

Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de la Recherche
Scientifique

République du Mali
Un Peuple – Un But – Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES
TECHNOLOGIES DE BAMAKO

FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



Année universitaire 2020-2021

N° _____ /

Mémoire

TETRALOGIE DE FALLOT

Aspects épidémio-cliniques, thérapeutiques et évolutifs

Présenté et soutenu publiquement le 11/06/2022 devant le Jury de
la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Par : **Dr COULIBALY BOUBACAR**

**Pour obtenir le Diplôme d'Etudes Spécialisées en Cardiologie
(Diplôme d'Etat)**

JURY

Président : Pr Mamadou B DIARRA

Membre : Dr MODIBO DOUMBIA

Co-Directeur : Dr Asmaou KEITA

Directeur : Pr Bréhima COULIBALY

LISTE DES ABREVIATIONS

Accr : Accroupissement

Ann Ao : Anneau Aortique

Ann pulm : Anneau pulmonaire

Ao : Aorte

AP : Artère pulmonaire

APD : Artère Pulmonaire Droite

APG : Artère Pulmonaire Gauche

APSO : Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert

ATCD : Antécédents

BAV : Bloc Auriculo-ventriculaire

BB : Bêtabloqueur

BBD : Bloc de Branche Droit

BPM : Battement Par Minute

CC : cardiopathies congénitales

Cc : Cure complète

CDD : Circonstance De Découverte

CEC : Circulation extracorporelle

CHU : Centre hospitalier universitaire

CIA : Communication inter auriculaire

CIV : communication inter ventriculaire

CMG : Cardiomégalie

Coarc : Coarctation de l'aorte

Cy : Cyanose

Dc : Diagnostic

DDS : Date de Début des Symptôme

Dif alim : Difficulté alimentaire

DN : Détresse Néonatale

DR : Détresse respiratoire

DS : Déviation standard
Dys : Dyspnée
ECG : Electrocardiogramme
F : Féminin
FC : Fréquence Cardiaque
FOP : Foramen Ovale Perméable
Gche : Gauche
Gd : Grand
Gmax : Gradient Transvalvulaire Maximum
GR : Globule Rouge
HAD : Hypertrophie Auriculaire Droite
Hg : Hémoglobine
Hippoc : Hippocratisme
Ht : Hématocrite
HTA : Hypertension Artérielle
HVD : Hypertrophie ventriculaire droite
IAo : Insuffisance aortique
IC : Insuffisance cardiaque
ICT : Indexe cardiothoracique
IEC : Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion
Infun : infundubulaire
IP : Insuffisance pulmonaire
IRM : Imagerie par résonance magnétique
IVA : artère inter ventriculaire antérieure
M : Masculin
MA : Malalignement
Microdel : Micro délétion
Nbre : Nombre
Néo : Néonatal

NFS : Numération de la formule sanguine
NYHA : New York Heart Association
O2 : Oxygène
OD : Oreillette droite
OG : Oreillette gauche
PA : Poids Actuelle
PCA : Persistance du Canal Artériel
PM : Péri membraneuse
PN : Poids de naissance
RSP : Retard staturo-pondéral
RVPA : Retour veineux pulmonaire anormal
Sa O2 : Saturation Sanguine en Oxygène
Sd : Syndrome
SMC : Scanner Multi-Barrette
SP : Sténose pulmonaire
SSP : Souffle de Sténose Pulmonaire
T18 : Trisomie 18
T21 : Trisomie 21
TAP : Tronc de l'Artère Pulmonaire
TCMH : Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine
T4F : Tétralogie de Fallot
TM : Temps-Mouvement
TTT : Traitement
VCI : Veine cave inférieure
VD : Ventricule droit
VG : Ventricule gauche
VGM : Volume Globulaire Moyen

PLAN

INTRODUCTION.....	10
OBJECTIFS	11
RAPPEL	12
1-Historique	13
2-Embryologie	16
2.1-Embryologie cardiaque normale.....	16
2.2- Embryogenèse de la tétralogie de Fallot	18
3.1- ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	19
3.1- La sténose pulmonaire.....	20
3.2- La communication inter- ventriculaire	21
3.3- Le chevauchement de l'aorte.....	21
3.4- L'hypertrophie ventriculaire droite	21
3.5- Anomalies associées	22
4. PHYSIOPATHOLOGIE	24
4.1- Les troubles hémodynamiques.....	24
4.1.1- Les troubles hématologiques.....	25
5. MANIFESTATION CLINIQUES.....	26
METHODOLOGIE.....	61
RESULTATS	65
I-Etude Epidémiologique	65
A-Résidence.....	65
B-Age	65
C- Sexe	66
II-Facteurs étiologiques	66
III- Etude clinique	67
A- Circonstance de découverte.....	67
B- Signes fonctionnels.....	67
C-Signes généraux et physiques	68
D-signes physiques.....	69

IV-Examens Paracliniques	70
A- Radio thorax	70
B- Eléctrocardiogramme.....	70
C-Echocardiographie et Doppler.....	71
D- Biologie	74
E- Tomodensitométrie.....	75
V- Evolution	76
A- Complications.....	76
B- Décès	76
VI- Traitement	77
A- Traitement médical	77
B- Traitement chirurgical.....	77
a) chirurgie palliative.....	78
b) chirurgie curative	78
VII- Evolution après chirurgie.....	79
A- Après chirurgie palliative	79
B- Après chirurgie curative.....	79
VIII- Recul	81
DISCUSSION	83
I-EPIDEMIOLOGIE	83
A- fréquence de la T4F	83
B- Résidence	84
C- Age de découverte	84
D- Sexe	85
II- ETHIOPATHOGENIE	85
A- Les facteurs environnementaux	85
B- Les facteurs génétiques	86

III-MANIFESTATIONS CLINIQUES	88
IV- EXAMENS PARACLINIQUES	90
A-L'échocardiographie	90
1- Diagnostic post-natal	90
2- Diagnostic anténatal	92
B- Radiographie du thorax	92
C- Electrocardiogramme	92
D- Examens biologiques	92
E- Angiographie-cathétérisme cardiaque	93
F-Angioscanner.....	93
G- Imagerie par Résonance Magnétique	93
IV- L'évolution	94
V-Complications	94
VI- TRAITEMENT	95
A- Traitement médical	95
B-Chirurgie palliative	96
C-Chirurgie curative	97
VII- L'évolution immédiate après chirurgie	98
A- Après chirurgie palliative	98
B-Après chirurgie curative	99
VIII- L'évolution lointaine après chirurgie	100
A- Après chirurgie palliative	100
B- Après chirurgie curative	101
a) Comportement fonctionnel	101
b) La sténose pulmonaire résiduelle	101
c) Communication inter ventriculaire résiduelle	102
d) Les troubles de la conduction	103

CONCLUSION	105
BIBLIOGRAPHIE	109
FICHE D'ENQUETE.....	117
RESUME	124

INTRODUCTION

INTRODUCTION

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogènes [1]; elle associe comme son nom l'indique quatre anomalies :

- Une communication inter- ventriculaire
- Une sténose pulmonaire
- Une Aorte à cheval sur le septum inter- ventriculaire
- Une hypertrophie du ventricule droit

Elle représente selon les statistiques, 5 à 8% des cardiopathies congénitales [6].

Cette cardiopathie congénitale, dont la sévérité est variable, a bénéficié des progrès considérables de la médecine durant ces cinquante dernières années. En effet si d'une part, les techniques d'imagerie médicale de plus en plus perfectionnées offrent une meilleure approche anatomique permettant ainsi d'adapter au mieux le geste chirurgical correcteur, l'amélioration des techniques d'anesthésie et de circulation extra- corporelle quant à elles autorisent des gestes chirurgicaux encore plus complexes mais de plus en plus précis et efficaces [1].

Actuellement, le dépistage de la tétralogie de Fallot, se fait à un âge jeune et même en anténatal, dans les pays développés [3]. Ce dépistage précoce permet une correction chirurgicale précoce qui peut aboutir parfois à une guérison définitive.

Depuis l'ouverture du centre de chirurgie cardiaque au CHU Mère-Enfant le Luxembourg aucune étude ne lui a été consacrée d'où l'intérêt de ce travail.

Les objectifs de notre travail sont :

Objectif général

Étudier la tétralogie de Fallot dans le service de cardiologie du CHU Mère
Enfant Le Luxembourg.

Objectifs spécifiques

- Déterminer la prévalence de la tétralogie de Fallot dans le service de cardiologie du CHU Mère Enfant Le Luxembourg.
- Décrire les aspects cliniques et para cliniques de la tétralogie de Fallot.
- Décrire les modalités thérapeutiques et leurs indications.
- Enumérer les aspects évolutifs de la maladie avec ou sans chirurgie.

RAPPELS

1- Historique : [1] [3] [7]

L'étude de l'historique de cette maladie est intéressante, car elle permet de mieux comprendre l'évolution des indications chirurgicales. Parmi tant d'autres, quelques dates marquent l'évolution des idées et des techniques opératoires :

- En 1671, soit plus de deux siècles avant FALLOT, le danois Nils STENSEN publie le premier cas de tétralogie de Fallot, en décrivant lors d'une autopsie l'association « d'une cloison ventriculaire perforée, d'une artère pulmonaire rétrécie, et d'une aorte naissant des deux ventricules à la fois » .

- En 1749, SENAC fait la relation entre la cyanose et l'existence à l'autopsie de communications anormales entre les cavités du cœur. Ce fait est ensuite confirmé par nombre d'auteurs du 19ème siècle, en particulier par Elie GINTRAC dans sa thèse de 1814, puis par SCHIZENBERGER qui avait publié en 1861 dans la gazette de Strasbourg, une description très précise de cette malformation.

- Il faut cependant attendre la série d'articles d'Arthur FALLOT en 1888, pour assister au début du démembrement de ce qu'il appelait à l'époque « la maladie bleu ». En effet il publiait dans six numéros consécutifs du Marseille Médical en décrivant « une véritable série de lésions, une véritable tétralogie anatomo-clinique ». Depuis la maladie est connue dans le monde entier sous son nom.

- Aux alentours de 1940, l'utilisation chez l'homme des explorations Hémodynamiques (COURNAUD et RANGES en 1941, MAC MICHEL 1944) et des explorations angio cardiographiques (CASTELLANOS, PEREIRAS et ANGELO GARCIA 1937), ce qui permet une confirmation du diagnostic clinique et le bilan préopératoire des lésions anatomiques.

- En 1945, Alfred BLALOCK et Helen TAUSSIG, en s'appuyant sur ces descriptions si précises mettent au point une technique palliative à cette cyanose, comprenant une anastomose une anastomose directe entre l'artère sous Clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.

- En 1946, W.J POTTS décrit l'anastomose entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche.

-En 1954, grâce à l'avènement de la circulation extracorporelle, KIRKLIN tente la première correction complète. Mais c'est véritablement LILLEHEI, la même année, qui mit au point la chirurgie curative de la tétralogie de Fallot.

- En 1957, LILLEHEI associé à WARDEN essayent de perfectionner la technique de chirurgie curative et proposent l'élargissement par plastie de l'infundibulum.

- En 1959, c'est à nouveau KIRKLIN qui soulève la nécessité d'éviter l'obstacle résiduel sur la voie de sortie du ventricule droit en utilisant la plastie transannulaire infundibulo- pulmonaire.

-En 1962, D.J WATERSTON décrit l'anastomose entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite.

-En 1965, D.C.RASTELLI utilise pour la première fois un conduit entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire dans la forme sévère de Fallot avec atrésie pulmonaire.

-En 1981, M.R DE LEVAL fait le point sur le pontage entre l'artère sous Clavière et l'artère pulmonaire homolatérale à l'aide d'un tube en Gore-Tex.

Les progrès de la correction de la tétralogie de Fallot furent ensuite en constante évolution, permettant de plus en plus d'abaisser l'âge de la cure chirurgicale, et surtout, d'améliorer la survie et la qualité de vie Des patients porteurs de tétralogie de Fallot.

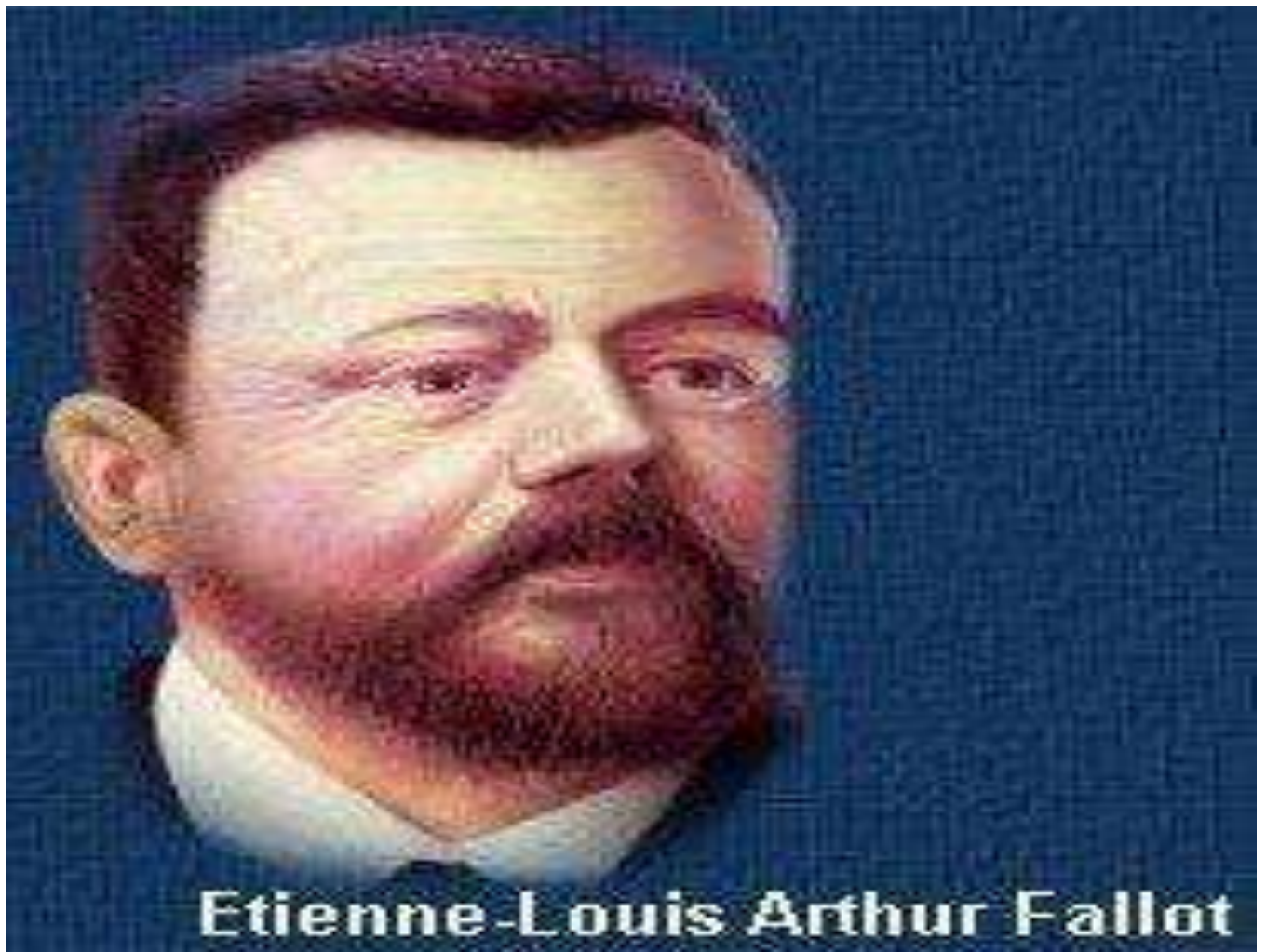


Figure N°1: Etienne-Louis Arthur Fallot [1]

2- Embryologie :

La connaissance de l'embryologie cardiaque est extrêmement utile d'un point de vue pratique, pour comprendre l'anatomie et la physiologie des cardiopathies congénitales, dont la tétralogie de Fallot qui fait partie du vaste cadre des malformations conotruncales.

2-1- Embryologie normale :

D'origine mésodermique, la formation du cœur est extrêmement précoce.

L'ébauche cardiaque apparaît dès la troisième semaine de vie intra-utérine soit bien avant les autres appareils. En effet pendant les deux premières semaines, l'embryon ne possède ni cœur ni système circulatoire, les besoins métaboliques se font par simple diffusion.

Notons que dès ce stade (début de la troisième semaine de vie intra-utérine), le tube cardiaque rectiligne possède deux segments prédéterminés, auriculaire et ventriculaire. Avant la fin de la troisième semaine va se former la boucle cardiaque, stade majeur du développement dont le bon déroulement, en particulier la convergence des voies d'éjection et d'admission, est absolument nécessaire pour que l'alignement des différents segments du cœur se forme de façon correcte. Pendant la quatrième semaine, les ventricules se développent et la septation cardiaque débute. Les arcs aortiques et les grandes veines systémiques commencent également leur formation. D'autre part c'est à ce moment que débute la circulation sanguine qui à ce stade se fait en série et non en parallèle comme dans le cœur définitif (car la septation cardiaque n'est pas achevée et le canal atrio-ventriculaire fait communiquer uniquement la partie gauche de l'oreillette commune avec le futur ventricule gauche).

Pendant la cinquième semaine se poursuit la septation cardiaque, celle-ci étant intimement liée d'une part à la formation des valves auriculo-ventriculaires et d'autre part au développement du système de conduction.

Ces modifications se poursuivent pendant la sixième et la septième semaine (fin de la septation ventriculaire, et du développement des arcs aortiques).

Le développement cardiaque est en règle achevé à la huitième semaine de vie intra-utérine (10 semaines d'aménorrhée), la maturation des systèmes artériel et veineux, ainsi que celle des valves auriculo-ventriculaires et semi-lunaires, se poursuivant ensuite pendant les quatre premiers mois de grossesse. [1] [2] [3] [4]

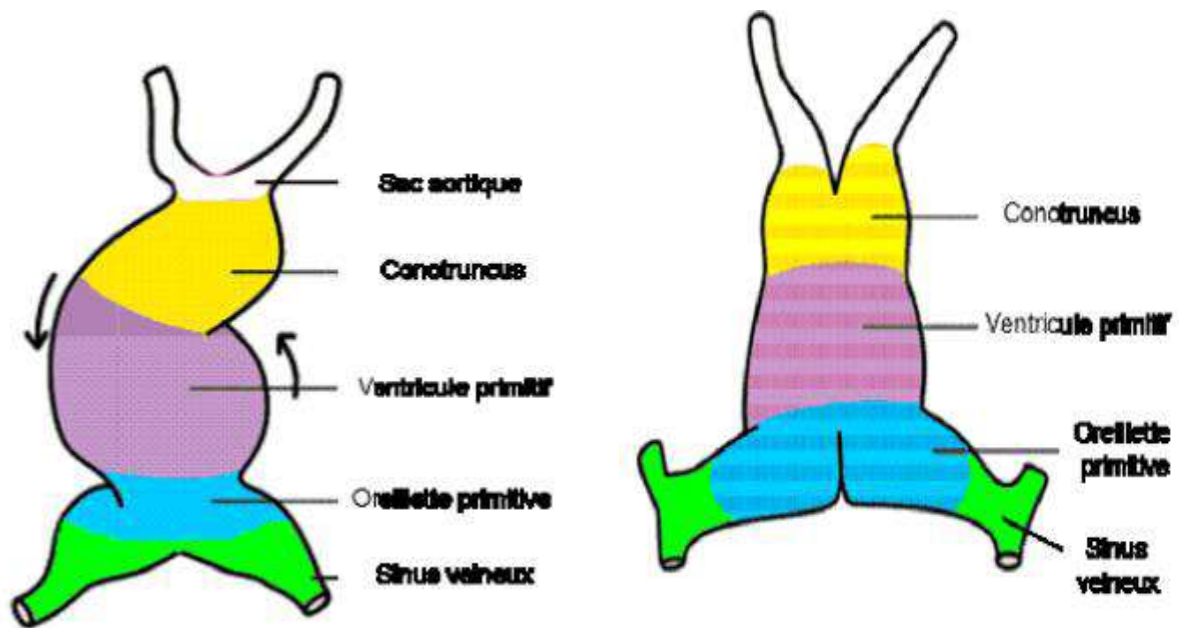


Figure N°2 : Représentations schématiques de vues ventrales à 22 et 24 jours

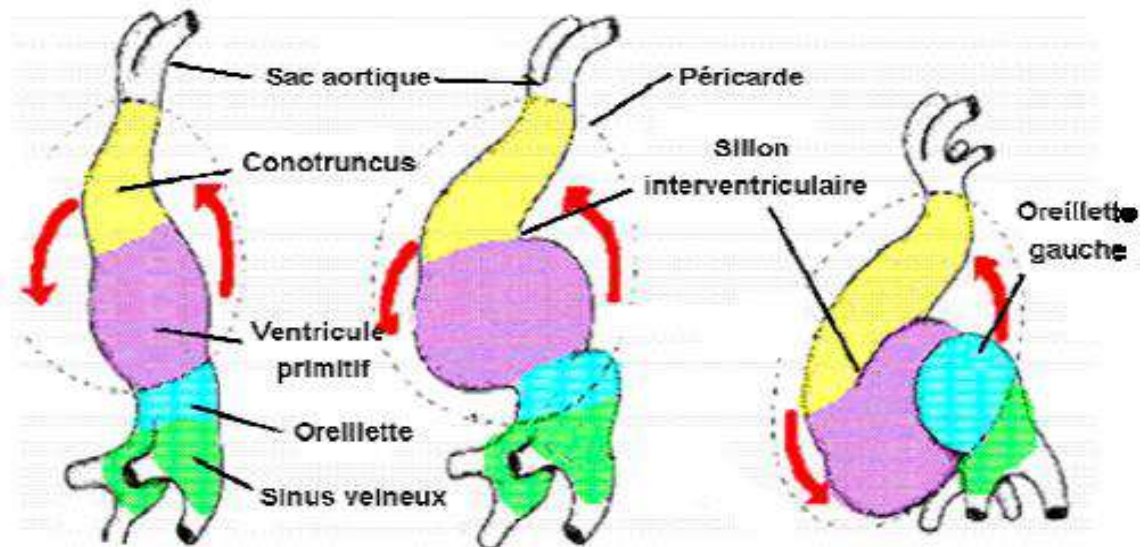


Figure N° 3 : plicature cardiaque en vue latérale [2]

2.2- Embryogenèse de la tétralogie de Fallot :

L'anomalie fondamentale dans la genèse des différentes malformations de la tétralogie de Fallot est le déplacement antéro supérieur et à droite, de degré variable, du septum conal, qui sépare normalement les chambres de chasse ventriculaire droite et gauche.

Ce septum conal déplacé, vient ainsi obstruer la voie d'éjection pulmonaire, et crée un rétrécissement à la sortie du ventricule droit appelé : sténose infundibulaire pulmonaire, et crée une large communication inter ventriculaire par « mal alignement ».

L'aorte, située derrière le septum conal, l'accompagne et surplombe partiellement le ventricule droit. Elle chevauche donc le septum inter ventriculaire à des degrés divers.

Quant au quatrième élément décrit par Fallot, il résulte évidemment de la surcharge de pression du ventricule droit, secondaire à la sténose pulmonaire mais aussi à l'adaptation du ventricule droit aux pressions systémiques, d'où l'appellation : « HVD d'adaptation ». [3] [5]

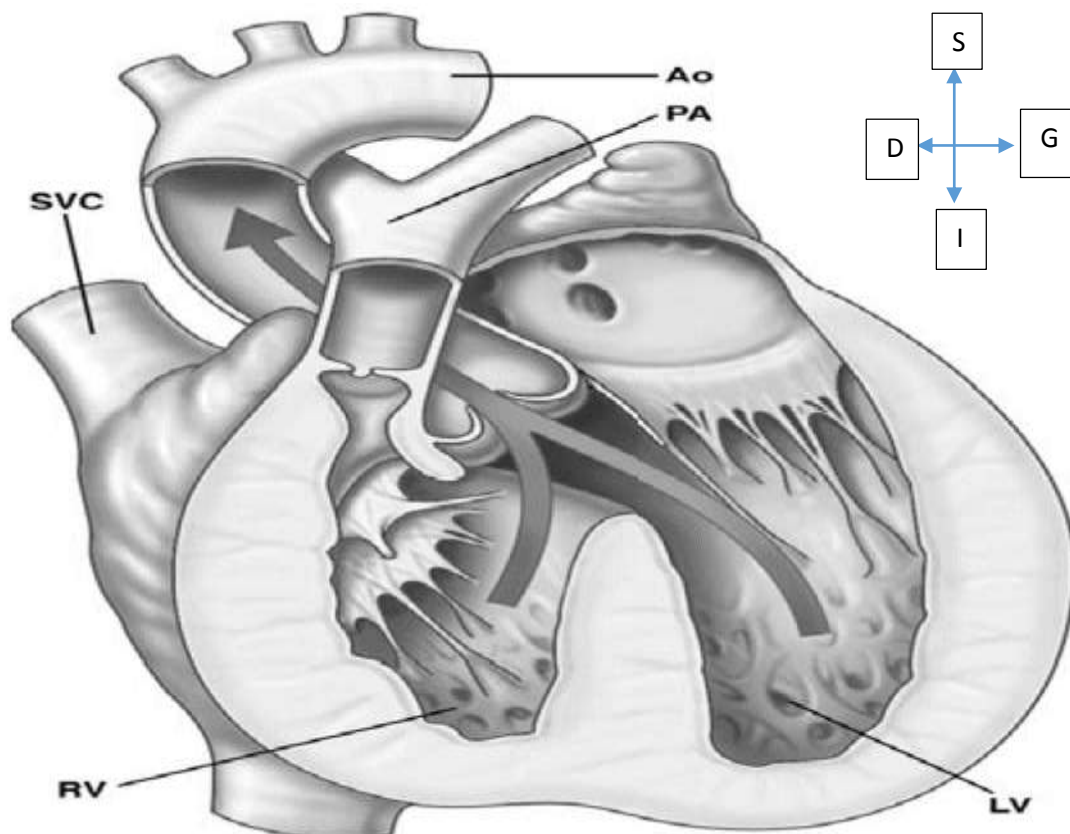
3. ANATOMO-PATHOLOGIE

Les quatre éléments qui caractérisent la tétralogie de Fallot sont :

- sténose pulmonaire,
- communication inter ventriculaire,
- chevauchement de l'aorte
- hypertrophie ventriculaire droite,

Seuls les deux premiers sont fondamentaux alors que le chevauchement de l'aorte et l'hypertrophie du ventricule droit en sont plus ou moins des conséquences.

(Figure N°4)



Ao : aorte

LV : Ventricule droit

PA : Artère pulmonaire

RV : Ventricule Gauche

SVC : Veine Cave Supérieure

Figure N° 4 : schéma illustrant les quatre points cardinaux de la TF [1]

3.1 La sténose pulmonaire :

La sténose infundibulaire est un élément constant. Elle est essentiellement musculaire, mais peut être complétée par un anneau fibreux. Trois types anatomiques sont décrits : (figure N°5)

- Une sténose infundibulaire basse avec une chambre infundibulaire large en aval ; la valve pulmonaire est alors souvent normale ;
- Une sténose infundibulaire distale avec valve souvent sténosée ;
- Un infundibulum long et hypoplasique se terminant par un anneau valvulaire pulmonaire hypoplasique

.La sténose valvulaire pulmonaire s'observe dans deux tiers des cas. La valve est souvent bicuspide. L'artère pulmonaire principale est souvent hypoplasique ou présente une sténose (« triple sténose » sous-valvulaire, valvulaire et supra valvulaire). [1] [6] [7] [8]

Rarement, on peut observer l'absence de l'artère pulmonaire gauche.

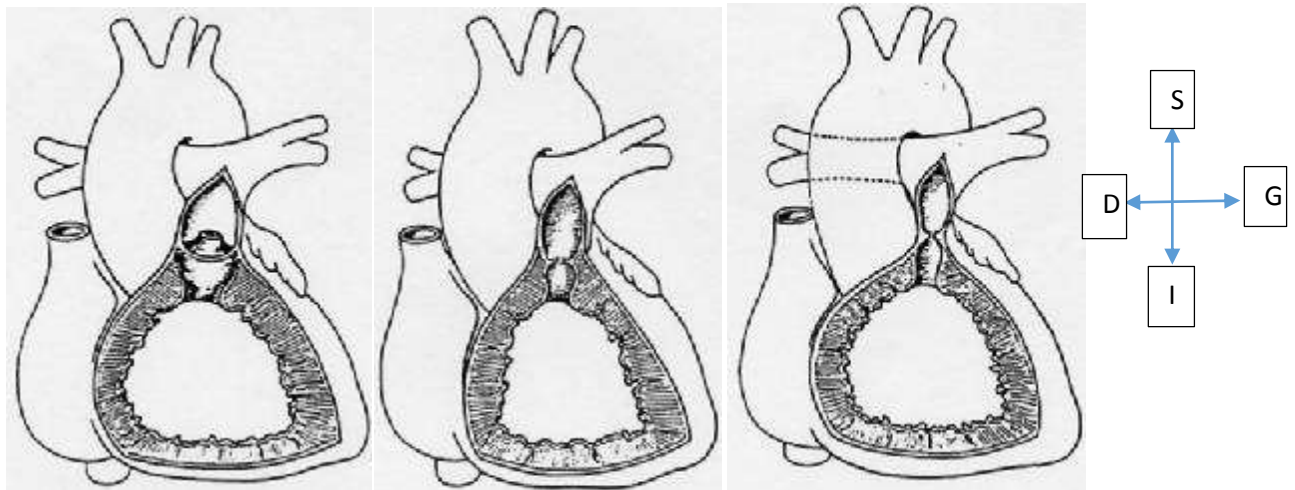


Figure N° 5: sténose valvulaire (A), sténose de l'anneau pulmonaire (B), Sténose du tronc de l'artère pulmonaire (C) [1]

3.2 Communication inter ventriculaire :

La communication inter ventriculaire est large et en général unique, haut située. Le plus souvent, elle est de type péri membraneuse et sous-aortique. Bordée par le septum trabéculé, le corps central fibreux, le septum infundibulaire déplacé (mal alignement), elle est coiffée par l'aorte. Une seconde communication, musculaire, est parfois observée. [1][7]

3.3 Chevauchement de l'aorte :

Le chevauchement de l'aorte résulte d'un « mal alignement » entre le septum infundibulaire et le septum trabéculé. Il s'accompagne d'une rotation de la racine de l'aorte qui amène le sinus de Valsalva non coronarien plus en avant et le sinus de Valsalva coronarien droit vers la gauche

. Le chevauchement est de degré variable ; il peut être minime ou atteindre 50 %, voire plus. Il s'agit alors de formes de passage vers le ventricule droit à double issue. La continuité mitroaortique est cependant conservée dans la tétralogie de Fallot. [1][7]

3.4 L'HYPERTROPHIE ventriculaire droite :

Elle est constante et semble être purement réactionnelle, traduisant anatomiquement l'élévation des pressions intraventriculaires secondaires au barrage pulmonaire. Pour d'autres, l'hypertrophie pourrait être en partie congénitale avec une épaisseur variable de la paroi infundibulaire.

Quelle qu'en soit son origine, la masse du ventricule droit à cause de l'hypertrophie, est quasiment toujours équivalente à celle du ventricule gauche.

Notons par ailleurs que cette hypertrophie ventriculaire droite peut s'accroître de façon considérable si la sténose valvulaire est serrée, ce qui entraîne une majoration de la sténose infundibulaire. [1][3][5][7]

3.5 Anomalies associées : [1] [3] [7]

- L'arc aortique est à droite dans 25 % des cas. Les vaisseaux de la gerbe aortique ont alors le plus souvent une distribution en « miroir » et il n'y a pas d'anneau vasculaire.
- Les anomalies des artères coronaires sont fréquentes (un tiers des cas) et importantes pour le chirurgien (figure 6). Les plus significatives sont une artère inter ventriculaire antérieure naissant de l'artère coronaire droite (5 %) et une artère coronaire unique.
- La communication inter auriculaire peut être présente et certains parlent alors de « pentalogie de Fallot ». La simple perméabilité du foramen ovale est bien plus fréquente.
- Les collatérales aortopulmonaires sont moins fréquentes que dans l'atrésie pulmonaire à septum ouvert.

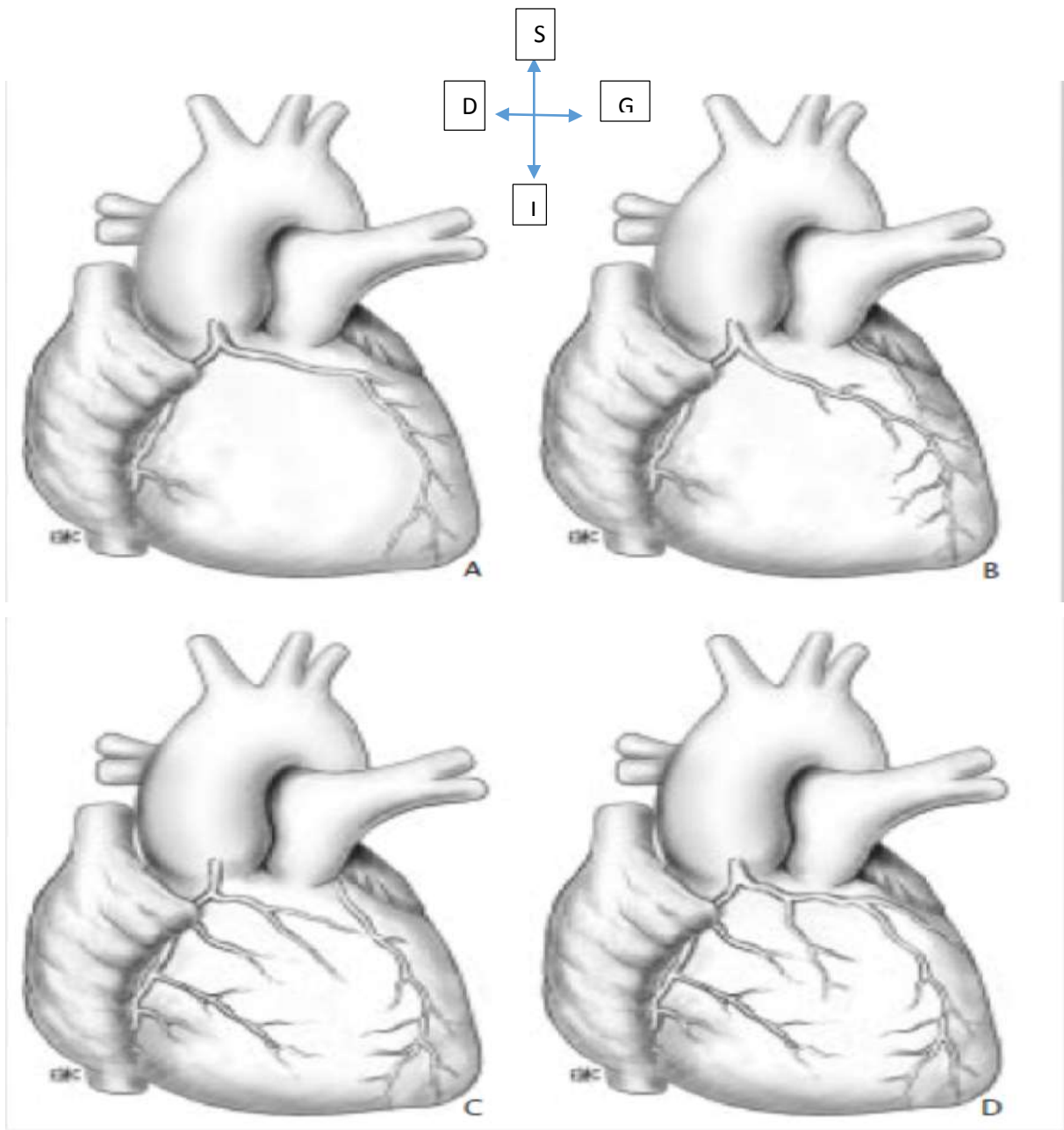


Figure N°6: Anomalie de naissance et de trajet des artères coronaires : [7]

A. L'inter ventriculaire antérieure (IVA) naît de la coronaire droite et croise l'infundibulum à la partie haute.

B. IVA double. L'inférieure naît de la coronaire droite et la supérieure petite est en position normale.

C. Artère infundibulaire haute de gros calibre sur l'infundibulum.

D. Ostium coronaire unique antérieur (très rare)

4. PHYSIOPATHOLOGIE

4.1 - Les troubles hémodynamiques :

Les principales caractéristiques physiopathologiques de la tétralogie de Fallot sont : La surcharge de pression du ventricule droit, l'hypo perfusion pulmonaire et le shunt droit-gauche VD-Ao.

4.1.1 La surcharge de pression :

Il existe une surcharge de pression modérée du ventricule droit, responsable de son hypertrophie. La communication inter ventriculaire étant non restrictive, les pressions systoliques sont identiques dans le ventricule gauche, le ventricule droit et l'aorte. La surcharge ventriculaire droite reste donc modérée et il n'y a pas donc de risque d'insuffisance cardiaque. [1][7]

Le ventricule gauche n'est pas soumis à une surcharge mais plutôt à une insuffisance de pré charge.

4.1.2 L'hypo perfusion pulmonaire :

Elle est la conséquence de la sténose pulmonaire. Son importance dépend du degré de l'obstacle sur la voie pulmonaire et de la circulation collatérale. [5]

4.1.3 Le shunt droite-gauche : [1] [7]

Le shunt droite-gauche est la caractéristique physiopathologique principale de la tétralogie de Fallot. Le degré du shunt est tributaire avant tout du degré de la sténose pulmonaire et, dans une moindre mesure, de la résistance systémique.

La sténose pulmonaire a toujours une composante musculaire, son degré peut donc varier en fonction de plusieurs paramètres.

D'abord, la sténose a tendance à s'aggraver avec l'âge. Ainsi, la cyanose s'installe en général progressivement au cours de la première année de vie, n'étant souvent pas présente à la naissance. Ensuite, la sténose infundibulaire peut varier sous l'effet de la fréquence cardiaque et de la force de contraction myocardique, toutes deux sous l'influence du système nerveux autonome. Le shunt droite-gauche augmente donc à l'effort et lors d'émotions.

La crise hypoxique, complication classique de la tétralogie de Fallot, a pour cause principale un spasme de l'infundibulum, fermant l'accès à la circulation pulmonaire. Une baisse des résistances systémiques peut également être le facteur déclenchant d'une telle crise. En effet, l'aorte chevauchant le ventricule droit, une hypotension artérielle ou une baisse de la résistance périphérique favorisent le shunt droite-gauche, du ventricule droit vers l'aorte.

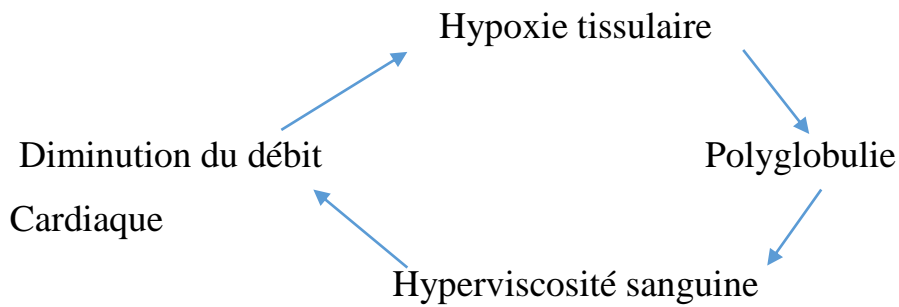
Le rôle que peut jouer la résistance systémique apparaît encore dans une autre manifestation typique de la tétralogie, à savoir l'accroupissement (squatting). Le fait de replier les jambes sur l'abdomen augmente en effet quelque peu la résistance systémique et diminue ainsi le shunt droite-gauche.

4.2 Les troubles hématologiques : [1] [5] [7]

Secondaires à un état d'hypoxie chronique, les troubles hématologiques liés à la T4F sont principalement des anomalies de la numération de la formule sanguine et des facteurs de coagulation.

La polyglobulie presque constante est d'autant plus intense que la cyanose et l'hypoxie sont importantes et anciennes. De plus, elle est souvent entretenue par une carence martiale en particulier chez le nourrisson chez qui l'alimentation liquide pauvre en fer est mieux acceptée. Cette polyglobulie s'accompagne progressivement d'une augmentation des taux sanguins d'hémoglobine et d'hématocrite. Quand l'hématocrite dépasse les 65% et que le taux d'hémoglobine est supérieur ou égal à 20g/dl, la viscosité sanguine est alors très augmentée.

Cette hyperviscosité expose d'une part, à la survenue de thromboses notamment cérébrales (complications dramatiques de la T4F « vieillie »), et d'autre part à une diminution du débit cardiaque donc de la perfusion tissulaire. Il s'installe alors le cercle vicieux suivant :



L'organisme réagit à cette hypercoagulabilité en diminuant les facteurs sériques de la coagulation (V et VIII) et en réduisant le taux de plaquettes ou en altérant leur fonction. Si la polyglobulie est importante et évolue depuis plusieurs années, les anomalies de coagulation sont constantes. Il y a alors un «équilibre délicat» entre l'hyperviscosité sanguine qui favorise les thromboses vasculaires et les anomalies de la coagulation qui favorisent les accidents hémorragiques.

5-MANIFESTATIONS CLINIQUES :

5.1 Signes fonctionnels et physiques :

Les signes fonctionnels sont constants ; ils sont associés à des proportions différentes : cyanose, dyspnée, hippocratisme digital, squatting, malaises anoxiques, infections respiratoires à répétition.

- La cyanose : c'est le signe principal, il s'agit d'une cyanose centrale et réfractaire ; qui n'est pas présente à la naissance sauf dans des cas sévères. Elle apparaît au cours des 6 premiers mois de vie de façon progressive. Ce signe n'est pas constant, certains malades roses au repos ne sont cyanosés qu'à l'effort ou aux cris.
- La saturation artérielle en oxygène (SaO₂) évalue le degré d'hypoxie.
- Les crises (ou malaises) hypoxiques : sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot. Elles peuvent apparaître dans la première année de vie, mais sont plus fréquentes après l'âge de 1 an. On observe une accentuation rapide de la cyanose, accompagnée de tachypnée. Dans les formes graves, il y a perte de connaissance.

La crise hypoxique peut apparaître à n'importe quel moment de la journée, mais s'observe plus particulièrement le matin au lever, ou lors des stress : pleurs, colère, agitation, douleur, fièvre, hypothermie, hypotension ; Le souffle systolique disparaît à l'auscultation, ce qui témoigne d'une fermeture de l'infundibulum.

Bien que les crises hypoxiques puissent être contrôlées par les bêtabloquants, leur apparition doit être considérée comme une indication à un acte chirurgical urgent, parce qu'ils peuvent se compliquer d'un accident neurologique ou de mort subite.

Les malaises hypoxiques ne sont pas l'apanage exclusif des T4F très cyanogènes et peuvent être observés dans les formes où la cyanose est modérée ou même peu apparente au repos. On pense que dans ces cas, l'infundibulum est particulièrement réactif aux différents stimuli qui induisent sa contraction. On n'a pas trouvé, non plus de corrélation significative entre la survenue de ces malaises et la forme anatomique de la Tétralogie de Fallot

- Les autres signes cliniques : (la dyspnée, hippocratisme digital, le squatting, le retard staturo-pondéral et psychomoteur) qualifiés par certains auteurs de « signes historiques » ne sont plus rapportés dans les séries occidentales, vu l'âge précoce du diagnostic et de la prise en charge chirurgicale de la malformation dans ces pays. Ces signes sont malheureusement encore fréquents dans les séries africaines.
- L'auscultation du cœur : est dominée par la présence d'un souffle systolique éjectionnel de sténose pulmonaire, la longueur du souffle dépend du degré de la sténose : un souffle long traduit une sténose modérément sévère ; un souffle court, en revanche, indique que la sténose est très sévère et que l'infundibulum se ferme en systole, arrêtant tout flux. En cas de crise hypoxique le souffle disparaît.

- 5.2 EXAMENS PARACLINIQUES :

5.2.1 ECHOCARDIOGRAPHIE : [1] [36]

L'échocardiographie avec ses différents modes (Temps-Mouvement, Bidimensionnel et Doppler) pose aisément le diagnostic de T4F en post-natal, mais aussi en prénatal.

5.2.1.1- Diagnostic post-natal :

L'échocardiographie couplée au Doppler a permis de confirmer le diagnostic positif de la T4F.

En mode bidimensionnel, en coupe parasternale gauche grand axe, l'écho-cœur permet de mettre en évidence :

- La CIV péri membraneuse souvent large et unique.
- Le chevauchement de l'aorte dont elle précise le degré.
- La sténose infundibulo-pulmonaire avec la possibilité de mesurer la taille de l'anneau, le diamètre du tronc de l'artère pulmonaire et celui des branches pulmonaires (donnée fondamentale pour les décisions thérapeutiques ultérieures). Ces mesures sont mieux appréciées en coupe parasternale gauche petit axe ou en sous costal.
- L'hypertrophie ventriculaire droite (visible aussi en mode TM).
- Les anomalies de naissance des artères coronaires.

Quant au mode Doppler, il permet de confirmer :

- La CIV (doppler couleur) en donnant le sens du shunt, souvent bidirectionnelle vu l'égalité de pression, et la possibilité de CIV multiple.
- L'importance de la sténose de la voie pulmonaire en déterminant le gradient de pression trans-sténotique.
- L'existence de sténose des branches pulmonaires.
- L'existence d'une insuffisance aortique.

A côté du diagnostic positif de la T4F, l'écho-cœur permet également de déterminer la forme de la T4F ; ainsi on distingue deux formes : [14] [15]

- ✚ La forme régulière caractérisée par une voie pulmonaire harmonieuse, une CIV antérieure unique et une distribution coronaire normale.
- ✚ La forme irrégulière ; où on note une voie pulmonaire franchement hypoplasique ou présentant des sténoses des branches, surtout la gauche, des anomalies coronaires et/ou des CIV multiples.

Cette classification est obligatoire pour le choix de la technique opératoire.

Elle permet également de mettre en évidence des lésions associées à la tétralogie de Fallot.

En ce qui concerne l'efficacité de l'écho-cœur dans la mise en évidence d'une éventuelle anomalie du trajet des artères coronaires, celle-ci reste très discutée.

Certains auteurs tels que GUERRIN [34] ou GUPTA [52] pensent que beaucoup d'anomalies coronaires échappent à l'échocardiographie et ne sont diagnostiquées que lors de l'angiographie cardiaque voir en peropératoire.

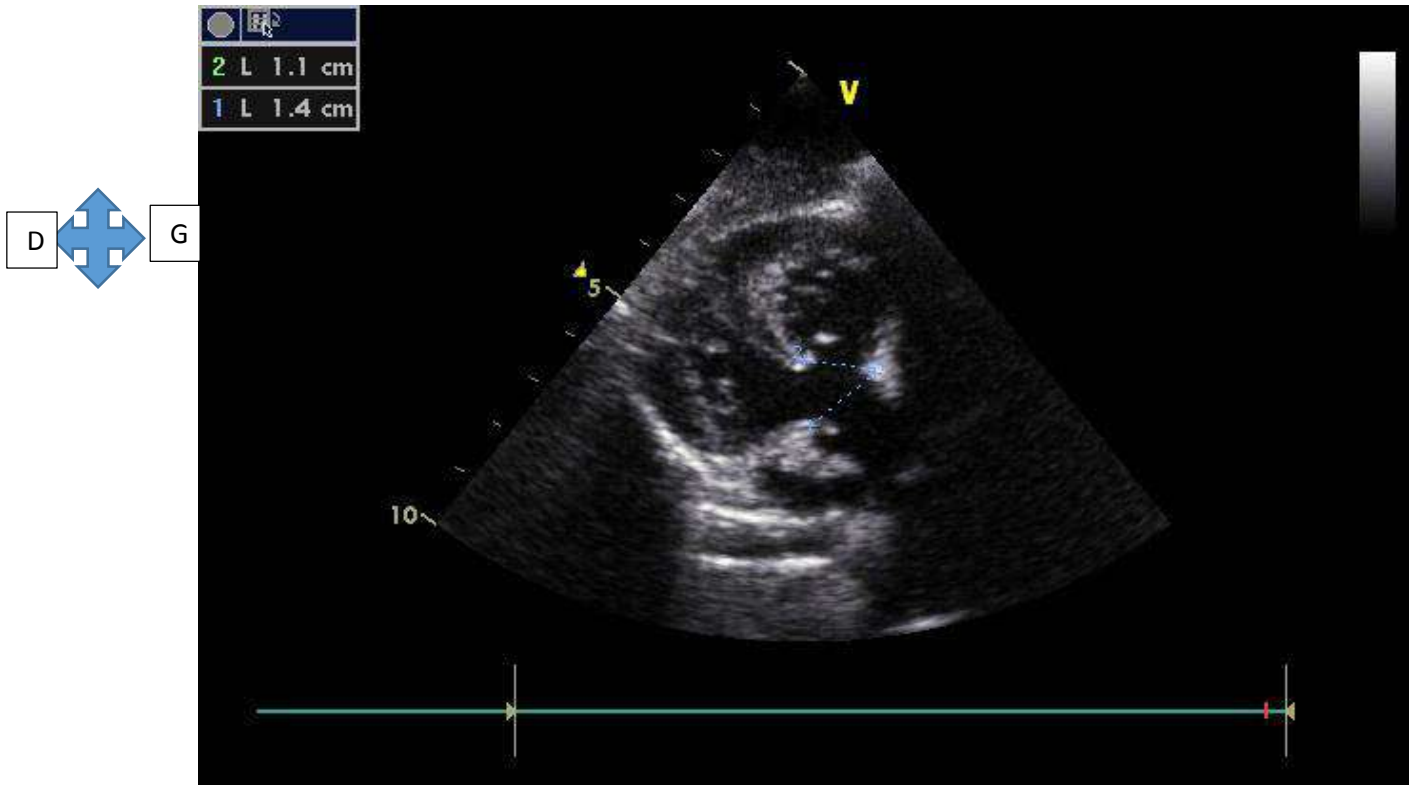


Figure N°7 : écho-cœur en coupe sous costale montrant une CIV périmembraneuse avec une Aorte à cheval sur la CIV avec une HVD (Service de cardiologie du CHU Mère Enfant Le Luxembourg)

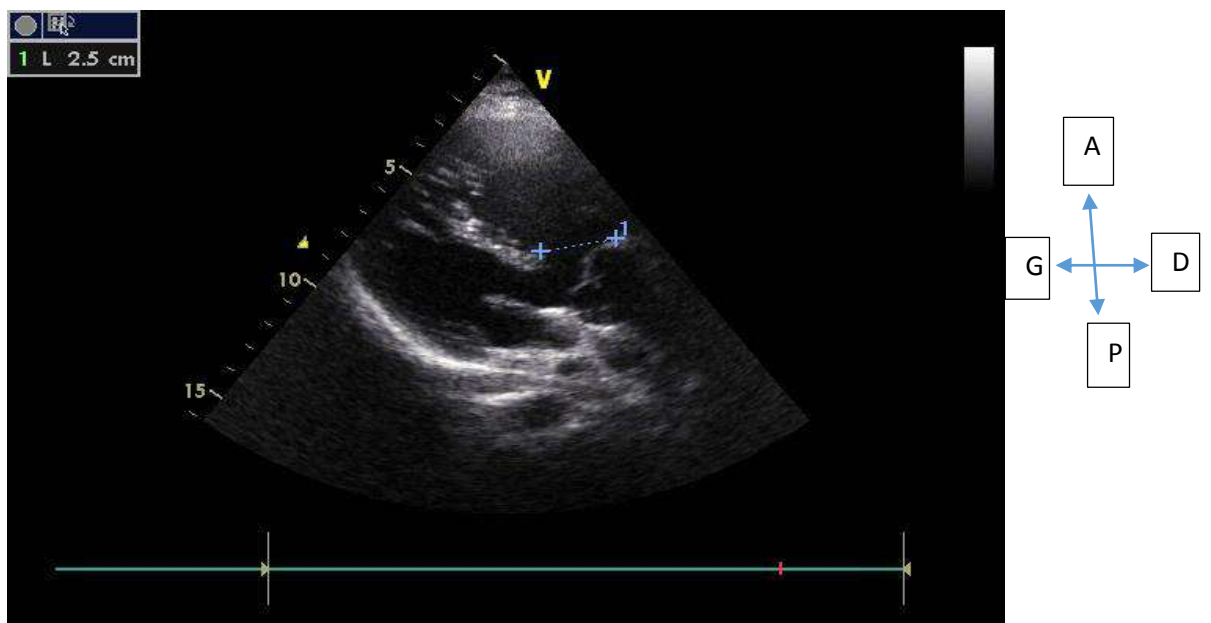


Figure N° 8: Echo-cœur en coupe para sternale gauche montrant la CIV par Mal alignement avec une aorte à cheval sur la CIV (Service de cardiologie du CHU Mère Enfant Le Luxembourg)

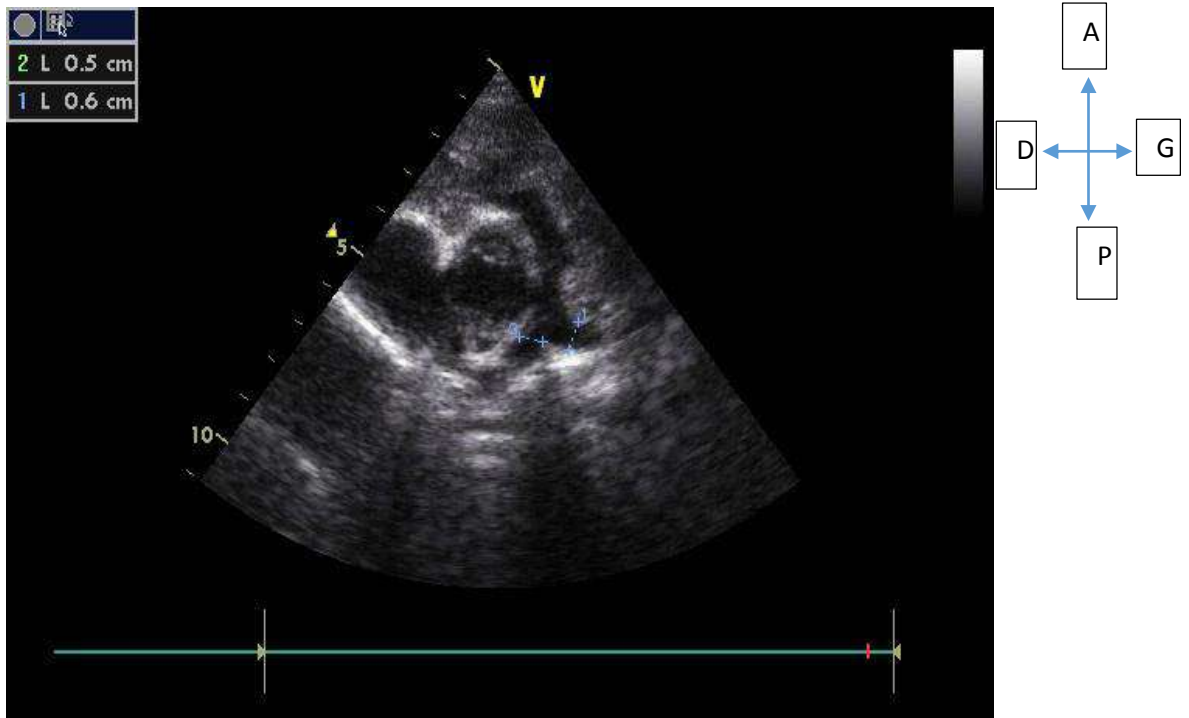


Figure N°9 : Coupe para sternale montrant une sténose de l'artère pulmonaire et de ses branches

(Service de cardiologie du CHU Mère Enfant Le Luxembourg)

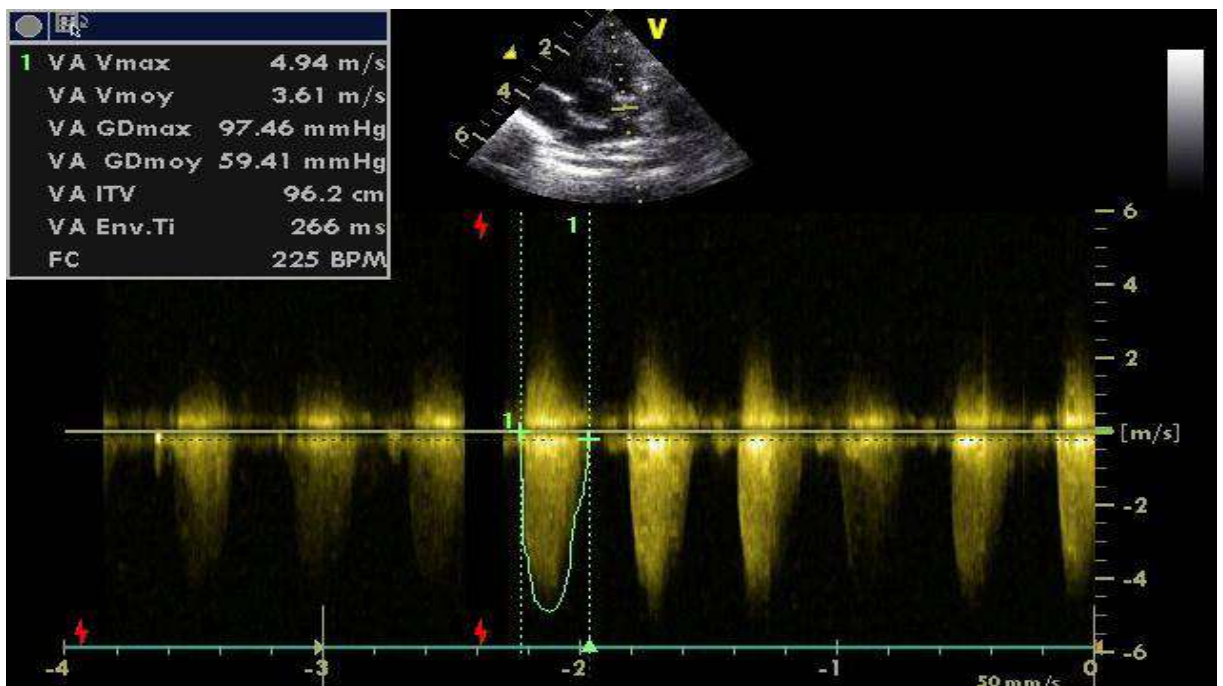


Figure N° 10: écho doppler montrant une sténose pulmonaire avec un gradient transvalvulaire max $G_{max}=97$ mm hg

(Service de cardiologie du CHU Mère Enfant Le Luxembourg)

5.2.1.2- Diagnostic anténatal :

Si l'échocardiographie est actuellement l'examen de référence pour poser le diagnostic de la T4F et ce quel que soit l'âge du patient, le développement de cet examen non invasif permet actuellement d'assurer le diagnostic anténatal de cette cardiopathie. [35]

La période située entre la 20^{ème} et la 22^{ème} semaine de grossesse paraît la mieux adaptée pour réaliser le dépistage anténatal d'une T4F. En effet compte tenu de la résolution des appareils actuels, c'est à cette date que la taille du cœur fœtal est suffisamment grande pour permettre une étude des structures cardiaques (15 à 20mm de diamètre). D'autre part, l'augmentation de la mobilité fœtale à ce moment de la grossesse permet d'obtenir une grande variété d'incidences écho cardiographiques et donc une analyse plus complète. En cas de suspicion d'une anomalie, on dispose ainsi d'un délai suffisant pour réaliser d'autres explorations, notamment un caryotype fœtal. [5]

Selon BOUDJEMLINE [26] la T4F représente 35,6% des cardiopathies conotruncales détectées en prénatal, soit 5% de l'ensemble des cardiopathies détectées.

Selon ISELIN [5], même si l'échocardiographie permet un dépistage anténatal de la T4F, le diagnostic lésionnel reste souvent incomplet. En effet, si on peut analyser assez finement l'obstacle à l'éjection droite (sténose infundibulaire, valvulaire, tailles de l'anneau et du tronc pulmonaire), il est quasiment impossible d'évaluer avec précision l'état des branches pulmonaires, l'existence de CIV multiples ou d'une anomalie de disposition des coronaires. Ce sont pourtant ces malformations qui conditionnent le pronostic chirurgical de cette cardiopathie.

Selon SIDI [1] malgré un bilan lésionnel incomplet, l'impact du dépistage anténatal de la T4F par échocardiographie est très important. Il permet de discuter une interruption de la grossesse si la T4F s'intègre dans un syndrome poly malformatif, sinon il permet de programmer l'accouchement au sein d'une maternité niveau III proche d'une unité de cardiologie pédiatrique ce qui va permettre de prendre en charge adéquatement du nourrisson en période néonatale.

Le rendement insuffisant de l'échocardiographie de dépistage a permis la recherche d'autres méthodes alternatives notamment l'échocardiographie tridimensionnelle qui est une nouvelle approche de cœur fœtal sans exigence particulière au moment de l'enregistrement.

5.2.2 Radiographie du thorax :

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont l'hypo perfusion pulmonaire et le « cœur en sabot » (Figure N° 11). Cette silhouette typique, qui n'est cependant pas constante, se caractérise par une pointe surélevée (hypertrophie ventriculaire droite) et un arc moyen concave (hypoplasie du tronc pulmonaire). Le bouton aortique est proéminent (dilatation de l'aorte). L'arc aortique droit est observé dans un quart des cas. La cardiomégalie est absente ou peu importante.

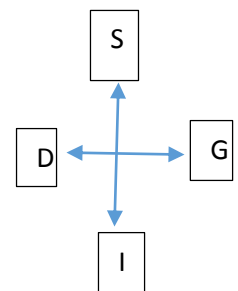
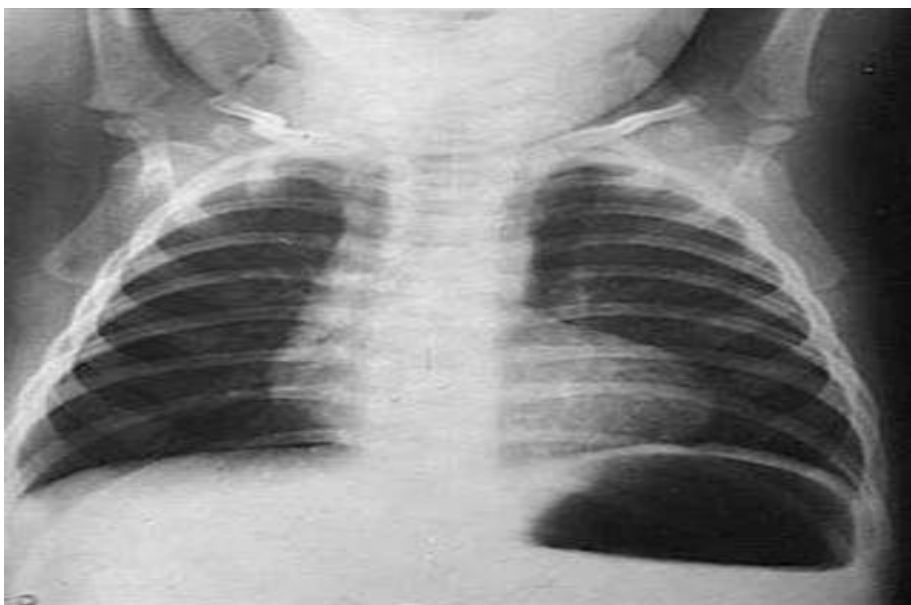


Figure N°11 : Radiographie pulmonaire de face montrant l'aspect de « cœur en sabot » (service cardiologie CHU Mère Enfant Le Luxembourg)

5.2.3 Electrocardiogramme :

L'électrocardiogramme montre : [6]

- une déviation axiale droite de 120° à 150°.
- L'hypertrophie ventriculaire droite se traduit par une onde R exclusive ou prédominante avec une petite onde S dans les dérivations précordiales droites V3R, V4R et V1. L'onde S prédomine souvent déjà en V2, elle est profonde jusqu'en V6.
- Les signes d'hypertrophie auriculaire droite sont inconstants.

5.2.4 Examens biologiques :

Selon Friedli [6] ; la polyglobulie, forme d'adaptation à toute hypoxie chronique, est constante dans la tétralogie de Fallot. Elle se développe progressivement et son importance permet d'estimer le degré d'hypoxie. Cette adaptation est bénéfique puisqu'elle permet d'augmenter la capacité de transport de l'oxygène. Cependant, à partir d'un certain degré de polyglobulie, la viscosité du sang s'accroît à tel point que le débit cardiaque s'en trouve réduit. La capacité de transport de l'oxygène baisse alors. Le seuil critique au-delà duquel la polyglobulie n'est plus bénéfique se situe aux alentours de 65 %. Une carence martiale entraîne une polyglobulie avec hypochromie et microcytose. Elle peut s'observer à tout âge, mais particulièrement chez le nourrisson. Une concentration moyenne corpusculaire en hémoglobine inférieure à 30 % est défavorable et appelle un traitement martial. En effet, la polyglobulie hypochrome peut favoriser les accidents cérébrovasculaires.

Lors de cyanose et de polyglobulie sévère, on observe également des troubles de la coagulation. Il s'agit d'une part de thrombopénie, d'autre part d'un abaissement des facteurs de coagulation. Alors que la tendance hémorragique est faible chez l'enfant non opéré, les troubles de la crase

peuvent conduire à d'importantes hémorragies dans la période postopératoire immédiate.

5.2.5 Angiographie-cathétérisme cardiaque :

L'imagerie non invasive permet de nos jours de présenter une majorité d'enfants au chirurgien sans cathétérisme. C'est vrai surtout pour le nourrisson, où l'anatomie est particulièrement bien détaillée par l'échographie et si besoin l'angioscanner. En cas de crises hypoxiques mal contrôlées, le cathétérisme peut par ailleurs présenter des risques ; il est donc avantageux de pouvoir y renoncer. S'il existe un doute sur l'arborisation des artères pulmonaires ou sur l'anatomie des artères coronaires, le cathétérisme garde toute sa valeur.

L'angiographie montre mieux que toute autre méthode la voie de chasse droite et les artères pulmonaires jusqu'en périphérie. L'examen hémodynamique révèle une égalisation des pressions systoliques dans les deux ventricules. (Figure N°12)

S'il existe un doute sur l'origine et l'arborisation des artères coronaires, une coronarographie sélective est effectuée pour détecter une éventuelle anomalie des coronaires. Cette information est utile au chirurgien surtout en cas de reprise chirurgicale, les adhérences péricardiques ne permettant pas une bonne vue des artères coronaires à l'ouverture du thorax. [6]

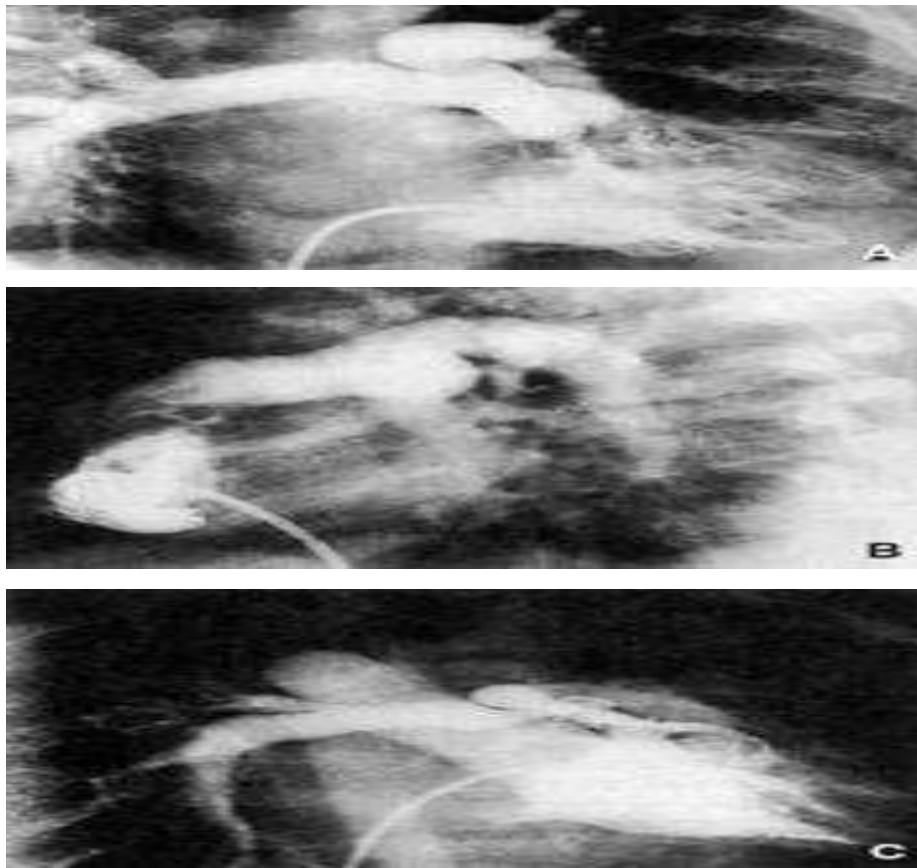


Figure N°32 : Ciné angiographie du ventricule droit. [6]

A, B : Vues de face et de profil d'une patiente avec une sténose infundibulaire seulement. Les artères pulmonaires sont de bonne taille.

L'aorte s'opacifie faiblement (shunt droite-gauche peu important).

C : Forme avec sténose du tronc de l'artère pulmonaire et de la bifurcation. L'aorte est fortement opacifiée, l'arc aortique est à droite

5.2.6 Angioscanner:

L'exploration des cardiopathies congénitales par angioscanographie est une nouvelle technique proposée en complément à l'échographie cardiaque et de l'angiographie.

Selon Sigal-Cinquialbre [53] ; L'imagerie en coupe fourni par le scanner apporte donc, outre le caractère peu invasif, une imagerie tridimensionnelle permettant une analyse dans tous les plans des rapports anatomiques et une visualisation dans l'espace des anomalies cardiaques complexes. Ainsi il permet d'évaluer la topographie exacte des sténoses artérielles pulmonaires à distance d'une cure complète pour le bon positionnement d'un stent. Cette évaluation est surtout utile quand la sténose siège à proximité de la bifurcation pulmonaire.

En outre, cette technique permet une meilleure évaluation des artères coronaires chez l'enfant dès le plus jeune âge, grâce aux appareils de dernière génération (« 64 barrettes » et, notamment, le SMC « double tube ») grâce à sa résolution spatiale et temporelle élevée et aux acquisitions au temps systolique qui permettent de s'affranchir du rythme cardiaque élevé chez les nouveau-nés. (Figure N°13)

Selon PAUL et al [54]; la topographie des artères coronaires dans la tétralogie de Fallot est différente de la topographie habituelle en raison de la rotation aortique. Si l'on compare la coupe axiale aortique à un cadran horaire, la coronaire droite naît le plus souvent à 1 heure (position antéro-gauche) et le tronc commun gauche à 6 heures (naissance postérieure).

Lorsqu'elle existe (environ un tiers des cas) le scanner doit pouvoir détecter une artère coronaire gauche naissant de la droite et croisant l'infundibulum pulmonaire. Il y'a en effet un risque important de lésion coronaire en cas de ventriculotomie droite, cette information est donc essentielle et doit être recherchée de façon systématique.

Selon SATO [55], le scanner multi-barrettes est plus performant dans l'analyse des artères coronaires que l'IRM vu que cette dernière a une résolution spatiale limitée.

Selon CORNO et al [1], l'angioscanner doit préciser, selon le type d'intervention chirurgicale (palliative ou curative), un certain nombre d'éléments, ainsi si un geste palliatif a été indiqué l'angioscanner doit préciser le côté de la crosse de l'aorte, présence d'une artère sous-clavière anormale, taille et la morphologie des artères pulmonaires, et en particulier la présence de sténose à l'origine de l'un d'entre eux . Si un geste curatif a été indiqué d'emblée l'angioscanner doit préciser la taille et la morphologie ventriculaire droite, de toutes les voies de sortie ; la valve pulmonaire et l'anneau ; état de l'artère pulmonaire et de ses branches ; l'origine et l'évolution de l'artère coronaire principale en particulier la présence d'une branche en avant de l'infundibulum.

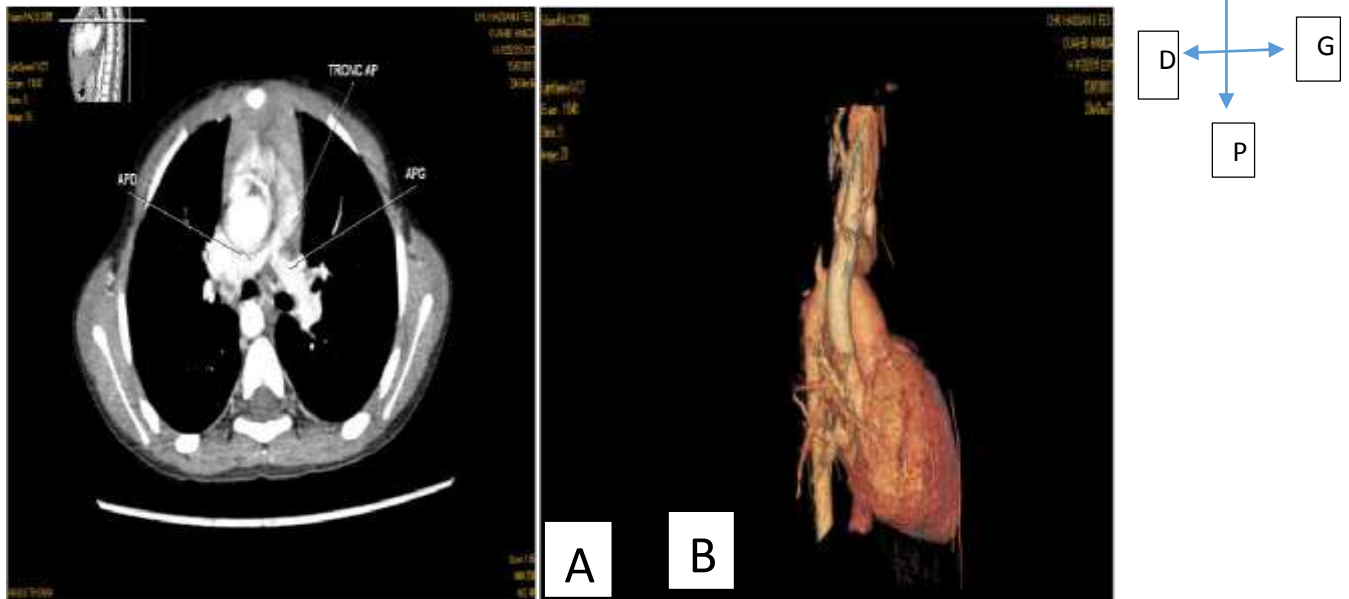


Figure N° 13:

A- coupe scannographique axiale montrant une sténose de l'artère pulmonaire intéressant le tronc et la partie proximale des artères pulmonaires sous forme d'un rétrécissement étendu.

B-Reconstruction 3D montrant une crosse aortique à droite avec une origine normale des artères coronaires.

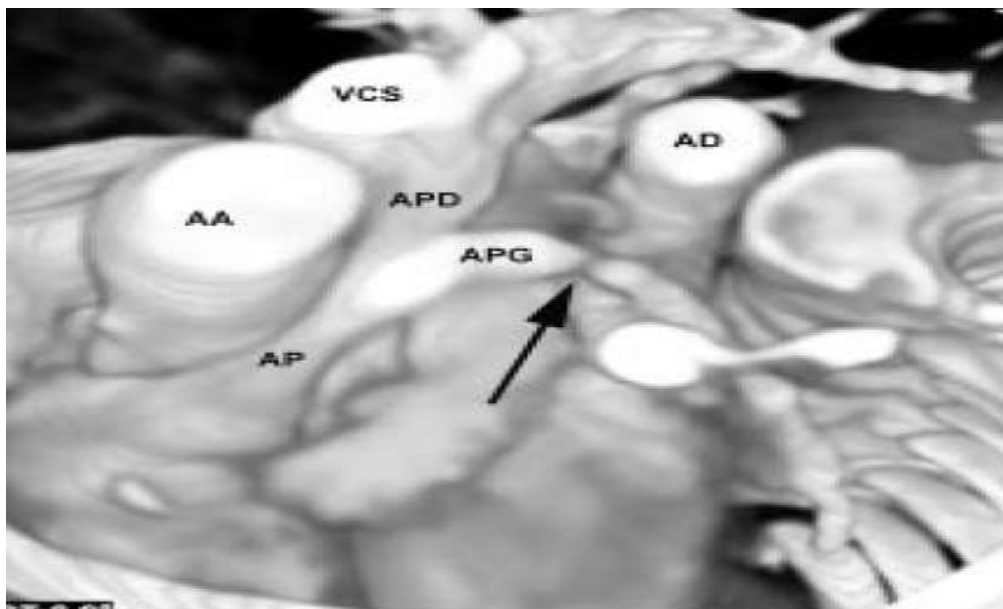


Figure N° 14 : Tétralogie de Fallot chez un nourrisson de 8 mois ; le scanner en 3D met en évidence une sténose serrée de l'artère pulmonaire gauche (APG) (flèche) [53]

5.2.7 Imagerie par Résonance Magnétique :

Selon Kastler [51] ; IRM du fait de complémentarité par rapport à l'échocardiographie et son innocuité, occupe une place de choix dans la gamme des explorations cardiaques non invasives. L'IRM offre à la fois une représentation multi planaire tridimensionnelle de l'anomalie du système cardiovasculaire avec un champ de vu large (sans interférence osseuse ou aérique) et une excellente résolution spatiale, mais également une approche fonctionnelle sur les flux.

L'IRM permet ainsi d'accéder à des anomalies (notamment extracardiaque) qui échappent à l'échocardiographie mais aussi à l'angiographie.

L'IRM s'est donc, dès la phase initiale de son développement, progressivement imposée comme un examen indispensable dans le bilan des cardiopathies congénitales dont la tétralogie de Fallot.

Sa place gagnée en deuxième intention après l'écho-cœur dans l'évaluation des cardiopathies congénitales, dans les pays occidentaux, répond en premier lieu au souci légitime d'éviter, dans la mesure du possible, le recours chez l'enfant ou le jeune adulte à des techniques d'explorations invasives et/ou génératrice de rayonnements ionisants.

Selon Sigal-Cinqualbre [52], L'IRM permet une évaluation morphologique détaillée des différentes cavités cardiaques sans exposer le patient aux rayons X, mais outre ses contre-indications, sa résolution spatiale limite l'étude des structures de petite taille et la durée de l'examen nécessite chez l'enfant avant sept à huit ans, une sédation importante, parfois une anesthésie générale. L'indication idéale de L'IRM en matière de T4F est le suivi morphologique et fonctionnel de la voie d'éjection pulmonaire et du ventricule droit après réparation chirurgicale. (Figure N°15)

Selon le même auteur, L'IRM apporte, des données fonctionnelles en complément des données morphologiques du cœur et des gros vaisseaux :

1. L'évaluation de la cinétique ventriculaire sur les acquisitions dynamiques en mode ciné avec, toutefois, une moindre résolution temporelle qu'en échographie. Les logiciels d'analyse semi-automatisés permettent de quantifier la fonction cardiaque et particulièrement le ventricule droit : volumes ventriculaires en télé diastole et en télé systole, masse myocardique, fraction d'éjection ;
2. L'imagerie en contraste de phase, apporte une cartographie dynamique des flux et leur quantification : évaluation des shunts, des sténoses et régurgitations valvulaires, rapport de débits, estimation des gradients de pression, évaluation des shunts, sténoses et régurgitations, détection des voies de dérivation ;
3. L'angio-IRM 3D avec injection de gadolinium permet une étude des gros vaisseaux. Le cas échéant, l'absence d'irradiation autorise la répétition de l'acquisition à différents temps circulatoires comme dans certains montages complexes si un premier passage se révèle insuffisant.
4. Sur les séquences tardives (dix minutes après l'injection de gadolinium), on peut visualiser une prise de contraste et apprécier l'extension de la fibrose ventriculaire qui peut émailler l'évolution de la cardiopathie.

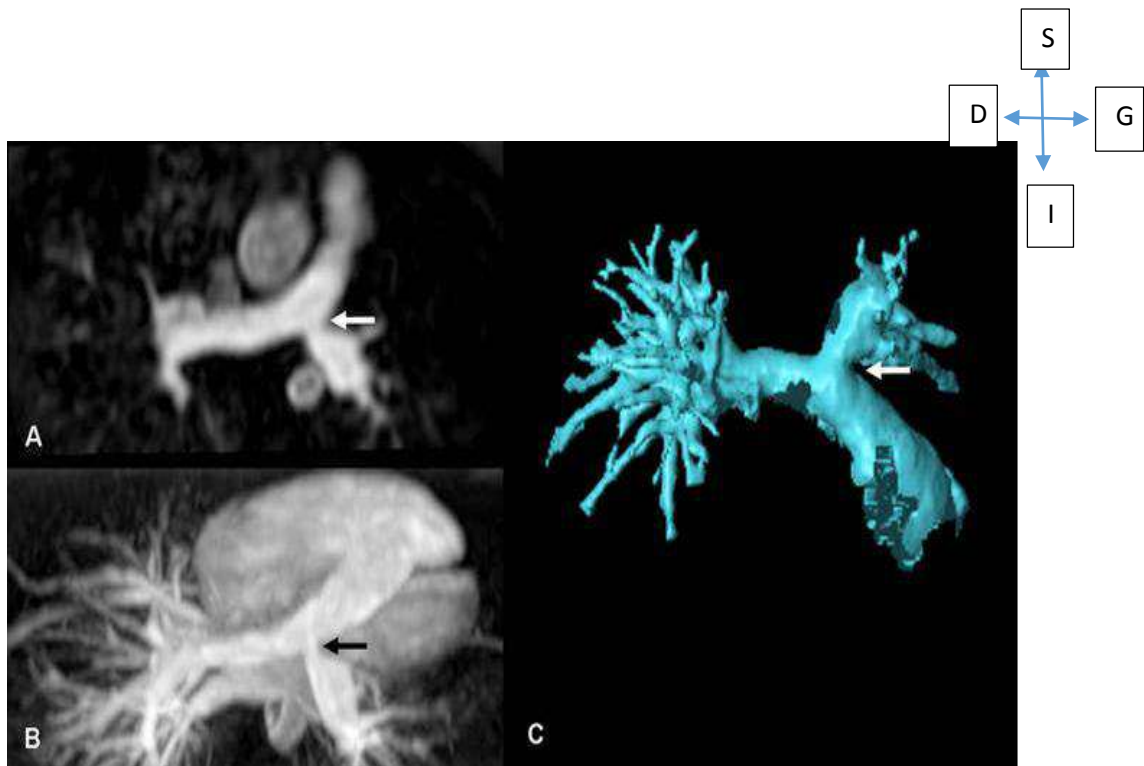


Figure N°15 : Patient de 10 ans avec une tétralogie de Fallot opérée : présence d'une sténose de l'origine de l'artère pulmonaire gauche (flèches). [52]

5.3 Formes cliniques :

5.3.1-Fallot rose :

Ce terme familial désigne une forme dans laquelle la sténose pulmonaire n'est pas très sévère ; il y a alors un shunt bidirectionnel à travers la communication inter ventriculaire et la cyanose n'est pas ou peu apparente.

Cette entité ne correspond donc pas à la définition physiopathologique. Néanmoins, le terme « tétralogie de Fallot » peut être retenu si le défaut anatomique fondamental, c'est-à-dire le déplacement du septum infundibulaire, est documenté. [6]

5.3.2-Tétralogie avec agénésie de la valve pulmonaire :

Certains désignent par ce terme une malformation comportant une communication inter ventriculaire et un orifice pulmonaire hypoplasique, mais non gardé par une valve. Une dilatation massive du tronc de l'artère pulmonaire accompagne cette anomalie qui n'est pas une tétralogie de Fallot, car il n'y a pas véritablement de sténose sous-pulmonaire par

déplacement du septum infundibulaire. Cliniquement, elle se caractérise par une faible cyanose, la sténose annulaire pulmonaire n'étant pas très serrée, mais par une régurgitation pulmonaire importante. Cette malformation se complique souvent d'une compression des bronches par les artères pulmonaires très dilatées. [6]

5.3.3-Tétralogie avec absence de septum infundibulaire :

Cette forme se retrouve dans environ 3 % des cas. Les valves pulmonaire et aortique se trouvent côte à côte, en « canon de fusil », ce qui peut poser un problème chirurgical au moment de la fixation de la pièce de Dacron fermant la communication inter ventriculaire. [6]

5.3.4-Atrésie pulmonaire à septum ouvert (avec communication inter ventriculaire) :

Il s'agit le plus souvent d'une forme extrême de la tétralogie de Fallot. L'atrésie peut être « acquise » lorsque la sténose infundibulaire progresse jusqu'à l'oblitération.

Cependant, l'atrésie pulmonaire est bien plus souvent présente à la naissance et se situe au niveau valvulaire et éventuellement tronculaire. L'infundibulum est presque toujours présent, mais se termine en cul-de-sac. L'aorte chevauche le septum inter ventriculaire. La valve pulmonaire peut être présente mais elle est alors imperforée.

L'étendue de l'atrésie varie de cas en cas, pouvant toucher l'artère pulmonaire principale et ses branches. De nombreuses variantes sont donc observées : atrésie du tronc pulmonaire, mais confluence des artères pulmonaires droite et gauche, présence d'artères pulmonaires droite et gauche non confluentes, absence de l'une ou de l'autre des artères pulmonaires, rarement des deux.

Dans l'atrésie pulmonaire, la perfusion des poumons est assurée depuis l'aorte.

C'est d'abord le canal artériel, encore perméable, qui permet la perfusion pulmonaire après la naissance. S'il n'existe pas d'autre source, la fermeture du canal entraîne le décès par hypoxie. Une perméabilité persistante du canal peut assurer une survie plus longue. Dans une majorité des cas, d'autres sources de perfusion pulmonaire permettent la survie, à savoir les collatérales aortopulmonaires. Il s'agit pour l'essentiel d'artères segmentaires fœtales qui n'ont pas involué ; elles prennent naissance de l'aorte thoracique, et parfois des artères sous-clavières, pour aller rejoindre les artères pulmonaires à des niveaux variables : artère pulmonaire droite ou gauche, branches lobaires ou segmentaires. Les artères pulmonaires ne sont cependant pas soumises à des pressions systémiques car, le plus souvent, il existe des sténoses sur le parcours des collatérales ou au niveau des anastomoses avec les branches pulmonaires. Les artères bronchiques peuvent également participer à l'irrigation pulmonaire. Les artères pulmonaires médiastinales, certes hypoplasiques, existent dans la majorité des cas : artères pulmonaires droite et gauche confluentes ou non, avec ou sans tronc pulmonaire rudimentaire, mais toutes les artères lobaires ou segmentaires n'y sont pas nécessairement rattachées ; certaines en sont séparées et reçoivent une alimentation par une collatérale individuelle. Cliniquement, la présentation varie donc en fonction du débit pulmonaire assuré par les collatérales ou le canal. À un extrême de l'éventail, on trouve le nouveau-né évoluant vers l'hypoxie sévère et la mort dès la fermeture du canal artériel. À l'autre extrême, on observe une circulation pulmonaire si généreusement irriguée par de grosses collatérales qu'il existe à peine une cyanose. De façon caractéristique, l'auscultation de ces cas révèle un souffle continu, systolodiastolique, audible sur différentes parties du thorax.

Lors de l'investigation de ces cas, qui comporte généralement un angioscanner (Figure N°13) et un cathétérisme cardiaque, il est nécessaire

non seulement de documenter le niveau et l'étendue de l'atrésie pulmonaire, mais surtout de mettre en évidence les sources d'irrigation pulmonaire, la taille des artères pulmonaires, leur confluence ou non-confluence. Le meilleur moyen d'y parvenir est d'injecter sélectivement le produit de contraste dans toutes les collatérales (ou le canal). Cette véritable cartographie de la perfusion pulmonaire est indispensable avant toute tentative chirurgicale. [6]

6 L'évolution spontanée :

En l'absence de correction chirurgicale, l'évolution spontanée de la tétralogie de Fallot reste très sévère et bien peu de patients vont atteindre l'âge de 10 ou 20 ans, l'apparition de malaise anoxique grave leur étant fatale dans la majorité des cas. En effet, l'étude de BERTRANOU et al [55] rapporte que : 15% des patients décèdent dans la première année de vie, 50% dans les trois ans et 75% dans les dix ans. En fait, moins de 5% des patients survivent au-delà de la cinquième décennie ; c'est le cas, rapporté dans l'étude de Abrouss (Alger) [56], qui est suivi pour tétralogie de Fallot non opéré alors qu'il est âgé de 56 ans, la survie dans ce cas a été expliquée par la présence de plusieurs collatérales aorto-pulmonaire ce qui rend la T4F tolérable.

6.1 Complications :

Selon Friedli [6] Les principales complications qui émaillent l'évolution sont les accidents neurologiques et l'endocardite d'Osler. Parmi les complications neurologiques, il faut citer l'accident cérébrovasculaire et l'abcès cérébral.

Le premier est particulièrement fréquent dans les deux premières années de vie si la cyanose est très sévère. Il s'agit d'infarctissements cérébraux par hypoxie ou par embolie. La polyglobulie joue un rôle, surtout lorsqu'elle s'accompagne d'hypochromie. Un accident cérébrovasculaire peut se produire lors d'une crise hypoxique grave.

L'abcès cérébral survient plus tardivement, au-delà de l'âge de 2 ans. Cette complication est appelée à devenir rare, puisque la tétralogie est généralement opérée avant cet âge. Là encore, la polyglobulie et l'hypoxie sont des facteurs de risque. Le point de départ est souvent un petit foyer de ramollissement. Toute fièvre avec céphalées, même en l'absence de signes neurologiques, doit faire rechercher un abcès cérébral. Comme pour l'accident cérébrovasculaire, l'absence de « filtre » pulmonaire (le sang veineux pouvant accéder directement à l'aorte) est sans doute un facteur favorisant. En effet, un petit caillot ou une colonie de bactéries dans la circulation veineuse peuvent accéder directement au cerveau. L'aspiration à l'aiguille de l'abcès associée à un traitement antibiotique permet en général de le guérir.

L'endocardite d'Osler est peu fréquente dans les deux premières années de vie. Elle se rencontre souvent chez les adolescents et les adultes. Cette complication est maintenant rare. En effet, les interventions se font précocement et le risque devient très faible après correction chirurgicale. Une autre complication à signaler qui est l'hyper uricémie qui résulte d'une surproduction d'acide urique lié à la polyglobulie, mais surtout d'une diminution de son élimination par le rein souffrant d'une hypo perfusion. Elle ne doit être traitée que si elle est symptomatique, par l'allopurinol et la colchicine

7 TRAITEMENT :

Le traitement définitif est la réparation chirurgicale à cœur ouvert, qui est indiquée dans tous les cas. L'âge auquel elle est effectuée de façon élective a diminué au fil des ans : actuellement, l'âge idéal pour une opération élective se situe entre 3 et 11 mois de vie. Certains l'effectuent même chez le nouveau-né.

En cas de symptômes importants dès l'âge de 3 mois, on procède à la correction définitive plutôt qu'à l'intervention palliative, à moins que l'anatomie ne soit défavorable.

Le traitement médical et le traitement palliatif chirurgical, qui permettent de remettre à plus tard la réparation définitive, ont donc une importance marginale aujourd'hui, sauf dans les cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires.

7.1 Traitement médical :

Le traitement se limite à la prise en charge des crises hypoxiques et au traitement martial en cas d'hypochromie.

Ainsi puis que le malaise anoxique ou malaise de Fallot est une urgence vitale, sa prise en charge doit débiter sur le lieu de survenue du malaise qui est le domicile donc Les parents doivent connaître le malaise de Fallot. Ainsi leur éducation thérapeutique doit permettre de :

- Connaître les facteurs déclenchants pour les éviter: pleurs, douleurs, peur, effort – c'est-à-dire prise des repas pour un nourrisson, fièvre, déshydratation par gastro-entérite, ambiance surchauffée, traitements contre-indiqués (diurétiques, digoxine, inotropes positifs, atropine...).
- Reconnaître un malaise de Fallot : il survient indépendamment du degré de cyanose initial, en général le matin, suite à un facteur déclenchant. L'enfant devient très cyanosé. La première phase est hypertonique avec agitation et dure quelques secondes, puis l'enfant est pâle, gris, hypotonique, geignard, avec diminution de la vigilance,

tachycardie, polypnée secondaire à l'acidose et diminution ou disparition du souffle cardiaque. Le malaise dure 15 à 30 minutes, il comporte un risque létal élevé.

- Le geste à faire en urgence à domicile est de replier les genoux de l'enfant sur le thorax afin d'augmenter les résistances systémiques et de forcer le passage à travers l'orifice pulmonaire. Rapidement, l'enfant doit être conduit au centre hospitalier le plus proche.

Lorsque le malaise survient en milieu hospitalier :

- Il faut libérer les voies aériennes supérieures, assurer la ventilation, si nécessaire avec une FiO₂ à 100 %, et replier les genoux sur le thorax.
- À la phase hypertonique, sédater l'enfant, soit par du diazépam intra rectal soit par de la morphine IV ou intramusculaire (0,1 mg/kg) en l'absence de voie veineuse. Il faut traiter l'acidose par du bicarbonate IV et assurer un remplissage au sérum physiologique (bolus de 5 à 10 ml/kg) pour majorer le débit pulmonaire.
- Rapidement, en l'absence de récupération, réaliser une injection progressive de Propranolol IV, 0,1 mg par 0,1 ml (5 mg dans 5 cc de G5) sous monitoring cardiaque jusqu'à diminution de la fréquence cardiaque (FC) à moins de 130 BPM/minute et réapparition du souffle cardiaque. En cas de persistance du malaise, les résistances systémiques peuvent être augmentées par l'administration d'un alpha stimulant (phényléphrine 0,5 à 10 μ g/kg/min, noradrénaline IV continu 0,05 à 0,1 mg/kg/min) avec contre-indication formelle à la stimulation bêta-adrénergique.

En effet, les crises hypoxiques sont à considérer comme une indication à intervenir chirurgicalement sans tarder. [6]

L'efficacité du Propranolol, dans la prévention de la survenue des crises hypoxiques, a été démontrée par PUEL et JIMENEZ [40], à travers une étude rétrospective qui a consisté en l'utilisation du Propranolol chez 29

patients âgés de 1 mois à 17 mois porteurs d'une T4F non opérées ; 69% des malades ont pu être amenés à la correction chirurgicale complète sans malaises anoxiques fréquents ou graves, et donc sans subir d'anastomose palliative préalable avec sa morbidité. La même étude signale une augmentation de l'efficacité de ce bêtabloquant après l'âge de 9 mois, et remarque que le degré de la sténose de la voie pulmonaire n'influence pas le succès du traitement.

Selon ISLEN [5], en dehors du traitement bêtabloquant, l'administration du fer est justifiée en cas de polyglobulie avec hypochromie, surtout chez le nourrisson à la dose de 5 à 10 mg /Kg/jr en 2 à 3 prises ; ceci afin d'améliorer la qualité des globules rouges et pour satisfaire aux besoins accrus en fer secondaire à l'hyperproduction de l'hémoglobine.

Selon le même auteur lorsque la polyglobulie atteint un certain seuil, généralement supérieur à 64%, des saignées répétées sont utiles. Outre l'amélioration circulatoire due à la réduction de la viscosité sanguine, la technique des saignées répétées a l'avantage de normaliser les troubles de la fonction plaquettaire et donc prévient les thromboses vasculaires.

D'autre part, dans le cadre de la prévention des complications notamment infectieuses plusieurs auteurs insistent à indiquer la mise des malades sous traitement antibiotique devant toute situation ou tout geste potentiellement infectieux (soins dentaires comme exemple).

En outre, quelques auteurs insistent sur le rôle de l'aspirine, comme antiagrégant plaquettaire, dans la prévention des accidents thromboemboliques. [8]

7.2 Chirurgie palliative :

Les indications de la chirurgie palliative se sont singulièrement rétrécies, la plupart des chirurgiens expérimentés préfèrent pratiquer une réparation d'emblée.

Si certains pensent pouvoir offrir une chirurgie définitive même chez le nouveau-né, nombreuses équipes voient encore une indication à la palliation si un geste s'avère indispensable dans les 3 à 6 premiers mois de vie [39]. En cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires, l'intervention palliative a pour but non seulement de soulager une hypoxie grave, mais encore de développer et de faire croître les artères pulmonaires.

L'anastomose de Blalock-Taussig, classique ou modifiée, reste la principale opération palliative. Les anastomoses directes entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite (Waterston) et celles établies entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche (Potts) sont à abandonner car elles risquent de déformer l'arbre vasculaire pulmonaire, et deviennent vite une cause d'hypertension pulmonaire par excès de débit.

L'intervention de Blalock-Taussig réalise une anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale. C'est la plus ancienne des interventions entreprise dans la tétralogie de Fallot, mais elle est toujours utilisée par bien des chirurgiens. Cette anastomose prive le bras de son principal affluent artériel, mais ceci est bien toléré chez le nourrisson et le petit enfant. L'anastomose, souvent, ne grandit pas avec l'enfant. La durée de son efficacité se trouve ainsi limitée.

Bien des centres préfèrent, surtout chez le nouveau-né [39], une anastomose de Blalock modifiée par l'interposition d'un tube de Gore-Tex®. Ces anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras. [6]

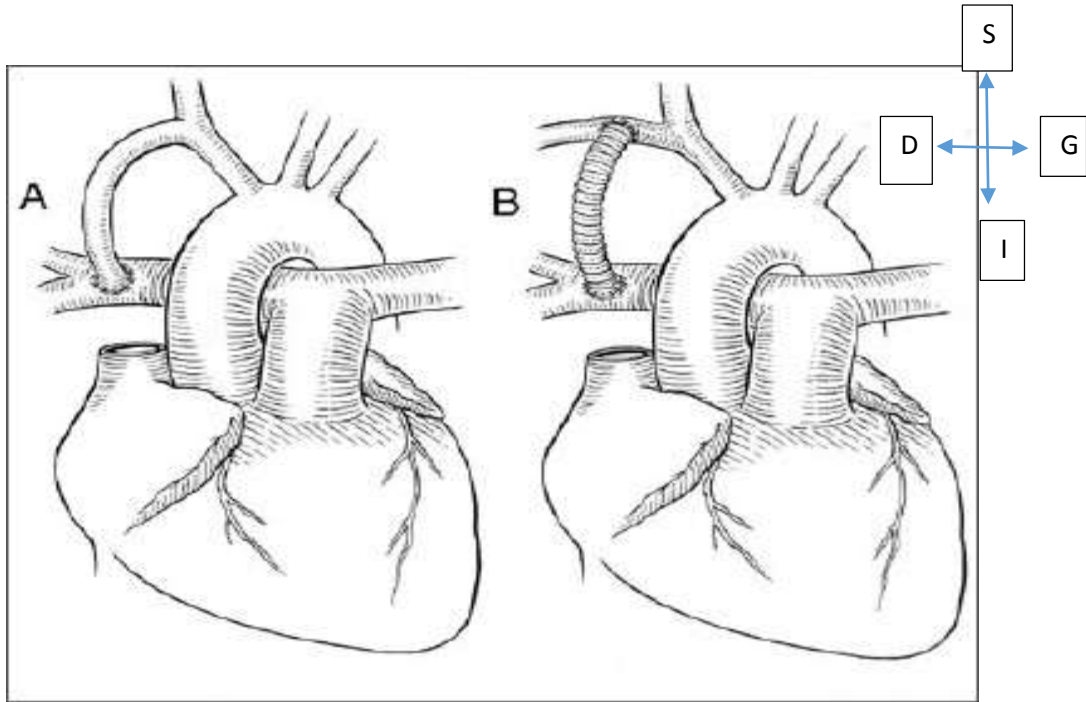


Figure N°16 : [1]

A- Intervention de type Blalock-Taussig classique : anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.

B- Intervention de type Blalock modifié : l'interposition d'un tube de Gore-Tex® entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.

En pratique, les anastomoses Blalock-Taussig classique et surtout Blalock modifié sont actuellement les interventions palliatives les plus utilisées dans le monde.

Cependant, qu'elles soient indiquées pour mauvaise tolérance de la cardiopathie ou pour favoriser le développement d'un arbre pulmonaire hypoplasique, leur fréquence semble être en constante régression vu le développement de la chirurgie curative.

Dans notre contexte d'autres indications spéciales d'ordre social interviennent dans le choix de type de chirurgie vu que la plupart de nos malades sont issus de familles ayant un niveau socio-économique modeste ; et vu la non généralisation de la couverture sociale.

7.3 Chirurgie curative :

Selon Friedli [6] ; La réparation complète s'effectue sous circulation extracorporelle et hypothermie modérée. Elle s'effectue électivement dès l'âge de 3 mois, même plus tôt dans plusieurs centres. Si l'hypoxie est grave ou s'il y a des crises hypoxiques, une intervention devient indispensable chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson ; il faudra alors peser les risques d'une réparation contre ceux d'une palliation.

L'expérience de l'équipe chirurgicale n'est pas le seul critère : en effet, si les artères pulmonaires sont petites, s'il existe des sténoses pulmonaires périphériques, une opération palliative est souvent préférée. De même, certaines anomalies des artères coronaires doivent faire choisir la palliation plutôt qu'une réparation chez le nourrisson, dans la mesure où cette dernière nécessitera peut-être la mise en place d'un tube ou d'une homogreffe entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Le geste chirurgical lui-même comprend la fermeture de la communication interventriculaire et la levée de la sténose pulmonaire.

L'abord classique est une ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum (Figure N°17+18). Certains chirurgiens préconisent un abord par l'oreillette droite et par l'artère pulmonaire, afin de ménager le ventricule droit [68]. Une pièce de Dacron® est suturée sur la communication inter ventriculaire ; en cas de chevauchement important de l'aorte, cette pièce doit bomber en direction du ventricule droit (Figure N°20+21). On prend soin de ne pas léser le faisceau de His qui chemine le long du bord inférieur de la communication. La sténose infundibulaire est réséquée et la valve pulmonaire inspectée : une commissurotomie est effectuée en cas de sténose valvulaire. Il faut alors jauger le calibre de l'anneau valvulaire et du tronc de l'artère pulmonaire par des tiges de Hegar. Si le diamètre mesuré est inférieur à cette valeur limite, il faut alors fendre l'anneau valvulaire pulmonaire, de même que le tronc

pulmonaire pour l'élargir par une pièce de Dacron® doublée de péricarde (patch transannulaire) (Figure N°22).

Ce geste laisse un orifice pulmonaire partiellement gardé seulement, et l'insuffisance valvulaire pulmonaire est inévitable. Elle est préférable à la persistance d'un gradient important. De 20 % à 40 % des patients, selon les centres, reçoivent une pièce transannulaire. Certains chirurgiens préfèrent la mise en place d'un greffon valvé, évitant le patch transannulaire : ceci peut se justifier en cas d'artères pulmonaires périphériques de faible calibre ou présentant des sténoses. Une ré opération pour remplacement du greffon est évidemment programmé. L'intervention se termine par la fermeture d'une éventuelle communication inter auriculaire.

La réparation d'une atrésie pulmonaire avec communication inter ventriculaire est bien plus complexe ; elle se fait souvent en deux ou trois temps. Le premier temps est un geste palliatif visant à augmenter le débit pulmonaire, ce qui sert non seulement à donner une meilleure oxygénation, mais doit permettre une croissance des artères pulmonaires, souvent hypoplasiques. Une anastomose de type Blalock peut être adéquate, mais bien des chirurgiens préfèrent rétablir une continuité entre l'infundibulum ventriculaire droit et l'artère pulmonaire, soit directement par une pièce de Dacron®, si l'infundibulum est contigu à l'artère pulmonaire principale, soit le plus souvent par un tube ou greffon de préférence valvé, reliant ces deux structures. Cette manière de procéder a pour résultat un flux antérograde plus physiologique et donne de meilleures chances à un développement harmonieux de l'arbre vasculaire pulmonaire. Elle facilite aussi l'accès aux artères pulmonaires pour le cathétériseur, soit en vue d'effectuer des mesures, soit pour dilater au ballon d'éventuelles sténoses pulmonaires périphériques. Bien souvent, lors d'atrésie pulmonaire, certains lobes pulmonaires sont irrigués par des

collatérales aortopulmonaires, mais ne sont pas reliés aux artères pulmonaires centrales. Il faut alors tenter de les relier, par anastomose directe ou par un greffon, aux artères pulmonaires centrales, en supprimant leur origine aortique.

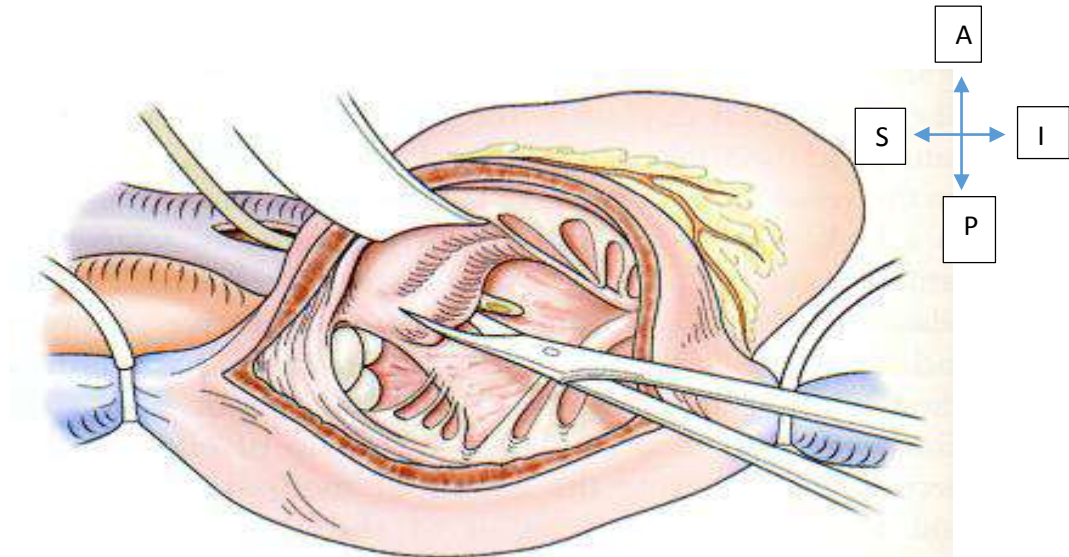


Figure N°17

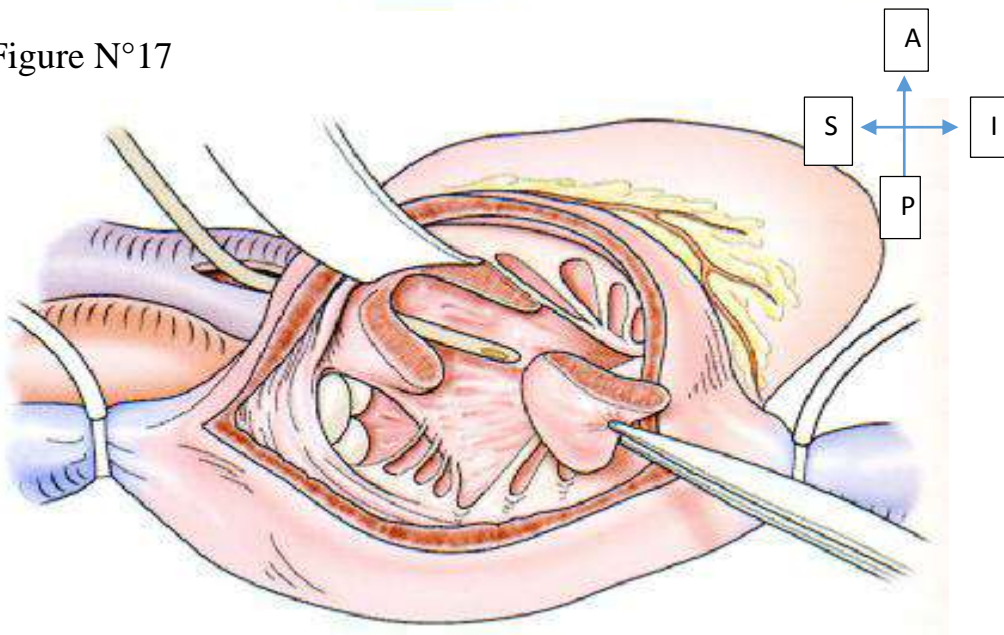


Figure N°18

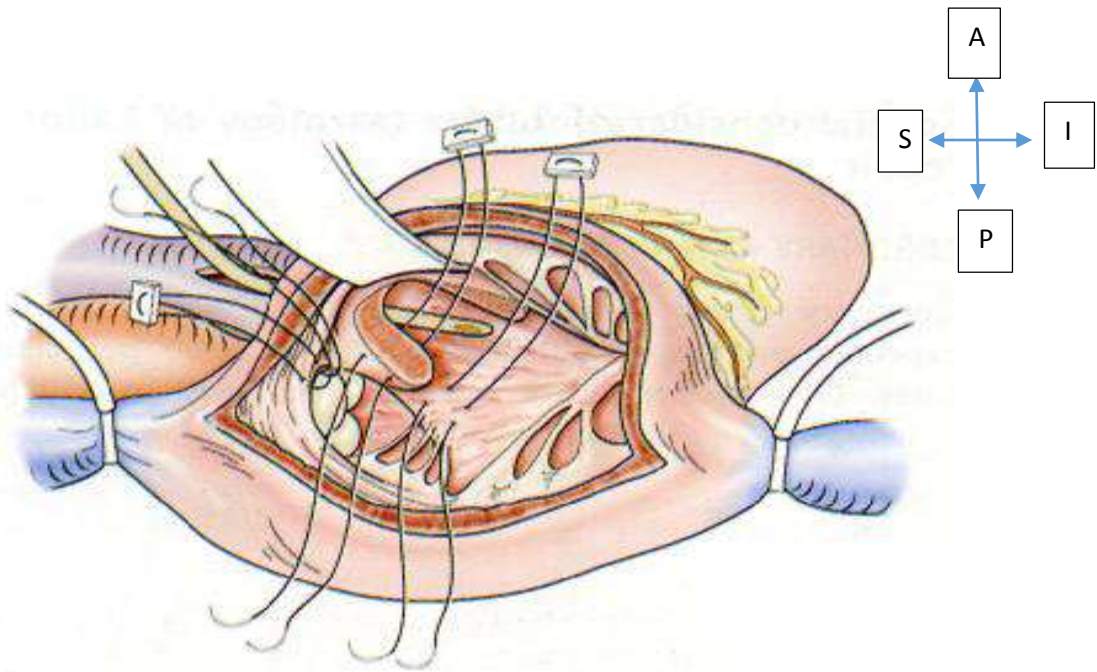


Figure N°19

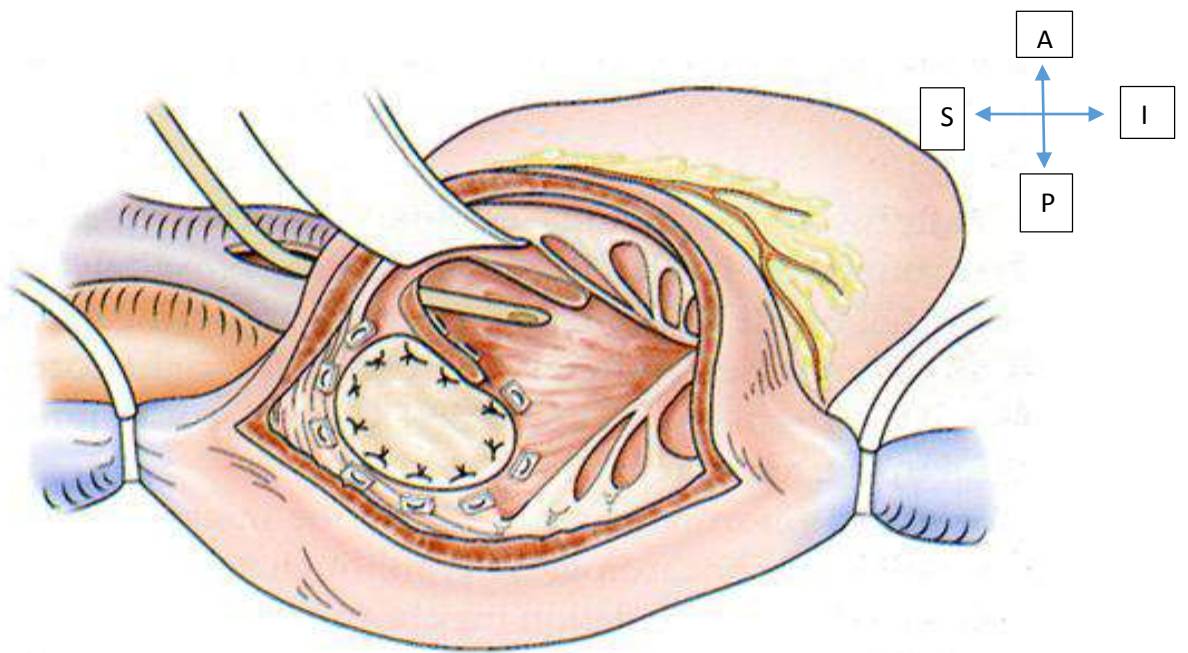


Figure N°20

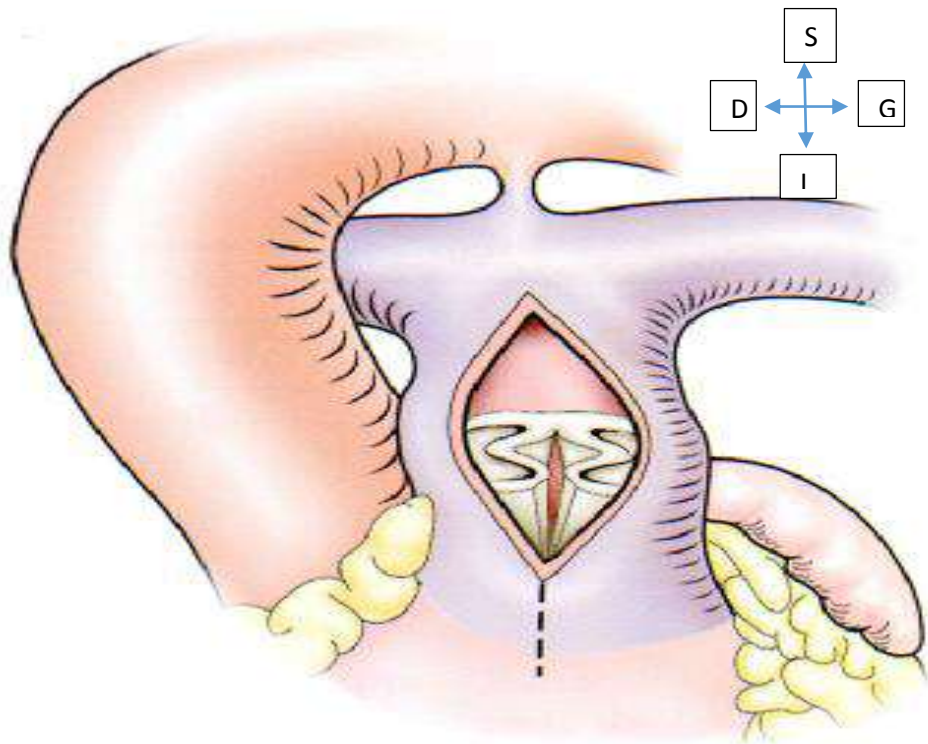


Figure N°21

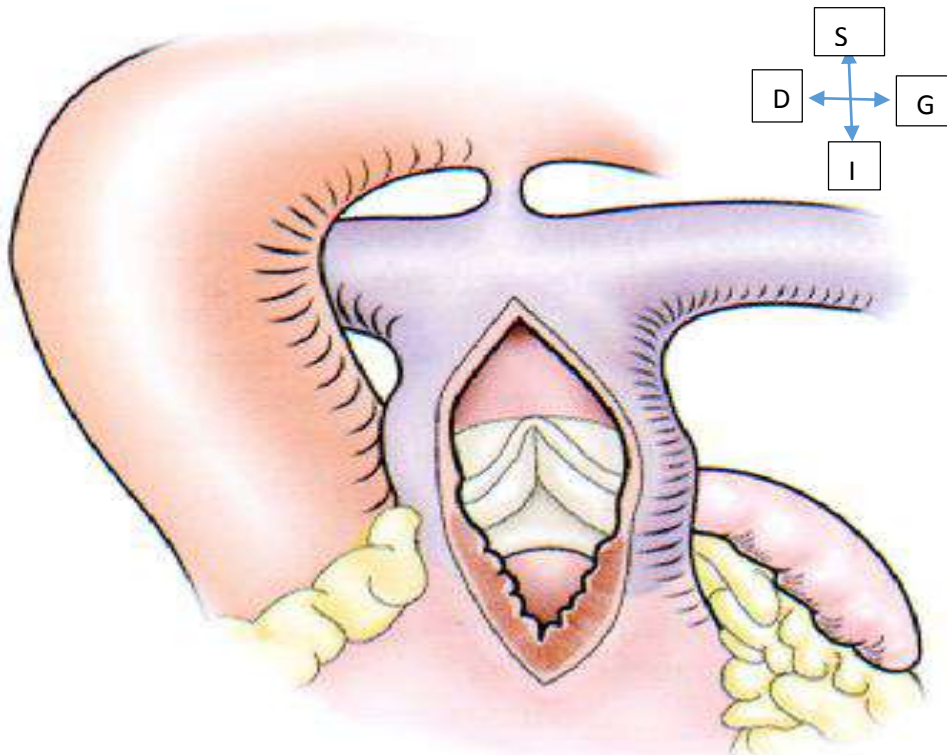


Figure N°22 :

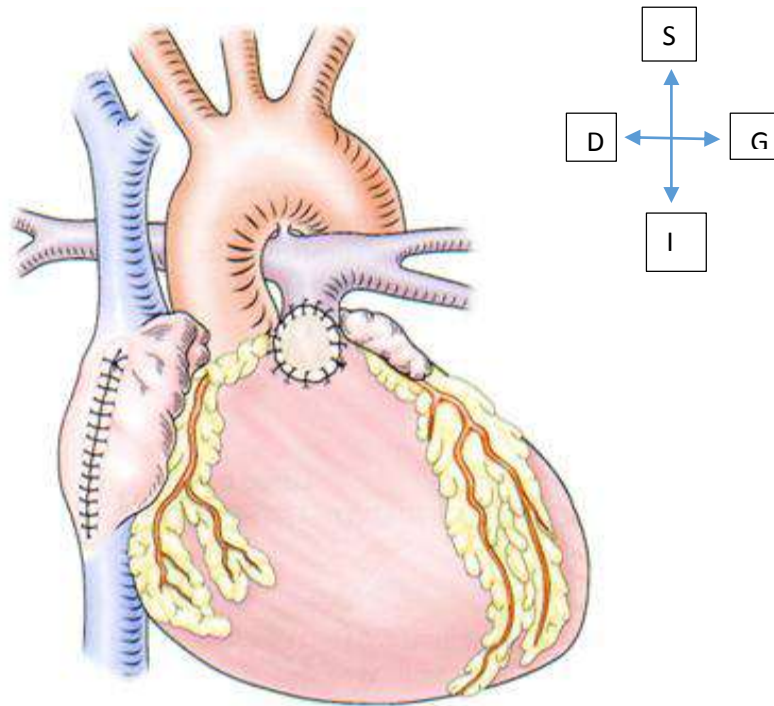


Figure N°23 : Fin de la cure complète

En effet, avec le développement des techniques de circulation extracorporelle et de réanimation, mais aussi des techniques de chirurgie à coeur ouvert, les chirurgiens n'hésitent plus à opérer les nourrissons de moins de 6 mois voire même les nouveau-nés dont la cardiopathie est mal tolérée à condition toutefois que la forme anatomique se prête à une correction complète. Une étude consacrée à la détermination de l'âge idéal pour la réalisation d'une cure complète de T4F a été réalisée par VAN ARSDELL, celui-ci a conclu que les meilleurs résultats post opératoires sont obtenus lorsque l'intervention curative est réalisée entre 3 mois et 11 mois. [58]

Plusieurs auteurs insistent sur le poids au moment de l'intervention. En ce qui concerne le choix entre intervention curative d'emblée et cure complète précédée d'un geste palliatif, on remarque que dans toutes les séries, la tendance est en faveur d'une réparation complète d'emblée.

Cette attitude chirurgicale de plus en plus précoce, est soutenue par plusieurs arguments :

- Elle supprime les effets secondaires de l'hypoxie sur les organes et sur le développement cognitif et psychomoteur du patient.
- Elle soulage la sténose infundibulaire et donc élimine l'hypertrophie ventriculaire droite secondaire et la fibrose, et maintient les propriétés systolique et diastolique du VD, en comparaison avec la réparation tardive ou en deux temps.
- Elle permet le développement normal de la vascularisation pulmonaire et donc procure des échanges gazeux normaux.

Ces arguments sont soutenus par l'avènement du diagnostic anténatal. [1] Alors que ; KARL TOM [56] pense que la réalisation d'un « Blalock modifié » chez les malades dont l'âge ne dépasse pas 3 mois permet d'épargner à ces enfants les complications de l'anesthésie au cours de la cure complète notamment la Circulation Extracorporelle (CEC) et arrêt circulatoire sous profonde hypothermie avec ces conséquences neurologiques graves. KARL TOM a établi un arbre décisionnel devant la découverte en néo-natale d'une tétralogie de Fallot. (Figure N°24)

En pratique, l'amélioration des techniques de circulation extracorporelle, de réanimation et de chirurgie cardiaque a complètement révolutionné la prise en charge de la T4F. Actuellement l'indication chirurgicale dépend essentiellement de la sévérité des lésions cardiaques. Ainsi :

- Dans les formes régulières, une intervention curative est réalisée d'emblée dès que l'âge du malade est supérieur à 3 mois.
L'anastomose palliative n'est indiquée qu'en cas de mauvaise tolérance de la cardiopathie avant cet âge.
- Dans les formes irrégulières, une correction en 2 temps est préférable.

Ceci principalement pour améliorer le développement d'un arbre pulmonaire hypoplasique.

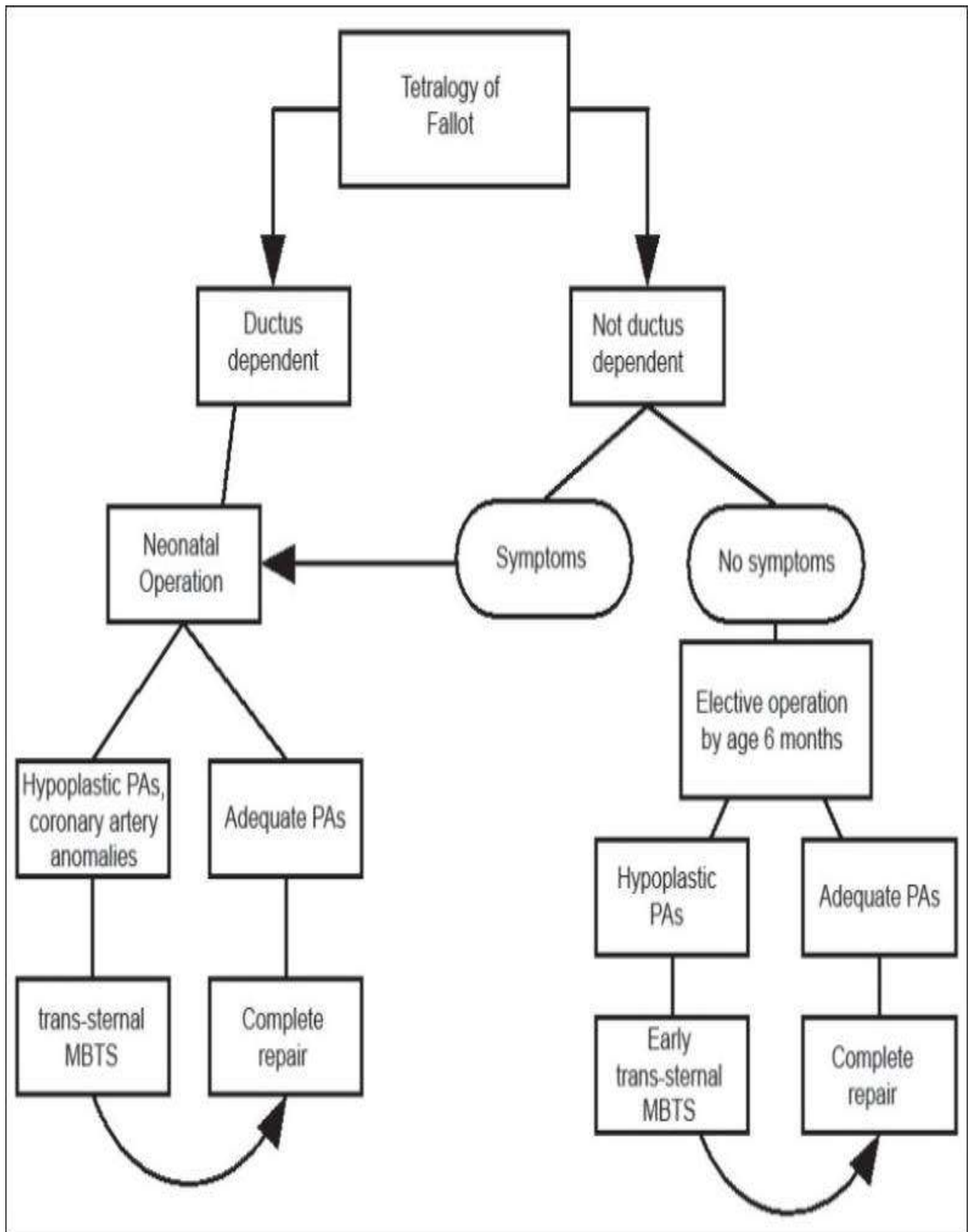


Figure N°24 : Algorithme décisionnel adopté par Karl Tom devant la découverte néonatale d'une tétralogie de Fallot [56]

7.4 Cathétérisme interventionnel :

La dilatation au ballonnet de la voie de chasse droite, en lieu et place d'un acte chirurgical palliatif, est effectuée dans plusieurs centres, avec un certain succès.

Le risque de crise hypoxémique lors de ce geste n'est pas négligeable, mais une amélioration des saturations artérielles est souvent notée par la suite. Plusieurs utilisateurs de cette méthode ont pu démontrer, dans le suivi de ces patients, un développement de la taille de l'anneau pulmonaire et des artères pulmonaires ; c'est là un bénéfice additionnel, en vue de la correction définitive. [27] [57]

Le cathétérisme interventionnel a certainement sa place dans le traitement des sténoses pulmonaires périphériques et dans l'oblitération de collatérales systémiques ; ces deux anomalies se rencontrent plus fréquemment dans l'atrésie pulmonaire avec communication inter ventriculaire que dans la tétralogie de Fallot classique. Les sténoses d'artères pulmonaires sont dilatées au ballonnet, souvent la pose d'un stent est nécessaire. Les collatérales peuvent faire l'objet d'une oblitération par des spirales. [57]

METHODOLOGIE

METHODOLOGIE

1. Cadre d'étude

L'étude s'est déroulée dans le service de cardiologie du CHU Mère Enfant le Luxembourg de Bamako.

2. Type et période d'étude :

Il s'agissait d'une étude rétrospective portant sur 100 dossiers de tétralogie de Fallot colligés entre le 1er janvier 2018 et le 31 décembre 2021 au service de cardiologie du CHU Mère Enfant le Luxembourg.

3. Echantillonnage :

Il s'agissait d'un échantillonnage exhaustif portant sur tous les patients hospitalisés ou suivi dans le service de cardiologie du CHU Mère Enfant le Luxembourg pour tétralogie de Fallot.

4. Critères d'étude :

4.1 Critères d'inclusion :

Etait inclus dans l'étude tout patient hospitalisé ou suivi dans le service pour tétralogie de Fallot confirmé à l'échocardiographie.

4.2 Critères de non inclusion :

N'ont pas été inclus :

- Les autres cardiopathies congénitales (cyanogène ou non) ;
- Les cardiopathies acquises.

5. Collectes des données

Nous avons élaboré une fiche d'enquête qui servait de recueil des données portant systématiquement sur les paramètres clinique échocardiographique, électriques, biologiques, thérapeutiques et évolutifs.

6. Analyses des données :

Pour l'analyse et la saisie des données nous avons utilisé les logiciels Microsoft Word 2010 et IBM SPSS 20.

Les tests statistiques ont été le Khi 2 et le test de Fischer avec comme seuil de probabilité à 0,05.

7. Ethique :

Vu le caractère rétrospectif de l'étude le consentement des patients n'était pas recherché mais la confidentialité des données était respectée.

8. Les limites de l'étude :

- La non régularité du suivi
- Certains malades sont vus après la phase des crises hypoxique expliquant l'absence de certains signes ou leur faible proportion.
- Les difficultés financières empêchant les malades lointaines de venir en consultation et ou au rendez-vous de contrôle
- L'insuffisance de collaboration avec la maternité et la pédiatrie durant le recrutement.
- La faible représentativité de l'échantillon.

RESULTATS

1. Etude épidémiologique :

Pendant la période d'étude, la T4F représentaient 10% de l'ensemble des cardiopathies congénitales et 41% des cardiopathies cyanogènes.

1.1 Résidence :

Tableau I : Répartition géographique des patients

Résidence	Nombre de cas	Pourcentage %
Bamako	90	90
Koulikoro	4	4
Sikasso	3	3
Ségou	2	2
Mopti	1	1
Total	100	100

Les patients provenant de la ville de Bamako représentaient 90%.

1.2 Age :

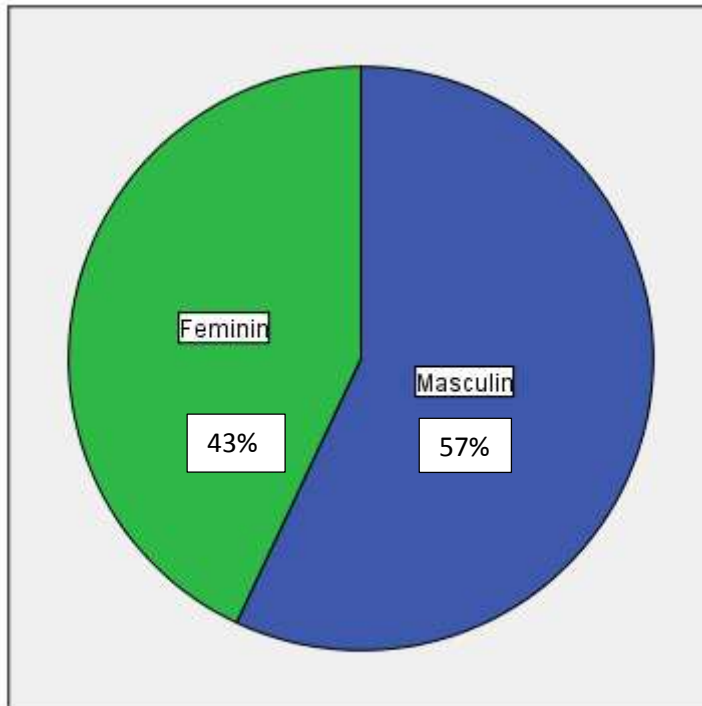
Tableau II : Répartition des malades selon les tranches d'âges

Tranches d'âges	Nombre de cas	Pourcentage %
Moins d'1 an	11	11
1 an à 5 ans	54	54
5 ans à 10 ans	26	26
Plus de 10 ans	9	9
Total	100	100

L'âge moyen dans la série était de 5 ans avec des extrêmes de 2 mois à 29 ans. Nous avons remarqué que dans la moitié des cas le diagnostic était fait avant l'âge de 5 ans.

1.3 Sexe :

FIGURE 25 : Répartition des malades selon le sexe



La majorité des patients étaient de sexe masculin soit 57%.

2 Facteurs Etiologiques :

Tableau III : Répartition des patients selon les facteurs étiologiques

Facteurs étiologiques	Nombre de cas	Pourcentages %
Consanguinité	19	19
Toxoplasmose	1	1
Trisomie 21	2	2

La notion de consanguinité parentale était présente chez 19 malades soit 19% des cas dont le degré est rarement précisé.

➤ 3. Etude clinique:

3.1 Circonstance de découverte

Tableau IV : Répartition des patients selon le motif de consultation

Mode de découverte	Nombre de cas	Pourcentage %
Bronchite à répétition	20	20
Cyanose périphérique	1	1
Dyspnée d'effort ou tétée	77	77
Squatting	1	1
Syncope	1	1
Total	100	100

La dyspnée était le motif de consultation le plus fréquent (77%).

3.2 Signes fonctionnels :

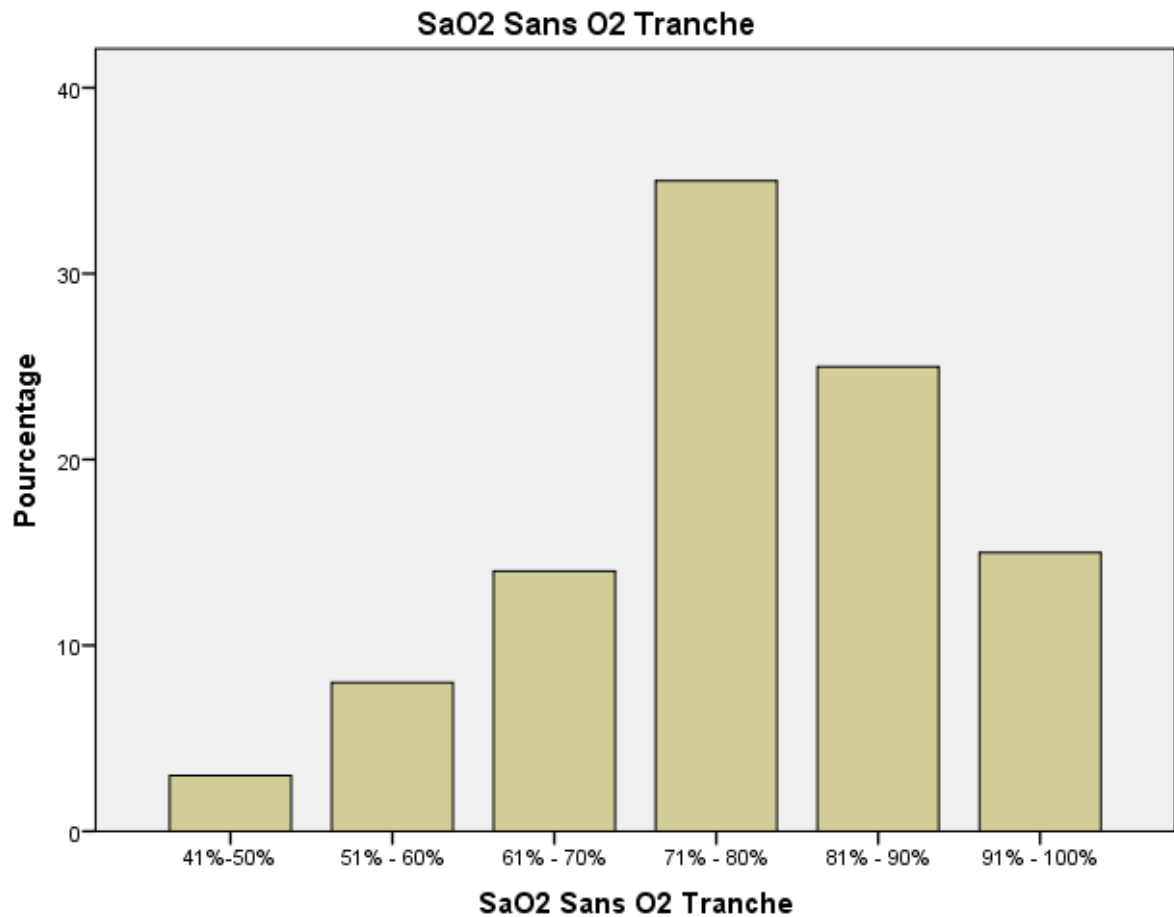
Tableau V : Répartition des patients selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Nombre de cas	Pourcentage %
Cyanose	79	79
Dyspnée ou fatigabilité	77	77
Malaise anoxiques	34	34
Squatting	50	50
Infections à répétitions	49	49
Difficulté alimentaire	26	26
Syncope	2	2

Les signes fonctionnels étaient dominés par la cyanose (79%) ; puis la dyspnée d'effort (77%).

3.3 Signes généraux et physiques:

FIGURE 26 : Répartition des patients selon la saturation périphérique en oxygène à l'air Ambient



La saturation périphérique en O₂ à l'air ambiant variait de 40% à 99%

Tableau VI : Répartition des patients selon les signes physiques

Signes physiques	Nombre de cas	Pourcentage %
Hippocratisme digital	59	59
Retard staturo-pondéral	15	15
Syndrome dysmorphique	7	7
Déformation thoracique	6	6
Malformations extra cardiaques	3	3
Souffle de sténose pulmonaire	83	83
Souffle de CIV	73	73
Souffle de PCA	1	1
Souffle d'IT	1	1

Les signes physiques étaient dominés par le souffle de sténose pulmonaire et le souffle de CIV

4 EXAMENS PARACLINIQUES :

4.1 Radiographie du thorax face :

Tableau VII : Répartition des patients selon les résultats de la radiographie thoracique de face

Radio thorax de face	Nombre de cas	Pourcentage %
Cardiomégalie	22	36
Cœur en sabot	11	18
Hypo vascularisation pulmonaire	5	8
Hyper vascularisation pulmonaire	5	8
Vascularisation normale	50	83

Parmi les 100 patients, 60 malades ont eu une radiographie pulmonaire de face

➤ L'aspect classique de « cœur en sabot » est observée chez 11 malades soit 18% des cas.

➤ Une hypo vascularisation chez 5 malades (8%)

4.2 L'électrocardiogramme :

Tableau VIII : Répartition des patients selon les résultats de l'ECG

ECG	Nombre de cas	Pourcentage %
Rythme sinusal	36	100
Axe cœur à droite	30	83
HVD	31	86
HAD	17	47
BBD	5	14

Parmi les 100 patients, 36 ont eu un électrocardiogramme.

➤ Le rythme était sinusal dans la totalité des cas.

➤ L'hypertrophie ventriculaire droite d'adaptation a été notée chez 31 malades soit 86% des cas ;

4.3 L'échocardiographie Trans thoracique et doppler :

Cet examen a été réalisé chez tous les malades, il a permis de poser le diagnostic de tétralogie de Fallot chez tous les patients et de dépister des malformations cardio-vasculaires associées chez un grand nombre d'entre eux.

L'Echocardiographie trans thoracique a permis d'étudier les anomalies élémentaires de la tétralogie de Fallot à savoir :

- Un Mal alignement du septum inter ventriculaire dans 100% des cas dont le degré était variable allant de 20% de minima à 50% de maxima avec une moyenne de 41%.
- La communication inter ventriculaire péri-membraneuse haute ou conale a été constatée chez tous les malades sans exception ; le diamètre de la CIV varie de 8 à 23 mm, avec une moyenne de 13 mm
- Le chevauchement de l'aorte a été mis en évidence chez tous les patients ; le degré de chevauchement est rarement précisé sur les comptes rendus d'échographie.
- Le diamètre de l'anneau aortique est mesuré chez un seul patient qui est de 22 mm ;
- La sténose pulmonaire
- L'Hypertrophie Ventriculaire Droite a été mise en évidence chez tous les malades ;

Tableau IX : Répartition en fonction du siège de la sténose

Siège de la sténose pulmonaire	Nombre de cas	Pourcentage %
Infundibulaire	48	48
Infundibulaire et valvulaire	10	10
Infundibulaire, valvulaire et sus-valvulaire	30	30
Valvulaire isolée	12	12
Total	100	100

La sténose pulmonaire a été mise en évidence chez tous les patients ;

Tableau X : Diamètre de l'artère pulmonaire et de ses branches

Artère pulmonaire	Minima (mm)	Maxima (mm)	Moyenne
TAP	3	25	10
APD	3	22	8
APG	2	18	8
Anneau pulmonaire	5	26	12

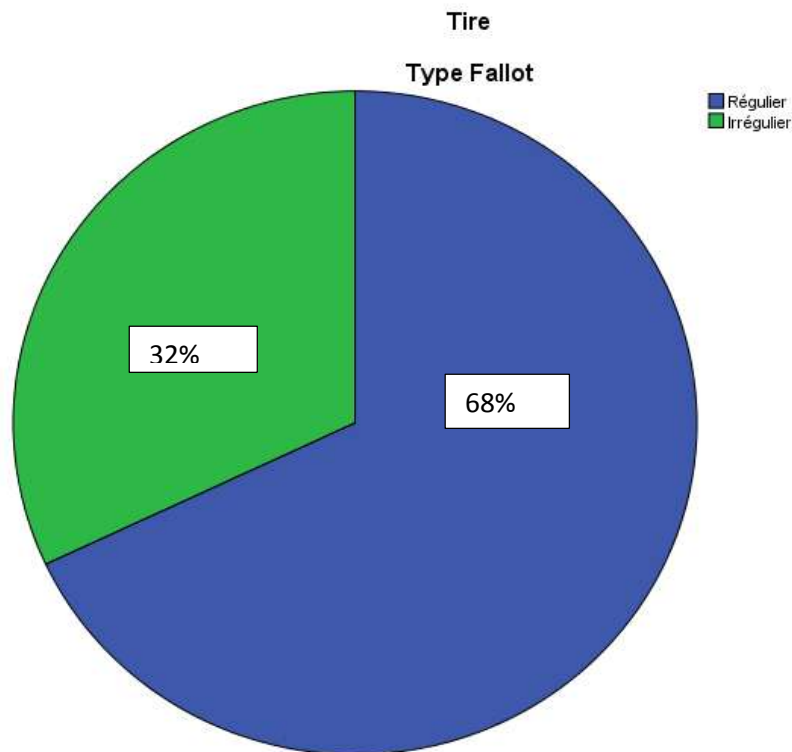
➤ Le diamètre moyen du TAP était de 10mm, et celle de l'anneau pulmonaire 12mm

➤ Dans notre série, le gradient de pression transvalvulaire maximal (Gmax) variait entre 51 à 153mm de mercure (Hg), avec une moyenne de 87 mm Hg. Notons que dans 3/4 des cas, le gradient maximal était supérieur à 70mm Hg.

Tableau XI : Fréquence des associations d'autres anomalies cardiovasculaires diagnostiquées après échocardiographie trans thoracique et tomодensitométrie cardiaque.

Anomalies cardiovasculaire associées	Nombre de cas	Pourcentage %
CIA	3	3
PCA	8	8
Anomalies des artères coronaires	13	13
Crosse aortique à droite	4	4
FOP	2	2
Circulation collatérale aorto-pulmonaire	2	2
Malposition des gros vaisseaux	1	1
Transposition des gros vaisseaux	1	1
Sténose medio-ventriculaire	2	2
Tronc artériel commun	1	1
Total	37	37

FIGURE 27 : Répartition des patients selon la forme de Fallot



Au terme de ce bilan on a conclu que 68 malades présentent une forme régulière de T4F soit 68% des cas ; et 32 malades ont une forme irrégulière soit 32%.

4.4 Examens biologiques:

Tableau XII : Résultats de la Numération Formule Sanguine (NFS)

NFS	Minima (mm)	Maxima (mm)	Moyenne (mm)
Taux d'hémoglobine g/dl	10	25	16
Taux d'hématocrite(%)	27	77	52
VGM (fl)	53	123	79
CCMH g/dl	25	52	32

4.5 Tomodensitométrie cardiaque :

Tableau XIII : Résultats de la tomodensitométrie cardiaque

Tomodensitométrie cardiaque	Nombre de cas	Pourcentage %
Tétralogie de Fallot	17	100
Sténose du TAP	1	6
Sténose de l'APG	1	6
Circulation Collatéral aorto-pulmonaire	2	12

Il a été réalisé chez 17 malades soit 17% des cas dans le cadre du bilan préopératoire.

Il a objectivé une malformation type circulation collatéral aorto-pulmonaire associée à la T4F dans 2 cas.

4 EVOLUTION DE LA MALADIE:

5.1 Complications :

Tableau XIV : Répartition selon l'évolution et les complications

Evolution et complications	Nombre cas	Pourcentage %
Crises anoxiques	11	11
AVC ischémique	1	1

- Les crises anoxiques, ont été signalées chez 11 patients soit 11% des cas.

5.2 Décès :

L'évolution est marquée par 3 cas de décès. En effet,

Le 1^{er} cas, il s'agit d'un enfant de 6 ans atteint d'une T4F régulière opérée d'une cure palliative puis complète décédée dans un tableau de décompensation cardiaque, d'hyponatrémie, d'ischémie du membre supérieur gauche et d'épanchement pleural

Le 2^{ème} malade, il s'agit d'un enfant de 3 ans atteint d'une forme sévère de T4F (quasi Atrésie pulmonaire à septum ouvert et PCA) décédée suite à un malaise anoxique à domicile.

Le 3^{ème} cas, il s'agit d'un enfant de 5 ans atteint d'une forme sévère de T4F (quasi Atrésie pulmonaire à septum ouvert) décédée suite à un malaise anoxique à l'hôpital.

6 TRAITEMENT :

6.1 Traitement médical :

Tableau XV : Répartition selon le traitement médical

Traitement médical	Nombre de cas	Pourcentage %
Propranolol	88	88
Fer	69	69
Aspirine	41	41

Le traitement associait en fonction des cas : Propranolol, fer et de l'aspirine.

6.2 Traitement chirurgical :

Dans notre série ; 41 malades ont été opérés soit 41 % des cas.

Tableau XVI : Répartition selon le type d'intervention

Type d'intervention	Nombre de cas	Pourcentage %
Palliative	11	27
Curative	25	61
Palliative+Curative	5	12
Total	41	100

- Une anastomose palliative type « Blalock modifié » dans 11 cas
- Une réparation complète précédée d'une anastomose palliative dans 5 cas
- Une cure complète d'emblée dans 25 cas.

6.2.1 Chirurgie palliative :

Dans notre série, 16 malades ont bénéficié d'une intervention palliative soit 39% des patients opérés.

L'intervention chirurgicale consistait en une anastomose systémico-pulmonaire type « BLALOCK modifié » droite dans 4 cas et gauche dans 12 cas avec interposition entre l'artère sous-clavière gauche et l'artère pulmonaire d'une prothèse « Gore- tex ».

Dans notre étude l'âge moyen au moment de la chirurgie palliative était de 3 ans avec des extrêmes de 1 an et 6 ans.

Tous ces malades sont mis sous traitement antiagrégant plaquettaire.

6.2.2 Chirurgie curative :

Parmi les 41 malades opérés, 30 malades ont bénéficié d'une cure complète :

- 25 cas de cure complète d'emblée
- 5 cas de cure complète différée précédée d'une chirurgie palliative avec un intervalle moyen de 3,8 ans et des extrêmes de 1an et 7 ans.

Dans notre étude l'âge moyen au moment de la chirurgie curative était de 8 ans avec des extrêmes de 3 ans et 18 ans.

Parmi les 30 malades opérés, nous avons pu récupérer les comptes rendus opératoires dans 25 cas.

En plus de la cure complète d'autres lésions associées ont été réparées :

- Fermeture d'un foramen ovale perméable (FOP) dans 2 cas ;
- Fermeture d'une CIA dans 1 cas
- Ligature d'un canal artériel perméable dans 1 cas.

7 EVOLUTION APRES CHIRURGIE :

7.1 Après chirurgie palliative :

16 cas, dans notre série, ont eu une intervention palliative :

➤ L'évolution immédiate en postopératoire était bonne avec disparition de la cyanose ; la diminution de nombre des malaises anoxiques avec disparition de la dyspnée ; la saturation sanguine en oxygène est passée d'une moyenne de 77% avant le geste à une moyenne de 91% après la chirurgie.

➤ Pas de cas de décès peropératoire.

➤ L'évolution à long terme a été marquée par la réapparition de la cyanose ; l'augmentation du nombre des malaises anoxiques ; la réapparition de la dyspnée à l'effort et la thrombose du tube de Goretex d'où l'indication d'une cure complète réalisée dans 5 cas après un intervalle moyen de 3,8 ans et des extrêmes de 1an et 7 ans.

7.2 Après cure complète :

Suites immédiates :

➤ Pas de décès peropératoire.

➤ 1 cas opéré et qui a présenté une ischémie du membre supérieur gauche ayant nécessité une amputation puis une insuffisance cardiaque globale ; une échographie postopératoire a été réalisée objectivant une hypo contractilité du ventricule gauche avec une dilatation du VD et OD associée à une CIV résiduelle de 5 mm ; le malade a été mis sous diurétiques ; IEC ; digitaliques ; et antiagrégants plaquettaires ; ce malade est décédé après dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale, hyponatrémie sévère et d'épanchement pleural. Une fois le cap de l'intervention passé, la grande majorité des patients sont déjà très améliorés par rapport à leurs états avant la chirurgie.

Les 29 patients qui ont eu une cure complète, une amélioration nette de l'état fonctionnel (disparition de la cyanose, de la dyspnée et disparition des crises

anoxiques) a été constatée chez 26 malades soit 89% des cas ; alors que les 3 cas restants ont gardé une dyspnée à l'effort qui entrave l'activité de ces enfants.

Evolution à moyen et long terme :

Dans notre étude, la durée moyenne du suivi postopératoire était 3ans avec des extrêmes de 1mois et 12 ans.

➤ Sur le plan fonctionnel :

- 26 patients soit 89% des cas, ont eu une bonne évolution (sans cyanose ni dyspnée) avec SaO₂ moyenne de 91%.

- 1 cas qui a présenté une cyanose avec une dyspnée stade III

NYHA, ces symptômes sont survenus 3 ans après la cure chirurgicale.

- 1 cas a présenté une dyspnée stade II NYHA

- Aucun cas d'insuffisance cardiaque.

- 1 cas d'AVC ischémique

➤ Sur le plan électrique :

Seulement 9 patients ont bénéficié d'un ECG en postopératoire.

L'ECG s'inscrit

En rythme sinusal dans tous les cas

- 6 cas de bloc de branche droit

- 1 cas de bloc auriculo-ventriculaire.

➤ **Sur le plan échographique de contrôle post opératoire:**

Tableau XVII : Répartition des patients selon l'existence des lésions résiduelles après cure complète

Lésions résiduelles	Nombre de cas	Pourcentage %
CIV résiduelle	11	38
Sténose pulmonaire	16	55

L'échocardiographie a mis en évidence 55% de sténose pulmonaire résiduelle et 38% de CIV résiduelle.

8 Recul :

Parmi les 100 malades suivis dans notre étude :

- 41 malades ont été opérés soit 41% des cas.
- 35 patients sont suivis régulièrement en consultation en attente d'intervention chirurgicale, soit 32% des cas
- 21 malades sont perdus de vue, soit 21% des cas
- 3 malades décédés soit 3% des cas.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Notre étude s'est déroulée sur une période de 3 ans allant du 1^{er} janvier 2018 au 31 décembre 2021 ; elle a porté sur 100 malades atteints de tétralogie de Fallot ; le chiffre aurait été plus grand mais vu que les malades ne sont vus qu'en consultation rarement hospitalisés et vu que notre CHU ne dispose que récemment d'une unité de chirurgie cardiaque pédiatrique ce qui a imposé le transfert de nos malades à l'étranger.

1 EPIDEMIOLOGIE :

1.1 Fréquence de la T4F :

Selon FRIEDLI, La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes. Elle représente, selon les statistiques, 5 % à 8 % des cardiopathies congénitales. Cette prédominance de la T4F rapporté par la littérature a été également retrouvée dans notre étude.

Tableau XVIII: La fréquence de la T4F par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales selon les différents auteurs

Auteurs	Lieu d'étude	Fréquence de T4F par rapport aux cardiopathies congénitales
VIBHUTI ET AL	USA	10%
ISELIN	France	5,8%
HAKKOU	RABAT	15,2%
EI YANDOUZI	FES	6,1%
Notre série	BAMAKO	10%

1.2 Résidence :

Nous avons trouvé que 90% de nos malades résidait à Bamako alors que le reste vient des régions Nord-Est et du sud ;

Ces résultats sont raisonnables vu qu'il n'y a qu'une seule unité de chirurgie cardio pédiatrique et que les autres malades de ces régions sont dirigés vers le CHU Mère Enfant le Luxembourg.

1.3 Age de découverte :

Dans notre série, l'âge moyen de diagnostic a été de 5 ans ; cet âge avancé avoisine celui signalé dans les séries maghrébines et il est nettement élevé par rapport à celui retrouvé dans les séries occidentales, ce qui peut être expliqué par le faible nombre d'unité de cardio-pédiatrie au Mali.

Tableau XIX : Age moyen de découverte de la T4F dans les différentes séries africaines et occidentales

Auteurs	Lieu d'étude	Age moyen
NEED	USA	4,9 mois
GUIRGIS	France	3,7 mois
HAKKOU	RABAT	2 ans et 2 mois
ABID	TUNISIE	2 ans et 2 mois
EL YANDOUZI	FES	2 ans et 3 mois
Notre série	BAMAKO	5 ans

1.4 Sexe :

Dans la littérature, la plupart des auteurs ont constaté que la tétralogie de Fallot atteint plus fréquemment les sujets de sexe masculin. Cette prédominance masculine est également retrouvée dans notre série.

Tableau XX : Fréquence du sexe masculin de notre série avec les différentes séries

Auteurs	Lieu d'étude	% sexe masculin
GOBANGOLU	USA	63
SARUBBI	Italie	70,7
KHALEF ET AL	TUNISIE	57
HAKKOU	MAROC	60
EL YANDOUZI	MAROC	62
Notre série	BAMAKO	57

2 ETIOPATHOGENIE :

Les cardiopathies congénitales répondent en général à une étiologie multifactorielle, ceci est le cas dans la tétralogie de Fallot.

La tendance qui prévaut actuellement est de considérer que la tétralogie de Fallot est le résultat de la combinaison de deux principaux facteurs ; un facteur génétique à qui s'ajoute à un facteur environnemental au moment de l'organogenèse cardiaque.

2.1 Les facteurs environnementaux :

Ceux sont au cours des deux premiers mois de la gestation que leurs actions seraient susceptibles d'entraîner cette malformation ; ces facteurs sont :

➤ Les antécédents maternels notamment :

- Le diabète qui augmente le risque de tout type de malformation et cardiopathie.

Ce facteur n'a été objectivé dans aucun cas dans notre étude; mais selon ISELIN le diabète maternel ne peut pas expliquer la T4F. [3]

- L'infection par le virus de la rubéole qui n'a été notée chez aucun malade de notre série
- Epilepsie qui, selon Robert GNANZIA, multiplie par trois le risque de malformations cardiaques, mais selon le même auteur c'est difficile de faire la part de la maladie et de son traitement ; mais le risque est plus important chez les femmes sous traitement.
- La prise médicamenteuse notamment les hormones sexuelles (y compris celles de la contraception orale) ; la thalidomide (antinéoplasique) ; isotrétinoïne (anti acnéique) et l'hydantoïne.
- Toxiques : notamment l'exposition aux pesticides et les herbicides qui a été rapportée dans l'étude de LOFFREDO et al, un auteur suédois (Källén) a rapporté une notion de relation entre le tabagisme au cours du premier trimestre de la grossesse et la survenue des cardiopathies congénitales. Dans notre étude aucun cas d'exposition à ces toxiques n'a été identifié.

2.2 Les facteurs génétiques :

La consanguinité était le facteur étiologique le plus souvent retrouvée chez nos malades .En effet, elle a été signalée dans 19% des cas, nous remarquons alors que cette proportion est équivalente à celle retrouvée par SAAD où la consanguinité était de 17,6% ; alors que dans la série de HAKKOU, elle atteignait 21,6%. Ce facteur suggère une transmission suivant les lois de l'hérédité mendélienne, et offre un terrain propice pour une étude génétique. Par contre Becker et al était contre cet avis vu que son étude, qui a inclus 849 cas de cardiopathies congénitales collectées à l'hôpital Amir Fahd en Arabie Saoudite, n'a pas mis en évidence une relation entre la consanguinité et la T4F.

Vu la fréquence des anomalies chromosomiques, plusieurs études ont recherché une anomalie génétique propre à la T4F sans résultat probant.

Cependant, il est apparu qu'une aberration chromosomique mineure soit assez souvent à la base des malformations conotruncales dont fait partie la T4F : il s'agit de la micro délétion du chromosome 22 (microdel22q11).

Le diagnostic se fait par étude cytogénétique moléculaire (FISH) qui est capitale pour l'exploration des syndromes microdélétionnels ayant pour but la confirmation du diagnostic, le conseil génétique et la prise en charge qui est le plus souvent multidisciplinaire.

Ainsi dans notre série, l'étude cytogénétique moléculaire (FISH) n'a été réalisée chez aucun malade, vu qu'on ne dispose pas de laboratoire spécialisé.

A noter que dans notre étude, d'autres syndromes dysmorphiques ont été détectés notamment la Trisomie 21 chez 2 patients soit 2% des cas, mais malheureusement n'ayant pas bénéficié d'un caryotype vu le manque de moyens et de plateau technique. Ce pourcentage est proche de celui retrouvé dans l'étude de MICHIELON qui est de 4,3% ; dans ce cas le diagnostic est confirmé par un caryotype systématique.

3 MANIFESTATIONS CLINIQUES :

Des signes fonctionnels sont constants dans notre série ; ils sont associés à des proportions différentes : cyanose, dyspnée, squatting, syncope, malaises anoxiques, infections respiratoires à répétition.

Ces signes motivent les parents à consulter ; ainsi dans notre série ; l'âge moyen de consultation était de 5 ans qui est nettement élevé par rapport à l'âge moyen d'apparition des symptômes qui était de 8 mois dans la série de HAKKOU.

Dans les séries occidentales, il est devenu rare que le diagnostic soit porté devant ces signes cliniques vu que celui-ci est réalisé soit en anténatal grâce au développement de l'échographie soit en période néonatale grâce à un dépistage systématique par simple auscultation de tout nouveau-né.

- La cyanose : c'est le signe principal et il n'est pas constant.

Ce constat a été fait dans notre étude, ainsi 79% de nos malades présentaient une cyanose ; absente chez 21 malades.

La cyanose est rapportée dans 100% des cas dans les séries de ABID et de PIECHAUD. Quant au T4F rose, ils sont observés chez 11% des cas dans la série d'ALEXIOU et chez 9% des cas dans celle de BEN KHALAFALLAH.

La saturation périphérique en oxygène (SPO2) évalue le degré d'hypoxie, ainsi la SPO2 moyenne au repos dans notre cohorte était de 77% qui s'élèvent à 86% sous oxygène ce qui est comparable à celle retrouvée dans la série de HAKKOU et dans la série de EL YANDOUZI.

- Les crises (ou malaises) hypoxiques : sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot.

Tableau XXI : Comparaison de la fréquence des malaises anoxiques entre les différentes études

Auteurs	Lieu d'étude	% malaise
PIECHAUD	France	16
ABID	TUNISIE	77
HAKKOU	RABAT	63
EL YANDOUZI	FES	38,5
Notre série	BAMAKO	34

Dans notre série, nous n'avons trouvé aucune corrélation entre la survenue des malaises anoxiques et le degré de la cyanose.

Ce constat a été fait dans la série de HAKKOU et dans la série de DUPUIS.

- Les autres signes cliniques : la dyspnée, hippocratisme digital, le squatting, le retard staturo-pondéral et psychomoteur qualifiés par certains auteurs de « signes historiques » ne sont plus rapportés dans les séries occidentales, vu l'âge précoce du diagnostic et de la prise en charge chirurgicale de la malformation dans ces pays. Ces signes sont malheureusement encore fréquents dans les séries africaines dont la nôtre.
- L'auscultation du cœur : est dominée par la présence d'un souffle systolique éjectionnel de sténose pulmonaire. Dans notre étude 83% de nos malades présentent un souffle de sténose pulmonaire.

4 EXAMENS PARACLINIQUES :

La radiographie du thorax, l'électrocardiogramme et le bilan biologique sont des examens de routine réalisés de façon systématique dans les pays occidentaux ; ceci afin d'orienter la démarche diagnostique et d'évaluer le degré de tolérance de la cardiopathie.

En ce qui concerne le diagnostic positif de la T4F, plusieurs examens para cliniques sont aujourd'hui disponibles : l'échocardiographie trans thoracique mais on dispose également de l'angioscanner pulmonaire, l'imagerie par résonance magnétique et du cathétérisme cardiaque.

4.1 ECHOCARDIOGRAPHIE TRANS THORACIQUE :

L'échocardiographie trans thoracique avec ses différents modes pose aisément le diagnostic de T4F en post-natal, mais aussi en anténatal.

4.1.1 Diagnostic post-natal :

L'échocardiographie trans thoracique couplée au Doppler a permis de poser le diagnostic de T4F dans notre étude comme dans toutes les séries étrangères.

En plus du diagnostic positif de la T4F, l'échocardiographie trans thoracique permet également de déterminer la forme de la T4F ; ainsi on distingue deux formes :

- La forme régulière elle a été objectivée chez 68% de nos malades.
- La forme irrégulière : représentait 32% de nos patients.

Elle permet également de mettre en évidence des lésions associées à la tétralogie de Fallot, elles sont notées chez 37% des malades, cette fréquence était retrouvée dans les différentes séries ;

Tableau XXII : Fréquence des associations d'autres anomalies cardiovasculaires associées à la T4F dans les différentes séries

Auteurs	Lieu d'étude	% des anomalies cardiovasculaires associées
COBANOGLU	USA	60
MARINO	Italie	30,6
HAKKOU	RABAT	36,1
EL YANDOUZI	FES	45
Notre série	BAMAKO	37

En ce qui concerne la fiabilité de l'échocardiographie dans la mise en évidence d'une éventuelle anomalie du trajet des artères coronaires, celle-ci reste très discutée.

Certains auteurs tels que GUERRIN ou GUPTA pensent que beaucoup d'anomalies coronaires échappent à l'échocardiographie et ne sont diagnostiquées que lors de l'angiographie cardiaque voir en peropératoire. Ce qui a été confirmé dans la série de SAAD où 5 cas d'anomalies coronaires sont passés inaperçus à l'échocoeur ; alors que dans notre série ; elles ont été suspectées chez 11 malades qui n'ont pas bénéficié de cathétérisme cardiaque. Ces anomalies sont plus fréquentes dans les séries occidentales ; 12% dans la série de GODART, 13% dans la série de COBANOGLU.

Pas de cas des CIV multiples dans notre série, et celle retrouvée dans la littérature est plus faible: dans la série de NOLLERT 0,4 % des cas, de MARINO 0,66% des cas alors que celle de HAKKOU 2,9%.

4.1.2- Diagnostic anténatal :

Dans notre série aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal. L'échographie morphologique fœtale, qui est réalisée systématiquement dans les pays occidentaux, est loin d'être de pratique courante dans notre pays.

4.2- Radiographie du thorax :

Dans notre série l'aspect de « cœur en sabot » est noté chez 18% des malades alors que dans la série de HAKKOU était de 54,9% ; une cardiomégalie a été objectivée dans 36% des cas et qui était modérée dans la majorité des cas.

L'hypo vascularisation pulmonaire est signalée dans 8% des cas ; la vascularisation était conservée dans 83% des cas.

4.3- Electrocardiogramme :

Dans notre série l'HVD a été notée chez 86% des cas alors qu'elle était de 100% dans la série de HAKKOU et de même que dans la série de SAAD.

Hypertrophie auriculaire droite a été notée chez 47% des cas alors qu'elle est de 17,6% dans l'étude de HAKKOU et de 25% dans celle de SAAD; 5 cas de bloc de branche droite a été noté en préopératoire.

4.4- Examens biologiques :

Dans notre série, le bilan biologique n'a été réalisé que dans 71% des cas ; la valeur moyenne de l'hématocrite est de 52% avec un maxima de 77% ; ce qui est comparable aux séries de ABID, HAKKOU, EL YANDOUZI.

Tableau XXIII : Comparaison de la valeur moyenne et maximale de l'hématocrite avec les différentes études

Auteurs	Lieu d'étude	Moyenne de l'hématocrite %	Valeur maxima de l'hématocrite %
ABID	TUNISIE	51	69
HAKKOU	RABAT	50,5	82,2
EL YANDOUZI	FES	40	56
Notre série	BAMAKO	52	77

4.5- Angiographie-cathétérisme cardiaque :

Dans notre série aucun malade n'a bénéficié de l'angiographie-cathétérisme cardiaque vu l'absence au sein de notre CHU d'unité spécialisée pour réaliser cet examen. L'angioscanner et l'imagerie par résonance magnétique ont été les examens les plus usités.

Dans les séries étrangères, elle est considérée en complément à l'écho-cœur pour le diagnostic, ainsi il fût indiqué chez 55% des patients dans la série de COBANOGLU, 79% des cas dans la série d'ATIK et 93% des cas dans la série de GUERRIN.

4.6-Angioscanner thoracique:

Dans notre étude, le scanner a été réalisé chez 17 malades chez qui nous avons suspecté soit une anomalie des artères coronaires ou une hypoplasie sévère des branches pulmonaires à l'écho-cœur.

4.7- Imagerie par Résonance Magnétique :

En ce qui concerne notre contexte, le coût encore très élevé de l'imagerie par résonance magnétique, ainsi que sa non disponibilité dans nos structures publiques, rendent inaccessible sa réalisation du moins à grande échelle. En effet, aucun patient de notre série n'a bénéficié de cet examen complémentaire.

5- L'évolution :

En l'absence de correction chirurgicale, l'évolution de la tétralogie de Fallot reste très sévère et bien peu de patients vont atteindre l'âge de 10 ou 20 ans, l'apparition de malaise anoxique grave leur étant fatale dans la majorité des cas. En effet, l'étude de BERTRANOU et al rapporte que : 15% des patients décèdent dans la première année de vie, 50% dans les trois ans et 75% dans les dix ans. En fait, moins de 5% des patients survivent au-delà de la cinquième décennie ; c'est le cas, rapporté dans l'étude de Abrouss (Alger), où le patient le plus âgé non opéré avait 56 ans, la survie dans ce cas a été expliquée par la présence de plusieurs collatérales aorto-pulmonaires ce qui rend la T4F tolérable.

Dans notre série, le patient non opéré le plus âgé avait 29 ans dont la cardiopathie était bien tolérée vu la présence des collatérales.

L'évolution a été fatale chez 3 malades dans notre série soit 3% des cas. Le 1^{er} cas suite à une décompensation cardiaque globale, d'hyponatrémie et d'épanchement pleural; les 2 autres malades sont décédés suite à un malaise anoxique grave.

5.1-Complications :

Dans notre série, en dehors des malaises anoxiques, un malade a présenté une ischémie cérébrale par hypoxie sévère à l'âge de 7 ans; soit 1% des cas ce qui était proche des chiffres retrouvés dans les séries maghrébines qui ont rapporté la présence des accidents neurologiques et l'endocardite bactérienne. Nous signalons que ce type de complications est devenu quasiment inexistant dans les séries occidentales qui adoptent de plus en plus une attitude chirurgicale très précoce.

Tableau XXIV : Fréquence des complications neurologiques et des endocardites bactériennes avec les séries maghrébines

Auteurs	Nombre de cas	% Complication neurologique	% Endocardite bactérienne
BASIR	98	7,1	6,1
SAAD	115	1,8	3,2
EL YANDOUZI	55	1,8	0
Notre série	100	1	0

6- TRAITEMENT :

6.1- Traitement médical :

L'efficacité du Propranolol, dans la prévention de la survenue des crises hypoxiques, a été démontrée par PUEL et JIMENEZ, Ainsi dans notre série sur les 100 malades ; 88% ont bénéficié du traitement par le Propranolol ; ce pourcentage est proche de celui retrouvé dans les autres séries.

Tableau XXV : comparaison du pourcentage des malades mis sous un bêtabloquant entre les différentes études

Auteurs	Lieu d'étude	% des malades mis sous bêtabloquant
ALEXIOU	ANGLETTERE	75
HAKKOU	RABAT	74,5
EL YANDOUZI	FES	87
Notre série	BAMAKO	88

Selon ISLEN, en dehors du traitement bêtabloquant, l'administration du fer est justifiée en cas de polyglobulie avec hypochromie. Ainsi il a été prescrit chez 69% de nos malades.

Selon le même auteur, lorsque la polyglobulie atteint un certain seuil, généralement supérieur à 64%, des saignées répétées sont utiles. La saignée n'a été pratiquée chez aucun malade.

En outre, quelques auteurs insistent sur le rôle de l'aspirine, comme antiagrégant plaquettaire, dans la prévention des accidents thromboemboliques ; dans notre série elle a été prescrite chez 41% des malades.

6.2-Chirurgie palliative :

Dans notre série 16 malades, soit 39% des cas opérés, ont bénéficié d'une chirurgie palliative de type Blalock modifié avec un âge moyen de réalisation de 3 ans, ce qui est proche de l'âge moyen d'intervention rapporté dans les séries maghrébines et nettement supérieur à celui rapporté dans les séries occidentales.

Tableau XXVI : Age au moment de l'intervention palliative dans les différentes séries

Auteurs	Lieu d'étude	Nombre de cas	Age moyen
UNGERLEIDER	USA	4	1 mois et demi
GAY	France	14	3 mois
HAKKOU	RABAT	23	30 mois
EL YANDOUZI	FES	5	18 mois
Notre série	BAMAKO	16	36 mois

6.3-Chirurgie curative :

La cure complète a été réalisée chez 30 malades dans notre série ; L'âge moyen de nos patients au moment de l'intervention est de 8 ans avec des extrêmes de 3 ans et 18 ans. Cet âge est proche de celui annoncé dans la série magrébine mais reste très avancé par rapport à celui annoncé dans les séries occidentales.

Tableau XXVII: Age au moment de la cure complète selon les différentes séries

Auteurs	Lieu d'étude	Nombre de cas	Age moyen	Age extrême
PIGULA	USA	99	27 jours	2 ours à 3 mois
POZZI	ANGLETTERE	132	15,5 mois	2,3moisà5 ans
SAAD	RABAT	66	6,7 ans	10moisà19ans
EL YANDOUZI	FES	19	4,9 ans	5mois à 16 ans
Notre série	BAMAKO	30	8 ans	3ans à 18 ans

En ce qui concerne le choix entre intervention curative d'emblée et cure complète précédée d'un geste palliatif, on remarque que dans toutes les séries, la tendance est en faveur d'une réparation complète d'emblée. Ce qui était le cas dans notre série puisque sur les 30 malades opérés 5 cas ont bénéficié d'une cure complète après un Blalock modifié.

Tableau XXVIII : Répartition des cas en fonction du caractère primitif ou secondaire de la cure complète

Auteurs	Lieu de l'étude	% Réparation complète d'emblée	% Réparation complète après Blalock
HENNEIN	USA	77	23
GUIRGIS	FRANCE	88	12
HAKKOU	RABAT	63,3	36,7
EL YANDOUZI	FES	84	15,7
Notre série	BAMAKO	83	16

7- L'évolution immédiate après chirurgie :

7.1- Après chirurgie palliative :

Dans notre série, 16 malades ont bénéficié d'une anastomose palliative.

L'évolution immédiate en postopératoire était bonne avec disparition de la cyanose ; la diminution de nombre des malaises avec disparition de la dyspnée ; la saturation sanguine en oxygène est passée d'une moyenne de 78% avant le geste à une moyenne de 92% après.

En outre, les autres séries, où le nombre de malades ayant bénéficié d'un traitement palliatif est important, rapportent un taux de mortalité immédiate allant de 0% à 20%. Dans notre série il n'y a aucun cas de décès chez les malades qui ont été palliés.

Tableau XXIX : Taux de mortalité précoce après anastomose palliative selon les séries

Auteurs	Lieu d'étude	Nombre d'anastomose palliative	Taux de mortalité
POZZI	USA	42	0 %
CASTAGNIE	France	32	6,2 %
ABID	TUNISIE	107	15,6 %
EL YANDOUZI	FES	5	20 %
Notre série	BAMAKO	16	0 %

Une des principales complications qui peut émailler l'évolution immédiate après anastomose palliative est la thrombose précoce de celle-ci; cet incident a été rapporté dans 3,2% des cas dans la série de CASTAGNIE et 7,5% dans la série de ABID et il a été noté chez 1 patient dans notre série soit 6% des cas.

7.2-Après chirurgie curative :

7.2.1 Les complications postopératoires :

Dans notre série, des complications post opératoires immédiates ont été signalées dans 1 cas soit 3% des patients qui ont bénéficié d'une intervention curative. Ce résultat est superposable à celui retrouvé dans la série de Friedli.

Plusieurs auteurs insistent sur des dysfonctionnements ventriculaires en postopératoire dans leur séries, ainsi un cas d'insuffisance cardiaque a été noté dans notre série soit 3% des patients qui ont bénéficié d'une intervention curative. D'autres complications moins graves ont été signalées dans la littérature ; notamment les infections respiratoires et les épanchements des séreuses ; ce qui a été noté chez 1 malade dans notre étude.

7.2.2 La mortalité précoce :

Dans notre étude un seul cas, des 30 malades ayant bénéficié d'une cure complète est décédé. Ce pourcentage de 3% est proche de celui retrouvé dans les différentes séries étrangères.

Tableau XXX : Taux de mortalité précoce après cure complète dans les différentes séries

Auteurs	Lieu d'étude	Nombre cure complète	Taux de mortalité
CASTAGNIE	France	128	7,3 %
HAKKOU	RABAT	30	13,3 %
EL YANDOUZI	FES	19	5,2 %
Notre série	BAMAKO	30	3 %

8- L'évolution lointaine après chirurgie :

8.1- Après chirurgie palliative :

Dans notre série, les 11 patients, qui ont été palliés, ont gardé leur anastomose palliative pendant plus de 1 an. Leur comportement fonctionnel lors du suivi était satisfaisant. Le geste palliatif a été complété par une intervention curative chez 5 malades, le patient restant est en attente d'une cure complète de sa cardiopathie.

Les suites lointaines après anastomose palliative peuvent être marquées par des complications spécifiques. La plus classique étant la thrombose de l'anastomose. Elle a été signalée chez 6% des cas dans la série de CASTAGNIE, 9% des cas dans la série d'ABID et 14% des cas dans la série de RANA. Dans notre série un cas de thrombose de l'anastomose a été détecté qui a été complété par une cure complète.

8.2- Après chirurgie curative :

8.2.1 Comportement fonctionnel :

Après un recul moyen de 3 ans, près de 56% des patients dont nous avons assuré un suivi post opératoire ont un comportement fonctionnel très satisfaisant et correspondent au stade I de la classification NYHA. Comme dans notre étude, le bon comportement fonctionnel en post opératoire était constant dans toutes les séries étrangères. Cependant, une différence est notée en fonction de la durée du suivi post opératoire. En effet, nous avons remarqué une baisse de la fréquence des bons résultats dans les études où la durée moyenne du suivi est supérieure à 7 ans. Nous pensons que cette baisse est due au fait qu'un long suivi post opératoire nous permet de constater l'évolution des lésions résiduelles avec un retentissement hémodynamique.

8.2.2 La sténose pulmonaire résiduelle :

Dans notre série, une sténose pulmonaire résiduelle (SP) a été mise en évidence par échocardiographie chez 16 malades soit 55% des cas. Cette fréquence relativement élevée est confirmée dans la littérature.

Tableau XXXI: comparaison du pourcentage des sténoses pulmonaires résiduelles entre les différentes séries

Auteurs	Nombre de cas	% des sténoses pulmonaires résiduelles
SAAD	54	65
EL YANDOUZI	18	27
Notre série	16	55

Dans notre cohorte, les sténoses pulmonaires résiduelles sont minimales ; 5 malades soit (16%) ont présenté une SP jugée significative avec un gradient max supérieur à 50 mmHg, ces malades sont candidats à une reprise. Cette fréquence est proche

de celle retrouvée dans les études étrangères. Ainsi GIRARDOT a retrouvé une fréquence de 15 % et FAIDITU une fréquence de 10%.

8.2.3 Communications inter ventriculaires résiduelles :

Dans notre série, la surveillance échographique couplée au Doppler couleur a permis la détection d'une CIV résiduelle minime chez 11 malades soit environ 38% des patients dont nous avons assuré un suivi postopératoire lointain. Nous signalons cette fréquence comparable à celle annoncée dans d'autre série. En effet la plupart des auteurs annoncent une fréquence qui varie entre 6 et 16,2%.

Bien que ces CIV résiduelles soient restrictives et bien tolérées, elles laissent courir en permanence un risque de greffe bactérienne pouvant engendrer des dégâts considérables ;

Tableau XXXII : Fréquence des CIV résiduelles dans les différentes séries

Auteurs	Lieu d'étude	Nombre de cas opérés suivi au long court	% de CIV résiduelle
CASTAGNIE	France	114	16,2%
BENKHALFALLAH	TUNISIE	21	9,5%
EL YANDOUZI	FES	18	36%
Notre série	BAMAKO	30	38%

8.3 Les troubles de la conduction:

Dans notre série, 6 cas de bloc de branche droit (BBD) a été constaté soit 66% des cas opérés et qui ont bénéficié d'un ECG en postopératoire. Cette fréquence relativement élevée était comparable à celle retrouvée dans d'autres études (73% dans la série de COBANOGLU ; 90,7 dans celle de FARSANI.

Selon FRIEDLI, le BBD postopératoire peut être dû à une interruption de la branche droite du faisceau de His lors de la fermeture de la CIV (BBD dit « proximal »), ou à la seule ventriculotomie (BBD dit « périphérique »). Une diminution de l'incidence des BBD postopératoires est donc théoriquement possible par des modifications de la technique chirurgicale. Il s'agit principalement d'une diminution de la taille de l'incision ventriculaire et d'un meilleur positionnement des fils de suture du patch utilisé pour la fermeture de la CIV.

Le bloc auriculo-ventriculaire complet est le trouble de conduction post opératoire le plus grave. Il peut être constaté immédiatement ou au contraire survenir plusieurs mois ou années après l'intervention chirurgicale.

Dans notre série, un cas de BAV a été objectivé mais résolu spontanément après.

e) La mortalité tardive :

Parmi les 29 patients suivis au long court, aucun décès post opératoire tardif n'a été noté. Nous signalons que dans notre étude, le taux de mortalité tardive a été très faible (0%) et dans les séries étrangères dépassent rarement 6%.

**CONCLUSION
ET
RECOMMENDATIONS**

CONCLUSION

Notre travail a consisté en une étude rétrospective de 100 cas de tétralogie de Fallot colligés sur une période de 3 ans dans le service de cardiologie au CHU Mère enfant le Luxembourg.

Au terme de notre étude, nous confirmons que la T4F reste à ce jour une des cardiopathies congénitales les plus fréquentes et qu'elle atteint préférentiellement le sujet de sexe masculin.

Parmi les facteurs de risque environnementaux et génétiques qui lui sont associés, la consanguinité est la plus fréquente dans notre contexte.

Un grand contraste existe entre les pays occidentaux et notre pays voire tous les pays en voie de développement. Celui-ci concerne l'âge de découverte de la T4F. En effet, en occident le dépistage des cardiopathies se fait systématiquement en période néonatale, par simple auscultation cardiaque de tout nouveau-né. L'âge moyen de découverte reste très élevé dans notre contexte (5 ans) laissant le temps à la survenue des complications dont les plus fréquentes sont d'ordre neurologique et infectieuse.

Le bilan biologique, l'électrocardiogramme et la radiographie du thorax sont actuellement des examens de routine réalisés par toutes les équipes afin d'orienter le diagnostic et évaluer la tolérance de la cardiopathie, ce qui était le cas dans notre étude puisque la quasi-totalité de nos malades ont bénéficié d'une radio thorax, d'un ECG et d'un bilan biologique.

L'échocardiographie trans thoracique est à ce jour l'examen de référence pour faire le diagnostic positif de la T4F et mettre en évidence la majorité des lésions qui peuvent s'y associer.

Pour preuve, elle a permis de confirmer le diagnostic de T4F chez la totalité de nos patients.

Quant à l'angiographie réalisée essentiellement en période préopératoire, elle garde une importance certaine en cas de doute sur l'état de la portion distale de l'arbre pulmonaire ou sur la présence d'anomalies coronaires associées à la T4F,

mais la tendance actuelle va vers l'abandon de cet examen vu son caractère invasif et l'avènement de nouvelles méthodes d'exploration non invasives.

Parmi les examens non invasifs, nous signalons l'angioscanner thoracique et l'imagerie par résonance magnétique qui en plus du diagnostic positif de la T4F permet de dresser un bilan lésionnel complet. Cependant, son coût élevé ainsi que sa non-disponibilité dans nos structures sanitaires publiques justifient le nombre limité des cas ayant bénéficié de ces 2 explorations. (17 malades ont bénéficié d'un angioscanner et aucune IRM n'a été faite).

La T4F est actuellement une cardiopathie congénitale « curable ». Si dans la majorité des pays occidentaux l'intervention curative est indiquée dès l'âge de 3 mois. L'âge moyen au moment de la chirurgie, si elle est réalisée, reste relativement élevé dans notre contexte (8 ans et 3 ans) et ce au même titre que tous les pays en voie de développement. En dehors du dépistage tardif, la principale cause du retard de la chirurgie curative dans notre pays reste le manque de moyens financiers et l'absence de couverture sociale généralisée. En effet, la majorité de nos patients opérés, ce sont des associations de bienfaisance qui les avaient pris en charge.

Après un recul moyen de 3 ans, des résultats fonctionnels satisfaisants ont été notés chez plus de 56% de nos patients opérés. Cependant malgré ces bons résultats, la surveillance cardiologique reste fondamentale. En effet, la correction des lésions cardiaques ne pouvant être parfaite, le patient peut être sujet à des lésions résiduelles. Les plus fréquentes sont les sténoses pulmonaires résiduelles (55% de nos malades) et la CIV résiduelle (38% de nos patients).

Finalement, nous retenons que le développement des techniques de réanimation et de chirurgie cardiaque a complètement changé le pronostic de la T4F. L'évolution postopératoire est actuellement excellente pourvu que l'intervention se fasse à un jeune âge. Ces résultats doivent nous motiver à faire plus d'effort afin d'améliorer la prise en charge des patients porteurs de cette maladie dans notre pays.

RECOMMANDATION

Nous pensons qu'une amélioration de la situation actuelle nécessiterait principalement :

- L'éducation de la population sur l'importance du suivi médical de la grossesse ainsi que sur les risques de l'accouchement à domicile.
- La généralisation de la couverture sociale incluant les personnes économiquement démunies.
- Une amélioration des structures sanitaires dans le dépistage précoce des cardiopathies congénitales dès la naissance et leur prise en charge en particulier les services de maternité, de pédiatrie, de cardiologie et de chirurgie cardiovasculaire.

Nous espérons que ces mesures nous permettent de mieux prendre en charge les cardiopathies congénitales et permettre à nos enfants d'avoir une meilleure vie.

BIBLIOGRAPHIE

[1] El YANDOUZI ABDELMALIK.

Tétralogie de Fallot (à propos de 55 cas). Thèse de doctorat en médecine.

Faculté de médecine et de pharmacie-fès.n043, 2012

[2] MANNUEL Mark

Morphogénèse du cœur et bases embryologique des cardiopathies congénitales

Faculté de médecine de Strasbourg ; 2007

[3] ISELIN M.

Cardiopathies congénitales.

Encycl. Méd. Chiro, 1999 Radiodiagnostic – Cœur-Poumon 32-015-A-12,7p.

[4] HOUYEL L.

Embryologie cardiaque.

Encycl. Méd. Chiro, 1998, Cardiologie-Angiologie, 11-001-C-10,18P

[5] ISELIN M.

Cardiopathies cyanogènes.

Encycl. Méd. Chiro, Radiodiagnostic –Coeur-Poumon, 32-015-B-10,1999, 24 p.

[6] FRIEDLI B.

Encycl. Méd. Chiro, 2011, pédiatrie, 32-015-B-10

[7] CHAUVAUD S.

Tétralogie de Fallot : généralités.

Encycl. Méd. Chiro, Techniques Chirurgicales – Thorax, 42-800, 2003

[8] DUPUIS C, KACHANER J, PAYOT M.

Cardiologie pédiatrique, 2ème édition FLAMMARION

Médecine-science 1991 : 327-345

[9] GIRARDOT R.

Evolution à long terme après correction complète d'une tétralogie de Fallot

Thèse de Médecine, N°3081, 2002 Bordeaux (France).

[10] BECKER A.E., ANDERSON R.H.

Pathology of congenital heart disease London: Butterworth (1991). (191p)

[11] VIBHUTI N SINGH, MD, MPH, FACC, FSCAI

Tetralogy of Fallot: Surgical Perspective; American Collège of Cardiology ;
2008

[12] SIDEBE I.

Apport de l'échocardiographie dans le diagnostic des affections cardio-
vasculaires ; thèse de médecine, Bamako, Mali

[13] ABOU CHARAF L C., TIMANI N.

Cardiopathies Congénitales au Liban statistique, indications thérapeutiques et
centralisation

Revue médicale libanaise, 1997, vol 9, N°3,3p

[14] HAKKOU J.

Tétralogie de Fallot: Etude épidémiologique, (expérience du service de
cardiologie B, à propos de 102 cas (1997-2006).

Thèse de médecine, N°361, 2006, Rabat

[15] SAAD A.

Tétralogie de Fallot à Casablanca (à propos de 140 cas)

Thèse de médecine, N°56, 2005, Casablanca

[16] NEED L.R., POWELL A.J., DEL NIDO P.

Coronary echocardiography in tetralogy of Fallot: diagnostic accuracy,
ressource utilisation and surgical implications over 13 years.

Journal of the American collège of cardiology 2000; 36: 1371-7.

[17] GUIRGIS H., LOSAY J., SERRAF.

Cure complète de la tétralogie de Fallot chez le nourrisson de moins de 6 mois.

Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux 1991 ; 84 : 679-83.

[18] ALEXIOU C., MAHMOUD H., AL-KHADDOUR A.

Out come after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life.

Ann Thorac Surg 2001 ; 71 : 494-500.

- [19] ABID A., KHAYATI A., KALFAT T.
Anastomoses systémico- pulmonaires dans la tétralogie de Fallot.
La Tunisie Médicale 1993 ; 71 : 475-48.
- [20] KAUSHAL S.K., IYER K.S., SHARMA R.
Surgical experience with total correction of tetralogy of Fallot in infancy.
International Journal of Cardiology 56 (1996) 35-40.
- [21] SARUBBI B, PACILEO G., PISACANE C.
Exercise capacity in Young patients after total repair of tetralogy of Fallot
Pediatric Cardiology, 2000, 21,211-215
- [22] COBANOGLU A., SCHULTZ J.M.
Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life : late results. Ann
Thorac Surg 2002 ; 74 : 133-8.
- [23] GNANSIA E R., FRANCANNET C., BOZIO A.
Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales.
Encycl Méd Chir, 2004, Cardiologie, 11-940-A-20
- [24] M. Becker, Zohair A, Corazon M, Richard M.
Consanguinity and congenital heart disease in Saudi Arabia
American journal of medical genetics, 2001, Vol 99, P 8-13
- [25] MICHIELON G., MARINO B., FORMIGARI R.
Genetic syndromes and outcome after surgical correction of tetralogy of Fallot.
The annals of thoracic surgey, 2006, vol 81, N°3, 968-975
- [26] BOUDJEMLINE Y., FERMONT L., LE BIDOIS J.
Prévalence of 22q11 délétion in fetuses with conotruncal cardiac defects: à 6-
year prospective study.
The Journal of Pediatrics 2001; 138: 520-4.
- [27] PIECHAUD J.F., DELOGU A.B., ISERIN L.
Traitement palliatif de la tétralogie de Fallot par dilatation infundibulo-
pulmonaire percutanée. Etude de 40 cas.
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux 1994 ; 87 : 573-9

- [28] BEN KHALFALLAH A., ANNABI N., OUSJI M.
Evolution à long terme de la tétralogie de Fallot opérée.
La Tunisie médicale – Vol : 82 – Suppl. N°01, 2004 ; 8-93.
- [29] CHAUVAUD S.
Tétralogie de Fallot : correction des formes irrégulières.
Encycl Méd Chir, Techniques Chirurgicales – Thorax, 42-802, 2003, 10 p.
- [30] CHAUVAUD S.
Tétralogie de Fallot: réparation complète de la forme régulière.
Encycl Méd Chir, Techniques Chirurgicales – Thorax, 42-801, 2003, 11 p.
- [31] MARINO B., DIGILIO M.C., GRAZIOLI S.
Associated cardiac anomalies in isolated and syndromic patients with tetralogy of Fallot. American Journal of Cardiology 1996; 77: 505-508
- [32] GODART F., REY C., MUILWIJK C.
La valvuloplastie pulmonaire percutanée chez les nouveau-nés et nourrissons atteints de tétralogie de Fallot
Arch. Mal. Coeur. , 1996, 89, 533-9.
- [33] FREDERIQUE B., ROBERT H A.
Tetralogy of Fallot.
Orphanet Journal of Rare Diseases 2009, 4:2
- [34] GUERIN P., BAUDET E., JIMENEZ N.
Intérêt comparé de l'échographie transthoracique et de l'angiographie pour la mesure de l'anneau de l'artère pulmonaire dans la tétralogie de Fallot.
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux 1995 ; 88 : 687-91
- [35] ISELIN M.
Diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales.
Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic – Coeur-Poumon, 32-015-A-16, 1999,9 p.
- [36] ATIK F.A., ATIK E., DA CUNHA C.R.
Long- term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood.
European Journal of Cardio- thoracic Surgery 25 (2004) 250-255.

[37] KASTLER B., LIVOLSI A., GERMAIN P.

IRM des cardiopathies congénitales.

Encycl Méd Chir, 2005, Cardiologie, 11-940-A-85.

[38] SIGAL-CINQUALBRE, V. LAMBERT, A. RONHEAN, J.-F. PAUL

Place du scanner multi coupes (SMC) et de l'IRM dans la stratégie diagnostique des cardiopathies congénitales

Archives de pédiatrie Volume 18, numéro 5 pages 617-627 (mai 2011)

[38] BASIR A.

La tétralogie de Fallot : expérience de l'unité de cardiologie pédiatrique de l'HER : à propos de 98 cas (1993-2000)

Thèse de Médecine, N°223, 2000 Rabat

[39] AKOUDAD H., CHERTI M., LAHLOU I.

La tétralogie de Fallot : aspects cliniques et thérapeutiques.

Maroc Médical, tome 22 n°3, septembre 2000.

[40] PUEL V., JIMENEZ M., SORAIN F.

Prévention des malaises anoxiques de la tétralogie de Fallot par les bêta-bloquants.

Méd. et Hyg. 1991 ; 49 : 3278-3282.

[41] KARL TOM R.

Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective

Ann Pediatr Cardiol. 2008 Jul-Dec; 1(2): 93–100.

[42] BINET J.P., HVASS U., BRUNIAUX J., LANGLOIS J., PLANCHE C., et

AL. Correction complète de la tétralogie de Fallot sans ouverture du ventricule droit.

Arch Mal Coeur 1980 ; 70 : 1185-1192

[43] ISABELLE V. A. ISERIN L.

Surveillance d'une tétralogie de Fallot opérée

Press med 2011; 40 ; 740-747

- [44] POZZI M., TRIVEDI D.B., KITCHINER D.
Tetralogy of Fallot : what operation, at witch âge.
European Journal of Cardio- Thoracic Surgery 17 (2000) 631-636.
- [45] CASTAGNIE J.P.
Tétralogie de Fallot : étude rétrospective de 96 corrections primaires et de 32 corrections secondaires après anastomose de BLALOCK-TAUSSIG.
Thèse de Médecine, n°63, 1995 Bordeaux (France).
- [46] RANA J.S., AHMAD K.A., SHAMIN A.S.
Blalock- Taussig shunt : experience for the developping world.
Heart, Lung and Circulation 2002 ; 11 : 152-156
- [47] PRESBITERO P., DEMARIE D., ARUTA E.
Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults.
Ann Thorac Surg 1996 ; 61 : 1870-3.
- [48] NAKAZAWA M., SHINOHARA T., SASAKI A.
Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot - a Japanese multicentric study. Circulation Journal 2004; 68: 126-130.
- [49] KARIM OULDIM ET AL.
Syndromes microdélétionnels (syndrome de Williams et syndrome de la délétion 22q11) au CHU Hassan II de Fès: à propos de 3 observations
The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688
- [50] M SCHNEIDER, S ELIEZ.
La microdélétion 22q11-2. Arch Pediatr. 2010 Apr; 17(4):431-4
- [51] DYAMENAHALLI U, MC CRINDLE BW, BACKER GA.
Influence of perioperative factors on outcomes in children younger than 18 months After repair of tetralogy of Fallot.
The Annals of thoracic surgery, 2000, vol 69, N°4, 1236-1242

[52] GUPTA D., SAXENA A., KOTHARI S.S.

Detection of coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot using a specific angiographic protocol.

The American journal of cardiology Vol. 87 January 15, 2001.

[53] SIGAL-CINQUALBRE, V. LAMBERT, A. RONHEAN, J.-F. PAUL

Place du scanner multicoupes (SMC) et de l'IRM dans la stratégie diagnostique des cardiopathies congénitales

Archives de pédiatrie Volume 18, numéro 5 pages 617-627 (mai 2011)

[54] PAUL JF. LAMBERT V.

Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales

Encycl Méd Chir ; 11-940-A-80

[55] SATO Y., MATSUMOTO N., KOMATSU S.

MDCT evaluation of right ventricle-pulmonary artery bypass stenosis in corrected tetralogy of Fallot.

International journal of Cardiology, Article in Press. 2006

[56] KARL TOM R.

Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective

Ann Pediatr Cardiol. 2008 Jul-Dec; 1(2): 93–100.

[57] ROUAULT F.

Cathétérisme cardiaque, angiographies du petit enfant et l'enfant

Encycl Méd Chir, 2003, 11-940-A-95

[58] VAN ARSDELL G.S., MAHARAJ G.S., TOM J.

What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot.

Circulation. 2000 ; 102 [suppl III] : III-123-III-129.

ANNEXES

Fiche d'enquête

Tétralogie de Fallot

Fiche d'exploitation Bamako, le..... IDENTITE :

Nom : Prénom:.....

Sexe : M

Date de naissance :/...../.....

Nombre fratrie :

Vaccination :

Profession du père

Profession de la mère

Résidence :

MOTIF DE CONSULTATION :

ATCD/ :

Familiaux :

Consanguinité : oui non

Aberration chromosomiques : oui non

HTA: oui non

Mie de système : oui non

ATCDs personnels :

Grossesse : oui non

Fièvre : oui non

Eruption : oui non

Prise médicamenteuse : oui non

Ictère : oui non

HTA : oui non

Alcool : oui non

Tabac : oui non

Oreillons : oui non

Diabète : oui non

Sérologie :

Toxoplasmose : oui non

Rubéole : oui non

TPHA/VDRL : oui non

Période néonatale:

Accouchement :

Cyanose : oui non

Apgar :

Détresse respiratoire : oui non

Autres :

CLINIQUE :

Poids de naissance :

Taille :

Poids actuel :

Taille actuel :

Signes fonctionnels :

Début des symptômes (âge) :

Infection à répétition : oui non

Difficulté alimentaire : oui non

Convulsion : oui non

Retard pondéral et/statural : oui non

Syncope : oui non

Dyspnée : oui non

Palpitation : oui non

Cyanose : oui non

Asymptomatique : oui non

Malaise : nombre :

accroupissement : oui non

Signes physiques :

T° :

Fce cardiaque :

SaO2 sans oxygène : %

SaO2 sous oxygène..... (1/mn) :.....%

Tête Dysmorphie faciale : oui non

Fente labiale et ou palatine : oui non

Mains et membres : oui non

Malformation évidente : oui non

Digestive : oui non

Osseuse : oui non

Oculaire : oui non

Urogénital : oui non

Autres :

Ex neurologique :

Développement psychomoteur : oui non

Autre :

Ex cardiaque :

FC :

Pouls Ample	Diminué	Abolit
TVJ : oui <input type="checkbox"/>		non <input type="checkbox"/>

Auscultation :

BDC : Assourdis	Audible
Souffle CIV oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
Souffle de RP oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>

Ex abdominal :

Hépatomégalie : oui non

Splénomégalie : oui non

Auscultation :

Ex pleuro pulmonaire :

Déformation thoracique : oui non

Râles : oui non

Signes de lutte : oui non

Hippocratisme : oui non

Autres :

Ex Ostéo-articulaire :

PARACLINIQUE

Biologie :

Calcium : Urée :

Créatinine :

Na: K:

VS: CRP:

ASLO:

Hémogramme:

HB: HT

VGM: CCMH:

GB: PNN: Lymph:

PLQ :

Sérologies :

AgHbs AgHbc

SRV

Autres :

Arc aortique : droit gauche

Persistance du canal artériel : oui non

Coronaires en place : oui non

C.I.A : oui non

Dilatation du VD : oui non

Autres :

Conclusion :

Angioscanner :

Autres :

TRAITEMENT :

TRAITEMENT MEDICAL :

Oxygène : oui non

Diurétique : oui non

Potassium : oui non

Digitalique : oui non

IEC : oui non

Bêta bloquant : oui non

 Dose : durée :

Antibiotique : oui non

Corticoïde : oui non

Intubation / Ventilation : oui non

Dobutamine : oui non

Cordarone : oui non

TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Palliative : (Blalock taussig) : droit gauche

Diamètre Gore-tex :

Age de réalisation :

Cure complète : oui non

Indication :

Age de réalisation :

Geste chirurgical :

EVOLUTION:

Date du dernier control :

Jamais opéré :

Décès : oui non

Cyanose : Sa o2 :

Cure palliative :

Date : âge :

Décès : oui non

Persistence des signes cliniques : oui non

Lesquelles :

ECG :

Echocardiographie :

Cure complète :

Date : âge :

Décès : oui non

Persistence des signes cliniques : oui non

Lesquelles :

ECG :

Echocardiographie :

Recul

RESUME

L'analyse des dossiers médicaux de 100 enfants, présentant la Tétralogie de Fallot suivis au service de cardiologie au CHU Mère enfant le Luxembourg sur une période de trois ans entre janvier 2018 et décembre 2021, nous a permis de dégager le profil épidémiologique, clinique, para clinique, thérapeutique et évolutif de cette maladie.

Ainsi dans notre série la tétralogie de Fallot était la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogène. L'âge moyen de découverte était de 5 ans. Il existe une prédominance masculine parmi nos malades et les facteurs étiologiques le plus souvent identifiés étaient la consanguinité (19%).

Les signes cliniques étaient dominés par la cyanose (79% des cas) et nous signalons que 34% de nos patients ont présenté des crises anoxiques au moment du diagnostic de leur cardiopathie.

Le diagnostic de tétralogie de Fallot a été confirmé par échocardiographie trans thoracique dans tous les cas et le bilan lésionnel a été complété par un angioscanner thoracique chez 17 malades

Des malformations cardiovasculaires associées à la T4F ont été diagnostiquées dans 36% des cas. Les plus fréquentes étaient les communications inter auriculaires (3%), la persistance du canal artériel (8%).

L'évolution spontanée de nos malades a été marquée par le décès de 3 malades, et la survenue de complication neurologique dans 1 cas.

Dans notre série, 41 malades ont été opérés (41%) : 25 malades ont bénéficié d'une cure complète d'emblée et 5 malades ayant bénéficié d'une cure complète précédée d'un geste palliatif type « Blalock modifié », 11 malade a été pallié et qui sont en attente d'une cure complète.

L'évolution immédiate après chirurgie curative était satisfaisante, un seul malade a présenté une insuffisance cardiaque globale.

Les suites lointaines après intervention curative ont été favorables après un recul moyen de 3 ans chez nos malades. Au point de vue fonctionnel, des résultats jugés satisfaisants ont été notés chez plus de 56% des patients.

L'échocardiographie trans thoracique postopératoire a mis en évidence une sténose pulmonaire résiduelle chez 55% des cas, une CIV résiduelle minime chez 38% des cas.

Pour conclure, nous avons insisté sur l'importance du dépistage anténatal ou néonatal précoce dans notre pays et la nécessité de créer un système de sécurité sociale pour prendre en charge les frais d'un traitement chirurgical coûteux, mais curatif et cela dès un très jeune âge.