

331 – II LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DE L'ENFANT

Docteur Daniel ROUX 2002

Les progrès de ces dix dernières années sont issus de deux éléments :

- le diagnostic précoce voire anté-natal grâce à l'échographie fœtale ;
- les progrès de la réanimation et de la chirurgie qui permettent d'opérer les enfants plus tôt et de réaliser d'emblée des réparations anatomiques.

I - LA CHIRURGIE DES SHUNTS GAUCHE-DROIT

I.1) Les communications inter-auriculaires (CIA) de type Ostium Secundum

Elles peuvent rester très longtemps asymptomatiques, cependant, le risque de développer une hypertension artérielle pulmonaire oriente vers un traitement chirurgical avant l'âge de 5 ans. L'intervention est réalisée sous Circulation Extra-Corporelle (CEC), elle consiste à fermer la CIA grâce à un patch en péricarde autologue. Certaines formes, en particulier celles situées à la partie centrale du septum inter-auriculaire, peuvent bénéficier d'un cathétérisme interventionnel permettant la mise en place d'une ombrelle.

I.2) Les communications inter-ventriculaires (CIV)

Les petites CIV (maladie de Roger) sont respectées, par contre, les CIV larges avec hypertension artérielle pulmonaire doivent être opérées avant l'âge de deux ans, il est en de même pour les CIV qui sont hautes, sous la valvule aortique en raison du risque de survenue d'insuffisance aortique. L'intervention consiste à fermer la communication inter-ventriculaire grâce à un patch. Les CIV péri-membraneuses ou bien celles situées dans le septum d'admission sont abordées par voie trans-atriale droite en soulevant le feuillet septal de la tricuspide. Les autres CIV sont abordées par ventriculotomie droite. Enfin, les CIV multiples font l'objet d'un cerclage de l'artère pulmonaire

I.3) Le canal atrio-ventriculaire (CAV) partiel

Il associe une CIA de type Ostium Primum et une insuffisance mitrale par une fente sur la valve antérieure. L'indication d'un traitement chirurgical est formelle chez l'enfant, la fermeture de la CIA ne pose pas de problème techniques, par contre, la plastie mitrale peut laisser persister un certain degré de fuite.

I.4) Les autres shunts gauche-droit

- Les canaux artériels qui doivent être opérés dès leur découverte, le traitement se fait par section et suture. Les formes de taille moyenne peuvent bénéficier d'un cathétérisme interventionnel par mise en place d'endoprothèse occlusive.
- Les fistules aorto-pulmonaires qui sont fermées sous CEC après avoir abordé la lumière de l'artère pulmonaire.
- Les fistules coronaro-cardiaques se situent en général entre la coronaire droite et l'oreillette droite, ou la coronaire droite et le ventricule droit, elles sont fermées par voie endocardiaque.

II - LES CARDIOPATHIES CYANOGENES

II.1) La tétralogie de Fallot

II.1.1) La réparation complète est effectuée entre l'âge de 1 et 2 ans. Les formes avec syncope ou cyanose doivent être opérées plus tôt, une coronarographie pré-opératoire est utile pour préciser la distribution coronaire et évaluer la taille des branches des artères pulmonaires.

L'intervention consiste à fermer la communication inter-ventriculaire et à lever l'obstacle pulmonaire, souvent par mise en place d'un patch d'élargissement.

Les résultats sont bons, souvent au prix d'une insuffisance valvulaire pulmonaire qui après plusieurs dizaines d'années pourra donner une dilatation du ventricule droit.

Les mauvais résultats proviennent essentiellement de conditions anatomiques particulières à type de CIV multiples, de sténose de l'artère pulmonaire ou bien d'association de type CAV + Fallot.

Les atrésies pulmonaires avec CIV sont réparables quand les branches pulmonaires sont perméables, il faudra, dans ce cas, mettre un tube valvé entre le ventricule droit et la bifurcation des artères pulmonaires.

II.1.2) Les anastomoses palliatives sont de type Blalock modifié réalisées grâce à un tube en Goretex implanté entre l'artère sous-clavière et une des deux branches de l'artère pulmonaire, cette intervention est réservée aux Fallots irrégulier.

II.2) La trilogie de Fallot, ici l'attitude thérapeutique dépend essentiellement du ventricule droit, soit, il est bien développé et on peut réaliser une valvulotomie et fermer la communication inter-ventriculaire, soit le ventricule droit est hypoplasique et il faut réaliser alors une anastomose de type Blalock et plus tard une dérivation de type cavo-pulmonaire.

II.3) La transposition simple des gros vaisseaux : comme son nom l'indique, l'aorte est issue du ventricule droit et l'artère pulmonaire est issue du ventricule gauche. La survie du nouveau-né tient au fait que le canal artériel est perméable et qu'il y a un shunt à l'étage auriculaire qui doit souvent être élargi grâce à un cathéter à ballonnet (Rashkind).

Autrefois, le traitement chirurgical consistait à réaliser des interventions de Mustard ou de Senning qui sont des techniques qui consistent à amener le sang veineux systémique vers l'oreillette gauche et le sang veineux pulmonaire vers l'oreillette droite, cependant, les mauvais résultats de ces techniques les ont fait abandonner au profit du Switch. Cette intervention consiste en une réparation anatomique en remettant l'aorte et les artères coronaires sur le ventricule gauche et l'artère pulmonaire sur le ventricule droit.

II.4) Les transpositions complexes des gros vaisseaux :

il s'agit d'une transposition des gros vaisseaux associée à une communication inter-ventriculaire ;

ou bien d'une transposition des gros vaisseaux associée à une communication inter-ventriculaire et à une sténose pulmonaire ; ici, on pourra réaliser une réparation endo-ventriculaire.

II.5) Les autres cardiopathies cyanogènes :

II.5.1) l'atrésie tricuspide qui relève d'un traitement par dérivation atrio-pulmonaire de type Fontan, dans ce cas, c'est l'oreillette droite qui joue le rôle de ventricule droit, c'est dire que le résultat sera fonction des résistances artériolaires pulmonaires qui doivent être très basses

II.5.2) le ventricule unique ; ici, le traitement sera effectué par une anastomose de type bicavo-bipulmonaire

II.5.3) le ventricule droit à double issue : les techniques de réparation sont \pm complexes selon la proximité de l'aorte et de la communication inter-ventriculaire allant de la simple fermeture d'une communication inter-ventriculaire incluant l'aorte sur le versant gauche du patch à des techniques proches de celles de la transposition des gros vaisseaux

II.5.4) le retour pulmonaire veineux anormal total : c'est une urgence néo-natale, elle va consister à réaliser une anastomose entre le carrefour des veines pulmonaires et le toit de l'oreillette gauche. Le pronostic post-opératoire sera essentiellement fonction des crises d'hypertension artérielle pulmonaire

II.5.5) le truncus arteriosus : sa réparation doit être précoce afin d'éviter la survenue d'une hypertension artérielle pulmonaire fixée. Le traitement chirurgical va consister à fermer la communication inter-ventriculaire et à restaurer une voie d'éjection du ventricule droit souvent en utilisant un tube valvé bioprothétique

II.5.6) la Maladie de Ebstein : seules les formes cyanogènes sont opérées. On réalisera, soit une plastie de la valve tricuspide, soit la mise en place d'une bioprothèse.

III - LA TRANSPLANTATION CARDIAQUE ET CARDIO-PULMONAIRE

Les cardiopathies non viables décelées par l'échographie fœtale font en général l'objet d'une interruption de grossesse, donc l'indication d'une transplantation ne peut se poser que chez des enfants qui ont subi des interventions palliatives multiples et dont la gravité hémodynamique laisse prévoir une issue fatale à brève échéance.

La transplantation cardio-pulmonaire peut être envisagée dans deux cas :

- soit dans les syndromes d'Eisenmenger
- ou dans les cardiopathies avec absence d'artère pulmonaire

Mais, l'indication est très difficile à poser car ces cardiopathies sont compatibles avec de très longues années de survie.

IV - LA CHIRURGIE DES OBSTACLES

IV.1) La coarctation de l'aorte : la forme habituelle comportant une sténose courte, doit être opérée avant l'âge de 2 ans, la réparation se faisant par une anastomose termino-terminale. Les résultats sont favorables, cependant, il n'est pas rare d'observer des hypertensions artérielles résiduelles même en l'absence de recoarctation.

Il existe cependant des cas particuliers, chez le nourrisson avec une hypoplasie relative de l'arche nécessitant une plastie d'élargissement. Les coarctations avec large canal artériel qui doivent être opérées plus précocement.

L'association d'une coarctation avec une communication inter-ventriculaire qui nécessite, soit une intervention en deux temps, d'abord cure de la coarctation et mise en place d'un cerclage puis dans un deuxième temps, levée du cerclage et fermeture de la communication inter-ventriculaire.

IV.2) Le rétrécissement aortique orificiel : le rétrécissement aortique du nourrisson peut être mal toléré et nécessiter dès les premiers jours, soit une valvulotomie transventriculaire gauche, soit une dilatation par ballonnet.

IV.3) Le rétrécissement aortique sous-orificiel : il peut s'agir d'un diaphragme dont la résection sera chirurgicalement facile ; par contre, tout différent est le rétrécissement d'un tunnel qui est une véritable hypoplasie diffuse de la région sous-orificielle qui va nécessiter des interventions chirurgicales lourdes de type Konno qui sont des interventions d'élargissement.

IV.4) Le rétrécissement aortique supra-orificiel : il sera opéré par mise en place d'un patch d'élargissement losangique sur l'aorte ascendante.

IV.5) Le cœur tri-atrial : qui peut être découvert à tout âge, le diagnostic est aujourd'hui facile et la résection chirurgicale du diaphragme intra-auriculaire gauche assure une guérison complète.

IV.6) Les autres malformations :

IV.6.1) la naissance normale de la coronaire gauche : elle entraîne souvent un infarctus du myocarde dès les premières semaines de vie, la réimplantation de la coronaire gauche sur l'aorte doit se faire le plus précocement possible

IV.6.2) Les anomalies des arcs aortiques : elles ne doivent être opérées que si elles entraînent des troubles respiratoires ou digestifs liés à la compression oeso-trachéale, il s'agit en général de double arc complet. L'intervention consiste à sectionner l'arc le plus petit pour libérer l'axe aéro-digestif

IV.6.3) L'artère pulmonaire gauche aberrante : dans cette malformation, l'artère pulmonaire gauche née de l'artère pulmonaire droite passe entre trachée et œsophage pour gagner le côté gauche, elle entraîne des troubles compressifs. L'intervention consiste à la sectionner et après l'avoir décroisée, la réimplanter sur le tronc de l'artère pulmonaire.

CONCLUSION

A quelques exceptions près, la plupart des cardiopathies congénitales sont aujourd'hui opérées avant la deuxième année de vie.

Ceci évite des morts subites dans les premières semaines ou dans les premiers mois de vie.

De plus, les enfants peuvent avoir une scolarité normale et éviter aux parents l'angoisse de l'attente d'une intervention.

Il n'en reste pas moins que tous les enfants opérés doivent faire l'objet d'une surveillance cardiologique attentive au long cours.