

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR
FACULTE DE MEDECINE DE PHARMACIE ET D'ODONTOLOGIE



ANNEE 2017

N°202

**LA CHIRURGIE DU DIAPHRAGME SOUS
AORTIQUE AU SENEGAL : INDICATIONS ET
RESULTATS A PROPOS DE 22 CAS**

MEMOIRE

POUR OBTENIR LE DIPLOME D'ETUDES SPECIALISEES EN CHIRURGIE
THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE

Présenté et soutenu le 31 Juillet 2017

Par

M. MODIBO DOUMBIA

Né le 25 Octobre 1981 à Bendougouni (MALI)

MEMBRES DU JURY

Président	M. Mouhamadou	NDIAYE	Professeur
Membres	M. Oumar	Kane	Professeur
	M. Assane	NDIAYE	Professeur
	M. Amadou Gabriel	CISS	Maitre de conférences Agrégé
	M. Papa Adama	DIENG	Maitre de conférences Agrégé
Directeur de Mémoire	M. Amadou Gabriel	CISS	Maitre de conférences Agrégé

LISTE DES ABREVIATIONS

ACFA : Arythmie complète par fibrillation auriculaire

BAV : Bloc auriculoventriculaire

BB : Bloc de branche

CEC : Circulation extracorporelle

CD : Coronaire droite

CIV : Communication interventriculaire

CoA : Coarctation de l'aorte

DVG : Diamètre du ventricule gauche en diastole

DVGs : Diamètre du ventricule gauche en systole

DSA : Diaphragme sous aortique

ECG : Electrocardiogramme

ETO : Echocardiographie trans-oesophagienne

ETT : Echocardiographie trans-thoracique

FE : Fraction d'éjection systolique

FV : Fibrillation ventriculaire

Gd : Gradient

HVG : Hypertrophie ventriculaire gauche

IA : Insuffisance aortique

IC : Insuffisance cardiaque

IMC : Indice de masse corporelle

Mmhg : millimètre de mercure

PCA : Persistance du canal artériel

PP : Paroi postérieure

RA : Rétrécissement aortique

RASV : Rétrécissement aortique sous valvulaire

RVA : Remplacement de la valve aortique

SCD : Sigmoïde coronaire droite

SCG : Sigmoïde coronaire gauche

SIV : Septum interventriculaire

SP : Septum postérieur

TR : Trouble du rythme

VA : Valve aortique

VG : Ventricule gauche

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Formation du tube cardiaque	7
Figure 2: Formation des cavités cardiaques	8
Figure 3: Configuration externe du cœur	9
Figure 4 : configuration interne du cœur	10
Figure 5: cordages de la valve postérieure	13
Figure 6: Sigmoïdes aortiques	15
Figure 7: Processus pathologique de dilatation de l'anneau tricuspidé	17
Figure 8: Anatomie des valvules tricuspidés	19
Figure 9: Vue postérieure de la valve pulmonaire	20
Figure 10 : Système cardio-necteur ou tissu nodal sur une coupe frontale du cœur modifiée d'après	21
Figure 11 : Schéma montrant les différents types de sténose de la voie gauche	24
Figure 12 : Illustration montrant l'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum	26
Figure 13 : Echographie de DSA associée à une maladie aortique	31
Figure 14 : Tunnel sous aortique étendu	32
Figure 15 : Image d'ETO de tunnel sous aortique	32
Figure 16 : ETO d'un rétrécissement sous aortique	33
Figure 17 : ventriculographie d'un DSA	34
Figure 18 : Circuit classique de circulation extracorporelle	41
Figure 19 : Résection de DSA fibro-musculaire	43
Figure 20: aorto-ventriculoplastie de Konno avec RVA	45
Figure 21: Voie aortoseptale. Intervention de Konno modifiée	47
Figure 22 : Tube apico-aortique	49
Figure 23 : Répartition des patients en fonction du sexe	56
Figure 24 : Répartition selon la tranche d'âge	57
Figure 25 : tranche d'âge en fonction du sexe	58

Figure 26 : Répartition des patients en fonction du stade de la dyspnée en préopératoire.....	59
Figure 27: Répartition des patients en fonction du grade de l'insuffisance aortique en préopératoire.....	62
Figure 28: Fréquence des malformations associées.....	63
Figure 29: Type de diaphragme	64
Figure 30: Durée de la CEC en mn	65
Figure 31: Gestes opératoires réalisés.....	66

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge et du sexe	57
Tableau II : Tableau récapitulatif des données cliniques préopératoires	60
Tableau III : Tableau récapitulatif des troubles électriques à l'ECG de surface	60
Tableau IV : Tableau récapitulatif des données écho cardiographiques en préopératoire.....	61
Tableau V : Les complications cardiaques en postopératoire immédiates.....	67
Tableau VI : Récapitulatif des données écho-cardiographiques en pré et postopératoire.	68
Tableau VII : Anomalies cardiaques associées selon les séries	72
Tableau VIII : Valeurs du gradient ventriculo-aortique des quelques publications.	74

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	1
PREMIERE PARTIE	
I. RAPPELS.....	4
I.1. Historique.....	4
I.2. Epidémiologie	4
I.3. Embryologie.....	5
I.4. Anatomie	8
I.4.1.Configuration externe	8
I.4.2.Configuration interne	10
I.4.3.Anatomie des valves cardiaques	11
I.4.3.1.Valve mitrale.....	11
I.4.3.2.Valve aortique	14
I.4.3.3. Valve tricuspide	15
I.4.3.4. Valve pulmonaire.....	19
I.4.4.Le système cardio-necteur ou tissu nodal	20
I.4.5.Vascularisation et Innervation	21
I.5.Anatomie pathologique	22
I.5.1.Siège de la sténose	22
I.5.2.Classification de VOGT	22
I.6. Etiopathogénie	24
I.7. Physiopathologie.....	27
I.7.1.Conséquences d'amont	27
I.7.2.Conséquences d'aval	28

II. SIGNES DES DIAPHRAGMES SOUS AORTIQUES.....	28
II.1.Signes cliniques	28
II.1.1. Circonstances de découverte	28
II.1.2.Signes fonctionnels.....	28
II.1.3.Signes physiques.....	29
II.2. Signes para-cliniques	30
II.2.1.Radiographie thoracique de face	30
II.2.2.Electrocardiogramme.....	30
II.2.3.Echocardiographie	30
II.2.3.1.Echocardiographie trans-thoracique.....	30
II.2.3.2.Examen Doppler	31
II.2.3.3. Echocardiographie trans-œsophagienne.....	32
II.2.3.4.Echographie tridimensionnelle	33
II.2.4.Exploration hémodynamique et angiographie.....	33
II.3.Evolution.....	34
II.4.ComPLICATIONS	34
II.5.TraITEMENT.....	35
II.5.1.BUTS	35
II.5.2.Moyens et méthodes thérapeutiques.....	35
II.5.2.1.Mesures hygiéno-diététiques	35
II.5.2.3. Moyens de réanimation	38
II.5.2.4. Moyens instrumentaux	39
II.5.2.5. Moyens chirurgicaux	39
II.5.3.IndICATIONS.....	49

DEUXIEME PARTIE

1.MATERIEL ET METHODES	52
1.1. Type d'étude.....	52
1.2.Population d'étude.....	52
1.3. Le cadre de l'étude	52
1.5. Mise en forme des tableaux et graphiques : Tableur Excel	54
2. Résultats	56
2.1. Etude synthétique	56
2.1.2. Données préopératoires	58
2.1.2.1. Données cliniques	58
2.1.2.2. Données radiologiques	60
2.1.2.3. Données de l'électrocardiogramme.....	60
2.1.2.4. Données de l'échographie cardiaque trans-thoracique	60
3.1.3. Données opératoires	63
3.1.1.3. Voie d'abord.....	63
3.1.3.2. Exploration peropératoire.....	63
2.1.3.3. Données en rapport avec la CEC	64
3.1.3.4. Gestes opératoires	65
2.1.4. Données postopératoires	66
2.1.4.1. Complications.....	66
2.1.4.2. La morbidité et la mortalité	67
2.2. Etude analytique	67
2.2.1. Résultats de la chirurgie	67
2.2.2. Résultat du suivi à long terme	68

3. Discussion	69
3.1. Données épidémiologiques, cliniques et paracliniques.....	69
3.1.1. Epidémiologie	69
3.1.2. Clinique	69
3. Paracliniques	70
III.2. La chirurgie du diaphragme sous aortique	73

CONCLUSION

REFERENCES

ANNEXES

INTRODUCTION

Le diaphragme sous-aortique est une entité pathologique caractérisée par la présence d'une membrane semi-lunaire ou circulaire s'insérant à la fois sur la paroi septale du ventricule gauche et sur la base ou la partie adjacente de la face ventriculaire de la grande valve mitrale [25]. Il représente 8-20% de l'ensemble des obstacles à l'éjection du ventricule gauche [23].

Le diaphragme sous aortique (DSA) rentre dans le cadre nosologique des obstacles à l'éjection aortique et sur le plan anatomique, les obstacles sous aortiques sont classés en sténoses localisées en diaphragme et en sténoses diffuses comportant les formes bourrelet fibro-musculaire et les tunnels sous aortiques.

Les sténoses aortiques représentent 5 à 6% de l'ensemble des cardiopathies congénitales en Europe et en Amérique du Nord [44].

Le diaphragme sous aortique est souvent associé à d'autres malformations cardiaques notamment la coarctation de l'aorte, la communication inter-ventriculaire (CIV), le canal artériel persistant (CAP), la bicuspidie aortique, le canal atrioventriculaire (CAV) ou la veine cave supérieure (VCS) gauche persistante [21].

Longtemps considéré comme une pathologie congénitale, aujourd'hui, le diaphragme sous aortique est plus défini comme une malformation acquise d'obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

Le tableau clinique du diaphragme sous aortique est dominé par les signes de la sténose aortique à type de dyspnée, d'angor et de syncope d'effort.

Le diagnostic est essentiellement fait par l'échographie doppler cardiaque.

L'évolution spontanée du diaphragme sous aortique se fait vers l'augmentation du gradient entre le ventricule gauche et l'aorte et vers l'apparition de complications, ce qui impose sa résection. Actuellement, la chirurgie est codifiée et relativement simple dans les formes limitées et isolées et peut devenir plus complexe dans les formes étendues sévères ou avec lésions associées. La

résection s'accompagne de plus en plus souvent d'une myectomie du septum interventriculaire (SIV) [43].

L'objectif de notre étude est d'évaluer les résultats de la chirurgie du diaphragme sous aortique et de faire une revue de la littérature.

PREMIERE PARTIE

I.RAPPELS

I.1.Historique

La première description du diaphragme sous aortique est attribuée à Chevers en 1842 [11]. En 1956, Brock rapportait le soulagement chirurgical de la sténose membraneuse sous aortique en utilisant la fermeture de dilatation trans-ventriculaire [9]. En 1960 Spencer et ses collègues ont publié le premier rapport sur le traitement chirurgical du diaphragme sous aortique en utilisant une circulation extracorporelle [50]. La cure de la sténose aortique diffuse associée à une hypoplasie annulaire aortique a été abordée par Konno et ses collègues en 1975 [33]. Clarke et associés [13] ont rapporté l'utilisation de remplacement de la racine aortique combiné avec une septoplastie ventriculaire, en utilisant une allogreffe aortique de soupe avec transfert coronaire, pour la sténose sous-aortique diffuse chez le nourrisson. Cooley introduit la septoplastie ventriculaire avec la préservation de la valve aortique native en 1986 [18].

I.2.Epidémiologie

Les sténoses aortiques représentent 5 à 6% de l'ensemble des cardiopathies congénitales en Europe et en Amérique du Nord [45]. Les sténoses valvulaires sont les plus fréquentes (2/3 des cas). Les sténoses sous valvulaires se rencontrent dans 15 à 20 % des cas [44].

Les sténoses aortiques sous valvulaires représente environ 1% de toutes les malformations cardiaques congénitales (8 à 10.000 naissances) et 15 – 20% de toutes les lésions obstructives de la voie d'éjection du ventricule gauche [21].

Le diaphragme sous aortique concerne environ 10% des cas de rétrécissement aortique(RA) congénital et constitue la forme la plus fréquente des sténoses aortiques sous valvulaires. Le diaphragme sous aortique est présent chez 8 à 30% des patients présentant un rétrécissement aortique sous valvulaire d'origine congénitale. Elle se produit 2 fois plus fréquemment chez les garçons que chez les filles.

Ainsi, le Sex-ratio hommes femmes du RASV est de 2/1 à 3/1 [21]. Les distinctions dans l'histoire naturelle et l'évolution postopératoire du rétrécissement aortique sous valvulaire entre les patients masculins et féminins n'ont pas été clairement définis. Cependant, la nécessité de ré-intervention chirurgicale est plus importante chez les hommes que chez les femmes [21].

La sténose aortique sous valvulaires isolée est rarement vue à la naissance ou pendant l'enfance. Cependant, elle peut être plus fréquemment rencontrée dans la petite enfance en cas de lésions associées telles que le syndrome de Shone, l'interruption de l'arche aortique, la coarctation aortique, la communication interventriculaire (CIV), le canal atrioventriculaire (CAV), la sténose mitrale, le ventricule droit à double issue (VDDI) et le cœur uni-ventriculaire. La sténose aortique sous valvulaire peut se développer chez certains patients après la réparation des malformations cardiaques congénitales associées comme la CIV et le CAV, le plus souvent vers l'âge de 2 ans.

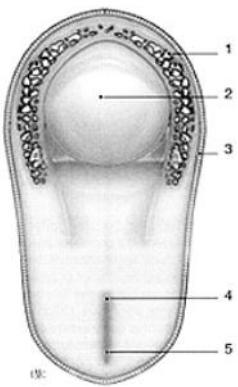
I.3. Embryologie [47, 48]

L'ensemble de l'appareil cardio-vasculaire, cœur et vaisseaux sanguins, ainsi que les éléments figurés du sang, provient du mésoblaste. Les tubes cardiaques initialement au nombre de deux, droit et gauche, fusionnent au 22e jour pour former un tube cardiaque unique, légèrement infléchi (Figure 1). Entre la 4e et la 7e semaine, le cœur se divise en quatre cavités (figure 2). Le cloisonnement du cœur est dû au développement des bourrelets endocardiques dans le canal auriculo-ventriculaire (bourrelets auriculo-ventriculaires) et dans la région du tronc et du cône artériels (bourrelets du tronc et du cône). La cloison ventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse, formée par un bourrelet endocardique auriculo-ventriculaire inférieur, le bourrelet aortico-pulmonaire droit, et le bourrelet aortico-pulmonaire gauche. Durant son cloisonnement, le bulbe se divise en tronc artériel : aorte et tronc de l'artère pulmonaire (AP), cône artériel (région infundibulaire), et portion musculaire du ventricule droit (VD). La zone du tronc

artériel est divisée par le septum spiral ou aortico-pulmonaire en aorte et artère pulmonaire. Les bourrelets aortico-pulmonaires du cône séparent les infundibulums aortique et pulmonaire et obturent la cloison interventriculaire. La 8e semaine voit apparaître le développement de l'appareil sous valvulaire mitrale avec disparition de certaines trabéculations et individualisation des feuillets mitraux, à cette étape le ventricule gauche commence à s'individualiser en chambres de remplissage (inlet) et chambre de chasse (outlet) avec épaisseissement du myocarde.

Le rétrécissement aortique sous valvulaire résulterait d'un défaut d'incorporation de la partie gauche du bulbis cordis dans le futur ventricule gauche. Cette incorporation se faisant de façon incomplète, il se constitue une chambre intermédiaire sous-artérielle séparée du reste de la cavité ventriculaire par un obstacle plus ou moins sténosant.

Les théories les plus récentes mettent en cause une possible anomalie de certaines voies de signalisations à l'origine d'une anomalie de migration des cellules de la crête neurale qui sont impliquées dans la formation de la chambre de chasse VG, des sigmoïdes aortiques, de la media de l'aorte thoracique ascendante, de l'arche aortique et de ces branches.



HAUT
DROITE

- 1- Amas de cellule angioformateurs
- 2- Plaque neurale
- 3- Bord sectionné de l'amnios
- 4- Nœud de Hensen
- 5- Ligne primitive

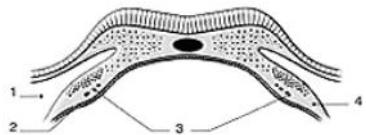


Figure 1:Formation du tube cardiaque d'après Salder [41]

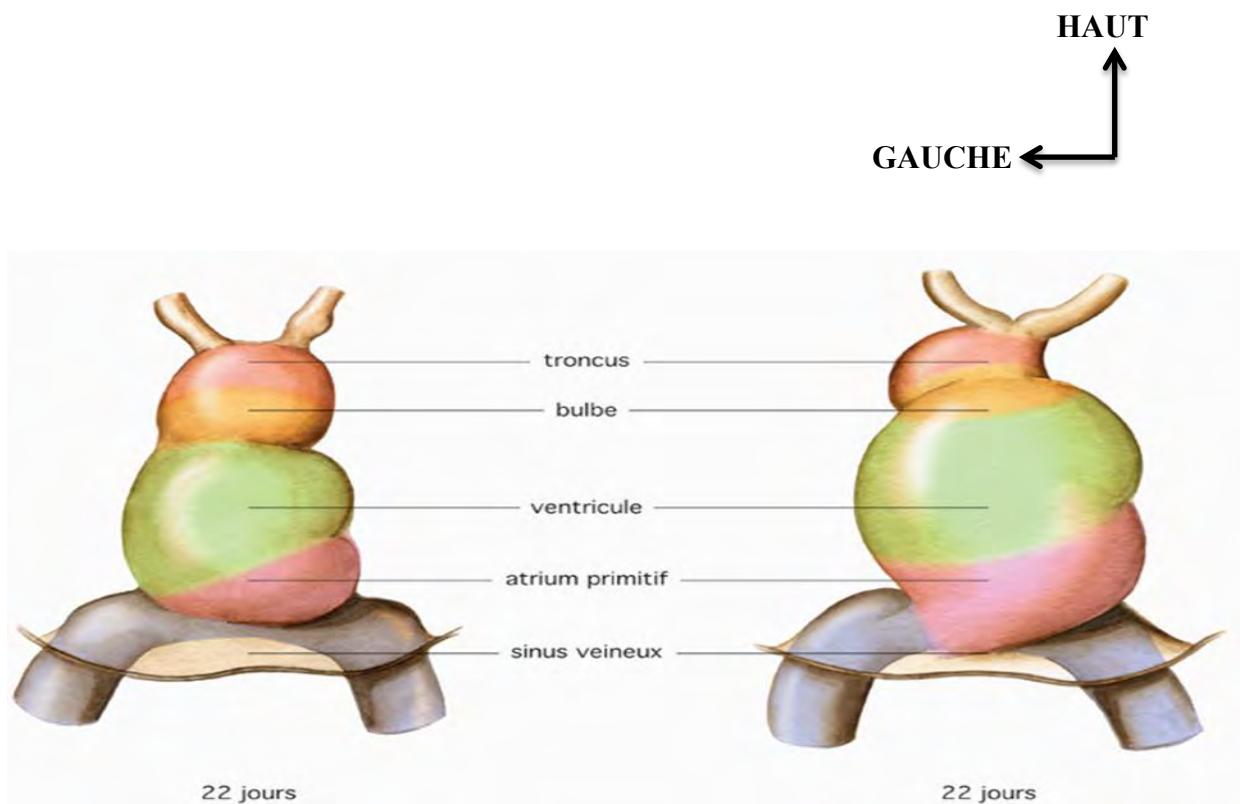


Figure 2:Formation des cavités cardiaques d'après Salder [47]

I.4. Anatomie [17, 37, 48]

Le cœur est un organe intra-thoracique impair occupant les deux tiers inférieurs du médiastin antérieur.

C'est un muscle creux doué d'une activité contractile automatique ce que lui permet d'exercer sa fonction de pompe circulatoire.

I.4.1. Configuration externe

Le cœur d'un adulte au un poids moyen adulte : 300g

Le cœur a la forme d'une pyramide triangulaire à grand axe oblique en avant, à gauche et en bas. Il présente à décrire :

- Trois faces : antérieure, inférieure et latérale,
- Une base regardant en haut, en arrière et à droite,
- Un sommet (apex) qui se projette en regard du 5° espace intercostal gauche sur la ligne mamelonnaire.

Les faces du cœur sont parcourues par :

- Un sillon auriculo-ventriculaire, perpendiculaire au grand axe du cœur, séparant les deux oreillettes en arrière des deux ventricules en avant et en bas.
- Un sillon inter-auriculaire puis inter-ventriculaire perpendiculaires au précédent constituant le plan de clivage entre le cœur droit et le cœur gauche.

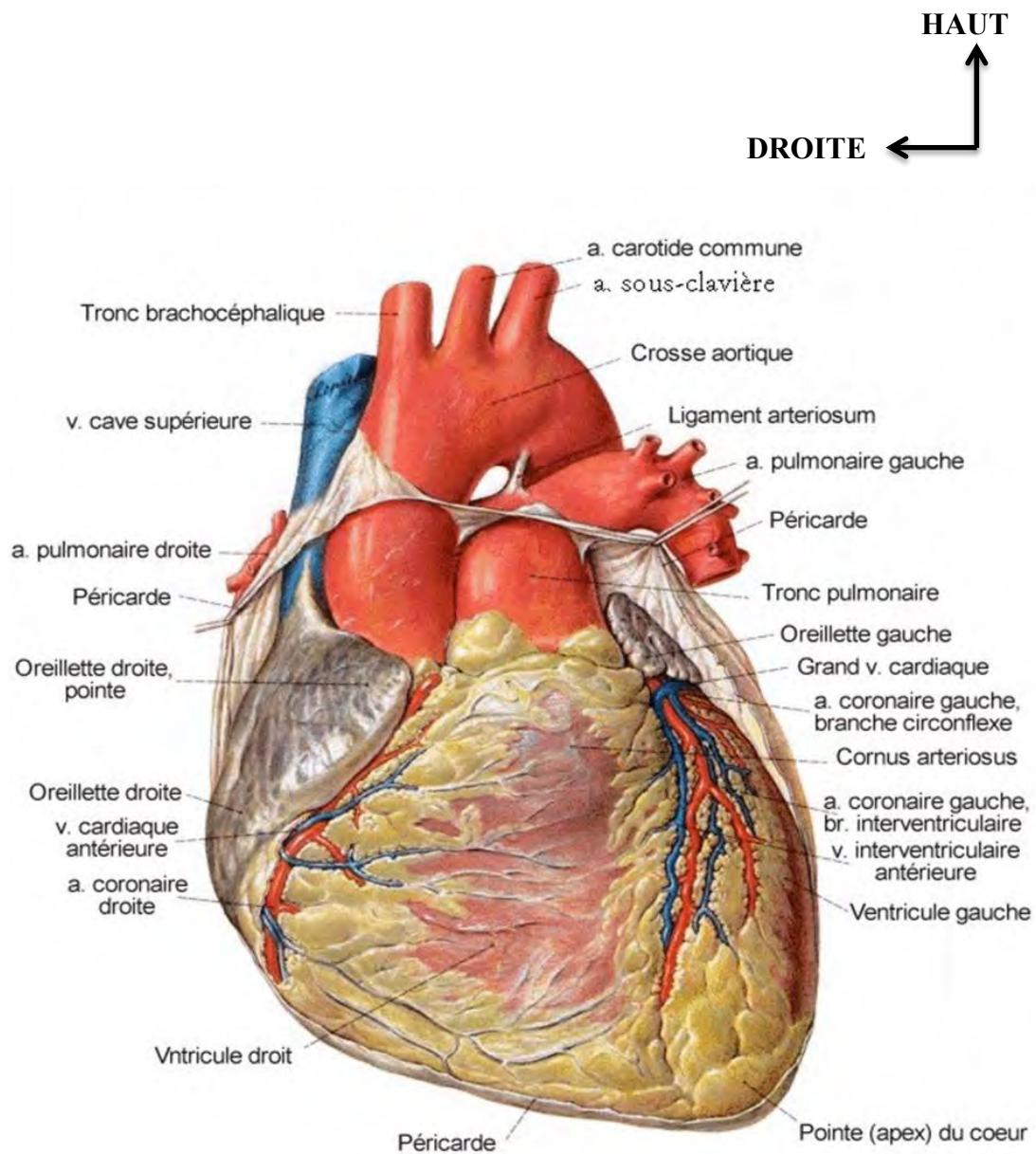


Figure 3: Configuration externe du cœur. [2]

I.4.2. Configuration interne

Le cœur est divisé en cavités droites et cavités gauches. Les cavités droites sont séparées des cavités gauches par le septum inter-auriculaire qui sépare l'oreillette gauche (OG) et l'oreillette droite (OD) et le septum inter-ventriculaire qui sépare le ventricule droit (VD) et le ventricule gauche (VG).

Les oreillettes communiquent avec les ventricules par des orifices dits auriculo-ventriculaires. On distingue ainsi un cœur droit constitué d'une oreillette et d'un ventricule droit communiquant par l'orifice tricuspidé et un cœur gauche constitué d'une oreillette et d'un ventricule gauche communiquant par l'orifice mitral. Le ventricule gauche communique avec l'aorte par l'orifice aortique.

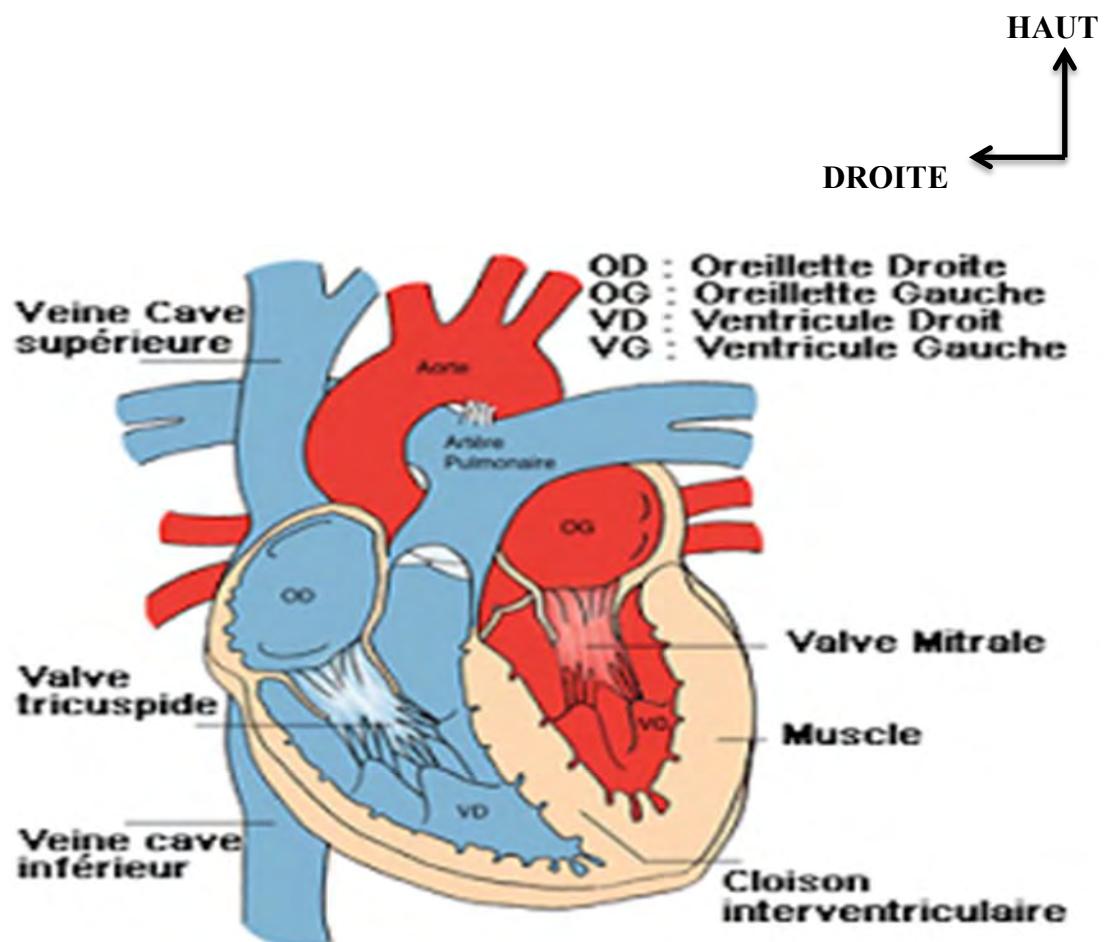


Figure 4: configuration interne du cœur. [17]

I.4.3.Anatomie des valves cardiaques

I.4.3.1.Valve mitrale

Elle occupe l'orifice auriculo-ventriculaire gauche.

L'appareil mitral est constitué de 4 éléments :

Le voile mitral

Il s'insère sur toute la circonférence de l'orifice mitral.

La base de ce voile est amarrée à un anneau fibreux. Le bord libre du voile mitral présente plusieurs indentations ; deux d'entre elles sont constantes appelées les commissures : une antérolatérale (ou antérieure) et une postéro-médiale(ou postérieure). C'est une zone où les deux feuillets mitraux se rejoignent.

En effet, la valve mitrale possède deux feuillets :

Le feuillet antérieur : (septal ou grande valve mitrale) :

Il a une forme semi-circulaire ou triangulaire. Il est proche de la valve aortique. Sa surface est supérieure au feuillet postérieur. Il est divisé en 3 portions A1, A2 et A3.

Le feuillet postérieur(ou mural ou petite valve) :

Il est divisé par des encoches en trois portions repérées en échocardiographie par les lettres P1, P2 et P3.

L'anneau mitral

C'est une zone de jonction qui donne insertion d'une part, aux fibres musculaires auriculaires et ventriculaires gauches et d'une autre part au voile mitral. C'est un élément flexible. Sa forme est approximativement une ellipse dont un bord serait aplati (forme globale en 'D') au niveau du feuillet antérieur. De plus, la partie centrale est incurvée vers l'apex du ventricule ce qui lui donne une forme de cuvette ou de 'selle de cheval'.

L'anneau mitral comporte deux structures collagènes majeures : les trigones fibreux droit et gauche.

Le trigone fibreux droit représente la confluence de tissu fibreux provenant des valves mitrale et tricuspidale, du septum membraneux et de la face postérieure de la racine aortique.

Le trigone fibreux gauche est constitué par la confluence de tissu fibreux des bords gauches des valves aortique et mitrale.

En avant, entre les deux trigones, la valve mitrale antérieure est en continuité avec la valve aortique. L'anneau mitral est inexistant à ce niveau.

La partie postérieure de l'anneau qui donne insertion à la valve mitrale postérieure varie beaucoup selon les sujets.

Les cordages tendineux

Les cordages tendineux naissent de la portion apicale des muscles papillaires. La majorité se divise peu après leur origine ou juste avant leur insertion sur la valve, rarement à mi-distance. Selon leurs sites d'insertion, on distingue :

Cordages commissuraux : sont les cordages qui s'insèrent sur les régions commissurales. Ces cordages, après une portion fusionnée, se déploient comme les branches d'un éventail pour s'insérer sur le bord libre des régions commissurales. Quelques fibres de ces cordages continuent jusqu'à la base du voile mitral.

Cordages de la valve antérieure : s'insèrent exclusivement sur la partie la plus distale de la valve : la zone rugueuse.

Cordages principaux : parmi les cordages de la zone rugueuse, deux d'entre eux se distinguent par leur épaisseur et leur longueur : les cordages principaux

Autres cordages de la zone rugueuse : sont classés selon leur situation par rapport aux cordages principaux, en cordages para-commissuraux (entre la commissure et le cordage principal) et paramédians (insérés entre le cordage principal et le milieu de la valve antérieure).

Cordages de la valve postérieure : trois types de cordages s'insèrent sur la valve postérieure :

Les cordages de la fente,

Les cordages basaux,

Les autres cordages de la zone rugueuse, de morphologie similaire à leurs homologues de la valve antérieure.

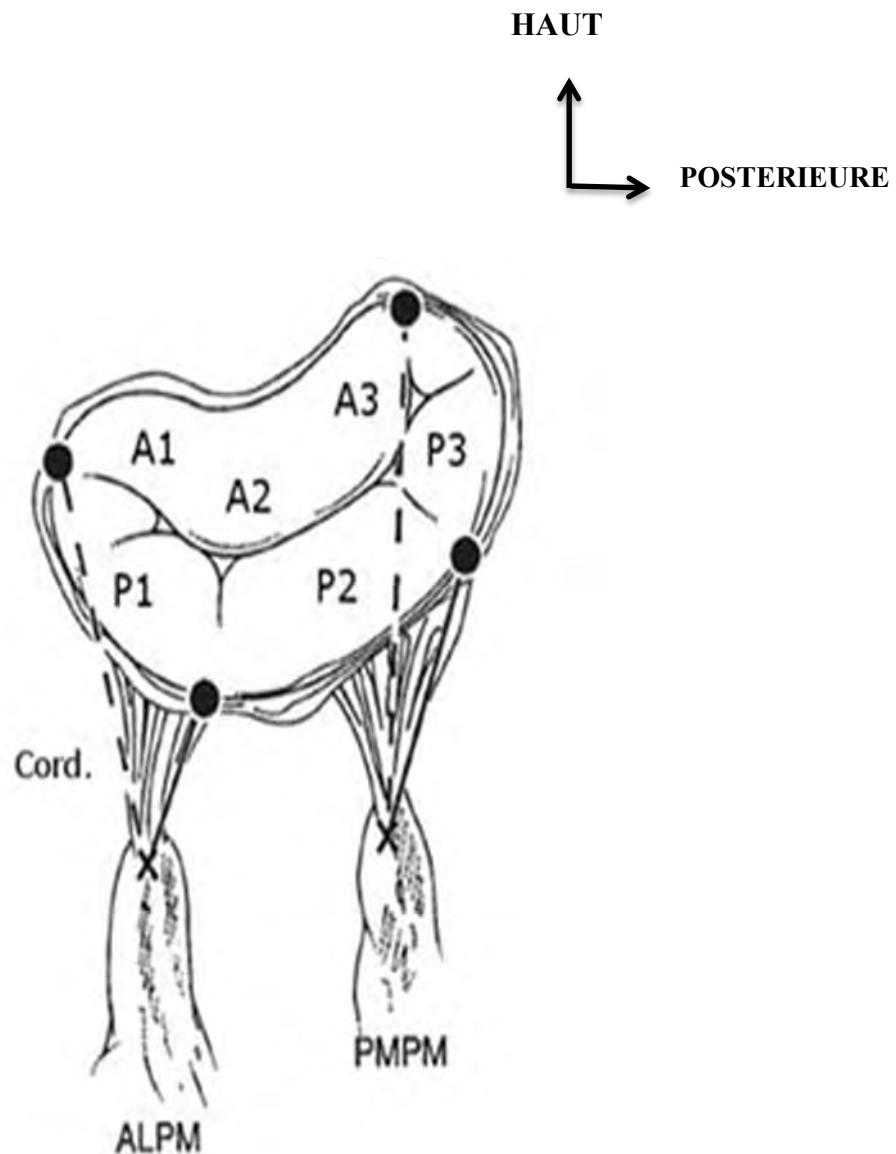


Figure 5: cordages de la valve postérieure. [15]

Les muscles papillaires ou piliers

Il s'agit de saillies musculaires qui naissent à la jonction du tiers moyen et du tiers apical de la paroi ventriculaire gauche.

On distingue :

- Un muscle papillaire antérolatéral ou antérieur
- Un muscle papillaire postéro-médial ou postérieur.

Chaque muscle fournit des cordages à chacune des moitiés correspondantes des deux valves.

I.4.3.2. Valve aortique

La valve aortique est composée de trois valvules dites sigmoïdes de taille normalement égale ou très proche. Elles assurent l'étanchéité de l'orifice aortique pendant la diastole ventriculaire. Ces sigmoïdes sont de minces replis membraneux, limitant avec la partie correspondante de la paroi aortique, des poches en nid de pigeon dont la concavité est tournée vers l'aorte.

Il y a deux valvules antérieures, une droite et une gauche, et une valvule postérieure. Chaque valvule présente à décrire un bord libre et un bord pariétal.

Le bord pariétal de chaque valvule est inséré sur l'anneau aortique et décrit une légère concavité. Cet anneau est une structure collagène qui se trouve au niveau de la jonction de la valve aortique et de la paroi ventriculaire. Il sert à fournir un soutien structurel à la valve aortique.

Il s'étend au niveau des sinus aortiques et s'attache à la media de l'aorte du côté distal et au septum ventriculaire musculo-membraneux du côté proximal et en avant. La partie postérieure de la valvule antéro-gauche a une insertion commune avec la grande valve mitrale « continuité mitro-aortique ». Un petit nodule fibreux (nodule d'Arantius) renfle la partie moyenne de chaque bord libre valvulaire et assure ainsi l'étanchéité du centre de l'orifice valvulaire.

Contrairement à la valve mitrale, la valve aortique est dépourvue de cordage tendineux.

Au-dessus des deux valves antérieures s'ouvrent les orifices des artères coronaires droite et gauche.

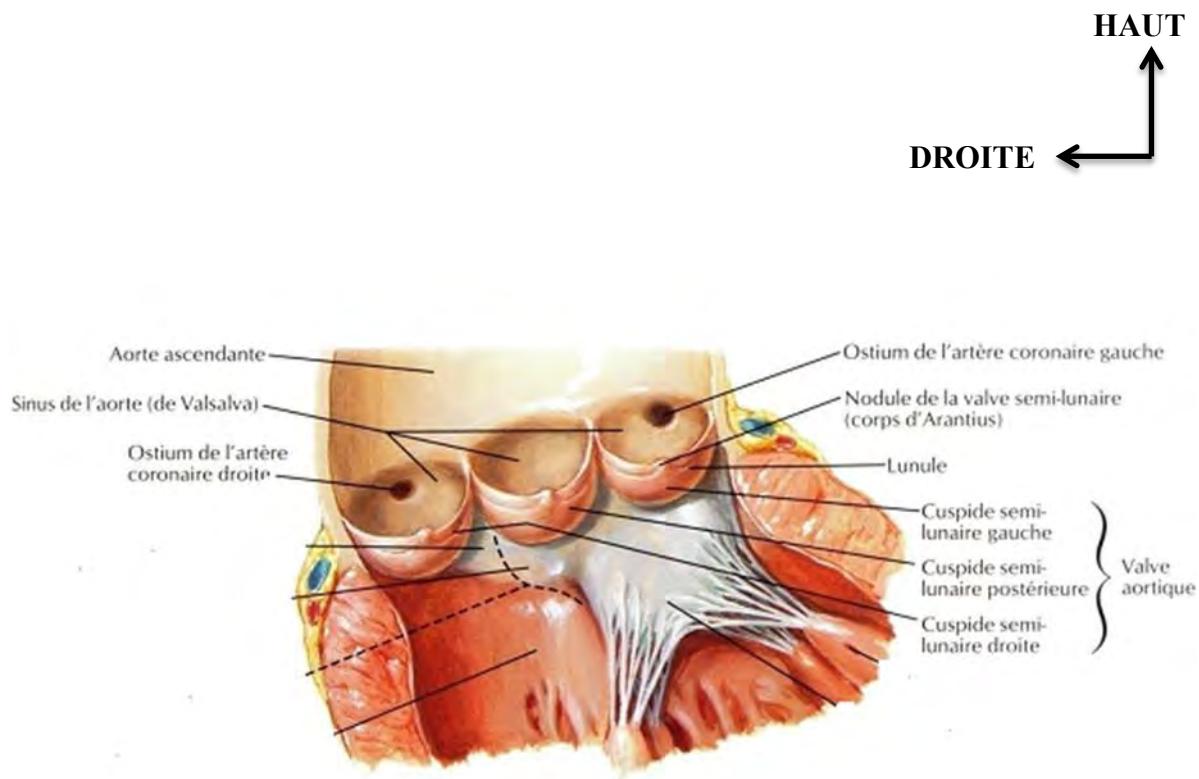


Figure 6: Sigmoïdes aortiques [40]

I.4.3.3. Valve tricuspidé

Voile tricuspidé

Le voile tricuspidé descend de son insertion annulaire comme un rideau dans le ventricule droit.

Il est classiquement divisé en 3 cuspides séparées par 3 commissures.

Valve antérieure : la plus grande, semi-circulaire parfois quadrangulaire.

Le feuillet antérieur est attaché à la portion antérolatérale de l'anneau

Valve postérieure : est la plus petite

Valve septale : est en contact direct avec le septum inter-ventriculaire

Comme le voile mitral, le bord libre de la valve tricuspidé présente plusieurs indentations dont 3 sont constantes : les commissures.

Commissure antéro-septale : entre valve antérieure et septale

Commissure antéropostérieure entre valve antérieure et postérieure

Commissure antéro- septale entre valve postérieure et septale.

Anneau tricuspidé

L'anneau tricuspidé est situé à la jonction auriculo-ventriculaire droite. Il ne s'agit pas d'un anneau fibreux continu et bien défini. Alors que l'anneau mitral présente deux structures collagènes majeures (les trigones fibreux droits et gauches), seul le trigone fibreux droit est présent au niveau de l'anneau tricuspidé.

Cette partie solide de l'anneau tricuspidé correspond à l'insertion de la valve septale et de la commissure antéro-septale. La plus grande partie de la circonférence annulaire en dehors et en arrière est en contact direct avec le myocarde. Ainsi, les valves antérieure et postérieure s'insèrent directement sur le myocarde. C'est dans cette région moins solide que l'anneau se distend au cours des insuffisances valvulaires.

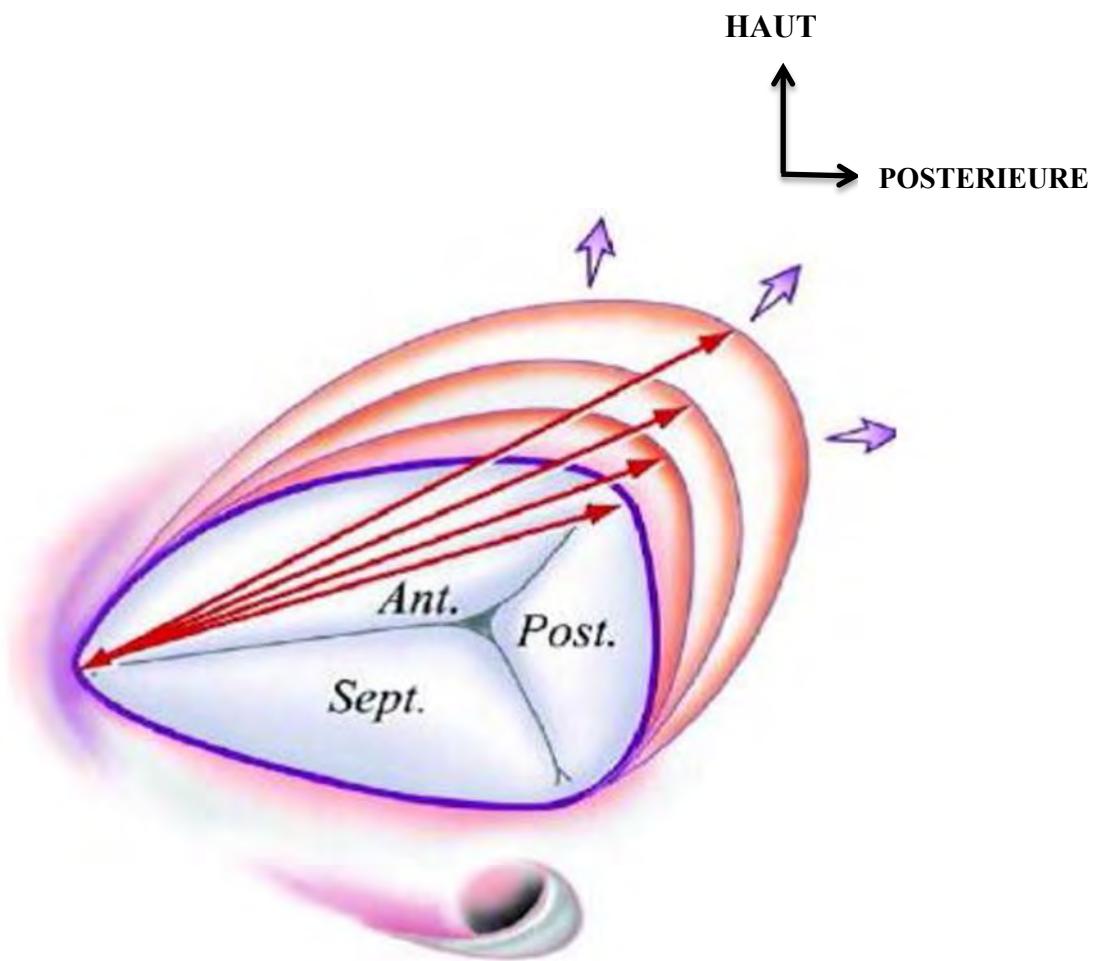


Figure 7: Processus pathologique de dilatation de l'anneau tricuspidé [22]

Cordages tendineux

Comme la valve mitrale, la valve tricuspidé est munie de cordages en éventail, de cordages de la zone rugueuse et de cordages basaux. Mais il existe deux types de cordages spécifiques pour la valve tricuspidé : les cordages marginaux et profonds.

Les cordages en éventail : s'insèrent sur chacune des trois régions commissurales et sur les encoches de la valve postérieure.

Les Cordages de la zone rugueuse : s'insèrent sur la zone rugueuse à la face ventriculaire des valves. Chaque cordage se divise, peu après son origine en trois branches :

Une s'insère sur le bord libre de la valve

Une autre près de la ligne de fermeture et une branche intermédiaire entre les deux.

Les Cordages marginaux : prennent leur origine au sommet des muscles papillaires, mais parfois à sa base. Ils s'insèrent sur le bord libre des valves.

Les Cordages profonds : passent à distance du bord libre pour s'insérer sur la face ventriculaire dans la partie proximale de la zone rugueuse en se divisant en 2 ou 3 branches.

Les Cordages basaux : naissent directement du myocarde ou de petites colonnes charnues. Leur nombre est deux fois plus important au niveau de la valve septale qu'au niveau des deux autres valves

Les Muscles papillaires

La valve tricuspidale s'amarre à 3 groupes de muscles papillaires.

Pilier antérieur : de forme conique, se détache de la partie moyenne de la paroi antérieure du ventricule droit.

Pilier postérieur : parfois dédoublé, se détache de la paroi postérieure du ventricule droit.

Les cordages tendineux de la valve septale se détachent de la paroi septale du VD directement ou par l'intermédiaire de petites colonnes charnues dont une seule est constante et conique au voisinage de l'extrémité supérieure de la bandelette septo-marginale, c'est le muscle papillaire du cône artériel de Luschka.

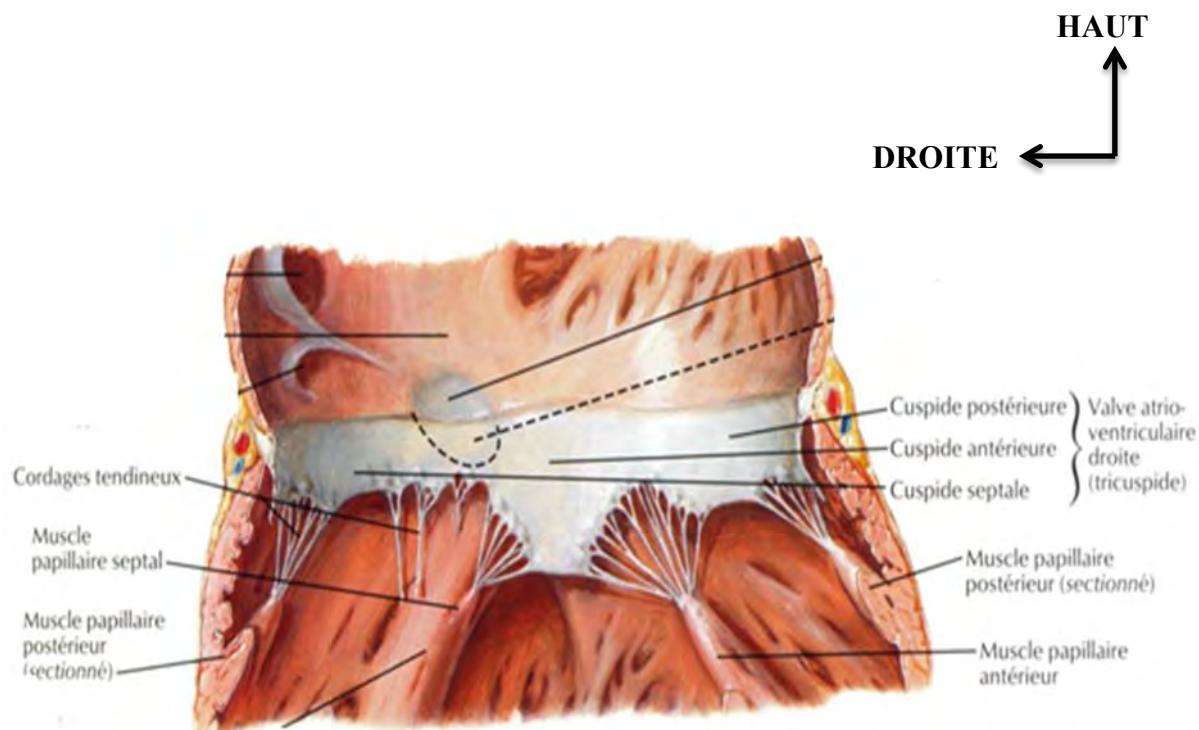
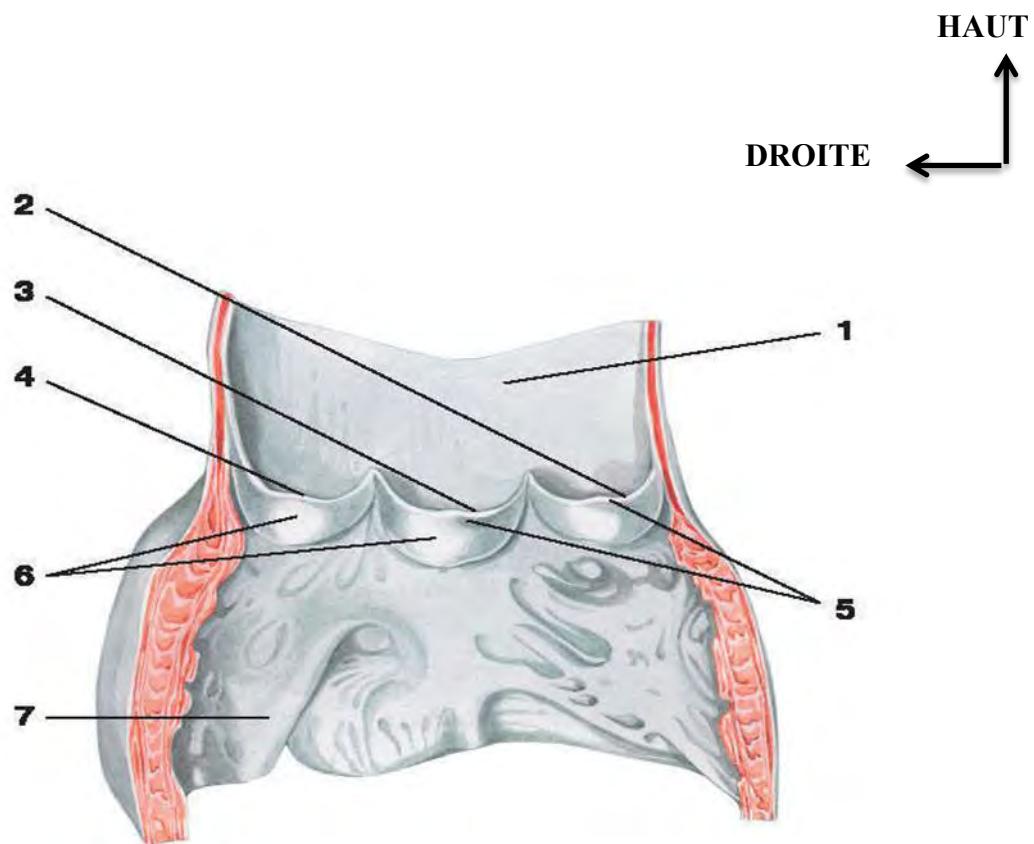


Figure 8: Anatomie des valvules tricuspides [40]

I.4.3.4. Valve pulmonaire

Elle est formée par trois valvules semi-lunaires gauche, droite et antérieure, en fonction de leur position relative chez le fœtus avant que la rotation des zones d'éjection des ventricules ne s'achève.

Chaque valvule forme un sinus en forme de poche. Après la contraction ventriculaire, le recul de la colonne sanguine remplit ces sinus pulmonaires et maintient les valvules fermées, empêchant le retour du sang dans le ventricule droit.



1- Tronc pulmonaire

5- Nodules

2- Valvule sémilunaire droite

6- Lunules

3- Valvule sémilunaire antérieure

7- Ventricule droit

Figure 9: Vue postérieure de la valve pulmonaire. [3]

I.4.4. Le système cardio-necteur ou tissu nodal

Les battements du cœur sont dus à une activité électrique intrinsèque. La base de l'automatisme cardiaque se situe au niveau du système cardio-necteur constitué par :

Le nœud sinusal de Keith et Flack situé dans la paroi postérieure de l'atrium droit, près de l'embouchure de la veine cave supérieure.

Le nœud atrio-ventriculaire de Aschoff et Tawara situé à la face inférieure de l'atrium droit, près de la partie antéro-inférieure du septum inter-atrial, entre en

arrière, l'orifice du sinus coronaire et en bas, la cuspide septale de la tricuspid. Le tronc du faisceau de His qui se divise en deux branches droite et gauche au niveau du septum interventriculaire : une branche droite qui va s'engager dans la trabécule septo-marginale et une branche gauche qui chemine superficiellement sous l'endocardie du ventricule gauche. Ces branches se terminent par le réseau de Purkinje qui se disperse dans les parois ventriculaires.

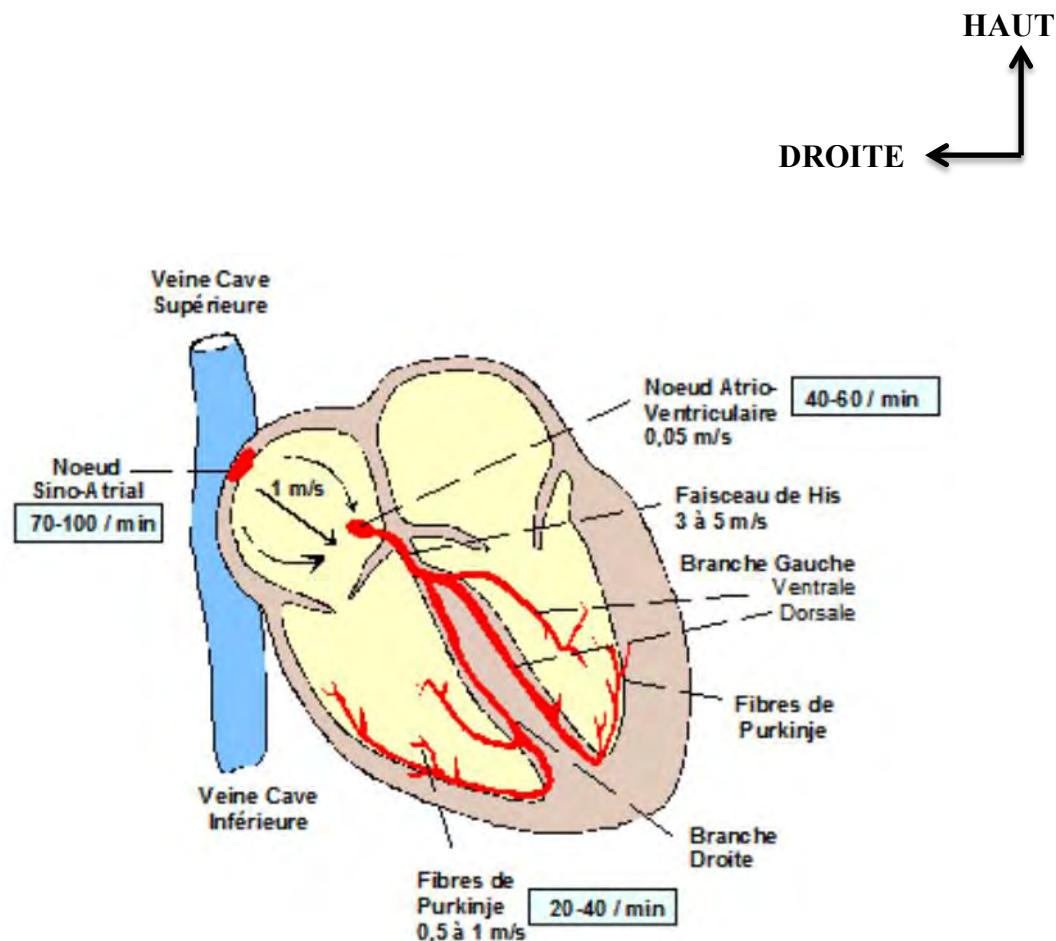


Figure 10: Système cardio-necteur ou tissu nodal sur une coupe frontale du cœur modifiée d'après [5]

I.4.5. Vascularisation et Innervation

La vascularisation du cœur se fait par les artères coronaires gauche et droite qui naissent de la crosse de l'aorte au niveau des sinus de Valsalva. Le réseau 21

coronaire donne une circulation de type terminale (sans anastomose) destinée à tout le myocarde : les valves ne sont pas vascularisées.

L'innervation se fait par le système nerveux végétatif avec des fibres sympathiques et parasympathiques (nerf vague).

I.5. Anatomie pathologique [7, 42]

I.5.1. Siège de la sténose : (Fig. 11)

Les Obstacles de la voie aortique peuvent siéger à trois niveaux différents :

- Les sténoses supra-valvulaires : au-dessus de la valve aortique (VA).
- Les sténoses valvulaires : au niveau valvulaire.
- Les sténoses sous-valvulaires : en dessous de la valve aortique, au niveau de la chambre de chasse du VG. Elles peuvent être localisées ou diffuses, fibreuses ou musculaires, et font parfois intervenir une malformation de la valve mitrale.

I.5.2. Classification de VOGT [54]

Type 1 : le plus fréquent, il correspond à une sténose en diaphragme membraneux, épais de quelques mm siégeant immédiatement sous l'anneau aortique, mais qui peut en être distant de 2cm. Il s'insère sur tout le pourtour du chenal aortique comportant le septum interventriculaire (SIV), la paroi libre du ventricule gauche et la valve mitrale antérieure (VMA). Parfois, il n'occupe qu'une portion de la circonférence, respectant alors souvent la valve mitrale antérieure.

Type 2 : correspond à une bande fibreuse annulaire relativement épaisse et plus distante des valves aortiques.

Type 3 : il s'agit d'une sténose fibro-musculaire non annulaire correspondant à de petites masses musculaires polyploïdes et à des crêtes fibreuses irrégulières faisant obstruction dans la chambre de chasse.

Type 4 : la sténose tunnellaire qui correspond à un rétrécissement étendu, irrégulier et fixe de toute la chambre de chasse du ventricule gauche [7].

Les sténoses discrètes

Type 1 : membraneuse.

Type 2 : Fibro-musculaire.

Les sténoses hypertrophiques

Type 1 : hypertrophie sélective ou localisée.

Type 2 : hypertrophie généralisée.

La sténose liée à une anomalie de la valve mitrale (VM).

Les anomalies de la valve mitrale pouvant être liées au rétrécissement aortique sous valvulaire touchent 2 à 4% des rétrécissements aortiques. On distingue les anomalies de position mitrale soit par rotation de la valve amenant la commissure antérieure dans la voie sous-aortique soit par antéposition de tout l'appareil sous-valvulaire, réduisant le calibre de la voie sous aortique ; et les anomalies d'insertion du muscle papillaire soit :

- par insertion anormale d'un muscle papillaire sur la valve mitrale, soit par insertion anormale d'un muscle papillaire sur le septum interventriculaire
- par « muscularisation » de la portion sous-aortique de la valve mitrale qui devient recouverte par du tissu fibreux.
- par attaches anormales sur la valve mitrale par un cordage émanant de la valve mitrale ou par insertion directe de la valve mitrale sans cordage sur la voie d'éjection.
- par prolifération locale d'un tissu accessoire de la valve mitrale.

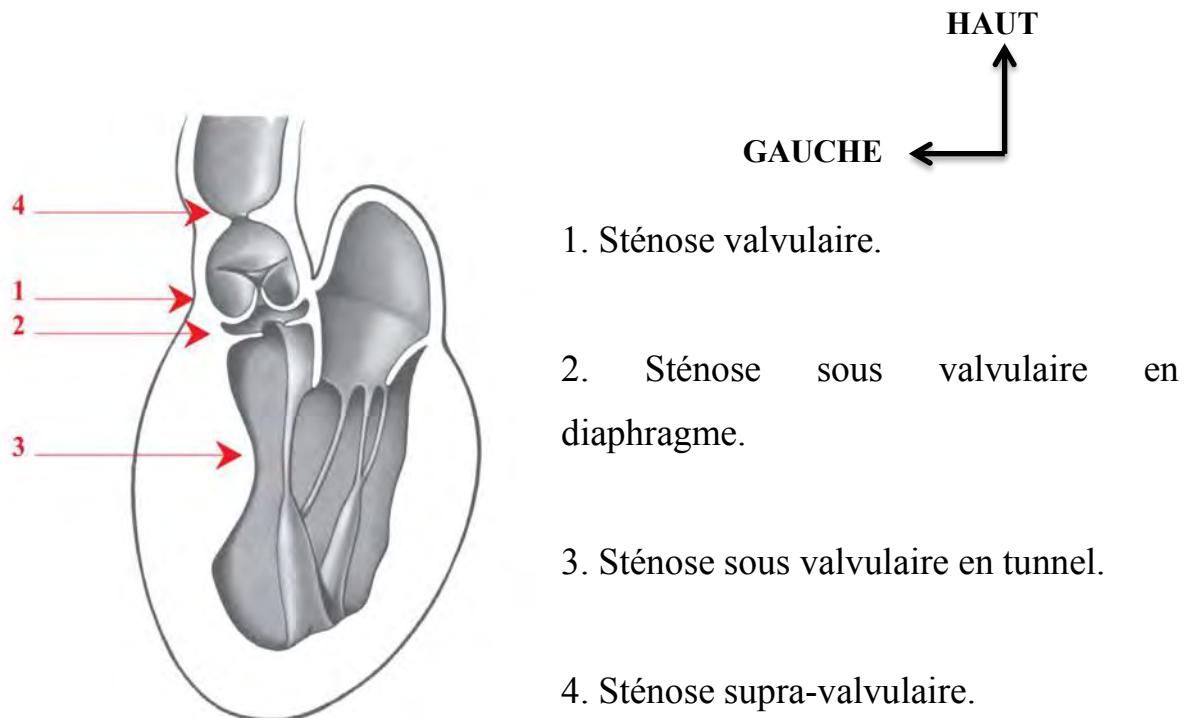


Figure 11: Schéma montrant les différents types de sténose de la voie gauche [24]

I.6. Etiopathogénie

L'étiologie des diaphragmes sous aortiques reste encore non élucidée. Elle serait liée à la combinaison de plusieurs facteurs. Les théories suivantes ont été avancées pour expliquer la survenue des diaphragmes sous aortiques:

- **La théorie des turbulences**

Elle regroupe toutes les anomalies favorisant l'apparition de turbulences au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche, lesquelles sont responsables de la stimulation de facteurs de croissance à l'origine de la constitution du diaphragme sous aortique (DSA):

1. Les anomalies de l'appareil mitrale sont fréquemment associées aux diaphragmes sous aortiques. Ce constat démontré par des travaux récents reste néanmoins méconnu par de nombreux praticiens. Dans la série de LECOMPTE 24

sur 82 patients recrutés pour correction chirurgicale du diaphragme sous aortique [16], 44 patients (soit 54%) ont présenté à l'échocardiographie différents types d'anomalies de la grande valve mitrale dont :

- **la muscularisation de la grande valve mitrale:** la portion sous aortique de la grande valve mitrale épaisse et presque immobile décrit une angulation marquée engendrant des turbulences au niveau de la voie de chasse du ventricule gauche. Ce type d'anomalie a été décrit par ROSENQUIST [46] et plus récemment par DI DONATO [19].
- **Les anomalies d'attache de la valve mitrale :** représentées par le muscle « Bretand » défini comme un muscle papillaire partant du pilier antérolatéral et s'insérant directement sur le corps de la grande valve mitrale obstruant manifestement la voie de chasse sous aortique. Il est observé également chez 83% des patients dans la série de LAMPROS et COBANOGLU [35].

La présence d'un muscle Normand défini comme un muscle papillaire émanant du pilier antérolatéral et s'insérant sur la base du septum inter-ventriculaire (SIV) gênant l'éjection du ventricule gauche. Ce type d'anomalie aurait un rôle également dans l'obstruction de la chambre de chasse. Il a été décrit par VARIO [53].

2. La communication inter-ventriculaire : est considérée comme une forme étiologique isolée pouvant générer des turbulences du flux dans la chambre de chasse par le biais de l'hyperdébit [28, 48].

3. Dans le cadre des shunts gauche-droite : on peut avancer que l'hyperdébit mitral serait responsable de la création de turbulences au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche.

4. Le mal-alignement du septum inter-ventriculaire : a été décrit par ZELINSKY en 1987 [57]. L'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum, est anormalement inférieur à 130°. Cette anomalie anatomique a été observée chez un grand nombre de patients dans la série de KLEINERT et GEV [32]. Il en résulte des turbulences de flux dans la

chambre de chasse du VG, lesquelles induisent une prolifération endothéliale anormale en regard. La présence d'une communication inter-ventriculaire (CIV) va accroître le stress endothélial déjà provoqué par l'angulation aorto-septal. Par ailleurs, il a été démontré que cette dernière est présente dans les cas de sténose sous aortique avec ou sans communication inter-ventriculaire (CIV).

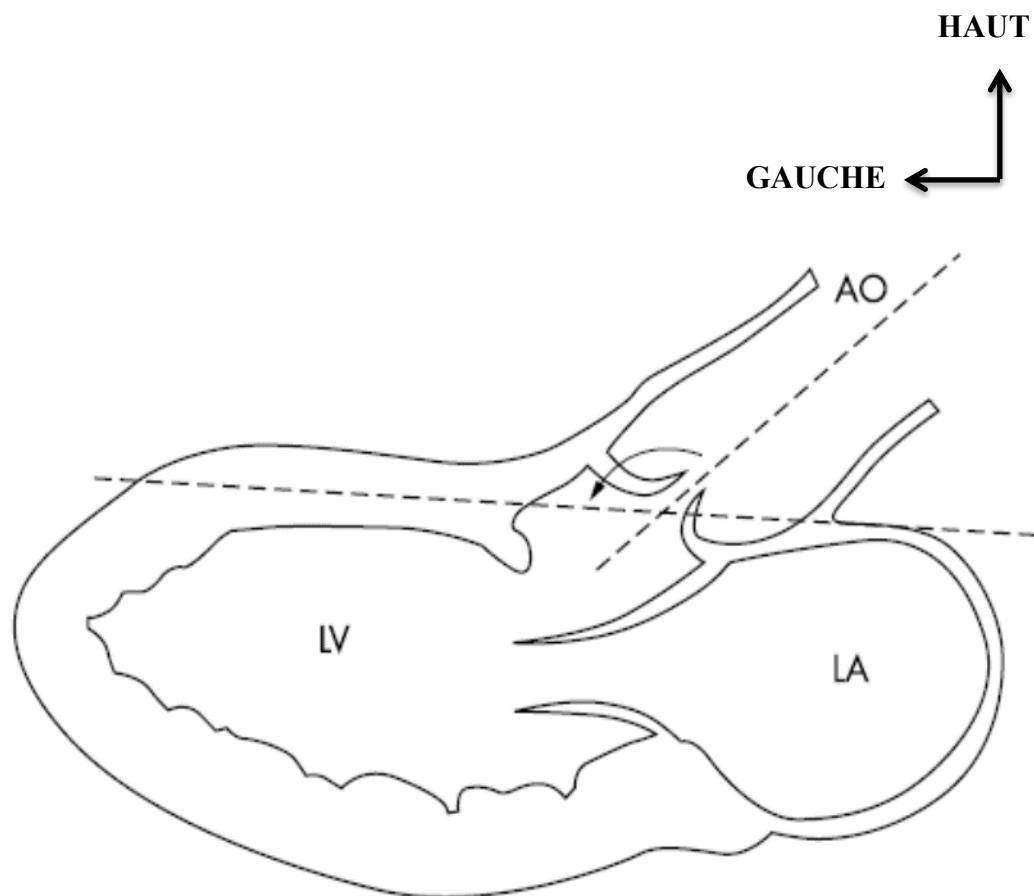


Figure 12: Illustration montrant l'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum [12].

AO : aorte;

LV: ventricule gauche;

□ Théorie génétique et stress mécanique

CAPE et coll [10] ont mis l'accent sur le rôle du stress mécanique dans le développement de la sténose sous-aortique, par altération des propriétés fonctionnelles et structurales des cellules par transduction mécanique ; de plus, les modifications électro-physiologiques et biochimiques seront responsables d'une adaptation cellulaire aux contraintes extérieures par altération du gène expressif. Selon CAPE [10], il existerait un facteur prédisposant génétique potentialisant l'exposition cellulaire endothéiale aux stress mécanique. Ce concept explique probablement les cas de récidives rapportées dans certaines séries malgré une cure jugée parfaite du diaphragme sous aortique et des anomalies causales. Ces cas de récidive constituerait un terrain fertile de recherche génétique.

I.7. Physiopathologie [30, 47, 57]

L'obstacle sous aortique entraîne un gène à l'éjection ventriculaire gauche avec des conséquences en aval sur la circulation systémique et en amont sur le ventricule gauche qui s'adapte à ses nouvelles conditions de fonctionnement grâce à des mécanismes de compensation dont la faillite plus ou moins tardive conduit à l'insuffisance cardiaque.

I.7.1. Conséquences d'amont

L'obstacle à l'éjection ventriculaire gauche augmente la post-charge et est responsable d'une surcharge systolique du ventricule gauche (VG).

La pression systolique ventriculaire gauche augmente et l'élévation de la contrainte pariétale ventriculaire gauche induit une hypertrophie myocardique concentrique avec augmentation du rapport épaisseur sur rayon. Cet épaissement pariétal se fait sans modification de la taille de la cavité, qui est normale ou un peu petite. L'hypertrophie permet de maintenir une pression systolique ventriculaire gauche élevée et un débit d'aval satisfaisant.

Du fait de l'épaissement pariétal, les propriétés diastoliques du ventricule gauche sont altérées de manière précoce. La compliance du VG diminue. La

pression de remplissage du VG est élevée ; de ce fait, la contraction atriale joue un rôle important dans le remplissage ; la perte de la contraction atriale, qui représente près de 40 % du remplissage ventriculaire, explique la détérioration hémodynamique sévère des sténoses aortiques lors de la perte du rythme sinusal (Passage en fibrillation atriale).

I.7.2. Conséquences d'aval

Du fait de l'hypertrophie pariétale qui compense l'augmentation de contrainte pariétale, le ventricule gauche (VG) conserve longtemps un débit normal au repos et à l'effort. A long terme, en cas de détérioration de la fonction systolique ou en cas d'hypertrophie majeure, le débit cardiaque s'élève insuffisamment à l'effort, la pression artérielle systémique n'augmente pas à l'effort, d'où une diminution du flux encéphalique et coronarien, qui peut être responsable de syncope, d'ischémie myocardique aiguë pouvant entraîner asystolie ou troubles du rythme, voire mort subite.

II.SIGNES DES DIAPHRAGMES SOUS AORTIQUES [15, 24, 37, 41, 45]

II.1.Signes cliniques

II.1.1. Circonstances de découverte

Découverte fortuite de souffle cardiaque lors des consultations médicales, de visite scolaire ou d'aptitude au sport pour les formes asymptomatiques qui ne sont pas rares ; ou lors de bilan de cardiopathie congénitale ou acquise associée. La découverte peut également être faite au stade de symptômes surtout à l'effort ou au stade de complications : endocardite infectieuse (EI), troubles du rythme cardiaque.

II.1.2.Signes fonctionnels

Dyspnée d'effort : Appréciée par la classification de la New York Heart Association (NYHA). Elle est le plus souvent minime à modérée car la période de tolérance de la cardiopathie est en principe relativement longue.

Angor d'effort : signe d'ischémie myocardique peut être typique ou atypique.

La douleur est semblable à celle de la maladie coronarienne, médiane, 28

rétrosternale, constrictive, irradiant vers le cou, le maxillaire inférieur, le membre supérieur gauche, elle s'estompe à l'arrêt de l'effort. Elle survient typiquement à l'effort, à la marche. Ces douleurs peuvent s'observer en dehors de toute lésion coronarienne et sont le fait d'une insuffisance coronarienne fonctionnelle.

Syncope : spectaculaire et doit faire précipiter le bilan et la prise en charge.

Lipothymie : moins spectaculaire que la syncope mais sa signification sémiologique est aussi forte.

II.1.3.Signes physiques

Inspection : elle doit faire rechercher les anomalies dysmorphiques signant un syndrome poly-malformatif, les déformations thoraciques à type surtout de voussure de l'hémi-thorax gauche en région apicale.

Palpation : peut détecter un thrill systolique peut être présent à la base et au creux supra-sternal et un soulèvement apical en cas d'obstruction sévère.

Auscultation : est l'étape la plus importante, elle permet de détecter le souffle de sténose aortique qui est méso-systolique, respectant B1, se terminant avant B2, maximal au deuxième espace intercostal droit, de timbres rudes, râpeux, irradiant vers les vaisseaux du cou, et parfois le long du bord gauche du sternum, le plus souvent intense, mais parfois discret, exceptionnellement absent dans les sténoses serrés avec bas débit cardiaque. Spécialement, pour les obstacles sous aortiques, le souffle systolique est plus bas situé sans clic protosystolique.

Parfois on peut détecter un souffle diastolique d'IA qui est encore plus fréquent que dans les autres formes de rétrécissement aortique.

Examen vasculaire : doit apprécier surtout la présence des pouls fémoraux et la différence de pression artérielle (PA) entre membres supérieurs et inférieurs.

Examen pulmonaire : complète l'examen clinique à la recherche de râles crépitants.

II.2.Signes para-cliniques

II.2.1.Radiographie thoracique de face

Le cœur est de volume normal. Même s'il y a une hypertrophie ventriculaire gauche, celle-ci est de type concentrique, peu apparente. Sur le cliché de face, on peut noter un aspect arrondi de l'arc inférieur gauche et, en oblique antérieure gauche, une saillie postérieure du ventricule gauche.

II.2.2.Electrocardiogramme (ECG)

Il peut être normal, le rythme est le plus souvent régulier sinusal (RRS) alors que la fibrillation atriale est tardive et mal supportée. Il peut montrer une hypertrophie ventriculaire gauche systolique et plus rarement une hypertrophie auriculaire gauche (HAG). Des troubles de la conduction peuvent être observés à type de bloc atrio-ventriculaire (BAV) du 1er degré ou bloc de branche gauche (BBG) sans rapport avec la sévérité de la sténose.

II.2.3.Echocardiographie

II.2.3.1.Echocardiographie trans-thoracique (ETT) : (Fig. 13 –14)

L'échocardiographie couplée au doppler est l'examen clé ; C'est elle qui pose le diagnostic de rétrécissement aortique, révèle son caractère sous valvulaire, quantifie sa sévérité et son étendue et apprécie le degré de la sténose. En plus, elle apprécie le retentissement sur le ventricule gauche (dimensions et fonctions du ventricule gauche) et surtout fait le bilan des lésions associées qui assez souvent peuvent conditionner le traitement et le pronostic. La valve aortique et la valve mitrale sont bien examinées ainsi que les pressions pulmonaires. Cet examen est le plus souvent suffisant pour poser l'indication d'une cure chirurgicale. L'examen recherche également la bicuspidie, évalue la surface de l'orifice aortique et précise le degré d'hypertrophie ventriculaire gauche. L'échocardiographie (2D) surestime fréquemment le degré de sténose. Par contre, l'hypertrophie du ventricule gauche est évaluée avec précision. L'examen se fait par coupe para-sternale long axe. L'examen met en évidence différents aspects : La sténose localisée typique du diaphragme sous aortique

avec ses insertions sur le septum inter-ventriculaire et sur la valvule mitrale antérieure, la forme plus diffuse du bourrelet gros et épais sur le septum inter-ventriculaire obstruant la chambre de chasse du ventricule gauche et la forme en tunnel avec aspect tubulaire étendu et fixe de la chambre de chasse.

II.2.3.2.Examen Doppler

Le doppler permet d'évaluer le gradient de pression de part et d'autre de l'obstacle grâce à la mesure de la vitesse du flux aortique au doppler continu à l'aide de l'équation de Bernoulli, ce qui permet d'établir la sévérité du rétrécissement aortique. On recherche au doppler une insuffisance aortique associée et une autre valvulopathie, notamment mitrale. Enfin, l'écho doppler est le meilleur examen de surveillance des patients qui ne justifient pas une intervention d'emblée.

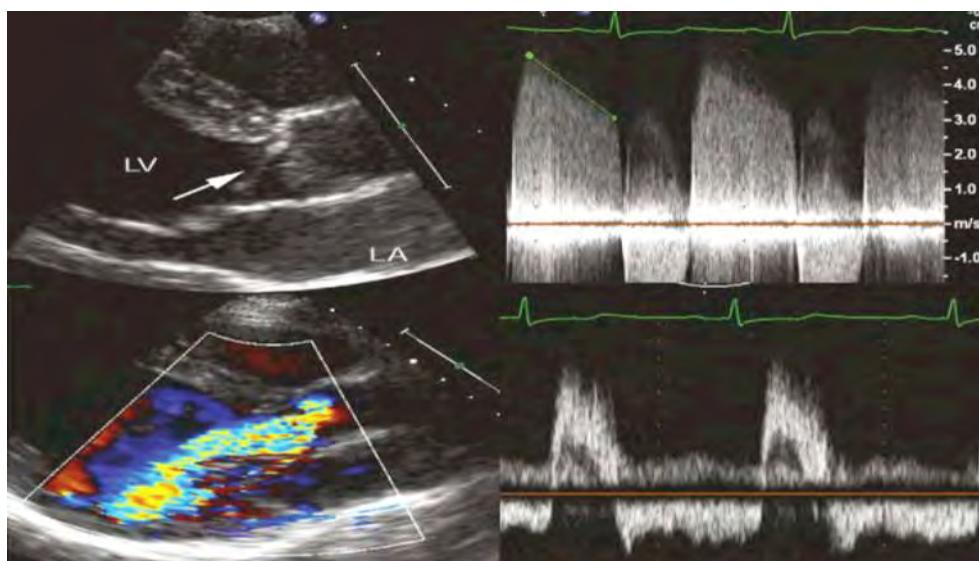


Figure 13:Echographie de DSA associée à une maladie aortique [41].

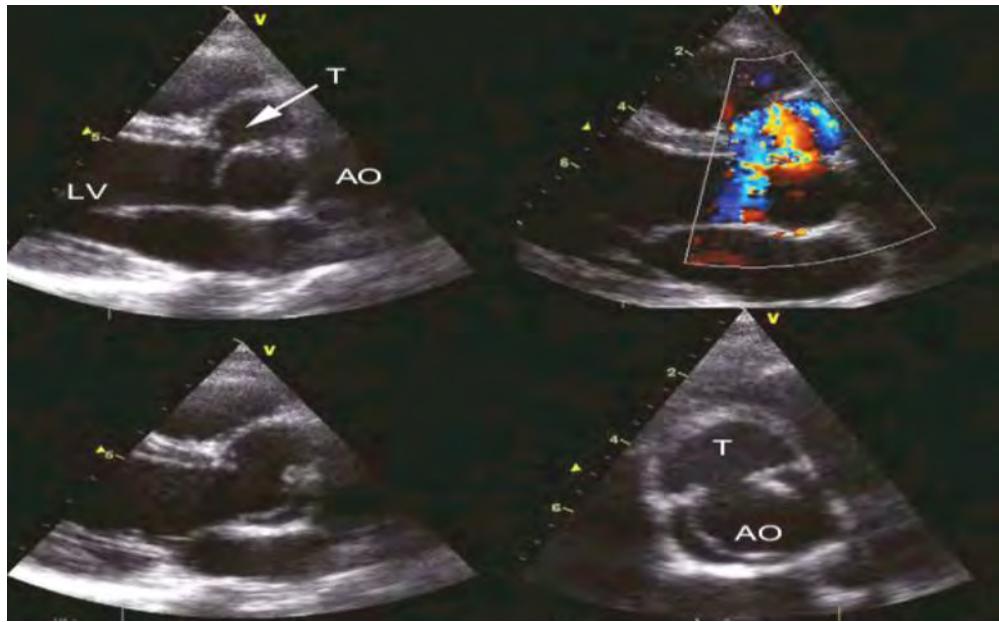


Figure 14:Tunnel sous aortique étendu. [41]

II.2.3.3. Echocardiographie trans-œsophagienne (ETO)

Est rarement indiquée dans le rétrécissement aortique sous valvulaire (RASV) qui est en général bien évaluée par voie transthoracique. Elle est réalisée en cas d'échographie trans-thoracique (ETT) difficile ou incomplète ou en cas de doute sur la valve mitrale et/ou la valve aortique.

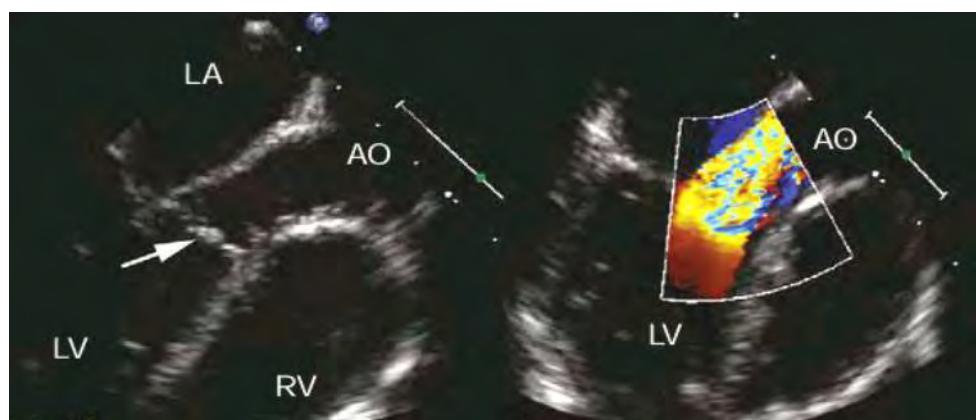


Figure 15:Image d'ETO de tunnel sous aortique. [41]

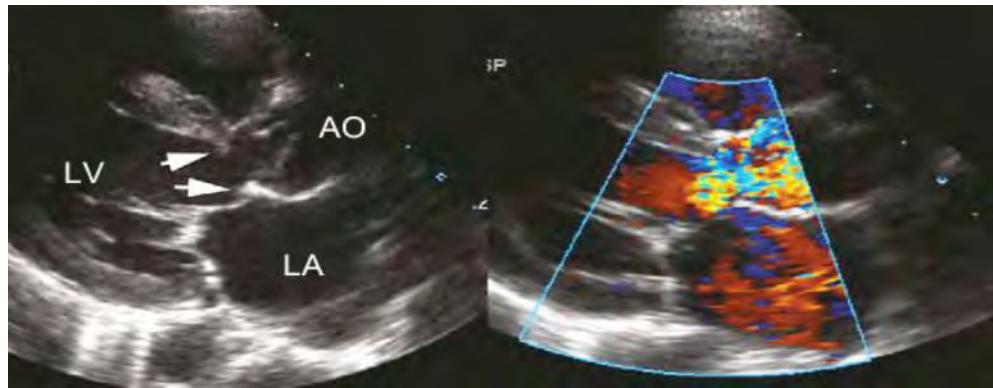


Figure 16: ETO d'un rétrécissement sous aortique. [41]

II.2.3.4. Echographie tridimensionnelle

C'est une méthode qui est en train de s'imposer comme nouvelle modalité de l'échographie surtout depuis l'avènement de l'imagerie en temps réel. Les trois principales applications sont l'étude de la valve mitrale, les cardiopathies congénitales et les mesures de volume, de masse et de fraction d'éjection (FE) du ventricule gauche.

II.2.4. Exploration hémodynamique et angiographie

C'est un examen qui n'est pas toujours indispensable. Le cathétérisme va déterminer le gradient « pic à pic » de part et d'autre de l'obstacle. Ce gradient est généralement inférieur au gradient instantané maximal évalué à l'échographie doppler.

L'angiographie va enfin dépister une éventuelle IA et préciser l'anatomie coronaire et le type anatomique de l'obstacle où on peut distinguer la membrane du bourrelet plus épais et la forme en tunnel étroit et rigide. Elle permet également le calcul de la surface aortique, l'évaluation des lésions associées et la mesure des pressions pulmonaires et des pressions télé-diastoliques du VG. Elle est indiquée si l'échocardiographie Doppler est douteuse ou incomplète ou discordante avec la clinique, avant un geste chirurgical, en cas de valvulopathie mitrale associée.

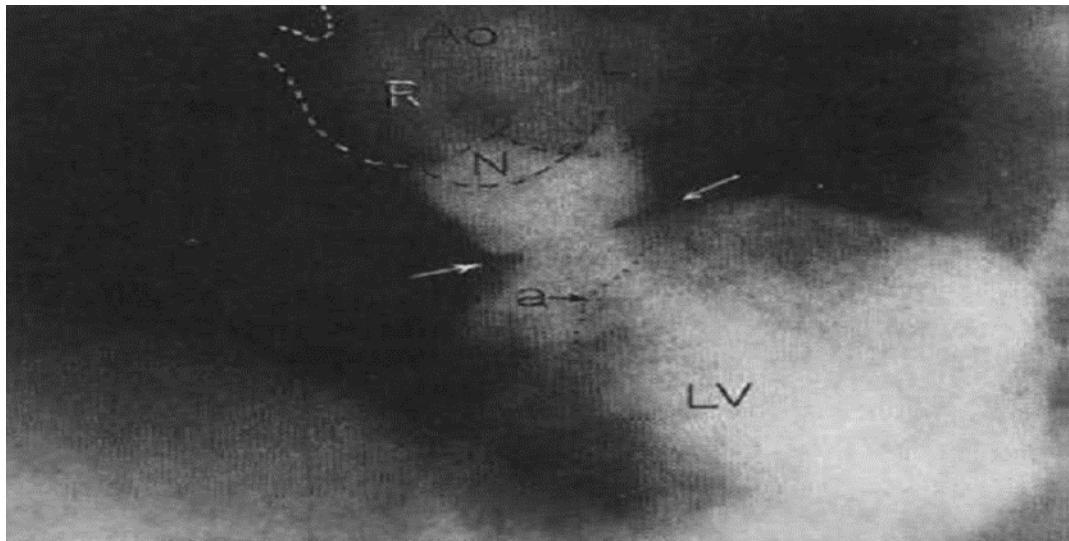


Figure 17: ventriculographie d'un DSA. [31]

II.3.Evolution

Le diaphragme sous aortique évolue spontanément vers l'augmentation du gradient entre le ventricule gauche et l'aorte, se traduisant habituellement au début par la survenue des manifestations cliniques à l'effort puis au repos.

II.4.ComPLICATIONS

L'évolution du diaphragme sous aortique peut être émaillée de complications, qui constituent parfois les circonstances de découvertes. Les complications sont dominées surtout par le risque de mort subite, l'apparition et l'aggravation d'une insuffisance aortique (IA).

D'autres complications sont possibles, comme l'endocardite infectieuse, les troubles de conduction à type de bloc auriculo-ventriculaire (BAV) et de bloc de branche gauche (BBG), les troubles du rythme supra-ventriculaires comme la fibrillation atriale et les trouble du rythme ventriculaires tel que les extrasystoles ventriculaires. Le stade ultime de l'évolution est l'installation d'une insuffisance cardiaque (IC) congestive gauche puis droite qui est certes tardive mais de pronostic péjoratif.

II.5.Traitement

II.5.1.Buts

- ✓ Lever l'obstacle.
- ✓ Assurer une continence de la valve aortique.
- ✓ Eviter les complications.
- ✓ Eviter les récidives.

II.5.2.Moyens et méthodes thérapeutiques

II.5.2.1.Mesures hygiéno-diététiques

- ✓ Repos
- ✓ Régime normo sodé et normo calorique

II.5.2.2.Moyens médicaux

✓ Les diurétiques de l'anse

- **Le furosémide :** l'administration se fait par voie intraveineuse (IV) ou per os et la durée d'action est de 6 heures. Furosémide : comprimés (cp) de 20, 40, 60, et 500 mg ; les ampoules injectables sont dosées à 20 et 250 mg ; 20 à 1500 mg par jour suivant les indications et le degré d'insuffisance rénale.
- **Bumétamide:** comprimés à 1 et 5 mg ; les ampoules sont dosées 0,5, 2 et 5 mg, 1 mg de Bumétamide exerce l'action de 40 mg de furosémide.

✓ Les thiazidiques

- Ce sont des dérivés sulfamides. Leur administration se fait par voie orale et leur durée d'action est longue, de 12 à 24 heures.

Hydrochlorothiazide: cp de 25mg ; 1 cp/j ; en association dans Moduretic : 50 mg d'hydrochlorothiazide associés à 5 mg d'amiloride.

Les diurétiques d'épargne potassique

- La spironolactone en est le chef de file.

Spironolactone : cp de 50 et 75 mg ; 1 à 2 cp/j

✓ Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion :

- Le Captopril : cp de 25 mg et 50 mg : 25 à 100 mg/j
- L'Enalapril : cp de 5 mg et 20mg : 5 à 20 mg/j

- Périndopril : cp de 2.5, 5 et 10 mg : 2 à 4mg/j

✓ Les vasodilatateurs

- Inhibiteur de la phosphodiesterase III milrinone : Réservé aux unités de soins intensifs, sous surveillance hémodynamique.
- Voie IV uniquement :

Milrinone 10 mg / 10 ml, à injecter ou diluer dans du sérum glucosé 5%.

Dose de charge sur 10 mn : 1/3 d'ampoule pour 70 kg.

Perfusion à la pompe : autour de 1 ampoule en 5 h pour 70 kg, à ajuster selon résultats hémodynamiques. Dose maxi 7 ampoules/jour/ 70 kg, durée maxi 2 jours.

- **Inhibiteur de la phosphodiesterase** :sildénafil

Solution buvable 10mg/ml ou cp de 20mg : 30 à 60 mg /j

- Nitroglycérine : La nitroglycérine (Trinitrine®) est un vasodilatateur direct producteur de monocyte d'azote (NO).

Bolus IV 50-100 mcg ;

Perfusion 0.1-7.0 mcg/kg/min.

- Nitroprussiate de Na⁺ : Le nitroprussiate (Nipride®) est un vasodilatateur direct

- **Monoxyde d'azote** (NO) (NOXAP 800 partie par million (ppm) mole/mole Gaz médicinal comprimé Bouteille en aluminium de 10 Litres): dose d'initiation recommandée est de 20 ppm. La dose sera ajustée progressivement à la dose minimale efficace. Dans des cas exceptionnels, il peut être nécessaire d'augmenter la dose au-delà de 20 ppm sans dépasser 40 ppm. Le traitement doit être administré sous contrôle hémodynamique et surveillance de l'oxygénation.

✓ Les digitaliques

Digoxine per os : cp sécable 0,25 mg, Solution 0,50 mg/ml

Injectable IV : Adulte : 0,50 mg/2ml

Enfant : 0,05 mg/ml

✓ Anticalciques

- Le verapamil (Isoptin® 2.5-10 mg iv en 10 min) est très inotope négatif.
- Le diltiazem (Dilzem®, Tildiem®, Cardizem®) est l'anticalcique le plus utilisé en anesthésie cardiaque. Dose de charge IV : 20 mg/20 minutes (0.25 mg/kg) ; perfusion : 5-15 mg/heure (2 mcg/kg/min) ; risque d'hypotension et de bradycardie (patients β -bloqués) ; demi-vie : 3 heures.

✓ **Les bétabloquants cardiosélectifs**

- Bisoprolol : cp 10mg/j : 10 à 20 mg/j
- Propranolol : cp de 40mg : 40 à 160 mg/j, injectable 5mg/5ml : 1mg/min sous contrôle ECG.

✓ **Les anti-arythmiques**

- Amiodarone : cp 200mg, injectable ampoules de 3ml : 100 mg à 600mg/j

✓ **Les antibiotiques**

- Pénicilline G : 20millions UI /J pendant 4 semaines
- Amoxicilline : 200mg /KG/J
- Céftriaxone: 2g /j en IV
- Gentamycine : 3mg/kg/j pdt7j
- Vancomycine : 30mg/kg/j en 2-3 inj/j en perfusion continue 1h
- Rifampicine: 10mg/kg/j en IVL sur 1h30 à 3h

✓ **Les anticoagulants**

- Héparine non fractionné (HNF) → Calciparine 5000 UI/j
Héparine sodique 500 UI/kg/24 h
- Héparine de bas poids moléculaire (HBPM) : Enoxaparine 100 UI/kg 3 2 par jour
- Anti vitamine K (AVK) : warfarine 2mg à 4mg /j
Acénocoumarol 4mg

II.5.2.3. Moyens de réanimation

Solutés de remplissage

- Cristalloïdes : Chlorure de Sodium 9% (sérum physiologique), Ringer lactate
- Colloïdes : Gélatine

Le sang et ses dérives

Sang total, culot globulaire, plasma frais congelé, concentrés plaquettaires.

Catécholamines : agonistes adrénergiques

Dopamine et dobutamine Deux catécholamines caractérisées par des effets inotropes positifs particulièrement purs et une cinétique très rapide (demi-vie de l'ordre de la minute)

Dobutamine

Dobutrex* 250 mg / 20 ml à diluer avec du sérum physiologique ou glucosé 5% afin d'obtenir un volume final d'au moins 50 ml et perfuser au pousse-seringue, avec un rythme de perfusion de l'ordre de 2,5 à 10 µg / kg / mn

Dopamine : 2 à 20 µg / kg / mn :

- débit faible : vasodilatation rénale et coronaire
- débit moyen : effets similaires à la dobutamine

Adrénaline : ampoule de 1mg/1ml dans le traitement de l'arrêt cardio-circulatoire : administration intraveineuse en bolus de 1 à 5 mg jusqu'au rétablissement de l'état hémodynamique en ce qui concerne le traitement des détresses cardio-circulatoires de choc : Administration à la seringue électrique en continu d'une dose comprise entre 0,01 microgramme/kg/minute à 0,5 microgramme/kg/minute.

Noradrénaline : ampoule de 1mg/ml posologie : 0,1 à 0,3 µg/kg/min pouvant aller jusqu'à 3 à 5 µg/kg/min parfois.

II.5.2.4. Moyens instrumentaux

Valvuloplastie percutanée par ballonnet

Abord : percutanée, par l'artère fémorale.

Technique : A l'aide d'une incision au niveau du pli de l'aine, le ballon est introduit dans l'artère fémorale puis remonté dans l'aorte à l'aide d'un cathéter jusqu'au niveau de la sténose où il est gonflé afin de dilater la voie.

II.5.2.5. Moyens chirurgicaux

✓ Préparation à la chirurgie

La consultation d'anesthésie permet d'évaluer la cardiopathie ; son retentissement et de rechercher les comorbidités et gérer les traitements médicaux. Un bilan préopératoire est nécessaire, il inclut un ionogramme sanguin complet avec urée et créatinine, glycémie à jeun, une numération formule sanguine, un bilan d'hémostase (TP, INR, TCA), un groupe ABO rhésus et recherche des agglutinines irrégulières (RAI) et une demande de sang. La recherche d'éventuels foyers infectieux est nécessaire au niveau ORL, dentaire, urinaire et gynécologique.

La préparation du malade à l'intervention se fait la veille par une douche bétadinée et une prémédication à base d'Hydroxizine (Atarax) sans dépasser 1mg/Kg/j ou de benzodiazépine au cas par cas. Si nécessaire, il faut réaliser un rasage atraumatique du tronc et des cuisses suivi d'une douche à la Bétadine savonneuse à la veille de la chirurgie.

✓ Installation du malade :

Le patient est installé en décubitus dorsal avec un billot sous les épaules. Le monitorage inclut un scope ECG, une PA invasive radiale souvent gauche, deux voies veineuses périphériques, une saturation artérielle en O₂, un sondage vésical, une température rectale et oesophagienne, une voie veineuse centrale et un monitorage de l'activité neurologique par BIS ou NIRS si possible. L'induction anesthésique doit être douce évitant les changements brusques de la

fréquence cardiaque et de la PA. L'anesthésie générale est maintenue par un narcotique, un morphinique et un curare et une antibioprophylaxie à base de Céphalosporines de 2e génération.

✓ **Circulation extracorporelle**

Le drainage du sang veineux est obtenu par une canule placée en amont du cœur droit. Le sang est récupéré dans un réservoir et est oxygéné. Puis à l'aide d'une pompe, celui-ci est réinjecté en aval du cœur gauche dans l'aorte. Un échangeur thermique permet d'ajuster la température du sang. Il existe une possibilité de décharger les cavités gauches à l'aide d'un aspirateur. Enfin, la protection du myocarde est assurée par l'injection d'une solution de cardioplégie à l'aide d'une pompe séparée. Les oxygénateurs les plus couramment utilisés sont les oxygénateurs à membrane.

Le débit de la circulation extracorporelle est habituellement celui d'un flux continu. La circulation extracorporelle est réalisée en normothermie ou en hypothermie modérée, et l'anticoagulation est assurée par administration de 250 à 400 UI/kg d'héparine. Les éléments de surveillance de la circulation extracorporelle comprennent le débit et la pression de perfusion, la température systémique et/ou œsophagienne, les gaz du sang, le bilan de coagulation et l'ionogramme sanguin. Un hématocrite supérieur à 20% est souhaitable. En fin d'intervention, les conditions nécessaires pour le sevrage de la circulation extracorporelle sont le rétablissement d'une température normale, la reprise de l'activité cardiaque spontanée ou par entraînement électrosystolique et la normalisation de la pression artérielle avec des pressions de remplissage satisfaisantes. Après l'arrêt de la circulation extracorporelle, l'optimisation du remplissage et de l'éventuelle administration de catécholamines seront guidées par les chiffres de débit cardiaque et éventuellement de saturation veineuse en oxygène. La neutralisation de l'héparine est obtenue par injection de protamine.

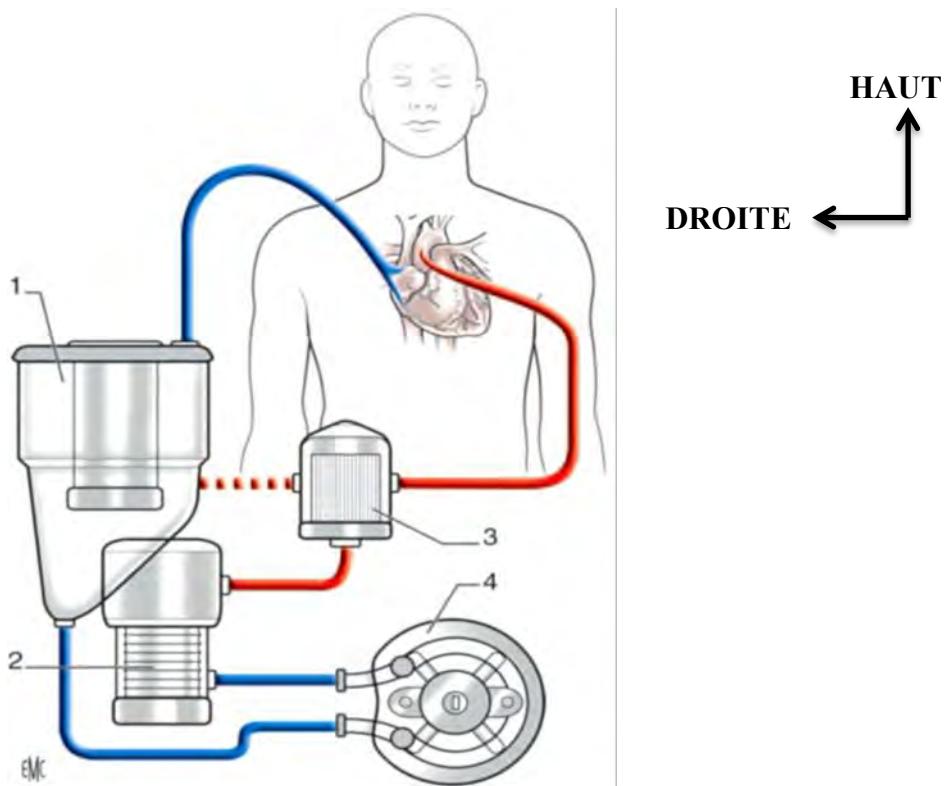


Figure 18: Circuit classique de circulation extracorporelle

1. Réservoir de cardiotomie ; 2. Oxygénateur ; 3. Filtre artériel ; 4. Pompe à galets.

Protocole opératoire

✓ Abord

La voie d'abord est une sternotomie médiane verticale avec exposition du cœur.

✓ Gestes

Le cœur est inspecté et notamment le ventricule gauche, l'aorte ascendante, la racine aortique et le réseau coronaire. Après héparinisation générale (300 – 400UI/Kg) et contrôle des veines caves, la CEC est installée entre une canule aortique, une ou deux canules veineuses caves et une décharge VG par l'apex ou par la veine pulmonaire supérieure droite. La CEC est conduite le plus souvent en hémodilution partielle et hypothermie modérée à 32°C. L'espace aorto-pulmonaire est disséqué pour préparer le clampage aortique et l'aortotomie et pour rechercher un éventuel CAP qui sera disséqué contrôlé et ligaturé. La CEC est démarrée, le cœur vidé, l'aorte est clampée puis la cardioplégie est injectée

dans la racine aortique ou directement dans les ostia coronaires en cas d'IA significative ; elle est récupérée au besoin après une atriotomie droite. On procède par une aortotomie transversale en crosse de Hockey. Après inspection de la VA, les sigmoïdes sont réclinées avec précaution et la chambre de chasse est vérifiée, le diaphragme sous aortique bien identifié ainsi que ses rapports, son étendue et l'état du myocarde et les éventuelles anomalies de l'appareil sous valvulaire mitral. La résection du diaphragme sous aortique est réalisée minutieusement.

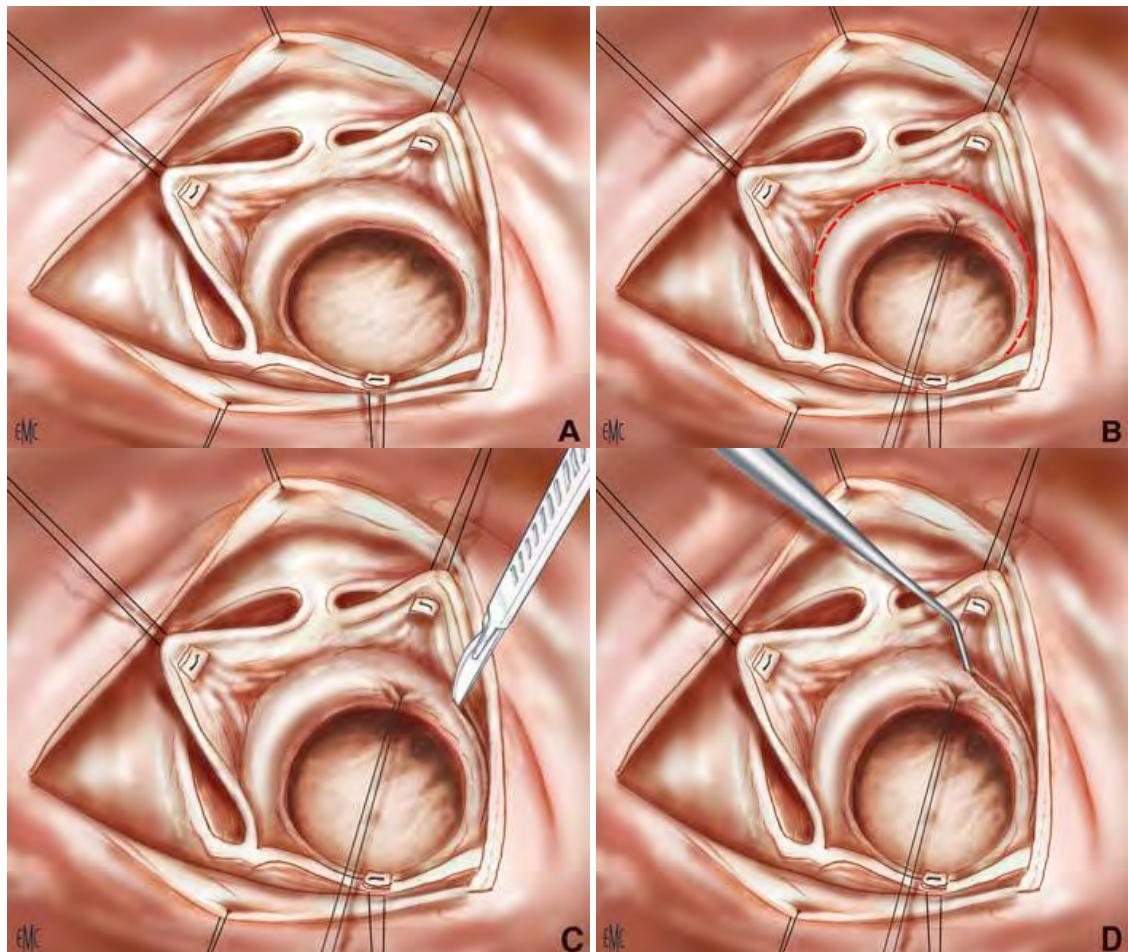
La résection simple du diaphragme

✓ Première technique

Consiste en la réalisation, par un bistouri très fin, d'une incision verticale à travers le diaphragme sous aortique et dans le muscle sous-jacent, avec une profondeur de l'incision proportionnelle à l'épaisseur estimée du septum interventriculaire ; puis une 2e incision parallèle à la première, est faite sous la commissure antérieure ; et l'excision du diaphragme sous aortique se fait par une incision verticale circonférentielle entre les incisions parallèles, en enlevant le tissu fibreux et le myocarde adjacent, jusqu'au voisinage de l'appareil mitral à l'extrémité gauche de la voie d'éjection ventriculaire gauche.

✓ Deuxième technique

On réalise d'emblée une exérèse en incisant la jonction entre le diaphragme sous aortique et le septum interventriculaire. Cette incision a pour but de mettre en évidence le plan de clivage entre la membrane et le septum interventriculaire, et non d'en exciser une partie. Une fois le plan mis en évidence sous la commissure, le clivage se poursuit par une spatule de Rob dans le sens horaire sous la sigmoïde coronaire droite (SCD), puis sous la sigmoïde coronaire gauche jusqu'au contact de la valve mitrale antérieure, permettant ainsi une énucléation complète en une seule pièce de l'ensemble de la membrane, qui se présente alors comme un anneau complet.



A : aortotomie transverse.

B : le DSA est exposé par rétraction de la SCD, les lignes indiquent les points d'incision.

C : le bistouri est utilisé pour réaliser deux incisions dans le DSA fibromusculaire une sous la commissure antérieure et l'autre parallèle à la 1ère et sous le nadir de la SCD ; le myocarde est profondément réséqué entre les deux incisions.

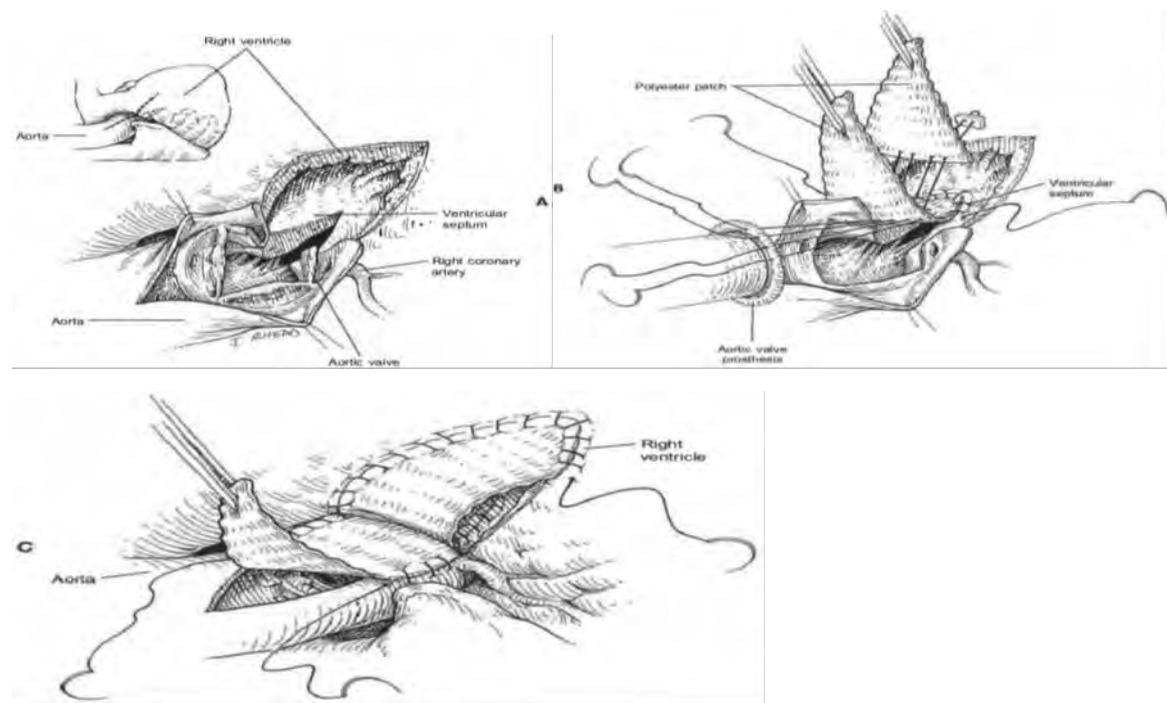
Figure 19 : Résection de DSA fibro-musculaire [31]

✓ L'aorto-ventriculoplastie antérieure de Konno (Fig. 20)

En cas de tunnel sous aortique qui coexiste avec une atteinte de la valve aortique, l'aortoventriculoplastie antérieure de Konno et les techniques Konno modifiées sont des procédures raisonnables. Elle consiste à élargir en avant la chambre de chasse du ventricule gauche, l'anneau aortique et la racine de l'aorte par un patch de péricarde autologue. Ce procédé permet d'implanter une prothèse aortique de taille suffisante et d'éviter les mauvais résultats liés aux prothèses de petit calibre implantées en position aortique. L'élargissement de l'anneau aortique est réalisable également dans sa portion postérieure (techniques de Nickcs ou de Manougian). Avant d'installer la CEC, la position de la coronaire droite (CD) est repérée par un point en soie placé à sa gauche pour mieux indiquer le lieu d'incision du VD. Une aortotomie verticale est réalisée, elle débute à 10 mm au-dessus et à gauche de la CD et poursuivie sur le VD à la jonction des portions contiguës de la SCD et la SCG.

On procède d'abord par une ventriculotomie droite qui permettra de visualiser les sigmoïdes pulmonaires qui vont indiquer l'incision du VD qui après son ouverture, des ciseaux sont mis à travers l'aortotomie dans le VG qui orientera l'incision du SIV en passant à travers l'anneau aortique à gauche du nadir de la SCD. L'incision est prolongée aussi loin dans les deux ventricules que s'étend la zone rétrécie. L'anneau nouvellement créé et agrandi va recevoir une prothèse mécanique de taille appropriée selon la surface corporelle du patient. Un patch en Dacron est façonné en forme ovale et cousu en commençant à l'angle inférieure de l'incision du SIV et en parcourant chaque berge de l'incision jusqu'à arriver au contact de l'anneau aortique. Un 2e patch triangulaire est fixé au futur anneau aortique et sert d'amarre à la prothèse valvulaire qui sera insérée par des points patchés en U. les sutures sur l'aorte sont continuées puis le patch de fermeture du VD est totalement cousu aux berges de l'incision. Le patch doit être suffisamment large pour agrandir la voie d'éjection VD pour « compenser » l'élargissement de la voie d'éjection VG aux dépens de celle du VD. Un soin

particulier doit être apporté à bien amarré le patch de jonction VD – aorte afin d'assurer une hémostase parfaite à ce niveau.



A. L'aortotomie Verticale est dirigée légèrement vers la droite de la commissure antérieure. Après repérage de l'orifice de la CD, l'incision est dirigée bien à gauche de la coronaire et le VD est ouvert par une incision oblique, la valve pulmonaire est bien repérée, et les deux incisions sont reliées. Après exérèse de la valve aortique, une incision est pratiquée à partir du côté gauche du nadir de la SCD et prolongée dans le SIV vers l'apex du VG à gauche du tissu de conduction.

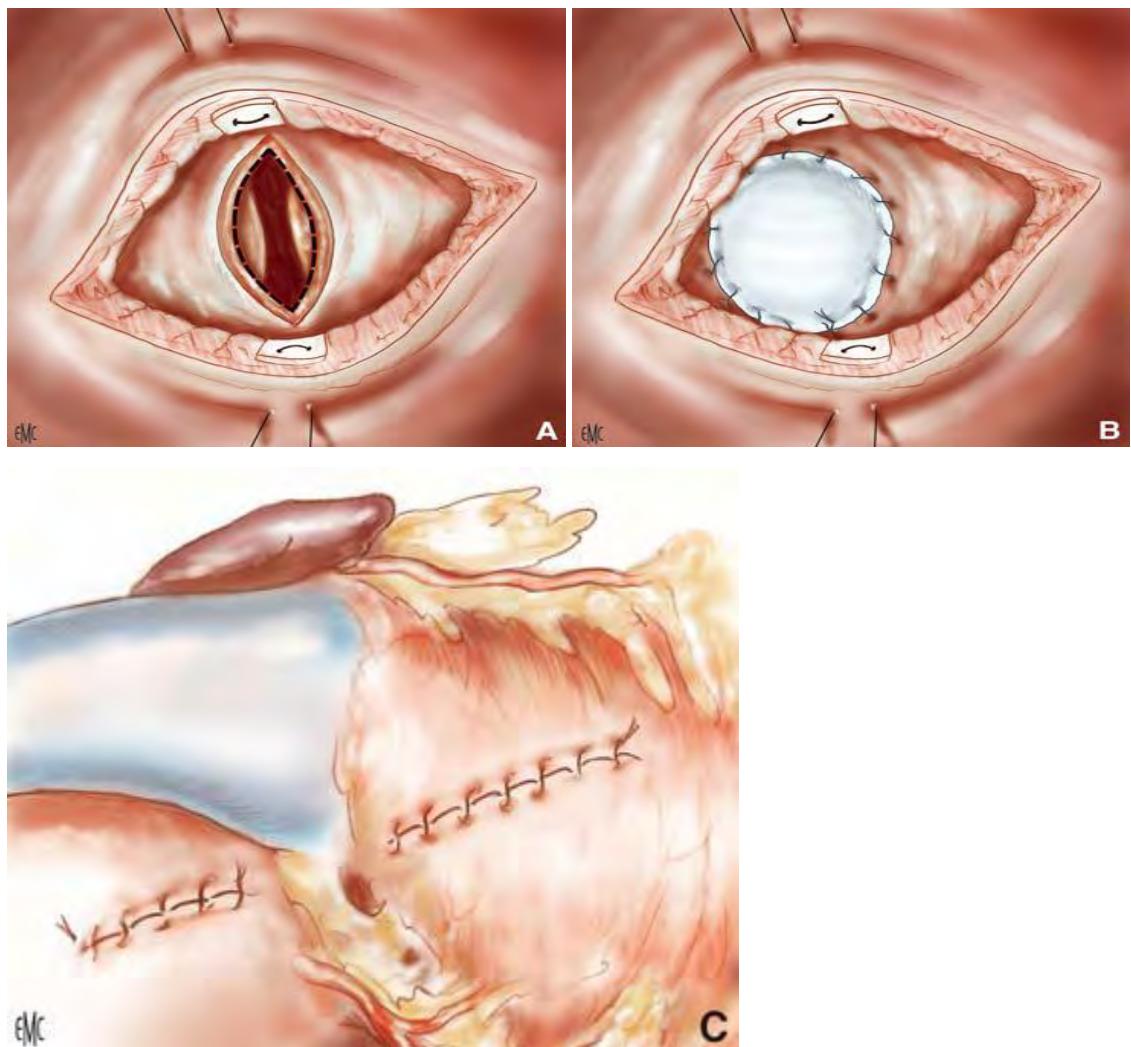
B, un patch en Dacron est découpé en forme de losange et fixée au SIV. Un 2e patch de forme triangulaire est façonné pour la fermeture de la chambre de chasse du VD. Ce patch et une prothèse valvulaire sont fixés à la pièce principale au niveau de l'anneau aortique.

C, le 1er patch est fixé aux bords de l'aortotomie pour fermer l'aorte. Le 2e patch est fixé aux bords de la

Figure 20:aorto-ventriculoplastie de Konno avec RVA [31].

✓ **Intervention de Konno modifiée**

Elle est proposée en cas de rétrécissement aortique sous valvulaire localisé complexe ou de tunnel sous aortique avec une valve aortique normale. Un dissecteur à angle droit est passé de l'aortotomie à travers la valve aortique dans la partie gauche de la voie d'éjection du ventricule gauche et positionné au moins à 1cm au-dessous de la valve aortique. La pointe de la pince est palpée à travers le SIV pour servir de repère à une incision du septum interventriculaire qui est étendue verticalement et vers le haut tout en évitant de trop s'approcher de la valve aortique. Une partie du myocarde est réséqué du septum hypertrophié, ainsi le septum interventriculaire est aminci et l'obstruction est corrigée. Comme pour le Konno, un patch ovale est inséré de manière à agrandir la voie d'éjection ventricule gauche



A : L'aorte est ouverte par une petite incision transversale pour inspecter la valve et guider l'incision dans le SIV ; puis une incision transversale est faite dans infundibulum du VD.

B : une incision est alors faite dans le SIV parallèle à la direction de la voie d'éjection VG, elle doit être strictement gardée en antérieur et à gauche du muscle de Lancisi pour éviter la lésion de la branche droite ou du faisceau de His. Généralement un doigt ou un instrument est passé à travers la valvule aortique à la protéger durant l'incision.

C : le diaphragme fibro-musculaire est excisé autant que possible. L'incision est réalisée 1 à 2mm de l'anneau aortique.

Figure 21: Voie aortoseptale.

Intervention de Konno modifiée (A à C) [31].

Ce traitement consiste à court-circuiter la sténose aortique et à implanter un tube valvé entre la pointe du cœur et l'aorte descendante ou ascendante. Cette technique est actuellement exceptionnellement utilisée chez l'enfant.

Le cœur est exposé par sternotomie médiane, prolongé en laparotomie médiane sus-ombilicale. Après mise en route d'une CEC, le massif cardiaque est récliné vers la tête du patient et le diaphragme est incisé jusqu'au hiatus aortique. L'aorte thoraco-abdominale est ainsi facilement exposée. Sous clampage latéral de l'aorte, une anastomose termino-latérale est réalisée entre le tube valvé et l'aorte.

La pointe du ventricule gauche est ouverte et une pastille de paroi ventriculaire est excisée. Les berges de la ventriculotomie sont taillées en tronc de cône, de façon à éviter tout gradient systolique entre cavité ventriculaire et tube.

Le tube valvé est taillé à la bonne dimension et anastomosé à l'apex ventriculaire gauche par une couronne de points en U appuyée sur une bandelette de feutre.

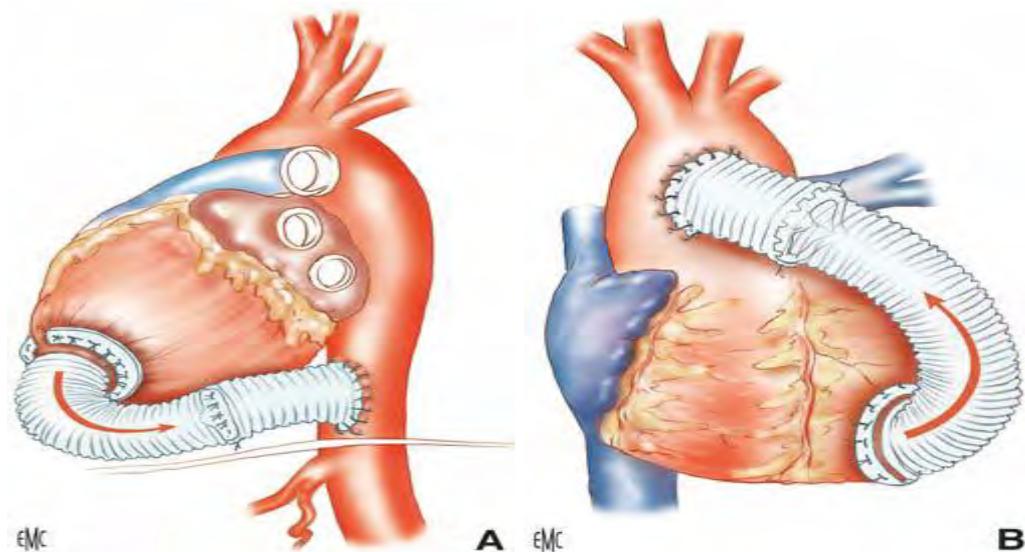


Figure 22: Tube apico-aortique (A, B)[31].

II.5.3. Indications

En dehors de la forme critique du nouveau-né et du nourrisson qui est plutôt une forme où coexiste le RA valvaire et sous valvaire, l'indication opératoire est rarement urgente. La chirurgie est indiquée en présence de signes cliniques à type d'angor, de malaises ou de syncopes d'effort, en cas de signes d'ischémie à l'ECG de base ou à l'effort, en cas d'épreuve d'effort positive, en cas d'insuffisance aortique évolutive ou d'endocardite infectieuse (EI) et en cas de lésion associée nécessitant une chirurgie à cœur ouvert. Cependant, le principal élément décisif, reste le gradient moyen. Pour plusieurs auteurs, un gradient dépassant 100mmHg est une indication d'une chirurgie urgente, et le gradient seuil pour la chirurgie est de 50mmHg chez la majorité des auteurs, cependant, certains auteurs avancent le chiffre de 30mmHg pour un meilleur résultat opératoire à court et à long terme.

Quant au choix de la technique à utiliser, les études ont montré que la résection simple est réservée pour le diaphragme sous aortique localisé et qu'elle doit être associée le plus souvent pour ne pas dire toujours à une myectomie. Cependant 49

pour les formes étendues comme le tunnel sous aortique, c'est l'intervention de Konno modifiée en cas de valve aortique normale, sinon c'est le Ross – Konno pour les enfants et le Konno pour les adultes.

DEUXIEME PARTIE

1. MATERIEL ET METHODES

1.1. Type d'étude

Notre étude était rétrospective, descriptive et analytique. Elle portait sur les dossiers des patients porteurs d'une sténose sous aortique à type de diaphragme sous aortique opérée. Elle s'est déroulée d'Avril 2004 à Décembre 2016 soit une durée de 12 ans.

1.2. Population d'étude

Les données ont été recueillies à partir des dossiers de patients opérés pour sténose sous aortique à type de diaphragme sous aortique. Ces malades étaient opérés à Dakar, et les dossiers ont été archivés à la clinique de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du centre hospitalier national et universitaire de Fann.

Une fiche d'enquête a été établie pour chaque patient dans le cadre de cette étude.

- Critères d'inclusion

Tout patient opéré pour obstacle de la voie d'éjection gauche à type de diaphragme sous aortique.

- Critères de non inclusion

N'étaient pas inclus dans l'étude:

- ✓ les patients qui avaient un obstacle de la voie d'éjection gauche autre qu'un diaphragme sous aortique.
- ✓ les patients dont les dossiers étaient incomplets ou inexploitables.

1.3. Le cadre de l'étude

Ce travail a été réalisé au niveau de la clinique de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du centre hospitalier national et universitaire de Fann.

Le centre hospitalier national et universitaire de Fann est un établissement public de santé de référence nationale de niveau III. Il reçoit une population

diverse, provenant de toute l'étendue du territoire national, et de la sous-région ouest africaine. C'est le seul service de référence en chirurgie cardiovasculaire et thoracique du pays.

Cette clinique dispose :

- D'un bloc opératoire avec 3 salles dédiées à la chirurgie cardiaque, thoracique et vasculaire
- Une salle de décontamination-stérilisation
- Une salle de réanimation de 8 lits
- Une unité d'hospitalisation de 18 lits
- Une salle d'hospitalisation de cardiologie d'une capacité de 12 lits.
- Une salle de cathétérisme cardiaque et de coronarographie
- Une salle de pansement (malades externes)
- Une salle de stockage du consommable
- Une salle d'archives
- Un bloc administratif comprenant des bureaux, une salle d'enseignement, 5 salles de consultation, une salle d'électrocardiogramme et une salle pour l'électrocardiographie.
- Un bâtiment dédié à la chirurgie cardiaque pédiatrique appelé centre cardio-pédiatrique CUOMCO comprenant une réanimation de 8 lits, une hospitalisation de 12 lits, deux blocs opératoires, des salles de consultations externes, une salle de réunion et des bureaux pour le chirurgien et le réanimateur.
- Un laboratoire de chirurgie expérimentale comprenant un bloc chirurgical et deux de cours.

Le personnel comprend :

- Sept chirurgiens thoraciques et cardiovasculaires dont 4 enseignants de rang magistral (un titulaire)
- Quatre médecins anesthésistes-réanimateurs dont deux enseignants de rang magistral (un titulaire)
- Cinq cardiologues dont un maître de conférences agrégé

- Quatre internes des hôpitaux en chirurgie thoracique et cardiovasculaire et des médecins en spécialisation dans la même spécialité.
- Deux techniciens supérieurs en anesthésie-réanimation
- Deux techniciens supérieurs en circulation extracorporelle (CEC)
- Un personnel paramédical (bloc opératoire, réanimation, hospitalisation, consultation, salle de soins) et de soutien.

1.4. Déroulement de l'étude

Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque patient (voir annexes). Elle comporte les éléments suivants :

- Etat civil
- Motifs de consultation
- Traitements médicaux pré- opératoires et post- opératoires
- Antécédents médicaux et chirurgicaux
- Evaluation Clinique (examen général, examen des appareils cardio-vasculaire et pulmonaire)
- Analyse des clichés radiographiques pulmonaires préopératoires
- Recueil des données biologiques préopératoires et post- opératoires (taux d'hémoglobine, bilan infectieux, bilan d'hémostase, fonction rénale)
- Recueil des données électriques préopératoires et post-opératoires (ECG)
- Recueil des données des échocardiographies préopératoires
- Protocole opératoire (technique)
- Résultats opératoires (morbidité, mortalité, reprise opératoire)
- Suivi à court, moyen et long terme (évaluation clinique, traitement médicaux, recueil des données de l'ECG et des échocardiographies)

1.5. Mise en forme des tableaux et graphiques : Tableur Excel

L'analyse statistique des données s'est déroulée comme suit :

- Logiciels utilisés: Epi Info7, SPSS, Stata, et le tableur Excel

- Utilisation des logiciels
 - o Apurement des données : Stata, Excel
 - o Analyse descriptive : Epi Info, SPSS, Stata
 - o Analyse multidimensionnelle : Epi Info, SPSS, Stata
 - o Détermination des P-values : SPSS, Stata

Sous Epi Info, l'onglet Analyse Data qui présente plusieurs fonctionnalités avait été utilisé pour la tabulation des statistiques descriptives et des croisements entre les variables. Les données obtenues avaient été comparées avec celles obtenues par les logiciels SPSS et Stata. Sous SPSS, les statistiques descriptives et les croisements sont obtenus à partir de l'onglet analyse.

Les P-values des différents croisements étaient obtenues par le biais du logiciel Stata. Ces valeurs sont comparées avec celles de SPSS. Toutefois il faut noter que Stata ne fonctionne que sur des commandes spécifiques.

Le test de Khi-deux, avec comme coefficient le coefficient de Pearson, avait été utilisé pour la détermination des P-values. Il faut noter que ce test ne s'applique que pour les variables qualitatives et permet de déterminer la relation qui existe entre deux variables.

2. Résultats

2.1. Etude synthétique

Notre étude était faite à partir de 22 dossiers de patients sélectionnés selon les critères d'inclusion et de non inclusion. Parmi ces 22 patients, 63,6% soit 14 patients étaient de sexe masculin et 36,4%, 8 de sexe féminin, soit unsex-ratio de 1,75 (figure 26).

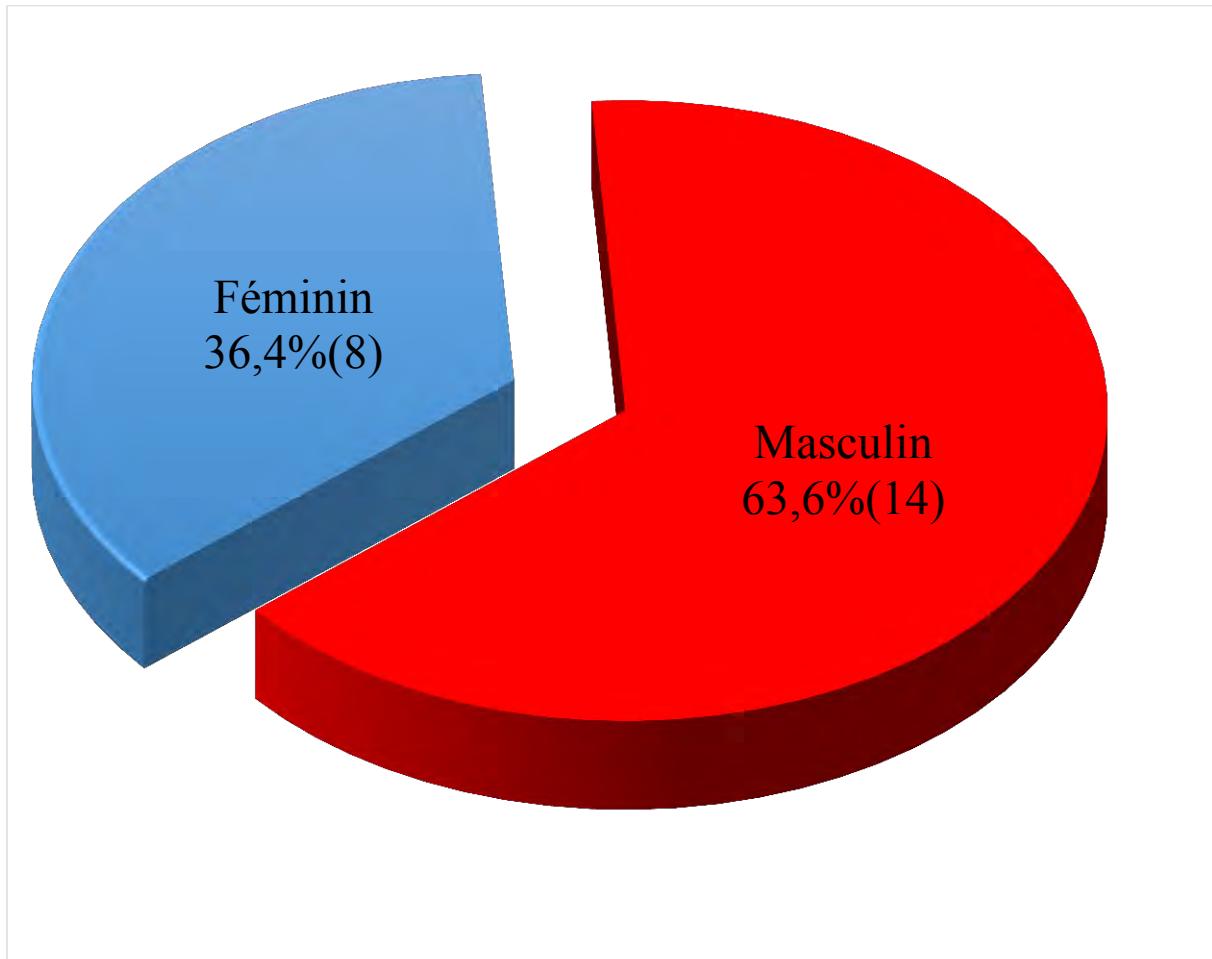


Figure 23: Répartition des patients en fonction du sexe

L'âge moyen était de 16,6 ans. L'âge minimum était de 4 ans et l'âge maximum de 51 ans. La répartition des patients selon les tranches d'âge est représentée dans le tableau I.

Tableau I: Répartition des patients en fonction de l'âge et du sexe

	Age moyen	Minimum	Maximum
Masculin	14	4	51
Féminin	21,2	4	35
Ensemble	16,6	4	51

Tous les patients étaient de nationalité sénégalaise soit 100%. La tranche d'âge [10-19] soit 40% est la plus représentée comme le montre la figure n°26.

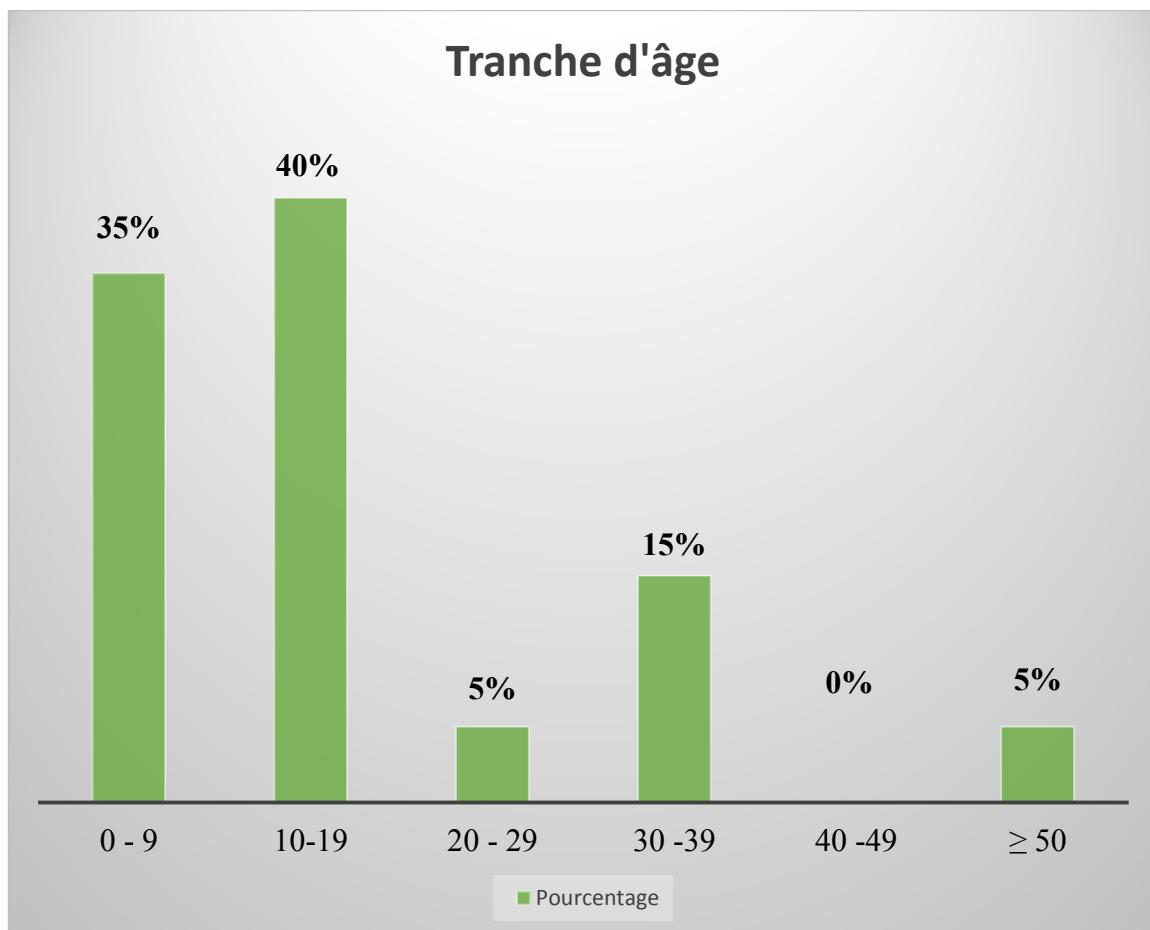


Figure 24: Répartition selon la Tranche d'âge

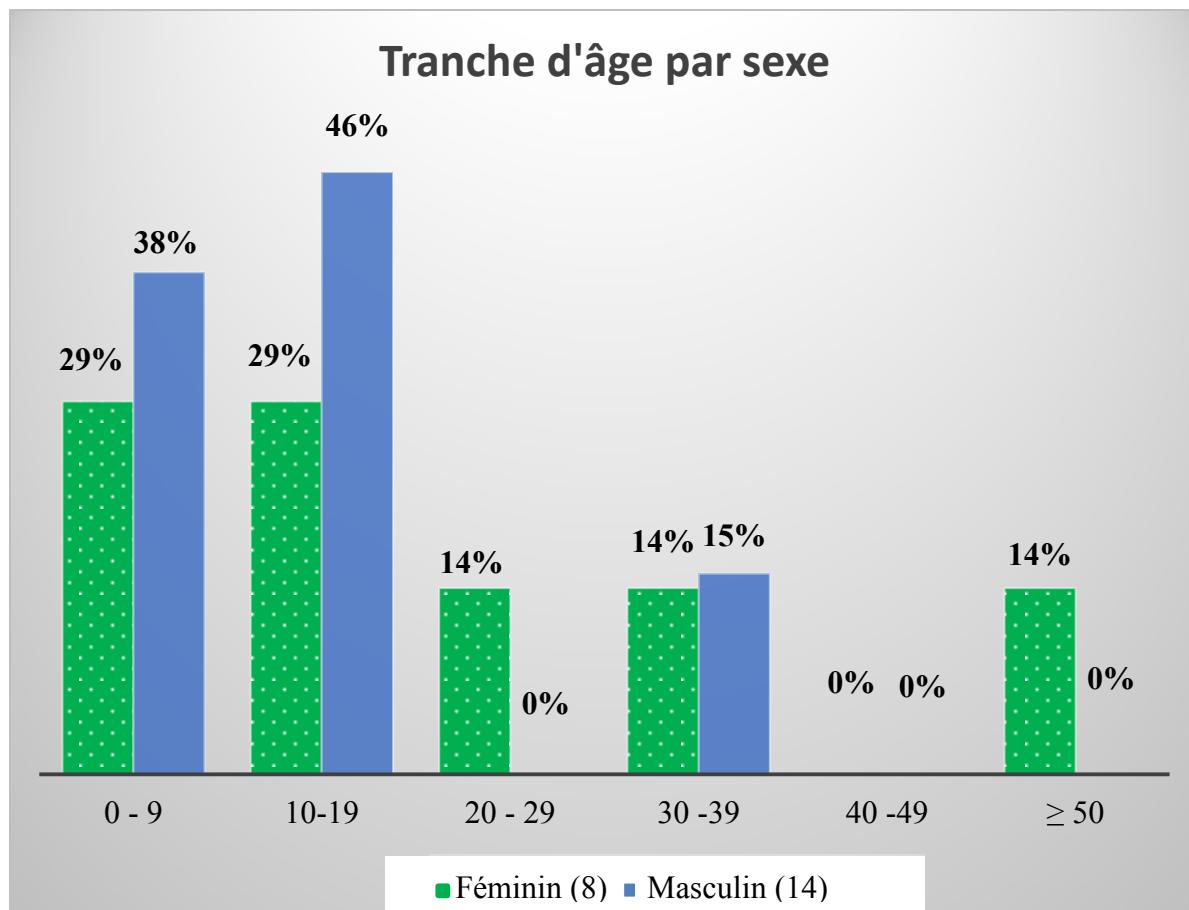


Figure 25: Tranche d'âge en fonction du sexe

2.1.2. Données préopératoires

2.1.2.1. Données cliniques

La dyspnée de stade 2 NYHA (*New York Heart Association*) était le motif de consultation le plus fréquent à l'admission soit 82% (18 patients) et celui de stade 3 était de 18% (4 patients). La répartition des patients selon le stade de la dyspnée d'effort est représentée dans la figure n° 28.

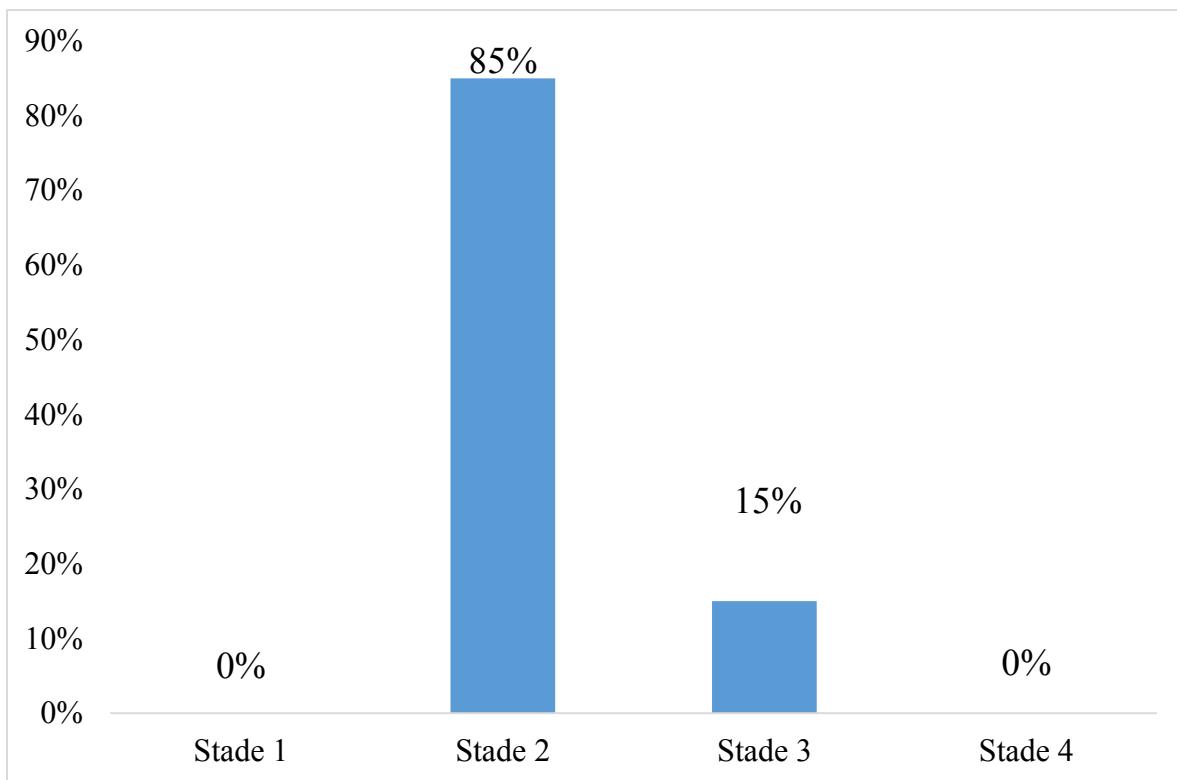


Figure 26: Répartition des patients en fonction du stade de la dyspnée en préopératoire

Une notion de consanguinité du 1^{er} degré était retrouvée chez 5% (1 patient) des patients.

L’indice de masse corporelle (IMC) moyen était de 21,83 avec une valeur minimale de 18,92 et une valeur maximale de 29,23.

A l’examen, 2 patients (9%) avaient présenté des épisodes de syncopes et 1 patient (5%) avait un angor d’effort.

L’auscultation cardiaque retrouvait un souffle systolique de sténose aortique chez tous les patients soit 100% et un souffle diastolique chez 27,3% (6 patients) des patients. Un souffle systolo-diastolique était présent chez 27,3% (6 patients) des patients. Une insuffisance cardiaque était retrouvée chez 1 patient (5%). La répartition des patients selon les autres signes cliniques est représentée dans le tableau II.

Tableau II : Tableau récapitulatif des données cliniques préopératoires

	Syncope	Angor	Insuffisance	Souffle	Souffle
		D'effort	Cardiaque	diastolique	systolique
Oui (%)	10	5	5	25	100
Non (%)	90	95	95	75	0

2.1.2.2. Données radiologiques

Sur les radiographies de thorax de face, l'index cardio-thoracique avait une valeur moyenne de 0,58 (0,38 – 0,65).

2.1.2.3. Données de l'électrocardiogramme

Un rythme sinusal régulier était présent chez 86% des patients (19 patients). Nous avons noté un bloc de branche (BB) chez 40% (9 patient) des patients. L'hypertrophie du ventricule gauche (HVG) était présente chez 91% (20 patients) des patients. Le tableau III représente les troubles électriques à l'ECG de surface.

Tableau III: Tableau récapitulatif des troubles électriques à l'ECG de surface

	T R	H VG	B B
Oui (%)	14	91	9
Non (%)	86	9	91

2.1.2.4. Données de l'échographie cardiaque trans-thoracique

La dimension du ventricule gauche (VG) en diastole avait une valeur moyenne de 43,81mm, (28mm - 69mm). La dimension du ventricule gauche en systole

avait une valeur moyenne de 25,93mm (18mm - 52mm). La dimension du septum postérieur (SP) en diastole était en moyenne de 10,32mm (8mm – 14,8mm), et celle de la paroi postérieure (PP) en diastole de 8,41mm en moyenne (5mm – 13mm).

La fraction d'éjection systolique du ventricule gauche (FE) était en moyenne de 72,9% (68% - 83%).

Le gradient moyen trans-aortique était évalué en moyenne à 55,68mmHg (24 mmHg – 92,5 mmHg). La répartition des données échographiques est représentée dans le tableau IV.

Tableau IV: Tableau récapitulatif des données écho cardiographiques en préopératoire

	Minimum	Moyenne	Maximum
VG diastolique	28	43,81	69
(mm)			
VG systolique	18	25,93	52
(mm)			
Septum diastole	8	10,32	14,8
(mm)			
Paroi post (mm)	5	8,41	13
FE(%)	65	72,9	83
Gradient moy	24	55,68	92,5
(mmhg)			

L'insuffisance aortique (IA) de grade 1 était retrouvée chez 11 patients (50 %), 4 patients (18%) avaient une insuffisance aortique de grade 2, 1 patient (4,5%) avait une IA de grade 3 et l'IA était non précisée chez 6 patients (27,30%). La figure n°29 montre la répartition les différents grades de l'insuffisance aortique associés au diaphragme sous aortique.

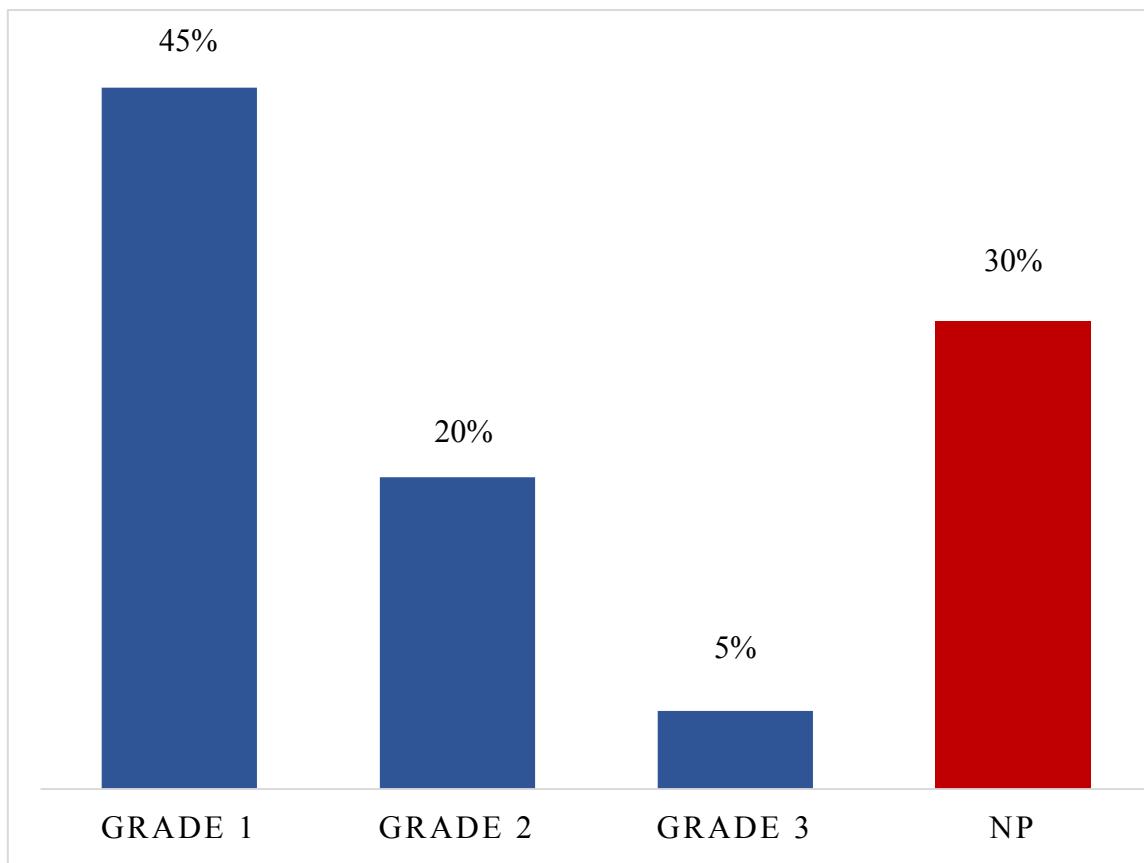


Figure 27: Répartition des patients en fonction du grade de l'insuffisance aortique en préopératoire

Une malformation associée était retrouvée chez 45% des patients répartie comme suit : communication inter ventriculaire (CIV) chez 3 patients (15 %) ; persistance du canal artériel (PCA) chez 2 patients (10%); coarctation de l'aorte (CoA) chez 1 patient (5%) ; sténose de l'infundibulum pulmonaire chez un patient (5%) et sténose pulmonaire chez 1 patient (5%). La figure n°30 montre la répartition les différentes malformations associées au diaphragme sous aortique.

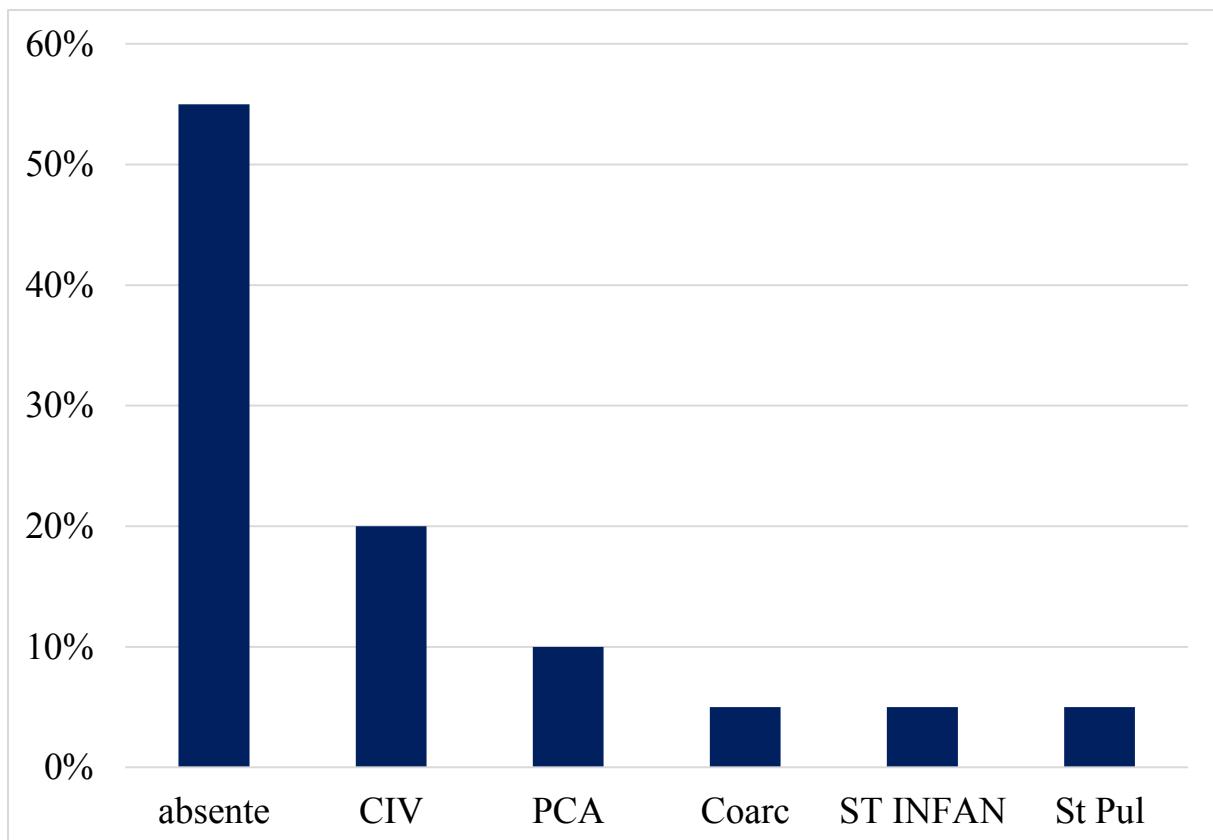


Figure 28: Fréquence des malformations associées

3.1.3. Données opératoires

3.1.1.3. Voie d'abord

Pour toutes les interventions chirurgicales, la voie d'abord était une sternotomie médiane verticale et l'aortotomie était transversale dans tous les cas.

3.1.3.2. Exploration peropératoire

Aucun patient n'avait un épanchement péricardique à l'exploration chirurgicale. L'inspection de la voie aortique avait retrouvé un diaphragme circulaire dans 60% des cas (13 patients) et semi circulaire dans 40% (9 patients) des cas. La figure n° 31 montre le type de diaphragme retrouvé à l'exploration chirurgicale.

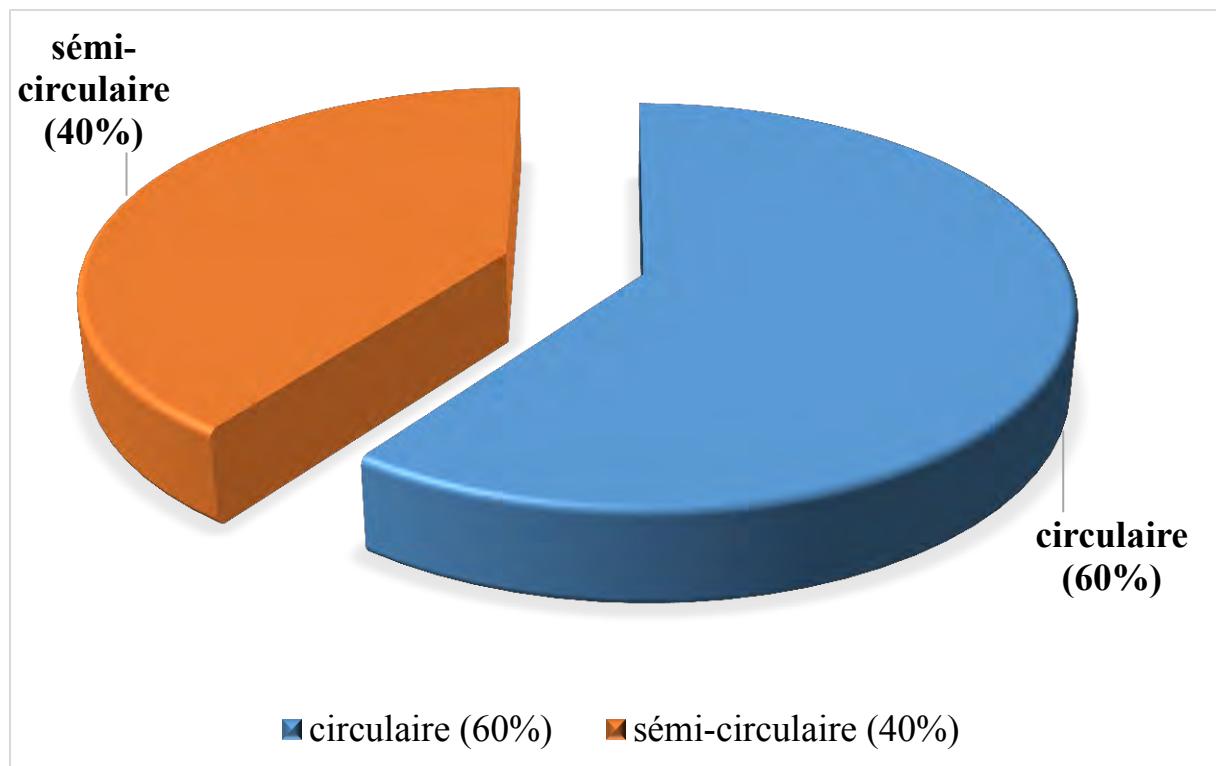


Figure 29: Type de diaphragme

La valve aortique était tricuspidé chez 90% (20 patients) des patients et bicuspidé chez 10% des patients (2 patients).

2.1.3.3. Données en rapport avec la CEC

La canulation était bicave dans 72,3% (16 patients) des cas et monocave à double étage dans 27,7% (6 patients) des cas. La cardioplégie était faite aux cristalloïdes chez 82% (18 patients) des patients et la cardioplégie au sang était utilisée chez 18% (4 patients) des patients.

La durée moyenne de la circulation extracorporelle (CEC) était de 74,66 minutes (35mn – 119mn) et la durée moyenne de clampage aortique était de 49,11 minutes (20mn – 102mn).

La durée de la CEC est représentée par la figure n° 32.

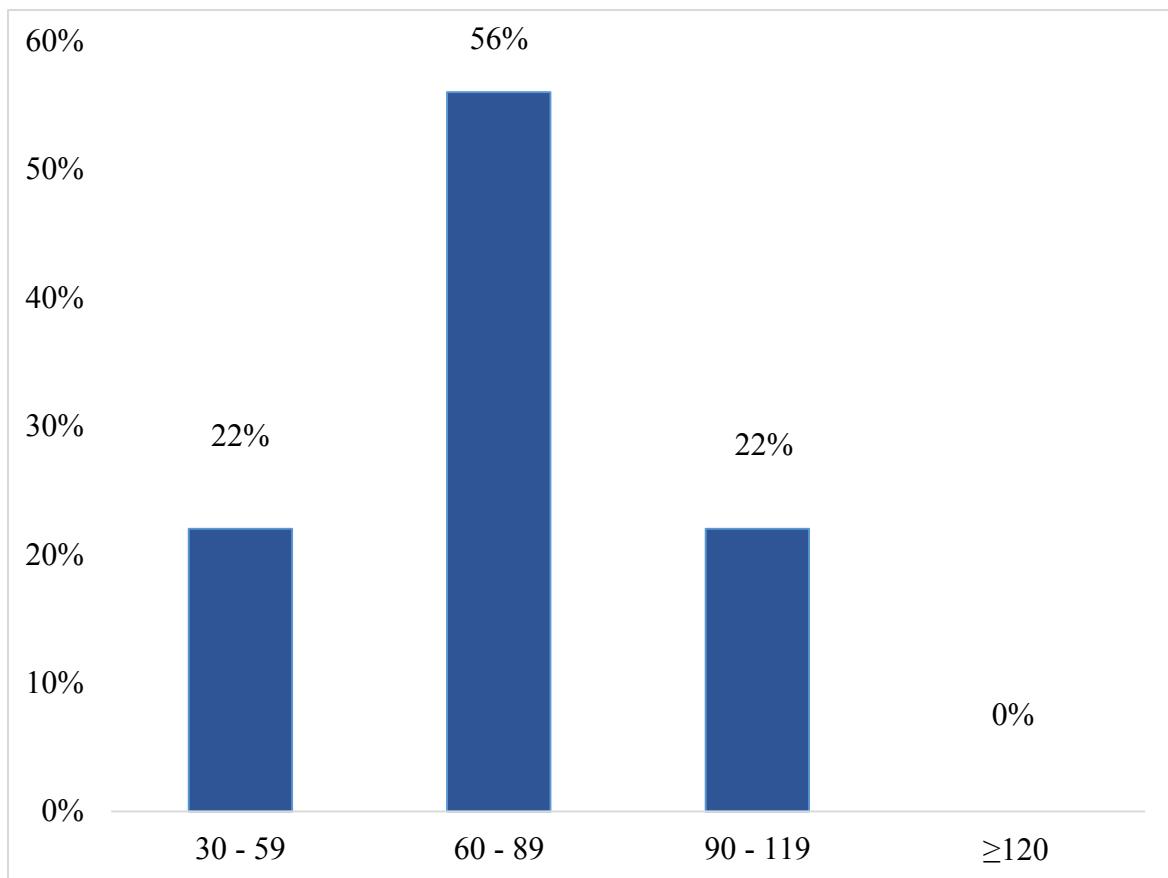


Figure 30: Durée de la CEC en mn

3.1.3.4. Gestes opératoires

Le diaphragme sous aortique (DSA) a été réséqué chez tous les malades soit 100% (22 patients) et une myectomie septale simple associée dans 35% (7 patients) des cas avec conservation de la valve aortique. Un remplacement de la valve aortique était effectué dans 10% (2 patients) des cas. La valve aortique était conservée dans 90% (20 patients) des cas. Les gestes associés étaient une fermeture de CIV dans 15 % (3 patients) des cas, une ligature de PCA dans 10% (2 patients) des cas et une cure de coarctation dans 5% (1 patient) des cas en différé. Les gestes opératoires étaient représentées par la figure n° 33.

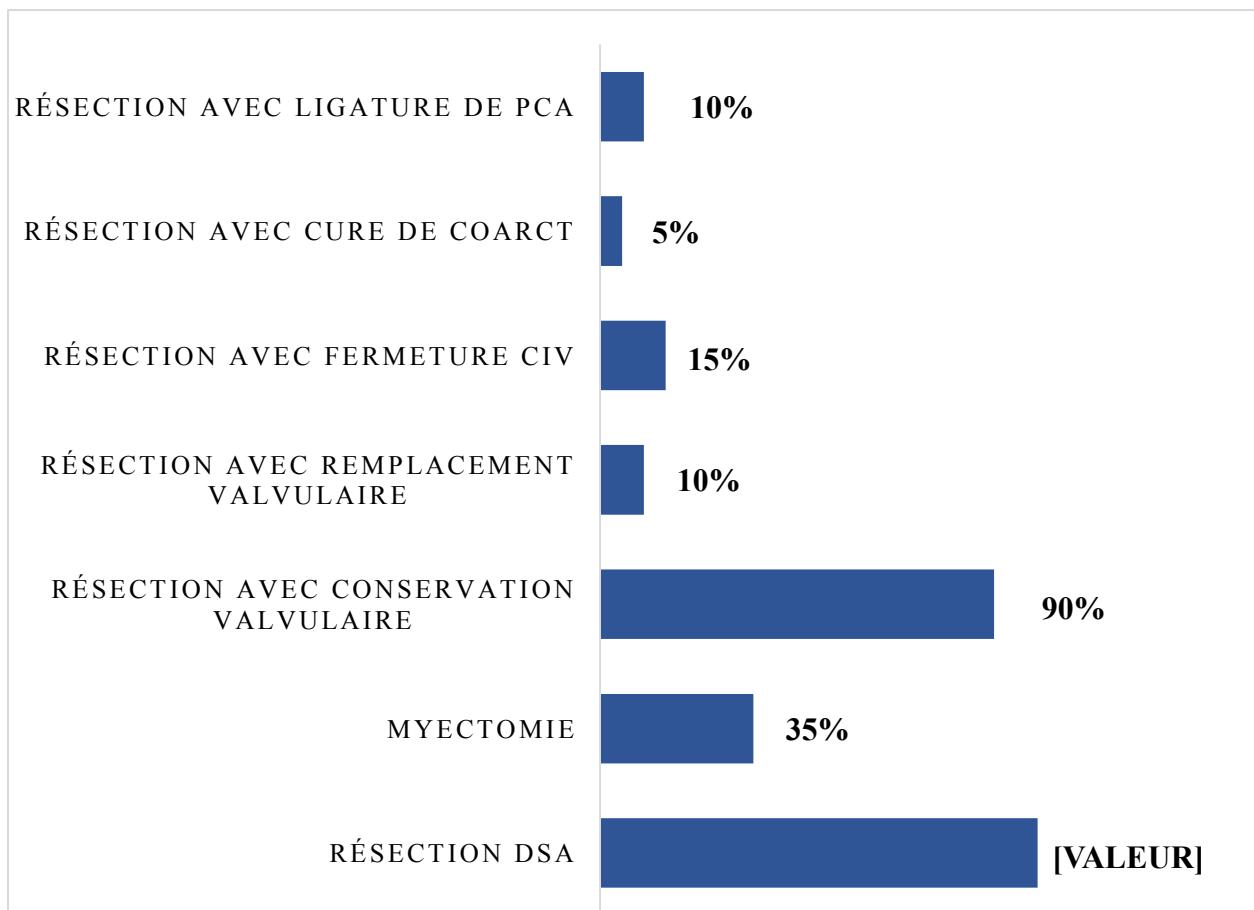


Figure 31: Gestes opératoires réalisés

2.1.4. Données postopératoires

2.1.4.1. Complications

- **Complications précoces**

Nous avions noté des troubles du rythme supra ventriculaire : l'arythmie complète par fibrillation auriculaire (ACFA) dans 10% (2 patients) des cas ; le Flutter dans 5% (1 patient) des cas. Nous avions également des troubles du rythme ventriculaire à type de fibrillation ventriculaire (FV) réduite par choc électrique externe dans 10% (2 patients) des cas, ainsi que des troubles de la conduction à type de BAV du 1^{er} degré dans 5% (1 patient) des cas.

A l'ETT postopératoire un dysfonctionnement du VG était noté dans 15% des cas (3 patients).

Une tamponnade était survenue chez 1 patient ; soit 5% des cas, il a été drainé en urgence. Le tableau V représenté les complications postopératoires immédiates.

Tableau V: Les complications cardiaques en postopératoire immédiates

complications	TR	FV	ACFA	FLUT	BAV	Dys VG
Oui (%)	25	10	10	5	5	15
Non (%)	75	90	90	95	95	85

Nous avons eu une reprise opératoire (5%) chez un patient qui avait une tamponnade.

- **Complications tardives**

Nous avions eu 2 cas de récidives de diaphragme sous aortique (DSA) (10%) dont 1 cas a été réopéré 9 ans après. Il a bénéficié d'une résection *de la membrane sous aortique et d'un remplacement de la valve aortique par une prothèse mécanique. Le 2^e patient a bénéficié d'une surveillance à cause de l'absence de signes cliniques.

2.1.4.2. La morbidité et la mortalité

Morbidité :

Nous n'avons pas noté de complications infectieuses dans notre série.

Mortalité :

Un décès était enregistré à J4 postopératoire. Les causes du décès étaient liées principalement à un bas débit cardiaque avec une défaillance multiviscérale.

2.2. Etude analytique

2.2.1. Résultats de la chirurgie

En postopératoire, 95,45% (21 patients) des patients présentaient une dyspnée stade I.

La fraction d'éjection systolique était en moyenne de 72,9% en préopératoire et de 69% en postopératoire.

Le gradient moyen en postopératoire était de 21,46mmhg en post opératoire immédiate. Les données échocardiographiques postopératoires sont représentées dans le tableau VI.

Tableau VI: Récapitulatif des données écho-cardiographiques en pré et postopératoire.

	DVGs (mm)	DVGd (mm)	FE (%)	Gd (mmhg)	PP (mm)	SP (mm)
préop	25,93	43,81	72,9	55,68	8,41	10,32
postop	22,75	40,62	69	21,46	8,5	9,35

2.2.2. Résultat du suivi à long terme

Le délai de suivi moyen était de 38 mois (5 mois – 115 mois).

Nous avions noté 9 malades perdus de vue soit 45% de notre de série.

Nous avions noté 2 cas de récidives chez des patients qui avaient bénéficié d'une résection simple sans myectomie.

Le recul moyen de notre étude était de 7 ans.

3. Discussion

Nous avons noté des limites à notre travail.

Ces limites étaient :

- Les difficultés dans le suivi des patients notamment la réalisation de certains examens complémentaires.
- Les comptes rendus incomplets d'échocardiographie postopératoires immédiate.
- Les fiches d'anesthésie incomplètes dans les dossiers médicaux.
- L'abandon de suivi de certains patients à long terme.
- Certains dossiers sont inexploitables à cause de la mauvaise tenue des archives.

3.1. Données épidémiologiques, cliniques et paracliniques

3.1.1. Epidémiologie

Dans notre série, nous avons noté une prédominance masculine avec 14 hommes et 8 femmes soit un sex-ratio de 1,75. Cette prédominance masculine est retrouvée dans plusieurs séries internationales notamment celle d'Abid et coll. [24] avec 35 hommes pour 21 femmes, Serraf et coll. [26] 107 hommes pour 53 femmes. Cette prédominance masculine reste encore non élucidée.

L'âge moyen de nos patients était de 16,6 ans, ce qui est supérieur à la moyenne d'âge des séries telles que la série de Serraf [26] (10 ans) ou celle d'Abid [24] (12 ans). La moyenne d'âge n'est que de 4 ans et 3 mois dans la série d'Ali dodge-khatami [27]. Cet âge avancé peut s'expliquer par le retard de diagnostic de nos patients. Le patient le plus âgé de notre série avait 51 ans et était de sexe féminin, dans la série de Katz et coll [39], l'âge maximal était de 57 ans.

3.1.2. Clinique

La dyspnée d'effort constituait le principal motif de consultation, excepté chez 2 patients, qui ont présenté un épisode de syncope soit 10 % des patients.

La symptomatologie clinique était dominée par la dyspnée, retrouvée chez tous les patients. Le stade de la dyspnée est évalué selon la classification de la NYHA. La dyspnée de stades II est retrouvée chez 86,35% (19) des patients et 13,65% (3) des patients avaient une dyspnée de stade III. Dans la série d'Abid [24], on note que 55% des patients avaient une dyspnée de stade II et dans la série de Kelly et coll[41] 44% des patients étaient dyspnéiques.

Les autres signes fonctionnels tels que la syncope, l'angor d'effort et l'insuffisance cardiaque sont relativement rares ; ils sont retrouvés respectivement dans 10% des cas (2 patients), 5% des cas (1 patient) et 5% des cas.

En plus du souffle du systolique qui est constant chez tous nos patients, on note un souffle diastolique chez 5 (25%) patients. Le souffle diastolique est rapporté entre 22% et 84% dans les autres publications [3, 4, 42, 43]. Ce souffle est retrouvé chez les patients présentant une insuffisance aortique associée.

L'index cardio-thoracique moyen était de 0,58. Il était supérieur à 0,5 chez 8 patients. Dans la série de ben Youssef [42] la cardiomégalie a été retrouvée dans 75% des cas.

3. Paracliniques

A l'électrocardiogramme, nous avons une hypertrophie du ventricule gauche dans 95% des cas contre 50% dans la série de ben Youssef [42]. Cette HVG importante est expliquée par une évolution longue de la maladie en rapport avec un diagnostic tardif. Seuls 3 patients présentaient des troubles du rythme cardiaque (2 patients avaient une fibrillation auriculaire et 1 patient, un flutter auriculaire).

L'échocardiographie trans-thoracique (ETO) constitue l'examen de référence pour le diagnostic du diaphragme sous aortique (DSA), elle a été réalisée chez tous nos patients. Elle a objectivé l'obstacle sous aortique dans 95% des cas. Chez un patient, l'échocardiographie trans-thoracique a été complétée par une

échocardiographie trans-oesophasienne (ETO) pour confirmer le diagnostic, elle recherchait également des thrombi dans l'oreillette gauche.

L'insuffisance aortique est intimement liée au diaphragme sous aortique (DSA), elle est soit présente au moment du diagnostic, soit elle apparaît ultérieurement après la cure chirurgicale [44]. On la retrouve selon les publications à une fréquence allant de 29,2% [24] à 79,5% [29].

Dans notre série, une insuffisance aortique était notée chez 72% des patients (16) dont 9 de grade I, 6 de grade II et 1 de grade III). Elle était non précisée chez 6 patients.

Des malformations associées étaient retrouvées chez 45% des patients (9). Le tableau suivant résume la répartition des malformations associées au diaphragme sous aortique (DSA) dans des publications scientifiques.

Tableau VII: Anomalies cardiaques associées selon les séries

Malformations associées	Abid [24]	Serraf[26]	Marasini[28]	Notre série
CIV	2	Exclue	1	3
CIA		7		
PCA				2
CAV			4	
Coarctation de l'aorte	1	26	7	1
Rétrécissement aortique valvulaire	9	24		
Rétrécissement aortique sus valvulaire	2	2		
Insuffisance mitrale	5	9	12	
Valve mitrale en parachute	2			
RM par fusion commissurale	1	13		
Sténose mitrale		1		
Bicuspidie aortique			9	2
Sténose infundibulaire				1
Sténose pulmonaire				1

III.2. La chirurgie du diaphragme sous aortique

Selon la plupart des auteurs, l'indication chirurgicale est formelle pour le diaphragme sous aortique (DSA) symptomatique alors qu'en l'absence de symptômes, l'attitude chirurgicale est variable et dépend de plusieurs éléments dont l'étude permet de poser l'indication opératoire.

Pour la majorité des auteurs, un gradient moyen significatif entre le VG et l'aorte est toujours nécessaire pour poser l'indication opératoire chez l'adulte, alors que chez les enfants et les nourrissons une chirurgie plus précoce est préconisée même pour un gradient plus bas. Comme la plupart des auteurs, la stratégie s'est appuyée chez Abid [24] sur 3 éléments essentiels: le gradient maximal (Gd max) dépassant 50mmHg, l'IAO progressive et une lésion associée nécessitant une cure sous CEC. En fait, en plus de ces critères, plusieurs autres éléments sont pris en compte avant de poser l'indication opératoire. Il s'agit de l'âge au moment du diagnostic, du retentissement fonctionnel, de l'hypertrophie du ventricule gauche et surtout du type anatomo-pathologique de rétrécissement aortique sous valvulaire (RASV), pour Coleman [30], un gradient maximal de 40mmHg ou même à 30mmHg est suffisant pour poser l'indication opératoire car le risque d'IAo était plus élevé dans les formes les plus serrées. Brauner [31], en colligeant une série de 75 patients opérés pour de rétrécissement aortique sous valvulaire (RASV) (68 DSA et 7 tunnels sous aortiques), a trouvé que le groupe de diaphragme sous aortique (DSA) avec gradient moyen inférieur à 40mmHg avait un taux de récidive et de progression de l'insuffisance aortique (IA) significativement plus bas que le groupe avec gradient plus élevé. Pour Serraf [26], les critères de l'indication chirurgicale étaient le gradient maximal dépassant 50 mmHg, l'insuffisance aortique (IA) ou la présence de symptômes. Pour Marasini [28] dont les patients étaient essentiellement des enfants, les critères étaient le gradient moyen de 25mmHg ou l'insuffisance aortique (IA). Dans notre série, les critères pour poser l'indication opératoire étaient la présence du diaphragme, un gradient moyen

élevé (avec une moyenne de 55,68 mmHg) et la présence d'une symptomatologie fonctionnelle. En postopératoire, nous avions trouvé un gradient moyen de 21,46 mmHg ; ce qui est légèrement similaire à la série de Youness et coll [40] qui trouvait un gradient moyen en préopératoire de $68,4 \pm 13,7$ et en postopératoire de $21,6 \pm 19,6$. Dans notre série seul 1 patient (5%) présentait un gradient moyen en postopératoire supérieur à 30mmHg (31 mmHg).

Tableau VIII: Valeurs du gradient ventriculo-aortique des quelques publications.

	Gradient en mmHg		
	Gradient moyen	Gradient min	Gradient max
Serraf [26]	80 ± 35		
Abid [24]	52		85
Hirata[29]			$67,3 \pm 29$ (max)
Marasini[28]	39,7		
Younes [40]			
Alidodge-khatami[27]	52		
Notre série	55,68	24	92,5

Au plan chirurgical, si la résection du diaphragme sous aortique (DSA) fait l'unanimité, le débat persiste quant à l'intérêt de la myotomie ou de la myectomie septale. Abid [24] a réalisé 5 cas de simple résection du diaphragme sous aortique (DSA), 27 cas de résection-myectomie et 12 cas de résection-myotomie. Le choix entre la myotomie et la myectomie s'est fait en fonction de l'importance de l'hypertrophie musculaire septale. Les résultats ont montré que le gradient maximal dans le groupe myectomie est moins élevé durant le suivi. 74

En effet l'association d'une myectomie a permis selon plusieurs auteurs de réduire considérablement aussi bien le gradient moyen postopératoire immédiat que le taux de récidive ;parmi eux on peut citer Tefer E et coll[45] qui, dans une étude comparative entre la résection simple et la résection simple associée à la myectomie, ont noté 9/27 récidives durant le suivi chez les patients qui avaient bénéficié d'une résection simple et aucune chez les autres patients (0/19). Lavee[32], dans une série de 42 patients a constaté que les résultats immédiats et à long terme de l'association résection-myectomie sont meilleurs. De même, Ritter [33] selon une étude de 23 patients, a constaté au terme d'un suivi de 14 ans que le groupe résection-myectomie avait un taux significativement moindre de récidive et d'insuffisance aortique (IA) comparé au groupe résection simple du diaphragme sous aortique (DSA). Marasini [28] a réalisé la myectomie pour tous ses malades. Par contre, d'autres auteurs ont remis en cause cette conclusion ; comme Serraf[26] et Ali Dodge-Khatami [27] qui n'ont constaté aucune différence de gradient moyen postopératoire par l'association ou non d'une myectomie. Dans la série de Hirata[29], le groupe de patients porteur d'un diaphragme sous aortique (DSA) isolé, n'avait pas de différences significatives dans les taux de récidive (23% vs 30%) ou de ré-interventions (4,7% vs 4,4%) en cas d'association ou non d'une myectomie. Cependant, chez les patients présentant des anomalies cardiaques associées, la myectomie était plus efficace. Or, plusieurs auteurs attribuent à ces gestes de résection assez étendue des troubles de la conduction postopératoire; ainsi Stellin[34] n'est pas favorable à la réalisation systématique de ces gestes. Parry [35] a constaté qu'une résection agressive avec myectomie vaste s'accompagne d'un taux de bloc atrio-ventriculaire (BAV) complet supérieur de 14% au taux rapporté par Ali Dodge-Khatami[27], Serraf[26] et Abid [24] qui était respectivement de 1,7 ; 2,5 et 8,9% ; il souligne ainsi le compromis entre le risque de bloc atrio-ventriculaire (BAV) et un taux de récidive potentiellement faible (aucune récidive) associée à une myectomie étendue. Le bloc de branche gauche n'est pas exceptionnel; sa

fréquence était chez Jones [36], Ashraf [37] et Moses [38] respectivement de 10, 15 et 9,7%. Le bloc de branche droit est dû surtout au patch de fermeture de communication interventriculaire (CIV). Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une résection simple du diaphragme associée chez 7 patients (35%) à une myectomie. Nous rapportons 1 cas de trouble de conduction postopératoire à type de bloc atrio-ventriculaire (BAV) de 1^{er} degré dans 5% (1 patient) des cas, une fibrillation auriculaire (FA) dans 10% (2 patients) des cas ; un flutter auriculaire dans 5% (1 patient) des cas. Nous avions aussi des troubles du rythme ventriculaire à type de fibrillation ventriculaire réduite par choc électrique externe dans 10% (2 patients) des cas ; cependant nous ne notons pas de liens entre la survenue de ces troubles du rythme et le geste réalisé. La mortalité hospitalière est faible surtout pour les formes localisées. Dans notre série, elle était de 5% soit 1 patient comme chez Hirata[29] alors qu'elle était nulle chez Ali dodge-Khatami [27] et Marasini [28]. Pour Jones [36], elle est estimée à 0-4% dont la moitié survenant dans les 6 premiers mois. Pour Abid [24], le décès est survenu chez les patients opérés pour tunnel sous aortique (2 décès soit 3,5%). Serraf[26] a rapporté 2 cas de décès avec à l'analyse statistique univariée une augmentation significative du risque de décès précoce pour la classe 3-4 de la NYHA préopératoire et l'âge avancé à l'opération alors que seule la classe NYHA préopératoire ressort comme facteur de risque indépendant à l'analyse multivariée. La mortalité à long terme est également faible; Abid [24] et Marasini[28] n'ont rapporté aucun décès tardif contre un décès chez Hirata[29] et Ali-Dodge-Khatami[27] et 4 chez Serraf[26]; nous ne rapportons aucun décès tardif après une période de suivi d'environ 3 ans en moyenne (5 mois – 115 mois).

La récidive du rétrécissement aortique sous valvulaire (RASV) durant le suivi est définie par l'apparition à l'échographie de lésions obstructives ou l'apparition d'un gradient maximal supérieur à 30mmHg et qui étaient absents lors du contrôle échographique postopératoire immédiat. Le délai de récidive est défini

par le temps séparant la date de l'intervention du 1er contrôle échographique qui a détecté la récidive.

On a noté dans notre série 2 récidives, soit 10% des cas, dont une a été réopérée 108 mois après la première intervention. Ce délai tardif est dû au manque de moyen financier chez un patient qui nécessitait un remplacement de la valve aortique à cause d'une insuffisance aortique importante. Le second patient est sous surveillance dans l'attente d'une intervention. Youness et coll ont également noté le même nombre de récidive sur 18 patients opérés soit 11,1%. Abid [24] a rapporté 3 cas de récidive dont deux en diaphragme et un en bourrelet ; les deux patients avec diaphragme sous aortique (DSA) avaient été traités par résection-myotomie et le patient avec bourrelet par d'une myectomie large.

L'exploration échographique a révélé chez les patients avec diaphragme sous aortique (DSA) une récidive d'un néo-diaphragme circonférentiel qui était absent lors du contrôle échographique précoce. Marasini[28] a décrit 6 cas de récidive dont 1 cas avec rétrécissement aortique (RA) associé, 3 cas associés à d'autres anomalies de la voie de chasse soit non détectées ou non corrigées lors de la 1ère intervention et 2 cas de récidive isolée. Hirata[29] a rapporté durant un suivi moyen de 6,9 ans, 26 cas (27%) de gradient maximal dépassant 30mmHg. La même fréquence a été décrite par Serraf [26] pour le même seuil de gradient maximal avec un délai moyen de réapparition du gradient maximal qui était de $3,7 \pm 3,4$ ans. L'étude statistique a mis l'accent sur un certain nombre de facteurs prédictifs de récidive du RASV et qui étaient en analyse uni-variée l'hypoplasie de l'anneau aortique, le tunnel sous aortique, la coarctation de l'aorte, la myectomie et la membranectomie isolées, le gradient préopératoire élevé et le gradient postopératoire immédiat ; alors qu'en analyse multi-variée les facteurs de risque indépendants de récidive étaient l'existence d'une coarctation de l'aorte et le gradient postopératoire immédiat. La résection précoce a été préconisée par plusieurs auteurs qui ont affirmé que cela réduit le

taux de récidive. Toutefois, pour Serraf [26] un âge inférieur à 5ans était un facteur de risque important de récidive dans l'analyse uni-variée mais pas dans l'analyse multi-variée. Ce résultat est similaire aux conclusions de Brauner [31] et d'Ali Dodge-Khatami[27]. Selon Serraf[26], les patients avec un gradient résiduel supérieur à 30mmHg à la fin du geste devraient subir une ré-opération avec une résection sous-aortique plus agressive. Ashraf [37] a constaté que la persistance d'un gradient postopératoire supérieur ou égale à 30mmHg favorise la récidive. Les principales indications sont la persistance d'un gradient sévère, la récurrence, l'aggravation de l'IA et l'insuffisance mitrale (IM) iatrogène. Un seul patient a été réopéré dans la série de Marasini [28]. Pour Hirata [29] les indications de la ré-opération ont été un gradient maximal de 50mmHg ou plus et l'hypertrophie du ventricule gauche (HVG); 8 patients (7,5%) ont été réopérés pour rétrécissement aortique sous valvulaire (RASV) récurrent. Vingt patients (12,9%) chez Serraf [26] ont été réopérés ans un délai moyen de $5,3 \pm 4,6$ ans, la récidive du RASV a été la cause de ré-intervention dans 17cas, avec un gradient moyen de 95 ± 29 mmHg dont 4 cas de 2e ré-intervention. L'analyse statistique a révélé que le taux de ré-intervention a été influencé en analyse univariée par la présence d'une hypoplasie de l'anneau aortique, la présence d'une coarctation de l'aorte, un plus jeune âge à la 1 ère opération et le gradient postopératoire immédiat. En analyse multi-variée, l'existence d'une coarctation de l'aorte et le gradient postopératoire immédiat ont de nouveaux été des facteurs prédictifs indépendants de ré-opération. Pour Ali Dodge-Khatami[27], une ré-opération a été nécessaire chez 11 patients (19%) à 2,6 ans (0,3-7,5 ans) après la chirurgie initiale.

CONCLUSION

Le diaphragme aortique sous-valvulaire (DSA) est une cardiopathie congénitale peu fréquente dans notre pays et est souvent associée à d'autres anomalies. Le but de ce travail est évaluer les résultats de la chirurgie et faire le point sur cette pathologie. Nous avions mené une étude rétrospective, descriptive et analytique. Elle a porté sur les dossiers de 22 patients porteurs d'une sténose sous aortique à type de diaphragme sous aortique opérée. Nous avons exclus de notre travail tous les patients ayant autres obstacles gauches. Elle s'est déroulée de janvier 2004 à décembre 2016 soit une durée de 12 ans. Les données ont été recueillies à partir de dossiers de patients opérés et archivés pour sténose sous aortique à type de diaphragme sous aortique à la clinique de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du centre hospitalier national et universitaire de Fann de Dakar. L'analyse statistique des données a été réalisée grâce aux logiciels suivants : Epi Info7, SPSS, Stata, et le tableur Excel.

Nous avons colligé les dossiers de vingt-deux patients sur une période de 12 ans. Dans notre série, la moyenne d'âge était de 16,6 ans avec les extrêmes allant de 4ans à 51ans et un genre-ratio de 1,85. La tranche d'âge 10-19 ans était la plus représentée soit 40% suivie de la tranche d'âge de 0 à 9ans soit 35%. Nous avons noté une prédominance masculine dans notre série. La dyspnée de stade 2 NYHA était le signe fonctionnel principal à l'admission soit 85% (19 patients) et celui du stade 3 était de 15% (3 patients). Une notion de consanguinité du 1er degré était retrouvée chez 5% (1 patient) des patients. L'indice de masse corporelle (IMC) moyen était de 21,83 avec une valeur minimale de 18,92 et une valeur maximale de 29,23.

L'auscultation cardiaque retrouvait un souffle systolique de sténose aortique chez tous les patients et un souffle diastolique chez 25% (5 patients) des patients. Un souffle systolo-diastolique était présent chez 25% (5 patients) des patients. Une insuffisance cardiaque était retrouvée chez 5% (1 patient) des patients. Tous les patients ont bénéficié d'une radiographie avec un index cardio-thoracique qui avait une valeur moyenne de 0,58 (0,38 – 0,65). L'ECG

notait un rythme sinusal régulier dans 85% des patients (19 patients) et un bloc de branche (BB) chez 15% (3 patient) des patients.

L'hypertrophie du ventricule gauche (HVG) était présente chez 95%(21 patients) des patients. L'ETT avait noté une fraction d'éjection systolique du ventricule gauche (FE) moyenne de 72,9% (68% - 83%) et un gradient moyen trans-aortique moyen à 55,68mmHg (24 mmHg – 92,5 mmHg).

Dans notre série tous les patients avaient bénéficié d'une résection simple du diaphragme sous aortique associée chez 7 patients (35%) à une myectomie. Les suites opératoires étaient simples chez 20 patients. Nous avons noté certaines complications précoces comme une tamponnade péricardique, des troubles du rythme à type de fibrillation auriculaire chez 2 patients, un flutter chez un patient et une fibrillation ventriculaire chez un patient, des troubles de la conduction à type de BAV chez un patient. Un bas débit cardiaque était survenu chez un patient qui est décédé au quatrième jour post opératoire dans un tableau de défaillance multi viscérale.

Dans notre série, nous avons noté 2 récidives soit 10% des patients. Le premier patient a bénéficié d'une résection de la membrane sous aortique associée à un remplacement de la valve aortique et le deuxième patient est sous surveillance avec des échographies régulières.Nous avions noté une diminution du gradient moyen entre le ventricule gauche et l'aorte. Ce gradient moyen était passé de 55,5 mmhg à 21,46 mmhg. Cette réduction du gradient s'accompagne d'une bonne amélioration clinique chez tous les patients.

REFERENCES

1. Abid A, Denguir R, Chihaoui M, Khayati A, Abid F. Role of surgery in subaortic stenosis: report of 56 cases. Ann Cardiol Angeiol (Paris). 2001; 50(5):261-8.

2. Anatomie du cœur humain : <http://www.corpshumain.ca/Coeur.php>

Consulté le 12 janvier 2017

3. Anatomie du ventricule droit :

http://anatomy_atlas.academic.ru/pictures/anatomy_atlas/af/212.jpg

Consulté le 12 Décembre 2016

4. Ashraf H, Cotroneo J, Dhar N, Gingell R, Roland M et al. Long-term results after excision of fixed subaortic stenosis. J ThoracCardiovasc Surg. 1985; 90(6):864-71

5. Automatisme cardiaque : Perez-Martin A, Schuster-Beck I, Dirienzo M, Dauzat M.

<https://pathologie-cardiovasculaire.edu.umontpellier.fr/ue-cardio-vasculaire-dfgsm2-montpellier-nimes/physiologie-cardio-vasculaire/lautomatisme-cardiaque/> Consulté le 12 Décembre 2016

6. Bernard Y, Anguenot T, Meneveau N, Vuillemenot A, Schiele F, et al. Long-term outcome of subvalvular aortic stenoses: A comparative study in adults and children. Arch Mal Cœur Vaiss. 1996 May; 89(5): 579-85

7. Bloch G, et al. Anatomie Pathologie du rétrécissement aortique sous valvulaire. Info Cardiol 1983,7(9) : 803-07

8. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K et al. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol. 1997; 30(7):1835-42

9. Brock R. Aortic subvalvular stenosis. A report of 5 cases diagnosed during life. Guy's Hospital Reports, 1956; 105(4):391-408

- 10. Cape EG, Vanauker MD, Sigfusson G, Tacy TA and Del Nido PJ.** Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: Septal shear stress in subaortic stenosis J Am Coll Cardiol 1997 Jul; 30(1): 247–54
- 11. Chevers N,** Observation on diseases of the orifice and valves of the aorta. Guy's Hospital Reports, 7, 387-442, 1842
- 12. Cilliers A.M, Gewillig M.** Rhéologie de sténose sous aortique discret ; 2002 ; 88(4) : 335-6
- 13. Clarke DR.** Extended aortic root replacement for treatment of left ventricular outflow tract obstruction. J Card Surg 1987; 2: 121-128
- 14. Coleman DM, Smallhorn JF, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM.** Postoperative follow-up of fibromuscular subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol. 1994; 24(6):1558-64
- 15. Collection mémoires et thèses électronique :** Les maladies valvulaires mitrales. <http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/26014/ch01.html>
- 16. Cohen L M D et al.** Mitral valve abnormalities and subaortic stenosis. Cardiol young. 2002 ;12: 138-49 consulté le 16 Décembre 2016
- 17. Configuration interne du cœur humain :**
<http://medecin.skyrock.com/545637169-2-Configuration-interieure.html>
Consulté le 12 Décembre 2016
- 18. Cooley DA, Garrett JR.** Septoplasty for left ventricular outflow obstruction without aortic replacement. A new technique. Ann Thorac Surg 1986; 42: 445-448
- 19. Di Donato M, Vona M, Barletta G and Fantini F.** Echocardiographic evidence of increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. Cardiology 1983; 70(3): 123-7
- 20. Dodge-Khatami A, Schmid M, Rousson V, Fasnacht M, Doell C et al.** Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. Eur J Cardiothorac Surg. 2008;33(5):885-9

- 21. Douglas J.S, Howard S.W, Gautam K.S, Mary L.W, John W.M et al.**
Pediatric subvalvular aortic stenosis clinical presentation.
[Emedicine.medscape.com/article/893415-overview](http://emedicine.medscape.com/article/893415-overview) consulté le 16 Décembre 2016
- 22. Dreyfus J.** Mesure échographique de l'anneau tricuspidé- Comparaison aux mesures tridimensionnelles et à la chirurgie. Thèse (méd) 2011 Faculté de Médecine de Créteil- Univ de Paris 12 – Val de Marne.
- 23. Fettouhi. H, Amri. R, Tamdy A, Zarzour. J, Cherti. M.** Subaortic stenosis with muscularization of the anterior mitral valve leaflet: two cases. Ann Cardiol Angeiol (Paris). 2010 Aug ; 59(4) :243-6
- 24. Hamladji M.O,** Les principales cardiopathies congénitales et leur prise en charge chirurgicale. Edition OPU ; 2005 (4) : 143-6
- 25. Hassani. B.B.S, Tamdy. A, Rhissassi. J, Amri. R, Arherbi. M,** Le nouveau concept du diaphragme sous-aortique. Médecine du Maghreb 2010,179 :26-30
- 26. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, Mosca RS.** The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg. 2009 May; 137(5):1168-72
- 27. Jones M, Barnhart GR, Morrow AG.** Late results after operations for left ventricular outflow tract obstruction. Am J Cardiol. 1982 Sep; 50(3):569-79
- 28. Kalfa D, Ghez O, Kreitmann B and Metras D.** Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. Eur J Cardiothorac Surg, 2007; 32(4): 582-87
- 29. KATZ NM, Buckley MJ, Liberthson RR.** Discrete membranous subaortic stenosis, report of 31 patients, review of littérature and delineation of management. Circulation. 1977 Dec; 56(6):1034-8
- 30. Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD.** Discrete subaortic stenosis. Circulation. 1972 Aug; 46(2):309-22

- 31. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery**, third edition, Churchill Livingstone, 2003;p145
- 32. Kleinert S and Geva T.** Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1993 Nov 1; 22(5): 1501-8
- 33. Konno S, Imai Y, Lida Y, Nakjima M, Tatsuno K.** A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 909-917
- 34. Koul BL, Henze A, Björk VO.** Aortoventriculoplastyadmodumkonno experience with five cases. *Scand J Thorac Cardiovasc Surgery* 1984,18(3) : 239-42
- 35. Lampros T D and Cobanoglu A.** A discrete subaortic stenosis: an acquired heart disease. *Eur J cardiothorac Surg* 1998; 14(3): 296-303
- 36. Lavee J, Porat L, Smolinsky A, Hegesh J, Neufeld HN et al.** Myectomy versus myotomy as an adjunct to membranectomy in the surgical repair of discrete and tunnel subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986 Nov; 92(5):944-9
- 37. Leguerrier A**, Nouveaux dossier d'anatomie P.C.E.M : thorax, Heures de France, Paris, 2007 : 67-78p.
- 38. Marasini M, Zannini L, Ussia GP, Pinto R, Moretti R et al.** Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Ann Thorac Surg*. 2003 Jun;75(6): 1763-8
- 39. Moses RD, Barnhart GR, Jones M.** The late prognosis after localized resection for fixed (discrete and tunnel) left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984 Mar; 87(3):410-20
- 40. Moutakiallah Y, Maaroufi I, Aithoussa M, Bamous M, Abdou A et al.** La chirurgie du diaphragme sous aortique, The Pan Afr Med Journal. 2016 ; 23 :265

- 41. Netter FH.** Atlas of human anatomy, Learning System, 2^e edition. 1997
- 42. Paediatric cardiology**, third edition, Elsevier, 2009
- 43. Parry AJ, Kovalchin JP, Suda K, McElhinney DB, Wudel J et al.**
Resection of subaortic stenosis; can a more aggressive approach be justified?
Eur J Cardiothorac Surg. 1999 May; 15(5):631-8
- 44. Rayburn ST, Netherland DE, Heath BJ.** Discrete membranous subaortic stenosis: Improved results after resection and myectomy. Ann Thorac Surg 1997;64:105-9
- 45. Rey C.** Cardiologie interventionnelle pédiatrique. Rev Prat 1990,40(26) : 2440-447
- 46. Ritter SB.** Discrete subaortic stenosis and balloon dilation: the four questions revisited. J Am Coll Cardiol. 1991 Nov;18(5):1316-7
- 47. Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, Bharati S and Edwards JE.**
Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. Circulation. 1979 Jul; 60(1): 70-4
- 48. Sadler T W;Langman J;** embryologie médicale, 8e édition, 2007; Baltimore: Pradel p. 232-237
- 49. Sellers RD, Lillehei CW and Edwards JE.** Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular valves. J Thorac Cardiovasc Surg. 1964 Aug ; 48: 289-302
- 50. Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, Houel R, Belli E et al.** Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 1999 Apr; 117(4): 669-78
- 51. Spencer FC, Neil CA, Sank L, Bahnsen HT.** Anatomical variation in 46 patients with congenital aortic stenosis. Ann Surg 1960; 26:204
- 52. Stellin G, Mazzucco A, Bortolotti U, Tiso E, Daliento L et al.** Late results after resection of discrete and tunnel subaortic stenosis. Eur J Cardiothorac Surg. 1989; 3(3):235-9

- 53. Tefera E, Gedlu E, Bezabih A, Moges T, Centella T et al.** Outcome in Children Operated for Membranous Subaortic Stenosis: Membrane Resection Plus Aggressive Septal Myectomy Versus Membrane Resection Alone. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2015 Jul; 6(3):424-8
- 54. Vario U, Marino B, Pasquini L, Gagliardi MG, Formigari R et al.** Anomalous insertion of the mitral valve. A rare form of subaortic obstruction in children. *Cardiologia* 1992 Mar; 37(3):227-31
- 55. Vogt J, Dische R, Rupprath G, De Vivie ER, Kotthoff S et al.** Fixed subaortic stenosis: an acquired secondary obstruction. A twenty-seven year experience with 168 patients. *Thorac CardioVasc Surg.* 1989 Aug; 37(4): 199-206
- 56. Wright GB, Keane JF, Nadas AS, Bernhard WF, Castaneda AR.** Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol*, 1983 Oct, 52(7):830-5
- 57. Youssef SB.** le rétrécissement aortique sous valvulaire de l'enfant. *InfoCardiol*, 1993, 17(3) : 130-36
- 58. Zielinsky P, Rossi M, Haertel JC, Vitola D, Lucchese FA et al.** Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: the role of septal malalignment. *Circulation* 1987 Jun; 75(6):1124-9

ANNEXES

LA CHIRURGIE DU DIAPHRAGME SOUS AORTIQUE AU SENEGAL

FICHE D'ENQUÊTE N°

I- Données sociodémographiques

Prénom :

Nom :

Sexe :

Age :

Profession :

Résidence : 1-Urbain : Rural :

Tel :

II- Signes cliniques : motif de consultation

Dyspnée d'effort : Stade

II

III

IV

Syncope

oui

Angor d'effort

oui

Lipothymie

oui

Insuffisance cardiaque

oui

HTA

oui

Diabète

oui

Décompensation cardiaque	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Endocardite	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Chirurgie cardiaque	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Cardiopathie congénitale	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

Type de cardiopathie :.....

III- Signes physiques

Taille : cm Poids : Kg

IMC :

Souffle systolique	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Souffle diastolique	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

IV- Les examens paracliniques :

ECG :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
HVG	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Troubles du rythme	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Troubles de conduction	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
BAV	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
BB	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Radio thorax	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

ICT :.....cm

ETT : DVGD : DVS :

Septum :.....

Paroi postérieure : FE :

FR :

IAO : Grade 1

Grade 2

Grade 3

VC :

Gradient moyen :

DC :

SAo :

Malformations associées

CIV

oui

non

PCA

oui

non

CAV

oui

non

CoA

oui

non

Autres :

Type de diaphragme :

circulaire :

oui

--

non

--

½ circulaire

oui

--

non

--

VAo :

Bicuspipe

oui

--

non

--

Tricuspipe

oui

--

non

--

V- Traitement

1/Abord :

2/Canulation :

3/ Type de Cardioplégie :.....

CEC :	Monocave :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
Bicave :		oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
	Sang	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
	Cristalloïdes	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

4/Aortotomie :.....

.

Geste chirurgical :

- Résection du diaphragme sous aortique	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
- Myectomie	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
- Résection du diaphragme avec Conservation de la valve aortique	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
- Résection du diaphragme avec remplacement de la valve aortique	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
- Résection avec plastie valvulaire	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
- Résection du diaphragme avec cure de la cardiopathie associée	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

Temps Clampage AO :... Temps de CEC :...

VI- Complications post-op :

Troubles du rythme :	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
TV	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
FV	oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

ACFA
Flutter
BAV
Dysfonction VG
Récidive

oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>
oui	<input type="checkbox"/>	non	<input type="checkbox"/>

Echocardiographie de contrôle :

DVGd :.... DVGs :.... SP :.... PP :....

FE Gradient moyen :....

TAPSE :.....

Délai moyen de suivi :.....

RESUME

Objectifs : Evaluer les résultats de la chirurgie du diaphragme sous aortique au Sénégal, de déterminer l'évolution des paramètres préopératoires, opératoires et postopératoires influençant la réussite de l'intervention et de faire une revue de la littérature.

Matériel et méthodes : Notre étude est rétrospective, descriptive et analytique. Elle porte sur les dossiers des patients porteurs d'une sténose sous aortique à type de diaphragme sous aortique opérée. Elle s'est déroulée de janvier 2004 à décembre 2016 soit une durée de 12 ans. Elle porte sur 22 patients opérés pour un diaphragme sous aortique (DSA).

Résultats : Tous les patients ont été opérés sous CEC avec une résection simple de diaphragme sous aortique associée chez 7 (35%) patients à une myectomie. 3 patients (15%) ont nécessité une fermeture de communication interventriculaire (CIV) ; la résection a été associée chez 2 patients (10%) à un remplacement valvulaire ; à une ligature de canal artériel persistant (PCA) chez 2 enfants (10%) et à une cure de coarctation de l'aorte (Coarc) chez 1 patient. En postopératoire précoce nous avons noté la survenue d'une tamponnade chez 1 patient qui a été drainée en urgence. Il n'y a pas eu de complications infectieuses. Nous avons noté un décès en hospitalisation au quatrième jour après l'intervention chirurgicale. La mortalité tardive était nulle durant notre suivi. Nous avions noté 2 (10%) cas de récidives dont un a bénéficié une ré intervention et l'autre est sous surveillance.

Conclusion : La chirurgie du diaphragme sous aortique offre de bons résultats. Cependant les craintes d'une récidive demeurent constantes.

Mots clés : Chirurgie, diaphragme sous aortique, récidive, myectomie