

CHIRURGIE CARDIAQUE/CARDIAC SURGERY

APPROCHE THERAPEUTIQUE DE LA TETRALOGIE DE FALLOT EN AFRIQUE NOIRE SUB-SAHARIENNE : A PROPOS DE 130 CAS HOSPITALISES A L'INSTITUT DE CARDIOLOGIE D'ABIDJAN (ICA) COTE D'IVOIRE

M. KAKOU-GUIKAHUE¹, H. YANGNI-ANGATE², KE. KRAMOH¹, KM. KANGAH³, J. KOFFI¹, E AKE-
TRABOULSI¹, D. HARDING-TANON¹, B. DEMINE³, Y YAPOBI⁴, D. METRAS⁵, J CHAUVET¹

- 1- Service de Cardiologie Pédiatrique (ICA) - Côte d'Ivoire
- 2- Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique (CHU Bouaké) - Côte d'Ivoire
- 3- Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire (ICA) - Côte d'Ivoire
- 4- Service d'Anesthésie – Réanimation (ICA) - Côte d'Ivoire
- 5- Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique (CHU Timone – Marseille – France)

Correspondance : Pr M. KAKOU-GUIKAHUE

..... Chef du Service de Cardiologie Pédiatrique

..... Institut de Cardiologie d'Abidjan (ICA) - Côte d'Ivoire

..... BP V 206 Abidjan – Côte d'Ivoire - E - mail : guika_abj_ci@hotmail.com

RÉSUMÉ

Objectif : Rapporter la prise en charge de la Tétralogie de Fallot (T4F) à l'Institut de Cardiologie d'Abidjan sur une période de 29 ans.

Matériels et méthodes : De 1977 à 2006, 130 cas de Tétralogie de Fallot diagnostiqués à l'échocardiographie et/ou à l'examen hémodynamique ont été hospitalisés dans notre service. L'âge moyen des patients était de 5,7 ans (extrêmes : 4 mois et 29 ans). Il y avait 67,7% de garçons et 32,3% de filles.

Résultats : La forme anatomique régulière représentait 57,7% des cas et la forme irrégulière 42,3% des cas. La tolérance était mauvaise dans 52,3% des cas. La prise en charge n'avait été que médicale symptomatique chez 39 patients avec 12,8% de décès. Dans 30% des cas, il s'était agi d'une intervention chirurgicale palliative avec 5% de décès. La cure chirurgicale complète avait concerné 66% des patients, dont 21% avaient bénéficié d'une intervention palliative antérieure. La mortalité opératoire après correction complète était de 30%. Les facteurs de risque majeurs étaient le bas âge et l'irrégularité de la forme anatomique. Dans le suivi post-opératoire moyen de 7 ans, trois cas de décès étaient observés et l'on notait une bonne qualité de vie dans le groupe des opérés.

Conclusion : La prise en charge était marquée par une mortalité globale élevée. Cependant la qualité de vie est bonne chez les survivants à la cure chirurgicale complète après un suivi moyen de 7 ans.

Mots-Clés : Tétralogie de Fallot - Prise en charge thérapeutique - Afrique Noire

SUMMARY

Objectives : Review the management of Tetralogy of Fallot at the Institut de Cardiologie (T4F) d'Abidjan, a subsaharian african area during twenty nine years period.

Materials and Methods : From 1977 to 2006 (29 years), 130 cases of Tetralogy of Fallot diagnosed with Echocardiography and/or cardiac catheterization were hospitalized in pediatric unit of our hospital. The average age was 5.7 years (range 4 months and 29 years). They were 67.7% of males and 32.3% females.

Results : Anatomical form was regular in 57.7% and unregular in 42.3%. The tolerance was poor in 52.3% of cases. The management had been only a medical care in 30% of cases with 12.8% of deaths. In 30% cases it was a palliative intervention with 12.8% of deaths. The total correction concerned 66% of patients, 21.2% of which had benefited from palliative surgery earlier. The operative mortality after total correction was 30%. The major risk factors were young and the irregularity of the anatomical form. Outcomes after 7 years post-operative follow-up were three cases of deaths.

Conclusion : The management of tetralogy of Fallot in our series was marked by an high overall mortality. But the quality of life is good among the survivors after a total surgical correction.

Key words : Tetralogy of Fallot - Therapeutic - African Area

INTRODUCTION

L'Institut de Cardiologie d'Abidjan est une structure sanitaire à visée internationale où est pratiquée de façon routière, la chirurgie cardio-vasculaire à cœur ouvert. L'activité médico-chirurgicale concerne les pathologies cardio-vasculaires acquises et les cardiopathies congénitales^{1, 2}.

La Tétralogie de Fallot (T4F), ou malade bleue, cause la plus connue des cardiopathies congénitales cyanogènes à travers le monde^{3, 4}, est la 4^e cardiopathie congénitale de notre recrutement (15,5%) après la Communication Inter-ventriculaire, la Persistance du Canal Artériel et la Communication Inter-auriculaire⁴. En outre, la T4F vient au premier rang des cardiopathies congénitales cyanogènes en Afrique Noire Sub-Saharienne⁴ et en Côte d'Ivoire, aussi le but de cette étude est-il de rapporter notre expérience de la prise en charge médico-chirurgicale de cette maladie.

PATIENTS ET METHODES

Patients

Nous avons colligé 130 dossiers exploitables de Tétralogie de Fallot hospitalisés à l'Institut de Cardiologie d'ABIDJAN de 1977 au 31 décembre 2006.

L'âge moyen des patients était de 5,7 ans (extrêmes de 4 mois et 29 ans) (Figure 1).

Le poids moyen était de 16,4 kg (extrêmes de 4,6 et 55 kg).

Ils étaient 88 garçons et 42 filles, soit un sex-ratio de 2/1. Les patients provenaient de 11 pays de l'Afrique Noire Sub-saharienne.

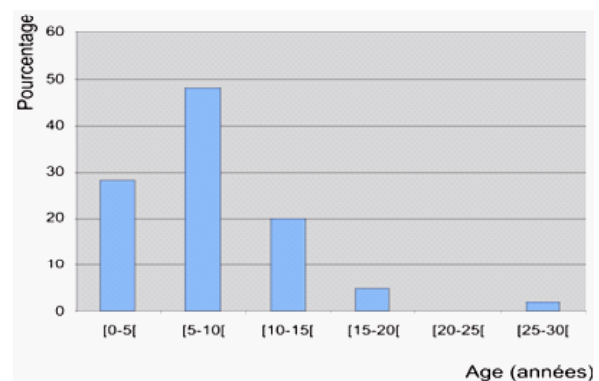


Fig. 1 : Répartition des patients selon l'âge

Bilan diagnostique

Tous les patients hospitalisés avaient bénéficié d'un examen clinique complet, d'un électrocardiogramme (ECG) trois pistes, d'une radiographie du thorax, d'une échocardiographie Temps-Mouvement (TM) et bidimensionnel (2D), avec une échographie-doppler à partir des années 1990. L'examen hémodynamique était pratiqué dans le cadre du bilan pré-opératoire dans 88 cas (67,6%). La régularité de la forme anatomique était notifiée par la recherche systématique de sténoses des branches pulmonaires, de CIV multiples, d'anomalies de la valve mitrale ou d'anomalies de naissance ou de trajet des artères coronaires. La tolérance était également évaluée par la recherche chez tous les patients d'antécédents de malaises anoxiques, et la mesure de la saturation artérielle en oxygène inférieure ou égale à 70%.

Choix thérapeutiques

Ils étaient fonction de la régularité de la forme anatomique et de la tolérance. La prise en charge avait consisté en :

- un suivi médical par la correction d'un malaise anoxique et/ou la réalisation d'une hémodilution (hématocrite \geq 70% ;
- une chirurgie palliative de première intention

(anastomose systémico-pulmonaire), dans les formes avec malaises anoxiques itératifs et les formes anatomiques irrégulières.

- une cure complète d'emblée chez tout patient ayant un poids supérieur ou égal à 10 kg ou porteur d'une T4F à forme anatomique régulière
- un suivi post-opératoire pour tous les opérés

Analyse statistique

L'analyse des données a été descriptive, univariée et multivariée et une régression logistique par méthode des pas à pas grâce au logiciel SPSS version 11.5 a été pratiquée.

RESULTATS

Tolérance et régularité

Vingt-huit patients (21,5%) étaient admis pour des malaises anoxiques ; 102 cas (78,5%) étaient bien tolérés. La forme anatomique était régulière chez 75 patients (57,7%) et irrégulière chez 55 (42,3%).

Prise en charge médicale

Elle a concerné trente-neuf patients (30%) qui n'avaient pas bénéficié d'une chirurgie après le diagnostic. Ces patients présentaient des malaises anoxiques. Cinq patients (12,8%) de ce groupe étaient décédés. Les autres patients avaient été suivis en consultation externe.

Chirurgie

Elle avait concerné quatre-vingt-onze patients (70%).

Trente-neuf patients (30%) avaient bénéficié d'une anastomose systémico-pulmonaire d'emblée. Leur âge moyen était de $4,8 \pm 2,4$ ans (extrêmes 4 mois et 15 ans). Dans vingt-huit cas (71,8%) l'anastomose avait été de type Blalock-Taussing gauche modifiée et dans 11 cas (28,2%) une anastomose de type Blalock-Taussing droit modifié. Trois patients avaient été réopérés pour un remplacement d'anastomoses occluses. L'évolution post-opératoire était bonne faisant passer la saturation artérielle moyenne en oxygène de 66% à 86%, l'hémoglobine et les hématies avaient régressé respectivement de $18\text{g/dl} \pm 4,6$ à $14,6\text{g/dl} \pm 2,4$ et $6,8$ millions/ m^3 à 5 millions/ m^3 . Dans ce groupe l'on avait observé deux cas (5%) de décès consécutifs à une occlusion d'anastomose au 2^e jour post-opératoire. Quatorze des 39 patients avaient fait l'objet d'une cure complète ultérieurement.

Cinquante-deux patients avaient bénéficié d'une cure complète en première intention.

Parmi les cures complètes, vingt cas de décès étaient observés dont 6 dans les formes régulières et 14 dans les formes irrégulières. Les causes de décès étaient dominées par l'hémorragie (Tableau I).

Tableau I : Causes de décès opératoires

Causes de décès	nombre de patients
Hémorragie	8
Bas débit cardiaque	4
Insuffisance cardiaque droite irréductible	4
Arrêt cardiaque brutal	2
Tamponnade cardiaque	1
Tableau neurologique	1
Total	20

De nombreuses complications dominées par l'insuffisance cardiaque droite et les troubles de la conduction avaient émaillé les suites opératoires (Tableau II).

Tableau II : les complications cardiaques post-opératoires immédiates.

Complications	nombre de patients
Insuffisance cardiaque droite	16
Bas débit cardiaque	2
O A P*	1
Syndrome post-péricardotomie	10
Trouble du Rythme	5
Trouble de la Conduction	52

* OAP = œdème aigu du Poumon

Trouble du rythme : Extra-systoles ventriculaires : 3

Tachycardie supra-ventriculaire : 1

Fibrillation ventriculaire : 1

Trouble de la conduction : Bloc de branche droit complet 29, incomplet : 12

Hémi-bloc antérieur gauche : 9

Bloc auriculo-ventriculaire : 1^{er} degré 1, 3^e degré ou complet : 1

Les complications hémodynamiques avaient toutes régressé sous drogues vasopressives et diurétiques. Le bloc auriculo-ventriculaire complet présenté par un patient de 7 ans avait nécessité la mise en place d'un Pace-maker définitif. Les facteurs de mauvais pronostic à l'analyse univariée figurent au tableau III.

Tableau III : Facteurs de mauvais pronostic opératoire

Paramètres	Test utilisé	Risque statistique	P
Age	KRUSKAL - WALLIS	4,5	0,037
Poids	KRUSKAL - WALLIS	8,1	0,04
Anastomose	KRUSKAL - WALLIS	0,82	0,97
R C T	ANOVA	1,26	0,26
Taux Hb	KRUSKAL - WALLIS	0,5	0,37
Anatomie	FISHER	4	0,01
Saturation	KRUSKAL - WALLIS	0,8	0,8
Durée CEC	KRUSKAL - WALLIS	42	0,0001
Durée Clampage Ao	KRUSKAL - WALLIS	42	0,0001

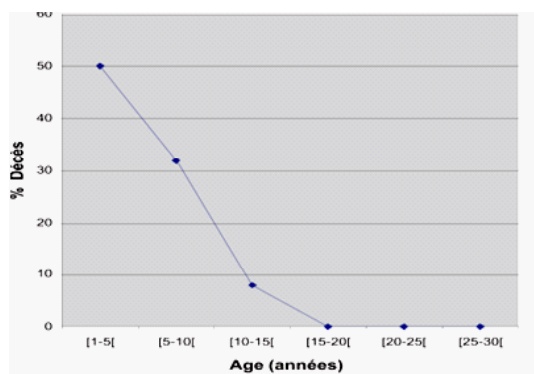


Figure 2 : Mortalité selon l'âge des patients

Ces facteurs de mauvais pronostic sont :

- le bas âge à l'intervention (Figure 2),
- le faible poids à l'intervention,
- l'hypoplasie artérielle pulmonaire ayant nécessité un patch trans-annulaire,
- la durée de la circulation extra-corporelle (CEC) 54 min chez les survivants contre 131 min chez les décédés,
- le temps de clampage aortique élevé (26,4 min chez les survivants contre 61,1 min chez les décédés),
- un gradient de pression ventricule droit-artère pulmonaire (26,9 mmHg chez les survivants contre 47 mmHg chez les décédés) et un rapport de pression ventricule droit-ventricule gauche (0,43 chez les survivants contre 0,64 chez les décédés) élevés en fin d'intervention.

Les facteurs de mauvais pronostic opératoire à l'analyse multivariée étaient le bas âge et l'irrégularité de la forme anatomique. Une année supplémentaire diminuait de 0,7 le risque de décès. Les formes irrégulières avaient un risque de mortalité 5 fois plus important.

Chez les 46 survivants à la cure complète (69,6%), on notait après un suivi moyen de 7 ans (extrêmes de 3 et 17 ans) une bonne qualité de

vie. Les séquelles étaient à type de CIV résiduelles restrictives (4%) et un bloc auriculo-ventriculaire complet (2%) ayant nécessité la pose d'un pacemaker définitif. Trois réinterventions (6,5%), soit 1 cas de CIV résiduelle, 1 cas d'endocardite sur patch de CIV et 1 cas de reperméabilisation de l'anastomose de Blalock-Taussing, furent réalisés. Trois décès tardifs (6,5%) dont 1 par endocardite infectieuse et 2 cas de décès dus à une gastro-entérite étaient enregistrés.

DISCUSSION

Epidémiologie

Notre étude était marquée par la dispersion de l'âge des patients allant de 6 mois à 29 ans. C'est dire le retard avec lequel le diagnostic de la malformation est posé dans la plupart des cas dus à l'absence de dépistage systématique. Les médecins dans les centres périphériques submergés par la prise en charge des pathologies parasitaires, notamment le paludisme, sont peu alertes quant aux cardiopathies, d'où le diagnostic tardif chez des patients pourtant symptomatiques. On pourrait nuancer ces propos devant des cas décrits dans la littérature de tétralogie de Fallot découverte à l'âge adulte⁵. Mais il s'agissait de formes peu symptomatiques.

Indications chirurgicales

1- La Chirurgie palliative

Notre politique a été de proposer une anastomose palliative aux formes mal tolérées et aux formes irrégulières dès le diagnostic, la période élective pour la cure complète se situant vers l'âge de 5 ans.

Pour ce qui est des anastomoses systémico-pulmonaires, l'âge moyen des patients est élevé comparativement aux autres auteurs⁶⁻⁸. Le retard au diagnostic expliquerait cette situation. Dans nos conditions de travail, les anastomoses palliatives gardent encore leur intérêt. Elles ont permis de rattraper en urgence des patients à l'état clinique précaire ne permettant pas d'envisager une cure définitive d'emblée. L'amélioration clinique spectaculaire constatée a fait croire à des parents que leurs enfants étaient guéris, augmentant ainsi le nombre de perdus de vue. Cette palliative n'est pas dépourvue de risque, 2 patients sont décédés après l'opération. Cette mortalité est variable chez les autres auteurs allant de 3,2 à 14%⁶⁻⁷.

2- La cure complète

Dans notre série, la mortalité globale est de 30,3%. Ce taux de mortalité est plus important que chez les autres auteurs, où on trouve une mortalité moyenne autour de 10%⁸⁻¹¹. Cette mortalité plus élevée chez les patients les plus jeunes est décrite dans la littérature. Il faut préciser cependant que l'âge moyen de nos patients à l'intervention était de 7,6 ans, plus élevé que celui de la plupart des auteurs rapportant des moyennes d'âge entre 2 et 3 ans, parfois même 6 mois comme le rapportent GAY⁷ et KIRKLIN⁸. RISSOLI⁹ rapporte une mortalité de 33% chez ses plus jeunes patients, âgés de moins de 6 mois.

Notre série se caractérise également par une forte proportion des formes irrégulières : 44% des patients contre 12% pour RIZZOLI⁹ et 35% pour WALSH¹⁰. Cela peut expliquer cette surmortalité observée dans notre série imputable aux formes irrégulières (48% contre 16,2% dans les formes régulières). Cela est retrouvé chez la plupart des auteurs ; RIZZOLI⁹ retrouve une mortalité de 10% dans les formes régulières contre 20% dans les formes irrégulières. Ces formes complexes nécessitent une chirurgie plus élaborée, utilisant une pièce d'agrandissant s'étendant au-delà de l'infundibulum pulmonaire. STANLEY¹¹ comme ZHAO¹² font la même observation. De même une surmortalité est observée quand une chirurgie sur les branches pulmonaires a été nécessaire.

Par ailleurs le bon témoin de la suppression de l'obstacle pulmonaire en fin d'intervention est le gradient de pression VD-AP qui ne doit pas être significativement élevé, tout en évitant une insuffisance pulmonaire. Les gradients de pression VD/VG et VD-AP élevés en fin d'intervention expliquent selon NAÏTIO¹³ la surmortalité (0,43 chez les survivants contre 47 mmHg chez les décédés).

Concernant les anomalies de la conduction (bloc de branche et bloc auriculo-ventriculaire) leur forte incidence à 93% est liée à la ventriculotomie droite comme rapporté par FRIEDLI¹⁴. Ainsi tous les auteurs rapportent une fréquence élevée de bloc de branche après la cure chirurgicale de la Tétralogie de Fallot^{7, 14, 15}. CALDER¹⁶ a trouvé 100% de Bloc de branche droit. Quant au bloc auriculo-ventriculaire complet, plusieurs auteurs l'ont rapporté dans des proportions identiques aux nôtres^{14, 17, 18}. La nécessité d'un pace-maker définitif chez ces enfants en bas âge s'est imposée.

La longue durée du clampage aortique a un effet

délétère sur la fonction myocardique et favorise les troubles du rythme dans le post-opératoire immédiat¹⁹⁻²¹. Quant aux troubles du rythme observés plus tard, ils proviendraient de la cicatrice de la ventriculotomie¹⁴. Dans notre série leur incidence est non négligeable. La plupart des auteurs pensent que leur incidence augmente avec l'âge à l'intervention et la durée du suivi. Ainsi GAY⁷ et TOUATI²² trouvent une incidence nulle après la cure complète de Tétralogie de Fallot chez les enfants de bas âge.

La gravité de ces anomalies de la conduction et du rythme va déterminer le pronostic vital et la qualité de vie des patients²³. Notre série se caractérise par l'absence de trouble du rythme grave documenté ou de mort subie. La qualité de vie observée chez les survivants est bonne

REFERENCES

1. Kramoh KE. ; Bakassa S. ; Aboa EC. ; Kendja F. ; Yapobi Y. ; Bassa M. ; Tanauh Y. ; Yangni-Angate H. ; Metras D. ; Coulibaly AO. ; Kangah M. Chirurgie des formes irrégulières de Tétralogie de Fallot à l'Institut de Cardiologie d'Abidjan. Rev Afr Chir 1999 ; 2 (1) : 19-24
2. Kendja F. ; Tanauh Y. ; Souaga K. ; Bakassa T. ; Ehounou H. ; Kangah M. Place du protecteur phrénique dans la réduction des paralysies phréniques au cours de la chirurgie cardiaque. Rev Afr Chir 2002 ; 5 : 9-11
3. Marelli AJ. ; Mackie AS. ; Ionescu-Ittu R. and al. Congenital Heart Disease in the General Population : Changing prevalence Annual Age Distribution. Circulation 2007 ; 115 : 163-172
4. Chauvet J. ; Guikahue MK. ; Seka R. ; Mensah W. ; Mardel T. ; Ed. Bertrand. Etude des 612 cardiopathies congénitales cathétérisées à Abidjan. Les conditions du dépistage. Cardiol Trop 1986 ; 47 : 119-124
5. Meester A and Houry E. Tétralogie de Fallot diagnostiquée chez un adulte asymptomatique. Acta clinica Belgian 1994 ; 49 : 31-35
6. Ben Ismail M. ; Abid F. ; Abod A. ; Gtari Y. Anastomoses palliatives aorto-pulmonaires dans les cardiopathies congénitales cyanogènes. A propos de 79 cas. Maghreb Informations Médicales 1981 ; 7 : 30-35
7. Gay F. ; Guarnera S. ; Tamisier D. Résultats du traitement chirurgical appliqué aux Tétralogies de Fallot régulières avant l'âge de 6 mois. Arc Mal Cœur 1990 ; 83 : 511-516

8. **Kirklin JW. ; Blackstone EH.** Morphologie and surgical determinants of outcome events after repair of Tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992 ; 103 : 706-723
9. **Rizzoli G. ; Mazzuco A. ; Fracasso A. ; Stellin G.** Early and late results after repair of Tetralogy of Fallot. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1990 ; 4 : 371-378
10. **Walsh EP. ; Rockenmacher S.** Late results in patients with Tetralogy of Fallot repaired in infancy. *Circulation* 1988 ; 77 : 1062-1067
11. **Stanley P. ; Chartrand C. ; Davignon A.** Tétralogie de Fallot. Traitement chirurgical palliatif et curatif. *Chir pediat* 1982 ; 23 : 3-16
12. **Zhao HX. ; Craig Miller D. ; Reitz BA.** Surgical repair of Tetralogy of Fallot. Long-term Follow-up with particular emphasis on late death and reoperation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985 ; 89 : 204-220
13. **Naïto Y. ; Fujita T. ; Manabe H and Kawashima Y.** The criteria for reconstitution of right ventricular outflow tract in total correction of Tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980 ; 80 : 574-581
14. **Fruedku B.** Trouble du rythme après chirurgie des cardiopathies congénitales. Quelles investigations ? Quels traitements ? *Arch Mal Cœur* 1996 ; 89 : 351-356
15. **Grath MB and Gonzalez-Lavin L.** Determination of the need for a ventriculotomy in the repair of Tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 96 : 951-957
16. **Calder AL. ; Barratt-Boyes BG.** Post operative evaluation of patients with Tetralogy of Fallot repaired in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979 ; 77 : 704-720
17. **Arciniegas E. ; Farooki ZQ. ; Hakimi M.** Early and late results of total correction of Tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980 ; 79 : 876-883
18. **Gillette PC. ; Yeoman MA.** Sudden death after repair of Tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation* 1977 ; 56 : 556-571
19. **Nido PJ. ; Mickle Dag.** Inadequate myocardial protection with cold cardioplegic arrest during repair of Tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 95 : 223-229
20. **Robinson LA. ; Durhaam NC.** An additive myocardial protective and antiarrhythmic agent in cardioplegia. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 87 : 190-200
21. **Kirklin JK. ; Blackstone EH. ; Kirklin JW.** Effets of protamine administration after cardiopulmonary bypass on complement, blood elements, and the hemodynamic stats. *Ann Thorac Surg* 1986 ; 41 : 193-199
22. **Touati GD. ; Vouhe PR. ; Amodeo A.** Primary repair of Tetralogy of Fallot in infancy. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1990 ; 99 : 396-403
23. **Steeds R.P. and Dakley D.** Predicting late sudden death from ventricular arrhythmia in adults following surgical repair of Tetralogy of Fallot. *AJ Med* 2004 ; 97 : 7-13