

Université de Poitiers

Faculté de Médecine et Pharmacie

ANNÉE 2015-2016

Thèse N°

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE (décret du 16 janvier 2004)

présentée et soutenue publiquement
le 23 septembre 2016 à Poitiers
par **Mlle Emmanuelle FOURNIER**

**ACTIVATION ÉLECTRIQUE DU VENTRICULE DROIT CHEZ LES PATIENTS
PORTEURS D'UNE TÉTRALOGIE DE FALLOT RÉPARÉE**

COMPOSITION DU JURY

Président : Monsieur le Professeur Pierre CORBI

Membres : Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO
Monsieur le Professeur Bernard KREITMANN
Monsieur le Docteur Alaeddin NASSIMI
Monsieur le Docteur Xavier IRIART

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Zakaria JALAL

Le Doyen,

Année universitaire 2015 - 2016

LISTE DES ENSEIGNANTS DE MEDECINE

Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers

- AGIUS Gérard, bactériologie-virologie (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- ALLAL Joseph, thérapeutique
- BATAILLE Benoît, neurochirurgie
- BRIDOUX Frank, néphrologie
- BURUCOA Christophe, bactériologie – virologie
- CARRETIER Michel, chirurgie générale
- CHEZE-LE REST Catherine, biophysique et médecine nucléaire
- CHRISTIAENS Luc, cardiologie
- CORBI Pierre, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
- DEBAENE Bertrand, anesthésiologie réanimation
- DEBIAIS Françoise, rhumatologie
- DROUOT Xavier, physiologie
- DUFOUR Xavier, Oto-Rhino-Laryngologie
- EUGENE Michel, physiologie (**surnombre jusqu'en 08/2016**)
- FAURE Jean-Pierre, anatomie
- FRITEL Xavier, gynécologie-obstétrique
- GAYET Louis-Etienne, chirurgie orthopédique et traumatologique
- GICQUEL Ludovic, pédopsychiatrie
- GILBERT Brigitte, génétique
- GOMBERT Jean-Marc, immunologie
- GOUJON Jean-Michel, anatomie et cytologie pathologiques
- GUILHOT-GAUDEFROY François, hématologie et transfusion
- GUILLET Gérard, dermatologie
- GUILLEVIN Rémy, radiologie et imagerie médicale
- HADJADJ Samy, endocrinologie et maladies métaboliques
- HAUET Thierry, biochimie et biologie moléculaire
- HERPIN Daniel, cardiologie
- HOUETO Jean-Luc, neurologie
- INGRAND Pierre, biostatistiques, informatique médicale
- JAAFARI Nematollah, psychiatrie d'adultes
- JABER Mohamed, cytologie et histologie
- JAYLE Christophe, chirurgie thoracique t cardio-vasculaire
- KARAYAN-TAPON Lucie, cancérologie
- KEMOUN Gilles, médecine physique et réadaptation (**en détachement**)
- KITZIS Alain, biologie cellulaire
- KRAIMPS Jean-Louis, chirurgie générale
- LECRON Jean-Claude, biochimie et biologie moléculaire
- LELEU Xavier, hématologie
- LEVARD Guillaume, chirurgie infantile
- LEVEQUE Nicolas, bactériologie-virologie
- LEVEZIEL Nicolas, ophtalmologie
- LEVILLAIN Pierre, anatomie et cytologie pathologiques (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- MACCHI Laurent, hématologie
- MARECHAUD Richard, médecine interne
- MAUCO Gérard, biochimie et biologie moléculaire
- MEURICE Jean-Claude, pneumologie
- MIGEOT Virginie, santé publique
- MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique
- MIMOZ Olivier, anesthésiologie – réanimation
- NEAU Jean-Philippe, neurologie
- ORIOT Denis, pédiatrie
- PACCALIN Marc, gériatrie
- PAQUEREAU Joël, physiologie (**jusqu'au 31/10/2015**)
- PERAULT Marie-Christine, pharmacologie clinique
- PERDRISOT Rémy, biophysique et médecine nucléaire
- PIERRE Fabrice, gynécologie et obstétrique
- POURRAT Olivier, médecine interne (**surnombre jusqu'en 08/2018**)
- PRIES Pierre, chirurgie orthopédique et traumatologique
- RICCO Jean-Baptiste, chirurgie vasculaire
- RICHER Jean-Pierre, anatomie
- RIGOARD Philippe, neurochirurgie
- ROBERT René, réanimation
- ROBLOT France, maladies infectieuses, maladies tropicales
- ROBLOT Pascal, médecine interne
- RODIER Marie-Hélène, parasitologie et mycologie
- SENON Jean-Louis, psychiatrie d'adultes (**surnombre jusqu'en 08/2017**)
- SILVAIN Christine, hépato-gastro- entérologie
- SOLAU-GERVAIS Elisabeth, rhumatologie
- TASU Jean-Pierre, radiologie et imagerie médicale
- THIERRY Antoine, néphrologie
- THILLE Arnaud, réanimation
- TOUGERON David, gastro-entérologie
- TOURANI Jean-Marc, cancérologie
- WAGER Michel, neurochirurgie

Maîtres de Conférences des Universités-Praticiens Hospitaliers

- ALBOUY-LLATY Marion, santé publique
- BEBY-DEFAUX Agnès, bactériologie – virologie
- BEN-BRIK Eric, médecine du travail
- BILAN Frédéric, génétique
- BOURMEYSTER Nicolas, biologie cellulaire
- CASTEL Olivier, bactériologie - virologie – hygiène
- CREMNITER Julie, bactériologie – virologie
- DAHYOT-FIZELIER Claire, anesthésiologie – réanimation
- DIAZ Véronique, physiologie
- FAVREAU Frédéric, biochimie et biologie moléculaire
- FRASCA Denis, anesthésiologie – réanimation
- HURET Jean-Loup, génétique
- LAFAY Claire, pharmacologie clinique
- PERRAUD Estelle, parasitologie et mycologie
- RAMMAERT-PALTRIE Blandine, maladies infectieuses
- SAPANET Michel, médecine légale
- SCHNEIDER Fabrice, chirurgie vasculaire
- THUILLIER Raphaël, biochimie et biologie moléculaire

Professeur des universités de médecine générale

- GOMES DA CUNHA José

Professeurs associés de médecine générale

- BINDER Philippe
- BIRAULT François
- VALETTE Thierry

Maîtres de Conférences associés de médecine générale

- ARCHAMBAULT Pierrick
- BOUSSAGEON Rémy
- FRECHE Bernard
- GIRARDEAU Stéphane
- GRANDCOLIN Stéphanie
- PARTHENAY Pascal
- VICTOR-CHAPLET Valérie

Enseignants d'Anglais

- DEBAIL Didier, professeur certifié
- JORDAN Stephen, maître de langue étrangère
- SASU Elena, contractuelle enseignante

Professeurs émérites

- DORE Bertrand, urologie (08/2016)
- GIL Roger, neurologie (08/2017)
- MAGNIN Guillaume, gynécologie-obstétrique (08/2016)
- MARCELLI Daniel, pédopsychiatrie (08/2017)
- MENU Paul, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (08/2017)
- TOUCHARD Guy, néphrologie (08/2018)

Professeurs et Maîtres de Conférences honoraires

- ALCALAY Michel, rhumatologie
- ARIES Jacques, anesthésiologie-réanimation
- BABIN Michèle, anatomie et cytologie pathologiques
- BABIN Philippe, anatomie et cytologie pathologiques
- BARBIER Jacques, chirurgie générale (ex-émérite)
- BARRIERE Michel, biochimie et biologie moléculaire
- BECQ-GIRAUDON Bertrand, maladies infectieuses, maladies tropicales (ex-émérite)
- BEGON François, biophysique, médecine nucléaire
- BOINOT Catherine, hématologie – transfusion
- BONToux Daniel, rhumatologie (ex-émérite)
- BURIN Pierre, histologie
- CASTETS Monique, bactériologie -virologie – hygiène
- CAVELLIER Jean-François, biophysique et médecine nucléaire
- CHANSIGAUD Jean-Pierre, biologie du développement et de la reproduction
- CLARAC Jean-Pierre, chirurgie orthopédique
- DABAN Alain, cancérologie radiothérapie (ex-émérite)
- DAGREGORIO Guy, chirurgie plastique et reconstructrice
- DESMAREST Marie-Cécile, hématologie
- DEMANGE Jean, cardiologie et maladies vasculaires
- FAUCHERE Jean-Louis, bactériologie-virologie (ex-émérite)
- FONTANEL Jean-Pierre, Oto-Rhino Laryngologie (ex-émérite)
- GOMBERT Jacques, biochimie
- GRIGNON Bernadette, bactériologie
- GUILLARD Olivier, biochimie et biologie moléculaire
- JACQUEMIN Jean-Louis, parasitologie et mycologie médicale
- KAMINA Pierre, anatomie (ex-émérite)
- KLOSSEK Jean-Michel, Oto-Rhino-Laryngologie
- LAPIERRE Françoise, neurochirurgie (ex-émérite)
- LARSEN Christian-Jacques, biochimie et biologie moléculaire
- MAIN de BOISSIERE Alain, pédiatrie
- MARILLAUD Albert, physiologie
- MORICHAU-BEAUCHANT Michel, hépato-gastro-entérologie
- MORIN Michel, radiologie, imagerie médicale
- POINTREAU Philippe, biochimie
- REISS Daniel, biochimie
- RIDEAU Yves, anatomie
- SULTAN Yvette, hématologie et transfusion
- TALLINEAU Claude, biochimie et biologie moléculaire
- TANZER Joseph, hématologie et transfusion (ex-émérite)
- VANDERMARCCQ Guy, radiologie et imagerie médicale

REMERCIEMENTS

À Monsieur le Professeur Pierre Corbi

Pour avoir accepté si spontanément de présider cette thèse et juger mon travail. Veuillez recevoir mes remerciements les plus sincères et mon profond respect.

À Monsieur le Professeur Jean-Benoît Thambo

Bien que la tétralogie de Fallot n'ait plus de secrets pour vous, je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail et j'espère qu'il saura vous intéresser. Merci de m'avoir ouvert le champ des possibles, vous avez été un soutien permanent, pour cela recevez toute ma gratitude. Vos qualités professionnelles et humaines sont un exemple à suivre et c'est avec plaisir que je continuerai d'apprendre cette spécialité dans votre service.

À Monsieur le Professeur Bernard Kreitmann

C'est un honneur de vous compter parmi mes juges. Vos connaissances cliniques et scientifiques vont de pair avec votre sens pédagogique et votre curiosité. La publication du Marseille-médical vous est dédiée, j'espère que vous saurez apprécier ce travail.

À Monsieur le Docteur Alaeddin Nassimi

J'ai débuté au sein de ton service et c'est avec émotion que je partage cette fin de cursus en ta présence. Je te remercie pour tes enseignements, pédiatriques et cardiologiques, et ta bienveillance. J'espère encore avoir souvent l'occasion d'échanger avec toi.

À Monsieur le Docteur Xavier Iriart

Tu es le premier à avoir subi ma présence quotidienne au cours de tes consultations, je te remercie pour ta patience et ton enseignement clinique et échocardiographique précieux. Tes qualités humaines et ton exigence dans le travail seront un modèle à suivre.

À Monsieur le Docteur Zakaria Jalal

Je te remercie de m'avoir aiguillée sur ce sujet de thèse, passionnant et novateur et de m'avoir fait confiance. Tu as su me guider vers l'aboutissement de ce travail en m'apportant ton expertise fine et ta rigueur, avec un enthousiasme permanent et la note d'humour capable de dédramatiser la situation. C'est avec plaisir que je continuerai de me former à tes côtés.

Je remercie l'équipe de cardiopédiatrie de Bordeaux pour son accueil chaleureux. François, pour ton accueil et ta disponibilité, tu as dès mon arrivée aidé à mon intégration dans l'équipe, Jean-Baptiste pour ton humour 20^{ème} degré et tes compétences de clinicien hors pair, Julie pour le soutien féminin de cette équipe, PES pour tes conseils avisés et ton soutien, Matthieu cela va être un plaisir de travailler avec toi et toute l'équipe paramédicale.

J'ai également une pensée pour l'équipe de Marie Lannelongue avec qui j'ai passé ces 6 derniers mois, cela a été un plaisir de travailler avec vous. Lucia, merci pour ton enseignement, ta patience et la confiance que tu m'as accordé. Garde cet accent italien qui fait ton charme. Sébastien, merci de m'avoir intégré dans cette équipe, ton dynamisme et tes compétences scientifiques et cliniques sont un exemple. Emmanuel, le mot juste au bon moment, merci pour ta confiance, ta disponibilité, j'espère que nous aurons de nouveau l'occasion de travailler ensemble. Nabil, merci pour ta rigueur et ta pédagogie. Et enfin, Lucile, le puits de science, merci pour ton enseignement et ton humilité.

Tout est possible, tout est réalisable, c'est le jeu de la vie... C'est imprégnée de cette devise familiale que ce travail a pu aboutir. Si l'origine de ces paroles a fini par se perdre, le sens est resté et je gratifie mes parents pour me les scander dès le moindre signe de faiblesse. Vous m'avez inculqué le respect, la persévérance et la patience, valeurs essentielles dans mon quotidien de soignant. Je remercie ma maman, pour son profond sens de l'équité et son humour corrosif, et mon père pour m'avoir appris qu'il faut continuer de palmer quelque soit le poids des plombs, pour son perfectionnisme, sans oublier la physique élémentaire ! Avec tout mon amour, je vous dédie ce travail.

Je dois aussi cet aboutissement à la « Royo Team », l'équipe de choc toujours présente, pour votre soutien sans failles, les débats fiévreux et votre mauvaise foi au Trivial poursuit... Particulièrement à Jacques et Sylvie, parce que là j'ai un plan..., à Rémi, merci d'avoir épargné mes mains qui me sont utiles au quotidien (le conte du marteau et du clou), Chloé alias youhouuuu, Jésus pour ton intérêt permanent dans mon travail, Laurence et Cédric pour avoir assuré mon quotidien pendant plusieurs mois, les cousins et conjoints (les filles en force ! pour la salsa et le caractère héréditaire), les anglais adoptifs (Craig et Nath, le brexit ne passera pas par vous) et Imanol mon filleul.

J'ai également une pensée pour Marie, mon acolyte vadrouilleuse, tu es la joie de vivre capable d'effacer la journée la plus morose, merci pour ton soutien à distance ces derniers mois.

Pour Clara, ma jumelle poitevine, ta spontanéité « ah ouais ? » n'a d'égale que ton positivisme. Je suis ravie de partager les événements forts à venir avec toi, et j'essaierai d'être digne de ma nomination.

Pour Marine pomponette, merci pour tes conseils avisés et pour ces beaux moments que tu nous as fait vivre récemment. Vivement le mojito à la Réunion.

Maxime, merci d'être là, soutien fort depuis mes débuts. Merci de ton intelligence, ta patience et ton enthousiasme sans limites (et les blagues nulles...). J'espère que l'on gardera intact ce lien fort qui nous unit.

Pour Glo, mon Dr House de la pédiatrie, le phlegme au milieu de la tempête, le bluffeur de salsa, merci pour ces 4 années à tes côtés, au boulot, la pédiatrie aurait été tellement moins drôle sans toi et à la coloc, idem !

Les colocs, Max, Arnaud, JB, Glo, c'était génial, même malgré Fifa, ces années à votre contact m'ont déculpabilisé sur mes capacités en plomberie.

Et pour les poitevins et rochelais, j'ai passé un internat mémorable à vos côtés, Juju et Augustin ou le premier semestre festif, Laura la douceur incarnée, Betti et Fifou les princesses.

Sans oublier les internes de pédi, Francouz le poulain, Émilie ou comment rendre la réa agréable, Laure et les discussions métaphysiques, Caro et Chloé.

Les bordelais, Marilou pour m'avoir accueilli aussi spontanément et Maud, co-interne co-pédaleuse ce semestre était top à tes côtés.

Et les co-internes parisiennes, merci pour vos imitations hors pair et les fous-rires qui m'ont fait décompresser ces derniers mois.

À Bastien, avec tout mon amour, pour ces merveilleux moments qui en augurent de plus magnifiques encore.

TABLE DES MATIÈRES

GLOSSAIRE	8
PRE-REQUIS	9
LA TETRALOGIE DE FALLOT-GENERALITES	10
I. LA MALFORMATION INITIALE	10
II. PHYSIOPATHOLOGIE	12
III. LA REPARATION CHIRURGICALE	13
IV. L'EVOLUTION A MOYEN ET LONG TERME	15
REFERENCES	25
ACTIVATION ELECTRIQUE DU VENTRICULE DROIT	29
I. ACTIVATION ELECTRIQUE DU VD NORMAL	29
II. ACTIVATION ELECTRIQUE D'UN PATIENT SAIN AVEC BBD	31
III. TECHNIQUES DE CARTOGRAPHIE	32
IV. ACTIVATION ELECTRIQUE D'UN PATIENT AVEC TF	37
REFERENCES	41
PROBLEMATIQUE	43
ETUDE	44
INTRODUCTION	45
METHODES	46
RESULTATS	50
DISCUSSION	63
LIMITES	68
CONCLUSION	69
REFERENCES	70
RESUME	73

GLOSSAIRE

BBD : bloc de branche droit

CEA : cartographie électro-anatomique

CIV : communication inter-ventriculaire

DAI : défibrillateur automatique implantable

DAVD : durée d'activation du ventricule droit

DATVD : durée d'activation totale du ventricule droit

ECG : électrocardiogramme

EEP : exploration électrophysiologique

ETT : échocardiographie trans-thoracique

FEVD : fraction d'éjection ventriculaire droite

FEVG : fraction d'éjection ventriculaire gauche

HVD : hypertrophie ventriculaire droite

IRM : imagerie par résonance magnétique

QRSd : durée du QRS

QRSf : QRS fragmentés

RVP : remplacement valvulaire pulmonaire

TF : tétralogie de Fallot

TV : tachycardie ventriculaire

TVs : tachycardie ventriculaire soutenue

TVns : tachycardie ventriculaire non soutenue

VD : ventricule droit

VG : ventricule gauche

VTDVD : volume télédiastolique ventriculaire droit

VTDBG : volume télédiastolique ventriculaire gauche

VTSD : volume télésystolique ventriculaire droit

VTSG : volume télésystolique ventriculaire gauche

PRÉ-REQUIS

LA TÉTRALOGIE DE FALLOT-GÉNÉRALITÉS

I. La malformation initiale

La Tétralogie de Fallot (TF) est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente touchant 3 à 5% des nouveaux nés avec cardiopathie congénitale (1). C'est en 1888 qu'Etienne-Arthur Louis Fallot publie pour la première fois une série de cas décrivant ce qu'il appelle initialement la « maladie bleue » (2). La TF est une cardiopathie conotruncale liée à une anomalie de migration des cellules de la crête neurale responsable d'une bascule antéro-droite du septum conal. C'est ce défaut d'alignement du septum conal qui va entraîner:

- une communication inter-ventriculaire (CIV) dite de l'outlet ou conoventriculaire par mal-alignement septal
- une dextroposition de l'aorte < 50 %
- une sténose de la voie pulmonaire (qui peut être infundibulaire, valvulaire ou communément les deux)
- et une hypertrophie ventriculaire droite secondaire à l'obstacle de la voie d'éjection droite (Figure 1-3).

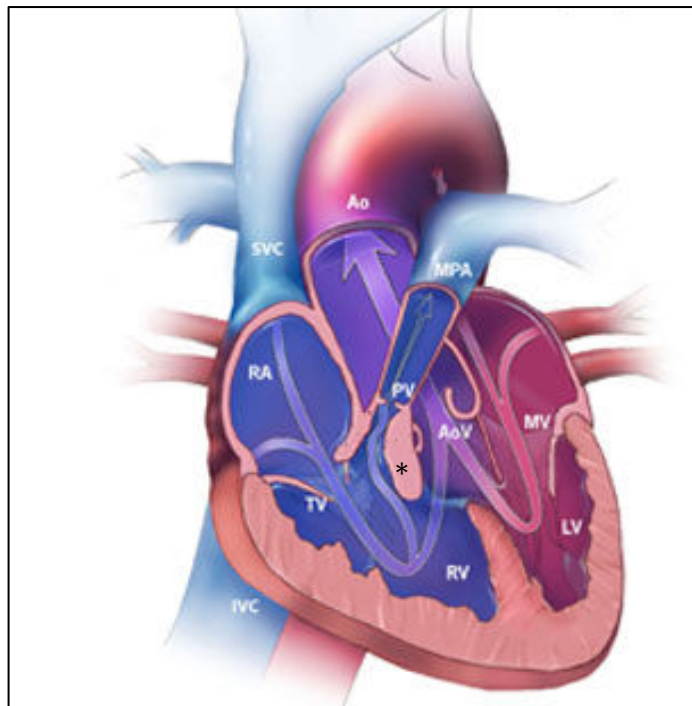


Figure 1. Configuration anatomique de la TF. Notez la bascule antéro-droite du septum conal entraînant la dextroposition de l'aorte, la CIV, la sténose de la voie pulmonaire et l'HVD. SVC, veine cave supérieure ; RA, oreillette droite ; TV, valve tricuspide ; RV, ventricule droit ; PV, valve pulmonaire ; MPA, artère pulmonaire moyenne ; Ao, aorte ; AoV, valve aortique ; LV, ventricule gauche ; MV, valve mitrale ; * septum conal.

D'autres anomalies peuvent y être associées, des CIV multiples, des sténoses des branches pulmonaires, des anomalies coronaires, une crosse aortique droite, une communication inter-auriculaire ou une veine cave supérieure gauche.

La TF est fréquemment associée à des anomalies chromosomiques et génétiques notamment au syndrome de Di-Georges ou syndrome vélo-cardio-facial (délétion 22q1.1) dans 25% des cas et à la Trisomie 21 (1).

Le diagnostic prénatal de la TF est possible dès 12 semaines de gestation, le taux de dépistage pouvant atteindre 70% selon les centres (3).

L'évolution naturelle est variable selon la sévérité de la sténose pulmonaire mais se fait inéluctablement vers l'aggravation de la cyanose et l'apparition de malaises anoxiques. En l'absence de correction chirurgicale, les enfants décèdent en général des complications liées à la cyanose chronique (thrombophlébites, accidents vasculaires cérébraux, infections) ; cela concerne 25% des patients à 1 an et 70% des patients à 10 ans.

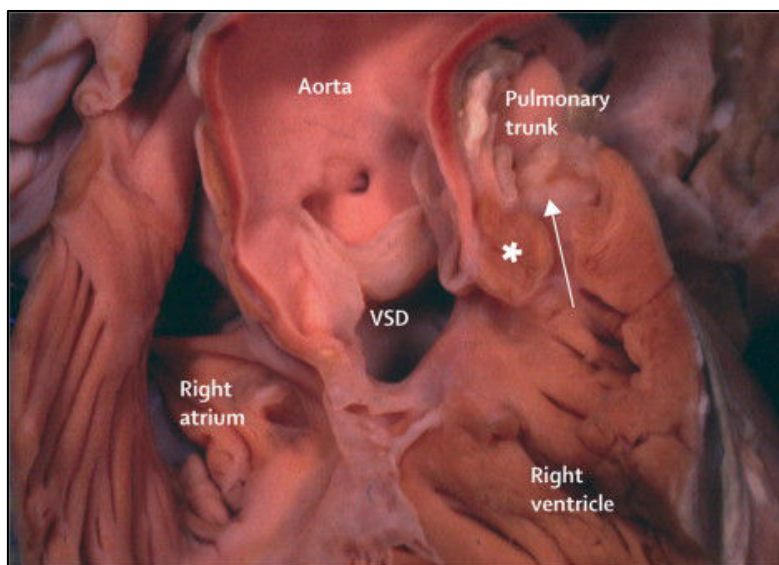


Figure 2. Vue anatomique par le VD des anomalies constituant la TF.
Aorta, aorte ; Pulmonary trunk, tronc de l'artère pulmonaire ; VSD, CIV ;
Right atrium, oreillette droite ; Right ventricle, ventricule droit.
* septum conal.

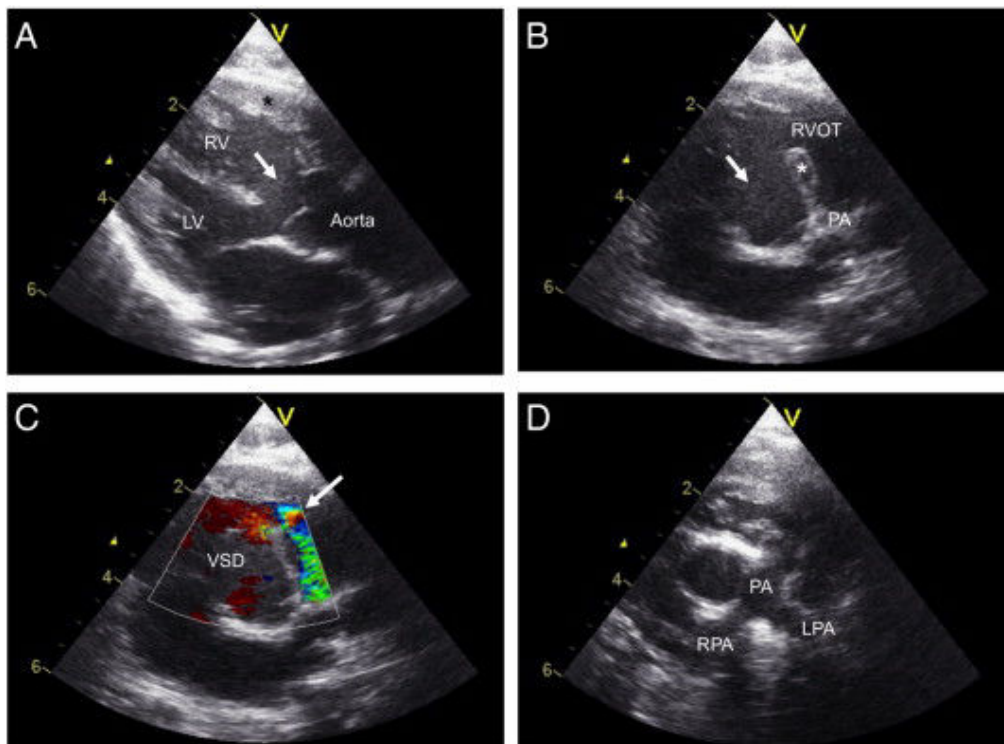


Figure 3. Coupes échographiques de TF.

A, coupe parasternale grand axe, notez la CIV (flèche) et la dextroposition de l'aorte;

B, coupe parasternale petit axe, notez la CIV (flèche) conoventriculaire et la sténose de l'infundibulum par déviation antéro-droite du septum conal (*);

C, coupe parasternale petit axe et doppler couleur, aliasing au niveau de l'infundibulum représentant l'accélération du flux secondaire à l'obstacle créé par la déviation du septum conal

D, coupe parasternale petit axe sur les artères pulmonaires

RV, ventricule droit ; LV, ventricule gauche ; Aorta, aorte ; RVOT, infundibulum ; PA, tronc pulmonaire ; RPA, artère pulmonaire droite ; LPA, artère pulmonaire gauche ; VSD, CIV.

II. Physiopathologie

La communication inter-ventriculaire (CIV) est généralement large et non restrictive assurant une égalisation de pression entre les deux ventricules. Le sens du shunt à travers la CIV dépend de la sévérité de l'obstacle pulmonaire. Une sténose pulmonaire serrée va être responsable d'une surcharge barométrique du ventricule droit (VD) et d'un shunt droit gauche à travers la CIV entraînant ainsi une cyanose. L'hypertrophie ventriculaire droite est secondaire à l'obstacle de la voie de sortie d'éjection droite.

III. La réparation chirurgicale

En 1945, la survie des enfants avec TF se transforme grâce à la collaboration de trois personnes, Helen Taussig, Alfred Blalock et Vivien Thomas. Ils créent la première anastomose systémico-pulmonaire reliant l'artère sous-clavière droite à l'artère pulmonaire droite, intervention palliative qui assure un débit pulmonaire et une hématose suffisante malgré la sténose pulmonaire, diminuant ainsi la cyanose et la survenue de malaises chez ces enfants (Figure 4) (4). D'autres types d'anastomoses systémico-pulmonaires seront réalisées par la suite (Potts anastomosant l'aorte descendante à l'artère pulmonaire gauche et Waterston connectant l'aorte ascendante à l'artère pulmonaire droite).

Avant l'ère de la réparation chirurgicale, environ 50% des patients avec TF mourraient dans les premières années de vie et peu d'entre eux atteignaient 30 ans (1).

C'est en 1954 que la première réparation chirurgicale complète de la TF est réalisée par Lillehei et Varco (5). Initialement, l'abord chirurgical se faisait par une large ventriculotomie verticale droite permettant dans un premier temps de fermer la CIV par un patch prothétique ou péricardique, puis dans un second temps de réséquer l'obstacle pulmonaire. Une infundibulotomie d'élargissement était réalisée, complétée par la mise en place d'un patch. L'anneau pulmonaire était ensuite calibré, et si sa taille était inférieure à la valeur limite (abaques en fonction de la surface corporelle) un patch trans-annulaire était mis en place (Figure 5 A).

Cette technique, la seule utilisée dans notre centre jusqu'au milieu des années 2000, avait pour avantage de traiter correctement la sténose pulmonaire mais présentait deux principaux écueils : l'apparition d'une fuite pulmonaire (surtout en cas de patch trans-annulaire) et la création d'un substrat arythmogène par le biais des cicatrices et/ou des patches constituant des zones de bloc de conduction et favorisant l'apparition de tachycardies ventriculaires par réentrée.

Aujourd'hui, si les objectifs de la réparation restent inchangés (fermeture de la CIV et levée de l'obstacle à l'éjection du VD), les techniques chirurgicales se sont modifiées. Les incisions ventriculaires de petite taille et transverses ont été introduites pour préserver la fonction ventriculaire et diminuer le substrat arythmogène, puis les ventriculotomies ont été abandonnées au profit d'approches trans-atriales et trans-pulmonaires réduisant le risque potentiel d'arythmies ventriculaires. (Figure 5 B).

Dietl et al. ont montré que la voie trans-atriale diminuait l'incidence des arythmies ventriculaires, de la fuite pulmonaire et de la dysfonction ventriculaire droite en comparaison avec la voie trans-ventriculaire (6). Les chirurgiens préfèrent désormais préserver la valve pulmonaire, y compris au prix d'une sténose résiduelle modérée, plutôt que de mettre en place un patch trans-annulaire avec la fuite pulmonaire libre qui en résulte (7).

Initialement faite après l'âge de 5 ans, désormais la réparation chirurgicale est réalisée lors de la première année de vie, entre 3 et 6 mois (8). Le pronostic à court terme est excellent avec une mortalité péri-opératoire proche de 1% pour les chirurgies de correction complète (9,10).

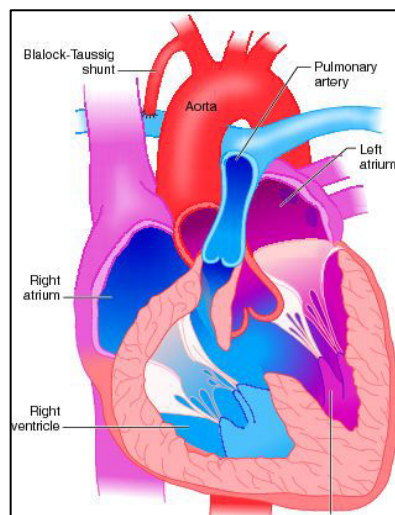


Figure 4. Anastomose systémico-pulmonaire de Blalock Taussig Thomas.

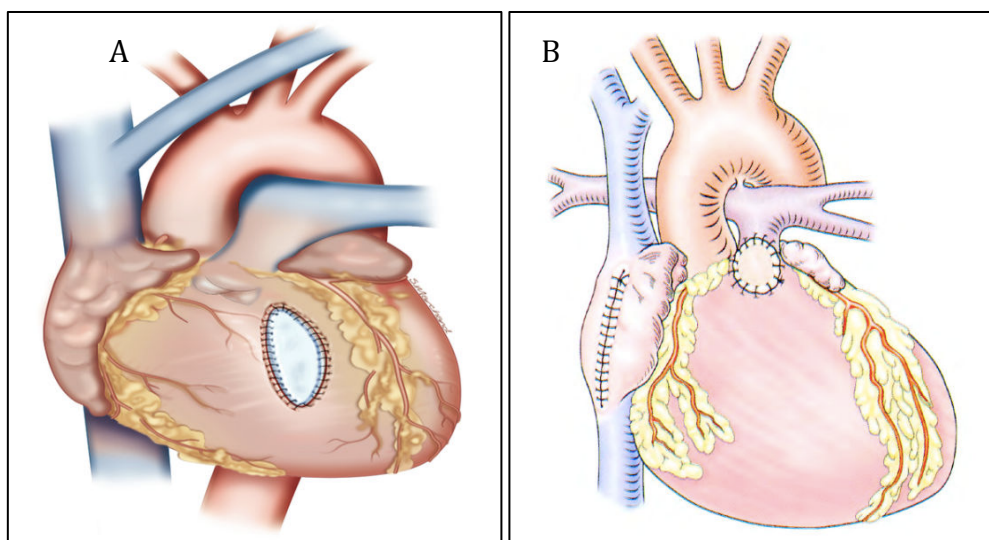


Figure 5. Technique d'abord chirurgical.

A, ventriculotomie verticale avec patch infundibulaire ;

B, voie trans-atriale et trans-pulmonaire sans cicatrice ventriculaire.

IV. L'évolution à moyen et long terme

Grâce aux progrès de la prise en charge péri-opératoire de ces enfants, la prévalence d'adultes porteurs d'une TF réparée augmente et la survie cumulée à 40 ans post-opératoire atteint 86% (11). Cependant, ces patients ne sont pas guéris et seulement 25% d'entre eux seront indemnes de complications au cours de leur vie (12). L'évolution à long terme est marquée par la survenue de complications :

- hémodynamiques : régurgitation pulmonaire, surcharge volumétrique VD, remodelage et dysfonction ventriculaire droite puis gauche (13),
- rythmiques : troubles conductifs (bloc de branche droit, asynchronisme inter-ventriculaire), arythmies atriales, ventriculaires et morts subites (14,15).

Ces événements, associés à une augmentation de la morbi-mortalité des patients sont détaillés ci-dessous :

1) La régurgitation pulmonaire

La réparation chirurgicale se focalisant principalement sur la fermeture de CIV et la résection de l'obstacle pulmonaire, peu d'attention a été portée initialement à la valve pulmonaire. Durant les premières chirurgies, l'utilisation de larges patches trans-annulaires favorisait la survenue d'une régurgitation pulmonaire de manière quasi systématique.

Si cette régurgitation pulmonaire est bien tolérée pendant les deux ou trois premières décades de la vie, elle semble avoir un impact majeur sur la morbi-mortalité à long terme. Elle entraîne une dilatation du VD évoluant vers la dysfonction ventriculaire droite puis gauche et les premières études publiées sur le sujet ont rapporté une association avec la survenue de tachycardie ventriculaire (TV) soutenue et mort subite (16,17). La durée du QRS a été corrélée positivement à la dilatation VD (16,18), marqueur de risque robuste d'arythmies ventriculaires et de mort subite.

Cependant, des travaux ultérieurs plus récents ont identifié d'autres facteurs de risque d'évolution péjorative, non directement associés à la régurgitation pulmonaire et à la dilatation du VD. De façon intéressante, l'étude multicentrique la plus récente incluant 873 patients avec TF a montré que les marqueurs du remodelage VD (volume télédiastolique VD (VTDVD) et volume télésystolique VD (VTSVD)) n'étaient pas des facteurs prédictifs de décès ou de TV soutenue tandis que la présence d'une dysfonction ventriculaire ou d'une durée du QRS ≥ 180 ms l'étaient (19).

Depuis plusieurs années, le remplacement valvulaire pulmonaire (RVP) est apparu comme le traitement de choix pour limiter cette évolutivité et 40% des patients en bénéficient en moyenne 35 ans après la réparation complète (Figure 6) (12). Le RVP s'effectue par chirurgie avec la mise en place d'une prothèse biologique ou par cathétérisme interventionnel depuis les années 2000 avec l'implantation de valves pulmonaires par voie percutanée (20).

La méta-analyse de Ferraz et al. a démontré que le RVP chirurgical permettait l'amélioration de la dilatation et de la fonction VD, de la fonction VG, la diminution de la durée du QRS, et l'amélioration des symptômes chez ces patients (21). Les résultats à moyen terme du RVP percutané sont eux aussi encourageants (22).

Dans la plupart des centres, l'indication de RVP est posée pour limiter l'évolution vers la dysfonction VD, en accord avec les recommandations européennes, chez les patients symptomatiques et asymptomatiques en se basant notamment chez ces derniers sur des seuils volumétriques fixés par IRM (23). Les seuils définis dans plusieurs travaux étaient un VTSVD $\geq 80\text{ml/m}^2$ et un VTDVD $\geq 150\text{-}170\text{ml/m}^2$ (24,25). Une étude récente a montré que le remodelage VD précoce observé après le RVP était maintenu pendant une durée médiane de 6.3 ans après le RVP et le meilleur marqueur de normalisation était un VTSVD préopératoire $< 80\text{ml/m}^2$ (26).

Mais bien qu'il améliore la dilatation et la dysfonction VD secondaires à la régurgitation pulmonaire, le RVP ne semble pas suffisant pour réduire le risque d'arythmie, de mort subite et améliorer la survie, de plus la période optimale pour la procédure reste débattue (27,28). La seule étude (rétrospective) ayant comparé le devenir de patients avec TF réparée après RVP à une population contrôle appariée sur l'âge et la durée du QRS n'a pas montré de diminution significative du risque de TV soutenue ou de mort subite après le RVP (27). La persistance d'une dysfonction et d'une dilatation VD après le RVP altère le pronostic à long-terme (16) mais réaliser un RVP trop précoce expose au risque de multiples ré-interventions du fait d'une dégénérescence et d'une dysfonction des prothèses mises en place entre le VD et l'artère pulmonaire (29). Il semble donc licite de discuter l'indication d'un RVP chez des patients asymptomatiques et avec une fonction bi-ventriculaire conservée mais la détermination de la période optimale ainsi que des marqueurs préopératoires fiables de RVP reste un défi pour les années à venir.

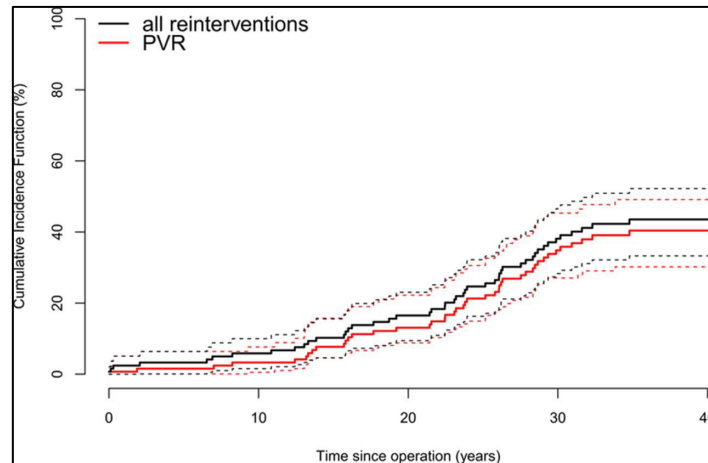


Figure 6. Incidence cumulative du RVP et autres réinterventions. En ordonnée, incidence cumulative ; en abscisse, le délai depuis la chirurgie de correction complète. PVR, remplacement valvulaire pulmonaire ; all reinterventions, toutes les ré-interventions.

Judith A.A.E. Cuypers et al. Circulation. 2014;130:1944-1953

2) La dysfonction VD

La diminution de la FEVD mesurée en IRM est un marqueur pronostic négatif indépendant dans l'évolution à long terme des patients TF réparée (19). L'obstruction progressive et/ou la régurgitation pulmonaire chronique altèrent le fonctionnement du VD, qui à son tour affecte le VG. La fuite pulmonaire et la dilatation VD secondaire entraînent une diminution du ratio masse/volume, augmentent la tension pariétale, menant à une dysfonction VD systolique et diastolique, ce qui prédispose ces patients à une altération des capacités fonctionnelles, aux arythmies ventriculaires, et parfois à la mort subite.

D'autres causes de dysfonction ventriculaire droite ont été évoquées tels que l'asynchronisme ventriculaire lié au bloc de branche droit (BBD) (30), la fibrose myocardique diffuse ou les akinésies et dyskinésies infundibulaires et septales comme suggéré par Geva et al. (13). Cependant la FEVD est un marqueur de dysfonction tardif et si la méthode de référence pour l'analyse de la fonction VD reste l'IRM cardiaque, d'autres outils échocardiographiques ont émergé pour analyser la contractilité régionale du VD (31,32).

3) Le remodelage VD

La chronologie du remodelage et les modifications des propriétés électrophysiologiques du VD après la réparation complète de TF sont peu connues.

Pour un même degré de régurgitation pulmonaire, les patients présenteront une évolution de la dilatation et de la dysfonction VD variable. Le processus de remodelage du VD après la chirurgie de réparation complète n'est pas bien étudié mais il est probable qu'il se fasse relativement tôt après la chirurgie. Kozak et al. ont observé chez des enfants TF réparée, la présence de fibrose au niveau de la paroi antérieure libre du VD et sa corrélation avec le VTDVD (33). Les déterminants du remodelage VD sont illustrés selon Greutmann (Figure 6) (34).

Bien que l'architecture et la contraction VD et VG soient différentes, il a été suggéré que les mécanismes physiopathologiques au sein du VD dilaté par la fuite pulmonaire soient similaires à ceux du VG dilaté par une fuite aortique. En effet, lorsque le VG se dilate suite à une fuite aortique chronique, il apparaît initialement une augmentation du VTD avec un ratio masse/volume conservé par hypertrophie compensatrice et on observe au niveau cellulaire une élongation, l'addition de myofibrilles et une diminution du contenu en collagène. Puis ces mécanismes sont dépassés, le VTD augmente, le ratio masse/volume et la fraction d'éjection diminuent traduisant l'altération de la contractilité myocardique et l'apparition de fibrose et de collagène interstitiel (35).

La dysfonction VD et la dilatation des cavités présentées par les patients opérés d'une TF entraîneraient le développement de fibrose myocardique dans différentes zones, infundibulum et paroi libre du VD mais aussi au sein du VG. La présence de cicatrices focales du VD analysées par rehaussement de Gadolinium sur IRM a été corrélée à un pronostic péjoratif chez les patients TF réparée (36). La technique de quantification du volume extracellulaire par mapping T1 est également utilisée pour mesurer la fibrose globale. Chez les patients TF réparée, le taux de fibrose globale a été associé à la dilatation VD et à la survenue d'arythmies. De plus, il existe une corrélation positive entre la fibrose globale du VD et du VG appuyant le concept d'une dysfonction VG secondaire à l'interaction inter-ventriculaire (37). Enfin, l'asynchronisme électromécanique secondaire au BBD présenté par la majorité des patients TF réparée participe au remodelage défavorable du VD (32,38).

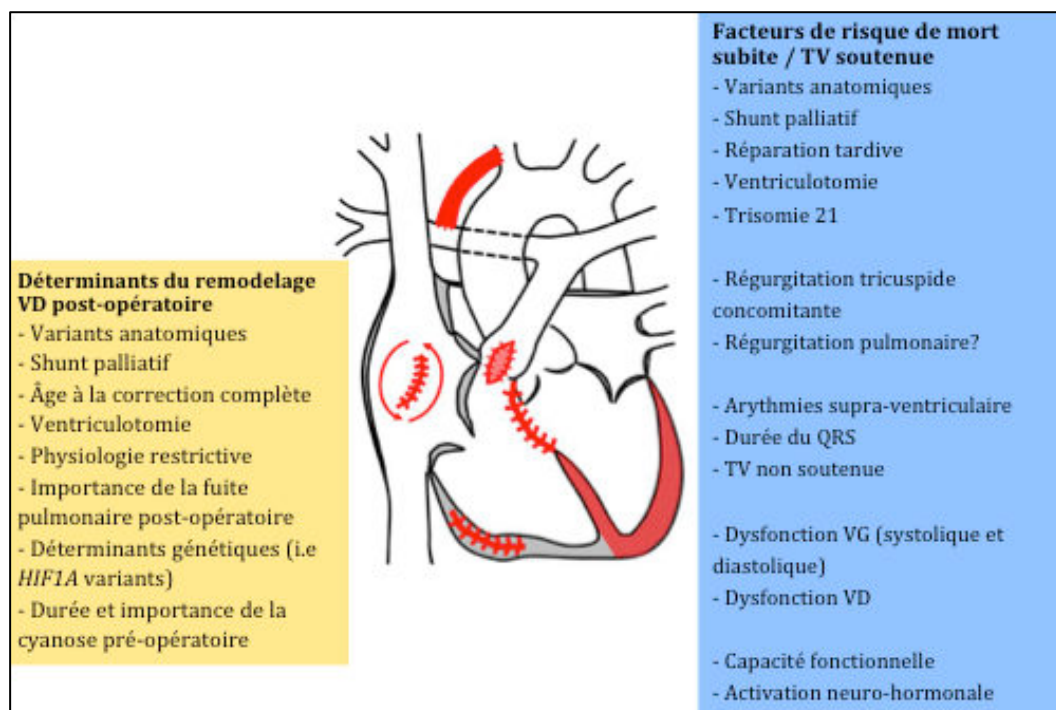


Figure 6. Déterminants du remodelage VD après réparation complète de TF et facteurs de risque d'arythmie ventriculaire soutenue et mort subite.

Matthias Greutmann Eur Heart J 2016; 37:836-839

4) Les complications rythmiques

○ Le bloc de branche droit

L'activation électrique débute du nœud sinusal et se propage au nœud auriculo-ventriculaire puis dans le faisceau de His-Purkinje dont les fibres sont isolées du myocarde jusqu'à l'apex. Dans le myocarde normal, la dépolarisation débute sur les trois portions du septum inter-ventriculaire et l'ensemble de la couche sous-endocardique est dépolarisé en 30 ms. La paroi postéro-basale est la dernière à être dépolarisée.

La majorité des patients présente un bloc de branche droit (BBD) après une cure complète de TF, et ce BBD, matérialisé entre autres par l'allongement de la durée du QRS, a été identifié comme un facteur prédictif de décès et d'arythmies (13). L'allongement du QRS se poursuit plusieurs années après la chirurgie initiale traduisant des modifications électrophysiologiques au sein du myocarde du VD au cours de l'évolution de ces patients (12).

L'origine de ce BBD est plurifactorielle, plusieurs travaux suggèrent qu'il serait principalement lié aux lésions chirurgicales avec différents niveaux de bloc, de proximal (réparation de la CIV) près du faisceau de His à distal au niveau des fibres de Purkinje

(ventriculotomie ou résection myocardique) (39).

Lorsque le BBD est proximal, l'ensemble de la masse myocardique du VD est activée via la branche gauche du faisceau de His puis par continuité via le septum, puis l'apex, la paroi antérieure libre et enfin l'infundibulum. Lorsque le BBD est terminal, le délai d'activation est restreint à l'infundibulum (40). D'autres auteurs rattachent l'allongement de la durée du QRS à des anomalies de l'infundibulum et enfin certains évoquent le remodelage global du VD et l'impact de la fibrose qui s'y associe (41).

Ce trouble conducteur conduit à une contraction myocardique anormale et à un asynchronisme électromécanique participant au remodelage défavorable et à la dysfonction du ventricule droit (VD) (30,32,38,42).

On sait par ailleurs qu'un même aspect de BBD sur l'ECG ne reflétera pas le même mécanisme de dépolarisation du VD et désormais les auteurs se focalisent sur l'analyse régionale de la dépolarisation et de la contractilité ventriculaire droite ainsi qu'aux conséquences induites par ces anomalies (43).

○ Les arythmies

Les arythmies sont des complications tardives importantes et fréquentes qui augmentent le risque de mortalité chez les patients opérés d'une TF (Figure 8) (14,15). D'après la cohorte prospective sur 40 ans de Cuypers et al., l'incidence cumulée d'arythmies symptomatiques est de 17% à 35 ans post-opératoire (Figure 9) (12).

Les arythmies atriales sont fréquentes avec une prévalence atteignant 29.9% et elles ont été associées à la dysfonction VG (15) et au risque de mortalité chez ces patients (19).

La prévalence d'arythmies ventriculaires varie entre 8.3% et 30% selon les cohortes. L'étude multicentrique de Khairy et al. retrouvait une prévalence de 14.2% pour la TV soutenue entre 25 et 35 ans et la TV était corrélée au nombre de chirurgies antérieures, à la durée du QRS et à la dysfonction diastolique du VG (15). La majorité des arythmies ventriculaires documentées chez les patients TF réparée sont des TV soutenues monomorphes (44). Ces arythmies sont susceptibles d'être fatales si non traitées, même chez les patients avec une fonction ventriculaire conservée. Le substrat dominant de ces TV a été récemment défini par Zeppenfeld et al. comme des isthmes anatomiques de conduction lente, circuits de réentrées bordés par des structures non excitables telles que les cicatrices chirurgicales, les patches et anneaux valvulaires (45).

Dans une récente étude bi-centrique réalisée avec cette même équipe, nous avons montré que les vitesses de conduction au sein de ces isthmes étaient un élément critique

dans la survenue de ces arythmies ventriculaires, ces isthmes constituant une cible thérapeutique de choix pour l'ablation percutanée des TV chez ces patients, (Figure 10) (46).

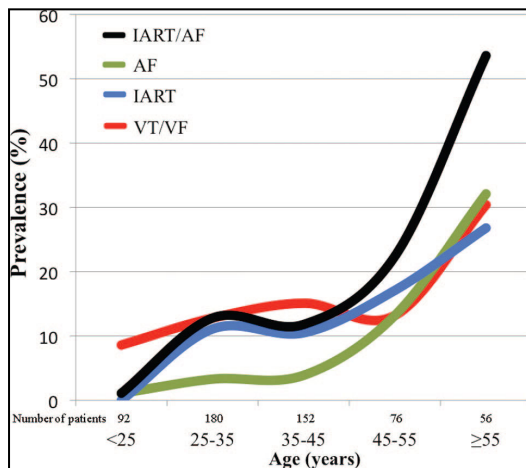


Figure 8. Prévalence des arythmies chez les patients TF réparée.
IART/AF, tachycardie atriale non automatique/fibrillation atriale ;
VT/VF, tachycardie ventriculaire/fibrillation ventriculaire.

Paul Khairy et al. Circulation. 2010; 122:868-875

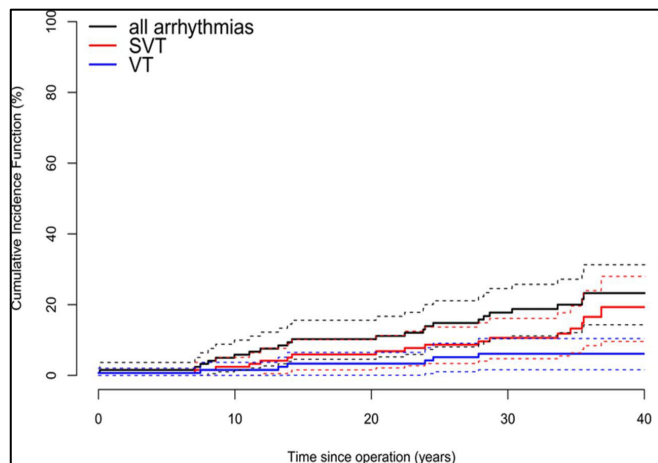


Figure 9. Incidence cumulative d'arythmies supra-ventriculaires et ventriculaires.

All arrhythmias : toutes les arythmies ; SVT : tachycardie supra-ventriculaire ; VT : tachycardie ventriculaire.
En ordonnée, incidence cumulative ; en abscisse, le délai en années depuis la chirurgie de correction complète.

Judith A.A.E. Cuypers et al. Circulation. 2014; 130:1944-1953

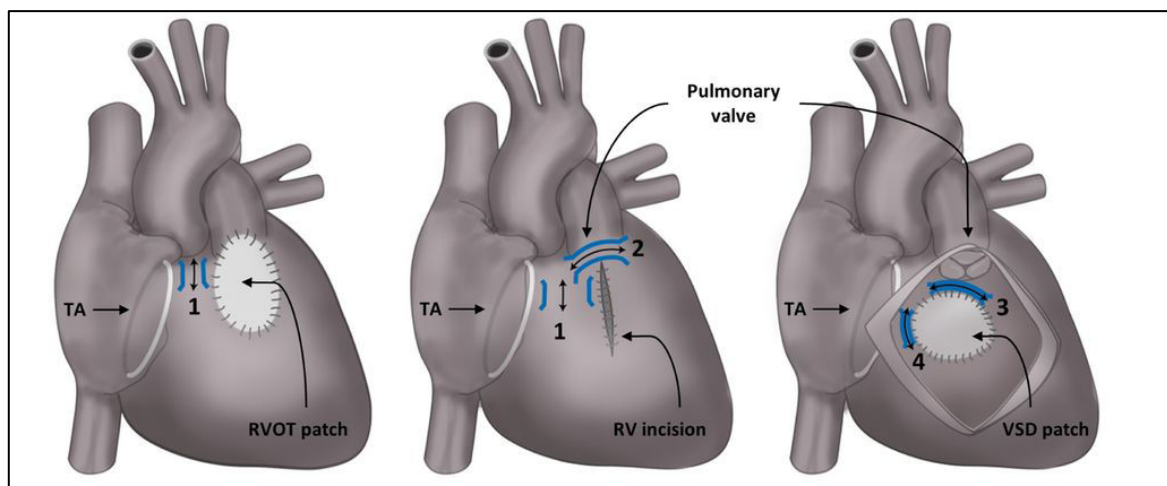


Figure 10. Isthmes anatomiques selon Kapel et al.

Les 4 isthmes anatomiques, potentiels substrats de circuits de réentrées et de tachycardie ventriculaire, sont représentés par les traits bleus. Ils sont bordés par des structures inexcitables telles que les cicatrices chirurgicales, les anneaux valvulaires et les patches.

Isthme 1 : entre l'anneau tricuspide et le patch infundibulaire/cicatrice d'infundibulotomie

Isthme 2 : entre l'infundibulotomie et la valve pulmonaire

Isthme 3 : entre la valve pulmonaire et le patch de CIV (communication inter-ventriculaire)

Isthme 4 : entre le patch de CIV et l'anneau tricuspide

TA : anneau tricuspide ; RVOT patch, patch infundibulaire ; RV incision : infundibulotomie ; pulmonary valve : valve pulmonaire ; VSD patch : patch de CIV.

Gijsbert F.L. Kapel et al. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. Eur Heart J 2016

○ La mort subite

L'incidence globale de mort subite chez les adultes avec cardiopathie congénitale est assez basse (< 0.1% par an) (47). Chez les patients porteurs d'une TF réparée, la mort subite secondaire à la tachycardie ventriculaire est la principale cause de mortalité, avec une incidence estimée à 0.2 % par an (48). Le taux d'événements n'est pas linéaire avec la majorité des morts subites survenant plusieurs décennies après la réparation complète (17).

Beaucoup d'auteurs se sont consacrés à caractériser des facteurs prédictifs péjoratifs et à stratifier le risque de mortalité chez ces patients (17,49). Cependant, les cohortes concernées étaient de petite taille, avec des patients opérées entre les années 1950 et 1970, alors que les techniques chirurgicales s'amélioraient très rapidement.

L'équipe de Gatzoulis et al. a été une des premières à identifier que la durée du QRS $\geq$ 180 ms était un facteur prédictif de décès dans cette population (17). Par la suite, d'autres auteurs ont observé que les patients avec un antécédent de shunt palliatif, d'arythmies atriales, une hypertrophie VD ou une dysfonction ventriculaire présentaient un risque de mort subite (12,19).

L'implantation d'un DAI est actuellement recommandée chez les patients TF opérés par les sociétés savantes (ESC/ACC/AHA) (23) dans les cas suivants :

- mort subite récupérée sans cause aigue réversible (classe IB) - TV soutenue avec échec d'une procédure d'ablation (classe IC)
- syncope chez un patient présentant une dysfonction ventriculaire ou une syncope inexpliquée et chez qui aucune étiologie n'a pu être définie (classe IIaB).

5) La dysfonction VG

Récemment, la dysfonction VG a été décrite comme facteur de risque de mort subite chez les patients TF réparée (50) et la survenue de TV a été associée à la dysfonction diastolique du VG (15). La cyanose préopératoire et le défaut de protection myocardique sont des hypothèses avancées pour expliquer cette dysfonction.

En outre, en raison de l'interaction inter-ventriculaire, la dysfonction VG semble associée à la dilatation et à la dysfonction du VD. En effet les deux ventricules partageant des fibres myocardiques, les modifications du VD peuvent altérer l'architecture et la fonction du VG (12,51).

En reconstruisant le VD des patients TF réparée en trois dimensions et en le comparant au VD d'une population normale, l'équipe de Sheehan et al. a pu montrer que ces patients présentaient une dilatation VD principalement apicale pouvant amener à une déformation apicale VG, altérer l'orientation des fibres myocardiques et donner une rotation apicale VG diminuée (52). La diminution de la rotation apicale VG étant significativement associée à la dysfonction bi-ventriculaire (53).

6) L'asynchronisme inter-ventriculaire

L'asynchronisme électromécanique associé à une contraction inefficace, à une dysfonction régionale, à la dilatation VD et au bloc de branche droit est commun chez les patients TF réparée et contribue à la dysfonction VD. Hui et al. ont en effet décrit un asynchronisme mécanique VD reflété par l'activation septale précoce droite ainsi qu'une contraction retardée de la paroi libre VD avec un raccourcissement myocardique post-systolique chez les patients TF réparée avec BBD comparativement à une population contrôle (Figure 11) (32).

La place de la resynchronisation ventriculaire droite ou bi-ventriculaire semble prometteuse mais reste incertaine (54,55).

Notre équipe a récemment montré à la fois sur un modèle animal de TF réparé et chez des patients opérés d'une TF que la stimulation VD seule améliorait peu le délai d'activation électrique du VD et le débit cardiaque droit du fait notamment de la persistance d'un asynchronisme inter-ventriculaire tandis que la stimulation bi-ventriculaire semblait diminuer significativement l'asynchronisme VD-VG en augmentant par ailleurs la dP/dT du VG (38,56).

D'autres études sont nécessaires pour comprendre les mécanismes d'asynchronisme afin de cibler la population pouvant tirer un bénéfice de la resynchronisation.

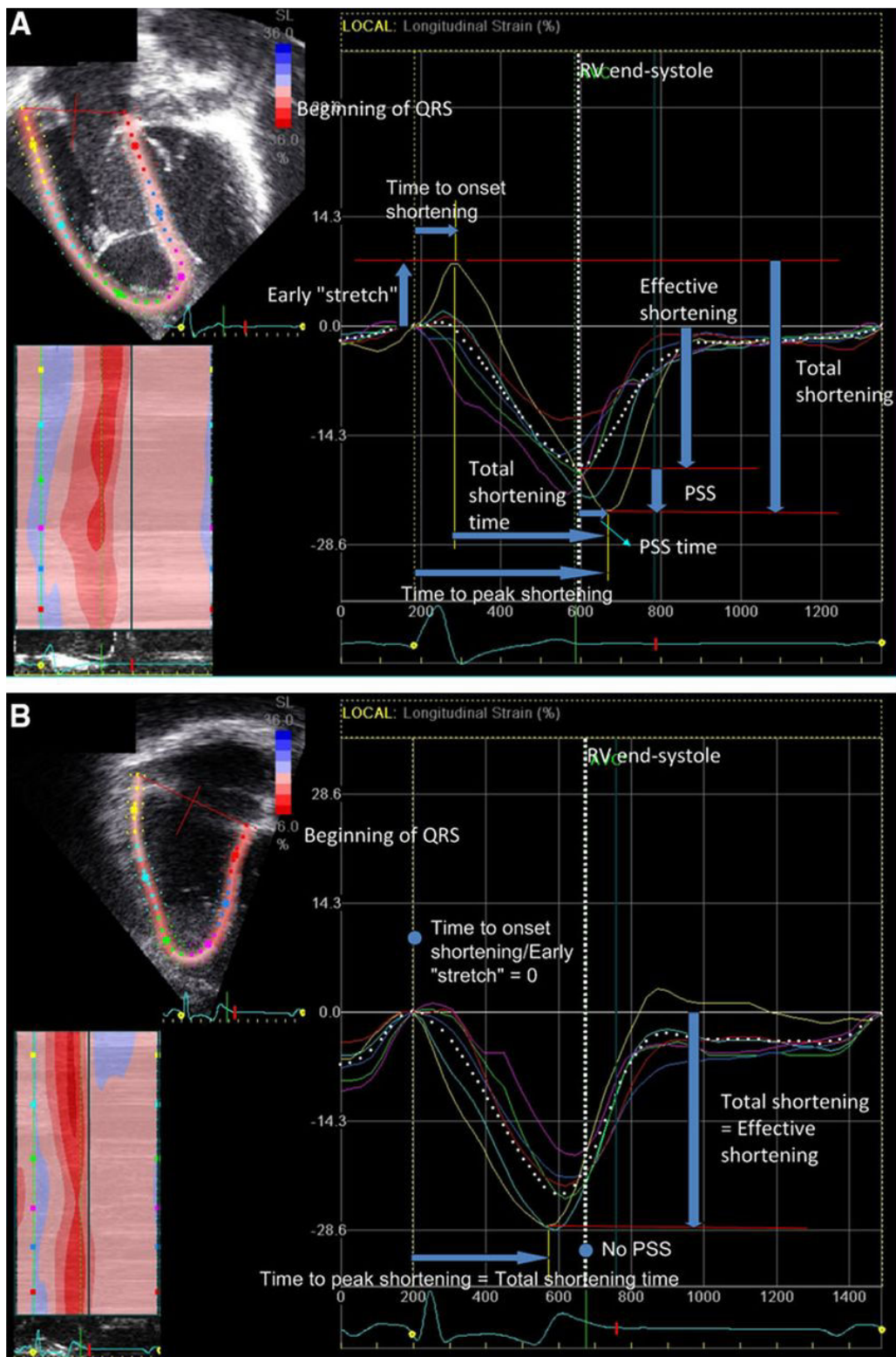


Figure 11. Déformation longitudinale de la paroi VD par Strain 2D.

A, TF réparée

B, Contrôles

Notez la contraction septale précoce (early stretch) traduisant la contraction protosystolique du septum basal droit lié à la dépolarisation par la branche gauche, le délai jusqu'au début de la contraction (time to onset shortening), l'allongement du temps de contraction ventriculaire (total shortening time), la diminution de l'amplitude de contraction effective (effective shortening) secondaire au temps de contraction post-systolique (PSS time).

Références

1. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet*. 2009;374(9699):1462–71.
2. Fallot A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue. Marseille-Méd. 1888;(25):77–93.
3. Kaguelidou F, Fermont L, Boudjemline Y. Foetal echocardiographic assessment of tetralogy of Fallot and post-natal outcome. *Eur Heart J*. 2008;29(11):1432–8.
4. Taussig HB, Blalock A. The tetralogy of Fallot; diagnosis and indications for operation; the surgical treatment of the tetralogy of Fallot. *Surgery*. 1947;21(1):145.
5. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. *Ann Surg*. 1955;142(3):418–42.
6. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation*. 1994;90(5 Pt 2):II7–12.
7. Boni L, Garcia E, Galletti L, Perez A, Herrera D, Ramos V, et al. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. mai 2009;35(5):885–9; discussion 889–90.
8. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg*. 1995;60(6 Suppl):S592–6.
9. Lindberg HL, Saatvedt K, Seem E, Hoel T, Birkeland S. Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. sept 2011;40(3):538–42.
10. Habib HF Al, Jacobs JP, Mavroudis C. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg*. 2010;90(3):813–9.
11. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130(9):749–56.
12. Cuypers JAAE, Menting ME, Konings EEM. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*. 2014;130(22):1944–53.
13. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson Off J Soc Cardiovasc Magn Reson*. 2011;13.
14. Wu M-H, Lu C-W, Chen H-C. Arrhythmic burdens in patients with tetralogy of Fallot: a national database study. *Heart Rhythm*. 2015;12(3):604–9.
15. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*. 2010;122(9):868–75.

16. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart*. 2008;94(2):211–6.
17. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356(9234):975–81.
18. Helbing WA, Roest AAW, Niezen RA. ECG predictors of ventricular arrhythmias and biventricular size and wall mass in tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Heart*. 2002;88(5):515–9.
19. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014;100(3):247–53.
20. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet*. 2000;356(9239):1403–5.
21. Ferraz Cavalcanti PE, Sa MPBO, Santos CA, Esmeraldo IM, de Escobar RR, de Menezes AM, et al. Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3,118 patients from 48 studies. *J Am Coll Cardiol*. 10 déc 2013;62(23):2227–43.
22. Cheatham JP, Hellenbrand WE, Zahn EM. Clinical and hemodynamic outcomes up to 7 years after transcatheter pulmonary valve replacement in the US melody valve investigational device exemption trial. *Circulation*. 2015;131(22):1960–70.
23. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31(23):2915–57.
24. Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2007;116(5):545–51.
25. Lee C, Kim YM, Lee C-H. Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction: implications for optimal timing of pulmonary valve replacement. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(11):1005–14.
26. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;37(10):829–35.
27. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation*. 2009;119(3):445–51.
28. Frigiola A, Tsang V, Bull C. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? *Circulation*. 2008;118(14 Suppl):S182–90.
29. Buber J, Assenza GE, Huang A. Durability of large diameter right ventricular outflow tract conduits in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2014;175(3):455–63.

30. Jing L, Haggerty CM, Suever JD. Patients with repaired tetralogy of Fallot suffer from intra- and inter-ventricular cardiac dyssynchrony: a cardiac magnetic resonance study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014;15(12):1333–43.
31. Abd El Rahman MY, Hui W, Schuck R, Rentzsch A, Berger F, Gutberlet M, et al. Regional analysis of longitudinal systolic function of the right ventricle after corrective surgery of tetralogy of Fallot using myocardial isovolumetric acceleration index. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(8):1848–53.
32. Hui W, Slorach C, Dragulescu A. Mechanisms of right ventricular electromechanical dyssynchrony and mechanical inefficiency in children after repair of tetralogy of fallot. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2014;7(4):610–8.
33. Kozak MF, Redington A, Yoo S-J. Diffuse myocardial fibrosis following tetralogy of Fallot repair: a T1 mapping cardiac magnetic resonance study. *Pediatr Radiol*. 2014;44(4):403–9.
34. Greutmann M. Tetralogy of Fallot, pulmonary valve replacement, and right ventricular volumes: are we chasing the right target? *Eur Heart J*. 2016;37(10):836–9.
35. Sanchez-Quintana D, Anderson RH, Ho SY. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot. *Heart*. 1996;76(3):280–6.
36. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation*. 2006;113(3):405–13.
37. Chen C-A, Dusenbery SM, Valente AM. Myocardial ECV Fraction Assessed by CMR Is Associated With Type of Hemodynamic Load and Arrhythmia in Repaired Tetralogy of Fallot. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(1):1–10.
38. Bordachar P, Iriart X, Chabaneix J. Presence of ventricular dyssynchrony and haemodynamic impact of right ventricular pacing in adults with repaired Tetralogy of Fallot and right bundle branch block. *Europace*. 2008;10(8):967–71.
39. Horowitz LN, Alexander JA, Edmunds LHJ. Postoperative right bundle branch block: identification of three levels of block. *Circulation*. 1980;62(2):319–28.
40. Thambo J-B, De Guillebon M, Santos P Dos. Electrical dyssynchrony and resynchronization in tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm*. 2011;8(6):909–14.
41. Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation*. 2007;116(14):1532–9.
42. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92(2):231–7.
43. Vogel M, Sponring J, Cullen S. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2001;103(12):1669–73.

44. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2008;117(3):363–70.
45. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007;116(20):2241–52.
46. Kapel GFL, Sacher F, Dekkers OM. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;
47. Khairy P. Ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in adults with congenital heart disease. *Heart*. 2016;
48. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm*. 2014;11(10):102–65.
49. Khairy P, Dore A, Poirier N. Risk stratification in surgically repaired tetralogy of Fallot. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2009;7(7):755–62.
50. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 6 nov 2002;40(9):1675–80.
51. Broberg CS, Aboulhosn J, Mongeon F-P. Prevalence of left ventricular systolic dysfunction in adults with repaired tetralogy of fallot. *Am J Cardiol*. 2011;107(8):1215–20.
52. Sheehan FH, Ge S, Vick GW 3rd, Urnes K, Kerwin WS, Bolson EL, et al. Three-dimensional shape analysis of right ventricular remodeling in repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1 janv 2008;101(1):107–13.
53. Menting ME, Eindhoven JA, van den Bosch AE, Cuypers JAAE, Ruys TPE, van Dalen BM, et al. Abnormal left ventricular rotation and twist in adult patients with corrected tetralogy of Fallot. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. mai 2014;15(5):566–74.
54. Thambo J-B, Santos P Dos, De Guillebon M. Biventricular stimulation improves right and left ventricular function after tetralogy of Fallot repair: acute animal and clinical studies. *Heart Rhythm*. 2010;7(3):344–50.
55. Motonaga KS, Dubin AM. Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: a reappraisal of results. *Circulation*. 2014;129(18):1879–91.
56. Thambo J-B, De Guillebon M, Xhaet O. Biventricular pacing in patients with Tetralogy of Fallot: non-invasive epicardial mapping and clinical impact. *Int J Cardiol*. 2013;163(2):170–4.

ACTIVATION ÉLECTRIQUE DU VENTRICULE DROIT

I. Activation électrique du VD normal

L'onde d'activation électrique naît dans l'oreillette droite au niveau du nœud sinusal puis diffuse à travers les deux oreillettes pour atteindre le nœud auriculo-ventriculaire. Elle subit un ralentissement à ce niveau puis parcourt le système His-Purkinje.

La branche droite du faisceau de His, qui descend le long de la face droite du septum, est longue et se termine près de la pointe du ventricule droit ; la branche gauche sur la face opposée est plus courte et se termine à la partie moyenne du septum ce qui explique que cette zone soit activée la première. En effet, l'activation ventriculaire débute à la partie moyenne de la face gauche du septum inter-ventriculaire. L'activation gagne ensuite la profondeur du septum de gauche à droite et d'arrière en avant.

L'activation endocardique des parois libres des ventricules est rapide grâce au réseau de Purkinje et se fait à la vitesse moyenne d'environ 4 mètres/seconde, si bien qu'elle se termine avant la fin de l'activation septale. L'activation des parois libres des ventricules se fait de l'endocarde vers l'épicarde. Le complexe QRS représente l'inscription sur l'électrocardiogramme du déroulement de la dépolarisation ventriculaire. Une onde R de grande amplitude dans les dérivations précordiales gauches reflète l'activation de la paroi libre du ventricule gauche. L'activation de la paroi libre du ventricule droit n'est habituellement pas visualisée en raison de la prépondérance électrique et anatomique du ventricule gauche.

L'activation des parois libres est suivie de l'activation basale et des zones les plus postérieures des deux ventricules et du septum inter-ventriculaire (Figure 1 et 2) (1). L'activation de l'infundibulum semble également précoce. En effet, l'activation du VD a été décrite par différentes techniques d'imagerie. L'équipe de Jing et al., en analysant l'activation électromécanique du VD de sujets sains en IRM, retrouvait que la contraction débutait au niveau de l'infundibulum du VD pour se poursuivre vers les régions basales et enfin le septum (2). De même, Auger et al. par une technique de cartographie en ciné-IRM 3D, observaient une séquence de contraction au sein du VD sain débutant par la région basale, puis l'infundibulum, la partie médiane du VD et enfin l'apex (3).

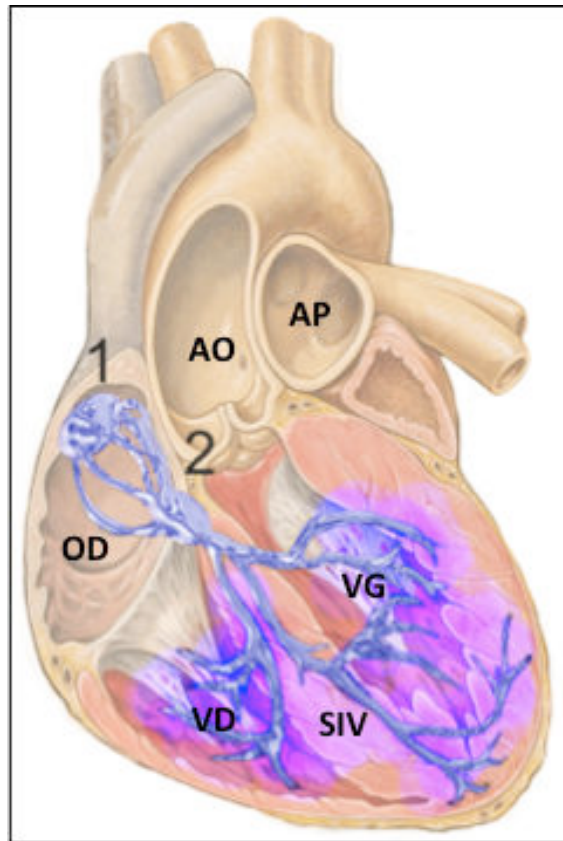


Figure 1. Activation électrique du VD normal.

1 : nœud sinusal au niveau de l'oreillette droite, début de l'influx électrique

2 : nœud auriculo-ventriculaire à partir duquel débute le réseau de His-Purkinje (bleu).

OD, oreillette droite ; VD, ventricule droit ; SIV ; septum inter-ventriculaire ; VG, ventricule gauche ; AO, aorte ; AP, artère pulmonaire.

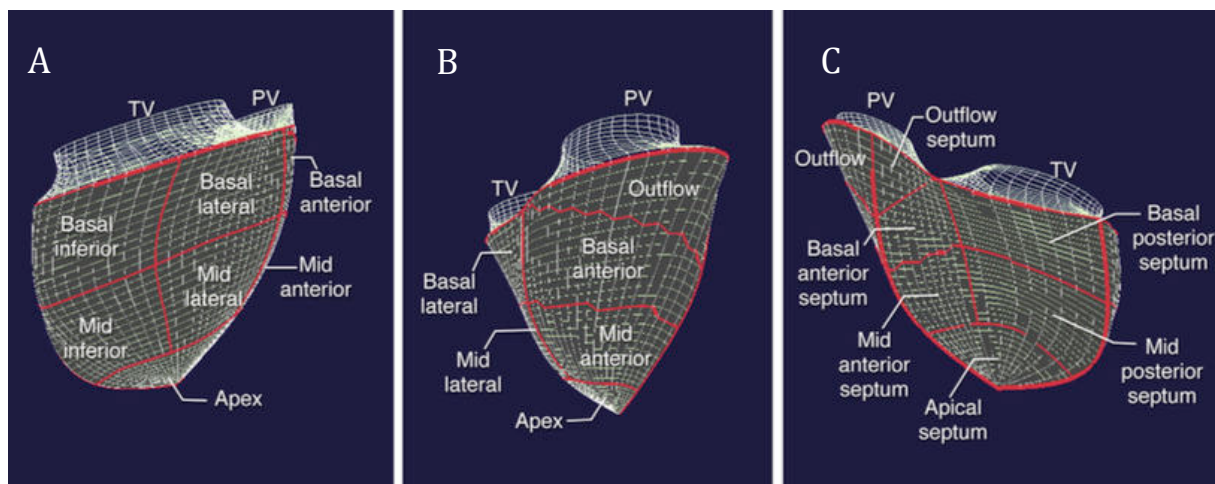


Figure 2. Régions anatomiques du ventricule droit en modélisation 3D.

A, Vue postéro-latérale droite montrant les segments inférieurs basal et médial (basal inferior, mid inferior) et latéraux basal et médial (basal lateral, mid lateral)

B, Vue antérieure montrant l'infundibulum (outflow), les segments antérieurs basal et médial (basal anterior, medial anterior) et l'apex.

C, Vue latérale gauche montrant le septum postérieur basal, médial et apical (basal posterior septum, mid posterior septum, apical septum) ainsi que le septum antérieur basal et médial (basal anterior septum, mid anterior septum). TV, valve tricuspide ; PV, valve pulmonaire.

Atsumi et al. J Am Soc Echocardiogr. 2016 :402-411

II. Activation électrique d'un patient sain avec BBD

Le bloc de branche est un diagnostic électrocardiographique, il se produit lorsque le cheminement de l'onde d'excitation est ralenti (bloc incomplet) ou interrompu (bloc complet) dans les voies de conduction en dessous de la bifurcation du faisceau de His en branche droite et gauche. L'impact d'un bloc de branche a été étudié initialement sur des modèles animaux : la section d'une des branches induit un allongement de la durée du QRS, un retard de la déflexion intrinsèque dans les dérivations recueillies en regard du ventricule homolatéral et de troubles secondaires de la repolarisation (4).

Plusieurs modifications électriques sont induites par un bloc de branche droit. Le ventricule droit est activé avec retard, la durée totale du processus de dépolarisation ventriculaire est prolongée, ce qui explique l'allongement de la durée du QRS. Un BBD complet sera défini par une durée de QRS ≥ 120 ms alors qu'elle sera comprise entre 100 et 120 ms pour un BBD incomplet. La branche droite du faisceau de His est un cordon très long qui n'émet aucune branche de division avant d'avoir atteint l'endocarde du ventricule droit à la hauteur du muscle papillaire antérieur, près du septum. Les BBD auront un aspect similaire sur l'ECG quelque soit le niveau de l'interruption.

Dans le cas d'un BBD, l'activation de la musculature ventriculaire commence au niveau de la face septale gauche et se poursuit de gauche à droite en avant et en bas. La face droite du septum est activée avec retard, il existe donc un retard physiologique d'activation du ventricule droit.

Lorsque le BBD est complet, la conduction électrique étant totalement interrompue dans la branche droite, l'activation du ventricule gauche se fait normalement et l'activation septale initiale n'est pas modifiée tandis que celle du ventricule droit est retardée.

La face gauche du septum inter-ventriculaire est donc activée la première, à sa partie médiane et haute, puis le septum s'active normalement de gauche à droite et l'activation de la cavité gauche suit immédiatement l'activation septale en se faisant de l'endocarde vers l'épicarde. Le temps de traversée du septum par voie musculaire est souvent prolongé et l'activation du ventricule droit se fait alors par conduction musculaire lente de proche en proche et contribue à l'élargissement du QRS (5).

III. Techniques de cartographie

L'électrocardiogramme de surface 12 dériviations est un paramètre utile reflétant l'activation ventriculaire dans sa globalité mais il reste limité pour analyser l'activation électrique du VD et du VG de manière dissociée et segmentaire. Dans cette optique, les techniques de cartographie, épicaudique ou endocaudique, invasives ou non sont des outils plus performants dans l'analyse précise de l'activation électrique ventriculaire. Nous détaillerons ci-après 2 techniques de cartographie, dont le système CARTO 3 que nous avons utilisé dans notre étude.

1) La cartographie électro-anatomique par le système CARTO®3

Le système de cartographie électro-anatomique (CEA) fait appel à un enregistrement de l'activation électrique endocavitaire « point par point » couplé à la possibilité de localiser chaque point dans les 3 plans de l'espace. Ce système intègre 3 fonctions principales: la caractérisation des électrogrammes endocavitaires (délai d'activation, voltage) en fonction de la position anatomique du cathéter, la localisation de ce dernier dans la cavité étudiée sans fluoroscopie et l'intégration de ces informations sur une reconstruction tridimensionnelle de la (des) cavité(s) cardiaque étudiée(s).

Dans le système CARTO® 3 (Biosense Webster, Diamond Bar, Californie), le cathéter (émetteur/récepteur) de CEA recueille un signal électrique qui va être transformé en information 3D par un champ électromagnétique de faible amplitude (5 à 50 μ T) constitué de 3 aimants situés sous le patient grâce à un algorithme de triangulation (détermination de la localisation et de l'orientation précise du signal dans l'espace électromagnétique). Les informations sur la géométrie et l'activité électrique sont ainsi recueillies en déplaçant le cathéter à différents sites dans la cavité cardiaque (Figure 3). Le système informatique reconstruit en temps réel la géométrie cardiaque. Le codage couleur dépend des temps d'activation électrique locaux par rapport à un électrogramme de référence (6,7).

Les électrogrammes unipolaire et bipolaire sont recueillis à chacun des points endocavitaires et archivés par le système avec leurs coordonnées spatiales exactes. Ainsi, les différentes données (géométrie, activation, voltage) sont acquises dans le même temps.

Ce système permet d'obtenir plusieurs informations au niveau du ventricule droit (VD):

- les caractéristiques de l'électrogramme endocavitaire (délai d'activation, séquence d'activation, Figure 4)
- l'analyse des cicatrices par détection des zones de fibrose (carte de voltage, Figure 5)
- le volume et la surface du VD.

Ces systèmes offrent l'avantage de mieux appréhender anatomiquement le substrat arythmogène avant l'ablation tout en diminuant la durée de fluoroscopie. Cependant, la précision de ces cartographies est très dépendante des mouvements cardiaques et respiratoires du patient et de la capacité de l'opérateur à obtenir les informations à partir d'un nombre suffisant de sites (en général 200) répartis de manière homogène dans la zone ou cavité étudiée, ceci en ayant un bon contact entre le cathéter et la paroi.

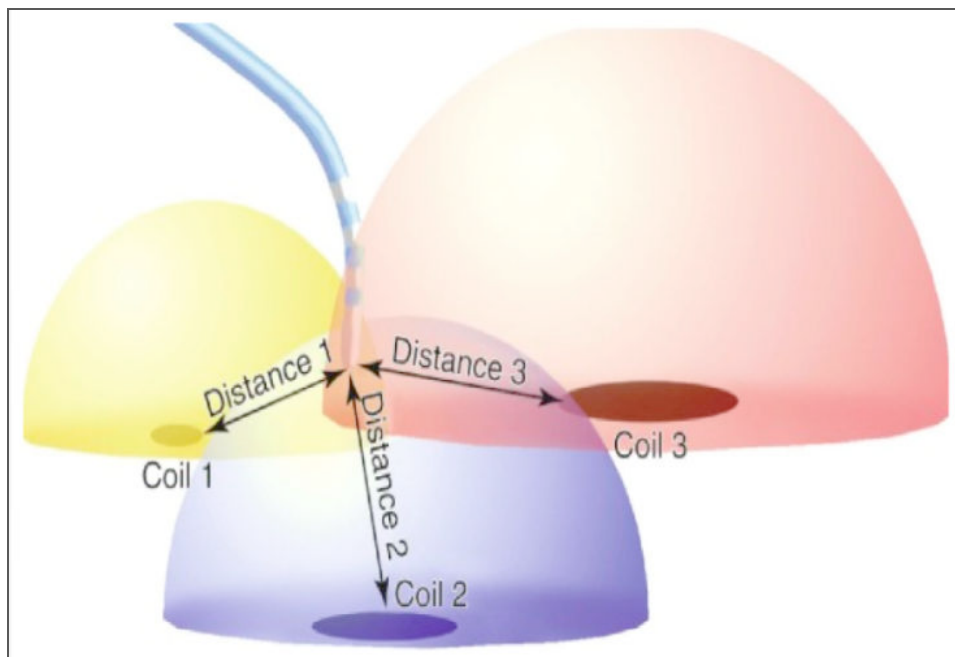


Figure 3. Les 3 hémisphères représentent les 3 champs magnétiques générés par les électro-aimants situés sous le patient. L'extrémité du cathéter contient un élément détecté par ces champs magnétiques permettant, après triangulation informatique, d'obtenir la localisation précise et l'orientation du cathéter dans le cœur.

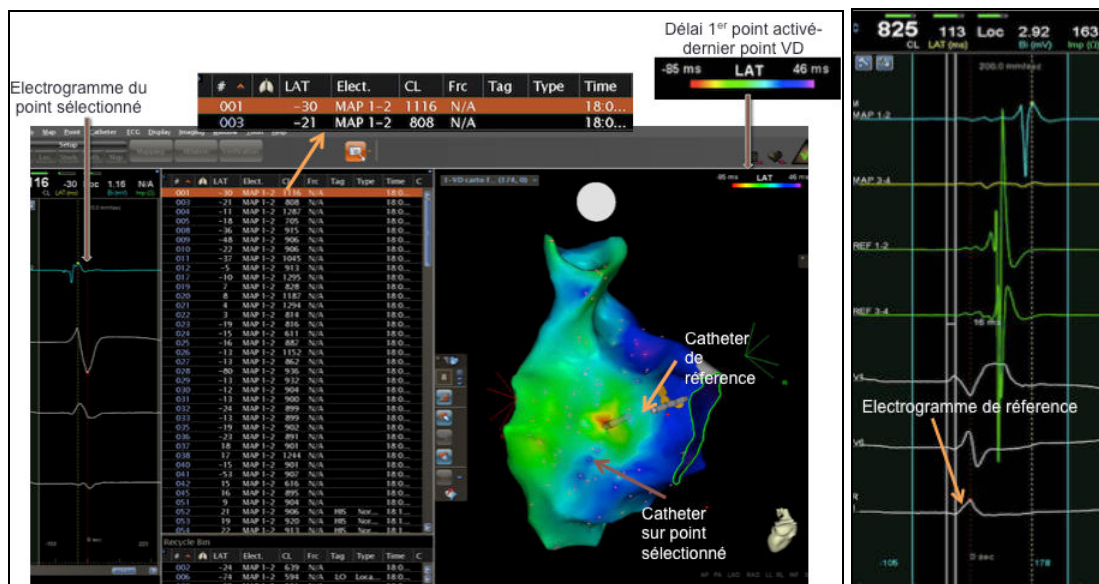


Figure 4 . Exemple d'une carte d'activation d'un ventricule droit de TF réparée.

Pour chaque point étudié au sein du VD, un électrogramme endocavitaire est recueilli. Le délai entre la partie positive la plus voltée de cet électrogramme et un électrogramme de référence recueilli par un cathéter immobile permet de reconstruire point par point l'activation électrique du VD. Le code couleur utilisé sur la carte tridimensionnelle (rouge et violet pour les parois activées respectivement en premier et en dernier) permet de visualiser la séquence d'activation avec l'ordre des différentes parois activées. La durée d'activation du VD correspond au délai entre le 1^{er} et le dernier point activé sur cette carte.

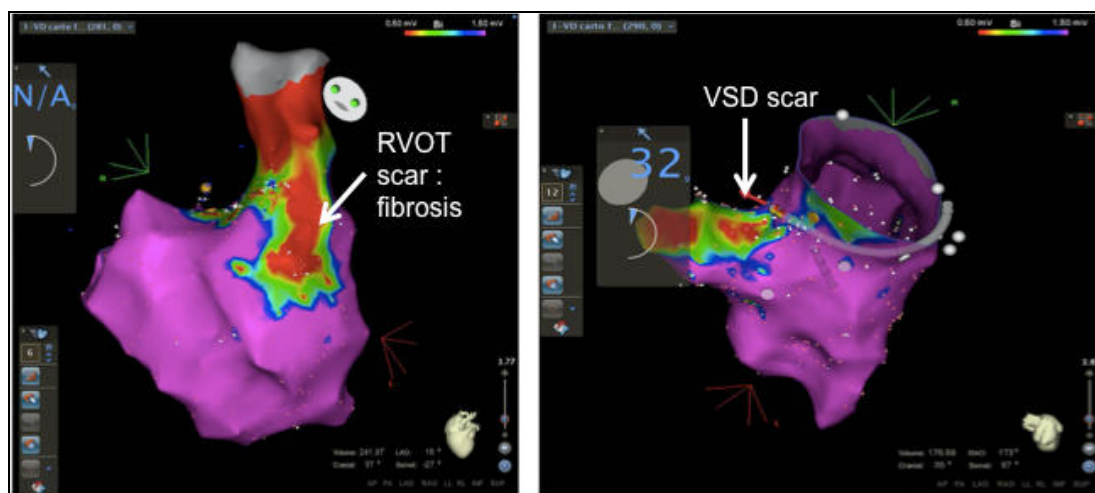


Figure 5. Exemple d'une carte de voltage d'un ventricule droit de TF réparée. Système CARTO3.

Les zones de bas voltage (0,50mV-1,50mV représentées en rouge, flèche blanche) sont des zones de fibrose, correspondant aux cicatrices et patches chirurgicaux au niveau de la communication inter-ventriculaire et de l'infundibulum.

RVOT, infundibulum ; VSD, communication inter-ventriculaire ; Scar, cicatrice

2) La cartographie épicaudique non invasive : le système Cardio-Insight®

La méthode consiste à réaliser une cartographie par enregistrement d'un ECG haute résolution couplé à un examen tomodensitométrique (TDM). Les électrodes de l'ECG standard sont ici remplacées par une veste contenant 256 électrodes, placée autour du thorax des patients et connectée à un système de cartographie à canaux multiples. Les enregistrements sont effectués pendant quelques secondes s'il s'agit d'étudier l'activité électrique basale ou plusieurs minutes s'il faut saisir un phénomène électrique intermittent ou effectuer des manœuvres provocatives d'arythmie ou des tests pharmacologiques.

Les électrodes disposées sur le thorax seront ensuite spatialement localisées (emplacement et distance) par rapport aux structures atriales et ventriculaires de l'individu au cours d'un scanner cardiaque. L'analyse de ces données consiste à transformer par une équation inverse les potentiels recueillis sur le thorax du patient en potentiels épicaudiques. À partir de ces potentiels sont ensuite calculés les temps d'activation et de repolarisation. Le résultat apparaît sous la forme de carte en trois dimensions. Le système offre la possibilité de choisir de multiples paramètres comme le voltage des potentiels, la séquence d'activation ou la séquence de repolarisation (Figure 6).

Ce système a fait l'objet de multiples études chez l'animal, au cours desquelles il a été comparé à une mesure invasive et simultanée des potentiels épicaudiques, permettant sa validation. Par la suite, la technologie du Cardio-Insight® a été appliquée chez l'homme dans le cadre de travaux permettant une comparaison à la cartographie invasive chirurgicale ou endocavitaire (localisation d'une TV focale ou de voies accessoires)(8,9). D'autres études ont montré la capacité de cette technologie à évaluer l'asynchronisme électrique (10) ou à déterminer le siège proximal ou distal d'un bloc de branche droit (11).

Si l'innocuité de ce système et la possibilité qu'il offre d'étudier de multiples phénomènes électrophysiologiques le rendent attrayant, il faut rappeler que le Cardio-Insight® reste en cours d'évaluation et n'a pas pour le moment d'application clinique quotidienne. Il comporte également certaines limites comme celle de ne pas pouvoir étudier le septum inter-ventriculaire.

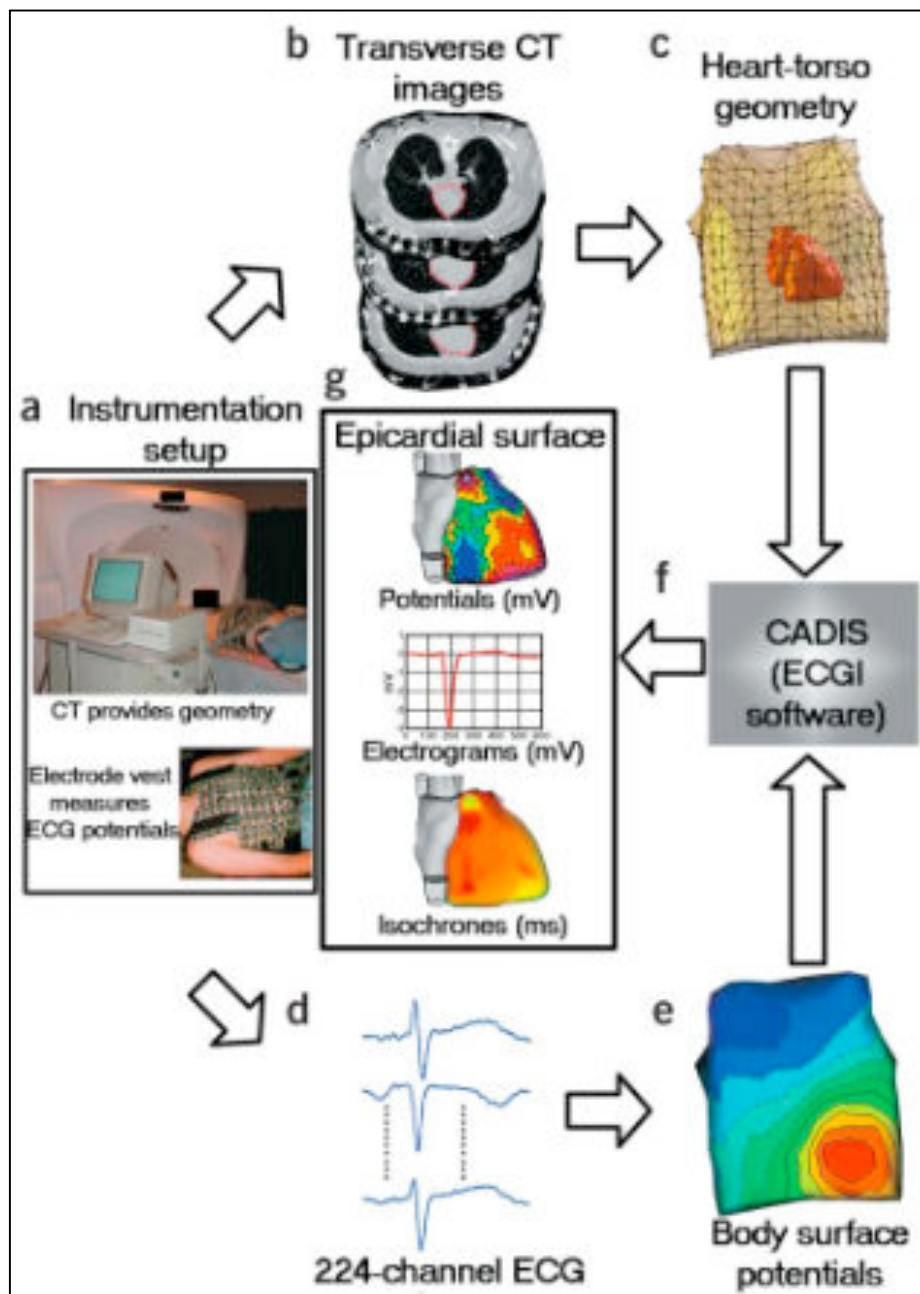


Figure 6. La cartographie épicaudique non invasive : le Cardio-Insight®

Sont représentées ici les différentes étapes d'une procédure de CardioInsight® : (a) enregistrement ECG par une veste d'électrodes et réalisation du scanner, (b) coupes scannographiques montrant les contours cardiaques en rouge ainsi que la position des électrodes, (c) reconstruction de la géométrie thoracique, (d) électrogrammes obtenus lors de l'enregistrement initial, (e) représentation spatiale des potentiels de surface, (f) analyse informatique, (g) résultat sous forme de carte d'activation, de carte de voltage ou de potentiel épicaudique

IV. Activation électrique d'un patient avec TF

1) L'ECG de surface 12 dérivations

L'ECG est un outil simple et reproductible utilisé pour le suivi des patients avec TF réparée. Il a permis de stratifier le risque d'événements rythmiques futurs et d'orienter les thérapeutiques. Plusieurs marqueurs électrocardiographiques ont été particulièrement étudiés pour leur valeur prédictive du devenir de ces patients :

- La durée du QRS :

Comme nous l'avons décrit précédemment, la majorité des patients présente un BBD après une cure complète de TF, matérialisé par l'allongement de la durée du QRS. Ce paramètre est largement utilisé depuis la publication de Gatzoulis et al. (12) en 1995 suggérant une association forte entre un $QRS \geq 180$ ms et un mauvais pronostic. Si cette association a été confirmée dans d'autres travaux (13,14,15), il semblerait que l'amélioration des techniques chirurgicales et l'âge plus précoce lors de la réparation complète compromette la valeur pronostique de ce facteur, ou du moins déplace le seuil de 180 ms vers des valeurs plus basses (16).

De plus, la morphologie du QRS ne permet pas d'indiquer où se situe l'interruption du faisceau de conduction et le BBD chez les patients TF réparée n'est pas uniforme ni statique. On observe un allongement de cette durée d'activation dans le temps pour un même patient suggérant une modification des propriétés électrophysiologiques du myocarde ventriculaire. La dilatation du ventricule droit consécutive à la présence d'une fuite pulmonaire pourrait également expliquer ce phénomène.

Enfin, certains auteurs, en se basant sur une étude échographique ont suggéré que l'allongement du QRS chez les patients TF réparée serait principalement lié à la présence d'anomalies morphologiques et fonctionnelles de l'infundibulum, région de conduction hétérogène créant un substrat arythmogène (17).

- Les QRS fragmentés:

La fragmentation des QRS (QRSf) avec BBD est définie par la présence de > 2 encoches (notches) sur l'onde R ou S situées dans deux dérivations continues au sein des territoires antérieur, inférieur ou latéral) (Figure 7) (18). Il a été montré que la présence de QRSf reflétait une hétérogénéité de dépolarisation au sein du myocarde liée notamment à la fibrose myocardique et était associée à la survenue d'arythmies

ventriculaires (18). Récemment, deux études rétrospectives ont évalué la pertinence de ce paramètre chez les patients TF réparée en analysant le rehaussement tardif par gadolinium sur IRM cardiaque. Une association étroite était observée entre les QRSf et la dysfonction VD, la fibrose myocardique et les anévrismes de l'infundibulum. Les QRSf dans les dérivations antérieures étaient corrélés positivement à la dysfonction VD et les QRSf des dérivations inférieures étaient prédictifs de la présence d'anévrismes infundibulaires et associés au risque de mort subite (19,20,21).



Figure 7. Exemples de QRS fragmentés avec BBD.

Notez la présence de > 2 encoches (notches) sur l'onde R ou S situées dans deux dérivations continues (V2, V3).

2) La cartographie électro-anatomique CARTO®3

Certaines équipes ont étudié l'activation électrique du VD par cartographie électro-anatomique sur de petites cohortes de patients avec TF réparée. La méthode utilisée par l'équipe de Nanthakumar et al. était un système d'enregistrement simultané des électrogrammes endocavitaires par un ballon multi-électrodes associé à un enregistrement de surface par un éventail d'électrodes épicaudiques disposées au niveau du VD et du VG. Ils observaient une augmentation du temps d'activation VD non corrélée à la durée du QRS et concernant la séquence d'activation, l'infundibulum était la dernière paroi à s'activer électriquement. Ils constataient également un allongement du délai d'activation du VG au niveau de zones de bas voltage suggérant un remodelage myocardique sous-jacent (22). La technique de cartographie électrique employée par l'équipe de Plymen et al. était différente, ils réalisaient en complément de la chirurgie cardiaque indiquée chez leurs patients, un enregistrement épicaudique direct sur le VD en disposant des électrodes sur 9 régions pré-déterminées. Ils constataient également un allongement de l'activation électrique du VD, mais la région la plus sujette aux

retards d'activation électrique était la paroi libre du VD. L'infundibulum présentait aussi un retard d'activation électrique mais les résultats étaient très variables selon les patients, dépendants de l'anatomie et du type de réparation chirurgicale antérieure. Leurs résultats électrophysiologiques n'étaient pas corrélés à la dilatation du VD, à la régurgitation pulmonaire ni à la FEVG (23).

Ces 2 études retrouvaient une augmentation significative du temps d'activation électrique du VD.

La technique de cartographie par CARTO 3 a également été utilisée pour identifier le substrat à l'origine des arythmies ventriculaires dans cette population. Le substrat dominant des tachycardies ventriculaires soutenues a été défini comme des isthmes anatomiques de conduction lente, circuits de réentrées bordés par les cicatrices chirurgicales et les patchs (24). Dans une étude bi-centrique récente avec cette même équipe, nous avons montré que les vitesses de conduction (notamment lorsqu'elles étaient basses) au sein de ces isthmes étaient déterminantes dans la survenue d'arythmies ventriculaires (25).

3) La cartographie épicaudique non invasive Cardio-Insight®

L'activation électrique chez les patients TF réparée avec BBD a été étudiée par le système de cartographie non invasive. Notre équipe a montré par cette technique qu'il existait un allongement du temps d'activation électrique VD de ces patients et que la séquence d'activation électrique du VD et sa sévérité étaient variables selon les patients. Certains présentaient un bloc de conduction au niveau septal et l'ensemble de l'activation électrique de la cavité VD était diminuée, tandis que d'autres présentaient un délai d'activation limité à l'infundibulum avec une activation du VD normale (Figure 8) (11). Derrière un aspect de BBD similaire sur l'ECG, il existait des délais et séquences de conduction sous-jacent différents entre les patients. La limite majeure de cette technique était de ne pas explorer le septum inter-ventriculaire.

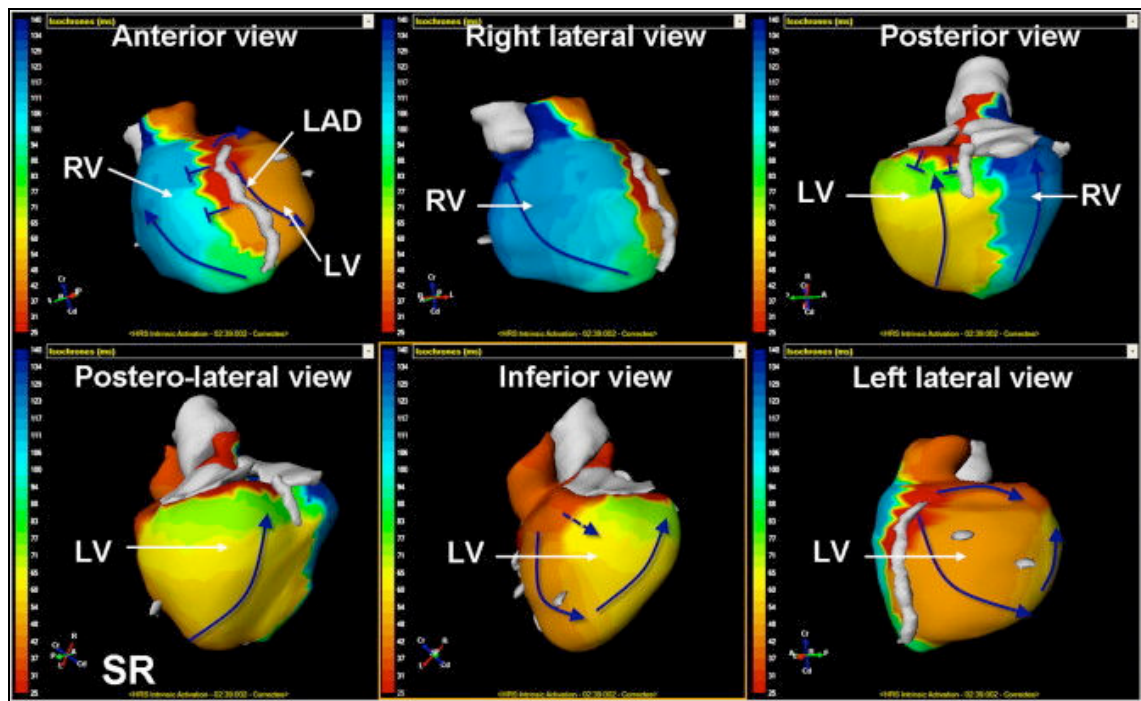


Figure 8. Cartographie épiscopardique non invasive chez des patients TF réparée.

Les zones rouges sont activées précocement, et les zones bleues tardivement. La cartographie montre un aspect de BBD proximal avec un délai d'activation allongé dans l'ensemble du VD et la présence d'une ligne septale de bloc.

RV, VD ; LV, VG ; LAD, coronaire inter-ventriculaire antérieure

Références

1. D. Babuty, J. Argibay, S. Hatem. Électrophysiologie cardiaque. *Cardiologie*. 2008; 4568(08)47035-3
2. Jing L, Haggerty CM, Suever JD. Patients with repaired tetralogy of Fallot suffer from intra- and inter-ventricular cardiac dyssynchrony: a cardiac magnetic resonance study. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014;15(12):1333-43.
3. Auger DA, Zhong X, Epstein FH, Spottiswoode BS. Mapping right ventricular myocardial mechanics using 3D cine DENSE cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson Off J Soc Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14:4.
4. Roberts GH, Crawford JH, Abramson DI. Experimental bundle branch block in the Monkey. *J Clin Invest*. 1935;14(6):867-70.
5. Bordachar P. Généralités sur les troubles de conduction ventriculaire. *Rythmopedia*.
6. Sporton SC, Earley MJ, Nathan AW. Electroanatomic versus fluoroscopic mapping for catheter ablation procedures: a prospective randomized study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15(3):310-5.
7. Christoph M, Wunderlich C, Moebius S. Fluoroscopy integrated 3D mapping significantly reduces radiation exposure during ablation for a wide spectrum of cardiac arrhythmias. *Europace*. 2015;17(6):928-37.
8. Ramanathan C, Ghanem RN, Jia P. Noninvasive electrocardiographic imaging for cardiac electrophysiology and arrhythmia. *Nat Med*. 2004;10(4):422-8.
9. Ghanem RN, Jia P, Ramanathan C. Noninvasive electrocardiographic imaging (ECGI): comparison to intraoperative mapping in patients. *Heart Rhythm*. 2005;2(4):339-54.
10. Varma N, Ploux S, Ritter P. Noninvasive mapping of electrical dyssynchrony in heart failure and cardiac resynchronization therapy. *Card Electrophysiol Clin*. 2015;7(1):125-34.
11. Thambo J-B, De Guillebon M, Xhaet O. Biventricular pacing in patients with Tetralogy of Fallot: non-invasive epicardial mapping and clinical impact. *Int J Cardiol*. 2013;163(2):170-4.
12. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92(2):231-7.
13. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014;100(3):247-53.
14. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*. 2010;122(9):868-75.
15. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356(9234):975-81.

16. Orwat S, Diller G-P. Risk stratification in adults with repaired tetralogy of fallot: the long journey from clinical parameters and surface ecg to in-depth assessment of myocardial mechanics, volume and pressure loading. *Heart*. 2014;100(3):185–7.
17. Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation*. 2007;116(14):1532–9.
18. Das MK, Suradi H, Maskoun W. Fragmented wide QRS on a 12-lead ECG: a sign of myocardial scar and poor prognosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2008;1(4):258–68.
19. Brenyo A, Pietrasik G, Barsheshet A. QRS fragmentation and the risk of sudden cardiac death in MADIT II. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2012;23(12):1343–8.
20. Shanmugam N, Yap J, Tan RS. Fragmented QRS complexes predict right ventricular dysfunction and outflow tract aneurysms in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol*. 2013;167(4):1366–72.
21. Park S-J, On YK, Kim JS. Relation of fragmented QRS complex to right ventricular fibrosis detected by late gadolinium enhancement cardiac magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot. *Am J Cardiol*. 2012;109(1):110–5.
22. Nanthakumar K, Masse S, Poku K. Intraoperative high-density global mapping in adult-repaired tetralogy of fallot altered left ventricular and right ventricular activation and implications for resynchronization strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(21):2409–11.
23. Plymen CM, Finlay M, Tsang V. Haemodynamic consequences of targeted single- and dual-site right ventricular pacing in adults with congenital heart disease undergoing surgical pulmonary valve replacement. *Europace*. 2015;17(2):274–80.
24. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007;116(20):2241–52.
25. Kapel GFL, Sacher F, Dekkers OM. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;

PROBLÉMATIQUE

Bien que la population des patients opérés d'une tétralogie de Fallot augmente, ces patients ne peuvent être considérés comme guéris. La prise en charge des complications tardives associées à leur cardiopathie ou consécutives à la réparation chirurgicale constitue un défi majeur pour les cardiologues et pédiatres spécialisés en cardiopathies congénitales.

De nombreuses complications, parmi celles que nous avons détaillées en préambule, présentent un dénominateur commun : l'activation électrique anormale du ventricule droit caractérisée sur l'ECG par la présence d'un bloc de branche droit. En effet, qu'il soit une cause ou une conséquence, cet élément ressort dans la plupart des études comme facteur prédisposant, prédictif ou pronostic de la dysfonction et des arythmies ventriculaires notamment.

La compréhension des mécanismes d'activation du VD de ces patients ainsi que des phénomènes anatomiques et physiologiques qui s'y associent constitue un axe de recherche prioritaire dans le domaine des cardiopathies congénitales.

Dans ce contexte, l'objectif de notre étude était d'analyser, par le biais d'une cartographie électro-anatomique endocavitaire, les mécanismes d'activation électrique du VD de patients opérés d'une TF afin de tenter d'apporter des réponses à cette problématique.

L'étude est rédigée sous forme d'article original prêt à être soumis à une revue scientifique.

ÉTUDE

INTRODUCTION

La Tétralogie de Fallot (TF) est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente touchant 3 à 5% des nouveaux nés avec cardiopathie congénitale (1). Grâce aux progrès de la prise en charge péri-opératoire de ces enfants, la prévalence d'adultes porteurs d'une TF réparée augmente et la survie cumulée à 40 ans post-opératoire atteint 86% (2,3). Cependant, ces patients ne sont pas guéris et leur évolution à long terme est marquée de complications hémodynamiques (remodelage et dysfonction ventriculaire droite puis gauche) et rythmiques (troubles conductifs inter-ventriculaires, arythmies atriales, ventriculaires, morts subites) (3,4,5,6,7). Plusieurs auteurs ont caractérisé des facteurs prédictifs péjoratifs et stratifié le risque de mortalité de cette population (8,9). La majorité des patients présente un bloc de branche droit (BBD) après une cure complète de TF, et ce BBD, matérialisé entre autres par la durée du QRS, a été identifié comme un facteur prédictif de décès et d'arythmies (10). De plus, il conduit à une contraction myocardique anormale et à un asynchronisme électromécanique participant au remodelage défavorable et à la dysfonction du ventricule droit (VD) (11,12). La place de la resynchronisation bi-ventriculaire semble prometteuse dans ce contexte bien que les résultats à long terme restent à démontrer (13,14,15). L'origine de ce BBD est plurifactorielle, plusieurs travaux suggèrent qu'il serait principalement lié aux lésions chirurgicales avec différents niveaux de bloc, de proximal près du faisceau de His à distal au niveau des fibres de Purkinje, d'autres, le rattachent à des anomalies de l'infundibulum et enfin certains évoquent le remodelage global du VD et l'impact de la fibrose qui s'y associe (4,16,17). On sait par ailleurs qu'un même aspect de BBD sur l'ECG ne reflétera pas le même mécanisme de dépolarisation du VD et désormais les auteurs se focalisent sur l'analyse régionale de la dépolarisation et de la contractilité ventriculaire droite ainsi qu'aux conséquences induites par ces anomalies (18,19,20). La compréhension des mécanismes d'activation du VD de ces patients ainsi que des phénomènes anatomiques et physiologiques qui s'y associent reste un élément crucial. Dans ce contexte, les objectifs de notre étude étaient 1) de caractériser l'activation électrique du VD des patients opérés de TF par la réalisation d'une cartographie électro-anatomique endocavitaire, 2) d'étudier les caractéristiques anatomiques et/ou hémodynamiques qui s'y associent et 3) d'appréhender son impact sur le devenir à long terme de ces patients.

MÉTHODES

Protocole de l'étude

Il s'agit d'une étude prospective monocentrique observationnelle. Tous les patients porteurs d'une TF réparée et hospitalisés entre Février 2010 et Avril 2016 dans le service de Cardiologie pédiatrique et congénitale du CHU de Bordeaux pour le bilan préopératoire de remplacement valvulaire pulmonaire (RVP) ou pour ablation endocavitaire par radiofréquence d'une arythmie ont été inclus prospectivement.

Chaque patient inclus bénéficiait d'un protocole standardisé avec un bilan clinique complet, un électrocardiogramme (ECG) 12 dérivations (25mm/s, 1mV/cm), une échocardiographie trans-thoracique (ETT) et une imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque haute résolution avec analyse de la fibrose myocardique ainsi qu'une exploration électrophysiologique (EEP) endocavitaire avec cartographie électro-anatomique du VD et stimulation ventriculaire programmée. L'EEP était éventuellement suivie d'une ablation par radiofréquence d'arythmies supra-ventriculaires ou ventriculaires (extrasystoles ventriculaires, tachycardie ventriculaire (TV) soutenue et non soutenue). L'indication de RVP était décidée en réunion médico-chirurgicale pour une valvulopathie pulmonaire symptomatique ou ayant un retentissement hémodynamique significatif en accord avec les recommandations actuelles (21).

Le protocole d'étude était conforme aux recommandations d'éthique de la déclaration d'Helsinki de 1975. Un consentement écrit était signé par tous les patients inclus.

Données cliniques et électrocardiographiques

Pour chaque patient inclus, nous avons analysé de manière rétrospective les caractéristiques démographiques, l'anamnèse rythmique et les antécédents chirurgicaux : le shunt palliatif initial et l'âge lors de sa réalisation, l'âge lors de la correction complète de la TF et l'abord chirurgical employé (ventriculotomie ou voie atrio-pulmonaire), la présence d'un patch trans-annulaire et les chirurgies ultérieures réalisées.

Sur l'ECG standard 12 dérivations, la fréquence cardiaque, l'intervalle PR, la durée du QRS (QRSd), la présence d'un bloc de branche, la durée du QT corrigé en ms étaient mesurés. La fragmentation des QRS (QRSf) avec BBD était définie par la présence de > 2 encoches (notches) sur l'onde R ou S situées dans deux dérivations continues.

Le territoire (antérieur, inférieur ou latéral) concerné par la fragmentation était également noté (22). Les ECG des patients stimulés étaient exclus de l'analyse.

IRM cardiaque haute résolution

L'acquisition des images IRM était standardisée et effectuée par un expert utilisant la technique de « phased-array » sur le système 1.5 T (Sonata, Siemens, Erlangen, Allemagne). Les images étaient synchronisées à l'électrocardiogramme. Les incidences en double obliquité et quatre cavités étaient acquises pour obtenir une coupe petit axe de référence. Les séquences cinétiques SSFP (steady-state free precession) englobant tout le VD, synchronisées à l'ECG et en apnée, étaient acquises en coupe petit axe sans espacement entre les coupes (séquence TrueFISP, épaisseur de coupe : 7mm, TE :1.53 ms, TR : 33.6 ms selon l'intervalle R-R, matrice :256x256 mm, champ de vision 38 cm). Les flux artériels pulmonaires et aortiques étaient acquis par cartographie de flux grâce aux séquences en écho de gradient (TR : 27 ms, TE ; 3.2 ms, réglage angle : 30°, épaisseur des coupes : 5mm, matrice : 256x240 mm) pendant une respiration libre. Le plan d'acquisition était placé perpendiculairement au flux mesuré, au milieu du tronc artériel pulmonaire pour l'artère pulmonaire et juste au dessus du niveau des sinus coronaires pour l'aorte ascendante. Les données de flux (30 acquisitions par cycle cardiaque) étaient enregistrées en utilisant une synchronisation cardiaque rétrospective. Après injection de gadolinium, les séquences en rehaussement tardif étaient acquises pour explorer la présence de fibrose intra-myocardique. Les appareillages (pacemakers ou défibrillateurs) et la claustrophobie contre-indiquaient la réalisation de l'examen.

Les analyses IRM de quantification et de fonction ventriculaire et de flux étaient réalisées sur la station post-traitement (Leonardo, Siemens) grâce au logiciel Syngo Argus Siemens, par un expert unique du service de radiologie du CHU de Bordeaux selon une méthode standardisée. La fraction de régurgitation pulmonaire était calculée grâce à la fonction d'analyse de flux comme un ratio entre le volume du flux rétrograde et du flux antérograde exprimé en pourcentage. Les flux artériels étaient calculés à partir des images en contraste de phase en utilisant un algorithme semi-automatique de détection des parois des vaisseaux (Argus, Siemens Medical Systems) et corrigés manuellement. Tous les volumes et flux étaient indexés à la surface corporelle et exprimés en ml/bpm/m² (23). Une dilatation VD était définie selon Haddad et al. par un volume télédiastolique $VD \geq 105 \text{ ml/m}^2$ (24).

Exploration électrophysiologique et cartographie électro-anatomique

Les patients étaient conscients et sédatisés par Midazolam (0.05mg/kg) sous surveillance continue par un ECG 12 dérivations. Un cathéter d'ablation de 7F (Navi-Star, Biosense Webster) était inséré par voie veineuse fémorale jusqu'au VD et enregistrait durant toute la procédure des électrogrammes unipolaire et bipolaire (filtrés de 30 à 400 Hz). L'enregistrement de l'activation électrique endocavitaire de l'ensemble des parois du VD se faisait « point par point » en déplaçant l'extrémité du cathéter au sein de la cavité ventriculaire et était couplé à la localisation de chaque point dans les 3 plans de l'espace grâce au système CARTO®3 (Biosense Webster, Diamond Bar, Californie), par transformation du signal électrique en information 3D grâce à un champ électromagnétique de faible amplitude (5 à 50 μ T) constitué de 3 aimants situés sous le patient. Ce système permettait ensuite une reconstruction informatique tridimensionnelle de la cavité étudiée.

L'amplitude des électrogrammes recueillis sur l'ensemble de l'endocarde du VD permettait de construire des cartes de voltage permettant d'appréhender le substrat arythmogène. Les seuils de voltage permettant de discriminer la fibrose des zones saines étaient de 0.50 et 1.50 mV (25,26). Les sites de bas voltage étaient stimulés à 10mA pour une durée d'impulsion de 10ms. Les isthmes de conduction lente étaient définis comme des zones étroites situées entre 2 zones de bas voltage ($<0.5\text{mV}$ et/ou avec seuil de stimulation $>10\text{mA}$) (27). Les cartes de voltage permettaient également de calculer la surface (en cm^2) et le volume du VD (ml) ainsi que la surface des cicatrices (en cm^2).

Nous avons ensuite construit des cartes d'activation sur lesquelles nous avons analysé :

- le délai d'activation électrique du VD (délai en ms entre le QRS de surface servant de référence et le 1^{er} électrogramme endocardique activé dans le VD)
- la durée d'activation du VD ou DAVD (temps en ms entre le 1^{er} et le dernier électrogramme endocardique activé dans le VD). Nous avons exclu pour ce calcul les zones de bas voltage qui présentaient des électrogrammes fragmentés sur lesquels les mesures n'étaient pas reproductibles.
- la durée totale d'activation du VD ou DATVD qui correspond à la somme des 2 variables précédentes (délai d'activation VD + DAVD)
- la séquence d'activation électrique du VD définie par l'ordre d'activation des 4 parois suivantes: le septum, l'apex, la paroi antérieure libre et l'infundibulum.

Après la cartographie du VD, une stimulation ventriculaire programmée était réalisée à partir de l'apex et de l'infundibulum du VD (3 extra-stimuli, 2 cycles de 600 ms et 400 ms) pour induire une TV. Si une TV monomorphe était induite, une ablation par radiofréquence des isthmes critiques était réalisée. Le succès de l'ablation était défini comme l'absence d'inductibilité d'une nouvelle TV.

Devenir des patients

Le recueil des données a été fait en mai 2016 à partir d'une base de donnée informatique et par analyse des dossiers complets disponibles aux archives du CHU de Bordeaux. La date et les données cliniques de la dernière visite ont été retenues.

Analyses statistiques

Les variables continues étaient exprimées en médiane et quartiles tandis que les variables qualitatives étaient exprimées en nombre et pourcentage. Les comparaisons entre les variables quantitatives des différents sous-groupes étaient réalisées avec le test t de Student lorsque $n \geq 20$ et le test de Mann-Whithney si $n < 20$. Pour les variables nominales, un test de Chi2 était utilisé si $n \geq 5$ dans tous les groupes et un test de Fisher exact si au moins 1 groupe était $n < 5$.

Un test de régression linéaire était utilisé pour les analyses de corrélation.

Une probabilité $p < 0.05$ était considérée significative.

RÉSULTATS

Entre Février 2010 et Avril 2016, 61 patients porteurs d'une TF opérée ont été inclus (âge médian 36 ans [25-48] ; hommes 73.8%), dont 40 patients pour le bilan préopératoire de RVP et 21 patients pour ablation endocavitaire de trouble du rythme.

Dix patients entrés pour RVP (16.4%) avaient également une indication d'ablation par radiofréquence. L'indication de RVP était une régurgitation pulmonaire avec dilatation significative du VD (volume télédiastolique indexé $\geq 150\text{ml/m}^2$ en IRM) chez 39 patients (97.5%) et une sténose pulmonaire serrée chez 1 patient (2.5%). L'ablation par radiofréquence était indiquée dans 23.8% (n=5) des cas pour une tachycardie supra-ventriculaire, dans 61.9% (n=13) des cas pour des extrasystoles ventriculaires, dans 14.3% (n=3) des cas pour une tachycardie ventriculaire (TV) et dans 9.5% (n=2) des cas pour une TV non soutenue. Deux patients présentaient des extrasystoles ventriculaires associées à une TV non soutenue.

Antécédents chirurgicaux

Concernant l'histoire chirurgicale de la TF, 36.1% (n=22) des patients avaient eu un shunt palliatif dans l'enfance à l'âge médian de 6 mois [2.3-33]. Les patients avaient eu une correction complète de la TF à l'âge médian de 3 ans [2-6.3]. Lors de l'inclusion, le délai médian depuis la correction complète était de 25.5 ans [18-37.3].

Le compte rendu chirurgical détaillé était disponible chez 55 patients (91%).

Parmi ces patients, l'abord chirurgical utilisé était une ventriculotomie droite dans 90.9% des cas (n=50) et la voie atrio-pulmonaire dans 9.1% (n=5) des cas. Lorsqu'une ventriculotomie était réalisée et son sens précisé, celle-ci était verticale dans 65.2% (n=15) et horizontale dans 34.8% (n=8). Douze patients (19.7%) avaient bénéficié d'une chirurgie ultérieure à la correction complète. Les caractéristiques démographiques et chirurgicales des patients sont détaillées dans le Tableau 1.

Tableau 1. Caractéristiques démographiques et chirurgicales

Nombre de patients TF réparée, n	61
Âge à l'inclusion (ans)	36 [25-48]
Hommes, n (%)	45 (73.8%)
Critère d'inclusion, n (%)	
<i>Remplacement valvulaire pulmonaire</i>	40 (65.8%)
chirurgical	40 (100%)
cathétérisme interventionnel	0
<i>Indication d'ablation de trouble du rythme</i>	21 (34.4%)
tachycardie supra-ventriculaire	5 (23.8%)
extrasystoles ventriculaires	13 (61.9%)
tachycardie ventriculaire non soutenue	2 (9.5%)
tachycardie ventriculaire soutenue	3 (14.3%)
Procédure chirurgicale de la TF, n (%)	
<i>Shunt palliatif</i>	22 (36.1%)
Âge (mois)	6 [2.3-33]
<i>Correction complète de la TF</i>	61 (100%)
Âge (ans)	3 [2-6.3]
Infundibulotomie	50 (90.9%)
longitudinale	15 (65.2%)
horizontale	8 (34.8%)
données manquantes	27 (54%)
Voie atrio-pulmonaire	5 (9.1%)
Patch trans-annulaire	20 (36.4%)
Délai depuis la correction complète (ans)	25.5 [18-37.3]
<i>Chirurgie ultérieure à la correction complète, n (%)</i>	12 (19.7%)

TF, tétralogie de Fallot. Médiane (quartiles) ou nombre (pourcentage).

Le tableau 2 compare les caractéristiques des patients en fonction de l'indication avec laquelle ils ont été inclus dans l'étude (i. e. bilan préopératoire avant RVP ou ablation endocavitaire d'une arythmie). On note ainsi que les patients inclus pour un RVP étaient plus jeunes, avaient eu une correction complète de TF plus précoce et avaient un VD plus dilaté à l'IRM. Les patients inclus pour ablation avaient bénéficié de plus de chirurgies antérieures et présentaient un VG plus dilaté sur l'IRM. Les 2 groupes étaient par ailleurs comparables pour les autres critères étudiés.

Tableau 2. Comparaison des patients en fonction de l'indication d'inclusion

Critère inclusion	RVP	Ablation	Cohorte	p
n, %	40 (65.6%)	21 (34.4%)	61	
Âge à l'inclusion (ans)	28 [19-43]	41 [28-49]	36 [23-45]	0.007
Hommes, n (%)	30 (75%)	15 (71.4%)	45 (73.8%)	0.763
Procédure chirurgicale				
Shunt palliatif, n (%)	14 (35%)	8 (38.1%)	22 (36.1%)	0.811
Âge (mois)	4.5 [2-15]	4.5 [2.8-6]	6 [2.3-33]	0.082
Correction complète, n (%)	40 (100%)	21 (100%)	61 (100%)	
Âge (ans)	3 [1.8-6]	3.3 [3-7.8]	3 [2-6.3]	0.022
Infundibulotomie, n (%)	34 (91.9%)	16 (84.2%)	50 (90.9%)	0.716
Longitudinale	10 (66.7%)	6 (66.7%)	16 (66.7%)	>0.999
Transversale	5 (33.3%)	3 (33.3%)	8 (33.3%)	>0.999
Voie atrio-pulmonaire	3 (8.1%)	2 (3.6%)	5 (9.1%)	0.716
Patch trans-annulaire	15 (40.5%)	5 (27.8%)	20 (36.4%)	0.356
Délai depuis la correction complète (ans)	26 [20-40.5]	36.5 [26.8-43.3]	25.5 [18-37.3]	0.077
Chirurgie ultérieure à la correction complète, n (%)	2 (5%)	10 (47.6%)	12 (19.7%)	<0.001

RVP, remplacement valvulaire pulmonaire. Médiane (quartiles) ou nombre (pourcentage).

Caractéristiques rythmiques et électrocardiographiques

Sur le plan clinique, 39.3% (n=24) des patients avaient des symptômes potentiellement liés à une arythmie ; 31.1% (n=19) se plaignaient de palpitations, 8.2% (n=5) avaient présenté une syncope ou lipothymie. Un défibrillateur automatique (DAI) avait été implanté chez 3 patients, l'un pour une syncope sur TV soutenue et les deux autres pour une TV non soutenue. Ces patients étaient électro-entraînés et leur ECG, ainsi que celui de 3 autres patients porteurs d'un stimulateur cardiaque n'ont pas été analysés. La proportion de patients symptomatiques et présentant une arythmie diagnostiquée était plus importante dans le groupe Ablation par rapport au groupe RVP.

Au total, nous avons donc analysé 56 ECG 12 dérivations. Un bloc de branche droit complet était présent dans 91.1% (n=51) des cas. La durée médiane du QRS était de 159 ms [140-171], 17.8% (n=10) des patients présentaient un QRS $\geq$ 180 ms, 46.4% (n=26) des patients présentaient un QRS $\geq$ 160 ms.. Seize patients (29.6%) avaient des QRS fragmentés (QRSf). Parmi eux, 13 (76.5%) avaient une fragmentation dans le territoire antérieur, 1 (5.9%) avait une fragmentation dans le territoire latéral et 2 (12.5%) avaient une fragmentation dans le territoire inférieur. La durée du QRS était significativement plus importante dans le groupe avec QRS fragmentés, respectivement 164 ms [159-180] pour les patients avec QRSf versus 152.5 ms [129.5-168.2] pour les patients sans QRSf (p=0.01).

Table 3. Données rythmiques et électrocardiographiques

	RVP	Ablation	Cohorte	p
Patients, (n)	40	21	61	
Symptomatiques, n (%)	12 (30%)	12 (57.1%)	24 (39.3%)	0.039
Palpitations	10 (25%)	9 (42.9%)	19 (31.1%)	>0.999
Lipothymie	0	1 (4.8%)	1 (1.6%)	>0.999
Syncope	1 (2.5%)	3 (14.3%)	4 (6.6%)	0.316
Arrêt cardiaque	0	0	0	
PM/DAI, n (%)	1 (2.5%)	2 (9.5%)	3 (4.9%)	0.270
Arrythmie, n (%)	10 (25%)	21 (100%)	31 (50.8%)	<0.001
Arrythmie supra-ventriculaire	6 (15%)	5 (23.8%)	11 (35.5%)	0.105
Extrasystoles ventriculaires	2 (5%)	13 (61.9%)	15 (48.4%)	0.053
Tachycardie ventriculaire non soutenue	3 (7.5%)	2 (9.5%)	5 (16.1%)	0.296
Tachycardie ventriculaire soutenue	2 (5%)	3 (14.3%)	5 (16.1%)	>0.999
ECG, n (%)	39 (97.5%)	17 (81%)	56 (91.8%)	
Durée QRS (ms)	156 [135.5-174]	160 [142.5-166]	159 [140-171]	0.970
QRS ≥180 ms	8 (20.5%)	2 (11.8%)	10 (17.8%)	0.685
QRS ≥160 ms	16 (41.1%)	10 (58.8%)	26 (46.4%)	0.059
BBD	35 (89.7%)	16 (94.1%)	51 (91.1%)	>0.999
QRS fragmentés	13 (35.1%)	3 (17.6%)	16 (29.6%)	0.338

DAI, défibrillateur automatique implantable; TV, tachycardie ventriculaire ; ECG, électrocardiogramme; BBD, bloc de branche droit. Médiane (quartiles) et nombre (pourcentage).

IRM cardiaque haute résolution

Sur les 61 patients inclus, 55 ont bénéficié d'une IRM cardiaque haute résolution. Chez 6 patients, l'examen n'avait pas pu être réalisé du fait de la présence d'un stimulateur cardiaque/DAI ou d'une claustrophobie.

Une régurgitation pulmonaire était observée chez 80% (n=44) des patients avec une fraction de régurgitation médiane de 40 % [30-50]. Une dilatation ventriculaire droite était observée chez 45 patients (81.8%). Les volumes télédiastolique (VTD) et télésystolique (VTS) ventriculaires droits indexés médians étaient augmentés respectivement à 143 ml/m² [124.2-172.8] et 82 ml/m² [61-101]. Les patients inclus pour un RVP avaient un VTDVD et un VTSVD significativement plus élevés que ceux inclus pour ablation de trouble du rythme. Ces derniers présentaient un VTDVG significativement plus grand que ceux inclus pour RVP.

La fraction d'éjection (FE) médiane du VD était à 43% [37.1-48.3] et diminuée (< 45%) chez 30 patients (54.5%). La FEVG médiane était mesurée à 58% [51.5-63], 65.5% (n=36) des patients avaient une FEVG ≥ 55%.

L'analyse quantitative de la fibrose myocardique par IRM avait pu être réalisée chez 39 patients (70.9%). La qualité des mesures effectuées chez les autres patients ne permettait pas une analyse précise.

Au sein des 39 patients analysés, la surface de cicatrice médiane présente sur la totalité du VD était de 18.2 cm² [14-24.6]. Lorsque l'on segmentait cette surface cicatricielle en fonction des cicatrices chirurgicales, on retrouvait une surface médiane de cicatrice septale (patch de CIV) de 6.5 cm² [5.1-8.7] et une surface médiane de cicatrice infundibulaire de 10.1 cm² [7.2-14.3].

Chez les patients ayant bénéficié d'un abord chirurgical atrio-pulmonaire: 1 présentait une surface de cicatrice au niveau de l'infundibulum mesurée à 3.3cm², chez les 4 autres patients, l'analyse de la fibrose sur IRM n'avait pas pu être réalisée (examen de mauvaise qualité).

Les données IRM des patients sont résumées dans les Tableaux 4 et 5.

Tableau 4. Caractéristiques hémodynamiques et anatomiques des patients en IRM

	RVP	Ablation	Cohorte	p
Patients, n (%)	39 (97.5%)	16 (76.2%)	55 (90.2%)	
Régurgitation pulmonaire, n (%)	39 (70.9%)	5 (9.1%)	44 (80%)	<0.001
Fraction de régurgitation, (%)	42 [30-50]	15 [12.5-17.5]	40 [30-50]	0.025
Volumes indexés (ml/m2)				
VTDVD	152 [136-179.5]	109 [96.5-126.5]	143 [124.2-172.8]	<0.001
VTSVD	86.3 [74.3-103.8]	58 [47-72.5]	82 [61-101]	<0.001
VTDBG	66 [51.3-81]	84 [74.2-99.6]	73 [59-84]	0.004
VTSVG	30 [22.3-37]	35 [27.4-43.3]	30 [24-37.9]	0.104
Fonction (%)				
FEVD	41 [36.6-47]	45.2 [41.3-51.5]	43 [37.1-48.3]	0.283
FEVG	56.8 [50-63]	58.9 [54.5-63]	58 [51.5-63]	0.869
Analyse de la fibrose myocardique, n (%)	28 (71.8%)	11 (68.8%)	39 (70.9%)	>0.999
Surface totale, cm2	16.9 [13.6-24.6]	20.4 [15.6-24.6]	18.2 [14-24.6]	0.678
Cicatrice CIV, n (%)	28 (100%)	11 (100%)	39 (100%)	>0.999
Surface CIV, cm2	6.1 [3.9-8.2]	7.6 [6.5-9.9]	6.5 [5.1-8.7]	0.070
Cicatrice Infundibulum, n (%)	26 (66.7%)	11 (100%)	37 (94.9%)	>0.999
Surface Infundibulum, cm2	11.7 [7.7-14.3]	8.6 [7.1-14.5]	10.1 [7.2-14.3]	0.594
Cicatrice paroi antérieure libre VD, n (%)	10 (35.7%)	3 (27.3%)	13 (33.3%)	0.719
Surface paroi antérieure libre VD, cm2	4.6 [2.4-5.6]	6 [5.3-7]	4.8 [4.1-6]	0.227

VTDVD, volume télédiastolique ventriculaire droit; VTSVD, volume télésystolique ventriculaire droit; VTDBG, volume télédiastolique ventriculaire gauche; VTSVG, volume télésystolique ventriculaire gauche; FEVD, fraction d'éjection ventriculaire droite; FEVG, fraction d'éjection ventriculaire gauche; CIV, communication inter-ventriculaire; VD, ventricule droit. Médiane (quartiles) et nombre (pourcentage).

Tableau 5. Fonction ventriculaire droite et gauche des patients en IRM

		RVP	Ablation	Cohorte
Patients, n (%)		39 (100%)	16 (76.2%)	55 (90.2%)
FEVG	≥55%	24 (61.5%)	12 (75%)	36 (65.5%)
	<55%	15 (38.5%)	4 (25%)	19 (34.5%)
FEVD	≥45%	15 (38.5%)	10 (62.5%)	25 (45.5%)
	<45%	24 (61.5%)	6 (37.5%)	30 (54.5%)

FEVD, fraction d'éjection ventriculaire droite; FEVG, fraction d'éjection ventriculaire gauche.

La présence et l'étendue de la fibrose ont été évaluées en fonction des données chirurgicales, rythmiques et hémodynamiques des patients (Tableau 6). Nous retrouvons comme résultat notable que la surface de la fibrose infundibulaire et totale était significativement associée à un antécédent de shunt palliatif (respectivement $p=0.021$ et $p=0.029$). Lorsque les patients avaient un QRS ≥ 180 ms, la surface totale de fibrose VD avait tendance à être augmentée sans différence significative. Par contre, la surface de fibrose septale était significativement augmentée lorsque les patients présentaient un QRS ≥ 160 ms. Concernant les autres paramètres rythmiques et hémodynamiques, la surface de fibrose VD n'était pas significativement différente entre les différents sous groupes. La présence de fibrose infundibulaire analysée par IRM est illustrée sur la figure 1.

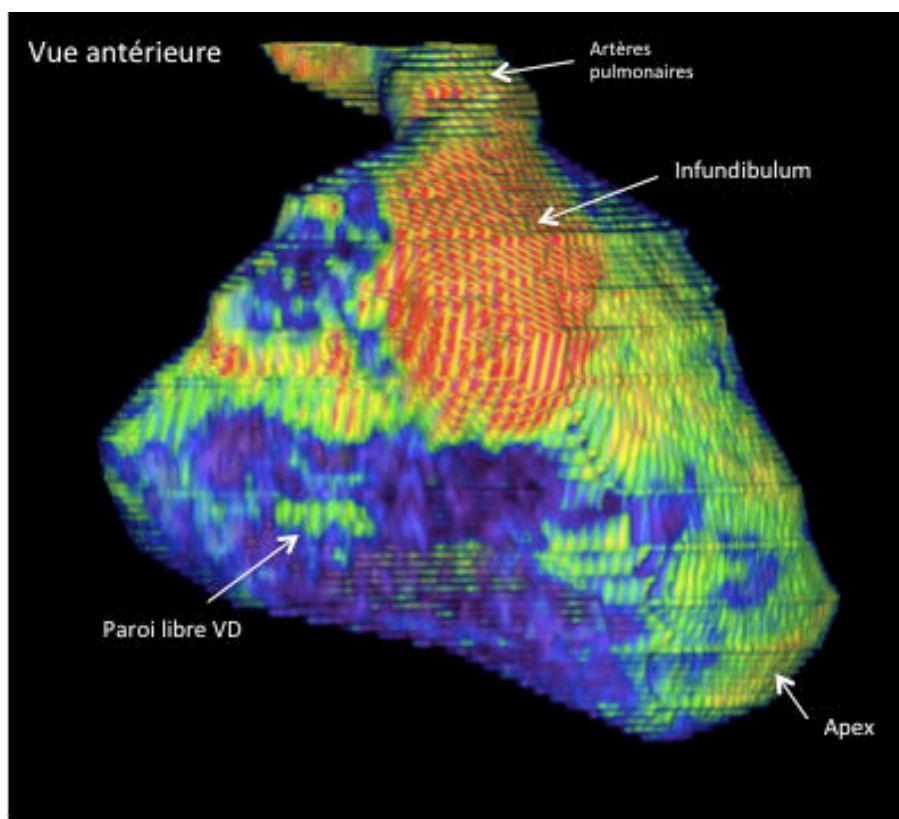


Figure 1. Exemple d'une analyse de fibrose par IRM chez un patient admis pour RVP. La fibrose infundibulaire apparaît en rouge sur l'analyse.

Tableau 6. Analyse de la fibrose VD en IRM en fonction des caractéristiques chirurgicales, rythmiques et hémodynamiques des patients.

	RVP	Ablation	p
Surface fibrose totale	16.9 [13.6-24.6]	20.4 [15.6-24.6]	0.736
Surface fibrose septale	6.1 [3.9-8.2]	7.6 [6.5-9.9]	0.759
Surface fibrose infundibulaire	11.7 [7.7-14.3]	8.6 [7.1-14.5]	0.965
	Shunt palliatif	Pas de shunt palliatif	p
Surface fibrose totale	20.8 [15.5-29.7]	15.4 [13.2-21.1]	0.029
Surface fibrose septale	7.6 [5.5-10.1]	6.4 [4.2-7.3]	0.380
Surface fibrose infundibulaire	13.3 [8.2-17.8]	8.4 [6.8-12]	0.021
	Infundibulotomie	Voie atrio-pulmonaire	p
Surface fibrose totale	18.5 [14.2-24.5]	9.7 [9.7-9.7]	>0.999
Surface fibrose septale	6.2 [4.4-8.6]	6.4 [6.4-6.4]	>0.999
Surface fibrose infundibulaire	11.6 [7.8-14.6]	3.3 [3.3-3.3]	>0.999
	Patch trans-annulaire	Pas de patch trans-annulaire	p
Surface fibrose totale	20.8 [18.2-24.6]	15.6 [13.6-24.2]	0.365
Surface fibrose septale	6.8 [5.4-8.1]	6.1 [4.2-9.7]	0.656
Surface fibrose infundibulaire	12.7 [8.2-16.6]	9.5 [7.1-13.3]	0.379
	QRS ≥ 180 ms	QRS < 180 ms	p
Surface fibrose totale	27.9 [24.2-31.1]	16 [13.9-21.9]	0.052
Surface fibrose septale	8.1 [7.1-8.5]	6.2 [4.2-9]	0.156
Surface fibrose infundibulaire	17.9 [10.9-18]	9.4 [7.2-13.3]	0.096
	QRS ≥ 160 ms	QRS < 160 ms	p
Surface fibrose totale	21.2 [15.1-26.3]	15.3 [11.7-20]	0.08
Surface fibrose septale	7.5 [5.9-9.2]	5.1 [3.4-6.9]	0.029
Surface fibrose infundibulaire	10.5 [7.2-17.7]	9.1 [7.1-13.2]	0.348
	QRSf présent	QRSf absent	p
Surface fibrose totale	18.9 [15.2-24]	17.9 [15.5-26.3]	0.844
Surface fibrose septale	6.2 [5.5-8.4]	6.7 [4.6-9.7]	0.931
Surface fibrose infundibulaire	12.6 [8.6-13.3]	8.6 [6.8-15.1]	0.549
	Arythmie ventriculaire présente	Pas d'arythmie ventriculaire	p
Surface fibrose totale	24 [17.5-28.2]	16 [13.8-23]	0.305
Surface fibrose septale	6 [4.3-10.6]	6.7 [5.4-8.3]	0.630
Surface fibrose infundibulaire	13.2 [8.6-17.6]	9.5 [7.2-14.2]	0.308
	VTDVD ≥ 150 mL/m2	VTDVD < 150 mL/m2	p
Surface fibrose totale	22.5 [14-31.9]	17.5 [14.1-21.1]	0.091
Surface fibrose septale	7.5 [5-9.4]	6.2 [5.1-8.2]	0.099
Surface fibrose infundibulaire	10.5 [7-17.9]	8.8 [7.3-13.3]	0.581
	FEVD < 45%	FEVD ≥ 45%	p
Surface fibrose totale	18.9 [14-27.9]	17.9 [13.8-22]	0.146
Surface fibrose septale	7 [5.6-9.1]	5.7 [4.2-8.3]	0.145
Surface fibrose infundibulaire	10.8 [7.8-13.8]	9.4 [7.2-15.1]	0.968
	FEVG < 55%	FEVG ≥ 55%	p
Surface fibrose totale	14.7 [13.5-19.4]	20.4 [14.8-25.1]	0.381
Surface fibrose septale	6.3 [4.2-8.1]	6.9 [5.4-9.5]	0.852
Surface fibrose infundibulaire	9.4 [4.4-12.8]	9.9 [7.5-15.5]	0.222

RVP, remplacement valvulaire pulmonaire ; QRSf, QRS fragmentés ; VTDVD, volume télédiastolique ventriculaire droit; FEVD, fraction d'éjection ventriculaire droite; FEVG, fraction d'éjection ventriculaire gauche. Médiane (quartiles) et nombre (pourcentage).

Cartographie électro-anatomique endocavitaire

1) Données quantitatives

Le nombre médian de points cartographiés au sein du VD était de 209 [188-308] par patient. Le délai d'activation VD médian, défini comme le délai entre le QRS de surface de référence et le 1^{er} point activé dans le VD était mesuré à 20 ms [7-34]. La durée d'activation électrique VD (DAVD), définie comme le temps entre le 1^{er} et le dernier point activé dans le VD, était allongée avec une durée médiane de 135 ms [120-156]. La durée d'activation totale VD (DATVD), définie comme la somme des deux précédents, avait une durée médiane de 146 ms [133-176] (Tableau 7).

Lorsque l'on comparait ces données quantitatives en fonction des données chirurgicales, hémodynamiques de ces patients, nous retrouvions que les patients ayant eu un shunt palliatif, ou un patch trans-annulaire, ne présentaient pas d'allongement significativement différent du délai d'activation, de la DAVD et de la DATVD comparativement aux patients qui n'en avaient pas bénéficié (Tableau 8).

En revanche, lorsque les patients avaient eu une correction complète par voie atrio-pulmonaire le délai d'activation VD était significativement allongé ($p=0.038$).

Si les patients présentaient un QRS ≥ 180 ms, le délai d'activation, la DAVD et la DATVD étaient significativement allongés ($p=0.0013$, $p=0.047$, $p=0.01$). De même si des QRSf étaient présents, le délai d'activation VD et la DATVD étaient significativement plus longs, respectivement 35 ms [13-38] versus 17.5 ms [4.5-29.3] ($p=0.036$) et 167 ms [145-192] versus 145 ms [129-174.3] ($p=0.025$).

Lorsque l'on séparait les patients en deux groupes : QRS ≥ 160 ms et QRS < 160 ms, on pouvait observer que la DAVD et la DATVD étaient significativement allongées pour les patients avec un QRS ≥ 160 ms ($p=0.029$, $p=0.005$).

Sur le plan hémodynamique, les patients avec un VTDVD ≥ 150 ml/m² présentaient une DAVD augmentée comparativement aux patients sans dilatation ventriculaire droite.

Tableau 7. Cartographie électro-anatomique endocavitaire

Carto 3 (n)	RVP	Ablation	Cohorte	p
	40	21	61	
Nombre de points	208 [194-265]	262 [154-322]	209 [188-308]	0.653
Durée Activation VD (DAVD, ms)	140.5 [117-153.8]	131 [121-156]	135 [120-156]	0.753
Délai d'activation VD (ms)	20 [5.3-35.3]	20 [8-29]	20 [7-34]	0.540
Durée Activation totale VD (DATVD, ms)	146 [133.3-185.3]	150 [133-174]	146 [133-176]	0.545
Séquence d'activation	Septum	Apex	Infundibulum	Paroi libre
1ère paroi activée	78,7%	14,8%	3,3%	3,3%
2ème paroi activée	21,7%	68,3%	10,0%	0,0%
3ème paroi activée	0,0%	13,6%	67,8%	18,6%
4ème paroi activée	0,0%	3,4%	19,0%	77,6%

VD, ventricule droit; DAVD, temps activation électrique VD; DATVD, temps d'activation total VD; CIV, communication inter-ventriculaire. Médiane (quartiles) et nombre (pourcentage).

Tableau 8. Analyse des données d'activation VD en fonction des caractéristiques chirurgicales, rythmiques et hémodynamiques.

	RVP	Ablation	p
DAVD (ms)	140.5 [117-153.8]	131 [121-156]	0.753
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	20 [5.3-35.3]	20 [8-29]	0.540
DATVD (ms)	146 [133.3-185.3]	150 [133-174]	0.545
	Shunt palliatif	Pas de shunt palliatif	p
DAVD (ms)	134 [121.5-154.8]	138 [119.5-155.5]	0.696
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	20 [11-33]	20 [0-34]	0.682
DATVD (ms)	149 [135.5-173]	145 [128.5-189]	0.561
	Infundibulotomie	Voie atrio-pulmonaire	
DAVD (ms)	125.5 [112.3-135.8]	143 [141-146]	0.743
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	25.5 [15.5-35.5]	8 [-8-16]	0.038
DATVD (ms)	144.5 [128.8-176.3]	140 [133-143]	0.081
	Patch trans-annulaire	Pas de patch trans-annulaire	
DAVD (ms)	137.5 [118.5-151]	133 [117-151.5]	0.766
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	19 [8-38.3]	20 [9.5-34.5]	0.600
DATVD (ms)	149 [133.8-189.8]	150 [136-175.5]	0.608
	QRS ≥ 180 ms	QRS < 180 ms	
DAVD (ms)	155 [133.5-177.3]	133 [118-151]	0.013
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	25.5 [-7.8-37.5]	20 [8-33]	0.047
DATVD (ms)	186.5 [150.5-193.5]	144 [131-174]	0.010
	QRS ≥ 160 ms	QRS < 160 ms	
DAVD (ms)	143.5 [130.5-159.5]	126 [110-149.5]	0.029
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	23 [13.8-37.3]	13 [3-32.5]	0.409
DATVD (ms)	170 [150-189]	134 [125-149]	0.005
	QRSf présent	QRSf absent	
DAVD (ms)	134 [129-152]	139.5 [117.5-156.8]	0.631
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	35 [13-38]	17.5 [4.5-29.3]	0.036
DATVD (ms)	167 [145-192]	145 [129-174.3]	0.025
	Arythmie ventriculaire présente	Pas d'arythmie ventriculaire	p
DAVD (ms)	116 [106-161.5]	136.5 [122.5-151.8]	0.258
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	17 [8.5-30]	20 [7.3-33.8]	0.799
DATVD (ms)	140 [128-156]	150 [135-180]	0.203
	VTDVD ≥ 150 mL/m2	VTDVD < 150 mL/m2	p
DAVD (ms)	144 [129-160]	126 [110-143]	0.021
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	23 [7-34]	20 [8-37]	0.302
DATVD (ms)	167 [140-189]	144 [131-173]	0.242
	FEVD < 45%	FEVD ≥ 45%	p
DAVD (ms)	134.5 [116-151.8]	131 [120-148]	0.511
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	22 [11-35.8]	20 [8-32]	0.714
DATVD (ms)	158.5 [140.3-183.3]	144 [133-163]	0.400
	FEVG < 55%	FEVG ≥ 55%	p
DAVD (ms)	141 [128-155]	130 [113.8-148.8]	0.250
Délai QRS surface-Activation VD (ms)	23 [11-36]	20 [7.8-35.3]	0.530
DATVD (ms)	167 [133.5-186.5]	145.5 [137-173]	0.215

DAVD, délai activation VD; VD, ventricule droit; DATVD, durée activation totale VD; QRSf, QRS fragmentés ; VTDVD, volume télédiastolique VD ; FEVD, fraction d'éjection VD ; FEVG, fraction d'éjection VG. Médiane (quartiles).

2) Séquence d'activation du ventricule droit

La séquence d'activation retrouvée chez la majorité des patients était la suivante : émergence de l'influx au niveau du septum inter-ventriculaire (78.7%), puis propagation de l'influx au niveau de l'apex (2^{ème} paroi activée dans 68.3% des cas), suivi de l'infundibulum (67.8%) et enfin la paroi libre (77.6%) (Tableau 7, Figure 2). L'infundibulum était la dernière paroi activée chez 18.6% des patients. Lorsque l'on comparait les patients en fonction de la dernière paroi activée, ceux dont l'infundibulum s'activait en dernier avaient une DAVD significativement plus longue 164 ms [145-180.5] vs 131 ms [113.8-151] ($p < 0.001$), une surface de fibrose infundibulaire en IRM plus grande 17.7 vs 6.1 cm² ($p < 0.001$). En revanche le type d'abord chirurgical, la largeur du QRS de surface, la présence de QRSf ou la volumétrie ventriculaire droite en IRM n'étaient pas significativement différents en fonction de la séquence d'activation.

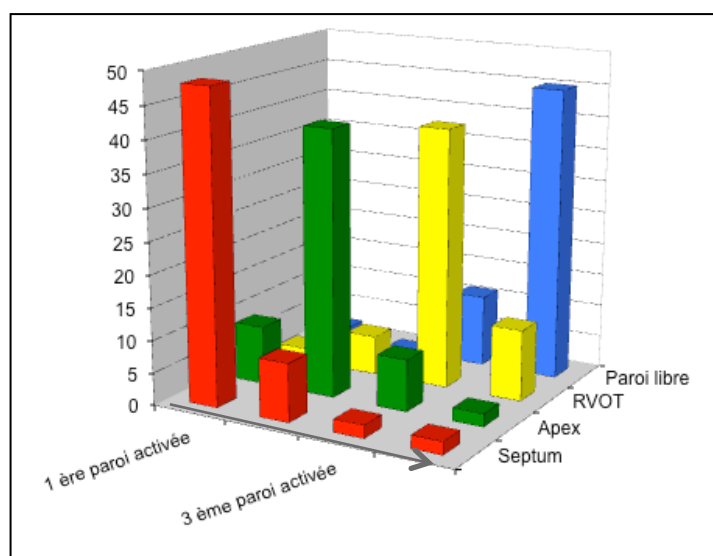


Figure 2. Séquence d'activation. La 1^{ère} paroi activée était principalement le septum, suivi par l'apex, l'infundibulum et enfin la paroi libre du VD. RVOT, infundibulum; VD, ventricule droit.

Lorsqu'on superposait les cartes d'activation de voltage d'un même patient, on notait que les cicatrices chirurgicales impactaient la transmission de l'activation électrique de 2 manières (cf. Figure 3) :

- L'influx naissant au niveau septal subissait un bloc de conduction au niveau de la portion basale du septum inter-ventriculaire dans une zone qui correspondait sur les cartes de voltages au patch de CIV
- L'influx se propageant sur la paroi antérieure du VD semblait contourner les cicatrices de ventriculotomies et ou patches infundibulaires/trans-annulaires.

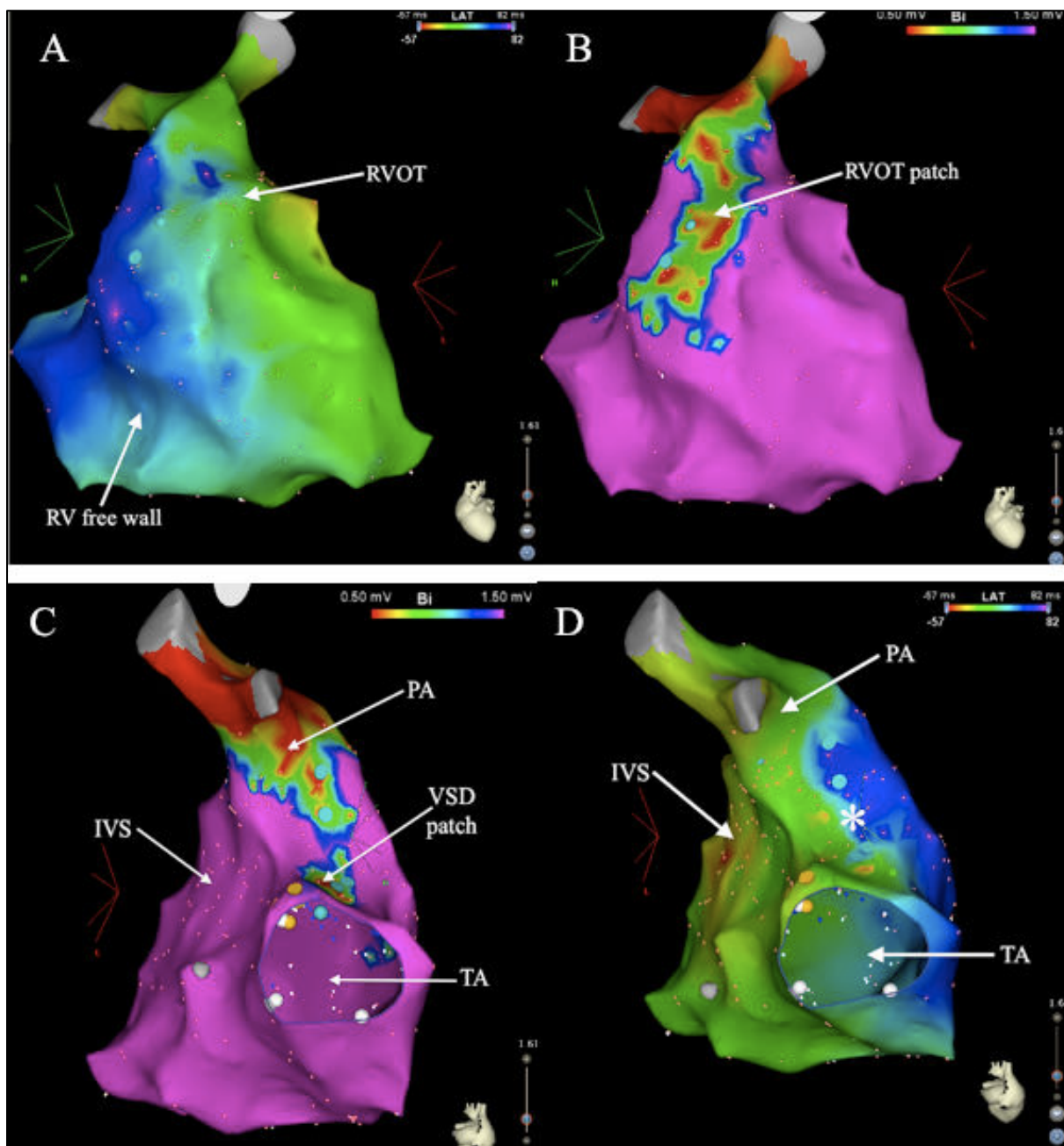


Figure 3. Exemple d'une cartographie électro-anatomique du VD d'un patient de 30 ans admis pour bilan avant remplacement valvulaire pulmonaire. Vues antérieure (A et B) et postérieure (C et D) du ventricule droit.

A, D, cartes d'activation du VD : l'activation électrique émerge au niveau de la portion moyenne du septum inter-ventriculaire (en rouge), se poursuivant par l'apex et l'infundibulum avant de se terminer par la paroi libre du VD.

B, C, cartes de voltage du VD : On note la présence de zones de bas voltage (rouge) correspondant aux cicatrices chirurgicales au niveau des patches de CIV et infundibulaire .

Lorsqu'on analyse l'activation en fonction des zones cicatricielles, on note que l'influx naissant au niveau septal subit un bloc de conduction au niveau de la portion basale du septum inter-ventriculaire (* sur le panel D) dans une zone qui correspond au patch de CIV sur la carte de voltage correspondante (C). Par ailleurs, l'influx se propageant sur la paroi antérieure du VD (A) semble contourner le patch infundibulaire visible sur la carte de voltage correspondante (B).

RVOT, infundibulum ; PA, artère pulmonaire ; IVS, septum inter-ventriculaire ; VSD, communication inter-ventriculaire ; TA, anneau tricuspidé ; RV free wall, paroi libre ventriculaire droite.

3) Stimulation ventriculaire droite programmée

Lors de l'EEP, 10 patients (16.4%) ont présenté une TV inductible. L'ablation par radiofréquence a été effectuée chez 23 patients (37.7%), dont 12 dans le groupe Ablation et 11 dans le groupe RVP.

4) Corrélations entre la durée d'activation ventriculaire droite et les autres paramètres

L'allongement de la durée d'activation VD était corrélée à l'augmentation de la durée du QRS sur l'ECG ($r=0.44$, $p<0.001$) (Figure 4), ainsi que faiblement à la dilatation ventriculaire droite ($r=0.35$, $p=0.01$). Plus la chirurgie de réparation complète avait été tardive, plus le DAVD était allongé ($r=0.33$, $p=0.01$). Concernant le groupe Ablation, cette dernière corrélation était particulièrement significative ($r=0.59$, $p=0.005$). Les autres paramètres tels que les fonctions ventriculaires et la surface de fibrose n'étaient pas corrélées à l'allongement du DAVD.

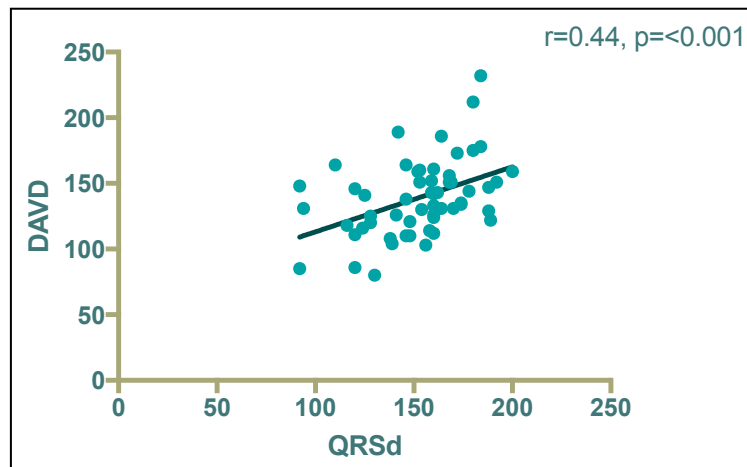


Figure 4. Corrélation entre la durée du QRS et la durée d'activation VD.

Devenir des patients

Après un suivi médian de 3 ans [1-4], 1 seul patient était décédé (1.7%) de cause non cardiaque et 1 a été perdu de vue. Six patients ont nécessité par la suite un appareillage par DAI, parmi eux, 3 patients avaient été initialement inclus pour ablation d'arythmie (extrasystoles ventriculaires n=1, TV soutenue n=1 et syncope n=1) et 3 pour RVP (dont 2 avaient également une indication d'ablation (TV soutenue n=1 et TVns n=1). Une récurrence d'arythmie ventriculaire (TV soutenue et TVns) a été observée chez 3 patients lors du suivi, et 15 patients ont présenté par la suite des extrasystoles ventriculaires.

DISCUSSION

Dans le cadre de cette étude, nous avons analysé par cartographie électro-anatomique endocavitaire les caractéristiques électrophysiologiques et notamment l'activation électrique du ventricule droit de patients ayant une TF réparée. Nous avons montré qu'il existait une séquence d'activation type chez la majorité des patients et que la durée d'activation électrique du ventricule droit était allongée chez tous les patients du fait notamment de facteurs anatomiques et hémodynamiques.

Séquence d'activation

La séquence d'activation retrouvée chez la majorité des patients consistait en une émergence de l'influx au niveau du septum inter-ventriculaire suivie d'une propagation de l'influx au niveau de l'apex puis de l'infundibulum pour finir au niveau de la paroi libre du VD.

Ces résultats sont en accord avec ceux présentés par l'étude récente de Plymen et al. constatant au sein de la même population, un retard d'activation de la paroi libre du VD en comparaison avec l'infundibulum (28). Bordachar et al., Vogel et al. et Motonaga et al. observaient également une séquence d'activation modifiée avec la paroi libre du VD se dépolarisant en dernier (14,15,19).

Cependant, d'autres travaux suggèrent que les modifications électriques du VD proviendraient de l'infundibulum. Sur la cohorte présentée par Nanthakumar et al. analysant le VD de 15 patients par cartographie endocavitaire, dans 73% des cas l'infundibulum se dépolarisait en dernier. Mais les auteurs relevaient une variabilité entre les résultats non négligeable concernant la dernière paroi activée chez les patients (17). De même, une précédente étude analysant le délai électromécanique segmentaire VD par imagerie multimodale retrouvait que l'allongement de la durée du QRS présenté par leurs 67 patients reflétait principalement une anomalie de l'infundibulum. Le délai d'activation électromécanique de l'infundibulum était plus fortement corrélé à la durée du QRS que celui de la paroi libre (16). Les différents niveaux de bloc au sein de la branche droite décrits de longue date pourraient expliquer ces variations concernant la séquence d'activation du VD (18).

L'autre principale séquence d'activation retrouvée était globalement similaire mais se terminait au niveau de l'infundibulum chez 19% des patients. Par ailleurs, ce groupe de patients présentait une DAVD et une surface de fibrose IRM au niveau de l'infundibulum

significativement augmentée par rapport aux patients dont l'activation se terminait au sein de la paroi libre, 164 ms [145-180.5] vs 131 ms [113.8-151], $p<0.001$ et 17.7 cm² [10.8-18] vs 6.1 cm² [3.8-10.2], $p<0.001$. Ces résultats rejoignent d'autres analyses effectuées récemment par notre équipe grâce à la technique de cartographie épicaudique non invasive montrant une plus longue durée d'activation électrique observée à la base du VD, près de l'infundibulum (29). Pourtant, au sein de notre cohorte, lorsque l'infundibulum se dépolarisait en dernier, cela n'était pas associé à une infundibulotomie ou à la présence d'un patch trans-annulaire. Il est possible que la répartition de nos effectifs (90.9% avaient eu une infundibulotomie, 36.4% avaient eu un patch trans-annulaire) ne nous ait pas permis de mettre en évidence une différence significative.

L'activation électrique est prolongée sur l'ensemble du VD

Les patients de notre cohorte présentaient une durée d'activation électrique VD allongée avec une durée médiane de 135 ms [120-156]. Quelques études ont analysé le VD par cartographie électro-anatomique sur de petites cohortes et retrouvaient également une augmentation de la durée d'activation électrique VD (17,28). Cet allongement diffus de la conduction au sein de la paroi ventriculaire droite semble traduire une maladie de l'ensemble du ventricule et semblait résulter à la fois de l'histoire chirurgicale mais aussi de l'état hémodynamique.

Impact des cicatrices chirurgicales

Les antécédents chirurgicaux contribuent à l'évolution péjorative de ces patients par les lésions myocardiques créées et les patches mis en place, qui sont des tissus non conductifs. De récents travaux confirment que la présence d'un shunt palliatif reste un facteur pronostique péjoratif (3,4). Il a été montré que les complications rythmiques présentées par les patients ayant une TF réparée étaient la conséquence des isthmes anatomiques de conduction lente décrits par Zeppenfeld et al., circuits de ré-entrées bordés par des structures non excitables telles que les cicatrices chirurgicales, les patches et anneaux valvulaires (27,30).

Ces séquelles chirurgicales influent également sur l'activation ventriculaire droite puisque les différents niveaux de blocs de la branche droite décrits par Horowitz et al. (10) étaient la conséquence d'une infundibulotomie ou d'une fermeture de CIV. Grâce à la cartographie endocavitaire nous avons pu confirmer ces résultats, puisqu'en superposant les cartes d'activation et de voltage d'un même patient, nous avons noté

que les cicatrices chirurgicales impactaient la transmission de l'activation électrique au sein du VD, par la survenue notamment d'un bloc de conduction survenant en regard du patch de CIV. Dans notre série, la mise en place d'un patch trans-annulaire n'était pas associée à une augmentation de la DAVD (8). En revanche, et de manière étonnante, lorsque l'abord chirurgical était atrio-pulmonaire, le délai d'activation électrique du VD était significativement plus court que par ventriculotomie. Nous n'avons pas d'hypothèse permettant d'expliquer ce résultat.

Impact de la dilatation du VD

L'IRM cardiaque a émergé comme un outil essentiel dans la surveillance des patients TF réparée, apportant des données quantitatives et des informations pronostiques (12). Chez ces patients, la dilatation ventriculaire droite, conséquence d'une régurgitation pulmonaire chronique liée à la réparation chirurgicale, est fréquente et associée à un pronostic péjoratif avec la survenue de complications telles que l'insuffisance cardiaque, les arythmies ou le décès (7,9,31). Au sein de notre cohorte, le DAVD était corrélé positivement mais faiblement ($r=0.35$) à la dilatation ventriculaire droite et uniquement concernant le VTDVD ($p=0.01$). On notait en revanche de manière intéressante que le DAVD était significativement plus allongé chez les patients ayant un VTDVD ≥ 150 ml/m² en IRM. La DAVD refléterait les modifications des propriétés électrophysiologiques du VD par l'effet combiné de la dilatation progressive VD secondaire à la fuite pulmonaire et du remodelage myocardique global. En effet, notre équipe a montré récemment sur un modèle animal porcin de tétralogie de Fallot réparée que cette valvulopathie pulmonaire chronique entraînait un remodelage électrophysiologique du VD à l'étage cellulaire avec notamment un allongement de la durée du potentiel d'action (Dubé et al. Heart 2016. In press).

Concernant la fibrose ventriculaire droite, elle n'était pas corrélée à la durée d'activation du VD, mais elle impactait la séquence d'activation ventriculaire comme nous l'avons vu précédemment.

Quelles informations peut-on tirer de l'ECG de surface ?

La durée du QRS sur l'ECG reflète la dépolarisation ventriculaire. Depuis la publication de Gatzoulis et al. (11) en 1995 suggérant une association forte entre une durée de QRS ≥ 180 ms et un mauvais pronostic chez les patients TF réparée, l'analyse de ce paramètre est apparu comme un outil simple, fiable et reproductible pour surveiller

l'évolution de ces patients. Si cette association a été confirmée dans d'autres travaux (4,6,9) il semble que l'amélioration des techniques chirurgicales et l'âge plus précoce lors de la réparation complète compromette la valeur pronostique de ce facteur, ou du moins déplace le seuil de 180 ms vers des valeurs plus basses (32). Dans notre cohorte, la majorité des patients présentaient un BBD sur l'ECG avec une durée de QRS médian mesurée à 159 ms [140-171], résultat similaire à de précédentes études (33). Le délai d'activation VD était également allongé à 20 ms [7-34] reflétant un blocage plutôt distal de la branche droite.

Comme attendu, l'augmentation de la durée du QRS était corrélée à l'allongement de la DAVD, ceci apparaissait de manière significative pour une largeur du QRS ≥ 160 ms ($p=0.029$). Toutefois, la corrélation entre DAVD et durée du QRS est loin d'être excellente, montrant que d'autres paramètres comme notamment l'activation du VG entrent en ligne de compte dans l'élargissement du QRS de surface. Ceci a notamment été montré par Nanthakumar et al. qui retrouvaient un allongement significatif de l'activation du VG sur des cartographies épiscopales chirurgicales de patients opérés d'une TF (17).

Sur l'ECG de surface, le QRS ne permet pas d'identifier le type de BBD présenté par le patient. Notre équipe avait déjà montré par cartographie épiscopale qu'un même QRS sur l'ECG pouvait refléter un BBD par lésion proximale du faisceau de His droit (réparation de la CIV) entraînant une activation électrique ralentie globale du VD par activation du VD via le faisceau de His gauche et le septum inter-ventriculaire, mais aussi un BBD terminal (ventriculotomie, résection myocardique) entraînant un ralentissement de l'activation électrique localisé à l'infundibulum (29).

En plus de l'analyse de la durée du QRS, la présence de QRS fragmentés (QRSf) est un élément supplémentaire dans la stratification du risque chez les patients TF réparée (34). Il a été montré que la présence de QRSf reflétait une hétérogénéité de dépolarisation au sein du myocarde liée notamment à la fibrose myocardique et était associée à la survenue d'arythmies ventriculaires (22). La présence de QRSf au niveau des dérivations inférieures a été associée au risque de mort subite (35).

Récemment, deux études rétrospectives ont évalué la pertinence de ce paramètre chez les patients TF réparée en analysant le rehaussement tardif par gadolinium sur IRM cardiaque. Une association étroite était observée entre les QRSf et la dysfonction VD, la fibrose myocardique et les anévrismes de l'infundibulum. Les QRSf dans les dérivations antérieures étaient corrélés positivement à la dysfonction VD et les QRSf des dérivations

inférieures étaient prédictifs de la présence d'anévrismes infundibulaires (36,37). Dans notre cohorte, 29.6% des patients présentaient des QRSf, majoritairement dans le territoire antérieur du VD, et leur présence était associée à un allongement significatif du QRS de surface. Toutefois ce paramètre n'était corrélé ni à la DAVD ni à la surface de fibrose présente sur le VD en IRM. Enfin, le délai d'activation VD était significativement plus long chez les patients avec QRSf, 35 ms [13-38] versus 17.5 ms [4.5-29.3] ($p=0.049$), suggérant la présence d'un bloc plus distal de la branche droite. Il est ainsi possible que l'association entre les QRSf et la dysfonction VD constatée par d'autres auteurs soit liée à l'allongement du délai d'activation VD et donc à l'asynchronisme inter-ventriculaire engendré.

Implications cliniques

Dans toutes les études échocardiographiques conduites chez cette population de patients TF réparée, l'asynchronisme électrique était invariablement associé à un asynchronisme mécanique (14,16,19). Pour évaluer l'impact réel des anomalies que nous avons observées sur l'activation ventriculaire droite, une étude du couplage électromécanique serait intéressante. De nouvelles techniques comme l'ultrafast echo, permettent déjà d'appréhender ces éléments et leur application à notre population d'étude pourrait s'avérer fructueuse (38).

L'étape ultérieure est le traitement de ce trouble conducteur inter et intra-ventriculaire par les techniques de resynchronisation cardiaque. Ces dernières sont prometteuses et ont montré une bonne efficacité sur les paramètres hémodynamiques des patients opérés d'une tétralogie de Fallot, même si l'on manque de données robustes sur les résultats à moyen et long terme (14,29). Notre étude montre que la séquence d'activation du VD n'est pas la même pour tous les patients, notamment pour 19% d'entre eux, chez qui elle se termine au niveau de l'infundibulum au sein de zones cicatricielles et fibrosantes. On pourrait imaginer que ce groupe de patients serait moins répondeur à la resynchronisation que ceux chez qui l'activation se termine au sein de la paroi libre. Cela reste spéculatif mais cette évaluation de l'activation ventriculaire droite pourrait s'avérer utile pour sélectionner les meilleurs candidats à une resynchronisation bi-ventriculaire (39). D'autres études comportant une réévaluation de l'activation ventriculaire droite après resynchronisation seront utiles pour préciser ces informations et dégager des critères de sélection des patients. L'impact conjugué de la

revalvulation pulmonaire, dont on sait qu'elle entraîne une normalisation des volumes ventriculaires droits, sur l'activation du VD sera également à réévaluer.

LIMITES

L'une des principales limites de notre étude est de ne pas avoir pu inclure l'analyse des potentiels d'activation ventriculaire tardive dans l'analyse globale de l'activation ventriculaire. En effet, ces potentiels de faible amplitude existent, notamment au niveau de l'infundibulum, et traduisent la fibrose myocardique. Mais leur caractère fragmenté et prolongé rend impossible leur intégration dans une carte d'activation puisqu'il est impossible de savoir quelle partie du potentiel recueilli doit être prise en compte (Figure 5).

L'autre limite est de ne pas avoir exploré l'activation du ventricule gauche de manière simultanée, afin d'avoir une vision globale de l'activation bi-ventriculaire. Toutefois, cela aurait nécessité un abord vasculaire artériel et un allongement de la procédure avec des risques surajoutés pour le patient qui n'étaient pas justifiables dans le cadre de notre protocole.

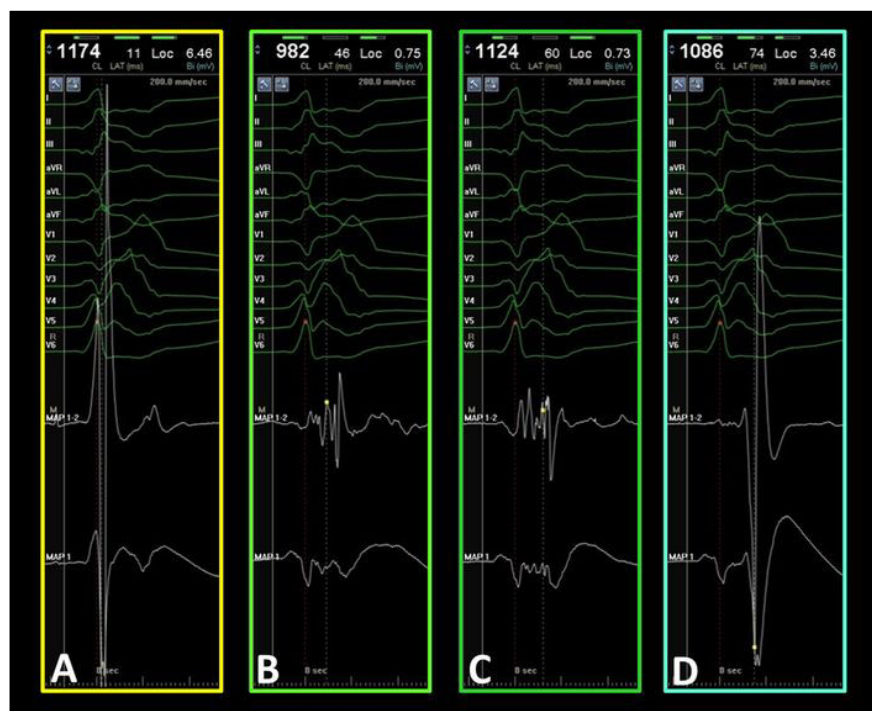


Figure 5. Electrogrammes endocavitaires normaux et fragmentés de faible amplitude.

A, C ; électrogrammes endocavitaires normaux, le pic du QRS servant de point de référence est facile à isoler (point jaune);

B, D ; électrogrammes endocavitaires de bas potentiel, fragmentés, le pic du QRS pour l'intégration dans une carte d'activation est impossible à définir.

Gijsbert F.L. Kapel et al. Eur Heart J 2016

CONCLUSION

L'activation ventriculaire droite est prolongée chez les patients opérés d'une tétralogie de Fallot. La majorité des patients présente une séquence d'activation privilégiée se terminant au niveau de la paroi libre du VD. Les cicatrices chirurgicales ont un impact sur la séquence d'activation ventriculaire droite, de même que la présence de fibrose au niveau infundibulaire. Les patients présentant un volume télédiastolique du VD ≥ 150 ml/m² ont une durée d'activation significativement augmentée traduisant les liens étroits entre les caractéristiques électrophysiologiques et hémodynamiques. La durée du QRS de surface est peu corrélée à la durée d'activation ventriculaire droite de même que la présence de QRS fragmentés. Ces résultats pourraient aider à la sélection de patients potentiellement répondeurs aux traitements par resynchronisation cardiaque.

RÉFÉRENCES

1. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet*. 2009;374(9699):1462–71.
2. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130(9):749–56.
3. Cuypers JAAE, Menting ME, Konings EEM. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*. 2014;130(22):1944–53.
4. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014;100(3):247–53.
5. Wu M-H, Lu C-W, Chen H-C. Arrhythmic burdens in patients with tetralogy of Fallot: a national database study. *Heart Rhythm*. 2015;12(3):604–9.
6. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*. 2010;122(9):868–75.
7. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart*. 2008;94(2):211–6.
8. Khairy P, Dore A, Poirier N. Risk stratification in surgically repaired tetralogy of Fallot. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2009;7(7):755–62.
9. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356(9234):975–81.
10. Horowitz LN, Alexander JA, Edmunds LHJ. Postoperative right bundle branch block: identification of three levels of block. *Circulation*. 1980;62(2):319–28.
11. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92(2):231–7.
12. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson Off J Soc Cardiovasc Magn Reson*. 2011;13.
13. Thambo J-B, Santos P Dos, De Guillebon M. Biventricular stimulation improves right and left ventricular function after tetralogy of Fallot repair: acute animal and clinical studies. *Heart Rhythm*. 2010;7(3):344–50.
14. Bordachar P, Iriart X, Chabaneix J. Presence of ventricular dyssynchrony and haemodynamic impact of right ventricular pacing in adults with repaired Tetralogy of Fallot and right bundle branch block. *Europace*. 2008;10(8):967–71.
15. Motonaga KS, Dubin AM. Cardiac resynchronization therapy for pediatric patients with heart failure and congenital heart disease: a reappraisal of results. *Circulation*. 2014;129(18):1879–91.

16. Uebing A, Gibson DG, Babu-Narayan SV. Right ventricular mechanics and QRS duration in patients with repaired tetralogy of Fallot: implications of infundibular disease. *Circulation*. 2007;116(14):1532–9.
17. Nanthakumar K, Masse S, Poku K. Intraoperative high-density global mapping in adult-repaired tetralogy of fallot altered left ventricular and right ventricular activation and implications for resynchronization strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55(21):2409–11.
18. Thambo J-B, De Guillebon M, Santos P Dos. Electrical dyssynchrony and resynchronization in tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm*. 2011;8(6):909–14.
19. Vogel M, Sponring J, Cullen S. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2001;103(12):1669–73.
20. Hui W, Slorach C, Dragulescu A. Mechanisms of right ventricular electromechanical dyssynchrony and mechanical inefficiency in children after repair of tetralogy of fallot. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2014;7(4):610–8.
21. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31(23):2915–57.
22. Das MK, Suradi H, Maskoun W. Fragmented wide QRS on a 12-lead ECG: a sign of myocardial scar and poor prognosis. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2008;1(4):258–68.
23. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation*. 2006;113(3):405–13.
24. Haddad F, Couture P, Tousignant C, Denault AY. The right ventricle in cardiac surgery, a perioperative perspective: I. Anatomy, physiology, and assessment. *Anesth Analg*. févr 2009;108(2):407–21.
25. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, Zado E. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation*. 21 mars 2000;101(11):1288–96.
26. Khairy P, Stevenson WG. Catheter ablation in tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm*. 2009;6(7):1069–74.
27. Kapel GFL, Sacher F, Dekkers OM. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;
28. Plymen CM, Finlay M, Tsang V. Haemodynamic consequences of targeted single- and dual-site right ventricular pacing in adults with congenital heart disease undergoing surgical pulmonary valve replacement. *Europace*. 2015;17(2):274–80.
29. Thambo J-B, De Guillebon M, Xhaet O. Biventricular pacing in patients with Tetralogy of Fallot: non-invasive epicardial mapping and clinical impact. *Int J Cardiol*. 2013;163(2):170–4.

30. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007;116(20):2241–52.
31. Samyn MM, Powell AJ, Garg R, Sena L, Geva T. Range of ventricular dimensions and function by steady-state free precession cine MRI in repaired tetralogy of Fallot: right ventricular outflow tract patch vs. conduit repair. *J Magn Reson Imaging JMRI*. oct 2007;26(4):934–40.
32. Orwat S, Diller G-P. Risk stratification in adults with repaired tetralogy of fallot: the long journey from clinical parameters and surface ecg to in-depth assessment of myocardial mechanics, volume and pressure loading. *Heart*. 2014;100(3):185–7.
33. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;37(10):829–35.
34. Udink ten Cate FEA, Sreeram N, Brockmeier K. The pathophysiologic aspects and clinical implications of electrocardiographic parameters of ventricular conduction delay in repaired tetralogy of Fallot. *J Electrocardiol*. 2014;47(5):618–24.
35. Brenyo A, Pietrasik G, Barsheshet A. QRS fragmentation and the risk of sudden cardiac death in MADIT II. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2012;23(12):1343–8.
36. Shanmugam N, Yap J, Tan RS. Fragmented QRS complexes predict right ventricular dysfunction and outflow tract aneurysms in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol*. 2013;167(4):1366–72.
37. Park S-J, On YK, Kim JS. Relation of fragmented QRS complex to right ventricular fibrosis detected by late gadolinium enhancement cardiac magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot. *Am J Cardiol*. 2012;109(1):110–5.
38. Provost J, Costet A, Wan E. Assessing the atrial electromechanical coupling during atrial focal tachycardia, flutter, and fibrillation using electromechanical wave imaging in humans. *Comput Biol Med*. 2015;65:161–7.
39. Kautzner J, Peichl P. Selecting CRT candidates: the value of intracardiac mapping. *Eur Eur Pacing Arrhythm Card Electrophysiol J Work Groups Card Pacing Arrhythm Card Cell Electrophysiol Eur Soc Cardiol*. nov 2008;10 Suppl 3:iii106–9.

RÉSUMÉ

Activation électrique du ventricule droit chez les patients porteurs d'une tétralogie de Fallot réparée

Introduction Les patients opérés d'une tétralogie de Fallot (TF) présentent fréquemment une dysfonction ventriculaire droite et un bloc de branche droit (BBD), matérialisé par l'allongement de la durée du QRS. Ce dernier a été identifié comme un facteur prédictif de décès et d'arythmies. Il a été suggéré que l'augmentation du QRS refléterait principalement une anomalie de l'infundibulum plutôt que du ventricule droit (VD) mais les mécanismes d'activation électrique du VD de ces patients restent mal connus. Notre objectif était d'analyser l'activation électrique du VD des patients opérés d'une TF par cartographie électro-anatomique endocavitaire et les caractéristiques anatomiques et hémodynamiques s'y associant afin d'appréhender son impact sur le devenir de ces patients.

Méthodes 61 patients (36 ans [25-48], QRS médian 159 ms [140-171]) hospitalisés pour remplacement valvulaire pulmonaire ou ablation endocavitaire d'une arythmie ont bénéficié d'un ECG 12 dérivations, d'une IRM cardiaque avec analyse de la fibrose myocardique et d'une cartographie endocavitaire de l'activation électrique du VD (CARTO®3, Biosense Webster). Le délai d'activation électrique VD, délai en ms entre le QRS de surface de référence et le 1^{er} électrogramme endocardique activé dans le VD ; la durée d'activation électrique du VD (DAVD), durée entre le 1^{er} et le dernier électrogramme activé dans le VD et la séquence d'activation électrique du VD étaient analysés.

Résultats La DAVD était allongée chez tous les patients avec une durée médiane de 135 ms [120-156]. Le délai d'activation médian était de 20 ms [7-34] traduisant l'absence d'activation du VD par le réseau de Purkinje mais par le ventricule gauche. La majorité des patients présentait la même séquence d'activation, débutant au niveau du septum (78.7%), se poursuivant par l'apex (68.3%), l'infundibulum (67.8%) pour se terminer au niveau de la paroi antérieure libre du VD (77.6%). Les zones de cicatrices et patches impactaient la transmission en modifiant la propagation de l'influx électrique. Lorsque la dernière paroi à s'activer était l'infundibulum (18.6%), la DAVD était significativement plus longue 164 ms [120-156] et la surface de fibrose infundibulaire plus grande 17.7 cm² [10.8-18]. Les patients avec un VTDVD $\geq$ 150 ml/m² avaient une DAVD significativement augmentée traduisant le lien entre les caractéristiques hémodynamiques et électrophysiologiques. La durée du QRS de surface et les QRS fragmentés étaient peu corrélés à la DAVD.

Conclusion L'activation électrique ventriculaire droite est prolongée chez les patients opérés d'une TF traduisant une atteinte ventriculaire droite globale. Elle résulte de l'état hémodynamique et semble mal reflétée par l'ECG de surface. La majorité des patients présente une séquence d'activation se terminant au niveau de la paroi libre du VD. Ces résultats pourraient aider à la sélection de patients potentiellement répondeurs à la resynchronisation cardiaque.

Mots-clés : tétralogie de Fallot, bloc de branche droit, activation du ventricule droit, cartographie électro-anatomique endocavitaire.



SERMENT



En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

