

Tétralogie de Fallot

Sophie Quennelle

Université de Paris Cité
sophie.quennelle@aphp.fr

DU de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale
18 janvier 2023

Plan de la présentation

① Épidémiologie

La plus fréquente des CPC cyanogènes
Génétique

② Définition

Définition
Embryologie
Classification

③ Diagnostic

Clinique
ECG
RT
ETT

④ Histoire de la maladie, prise en charge

Malaise de Fallot
Prise en charge chirurgicale
Suivi

Timéo, 3 jours, grossesse de déroulement normale, BAVEU, souffle systolique rude et râpeux au foyer pulmonaire, sat 87. Par argument de fréquence :

- A - canal artériel perméable
- B - tétralogie de fallot
- C - tronc artériel commun
- D - atrésie pulmonaire à septum ouvert
- E - communication interventriculaire

La plus fréquente des CPC cyanogènes

- Incidence annuelle : 1/35 000 naissances
- 7-10% des malformations cardiaques congénitales
- Étiologie multifactorielle
 - diabète maternel non traité
 - une phénylcétonurie
 - consommation d'acide rétinoïque
 - syndrome alcoolisme foetal
 - génétique

- Une anomalie génétique est retrouvée chez 25% des T4F
- Microdélétion **22q11** la plus fréquente
- Trisomie 21, 13 ou 18
- Mutation JAG1 (20p1.2 syndrome d'Alagille)
- NKX 2.5
- Syndrome de Goldenhar...

3% de récurrence familiale

Tétralogie

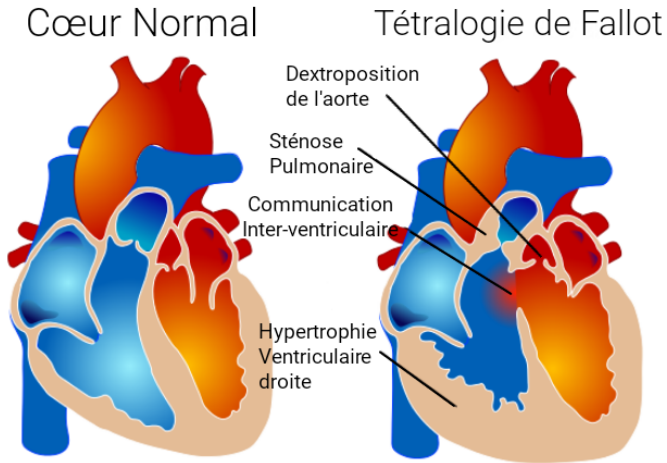


Figure – associations de la tétralogie de Fallot

Continuum embryologique

- Défaut de migration des cellules de crête neurale
- Le septum conal ne rejoint pas le septum musculaire interventriculaire
- CIV conoventriculaire entre les deux branches du Y de la bande septale
- vidéo n°1

T4F irrégulier

- Anomalie coronaire
- Sténose supra valvulaire
- CIV multiples

Peut compromettre la cure complète en un temps.

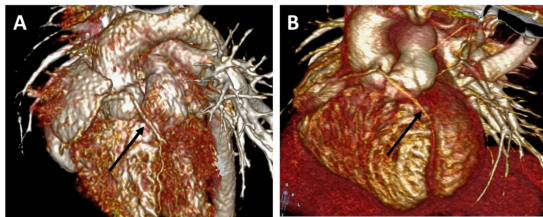


Figure – IVA naissant du sinus droit et barrant la voie droite
[Kakucs et al., 2022]

- Souvent anténatal (2/3 en île de France)
 - organisation de la naissance
- Clinique : souffle systolique rapeux au foyer pulmonaire et cyanose



Électrocardiogramme

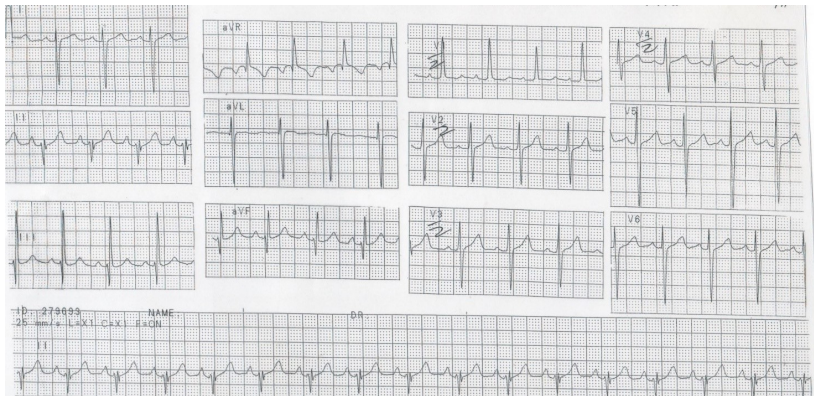


Figure – Onde P ample en DII, QRS déviés à droite : négatifs en DI et positifs en AVF, R V1 et S V6

Radiographie thoracique

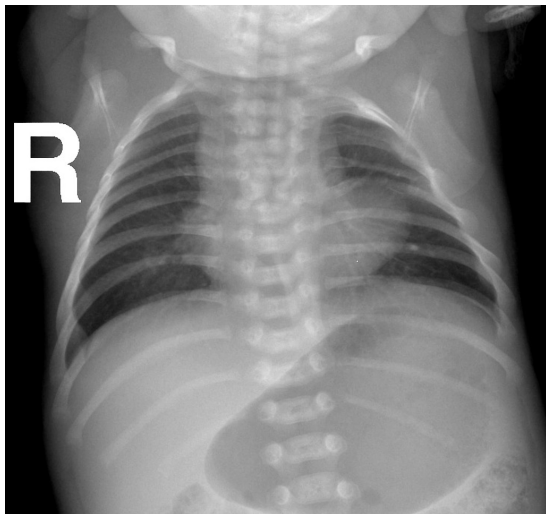


Figure – Coeur en sabot, poumons clairs

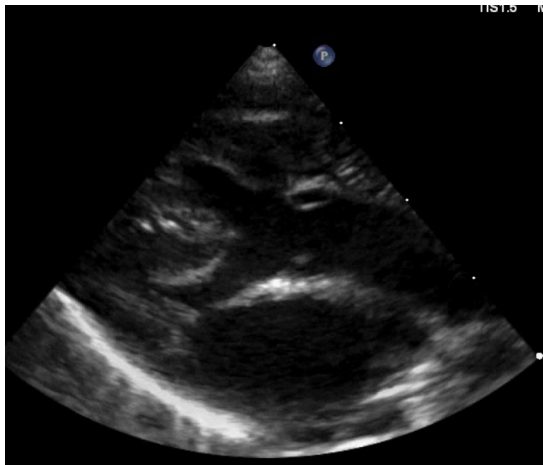


Figure – Boucle 1, 2 et 3

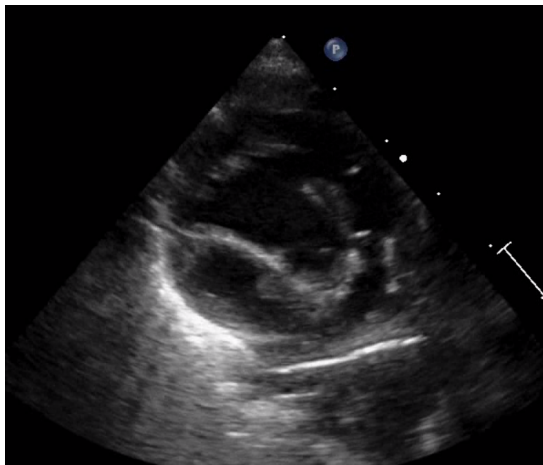


Figure – Boucle 1, 2 et 3

Échocardiographie - stenose pulmonaire

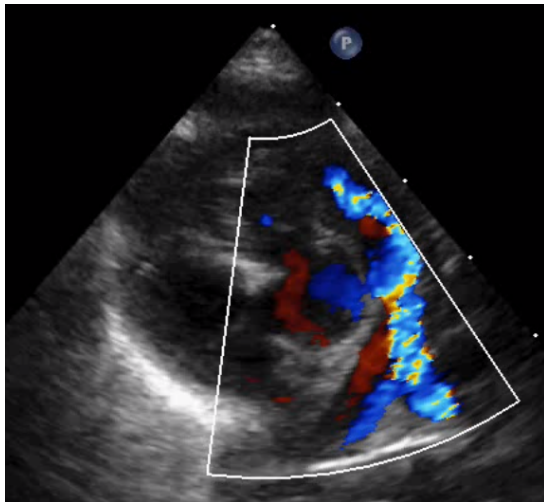


Figure – Boucle 4 et 5 - Obstacle valvulaire et infundibulaire

Échocardiographie - Aspect en lame de sabre

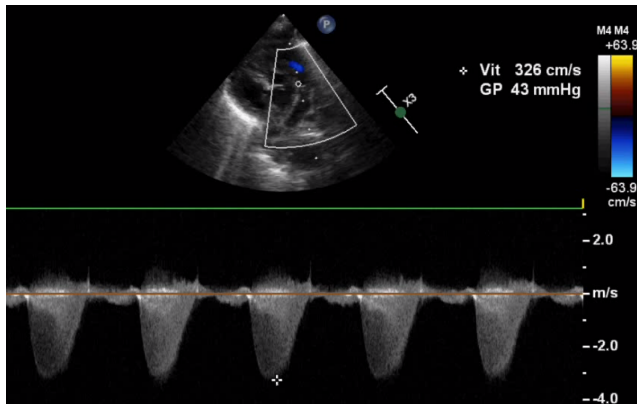


Figure – Obstacle valvulaire et infundibulaire

Échocardiographie - anomalies associées

- CIA ou PFO (10%)
- RVPA et sténose des VP
- Sténose des AP
- Dysplasie valvulaire pulmonaire (60%)
- Crosse aortique droite (25%)
- VCSG
- IVA naissance du sinus droit croisant l'infundibulum pulmonaire (10%)

Vous hospitalisez Timéo en néonate et alors que les IDE lui posent une voie il désature brutalement et perd connaissance, CAT?

- A - vous suspectez un malaise de Fallot
- B - la priorité est de poser une voie d'abord
- C - oxygène au masque +/- intubation
- D - squatting
- E - vous commencez par l'ausculter

Malaise de Fallot

- Effort, pleurs
- Tachycardie
- Le septum conal se plaque sur la voie d'éjection pulmonaire
- Obstacle flux pulmonaire
- Cyanose - pâleur - perte de connaissance



Figure – Malaise de Fallot

Malaise de Fallot - traitement

- Squatting
- Valium IR (0,5 mg/kg max 10 mg)
- Avlocardyl IV 1 ampoule (5ml = 5mg) :
 - diluer 1 ml=1 mg d'Avlocardyl dans 4 ml de G5%.
 - IVL 0.5ml par 0.5mL jusqu'à réapparition du souffle
- Perfusion, surveillance glycémie
- Calmer l'enfant, éviter les efforts et les pleurs

Stratégie chirurgicale

- Fallot régulier : idéalement 3 mois 4 kilos
- sous CEC, arrêt cardioplégique du coeur, en hypothermie contrôlée
- fermeture de la CIV
- ouverture de la voix VD AP :
 - anneau fendu
 - valve conservée

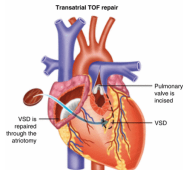


Figure – Cure complète

Stratégie chirurgicale

- Malaises avant 1 mois avant 3.5kg : chirurgie palliative
 - Blalock
 - Ouverture VD-AP

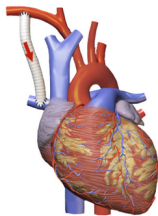


Figure – Blalock–Thomas–Taussig shunt

- Irrégulier : timing de la chirurgie en fonction des anomalies associées et de la tolérance.

Surveillance après réparation

- ETT : réparation, fuite, fonction
- Fuite pulmonaire libre bien tolérée pendant l'enfance
- En cas de dilatation VD : envisagera la valvulation de la voie VD AP
- Holter ECG : TDR sur cicatrices infundibulaire et atriale
- Épreuve d'effort

- Examen de référence pour le VD
- Volume et fonction VG et VD
- Viabilité et fibrose
- Quantification de la fuite pulmonaire
- Anatomie précise de la voie droite
- AP et collatérales Ao-pulmonaire
- Après 10 ans, tous les 3 ans.

Risque rythmique

- Tachycardie atriale par réentrée sur cicatrice d'atriotomie (30%)
- Tachycardie ventriculaire (10%)
 - cicatrice ventriculotomie droite (antéro-VD)
 - à travers le septum conal (face D du septume)
- BAV complet plus rare
- Mort subite 0.2% par an
- QRS > 180ms facteur prédictif de MS/TDR

Risque rythmique

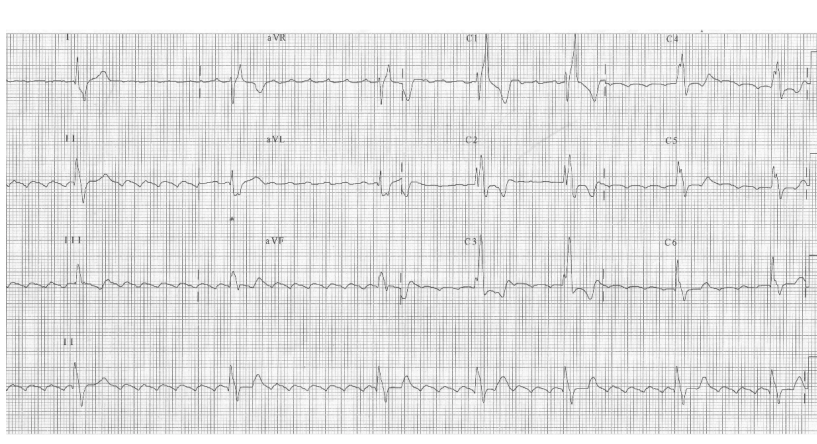


Figure -?

Risque rythmique

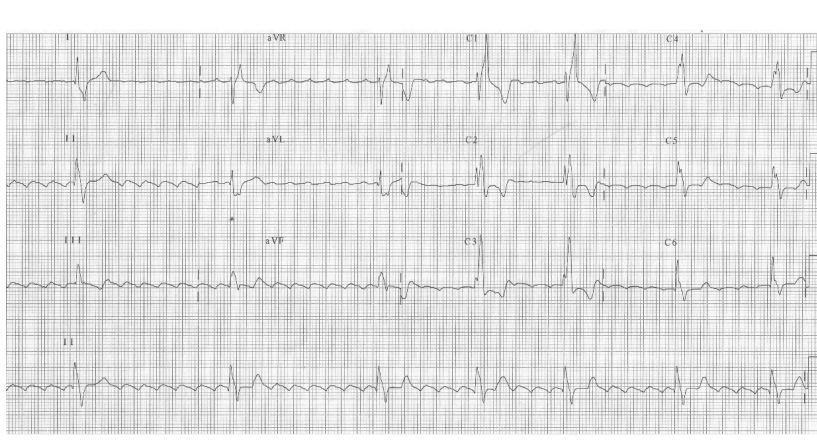


Figure – Flutter + BBD

Risque rythmique



Figure – BBD fragmenté, 180ms [Waldmann and al, 2021]

Facteurs de risque rythmiques

- QRS > 180ms
- Fuite pulmonaire sévère
- Fuite tricuspide sévère
- Dilatation VD
- FEVG

Indications de ré-intervention

- Valvulation pulmonaire
- Dilatation aortique

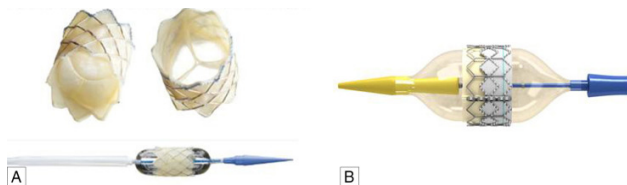


Figure – Valve percutanée

Indications de valvulation pulmonaire

- Obstacle pulmonaire
 - PVD > 2/3 TAS
- Fuite pulmonaire
 - Capacité d'effort <65% de la théorique
 - VTD VD > 150ml/m²
 - Dysfonction VD

Faisabilité de la valvulation percutanée

- Poids > 25kg
- Taille et morphologie du conduit favorables
- Intérêt de l'IRM +++

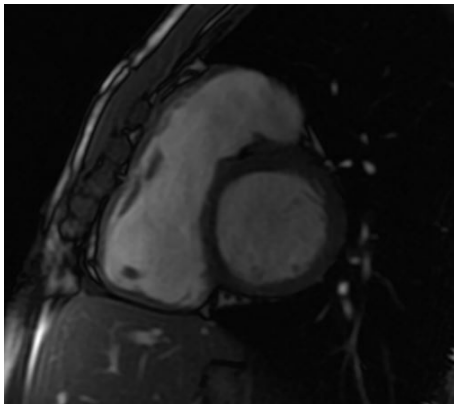


Figure –

Valvulation percutanée

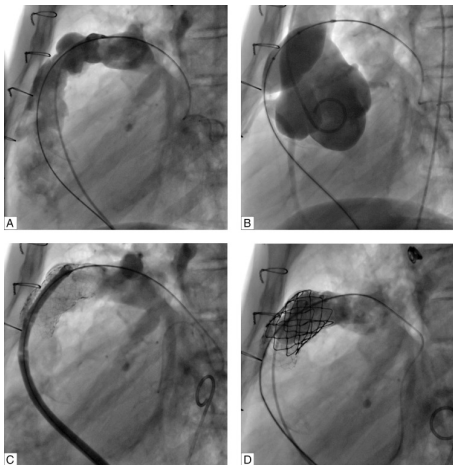


Figure – Valvulation pulmonaire percutanée [Malekzadeh-Milani S. and al, 2017]

Valvulation percutanée

vidéo

- La cardiopathie cyanogène la plus fréquente
- Cure complète chirurgicale à 3 mois (<2% de mortalité post-op immédiate pour les formes régulières)
- Chirurgie palliative en cas de cyanose / malaise néonataux et pour les formes irrégulières
- Bon pronostic mais TDR et fuite pulmonaire à long terme.