

La chirurgie palliative des cardiopathies congénitales

K. LAMAACHI, D. BOUMZEBRA*

*Service de chirurgie cardio-vasculaire. Hôpital Ibn Tofail. CHU Mohammed VI. Marrakech

ملخص

تعتبر الجراحة المسكنة علاجاً لأعراض القلب الخلقية الغير قابلة للإصلاح. من أجل دراسة مؤشرات هذه الجراحة، نتائجها و مضاعفاتها، أجرينا دراسة استرجاعية في قسم جراحة القلب والشرايين في المركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش على مدى 6 سنوات (يناير 2005- دجنبر 2010). وتشمل 90 حالة من حالات أمراض القلب الخلقية المعالجة بواسطة تقنية مسكنة. وهي تنقسم لثلاث مجموعات: أمراض القلب الخلقية غير مزرققة بنسبة 63 %، أمراض القلب الخلقية مزرققة بنسبة 12% و أمراض القلب الخلقية المعقدة بنسبة 25 % . وبلغت نسبة الجنس 0.9 في المجموعة الأولى و 1.2 في الثانية و الثالثة. ويتراوح متوسط عمر المرضى على التوالي 4 و 10 و 2 أشهر في المجموعة 1، 2 و 3. يمثل زواج الأقارب وعمر الام >35 سنة السوابق الرئيسية عند مرضانا. يهيم ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي بنسبة 72.8% على الأعراض المرضية في المجموعة الأولى. الزرققة بنسبة 100 % في المجموعة الثانية، ووجدنا الزرققة عند 68 % من مرضى المجموعة الثالثة و ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي بنسبة 48.4%. وتم التشخيص بالفحص بالصدى عند جميع المرضى. أجريت عملية ربط الشريان الرئوي لجميع مرضى المجموعة الأولى و عملية البلاوك-توسينغ لمرضى المجموعة الثانية. أما مرضى المجموعة الثالثة فقد أجريت لهم عملية ربط الشريان الرئوي بنسبة 59%، عملية غلين شنت عند 22.7% و حالتين أجريت لهما عملية البلاوك-توسينغ وكذلك عملية فونتان أجريت لمرضى. تمثل المعدل العام للوفيات في 11 حالة 12.2 %، تتوزع على الشكل التالي 2، 12، 18 و 0% في المجموعة 1، 2 و 3 و 12.2%، و هيمن التهاب الرئوي على المضاعفات في جميع الحالات، و 85 % من المرضى عرفوا تطوراً إيجابياً، مع زيادة في الوزن وتراجع الأعراض المرضية.

الكلمات الأساسية: تشوهات القلب الخلقية - جراحة مسكنة - جراحة القلب - طب الأطفال.

Résumé La chirurgie palliative est proposée comme traitement des cardiopathies congénitales qui ne peuvent pas bénéficier d'une réparation complète d'emblée. Pour étudier les indications de la chirurgie palliative, les résultats opératoires et l'évolution, nous avons mené une étude rétrospective au service de chirurgie cardio-vasculaire du CHU Mohamed VI de Marrakech étalée sur une période de 6 ans (Janvier 2005- Décembre 2010) portant sur 90 cas de cardiopathies congénitales opérées par technique palliative, et réparties en 3 groupes: cardiopathies congénitales non cyanogènes (63%), cardiopathies congénitales cyanogènes (12%). Et cardiopathies complexes (25%). Le sex ratio était de 0,9 dans le 1^{er} groupe, et 1,2 dans le 2^{ème} et 3^{ème}. L'âge moyen des malades est respectivement de 4, 10 et 2 mois dans le 1^{er}, 2^{ème} et 3^{ème} groupe. La consanguinité et l'âge maternel >35 ans étaient les principaux antécédents. La symptomatologie dans le 1^{er} groupe a été dominée par l'hypertension artérielle pulmonaire (72,8%), la cyanose dans le 2^{ème} groupe (100%), et dans le 3^{ème} groupe la cyanose était présente chez 68% des malades et l'hypertension pulmonaire dans 48,4%. Le diagnostic était fait par l'échocardiographie chez tous nos malades. Les patients du 1^{er} groupe étaient opérés par cerclage de l'artère pulmonaire, ceux du 2^{ème} groupe par Blalock-Taussig; quant aux malades du 3^{ème} groupe, les interventions réalisées étaient: le cerclage de l'artère pulmonaire, Blalock-Taussig, Glenn shunt et intervention de Fontan dans 59%, 9%, 22,7% et 9% respectivement. La mortalité globale était de 11 cas (12,2%), avec 12,2%, 0% et 18,2% dans le 1^{er}, 2^{ème} groupe et 3^{ème} groupe successivement; les complications post-opératoires étaient dominées par les pneumopathies. Et l'évolution en moyen était favorable dans 85% des survivants, avec un gain du poids et régression des symptômes.

Mots clés Cardiopathie congénitale - Chirurgie palliative - Chirurgie cardiaque - Pédiatrie.

Abstract Palliative surgery is proposed as a treatment for inoperable congenital heart disease. To study the indications for palliative surgery, the operative results and complications, we conducted a retrospective study in the service of Cardiovascular Surgery CHU Mohamed VI Marrakech over a period of 6 years (January 2005 - December 2010) on 90 cases of congenital heart disease made by palliative technique, divided into 3 groups: non-cyanotic congenital heart disease by 63%, cyanotic congenital heart disease by 12%. And Complex heart disease by 25%. The sex ratio was 0.9 in the first group and 1.2 in the 2nd and 3rd. mean age of patients was respectively 4, 10 and 2 months in the 1st, the 2nd and 3rd group. Consanguinity and maternal age > 35 years were the main antecedents. The symptomatology in the first group was dominated by pulmonary arterial hypertension (72.8%), cyanosis in the second group (100%), and the third group cyanosis was present in 68% of patients and pulmonary hypertension in 48.4%. The diagnosis was operated by echocardiography in all patients. The patients of first group was operated by the banding pulmonary artery, those in the second group by Blalock-Taussig; about the patients of third group, interventions were: the banding of the pulmonary artery, Blalock-Taussig Glenn shunt and Fontan procedure in 59%, 9%, 22.7% and 9% respectively. Overall mortality was 11 cases (12.2%), with 12.2%, 0% and 18.2% in 1st, 2nd and 3rd group, the postoperative complications were dominated by pneumonia. And a change was favorable in 85% of survivors, with a weight gain and regression of symptoms.

Key words Congenital heart disease - Palliative surgery- Cardiac surgery- Pediatrics.

Introduction

Les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations les plus fréquentes, constituant une cause de morbidité et de mortalité très fréquente en pédiatrie [1]. Bien que la cure complète soit possible pour la majorité des malformations cardiaques, les procédures palliatives continuent à jouer un rôle important dans le traitement des cardiopathies non réparables. Vingt et une procédure palliative

chirurgicales ont été proposées, dont 4 sont les plus utilisées: le cerclage de l'artère pulmonaire, le shunt de Blalock-Taussig, le Glenn shunt, et l'intervention de Fontan [2]. La prise en charge des cardiopathies congénitales ont donné sujet à discussion depuis plusieurs années, ainsi nous a-t-il paru intéressant de mener la présente étude afin d'identifier les particularités des indications de la chirurgie palliative et étudier les résultats.

Matériel et méthodes

Nous avons mené une étude rétrospective au service de chirurgie cardio-vasculaire du CHU Mohammed VI de Marrakech; portant sur 90 cas de chirurgie palliative, étalée sur une période de 6 ans (allant du 1^{er} Janvier 2005 au 31 Décembre 2010). Ce travail s'est basé sur les données des dossiers médicaux, et des comptes rendus opératoires. L'ensemble des données collectées a été enregistré sur une fiche d'exploitation. Nous avons classé les cardiopathies congénitales en trois groupes: groupe 1 pour les cardiopathies congénitales non cyanogènes, groupe 2 incluant les cardiopathies cyanogènes et groupe 3 les cardiopathies complexes.

Résultats

Parmi les 90 patients ayant une cardiopathie congénitale traitée par une technique palliative, 57 (63,3%) cas avaient une cardiopathie non cyanogène (CCNC), 11 (12,2%) avaient une cardiopathie cyanogène (CCC), et 22 (24,4%) avaient une cardiopathie complexe (CC).

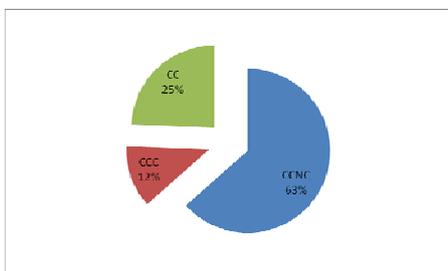


Figure 1: répartition des cardiopathies congénitales

L'âge moyen des patients ayant une CCNC était de 4 mois avec des extrêmes de 2 à 54 mois; il était de 2 mois pour les CCC avec des extrêmes de 2,5 à 10 mois, et de 157 mois pour les CC avec des extrêmes de 2 et 312 mois. Alors que le poids moyen des malades était de 4,1, 5 et 8 kg dans le 1^{er}, 2^{ème} et 3^{ème} groupe successivement. Le sex ratio était de 0,9 dans le 1^{er} groupe et 1,2 dans le 2^{ème} et 3^{ème} groupe. Le taux de la consanguinité était 21,05% dans le 1^{er} groupe, et 18,2% dans le 2^{ème} et 3^{ème} groupe. L'âge maternel > 35 ans était retrouvé avec des fréquences de 59,6%, 45,5% et 63,6% dans 1^{er}, 2^{ème}, 3^{ème} groupe respectivement. Tous les patients du 1^{er} groupe étaient symptomatiques et présentaient une association de plusieurs symptômes dominés par les broncho-pneumopathies à répétition (BPPR) (67,79%) avec un examen clinique évoquant une hypertension artérielle pulmonaire. La symptomatologie du 2^{ème} groupe étaient dominés par l'intolérance à l'effort (100%) avec un examen clinique révélant essentiellement une cyanose avec une saturation moyenne en

oxygène inférieure à 75% (spo₂<75%) chez tous les malades. dans le 3^{ème} groupe le symptôme dominant était la cyanose dans 68% et l'intolérance à l'effort dans 39,2%. L'échocardiographie était réalisée chez tous nos patients; elle avait montré la cardiopathie, son type et son siège, la taille des defects, leurs nombres, a évalué l'état des cavités cardiaques, et quantifié les shunts, les pressions pulmonaires, et la fonction cardiaque; les cardiopathies retrouvées étaient la communication interventriculaire dans 42,2% des cas, le canal atrioventriculaire dans 17,7%, la tétralogie de Fallot dans 12,2%, l'atrésie tricuspide dans 9%, le ventricule droit à double issu dans 7%, la transposition des gros vaisseaux dans 5,5% et le ventricule unique dans 2%. Le reste du bilan paraclinique a été fait de l'électrocardiogramme, avait montré essentiellement un bloc de branche droit complet dans 3,5% du 1^{er} groupe, une hypertrophie ventriculaire droite a été observée chez 81,8% des malades du 2^{ème} groupe. La radiographie thoracique avait montré une cardiomégalie dans 87,7%; 27,7% et 59% des cas du 1^{er}, 2^{ème} et le 3^{ème} groupe successivement. Le traitement médical prescrit aux malades du 1^{er} groupe était fait de digitalo-diurétiques chez les malades ayant une insuffisance cardiaque dans (85,9%), les IEC chez 28% des malades et le sildénafil était prescrit pour 17,5%. Dans le 2^{ème} groupe 72,7% des malades étaient mis sous un traitement bêtabloquant. Et dans le 3^{ème} groupe 81,8% des malades avaient reçus un traitement digitalo-diurétique. Le cerclage de l'artère pulmonaire était la technique palliative utilisée chez tous les malades du 1^{er} groupe. La voie d'abord chirurgicale était une sternotomie dans 61,4%, et elle a tendance d'être de plus en plus pratiquée au fil des années. L'objectif étant de faire baisser les pressions artérielle pulmonaire à des valeurs inférieur 1/3 de la pression de l'aorte, cependant cet objectif est rarement atteint, vue l'altération de l'état hémodynamique au cours de la procédure. La mortalité hospitalière était de 7 cas soit 12,2%, les autres complications postopératoires survenant chez les malades étaient dominées par les pneumopathies dans 35%, les autres complications sont résumées dans le tableau I.

TABLEAU I: Morbidités postopératoires

Complication postopératoire	cas	pourcentage
-décès	7	12,2%
-pneumopathies	20	35%
-syndrome hémorragique	1	1,7%
-surinfection de la paroi	1	1,7%

Le séjour en réanimation variait entre 1 et 6 jours, avec une durée moyenne de 2 jours. Les malades du 2^{ème} groupe avaient bénéficié du shunt de Blalock-taussig, il était de type

modifié par interposition d'une prothèse vasculaire en prolytétrafluoroéthylène (PTFE), réalisé par une thoracotomie dans 72,7% et sternotomie dans 27,3%. La saturation en oxygène s'est améliorée en postopératoire par un moyen de 20%. Les complications postopératoires ont été notées chez 5 malades ; avec 4 cas de pneumopathies (36,3%) et 1 syndrome hémorragique (9%). Le séjour en réanimation variait de 2 à 4 jours. Les techniques palliatives adoptées dans les cardiopathies complexes étaient au nombre de 4, ont été réalisées 13 cas de cerclage (59%), 5 cas de Gleen-shunt (27,2%), 2 interventions de Fontan (9%), et 2 cas de Blalock-taussig (9%). La mortalité dans groupe était 4/22 malades (13,6%), dont 2 ayant bénéficiés d'un cerclage, 1 de Blalock-Taussig, et 1 de Gleen shunt. Et les complications post opératoires étaient 4 cas de pneumopathies, un syndrome hémorragique et une surinfection de la paroi, ainsi qu'une déhiscence cutanée de l'incision qui était bactériostérile, une encéphalopathie vasculaire à J1 postopératoire, et un syndrome cave supérieur à J2 par thrombose de shunt de Gleen nécessitant la reprise, les 2 malades ayant bénéficié de l'intervention de Fontan, ont présenté un syndrome œdémateux-ascitique avec un chylothorax. Le séjour en réanimation dans ce groupe variait entre 1 et 8 jours, avec une moyenne de 4,5 jours. L'échocardiographie a été réalisée chez les malades ayant bénéficiés d'un cerclage, montrant une bande de cerclage en place, et un gradient transcerclage variait entre 45mmhg et 90mmhg, avec une pression pulmonaire systolique comprise entre 19,5mmhg et 30mmhg. Alors que l'évolution post-opératoire a été marquée par une régression des signes cliniques chez 85% des patients survivants, avec une prise de poids. Et 31,7% des enfants bénéficiés de cerclage ont été réopérés par cure définitive.

Discussion

Les malformations cardiaques congénitales représentent 5 à 8 nouveau-nés sur 1000 naissances, ils sont de complexité variable sur le plan anatomopathologique, avec des conséquences physiopathologiques plus ou moins sévères [3], les procédés palliatifs ont pour but, lorsque la correction n'est pas envisageable d'emblée, de régulariser le flux pulmonaire, et améliorer les symptômes [4]. Les cardiopathies congénitales non cyanogènes constituent la majorité des cardiopathies [5], dans notre étude elles représentaient 63% des cas. Il n'y a pas de prédominance nette de sexe dans notre étude. Des études ont montré que la prédominance de sexe varie selon le type de la cardiopathie [1]. Becker et al. ont montré que dans une population à taux élevé de mariages consanguins, certaines cardiopathies congénitales sont plus prévalentes, et une

augmentation du risque chez les enfants des mères de plus de 35 ans [1], ce qui rejoint les résultats de notre travail. Les CCNC s'étaient manifestées par des BPPR et par une HTAP clinique, plusieurs études ont rapporté ces symptômes à la physiopathologie des shunts gauche-droite [6]. L'intolérance à l'effort et la cyanose sont les signes révélateurs des CCC. Dans les cardiopathies complexes, le symptôme dominant est la cyanose, suivi par une hypertension artérielle pulmonaire et l'intolérance à l'effort. Qui peuvent être expliqués par hypovascularisation pulmonaire par hypo débit donnant la cyanose ou hypervascularisation pulmonaire par shunt gauche-droite donnant HTAP [4]. L'échocardiographie est l'examen paraclinique de choix dans le diagnostic des cardiopathies congénitales, elle permet le diagnostic de la cardiopathie et son type, le calcul précis des dimensions et de la cinétique ventriculaire, l'analyse de l'architecture cardiaque en deux dimensions, et autorise l'évaluation des débits et des fractions d'éjection ventriculaires et la mesure des vitesses sanguines par effet doppler, qui permet une approche hémodynamique [4]. Dans notre étude, l'échocardiographie était l'examen clé pour diagnostiquer les cardiopathies congénitales, sans recours aux autres moyens d'investigation; l'électrocardiogramme et la radiographie thoracique sont des examens d'orientation sans signes pathognomoniques [6, 7]. Le traitement médical prescrit chez les malades de notre étude était à base de digitalo-diurétiques et IEC dans le cas d'insuffisance cardiaque, le sildénafil en HTAP et les bêtabloquants dans les crises hypoxiques. Les données de la littérature ont rapporté que les digitalo-diurétiques, sont indiqués en cas de poussée d'insuffisance cardiaque, pour améliorer la symptomatologie par amélioration du débit cardiaque et de la perfusion rénale. Et les IEC modifient de façon favorable tous les paramètres hémodynamiques chez les patients ayant une insuffisance cardiaque congestive avec dysfonction systolique. Alors que le propranolol est utile dans la prévention des crises hypoxiques. Cependant, il ne doit pas s'agir d'un traitement de longue durée. En effet, les crises hypoxiques doivent être considérées comme une indication à l'intervention chirurgicale sans délai [8, 9]. Les malades du 1^{er} groupe avaient bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire, qui a été indiqué devant l'HTAP excessif; dans les CIV multiples, musculaire et apicale, et les CAV complet; ou en raison de l'hypotrophie et les infections répétitives du malade contre indiquant la correction de la cardiopathie en premier temps [10]. L'échocardiographie de contrôle est nécessaires en postopératoire pour localiser le cerclage et évaluer le gradient transcerclage, Bonnet et al. Dans leur étude, ont trouvé une

migration de la bande de cerclage chez 4,3% des cas [10]. Un autre travail a montré que l'échocardiographie Doppler transthoracique de contrôle a objectivé un gradient transcerclage allant de 55 à 90mmhg; ce qui rejoint nos résultats [11]. P. Pinho et al. ont trouvé un taux de mortalité pour le cerclage à 8,1% [12]. Les principales complications de cerclage objectivées par la littérature sont la sténose des branches pulmonaires, un obstacle sous-valvulaire pulmonaire ou aortique [10,13]. Le Blalock-Taussig est la principale opération palliative, c'est la plus ancienne des interventions pour la tétralogie de Fallot, il est indiqué dans les formes de la tétralogie de Fallot avec artères pulmonaires globalement hypoplasiques chez le nouveau-né de moins de 3 mois symptomatique, il semble qu'une anastomose suivie rapidement d'une réparation complète comporte une mortalité inférieure à la réparation complète d'emblée. [14], nos malades du 2^{ème} groupe avaient bénéficié du shunt de blalock-taussig de type modifié. Les complications opératoires les plus décrites pour cet anastomose sont le chylothorax, le chylopéricarde, les paralysies du nerf phrénique, steal syndrome, et la maladie artérielle pulmonaire [2, 7]. Et les techniques chirurgicales adoptées dans le 3^{ème} groupe étaient au nombre de 4; le cerclage de l'artère pulmonaire indiqué dans les formes avec hyperdébit pulmonaire; Blalock-Taussig, Gleen shunt et l'intervention de Fontan dans les cardiopathies avec hypodébit pulmonaire. A côté des complications post-opératoires de cerclage et le Blalock-Taussig citées ci-dessus, une décompensation de système cave supérieur et inférieur, et formation d'un shunt artério-veineux, dans les cas de Gleen shunt [2]. Et les thromboses, trouble de rythme auriculaire, et fistules artério-veineuses pulmonaires, dans l'intervention de Fontan [2, 3, 7].

Conclusion

Malgré le développement technique facilitant la correction des cardiopathies congénitales, les procédures palliatives continuent à jouer un rôle important dans la chirurgie cardiaque pour les malformations non réparables, en raison des contre-indications de la cure définitive, ou la complexité de la cardiopathie.

Références

- 1-Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC Cardiologie Angéiologie 2004;140-60.
- 2-Shi-Min Yuan, Hua Jing. Palliative procedures for congenital heart defects. Archives of Cardiovascular Disease 2009;102:549-57.
- 3-Baudet E. Chirurgie des cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie 2004;642-4.
- 4-Heitz F. Cardiopathies congénitales. EMC AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine 1998;8:680-94.

- 5-Cloarec S-I, Magontier N, Vaillant M-C. Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre-et-Loire. Evaluation du diagnostic anténatal (1991-1994). Archives de pédiatrie 1999;6:1059-65.
- 6-Iserin L, Lévy M. Hypertension artérielle pulmonaire et syndrome d'Eisenmenger. EMC Cardiologie Angéiologie 2004;348-57.
- 7-Iselin M. Cardiopathies cyanogènes. EMC 1999; 3: 15-24.
- 8-Laquay N, Lévy M, Vaccaroni L. Intérêt du sildénafil (Viagra®) per os en cas d'hypertension artérielle pulmonaire après chirurgie cardiaque pédiatrique. Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 2003;140-3.
- 9-Thambo J-B, Santos P-D, Choussat A. Insuffisance cardiaque du nourrisson et du nouveau-né. EMC 2002;940-8.
- 10-Talwar S, Choudhary S-K, Mathur A. Changing Outcomes of Pulmonary Artery Banding With the Percutaneously Adjustable Pulmonary Artery Band. Ann Thorac Surg 2008;85:593-8.
- 11-Baslaim G. Modification of Trusler's Formula for the Pulmonary Artery Banding. Heart, Lung and Circulation 2009;18:353-7.
- 12-Pinho P, Ulrich O, Von Oppell. Pulmonary artery banding; adequacy and long-term outcome. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 1997; 105-11.
- 13-Chantepie A. Communications interventriculaires. EMC Cardiologie Angéiologie 2005:202-30.
- 14-Chauvaud S. Chirurgie palliative de la chirurgie de Fallot et d'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire unique. EMC 2003:810-34.