

Co-Auteur :



Mansour MOSTEFA-KARA
Thèse de sciences en Cardiologie
pédiatrique à Bordeaux

LA TÉTRALOGIE DE FALLOT : ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS (PARTIE 2)

State of the art : tout comprendre du diagnostic et de la prise en charge de la Tétralogie de Fallot

Il s'agit de la deuxième partie de cet article sur la Tétralogie de Fallot, proposé dans le numéro 4 du journal du CCF.

Evolution à moyen et long terme

Grâce aux progrès de la prise en charge pério-opératoire de ces enfants, la prévalence d'adultes porteurs d'une Tétralogie de Fallot (TF) réparée augmente et la **survie cumulée à 40 ans post-opératoire atteint 86 %**¹. Cependant, ces patients ne sont pas guéris et **seulement 25 % d'entre eux seront indemnes de complications au cours de leur vie**².

L'évolution à long terme est marquée par la survenue de complications :

- **Hémodynamiques** : régurgitation pulmonaire, surcharge volumétrique VD, remodelage et dysfonction ventriculaire droite puis gauche³.
- **Rythmiques** : troubles conductifs (bloc de branche droit, asynchronisme inter-ventriculaire), arythmies atriales, ventriculaires et morts subites^{4,5}.

Complications de la Tétralogie de Fallot

La régurgitation pulmonaire

Durant les premières chirurgies, l'utilisation de larges patches trans-annulaires favorisait la survenue d'une régurgitation pulmonaire de manière quasi systématique. Si cette régurgitation pulmonaire est bien tolérée pendant les deux ou trois premières décades de la vie, elle semble avoir un impact majeur sur la morbi-mortalité à long terme. Elle entraîne une **dilatation du VD** évoluant vers la **dysfonction ventriculaire droite puis gauche** et les premières études publiées sur le sujet ont rapporté une association avec la survenue de tachycardie ventriculaire (TV) soutenue et mort subite^{6,7}.

La durée du QRS a été corrélée positivement à la dilatation VD^{6,8}, marqueur de risque robuste d'arythmies ventriculaires et de mort subite. Cependant, des travaux ultérieurs plus récents ont identifié d'autres facteurs de risque d'évolution péjorative, non directement associés à la régurgitation pulmonaire et à la dilatation du VD. De façon intéressante, l'étude multicentrique la plus récente incluant 873 patients avec TF a montré que les marqueurs du remodelage

VD (volume télédiastolique VD (VTDVD) et volume télésystolique VD (VTSVD)) n'étaient pas des facteurs prédictifs de décès ou de TV soutenue tandis que la présence d'une dysfonction ventriculaire ou d'une durée du QRS ≥ 180 ms l'étaient⁹.

Depuis plusieurs années, le **remplacement valvulaire pulmonaire (RVP)** est apparu comme le traitement de choix pour limiter cette évolutivité et 40 % des patients en bénéficient, en moyenne 35 ans après la réparation complète². Le RVP s'effectue par chirurgie avec la mise en place d'une prothèse biologique ou par cathétérisme interventionnel depuis les années 2000 avec l'implantation de valves pulmonaires par voie percutanée¹⁰.

La méta-analyse de Ferraz et al. a démontré que le RVP chirurgical permettait l'amélioration de la dilatation et de la fonction VD, de la fonction VG, la diminution de la durée du QRS, et l'amélioration des symptômes chez ces patients¹¹. Les résultats à moyen terme du RVP percutané sont eux aussi encourageants¹².

Dans la plupart des centres, l'indication de RVP est posée :

- Chez les patients symptomatiques.
- Chez les patients asymptomatiques en se basant sur des seuils volumétriques fixés par IRM¹³ (VTSVD ≥ 80 ml/m², VTDVD ≥ 150 -170ml/m²^{14,15}).

Une étude récente a montré que le remodelage VD précoce observé après le RVP était maintenu pendant une durée médiane de 6.3 ans après le RVP et le meilleur marqueur de normalisation était un VTSVD préopératoire < 80 ml/m²¹⁶.

Mais bien qu'il améliore la dilatation et la dysfonction VD secondaires à la régurgitation pulmonaire, le RVP ne semble pas suffisant pour réduire le risque d'arythmie, de mort subite et améliorer la survie, de plus la période optimale pour la procédure reste débattue^{17,18}. La persistance d'une dysfonction et d'une dilatation VD après le RVP altère le pronostic à long terme⁶ mais réaliser un RVP trop précoce expose au risque de multiples ré-interventions du fait d'une dégénérescence et d'une dysfonction des prothèses mises en place entre le VD et l'artère pulmonaire¹⁹. La détermination de la période optimale ainsi que des marqueurs préopératoires fiables de RVP reste un défi pour les années à venir.

La dysfonction VD

La diminution de la FEVD mesurée en IRM est un marqueur pronostic négatif indépendant dans l'évolution à long terme des patients TF réparée⁹. L'obstruction progressive et/ou la régurgitation pulmonaire chronique altèrent le fonctionnement du VD, qui à son tour affecte le VG. La fuite pulmonaire et la dilatation VD secondaire entraînent une diminution du ratio masse/volume, augmentent la tension pariétale, menant à une dysfonction VD systolique et diastolique, ce qui prédispose ces patients à une altération des capacités fonctionnelles, aux arythmies ventriculaires, et parfois à la mort subite.

D'autres causes de dysfonction ventriculaire droite ont été évoquées tels que l'asynchronisme ventriculaire lié au bloc de branche droit (BBD)²⁰, la fibrose myocardique diffuse ou les akinésies et dyskésies infundibulaires et septales comme suggéré par Geva et al.³.

Le remodelage VD

La chronologie du remodelage et les modifications des propriétés électrophysiologiques du VD après la réparation complète de TF sont peu connues. Pour un même degré de régurgitation pulmonaire, les patients présenteront une évolution de la dilatation et de la dysfonction VD variable. Le processus de remodelage du VD après la chirurgie de réparation complète n'est pas bien étudié mais il est probable qu'il se fasse relativement tôt après la chirurgie.

Bien que l'architecture et la contraction VD et VG soient différentes, il a été suggéré que les mécanismes physiopathologiques au sein du VD dilaté par la fuite pulmonaire soient similaires à ceux du VG dilaté par une fuite aortique. En effet, lorsque le VG se dilate suite à une fuite aortique chronique, il apparaît initialement une augmentation du VTD avec un ratio masse/volume conservé par hypertrophie compensatrice et on observe au niveau cellulaire une élongation, l'addition de myofibrilles et une diminution du contenu en collagène. Puis ces mécanismes sont dépassés, le VTD augmente, le ratio masse/volume et la fraction d'éjection diminuent traduisant l'altération de la contractilité myocardique et l'apparition de fibrose et de collagène interstitiel²¹.

La dysfonction VD et la dilatation des cavités présentées par les patients opérés d'une TF entraîneraient le développement de fibrose myocardique dans différentes zones, infundibulum et paroi libre du VD mais aussi au sein du VG. La présence de cicatrices focales du VD analysées par rehaussement de Gadolinium sur IRM a été corrélée à un pronostic péjoratif chez les patients TF réparée²⁶. La technique de quantification du volume extracellulaire par mapping T1 est également utilisée pour mesurer la fibrose globale. Chez les patients TF réparée, le taux de fibrose globale a été associé à la dilatation VD et à la survenue d'arythmies. De plus, il existe une corrélation positive entre la fibrose globale du VD et du VG appuyant le concept d'une dysfonction VG secondaire à l'interaction inter-ventriculaire²². Enfin, l'asynchronisme électromécanique secondaire au BBD présenté par la majorité des patients TF réparée participe au remodelage défavorable du VD^{23,24}.

Les complications rythmiques

Dans le myocarde normal, la dépolarisation débute sur les trois portions du septum inter-ventriculaire et l'ensemble de la couche sous-endocardique est dépolarisé en 30 ms. La paroi postéro-basale est la dernière à être dépolarisée. La majorité des patients présente un bloc de branche droit (BBD) après une cure complète de TF, et ce BBD, matérialisé entre autres par l'allongement de la durée du QRS, a été identifié comme un facteur prédictif de décès et d'arythmies³. L'allongement du QRS se poursuit plusieurs années après la chirurgie initiale traduisant des modifications électrophysiologiques au sein du myocarde du VD au cours de l'évolution de ces patients². L'origine de ce BBD est plurifactorielle, plusieurs travaux suggèrent qu'il serait principalement lié aux lésions chirurgicales avec différents niveaux de bloc, de proximal (réparation de la CIV) près du faisceau de His à distal au niveau des fibres de Purkinje (ventriculotomie ou résection myocardique)²⁵.

Lorsque le BBD est proximal, l'ensemble de la masse myocardique du VD est activé via la branche gauche du faisceau de His puis par continuité via le septum, puis l'apex, la paroi antérieure libre et enfin l'infundibulum. Lorsque le BBD est terminal, le délai d'activation est restreint à l'infundibulum²⁶. D'autres auteurs rattachent l'allongement de la durée du QRS à des anomalies de l'infundibulum et enfin certains évoquent le remodelage global du VD et l'impact de la fibrose qui s'y associe²⁷. Ce trouble conducteur conduit à une contraction myocardique anormale et à un asynchronisme électromécanique participant au remodelage défavorable et à la dysfonction du ventricule droit (VD)^{20, 22, 28, 29}. On sait par ailleurs qu'un même aspect de BBD sur l'ECG ne reflète pas le même mécanisme de dépolarisation du VD et désormais les auteurs se focalisent sur l'analyse régionale de la dépolarisation et de la contractilité ventriculaire droite.

Les arythmies sont des complications tardives importantes et fréquentes qui augmentent le risque de mortalité chez les patients opérés d'une TF^{4, 5}. L'incidence cumulée d'arythmies symptomatiques est de 17 % à 35 ans post-opératoire². La prévalence d'arythmies ventriculaires varie entre 8.3 % et 30 % selon les cohortes. L'étude multicentrique de Khairy et al. retrouvait une prévalence de 14.2 % pour la TV soutenue entre 25 et 35 ans et la TV était corrélée au nombre de chirurgies antérieures, à la durée du QRS et à la dysfonction diastolique du VG⁵. La majorité des arythmies ventriculaires documentées chez les patients TF réparés sont des TV soutenues monomorphes³⁰. Le substrat dominant de ces TV a été récemment défini par Zeppenfeld et al. comme des isthmes anatomiques de conduction lente, circuits de réentrées bordés par des structures non excitables telles que les cicatrices chirurgicales, les patches et anneaux valvulaires³¹.

La mort subite

L'incidence globale de mort subite chez les adultes avec cardiopathie congénitale est assez basse (< 0.1 % par an)³². Chez les patients porteurs d'une TF réparée, la mort subite secondaire à la tachycardie ventriculaire est la principale cause de mortalité, avec une incidence estimée à 0.2 % par an³³.

Conclusion

La Cardiologie Congénitale est incontestablement l'un des enjeux majeurs de la prochaine décennie pour les cardiologues. Ainsi, les jeunes cardiologues se doivent de se former un minimum à la prise en charge de ces patients qui, passant à l'âge adulte, seront de plus en plus présents dans nos structures.

Références

Les références sont disponibles en ligne sur notre site internet : www.blog-du-gcf.fr

Le taux d'événements n'est pas linéaire avec la majorité des morts subites survenant plusieurs décennies après la réparation complète⁷. Beaucoup d'auteurs se sont consacrés à caractériser des facteurs prédictifs péjoratifs et à stratifier le risque de mortalité chez ces patients^{7, 34}. L'équipe de Gatzoulis et al. a été une des premières à identifier que la durée du QRS ≥ 180 ms était un facteur prédictif de décès dans cette population⁷. Par la suite, d'autres auteurs ont observé que les patients avec un antécédent de shunt palliatif, d'arythmies atriales, une hypertrophie VD ou une dysfonction ventriculaire présentaient un risque de mort subite^{2, 9}. L'implantation d'un DAI est actuellement recommandée chez les patients TF opérés par les sociétés savantes (ESC/ACC/AHA)¹³ dans les cas suivants :

- mort subite récupérée sans cause aigue réversible (classe IB) - TV soutenue avec échec d'une procédure d'ablation (classe IC) - syncope chez un patient présentant une dysfonction ventriculaire ou une syncope inexpliquée et chez qui aucune étiologie n'a pu être définie (classe IIa-B).

La dysfonction VG

Récemment, la dysfonction VG a été décrite comme **facteur de risque de mort subite** chez les patients TF réparés³⁵ et la survenue de TV a été associée à la dysfonction diastolique du VG⁵. La cyanose préopératoire et le défaut de protection myocardique sont des hypothèses avancées pour expliquer cette dysfonction.

En outre, en raison de l'interaction inter-ventriculaire, la dysfonction VG semble associée à la dilatation et à la dysfonction du VD. En effet, les deux ventricules partageant des fibres myocardiques, les modifications du VD peuvent altérer l'architecture et la fonction du VG^{2, 36}.

En reconstruisant le VD des patients TF réparés en trois dimensions et en le comparant au VD d'une population normale, l'équipe de Sheehan et al. a pu montrer que ces patients présentaient une dilatation VD principalement apicale pouvant amener à une déformation apicale VG, altérer l'orientation des fibres myocardiques et donner une rotation apicale VG diminuée³⁷. La diminution de la rotation apicale VG étant significativement associée à la dysfonction bi-ventriculaire³⁸.

ABONNEMENT GRATUIT AU JOURNAL DU CCF



Pour recevoir **gratuitement** votre journal du CCF à domicile

Envoyer un mail à :

abonnementjournalccf@gmail.com



avec

Nom, Prénom

Adresse postale (N° rue et code postal)

Région et CHU de rattachement

Aucun engagement : un simple mail de désabonnement vous désabonne immédiatement et quand vous le souhaitez !



Collège des
Cardiologues en
Formation