

Intervention de Lecompte : REV devenu réalité ?

Lecompte operation (Réparation à l'Étage Ventriculaire - REV): technique and results

P Vouhé

Université Paris-Descartes - Groupe hospitalier Necker-Enfants Malades

Mots clés

- ◆ Cardiopathie congénitale
- ◆ Transposition des gros vaisseaux
- ◆ Traitement chirurgical

Résumé

Objectif. L'intervention (intervention de Rastelli), habituellement utilisée pour réparer les transpositions des gros vaisseaux avec communication interventriculaire (CIV) et sténose pulmonaire, consiste à rediriger le ventricule gauche vers l'aorte à travers la CIV et à reconstruire la voie ventricule droit - artère pulmonaire à l'aide d'un tube prothétique. Ses résultats à long terme sont décevants. Dans le but d'améliorer ces résultats, Lecompte a décrit en 1981 l'intervention de Réparation à l'Étage Ventriculaire (REV). Le REV apporte deux modifications essentielles : d'une part, le septum cœnal est systématiquement réséqué, ce qui élargit les possibilités de réparation, réduit le risque de sténose sous-aortique et probablement préserve la fonction ventriculaire gauche et, d'autre part, l'artère pulmonaire est réimplantée directement sur le ventricule droit sans tube prothétique, diminuant ainsi le risque de réintervention et favorisant la croissance des artères pulmonaires.

Méthodes et résultats. Entre 1980 et 2003, 205 enfants (âge médian : 1,7 ans) ont bénéficié d'un REV. Vingt-quatre patients (12 %) sont décédés précocement et 10 ont été perdus de vue. Les résultats tardifs ont été évalués chez 171 patients (recul moyen : 12,3 ans). À 25 ans, la survie actuarielle (mortalité précoce exclue) est de 85 % et la probabilité de survie sans réintervention est de 45 %. Les réinterventions les plus fréquentes impliquent la voie droite (36 patients) ; la probabilité de réintervention sur la voie droite est de 33 % à 25 ans. La fonction ventriculaire gauche est normale dans 90 % des cas. Sur le plan, fonctionnel, les résultats sont excellents : 87 % des patients sont asymptomatiques et 80 % ne présentent pas de troubles du rythme cardiaque.

Conclusions. Les résultats à long-terme de l'intervention de REV sont supérieurs à ceux de l'intervention de Rastelli, en termes de survie, risque de réintervention sur la voie droite ou gauche, préservation de la fonction ventriculaire gauche et résultats fonctionnels. Les contre-indications anatomiques sont rares. Le REV est l'intervention de choix chez les patients porteurs de transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire.

Keywords

- ◆ Congenital heart disease
- ◆ Transposition of the great arteries
- ◆ Surgical treatment

Abstract

Objective. The Rastelli procedure is commonly used to repair transposition of the great arteries with ventricular septal defect (VSD) and pulmonary stenosis. Its principle is to connect the left ventricle to the aorta through the VSD and to reconstruct the right ventricle - pulmonary artery pathway with a prosthetic conduit. The late results of the Rastelli procedure are disappointing. To improve long-term outcome, Lecompte described in 1981, the REV procedure (Réparation à l'Étage Ventriculaire). The REV procedure provides two main modifications: the conal septum is routinely excised (this increases the possibilities of repair, decreases the risk of subaortic stenosis and probably improves left ventricular function), and the pulmonary artery is reimplanted directly onto the right ventricle without conduit (the need for reoperation is thus decreased and pulmonary arterial growth is improved).

Methods and results. Between 1980 and 2003, 205 children (median age: 1.7 years) underwent a REV procedure. There were 24 early deaths (12%) and 10 patients were lost to follow-up. Late results were evaluated in 171 patients (mean follow-up: 12.3 years). At 25 years follow-up, actuarial survival (excluding operative mortality) was 85% and survival without reintervention was 45%. Most reinterventions involved the right ventricular outflow tract (RVOT) (36 patients); the probability of reintervention on RVOT was 33% at 25 years. Left ventricular function was normal in 90% of survivors. Functional results were satisfactory: 87% of patients were free of cardiac symptoms and arrhythmias were absent in 80%.

Conclusions. The late results of the REV procedure are better than those of the Rastelli operation in terms of survival, need for reintervention, preservation of left ventricular function and functional status. Anatomic contra-indications are rare. The Lecompte procedure is the procedure of choice for patients with transposition of the great arteries with VSD and pulmonary stenosis.

Correspondance :

Professeur Pascal Vouhé, Service de chirurgie cardiaque pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades
Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 149, rue de Sèvres, 75015 PARIS
E-mail : pascal.vouhe@nck.aphp.fr

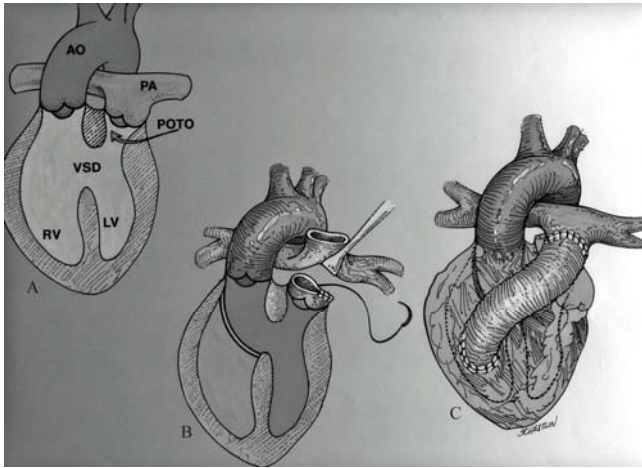


Figure 1. Intervention de Rastelli.

A. La malformation associée transposition des gros vaisseaux [le ventricule droit (RV) donne naissance à l'aorte (Ao) et le ventricule gauche (LV) à l'artère pulmonaire (PA)], communication interventriculaire (VSD) et obstacle sur la voie pulmonaire (POTO).

B. Un tunnel intracardiaque est construit pour conduire le sang du ventricule gauche vers l'aorte à travers la communication interventriculaire.

C. Un conduit prothétique extracardiaque est implanté pour rétablir la continuité entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

La malformation cardiaque congénitale associant transposition des gros vaisseaux (TGV), communication interventriculaire (CIV) et sténose pulmonaire (SP) est rare mais grave. Elle est responsable d'une cyanose sévère, souvent dès la période néonatale, et nécessite fréquemment une intervention palliative durant les premières semaines de vie.

Décrite en 1969, l'opération de Rastelli permet la correction « anatomique » de cette malformation (fig. 1). Elle consiste à connecter le ventricule gauche (VG) vers l'aorte à travers la CIV et à reconstruire la voie pulmonaire en implantant un conduit prothétique valvé entre le ventricule droit (VD) et le tronc artériel pulmonaire. L'intervention de Rastelli présente plusieurs inconvénients :

- elle est impossible dans certaines conditions anatomiques (CIV trop petite ou trop éloignée de l'orifice aortique, insertions anormales de cordages tricuspidiens sur le septum cõnal) ;
- le tunnel VG-aorte est long et tortueux, il occupe une place importante dans la cavité ventriculaire droite, il expose à un risque élevé de sténose sous-aortique et peut être délétère pour la fonction ventriculaire gauche ;
- l'implantation d'un conduit extra-cardiaque impose plusieurs réinterventions au cours de la croissance.

Pour éviter la plupart de ces inconvénients, Lecompte a décrit en 1981 l'opération de REV (Réparation à l'Étage Ventriculaire) (fig. 2). Deux modifications essentielles sont apportées :

- le septum cõnal (s'il est présent) est systématiquement réséqué de façon extensive. Le tunnel VG-aorte devient ainsi rectiligne, large et court. Le risque de sténose sous-aortique est réduit, la cavité ventriculaire droite est peu amputée et la fonction ventriculaire gauche est mieux préservée. Certaines formes (non réparables par l'intervention de Rastelli, à cause de la taille ou de la position de la CIV) deviennent accessibles à une correction ;
- l'artère pulmonaire est réimplantée directement sur le ventricule droit sans tube prothétique. Le risque de réintervention sur la voie droite est ainsi beaucoup diminué et la croissance des artères pulmonaires est favorisée.

Technique chirurgicale

La technique chirurgicale détaillée peut être consultée ailleurs (1). Nous nous contenterons ici d'en décrire les particularités.

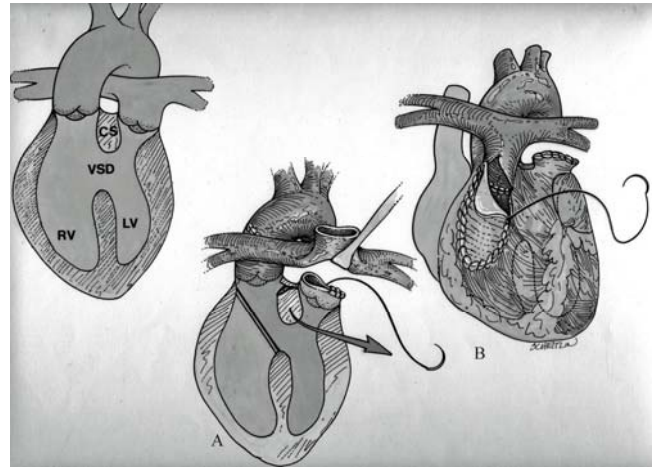


Figure 2. Intervention de REV.

A. Le septum cõnal (CS) est réséqué. Le tunnel intracardiaque devient plus court, direct et large.

B. Les artères pulmonaires sont mobilisées, la bifurcation pulmonaire est déplacée en avant de l'aorte et le tronc pulmonaire est réimplanté directement sur le ventricule droit.

Réséction du septum cõnal

Chaque fois qu'il existe un septum cõnal entre le bord supérieur de la CIV et l'orifice aortique (environ 75 à 80 % des patients) et même si la CIV n'est pas restrictive, le septum cõnal est réséqué en totalité. Trois incisions sont faites, une parallèle à l'anneau aortique et deux perpendiculaires à la première incision. Le septum cõnal est enlevé en un seul bloc, en évitant toute plaie du cœur entre la racine aortique et la racine pulmonaire (l'anneau pulmonaire étant situé plus bas que l'anneau aortique), ainsi que toute blessure des valves aortique ou mitrale.

Parfois, lorsque la CIV est très restrictive et, en particulier, si le septum cõnal est absent ou peu développé, il peut être nécessaire d'élargir la CIV au niveau de son bord antérieur de façon à créer un tunnel VG-aorte suffisamment large.

Lorsqu'il existe des insertions anormales de la valve tricuspide sur le septum cõnal, le septum cõnal n'est pas réséqué mais mobilisé comme un « flap », puis réimplanté après construction du tunnel VG-aorte. Par contre, lorsqu'il s'agit d'insertions anormales de la valve mitrale, elles doivent être respectées et le septum cõnal doit être laissé intact.

Reconstruction de la voie pulmonaire

Les branches de l'artère pulmonaire sont mobilisées de façon très extensive jusque dans les hiles pulmonaires.

Chez la plupart des patients, l'aorte ascendante est en position plus ou moins antérieure par rapport à l'artère pulmonaire. Après section de l'aorte ascendante et mobilisation des artères pulmonaires, la bifurcation pulmonaire est déplacée en avant de l'aorte (manœuvre de Lecompte). Un segment d'aorte ascendante est réséqué de façon à raccourcir l'aorte et réduire la distance entre la bifurcation pulmonaire et le ventricule droit. La moitié postérieure du tronc pulmonaire est réimplantée directement sur la ventriculotomie droite. La partie antérieure de la voie VD-artère pulmonaire est construite à l'aide d'un patch prothétique. Nous avons longtemps conseillé de confectionner à ce niveau une valve monocuspide de façon à limiter la régurgitation pulmonaire. L'évolution fréquente vers la sténose de ces valves monocuspides représentant une cause importante de réintervention, nous préconisons aujourd'hui d'éviter la mise en place d'une telle valve. Parfois (en particulier lorsqu'il existe une artère coronaire en avant de l'anneau aortique), il peut être utile d'interposer en arrière (entre la ventriculotomie droite et l'artère pulmo-

naire) un fragment de paroi aortique, prélevé au moment du raccourcissement de l'aorte ascendante ; cette attitude ne doit cependant pas être systématique, le fragment aortique évoluant souvent vers la calcification et pouvant être une cause de sténose secondaire de la voie droite.

Plus rarement, les gros vaisseaux sont en position côte à côte, la manœuvre de Lecompte doit alors être évitée. La bifurcation pulmonaire est laissée en arrière de l'aorte. Après mobilisation extensive des branches de l'artère pulmonaire, le tronc pulmonaire est réimplanté directement sur le VD, soit à gauche, soit à droite de l'aorte, en fonction de la position relative des gros vaisseaux.

Risques chirurgicaux

La résection du septum cônal représente le temps difficile et dangereux de l'intervention. Par définition, le tissu de conduction ne siège pas dans le septum cônal. Cependant, le risque de bloc auriculo-ventriculaire postopératoire n'est pas nul. La section d'artères nourricières du tissu de conduction, qui peuvent cheminer dans le septum cônal, fournit l'explication la plus plausible. La résection du septum cônal doit être faite sans créer une plaie du cœur entre les racines des gros vaisseaux et sans endommager les valves aortique, mitrale et tricuspide.

Un autre risque est représenté par les artères coronaires, d'autant qu'une intervention palliative préalable peut en rendre l'identification difficile. Elles sont menacées en particulier lors de la fermeture du moignon cardiaque du tronc pulmonaire et lors de la réimplantation de l'artère pulmonaire sur le ventricule droit.

Résultats

Dans le but d'étudier les résultats à long terme de l'intervention de REV, tous les patients opérés par Yves Lecompte ou Pascal Vouhé, depuis le cas princeps de 1980 jusqu'en 2003, ont été revus. Ces résultats ont été publiés très récemment (2).

Population d'étude

Deux cent cinq patients (âge médian : 1,7 ans) ont bénéficié d'un REV ; 24 d'entre eux (12 %) sont décédés dans la période postopératoire et sont exclus de l'étude. Dix patients (venant de pays étrangers) ont été perdus de vue. Les résultats tardifs ont donc été étudiés chez 171 patients. Le suivi moyen est de $12,3 \pm 7,1$ ans.

Survie

Treize patients (7,6 %) sont décédés : cinq au cours d'une réintervention, quatre de mort subite dont deux dans un tableau de défaillance cardiaque aigüe (myocardite et tachycardie supraventriculaire irréductible) et deux de cause non cardiaque. La survie actuarielle (mortalité précoce exclue) est de 85 % à 25 ans.

Réinterventions

À 25 ans, les probabilités de réintervention pour diverses causes sont les suivantes :

- sténose de la voie droite : 33 % ;
- sténose de la voie gauche : 5 % ;
- CIV résiduelle : 6 % ;
- causes variées : 6,5 %.

Au total, la probabilité de survie sans réintervention est de 45 %.

Réinterventions sur la voie droite

Trente-six patients ont subi 46 procédures : dilatation-stenting par cathétérisme interventionnel (8 procédures), mise en place d'un conduit extracardiaque valvé (6 procédures) et élargissement par patch (32 procédures). L'indication de réintervention a été liée à une dilatation du ventricule droit due à une insuffisance pulmonaire dans seulement cinq cas (un de ces patients est décédé lors de la réintervention). Toutes les autres indications (86 % des cas) ont été liées à des sténoses de la voie droite.

Le risque de réintervention sur la voie droite est constant ; il n'augmente pas avec la durée du suivi.

L'analyse statistique a montré que trois facteurs augmentaient le risque de réintervention sur la voie droite : le jeune âge au moment de l'intervention, l'implantation d'une valve monocuspide en péricarde autologue et l'interposition d'un fragment d'aorte entre le ventricule droit et la bifurcation pulmonaire. Pour les deux dernières raisons, nous conseillons de ne pas mettre en place de valve monocuspide et d'éviter l'utilisation de tout segment aortique.

Réinterventions sur la voie gauche

Cinq patients ont subi une réintervention pour sténose de la voie sous-aortique. Deux d'entre eux sont décédés lors de la réintervention.

Réinterventions sur le septum

Dix patients ont subi 12 procédures (11 opérations et 1 procédure interventionnelle) pour CIV résiduelle ou récurrente (par fracture du patch), associée dans trois cas à une insuffisance tricuspide et dans trois cas à des sténoses des branches pulmonaires.

Résultats fonctionnels

La plupart des patients (87 %) sont asymptomatiques ; 12 % présentent des symptômes modérés (classe fonctionnelle II) ; seulement deux patients sont sévèrement handicapés (un par insuffisance cardiaque secondaire à un infarctus postopératoire, un à cause de séquelles neurologiques lourdes). Cinq jeunes femmes ont eu six grossesses sans difficulté. Un test d'effort, pratiqué chez 31 patients, est normal dans 87 % des cas.

Troubles du rythme cardiaque

Soixante-douze pour cent des patients ne présentent pas d'anomalies du rythme cardiaque. Un pace-maker a été implanté chez 14 patients (7,8 %) dans les suites de l'intervention ; un patient est décédé brutalement de dysfonction du stimulateur ; cinq ont récupéré un rythme sinusal ; un pace-maker a du être implanté secondairement chez trois autres patients. Des arythmies ont été décelées chez 17 patients : tachycardie supraventriculaire (7 patients), extrasystoles ventriculaires (7 patients), tachycardie ventriculaire (3 patients). Un patient a eu un défibrillateur implantable et deux ont bénéficié d'une ablation d'arythmie auriculaire.

Évaluation anatomique tardive

Des données échocardiographiques tardives sont disponibles pour 157 patients (92 % de la cohorte) ; en outre, 41 patients ont eu un cathétérisme cardiaque et 23 un scanner ou une IRM.

Cœur droit

La pression systolique ventriculaire droite moyenne est de 47 mmHg ; au moment de l'étude, seulement deux patients

ont un obstacle pulmonaire important et sont en attente de réintervention. Tous les patients (sans tube valvé) ont une insuffisance pulmonaire plus ou moins importante mais aucun n'a une insuffisance tricuspide significative.

Cœur gauche

Seulement 10 patients (6 %) ont un obstacle sous-aortique notable (gradient moyen : 16 mmHg). Les anomalies valvulaires (mitrales et aortiques) sont absentes ou peu sévères (3 insuffisances mitrales et 12 insuffisances aortiques, toutes modérées). Quant à la fonction ventriculaire gauche (évaluable chez 54 patients), elle est normale dans 90 % des cas, modérément diminuée chez quatre patients et très altérée chez un (en attente de transplantation au moment de l'étude).

Discussion

Résultats

Les résultats de l'intervention de REV sont globalement satisfaisants. La série décrite dans cet article inclut tous les patients opérés depuis 1980, à une époque où le risque de la chirurgie cardiaque pédiatrique était bien supérieur à ce qu'il est aujourd'hui. Ce fait peut, en partie au moins, expliquer la mortalité précoce assez élevée (12 %). À titre de comparaison, le risque précoce actuel est beaucoup plus faible ; parmi les 42 patients opérés entre 2007 et 2010, la mortalité précoce a été nulle.

Quant aux résultats tardifs, ils sont clairement supérieurs à ceux de l'intervention de Rastelli (3-5). Cette supériorité s'affirme en termes de survie (85 % vs. 50-60 %), et de réinterventions sur la voie droite (33 % vs. 70-75 %) ou gauche (5 % vs. 10-15 %). Par ailleurs, la fonction ventriculaire gauche est mieux préservée et le risque de troubles du rythme cardiaque est plus faible. Cependant, les arythmies (parfois sévères) ne sont pas exceptionnelles après REV, et ce risque justifie une surveillance stricte et une prise en charge appropriée.

Indications

L'opération de REV reste, pour nous, l'intervention de choix dans les transpositions des gros vaisseaux avec CIV et sténose de la voie pulmonaire. Elle est possible même si la CIV est restrictive, s'il existe des insertions anormales de la valve tricuspide sur le septum cœnal ou si le ventricule droit est modérément hypoplasique, ce qui élargit sensiblement les indications potentielles de l'intervention de Rastelli.

L'âge idéal pour faire cette intervention reste discuté. D'un côté, la difficulté du temps intracardiaque en rend la réalisation difficile au-dessous de 4-5 kg ; d'un autre côté, la présence d'une anastomose palliative bilatérale complique la mobilisation des artères pulmonaires. En pratique, la solution idéale consiste à faire l'intervention de REV chez un enfant autour de 6 mois-6 kg, après (si cela a été nécessaire) une seule anastomose palliative.

Rarement, la présence d'une valve pulmonaire compétente apparaît nécessaire ; c'est le cas lorsque l'arbre artériel pulmonaire est hypoplasique ou la pression artérielle pulmonaire anormalement élevée. Le temps intracardiaque est réalisé comme dans un REV mais la voie pulmonaire est reconstruite à l'aide d'un conduit extracardiaque valvé comme dans une intervention de Rastelli classique.

Les contre-indications de l'intervention de REV sont rares : CIV très restrictive ne pouvant pas être élargie correctement, CIV très éloignée de l'orifice aortique rendant impossible la tunnellisation du ventricule gauche vers l'aorte, insertions anormales de la valve mitrale sur le septum cœnal, hypoplasie franche de la cavité ventriculaire droite. L'intervention de Bex-Nikaidoh apporte une solution à la plupart de ces situations (6). En dernier recours, il faut savoir renoncer à toute réparation biventriculaire et proposer un programme univentriculaire.

Questions

Question Yves Logeais

La série présentée par Pascal Vouhé est de très belle qualité et sa supériorité vis-à-vis du Rastelli est éloquent. Sur le plan technique, en soulignant la précision requise, je veux insister sur la nécessité de la magnification optique que donnent les lunettes grossissantes.

Réponse

Votre remarque s'applique à l'ensemble des interventions de chirurgie cardiaque néonatale. L'utilisation de lunettes à fort grossissement est indispensable à la réalisation de gestes très précis. Cela est particulièrement vrai pour tous les gestes intracardiaques.

Commentaire de B. Launois

La greffe hétérotopique du foie dans le thorax a été publiée dans *Archives of Surgery* par Yves Lecompte

Références

1. Lecompte Y, Vouhé P. Réparation à l'Étage Ventriculaire (REV procedure): not a Rastelli procedure without conduit. *Op Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2003 ; 3 : 150-9.
2. Di Cardo D, Tomasco B, Cohen L, Vouhé P, Lecompte Y. Long-term results of the REV (réparation à l'étage ventriculaire) operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011 ; 142 : 336-43.
3. Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, Gauvreau K, et al. Twenty-five-year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000 ; 120 : 211-23.
4. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, Schleck CD. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001 ; 4 : 3-15.
5. Höer J, Schreiber C, Dworak E, Cleuziou J, Prodan Z, et al. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2007 ; 83 : 2169-75.
6. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. Surgical management of transposition with ventricular septal defect and obstruction to the left ventricular outflow tract. *Cardiol Young* 2005 ; 15(Suppl. 1) : 102-5.