



Article Original

Profil Clinique Initial, Traitement Chirurgical et Évolution de 17 Enfants Maliens Porteurs de Tétralogie de Fallot Pris en Charge dans le Cadre d'un Programme Humanitaire

Preoperative Clinical Profile, Surgical Treatment and Outcome of 17 Malian Children with Tetralogy of Fallot Cared for in a Humanitarian Program

Traore Alhadji¹, Sogodogo Adama¹, Diarra Boubacar¹, Sidibé Noumou¹, Dakoua Marie René¹, Camara Hamidou¹, Ba Hamidou Oumar¹, Sangaré Ibrahima¹, Dembelé Mamadou¹, Menta Ichaka¹, Camara Youssouf²

1. Centre Hospitalier Universitaire
Gabriel Touré de Bamako / Mali
2. Centre Hospitalier Universitaire de
Kati - Bamako / Mali

Auteur correspondant : Dr
TRAORE Alhadji
Service de cardiologie hôpital Gabriel
TOURE Bamako / Mali.
Email : alhadji_t@yahoo.fr
Tél : (223) 76 03 83 64

Mots-clés : Tétralogie de Fallot, profil
épidémiologique, clinique,
thérapeutique, suivi, enfants maliens

Keywords: Tetralogy of Fallot,
epidemiological profile, clinical,
therapeutic, monitoring, malian
children.

Article history

Submitted: 15 November 2024
Revisions requested: 7 December
2024
Accepted: 24 December 2024
Published: 27 December 2024

RÉSUMÉ

Introduction. L'objectif était de décrire le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et le suivi de 17 enfants opérés pour Tétralogie de Fallot. **Population et Méthodes.** Etude rétrospective, portant sur les dossiers médicaux d'enfants vus en consultation au CHU Gabriel Toure de Bamako de janvier 2018 à juin 2024 et, opérés pour tétralogie de Fallot. **Résultats.** Notre population était constituée de 17 enfants d'origine malienne. Les signes cliniques observés avant la chirurgie cardiaque étaient : cyanose, hippocratismes digitaux, squatting à l'effort, dyspnée d'effort, malaises anoxique, souffle systolique, asthénie. Les signes sur la radiographie thoracique étaient un cœur de volume normal, une silhouette cardiaque en « sabot », un arc moyen gauche rectiligne, les poumons clairs. L'ECG notait un axe droit, une surcharge ventriculaire droite, une onde T positive en V1. L'échocardiographie a objectivé une communication inter ventriculaire par mal alignement, une aorte dilatée « à cheval » sur le septum, une sténose infundibulopulmonaire. L'hémogramme a trouvé une polyglobulie et une microcytose. Sur le plan chirurgical, 15 enfants ont bénéficié d'une cure complète de Fallot et 2 enfants de l'anastomose Blalock-Taussig-Thomas. La mortalité peropératoire était nulle et les patients pauci symptomatiques. Le taux de perdus de vue était de 0% après un suivi de 5 ans. **Conclusion.** La surveillance clinique et échographique est essentielle pour dépister les patients à risque rythmiques et, de retenir les indications de ré interventions chirurgicales, de conseiller le niveau d'activité sportive et d'autoriser ou non une grossesse.

ABSTRACT

Introduction. The objective was to describe the epidemiological, clinical, therapeutic profile and follow-up of 17 children suffering from Tetralogy of Fallot and having undergone surgical intervention. **Methods.** This was a retrospective study, covering the medical records of children seen in cardio-pediatric consultation at the Gabriel TOURE University Hospital in Bamako from January 2018 to June 2024. **Results.** Our population consisted of 17 children (9 boys and 8 girls), all of Malian origin. The clinical signs observed before cardiac surgery were: cyanosis, clubbing, squatting on exertion, dyspnea on exertion, anoxic discomfort, systolic murmur, and asthenia. The chest x-ray showed: a heart of normal volume, a "shoe" cardiac silhouette, a rectilinear left middle arch, and clear lungs. The ECG showed sinus rhythm, a right axis, right ventricular overload, a positive T wave in V1. Echocardiography was the key examination and revealed interventricular septal defect due to misalignment, a dilated aorta "straddling" the septum, and infundibulopulmonary stenosis. The CBC noted polycythemia and microcytosis. Surgical procedures: 15 children benefited from a complete Fallot treatment and 2 children from the Blalock-Taussig-Thomas anastomosis. Perioperative mortality was zero and the few symptomatic patients had a loss to follow-up rate of 0% after a 5-year follow-up. **Conclusion.** Clinical and ultrasound monitoring of these children is essential to detect patients at risk of rhythm and, to retain the indications for re-surgical interventions, to advise the level of sporting activity and, to authorize or not a pregnancy.

INTRODUCTION

La Tétralogie de Fallot représente 6-7% des cardiopathies congénitales [1,2]. Son incidence est de l'ordre de 0,4 à 0,8 naissance/1 000 [11] et on estime la prévalence d'adultes porteurs d'une tétralogie de Fallot autour de 45 pour 100 000 [11]. Sa prise en charge a débuté de façon palliative avec l'anastomose de Blalock –Taussig – Thomas en 1944. La première réparation complète a été réalisée par Lillehet en 1954 [2]. Cette pathologie comporte 4 caractéristiques : une large communication interventriculaire (CIV) par mal-alignement, une dextroposition de l'aorte (aorte à cheval sur la CIV), une sténose pulmonaire (plus ou moins marquée selon les enfants, allant de la simple sténose infundibulaire à la quasi-atrésie valvulaire pulmonaire avec hypoplasie de l'arbre pulmonaire), une hypertrophie ventriculaire droite. La survie à long terme après intervention chirurgicale est excellente 97,8% à 20 ans [2], et les patients habituellement pauci symptomatiques. L'évolution est souvent grevée par un risque de ré intervention de l'ordre de 15 % à 20 ans, le plus souvent pour valvulation ou élargissement de la voie pulmonaire, un risque d'arythmie ventriculaire et de mort subite [2]. La surveillance des patients opérés doit s'intégrer dans un suivi global comportant l'interrogatoire, l'examen clinique, l'échocardiographie, l'ECG, l'Holter ECG et l'épreuve d'effort si possible.

L'objectif de ce travail était de décrire le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et, le suivi de ces enfants opérés, victimes de cette malformation cardiaque congénitale.

PATIENTS ET MÉTHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective, longitudinale, portant sur les dossiers médicaux de 17 enfants vus en consultation cardio-pédiatrique au CHU Gabriel TOURE de Bamako souffrants de tétralogie de Fallot de janvier 2018 à juin 2024. Chaque enfant a bénéficié : un examen clinique, un ECG, une radiographie thorax de face, une

échographie doppler cardiaque, une numération formule sanguine. Les dossiers médicaux adressés à des associations humanitaires pour prise en charge chirurgicale dans les structures sanitaires disposant un plateau technique adéquat. Tous les enfants recensés pour cette malformation cardiaque, ont été pris en charge chirurgicalement dans un cadre humanitaire en Europe. Le suivi post opératoire assuré par les cardio-pédiatres du CHU Gabriel TOURE après leur retour au Mali.

L'analyse statistique : l'exploitation des résultats a été faite sur le logiciel IBM SPSS Statistics.

RESULTATS

Les 17 enfants souffrants de Tétralogie de FALLOT, ont tous bénéficié d'une chirurgie cardiaque. Il s'agissait de 9 garçons et de 8 filles. Tous les enfants étaient d'origine malienne. Les interventions chirurgicales ont été réalisées en Europe dans un cadre humanitaire. (**Tableau I**).

Tableau I. Caractéristiques de la population d'études

Nombre enfants	17
Sexe. M / F	9/8
Age moyen en années	4,11
Saturation moyenne	83,94 %
Taille moyenne en cm	89,45 cm
Poids moyen en kg	12,31



Données cliniques : Tableau II.

Tableau II. Signes cliniques observés

Enfants	Age années	Sexe	Saturation (SPO2)	Squatting	Hippocratisme digital	Malaises anoxiques	Dyspnée d'effort	Souffle systolique	Asthénie
1	5	M	90%	-	+	-	+	+	-
2	3	M	85%	+	-	-	+	+	-
3	2	F	74%	+	+	-	+	+	+
4	3	M	88%	+	-	-	+	+	+
5	3	F	89%	-	-	+	+	+	+
6	12	F	80%	-	+	-	+	+	+
7	3	F	90%	-	-	-	+	+	-
8	4	M	75%	+	+	-	+	+	+
9	2	F	70%	+	+	-	+	+	+
10	3	M	90%	-	-	-	+	+	-
11	4	M	94%	-	-	-	+	+	-
12	3	F	90%	-	-	-	+	+	-
13	5	M	75%	+	+	-	+	+	+
14	8	M	92%	-	-	-	+	+	-
15	10	F	76%	+	+	+	+	+	+
16	6	M	83%	-	-	-	+	+	+
17	8	F	78%	+	+	-	+	+	+

Examens complémentaires

1. La radiographie thoracique de face : objectivait
 - Cœur de volume normal
 - Aspect de « sabot »
 - Arc moyen gauche rectiligne ou concave
 - Les poumons clairs
 - Aorte à droite (1cas)
2. L'ECG : notait
 - Un axe droit
 - Une surcharge ventriculaire droite
 - Une onde T positive en V1
3. L'Echographie cardiaque : confirmait le diagnostic en objectivant
 - Une communication inter ventriculaire par mal alignement
 - Une aorte dilatée « à cheval » sur le septum
 - Une sténose infundibulopulmonaire
4. La numération sanguine : notait
 - Une polyglobulie
 - Une microcytose

Prise en charge thérapeutique : actes chirurgicaux➤ **Cure complète : 15 cas**

- Elle comportait la fermeture de la CIV par un patch synthétique et l'élargissement de la voie pulmonaire infundibulopulmonaire, avec si cela était nécessaire, l'ouverture de l'anneau pulmonaire par un patch.
- Elle a nécessité deux belles branches pulmonaires et, une vascularisation distale de bonne qualité, l'absence d'anomalie de trajet coronaire en cas d'ouverture de l'anneau pulmonaire et l'absence de CIV multiples
- Elle a été effectuée par sternotomie médiane sous CEC. Elle a nécessité 7 à 9 jours d'hospitalisation.
- Très peu de complications ont été observées : 1cas d'accident vasculaire cérébrale ischémique post opératoire ayant complètement récupéré, bloc auriculoventriculaire complet 1cas et, 5 cas d'épanchements pleuraux rapidement résolutifs sous traitement.

➤ **Anastomose de Blalock-Taussig-Thomas : 2 cas**

Il s'agit d'une anastomose systémico-pulmonaire entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale en attendant l'agrandissement de l'artère pulmonaire et ses branches.

Suites opératoires immédiates

1. Simples dans la majeure partie des cas
2. La durée d'hospitalisation variait entre 7- 9 jours
3. La mortalité opératoire était nulle.

Suivi au long cours

1. Les enfants opérés ont été vus en consultation post-opératoire au moins 3 fois en Europe avant leur retour au pays.
2. Ils ont été vus en consultation cardio-pédiatrique un mois après leur retour au pays natal (Mali), puis à 3 mois, 6 mois, ensuite 1 an et, puis une fois par an, avec réalisation systématique de l'examen clinique

complet, associé à de l'ECG, et l'échodoppler cardiaque.

DISCUSSION

Décrite pour la première fois en 1888 par Etienne-Louis Fallot, la tétralogie de Fallot (TF) est la malformation cardiaque congénitale cyanogène la plus fréquente avec une incidence d'environ 1/10 000 naissances vivantes [3]. Elle associe une large communication inter ventriculaire (CIV), une aorte à cheval sur la CIV, une obstruction sur la voie de chasse du ventricule droit (VD), sous valvulaire, valvulaire, ou supra valvulaire et, une hypertrophie ventriculaire droite. La première palliation a été réalisée par Blalock et Taussig en 1945, suivie dès 1954 par les premières corrections chirurgicales par Lillelei et Kirlin améliorant de façon spectaculaire la survie des « enfants bleus » [2].

La prévalence de la TF dans notre étude était de 6% similaire aux données de la littérature 6 à 7% [1,2]. Les signes cliniques observés étaient : la cyanose, la dyspnée d'effort, le souffle systolique, hippocratisme digitale, malaises anoxiques, asthénie, hypotrophie et, le squatting à l'effort.

Tous nos enfants ont bénéficié d'une chirurgie cardiaque. La correction de la TF est effectuée généralement entre 3 à 6 mois [1] et, souvent jusqu'à 12 mois dans les pays développés. Dans notre série l'âge moyen des enfants, était de 3,91 ans. Cette prise en charge un peu tardive est due à l'insuffisance de plateau technique adéquat dans nos pays. Tous les enfants opérés, ont été pris en charge dans un cadre humanitaire en Europe.

15 enfants ont bénéficié d'un traitement radical (cure complète). Cette réparation complète a consisté à la fermeture de la CIV par patch synthétique, l'élargissement de la voie d'éjection ventriculaire droite par une résection musculaire, une valvuloplastie pulmonaire et, si nécessaire, une augmentation par patch de la dimension de l'artère pulmonaire principale. En cas d'hypoplasie importante de l'anneau de la valvule pulmonaire, un patch Trans annulaire était posé.

2 enfants dont l'anatomie était complexe, ont bénéficié d'un traitement palliatif. La procédure était un shunt de Blalock-Taussig-Thomas modifié, dans laquelle l'artère sous-clavière a été reliée à l'artère pulmonaire homolatérale par une prothèse synthétique.

La mortalité péri-opératoire de la réparation complète était < à 5% en cas de TF non compliquée. Chez le patient non opéré, la survie était de 55% à 5 ans et, de 30% à 10 ans [5, 7,8]. Après intervention chirurgicale, la survie à long terme était excellente 97,8% à 20 ans dans la série d'Alexiou [8] et, les patients étaient habituellement pauci symptomatiques 98% classe I de la NYHA dans la même série [8]. Dans notre série cette mortalité péri opératoire était nulle (0%) et, les patients très peu symptomatiques après la chirurgicale 99% comme dans la série Traore A [10]. Selon certains auteurs l'évolution était souvent grevée par un risque de ré intervention de l'ordre de 15% à 20 ans, le plus souvent pour valvulation (4,6%) ou élargissement (6%) de la voie pulmonaire, et par un risque

d'arythmie ventriculaire et de mort subite, qui pouvait atteindre 6 % à long terme [8, 9]. Avec un recul moyen de 5 ans, un taux de perdu de 0% et, une survie de 100%, la prise en charge des enfants maliens opérés pour Tétralogie de Fallot restaient encore très satisfaisante.

La surveillance clinique et échographique de ces enfants restera essentielle à long terme. Elle doit inclure un interrogatoire, un examen clinique, un ECG, une épreuve d'effort si possible pour dépister les patients à risque rythmiques et, de retenir les indications de ré interventions, de conseiller le niveau d'activité sportive et, d'autoriser ou non une grossesse.

CONCLUSION

La chirurgie des cardiopathies congénitales est « magique » et plus particulièrement la prise en charge de la Tétralogie de Fallot. Les « enfants bleus » opérés sont « transformés ». La mortalité post opératoire nulle. La surveillance clinique et échographique de ces enfants sera essentielle.

REFERENCES

1. A Alain Batisse, Laurent Fermont, Marilyne Lévy. Cardiologie pédiatrique pratique. Du fœtus à l'adulte. 4^e Edition. Doin éditeurs Wolters Kluwer France, 2013. ISBN 978-2-7040-1364-7
2. Dauphin, C. Litzler, S Abadir, J-R. Lusson. Echo-Collector 2005-2009. Du congénital adulte. Surveillance écho cardiographique d'une Tétralogie de Fallot opérée N° 8 Février 2007.
3. Judith Bouchardy, Christophe Huber, Erik J. Meijboom, Ludwig K. Von Segesser, Nicole Sekarski. Tétralogie de Fallot: les suites d'un succès DOI: 10.53738/REVMED.2006.2.67.1376
4. Lee B. Beerman, MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University Pittsburgh School of Medicine. Le Manuel MSD. Version pour professionnels de la Santé. Tétralogie de Fallot Vérifié/Révisé avr. 2023
5. Montero JV, Nieto EM, Vallejo IR, et al: Intranasal midazolam for the emergency management of hypercyanotic spells in tetralogy of Fallot. *Pediatr Emerg Care* 31 (4): 269-271, 2015.
6. Tsze DS, Vitberg, YM, Berezom J, et al: Treatment of tetralogy of Fallot hypoxic spell with intranasal fentanyl, *Pediatrics* 134 (1): e266-e269, 2014.
7. Sandoval JP, Chaturvedi RR, Benson L, et al: Right ventricular outflow tract stenting in tetralogy of Fallot infants with risk factors for early primary repair. *Circ Cardiovasc Interv* 9 (12): pii: e003979, 2016.
8. Alexiou C, Mahmoud H, Al-Khaddour A, et al. Outcome after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg.* 2001; 71: 494-500.
9. Oosterhot T, Mulder BJM, Viegen HW, et al. Cardiovascular magnetic resonance in the follow-up of patients with corrected tetralogy of Fallot: a review. *Am Herat.* 2006; 151: 265-72.
10. Traore A, Diarra B, SOGODO A, et al. La chirurgie cardiaque en médecine humanitaire: à propos de 52 enfants maliens opérés en France et Suisse par Mécénat chirurgie cardiaque/Enfants du monde. *Health Sciences & Disease: Vol 25; (7), Jul 2024 pp 34-37.*
11. PNDS - Cardiopathies congénitales complexes – Tétralogie de Fallot. *Surgery. Ann Thorac Surg.* 2003; 75 (6):1775-80. Téléchargeable sur www.has-sante.fr