

Tétralogie de Fallot

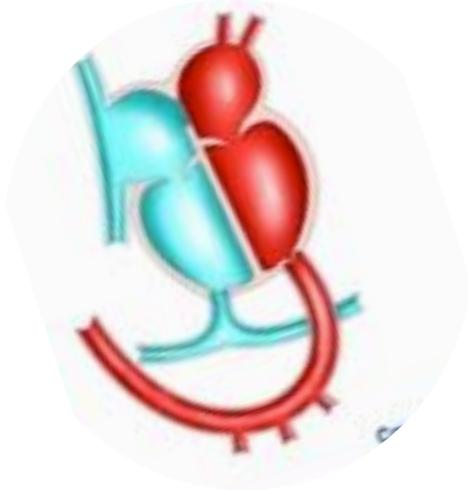
Livret d'accueil et d'information

Unité Médico-chirurgicale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales
Complexes & Maternité
Hôpital Necker-Enfants Malades
149, rue de Sèvres
75015 Paris, France

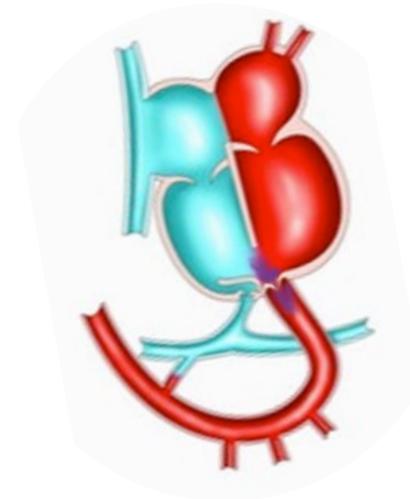


Qu'est-ce qu'une tétralogie de Fallot ?



Dans le cœur normal, le **sang bleu** passe dans les cavités droites (oreillette droite et ventricule droit) puis dans l'artère pulmonaire, qui achemine le sang jusqu'aux poumons, où il se recharge en oxygène. Le **sang rouge** arrive dans les cavités gauches du cœur (oreillette gauche et ventricule gauche), puis il est éjecté dans l'aorte et est ensuite acheminé vers tous les organes.

Dans la tétralogie de Fallot, le **sang bleu** se mélange avec le **sang rouge** à travers une communication inter-ventriculaire (trou entre les ventricule) car le passage entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire est rétréci. Ce sang « mélangé » va être éjecté dans l'aorte et est responsable de la cyanose (coloration bleutée de la peau), en particulier lorsque l'enfant s'agite ou crie.



Le diagnostic prénatal - La grossesse - L'accouchement

Le diagnostic prénatal

La malformation cardiaque est expertisée par un cardiopédiatre spécialisé en cardiologie foetale. Cet examen permet habituellement d'établir un diagnostic précis, d'obtenir suffisamment d'information pour prendre une décision sur la poursuite de la grossesse et, dans ce cas, d'organiser la surveillance prénatale, l'accouchement et la prise en charge du nouveau-né dans les meilleures conditions. Il faut cependant savoir que l'échographie cardiaque foetale n'est pas un examen infaillible et que certaines particularités ne sont parfois découvertes qu'après la naissance.

Au cours des consultations pluridisciplinaires du M3C, vous serez informés sur la malformation diagnostiquée chez le fœtus. L'association à d'autres malformations ou à des anomalies chromosomiques (trisomies ou microdélétion du chromosome 22q) sera recherchée sauf si vous ne le souhaitez pas. Avec l'ensemble des informations et aidés tout au long de votre parcours par l'équipe médicale et nos psychologues, vous pourrez choisir de **poursuivre la grossesse** ou de vous orienter vers **une interruption de grossesse**.

Dans tous les cas, votre choix sera respecté.

Le diagnostic prénatal de la tétralogie de Fallot

Il n'est pas toujours simple. Ceci s'explique par le fait que plusieurs malformations de la même famille se ressemblent. Il faut donc s'assurer qu'il soit précisé (en particulier pour la forme et la taille des artères pulmonaires) ou des associations plus rares. Il peut aussi être précisé à la naissance.

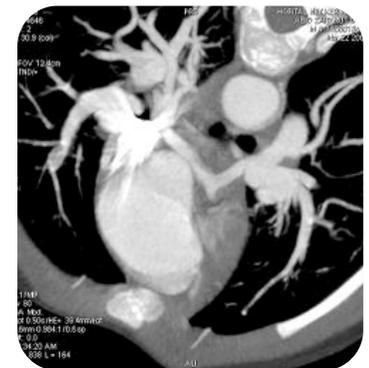
L'accouchement

Si votre grossesse se poursuit, il vous sera proposé d'**accoucher à la maternité de l'hôpital Necker-Enfants Malades**. Votre futur enfant et vous mêmes serez pris en charge par la maternité pour l'accouchement en lien avec l'Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.

La malformation de votre bébé ne justifie pas qu'il naisse différemment d'un autre enfant.

L'accouchement peut le plus souvent se faire normalement par voie basse. Dans certains cas, l'obstétricien doit faire une césarienne. L'accouchement est souvent déclenché un peu avant la date théorique prévue. Tout ceci vous sera expliqué lors de vos entretiens à la maternité.

Votre enfant sera examiné par le pédiatre de maternité puis par l'équipe de cardiopédiatrie. Il sera hospitalisé dans le service de cardiopédiatrie ou dans l'unité de néonatalogie.

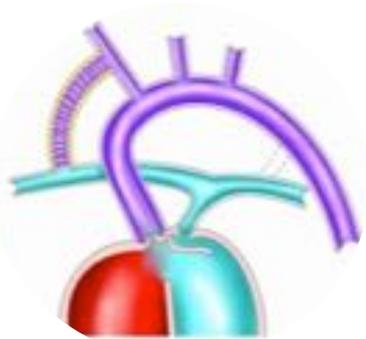


La période néonatale

Que se passera-t-il après la naissance ?



La chirurgie néonatale



Opération de Blalock

La majorité des enfants naissant avec une tétralogie de Fallot est **ROSE**. Après avoir été examiné par le cardiopédiatre, votre bébé pourra probablement rester avec vous à la maternité parfois après quelques heures d'observation ou parfois un peu plus. Le suivi sera organisé avec votre cardiopédiatre.

Plus rarement, mais cela justifie la naissance en centre spécialisé, le bébé sera **BLEU** ou cyanosé. Il sera alors nécessaire qu'il soit hospitalisé pour être surveillé voire opéré quelques jours plus tard. Il s'agit d'une forme souvent un peu plus sévère de tétralogie de Fallot qui devra être opérée en deux temps. On s'assurera également qu'il n'y a pas d'anomalies associées qui n'auraient pas été vues comme celles des artères coronaires.

Avant de rentrer à la maison, nous vous aurons décrit les symptômes d'alerte comme ceux du malaise de la tétralogie de Fallot et les gestes simples à faire. La survenue de ces signes devrait vous faire consulter en urgence.

Si votre bébé a besoin d'être opéré en période néonatale, il aura une première **intervention** qu'on appelle **palliative** car elle consiste à amener du sang aux poumons sans réparer l'intérieur du cœur.

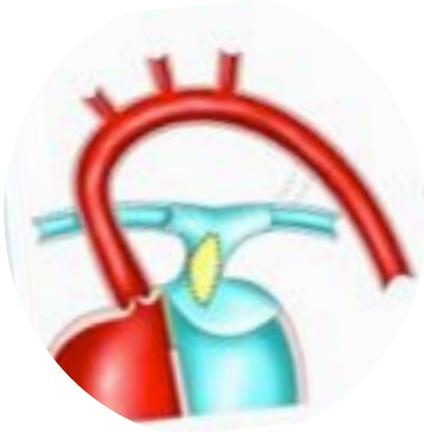
Différentes options sont possibles en fonction du type de malformation :

- 1-la mise en place d'un stent dans le canal artériel par voie percutanée, ou des opérations chirurgicales comme
- 2-l'opération de **Blalock** (mise en place d'un tuyau entre l'aorte et l'artère pulmonaire)
- 3-et l'**ouverture entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire**
- 4-plus rarement les conditions sont favorables à **une réparation dès les premiers jours de vie.**



Prostaglandine en perfusion

La chirurgie et les suites opératoires



La réparation

La réparation chirurgicale de la tétralogie de Fallot est envisagée entre l'âge de 3 et 6 mois si la cardiopathie est bien tolérée (absence de cyanose profonde ou de malaise). Les délais sont les mêmes s'il y a eu une intervention palliative.

La veille de sa chirurgie, votre enfant sera admis dans le service de chirurgie cardiaque. Vous aurez rencontré l'anesthésiste et le chirurgien qui vous auront informés sur l'intervention et ses risques.

Deux toilettes préopératoires seront faites, avec votre participation si vous le désirez, une la veille de l'intervention, la seconde avant la chirurgie.

Le jour de l'intervention votre enfant est pris en charge au bloc opératoire où le chirurgien va fermer la communication interventriculaire et enlever le rétrécissement entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.



Après l'intervention, votre enfant séjournera en **réanimation de chirurgie cardiaque**. Avant de rentrer à la maison, nous veillerons à ce que tout aille bien sur le plan cardiaque et pédiatrique. Quand vous serez prêts, vous rentrerez chez vous et un suivi sera organisé avec votre cardiopédiatre de façon hebdomadaire pendant le premier mois.

Les fils de la cicatrice seront ôtés par une infirmière si cela n'a pas déjà été fait. Les numéros de téléphone du service vous seront remis si vous avez des questions après le retour à la maison.

Nous écrivons un courrier à votre médecin traitant ainsi qu'à tous les médecins que vous souhaiteriez voir informés. Vous recevrez systématiquement une copie de ces courriers à votre domicile.



L'enfance

La vie quotidienne

Une fois la cardiopathie opérée et s'il n'y a pas d'anomalies extra-cardiaques associées, **la vie quotidienne est le plus souvent normale.**

La scolarité se déroule normalement et **les activités sportives** ne sont pas contre-indiquées. La pratique de la compétition nécessite des évaluations à l'effort.

Un suivi cardiologique auprès de votre cardiopédiatre est organisé: plusieurs consultations sont recommandées la première année puis le plus souvent le suivi s'espace.

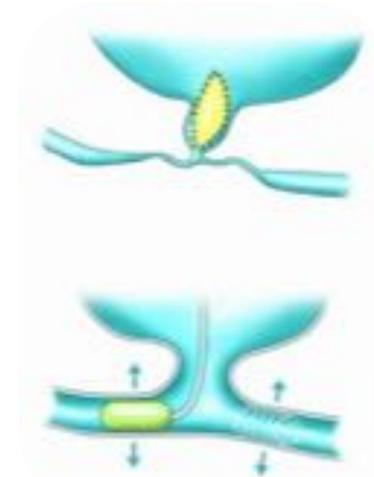
Le suivi médical

Le cardiopédiatre qui suit votre enfant détermine les examens nécessaires pour la surveillance: échocardiographie, électrocardiogramme, parfois **scanner cardiaque, IRM ou encore cathétérisme cardiaque.**

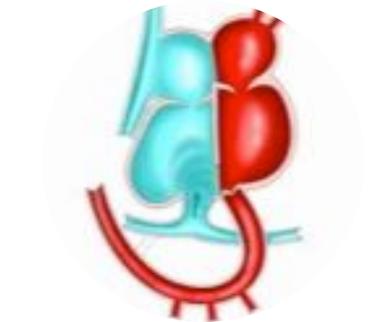
Votre cardiopédiatre vous expliquera les raisons pour les quelles ces examens peuvent être nécessaires.

Que peut-il se passer dans l'enfance?

Après une réparation de tétralogie de Fallot, les complications évolutives touchent les artères pulmonaires qui peuvent ne pas bien grandir et la voie de sortie du coeur droit vers les poumons qui peut se rétrécir (surtout s'il y a un tube synthétique). Elle peut également fuir. Ces complications dépistées par votre cardiopédiatre peuvent conduire à des réinterventions par cathétérisme ou chirurgie.



Rétrécissement des artères pulmonaires



Insuffisance pulmonaire

Grandir puis devenir adulte avec une tétralogie de Fallot opérée

Faut-il continuer à voir un cardiologue spécialisé dans les malformations cardiaques?

Oui certainement !

Un suivi spécialisé régulier est indispensable pour vérifier le bon fonctionnement du coeur mais aussi pour vous informer clairement sur les activités physiques, la contraception et la grossesse, l'assurance, etc...



La vie d'adulte

Que peut-il arriver à l'âge adulte ?

Le plus souvent, tout va bien mais s'il y a un tube prothétique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, il peut se rétrécir et il faut alors le changer.

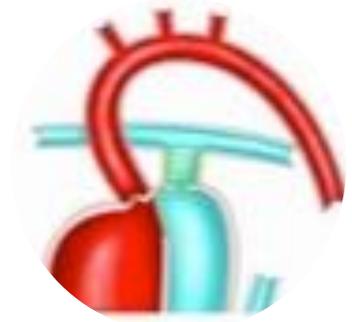
Ou l'inverse, s'il n'y a pas de tube, le ventricule droit peut se dilater de façon excessive à cause de la fuite pulmonaire. Il faut alors mettre une nouvelle valve par voie percutanée ou chirurgicalement.

Il est également nécessaire de rechercher des anomalies du rythme cardiaque quand le ventricule droit est dilaté.

Pour la plupart des femmes opérées d'une tétralogie de Fallot, la grossesse est possible et se déroule normalement. Une prise en charge conjointe du cardiologue congénitaliste et de l'obstétricien est indispensable.



Valve percutanée



Centre de Référence National-M3C Necker

Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Hôpital Necker-Enfants Malades
149, rue de Sèvres
75015 Paris



Aider le M3C-Necker

Vous pouvez soutenir les programmes de recherche du M3C-NEM en contactant

Mme Sandrine RODE – ARCFA

www.arcfa.fr

contact.arcfa@gmail.com



Ce livret a été conçu par l'équipe du M3C-Necker
Réalisation Pr Damien Bonnet
Copyright ARCFA 2018