



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>



2014

N°

# **THESE**

Pour obtenir le grade de

## **DOCTEUR EN MEDECINE**

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de médecine spécialisée

**par**

**KECIR Kaci**

Le 27/10/2014

# **L'IRM cardiaque des patients opérés d'une tétralogie de Fallot**

Examineurs de la thèse:

|                                          |                    |
|------------------------------------------|--------------------|
| Monsieur le Professeur SCHWEITZER Cyril  | Président de jury  |
| Monsieur le Professeur MARIE Pierre-Yves | juge               |
| Monsieur le Professeur FEILLET François  | juge               |
| Monsieur le Docteur MARCON François      | juge               |
| Monsieur le Docteur BONNEMAINS Laurent   | Directeur de thèse |

**Président de l'Université de Lorraine :**  
**Professeur Pierre MUTZENHARDT**

**Doyen de la Faculté Médecine:**  
**Professeur Henry COUDANE**

Vice-Doyen « Finances » : Professeur Marc BRAUN  
Vice-Doyen « Formation permanente » : Professeur Hervé VESPIGNANI  
Vice-Doyen « Vie étudiante » : M. Pierre-Olivier BRICE

**Assesseurs :**

|                                                                        |                                       |
|------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|
| - 1 <sup>er</sup> Cycle et délégué FMN Paces :                         | Docteur Mathias POUSSEL               |
| - 2 <sup>ème</sup> Cycle :                                             | Mme la Professeure Marie-Reine LOSSER |
| - 3 <sup>ème</sup> Cycle :                                             | Professeur Marc DEBOUVERIE            |
| ▪ « DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques »          |                                       |
| ▪ « DES Spécialité Médecine Générale »                                 | Professeur Associé Paolo DI PATRIZIO  |
| ▪ « Gestion DU – DIU »                                                 | la Professeure I. CHARY-VALKENAERE    |
| - Plan campus :                                                        | Professeur Bruno LEHEUP               |
| - Ecole de chirurgie et nouvelles pédagogies                           | Professeur Laurent BRESLER            |
| - Recherche :                                                          | Professeur Didier MAINARD             |
| - Relations Internationales :                                          | Professeur Jacques HUBERT             |
| - Mono appartenants, filières professionnalisantes :                   | cteur Christophe NEMOS                |
| - Vie Universitaire et Commission vie Facultaire :                     | cteur Stéphane ZUILY                  |
| - Affaires juridiques, modernisation et gestions partenaires externes: | e la Docteure Frédérique CLAUDOT      |
| - Réingénierie professions paramédicales :                             | le la Professeure Annick BARBAUD      |

**DOYENS HONORAIRES**

Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER

=====

**PROFESSEURS HONORAIRES**

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY

Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL – Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE  
Jean-Louis BOUTROY - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT -  
François CHERRIER Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de  
LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Jean-Bernard DUREUX - Gérard FIEVE - Jean  
FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD - Jean-Marie  
GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Claude HURIET - Christian JANOT – Michèle  
KESSLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel  
LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Michel  
MANCIAUX - Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Denise MONERET-VAUTRIN - Pierre  
MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN Gilbert PERCEBOIS -  
Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON – François PLENAT - Jean-Marie POLU  
Jacques POUREL Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER – Denis REGENT - Michel  
RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel  
SCHWEITZER - Claude SIMON - Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert  
THIBAUT- Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET -  
Michel VIDAILHET – Jean-Pierre VILLEMOT - Michel WAYOFF - Michel WEBER

## PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Gérard BARROCHE - Professeur Marc-André BIGARD – Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE  
Professeur Jacques LECLÈRE - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD - Professeur Jacques POUREL  
Professeur Michel SCHMITT - Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeure Colette VIDAILHET  
Professeur Michel VIDAILHET - Professeur Michel WAYOFF

---

## PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

*(Disciplines du Conseil National des Universités)*

### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : *(Anatomie)*

Professeur Gilles GROSDIDIER - Professeur Marc BRAUN

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : *(Cytologie et histologie)*

Professeur Bernard FOLIGUET – Professeur Christo CHRISTOV

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : *(Anatomie et cytologie pathologiques)*

Professeur Jean-Michel VIGNAUD

### 43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : *(Biophysique et médecine nucléaire)*

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : *(Radiologie et imagerie médecine)*

Professeur Michel CLAUDON – Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER - Professeur René ANXIONNAT

### 44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : *(Biochimie et biologie moléculaire)*

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : *(Physiologie)*

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : *(Biologie Cellulaire)*

Professeur Ali DALLOUL

#### 4<sup>ème</sup> sous-section : *(Nutrition)*

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

### 45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : *(Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)*

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : *(Parasitologie et Mycologie)*

Professeure Marie MACHOUART

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : *(Maladies infectieuses ; maladies tropicales)*

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD – Professeure Céline PULCINI

### 46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : *(Épidémiologie, économie de la santé et prévention)*

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : *(Médecine et santé au travail)*

Professeur Christophe PARIS

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : *(Médecine légale et droit de la santé)*

Professeur Henry COUDANE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)**  
Professeur François KOHLER (*jusqu'au 1<sup>er</sup> novembre*) – Professeure Eliane ALBUISSON – Professeur Nicolas JAY (*à partir du 1<sup>er</sup> novembre*)

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Hématologie ; transfusion)**

Professeur Pierre FEUGIER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)**

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY - Professeur Didier PEIFFERT

Professeur Frédéric MARCHAL

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Immunologie)**

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Gérard AUDIBERT

Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeure Marie-Reine LOSSER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)**

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET – Professeur J.Y. JOUZEAU (*pharmacien*)

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)**

Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

**49<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Neurologie)**

Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

Professeur Luc TAILLANDIER - Professeur Louis MAILLARD – Professeure Louise TYVAERT

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Neurochirurgie)**

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN

Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)**

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)**

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC (*jusqu'au 1<sup>er</sup> novembre*) – Professeur Bernard KABUTH

**5<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)**

Professeur Jean PAYSANT

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)**

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD - Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénéréologie)**

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeure Annick BARBAUD

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pneumologie ; addictologie)**

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cardiologie)**

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE

Professeur Nicolas SADOUL - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)**

Professeur Thierry FOLLIGUET

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)**

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

**52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)**

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Néphrologie)**

Professeure Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Urologie)**

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE ET CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)**

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY - Professeur Athanase BENETOS

Professeure Gisèle KANNY – Professeure Christine PERRET-GUILLAUME

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie générale)**

Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pédiatrie)**

Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET

Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO – Professeure Rachel VIEUX

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie infantile)**

Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)**

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Olivier MOREL

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)**

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

**55<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)**

Professeur Roger JANKOWSKI – Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Ophtalmologie)**

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeure Karine ANGIOI

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)**

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeure Muriel BRIX

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS**

**61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL**

Professeur Walter BLONDEL

**64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE**

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

## PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur Jean-Marc BOIVIN

## PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

=====

## MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteure Manuela PEREZ

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT - Docteure Françoise TOUATI – Docteure Chantal KOHLER

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteure Aude MARCHAL – Docteur Guillaume GAUCHOTTE

### 43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Radiologie et imagerie médecine*)

Docteur Damien MANDRY – Docteur Pedro TEIXEIRA (*stagiaire*)

### 44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN

Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA – Docteur Abderrahim OUSSALAH (*stagiaire*)

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Mathias POUSSEL – Docteure Silvia VARECHOVA

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Biologie Cellulaire*)

Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

### 45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteure Véronique VENARD – Docteure Hélène JEULIN – Docteure Corentine ALAUZET

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Parasitologie et mycologie (type mixte : biologique)*)

Docteure Anne DEBOURGOGNE (*sciences*)

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales*)

Docteure Sandrine HENARD

### 46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

#### 1<sup>ère</sup> sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteure Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN –

Docteure Nelly AGRINIER (*stagiaire*)

#### 2<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine et Santé au Travail*)

Docteure Isabelle THAON

#### 3<sup>ème</sup> sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Docteur Laurent MARTRILLE

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Hématologie ; transfusion : option hématologique (type mixte : clinique)**

Docteur Aurore PERROT (*stagiaire*)

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique)**

Docteure Lina BOLOTINE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteure Céline BONNET

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)**

Docteure Françoise LAPICQUE – Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Docteure Anne-Christine RAT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénéréologie)**

Docteure Anne-Claire BURSZTEJN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire)**

Docteur Fabrice VANHUYSE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)**

Docteur Stéphane ZUILY

**52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)**

Docteur Jean-Baptiste CHEVAUX (*stagiaire*)

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)**

Docteure Laure JOLY

=====

**MAÎTRE DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE**

Docteure Elisabeth STEYER

=====

**MAÎTRES DE CONFÉRENCES**

**5<sup>ème</sup> Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES**

Monsieur Vincent LHUILLIER

**19<sup>ème</sup> Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE**

Madame Joëlle KIVITS

**60<sup>ème</sup> Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL**

Monsieur Alain DURAND

**61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL**

Monsieur Jean REBSTOCK

**64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE**

Madame Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Monsieur Nick RAMALANJAONA

**65<sup>ème</sup> Section : BIOLOGIE CELLULAIRE**

Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE

Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA - Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

**66<sup>ème</sup> Section : PHYSIOLOGIE**

Monsieur Nguyen TRAN

=====

**MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS**

**Médecine Générale**

Docteure Sophie SIEGRIST - Docteur Arnaud MASSON - Docteur Pascal BOUCHE

=====

**DOCTEURS HONORIS CAUSA**

Professeur Charles A. BERRY (1982)  
*Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)*

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)  
*Brown University, Providence (U.S.A)*

Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)  
*Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)*

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)  
*Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)*  
*Université de Pennsylvanie (U.S.A)*

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)  
*Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)*

Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)  
*Université d'Helsinki (FINLANDE)*

Professeur James STEICHEN (1997)  
*Université d'Indianapolis (U.S.A)*

Professeur Duong Quang TRUNG (1997)  
*Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*

Professeur Daniel G. BICHET (2001)  
*Université de Montréal (Canada)*

Professeur Marc LEVENSTON (2005)  
*Institute of Technology, Atlanta (USA)*

Professeur Brian BURCHELL (2007)  
*Université de Dundee (Royaume-Uni)*

Professeur Yunfeng ZHOU (2009)  
*Université de Wuhan (CHINE)*

Professeur David ALPERS (2011)  
*Université de Washington (U.S.A)*

Professeur Martin EXNER (2012)  
*Université de Bonn (ALLEMAGNE)*

# **REMERCIEMENTS**

**A notre maître et président de thèse**

**Monsieur le professeur Cyril SCHWEITZER**

**Professeur de pédiatrie**

Vous nous faites l'honneur de présider cette thèse.

Vous nous avez accueilli et guider dans cette discipline passionnante tout au long de notre internat.

Nous vous remercions pour vos conseils et votre soutien concernant notre projet professionnel.

Nous espérons avoir répondu à vos attentes avec ce travail

Veuillez recevoir l'expression de notre reconnaissance et notre profond respect.

**A notre maître et membre de jury**

**Monsieur le Professeur François FEILLET**

**Professeur de pédiatrie**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger cette thèse.

Nous avons pu au cours de notre internat bénéficier de votre savoir et de votre expérience en pédiatrie et en maladies métaboliques, et nous vous remerciant de nous faire partager votre savoir.

Veillez recevoir l'expression de notre reconnaissance et notre profond respect.

**A notre maître et membre de jury**

**Monsieur le MARIE Pierre-Yves**

**Professeur en médecine nucléaire**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger cette thèse.

Vous nous avez accueilli dans votre service d'imagerie par résonance magnétique au CHU de Nancy.

Vous nous faites bénéficier de vos connaissances à la critique de ce travail et nous vous remercions d'apporter votre expertise en imagerie à ce travail.

Veillez recevoir l'expression de notre reconnaissance et notre profond respect

**A notre membre de jury**

**Docteur François MARCON**

**Docteur en médecine, cardiologue.**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger cette thèse.

Vous nous avez accueilli chaleureusement dans votre service de cardiologie infantile au CHU de Nancy.

Nous avons pu au cours de notre stage bénéficier de votre savoir et de votre expérience.

Veillez recevoir l'expression de notre reconnaissance et notre profond respect

**A notre directeur de thèse**

**Docteur Laurent BONNEMAINS**

**Praticien Hospitalier Universitaire de pédiatrie**

Vous êtes à l'origine de ce travail. Nous vous remercions pour avoir encadré ce travail avec rigueur et sympathie, aussi pour votre soutien et conseils.

Veillez recevoir l'expression de notre reconnaissance et notre profond respect.

## **A mes proches,**

Sabrina

Du temps s'est écoulé depuis notre rencontre et nos révisions pour la P1 et l'internat, un mariage notre fils et ton soutien et ton amour restent toujours les mêmes.

Merci pour ta patience particulière ces dernier mois et ton aide précieuse pour ce travail. A notre petite famille.

Rani

Mon adorable petit garçon, je n'ai pas pu te consacrer suffisamment de temps depuis ta naissance. Mais tu as égaillé mes longues soirées de travail. Je t'aime mon fils

Mes parents

Merci pour votre éducation et votre amour, c'est grâce à vous, votre soutien et vos conseils si je suis là aujourd'hui. Vous assistez enfin à cette soutenance que vous avez attendue si longtemps.

Ma sœur Kahina et mon frère Djamel

On n'a pas l'occasion de se voir souvent ces dernières années. Heureusement que nous profitons au maximum quand l'opportunité se présente. Merci pour ce lien qui nous unit et dont j'ai tant besoin.

Ma nièce Syrine que j'ai toujours pas eu l'occasion de rencontrer, pris par ce travail.

Dada Ghani

Tu me manques, tu nous as quitté trop tôt merci de m'avoir fait aimer ce beau métier. J'espère que tu repose en paix.

Mes grands-parents

Vous me manquez énormément. J'aurais tellement aimé que vous soyez présents en cette occasion.

Aux personnes qui ont marqué mes différents parcours professionnels et m'ont fait bénéficier de leur savoir et leur expérience, à l'ensemble des Professeurs, Praticiens Hospitaliers, et assistants-chefs de clinique sans oublier le personnel paramédical :

Le service de pédiatrie et néonatalogie du CHMM de Forbach, mon premier point de chute en Lorraine qui m'a initié à la pédiatrie. Merci pour votre accueil chaleureux et votre sympathie.

Le service de pédiatrie CH d'Epinal, j'ai beaucoup apprécié de travailler à vos coté dans l'ambiance et la bonne humeur. Au plaisir de revenir travailler au sein de votre équipe.

Le service de médecine infantile, merci pour votre accueil et le partage de vos connaissances.

Le service de la Maternité Régionale de Nancy. Les deux semestres passés parmi vous ont été très enrichissants, merci pour votre disponibilité et la qualité de votre formation.

Le service de cardiologie pédiatrique, merci de m'avoir fait découvrir cette discipline si passionnante et pour tous ce que vous continuerez à m'apprendre.

Le service de réanimation pédiatrique, merci pour votre accueil, j'ai beaucoup appris à vos coté.

A l'équipe de l'hôpital de jour d'onco-hématologie pédiatrique, remarquable par son accueil, son humanité et sa gentillesse tant à l'égard des enfants, des familles, que des internes : un stage inoubliable

Aux internes de ma promo et aux quatre années de formation partagées: Claire, Sébastien, Emmeline, Claire Marie, Prisca, Fidelia, Lorraine, Chloé, Aris, Anne-charlotte et Isis

A mes co-interne, merci d'avoir égayé mes différents stages : Nima, Mélanie, Damien, Gaëlle, Julie, Delphine, Calina, Audrey, Sébastien S, Kevin, Barbara, Isabelle, Aurélie, Emilie C, Anne, Roseline et Antonin

## SERMENT

« **A**u moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque ».

## Sommaire

|                                                                    |    |
|--------------------------------------------------------------------|----|
| Partie 1 : tétralogie de Fallot.....                               | 20 |
| 1. Introduction : .....                                            | 21 |
| Un peu d'histoire.....                                             | 21 |
| 2. Embryologie .....                                               | 22 |
| 3. Formes anatomiques .....                                        | 23 |
| 4. Présentations cliniques .....                                   | 23 |
| 5. Examens complémentaires la première année : .....               | 26 |
| 6. Prise en charge .....                                           | 28 |
| a) de la cardiopathie.....                                         | 28 |
| b) prise en charge du malaise de Fallot.....                       | 32 |
| 7. Evolution : .....                                               | 33 |
| a) Lésions résiduelles : .....                                     | 33 |
| b) Troubles du rythme cardiaque : .....                            | 34 |
| 8. Indications de la revalvulation pulmonaire .....                | 35 |
| 9. Suivi des patients opérés avec fuite pulmonaire résiduelle..... | 36 |
| Références : .....                                                 | 40 |
| PARTIE 2 : Fiabilité de l'évaluation à l'IRM .....                 | 41 |
| Introduction 1 ère étude .....                                     | 42 |
| Résumé en français.....                                            | 44 |

|                                             |    |
|---------------------------------------------|----|
| Article 1 : .....                           | 45 |
| Conclusion partie 2 : .....                 | 61 |
| PARTIE 3 : Rôle prédictif de l'IRM.....     | 62 |
| Introduction 2 <sup>ème</sup> étude : ..... | 63 |
| Résumé .....                                | 65 |
| Article 2 : .....                           | 66 |
| Conclusion partie 3 .....                   | 78 |
| CONCLUSION.....                             | 79 |

# **PARTIE 1 :**

## **TETRALOGIE DE FALLOT**

## 1. INTRODUCTION :

La tétralogie de Fallot survient dans 0,3 sur 1000 naissances et représente jusqu'à un dixième des cardiopathies congénitales (1); elle est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes. Puisqu'elle est le sujet de notre thèse, nous avons choisi de commencer cette introduction par une présentation rapide de cette cardiopathie.

### ▪ Un peu d'histoire

La tétralogie de Fallot est le nom qui désigne une cardiopathie congénitale décrite par Etienne-Louis Arthur Fallot professeur à l'université de Marseille en 1888 (2), qui décrit les cœurs des patients cyanosés (anciennement appelés les « enfants bleus »). Le Pr Fallot décrivit quatre caractéristiques anatomiques cardiaques anormales à partir des pièces anatomiques de ces patients décédés : 1) une sténose de l'artère pulmonaire, 2) une communication interventriculaire (CIV), 3) une déviation vers la droite de l'origine (dextroposition) de l'aorte, et 4) une hypertrophie ventriculaire droite, presque toujours concentrique.



Figure1 : Arthur Fallot (1850-1911)

La tétralogie de Fallot est une cardiopathie congénitale dont la prise en charge a beaucoup évoluée au cours du temps du fait d'importants progrès dans le domaine de la cardiologie et la chirurgie cardiaque. De nombreux outils et de concepts ont évolué depuis l'époque du Pr Fallot en 1888. Selon Niell *et al* (5), quatre grandes

époques de progrès peuvent être individualisées. La 1<sup>ère</sup>, l'ère de l'anatomie pathologie, aboutit à la publication de « l'atlas de la maladie cardiaque congénitale » par Maude Abbott en 1936. Puis, l'ère de la physiologie clinique et de la chirurgie avec la première anastomose de Blalock-Taussig en 1944 puis la chirurgie à cœur ouvert dix ans plus tard. La 3<sup>ème</sup>, l'ère infantile, commence au milieu des années 1970 avec le succès des réparations complètes chez les nourrissons et l'apport de l'échographie dans les années 80. L'ère actuelle, depuis les années 1990 se penche sur la compréhension du développement embryonnaire et du diagnostic anténatal. Le défi des prochaines années consiste en une meilleure compréhension de la biologie moléculaire de l'anomalie et les moyens de prévention.

C'est dans ce cadre que s'inscrit par exemple le PHRC régional CCOMET. Ce projet de recherche promu par le CHU de Nancy, a pour objectif principal l'analyse des facteurs étiopathogéniques à l'origine des cardiopathies conotruncales et notamment de la tétralogie de Fallot. J'ai eu l'occasion en tant qu'interne de pédiatrie dans le service de cardiologie infantile du CHU de Nancy (Dr F. MARCON) de participer au recrutement de ce PHRC.

## **2. EMBRYOLOGIE**

La tétralogie de Fallot semble bien mal nommée sur le plan embryologique car elle n'est en fait la résultante que d'une anomalie unique : la bascule antérieure et droite du septum conal. Elle s'intègre donc dans l'ensemble plus vaste des cardiopathies par malalignement du septum conal ou cardiopathies conotruncales. Ce malalignement est responsable de la persistance d'une communication interventriculaire (CIV) dite « par malalignement » ou « conoventriculaire ». Les trois autres caractéristiques identifiées par Fallot sont les conséquences directes de ce malalignement : la dextroposition de l'aorte, l'hypertrophie du ventricule droit (VD) et un obstacle au niveau de la voie d'éjection du VD. Cet obstacle peut se situer au niveau de la valve pulmonaire (sténose valvulaire), en dessous ou au-dessus de la valve pulmonaire (sténose sous ou supra-valvulaire pulmonaire), mais aussi au niveau des artères pulmonaires ou à tous ces étages à la fois. Cette anatomie permet dans certains cas le passage du sang du ventricule droit vers l'Aorte via la CIV pouvant entraîner ainsi une cyanose.

### **3. FORMES ANATOMIQUES**

On distingue habituellement les tétralogies de Fallot de forme classique qui sont dites régulières et de celles de forme atypique qui sont dites irrégulières. Ces dernières formes correspondent à l'association d'autres malformations qui peuvent d'ailleurs compromettre la réparation chirurgicale : anomalies des artères coronaires dans 5% des cas (3); avec notamment le cas particulier de la coronaire droite qui croise la face antérieure de la chambre de chasse du ventricule droit ; CIV multiples ; obstacle VD-AP qui peut confiner à l'atrésie pulmonaire ; ainsi que des anomalies des artères pulmonaires (AP) : anomalie en nombre (ex : AP unique), anomalie de taille (sténose uni ou bilatérale ou hypoplasique) ou anomalie de naissance. Les malformations cardiaques suivantes sont également fréquemment associées à la tétralogie de Fallot : une communication interauriculaire, des communications interventriculaire musculaires multiples, un arc aortique à droite dans 25% des cas (8), un canal artériel encore perméable dans moins de 10% des cas (11). Le plus souvent la tétralogie de Fallot est isolée, mais parfois elle peut s'intégrer dans des syndromes tel trisomie 21, syndrome microdélétion 22q11.1, syndrome vélo-cardio-facial et syndrome de Goldenhar.

### **4. PRESENTATIONS CLINIQUES**

Dans sa forme classique (régulière), la tétralogie de Fallot est le plus souvent asymptomatique à la naissance réalisant un tableau clinique souvent appelé « Fallot rose ». La présentation initiale varie, bien sûr, en fonction de la sévérité de l'obstruction de la voie pulmonaire. Les « Fallots roses » présentent à la naissance un obstacle pulmonaire modéré qui, associé à la CIV, entraîne un débit pulmonaire suffisant pour ne pas entraîner de cyanose. Le shunt à travers la CIV est Gauche-Droit chez ces patients. Il n'y a la plupart du temps pas d'insuffisance cardiaque et ce même après la baisse des résistances pulmonaires car l'obstacle pulmonaire limite ce shunt. Sur le plan clinique seul un souffle systolique, en général 2-3/6 au foyer pulmonaire, permet d'évoquer le diagnostic. Les premiers mois de vie se passent souvent assez bien, avec une bonne tolérance alimentaire et une bonne prise pondérale. Cette situation peut perdurer jusqu'au premier temps opératoire ou peut

évoluer progressivement vers la cyanose correspondant à la forme clinique dite du « Fallot bleu ».

L'enfant avec un « Fallot bleu » que ce soit de naissance ou bien après une évolution lente à partir d'une forme initialement rose, présente un shunt Droit-Gauche à travers la CIV qui entraîne une cyanose lentement progressive (cyanose centrale qui touche aussi bien les muqueuses que les téguments et qui augmente à l'effort et aux pleurs).

Les conséquences cliniques de cette cyanose chronique sont moins souvent observées de nos jours, car les enfants sont pris en charge plus précocement. La cyanose, si elle est respectée, s'accompagne alors d'un hippocratisme digital qui se développe progressivement au cours de nombreux mois avec une déformation des angles qui s'incurvent et un élargissement des phalangettes.



Figure 2 : exemple d'hippocratisme

Image de droite courtoisie du Dr Marçon

Image de gauche (Rhett J. Dugge. Stanford Connecticut USA)

On constate également chez ces patients une attitude fréquente d'accroupissement (appelé « squatting » en anglais). Les patients ont tendance de façon instinctive à adopter cette position gèneu-pectorale pour lutter contre l'hypoxie qui survient après l'effort. Celle-ci permet une augmentation du retour veineux et une élévation de la pression abdominale favorisant le rétablissement du shunt gauche-droit.



Figure 3 : exemple de squatting (position g nu-pectorale).

Image de droite issue du Dr Ross Nicholson (TOF Hypercyanotic spells 2010)

Enfin, parmi les manifestations cliniques accompagnant le Fallot bleu, la plus spectaculaire, est probablement le malaise de Fallot ou malaise hypoxique. Il est plus fr quent dans les formes bleues qui ont un obstacle pulmonaire plus important mais peut aussi survenir chez un enfant peu ou pas cyanos  au repos. Il peut survenir d s la premi re ann e de vie, mais plus fr quemment apr s l' ge de 1 an pour les enfants non op r s. Les malaises sont favoris s par des moments d'agitation ou de d shydratation. Ils se caract risent par l'obstruction aigu  et compl te de la voie d' jection sous pulmonaire en g n ral   l'effort. On constate une baisse soudaine et  vidente de la saturation en oxyg ne. Le souffle systolique dispara t   l'auscultation, ce qui t moigne d'une fermeture de l'infundibulum qui interrompt plus au moins compl tement le passage du sang dans les art res pulmonaires et accentue le passage de sang d satur  vers l'aorte. Les patients sont gravement cyanos s, polypn iques et si le malaise se poursuit rapidement hypotoniques. Avec le d veloppement d'une acidose m tabolique, un cercle vicieux se cr e en favorisant une augmentation des r sistances vasculaires pulmonaires et une diminution des r sistances vasculaires syst miques ce qui compromet le d bit cardiaque favorisant la perte de connaissance et pouvant parfois conduire au d c s. Le plus souvent ce type de malaise survient   domicile suite   une contrari t  ou   des pleurs. Les parents ont appris   placer leur enfant en position g nu pectorale afin d'augmenter la r sistance vasculaire syst mique et favoriser le retour veineux

systémique ce qui permettra d'augmenter le shunt intracardiaque de gauche à droite à travers la CIV. Les services d'urgence doivent être contactés immédiatement. La prise en charge de ces malaises est détaillée plus loin. Elle se base sur les benzodiazépines et les bêtabloquants.



Figure 4 : Malaise de Fallot (image tirée d'ADVERTISE with doctor 2011).

## 5. EXAMENS COMPLEMENTAIRES LA PREMIERE ANNEE :

Une fois le diagnostic est suspecté, une échographie cardiaque est réalisée rapidement pour confirmer le diagnostic mais aussi pour évaluer la gravité de l'obstruction sous pulmonaire, sa composante dynamique (aspect en lame de sabre), la taille des artères pulmonaires droite et gauche, le degré de dextroposition de l'aorte, la taille de la communication interventriculaire, ainsi que la présence d'autres lésions associées tel un positionnement anormal des coronaires qui devrait modifier la technique chirurgicale.

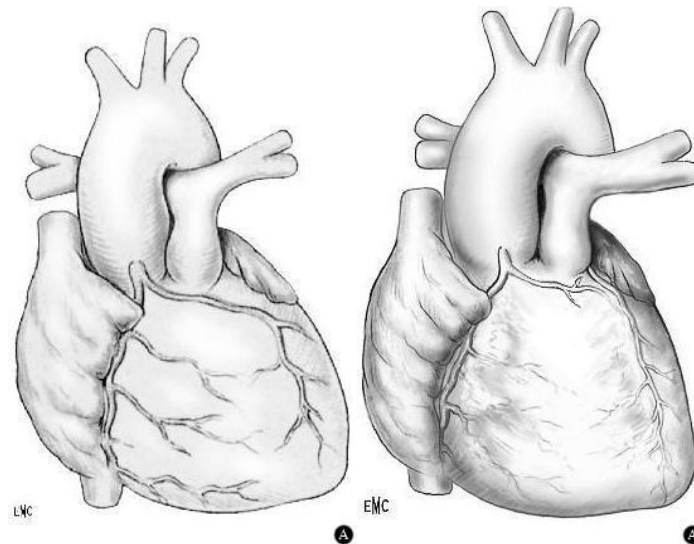


Figure 5 : exemple de positionnement anormal des coronaires (extrait de l'EMC 42-800 : technique chirurgicale-thorax, version 2003, tétralogie de Fallot : généralité).

Image à droite : Artère infundibulaire haute

Image à gauche : Interventriculaire antérieure naissant de l'artère coronaire droite

On complétait autrefois le bilan en réalisant systématiquement un électrocardiogramme(ECG) et une radiographie pulmonaire mais l'utilité diagnostique de ces examens est aujourd'hui moindre du fait de la prépondérance de l'échocardiographie. L'électrocardiogramme montrera souvent une déviation de l'axe à droite, avec de grandes ondes R dans les déviations précordiales antérieures et les grandes ondes S dans les précordiales latérales. Bien que l'ECG soit similaire à celui d'un nouveau-né normal, l'hypertrophie ventriculaire droite et la déviation de l'axe vers la droite ne se normalisent pas chez un patient atteint d'une tétralogie de Fallot. La radiographie thoracique classique démontrera une silhouette cardiaque en forme de botte. Cela est dû au déplacement vers le haut de l'apex du ventricule droit en tant que conséquence de l'hypertrophie ventriculaire droite, et un rétrécissement de l'ombre médiastinale en raison de l'hypoplasie de la voie pulmonaire.

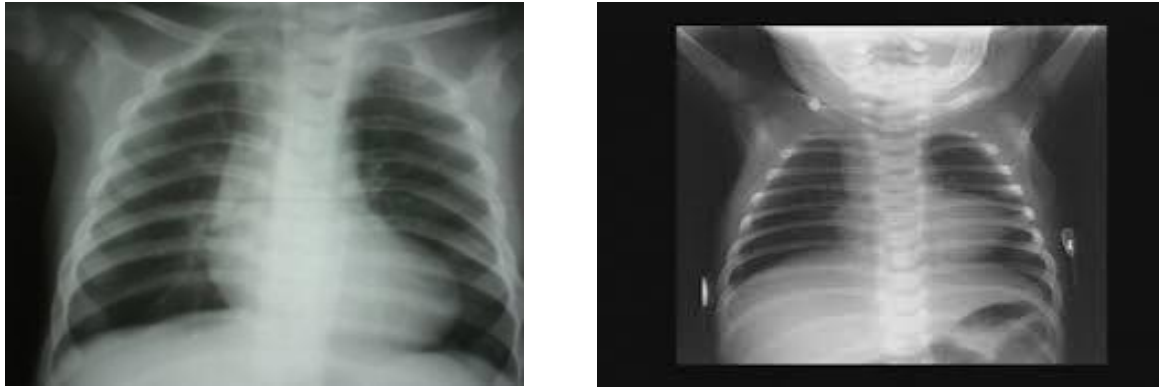


Figure 6: Silhouette cardiaque en forme de botte. (Images proviennent d'internet)

Le cathétérisme cardiaque est désormais rarement nécessaire devant la grande sensibilité et la spécificité de l'échocardiographie mais conserve toute sa valeur pour les formes irrégulières principalement lorsque l'on suspecte une sténose des artères pulmonaires ou l'implantation anormales des coronaires. Ce dernier est un examen invasif et pour cette raison le scanner cardiaque est en train de le remplacer du fait de son efficacité dans l'exploration des structures extracardiaques.

## 6. PRISE EN CHARGE

### a) de la cardiopathie

Le seul traitement est la réparation chirurgicale qui est indiquée dans tous les cas. La première ère de la chirurgie cardiaque avait adopté une attitude palliative et proposait la réalisation d'un shunt de Blalock-Taussig(1944) ou anastomose systémico-pulmonaire, qui garantissait une perfusion efficace de la voie pulmonaire à partir de la sous Clavière. Il a fallu attendre 1954, avec l'avènement de la circulation extracorporelle, pour réaliser la première réparation chirurgicale complète par Lillehei (4) (5).

Pour au moins deux décennies (de 1954 aux années 80), la réalisation d'un shunt de Blalock-Taussig initialement suivi par une réparation plus tard dans l'enfance (vers 5-8 ans) a été la stratégie la plus répandue. Au début des années 1980, l'âge de la réparation est avancé et une « cure complète » au cours de la première année est aujourd'hui adoptée par de nombreux chirurgiens en l'absence de contre indications anatomiques spécifiques ou de comorbidité (6).

La réparation complète est aujourd'hui entreprise précocement, classiquement à l'âge de 3 à 6 mois, même pour les formes bien tolérées. Il semble y avoir eu une

certaine tendance à avancer encore cette chirurgie mais sans gain réel pour l'enfant. Certains centres ont proposé des cures complètes à 1m de vie, ce qui semble déraisonnable. Ainsi, une attitude consensuelle aujourd'hui serait : 1/pour les enfants avec forme rose, une cure complète à l'âge de 6 mois, 2/pour les enfants avec forme bleue qui auraient besoins d'un Blalock après l'âge de 2.5 mois une cure complète d'emblée (permettant d'éviter la réalisation du Blalock), 3/pour les enfants avec forme bleue qui auraient besoins d'un Blalock avant l'âge de 2.5 mois, un Blalock puis une cure complète vers l'âge de 6-8 mois.

### **L'intervention de Blalock-Taussig**

Si une intervention s'avère indispensable avant 3 mois même s'il est techniquement possible de pratiquer une cure complète d'emblée, l'indication d'une chirurgie palliative est posée. Il en est de même en cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires : l'intervention palliative aura pour but non seulement de soulager une hypoxie grave, mais encore de développer et de faire croître les artères pulmonaires. L'intervention de Blalock-Taussig réalise une anastomose terminolatérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale. Cette intervention prive le bras de son principal affluent artériel, mais ceci est bien toléré chez le nourrisson et le petit enfant. La durée de son efficacité se trouve ainsi limitée. L'anastomose Blalock-Taussig, classique ou modifiée, reste la principale opération palliative. Les anastomoses directes entre l'aorte ascendante et l'AP droite (Waterson) et celle entre l'aorte descendante et l'AP gauche (Potts) sont à abandonner car elles risquent de déformer l'arbre vasculaire pulmonaire et responsable d'hypertension pulmonaire par excès de débit.

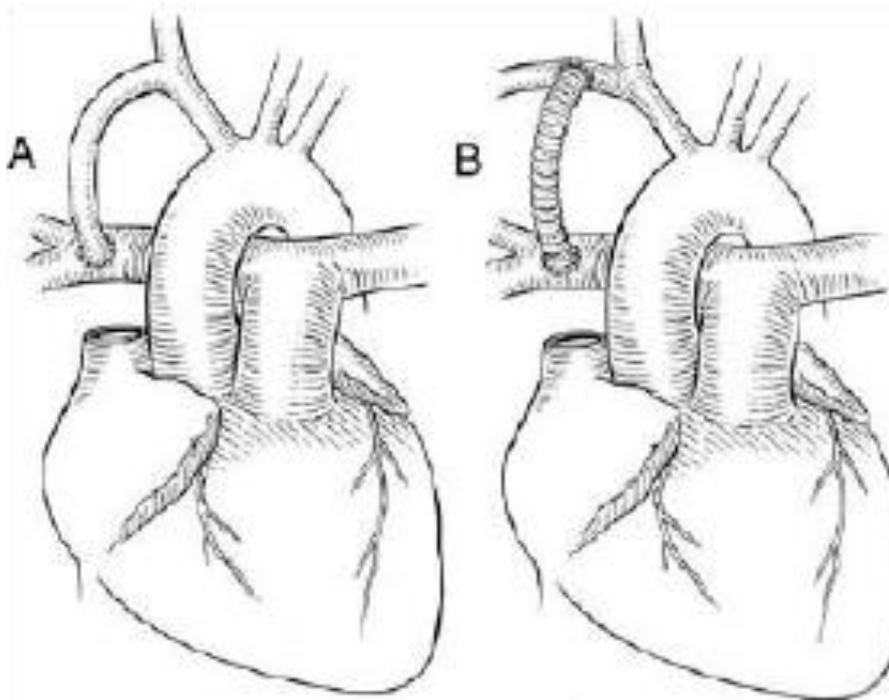


Figure 11 : Anastomose Blalock-Taussig.

A gauche : procédure initiale

A droite procédure modifiée avec utilisation d'un tube de Goretex.

### **La cure complète :**

Elle est effectuée après sternotomie médiane standard à l'aide d'une circulation extracorporelle avec une hypothermie systémique modérée (25-28°C) ou en normothermie selon les équipes. Le canal artériel est ligaturé s'il est persistant avant le clampage de l'aorte ascendante afin d'empêcher la perfusion pulmonaire. Avant toute incision ventriculaire, le chirurgien doit s'assurer du trajet des artères coronaires et de leur absence sur l'infundibulum. Dans le cas contraire, doit être rediscutée la technique opératoire. La protection myocardique est faite par une injection d'une solution de cardioplégie, souvent à base de sang hyper potassique, dans la racine de l'aorte. L'injection est répétée à demi-dose environ toutes les 10-20minutes. L'approche chirurgicale transatriale/transpulmonaire est préférée à l'approche transventriculaire afin de ménager le ventricule droit. La communication interventriculaire est réparée par une pièce de Dacron. On prend soin de ne pas léser le faisceau de His qui chemine le long de bord inférieur de la communication. L'élargissement de la voie d'éjection du ventricule droit est fait avec du péricarde autologue traité ou pièce de Dacron. Lorsque l'anneau est normal, on utilise deux

patches arrondis, l'un sur le tronc de l'artère pulmonaire, l'autre sur l'infundibulum, comme illustré sur la figure 9, image à gauche. Bien souvent, il s'agit d'un patch unique infundibulo-pulmonaire illustré sur la figure 9, image de droite.

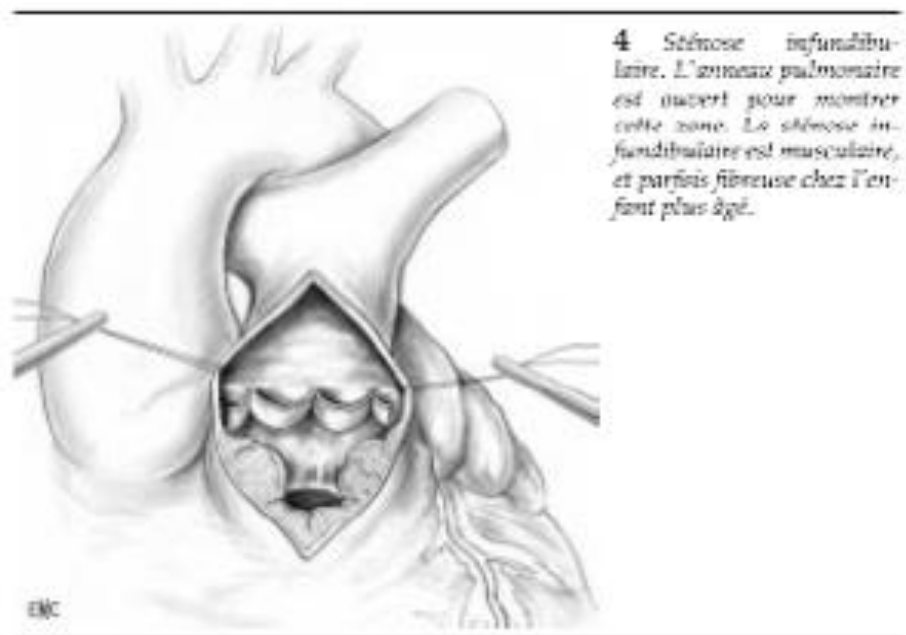


Figure 8 : Approche chirurgicale transpulmonaire. (Extrait de l'EMC 42-800 : technique chirurgicale-thorax, version 2003, tétralogie de Fallot : généralité).

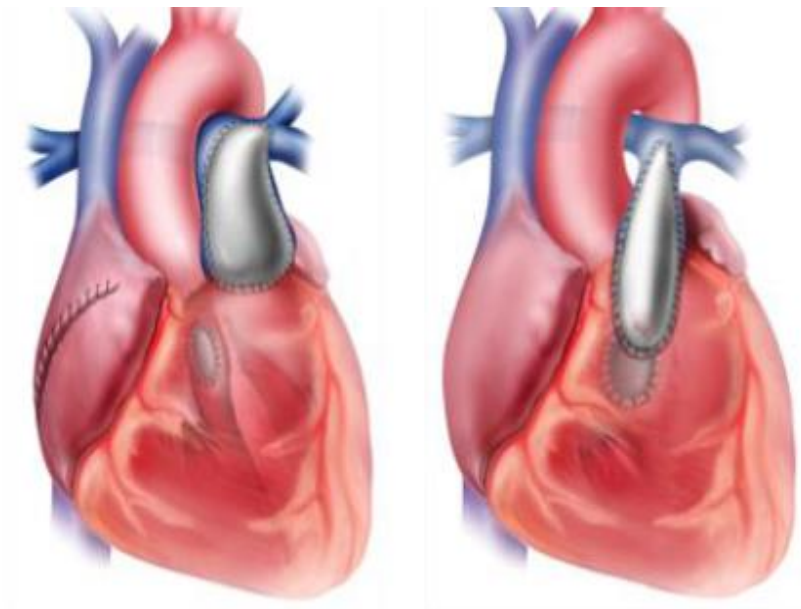


Figure 9 : Patch infundibulo-pulmonaire en Dacron.

Courtoisie du Dr Thambo

Une bougie de Hegar est placée dans l'artère pulmonaire et le patch est taillé sur les tables de Rowlatt (7). Si le diamètre mesuré est inférieur à cette valeur limite, il faut alors fendre l'anneau valvulaire pulmonaire, de même que le tronc pulmonaire pour l'élargir par une pièce de Dacron doublée de péricarde. Ce geste laisse un orifice pulmonaire partiellement valvé et l'insuffisance pulmonaire est inévitable mais elle est préférable à la persistance d'un gradient important. L'intervention se termine par la fermeture d'une éventuelle communication interauriculaire.



Figure 10 : Dilatateur de Hegar permettant de calibrer l'artère pulmonaire.

b) prise en charge du malaise de Fallot

L'oxygénothérapie doit être entreprise pour diminuer la vasoconstriction pulmonaire. Le patient doit être en position gène-pectorale. La prise en charge médicale consistera à 1/injecter du Valium en intra-rectale à la posologie de 0,5mg/kg et 2/établir un accès veineux rapidement, accès veineux destiné à l'injection de Propranolol, traitement de deuxième intention si échec de l'injection intra-rectal de Valium. Le Propranolol se présente en ampoule injectable de 5mg/5ml soit 1mg=1ml. On diluera 1ml dans 4ml de G5% et injectera lentement la solution diluée en écoutant au stéthoscope. L'injection se fait lentement avec arrêt dès que le souffle d'éjection pulmonaire réapparaît. En cas de bradycardie après le malaise on pourra utiliser de l'Atropine. Si la crise hypoxique survient dans le contexte d'une

hypotension ou d'une hémorragie, l'administration de plasma ou de sang est une mesure essentielle.

Le propranolol est également utile dans la prévention des crises hypoxiques. Il est alors administré per os, trois à quatre fois par jour, à la dose de 2 à 3mg/kg/j. Cependant, les crises hypoxiques doivent être considérées comme une indication à intervenir chirurgicalement sans tarder. (8) et ce traitement ne sera pas donné au long court.

## **7. EVOLUTION :**

La cure complète de la tétralogie de Fallot a radicalement changé son pronostic permettant un taux de survie à 40ans d'au moins 90%(9). De nombreux patients opérés mènent une vie normale 20 à 30 ans après l'intervention mais cela n'est pas synonyme de guérison : la mortalité et la morbidité tardive touchent un pourcentage significatif d'opérés avec un taux de mort subite de 2 à 3% par dix ans (10). La morbidité est secondaire aux lésions résiduelles d'une part, et aux troubles du rythme d'autre part.

a) Lésions résiduelles :

- Insuffisance valvulaire pulmonaire :

La valve pulmonaire du patient est très souvent pathologique, puisqu'elle n'a pu se développer normalement du fait de l'obstacle infundibulaire que représente la déviation du septum conal. Par ailleurs, la cure complète comprend souvent une incision de l'anneau pulmonaire et la mise en place, lors de l'intervention, d'une pièce transannulaire qui est un facteur majeur de régurgitation. Ainsi, il est très rare que la valve pulmonaire soit continente à l'issue de cette première chirurgie. La régurgitation pulmonaire, quelque soit son degré, est alors bien tolérée pendant de très nombreuses années. Elle s'accompagne forcément d'une dilatation du ventricule droit puisque le débit droit doit être préservé. Nous utiliserons dans le premier article de cette thèse la formule suivante ( $V_{TD} \times FE \times (1 - \text{fuite}) = \text{constante}$ ) qui illustre bien qu'à fraction d'éjection constante, le volume télédiastolique ( $V_{TD}$ ) du ventricule droit évolue selon une loi hyperbolique (en  $1/(1-x)$ ). Cette dilatation du ventricule droit s'accompagne dans un deuxième temps (classiquement 10-15 ans après) d'une

altération de la fraction d'éjection du ventricule droit puis d'une dysfonction de celui-ci. Cliniquement, on observe une diminution de la tolérance à l'effort, ainsi qu'une prédisposition aux arythmies.

- Sténose pulmonaire résiduelle :

Une sténose sur la voie pulmonaire est également possible et doit être recherchée car elle entraîne une surcharge de pression sur un ventricule droit déjà soumis à une surcharge en volume. Au delà d'un certain seuil il existe un risque de mortalité et morbidité tardive : intolérance à l'effort et trouble du rythme sont fréquents. Il est donc nécessaire de réintervenir dans ce cas. La sténose peut se situer à différents niveaux : infundibulum, valve pulmonaire, tronc pulmonaire ou branches pulmonaires.

- Communication interventriculaire :

Elle peut être secondaire à une déchiscence du patch ou à une malfaçon chirurgicale. Les petites CIV sans conséquence sont assez fréquentes et n'altèrent pas le pronostic. Les communications interventriculaires significatives se manifestent rapidement après la réparation et nécessitent une reprise car la protection pulmonaire liée à l'obstacle infundibulaire a été retiré pendant la chirurgie.

- Dilatation de l'aorte :

C'est une situation habituelle dans la tétralogie de Fallot. Elle peut s'accompagner d'une régurgitation aortique et très exceptionnellement se compliquer d'une dissection aortique.

b) Troubles du rythme cardiaque :

L'apparition de trouble du rythme chez un patient avec fuite pulmonaire traduit le plus souvent la dilatation des cavités droites. Les tachycardies ventriculaires non soutenues sont très fréquentes et augmentent avec l'âge du patient. Il s'agit d'extrasystoles, de doublets ou de courtes salves. Elles n'engendrent souvent aucune plainte et un traitement systématique de ces arythmies n'est pas indiqué. Il convient de traiter uniquement les patients symptomatiques. Les tachycardies ventriculaires soutenues sont plus rares et nécessitent un traitement médicamenteux ou une ablation par radiofréquence du circuit de réentrée pour les cas rebelles. Les tachycardies atriales sont plus fréquentes que les tachycardies ventriculaires. Les

arythmies organisées (flutter) sont surtout de type cicatriciel. L'arythmie complète par fibrillation auriculaire est plus fréquente chez les patients avec une dysfonction VG. Les troubles de conduction peuvent se situer à différents étages. Ils sont la conséquence d'une lésion chirurgicale directe. Le bloc de branche droit est presque la règle. Il n'a aucun effet négatif sur le pronostic. La forme la plus sérieuse est le bloc auriculo-ventriculaire par lésion du faisceau de His, qui parcourt le bord inférieur de la communication interventriculaire. Il est devenu rare car les chirurgiens ont appris à connaître le trajet habituel du faisceau de His. Tout bloc auriculo-ventriculaire complet permanent doit être appareillé par un stimulateur cardiaque.

## **8. INDICATIONS DE LA REVALVULATION PULMONAIRE**

Une très grande majorité de patients opérés devront donc subir une reintervention pour mise en place d'un substitut valvulaire pulmonaire, par exemple, tel que celui présenté à la Figure 14. Le moment de l'intervention est difficile à déterminer, selon les recommandations actuelles de la société européenne de cardiologie (ESC) le remplacement pulmonaire doit être réalisé :

- chez les patients symptomatiques avec une insuffisance pulmonaire (IP) sévère et/ou une sténose pulmonaire (PVD systolique  $>60\text{mmHg}$ , vitesse de l'IT  $>3,5\text{m/s}$ ).
- chez les patients asymptomatiques avec une IP sévère et/ou sténose pulmonaire lorsqu'au moins un des critères suivants est présent :
  - Diminution objective des performances à l'exercice.
  - Dilatation progressive du VD.
  - Dysfonction systolique progressive du VD.
  - Insuffisance tricuspide progressive (au moins modérée).
  - Obstacle à l'éjection du VD avec pression VD systolique  $>80\text{mmHg}$ .
  - arythmies atriales ou ventriculaires soutenues.

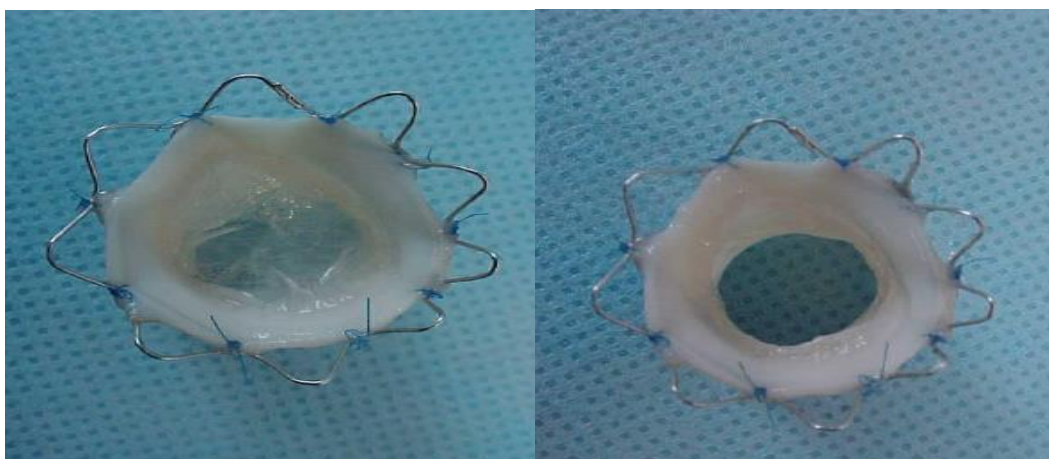


Figure 14 : Prothese de la valve pulmonaire.

Courtoisie du Dr Ladouceur

## 9. SUIVI DES PATIENTS OPERES AVEC FUITE PULMONAIRE RESIDUELLE

Afin d'évaluer l'importance de la régurgitation pulmonaire et ses conséquences, il est convenu de suivre régulièrement les patients avec plusieurs examens complémentaires selon les dernières recommandations de l'ESC dans un centre spécialisé (directement basé sur les recommandations de revalvulation juste décrites). Le patient bénéficie d'une consultation tous les un à deux ans quand il est asymptomatique et présente une fuite pulmonaire minime, puis chaque année si sa fuite pulmonaire s'aggrave. Lors de chaque consultation, en plus de l'interrogatoire et l'examen clinique le patient devra bénéficier d'un ECG afin de détecter les signes d'alertes comme l'élargissement de l'espace QRS qui a été proposé comme élément devant faire organiser le remplacement valvulaire pulmonaire (10). Cependant, l'ECG est peu informatif en ce qui concerne d'éventuels troubles du rythme. Pour cette raison on réalisera également un Holter ECG afin de détecter les arythmies ventriculaires ou auriculaires soutenues ou pas. La capacité à l'effort souvent surestimée par les patients sera évaluée par une épreuve d'effort, si possible avec une VO<sub>2</sub> max, plus objective. La consultation se termine par la réalisation d'une échographie cardiaque qui tentera de quantifier l'insuffisance pulmonaire, de mesurer la pression du ventricule droit à travers l'insuffisance tricuspide, qui recherchera un possible obstacle à l'éjection du ventricule droit et qui surveillera une éventuelle dysfonction du ventricule gauche par retentissement D/G. Cependant, cet examen de routine qui permet une surveillance grossière du retentissement d'une

fuite pulmonaire (12) atteint ses limites lorsqu'il s'agit de poser l'indication d'une revalvulation. On lui préférera alors l'IRM cardiaque.

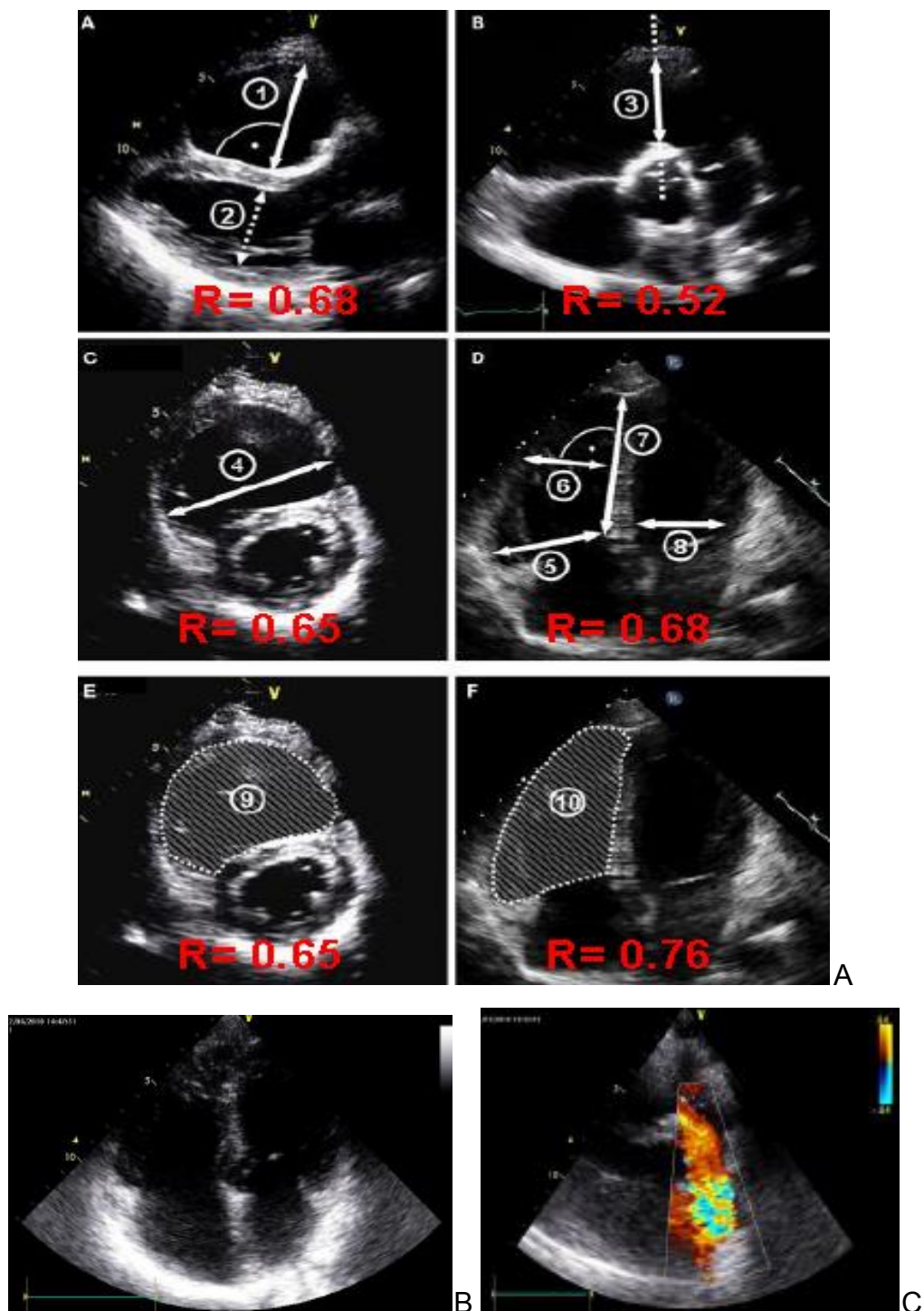


Figure 12 :Suivi echographique d'une insuffisance pulmonaire

Image A et B : Dilatation du VD

Image C : fuite pulmonaire au doppler

(courtoisie Dr Ladouceur)

L'imagerie cardiaque par résonance magnétique est actuellement l'examen de référence pour la surveillance des tétralogies de Fallot opérées. Elle doit être réalisée dans des mains expérimentées. Cet examen permet de mesurer la fraction de régurgitation de l'insuffisance pulmonaire, ainsi que le volume et la fonction du VD qui est difficile à mettre en évidence par une échographie cardiaque. L'injection de gadolinium permet également de mettre en évidence par un rehaussement tardif des lésions de fibrose. En dépit de tout cela cet examen s'avère avoir ses limites (13).

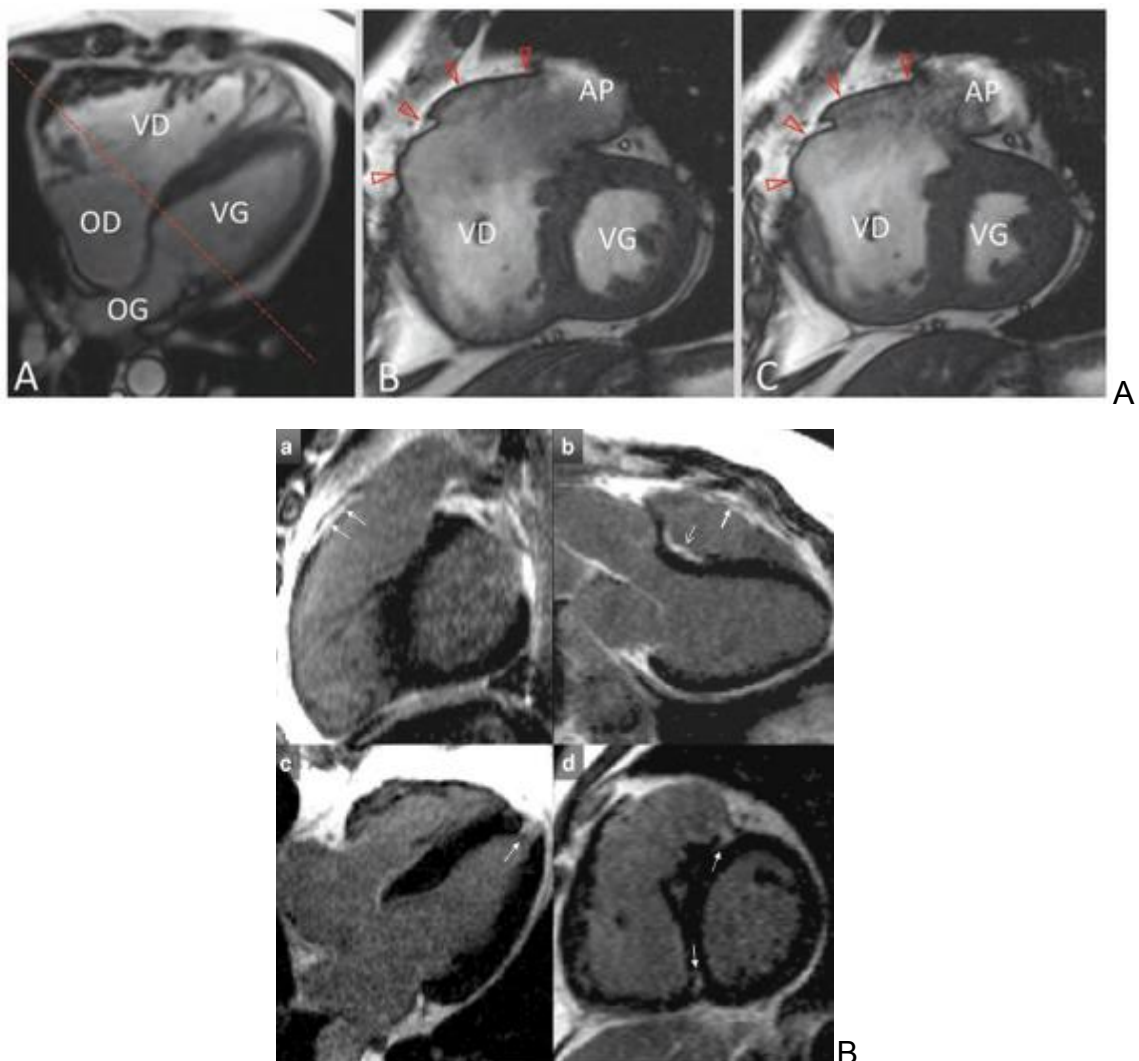


Figure 13: Suivi IRM de régurgitation pulmonaire

Image A: Dilatation du VD

Image B: Fibrose (rehaussement tardif du gadolinium) courtoisie Dr Ladouceur

Cet examen permet de poser l'indication de la revalvulation pulmonaire, bien que les recommandations actuelles à ce sujet demeurent floues, ne précisant pas de valeurs seuils. Les travaux réalisés jusqu'à présent proposent la surveillance de la fraction de régurgitation et d'intervenir quand elle excède 35% environ, d'autres s'appuient sur l'hypothèse de la non normalisation du ventricule droit au-delà d'une certaine valeur de dilatation. Therrien *et al.* en 2005 propose un RVP dès que le volume télédiastolique droit indexé à la surface corporelle atteint la valeur de 170 ml/m<sup>2</sup>. Ce seuil est réduit à 160 ml/ m<sup>2</sup> selon Oosterhof *et al.* en 2007 et à 163 ml/m<sup>2</sup> selon Lee *et al.* en 2012.

## Tetralogy of Fallot after repair Diagnostic Work-up

- **Echocardiography**  
First line diagnostic technique providing the assessment of residual RVOTO and PR, residual VSD, RV and LV size and function, TR (RVP), aortic root size and AR.
- **CMR (CT)**  
Method of choice for assessment of RV volume and function, PR, size, shape and expansion of the PAs, the ascending aorta and the position of great vessels or conduits in relations to the sternum (resternotomy).
- **CPET**  
Assists timing of re-intervention, carries prognostic info.
- **Holter monitoring, event recorder**  
Required for selected patients (high-risk, investigated for suspected or clinical arrhythmia)
- **Cardiac catheterization**  
Restricted to patients undergoing catheter based interventions (i.e. relief of distal PA stenosis, percutaneous valve implantation) and when noninvasive evaluation is inconclusive.

Figure 14 : Les examens recommandés pour  
la surveillance d'une tétralogie de Fallot réparée  
guidelines de l'ESC

## REFERENCES :

1. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis.* 2009 13; 4:2: 10.1186
2. Evans WN. Tetralogy of Fallot and Etienne-Louis Arthur Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:637-40.
3. B. Friedli. Tétralogie de Fallot. *EMC - Pédiatrie, Volume 1, Issue 4, 2004, Pages 365–378*
4. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, Dewall RA, Varco RL. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases. *AMA Arch Surg.* 1956; 72:728-35.
5. CA Neill, EB Clark. Tetralogy of Fallot. The first 300 years. *Tex Heart Inst J.* 1994; 21:272-9
6. Lee CH, Kwak JG, Lee C. Primary repair of symptomatic neonates with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Korean J Pediatr.* 2014; 57:19-25.
7. Lev M, Rimoldi JA, Rowlatt UF. The Quantitative Anatomy of Cyanotic Tetralogy of Fallot. *Circulation.* 1964;30:531-8.
8. B. Friedli. Tétralogie de Fallot. *EMC-Cardiologie, 11-940-E-50*
9. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, McGoon DC, Kirklin JW, Danielson GK. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med.* 1993; 26; 329:593-9.
10. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000; 356:975-81.11.
11. S Chauvaud. Tétralogie de Fallot : généralités. *EMC Techniques chirurgicales-Thorax.*
12. Bonnemains L, Stos B, Vaugrenard T, Marie PY, Odille F, Boudjemline Y. Echocardiographic right ventricle longitudinal contraction indices cannot predict ejection fraction in post-operative Fallot children. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2012 ; 13:235-42.
13. Bonnemains L, Mandry D, Marie PY, Micard E, Chen B, Vuissoz PA. Assessment of right ventricle volumes and function by cardiac MRI: quantification of the regional and global interobserver variability. *Magn Reson Med.* 2012;67:1740-6

# **PARTIE 2 :**

## **FIABILITE DE L'EVALUATION A L'IRM**

## INTRODUCTION 1 ERE ETUDE

Les patients porteurs de tétralogie de Fallot réparée chirurgicalement présentent une insuffisance pulmonaire résiduelle qui avec le temps retenti sur le volume et la fonction du ventricule droit, ce qui nécessite une surveillance régulière.

L'IRM cardiaque est le gold standard actuel pour évaluer la performance du ventricule droit et la quantification de la régurgitation pulmonaire en raison de sa capacité à quantifier les volumes ventriculaires et la circulation artérielle pulmonaire.

Les pratiques et les recommandations actuelles sur l'indication du remplacement valvulaire pulmonaire utilisent des valeurs seuils des volumes du ventricule droit mesurés à l'IRM mais les volumes ainsi mesurés ont une reproductibilité parfois limitée peuvent avoir une variabilité inter-observateurs importante du fait de la géométrie complexe du ventricule droit (1, 2,3). Cela est partiellement dû au manque de standardisation de la mesure.

Pour ces raisons, cette étude a été réalisée afin de proposer une méthode de contrôle qualité qui peut être permettra d'améliorer les résultats de l'IRM et de diminuer la variabilité entre les observateurs.

**1. Bonnemains L, Mandry D, Marie PY, Micard E, Chen B, Vuissoz PA. Assessment of right ventricle volumes and function by cardiac MRI: quantification of the regional and global interobserver variability. Magn Reson Med. 2012 ;67:1740-6. doi: 10.1002**

**2. P. Beerbaum, P. Barth, S. Kropf, et al. Cardiac function by MRI in congenital heart disease: impact of consensus training on interinstitutional variance. J Magn Reson Imaging. 2009; 30:956-66. J Magn Reson Imaging, 30 (2009), pp. 956–966**

**3. Luc Mertens. Timing of pulmonary valve replacement in post-operative tetralogy of Fallot patients in asymptomatic patients: Based on RV volumes only? ppedcard.2012.05.008.**

L'étude suivante a été réalisée de septembre 2013 à mars 2014 sur l'initiative du Dr. BONNEMAINS L. J'y ai contribué en réalisant l'ensemble du recueil de donnée initiale. J'ai participé aux traitements de ces données et à la sélection des deux groupes d'examens IRM. J'ai également participé avec le Dr. Bonnemains à l'étude statistique, à l'analyse des 4 cas discordants et à la rédaction du document final. Cette étude a été soumise et acceptée comme présentation orale au congrès médico-chirurgical de la FCPC (Filiale de cardiologie pédiatrique et congénitale) en 2014 à Reims. Elle a également été proposée pour une publication à « European Radiology ».

## RESUME EN FRANÇAIS

Contexte: L'IRM cardiaque (IMRc) est l'examen clé pour le suivi des patients opérés d'une tétralogie de Fallot mais il reste difficile à interpréter. Cet examen permet de mesurer notamment : la fraction d'éjection (FE) du ventricule gauche (g) et droit (d), le volume télédiastolique des ventricules (V), et l'insuffisance pulmonaire (IP). Ces variables sont reliées entre elles par des règles de physiologie de base:  $(V \times FE)_g = (V \times FE)_d \times (1-IP)$ .

Objectifs: étudier l'intérêt de cette formule dans le contrôle de qualité des examens d'IMRc.

Méthodes: 98 IMRc consécutives réalisées chez des patients avec tétralogie de Fallot (ou cardiopathie apparentée) ont été inclus rétrospectivement. Les examens ne satisfaisant pas à la formule (avec une tolérance de 10%) ont constitué le groupe invalide et ont été comparés à un groupe témoin de même taille. Les examens des deux groupes ont été soumis dans un ordre aléatoire à un observateur en aveugle pour réévaluation et comparaison des résultats avec les comptes rendus précédents. Les limites de concordance entre les observateurs ont été calculées pour les différentes variables dans les deux groupes.

Résultats: 12 examens ne vérifiaient pas la formule de validation. Sur les 24 examens réanalysés, seulement 4 ne vérifiaient pas la formule (tous dans le groupe non valide). Deux avaient des communications persistantes (CIV ou CIA), non connues par le médecin et non détectées lors de l'IRM cardiaque. Les deux autres présentaient des artefacts importants sur l'aorte ou au niveau du tronc pulmonaire secondaire à la présence de fils sur le sternum. Les désaccords entre les observateurs concernaient essentiellement le volume télédiastolique du ventricule droit ( $p < 0,02$ ).

Conclusion : la formule a permis de détecter les IMRc discutables (12% de la population). 83% des cas discordants étaient secondaires à des volumes du ventricule droit peu fiables en raison d'un contour manuel douteux ou à des difficultés de mesure des flux artériels dû à des artefacts.

## Article 1:

1. Full title: Quality control of cardiac MRI exams for Fallot patients: combination of standard measurements and physiological analysis to detect invalid exams

2. Abbreviated title (<80char) :

Quality control of Fallot CMR

Test de qualité des IRM cardiaques de Fallot

3. Authors' names, and affiliations :

Kaci Kecir<sup>a</sup>, Marine Beaumont<sup>bc</sup>, Bailiang Chen<sup>c</sup>, Pierre-Yves Marie<sup>d</sup>, Jacques Felblinger<sup>bce</sup>, Laurent Bonnemaïn<sup>cefg</sup>

<sup>a</sup> CHU Nancy, Department of Pediatrics, Nancy, France

<sup>b</sup> CHU Nancy, CIC-IT 1433, Nancy, France

<sup>c</sup> INSERM, U947, Nancy, France

<sup>d</sup> CHU Nancy, Department of Medical Imaging, Nancy, France

<sup>e</sup> University of Lorraine, IADI, Nancy, France

<sup>f</sup> CHU Nancy, Department of Cardiology, Nancy, France

<sup>g</sup> CHU Strasbourg, Department of pediatric cardiology, Strasbourg, France

4. Name and complete address for correspondence :

Dr. Laurent BONNEMAÏNS,

IADI

CHU Braboïs,

rue du Morvan,

F-54511 VANDOEUVRE-les-NANCY, FRANCE

Fax=(33)383154563, Tel=(33) 383157666, [laurent.bonnemaïn@inserm.fr](mailto:laurent.bonnemaïn@inserm.fr)

5. Word count of the manuscript body: 3829 words (<5000w whole except tables)

**Abstract:** (250 ≤ 250w)

Background: Cardiac MRI is the key exam for Fallot patients but remains challenging. The report should at least mention left (L) and right (R) ventricle end-diastole volumes (V), ejection fraction (EF) and pulmonary regurgitation (PR). These variables are linked together by basic physiology rules and  $(V \times EF)_L = (V \times EF)_R(1 - PR)$ .

Aims: To investigate the interest of this formula as quality control of Fallot MRI.

Methods: 98 consecutive MRI examinations for Fallot (or Fallot-like) cardiopathy were retrospectively included. The exams failing to pass the formula (with a 10% tolerance) constituted the invalid group and were compared to a control group of the same size. MRI of both groups were randomly submitted to a senior observer for blind reassessment to compare with the archived previous diagnostic reports. The inter-observer limits of agreement were calculated for the different variables within both groups.

Results: 12 exams failed to pass the validation formula. From the 24 reanalyzed exams, only 4 failed to pass the formula (all from the invalid group). Two had persistent defects (VSD or ASD), which were not mentioned to the MR physician and were not detected during the exam. The other two had significant artifacts in the aorta or pulmonary trunk due to sternal wires. The inter-observer disagreements within the invalid group concerned essentially the right ventricle end-diastole volume ( $p < 0.02$ ).

Conclusion: The quality control formula managed to detect questionable MRI examinations (12% of the population), in which 83% corresponded to unreliable right ventricle volumes due to questionable manual contours or unreliable output flow due to artifacts.

Keywords : cardiac magnetic resonance imaging, quality control, artifacts, inter-observer reliability, Tetralogy of Fallot

## Background

Cardiac MRI (CMR) is the gold-standard to assess pulmonary regurgitation and its consequence on the right ventricle [1]. With the improvement of surgical techniques on paediatric patients, the population of adults with congenital heart defects is constantly growing. Among them, nearly 10% are patients with Tetralogy of Fallot or other similar pathology with pulmonary valve insufficiency [2]. The American Heart Association guidelines recommend a CMR exam every 2 or 3 years for these patients [3]. Therefore, they constitute an increasing part of all MRI examinations. These CMR exams can be quite challenging for specific reasons: 1/the contouring of the dilated RV may be complex [4,5]. 2/Sternal wires and artificial valves (such as Melody valve) produce artifacts which impair RV contour detection or pulmonary flow measurement. Moreover, the decision to replace the pulmonary valve is widely based on quantitative measurements provided by CMR. Actual criterion for this intervention include: pulmonary regurgitation (PR) and tricuspid regurgitation (TR), usually expressed as fractions; right and left ventricle end-diastolic volume (V), usually indexed and ejection fraction (EF). All these parameters are connected together by basic hemodynamic laws such as the equality of left (L) and right (R) effective ventricle strokes ( $Q_p/Q_s=1$  in this population). Devos and Kilner already proposed to use hemodynamic laws as quality controls (QC) to validate CMR results [6], but not in the specific case of Tetralogy of Fallot. Therefore we defined the specific QC ratio (AR and MR stand for Aortic and Mitral regurgitation):

$$QC_{ratio} = \frac{EF_R \times V_R \times (1 - PR)(1 - TR)}{EF_L \times V_L \times (1 - AR)(1 - MR)} = \frac{EF_R \times V_R \times (1 - PR)}{EF_L \times V_L} \text{ in most cases}$$

In the theoretical situation where the measurements are strictly unbiased, this QC ratio must be equal to 1. Therefore, each case where it is not equal to 1 with a 10% tolerance should be suspected. This study was designed to assess the interest of this specific QC formula on CMR examinations of Fallot patients.

## Methods

- **Population**

Every consecutive patient referred for a CMR exam to assess ventricular volumes and pulmonary regurgitation of a repaired Tetralogy of Fallot between October 2008 and March 2014 was retrospectively included in our center. Patients with other “Fallot-like” congenital heart disease (pulmonary regurgitation and dilated right ventricle) were also included. Each patient had been informed and had consented to the use of their data for research purpose. This non-interventional retrospective study complies with the Declaration of Helsinki concerning medical research on human subjects. The main characteristics of the population are given in Table 1.

- **MR images recording**

Our CMR protocol for Fallot patients did not change during the period. Studies were performed on a 1.5T GE MRI system (GE Medical Systems, Milwaukee, Wisconsin, USA) with subjects in the supine position and using an eight-element cardiac phased-array coil. Localizing scans were initially recorded for determining left ventricle long-axis orientation. A stack of 10 to 14 contiguous short-axis slices, covering both ventricles volume, as well as two perpendicular long-axis views, were recorded using an ECG-gated balanced steady-state free precession (SSFP) sequence during end-expiratory breath-holds. Main acquisition parameters were as follows: 8 mm slice-thickness, 3.4-4.1 ms repetition time, 1.4-1.7 ms echo time, 45° flip angle, 10 to 16 k-space lines per segment (depending on breath-holding capacity), 30 phases per cardiac cycle with view sharing, field-of-view ranging from 32 to 38 cm (depending on the heart size) and 224×224 acquisition matrix. When breath-holding capacities were overcome, parallel imaging was used, with acceleration factor 2. Phase contrast cine acquisitions were also recorded with a 2D segmented fast gradient recalled echo using one-directional through-slice interleaved velocity encoding to assess the aortic and pulmonary flows and regurgitations during end-expiratory breath-holds. Typical acquisition parameters were as follows: 8 mm slice-thickness, 7.5-8.2 ms repetition time, 3.1-3.6 ms echo time, 10-15° flip angle, 5 k-space lines per segment, 30 phases per cardiac cycle with view sharing, field-of-view ranging from 32 to 38 cm and a 256×128 (frequency×phase) matrix.

- **MR image post processing**

Each CMR exam was checked with the QC formula provided in introduction and a variation of 10% around 1.0 was admitted. Ejection fractions and ventricle end-diastole volumes were assessed after manual segmentation of left and right ventricles endocardium on the set of contiguous short-axis slices with Medis MASS Analysis Plus software package version 6.0 (Medis medical imaging system, Leiden, the Netherlands). Aortic and pulmonary flows and regurgitations were also computed from the phase contrast cine acquisitions with MR Flow Quantification Software version 3.3 (Medis medical imaging system, Leiden, the Netherlands). For this purpose, no image-based velocity offset correction technique was used. Tricuspid and mitral regurgitations were assessed when visible on the SSFP long axis views as the difference between SSFP-computed and PC-computed strokes. If no regurgitation was visible in the long-axis cine-MRI, mitral and tricuspid regurgitation were presumed to be null.

- **Constitution of the case and control groups**

Two groups of CMR exams were constituted: 1/The case group (called invalid group) comprised all the CMR exams with QCratio outside the range [0.9, 1.1]. 2/The control group was formed with the same number of examinations arbitrarily chosen among those with QCratio inside the range [0.9, 1.1]. Each CMR exam of both groups was rendered anonymous and submitted a second time, in a random order, to a senior physician experienced in cardiac MRI. This physician was blind to all patients' data (including the previous CMR reports). The ventricular end-systole and end-diastole volumes were reassessed from the SSFP cine and the ventricular outflow and regurgitations from the phase-contrast acquisitions. This physician was forbidden to use the QC formula during the second assessment of volumes and flows.

- **Statistics**

Bland-Altman analyses were performed for each variable (volumes, regurgitation and ejection fraction) in the invalid and control groups to compare the difference between the initial and the last assessment of the estimated variable [7]. The differences between the limits of agreement in both groups were tested with Fisher test for equality of variances.  $p \leq 0.05$  was considered to be statistically significant. Statistics were performed with R version 3.0.2013-5-12 (R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria) [8].

- **Analysis of the paradoxal cases**

In the end, each exam of both groups was tested again with the QC formula using the new (reassessed) volumes and flow measurements. Each case in the invalid group which still did not fulfill the formula after reassessment of volumes and flow was carefully analyzed to understand the cause of the paradox. Medical records were consulted when available for this purpose.

## **Results**

98 CMR examinations performed in our center for assessment of a pulmonary regurgitation were identified in our database. The CMR examinations corresponded to a total of 69 patients. 14 patients had been referred twice, five patients had been referred three times and one patient four times during the inclusion period. 65 patients had been referred for a corrected tetralogy of Fallot, two for a pulmonary regurgitation after neonatal pulmonary valvulotomy (one performed in 1981 for an isolated neonatal stenosis and one for a pulmonary atresia without ventricular septal defect) and two for “near-Fallot” double-output right ventricle. The main characteristics of the patients are summarized in Table 1.

The QC ratio was successfully computed for all exams. Twelve exams (from nine patients) did not comply with the QC formula ( $QC_{ratio} \notin [0.9, 1.1]$ ) and constituted the “invalid” group. The control group was constituted of twelve exams arbitrarily selected from the 86 remaining exams for which  $QC_{ratio} \in [0.9, 1.1]$ . These 24 exams were reassessed by an independent senior physician. The Bland-Altman analyses for the 24 reassessed patients are presented in Table 2. The differences between both measurements concerned mainly the right ventricle volume (limits of agreement of  $38.3(\pm 9.8)$  mL/m<sup>2</sup> in the invalid group versus  $18.9(\pm 4.8)$  mL/m<sup>2</sup> in the valid group,  $p=0.013$ ). The other variables were not significantly different between the two assessments. After reassessment, 20 exams complied with the QC formula and four exams of the “invalid” group still did not comply with the QC formula, as illustrated in the study flow chart presented in Figure 1.

The medical files and the complete MRI exams of the four exams failing to pass the formula were analyzed. The main characteristics of these patients and their exams are presented in Table 3. The causes of errors were: 1/Patient 1 was a 39 year old repaired Fallot adult with a significant residual ventricular septal defect which was not mentioned to and not been

discovered by the MR physician. The defect was not visible in the cine acquisitions but could have been hypothesized because of a small but distinct flow artifact visible in at least one SSFP short-axis slice (see Figure 2a). The measured  $Q_p/Q_s$  ratio (1.2) was close to normal and did not raise the MR physician's suspicion. The defect was recently confirmed by the surgeon during pulmonary revalvulation with pulmonary homograft. 2/Patient 2 had a low ratio  $Q_p/Q_s$  (0.58) assessed by the phase contrast arterial flow quantification sequences. This low ratio was due to a significant right to left shunt through an atrioseptal defect in ostium secundum position. The atrioseptal defect was not mentioned to the MR physician. The shunt was not clearly visible in the cine acquisitions (no displacement artifact). However, the horizontal long axis view was mispositioned, maybe because of a very large coronary sinus (associated with a left superior vena cava) that could have misled the radiographer. The patient was only slightly cyanosed, which did not call the attention from the MRI team. In his medical report, the first MR physician had mentioned the presence of sternal wires. He had hypothesized that the metallic artifacts had probably altered the accuracy of the flow quantification. However, those retrosternal artifacts should not have been suspected since they were close to the aorta and would have underestimate the  $Q_s$  and consequently overestimate the  $Q_p/Q_s$  ratio. 3/Patient 3 and 4 had artifacts in the aorta or pulmonary artery due to sternal wires. These artifacts had resulted in a reduction of the computed flow and therefore in a wrong computed  $Q_p/Q_s$  (1.1 and 0.69). The aortic artifact (patient 3) constituted a dark disk centered on the wire (see Figure 2b). This disk partially cancelled the aortic signal and thus resulted in higher  $Q_p/Q_s$ . Both MR physicians mentioned that the presence of sternal wires could have impaired the measurements. However the pulmonary artifact (patient 4) was more unusual and consisted in a dark bi-lobular spot ( $10 \times 5 \text{ mm}^2$ ) projected in the pulmonary trunk just in the location of the ejection vortex during systole (see Figure 2 c). It was not mentioned by the first MR physician although it resulted in an important underestimation of  $Q_p$  with a  $Q_p/Q_s$  ratio of 0.69. The second MR physician did mention it.

## Discussion

We have shown that the use of a simple quality control validation formula was indeed very useful in our retrospective population to detect technical or medical issues concerning patients assessed by cardiac MRI for a pulmonary regurgitation.

In our population, 12% of the examinations would have been detected by our QC formula if it had been used in a systematic manner:

1/For eight of the detected CMR exams, the second contouring of the ventricles gave results that complied with the QC formula. The Bland-Altman analyses of the initial and final assessments show that the only significant difference between both assessments concerned the right ventricle volumes. This implies that the eight corresponding QC failures were very probably due to unreliable contouring of the right ventricle endocardium. This result was expected as it has been proven that the contouring of the right ventricle suffers of high variability [4,5]. In the control group, the limits of agreement for the end-diastole right ventricle indexed volume was  $18 \text{ mL/m}^2$ , which is very close to already published data on the same kind of population [4]. This value is quite important when compared to the mean end-diastole right ventricle indexed volume in the population ( $151.3 \text{ mL/m}^2$ ) and the ratio  $18/151$  is higher than the tolerance limit of 10% that we accepted for our QC formula. This formula could be a great tool to detect CMR examinations with unreliable right ventricle contours. We advocate that in a clinical situation, when a given CMR exam fails to pass the QC, the MR physician should check the endocardial contours he has traced or maybe ask for the help of another experienced MR physician. Indeed, in our population, the eight detected exams would have benefited from this alert signal with a better contouring of the right ventricle.

2/Four cases were also detected by our QC formula with apparently no anomaly during the right ventricle contouring. This result was quite unexpected. The four cases had unexpected  $Q_p/Q_s$  ratio. 2a/Two of them were due to acquisition artifacts during the phase-contrast sequences. Sternal wires artifacts consist in void of signal, and can normally easily be detected as black shapes in the magnitude images or null velocity shapes (grey) in the phase contrast images. In case 3 (Table 3), the artifact (pointed by the white arrow in Figure 2 b) was correctly identified and mentioned in both reports. We had no way, in this retrospective study, to know how the first MR physician performed his analysis. However, the second MR physician recognized that he had been influenced by the aortic flow and had used this information to adapt the left ventricle contours, resulting in a slightly reduced left ventricle end-diastolic volume. In case 4, the artifact (pointed by the black arrow in Figure 2 c) was not mentioned by the MR physicians. It was indeed located in an unusual position in the pulmonary trunk. The second MR physician was aware that this CMR study contained abnormal results but he could not identify where the mistake was. He recognized that he may

have been influenced by the computed  $Q_p$  and may have somehow adapted the contouring of the right ventricle. Eventually the ventricle volumes were probably incorrectly underestimated. It may be conjectured that the artifact also led to a wrong computation of pulmonary regurgitation. Firstly, pulmonary regurgitation was very high for this case (59%). Secondly, the signal void was positioned just at the place where the ejection vortex appears during systole whereas the regurgitation flow as no such vortex and occupied the entire pulmonary trunk. Therefore, the forward component of the flow was probably more affected than the backward component of the flow. This hypothesis may not be proved though. Anyhow, the presence of void artifact should always be checked by the MR physician especially if the QC formula remained invalid even after right ventricle volumes reassessment.

2b/The two last cases corresponded to patients with intracardiac shunts that were not visible in the cine MRI sequences. The MR physicians should bear in mind the possibility of persistent septal defects when the computed  $Q_p/Q_s$  is different from 1 with no visible artifact in the phase contrast sequences. Tetralogy of Fallot with septal defect usually results in increased  $Q_p/Q_s$ , in case of atrial septal defect with low right atrial pressure or in case of ventricular septal defect. However, it can also result in decreased  $Q_p/Q_s$ , in case of atrial septal defect with high right atrial pressure due to right ventricle dysfunction. Our data prove that these septal defects may be very difficult to detect during post-processing. Indeed, looking for the medical records of the patient before writing the CMR report would be very time consuming in a clinical situation. Therefore, these two last exams would probably have been left unexplained but at least, the MR physician would have been able to mention in his reports that there may be some inconsistency in the exams. This would have resulted in a significant improvement of the quality of the CMR results with only a small increase in the work load.

To the best of our knowledge, there is currently no official recommendation in the cardiology or MRI societies for quality control of quantification during cardiac MR images [9–11], although quality assessment of quantification for other imaging modalities has been well addressed [12,13]. We advocate the use of the QC ratio defined in the introduction. When a given study fails to fulfill the formula, MR physicians should check the right ventricle contouring and in case of abnormal  $Q_p/Q_s$  also check the absence of artifact in the great vessels. Eventually, the MR physician should mention in his report that there may be some inconsistency in the study or that a septal defect should be suspected.

**In conclusion,** this retrospective study showed that the use of the QC formula presented in introduction could improve the quality of the CMR reports of patients addressed for pulmonary regurgitation. In our center, it would have prevented unreliable right ventricle contours (8% of the population) and detected four difficult cases with either impaired flow analysis due to artifacts or persistent septal defect.

### **Disclosure of interest**

The authors declare that they have no conflicts of interest concerning this article.

## References

- [1] Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, Flamm SD, Fogel MA, Friedrich MG, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. *Circulation* 2010;121:2462–508.
- [2] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–57.
- [3] Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e143–263.
- [4] Bonnemains L, Mandry D, Marie P-Y, Micard E, Chen B, Vuissoz P-A. Assessment of right ventricle volumes and function by cardiac MRI: quantification of the regional and global interobserver variability. *Magn Reson Med* 2012;67:1740–6.
- [5] Bonnemains L, Mandry D, Menini A, Stos B, Felblinger J, Marie P-Y, et al. Surface-length index: a novel index for rapid detection of right ventricles with abnormal ejection fraction using cardiac MRI. *Eur Radiol* 2013;23:2383–91.
- [6] Devos DGH, Kilner PJ. Calculations of cardiovascular shunts and regurgitation using magnetic resonance ventricular volume and aortic and pulmonary flow measurements. *Eur Radiol* 2010;20:410–21.
- [7] Bland JM, Altman DG. Statistical methods for assessing agreement between two methods of clinical measurement. *Lancet* 1986;1:307–10.
- [8] R Development Core Team. R: A Language and Environment for Statistical Computing. Vienna: R Foundation for Statistical Computing; 2009.
- [9] Klinker V, Muzzarelli S, Lauriers N, Locca D, Vincenti G, Monney P, et al. Quality assessment of cardiovascular magnetic resonance in the setting of the European CMR registry: description and validation of standardized criteria. *J Cardiovasc Magn Reson* 2013;15:55.

- [10] Douglas PS, Chen J, Gillam L, Hendel R, Hundley WG, Masoudi F, et al. Achieving Quality in Cardiovascular Imaging II: proceedings from the Second American College of Cardiology -- Duke University Medical Center Think Tank on Quality in Cardiovascular Imaging. *JACC Cardiovasc Imaging* 2009;2:231–40.
- [11] Douglas P, Iskandrian AE, Krumholz HM, Gillam L, Hendel R, Jollis J, et al. Achieving quality in cardiovascular imaging: proceedings from the American College of Cardiology-Duke University Medical Center Think Tank on Quality in Cardiovascular Imaging. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:2141–51.
- [12] Dvorak RA, Brown RKJ, Corbett JR. Interpretation of SPECT/CT myocardial perfusion images: common artifacts and quality control techniques. *Radiographics* 2011;31:2041–57.
- [13] Wong M, Staszewsky L, Volpi A, Latini R, Barlera S, Höglund C. Quality assessment and quality control of echocardiographic performance in a large multicenter international study: Valsartan in heart failure trial (Val-HeFT). *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15:293–301.

## Abbreviations

|     |                            |
|-----|----------------------------|
| CMR | Cardiac Magnetic Resonance |
| MR  | Magnetic Resonance         |
| QC  | Quality Control            |

**Table 1** Main characteristics of the patients

|                                              | Invalid group | Control group |    |
|----------------------------------------------|---------------|---------------|----|
| Age                                          | 32y           | 28y           |    |
| Fallot, n (%)                                | 89%           | 100%          | NS |
| RV end-diastolic Volume (mL/m <sup>2</sup> ) | 152.7         | 151.3         | NS |
| RV ejection fraction (%)                     | 46.8 %        | 48.4 %        | NS |
| LV end-diastolic Volume (mL/m <sup>2</sup> ) | 83.4          | 81.5          | NS |
| LV ejection fraction (%)                     | 54.9          | 55.5          | NS |
| Pulmonary regurgitation (%)                  | 34.0%         | 34.3%         | NS |

**Table 2** Limits of agreement between the two assessments

|                                                               | Invalid group       | Control group       | p            |
|---------------------------------------------------------------|---------------------|---------------------|--------------|
| Left ventricle end-diastole volume (mL/m <sup>2</sup> )       | 13.2 +/- 3.3        | 13.3 +/- 3.4        | 0.99         |
| Left ventricle ejection fraction (%)                          | 4.7 +/- 1.3         | 6.2 +/- 1.6         | 0.40         |
| <b>Right ventricle end-diastole volume (mL/m<sup>2</sup>)</b> | <b>38.3 +/- 9.8</b> | <b>18.9 +/- 4.8</b> | <b>0.013</b> |
| Right ventricle ejection fraction (%)                         | 8.7 +/- 2.2         | 7.8 +/- 2.0         | 0.70         |
| Pulmonary regurgitation (%)                                   | 3.7 +/- 0.9         | 3.1 +/- 0.8         | 0.55         |

Data are presented as Limit of agreement +/- Standard Deviation

**Table 3** Main characteristics of the four CMR exams failing the Quality Control test

| CMR | Phase Contrast   |          |         | Cine MRI |       | Phase Contrast   |       |     | Cine MRI |       | PC                             | Formula  |
|-----|------------------|----------|---------|----------|-------|------------------|-------|-----|----------|-------|--------------------------------|----------|
|     | PA <sub>st</sub> | PR       | TR      | RV edV   | RV EF | Ao <sub>st</sub> | AR    | MR  | LV edV   | LV EF | Q <sub>p</sub> /Q <sub>s</sub> |          |
|     | mL               | mL(%)    | mL(%)   | mL       | %     | ML               | mL(%) | mL  | mL       | %     |                                |          |
| 1   | 89               | 71 (44%) | N/A     | 460      | 28    | 74               | 2(2%) | N/A | 157      | 45    | 1.2                            | 1.2<br>3 |
| 2   | 29               | 14 (33%) | N/A     | 100      | 45    | 50               | N/A   | N/A | 91       | 52    | 0.58                           | 0.6<br>3 |
| 3   | 80               | 41 (33%) | N/A     | 302      | 40    | 70               | N/A   | N/A | 140      | 48    | 1.14                           | 1.1<br>9 |
| 4   | 62               | 89 (59%) | 12 (7%) | 418      | 39    | 90               | N/A   | N/A | 219      | 41    | 0.69                           | 0.6<br>9 |

Data correspond to the second assessment of flows and volumes. N/A: not applicable (no regurgitation)

## Figures

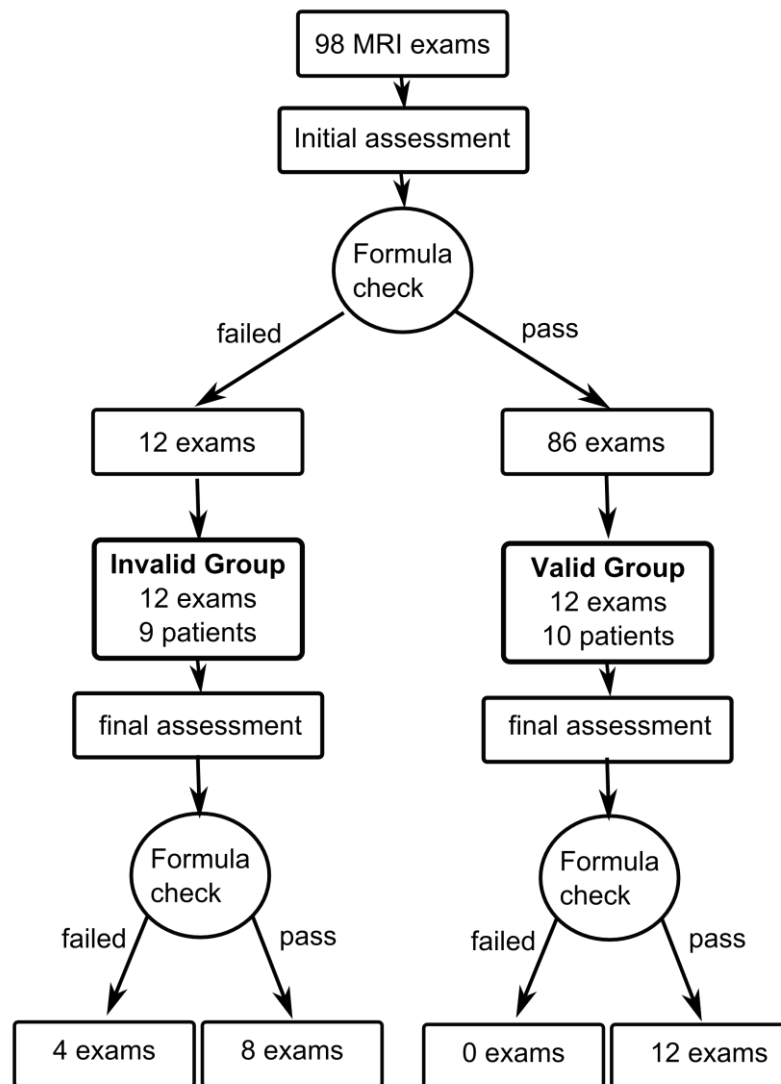


Figure 1: Flow chart of the study. After reassessment of volumes and flows, four studies remained “invalid”.

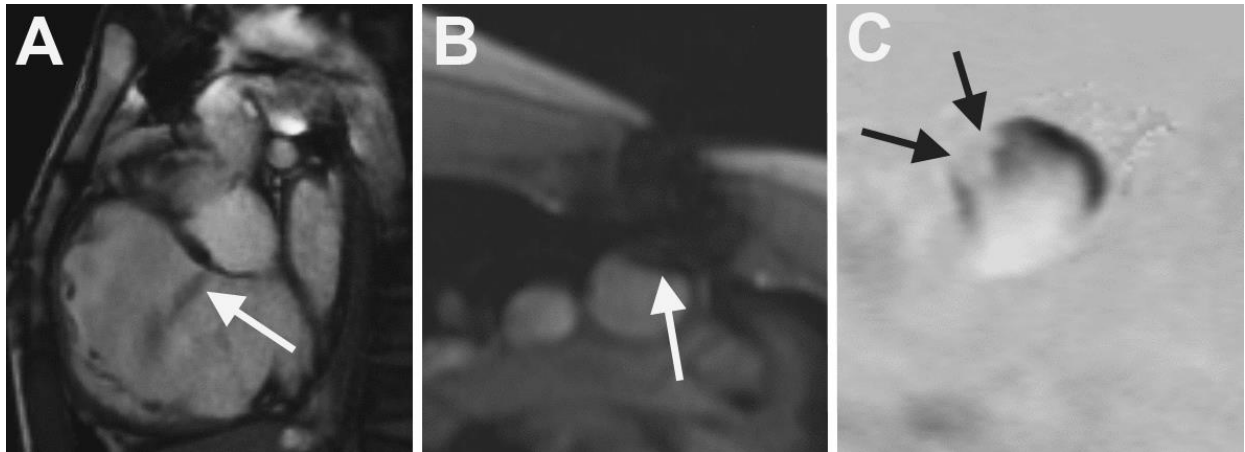


Figure 2: Examples of the situations detected by the QC formula: (a) persistent ventricular septal defect causing a flow artifact pointed in white. (b) metallic artifact in the aorta pointed in white. (c) Metallic artifact in the pulmonary trunk pointed in black.

## **CONCLUSION : PARTIE 2**

Comme l'illustre cette première étude, l'utilisation de l'IRM cardiaque dans la surveillance des tétralogies de Fallot réparées est difficile. En plus des contre indications habituelles de l'IRM s'ajoutent les difficultés de l'interprétation des images soit à cause des artefacts causés par les fils métalliques de suture du sternum, à cause également de la difficulté du contourage du ventricule droit avec sa géométrie complexe ou de la présence de shunts résiduels connus ou pas. Une amélioration de la qualité et fiabilité des résultats serait attendue si chaque équipe utilisait ce type de formule de contrôle qualité. Cela permettrait aussi peut être de faire émerger un seuil volumétrique plus consensuel dans les recommandations.

Les dernières recommandations de l'ESC pour l'indication du remplacement valvulaire pulmonaire comprennent des critères comme 1/la dilatation progressive du ventricule droit mais sans définition quantitative, 2/la diminution de la capacité d'exercice objective mais insuffisamment définie et 3/un dysfonctionnement ventriculaire progressif dont les modalités d'évaluation n'ont pas été définies.

# **PARTIE 3 :**

## **ROLE PREDICTIF DE L'IRM**

## INTRODUCTION 2<sup>EME</sup> ETUDE :

La correction de la tétralogie de Fallot donne des résultats favorables à long terme, mais elle est fréquemment compliquée d'une insuffisance pulmonaire surtout si lors de la réparation a été utilisé un patch transannulaire. Cette insuffisance pulmonaire est toujours bien tolérée initialement mais elle peut être responsable à long-terme de dysfonction ventriculaire et de troubles du rythme si elle est importante. Historiquement, le remplacement de la valve pulmonaire a été programmé au moment où les patients devenaient symptomatiques. Cependant, il a été montré que l'amélioration des symptômes après la chirurgie, soit limitée dans ces situations en raison d'une exposition chronique ventricule droit trop importante. Il est donc nécessaire d'organiser cette revalvulation pour des patients peu symptomatiques voire asymptomatiques. Les patients avec fuite pulmonaire doivent donc se soumettre à une surveillance clinique régulière afin de décider du timing de cette revalvulation pulmonaire. L'IRM devient la technique de choix pour apprécier l'importance de la fuite pulmonaire et évaluer les volumes et la fonction du ventricule droit. Ces paramètres ont été proposés pour décider de l'indication d'un remplacement valvulaire pulmonaire. Bien que de nombreuses études aient démontré les avantages de ce remplacement valvulaire pulmonaire, les critères de la revalvulation chez les patients atteints d'une tétralogie de Fallot réparée sont toujours en évolution.

L'étude suivante a été réalisée de février 2013 à juin 2014 sur l'initiative du Dr. BONNEMAINS L. J'y ai contribué en réalisant l'ensemble du recueil de donnée des patients suivis au CHU de Nancy. J'ai participé aux traitements de ces données et à la sélection des deux groupes de patients avec récupération partielle ou complète après remplacement valvulaire pulmonaire. J'ai également participé avec le Dr. Bonnemains à l'étude statistique. Cette étude actuellement écrite en français sera prochainement traduite dans l'objectif d'être soumise à une publication dans une revue de cardiologie.

## RESUME

Contexte : L'indication du remplacement de la valve pulmonaire (RVP) chez les patients avec tétralogie de Fallot corrigé est évidente quand les patients deviennent symptomatiques mais pour les patients asymptomatiques elle doit être planifiée au moment opportun.

Objectif : Evaluer l'apport des différents paramètres mesurés en IRM pour planifier le RVP et déterminer un facteur prédictif permettant de suggérer le moment opportun de la revalvulation.

Méthodes : Etude rétrospective, observationnelle, multicentrique concernant 36 patients avec IRM cardiaque avant et après revalvulation d'une tétralogie de Fallot opérée. Les patients étaient répartis en deux groupes : Un groupe A des patients ayant eu une récupération complète et un groupe B des patients n'ayant eu qu'une récupération partielle, soit un des éléments suivants avait été retrouvé lors de la deuxième évaluation : persistance de la dyspnée, épreuve d'effort altérée, arythmie significative, altération ventriculaire droit ou gauche ou dilatation ventriculaire droit ou gauche.

Résultats : 36 patients ont été inclus dans l'étude : 16 dans le groupe A et 20 patients dans le groupe B. La comparaison entre les 2 groupes permet de mettre en évidence après correction des facteurs confondants par régression logistique multivariée que les paramètres explicatifs du caractère incomplet de la récupération après revalvulation étaient : 1/le volume télédiastolique du VG ( $p=0.04$ ), la fraction d'éjection du VG, avec un odd-ratio à 2.87 pour une diminution de 10%. La fraction de régurgitation pulmonaire avec un odd-ratio à 7.3 pour une augmentation de 10%.

Conclusion : Intérêt de la surveillance de la fonction et du volume télédiastolique du ventricule gauche en plus des paramètres du ventricule droit et la fraction de régurgitation dans la décision du RVP.

## **Article 2:**

### **Introduction :**

La tétralogie de Fallot est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente, avec une prévalence de 0,3 à 0,8 pour 1000 naissances (1). Cela fait maintenant plus de cinquante ans que la première réparation complète a été réalisée afin d'améliorer son pronostic.

Cette chirurgie laisse la plupart du temps une fuite pulmonaire résiduelle importante qui impose une reprise chirurgicale à l'âge adulte par un remplacement de la valve pulmonaire (RVP). Cette revalvulation conduit souvent à une amélioration de la classe fonctionnelle et une diminution substantielle ou voire même normalisation des volumes ventriculaires (2). Cependant, la valve prothétique utilisée dans le remplacement de la valve pulmonaire a une durée de vie limitée, entre 10 et 15 ans environ, rarement plus de 15ans. Le défi pour les praticiens est donc de trouver le moment adéquat pour programmer la revalvulation : un remplacement précoce induirait plusieurs reprises interventionnelles, un remplacement trop tardif laisserait s'installer des dommages irréversibles (remodelage fibreux du VD, trouble du rythme, insuffisance cardiaque droite). Le RVP est indiqué quand les patients deviennent symptomatiques (insuffisance cardiaque ou troubles du rythme). Pour les patients asymptomatiques, le remplacement de la valve pulmonaire doit être planifié à un moment opportun. Pour cela le volume et la fonction des ventricules doivent être évalués régulièrement. Cette évaluation peut être faite par une échographie cardiaque qui est un examen simple et répétable mais opérateur dépendant et peu fiable dans l'évaluation du ventricule droit (3). L'IRM cardiaque est de ce fait le gold standard dans le suivi des patients avec une tétralogie de Fallot corrigée car elle permet l'évaluation des volumes ventriculaires (VD et VG) et la quantification de la régurgitation pulmonaire (4). Le but de la présente étude était d'évaluer l'apport de ces différents paramètres mesurés en IRM pour planifier le remplacement de la valve pulmonaire et de déterminer un facteur prédictif permettant de suggérer le moment opportun de la revalvulation.

## **Matériel et méthode :**

C'est une étude rétrospective observationnelle multicentrique.

### **Population d'étude :**

Cette étude regroupe deux populations de patients avec tétralogie de Fallot :

- 1) d'une part des patients consécutifs suivis au CHU de Nancy, opérés pour revalvulation entre septembre 2003 et octobre 2013 et ayant eu une IRM cardiaque avant et après la revalvulation.
- 2) D'autre part des patients suivis au CHU de Lyon, revalvés entre Mars 2009 et Juin 2011 et ayant eu une IRM cardiaque avant et après revalvulation. Ce deuxième groupe a déjà été utilisé dans une étude publiée par Chalard *et al.* (9)

L'association des deux échantillons avait pour objectif d'augmenter la puissance de notre étude devant notre effectif modeste au CHU de Nancy.

Les données descriptives recueillies pour les deux populations comprenaient le sexe, l'âge des patients lors des interventions chirurgicales (correction complète et revalvulation), le type de correction ainsi que le matériel prothétique utilisé pour la revalvulation pulmonaire.

### **Paramètres de surveillance :**

La dyspnée a été évaluée selon la classification fonctionnelle de la New York Heart Association (NYHA) avant et après le RVP, soit en recueillant directement le stade NYHA dans les dossiers des patients, soit après analyse rétrospective des symptômes des patients rapportées dans leurs dossiers. Les résultats de l'épreuve d'effort ont été recueillis également lorsqu'ils étaient disponibles. La durée du QRS a été également recueillie, soit directement à partir de la valeur calculée automatiquement sur le tracé de l'électrocardiogramme quand elle était disponible (valeur correspondant à la moyenne des différentes dérivations), soit après calcul rétrospectif par l'investigateur en prenant la moyenne de la mesure des QRS de trois dérivations. Les électrocardiogrammes avaient été réalisés avant et après le remplacement valvulaire.

Les patients ont été dits « avec arythmie significative » lorsqu'ils avaient présenté un épisode de Flutter, de fibrillation auriculaire soutenue ou de tachycardie ventriculaire documentés sur un ECG ou Holter ECG. De même, des palpitations ont considérées comme « arythmie significative » si elles entraînaient une gêne à la vie quotidienne et nécessitaient un traitement médicamenteux.

Les études de résonance magnétique cardiaque ont été réalisées avant et après la revalvulation pulmonaire. Elles comprenaient : des séquences de Ciné-IRM (Steady-state free precession : SSFP) en grand axe vertical, 4 cavités, voie d'éjection du ventricule gauche, et un petit axe couvrant l'ensemble des deux ventricules, ainsi que des séquences de contraste de phase sur les deux gros vaisseaux (artères pulmonaires et aorte). Les images ont été analysées par des médecins expérimentés qui ont évalués la fuite pulmonaire, le débit cardiaque droit et gauche, ainsi que la fonction et le volume télé diastolique indexé des deux ventricules.

### **Critères prédictifs d'une récupération complète :**

Ces patients ont été rétrospectivement répartis en deux groupes : Un groupe A des patients ayant eu une récupération complète et un groupe B des patients n'ayant eu qu'une récupération partielle. La récupération a été estimée partielle si était retrouvé au moment de la deuxième évaluation (9 mois à 1 an après le remplacement valvulaire) au moins un des critères suivants : 1/épreuve d'effort altéré, 2/persistance de la dyspnée, 3/arythmie significative, 4/diminution de la FE du ventricule droit (d'au moins 5%) à l'IRM par rapport à avant la revalvulation, 5/volume télédiastolique VD supérieur à 150ml/m<sup>2</sup> (Norme = 100 à 110 ml/m<sup>2</sup>), 6/altération de la fraction d'éjection du ventricule gauche (FE inférieure à 50%) ou 7/dilatation ventriculaire gauche (volume télédiastolique du VG supérieur à 110ml/m<sup>2</sup>). En l'absence d'un de ces critères, la récupération a été jugée complète.

### **Analyse statistique :**

Les variables qualitatives sont présentées en effectif (pourcentage) et les variables quantitatives en moyenne (écart-type).

Pour les variables quantitatives, les moyennes ne pouvant être comparé par un test paramétrique (du fait d'un effectif réduit), ont été comparées par un test non paramétrique de Mann Whitney lorsque les séries étaient indépendantes et par un test de Wilcoxon lorsque les séries étaient appariées. Les variables qualitatives, ont été comparées par le test du Chi-

deux si on avait plus de deux catégories à comparer ou par test exact de Fisher lorsqu'on avait que 2 catégories à comparer.

Le seuil de significativité retenu pour les tests statistiques était  $P < 0,05$ .

Les facteurs prédictifs de récupération complète ont été analysés par régression logistique multivariée avec algorithme de type stepwise avec comme critère d'entrée l'amélioration du critère d'information d'Akaike (AIC) et ce même lorsque  $p > 0,05$  du fait du faible effectif de l'étude.

## Résultats :

### Population:

36 patients ont été inclus dans l'étude : 15 patients recrutés au CHU de Nancy et 21 au CHU de Lyon (Chalard *et al.*). Les caractéristiques démographiques et chirurgicales de la cohorte totale sont représentées dans le Tableau 1. Il n'y a pas de différence significative entre les deux populations pour les paramètres essentiels qui sont résumés dans ce tableau.

### Evaluation de la cardiopathie

L'ensemble de la population a été comparé avant et après la revalvulation pulmonaire sur le plan clinique et paraclinique. La comparaison entre avant et après revalvulation est présentée dans le Tableau 2. Les patients présentaient une diminution significative de la dyspnée ( $p = 0,002$ ) mais il n'a pas été retrouvé d'amélioration des résultats de l'épreuve d'effort (probablement du fait d'un manque de données). On note également une diminution significative de la durée du QRS ( $p < 0,001$ ) mais une absence d'effet sur les troubles du rythme déjà installés (qui ne disparaissent donc pas significativement après revalvulation).

L'IRM cardiaque a été réalisée dans l'année qui précédait la revalvulation et après les neuf mois de convalescence des patients. Pour les patients suivis au CHU de Nancy, l'IRM a été réalisée sur un système GE de 1.5T (GE Medical Systems, Milwaukee, Wisconsin, États-Unis) et pour ceux suivis au CHU de Lyon sur un système Philips de 1.5T également (Philips Medical Systems, Best, Pays-Bas). Les modifications des paramètres mesurés à l'IRM avant et après la revalvulation sont représentées dans le Tableau 2. On constate une amélioration

significative avec une diminution importante de la régurgitation pulmonaire ( $p < 0.0001$ ) et des volumes ventriculaires droits ( $p < 0.0001$ ). Il n'est pas mis en évidence de modification des volumes ventriculaires gauches ni de la fraction d'éjection droite. Il semble exister une tendance à la récupération (presque significative :  $p = 0.06$ ) de la fraction d'éjection ventriculaire gauche.

### **Critères prédictifs d'une récupération complète :**

Selon notre répartition, parmi les 36 patients de l'étude, 16 patients ont été inclus dans le groupe A (patients avec récupération partielle) et 20 patients dans le groupe B (patient avec récupération totale).

L'analyse univariée des différents paramètres recueillis à la recherche d'un paramètre associé au caractère complet de la récupération après revalvulation a permis de mettre en évidence une différence significative pour les paramètres suivants : l'insuffisance pulmonaire ( $p = 0,03$ ), le Volume télédiastolique du ventricule gauche ( $p = 0,01$ ), la fonction d'éjection de VG ( $p = 0,001$ ) et le sexe ( $p = 0,04$ ).

Les paramètres suivants ont été également proposés pour l'analyse multivariée car ils étaient associés à un  $p < 0.20$  en mode univarié et constituaient donc potentiellement des facteurs confondants de l'étude: le poids ( $p = 0.17$ ) et l'âge ( $p = 0.10$ ).

Après correction de ces facteurs confondants par régression logistique multivariée, les paramètres explicatifs du caractère incomplet de la récupération après revalvulation étaient :

1/le volume télédiastolique du VG ( $p = 0.04$ ), avec un odd-ratio de 1.5 pour une augmentation de 10mL/m<sup>2</sup>.

2/la fraction d'éjection du VG ( $p = 0.07$ ), avec un odd-ratio à 2.87 pour une diminution de 10%.

3/la fraction de régurgitation pulmonaire ( $p = 0.16$ ) avec un odd-ratio à 7.3 pour une augmentation de 10%.

Les autres paramètres conventionnels du ventricule droit (FE, VTS et VTD) n'étaient pas significativement associés à une augmentation du risque de non-récupération.

## Discussion :

Nos résultats ont montré que deux éléments étaient prédictifs d'une récupération satisfaisante après revalvulation pulmonaire chez nos patients avec tétralogie de Fallot vieillie : la fonction cardiaque gauche (Volume télé-diastolique et Fraction d'éjection) et la fraction de régurgitation pulmonaire. Le rôle important de la fuite pulmonaire était bien sûr attendu, car la fuite pulmonaire est à l'origine du remodelage ventriculaire droit. Il est donc logique que l'intensité du phénomène responsable soit prédictif des complications qu'il induit. Le rôle du ventricule gauche était moins attendu et constitue une des conclusions importantes de cette étude : La réévaluation doit être programmée avant altération de la FEVG.

La population de notre étude comprenait des patients recrutés dans deux centres qui ont eu tendance à poser l'indication de remplacer la valve pulmonaire plus tardivement que la moyenne et donc avec des valeurs de volume ventriculaire droit plus importantes que ne le proposent les recommandations actuelles. C'est tout l'intérêt et la force de cette étude. Il a de ce fait été possible d'identifier deux groupes (récupération satisfaisante et insatisfaisante) de taille comparable, ce qui a grandement simplifié l'analyse statistique et amélioré la puissance de cette analyse. Bien sûr, il nous a fallu montrer que ces deux populations (Lyon et Nancy) étaient homogènes et qu'il était licite de les associer dans le but d'augmenter la puissance statistique.

Notre étude rapporte certains résultats comparables aux autres études déjà réalisées concernant le potentiel de récupération du ventricule droit après revalvulation. Notamment, elle met en évidence après revalvulation, une amélioration clinique avec diminution de la dyspnée (5) ainsi qu'une diminution des volumes ventriculaires droits télédiastoliques (6, 7,8), ou télésystoliques (6, 7,8), ce qui est en accord avec la littérature. De même, nos résultats confirment qu'il existe un potentiel d'amélioration après revalvulation aussi pour les paramètres du ventricule gauche avec une augmentation du volume télédiastolique (8) et de la fraction d'éjection (9).

Cependant, nos résultats comportent un élément plus surprenant : l'absence de récupération dans notre population de la fraction d'éjection du ventricule droit. Ce résultat n'était pas rapporté par les autres études similaires (5). Cette apparente discordance avec la littérature, est probablement liée à la particularité de notre population qui a bénéficiée d'une revalvulation plutôt tardive dans les deux centres recruteurs. Notre hypothèse est que le ventricule droit récupère complètement si la fuite pulmonaire est corrigée à temps mais qu'au delà d'un

certain seuil la déformation ventriculaire droite est irréversible. Cette hypothèse a déjà été présentée par Geva *et al.* par analogie avec le comportement du ventricule gauche dans les valvuloplasties fuyante aortiques ou mitrales.

Une grande partie de la littérature existante concernant le choix du meilleur temps pour le remplacement de la valve pulmonaire chez les adultes avec tétralogie de Fallot opérée dans l'enfance, est focalisé principalement sur la forme et la fonction du ventricule droit. Plusieurs études ont identifié des valeurs seuils avant remplacement valvulaire pour les volumes télédiastoliques et télésystoliques du VD afin d'obtenir une « normalisation » de la taille du VD après chirurgie. Therrien *et al.* indiquent que la taille du VD n'est pas revenu à la normale chez un des sept patients dont le volume télédiastolique était  $> 170 \text{ ml} / \text{m}^2$  avant le RVP, alors que la taille du VD se normalise chez 9 des 10 patients dont le volume en fin de diastole préopératoire était  $\leq 170 \text{ ml} / \text{m}^2$  (7). Oosterhof *et al.* proposent un volume télédiastolique du VD  $< 160 \text{ ml} / \text{m}^2$  et un volume télésystolique du VD  $< 82 \text{ ml} / \text{m}^2$  en tant que paramètre qui permettent d'indiquer la chirurgie du RVP afin de conserver une normalisation volumétrique postopératoire (6). Pour Büchel *et al.* la valeur seuil en dessous duquel permet le retour à une taille normale du ventricule droit après RVP avait été fixer à  $< 150 \text{ ml} / \text{m}^2$  de VTDVD (10). Lee *et al.* proposent un VTDVD  $< 163 \text{ ml} / \text{m}^2$  et un VTSVD  $< 80 \text{ ml} / \text{m}^2$  en tant que paramètre qui permettent la normalisation volumétrique après le RVP (12). Frigiola *et al.* avaient adopté une politique institutionnelle de recommander le RVP chez les patients asymptomatiques avec une dilatation du VD rapportée au VG soit un rapport VD / VG  $> 2$  et des résultats des tests d'effort anormaux (8). Knauth *et al.* a constaté que de graves dilatation du VD (VTD Z-score  $\geq 7$  mesurée par CMR) et une dysfonction ventriculaire (FE VG  $< 55\%$  ou FEVD  $< 45\%$ ) étaient des facteurs prédictifs indépendants de résultats défavorables (décès, tachycardie ventriculaire, insuffisance cardiaque) (11).

Notre étude ne retrouve pas de lien statistique significatif entre récupération satisfaisante et volumes ventriculaires droits et, ce malgré des volumes avant revalvulation parfois très dilatés dans notre population. Cela est probablement lié à plusieurs éléments :

1/ La méthodologie statistique utilisée dans notre étude (analyse multivariée) tend à ne pas retenir les paramètres explicatifs redondant. Or il existe un lien évident entre volume droit et fuite pulmonaire.  $\text{VTD} = 1/\text{FEVD} \times (1/1\text{-IP})$ , d'après Bonnemains *et al* (16). La méthode statistique tends à retenir des deux paramètres redondants celui qui a le meilleur caractère prédictif.

2/ La valeur prédictive meilleure de l'IP est sans doute au moins partiellement liée à une meilleure fiabilité de la mesure (meilleure reproductibilité).

Les résultats de cette étude seraient en faveur d'une reformulation des recommandations de revalvulation. Il paraît légitime d'identifier trois périodes dans la vie d'un patient non encore revalvé : 1/ tant que la fraction d'éjection du ventricule droit est normale, il n'y a pas lieu de revalver ; 2/ si la fraction d'éjection du ventricule gauche s'altère, il est sans doute déjà trop tard pour garantir une récupération satisfaisante et la revalvulation doit être programmée sans délai ; 3/ entre ces deux bornes, il est légitime de surveiller la clinique, la présence de trouble du rythme et la fuite pulmonaire (un seuil proche de 30-35% a déjà été proposé et semble raisonnable).

Les principales limites de notre étude comprennent une population relativement faible et sa conception rétrospective. Des études plus larges avec une construction prospective seraient nécessaires pour valider ces résultats. Aussi l'étude est fondée sur des volumes ventriculaires pré et post RVP évalués à l'IRM sans que n'ait été utilisée la formule de contrôle qualité décrite dans l'étude précédente.

## **Conclusion :**

Cette étude rétrospective multicentrique, comportant des patients avec tétralogie de Fallot revalvés en moyenne plus tardivement que dans la plupart des autres centres, apporte un éclairage un peu nouveau à la question du moment opportun de la revalvulation. Le paramètre le plus fiable pour décider de cette revalvulation, une fois altération de la FEVD installée, pourrait être la fraction de régurgitation de l'insuffisance pulmonaire. L'altération de la fonction ventriculaire gauche est elle un marqueur de mauvaise récupération et la revalvulation doit être prévue avant son apparition.

## Référence :

1. Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, Ottenkamp J, van der Wall EE, Hazekamp MG. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot. *Circulation*. 2002; 106:1703-7.
2. Cheung EW, Wong WH, Cheung YF. metaanalysis of pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of fallot. *Am J cardio* 2010;106:552-7
3. Bonnemains L, Mandry D, Marie PY, Micard E, Chen B, Vuissoz PA. Assessment of right ventricle volumes and function by cardiac MRI: quantification of the regional and global interobserver variability. *Magn Reson Med*. 2012; 67:1740-6.
4. Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, Ottenkamp J, van der Wall EE, Hazekamp MG. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of Tetralogy of fallot. *Circulation*. 2002; 106:1703-7
5. Ferraz Cavalcanti PE, SA MP, Santos CA, Esmeraldo IM, de Escobar RR, de Menezes AM, de Azevedo OM Jr, de Vasconcelos Silva FP, Lins RF, Lima Rde C. 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*. 2013 ; 62:2227-43
6. Oosterhof T, Meijboom FJ, Vliegen HW, Hazekamp MG, Zwinderman AH, Bouma BJ, van Dijk AP, Mulder BJ. Long-term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2006;27:1478-84.
7. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G.
8. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol*. 2005 ;95:779-82
9. Frigiola A, Tsang V, Bull C, Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Mist B, Walker F, van Doorn C, Bonhoeffer P, Taylor AM. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome?. *Circulation*. 2008; 118:182-90.
10. Chalard A, Sanchez je, Gouton M, Henaine R, Salami FA, Ninet J, Douek PC, Di Filippo S, L Bousset. Effect of pulmonary valve replacement on left ventricular function in patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2012; 110: 1828-1835.
11. Dodge-Khatami A, Büchel EV, Knirsch W, Kadner A, Rousson V, Dave HH, Bauersfeld U, Prêtre R. Brain natriuretic peptide and magnetic resonance imaging in tetralogy with right ventricular dilatation. *Ann Thorac Surg*. 2006; 82:983-8.
12. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ, Landzberg MJ, Walsh EP, Lock JE, del Nido PJ, Geva T. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart*. 2008; 94:211-6.
13. Lee C, Kim YM, Lee CH, Kwak JG, Park CS, Song JY, Shim WS, Choi EY, Lee SY, Baek JS. 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; 60:1005-14.
14. Tobler D, Crean AM, Redington AN, Van Arsdell GS, Caldarone CA, Nanthakumar K, Stambach D, Dos L, Wintersperger BJ, Oechslin EN, Silversides CK, Wald RM. The left heart after pulmonary valve replacement in adults late after tetralogy of Fallot repair. *Int J Cardiol*. 2012;160:165-70
15. T. Geva, K. Gauvreau, AJ Powell, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation*. 2010;122:S201-8.
16. Bonnemains L1, Stos B, Vaugrenard T, Marie PY, Odille F, Boudjemline Y. Echocardiographic right ventricle longitudinal contraction indices cannot predict ejection fraction in post-operative Fallot children. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2012 Mar;13(3):235-42.

Tableau 1 : caractéristiques démographiques et chirurgicales

|                      |         | NANCY<br>N=15 | LYON<br>N=21 | P    |
|----------------------|---------|---------------|--------------|------|
| Sexe                 | F       | 6 (40%)       | 11 (52%)     | 0.51 |
| âge de la correction |         | 5,4+/-6,0     | 5,8+/-6,2    | 0.85 |
| type de correction   | IP      | 4 (31%)       | 5 (24%)      | 0.70 |
|                      | TAP     | 9 (69%)       | 16 (76%)     |      |
| âge du RVP (ans)     |         | 31,8 +/-9,0   | 30,1+/-14,1  | 0.68 |
| type de prothèse     | PX21    | 0 (0%)        | 1 (5%)       | 0.35 |
|                      | PX23    | 6 (40%)       | 5 (24%)      |      |
|                      | PX25    | 4 (27%)       | 10 (47%)     |      |
|                      | PX27    | 2 (13%)       | 4 (19%)      |      |
|                      | Hancock | 3 (20%)       | 1 (5%)       |      |
| dyspnée avant RVP    |         |               |              | 0.23 |
|                      | II      | 12 (80%)      | 11 (53%)     |      |
|                      | III     | 1 (7%)        | 3 (14%)      |      |

F : femmes, RVP : remplacement de la valve pulmonaire, TAP : patch transannulaires, IP : patch infundibulaires, PX : patch xénogreffe.

Tableau 2 : comparaison des paramètres de surveillance avant et après RVP

|          |                            | avant        | Après        | P       |
|----------|----------------------------|--------------|--------------|---------|
| Dyspnée  |                            |              |              | 0,002   |
|          | I                          | 9 (25%)      | 30 (83%)     |         |
|          | II                         | 23 (64%)     | 6 (17%)      |         |
|          | III                        | 4 (11%)      | 0 (0%)       |         |
| TDR      |                            | 6 (40%)      | 3 (20%)      | 0,24    |
| QRS (ms) |                            | 152 ± 29     | 136 ± 23     | <0,001  |
| IRM      | IP (%)                     | 48,6 ± 7,2   | 4,7 ± 6,0    | <0,0001 |
|          | VTDVD (ml/m <sup>2</sup> ) | 209,5 ± 62,9 | 124,9 ± 33,8 | <0,0001 |
|          | VTSVD (ml/m <sup>2</sup> ) | 165,6 ± 54,3 | 81,2 ± 32,9  | <0,0001 |
|          | FEVD (%)                   | 36,3 ± 9,5   | 34,1 ± 10,2  | 0,16    |
|          | VTDVG (ml/m <sup>2</sup> ) | 81,2 ± 22,9  | 84,7 ± 21,9  | 0,50    |
|          | FEVG (%)                   | 51,3 ± 7,3   | 56,0 ± 7,1   | 0,06    |

TDR : Trouble du rythme, QRS : complexe QRS de l'ECG, IRM : imagerie par résonance magnétique, IP : insuffisance pulmonaire, VTD : volume télédiastolique, VTS : volume télésystolique, FE : fonction d'éjection, VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche.

Tableau 3 : Variables prédictifs avant le RVP sur la récupération cardiaque post-RVP

|                               |                            | groupe A     | groupe B    | p     |
|-------------------------------|----------------------------|--------------|-------------|-------|
|                               |                            | n=16         | n=20        |       |
| Sexe                          | F                          | 11(69%)      | 6(30%)      | 0,04  |
| âge de la correction (ans)    |                            | 5,4+/-5,9    | 5,8+/-6,4   | 0,70  |
| âge de la revalvulation (ans) |                            | 27,2+/-11,2  | 33,7+/-12,3 | 0,18  |
| Dyspnée                       |                            |              |             | 0,14  |
|                               | I                          | 5(31,3%)     | 4(20%)      |       |
|                               | II                         | 9(56,3%)     | 14(70%)     |       |
|                               | III                        | 2(12,4%)     | 2(10%)      |       |
| TDR*                          |                            | 2(40%)       | 4(40%)      | 1,00  |
| IRM                           | IP* (%)                    | 43+/-4,8     | 51,4+/-5,8  | 0,03  |
|                               | VTDVD (ml/m <sup>2</sup> ) | 197+/-69,4   | 219,5+/-57  | 0,16  |
|                               | VTSVD (ml/m <sup>2</sup> ) | 127,6+/-50,4 | 141+/-57,8  | 0,61  |
|                               | FEVD (%)                   | 35,2+/-10,5  | 37,2+/-8,9  | 0,47  |
|                               | VTDVG (ml/m <sup>2</sup> ) | 70,8+/-16,5  | 89,5+/-24,2 | 0,01  |
|                               | FEVG(%)                    | 55,3+/-6,3   | 48+/-6,6    | 0,001 |

TDR : Trouble du rythme, QRS : complexe QRS de l'ECG, IRM : imagerie par résonance magnétique, IP : insuffisance pulmonaire, VTD : volume télédiastolique, VTS : volume télésystolique, FE : fonction d'éjection, VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche.

\*statistique effectué sur 15 patients seulement avec 5 patients dans le groupe A et 10 dans le groupe B.

### **CONCLUSION PARTIE 3**

Le moment optimal du remplacement de la valve pulmonaire des patients avec une tétralogie de Fallot corrigée reste une question difficile et controversée. Notre étude illustre bien qu'un RVP tardif peut engendrer des conséquences irréversibles, c'est pour cela on propose un algorithme de surveillance qui recommande d'évaluer régulièrement la fonction d'éjection du ventricule droit puisque sa détérioration est un signe précurseur d'une altération biventriculaire. Tant qu'elle est normale, tout va bien ; lors de l'apparition de signe de dysfonction du VD, il faudra surveiller étroitement la régurgitation pulmonaire et indiquer un RVP lors d'un seuil proposé à 30-35% et surtout avant la toute atteinte du ventricule gauche. Si on attend une détérioration de la FEVG, c'est déjà trop tard.

# CONCLUSION

Ce travail illustre bien la difficulté à surveiller et poser l'indication d'un RVP sur un simple examen d'IRM, qui reste néant moins reste d'un grand apport et est actuellement le gold standard pour la surveillance des tétralogies de Fallot opérés

En plus De servir à ma thèse pour l'obtention du doctorat en médecine ce travail m'a permis d'apprendre beaucoup : concernant la tétralogie de Fallot et son devenir avec la complexité des indications de la revalvulation pulmonaire, le fonctionnement et modalités de la réalisation d'une IRM cardiaque, ses difficultés techniques et de contour ventriculaire.il m'a permis de me familiariser avec les modalités de rédaction d' un article ainsi que ses difficultés.

Il m'a permis aussi de soumettre un manuscrit pour une publication, voir probablement un deuxième après traduction et de présenter un poster au congrès médico-chirurgical de la FCPC (Filiale de cardiologie pédiatrique et congénitale).

Je tiens à remercier Monsieur Marçon chef de service ainsi qu'à l'ensemble de l'équipe de la cardiologie infantile avec qui j'ai appris beaucoup et qui m'ont fait aimer la cardiologie, ils m'ont soutenus et accompagner pendant le travail de recueil.

Je remercie également Monsieur Marie qui m'a accueilli chaleureusement dans son service d'imagerie par résonance magnétique 1,5T.

Je tiens aussi à saluer le soutien et la guidance de Monsieur Bonnemains dans la direction de cette thèse, le travail avec lui pendant cette période m'a permis de profiter de son savoir et son expérience.

VU

NANCY, le **1<sup>er</sup> octobre 2014**  
Le Président de Thèse

NANCY, le **02 octobre 2014**  
Le Doyen de la Faculté de Médecine

**Professeur C. SCHWEITZER**

**Professeur H. COUDANE**

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, le 06/10/2014

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE LORRAINE  
Par délégation

**Monsieur M. DELIGNON**



---

## RÉSUMÉ DE LA THÈSE

Contexte: L'IRM cardiaque (IMRc) est l'examen clé pour le suivi des patients opérés d'une tétralogie de Fallot mais il reste difficile à interpréter. Cet examen permet de mesurer notamment : la fraction d'éjection (FE) du ventricule gauche (g) et droit (d), le volume télédiastolique des ventricules (V), et l'insuffisance pulmonaire (IP). Ces variables sont reliées entre elles par des règles de physiologie de base:  $(V \times FE)_g = (V \times FE)_d \times (1-IP)$ .

Objectifs: étudier l'intérêt de cette formule dans le contrôle de qualité des examens d'IMRc.

Méthodes: 98 IMRc consécutives réalisées chez des patients avec tétralogie de Fallot (ou cardiopathie apparentée) ont été inclus rétrospectivement. Les examens ne satisfaisant pas à la formule (avec une tolérance de 10%) ont constitué le groupe invalide et ont été comparés à un groupe témoin de même taille. Les examens des deux groupes ont été soumis dans un ordre aléatoire à un observateur en aveugle pour réévaluation et comparaison des résultats avec les comptes rendus précédents. Les limites de concordance entre les observateurs ont été calculées pour les différentes variables dans les deux groupes.

Résultats: 12 examens ne vérifiaient pas la formule de validation. Sur les 24 examens réanalysés, seulement 4 ne vérifiaient pas la formule (tous dans le groupe non valide). Deux avaient des communications persistantes (CIV ou CIA), non connues par le médecin et non détectées lors de l'IRM cardiaque. Les deux autres présentaient des artefacts importants sur l'aorte ou au niveau du tronc pulmonaire secondaire à la présence de fils sur le sternum. Les désaccords entre les observateurs concernaient essentiellement le volume télédiastolique du ventricule droit ( $p < 0,02$ ).

Conclusion : la formule a permis de détecter les IMRc discutables (12% de la population). 83% des cas discordants étaient secondaires à des volumes du ventricule droit peu fiables en raison d'un contour manuel douteux ou à des difficultés de mesure des flux artériels du à des artefacts.

---

**TITRE EN ANGLAIS :** Quality control of cardiac MRI exams for Fallot patients: combination of standard measurements and physiological analysis to detect invalid exams

---

**THÈSE :** MÉDECINE SPECIALISEE - ANNÉE 2014

---

**MOTS CLEFS :** imagerie par resonance magnetique cardiaque, controle qualité, artefactes, variabilité inter-observateurs, Tétralogie de Fallot

---

## INTITULÉ ET ADRESSE

UNIVERSITÉ DE LORRAINE  
Faculté de Médecine de Nancy  
9, avenue de la Forêt de Haye  
54505 VANDŒUVRE LES NANCY Cedex

---