

Mémoire de Maîtrise en médecine N°5676

# État des lieux et perspectives de la prise en charge du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche et de ses malformations constitutives au CHUV

## **Etudiante**

Madame Galand Laure

## **Tuteur**

Docteur Mivelaz Yvan  
Unité de cardiologie pédiatrique  
Département femme-mère-enfant

## **Expert**

Professeur Vial Yvan  
Unité de médecine materno-foetale

Lausanne, le 14.01.2019

## Table des matières

<b>Résumé</b> .....	<b>4</b>
<b>Objectifs</b> .....	<b>4</b>
<b>Méthodologie</b> .....	<b>4</b>
<b>Résultats et conclusion</b> .....	<b>4</b>
<b>Introduction</b> .....	<b>5</b>
<b>Présentation du syndrome d’hypoplasie du cœur gauche</b> .....	<b>5</b>
<b>Diagnostic anténatal</b> .....	<b>6</b>
<b>Prise en charge néonatale</b> .....	<b>6</b>
<b>Prise en charge post-natale chirurgicale classique du SHCG</b> .....	<b>6</b>
Stade I : Intervention de Norwood .....	7
Stade II : Anastomose cavo-pulmonaire .....	8
Stade III : Connexion cavo-pulmonaire totale .....	8
Âge idéal pour chaque intervention .....	9
<b>Prises en charges alternatives du SHCG</b> .....	<b>10</b>
Procédure hybride .....	10
Transplantation cardiaque .....	11
Soins de soutien et mesures de confort .....	11
Interventions cardiaques fœtale .....	11
<b>Devenir des patients avec un SHCG</b> .....	<b>12</b>
<b>Objectifs de l’étude</b> .....	<b>13</b>
<b>Objectif principal</b> .....	<b>13</b>
État des lieux de la prise en charge au CHUV .....	13
<b>Objectifs secondaires</b> .....	<b>13</b>
Identification des diagnostics prénataux et application du score de Boston .....	13
Fiabilité des critères eSHCG dans la population considérée .....	13
<b>Méthodologie</b> .....	<b>13</b>
<b>Revue de la littérature</b> .....	<b>13</b>
<b>Design et lancement de l’étude</b> .....	<b>13</b>
<b>Identification des patients et récolte des données d’intérêt</b> .....	<b>14</b>
Bases de données opératoires et de cathétérisme .....	14
Base de données d’échocardiographies fœtales .....	14
Critères d’exclusion des patients .....	15
<b>Analyse des données</b> .....	<b>16</b>
<b>Résultats</b> .....	<b>16</b>
<b>Prise en charge des enfants atteints d’un SHCG ou de ses malformations constitutives</b> .....	<b>16</b>
Échantillon considéré .....	16
Données néonatales et de prise en charge précoce .....	17
Stratégie de prise en charge .....	18
Paramètres de prise en charge post-opératoires .....	19
<b>Objectifs secondaires</b> .....	<b>21</b>
Échantillon considéré .....	21
Résultats après calcul des scores de Boston .....	21
Fiabilité des critères prédisant une évolution vers un SCHG .....	22

<b>Discussion</b> .....	<b>22</b>
<b>Du fœtus au nouveau-né</b> .....	<b>22</b>
<b>Prise en charge du SHCG</b> .....	<b>23</b>
Approche chirurgicale classique.....	23
Approche hybride .....	24
<b>Scores de Boston et considérations</b> .....	<b>24</b>
<b>Conclusions</b> .....	<b>25</b>
<b>Limitations de l'étude</b> .....	<b>25</b>
<b>Références bibliographiques</b> .....	<b>26</b>
<b>Articles</b> .....	<b>26</b>
<b>Images</b> .....	<b>28</b>
<b>Annexes</b> .....	<b>29</b>
<b>Annexe 1</b> .....	<b>29</b>
Définition du score d'APGAR.....	29
<b>Annexe 2</b> .....	<b>30</b>
Paramètres de prise en charge post-opératoire .....	30
Détail des critères des scores de Boston.....	34

## Résumé

### Objectifs

L'objectif principal de ce travail est d'établir un état des lieux de la prise en charge des enfants atteints d'un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche (SHCG) ou de ses malformations constitutives entre les années 1990 et 2018 au CHUV.

Les objectifs secondaires portent sur les cas de sténoses de la valve aortique diagnostiqués lors des échocardiographies prénatales, et pour lesquels une évolution vers un SHCG était suspectée. Pour chacun de ces fœtus nous déterminerons les scores de Boston afin d'identifier les cas qui auraient satisfait les conditions nécessaires pour être candidats à une dilatation in-utero de la valve aortique, et auraient donc pu être référés dans un centre pratiquant ce type d'intervention. Nous nous enquerrons également du devenir circulatoire (univentriculaire vs. biventriculaire) de tous ces fœtus en l'absence d'intervention in-utero, et porterons un regard critique sur la concordance de cette issue avec les critères visant à prédire une évolution vers un SHCG. Nous espérons ainsi nous faire une idée de la fiabilité de ces critères appliqués à notre population, et donc évaluer la pertinence de les utiliser à l'avenir afin de prédire l'évolution in-utero des fœtus avec un diagnostic prénatal de sténose de la valve aortique.

### Méthodologie

Cette étude est une étude rétrospective des dossiers informatiques de tous les fœtus et nouveau-nés pris en charge au CHUV entre les années 1990 et 2018 pour un diagnostic de SHCG ou l'une de ses malformations constitutives. Les cas inclus ont été identifiés au sein des bases de données de cathétérisme cardiaque, de chirurgie cardiaque pédiatrique et d'échocardiographie fœtale. In fine, 46 patients ont été inclus dans l'étude concernant la prise en charge post-natale et 12 patients ont été retenus pour l'étude des aspects anténataux.

### Résultats et conclusion

L'état des lieux de prise en charge des enfants atteints d'un SHCG ou de ses malformations constitutives entre les années 1990 et 2018 au CHUV nous a permis de mettre en exergue le fait que la prise en charge au CHUV est sensiblement conforme aux données trouvées dans la littérature. En effet, que ce soit en terme d'interventions réalisées (intervention de Norwood avec un shunt selon Sano (70%) ou Blalock modifié (30%), puis intervention de Glenn, et enfin complétion du Fontan), de l'âge médian auquel elles ont été réalisées (respectivement 8 jours, 5 mois et 2,4 ans) ou de leurs complications, nous constatons que nos résultats ne divergent pas de ceux mentionnés dans la littérature.

Nous avons évalué la fiabilité de critères visant à prédire une évolution vers un SHCG appliqués à notre population et nous sommes arrivés à la conclusion que, avec une sensibilité de 83% et une spécificité de 83%, une valeur prédictive positive de 83% et une valeur prédictive négative de 83%, ainsi que des rapports de vraisemblance de 5,00 en présence d'un score positif et de 0,20 en présence d'un score négatif, ces critères ne sont pas suffisamment fiables pour être utilisés comme seul moyen de prédiction de l'évolution in-utero des fœtus avec un diagnostic prénatal de sténose de la valve aortique. Dans notre cohorte de cas prénataux, le score de Boston de tous les fœtus aurait été défavorable pour une issue biventriculaire après une intervention cardiaque fœtale (score <4). De ce fait, bien que la validité de ce score appliqué à notre population reste encore à confirmer, aucun de ces fœtus n'aurait été éligible pour une intervention de dilatation de la valve aortique in-utero.

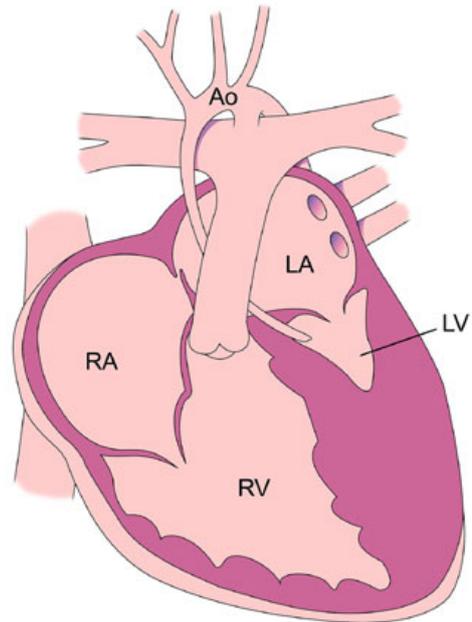
**Mots clés :** chirurgie cardiaque pédiatrique, syndrome d'hypoplasie du cœur gauche, SHCG, HLHS, interventions fœtales

## Introduction

### Présentation du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche

C'est en 1952 que Lev M. identifie pour la première fois cette malformation cardiaque qu'il caractérise alors comme un sous-développement des chambres cardiaques gauches associé à une aorte ascendante de petite taille (1). Ce n'est cependant qu'à partir de 1958, lorsque Noonan et Nadas décrivent cette condition comme étant également associée à une malformation atrétiq ue de la valve aortique (VA) et de la valve mitrale (VM) (2), que le terme de « syndrome d'hypoplasie du cœur gauche » (SHCG) voit le jour.

À l'heure actuelle, le SHCG a été défini par le « Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee » comme étant un spectre de malformations cardiaques caractérisé par un grave sous-développement du complexe cœur-aorte. Ce dernier consistant en une atrésie, une sténose ou une hypoplasie valvulaire aortique et/ou mitrale, ainsi qu'une atteinte du ventricule gauche (VG) pouvant aller de l'hypoplasie marquée à l'absence totale de ventricule, et finalement une hypoplasie de l'aorte ascendante et de la crosse aortique (3).



Children's Hospital Boston

En raison de l'hétérogénéité des malformations pouvant caractériser le SHCG, on comprend que le degré de sévérité de ce dernier soit soumis à une forte variabilité. Alors que les cas les moins sévères consistent en une sténose valvulaire isolée ou une coarctation de l'aorte, les cas les plus sévères peuvent être caractérisés par une atrésie valvulaire aortique et/ou mitrale.

Image 1 : Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche

Sur le plan épidémiologique, le SHCG touche 0.16 à 0.36 nouveau-nés pour 1000 naissances vivantes, comptant de ce fait pour 1.4 à 3.8% des affections cardiaques congénitales. En dépit de cette incidence basse, le SHCG est responsable de pas moins de 23% des décès d'origine cardiaque survenant durant la première semaine de vie. L'espérance de vie des nouveau-nés et enfants atteints du SHCG a considérablement augmenté depuis les années 1980. Alors que, avant cette période, l'évolution était létale dans 98% des cas durant les 6 premières semaines de vie (4), la survie est actuellement de 70% à l'âge adulte (5), ceci principalement grâce à l'avènement d'alternatives de prise en charge chirurgicale ainsi que leurs améliorations successives.

Outre les améliorations apportées aux techniques chirurgicales en tant que tel, les progrès réalisés dans la prise en charge du SHCG ont notamment concerné la surveillance clinique des patients entre chaque étape de palliation, et tout particulièrement durant l'intervalle entre la première et la seconde intervention qui est une période durant laquelle les nouveau-nés présentent un risque particulièrement élevé de complications. Ghanayem et al. ont prouvé l'importance d'une surveillance clinique rapprochée durant cette période critique en diminuant la mortalité de 8% à 0% grâce à l'introduction d'un programme de monitoring bien défini (6).

## Diagnostic anténatal

Les progrès dans le domaine de l'imagerie fœtale ont permis l'identification anténatale du SHCG et le suivi des fœtus atteints de malformations cardiaques pouvant évoluer vers un SHCG. Ces avancées technologiques ont également conduit à une meilleure compréhension de la physiopathologie du SHCG et de sa nature progressive au fil de la vie fœtale, mettant notamment en exergue la présence d'une altération des flux intracardiaques dans les cas de fœtus évoluant vers un SHCG (5). En effet, toute anomalie anatomique entraînant un défaut de remplissage ou un obstacle à l'éjection du VG a le potentiel d'entraîner une dysfonction de ce dernier, sa progressive hypoplasie au fil du développement cardiaque fœtal et finalement aboutir à un SHCG à la naissance.

Durant la vie fœtale, le remplissage du VG se faisant de façon prédominante au travers du foramen ovale, des anomalies telles qu'un foramen de petite taille (7), une déviation postérieure du septum primum (8) ou encore, de pire pronostic, un septum inter-atrial intact (9) ont été décrites comme associées à l'émergence d'un SHCG. Outre ces malformations touchant le septum inter-atrial, les altérations dans la morphologie de la VA et/ou de la VM ou encore le phénomène de fibroélastose endocardique du VG ont également été décrits comme pouvant être responsables de perturbations du flux sanguin au travers du VG et de son hypoplasie progressive (5).

Une grande partie des cas de SHCG ou malformations constitutives sont découverts à l'occasion des échographies morphologiques de suivi de grossesse, ce qui offre l'opportunité d'informer les futurs parents des tenants et aboutissants de ce syndrome. Compte tenu de la gravité et du potentiel léthal de cette condition, ainsi que de ses implications à court et long terme, une interruption thérapeutique de grossesse (ITG) fait partie des alternatives devant être discutées avec les parents. Dans les cas où les parents prennent la décision de poursuivre la grossesse, avoir connaissance de ce diagnostic en anténatal permet une planification optimale de l'accouchement et de la prise en charge néonatale .

## Prise en charge néonatale

La nécessité d'une prise en charge néonatale précoce des nouveau-nés atteint d'un SHCG découle directement du fait qu'ils ont un seul ventricule fonctionnel, le ventricule droit (VD), et ne peuvent donc survivre que si le sang pompé par ce dernier peut se répartir non seulement dans la circulation pulmonaire via l'artère pulmonaire (AP), mais également dans la circulation systémique. Cette condition est satisfaite durant la vie fœtale grâce à la présence du canal artériel et du foramen ovale, cependant ces structures sont destinées à se fermer peu de temps après la naissance en raison des changements physiologiques intrinsèques à la vie extra-utérine. En 1979, Yabek et Mann (10) décrivent pour la première fois l'utilisation, aujourd'hui universelle, d'une perfusion en continu de Prostaglandines E1 (PGE) afin de maintenir le canal artériel perméable durant les premiers jours de vie.

## Prise en charge post-natale chirurgicale classique du SHCG

La prise en charge chirurgicale classique des formes sévères du SHCG consiste en une série de trois interventions chirurgicales aboutissant à un système cardio-circulatoire univentriculaire dans lequel les circulations pulmonaire et systémique sont placées en série, permettant ainsi au VD d'assumer l'intégralité de la fonction cardiaque aussi durablement et efficacement que possible.

### Stade I : Intervention de Norwood

En 1979, Norwood et al. initient un programme de prise en charge chirurgicale en plusieurs étapes pour les nouveau-nés atteints d'un SHCG, mais ce n'est qu'en 1983 qu'ils rapportent leur premier succès avec une évolution cliniquement favorable pendant les 6 mois suivant l'intervention (11). Il s'agissait d'un nouveau-né né à terme et sans complication qui, en raison de l'apparition d'un souffle et une tachypnée à 24 heures de vie, subit une échocardiographie qui révéla l'absence de VG. Une perfusion de PGE en continu fut alors initiée puis, âgé de seulement 3 jours, ce nouveau-né subit ce qui sera connu par la suite comme la « procédure de Norwood ». Afin que le VD puisse pomper le sang vers la circulation systémique et la circulation pulmonaire, cette première étape de la prise en charge chirurgicale classique doit répondre à trois conditions : 1) permettre de lever toute obstruction au flux systémique à la sortie du VD ; 2) favoriser un retour veineux pulmonaire sans obstruction vers l'oreillette droite (OD); 3) contrôler le flux artériel pulmonaire afin qu'il ne soit pas trop important (12). Ces objectifs sont en partie atteints grâce à une plastie entre le tronc pulmonaire et l'aorte ascendante, permettant l'élargissement de cette dernière ainsi que sa connexion avec le VD. Le retour veineux pulmonaire vers l'OD est rendu possible par la résection du septum inter-auriculaire et, pour terminer, un shunt artériel entre la circulation systémique et la circulation pulmonaire assure un flux sanguin adéquat vers les poumons (13).

Il y a actuellement 2 configurations envisageables pour ce shunt, chacune ayant son lot d'avantages et d'inconvénients. La

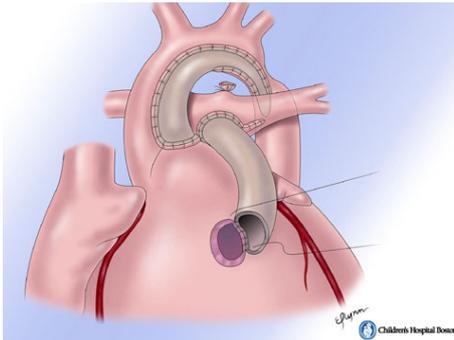


Image 3 : Shunt VD-AP

configuration initialement adoptée par Norwood est une modification du shunt décrit par Alfred Blalock et Helen Taussig en 1945 (14). Ce shunt établit une connexion entre l'AP droite et l'artère innominée (tronc brachio-céphalique) ou l'artère sous-clavière droite. L'alternative au

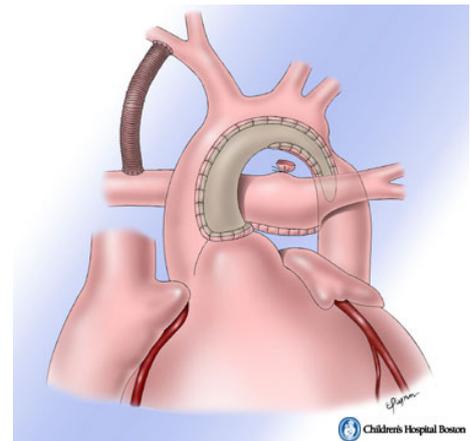


Image 2 : Shunt de Blalock

shunt de Blalock-Taussig modifié (shunt BT) est d'établir une connexion directe entre le VD et l'AP (shunt VD-AP). Cette intervention connut des débuts difficiles en raison des échecs initiaux rencontrés par Norwood et al. en 1981 (15). Elle fut donc abandonnée jusqu'en 2003, lorsque Shunji Sano rapporte des résultats comparables, en terme de survie, à ceux de Norwood avec le shunt BT (16).

Chacune de ces alternatives présentant son lot de complications, c'est en 2005 que fut initié le Single Ventricle Reconstruction (SVR) trial dans le but de déterminer si l'un de ces shunts est supérieur à l'autre, particulièrement en terme de survie. Dans cette étude, 555 nouveau-nés atteints d'un SHCG et destinés à subir une intervention de Norwood furent randomisés en 2 groupes, correspondant aux 2 types de shunt (17–20). Concernant l'outcome primaire du SVR trial, à savoir la survie sans transplantation, une légère supériorité du shunt VD-AP a été mise en évidence dans les 12 premiers mois suivant la randomisation, cependant cette différence disparaît par la suite et il ne persiste aucune différence significative entre les 2 groupes dans les suivis au-delà de 12 mois. Une explication à cette survie inférieure, dans la première année de vie, des enfants avec shunt BT découle directement de la physiologie de ce dernier. En effet, la pression dans la circulation pulmonaire étant plus basse que celle dans la circulation systémique, la présence de ce type de shunt permet un écoulement continu de sang vers les artères pulmonaires. Cependant, si cet écoulement est trop important lors de la diastole, il se fait au détriment de la circulation systémique et peut provoquer un phénomène de « vol coronaire », dont le risque principal est un apport insuffisant d'oxygène au myocarde et une dysfonction cardiaque. Au moment de la seconde intervention

de la prise en charge du SHCG, le shunt BT étant retiré, le phénomène de vol coronaire cesse et les taux de survie entre les 2 groupes s'égalisent (17). Concernant le shunt VD-AP, le risque principal demeure dans la ventriculotomie et donc le risque de lésion du VD et les complications qui en découlent. Ces complications ne sont autres que les arythmies, la formation d'un anévrisme, ou encore une dysfonction du VD (21).

### Stade II : Anastomose cavo-pulmonaire

La seconde des trois étapes de la prise en charge consiste en une anastomose cavo-pulmonaire qui a pour but de remplacer le flux d'origine artérielle à haute pression vers la circulation pulmonaire, par un flux d'origine veineux à basse pression issu de la veine cave supérieure (VCS) (5). C'est en 1958 que William Glenn rapporte le premier succès d'une anastomose cavo-pulmonaire dans un cas de ventricule unique. Cette intervention, connue aujourd'hui comme une « opération de Glenn », consistait en une anastomose entre la VCS droite et l'AP droite. De nos jours, le « Glenn bidirectionnel » communément réalisé est une adaptation de cette procédure initialement décrite par Glenn. Cette version actuelle de l'intervention de Glenn consiste en une anastomose entre la VCS et la portion crâniale de l'AP droite et permet un apport de sang veineux aux 2 branches pulmonaires (13). Par ailleurs, la procédure connue sous le nom « hémi-Fontan » était encore une autre alternative à l'intervention de Glenn, mais elle n'est désormais plus employée.

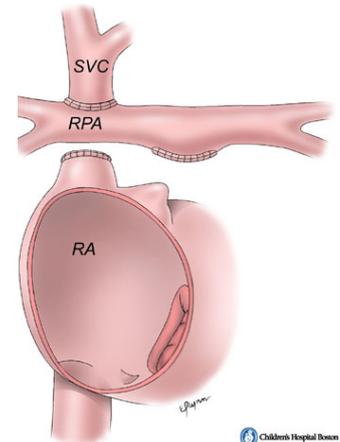


Image 4 : Glenn bidirectionnel

À l'issue de cette seconde intervention, le flux sanguin dans les artères pulmonaire ne provient plus du shunt BT ou du shunt VD-AP établi lors de la première intervention. Puisqu'il n'existe aucune preuve quant au bénéfice d'une source additionnelle de flux vers la circulation pulmonaire, ces shunts sont ligaturés au cours de l'intervention de Glenn (5).

Le défaut principal de la physiologie circulatoire établie à l'issue de cette seconde intervention est que la saturation artérielle en oxygène reste fortement abaissée. En effet, seul le sang désoxygéné contenu dans la VCS est dirigé vers la circulation pulmonaire afin d'être ré-oxygéné. Lorsque ce sang oxygéné est ensuite dirigé vers le ventricule unique, il se retrouve mélangé au sang désoxygéné provenant de la veine cave inférieure (VCI). Le sang contenu dans ce ventricule unique étant ensuite envoyé dans l'ensemble de la circulation systémique, on comprend aisément que la saturation en oxygène y soit abaissée à des valeurs allant de 70% à 90%. Bien que ces saturations en oxygène inférieures à la norme soient initialement très bien supportées par l'enfant, elles deviennent problématiques lorsque il grandit et acquiert la marche car la consommation en oxygène dans les membres inférieurs est alors augmentée et la quantité d'oxygène résiduelle atteignant les organes terminaux devient insuffisante (13).

### Stade III : Connexion cavo-pulmonaire totale

Compte tenu de ce qui précède, on comprend que l'objectif de la dernière étape de cette prise en charge chirurgicale vers une circulation univentriculaire est d'amener le sang provenant de la VCI à être également dirigé vers la circulation pulmonaire afin d'y être oxygéné. De cette façon, le mélange de sang oxygéné et désoxygéné dans le ventricule unique ne se faisant plus, les problèmes de désaturation et de manque d'oxygène au niveau des organes terminaux sont éliminés.

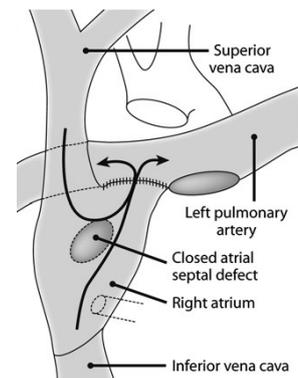


Image 5 : Connexion atrio-pulmonaire selon Fontan

En 1971, le Docteur François Fontan est le premier à réaliser l'exploit de placer la circulation systémique et la circulation pulmonaire en série, et cela dans des cas d'atrésie de la valve tricuspide (VT) avec ventricule unique (22). Ce n'est que

peu de temps plus tard qu'il devint évident que cette procédure ne présentait pas des bénéfices uniquement pour les patients atteints d'une atrésie de la VT, mais également dans de nombreuses autres pathologies impliquant un ventricule unique. En 1988 de Leval et al. introduisent le concept de connexion cavo-pulmonaire totale (CCPT) qui, dans les années 1990, devient la dernière des étapes de prise en charge classique du SHCG (5). L'intervention originelle décrite par Fontan consistait à établir la CCPT par la création d'une connexion atrio-pulmonaire directe, permettant ainsi de diriger l'intégralité du sang provenant de la veine cave vers les poumons. Cette procédure entraînait cependant des taux très importants de ré-opérations et d'arythmies, raison pour laquelle elle est devenue obsolète et fut remplacée par les procédures connues aujourd'hui, modifiées et plus sûres (23).

Il existe à ce jour 2 façons de mettre en place une CCPT avec des taux de mortalité et morbidité comparables. La CCPT par tunnel latéral (TL), variante la plus répandue et donc la plus étudiée, consiste en l'individualisation, au sein de l'OD, d'un tunnel reliant la VCI aux AP. La seconde variante, introduite en 1990 par Marcelletti et al. (24), établit la connexion entre la VCI et les AP par le biais d'un conduit extracardiaque (CE). Les avantages et inconvénients de ces alternatives sont encore très théoriques et controversés car il n'existe aucune preuve significative de supériorité de l'une par rapport à l'autre (25). Le TL présente l'avantage majeur d'être constitué de tissus natifs de l'OD, ce qui n'est pas le cas du CE qui est constitué de matériaux synthétiques. De ce fait, le TL conserverait un certain potentiel de croissance et offrirait un risque moindre de formation de thrombus par rapport au CE (5,26). En revanche, de par sa localisation extracardiaque et le fait qu'il ne requiert pas de manipulation de l'OD afin d'être établi, le CE impliquerait un risque plus faible d'arythmies post-opératoires que le TL dans lequel plusieurs mécanismes peuvent être à l'origine de troubles du rythme (25).

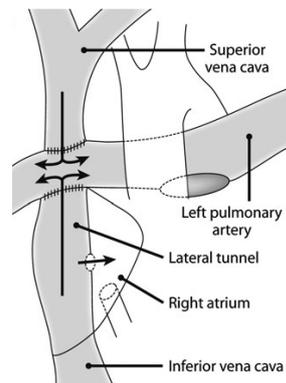


Image 6 : Connexion cavo-pulmonaire totale intracardiaque (tunnel latéral)

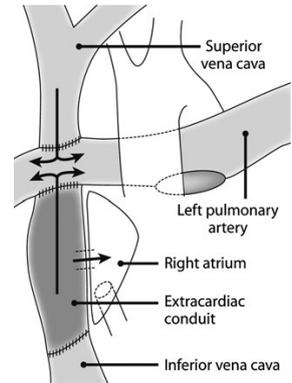


Image 7 : Connexion cavo-pulmonaire totale extracardiaque (conduit extracardiaque)

Pour terminer, dans ces 2 variantes de CCPT, une petite communication entre l'OD et le TL ou le CE peut être réalisée. Cette fenestration a été introduite dans le but de diminuer la morbidité et la mortalité post-opératoire de l'intervention de Fontan (27). Toutefois, la balance risques-bénéfices de la fenestration étant sujette à de multiples controverses, on ne l'effectue aujourd'hui que chez les patients présentant un certain nombre de facteurs les plaçant à risque de complications post-opératoires (28).

### Âge idéal pour chaque intervention

Il n'y a actuellement pas de consensus concernant l'âge idéal auquel chaque intervention devrait être réalisée, raison pour laquelle la décision d'opérer à un moment donné se prend en fonction de la condition clinique de chaque enfant. Les principaux paramètres physiologiques déterminant la faisabilité de la première intervention sont les résistances vasculaires pulmonaires, la fonction ventriculaire et la compétence des valves atrio-ventriculaires. On sait tout de même que cette première intervention devrait être réalisée dans les 30 premiers jours de vie, car au-delà de ce délai les risques de complications sont accrus (5). Concernant la seconde intervention, elle est classiquement réalisée entre 4 et 6 mois de vie, mais des cas d'interventions réalisées avec succès chez des enfants âgés de moins de 3 mois ont également été rapportés (29). Compte tenu du fait que l'intervalle entre les 2 premières étapes de la prise en charge est une période de grande vulnérabilité pour les nouveau-nés, la tendance actuelle est de réaliser cette seconde intervention aussi précocement que possible, tout en prenant en considération le fait que son succès requiert des résistances vasculaires pulmonaires basses afin de permettre un afflux passif de la

circulation veineuse systémique vers la circulation pulmonaire, et que cette condition ne s'acquiert qu'avec la maturation pulmonaire. Finalement, il existe 2 stratégies vis-à-vis du timing de la dernière étape de la prise en charge. La première vise à limiter l'exposition des organes terminaux au manque d'oxygène en réalisant cette intervention de façon arbitraire entre la 2<sup>ème</sup> et la 3<sup>ème</sup> année de vie, alors que la seconde consiste à opérer seulement lorsque la clinique en pose l'indication (diminution de la saturation en oxygène, cyanose à l'effort,...), ce qui reporte souvent l'intervention entre la 3<sup>ème</sup> et la 5<sup>ème</sup> année de vie (5).

## Prises en charges alternatives du SHCG

### Procédure hybride

En 1992, Gibbs et al. présentent pour la première fois une approche « hybride » pour la prise en charge initiale des nouveau-nés atteints d'un SHCG (30). En terme de physiologie circulatoire, cette procédure combinant chirurgie et cathétérisme interventionnel remplit les mêmes objectifs que l'intervention de Norwood : 1) la distribution systémique du sang éjecté par le ventricule est assurée par la mise en place d'un stent endovasculaire au niveau du canal artériel; 2) le retour veineux pulmonaire sans obstruction vers l'OD et donc la ré-oxygénation du sang destiné à alimenter l'ensemble de l'organisme est assuré par l'atrioseptostomie, qu'elle soit entreprise par voie percutanée ou par abord chirurgical; 3) l'afflux adéquat de sang dans la circulation pulmonaire est maintenu grâce au cerclage chirurgical des AP droite et gauche.

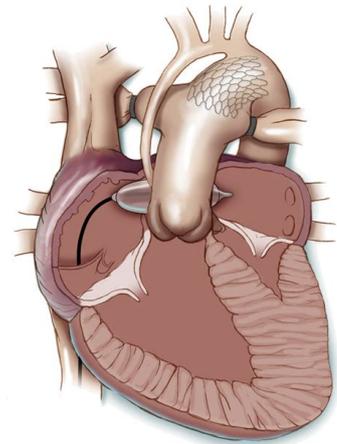


Image 8 : Procédure hybride

Ces nouveau-nés, subiront ultérieurement une intervention combinant les stades 1 et 2 de la prise en charge classique vers une circulation univentriculaire. C'est en 2001 que Hakan Akintuerk et al. décrivent les résultats d'une telle procédure. Réalisée entre 3½ et 6 mois après la procédure hybride initiale, elle consiste en la reconstruction de l'arc aortique par une plastie entre le tronc pulmonaire et l'aorte ascendante, le retrait du stent dans le canal artériel, ainsi que l'établissement de la connexion cavo-pulmonaire avec le retrait des cerclages des AP et la reconstruction de ces dernières.

Il y a aujourd'hui plusieurs situations pouvant justifier la réalisation d'une intervention hybride plutôt qu'une intervention de Norwood. Tout d'abord, la procédure hybride étant moins invasive que l'intervention de Norwood, elle semble particulièrement intéressante pour la prise en charge des nouveau-nés présentant un petit poids de naissance (31). La seconde catégorie de SHCG pour lesquels une procédure hybride est une alternative à considérer comprend les cas présentant un VG dont la taille est à la limite inférieure de ce qu'elle devrait être pour qu'une reconstruction biventriculaire soit entreprise. En effet, Rhodes et al. établirent en 1991 une série de critères morphologiques permettant de discriminer les cas de SHCG pour lesquels une reconstruction biventriculaire serait un choix raisonnable. Ce score s'est cependant révélé peu fiable pour les cas présentant un VG de taille limite (32). Dans ce contexte, en accordant un délai supplémentaire avant le début de la prise en charge chirurgicale irréversible, une intervention hybride permet d'ajourner la prise de décision concernant la stratégie définitive de prise en charge et offre une chance au cœur gauche de se développer d'avantage et ainsi, peut-être, remplir les critères pour une reconstruction biventriculaire (33). Enfin, bien que la transplantation ne soit aujourd'hui pas une alternative de choix pour les nouveau-nés atteints d'un SHCG, elle est parfois la seule alternative raisonnable. En raison de la pénurie d'organes et des conditions hémodynamiques extrêmement défavorables du SHCG « bruts », nombreux sont les nouveau-nés qui décèdent dans l'attente d'un cœur. Dans ce contexte, en limitant l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires et assurant la perméabilité du canal artériel, une intervention hybride limite la péjoration des patients sur liste d'attente et augmente donc leurs chances de survivre jusqu'à la transplantation (34).

Finalement, il s'agit de relever les principaux risques de la physiologie circulatoire établie post-hybride : 1) une obstruction ou une sténose survenant au niveau du canal artériel ou de l'arc aortique résulterait en un défaut de perfusion cérébral et coronaire ; 2) une communication inter-atriale restrictive entraînerait une obstruction veineuse pulmonaire précoce ou tardive; 3) une distorsion mécanique précoce ou tardive des branches des AP engendrerait un déséquilibre entre la circulation pulmonaire et la circulation systémique, ainsi que des lésions au niveau de ces branches des artères pulmonaires. Ces complications ne sont pas négligeable puisque chacune a le potentiel de compromettre la réalisation de la CCPT ainsi que la survie des patients au long terme.

### Transplantation cardiaque

Parmi tous les enfants sur liste d'attente pour une transplantation d'organe solide, les patients en attente d'un cœur ont le plus haut taux de mortalité (35). En Suisse, ce dernier s'élevait à 14%, 6,5%, 11,2%, 8,6% et 10,8% en 2013, 2014, 2015, 2016 et 2017 respectivement (36). De surcroît, comme toute transplantation d'organe, la transplantation cardiaque implique la nécessité d'un traitement immunosuppresseur à vie, mais expose également le patient à de nombreuses complications inhérentes aux transplantations telles que la défaillance du greffon ou le rejet malgré un traitement immunosuppresseur. Compte tenu de ces éléments et de l'amélioration du pronostic du SHCG avec une prise en charge chirurgicale appropriée, la transplantation cardiaque n'est pas une stratégie thérapeutique de choix pour les nouveau-nés atteints d'un SHCG, mais elle demeure cependant la seule prise en charge raisonnable pour les enfants présentant un SHCG associé à une défaillance sévère du VD ou une régurgitation tricuspide modérée à sévère, car ces anomalies sont incompatibles avec une physiologie univentriculaire dépendante du VD.

### Soins de soutien et mesures de confort

Les progrès considérables dans la prise en charge chirurgicale du SHCG et l'amélioration du pronostic des nouveau-nés atteints de ce syndrome ont conduit à la disparition presque totale du recours aux soins palliatifs comme stratégie thérapeutique. De ce fait, cette alternative thérapeutique est actuellement réservée aux SHCG de forme sévère pour lesquelles le pronostic reste mauvais, ou lorsque le SHCG est associé à d'autres malformations. Avec une approche palliative, la mortalité est de 98% dans les 6 premières semaines de vie (4).

### Interventions cardiaques fœtale

Comme mentionné précédemment, le SHCG est le résultat d'une hypoplasie progressive du VG en présence d'une malformation donnant lieu à un défaut de remplissage ou un obstacle à l'éjection de ce dernier. Plusieurs études ont identifié la sténose de la VA comme comptant parmi les anomalies morphologiques susceptibles d'entraîner l'hypoplasie progressive du VG durant le troisième trimestre de grossesse et finalement aboutir à un SHCG à la naissance (37,38). La possibilité d'une dilatation in-utero de la valve VA semble donc conceptuellement très intéressante puisque, en levant l'obstacle à la sortie du VG, on pourrait augmenter le flux sanguin à travers ce dernier et ainsi empêcher l'évolution vers un SHCG (39).

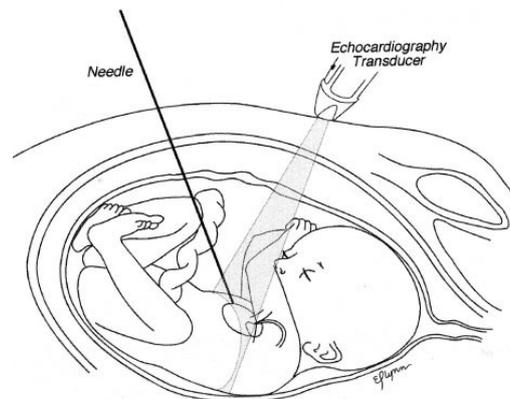


Image 9a : Abord fœtal guidé par échographie dans l'intervention cardiaque fœtale

C'est en 1991 que Maxwell et al., rapportent leurs premières expériences de dilatation de la VA in-utero chez des fœtus présentant, au troisième trimestre de grossesse, une sténose sévère de la VA. Bien qu'aucun de ces fœtus n'ait survécu au-delà de la période néonatale, cette intervention cardiaque fœtale (ICF) est désormais pratiquée dans plusieurs centres spécialisés dans le monde (38). De nos jours, la plupart de ces interventions sont réalisées sous anesthésie loco-régionale maternelle, alors que le fœtus reçoit un traitement analgésique et un bloqueur neuromusculaire. L'abord se fait généralement par voie percutanée et sous contrôle échographique (38)

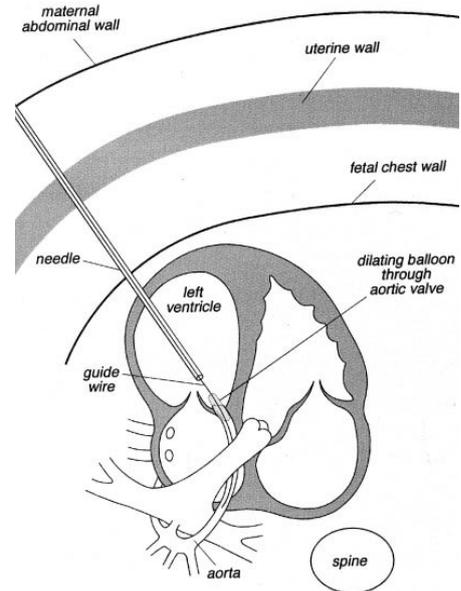


Image 9b : Vue intracardiaque de la dilatation de la valve aortique in-utero

Outre le geste technique, le principal défi associé aux ICF est la sélection des fœtus pour lesquels les bénéfices potentiels d'une intervention seraient supérieurs aux risques encourus. Cette sélection est d'autant plus importante que, dans le cadre d'une intervention fœtale, les risques sont encourus non seulement par le fœtus, mais également par sa mère. Afin que les bénéfices d'une ICF de dilatation de la VA surpassent les risques et que le fœtus soit

donc éligible pour une telle intervention, il doit satisfaire à deux conditions sine qua non. Premièrement, un diagnostic de sténose de la VA avec risque élevé d'évolution vers un SHCG soit doit être posé en fin de deuxième ou début de troisième trimestre de grossesse (40). Dans une étude publiée en 2006 Mäkikallio et al. proposèrent une série de critères hémodynamiques (critères eSHCG) permettant d'identifier les fœtus remplissant cette première condition (41). Deuxièmement, la probabilité que l'ICF permette au VG de se développer et d'assurer le maintien d'une circulation biventriculaire fonctionnelle à terme doit être élevée. En 2009, McElhinney et al. publièrent un score (score de Boston) mis au point afin d'identifier, sur la base de mesures morphologiques et hémodynamiques, les fœtus de  $\leq 30$  semaines de gestation avec un diagnostic de sténose de la VA présentant non seulement une probabilité élevée d'évolution vers un SHCG, mais également de bonnes chances d'évoluer favorablement suite à une intervention réussie de dilatation de la VA in-utero (39). Ce score est aujourd'hui connu comme le « score de Boston » et est utilisé dans de nombreux centres afin d'identifier les fœtus présentant une sténose de la VA et un risque d'évolution vers un SHCG qui pourraient bénéficier d'une ICF dans le but de maintenir une circulation biventriculaire.

Bien que les centres pratiquant les ICF soient de plus en plus nombreux, les fœtus remplissant les critères d'éligibilité et bénéficiant d'une ICF sont très peu nombreux. En 2001, dans le but de centraliser un maximum de données concernant les ICF pratiquées dans tous ces centres, le « registre international des interventions cardiaques fœtales » fut initié et son premier rapport fut publié en 2015 (38).

## Devenir des patients avec un SHCG

Depuis l'avènement de la prise en charge chirurgicale du SHCG, de nombreux progrès ont été faits afin d'en diminuer la mortalité à l'âge pédiatrique. Les complications pouvant survenir à moyen et long terme sont tout d'abord cardiovasculaires, avec notamment les arythmies et événements thromboemboliques. D'autre part, un certain nombre de complications propres aux patients avec une circulation de Fontan ont été identifiées. Parmi ces patients, les patients avec un SHCG représentent une sous-population particulièrement à risque. C'est l'augmentation chronique de la pression veineuse qui est responsable de ces complications telles que l'entéropathie exsudative, la bronchite plastique, ou encore les dysfonctions hépatique (42) et/ou rénale (43). Les premières interventions ne datant que des années 1980, le devenir à long terme des patients avec SHCG et une circulation de Fontan reste méconnu.

## **Objectifs de l'étude**

### **Objectif principal**

#### **État des lieux de la prise en charge au CHUV**

L'objectif principal de ce travail est d'établir un état des lieux de la prise en charge des enfants atteints d'un SHCG ou de ses malformations constitutives entre les années 1990 et 2018 au CHUV.

### **Objectifs secondaires**

#### **Identification des diagnostics prénataux et application du score de Boston**

Les objectifs secondaires de cette étude portent sur les cas de sténoses de la VA diagnostiqués lors des échocardiographies prénatales, et pour lesquelles une évolution vers un SHCG était suspectée. Pour chacun de ces fœtus, nous appliquerons les scores de Boston afin d'identifier les cas qui auraient rempli les conditions nécessaires afin d'être candidats pour bénéficier d'une dilatation in-utero de la VA. Sur la base de ce score, nous discuterons de la pertinence de référer, à l'avenir, les patients présentant un score favorable dans un centre pratiquant les ICF.

#### **Fiabilité des critères eSHCG dans la population considérée**

Pour chacun des fœtus ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal, nous nous enquerrons également de leur devenir circulatoire à terme (univentriculaire vs. biventriculaire) en l'absence d'ICF, et porterons un regard critique sur la concordance de cette issue avec la prédiction faite d'après les critères eSHCG. Nous espérons ainsi obtenir une estimation de la fiabilité de ces critères appliqués à notre population, et évaluer la pertinence de les utiliser afin de prédire l'évolution in-utero des fœtus avec un diagnostic prénatal de sténose de la VA.

## **Méthodologie**

### **Revue de la littérature**

De façon périodique jusqu'à la fin du travail, une revue de la littérature a été effectuée dans Pubmed afin de s'enquérir de l'état actuel des connaissances concernant le SHCG et sa prise en charge, ainsi que dans le domaine des ICF.

### **Design et lancement de l'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective des dossiers informatiques de tous les fœtus et nouveau-nés pris en charge au CHUV entre les années 1990 et 2018 pour un diagnostic de SHCG, ou de l'une de ses malformations constitutives avec un risque d'évolution vers ce dernier. Les cas inclus dans cette population ont été identifiés par le biais des bases de données de cathétérisme cardiaque, de chirurgie cardiaque pédiatrique et d'échocardiographie fœtale.

## Identification des patients et récolte des données d'intérêt

### Bases de données opératoires et de cathétérisme

Les critères de recherche utilisés pour l'identification des patients dans les bases de données sont présentés dans le *Tableau 1*.

Diagnostics	Base de données opératoire	Base de données de cathétérisme cardiaque
1	"Hypoplastic left heart syndrome,"	Aortic valvar atresia (unspecified), 09.15.03
2	"Aortic valvar stenosis - congenital,"	Aortic valvar stenosis - congenital, 09.15.01
3	"Aortic stenosis,"	Hypoplastic left heart syndrome, 01.01.09
4	"Aortic valvar stenosis - recurrent,"	LV hypoplasia (unspecified), 07.07.00
5	"Mitral atresia,"	Mitral atresia (unspecified), 06.02.01
6	"Mitral valve stenosis,"	Mitral stenosis - congenital, 06.02.07
7	"Norwood type procedure,"	

*Tableau 1 : Critères de recherche dans les bases de données opératoires et de cathétérisme*

Un total de 86 patients ont été identifiés grâce à ces deux bases de données.

Pour ces patients, un travail de recherche a ensuite été réalisé dans Archimède afin d'extraire les données d'intérêt pour l'étude. Ces données ont ensuite été encodées et répertoriées dans un tableau Excel.

### Base de données d'échocardiographies fœtales

Au sein de la base de données des échocardiographies fœtales, l'identification des patients ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal de malformations pouvant induire un SHCG s'est faite par deux approches différentes. D'un côté, 11 patients identifiés par le biais des bases de données de cathétérisme cardiaque et de chirurgie cardiaque pédiatrique comme ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal de SHCG ou l'une de ses malformations constitutives ont été recherchés au sein de la base de données des échocardiographies fœtales. Seul 7 de ces patients ont été retrouvés dans cette base de données et leurs échocardiographies ont été visualisées afin d'en extraire les paramètres morphologiques et hémodynamiques nécessaires à l'établissement du score de Boston selon les critères publiés par McElhinney et al. en 2009 (39). Ces paramètres, listés ci-après, ont ensuite été encodés et répertoriés dans un tableau Excel. D'un autre côté, une recherche « par diagnostic » a été effectuée au sein de cette base de données d'échocardiographies, ce qui a permis d'identifier 13 patients supplémentaires pour lesquels un diagnostic anténatal avait été posé et la grossesse poursuivie. Les mesures échocardiographiques étaient malheureusement inexploitable pour 3 de ces patients. Parmi ces patients nouvellement identifiés, seuls 10 avaient un suivi postnatal disponible dans Archimède. Pour ces 10 patients, les données d'intérêt pour l'étude de la prise en charge post-natale ont donc été extraites selon le même procédé que pour les patients identifiés dans les bases de données cathétérisme cardiaque et de chirurgie cardiaque pédiatrique. Cette seconde approche de recherche a également permis d'identifier 24 cas ayant bénéficiés d'un diagnostic prénatal, mais pour lesquels il a été décidé d'entreprendre une ITG. Parmi ces cas d'ITG, seuls 14 offraient des mesures échocardiographiques exploitables pour l'étude des aspects anténataux.

Critères pour une évolution probable vers un SHCG (critères eSHCG) :

- Dysfonction modérée à sévère du ventricule gauche (VG)

ET :

- Flux rétrograde ou bidirectionnel dans la crosse aortique à tout moment du cycle cardiaque

OU 2 des critères suivants :

- Flux monophasique au travers de la valve mitrale
- Flux de gauche à droite au travers du septum inter-auriculaire ou septum inter-auriculaire intact
- Flux bidirectionnel dans les veines pulmonaires<sup>1</sup>

Critères prédictifs pour le succès d'une dilatation in-utero de la valve aortique (Score de Boston) :

≥4 critères parmi les suivants :

- Long axe du VG : Z-score > 0 (exclusion d'office si Z-score ≤ -2)
- Court axe du VG : Z-score > 0
- Diamètre de la valve aortique (VA) : Z-score > -3,5 (exclusion d'office si atrésie (ou doute))
- Diamètre de la valve mitrale (VM) : Z-score > -2
- Gradient maximum en systole au travers de la VM ou de la VA ≥ 20 mm Hg

À ce stade de la sélection, un total de 96 patients ont été identifiés pour l'étude de la prise en charge post-natale et 17 pour l'étude des données anténatales. De plus, 24 cas d'ITG ont également été identifiés.

**Critères d'exclusion des patients**

Pour l'étude de la prise en charge postnatale, parmi les 86 patients identifiés dans les bases de données de cathétérismes et opératoires, nous avons exclu les cas suivants :

- 21 syndromes complexes polymalformatifs ou autres cardiopathies « identifiées » (transposition des gros vaisseaux, VD à double issue, SHCG avec composante de défaut complet du septum atrio-ventriculaire, sténose de la valve pulmonaire et non de la VA, communication interventriculaire (CIV))
- 19 cas ayant subi la 1<sup>ère</sup> intervention au-delà de la 1<sup>ère</sup> année de vie (signe une malformation non-sévère)
- 5 cas pour lesquels les données n'ont pas été retrouvées sur Archimède (ou trop incomplètes)

Pour l'étude de la prise en charge postnatale, parmi les 10 patients identifiés dans la base de données des échocardiographies, nous avons exclu les cas suivants :

- 4 syndromes complexes polymalformatifs ou autres cardiopathies « identifiées » (transposition des gros vaisseaux, VD à double issue, SHCG avec composante de défaut complet du septum atrio-ventriculaire, sténose de la valve pulmonaire et non de la VA, CIV)
- 1 cas pour lequel les données n'ont pas été retrouvées

In fine, un total de 46 patients<sup>2</sup> ont été inclus dans l'étude concernant la prise en charge post-natale, 12 patients<sup>3</sup> ont été retenus pour l'étude des aspects anténataux et 14 cas d'ITG offraient des données échocardiographiques exploitables.

<sup>1</sup> Nous avons dans un premier temps oublié ce critère et avons ensuite recherché les fœtus pour lesquels le score eSHCG n'était

<sup>2</sup> 41 cas identifiés via les bases de données de cathétérismes et opératoires + 5 cas identifiés via la base de donnée des échocardiographies = 46 cas au total

<sup>3</sup> 5 cas identifiés via la base de donnée des échocardiographies (10 - 5 exclus) + 7 cas identifiés via les bases de données de cathétérismes et opératoires retrouvés dans la base de donnée des échocardiographies = 12 cas au total

## Analyse des données

Concernant l'objectif principal de notre étude, nous avons effectué une analyse descriptive des données extraites afin de porter un regard objectif sur les performances de la prise en charge de ces pathologies au CHUV. Nous avons ensuite confronté nos résultats aux données de la littérature.

Pour ce qui est des objectifs secondaires, les scores de Boston de chaque fœtus ont été établis. Nous avons également appliqués les critères eSHCG et relevé l'issue circulatoire (univentriculaire vs. biventriculaire) de ces fœtus en l'absence d'ICF, puis l'avons confrontée à la prédiction des critères eSHCG. De cette façon, nous avons construit la table de contingence permettant de calculer les différents rapports reflétant la validité et donc la fiabilité des critères eSHCG appliqués à notre population (sensibilité et spécificité, valeur prédictive positive (VPP) et valeur prédictive négative (VPN), rapport de vraisemblance). Cette première estimation de la fiabilité des critères eSHCG nous a permis d'estimer la pertinence de les utiliser afin de prédire l'évolution in-utero des fœtus avec un diagnostic prénatal de sténose de la VA.

## Résultats

### Prise en charge des enfants atteints d'un SHCG ou de ses malformations constitutives

#### Échantillon considéré

L'échantillon considéré est constitué de 46 patients pris en charge au CHUV entre les années 1990 et 2018 pour un SHCG ou ses malformations constitutives. Les diagnostics principaux sont énumérés dans le *Tableau 2*.

Diagnostic principal	Nombre de cas identifiés
« Sténose congénitale de la valve aortique »	24
« Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche »	9
« Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche avec endofibroélastose »	4
« Hypoplasie du cœur gauche »	3
« Valve aortique bicuspide »	2
« Hypoplasie de l'arc aortique »	3
« Coarctation de l'aorte »	1

*Tableau 2 : Diagnostics principaux des cas post-nataux*

Pour 3 de ces patients, cette malformation dominante était une composante d'un syndrome de Shone, syndrome caractérisé par un spectre d'anomalies cardiaques gauches incluant classiquement une membrane mitrale supra-valvaire, une valve mitrale parachute, une sténose sous-aortique (membraneuse ou musculaire) et une coarctation de l'aorte (44).

## Données néonatales et de prise en charge précoce

Le *Tableau 3* énumère variables néonatales auxquelles nous nous sommes intéressés et les données que nous avons récoltées.

Variables néonatales	Données recensées		
Issue circulatoire	Univentriculaire : 16		Biventriculaire : 30
Diagnostic anténatal	Oui : 16	Non : 16	Non renseigné : 14
Accouchement par voie basse	Spontané : 15		Provocation : 6
Césarienne	Cause fœtale : 5		
	Cause maternelle (épuisement maternel, antécédent de césarienne, ...) : 5		
	Cause non-spécifiée : 5		
Âge gestationnel à la naissance	Médiane : 38 semaines et 4 jours 1 <sup>er</sup> Quartile = 37,68, 3 <sup>ème</sup> Quartile = 39,79		
Poids moyen à la naissance	3,148 kg ( $\sigma = 0,614$ )		
Scores d'APGAR <sup>4</sup> médians	Score à 1' = 8,5	Score à 5' = 9	Score à 10' = 9
pH moyen du cordon ombilical	pH artériel = 7,28 ( $\sigma = 0,13$ )		
	pH veineux = 7,31 ( $\sigma = 0,10$ )		
Intubation pré-opératoire	Oui : 3	Non : 10	Non renseigné : 29
Remplissage volémique	Oui : 6	Non : 8	Non renseigné : 31
Traitement PGE en continu	Oui : 16	Non : 4	Non renseigné : 25
Traitement inotrope	Oui : 1	Non : 9	Non renseigné : 35

Tableau 3 : Données néonatales récoltées

Un dernier paramètre relevé concernant la prise en charge précoce de ces nouveau-nés est la présence d'une éventuelle « pré-intervention » avant la prise en charge univentriculaire ou biventriculaire à proprement parler. Le *Tableau 4* présente les interventions répertoriées pour ce paramètre.

Intervention « pré-intervention »	Nombre de cas par chirurgie	Nombre de cas par cathétérisme
Atrioseptostomie	2	3
Dilatation de la valve aortique	1	9
Implantation de flowatch (cerclage) sur l'artère pulmonaire	1 <sup>5</sup>	-
Réssection de coarctation de l'aorte (+ pose prothèse aortique)	1	-

Tableau 4 : Interventions pré-intervention recensées

Nous avons également pris en compte comme « pré-intervention » un cas de tentative de procédure hybride en 2 temps qui s'est soldée, après le succès du cerclage bilatéral des AP, par un échec d'implantation du stent dans le canal artériel. Cet enfant a finalement été pris en charge selon la stratégie « classique » vers une circulation univentriculaire.

<sup>4</sup> Définition du score d'APGAR cf. Annexe 1

<sup>5</sup> Cas complexe présentant des lésions constitutives d'un SHCG, mais également une CIV. La présence de cette dernière aurait dû sortir ce patient des cardiopathies regroupées habituellement sous le diagnostic de SHCG, et donc également l'exclure de la cohorte de cette étude. Toutefois, compte tenu du fait que nous nous sommes aperçu de la présence de cette CIV que tardivement dans la rédaction du travail, il était alors très complexe de retirer ce cas de l'intégralité des résultats, raison pour laquelle il a été décidé de le conserver dans la cohorte.

## Stratégie de prise en charge

Pour les 46 patients considérés, nous avons recensé 16 patients appartenant au groupe univentriculaire (UniV) et 30 appartenant au groupe biventriculaire (BiV).

À l'exception d'un cas, tous les patients avec un diagnostic principal de type SHCG ont été pris en charge selon une stratégie univentriculaire, alors que les patients avec un diagnostic principal de sténose congénitale de la VA, de bicuspidie de la VA ou encore d'hypoplasie de l'arc aortique ou de coarctation de l'aorte ont bénéficié d'une approche biventriculaire.

Pour chacun des patients des 2 groupes nous avons répertorié les différentes interventions subies, ainsi qu'une série de variables telles que la durée totale d'intubation, la durée d'hospitalisation en soins intensifs, la durée totale d'hospitalisation, les différentes complications et la nécessité de ré-interventions. Le *Tableau 5* rapporte les âges médians<sup>6</sup> (en mois) auxquels les enfants ont subi chacune des interventions.

Âge considéré	Univentriculaire	Biventriculaire
Intervention pré-intervention	0,03 (0,03 ; 0,05)	0,7 (0,2 ; 1,5)
Intervention 1	0,3 (0,1 ; 0,4)	1,9 (0,3 ; 3,3)
Intervention 2	4,8 (4,2 ; 5,3)	59,7 (22,6 ; 172,4)
Intervention 3	28,9 (26,8 ; 29,5)	200,6 (167,3 ; 204,3)

Tableau 5 : Âges médians (en mois) auxquels les enfants ont subi chaque intervention

Le *Tableau 6* rapporte les interventions réalisées dans le cadre de la prise en charge univentriculaire. Un patient, décédé à 14 jours de vie, n'a pas pu débuter cette prise en charge.

Aucun cas de prise en charge par transplantation cardiaque n'a été constatée dans notre échantillon

Étape de la prise en charge univentriculaire	Intervention réalisée	Nombre de cas	% des interventions de l'étape	Nombre total de cas ayant franchi l'étape
1	Hybride 1 temps	2	13,3%	15
	Hybride 2 temps	3	20,0%	
	Shunt VD-AP	7	46,7%	
	Shunt BT	3	20,0%	
2	Glenn	9 <sup>1</sup>	60,0%	13
	Norwood + Glenn	4	26,7%	
3	Fontan avec conduit extracardiaque	9 <sup>2</sup>	60,0%	9
	Fontan pas encore franchi	3	20,0%	---
Fenestration du Fontan	Fenestration initiale	5	55,6%	9
	Fenestration secondaire	1	11,1%	
	Non fenestré	3	33,3%	

<sup>1</sup> 1 cas a également eu une plastie de la valve tricuspide

<sup>2</sup> 1 cas a également eu un retrait de stent placé dans l'AP et 2 cas ont également bénéficié d'une plastie de l'aorte ascendante

Entre la seconde et la dernière étape de la prise en charge, un patient a subi 2 interventions additionnelles afin de corriger une coarctation aortique.

Avant de présenter nos résultats se rapportant à la prise en charge biventriculaire, précisons que, certains patients ayant subi plusieurs procédures chirurgicales au cours d'une même intervention, nous avons décidé de comptabiliser chacune de ces procédures individuellement. C'est pour cette raison que, bien que

<sup>6</sup> Présentation des résultats exprimés en terme de médiane : Médiane (1<sup>er</sup> quartile (Q25%) ; 3<sup>ème</sup> quartile (Q75%))

29 patients ont subi la première intervention de prise en charge biventriculaire, un total de 49 procédures ont été comptabilisées. Le *Tableau 7* rapporte les interventions réalisées dans le cadre de la prise en charge biventriculaire et nous constatons que la majorité (85%) de ces interventions concernent la VA ou l'aorte.

Intervention réalisée	Nombre de cas en 1ère étape de la prise en charge	Nombre de cas en 2ème étape de la prise en charge	Nombre de cas en 3ème étape de la prise en charge
Chirurgie pour coarctation de l'aorte	10	1	2
Remplacement de l'aorte ascendante selon Tirone-David	0	1	1
Valvuloplastie aortique chirurgicale	11	1	0
Angioplastie percutanée de dilatation de la valve aortique	22	2	0
Intervention de Ross	1	7	2
Remplacement de la valve pulmonaire	0	1	0
Implantation d'une valve "melody" en position pulmonaire par cathétérisme	0	0	2
Plastie de la valve tricuspide	0	2	0
Plastie de la valve mitrale	0	0	0
Fermeture de communication inter-ventriculaire	0	1	0
Autres interventions	4 <sup>1</sup>	1 <sup>2</sup>	0
Nombre total de cas ayant franchi l'étape de prise en charge	28	14	5
Nombre d'intervention subie par chaque patient	Médiane : 1 1 <sup>er</sup> Quartile = 1, 3 <sup>ème</sup> Quartile = 2		

Tableau 7 : Détail des interventions de la prise en charge biventriculaire

<sup>1</sup> Cas 1 : Ablation de flowwatch sur les AP, Cas 2 : Résection sous-endocardique, Cas 3 : Myomectomie, Cas 4 : Ligature du canal artériel perméable et élargissement du foramen ovale perméable

<sup>2</sup> Cas 1 : Résection de sténose sous-aortique, myomectomie selon Bigelow et plastie de réduction de l'aorte ascendante

### Paramètres de prise en charge post-opératoires

Le *Tableau 8* compare la survenue de complications et de décès, ainsi que la nécessité de ré-interventions<sup>7</sup> entre les groupes univentriculaire et biventriculaire.

Variables	Prise en charge univentriculaire			Prise en charge biventriculaire		
	UniV1	UniV2	UniV3	BiV1	BiV2	BiV3
Nombre de complications Médiane (Q25% ; Q75%)	5 (4 ; 6)	1 (1 ; 3)	2 (2 ; 2)	1 (0 ; 2)	1 (0 ; 3)	0 (0 ; 1)
	2 (1 ; 6)			1 (0 ; 2)		
Nombre de ré-interventions Médiane (Q25% ; Q75%)	2 (0 ; 3)	0 (0 ; 3)	0 (0 ; 1)	0 (0 ; 1)	0 (0 ; 0)	0 (0 ; 1)
	2 (0 ; 3)			0 (0 ; 1)		
Taux de mortalité de chaque intervention	13,3%	7,7%	0%	3,6%	0%	0%
	4 (75%)			1 (97%)		

Tableau 8 : Survenue de complications, de décès et nécessité de ré-interventions de chacune des interventions

<sup>7</sup> Détail des complications et ré-interventions cf. Annexe 2 *Figure 1* et *Figure 2* respectivement

En considérant plus en détail les complications associées à chacun des shunts, nous constatons que parmi les 3 patients ayant bénéficié d'un shunt BT, 1 patient a développé une hypertension pulmonaire, alors que cette complication n'est survenue chez aucun patient ayant subi un shunt VD-AP. Notons également que la mortalité est plus importante parmi les cas avec un shunt BT puisque le seul cas de décès survenu à la suite de la première intervention appartenait à ce groupe de patients.

Concernant le shunt VD-AP, nous avons constaté que 4 patients avec ce type de shunt ont développé des arythmies à un moment de la prise en charge jusqu'à la complétion du Fontan, alors que cette complication ne s'est pas présentée chez les 2 patients avec un shunt BT ayant survécu au-delà de la procédure de Norwood. D'autres complications s'étant manifestées spécifiquement parmi les cas de shunt VD-AP sont l'obstruction du shunt et le développement de collatérales aorto-pulmonaires ou véno-veineuses, complications que l'on a relevé chez respectivement 1 et 3 cas au sein de notre échantillon (VS. aucun cas parmi les shunt BT). L'occlusion du shunt a été résolue par 2 interventions de dilatation, la seconde ayant été associée à l'implantation d'un stent. Chez les 3 patients ayant développé des collatérales, elles ont été mises en évidence après la seconde intervention et ont nécessité une embolisation par coils.

Par ailleurs, nous constatons que 3 des 5 patients initialement pris en charge par une approche hybride ont présenté une sténose des AP, complication résolue par une dilatation et parfois par la mise en place d'un stent.

Dans cette étude, nous ne nous sommes pas penché d'avantage sur les détails des complications dans le cadre de la prise en charge biventriculaire (Annexe 2, *Tableau 2*).

Finalement, en nous basant sur la date opératoire et la date de fin d'intubation, de fin d'hospitalisation en unité de soins intensifs et de retour à domicile, nous avons calculé respectivement les durées moyennes d'intubation, d'hospitalisation en soins intensifs et la durée totale d'hospitalisation (*Figure 2*).

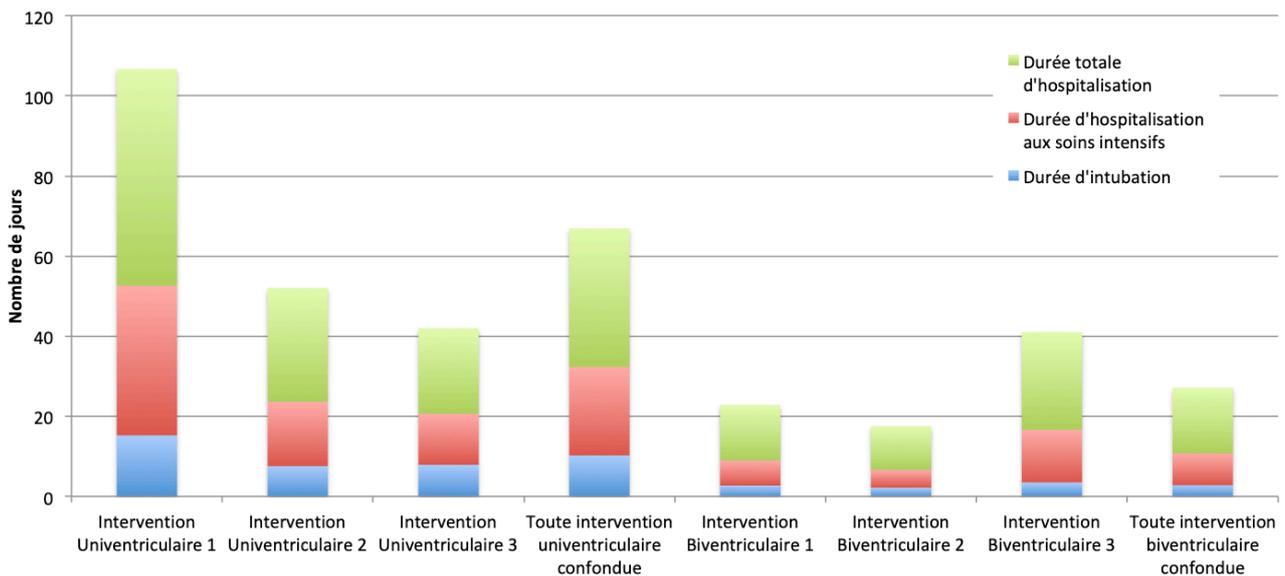


Figure 2 : Durées moyennes d'intubation (vert), d'hospitalisation en unité de soins intensifs (rouge) et totale d'hospitalisation (bleu)

## Objectifs secondaires

### Échantillon considéré

L'échantillon de patients considéré pour cette partie de l'étude est constitué des 12 cas éligibles de diagnostics anténataux pour lesquels les données post-natales étaient également disponibles (cf. section méthodologie). Dans l'hypothèse que l'existence d'une alternative thérapeutique tel qu'une ICF aurait pu changer le choix des parents ayant eu recours à une ITG, nous avons également considéré les 14 cas d'ITG pour lesquels les données échocardiographiques étaient disponibles.

### Résultats après calcul des scores de Boston

Parmi les 12 fœtus ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal et pour lesquels nous avons établis les scores de Boston, 3 fœtus ont eu plusieurs échocardiographies scorées à différents termes de la grossesse. Pour 2 de ces 3 fœtus (cas n°18 et n°22), compte tenu du fait que l'âge gestationnel auquel le score de Boston doit être appliqué n'est pas clairement défini et que les scores de Boston établis sur la base de chacun des deux examens étaient les mêmes, nous avons décidé de ne prendre en compte que la première échocardiographie scorée. Pour le 3<sup>ème</sup> fœtus (cas n°26), le score de Boston n'étant pas le même pour les deux examens et certaines mesures étant manquantes dans le premier, nous avons décidé de ne prendre en compte que la seconde échocardiographie, c'est-à-dire celle pour laquelle les mesures étaient complètes. Les Figures 3 et 4 présentent nos résultats<sup>8</sup> intéressant les critères eSHCG et scores de Boston des 12 fœtus mentionnés ci-dessus, ainsi que des 14 cas d'ITG.

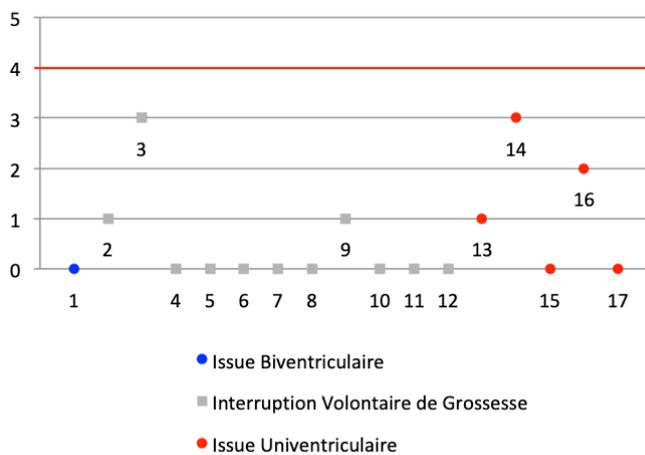


Figure 3 : Fœtus avec critères eSHCG remplis  
Ligne rouge : Seuil d'un score de Boston  $\geq 4$  à partir duquel les fœtus seraient éligibles pour une ICF s'ils remplissaient les critères eSHCG (ce qui est le cas pour les fœtus présentés sur cette figure).

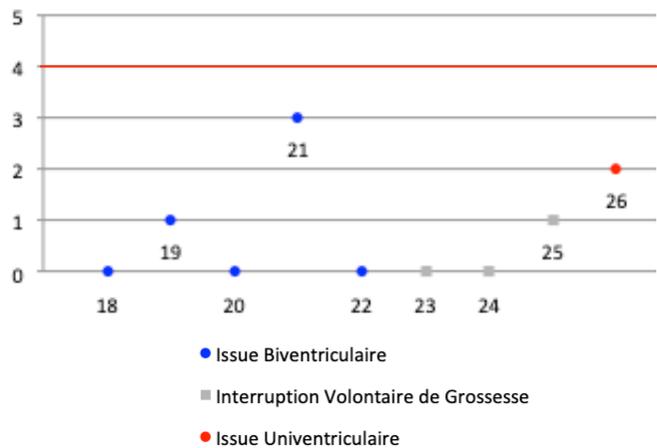


Figure 4 : Fœtus avec critères eSHCG non-remplis  
Ligne rouge : Seuil d'un score de Boston  $\geq 4$  à partir duquel les fœtus seraient éligibles s'ils remplissaient les critères eSHCG (ce qui n'est pas le cas pour les fœtus présentés sur cette figure).

Sur la base des figures précédentes, nous constatons qu'aucun fœtus de notre échantillon n'atteint ou ne franchi le seuil d'un score de Boston de 4 nécessaire afin d'être éligible pour une ICF de dilatation de la VA.

<sup>8</sup> Détail des critères de chacun des scores cf. Annexe 2 Figure 3 et Figure 4

## Fiabilité des critères prédisant une évolution vers un SCHG

La *Tableau 9* présente la table de contingence que nous avons construite afin d'évaluer la fiabilité des critères eSHCG appliqués à notre population. Cette table met en relation la prédiction d'évolution circulatoire établie d'après les critères eSHCG, avec l'issue circulatoire vers laquelle chaque fœtus a progressé en l'absence d'ICF.

	UniV+	UniV- (BiV)	Total
eSHCG +	5 (83,3%)	1 (16,7%)	6
eSHCG -	1 (16,7%)	5 (83,3%)	6
Total	6	6	12

*Tableau 9 : Table de contingence des critères prédisant une évolution vers un SHCG*

« eSHCG+ » = critères prédisant une évolution vers un SHCG remplis

« eSHCG- » = critères prédisant une évolution vers un SHCG non-remplis

« UniV+ » = issue univentriculaire en l'absence d'ICF

« UniV- (BiV) » = issue biventriculaire en l'absence d'ICF

Notons que, pour cette évaluation des performances des critères eSHCG, nous n'avons pas pris en compte les 14 cas d'ITG. Leur issue circulatoire à la naissance n'étant évidemment pas connue, nous ne pouvons juger de la capacité prédictive des critères les concernant. 11 de ces cas d'ITG auraient rempli les critères prédisant une évolution vers un SHCG, alors que pour les 3 cas restants les critères auraient plutôt été en faveur d'une évolution vers une circulation biventriculaire à terme.

## Discussion

### Du fœtus au nouveau-né

Pour commencer, nous constatons que parmi les 16 cas de SHCG inclus dans notre étude, 10 (63%) ont bénéficié d'un diagnostic prénatal, cependant nous n'en avons retrouvé que 6 dans la base de données des échocardiographies fœtales. Notons que, bien que les études suggèrent qu'un diagnostic anténatal n'améliorerait pas significativement la mortalité des nouveau-nés, plusieurs facteurs de morbidités seraient tout de même améliorés (5). La relation entre l'existence d'un diagnostic anténatal et l'amélioration de la mortalité et de la morbidité des nouveau-nés n'est cependant pas l'objet de notre étude. Parmi les 30 cas avec un diagnostic de malformation d'une structures du cœur gauche sans SHCG, nous ne comptons que 6 cas (20%) ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal, cas que nous avons tous retrouvés dans la base de données des échocardiographies. Le nombre relativement faible de diagnostic prénatal souligne la difficulté résidant dans le dépistage des modifications subtiles dans taille et la fonction des cavités cardiaques gauches. Finalement, la recherche de patients par le biais de la base de données des échocardiographie fœtale nous a permis d'identifier 14 cas pour lesquels il a été décidé d'entreprendre une ITG.

Concernant l'administration rapide d'une perfusion continue de PGE à la naissance, nous avons constaté que, dans la limite de la qualité des informations disponibles dans les dossiers médicaux, tous les patients avec un diagnostic de SHCG ont bénéficié de ce traitement dans la période néonatale. Ce constat n'est pas négligeable dans la mesure où plusieurs études mentionnent le fait qu'une administration précoce de PGE aurait un effet bénéfique sur l'équilibre acido-basique (45), la fonction rénale et au niveau neurologique (46). Dans le cadre de cette étude, nous n'avons toutefois pas spécifiquement étudié ces paramètres.

Avec une naissance à un âge gestationnel médian de 38 semaines et 4 jours et un poids de naissance moyen de 3,148kg, les nouveau-nés de notre étude étaient majoritairement eutrophiques. C'est un résultat

auquel nous pouvions nous attendre compte tenu du fait le SHCG et ses malformations constitutives ne sont pas incompatibles avec un bon développement fœtal (5). Notons tout de même que 4 nouveau-nés sont nés avec un poids de naissance <2,500kg, dont 3 étaient prématurés. Parmi ces 4 nouveau-nés avec un petit poids de naissance, seul 2 des prématurés étaient également atteint d'un SHCG. Nous avons constaté que ces 2 nouveau-nés n'ont pas été pris en charge selon une approche hybride, ce qui diverge de ce à quoi nous nous attendions compte tenu des recommandations de prise en charge établies (31).

Concernant l'adaptation à la naissance, les scores d'APGAR ainsi que les valeurs de pH artériels et veineux au cordon ombilical parlent en faveur d'une bonne adaptation de l'ensemble des cas inclus dans notre échantillon. Nous constatons par ailleurs que, à l'exception du patient décédé à 14 jours de vie suite à une décision d'abstention thérapeutique, la mortalité dans la période s'étalant de la naissance à la première intervention est de 0% au sein de notre population.

Nous pouvons finalement relever que, à l'exception du patient ayant eu une implantation de flowatch, le seul type d'intervention « pré-intervention » réalisée chez les patients pris en charge en vue du maintien d'une circulation biventriculaire est la dilatation de la VA par cathétérisme.

En revanche, pour les patients pris en charge en vue de l'établissement d'une circulation univentriculaire, ce sont les interventions d'atrioseptectomie qui sont prédominantes. La prédominance de ce type d'intervention chez les nouveau-nés atteints d'un SHCG s'explique par la nécessité de maintenir une communication inter-atriale perméable, et ainsi permettre le passage d'une partie du sang oxygéné vers la circulation systémique.

## Prise en charge du SHCG

### Approche chirurgicale classique

Concernant l'intervention de Norwood, première étape de cette prise en charge chirurgicale classique du SHCG, elle a été réalisée à un âge médian de 8 jours, ce qui est largement inférieur à l'âge limite de 30 jours au-delà duquel les risques de complications sont accrus (5). Cette première étape de palliation, tous types d'interventions confondus, est celle qui a engendré le plus grand nombre de complications (médiane de 5 complications par cas) et de ré-interventions (médiane de 2 ré-interventions par cas), constat en accord avec les données retrouvées dans la littérature.

Le type de shunt systémico-pulmonaire utilisé est nettement en faveur du shunt VD-AP (70% shunt VD-AP vs. 30% shunt BT). En étudiant plus en détail les complications associées à chacun de ces shunts, nos résultats sont comparables à ce que nous avons trouvé dans la littérature. Tout d'abord, le fait que le seul patient de notre échantillon ayant développé une hypertension pulmonaire compte parmi les cas de shunt BT concorde avec les constats de plusieurs études ayant mis en exergue que, le shunt BT permettant l'afflux de sang vers la circulation pulmonaire tant en systole qu'en diastole, il augmente le risque pour les patients de développer une hypertension pulmonaire (21). Nos résultats révèlent également une mortalité plus importante parmi les cas de shunt BT dans les 12 premiers mois suivant l'intervention, ce qui est comparable aux conclusions du premier rapport du SVR trial (17). Nous avons comptabilisé un nombre plus élevé d'arythmies parmi les patients ayant bénéficié d'un shunt VD-AP. Ce constat n'est pas surprenant puisque l'on peut attribuer une grande partie des complications de ce type de shunt à la ventriculotomie et les lésions du VD associées. Notons que, puisque les éventuelles lésions au VD subsisteront tout au long de la vie du patient, il est important de considérer l'intégralité de la prise en charge lorsque l'on recherche les complications associées au shunt VD-AP. D'après le SVR trial, les répercussions de la ventriculotomie sur le déclin fonctionnel du VD auraient tendance à se révéler uniquement au fil des années (17–19). Nous n'avons cependant pas relevé cette variable dans le cadre de notre étude. Dans notre échantillon de patients, la survenue d'occlusion du shunt ainsi que l'émergence de collatérales sont des complications qui

se sont manifestées uniquement dans le groupe de patients ayant bénéficié d'un shunt VD-AP, ce qui est également en accord avec les constats du SVR trial (17–19).

Concernant la mise en place de l'anastomose cavo-pulmonaire, nous constatons que, à l'exception du cas décédé entre les interventions de Glenn et de Fontan, la totalité des interventions de Fontan ont été réalisées au moyen d'un conduit extracardiaque. Ce résultat était attendu puisque cette dernière est la procédure la plus communément adoptée pour la complétion du Fontan suite à une anastomose cavo-pulmonaire selon Glenn (5). Les interventions de Glenn et de Fontan ont été réalisées à des âges médians de 5 mois et 2,4 ans respectivement, ce qui se situe dans la tranche d'âge habituellement préférée pour chacune d'elle (5,29).

Outre les arythmies et les infections, la survenue d'un épanchement est la complication la plus fréquemment retrouvée parmi les 3 étapes de palliation, ce qui n'est pas surprenant puisque les patients atteints d'un SHCG sont fortement prédisposés à présenter chacune des conditions favorisant ce type de complication (5). Ces conditions pouvant favoriser à la formation d'un épanchement sont une diminution de la pression oncotique, une augmentation de la pression hydrostatique ou une lésion de la circulation lymphatique.

Finalement, avec un total de 4 décès, la survie de notre cohorte jusqu'à la complétion du Fontan est de 75% et est donc supérieure à la survie de 65% rapportée dans la littérature récente concernant les patients naissant de nos jours avec un SHCG (19). À ce jour, aucun patients de notre population n'est décédé au-delà de la complétion du Fontan.

### **Approche hybride**

Aucun des patients avec un petit poids de naissance n'a été pris en charge par une approche hybride. Parmi les 4 patients ayant bénéficié d'une procédure hybride et survécu jusqu'à la seconde intervention, 3 avaient développé des sténoses au niveau des AP au moment de la seconde étape. Avec une survenue de 75%, telle que décrite également dans la littérature, cette complication est fréquente suite à une approche hybride (47). Les 4 patients ayant survécu à la première intervention ont ensuite bénéficié d'une intervention combinant la réalisation de l'anastomose cavo-pulmonaire selon Glenn avec une reconstruction de l'arc aortique, et aucun patient n'a été orienté vers une stratégie de reconstruction biventriculaire. Par ailleurs, nous constatons que, dans notre série, aucune intervention hybride n'a été pratiquée dans l'attente d'une transplantation.

Pour terminer, bien que notre collectif soit très restreint, nous constatons un taux de mortalité associé à la procédure hybride de 20% jusqu'au terme de la seconde étape de palliation, ce qui est comparable au taux de mortalité de 21% mentionné dans la littérature (5).

### **Scores de Boston et considérations**

Bien que 17 fœtus (dont 11 auront une ITG) aient rempli les critères prédisant une évolution vers un SHCG, aucun n'aurait eu un score de Boston en faveur du succès d'une intervention de dilatation de la VA in-utero et n'aurait donc pu être référé à un centre réalisant ce type d'intervention. Le score de Boston de ces 17 fœtus révèle que l'hypoplasie ou le déclin de fonction des structures cardiaques gauches de ces fœtus étaient déjà trop avancés pour espérer une évolution biventriculaire suite à une ICF. Par ailleurs, rappelons qu'il est difficile de dépister les fœtus risquant d'évoluer vers un SHCG qui pourraient être candidats pour une ICF car leurs lésions sont subtiles. La modalité échographique qui se prêterait le mieux au dépistage de ces sténose sévère de la VA sans répercussion morphologique sur les cavités gauches est le Doppler

couleur, cependant cet examen ne fait à ce jour pas partie du dépistage standard des malformations cardiaques en Suisse. Les critères de Boston strictes pour la sélection des fœtus éligibles pour une intervention de dilatation de la VA in-utero, ainsi que le défi diagnostique que le dépistage anténatal représente expliquent que seul un nombre très restreint de cas soient finalement candidats pour une ICF de dilatation de la VA. On comprend donc l'importance de regrouper ces cas et de les référer à un nombre restreint de centres spécialisés réalisant ce type d'interventions.

Lorsqu'appliqué à notre population, les critères visant à prédire une évolution vers un SHCG ont une sensibilité de 83%, une spécificité de 83%, une VPP de 83% et une VPN de 83%, ainsi que des rapports de vraisemblance de 5,00 en présence d'un score positif et de 0,20 en présence d'un score négatif. La fiabilité moyenne de ces critères, élément également mentionné dans la littérature (48), s'est révélée dans notre étude par la présence d'un faux négatif et un faux positif. Ces critères ne sont donc pas suffisamment fiables pour être utilisés comme unique moyen de prédiction de l'évolution in-utero des fœtus avec un diagnostic prénatal de sténose de la VA.

## Conclusions

L'état des lieux de la prise en charge des enfants atteints d'un SHCG ou de ses malformations constitutives entre les années 1990 et 2018 au CHUV a pu être établi. Nos résultats sont conformes à ceux de la littérature concernant le type d'interventions réalisées, l'âge auquel elles sont réalisées et leurs complications. La survie des patients avec un SHCG dans notre cohorte est supérieure à celle retrouvée dans les données les plus récentes de la littérature.

Concernant les cas prénataux, parmi tous les fœtus pour lesquels les données anténatales étaient disponibles, 6 fœtus auraient rempli les critères prédisant une évolution vers un SHCG. Toutefois, alors que 5 de ces fœtus ont effectivement développé un SHCG, le 6<sup>ème</sup> a malgré tout évolué vers une circulation biventriculaire à terme. Ces critères ne semblent donc pas suffisamment fiables pour être utilisés comme unique moyen de prédiction de l'évolution in-utero des fœtus bénéficiant d'un diagnostic prénatal de sténose de la VA. Dans notre cohorte de cas prénataux, le score de Boston de tous les fœtus aurait été défavorable pour une issue biventriculaire après ICF (score <4). De ce fait, bien que la validité de ce score appliqué à notre population reste encore à confirmer, aucun de ces fœtus n'aurait été éligible pour une ICF de dilatation de la VA.

## Limitations de l'étude

L'une des principales limitations de cette étude découle de son caractère rétrospectif. Tout d'abord, un nombre non-négligeable de patients avaient, en raison d'une prise en charge initiale dans un centre autre que le CHUV, des dossiers incomplets. De plus, certaines des variables que nous avons recherché dans le cadre de cette étude n'étaient pas toujours clairement renseignées. Finalement, la présence d'informations contradictoires dans les dossiers informatiques, ainsi que de complications non-répertoriées dans les lettres de sortie ou autres documents informatisés est possible.

Une seconde limitation importante de notre étude est le petit nombre de patients inclus. Il en découle une impossibilité d'établir des conclusions fortement significatives ou généralisables.

Afin de remédier à ces limitations, il s'agirait de réaliser une étude similaire à plus large échelle, par exemple au niveau national, en procédant par ailleurs à une récolte prospective de variables bien déterminées.

## Références bibliographiques

### Articles

1. Lev M. Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab Invest.* 1952;1:61–70.
2. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am.* nov 1958;5(4):1029-56.
3. Tchervenkov CI, Jacobs ML, Tahta SA. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* avr 2000;69(4 Suppl):S170-179.
4. Greenleaf CE, Urencio JM, Salazar JD, Dodge-Khatami A. Hypoplastic left heart syndrome: current perspectives. *Transl Pediatr.* juill 2016;5(3):142-7.
5. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, et al. Hypoplastic Left Heart Syndrome: Current Considerations and Expectations. *J Am Coll Cardiol.* 3 janv 2012;59(1, Supplement):S1-42.
6. Ghanayem NS, Hoffman GM, Mussatto KA, Cava JR, Frommelt PC, Rudd NA, et al. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1 nov 2003;126(5):1367-75.
7. Feit LR, Copel JA, Kleinman CS. Foramen ovale size in the normal and abnormal human fetal heart: an indicator of transatrial flow physiology. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 1 sept 1991;1(5):313-9.
8. Chin AJ, Weinberg PM, Barber G. Subcostal two-dimensional echocardiographic identification of anomalous attachment of septum primum in patients with left atrioventricular valve underdevelopment. *J Am Coll Cardiol.* 1 mars 1990;15(3):678-81.
9. Rychik J, Rome JJ, Collins MH, DeCampi WM, Spray TL. The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. *J Am Coll Cardiol.* août 1999;34(2):554-60.
10. Yabek SM, Mann JS. Prostaglandin E1 infusion in the hypoplastic left heart syndrome. *Chest.* sept 1979;76(3):330-1.
11. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med.* 6 janv 1983;308(1):23-6.
12. Ohye RG, Schranz D, D'Udekem Y. Current Therapy for Hypoplastic Left Heart Syndrome and Related Single Ventricle Lesions. *Circulation.* 25 oct 2016;134(17):1265-79.
13. Yabrodi M, Mastropietro CW. Hypoplastic left heart syndrome: from comfort care to long-term survival. *Pediatr Res.* janv 2017;81(1-2):142-9.
14. Blalock A, Taussig HB. Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig. *JAMA.* 27 avr 1984;251(16):2123-38.
15. Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* oct 1981;82(4):511-9.
16. Sano S, Ishino K, Kawada M, Honjo O. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2004;7:22-31.
17. Ohye RG, Sleeper LA, Mahony L, Newburger JW, Pearson GD, Lu M, et al. Comparison of Shunt Types in the Norwood Procedure for Single-Ventricle Lesions. *N Engl J Med.* 27 mai 2010;362(21):1980-92.
18. Newburger JW, Sleeper LA, Frommelt PC, Pearson GD, Mahle WT, Chen S, et al. Transplant-Free Survival and Interventions at 3 Years in the Single Ventricle Reconstruction Trial. *Circulation.* 20 mai 2014;129(20):2013-20.
19. Newburger JW, Sleeper LA, Gaynor JW, Hollenbeck-Pringle D, Frommelt PC, Li JS, et al. Transplant-Free Survival and Interventions at 6 Years in the SVR Trial. *Circulation.* 22 mai 2018;137(21):2246-53.

20. Fraser CD. Surgical Palliation for Hypoplastic Left Heart Syndrome: For Now, Just Keep Doing What You Do Best. *Circulation*. 22 mai 2018;137(21):2254-5.
21. Beke DM. Norwood Procedure for Palliation of Hypoplastic Left Heart Syndrome: Right Ventricle to Pulmonary Artery Conduit vs Modified Blalock-Taussig Shunt. *Crit Care Nurse*. déc 2016;36(6):42-51.
22. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. mai 1971;26(3):240-8.
23. Beghetti M. Fontan and the pulmonary circulation: a potential role for new pulmonary hypertension therapies. *Heart*. 1 juin 2010;96(12):911-6.
24. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. août 1990;100(2):228-32.
25. Lin Z, Ge H, Xue J, Wu G, Du J, Hu X, et al. Comparison of extracardiac conduit and lateral tunnel for functional single-ventricle patients: A meta-analysis. *Congenit Heart Dis*. déc 2017;12(6):711-20.
26. Fujii Y, Kotani Y, Takagaki M, Arai S, Kasahara S, Otsuki S, et al. Growth of the lateral tunnel in patients who underwent a total cavopulmonary connection at less than 5 years of age. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. juill 2010;38(1):66-70.
27. al BN et. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. - PubMed - NCBI [Internet]. [cité 3 oct 2018]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1451248>
28. Salazar JD, Zafar F, Siddiqui K, Coleman RD, Morales DLS, Heinle JS, et al. Fenestration during Fontan palliation: now the exception instead of the rule. *J Thorac Cardiovasc Surg*. juill 2010;140(1):129-36.
29. Manning PB, Mayer JE, Wernovsky G, Fishberger SB, Walsh EP. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. avr 1996;111(4):833-839-840.
30. Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, Hunter S, Hamilton JR. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J*. juin 1993;69(6):551-5.
31. Wilder TJ, McCrindle BW, Hickey EJ, Ziemer G, Tchervenkov CI, Jacobs ML, et al. Is a hybrid strategy a lower-risk alternative to stage 1 Norwood operation? *J Thorac Cardiovasc Surg*. janv 2017;153(1):163-172.e6.
32. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation*. 1 déc 1991;84(6):2325-35.
33. Yerebakan C, Murray J, Valeske K, Thul J, Elmontaser H, Mueller M, et al. Long-term results of biventricular repair after initial Giessen hybrid approach for hypoplastic left heart variants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1 avr 2015;149(4):1112-1122.e2.
34. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Stenting of the Arterial Duct and Banding of the Pulmonary Arteries: Basis for Combined Norwood Stage I and II Repair in Hypoplastic Left Heart. *Circulation*. 5 mars 2002;105(9):1099-103.
35. Almond CSD, Thiagarajan RR, Piercey GE, Gauvreau K, Blume ED, Bastardi HJ, et al. Waiting List Mortality Among Children Listed for Heart Transplantation in the United States. *Circulation*. 10 févr 2009;119:717-27.
36. SWT\_Geschaeftsbericht\_A4\_2017\_fr\_def\_web.pdf [Internet]. [cité 25 nov 2018]. Disponible sur: [https://www.swisstransplant.org/fileadmin/user\\_upload/Swisstransplant/Jahresbericht/SWT\\_Geschaeftsbericht\\_A4\\_2017\\_fr\\_def\\_web.pdf](https://www.swisstransplant.org/fileadmin/user_upload/Swisstransplant/Jahresbericht/SWT_Geschaeftsbericht_A4_2017_fr_def_web.pdf)
37. Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, Spevak PJ, Parness IA, Colan SD. Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. A longitudinal study. *Circulation*. 15 sept 1995;92(6):1531-8.
38. Moon-Grady AJ, Morris SA, Belfort M, Chmait R, Dangel J, Devlieger R, et al. International Fetal Cardiac Intervention Registry: A Worldwide Collaborative Description and Preliminary Outcomes. *J Am Coll Cardiol*. 28 juill 2015;66(4):388-99.
39. McElhinney DB, Marshall AC, Wilkins-Haug LE, Brown DW, Benson CB, Silva V, et al. Predictors of Technical Success and Postnatal Biventricular Outcome After In Utero Aortic Valvuloplasty for Aortic Stenosis With Evolving Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Circulation*. 13 oct 2009;120(15):1482-90.
40. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, Velde ME van der, Marshall AC, Marx GR, et al. Balloon

- Dilation of Severe Aortic Stenosis in the Fetus. *Circulation*. 12 oct 2004;110(15):2125-31.
41. Mäkikallio K, McElhinney DB, Levine JC, Marx GR, Colan SD, Marshall AC, et al. Fetal Aortic Valve Stenosis and the Evolution of Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Circulation*. 21 mars 2006;113(11):1401-5.
  42. Rychik J. The Relentless Effects of the Fontan Paradox. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2016;19(1):37-43.
  43. Anne P, Du W, Mattoo TK, Zilberman MV. Nephropathy in patients after Fontan palliation. *Int J Cardiol*. 20 févr 2009;132(2):244-7.
  44. Robich MP, Stewart RD, Zahka KG, Krasuski RA, Hanna M, Blackstone EH, et al. Two Cases of Late Shone Syndrome With Pulmonary Hypertension: Heart–Lung Transplant or Valve Surgery? *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. janv 2016;7(1):100-3.
  45. Verheijen PM, Lisowski LA, Stoutenbeek P, Hitchcock JF, Brenner JI, Copel JA, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the newborn patient. *J Thorac Cardiovasc Surg*. avr 2001;121(4):798-803.
  46. Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JE, Clark BJ. Impact of Prenatal Diagnosis on Survival and Early Neurologic Morbidity in Neonates With the Hypoplastic Left Heart Syndrome. *PEDIATRICS*. 1 juin 2001;107(6):1277-82.
  47. Dave H, Rosser B, Knirsch W, Hübler M, Prêtre R, Kretschmar O. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome and its variants: the fate of the pulmonary arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1 juill 2014;46(1):14-9.
  48. Gardiner HM, Kovacevic A, Tulzer G, Sarkola T, Herberg U, Dangel J, et al. Natural history of 107 cases of fetal aortic stenosis from a European multicenter retrospective study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1 sept 2016;48(3):373-81.

## Images

Images 1, 2, 3, et 4 :

[https://apps.childrenshospital.org/clinical/mml/index.cfm?CAT=subtopic&SUBTOPIC\\_ID=1113](https://apps.childrenshospital.org/clinical/mml/index.cfm?CAT=subtopic&SUBTOPIC_ID=1113)

Images 5, 6 et 7 :

Beghetti M. Fontan and the pulmonary circulation: a potential role for new pulmonary hypertension therapies. *Heart*. 1 juin 2010;96(12):911-6.

Image 8 :

<http://tse4.mm.bing.net/th?id=OIP.hZcvmD7lJvk-bmZOF2BTewHaJv>

Images 9a et 9b :

Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, Velde ME van der, Marshall AC, Marx GR, et al. Balloon Dilation of Severe Aortic Stenosis in the Fetus. *Circulation*. 12 oct 2004;110(15):2125-31.

## Annexes

### Annexe 1

#### Définition du score d'APGAR

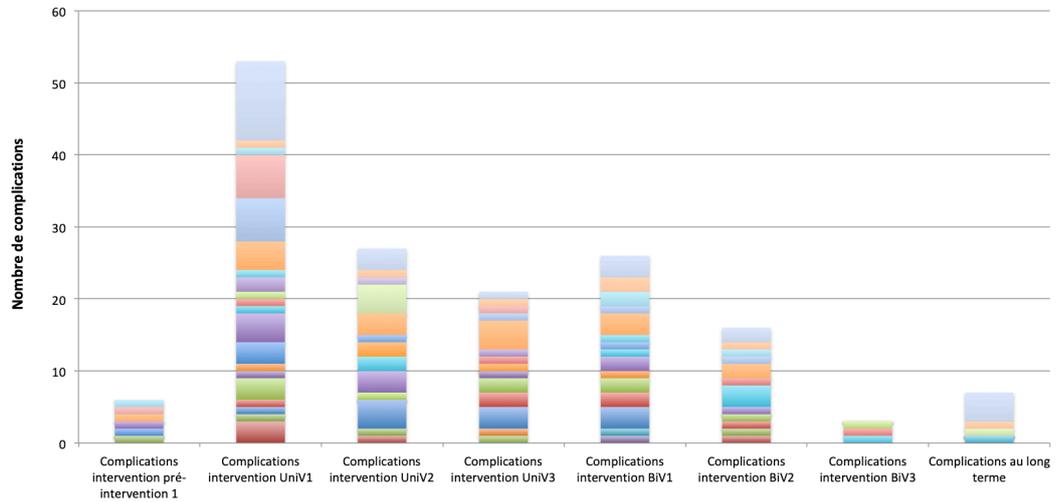
**A** = Apparence (coloration), **P** = Pouls (fréquence cardiaque), **G** = Grimace (réactivité aux stimuli),  
**A** = Activité (tonus musculaire), **R** = Respiration (efforts respiratoires).

Cotation	Battements cardiaques	Respiration	Coloration	Tonus musculaire	Réactivité à la stimulation
0	Absents	Absente	Bleue ou pâle	Nul	Nulle
1	< 100/min	Quelques mouvements spontanés	Cyanose des extrémités	Hypotonie	Grimaces
2	>100/min	Normale	Rose	Tonus normal	Cris

[https://fr.wikipedia.org/wiki/Score\\_d%27Apgar](https://fr.wikipedia.org/wiki/Score_d%27Apgar)

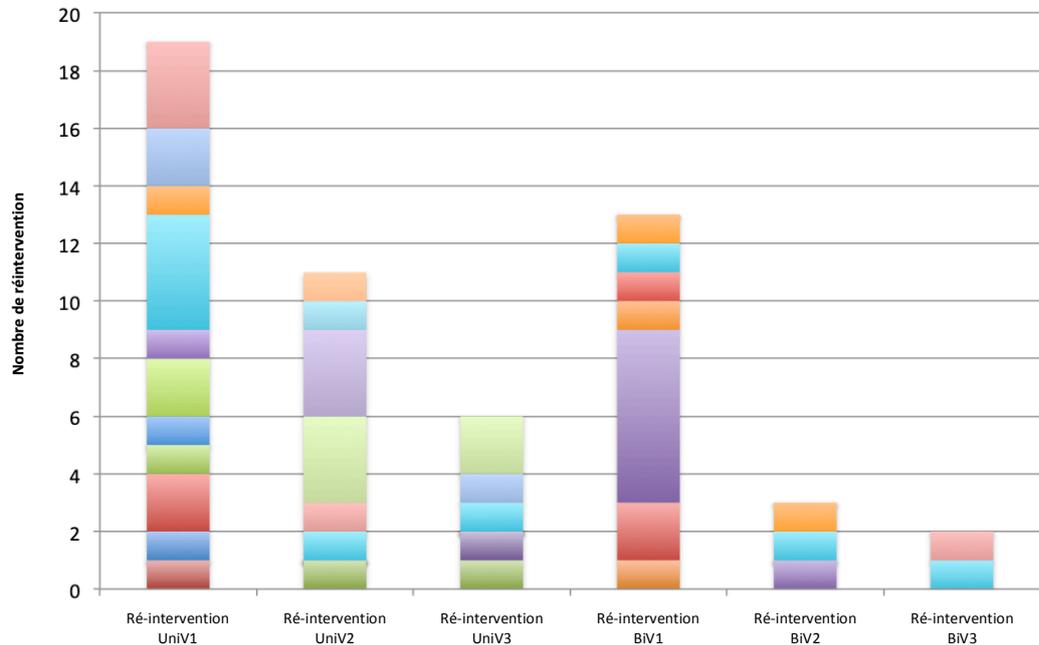
## Annexe 2

### Paramètres de prise en charge post-opératoire



Autre	0	11	3	1	3	2	0	4
Iatrogène	0	1	1	1	2	1	0	1
Instabilité hémodynamique	1	1	0	0	2	1	0	0
Développement de collatérales	0	0	1	0	0	0	0	0
Sténose artère(s) pulmonaire(s)	0	0	4	0	0	0	0	1
Insuffisance rénale aiguë	1	6	0	1	0	0	0	0
Arrêt cardio-respiratoire	0	6	0	1	1	1	0	0
Arythmie non-spécifiée	1	4	3	4	3	2	0	0
Paralysie du diaphragme	0	1	0	0	1	0	0	0
Chylothorax	0	2	0	1	0	0	0	0
Hémothorax	0	1	0	0	0	0	1	0
Pneumothorax	0	1	0	1	0	1	1	0
Hémopéricarde	0	0	1	0	1	0	0	0
Épanchement péricardique	0	0	2	1	0	0	0	0
Épanchement pleural	0	1	2	0	1	3	1	0
Épanchement non-spécifié	1	4	3	0	2	1	0	0
Infection digestive	0	0	1	0	0	0	0	0
Choc septique	0	0	0	0	0	0	0	0
Sepsis	1	3	0	0	0	0	0	0
Entérocolite nécrosante	0	1	0	0	1	0	0	0
Endocardite	0	0	0	0	0	0	0	1
Infection du site opératoire	0	1	0	1	0	0	0	0
Infection urinaire	0	3	0	2	2	1	0	0
Infection respiratoire ou pneumonie	0	1	0	2	2	1	0	0
Infection non-spécifiée	0	1	4	3	3	0	0	0
Ischémie	0	0	0	1	0	0	0	0
Hémorragie intra-crânienne	0	0	0	0	1	0	0	0
Neurologique	0	0	0	0	1	0	0	0
Cathétérisme	1	1	1	1	0	1	0	0
Reprise chirurgicale	0	3	1	0	0	1	0	0

Figure 1 : Complications de chaque intervention



	Ré-intervention UniV1	Ré-intervention UniV2	Ré-intervention UniV3	Ré-intervention BIV1	Ré-intervention BIV2	Ré-intervention BIV3
Fermeture du thorax	0	1	0	0	0	0
Ré-ouverture du thorax	0	1	0	0	0	0
Fermeture de collatérales	0	3	0	0	0	0
Dilatation ± stent artère(s) pulmonaire(s)	0	3	2	0	0	0
Reprise chirurgicale non-spécifiée	3	1	0	0	0	1
Implantation ECMO	2	0	1	0	0	0
Plicature du diaphragme	1	0	0	1	1	0
Drainage non-spécifié	4	1	1	1	1	1
Stent canal artériel	1	0	0	0	0	0
CIA non-spécifié	2	0	0	0	0	0
Fermeture CIV	0	0	0	1	0	0
Valve tricuspide	1	0	0	0	0	0
Valve mitrale	0	0	0	1	0	0
Valve pulmonaire	0	0	0	0	0	0
Valve aortique	0	0	0	6	1	0
Intra-cardiaque	1	0	0	0	0	0
Arc aortique cathétérisme	2	0	0	2	0	0
Arc aortique chirurgie	1	0	0	0	0	0
Contegra	0	0	0	1	0	0
Fénelstration	0	0	0	0	0	0
Fontan	0	0	1	0	0	0
Glenn	0	1	1	0	0	0
Shunt Sano ou Blalock	1	0	0	0	0	0

Figure 2 : Ré-interventions de chaque intervention

ID étude	Preintervention Type <sup>1</sup>				Preintervention complications Type <sup>2</sup>				Intervention1 BT ou VD-AP <sup>3</sup> Décès avant interv. <sup>1</sup> Décès entre interv 1 et 2 <sup>4</sup>				Intervention1 complications Type <sup>2</sup>				Intervention2 stratégie <sup>5</sup> Décès entre interv 2 et 3 <sup>4</sup>				Intervention2 complications Type <sup>2</sup>				Intervention3 stratégie <sup>6</sup> Fenestration <sup>8</sup> Décès Interventions <sup>4</sup>				Intervention3 complications Type <sup>2</sup>				Complications fenestration <sup>7</sup>	
7	1	.	.	.	2b	0	0	14	14	9	8	4b	0	1	0	5	4	0	0	0	0	0	2	2	0	8b	4	8	3b	6a	4	2a		
8	.	.	.	.	2	0	0	6b	6a	14	4c	1	0	1	0	14	10	10	4	0	0	0	2a	1	0	.	.	.	.	.	.	0		
10	.	.	.	.	3	0	0	8b	8b	8b	4	5	14	1a	1	8	0	0	0	0	0	0												
11	.	.	.	.	2c	0	0	9	5a	4f	0	0	0	1	0	5	0	0	0	0	0	0	2	1	0	9	4b	2	0	0	0	0		
15	.	.	.	.	2	0	0	.	.	.	.	.	.	1	0	.	.	.	.	.	.	.	2b	0	0	8	4a	14	0	0	0	.		
16	2	.	.	.	2b	0	0	.	.	.	.	.	.	1	0	.	.	.	.	.	.	.	2b	0	0	6c	8	0	0	0	0	.		
19	1	4f	9	8	1	0	0	4f	14	14	14	0	0	1c	0	14	0	0	0	0	0	0	2	1	0	4c	5b	0	0	0	0	0		
22	1	.	.	.		1	0																											
23	.	.	.	.	3	0	1	8b	0	0	0	0	0																					
27	1	5	.	.	3	0	0	14	4b	4f	5	9	2	1a	0	4	5a	5b	8	4h	2	0	2	1	0	8	4	0	0	0	0	2b		
30	.	.	.	.	1	0	0	5	6c	7	14	0	0	1	0	.	.	.	.	.	.	.	.	.	.									
33	4	.	.	.	2	0	0	8b	0	0	0	0	0	1	0	11	14	0	0	0	0	0	2	1	0	4a	0	0	0	0	0	0		
37	.	.	.	.	3	0	0	.	.	.	.	.	.	1b	0	10	0	0	0	0	0	0	2	0	0	13	4b	0	0	0	0	.		
41	3	.	.	.	1c	0	1	1	8	4a	9	14	1																					
42	.	.	.	.	2c	0	0	9	6c	4b	4e	8	13	1	0	5a							.											
46	1	12	0	0	3	0	0	8b	14	9	5	12	8	1a	0	1	5	8	13	10	5c	4	.											

Tableau 1 : Détail des complications de la prise en charge univentriculaire

<sup>1</sup> 1 = atrio-septostomie (Rashkind); 2 = dilatation de la VA par cathétérisme; 3 = tentative hybride; 4 = autre; . = non relevant

<sup>2</sup> 0 = aucune; 1 = reprise CCV; 2 = cathétérisme; 3 = neurologique; 3a = hémorragie intracrânienne; 3b = ischémie; 4 = infection; 4a = respiratoire ou pneumonie; 4b = urinaire; 4c = site opératoire; 4d = endocardite; 4e = nec; 4f = sepsis; 4g = choc septique; 4h = digestif; 5 = épanchement; 5a = épanchement pleural; 5b = épanchement péricardique; 5c = hémopéricarde; 6a = pneumothorax; 6b = hémothorax; 6c = chylothorax; 7 = paralysie diaphragme; 8 = arythmie; 8b = arrêt cardio-respiratoire; 9 = insuffisance rénale aigüe; 10 = sténose AP; 11 = collatérales; 12 = instable hémodynamique; 13 = iatrogène; 14 = autre; . = non relevant

<sup>3</sup> 1 = BT; 1b = +DKS; 1c = +autre; 2 = VD-AP; 2b = +DKS; 2c = +autre; 3 = hybride; . = non relevant

<sup>4</sup> 0 = non ; 1 = oui

<sup>5</sup> 1 = Glenn; 1a = + Norwood; 1b = + anastomose DKS (+ reconstruction AP); 1c = + plastie valve tricuspide (selon DeVega); 2 = hémi-Fontan; . = non relevant

<sup>6</sup> 1 = Fontan original; 2 = conduit extracardiaque; 2a = + retrait stent AP; 2b = + plastie aorte ascendante.; 3 = tunnel latéral

<sup>7</sup> 0 = non; 1 = oui; 2a = fermeture chirurgicale; 2b = fermeture spontanée; . = non relevant

ID étude	Preintervention Type <sup>1</sup>	Preintervention Complications Type <sup>2</sup>	Intervention1 BIV Type <sup>3</sup>	Décès avant Intervention	Décès entre Intervention BIV 1 et 2 <sup>4</sup>	Intervention1 BIV complications Type <sup>2</sup>	Intervention2 BIV Type <sup>3</sup>	Décès Intervention2 BIV <sup>4</sup>	Intervention2 BIV complications Type <sup>2</sup>	Intervention3 BIV Type <sup>3</sup>	Décès Interventions3 BIV <sup>4</sup>	Intervention3 BIV complications Type <sup>2</sup>									
1	2	0																			
2	.	.	2c	0	0	1	13	12	.												
3	2	0	2c	0	0	0	.	.	.												
4	.	.	1	0	0	0	.	.	.	5b	8	0	14	0	0	3a	0	.	.	.	.
5	2	.	2a	8	0	0	.	.	.	5b	.	0	.	.	.						
6	.	.	2c	0	0	0	3a	.	.	2c	.	0	.	.	.						
9	.	.	2c	0	0	0	8	8b	4	2a	3b	0	8	8b	4b						
12	.	.	2c	0	0	0	.	.	.												
13	.	.	2c	0	0	0	4a	0	0												
14	.	.	1	2a	0	0	4	4b	0	2b	1	0	5a	.	.	5	0	6a	14	4a + 4 + 4g	6b
17	2	.	2	8	0	0	4a	12	13	5b	3c	0	.	.	.						
18	.	.	2c	2c	0	0	.	.	.												
20	.	.	2c	2c	0	0	14	4e	0	5	.	0	5a	2	0	3a	0	.	.	.	.
21	2	.	2a	2a	0	0	5a	0	0	5	.	0	.	.	.						
24	2	.	2c	2c	0	0	.	.	.												
25	.	.	2c	2c	0	0	.	.	.												
26	.	.	2a	2a	0	0	.	.	.												
28	2	.	5b	.	0	0	14	0	0	6	3	0	8	14	0						
29	2	.	2c	2c	0	0	.	.	.												
31	.	.	1	1	0	0	.	.	.	5	.	0	5a	0	0	6	0	.	.	.	.
32	4	2	1	8	0	0	3	7	4	2a	4	0	4a	12	13						
34	.	.	2c	2c	0	0	.	.	.												
35	2	8	2a	2a	0	0	14	4b	.												
36	.	.	2c	2c	0	0	5c	0	0												
38	.	.	2c	2c	0	0	.	.	.												
39	.	.	1	1	0	0	.	.	.	2c	.	0	1	0	0	5	0	5a	.	.	.
40	.	.	2a	2a	0	0	.	.	.	5	.	0	14	6a	0						
43	.	.	1	8	0	0	5	8	0	3c	0	0	5	0	0						
44	.	.	1	1	0	0	5	8	0												
45	.	.																			

Tableau 2 : Détail des complications de la prise en charge biventriculaire

<sup>1</sup> 1 = atrio-septostomie (Rashkind); 2 = dilatation de la VA par cathétérisme; 3 = tentative hybride; 4 = autre; . = non relevant

<sup>2</sup> 0 = aucune; 1 = reprise CCV; 2 = cathétérisme; 3 = neurologique; 3a = hémorragie intracrânienne; 3b = ischémie; 4 = infection; 4a = respiratoire ou pneumonie; 4b = urinaire; 4c = site opératoire; 4d = endocardite; 4e = nec; 4f = sepsis; 4g = choc septique; 4h = digestif; 5 = épanchement; 5a = épanchement pleural; 5b = épanchement péricardique; 5c = hémopéricarde; 6a = pneumothorax; 6b = hémothorax; 6c = chylothorax; 7 = paralysie diaphragme; 8 = arythmie; 8b = arrêt cardio-respiratoire; 9 = insuffisance rénale aigüe; 10 = sténose AP; 11 = collatérales; 12 = instable hémodynamique; 13 = iatrogène; 14 = autre; . = non relevant

<sup>3</sup> 1 = chirurgie pour coarctation aortique; 2 = intervention sur sténose VA; 2a = commissurotomie VA; 2b = plastie VA; 2c = dilatation VA par cathétérisme; 3 = remplacement VP; 3a = implantation VP "Melody" par cathétérisme; 3b = Plastie VM (selon DeVega); 3c = PLASTIE VT (selon DeVega); 4 = fermeture de CIV; 5 = ROSS; 5b = intervention de Ross avec conduit Contegra; 6 = Intervention de Tirone David; 7 = ECMO; 8 = AUTRE; . = non relevant

<sup>4</sup> 0 = non; 1 = oui

### Détail des critères des scores de Boston

Critères visant à prédire le potentiel d'évolution vers un SHCG	Variable	Nombre de cas remplissant le critère
Diminution qualitative de la fonction du VG	Aucune	12
	Légère	0
	Modérée	1
	Sévère	16
Flux dans l'arc aortique transverse à tout moment du cycle cardiaque (entre les 2 premiers vaisseaux brachiocéphaliques)	Antérograde	8
	Bidirectionnel	2
	Rétrograde	19
Flux monophasique au travers de la valve mitrale	Non	10
	Oui	4
Circulation au travers du septum inter-auriculaire	Circulation G->D ou septum intact	16
	Circularion bidirectionnelle	8
	Circulation D->G	4
Flux dans les veines pulmonaires*	Bidirectionnel	1

Figure 3 : Résultats obtenus concernant les critères visant à prédire le potentiel d'évolution vers un SHCG (critères eSHCG)

Critères du score de Boston visant à le succès d'une intervention de dilatation de la valve aortique in-utero	Nombre de cas remplissant le critère
Atrésie de la valve aortique	13
Long axe du VG : Z-score > 0	3
Court axe du VG : Z-score > 0	5
Diamètre de la valve aortique : Z-score > -3,5	0
Diamètre de la valve mitrale : Z-score > -2	5
Gradient maximum en systole au travers de la valve mitrale ou de la valve aortique $\geq$ 20 mmHg	4

Figure 4 : Résultats obtenus concernant les critères du scores de Boston visant à prédire le succès d'une intervention de dilatation de la valve aortique in-utero