

INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	3
I- Patients.....	3
II- Méthodes.....	3
RESULTATS	14
I- Cardiopathies congénitales non cyanogènes.....	15
1- Données épidémiologiques:.....	15
1-1 Nombre des cas par an:.....	15
1-2 Age:.....	15
1-3 Sexe:.....	16
1-4 Antécédants:.....	16
2- Données cliniques:.....	17
3-1 Cliniques:.....	17
a- Signes fonctionnels:.....	17
b- Signes physiques:.....	17
c- Malformations extracardiaques associées:.....	18
3-2 Echocardiographie:.....	18
a- Répartition des cardiopathies non cyanogènes:.....	18
b- Communication interventriculaire:.....	19
c- Canal atrioventriculaire:.....	20
3- Données thérapeutiques:.....	21
3-1 Traitement médical:.....	21
3-2 Traitement chirurgical:.....	21
a- Indications:.....	21
b- Cerclage:.....	22
c- Résultats:.....	25
d- Mortalité:.....	27
e- Morbidité:.....	28
f- Suivi post-opératoire:.....	28
II- Cardiopathies congénitales cyanogènes:.....	29
1- Données épidémiologiques:.....	29
1-1 Age:.....	29
1-2 Sexe:.....	29
1-3 Antécédants:.....	29
2- Données cliniques et paracliniques:.....	29
2-1 Clinique:.....	29
a- Signes fonctionnels:.....	29
b- Signes physiques:.....	30
c- Malformations extracardiaques associées:.....	31
2-2 Echocardiographie:.....	31
3- Données thérapeutiques:.....	32

3-1 Traitement médical:.....	32
3-2 Traitement chirurgical:.....	32
a- Indications:.....	32
b- Blalock-Taussig:.....	33
c- Résultats:.....	34
d- Mortalité:.....	35
e- Morbidité:.....	35
f-Evolution:.....	35
III- Cardiopathies congénitales complexes:.....	36
1- Données épidémiologiques:.....	36
1-1 Nombre des cas par an:.....	36
1-2 Age:.....	36
1-3 Sexe:.....	37
1-4 Antécédants:.....	37
1-5 Répartition des cardiopathies complexes:.....	37
2- Données cliniques et paracliniques:.....	37
2-1 Clinique:.....	37
a-Signes fonctionnels:.....	37
b-Signes physiques:.....	37
c-Malformations associées:.....	38
2-2 Echocardiographie:.....	38
a- Atrésie tricuspide:.....	38
b- Ventricule droit à double issu:.....	40
c- Transposition des gros vaisseaux:.....	40
d- Cœur univentriculaire:.....	40
3- Données thérapeutiques:.....	40
3-1 Traitement médical:.....	40
3-2 Traitement chirurgical:.....	41
a- Indications:.....	41
b- Cerclage:.....	42
c- Blalock-Taussig:.....	43
d- Glenn shunt:.....	43
e- Intervention de Fontan:.....	46
DISCUSSION	47
I- Epidémiologie:.....	49
1- Fréquence:.....	49
2- Age:.....	49
II- Clinique:.....	50
III- Paraclinique:.....	51
1- Echocardiographie:.....	52
1-1 Cardiopathies congénitales non cyanogènes:.....	52
1-2 Cardiopathies congénitales cyanogènes:.....	53
1-3 Cardiopathies congénitales complexes:.....	53

IV- Données thérapeutiques:.....	55
1- Traitement médical:.....	56
2- Chirurgie palliative:.....	57
2-1 Cerclage:.....	57
2-2 Shunt de Blalock-Taussig:	62
2-3 Glenn shunt:	66
2-4 Intervention de Fontan:.....	69
3- Résultats opératoires:.....	72
3-1 Cerclage:.....	72
a- Mortalité:.....	72
b- Morbidité:.....	72
c- Suivi postopératoire:.....	73
3-2 Shunt de Blalock-Taussig:.....	74
a- Mortalité:.....	74
b- Morbidité:.....	75
c- Suivi postopératoire:.....	76
3-3 Glenn shunt:.....	76
a- Mortalité:.....	76
b- Morbidité:.....	77
c- Suivi postopératoire:.....	77
3-4 Intervention de Fontan:.....	78
a- Mortalité:.....	78
b- Morbidité:.....	78
c- Suivi postopératoire:.....	78
 CONCLUSION.....	 79
 RESUMES.....	 81
 BIBLIOGRAPHIE.....	 85

A decorative, ornate frame with intricate scrollwork and flourishes. The word "INTRODUCTION" is written in a bold, serif, all-caps font across the center of the frame.

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont des malformations du cœur et/ou des gros vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement. On inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures normalement présentes au cours de la vie fœtale (1).

Les cardiopathies congénitales constituent une cause de morbidité et de mortalité très fréquente en pédiatrie. Dans les pays développés, le pronostic a été transformé grâce au perfectionnement incessant des techniques d'exploration, des techniques chirurgicales et de réanimation post-opératoire (2).

Au Maroc, bien que la réparation de nombre de malformations cardiaques soit possible chez le nouveau-né et le nourrisson, les procédures palliatives gardent encore des indications. Au total, 21 procédures palliatives chirurgicales ont été proposées pour la correction des cardiopathies congénitales, dont 4 sont les plus utilisées: le cerclage de l'artère pulmonaire, le shunt de Blalock-Taussig, le Glenn shunt, et Fontan (3).

A travers une étude rétrospective de 94 observations colligées au service de chirurgie cardiovasculaire du CHU Med VI de Marrakech, nous allons analyser les indications de chirurgie palliative des cardiopathies congénitales dans notre contexte, et les résultats opératoires et nous allons comparer les résultats de la chirurgie en deux temps par rapport à la chirurgie définitive d'emblée.



I. PATIENTS:

L'étude a inclus tous les malades porteurs de cardiopathies congénitales ayant été traités par une technique chirurgicale palliative, indépendamment de l'âge.

Ils ont été au nombre de 94 patients sur la période allant de janvier 2005 au décembre 2010.

II. Méthodes de travail :

Les dossiers ont été revus rétrospectivement.

La définition de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est la même que chez l'adulte, c'est une pression artérielle pulmonaire ≥ 25 mmHg au repos. Sur le plan pratique en pédiatrie on parle d'HTAP lorsque la pression systolique pulmonaire est supérieure à la moitié de la pression systolique artérielle. Elle est calculée par l'échocardiographie, par l'enregistrement de la vitesse maximale du flux de l'insuffisance tricuspide (plus souvent présente dans cette situation), qui permet de calculer le gradient de pression systolique entre le ventricule droit et l'oreillette droite en appliquant l'équation de simplifiée de Bernoulli (gradient = $4V^2$) en ajoutant à ce gradient une estimation de la pression auriculaire droite (POD), on obtient la pression systolique du ventricule droit.

Les cardiopathies diagnostiquées par échocardiographie, ont été regroupées selon leur physiopathologie en trois groupes:

- Groupe I: les cardiopathies congénitales non cyanogènes avec shunt gauche-droite, incluant la communication interventriculaire (CIV) et le canal atrioventriculaire (CAV).
- Groupe II: les cardiopathies congénitales cyanogènes, représenté par la tétralogie de Fallot.

- Groupe III: les cardiopathies congénitales complexes, incluant l'atrésie tricuspide (AT), la transposition des gros vaisseaux (TGV), le ventricule droit à double issu (VDDI) et le cœur univentriculaire.

Une fiche d'exploitation a été établie pour recueillir les données cliniques paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

Anesthésie:

Les malades de service ont été anesthésiés par la technique suivante:

1) Prémédication: se discute en cas de défaillance cardiaque et/ou détresse respiratoire, le plus souvent aucune prémédication n'est donnée.

2) Monitoring: est fait de monitoring standard des paramètres physiologiques: l'électrocardiogramme, la pression artérielle, la fréquence cardiaque, la saturation en oxygène, la température et la diurèse; et un monitoring invasif qui surveille la pression artérielle sanglante, la pression veineuse centrale, la gazométrie et l'hématocrite.

3) Induction: utilise les agents halogénés, par inhalation du Sévoflurane qui est bien toléré par les enfants et les nourrissons, parce qu'il entraîne moins d'effet inotrope négatif, une stabilité hémodynamique, ainsi, le Sévoflurane entraîne moins de tachycardie et de vasodilatation coronaire.

Ils sont associés aux morphiniques, présentés dans notre contexte le Fentanyl et le Sufentanyl; et les curares représenté par le Norcuron.

4) Intubation et ventilation: respectent la spécificité de la chirurgie cardiaque qui est l'ouverture thoracique, et se basent sur les volumes plutôt que les pressions.

5) Remplissage vasculaire: par un apport de base de 5cc/heure, par du sérum salé 0,9%, et adapté en fonction de l'état hémodynamique.

Fiche d'exploitation

Identité:

Sexe:

Age:

Antécédents:

- âge de la mère:
- consanguinité:
- trisomie 21:
- malformations extra-cardiaques:
- antécédent d'insuffisance cardiaque:
- traitement:
 - * digitaliques:
 - * diurétiques:
 - * inhibiteurs de l'enzyme de conversion:

Type de cardiopathie:

Communication interventriculaire	Canal atrio-ventriculaire
Tétralogie de Fallot	
Atrésie tricuspide	Transposition des gros vaisseaux
Ventricule droit à double issu	cœur univentriculaire

Clinique:

Signes fonctionnels:

- * cyanose
- * squatting:
- * dyspnée:
- * fatigabilité:
- * refus de tété:
- * syncope:
- * malaise anoxique:
- * crise d'HTA:

Signes physiques:

- * déformation thoracique:
- * hippocratisme digitale:
- * souffle cardiaque:
- * poids:
- * taille:

- * retards staturo-pondéral:
- * syndrome d'HTAP:
- * SPO2:

Echocardiographie:

Elle permet le diagnostic et la classification des cardiopathies:

1) cardiopathies congénitales non cyanogènes:

Communication interventriculaire:

- Taille:
 - Unique
 - multiple
- nombre:
 - Unique
 - multiple
- Type:
 - périmenbraneuse :
 - musculaire :
 - infindibulaire
- Siège:
- HTAP:
- HVD:
- HVG:
- malformation cardiaque associée:

Canal atrio-ventriculaire:

- Partielle:
- totale:
- Insuffisance mitrale:
- insuffisance tricuspide:
- HTAP:
- HVD:
- HVG:
- malformation cardiaque associée:

2) cardiopathies congénitales cyanogènes:

Tétralogie de Fallot:

- CIV:
 - taille
 - siège:
- anneau pulmonaire:
 - Normal
 - hypoplasique
 - agénésie
- état du tronc de l'artère pulmonaire:
- taille de l'artère pulmonaire:
- taille de l'artère pulmonaire droite:
- taille de l'artère pulmonaire gauche:

- aorte à cheval sur le septum:
 - <50%
 - >50%
- taille de VD:
- taille de VG:
- fraction d'éjection systolique:
- malformation cardiaque associée:

3) cardiopathies congénitales complexes:

Atrésie tricuspide:

- imperforation de la tricuspide:
- ventricule droit hypoplasique:
- malformation cardiaque associée:

Transposition des gros vaisseaux:

- sténose pulmonaire:
- sténose aortique:
- malformation cardiaque associée:

Ventricule droit à double issu:

- HVD:
- fraction d'éjection systolique:
- taille de l'artère pulmonaire:
- taille des branches de l'artère pulmonaire:
- DTVD/DTVG:
- malformation cardiaque associée:

Cœur univentriculaire:

- type:
- position des gros vaisseaux:
- malformation cardiaque associée:

Traitement:

Traitement médical en pré-opératoire:

- diurétiques:
- digitaliques:
- inhibiteurs de l'enzyme de conversion:
- bêtabloquants:
- sildénafil:

Actes de chirurgie palliative:

Cerclage:

- voie d'abord:
 - thoracotomie latéral gauche
 - sternotomie
- taille de l'artère pulmonaire:
- circonférence théorique de cerclage: 2, mm (poids)

- largeur retenue de cerclage:
- étude hémodynamique en per-opérateur:

		Avant cerclage	Après cerclage
Pression artérielle pulmonaire	PAPS		
	PAPD		
	PAM		
Pression artérielle systémique	PAS		
	PAD		
	PAM		
SPO2			

- tolérance de cerclage:
 - FC
 - SPO2
 - contractilité
- événement per-opérateur:
- séjour en réanimation:

EVOLUTION:

>>amélioration

*clinique:

- régression des signes fonctionnels:
- reprise de poids:

*paraclinique: échographie de contrôle

- gradient transcerclage:
- pression pulmonaire:
- diamètre de l'AP:
- cerclage trop serré:
- cerclage lâche:
- cerclage vicieux

>>Complications:

*immédiate:

- mortalité per-opératoire:
- Hémorragie:
- hémothorax:
- Etat de choc
- pneumopathies:
- SDRA:

*à court terme:

- Décès:
- sténose de l'AP:
- trouble de conscience:

Blalock-Taussig:

- voie d'abord:
 - sternotomie:
 - thoracotomie:
- type:
 - classique :
 - modifiée :
- diamètre de la prothèse: mm
- incident en per opératoire:
- SPO2 avant: %
- SPO2 après: %
- frémissement:
- TA diastolique:
- Séjour en réanimation :

EVOLUTION:

>>amélioration

*clinique:

- souffle cardiaque:
- SPO2:
- syncope:
- malaise anoxique:
- reprise de poids:

*paraclinique: échographie de contrôle

- anastomose perméable:
- pressions pulmonaires distales:
- diamètre du tronc de l'AP:

>>Complications:

*immédiate:

- Mortalité per-opératoire:
- Hémorragie :
- Hémothorax:
- Infection sur prothèse:
- Endocardite:
- Etat de choc:
- Pneumopathies:
- SDRA:

*à court terme:

- Décès:
- Sténose de montage:
- Hyperdébit:

Glenn shunt:

- avec CEC:
- sans CEC:
- étude hémodynamique:

		Pré-opératoire	Post-opératoire
Pression artérielle pulmonaire	PAPS		
	PAPD		
	PAM		
Pression artérielle systémique	PAS		
	PAD		
	PAM		

- diamètre de l'artère pulmonaire:
- événements per-opératoires:
- séjour en réanimation:

EVOLUTION:

>>amélioration

*clinique:

– régression des signes fonctionnels:

*paraclinique: échographie de contrôle

– anastomose perméable:

– pressions pulmonaires distales :

>>Complications:

*immédiate:

– Mortalité per-opératoire:

– Hémorragie :

– Hémothorax:

– Pneumopathies:

– SDRA:

*à court terme:

– Décès:

– Sténose de montage:

– Syndrome cave sup:

– Circulation collatérale thoracique:

– Myocardiopathie ischémique:

– Syndrome de Claude-Bernard Horner:

– Trouble de conscience:

– Coma:

– Agitation:

– Hallucination:

– Septicémie:

– Entéropathies exsudatives:

Fontan:

– type:

– événements per-opératoires:

– séjour en réanimation:

EVOLUTION:

>>amélioration

*clinique:

– régression des signes fonctionnels:

*paraclinique: échographie de contrôle

– anastomose perméable:

>>Complications:

*immédiate:

- Mortalité per-opératoire:
- Hémorragie :
- Hémothorax:
- Pneumopathies:
- SDRA:

*à court terme:

- Décès:
- Sténose de montage:
- Syndrome cave sup:
- Circulation collatérale thoracique:
- Myocardiopathie ischémique:
- Syndrome de Claude-Bernard Horner:
- Trouble de conscience:
- Coma:
- Agitation:
- Hallucination:
- Septicémie:
- Entéropathies exsudatives:

Rapport-Gratuit.com



RESULTATS

I. cardiopathies congénitales non cyanogènes: groupe I

Les cardiopathies congénitales non cyanogènes avec shunt gauche-droite, ont été retrouvées chez 57 malades, soit 60,6% de notre série.

1. Données épidémiologiques:

1-1 Nombre de cas par an:

Le nombre des cas opérés par an a été variable, et il a évolué selon une courbe croissante du 2005 à 2010. (Figure 1)

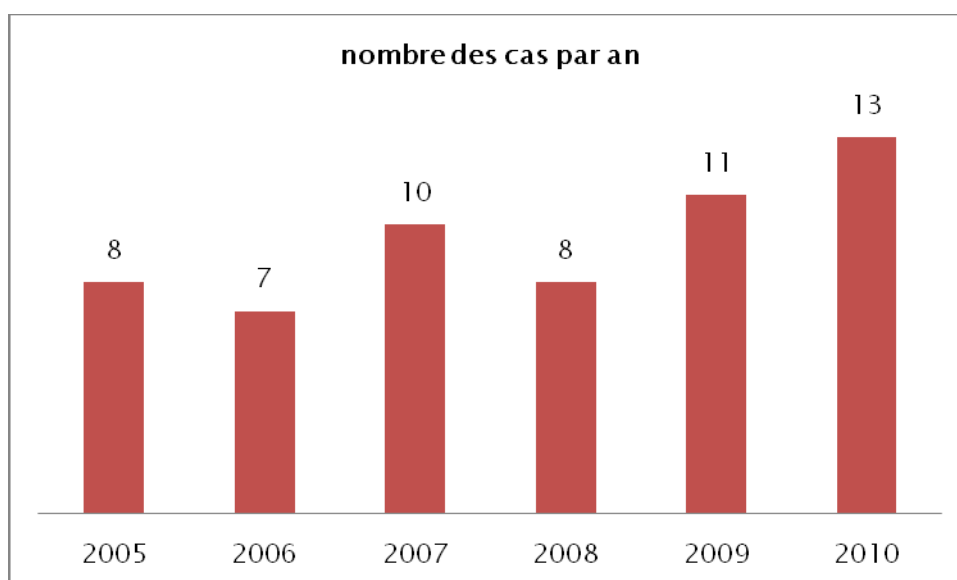


Figure 1: évolution par an du nombre de cas des cardiopathies congénitales non cyanogènes opérées au service du 2005 au 2010

1-2 Age:

L'âge moyen des patients lors de l'intervention a été 6,2 mois avec des extrêmes variaient entre 2 à 54 mois.

39% des malades avaient un âge < 6mois, 51% avaient un âge de 6 à 12 mois, et 10% > 12 mois.

Le patient âgé de 54 mois, avait une communication interventriculaire multiple en insuffisance cardiaque congestive.

1-3 Sexe: (figure 2)

Une légère prédominance féminine a été notée dans ce groupe: 27garçons pour 30 filles, soit un sexe ratio de 0,9.

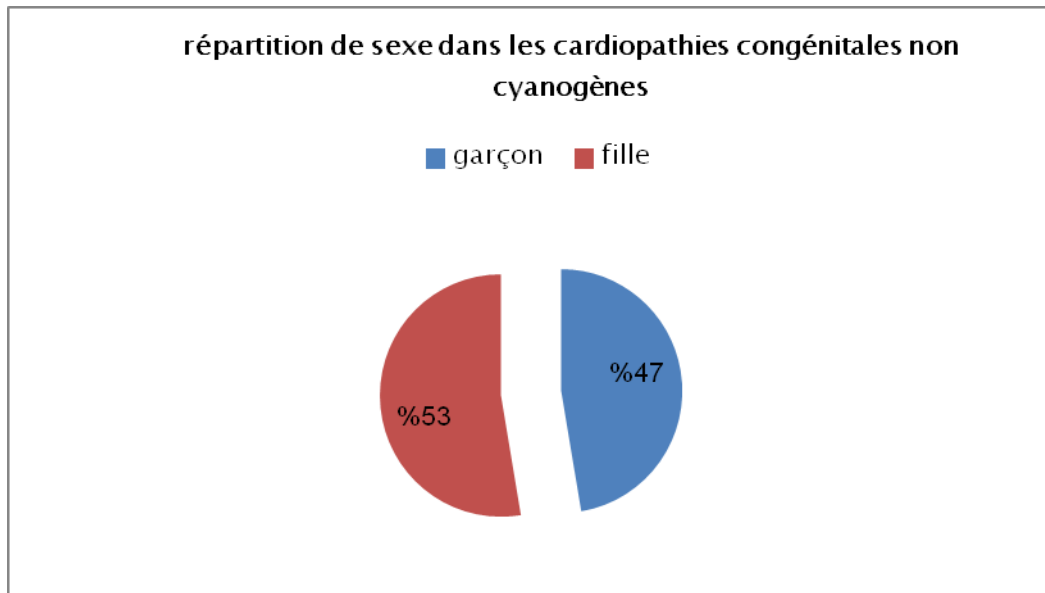


Figure2: répartition du sexe dans les cardiopathies non cyanogènes

1-4 Antécédents :

Une consanguinité parentale a été notée chez 12 couple soit 21,05%. L'âge maternel moyen lors de grossesse a été de 32 ans, avec des extrêmes de 19 ans à 43 ans. Parailleurs, un âge supérieur à 35 ans a été retrouvé chez 34 mères soit 59,6%.

2. Données cliniques et paracliniques:

2.1 Clinique :

a- Signes fonctionnels: (tableau I)

Les broncho-pneumopathies à répétition ont été retrouvées chez 40 patients soit 67,7%, une fatigabilité avec refus de tété a été noté chez 30 malades (50,8%), et 12 malades (20,3%) avaient une cyanose à l'effort.

Tableau I: signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Nombre	Fréquence
Broncho-pneumopathies	40	67,7%
Fatigabilité+refus de tété	30	50,8%
Cyanose d'effort	15	20,3%

b- Signes physiques: (tableau II)

La déformation thoracique à type de coup de hache a été notée chez 14 malades soit 23,72%.

Un morphotype en faveur de la trisomie 21, a été retrouvé chez 28 patients (47%).

Le poids moyen était de 4,8 kg variait entre 2 à 13 kg. 76% des malades ont un poids < 6 mois.

Le retard staturo-pondéral a été trouvé chez 41 enfants soit 69,4%, avec 35% des malades étaient en (-3) déviations standards.

L'insuffisance cardiaque clinique a été retrouvée chez 8 malades soit 13,5%.

Les signes cliniques évoquant une HTAP ont été objectivés chez 43 malades (72,8%).

Un souffle systolique en latéro-sternale gauche a été ausculté chez 23 malades (40,3%).

Tableau II: signes physiques

Signes physique	Nombre	Fréquence
Signes cliniques d'HTAP	43	72,8%

La chirurgie palliative des cardiopathies congénitales

Retard staturo-pondéral	41	69,4%
Déformation thoracique	14	23,72%
Insuffisance cardiaque	8	13,5%

c- malformations extracardiaques associées :

Le bilan polymalformatif n'a pas été réalisé systématiquement; cependant on a noté:

- 5 malades soit 8% ont eu un defect de la paroi abdominale, il s'agissait de 3 hernies inguinales, une hernie ombilicale et une hernie de la ligne blanche.

- un patient porteur d'une CIV avait un syndrome polymalformatif associant une dysmorphie faciale, duplication du rein droit, atrophie cortico-sous corticale cérébrale et hernie inguino-scrotale, sans anomalie de caryotype.

- un autre malade a présenté une imperforation anale associée à une CIV+PCA.

2.2 Échocardiographie :

L'échocardiographie a été réalisée chez tous nos malades, elle a été suffisant pour faire le diagnostic et évaluer le retentissement.

a- Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes: (tableau III)

La communication inter-ventriculaire (CIV) a été la cardiopathie congénitale la plus fréquente dans ce groupe chez 41 malades, soit 72%.

Elle a été isolée chez 25 malades, associée à une communication inter auriculaire (CIA) dans 11 cas, et associée à un canal artériel persistant (PCA) dans 5 cas.

Et le canal atrio-ventriculaire complet (CAV) a été retrouvé chez 16 cas des malades de ce groupe soit 28%; il a été isolé dans 10 cas (62,5%) et associé à une PCA dans 6 cas (37,5%).

Tableau III: Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes

cardiopathie	isolée	associée	total
--------------	--------	----------	-------

La chirurgie palliative des cardiopathies congénitales

		CIA	PCA	
CIV	25	11	5	41
CAV	10	0	6	16

b- Communication inter ventriculaire: n=41 (figure 3)

Le defect septal était péri membraneux chez 23 patients soit 56%, infundibulaire chez 10 (24%), et musculaire multiples chez 8 (19%).

La taille moyenne de ce defect était de 7,5mm variait entre 5 et 16mm. La dilatation des cavités cardiaques a été retrouvée chez 32 malades soit 78%, et elle a prédominé sur le cœur gauche (62%).

L'HTAP a été notée chez tous les malades de ce groupe, elle a été jugée importante sans que autant des chiffres n'avaient pas été mentionnés sur le compte rendu échographique.

La CIV a été associée à une CIA type ostium secundum chez 11 malades soit 26,8%, et à une PCA chez 5 malades (12,2%).

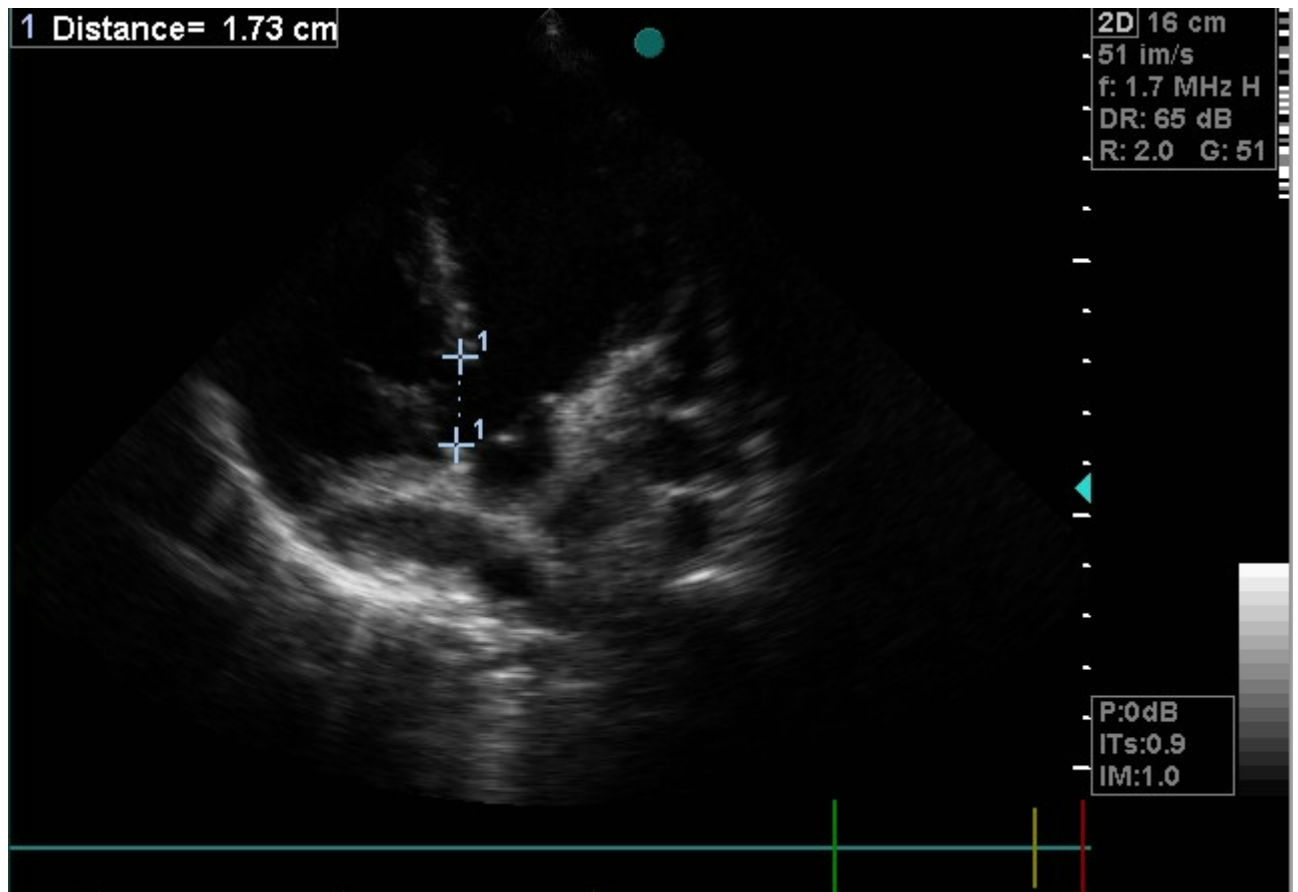


Figure3: image échocardiographique d'une CIV périmembraneuse large

c- Canal atrio-ventriculaire: n=16 (figure 4)

Le CAV était complet dans tous les cas, et tous les malades étaient en HTAP. Les cavités droites ont été dilatées dans 14 cas soit 87,5%.

Une insuffisance tricuspide a été notée dans 8 observations soit 50%, et une insuffisance mitrale minime dans 4 (25%), et une PCA a été associé dans 6 cas (37,5%).

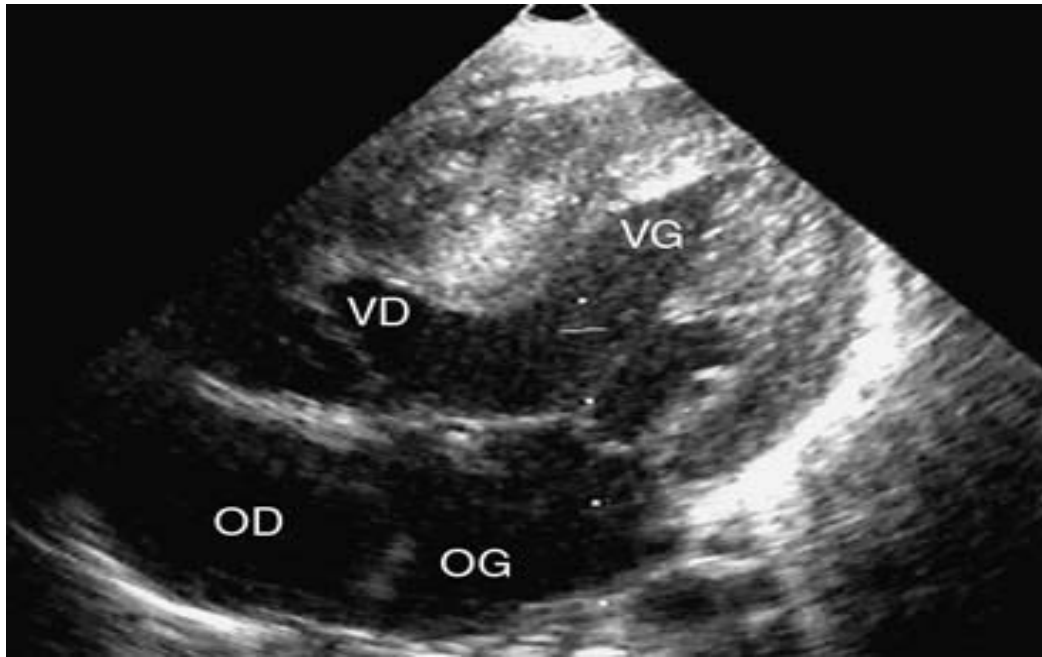


Figure4: Echocardiographie transthoracique d'un CAV complet avec PCA en très forte HTAP

3. Données thérapeutiques:

3-1. Traitement médical:

Les digitalo-diurétiques ont été prescrits à 49 malades soit 85,9%, et 16 patients ont bénéficié d'un traitement par les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (28%). En revanche, le sildénafil a été administré chez 10 patients de ce groupe (17,5%).

3-2. traitement chirurgical:

a- Indications:

Plusieurs considérations ont été prise en compte chez ce groupe de malades, en plus de l'hypertension artérielle pulmonaire, le faible poids des malades, le contexte social et les possibilités des soins post-opératoires, nous ont amené assez souvent à poser l'indication de cerclage de l'artère pulmonaire chez les malades ayant une CIV.

Pour les cas du CAV, le degré de fuite mitrale est un élément important dans la chirurgie de cette cardiopathie, et une fuite importante est une indication à la chirurgie réparatrice (5).

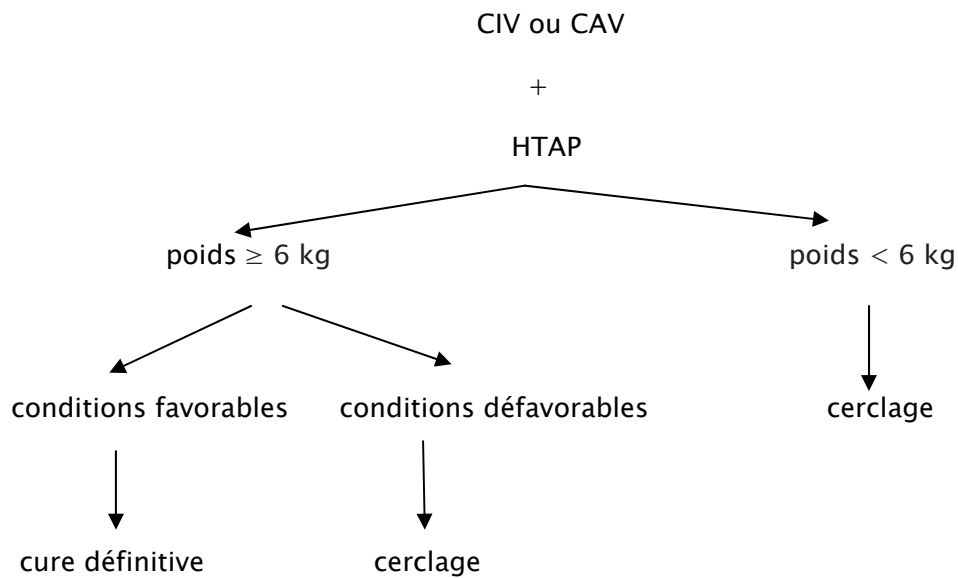


Figure 5: schéma récapitulatif des indications de cerclage pulmonaire

b- Cerclage: (figure 6 et 7)

Les patients sont installés en décubitus dorsal, et un billot est positionné sous les épaules ou sous l'hémithorax gauche selon la voie d'abord prévue (sternotomie ou thoracotomie antéro-latérale gauche).

Trois voies d'abord ont été retrouvées dans notre série:

Initialement la thoracotomie antéro-latérale gauche était la voie d'abord de choix, puis elle était remplacée par la sternotomie totale et dans ses dernières années par une ministernotomie.

Après ouverture du thorax, le thymus est récliné ou réséqué si nécessaire, le péricarde est ouvert et suspendu.

Des bourses au prolène sont confectionnées sur l'artère pulmonaire et l'aorte afin d'introduire des cathéters pour prise des pressions invasives.

Une première évaluation est réalisée concernant: la taille de l'artère pulmonaire, sa position, la taille de l'aorte et leurs pressions respectives, puis on procède à une dissection et contrôle de l'artère pulmonaire par une bande de nylon, qui sert à réaliser le cerclage de l'artère

pulmonaire, sa circonférence est calculée par la méthode canadienne: 20mm+ poids du patient en Kg.

On marque cette circonférence de référence par un fil de soie.

Et on adapte progressivement la circonférence de cerclage, tout en évaluant la tolérance hémodynamique par: saturation en oxygène (SpO₂), fréquence cardiaque (FC), segment St de l'ECG, et la contractilité du ventricule droit.

Les pressions sont prises à nouveau au niveau de l'aorte et l'artère pulmonaire, et on assiste habituellement à une augmentation des pressions au niveau de l'aorte et une diminution des pressions au niveau de l'artère pulmonaire.

L'objectif étant de faire baisser les pressions artérielles pulmonaires systoliques à des valeurs inférieures 1/3 de la pression de l'aorte, cependant cet objectif n'est pas toujours atteint.

L'extubation est faite dans l'unité de soins intensifs post-opératoire après évaluation neurologique, hémodynamique et respiratoire.

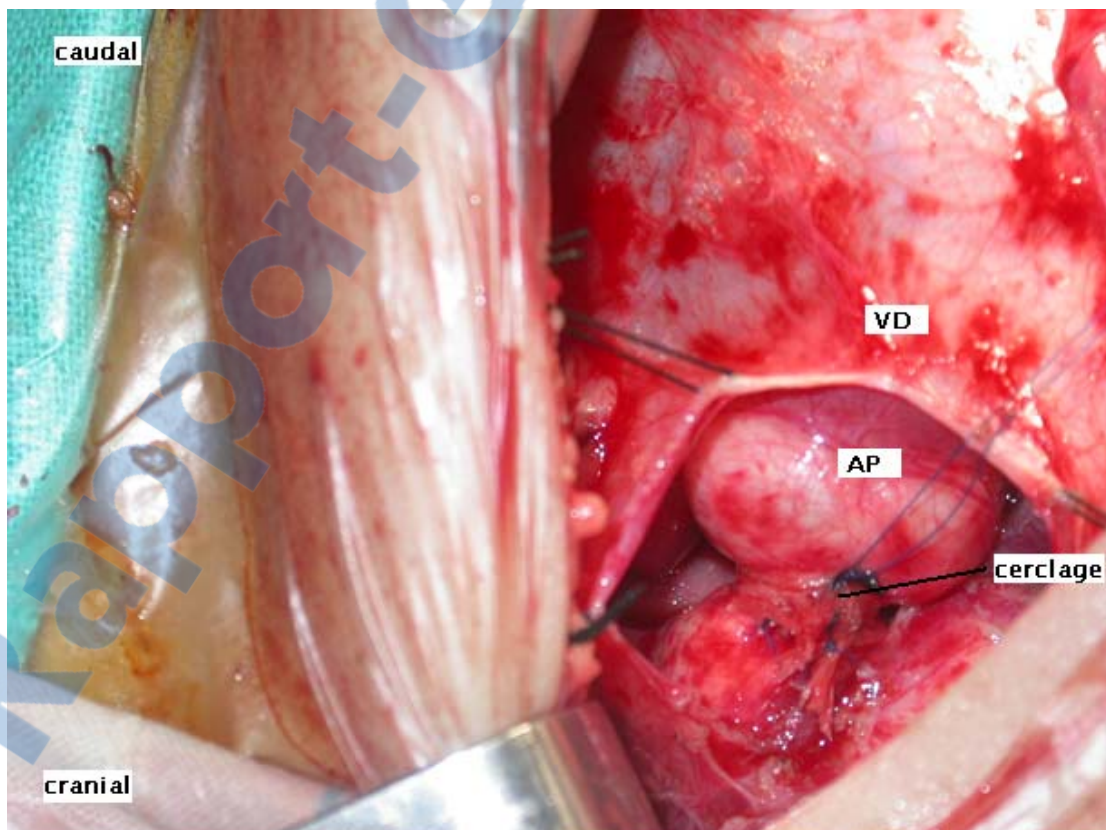


Figure 6: Vue opératoire d'un cerclage de l'artère pulmonaire en cas d'un CAV

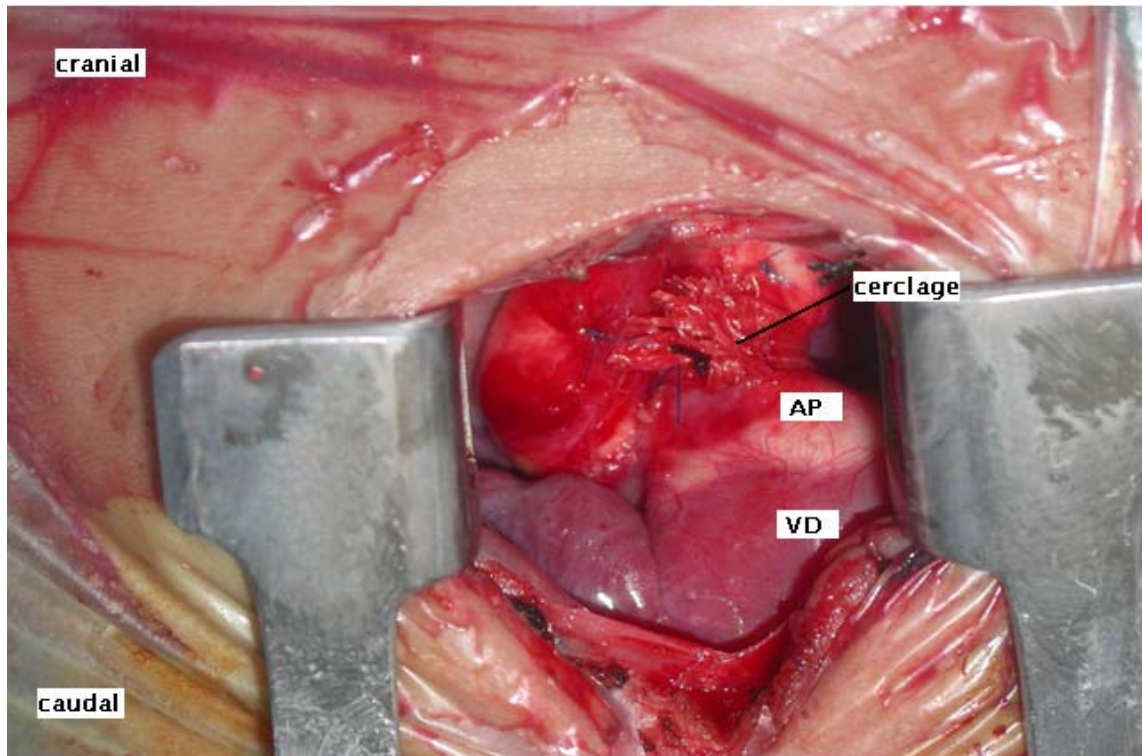


Figure 7: vue opératoire du cerclage de l'artère pulmonaire en cas d'une CIV multiple

c- Résultats:

-La voie d'abord chirurgicale était une thoracotomie antérolatérale gauche dans 19 cas soit 33,3%, et une sternotomie dans 38 cas (66,7%), dont 25 était partielle et 13 était totale.

La ministernotomie a tendance d'être de plus en plus utilisée (figure 8).

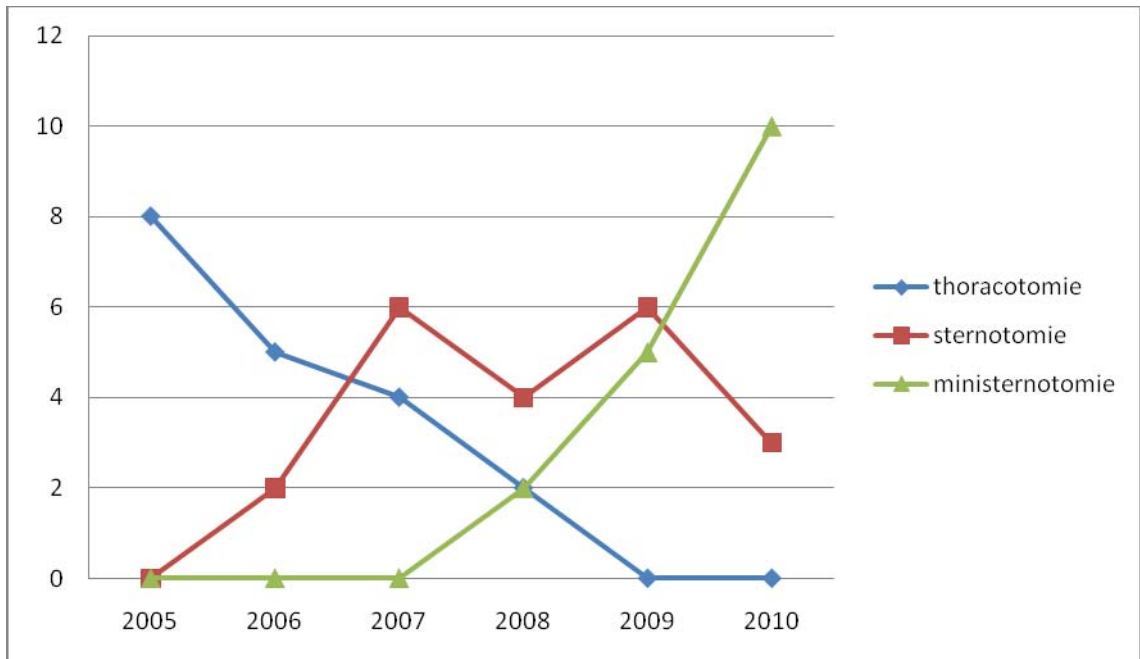


Figure 8: une courbe illustrant l'évolution de l'utilisation de la sternotomie durant la période d'étude

- la circonférence de cerclage n'a été mentionnée dans les comptes rendu opératoires que chez 39 malades (figure 9):

La circonférence de cerclage retenue en per-opérateur dépasse la valeur théorique, sa moyenne en théorie était de 2,6 mm et opératoire était de 2,8 mm.

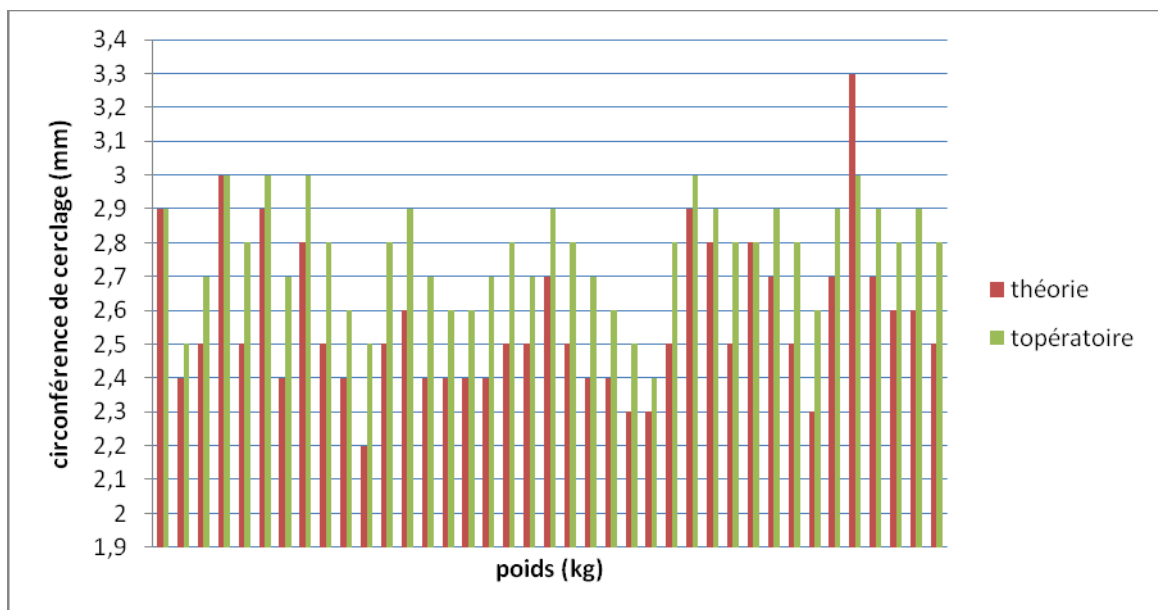


Figure 9: la circonférence de cerclage théorique et opératoire.

- l'étude hémodynamique en per-opératoire a été réalisée chez 40 cas (figure 10).

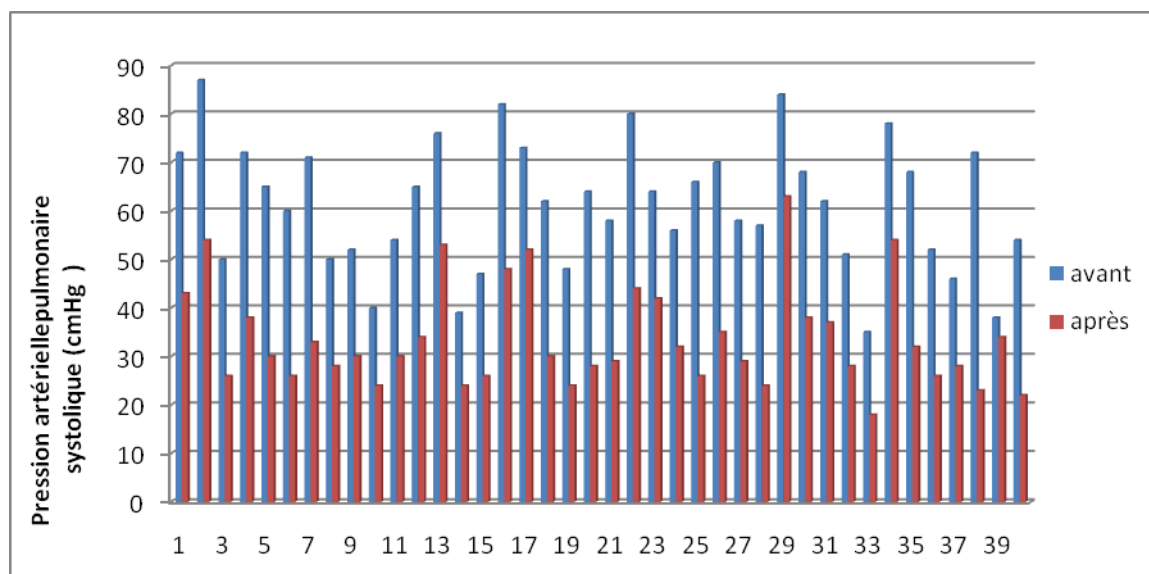


Figure 10: Les valeurs de la PAPS avant et après cerclage de l'artère pulmonaire.

d-mortalité: (tableau IV)

La mortalité hospitalière était de 12,3% (7 cas). Un nourrisson âgé de 8 mois, présentant une CAV, est décédé en per opératoire par mauvaise tolérance de cerclage, ce décès peut être dû à une élévation des résistances pulmonaires. Trois patients sont décédés dans un tableau de bas débit cardiaque, un malade est décédé suite à une insuffisance cardiaque et deux autres sont décédés suite à un sepsis.

Tableau IV: nombre et causes de décès

Nombre de décès	Causes de décès
3	Bas débit
2	sepsis
1	Insuffisance cardiaque
1	Élévation des résistances pulmonaires

e- morbidité:

Les complications postopératoires ont été dominées par les pneumopathies ayant survenue chez 20 patients (35%) nécessitant une antibiothérapie, une ventilation prolongée >24h chez 8 malades, et un séjour en réanimation prolongée (5 jours).

Un patient a présenté une surinfection de la paroi nécessitant des soins locaux et une antibiothérapie.

Le séjour en réanimation en postopératoire variait entre 1 à 6 jours; avec une moyenne de 2,5 jours.

f- suivi post-opératoire:

L'évolution post-opératoire a été marquée par une régression des signes cliniques chez 85% des patients survivants, avec une prise de poids.

L'échocardiographie de contrôle à 1 mois a été réalisé chez 17 malades, elle a montré un gradient transcerclage de 45–90mmhg.

Aucune inversion du shunt n'a été signalée, le cerclage était en place chez tous les malades.

Les malades de ce groupe qui ont bénéficié d'une cure définitive, ont été au nombre de 18 dans un délai moyen de 12,9 mois, avec des extrêmes de 6 à 24 mois.

II. Les cardiopathies congénitales cyanogènes: GROUPE II

Les cardiopathies congénitales cyanogènes, dans notre série, sont représentées essentiellement par la tétralogie de Fallot, elles ont été au nombre de 11 (11,7%).

1. Données épidémiologiques :

1-1 Age:

L'âge moyen des patients lors de l'intervention chirurgicale, était de 5,2 mois avec des extrêmes allant de 2,5 à 10 mois.

1-2 Sexe:

On note une légère prédominance masculine dans ce groupe: 6 garçons pour 5 filles, soit un sexe ratio à 1,2.

1-3 Antécédents:

Une consanguinité parentale a été retrouvée chez 2 couples soit 18,2%.

L'âge maternel moyen lors des grossesses était de 29,4 ans, compris dans l'intervalle d'âge de 19 à 37ans, et un âge >35 ans a été retrouvé chez 5 mères soit 45,5%.

2. Données cliniques et paracliniques:

2-1 Clinique:

a- Signes fonctionnels: (tableau V)

L'intolérance à l'effort (dyspnée d'effort et fatigue), a été rapportée par les mamans; les malaises anoxiques ont été retrouvés chez 8 malades (72,7%), alors que le squatting a été noté dans 6 observations (54,5%).

Tableau V: signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Nombre	Fréquence
L'intolérance à l'effort	11	100%
Les malaises anoxiques	8	72,7%
Le squatting	6	54,5%

b- Signes physiques: (Tableau VI)

Le poids des malades variait entre 4 et 10 kg, avec une moyenne de 5,2 kg. Le retard staturo-pondéral a été noté chez 7 malades soit 63,6%, dont 42% étaient en (-3) déviations standard, et 4 patients parmi eux avaient un retard d'acquisition et développement psychomoteur soit 36,3%.

L'hippocratisme digital a été retrouvé chez 8 patients (72,7%).

Tous les patients de ce groupe avaient une cyanose, avec une saturation artérielle en oxygène (Spo2) inférieure à 75%.

Une déformation thoracique à type d'entonnoir a été observée chez un malade et en coup de hache chez 6 malades (63,6%).

Des complications neurologiques ont été notées chez 2 malades de ce groupe (27,7%): une paresthésie d'un membre inférieur et un accident vasculaire cérébral ischémique.

Tableau VI: signes physiques

Signes physiques	Nombre	Fréquence
Spo2 <75%	11	100%
cyanose	11	100%
Souffle cardiaque	9	81,8%
Hippocratisme digitale	8	72,7%
Déformation thoracique	7	63,6%
Retard staturo-pondéral	7	63,6%
Retard psychomoteur	4	36,3%
Complications neurologiques	3	27,7%

c- Les malformations associées :

Un enfant a présenté une hernie inguinale.

2.2 Échocardiographie: (n=11) (figure 11)

La communication inter-ventriculaire a été périmembraneuse dans 4 observations soit 36,3%, elle a été périmembraneuse et infundibulaire dans 3 cas (27,2%), musculaire et sous aortique dans 4 cas 36,3%. La taille de la CIV variait entre 8 et 15 mm.

L'anneau pulmonaire a été hypoplasique dans 5 cas (45,5%), et de petite taille dans 2 cas soit 18,2%.

La sténose du tronc de l'artère pulmonaire a été infundibulaire basse chez 5 malades (45,5%) et valvulaire chez 6 (54,5%). Les branches de l'artère pulmonaire ont été siège de sténose dans 6 cas (54,5%): 3 cas sur l'artère pulmonaire gauche et 3 cas sur les 2 branches.

L'aorte est à cheval >50% a été observée chez tous les malades, avec une HVD.

La tétralogie de Fallot a été associée à une CIA dans un cas, réalisant la pentalogie de Fallot. Un PCA a été retrouvé chez un malade.

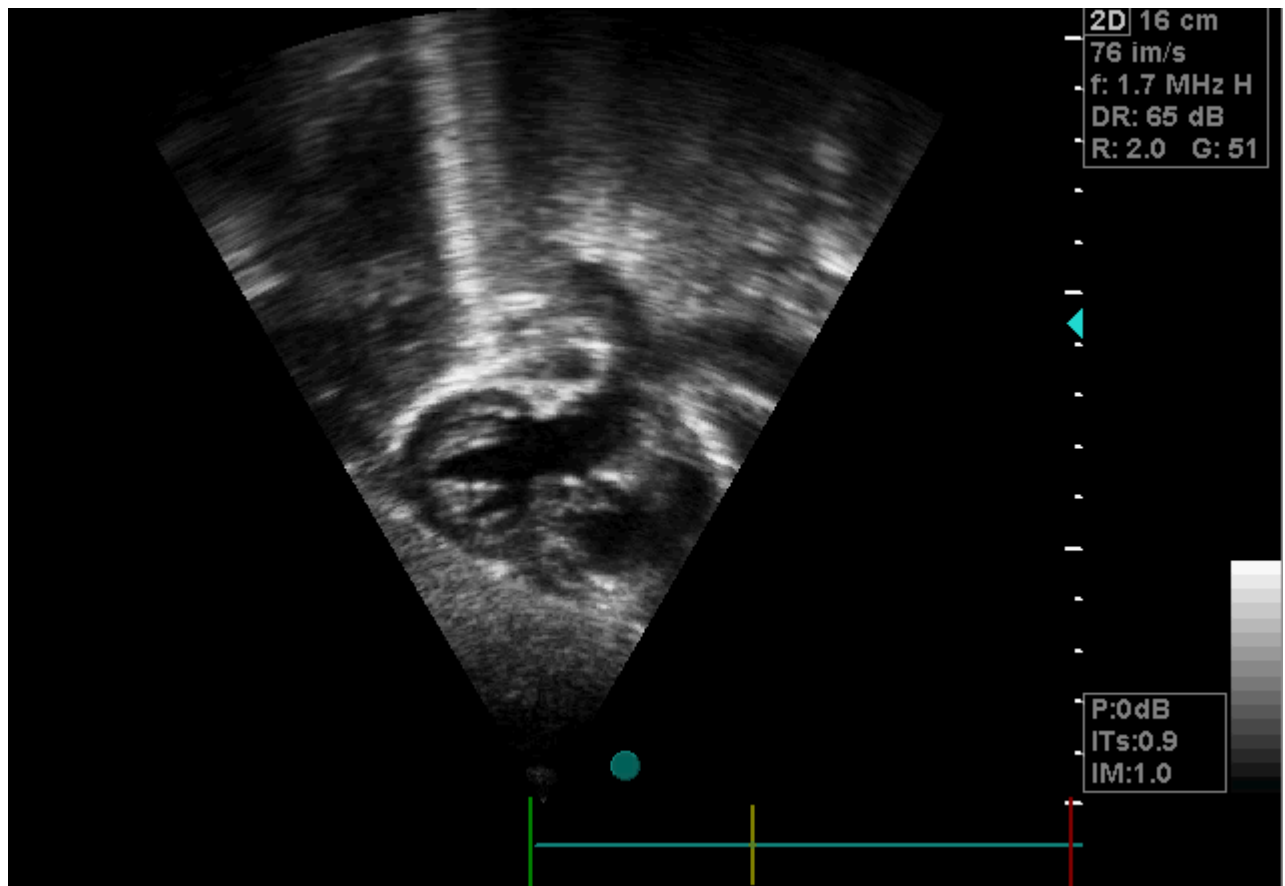


Figure 11: image échocardiographique d'une tétralogie de Fallot

3- Données thérapeutiques:

3-1 Le traitement médical:

Un traitement bêtabloquant a été prescrit chez 8 malades soit 72,7%.

3-2 Le traitement chirurgical:

a-indications :

Les indications du shunt de Blalock–Taussig retenues dans notre contexte, ont été essentiellement les malaises anoxiques et l’hypoplasie des artères pulmonaires.

b-Technique: (figure12)

Les patients sont installés en décubitus dorsal ou en décubitus latéral.

Après l’induction de l’anesthésie, une voie veineuse périphérique et un cathétérisme veineux central est réalisé, et on procède souvent au cathétérisme artériel pour surveillance de la pression artérielle invasive.

Les voies d’abord retrouvées dans notre série sont la sternotomie médiane longitudinale, et la thoracotomie droite.

Après ouverture du thorax, le thymus est récliné ou réséqué si nécessaire, le péricarde est ouvert et suspendu.

L’artère pulmonaire droite et le tronc artériel brachio-céphalique sont disséqués et mis sous lacs, une anticoagulation à base de l’héparine a été administrée en raison de 10UI/kg.

Le shunt Blalock Taussig est réalisé entre l’artère sous clavière droite ou le TABC et l’artère pulmonaire droite ou l’artère sous clavière gauche et l’artère pulmonaire gauche.

Le shunt de Blalock–Taussig était toujours de type modifié, une prothèse en polytétrafluoroéthylène (PTFE), dont taille varie selon le poids et la taille des artères pulmonaires.

Le shunt est évalué par le frémissement sur la prothèse, l’amélioration de la saturation en oxygène, la stabilité de l’état hémodynamique et l’absence de la surcharge pulmonaire.

Le thorax est fermé sur un drain.

L’extubation est faite dans l’unité de soins intensifs post-opératoire après évaluation de l’état neurologique, hémodynamique et respiratoire.

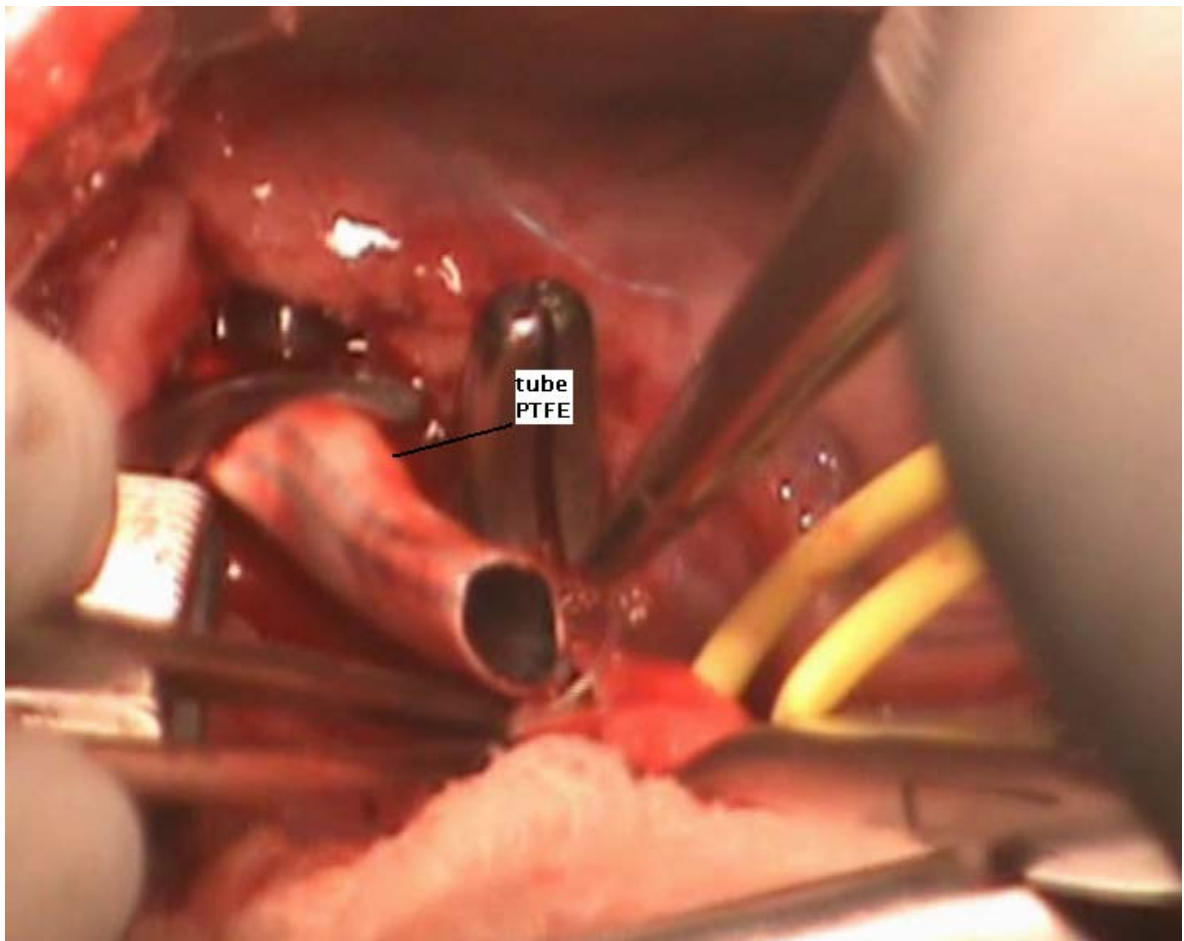


Figure 12: Shunt de Blalock-Taussig entre l'artère sous clavière et l'artère pulmonaire est réalisé par un tube prothétique

b-Résultats:

L'anastomose de Blalock-Taussig a été de type modifié dans tous les cas.

La voie d'abord a été une thoracotomie postéro-latérale chez 8 patients soit 72,7%, elle a été gauche chez un malade et droite chez 7, et une sternotomie chez 3 cas (27,7%).

Le diamètre de prothèse a été 5 mm chez 8 patients (72,7%), et 4 mm chez 3 patients soit 27,2%.

La saturation en oxygène est améliorée en postopératoire dans tous les cas par un titre de 20% environ.

Le frémissement en postopératoire a été noté chez 8 malades (72,2%).

c-Mortalité:

La mortalité hospitalière était 45,5% par 5 cas de décès.

Les causes ont été un cas de décès en peropératoire par la bradycardie et la désaturation, une thrombose de shunt et 3 cas de syndrome hémorragiques.

d-Morbidité:

La morbidité dans ce groupe a été notée par 3 cas de pneumopathies, traitées par une antibiothérapie, un syndrome hémorragique nécessitant une transfusion massive et une thrombose de shunt nécessitant la reprise chirurgicale.

Le séjour en réanimation a varié entre 2 et 4 jours, avec une moyenne de 2,5 jours.

e-Evolution:

Les patients ayant une tétralogie de Fallot ayant bénéficié d'une chirurgie correctrice, ont été au nombre de 3, avec un délai inter-opératoire compris entre 2 et 3ans.

III. Cardiopathies congénitales complexes: groupe III

Les cardiopathies congénitales complexes ont été retrouvées chez 26 malades de notre série (27,6%).

1. Données épidémiologiques:

1-1 Nombre de cas par an : (figure13)

L'évolution de nombre des cas opérés par an, a suivi une courbe croissante de 2 cas en 2005 à 6 cas en 2010.

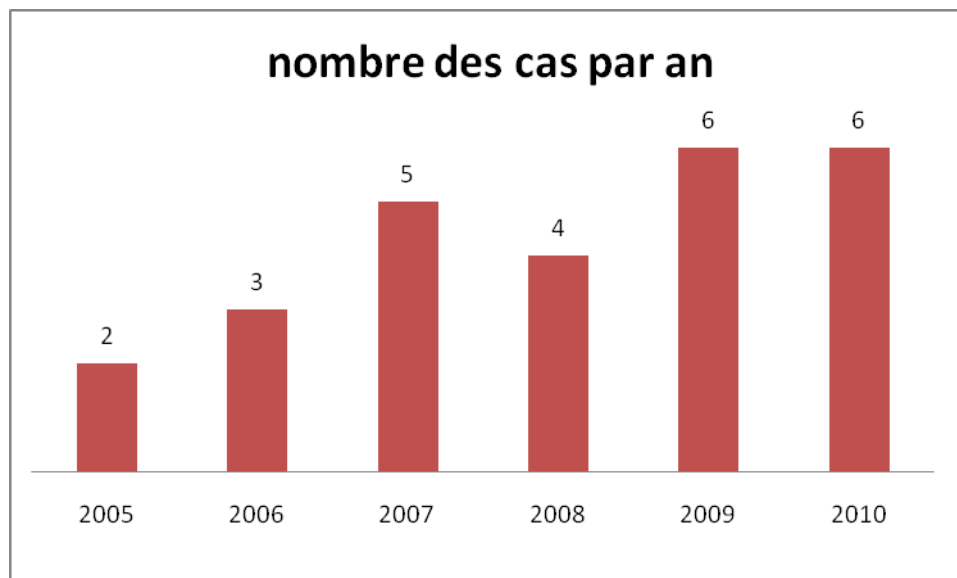


Figure 13: nombre des cas par an des cardiopathies complexes opérées par chirurgie palliative

1.2 Age :

L'âge moyen des patients lors de l'intervention, a été de 33,8 mois avec des extrêmes allant de 2 à 288 mois.

1.3 Sexe :

On a noté une légère prédominance masculine dans ce groupe: 14 garçons pour 12 filles, soit un sexe ratio à 1,2.

1-4 Antécédents :

Une consanguinité parentale a été retrouvée chez 4 couples soit 15,4%.

1-5 La répartition des cardiopathies complexes : (tableau VII)

Le tableau présente la répartition des cardiopathies complexes opérées par une technique palliative dans notre service:

Tableau VII: Répartition des cardiopathies complexes

cardiopathie	nombre
atrésie tricuspide	10
ventricule droit à double issu	8
transposition des gros vaisseaux	6
Cœur univentriculaire	2

2. Données cliniques:

2.1 Clinique:

a- Signes fonctionnels:

L'intolérance à l'effort (dyspnée d'effort et fatigue), a été noté chez 9 malades soit 34,6%.

b- Signes physiques: (tableau VIII)

Le poids des malades variait entre 3 et 47 kg, avec une moyenne de 8,8 kg.

Le retard staturo-pondéral a été retrouvé dans 6 cas soit 23% et 2 patients parmi eux ont présenté un retard d'acquisition et développement psychomoteur soit 7,6%.

La cyanose a été observée chez 15 patients (57,6%) et 10 autres avaient une symptomatologie en faveur d'une HTAP clinique (38,5%).

L'hippocratisme digital a été noté chez 5 patients (19,2%).

Tableau VIII: signes physiques

Signes physiques	Nombre	Fréquence
cyanose	15	57,6%
HTAP	10	38,5%
Retard staturo-pondéral	6	23%
Hippocratismes digitaux	5	19,2%
Retard psychomoteur	2	7,6%

c- Malformations associées :

Les malformations extracardiaques associées aux cardiopathies complexes ont été une agénésie de membre supérieur chez un patient présentant un VDDI, et un syndrome de Noonan chez un malade ayant une TGV associée à une sténose pulmonaire.

3. Échocardiographie:

3.1 Atrésie tricuspide: n=10 (figure 13)

Le ventricule droit était hypoplasique chez tous les malades et un malade avait une seule oreillette. Les malformations intracardiaques associées à l'atrésie tricuspide sont résumées dans le tableau IX.

Les gros vaisseaux ont été normoposés dans tous les cas.

Tableau IX: les malformations intracardiaques associées à l'atrésie tricuspide

Malformation intracardiaque	nombre
CIA	8
CIV	3
Situs inversus	1
Sténose pulmonaire	1



Figure 13: Echocardiographie transthoracique montrant une atrésie tricuspide, avec situs inversus et dilatation aortique

3.2 Ventricule droit à double issu: n=8

La communication inter ventriculaire a été de siège postérieur et périmembraneuse dans 4 observations, dans 2 cas en sous pulmonaire et musculaire infundibulaire chez un malade.

La taille des CIV variait entre 6 et 14mm, avec un ventricule droit qui a été dilaté dans 4 cas.

On a noté une hypoplasie de l'anneau de l'artère pulmonaire dans 3 cas soit 42,8%, et de l'artère pulmonaire gauche dans un cas.

Une CIA ostium secundum à 12mm associée à une PCA, ont été retrouvés chez un patient.

3.3 Transposition des gros vaisseaux: n=6

Tous les malades ont une D- transposition.

Un patient a présenté une CIA à 14mm, associée à une CIV à 18mm, et à une PCA, avec 2 cas sténose de l'artère pulmonaire.

Ainsi, une sténose aortique a été notée chez 2 malades, associée à une CIV membraneuse à 5mm avec une artère pulmonaire dilatée chez un cas et à une CIA type ostium secundum à 12mm un autre.

3.4 Cœur univentriculaire: n=2

Le cœur uni ventriculaire a été de type gauche chez un enfant, avec un arc aortique droit, et une HTAP.

Alors que, l'autre malade a eu une association du VU droit à double entrée et une TGV.

4. Données thérapeutiques:

4-1 Le traitement médical:

Un traitement digitalo-diurétique a été prescrit chez 18 malades (69,2%), et le sildénafil chez 10 malades soit 38,4%.

4-2 Le traitement chirurgical :

a-Indication:

- Le cerclage de l'artère pulmonaire a été indiqué chez 13 malades de ce groupe un âgé moyen de 5 mois et présentant un hyperdébit pulmonaire: 7 cas de VDDI, 3 cas de transposition de gros vaisseaux, 2 atrésies tricuspides et un cœur univentriculaire.

- Le shunt de Blalock-Taussig a été réalisé chez 2 malades avec un hypodébit pulmonaire, pour une atrésie tricuspide associée à une sténose pulmonaire et une transposition des gros vaisseaux associée à une atrésie pulmonaire, âgés respectivement de 4 et 6 mois.

- Le Glenn shunt a été confectionné chez 9 malades ayant dépassés l'âge (âge moyen était 18 mois) de la palliation initiale, pour 7 cas d'atrésie tricuspide, un cas VDDI et une transposition des gros vaisseaux.

- L'intervention de Fontan a été indiquée chez 2 malades, pour une atrésie tricuspide chez un enfant âgé de 26 mois et un cœur univentriculaire avec une transposition des gros vaisseaux chez une patiente âgée de 24 ans, qui avait un antécédent de cerclage de l'artère pulmonaire.

Le tableau X présente le nombre des techniques chirurgicales pratiquées chez le groupe III.

Tableau X: techniques chirurgicales pratiquées chez le groupe III

Technique chirurgicale	Nombre de cas
Cerclage pulmonaire	13
Blalock-Taussig	2
Glenn shunt	9
Fontan	2

b- Cerclage:

b-1 Résultats:

La voie d'abord était une thoracotomie gauche dans 7 cas (53,8%), et dans 6 cas (46,2%) était une sternotomie (4 ministernotomies et 2 sternotomies totales).

Les variations des pressions pulmonaires et systémiques en pré et postopératoire ont été calculées chez 8 malades (figure 14).

La PAPS post-cerclage a diminuée de 50% de la PAPS en pré-cerclage.

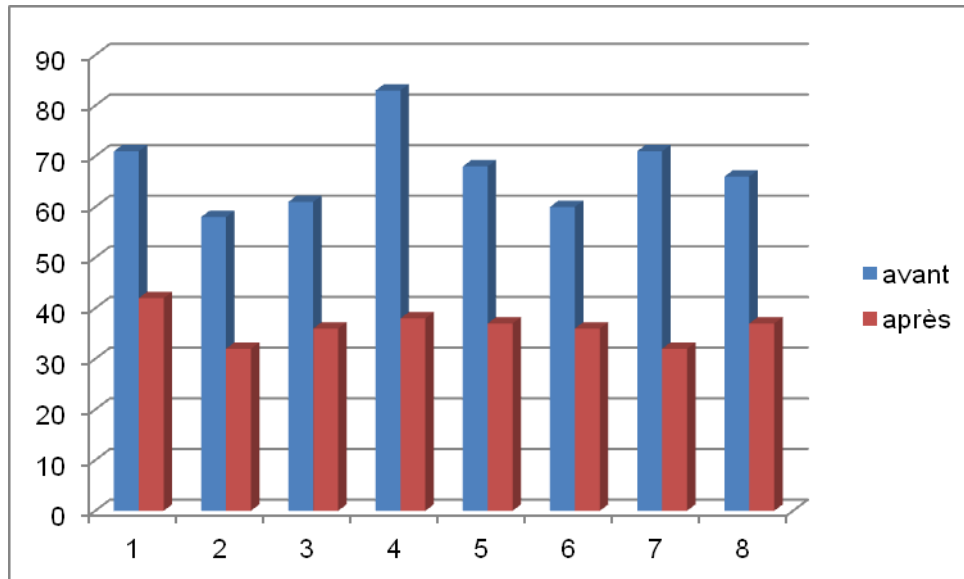


Figure 14: la pression artérielle pulmonaire systolique avant et après cerclage

b-2 Evolution:

La mortalité chez ces malades était 2/13 (15,3%), dont un en peropératoire suite à une défaillance cardiaque et l'autre en hospitalier par sepsis.

Alors que, les complications ont été essentiellement 4 cas de pneumopathie (30,7%) traités par une antibiothérapie avec ventilation chez un patient.

b-3 Séjour en réanimation:

Le séjour en réanimation était en moyen 1,2 jours, il variait entre 1 et 3 jours.

c - Anastomose de Blalock-Taussig:

Il s'agissait d'un Blalock-Taussig modifié, réalisé par une sternotomie chez les 2 malades.

c-1 Evolution:

La mortalité a été marquée par un cas de décès (7,7%) chez un nourrisson de 6 mois ayant une TGV+AP suite à un saignement.

c-2 Séjour en réanimation:

La durée d'hospitalisation en réanimation était 3 jours.

d- Glenn shunt:

d-1 Technique: (figure 15)

Un monitoring de la pression artérielle non invasive (PANI), de la pression artérielle invasive (PAI), l'électrocardiogramme (ECG) et de la température centrale, ont été mises en place avec un sondage vésical.

La voie d'abord chirurgicale est une sternotomie médiane longitudinale; après ouverture du thorax, le thymus est récliné ou réséqué si nécessaire, le péricarde est ouvert et suspendu.

Après résection de l'insertion de la veine cave supérieure, son orifice sur l'oreillette droite est ligaturé, puis une anastomose terminolatérale entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite est confectionnée à l'aide d'un fil de prolène 6/0.

L'intervention peut se dérouler soit sous la circulation extracorporelle (CEC) ou sous une dérivation temporaire.

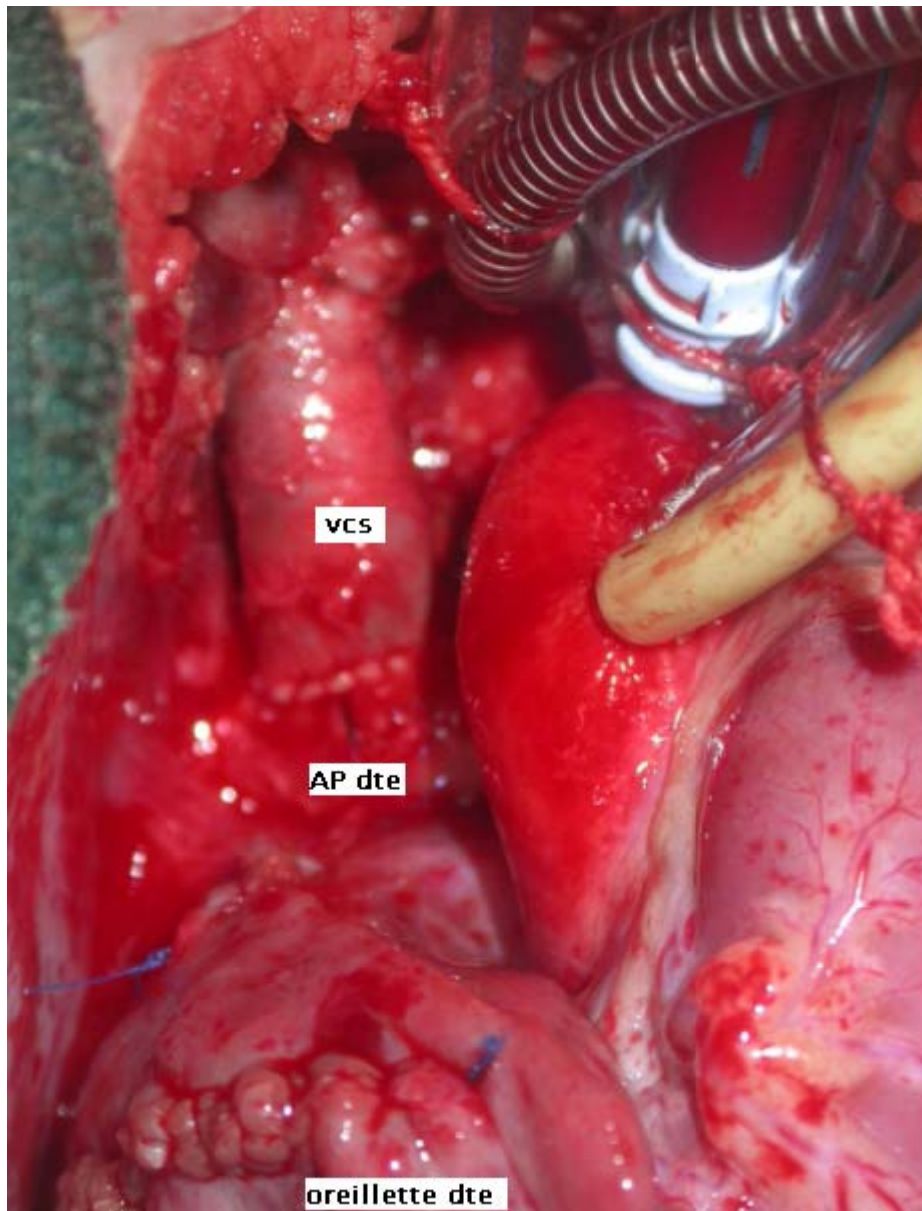


Figure 15: vue opératoire d'un Glenn shunt chez un patient présentant une AT

d-2 Résultats:

Le Glenn shunt a été confectionné chez 9 malades (7AT, 1TGV et 1 VDDI). Cependant, la voie d'abord a été une sternotomie chez tous les malades. Et les anastomoses sont faites entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite. On a noté 2 cas de Glenn shunt qui ont été confectionnés sans CEC.

d-3 Evolution:

La mortalité dans les cas de Glenn shunt était à 11% par un décès qui s'est compliqué une thrombose du shunt.

Les complications de Glenn shunt dans notre travail ont été 2 cas de pneumopathie simple (22%) dont la prise en charge nécessitant un traitement antibiotique.

Un cas d'encéphalopathie vasculaire a été noté à J1 postopératoire, manifestée par une monoplégie brachiale droite, absence de mouvements oculaires, mydriase peu réactive et déviation de la tête du côté gauche.

Le scanner cérébrale a montré des multiples hypodensités sus et sous tentorielle d'allure ischémique.

L'échocardiographie a objectivé un matériel d'allure thrombotique depuis l'artère pulmonaire jusqu'à la bifurcation de l'artère pulmonaire, le gradient à travers le shunt non évaluable en raison de la présence de matériel en aval de cerclage et le shunt non visualisé. La reprise chirurgicale était la conduite adoptée chez ce malade.

Un malade a présenté en j2 postopératoire un syndrome cave supérieur, nécessitant la reprise opératoire, et l'exploration a objectivé une anastomose légèrement sténosante, une veine cave supérieure et le tronc veineux innominé sont dilatés, et l'ouverture du tronc veineux innominé a ramené des caillots de sang.

Et un autre malade a présenté un syndrome cave supérieur qui a régressé spontanément après 3 semaines.

d-4 Séjour en réanimation:

Le séjour en réanimation variait entre 3 et 6 jours, avec une moyenne de 4,6 jours.

e- Intervention de Fontan:

e-1 Résultats:

L'intervention de Fontan était intracardiaque chez les 2 malades.

e-2 Evolution:

Aucun décès n'a été marqué pour les cas de l'intervention de Fontan.

Les malades bénéficiés de cette intervention ont présenté un syndrome oedémato-ascitique avec un chylothorax.

e-3 Séjour en réanimation:

La durée d'hospitalisation en réanimation était de 10 jours chez un malade et 12 jours chez l'autre.



DISCUSSION

Les cardiopathies congénitales sont les plus fréquentes des malformations congénitales.

Leur prévalence correspond à 40% de toutes les malformations fœtales. Leur l'incidence est de 5 à 8 pour 1000 naissances est généralement retenue (1).

Elles ont une complexité variable sur le plan anatomopathologique, avec des conséquences physiopathologiques plus ou moins sévères. Elles ont fait l'objet des premières tentatives chirurgicales il y a plus de 60 ans.

Plusieurs classifications des cardiopathies congénitales ont été proposées, la classification physiologique est la plus utilisée, En effet, la physiopathologie explique les retentissements cliniques le pronostic. Quatre principaux groupes ont été envisagés: les shunts gauche-droite, les malformations obstructives, les cardiopathies cyanogènes et enfin les cardiopathies qui n'appartiennent pas à ces trois grands groupes, appelées cardiopathies complexes (2).

Dans notre travail, nous avons adopté une classification à trois groupes, excluant les cardiopathies obstructives (qui ne nécessitent pas une chirurgie palliative).

Groupe I: des cardiopathies congénitales non cyanogènes;

Groupe II: des cardiopathies congénitales cyanogènes;

Et groupe III: des cardiopathies congénitales complexes.

La chirurgie des cardiopathies congénitales est soit correctrice ou palliative (3); même si la correction est devenue possible pour la plupart des cardiopathies congénitales, les techniques palliatives ont encore une grande place, lorsque la réparation définitive est contre indiquée à un moment donné ou lorsque la correction intracardiaque a un risque de mortalité significativement plus élevée (4).

Elles ont pour but de régulariser un flux pulmonaire:

- * soit excessif: par cerclage ou banding du tronc de l'artère pulmonaire;
- * soit insuffisant: par un shunt systémicopulmonaire type Blalock, ou anastomose cavopulmonaire droite (Glenn) ou l'intervention de Fontan (3).

I. L'épidémiologie:

1- Fréquence:

Le premier groupe constitue 63,3% de toutes les cardiopathies incluses dans notre série. Des données similaires ont été retrouvées dans la littérature montrant une prédominance des malformations cardiaques classées dans le cadre des cardiopathies congénitales non cyanogènes (5, 6, 7), elles constituent 60% de toutes les cardiopathies (4, 8).

Dans notre travail, le deuxième groupe est représenté par la tétralogie de Fallot; et une étude épidémiologique a montré que cette cardiopathie est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes, elle représente 5 à 8% des cardiopathies congénitales (9).

2-Age:

L'âge moyen lors de l'intervention, dans le premier groupe était de 6,2 mois. Il était variable selon les études, et il est de plus en plus bas, avec l'amélioration des techniques chirurgicales; il constitue un facteur de bon résultat car l'HTAP a peu de chance d'être fixée avant l'âge de 6 mois (10, 11, 12).

Pour le 2^{ème} groupe, l'âge lors de l'intervention chirurgicale était de 5,2 mois en moyenne. En effet, l'anastomose de Blalock-taussig est un geste qui peut s'avérer indispensable dans les 3 à 6 premiers mois de vie (9).

Quant au 3^{ème} groupe qui est très hétérogène et incluant des interventions à réaliser au bas âge (cerclage, Blalock) et d'autres qui peuvent être réalisées chez l'enfant voire l'adulte (Glenn, Fontan), l'âge moyen lors de l'intervention était de 33,8 mois.

Nous avons un âge moyen de 5 mois chez les cas de cerclage et le Blalock-Taussig. Le Glenn shunt est indiqué à l'âge entre 6-24 mois, quand la circulation sanguine est destinée dans plus de 50% à la partie céphalique. Dans notre travail l'âge moyen de l'intervention était de 18 mois.

Pour l'intervention de Fontan nous avons un malade à 26 mois et un autre à 24 ans.

Plusieurs études ont montré que plus l'âge est jeune au moment de l'intervention plus les résultats à long terme sont satisfaisantes (13,14).

II. Clinique:

La symptomatologie clinique varie selon les groupes et leur physiopathologie.

Dans notre travail, les malades du 1^{er} groupe présentaient essentiellement des broncho-pneumopathies à répétition dans 67,7%. Et l'examen physique a montré une symptomatologie en faveur d'une HTAP clinique dans 72,8%, avec un retard staturo-pondéral dans 69,4% et l'insuffisance cardiaque dans 13,5%.

L'élément physiopathologique fondamental des shunts gauche-droite est le passage anormal du sang de la grande vers la petite circulation, et la conséquence est l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique (15).

L'hyperdébit entraîne une dilatation des artères pulmonaires qui compriment les bronches et engendrent des atélectasies non systématisées et des infections broncho-pulmonaires à répétitions.

Ainsi, il entraîne des difficultés d'alimentation chez le nourrisson et une stagnation staturo-pondérale.

L'insuffisance du débit périphérique rend compte de l'hypotrophie et de manifestations hyperadrénergiques telles que les sueurs profuses et la fatigabilité.

En absence de traitement, les résistances vasculaires pulmonaires continuent de s'élever jusqu'à obtenir un shunt bidirectionnel ou inversé: c'est le syndrome d'Eisenmenger, les patients ont alors une dyspnée d'effort, une cyanose centrale et un hippocratisme digital (16, 17).

L'HTAP fixée est une des complications majeures du shunt gauche-droite, alors qu'aucun signe clinique ni spécifique (18, 19, 20, 21).

Les tétralogies de Fallot opérées par technique palliative dans notre service avaient tous une cyanose avec une saturation artérielle en oxygène inférieure à 75%; et 72,7% des malades

avaient présenté un malaise anoxique, qui correspond au spasme infundibulaire fermant l'accès à la circulation pulmonaire, ainsi que la baisse des résistances systémiques.

En effet, les malaises anoxiques doivent être considérées comme une indication à l'intervention chirurgicale sans retard (22).

Le rôle que peut jouer la résistance systémique apparaît encore dans une autre manifestation typique de la tétralogie de Fallot, à savoir le squatting, retrouvé chez 54,5% des malades de ce groupe, le fait de replier les jambes sur l'abdomen augmente la résistance systémique et diminue ainsi le shunt droite-gauche (22).

La polyglobulie, présente en cas de la tétralogie de Fallot, constitue un facteur de risque d'accident vasculaire cérébral de l'enfant (23).

La symptomatologie clinique dans le 3^{ème} groupe était variable, avec une cyanose dans 68% et des symptômes en faveur d'une HTAP dans 48,4%, en fonction de la malformation en cause.

III. Paraclinique:

L'imagerie joue un rôle fondamental dans le diagnostic des cardiopathies congénitales. L'échocardiographie, couplée au doppler, constitue l'examen de choix dans le diagnostic des cardiopathies congénitales.

Elle permet le diagnostic de la cardiopathie et son type, le calcul précis des dimensions et de la cinétique ventriculaire et l'analyse de l'architecture cardiaque en deux dimensions.

Elle autorise l'évaluation des débits et des fractions d'éjection ventriculaires et la mesure des vitesses sanguines par effet doppler, qui permet une approche hémodynamique et un recueil des informations nécessaires au chirurgien.

1- échocardiographie:

Dans notre travail, l'échocardiographie était le principal examen qui a rapporté le diagnostic et le suivi post-opératoire, et elle a été réalisée chez tous les malades.

1-1. Cardiopathies congénitales non cyanogènes:

L'échocardiographie permet de visualiser les CIV, leur topographie, leur taille et leur nombre.

Chez nos malades, la CIV était périmembraneuse dans 56%, infundibulaire dans 24%, et musculaire multiples dans 19%, avec une taille moyenne de defect septal de 7,5mm.

Les signes indirects du shunt sont un surcharge de volume des cavités gauches, avec dilatation de l'oreillette gauche et du ventricule gauche. En cas d'HTAP, les cavités droites sont également dilatées (ventricule droit et l'artère pulmonaire) avec hypertrophie du ventricule droit.

Le doppler couleur est très utile pour mettre en évidence le flux de CIV. En l'absence d'HTAP sévère, le gradient de pression transventriculaire est élevé, et le flux de CIV est rapide et turbulent, donc facile à repérer. En revanche, s'il existe une HTAP sévère, le gradient est faible et le flux peu rapide et peu visible. Si l'HTAP est juxta ou supra-systémique, le flux à travers la CIV devient bidirectionnel. La quantification du shunt fait appel à la détermination du rapport débit pulmonaire/débit systémique.

Dans notre étude, les malades avaient une HTAP sévère, et une dilatation des cavités cardiaques.

Les malformations cardio-vasculaires associées sont facilement détectées par l'écho-doppler, et leur découverte peut avoir un intérêt primordial en cas de traitement chirurgical (24,25, 26).

Dans le cas du CAV, l'échocardiographie permet le diagnostic et la classification, et l'appréciation des signes indirects de shunt; Les pressions droites, déterminées par la vitesse de l'insuffisance tricuspide ou par le flux de CIV, sont souvent très élevées, et proches des pressions systémiques.

La valve auriculo-ventriculaire gauche a un aspect particulier, à trois feuillets. L'appareil sous-valvulaire est presque toujours anormal, avec soit un déplacement antérieur du pilier

antérolatéral, soit une fusion des deux piliers en un pilier unique, ou au contraire une division au nombre de trois.

L'examen au doppler est capital pour évaluer la physiopathologie, en détectant les fuites auriculo-ventriculaires, le rapport des pressions pulmonaires et systémiques, l'existence d'une fuite ventricule gauche-oreillette droite et la présence d'éventuelles CIV musculaires trabéculées associées.

La détection de fuite mitrale de son degrés est un élément essentielle en cas de l'indication d'une chirurgie palliative, elle contre indique le cerclage pulmonaire quand elle est sévère (25,26).

1-2. Cardiopathies congénitales cyanogènes:

Dans la tétralogie de Fallot, l'échocardiographie identifie facilement, en grand axe, deux éléments importants: la communication interventriculaire et le chevauchement de l'aorte. La continuité mitroaortique est démontrée sur la même coupe. On note également une dilatation et une hypertrophie du ventricule droit.

Au doppler, on visualise le shunt dans la CIV qui est bidirectionnel du fait de l'égalité de pressions gauche-droite, et on peut estimer le gradient de pression sur la voie de chasse droite. Au doppler couleur, le flux des deux ventricules converge en systole vers l'aorte. Et la sévérité de l'obstacle pulmonaire sera appréciée au doppler continu par la mesure du gradient pulmonaire total (22, 26).

La précision de la taille des artères et du tronc pulmonaires est indispensable à connaître pour la réalisation d'un shunt de Blalock-Taussig.

1-3. Cardiopathies congénitales complexes:

Les signes caractéristiques de l'atrésie tricuspide sont l'absence d'échos provenant de la valve tricuspide et la diminution de volume de la cavité ventriculaire droite. L'échocardiographie bidimensionnelle détaille l'anatomie de cette cardiopathie. En incidence sous-costale des quatre cavités, on ne visualise qu'une seule valve auriculoventriculaire entre l'oreillette gauche et le

ventricule gauche. Elle apprécie la taille de la communication interauriculaire; si le septum bombe dans l'oreillette gauche, ceci signifie que la pression auriculaire droite est plus élevée que la pression auriculaire gauche en raison de la communication restrictive.

L'échocardiographie montre le plus souvent une augmentation de volume du ventricule gauche et permet d'étudier la fonction ventriculaire gauche. Elle met en évidence le foramen bulboventriculaire. Elle objective la taille de l'anneau pulmonaire et l'état des valves pulmonaires (existence ou non d'une sténose), elle permet d'affirmer s'il existe ou non des vaisseaux malposés et apprécie la continuité mitroaortique. Le doppler renseigne sur le gradient de pressions au niveau du foramen bulboventriculaire et sur la voie pulmonaire (9, 27).

Ainsi, elle permet de renseigner sur l'état de la veine cave supérieure, la présence ou non d'une veine cave gauche et l'état de la veine cave inférieure.

Dans le VDDI, l'échocardiographie doit procéder à une analyse segmentaire du VDDI et étudier les retours veineux systémique et pulmonaire, la situation des oreillettes et des auricules, celle des ventricules et des gros vaisseaux, les concordances auriculoventriculaire et ventriculoartérielle, les septa, les valves et le trajet des vaisseaux. Il doit en particulier s'attacher à définir la relation des gros vaisseaux l'un par rapport à l'autre, la situation de la CIV par rapport aux valves sigmoïdes et aux valves auriculoventriculaires, délimiter le bord supérieur de la CIV et rechercher les malformations associées, notamment celles des valves auriculoventriculaires et les sténoses des gros vaisseaux.

Le doppler couleur permet de rechercher les fuites valvulaires, la présence d'un shunt interatrial, d'un canal artériel et de CIV multiples. Le doppler continu permet la mesure des gradients de pression, notamment sur les voies artérielles pulmonaire et systémique, de reconnaître le caractère restrictif d'une CIV, et d'évaluer les pressions systoliques ventriculaires lorsqu'il existe des régurgitations auriculoventriculaires (28).

Pour la transposition des gros vaisseaux, l'anomalie fondamentale est l'inversion des deux vaisseaux. L'aorte est issue du ventricule droit, alors que l'artère pulmonaire, naît du ventricule gauche. En grand axe postéro-supérieur gauche, le vaisseau issu du ventricule gauche, « plonge vers l'arrière », ce qui est caractéristique de l'artère pulmonaire. En petit axe

postéro-supérieur gauche, on n'a plus l'aspect habituel, croisé, des gros vaisseaux; les anneaux valvulaires sont visibles côte à côte dans le même plan, ce qui traduit la perte de l'orientation croisée des gros vaisseaux; la plupart du temps, l'anneau aortique est en avant et à droite de l'anneau pulmonaire, dans la transposition droite (D-transposition) la plus habituelle. La naissance inversée des gros vaisseaux, et leur trajet parallèle, aorte en avant et à droite, artère pulmonaire en arrière et à gauche, est bien visible en sous-costal petit axe. Les deux ventricules sont de taille égale. Il faut rechercher systématiquement les malformations associées. Au doppler, s'il existe une CIV, son shunt est bidirectionnel, du fait de l'égalité des pressions gauches et droites en période néonatale. Un obstacle pulmonaire ou sous-pulmonaire donnera un flux rapide. Le foramen ovale est généralement perméable, à shunt bidirectionnel. De même, il existe souvent un canal artériel perméable à shunt bidirectionnel (26, 29, 30).

Pour le cœur univentriculaire; les incidences échocardiographiques indispensables pour étudier son anatomie, sont la voie sous-xiphoïdienne et la coupe apicale des quatre cavités qui définissent l'aspect gauche ou droit de la cavité ventriculaire principale et ses rapports spatiaux avec la chambre rudimentaire ainsi que l'origine des gros vaisseaux. Outre la description segmentaire des autres structures et l'approche hémodynamique par le doppler, l'échographie précise les anomalies des valves atrioventriculaires et la fonction du ventricule unique (2, 31).

VI. Données thérapeutique:

A côté de la cure palliative, les malades ayant des cardiopathies congénitales ont reçu un traitement médical. Il a été essentiellement, le traitement des complications, l'insuffisance cardiaque, l'HTAP, de l'anémie et prévention des crises hypoxiques.

1-Traitement médical:

Dans notre étude, un traitement digitalo-diurétiques associé aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) a été prescrit chez les patients ayant une insuffisance cardiaque. La digoxine diminue l'automatisme et augmente le potentiel de repos maximal au cours de la

diastole; elle entraîne une augmentation du tonus vagal et une diminution de l'activité du système nerveux sympathique. Elle entraîne aussi une vasodilatation à côté de son action inotrope (32, 33).

Alors que, l'action du Furosémide, diurétique de choix, est le déclenchement d'une diurèse abondante, riche en sodium et à un degré moindre en potassium, il peut aussi induire une dilatation veineuse (33).

Les IEC modifient de façon favorable tous les paramètres hémodynamiques chez les patients en insuffisance cardiaque congestive avec dysfonction systolique, Ils réduisent la postcharge, la précharge et le stress télésystolique. En conséquence, le débit cardiaque augmente sans modification de l'inotropisme. Ces modifications hémodynamiques s'accompagnent d'une augmentation du flux sanguin rénal et de la réduction de production d'aldostérone et de vasopressine (33, 34).

Les bêtabloquants ont été prescrits dans la prévention des crises hypoxiques, chez les malades ayant une tétralogie de Fallot.

Ils ralentissent le cœur et diminuent sa contractilité et réduisant par là le risque d'épaississement du muscle provoquant la sténose sous-valvulaire

Le propranolol est bêtabloquant de choix, il administré à raison de 2 à 5 mg/kg/j 3 à 4 fois par jour (9,22).

Le sildénafil a été récemment introduite dans la prise en charge de la HTAP, il agit au niveau des cellules musculaires lisses pulmonaires en inhibant la phosphodiesterase de type 5 qui est l'isoforme prédominante à ce niveau. C'est un vasodilatateur périphérique et un faible agent inotrope positif. Même si ces effets sur la dysfonction érectile sont parfaitement connus, ses effets cardiovasculaires sont beaucoup moins. C'est un traitement, dont l'expérience chez l'enfant est encore limitée (15, 35).

Sa posologie est de 0,3 à 1,5 mg/kg 3 à 4 fois par jour par voie orale, son efficacité est démontré lors d'un traitement prolongé de 9 à 12 mois (15).

Dans notre pratique, le sildénafil est prescrit pendant 15 à 21 jour en préopératoire et jusqu'au 2 mois en postopératoire à une dose de 12,5 à 25 mg, répété 3 fois par jours.

D'autres médicaments sont utilisés dans la prise en charge de l'HTAP; le NOi, qui est récemment introduit dans notre pratique au service, c'est un puissant vasodilatateur pulmonaire sélectif, il n'entraîne aucun effet systémique, mais l'arrêt brutal du NOi est souvent accompagné d'un effet rebond sur l'HTAP et pour certains patients, le sevrage du NOi est difficile voire impossible (34).

L'époprosténol, qui est un puissant vasodilatateur pulmonaire et systémique à demi-vie courte, utilisé avec efficacité sur l'hypertension artérielle, en améliorant la survie des patients. Son principal effet secondaire est l'hypotension artérielle systémique responsable d'une instabilité hémodynamique.

2- Chirurgie palliative:

Les techniques palliatives adoptées dans notre série étaient au nombre de 4: le cerclage de l'artère pulmonaire, le shunt de Blalock-Taussig, le Gleen shunt et l'intervention de Fontan.

2-1 Cerclage de l'artère pulmonaire:

La première description du cerclage de l'artère pulmonaire a été faite par Muller et Dammann à l'Université de Californie en 1951, ils ont décrit une chirurgie palliative par la "création d'une sténose pulmonaire" chez un nourrisson de cinq mois, qui avait une grande communication interventriculaire (CIV) et une hypertension artérielle pulmonaire (36). Au fil des années, plusieurs techniques ont été développées afin d'ajuster la circonférence de cerclage (3, 37):

- le cerclage réglable a été appliqué en 1972,
- le réglage percutané de la bande de cerclage en 1986,
- et le FLOWATCH (réglage téléométrique) dans ces dernières années.



Figure 16: photo de l'appareil FLOWATCH (37)

Le cerclage a été largement utilisé dans le passé comme une intervention chirurgicale initiale pour les enfants ayant une cardiopathie congénitale caractérisée par shunt gauche-droite et hyperdébit pulmonaire.

Actuellement, la réparation définitive intracardiaque a remplacé la chirurgie palliative par cerclage de l'AP, cette tendance a évolué parce que de nombreux centres ont démontré une amélioration des résultats avec la chirurgie correctrice primaires (38). L'association européenne de chirurgie cardio-vasculaire a rapporté que le pourcentage de l'utilisation du cerclage de l'AP est 2% des procédures chirurgicales des cardiopathies congénitales selon une base de données (8, 39).

Cependant, il continue à maintenir un rôle thérapeutique dans certaines situations; l'hypertension artérielle pulmonaire, l'insuffisance cardiaque congestive causée par une CIV multiple ou large, CAV complet avec impossibilité de septation et AT ou une TGV comportant une communication interventriculaire large sans obstacle pulmonaire. Il est contre indiqué en cas d'une obstruction sous-aortique importante; en outre, il n'est pas utilisé chez les patients avec truncus arteriosus, vue le type de la cardiopathie est sa complicité et qu'il faut envisager une correction de préférence à la première semaine de vie (3, 40, 41). Et son principal objectif est de

réduire les flux sanguin pulmonaire et de protéger le système vasculaire pulmonaire de l'hypertrophie et de l'hypertension pulmonaire irréversible (8).

Nos indications retenues étaient différentes de celles de la littérature, en effet le cerclage a été indiqué en cas du shunt gauche-droite avec un forte l'HTAP, les CIV multiples, l'hypotrophie, le CAV complet et l'impossibilité de la chirurgie correctrice.

Notre pratique de banding la bande est en nylon blanc non résorbable 6 mm x 70 cm (ETHICON*), il y a d'autres types en Gore-tex et en polydiaxone.

La voie d'abord chirurgicale est choisie en fonction de la pathologie en cause. La thoracotomie postérolatérale gauche, est indispensable lorsque le cerclage accompagne la cure d'une coarctation. Sinon, la voie antérolatérale gauche suffit, avec l'avantage de sectionner moins de muscles et de manipuler moins un poumon qui est hypervascularisé et fragile.

La sternotomie médiane tend à devenir une voie d'abord alternative car elle présente de nombreux avantages:

- La précision de la pose du cerclage, en regard des artères pulmonaires, est bien plus grande et permet de diminuer les complications à ce niveau. Ceci est particulièrement important dans les rares cas où le cerclage peut être suivi d'une intervention de type Fontan.
- Elle permet de réaliser tous les temps opératoires par une incision unique. En effet, pour les CIV dans les cas où le defect s'est fermé spontanément, une sternotomie médiane ultérieure sera nécessaire pour lever le cerclage. De même, dans les cas où le traitement curatif n'a été que différé par le cerclage, la cure complète nécessitera, là encore, la sternotomie médiane. Les adhérences après sternotomie médiane et courte incision péricardique ne sont en pratique pas plus importantes qu'après thoracotomie où, de plus, elles prédominent souvent en regard du trajet du phrénique.
- Dans les formes évoluées, lorsque la crainte d'une hypertension pulmonaire fixée justifie d'associer au cerclage une biopsie pulmonaire. La nécessité de prélever plusieurs fragments, sur les deux poumons, justifie cette voie d'abord (42).

La ministernotomie est une alternative séduisante, elle permet un accès à l'artère pulmonaire et ses branches. Elle offre tous les avantages de la sternotomie totale avec des bénéfices sur le plan de l'agression chirurgicale et la stabilité du thorax. Dans notre étude, la ministernotomie a une tendance à être de plus en plus utilisée.

Dans notre pratique, la thoracotomie était la voie d'abord unique, jusqu'au 2006 nous avons commencée à réaliser la sternotomie médiane, pour passer par la suite à une ministernotomie à partir de 2008; cette phase de transition entre la thoracotomie et la ministernotomie était étalée sur une période de 2 ans, nous a permis d'apprendre la nouvelle technique tout en continuant à réaliser quelques interventions par thoracotomie pour les interventions de cerclage associées à une cure de coarctation. Actuellement, on fait tous les cerclages isolés ou associés à un canal artériel par ministernotomie.

La détermination de la circonférence optimale du cerclage est souvent difficile, parce que même des changements mineurs dans le diamètre de l'artère pulmonaire ont un impact important sur le flux sanguin pulmonaire et le gradient transcerclage. Plusieurs études montrent que la formule de Trusler est la plus utilisée pour calculer cette circonférence, c'est une formule de $20\text{mm} + 1\text{mm}$ pour chaque Kg de poids, elle est basée sur deux principes; le flux sanguin pulmonaire, et le flux sanguin en fonction du poids du nourrisson (11,12).

Dans notre pratique de cerclage, la circonférence calculée par la méthode de Trusler, qui sert de valeur de référence. En effet pour la majorité de nos patients (68%) nous réalisons une étude hémodynamique des pressions avant et après cerclage, et nous adoptons la circonférence qui permet de baisser la pression artérielle pulmonaire systolique à des chiffres à 30–50% de la pression artérielle systémique. Si une intolérance au cerclage survient, nous adoptons la plus petite circonférence permettant de maintenir une stabilité hémodynamique avec une pression artérielle pulmonaire systolique inférieure à la pression artérielle systolique systémique.

La circonférence retenue dépasse celle de référence, ce qui s'explique par le retard de la prise en charge, et les malades arrivent à un stade où l'artère pulmonaire est dilatée. En effet,

nous avons étudiés l'écart entre la valeur théorique est la valeur opératoire, était en moyenne 2 mm.

Notre travail a montré que l'objectif hémodynamique de cerclage est atteint chez les malades ayant un âge est égale ou inférieur à 6 mois.

Le degré du cerclage peut être apprécié en pratique de deux façons:

-la technique de Muller: par serrage progressif du lacs dont les deux extrémités sont saisies entre les branches d'un dissecteur qui rétrécit graduellement le diamètre de l'artère pulmonaire aboutit à une élévation de la pression aortique et à la baisse de la pression pulmonaire.

-la méthode hémodynamique: par prise des pressions pulmonaires en aval. Pour éviter l'artefact très important que constitue la prise de pressions dans le jet du cerclage, il faut piquer l'artère pulmonaire gauche périphérique, quelque part dans le pédicule pulmonaire, où sa forte tension l'individualise facilement.

En cas d'association d'une CIV à une communication interatriale large, ou lorsque le tronc de l'artère pulmonaire est excessivement dilaté, il faut augmenter la longueur du lacs de 1 à 2 mm (création d'un shunt droit-gauche atrial excessif, ou présence de replis intraluminaux de la paroi de l'artère pulmonaire accentuant l'effet du cerclage)

L'idéal est d'aboutir à une pression artérielle pulmonaire égale à 30 % de la pression systémique systolique (36, 42, 43).

La saturation artérielle en oxygène doit dépasser 75% lors de serrage maximale de la bande de cerclage; et la fréquence cardiaque doit diminuer de 25% par rapport au départ (8, 11, 12, 44).

Plus l'HTAP est moins sévère avant le cerclage, plus les chiffres de la saturation artérielle en oxygène après le cerclage sont élevés.

2-2 Shunt de Blalock-Taussig:

Les interventions palliatives dans les cardiopathies cyanogènes à bas débit pulmonaire ont pour but d'augmenter le débit artériel pulmonaire. Il existe deux possibilités d'apport: soit

par voie antérograde à partir du ventricule droit, soit par une artère systémique. Le plus souvent, mais pas uniquement, il s'agit d'anastomose entre une artère systémique et l'arbre artériel pulmonaire.

L'anastomose de Blalock -taussig et ses variantes est la plus utilisée. Le mérite en revient à Hélène Taussig en 1945. Après avoir découvert que la vascularisation pulmonaire était diminuée dans la tétralogie de Fallot, cette cardiopédiatre améliora l'état de ses malades en apportant du sang à partir d'une artère voisine: l'artère sous-clavière. Alfred Blalock mit au point la technique chirurgicale. Cette anastomose n'était pas toujours facile à réaliser, l'utilisation d'un tube intermédiaire a été préconisée depuis longtemps et rationalisée par De Leval (45, 46, 47).

Il existe donc 2 types de shunt de Blalock-Taussig:

-classique, qui consiste à une anastomose directe entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire, pour des raisons de géométrie, il utilise l'artère sous-clavière issue du tronc brachiocéphalique donc celle opposé à la situation de l'aorte par rapport à l'axe aérodigestif.

-Et modifié, qui a comme principe d'interposer un greffon de matériau synthétique entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire droite ou gauche, actuellement, seuls les tubes de Gore Tex en prolytétrafluoroéthylène (PTFE) sont utilisés, les autres matériaux biologiques ou prothétiques ont un taux de perméabilité inférieur au PTFE (45).



Figure 17: anastomose Blalock-Taussig entre l'artère sous clavière droite et l'extrémité supérieure de l'artère pulmonaire droite (45)

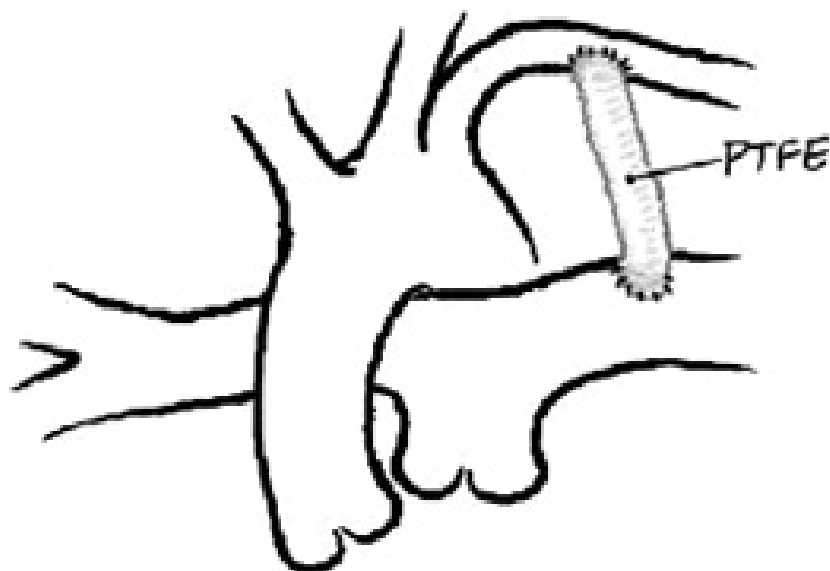


Figure 18: anastomose Blalock-Taussig modifié par un tube PTFE entre l'artère sous clavière droite et l'artère pulmonaire droite

Le shunt de Blalock– Taussig est indiqué dans les formes irrégulières de la tétralogie de Fallot chez le nouveau-né de moins de 3 mois symptomatique.

Il n'y a pas de consensus mais il semble qu'une anastomose suivie rapidement d'une réparation complète comporte une mortalité inférieure à la réparation complète d'emblée. Il en est de même pour les formes avec artères pulmonaires globalement hypoplasique, dans les TGV avec sténose pulmonaire ou une cardiopathie avec bas débit pulmonaire important. Mais si l'anatomie est favorable, la chirurgie correctrice est préférable (22, 27, 31, 43, 48).

Le choix de la technique tient compte du poids de l'enfant, de la longueur et du diamètre de l'artère sous clavière, et de l'existence d'une anastomose déjà effectuée.

Les anastomoses de Blalock–Taussig classique ont pour avantage de grandir de façon progressive pendant la croissance, il n'y a pas de matériel prothétique donc le risque de thrombose est faible. Mais elle a plusieurs inconvénients; un temps opératoire long, une dissection chirurgicale large, qui risque de léser le nerf phrénique, et elle sacrifie l'artère sous clavière ce qui expose à l'ischémie du membre supérieure.

Les limites sont surtout d'ordre technique: artère sous-clavière courte ou de petit diamètre. Dans ces cas, il est plus simple de faire d'emblée une anastomose modifiée avec un tube.

L'anastomose de Blalock–Taussig modifiée est de réalisation facile. S'il existe une anomalie des vaisseaux de l'arche aortique, on peut toujours implanter le greffon sur l'aorte ascendante. La perméabilité est limitée dans le temps car le tube ne grossit pas avec la croissance.

Quel que soit le type d'anastomose, classique ou modifiée, il existe un risque de sténose sur l'artère pulmonaire et celui-ci augmente avec le temps. Ceci est un argument pour un délai court entre l'anastomose palliative et la réparation précoce (27, 45).

La voie d'abord la plus utilisée est la thoracotomie postérolatérale dans le quatrième espace intercostale, et l'intervention se déroule en extra-péricardique, ce que minimise les adhérences qui peuvent gêner une éventuelle réopération, mais elle expose au risque des atélectasies pulmonaires par compression du parenchyme lors de l'intervention chirurgicale.

D'autres équipes préconisent la sternotomie, parce qu'elle a des avantages sur le plan esthétique, hémodynamique et techniquement facile à réaliser et minimise le risque de tamponnade (49).

Nous avons commencé à réaliser le shunt de Blalock-Taussig par une thoracotomie postéro-latérale droite, puis par la sternotomie.

Tous nos malades ont bénéficiée d'une anastomose Blalock-Taussig de type modifié par un tube PTEF, ces anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge et le poids du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras (45).

En effet, il est de 4mm chez le nouveau-né, de 5mm chez le nourrisson et 6mm à partir de 10kg (45).

Nous réalisons l'anastomose par un prolène 7/0, le plus adapté pour confectionner l'anastomose entre le PTEF et les vaisseaux, à l'instar de plusieurs équipes (50, 51, 52).

La perméabilité de l'anastomose s'apprécie par; la présence d'un frémissement palpable sur l'anastomose; une baisse de la pression diastolique systémique au déclampage; et une élévation de la saturation périphérique (45).

Le shunt de Blalock-Taussig modifié est supérieur aux autres shunts centraux, en raison de la facilité de l'insertion et le démontage et moins risque de déformation de l'artère pulmonaire et de sténose (53, 54).

2-3 Glenn shunt :

En 1958, William Glenn créa l'anastomose entre l'artère pulmonaire droite et la veine cave supérieure sans circulation extracorporelle (55).

L'indication du shunt est posée chez le nourrisson avant 2 ans avec cyanose importante due à un bas débit pulmonaire. Le shunt ne supprime pas la cyanose, mais la fait régresser. Il augmente le retour pulmonaire dans le ventricule gauche, sans surcharge volumique ni HTAP. L'efficacité diminue avec le temps. Il est donc nécessaire de recourir à une autre intervention dans un second temps (27, 48).

Le shunt de Glenn est soit classique par réalisation d'une anastomose terminoterminal ou bidirectionnel terminolatérale (3).

La première a été abandonnée, parce qu'elle favorise le développement d'un syndrome cave supérieur; supprime le flux pulsatile au niveau du poumon droit; son ablation est difficile et aléatoire; enfin, il y a très fréquemment une détérioration clinique secondaire au bout de quelques années, liée au développement d'une circulation collatérale thoracique génératrice d'hémoptysies et à l'apparition de shunts artérioveineux intrapulmonaires qui aggravent la cyanose. On préfère actuellement le shunt bidirectionnel, elle ne peut être réalisée que sur une artère pulmonaire de bon calibre où règnent des pressions basses, c'est-à-dire après l'âge de 6 mois à 1 an (9).

Il existe plusieurs modalités techniques dans la réalisation du shunt bidirectionnel: avec ou sans circulation extracorporelle (CEC) (48).

Vue les inconvénients et le prix de la CEC, en 1990, Lambarti et ses collègues sont les premiers qu'ont signalé que le Glenn shunt peut se faire sans CEC, et ils ont drainé le sang durant le clampage par une dérivation entre la veine cave supérieure et oreillette droite; d'autres équipes ont adopté cette techniques en rapportant des modifications (56, 57).

Nous avons réalisé 7 cas de Glenn shunt avec CEC et 2 cas sans CEC.

Son essentiel risque est la l'augmentation excessive de la pression au niveau de la veine cave supérieure au moment de clampage, ce qui limite les échanges cérébrales en oxygène et peuvent se complique par une ischémie cérébrale.

La mesure per-opératoire de la pression de la veine cave supérieure lors de clampage, ne dépasse pas 25 mmHg, ce qui rejoint les mesures dans notre pratique.

L'anastomose cavopulmonaire se fait par une sternotomie médiane, cependant l'anastomose sans CEC peut être faite par thoracotomie droite, elle évite la formation d'adhérences qui peuvent être gênantes lors d'une réintervention (48).

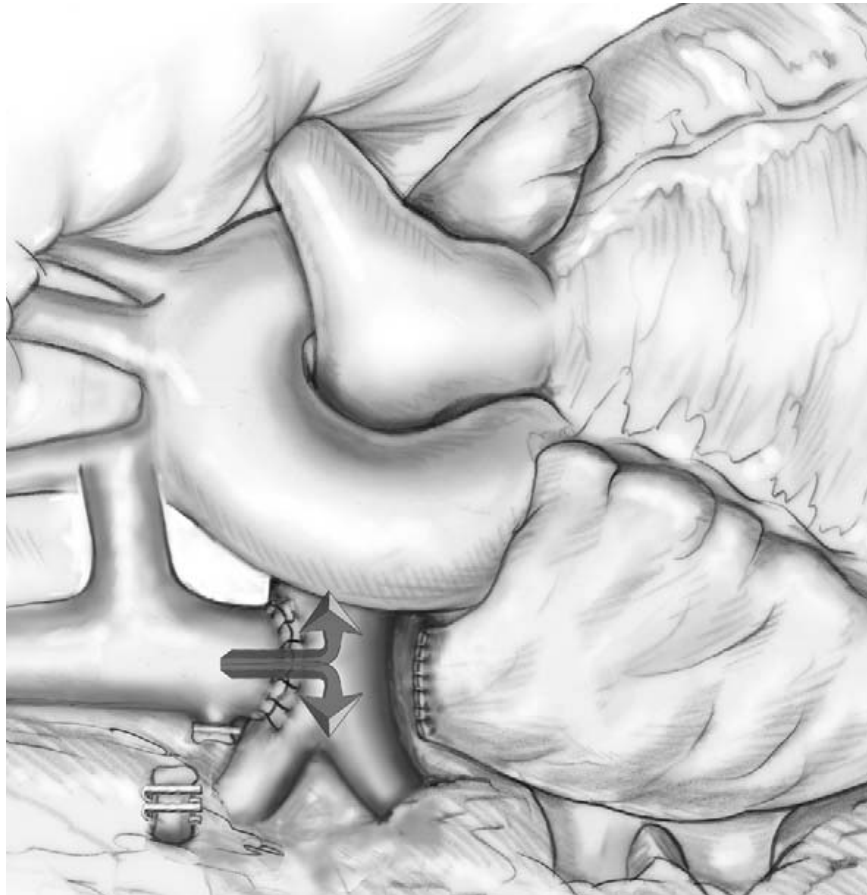


Figure 19: Glenn shunt bidirectionnel entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire (48)

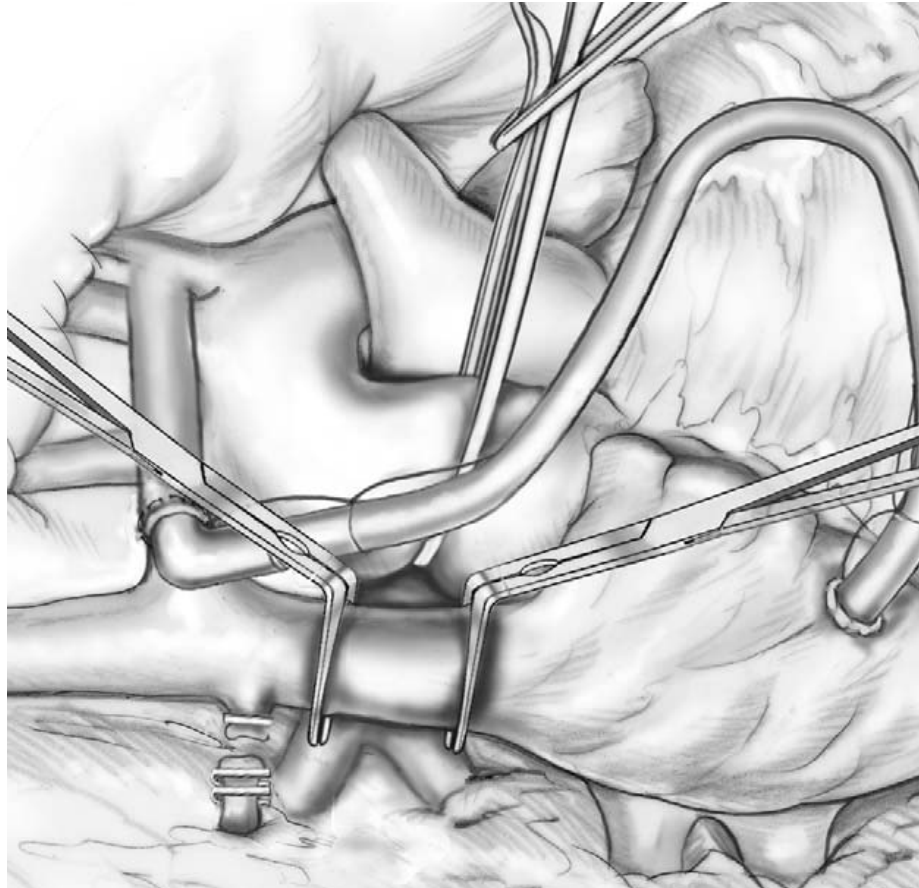


Figure 10 :Glenn shunt sans CEC et avec dérivation temporaire (48)

2-4 Intervention de Fontan:

En1971, Fontan et Baudet ont déclaré pour la première fois une nouvelle opération pour la prise en charge de l'atrésie tricuspide (58).

C'était une association de l'intervention de Glenn, d'une homogreffe entre l'oreillette droite et l'extrémité proximale de l'artère pulmonaire gauche, d'une valvulation de la veine cave inférieure et d'une fermeture de la communication interauriculaire (48).

Elle consiste à drainer la totalité du sang des veines caves vers les artères pulmonaires, et à supprimer le mélange des sangs veineux et artériels, elle ne provoque pas de surcharge volumétrique du ventricule gauche ou d'hyperpression de l'oreillette droite (9).

Il existe plusieurs types d'intervention de Fontan puisque les montages ont évolué dans le temps. L'anastomose auriculopulmonaire isolée (directe ou avec un tube) est compliquée de

troubles du rythme et n'est plus pratiquée. La tunnellisation intra-atriale est faite à l'aide d'une partie atriale et d'une partie prothétique se complique aussi de troubles du rythme et de thrombose. L'évolution actuelle se fait vers l'exclusion totale de l'oreillette droite par tunnellisation prothétique de la veine cave inférieure (tube externe), avec anastomose

cavopulmonaire bidirectionnelle. Dans tous les cas de figure, c'est une excellente palliation qui peut être définitive (48, 59, 60).

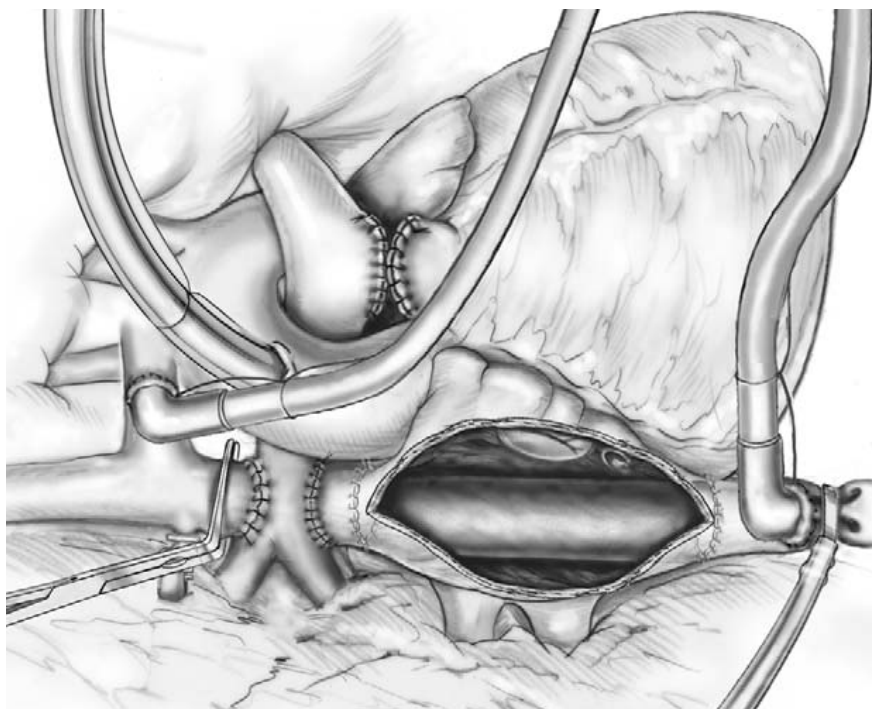


Figure 21: l'intervention de Fontan avec tube intra-atrial (48)

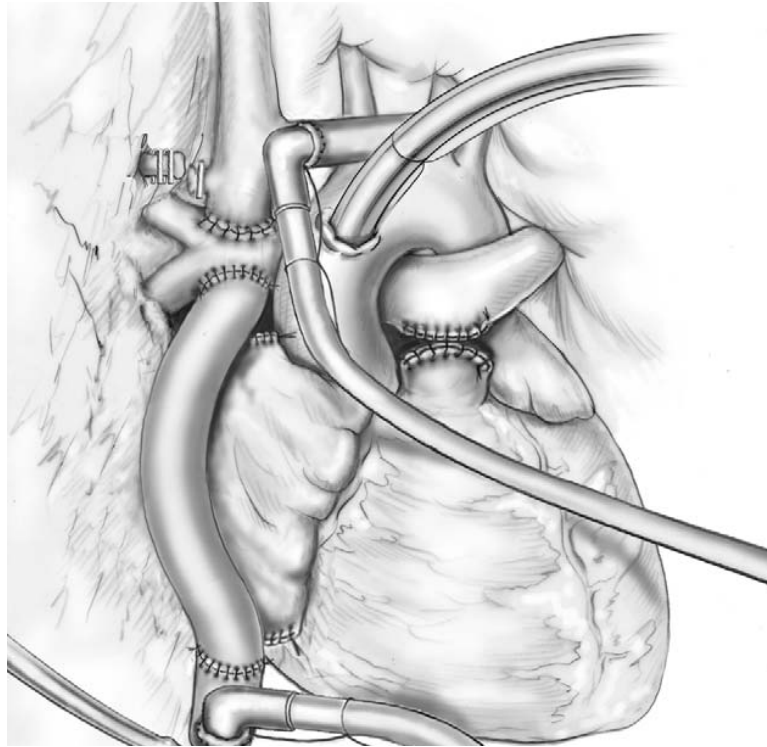


Figure 22: l'intervention de Fontan avec tube extra-atrial (48)

2-5 Conditions nécessaires aux anastomoses cavopulmonaires :

Dans ce système à basse pression, le moindre obstacle physique ou hémodynamique diminue le débit, augmente la stase et conduit à l'échec. Il a donc été décrit des critères de l'intervention de Fontan. Ils ont été au nombre de 15 puis modifiés, mais les exigences sont les mêmes:

- résistances pulmonaires inférieures à 2 unités Wood/m²; cela implique que le diamètre des artères pulmonaires soit normal (calculé par les index de Mac Goon, Nakata ou autres).
- pression moyenne de l'artère pulmonaire inférieure à 15 mm Hg.
- pression capillaire inférieure à 10 mm Hg; ceci présume une fonction ventriculaire gauche et une valve mitrale normales. Une anomalie des retours caves oblige à reconsidérer le montage pour l'adapter à l'anatomie (9, 48, 54).

3- Résultats opératoires:

3-1 Cerclage:

La mortalité postopératoire a diminué de façon significative au fil des années, vue le développement des techniques chirurgicales et les moyens de réanimation (38).

a- Mortalité:

La mortalité du cerclage de l'AP s'est considérablement améliorée dans le temps, elle est passée d'environ 30 % avant 1980 à environ 10% après 1980 (24, 38, 61).

Dans une étude épidémiologique sur la mortalité du cerclage de l'artère pulmonaire, Takayama et al ont remarqué que le faible poids est un facteur de risque de la mortalité précoce (38).

Les causes de décès sont essentiellement des causes cardiaques secondaires à l'intolérance au cerclage, insuffisance cardiaque, sepsis, pneumonie et syndrome hémorragique ou une anomalie extracardiaque ou chromosomique (10, 11, 38).

Dans notre série, la mortalité hospitalière dans les cas de cerclage de l'AP, était du 12,8%, Avec 4 cas de CIV, 3 cas de CAV, une TGV et un cœur univentriculaire chez des patients âgés entre 3 et 8 mois. Les causes ont été l'intolérance au cerclage, hypodébit pulmonaire, sepsis et insuffisance cardiaque.

b-Morbidité:

Plusieurs études ont mentionné que la sténose des branches de l'artère pulmonaire par migration de la bande, surtout droite en raison de son anatomie, est la complication la plus redoutable du cerclage (8, 24, 48).

Comme il peut être compliqué par l'hypodébit pulmonaire, l'obstruction sous aortique, l'hypertrophie ventriculaire droite, l'érosion de la bande de cerclage dans l'artère pulmonaire et l'insuffisance pulmonaire par dilatation de l'anneau pulmonaire (24, 38).

Ces complications augmentent le risque de la mortalité en postopératoire de la chirurgie correctrice (38, 62).

Dans notre série les complications de cerclage ont été essentiellement: les pneumopathies, la surinfection de la paroi et le syndrome hémorragiques. Et aucun cas d'obstruction n'a été noté dans notre travail.

c-Suivi postopératoire :

L'évolution post-opératoire a été marquée par une régression des signes cliniques chez 85% des patients survivants, avec une prise de poids.

L'échocardiographie de contrôle en cas de cerclage de l'AP est nécessaire en postopératoire pour localiser la bande et évaluer le gradient transcerclage (11); Le gradient transcerclage doit se situer entre 55 à 90mmhg(12).

Chez nos malades, l'échocardiographie de contrôle des cerclages à 1 mois, a été réalisée chez 17 malades, elle a montré un gradient transcerclage de 45-90mmhg.

Le délai de réopération après cerclage, palliative ou réparatrice, est variable selon les équipes, il est en moyenne de 6 mois, vers un âge de 2-4 ans (10, 12, 62). Ce délai varie selon l'évolution de cerclage et de type de la cardiopathie.

Dans notre pratique, la cure définitive a été réalisée chez 18 malades, dans un délai moyen de 12,9 mois, avec des extrêmes allant de 6 à 24 mois. L'âge des malades lors de la réintervention est compris entre 1,5 et 7ans.

Le décerclage est nécessaire en cas d'une réopération, sa difficulté est du plus en plus variable; en cas d'une CIV qui s'est fermée spontanément, avec une bande bien en place, il est enlevé sans dommage pour l'artère pulmonaire et une attention particulière devra être portée à l'auricule gauche, souvent accolé au cerclage, et qui lui, est susceptible d'être lésé lors de l'ablation.

En cas d'une CIV ouverte, il est enlevé sous CEC, on n'hésitera pas à faire dans ce cas une petite plastie sur la zone du cerclage, si la simple ablation du lacs ne donne pas un résultat

parfait. On a le choix entre une incision verticale suivie d'une suture transversale ou une pièce d'élargissement losangique.

Si le cerclage a entraîné des lésions graves. Il peut s'agir d'une sténose serrée de l'origine de la branche droite, ou même des deux branches de l'artère pulmonaire. L'ablation du lacs rend à la branche sténosée sa souplesse et un calibre normal. Parfois, les lésions imposent une opération reconstructrice de la bifurcation pulmonaire; autre lésion iatrogène grave: l'hypertrophie concentrique du ventricule droit, et surtout de son infundibulum. Elle oblige à une résection musculaire difficile et délabrante (42, 61).

En général, la conduite de décerclage se fait en peropératoire, en fonction de l'état de l'artère pulmonaire et des lésions associées. On a constaté que la réintervention à un délai court (entre 6 à 12 mois) minimise les lésions facilite le décerclage.

3-2 Shunt de Blalock-taussig:

a- Mortalité:

Elle varie selon les auteurs (50, 51, 60, 63, 64, 65) entre 4,7% et 16%, et le taux de mortalité dans notre série était à 7,7%. (Tableau XI)

Tableau XI: Fréquence de la mortalité postopératoire

Auteur	Série	Taux de mortalité
Ahmad	22	13,6 %
Williams	2000	14%
Rana	63	16%
Rao	46	10.9%
Swain	147	10,5%
Chetpaophan	42	4,7%
Notre série	13	7,7%

Au cours des dernières trois décennies, des excellents résultats ont été observés chez des nouveau-nés et des nourrissons atteints de cardiopathie cyanogène, avec une modeste

augmentation de la mortalité opératoire chez les nouveaux nés de très faible poids (< 3 kg) (60, 66).

Une autre étude a montré que, les facteurs de risque de mortalité précoce sont la physiologie univentriculaire, le defect septal restrictif, et les réinterventions postopératoires (51, 67, 68).

Les principales causes de décès sont l'arrêt cardiaque, l'insuffisance cardiaque, l'abcès de cerveau et le syndrome hémorragique (51,60, 69).

La principale cause de décès dans notre série était le saignement post-opératoire, il s'était présenté dans 4 cas. La cyanose et la polyglobulie sévères, dues au retard de la prise en charge, engendrent des troubles d'hémostase qui peuvent conduire à des hémorragies importante en postopératoire immédiat (30).

Les autres causes étaient le faible poids à l'intervention, et l'irrégularité des tétralogies de Fallot et des cardiopathies complexes.

b-Morbidité:

L'inconvénient du PTFE est la porosité du matériau qui est à l'origine d'épanchement localisé séreux. Ces épanchements sont sources d'infection, de compression du tube et de compression de la trachée. L'abondance de l'épanchement a pu conduire à des réinterventions par évacuation avec mise en place de colle biologique sur tube ou enveloppement par la plèvre. La correction de facteurs de la coagulation a permis la résorption des épanchements sans réintervention. Les infections isolées du matériel prothétique sont rares. Les thromboses précoces du tube ne sont pas exceptionnelles, conduisant à la réopération ou à des tentatives de désocclusion par cathétérisme (45, 70, 71). Et La prolongation de l'anticoagulation par l'héparine peut être utile, cependant, elle a pour inconvénient de favoriser la formation d'un hémothorax qui risque de comprimer l'anastomose, ce qui conduit à une réintervention. C'est la raison pour laquelle, en dehors du nourrisson, la protamine n'est pas neutralisée et l'héparine n'est pas renouvelée (45, 72, 73). D'autres études ont rapporté une augmentation de risque des épanchements séreux après introduction de l'héparine (50, 74).

Les principales complications sont les septicémies, les complications pulmonaires, et des complications neurologiques; ces derniers sont sous forme de la paralysie du nerf laryngé, laparalysie du nerf phrénique et le syndrome de Horner (21, 74).

c-Suivi postopératoire :

L'évolution post-opératoire est faite cliniquement par la prise du poids, l'amélioration des symptômes notamment la cyanose et la malaise anoxique (52, 66).

A l'échocardiographie, on objective la croissance symétrique des artères pulmonaires.

Ainsi, l'échocardiographie est essentielle dans le suivi pour évaluer la perméabilité de l'anastomose et la détection des complications (3).

L'intervalle de correction définitive a été de 4,6 +/- 2,5 années selon Nollert et al. (65, 77).

D'autres équipes rapportent que les grandes prothèses favorisent la croissance des artères pulmonaires pour des réopérations prévues après 1 à 2 ans du shunt (52, 78).

Les réopérations sont souvent des corrections en cas la tétralogie de Fallot, et Glenn Shunt ou l'intervention de Fontan pour les cardiopathies complexes.

Dans notre série, 3 patients ayant une tétralogie de Fallot ont bénéficié d'une chirurgie correctrice, avec un délai inter-opératoire compris entre 2 et 3ans. Ce retard est expliqué par l'impossibilité d'accès aux soins par les parents de ces enfants.

3-3 Glenn shunt:

a- Mortalité:

Selon les études, la mortalité opératoire dans le Glenn shunt bidirectionnel varie de 4% à 26% (48, 78, 79).

Et les travaux faites sur le Glenn shunt sans CEC n'ont pas noté de décès (55, 57, 80).

Dans notre série, la mortalité était du 1/9 (11%), par un décès compliquant une thrombose de shunt, avec amélioration des 2 malades ayant bénéficiés de Glenn shunt sans CEC.

b-Morbidité:

Les dérivations cavopulmonaires peuvent être compliquées par le syndrome cave supérieur, les troubles de rythme auriculaire, les thromboses, l'entéropathie exsudative, les obstructions sous-aortiques, l'insuffisance ventriculaire gauche, la circulation collatérale systémopulmonaire et les fistules artérioveineuses pulmonaires (9, 48, 78).

Dans notre travail, elles ont été marquées par 2 cas de pneumopathies, une thrombose de shunt et un syndrome cave supérieur réopéré et un deuxième ayant régressé spontanément après 3 semaines d'évolution.

c-Suivi postopératoire :

L'échocardiographie est un élément de surveillance du shunt qui permet de calculer les pressions pulmonaires et systémiques, et diagnostiquer les complications.

Les 8 malades survivant, ont été améliorés par le Glenn shunt.

La réopération post-Glenn est soit une intervention de Fontan ou une réparation chirurgicale de la malformation dans un intervalle de 2 à 4 ans (81, 82), Reddy a rapporté dans son travail un délai de réopération de 15 à 34 mois (83). Dans certains cas le Glenn shunt est une palliation définitive, quand le risque de mortalité de la réintervention demeure élevé (84, 85).

Nous n'avons pas de données concernant les réopérations dans notre contexte; le problème d'accès aux soins est une des limites de la réintervention. D'autres auraient été réopérés dans d'autres structures.

3-4 Intervention de Fontan

a-Mortalité:

L'intervention de Fontan a une mortalité opératoire de 4 à 5% (48, 78, 86), et 0% dans notre travail.

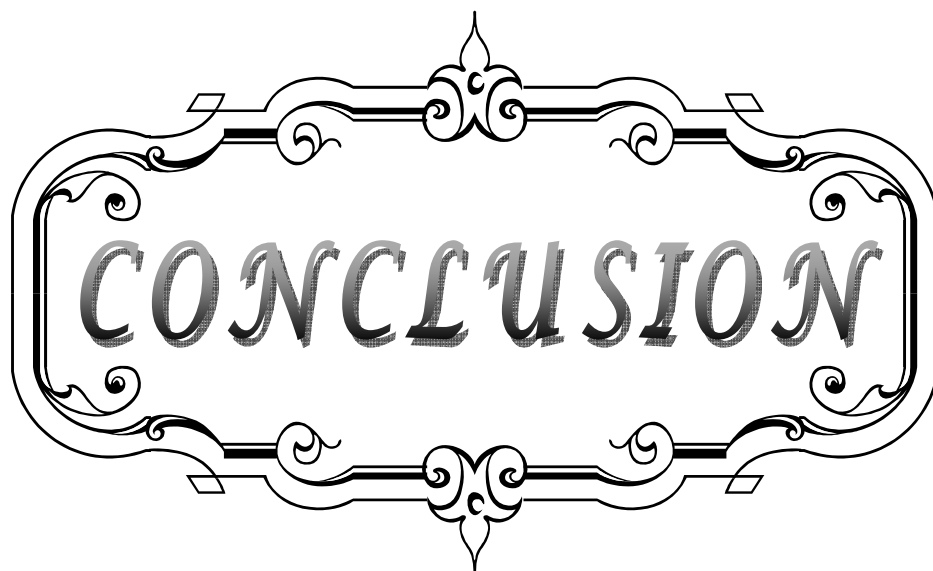
b-Morbidité:

Les complications précoces de l'intervention de Fontan sont le chylothorax, l'épanchement pleural et péricardique, l'ascite, et l'hépatomégalie qui est en rapport avec une élévation veineuse systémique (78, 87, 88). Nos 2 malades ont été compliqués par un syndrome oedémato-ascitique associé à un chylothorax ayant régressés après des ponctions répétés.

c-Suivi postopératoire :

L'intervention de Fontan est une palliation définitive dont la survie à long terme satisfaisante mais des complications tardives peuvent marquer l'évolution et nécessitant une prise en charge médicale et chirurgicale: les fistules pulmonaires artérioveineuses, l'entéropathie exsudative, augmentation des pressions systémiques, arythmie cardiaque ou sténose de l'anastomose (81, 89). D'où l'intérêt de la réalisation d'une fenestration de l'anastomose, qui permet de décompresser le territoire cave inférieur, de favoriser le remplissage des cavités gauches, et de diminuer les tachyarythmies (48, 89, 90).

L'imagerie joue un rôle dans l'évaluation des complications, ainsi que la perméabilité de l'anastomose (91).



CONCLUSION

Les cardiopathies congénitales sont les malformations les plus fréquentes.

Malgré la tendance à la correction des cardiopathies, les procédures palliatives ont encore leurs indications dans la prise en charge et la préparation à une correction ultérieure.

Ces techniques sont variables, dont quatre sont les plus pratiquées, selon des indications précises.

La mortalité postopératoire varie selon la technique et la complexité de la cardiopathie, alors qu'il y a des complications générales dominées par les pneumopathies et des autres spécifiques tel le syndrome cave supérieur en cas de Glenn shunt et chylothorax pour l'intervention de Fontan.

L'évolution a été marquée par l'amélioration des symptômes et la réintervention pour une cure définitive chez certains malades dans un délai variable.



RESUMES

Résumé

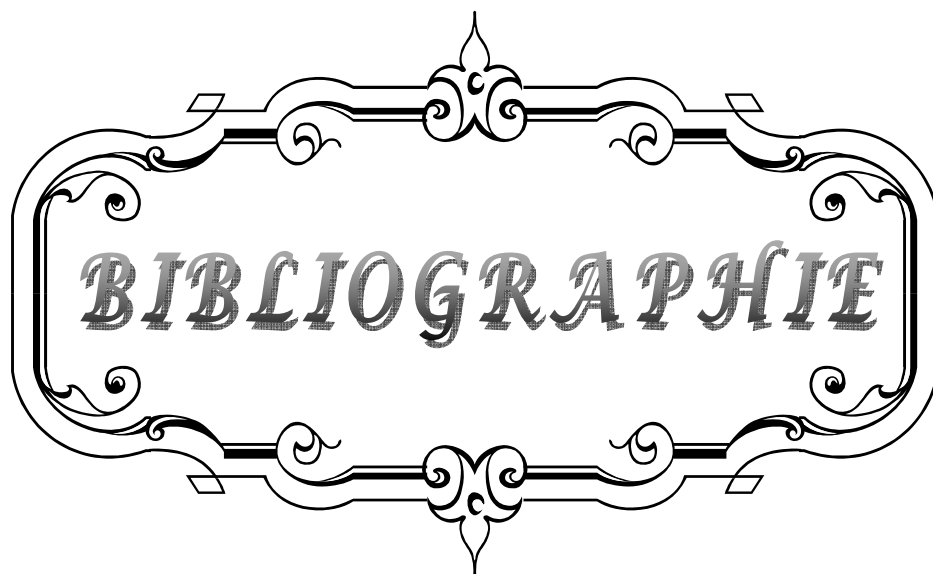
La chirurgie palliative est proposée comme traitement des cardiopathies congénitales qui ne peuvent pas bénéficier d'une réparation complète d'emblée. Pour étudier les indications de la chirurgie palliative, les résultats opératoires et l'évolution, nous avons mené une étude rétrospective au service de chirurgie cardio-vasculaire du CHU Mohamed VI de Marrakech étalée sur une période de 6 ans (Janvier 2005- Décembre 2010) portant sur 94 cas de cardiopathies congénitales opérées par technique palliative, et répartis en 3 groupes: cardiopathies congénitales non cyanogènes (60,6%), cardiopathies congénitales cyanogènes (11,7%). Et cardiopathies complexes (27,6%). Le sex ratio était de 0,9 dans le 1^{er} groupe, et 1,2 dans le 2^{ème} et 3^{ème}. L'âge moyen des malades est respectivement de 6,2 ; 5,2 et 33,8 mois dans le 1^{er}, 2^{ème} et 3^{ème} groupe. La consanguinité et l'âge maternel >35 ans étaient les principaux antécédents. La symptomatologie dans 1^{er} groupe a été dominait par l'hypertension artérielle pulmonaire (72,8%), la cyanose dans le 2^{ème} groupe (100%), et dans le 3^{ème} groupe la cyanose était présente chez 57,6% des malades et l'hypertension pulmonaire dans 38,5%. Le diagnostic était fait par l'échocardiographie chez tous nos malades. Les patient du 1^{er} groupe était opéré par cerclage de l'artère pulmonaire, ceux du 2^{ème} groupe par Blalock-taussig; quant aux malades du 3^{ème} groupe, les interventions réalisées étaient: le cerclage de l'artère pulmonaire, Blalock-Taussig, Gleen shunt et intervention de Fontan dans 50%, 7,6%, 34,6% et 7,6% respectivement. La mortalité globale était de 11 cas (12,7%), avec 12,2%, 45,5% et 15,3% dans 1^{er}, 2^{ème} groupe et 3^{ème} groupe successivement; les complications post-opératoires étaient dominées par les pneumopathies. Et l'évolution en moyen était favorable dans 85% des survivants, avec un gain du poids et régression des symptômes.

Summary

Palliative surgery is proposed as a treatment for inoperable congenital heart disease. To study the indications for palliative surgery, the operative results and complications, we conducted a retrospective study in the service of Cardiovascular Surgery CHU Mohamed VI Marrakech over a period of 6 years (January 2005 – December 2010) on 94 cases of congenital heart disease made by palliative technique, divided into 3 groups: non-cyanotic congenital heart disease by 60,6%, cyanotic congenital heart disease by 11,7%. And Complex heart disease by 27,6%. The sex ratio was 0.9 in the first group and 1.2 in the 2nd and 3rd. mean age of patients was respectively 6,2; 5,2 and 33,8 months in the 1st, the 2nd and 3rd group. Consanguinity and maternal age > 35 years were the main antecedents. The symptomatology in the first group was dominated by pulmonary arterial hypertension (72.8%), cyanosis in the second group (100%), and the third group cyanosis was present in 57,6% of patients and pulmonary hypertension in 38.5%. The diagnosis was operated by echocardiography in all patients. The patients of first group was operated by the banding pulmonary artery, those in the second group by Blalock-Taussig; about the patients of third group, interventions were: the banding of the pulmonary artery, Blalock-Taussig Glenn shunt and Fontan procedure in 50%, 7,6%, 34,6% and 7,6% respectively. Overall mortality was 11 cases (12,7%), 12,2%, 45,5% and 15,3% in 1st, 2nd and 3rd group; the postoperative complications were dominated by pneumonia. And a change was favorable in 85% of survivors, with a weight gain and regression of symptoms.

ملخص

تعتبر الجراحة المسكنة علاجاً لأمراض القلب الخلقية الغير قابلة للإصلاح. من أجل دراسة مؤشرات هذه الجراحة، نتائجها و مضاعفاتها، أجرينا دراسة استرجاعية في قسم جراحة القلب والشرابين في المركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش على مدى 6 سنوات (يناير 2005 - دجنبر 2010). و تشمل 94 حالة من حالات أمراض القلب الخلقية المعالجة بواسطة تقنية مسكنة. وهي تنقسم لثلاث مجموعات: أمراض القلب الخلقية غير مزرقة بنسبة 60,6%، أمراض القلب الخلقية مزرقة بنسبة 11,7% و أمراض القلب الخلقية المعقدة بنسبة 27,6%. وبلغت نسبة الجنس 0,9 في المجموعة الأولى و 1,2 في الثانية و الثالثة. وبتراوح متوسط عمر المرضى على التوالي 6,2 و 5,2 و 33,8 أشهر في المجموعة 1، 2 و 3. يمثل زواج الأقارب وعمر الام >35 سنة السوابق الرئيسية عند مرضانا. يهيمن ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي بنسبة 72,8% على الأعراض المرضية في المجموعة الأولى. الزرقة بنسبة 100% في المجموعة الثانية، ووجدنا الزرقة عند 57,6% من مرضى المجموعة الثالثة و ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي بنسبة 38,5%. وتم التشخيص بالفحص بالصدى عند جميع المرضى. اجريت عملية ربط الشريان الرئوي لجميع مرضى المجموعة الأولى و عملية الباللوك-توسينغ لمرضى المجموعة الثانية. اما مرضى المجموعة الثالثة فقد اجريت لهم عملية ربط الشريان الرئوي بنسبة 50%، عملية غلين شنت عند 34,6%، و حالتين اجريت لهما عملية الباللوك-توسينغ وكذلك عملية فونتان اجريت لمريضين 7,9%. تمثل المعدل العام للوفيات في 11 حالة 12,7%، تتوزع على الشكل التالي 12,2%، 45,5% و 15,3% في المجموعة 1، 2 و 3، و هيمن التهاب الرئوي على المضاعفات في جميع الحالات، و 85% من المرضى عرفوا تطورا ايجابيا، مع زيادة في الوزن وتراجع الأعراض المرضية.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Iselin M.**
Cardiopathies congénitales.
EMC Radiodiagnostic - Coeur-Poumon 1999; 32015A12:7.
2. **Iselin M.**
Classification des cardiopathies congénitales.
EMC Radiodiagnostic-Coeur-Poumon 1999;32015A11:3.
3. **Baudet E.**
Chirurgie des cardiopathies congénitales.
Archives de pédiatrie 2004;11:642-4.
4. **Yuan S-M. Jing H.**
Palliative procedures for congenital heart defects.
Archives of Cardiovascular Disease 2009;102:549-57.
5. **Cloarec S-I, Magontier N, Vaillant M-C.**
Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre-et-Loire. Evaluation du diagnostic anténatal (1991-1994).
Archive de pédiatrie 1999;6:1059-65.
6. **Gnansia R-E. Francannet C. Bozio A. Bouvagnet P.**
Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales.
EMC Cardiologie Angéiologie 2004:140-60.
7. **Viot G.**
Cardiopathies congénitales: quel risque pour la fratrie?
Journal de Pédiatrie Puériculture 2002;15:259-64.
8. **Brown S. Boshoff D. Rega F. Eyskens B. Meyns B.**
Dilatable pulmonary artery banding in infants with low birth weight or complex congenital heart disease allows avoidance or postponement of subsequent surgery.
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2010;37:296-301.
9. **Iselin M.**
Cardiopathies cyanogènes.
EMC Radiodiagnostic-Coeur-Poumon 1999; 32015B10:24.

10. **Talwar S, Choudhary S-K, Mathur A.**
Changing Outcomes of Pulmonary Artery Banding With the Percutaneously Adjustable Pulmonary Artery Band.
Annals Thoracic Surgery 2008;85:593-8.
11. **Yoshimura N. Yamaguchi. Oka S. Yoshida M. Murakami H.**
Pulmonary artery banding still has an important role in the treatment of congenital heart disease.
Annals Thoracic Surgery 2005;79:1462-8.
12. **Baslaim G.**
Modification of Trusler's Formula for the Pulmonary Artery Banding.
Heart, Lung and Circulation 2009;18:353-7.
13. **D'Udekem Y. Xu M-Y. Konstantinov I-E.**
The optimal age at Fontan procedure and the 'ticking clock' theory: do we have an answer?
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2011;39:140-6.
14. **Shiraishi S. Yagihara T. Kagisaki K. Hagino I. Ohuchi H. et al.**
Impact of Age at Fontan Completion on Postoperative Hemodynamics and Long-Term Aerobic Exercise Capacity in Patients With Dominant Left Ventricle.
Annals Thoracic Surgery 2009;87:555-61.
15. **Fraisse A. Habib G.**
Traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant
Archives de pédiatrie 2004;11: 945-50.
16. **Iserin L. Lévy M.**
Hypertension artérielle pulmonaire et syndrome d'Eisenmenger.
EMC Cardiologie Angéiologie 2004;1:348-57.
17. **Provencher S. Martel S. Jais X. Sitbon O. Humbert M. Simonneau G.**
Diagnostic et classification des hypertensions artérielles pulmonaires.
EMC-Pneumologie 2005;2:192-203.
18. **Beghetti M.**
Hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies congénitales.
Revue des Maladies Respiratoires 2006;23:49-59.
19. **Sztrymf B. Montani D. Simonneau G. Humbert M.**
Prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'hypertension artérielle pulmonaire.
Réanimation 2007;16:294-301.

20. **Natali D. Simonneau G. Humbert M. Montani D.**
Exploration d'une hypertension pulmonaire.
Revue de Pneumologie clinique 2008; 64 :151-61.
21. **Blaysat G.**
Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant.
Archives of Cardiovascular Diseases Supplements 2010;2:126-31.
22. **Friedli B.**
Tétralogie de Fallot.
EMC Pédiatrie 2004;1:365-78.
23. **Castelnaud P. Favreau A. Krier C. Barthez M-A.**
Stratégie diagnostique dans les accidents vasculaires cérébraux ischémiques de l'enfant.
Archives de pédiatrie 2005;12:1433-40.
24. **Chantepie A.**
Communications interventriculaires.
EMC Cardiologie Angéiologie 2005:202-30.
25. **Iselin M.**
Shunts gauche-droite.
EMC Radiodiagnostic - Cœur-Poumon 2000;32015A18:13.
26. **Bernard Y.**
Échocardiographie normale et pathologique.
EMC Radiodiagnostic -Cœur-Poumon 2002;32006A10:37.
27. **Brevière GM. Rey C.**
Atrésie tricuspide.
EMC Cardiologie 2000;11-041-M-10:12.
28. **Mauran P. Gouton M. Vaksman G.**
Ventricules droits et ventricules gauches à double issue.
EMC Cardiologie 2003;11-940-E-70:14.
29. **Losay J. Piot D.**
Transposition des gros vaisseaux Diagnostics échocardiographique et angiographique.
EMC Radiodiagnostic-Cœur-Poumon 1998;32-015-B-15:8.

30. **Vernant F. Vouhé P-R.**
Transposition des gros vaisseaux.
EMC Cardiologie 1995;11-041-R-50.
31. **Bonnet D.**
Ventricule unique.
EMC Cardiologie-Angéiologie 1998;1-041-S-50:3.
32. **Galinier M. Buys S. Bounhoure JP.**
Tonicardiaques.
EMC Cardiologie-Angéiologie 1998;11900A10:22.
33. **Thambo J-B. Dos Santos P. Choussat A.**
Insuffisance cardiaque du nourrisson et du nouveau-né.
EMC Cardiologie 2002;11940B30:15.
34. **Boutouyrie P. Laurent S.**
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion et antagonistes du récepteur AT1r de l'angiotensine II.
EMC Cardiologie 2001;11909A10:9.
35. **Laquay N, Lévy M, Vaccaroni L.**
Intérêt du sildénafil (Viagra®) per os en cas d'hypertension artérielle pulmonaire après chirurgie cardiaque pédiatrique.
Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 2003;140-3.
36. **KRON I-L. NOLAN S-P. FLANAGAN T-L. GUTGESELL H-P. MULLER W-H.**
Pulmonary Artery Banding Revisited.
Annals of Surgery 1989; 209:642-7.
37. **Corno A-F. Ladusans E-J. Pozzi M. Kerr S.**
FloWatch versus conventional pulmonary artery banding.
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2007;134:1413-20.
38. **Takayama H. Sekiguchi A. Chikada M. Noma M. Ishizawa A.**
Mortality of Pulmonary Artery Banding in the Current Era: Recent Mortality of PA Banding.
Annals Thoracic Surgery 2002;74:1219-24.
39. **Corno A-F.**
Invited Commentary.
Annals Thoracic Surgery 2008;85:598.

40. **Serraf A. Belli E. Planché C.**
Traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux.
EMC Chirurgie 2004;1:125-60.
41. **Eter R-B. Acar P. Roux D.**
Canal atrioventriculaire.
EMC Cardiologie 2008;11-940-C-40.
42. **Neveux J-Y. Macé L.**
Communications interventriculaires.
EMC-Techniques chirurgicales-Thorax 2004;42-780.
43. **Leyvi G. Bennett L. Wasnick J-D.**
Pulmonary Artery Flow Patterns After the Fontan Procedure Are Predictive of Postoperative Complications.
Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia 2009;23:54-6.
44. **Bonnet D. Patkai J. Tamisier D. Kachaner J. Vouhé P.**
A New Strategy for the Surgical Treatment of Aortic Coarctation Associated With Ventricular Septal Defect in Infants Using an Absorbable Pulmonary Artery Band.
Journal of the American College of Cardiology 1999;34:866-70.
45. **Chauvaud S.**
Chirurgie palliative de la tétralogie de Fallot et des atrésies pulmonaires à septum interventriculaire ouvert.
EMC Techniques chirurgicales-Thorax 2003;42-810:8.
46. **Blalock A. Taussig HB.**
The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia.
Journal of American Association 1945;128:189.
47. **De Leval M-R. McKay R. Jones M. Stark J. Macartney F-J.**
Modified Blalock Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts.
Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery 1981;8:112-5.
48. **Chauvaud S.**
Atrésie tricuspide. Intervention de Fontan et dérivations cavopulmonaires.
EMC Chirurgie 2004;1:5-17.

49. **Kandakure P–R. Dharmapuram A–K. Ramadoss N. Babu V. Rao I–M.**
Sternotomy Approach for Modified Blalock–Taussig Shunt: Is It a Safe Option?
Asian Cardiovascular Thoracic Annals 2010;18:368–72.
50. **Swain S–K . Dharmapuram A–K. Reddy P. Ramdoss P. Raghavan S–S.**
Neonatal Blalock–Taussig Shunt: Technical Aspects and Postoperative Management.
Asian Cardiovascular Thoracic Annals 2008;16:7–10.
51. **Rao M–S. Bhan A. Talwar S. Sharma R. Choudhary S–K. et al.**
Modified Blalock–Taussig Shunt in Neonates: Determinants of Immediate Outcome.
Asian Cardiovascular Thoracic Annals 2000;8:339–43.
52. **Godart F. Qureshi S–A. Simha A. Deverall P–B. Anderson D–R. et al.**
Effects of Modified and Classic Blalock–Taussig Shunts on the Pulmonary Arterial Tree.
Annals Thoracic Surgery 1998;66:512–517.
53. **Williams J–A. Bansal A–K. Kim B–J. Nwakanma L–U. Patel N–D. et al.**
Two Thousand Blalock–Taussig Shunts: A Six–Decade Experience
Annals Thoracic Surgery 2007;84:2070–5.
54. **Powel EC. Banday A.**
Serous fluid leakage after a modified Blalock Taussig shunt: a cause of hypercyanotic episodes.
Pediatric Emergency Care 1999;15:330–1.
55. **Murthy K–S. Coelho R. Naik S–K. Punnoose A. Thomas W. et al.**
Techniques of Bidirectional Glenn Shunt Without Cardiopulmonary Bypass.
Annals Thoracic Surgery 1999;67:1771– 4
56. **Schreiber CJ Cleuziou J. Cornelsen J–K.**
Bidirectional cavopulmonary connection without additional pulmonary blood flow as an ideal staging for functional univentricular hearts.
European Journal of Cardio–thoracic Surgery 2008;34:550–5.
57. **Hussain S–T. Bhan A. Sapra S. Juneja R. Das S. Sharma S.**
The bidirectional cavopulmonary (Glenn) shunt without cardiopulmonary bypass: is it a safe option?
Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 2007;6:77–82.

- 58. Podzolkov V-P. Zaets S-B. Chiaureli M-R. Alekyan B-G. Zotova L-M.**
Comparative assessment of Fontan operation in modifications of atriopulmonary and total cavopulmonary anastomoses.
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 1997;11:458-65.
- 59. Fontan F. Kirklin J-W. Fernandez G. Costa F. Naftel D-C. et al.**
Outcome after a "perfect" Fontan operation.
Circulation 1990;81:1520-36.
- 60. Hanley F-L.**
The one and a half ventricle repair—we can do it, but should we do it?
Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery 1999;117:659-61.
- 61. Langlois J. Binet JP. Planché C. Conso JF. Razafinombana A.**
La correction chirurgicale des communications interventriculaires traitées par cerclage de l'artère pulmonaire.
Archive des Maladies du Coeur 1976;69:595-604.
- 62. Cerillo A-G. Murzi B. Giusti S. Crucean A. Redaelli S.**
Pulmonary artery banding and ventricular septal defect enlargement in patients with univentricular atrioventricular connection and the aorta originating from an incomplete ventricle.
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2002;22:192-9.
- 63. Ahmad U. Fatimi S-H. Naqvia I. Atiq M. Moizuddin S-Set al.**
Modified Blalock-Taussig Shunt: Immediate and Short-Term Follow-Up Results in Neonates.
Heart, Lung and Circulation 2008;17:54-8.
- 64. Rana J-S. Ahmad K- A. Shamim A-S. Hassan S-B. Ahmed M-A.**
Blalock-Taussig Shunt: Experience from the Developing World.
Heart, Lung and Circulation 2002;11: 152-6.
- 65. Chetpaophan A. Rergkliang C. Chittitavorn V.**
Early outcome of palliative shunt for cyanotic congenital heart disease in Songklanagarind Hospital.
Songklanagarind Medical Journal 2005;23:137-43.

- 66. Jahangiri M. Lincoln C. Shinebourne E-A.**
Does the Modified Blalock-Taussig Shunt Cause Growth of the Contralateral Pulmonary Artery?
Annals Thoracic Surgery 1999;67:1397-9.
- 67. Corno A-F. Hurni M. Tozzi P. von Segesser L-K.**
Accordion-Like Prosthesis for Modified Blalock-Taussig Shunt.
Asian Cardiovascular Thoracic Annals 2003;11:229-32.
- 68. Corno A-F. Sekarski N. Bernath M-A. Payot M. Tozzi P.**
Pulmonary artery banding: long-term telemetric adjustment.
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2003; 23:317-22.
- 69. Galal MO. Attas K. Baslaim G.**
Recanalization of an occluded modified Blalok Taussig shunt by balloon angioplasty within 12 hours of its construction.
Cardiology in the Young 2000;10:641-3.
- 70. Carvalho J-S. Belcher P. Knight W-B.**
Infection of modified Blalock shunt.
British Heart Journal 1987;58:287-90.
- 71. Wells W-J. Yu R-J. Batra A-S. Monforte H. Sintek C.**
Obstruction in Modified Blalock Shunts: A Quantitative Analysis With Clinical Correlation.
Annals Thoracic Surgery 2005;79:2072-6.
- 72. Ugurlu B-S. Sariosmanoglu O-N. Metin SK. Hazan E. Oto O.**
Pleural flap treating perigraft leak after a modified Blalock Taussig shunt.
Annals Thoracic Surgery 2002;73:1638-40.
- 73. Berger RM. Bol-Raap G. Hop WJ. Bogers AJ. Hess J.**
Heparin as a risk factor for perigraft seroma complicating the modified Blalock Taussig shunt.
Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery 1998;116:286-92.
- 74. Hiramatsu Y. Atsumi N. Sasaki A. Mitsui T.**
A successful treatment of serous leakage from a polytetrafluoroethylene Blalock Taussig shunt with intravenous fibrinogen administration.
Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery 1999;117:1230-1.

- 75. Slizer–Muhar U. Pabing–Fasching I. Zacherl–wightman S.**
Is there a possible role for haemostasis in the development of perigraft reaction complicating the modified Blalock Taussig shunt?
Cardiology in the Young 2000;10:261–4.
- 76. Nollert G. Fischlein T. Bouterwek S. Bohmer C. Klinner W.**
Long–Term Survival in Patients With Repair of Tetralogy of Fallot: 36–Year Follow–Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair.
Journal of the American College of Cardiology 1997;30:1374–83.
- 77. Corno A–F. Hurni M. Payot M. von Segesser L–K.**
Modified Blalock–Taussig shunt with compensatory properties.
Annals Thoracic Surgery 1999;67:269–70.
- 78. Jerbi S. Tarmiz A. Romdhani N. Kortas C. Chaouch N. et al.**
Chirurgie du canal atrioventriculaire partiel : résultats à court et à moyen terme à propos de 56 patients opérés.
Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 2009;58:129–33.
- 79. Yeh T. Williams W–G. Crindle B–W. Benson L–N. Coles J–G. et al.**
Equivalent survival following cavopulmonary shunt: with or without the Fontan procedure.
European Journal of Cardio–thoracic Surgery 1999;16: 111–6.
- 80. Liu J. Lu Y. Chen H. Shi Z. Su Z. Ding W.**
Bidirectional Glenn Procedure Without Cardiopulmonary Bypass.
Annals Thoracic Surgery 2004;77:1349–52.
- 81. Gaca A–M. Jagers J–J. Dudley L–T. Bisset G–S.**
Repair of Congenital Heart Disease.
Radiology 2008;247:617–31.
- 82. Ganigara M. Prabhu A. Varghese R. Pavithran S. Valliatu J.**
Extracardiac Fontan Operation after Late Bidirectional Glenn Shunt.
Asian Cardiovascular Thoracic Annals 2010;18:253–9.
- 83. Reddy V–M. Mcelhinney D–B. Moore P. Haas G–S. Hanley F–L.**
Outcomes After Bidirectional Cavopulmonary Shunt in Infants Less Than 6 Months Old.
Journal of the American College of Cardiology 1997;29:1365–70.

- 84. Monagle P.**
Thrombosis in children with BT shunts, Glenns and Fontans.
Progress in Pediatric Cardiology 2005;21:17-21.
- 85. Koudieh M. McKenzie E-D. Fraser C-D.**
Outcome of Glenn Anastomosis for Heterotaxy Syndrome with Single Ventricle.
Asian Cardiovasc Thorac Ann 2006;14:235-8.
- 86. Tan A-M. Iyengar A-J. Donath S. Bullock A-M. Wheaton G. et al.**
Fontan completion rate and outcomes after bidirectional cavo-pulmonary shunt.
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2010;38:59-65.
- 87. Campbell R-M. Adata I. Gow R-M. Webb G-D. Williams W-G.**
Total Cavopulmonary Anastomosis (Fontan) in Children With Down's Syndrome.
Annals Thoracic Surgery 1998;66:523-6.
- 88. Khairy P. Fernandes S-M. Mayer J-E. Friedman J-K. Walsh E-P. et al.**
Long-Term Survival, Modes of Death, and Predictors of Mortality in Patients With Fontan Surgery.
Circulation 2008;117:85-92.
- 89. Ono M. Boethig D. Goerler H. Lange M. Bleck M-W.**
Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation- effect of fenestration on late morbidity.
European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2009;30:923-9.
- 90. Chantepie A.**
Quelles cardiopathies congénitales autorisent une vie normale chez l'enfant?
Archives de pédiatrie 2004;1:645-7.
- 91. Dupuis C.**
Physiologie des shunts gauche-droite.
EMC Cardiologie 1994;11-040-A-10.



Rapport-Gratuit.com



جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 124

سنة 2011

الجراحة الترقيعية لتشوهات القلب الخلقية

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2011/.../...

من طرف

السيدة خديجة لمعاشي

المزودة في 06 يوليوز 1985 بالصويرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

تشوهات القلب الخلقية - جراحة ترقيعية - جراحة القلب - طب الأطفال

اللجنة

الرئيس

السيد **ع. خاتوري**

أستاذ في أمراض القلب و الشرايين

المشرف

السيد **د. بومزبرة**

أستاذ مبرز في جراحة القلب و الشرايين

السيد **ع. علمي**

أستاذ في جراحة القلب و الشرايين

السيد **ع. أبو السعد**

أستاذ مبرز في طب الأطفال

الحكام

السيد **س. يونس**

أستاذ مبرز في الإنعاش و التخدير

السيد **م. الحطاوي**

أستاذ مبرز في أمراض القلب و الشرايين