

La Tétralogie de Fallot : du nouveau ?

Sigal-Cinqualbre A

La Tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque congénitale relativement fréquente (10 % des cardiopathies congénitales). Elle associe obstacle sur la voie d'éjection pulmonaire, communication inter-ventriculaire, racine aortique « à cheval » sur le septum inter-ventriculaire, et hypertrophie ventriculaire droite.

Le diagnostic repose sur les résultats des radiographies pulmonaires, des électrocardiogrammes et des échocardiogrammes. L'échocardiogramme permet de poser définitivement le diagnostic qui est chirurgical. Environ la moitié des patients sont maintenant diagnostiqués dans la période prénatale. Le diagnostic différentiel inclut les causes pulmonaires primaires de cyanose, ainsi que les autres lésions cardiaques cyanosantes, telles que la sténose pulmonaire critique et la transposition des gros vaisseaux (voir ces termes). Les nouveau-nés dont le flux pulmonaire diminué dépend de la perméabilité du canal artériel doivent recevoir des prostaglandines pour le maintenir ouvert jusqu'à l'intervention chirurgicale. L'intervention initiale peut être palliative, créant chirurgicalement un shunt systémico-pulmonaire, mais la tendance, dans les centres d'excellence, est à l'augmentation du nombre de chirurgies reconstructives néonatales. Les centres qui préfèrent le traitement palliatif néonatal réalisent la réparation complète de la malformation lorsque l'enfant est âgé de 4 à 6 mois.

Si le diagnostic initial est échographique, l'imagerie en coupes a pris une place importante dans l'évaluation préopératoire de ces patients. Elle apporte des informations au chirurgien, afin de préciser les éléments anatomiques qui vont conduire le geste de réparation. Outre l'analyse morphologique tridimensionnelle des gros vaisseaux, elle va permettre d'évaluer les artères coronaires. En effet 5 à 12 % des enfants vont présenter une anomalie coronaire associée. Elle permet également l'évaluation des collatérales systémiques. L'angiographie diagnostique n'a plus sa place dans la prise en charge habituelle de cette pathologie.

Le suivi de patients nés il y a trente ans révèle un taux de survie de plus de 85 %. Les problèmes chroniques rencontrés actuellement par ces patients incluent une régurgitation pulmonaire, une récurrence de la sténose pulmonaire et des arythmies ventriculaires. L'IRM cardiaque a pris une place importante dans le suivi de ces patients : évaluation de la fonction ventriculaire droite, marqueur essentiel de surveillance et évaluation de la régurgitation pulmonaire.

L'imagerie interventionnelle, avec le développement de la valvuloplastie percutanée, représente la dernière innovation dans la prise en charge thérapeutique de ces enfants devenus adultes.

Etant donné les progrès de la prise en charge médicale et de la chirurgie, la morbidité et la mortalité des patients devraient être significativement améliorées.