

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2014

N° 144

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Cardiologie et maladies vasculaires

Par

Matthias LACHAUD
né le 28/04/1983 à Versailles

Présentée et soutenue publiquement le 27 octobre 2014

**CORONAIRES ET DYSFONCTION VENTRICULAIRE DROITE
CHEZ LES PATIENTS PORTEURS D'UN VENTRICULE DROIT SYSTEMIQUE
(DOUBLE DISCORDANCE OU TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX AVEC SWITCH ATRIAL)**

Présidente :

Madame le Professeur Véronique GOURNAY

Directeur de thèse :

Monsieur le Professeur Patrice GUERIN

Remerciements

A mon directeur de thèse, Monsieur le Professeur Guérin. Merci de m'avoir encadré pour ce travail de thèse. Merci pour tes conseils, tes remarques et ton soutien.

A Madame le Professeur Gournay, que je remercie chaleureusement d'avoir accepté d'être la présidente de mon jury de thèse, et à Monsieur le Professeur Guérin, merci de m'avoir soutenu dès le début dans mon projet de me former à la cardio-pédiatrie.

A Monsieur le Professeur Baron, à Monsieur le Professeur Chantepie, à Monsieur le Professeur Almange, à Madame le Docteur Le Gloan et à Madame le Docteur Fresse Warin qui m'ont fait l'honneur d'être membres de mon jury.

A Madame le Docteur Le Gloan, merci pour tout ce que tu m'as appris et surtout merci pour ton soutien et ton amitié. Merci aussi pour ton courageux travail de relecture de ma thèse.

A Madame le Docteur Fresse Warin, qui a passé de longues heures à relire les IRM. Merci infiniment !

A toute l'équipe médicale et paramédicale des différentes ailes du service de cardiologie que j'ai eu la chance de côtoyer pendant 4 ans. J'ai beaucoup aimé travailler avec vous et j'ai énormément appris à vos côtés.

A mes co-internes.

A Monsieur le Docteur Hauet, à Monsieur le Docteur Benbrik, à Madame le Docteur Romefort, à mes co-internes de pédiatrie et à toute l'équipe de cardio-pédiatrie du CHU de Nantes. Merci pour tout ce que vous m'avez appris. Ce furent 6 mois vraiment sympas !

A Monsieur le Professeur Sidi, à Madame le Professeur Ferreira, à Madame le Docteur Alda Menete et à toute l'équipe de l'instituto do coração de Maputo, qui m'ont fait découvrir la cardio-pédiatrie. Merci à Monsieur le Professeur Trochu d'avoir cru en ce projet fantastique.

A Madame le Docteur Houyel, auprès de qui j'ai eu l'immense chance de compléter ma formation.

A ma femme, Cécile, dont le soutien fût immense et si précieux tout au long de ces 11 années d'études. Merci pour ta patience et les sacrifices que tu as faits. Merci pour ton amour qui me comble tout les jours.

A ma fille, Maëlys, le petit soleil qui a éclairé mes longues soirées de travail.

A mes parents, à mes sœurs, Delphine, Sophie et Héloïse, qui m'ont soutenu dans ma réorientation vers la médecine et encouragé durant toutes ces longues années.

A mes ami(e)s, dont la plupart, qui ont commencé leurs études en même temps que moi, travaillent déjà depuis 9 ans ... Merci pour votre soutien et votre fabuleuse faculté à me faire sortir de l'hôpital.

A Francky et à Benny, mes deux compagnons de sous-colles et fidèles amis.

Aux gad'z, fissss... Ce fût court mais amusant ... Merci à Mr Reszka et à l'Ecole Nationale Supérieure des Arts et Métiers de m'avoir laissé tenter ma chance en P1.

Membres du jury de thèse :

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Guérin

Présidente du jury : Madame le Professeur Gournay

Monsieur le Professeur Baron

Monsieur le Professeur Chantepie

Monsieur le Professeur Almange

Madame le Docteur Le Gloan

Madame le Docteur Fresse Warin

Sommaire

Abréviations	6
I. Introduction	7
II. Anatomie et Physiologie des ventricules gauche et droit	8
II.1. Anatomie des ventricules gauche et droit	8
II.2. Vascularisation coronaire des ventricules ^{25, 26}	11
II.3. Physiologie des ventricules gauche et droit ^{28, 29}	14
III. Le ventricule droit systémique ou ventricule droit en position sous aortique.....	15
III.1. Le ventricule droit systémique dans la TGV palliée par switch atrial	15
III.2. Le ventricule droit systémique dans la Double Discordance	19
III.3. Histoire naturelle des ventricules droits systémiques.....	24
IV. Etude de la corrélation entre la taille des coronaires et la dysfonction systolique ventriculaire droite dans les ventricules droits systémiques.....	26
IV.1. Objectifs principal et secondaires	26
IV.2. Matériels et méthodes	26
IV.2.1. Population étudiée	26
Critères d'inclusion.....	27
Critères d'exclusion	27
IV.2.2. Critère d'évaluation principal	28
IV.2.3. Critères d'évaluation secondaires	28
IV.2.4. Description détaillée des techniques et analyses	29
IV.2.5. Méthodologie statistique.....	32
IV.3. Résultats	33
IV.3.1. Caractéristiques de la population	33
IV.3.2. Analyses en population totale (N=35).....	37
IV.3.3. Analyse dans le sous-groupe des plus de 30 ans (N=20).....	43
V. Discussion.....	47
V.1. L'importance de l'âge dans la survenue de la dysfonction systolique du VD	47
V.2. Dysfonction ventriculaire droite, ischémie et coronaires	48
V.3. L'ischémie des VD systémiques : Etiologie multifactorielle	54
V.4. Taille des ostia coronaires, insuffisance tricuspide et insuffisance cardiaque	54
V.5. Limites de l'étude	55
VI. Conclusion.....	57
VII. Bibliographie.....	58
VIII. Liste des figures.....	63
IX. Liste des tableaux.....	64

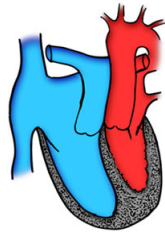
ABREVIATIONS

Ao : Aorte
AP : Artère pulmonaire
ARA2 : Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2
CA : Canal artériel
CD : Artère coronaire droite
CEC : Circulation extracorporelle
CIA : Communication inter-atriale
CIV : Communication inter-ventriculaire
Cx : Artère coronaire circonflexe
DD : Double discordance
ECG : Electrocardiogramme
ETT : Echocardiographie transthoracique
FEVD : Fraction d'éjection ventriculaire droite
FEVG : Fraction d'éjection ventriculaire gauche
IEC : Inhibiteur de l'enzyme de conversion
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
IT : Insuffisance tricuspide
IVA : Artère coronaire inter-ventriculaire antérieure
NYHA : New York Heart Association
OD : Oreillette droite
OG : Oreillette gauche
PVO₂ : Pression veineuse en oxygène
SC : Surface corporelle
TC : Tronc commun coronaire gauche
TGV : Transposition des gros vaisseaux
VCI : Veine cave inférieure
VCS : Veine cave supérieure
VD : ventricule de morphologie droite
VG : ventricule de morphologie gauche
VTDVD : Volume télédiastolique du ventricule droit rapporté à la surface corporelle
VTDVG : Volume télédiastolique du ventricule gauche rapporté à la surface corporelle

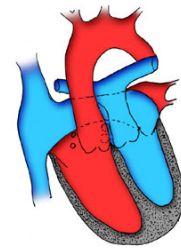
I. INTRODUCTION

Certaines malformations cardiaques congénitales sont associées à une discordance ventriculo-artérielle ¹. Le ventricule gauche (VG), habituellement situé sous l'aorte, se situe sous l'artère pulmonaire et éjecte vers les poumons. De même, le ventricule droit se situe sous l'aorte et éjecte vers les organes périphériques. On qualifie ce ventricule droit en position sous-aortique de ventricule droit systémique.

On peut rencontrer un ventricule droit en position systémique dans deux situations différentes : la double discordance associée ou non à d'autres anomalies cardiaques (DD) ^{2,3} et la transposition des gros vaisseaux (TGV) ^{1,4} qui a été palliée par la technique du switch atrial (Intervention de Senning ⁵ ou Mustard ⁶).



Double Discordance



Transposition Des Gros vaisseaux
palliée par switch atrial

Un grand nombre de patients porteurs d'un ventricule droit systémique, développent après plusieurs années une dysfonction systolique ventriculaire droite ⁷⁻¹¹. L'une des hypothèses pour expliquer cette dysfonction repose sur l'inadéquation entre les besoins et les apports en oxygène du ventricule droit ¹²⁻¹⁴. En effet, en s'hypertrophiant pour faire face aux pressions systémiques, le VD systémique augmente ses besoins en oxygène. Plusieurs études ont mis en évidence une ischémie myocardique et une baisse de la réserve coronaire dans les TGV et les DD ^{7, 12-15}.

Néanmoins, pour tenter d'expliquer cette ischémie, aucune étude à notre connaissance, n'a recherché une éventuelle relation entre le développement des coronaires et la fonction contractile du ventricule droit systémique.

Ce travail propose donc, chez des patients adultes porteurs de double discordance ou de transposition de gros vaisseaux palliée par switch atrial, de s'intéresser à la taille et à la dominance des coronaires, pour rechercher s'il existe une corrélation avec la fonction systolique du ventricule droit systémique.

II. ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DES VENTRICULES GAUCHE ET DROIT

II.1. *ANATOMIE DES VENTRICULES GAUCHE ET DROIT*

Les ventricules gauche et droit ont des caractéristiques anatomiques différentes. Leur dénomination droite ou gauche ne dépend pas de leur position dans le thorax mais de leurs caractéristiques morphologiques intrinsèques.

Le ventricule de morphologie gauche (VG) a une forme ovoïde contrairement au ventricule droit (VD) qui a, lui, une forme triangulaire s'enroulant autour du ventricule gauche. Cette forme triangulaire est la conséquence d'un conus sous-pulmonaire responsable d'une discontinuité tricuspido-pulmonaire alors qu'il y a une continuité mitro-aortique du côté ventriculaire gauche. (Figure 1) Le ventricule de morphologie droite a donc trois chambres bien distinctes : la chambre d'admission située sous la valve tricuspide, la chambre trabéculée vers l'apex du ventricule et la chambre d'éjection sous la valve pulmonaire ^{16, 17}.

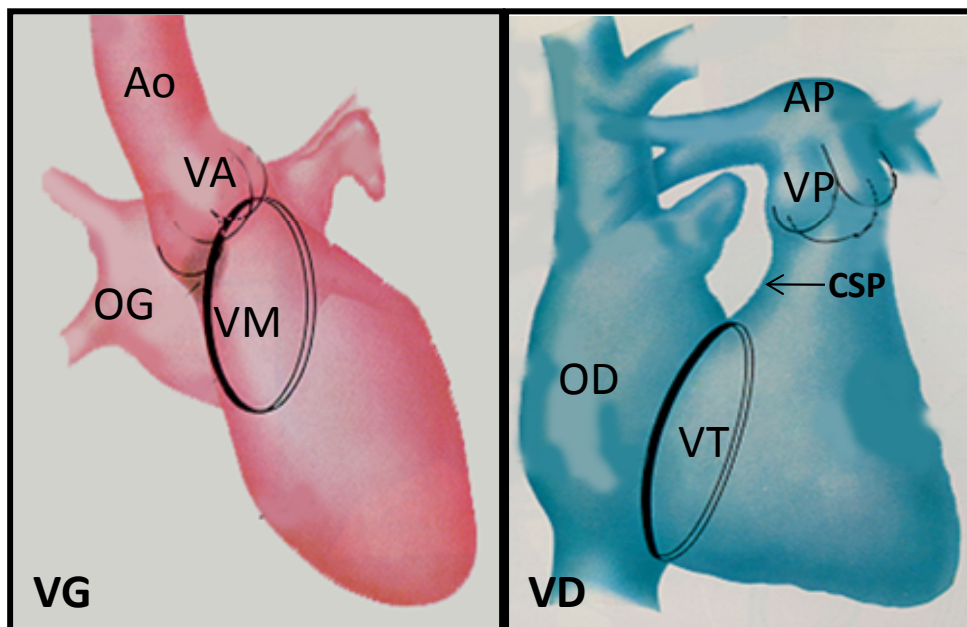


Figure 1 : Forme ovale du ventricule de morphologie gauche et triangulaire du ventricule de morphologie droite du fait du conus sous-pulmonaire (CSP). VM : valve mitrale, VA : valve aortique, OG : oreillette gauche, Ao : aorte, VT : valve tricuspide, VP : valve pulmonaire, OD : oreillette droite, AP : artère pulmonaire.

La surface endocardique du VD est très irrégulière du fait de grosses trabéculations musculaires grossières alors que le VG a un endocarde d'aspect lisse avec de fines trabéculations. Une bande musculaire fait le tour de la paroi interne du ventricule droit. (Figure 2). Elle est dénommée bande pariétale lorsqu'elle est en regard de la paroi latérale du VD en avant de la tricuspide. Elle devient ensuite le muscle papillaire du conus puis la bande septale le long du septum inter-ventriculaire et enfin la bande modératrice qui traverse l'apex du ventricule droit. Elle vient s'insérer sur le pilier antérieur de la tricuspide. C'est cette bande modératrice qui est facilement repérable en échocardiographie et qui permet de caractériser le ventricule de morphologie droite. Elle n'est pas retrouvée dans le VG qui aura néanmoins parfois de faux tendons ^{16, 18}.

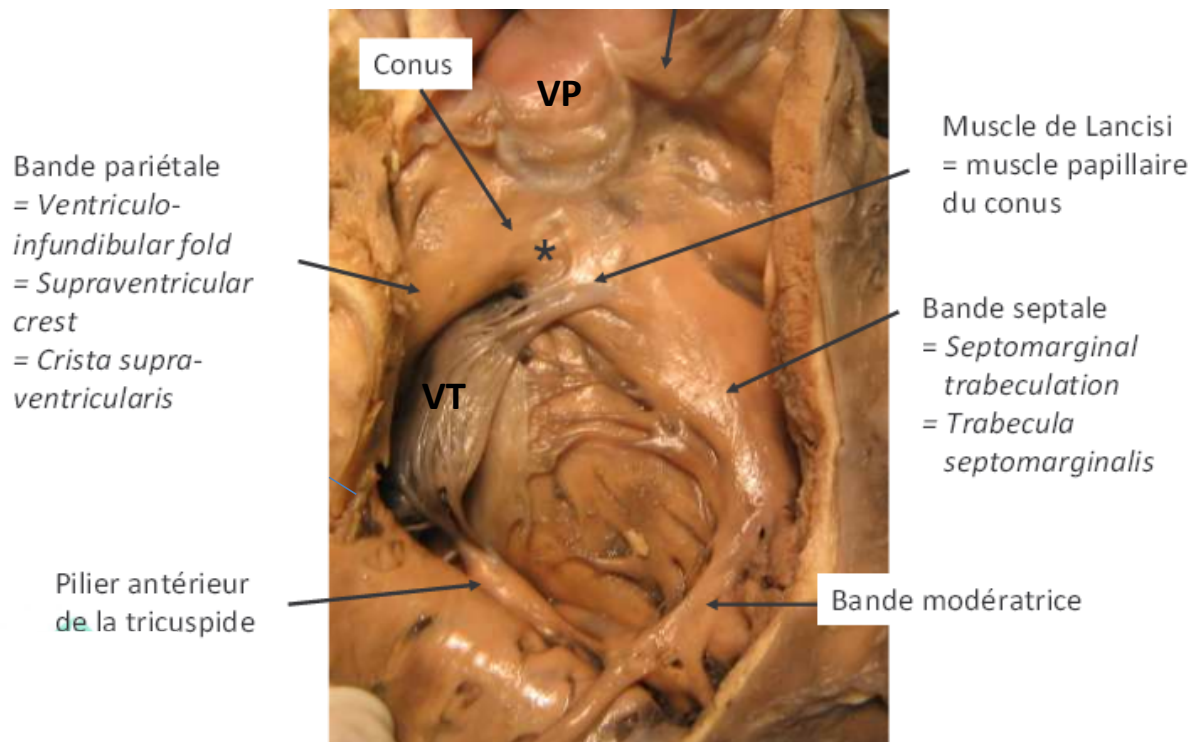


Figure 2 : Pièce anatomique d'un ventricule droit (image de L Houyel, Centre Chirurgical Marie Lannelongue). VT : valve tricuspide, VP : valve pulmonaire, * septum conal.

Le VG, sauf très rares exceptions, est toujours associé à une valve mitrale et le VD à une valve tricuspide. Il en est de même de la valve aortique qui est toujours associée à une aorte et de la valve pulmonaire qui est toujours associée à une artère pulmonaire. La valve mitrale se reconnaît par la présence de deux feuillets antérieur et postérieur donnant des cordages se distribuant de manière équilibrée sur deux piliers musculaires, le pilier antéro-latéral et le pilier postéro-médian. Il n'y a habituellement pas de cordage s'attachant sur le septum inter-ventriculaire contrairement à la valve tricuspide ^{19, 20}. La valve tricuspide comporte quant à

elle trois feuillets (antérieur, septal et postérieur) et la présence de cordages s'attachant sur le septum inter-ventriculaire. Le nombre et la position des piliers tricuspides est très variable^{21, 22}. Enfin, l'anneau tricuspide est plus apical que l'anneau mitral avec un décalage mitro-tricuspside physiologique²³. (Figure 3)

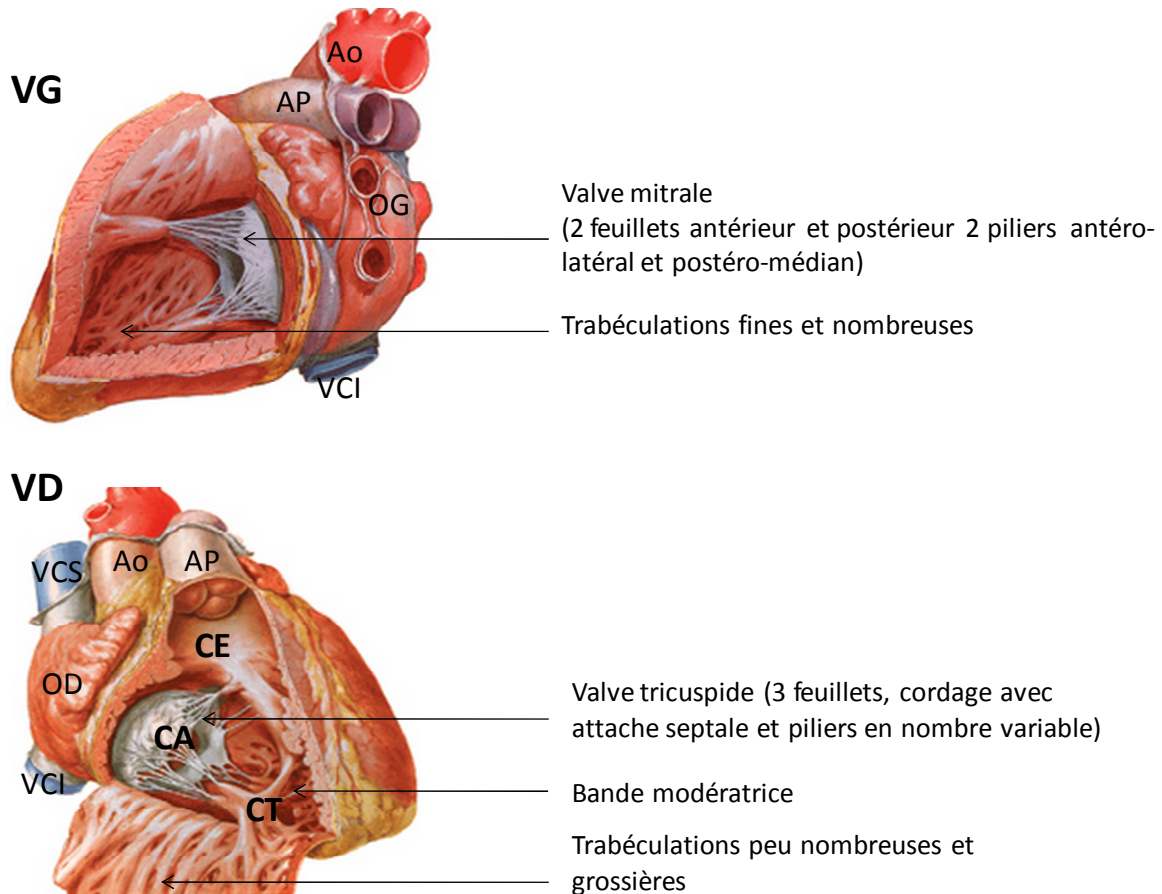


Figure 3 : Anatomie des ventricules droits et gauches. (Issu de l'Atlas d'anatomie humaine, Franck H. Netter, ed. Masson.) CA : Chambre d'admission, CT : Chambre trabéculée, CE : Chambre d'éjection, OG : Oreillette Gauche, Ao : Aorte, OD : Oreillette Droite, AP : Artère Pulmonaire, VCS : Veine Cave Supérieure, VCI : Veine Cave Inférieure.

La connaissance des particularités anatomiques intrinsèques de chaque ventricule est très utile pour caractériser un ventricule lorsque celui-ci n'est pas en position habituelle ou lorsqu'il y a une discordance atrio-ventriculaire ou ventriculo-artérielle comme par exemple dans la double discordance.

Les fibres musculaires du myocarde ventriculaire sont orientées en spirale et sont divisées en quatre groupes. Au contact du péricarde viscéral, deux groupes de fibres s'enroulent autour des deux ventricules (Figure 4A et 4B). Sous cette couche de muscle, un troisième groupe de fibres musculaires serpente autour et entre les deux ventricules (Figure 4C). Enfin, au contact de l'endocarde, il y a une dernière couche de fibres musculaires dont l'orientation est tangentielle au ventricule gauche. Elle lui confère une contraction radiale importante (Figure 4D). Cette couche musculaire n'est pas présente sur le ventricule droit²⁴.

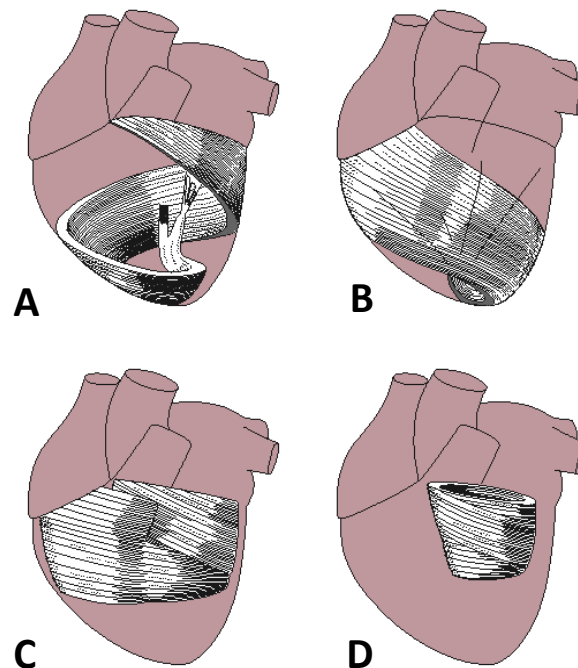


Figure 4 : Orientation des différentes couches de fibres musculaires myocardiques

Les différentes couches de fibres musculaires ont une orientation qui est différente pour les ventricules droit et gauche. Elles confèrent donc à chacun des ventricules des caractéristiques propres de contraction radiale, longitudinale et de torsion.

II.2. VASCULARISATION CORONAIRE DES VENTRICULES^{25, 26}.

L'embryologie des coronaires se fait en plusieurs étapes²⁷. Au niveau du pôle veineux, une structure appelée l'organe pro-épicardique se retrouve au contact de l'épicarde à la surface postérieure du cœur. Puis il pénètre dans le myocarde où il se transforme en un réseau de plexus capillaires. Ce réseau ressort ensuite à la surface du myocarde pour former les artères épicardiques (Figure 5A). Ces artères épicardiques vont s'anastomoser entre elles et progresser le long des sillons atrio-ventriculaires et inter-ventriculaires en suivant un trajet allant de la face postérieure à la face antérieure du cœur (Figure 5B). Puis, les troncs coronaires principaux vont se connecter à l'aorte. Cette étape de connexion est guidée par des signaux émis par le myocarde de la voie d'éjection ventriculaire. En effet, le myocarde sous-aortique a un effet attractif pour les coronaires contrairement au myocarde sous pulmonaire qui a un effet répulsif. Guidée par le myocarde sous aortique, l'artère coronaire droite va donc se connecter directement à l'aorte. En revanche, l'artère inter-ventriculaire antérieure (IVA) et l'artère circonflexe (Cx) vont fusionner pour donner le tronc commun

gauche (TC) qui va contourner l'artère pulmonaire et venir se connecter à l'aorte. Le trajet sera le plus souvent retro pulmonaire mais pourra parfois être inter-aortopulmonaire (Figure 5C et 5D).

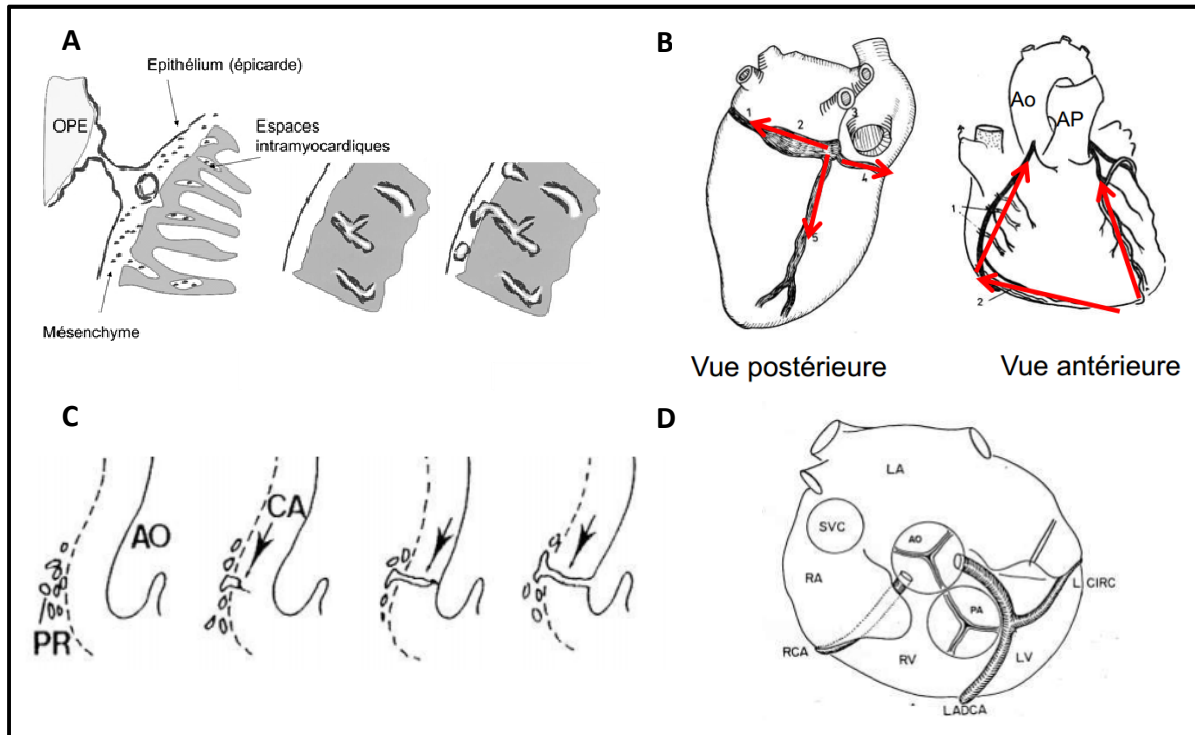


Figure 5 : Embryologie du réseau coronaire. A : L'organe pro-épicaudique s'enfonce dans le myocarde et se transforme en plexus vasculaire. Puis il ressort à la surface du myocarde pour donner les artères épicaudiques à la face postérieure du cœur. B : Les artères épicaudiques progressent de la face postérieure à la face antérieure du cœur en suivant les sillons atrio-ventriculaires et inter-ventriculaires. C : Les troncs coronaaires se connectent à l'aorte. D : L'IVA et la Cx fusionnent pour contourner l'artère pulmonaire, du fait de l'effet répulsif du myocarde sous pulmonaire.

Le réseau coronaire est donc composé d'un tronc commun coronaire gauche (TC) qui naît du sinus de Valsalva antéro-gauche et se divise après 2 à 4 cm en artère inter-ventriculaire antérieure (IVA) et artère circonflexe (Cx). Parfois naît du tronc commun une troisième artère entre l'IVA et la Cx qui est alors nommée artère bissectrice. (Figure 6)

L'artère IVA chemine dans le sillon inter-ventriculaire antérieur pour rejoindre la pointe du cœur. Elle donne naissance aux branches septales plongeant dans le septum inter-ventriculaire et aux artères diagonales cheminant sur la paroi libre du ventricule gauche.

L'artère Cx chemine dans le sillon atrio-ventriculaire gauche et se termine à la face inférieure du ventricule gauche sans atteindre la croix du cœur, sauf s'il s'agit d'un réseau gauche dominant. Dans ce cas elle donne l'artère inter-ventriculaire postérieure et l'artère rétro-

ventriculaire postérieure (*Figure 6C*). L'artère Cx donne naissance aux artères marginales cheminant sur la paroi latérale du ventricule gauche.

L'artère coronaire droite (CD) naît du sinus de Valsalva antéro-droit et chemine dans le sillon atrio-ventriculaire droit jusqu'à la croix du cœur où elle donne l'artère inter-ventriculaire postérieure et l'artère rétro-ventriculaire postérieure s'il s'agit d'un réseau droit dominant (*Figure 6B*). La coronaire droite donne naissance à l'artère du nœud sinusal puis à des artères marginales du bord droit.

Le réseau coronaire est droit dominant dans 85% des cas, gauche dominant dans 10% des cas et équilibré dans 5% des cas.

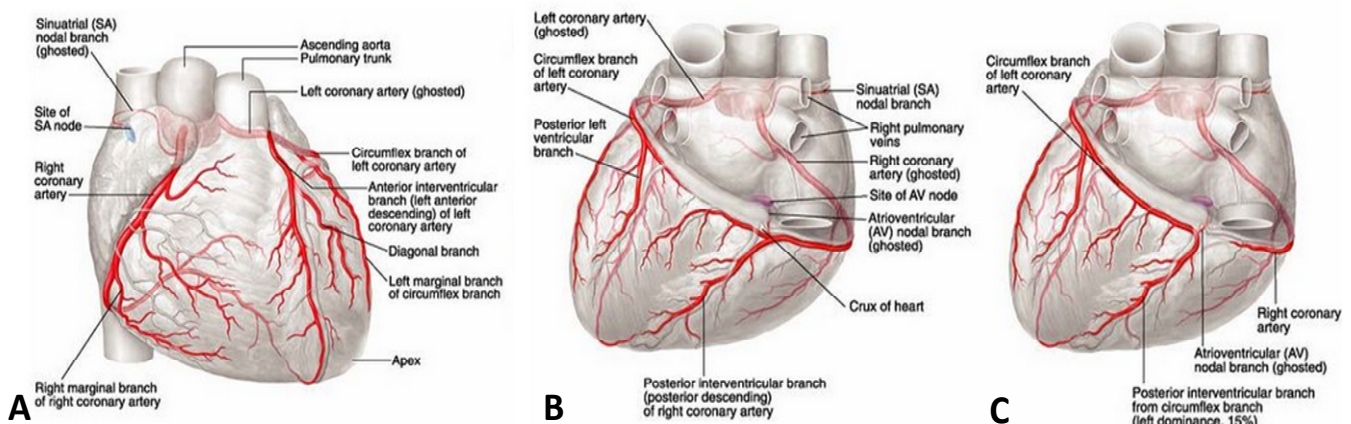


Figure 6 : Anatomie du réseau coronaire. 5A : vue antérieure, 5B : vue postérieure d'un réseau droit dominant (85%), 5C : vue postérieure d'un réseau gauche dominant (15%)

Les segments antérieurs, antéro-septaux et apicaux du ventricule gauche sont vascularisés par l'IVA, la paroi latérale par la Cx et les segments inférieurs et inféro-septaux par la CD. Si le réseau est droit dominant, les segments inféro-latéraux sont vascularisés par la CD, si le réseau est gauche dominant, ils sont vascularisés par la Cx. Le ventricule droit est quant à lui essentiellement vascularisé par l'artère coronaire droite. Seul le septum inter-ventriculaire est vascularisé, pour sa partie supérieure, par des branches septales issues de l'IVA et pour sa partie inférieure, par l'artère inter-ventriculaire postérieure. Cette artère dépend de la CD si le réseau est droit dominant et de la Cx s'il est gauche dominant. (*Figure 7*)

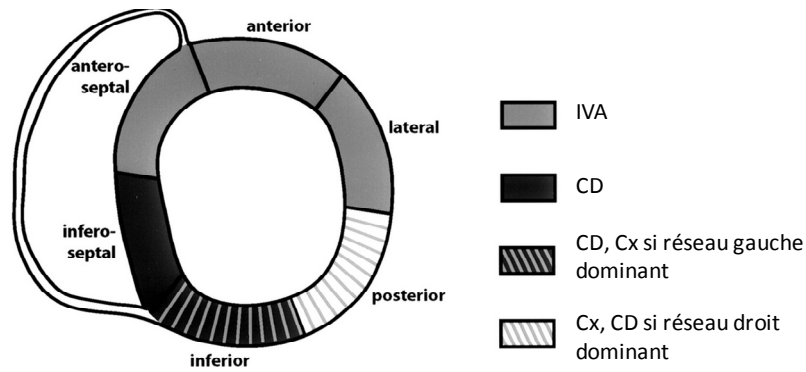


Figure 7 : Répartition de la vascularisation des segments myocardiques du ventricule gauche. IVA : artère inter-ventriculaire antérieure, CD : artère coronaire droite, Cx : artère circonflexe.

II.3. **PHYSIOLOGIE DES VENTRICULES GAUCHE ET DROIT**^{28, 29}

A la naissance, les deux ventricules ont globalement les mêmes propriétés de compliance et de contractilité (Le ventricule droit étant légèrement plus compliant et moins contractile que le ventricule gauche). (Figure 8A) Très rapidement après la naissance, survient une baisse des résistances vasculaires pulmonaires du fait de la ventilation alvéolaire. De cette baisse de la post-charge, il en résulte une diminution de l'épaisseur pariétale du ventricule droit avec pour conséquence une baisse de la contractilité et une amélioration de la compliance. A l'inverse, l'augmentation de la pression artérielle systémique et des résistances vasculaires systémiques par disparition du placenta entraîne une hypertrophie du ventricule gauche permettant une amélioration de la contractilité et une diminution de sa compliance. (Figure 8B)

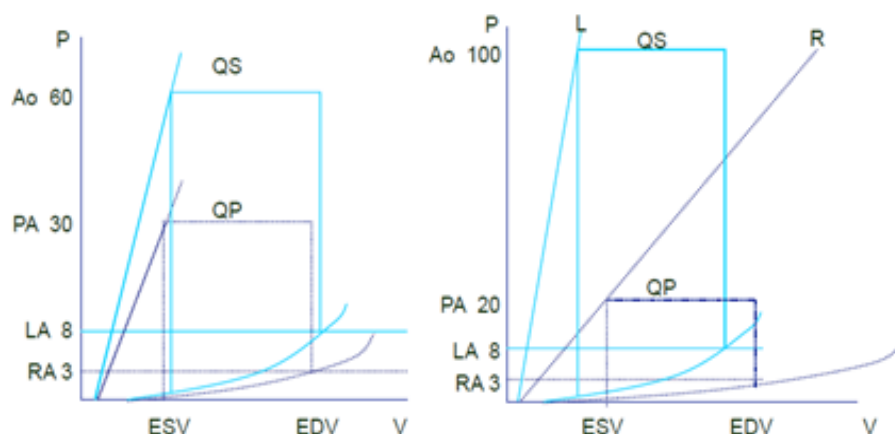


Figure 8 : Courbe pression-volume du ventricule gauche (en bleu) et du ventricule droit (en violet) illustrant les différences de compliance et de contractilité des deux ventricules. 7A : juste après la naissance, 7B : chez un enfant après quelques semaines. Ao : pression aortique, PA : pression pulmonaire, LA : pression dans l'oreillette gauche, RA : pression dans l'oreillette droite, ESV : volumes télédiastoliques ventriculaires, EDV : volumes télésystoliques ventriculaires, Qp : débit pulmonaire, Qs : débit systémique.

III. LE VENTRICULE DROIT SYSTEMIQUE OU VENTRICULE DROIT EN POSITION SOUS AORTIQUE

III.1. LE VENTRICULE DROIT SYSTEMIQUE DANS LA TGV PALLIEE PAR SWITCH ATRIAL

La transposition simple des gros vaisseaux (TGV) est le résultat d'une discordance ventriculo-artérielle. Cela signifie que l'aorte, au lieu de sortir du ventricule de morphologie gauche, sort d'un ventricule de morphologie droite. L'artère pulmonaire sort d'un ventricule de morphologie gauche. Embryologiquement, il s'agit d'une anomalie de la formation des voies d'éjection et des gros vaisseaux, étape appelée le wedging³⁰ (Figure 9). Dans le cœur normal, sous l'influence de la crête neurale et de l'aire cardiaque antérieure, le tronc artériel commun embryologique et la valve artérielle commune embryologique se divisent en une valve aortique associée à l'aorte et une valve pulmonaire associée l'artère pulmonaire. Il s'y associe une rotation postérieure de la valve aortique autour de la valve pulmonaire, lui permettant de venir au contact de la valve mitrale. L'aorte et l'artère pulmonaire se croisent à la sortie du cœur. Dans la TGV, du fait d'anomalies de la latéralisation, la rotation de l'aorte ne se fait pas et c'est l'artère pulmonaire qui est au contact de la valve mitrale. L'aorte et l'artère pulmonaire sont alors parallèles. Dans la forme classique de TGV, l'aorte est antérieure et à droite de l'artère pulmonaire (D TGV). Dans 5% des cas, elle est antérieure mais à gauche de l'artère pulmonaire (L TGV)⁴. (Figure 10)

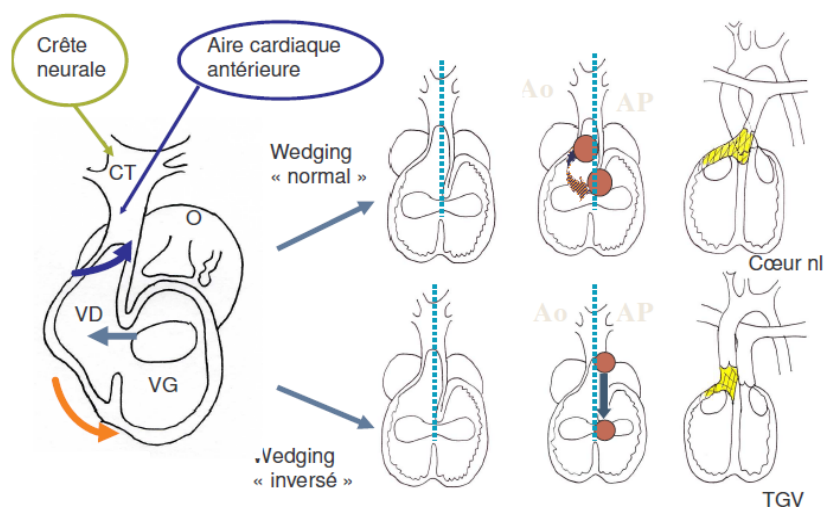


Figure 9 : Embryologie de la transposition des gros vaisseaux. Du fait d'anomalies de la latéralisation, le wedging est 'inversé'. Il n'y a pas de rotation postérieure de la valve aortique autour de la valve pulmonaire. (Schéma de Lucile Houyel, Centre chirurgical Marie Lannelongue)

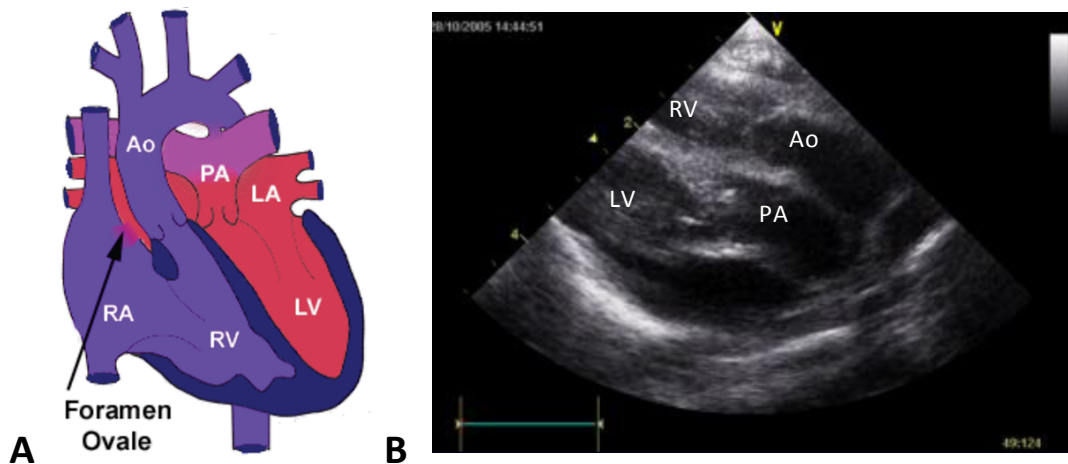


Figure 10 : A : schéma d'une transposition des gros vaisseaux. L'aorte (Ao) sort du ventricule droit (RV) et l'artère pulmonaire (PA) du ventricule gauche (LV). Le foramen ovale perméable assure le mixing du sang oxygéné et désoxygéné. B : Image échocardiographique en 2D montrant les 2 gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire) sortant parallèles des ventricules

Dans environ 50% des cas, la transposition des gros vaisseaux est associée à une communication inter-ventriculaire (CIV). Les autres malformations associées fréquentes sont les sténoses de la voie d'éjection pulmonaire et la coarctation aortique présentes dans environ 5% des cas ¹⁴.

La TGV est fréquemment associée à des anomalies des artères coronaires. Il peut s'agir d'anomalies de naissance ou de trajet. La classification de Planché reprend les différentes anomalies coronaires possibles ³¹(Figure 11). Ces particularités coronaires ont un impact important au moment de la prise en charge chirurgicale.

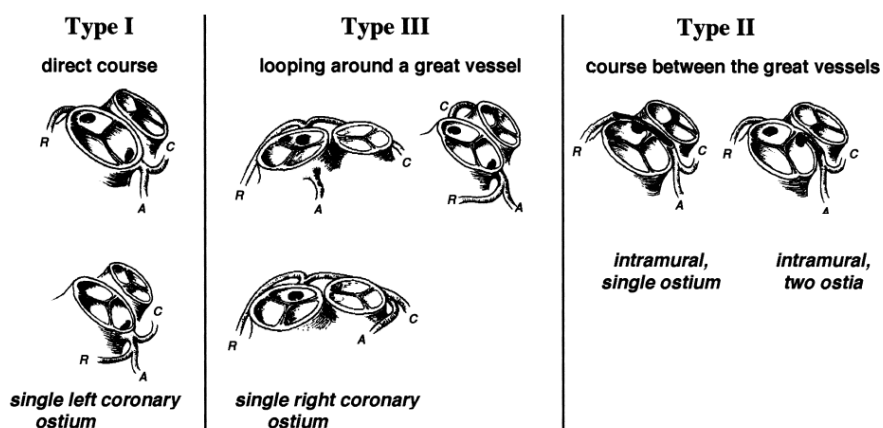


Figure 11 : Classification de Planché (Marie Lannelongue) de la disposition des coronaires dans la transposition des gros vaisseaux. Le type I est la disposition la plus classique, le type II correspond au passage d'une coronaire entre les 2 gros vaisseaux, le type III correspond à une boucle autour d'un des gros vaisseaux. Le type IV est l'association d'anomalies du type II et III. R : artère coronaire droite, A : artère inter-ventriculaire antérieure, C : artère circonflexe.

En période anténatale, la transposition des gros vaisseaux est viable grâce au mixing sanguin assuré par le foramen ovale et le canal artériel (CA). A la naissance, en revanche, la fermeture du CA et du foramen ovale a pour conséquence l'absence de mélange entre le sang oxygéné et le sang désoxygéné. Les deux circulations deviennent parallèles.

La cyanose réfractaire est le premier signe clinique dès les premières minutes de vie. En l'absence d'intervention, dans le cas où le foramen ovale et le CA sont restrictifs, il surviendra inévitablement le décès de l'enfant ³².

Si le foramen ovale est restrictif, dans l'attente de la chirurgie, une procédure de Rashkind doit être réalisée ³³. Elle consiste à réaliser par voie percutanée une septotomie inter-atriale à l'aide d'un ballon (*Figure 12*). Le mixing sanguin restauré permettra une amélioration de la saturation. La perfusion de prostaglandines peut y être associée pour maintenir le canal artériel ouvert si la saturation reste insuffisante ³⁴.

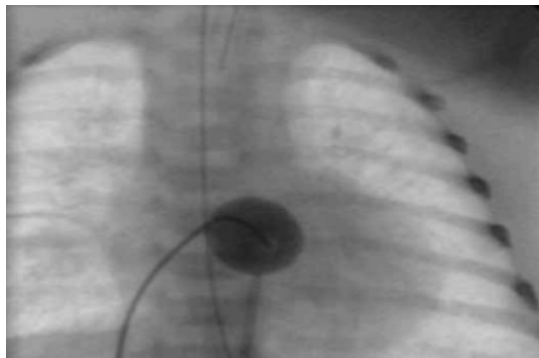


Figure 12 : Image de scopie d'un Rashkind. Le ballon est gonflé dans l'oreillette gauche après avoir franchi le foramen ovale. Puis en tirant sur la sonde, le ballon viendra déchirer le septum inter-atrial créant ainsi une communication inter-auriculaire non restrictive.

La prise en charge chirurgicale de la transposition des gros vaisseaux n'est possible que depuis les années 60 où les professeurs Senning puis Mustard ont eu l'idée du switch atrial. Il s'agit de recréer une circulation en série en réorientant le sang désoxygéné vers les poumons et le sang oxygéné vers les organes périphériques. Le principe était de créer un chenal orientant le sang des veines pulmonaires vers le ventricule droit et le sang des veines caves vers le ventricule gauche. Il ne s'agit que d'interventions palliatives, puisque les ventricules restent sous les mauvais vaisseaux. L'intervention de Senning, dont le nom vient du chirurgien suédois qui l'a pratiqué pour la première fois en 1959, utilise la paroi des oreillettes pour créer les chenaux ⁵. Mustard, un chirurgien canadien, a proposé une autre technique en 1964 visant à créer les chenaux à l'aide patch de péricarde. Cela permettait de simplifier la technique chirurgicale en comparaison à l'intervention de Senning. ⁶ (*Figures 13*

et 14). Le switch atrial maintient donc le ventricule droit en position sous-aortique et le ventricule gauche sous-pulmonaire.

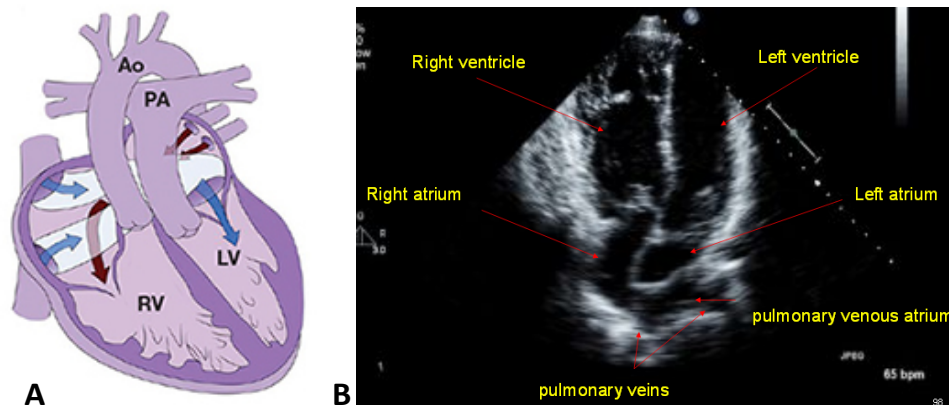


Figure 13 : A : schéma du switch atrial. Le sang des veines pulmonaires est redirigé vers le ventricule droit et le sang des veines caves vers le ventricule gauche. B : Image échocardiographique en 2D d'un switch atrial par la technique de Senning avec aspect typique du « genou du Senning » correspondant au chenal des veines pulmonaires.

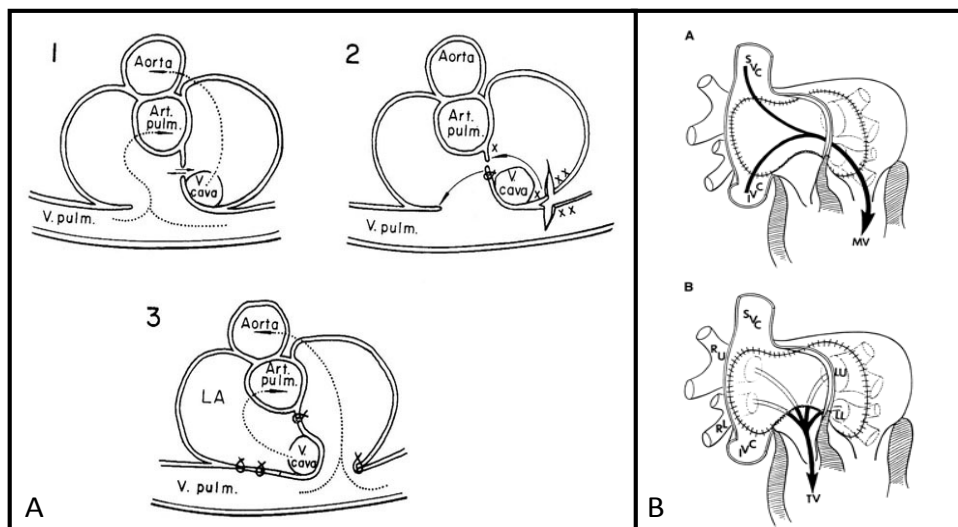


Figure 14 : Schéma des techniques chirurgicales de Senning (A) et de Mustard (B). La technique de Senning utilise les parois des oreillettes pour créer les chenaux. La technique de Mustard utilise des patches de péricarde. SVC et IVC : veine cave supérieure et inférieure. RU, RL, LU, LL : veines pulmonaires droites et gauches. MV : valve mitrale, TV : valve tricuspide.

Ces deux techniques ont été les seules alternatives pour le traitement de la TGV jusqu'en 1976, où la technique du switch artériel a été décrite pour la première fois³⁵, permettant ainsi de proposer la première intervention curative de cette cardiopathie. Elle consiste à switcher l'aorte et l'artère pulmonaire pour restaurer la concordance ventriculo-artérielle. Elle s'accompagne d'une réimplantation des coronaires et d'une manœuvre de Lecompte³⁶ (Figure 15). Elle est maintenant l'intervention de référence pour la prise en charge de la transposition des gros vaisseaux.

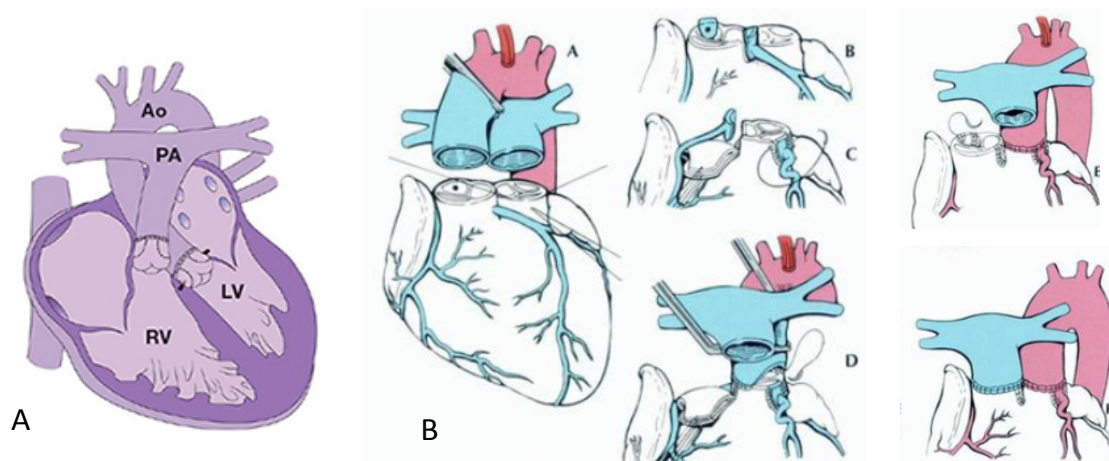


Figure 15 : A : Schéma d'un switch artériel, B : Technique chirurgicale du switch artériel qui consiste à sectionner le tronc de l'aorte et l'artère pulmonaire (A), à réimplanter les coronaires au dessus de la valve pulmonaire (B et C), à faire passer l'artère pulmonaire en avant (manœuvre de Lecompte) (D) et à réimplanter l'aorte et l'artère pulmonaire (E et F).

Les chirurgies décrites par Senning et Mustard ne sont plus pratiquées maintenant dans les transpositions simples des gros vaisseaux, supplantées par le switch artériel. En effet, bien qu'aboutissant à de bons résultats à moyen terme, ces techniques chirurgicales s'accompagnent d'un nombre non négligeable de complications à long terme. Il peut s'agir de complications du montage chirurgical (sténose ou thrombose des chenaux, communication inter-atriale (CIA) résiduelles)³⁷. De plus, les cicatrices sur les oreillettes pourront s'accompagner d'arythmies³⁸ ou de dysfonction sinusale^{39, 40} qui constituent un facteur de risque indépendant de mortalité³⁸ et nécessitent parfois l'implantation d'un stimulateur cardiaque⁴¹. Enfin, un certain nombre de patients développent une dysfonction systolique du ventricule droit systémique^{7, 8} et une insuffisance valvulaire tricuspide⁴² qui seront détaillés au chapitre III.3.

Le switch atrial garde quelques rares indications dans la transposition des gros vaisseaux lorsque le switch artériel est impossible car trop à risque du fait d'anomalies associées ou du fait d'une prise en charge tardive (pays en voie de développement)⁴³.

III.2. LE VENTRICULE DROIT SYSTEMIQUE DANS LA DOUBLE DISCORDANCE

La double discordance ou transposition corrigée des gros vaisseaux est une malformation cardiaque congénitale rare (<1% des malformations cardiaques congénitales)¹. Il s'agit de l'association d'une discordance atrio-ventriculaire associée à une discordance ventriculo-artérielle. Le sang pauvre en oxygène traverse successivement l'oreillette droite, puis le

ventricule de morphologie gauche puis l'artère pulmonaire. Le sang riche en oxygène traverse successivement l'oreillette gauche, puis le ventricule de morphologie droite puis l'aorte. Classiquement, l'aorte est antérieure et gauche et l'artère pulmonaire postérieure et droite. Les deux gros vaisseaux sortent des ventricules en étant parallèles l'un à l'autre (Figure 16).

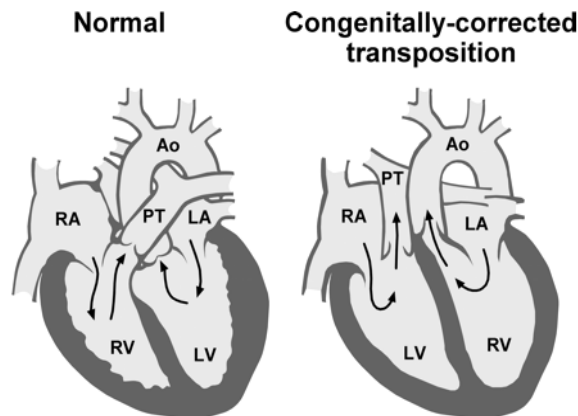


Figure 16 : Schéma d'un cœur normal à gauche et d'une double discordance à droite. L'aorte et l'artère pulmonaire sortent des ventricules en se croisant dans le cœur normal. Elles sont parallèles dans la double discordance. LV : ventricule gauche, RV : ventricule droit, LA : oreillette gauche, RA : oreillette droite, PT : artère pulmonaire, Ao : aorte.

La double discordance est fréquemment associée à d'autres anomalies cardiaques ^{1, 44} :

- CIV dans 70% des cas.
- Sténoses ou atrésies pulmonaires dans 40% des cas.
- Anomalies organiques tricuspides dans 90% des cas : de la dysplasie minime à la maladie d'Ebstein⁴⁵. De plus, une évolution vers une insuffisance tricuspide est fréquente. 59% des adultes auraient une insuffisance tricuspide sévère ⁴⁶ et cette insuffisance serait un facteur indépendant de mortalité ⁸.
- Coarctations isthmiques de l'aorte.
- Troubles conductifs (position atypique du nœud atrio-ventriculaire qui n'est plus dans le triangle de Koch mais situé plus antérieur et latéral, dualité de conduction nodale et bloc auriculo ventriculaires avec un risque de 2% par an ⁴⁷⁻⁴⁹).
- Anomalies de situs atrial.

Le diagnostic échocardiographique de double discordance peut être difficile. Il repose sur l'analyse de la morphologie de chacun des ventricules et de la position inhabituelle des gros vaisseaux l'un par rapport à l'autre.

L'évolution naturelle et l'âge au diagnostic sont très variables et dépendent essentiellement de la présence ou non de malformations associées ². Le pronostic peut être altéré par la survenue d'une dysfonction systolique symptomatique du ventricule droit systémique, d'une insuffisance tricuspide sévère ou de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou d'embolies paradoxales au travers d'une CIV. En cas de double discordance isolée, le diagnostic peut être fait tardivement à l'âge adulte du fait de symptômes particuliers ou de façon totalement fortuite. En effet, un certain nombre de cas parfaitement asymptomatiques et âgés de 70 à 80 ans ont été rapportés dans la littérature ^{2, 50}.

Plusieurs stratégies thérapeutiques peuvent être envisagées pour la prise en charge de la transposition corrigée des gros vaisseaux. A l'heure actuelle, aucun consensus n'existe.

La première stratégie consiste à se contenter d'un suivi médical régulier, en étant attentif à la survenue d'une dysfonction systolique ventriculaire droite ou d'une insuffisance tricuspide significative. En effet, Graham a montré, sur sa cohorte, qu'après 50 ans, même dans les DD simples sans autres anomalies cardiaques, plus d'un tiers des patients font de l'insuffisance cardiaque congestive ⁸. Néanmoins, ces chiffres ne sont peut-être pas exacts car il n'est pas possible d'avoir une évaluation fiable du nombre de patients asymptomatiques porteurs de DD, qui n'ont pas été diagnostiqués. Quoi qu'il en soit, cette stratégie n'est possible que si la double discordance ne s'accompagne pas d'autres anomalies cardiaques nécessitant une intervention chirurgicale (CIV large, sténose pulmonaire serrée, coarctation de l'aorte...).

Une autre option consiste à la prise en charge chirurgicale uniquement des anomalies associées ⁵¹. En cas d'insuffisance tricuspide significative, une réparation ou un remplacement valvulaire peuvent être envisagés. Le ventricule est alors laissé en position systémique. Hraska et al a décrit les résultats de 123 patients ayant bénéficiés d'une simple réparation des anomalies associées. La survie à 10 ans était de 67% et la dysfonction systolique ventriculaire droite était présente chez 44% des patients à 10 ans. Par ailleurs, la dysfonction systolique ventriculaire droite semblait associée à l'insuffisance tricuspide et aux anomalies sévères de la valve tricuspide ⁵². Quoi qu'il en soit, il a été montré qu'en cas d'insuffisance tricuspide importante, il fallait opérer avant que la FEVD ne soit inférieure à 40% pour prévenir une dysfonction systolique ventriculaire droite postopératoire sévère⁵³.

Plus agressive, la réparation anatomique permet de réintégrer le ventricule de morphologie gauche dans la circulation systémique. Cette stratégie aurait l'avantage théorique, en restaurant une circulation conventionnelle, de restaurer une hémodynamique optimale assurée par un ventricule de morphologie gauche et de préserver la fonction ventriculaire

droite ^{54, 55}. De plus, la valve tricuspide, n'étant plus en position systémique, serait moins à risque d'insuffisance ⁵⁶ si tant est que celle-ci ne présentait pas d'anomalie organique préexistante. Cette réparation consiste à réaliser un double switch qui associe un switch atrial (Selon la technique de Senning ou Mustard) et un switch artériel. (Figure 17). S'il y a une sténose de la voie d'éjection pulmonaire et une CIV, une tunnellisation entre le ventricule gauche et l'aorte par la CIV sera parfois réalisée, en remplacement du switch artériel. L'artère pulmonaire sera soit réimplantée directement sur le ventricule droit en réalisant un élargissement par un patch de péricarde (Réparation Endo-Ventriculaire, dite REV), soit un tube sera intercalé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire (intervention de Rastelli ⁵⁷) (Figure 18). Cependant, avant la réalisation du double switch, le ventricule gauche aura besoin d'être « préparé » à fonctionner comme un ventricule systémique. En l'absence de sténose pulmonaire qui permet de maintenir le ventricule gauche hypertrophié et capable de fonctionner à haute pression, un cerclage de l'artère pulmonaire peut parfois être proposé. Enfin, de façon concomitante au double switch, une chirurgie de la valve tricuspide peut être réalisée si celle-ci est malformée. Sur une cohorte de 54 patients âgés de 7 à 40 ans rapportée par Langley et al, le taux de mortalité péri-opératoire après double switch était de 5,6% et la survie à 9 ans était de 77% ⁵⁸. De plus les complications et les réinterventions ne sont pas rares. Elles peuvent être liées au switch atrial avec des complications au niveau des chenaux, au switch artériel (sténose des branches pulmonaires, complications coronaires) ou aux changements de tube VD- AP, en cas d'intervention de Rastelli.

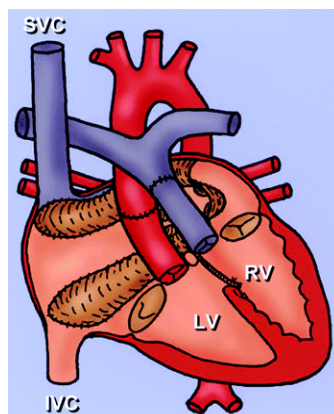


Figure 17 : Schéma d'un double switch (switch atrial et switch artériel). RV : ventricule droit, LV : ventricule gauche, SVC et IVC : veine cave supérieure et inférieure.

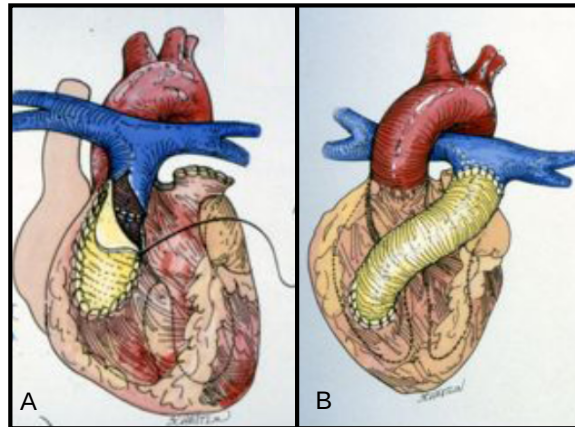


Figure 18 : Schéma d'une intervention de REV (A) et de Rastelli (B). La CIV est patchée pour créer une tunnellisation du ventricule gauche (LV) vers l'aorte. L'artère pulmonaire est sectionnée puis, elle peut être soit réimplantée sur le ventricule droit avec élargissement avec un patch après une manœuvre de Lecompte (intervention de REV), soit branchée sur un tube implanté sur le ventricule droit (RV) (intervention de Rastelli)

Enfin, des études récentes ont montré que le simple cerclage de l'artère pulmonaire, initialement réalisé dans le but de reconditionner le VG en vue du double switch, aurait tendance à limiter la part fonctionnelle de l'insuffisance tricuspide. L'hypothèse principale serait une modification de la courbure septale induite par l'élévation des pressions systoliques du ventricule gauche. Cela aurait pour conséquence la modification des rapports anatomiques des différentes structures de la valve tricuspide, aboutissant à une diminution de la fuite ⁵⁹⁻⁶¹. Cependant certains auteurs ont rapporté des cas de défaillance du ventricule gauche après cerclage pulmonaire ⁶². Cette technique n'est donc pas dénuée de risque.

La stratégie thérapeutique à adopter dans la double discordance est donc à l'heure actuelle non consensuelle. Le choix des patients à qui l'on va proposer le double switch reste un défi ⁶³. En effet, réaliser une chirurgie cardiaque lourde en prévention d'une hypothétique dysfonction du VD ou insuffisance tricuspide semble difficilement acceptable lorsque les patients sont asymptomatiques, sans anomalies cardiaques associées. En revanche, lorsque le ventricule droit dysfonctionne, qu'il y a une insuffisance tricuspide importante ou que la double discordance est associée à d'autres anomalies cardiaques, la prise en charge est débattue. Certaines équipes proposent de se limiter à la réparation des anomalies associées et éventuellement de corriger des anomalies morphologiques de la valve tricuspide. D'autres sont plus agressives en y associant un cerclage pulmonaire, voire un double switch afin de prévenir la survenue d'une dysfonction systolique ventriculaire droite ou d'une insuffisance tricuspide. La mise en évidence de facteurs prédictifs de survenue d'une dysfonction systolique du ventricule droit ou d'une insuffisance tricuspide semble donc essentielle pour guider la décision thérapeutique.

III.3. HISTOIRE NATURELLE DES VENTRICULES DROITS SYSTEMIQUES

Chez certains patients porteurs d'un ventricule droit systémique, il a été constaté une altération progressive après plusieurs années de la fonction systolique de ce ventricule. Cela se traduit par une altération des capacités fonctionnelles du patient voire la survenue d'insuffisance cardiaque qui, dans certains cas, peut être sévère ⁶⁴. En effet, il a été montré que les patients porteurs d'une TGV palliée par switch atrial ont une fraction d'éjection moyenne du ventricule systémique en postopératoire à 65%, qui diminue à 50% après 15 ans et à 40% après 20 ans ⁷ (Figure 19A). La même constatation est faite chez des patients porteurs d'une double discordance. Avec néanmoins, pour différence, la survenue plus tardive de la dégradation de la fraction d'éjection et de l'insuffisance cardiaque qui survient vers l'âge de 40 ans. Graham a montré qu'après 45 ans, 67% des patients porteurs de DD avec malformations cardiaques associées et 25% sans malformations cardiaques associées, présentaient de l'insuffisance cardiaque ⁸ (Figure 19B).

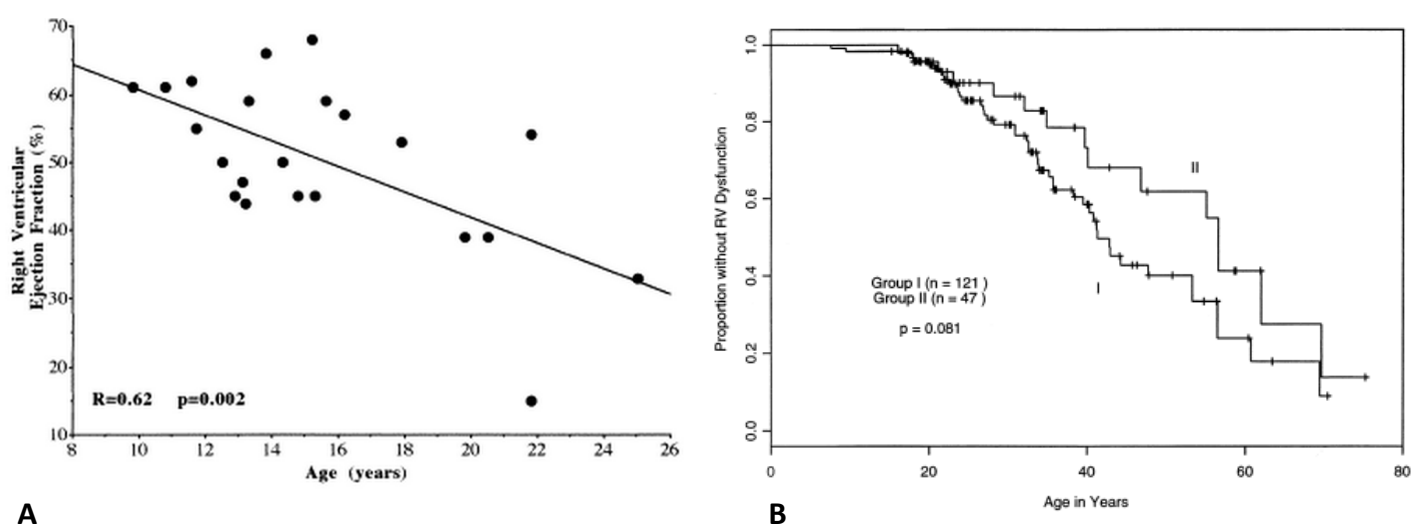


Figure 19 : A : Fraction d'éjection ventriculaire droite en fonction de l'âge des patients dans les TGV palliées par switch atrial. (Millane T, J Am Coll Cardiol 2000 ⁷). B : Courbe de survie sans dysfonction systolique ventriculaire droite chez les patients porteurs de double discordance. Groupe I : DD avec lésions associées, groupe 2 : DD sans lésions associées. (Graham TP, J Am Coll Cardiol 2000 ⁸)

Pour expliquer la survenue de la dysfonction systolique ventriculaire droite, plusieurs hypothèses ont été avancées dans la littérature, récapitulées dans le Tableau 1.

Intrinsèques au ventricule	ref.
Anatomie du ventricule droit moins adaptée pour fonctionner aux pressions systémiques	1
Orientation des fibres musculaires du ventricule droit moins adaptées pour fonctionner aux pressions systémiques	65
Missmatch entre la perfusion coronaire et les besoins en O2 du VD du fait de l'hypertrophie myocardique	7, 12-15
Anomalies de la microcirculation coronaire du VD du fait de l'hypertrophie myocardique	7, 12-15
Neuro-hormonales : Absence de mécanorécepteurs dans le VD pour baisser les résistances vasculaires systémiques à l'effort	66
Extrinsèques au ventricule	ref.
Anomalies anatomiques associées (CIV, coarctation aortique, sténose pulmonaire ...)	63
Insuffisance tricuspide ou antécédents de chirurgie tricuspide	52, 63, 67
Arythmies	63
Troubles de conduction / Présence d'un stimulateur cardiaque	63, 68
Antécédents de CEC **	8
Cyanose préopératoire **	12

** si opéré

Tableau 1 : étiologies évoquées dans la littérature pour expliquer la dysfonction systolique des ventricules droits systémiques. CEC : Circulation extracorporelle.

L'une de ces hypothèses repose sur l'inadéquation entre les besoins et les apports en oxygène du ventricule droit. En effet, l'anatomie et les propriétés structurales du ventricule droit lui confèrent une très bonne compliance mais une moins bonne contractilité que le ventricule gauche. Cela lui permet un fonctionnement optimal lorsqu'il est soumis au régime des pressions pulmonaires. Lorsqu'il est en position sous-aortique, il doit donc s'adapter pour fonctionner à un régime de hautes pressions en s'hypertrophiant afin d'améliorer sa contractilité. Cette augmentation de masse cardiaque s'accompagne nécessairement d'une augmentation des besoins en oxygène, en particulier à l'effort. La mauvaise adaptation du VD systémique au stress (absence d'augmentation de la fraction d'éjection ventriculaire droite) serait d'ailleurs un facteur de mauvais pronostic en terme de survenue d'événements (hospitalisation pour insuffisance cardiaque, chirurgie cardiaque, décès) ⁶⁹

Il naît donc l'hypothèse que la dysfonction systolique du ventricule droit systémique pourrait être en partie secondaire à une ischémie myocardique par insuffisance de débit dans la coronaire droite, du fait d'une artère de trop petit calibre. Ou, autrement dit, que la coronaire droite serait insuffisamment dilatée pour assurer l'augmentation des besoins en oxygène du myocarde ventriculaire droit hypertrophié.

IV. ETUDE DE LA CORRELATION ENTRE LA TAILLE DES CORONAIRES ET LA DYSFONCTION SYSTOLIQUE VENTRICULAIRE DROITE DANS LES VENTRICULES DROITS SYSTEMIQUES.

IV.1. OBJECTIFS PRINCIPAL ET SECONDAIRES

L'objectif principal de notre étude est de rechercher s'il existe une corrélation entre la fonction systolique ventriculaire droite évaluée en IRM et la taille des ostia de la coronaire droite et du tronc commun, mesurée en IRM et/ou en scanner chez des patients adultes porteurs d'un ventricule droit systémique (TGV palliée par switch atrial ou DD).

Les objectifs secondaires sont de rechercher s'il existe une corrélation entre la taille des ostia coronaires et le volume télédiastolique du ventricule droit, la fonction systolique du ventricule gauche, le volume télédiastolique du ventricule gauche, la sévérité de l'insuffisance tricuspide, le statut fonctionnel du patient et la survenue d'épisodes d'insuffisance cardiaque congestive chez des patients adultes porteurs d'un ventricule droit systémique (TGV palliée par switch atrial ou DD). .

IV.2. MATERIELS ET METHODES

Nous avons mené une étude rétrospective monocentrique entre juin 2013 et avril 2014 au Centre Hospitalo-Universitaire de Nantes, au sein de la fédération des cardiopathies congénitales.

IV.2.1.Population étudiée

Nous avons inclus tous les patients adultes porteurs d'un ventricule droit en position systémique. Il s'agissait, soit de patients atteints d'une double discordance, soit de patients atteints d'une transposition des gros vaisseaux ayant bénéficié d'une palliation chirurgicale à l'étage atrial (intervention de Senning ou de Mustard).

Ces patients étaient sélectionnés à partir des fichiers patients porteurs de cardiopathies congénitales complexes du CHU de Nantes.

Ont été inclus tous les patients majeurs pour lesquels une IRM cardiaque avait été réalisée au cours de leur suivi. L'IRM cardiaque fait partie intégrante du suivi de ces patients pour évaluer la fonction ventriculaire droite. Elle est réalisée habituellement, pour la première fois, lorsque le patient atteint l'âge adulte ou éventuellement plus tôt en cas de point d'appel clinique ou échographique. La population incluse dans l'étude était donc très représentative de la population des patients porteurs de ventricules droits systémiques.

CRITERES D'INCLUSION

- Patients de plus de 18ans
- Porteurs
 - o soit d'une double discordance,
 - o soit d'une transposition des gros vaisseaux, ayant bénéficié d'un switch atrial (Intervention de Senning ou de Mustard).
- Associé ou non à d'autres anomalies cardiaques ou extracardiaques.
- Ayant bénéficié en soin courant d'une IRM cardiaque et +/- d'un scanner cardiaque

CRITERES D'EXCLUSION

- Moins de 18 ans
- Contre indication à l'IRM : Porteur de matériel ferromagnétique contre-indiquant l'IRM, claustrophobie ou insuffisance rénale sévère. (clairance de la créatinine <30ml/min)
- Altération de la fonction systolique ventriculaire droite secondaire à une étiologie étiquetée sans lien avec la cardiopathie initiale (cardiopathie ischémique, cardiopathie toxique, cardiopathie métabolique, cardiopathie de surcharge, cardiopathie du péri-partum, myocardite ...)
- Mesures coronaires en IRM ou au scanner non réalisables
- Refus du patient
- Patient sous tutelle

IV.2.2.Critère d'évaluation principal

Nous avons exprimé la mesure des ostia coronaires sous deux formes différentes :

- o Par le rapport des diamètres de la coronaire droite et du tronc commun (CD/TC).

Ce critère d'évaluation permettait d'apprécier la différence de diamètre entre les deux coronaires tout en s'affranchissant de la valeur absolue de chaque mesure pouvant varier d'un patient à l'autre et d'une technique d'imagerie à l'autre.

- o Par la mesure du diamètre de chaque coronaire rapportée à la surface corporelle (CD/SC et TC/SC).

La fonction systolique ventriculaire droite était estimée par la mesure de la fraction d'éjection ventriculaire droite (FEVD) en IRM. La fraction d'éjection est définie comme le rapport du volume d'éjection (volume télédiastolique – volume télésystolique) sur le volume télédiastolique et est exprimée en %.

IV.2.3.Critères d'évaluation secondaires

Les volumes télédiastoliques droit et gauche (VTDVD et VTDVG) étaient mesurés en IRM et rapportés à la surface corporelle du patient (VTDVD/SC et VTDVG/SC).

La fonction systolique ventriculaire gauche était estimée par la mesure de la fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) en IRM.

La sévérité de l'insuffisance tricuspide (IT) était quantifiée par échocardiographie transthoracique.

Le statut fonctionnel du patient était déterminé par le stade NYHA.

Le critère « insuffisance cardiaque » était retenu s'il y avait eu au moins un épisode d'insuffisance cardiaque congestive dans l'histoire clinique du patient.

IV.2.4.Description détaillée des techniques et analyses

Toutes les IRM ont été réalisées sur une IRM Sonata 1.5T (Siemens®) avec une antenne corps 6 éléments phased array et une antenne rachis phased array 6 éléments.

Par définition, le ventricule systémique était défini comme celui d'où est issue l'aorte, le ventricule sous-pulmonaire, celui d'où est issu le tronc de l'artère pulmonaire.

Mesure des fractions d'éjection et des volumes ventriculaires en IRM

L'acquisition des volumes et de la fraction d'éjection des ventricules en IRM a été réalisée par des séquences ciné steady-state free precession de la base à la pointe du cœur en petit axe. (Figure 20) Nous avons utilisé un gating cardiaque rétrospectif avec les paramètres suivants : TR/TE = 28.4/1.58ms, épaisseur de coupe = 6mm, 20% gap entre les coupes, angle de bascule = 63°, matrice = 119 x 256, champs de vue = 248 x 330ms et résolution temporelle= 35ms. La cinétique des deux ventricules est réalisée sur les mêmes séquences ciné steady-state free precession acquises en 4 cavités, petit axe et 2 cavités du cœur.

Toutes les données ont été transférées sur une station de travail dédiée : les volumes ventriculaires, les fractions d'éjection ventriculaires droite et gauche ont été déterminées en utilisant le logiciel de post traitement Argus™ (Siemens®). Les valeurs des volumes ont été ensuite rapportées à la surface corporelle.

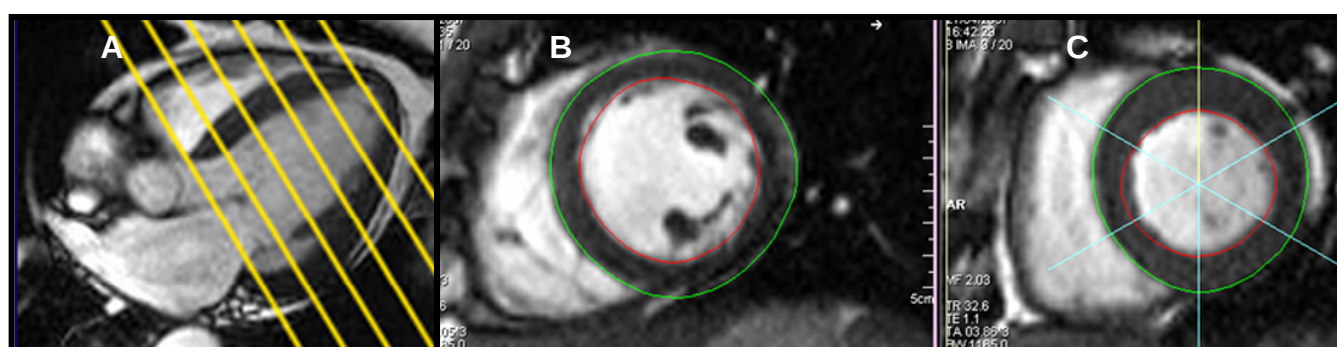


Figure 20 : A partir des repères grand axe, une pile de coupes petit axe est sélectionnée allant de la base vers l'apex (A). Les contours endocardiques (rouges) et épicaudiques (verts) sont tracés sur chaque coupe manuellement ou à l'aide d'un logiciel semi-automatique sur l'image diastolique (B) et systolique (C).

Mesure des ostia coronaires en Scanner

Lorsqu'un scanner avait été réalisé au cours du suivi du patient, les mesures des dimensions des ostia coronaires étaient préférentiellement réalisées sur cet examen dont la sensibilité est meilleure qu'en IRM.

Toutes les acquisitions ont été réalisées sur un scanner GE light speed VCT 64 barrettes (General Electric Healthcare®, MILWAUKEE, WISCONSIN) mis en service en 2007. Le produit de contraste employé est le IOMERON 400mg d'iode par mL (iomerol, Bracco®) ou VISIPAQUE 320mg d'iode par ml (iodixanol, GE Healthcare®)

Le scanner était synchronisé à l'ECG en mode rétrospectif pour les scanners réalisés avant 2010 et pour ceux réalisés après 2010 en mode prospectif. Les mesures ont été réalisées sur la phase à 70% de reconstruction du cycle cardiaque.

La mesure était faite en double oblique. La valeur donnée était ensuite la moyenne des 2 mesures orthogonales de la section du vaisseau perpendiculaire à son axe. Elle était exprimée en mm. (Figure 21)

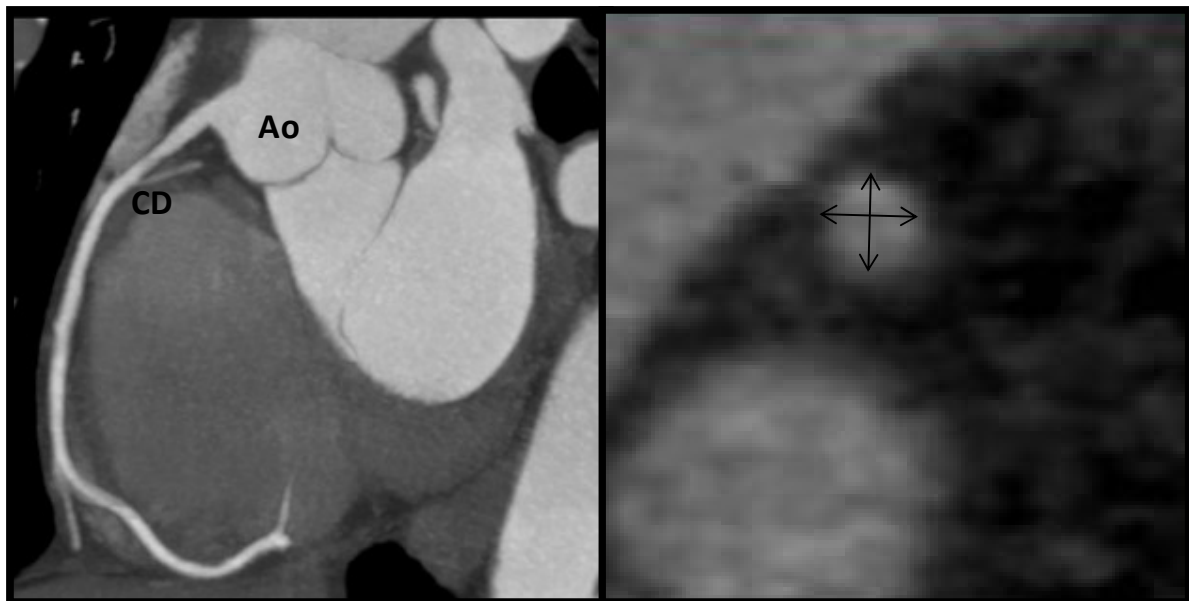


Figure 21 : Après avoir reconstruit les coronaires (A), une mesure en double oblique perpendiculaire au grand axe était réalisée à l'ostium de la coronaire droite (CD) et du tronc commun (TC) dans deux plans orthogonaux. Ao : aorte, CD : coronaire droite.

Mesure des ostia coronaires en IRM

Si le patient n'avait pas bénéficié de scanner dans son suivi, les mesures des ostia du tronc commun et de la coronaire droite étaient réalisées en IRM.

Cette mesure, exprimée en mm, était réalisée à l'origine de la coronaire en 2D sur les séquences de repérage en coronal et axial HASTE réalisées selon les paramètres suivant TR/TE = 700 / 41 ms, épaisseur de coupe = 6 mm, angle de bascule = 160°, matrice = 123 x 256, champs de vue = 320 mm. Seules les artères CD et TCG sont mesurées.

Ne s'agissant pas d'une acquisition 3D mais d'une imagerie de coupe avec une épaisseur de coupe de 6mm, il n'était pas possible de faire de mesures en double oblique de la section du vaisseau perpendiculaire à son axe. Néanmoins, nous recherchions un plan où la coronaire était coupée dans le premier cm de son trajet.

Nous mesurons alors son plus court axe qui correspondait au diamètre du vaisseau en faisant l'approximation que la coronaire était de section circulaire (*Figure 22*).

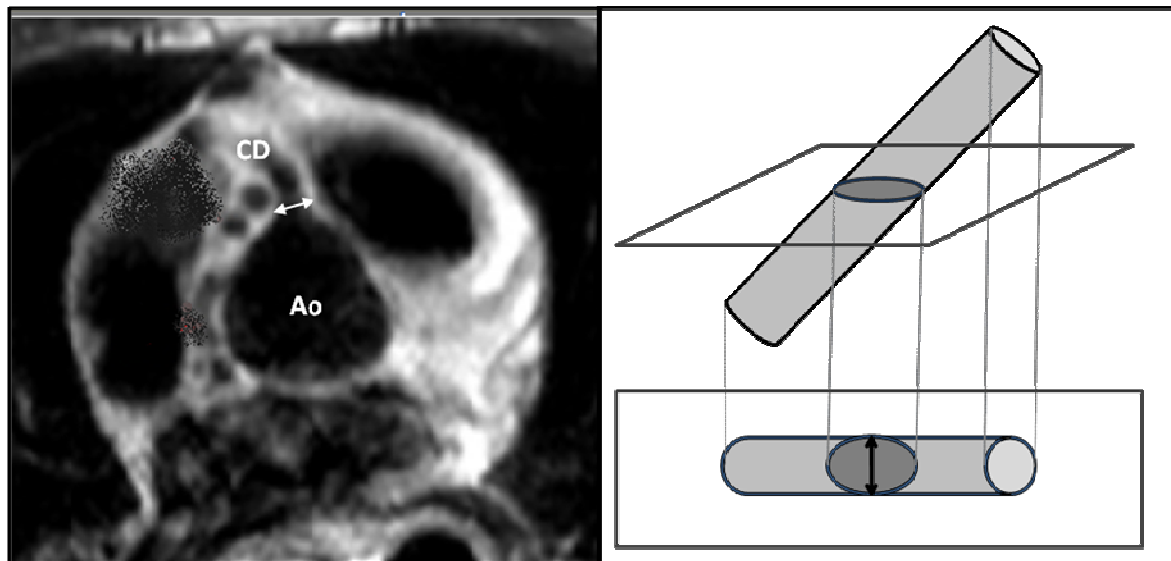


Figure 22 : A gauche, une coupe transversale en IRM sur les séquences de repérage. La coronaire droite est coupée dans son premier cm. La mesure de son plus court axe correspond à son diamètre comme il l'est expliqué sur le schéma de droite.

Evaluation de l'insuffisance tricuspide en échocardiographie transthoracique (ETT)

La quantification de l'insuffisance tricuspide (IT) était réalisée par une méthode multimodale en ETT.

Les échocardiographies transthoraciques ont été réalisées, soit sur un appareil IE33 (Philips) en utilisant une sonde bidimensionnelle S5-1 (1 à 5 MHz), soit sur des appareils Vivid 7 ou 9 (General Electric) avec sonde bidimensionnelle M3S (1.5 à 4 MHz) ou 5S (2.2 à 5 MHz). Les modes utilisés étaient le doppler couleur, le doppler continu, le doppler pulsé et le mode bidimensionnel. La technique de quantification de l'insuffisance tricuspide par l'échographiste était, dans un premier temps, subjective par l'appréciation du flux couleur. Ensuite elle était complétée par une méthode de quantification objective. Il pouvait s'agir de la méthode PISA, la méthode volumétrique ou la méthode doppler en fonction de l'anatomie de la valve tricuspide et de l'orientation de la fuite.

L'insuffisance tricuspide était classée en 4 grades de sévérité:

- o Pas d'IT.
- o IT minimale si le volume de régurgitation était inférieur à 30 ml.
- o IT modérée si le volume de régurgitation était entre 30-60 ml.
- o IT sévère si le volume de régurgitation était supérieur à 60 ml.

Evaluation du statut fonctionnel par la classification de la NYHA :

Classe NYHA I : Pas de limitation à l'effort.

Classe NYHA II : Limitation pour des efforts importants.

Classe NYHA III : Limitation pour des efforts minimes.

Classe NYHA IV : Dyspnée de repos.

IV.2.5.Méthodologie statistique

La fraction d'éjection ventriculaire droite (FEVD), les diamètres et le rapport des ostia coronaires ainsi que les volumes télédiastoliques des ventricules ont été analysés comme des variables quantitatives (moyenne +/- écart-type).

La quantification de l'IT et le statut NYHA ont été analysés comme des variables qualitatives ordinales. Ils sont présentés avec effectifs et pourcentages. La corrélation brute entre deux variables quantitatives a été calculée avec le r de Spearman. Pour la comparaison entre

deux groupes, nous avons utilisé le test de Mann et Whitney. Lorsqu'il y avait plus de 2 groupes, nous avons utilisé le test de Kruskal-Wallis.

S'agissant d'une étude observationnelle, des analyses en sous-groupe (chaque pathologie, âge > 30 ans) ont été réalisées. En effet, comme nous l'avons vu précédemment, la dysfonction systolique ventriculaire droite ne survient que tardivement dans l'évolution de la maladie avec une corrélation entre la FEVD et l'âge des patients ^{7, 8}.

Il nous a donc semblé important d'analyser le sous-groupe des plus de 30 ans. De plus, l'histoire naturelle des VD systémiques est différente pour les deux pathologies étudiées. Nous avons donc également fait une analyse en sous-groupe pour les deux pathologies.

Le risque alpha et le seuil bêta ont été fixés respectivement à 5% et 10%

IV.3. RESULTATS

IV.3.1. Caractéristiques de la population

Entre juin 2013 et avril 2014, 35 patients porteurs d'un VD systémique ont été inclus de manière rétrospective. 12 (34%) étaient des patients porteurs d'une double discordance et 23 (66%) d'une transposition des gros vaisseaux, palliée par switch atrial. 16 (46%) ont été opérés par la technique de Senning et 7 (20%) par la technique de Mustard. L'âge moyen était de 32+/- ans et parmi les 35 patients inclus, 20 (57%) avaient 30 ans ou plus. (Tableau 2)

Pathologie	N=35	%
DD	12	34%
TGV	23	66%
Technique de Mustard	7	20%
Technique de Senning	16	46%

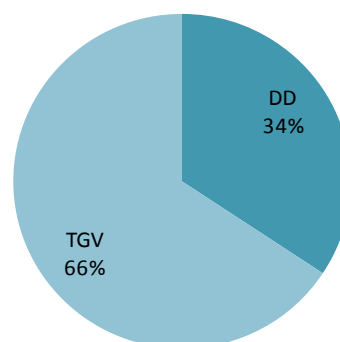


Tableau 2 : descriptif des pathologies.

Parmi les patients ayant une DD, 9 (75%) avaient des malformations cardiaques associées, majoritairement des CIV et des sténoses pulmonaires. Il y avait également une CIA, une

coarctation de l'aorte et une maladie d'Ebstein. De même, parmi les patients ayant une TGV, 6 (26%) avaient des malformations cardiaques associées (CIV, CIA, sténose pulmonaire et coarctation de l'aorte) (*Tableau 3*). 50% des patients ayant une DD ont bénéficié une chirurgie cardiaque contre 100% pour ceux ayant une TGV.

Pathologie	N=35	%
DD	12	34%
simple	3	25%
malformations associées*	9	75%
CIV	8	
Sténose pulmonaire	7	
CIA	1	
Coarctation aorte	1	
Maladie d'Ebstein	1	
patients ayant été opérés	6	50%
TGV	23	66%
simple	17	74%
malformations associées*	6	26%
CIV	3	
Sténose pulmonaires	1	
CIA	2	
Coarctation aorte	1	
patients ayant été opérés	35	100%

Tableau 3 : Descriptif des anomalies associées.

** un même malade peut avoir plusieurs malformations associées.*

Les caractéristiques cliniques et paracliniques des patients sont résumées dans le *Tableau 4*. Il est à noter que l'âge moyen des patients avec DD au moment de l'IRM était de 35+/-19 ans contre 30+/-5 ans pour les patients avec TGV ($p=0.42$).

57% des patients avaient un statut fonctionnel NYHA 1, 34% NYHA 2 et 9% NYHA 3. Aucun patient n'était en stade NYHA 4 au moment de l'IRM. Il n'y avait pas de différence entre les DD et les TGV ($p=0.12$). 7 (20%) patients avaient déjà présenté des épisodes d'insuffisance cardiaque congestive (3 (25%) pour les DD et 4 (17%) pour les TGV, $p=0.68$). 20% étaient sous diurétiques et 36% sous Inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2), sans différence significative entre les deux

pathologies ($p=0.2$ et 0.08 respectivement). 12 (34%) des patients avaient déjà présenté des épisodes d'arythmies (FA, Flutter). Ces arythmies étaient plus fréquentes dans la population des TGV où elles représentaient 39% des patients contre 25% dans la population des DD ($p=0.48$). L'insuffisance tricuspide n'était sévère que chez un seul patient âgé de 30 ans et porteur d'une TGV palliée par switch atrial. Elle était fonctionnelle et s'accompagnait d'une dysfonction systolique ventriculaire droite sévère (FEVD 20%). L'insuffisance tricuspide était modérée chez 10 patients (29%), sans différence entre les deux pathologies ($p=0.53$).

Peu de patients présentaient des facteurs de risque cardiovasculaire. Néanmoins, s'agissant de patients le plus souvent jeunes, la recherche d'une hérédité coronarienne ou d'une dyslipidémie n'était que très rarement renseignée dans les dossiers cliniques. Quoiqu'il en soit, aucun patient n'était porteur d'une coronaropathie avérée, ce qui aurait pu gêner l'interprétation des mesures des ostia coronaires.

La FEVD moyenne était de 48 ± 12 % sans différence significative entre les deux groupes (46 ± 13 % pour les TGV et 51 ± 10 % pour les DD, $p=0.2$). Il n'y avait pas non plus de différence significative entre les deux groupes pour le VTDVD et la FEVG ($p=0.45$ et $p=0.79$ respectivement). Le VTDVG était significativement plus grand dans le groupe des DD que dans le groupe des TGV (68 ± 22 ml/m² vs 54 ± 21 ml/m², $p=0.04$).

Sur les 35 patients, 1 seul, porteur d'une DD, avait un réseau gauche dominant. Le diamètre moyen de l'ostium de la CD rapporté à la surface corporelle était de 2.15 ± 0.36 mm/m² contre 2.22 ± 0.47 mm/m² pour l'ostium du TC. Le rapport CD/TC moyen était de 1.00 ± 0.22 . De même, il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes pour les paramètres CD/SC ($p=0.37$), TC/SC ($p=0.86$) et CD/TC ($p=1$).

La mesure des coronaires a été effectuée par scanner pour 9 (26%) patients et par IRM pour 26 (74%) patients.

Caracteristiques générales		population totale (N=35)	DD (N=12)	TGV (N=23)	p-value*
Age (ans)		32	35+/-19	30+/-5	0,42**
Sexe (%H / %F)		51% / 49%	58% / 42%	48% / 52%	0,81
Statut fonctionnel		population totale (N=35)	DD (N=12)	TGV (N=23)	p-value*
NYHA	1	20 (57%)	4(33%)	16(57%)	0,12
	2	12 (34%)	6(50%)	6(26%)	
	3	3 (9%)	2(17%)	1(4%)	
	4	0 (0%)	0(0%)	0(0%)	
Episodes de décompensation cardiaque		7 (20%)	3(25%)	4(17%)	0,68
Diurétiques		7 (20%)	4(33%)	3(13%)	0,2
IEC / ARA2		9 (36%)	4(33%)	5(22%)	0,08
Trouble du rythme (FA, Flutter...)		12 (34%)	3(25%)	9(39%)	0,48
IT en ETT	absente	3 (9%)	2(17%)	1(4%)	0,53
	minime	21 (60%)	6(50%)	15(65%)	
	modérée	10 (29%)	4(33%)	6(26%)	
	sévère	1 (3%)	0(0%)	1(4%)	
FRCV		population totale (N=35)	DD (N=12)	TGV (N=23)	p-value*
Age		3 (9%)	3 (9%)	0(0%)	-
Tabagisme		6 (17%)	3(25%)	3(13%)	0,39
HTA		3 (9%)	1(8,3%)	2(9%)	0,73
Diabète		0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	-
Hérédité		?	?	?	-
Dyslipidémie		?	?	?	-
Caracteristiques des ventricules		population totale (N=35)	DD (N=12)	TGV (N=23)	p-value*
FEVD (%)		48+/-12	51+/-10	46+/-13	0,2
VTDVD (mL/m2)		93+/-27	88+/-26	95+/-27	0,45
FEVG (%)		52+/-11	54+/-12	51+/-11	0,79
VTDVG (mL/m2)		59+/-22	68+/-22	54+/-21	0,04
Taille et dominance coronaires		population totale (N=35)	DD (N=12)	TGV (N=23)	p-value*
Dominance coronaire	droite	34	11	23	-
	gauche	1	1	0	
CD/SC (mm/m2)		2,15+/-0,36	2,22+/-0,36	2,10+/-0,36	0,37
TC/SC (mm/m2)		2,22+/-0,47	2,31+/-0,60	2,18+/-0,40	0,86
TC/CD		1,00+/-0,22	1,00+/-0,22	1,00+/-0,22	1
Technique pour la mesure des coronaires		population totale (N=35)			
Scanner		9 (26%)			
IRM		26 (74%)			

Tableau 4 : caractéristiques de la population.* Chi2 ou Fisher Exact, **test de Mann et Whitney.

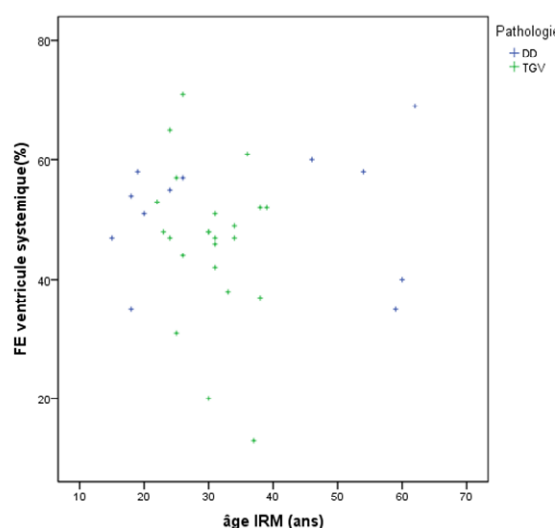
IV.3.2. Analyses en population totale (N=35)

IV.3.2.1. Corrélation avec l'âge des patients

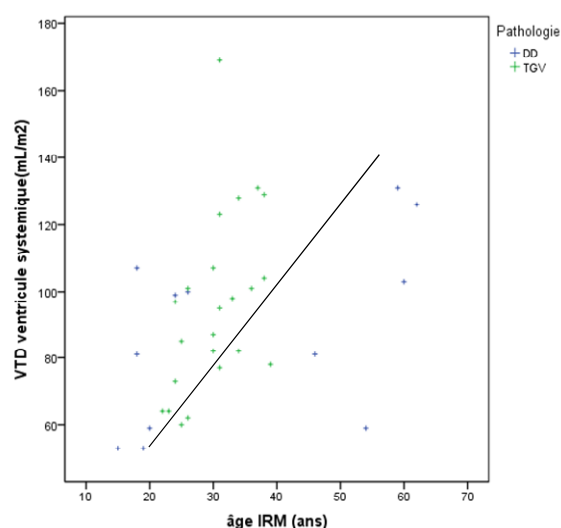
Il n'y avait pas de corrélation entre l'âge et la FEVD. ($p=0.75$ sur la population totale, $p=0.35$ pour les DD et $p=0.43$ pour les TGV) (Tableau 5, Figure 21). De même, Il n'y avait pas non plus de corrélation entre l'âge et la FEVG ou le VTDVG. En revanche, il existait une corrélation entre le volume télédiastolique du ventricule droit rapporté à la surface corporelle et l'âge des patients. Cette corrélation est retrouvée dans les deux groupes de pathologies ($p=0.003$, $\rho=0.489$ pour la population totale, $p=0.052$, $\rho=0.572$ et $p=0.005$ et $\rho=0.561$ respectivement pour DD et TGV) (Tableau 5 et Figure 23)

N=35		FEVD (%)	VTDVD (mL/m ²)	FEVG (%)	VTDVG (mL/m ²)
âge (ans)	Coefficient de corrélation (rho de Spearman)	-0,056	0,489	-0,041	0,021
	p-value	0,75	0,003	0,82	0,9
DD (N=12)		FEVD (%)	VTDVD (mL/m ²)	FEVG (%)	VTDVG (mL/m ²)
âge (ans)	Coefficient de corrélation (rho de Spearman)	0,297	0,572	-0,069	0,175
	p-value	0,35	0,052	0,83	0,58
TGV (N=23)		FEVD (%)	VTDVD (mL/m ²)	FEVG (%)	VTDVG (mL/m ²)
âge (ans)	Coefficient de corrélation (rho de Spearman)	-0,17	0,561	-0,063	0,309
	p-value	0,43	0,005	0,77	0,15

Tableau 5 : Relation entre les fonctions, les volumes ventriculaires et l'âge des patients.



A $P = 0.751$, $\rho = -0.056$



B $P = 0.003$, $\rho = 0.489$

Figure 23 : A : FEVD en fonction de l'âge avec absence de corrélation, B : VTDVD en fonction de l'âge avec corrélation.

En revanche, l'analyse des critères de jugement secondaires met en évidence une relation positive statistiquement significative entre les épisodes d'insuffisance cardiaque et l'âge croissant ($p=0.003$). De même pour la prescription de diurétiques dont la fréquence augmente avec l'âge croissant ($p=0,03$). Il existe une tendance non statistiquement significative entre les arythmies et l'âge des patients ($p=0.07$). En revanche il n'y a aucune relation avec l'âge pour l'insuffisance tricuspide, le statut NYHA ou la prescription d'IEC ou d'ARA2 ($p=0.96$, $p=0.18$, $p=0.87$ respectivement). (Tableau 6)

		Age (ans)		
		N	Moyenne +/- écart type	p-value
IT	≤ 1	24	32+/-11	0,96
	≥ 2	11	33+/-14	
Episodes de décompensation cardiaque	non	28	29+/-10	0,003
	oui	7	44+/-13	
NYHA (au moment de l'IRM)	1	20	29+/-6	0,18
	2	12	32+/-14	
	3	3	50+/-18	
	4	0	0	
IEC / ARA2	non	26	32+/-11	0,87
	oui	9	33+/-15	
Diurétiques	non	28	29+/-10	0,03
	oui	7	43+/-15	
Trouble du rythme (FA, Flutter...)	non	23	30+/-11	0,07
	oui	12	36+/-13	

Tableau 6 : Relation entre l'âge des patients et les critères de jugement secondaires.

IV.3.2.2. Corrélation entre les diamètres des coronaires et la FEVD pour la population totale.

En utilisant le test de Spearman, aucune corrélation n'a été mise en évidence entre la FEVD et les diamètres des ostia coronaires ($p= 0.98$, pour CD/TC, $p=0.19$ pour CD/SC et $p= 0.21$ pour TC/SC) (Tableau 7, Figure 24).

N=35		CD/TC	CD/SC	TC/SC
FEVD (%)	Coefficient de corrélation (rhô de Spearman)	0,004	0,229	0,21
	p-value	0,98	0,19	0,21

DD (N=12)		CD/TC	CD/SC	TC/SC
FEVD (%)	Coefficient de corrélation (rhô de Spearman)	0,288	0,368	-0,056
	p-value	0,36	0,24	0,86

TGV (N=23)		CD/TC	CD/SC	TC/SC
FEVD (%)	Coefficient de corrélation (rhô de Spearman)	-0,094	0,077	0,247
	p-value	0,67	0,73	0,26

Tableau 7 : Corrélation entre la FEVD et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.

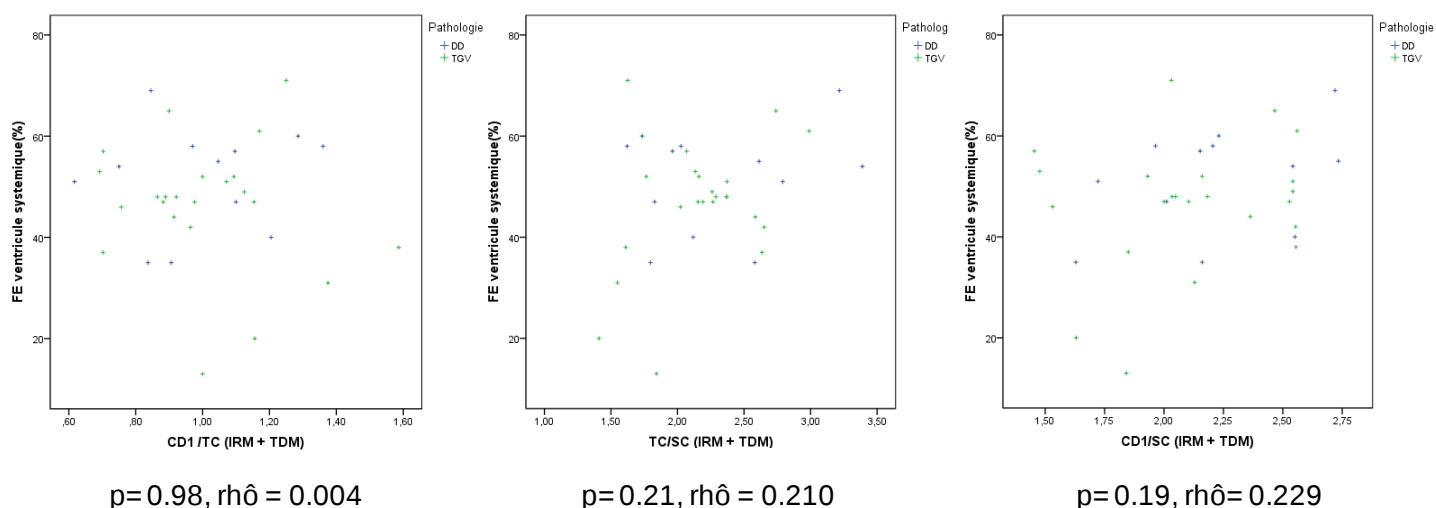


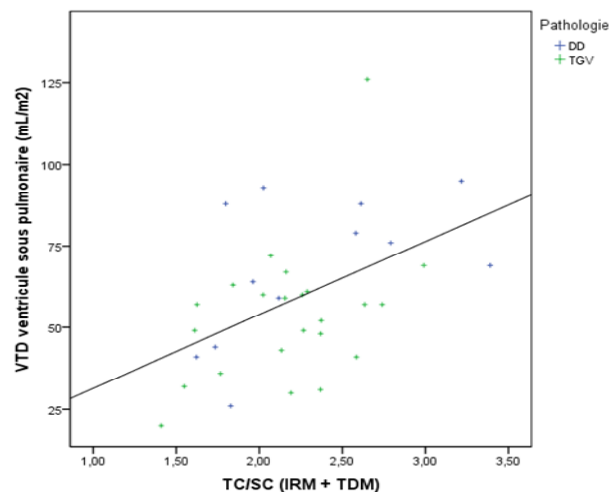
Figure 24 : FEVD en fonction des diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC. Absence de corrélation entre ces différents paramètres.

IV.3.2.3. Analyse de la corrélation entre les diamètres des ostia coronaires et les critères de jugement secondaires dans la population totale.

L'analyse de la corrélation entre les diamètres des ostia coronaires et la FEVG, le VTDVD et le VDTVVG a montré que, seul le volume télédiastolique du VG rapporté à la surface corporelle était corrélé au diamètre du TC rapporté à la surface corporelle ($p=0.006$, $\rho=0.453$) (Tableau 8, Figure 25). Une corrélation entre le VTDVG et le rapport des coronaires a également été mise en évidence ($p=0,024$, $\rho=-0,382$).

N=35		CD/TC	CD/SC	TC/SC
FEVG (%)	Coefficient de corrélation (rho de Spearman)	-0,035	0,125	0,026
	p-value	0,84	0,47	0,88
VTDVD (ml/m2)	Coefficient de corrélation (rho de Spearman)	0,033	0,255	0,186
	p-value	0,85	0,14	0,28
VDTVVG (ml/m2)	Coefficient de corrélation (rho de Spearman)	-0,382	0,15	0,453
	p-value	0,024	0,39	0,006

Tableau 8 : Corrélation entre la fonction systolique du ventricule gauche, les volumes des ventricules et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.



$p=0.006$, $\rho=0.453$

Figure 25 : Volume télédiastolique du ventricule gauche en fonction du diamètre du TC rapporté à la surface corporelle.

L'analyse des autres critères de jugement montre une relation statistiquement significative entre le diamètre du TC et la l'insuffisance tricuspide ($p=0.001$) ainsi que la survenue d'épisodes d'insuffisance cardiaque ($p=0.02$). En effet, les patients ayant une insuffisance tricuspide modérée à sévère ont un diamètre du TC rapporté à la surface corporelle plus petit que ceux n'ayant pas d'insuffisance tricuspide. La même constatation est faite pour les patients ayant présenté des épisodes d'insuffisance cardiaque (*Figure 26*). En revanche, aucune relation n'est mise en évidence avec le diamètre de la coronaire droite ($p=0.1$ pour l'IT et $p=0.48$ pour les épisodes d'insuffisance cardiaque). Dans le groupe des patients ayant une insuffisance tricuspide modérée à sévère, la moyenne et la médiane du diamètre de la CD sont à 1.98 mm/m^2 et 2.01 mm/m^2 , respectivement. Dans le groupe sans IT, elles sont à 2.22 mm/m^2 et 2.20 mm/m^2 . Pour les patients ayant présenté des épisodes d'insuffisance cardiaque, la moyenne et la médiane du diamètre de la CD sont à 2.04 mm/m^2 et 1.85 mm/m^2 . Elles sont à 2.17 mm/m^2 et 2.16 mm/m^2 dans le groupe n'ayant pas présenté d'insuffisance cardiaque (*Tableau 10 et Figure 26*). En revanche, il n'y a aucune relation avec le rapport des diamètres des coronaires (CD/TC) pour l'IT ou les épisodes d'insuffisance cardiaque ($p=0,1$, $p=0,48$).

Aucune relation n'a été mise en évidence entre les diamètres des ostia coronaires et le statut NYHA du patient ou la survenue d'arythmies. Néanmoins, il existe une relation entre le diamètre de la CD rapporté à la surface corporelle et la prescription de diurétiques ($p=0.07$) ou d'IEC ($p=0.02$). Plus la coronaire droite est petite, plus il y a de prescriptions de diurétiques et d'IEC/ARA2.

N=35		CD /TC			CD/SC			TC/SC		
		N	Moy+/-ET	p-value	N	Moy+/-ET	p-value	N	Moy+/-ET	p-value
IT	<=1	24	0,96+/-0,19	0,13	24	2,22+/-0,36	0,1	24	2,39+/-0,45	0,001
	>=2	11	1,10+/-0,26		11	1,98+/-0,32		11	1,85+/-0,29	
Episodes de décompensation cardiaque	non	28	0,97+/-0,19	0,15	28	2,17+/-0,35	0,48	28	2,31+/-0,45	0,02
	oui	7	1,13+/-0,29		7	2,04+/-0,40		7	1,86+/-0,40	
NYHA (au moment de l'IRM)	1	20	1,02+/-0,23	0,91	20	2,20+/-0,38	0,44	20	2,25+/-0,47	0,79
	2	12	0,98+/-0,21		12	2,10+/-0,27		12	2,19+/-0,39	
	3	3	0,97+/-0,16		3	1,99+/-0,63		3	2,14+/-0,95	
	4	0	-		0	-		0	-	
IEC / ARA2	non	26	1,03+/-0,20	0,29	26	2,23+/-0,34	0,02	26	2,26+/-0,47	0,62
	oui	9	0,92+/-0,24		9	1,89+/-0,34		9	2,12+/-0,49	
Diurétiques (furosemide)	non	28	1,01+/-0,21	0,95	28	2,20+/-0,35	0,07	28	2,27+/-0,46	0,28
	oui	7	0,99+/-0,27		7	1,92+/-0,34		7	2,03+/-0,51	
Trouble du rythme (FA, Flutter...)	non	23	1,02+/-0,21	0,44	23	2,17+/-0,34	0,55	23	2,22+/-0,49	0,96
	oui	12	0,97+/-0,24		12	2,10+/-0,42		12	2,21+/-0,47	

Tableau 9 : Relation entre les critères secondaires et les diamètres des coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.

N=35		N	Moyenne	CD/SC Ecart-type	Médiane	p-value
IT	<=1	24	2,22	0,3634	2,2	0,1
	>=2	11	1,98	0,3157	2,01	
Episodes de décompensation cardiaque	non	28	2,17	0,3552	2,16	0,48
	oui	7	2,04	0,4014	1,85	

Tableau 10 : Moyennes, écarts-types et médianes du diamètre de l'ostium de la coronaire droite rapporté à la surface corporelle en fonction de l'insuffisance tricuspide et des épisodes d'insuffisance cardiaque.

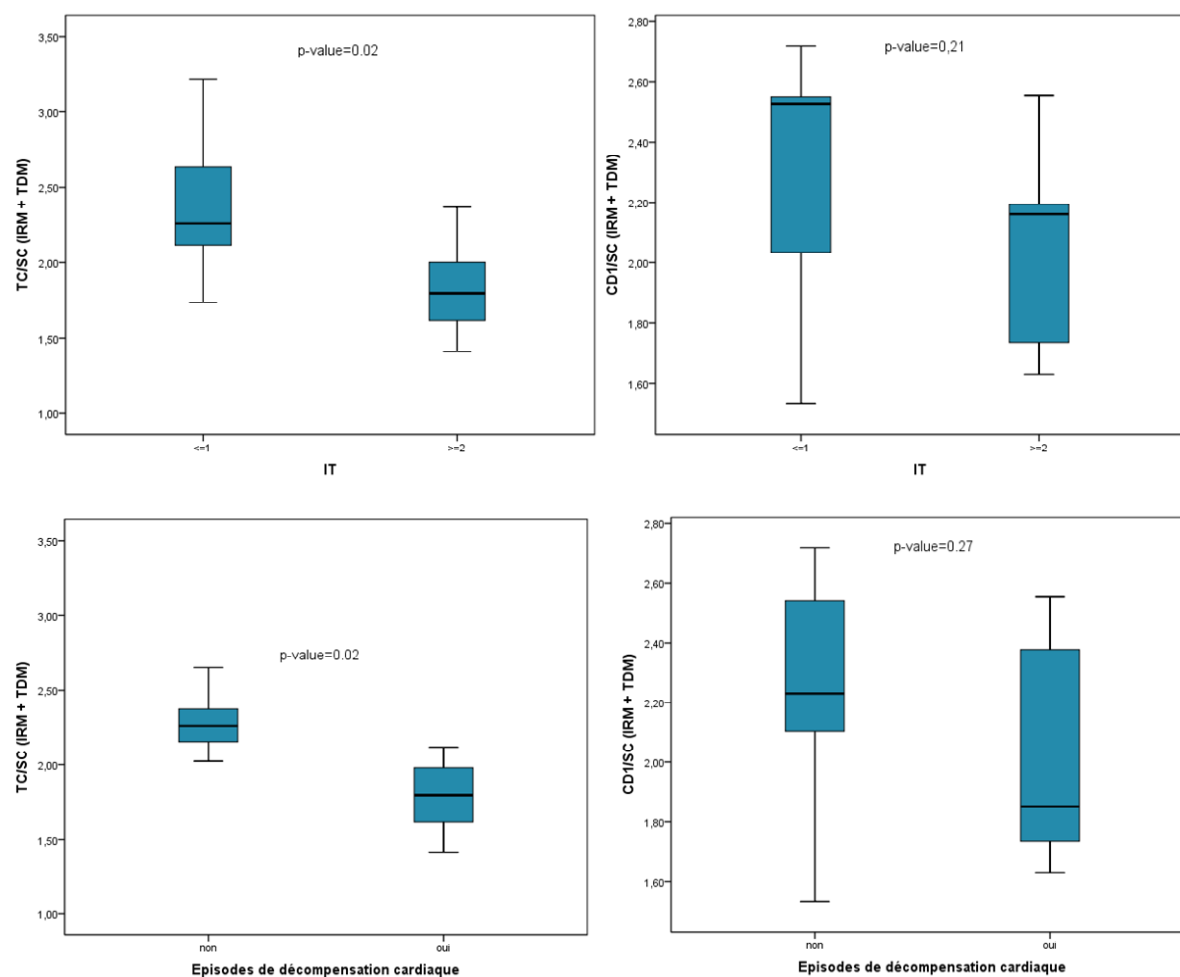


Figure 26 : diamètres des ostia coronaires rapportés à la surface corporelle en fonction de l'insuffisance tricuspide ou des épisodes d'insuffisance cardiaque.

IV.3.3. Analyse dans le sous-groupe des plus de 30 ans (N=20)

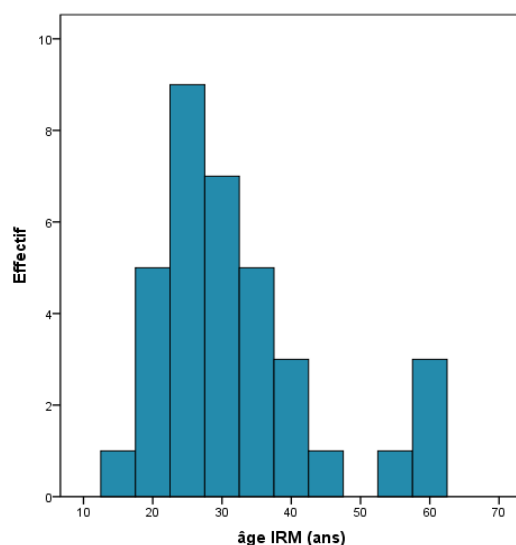


Figure 27 : Répartition de la population en fonction de l'âge (n=35).

Dans notre étude, une partie des patients étaient âgés de moins de 30 ans (Figure 27). Néanmoins, nous avons choisi d'étudier d'éventuelles relations entre les différents paramètres en distinguant arbitrairement les patients en fonction de leur âge, et en choisissant le sous groupe des patients de plus de 30ans. Ce sous groupe comprend 20 patients dont 15 patients porteurs d'une TGV palliée par switch atrial et 5 patients porteurs d'une DD. La moyenne d'âge est de 33 $\pm$ 3 ans pour les patients porteurs d'une TGV et 56 $\pm$ 6 ans pour les patients porteurs d'une DD (Tableau 11).

+ de 30 ans	N=20	%	Age Moy $\pm$ -ET
DD	5	25%	56 $\pm$ 6
TGV	15	75%	33 $\pm$ 3

Tableau 11 : Répartition du sous groupe des plus de 30 ans en fonction de la pathologie

IV.3.3.1. Corrélation entre les diamètres des ostia coronaires et la FEVD pour les plus de 30 ans.

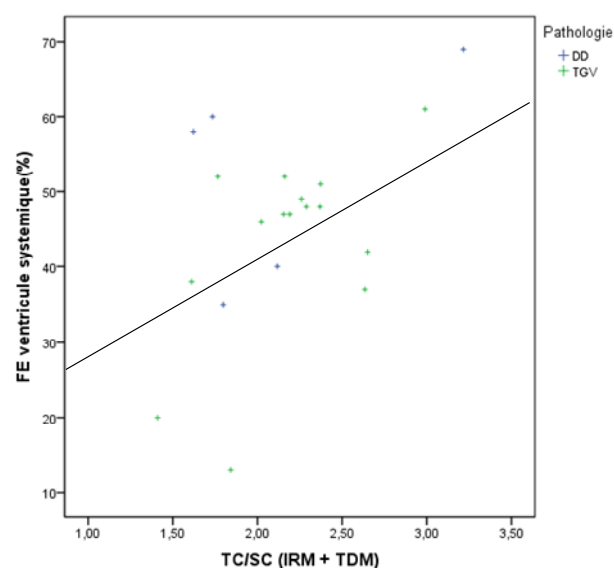
Il existe une corrélation positive entre la fonction systolique ventriculaire droite et les diamètres des ostia de la CD et du TC rapportés à la surface corporelle ($p=0.027$, $\rho=0.492$ pour CD/SC et $p=0.03$ et $\rho=0.484$ pour TC/SC) (Tableau 12 et Figure 28). Plus la FEVD est altérée, plus les diamètres des coronaires rapportés à la surface corporelle sont petits.

L'indice de corrélation est à 0.492 pour la CD/SC et à 0.484 pour le TC/SC, signifiant une corrélation modérée.

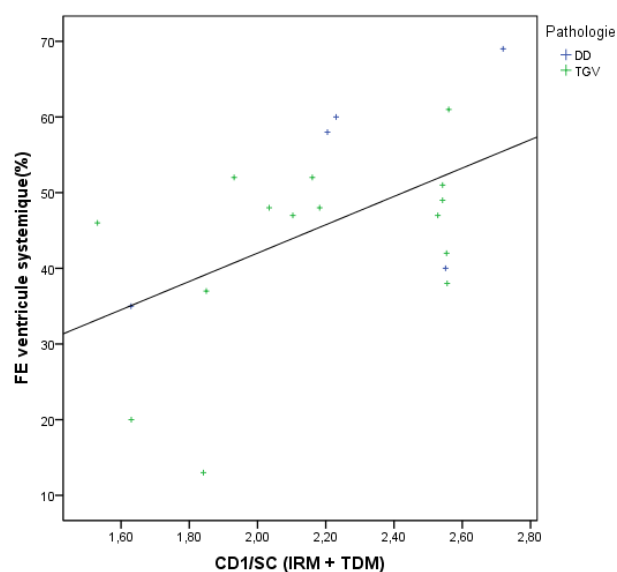
En revanche, il n'y a aucune corrélation entre le rapport des diamètres des ostia coronaires droite et gauche et la FEVD ($p=0.48$).

N=20		CD/TC	TC/SC	CD/SC
FEVD (%)	Coefficient de corrélation (rhô de Spearman)	0,168	0,484	0,492
	p-value	0,48	0,03	0,027

Tableau 12 : Corrélation entre la FEVD et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC, dans le sous-groupe des plus de 30 ans.



$p=0.03$, $\rho=0.484$



$p=0.027$, $\rho=0.492$

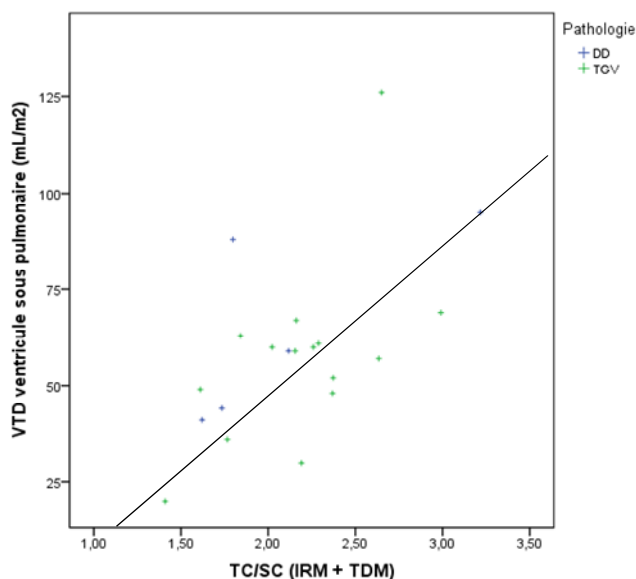
Figure 28 : FEVD en fonction de TC/SC et FEVD en fonction de CD/SC

IV.3.3.2. Analyse de la corrélation entre les diamètres des ostia coronaires et les critères de jugement secondaires pour les plus de 30 ans

L'analyse dans le sous-groupe des plus de 30 ans retrouve également une corrélation entre le VTDVG et le diamètre du TC rapporté à la surface corporelle. La force de cette corrélation est encore plus importante que celle obtenue sur la population totale. (ρ à 0.545 contre 0.453 sur les 35 patients). Les autres paramètres (VTDVD, VTDVG et FEVG) ne sont pas corrélés aux diamètres des ostia coronaires (Tableau 13, Figure 29).

N=20		CD/TC	CD/SC	TC/SC
VTDVD (ml/m ²)	Coefficient de corrélation de Spearman	-0,329	0,038	0,317
	p-value	0,156	0,875	0,174
VTDVG (ml/m ²)	Coefficient de corrélation de Spearman	-0,493	0,18	0,545
	p-value	0,027	0,447	0,013
FEVG (%)	Coefficient de corrélation de Spearman	0,002	0,088	0,042
	p-value	0,992	0,712	0,86

Tableau 13 : Corrélation entre la fonction systolique du ventricule gauche, les volumes des ventricules et les diamètres des ostia coronaires, exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC, dans le sous-groupe des plus de 30 ans.



$p=0.013$, $\rho=0.542$

Figure 29 : Volume télédiastolique du ventricule gauche en fonction du diamètre du TC rapporté à la surface corporelle dans le sous-groupe des plus de 30 ans.

Dans le sous-groupe des plus de 30 ans, de nouveau nous constatons que les patients ayant une insuffisance tricuspide modérée à sévère ou les patients ayant présenté des

épisodes d'insuffisance cardiaque ont un diamètre du tronc commun rapporté à la surface corporelle plus petit que les autres. ($p=0.02$ et $p=0.02$ respectivement) (Tableau 14).

Comme pour la population totale, il n'y a pas non plus de relation significative entre l'IT, les épisodes d'insuffisance cardiaque et le diamètre de l'ostium de la coronaire droite ($p=0,21$ et $p=0,27$, respectivement). Dans le groupe des patients ayant une insuffisance tricuspide modérée à sévère, la moyenne et la médiane du diamètre de la CD sont à 2.03 mm/m^2 et 2.16 mm/m^2 , respectivement. Dans le groupe sans IT, elles sont à 2.28 mm/m^2 et 2.53 mm/m^2 . Pour les patients ayant présenté des épisodes d'insuffisance cardiaque, la moyenne et la médiane du diamètre de la CD sont à 2.04 mm/m^2 et 1.85 mm/m^2 . Elles sont à 2.28 mm/m^2 et 2.23 mm/m^2 dans le groupe n'ayant pas présenté d'insuffisance cardiaque. (Tableau 15)

Il n'y a, en revanche, aucune relation entre les diamètres des ostia coronaires et le statut NYHA, la prescription de diurétiques, d'IEC/ARA2 ou la survenue d'arythmies dans le sous-groupe des plus de 30 ans.

N=20		CD/TC			TC/SC			CD/SC		
		N	Moy+/-ET	p-value	N	Moy+/-ET	p-value	N	Moy+/-ET	p-value
IT	≤ 1	13	$1,02 \pm 0,18$	0,44	13	$2,34 \pm 0,44$	0,02	13	$2,28 \pm 0,36$	0,21
	≥ 2	7	$1,13 \pm 0,25$		7	$1,83 \pm 0,33$		7	$2,03 \pm 0,34$	
Episodes de décompensation cardiaque	non	13	$1,02 \pm 0,15$	0,31	13	$2,32 \pm 0,43$	0,02	13	$2,28 \pm 0,33$	0,27
	oui	7	$1,13 \pm 0,29$		7	$1,86 \pm 0,40$		7	$2,04 \pm 0,40$	
NYHA (au moment de l'IRM)	1	11	$1,07 \pm 0,22$	0,57	11	$2,24 \pm 0,38$	0,54	11	$2,27 \pm 0,32$	0,53
	2	6	$1,08 \pm 0,22$		6	$2,03 \pm 0,37$		6	$2,15 \pm 0,33$	
	3	3	$0,97 \pm 0,16$		3	$2,14 \pm 0,95$		3	$1,99 \pm 0,62$	
	4	0	-		0	-		0	-	
IEC / ARA2	non	15	$1,07 \pm 0,20$	0,67	15	$2,2 \pm 0,43$	0,55	15	$2,27 \pm 0,34$	0,23
	oui	5	$1,02 \pm 0,25$		5	$2,02 \pm 0,58$		5	$1,97 \pm 0,40$	
Diurétiques	non	14	$1,06 \pm 0,20$	0,78	14	$2,27 \pm 0,45$	0,11	14	$2,30 \pm 0,33$	0,08
	oui	6	$1,05 \pm 0,23$		6	$1,9 \pm 0,43$		6	$1,95 \pm 0,36$	
Trouble du rythme (FA, Flutter...)	non	11	$1,06 \pm 0,21$	0,6	11	$2,16 \pm 0,45$	0,88	11	$2,17 \pm 0,37$	0,77
	oui	9	$1,05 \pm 0,22$		9	$2,16 \pm 0,50$		9	$2,23 \pm 0,38$	

Tableau 14 : Relations entre les critères secondaires et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC dans le sous-groupe des plus de 30 ans.

N=20		CD/SC				p-value
		N	Moyenne	Ecart-type	Médiane	
IT	≤ 1	13	2,28	0,363	2,53	0,21
	≥ 2	7	2,03	0,3423	2,16	
Episodes de décompensation cardiaque	non	13	2,28	0,335	2,23	0,27
	oui	7	2,04	0,4014	1,85	

Tableau 15 : Moyennes, écarts-types et médianes du diamètre de l'ostium de la coronaire droite rapporté à la surface corporelle, en fonction de l'insuffisance tricuspide et des épisodes d'insuffisance cardiaque dans le sous-groupe des plus de 30 ans.

V. DISCUSSION

V.1. L'IMPORTANCE DE L'ÂGE DANS LA SURVENUE DE LA DYSFONCTION SYSTOLIQUE DU VD

Nous n'avons pas mis en évidence dans notre étude de corrélation significative entre la dysfonction systolique du ventricule droit et l'âge des patients ($p=0.75$). Néanmoins, il a été retrouvé dans plusieurs études que la survenue de la dysfonction systolique ventriculaire droite systémique était tardive^{9, 10}. En effet, Graham et Millane ont montré que la dysfonction systolique ventriculaire droite ne survenait généralement qu'après 40 ans dans les DD et qu'après 25 ans dans les TGV^{7, 8}. De plus, dans deux autres études s'intéressant à la DD, aucun des patients de moins de 35 ans n'avait de dysfonction systolique ventriculaire droite ou d'insuffisance cardiaque^{13, 70}. Il est probable que le faible effectif de notre population puisse expliquer l'absence de corrélation entre l'âge et la dysfonction ventriculaire droite. En revanche, il y a une corrélation positive entre le volume télédiastolique du ventricule droit et l'âge des patients ($p=0.003$). Il s'agit peut être du premier signe de la baisse de contractilité du ventricule droit. En effet, selon la loi de Franck Starling, afin de maintenir le débit cardiaque et d'augmenter la contractilité, le premier mécanisme d'adaptation du ventricule défaillant sera d'augmenter le volume télédiastolique. C'est ce que l'on constate dans les cardiomyopathies dilatées compensées^{71, 72}.

Quoi qu'il en soit, la survenue tardive de la dysfonction systolique ventriculaire droite systémique décrite dans la littérature, met en évidence, dans notre étude, un biais important lié à l'âge. En effet, si la taille des coronaires est un facteur lié à la dysfonction systolique ventriculaire droite, cette dysfonction n'apparaîtra que tardivement. Il n'est donc pas étonnant qu'aucune corrélation ne soit mise en évidence sur notre population totale. Ce d'autant plus que la dysfonction systolique ventriculaire droite survient plus tardivement dans la DD que dans la TGV. En ne s'intéressant arbitrairement qu'au sous-groupe des plus de 30 ans, nous avons une moyenne d'âge de 33 ± 3 ans pour les TGV et de 56 ± 6 ans pour les DD. Nous avons donc, dans cet échantillon, un pourcentage plus important de patients avec une dysfonction systolique ventriculaire droite, ce qui a permis d'obtenir des résultats statistiquement significatifs. La suite de la discussion reposera sur nos résultats dans ce sous-groupe.

V.2. DYSFONCTION VENTRICULAIRE DROITE, ISCHEMIE ET CORONAIRES

Nous avons mis en évidence dans notre étude que, plus la taille des ostia coronaires est petite, plus la dysfonction systolique du ventricule droit est sévère ($p=0,027$, $\rho=0,492$ pour la CD et $p=0,03$, $\rho=0,484$ pour le TC). Or, l'une des principales hypothèses pour expliquer la survenue d'une dysfonction systolique ventriculaire droite repose sur l'inadéquation entre les besoins et les apports en oxygène du myocarde ventriculaire droit^{7, 12-15}. En effet, le ventricule droit, devant s'hypertrophier pour faire face au régime de pressions systémiques, augmente nécessairement ses besoins en oxygène. De nombreux auteurs ont mis en évidence des zones d'ischémie myocardique dans les TGV réparées par switch atrial. Sur 22 jeunes adultes ayant bénéficié d'une scintigraphie myocardique au technécium-99m, après test pharmacologique au dipyridamole, Millane a mis en évidence des defects perfusionnels chez 100% des patients. 55% avaient des defects perfusionnels non réversibles, 4.5% des defects perfusionnels réversibles et 41% associaient des defects perfusionnels non réversibles et réversibles. Ces zones d'anomalies de perfusion correspondaient, dans 83% des cas, à des anomalies de la contraction segmentaire, suggérant qu'elles pourraient être la cause de la dysfonction systolique ventriculaire droite globale des VD systémiques⁷. Une autre étude par scintigraphie myocardique au technécium-99m, couplée cette fois-ci à une épreuve d'effort donc plus physiologique, a été réalisée sur 61 patients âgés de 7 à 23 ans, tous porteurs d'une TGV palliée par switch atrial (Senning ou Mustard). 33% des patients avaient des defects perfusionnels au repos et 54% à l'effort. La FEVD moyenne était à $36.1\pm 7.7\%$ avec une FEVD moyenne dans le groupe avec defects perfusionnels à 33% contre 39% dans le groupe sans defect perfusionnel ($p=0.002$)⁷³. Des résultats semblables ont été retrouvés également par Labbé et al¹⁵. Sur 41 patients porteurs de TGV palliée par switch atrial depuis 11.3 ± 3 ans, une épreuve d'effort avec mesure de la consommation maximale en oxygène au pic de l'effort (VO_2 max) associée à une scintigraphie au Thallium-201 était réalisée. Les résultats de l'épreuve d'effort étaient comparés à ceux d'une population de 41 témoins. Le pic de VO_2 était significativement plus bas dans le groupe des TGV (33 ± 5 ml/kg/min contre 44.4 ± 6 ml/kg/min, $p<0.0001$). Des anomalies de la viabilité étaient présentes chez 18 patients, modérées chez 12 patients et sévères chez 6 patients. La FEVD au repos et à l'effort était significativement plus basse chez les patients porteurs de defects perfusionnels en comparaison à ceux n'ayant pas d'anomalie de perfusion (FEVD à $45\pm 5\%$ contre $51\pm 7\%$, $p<0.0005$ et FEVD à l'effort à $49\pm 9\%$ contre $58\pm 9\%$, $p<0.05$).

Sous un autre angle, une étude s'intéressant aux flux sanguins en TEP scanner au N13 ammoniacque, (chez 11 patients âgés de 18 ± 5 ans et porteurs d'une TGV palliée par la technique de Mustard comparés à 13 témoins), a montré un débit sanguin coronarien de

repos identique entre le myocarde des ventricules droits systémiques et le myocarde des ventricules gauches chez les sujets sains (0.80 ± 0.19 ml/g/min contre 0.74 ± 0.15 ml/g/min, $p=0.57$). En revanche, la réserve coronaire (débit sanguin myocardique à l'effort rapporté au débit sanguin myocardique au repos évalué en TEP scanner), après vasodilatation à l'adénosine, était diminuée dans les VD systémiques (2.93 ± 0.63 contre 4.74 ± 1.09 , $p<0.001$)¹². Cette étude, réalisée en TEP scanner, ne permettait pas de distinguer la part du flux participant à la vascularisation du myocarde du ventricule droit systémique qui était issue de la coronaire droite et celle qui était issue de la coronaire gauche.

Les mêmes anomalies de perfusion dans les doubles discordances simples n'ayant jamais été opérées, ont été constatées. Une étude en scintigraphie au technécium-99m couplée à une épreuve d'effort, sur 5 patients porteurs de DD isolées âgés entre 3.5 et 34 ans, a montré des defects perfusionnels irréversibles chez tous les patients et des defects perfusionnels réversibles chez 4 d'entre eux. La FEVD était de $47 \pm 11\%$ ¹⁴. Hauser, tout comme l'avait montré Singh dans les TGV, a retrouvé également une insuffisance de réserve coronaire dans les doubles discordances¹³. En effet, la comparaison en TEP scanner au N13 Ammoniaque de 15 patients porteurs d'une double discordance (7 isolées et 8 associées à d'autres anomalies) avec 11 témoins, a montré un débit coronaire de repos semblable entre les deux groupes. En revanche, le débit coronaire à l'effort et la réserve coronaire étaient abaissés chez les patients porteurs d'un VD systémique (débit coronaire à l'effort à 0.19 ± 0.21 ml/g/min pour les DD isolées, 0.20 ± 0.27 ml/g/min pour les DD associées à d'autres anomalies et 0.30 ± 0.74 pour les témoins, $p<0.001$).

La mise en évidence de lésions ischémiques, réversibles à l'effort ou sous vasodilatateur, et l'insuffisance de réserve coronaire laissent supposer une incapacité du réseau coronaire à assurer l'augmentation de la demande en oxygène lors des situations physiologiques extrêmes (efforts, tachycardies...). Grahams écrivait "they could be inadequate coronary flow to a markedly hypertrophied systemic ventricle with limited ability to provide adequate perfusion during the extremes of metabolic demands. Patients who continue with good systolic function may have right coronary artery systems that are more well developed"⁸. Allant dans ce sens, les zones d'hypofixation à l'effort sont retrouvées préférentiellement sur la paroi inférieure et sur le septum du ventricule droit, à proximité des grosses trabéculations, très épaisses, du fait de l'hypertrophie. Cela pourrait suggérer un mécanisme de vol coronaire avec incapacité de vasculariser les zones très hypertrophiées⁷.

Le myocarde ventriculaire, pour augmenter ses apports en oxygène, peut utiliser deux mécanismes. Soit, il augmente ses capacités d'extraction de l'oxygène, soit il augmente son

débit sanguin coronaire. Lorsqu'un ventricule droit est sous-pulmonaire et qu'il est soumis à des conditions de charge normales, il consomme moins d'oxygène qu'un ventricule gauche⁷⁴. L'évaluation de la pression veineuse en oxygène (PVO_2) dans les coronaires permet d'estimer cette consommation. A l'état de base, la PVO_2 se situe aux alentours de 35mmHg pour le VD et 15 à 20mmHg pour le VG (Figure 30A). Pour le ventricule droit, l'adaptation à une augmentation de la demande en oxygène se fait initialement par une augmentation des capacités d'extraction des cellules myocardiques. Il n'y a pas d'augmentation importante du flux coronaire (Figure 30B). A contrario, le ventricule gauche, du fait de besoins supérieurs à l'état de base, ne peut plus augmenter son extraction en oxygène, qui est déjà maximale. Le seul moyen pour augmenter l'oxygénation du myocarde est alors d'augmenter le flux coronaire soit par augmentation du nombre, soit par vasodilatation des capillaires coronaires.

En cas d'hypertrophie ventriculaire droite, une fois atteintes les capacités d'extraction maximales (vers une PVO_2 à 15-20mmHg), le ventricule droit doit alors augmenter son flux coronaire pour augmenter ses apports en oxygène. Il rejoint alors la physiologie d'un ventricule gauche. Un ventricule droit systémique, devant assurer le travail d'un ventricule gauche normal aura donc des capacités d'extraction de l'oxygène à leurs seuils maximaux. Seule l'augmentation de son flux coronaire permettra alors d'augmenter ses apports en oxygène.

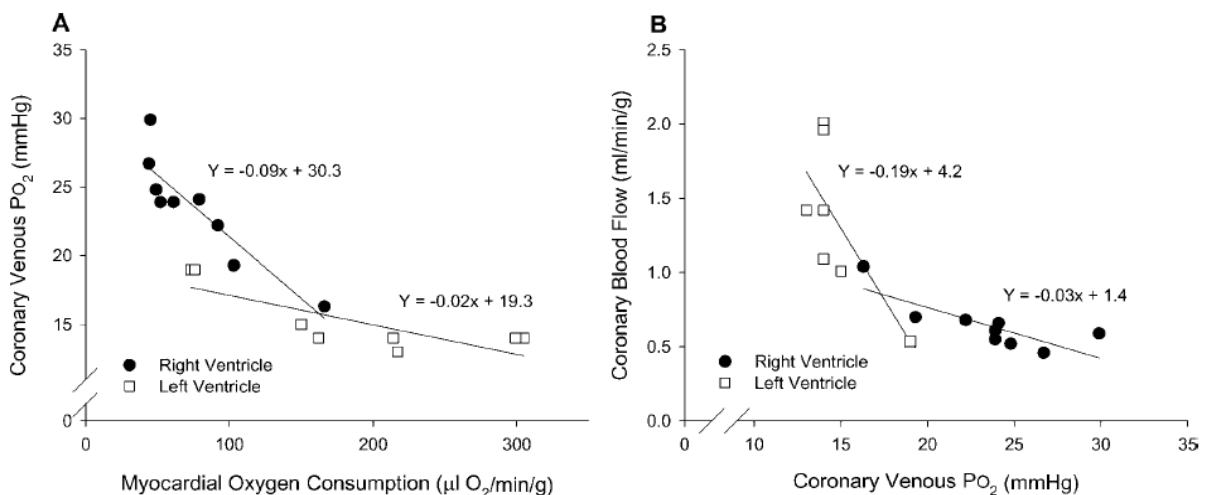


Figure 30 : A : Pression veineuse en oxygène des coronaires en fonction de la consommation myocardique en oxygène pour les ventricules droit et gauche. B : Flux sanguin coronaire en fonction de la pression veineuse en oxygène des coronaires pour les ventricules droit et gauche⁷⁴.

C'est d'ailleurs ce que l'on constate dans plusieurs études s'intéressant au flux coronaire dans les ventricules gauches ou droits hypertrophiés. Le flux global augmente proportionnellement à l'importance de l'hypertrophie. De plus, le rapport entre les fibres musculaires et le nombre de capillaires reste constant. Cela traduit bien que l'augmentation de l'oxygène disponible pour le myocarde se fait par une augmentation du débit coronaire,

qui est la conséquence d'une vasodilatation coronaire, mais également d'une augmentation du nombre des capillaires ^{75, 76}.

Or, il est montré que, chez des sujets sains, le débit sanguin coronarien est directement proportionnel à la taille et à la longueur des artères coronaires ^{77, 78}. C'est ce qui a été constaté par Dodge, qui a comparé la taille des coronaires de patients sains avec des patients porteurs d'une hypertrophie ventriculaire gauche, associée à un rétrécissement aortique. La taille des coronaires était augmentée de 17% chez les patients porteurs d'une hypertrophie ventriculaire gauche ($p < 0.001$) ⁷⁸.

Une dilatation des artères coronaires serait alors un signe d'une augmentation du débit coronaire, donc de l'augmentation de la taille et du nombre des capillaires en faveur d'une bonne adaptation à la demande accrue en oxygène du myocarde. Cela pourrait expliquer la corrélation positive que nous avons mise en évidence entre les diamètres des ostia coronaires et la fonction contractile du VD systémique. Une artère coronaire droite de taille importante permettrait de couvrir les besoins en oxygène du myocarde hypertrophié. A l'inverse, une artère coronaire droite trop petite, pourrait être responsable d'une ischémie pouvant participer à l'altération de la fonction ventriculaire droite. C'est ce que l'on constate dans les situations d'hypertrophies ventriculaires majeures. La dilatation coronaire est insuffisante pour compenser les besoins accrus du myocarde à l'effort. Une étude comparant 7 chiens porteurs d'une hypertrophie ventriculaire droite suite à un cerclage de l'artère pulmonaire avec 11 chiens avec un cœur normal a montré un flux coronaire de repos augmenté chez les chiens porteurs d'hypertrophie ventriculaire droite. Néanmoins, la vasodilatation coronaire maximale après perfusion d'adénosine (exprimée par l'augmentation du flux sanguin coronaire) était réduite de manière significative chez les chiens avec ventricules droits hypertrophié ($p < 0.001$) ⁷⁹.

Par ailleurs, chez des sujets sains ayant une artère coronaire de petit calibre, sans sténose associée, une ischémie de stress et d'effort dans le territoire de cette artère a été objectivée ^{80, 81}. En effet, sur une étude de 206 patients porteurs d'une ischémie myocardique en IRM à l'adénosine, il n'a pas été retrouvé de lésions angiographiques chez 41 patients. Sur ces 41 patients, le diamètre moyen des ostia coronaires étaient plus petit que chez les 165 autres patients ($p = 0.001$). De plus, 22 (53,7%) des 41 patients avaient un diamètre de l'ostium de la coronaire vascularisant le territoire ischémié en IRM qui était significativement plus petit que la moyenne du diamètre de l'ostium de la même coronaire sur la population entière. Cette situation n'était rencontrée que chez 1 seul des 165 autres patients ($p = 0.0001$).

Il est possible que le réseau coronaire droit, étant limité à un seul tronc coronaire principal (CD) ne puisse pas se développer autant qu'un réseau coronaire gauche, alimenté par deux gros troncs (IVA et Cx). Cela pourrait expliquer la survenue d'ischémie dans les ventricules droits systémiques alors que leur masse myocardique est semblable à celle d'un ventricule gauche normal qui, lui, ne développera pas d'ischémie ¹.

Une autre hypothèse serait que la coronaire droite n'ait pas une physiologie adaptée pour fonctionner dans les mêmes conditions qu'une coronaire gauche normale. En effet, La perfusion par la CD d'un VD sous pulmonaire est systolo-diastolique, contrairement à la perfusion du TC, qui se fait principalement en diastole. Cela s'explique par la pression téléstolique importante générée par le VG qui entraîne une compression de la coronaire gauche par le myocarde en systole ⁸². Néanmoins, le flux coronarien est moins important dans un ventricule droit normal que dans un ventricule gauche, du fait d'une masse myocardique plus faible ⁸³. Les pressions de perfusion coronaire droite et gauche étant les mêmes, car imposées par la pression aortique, la différence de flux entre les deux coronaires est rendue possible par la conductance de la CD qui est plus faible que celle de la CG ⁷⁴. Or l'un des facteurs influençant fortement la conductance est le diamètre du vaisseau. Plus le vaisseau est dilaté, plus la conductance sera élevée (Loi de Poiseuille).

Un ventricule droit systémique, aura la même post charge qu'un ventricule gauche. La perfusion coronaire deviendra donc également uniquement diastolique, du fait de la compression de la coronaire droite en systole par le myocarde. Pour maintenir un débit coronaire identique à celui d'un ventricule gauche normal, la conductance de la CD devra augmenter significativement. Or la conductance est en partie régulée par la PVO₂. Lorsque celle-ci baisse au dessous de 20mmHg, traduisant une demande accrue du myocarde, la conductance du vaisseau augmente ⁷⁴ Cependant, à la différence de la coronaire gauche, la conductance de la coronaire droite est également très sensible à certains autres facteurs. En effet, le monoxyde d'azote (NO), a un rôle vasodilatateur qui sera bien plus important sur la coronaire droite que sur la coronaire gauche ⁷⁴ De même, à l'effort, la coronaire droite est nettement plus sensible que la coronaire gauche à la stimulation alpha-adrénergique, qui est responsable d'une vasoconstriction ⁸⁴. Donc les facteurs agissant sur la conductance de la coronaire droite seront fondamentaux pour assurer une perfusion suffisante du myocarde ventriculaire droit en cas de VD systémiques. On peut supposer qu'une mauvaise régulation de ces facteurs puisse conduire à une ischémie myocardique.

Il peut paraître étonnant que dans notre étude, le diamètre du tronc commun soit, lui aussi, corrélé à la fonction ventriculaire droite. Deux éléments peuvent expliquer cette constatation.

D'une part, une partie de la vascularisation du myocarde ventriculaire droit est tout de même assurée par la coronaire gauche. En effet, le septum inter-ventriculaire est vascularisé par des artères septales qui proviennent, pour sa partie haute, de l'IVA et, pour sa partie basse, de l'artère inter-ventriculaire postérieure^{25, 26}. En cas de réseau gauche dominant, celle-ci naît de la Cx. De plus, les facteurs mis en jeu dans la croissance et la vasodilatation des artères coronaires sont, pour certains, présents dans la circulation systémique (adénosine, prostaglandines ...) ⁸⁵. Même si les mécanismes de régulation sont différents entre les deux réseaux coronaires, ils ont probablement un effet également sur les coronaires vascularisant le ventricule gauche. Il n'est donc pas étonnant que le diamètre de la CD ne soit pas le seul à être corrélé à la FEVD. De même, il ne semble pas non plus surprenant qu'il n'y ait aucune corrélation significative avec le rapport du diamètre des coronaires CD/TC, les deux paramètres évoluant dans le même sens.

L'importance de la dominance coronaire dans l'apparition de la dysfonction systolique du VD systémique n'a pu être étudiée de manière satisfaisante dans notre étude. En effet, sur nos 35 patients, 34 avaient un réseau droit dominant. Par ailleurs, le paramètre CD/TC, qui avait pour but d'apprécier cette dominance coronaire, n'était pas parfaitement adapté. Il aurait été préférable de s'intéresser au rapport du diamètre de l'ostium de la CD avec le diamètre de la circonflexe à son origine. En effet, le diamètre de l'ostium du TC est fortement influencé par la taille de l'IVA, qui n'intervient pas dans la dominance des coronaires. Cependant, la mesure de la circonflexe n'était pas réalisable en IRM. Cette piste est à explorer. Car en effet, Pilz, dans son étude mettant en évidence une ischémie dans le territoire des artères coronaires de petit diamètre, a également montré que la taille des artères coronaires dépendait de la dominance du réseau coronaire⁸⁰. La figure 31 montre l'exemple d'une ischémie myocardique dans le territoire d'une petite artère coronaire droite sur un réseau gauche dominant. Il ne serait donc pas illogique qu'un réseau coronaire droit dominant protège de la dysfonction ventriculaire droite systémique.

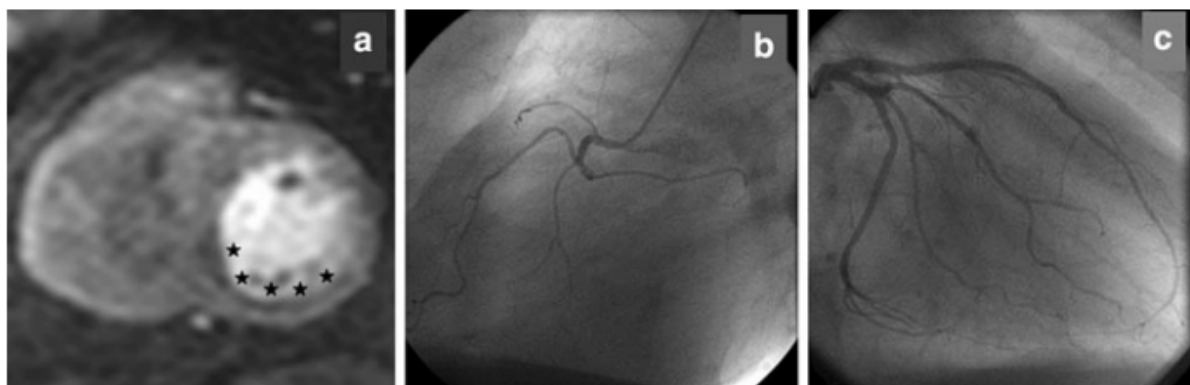


Figure 31: IRM de stress à l'adénosine et angiographie coronaire. A : Présence d'une ischémie inféro-latérale. B : Artère coronaire droite de petit calibre sans sténose angiographiquement significative. C : Réseau gauche dominant. (Issu de Pilz et al, Clin Res Cardiol, 2011⁸⁰)

V.3. L'ISCHEMIE DES VD SYSTEMIQUES : ETIOLOGIE MULTIFACTORIELLE

L'hypertrophie et l'augmentation de la pression télédiastolique ventriculaire droite auront des conséquences sur la microcirculation du myocarde sous-endocardique, du fait d'une pression pariétale augmentée (wall stress). Ce wall stress sera responsable de modifications architecturales des capillaires, aboutissant à une baisse des capacités d'extraction de l'oxygène ⁸⁶⁻⁸⁸ ainsi qu'à une baisse du gradient de pression intra-coronaire (pression de perfusion coronaire) ⁸⁹. Dans ce cas, l'augmentation du nombre des capillaires et la dilatation des coronaires deviendront le seul mode d'adaptation pour améliorer l'apport en oxygène du myocarde. Si cette dilatation est insuffisante pour compenser la baisse de l'extraction d'oxygène, on peut supposer que le myocarde ventriculaire droit sera ischémié.

Par ailleurs, plusieurs auteurs ont suggéré que les zones d'ischémie pouvaient être en partie secondaires à la cyanose préopératoire et à la chirurgie sous circulation extracorporelle ^{7, 12}. En effet, des defects perfusionnels semblables ont été retrouvés chez des patients après switch artériel ⁹⁰. De plus, la comparaison de 19 enfants ayant été opérés sous CEC avec 10 enfants non opérés porteurs de cardiopathies a objectivé des defects perfusionnels principalement chez les enfants opérés ⁹¹. Cependant, l'ischémie est retrouvée également chez les patients porteurs de DD isolées non opérées. Les séquelles de la chirurgie sous CEC ou de cyanose prolongée ne peuvent donc expliquer à eux seuls, l'ischémie myocardique des VD systémiques. Néanmoins, elles pourraient peut-être expliquer pourquoi la fonction contractile du VD s'altère plus tardivement chez les patients porteurs de DD que chez les patients porteurs de TGV, qui étaient cyanosés en préopératoire et qui ont subi une chirurgie avec CEC.

V.4. TAILLE DES OSTIA CORONAIRES, INSUFFISANCE TRICUSPIDE ET INSUFFISANCE CARDIAQUE

Dans notre étude, sur la population entière, nous avons mis en évidence une différence de diamètre de l'ostium du tronc commun entre les patients ayant une IT et ceux n'en ayant pas (1,85±0,29 mm/m² vs 2,39±0,45 mm/m², p=0,001). Il n'est pas évident, d'un premier abord, d'expliquer cette constatation. Néanmoins, sans que cela ne soit significatif, il semble que dans le groupe des patients ayant une insuffisance tricuspide, le diamètre de la CD soit en moyenne plus petit. Un manque de puissance de notre étude du fait d'un effectif limité pourrait expliquer que cette différence ne soit pas significative. Plusieurs auteurs ont montré que la dysfonction systolique ventriculaire droite était un facteur de risque d'insuffisance

tricuspide avec, pour Grahams, un OR à 2.54^{8, 73, 92}. Il est difficile de savoir si la dysfonction systolique ventriculaire droite est la conséquence de l'insuffisance tricuspide organique ou si la dysfonction systolique ventriculaire droite est responsable de l'IT fonctionnelle, par dilatation de l'anneau et par restriction des piliers. Il s'agit probablement en partie des deux. Quoi qu'il en soit, si la taille des coronaires est corrélée à la FEVD, il semble logique qu'elle soit également corrélée à la présence d'une IT.

Le même raisonnement pourra s'appliquer aux épisodes d'insuffisance cardiaque. Sur la population entière, dans le groupe faisant de l'insuffisance cardiaque, le TC est plus petit que dans le groupe n'en faisant pas (1,86+/- 0,40 mm/m² vs 2,31+/-0,45 mm/m², p=0,02). Là encore, on observe la même tendance pour la coronaire droite, sans que cela ne soit statistiquement significatif. Or les facteurs de risque principaux associés à la survenue d'insuffisance cardiaque sont la dysfonction systolique du VD et l'IT⁸. L'association entre la taille des coronaires et la survenue de symptômes d'insuffisance cardiaque apparaît donc logique.

V.5. *LIMITES DE L'ETUDE*

Les limites de notre étude sont de quatre ordres :

- En premier lieu, notre effectif est faible. Un certain nombre de résultats sont non significatifs, très certainement du fait d'un manque de puissance. Ceci est encore accentué par notre analyse qui n'a pu être réalisée de manière fiable que dans le sous-groupe des patients de plus de 30 ans.
- Une autre limite repose sur la technique de mesure des coronaires en IRM. S'agissant d'une étude rétrospective, des séquences 3D sur les coronaires n'avaient pas été réalisées sur les examens. Nous n'avons donc pas pu faire de mesure en double oblique des coronaires. Nous avons donc fait l'approximation que la section coronaire était circulaire. Par ailleurs, lorsque c'était possible, nous avons pris le parti de privilégier une mesure en scanner des coronaires, afin d'avoir des mesures plus fiables. La combinaison de ces deux techniques d'imagerie, introduisant un biais de mesure, est aussi une limite à notre étude.

- La transposition des gros vaisseaux palliée par switch atrial et la double discordance sont deux maladies différentes, ce qui a pu introduire un biais. Et ceci, d'autant plus que, dans le groupe des patients avec TGV, tous les patients ont été opérés par CEC contre 50% dans le groupe des DD. Néanmoins, il semble que les mécanismes d'évolution vers l'insuffisance cardiaque soient en partie les mêmes.
- Enfin, il s'agit d'un protocole rétrospectif associé à tous les biais que l'on peut connaître dans ce type d'étude.

VI. CONCLUSION

Cette étude a montré la corrélation entre la taille des ostia coronaires et la dysfonction systolique ventriculaire droite chez les patients porteurs d'un ventricule droit en position systémique. La dilatation coronaire, qu'elle soit gauche ou droite, semble être un facteur protecteur de la dysfonction ventriculaire droite.

Ces résultats sont très encourageants et nous incitent à augmenter l'effectif de notre population, afin de tenter de rendre significatives certaines associations. Idéalement, la réalisation d'une étude prospective, combinant une analyse anatomique de la taille des coronaires à une étude fonctionnelle de l'ischémie myocardique et de la réserve coronaire, permettrait de montrer la corrélation entre la dimension des coronaires et la présence d'ischémie myocardique. De plus, cela rendrait possible l'inclusion de patients plus jeunes, dont la FEVD est conservée mais qui ont déjà des signes d'ischémie.

La recherche de facteurs de risque d'insuffisance cardiaque chez les patients porteurs de ventricules droits systémiques est un enjeu important. En effet, le choix de la stratégie thérapeutique, en particulier pour la double discordance, reste un défi, compte tenu de la lourdeur de la réparation anatomique. La taille des coronaires est une piste à continuer d'explorer, car elle pourrait, peut être, aider à orienter certains patients vers une prise en charge plus précoce, médicale ou chirurgicale.

Néanmoins, des études fondamentales sont nécessaires pour mieux comprendre quels sont les mécanismes moléculaires en jeu aboutissant à l'augmentation du débit coronaire et à la dilatation coronaire, dans les ventricules droits systémiques.

VII. BIBLIOGRAPHIE

1. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. Dec 12 2006;114(24):2699-2709.
2. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, et al. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J*. Jul 1995;74(1):57-59.
3. Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:22.
4. Sithamparanathan S, Padley SP, Rubens MB, et al. Great vessel and coronary artery anatomy in transposition and other coronary anomalies: a universal descriptive and alphanumeric sequential classification. *JACC Cardiovasc Imaging*. May 2013;6(5):624-630.
5. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. Jun 1959;45(6):966-980.
6. Mustard WT. Successful Two-Stage Correction of Transposition of the Great Vessels. *Surgery*. Mar 1964;55:469-472.
7. Millane T, Bernard EJ, Jaeggi E, et al. Role of ischemia and infarction in late right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. May 2000;35(6):1661-1668.
8. Graham TP, Jr., Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol*. Jul 2000;36(1):255-261.
9. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol*. Apr 1996;27(5):1238-1243.
10. Bogers AJ, Head SJ, de Jong PL, et al. Long term follow up after surgery in congenitally corrected transposition of the great arteries with a right ventricle in the systemic circulation. *J Cardiothorac Surg*. 2010;5:74.
11. Roche SL, Redington AN. The failing right ventricle in congenital heart disease. *Can J Cardiol*. Jul 2013;29(7):768-778.
12. Singh TP, Humes RA, Muzik O, et al. Myocardial flow reserve in patients with a systemic right ventricle after atrial switch repair. *J Am Coll Cardiol*. Jun 15 2001;37(8):2120-2125.
13. Hauser M, Bengel FM, Hager A, 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*. Oct 2003;89(10):1231-1235.
14. Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, et al. Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. Oct 1998;80(4):322-326.
15. Labbe L, Douard H, Barat JL, et al. [Alteration of myocardial viability and systemic ventricular dysfunction after Senning procedure]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. May 1997;90(5):631-637.
16. Ho SY, Nihoyannopoulos P. Anatomy, echocardiography, and normal right ventricular dimensions. *Heart*. Apr 2006;92 Suppl 1:i2-13.
17. Anderson RH, Ho SY. What is a ventricle? *Ann Thorac Surg*. Aug 1998;66(2):616-620.
18. Keren A, Billingham ME, Popp RL. Echocardiographic recognition and implications of ventricular hypertrophic trabeculations and aberrant bands. *Circulation*. Nov 1984;70(5):836-842.
19. Lam JH, Ranganathan N, Wigle ED, et al. Morphology of the human mitral valve. I. Chordae tendineae: a new classification. *Circulation*. Mar 1970;41(3):449-458.

20. Ranganathan N, Lam JH, Wigle ED, et al. Morphology of the human mitral valve. II. The valve leaflets. *Circulation*. Mar 1970;41(3):459-467.
21. Martinez RM, O'Leary PW, Anderson RH. Anatomy and echocardiography of the normal and abnormal tricuspid valve. *Cardiol Young*. Sep 2006;16 Suppl 3:4-11.
22. Acar C, Perier P, Fontaliran F, et al. Anatomical study of the tricuspid valve and its variations. *Surg Radiol Anat*. 1990;12(3):229-230.
23. Akhter SA. The heart and pericardium. *Thorac Surg Clin*. May 2011;21(2):205-217, viii.
24. Greenbaum RA, Ho SY, Gibson DG, et al. Left ventricular fibre architecture in man. *Br Heart J*. Mar 1981;45(3):248-263.
25. James T. *Anatomy of the Coronary Arteries*. Hoeber Medical Division ed: Harper and Row; 1961.
26. McAlpine W. *Heart and Coronary Arteries, An Anatomical Atlas for Clinical Diagnosis, Radiological Investigation and Surgical Treatment*. Springer Verlag ed; 1975.
27. Bogers AJ, Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE, et al. Development of the origin of the coronary arteries, a matter of ingrowth or outgrowth? *Anat Embryol (Berl)*. 1989;180(5):437-441.
28. Sidi D. *Physiologie - physiopathologie et pathologie cardiovasculaire foetale*: EMC Pédiatrie - Maladies infectieuses; 2004.
29. Burkhoff D, Mirsky I, Suga H. Assessment of systolic and diastolic ventricular properties via pressure-volume analysis: a guide for clinical, translational, and basic researchers. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. Aug 2005;289(2):H501-512.
30. Lamers WH, Wessels A, Verbeek FJ, et al. New findings concerning ventricular septation in the human heart. Implications for maldevelopment. *Circulation*. Oct 1992;86(4):1194-1205.
31. Planche C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al. Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. Sep 1988;96(3):354-363.
32. Levin DL, Paul MH, Muster AJ, et al. d-Transposition of the great vessels in the neonate. A clinical diagnosis. *Arch Intern Med*. Oct 1977;137(10):1421-1425.
33. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *Jama*. Jun 13 1966;196(11):991-992.
34. Henry CG, Goldring D, Hartmann AF, et al. Treatment of d-transposition of the great arteries: management of hypoxemia after balloon atrial septostomy. *Am J Cardiol*. Feb 1981;47(2):299-306.
35. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*. Sep 1976;72(3):364-370.
36. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. Oct 1981;82(4):629-631.
37. Bender HW, Jr., Stewart JR, Merrill WH, et al. Ten years' experience with the Senning operation for transposition of the great arteries: physiological results and late follow-up. *Ann Thorac Surg*. Feb 1989;47(2):218-223.
38. Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. Sep 1 2004;44(5):1095-1102.
39. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart*. May 2005;91(5):652-656.
40. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. Jan 1997;29(1):194-201.
41. Hayes CJ, Gersony WM. Arrhythmias after the Mustard operation for transposition of the great arteries: a long-term study. *J Am Coll Cardiol*. Jan 1986;7(1):133-137.

42. Roubertie F, Thambo JB, Bretonneau A, et al. Late outcome of 132 Senning procedures after 20 years of follow-up. *Ann Thorac Surg.* Dec 2011;92(6):2206-2213; discussion 2213-2204.
43. Talwar S, Nair VV, Choudhary SK, et al. Atrial switch operation in the current era: modifications and pitfalls. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* Jan 1 2012;3(1):96-103.
44. Chiappa E, Micheletti A, Sciarrone A, et al. The prenatal diagnosis of, and short-term outcome for, patients with congenitally corrected transposition. *Cardiol Young.* Jun 2004;14(3):265-276.
45. Anderson KR, Danielson GK, McGoon DC, et al. Ebstein's anomaly of the left-sided tricuspid valve: pathological anatomy of the valvular malformation. *Circulation.* Sep 1978;58(3 Pt 2):187-91.
46. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, et al. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* Jul 17 2002;40(2):285-290.
47. Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting system in congenitally corrected transposition. *Lancet.* Jun 9 1973;1(7815):1286-1288.
48. Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C, et al. Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. *Br Heart J.* Jan 1978;40(1):41-48.
49. Khairy P, Marelli AJ. Clinical use of electrocardiography in adults with congenital heart disease. *Circulation.* Dec 4 2007;116(23):2734-2746.
50. Pezard P, Banus Y, Laporte J, et al. [Corrected transposition of the great vessels in aged adults. Apropos of 2 patients aged 72 and 80]. *Arch Mal Coeur Vaiss.* Oct 1986;79(11):1637-1642.
51. Westerman GR, Lang P, Castaneda AR, et al. Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects. *Circulation.* Aug 1982;66(2 Pt 2):1197-202.
52. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, Jr., et al. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* Jan 2005;129(1):182-191.
53. Mongeon FP, Connolly HM, Dearani JA, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol.* May 17 2008;57(20):2008-2017.
54. Ilbawi MN, Ocampo CB, Allen BS, et al. Intermediate results of the anatomic repair for congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg.* Feb 2002;73(2):594-599; discussion 599-600.
55. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, et al. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg.* May 1994;107(5):1272-1283.
56. Myers PO, Bautista-Hernandez V, Baird CW, et al. Tricuspid regurgitation or Ebsteinoid dysplasia of the tricuspid valve in congenitally corrected transposition: is valvuloplasty necessary at anatomic repair? *J Thorac Cardiovasc Surg.* Feb 2014;147(2):576-580.
57. Rastelli GC, McGoon DC, Wallace RB. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* Oct 1969;58(4):545-552.
58. Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, 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.* Jun 2003;125(6):1229-1241.
59. Cools B, Brown SC, Louw J, et al. Pulmonary artery banding as 'open end' palliation of systemic right ventricles: an interim analysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* Apr 2012;41(4):913-918.
60. Kral Kollars CA, Gelehrter S, Bove EL, et al. Effects of morphologic left ventricular pressure on right ventricular geometry and tricuspid valve regurgitation in patients

- with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* Mar 1 2010;105(5):735-739.
61. Acar P, Sidi D, Bonnet D, et al. Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the paediatric cardiologist. *Heart.* Nov 1998;80(5):479-483.
 62. Devaney EJ, Ohye RG, Bove EL. Technical aspects of the combined arterial switch and senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2003;6:9-15.
 63. Graham TP, Jr., Markham L, Parra DA, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: an update. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* Oct 2007;9(5):407-413.
 64. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, et al. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). *Eur Heart J.* Jul 2004;25(14):1264-1270.
 65. Paul M, Wernovsky G. *Transposition of the great arteries; Heart Disease in Infants, Children and Adolescents Including the Fetus and Young Adult.*: Moss and Adams; 1995.
 66. Hainsworth R. Cardiovascular reflexes from ventricular and coronary receptors. *Adv Exp Med Biol.* 1995;381:157-174.
 67. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg.* Apr 1995;109(4):642-652; discussion 652-643.
 68. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* Jul 5 2005;46(1):1-8.
 69. Winter MM, Scherptong RW, Kumar S, et al. Ventricular response to stress predicts outcome in adult patients with a systemic right ventricle. *Am Heart J.* Nov 2010;160(5):870-876.
 70. Masden R, Franch H. *Isolated congenitally corrected transposition of the great arteries.* New York : McGraw Hill ed: Update III: the heart; 1980.
 71. Wang Y, Loghmanpour N, Vandenberghe S, et al. Simulation of dilated heart failure with continuous flow circulatory support. *PLoS One.* 2014;9(1):e85234.
 72. Bollensdorff C, Lookin O, Kohl P. Assessment of contractility in intact ventricular cardiomyocytes using the dimensionless 'Frank-Starling Gain' index. *Pflugers Arch.* Jul 2011;462(1):39-48.
 73. Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, 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.* Oct 2000;36(4):1365-1370.
 74. Zong P, Tune JD, Downey HF. Mechanisms of oxygen demand/supply balance in the right ventricle. *Exp Biol Med (Maywood).* Sep 2005;230(8):507-519.
 75. Murray PA, Baig H, Fishbein MC, et al. Effects of experimental right ventricular hypertrophy on myocardial blood flow in conscious dogs. *J Clin Invest.* Aug 1979;64(2):421-427.
 76. Manohar M, Tranquilli WJ, Parks CM, et al. Regional myocardial blood flow and coronary vasodilator reserve during acute right ventricular failure due to pressure overload in swine. *J Surg Res.* Nov 1981;31(5):382-391.
 77. Sakamoto S, Takahashi S, Coskun AU, et al. Relation of distribution of coronary blood flow volume to coronary artery dominance. *Am J Cardiol.* May 15 2013;111(10):1420-1424.
 78. Dodge JT, Jr., Brown BG, Bolson EL, et al. Lumen diameter of normal human coronary arteries. Influence of age, sex, anatomic variation, and left ventricular hypertrophy or dilation. *Circulation.* Jul 1992;86(1):232-246.
 79. Murray PA, Vatner SF. Reduction of maximal coronary vasodilator capacity in conscious dogs with severe right ventricular hypertrophy. *Circ Res.* Jan 1981;48(1):25-33.

80. Pilz G, Heer T, Graw M, et al. Influence of small caliber coronary arteries on the diagnostic accuracy of adenosine stress cardiac magnetic resonance imaging. *Clin Res Cardiol.* Mar 2011; 100(3):201-208.
81. Celik T, Iyisoy A, Kursaklioglu H, et al. Does coronary artery size really matter? *Echocardiography.* Jul 2005;22(6):479-486.
82. Marcus M. *Differences in the regulation of coronary perfusion to the right and left ventricles.* Vol the coronary circulation in health and disease: New York: McGraw Hill; 1983.
83. Kusachi S, Nishiyama O, Yasuhara K, et al. Right and left ventricular oxygen metabolism in open-chest dogs. *Am J Physiol.* Nov 1982;243(5):H761-766.
84. Zong P, Sun W, Setty S, et al. Alpha-adrenergic vasoconstrictor tone limits right coronary blood flow in exercising dogs. *Exp Biol Med (Maywood).* Apr 2004;229(4):312-322.
85. Deussen A, Ohanyan V, Jannasch A, et al. Mechanisms of metabolic coronary flow regulation. *J Mol Cell Cardiol.* Apr 2012;52(4):794-801.
86. Anversa P, Sonnenblick EH. Ischemic cardiomyopathy: pathophysiologic mechanisms. *Prog Cardiovasc Dis.* Jul-Aug 1990;33(1):49-70.
87. Turek Z, Hoofd L, Rakusan K. Myocardial capillaries and tissue oxygenation. *Can J Cardiol.* Mar-Apr 1986;2(2):98-103.
88. Takemura G, Takatsu Y, Fujiwara H. Luminal narrowing of coronary capillaries in human hypertrophic hearts: an ultrastructural morphometrical study using endomyocardial biopsy specimens. *Heart.* Jan 1998;79(1):78-85.
89. Bache RJ, Vrobel TR. Effects of exercise on blood flow in the hypertrophied heart. *Am J Cardiol.* Oct 22 1979;44(5):1029-1033.
90. Vogel M, Smallhorn JF, Gilday D, et al. Assessment of myocardial perfusion in patients after the arterial switch operation. *J Nucl Med.* Feb 1991;32(2):237-241.
91. Hayes AM, Baker EJ, Kakadeker A, et al. Influence of anatomic correction for transposition of the great arteries on myocardial perfusion: radionuclide imaging with technetium-99m 2-methoxy isobutyl isonitrile. *J Am Coll Cardiol.* Sep 1994;24(3):769-777.
92. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, et al. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation.* Sep 8 1998;98(10):997-1005.

VIII. LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Forme ovale du ventricule de morphologie gauche et triangulaire du ventricule de morphologie droite du fait du conus sous-pulmonaire (CSP).	8
Figure 2 : Pièce anatomique d'un ventricule droit (image de L Houyel, Centre Chirurgical Marie Lannelongue).	9
Figure 3 : Anatomie des ventricules droits et gauches. (Issu de l'Atlas d'anatomie humaine, Franck H. Netter, ed. Masson.).....	10
Figure 4 : Orientation des différentes couches de fibres musculaires myocardiques	11
Figure 5 : Embryologie du réseau coronaire.	12
Figure 6 : Anatomie du réseau coronaire.....	13
Figure 7 : Répartition de la vascularisation des segments myocardiques du ventricule gauche.	14
Figure 8 : Courbe pression-volume du ventricule gauche (en bleu) et du ventricule droit (en violet) illustrant les différences de compliance et de contractilité des deux ventricules.	14
Figure 9 : Embryologie de la transposition des gros vaisseaux.....	15
Figure 10 : A : schéma d'une transposition des gros vaisseaux. B : Image échocardiographique en 2D montrant les 2 gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire) sortant parallèles des ventricules	16
Figure 11 : Classification de Planché (Marie Lannelongue) de la disposition des coronaires dans la transposition des gros vaisseaux.	16
Figure 12 : Image de scopie d'un Rashkind.	17
Figure 13 : A : schéma du switch atrial. B : Image échocardiographique en 2D d'un switch atrial par la technique de Senning avec aspect typique du « genou du Senning ».	18
Figure 14 : Schéma des techniques chirurgicales de Senning (A) et de Mustard (B).	18
Figure 15 : A : Schéma d'un switch artériel, B : Technique chirurgicale du switch artériel.	19
Figure 16 : Schéma d'un cœur normal à gauche et d'une double discordance à droite.	20
Figure 17 : Schéma d'un double switch (switch atrial et switch artériel).....	22
Figure 18 : Schéma d'une intervention de REV (A) et de Rastelli (B).	23
Figure 19 : A : Fraction d'éjection ventriculaire droite en fonction de l'âge des patients dans les TGV palliées par switch atrial. (Millane T, J Am Coll Cardiol 2000 ⁷). B : Courbe de survie sans dysfonction systolique ventriculaire droite chez les patients porteurs de double discordance. (Graham TP, J Am Coll Cardiol 2000 ⁸)	24
Figure 20 : Mesure des volumes en IRM	29
Figure 21 : Mesure des ostia en scanner.....	30
Figure 22 : Mesure des ostia en IRM.....	31
Figure 23 : A : FEVD en fonction de l'âge avec absence de corrélation, B : VTDVD en fonction de l'âge avec corrélation.	38
Figure 24 : FEVD en fonction des diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.....	39
Figure 25 : Volume télédiastolique du ventricule gauche en fonction du diamètre du TC.....	40
Figure 26 : diamètres des ostia coronaires rapportés à la surface corporelle en fonction de l'insuffisance tricuspide ou des épisodes d'insuffisance cardiaque.	42
Figure 27 : Répartition de la population en fonction de l'âge (n=35).	43
Figure 28 : FEVD en fonction de TC/SC et FEVD en fonction de CD/SC	44
Figure 29 : Volume télédiastolique du ventricule gauche en fonction du diamètre du TC dans le sous-groupe des plus de 30 ans.	45
Figure 30 : A : Pression veineuse en oxygène des coronaires en fonction de la consommation myocardique en oxygène pour les ventricules droit et gauche. B : Flux sanguin coronarien en fonction de la pression veineuse en oxygène des coronaires pour les ventricules droit et gauche ⁷⁴	50
Figure 31: IRM de stress à l'adénosine et angiographie coronaire. (Issu de Pilz et Al, Clin Res Cardiol, 2011 ⁸⁰)	53

IX. LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : étiologies évoquées dans la littérature pour expliquer la dysfonction systolique des ventricules droits systémiques. CEC : Circulation Extra-Corporelle.	25
Tableau 2 : descriptif des pathologies.	33
Tableau 3 : Descriptif des anomalies associées.	34
Tableau 4 : caractéristiques de la population.* Chi2 ou Fisher Exact, **test de Mann et Whitney.	36
Tableau 5 : Relation entre les fonctions, les volumes ventriculaires et l'âge des patients.	37
Tableau 6 : Relation entre l'âge des patients et les critères de jugement secondaires.	38
Tableau 7 : Corrélation entre la FEVD et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.	39
Tableau 8 : Corrélation entre la fonction systolique du ventricule gauche, les volumes des ventricules et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.	40
Tableau 9 : Relation entre les critères secondaires et les diamètres des coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC.	41
Tableau 10 : Moyennes, écarts-types et médianes du diamètre de l'ostium de la coronaire droite rapporté à la surface corporelle en fonction de l'insuffisance tricuspide et des épisodes d'insuffisance cardiaque.	42
Tableau 11 : Répartition du sous groupe des plus de 30 ans en fonction de la pathologie ...	43
Tableau 12 : Corrélation entre la FEVD et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC, dans le sous-groupe des plus de 30 ans.	44
Tableau 13 : Corrélation entre la fonction systolique du ventricule gauche, les volumes des ventricules et les diamètres des ostia coronaires, exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC, dans le sous-groupe des plus de 30 ans.	45
Tableau 14 : Relations entre les critères secondaires et les diamètres des ostia coronaires exprimés par les paramètres CD/TC, CD/SC et TC/SC dans le sous-groupe des plus de 30 ans.	46
Tableau 15 : Moyennes, écarts-types et médianes du diamètre de l'ostium de la coronaire droite rapporté à la surface corporelle, en fonction de l'insuffisance tricuspide et des épisodes d'insuffisance cardiaque dans le sous-groupe des plus de 30 ans.	46

LISTE DES PROFESSEURS ET MAITRES DE CONFERENCES DU CENTRE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE DE NANTES

AGARD Christian	MEDECINE INTERNE, GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
ANTIGNAC BONNAUD- Angélique	PSYCHOLOGIE MEDICALE
ARMSTRONG Olivier	ANATOMIE
ASEHNOUNE Karim	ANESTHESIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
BACH-NGOHOU Botum Kalyane	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
BARON Olivier	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
BARRIER Jacques	MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT...
BARRIERE Paul	MEDECINE ET BIOLOGIE DU DEVELOPPEMENT ET DE LA REPRODUCTION
BATARD Eric	THERAPEUTIQUE
BENE Marie-Christine	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
BENNOUNA Jaafar	CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE
BERRUT Gilles	MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
BEZIEAU Stéphane	GENETIQUE
BLANC François-Xavier	PNEUMOLOGIE
BLANCHARDIE Philippe	BIOLOGIE CELLULAIRE
BLANCHO Gilles	NEPHROLOGIE
BLANLOEIL Yvonnick	ANESTHESIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
BODERE KRAEBER Françoise	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
BONNOT Olivier	PEDO-PSYCHIATRIE
BORDURE Philippe	OTO RHINO LARYNGOLOGIE
BOSSARD BOISSEAU Céline	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOL.
BOUCHOT Olivier	UROLOGIE
BOUTOILLE David	MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES
BOUTON-KELLY Ludivine	ANGLAIS
BRESSOLLETTE Céline	BACTERIOLOGIE VIROLOGIE ET HYGIENE HOSPITALIERE
BRULEY DES VARANNES Stanislas	HEPATO-GASTROENTEROLOGIE
BUDNIK MATYSIAK Tamara	HEPATOLOGIE GASTRO-ENTEROLOGIE
CAILLON Jocelyne	BACTERIOLOGIE VIROLOGIE HYGIENE HOSPITALIERE
CANEVET Jean-Paul	MEDECINE GENERALE
CARIOU Bertrand	ENDOCRINOLOGIE
CHAMBELLAN Arnaud	PHYSIOLOGIE
CHEREL Michel	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
CLASSE Jean-Marc	CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE
CLEMENT Renaud	MEDECINE LEGALE
CORON Emmanuel	HEPATOLOGIE GASTRO-ENTEROLOGIE
CORVEC Stéphane	BACTERIOLOGIE VIROLOGIE HYGIENE HOSPITALIERE

DAILLY Eric	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE, PHARMACOLOGIE CLINIQUE
DAMIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTAL Jacques	IMMUNOLOGIE
DARMAUN Dominique	NUTRITION
DAVID Laurent	BIOLOGIE CELLULAIRE
DELECRIN joel	CHIR. ORTHOP. ET TRAUMATOLOGIQUE
DENIS Marc	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
DERKINDEREN Pascal	NEUROLOGIE
DESAL Hubert	RADIOLOGIE IMAGERIE MEDICALE
DOUILLARD Jean-yves	CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE
DRENO - LEFRAY Brigitte	DERMATOLOGIE
DUPAS Benoît	RADIOLOGIE IMAGERIE MEDICALE
DUPAS Dominique	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
DUTEILLE Franck	CHIRURGIE PLASTIQUE, RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE
ESPITALIER Florent	OTO RHINO LARYNGOLOGIE
FAKHOURI Fadi	NEPHROLOGIE
FAYET Guillemette	PHYSIOLOGIE
FOUCHER Yohann	BIostatistiques
FREOUR Thomas	MEDECINE ET BIOLOGIE DU DEVELOPPEMENT ET DE LA REPRODUCTION
GAILLARD Christine	ANGLAIS
GASCHET Joëlle	BIOLOGIE CELLULAIRE
GAY-ANDRIEU Françoise	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
GIRAL Magalie	NEPHROLOGIE
GORONFLOT Lionel	MEDECINE GENERALE
GOUEFFIC Yann	CHIRURGIE VASCULAIRE
GOUIN François	CHIR. ORTHOP. ET TRAUMATOLOGIQUE
GOURNAY Véronique	PEDIATRIE
GRAS LE GUEN Christele	PEDIATRIE
GRATAS-RABBIA Catherine	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
GUERIN Patrice	CARDIOLOGIE
GUIHARD Gilles	PHYSIOLOGIE
HALGAND ANGELE Nathalie	SCIENCES DE GESTION
HAMEL Antoine	ANATOMIE
HAMEL Olivier	ANATOMIE
HAMIDOU Mohamed	MEDECINE INTERNE
HARB Jean	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
HAROUSSEAU Jean-Luc	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
HERMOUET Sylvie	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
HEYMANN Dominique	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE
HEYMANN Marie-Françoise	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
HOURLMANT Maryvonne	NEPHROLOGIE
JEAN Miguel	MEDECINE ET BIOLOGIE DE LA REPRODUCTION
JOLLIET Pascale	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE ; PHARMACOLOGIE BIOLOGIQUE

JOSIEN Régis	IMMUNOLOGIE
KARAM Georges	UROLOGIE
KREMPF Michel	ENDOCRINOLOGIE ET MAL. METABOLIQUES
LABOISSE Christian	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LACAILLE Jacqueline	MEDECINE GENERALE
LAMBERT gilles	NUTRITION
LAMIRAULT Guillaume	BIOLOGIE CELLULAIRE / CARDIOLOGIE
LAPLAUD David	NEUROLOGIE
LAUNAY Elise	PEDIATRIE
LE CAIGNEC Cédric	GENETIQUE
LE CONTE Philippe	REANIMATION MEDICALE
LE GOFF Benoît	RHUMATOLOGIE
LE GOUILL Steven	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
LE MAREC Hervé	CARDIOLOGIE
LE MEUR Guylène	OPHTALMOLOGIE
LECLAIR Marc David	CHIRURGIE INFANTILE
LEHUR Paul-Antoine	CHIRURGIE DIGESTIVE
LEJUS Corinne	ANESTHESIE REANIMATION CHIRURGICALE
LEMARCHAND Patricia	BIOLOGIE CELLULAIRE
LEPELLETIER Didier	BACTERIOLOGIE ; VIROLOGIE ET HYGIENE HOSPITALIERE
LETOURNEAU Thierry	PHYSIOLOGIE
LOPES Patrice	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE
LOUVET Sylvain	PHYSIOLOGIE
MAGNAN Antoine	PNEUMOLOGIE
MAHE Marc	CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE
MALARD Olivier	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
MARJOLET Michel	PARASITOLOGIE - FAC MEDECINE
MASSON Damien	BIOCHIMIE ; BIOLOGIE MOLECULAIRE
MAUGARS Yves	RHUMATOLOGIE
MERCIER Jacques-Marie	CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE
MERCIER Sandra	GENETIQUE
MILIN Caroline	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
MIRALLIE Eric	CHIRURGIE DIGESTIVE
MOREAU Philippe	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
MORET Leïla	EPIDEMIOLOGIE
MORIO Florent	PARASITOLOGIE MYCOLOGIE
MOSNIER Jean-François	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
NGUYEN Jean-Michel	BIOSTATISTIQUES
NIZARD Jean-Julien	MEDECINE GENERALE
NOBECOURT DUPUY Estelle	NUTRITION
ORY Benjamin	HISTOLOGIE CYTOLOGIE
PAINEAU Jacques	CHIRURGIE GENERALE
PASSUTI Norbert	CHIR. ORTHOP. ET TRAUMATOLOGIQUE
PATRA Philippe	CHIRURGIE VASCULAIRE
PECHEREAU Alain	OPHTALMOLOGIE
PEREON Yann	PHYSIOLOGIE

PERROUIN - VERBE Brigitte	MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
PILOQUET Philippe	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE
PISTORIUS Marc-Antoine	COORDONNATEUR REGIONAL MEDECINE VASCULAIRE
PLANCHON Bernard	MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
PLOTEAU Stéphane	ANATOMIE
POTEL Gilles	THERAPEUTIQUE
POTTIER Pierre	MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
PROBST Vincent	CARDIOLOGIE
QUEREUX Gaëlle	DERMATOLOGIE ; VENEROLOGIE
RAFFI François	MALADIES INFECTIEUSES ET TROPICALES
RENAUDIN Karine	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
RICHET Hervé	BACTERIOLOGIE ; VIROLOGIE ET HYGIENE HOSPITALIERE
ROBERT Roger	NEUROTRAUMATOLOGIE
RODAT Olivier	MEDECINE LEGALE
ROUSSEAU Caroline	BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
ROUSSEL Jean-Christian	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
ROZE Jean-Christophe	PEDIATRIE
SENAND Rémy	MEDECINE GENERALE
SERFATY jean-michel	RADIOLOGIE IMAGERIE MEDICALE
STALDER Jean-françois	DERMATOLOGIE , VENEROLOGIE
TESSIER Philippe	ECONOMIE DE LA SANTE
TOQUET Claire	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
TOUMANIANTZ Gilles	PHYSIOLOGIE
TRICHET Valérie (MIGNE)	HISTOLOGIE CYTOLOGIE
TROCHU Jean-Noël	CARDIOLOGIE
VALMORI Danila	CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE
VANELLE Jean-Marie	PSYCHIATRIE D'ADULTES
VANWASSENNOVE Laure	MEDECINE GENERALE
VENISSE Jean-Luc	PSYCHIATRIE D'ADULTES
VIGNEAU VICTORRI Caroline	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE ; PHARMACOLOGIE CLINIQUE
VILLERS Daniel	REANIMATION MEDICALE
WEBER Michel	OPHTALMOLOGIE

NOM : LACHAUD

PRENOM : Matthias

Titre de Thèse :

**CORONAIRES ET DYSFONCTION VENTRICULAIRE DROITE
CHEZ LES PATIENTS PORTEURS D'UN VENTRICULE DROIT SYSTEMIQUE.
(DOUBLE DISCORDANCE OU TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX AVEC SWITCH ATRIAL)**

Objectif :

Le ventricule droit, dans certaines malformations cardiaques congénitales, se trouve en position systémique. A long terme, une altération de la fonction contractile du ventricule droit systémique a été constatée chez certains patients. Une baisse de la réserve coronaire et une ischémie myocardique ont été incriminées dans les mécanismes étiologiques de cette dysfonction systolique. En l'absence de données sur le rôle potentiel du développement coronaire sur la fonction contractile du ventricule droit systémique, notre étude se propose, à partir de données IRM et scannographiques de patients porteurs d'un ventricule droit systémique, de rechercher une potentielle relation entre le développement coronaires et la fonction systolique ventriculaire droite.

Méthodes :

35 patients adultes porteurs d'un ventricule droit systémique (23 avec une transposition des gros vaisseaux palliée par switch atrial, âgés de 30+/-5 ans et 12 avec une double discordance, âgés de 35+/-19 ans) ont été recrutés de façon rétrospective et monocentrique au sein de l'unité des cardiopathies congénitales adultes du CHU de Nantes. La fraction d'éjection ventriculaire droite (FEVD) a été obtenue en ciné IRM. Nous l'avons comparée à la dominance et à la taille des ostia des artères coronaires droite et gauche, mesurés en IRM et en scanner et exprimés selon trois paramètres : diamètres des ostia coronaires droit et gauche rapportés à la surface corporelle (CD/SC et TC/SC respectivement) et rapport entre le diamètre de l'ostium de la coronaire droite et le diamètre de l'ostium de la coronaire gauche (CD/TC).

Résultats :

Aucune corrélation n'a été mise en évidence entre la taille des ostia coronaires et la FEVD à l'échelle de la population entière ($p=0,19$ pour CD/SC, $p=0,21$ pour TC/SC et $p=0,98$ pour CD/TC). En revanche, pour le sous-groupe des plus de 30 ans, il existe une corrélation positive avec la FEVD pour les rapports CD/SC ($p=0,027$, $\rho=0,492$) et TC/SC ($p=0,03$, $\rho=0,484$). Le rapport CD/TC n'est pas corrélé à la FEVD ($p=0,48$).

Conclusion :

Il existe une corrélation positive entre la taille des ostia coronaires et la fraction d'éjection ventriculaire droite chez les patients de plus de 30 ans porteurs d'un VD en position systémique. D'autres études sont nécessaires pour confirmer ces résultats et rechercher si la dilatation des coronaires est un facteur protecteur de la dysfonction systolique des VD systémiques.

MOTS-CLES

**Coronaires, Ventricules droits systémiques, Double discordance,
Transposition des gros vaisseaux, Dysfonction ventriculaire droite,
Insuffisance cardiaque, Insuffisance tricuspide.**