

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2009

N°148

THESE pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire

par

Régis GAUDIN

Né le 18 mai 1978 à Fontenay-le-Comte

Présentée et soutenue publiquement le 6 octobre 2009

**Cerclage prophylactique précoce
de l'artère pulmonaire dans la
transposition corrigée des gros vaisseaux isolée**

Président : M. le Professeur D.DUVEAU

Directeur de thèse : M. le Professeur O.RAISKY

TABLE DES MATIERES

| | |
|---|----|
| ABREVIATIONS | 5 |
| INTRODUCTION | 7 |
| I. TRANSPOSITION CORRIGEE DES GROS VAISSEAUX | 8 |
| 1.1 EPIDEMIOLOGIE | 8 |
| 1.2 DESCRIPTION ANATOMIQUE | 8 |
| 1.2.1 Morphologie de la TCGV..... | 8 |
| 1.2.1.1 Terminologie..... | 9 |
| 1.2.1.2 Ventricules..... | 9 |
| 1.2.1.3 Voie d'éjection du VMG..... | 11 |
| 1.2.1.4 Septums inter atrial et inter ventriculaire..... | 12 |
| 1.2.1.5 Voies de conduction..... | 13 |
| 1.2.1.6 Artères coronaires | 15 |
| 1.2.3 Physiopathologie..... | 15 |
| 1.3 LESIONS ASSOCIEES A LA TCGV | 16 |
| 1.3.1 Les anomalies de la valve tricuspide..... | 16 |
| 1.3.2 Les communications inter ventriculaires..... | 16 |
| 1.3.3 Les sténoses de la voie pulmonaire..... | 17 |
| 1.3.4 Les malformations mitrales..... | 18 |
| 1.3.5 Autres lésions associées..... | 20 |
| 1.4 DIAGNOSTIC | 20 |
| 1.4.1 Diagnostic clinique..... | 20 |
| 1.4.1.1 Présentation clinique..... | 20 |
| 1.4.1.2 Auscultation cardiaque..... | 21 |
| 1.4.2 Examens complémentaires..... | 21 |
| 1.4.2.1 Electrocardiogramme..... | 21 |
| 1.4.2.2 Examens radiologiques..... | 22 |
| 1.4.2.3 Echographie cardiaque..... | 23 |
| 1.4.2.3.1 Echographie anté natale..... | 23 |
| 1.4.2.3.2 Echographie post natale..... | 25 |
| 1.4.2.4 IRM..... | 25 |
| 1.4.2.5 Cathétérisme cardiaque..... | 26 |

| | |
|--|----|
| 1.5 HISTOIRE NATURELLE | 26 |
| 1.5.1 Analyse des principales études sur l'évolution à long terme des TCGV.... | 26 |
| 1.5.3 Dysfonction du ventricule droit et insuffisance tricuspide..... | 29 |
| 1.5.5 Bloc auriculo-ventriculaire..... | 30 |
| 1.6 TRAITEMENT | 30 |
| 1.6.1 Cas des TCGV isolées..... | 30 |
| 1.6.2 Cas des TCGV avec lésions associées..... | 30 |
| 1.6.2.1 <i>Traitements palliatifs</i> | 30 |
| 1.6.2.1.1 Shunt systémico pulmonaire..... | 30 |
| 1.6.2.1.2 Cerclage de l'artère pulmonaire..... | 31 |
| 1.6.2.2 <i>Correction classique</i> | 31 |
| 1.6.2.3 <i>Correction anatomique</i> | 31 |
| 1.6.2.4 <i>Réparation à un ventricule</i> | 35 |
| 1.6.2.5 <i>Réparation à un ventricule et demi</i> | 35 |
| 1.6.2.6 <i>Transplantation cardiaque</i> | 36 |
| II. OBJECTIFS DE L'ETUDE ET HYPOTHESES DE TRAVAIL | 36 |
| 2.1 HYPOTHESES DE TRAVAIL | 36 |
| 2.1.1 Préparation du ventricule morphologiquement gauche..... | 36 |
| 2.1.2 Traitement de l'insuffisance tricuspide..... | 38 |
| 2.1.3 Etat des lieux du cerclage préparatoire au double switch..... | 39 |
| 2.2 OBJECTIFS DE L'ETUDE | 40 |
| 2.2.1 Objectifs à court terme..... | 40 |
| 2.2.2 Objectifs à long terme..... | 40 |
| III. PATIENTS ET METHODES | 41 |
| 3.1 CONDITIONS DE L'ETUDE | 41 |
| 3.2 TECHNIQUE DE CERCLAGE DE L'ARTERE PULMONAIRE | 41 |
| 3.3 SUIVI DES PATIENTS | 42 |
| 3.3.1 Clinique..... | 42 |
| 3.3.2 Echographique..... | 42 |
| 3.3.3 Electrocardiographique..... | 42 |
| 3.3.4 IRM..... | 42 |
| 3.4 STATISTIQUES | 42 |
| 3.4.1 Statistiques descriptives..... | 42 |

| | | |
|------------|---|-----------|
| 3.4.2 | Statistiques analytiques..... | 43 |
| IV. | RESULTATS..... | 43 |
| 4.1 | PATIENTS..... | 43 |
| 4.2 | CERCLAGE DE L'ARTERE PULMONAIRE..... | 44 |
| 4.2.1 | Données opératoires..... | 44 |
| 4.2.1.1 | <i>Age - poids.....</i> | <i>44</i> |
| 4.2.1.2 | <i>Périmètre du cerclage.....</i> | <i>45</i> |
| 4.2.1.3 | <i>Complications per opératoires.....</i> | <i>46</i> |
| 4.2.2 | Post – opératoire immédiat..... | 46 |
| 4.2.2.1 | <i>Mortalité.....</i> | <i>46</i> |
| 4.2.2.2 | <i>Morbidité.....</i> | <i>46</i> |
| 4.2.2.3 | <i>Durée de ventilation.....</i> | <i>46</i> |
| 4.2.2.4 | <i>Inotropes.....</i> | <i>47</i> |
| 4.2.2.5 | <i>Durée de séjour en réanimation et hospitalisation.....</i> | <i>48</i> |
| 4.2.2.6 | <i>Influence de l'âge sur l'évolution post opératoire immédiate.....</i> | <i>48</i> |
| 4.2.2.7 | <i>Influence de l'IT sur l'évolution post opératoire immédiate.....</i> | <i>51</i> |
| 4.2.2.8 | <i>Influence du rapport diamètre du cerclage/poids sur l'évolution post opératoire immédiate.....</i> | <i>51</i> |
| 4.2.3 | Evolution à moyen terme..... | 54 |
| 4.2.3.1 | <i>Mortalité.....</i> | <i>54</i> |
| 4.2.3.2 | <i>Classe fonctionnelle.....</i> | <i>55</i> |
| 4.2.3.3 | <i>Evolution des vitesses d'accélération sur le cerclage.....</i> | <i>55</i> |
| 4.2.3.4 | <i>Evolution de la masse ventriculaire gauche.....</i> | <i>57</i> |
| 4.2.3.5 | <i>Evolution de l'IT.....</i> | <i>57</i> |
| 4.2.3.6 | <i>Evolution de l'IM.....</i> | <i>57</i> |
| 4.2.3.7 | <i>Ré opération.....</i> | <i>57</i> |
| 4.2.3.8 | <i>Evolution des fonctions ventriculaires.....</i> | <i>58</i> |
| 4.3 | DOUBLE SWITCH..... | 58 |
| 4.3.1 | Indication..... | 58 |
| 4.3.2 | Paramètres préopératoires..... | 58 |
| 4.3.3 | Chirurgie..... | 59 |
| 4.3.4 | Evolution postopératoire..... | 59 |
| V. | DISCUSSION..... | 59 |

BIBLIOGRAPHIE.....

ABREVIATIONS

AD : Atrium droit

AG : Atrium gauche

AP : Artère pulmonaire

ACFA : Arythmie complète par fibrillation auriculaire

BAV : Bloc auriculo-ventriculaire

CEC : Circulation extra corporelle

CIA : Communication inter atriale

CIV : Communication inter ventriculaire

ECG : Electrocardiogramme

NAV : Nœud auriculo-ventriculaire

NYHA : New York Heart Association

IVA : Artère inter ventriculaire antérieure

IVP : Artère inter ventriculaire postérieure

IRM : Imagerie par résonance magnétique

TCGV : Transposition corrigée des gros vaisseaux

TGV : Transposition des gros vaisseaux

TE : Temps d'écho

TR : Temps de répétition

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

VAV : Valve atrio ventriculaire

VMD : Ventricule morphologiquement droit

VMG : Ventricule morphologiquement gauche

REMERCIEMENTS

Un grand merci à l'ensemble des membres du jury...

A Mr le Professeur D.DUVEAU, qui me fait l'honneur de présider cette thèse, et qui a été un guide précieux dans ma formation.

A Mr le Professeur O.RAISKY, que je remercie profondément d'avoir accepté de diriger ce travail, et qui m'a soutenu quotidiennement.

A Mr le Professeur O.BARON, qui me fait l'honneur d'être membre du jury, et qui m'a fait découvrir et aimer la chirurgie cardiaque pédiatrique.

A Mme le Pr V.GOURNAY, qui me fait l'honneur de juger ce travail.

A Mr le Dr A.HAMEL, que je remercie chaleureusement d'avoir accepté de participer à ce jury de thèse.

INTRODUCTION

La prise-en charge des cardiopathies congénitales a beaucoup évolué dans les 20 dernières années. Les progrès simultanés réalisés dans le domaine de la chirurgie, de la circulation extra corporelle et de la réanimation ont permis de prendre en charge des cardiopathies de plus en plus complexes avec une mortalité et une morbidité en recul.

La transposition corrigée des gros vaisseaux illustre particulièrement cette évolution. Le traitement chirurgical de cette affection a évolué dans le milieu des années 90 ; il est passé de la correction simple des lésions associées à cette cardiopathie, à une correction dite anatomique tentant de rétablir une hémodynamique normale. La qualité élevée de la prise en charge pluridisciplinaire de cette cardiopathie permet aujourd'hui de s'attaquer à des situations complexes.

Cette thèse étudie une nouvelle approche thérapeutique concernant un sous-groupe de patients atteint de transposition corrigée des gros vaisseaux sans lésion associée. La prise en charge de ces patients est difficile dans la mesure où cette cardiopathie peut évoluer sans complication pendant l'enfance et l'adolescence, et ne se manifester qu'à l'âge adulte. Malheureusement à cet âge, les solutions thérapeutiques sont pauvres et leurs résultats décevants. La nouvelle approche étudiée consiste à intervenir précocement à un stade où le patient est asymptomatique, pour tenter de prévenir l'évolution de la maladie et rendre possible à long terme une correction anatomique de la cardiopathie.

I. TRANSPOSITION CORRIGEE DES GROS VAISSEAUX

1.1 EPIDEMIOLOGIE

La transposition corrigée des gros vaisseaux (TCGV) est une affection rare qui représente moins de 1 % des cardiopathies congénitales. La forme isolée de cette cardiopathie ne représente quant à elle que 10 à 20% de l'ensemble des TCGV. Enfin cette cardiopathie semble être plus fréquente en Asie que dans le reste du monde.

1.2 DESCRIPTION ANATOMIQUE

1.2.1 Morphologie de la TCGV

La première description anatomique de la pathologie aurait été réalisée par Rokitansky en 1875. Les premières descriptions cliniques publiées sont celles d'Anderson en 1957 (8) et de Schieber en 1961.

Le principe de cette cardiopathie est de présenter une transposition des gros vaisseaux. (une L transposition selon la classification de Van Praagh), « corrigée » par la présence d'une discordance atrio-ventriculaire.

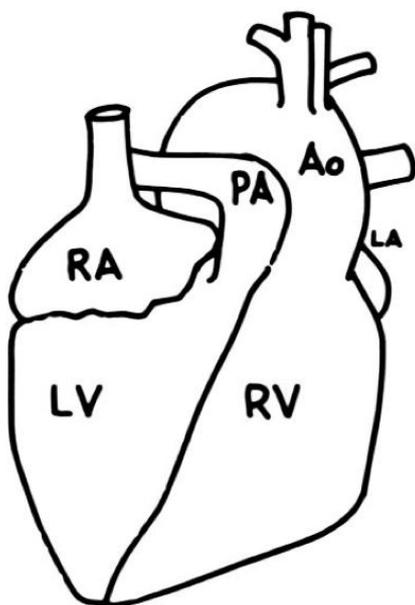


Figure 1 : Schéma d'une transposition corrigée des gros vaisseaux en situs solitus (S ; L ; L)(6, 7)

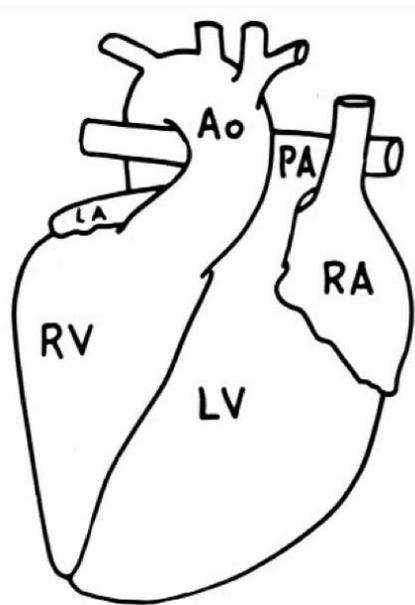


Figure 2 : Schéma d'une transposition corrigée des gros vaisseaux en situs inversus (I ; D ; D)(6)

En effet, dans le cadre d'une TCGV en situs solitus, la segmentation habituelle des ventricules est en boucle gauche (type « L Loop »), selon la classification de Van Praagh. Le ventricule G (VG) se situe donc en général du côté droit et le ventricule droit (VD) du côté gauche. Les valves atrio-ventriculaires, qui dépendent des ventricules, sont également « inversées ». la conformation est donc de type (S ;L ;L) selon la même classification. En cas de situs inversus, la conformation est en miroir de celle en situs solitus et la segmentation est de type (I ;D ;D).(6)

1.2.1.1 Terminologie

La transposition des gros vaisseaux « corrigée » par la discordance atrio-ventriculaire porte donc le nom de transposition corrigée des gros vaisseaux. La dénomination de double discordance peut également être employée. Nous utiliserons dans ce travail indifféremment les deux dénominations. Que le cœur se trouve en situs solitus ou inversus, la TCGV place les cavités ventriculaires du « mauvais » côté. Par convention, la dénomination des ventricules se fait donc en fonction de leur morphologie et non de leur latéralisation. Il convient toutefois de la préciser dans la dénomination de ces cavités.

Dans la TCGV en situs solitus, le ventricule situé à droite, anatomiquement relié à l'atrium droit et à l'artère pulmonaire et de morphologie gauche sera appelé ventricule morphologiquement gauche (VMG) situé à droite. Les structures valvulaires atrio-ventriculaires sont anatomiquement rattachées aux ventricules. Par conséquent, la valve située entre ce ventricule et l'atrium droit sera donc dénommée valve mitrale puisque de morphologie gauche. Le ventricule situé à gauche, anatomiquement relié à l'atrium gauche et à l'aorte et de morphologie droite sera appelé ventricule morphologiquement droit (VMD) situé à gauche. La valve le reliant à l'atrium gauche, de morphologie droite également, sera dénommée valve tricuspide.

En cas de situs inversus, les ventricules morphologiquement droits et gauches sont, de la même façon, situés respectivement à droite et à gauche.

1.2.1.2 Ventricules

A droite se situe donc le ventricule morphologiquement gauche. Il existe en général une continuité fibreuse entre la valve mitrale et la valve pulmonaire, sans infundibulum. Il ne possède pas de crête supra ventriculaire et les trabéculations musculaires sont très fines. Ce ventricule s'ouvre vers un orifice aortique antérieur et gauche.

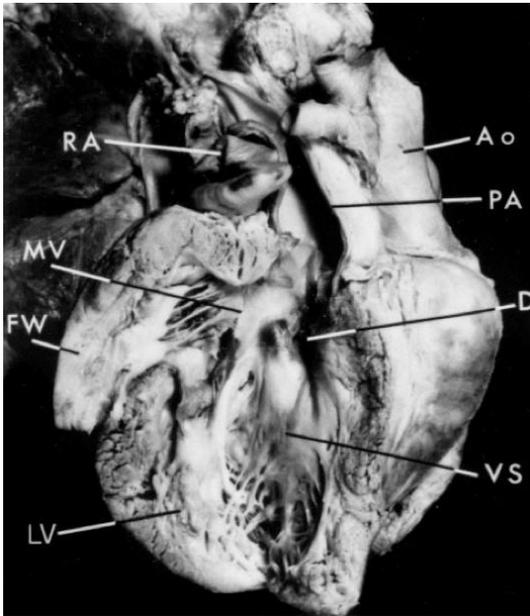


Figure 3

Photographie d'un ventricule morphologiquement gauche en vue antérieure (6)

- | | |
|----|-------------------------------------|
| RA | Atrium droit |
| MV | Valve mitrale |
| FW | |
| LV | Ventricule morphologiquement gauche |
| VS | Septum inter-ventriculaire |
| D | Communication inter-ventriculaire |
| PA | Artère pulmonaire |
| Ao | Aorte |

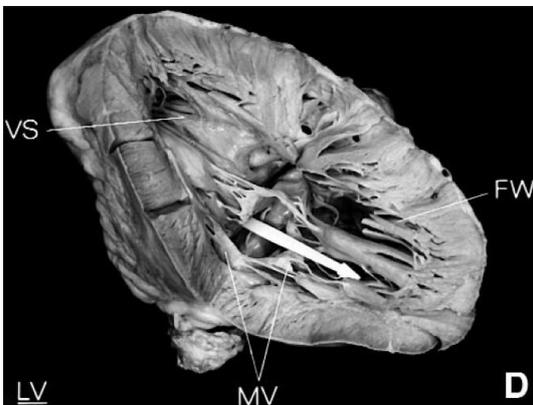


Figure 4

Photographie d'un ventricule morphologiquement gauche ouvert (6)

- | | |
|----|----------------------------|
| VS | septum inter-ventriculaire |
| MV | valve mitrale |
| FW | |

A gauche se situe le ventricule morphologiquement droit. Il possède un infundibulum bien développé séparant les valves aortique et tricuspide. Il s'agit d'un ventricule ayant l'apparence interne d'un VD avec une crête supra ventriculaire, des trabéculations épaisses et une bandelette septo-marginale (bandelette modératrice). Il s'ouvre sur un tronc pulmonaire postérieur et droit, parallèle à l'aorte.

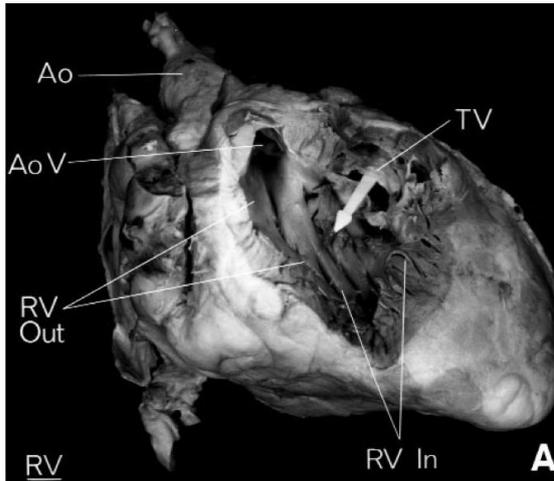


Figure 5

Photographie d'un ventricule morphologiquement droit en vue antérieure (6)

| | |
|--------|------------------------|
| Ao | Aorte |
| AoV | Valve aortique |
| RV Out | Voie d'éjection du VMD |
| In | Chambre d'admission |
| TV | Valve tricuspide |

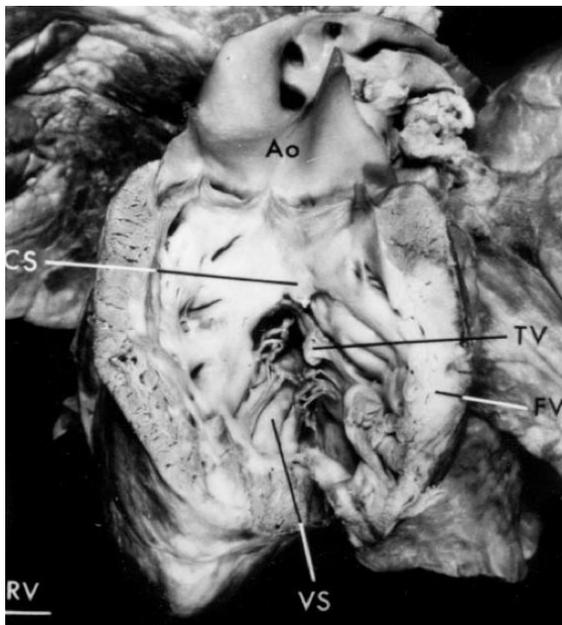


Figure 6

Photographie d'un ventricule morphologiquement droit en vue antérieure (6)

| | |
|----|----------------------------|
| CS | Septum conal |
| VS | Septum inter ventriculaire |
| TV | Valve tricuspide |

Il a été noté dans de très rares cas la présence d'un conus bilatéral, ou l'absence de conus à droite comme à gauche (2).

L'apex du cœur est formé à gauche par le VMD. Le VMG est le plus souvent en position légèrement inférieure et postérieure par rapport au VMD. Il existe une dextrocardie dans à peu près 25% des cas. Très exceptionnellement il s'agit d'une mésocardie. En cas de situs inversus, le cœur est toujours en dextrocardie.

1.2.1.3 Voie d'éjection du VMG

La voie pulmonaire se situe dans un plan axial et fait suite à la voie d'éjection du VMG. Elle est imbriquée entre les valves mitrale et tricuspide, de façon beaucoup plus importante que la voie aortique dans un cœur normal. Cette particularité est également plus marquée dans la TCGV que dans la TGV. Du fait de sa situation, la valve pulmonaire est donc postérieure et droite par rapport à la valve aortique. Quand le septum est intact, la limite gauche de la voie d'éjection droite est comblée par un segment du septum membraneux faisant partie de la voie d'éjection du ventricule morphologiquement droit. C'est là que se situe la CIV quand cette partie du septum n'est pas développée. La partie antérieure du septum inter ventriculaire s'étend et fusionne avec le septum conal pour former la limite antérieure de la voie d'éjection pulmonaire. Les limites inférieures et latérales correspondent à la communication de la voie d'éjection avec la cavité ventriculaire, la partie supérieure correspond à la continuité fibreuse mitro-pulmonaire, et la partie inférieure correspond à la crête ventriculaire.

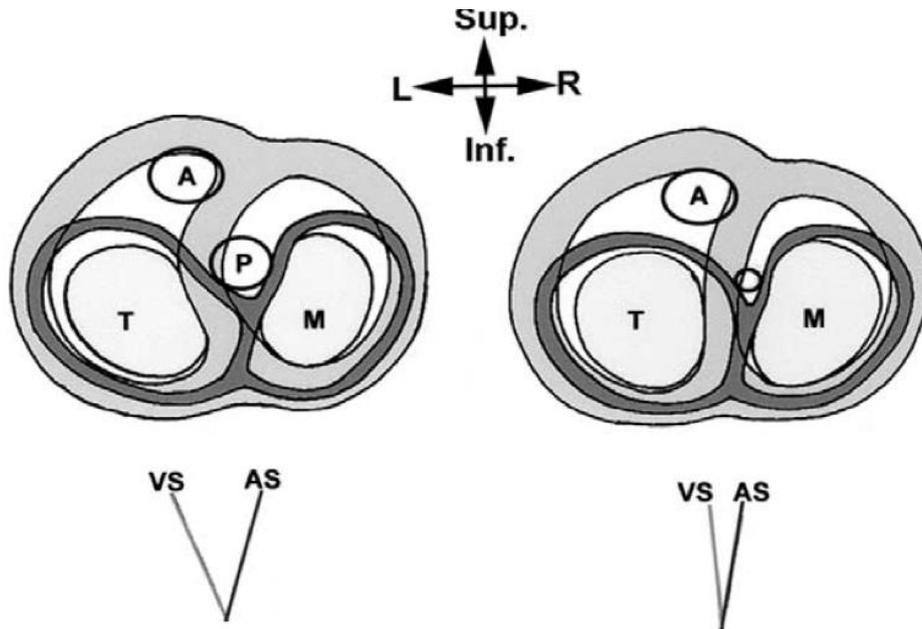
1.2.1.4 Septums inter atrial et inter ventriculaire

Dans une TCGV, les septums inter atrial (SIA) et inter ventriculaire (SIV) ne sont pas alignés correctement. À l'exception de la zone de continuité fibreuse du trigone qui réunit les valves tricuspide mitrale et pulmonaire, l'attache du SIA au squelette du cœur est globalement déplacée vers la droite par rapport à l'attache du SIV. En vue antérieure, les deux septum ne sont pas alignés et forment un angle aigu ouvert vers le haut avec le SIV à gauche et le SIA à droite. C'est donc le SIA qui en général est déplacé vers la droite. Le SIV se situe quant à lui dans un plan sagittal (et non oblique vers l'avant et la gauche). Du fait du mauvais alignement et du « hiatus » entre les septums, la portion membraneuse du septum est élargie, comblant l'espace entre SIA, SIV et septum conal. Sa portion atrio-ventriculaire se situe entre l'AG et le VMG. Il est habituel de constater un anévrysme du septum membraneux, qu'une CIV soit présente ou non. En cas de CIV, l'anévrysme siège dans la partie supérieure du septum.

Mauvais alignement septal :

Le mauvais alignement des SIA et SIV est une caractéristique classique des TCGV (4, 9). Il existe habituellement une divergence entre ces deux septums. L'angle entre SIA et SIV détermine un espace triangulaire dans lequel vient s'imbriquer la voie pulmonaire. Il semble qu'il y ait une corrélation entre le mauvais alignement des septums (et donc l'importance de leur divergence) et le degré d'hypoplasie pulmonaire. De ce fait, en cas d'atrésie pulmonaire,

les SIA et SIV sont mieux alignés et l'anatomie des voies de conduction mieux respectée. C'est peut-être ce qui explique la réputation des TCGV en situs inversus d'avoir un meilleur



alignement septal et des voies de conduction normales. En effet, la plupart des cas étudiés dans la littérature et qui ont servi pour établir cette assertion étaient porteurs d'une atrésie pulmonaire.

Figure 7 : Schéma illustrant la relation entre l'importance du mauvais alignement septal et l'hypoplasie de la voie pulmonaire (P). (VS ventricular septum, AS atrial septum, A Aorte, T Tricuspid, M Mitrale) (4)

1.2.1.5 Voies de conduction

Les voies de conduction dans les TCGV ont fait l'objet d'études très précises, notamment par Anderson (9). Du fait de la double discordance, elles ont en effet une disposition très spécifique à l'origine d'une grande vulnérabilité. Comprendre l'anatomie des voies de conduction dans cette cardiopathie permet d'expliquer la fréquence des troubles de conduction associés.

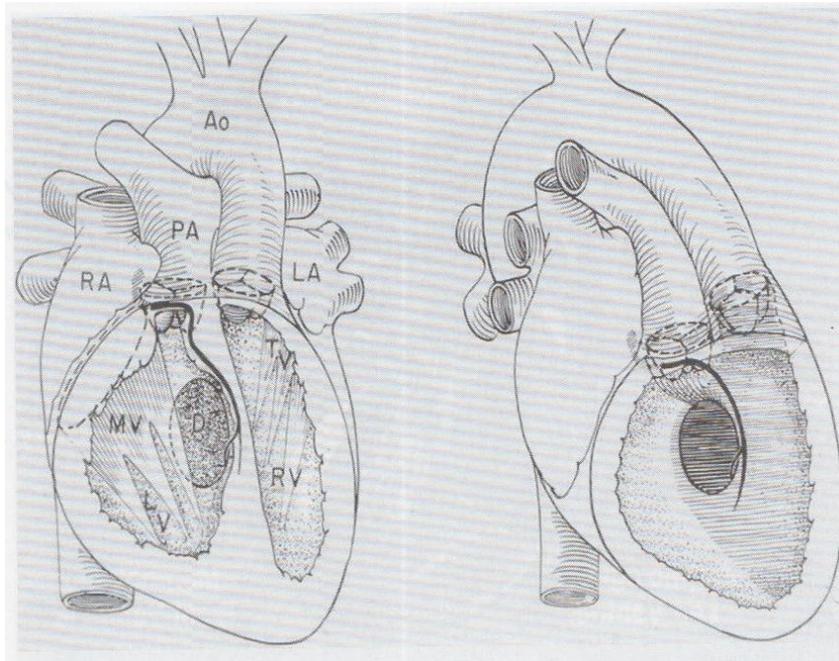
Une des caractéristiques des TCGV est, comme nous l'avons développé plus haut, un défaut d'alignement des septums inter-atrial et inter-ventriculaire. Du fait de cette divergence septale, l'anneau pulmonaire empiète sur la portion moyenne du septum inter ventriculaire. Le septum postérieur est en général ascensionné vers la partie postérieure du septum inter atrial qu'il rejoint en arrière du sinus coronaire. L'espace laissé entre ces deux septums par leur mauvais alignement est comblé par le septum membraneux situé entre l'AG et le ventricule morphologiquement droit situé à gauche. Le septum inter atrial bifurque en arrière de l'AP qui elle-même est imbriquée entre les valves tricuspide et mitrale.

L'anatomie particulière de la jonction entre septum inter atrial, inter ventriculaire et la voie d'éjection sous-pulmonaire explique la disposition inhabituelle des voies de conduction.

Le nœud auriculo-ventriculaire (NAV) n'est pas situé dans le triangle de Koch, mais à la limite antérieure de l'orifice mitral, à l'endroit où le bord droit du septum inter atrial s'engage latéralement et à droite derrière la valve pulmonaire. Le faisceau atrio-ventriculaire émerge à la partie profonde du NAV, à l'extrémité latérale de la continuité mitro-pulmonaire. Il passe ensuite latéralement à la partie antérieure du toit de la voie d'éjection, juste en dessous de la valve pulmonaire. Il encercle donc la partie latérale de l'anneau pulmonaire puis descend légèrement pour rejoindre la portion antérieure du septum inter ventriculaire. C'est justement cette portion particulièrement longue encerclant l'anneau pulmonaire qui peut être infiltrée (voire interrompue) par du tissu fibreux chez les sujets adultes. Après avoir rejoint le septum, le faisceau descend sa portion antérieure sur sa partie droite, en avant de la CIV, ou en avant du septum membraneux en l'absence de CIV. Il vire ensuite à gauche et bifurque. La branche gauche, fine, rejoint la portion moyenne du septum pour s'enfouir profondément dans le VMG. La branche droite passe sous la forme d'un fin cordon dans le VMD sous les muscles papillaires.

Cette disposition particulière des voies de conduction se retrouve surtout dans les doubles discordances en situs solitus. En effet, les doubles discordances en situs inversus auraient un meilleur alignement septal, et de ce fait des voies de conduction en position plus conventionnelle. Il existe par ailleurs dans un certain nombre de cas un deuxième nœud

hypoplasique situé dans la partie postérieure du septum inter atrial en avant du sinus coronaire, mais qui ne se connecte pas aux tissus ventriculaires.



1.2.1.6. ~~Artères coronaires~~ **Figure 8** : Schéma représentant les voies de conduction dans la TCGV

La distribution des artères coronaires suit la morphologie des ventricules. Ainsi l'artère coronaire située à droite est l'artère coronaire gauche, avec son tronc commun à l'origine de l'artère IVA et de l'artère circonflexe qui vascularisent le VMG. L'artère coronaire située à gauche est de la même façon l'artère coronaire droite avec sa branche infundibulaire. Concernant la position des ostiums, le sinus antérieur étant le non coronaire, l'artère coronaire gauche naît du sinus postérieur droit et passe directement en regard de la valve pulmonaire pour se diviser en IVA et circonflexe. L'artère circonflexe passe ensuite en regard de l'auricule droit dans le sillon auriculo ventriculaire. L'artère coronaire droite naît du sinus postérieur et gauche, et chemine dans le sillon auriculo ventriculaire en regard de l'auricule gauche pour se terminer en artère IVP.

La variation la plus fréquente est la naissance d'une artère coronaire unique au niveau du sinus droit, donnant le tronc commun et l'artère coronaire droite.

1.2.2 Physiopathologie

Dans cette cardiopathie, le sang veineux désaturé issu des veines caves rentre dans l'atrium droit puis traverse la valve mitrale pour se retrouver dans un VMG situé à droite en

position sous-pulmonaire. Ce ventricule, en l'absence de sténose pulmonaire, de CIV ou d'hypertension artérielle pulmonaire, fonctionne à basses pressions. Il éjecte le sang désaturé dans l'artère pulmonaire.

Le sang saturé issu des poumons arrive dans l'atrium gauche puis se jette dans un VMD situé à gauche en position systémique en traversant la valve tricuspide. Ce ventricule fonctionne à hautes pressions, et éjecte le sang saturé dans l'aorte.

Il n'y a donc pas de shunt dans cette cardiopathie et les sangs saturés et désaturés s'écoulent « normalement ». Toute la gravité de cette cardiopathie (en dehors des possibles lésions associées) tient au fait que le ventricule systémique soit un ventricule de morphologie droite non adapté à cette fonction. En effet, ni sa forme (en croissant triparti) ni son épaisseur, ni la qualité de ses fibres myocardiques, ni sa valve atrio ventriculaire et sa vascularisation ne sont adaptées à un fonctionnement à hautes pressions. En conséquence, de façon plus ou moins rapide, il est amené à s'hypertrophier, allant jusqu'à se dilater, altérant sa fonction et favorisant l'apparition ou l'augmentation d'une IT préexistante qui elle-même aggrave la dysfonction ventriculaire.

1.3 LESIONS ASSOCIEES A LA TCGV

La TCGV isolée est une présentation minoritaire au sein des TCGV. Il existe effectivement dans 80 à 90 % des cas des lésions associées (2, 6, 10). Trois sont particulièrement fréquentes : les anomalies de la valve tricuspide, les sténoses pulmonaires et les communications inter ventriculaires (CIV).

1.3.1 Les anomalies de la valve tricuspide

La fréquence de ces anomalies varie dans les données de la littérature selon qu'il s'agisse de séries autopsiques (94 % des TCGV) ou cliniques (44 %), et selon la méthode d'investigation dans ce dernier cas. Elles semblent également être plus fréquentes dans les TCGV isolées que dans les TCGV avec CIV. Il y a deux types d'anomalies à signaler.

Les premières sont les malformations de type Ebstein (40 % des cas) (11) où il existe un décalage apical entre la jonction atrio-ventriculaire et l'anneau valvulaire tricuspide, associé à des cordages épaissis et courts. On ne constate généralement pas d'atrialisation de la paroi ventriculaire comme dans la forme classique de la maladie d'Ebstein. De plus le feuillet antérieur est en général de taille normale et l'anneau tricuspide non dilaté.

Les deuxièmes sont des dysplasies valvulaires (60 % des cas) (11) avec des feuillets épaissis, des cordages également anormaux, épaissis et éventuellement associées à un prolapsus valvulaire.

Il peut s'agir également d'anomalies d'insertion des piliers valvulaires avec « straddling » valvulaire (valve chevauchant la CIV, dite valve à cheval), ou de piliers s'insérant sur les berges de la CIV.

Malgré la fréquence des anomalies tricuspides, la valve n'est fuyante que dans moins de 30% des cas et de façon modérée, tout du moins au début de l'évolution de la maladie.

1.3.2 Les CIV

Les CIV sont les anomalies associées les plus fréquentes, et se retrouvent dans environ 80% des cas. La CIV est habituellement large, sous pulmonaire, en rapport avec une quasi-absence du septum membraneux (cono-ventriculaire). La valve pulmonaire surplombe en général la CIV, émergeant en partie du ventricule morphologiquement droit.

Du point de vue du ventricule morphologiquement gauche, le rebord supérieur de la CIV est donc occupé par l'anneau pulmonaire voire la valve elle-même en fonction du degré de chevauchement. Il existe parfois à ce niveau des reliquats du septum membraneux. Le rebord postérieur est quant à lui représenté par l'anneau tricuspide dans sa portion donnant le feuillet septal de la valve. Les rebords inférieur et antérieur sont constitués du septum inter ventriculaire dans ses portions musculuse et infundibulaire. Il peut exister à la partie postéro inférieure de la CIV une continuité fibreuse entre les valves mitrale, tricuspide et pulmonaire. La CIV est fréquemment rétrécie voire obturée par un anévrysme du septum membraneux ou par du tissu excédentaire issu de la valve tricuspide.

Du point de vue du ventricule morphologiquement droit cette CIV péri membraneuse se situe comme à l'habitude dans la bifurcation de la bandelette septale, sous le septum conal. Il s'agit donc d'une CIV cono-ventriculaire qui est fréquemment associé à un mauvais alignement du septum conal pouvant participer à l'obstruction sous - pulmonaire.

Il faut bien sur préciser la position particulière du faisceau de HIS qui court le long du rebord antérieur de la CIV, en position sous endocardique et du côté droit (morphologiquement gauche) du septum.

Dans 10% des cas (surtout dans la population japonaise) la CIV est située dans le septum conal. Quand ce dernier est complètement absent, la CIV est donc juxta-artérielle. Très exceptionnellement elle est en zone musculuse ou d'admission, ou multiple.

1.3.3 Les sténoses de la voie pulmonaire

Elles sont le plus souvent associées à une CIV. L'obstruction peut se situer à différents niveaux. La valve peut être épaissie avec des fusions commissurales, et être parfois bicuspide ou unicuspide. Quand il existe une sténose valvulaire, le tronc de l'artère pulmonaire peut être rétréci par la valve « tethering », comme dans la tétralogie de Fallot. Cela peut aller jusqu'à l'atrésie pulmonaire avec ou sans confluence des artères pulmonaires droite et gauche.

La sténose peut aussi être sous-pulmonaire, due dans ce cas à du tissu membraneux adhérent à droite au feuillet antérieur de la valve mitrale, ou à un anévrysme du septum membraneux faisant protrusion dans la partie postérieure de la voie d'éjection. Des obstructions moins sévères peuvent être dues à des éperons fibreux issus d'excroissances valvulaires, attachés à l'anneau pulmonaire, au septum membraneux ou à la valve mitrale. Il peut également s'agir de tissu valvulaire excédentaire issu de la valve tricuspide et se projetant à travers la CIV.

1.3.4 Les malformations mitrales

L'étude post-mortem de Gerlis (3) retrouvait des anomalies mitrales chez 55 % des sujets (16 sur 29). Les principales anomalies étaient les suivantes :

- Des valves à plus de deux feuillets (6 cas sur 16). Dans 3 cas particuliers, il constatait des segmentations anormales de la valve postérieure. Ces anomalies étaient associées à des anomalies des valves tricuspides et pulmonaires.

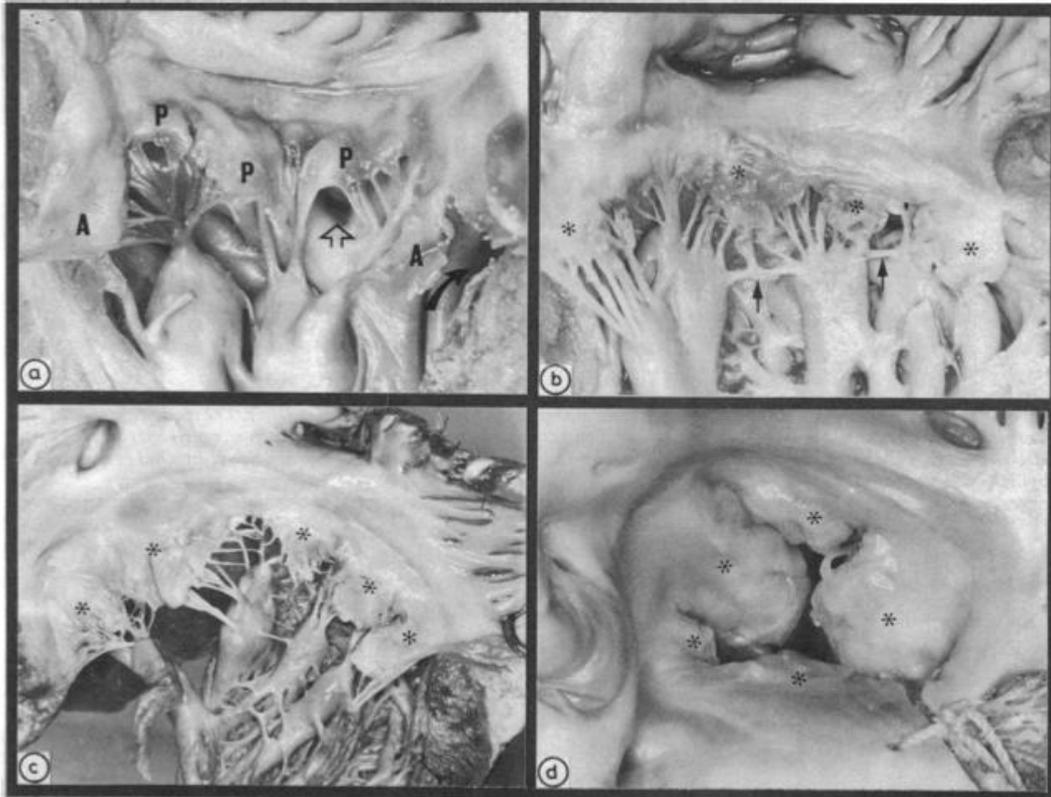


Figure 9 : Photographies autopsiques (3)

- a. Exemple de valve mitrale à 4 feuillets 1 ant A 3 post P.
- b. Segmentation de la valve mitrale postérieure en 4 feuillets.
- c. Valve mitrale à 5 feuillets avec des piliers confluent.
- d. Vue atriale de la valve photo c.

- Des anomalies de l'appareil sous valvulaire mitral (6 cas sur 16) avec notamment des piliers multiples, des cordages aberrants, courts et dysplasiques, et 2 cas de valves en



Figure 10 : Photographies autopsiques (3)
 parachute
 Valve mitrale possédant 10 piliers

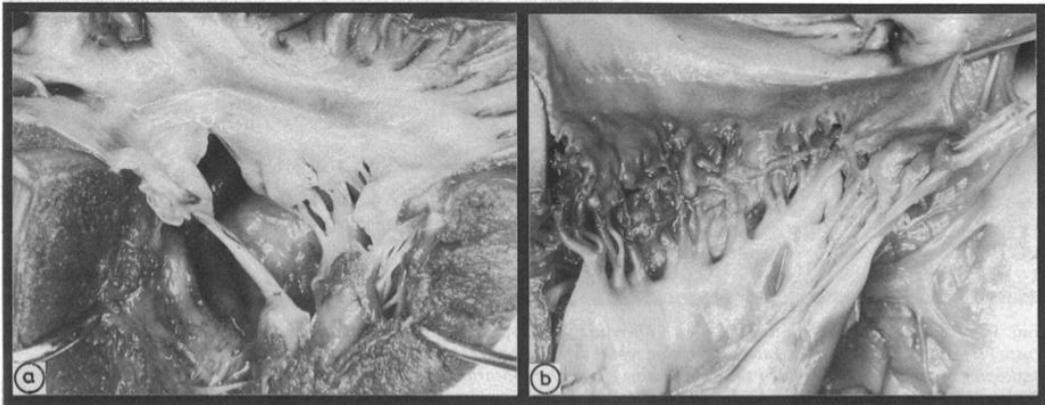


Figure 11 : Photographies autopsiques (3)

- a. Fente mitrale
- b. Valve postérieure très segmentée avec des cordages multiples et courts s'attachant sur un pillier atypique

- Des dysplasies valvulaires (3 cas sur 16) avec des valves redondantes dans 2 cas et hyperplasiques et sténosantes dans 1 cas.

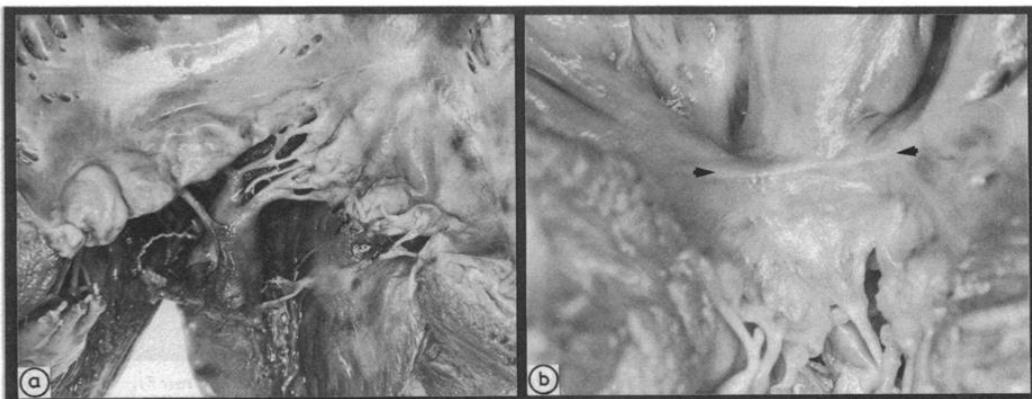


Figure 12 : Photographies autopsiques (3)

Les anomalies mitrales sont plus fréquentes. Cependant, aucune donnée clinique n'était disponible dans cette étude, et il est probable que ces lésions parlent peu d'un point de vue hémodynamique, et qu'elles n'entraînent que rarement des IM. Penny (7) montre tout de même que ces anomalies mitrales peuvent avoir des conséquences : en plus des fuites et des

sténoses, elles pourraient être responsables d'obstruction de la voie sous pulmonaire par le feuillet antérieur de la mitrale anévrysmale.

1.3.5 Autres lésions associées

Coarctations aortiques : Elles sont en général associées à une CIV, et particulièrement fréquentes en cas de forme sévère de maladie d'Ebstein.

Canal artériel persistant

CIA : Les vraies CIA sont rencontrées dans environ 20% des cas.

1.4 DIAGNOSTIC

1.4.1 Diagnostic clinique

Les symptômes dépendent exclusivement, et les signes cliniques en très grande partie, des anomalies associées. Mais il existe néanmoins certaines particularités cliniques liées à l'anatomie de cette cardiopathie.

1.4.1.1 Présentation clinique

Hyperdébit pulmonaire et cyanose :

La présentation clinique peut être celle d'une CIV simple avec des signes d'hyperdébit pulmonaire (tachypnée, dyspnée, distension thoracique...).

Elle peut également être celle d'une tétralogie de Fallot avec une cyanose principalement en cas de sténose sur la voie pulmonaire. Dans ces deux cas, la symptomatologie oriente rapidement vers la réalisation d'examen complémentaires qui établiront le diagnostic si celui-ci n'a pas été fait en période anténatale.

Bradycardie :

La présentation clinique peut être celle d'une bradycardie en cas de bloc atrio-ventriculaire du troisième degré. Cette bradycardie est présente à la naissance ou se déclare secondairement, à n'importe quel moment de l'évolution de la maladie.

Insuffisance cardiaque :

On peut rencontrer un tableau d'insuffisance cardiaque en cas de dysfonction du ventricule systémique et/ou de fuite importante de la VAV gauche.

A l'heure actuelle le diagnostic de cette cardiopathie est le plus souvent réalisé en période néo-natale, d'autant plus s'il existe des lésions associées. Les formes isolées peuvent encore passer inaperçues : ce sont dans ce cas, plus que des symptômes, la découverte fortuite d'un souffle, d'une dextrocardie ou d'une anomalie sur le cliché thoracique qui font soupçonner une cardiopathie.

1.4.1.2 Auscultation cardiaque

La valve pulmonaire est plus à droite et postérieure qu'en situation normale. Il en découle que le B2 pulmonaire peut être inaudible, ou audible uniquement au niveau de l'aire aortique ou au bord gauche du sternum dans sa partie inférieure. De la même façon, le souffle systolique de sténose pulmonaire peut être plus bas comme dans les sténoses infundibulaires, ou audible sur la droite du sternum et simuler un souffle de sténose aortique. Il peut également être moins audible qu'un souffle classique de sténose pulmonaire (12).

La valve aortique étant quant à elle plus superficielle et gauche que sur un cœur normal, le B2 aortique peut être mieux entendu au foyer pulmonaire qu'au foyer aortique.

Un souffle holosystolique apical est souvent présent, concordant avec une auscultation d'insuffisance mitrale en cas d'anomalie de la valve tricuspide.

1.4.2 Examens complémentaires

1.4.2.1 Electrocardiogramme

Il n'existe pas de signes ECG spécifiques de la TCGV, mais certaines particularités électrocardiographiques sont à noter. L'inversion de la morphologie des QRS dans les dérivations droites et gauches est typique de la TCGV : on retrouve un aspect qR ou qRs (voire monophasique Q ou Qr) dans les dérivations précordiales droites, et un aspect rS ou RS dans les dérivations précordiales gauches. Cet aspect de qR pourrait être dû à une hypertrophie du ventricule en position droite, mais il est très inhabituel en l'absence de TCGV malgré une hypertrophie très importante. Il est en fait lié à l'inversion des branches du

faisceau de His, avec un influx électrique qui se déplace de la droite vers la gauche, à l'inverse d'un cœur normal.

Enfin, l'absence d'onde Q est très fréquente dans les dérivations précordiales gauches, sans que cela ne soit pour autant spécifique de cette affection. Elle prend néanmoins beaucoup plus de valeur si elle est associée à une onde Q dans les dérivations précordiales droites (12).

Troubles de conduction :

Comme nous l'avons brièvement évoqué auparavant, il est d'abord assez commun de retrouver des troubles de conduction à type de BAV complets. Ils sont parfois présents dès la naissance, mais leur fréquence augmente nettement avec l'âge et les interventions chirurgicales. Il est également possible chez un patient de retrouver des degrés variables de BAV sur différents tracés.

Troubles du rythme :

Une ACFA est possible chez des adultes présentant une insuffisance tricuspide importante.

Des accès de tachycardie jonctionnelle sur faisceau de Wolf Parkinson White peuvent s'observer en cas de maladie d'Ebstein. Cela reste cependant très rare.

Autres :

Les anomalies de l'onde P sont fréquentes, et peuvent indiquer une hypertrophie atriale gauche, droite ou bilatérale.

1.4.2.2 Examens radiologiques

Les signes visibles sur un cliché thoracique sont bien sûr très dépendant des lésions associées à la TCGV. Mais en règle générale, la position anormale des gros vaisseaux donne un aspect inhabituel au médiastin supérieur. Sa configuration sur une radiographie de thorax de face dépend effectivement de la taille des vaisseaux, mais aussi de l'emplacement plus ou moins gauche de l'aorte, qui elle-même dépend du degré d'élargissement et de rotation cardiaque. La direction des gros vaisseaux dans leur ascension dans le médiastin supérieur influe également sur sa morphologie.

Dans le cas d'une TCGV, l'arche aortique est beaucoup plus proche du plan sagittal ; par conséquent, sa courbure n'est pas vue de manière évidente sur un cliché de face. Cette position particulière associée à la position médiane du tronc de l'artère pulmonaire peut ainsi

donner un aspect de pédicule vasculaire étroit (paradoxalement, malgré l'élargissement de l'AP lié à l'hyperdébit en cas de CIV). Mais l'aorte peut parfois être visualisée sur son bord gauche sous la forme d'une ligne droite ininterrompue s'inclinant légèrement vers le dedans.

L'AG peut être anormalement élargi en cas d'IT importante et prolongée : on retrouve alors un AG débordant le bord gauche du cœur, ou un double contour de l'arc inférieur droit de la silhouette cardiaque.

Enfin, une hyper vascularisation pulmonaire peut se rencontrer en cas de shunt gauche – droit important, mais une surcharge pulmonaire et des lignes de Kerley peuvent aussi orienter vers une insuffisance de la VAV gauche (12).

1.4.2.3 Echographie cardiaque

1.4.2.3.1 Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal est souvent difficile, mais certaines anomalies peuvent orienter l'échographiste et le pousser à adresser la patiente à un centre spécialisé qui confirmera la pathologie secondairement. Dans l'étude de Smarland (13) portant sur le diagnostic de 34 TCGV sur une cohorte de 15861 échographies obstétricales, la pathologie avait ainsi été détectée lors d'une échographie de routine dans 91 % des cas.

Les principaux signes échographiques décrits sont les suivants :

- 1) En faveur d'une discordance atrio – ventriculaire
 - Une insertion différentielle inversée des valves atrio – ventriculaires (retrouvée chez 76 % des patients de cette étude).
 - Une bandelette modératrice dans le ventricule postérieur et gauche qui caractérise le VMD (88 % des patients de cette étude).

- 2) En faveur d'une discordance ventriculo – artérielle

- Un trajet anormal des gros vaisseaux. L'absence de croisement des gros vaisseaux (qui sont donc parallèles) oriente vers une discordance ventriculo - artérielle.

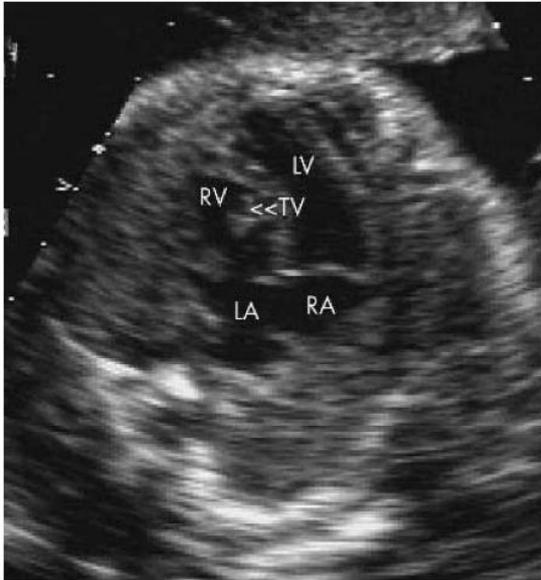


Figure 13 : Exemple d'une anomalie tricuspide de type Ebstein dans le cadre d'une discordance atrio-ventriculaire (échographie fœtale).

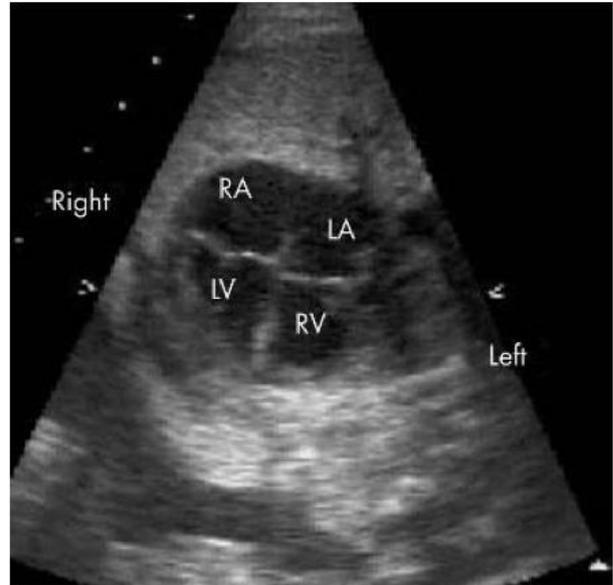


Figure 14 : Exemple d'insertion différentielle inversée des valves atrio ventriculaires sur une coupe 4 cavités (échographie fœtale).



Figure 15 : Visualisation de l'artère pulmonaire (AP) sortant du VMG (LV), témoignant d'une discordance ventriculo artérielle.

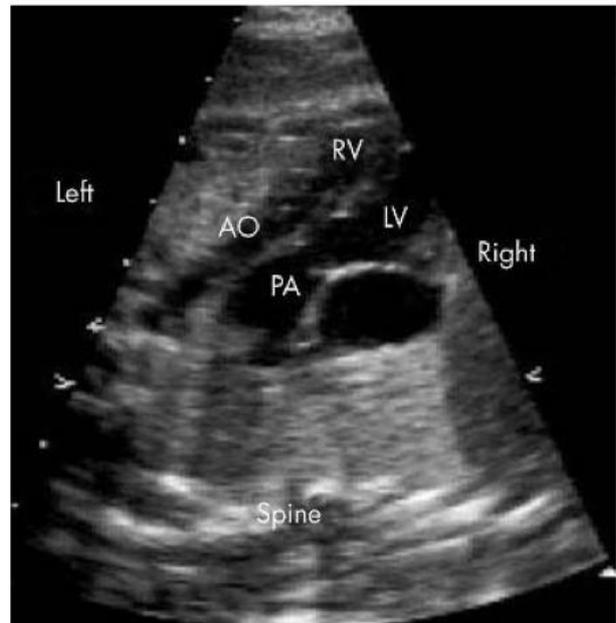


Figure 16 : Echographie fœtale mettant en évidence des gros vaisseaux parallèles, avec une aorte antérieure et à gauche de l'artère pulmonaire.

RA=atrium droit ; LA=atrium gauche ; RV= ventricule droit ; LV= ventricule gauche ; TV= valve tricuspide ; PA= artère pulmonaire ; AO= aorte

L'œil de l'échographiste peut enfin être attiré par des lésions associées, qui, rappelons – le, concernent 90 % des cas de TCGV.

1.4.2.3.2 Echographie post natale

L'échographie met en évidence après la naissance les mêmes anomalies que celles décrites dans le cadre du diagnostic anténatal. Elle doit noter le situs (un situs inversus étant fréquemment associé à cette cardiopathie), et l'axe du cœur, l'association à une dextrocardie en cas de situs solitus étant encore plus fréquente. Elle se déroule ensuite en trois étapes : détermination de la discordance atrio-ventriculaire, détermination de la discordance ventriculo-artérielle, puis détermination des lésions associées.

On retrouve les critères décrits précédemment pour déterminer la discordance atrio-ventriculaire. En général, les retours veineux pulmonaires et systémiques se jettent normalement dans des atriums en bonne position. Mais il existe une inadéquation entre les ventricules et les atriums : l'atrium droit communique avec un ventricule de morphologie gauche tel que nous l'avons décrit plus haut, et l'atrium gauche communique avec un ventricule de morphologie droite.

La discordance ventriculo-artérielle (avec des vaisseaux transposés) est illustrée par des vaisseaux en situation antéro-postérieure, avec une aorte antérieure sortant du VMG situé à droite, et une artère pulmonaire postérieure, parallèle à l'aorte, et sortant du VMD.

Elle doit ensuite décrire les anomalies associées : présence d'une CIV cono-ventriculaire, obstacle sur la voie d'éjection du VMG, dysplasie tricuspide, maladie d'Ebstein, CIA...

L'échographie permet également d'évaluer le fonctionnement des ventricules et des valves, ce qui est particulièrement important pour le VMD qui est en position systémique. Malheureusement les calculs de volume et de masse sont mal adaptés du fait des anomalies de géométrie des ventricules qui ne fonctionnent pas à des régimes de pression adaptés.

1.4.2.4 IRM

L'IRM est un très bon examen morphologique et permet de retrouver toutes les anomalies précédemment décrites. Elle permet de plus d'avoir une meilleure évaluation de la fonction cardiaque par la mesure précise des fractions d'éjection, de raccourcissement, mais aussi de la détermination de la masse ventriculaire (important pour le VMG dans le cadre

d'un réentraînement). Cette dernière mesure est plus aisée à obtenir en IRM car la masse est mesurée directement sur les coupes et ne passe pas par une formule. Elle permet également d'étudier la cinétique du septum et de quantifier les insuffisances valvulaires. On peut enfin rechercher des zones de fibroses ou d'ischémie myocardique.

1.4.2.5 Cathétérisme cardiaque

Le cathétérisme cardiaque n'est plus un outil diagnostique dans cette cardiopathie, l'échographie suffisant en général à faire un bilan complet des lésions. Historiquement il permettait de faire le diagnostic par le trajet caractéristique des guides placés dans les cavités cardiaques (12). L'angiographie n'a plus actuellement de place non plus dans le diagnostic ou le bilan de cette affection (14).

1.5 HISTOIRE NATURELLE

L'histoire naturelle de la TCGV est fortement liée à la dysfonction ventriculaire du VMD dont l'incidence augmente avec l'âge. Les facteurs influençant la survenue de cette dysfonction du VMD ne sont pas tous connus. Certains ont cependant été clairement mis en évidence, comme l'insuffisance tricuspide, les lésions cardiaques associées, les BAV et les antécédents de chirurgie à cœur ouvert (15-18).

Pour essayer d'appréhender ce que peut être le devenir des enfants porteurs de cette cardiopathie, il faut se pencher sur les quelques études s'intéressant à leur devenir à long terme.

1.5.1 Analyse des principales études sur l'évolution à long terme des TCGV

Étude de Graham (15)

Parmi les études publiées sur les TCGV, celle de Graham est la plus ancienne et nous apporte quelques notions sur l'histoire naturelle de cette pathologie. Il s'agissait d'une étude multicentrique sur 19 centres, rétrospective, incluant 182 patients de plus de 18 ans répartis en deux groupes, et pour lesquels le diagnostic de TCGV avait été fait à l'âge adulte. Le premier groupe était constitué de 132 patients présentant une TCGV avec des lésions associées significatives (CIV large dans 68% des cas, sténose pulmonaire significative dans

47% des cas, atrésie pulmonaire dans 8% des cas, insuffisance tricuspide sévère dans 57% des cas, et maladie d'Ebstein dans 32% des cas). Le deuxième groupe de 50 patients présentant une TCGV sans lésions significatives associées nous intéresse particulièrement pour l'étude du devenir des TCGV isolées.

Dans ce groupe, la prévalence de l'insuffisance cardiaque chronique tout âge confondu était de 34% (contre 51% dans le groupe 1). Après 45 ans, 1 patient sur 4 porteur d'une TCGV isolée en était atteint, contre 67% dans le groupe de patients avec lésions associées. Il s'agit donc d'une complication fréquente augmentant avec l'âge, d'autant plus prévisible dans les cas de TCGV avec lésions associées. La dysfonction du ventricule systémique ou VMD (55% des cas) et l'insuffisance tricuspide (84 % des cas) étaient également des complications courantes dans cette étude, sans lien statistiquement significatif avec la prévalence des lésions associées initiales. Après 45 ans, 32% des patients atteints de TCGV isolée présentaient une dysfonction du VMD (contre 56%, différence non significative, des patients avec lésions associées). Les TCGV isolées avaient également une incidence plus faible mais non nulle d'arythmie significative, de troubles de la conduction nécessitant un pacemaker ou de nécessité de chirurgie à cœur ouvert. L'insuffisance aortique faisait enfin partie des complications à prendre en compte, puisqu'elle était retrouvée chez 25% des patients du groupe 2.

L'insuffisance cardiaque en rapport avec la dysfonction ventriculaire du VMD et l'IT était donc dans cette étude une complication fréquente des TCGV, particulièrement au cours de la cinquième décennie, et ce même en l'absence de lésions associées. Elle était particulièrement liée à la dysfonction du VMD.

Étude de Presbitero (16)

Elle s'intéressait à 18 patients atteints de TCGV isolée dont le diagnostic avait été fait après l'âge de 16 ans. Dans cette étude, le diagnostic (tardif) de la pathologie avait été réalisé sur une anomalie de l'ECG (onde Q en V1V3), un BAV complet, une arythmie atriale paroxystique, un souffle d'insuffisance de la valve atrio-ventriculaire gauche, ou une anomalie d'un cliché thoracique de découverte fortuite.

La complication la plus précoce retrouvée dans cette série était un BAV complet, présent chez 7 patients sur 18 : dans 3 de ces cas, le BAV III était a posteriori probablement présent dès la période néonatale, il était dans 4 cas d'apparition plus tardive à 15, 30, 35 et 44 ans. Trois patients seulement avaient nécessité la mise en place d'un pacemaker. Une insuffisance tricuspide significative n'apparaissait que dans la troisième décennie et dans 12%

des cas. Mais quatre des six patients âgés de plus de 50 ans présentaient une IT significative. L'arythmie supra ventriculaire apparaissait quant à elle après 40 ans chez trois des six patients, pour atteindre 5 patients sur 6 après 50 ans. Enfin, les signes d'insuffisance cardiaque chronique apparaissaient après 40 ans, et tous les patients âgés de plus de 40 ans présentaient une dysfonction du ventricule systémique.

En résumé, dans cette série et en l'absence de lésions associées, l'évolution des patients atteints de TCGV semble donc favorable jusqu'à la cinquième décennie, où l'IT, la dysfonction du ventricule systémique et l'insuffisance cardiaque deviennent **presque inévitables**. Cette détérioration clinique après 40 ans semble être plurifactorielle : le BAV III d'une part, l'association IT-dysfonction du VMD et les arythmies favorisées par l'augmentation des pressions artérielles G d'autre part. Le cas de la valve tricuspide est un peu particulier : elle semble devenir significativement fuyante avec l'âge, mais il est difficile de faire la part des choses entre la responsabilité de l'IT dans la survenue de la dysfonction du VMD, et la responsabilité de la dysfonction du VMD dans la majoration de l'IT par dilatation de l'anneau tricuspide. Il existe également d'autres facteurs à l'origine de la dysfonction du ventricule systémique ; une des hypothèses serait l'inadaptation du réseau coronaire droit à la fonction systémique du VMD. Par ailleurs, la dysfonction du VMG semble avoir une incidence faible, favorisée par la sténose pulmonaire.

Etude de Beauchesne (19)

Elle reprenait le registre des TCGV vues entre 1986 et 2000 avec les critères d'inclusion suivants : TCGV avec deux ventricules bien formés, et première consultation dans l'institution après l'âge de 18 ans. 73 patients répondaient à ces critères, et 44 de ces 73 patients inclus n'avaient jamais eu de chirurgie cardiaque auparavant. Le diagnostic avait été réalisé après 18 ans chez 29 des 44 patients (5 après 60 ans), et 1 patient sur 2 seulement présentaient des lésions associées. Ce faible pourcentage de lésions associées s'expliquant par le fait que ces patients avaient atteint l'âge adulte sans avoir eu besoin de chirurgie. Ils avaient donc des formes moins graves de TCGV ce qui leur avait permis de traverser l'enfance en restant asymptomatiques. Une IT supérieure ou égale à $\frac{3}{4}$ était notée chez 26 des 44 malades : 16 d'entre eux avaient une valve tricuspide anormale, 12 une malformation de type Ebstein, 4 une dysplasie. En moyenne, la fraction d'éjection des VMD était abaissée à 41%, et la capacité fonctionnelle des patients à l'effort était altérée. Une dyspnée était le symptôme le plus fréquent, présent chez 20 des 44 patients.

Au cours du suivi, 2/3 des patients ont eu besoin d'une chirurgie à un âge moyen de 44 ans. Dans tous les cas, il s'agissait d'un remplacement de la valve tricuspide plus ou moins associée à un autre geste (cure de CIV, de CIA...).

1.5.2 Dysfonction du VMD et insuffisance tricuspide

Ces études viennent donc toutes souligner le fait que l'évolution vers l'IT et la dysfonction du VMD est le problème majeur des patients avec TCGV sans lésion significative associée. Elles soulignent que les patients porteurs d'une TCGV isolée atteignant l'âge adulte sans avoir posé de problème auparavant montrent les premiers signes d'une défaillance du ventricule systémique autour de 20 ans. Après 40 ans, un à deux tiers d'entre eux présentent une dysfonction du VMD avérée avec en corollaire une IT significative. Elles montrent également qu'à cet âge seule une correction classique est réalisable, à type de plastie ou de remplacement valvulaire tricuspide. Malheureusement, les résultats de la chirurgie tricuspide sur un ventricule droit défaillant en position systémique sont très décevants avec par exemple une survie de 53% à 5ans dans la série de Hraska (20-22).

Il ne faut néanmoins pas penser que ces études reflètent l'évolution de toutes les formes isolées de TCGV. Elles ne s'intéressent en effet qu'aux formes vues à l'âge adulte et/ou non opérées avant, et occultent toutes les formes qui se sont compliquées au cours de l'enfance ou de l'adolescence. Les séries chirurgicales sur les corrections classiques ou anatomiques comptent un nombre non négligeable de formes isolées principalement compliquées d'IT et de dysfonction du VMD, qui nécessitent une prise en charge chirurgicale avec des résultats variables (5, 23-29). Du fait de ce biais les études sur le long terme donnent une vision certainement trop optimiste de l'histoire naturelle de cette cardiopathie. Ne possédant pas d'études de cohorte suivie de la naissance à l'âge adulte, on ne peut donc que supposer que l'espérance de vie sans dysfonction du VMD et sans IT doit se situer quelque part entre l'enfance et quarante ans...

Par contre, il est probablement faux de penser que ces patients ont potentiellement une espérance de vie normale dans nos pays. En effet même si certains cas de découverte fortuite chez des personnes âgées existent, ils sont anecdotiques par rapport à l'ensemble des formes compliquées retrouvées dans la littérature.

1.5.3 Bloc auriculo-ventriculaire

Il s'agit d'une complication classique et fréquente de cette cardiopathie. Elle peut survenir à tous les âges, y compris en période anténatale. Elle est due, comme nous l'avons décrit plus haut, à l'anatomie très particulière des voies de conduction. Sa prévalence dans la population des TCGV serait aux alentours de 30 %. 5 à 10 % des patients porteurs d'une TCGV naîtraient avec un BAV du 3^{ième} degré. L'incidence serait ensuite de 2% par an (2, 20). La survenue d'un BAVIII est un facteur péjoratif pour l'évolution ; en plus d'être responsable de morts subites, sa survenue accélère l'évolution vers la dysfonction ventriculaire et l'insuffisance cardiaque. Cette complication est fortement favorisée par la chirurgie (20) (c'était d'ailleurs particulièrement le cas avant que De Leval n'introduise la fermeture de CIV par voie gauche).

1.6 TRAITEMENT

1.6.1 Cas des transpositions corrigées isolées

L'attitude actuelle est d'être conservateur, et de n'intervenir que tardivement, uniquement lors de l'apparition des symptômes liés à l'apparition d'une IT significative associée à une dysfonction du ventricule morphologiquement droit. Malheureusement l'évolution après chirurgie tricuspide est en général très défavorable. De plus, dans ce type d'atteinte, du fait de l'absence d'une CIV ou d'une sténose pulmonaire maintenant un régime de pressions élevées dans le VMG, celui-ci est complètement dépréparé. Il est donc impossible, au moment où surviennent la dysfonction du VMD et l'IT, de le remettre directement en position systémique. Il faut donc, à ce stade-là, passer par une phase de ré-entraînement à l'aide d'un cerclage de l'artère pulmonaire si cela est encore possible. Ça ne l'est plus malheureusement au-delà d'un certain âge, et il faut alors se contenter d'une chirurgie de réparation ou de remplacement de la valve tricuspide, voire même envisager une transplantation.

1.6.2 Cas des transpositions corrigées avec lésions associées

1.6.2.1 Traitements palliatifs

1.6.2.1.1 Shunt systémico-pulmonaire

Un shunt systémico-pulmonaire est réalisé en cas de forme avec sténose pulmonaire. Il permet d'attendre que l'enfant ait grandi afin de lui proposer ensuite une correction qui sera dans l'idéal une correction anatomique de type Rastelli.

1.6.2.1.2 Cerclage de l'artère pulmonaire

Il est en général réalisé pour limiter le débit dans l'artère pulmonaire en cas de shunt gauche-droit important, permettant là aussi d'attendre la croissance de l'enfant et de lui proposer secondairement une correction qui sera au mieux anatomique, un double switch dans ce cas. Le cerclage peut bien sûr servir à réentraîner un VMG dépréparé quand l'évolution du VMD n'est pas satisfaisante et que l'on veut mettre le VMG dépréparé en position systémique.

1.6.2.2 Correction classique

Elle consiste à fermer la CIV, réparer ou remplacer la valve tricuspide, et traiter la sténose sur la voie pulmonaire en la conservant si possible ou en mettant en place un tube VD-AP. Cette attitude ne s'attaque pas à la physiopathologie de la TCGV. Elle laisse en effet le VMD en position systémique et le VMG en position pulmonaire.

Cette chirurgie était associée dans la série de Necker à une mortalité opératoire de 16%, avec un taux de BAV complet post-opératoire de 27%. Pour les patients atteints de TCGV sans sténose pulmonaire, la survie à 10 ans était de 71%, mais seuls 24% des patients vivants n'avaient pas eu besoin d'une chirurgie tricuspide. Les patients présentant une sténose pulmonaire avaient une survie équivalente mais avec une nécessité moindre de chirurgie tricuspide ; la survie sans intervention à 10 ans était de 50%. La nécessité d'implantation d'un pace maker pour BAV était également moindre. Les résultats de la correction classique sont très décevants : c'est pour cette raison que s'est développée, à partir des années 1990, la stratégie consistant à remettre le VMG en position systémique.

1.6.2.3 Correction anatomique

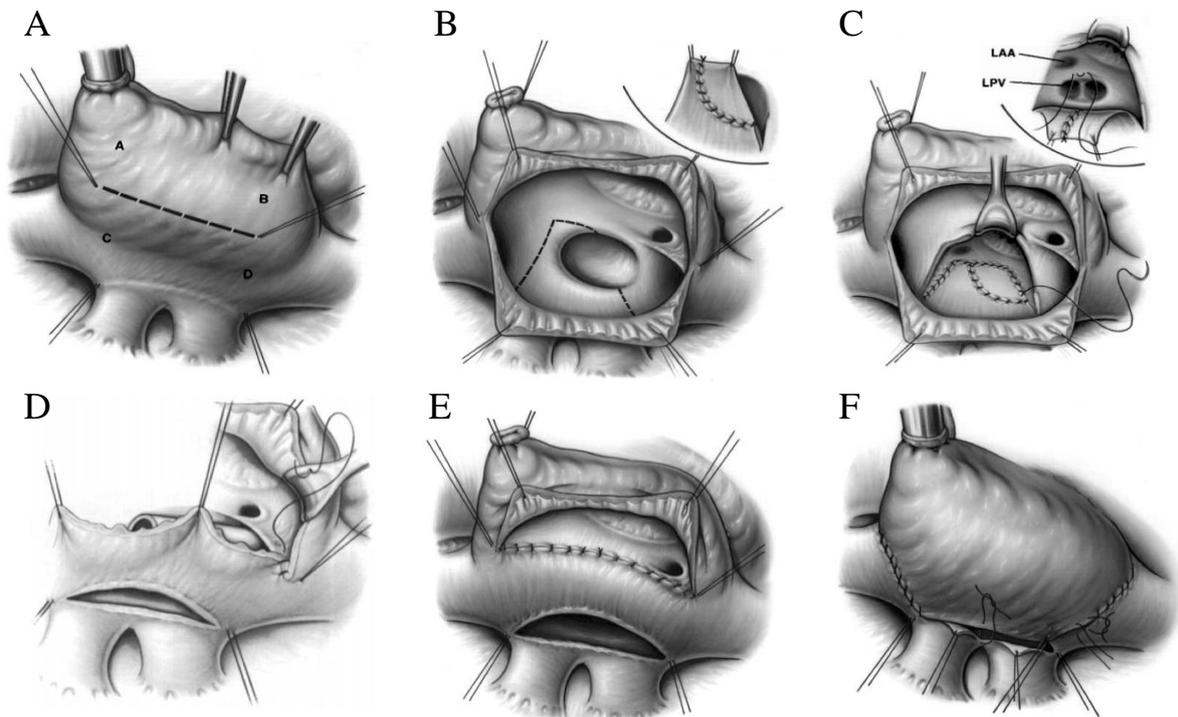
Les mauvais résultats de la correction classique et l'évolution presque systématiquement défavorable de la maladie après 40 ans ont poussé les équipes à adopter

une attitude plus agressive tentant de rétablir une circulation « physiologique ». Cette attitude s'est matérialisée par l'introduction du double switch en 1990 par ILBAWI. Cette opération associe un switch à l'étage atrial (par une intervention de Senning ou de Mustard), à un switch à l'étage artériel ou à une procédure de Rastelli en cas de sténose pulmonaire. L'intervention rétablit donc une circulation physiologique avec un AD se jetant dans un ventricule morphologiquement droit, se jetant lui-même sur une artère pulmonaire, et un AG se jetant dans un ventricule morphologiquement gauche s'ouvrant sur l'aorte. Le VMG retrouve donc sa position systémique et le VMD sa position pulmonaire.

Un certain nombre de conditions sont nécessaires à la réalisation de ce type de correction. Le VMG doit en effet être de taille et de fonction normales. Mais il doit également être préparé pour pouvoir subir des pressions systémiques, ce qui est le cas en présence de CIV large, d'une IT importante avec hypertension artérielle pulmonaire, ou en cas de cerclage de l'artère pulmonaire.

Intervention de Senning

L'intervention de Senning a l'avantage de n'utiliser que du tissu atriale natif, et est la technique de référence pour le switch à l'étage atrial. Elle n'est en revanche pas toujours possible, par exemple en cas de dextrocardie.

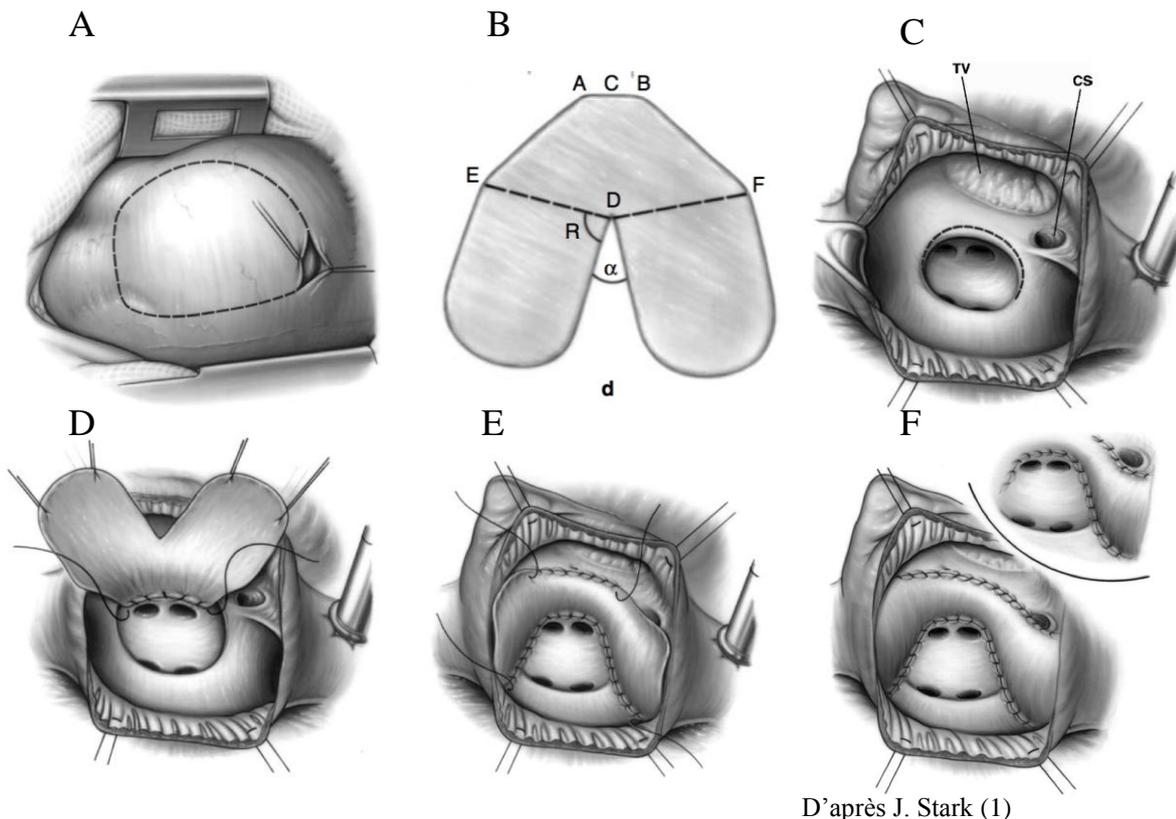


D'après A.D. Pacifico (1)

La première étape est d'ouvrir l'atrium droit en confectionnant un lambeau (A ; B). On utilise ensuite le septum inter atrial pour cloisonner l'atrium gauche en laissant les veines pulmonaires d'un côté et la VAV gauche de l'autre (C). L'atrium gauche est alors incisé entre les veines pulmonaires droites et le septum inter atrial (D) pour permettre d'aller suturer le lambeau d'atrium droit sur le pourtour de la CIA (E). L'ultime étape est de suturer la berge de l'incision atriale gauche à la berge atriale droite (F).

Intervention de Mustard

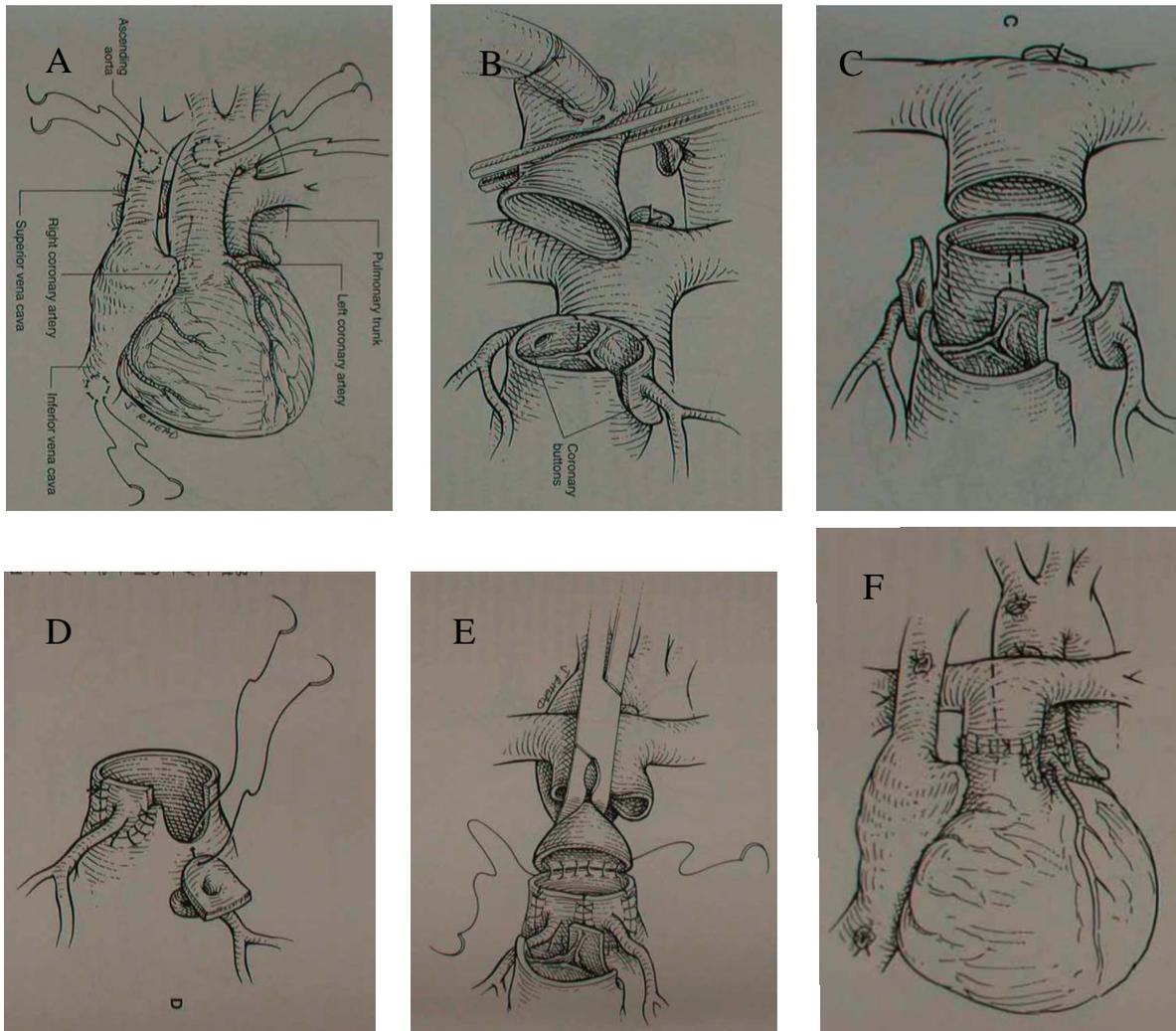
L'intervention de Mustard n'est réalisée qu'en cas d'impossibilité du Senning. L'évolution à long terme est en effet moins favorable avec notamment plus de sténoses sur les chenaux caves avec la rétraction et les calcifications du patch. La première étape est de prélever à l'ouverture un large patch de péricarde (A) qui sera découpé de façon à lui donner une forme de « pantalon » (B). L'atrium droit est alors ouvert et la CIA élargie (C). Le patch est ensuite suturé de façon à canaliser les deux veines caves vers la VAV gauche (D ; E ; F). Pour finir, l'atrium droit est fermé.



Intervention du switch artériel

Cette technique est utilisée dans la double discordance sans sténose pulmonaire avec ou sans CIV. La première étape est la transection de l'aorte (B). Les artères coronaires sont

ensuite désolidarisées du culot aortique et mobilisées (C). L'artère pulmonaire est ensuite transsectionnée à son tour et les artères pulmonaires largement mobilisées (C). On réimplante ensuite les artères coronaires (D) sur le néo culot aortique qui est suturé à l'aorte (E). Le néo-culot pulmonaire est ensuite reconstruit à l'aide de péricarde autologue et suturé au tronc de l'artère pulmonaire préalablement transposée en avant de l'aorte (manœuvre de Lecompte) (F). Les schémas ci-dessous illustrent un switch artériel dans le cadre d'une TGV et non d'une TCGV.

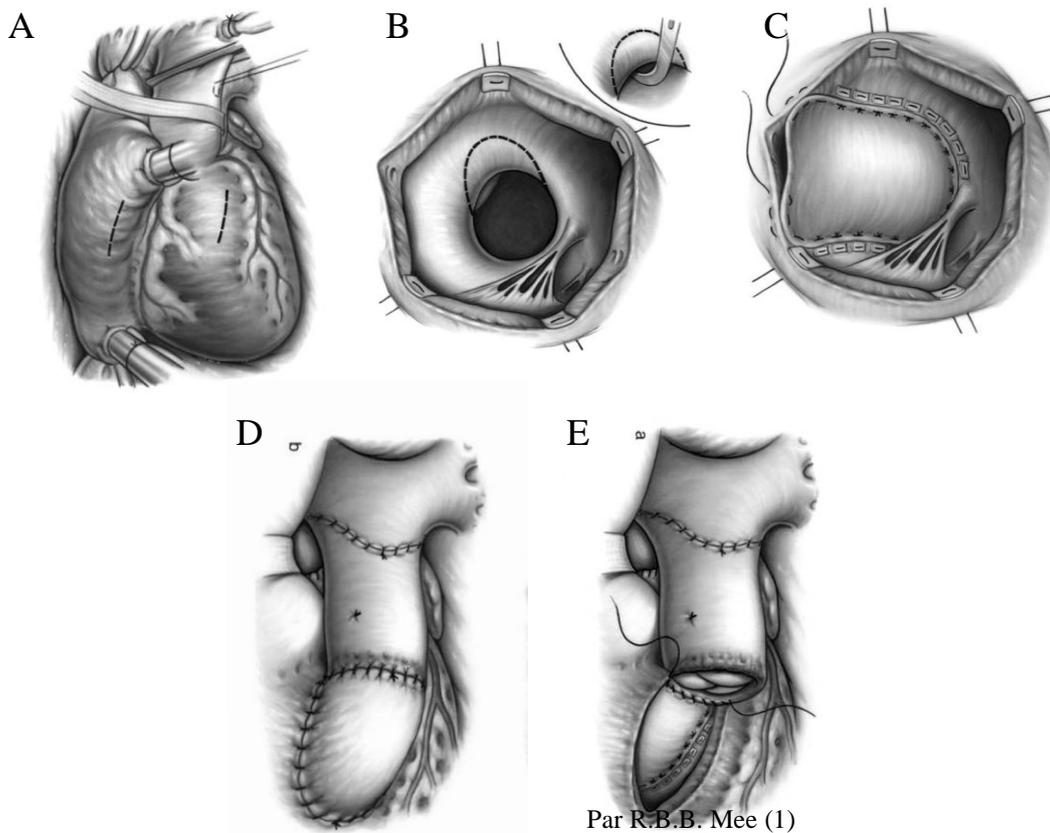


D'après Kirklin (2)

Intervention de Rastelli

Cette technique est utilisée en cas d'obstruction sur la voie pulmonaire associée à une CIV. La première étape est de tunneliser le ventricule gauche vers l'aorte au travers de la CIV (B ; C). La partie basse est fermée par l'atriotomie, la partie haute par la ventriculotomie

réalisée sur le VMD. La seconde étape consiste à mettre en place un tube prothétique entre le VMD et le tronc de l'artère pulmonaire (D ; E).



1.6.2.4 Réparation à un ventricule

Elle se fait en réalisant une dérivation cavo-pulmonaire totale. Cette stratégie est adoptée quand un des ventricules est hypoplasique ou que la CIV ne peut pas être fermée du fait d'une valve atrio-ventriculaire à cheval (dite « straddling valve »).

1.6.2.5 Réparation à un ventricule et demi

Cette stratégie peut être employée en cas de CIV associée à une sténose pulmonaire incomplète. Le ventricule gauche est tunnelisé vers l'aorte au travers de la CIV. Seule la veine cave inférieure est tunnelisée vers la valve tricuspide à l'étage atrial. On réalise ensuite un Glenn bidirectionnel. Cette technique a l'avantage de ne pas mettre en place de tube prothétique entre le VMD et l'AP qu'il faudra changer à moyen terme. Le VMD est partiellement déchargé, et le switch atrial est simplifié puisque seule la veine cave inférieure est tunnelisée.

1.6.2.5 Transplantation cardiaque

C'est l'option à adopter en cas de dysfonction biventriculaire qu'aucune correction chirurgicale ne pourra améliorer.

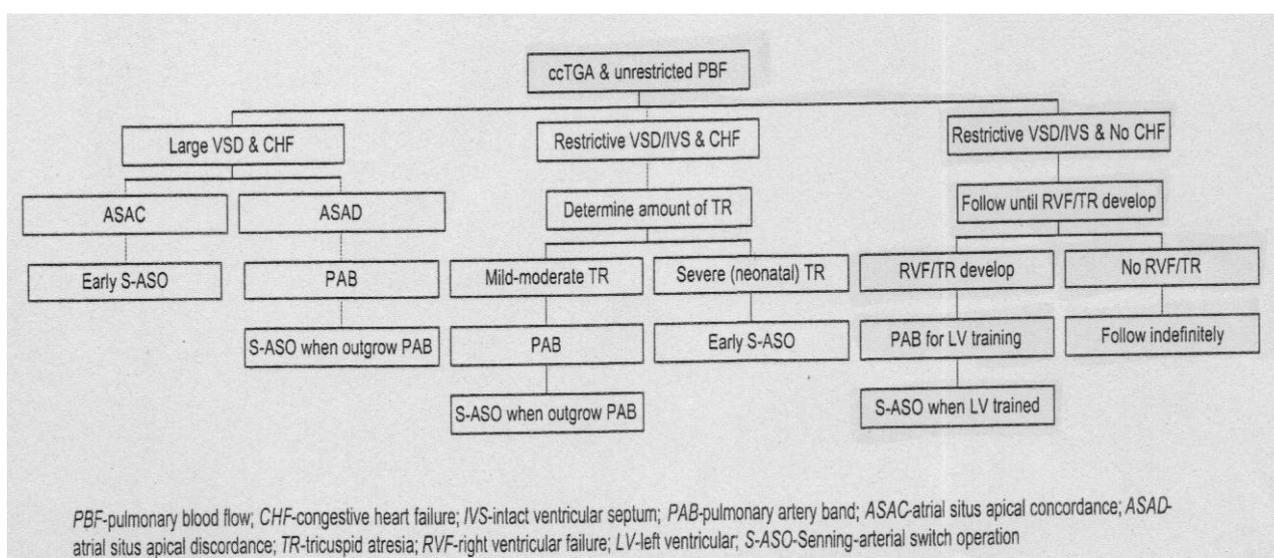


Figure 17 : Exemple d'arbre décisionnel concernant la prise en charge des TCGV (5)

II. OBJECTIFS DE L'ETUDE ET HYPOTHESES DE TRAVAIL

2.1 HYPOTHESES DE TRAVAIL

2.1.1 Préparation du ventricule morphologiquement gauche

Au cours de leur évolution, les patients porteurs d'une TCGV ont une détérioration de leur ventricule systémique, à laquelle vient s'ajouter le plus souvent une insuffisance tricuspide qui entretient la dysfonction du VMD. Cette détérioration survient à un âge plus ou moins avancé comme nous l'avons développé dans le chapitre précédent. Quand le patient se retrouve dans la situation où il présente une IT et une dysfonction de son VMD en position systémique, deux options thérapeutiques se présentent :

- Une correction classique, c'est-à-dire la réparation ou le remplacement de la valve tricuspide en vue de diminuer l'impact de l'IT sur la dysfonction ventriculaire.

- Une correction anatomique, qui consiste à mettre le VMG en position systémique et le VMD en position sous-pulmonaire.

En ce qui concerne la chirurgie de réparation ou de remplacement de la valve tricuspide, les résultats sont souvent très décevants avec une mortalité opératoire aux alentours de 15% et une survie allant de 53% à 5 ans à 55-71% à 10 ans (2, 20). Les études sur les résultats de la correction classique le montrent : quand les patients se présentent avec une dysfonction du VMD et une IT significative, la mortalité post-opératoire de la chirurgie tricuspide est élevée et la survie très moyenne. De plus elle laisse un ventricule à la fonction altérée en position systémique

L'autre solution est de réaliser un double switch, associant un switch atrial à un switch artériel, afin de positionner le VMG en position systémique et le VMD en situation sous-pulmonaire. Cette attitude a été encouragée par les bons résultats immédiats de cette procédure s'approchant de 0% dans les séries les plus récentes (5, 25-27, 30-33) et les résultats prometteurs à long terme. Malheureusement, cette attitude n'est possible que si le VMG est préparé à subir des pressions systémiques, ce qui n'est pas le cas dans la transposition corrigée isolée des gros vaisseaux (du fait de l'absence de sténose pulmonaire ou de CIV maintenant un régime de pressions élevées). Parfois, dans de rares cas, une IT progressive et importante engendre une hypertension artérielle pulmonaire qui augmente la post-charge du VMG, et permet de le préparer.

Mais le plus souvent il faut repréparer ce VMG avant de le passer en position systémique. Cette préparation est rendue possible par la réalisation d'un cerclage de l'artère pulmonaire qui entraîne une augmentation de la post-charge du VMG, et par là même une hypertrophie myocardique (28, 34-36).

Jusque-là, l'attitude était, en cas de nécessité (dysfonction du VMD, IT sévère chez un patient symptomatique), de procéder à un double switch en réalisant un cerclage préparatoire de l'artère pulmonaire quelques semaines ou mois avant (29).

Cette stratégie pose plusieurs problèmes. En attendant l'indication du double switch pour réaliser le cerclage, on laisse le temps au VMG de se « dépréparer ». On sait, avec l'expérience acquise dans la transposition des gros vaisseaux, que plus l'on s'éloigne de la naissance plus le passage du VG en position systémique est rendu difficile par la désadaptation du ventricule (37). Au-delà de la période néonatale, le VG est donc tellement « dépréparé » que le switch devient impossible. Il est possible de réentraîner ce ventricule en

réalisant un cerclage, mais on sait également que plus cette préparation est tardive plus le ventricule réagit en s'hypertrophiant avec un effet délétère sur sa fonction diastolique et à long terme sur sa fonction myocardique globale (38). L'expérience acquise sur la TGV où la fonction myocardique à long terme est excellente nous encourage donc à ne pas laisser le VMG se « dépréparer » en réalisant le cerclage le plus tôt possible, soit en période néonatale.

Le cerclage de l'artère pulmonaire permet donc de préparer le VMG à son passage en position systémique. On suppose que plus il serait réalisé tôt (dans l'idéal en période néonatale), plus la fonction ventriculaire serait préservée, avec l'espoir d'un meilleur résultat à long terme.

2.1.2 Traitement de l'insuffisance tricuspide

La deuxième hypothèse de ce travail est que le cerclage de l'artère pulmonaire permettrait de diminuer ou de stabiliser, voire de prévenir l'insuffisance tricuspide. Or la survenue d'une IT significative est un facteur très péjoratif dans l'évolution de la cardiopathie. L'insuffisance tricuspide altère en effet la fonction du VMD et est elle-même favorisée par la dilatation du ventricule dysfonctionnant. Ce cercle vicieux de l'IT et de la dysfonction du VMD conduit le patient vers l'insuffisance cardiaque. De nombreuses études montrent que le cerclage permet de stabiliser ou de diminuer une IT déjà présente (11, 39). Cela a également été mis en évidence après la chirurgie de double switch (25, 40). L'augmentation des pressions au sein du VMG entraîne effectivement un déplacement du septum inter-ventriculaire vers le VMD. Les piliers de la tricuspide s'insérant sur le septum, le recentrage de celui-ci permet d'augmenter la coaptation des feuillets valvulaires et donc de diminuer l'IT. Ce phénomène serait d'autant plus important que la valve est anormale avec une attache basse et des cordages courts comme dans les malformations de type Ebstein. C'est donc en redonnant une géométrie adéquate aux ventricules que le cerclage permettrait de diminuer l'IT.

Le cerclage permettrait donc, en modifiant la géométrie des ventricules, de stabiliser voire de diminuer l'IT, permettant de retarder l'évolution vers la dysfonction du VMD et l'insuffisance cardiaque.

2.1.3 Etat des lieux du cerclage préparatoire au double switch dans les TCGV isolées

Si l'on regarde ce qui a été fait en terme de « retraining » ventriculaire dans la TCGV isolée, on s'aperçoit qu'il existe peu de cas publiés et que l'on dispose de peu d'information sur les conditions exactes de ces procédures (Figure 18). Ces « réparations » du VMG étaient réalisées après la période néonatale voire après le stade de la petite enfance sur des patients symptomatiques avec des lésions hémodynamiquement significatives (dysfonction du VMD ; IT). Le cerclage était parfois un échec et ce d'autant plus que le patient était âgé. La limite au-delà de laquelle le réentraînement semble impossible est la puberté. Bien que quelques case-reports relatent des succès au-delà de cette limite (avec un suivi limité et une dysfonction ventriculaire gauche à moyen terme), cela échoue en effet en général après 16, voire même 12-13 ans (25, 29, 38, 41). Même réalisé plus précocement, on s'aperçoit que le cerclage ne permet pas toujours de préparer le VMG avec suffisamment d'efficacité pour assurer une bonne fonction à long terme après correction anatomique. Certaines études ont montré que l'on pouvait avoir un résultat médiocre à long terme d'une correction anatomique, malgré une préparation parfaitement réussie (25, 40).

Une grande partie des patients atteints d'une TCGV isolée évolue sans complication jusqu'après la puberté, mais à partir de cet âge une préparation du VMG en vue d'une réparation anatomique n'est plus possible. L'évolution défavorable de l'état des autres patients avant cet âge est due à une IT et à une dysfonction du VMD (15, 16, 19). Une attitude attentiste ne semble donc pas satisfaisante. Il faudrait proposer à l'ensemble de ces patients une stratégie préventive permettant de retarder la survenue de la dysfonction du VMD en position systémique par la réduction ou la stabilisation de l'IT, tout en maintenant le VMG sous-pulmonaire préparé à un passage en position systémique en cas de nécessité d'une réparation anatomique.

Notre hypothèse est que ce résultat pourrait être obtenu par un cerclage de l'artère pulmonaire ajustable, réalisé le plus tôt possible, dans l'idéal en période néonatale. Bien sûr, cette stratégie doit s'accompagner d'une morbi-mortalité très faible chez ces patients dont l'évolution sans lésion hémodynamique significative et sans symptôme peut être longue, comme en témoignent quelques cas découverts à un âge avancé.

| | | |
|---------|----|---|
| Winlaw | 21 | Age moyen 2,8 ans. 1 mort, 1 échec immédiat, 3 laissés en palliatif, 12 doubles switchs |
| Quinn | 17 | Age moyen 4 ans. 6 échecs, 11 doubles switchs |
| Koh | 4 | Age moyen 5 ans. 3 laissés en palliatif, 1 double switch 1 mois après |
| Honjo | 2 | Age moyen 11 ans. 2 doubles switchs 4 ans après |
| Langley | 9 | 9 doubles switchs dont 5 vont bien, 3 altérations du VG, 1 transplanté |
| Duncan | 15 | Age moyen 19,4 mois. 2 morts, 7 en attente de doubles switch, 6 doubles switchs à 26 mois |
| Imarura | 5 | Aucun détail sur ce sous-groupe de patients |
| Ilbawi | 2 | 2 doubles switchs, 1 décédé en postopératoire de sepsis |
| Devaney | 11 | Age moyen 1 an, 2 échecs, 2 en attente, 7 doubles switch à 2 mois dont 1 transplanté |
| Karl | 1 | Aucun détail sur ce sous-groupe de patients |

Figure 18 : Tableau récapitulatif des cerclages pour réparation du VMG dans les TCGV isolées retrouvées dans la littérature

2.2 OBJECTIFS DE L'ETUDE

2.2.1 Objectifs à court terme

- Evaluer la morbi-mortalité immédiate du cerclage de l'artère pulmonaire réalisé en période néonatale sur ce type de cardiopathie.
- Evaluer les facteurs influençant l'évolution post opératoire immédiate.

2.2.2 Objectifs à long terme

- Evaluer le devenir du cerclage et ses conséquences sur les vitesses d'accélération.
- Evaluer l'évolution de l'IT et de la dysfonction du VMD.
- Evaluer l'effet du cerclage sur le VMG.
- Evaluer les résultats du double switch après cerclage précoce de l'artère pulmonaire.

III. PATIENTS ET METHODE

3.1 CONDITIONS DE L'ETUDE

Nous avons recensé tous les nouveau-nés adressés à l'Hôpital Necker Enfants Malades pour la prise en charge d'une TCGV sans lésion significative associée, de mars 2001 à mars 2009, et qui ont bénéficié d'un cerclage précoce de l'artère pulmonaire. 11 ont été inclus dans cette étude rétrospective et monocentrique.

Ces 11 patients ont donc bénéficié d'un cerclage précoce de l'artère pulmonaire. Ils ont ensuite été suivis en consultation et par échographies cardiaques, à la sortie d'hospitalisation puis à 1 mois, 6 mois, 1 an et tous les ans. En complément du suivi clinique et échographique, tous les malades ont été convoqués pour la réalisation d'une IRM cardiaque au cours de l'été 2009 ; 5 ont répondu favorablement et ont été vus en IRM.

3.2 TECHNIQUE DE CERCLAGE DE L'ARTERE PULMONAIRE

Le cerclage était réalisé par sternotomie médiane. Le thymus était réséqué. La face antérieure du péricarde était exposée et la partie supérieure ouverte sur une courte distance, permettant d'exposer l'artère pulmonaire postérieure et droite. Une dissection soignée de celle-ci était réalisée, permettant de mettre en place une lame de goretex autour du tronc de l'artère pulmonaire. On était particulièrement attentif à disposer le cerclage à distance de la valve pulmonaire (future valve aortique en cas de correction anatomique) tout en respectant la bifurcation pulmonaire. Le cerclage était dilatable (périmètre fixé avec un seul fil). Le diamètre du cerclage était déterminé par son périmètre calculé de telle façon que sa longueur soit de 22mm plus 1mm par kilogramme de masse corporelle, soit (formule de Toronto) :

$$\text{Périmètre (en mm)} = 22\text{mm} + 1\text{mm} / 1\text{kg de poids corporel}$$

Il était ensuite ajusté pour obtenir des pressions ventriculaires gauches à 50% des pressions ventriculaires droites. L'anatomie coronaire était notée. Compte tenu de la forte incidence de BAV chez ces patients, deux paires d'électrodes étaient mises en place sur le ventricule gauche et l'atrium droit. Le péricarde était ensuite refermé en vue des futures reprises et le malade fermé suivant la technique habituelle.

3.3 SUIVI DES PATIENTS

3.3.1 Clinique

Les patients ont eu un examen clinique standard avec prise du poids, de la taille, de la pression artérielle, de la saturation, et recherche des signes d'insuffisance cardiaque.

3.3.2 Echographique

L'échographie comprenait une étude morphologique en coupes bi dimensionnelles. L'épaisseur des parois et du septum était mesurée en mode TM en systole et en diastole. Le doppler couleur permettait d'analyser les flux notamment les flux d'IT. Enfin, la vitesse d'accélération sur le cerclage était mesurée à l'aide du doppler à flux continu. Le gradient ne pouvait pas être mesuré sur le cerclage, l'équation de Bernouilli ne pouvant s'appliquer du fait de la largeur du cerclage et de sa proximité avec la bifurcation pulmonaire. D'autre part, la masse du VMG ne pouvait être calculée à l'échographique du fait de sa géométrie altérée.

3.3.3 Electrocardiographique

Un électrocardiogramme 12 dériviations était réalisé régulièrement en consultation.

3.3.4 IRM

Les examens ont été réalisés sur une IRM General Electrics () 1,5 Tesla. Les séquences utilisées étaient de type ciné fiesta (SSFP). Une antenne à 8 canaux était utilisée avec une FOV de 36×36, des coupes jointives d'une épaisseur de 6mm, une matrice de 224×192, un TR de 3,9 et un TE de 1,7. Un gating cardiaque a été employé. Des séquences de type 3D FAV ont également été utilisées.

Ces examens ont été réalisés chez des enfants sédatisés par du pentobarbital sodique administré en intra rectal.

3.4 ANALYSES STATISTIQUES

3.4.1 Statistiques descriptives

Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne plus ou moins l'écart-type.

3.4.2 Statistiques analytiques

Etant donnés les effectifs très réduits et la non normalité des variables étudiées, nous avons utilisé principalement des tests non paramétriques, de Mann et Whitney pour les comparaisons d'échantillons et de Wilcoxon pour les comparaisons d'échantillons aux valeurs appariées. Nous utiliserons également le test non paramétrique de Kriskal Wallis. Les comparaisons de données qualitatives ont été réalisées à l'aide d'un test exact de Fisher. L'analyse des relations entre données quantitatives a été réalisée à l'aide de régressions linéaires. Une valeur de p inférieure à 0,05 était considérée comme significative.

IV. RESULTATS

4.1 PATIENTS

11 patients ont été inclus. Il s'agissait majoritairement d'enfants nés à terme à 38,5 SA \pm 2,3 en moyenne (min. 33 SA, max. 41 SA) avec un poids de naissance normal. On notait une grossesse gémellaire. On ne relevait pas de comorbidité en dehors d'une sténose du pylore qui sera opérée avant la mise en place du cerclage. Aucune de ces cardiopathies ne rentrait dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif, et tous les patients étaient asymptomatiques. Le diagnostic était anténatal chez 9 nouveaux-nés sur 11.

Les 11 patients étaient donc atteints d'une double discordance, sans lésion associée hémodynamiquement significative. Deux de ces 11 patients présentaient une dextrocardie associée, 8 étaient porteurs d'une communication inter atriale, 1 patient présentait une communication inter ventriculaire trabéculée restrictive sans conséquence hémodynamique, et 1 une valve tricuspide de type EBSTEIN associée à une artère coronaire unique. Dix patients présentaient deux ventricules équilibrés avec de bonnes fonctions. Un des patients avait effectivement un ventricule morphologiquement droit légèrement dilaté et hypokinétique.

Une insuffisance tricuspide de grade 3/4 était retrouvée chez 1 malade, de grade 2/4 chez 3 malades, de grade 1/4 chez 4 malades et absente chez 3 malades. Une insuffisance mitrale de grade 1/4 n'était rencontrée que chez 3 malades. On ne notait pas d'insuffisance aortique ou pulmonaire préopératoire.

| Patient | Poids opératoire (kg) | Age (mois) | Diagnostic | IM | IT | Ventricule |
|---------|-----------------------|------------|--|----|-----|------------------------------|
| 1 | 7,9 | 5 | Dble Disco | I | II | Equilibré |
| 2 | 4,4 | 1,25 | Dble Disco + CIV Trab | I | II | Equilibré |
| 3 | 3,3 | 0,5 | Dle Disco | 0 | I | Equilibré Bonne Cinétique |
| 4 | 5,7 | 3 | Dle Disco forme Ebsteinoïde Tricusp + Coronaire unique | 0 | II | Equilibré Bonne Cinétique |
| 5 | 4,5 | 1 | Dle Disco | 0 | 0 | équilibré Bonne Cinétique |
| 6 | 3,1 | 1 | Dle Disco | 0 | I | Equilibré |
| 7 | 2,6 | 0,75 | Dle Disco en dextrocardie | 0 | 0 | VD légèrement dilaté |
| 8 | 3,8 | 1,5 | Dle Disco | 0 | 0 | Equilibré |
| 9 | 3,4 | 0,5 | Dle Disco | 0 | 0 | Equilibré |
| 10 | 3,7 | 1 | Dle Disco | I | II | Equilibré |
| 11 | 2,3 | 0,5 | Dle Disco en dextrocardie | 0 | III | VD très dilaté Hypokinétique |

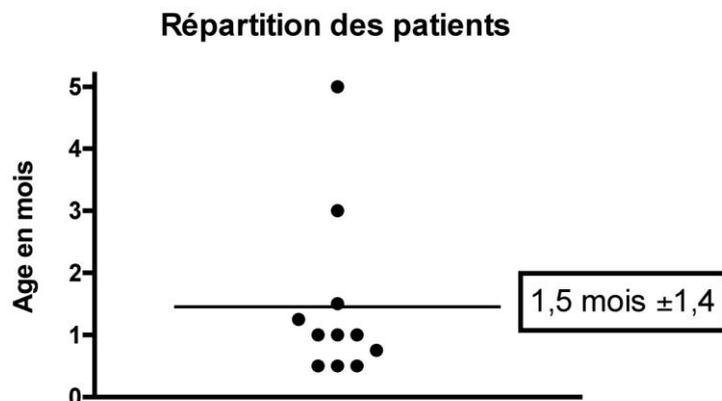
Figure 18 : Tableau descriptif des principales caractéristiques des patients étudiés

4.2 CERCLAGE DE L'ARTERE PULMONAIRE

4.2.1 Données opératoires

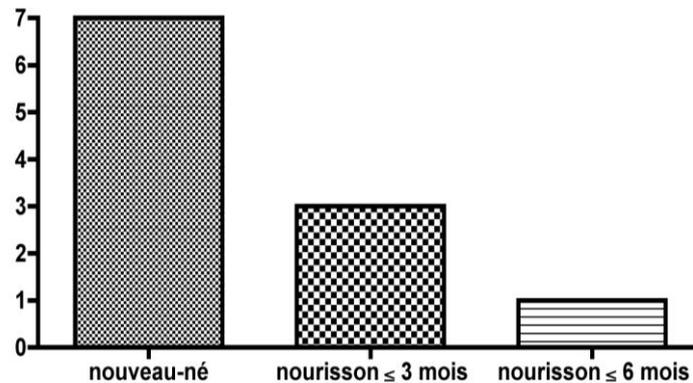
4.2.1.1 Age - poids

Le cerclage a été réalisé à un âge moyen de 1,5 mois \pm 1,4 (min. 15j, max. 5mois) avec un poids moyen de 4,1kg \pm 1,6 (min. 2,200kg ; max. 7,970kg).

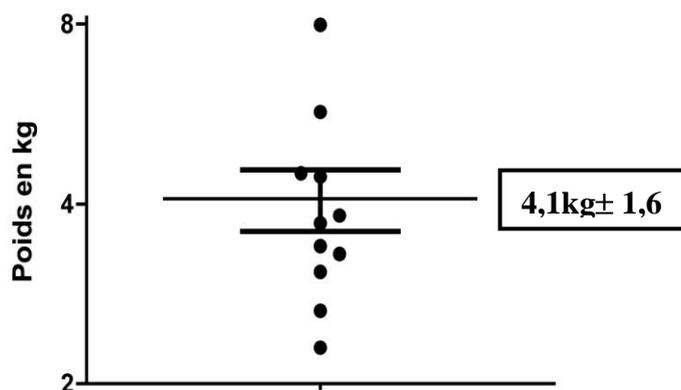


Le graphique ci-dessus montre une certaine inégalité de répartition des patients. 1 patient a en effet été cerclé à 3 mois et un second à 5 mois. Si on exclut ces deux valeurs extrêmes, l'âge moyen était de 0,9 mois \pm 0,4 (27 jours \pm 12). La majorité des cerclages a donc été réalisée en période néonatale. Les deux cerclages tardifs sont liés à des découvertes tardives.

Répartition des patients par classe d'âge



Répartition des patients par poids

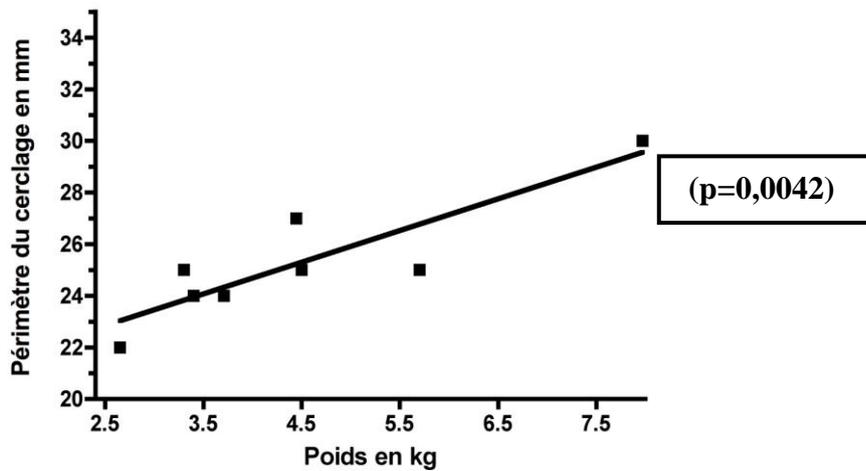


4.2.1.2 Périmètre du cerclage

Le périmètre du cerclage était en moyenne de 25,2mm \pm 2,4 (min. 22mm ; max. 30mm). Dans 3 cas le périmètre n'a pu être retrouvé à partir des comptes-rendus opératoires ; dans ces trois cas le diamètre a donc été ajusté de façon à obtenir une pression le ventricule morphologiquement gauche aux environs de 50% des pressions ventriculaires droites.

La formule déterminant le diamètre du cerclage a été respectée. La courbe de régression linéaire du périmètre du cerclage en fonction du poids des malades montre une relation significative entre ces deux facteurs ($p=0,0042$).

Relation entre le diamètre du cerclage et le poids



4.2.1.3 Complications per opératoires

Aucune complication per opératoire (hémorragie, compression coronaire, BAV, fibrillation...) n'a été rencontrée dans cette étude.

4.2.2 Post opératoire immédiat

4.2.2.1 Mortalité

Aucune mortalité hospitalière n'a été à déplorer

4.2.2.2 Morbidité

Deux complications rythmiques sont survenues en postopératoire immédiat : une arythmie complète par fibrillation auriculaire et une tachycardie supra ventriculaire. Elles ont été résolutive rapidement sous traitement médical.

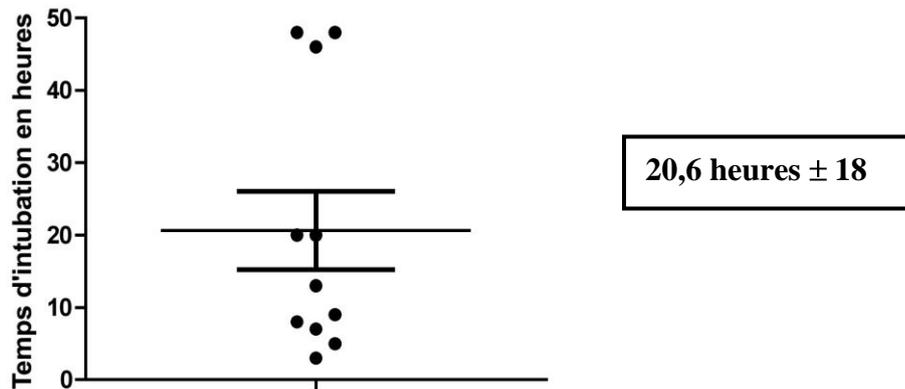
Une complication infectieuse est survenue à type de sternite ayant nécessité une reprise chirurgicale à J10 postopératoire. L'évolution a été favorable par la suite.

4.2.2.3 Durée de ventilation

La durée d'intubation - ventilation postopératoire était de 20,6 heures \pm 18 (min. 3h; max. 48h). avec clairement deux groupes de patients. Un premier groupe constitué de 7

malades ayant eu une extubation précoce le jour de la chirurgie, et un groupe de 4 malades extubés à 24 et 48 heures. Les deux patients restés intubés 48 heures étaient les deux cerclages les plus tardifs, à 3 et 5 mois. Le patient intubé 46 heures était un prématuré avec un petit poids de naissance.

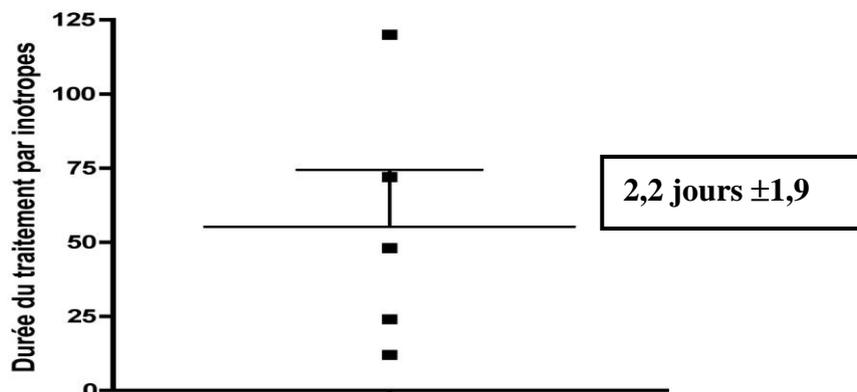
Répartition des durées des temps d'intubation



4.2.2.4 Inotropes

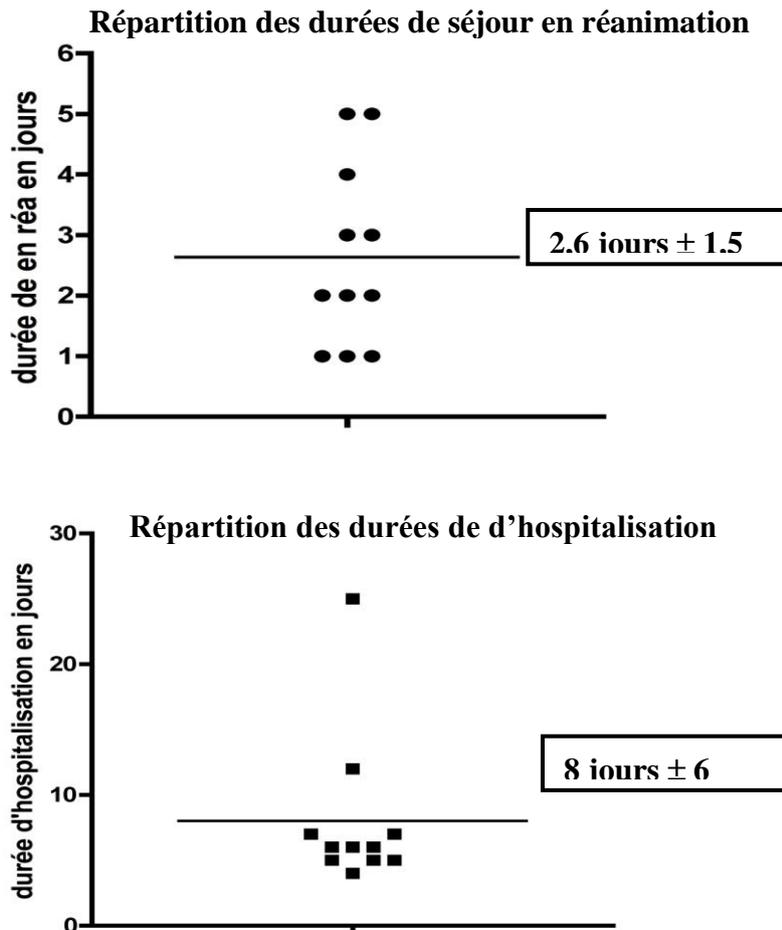
4 patients ont eu besoin d'un support inotrope. 4 ont reçu de la Dobutamine (3 à 5 μ /kg/min ; 1 à 3 μ /kg/min) et 1 de l'Adrénaline (0,025 μ /kg/min). La durée moyenne du support inotrope était de 2,2 jours \pm 1,9 (min. 1 jour ; max. 5 jours).

Répartition des durées de traitement par inotropes en heures



4.2.2.5 Durée de séjour en réanimation et hospitalisation

La durée moyenne de séjour en réanimation était de 2,6 jours \pm 1,5 (min. 1 jour ; max. 5 jours) et la durée moyenne d'hospitalisation de 8 jours \pm 6 (min. 4 ; max. 25). La répartition était inégale pour cette dernière donnée avec une hospitalisation particulièrement longue (25 jours) liée à une complication infectieuse ayant nécessité une reprise chirurgicale.

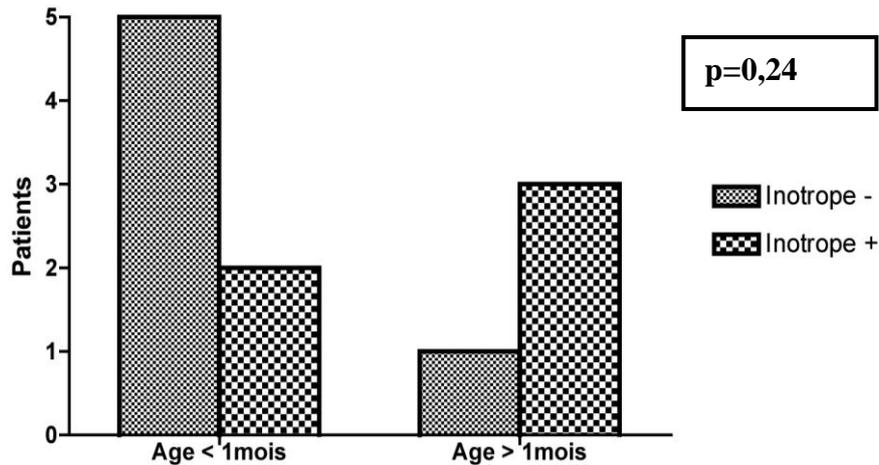


4.2.2.6 Influence de l'âge sur l'évolution post-opératoire immédiate

Influence de l'âge sur la nécessité d'inotropes

2 nouveau-nés sur 7 (29%) ont eu besoin d'un support inotrope, contre 3 nourrissons sur 4 (75%). On a donc pu noter que les nourrissons avaient plus besoin d'inotropes que les nouveaux-nés, sans que cette différence ne soit toutefois significative ($p=0,24$).

Diagramme de répartition des patients en fonction de l'âge et du besoin d'inotropes



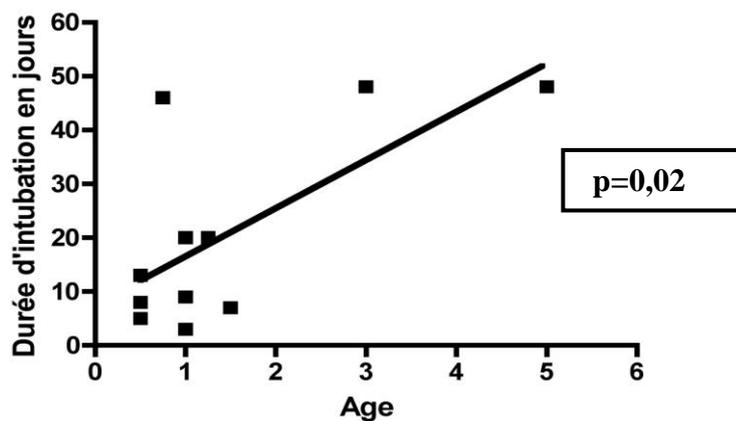
Influence de l'âge sur la durée d'intubation

Le diagramme suivant montre que 2 nourrissons sur 4 ont eu besoin d'une intubation de plus de 24 heures contre seulement 1 nouveau-né sur 7.

Diagramme de répartition des patients en fonction de l'âge et de la durée d'intubation



Régression linéaire de la durée d'intubation en fonction de l'âge

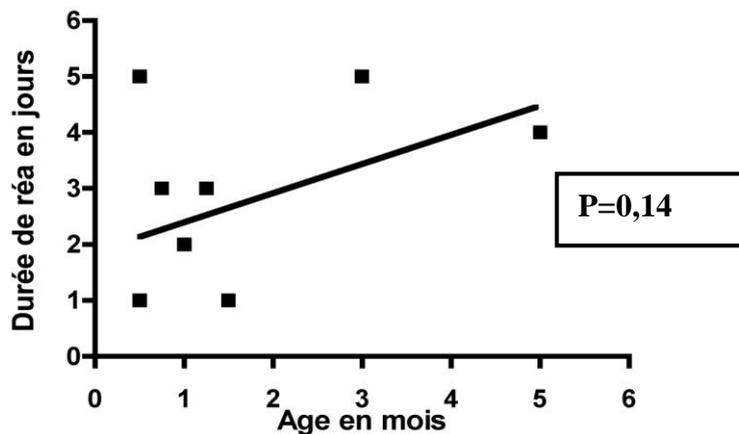


Une régression linéaire de la durée d'intubation sur l'âge montre qu'il existe une relation statistiquement significative ($p=0,02$) entre ces deux données. Un âge élevé était donc associé à une durée d'intubation plus élevée.

Influence de l'âge sur la durée de séjour en réanimation

La régression linéaire de la durée de réanimation en fonction de l'âge montre une tendance à un temps de réanimation plus élevé chez les patients plus âgés sans que cela ne soit significatif ($p=0,14$)

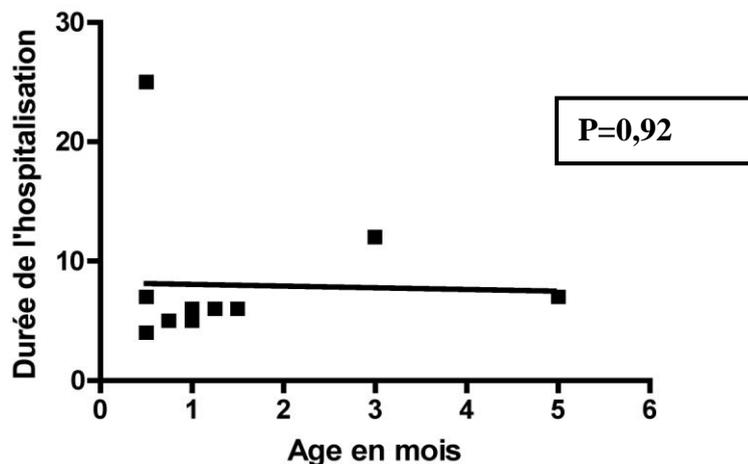
Durée de séjour en réanimation en fonction de l'âge



Influence de l'âge sur la durée d'hospitalisation

Aucune relation statistiquement significative n'a été notée entre l'âge et la durée d'hospitalisation ($p=0,92$).

Durée de l'hospitalisation en fonction de l'âge

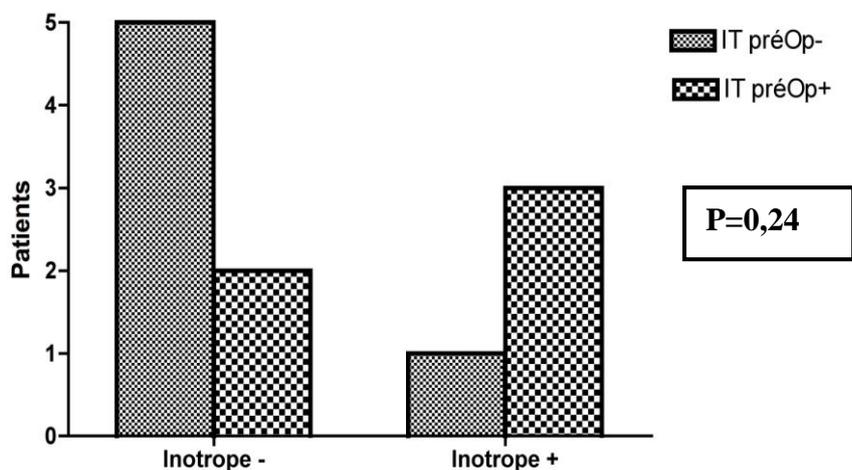


4.2.2.7 Influence de l'IT sur l'évolution post opératoire immédiate

Influence de l'IT sur le recours aux inotropes

Le diagramme ci-dessous représente les proportions de malades avec IT (supérieure ou égale à II) et sans IT (IT inférieure à II) chez les patients ayant eu besoin ou non d'inotropes. 3 patients sur 4 ayant eu besoin d'inotropes avaient une IT pré-opératoire contre 2 sur 7 dans le groupe sans inotropes. Cette tendance à avoir recours de manière plus importante aux inotropes en présence d'une IT pré-opératoire supérieure ou égale à un grade II n'était pas significative ($p=0,24$).

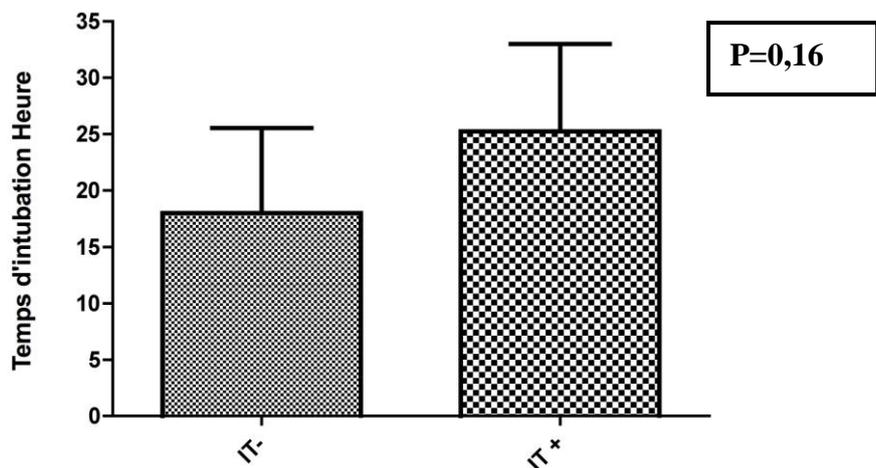
Diagramme de répartition des patients en fonction de l'IT et du recours aux inotropes



Influence de l'IT sur la durée d'intubation

La durée moyenne d'intubation était supérieure dans le groupe de patient présentant une IT préopératoire : 25,25 heures \pm 15,50 dans le groupe avec IT contre 18 \pm 19,92 dans le groupe sans IT ($p=0,16$).

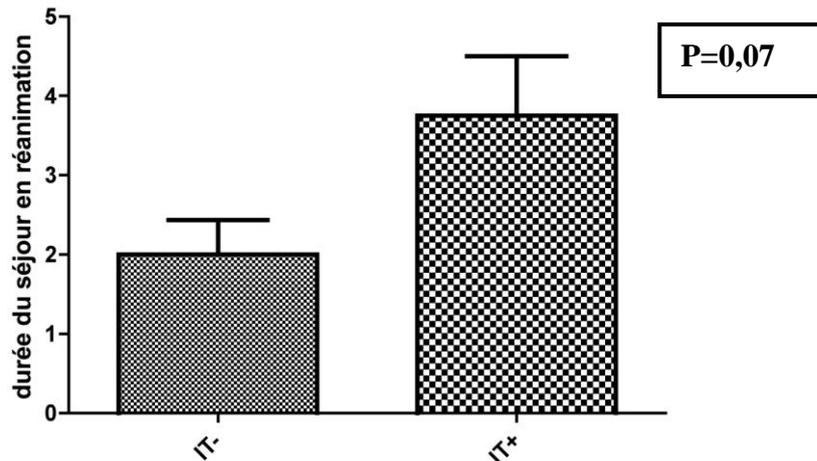
Diagramme des temps moyens d'intubation en fonction de l'IT



Influence de l'IT sur la durée de séjour en réanimation

La durée moyenne de séjour en réanimation chez les patients présentant une IT était supérieure à celle du groupe sans IT : 3,75 jours \pm 1,5 dans le groupe avec IT contre 2 \pm 1,15 dans le groupe sans IT (p=0,07).

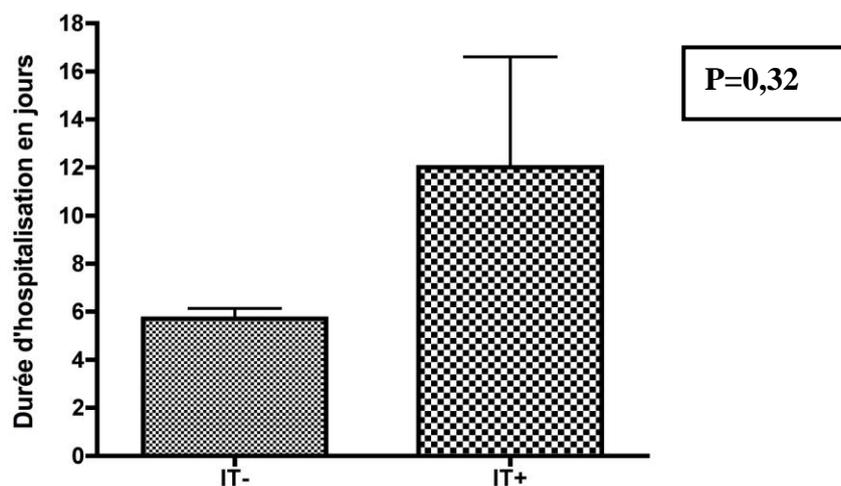
Diagramme des temps moyens de séjour en réanimation en fonction de l'IT



Influence de l'IT sur la durée d'hospitalisation

La durée moyenne d'hospitalisation était supérieure dans le groupe de patient présentant une IT préopératoire : 12 jours \pm 9,2 dans le groupe avec IT contre 5,7 \pm 1,11 dans le groupe sans IT (p=0,32).

Diagramme des durées moyennes de séjour en fonction de l'IT

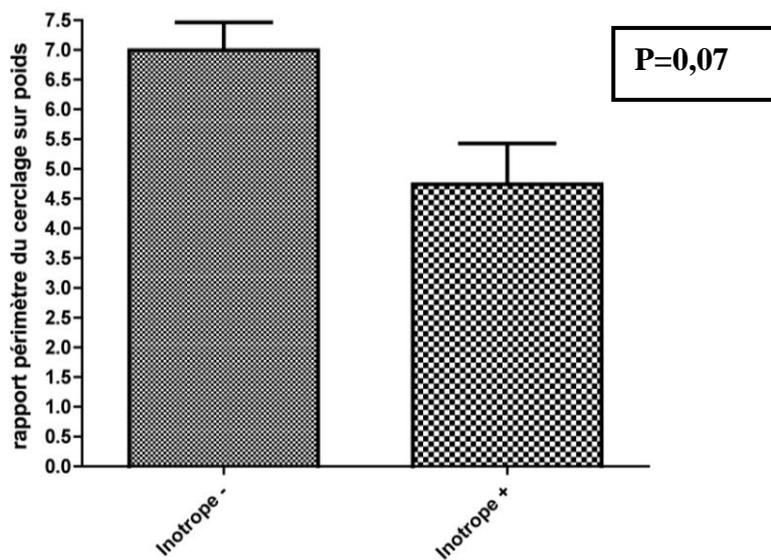


4.2.2.8 Influence du rapport diamètre du cerclage / poids sur l'évolution post-opératoire

Influence du rapport sur le recours aux inotropes

Un rapport élevé (cerclage moins serré) était associé à un besoin inférieur en inotropes : 4,75 mm/kg \pm 1,19 dans le groupe inotropes +, contre 6,99 mm/kg \pm 1,05 dans le groupe inotropes - (p=0,07).

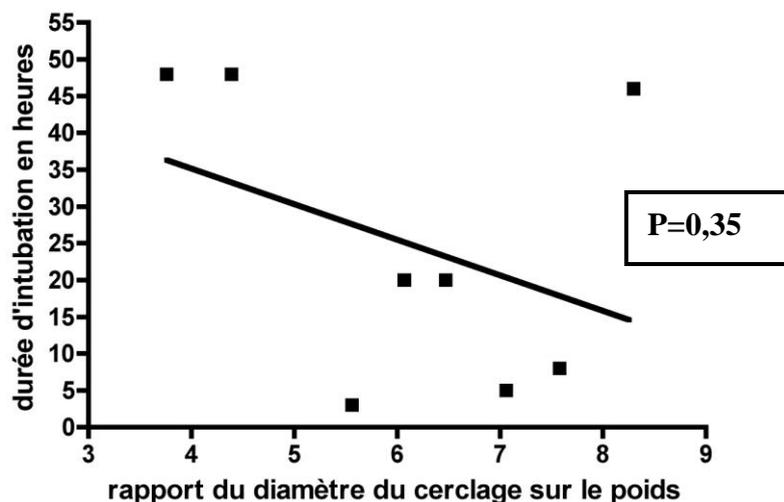
Diagramme des rapports périmètre/poids moyens en fonction du besoin d'inotropes



Influence du rapport sur la durée d'intubation

Un rapport plus élevé (cerclage moins serré) était associé à une durée d'hospitalisation plus courte (p=0,35).

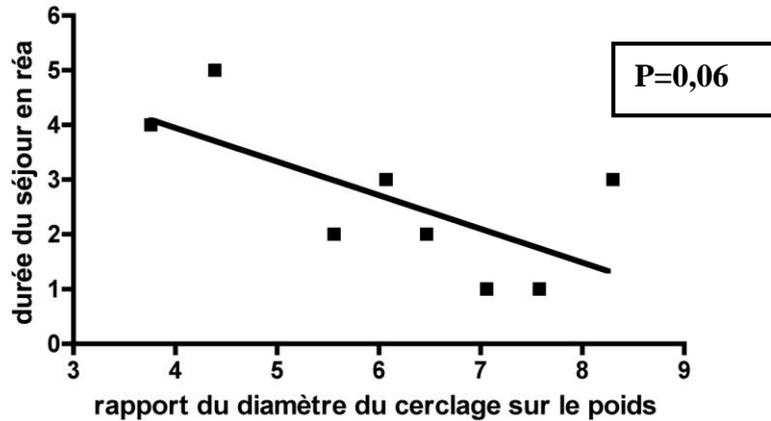
Régression linéaire de la durée d'intubation par rapport au diamètre du cerclage/poids



Influence du rapport sur la durée de séjour en réanimation

Un rapport plus élevé était associé à une durée de séjour en réanimation plus courte ($p=0,06$).

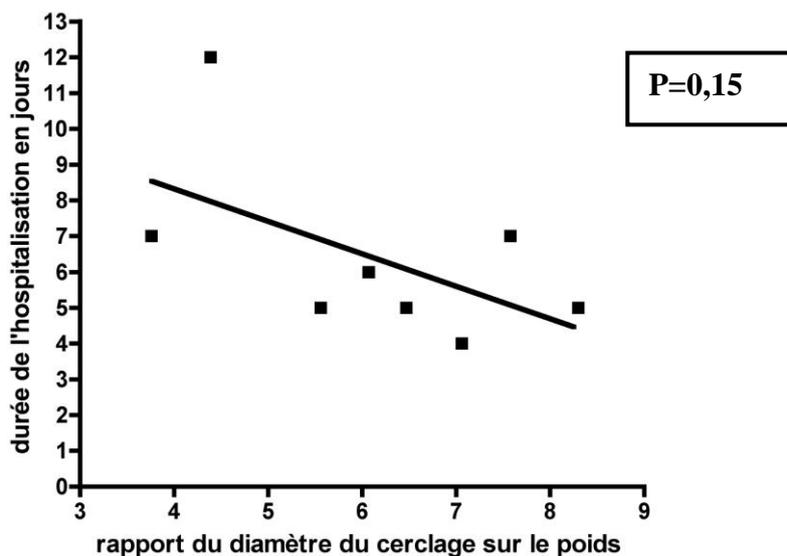
Diagramme des durées moyennes de séjour en réa par rapport au rapport diamètre cerclage/poids



Influence du rapport sur la durée d'hospitalisation :

Un rapport plus élevé était associé à une durée de séjour en hospitalisation plus courte ($p=0,15$).

Régression linéaire de la durée d'hospitalisation en fonction du rapport cerclage/poids



4.2.3 Evolution à moyen terme

La durée moyenne de suivi a été de 18,5 mois \pm 25,3.

4.2.3.1 Mortalité

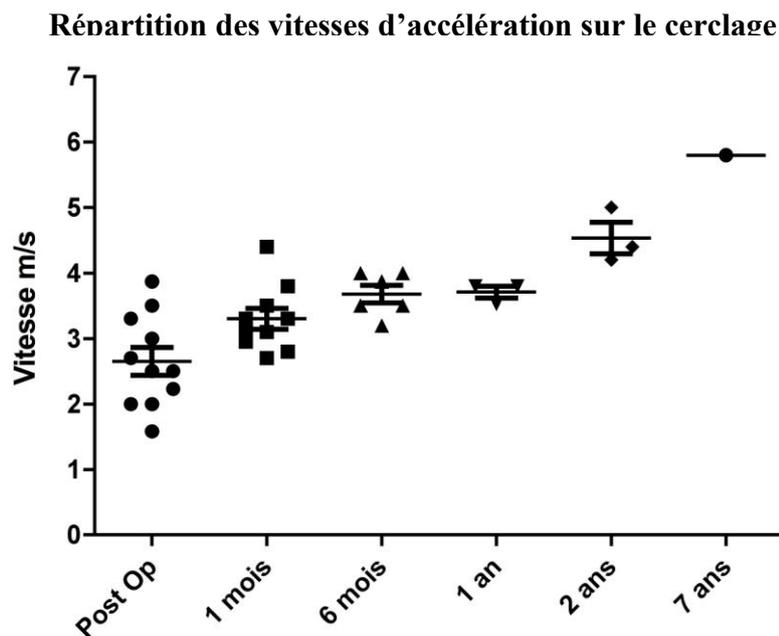
Un malade est décédé au cours du suivi. Il s'agissait d'une mort subite pour laquelle aucune autopsie n'a été réalisée. Le patient avait été vu en consultation par son cardiologue la semaine précédente ; celui-ci n'avait retrouvé aucune anomalie à l'examen clinique, et l'échographie cardiaque réalisée alors montrait une bonne contraction des deux ventricules qui n'étaient pas dilatés, un cerclage avec un gradient de 40 mmHg, et une IT de grade II. Il est à noter qu'il s'agissait du seul patient dont l'IT avait progressé au cours du suivi.

4.2.3.2 Classe fonctionnelle

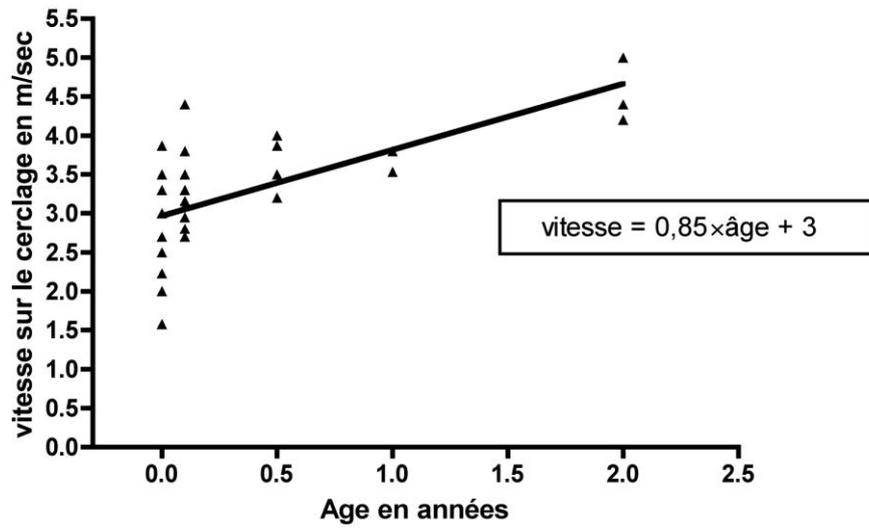
Tous les patients étaient en stade I de la NYHA au dernier suivi.

4.2.3.3 Evolution des vitesses d'accélération sur le cerclage

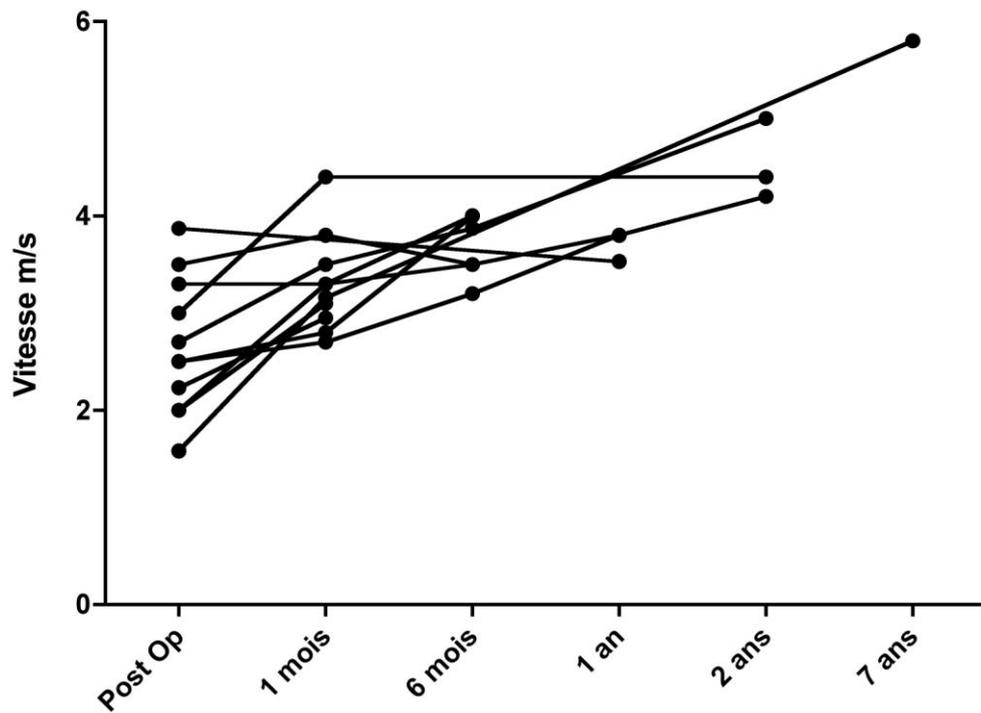
La vitesse moyenne au moment du cerclage était de $2,65 \text{ m/s} \pm 0,70$. Les vitesses ont augmenté significativement avec le temps ($p=0,0017$), et le taux moyen de progression des vitesses était de $0,85 \text{ m/s/an}$ sur les deux premières années. L'aspect d'évolution était celui d'une progression linéaire, avec à 2 ans une vitesse moyenne de $4,53 \text{ m/s} \pm 0,42$.



Régression linéaire des vitesses d'accélération en fonction de l'âge



Statistique de l'évolution des vitesses avec le temps



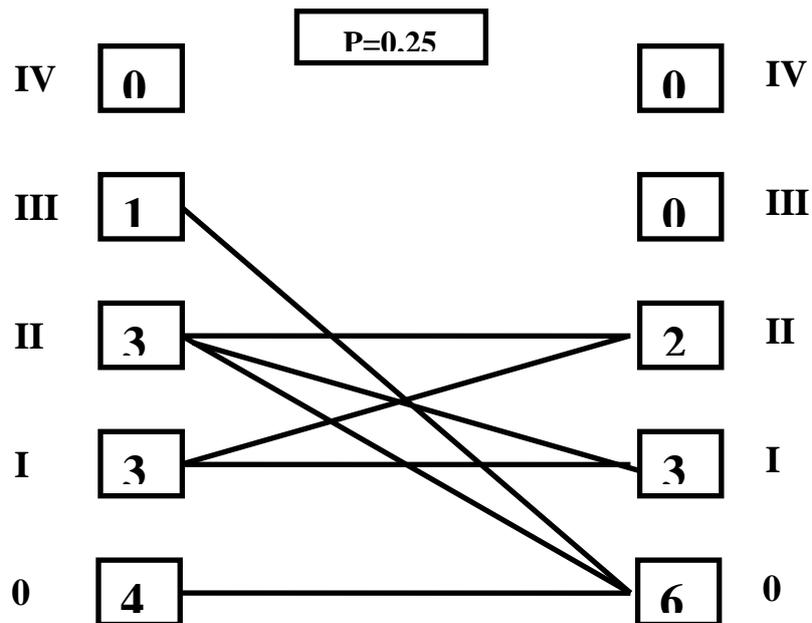
| | |
|--|------------------------|
| Kruskal-Wallis test | |
| P value | 0.0017 |
| Exact or approximate P value? | Gaussian Approximation |
| P value summary | ** |
| Do the medians vary signif. (P < 0.05) | Yes |
| Number of groups | 6 |
| Kruskal-Wallis statistic | 19.31 |

4.2.3.4 Evolution de la masse ventriculaire gauche

Les données échographiques étaient incomplètes sur la mesure des épaisseurs des parois et ne nous ont pas permis d'en modéliser l'évolution

4.2.3.5 Evolution de l'IT

On a pu constater une stabilité de l'IT chez 7 des 11 enfants. Une régression de l'IT a été observée chez 3 patients. Ainsi, sur les 4 patients qui présentaient une IT supérieure ou égale à deux, 3 ont régressé, et l'autre est resté stable. Seul 1 cas d'aggravation d'IT (d'un grade I pour un grade II) a été constaté. La plus forte régression a été celle du patient qui se présentait en pré opératoire du cerclage avec une IT de grade III, et qui était non décelable au dernier suivi, 7 ans après le cerclage.



4.2.3.6 Evolution de l'IM

Il n'y avait pas d'IM significative en pré opératoire, et aucune n'est apparue au cours du suivi.

4.2.3.7 Ré opération

Aucune ablation de cerclage n'a du être réalisée.

4.2.3.8 *Evolution des fonctions ventriculaires*

Tous les patients, en dehors de celui qui a bénéficié d'un double switch, ont des ventricules équilibrés, de bonnes cinétiques ventriculaires et pas de dilatation des cavités.

4.3 DOUBLE SWITCH

4.3.1 Indication

Un patient sur les onze a bénéficié d'un double switch. Il s'agissait du premier patient de la série qui avait bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire à 15 jours de vie. Il était porteur d'une double discordance sans CIV et sans sténose pulmonaire, en situs solitus et dextrocardie. Il présentait une insuffisance tricuspide de grade III sans maladie d'Ebstein et un ventricule droit dilaté et hypokinétique. Les suites immédiates avaient été compliquées par une infection superficielle de la cicatrice ayant nécessité une reprise chirurgicale au dixième jour postopératoire. La vitesse sur le cerclage était de 4,5 m/s les pressions dans le VMG à 2/3 des systémiques avec une régression de l'IT d'un grade III à un grade II.

Ce patient avait ensuite été perdu de vue jusqu'en 2008 où il s'est présenté avec une dyspnée stade III de la NYHA. Les examens montraient un VMD avec une bonne contractilité, malgré sa dilatation. On ne retrouvait pas d'insuffisance tricuspide. A droite le gradient sur le cerclage était de 135 mmHg avec des pressions au sein du VMG supra-systémiques.

Il avait donc été décidé de réaliser une dilatation au ballon par voie percutanée de ce cerclage afin de diminuer ces pressions intra VMG. Malheureusement la dilatation a été un échec et n'a donc pas pu lever partiellement l'obstacle sur la voie pulmonaire. Il a donc été décidé de réaliser un double switch.

4.3.2 Paramètres préopératoires

Cet enfant avait donc 7 ans au moment du double switch (140cm ; 42kg). Il avait une saturation en air ambiant à 93%, et était en rythme sinusal à 88 bpm sans trouble de la conduction. L'examen clinique ne retrouvait pas de signe patent d'insuffisance cardiaque.

L'échographie cardiaque retrouvait donc un VMD dilaté avec une bonne contractilité sans fuite aortique, sans fuite tricuspide et avec des pressions de remplissage basses. Le VMG était hypertrophié avec un début de dysfonction myocardique, on retrouvait par ailleurs une fuite mitrale minime et une micro fuite pulmonaire.

Le cathétérisme cardiaque retrouvait donc des pressions intra VMG supra systémiques avec un gradient de 135mmHg sur le cerclage.

4.3.3 Chirurgie

La chirurgie a consisté en la réalisation d'un Senning associé à un switch artériel. Le temps de CEC a été de 327 minutes, avec un temps total de clampage de 152 minutes. Le patient est sorti de CEC en rythme sinusal sous adrénaline 0,2 μ /kg/min, et corotropes 0,5 μ /kg/min.

4.3.4 Evolution postopératoire

Le patient a été extubé à la 18^{ème} heure post opératoire, les inotropes ont été sevrés au 3^{ème} jour. La sortie de réanimation s'est effectuée au 5^{ème} jour post opératoire. La durée d'hospitalisation a été au total de 25 jours. L'échographie cardiaque réalisée à la sortie montrait une bonne cinétique bi-ventriculaire, sans IT, avec une IM de grade II, une micro IAo, et une IP de grade I. L'ECG retrouvait un PR long, avec un rythme auriculaire avec un échappement jonctionnel. Au dernier suivi, le patient était en stade I de la NYHA, avec à l'échographie la persistance d'une IM de grade II, une IAo de grade I, et une fraction de raccourcissement du VG de 40%.

IV. DISCUSSION

Ce travail avait pour objectif d'évaluer la faisabilité et les résultats à court et moyen terme d'une prise en charge agressive et précoce des TCGV.

L'amélioration constante de la prise en charge des cardiopathies congénitales a permis de proposer des traitements de plus en plus complexes, augmentant le champ des cardiopathies accessibles à une cure chirurgicale. La TCGV en est un exemple. La prise en charge classique de cette cardiopathie a en effet longtemps été de traiter les lésions associées,

sans régler le problème principal, à savoir la présence d'un ventricule morphologiquement droit en position systémique. Ce n'est qu'à partir des années 1990 avec Ilbawi (26), que des procédures complexes de type double switch ont été proposées à ces malades, permettant de tenter de résoudre ce problème. Ces procédures ont pu être réalisées avec une morbi mortalité basse pour des patients symptomatiques présentant des formes isolées ou non de la maladie. Les procédures de correction anatomique des cardiopathies de ces patients commencent à être adoptées par toutes les équipes.

Au sein des TCGV, un sous-groupe de malades ne présentant pas de lésions associées continue de poser problème en termes de stratégie thérapeutique. Tout d'abord, la gravité de cette malformation est mal connue, certains malades évoluant défavorablement dans l'enfance, comme le montrent les séries chirurgicales. D'autres évoluent jusqu'à l'âge adulte sans se compliquer (42). On note toutefois qu'au-delà de 40 ans, la règle est l'évolution vers la dysfonction du VMD associée à une IT significative, et donc l'évolution vers l'insuffisance cardiaque. Cette évolution n'est pas satisfaisante, car pour les patients qui ont la « malchance » d'atteindre l'âge adulte sans complication, seul un remplacement valvulaire tricuspide peut leur être proposé. Celui-ci, dans le contexte d'une dysfonction du VMD, a des résultats très décevants.

Le principal problème est donc que le VMD n'arrive pas à assurer une fonction de ventricule systémique sur le long terme. Il existe plusieurs explications à cette incapacité. Les ventricules droit et gauche ont deux origines embryologiques différentes, d'où des morphologies et des capacités fonctionnelles différentes. La forme du VD en croissant tripartite n'est pas adaptée à un régime à haute pression (29). Son épaisseur et sa masse ventriculaire ne sont pas adaptées non plus initialement. Sa fraction d'éjection est basse, et sa capacité d'adaptation fonctionnelle à la surcharge volumique est faible. Son réseau coronaire n'est pas adapté aux besoins augmentés d'un ventricule morphologiquement droit hypertrophié fonctionnant en position systémique (43-45). Ceci se manifeste par des lésions d'ischémie et de fibrose au sein du myocarde. La qualité même des fibres myocardiques, au phénotype moléculaire spécifique, ne conviendrait pas à un régime à haute pression. Le VMD n'est donc pas adapté à sa fonction systémique. De plus le régime de pressions étant inversé par rapport à un cœur normal, la position du septum est telle qu'il « bombe » dans la cavité du VMG. Cette modification du septum n'est pas sans conséquences sur le fonctionnement de la valve tricuspide dont le déplacement de la portion de l'appareil sous-valvulaire inséré sur le septum diminue la coaptation des feuillets valvulaires. Cette IT, avec le temps, majore la dysfonction du VMD dont la dilatation aggrave l'IT. C'est ainsi un cercle vicieux qui

s'établit, très délétère pour la fonction du ventricule systémique. Il existe donc une certaine logique à vouloir remettre le VMG en position systémique, puisqu'il y est en théorie adapté. Ceci n'est possible que si le ventricule peut supporter un régime de pressions systémiques. C'est le cas quand il existe une CIV ou une sténose pulmonaire. C'est également le cas dans la TGV quand le ventricule n'a pas eu le temps de se « dépréparer », c'est-à-dire en période néonatale. En dehors de ces cas, il faut procéder à une reparation des ventricules. Cela est bien décrit par Lacour-Gayet dans la transposition des gros vaisseaux, où au-delà de la période néonatale, et quand la masse indexée du VG évaluée à l'échographie est inférieure à 35 grammes, le VG est incapable de s'adapter à une position systémique (46). La préparation peut être réalisée par un cerclage de l'AP, ce qui a été fait avec succès dans la TGV comme dans la TCGV isolée. Les études faisant état de cette reparation montrent néanmoins que les résultats sont toujours un peu aléatoires et que les échecs sont possibles (47). Par exemple dans la série de Devaney de 11 cerclages pour reparation, on comptait 2 échecs (25). C'est également le cas dans la série de Winlaw de 21 TCGV isolées où l'on comptait 5 échecs du cerclage (1 mort, 1 échec immédiat, 1 décerclage RVT et 2 laissés en palliatif). Ces échecs semblent être liés à l'âge du patient. Toutes les tentatives de reparation publiées sur des patients âgés de plus de 16 ans ont échoué (29, 38). De plus, on constate dans un certain nombre de cas, malgré une réussite du cerclage, un résultat décevant à moyen terme de la reparation anatomique. Devaney relate par exemple un cerclage réussi chez une fillette de 7 ans ayant évolué vers l'insuffisance cardiaque après le double switch, et nécessitant au final une transplantation cardiaque (25). Si l'on s'intéresse aux critères permettant de prédire la réussite ou non du cerclage, on s'aperçoit qu'une masse indexée basse du VMG est un facteur prédictif d'échec de la reparation anatomique, mais qu'une bonne masse indexée du VMG et un rapport des pressions du VMG sur le VMD proche de 1 ne garantit pas le succès de la reparation anatomique. Nous manquons donc de critères d'évaluation. On s'aperçoit finalement que la reparation ventriculaire peut être effectuée dans la TCGV isolée, mais que les résultats sont aléatoires, et que plus le patient est âgé plus les chances de réussite de la reparation ou d'un bon résultat d'une correction à long terme sont minces.

L'attitude actuelle est d'attendre l'indication du double switch pour réaliser une reparation. Or ces patients se compliquent à tout âge de la vie, pour une grande partie après 16 ans, et cette stratégie de cerclage préparatoire ne peut pas leur être appliquée. Cette attitude n'est donc pas satisfaisante. L'expérience montre que les switches réalisés après reparation ont de moins bons résultats que ceux qui sont réalisés en anténatal. La réalisation du switch en période néonatale est donc devenue la technique de référence. La

base de cette attitude est que la capacité du VG à s'hyperplasier en réponse à un changement de volume ou de pression est transitoire après la naissance (46). Quelques semaines après la naissance, le myocyte perd sa capacité de mitose et le nombre de myocytes reste fixé. Au delà de cette période initiale, le ventricule et ses myocytes ne peuvent donc répondre à une sollicitation en volume ou en pression qu'en s'hypertrophiant (48). Cette hypertrophie peut se faire de façon inadaptée, modifiant la contractilité du ventricule. Ce changement se manifeste à l'échelle moléculaire par une altération de nombreuses protéines, dont les protéines structurales et contractiles de myocytes (37). D'autres études ont montré l'effet délétère du cerclage sur le myocarde dépréparé à l'échelle microscopique, d'autant plus si le cerclage n'était pas progressif (40). C'est donc la capacité d'hyperplasie du ventricule en réponse à une sollicitation en période néonatale qui explique les excellents résultats du switch à long terme, sur la fonction ventriculaire. Le remplacement de l'hyperplasie par de l'hypertrophie après la période néonatale explique les résultats moins favorables des réparations. Le concept est donc de ne pas laisser le VG se dépréparer, ce qui est très différent d'une réparation d'un VG dépréparé. Appliqué à la TCGV isolée, ce concept signifierait la réalisation d'un double switch en période néonatale. Or cette procédure est mal maîtrisée à cet âge, et l'évolution spontanée de la TCGV isolée n'a rien à voir avec celle d'une TGV. La démarche qui a donc été proposée à l'Hôpital Necker a été de réaliser un cerclage de l'artère pulmonaire en période néonatale. Il s'agit d'un geste chirurgical simple, qui aurait le mérite de maintenir le VMG préparé, avec une promesse d'une meilleure fonction ventriculaire à long terme en cas de correction anatomique.

Le cerclage de l'AP a un avantage secondaire ; en augmentant la post-charge du VMG, il permet en effet d'équilibrer les pressions entre les cavités droites et gauches, et donc recentre le septum. Ce déplacement du septum améliore la coaptation des feuillets tricuspides, et pourrait donc retarder l'évolution vers la dysfonction du VMD (11, 25, 39, 40). Ce bénéfice potentiel que les patients pourraient tirer d'un cerclage néonatal s'illustre bien dans deux études : celles-ci montrent que les formes de TCGV qui présentaient la meilleure survie sans IT et sans dysfonction du VMD étaient celles qui avaient une sténose pulmonaire associée (20, 22). Cette nouvelle stratégie thérapeutique fait donc le double pari qu'un cerclage réalisé en période néonatale maintiendrait le VMG préparé et que la rééquilibration des pressions droites et gauches préviendrait ou retarderait l'apparition d'une IT et d'une dysfonction du VMD. Elle permettrait ainsi de retarder l'évolution naturelle de la maladie tout en gardant tout le potentiel du VMG.

Ce travail portait sur 11 patients atteints d'une TCGV isolée. Dans 9 des 11 cas, le diagnostic avait été réalisé en anténatal. Il faut souligner l'importance d'un dépistage anténatal de qualité pour cette cardiopathie asymptomatique à la naissance. Le diagnostic anténatal est effectivement indispensable à une prise en charge néonatale. Sur les 11 patients de la série, seuls 2 patients n'avaient pas été diagnostiqués en anténatal et ont eu une prise en charge à distance (3 et 5 mois). L'étude de Sharland montrait que ce diagnostic pouvait être réalisé dans 91 % des cas.

Le cerclage dans cette série s'est avéré être une technique fiable et non risquée, puisqu'il n'y a eu aucun incident per opératoire ni aucun échec du cerclage. Néanmoins, 5 patients ont eu besoin d'inotropes pour passer la phase aiguë. Il n'y a eu aucune mortalité, et seules 3 complications post-opératoires sont survenues (2 troubles du rythme résolutifs, et 1 infection superficielle de cicatrice). Aucun patient n'a dû être décerclé en post-opératoire, et aucun cerclage ne s'est avéré trop lâche ou trop risqué. La formule que nous avons utilisée pour la détermination du diamètre du cerclage (celle de Toronto) et qui a été respectée, est donc apparue adaptée à cette catégorie de patient.

Quand on s'intéresse aux facteurs influençant l'évolution post-opératoire, on s'aperçoit que l'âge était un élément important. Les patients de moins de 1 mois ont en effet moins eu besoin d'inotropes (2 patients sur 7 ont eu recours aux inotropes avant 1 mois, contre 3 sur 4 après 1 mois). Il existait également une relation significative entre l'âge et la durée d'intubation, les patients les plus jeunes ayant été intubés en moyenne moins longtemps. Ils ont également eu un séjour en réanimation plus court. Cela nous conforte dans l'idée que le VMG est encore préparé pendant la période néonatale, ce qui rend l'adaptation à l'augmentation de la post-charge liée au cerclage plus aisée.

En ce qui concerne l'influence de l'IT sur l'évolution post-opératoire, on note que les patients qui avaient une IT supérieure ou égale à II ont plus eu recours aux inotropes, ont été intubés plus longtemps, et sont restés plus longtemps en réanimation. Tous ces patients avaient une bonne fonction du VMD sauf 1. Pourtant, on voit que la présence d'une IT affectait déjà l'évolution post-opératoire immédiate. Cette observation met en exergue le rôle délétère de l'IT et indirectement de l'altération de la géométrie ventriculaire du fait du décalage du septum vers le VMG, et ce très précocement. Bien évidemment, il ne s'agit là que d'observations qui ne sont pas statistiquement significatives. Mais elles tendraient à faire penser que si le VMD ne se détériore qu'après un certain temps passé sous un régime de pressions systémiques, l'effet d'une IT en dehors de toute dysfonction du VMD a un impact sur la fonction cardiaque de façon très précoce. Elles encouragent à une prise en charge

néonatale pour tenter de juguler toute altération de la géométrie des ventricules, responsable d'une atteinte initialement infra clinique, se manifestant peut être ici par des suites légèrement plus difficiles chez des patients porteurs d'IT sans dysfonction patente. On a pu constater qu'un cerclage plus serré était corrélé à des suites plus difficiles. Aucun autre facteur ne semblait affecter de façon notable l'évolution post opératoire immédiate.

Au cours du suivi, nous nous sommes intéressés à différents facteurs parmi lesquels l'évolution des vitesses sur le cerclage. Ces vitesses ont progressé au cours des deux premières années de 0,85 m/s/an. Il s'agit d'une progression importante qui ne sera certainement pas linéaire tout au long du suivi. Si l'on s'intéresse au seul patient suivi sur une période plus longue, l'évolution globale de la vitesse était effectivement inférieure. La croissance corporelle, importante entre 0 et 2 ans, pourrait expliquer la croissance rapide du gradient initialement. L'augmentation du gradient va de pair avec une augmentation de la pression artérielle moyenne. Nous ne disposons pas dans cette étude de données suffisantes sur la pression artérielle pour savoir si ces deux évolutions étaient parallèles. Un suivi plus long est donc nécessaire pour évaluer les besoins de dilatations itératives et leur morbidité. Une dilatation a été nécessaire au cours du suivi et a échoué d'où la réalisation du double switch. Un second facteur a attiré notre attention ; il s'agissait de l'insuffisance tricuspide. Son évolution a été globalement stable au cours du suivi. 7 IT restaient inchangées, 3 étaient décroissantes et 1 croissante. La stabilité de l'IT est une observation importante, car l'évolution naturelle se fait vers l'aggravation spontanée. Nous avons longuement développé l'importance de l'IT dans la dysfonction du VMD. Ce résultat est donc encourageant. Une observation intéressante est celle du premier patient de la série, qui avait en pré opératoire une IT de grade III qui avait régressé pour devenir de grade II en postopératoire. Le patient avait ensuite été perdu de vue, et avait consulté à nouveau à 7 ans ½ pour une dyspnée en rapport avec des pressions supra systémiques à droite. À ce stade, aucune IT n'était décelable. L'effet du cerclage sur l'IT peut donc être prolongé et, comme dans cette observation, avoir un réel impact à long terme. Ce patient avait un ventricule morphologiquement droit hypokinétique avant le cerclage. Malgré cela, il assurait toujours sa fonction plus de sept ans après, et serait resté en position systémique si la tentative de dilatation du cerclage n'avait pas échoué. On peut supposer qu'avoir une valve parfaitement compétente a aidé son VMD à ne pas évoluer rapidement vers la défaillance.

La position du septum est également un facteur déterminant de la fonction de la valve tricuspide. En postopératoire, 2 patients sur 11 avaient un septum bombant dans les cavités gauches. Tous les patients avaient un septum centré au dernier suivi. Winlaw dans sa série

retrouvait le centrage du septum comme étant un facteur de succès. Ce résultat est donc également encourageant.

En ce qui concerne les fonctions ventriculaires, tous les patients sauf le patient opéré d'un double switch avaient des fonctions biventriculaires normales à l'échographie. Nous manquons de données pour parler des masses ventriculaires et de leur préparation par le cerclage.

Limites de l'étude :

Le très petit nombre de patient empêche évidemment de faire ressortir des différences significatives, mais cette cardiopathie est de toute façon rare et il est difficile de prétendre extrapoler les résultats de cette étude à l'ensemble de la population.

On peut également penser qu'un groupe témoin porteur de la même cardiopathie mais non cerclé serait une source d'information importante, et qu'il serait judicieux de compléter les données à l'aide d'une véritable étude prospective.

Le suivi était en moyenne de 18 mois dans notre étude, ce qui est relativement court étant donné les objectifs fixés et l'importance d'étudier l'effet à très long terme de ce cerclage dans le cas de cette cardiopathie longtemps asymptomatique. Du fait de cette courte période de suivi, il ne nous est pas possible de prédire la nécessité de recourir à des dilatations itératives ultérieurement.

Le dernier problème est celui du devenir de la valve aortique. Elle peut en effet être lésée par le cerclage de l'AP et compromettre une future réparation.

Pour conclure et malgré ces limites, il semble important de retenir que le cerclage néonatal des TCGV isolées est une intervention peu risquée avec une faible morbidité. Il permettrait à moyen terme de stabiliser voire de diminuer l'insuffisance tricuspide, et maintiendrait le ventricule morphologiquement gauche préparé à un double switch si nécessaire. Il s'avère donc être prometteur pour la prise en charge ultérieure des TCGV isolées.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stark J. Surgery for congenital heart defects, third edition.
2. Kirklin. Kirklin & Barratt-Boyes Cardiac Surgery third edition.
3. Gerlis LM, Wilson N, Dickinson DF. Abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition (discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections). *Br Heart J*. 1986 May;55(5):475-9.
4. Hosseinpour AR, McCarthy KP, Griselli M, Sethia B, Ho SY. Congenitally corrected transposition: size of the pulmonary trunk and septal malalignment. *Ann Thorac Surg*. 2004 Jun;77(6):2163-6.
5. Duncan BW, Mee RB, Mesia CI, Qureshi A, Rosenthal GL, Seshadri SG, et al. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003 Jul;24(1):11-9; discussion 9-20.
6. Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *Am Heart J*. 1998 May;135(5 Pt 1):772-85.
7. Penny DJ, Somerville J, Redington AN. Echocardiographic demonstration of important abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition. *Br Heart J*. 1992 Nov;68(5):498-500.
8. Anderson RC, Lillehei CW, Lester RG. Corrected transposition of the great vessels of the heart: a review of 17 cases. *Pediatrics*. 1957 Oct;20(4):626-46.
9. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*. 1974 Nov;50(5):911-23.
10. Deepak SM, Royle M, Goode GK. Congenitally corrected transposition of the great arteries (L transposition). *Heart*. 2003 Sep;89(9):976.
11. Acar P, Sidi D, Bonnet D, Aggoun Y, Bonhoeffer P, Kachaner J. Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the paediatric cardiologist. *Heart*. 1998 Nov;80(5):479-83.
12. Honey M. The diagnosis of corrected transposition of the great vessels. *Br Heart J*. 1963 May;25:313-33.
13. Sharland G, Tingay R, Jones A, Simpson J. Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries): echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. *Heart*. 2005 Nov;91(11):1453-8.
14. Attie F, Soni J, Ovseyevitz J, Munoz-Castellanos L, Testelli MR, Buendia A. Angiographic studies of atrioventricular discordance. *Circulation*. 1980 Aug;62(2):407-15.

15. Graham TP, Jr., Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Jul;36(1):255-61.
16. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J.* 1995 Jul;74(1):57-9.
17. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol.* 1996 Apr;27(5):1238-43.
18. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation.* 1998 Sep 8;98(10):997-1005.
19. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jul 17;40(2):285-90.
20. Termignon JL, Leca F, Vouhe PR, Vernant F, Bical OM, Lecompte Y, et al. "Classic" repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 1996 Jul;62(1):199-206.
21. Scherptong RW, Vliegen HW, Winter MM, Holman ER, Mulder BJ, van der Wall EE, et al. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? *Circulation.* 2009 Mar 24;119(11):1467-72.
22. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, Jr., Freed M, del Nido PJ, Jonas RA. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005 Jan;129(1):182-91.
23. Alghamdi AA, McCrindle BW, Van Arsdell GS. Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg.* 2006 Apr;81(4):1529-35.
24. Bautista-Hernandez V, Marx GR, Gauvreau K, Mayer JE, Jr., Cecchin F, del Nido PJ. Determinants of left ventricular dysfunction after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2006 Dec;82(6):2059-65; discussion 65-6.
25. Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG, Bove EL. Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Mar;125(3):500-7.
26. Ilbawi MN, Ocampo CB, Allen BS, Barth MJ, Roberson DA, Chiemmongkoltip P, et al. Intermediate results of the anatomic repair for congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg.* 2002 Feb;73(2):594-9; discussion 9-600.

27. Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, et al. Intermediate results of the double-switch operations for atrioventricular discordance. *Ann Thorac Surg.* 2006 Feb;81(2):671-7; discussion 7.
28. Padalino MA, Stellin G, Brawn WJ, Fasoli G, Daliento L, Milanese O, et al. Arterial switch operation after left ventricular retraining in the adult. *Ann Thorac Surg.* 2000 Nov;70(5):1753-7.
29. Winlaw DS, McGuirk SP, Balmer C, Langley SM, Griselli M, Stumper O, et al. Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair. *Circulation.* 2005 Feb 1;111(4):405-11.
30. Mitropoulos FA, Kanakis M, Vlachos AP, Lathridou P, Tsaoussis G, Georgiou G, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: surgical repair in adulthood. *Ann Thorac Surg.* 2007 Feb;83(2):672-4.
31. Subtaweesin T, Sriyoschati S. Early results of anatomic repair in a subgroup of corrected transposition. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2005 Sep;13(3):208-10.
32. Imamura M, Drummond-Webb JJ, Murphy DJ, Jr., Prieto LR, Latson LA, Flamm SD, et al. Results of the double switch operation in the current era. *Ann Thorac Surg.* 2000 Jul;70(1):100-5.
33. Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RB. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition. *Ann Thorac Surg.* 1997 Aug;64(2):495-502.
34. Helvind MH, McCarthy JF, Imamura M, Prieto L, Sarris GE, Drummond-Webb JJ, et al. Ventriculo-arterial discordance: switching the morphologically left ventricle into the systemic circulation after 3 months of age. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998 Aug;14(2):173-8.
35. Poirier NC, Yu JH, Brizard CP, Mee RB. Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004 Apr;127(4):975-81.
36. Boutin C, Jonas RA, Sanders SP, Wernovsky G, Mone SM, Colan SD. Rapid two-stage arterial switch operation. Acquisition of left ventricular mass after pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries. *Circulation.* 1994 Sep;90(3):1304-9.
37. Di Donato RM, Fujii AM, Jonas RA, Castaneda AR. Age-dependent ventricular response to pressure overload. Considerations for the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992 Sep;104(3):713-22.
38. Quinn DW, McGuirk SP, Metha C, Nightingale P, de Giovanni JV, Dhillon R, et al. The morphologic left ventricle that requires training by means of pulmonary artery banding before the double-switch procedure for congenitally corrected transposition of the great

- arteries is at risk of late dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 May;135(5):1137-44, 44 e1-2.
39. Jahangiri M, Redington AN, Elliott MJ, Stark J, Tsang VT, de Leval MR. A case for anatomic correction in atrioventricular discordance? Effects of surgery on tricuspid valve function. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001 Jun;121(6):1040-5.
 40. Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, Dhillon R, De Giovanni JV, Wright JG, et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Jun;125(6):1229-41.
 41. Honjo O, Kawada M, Akagi T, Kotani Y, Ishino K, Sano S. Left ventricular retraining and anatomic correction in teenage patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circ J.* 2007 Apr;71(4):613-6.
 42. Dodge-Khatami A, Tulevski, II, Bennink GB, Hitchcock JF, de Mol BA, van der Wall EE, et al. Comparable systemic ventricular function in healthy adults and patients with unoperated congenitally corrected transposition using MRI dobutamine stress testing. *Ann Thorac Surg.* 2002 Jun;73(6):1759-64.
 43. Hauser M, Bengel FM, Hager A, Kuehn A, Nekolla SG, Kaemmerer H, et al. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 2003 Oct;89(10):1231-5.
 44. Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, Howman-Giles RB, Celermajer DS, Hawker RE. Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart.* 1998 Oct;80(4):322-6.
 45. Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, Teresinska A, Rozanski J, Piotrowski W, et al. Myocardial perfusion and function of the systemic right ventricle in patients after atrial switch procedure for complete transposition: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Oct;36(4):1365-70.
 46. Lacour-Gayet F, Piot D, Zoghbi J, Serraf A, Gruber P, Mace L, et al. Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001 Oct;20(4):824-9.
 47. Poirier NC, Mee RB. Left ventricular reconditioning and anatomical correction for systemic right ventricular dysfunction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2000;3:198-215.
 48. Auckland LM, Lambert SJ, Cummins P. Cardiac myosin light and heavy chain isotypes in tetralogy of Fallot. *Cardiovasc Res.* 1986 Nov;20(11):828-36.

ABSTRACT

NEONATAL PROPHYLACTIC PA BANDING IN ISOLATED CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION

Objectives: Mid-term evaluation of an aggressive surgical management of congenitally corrected transposition (CCT) by neonatal PA banding with special attention to LV to PA gradient, tricuspid regurgitation and shift of the septum.

Methods: Between march 2001 and march 2009, 11 asymptomatic patients underwent a dilatable, partially adjustable home made PA banding for CCT with intact ventricular septum. PA band circumference was correlated to the body weight (22mm + 1mm per kg) and ideally adjusted to obtain a flat septum geometry. Mean age and weight at operation were respectively $1,45 \pm 1,37$ months and $4,08 \pm 1,59$ kg.

Results: There was no hospital mortality. One sudden late death occurred at 4 months with normal biventricular function and no tricuspid regurgitation at last follow-up, one week earlier. The mean follow-up was $18,5 \pm 25,3$ months. 45% of the patients required post operative inotropic support (mean time : $52,8 \pm$ hours). The mean ventilation time and ICU stay were $20,18 \pm 18,6$ hours and $2,63 \pm 1,5$ days respectively. *Late PA banding (after 3 months) was an incremental risk factor for longer ventilation time in ICU (IT Préop Ino)*. The mean post operative **vitesse** across the PA banding were $2,65 \pm 0,7$ m/s, $3,27 \pm 0,53$ m/s, $3,64 \pm 0,36$ m/s and $3,66 \pm 0,19$ m/s at one week, 1 months, 6 months and 12 months respectively. Tricuspid regurgitation (preoperative mild regurgitation in 4 patients, moderate in 3 patients and severe in one) was stable during follow-up or even decreased in 3 patients. Between the 3rd and the 6th post-operative month, echocardiogram showed a flat septum for all patients. Only one patient has been reoperated and underwent a double switch procedure at 7 years for a suprasystemic LV pressure with a marked hypertrophy. Postoperative course was uneventfull.

Conclusions: Neonatal PA banding for isolated CCT is a safe procedure with low morbidity. Other time, it promotes stability or improvement of the tricuspid function, preserves a trained LV permitting late double switch.

NOM : GAUDIN

PRENOM : REGIS

Titre de thèse : Cerclage prophylactique précoce de l'artère pulmonaire dans les transpositions corrigées des gros vaisseaux isolées

RESUME

L'objectif de ce travail était l'évaluation à moyen terme d'une prise en charge chirurgicale agressive des transpositions corrigées des gros vaisseaux isolées. Un cerclage était réalisé précocement en période néonatale. De mars 2001 à mars 2009, 11 patients asymptomatiques ont bénéficié d'un cerclage dilatable de l'artère pulmonaire. Le périmètre du cerclage était déterminé par la formule suivante : périmètre = $22 + 1 \text{ mm/kg}$. L'âge et le poids moyens au moment du cerclage étaient de $1,5 \text{ mois} \pm 1,4$ et de $4,1 \text{ kg} \pm 1,6$. Il n'y a pas eu de mortalité hospitalière, et une mort subite est survenue 4 mois après le cerclage. Le suivi moyen était de $18,5 \text{ mois} \pm 25,3$. Aucune complication significative n'est survenue en période postopératoire. La vitesse moyenne sur le cerclage était de $2,65 \text{ m/s} \pm 0,7$, et a augmenté de $0,85 \text{ m/s/an}$ au cours du suivi. L'évolution de l'insuffisance tricuspide était stable (7 stables, 3 décroissantes, 1 croissante). Tous les patients avaient un septum inter ventriculaire centré au dernier suivi. Tous avaient également des fonctions biventriculaires normales, excepté un patient dans la série qui a été opéré d'un double switch après un échec de dilatation du cerclage pour cause de pressions droites supra systémiques. Le cerclage néonatal des TCGV isolées est une intervention peu risquée avec une faible morbidité. Il permettrait à moyen terme de stabiliser voire de diminuer l'insuffisance tricuspide, et maintiendrait le ventricule morphologiquement gauche préparé à un double switch si nécessaire.

MOTS CLES : Transposition corrigée des gros vaisseaux
Double discordance
Cerclage de l'artère pulmonaire