

TETRALOGIE DE FALLOT



Pierre-Emmanuel Séguéla

DIU Réanimation des Cardiopathies Congénitales

2018

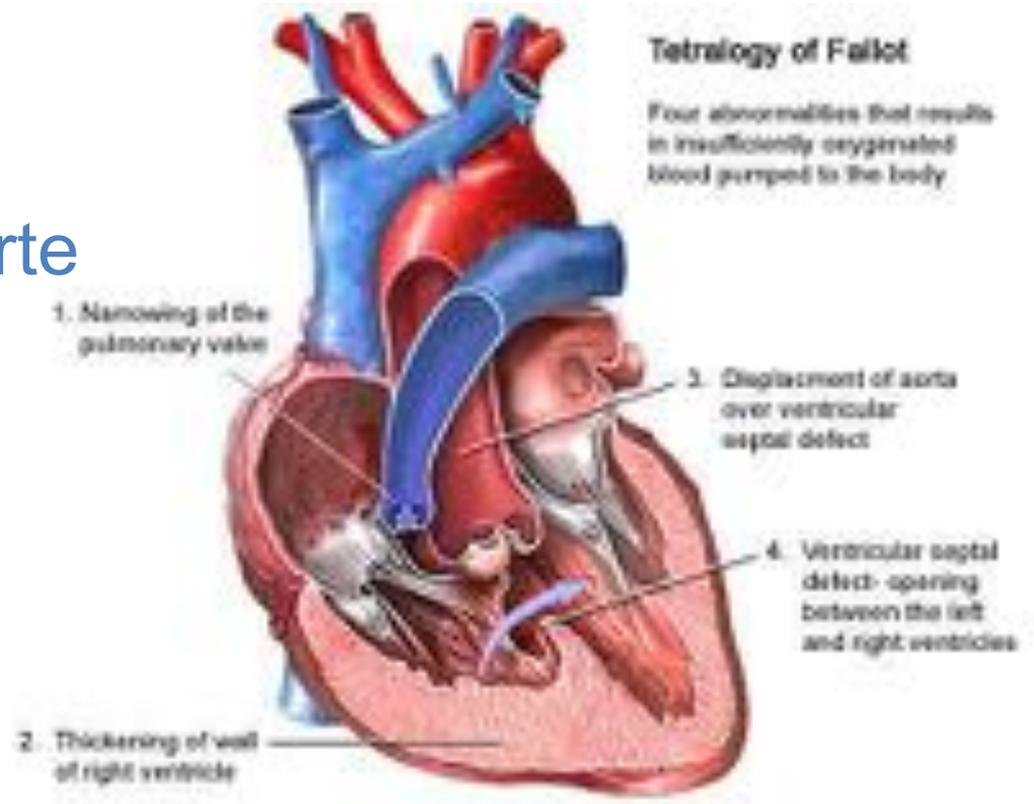
GENERALITES

- Cardiopathie cyanogène
- Cardiopathie conotruncale
- 6 à 10% des CC

- Faible mortalité opératoire, pronostic excellent
- Diagnostic anténatal +++

ANATOMIE = TETRALOGIE

- ▶ CIV
- ▶ Dextroposition de l'Aorte
- ▶ Sténose pulmonaire
- ▶ Hypertrophie VD



EMBRYOLOGIE = MONOLOGIE

Bascule antérieure et droite du septum conal

⇒ CIV haute par malalignement

⇒ Sténose pulmonaire

FORME REGULIERE

- CIV unique
- Coronaires normales
- AP normales

FORME IRREGULIERE

- CIV multiples
- Coronaires anormales
- Anomalie des branches pulmonaires (sténose, agénésie, naissance anormale)

PHYSIOPATHOLOGIE

- Obstacle à l'écoulement du cœur droit
 - ⇒ Hypovascularisation pulmonaire

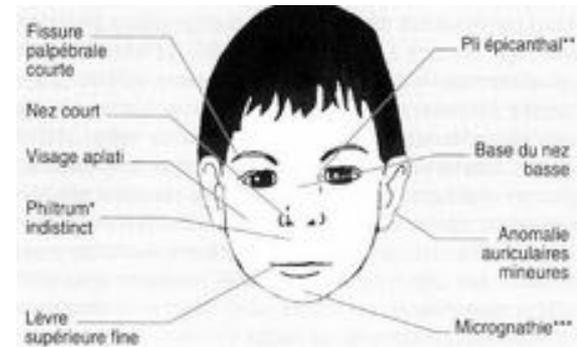
- Shunt droite-gauche
 - ⇒ Cyanose
 - ⇒ Dilatation aortique

ETIOLOGIES

▶ Syndrome de Di GEORGE



▶ Syndrome d'alcoolisme fœtal (SAF)



▶ Syndrome de GOLDENHAR (microsomie hémifaciale)

▶ Syndrome Cardio-facial

▶ Trisomie 21



CLINIQUE

- Cyanose
- Souffle systolique pulmonaire
- Squatting
- Hippocratisme digital
- Malaises
- Souffle continu (circulation pulmonaire d'origine systémique)
- Polyglobulie
- Abscès cérébraux (formes évoluées)



RP



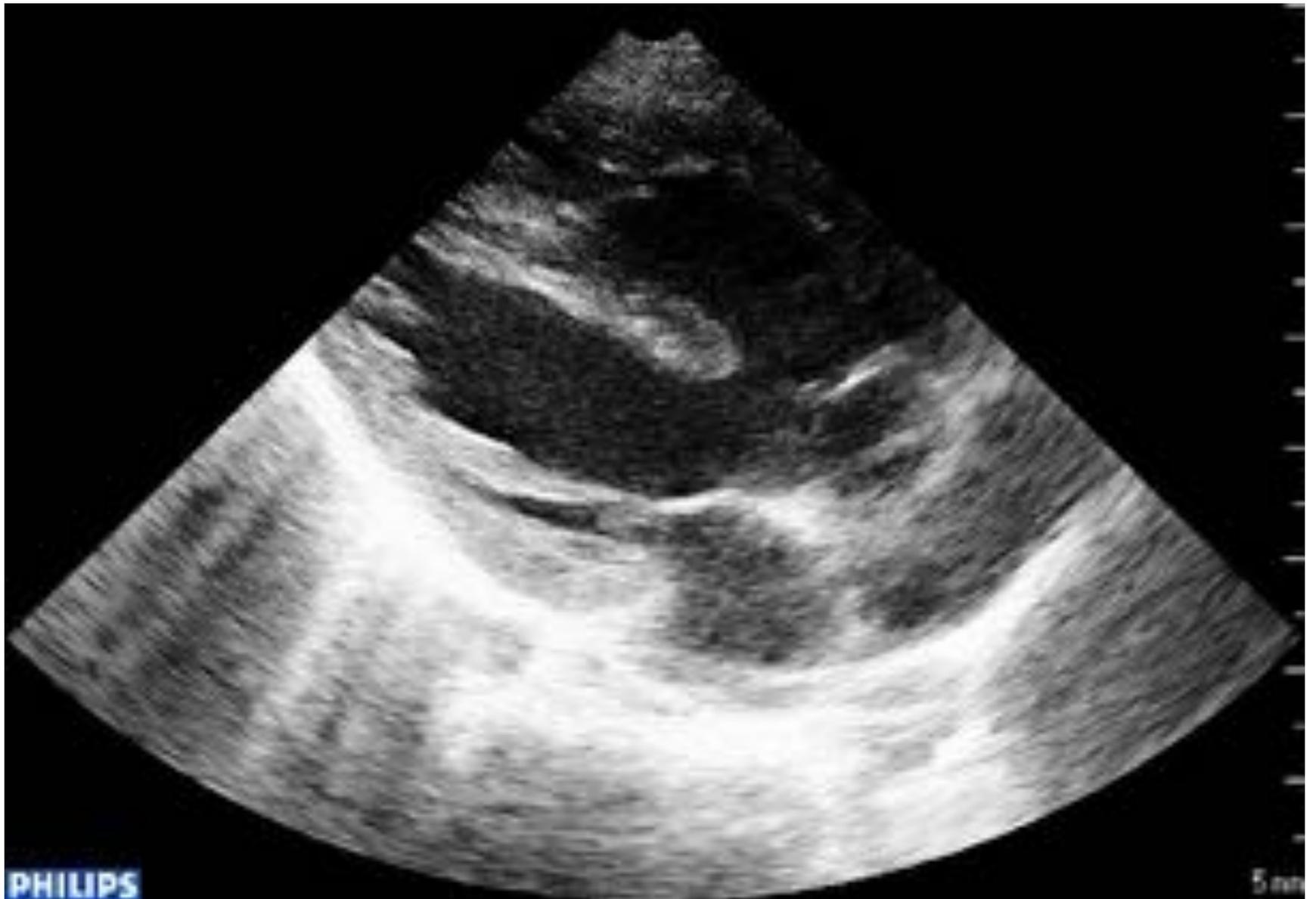
- Cœur en sabot
- Hypovascularisation pulmonaire

ECG

Surcharge VD



ETT



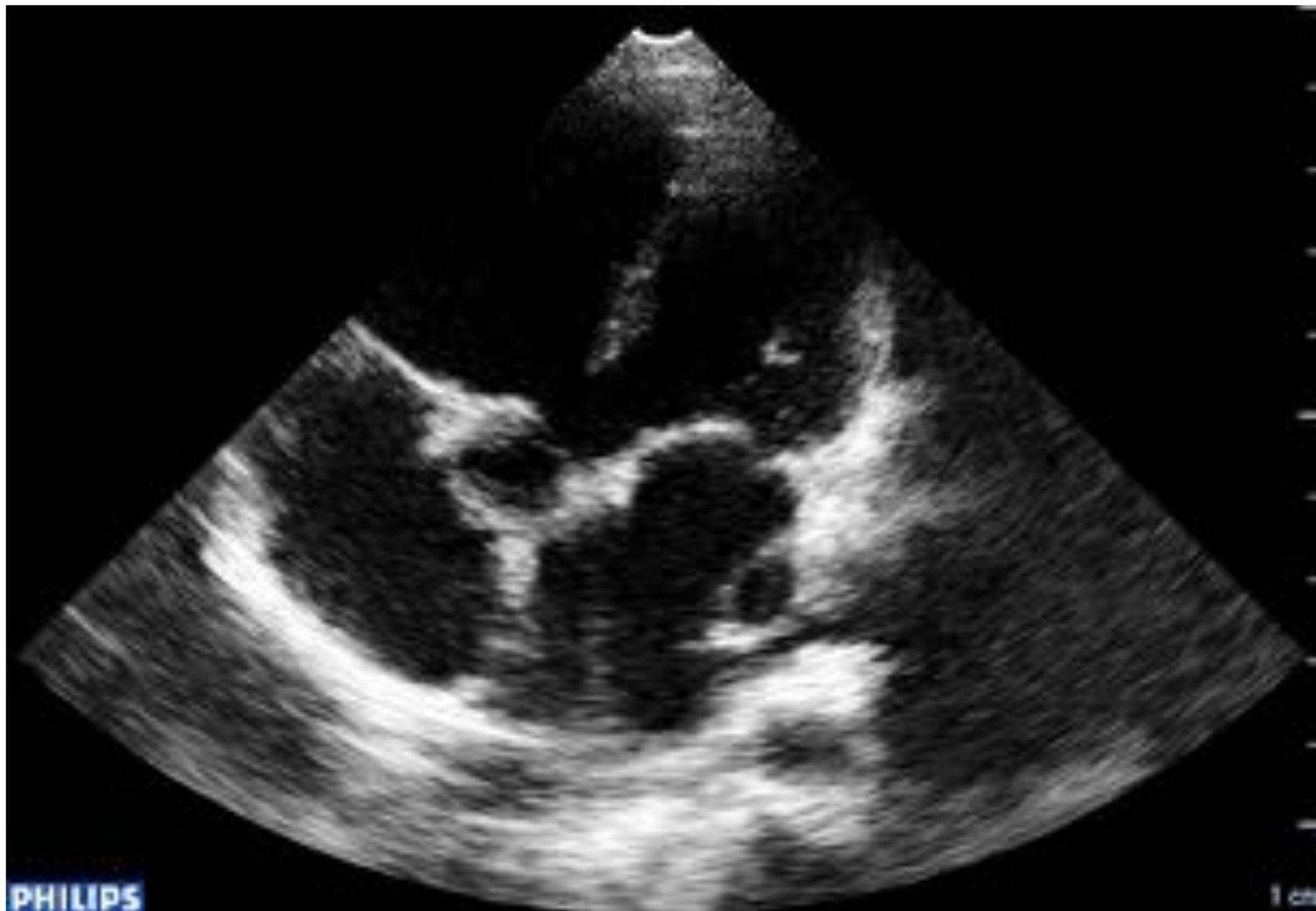
24/10/2013 18:33:03

0dB / IM : 0,86 / ITM : 1,09
CARDIO PED XI SIMP / CARDIO ENFANT* / 8V3

IR

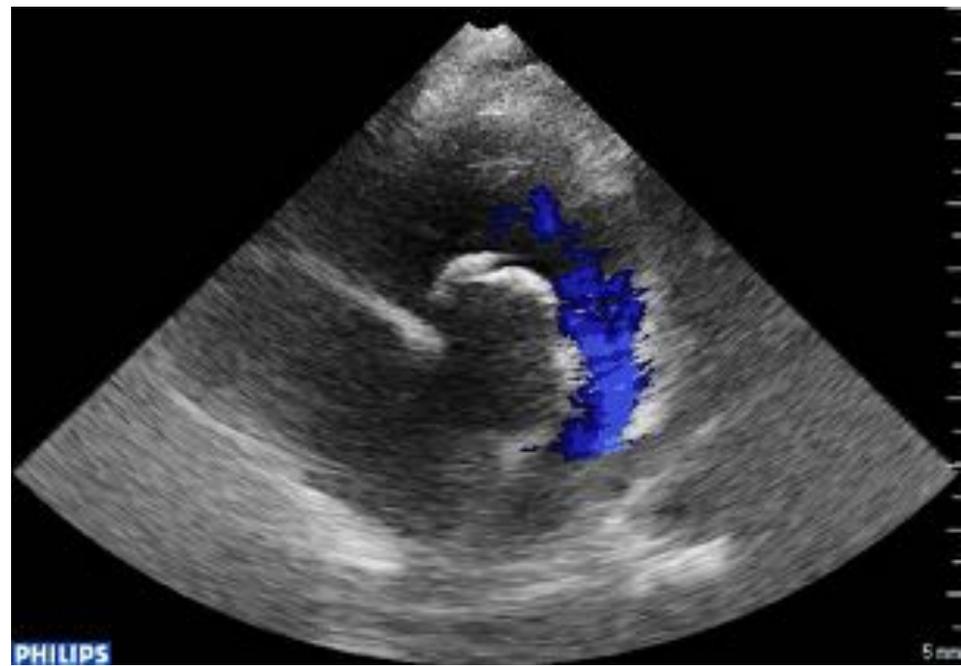
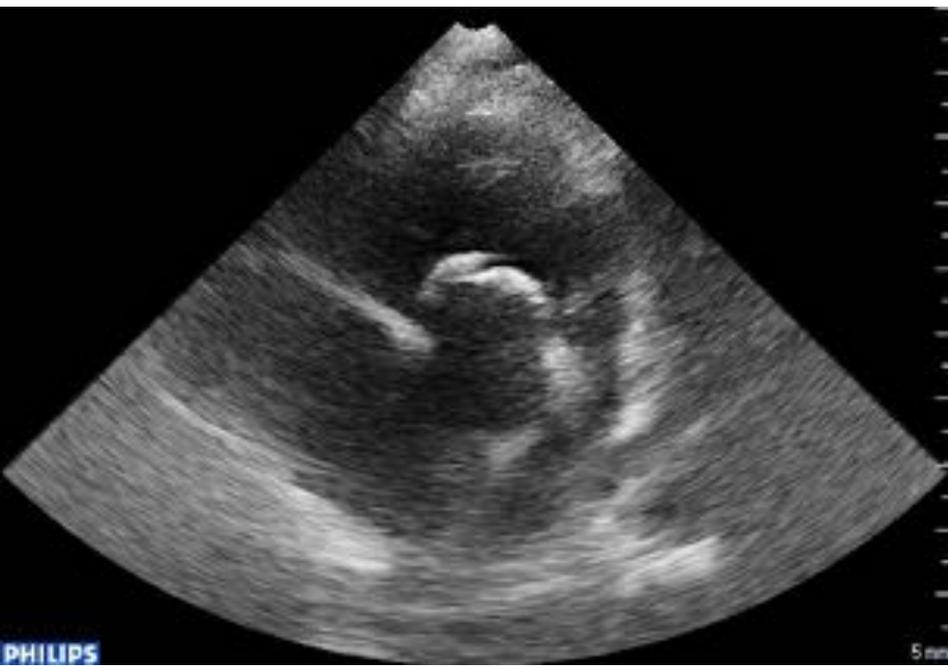
51 ips / 70 mm
136 bpm / NTHI Général
-----2D-----
H6.0MHz / 4 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 70 dB





PHILIPS

1 cm



24/10/2013 18:36:36

0dB / IM : 0,92 / ITM : 1,15
CARDIO PED XI SIMP / CARDIO ENFANT* / 8V3

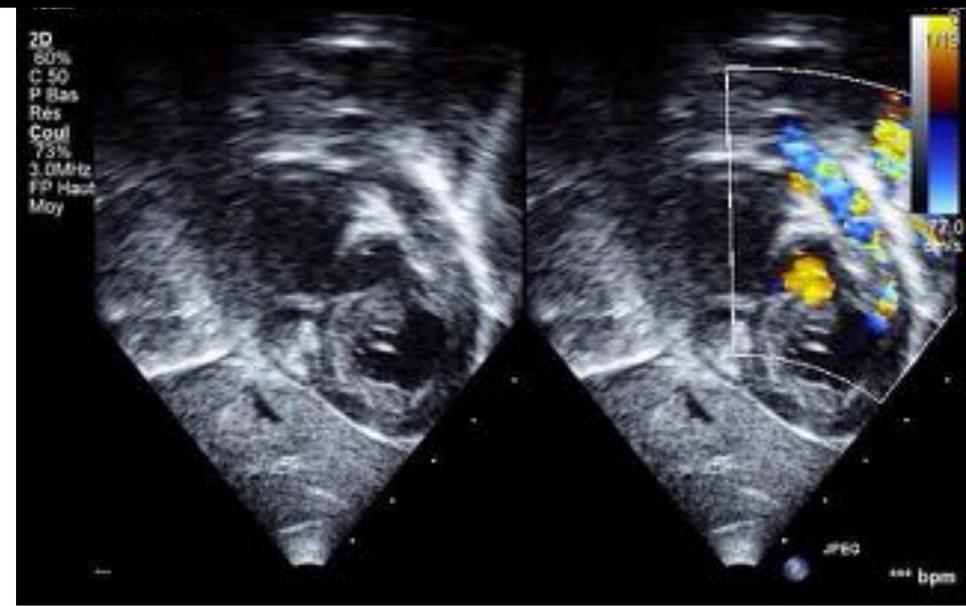
IR

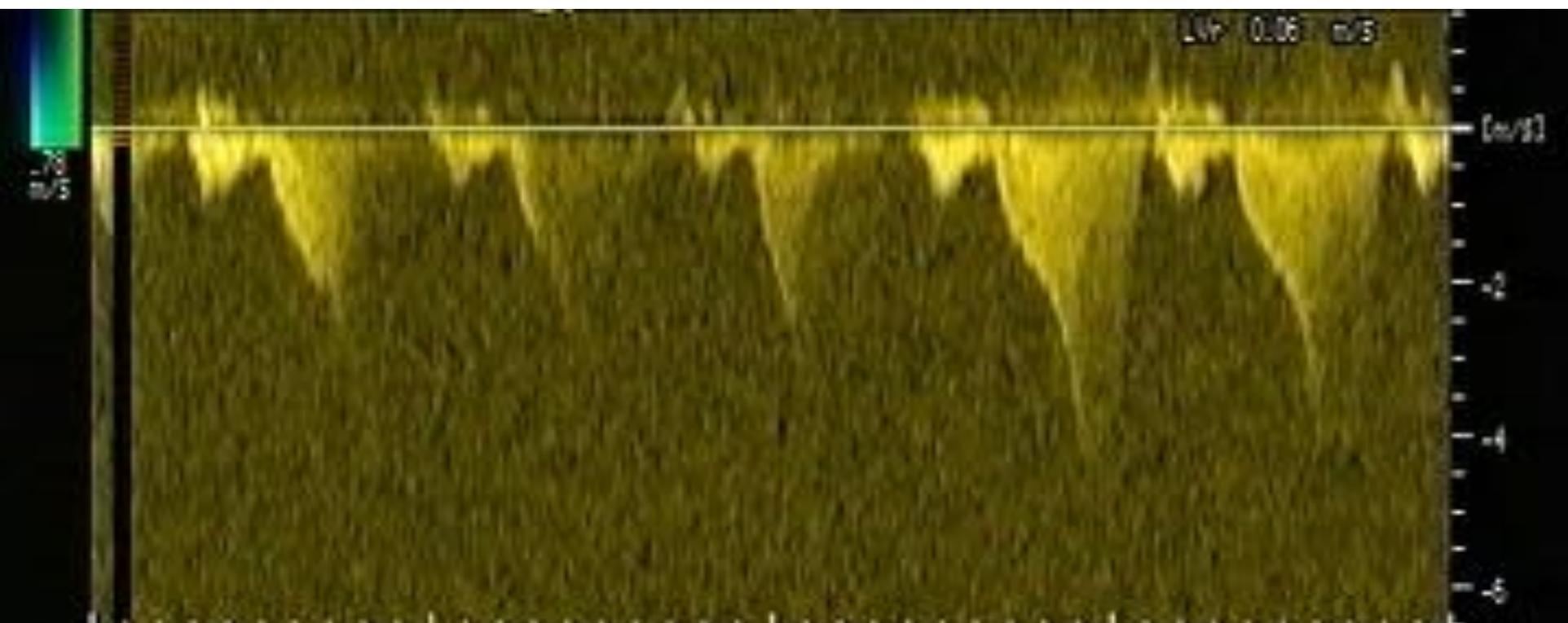
1,10 m/s

1,10 m/s

26 lps / 80 mm
131 bpm / Débit gén.
-----2D-----
H6.0MHz / 3 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 70 dB
--Couleur--
VDC / 3.5MHz
-5 dB





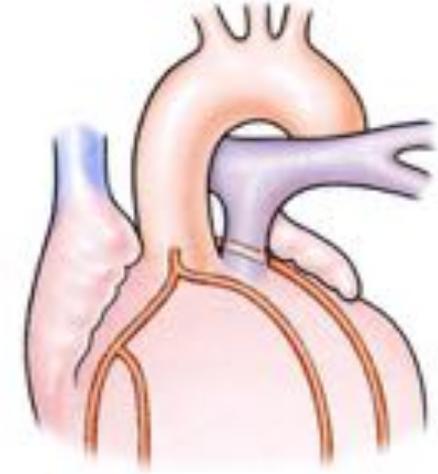
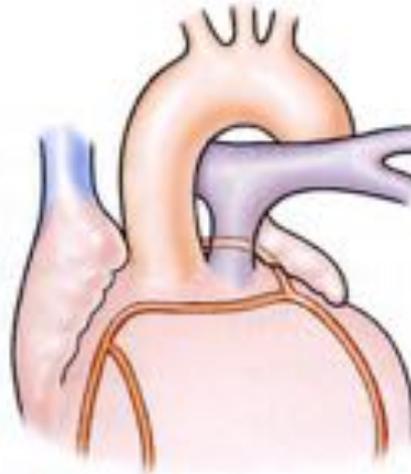
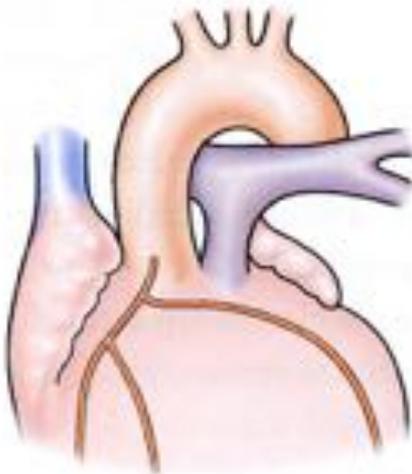
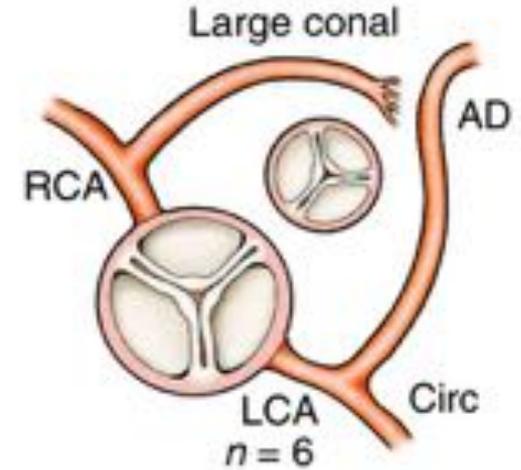
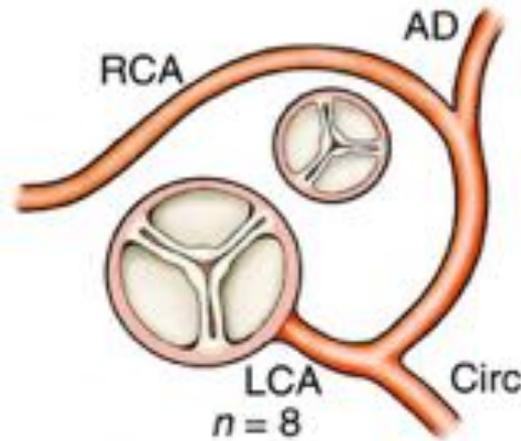
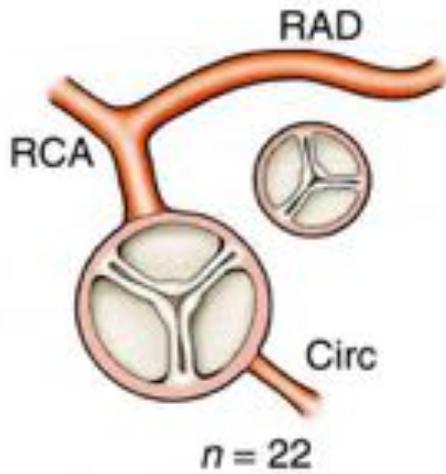


TDM



ANATOMIE CORONAIRE

+++





A LA NAISSANCE

- ▶ **Obstacle pulmonaire modéré :**

retour à domicile et cure complète vers 6 – 8 mois

- ▶ **Obstacle pulmonaire sévère :**

cardiopathie ductodépendante

⇒ Chirurgie palliative d'attente

CAT A LA NAISSANCE

Pas de prostaglandines d'emblée sauf si :

- Acidose métabolique
- Mauvaise tolérance
- $SaO_2 < 65\%$

MALAISE FALLOTIQUE

↗ Sténose infundibulaire

↘ Débit pulmonaire

Facteur déclenchant:

effort, hypovolémie, hypoxie, cathétérisme

Classiquement:

- Phase tonique : agitation, pleurs, augmentation de la cyanose
- Phase hypotonique : Teint gris, pâleur, polypnée, tachycardie, hypotonie, acidose

⇒ Diminution/ disparition du souffle

- Récupération progressive

TRAITEMENT DU MALAISE

- Calmer +++ (Valium parfois)
- Augmenter le retour veineux systémique (jambes en l'air, appuyer sur le foie)
- Remplissage vasculaire
- **Avlocardyl IV** (1mg dans 10 mL de sérum phy, pousser jusqu'à réapparition du souffle et diminution de la FC)
- Sédation (morphine)
- Curarisation
- Blalock en urgence (très rarement)
- **Prévention : Avlocardyl po** (2 mg/kg/j en 3 prises)

CHIRURGIE CLASSIQUE

- **Palliative (Blalock)**
 - Fallot irrégulier
 - Malaises
- **Cure complète : 6 – 8 mois**

Young infants with severe tetralogy of Fallot: Early primary surgery versus transcatheter palliation



Travis J. Wilder, MD,^a Glen S. Van Arsdell, MD,^{a,d} Lee Benson, MD,^{b,c} Eric Pham-Hung, BSc,^a Michael Gritti, BSc,^a Alexandra Page, BSc,^a Christopher A. Caldarone, MD,^{a,d} and Edward J. Hickey, MD^{a,d}

(J Thorac Cardiovasc Surg 2017;154:1692-1700)

453 patients

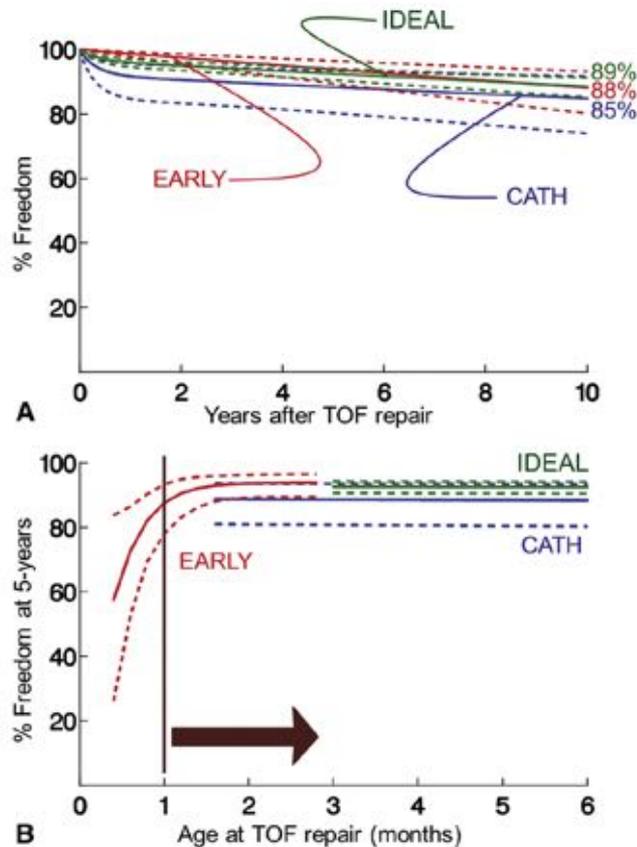


FIGURE 1. Risk-adjusted freedom from surgical reoperation (A) during overall follow-up and (B) as a nomogram depicting the 5-year reoperation relative to age at TOF repair. A, Risk-adjusted, 10-year freedom from any

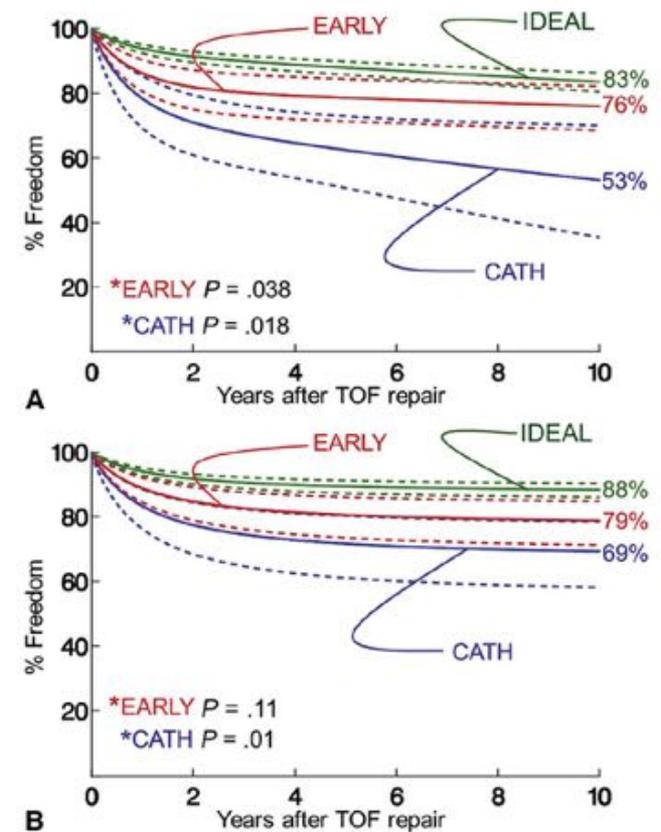
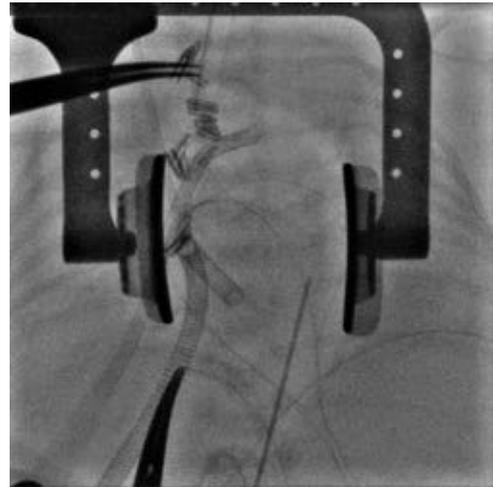
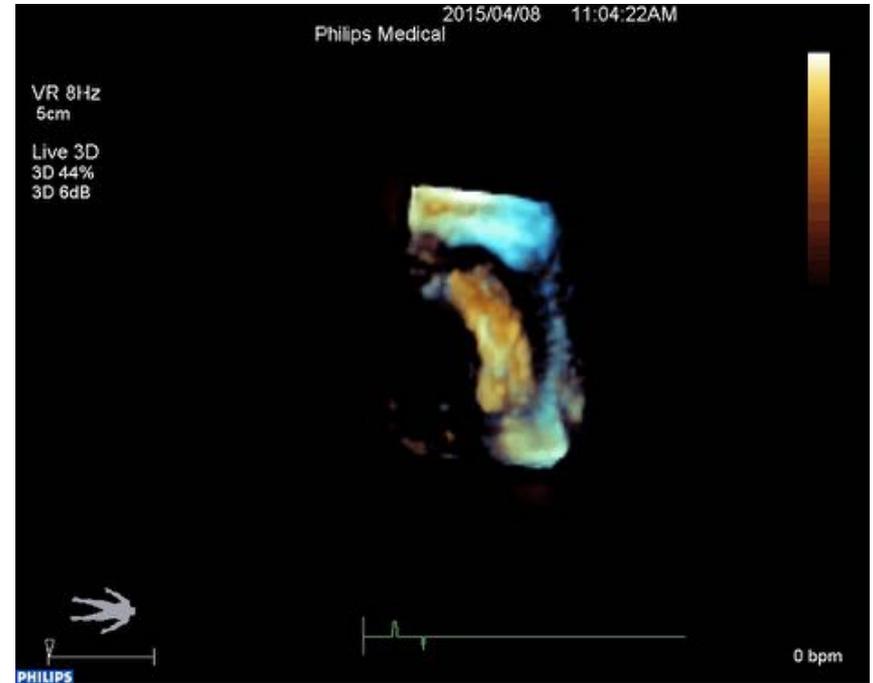
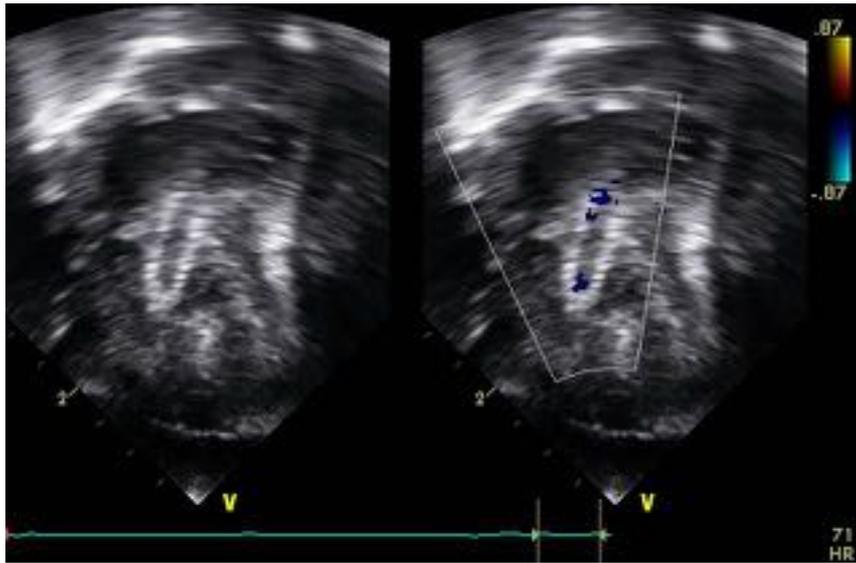


FIGURE 2. Freedom from (A) all catheter reinterventions and (B) branch pulmonary artery catheter reintervention. Risk-adjusted, 10-year freedom

TECHNIQUE HYBRIDE

- Patients de petit poids avec sténose infundibulaire serrée
- Approche trans-ventriculaire





BILAN PRE-OPERATOIRE

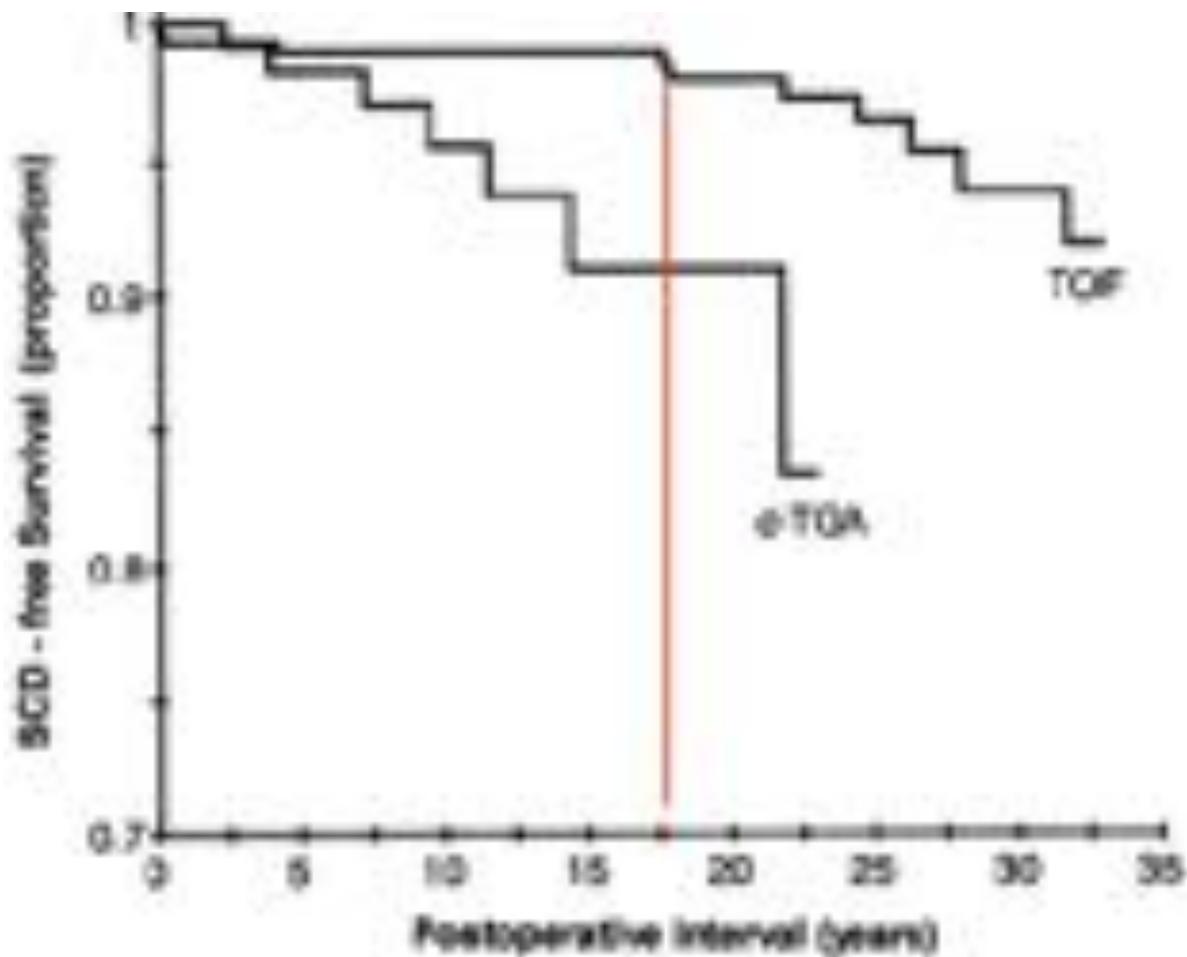
- **ETT:**

- nombre de CIV
- taille anneau/branches pulmonaires
- artères coronaires
- crosse de l'aorte

- **TDM**

- **Pas de KT**

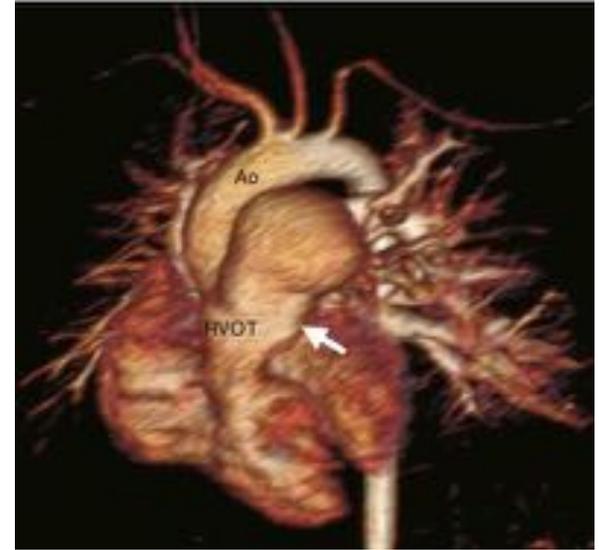
EVOLUTION



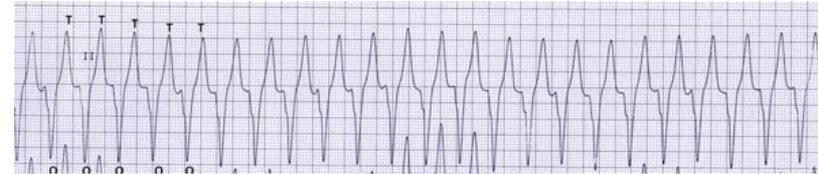
COMPLICATIONS A LONG TERME

Lésions résiduelles

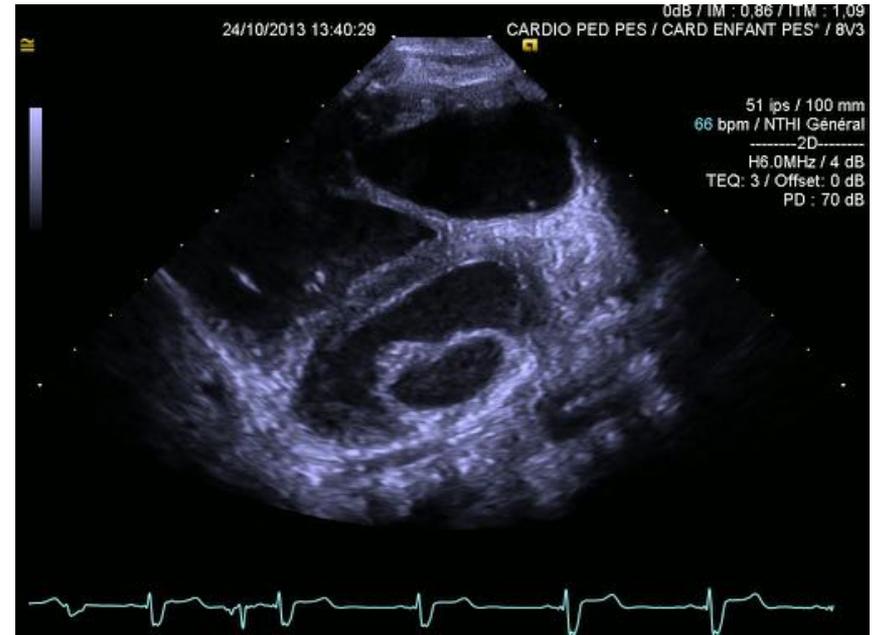
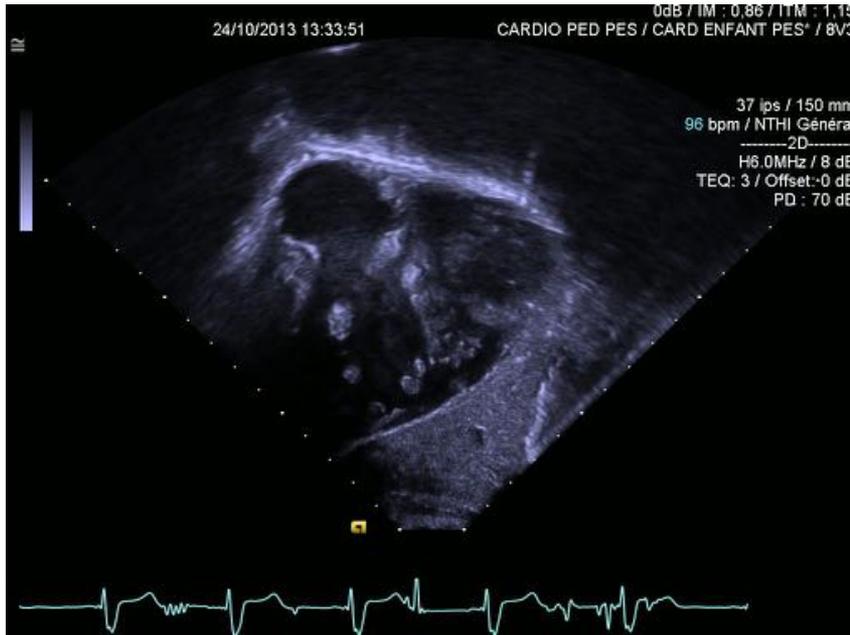
- IP
- Sténose pulmonaire
- Anévrisme infundibulaire



- Troubles du rythme
- Mort subite (taille QRS)



ANEVRYSME INFUNDIBULAIRE



ANEVRYSMES INFUNDIBULAIRES



REVALVULATION PULMONAIRE

QUAND ?



- Symptomes (Dyspnée, TDR)
- Asymptomatique et :
 - IP +++
 - VTD VD $> 150 \text{ mL/m}^2$
 - Anévrysme infundibulaire $> 40 \text{ mm}$