

Mémoire de Maîtrise en médecine

Prise en charge et résultats chirurgicaux des enfants opérés d'une Tétralogie de Fallot à Lausanne entre 2005 et 2015

(Management and surgical results of operated children of a Tetralogy of Fallot in Lausanne between 2005 and 2015)

Etudiante

Francesca Ortelli

Tuteur

Stefano Di Bernardo MER
DFME - Unité de Cardiologie Pédiatrique

Expert

Prof. Etienne Pruvot
DCV - Service de Cardiologie

Lausanne, 15.12.2017

Abstract

Contexte

La Tétralogie de Fallot (TF) est une cardiopathie cyanogène avec une incidence de 3/10'000 naissances, cette malformation cardiaque est caractérisée par quatre anomalies anatomiques : une communication interventriculaire (CIV), l'aorte à cheval sur la CIV, une obstruction de la voie de chasse du ventricule droite (VD) et une hypertrophie du VD. Actuellement la correction d'emblée dans les premiers mois de vie et l'approche palliative avec la mise en place d'un shunt systémico-pulmonaire, suivi par une correction chirurgicale plus tardive sont les approches initiales utilisées. Dans les deux situations, le but de la correction chirurgicale est de fermer la CIV et de soulager l'obstruction de la voie de chasse du VD ; avec un patch transannulaire (TAP), avec un conduit valvé ou en préservant la valve pulmonaire native.

But de l'étude

Le but de l'étude est d'analyser les résultats chirurgicaux des enfants opérés à Lausanne d'une TF entre 2005 et 2015 et de comparer ces résultats avec ceux publiés par d'autres centres. En outre, cette étude nous permettra de comparer des groupes de patients opérés d'une TF en fonction de leur origine (suisse vs humanitaire), selon le type de première chirurgie (palliation vs correction) et selon la technique chirurgicale utilisée (avec ou sans patch trans annulaire). Le travail a donc pour objectif d'évaluer l'influence de l'âge au moment de l'opération, du choix de première approche chirurgicale et de l'utilisation d'un TAP sur les résultats postopératoires.

Méthodes

Analyse rétrospective des données préopératoires, péri-opératoires et postopératoires des patients avec TF ayant subi une chirurgie cardiaque à Lausanne entre 2005 et 2015.

Les données sont présentées en médiane [IQR] pour les variables continues et en nombre, pourcentage (N %) pour les variables catégorielles. Pour les comparaisons, le test rank sum a été utilisé pour les variables continues et le test de chi2 pour les variables catégorielles. Les résultats ont été considérés comme significatif si $p < 0.05$.

Résultats

Le collectif est de 185 patients, dont 110 garçons (59.5%) et 75 filles (40.5%), 38 patients sont suisses (20.5%) avec un âge médian à la première opération de 0.6 ans [0.4-2.3] et 147 patients étrangers (79.5%) avec un âge médian à la première opération de 4.3 ans [2.7-6.7] avec $p < 0.001$. Sur toute la population, 164 patients ont subi une correction chirurgicale (88.6%) et les autres 21 patients ont subi une palliation avec un shunt de Blalock-Taussig (11.4%). La mortalité péri-opératoire était de 1% (N=2). La correction a été pratiquée avec un TAP chez 59 patients (31.9%) et sans TAP chez 126 patients (68.1%). La médiane de la durée de ventilation mécanique est de 1 jour [1-4] pour les patients du groupe non TAP et de 3 jours [1-5] pour le groupe TAP avec $p=0.002$.

Conclusion

En conclusion notre centre est caractérisé par l'hétérogénéité de la population opérée de TF au CHUV, des temps opératoires plus longs par rapport à autres centres, mais une durée d'hospitalisation, de ventilation mécanique, de séjour en soins intensif et une mortalité inférieure à celles publiées par d'autres centres.

L'étude montre que l'âge et la cyanose chronique des patients étrangers ne modifient pas l'évolution postopératoire, que l'approche palliative et la correction directe ont des résultats pré-, péri- et postopératoires similaires et que la mise en place d'un TAP est corrélé à un taux de complications augmenté et que ces patients ont une durée de ventilation mécanique et de séjour en soins intensifs prolongés.

Table de Matières

I. Introduction	1
Contexte	1
<i>Epidémiologie</i>	
<i>Clinique</i>	
<i>Etiologie</i>	
<i>Diagnostic</i>	
<i>Anatomie et physiologie</i>	
<i>Histoire naturelle</i>	
Prise en charge	3
<i>Généralités</i>	
<i>Le shunt palliatif</i>	
<i>La correction en première intention</i>	
<i>La réparation chirurgicale</i>	
Complications	6
But de l'étude	7
II. Méthodologie	8
<i>Recueil des données</i>	
<i>Sélection des sujets</i>	
<i>Données récoltées</i>	
III. Résultats	9
Description de la population	9
Comparaison selon l'origine des patients	11
Comparaison selon correction en première intention vs approche palliative	13
Comparaison selon la technique avec ou sans patch transannulaire	14
IV. Discussion	17
Comparaison selon l'origine des patients.....	18
Comparaison selon correction en première intention vs approche palliative	19
Comparaison selon la technique avec ou sans patch transannulaire	20
V. Limitations	22
VI. Conclusion	23
VII. Bibliographie	24
VIII. Annexe	26

I. Introduction

Contexte

Epidémiologie

La Tétralogie de Fallot (TF) est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes et, au niveau anatomique, est caractérisée par quatre anomalies: une communication inter-ventriculaire (CIV), une sténose pulmonaire, une hypertrophie du ventricule droit (VD) et une aorte à cheval (Figure1), qui peuvent se présenter chez les enfants avec différents degrés de sévérité. Cette pathologie représente le 7-10% des cardiopathies congénitales et se retrouve chez 3/10'000 naissances vivantes ⁽¹⁾.

Clinique

Au niveau clinique les symptômes sont variables selon l'atteinte anatomique; on peut retrouver une cyanose de légère à sévère, un murmure systolique et, dans des cas plus sévères, des « spells » hypoxiques, une irritabilité et une léthargie ⁽²⁾.

Etiologie

L'étiologie de cette cardiopathie cyanogène est multifactorielle avec la participation de composantes génétiques et maternelles. La récurrence familiale est de 3%, les causes maternelles comprennent le diabète maternel non traité, la phénylcétonurie et la prise d'acide rétinoïque. Les anomalies chromosomiques les plus fréquentes associées comprennent les trisomies 13, 18 et 21 et la micro-délétion du chromosome 22q11.2 ⁽¹⁾.

Diagnostic

La TF est diagnostiquée grâce à l'ECG, la radiographie du thorax et l'échocardiographie ⁽¹⁾. Sur l'ECG on peut retrouver des signes d'hypertrophie du VD avec une déviation axiale droite. La radiographie du thorax montre une silhouette cardiaque en forme de sabot, mais seule l'échographie cardiaque permet de déterminer la sévérité, le degré d'atteinte des différentes anomalies et permet de poser le diagnostic final. Le diagnostic prénatal est fait chez moins de la moitié des cas, surtout si les cas sont sévères ou en présence d'anomalies chromosomique déjà connues ⁽¹⁾.

Anatomie et Physiologie ⁽³⁾

Comme mentionné précédemment ; au niveau anatomique on retrouve quatre anomalies morphologiques caractéristiques : une sténose sur la voie de chasse pulmonaire, une hypertrophie du VD, une aorte à cheval et une CIV (Figure 1). Ces anomalies sont la conséquence d'une déviation anormale antéro-céphalique du septum infundibulaire et se constituent dès la phase embryonnaire. Le degré et la nature de cette déviation détermine la sévérité de l'obstruction de la voie de chasse droite D.

La sténose de la voie de chasse pulmonaire est présente chez tous les patients avec TF et souvent ne se limite pas seulement à la valve pulmonaire mais l'obstruction peut être présente tout le long de la voie de chasse D et au niveau des artères pulmonaires.

L'obstruction de la voie de chasse D avec la sténose pulmonaire fait augmenter la pression dans le VD, ce qui provoque une hypertrophie progressive, favorisée aussi par la présence d'une CIV large.

L'aorte dans la TF se trouve à cheval entre les deux ventricules et reçoit le sang du ventricule gauche et du ventricule droit à travers la CIV.

La CIV dans la TF, en comparaison au VD à double issue, est caractérisée par une continuité fibreuse entre la valve tricuspide et la valve aortique et elle est considérée comme un défaut périmembraneux.

Plus rarement, on peut trouver un bord musculaire le long du bord postérieur et inférieure du défaut septal, qui provoque une discontinuité entre la valve tricuspide et la valve aortique. Dans des cas plus rares les enfants avec TF peuvent présenter d'autres anomalies associées; anomalies des artères coronaires, anomalies de l'arc aortique ou autres anomalies du cœur.

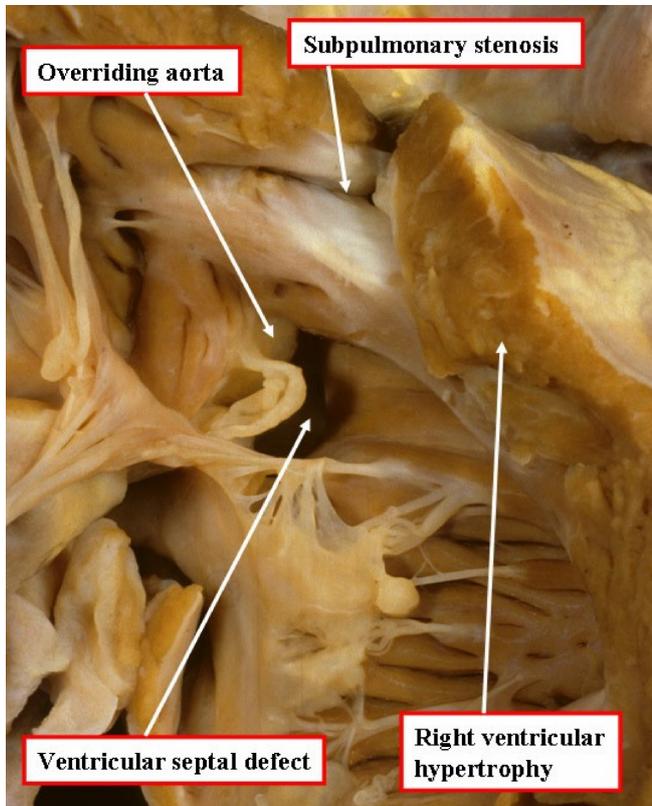


Figure 1 : cœur ouvert à travers la paroi antérieure du ventricule droite, où les quatre anomalies typiques de la Tétralogie de Fallot sont visibles. [Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:2.]

Au niveau pathophysiologique, les signes et symptômes typiques sont les altérations hémodynamiques, la cyanose, l'intolérance à l'exercice, les « spells » hypoxiques, l'irritabilité et la léthargie.

La cyanose est due à la réduction du flux sanguin pulmonaire, qui est plus ou moins fixe en vertu de l'anatomie intrinsèque, mais il y a une variation des degrés de cyanose selon le rapport entre le flux pulmonaire et le flux systémique, influencée par les changements des résistances vasculaire systémiques.

L'exercice physique, par exemple, provoque une diminution des résistances vasculaires systémiques qui induit la diminution du flux pulmonaire et donc une diminution de la saturation artérielle ce qui favorise une intolérance à l'exercice ⁽¹⁾.

Les « spells » hypoxiques sont dus à une obstruction fonctionnelle aiguë, complète ou presque, de la voie de chasse D, ce qui provoque une diminution immédiate et brutale de la saturation en oxygène et se manifeste par des épisodes de cyanose sévère, hyperpnée et léthargie. Les « spells » sont favorisé par la déshydratation ou l'agitation.

Histoire naturelle ⁽³⁾⁽⁴⁾

L'histoire naturelle des patients qui ont une TF avec sténose pulmonaire sans anomalies cardiaques majeures associées est variable : elle est déterminée, en premier lieu, par la sévérité de l'obstruction de la voie de chasse D. Un quart des enfants non traités chirurgicalement décède dans la première année de vie, mais rarement dans le premier mois. La mortalité est de 40% à 3 ans, 70% à 10 ans et 95% à 40 ans.

Le risque de décès est majoré la première année de vie, puis reste stable jusqu'à 25 ans pour augmenter à nouveau pendant la troisième décennie. Un quart des patients ont une saturation artérielle normale à la

naissance et deviennent cyanosés dans les semaines, mois et années qui suivent. La progression de la désaturation artérielle, de la cyanose et de la polyglobulie est variable ; elle est augmentée non seulement par l'augmentation de la sténose pulmonaire, mais aussi par la tendance à faire des thromboses dans les petites artères pulmonaires, qui est un phénomène fréquent chez ce type des patients cyanosés et polyglobuliques.

Donc, si les enfants ne sont pas traités, ils vont développer une cyanose progressive, un arrêt de la croissance, une insuffisance cardiaque et des arythmies. Ces patients avec le temps ont aussi plus de risques de complications comme des thromboses cérébrales ou des abcès.

Chez le petit nombre de patients qui survit quatre ou cinq décades, la mort est fréquemment due à l'insuffisance cardiaque chronique, qui résulte de la surcharge de pression du VD, de l'hypoxie et de la polyglobulie chronique.

Prise en charge

Généralités ⁽³⁾

La prise en charge de la TF est chirurgicale : le type de chirurgie et le « timing » dépendent de la sévérité de l'obstruction pulmonaire, des pathologies associées et de la stratégie du centre chirurgical. Le but de la chirurgie est d'augmenter le flux sanguin vers les poumons et de réparer les anomalies anatomiques.

Pour la prise en charge chirurgicale, il y a deux approches principales : la correction d'emblée dans les premiers mois de vie à l'aide d'une circulation extra corporelle (CEC) et la palliation initiale à travers la mise en place d'un shunt systémico-pulmonaire, suivi d'une correction chirurgicale plus tardive.

Le shunt palliatif

L'approche palliative est la plus ancienne avec l'invention du shunt aorto-pulmonaire classique en 1945 par Blalock-Taussig (BT) (Figure 2). L'approche palliative a pour but la création d'un shunt systémico-pulmonaire, pour mieux perfuser les poumons et donc limiter la cyanose chez les enfants avec TF. Elle permet de plus de favoriser la croissance des vaisseaux pulmonaires hypoplasiques et, ainsi, de faciliter la future réparation complète, qui est effectuée généralement vers 4-6 mois de vie ⁽⁵⁾.

La mise en place du shunt est faite sans l'utilisation de la CEC et se pratique généralement en cas de bas poids de naissance de l'enfant, de haute risque chirurgical, en cas d'hypoplasie sévère des branches de l'artère pulmonaire ou en cas d'autres anomalies associées ⁽³⁾⁽⁶⁾. Comme cela sera discuté par la suite, les études retrouvées dans la littérature montrent aussi d'autres indications à cette approche.

Il y a différents types de shunt qui peuvent être pratiqués, mais le plus utilisé actuellement est le shunt de BT modifié (Figure 3), qui consiste en une anastomose d'un conduit synthétique calibré entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire, du côté opposé de l'arc aortique pour limiter les tensions et les torsions. Vu la petite taille de l'artère sous-clavière, cette méthode évite un flux excessif au niveau pulmonaire et limite, donc, le risque d'insuffisance cardiaque congestive, mais cela favorise la formation des thrombus.

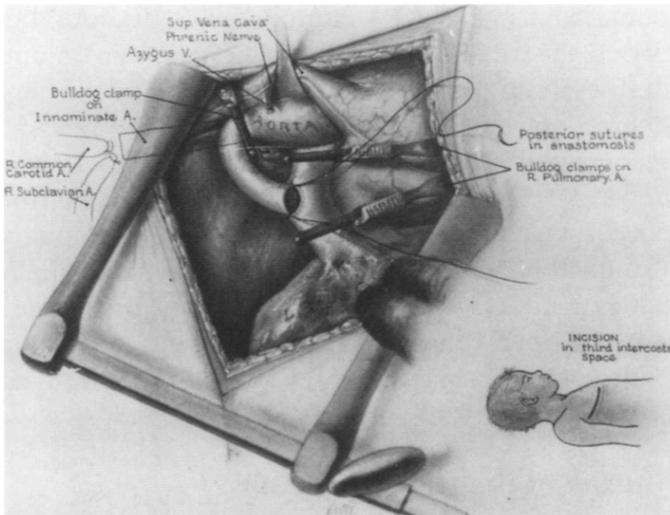


Figure 2: Shunt de Blalock-Taussig classique. [Neill CA, Clark EB. Tetralogy of Fallot. The first 300 years. *Tex Heart Inst J.* 1994;21(4):272–9]

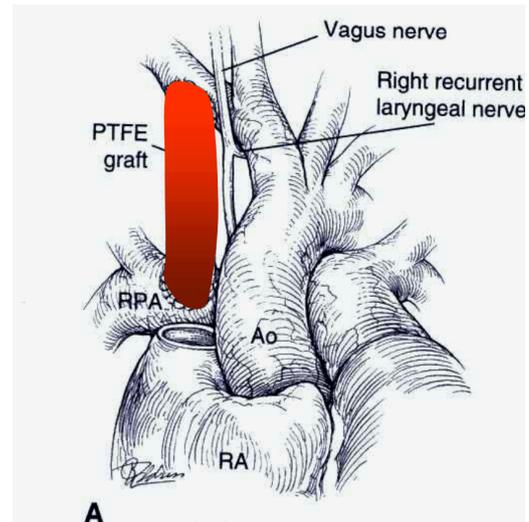


Figure 3: shunt de Blalock-Taussig modifié. [Alison M, Lapierre C, Déry J, Poirier N. Tétralogie de Fallot: évaluation radiologique post-opératoire [Internet]. Available from: <http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2009/1/5c612641-daa0-476e-89e0-74e59a12adb5.pdf> (12.06.2017)]

La correction en première intention

La correction en première intention implique l'utilisation de la CEC et une correction chirurgicale en période infantile. Dans les années 80, la réparation primaire précoce a été défendue par Castaneda et al, Barrat-Boyens et al, et d'autres auteurs⁽⁷⁾. Selon les défenseurs de cette approche, l'opération précoce permet de limiter la cyanose, normaliser la physiologie cardiovasculaire et minimiser les dommages secondaires au cœur et aux autres organes. Avec la correction chirurgicale, le VD n'est plus soumis à la surcharge et donc l'hypertrophie qui prédispose à une insuffisance tardive du VD, aux arythmies et à autres complications à long terme, est limitée⁽⁵⁾.

Le choix du type d'approche est encore controversé, il y a différentes études qui ont été publiées mais la pratique n'est pas encore standardisée.

La réparation chirurgicale⁽⁴⁾

La réparation chirurgicale de la malformation cardiaque est pratiquée à 4-6 mois de vie après une palliation ou en première intention dans la phase infantile. Dans les deux situations, le but de la réparation est de soulager l'obstruction de la voie de chasse D et de fermer la CIV avec un patch. La correction chirurgicale est effectuée de façon élective en utilisant la CEC.

Immédiatement après la mise en place de la CEC, tous les shunts ou conduits chirurgicaux sont enlevés, ensuite une ventriculotomie droite ou une atriectomie droite est pratiquée pour accéder à l'anatomie interne du cœur (Figure 4). L'approche à travers l'artère pulmonaire et l'oreillette droite est à favoriser dans tous les cas car elle est moins délétère pour le ventricule D.

Le plan est de disséquer et réséquer la sténose infundibulaire; visualiser la valve pulmonaire et l'ouvrir si nécessaire; estimer la dimension de la voie de chasse D, de la valve et de l'anneau avec un dilateur Hegar et réparer la CIV.

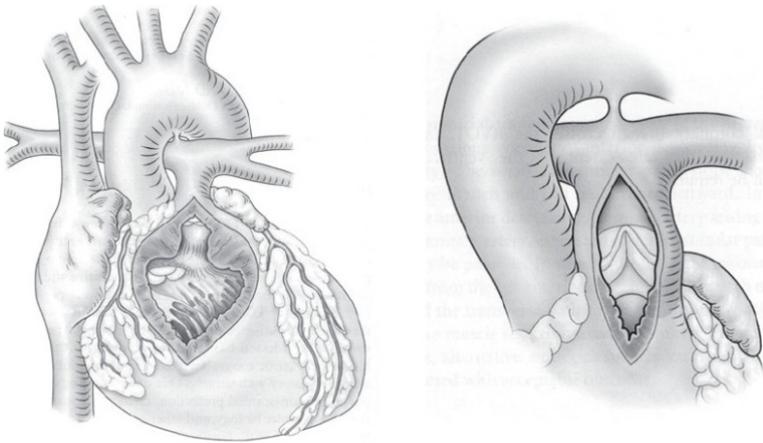


Figure 4: comparaison entre l'approche trans-ventriculaire (gauche) et celle trans-atriale/trans-pulmonaire (droite). [Karl TR. Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective. *Ann Pediatr Cardiol.* 2008;1(2):93-100.]

La dissection infundibulaire comprend la dissection, la résection et la division des trabécules obstructives pour augmenter la circonférence de l'infundibulum, limiter l'obstruction infundibulaire et permettre une bonne visualisation de la CIV.

Si la valve pulmonaire est rétrécie, une valvulotomie pulmonaire est nécessaire. Si la voie de chasse D est trop rétrécie, la mise en place d'un patch transannulaire (TAP) depuis le VD jusqu'à la bifurcation pulmonaire peut être nécessaire pour élargir la restriction (Figure 6). Le choix de mettre en place ou pas ce patch se base en partie sur l'impression du chirurgien et en partie sur la situation anatomique et le degré de rétrécissement de l'anneau pulmonaire, estimée grâce au dilateur Hegar. Ce dilateur, comme montré dans la Figure 5, est positionné entre l'artère pulmonaire commune et le VD à travers la valve pulmonaire et mesure le diamètre de l'anneau pulmonaire, ensuite transformé en *Z value*⁽⁴⁾⁽⁸⁾. Si le *Z value* est inférieure à -3 un patch transannulaire est souvent indiqué⁽⁴⁾.

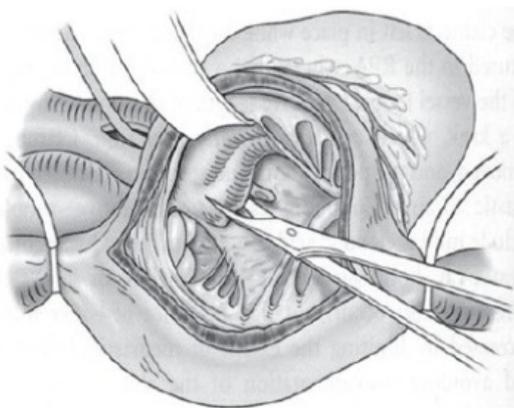


Figure 5: Résection infundibulaire et positionnement du dilateur Hegar entre l'artère pulmonaire commune et le ventricule droite. [Karl TR. Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective. *Ann Pediatr Cardiol.* 2008;1(2):93-100]

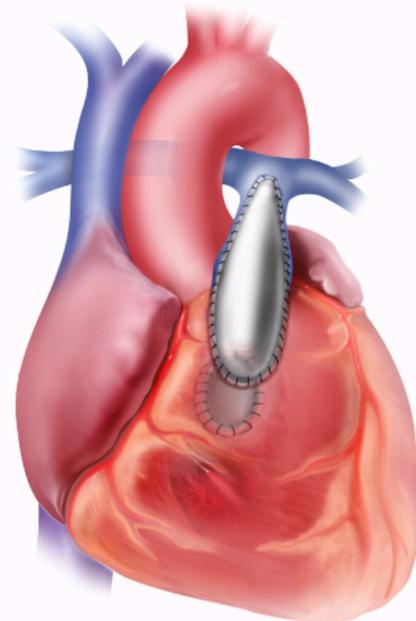


Figure 6: Patch transannulaire en place et CIV réparée avec un patch. [Gaca AM, Jagers JJ, Dudley LT, Bisset GS. Repair of Congenital Heart Disease: A Primer—Part 2. *Radiology.* 2008 Jul 1;248(1):44-60]

En présence de situations particulières comme l'atrésie pulmonaire ou la présence d'une branche coronarienne proéminente antérieurement à l'infundibulum, ce qui contre-indique une infundibulectomie, un conduit entre le VD et l'artère pulmonaire peut être mis en place (Figure 7) ⁽⁹⁾. Les conduits valvés sont utilisés pour reconstruire la voie de chasse D qui est altérée dans plusieurs malformations cardiaques, parmi lesquelles la plus fréquente est la TF.

Différents types des conduits sont utilisés, les plus fréquents sont l'homogreffe valvée et le conduit de type Contegra. La technique chirurgicale pour la mise en place des conduits est similaire⁽⁹⁾.

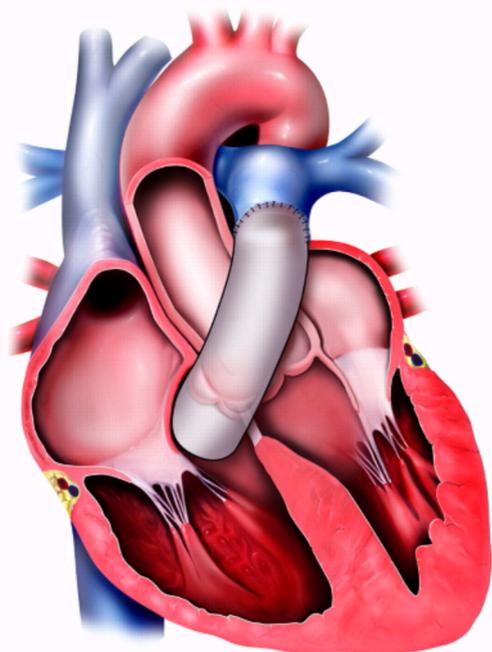


Figure 7: conduit entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire commune. [Gaca AM, Jagers JJ, Dudley LT, Bisset GS. *Repair of Congenital Heart Disease: A Primer—Part 2. Radiology.* 2008 Jul 1;248(1):44–60.]

La fermeture de la CIV (Figure 6) est pratiquée avec un patch de polyester de polytetrafluoroéthylène (PTFE) ; une alternative est le patch péricardique glutaraldehyde traité, surtout utilisé chez les nourrissons.

Complications

Après la réparation chirurgicale de la TF, des complications à court ou long terme peuvent survenir. Les plus citées dans la littérature sont les suivantes : troubles du rythme et de la conduction, régurgitation pulmonaire avec dilatation et dysfonction du VD, obstruction résiduelle ou récurrente de la voie de chasse D, déhiscence du patch au niveau de la CIV, formation et rupture d'anévrismes au niveau de la voie de chasse D et régurgitation aortique⁽¹⁰⁾.

Les troubles du rythme, dont les arythmies ventriculaires, sont les principales causes de morbidité et de mortalité à long terme après la réparation de la malformation, et sont en relation avec des anomalies anatomiques, électrophysiologiques résiduelles et des variations chirurgicales.

Un autre complication fréquente est la régurgitation pulmonaire, qui augmente dans le temps, et qui peut provoquer dilatation des chambres du cœur droit, principalement du VD et progressivement amener à une dysfonction de ce dernier, qui est alors un substrat pour développer des arythmies⁽¹¹⁾. Afin de limiter ce phénomène, il faut fréquemment remplacer la valve pulmonaire.

La nécessité du remplacement et le « timing » se basent sur une analyse approfondie du rapport entre les risques et les bénéfices de cette intervention; en ce qui concerne les risques liés au remplacement valvulaire, la mortalité opératoire est faible, mais pas nulle. La problématique de cette intervention est la courte durée de

vie des valves biologiques et, donc, la nécessité de ré-opération est majorée d'autant que le remplacement valvulaire a eu lieu précocement.

En ce qui concerne les bénéfices du remplacement, la réduction de la régurgitation amène à une diminution du VD et à une récupération fonctionnelle. Cependant, il n'y a pas d'évidence que le remplacement augmente directement la survie⁽¹¹⁾.

Dans certains cas, on retrouve une obstruction résiduelle de la voie de chasse D ; l'obstruction modérée est généralement bien tolérée mais une obstruction sévère nécessite souvent une ré-intervention⁽¹⁰⁾.

Les principaux risques liés à l'utilisation d'un shunt sont la thrombose du shunt, l'insuffisance cardiaque congestive, la distorsion des artères pulmonaires et les dommages vasculaires pulmonaires⁽¹²⁾.

Une CIV résiduelle est aussi possible, mais elle ne nécessite que rarement une ré-intervention⁽¹⁰⁾.

La dysfonction systolique du ventricule gauche est une complication qui peut être favorisée par de multiples facteurs, qui vont être traités dans la discussion.

En plus des complications mentionnées ci-dessus, dans la phase postopératoire les patients peuvent présenter un chylothorax, une paralysie diaphragmatique, une insuffisance multi-organique, nécessiter un support circulatoire mécanique, une implantation d'un pacemaker temporaire, des convulsions et troubles neurologiques, infection, hémorragie, présence des lésions résiduelles ou autres raisons qui peuvent nécessiter des ré-interventions précoces ou plus tardives.

But de l'étude

Le but de cette étude est d'analyser les résultats de la prise en charge chirurgicale des patients atteints de TF au CHUV.

Le premier objectif est d'évaluer le type de prise en charge chirurgicale qui a été effectué, de mettre en évidence les indications aux différentes approches chirurgicales et de comparer les résultats chirurgicaux de ces divers types de prises en charge chirurgicales. Dans notre base de données, on trouve des patients dont les caractéristiques cliniques sont très différentes en raison de la présence à Lausanne d'une grande partie de patients étrangers qui viennent dans notre centre pour être soignés, à travers différentes associations, dont la plus importante est « Terre des Hommes ».

Le deuxième objectif est de comparer les groupes de patients et d'analyser les différents résultats en effectuant des comparaisons sur 3 niveaux : 1. l'origine des patients, 2. la première approche chirurgicale et 3. la technique de correction chirurgicale. La première comparaison est faite entre des enfants nés en Suisse et opérés à Lausanne durant la première année de vie et des enfants étrangers qui arrivent à Lausanne avec les programmes humanitaires. Dans cette dernière population, l'âge, au moment de l'opération, est souvent supérieur à 1 an et notre hypothèse est que les enfants opérés tardivement ont eu des conséquences plus importantes de leur TF, et auront donc une évolution différente des patients suivis en Suisse opérés plus jeunes. La deuxième comparaison sera effectuée entre le groupe des patients qui ont subi d'abord un shunt de BT et ceux qui ont eu une correction en première intention. C'est une comparaison que l'on retrouve souvent dans la littérature mais les résultats sont encore controversés. Enfin on comparera les techniques chirurgicales pendant la correction de l'obstruction de la voie de chasse D reposant sur trois approches différentes selon la conformation anatomique du patient : 1. la mise en place d'un TAP, 2. l'implantation d'un conduit valvé ou 3. la correction sans patch et sans conduit valvé avec préservation de la valve pulmonaire native.

II. Méthodologie

Recueil des données

Les données chirurgicales des patients sont récoltées de manière prospective depuis des années afin de pouvoir répondre aux questions épidémiologiques et statistiques du centre. Cette base des données sera utilisée afin d'identifier tous les patients qui ont été opérés d'une TF entre 2005-2015 afin de créer une base de données de ces patients pour les besoins de l'étude. Nous allons donc procéder à une analyse rétrospective des données préopératoires, péri-opératoires et postopératoires de tous patients ayant subi une chirurgie cardiaque pour palliation ou correction d'une TF à Lausanne.

Sélection des sujets

- Critères d'inclusion : Tout patiente ayant subi une chirurgie cardiaque pour palliation ou correction d'une TF entre 2005 et 2015 au CHUV, Lausanne.
- Critères d'exclusion : Document attestant un refus

Données récoltées

Nous avons recensée des données préopératoires telles que : âge au moment de la première opération, poids, genre, origine des patients et saturation à l'air ambiant.

Les variables péri-opératoires que nous avons prise en compte sont : l'utilisation de la CEC pour l'opération, le type d'opération (shunt de BT, correction avec TAP, correction sans TAP ou correction avec conduit valvulé), la durée de CEC, la durée du clampage aortique, le temps chirurgical si absence de CEC et le RACHS-1, une classification du risque opératoire des interventions chirurgicales pour des cardiopathies congénitales, cette classification se retrouve en annexe.

Les variables postopératoires qui nous avons analysées sont : la durée d'hospitalisation, la durée de ventilation mécanique, la durée de séjour aux soins intensifs (SI), le taux et type de complications (chylothorax, paralysie diaphragmatique, implantation d'un pacemaker, support circulatoire mécanique, insuffisance multi-organique, et troubles neurologiques), le taux, type et nombre de ré-opérations pendant l'hospitalisation (ECMO, hémorragie, infection, anomalies résiduelles ou autres raisons) et la mortalité.

Les données sont présentées en médiane (IQR) pour les variables continues et en nombre absolu et pourcentage (N, %) pour les variables catégorielles.

Ensuite, on a procédé à des comparaisons entre les groupes de patients sur la base de trois éléments : l'origine du patient (patient humanitaire ou suisse), le type de première chirurgie (shunt de BT ou correction directe) et le type de technique chirurgicale utilisée pour la correction (utilisation d'un TAP ou non). Pour ces comparaisons, on a utilisée deux types des tests statistiques : le test rank sum pour les variables continues et le test de chi2 pour les variables catégorielles. La comparaison faite avec ces deux types de test a été considérée comme significative si $p < 0.05$.

III. Résultats

Description de la population

Notre collectif est composé de 185 patients, dont 110 garçons (59.5%) et 75 filles (40.5%), 38 patients sont suisses (20.5%) et 147 patients étrangers (79.5%). Le Tableau 1 montre toutes les variables pré-, péri- et postopératoires de la population analysée dans ce travail.

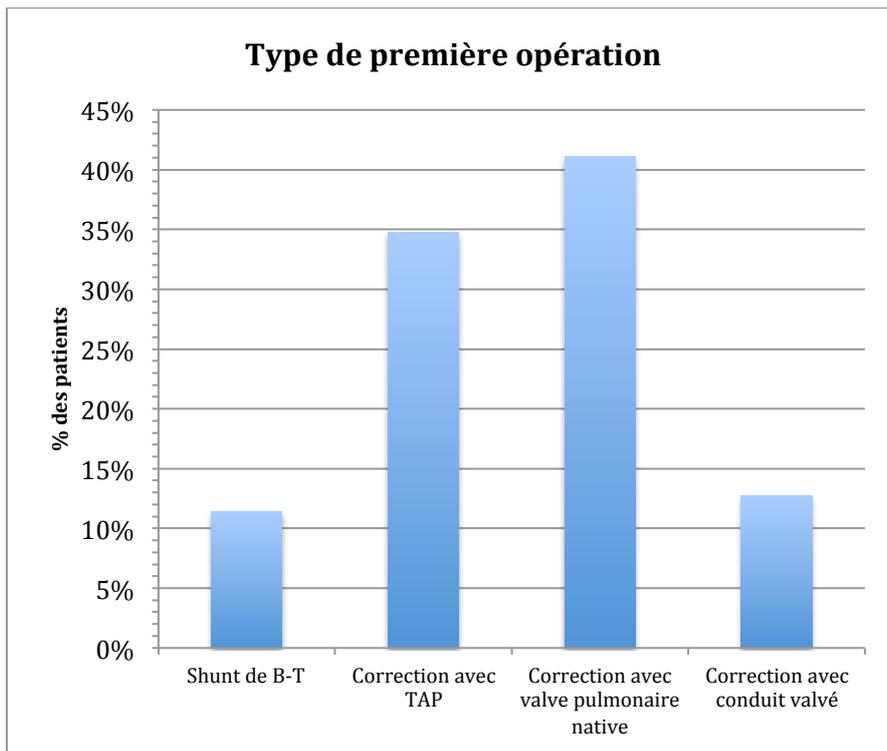
Tableau 1 : variables pré, péri- et postopératoires de toute la population de l'étude

<i>Variables</i> (N = 185)		P50 [P25-P75] ou N (%)
PREOPÉRATOIRE		
Âge 1ère opération (années)		3.7 [2.0 - 6.0]
Poids (kg)		13.2 [10.1 - 16.5]
Genre		
	Garçons	110 (59.5 %)
	Filles	75 (40.5 %)
Origine		
	Suisse	38 (20.5%)
	Humanitaire	147 (79.5%)
Saturation O ₂		
	< 80%	73 (39.5%)
	80-95%	67 (36.2 %)
	> 95%	45 (24.3%)
OPÉRATOIRE		
CEC		
	Oui	170 (91.9%)
	Non	15 (8.1%)
Temps de CEC (minutes) N= 170		122 [102-154]
Temps de clampage aortique (minutes) N = 170		72 [57-90]
Temps sans CEC (minutes) N = 15		110 [54-144]
RACHS		
	1	3 (1.7%)
	2	159 (87.3%)
	3	17 (9.3%)
	4	3 (1.7%)
POSTOPÉRATOIRE		
Durée d'hospitalisation (jours)		10 [8-15]
Durée ventilation mécanique (jours)		2 [1-4]
Durée séjour en SI (jours)		6 [5-8]
Complications		
	Oui	19 (10.3%)
	Aucune	166 (89.7%)
Ré-opérations		
	Oui	17 (9.2%)
	Aucune	168 (90.8%)
Décès		
	Oui	2 (1%)
	Non	183 (99%)

Légende : CEC = circulation extracorporelle, SI = soins intensifs

L'âge médian lors de la première opération est de 3.7 ans [2-6], le poids de 13.2 kg [10.1-16.5], la saturation d'oxygène sous air ambiant préopératoire est <80% pour 73 patients (39.5%), entre 80 et 95% pour 67 patients (36.2%) et > 95% pour 45 patients (24.3%).

Une CEC a été utilisée chez 170 patients (91.9%). La première opération, comme montré dans le Graphique 1, a été le shunt de BT pour 18 patients (11.4%), la correction avec la mise en place d'un TAP pour 55 patients (34.5%), la correction avec préservation de la valve pulmonaire native pour 65 patients (41.1%) et la correction avec conduit pulmonaire valvé pour 20 patients (12.7%). La médiane du temps de CEC est de 122 min [102-154], celle du clampage aortique est de 72 min [57-90] et le temps opératoire médian pour les patients n'ayant pas eu de CEC est de 110 min [54-144].



Graphique 1 : distribution des patients selon le type de première opération

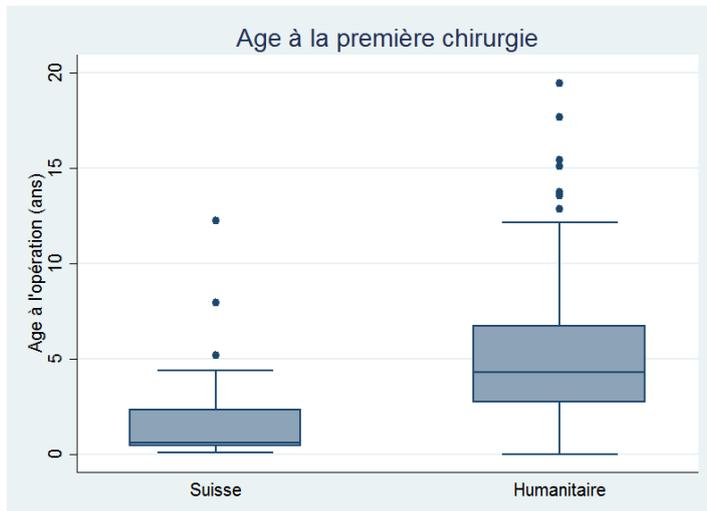
Légende : BT = Blalock-Taussig, TAP = patch transannulaire.

Pour toute la population de patients opérés, la durée d'hospitalisation est de 10 j [8-15], la durée de ventilation mécanique de 2 jours [1-4] et la durée de séjour aux SI de 6 jours [5-8]. Dans notre population, 19 patients ont souffert de complications (10.3%), dont 17 patients (9.2%) ont du subir une ré-opération pendant l'hospitalisation ; les différentes causes de ré-intervention ont été: nécessité de support circulatoire type ECMO pour 3 patients (17.6%), hémorragie pour 2 patients (11.8%), infection pour 1 patient (5.9%), lésions cardiaques résiduelles pour 6 patients (35.3%) et autres causes pour 5 patients (29.4%), dont un patient avec chylothorax et un autre avec paralysie du diaphragme. Les 2 patients restants ont eu des complications qui n'ont pas nécessité une ré-intervention.

Il y a eu seulement 2 décès (1%) dans toute la population analysée.

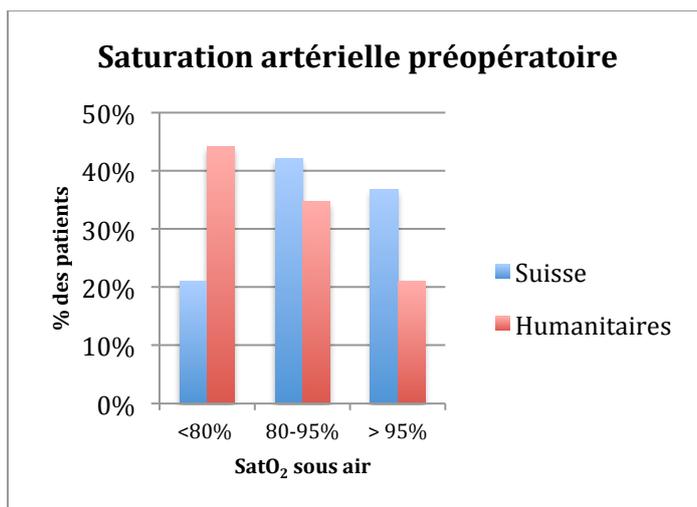
Comparaison en fonction de l'origine des patients (Tableau 2)

En séparant notre population en fonction de leur origine (suisse vs humanitaire), on met en évidence que l'âge médian pour la première chirurgie est significativement différent entre les deux groupes avec 0.6 ans [0.4-2.3] pour les patients suisses et 4.3 ans [2.7-6.7] pour les patients humanitaires ($p < 0.001$), comme représenté dans le Graphique 2.



Graphique 2 : comparaison de l'âge au moment de la première chirurgie selon l'origine des patients

De même, les différences suivantes ont été observées entre les patients d'origine suisse et humanitaire (tableau 2) : poids médian de 6.7 kg [5.1-13.0] vs 14.3 kg [10.7-16.4] ($p < 0.001$), saturation d'oxygène à l'air ambiant préopératoire $< 80\%$ chez 8 patients suisses (21.1%) et 65 patients humanitaires (44.2%), entre 80 et 95% pour 16 patients suisses (42.1%) et pour 51 patients humanitaires (34.7%) et $> 95\%$ pour 14 patients suisses (36.8%) et pour 31 patients humanitaires (21.1%) ($p = 0.022$). La saturation préopératoire est représentée dans le Graphique 3.



Graphique 3 : distribution de la saturation d'oxygène sous air préopératoire selon l'origine des patients

La première chirurgie a été le shunt de BT pour 4 patients suisses (13.8%) vs 14 patients étrangers (10.9%); la correction avec TAP pour 12 patients suisses (41.4%) vs 43 patients étrangers (33.3%) ; la correction sans TAP pour 10 patients suisses (34.5%) vs 55 patients étrangers (42.6%) et la correction avec conduit

pulmonaire valvé pour 3 patients suisses (10.3%) vs 17 étrangers (13.2%). Les autres valeurs péri-opératoires, comme celles pré- et postopératoires de cette comparaison sont présentées dans le Tableau 2.

Tableau 2 : Variables pré, péri- et postopératoires selon l'origine des patients

<i>Variables</i> (N =185)	SUISSE	HUMANITAIRE	<i>p value</i>
PREOPÉRATOIRE	N= 38	N=147	
Poids (kg)	6.7 [5.1 - 13.0]	14.3 [10.7 - 16.4]	<i>P <0.001</i>
Genre			
Garçons	17 (44.7%)	93 (63.3%)	
Filles	21 (55.3%)	54 (36.7%)	<i>p = 0.038</i>
OPÉRATOIRE			
CEC			
Oui	32 (84.2%)	138 (93.9%)	
Non	6 (15.8%)	9 (6.1%)	NS
Type de 1 ^o opération			
Shunt de BT	4 (13.8%)	14 (10.9%)	
Correction avec TAP	12 (41.4%)	43 (33.3%)	
Correction sans TAP	10 (34.5%)	55 (42.6%)	
Correction avec conduit valvé	3 (10.3%)	17 (13.2%)	NS
Temps de CEC (minutes)	126 [98.5 - 169.5]	120 [103 - 150]	NS
Temps de clampage aortique (minutes)	70 [59.5 - 94.0]	72 [56 - 90]	NS
Temps sans CEC (minutes)	106 [54 - 144]	110 [76 - 143]	NS
POSTOPÉRATOIRE			
Durée d'hospitalisation (jours)	13 [10 - 15]	10 [8 - 15]	<i>p = 0.048</i>
Durée ventilation mécanique (jours)	4 [1 - 6]	1 [1 - 3]	<i>p = 0.002</i>
Durée séjour en SI (jours)	8 [5 - 9]	6 [5 - 8]	<i>p = 0.035</i>
Complications			
Oui	5 (13.2%)	14 (9.5%)	
Aucune	33 (86.8%)	133 (90.5%)	NS
Ré-opérations			
Oui	4 (10.5%)	13 (8.8%)	NS
ECMO	2 (50%)	1 (7.7%)	
Hémorragie	1 (25%)	1 (7.7%)	
Infections	0 (0%)	1 (7.7%)	
Lésions cardiaques résiduelles	1 (25%)	5 (38.5%)	
Autres	0 (0%)	5 (38.5%)	
Aucune	34 (89.5%)	134 (91.2%)	NS
Décès			
Oui	1 (2.6%)	1 (0.7%)	
Non	37 (97.4%)	146 (99.3%)	NS

Légende : TAP = patch transannulaire, CEC = circulation extracorporelle, SI = soins intensifs, NS = non significatif
Comparaison des variables continues avec test rank sum. Comparaison des variables catégorielles avec le teste de chi 2

Les patients suisse sont restés hospitalisés significativement plus longtemps avec 13 j [10-15] vs 10 j [8-15] (*p=0.048*), ont eu une durée de ventilation mécanique significativement plus longue avec 4 j [1-6] vs 1 j [1-3] (*p=0.002*) et consécutivement ont eu une durée du séjour aux SI prolongée avec 8 j [5-9] vs 6 j [5-8] (*p=0.035*). Des complications se sont présentées chez 5 patients suisses (13.2%) et chez 14 patients humanitaires (9.5%). En ce qui concerne les ré-opérations, 4 patients suisses (10.3%) et 13 patients étrangers (8.8%) ont été réopérés. Les causes sont listées dans le Tableau 2. Il y a eu un seul décès dans le groupe des patients suisses (2.6%) et dans le groupe des patients étrangers (0.7%).

Comparaison en fonction de la correction en première intention vs approche palliative (Tableau 3)

Dans la deuxième analyse nous avons séparé les patients avec TF en deux groupes, ceux qui ont eu une correction chirurgicale en première intention vs ceux qui ont eu une opération palliative en première intention sous la forme d'un shunt de BT. On peut remarquer que l'âge médian pour la première opération est de presque 4 ans [2-6] pour les patients avec correction en première intention et de 2.7 ans [1.9-5.1] pour les patients avec un shunt de BT, le poids médian est de 13.3 kg [10.0-16.0] dans le premier groupe et de 11 kg [8.2-16.1] dans le deuxième groupe. Les autres variables pré-, péri- et postopératoires de cette comparaison sont présentées dans le Tableau 3.

Tableau 3 : Variables pré, péri- et postopératoires en fonction de la correction en première intention vs shunt de BT

Variables (N = 185)	CORRECTION	SHUNT BT	p value
PRÉOPÉRATOIRE	N= 164	N= 21	
Âge 1 ^o opération (années)	3.8 [2.0 - 6.0]	2.7 [1.9 - 5.1]	NS
Poids (kg)	13.3 [10.0 - 16.0]	11.0 [8.2 - 16.1]	NS
Genre			
Garçons	97 (59.2%)	13 (61.9%)	
Filles	67 (40.8%)	8 (38.1%)	NS
Origine			
Suisse	32 (19.5%)	6 (28.6%)	
Humanitaire	132 (80.5%)	15 (71.4%)	NS
Saturation O ₂			
< 80%	69 (42%)	4 (19%)	
80-95%	58 (35.4%)	9 (42.9%)	
> 95%	37 (22.6%)	8 (38.1%)	NS
OPÉRATOIRE			
CEC			
Oui	152 (92.7%)	18 (85.7%)	
Non	12 (7.3%)	3 (14.3%)	NS
Temps de CEC (minutes)	120 [102 - 153]	137 [102 - 185]	NS
Temps de clampage aortique (minutes)	72 [56 - 90]	69 [63 - 93]	NS
Temps sans CEC (minutes)	104 [39 - 141]	143 [110 - 144]	NS
POSTOPÉRATOIRE			
Durée d'hospitalisation (jours)	10 [8 - 15]	10 [9 - 14]	NS
Durée ventilation mécanique (jours)	2 [1 - 4]	2 [1 - 4]	NS
Durée séjour en SI (jours)	6 [5 - 9]	6.5 [5.0 - 8.0]	NS
Complications			
Oui	16 (9.8%)	3 (14.3%)	
Aucune	148 (90.2%)	18 (85.7%)	NS
Ré-opérations			
Oui	14 (8.5%)	3 (14.3%)	NS
Aucune	150 (91.5%)	18 (85.7%)	NS
Décès			
Oui	1 (0.6%)	1 (4.8%)	
Non	163 (99.4%)	20 (95.2%)	NS

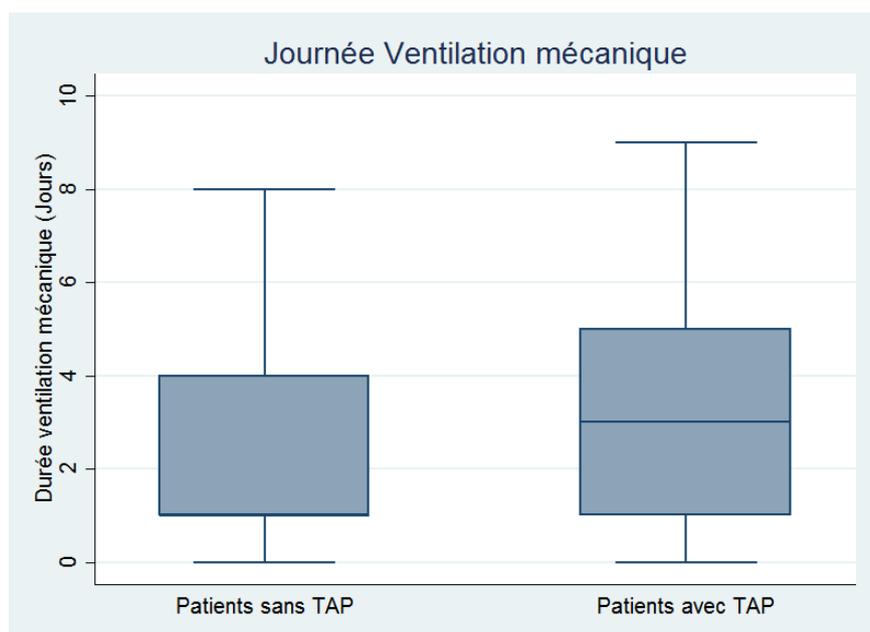
Légende : BT = Blalock-Taussig, CEC = circulation extracorporelle, SI = soins intensifs, NS = non significative.
Comparaison des variables continues avec test rank sum, comparaison des variables catégorielles avec le teste de chi 2

Il n'y a pas de différence significative sur les variables étudiées entre les deux groupes de patients. Effectivement le temps de CEC est de 120 min [102-153] dans le groupe de patients avec correction d'emblée vs 136 min [102-185] pour les patients avec un shunt de BT, et la durée du clampage aortique est de 72 min [56-90] vs 69 min [63-93]. La médiane de la durée d'hospitalisation est identique dans les deux groupes avec 10 j [8-15] dans le premier groupe et 10 j [9-14] pour les patients avec un shunt de BT, les durées de ventilation mécanique et de séjour en SI sont également semblables. Des complications se sont présentées chez 16 patients (9.8%) en cas de correction en première intention et chez 3 patients (14.3%) du groupe shunt de BT. En ce qui concerne les ré-opérations, 14 patients du premier groupe (8.5%) vs 3 patients du groupe shunt de BT (14.3%) ont été réopérés. Il y a eu 1 décès dans chaque groupe (0.6% vs 4.8%).

Comparaison selon la technique avec ou sans patch transannulaire (Tableau 4)

Nous avons aussi analysé les patients avec TF en fonction du type de correction effectuée en s'intéressant surtout aux patients ayant eu un TAP et en les comparant avec les patients ayant eu une correction sans ce type de patch. En comparant ces deux groupes on met en évidence que l'âge médian est de 4.3 ans [2.3-7.2] pour les patients avec une correction sans TAP vs de 2.8 ans [1.5-4.5] pour les patients avec une correction avec TAP ($p=0.002$). De même, le poids médian est significativement différent entre les deux groupes avec 14.2 kg [10.4-17.0] vs 11.0 kg [8.5-15.0] ($p=0.003$). Par contre, il n'y a pas de différence de saturation d'oxygène sous air ambiant préopératoire. Le temps de CEC est significativement plus court dans le groupe où un TAP n'a pas été effectué avec 115 min [96-145] vs 145 min [112-170] ($p=0.005$). Les autres valeurs péri-opératoires, pré- et postopératoires sont présentées dans le Tableau 4.

On peut encore noter que la durée médiane d'hospitalisation n'est pas significativement différente entre les deux groupes avec 10 j [8-14] vs 13 j [8-20] par contre la médiane de la durée de ventilation mécanique est prolongée dans le groupe avec TAP : 1 j [1-4] vs 3 j [1-5] ($p=0.002$) comme le montre le Graphique 4. Consécutivement la médiane de la durée de séjour en SI est prolongée significativement avec 6 j [4-8] pour les patients sans TAP vs 7 j [5-11] pour les patients avec TAP ($p=0.004$).



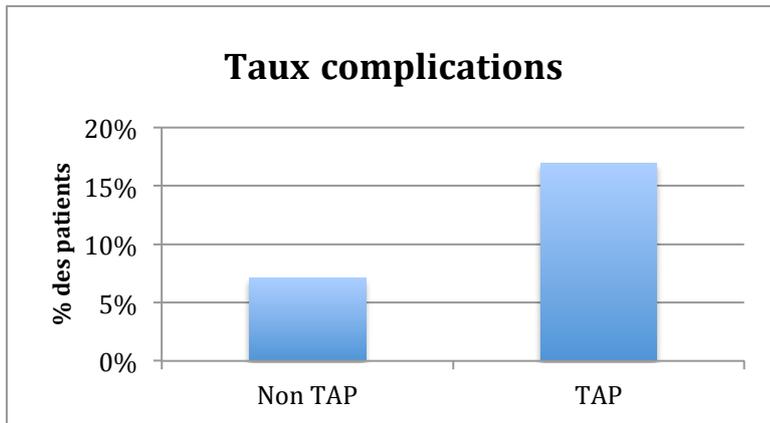
Graphique 4 : durée de ventilation mécanique en jours selon la technique chirurgicale utilisée pour la réparation
 Légende : TAP = patch transannulaire

Tableau 4 : Variables pré-, péri- et postopératoires de la comparaison selon la technique sans ou avec TAP

Variables (N= 185)	sans TAP	TAP	p value
PRÉOPÉRATOIRE	N = 126	N = 59	
Âge 1 ^o opération (années)	4.3 [2.3 - 7.2]	2.8 [1.5 - 4.5]	<i>p</i> = 0.002
Poids (kg)	14.2 [10.4 - 17.0]	11.0 [8.5 - 15.0]	<i>p</i> = 0.003
Genre			
Garçons	73 (57.9%)	37 (62.7%)	
Filles	54 (42.1%)	22 (37.3%)	NS
Origine			
Suisse	26 (20.6%)	12 (20.3%)	
Humanitaire	100 (79.4%)	47 (79.7%)	NS
Saturation O ₂			
< 80%	43 (34.1%)	30 (50.8%)	
80-95%	47 (37.3%)	20 (33.9%)	
> 95%	36 (28.6%)	9 (15.3%)	NS
OPÉRATOIRE			
CEC			
Oui	111 (88.1%)	59 (100%)	
Non	15 (11.9%)	0 (0%)	<i>p</i> = 0.006
Temps de CEC (minutes)	115 [96 - 145]	145 [112-170]	<i>p</i> = 0.005
Temps de clampage aortique (minutes)	71 [55 - 91]	72 [62 - 85]	NS
Temps sans CEC (minutes)	107 [54 - 144]	137 [137 - 137]	NS
PRÉOPÉRATOIRE			
Durée d'hospitalisation (jours)	10 [8 - 14]	13 [8 - 20]	NS
Durée séjour en SI (jours)	6 [4 - 8]	7 [5 - 11]	<i>p</i> = 0.004
Ré-opérations			
Oui	8 (6.3%)	9 (15.3%)	NS
ECMO	3 (37.5%)	0 (0%)	
Hémorragie	1 (12.5%)	1 (11.1%)	
Infections	0 (0%)	1 (11.1%)	
Lésions cardiaques résiduelles	2 (25%)	4 (44.5%)	
Autres	2 (25%)	3 (33.3%)	
Aucune	118 (93.7%)	50 (84.7%)	NS
Décès			
Oui	2 (1.6%)	0 (0%)	
Non	124 (98.4%)	59 (100%)	NS

Légende: TAP = patch transannulaire, CEC = circulation extracorporelle, SI = soins intensifs, NS = non significative
 Comparaison variables continues avec test rank sum, comparaison variables catégorielles avec le teste de chi 2

Les complications postopératoires étaient significativement plus fréquentes chez les patients avec TAP, 10 cas (16.9%) vs 9 cas (7.1%) sans TAP ($p=0.04$) comme le montre le Graphique 5.



Graphique 5 : Taux de complications des patients selon la technique chirurgicale utilisée pour la réparation
Légende : TAP = patch transannulaire

Finalement, il n'y avait pas de différence en ce qui concerne les ré-opérations entre les deux groupes (Tableau 4). Il y a eu 2 décès (1.6%) dans le groupe des patients sans TAP et aucun décès dans le groupe avec TAP.

IV. Discussion

Le but de ce travail est de décrire et d'analyser la population des patients opérés d'une Tétralogie de Fallot au CHUV à Lausanne, de comparer nos résultats avec ceux d'autres centres et, d'établir des groupes de patients et les comparer afin d'identifier les variables qui peuvent influencer les résultats postopératoires.

L'âge et le poids des nos patients sont plus élevées par rapport aux autres centres ; par exemple dans l'étude de Knott-Craig et al⁽¹³⁾ la médiane d'âge est de 0.6 années et la médiane du poids est de 6.8 kg dans une population d'enfants qui a subi une correction complète entre 1991 et 1997. Ceci est consécutif à l'hétérogénéité qui caractérise notre échantillon, qui, pour la grande majorité, est composé d'enfants étrangers opérés à Lausanne grâce à des programmes humanitaires et qui sont généralement référés plus tardivement pour leur opération. Par conséquent, la comparaison entre les patients suisses et les patients étrangers montre un âge et un poids au moment de la première opération significativement plus élevés chez les patients référés de l'étranger.

La population analysée est composée d'une majorité de garçons ; la littérature ne relève pas une prévalence plus élevée de la maladie pour un genre spécifique⁽³⁾, mais certaines études retrouvent également une majorité des patients masculins mais sans relevance statistique⁽¹⁾⁽²⁾.

La saturation à l'air ambiant donne une information indirecte du degré d'obstruction de la voie de chasse D ; c'est donc une variable importante qui indique l'état clinique du patient, qui est utilisée comme valeur pour décider du type et du timing opératoire. Pour certains auteurs, si l'enfant présente une cyanose importante, l'approche palliative est indiquée et est souvent pratiquée en urgence⁽¹⁴⁾⁽¹⁵⁾. Notre étude ne met pas en évidence de différence du degré de désaturation dans le groupe de patients qui ont subi une palliation, mais le degré de désaturation n'est pas l'unique indication pour une approche palliative, comme il sera discuté plus en avant.

Notre échantillon montre une majorité de patients avec une saturation basse de < 80% sous air ambiant ; ce résultat semble être influencé par la plus grande proportion de patients humanitaires; la comparaison des deux populations en fonction de leur origine dévoile un degré de désaturation significativement plus important pour ces derniers, ces valeurs reflétant le fait que les enfants étrangers sont opérés plus tardivement et ont donc une obstruction de la voie de chasse D plus importante.

La CEC, utilisée pour presque la totalité de nos patients (à l'exception des patients qui ont subi une palliation) semble être associée à une mortalité accrue ou à des complications neurologiques si la correction est pratiquée dans la phase néonatale. Sur ce thème, Miller et al⁽¹⁶⁾ ont publié une étude dans laquelle ils démontrent que l'utilisation de la CEC chez les nouveau-nés peut mener à une baisse du QI ou à une infirmité motrice cérébrale, qui sont consécutifs à la durée de l'hypothermie, aux lésions cérébrales acquises ou congénitales préopératoires ou à des accidents cérébraux vasculaires péri- et postopératoires. Pour ce motif, ils argumentent qu'il faudrait d'abord effectuer un shunt BT chez un nouveau-né avec TF sévère et attendre 4-6 mois avant de procéder à la correction chirurgicale⁽¹⁾.

Les principales techniques chirurgicales utilisées pour la correction de la TF chez nos patients comprenaient la correction avec TAP, la correction avec conduit pulmonaire valvé et la correction avec préservation de la valve pulmonaire native.

En comparaison à d'autres études publiées, il semble que la durée de CEC et de clampage aortique est plus longue dans notre collectif (122 min) que celle rapportée dans la littérature.

Par exemple, dans l'étude de Hirsch et al⁽³⁾, la moyenne du temps de CEC est de 71 minutes et dans l'étude de Ji et al⁽¹⁷⁾ de 94.6 minutes. Cette différence ne semble pas être due à la présence des patients humanitaires, qui pourraient être plus compliqués au niveau anatomique, car notre analyse n'a pas montré de différence entre les patients humanitaires et suisses sur ce point précis. C'est donc une particularité lausannoise que l'étude ne peut expliciter plus concrètement.

Au CHUV, en ce qui concerne la durée d'hospitalisation (10 jours), la durée de ventilation mécanique (2 jours) et la durée de séjour en unité intensive (6 jours), notre étude montre qu'au CHUV, malgré des durées prolongées de CEC, les patients sont sevrés de la ventilation mécanique et sortent d'abord des SI, puis de l'hôpital généralement plus rapidement que dans d'autres centres; par exemple, dans l'étude de Knuf et al⁽⁶⁾, la médiane de la durée d'hospitalisation à l'hôpital pédiatrique de l'Université de Mainz est de 24 jours et celle du séjour en SI est de 10 jours; de façon similaire, dans l'étude de Hirsch et al⁽³⁾, la médiane de la durée d'hospitalisation est de 19 jours.

Dans notre collectif, les complications à long terme n'ont pas été étudiées, mais ce serait un sujet intéressant pour une prochaine étude. En effet, les complications plus fréquentes à long terme sont les troubles du rythme, la présence des lésions résiduelles (CIV ou obstruction résiduelle sur la voie de chasse D), l'insuffisance pulmonaire sévère et la dysfonction systolique du VD. Pour les troubles du rythme : l'âge avancé lors de l'opération, la mise en place du shunt aorto-pulmonaire et la correction chirurgicale avec un TAP sont des facteurs favorisants⁽¹⁸⁾. La présence de lésions ou d'anomalies résiduelles comme une obstruction du VD ou une CIV résiduelle peut mener à des ré-interventions selon la sévérité du défaut. En ce qui concerne la dysfonction systolique du VD, Ji et al⁽¹⁷⁾, dans leur étude monocentrique rétrospective, ont mis en évidence trois facteurs de risques indépendants pour la dysfonction systolique ventriculaire droite tardive après la correction chirurgicale: l'âge de moins de 6 mois à la correction, l'utilisation d'un TAP et la désaturation artérielle préopératoire.

La mortalité dans notre collectif est de 1%, ce qui semble faible en comparaison à la littérature. La mortalité dans les études publiées est généralement plus élevée : par exemple, la mortalité postopératoire dans l'étude de Knuf et al⁽⁶⁾ est de 6.2% et la mortalité globale dans l'étude de Knott-Craig et al⁽¹⁾ est de 4.8% pour les patients opérés entre 1991 et 1997. Cette différence peut être expliquée par le fait que notre étude se base sur des patients opérés entre 2005 et 2015, contrairement aux études citées qui présentent des données plus anciennes.

Comparaison des résultats en fonction de l'origine des patients

Une des particularités lausannoise est le fait d'accueillir beaucoup d'enfants humanitaires pour des prises en charge chirurgicales. Nous avons donc comparé les résultats entre le groupe des patients nés en Suisse, pris en charge dès la naissance et opérés selon les standards internationaux, et le groupe de patients transférés la plupart du temps de pays africains pour la correction chirurgicale de leur TF. Cette hétérogénéité est une particularité de notre centre. Nous n'avons pas retrouvé d'autres études avec une population similaire, donc la comparaison de cette partie de l'étude avec la littérature est limitée.

Notre but était de décrire ces deux populations et d'analyser l'impact de la pratique de la correction chirurgicale plus tardive chez les enfants humanitaires sur les résultats postopératoires. Notre hypothèse est que les enfants humanitaires sont opérés plus tardivement que les enfants suisses, conduisant à un degré de cyanose préopératoire plus important et à des effets négatifs de leur TF sur leur organisme. Notre comparaison confirme en partie l'hypothèse : l'âge et le poids au moment de l'opération sont de manière

attendue significativement plus élevés pour les patients humanitaires par rapport aux patients suisses et leur saturation sous air ambiant préopératoire plus basse que pour les enfants suisses. Ces résultats confirment donc le fait que les patients étrangers plus âgés ont un degré plus élevé de désaturation artérielle en préopératoire. En ce qui concerne les résultats péri-opératoires, la comparaison des temps opératoires (durée opératoire avec CEC, durée de clampage aortique et le temps sans CEC) ne montre pas de différences significatives entre les deux groupes, ce qui indique que, malgré des patients humanitaires plus âgés et probablement avec une anatomie plus complexe au vu du degré de désaturation plus important, il n'y a pas d'impact sur le temps chirurgical pour effectuer la correction de leur TF. Par contre, nous n'avons pas d'indication dans notre étude sur le devenir à long terme de ces patients avec TF opérés tardivement.

En ce qui concerne les résultats postopératoires, la durée d'hospitalisation, la durée de ventilation mécanique et la durée du séjour au SI sont significativement plus longues pour les patients suisses que pour les patients humanitaires. Ceci est probablement dû au fait que les patients suisses sont encore des nourrissons au moment de leur correction et que, par conséquent, leur marge physiologique aussi bien respiratoire que cardiaque est limitée. Par conséquent, la correction en CEC de la TF à cet âge implique un recours au soutien respiratoire et cardiaque plus long que chez des patients opérés vers 5 ans.

Notre travail a donc mis en évidence que l'âge et le degré de cyanose plus élevés au moment de l'opération chez les patients humanitaires n'ont pas eu un impact négatif sur les résultats péri- et postopératoires immédiats.

Comparaison en fonction de la correction en première intention vs approche palliative

Ce type d'analyse est très fréquent dans la littérature parce qu'il n'y a pas encore de consensus sur une pratique standardisée et les deux approches sont utilisées avec des avis contrastés.

La grande majorité de nos patients a subi une correction chirurgicale en première intention, ce qui est corroboré par la littérature montrant une tendance à utiliser davantage ce type d'approche⁽³⁾⁽⁴⁾. En effet, l'approche palliative par shunt de BT semble être limitée à des situations spécifiques comme des enfants prématurés ou avec petit poids de naissance, une hypoplasie pulmonaire sévère ou la présence d'autres anomalies congénitales associées⁽³⁾⁽²⁾⁽¹⁹⁾.

Dans l'étude de Hisch et al⁽³⁾, les patients qui ont bénéficié d'un shunt présentaient au moins l'un des éléments suivants : un risque opératoire élevé, des complications hypoxiques intestinales associées, étaient petits pour l'âge gestationnel, présentaient une anatomie pulmonaire compliquée ou une anomalie coronarienne. Dans l'étude de Kanter et al⁽¹⁴⁾, le choix opératoire était à la discrétion du chirurgien qui, en général, effectuait un shunt de BT chez des nouveau-nés qui nécessitaient une opération en urgence. En cas d'anatomie favorable et d'une taille satisfaisante des branches de l'artère pulmonaire, le chirurgien favorisait la correction complète. Pour Caspi et al⁽¹⁹⁾ le shunt de BT était destiné aux patients avec anomalie de la coronaire interventriculaire antérieure provenant de la coronaire D (qui croise la voie de chasse D), aux patients avec atrésie pulmonaire sans artère pulmonaire principale ou aux patients avec poids de moins de 2.5 kg et anomalies des artères pulmonaires. Fraser et al⁽¹⁵⁾ ont développé un protocole pour le choix opératoire des patients avec TF : les nouveau-nés ou nourrissons sévèrement cyanosés ou de moins de 4 kg auront un shunt de BT suivi par une correction complète à 6-12 mois, pour les autres une correction complète dès 6 mois de vie. Il faut donc être conscient que les patients qui ont subi l'approche palliative peuvent être différents d'une étude à l'autre ainsi que par rapport à notre étude, ce qui rend l'interprétation des comparaisons difficiles.

Notre travail ne s'est pas intéressé à l'indication à ces deux approches, mais s'est limité à la comparaison des variables pré-, péri- et postopératoire entre ces deux groupes des patients.

Dans la littérature le choix des ces deux approches est encore controversé; les défenseurs de l'approche palliative affirment que la mise en place d'un shunt peut stimuler la croissance de l'anneau pulmonaire et le développement de la valve et donc limiter la nécessité d'utiliser un TAP au moment de la correction chirurgicale⁽⁴⁾⁽⁷⁾. En ce qui concerne la croissance de l'anneau suite à la mise en place du shunt, Caspi et al⁽¹⁹⁾ ont démontré que l'approche palliative permet d'augmenter l'index de Nakata¹, en favorisant la croissance des artères pulmonaires. Selon Fraser et al⁽¹⁵⁾ et Hirsch et al⁽³⁾, l'approche palliative chez les nouveau-nés semble être liée à moins de ré-interventions que la correction en première intention, notamment en limitant la résection de l'obstruction de la voie de chasse D et en diminuant la torsion imposée aux artères pulmonaires et leurs conséquences.

D'autre part, les défenseurs de l'approche chirurgicale directe démontrent à travers leurs études que pratiquer la correction précocement favorise le rétablissement rapide du flux pulmonaire qui stimule le développement des vaisseaux et du parenchyme pulmonaire⁽¹⁹⁾, favorise le rétablissement du volume et de la pression normale dans les deux ventricules, diminue le temps de cyanose, ainsi que l'anxiété parentale et permet la préservation de la fonction cardiaque⁽⁵⁾⁽²⁰⁾. De plus, elle permet d'éviter les conséquences de l'obstruction pulmonaire comme l'hypertrophie et la fibrose du VD, qui semblent amener à un risque majeur de dysfonction ventriculaire et d'arythmies à long terme⁽³⁾⁽¹²⁾. En outre, avec la correction directe, il n'y a pas de complications liées à l'utilisation du shunt décrites précédemment⁽³⁾⁽¹⁾⁽¹²⁾.

Pour certains auteurs, la mortalité et les coûts de l'approche chirurgicale directe sont mineurs⁽³⁾⁽¹⁹⁾⁽²⁰⁾. Par exemple, la mortalité hospitalière dans l'étude de Knott-Craig et al⁽¹⁾ est de 2.1% pour la correction directe et 11.8% pour l'approche palliative suivie par une correction chirurgicale pour les patients opérés d'une TF entre 1991 et 1997.

Dans notre analyse, il n'y a pas de différences en ce qui concerne les variables préopératoires. La comparaison des temps opératoires, de la durée d'hospitalisation, de ventilation mécanique et de séjour en SI montre des valeurs similaires entre les deux groupes. Le taux de complications, de ré-opérations et la mortalité sont plus élevés mais de manière non significative chez les patients du groupe shunt de BT comparativement à la correction en 1^{ère} intention. L'absence de différences significatives se retrouve aussi dans d'autres études⁽¹⁴⁾⁽¹⁾, comme par exemple, Kanter et al⁽¹⁴⁾ qui comparent deux groupes de patients qui ont subi, soit une correction directe ou une palliation, et ne montrent pas de différence en ce qui concerne la mortalité précoce, tardive et le risque de ré-opérations dans le suivi.

Comparaison selon la technique avec ou sans patch transannulaire (TAP)

La technique chirurgicale de la correction complète peut comprendre soit un TAP depuis l'infundibulum du VD jusqu'à la bifurcation pulmonaire pour élargir la sténose de la voie de chasse D soit une technique de préservation de l'anneau et de la valve pulmonaire sans TAP. Comme mentionnée précédemment, la mise en place d'un TAP dépend, actuellement, du degré de rétrécissement de l'anneau pulmonaire⁽⁴⁾⁽⁸⁾ et l'utilisation d'un conduit valvé est indiquée en cas d'atrésie pulmonaire ou en cas de situations qui contre-indiquent une infundibulectomie⁽⁹⁾. Notre but a été d'évaluer les effets potentiellement négatifs de l'utilisation du TAP sur les résultats postopératoires.

¹ Index de Nakata: index qui mesure le degré d'hypoplasie de l'artère pulmonaire, mesurée avec l'angiographie

Notre analyse montre qu'une minorité des patients ont bénéficié d'un TAP et qu'ils sont significativement plus jeunes que les patients ayant bénéficié des autres techniques chirurgicales. Dans le groupe TAP, le temps de CEC est significativement augmenté; cette différence peut être expliquée par le fait que la mise en place d'un TAP requiert plus de temps de CEC que la mise en place d'un conduit valvé ou la correction sans conduit ni patch. La durée de la ventilation mécanique et la durée de séjour en SI sont également prolongées significativement pour les patients du groupe TAP ; de même ils ont un taux de complications plus élevé que les patients sans TAP.

Ceci découle du fait que la mise en place d'un TAP provoque un impact important sur le VD, qui passe d'un état d'hypertrophie sur la sténose de la voie pulmonaire à un état de surcharge volumique importante avec la levée de l'obstruction de la voie de chasse D par l'intermédiaire de ce patch créant ainsi une insuffisance pulmonaire importante. Le processus d'adaptation du VD nécessite donc du temps et un support prolongé en soins intensifs.

L'insuffisance pulmonaire postopératoire est la problématique principale dans ce groupe de patients à l'origine de complications à court et long termes⁽⁸⁾. Cette insuffisance a pour conséquence: un risque accru de dysfonction systolique du VD consécutive à une dilatation progressive de ce dernier par surcharge en volume, une augmentation du risque de régurgitation de la valve tricuspide, une augmentation du risque de dysfonction bi-ventriculaire et surtout une augmentation du risque d'arythmies et de mort subite⁽¹⁾⁽¹⁷⁾⁽¹⁸⁾.

V. Limitations

- Taille de l'échantillon : Notre échantillon comprenait 185 patients, dont seulement 38 patients suisses et 21 patients avec une approche palliative. La taille de l'échantillon de ces groupes doit faire interpréter les résultats de ces comparaisons avec précaution.
- Hétérogénéité de la population : Les patients de la cardiologie pédiatrique du CHUV, qui subissent une opération cardiaque pour une TF, sont en majorité des patients étrangers, qui arrivent à Lausanne pour être opérés grâce au programme humanitaire. Cette particularité rend notre population très hétérogène ; avec des patients d'âge, d'anatomie et de suivi très différents entre eux. Cette particularité lausannoise rend les résultats de notre étude difficile à comparer avec des travaux réalisés dans d'autres centres, où la population analysée est plus homogène.
- Analyse rétrospective : Ce travail se base sur une analyse rétrospective des données pré-, péri- et postopératoire présentes dans la base de données de la cardiologie pédiatrique du CHUV. Pour pouvoir identifier les variables importantes pour les résultats postopératoires, une étude prospective permettrait une meilleure analyse des problématiques abordées.
- Absence d'analyse du suivi à long terme : Notre travail ne comprend pas un suivi à long terme, vu qu'il s'agit d'un travail de maîtrise restreint à une période définie. Nonobstant, il serait intéressant d'analyser le devenir de ces patients, analyser l'évolution, les complications tardives et leurs différentes causes à travers une étude avec un follow-up à long terme.

VI. Conclusion

Ce travail a permis de faire ressortir les caractéristiques suivantes de notre centre : hétérogénéité de la population opérée d'une TF au CHUV, des temps opératoires plus longs par rapport à d'autres centres mais avec une durée d'hospitalisation, de ventilation mécanique et de séjour en soins intensif plus courte et une mortalité faible.

La comparaison entre patients suisses et humanitaires montre que, bien que les patients humanitaires soient plus âgés et plus cyanosés, leur évolution postopératoire est comparable. La comparaison entre l'approche palliative et la correction directe montre deux populations similaires avec résultats postopératoires équivalents.

L'utilisation d'un TAP a un rôle controversé dans la prise en charge de la TF. Il est appliqué dans des situations précises selon le degré de rétrécissement de l'anneau pulmonaire, mais il est lié à des complications à court et à long termes bien documentées dans la littérature et mises aussi en évidence dans ce travail, où la durée d'hospitalisation, de ventilation mécanique, de séjour en unité intensive et le taux de complications se sont avérées significativement augmentées par rapport aux cas opérés sans TAP. La taille de l'anneau pulmonaire, qui est un des critères clé pour décider l'indication à la mise en place d'un TAP, n'a pas été prise en compte dans notre travail. Il serait intéressant d'effectuer une étude prospective en tenant compte de la taille de l'anneau pulmonaire, mais aussi de la taille des artères et du tronc pulmonaire, pour mieux définir les indications à ce type de technique chirurgicale et identifier les patients pouvant le plus en bénéficier.

Mots clés:

Tétralogie de Fallot, shunt Blalock-Taussig, correction en première intention, patients humanitaires, patch transannulaire.

VII. Bibliographie

1. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:2.
2. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonate. *Ann Surg.* 2000 Oct;232(4):508–14.
3. Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T. *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents.* 7e édition. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins; 2008. 892-894 p.
4. Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D, Hanley F, Karp R. *Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery.* 3e édition. Oxford: Churchill Livingstone; 2003. 967-992 p.
5. Kalra N, Klewer SE, Raasch H, Sorrell VL. Update on Tetralogy of Fallot for the Adult Cardiologist Including a Brief Historical and Surgical Perspective. *Congenit Heart Dis.* 2010 May 1;5(3):208–19.
6. Knuf M, Kuroczyński W, Schone F, Martin C, Huth R, Rhein M von, et al. Significance of patient categorization for perioperative management of children with tetralogy of Fallot, with special regard to co-existing malformations. *Cardiol J.* 2010;17(1):20–8.
7. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg.* 2010 Sep;90(3):813–9; discussion 819–20.
8. Mizuno A, Niwa K. The problems related with primary repair for tetralogy of Fallot, especially about transannular patch repair. *Transl Pediatr.* 2017 Jan;6(1):8–10.
9. Sierra J, Christenson JT, Lahlaide NH, Beghetti M, Kalangos A. Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction: What Conduit to Use? Homograft or Contegra? *Ann Thorac Surg.* 2007 Aug;84(2):606–11.
10. Ho KW, Tan RS, Wong KY, Tan TH, Shankar S, Tan JL. Late complications following tetralogy of Fallot repair: the need for long-term follow-up. *Ann Acad Med Singapore.* 2007 Nov;36(11):947–53.
11. Geva T. Indications and Timing of Pulmonary Valve Replacement After Tetralogy of Fallot Repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2006;9(1):11–22.
12. Pigula FA, Khalil PN, Mayer JE, Nido PJ del, Jonas RA. Repair of Tetralogy of Fallot in Neonates and Young Infants. *Circulation.* 1999 Nov 9;100(suppl 2):II – 157 – II – 161.
13. Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holz J, McCue C, Ward KE. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg.* 1998 Aug;66(2):506–10.
14. Kanter KR, Kogon BE, Kirshbom PM, Carlock PR. Symptomatic Neonatal Tetralogy of Fallot: Repair or Shunt? *Ann Thorac Surg.* 2010 Mar 1;89(3):858–63.
15. Fraser Jr CD, McKenzie ED, Cooley DA. Tetralogy of Fallot: surgical management individualized to the patient. *Ann Thorac Surg.* 2001 May;71(5):1556–63.
16. Miller G, Tesman JR, Ramer JC, Baylen BG, Myers JL. Outcome After Open-Heart Surgery in Infants and Children. *J Child Neurol.* 1996 Jan 1;11(1):49–53.

17. Ji Q, Mei Y, Wang X, Feng J, Ding W. Risk Factors for Late Right Ventricular Systolic Dysfunction in Pediatric Patients With Repaired Tetralogy of Fallot. *Int Heart J.* 2015;56(1):80–5.
18. Bouchardy J, Huber C, Meijboom EJ, Von Segesser LK, Sekarski. Tétralogie de fallot: les suites d'un succès. *Révue médicale suisse.* 2006;2(67):1376–9.
19. Caspi J, Zalstein E, Zucker N, Applebaum A, Harrison Jr LH, Munfakh NA, et al. Surgical management of tetralogy of fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg.* 1999 Oct;68(4):1344–8.
20. Lee C-H, Kwak JG, Lee C. Primary repair of symptomatic neonates with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Korean J Pediatr.* 2014 Jan;57(1):19–25.
21. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002 Jan 1;123(1):110–8.

VIII. Annexe

Classification RACHS-1 : Classification des interventions de cardiologie pédiatrique pour des cardiopathies congénitales, selon le risque opératoire [Modifié de Jenkins et al ⁽²¹⁾]

Risk category 1	<ul style="list-style-type: none"> • Atrial septal defect surgery (including atrial septal defect secundum, sinus venosus atrial septal defect, patent foramen ovale closure) • Aortopexy • Patent ductus arteriosus surgery at age >30 d • Coarctation repair at age >30 d • Partially anomalous pulmonary venous connection surgery
Risk category 2	<ul style="list-style-type: none"> • Aortic valvotomy or valvuloplasty at age >30 d • Subaortic stenosis resection • Pulmonary valvotomy or valvuloplasty • Pulmonary valve replacement • Right ventricular infundibulectomy • Pulmonary outflow tract augmentation • Repair of coronary artery fistula • Atrial septal defect and ventricular septal defect repair • Atrial septal defect primum repair • Ventricular septal defect repair • Ventricular septal defect closure and pulmonary valvotomy or infundibular resection • Ventricular septal defect closure and pulmonary arteryband removal • Repair of unspecified septal defect • Total repair of tetralogy of Fallot • Repair of total anomalous pulmonary veins at age >30 d • Glenn shunt • Vascular ring surgery • Repair of aorta-pulmonary window • Coarctation repair at age ≤30 d • Repair of pulmonary artery stenosis • Transection of pulmonary artery • Common atrium closure • Left ventricular to right atrial shunt repair
Risk category 3	<ul style="list-style-type: none"> • Aortic valve replacement • Ross procedure • Left ventricular outflow tract patch • Ventriculomyotomy • Aortoplasty • Mitral valvotomy or valvuloplasty • Mitral valve replacement • Valvectomy of tricuspid valve • Tricuspid valvotomy or valvuloplasty • Tricuspid valve replacement • Tricuspid valve repositioning for Ebstein anomaly at age >30 d • Repair of anomalous coronary artery without intrapulmonary tunnel • Repair of anomalous coronary artery with intrapulmonary tunnel (Takeuchi) • Closure of semilunar valve, aortic or pulmonary • Right ventricular to pulmonary artery conduit • Left ventricular to pulmonary artery conduit • Repair of double-outlet right ventricle with or without repair of right ventricular obstruction • Fontan procedure • Repair of transitional or complete atrioventricular canal with or without valve replacement • Pulmonary artery banding • Repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia • Repair of cor triatriatum • Systemic to pulmonary artery shunt • Atrial switch operation • Arterial switch operation

	<ul style="list-style-type: none"> • Reimplantation of anomalous pulmonary artery • Annuloplasty • Repair of coarctation and ventricular septal defect closure • Excision of intracardiac tumor
Risk category 4	<ul style="list-style-type: none"> • Aortic valvotomy or valvuloplasty at age ≤ 30 d • Konno procedure • Repair of complex anomaly (single ventricle) by ventricular septal defect enlargement • Repair of total anomalous pulmonary veins at age ≤ 30 d • Atrial septectomy • Repair of transposition, ventricular septal defect, and subpulmonary stenosis (Rastelli) • Atrial switch operation with ventricular septal defect closure Atrial switch operation with repair of subpulmonary stenosis • Arterial switch operation with pulmonary artery band removal • Arterial switch operation with ventricular septal defect closure • Arterial switch operation with repair of subpulmonary stenosis • Repair of truncus arteriosus • Repair of hypoplastic or interrupted arch without ventricular septal defect closure • Repair of hypoplastic or interrupted aortic arch with ventricular septal defect closure • Transverse arch graft • Unifocalization for tetralogy of Fallot and pulmonary atresia • Double switch
Risk category 5	<ul style="list-style-type: none"> • Tricuspid valve repositioning for neonatal Ebstein anomaly at age ≤ 30 d • Repair of truncus arteriosus and interrupted arch
Risk category 6	<ul style="list-style-type: none"> • Stage 1 repair of hypoplastic left heart syndrome (Norwood operation) • Stage 1 repair of nonhypoplastic left heart syndrome conditions • Damus-Kaye-Stansel procedure