

Mémoire de Maîtrise en médecine

**ÉVOLUTION À LONG TERME APRÈS
CORRECTION D'UNE TÉTRALOGIE DE FALLOT**

Étudiant

Gisella Anna Cristina Pfund

Tuteur

Dr.sse Nicole Sekarski
Unité de Cardiologie pédiatrique, CHUV

Expert

Dr. Marc-André Bernath
Service d'anesthésiologie, CHUV

Lausanne, le 15 décembre 2012

Table des matières

Introduction

Chapitre 1 Anatomie, physiopathologie, clinique

1. **Embryologie**
2. **Anatomie**
 - Sténose pulmonaire*
 - Communication interventriculaire*
 - Système de conduction*
 - Chevauchement aortique*
 - Hypertrophie du ventricule droit*
 - Malformations associées*
3. **Physiopathologie**
4. **Présentation clinique et méthodes diagnostiques**
 - Signes physiques*
 - Auscultation*
 - Signes biologiques*
 - Électrocardiogramme*
 - Examen radiologique*
 - Échocardiographie*
 - Tomodensitométrie (CT) et imagerie par résonance magnétique cardiovasculaire (CMR)*
 - Cathétérisme et angiographie*

Chapitre 2 Traitement: les techniques chirurgicales

1. **Chirurgie palliative: le shunt systémico-pulmonaire**
 - Anastomose classique de Blalock-Taussig*
 - Anastomose de Blalock-Taussig modifiée*
 - Shunt central aorto-pulmonaire*
 - Anastomose de Potts*
 - Anastomose de Waterston*
2. **Correction complète**
3. **Choix du moment et de la technique chirurgicale**

Chapitre 3 Complications à long terme et leur prise en charge

1. **Insuffisance de la valve pulmonaire**
 - Physiopathologie*
 - Présentation clinique*
 - Investigations diagnostiques*
 - Prise en charge*
2. **Troubles du rythme et mort subite**
 - Arythmies ventriculaires et mort subite*
 - Arythmies supraventriculaires*
 - Troubles de la conduction atrio-ventriculaire*

Conclusions

Bibliographie

Introduction

La tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque congénitale cyanogène qui fut décrite en premier en 1671 par le danois Stensen¹. En 1888, le français Fallot nomma cette cardiopathie la “maladie bleue”². Il proposa qu’un unique procédé pathologique intra-utérin serait responsable des quatre anomalies qui la caractérisent: une large communication interventriculaire, une obstruction (sténose ou atrésie) de la voie d’éjection du ventricule droit, un chevauchement de l’aorte sur le septum interventriculaire et une hypertrophie du ventricule droit. Cette malformation est responsable d’un shunt droite-gauche au travers de la communication interventriculaire. En dérive une cyanose, qui peut amener à des spells hypoxiques et, si pas traitée, à une syncope et même à une mort subite.

La tétralogie de Fallot est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente, avec une incidence de 3 pour 10’000 naissances, et représente 7-10% de toutes les malformations cardiaques congénitales³. Les garçons sont atteints légèrement plus souvent que les filles⁴. Le risque de récurrence familiale est autour de 3%⁵.

L’étiologie est multifactorielle. Elle a notamment été associée à un diabète maternel mal contrôlé, la prise d’acide rétinoïde par la mère durant le premier trimestre et une phénylkétonurie non traitée⁶. Cette cardiopathie est souvent isolée, mais elle peut s’inscrire dans le cadre de nombreux syndromes. Presque un huitième des patients présentent des anomalies chromosomiques, qui incluent les trisomies 21, 18 et 13³. D’autres études ont montré qu’une microdélétion au niveau du chromosome 22 est fréquemment présente. Jusqu’à un cinquième des patients avec une tétralogie et une sténose pulmonaire et deux cinquièmes de ceux qui ont une tétralogie avec une atrésie pulmonaire, ont une microdélétion dans la région q11.2 du chromosome 22⁷. Ce type d’anomalie chromosomique est également associé avec le syndrome de Di George ou le syndrome vélocardiofacial, qui comporte fréquemment une atteinte cardiaque à type de tétralogie de Fallot⁸. Chez ceux qui ne manifestent pas de syndrome, la prévalence de cette microdélétion a été estimée à 6%⁹.

À l’heure actuelle, environ la moitié des tétralogies de Fallot sont diagnostiquées déjà en période prénatale par échocardiographie foetale^{10,11}. Ceci permet une meilleure planification de la gestion périnatale pour les nouveaux-nés présentant une sténose sévère de la voie d’éjection pulmonaire. Pour ceux qui ne sont pas diagnostiqués avant la naissance, les méthodes diagnostiques qui accompagnent la suspicion clinique incluent la radiographie du thorax, l’électrocardiogramme et l’échocardiographie, qui est le gold standard pour la pose du diagnostic et l’évaluation de l’anatomie intracardiaque. À l’exception des cas où il est nécessaire de mieux documenter le trajet des artères collatérales, d’autres investigations sont rarement effectuées, puisqu’elles comportent des risques élevés.

L’histoire naturelle de la tétralogie de Fallot est variable et dépend de la sévérité de l’obstruction de la voie d’éjection du ventricule droit. Avant l’avènement de la réparation chirurgicale, plus que la moitié des patients mourait dans la première décennie de vie et survivre au-delà de 30 ans était extrêmement rare^{4,12,13}. Les causes principales de mort chez les patients qui n’ont pas bénéficié d’une réparation chirurgicale incluent les spells hypoxiques (62%), les accidents cérébrovasculaires (17%) et les abcès cérébraux (13%)⁴.

La première palliation, effectuée en 1944 par Blalock et Taussig, et les premières corrections chirurgicales intracardiaques, réalisées par Lillehei et Kirklin dès 1954, ont permis d’améliorer considérablement la survie des enfants bleus et depuis l’âge des patients recevant une correction chirurgicale n’a fait que diminuer. À l’heure actuelle, la majorité des centres préfèrent effectuer la réparation complète sur des enfants qui ont entre 3 et 6 mois de vie, avec un taux de mortalité très bas (< 2%)¹⁴. Les chirurgies effectuées plus tôt sont réservées pour ceux qui se présentent

avec une cyanose sévère ou des spells hypercyanotiques. Certains centres continuent à offrir des chirurgies palliatives aux nouveaux-nés par construction d'un shunt systémico-pulmonaire, en reportant la réparation intracardiaque.

De nos jours la grande majorité des enfants nés avec cette cardiopathie subit une chirurgie correctrice et survit jusqu'à l'âge adulte, mais ceci implique la survenue de nouveaux problèmes à long terme. La complication la plus importante à long terme après correction chirurgicale de la tétralogie de Fallot est l'insuffisance de la valve pulmonaire, qui peut amener à une insuffisance cardiaque droite. Les autres complications incluent les arythmies auriculaires et ventriculaires et la mort subite.

Les objectifs de ce travail sont de présenter un aperçu des différentes stratégies de correction chirurgicale pratiquées à l'heure actuelle et d'évaluer les complications rencontrées à long terme après réparation et leur prise en charge. Une recherche sur PubMed a été effectuée et les articles les plus pertinents ont été sélectionnés. Par la suite un travail de synthèse a permis de rédiger ce travail.

1 Anatomie, physiopathologie, clinique

La tétralogie de Fallot fut décrite en premier en 1671 par l'anatomiste et naturaliste danois Niels Stensen chez un foetus présentant un *ectopia cordis*¹. L'anatomie et la physiopathologie furent raffinées en 1888 par le français Etienne-Louis Arthur Fallot dans sa description de la *maladie bleue*, apparue dans une série de rapports qu'il publia dans le *Marseille Medical Journal*². Il proposa la présence d'un unique processus pathologique lors du développement foetal, qui amènerait à l'association des quatre anomalies caractéristiques. Le terme de "tétralogie de Fallot" fut employé pour la première fois en 1924 par la cardiologue pédiatrique canadienne Maude Abbott¹.

1. Embryologie^{6,17,18}

Lors de l'embryogenèse cardiaque, le développement normal du tronc artériel implique la séptation et l'alignement des voies d'éjection pulmonaire et aortique en haut des ventricules respectifs. Le conotrunc est initialement situé à droite et au-dessus du ventricule droit embryologique. Cette région subit un procès complexe de rotation, séptation, croissance et mort cellulaire qui conduit à l'alignement des voies d'éjection droite et gauche avec les ventricules respectifs.

Au cours de la cinquième semaine, les septas aortico-pulmonaires droit et gauche grandissent à partir des parois du conduit d'évacuation du ventricule commun. Lorsqu'ils se rencontrent, ils commencent à s'unir en s'étendant vers le haut et le bas. La croissance de ce septum ventriculaire membraneux vers le bas isole totalement les ventricules droit et gauche en fusionnant avec le septum musculaire interventriculaire et le bourrelet endocardique inférieur. Dans leur croissance vers le haut, les bourrelets aortico-pulmonaires séparent également le tronc artériel en aorte ascendante et tronc pulmonaire. Ces septas se détachent en spirale des parois du tronc artériel et des endroits de sortie des ventricules, ce qui résulte en la torsion de l'aorte et du tronc pulmonaire les uns sur les autres, suivant un parcours en hélice.

Cette morphogenèse aboutit postérieurement à l'alignement de la voie d'éjection gauche avec le ventricule gauche et à l'établissement de la contiguïté aorto-mitrale. La voie d'éjection du ventricule droit subit un alignement similaire avec le ventricule droit, mais, contrairement au ventricule gauche, elle maintient ses propriétés musculaires sous la forme de l'infundibulum sous-pulmonaire, le conus.

Dans la tétralogie de Fallot, une malformation cardiaque primaire déclenche une cascade de conséquences qui mènent à d'autres malformations. Son anatomie résulte d'une rotation incomplète et de la division défectueuse du tronc artériel durant la séparation. En effet, au niveau embryologique, elle est définie par une déviation antérieure et supérieure du septum infundibulaire, structure qui sépare normalement les chambres de chasse ventriculaires droite et gauche. Cette déviation entraîne un mauvais alignement entre les orifices de départ de l'aorte et du tronc pulmonaire et les régions d'émergence des deux ventricules. Les tissus musculaires et fibreux du septum anormal et les trabécules ventriculaires mal placées se retrouvent ainsi à obstruer la voie d'éjection pulmonaire, créant une sténose infundibulaire. Par ailleurs, cette déviation interfère également avec la fusion normale des septas ventriculaire, musculaire et membraneux, aboutissant à l'interruption de ceux-ci. La non jonction du septum infundibulaire avec le septum interventriculaire résulte en une communication interventriculaire dite "par

malalignement". L'aorte, située derrière le septum conal, suit son déplacement et se retrouve ainsi à cheval sur la communication interventriculaire et donc à surplomber partiellement le ventricule droit.

Tous ces défauts concourent à l'élévation de la pression sanguine dans le ventricule droit, qui s'adapte à cette surcharge en développant progressivement une hypertrophie musculaire.

2. Anatomie^{6,16,17}

Anatomiquement, la tétralogie de Fallot est caractérisée par quatre anomalies principales:

- une obstruction sur la voie de chasse du ventricule droit;
- une large communication interventriculaire;
- une aorte à cheval sur la communication interventriculaire;
- une hypertrophie du ventricule droit.

Chaque anomalie peut varier en sévérité et d'autres peuvent être associées, créant ainsi un spectre morphologique. La caractéristique commune est la déviation antérieure et supérieure du septum infundibulaire, mais des variations significatives sont présentes dans l'anatomie de la communication interventriculaire, dans la nature de la sténose pulmonaire infundibulaire et valvulaire et dans le degré du chevauchement aortique, ce qui entraîne des différences au niveau des conséquences hémodynamiques.

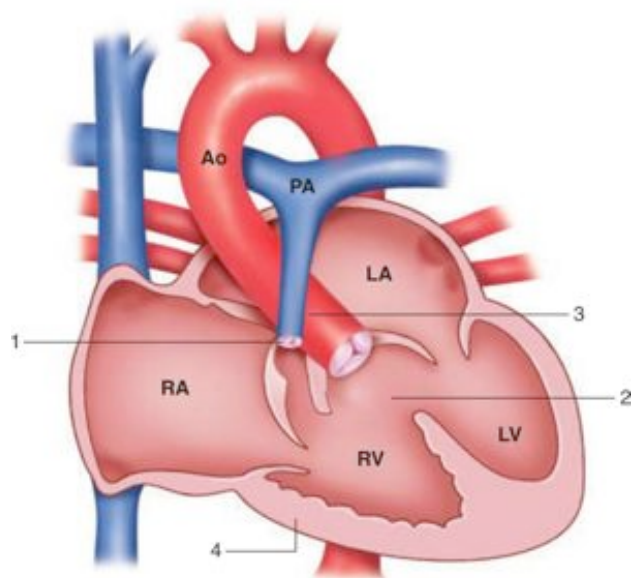


Fig. 1 Anatomie de la tétralogie de Fallot

1. Sténose de la voie d'éjection pulmonaire; 2. Communication interventriculaire; 3. Aorte à cheval; 4. Hypertrophie du ventricule droit.

Ao: aorte; PA: artère pulmonaire; RA: oreillette droite; RV: ventricule droit; LA: oreillette gauche; LV: ventricule gauche.

Sténose pulmonaire

La sténose de la voie d'éjection pulmonaire, due à la déviation de la position du septum infundibulaire, est l'élément caractéristique de la tétralogie de Fallot. Elle peut varier de siège et d'importance, et sa sévérité en détermine le pronostic. Dans les formes les plus graves toute la voie de sortie du ventricule droit est atteinte: l'infundibulum, la valve pulmonaire, l'anneau pulmonaire, le tronc et les branches de l'artère pulmonaire.

La *sténose infundibulaire* est l'élément le plus constant. Causée principalement par le déplacement vers l'avant du septum conal, qui se retrouve ainsi devant la partie antérieure gauche de la trabécule septo-marginale, elle peut être accentuée par une hypertrophie pariétale. De plus, un sous-développement du conus sous-pulmonaire peut être présent. Cette sténose peut se présenter sous trois formes distinctes: basse (40% des cas), avec un infundibulum sus-jacent bien développé et des valves normales; haute (35% des cas), avec un infundibulum sus-jacent hypoplasique et des valves très souvent sténosées; ou diffuse (25% des cas), avec un anneau valvulaire hypoplasique et des valves sténosées¹⁶. La sténose infundibulaire est essentiellement de nature musculaire, mais parfois l'infundibulum peut être entouré d'une fibrose qui, si la

chambre est petite ou absente, peut s'étendre à l'intérieur de la jonction entre le ventricule droit et le tronc pulmonaire, créant ainsi un anneau fibreux.

Une *sténose de la valve pulmonaire* est observée dans trois quarts des cas de tétralogie de Fallot et environ deux tiers des valves sténosées sont bicuspidées¹⁷. En outre, la surface de la valve, même en l'absence de sténose, est inférieure à celle de la valve aortique. La sténose de la valve pulmonaire est souvent causée par un *tethering* des cuspidés et non par une fusion commissurale. Le bord libre des cuspidés est considérablement plus court que le diamètre du tronc pulmonaire, par conséquent la valve pulmonaire ne peut pas s'ouvrir correctement et le tronc se retrouve ainsi poussé vers l'intérieur, au point d'attachement commissural. Ceci entraîne un rétrécissement localisé du tronc pulmonaire au niveau distal de la valve. De plus, les cuspidés de la valve sténosée sont généralement épaissis, souvent de manière importante, ce qui augmente le degré d'obstruction au niveau de la valve.

La *jonction entre le ventricule droit et le tronc pulmonaire*, dénommée anneau pulmonaire, est une structure musculaire qui varie en diamètre durant le cycle cardiaque. Dans la tétralogie de Fallot, cette jonction peut ne pas être obstructive, mais elle a presque toujours un diamètre inférieur à celui de l'anneau aortique. La fibrose qui entoure une sténose infundibulaire intermédiaire ou haute peut s'étendre et épaissir aussi l'anneau pulmonaire, créant ainsi une obstruction d'importance variable. Par contre, si la sténose infundibulaire est basse l'anneau est rarement sténosé.

Comme la valve et l'anneau pulmonaires, le *tronc pulmonaire* présente un diamètre plus petit que celui de l'aorte, généralement moins que la moitié. Il est aussi court et très angulé. Ceci fait si que lors de l'opération il résulte caché à la vue du chirurgien par une aorte proéminente, laquelle déplace l'origine du tronc vers la gauche et l'arrière et entraîne un rétrécissement supravulvaire.

Des *anomalies dans les artères pulmonaires droite et gauche* sont peu fréquentes dans la tétralogie de Fallot avec sténose pulmonaire, mais communes dans les cas avec une atrésie pulmonaire.

Les *sténoses distales des branches de l'artère pulmonaire* sont rares.

Communication interventriculaire

À cause du déplacement antérieur et de l'hypoplasie du septum conal, la communication interventriculaire est localisée dans le septum membraneux, à la jonction entre l'aorte et la base du septum ventriculaire. Suite à la déviation antérieure du septum conal, la partie postéro-supérieure de la communication s'étend plus en haut que dans une communication interventriculaire isolée. Généralement elle est large, au moins autant que la valve aortique, causant ainsi une égalisation des pressions dans les ventricules droit et gauche.

La communication interventriculaire est bordée supérieurement par le muscle adjacent au bord droit de la cuspide sémi-lunaire postérieure de la valve aortique; antérieurement par le septum infundibulaire fusionné à la branche antérieure de la trabécule septo-marginale; inférieurement par la crête de la portion trabéculée du septum musculaire; postérieurement par l'anneau fibreux droit, de la base de la commissure antéro-septale de la valve tricuspide jusqu'au nadir de la cuspide non coronaire aortique, réalisant ainsi une continuité fibreuse tricuspido-aortico-mitrale dans la majorité des cas.

La communication interventriculaire est le plus souvent unique, mais elle peut coexister avec une ou plusieurs communications supplémentaires. Normalement ces communications additionnelles sont localisées dans le septum musculaire.

Système de conduction

Le sinus et le noeud atrio-ventriculaires se trouvent dans leur position habituelle et le faisceau de His suit le même chemin que chez les patients avec une communication interventriculaire isolée. Il émerge à travers le trigone fibreux droit, à la base de la cuspide sémi-lunaire postérieure

de la valve aortique, et poursuit son chemin vers le muscle papillaire, le long du versant gauche du bord postéro-inférieur de la communication interventriculaire.

Chevauchement aortique

L'aorte est biventriculaire à son origine, généralement la moitié de l'orifice aortique surplombe le ventricule droit, et est placée plus antérieurement que dans un coeur normal. L'antéposition de l'aorte est associée à une rotation antihoraire de l'origine aortique, ce qui amène la cuspide semi-lunaire postérieure de la valve aortique plus à droite et plus en avant que la norme. De ce fait la cuspide mitrale antérieure se trouve plus en continuité avec la cuspide aortique gauche qu'avec la cuspide non coronaire. Ces anomalies de l'origine de l'aorte sont dues à la malrotation du septum infundibulaire et au malalignement à la base de la cardiopathie.

Les degrés du chevauchement et de la rotation antihoraire de l'origine aortique sont variables et sont liés au degré du sous-développement de la voie d'éjection du ventricule droit et à la déviation du septum infundibulaire. Ils sont d'autant plus importants que la sténose infundibulaire est importante.

Hypertrophie du ventricule droit

L'hypertrophie ventriculaire droite est la conséquence de l'adaptation du ventricule droit à la surcharge chronique en pression. En effet, à cause de la communication interventriculaire et du chevauchement aortique, la pression dans le ventricule droit est toujours systémique. Une fibrose myocardique se développe alors pour faire face à cette hypertension constante.

À cause de l'hypertrophie du ventricule droit, le ventricule gauche se retrouve placé plus postérieurement.

Malformations associées

Les malformations cardiovasculaires associées sont fréquentes. Les plus importantes sont celles qui modifient la symptomatologie ou gênent la chirurgie palliative ou curative.

L'anomalie la plus courante est la présence d'un *arc aortique droit* (25%). Le plus souvent les artères de l'arc aortique ont une disposition en miroir par rapport à la norme. Si un *ductus arteriosus* est présent, le plus souvent il surgit du tronc brachio-céphalique ou de la partie proximale de l'artère sous-clavière gauche et rejoint l'artère pulmonaire gauche. Rarement le canal artériel est situé à droite, il provient alors de la partie supérieure de l'aorte descendante thoracique et se joint à l'artère pulmonaire droite. Dans 10% des patients avec un arc aortique droit est présente une artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne, qui peut prendre origine directement de l'aorte descendante ou d'un diverticule aortique. Ainsi, le canal artériel peut surgir du diverticule aortique et passer vers la gauche derrière l'oesophage et rejoindre l'artère pulmonaire gauche. Cette anomalie doit être dépistée avant une éventuelle intervention de Blalock-Taussig.

Un *arc aortique gauche* est présent dans trois quarts des patients, et dans ce cas la disposition des artères de l'arc aortique est normale. Si un canal artériel perméable est présent, son orientation et sa position du côté gauche sont normales et *in utero* le flux sanguin arrive de l'artère pulmonaire et passe à travers le canal en direction de l'aorte.

Le *canal artériel* est absent dans 30% des patients avec une tétralogie de Fallot¹⁷. L'absence du *ductus arteriosus* est deux fois plus fréquente en présence d'un arc aortique droit. Un canal artériel perméable est plus commun en cas d'atrésie pulmonaire qu'en cas de sténose. Le canal artériel peut donner origine à l'artère pulmonaire gauche.

La *persistance du foramen ovale* est retrouvée dans environ deux tiers des cas¹⁷. La communication interauriculaire large associée, nommée pentalogie de Fallot, est plus rare.

L'insuffisance de la valve aortique est rare. Dans les formes sévères l'aorte ascendante est dilatée et son calibre augmente progressivement au fil des années, ce qui crée une insuffisance de la valve par dilatation de l'anneau aortique.

Des variations dans l'anatomie des artères coronaires sont fréquentes. C'est essentiel que dans le bilan pré-opératoire leur origine et leur trajet soient déterminés avec soin. En effet, un rameau coronaire anormal qui surcroise l'infundibulum du ventricule droit peut gêner ou empêcher la ventriculotomie droite et obliger ainsi le chirurgien à changer son approche. Une des variations les plus significatives du point de vue chirurgical est l'origine de l'artère descendante antérieure gauche à partir de l'artère coronaire droite, avec comme conséquence un surcroisement antérieur de l'infundibulum du ventricule droit.

Enfin, dans la tétralogie de Fallot, des malformations extracardiaques ne sont pas rares, notamment des malformations osseuses (en particulier vertébrales), rénales et surtout digestives.

3. Physiopathologie^{6,16,17}

Au niveau physiopathologique on retrouve une surcharge de pression dans le ventricule droit et un shunt droite-gauche au niveau de la communication interventriculaire.

Dans le ventricule droit la pression est toujours systémique et équivalente à celle dans le ventricule gauche à cause de la communication interventriculaire large et non restrictive et du chevauchement de l'aorte, quel que soit le degré de la sténose de la voie d'éjection pulmonaire. Cette hypertension est responsable de l'hypertrophie ventriculaire droite. Si on laisse évoluer la maladie jusqu'à l'âge adulte, le ventricule droit est confronté à cette surcharge pendant longtemps et une fibrose myocardique peut se développer. C'est alors qu'une insuffisance cardiaque droite peut survenir. Par contre, le ventricule gauche est soumis à une insuffisance de précharge, si bien qu'il peut être de taille un peu diminuée.

Le degré de la sténose de la voie d'éjection du ventricule droit influence la direction et l'importance du flux à travers la communication interventriculaire. Plus l'obstruction pulmonaire est sévère, plus le shunt droite-gauche sera important et le flux pulmonaire faible. À la naissance, la sténose est modérée et elle devient plus importante avec l'âge, en raison de l'augmentation du débit cardiaque, de l'hypertrophie du ventricule droit et de l'épaississement progressif de l'endocarde par la fibrose. La sténose pulmonaire peut aussi s'aggraver et induire un spasme lors d'une augmentation de la fréquence cardiaque ou d'une stimulation sympathique. L'obstruction devient ainsi plus sévère à l'effort, lors des pleurs ou de l'agitation, entraînant une augmentation du shunt droite-gauche et donc une aggravation de la cyanose. Si l'obstruction de la voie d'éjection devient complète l'enfant présente un malaise anoxique. L'importance du shunt droite-gauche dépend aussi des résistances artérielles systémiques. Une diminution des résistances systémiques, par exemple lors d'hypoxie, entraîne une hypotension artérielle qui facilite le shunt du ventricule droit vers l'aorte, ce qui aggrave la cyanose. Un cercle vicieux peut ainsi s'installer.

Un autre facteur qui entraîne une variation de la saturation en oxygène du sang artériel périphérique est l'hyperpnée. Lors d'hyperpnée le retour veineux systémique est augmenté et, à cause de la communication interventriculaire, au lieu de se déverser dans l'artère pulmonaire, il se déverse dans l'aorte, ce qui aggrave l'hypoxie. Il en résulte une augmentation de la pression artérielle en anhydride carbonique (PaCO_2) et une diminution du pH et de la pression artérielle en oxygène (PaO_2), modifications qui stimulent l'hyperpnée. De plus, la diminution des résistances vasculaires systémiques due à la désaturation artérielle en oxygène augmente le shunt droite-gauche, ce qui empire l'état d'hypoxie, et l'acidose due à l'hypoxie aggrave la sténose pulmonaire, ce qui diminue le débit pulmonaire et accentue l'hypoxie. Ces différents mécanismes

entraînent des cercles vicieux et expliquent pourquoi les crises d'hypoxie s'aggravent souvent spontanément.

4. Présentation clinique et méthodes diagnostiques^{6,16,17}

Signes physiques

La présentation clinique des patients avec une tétralogie de Fallot dépend du degré d'obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit.

Le principal signe physique est la cyanose, qui est d'intensité variable en fonction de la gravité de l'obstruction du flux sanguin vers les poumons et donc de l'importance du shunt droite-gauche. Elle est retrouvée aux muqueuses, notamment les lèvres et les conjonctives, et aux ongles des mains et des pieds. Les enfants qui ont une sténose pulmonaire sévère présentent une cyanose dès la naissance ou dans les premiers mois de vie. Ceux qui ont une forme de sévérité moyenne manifestent une cyanose souvent après l'âge d'un an, quand ils commencent à marcher. Ce signe clinique s'accroît avec l'âge, à cause de l'augmentation de l'activité de l'enfant, qui accroît ses besoins en oxygène, ou par aggravation de la sténose pulmonaire. Il est plus important à l'effort, au froid, en période digestive ou lors de cris et d'émotions. Les signes cliniques d'accompagnement de la cyanose sont l'hippocratisme digital et le squatting.

L'*hippocratisme digital* est secondaire à une cyanose chronique. Il survient le plus souvent après six mois de vie; les ongles se déforment et s'incurvent en verre de montre, avec une incurvation plus nette aux pouces et aux orteils. Dans un deuxième temps l'extrémité des doigts s'élargit en baguette de tambour. À l'heure actuelle, à l'exception des pays en voie de développement, c'est rare de voir ce signe, parce qu'à nos latitudes le diagnostic est posé plus précocement.

Le *squatting*, ou *accroupissement à l'effort*, est une posture instinctive propre à la tétralogie de Fallot que l'enfant prend pour lutter contre une diminution soudaine de la saturation artérielle. Après un effort, il s'arrête et s'accroupit. Ce comportement apparaît généralement vers l'âge de deux ans, après que l'enfant commence à marcher, mais il peut déjà se manifester vers l'âge de 6 mois par l'adoption d'une position couchée "en chien de fusil", les cuisses repliées sur l'abdomen. Le squatting diminue le retour veineux systémique par la compression des veines fémorales, ralentissant ainsi l'arrivée au ventricule droit, et donc à l'aorte, de sang particulièrement désaturé en oxygène et permettant au ventricule droit de mieux éjecter le sang dans la voie pulmonaire. Il coude aussi les artères fémorales et augmente les résistances artérielles systémiques, ce qui contribue à diminuer le passage du sang du ventricule droit vers l'aorte. Ces deux phénomènes concourent à une amélioration de l'oxygénation sanguine et en particulier cérébrale.

La cyanose est accompagnée d'une *dyspnée*, qui est variable mais proportionnelle à la désaturation artérielle périphérique. La dyspnée s'accroît lors d'un effort, ce qui explique le retard d'apparition de la marche, rarement avant dix-huit mois, chez les enfants atteints de tétralogie de Fallot. Leur capacité physique est souvent réduite, ce qui peut empêcher une activité physique normale et parfois aussi la fréquentation scolaire.

La cyanose peut entraîner comme complication des *spells hypoxiques*. Ces malaises anoxiques sont caractérisés par une diminution soudaine et importante de la saturation artérielle périphérique en oxygène, due à une obstruction complète et brutale de la voie d'éjection subpulmonaire et à une augmentation importante du shunt droite-gauche. Il s'en suit un manque d'oxygène dans les principaux organes, dont en particulier le cerveau. L'enfant devient



Fig. 2 Hippocratisme digital avec lit de l'ongle cyanotique

sévèrement cyanotique, tachycarde, tachypnéique, hypotonique et léthargique. Le souffle produit par l'obstruction pulmonaire diminue d'intensité ou disparaît. Une acidose métabolique s'instaure, ce qui entraîne une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires et une diminution des résistances systémiques. Si prolongés et sévères les malaises anoxiques peuvent aller jusqu'à la syncope et peuvent être à l'origine de morts subites ou d'accidents neurologiques. Ils sont par conséquent une indication impérative au traitement chirurgical. Ils régressent sous alcalinisation et sous bêta-bloquants.

Enfin, des *troubles de la croissance* sont fréquemment observés, mais ils sont d'importance variable. Ils portent surtout sur la croissance staturale.

Auscultation

À l'auscultation, dans les formes de sévérité moyenne, on retrouve un premier bruit unique suivi d'un *souffle systolique* sténotique d'allure losangique, maximal au troisième espace intercostal gauche et irradiant dans les plages pulmonaires et dans l'axe vertical du cœur. L'intensité et la durée du souffle dépendent de l'importance du débit sanguin à travers la sténose pulmonaire. Dans la tétralogie de Fallot, plus la sténose est serrée, plus le souffle systolique est peu intense, voire absent. Ceci parce que lors d'une obstruction importante, seulement une faible partie du débit ventriculaire droit la traverse, vu que la communication interventriculaire fournit une deuxième voie de sortie du ventricule. En cas de malaise anoxique, le souffle peut disparaître. Le second bruit est fort et souvent unique.

Signes biologiques

Les signes biologiques observés sont caractéristiques de toutes les cardiopathies cyanogènes, puisqu'ils sont secondaires à l'hypoxie. Il s'agit de modifications des gaz du sang et d'anomalies hématologiques.

Les nouveaux-nés et les jeunes nourrissons qui ont une tétralogie de Fallot avec une sténose pulmonaire sévère présentent une importante diminution de la pression artérielle en oxygène (PaO_2) et de la saturation en oxygène (SaO_2), et parfois une acidose métabolique.

Les modifications au niveau hématologique apparaissent chez les nourrissons plus âgés et les enfants. On remarque constamment une polyglobulie, forme d'adaptation à l'état d'hypoxie chronique. Lors de la première année de vie, vu l'alimentation pauvre en fer, le nourrisson dyspnéique présente souvent une anémie ferriprive, une hyposidérémie, une hypochromie et une polyglobulie faite de globules rouges petits et pauvres en hémoglobine, qui rendent hypervisqueux le sang. Ces modifications peuvent entraîner une fatigue, des maux de tête, des vertiges et des thromboses veineuses ou artérielles.

Si la carence en fer est substituée, la polyglobulie est alors associée à une élévation du taux d'hémoglobine et de l'hématocrite. L'augmentation de ce dernier entraîne aussi une hyperviscosité sanguine, ce qui augmente le risque de thromboses et affaiblit le débit cardiaque, réduisant ainsi l'oxygénation des tissus. Le corps réagit à cette hyperviscosité en diminuant le taux des thrombocytes et des facteurs de la coagulation, ce qui entraîne une prolongation du temps de prothrombine et favorise les accidents hémorragiques.

Électrocardiogramme

L'électrocardiogramme montre une déviation axiale droite de $+120^\circ$ à $+150^\circ$.

Il met en évidence également une hypertrophie du ventricule droit de type "adaptation" ou "égalité des pressions", caractérisée dans les dérivations précordiales par des ondes qR ou R élevées et exclusives de V6R à V1, et des ondes S profondes de V2 à V6. Chez le nouveau-né le seul signe d'hypertrophie ventriculaire droite pathologique observé peut être des ondes T positives en V1 après 72 heures de vie. Des ondes R terminales en aVR petites ou absentes en présence de

signes d'hypertrophie ventriculaire droite peuvent être le signe d'une tétralogie sévère avec une hypoplasie importante de la chambre de chasse et une sténose infundibulaire serrée.

Parfois il montre une hypertrophie auriculaire droite avec des ondes P hautes et pointues en DII, fréquente chez l'adolescent et le jeune adulte, rare chez le nourrisson et l'enfant.

Examen radiologique

La radiographie thoracique montre une hypovascularisation pulmonaire et l'absence d'une cardiomégalie.

De face, l'apex du coeur est relevé, secondaire à l'hypertrophie ventriculaire droite. L'arc moyen gauche aplati ou en retrait, dû à l'hypoplasie de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire. Cela donne la silhouette classique du "petit coeur en sabot".

Dans 25% des patients une position anormale du bouton aortique est remarquée; elle est liée à la présence d'une crosse aortique droite.



Fig. 3 Radiographie thoracique d'un nouveau-né avec une tétralogie de Fallot

Échocardiographie

À l'heure actuelle la tétralogie de Fallot peut être diagnostiquée avant la naissance, déjà à partir de 12 semaines d'aménorrhée¹⁸, grâce à l'échocardiographie foetale. Pour évoquer le diagnostic de la cardiopathie il faut étudier l'aorte, la voie pulmonaire et leur connexion avec les cavités cardiaques. Les deux signes sont la dextroposition de l'aorte, qui apparaît à cheval sur le septum interventriculaire et non en continuité avec celui-ci, et l'hypoplasie de la voie d'éjection pulmonaire, qui associe une diminution du diamètre de l'anneau pulmonaire à une diminution du tronc pulmonaire.

Après la naissance, le diagnostic est confirmé de manière non invasive par l'échocardiographie et l'examen au Doppler permet une analyse des caractéristiques hémodynamiques. L'incidence long axe parasternale montre très bien la large communication interventriculaire périmembraneuse et la déviation antérieure du septum infundibulaire. Le chevauchement aortique conséquent est aussi visible et son degré peut être estimé. L'aorte descendante devrait être visible dans la section postérieure. L'impossibilité de la distinguer dans cette coupe suggère la présence d'un arc aortique droit. L'évaluation anatomique et dynamique de la sévérité de la sténose pulmonaire est faite en incidence petit axe parasternale gauche ou par voie sous-

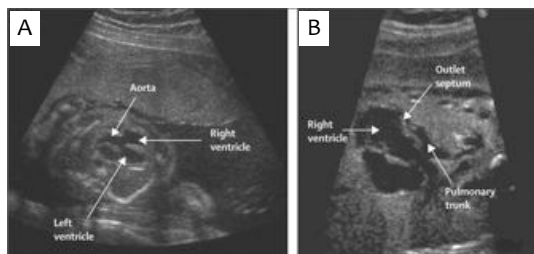


Fig. 4 Échocardiographie prénatale

A. Montre une communication interventriculaire large avec un chevauchement aortique; B. La déviation antéro-supérieure du septum infundibulaire, qui cause une obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit, est visible.

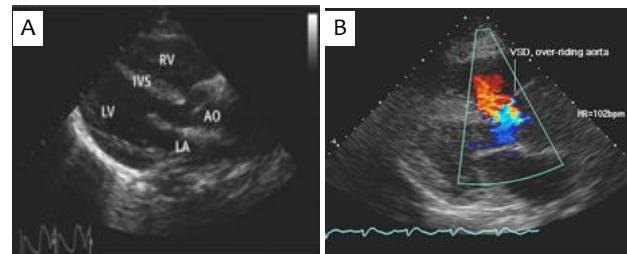


Fig. 5 Échocardiographie postnatale

A. Incidence long axe parasternale montrant l'aorte à cheval sur la communication interventriculaire; B. Écho-Doppler montrant le shunt gauche-droite.

Ao: aorte; *VSD: communication interventriculaire; RV: ventricule droit; LV: ventricule gauche; LA: oreillette gauche.

costale. Cela permet d'apprécier l'hypertrophie et éventuellement la dilatation du ventricule droit, de rechercher la valve pulmonaire, qui est souvent épaissie et de mobilité réduite, et de déterminer le diamètre de l'anneau et du tronc pulmonaires et la taille des artères pulmonaires.

Bien que l'échocardiographie et le Doppler permettent d'apprécier suffisamment les détails anatomiques dans le bilan pré-opératoire, parfois l'angiographie, le CT ou l'IRM sont nécessaires pour mieux documenter le nombre et la distribution des artères collatérales.

Tomodensitométrie (CT) et imagerie par résonance magnétique cardiovasculaire (CMR)

La tomodensitométrie permet de répondre à des questions concernant l'anatomie pré-opératoire des artères pulmonaires, des artères coronaires et des veines systémiques ou pulmonaires.

L'évaluation post-opératoire de la fonction du ventricule droit, des cicatrices du myocarde et de la fraction de la régurgitation pulmonaire est faite par résonance magnétique avec injection retardée de gadolinium.

Cathétérisme et angiographie

Le cathétérisme cardiaque et l'angiographie permettent de mieux préciser l'état hémodynamique et la morphologie des artères, mais ils sont rarement effectués suite aux risques qu'ils comportent et au fait que la sensibilité et la spécificité de l'échocardiographie sont très élevées.

L'indication à ces deux techniques est guidée par la stratégie de gestion du bilan pré-opératoire, qui nécessite: le numéro, la taille et l'emplacement des communications interventriculaires; la position et le degré de l'obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit; la taille et la distribution des artères pulmonaires; la configuration de l'origine et du trajet des artères coronaires; la présence d'autres lésions associées.

La caractéristique hémodynamique primaire de la tétralogie de Fallot est l'identité des pressions systoliques de l'aorte et des deux ventricules, coïncidant avec une pression artérielle pulmonaire basse. Les pressions dans l'oreillette droite sont généralement normales. Les courbes ventriculaires droite et gauche sont identiques: elles comportent une montée rapide, un pic protosystolique, un plateau d'éjection et une descente rapide en protodiastole.

L'angiographie apporte au chirurgien un bilan anatomique précis par l'étude de la voie pulmonaire, du septum et le dépistage d'éventuelles anomalies des coronaires. Une angiographie ventriculaire droite fournit des images de l'anatomie de l'infundibulum et des artères pulmonaires. Le degré de l'obstruction subpulmonaire et la déviation du septum conal peuvent aussi être déterminés. La fonction ventriculaire gauche et la communication interventriculaire peuvent être définies avec une injection au niveau du ventricule gauche. Le degré du chevauchement aortique résulte aussi visible. La détermination de l'anatomie des artères coronaires est faite via une injection dans la racine de l'aorte ou des injections sélectives dans les artères coronaires ou une combinaison des deux.

Chez le nourrisson, les anomalies coronaires doivent être absolument dépistées, car elles contre-indiquent une réparation complète précoce. La connaissance du parcours des coronaires revêt également une grande importance lors des réinterventions, puisque les adhérences péricardiques ne permettent pas au chirurgien de voir facilement leur parcours à thorax ouvert. La définition de collatérales aortopulmonaires doit être incluse dans le bilan angiographique.

2 Traitement: les techniques chirurgicales

La thérapie définitive de la tétralogie de Fallot est la correction chirurgicale. Le but de la chirurgie est d'éliminer toute obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit et de fermer la communication interventriculaire, tout en minimisant les taux de morbidité et de mortalité.

Dans le cadre d'une obstruction très sévère avec une cyanose importante l'administration de prostaglandines est effectuée dans le but de maintenir le canal artériel ouvert pour assurer un flux sanguin stable aux poumons jusqu'à l'intervention chirurgicale.

La prise en charge chirurgicale peut être effectuée selon deux méthodes: une réparation complète durant la période néonatale ou une intervention palliative initiale, qui consiste en un shunt systémico-pulmonaire, suivie par une correction définitive entre 3 et 12 mois de vie.

1. Chirurgie palliative: le shunt systémico-pulmonaire

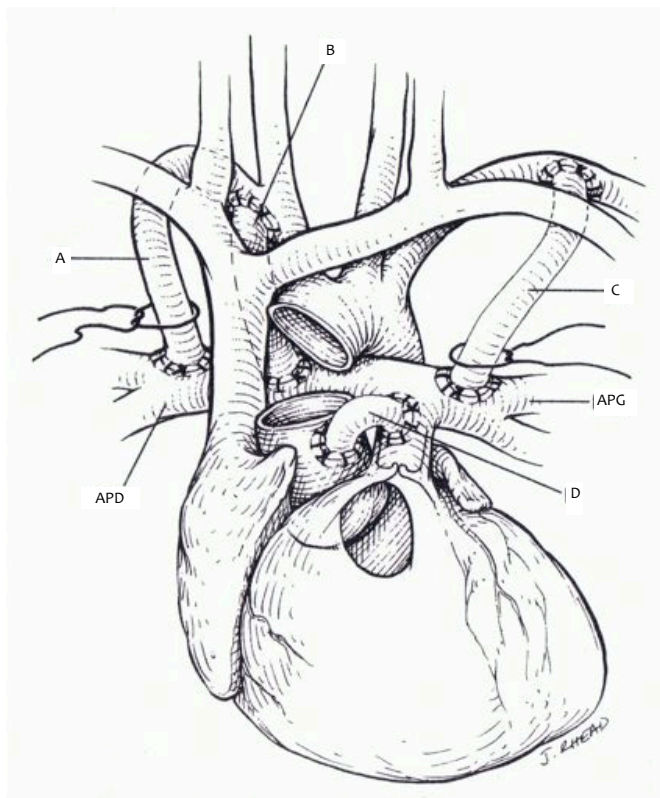


Fig. 6 Illustration des différents shunts systémico-pulmonaires
A. Anastomose classique de Blalock-Taussig entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire droites; **B.** Anastomose de Blalock-Taussig modifiée avec pose d'un tube de PTFE entre l'artère brachio-céphalique et l'artère pulmonaire droite; **C.** Anastomose de Blalock-Taussig modifiée entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire gauches; **D.** Shunt central avec pose d'un tube de PTFE entre le tronc pulmonaire et l'aorte ascendante.
 APD: artère pulmonaire droite; APG: artère pulmonaire gauche.

Le premier traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot fut la réalisation d'un shunt systémico-pulmonaire pour améliorer la cyanose. L'idée à la base de cette chirurgie palliative fut de Helen Taussig, cardiologue pédiatrique, et fut performée pour la première fois par le Dr. Blalock en 1944¹⁴. Par la suite d'autres shunts systémico-pulmonaires furent décrits, comme les shunts centraux de Potts et de Waterston et le shunt modifié de Blalock-Taussig.

À l'heure actuelle, les types d'anastomose utilisés sont l'anastomose modifiée de Blalock-Taussig, réalisée via une thoracotomie postéro-latérale ou une sternotomie médiane, et le shunt central entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire, réalisé à travers une sternotomie médiane¹⁴. Pour les deux anastomoses un tube de polytétrafluoroéthylène (PTFE) est employé.

Dans les indications à l'anastomose palliative il faut tenir compte de l'âge, du poids et de la forme anatomique. En particulier, s'il y a des anomalies associées telles qu'une artère coronaire anormale qui surcroise l'infundibulum,

des multiples communications interventriculaires, une communication atrio-ventriculaire ou un ventricule gauche hypoplasique, une intervention palliative sera préférée en premier lieu et la correction complète sera repoussée de quelques mois.

Les anastomoses systémico-pulmonaires ont pour but d'augmenter le flux sanguin pulmonaire et de réduire ainsi la cyanose.

Anastomose classique de Blalock-Taussig^{17,19}

Il s'agit d'une anastomose termino-latérale entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire droites en cas d'arc aortique gauche et gauches en cas d'arc aortique droit. Elle est réalisée à travers une thoracotomie antéro-latérale. L'artère sous-clavière est coupée et l'artère pulmonaire est incisée longitudinalement dans sa partie supérieure. La paroi postérieure de l'artère sous-clavière est anastomosée à l'artère pulmonaire avec un surget. Par contre, la paroi antérieure est anastomosée avec une suture interrompue.

En raison du petit calibre de l'artère sous-clavière cette anastomose est peu efficace avant l'âge de six mois et comporte des gros risques de thrombose. Chez l'enfant plus âgé elle favorise la croissance des artères pulmonaires et ne compromet pas la réparation complète, mais elle est désormais rarement indiquée. Les effets bénéfiques de cette intervention sont à court terme et il ne faut pas attendre longtemps avant de procéder à la réparation complète, parce qu'elle n'empêche ni l'aggravation de la sténose pulmonaire, ni les complications.

Anastomose de Blalock-Taussig modifiée¹⁷

Pour l'anastomose de Blalock-Taussig modifiée sont employées le tronc brachio-céphalique et l'artère pulmonaire droite ou l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire gauches, mais à la place de réaliser l'anastomose directement, une prothèse tubulaire interposée. L'anastomose peut être réalisée à travers une sternotomie médiane ou, si préférée, une thoracotomie postéro-latérale.

Une incision longitudinale est pratiquée sur l'artère pulmonaire et sur le tronc brachio-céphalique (ou l'artère sous-clavière). Ensuite, une prothèse tubulaire de polytétrafluoroéthylène (PTFE), dont le diamètre est de 3,5 ou 4 mm, est anastomosée à l'artère pulmonaire par sa partie distale et au tronc brachio-céphalique (ou à l'artère sous-clavière) par sa partie proximale avec un surget. Le tube de PTFE a un diamètre toujours supérieur à celui de l'artère sous-clavière, permettant ainsi une anastomose plus large qu'avec la technique de Blalock-Taussig classique. L'avantage qui en résulte est que ce tube ne provoque pas de distension des artères pulmonaires.

Shunt central aorto-pulmonaire¹⁷

Cette procédure est réalisée à travers une sternotomie médiane. En utilisant un petit tube de PTFE du diamètre de 3-3,5 mm une anastomose est réalisée entre l'aorte ascendante et le tronc pulmonaire. Le shunt central aortopulmonaire est adopté si l'artère pulmonaire est très petite ou s'il y a une sténose pulmonaire périphérique.

Anastomose de Potts¹⁴

Il s'agit d'une anastomose latéro-latérale entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche. Cette procédure fut abandonnée à cause de la difficulté à refermer le shunt au moment de la réparation complète.

Anastomose de Waterston¹⁴

L'anastomose de Waterston, décrite en 1962, est une anastomose latéro-latérale intrapéricardique entre la face postérieure de l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite. Elle n'est plus pratiquée à l'heure actuelle.

2. Correction complète^{6,16,17}

La réparation complète de la tétralogie de Fallot est généralement effectuée entre 3 et 6 mois de vie. Elle est réalisée sous circulation extracorporelle, parfois sous hypothermie modérée et via une sternotomie médiane. Après la suppression d'une éventuelle anastomose, elle comporte la reconstruction de la voie d'éjection du ventricule droit, la visualisation et si nécessaire l'ouverture de la valve pulmonaire et la fermeture de la communication interventriculaire. Si c'est anatomiquement et chirurgicalement possible, la fonction de la valve pulmonaire est préservée en évitant la pose d'un patch transannulaire.

La correction peut être réalisée par ventriculotomie droite ou par voie transauriculaire droite et transpulmonaire.

Lors de la **disséction de l'infundibulum**, la partie pariétale du septum conal est séparée de la paroi libre du ventricule droit et du pli ventriculo-infundibulaire. Ensuite elle est séparée transversalement d'approximativement 5 mm depuis la droite de l'attachement du cuspside semi-lunaire droit aortique, jusqu'à la surface du septum conal. Ceci augmente le diamètre de l'infundibulum dans sa partie terminale droite et améliore l'exposition de la communication interventriculaire. Chaque trabécule obstructive qui se trouve le long de la partie gauche de la voie d'éjection est aussi incisée et partiellement enlevée. Le but est d'augmenter la circonférence de l'infundibulum en élargissant chaque récessus latéral vis-à-vis du septum conal. Une obstruction de niveau inférieur est soulagée en divisant les trabecules anormaux au-dessus de la bande moderatrice tout en protégeant les muscles papillaires adjacents. La bande moderatrice est divisée seulement si c'est strictement nécessaire pour soulager l'obstruction.

Ce type de dissection n'est pas possible en présence d'une hypoplasie diffuse de la voie d'éjection du ventricule droit, et souvent n'est pas praticable en cas de sténoses infundibulaire, valvulaire et annulaire combinées. Dans ces cas un élargissement avec un patch transannulaire est souvent la seule chose possible. Dans tous les cas la résection des bandes musculaires qui ne sont pas obstructives doit être évitée, parce que ceci altérerait la fonction du ventricule droit.

À l'heure actuelle, la **valvuloplastie par ballonnet** est devenue le traitement de choix pour les patients qui ont une sténose de la valve pulmonaire. En effet, des degrés variables d'insuffisance de la valve pulmonaire sont vus dans environ 70% des patients après une intervention chirurgicale, alors que l'insuffisance pulmonaire est moins fréquente après une valvuloplastie par ballonnet. La valvulotomie chirurgicale, très employée pendant les années 1960 et 1970, est aujourd'hui réservée aux patients qui ont une sténose supra- ou sous-valvulaire.

Si une **valvulotomie pulmonaire** est nécessaire, une incision verticale est effectuée sur le tronc pulmonaire jusqu'avant l'anneau pulmonaire, en évitant d'endommager les commissures valvulaires. Autrement, la valve peut être examinée depuis le bas à travers le ventricule droit ou aussi depuis une incision dans l'oreillette droite. Chaque commissure fusionnée est alors incisée

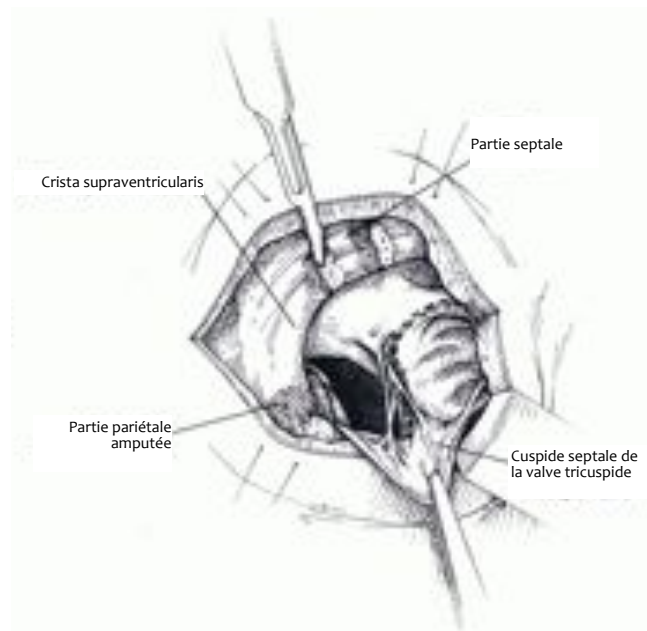


Fig. 7 Disséction de l'infundibulum via une ventriculotomie droite

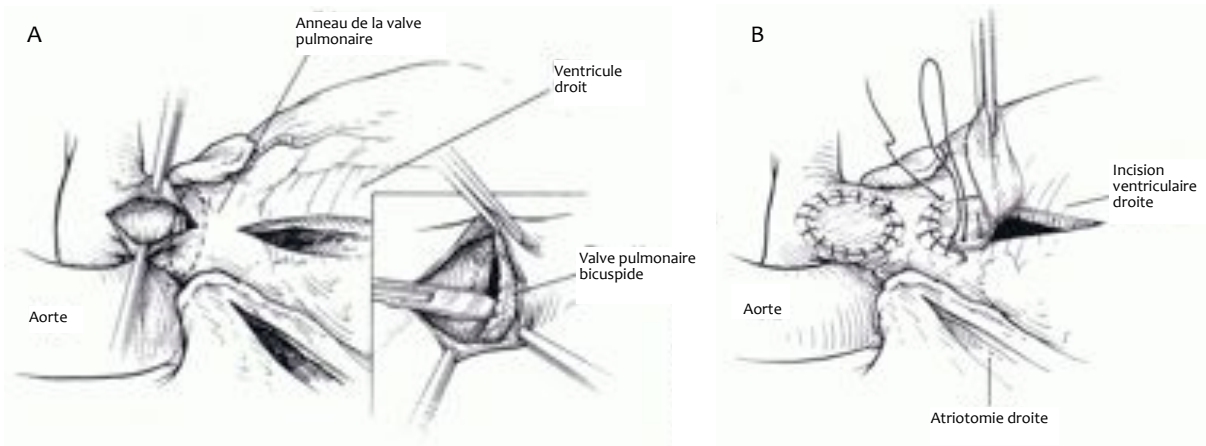


Fig. 8 Valvulotomie pulmonaire

A. Incision au niveau du tronc pulmonaire qui s'étend jusqu'avant l'anneau pulmonaire (ligne tiretée). Valve pulmonaire sténosée vue à travers l'artériotomie pulmonaire. Les commissures fusionnées sont incisées jusqu'à la paroi du tronc pulmonaire; **B.** Fermeture des incisions avec des patches de péricarde.

au scalpel jusqu'à la paroi du tronc pulmonaire. Toutefois, une valvulotomie adéquate par la simple division des fusions entre les commissures est rarement réalisable. En effet, seulement 20% des valves sténosées présente des fusions commissurales et presque toujours est retrouvé un épaississement important des cuspidés, particulièrement au niveau du bord libre. Par conséquent, après la valvulotomie, le chirurgien est parfois amené à exciser le bord épaissi des cuspidés pour soulager la sténose, bien que ceci pourrait entraîner une insuffisance de la valve pulmonaire. Dans la majorité des situations, uniquement un *tethering* des cuspidés est présent. Dans ces cas, le bord de chaque cuspide peut être coupé jusqu'à environ 3 mm de son attachement à la paroi de l'artère pulmonaire. Une excision du tissu épaissi des cuspidés peut aussi être nécessaire. Si une incision et un détachement considérables sont requis, en dérive une insuffisance de la valve. Si un important rétrécissement résiduel est aussi présent, c'est préférable d'exciser le cuspide et de mettre en place un patch transannulaire après la réalisation la partie intraventriculaire de la réparation. Si par contre un patch transannulaire n'est pas requis, l'artériotomie pulmonaire est refermée avec un patch péricardique.

La **communication interventriculaire** est fermée chez les enfants et les adultes avec le positionnement d'un patch prothétique de PTFE ou de polyester, alors qu'un patch de péricarde est souvent employé pour les nourrissons. Le patch doit être légèrement plus large que la communication, mais pas excessivement pour ne pas empêcher l'abaissement du septum infundibulaire sur le patch pendant la réparation. Lors de la fermeture il faut éviter

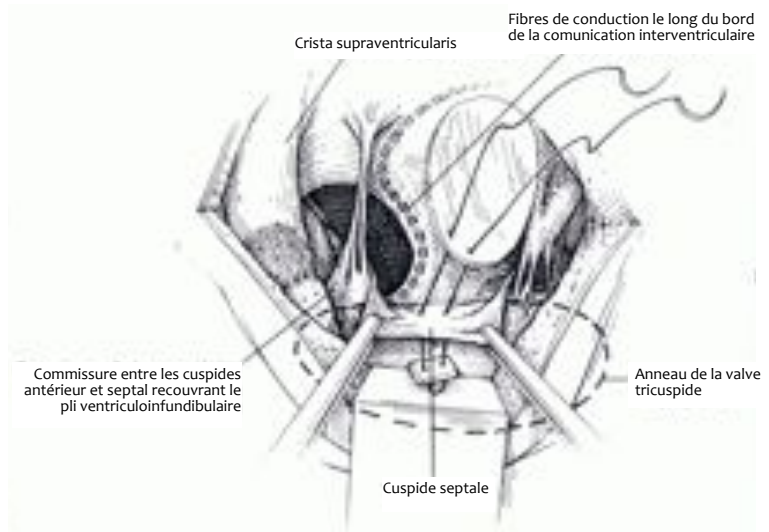


Fig. 9 Fermeture de la communication interventriculaire par la pose d'un patch prothétique

la zone dangereuse du bord inférieur de la communication interventriculaire, où passe le faisceau de His. La ligne de suture doit être proche de la valve aortique, pour ne pas laisser un trou entre les bandes musculaires, et loin du faisceau de His et de ses branches, afin d'éviter de causer des troubles de la conduction.

Chez les nourrissons et les enfants une éventuelle **communication interauriculaire** est généralement fermée, parce qu'elle peut être source d'embolies cérébraux en post-opératoire tardif. De plus, elle peut laisser persister initialement un shunt droite-gauche interauriculaire, si la pression reste élevée dans l'oreillette droite, ce qui est souvent le cas en post-opératoire immédiat, et plus tard un shunt gauche-droite. Par contre, chez les nouveaux-nés et les jeunes nourrissons le foramen ovale est laissé ouvert, mais avec une réduction du diamètre à 3-4 mm, pour permettre la décompression de toute hypertension auriculaire droite, qui pourrait être causée par une insuffisance aiguë du ventricule droit. Une désaturation artérielle peut se présenter dans les premiers jours de post-opératoire, mais elle disparaît par la suite.

Le patch transannulaire^{6,17}

La décision de placer un **patch transannulaire** dépend en partie de l'impression subjective du chirurgien au moment de l'opération. La nécessité de l'insertion du patch est évaluée en fonction

du degré du rétrécissement au niveau de l'anneau de la valve pulmonaire et du rapport entre les pressions ventriculaires droite et gauche en post-opératoire. Les dimensions de la jonction entre le ventricule droit et le tronc pulmonaire sont déterminées en phase pré-opératoire par échocardiographie ou angiographie. Par la suite le degré de la sténose est exprimé quantitativement par une valeur Z, qui correspond à la déviation standard de la norme. Si la valeur Z résulte supérieure à -3, un patch transannulaire ne sera probablement pas requis. Si elle est égale ou inférieure à -3 et le rapport des pressions est élevé, le patch sera probablement nécessaire. Dans ces cas, une incision est réalisée à travers l'anneau pulmonaire, la valve est excisée et la voie pulmonaire est ainsi élargie par l'insertion du patch transannulaire. Le patch va du ventricule droit jusqu'à la bifurcation pulmonaire et laisse un orifice pulmonaire partiellement démuné de tissu valvulaire. Il peut être réalisé avec du péricarde, du polyester ou du PTFE. Le polyester est préféré parce qu'il facilite un positionnement précis du patch et, quand il est paré proprement, sa convexité est assurée. Le péricarde a des avantages similaires, il peut donc être utilisé de routine ou uniquement pour les patients très petits. Si on utilise un tube de polyester, on le choisi avec un diamètre qui correspond à une valeur Z entre 0 et +2. Un patch transannulaire trop large augmenterait les insuffisances pulmonaires post-opératoires.

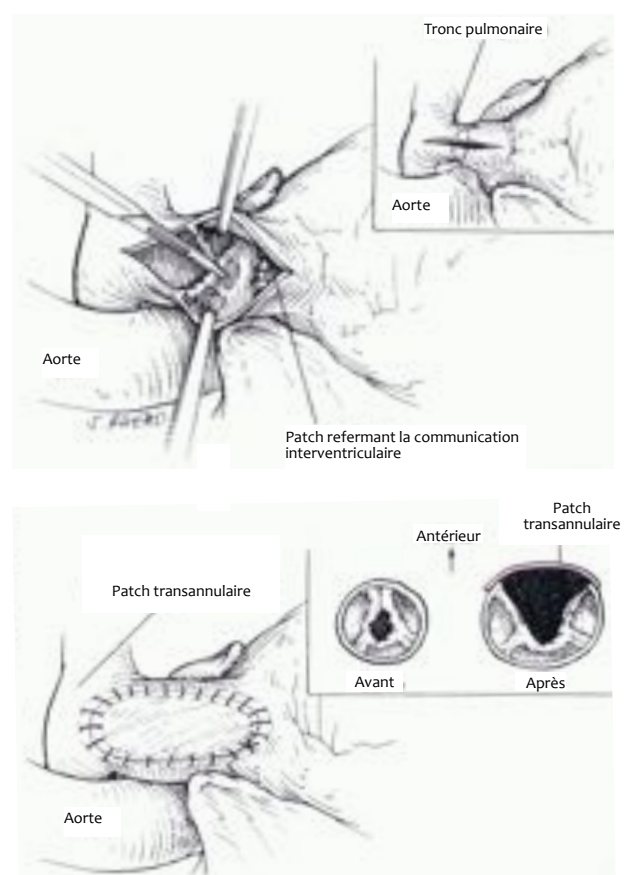


Fig. 10 Pose d'un patch transannulaire dans la réparation de la tétralogie de Fallot avec sténose pulmonaire

3. Choix du moment et de la technique chirurgicale^{6,16,17}

Dans les cas où le diagnostic est effectué dans les trois premiers mois de vie et l'enfant est fortement symptomatique, une réparation complète sans tarder est indiquée. Une réparation précoce est recommandée à cause de l'évolution naturelle défavorable de la maladie, en particulier dans la première année de vie, des avantages d'une réparation avant que des changements myocardiques et pulmonaires irréversibles surviennent, et suite au fait que les risques d'une réparation précoce sont actuellement très bas. Lorsque des symptômes sévères apparaissent dans les deux premiers mois de vie, une anastomose palliative initiale, suivie dans les 12 mois par une réparation complète, est une alternative raisonnable.

Si le diagnostic est posé tôt, le patient est asymptomatique ou présente des légers symptômes et la morphologie de la cardiopathie n'est pas compliquée, une réparation complète sera effectuée à l'âge de 3 jusqu'à 24 mois.

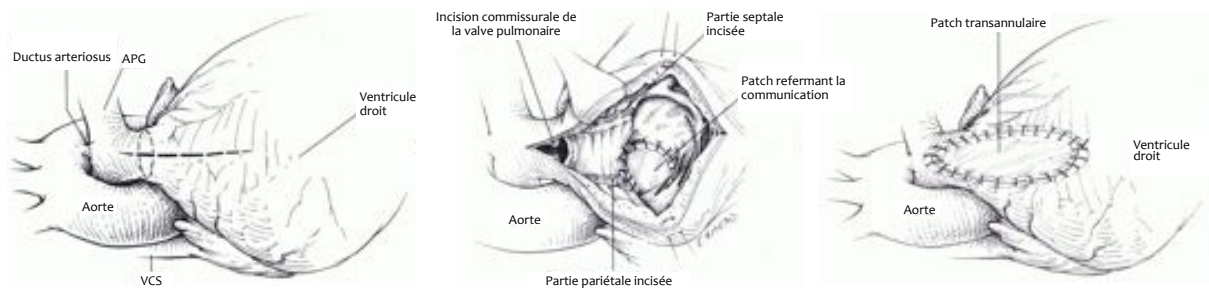


Fig. 11 Réparation de la tétralogie de Fallot chez un nouveau-né
 APG: artère pulmonaire gauche; VCS: veine cave supérieure.

3 Complications à long terme et leur prise en charge

Actuellement la survie à long terme des patients qui ont subi une correction chirurgicale est excellente (environ 85% après 35 ans)^{20,21}. Toutefois, des importantes complications à long terme, en particulier l'insuffisance de la valve pulmonaire et les arythmies, continuent à poser des questions. Plusieurs études ont montré que la réparation chirurgicale précoce apporte des bénéfices par rapport aux complications qui peuvent être rencontrées sur le long terme et aussi par rapport aux coûts économiques. Malheureusement ceci ne suffit pas et une partie des patients avec une tétralogie de Fallot réparée nécessitent d'une réintervention.

Comme montré par le tableau 1, les indications à une ré-opération incluent entre autres l'insuffisance de la valve pulmonaire, des sténoses pulmonaires résiduelles, une communication interventriculaire résiduelle, l'insuffisance ou la sténose de la valve aortique, des anévrismes de la chambre de chasse droite et l'insuffisance de la valve tricuspide.

Tableau 1. Indications à une réintervention et options thérapeutiques	
Indications à la réintervention	Options thérapeutiques
<ul style="list-style-type: none"> Insuffisance pulmonaire modérée à sévère 	<ul style="list-style-type: none"> Remplacement de la valve pulmonaire par xéno greffe, homogreffe ou bioprothèse Implantation d'un stent valvé
<ul style="list-style-type: none"> Sténose pulmonaire résiduelle avec des pressions du ventricule droit supérieures à 2/3 de la pression systémique 	<ul style="list-style-type: none"> Résection et élargissement par patch Implantation d'un stent valvé
<ul style="list-style-type: none"> Sténose pulmonaire distale 	<ul style="list-style-type: none"> Dilatation par ballonnet et stenting Élargissement chirurgical
<ul style="list-style-type: none"> CIV résiduelle avec un débit pulmonaire sur systémique de > 1,5:1 	<ul style="list-style-type: none"> Fermeture directe ou par patch Fermeture percutanée
<ul style="list-style-type: none"> Anévrisme de la chambre de chasse droite (patch transannulaire) 	<ul style="list-style-type: none"> Résection d'anévrisme
<ul style="list-style-type: none"> Arythmies auriculaires ou ventriculaires 	<ul style="list-style-type: none"> Ablation auriculaire ou ventriculaire des voies de conduction percutanée ou chirurgicale Ablation type MAZE modifié intraopératif Implantation de défibrillateur interne (AICD)
<ul style="list-style-type: none"> Insuffisance aortique significative 	<ul style="list-style-type: none"> Plastie ou remplacement de la valve aortique
<ul style="list-style-type: none"> Élargissement de la racine aortique (> 55 mm) 	<ul style="list-style-type: none"> Implantation de stent valvé Cure de l'aorte ascendante par plastie ou remplacement

1. Insuffisance de la valve pulmonaire

L'insuffisance de la valve pulmonaire est une complication fréquente après le soulagement chirurgical de la sténose pulmonaire lors de la réparation de la tétralogie de Fallot. Elle est généralement bien tolérée dans l'enfance et n'entraîne de complications qu'après plusieurs années^{22,23}. Toutefois, des études effectuées sur le long terme ont démontré que l'insuffisance de la valve pulmonaire amène à une dilatation progressive du ventricule droit et, avec le temps, à des complications plus sévères telles qu'une dysfonction du ventricule droit, une insuffisance cardiaque droite, des arythmies et la mort subite^{23,24}. Dans ces patients l'insuffisance pulmonaire a été mise en relation avec l'utilisation d'un patch transannulaire pour la reconstruction de la voie d'éjection du ventricule droit lors de la réparation^{25,26}.

La prise en charge implique le remplacement de la valve, avec des résultats post-opératoires excellents: amélioration fonctionnelle du ventricule droit^{27,28,29}, bénéfices cliniques (symptômes, classe NYHA)^{23,27} et un taux de mortalité bas^{23,28}. Plusieurs études ont montré que le remplacement de la valve pulmonaire entraîne une diminution de la taille du ventricule droit^{23,27,28}, une réduction considérable des volumes ventriculaires droits en fin de diastole et de systole^{29,30}, une stabilisation des paramètres à l'électrocardiogramme^{30,31} et une flexion dans l'incidence des tachyarythmies^{23,31}.

Physiopathologie

Une insuffisance pulmonaire modérée à sévère produit au niveau du ventricule droit une surcharge chronique en volume. Initialement, le ventricule droit répond à cette surcharge avec une série de changements compensatoires, qui comprennent une augmentation du volume en fin de diastole, une augmentation de la compliance du ventricule droit et une dilatation ventriculaire droite accompagnée d'une hypertrophie. La fonction systolique est initialement préservée. Avec le temps, à cause de l'exposition prolongée à la surcharge en volume, ces mécanismes de compensation commencent à échouer. Le rapport masse/volume du ventricule droit diminue, le volume en fin de systole augmente et la fraction d'éjection diminue. La fonction systolique est ainsi atteinte et une détérioration progressive de la fonction myocardique s'instaure, causant une insuffisance cardiaque droite.^{22,25} La défaillance du ventricule droit n'est pas le seul problème lié à la dilatation ventriculaire droite.

Gatzoulis et al³² ont montré que la dilatation du ventricule droit entraîne un ralentissement de la conduction interventriculaire, créant ainsi un substrat méchanico-électrique pour des circuits de type ré-entrée, ce qui prédispose à des tachycardies ventriculaires.

D'après une étude de Mahle et al³³, environ 32% des patients adultes avec une tétralogie de Fallot réparée présentent une insuffisance de la valve tricuspide. Cette insuffisance dérive de la dilatation progressive du ventricule droit et de l'anneau tricuspide ou, occasionnellement, d'une lésion iatrogène de la valve lors de la réparation de la communication interventriculaire. Elle contribue à son tour, à une augmentation de la dilatation des chambres droites.

Présentation clinique

Les manifestations cliniques comprennent une intolérance à l'exercice, des arythmies auriculaires et ventriculaires et la mort subite^{23,24}. Une élévation de la pression dans les veines jugulaires, une hépatomégalie et des oedèmes périphériques peuvent aussi être présentes lors d'insuffisance cardiaque droite²⁵.

Les patients avec une insuffisance modérée à sévère de la valve pulmonaire ont souvent un deuxième bruit unique suivi d'un souffle diastolique²⁵.

Investigations diagnostiques

L'électrocardiogramme montre généralement un bloc de branche droite complet, particulièrement fréquent en cas de réparation par ventriculotomie droite, avec une prolongation du QRS, signe de la dilatation progressive du ventricule droit. La durée du QRS est un facteur de pronostic pour les tachycardies ventriculaires et la mort subite.^{32,34}

La radiographie du thorax montre, chez les patients avec une insuffisance pulmonaire sévère, une dilatation du tronc pulmonaire, des artères pulmonaires centrales et du ventricule droit²⁵.

L'échocardiographie est la technique diagnostique utilisée en première ligne. Elle permet de visualiser la morphologie de la voie d'éjection du ventricule droit et de déterminer si une insuffisance de la valve pulmonaire est présente et quelle est sa sévérité. La taille et la fonction des ventricules droit et gauche peuvent aussi être évaluées. Un examen à l'écho-Doppler permet de mesurer la vitesse et la direction des flux à travers les valves pulmonaire et tricuspide.

La résonance magnétique cardiaque (CMR) est le gold standard pour l'évaluation et le suivi

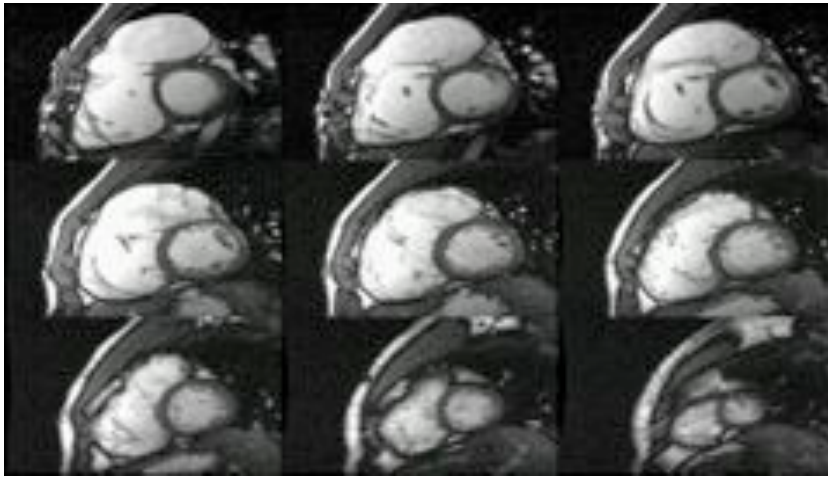


Fig. 12 CMR montrant un ventricule droit dilaté avec une fonction ventriculaire droite diminuée chez un patient avec une tétralogie de Fallot réparée.

des patients avec une insuffisance de la valve pulmonaire. Elle permet de mesurer le flux à travers la valve pulmonaire pendant la systole et la diastole, et de calculer ainsi la fraction de l'insuffisance pulmonaire. Elle fournit également la possibilité de quantifier de manière plus précise les volumes, la masse et la fonction ventriculaires, ce qui aide dans la gestion de patients avec une insuffisance pulmonaire. Une augmentation des volumes systoliques des

ventricules droit et gauche (≥ 95 ml/m² et ≥ 50 ml/m² respectivement) indique une dysfonction ventriculaire et une diminution de la fraction d'éjection ($\leq 35\%$ pour le ventricule droit et $\leq 50\%$ pour le ventricule gauche) est associée avec une classe fonctionnelle (NYHA) plus mauvaise³⁵. Cette technique permet également de mieux évaluer des lésions extra-cardiaques, telles qu'une dilatation de la racine aortique ou des sténoses distales de l'artère pulmonaire, et de déterminer la position des gros vaisseaux ou des conduits par rapport au sternum.

La tomodensitométrie a un rôle comme substitut de la résonance magnétique cardiaque chez les patients porteurs d'un pacemaker ou d'un défibrillateur, et donne des informations importantes quant aux artères coronaires.

Un complément à l'évaluation de la sévérité de l'insuffisance pulmonaire et du degré de la dysfonction du ventricule droit est le test d'effort, qui permet de déterminer la réponse du système cardiorespiratoire à l'exercice, de détecter des arythmies induites par l'effort²² et d'objectiver la classe fonctionnelle du patient²⁵.

Prise en charge

Des traitements médicamenteux (antagonistes neurohormonaux, inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, bêta-bloquants, diurétiques) et d'autres interventions telles qu'un réconditionnement physique, peuvent amener à des bénéfices symptomatiques, améliorant le

pronostic et repoussant le délais d'une ré-opération²⁵. Toutefois, une intervention éléctive pour le remplacement de la valve reste le traitement de choix de l'insuffisance pulmonaire.

Le remplacement de la valve pulmonaire est généralement nécessaire chez 10-15% des patients qui ont une tétralogie de Fallot réparée^{26,36,38}. Il s'agit d'une intervention à bas risque, avec une mortalité péri-opératoire de 1-4%^{31,37} et une survie à moyen terme excellente (86-95% à 10 ans)^{23,31,37}. Elle a pour buts l'amélioration de la classe fonctionnelle et de la qualité de vie, le maintien de la fonction ventriculaire droite et gauche et la modification des risques d'arythmies et de mort subite.

L'implantation chirurgicale du conduit valvé est réalisée à travers une sternotomie médiane et en utilisant un by-pass cardiopulmonaire avec une hypothermie systémique modérée (32° et 35°C). La prothèse valvulaire est posée et cousue dans l'anneau pulmonaire et ensuite couverte avec un patch de péricarde autologue, qui permet d'élargir la voie d'éjection du ventricule droit, l'anneau pulmonaire et le tronc pulmonaire proximal. Le patch de péricarde s'étend de la bifurcation de l'artère pulmonaire jusqu'à l'infundibulum du ventricule droit.³⁹ Le remplacement peut se faire par l'utilisation d'une bioprothèse bovine ou porcine ou d'une homogreffe aortique ou pulmonaire et avec l'emploi d'un patch péricardique autologue. Le choix du type de valve se fait en fonction de l'âge, des conditions anatomiques, des désirs du patient, de la disponibilité de l'implant et de la préférence du chirurgien.⁴⁰

Déterminer le moment approprié pour le remplacement de la valve pulmonaire peut être difficile. Idéalement, toutes les lésions anatomiques importantes devraient être traitées précocément, afin d'éviter une détérioration de la fonction ventriculaire droite et le développement des problèmes associés. Malheureusement, la durée de vie des prothèses valvulaires utilisées est limitée à 15-30 ans²⁵, ce qui implique parfois la nécessité d'une ultérieure intervention pour la substitution de la prothèse. Caldarone et al⁴¹, ont montré qu'un jeune âge au moment du remplacement valvulaire est associé avec un taux plus élevé de défaillance de la valve et de substitution précoce de la prothèse, d'où la volonté de posticiper le plus possible le remplacement de la valve native. Il en dérive que la détermination du moment idéal pour l'implantation du conduit valvé est cruciale: d'un côté, pour la préservation de la fonction du ventricule droit, et de l'autre, pour éviter de devoir nécessiter d'une nouvelle réintervention.

Une étude réalisée par Therrien et al⁴², a cherché à montrer quels paramètres pouvaient aider à déterminer le moment idéal pour le remplacement de la valve pulmonaire. En mesurant les volumes ventriculaires droits à l'aide de la résonance magnétique cardiaque ils ont démontré qu'à partir d'une certaine dilatation (volume en fin de diastole (EDV) > 170 ml/m², volume en fin de systole (ESV) > 85 ml/m²) la régression post-opératoire du volume ventriculaire n'était pas complète et l'amélioration de la fonction était moindre. Une étude de Oosterhof et al⁴³ a révélé des conclusions similaires. Ils ont aussi démontré que le remplacement de la valve pulmonaire permet de réduire considérablement le volume du ventricule droit, même chez des patients présentant une dilatation et une dysfonction pré-opératoires très importantes. Toutefois, une normalisation de la taille ventriculaire droite n'était pas atteinte si, au moment de la substitution, le volume en fin de diastole était supérieur à 160 ml/m².

D'après la Société Européenne de Cardiologie (ESC)⁴⁴, le remplacement de la valve pulmonaire devrait être proposé aux patients symptomatiques qui ont une insuffisance et/ou une sténose pulmonaire sévère (pression systolique du ventricule droit > 60 mmHg, vélocité de l'insuffisance tricuspidiennne > 3,5 m/s). Une intervention devrait aussi être envisagée, chez les patients asymptomatiques qui ont une insuffisance et/ou une sténose pulmonaire sévère avec la présence d'au moins un des critères suivants:

- diminution objective de la capacité à l'exercice;
- dilatation progressive du ventricule droit (EDV 160 ml/m²);
- dysfonction progressive de la fonction systolique du ventricule droit;
- insuffisance tricuspidiennne progressive (au moins d'intensité modérée);

- obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit avec une pression systolique dans le ventricule droit > 80 mmHg (vitesse de l'insuffisance tricuspide > 4,3 m/s);
- arythmies atriales ou ventriculaires soutenues.

Une alternative au traitement chirurgical consiste en l'implantation par voie percutanée d'un stent valvulaire en position pulmonaire. Cette technique fut introduite en 2000 par Bonhoeffer et permet d'éviter de multiples opérations à cœur ouvert. Des défaillances des conduits valvulaires prothétiques surviennent inévitablement après une certaine période. Une obstruction progressive du conduit, secondaire à une sténose calcifiée de la valve hétérogreffe ou à l'accumulation d'une fibrose, amène à la nécessité d'une réintervention pour la substitution de la prothèse⁴⁵. L'implantation percutanée d'un stent valvulaire offre la possibilité de posticiper une éventuelle intervention chirurgicale, tout en traitant l'insuffisance et la sténose pulmonaires.

Le système utilisé est composé d'une veine jugulaire interne bovine, avec sa valve native, montée sur un stent en platine. Ce stent valvulaire est introduit à travers l'artère fémorale droite par l'intermédiaire d'un cathéter et avancé sous contrôle angiographique jusqu'au conduit valvulaire. Une fois en place, le stent est déployé par l'inflation du ballonnet.^{45,46}

Cette technique permet de soulager l'obstruction du conduit valvulaire prothétique et de restaurer la fonction ventriculaire droite, tout en étant relativement sûre. En effet, les résultats à moyen terme sont encourageants. Une étude réalisée avec 155 patients⁴⁷, a montré une survie après 83 mois de 96,6% et la non nécessité d'une ré-opération ou d'une réintervention par cathéter après 70 mois de 70% et 73%, respectivement.

Le remplacement percutané de la valve pulmonaire comporte certaines complications. Peuvent survenir une rupture du stent, qui généralement n'entraîne pas de problèmes cliniques, et une défaillance de la valve, traitée par l'implantation d'une deuxième valve²⁴. Mais le problème le plus important de cette technique est la taille de l'introducteur nécessaire à l'implantation, ce qui limite son utilisation chez les patients jeunes⁴⁰.

Une autre technique est l'implantation d'un stent valvulaire à travers une minithoracotomie ou par une approche sous-xiphoïdienne. L'avantage principal de cet abord à travers l'apex ventriculaire est de permettre le choix d'un stent valvulaire à implanter de diamètre supérieur à la taille du vaisseau d'insertion, facteur limitant dans l'intervention percutanée⁴⁰.

4. Troubles du rythme et mort subite

Très tôt la question du risque de mort subite et des troubles du rythme post-opératoires, qui peuvent se vérifier même des années après la réparation, s'est posée. Les arythmies supraventriculaires sont aussi fréquentes que les arythmies ventriculaires et très souvent sont également observés des troubles de la conduction atrio-ventriculaire.

Plusieurs études ont été faites dans le but de déterminer quels patients étaient plus à risque de développer ces complications.

Arythmies ventriculaires et mort subite

Les arythmies ventriculaires post-opératoires, qui peuvent aller de l'extrasystole ventriculaire à la tachycardie ventriculaire, sont fréquentes³⁴. Les nouvelles techniques chirurgicales et la réalisation de la réparation à un âge plus précoce ont permis de réduire de manière significative leur incidence. Dans une étude réalisée avec des patients ayant subi la réparation chirurgicale avant l'âge de 18 mois, Walsh et al⁴⁸ ont trouvé seulement 1 patient sur 41 avec une arythmie ventriculaire plus sévère que le grade I selon Lown. Alors que des études effectuées chez des patients ayant subi la réparation à un âge plus tardive ont reporté un taux plus élevé d'arythmies ventriculaires⁴⁹. En comparant deux voies d'abord, Dietl et al⁵⁰ ont constaté que le choix de la voie

transatriale lors de la réparation a un effet bénéfique sur l'incidence des arythmies ventriculaires significatives (\geq Lown grade 2): un taux de seulement 2,8% dans ce groupe, contre 39,4% observé chez les patients ayant subi une ventriculotomie, et ceci sans augmenter l'incidence des arythmies supraventriculaires.

Une association entre une tachycardie ventriculaire et une insuffisance chronique de la valve pulmonaire a été établie par plusieurs études^{34,51}.

Le taux de mort subite après réparation de la tétralogie de Fallot s'élève à 1,5-5%, constituant la cause principale de décès tardifs pour ces patients, et les arythmies ventriculaires ont été décrites comme facteur étiologique⁴⁹. Une réparation à un âge plus tardif, une pression systolique post-opératoire du ventricule droit élevée, une insuffisance de la valve pulmonaire, une polycytémie post-opératoire et la pose d'un patch transannulaire lors de la réparation ont été mis en relation avec une augmentation du risque de mort subite^{20,21,51}. Gatzoulis et al³² ont trouvé qu'une durée du QRS supérieure à 180 ms était un indice prédictif pour le développement d'une tachycardie ventriculaire et une mort subite.

Les patients qui ont des anomalies hémodynamiques résiduelles significatives, en particulier une pression ventriculaire droite élevée et une dysfonction droite et gauche, avec un trouble du rythme ventriculaire, devraient bénéficier d'une chirurgie pour le remplacement de la valve pulmonaire, pour le soulagement de l'obstruction de la voie d'éjection et, si possible, aussi d'une cryoablation intra-opératoire de la tachycardie ventriculaire. Dans une étude, Therrien et al³¹ ont reporté une diminution de 22% à 9% de l'incidence de la tachycardie ventriculaire chez 70 patients qui ont subi un remplacement de la valve pulmonaire combiné avec une ablation intra-opératoire de la tachycardie ventriculaire.

L'implantation d'un défibrillateur est la thérapie de choix chez les patients qui souffrent d'une tachycardie ventriculaire instable ou qui ont été victime d'un arrêt cardiaque, ou d'une syncope d'étiologie inconnue avec une tachycardie ventriculaire induisible⁴⁹.

Chez des patients qui ont des valeurs hémodynamiques excellentes et une tachycardie ventriculaire importante, l'ablation par radiofréquence avec l'aide d'une mappature électroanatomique pour l'identification des circuits arythmogènes peut être employée comme thérapie primaire⁴⁹.

L'utilisation de médicaments antiarythmiques comme la phénytoïne, la mexilétine, les β -blocants et l'amiodarone est limitée à certains cas, notamment à des patients qui ne sont pas des candidats pour l'implantation d'un défibrillateur ou qui ont un défibrillateur mais avec des épisodes fréquents de tachycardie ventriculaire ou chez qui une ablation a été effectuée mais sans succès⁴⁹.

Arythmies supraventriculaires

La cicatrice de l'atriotomie fournit un obstacle anatomique qui, en combinaison avec des anomalies hémodynamiques, cause une arythmie auriculaire, le plus typiquement une tachycardie de type ré-entrée autour de la cicatrice de l'atriotomie ou un flutter auriculaire. De plus, une surcharge chronique de la pression systolique du ventricule droit ainsi qu'une pression en fin de diastole augmentée, résultat d'une insuffisance de la valve pulmonaire, mènent à une augmentation de la pression dans l'oreillette droite, à une hypertrophie et à une fibrose.

Gatzoulis et al³⁴, dans une étude multicentres avec 793 patients, ont trouvé que le 3,7% d'entre eux avait développé un flutter ou une fibrillation auriculaire. L'âge plus avancée au moment de la réparation de la tétralogie de Fallot avait été mise en relation avec un risque augmenté d'arythmies auriculaires. Une insuffisance de la valve tricuspide, une intervention palliative avec une anastomose de Waterson ou de Potts et une réintervention avant le 1985 étaient également des facteurs prédictifs pour le développement d'une fibrillation auriculaire ou d'un flutter.

Le choix du traitement des tachyarythmies auriculaires post-opératoires devrait être déterminé en fonction de l'analyse de l'état hémodynamique et de l'existence d'une dysfonction

du noeud sinusal ou d'anomalies de la conduction. Les médicaments antiarythmiques comme l'amiodarone et la digoxine ont un degré modéré de succès. L'implantation d'un pacemaker a sa place dans le traitement des arythmies auriculaires qui ne sont pas traitables par une ablation ou qui sont étroitement liées avec une bradycardie. L'ablation par radiofréquence des circuits de tachycardie auriculaire est réalisable avec succès chez la majorité des patients. Alors que pour les patients avec des paramètres hémodynamiques bons l'ablation par cathéter donne des résultats très satisfaisants, le traitement chirurgical reste la méthode de choix pour ceux qui ont des lésions résiduelles significatives.⁴⁹

Troubles de la conduction atrio-ventriculaire⁴⁹

Les troubles de la conduction atrio-ventriculaire sont très fréquents et le plus souvent se manifestent sous forme de bloc de branche droite, observé chez 80% des patients. Les causes d'un bloc de branche droite sont l'interruption de la branche droite du faisceau de His lors de la fermeture de la communication interventriculaire (bloc proximal) ou simplement la section des ramifications distales lors de la ventriculotomie et de l'infundibulectomie (bloc distal). Une partie de ces blocs peut donc être évitée par le choix de la voie transauriculaire ou par une incision infundibulaire très courte lors de la réparation.

L'association entre un bloc de branche droite et une déviation axiale gauche, nommée bloc bifasciculaire (bloc de branche droite et hémibloc antérieur gauche), est présente dans 11% des cas et peut être considérée comme ayant un bon pronostic. Néanmoins, si elle apparaît à la suite d'un bloc atrio-ventriculaire post-opératoire transitoire ou si elle est associée à un allongement de l'espace PQ, il y a risque de bloc auriculo-ventriculaire tardif: des études électrophysiologiques sont alors indiquées pour dépister un bloc hisien latent.

La combinaison d'un bloc de branche droite, d'un axe gauche et d'un bloc atrio-ventriculaire de premier degré est observée chez 3% des patients. Celle-ci n'est pas une indication pour la pose d'un pacemaker, mais une surveillance régulière par électrocardiogramme et Holter est recommandée. Par contre, si un bloc atrio-ventriculaire de deuxième degré de type II ou si un bloc complet qui persiste plus de deux semaines après chirurgie sont présents, l'implantation d'un pacemaker permanent devrait être prévue.

Conclusions

Le traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot a une histoire de presque 70 ans. Depuis l'introduction en 1944 du shunt de Blalock-Taussig la prise en charge chirurgicale des "enfants bleus" n'a fait que progresser, permettant d'améliorer considérablement leur survie. À l'heure actuelle les enfants nés avec cette cardiopathie bénéficient d'une réparation chirurgicale dans la première année de vie et la majorité d'entre eux atteint l'âge adulte et conduit une vie normale. Toutefois, ces enfants restent des patients complexes. En effet, la prolongation de la survie de ces patients implique la survenue de nouveaux problèmes, qui souvent se manifestent des années après la chirurgie. Les principales complications à long terme qui touchent cette population incluent l'insuffisance de la valve pulmonaire, les arythmies auriculaires et ventriculaires et la mort subite.

L'insuffisance chronique de la valve pulmonaire a été mise en relation avec l'emploi d'un patch transannulaire lors de la reconstruction de la voie d'éjection du ventricule droit. Généralement bien tolérée pendant l'enfance, à long terme elle entraîne des effets délétères sur la fonction du ventricule droit et sur la capacité à l'exercice et induit une élévation du risque d'arythmies et de mort subite. Par conséquent, un nombre toujours plus élevé de patients adultes avec une tétralogie de Fallot réparée nécessitera d'un remplacement électif de la valve pulmonaire. Cette intervention devrait être effectuée avant l'installation d'une dysfonction irréversible au niveau du ventricule droit. L'échocardiographie et la résonance magnétique cardiaque permettent de déterminer quantitativement la sévérité de l'insuffisance valvulaire et son impact sur la fonction ventriculaire, facilitant ainsi la détermination du moment idéal pour le remplacement de la valve.

Les arythmies atriales et ventriculaires sont aussi des complications fréquentes en post-opératoire. Plusieurs facteurs sont associés à la survenue de ces arythmies: une réparation à un âge plus tardif, l'insuffisance de la valve pulmonaire et le choix de la voie transventriculaire ont été mis en relation avec des arythmies ventriculaires; alors que la cicatrice de l'atriotomie, l'âge avancé au moment de la chirurgie, une insuffisance de la valve tricuspide et une intervention palliative de type Waterson ou Potts ont été mis en relation avec le développement d'arythmies auriculaires. Vu que ces arythmies peuvent être responsables de morbidités et mortalité significatives, c'est important de les dépister et de les traiter correctement. Le traitement de ces arythmies entraîne souvent une combinaison de plusieurs méthodes thérapeutiques, qui incluent: médicaments, pose de pacemakers, implantation de défibrillateurs, ablation par radiofréquence et chirurgie.

La prise en charge des patients avec une tétralogie de Fallot, comme pour tous les patients nés avec une malformation cardiaque congénitale, ne se termine donc pas au moment de la réparation chirurgicale complète. Les complications doivent être activement dépistées avec un suivi clinique régulier à la recherche d'une symptomatologie indicative (troubles du rythme, diminution de la capacité à l'exercice) et par des bilans cardiaques réguliers (ECG, Holter, échocardiographie, IRM cardiaque).

Les nouvelles techniques chirurgicales et les procédures mini-invasives, associées avec l'évolution des méthodes diagnostiques, permettent d'améliorer toujours plus la prise en charge des patients adultes avec une tétralogie de Fallot réparée. Le suivi de ces patients, effectué de préférence par des cardiologues spécialisés dans la prise en charge des cardiopathies congénitales à l'âge adulte, se poursuit tout au long de leur vie.

Bibliographie

- ¹ Van Praagh R. The First Stella Van Praagh Memorial Lecture: the history and anatomy of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2009; **12**: 19-38.
- ² Fallot A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Med J* 1888; **25**: 77-93, 138-158, 207-223, 270-286, 341-354, 403-420.
- ³ Perry LW, Neill CA, Ferencz C, EUROCAT Working Party on. Congenital Heart Disease: *Perspective in Pediatric Cardiology. Epidemiology of congenital heart disease, the Baltimore-Washington Infant Study 1981-89* Armonk, NY: Futura; 1993:33-62.
- ⁴ Loh TF, Ang YH, Wong YK et al. Fallot's tetralogy - natural history. *Singap Med J* 1973; **14**: 169-171.
- ⁵ Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J of Rare Dis* 2009; **4**: 2.
- ⁶ Siwik ES, Erenberg F, Zahka KG. Chapter 43. Tetralogy of Fallot. Dans: Allen HD, Driscoll DJ, Feltes TF, et al., rédacteurs. Moss and Adams' Heart disease in infants, childrens and adolescents: including the fetus ans young adult, 7e éd. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 888-909.
- ⁷ Maeda J, Yamagishi H, Matsouka R, Ishihara J, Tokumura M, Fukushima H, Ueda H, Takahashi E, Yoshiba S, Kojima Y. Frequent association of 22q11.2 deletion with tetralogy of Fallot. *Am J Med Genet* 2000, **92**: 269-272.
- ⁸ McDonald-McGinn DM, Emanuel BS, Zackai EH. 22q11.2 Deletion Syndrome. 1999 Sep 23 [Updated 2005 Dec 16]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al., editors. *GeneReviews*[™] [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-.
- ⁹ Gioli-Pereira L, Pereira AC, Bergara D, Mesquita S, Lopes AA, Krieger JE. Frequency of 22q11.2 microdeletion in sporadic non-syndromic tetralogy of Fallot cases. *Int J Cardiol* 2008; **126**: 374-378.
- ¹⁰ Chew C, Halliday JL, Riley MM, Penny DJ. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **29**: 619-624.
- ¹¹ Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, Goffinet F. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics* 2005; **115**: 95-101.
- ¹² Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; **42**: 458-466.
- ¹³ Campbell M. Natural history of cyanotic malformations and comparison of all common cardiac malformations. *Br Heart J* 1972; **34**: 3-8.
- ¹⁴ Starr JP. Tetralogy of Fallot: Yesterday and Today, *World J Surg* 2010; **34**: 658-668.
- ¹⁵ Larsen WJ. Embryologie humaine, 2e éd. Bruxelles: De Boeck; 2003. p. 157-191.
- ¹⁶ Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Cardiologie pédiatrique. 2e éd. Paris: Médecine-Science Flammarion; 1991. p. 327-346.
- ¹⁷ Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4e éd. Philadelphia, PA: Saunders; 2012. p. 947-1012.
- ¹⁸ Poon LCY, Huggon IC, Zidere V et Allan LD. Tetralogy of Fallot in the fetus in the current era. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **29**: 625-627.
- ¹⁹ Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia, *JAMA* 1945; **128**: 189-202.
- ²⁰ Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; **30**: 1374-1383.
- ²¹ Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; **329**: 593-599.
- ²² Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2006; **9**: 11-22.
- ²³ Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Hagler DJ, Warnes CA, Danielson GK. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **121**: 344-351.
- ²⁴ Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009; **374**: 1462-1471.

- ²⁵ Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *European Heart J* 2005; **26**: 433-439.
- ²⁶ Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pacifico AD. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989; **48**: 783-791.
- ²⁷ Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, Merchant N, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; **32**: 462-468.
- ²⁸ Cesnjevar R, Harig F, Raber A, Strecker T, Fischlein T, Koch A, Weyand M, Pfeiffer S. Late pulmonary valve replacement after correction of Fallot's tetralogy. *Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **52**: 23-28.
- ²⁹ Frigiola A, Tsang V, Nordmeyer J, Lurz P, van Doorn C, Taylor AM, Bonhoeffer P, de Leval M. Current approaches to pulmonary regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; **34**: 576-580.
- ³⁰ Doughan AR, McConnell ME, Lyle TA, Book WM. Effects of pulmonary valve replacement on QRS duration and right ventricular cavity size late after repair of right ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 2005; **95**: 1511-1514.
- ³¹ Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, Williams WG, Webb G, Gatzoulis MA. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; **103**: 2489-2494.
- ³² Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; **92**: 231-237.
- ³³ Mahle WT, Parks WJ, Fyfe DA et al. Tricuspid regurgitation in patients with repaired Tetralogy of Fallot and its relation to right ventricular dilatation. *Am J Cardiol* 2003; **92**: 231-237.
- ³⁴ Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; **356**: 975-981.
- ³⁵ Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2004; **43**: 1068-1074.
- ³⁶ Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000; **86**: 1352-1357.
- ³⁷ Yemets IM, Williams WG, Webb GD, Harrison DA, McLaughlin PR, Trusler GA, et al. Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997; **64**: 526-530.
- ³⁸ Borowski A, Ghosizad A, Litmathe J, Lawrenz W, Schmidt KG, Gams E. Severe pulmonary regurgitation late after total repair or tetralogy of Fallot: surgical consideration. *Pediatr Cardiol* 2004; **25**: 466-471.
- ³⁹ Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 1670-1675.
- ⁴⁰ Bouchardy J, Huber C, Meijboom EJ, von Segesser LK, Sekarski N. Tétralogie de Fallot: les suites d'un succès.... *Rev Med Suisse*. 2006 May 24; **2** (67): 1376-9.
- ⁴¹ Caldarone CA, McCrindle BW, Van Arsdell GS et al. Independent factors associated with longevity of prosthetic pulmonary valves and valved conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; **120**: 1022-1030.
- ⁴² Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005; **95**: 779-782.
- ⁴³ Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, Meijboom FJ, van Dijk AP, Spijkerboer AM, Bouma BJ, Zwinderman AH, Hazekamp MG, de RA, Mulder BJ. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007; **116**: 545-551.
- ⁴⁴ Baumgartner et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (version 2010). *European heart J* 2010; **31**: 2915-2957.
- ⁴⁵ Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000; **356**: 1403-1405.
- ⁴⁶ Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2002; **39**: 1664-1669.
- ⁴⁷ Lurz P, Coats L, Khambadkone S, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation* 2008; **117**: 1964-1972.
- ⁴⁸ Walsh EP, Rockenmacher S., Keane JF, Hougen TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988; **77**: 1062-1067.
- ⁴⁹ Papagiannis J. Postoperative arrhythmias in Tetralogy of Fallot. *Hell J Cardiol* 2005; **46**: 402-407.
- ⁵⁰ Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ, Perez-Balino NA, Torres AR, Favaloro RG. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation* 1994; **90**: I 17-12.

⁵¹ Zahka KG, Horneffer PJ, Rowe SA, et al. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot: relation to ventricular arrhythmias. *Circulation* 1988; **78** (5 Pt 2): III 14-19.

Fig. 1: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P. Braunwald's Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 8e éd. Philadelphia, PA: Saunders; 2007. Figure 61-12. Diagrammatic representation of tetralogy of Fallot. Disponible: <http://www.welovedoctor.com/82>.

Fig. 2: Fred H, van Dijk H. Images of memorable cases: case 133. *Connexions* [en ligne]. [Modifié le 4 décembre 2008; cité le 15 décembre 2012]. Disponible: <http://cnx.org/content/m14916/1.3/>.

Fig. 3: Radiopaedia.org [en ligne]. Gaillard F. Tetralogy of Fallot. [Modifié le 5 janvier 2000; cité le 15 décembre 2012]. Disponible: <http://radiopaedia.org/images/156636>.

Fig. 4 A et B: Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009; **374**: 1462-1471.

Fig. 5 A: Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009; **374**: 1462-1471.

Fig. 5 B: yale.edu [en ligne]. Yale University. Congenital heart disease. Tetralogy of Fallot. [Modifié le 22 février 2001; cité le 15 décembre 2012]. Disponible: http://www.yale.edu/imaging/chd/e_tof/index.html.

Fig. 6-11: Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. 4e éd. Philadelphia, PA: Saunders; 2012. p. 947-1012.

Fig. 12: Wikipedia [en ligne]. Cardiac magnetic resonance imaging. [Modifié le 15 Décembre 2012; cité le 15 décembre 2012]. Disponible: http://en.wikipedia.org/wiki/Cardiac_magnetic_resonance_imaging.

Tableau 1: Bouchardy J, Huber C, Meijboom EJ, von Segesser LK, Sekarski N. Tétralogie de Fallot: les suites d'un succès.... *Rev Med Suisse*. 2006 May 24; **2** (67): 1376-9.