



HAL
open science

Intérêt de l'étude électrophysiologique avant remplacement valvulaire pulmonaire dans l'évaluation et la prise en charge du risque rythmique de la tétralogie de Fallot réparée

Mathieu Courtheix

► To cite this version:

Mathieu Courtheix. Intérêt de l'étude électrophysiologique avant remplacement valvulaire pulmonaire dans l'évaluation et la prise en charge du risque rythmique de la tétralogie de Fallot réparée. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01246409

HAL Id: dumas-01246409

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01246409>

Submitted on 18 Dec 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université de Bordeaux
U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année 2015

Thèse n° 3175

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Le 26 octobre 2015

Par Mathieu COURTHEIX

Né le 08 avril 1988 à Clermont-Ferrand

**INTERET DE L'ETUDE ELECTROPHYSIOLOGIQUE
AVANT REMPLACEMENT VALVULAIRE PULMONAIRE
DANS L'EVALUATION ET LA PRISE EN CHARGE DU RISQUE
RYTHMIQUE DE LA TETRALOGIE DE FALLOT REPAREE**

Directeur de thèse

Monsieur le Docteur Frédéric SACHER

Membres du jury

M. le Professeur Hervé DOUARD	Président
M. le Professeur Bernard KREITMANN	Juge
M. le Professeur Pierre BORDACHAR	Juge
M. le Docteur Philippe JARNIER	Juge
M. le Docteur Jean LITALIEN	Juge
M. le Docteur Frédéric SACHER	Juge

REMERCIEMENTS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Hervé Douard

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier

C'est dans votre service que j'ai effectué mes premiers pas d'interne en cardiologie, je suis donc honoré et ravi que vous acceptiez d'accompagner mes derniers pas en présidant cette thèse. Votre compétence et votre polyvalence vous légitiment pour juger un travail qui ne s'inscrit pas dans votre domaine de prédilection particulier. Je tiens à vous témoigner toute ma reconnaissance.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Bernard Kreitmann

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier

Je vous remercie d'avoir accepté de juger cette thèse. J'ai pu apprécier vos connaissances scientifiques et votre sens clinique au cours des derniers staffs de rythmologie dédiés aux cardiopathies congénitales. Soyez assuré de mon profond respect.

Monsieur le Professeur Pierre Bordachar

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier

Merci de me faire l'honneur et le plaisir de faire partie de ce jury. Ton investissement pédagogique, ton dynamisme et ta rigueur scientifique sont autant de qualités mises à l'épreuve par ma tendance au manque de ponctualité matinale. Ta connaissance exhaustive des dispositifs implantables restera une référence pour mon exercice futur.

Monsieur le Docteur Philippe Jarnier

Praticien Hospitalier

Je vous remercie sincèrement de participer à ce jury de thèse. J'espère que le sujet saura vous intéresser. Merci également de m'offrir la possibilité de continuer ma formation dans votre service. C'est avec enthousiasme que je m'appête à retrouver votre équipe qui est le reflet de votre dynamisme, de votre compétence et de votre humilité.

Monsieur le Docteur Jean Litalien

Praticien Hospitalier

C'est un grand plaisir de te compter parmi les juges de cette thèse. Merci de m'avoir initié à la rythmologie interventionnelle avec sérieux et bienveillance. Je suis ravi d'avoir à nouveau l'occasion de travailler et d'apprendre à tes côtés. Je continuerai d'apprécier tes qualités professionnelles comme ta générosité et ton sens de l'humour.

A NOTRE DIRECTEUR DE THESE

Monsieur le Docteur Frédéric Sacher

Maître de Conférences des Universités

Praticien Hospitalier

Je te remercie de m'avoir confié ce sujet intéressant et d'avoir accompagné la construction de ce travail avec ton impressionnante expertise habituelle. Ton investissement, ton enthousiasme communicatif et ta patience sont plus qu'appréciables. Au-delà de cette thèse, merci pour ton apprentissage de la rythmologie au quotidien ; tu es de ceux qui m'ont fait aimer cette belle discipline.

A NOTRE RAPPORTEUR DE THESE

Monsieur le Docteur Philippe Maury

Maître de Conférences des Universités

Praticien Hospitalier

Je vous adresse mes sincères remerciements pour avoir accepté d'examiner ce travail en qualité de rapporteur et pour l'avoir fait avec rapidité, intérêt et considération.

A MA COMPAGNE ET A MON FILS

A Julie, pour ton courage, ton immense soutien, ton amour sans faille et tout ce qui n'appartient qu'à nous.

A Gaspard, qui m'a appris qu'un autre amour infini pouvait naître en un instant et se renforcer chaque jour.

Cette thèse vous est dédiée, vous êtes tout pour moi.

A MA FAMILLE

A mes parents, Christine et Gérard, pour votre affection de toujours, votre altruisme dans les instants difficiles et votre présence dans les moments heureux. Merci pour tout ce que je vous dois.

A mes sœurs, Marie pour ton assistance précieuse et ta personnalité rayonnante ; Pauline pour ta force de caractère mêlée de douceur et d'une grande intelligence. Soyez heureuses.

A ma mamie Antonine, pour ta tendresse et ta bienveillance. Prends soin de toi.

A mes trois grands-parents disparus, pour les années de bonheur passées à vos côtés.

A ma belle-famille, Sabine, Patrice et Chloé, pour votre hospitalité remarquable.

A mon oncle Pascal, pour ton accueil chaleureux lors de mes séjours parisiens.

A tout le reste de la famille, avec une pensée particulière pour mon oncle Simon.

A Marshalle.

A MES AMIS

A Camille, pour ton amitié inaltérable malgré la distance et pour tout ce qu'on a partagé.

A mes amis d'enfance, Chachou, Nico, Ludo, Olivier, Séb et à tous les anciens camarades du Sancy Artense Foot.

Aux barbus, Antoine, Max, Yanok, Romain, Axel et aux innombrables anecdotes de cette époque.

A Xav, Rémi, Matthieu, Bout, Soiss, Romain V, Romain J, Etienne pour les moments festifs, les parties de baby-foot et les périodes plus studieuses, entre autres mille choses.

A Julie et Yann, pour les soirées et les week-ends partagés depuis notre arrivée à Bordeaux.

A Nanie, pour ta gentillesse encore illustrée le jour de soutenance de cette thèse.

A Marie et Julien, pour votre amitié plus récente mais néanmoins solide.

A tous ceux qui se reconnaîtront.

AUX PERSONNES QUI M'ONT ACCOMPAGNE DURANT MON INTERNAT

Aux maîtres qui m'ont accueilli dans leur service : Professeur Michel Haïssaguerre pour son génie et sa passion, Professeur Pierre Jaïs, Professeur Raymond Roudaut, Professeur Pierre Coste, Professeur Thierry Couffinhal et Professeur Jean-Benoît Thambo pour m'avoir intéressé aux cardiopathies congénitales de l'adulte.

Aux médecins qui m'ont enseigné, de près ou de loin, leurs compétences et leur expérience.

Avec une attention spéciale :

- à Laurie et à Jérémie, pour leur soutien devant les difficultés passagères ;
- à Nico Derval, Arnaud et Adlane, mes mentors, dont les qualités professionnelles et humaines seront un exemple à suivre ;
- à Philippe Ritter, Sylvain Ploux, Xavier Zirphile et particulièrement Nico Klotz pour leur enseignement enthousiaste de la stimulation et de la défibrillation cardiaque en salle ;
- à Zak pour sa disponibilité, ses conseils toujours avisés et son importante contribution à ce travail.

Sans oublier les Docteurs Mèlèze Hocini, Muntaser Jamal, Messaoud Idir, Jean-Michel Clerc, Sandrine Gougnot, Diana Dancea, Nazim Alimazighi, Saad Amjad, Lionel Leroux, Edouard Gerbaud, Fred Casassus, Benjamin Seguy, Patricia Réant, Marina Dijos, Mathieu Landelle, Amélie Reynaud, François Picard, Yann Pucheu, Laurence Barbot, Xavier Iriart, Jean-Baptiste Mouton, Pierre-Emmanuel Séguela, Julie Thomas, François Roubertie, Karine Nubret, Bernard Gauche, Carmen Roca-Guimard, Naïma Badja, Hubert Grand, Jean-François Parizano.

Merci également à Sana, Cécile, Benj la Fial, Warren la Chass, Claire C, Marie NV, Ludivine, Bruno, Vincent, Jérôme, Aurélie, Khaled.

A mes co-internes : Bibine, Thomas P, La Flach, Joss, Romain Boubou, Prune, Mumu, Elodie, Thomas T, Aurélie, Laura, La Chauv, Romain Le Dar et son cuir, Maxime, Benjamin, Isaure, Romain P, Lucas, Khaled, Claire-M, Clément, Apo, Grégoire, Noumer, Maxence, Florianne, Charlotte, Nico W, Cécile, Matthieu, Alex, Guillaume, Marie, Romain T, Emilie, Margot, Marina, Amaury, Marie, Anne-Laure, Léa, Barbara et les autres.

Aux différentes équipes paramédicales que j'ai côtoyées pendant quatre ans, en particulier l'équipe du 3^{ème} ouest, notamment Martine/Tartine (infirmière parfaite), Mamie Momo et Corinne, ainsi que les infirmières de la salle 6, Aurélie et Carole et Marylis.

Aux externes pour leur aide précieuse.

Aux secrétaires pour leur bonne humeur et leur patience au quotidien.

Aux brancardiers de l'hôpital cardiologique pour leur sympathie et leurs blagues entre deux étages.

Aux patients.

Merci enfin à tous ceux qui prendront le temps de lire tout ou partie de ce travail.

TABLE DES MATIERES

REVUE DES CONNAISSANCES	page 11
A. GENERALITES SUR LA TETRALOGIE DE FALLOT	page 12
I. Malformation initiale	page 12
II. Réparation chirurgicale	page 15
III. Evolution à moyen et long terme	page 19
B. MECANISMES ET EXPLORATION ELECTROPHYSIOLOGIQUE DES TACHYCARDIES VENTRICULAIRES	page 28
I. Mécanismes des tachycardies ventriculaires	page 28
II. Stimulation ventriculaire programmée	page 33
III. Cartographie électrophysiologique	page 34
C. TACHYCARDIES VENTRICULAIRES ET MORT SUBITE DANS LA TETRALOGIE DE FALLOT REPAREE	page 40
I. Mécanisme et substrat	page 40
II. Evaluation et stratification du risque rythmique	page 46
III. Prise en charge thérapeutique	page 53
D. REFERENCES	page 64
ETUDE	page 83
RESUME	page 84
A. INTRODUCTION	page 85
B. METHODES	page 86
I. Population	page 86
II. Etude électrophysiologique	page 87
III. Suivi	page 90
C. RESULTATS	page 92
I. Caractéristiques de la population	page 92
II. Etude électrophysiologique	page 95
III. Prise en charge et devenir	page 104
D. DISCUSSION	page 109
I. Evaluation du risque rythmique ventriculaire avant remplacement valvulaire pulmonaire	page 109
II. Apports de l'exploration électrophysiologique dans la prise en charge	page 112
III. Limites de l'étude	page 114
E. REFERENCES	page 116
CONCLUSION	page 121

LISTE DES ABREVIATIONS

BAVc : bloc auriculo-ventriculaire complet
BBD : bloc de branche droit
CEA : cartographie électro-anatomique
CIV : communication interventriculaire
ESV : extrasystole ventriculaire
ECG : électrocardiogramme
EGM : électro gramme
FA : fibrillation auriculaire
FEVD : fraction d'éjection ventriculaire droite
FEVG : fraction d'éjection ventriculaire gauche
FR : fraction de régurgitation
HVD : hypertrophie ventriculaire droite
IP : insuffisance pulmonaire
IRM : imagerie par résonance magnétique
IT : insuffisance tricuspide
LAVA : *local abnormal ventricular activities*
MS : mort subite
NYHA : *New York Heart Association*
RVP : remplacement valvulaire pulmonaire
SP : sténose pulmonaire
SVP : stimulation ventriculaire programmée
TF : tétralogie de Fallot
TV : tachycardie ventriculaire
TVNS : tachycardie ventriculaire non soutenue
TVS : tachycardie ventriculaire soutenue
VD : ventricule droit
VG : ventricule gauche

REVUE DES CONNAISSANCES

A. GENERALITES SUR LA TETRALOGIE DE FALLOT

I. MALFORMATION INITIALE

Epidémiologie

La tétralogie de Fallot (TF) représente quasiment 10% de l'ensemble des cardiopathies congénitales avec une incidence annuelle d'environ 1/3000 naissances. Il s'agit de la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente chez l'enfant ¹.

Sa prévalence cumulée avec celle du plus rare troncus arteriosus est retrouvée, dans la population québécoise en 2010, à 0,59/1000 enfants et 0,23/1000 adultes. Il existe une proportion maintenant prédominante de patients adultes reflétant l'amélioration de la prise en charge et de la survie des cardiopathies congénitales sévères ².

La TF est associée dans 15% des cas à une microdélétion du chromosome 22q11 (syndrome de Di Georges) avec une transmission autosomique dominante et, plus rarement, à la trisomie 21 ou au syndrome d'alcoolisation fœtale. De manière générale, le risque de récurrence dans les familles est estimé à 3% ³.

Le diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale est réalisable dès 12 semaines de gestation, le taux de dépistage anténatal étant d'environ 50% ⁴.

Anatomie

La malformation a été décrite historiquement en 1888 sous le nom de « maladie bleue » par l'anatomo-pathologiste français Etienne-Louis Arthur Fallot comme l'association de quatre anomalies ⁵ (*figure 1*) :

- une communication interventriculaire (CIV) de type cono-ventriculaire ;
- une sténose pulmonaire (SP) ;
- une dextroposition de l'aorte qui est à cheval au-dessus de la CIV ;
- une hypertrophie ventriculaire droite (HVD).

Il s'agit en fait d'une cardiopathie cono-troncale due à une anomalie de migration des cellules de la crête neurale, responsable d'une bascule antéro-droite du septum conal qui entraîne ainsi une CIV haute et large par défaut d'alignement septal et une sténose de la voie pulmonaire (comprenant, le plus souvent, l'association d'une sténose infundibulaire et d'une sténose valvulaire avec hypoplasie de l'anneau). La dextroposition de l'aorte et l'HVD ne sont que les conséquences de ces deux anomalies.

D'autres malformations peuvent être associées, réalisant alors une forme de TF dite « irrégulière » : sténoses ou hypoplasies des artères pulmonaires, collatérales aorto-pulmonaires, CIV multiples, anomalies coronaires (interventriculaire antérieure naissant de la coronaire droite), arche aortique droite, etc.

Physiopathologie

Sur le plan hémodynamique, la CIV large maintient une égalisation de pressions entre le ventricule gauche (VG) et le ventricule droit (VD). La surcharge barométrique imposée au VD par la SP est responsable d'un shunt droite-gauche par la CIV lorsque les pressions droites deviendront supra systémiques, entraînant alors une cyanose sans insuffisance cardiaque ⁶.

L'évolution naturelle dépend de la sévérité de la SP mais se fait inéluctablement vers une accentuation de la cyanose et l'apparition de malaises anoxiques lors de circonstances de stress (pleurs, agitation, douleur, fièvre). En l'absence de prise en charge chirurgicale, le pronostic est très péjoratif avec 25% de décès à 1 an et 70% à 10 ans, en rapport avec les complications directes ou indirectes de la cyanose (malaises, accidents vasculaires cérébraux secondaires à la polyglobulie, abcès cérébraux liés au shunt droite-gauche) ⁷.

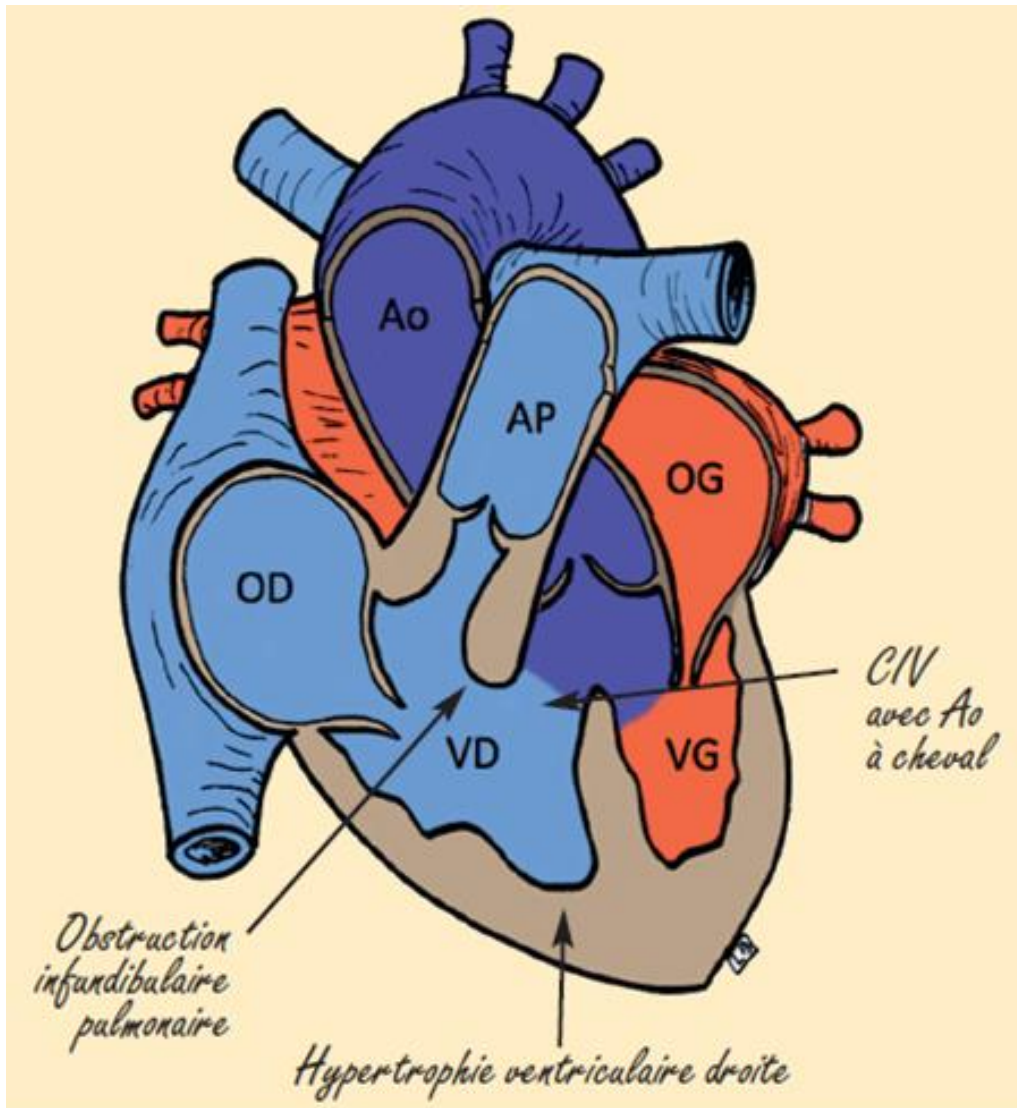


Figure 1. Configuration anatomique de la tétralogie de Fallot (TF).

(OD=oreillette droite, VD=ventricule droit, AP=artère pulmonaire

OG=oreillette gauche, VG=ventricule gauche, Ao=aorte,

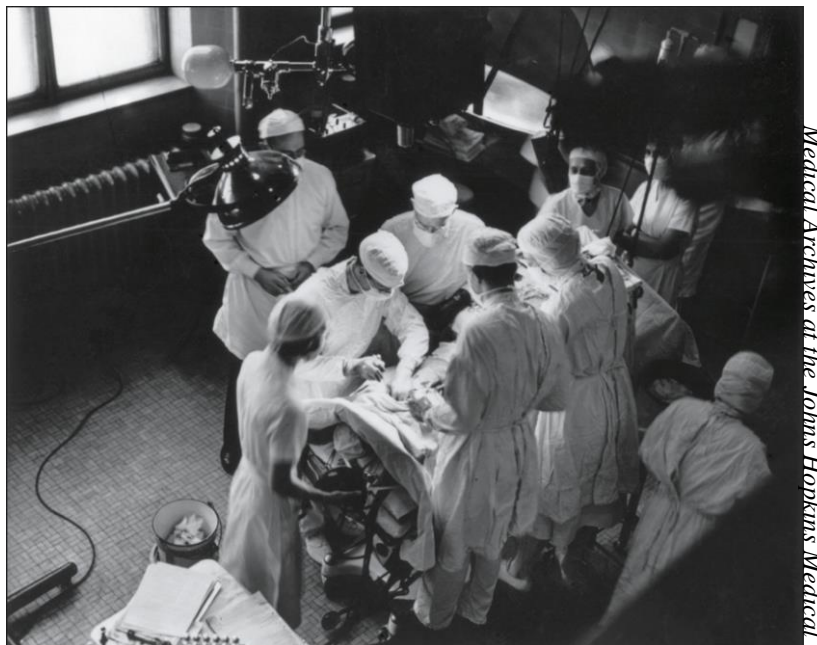
CIV=communication interventriculaire).

II. REPARATION CHIRURGICALE

Stratégie chirurgicale palliative

La première prise en charge chirurgicale de la TF est mise au point dès 1944 par Alfred Blalock, Helen Taussig et Vivien Thomas (*figure 2*) et consiste en une anastomose entre artère sous-clavière et artère pulmonaire. Il s'agit d'une intervention palliative permettant aux poumons d'être correctement perfusés malgré une SP sévère via un shunt systémico-pulmonaire afin de diminuer la cyanose et d'empêcher la survenue de malaises ^{8,9}.

Le shunt de Blalock-Taussig modifié, utilisant un tube prothétique, est encore couramment réalisé aujourd'hui en cas de nécessité d'intervention palliative précoce avant chirurgie réparatrice. D'autres types d'anastomoses systémico-pulmonaires ont été également réalisées : intervention de Potts entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche et intervention de Waterston connectant l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite.



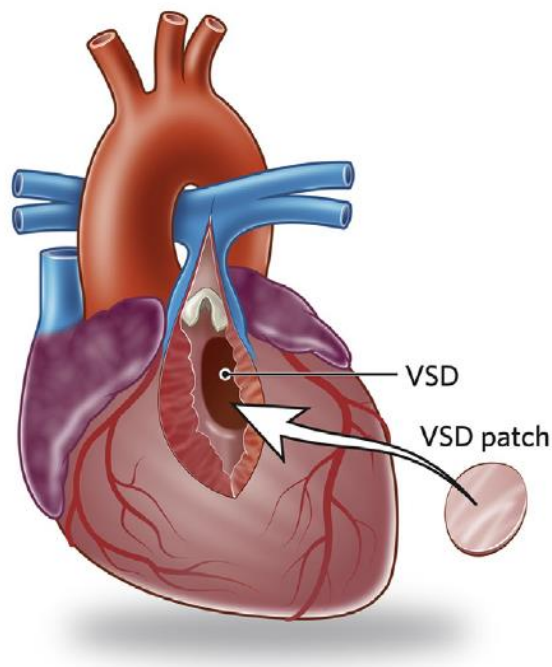
Murphy AM et al., J Am Coll Cardiol, 2008. [9]

Figure 2. Blalock (opérant à gauche du patient) et son technicien Thomas (derrière lui) lors d'une des premières interventions chirurgicales de TF.

Stratégie chirurgicale réparatrice

En 1954, Lillehei réalise la première réparation chirurgicale complète de TF sous circulation extracorporelle par sternotomie ¹⁰. L'abord se fait initialement par une large ventriculotomie droite permettant, dans un premier temps, de fermer la CIV au moyen d'un patch prothétique ou péricardique, puis, dans un second temps, de traiter la SP. Une infundibulectomie est pratiquée, éventuellement associée à un patch d'élargissement si l'obstacle n'est pas entièrement levé. L'anneau pulmonaire est ensuite calibré : si sa taille est inférieure à une valeur limite, définie en fonction de la surface corporelle, un patch transannulaire est mis en place.

Cette technique, la seule utilisée dans notre centre jusqu'au milieu des années 2000, a pour avantage de traiter correctement la sténose pulmonaire. Toutefois, elle présente deux principaux écueils : d'une part, l'apparition d'une fuite pulmonaire importante, notamment en cas de patch transannulaire et, d'autre part, la création d'un substrat arythmogène ventriculaire par le biais des cicatrices et/ou patches chirurgicaux (*figure 3*).



d'Udekem Y et al., J Am Coll Cardiol, 2014 [170]

Figure 3. Réparation transventriculaire.

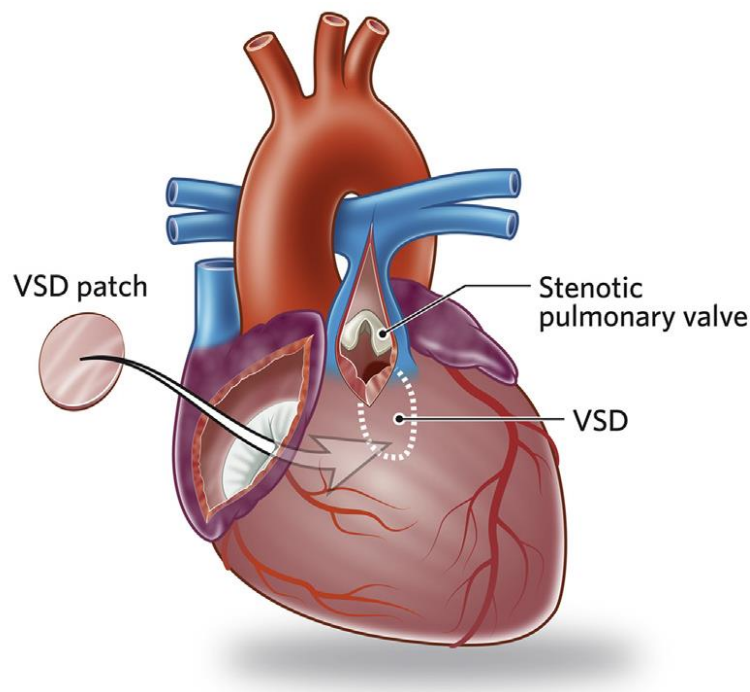
La CIV (=SVD) est fermée par un patch à travers une ventriculotomie, étendue ici jusqu'au tronc de l'artère pulmonaire.

Stratégie chirurgicale actuelle

Une nouvelle technique de réparation chirurgicale s'est depuis imposée, avec un abord combinant une incision transatriale droite et une incision transpulmonaire afin de fermer la CIV via la valve tricuspide et de traiter l'obstruction pulmonaire en évitant la ventriculotomie ^{11,12} (figures 4 et 5).

Dietl et al. ¹³ ont montré que la voie transatriale diminuait le risque de fuite pulmonaire sévère, de dysfonction ventriculaire droite et d'arythmie ventriculaire, sans augmenter l'incidence des troubles du rythme supraventriculaires.

Les stratégies de réparation conservatrice sont de plus en plus favorisées, notamment la préservation de l'anneau pulmonaire qui semble diminuer le taux de réintervention par rapport à la mise en place d'un patch transannulaire qui apparaît de moins bon pronostic ¹⁴⁻¹⁶.



d'Udekem Y et al., J Am Coll Cardiol, 2014 [170]

Figure 4. Réparation transatriale.

La CIV (=SVD) est fermée à travers la valve tricuspide par une atriotomie droite.

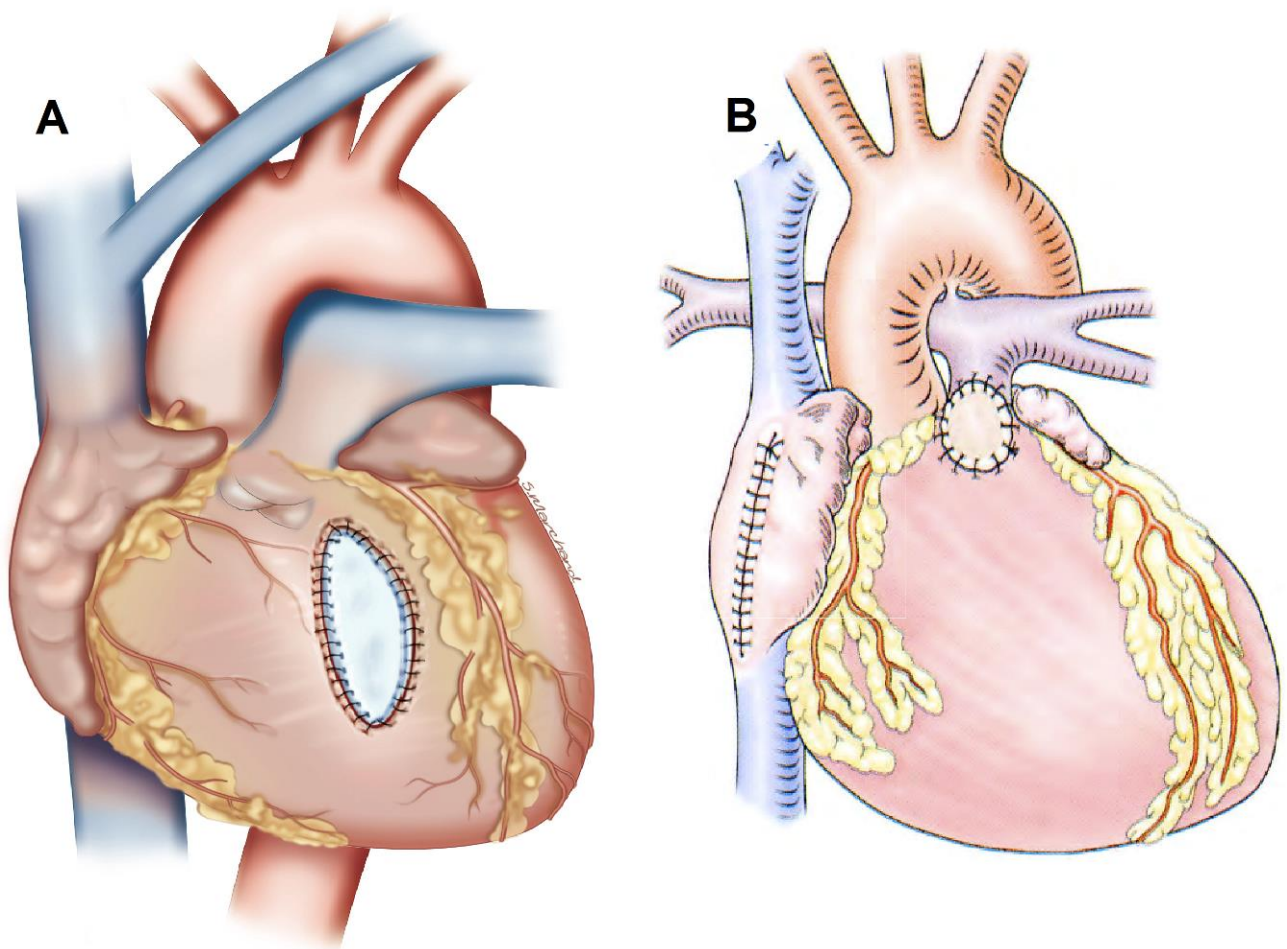


Figure 5. Comparaison des cicatrices entre une réparation transventriculaire avec patch infundibulaire (A) et une réparation transatriale et transpulmonaire avec patch limité (B).

La correction chirurgicale, initialement réalisée au-delà de 5 ans, se pratique maintenant au cours de la première année de vie, en moyenne entre le 3^{ème} et le 6^{ème} mois ¹⁷. Le timing de l'intervention reste néanmoins controversé, certaines équipes proposant une stratégie de réparation précoce pendant la période néonatale (< 30 jours de vie) afin de limiter le temps d'exposition à l'hypoxémie, mais au risque d'une morbi-mortalité postopératoire plus importante d'après une étude multicentrique récente ¹⁸.

Le pronostic à court terme est néanmoins excellent de nos jours avec une mortalité péri-opératoire proche de 1% pour les chirurgies de correction complète ¹⁹.

III. EVOLUTION A MOYEN ET LONG TERME

L'évolution à moyen et long terme est liée aux conséquences anatomiques, hémodynamiques et électrophysiologiques de la réparation chirurgicale.

Le pronostic est globalement favorable puisque la survie à 35 ans au-delà des trente jours postopératoires est d'environ 85%²⁰. Il reste néanmoins inférieur à la population générale, notamment après la 25^{ème} année où la mortalité passe de 0,24%/an à 0,94%/an¹⁶. La morbidité est également importante après la deuxième décennie : les trois quarts des patients présentent au moins un événement significatif en 40 ans, incluant presque 50% de nécessité de réintervention, 17% de trouble rythmique et 3% d'insuffisance cardiaque²¹. Les principales complications survenant à l'âge adulte sont détaillées ci-après.

Insuffisance pulmonaire

Une insuffisance pulmonaire (IP) est quasi systématique, notamment lorsque la réparation a été faite à l'aide d'un patch transannulaire, responsable le plus souvent d'une fuite « libre ». Elle est généralement bien tolérée pendant des années, avec des symptômes très inconstants et apparaissant à un stade tardif, mais la surcharge volumétrique entraîne progressivement une dilatation du VD puis une altération de sa fonction^{22,23}. L'IP est considérée comme le principal substrat hémodynamique de tachycardie ventriculaire (TV) et mort subite (MS) dans la TF réparée depuis la série de Gatzoulis et al²⁴.

Il s'agit ainsi de la première cause de reprise chirurgicale tardive. Le remplacement valvulaire pulmonaire (RVP) s'effectue traditionnellement par sternotomie avec une prothèse biologique. Il peut être également réalisé, depuis les années 2000, par implantation percutanée si l'anatomie le permet (valves Melody® et Edwards Sapien®), avec d'aussi bons résultats en terme de morbi-mortalité bien que plusieurs cas d'endocardites infectieuses aient été rapportés dernièrement^{25,26}.

Les indications de RVP d'après les recommandations européennes et américaines sont basées au premier plan sur le caractère symptomatique de l'IP, puis sur les considérations hémodynamiques et rythmiques (*tableau 1*).

Indications	Class ^a	Level ^b
PVRep should be performed in symptomatic patients with severe PR and/or stenosis (RV systolic pressure >60 mmHg, TR velocity >3.5 m/s)	I	C
PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present: <ul style="list-style-type: none"> • Decrease in objective exercise capacity • Progressive RV dilation • Progressive RV systolic dysfunction • Progressive TR (at least moderate) • RVOTO with RV systolic pressure >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s) • Sustained atrial/ventricular arrhythmias 	IIa	C

CLASS I
Pulmonary valve replacement is indicated for severe pulmonary regurgitation and symptoms or decreased exercise tolerance. (Level of Evidence: B)

CLASS IIa
Pulmonary valve replacement is reasonable in adults with previous tetralogy of Fallot, severe pulmonary regurgitation, and any of the following:
a. Moderate to severe RV dysfunction. (Level of Evidence: B)
b. Moderate to severe RV enlargement. (Level of Evidence: B)
c. Development of symptomatic or sustained atrial and/or ventricular arrhythmias. (Level of Evidence: C)
d. Moderate to severe TR. (Level of Evidence: C)

Tableau 1. Indications de remplacement valvulaire pulmonaire selon les recommandations ESC* (à gauche) et ACC/AHA (à droite).**
(PVRep = pulmonary valve replacement, PR = pulmonary regurgitation, PS = pulmonary stenosis, TR = tricuspid regurgitation, RV = right ventricle, RVOTO = right ventricle outflow tract obstruction)

* Baumgartner H et al., Eur Heart J, 2010. [1]

** Warnes CA et al., J Am Coll Cardiol, 2008. [171]

Le timing chirurgical optimal est néanmoins un problème complexe entre RVP précoce exposant le patient à plusieurs réinterventions du fait du taux de dégénérescence des bioprothèses et RVP trop tardif à un stade irréversible.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix pour quantifier la fuite pulmonaire, mesurer les volumes et fonctions ventriculaires et aider à poser l'indication opératoire. Plusieurs études ont en effet montré qu'une normalisation des volumes du VD devenait improbable dès lors que le volume télédiastolique indexé dépasse une valeur entre 150 et 170 ml/m² (150 ml/m² pour Beuchel et al.²⁷ ; 160 ml/m² pour Oosterhov et al.²⁸ ; 163 ml/m² pour Lee et al.²⁹ ; 170 ml/m² pour Therien et al.³⁰) ou que le volume télésystolique indexé dépasse une valeur entre 80 et 90 ml/m² (80 ml/m² pour Oosterhov et al.²⁸ ainsi que pour Lee et al.²⁹ ; 85 ml/m² pour Therien et al.³⁰ ; 90 ml/m² pour Geva et al.³¹). La décision de revalvulation pulmonaire est individualisée en fonction du statut fonctionnel du patient, des événements cliniques et de l'évolution des volumes du VD suivis régulièrement à l'IRM.

Sténose pulmonaire résiduelle

Une obstruction résiduelle peut siéger au niveau de l'infundibulum, de la valve pulmonaire et/ou de l'artère pulmonaire principale. Elle induit une surcharge barométrique participant au remodelage du VD et peut être aggravée par des sténoses des branches pulmonaires, le plus souvent séquellaires des anastomoses systémico-pulmonaires palliatives ¹.

Remodelage et dysfonction du VD

La surcharge volumétrique, barométrique ou mixte induite par une IP et/ou une SP est responsable d'un remodelage ventriculaire vers une dilatation et/ou une hypertrophie myocardique, entraînant une dysfonction systolique mais aussi diastolique du VD. Il existe parallèlement une interaction mécano-électrique puisque la dilatation du VD a été corrélée à un élargissement du QRS et à la survenue d'arythmies ventriculaires graves ³².

La présence de zones akinétiques ou anévrismales dans la région infundibulaire, en partie séquellaire de la réparation chirurgicale, aggrave également la dilatation et l'altération de la fraction d'éjection ventriculaire droite (FEVD) en IRM ³³.

Enfin, une insuffisance tricuspide (IT) fonctionnelle peut se développer par dilatation de l'anneau et, à son tour, participer à la dilatation du VD. Le pronostic après RVP est d'ailleurs plus péjoratif en cas d'IT sévère préopératoire ³⁴.

CIV résiduelle

Elle reste relativement rare, due à une déhiscence du patch ou un échec de fermeture complète lors de la chirurgie initiale. Dans la majorité des cas, le défaut est de petite taille avec un shunt restrictif sans retentissement hémodynamique significatif mais exposant au risque d'endocardite infectieuse.

Dilatation de l'aorte ascendante

La dilatation de l'aorte ascendante survient progressivement et concerne de 6 à 30 % des adultes opérés d'une TF selon les études et les définitions ^{35,36}. Elle est attribuée à l'hyper-débit provenant des deux ventricules dans l'aorte à cheval sur la CIV avant la réparation chirurgicale mais également à des anomalies histologiques constitutionnelles de la paroi aortique (fibrose, nécrose de la média, fragmentation des fibres élastiques) ³⁷.

Il en résulte une insuffisance aortique significative pour moins de 5% des patients ; la dissection aortique reste exceptionnelle ³⁶.

Dysfonction ventriculaire gauche

Il existe au long cours une dysfonction ventriculaire gauche, systolique et diastolique, en général modérée, se manifestant initialement à l'effort ^{38,39} et s'aggravant progressivement ⁴⁰. Plusieurs mécanismes peuvent être impliqués : rôle néfaste de l'hypoxémie et de la surcharge volumétrique imposée par la CIV ou les anastomoses palliatives avant une réparation chirurgicale tardive, défaut de protection myocardique peropératoire, insuffisance aortique, trouble de la cinétique septale liée au patch de CIV ou asynchronisme intraventriculaire ^{41,42}.

La notion d'une interaction défavorable VD-VG est également souvent mise en avant puisqu'il existe une corrélation entre altération de la fonction ventriculaire gauche et dilatation - dysfonction du VD. La physiopathologie reste imparfaitement comprise (fibres myocardiques communes entre les deux ventricules, modification des conditions de charge gauche dues à la dilatation du VD ...) ³⁶.

La dysfonction systolique du VG a un impact pronostic plus important que celle du VD et a été identifiée par Ghai et al. ⁴³ comme un facteur de risque de MS en cas de fraction d'éjection ventriculaire gauche (FEVG) < 40%.

Troubles conductifs

Le bloc auriculo-ventriculaire complet (BAVc) est de survenue rare dans les suites de la réparation chirurgicale (< 1% des cas) ; il est principalement dû à une lésion du faisceau de His lors de la fermeture de la CIV²¹.

En revanche, on retrouve dans 95% des cas un bloc de branche droit (BBD) postopératoire, pouvant être en rapport avec une lésion proximale (dans la région de la CIV) moyenne ou distale (au niveau des fibres de Purkinje lors de l'infundibulotomie). Le bloc a tendance à s'aggraver progressivement en raison de la fibrose myocardique et de la dilatation ventriculaire droite (interaction mécano-électrique) (*figure 6*). En parallèle, le trouble conductif participe probablement à la détérioration hémodynamique des patients, ce qui a amené à proposer, en cas de dysfonction ventriculaire droite +/- gauche, des stratégies de resynchronisation électrique par stimulation ventriculaire droite ou biventriculaire avec des résultats encourageants, restant à confirmer⁴⁴.

La durée du QRS ≥ 180 ms et son augmentation progressive avec le temps représente un des premiers facteurs de risque identifiés de TV et de MS après réparation de TF²⁴.

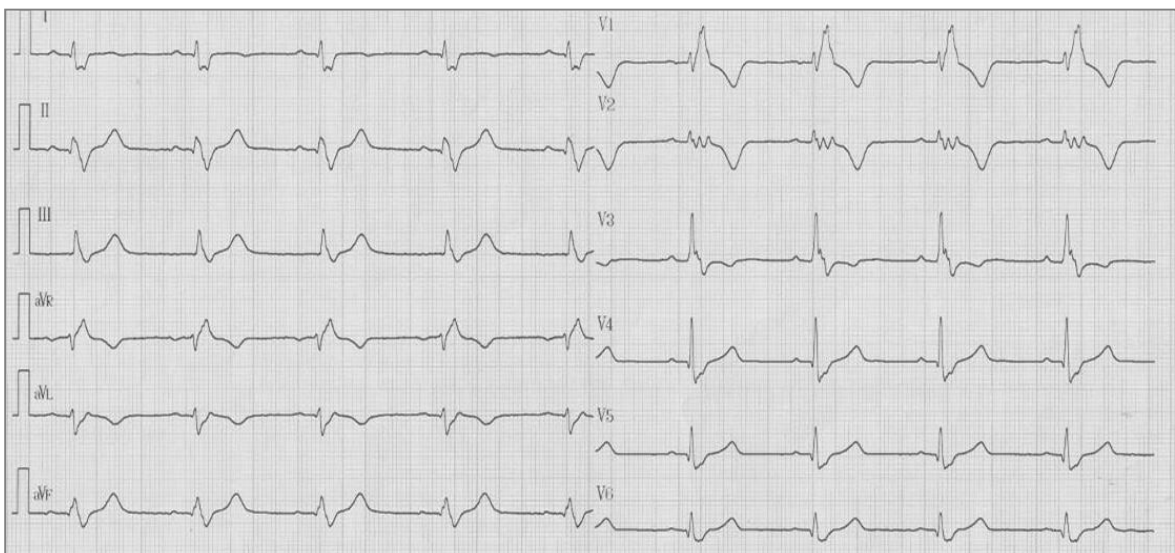
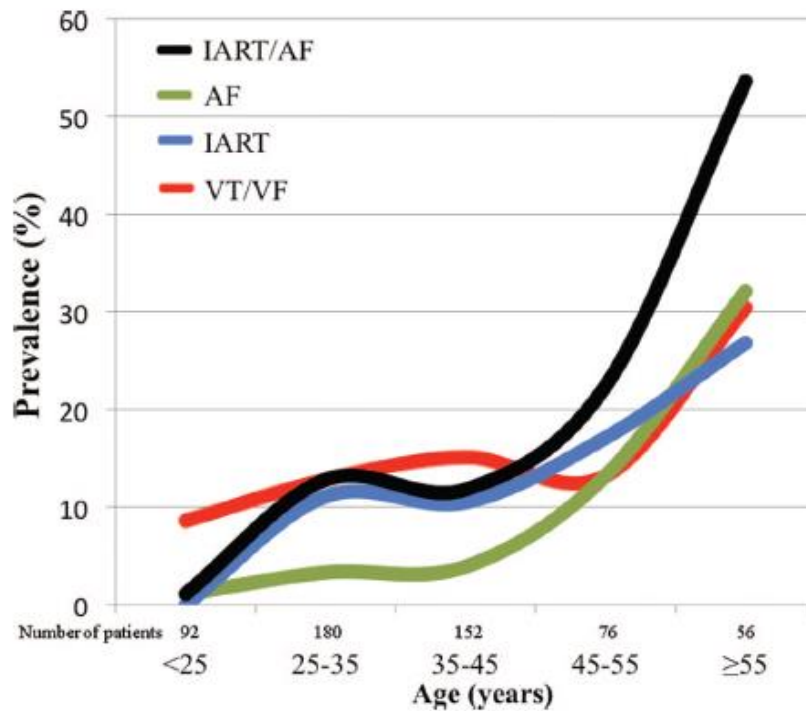


Figure 6. Exemple de trouble conductif marqué à distance d'une réparation de TF.
Bloc de branche droit complet avec QRS très élargi à 210 ms et aspect fragmenté pathologique.

Troubles du rythme

La survenue d'une arythmie soutenue est une évolution fréquente chez les adultes opérés de TF. Elle concerne plus de 40 % de cette population avec une prévalence qui augmente avec l'âge ⁴⁵ (figure 7).



Khairy P et al., *Circulation*, 2010. [45]

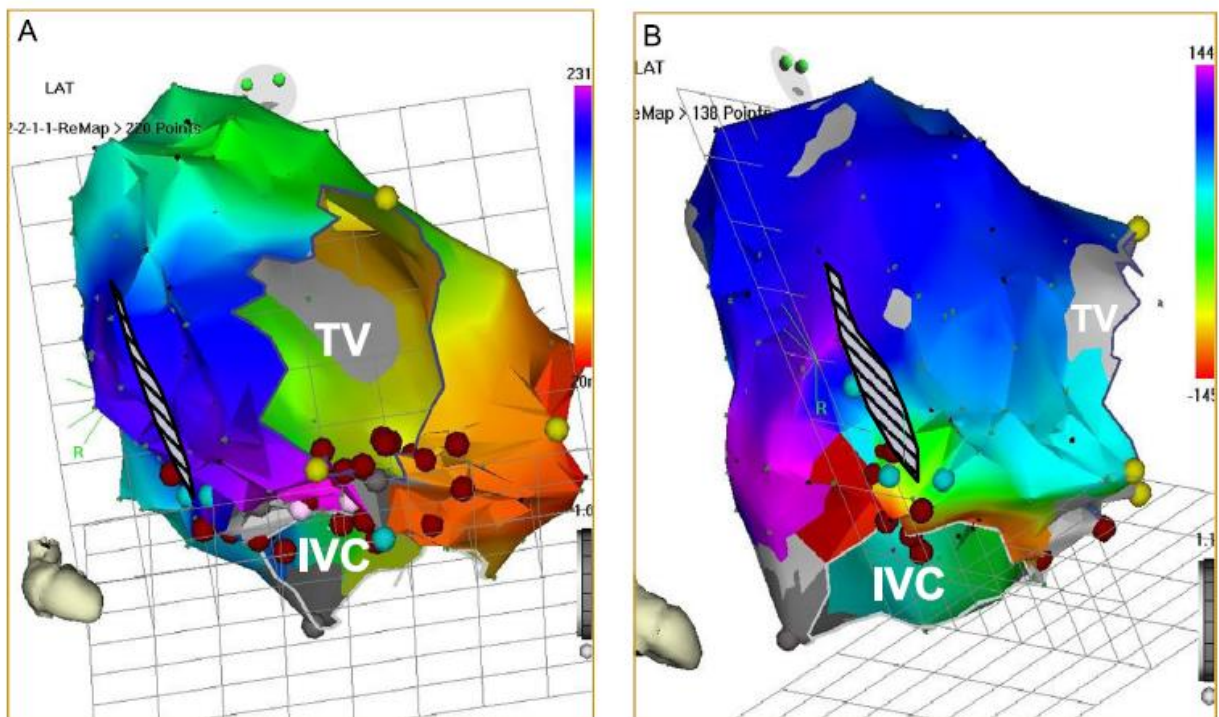
Figure 7. Prévalence des tachyarythmies après réparation de TF selon l'âge.

(AF=fibrillation atriale, IART=tachycardie atriale par réentrée, VT=tachycardie ventriculaire, VF=fibrillation ventriculaire).

Les tachyarythmies atriales surviennent chez environ 1 patient sur 5. Il s'agit le plus souvent d'un mécanisme de macro-réentrée atrial droit dépendant de l'isthme cavo-tricuspidé ou de la paroi latérale de l'oreillette (isthme entre une cicatrice d'atriotomie droite et la veine cave inférieure) et accessible à l'ablation endocavitaire avec de bons résultats ⁴⁶ (figure 8). Les patients peuvent également présenter des tachycardies atriales focales, ainsi que de la fibrillation auriculaire (FA) qui devient le type d'arythmie prédominant à un stade d'évolution plus tardif.

Ces arythmies sont liées au nombre d'interventions chirurgicales préalables, responsables de cicatrices mais aussi au retentissement hémodynamique de la cardiopathie. Les tachycardies atriales par réentrée sont ainsi associées à la dilatation atriale droite alors que la FA est plutôt associée aux marqueurs d'atteinte du cœur gauche, à savoir dilatation de l'oreillette gauche, dysfonction VG et âge plus avancé ⁴⁵.

La survenue d'arythmies supraventriculaires augmente de manière significative la morbidité (nombre d'hospitalisations, insuffisance cardiaque congestive, accident vasculaire cérébral) et la mortalité dans la population des cardiopathies congénitales, en particulier chez les adultes opérés de TF ^{47,48}.



Walsh E, Heart Rhythm, 2014. [51]

Figure 8. Cartographies électro-anatomiques de macro-rentées de l'oreillette droite après correction de TF incluant une atriotomie droite latérale (zone hachurée).

- A : type flutter commun autour de la valve tricuspide (TV), via l'isthme cavo-tricuspide.
- B : deuxième circuit autour de la cicatrice d'atriotomie latérale, via un isthme entre sa partie inférieure et la veine cave inférieure (IVC).

Les troubles du rythme ventriculaire, notamment les TV dont la prévalence est estimée jusqu'à 15 %⁴⁵, seront détaillés par la suite.

La mort subite

La MS est définie comme un décès d'origine cardiaque survenant dans l'heure qui suit le début des symptômes⁴⁹. Elle représente la deuxième cause de mortalité derrière l'insuffisance cardiaque chez les adultes présentant une cardiopathie congénitale (environ 20% des décès)⁵⁰.

Concernant la TF réparée, la MS est estimée à 2% par décennie tous âges confondus mais s'élève jusqu'à 0,6 à 1,0 % par an pour les patients de plus de 25 ans, soit un risque largement supérieur à celui de la population générale du même âge (*tableau 2*)⁵¹.

Dans les années 1970, le mécanisme des premiers cas de MS rapportés était débattu entre BAVc paroxystique et arythmie ventriculaire^{52,53}. Les études électrophysiologiques et anatomopathologiques ont rapidement orienté vers la seconde hypothèse. Ainsi, les trois patients victimes de MS dans la cohorte de 51 patients de Gillette et al.⁵⁴ ne présentaient pas de trouble conducteur pathologique lors de l'étude électrophysiologique mais avaient en commun une extrasystolie ventriculaire polymorphe sur l'électrocardiogramme de repos. Parallèlement, une étude post-mortem de 9 jeunes patients décédés brutalement après réparation de TF objectivait une intégrité de l'ensemble du tissu de conduction en dehors de la branche droite du faisceau de His (nœud atrio-ventriculaire, tronc du faisceau de His et branche gauche) alors que des plages de fibrose myocardique extensives étaient retrouvées au niveau du VD⁵⁵.

L'implication des TV comme principale étiologie des MS chez les patients opérés de TF a depuis été largement confirmée, avec des mécanismes de macro-rentree favorisés par la réparation chirurgicale. La dysfonction VD +/- VG développée par certains patients participe au risque de MS en diminuant la tolérance hémodynamique des TV et exposant davantage à des arythmies ventriculaires plus polymorphes allant jusqu'à la fibrillation ventriculaire.

Une faible proportion de MS peut par ailleurs impliquer les tachycardies atriales en cas de conduction rapide et d'altération des fonctions ventriculaires alors que la survenue d'un BAVc est très rare ⁵¹.

Authors	Patients	Mean follow-up	SCD	SCD incidence per decade
Murphy et al	163	30 years	6%	2.0%
Nollert et al	490	25 years	3%	1.2%
Silka et al	445	22 years	2.6%	1.8%
Norrgaard et al	125	25 years	5.6%	2.2%
Gatzoulis et al	793	21 years	6%	3.0%

SCD = sudden cardiac death.

Khairy P et al., Can J of Cardiol, 2014. [114]

Tableau 2. Estimations de l'incidence de mort subite après correction de TF d'après différentes études.

Le patient opéré de TF n'est donc pas guéri, à l'inverse de ce que les cardiologues ont pu penser initialement, comme l'illustre le terme impropre de « cure complète » utilisé pour désigner la réparation chirurgicale. Une évaluation régulière est donc nécessaire afin de dépister et de traiter l'ensemble de ces complications qui surviennent préférentiellement à l'âge adulte.

B. MECANISMES ET EXPLORATIONS ELECTROPHYSIOLOGIQUES DES TACHYCARDIES VENTRICULAIRES

I. MECANISMES DES TACHYCARDIES VENTRICULAIRES

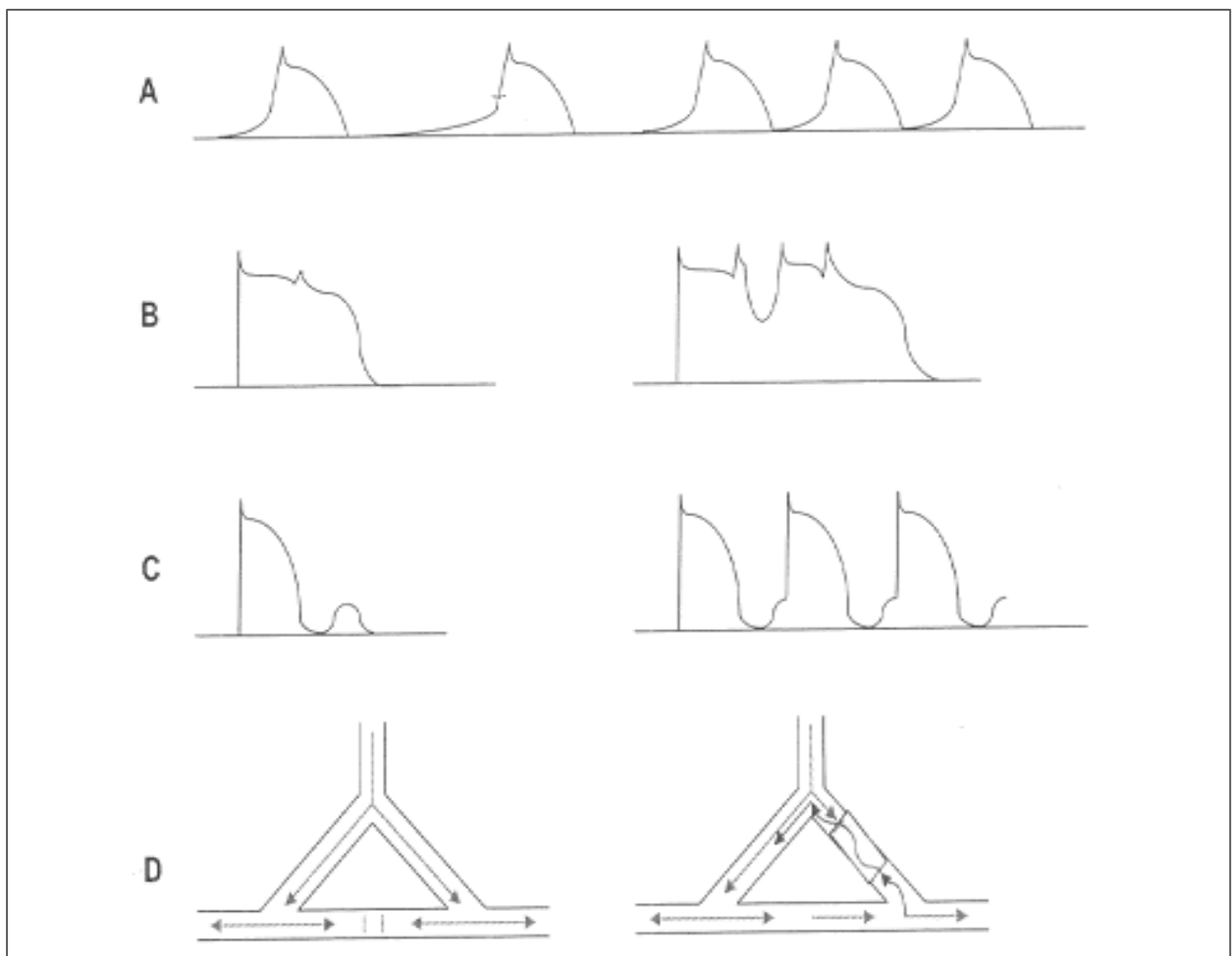
Principes généraux

La tachycardie ventriculaire (TV) est définie comme une arythmie cardiaque générée par un processus électrophysiologique anormal prenant son origine en dessous de la bifurcation du faisceau de His et constituée de plus de trois battements à une fréquence supérieure à 100/min. Elle est considérée soutenue (TVS) dès lors qu'elle dure plus de 30 secondes ou nécessite une interruption avant ce délai du fait d'une mauvaise tolérance.

Trois mécanismes sont à l'origine des TV :

- l'automatisme anormal reste une cause rare de TV, due à une modification du potentiel d'action des fibres du Purkinje d'origine focale, avec certaines localisations préférentielles (anneau mitral, région para-hissienne et chambre d'admission du VD). Elle touche plutôt les jeunes patients sans cardiopathie apparente. Elle est induite par les catécholamines, donc souvent l'exercice.
- les activités déclenchées à partir de postdépolarisations, soit précoces, survenant au niveau du plateau du potentiel d'action, soit tardives, survenant après la repolarisation, peuvent engendrer un nouveau potentiel d'action puis une réponse répétitive. Les postdépolarisations précoces surviennent généralement en contexte de bradycardie et de conditions favorisantes (hypokaliémie, acidose, hypoxémie) et sont à l'origine des torsades de pointes. Les postdépolarisations tardives apparaissent en cas d'augmentation du calcium intracellulaire, par exemple en cas de stimulation adrénergique (augmentation de concentration d'adénosine monophosphate cyclique intracellulaire qui engendre la libération de calcium par le réticulum sarcoplasmique). Ces phénomènes donnent généralement des TV polymorphes.

- la réentrée est la cause de la très grande majorité des TVS survenant sur cardiopathie structurale, notamment en cas de cardiopathie ischémique avec séquelles d'infarctus ou d'autres cardiomyopathies comme la dysplasie arythmogène du VD. Elle correspond à un circuit où l'influx se propage à travers un tissu qui a déjà été dépolarisé par ce même influx mais a récupéré son excitabilité, comme nous allons le détailler par la suite.



Latif S et al., Lippincott Williams & Wilkins, 2010 [57]

Figure 9. Les différents mécanismes des tachycardies ventriculaires.

(A : automatisme anormal,
 B : post-dépolarisation précoce,
 C : post-dépolarisation tardive,
 D : réentrée).

La différenciation de ces différents mécanismes sur le plan électrophysiologique reste parfois difficile. En règle générale, les TV par réentrée sont monomorphes, déclenchées et stoppées par stimulation ventriculaire à l'inverse des deux autres mécanismes. La fréquence des TV focales par automaticité varie généralement en début de tachycardie, en s'accélégrant progressivement. Les catécholamines comme l'isoprénaline augmentent les automatismes anormaux, facilitent les postdépolarisations mais aussi l'induction de TV par réentrée via une extrasystole ventriculaire (ESV) ^{56,57}.

Phénomène de réentrée

Le mécanisme de réentrée a été initialement décrit par Mines ⁵⁸ au début du XX^{ème} siècle avec un modèle de circuit fermé, autour d'un obstacle anatomique, dans lequel survient un bloc de conduction fonctionnel provoqué par une extrasystole. L'influx est alors arrêté dans une direction par ce bloc mais peut se propager dans l'autre direction jusqu'à dépolariser de manière rétrograde la zone située derrière le bloc initial. Il va alors dépolariser les cellules situées en amont du bloc de conduction, activées dans un premier temps et redevenues excitables dans l'intervalle. L'onde de dépolarisation se perpétue alors en boucle dans le même circuit, induisant une tachycardie qui n'est arrêtée qu'en cas d'interruption de la conduction à un point du circuit.

De manière schématique, le circuit de réentrée comporte classiquement une voie saine avec des propriétés électrophysiologiques normales et une voie pathologique avec une vitesse de conduction ralentie. La tachycardie s'initie à la faveur d'un bloc de conduction unidirectionnel dans l'une des voies si le temps de conduction dans la seconde voie est plus long que la période réfractaire de la première. L'influx va alors pouvoir se propager de manière rétrograde dans celle-ci (*figure 9*).

TV par réentrée dans les cardiopathies structurales

Les altérations structurales et fonctionnelles induites au cours de certaines cardiopathies créent les conditions d'apparition de circuits de réentrée au niveau du tissu myocardique.

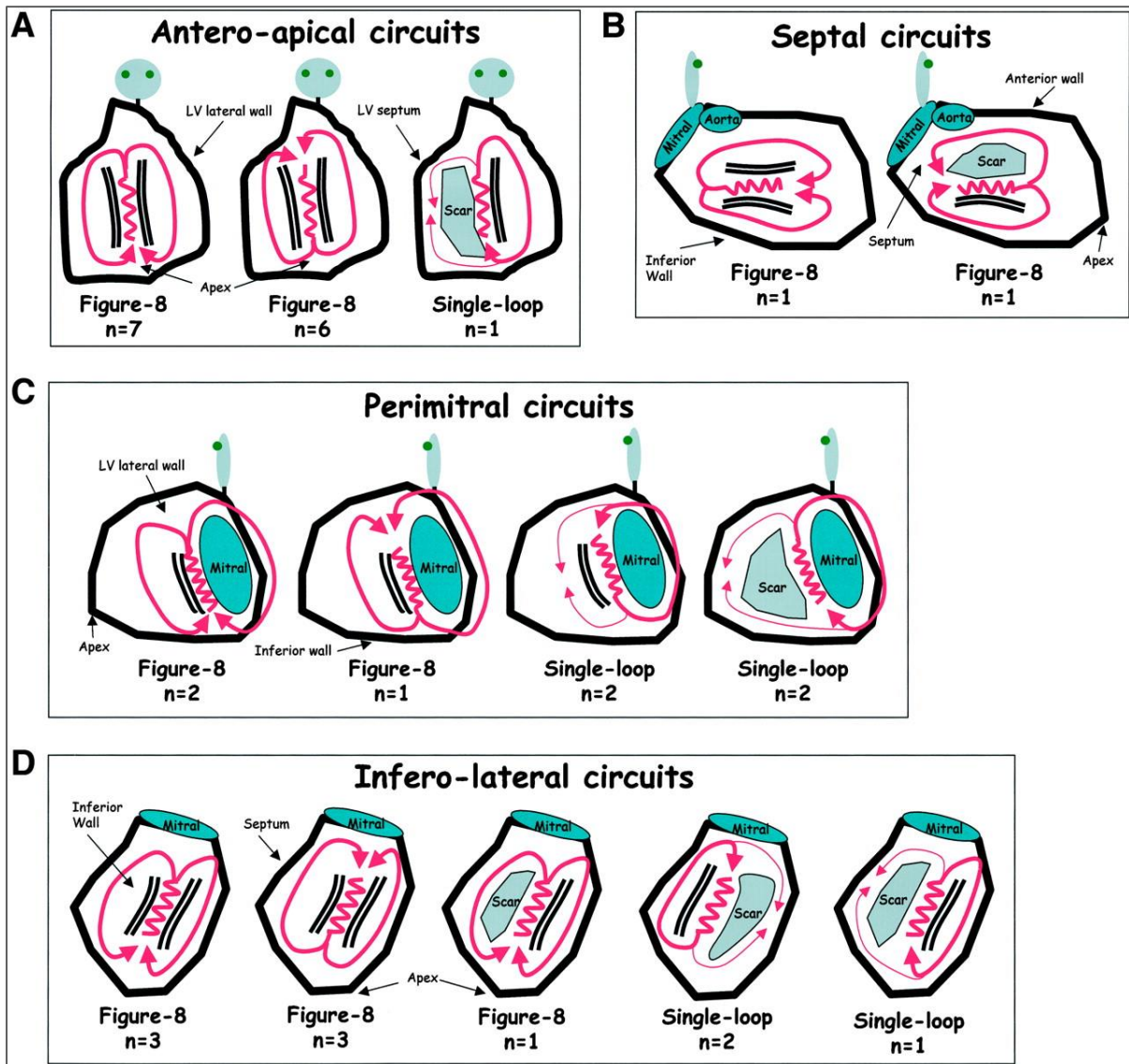
Les TV par rentrée ont majoritairement été étudiées dans le contexte de cardiopathie ischémique post infarctus du myocarde qui représente la situation la plus fréquente ^{59,60}. La cicatrisation au décours d'une nécrose myocardique est relativement hétérogène, comprenant des zones de fibrose totalement « inexcitables » constituant des zones de bloc de conduction intercalées avec des amas de myocytes survivants ⁶¹. Ces derniers présentent un couplage intercellulaire limité du fait de l'interposition de tissu conjonctif associée à une diminution et une altération des jonctions intercellulaires (majoritairement dans le sens transversal donnant lieu à une activation en « zig-zag »), à l'origine de zones de conduction lente ⁶².

La TV survient généralement plusieurs années après l'infarctus, à l'issue d'un remodelage myocardique impliquant, par exemple, la différenciation de fibroblastes en myofibroblastes qui permettent la connexion des différents myocytes survivants ⁶³. Il peut alors se former un véritable « chenal » de conduction électrique lente bordée par des zones de fibrose, appelé isthme lorsqu'il aboutit à une tachycardie par macro-rentrée ⁶⁴.

Cela nécessite un bloc de conduction unidirectionnel qui est favorisé par l'hétérogénéité des périodes réfractaires et est souvent fonctionnel à la suite d'une ESV. Cette dernière est bloquée au niveau de la zone pathologique mais conduite dans le tissu sain, jusqu'à dépolariser de manière rétrograde la zone de conduction lente initialement bloquée. On parle de point de sortie de l'isthme pour qualifier la région souvent bordante de la cicatrice dans laquelle l'influx active les ventricules par le myocarde sain avant de perpétuer le circuit en pénétrant le point opposé de l'isthme ou point d'entrée ⁶⁵ (*figure 10*).

Pour synthétiser, l'initiation d'une TV par réentrée nécessite un substrat constitué d'une zone de conduction lente, ou isthme, bordée par du tissu électriquement inexcitable (fibrose cicatricielle, anneau valvulaire, matériel prothétique, etc.) et la survenue d'un bloc unidirectionnel, souvent consécutif à une ESV.

Se surajoute souvent un troisième facteur, à savoir la « gâchette » catécholergique, facilitant la rentrée en raccourcissant les périodes réfractaires et majorant certaines ESV. L'implication du système nerveux autonome a d'ailleurs été montrée dans les arythmies ventriculaires post-infarctus du myocarde avec une surreprésentation du système sympathique lors de la repousse nerveuse cardiaque ⁶⁶.



de Chillou et al., *Circulation*, 2002. [64]

Figure 10. Illustrations de différents circuits de réentrée au niveau du ventricule gauche après infarctus du myocarde. (A : vue antéropostérieure, B : vue oblique antérieure droite, C : vue inférieure, D : vue oblique postérieure gauche).

II. STIMULATION VENTRICULAIRE PROGRAMMEE

Protocole

En cas d'exploration invasive endocavitaire d'une TVS documentée ou suspectée, la première étape consiste généralement à essayer de déclencher l'arythmie. Il est réalisé une stimulation ventriculaire programmée (SVP) par voie veineuse fémorale, consistant classiquement en une stimulation du VD à l'apex, d'une part, et au niveau de l'infundibulum, d'autre part. Pour les deux sites, un, deux, puis trois extrastimuli à couplage décroissant sont appliqués sur un train de cycles ventriculaires imposés à 600 ms dans un premier temps, puis à 400 ms dans un deuxième temps.

Le protocole peut être répété sous perfusion d'isoprénaline pour reproduire les effets des catécholamines et faciliter l'induction de TV (notamment dans les cas de cardiomyopathie dilatée primitive et de dysplasie arythmogène du VD).

Interprétation

Le déclenchement d'une TVS monomorphe inférieure à 270/min est pathologique alors que l'induction d'une fibrillation ventriculaire reste généralement peu spécifique d'autant que le protocole est « agressif ». L'utilisation d'un nombre important d'extrastimuli augmente en effet la sensibilité, au détriment de la spécificité qui diminue de manière significative au-delà de trois extrastimuli. De même, les couplages des extrastimuli sont généralement limités à 200 ms, du fait du risque d'induire une fibrillation ventriculaire non spécifique pour des couplages plus courts ⁵⁶.

Indications

La SVP a auparavant été largement utilisée pour la stratification du risque rythmique, principalement dans le cadre des cardiomyopathies ischémiques. Depuis les grandes études ayant montré le bénéfice d'une implantation de défibrillateur prophylactique d'emblée en cas

de dysfonction ventriculaire gauche sévère ⁶⁷, les indications en pratique quotidienne sont plus restreintes.

Elle garde un intérêt pour évaluer certains patients présentant une cardiopathie ischémique à FEVG moyennement altérée avec TV non soutenues (TVNS) et peut également s'envisager en cas d'épisode de syncope ou palpitations dans un contexte de cicatrice myocardique ou en cas d'accès de tachycardie à QRS larges de diagnostic incertain ⁶⁸.

Limites

Cet examen ne déclenche que les TV par rentrée et présente plusieurs limites en termes de performances diagnostiques, notamment concernant la valeur prédictive négative qui reste insatisfaisante. Par exemple, le taux d'arrêt cardiaque ou de décès secondaire à une arythmie à 5 ans sur terrain de myocardiopathie ischémique s'élevait tout de même à 24% dans le groupe de patients non inductibles (étude MUSTT) ⁶⁹.

En ce sens, la SVP est à envisager comme un outil d'évaluation complémentaire, à intégrer dans le contexte clinique, et à réaliser après l'ensemble des investigations non invasives que sont le holter rythmique, l'épreuve d'effort et les différents examens morphologiques.

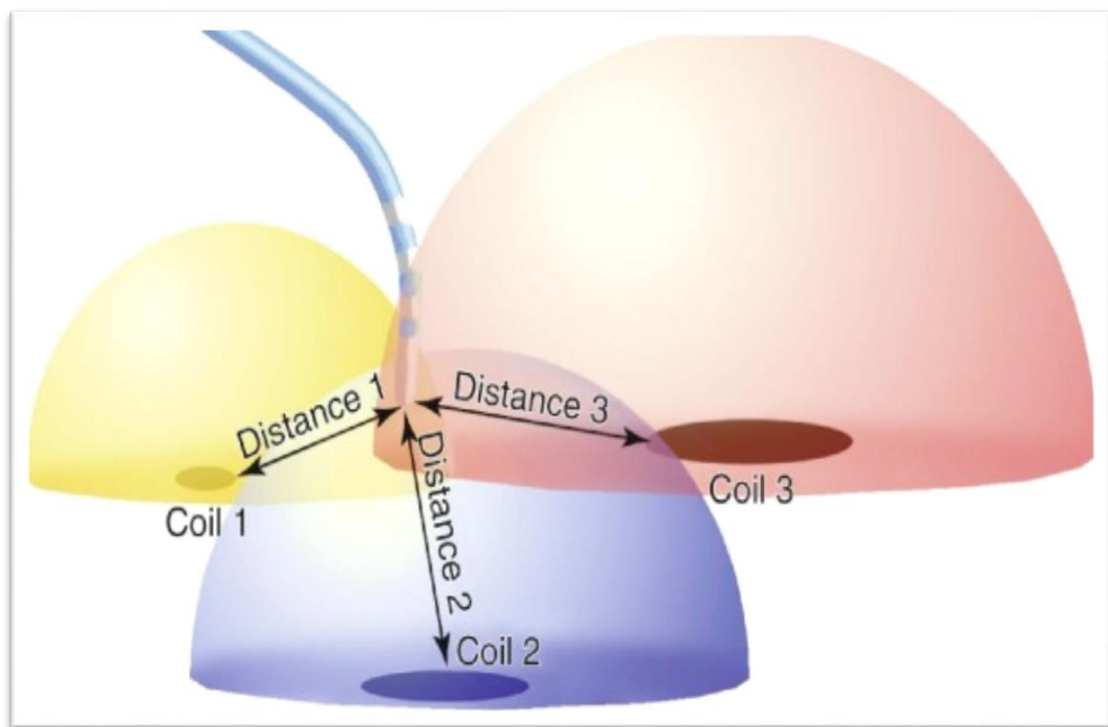
III. CARTOGRAPHIE ELECTROPHYSIOLOGIQUE

Principes et moyens

L'objectif de la cartographie est d'identifier le mécanisme et la localisation anatomique de l'arythmie, ou de son substrat, et de déterminer le ou les meilleur(s) site(s) pour réaliser l'ablation. Elle est généralement réalisée par « *contact mapping* » au moyen d'électrodes enregistrant des électrogrammes (EGM) locaux à la surface endocardique ou épicaudique avec un repérage anatomique par fluoroscopie.

Depuis plusieurs années, des systèmes plus perfectionnés de cartographie électro-anatomique (CEA) ont été développés pour la prise en charge des arythmies plus complexes,

notamment compliquant les cardiopathies congénitales⁷⁰⁻⁷³. Ils consistent en un enregistrement endocavitaire classique mais couplé à un système de localisation du cathéter de CEA dans les trois plans de l'espace, sans fluoroscopie. Chaque EGM recueilli est donc associé à une position permettant, au final, de modéliser une reconstruction tridimensionnelle de la cavité cardiaque qui intègre les différentes données électrophysiologiques, notamment le délai d'activation par rapport à une référence sur l'électrocardiogramme (ECG) de surface et l'amplitude du signal de chaque point.



**Figure 11. Exemple de système de cartographie électro-anatomique :
principe du système CARTO®.**

Les trois hémisphères représentent les champs magnétiques générés par des électro-aimants situés sous le patient ; l'extrémité du cathéter contient un élément détecté par ces champs magnétiques et permettant de le localiser précisément dans l'espace tridimensionnel.

Le système utilisé dans ce travail est le CARTO® 3 de Biosense Webster (figure 11). La position de l'extrémité distale du cathéter et son orientation sont localisés dans l'espace au

moyen d'un champ électro-magnétique de faible amplitude (5 à 50 μT) constitué de trois aimants situés sous le patient et d'un algorithme de triangulation. Les différentes données (EGM unipolaire et bipolaire, ECG de surface correspondant et coordonnées spatiales) sont ainsi recueillies point par point en déplaçant le cathéter à différents sites. Le système informatique modélise les mouvements du cathéter pour aider l'opérateur et reconstruit la géométrie cardiaque en temps réel, avec un codage couleur des signaux électriques en termes de cartographie d'activation ou de cartographie de voltage⁷⁰ (figure 12).

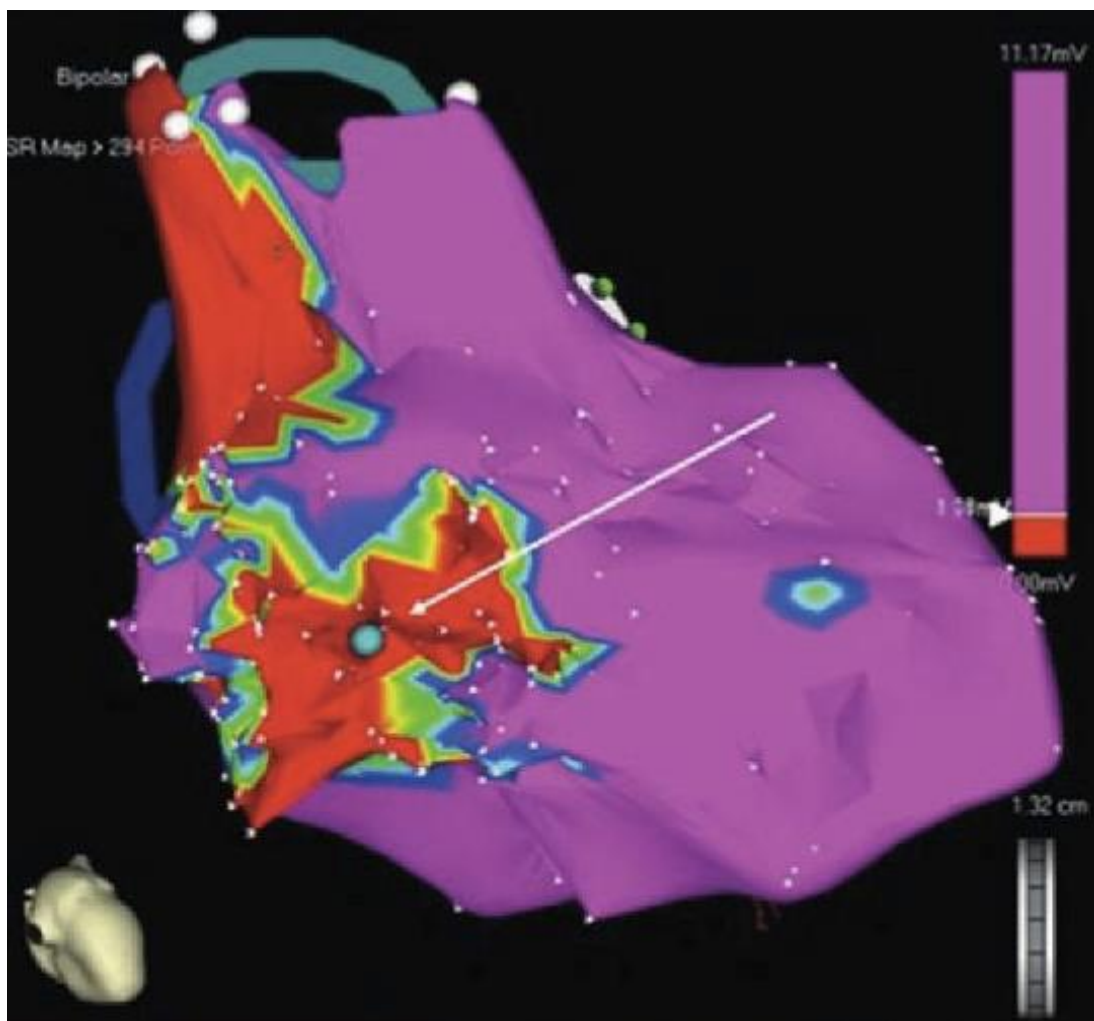


Figure 12. Exemple d'une cartographie de voltage (système CARTO®3).

Cartographie du ventricule gauche chez un patient aux antécédents d'infarctus septal ayant présenté une TV : la cicatrice apparaît en rouge comme une zone de bas voltage (ici $\leq 1,0$ mV en bipolaire).

Techniques de cartographie

Il existe plusieurs stratégies de cartographie :

- la cartographie d'activation n'est utilisable qu'en cas de TV inductible, soutenue et correctement tolérée sur le plan hémodynamique. Il s'agit de localiser les EGM les plus précoces avant le QRS (potentiels pré-systoliques), qui correspondent à l'origine d'une TV focale. En cas de TV par réentrée, l'activation est continue avec des potentiels diastoliques et la CEA cherche à identifier le point de sortie.
- la cartographie par entraînement est également réalisée en tachycardie et consiste à stimuler un peu plus rapidement que le cycle de la TV pour la capturer, puis analyser le cycle de retour lors de l'arrêt de la stimulation (*postpacing interval*). Un site où ce dernier diffère de moins de 30 ms avec le cycle de la TV est considéré comme appartenant au circuit de réentrée. L'objectif est d'identifier l'isthme critique, cible idéale de l'ablation, qui présentera un entraînement dit caché, sans aspect de fusion lors de la stimulation (absence de modification de la morphologie des QRS) et avec un QRS suffisamment distant du spike de stimulation ⁷⁴.
- la cartographie par *pace-mapping* ou topo-stimulation est utilisée pour localiser approximativement l'origine d'une TV focale ou le site de sortie d'une TV macro-réentrante lorsque l'arythmie n'est pas inductible ou est mal tolérée. Il s'agit d'essayer de reproduire une morphologie de QRS superposable à celle de la TV sur l'ECG 12 dérivations en stimulant différents sites ⁷⁵.
- la cartographie du substrat est l'approche de choix en cas de TV instable ou non inductible, d'autant que les patients peuvent présenter plusieurs morphologies de TV et être précaires sur le plan hémodynamique ⁷⁶. L'amplitude des EGM en rythme sinusal est typiquement diminuée au niveau du myocarde anormal : les zones de voltage inférieur à 1,5 mV en bipolaire traduisent ainsi la présence d'une région cicatricielle fibreuse, en considérant les zones de voltage inférieure 0,5 mV comme la partie dense de la cicatrice ⁷⁷. Ces cicatrices correspondent aux zones de conduction lente et aux zones de bloc de conduction à l'origine des TV réentrantes ⁷⁸. Les systèmes de CAE permettent de modéliser une carte

tridimensionnelle du voltage représentant de manière anatomique le substrat arythmogène. A noter que le voltage unipolaire est moins utilisé mais peut être intéressant pour révéler des cicatrices plus épocardiques lors de la cartographie endocavitaire ⁷⁹. D'autres caractéristiques des signaux électriques sont également analysés lors de la cartographie du substrat : la fragmentation des EGM représentant les multiples composantes d'activation asynchrone des fibres musculaires survivantes en zone cicatricielle ⁸⁰ ainsi que les potentiels tardifs, en rapport avec des activations locales pendant la diastole, souvent présents au niveau de l'isthme de conduction des TV bien que s'avérant assez peu spécifiques. Différentes stratégies d'ablation ont été proposées à partir de ces différents éléments pour cibler les zones critiques, avec des résultats en général positifs ^{76,78,81}. L'élimination de tous les potentiels anormaux dans la cicatrice permet de réduire significativement les récurrences de TV et la mortalité ⁸².

Apports des examens d'imagerie

Les systèmes de CEA permettent de mieux appréhender anatomiquement le mécanisme de l'arythmie ou le substrat arythmogène avant l'ablation, tout en diminuant la durée de fluoroscopie ⁸³. Cependant, la précision de ces cartographies reste très dépendante des mouvements cardiaques et respiratoires du patient et de la capacité de l'opérateur à obtenir les informations à partir d'un nombre suffisant de sites répartis de manière homogène dans la zone étudiée. Un contact suffisant entre le cathéter et la paroi est nécessaire et peut d'ailleurs être mesuré par certains cathéters.

Certains systèmes offrent la possibilité d'intégrer des reconstructions anatomiques en 3D issues d'imagerie (échographie, scanner ou IRM) qui permettent d'optimiser la modélisation géométrique de la cavité cardiaque et de corréler les anomalies structurelles aux anomalies électriques ^{84,85}.

Dans ce cadre, l'IRM est un outil complémentaire de choix qui, au-delà de l'évaluation anatomique et fonctionnelle de la cardiopathie, permet d'identifier les différentes cicatrices de fibrose et de préciser leur caractère sous-endocardique, sous-épocardique ou transmural en rehaussement tardif au gadolinium ⁸⁶. Dans l'exemple du post-infarctus du myocarde, les

caractéristiques de la cicatrice évaluée à l'IRM (taille, hétérogénéité) ont ainsi été corrélées à la survenue de TV ⁸⁷. Une étude animale a même montré qu'elles pouvaient prédire la localisation des isthmes de TV en bordure de cicatrice ⁸⁸. Même si sa principale limite reste la contre-indication en cas de défibrillateur implantable, l'IRM joue donc un rôle croissant dans l'identification du substrat arythmogène et l'ablation des TV.

C. TACHYCARDIES VENTRICULAIRES ET MORT SUBITE DANS LA TETRALOGIE DE FALLOT REPAREE

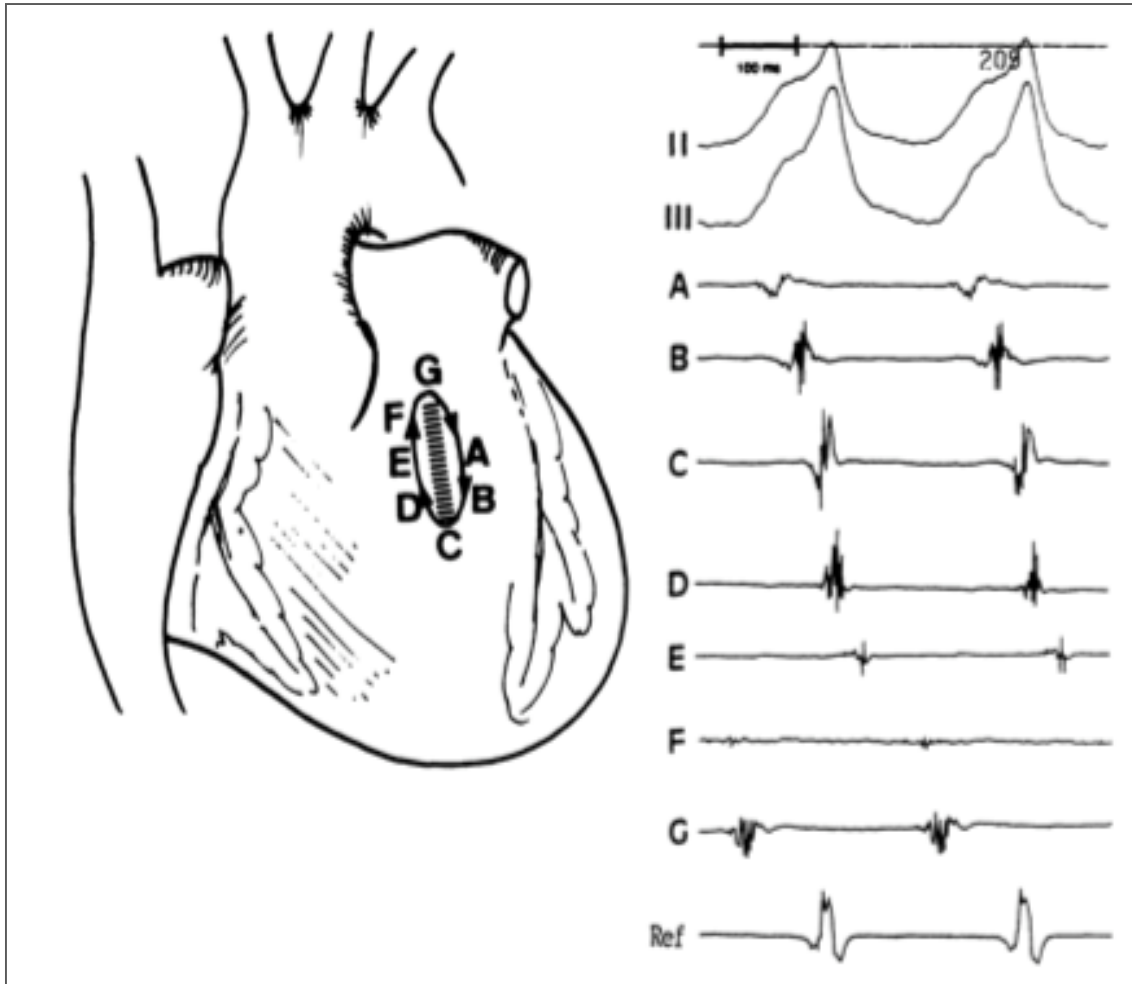
Comme nous l'avons vu précédemment, les adultes opérés de TF présentent un sur-risque significatif de MS, essentiellement en rapport avec la survenue de TV dont la prévalence avoisine 15% dans cette population. Nous allons successivement détailler le mécanisme principal de ces arythmies, puis l'évaluation du risque rythmique en termes de facteurs de risque reconnus et d'approche individuelle et, enfin, la prise en charge de ces troubles rythmiques ventriculaires.

I. MECANISME ET SUBSTRAT

Premières données électrophysiologiques et histologiques en faveur de réentrée

Les mécanismes de TV survenant sur terrain de TF corrigée sont étudiés depuis les années 1980. Les premières explorations électrophysiologiques réalisées par Horowitz et al.⁸⁹ retrouvaient des arythmies induites et arrêtées par stimulation ventriculaire ainsi qu'une activité électrique continue au niveau de l'infundibulum (potentiels diastoliques) en faveur d'un mécanisme de réentrée qui a ensuite été confirmé par différents travaux⁹⁰⁻⁹⁴.

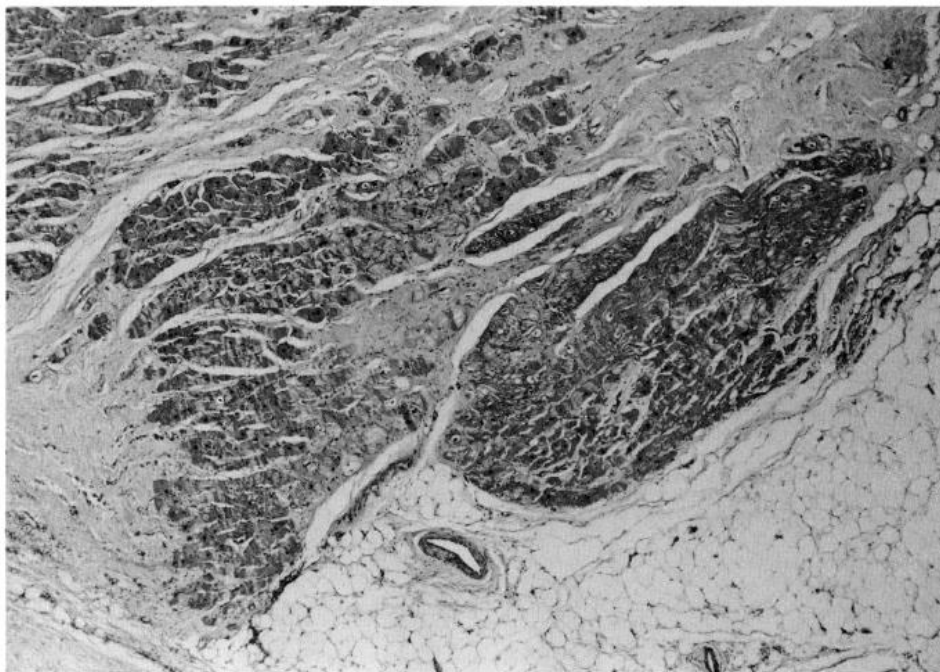
En particulier, Misaki et al.⁹¹ ont objectivé, en cartographie épicaudique réalisée par sternotomie, une macro-rentree horaire autour de la cicatrice de ventriculotomie avec une zone critique infundibulaire (*figure 13*). L'analyse anatomopathologique pratiquée après résection chirurgicale de celle-ci retrouvait des lésions de fibroses, d'infiltrat cellulaire inflammatoire et de dégénérescence adipeuse, avec des amas dispersés de myocytes à l'origine d'une conduction lente (*figure 14*). Il s'agit de substrat histologique comparable à celui responsable des TV réentrantes sur cardiopathie ischémique.



Mizaki et al., Circulation, 1994. [91]

Figure 13. Cartographie épiscopidique chirurgicale.

Le recueil d'électrogrammes épiscopidiques à différents sites montre un circuit de rentrée autour de la cicatrice de ventriculotomie responsable d'une TV monomorphe. La présence de potentiels diastoliques au site G suggère la présence d'un isthme critique à ce niveau, entre la cicatrice ventriculaire et l'anneau pulmonaire.



Mizaki et al., Circulation, 1994. [91]

Figure 14. Coupe histologique infundibulaire (x40, coloration hématoxyline et éosine)

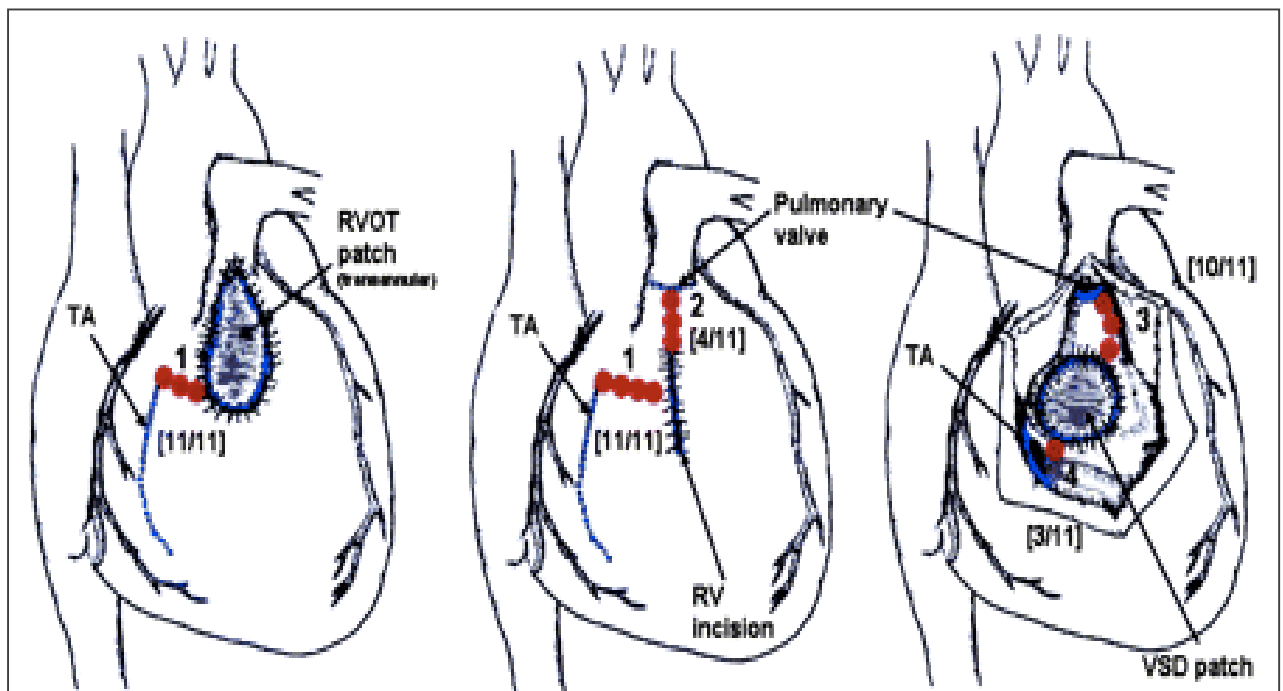
On observe un îlot de myocytes survivants entouré de fibrose.

Isthmes anatomiques

Plus récemment, Zeppenfeld et al.⁹⁴ ont montré, à travers une série de 11 patients et 15 TV inductibles différentes, que les circuits de réentrée dépendent des caractéristiques anatomiques, soit naturelles (anneaux valvulaires), soit induites par la chirurgie de réparation (cicatrices et patchs chirurgicaux). Quatre isthmes anatomiques sont ainsi impliqués :

- (1) entre anneau tricuspide et cicatrice/patch infundibulaire ou ventriculaire antérieur ;
- (2) entre anneau pulmonaire et cicatrice/patch ventriculaire antérieur ou latéral ;
- (3) entre anneau pulmonaire et cicatrice/patch de fermeture de CIV ;
- (4) entre anneau tricuspide et cicatrice/patch de fermeture de CIV.

La répartition des isthmes anatomiques par patient est représentée sur la *figure 15* et reste comparable dans une publication actualisée⁹⁵ totalisant 34 TV chez 28 patients aux antécédents TF réparée, l'isthme 3 étant impliqué pour 17 TV, l'isthme 1 pour 15 TV, l'isthme 4 pour 2 TV et l'isthme 2 pour 1 TV.



Zeppenfeld K et al., Circulation, 2007. [94]

Figure 15. Schéma des isthmes anatomiques.

Les différents isthmes sont représentés en rouge avec leur fréquence sur 11 patients.

(RV = ventricule droit, RVOT = infundibulum pulmonaire,

TA = anneau tricuspide, VSD = CIV).

Corrélations anatomopathologiques

Ces données électrophysiologiques ont été corrélées à des études anatomopathologiques post-mortem menées par la même équipe, puis par Moore et al.⁹⁶ qui ont différencié isthme 1A entre anneau tricuspide et ventriculotomie et isthme 1B entre ventriculotomie et patch septal de fermeture de CIV (*figure 16*). Les caractéristiques macroscopiques et histologiques confirment une nette prédominance des isthmes 1A-1B et 3 avec un degré de fibroélastose significativement supérieur aux échantillons contrôles prélevés à l'apex du VD (*tableau 3*).

Le substrat arythmogène dans la TF est donc directement lié aux cicatrices induites par la réparation chirurgicale en fonction de la technique utilisée (ventriculotomie ou voie d'abord transatriale, patch transannulaire ou non) puis à la dégénérescence fibreuse péri-cicatricielle accompagnant l'évolution. Bien que les anomalies anatomiques soient présentes dans une certaine mesure chez tous les patients opérés d'une TF, tous ne présenteront pas de TV au cours de leur vie. Il est par conséquent indispensable de disposer de moyens permettant d'évaluer plus précisément le risque rythmique au sein de cette population.

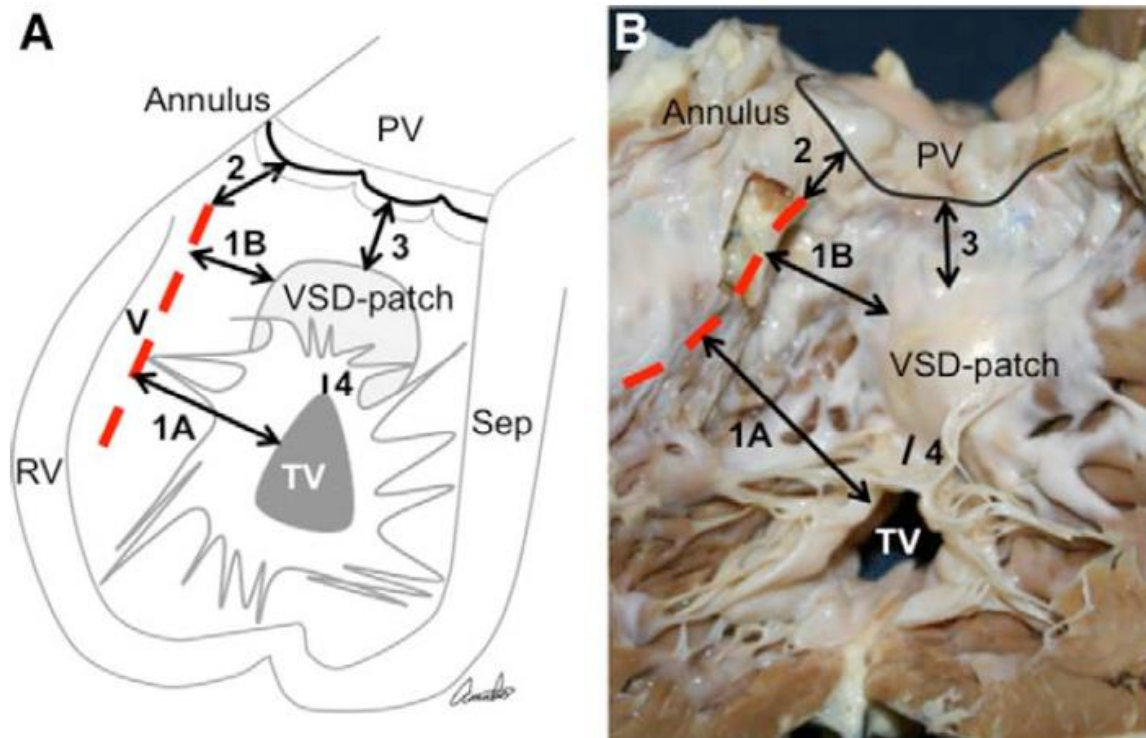
Isthmus	Overall Frequency, % (n=16)	Mean Length, cm (n=16)	Mean Wall Thickness, cm (n=16)	Median Fibrosis, % (n=7)	Median EFE, mm (n=7)
1A	88	3.9 (1.08)	1.5 (0.29)	20 (10–40)	1.0 (0.9–1.0)
1B	88	2.4 (0.75)	1.1 (0.43)	35 (35–65)	2.2 (1.0–2.25)
2	25	1.5 (0.47)	0.5 (0.15)	60 (55–65)	1.8 (1.4–2.2)
3	94	1.4 (0.77)	0.6 (0.25)	50 (35–75)	1.4 (1.3–1.6)
4	13	0.6 (0.35)	0.3 (0.04)	60 (50–70)	0.9 (0.5–1.2)

Mean (SD) is reported for subgroup aged ≥ 5 y (n=16) and median (IQR) for those surviving surgery that were evaluated histologically (n=7). Wall thickness values are the maximum values observed across the isthmus. EFE indicates endocardial fibroelastosis; and IQR, interquartile range.

Moore JP et al., *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2013. [96]

Tableau 3. Caractéristiques anatomopathologiques des isthmes anatomiques identifiés après autopsie de 16 patients de plus de 5 ans opérés de TF.

« Length » correspond en fait ici à la dimension appelée largeur par d'autres auteurs ainsi que dans la suite de ce travail.



Moore JP et al., *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2013. [96]

Figure 16. Schéma (A) et illustration sur pièce anatomopathologique (B) des différents isthmes anatomiques en vue oblique antérieure gauche modifiée.

(RV = ventricule droit, V = ventriculotomie, illustrée par la ligne rouge en pointillés, annulus = anneau pulmonaire, PV = valve pulmonaire, TV = valve tricuspide, Sep = septum interventriculaire, VSD = CIV).

II. EVALUATION ET STRATIFICATION DU RISQUE RYTHMIQUE

Facteurs de risque

La recherche des facteurs de risque prédictifs de TV et MS est au centre des investigations dans la TF depuis une trentaine d'années, avec les limites inhérentes à une population de taille limitée, au taux d'événements annuel peu élevé, à l'hétérogénéité entre les patients et les différents centres ainsi qu'à l'évolution de la prise en charge, notamment sur le plan chirurgical (correction plus précoce, limitation des incisions ventriculaires, stratégie de remplacement valvulaire pulmonaire, etc.). Différents éléments ont été retenus au terme de plusieurs études ^{51,97} :

- âge tardif au moment de la chirurgie réparatrice ^{24,98} ;
- antécédent de shunt palliatif préalable ⁹⁹ ;
- âge plus avancé ^{98,99} ;
- nombre de chirurgies cardiaques précédentes ⁴⁵ ;
- histoire de syncope ou palpitations rapides ^{99,100} ;
- IP sévère et dilatation sévère du VD ^{24,43,101,102} ;
- dysfonction systolique du VD ¹⁰²⁻¹⁰⁴ ;
- antécédent de ventriculotomie et fibrose extensive du VD ^{44,105} ;
- dysfonction diastolique ⁴⁵ et systolique du VG ^{43,101,106,107} avec élévation de pression télédiastolique ¹⁰⁸ ;
- durée du QRS ≥ 180 ms ^{24,43} et élargissement progressif du QRS ^{45,101} ;
- TVNS au Holter rythmique ^{100,109} ;
- antécédent de tachyarythmie atriale ¹⁰⁶ ;
- inductibilité à l'exploration électrophysiologique ^{99,110}.

Cependant, les résultats entre les différentes publications sont parfois discordants et aucun de ces critères n'est strictement indépendant (par exemple, la largeur du QRS est corrélée à la dilatation ventriculaire). Surtout, la valeur prédictive positive d'un seul item pris isolément s'avère relativement modeste quelle que soit l'étude considérée.

Même la durée du QRS, considérée historiquement comme un facteur de risque robuste, est discutée dans certains travaux ¹¹¹. Alors que les altérations hémodynamiques du VD sont peu discriminantes, les publications récentes mettent en avant la valeur pronostique de la

fonction du ventricule systémique. La dysfonction VG apparait en effet comme un meilleur prédicteur du risque d'arythmie ventriculaire et de MS, et ce même à stade débutant ^{44,106}. Dans ce cadre, l'altération significative de la FEVG est un marqueur peu sensible ; d'autres paramètres, impliquant notamment l'imagerie de strain, sont proposés pour mieux identifier les patients à risque, mais restent à confirmer ¹¹².

Au final, les différents facteurs de risque cités présentent certaines limites, avec au premier plan un manque de spécificité. Ils sont délicats à intégrer dans la stratification individuelle du risque rythmique en pratique courante qui concerne très majoritairement des patients en situation intermédiaire, entre une quasi-absence de facteur de risque s'avérant de bon pronostic avec une très bonne valeur prédictive négative et une accumulation de facteurs de risque nécessitant une prise en charge spécifique. L'objectif des prochaines investigations est d'essayer de générer et de valider un modèle de score de risque combinant les différents critères avec des coefficients de pondération, comme celui proposé dernièrement dans le cadre de la myocardiopathie hypertrophique ^{51,113}.

Evaluation non invasive du risque rythmique

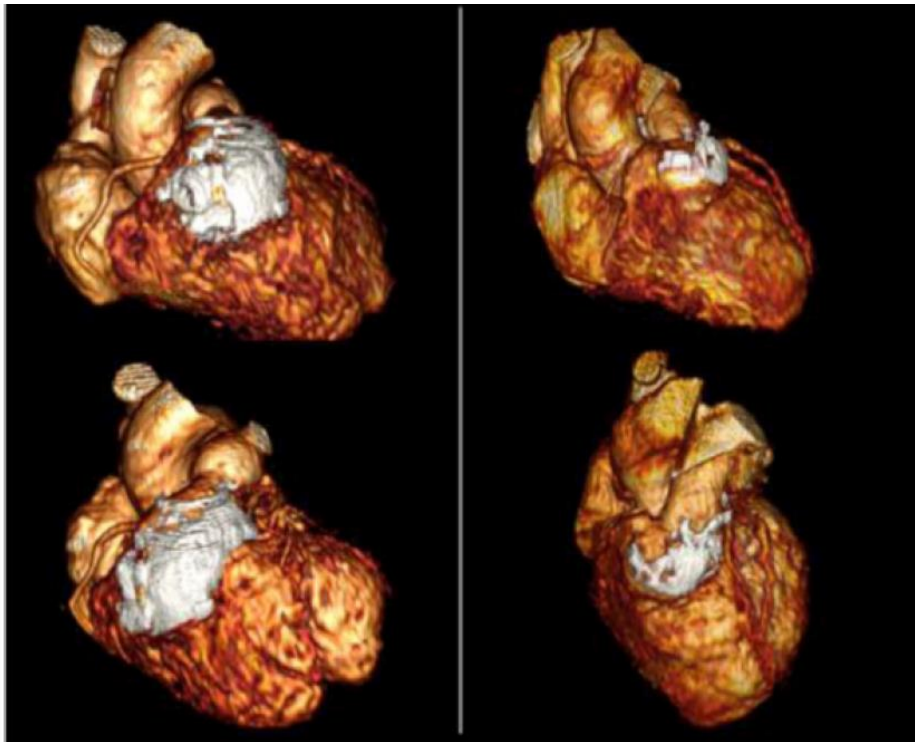
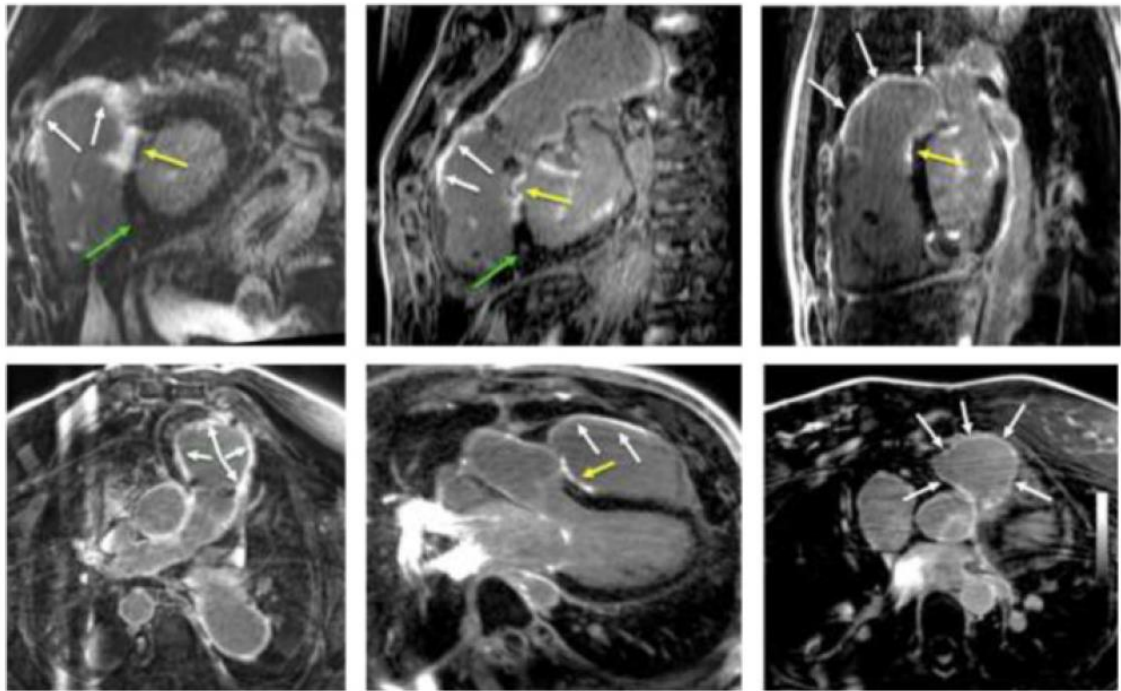
L'évaluation individuelle du risque rythmique s'inscrit dans le suivi global des patients opérés de TF qui vise à rechercher et à prendre en charge les différentes complications pouvant survenir au long cours. Le bilan régulier comprend en première intention des examens non invasifs, à savoir :

- un examen clinique complet avec recherche à l'interrogatoire de symptômes suspects d'arythmie (palpitations, malaise, syncope) ;
- un ECG 12 dérivations de repos avec mesure de la durée des QRS, au moins annuel ¹¹⁴ ;
- un holter ECG à la recherche de troubles rythmiques atriaux et ventriculaires, notamment de TVNS qui ont été associées aux événements cardiaques aigus avec une sensibilité médiocre mais une excellente valeur prédictive négative ¹⁰⁹, même si l'implication clinique d'épisodes asymptomatiques s'avère controversée ^{100,115}. La mise en évidence d'une extrasystolie ventriculaire, très fréquente dans cette population, reste également d'interprétation difficile mais il est d'usage de

considérer les caractères polymorphe et répétitif comme des marqueurs de gravité ^{116,117} ;

- un test d'effort analysant, entre autres, la survenue d'une arythmie ou l'aggravation d'une extrasystolie ventriculaire pendant l'exercice, si possible couplé à une mesure des échanges gazeux avec pic de VO2 dont l'importance pronostique a été montrée dans plusieurs études ^{118,119} ;
- une échocardiographie qui évalue notamment les dimensions et fonctions des ventricules ainsi que la sévérité de l'IP et/ou de l'obstruction droite résiduelle ;
- une IRM cardiaque pratiquée à intervalles réguliers pour préciser les données échographiques et suivre l'évolution du volume ventriculaire droit afin d'envisager une chirurgie de RVP. Outre l'évaluation des volumes et fonctions ventriculaires dont la dégradation mesurée à l'IRM est corrélée à la survenue d'événements cliniques majeurs incluant décès et TV ¹⁰², cet examen permet d'apprécier de manière non invasive le substrat arythmogène. La présence de rehaussement tardif au gadolinium autour des patchs chirurgicaux correspond aux zones de fibrose et de bas voltage identifiées par CAE ¹²⁰. Babu-Naryan et al. ¹²¹ ont montré que l'étendue du rehaussement tardif du VD était un facteur prédictif indépendant d'arythmie soutenue dans une série de 92 patients opérés de TF ; à noter qu'il existait également des zones de rehaussement tardif au niveau du VG dans plus de la moitié des cas (48% au niveau de l'apex, semblant en rapport avec une canulation chirurgicale et 5% plutôt en région inférolatérale, en rapport avec une authentique nécrose myocardique associée). Avec les progrès techniques, la quantification semi-automatique du rehaussement tardif tridimensionnel en haute résolution est aujourd'hui possible dans la TF réparée et pourrait devenir un outil complémentaire incontournable dans l'évaluation individuelle du risque rythmique ¹²² (*figure 17*) ;
- éventuellement un dosage du peptide natriurétique de type B qui présente un intérêt pronostique croissant depuis plusieurs années ¹²³ et dont l'augmentation (≥ 52 pg/mL) semble associée à un sur-risque significatif de mortalité ainsi que de trouble du rythme soutenu d'après Heng et al ¹²⁴.

Même si l'apport de certains de ces examens réalisés à titre systématique peut être discutable en l'absence de symptômes, ils s'inscrivent dans l'importance d'une surveillance rigoureuse de l'évolution clinique des adultes opérés de TF dont le pronostic rythmique s'aggrave avec le temps.



Stirrat J et al., J Cardiovasc Magn Reson, 2014. [122]

Figure 17. Exemples issus d'IRM de rehaussement tardif 3D haute résolution.
 (flèches blanches : cicatrice infundibulaire ; flèches jaunes : cicatrice au niveau du patch septal ; flèches vertes : fibrose acquise au niveau de l'insertion du VD).

Evaluation invasive du risque rythmique

Le recours à l'EEP afin d'essayer d'améliorer l'évaluation du risque rythmique des cardiopathies congénitales a été proposé depuis une trentaine d'années ^{110,125-127}. La valeur pronostique de la SVP dans la TF corrigée est validée par une étude multicentrique incluant 252 patients où l'induction d'une TVS apparaît comme un facteur de risque indépendant de TV clinique ou de MS avec un risque relatif de 4,7 (95% CI 1,2-18,5) (*figure 18*) ⁹⁹. Les performances diagnostiques sont détaillées dans le *tableau 4*, une TVS monomorphe ayant été induite dans 30,2 % des cas et une TVS polymorphe dans 4,4% des cas. Les résultats suggèrent que l'induction d'une TV polymorphe doit être considérée comme significative dans cette population puisque cela permet d'augmenter notablement la sensibilité de la SVP tout en diminuant peu sa spécificité. La limite principale de cet examen en pratique clinique reste néanmoins le taux non négligeable de faux négatifs, estimé dans cette étude à 22,6 % ¹²⁸.

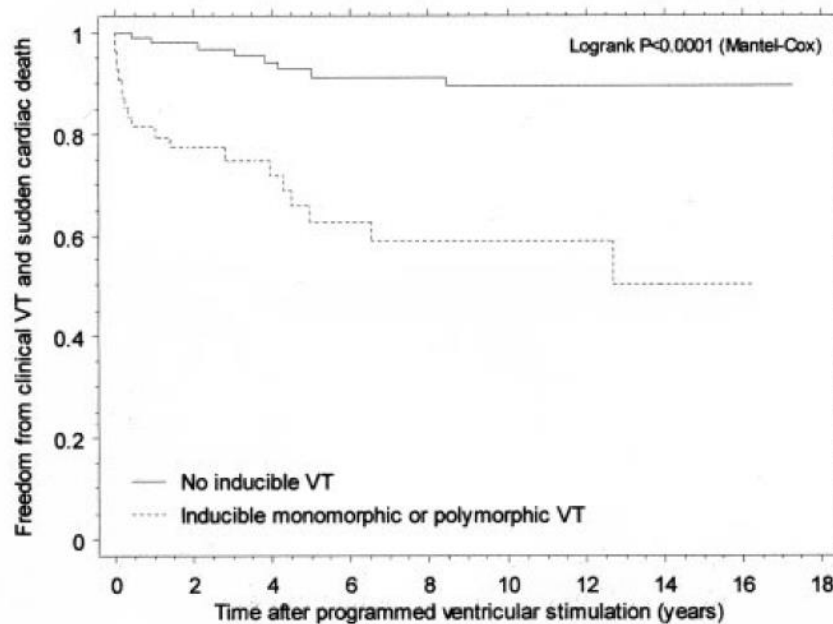
Outre la SVP, l'EEP intègre généralement aujourd'hui une cartographie de voltage en rythme sinusal qui, même en l'absence de TV inductible, permet d'apprécier un éventuel substrat arythmogène (topographie et étendue des zones cicatricielles, mise en évidence d'isthmes anatomiques ...). En particulier, une vitesse de conduction ralentie ($\leq 0,4$ m/s) semble identifier les isthmes anatomiques critiques responsables des TV macro-réentrantes d'après un travail préliminaire réalisé dans notre centre ¹²⁹. L'apport de la cartographie de substrat dans l'évaluation rythmique de la TF n'a cependant pas encore été démontré.

En l'état actuel, la valeur prédictive de l'EEP avec SVP est jugée insuffisante pour être réalisée en routine chez tous les patients opérés d'une TF. De multiples critères incluant la symptomatologie, le statut hémodynamique et les antécédents chirurgicaux doivent être pris en compte pour envisager une EEP d'après les derniers consensus ^{68,114} (*tableau 5*) qui retiennent les indications suivantes chez l'adulte :

- syncopes inexplicables (classe I, niveau de preuve C) ;
- arythmie menaçante ou MS récupérée en cas de cause indéterminée ou potentiellement accessible à une intervention thérapeutique par ablation lors de l'EEP (classe IIa, niveau de preuve B) ;
- palpitations suggérant une tachyarythmie soutenue avec un bilan complet conventionnel non contributif (classe IIB, niveau de preuve C) ;

- stratification du risque rythmique chez le patient asymptomatique en cas de facteurs de risque tels que dysfonction diastolique ou systolique modérée du VG, TVNS, QRS ≥ 180 ms et cicatrice étendue du VD (classe IIa, niveau de preuve B) ;
- A noter que les recommandations antérieures étaient moins restrictives en considérant la possibilité d'explorer les patients dès la mise en évidence de doublets ventriculaires (classe IIa, niveau de preuve B) ¹³⁰.

Enfin, en cas de forte suspicion d'arythmie sévère avec bilan rythmique invasif et non invasif négatif, la mise en place d'un holter implantable doit être envisagée (classe I, niveau de preuve C) ¹³¹. D'autres examens invasifs complémentaires peuvent aussi être réalisés selon les circonstances, notamment une évaluation hémodynamique invasive par cathétérisme cardiaque et une coronarographie après 40 ans ¹¹⁴.



Khairy P et al., *Circulation*, 2004. [99]

Figure 18. Courbes de survie en fonction de l'inductibilité ventriculaire dans une population de TF réparée.

	Sustained Monomorphic VT	Sustained Monomorphic or Polymorphic VT	P
Sensitivity, %	66.1±6.0	77.4±5.3	0.0082
Specificity, %	81.6±2.8	79.5±2.9	0.0455
Diagnostic accuracy, %	77.8±2.6	79.0±2.6	0.3657
Positive predictive value, %	53.9±5.7	55.2±5.3	NA
Negative predictive value, %	88.1±2.4	91.5±2.2	NA
Positive likelihood ratio	3.59	3.77	NA
Negative likelihood ratio	0.42	0.28	NA

Khairy P et al., *Circulation*, 2004. [99]

Tableau 4. Valeur diagnostique de la stimulation ventriculaire programmée dans la TF réparée.

	Findings	Response
Highest risk features	Sustained MMVT Cardiac arrest	ICD therapy EPS prior if potential for SVT trigger
High risk	Syncope Sustained palpitations	Haemodynamic evaluation and EPS
Intermediate risk	Older age at initial repair (>1 year) Older age (>25–30 years) Prior palliative procedures Ventriculotomy RV haemodynamic burden <ul style="list-style-type: none"> • RVp > 50% systemic • Moderate + pulmonary insufficiency • RV end-diastolic volumes >150 mL/m² (Ref²⁷⁹) • Increased heart size on CXR • RV function <45% • QRSd > 180 ms 	In the presence of multiple risk beta-blocker or EPS
Low risk	LV dysfunction (<55% for tetralogy) NSVT on monitoring <ul style="list-style-type: none"> • ? significance of rare NSVT on CRMD monitoring Less clear symptoms VO2 max <~20 cc/kg/min T-wave alternans	
Complicating Features	Simple 'repairs' without residual Expected or less isolated ectopy on monitoring No symptoms Good exercise capacity Good biventricular function Need for CRMD management Anticipated haemodynamic interventions <ul style="list-style-type: none"> • Pulmonary valve replacement • Tricuspid valvuloplasty • CRT 	Consider staged interventions including follow-up studies after remodelling

CHD, congenital heart disease; CRT, cardiac resynchronisation therapy; CXR, chest X-rays; EPS, electrophysiological study; ICD, implantable cardioverter-defibrillator; LV, left ventricular; MMVT, monomorphic ventricular tachycardia; NSVT, non-sustained ventricular tachycardia; RVp, right ventricular pressure; SVT, supraventricular tachycardia.

Petersen ST et al., *Europace*, 2014. [68]

Tableau 5. Facteurs cliniques à considérer pour envisager une évaluation par étude électrophysiologique chez les patients présentant une cardiopathie congénitale d'après le consensus d'expert EHRA/HRS/APHRS.

III. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

La prise en charge thérapeutique d'une arythmie ventriculaire soutenue à la phase aigüe chez un patient opéré de TF ne présente pas de spécificité particulière : comme pour les autres cardiopathies, elle dépend de la tolérance et fait intervenir une cardioversion électrique ou médicamenteuse en utilisant des antiarythmiques efficaces contre les mécanismes de macro-rentree comme l'amiodarone ou la lidocaïne¹¹⁴. Nous envisagerons ici essentiellement la prise en charge à moyen et long terme qui reste basée en première ligne sur le défibrillateur automatique implantable (DAI) en cas de MS récupérée ou de TVS syncopale.

Traitements médicamenteux

Les médicaments antiarythmiques sont fréquemment utilisés dans la TF, soit à titre préventif devant la mise en évidence de TVNS ou d'ESV avec critères de malignité, soit à titre curatif pour réduire la charge d'arythmie chez les patients appareillés de défibrillateur avec thérapies récurrentes. Aucune indication n'est validée en cardiopathie congénitale devant l'absence d'étude randomisée dans la littérature, qui comprend seulement quelques séries de cas. Le traitement des ESV isolées asymptomatiques n'est pas indiqué d'après les recommandations¹³⁰. L'intérêt pronostique du traitement prophylactique des autres formes reste très incertain dans la mesure où la réduction des ESV n'a jamais démontré une réduction de la mortalité⁶⁸.

L'utilisation préférentielle des molécules de classes II et III en pratique est issue de la transposition des résultats des études menées dans les autres cardiopathies : contre-indication de la flécaïnide dans les cardiopathies structurales en raison du risque arythmogène¹³², intérêt de l'amiodarone dans la réduction des MS sans toutefois diminution significative de la mortalité globale¹³³, réduction du nombre de chocs électriques internes sous sotalol avec supériorité de l'association bêtabloquant et amiodarone^{134,135}. Furushima et al.¹³⁶ ont ainsi rapporté l'efficacité du traitement par amiodarone ou sotalol après échec d'ablation de TVS spontanées et inductibles chez six patients opérés de TF ou de ventricule droit à double issue avec une absence de récurrence de TV spontanée pour tous les patients après un suivi moyen d'environ 5 ans et une non-inductibilité sous traitement pour cinq d'entre eux.

Ces éléments sont à mettre en balance avec les effets indésirables et notamment les dysthyroïdies induites par l'amiodarone auxquelles sont particulièrement exposés les adultes avec cardiopathies congénitales ¹³⁷.

Bien que d'autres traitements aient été historiquement rapportés (mexilétine ¹³⁸, phénytoïne ¹³⁹), ce sont donc actuellement les bêtabloquants et le sotalol qui sont ainsi utilisés en première intention, de manière empirique, chez les patients opérés de TF, et ce au cas par cas, sans indication clairement identifiée ni validation de l'efficacité.

Ablation

La compréhension du mécanisme des TV sur TF opérée a rapidement fait envisager une prise en charge par ablation du circuit, réalisée dans un premier temps par chirurgie. Harken et al. ¹⁴⁰ ont rapporté dès 1980 l'exérèse chirurgicale d'une zone cicatricielle guidée par électrophysiologie et ayant permis de traiter avec succès deux patients présentant des TVS à répétition dans les suites de correction de TF avec ventriculotomie. D'autres séries de cas ont suivi, avec recours aux techniques de cryoablation ^{90,91} qui sont encore aujourd'hui utilisées en peropératoire de remplacement valvulaire pour les patients à risque. Il s'agit de bloquer les potentiels circuits de macro-rentree en créant une lésion connectant les cicatrices/patches chirurgicaux aux anneaux valvulaires (*figure 19*). Même si la supériorité par rapport à un RVP isolé n'a pas été démontrée, les résultats disponibles sont plutôt positifs : absence de récurrence à 5 ans dans la cohorte de Therrien et al. ¹⁴¹ comprenant 9 patients aux antécédents de TV, seulement un épisode d'arythmie ventriculaire soutenue à 7 ans sur 22 patients à haut risque rythmique pour Sabate Roses et al. ¹⁰⁷.

L'ablation percutanée par cathéter s'est parallèlement développée, le plus souvent au moyen de la radiofréquence, en utilisant diverses techniques de cartographie pour identifier la région critique en fonction de la tolérance de l'arythmie (activation et entraînement comme dans l'exemple de la *figure 20*, *pace-mapping*, CAE du substrat, cartographie endocardique sans contact) ^{92,93,142-147}. Zeppenfeld et al. ⁹⁴ ont ainsi identifié les quatre isthmes anatomiques précédemment décrits et proposé l'ablation ciblée de ceux impliqués dans les TV avec un principe semblable à la technique chirurgicale, consistant en une ligne de lésions induites par radiofréquence en vue de créer un bloc bidirectionnel empêchant la rentrée. Le succès immédiat

de l'ablation est généralement défini par la non-inductibilité en fin de procédure, qui était obtenu ici chez les 11 patients pour toutes les TV induites avec, au final, 10 patients sans récurrence d'arythmie ventriculaire après plus de 30 mois de suivi. Les résultats des différentes études, reportés dans le *tableau 6*, font état de 18% de récurrence en moyenne ¹⁴⁸. Une étude plus récente impliquant 34 patients porteurs de cardiopathies congénitales, dont 28 TF, a obtenu une absence de récurrence de TV à long terme (46 mois) en cas de succès immédiat (avec cependant un épisode de FV traité par DAI chez un patient présentant une fonction cardiaque altérée), contre 4 récurrences pour 9 patients avec échec d'ablation ⁹⁵.

Les échecs et les récurrences sont probablement en partie liés à l'épaisseur du myocarde ventriculaire droit dans cette population, qui peut empêcher d'obtenir une lésion de radiofréquence satisfaisante. La même équipe a d'ailleurs publié une série de quatre patients ayant bénéficié avec succès d'ablation de TV dépendantes d'isthmes anatomiques septaux par voie gauche, après échec de la procédure habituelle au niveau des cavités droites ¹⁴⁹ (*figure 21*). Des arythmies ventriculaires plus polymorphes en rapport avec un statut hémodynamique altéré peuvent également être impliquées même après élimination des circuits de réentrée classiques, notamment chez les patients plus âgés avec dysfonction VD avancée ¹⁴⁸.

Les dernières recommandations précisent que l'ablation par cathéter dans les cardiopathies congénitales de l'adulte ¹¹⁴ :

- est recommandée, comme traitement complémentaire du DAI, en cas de TV monomorphe récidivante, d'orage rythmique ou de multiples chocs appropriés non évitables par reprogrammation de l'appareil ou par traitement médicamenteux (Classe I, niveau de preuve C) ;
- peut être considérée pour les TVS monomorphes chez les patients appareillés de DAI, en alternative au traitement médicamenteux (Classe IIa, niveau de preuve B) ;
- peut être raisonnable en cas de TVNS ou de TV mal tolérée hémodynamiquement au moyen d'une approche empirique anatomique (Classe IIb, niveau de preuve C) ;
- peut être raisonnable en cas d'extrasystolie ventriculaire fréquente responsable d'une dégradation de la fonction ventriculaire (Classe IIb, niveau de preuve C) ;
- n'est pas indiquée en cas d'extrasystolie ventriculaire peu fréquente avec une fonction ventriculaire stable (classe III, niveau de preuve C) ;
- n'est pas considérée de manière isolée comme un traitement prophylactique approprié en cas de cardiopathie à risque de MS (classe III, niveau de preuve C).

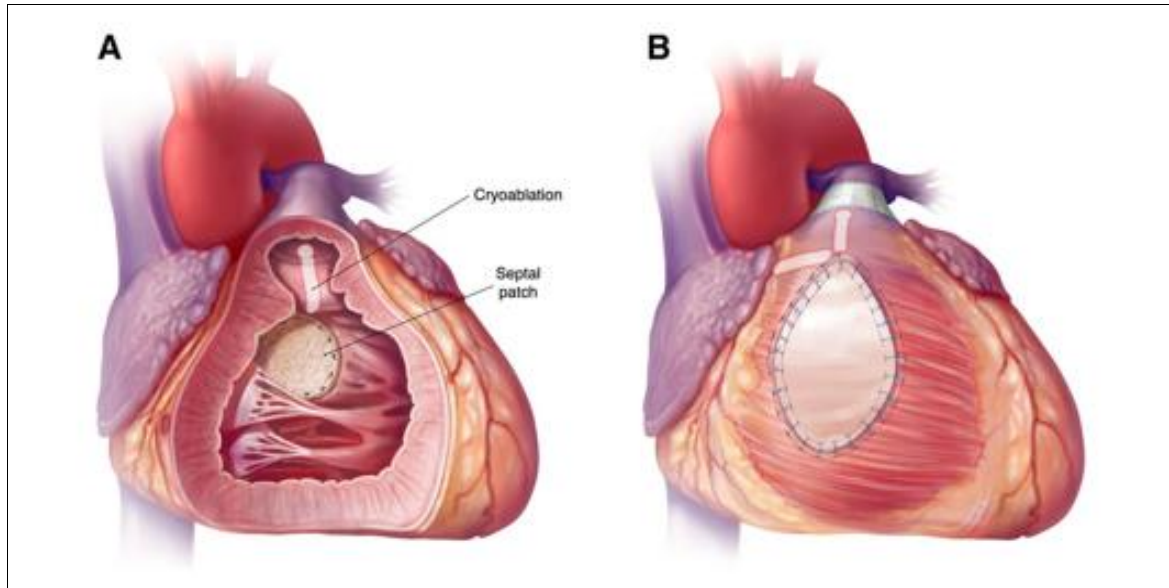
Le dernier item inclut de manière évidente la TF et il apparaît en effet difficile en l'état actuel de sursoir à l'implantation de DAI en cas de TV rapide syncopale avec incertitude sur le succès d'ablation et *a fortiori* en cas de MS récupérée. Pourtant, la question du traitement par ablation en première intention commence à se poser en cas de TV monomorphes correctement tolérées chez certains patients avec un statut hémodynamique préservé, eu égard aux progrès des techniques d'ablation ¹⁵⁰.

Author	N	Success	F/U, m	Recur
Zeppenfeld et al ⁶⁷	11	11/11	30	1/11
Kriebel et al ⁶⁸	10	8/10	35	2/8
Schneider et al ⁶⁹	7	6/7	56	1/6
Gonska et al ⁷¹	16	15/16	16	1/15
Morwood et al ⁷²	12	10/12	46	4/10
Total	56	50/56 (89%)	...	9/50 (18%)

Sherwin ED et al., Circ Arrhythm Electrophysiol, 2013. [148]

Tableau 6. Résultats des différentes études sur l'ablation endocavitaire dans la TF.

(F/U = follow-up duration = durée de suivi ; m = mois, recur = récurrence).

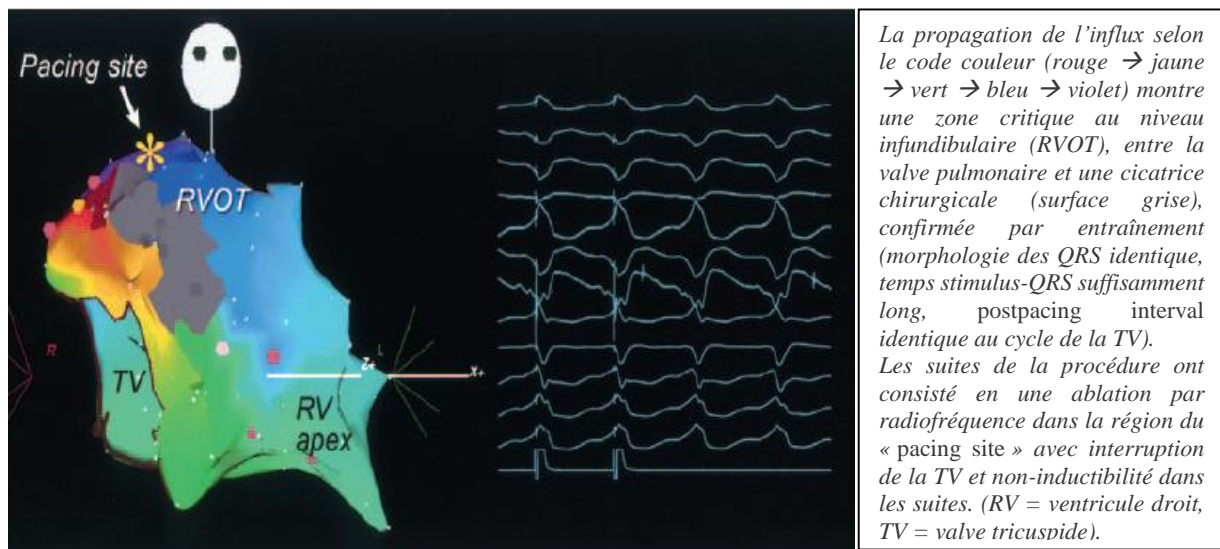


Sabete Roses A et al., *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2015. [107]

Figure 19. Lésions de cryoablation chirurgicale dans la TF réparée.

A : du patch de fermeture de CIV à l'artère pulmonaire ;

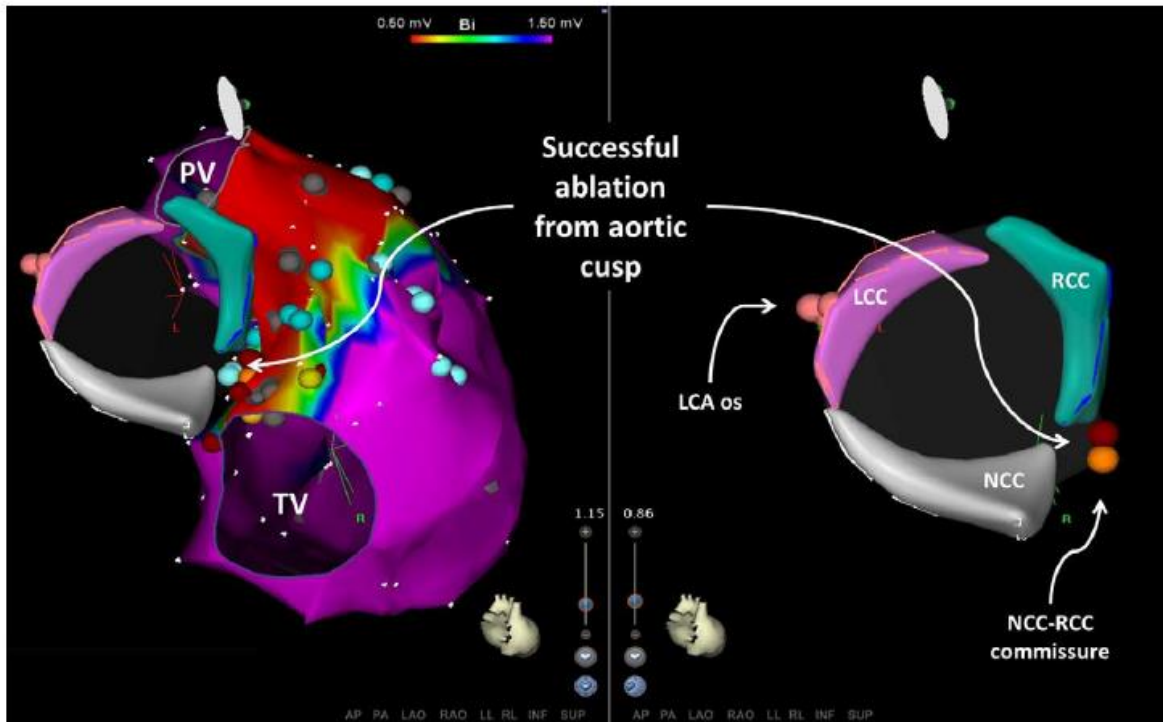
B : de la cicatrice/patch ventriculaire droit à l'anneau pulmonaire et à l'anneau tricuspide.



La propagation de l'influx selon le code couleur (rouge → jaune → vert → bleu → violet) montre une zone critique au niveau infundibulaire (RVOT), entre la valve pulmonaire et une cicatrice chirurgicale (surface grise), confirmée par entraînement (morphologie des QRS identique, temps stimulus-QRS suffisamment long, postpacing interval identique au cycle de la TV). Les suites de la procédure ont consisté en une ablation par radiofréquence dans la région du « pacing site » avec interruption de la TV et non-inductibilité dans les suites. (RV = ventricule droit, TV = valve tricuspide).

Walsh EP et al., *Circulation*, 2007. [150]

Figure 20. Cartographie d'activation du ventricule droit avec manœuvre d'entraînement avant ablation de TV chez un patient opéré de TF.



Kapel GF et al., Circ Arrhythm Electrophysiol, 2014. [149]

Figure 21. Exemple d'ablation de TV par voie gauche, rétro-aortique.

La carte électro-anatomique de voltage représente le VD et les cusps aortiques en vue postérieure droite modifiée chez un patient opéré de TF présentant une TV impliquant un isthme anatomique de type 3 entre l'anneau pulmonaire et la cicatrice de fermeture de la CIV. Après échec d'ablation à droite, l'application de radiofréquence entre le cusp non coronaire (NCC) et la cusp coronaire droite (RCC) permet la terminaison de la TV.

*(LCA os = ostium du tronc commun, LCC = cusp coronaire gauche,
PV = valve pulmonaire, TV = valve tricuspide).*

Défibrillateur automatique implantable

Alors que l'implantation en prévention secondaire de MS récupérée sans cause aigüe réversible est consensuelle, l'indication de DAI en prophylaxie primaire dans la TF reste une question difficile, inhérente à la complexité de stratification du risque rythmique précédemment évoquée. Du fait de la faible prévalence de la pathologie, il n'existe pas d'étude randomisée comme celles ayant démontré le bénéfice du DAI prophylactique dans les cardiomyopathies ischémiques et non ischémiques avec altération sévère de FEVG ⁶⁷. Les recommandations actuelles applicables à la TF ¹¹⁴ (*tableau 7*) préconisent ainsi l'implantation de DAI en cas de FEVG $\leq 35\%$ et stade NYHA II ou III (classe I, niveau de preuve B) voire stade I (classe IIb, niveau de preuve C), par analogie, mais aussi en cas de multiples facteurs de risque de MS tels que dysfonction systolique ou diastolique VG, TVNS, QRS ≥ 180 ms, cicatrice extensive du VD et TV inductible à l'EEP (classe IIa, niveau de preuve B).

Se posent également les problématiques de modalités d'implantation (endocavitaire ou épicaudique), non abordées ici, et de complications iatrogènes dans une population relativement jeune ¹⁵¹. Une étude multicentrique prospective portant sur 121 patients opérés de TF et appareillés de DAI rapporte un taux annuel de chocs appropriés de 9,8% en prévention secondaire et 7,7% en prévention primaire avec, comme facteurs de risque indépendants, une élévation de la pression télédiastolique du VG ≥ 12 mmHg et l'existence de TVNS ¹⁰⁸. L'incidence des chocs inappropriés est de 5,8% par an dans cette cohorte, due à une tachyarythmie supraventriculaire pour la moitié des cas, à une tachycardie sinusale pour environ 30% des épisodes et à une dysfonction de sonde ou un problème de sur-détection pour les 20% restants. Trente-six patients (29,8%) ont présenté des complications significatives pour un suivi médian de 3,7 ans : 6 complications péri-interventionnelles, 25 complications tardives liées aux sondes (fracture, dysfonction, endocardite) et 7 complications tardives en rapport avec le boîtier. Witte et al. ¹⁵² ont comparé des patients avec TF implantés de défibrillateur double chambre après MS, TV spontanée ou inductible et des patients appareillés sur myocardiopathie dilatée. Les premiers présentaient significativement plus de thérapies inappropriées (25% contre 4% pour les chocs) et de problèmes de sur-détection (45% contre 13%) avec moins de chocs appropriés (5% contre 23%).

Des études plus larges ¹⁵³⁻¹⁵⁷, impliquant l'ensemble des cardiopathies congénitales, retrouvent autour de 30% en moyenne de chocs inappropriés et un taux proche de complications

liées au matériel, qui présente une longévité inférieure chez les patients jeunes¹⁵⁸, ainsi qu'un retentissement psychologique non négligeable et une altération de la qualité de vie. Ces différents éléments soulignent l'importante morbidité induite par les DAI, notamment dans cette population, qui est une des principales raisons pouvant conduire à envisager l'ablation percutanée ou chirurgicale comme une alternative raisonnable pour certains patients prudemment sélectionnées (classe I, niveau de preuve C)¹¹⁴.

Class I	<ol style="list-style-type: none"> 1. ICD therapy is indicated in adults with CHD who are survivors of <i>cardiac arrest</i> due to ventricular fibrillation or hemodynamically unstable ventricular tachycardia after evaluation to define the cause of the event and exclude any completely reversible etiology (Level of evidence: B).^{41,43,148-150} 2. ICD therapy is indicated in adults with CHD and <i>spontaneous sustained ventricular tachycardia</i> who have undergone hemodynamic and electrophysiologic evaluation (Level of evidence: B).^{39,41,43,148,149,151} Catheter ablation or surgery may offer a reasonable alternative or adjunct to ICD therapy in carefully selected patients (Level of evidence: C).¹⁵²⁻¹⁵⁴ 3. ICD therapy is indicated in adults with CHD and a <i>systemic left ventricular ejection fraction</i> $\leq 35\%$, biventricular physiology, and New York Heart Association (NYHA) class II or III symptoms (Level of evidence: B).^{39,155-159}
Class IIa	ICD therapy is reasonable in selected adults with <i>tetralogy of Fallot</i> and multiple risk factors for sudden cardiac death such as left ventricular systolic or diastolic dysfunction, nonsustained ventricular tachycardia, QRS duration ≥ 180 ms, extensive right ventricular scarring, or inducible sustained ventricular tachycardia at an electrophysiology study (Level of evidence: B). ^{38,43,44,160-165}
Class IIb	<ol style="list-style-type: none"> 1. ICD therapy may be reasonable in adults with a <i>single or systemic right ventricular ejection fraction</i> $< 35\%$, particularly in the presence of additional risk factors such as complex ventricular arrhythmias, unexplained syncope, NYHA functional class II or III symptoms, QRS duration ≥ 140 ms, or severe systemic AV valve regurgitation (Level of evidence: C).^{41,159,166-169} 2. ICD therapy may be considered in adults with CHD and a <i>systemic ventricular ejection fraction</i> $< 35\%$ in the absence of overt symptoms (NYHA class I) or other known risk factors (Level of evidence: C).^{39,169,170} 3. ICD therapy may be considered in adults with CHD and <i>syncope of unknown origin</i> with hemodynamically significant sustained ventricular tachycardia or fibrillation inducible at an electrophysiology study (Level of evidence: B).^{38,39,171} 4. ICD therapy may be considered for nonhospitalized adults with CHD <i>awaiting heart transplantation</i> (Level of evidence: C).^{39,172} 5. ICD therapy may be considered for adults with syncope and moderate or complex CHD in whom there is a high clinical suspicion of ventricular arrhythmia and in whom thorough invasive and noninvasive investigations have failed to define a cause (Level of evidence: C).^{39,173}
Class III	<ol style="list-style-type: none"> 1. All class III recommendations listed in the current ACC/AHA/HRS guidelines apply to adults with CHD (Level of evidence: C).³⁹ These include the following: <ol style="list-style-type: none"> a. Life expectancy with an acceptable functional status < 1 year; b. Incessant ventricular tachycardia or ventricular fibrillation; c. Significant psychiatric illness that may be aggravated by ICD implantation or preclude systematic follow-up; d. Patients with drug refractory NYHA class IV symptoms who are not candidates for cardiac transplantation or cardiac resynchronization therapy (CRT). 2. Adults with CHD and advanced pulmonary vascular disease (Eisenmenger syndrome) are generally not considered candidates for ICD therapy (Level of evidence: B).^{174,175} 3. Endocardial leads are generally avoided in adults with CHD and intracardiac shunts. Risk assessment regarding hemodynamic circumstances, concomitant anticoagulation, shunt closure before endocardial lead placement, or alternative approaches for lead access should be individualized (Level of Evidence: B).^{8,11,147}

Khairy P et al., *Can J Cardiol*, 2014. [114]

Tableau 7. Recommandations PACES/HRS sur les indications de défibrillateur implantable dans le cadre des cardiopathies congénitales de l'adulte.

(ICD = implantable cardioverter-defibrillator, CHD = congenital heart diseases).

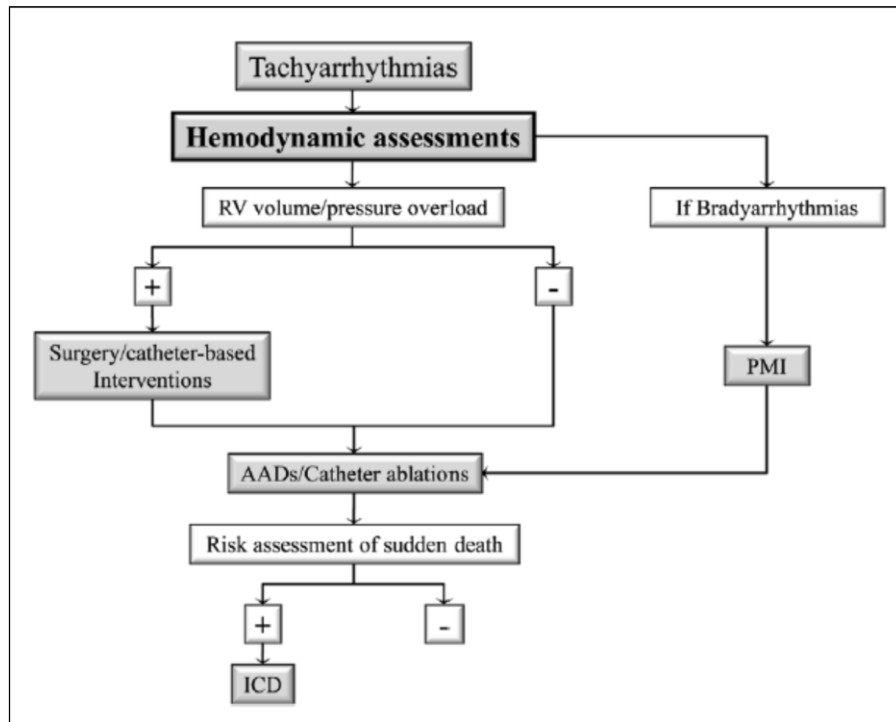
Considérations hémodynamiques

Les anomalies hémodynamiques constituent des facteurs de risque reconnus d'arythmie ventriculaire chez les patients opérés de TF. Le remodelage délétère favorise probablement à la fois l'aggravation du substrat des TV monomorphes macro-réentrantes et l'apparition d'arythmies ventriculaires plus polymorphes en rapport avec le statut hémodynamique altéré, et ce même après élimination des circuits de réentrée classiques, notamment chez les patients plus âgés avec dysfonction ventriculaire avancée ¹⁴⁸.

La survenue ou l'aggravation de troubles rythmiques devrait toujours amener à conduire une évaluation hémodynamique exhaustive comprenant échocardiographie transthoracique voire transœsophagienne et IRM en vue de rechercher des anomalies favorisantes telles qu'une régurgitation valvulaire sévère, une dysfonction ventriculaire ou une ischémie myocardique qui peut faire envisager un bilan coronarographique en cas de facteurs de risque, notamment après 40 ans (Classe de recommandation I, niveau de preuve B) ¹¹⁴. Miyazaki et al. ¹⁵⁹ ont ainsi proposé un algorithme de prise en charge des tachyarythmies après correction de TF qui suggère l'intérêt d'une intervention hémodynamique (*figure 22*). Dans leur cohorte de 66 patients, 21 cas (32%) nécessitaient un traitement à visée hémodynamique (chirurgie, cathétérisme interventionnel et pacemaker) avec un contrôle de l'arythmie dans 71% des cas au final, sous traitement médicamenteux et après ablation endocavitaire pour 8 patients.

Néanmoins, alors que l'amélioration des symptômes, des volumes du VD et de la fonction cardiaque semble indéniable après chirurgie de RVP, comme le montre une méta-analyse récente ¹⁶⁰, le bénéfice de cette amélioration du statut hémodynamique sur les événements rythmiques reste débattu. Therrien et al. ¹⁴¹ ont initialement montré que la chirurgie de revalvulation pulmonaire, éventuellement combinée à une cryoablation peropératoire, diminuait significativement l'incidence des TV avec un taux de récurrence nulle à 4,7 ans de suivi moyen. Une autre étude suggérait une tendance à la réduction de la charge d'arythmie après RVP et ablation chirurgicale de tachycardie supraventriculaire mais sans effet notable de l'ablation ventriculaire dans la limite d'un faible nombre de récurrence de TV au cours du suivi ¹⁶¹. Plus récemment, Harrild et al. ¹⁶² n'ont pas retrouvé de différence en termes de survie et d'arythmie ventriculaire entre un groupe de patients bénéficiant d'un RVP et un groupe contrôle, similaire en terme d'âge et de durée de QRS, mais en précisant que les volumes ventriculaires droits apparaissaient inférieurs dans ce dernier. Bien que la majorité des études

semble s'accorder sur le fait que l'intervention entraîne une stabilisation au long cours de la largeur du QRS, voire une diminution pour certains, la réduction du risque rythmique ventriculaire par un remodelage favorable dans les suites du RVP apparaît finalement incertaine ¹⁶⁰. Les prochaines études devraient explorer l'intérêt d'une intervention plus précoce pour prévenir le développement ultérieur de TV ¹⁶³.



Miyazaki A et al., Circ J, 2012. [159]

Figure 22. Stratégie de prise en charge des tachyarythmies après réparation de TF basée sur une évaluation hémodynamique.

(AADs = anti-arrhythmic drugs, ICD =implantable cardioverter-defibrillator, PMI = pacemaker implantation, RV = right ventricle)

Outre la revalvulation pulmonaire, la prise en charge hémodynamique peut faire appel à la resynchronisation cardiaque qui a montré une réduction des tachyarythmies ventriculaires parallèlement au remodelage positif du ventricule gauche dans l'insuffisance cardiaque acquise ^{164,165}. Ces résultats sont difficilement transposables aux cardiopathies congénitales et notamment à la TF dont l'asynchronisme implique une interaction électromécanique associant BBD complet et dilatation puis dysfonction VD avec une altération de la fonction systolique

VG seulement tardive^{32,166}. Les études préliminaires, menées entre autres dans notre centre, annoncent des résultats positifs en termes d'amélioration aigüe de paramètres hémodynamiques mais ne fournissent pas de données à long terme sur le bénéfice de la resynchronisation^{44,167-169}. Aussi, l'amélioration du pronostic rythmique par la resynchronisation reste à ce stade très hypothétique et sera vraisemblablement difficile à démontrer. Toujours est-il qu'en pratique, un système de resynchronisation cardiaque est discuté au cas par cas, en fonction de critères fonctionnels, électriques et morphologiques, essentiellement lorsqu'une indication de DAI est retenue (*figure 23*).



Figure 23. Radiographie thoracique (face et profil) avec défibrillateur multisite pour resynchronisation cardiaque mis en place en épiscardique lors d'une chirurgie de remplacement valvulaire pulmonaire.

Au final, la correction isolée des problèmes hémodynamiques ne permet vraisemblablement pas de prévenir ni de traiter les complications rythmiques ventriculaires développées après réparation de TF mais s'inscrit dans le prise en charge thérapeutique globale de ces patients qui peut impliquer réadaptation cardiaque, traitements médicamenteux, reprise chirurgicale, cathétérisme interventionnel, appareils implantables de défibrillation ± resynchronisation et étude électrophysiologique avec ablation endocavitaire.

E. REFERENCES

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010 Dec;31(23):2915-57.
2. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014 Aug;26;130(9):749-56.
3. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis*. 2009 Jan 13;4:2.
4. Chew C, Halliday JL, Riley MM, Penny DJ. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007 Jun;29(6):619-24.
5. Fallot A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue. *Marseille Méd*. 1888;25:77-40.
6. Bricker ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med*. 2000;342:256-263.
7. Starr JP. Tetralogy of Fallot: yesterday and today. *World J Surg*. 2010;34:658-668.
8. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol*. 1945;128(3):189-202.
9. Murphy AM, Cameron DE. The Blalock-Taussig-Thomas collaboration, a model for medical progress. *J Am Coll Cardiol*. 2008 Jul 16;300(3):328-30.
10. Lillehei CW, Cohen M. The direct vision intra cardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation. *Surgery*. 1955 Jul ;38(1):11-29.
11. Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, Mee RB. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. *Ann Thorac Surg*. 1992 Nov;54(5):903-7.

12. Stellin G, Milanesi O, Rubino M et al. Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life: transatrial versus transventricular approach. *Ann Thorac Surg.* 1995 Dec;60(6 Suppl):S588-91.
13. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ et al. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation.* 1994 Nov;90(5 Pt 2):II7-12.
14. Vida VL, Guariento A, Castaldi B et al. Evolving strategies for preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: mid-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Feb;147(2):687-94.
15. Kim GS, Han S, Yun T. Pulmonary annulus preservation lowers the risk of late postoperative pulmonary valve implantation after the repair of tetralogy of Fallot. *J Pediatr Cardiol.* 2015 Feb;36(2):402-8.
16. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Böhmer C, Kliner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol.* 1997 Nov 1;30(5):1374-83.
17. Al Habib, Jacobs JP, Mavroudis C et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg.* 2010 Sep;90(3):813-9.
18. Steiner MB, Tang X, Gossett JM, Malik S, Prodhan P. Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Apr;147(4):1299-305.
19. Sarris GE, Comas JV, Tobota Z, Maruszewski B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 Nov;42(5):766-74; discussion 774.
20. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329:593-599.

21. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE et al. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*. 2014 Nov 25;130(22):1944-53.
22. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol*. 2005 Jul 5;46(1):1-8.
23. Rommel JJ, Yadav PK, Stouffer GA. Causes and hemodynamic findings in chronic severe pulmonary regurgitation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015 Jun 23.
24. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975–981.
25. Lurz P, Coats L, Khambadkone S et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation* 2008;117:1964-1972.
26. Fraisse A, Aldebert P, Malekzadeh-Milani S et al. Melody® transcatheter pulmonary valve implantation: results from a French registry. *Arch Cardiovasc Dis*. 2014 Nov;107(11):607-14.
27. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005;26:2721-7.
28. Oosterhof T, Van Straten A, Vliegen HW, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2007;116:545-51.
29. Lee C, Kim YM, Lee C-H, et al. 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.
30. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol*. 2005;95:779-82.

31. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation*. 2010;122 Suppl 11: S201-8.
32. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J et al. Mechanicoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92:231-37.
33. Davlouros P, Kilner P.J, Hornung T.S et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Dec 4;40(11):2044-52.
34. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T et al. Severe tricuspid regurgitation is predictive for adverse events in tetralogy of Fallot. *Heart*. 2015 May 15;101(10):794-9.
35. Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2002;106:1374-1378.
36. Mongeon FP, Gurvitz MZ, Broberg CS et al. Aortic root dilatation in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multicenter cross-sectional study. *Circulation*. 2013 Jan 15;127(2):172-9.
37. Tan JL, Davlouros PA, McCarthy KP et al. Intrinsic histological abnormalities of aortic root and ascending aorta in tetralogy of Fallot: evidence of causative mechanism for aortic dilation and aortopathy. *Circulation*. 2005;112:961-968.
38. Fernandes FP, Manlhiot C, Roche SL et al. Impaired left ventricular myocardial mechanics and their relation to pulmonary regurgitation, right ventricular enlargement and exercise capacity in asymptomatic children after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25:494-503.
39. Roche SL, Grosse-Wortmann L, Friedberg MK, Redington AN, Stephens D, Kantor PF. Exercise echocardiography demonstrates biventricular systolic dysfunction and reveals decreased left ventricular contractile reserve in children after tetralogy of Fallot repair. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015 Mar;28(3):294-301.

40. Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2000;21:244-248.
41. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term Survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2004 March 17; 43(6):1068-74.
42. Tzemos N, Harris L, Carasso S. et al. Adverse left ventricular mechanics in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2009 Feb 1;103(3):420-5.
43. Ghai A, Silversides C, Harris L et al. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Nov 6;40(9):1675-80.
44. Thambo JB, de Guillebon M, Xhaet O et al. Biventricular pacing in patients with tetralogy of Fallot: non-invasive epicardial mapping and clinical impact. *Int J Cardiol.* 2013 Feb 20;163(2):170-4.
45. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz M.Z et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2010;122: 868-875.
46. Mah DY, Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK. The electroanatomic mechanisms of atrial tachycardia in patients with tetralogy of Fallot and double outlet right ventricle. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011 Sep;22(9):1013-7.
47. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L et al. Atrial Arrhythmias in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2009;120;1679-1686.
48. Harrison DA, Siu SC, Hussain F, MacLoughlin CJ, Webb GD, Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of fallot. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2011 Sep;22(9):1013-7.
49. American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Sep 30;52(14):1179-99.

50. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010;31:1220-1229.
51. Walsh EP. Sudden death in adult congenital heart disease: risk stratification in 2014. *Heart Rhythm*. 2014 Oct;11(10):1735-42.
52. Wolff GS, Rowland TW, Ellison RC. Surgically induced right bundle-branch block with left anterior hemiblock. An ominous sign in postoperative tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1972 Sep;46(3):587-94.
53. James FW, Kaplan S, Chou TC. Unexpected cardiac arrest in patients after surgical correction of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1975 Oct;52(4):691-5.
54. Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, McNamara DG. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation*. 1977 Oct;56(4 Pt 1):566-71.
55. Deanfield JE, Ho SY, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. *Circulation*. 1983 Mar;67(3):626-31.
56. Brembilla-Perrot B. Tachycardies ventriculaires. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale - Cardiologie*. Elsevier Masson. 2013;11-033-E-10.
57. Latif S, Callans DJ. Ventricular tachycardia. *Electrophysiology: the basics*. Lippincott Williams & Wilkins. 2010;65-73.
58. Mines GR. On dynamic equilibrium in the heart. *J Physiol*. 1913 Jul 18;46(4-5):349-383.
59. El-Sherif N, Smith RA, Evans K et al. Canine ventricular arrhythmias in the late myocardial infarction period. Epicardial mapping of reentrant circuits. *Circ Res* 1981;49:255-65.
60. de Bakker JM, van Capelle FJ, Janse MJ et al. Reentry as a cause of ventricular tachycardia in patients with chronic ischemic heart disease: electrophysiologic and anatomic correlation. *Circulation*. 1988;77:589- 606.

61. Fenoglio JJ, Pham TD, Harken AH, Horowitz LN, Josephson ME, Wit AL. Recurrent sustained ventricular tachycardia: structure and ultrastructure of subendocardial regions in which tachycardia originates. *Circulation*. 1983;68:518-533.
62. de Bakker JM, van Capelle FJ, Janse MJ et al. Slow conduction in the infarcted human heart. 'Zigzag' course of activation. *Circulation*. 1993;88:915-926.
63. Zlochiver S, Munoz V, Vikstrom KL, Taffet SM, Berenfeld O, Jalife J. Electrotonic myofibroblast-to-myocyte coupling increases propensity to reentrant arrhythmias in two-dimensional cardiac monolayers. *Biophys J*. 2008;95:4469-4480.
64. de Chillou C, Lacroix D, Klug D et al. Isthmus characteristics of reentrant ventricular tachycardia after myocardial infarction. *Circulation*. 2002;105:726-731.
65. Hsia HH, Lin D, Sauer WH et al. Anatomic characterization of endocardial substrate for hemodynamically stable reentrant ventricular tachycardia: identification of endocardial conducting channels. *Heart Rhythm* 2006;3:503-12.
66. Ajjola OA, Yagishita D, Patel KJ et al. Focal myocardial infarction induces global remodeling of cardiac sympathetic innervation: neural remodeling in a spatial context. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2013;305:H1031-40.
67. McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. *European Heart Journal*. 2012;33:1787-1847.
68. Pedersen CT, Kay GN, Kalman J, Borggrefe M et al. EHRA/HRS/APHRS expert consensus on ventricular arrhythmias. *Europace*. 2014 Sep;16(9):1257-83.
69. Buxton AE, Lee KL, DiCarlo L et al. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. Electrophysiologic testing to identify patients with coronary artery disease who are at risk for sudden death. *N Engl J Med*. 2000;342:1937-45.
70. Gepstein L, Hayam G, Ben-Haim SA et al. A novel method for nonfluoroscopic catheter-based electroanatomical mapping of the heart. *Circulation*. 1997;95:1611-1622.

71. Ventura R, Rostock T, Klemm HU et al. Catheter ablation of common-type atrial flutter guided by three-dimensional right atrial geometry reconstruction and catheter tracking using cutaneous patches: a randomized prospective study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004 Oct;15(10):1157-61.
72. Nakagawa H, Ikeda A, Sharma T et al. Rapid high resolution electroanatomical mapping: evaluation of a new system in a canine atrial linear lesion model. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012 Apr;5(2):417-24.
73. Akca F, Bauernfeind T, Witsenburg M et al. Acute and long-term outcomes of catheter ablation using remote magnetic navigation in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2012 Aug 1;110(3):409-14.
74. Stevenson WG, Khan H, Sager P et al. Identification of reentry circuit sites during catheter mapping and radiofrequency ablation of ventricular tachycardia late after myocardial infarction. *Circulation*. 1993 Oct;88(4 Pt 1):1647-70.
75. Brunckhorst CB, Stevenson WG, Soejima K et al. Relationship of slow conduction detected by pace-mapping to ventricular tachycardia re-entry circuit sites after infarction. *J Am Coll Cardiol*. 2003 Mar 5;41(5):802-9.
76. Stevenson WG, Wilber DJ, Natale A et al. Multicenter Thermocool VT Ablation Trial Investigators. Irrigated radiofrequency catheter ablation guided by electroanatomic mapping for recurrent ventricular tachycardia after myocardial infarction: the multicenter thermocool ventricular tachycardia ablation trial. *Circulation*. 2008;118:2773-2782.
77. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, Zado E. Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. *Circulation*. 2000 Mar 21;101(11):1288-96.
78. Hsia HH, Lin D, Sauer WH, Callans DJ, Marchlinski FE. Anatomic characterization of endocardial substrate for hemodynamically stable reentrant ventricular tachycardia: identification of endocardial conducting channels. *Heart Rhythm*. 2006;3:503-51.

79. Polin GM, Haqqani H, Tzou W et al. Endocardial unipolar voltage mapping to identify epicardial substrate in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Heart Rhythm*. 2011 Jan;8(1):76-83.
80. Gardner PI, Ursell PC, Fenoglio JJ, Wit AL. Electrophysiologic and anatomic basis for fractionated electrograms recorded from healed myocardial infarcts. *Circulation*. 1985;72:596-611.
81. Arenal A, Glez-Torrecilla E, Ortiz M et al. Ablation of electrograms with an isolated, delayed component as treatment of unmappable monomorphic ventricular tachycardias in patients with structural heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:81-92.
82. Jaïs P, Maury P, Khairy P et al. Elimination of local abnormal ventricular activities: a new end point for substrate modification in patients with scar-related ventricular tachycardia. *Circulation*. 2012;125:2184-2196.
83. Stabile G, Scaglione M, del Greco M et al. Reduced fluoroscopy exposure during ablation of atrial fibrillation using a novel electroanatomical navigation system: a multicentre experience. *Europace*. 2012 Jan;14(1):60-5.
84. Komatsu Y, Jadidi A, Sacher F et al. Relationship between MDCT-imaged myocardial fat and ventricular tachycardia substrate in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc*. 2014 Aug 7;3(4).
85. Pandozi C, Dottori S, Lavalle C et al. Integration of MR images with electroanatomical maps: feasibility and utility in guiding left ventricular substrate mapping. *J Interv Card Electrophysiol*. 2010 Dec;29(3):157-66.
86. Codreanu A, Odille F, Aliot E et al. Electroanatomic characterization of post-infarct scars comparison with 3-dimensional myocardial scar reconstruction based on magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:839-842.
87. Roes SD, Borleffs CJ, van der Geest RJ et al. Infarct tissue heterogeneity assessed with contrast-enhanced MRI predicts spontaneous ventricular arrhythmia in patients with ischemic cardiomyopathy and implantable cardioverter-defibrillator. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2009;2:183-190.

88. Ciaccio EJ, Ashikaga H, Kaba RA et al. Model of reentrant ventricular tachycardia based on infarct border zone geometry predicts reentrant circuit features as determined by activation mapping. *Heart Rhythm*. 2007; 4:1034-1045.
89. Horowitz LN, Vetter VL, Harken AH et al. Electrophysiologic characteristics of sustained ventricular tachycardia occurring after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1980 Sep;46(3):446-52.
90. Downar E, Harris L, Kimber S et al. Ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot: results of intraoperative mapping studies. *J Am Coll Cardiol*. 1992 Sep;20(3):648-55.
91. Misaki T, Tsubota M, Watanabe G et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. Relation between intraoperative mapping and histological findings. *Circulation*. 1994;90:264-271.
92. Chinushi M, Aizawa Y, Kitazawa H, Kusano Y, Washizuka T, Shibata A. Successful radiofrequency catheter ablation for macroreentrant ventriculartachycardias in a patient with tetralogy of Fallot after corrective surgery. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1995;18:1713-1716.
93. Horton RP, Canby RC, Kessler DJ, Joglar JA, Hume A, Jessen ME, Scott WP, Page RL. Ablation of ventricular tachycardia associated with tetralogy of Fallot: demonstration of bidirectional block. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1997;8:432-435.
94. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007;116:2241-2252.
95. Kapel GF, Reichlin T, Wijnmaalen AP et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015 Feb;8(1):102-9.
96. Moore JP, Seki A, Shannon KM, Mandapati R, Tung R, Fishbein MC. Characterization of anatomic ventricular tachycardia isthmus pathology after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013 Oct;6(5):905-11.

97. Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007 Jan 30;115(4):534-45.
98. Arya S, Kovach J, Singh H, Karpawich PP. Arrhythmias and sudden death among older children and young adults following tetralogy of Fallot repair in the current era: are previously reported risk factors still applicable? *Congenit Heart Dis*. 2014 Sep-Oct;9(5):407-14.
99. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004 Apr 27;109(16):1994-2000.
100. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ et al. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol*. 2013 Aug 20;167(4):1532-5.
101. Harrison DA, Harris L, Siu SC et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 1997 Nov 1;30(5):1368-73.
102. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ et al. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart*. 2008 Feb;94(2):211-6.
103. Koyak Z, Harris L, de Groot JR et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation*. 2012 Oct 16;126(16):1944-54.
104. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014 Feb;100(3):247-53.
105. Park SJ, On YK, Kim JS et al. Relation of fragmented QRS complex to right ventricular fibrosis detected by late gadolinium enhancement cardiac magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2012;109:110-115.
106. Diller GP, Kempny A, Liodakis E et al. Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2012;125: 2440-2446.

107. Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA et al. Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Feb;8(1):110-6.
108. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2008 Jan 22;117(3):363-70.
109. Czošek RJ, Anderson J, Khoury PR, Knilans TK, Spar DS, Marino BS. Utility of ambulatory monitoring in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2013 Mar 1;111(5):723-30.
110. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1999;10:1033-1044.
111. Russo G, Folino AF, Mazzotti E, Rebellato L, Daliento L. Comparison between QRS duration at standard ECG and signal-averaging ECG for arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of fallot. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2005 Mar;16(3):288-92.
112. Menting ME, Eindhoven JA, van den Bosch AE et al. Abnormal left ventricular rotation and twist in adult patients with corrected tetralogy of Fallot. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2014 May;15(5):566-74.
113. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014 Oct 14;35(39):2733-79.
114. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol.* 2014 Oct;30(10):e1-e63.
115. Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC et al. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol.* 1994 Apr;23(5):1151-5.

116. Jonsson H, Ivert T, Brodin LA, Jonasson R. Late sudden deaths after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic findings associated with survival. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;29(3):131-9.
117. Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 1990 Mar 1;65(9):655-61.
118. Giardini A, Specchia S, Tacy TA et al. Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2007 May 15;99(10):1462-7.
119. Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR et al. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation.* 2014 Jan 7;129(1):18-27.
120. Mavrogeni S, Petrou E, Kolovou G, Theodorakis G, Iliodromitis E. Prediction of ventricular arrhythmias using cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2013 Jun;14(6):518-25.
121. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation.* 2006 Jan 24;113(3):405-13.
122. Stirrat J, Rajchl M, Bergin L, Patton DJ, Peters T, White JA. High-resolution 3-dimensional late gadolinium enhancement scar imaging in surgically corrected Tetralogy of Fallot: clinical feasibility of volumetric quantification and visualization. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2014 Oct 1;16:76.
123. Kitagawa A, Oka N, Kimura S et al. Clinical utility of the plasma brain natriuretic peptide level in monitoring tetralogy of Fallot patients over the long term after initial intracardiac repair: considerations for pulmonary valve replacement. *Pediatr Cardiol.* 2015 Apr;36(4):752-8.
124. Heng EL, Bolger AP, Kempny A et al. Neurohormonal activation and its relation to outcomes late after repair of tetralogy of Fallot. *Heart.* 2015 Mar;101(6):447-54.

125. Garson A Jr, Porter CB, Gillette PC, McNamara DG. Induction of ventricular tachycardia during electrophysiologic study after repair of tetralogy of Fallot. . *Am Coll Cardiol*. 1983 Jun;1(6):1493-502.
126. Lucron H, Marçon F, Bosser G, Lethor JP, Marie PY, Brembilla-Perrot B. Induction of sustained ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1999 May 1;83(9):1369-73.
127. Tsai SF, Chan DP, Ro PS, Boettner B, Daniels CJ. Rate of inducible ventricular arrhythmia in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2010 Sep 1;106(5):730-6.
128. Khairy P. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in patients with tetralogy of Fallot: a Bayesian perspective. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2007 Jun;4(6):292-3.
129. Jalal Z, Cochet H, de Guillebon M et al. Right ventricular isthmus mapping to determine susceptibility to ventricular tachycardia in patients with tetralogy of Fallot repair. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements, Volume 4, Issue 1, 2012, 107-108*.
130. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Europace*. 2006 Sep;8(9):746-837.
131. Kenny D, Chakrabarti, Chambers A, Martin R, Stuart G. Single-centre use of implantable loop recorder in patients with congenital heart disease. *Europace* .2009;11: 303-7.
132. Echt DS, Liebson PR, Mitchell LB et al. Mortality and morbidity in patients receiving encainide, flecainide, or placebo. The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. *N Engl J Med*. 1991;324:781-788.

133. Piccini JP, Berger JS, O'Connor CM. Amiodarone for the prevention of sudden cardiac death: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Heart J*. 2009 May;30(10):1245-53.
134. Pacifico A, Hohnloser SH, Williams JH et al. Prevention of implantable-defibrillator shocks by treatment with sotalol. *d,l-Sotalol Implantable Cardioverter-Defibrillator Study Group*. *N Engl J Med*. 1999 Jun 17;340(24):1855-62.
135. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *J Am Coll Cardiol*. 2006 Jan 11;295(2):165-71.
136. Thorne SA, Barnes I, Cullinan P, Somerville J. Amiodarone-associated thyroid dysfunction: risk factors in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 1999 Jul 13;100(2):149-54.
137. Furushima H, Chinushi M, Sugiura H et al. Ventricular tachycardia late after repair of congenital heart disease: efficacy of combination therapy with radiofrequency catheter ablation and class III antiarrhythmic agents and long-term outcome. *J Electrocardiol*. 2006 Apr;39(2):219-24.
138. Moak JP, Smith RT, Garson A Jr. Mexiletine: an effective antiarrhythmic drug for treatment of ventricular arrhythmias in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 1987 Oct;10(4):824-9.
139. Kavey RE, Blackman MS, Sondheimer HM. Phenytoin therapy for ventricular arrhythmias occurring late after surgery for congenital heart disease. *Am Heart J*. 1982 Oct;104(4 Pt 1):794-8.
140. Harken AH, Horowitz LN, Josephson ME. Surgical correction of recurrent sustained ventricular tachycardia following complete repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1980 Nov;80(5):779-81.
141. Therrien J, Siu SC, Harris L et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2001 May 22;103(20):2489-94.

142. Burton ME, Leon AR. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tract tachycardia late after complete repair of tetralogy of Fallot using the pace mapping technique. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1993;16:2319-2325.
143. Goldner BG, Cooper R, Blau W, Cohen TJ. Radiofrequency catheter ablation as a primary therapy for treatment of ventricular tachycardia in a patient after repair of tetralogy of Fallot. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1994;17:1441-1446.
144. Gonska BD, Cao K, Raab J, Eigster G, Kreuzer H. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation.* 1996;94:1902-1908.
145. Stevenson WG, Delacretaz E, Friedman PL, Ellison KE. Identification and ablation of macroreentrant ventricular tachycardia with the CARTO electroanatomical mapping system. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1998; 21:1448-56.
146. Morwood JG, Triedman JK, Berul CI et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children, and in young adults with congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 2004;1:301-308.
147. Kriebel T, Saul JP, Schneider H, Sigler M, Paul T. Noncontact mapping and radiofrequency catheter ablation of fast and hemodynamically unstable ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2007 Nov 27;50(22):2162-8.
148. Sherwin ED, Triedman JK, Walsh EP. Update on interventional electrophysiology in congenital heart disease: evolving solutions for complex hearts. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2013 Oct;6(5):1032-40.
149. Kapel GF, Reichlin T, Wijnmaalen AP et al. Left-sided ablation of ventricular tachycardia in adults with repaired tetralogy of Fallot: a case series. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014 Oct;7(5):889-97.
150. Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation.* 2007 Jun 26;115(25):3224-34.
151. Mondésert B, Khairy P. Implantable cardioverter-defibrillators in congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2014 Jan;29(1):45-52.

152. Witte KK, Pepper CB, Cowan JC, Thomson JD, English KM, Blackburn ME. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in adult patients with tetralogy of Fallot. *Europace*. 2008 Aug;10(8):926-30.
153. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol*. 2008 Apr 29;51(17):1685-91.
154. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012 Feb;5(1):101-10.
155. Kella DK, Merchant FM, Veledar E, Book W, Lloyd MS. Lesion-specific differences for implantable cardioverter defibrillator therapies in adults with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2014 Nov;37(11):1492-8.
156. Cook SC, Valente AM, Maul TM et al. Shock-related anxiety and sexual function in adults with congenital heart disease and implantable cardioverter-defibrillators. *Heart Rhythm*. 2013;10:805-10.
157. Bedair R, Babu-Narayan SV, Dimopoulos K et al. Acceptance and psychological impact of implantable defibrillators amongst adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2015 Feb 15;181:218-24.
158. Atallah J, Erickson CC, Cecchin F et al. Multi-institutional study of implantable defibrillator lead performance in children and young adults: results of the Pediatric Lead Extractability and Survival Evaluation (PLEASE) study. *Circulation*. 2013 Jun 18;127(24):2393-402.
159. Miyazaki A, Sakaguchi H, Ohuchi H et al. Efficacy of hemodynamic-based management of tachyarrhythmia after repair of tetralogy of Fallot. *Circ J*. 2012;76(12):2855-62.
160. Ferraz Cavalcanti PE, Sá MP, Santos CA. 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 Dec 10;62(23):2227-43.

161. Karamlou T, Silber I, Lao R et al. Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg* 2006;81: 1786-93.
162. Harrild D.M, Berul C.I, Cecchin F et al. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot: Impact on Survival and Ventricular Tachycardia. *Circulation* 2009;119:445-451.
163. Hallbergson A, Gauvreau K, Powell AJ, Geva T. Right ventricular remodeling after pulmonary valve replacement: early gains, late losses. *Ann Thorac Surg.* 2015 Feb;99(2): 660-6.
164. Di Biase L, Gasparini M, Lunati M et al. Antiarrhythmic effect of reverse ventricular remodeling induced by cardiac resynchronization therapy: the InSync ICD (Implantable Cardioverter-Defibrillator) Italian Registry. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Oct 28;52(18):1442-9.
165. Thijssen J, Borleffs CJ, Delgado V et al. Implantable cardioverter-defibrillator patients who are upgraded and respond to cardiac resynchronization therapy have less ventricular arrhythmias compared with nonresponders. *J Am Coll Cardiol.* 2011 Nov 22;58(22):2282-9.
166. Dubin AM, Janousek J, Rhee E et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2005 Dec 20;46(12):2277-83.
167. Dubin AM, Feinstein JA, Reddy VM, Hanley FL, Van Hare GF, Rosenthal DN. Electrical resynchronization: a novel therapy for the failing right ventricle. *Circulation* 2003;107: 2287-9.
168. Thambo JB, Dos Santos P, de Guillebon M et al. Biventricular stimulation improves right and left ventricular function after tetralogy of Fallot repair: acute animal and clinical studies. *Heart Rhythm* 2010;7:344-50.
169. Plymen CM, Finlay M, Tsang V et al. Haemodynamic consequences of targeted single- and dual-site right ventricular pacing in adults with congenital heart disease undergoing surgical pulmonary valve replacement. *Europace.* 2015 Feb;17(2):274-80.

170. d'Udekem Y, Galati JC, Rolley GJ et al. Low risk of pulmonary valve implantation after a policy of transatrial repair of tetralogy of Fallot delayed beyond the neonatal period: the Melbourne experience over 25 years. *J Am Coll Cardiol.* 2014 Feb 18;63(6):563-8.

171. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM 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. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Dec 2;52(23):e143-26.

ETUDE

RESUME

Introduction. Depuis les progrès chirurgicaux, les patients atteints de tétralogie de Fallot (TF) sont essentiellement exposés à des complications tardives avec nécessité de remplacement valvulaire pulmonaire (RVP) pour la majorité et risque significatif de tachycardies ventriculaires (TV) macro-réentrantes potentiellement fatales. Ces arythmies impliquent des isthmes anatomiques dépendants des cicatrices chirurgicales de la réparation initiale. Ce travail vise à étudier l'intérêt clinique d'une évaluation rythmique invasive avant reprise chirurgicale.

Méthodes. Ont été inclus les patients opérés de TF présentant une indication de RVP et ayant accepté une étude électrophysiologique (EEP) préopératoire entre 2010 et 2014. Le bilan standard incluant une imagerie par résonance magnétique était complété par une cartographie électro-anatomique endocardique du ventricule droit et une stimulation ventriculaire programmée. En fonction des résultats, étaient envisagés une ablation endocavitaire par radiofréquence, une cryoablation associée à la chirurgie, une implantation de défibrillateur ou d'autres traitements.

Résultats. Sur trente-sept patients inclus avec un âge moyen de $33,2 \pm 16,5$ ans et un nombre d'isthme anatomique identifié moyen de $1,8 \pm 0,8$, huit (21,6%) étaient inductibles (TV soutenue monomorphe, cycle moyen de 282 ± 66 ms). Les facteurs de risque de substrat arythmogène responsable de TV inductible étaient : antécédent de reprise chirurgicale après réparation ($p=0,013$), sévérité de la dilatation ventriculaire droite évaluée par le volume télésystolique ($p= 0,039$), altération de la fraction d'éjection ventriculaire droite ($p=0,034$), antécédent de TV non soutenues ($p=0,026$) ainsi que vitesse de conduction plus lente ($p=0,037$) et présence de potentiels locaux pathologiques ($p=0,038$) pour l'isthme entre anneau pulmonaire et patch septal qui était majoritairement impliqué. L'EEP a modifié la prise en charge à court terme pour 13 patients (35,1%) avec 9 ablations endocavitaires ventriculaires, 11 cryoablations peropératoires et 2 indications de défibrillateurs. Le suivi de $38,8 \pm 14,8$ mois a identifié deux épisodes de TV (une récurrence après ablation ; une arythmie inaugurale, de mécanisme atypique probablement focal) et un décès mais de cause non rythmique.

Conclusion. L'EEP préopératoire permet de préciser le risque rythmique ventriculaire en analysant le substrat arythmogène, plus à risque en cas de conduction isthmique lente et de potentiels locaux anormaux, et de proposer une prise en charge prophylactique individualisée au moment du RVP.

INTRODUCTION

La tétralogie de Fallot (TF) représente la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente ¹. La réparation chirurgicale a considérablement amélioré la survie dans cette pathologie, avec un faible risque péri-opératoire, un excellent pronostic chez l'enfant et une population adulte croissante ²⁻⁴. Les cicatrices chirurgicales exposent cependant ces patients à des complications plus tardives incluant la nécessité fréquente d'une reprise chirurgicale pour remplacement valvulaire pulmonaire (RVP) et la survenue de troubles rythmiques, notamment de tachycardies ventriculaires (TV), responsables d'un risque de mort subite (MS) estimé à 0,2% par an ⁵⁻⁸.

La stratification et la prise en charge de ce risque rythmique reste complexe dans la mesure où les différents facteurs de risque cliniques identifiés précédemment ont une valeur prédictive limitée et s'avèrent difficile à intégrer à l'échelon individuel ^{7,9}. Alors que l'intérêt pronostique de la stimulation ventriculaire programmée (SVP) dans la TF a été confirmé par une étude multicentrique ¹⁰, d'autres travaux ont montré que les TV impliquaient des circuits de rentrée dépendants d'isthmes prédéfinis anatomiquement, limités par les anneaux valvulaires, les cicatrices d'incision et les patchs chirurgicaux ¹¹⁻¹³.

L'exploration électrophysiologique (EEP) pourrait ainsi permettre une évaluation individualisée du risque rythmique en identifiant directement le substrat à risque de TV, dont les caractéristiques précises restent à définir, avant de proposer un traitement adapté intégrant les techniques d'ablation endocavitaire et/ou chirurgicale rapportées dans la littérature ¹²⁻¹⁷.

L'objectif de ce travail est d'étudier l'intérêt clinique de la réalisation d'une EEP systématiquement avant chirurgie de RVP chez les patients opérés de TF afin d'évaluer plus précisément le risque rythmique de cette population et d'envisager une éventuelle prise en charge spécifique prophylactique. Il s'agit : (1) d'examiner les caractéristiques électrophysiologiques des cicatrices chirurgicales et des isthmes anatomiques, (2) de rechercher les éléments prédictifs de substrat arythmogène responsable de TV inductible, (3) d'évaluer l'impact de l'EEP préopératoire sur la stratégie thérapeutique à court terme et (4) sur le pronostic clinique à moyen terme.

METHODES

I. POPULATION

Inclusion des patients

Ont été inclus dans l'étude tous les patients opérés de TF présentant une indication de RVP validée après concertation médico-chirurgicale et ayant accepté une EEP préopératoire dans notre centre entre janvier 2010 et juin 2014.

Données cliniques

Les dossiers médicaux ont été examinés pour préciser l'historique chirurgical (date et type d'interventions), les données cliniques (symptômes, stade NHYA), les traitements médicamenteux ainsi que les antécédents d'arythmie supraventriculaire et ventriculaire documentés pour chaque patient. Une extrasystolie ventriculaire était considérée significative devant au moins deux morphologies différentes et/ou la présence de formes répétitives^{18,19}. La durée des QRS était mesurée sur l'ECG 12 dérivations réalisé à l'admission.

Données paracliniques

Les différents paramètres hémodynamiques étaient déterminés par IRM cardiaque, systématiquement réalisée en complément d'une échocardiographie en l'absence d'évaluation récente de moins de 6 mois : volumes télédiastoliques et télésytoliques ventriculaires, fractions d'éjection ventriculaire droite (FEVD) et ventriculaire gauche (FEVG), présence et sévérité des insuffisances pulmonaire (IP) et tricuspide (IT) étaient ainsi recueillis. La sévérité de l'IP était évaluée par la fraction de régurgitation (FR) à l'IRM en accord avec des publications précédentes^{20,21}, soit IP moyenne en cas de FR >20% et IP sévère en cas de FR >40%.

D'autres examens complémentaires comme le test d'effort avec, éventuellement, mesure des échanges gazeux étaient réalisés à la discrétion du praticien.

II. ETUDE ELECTROPHYSIOLOGIQUE

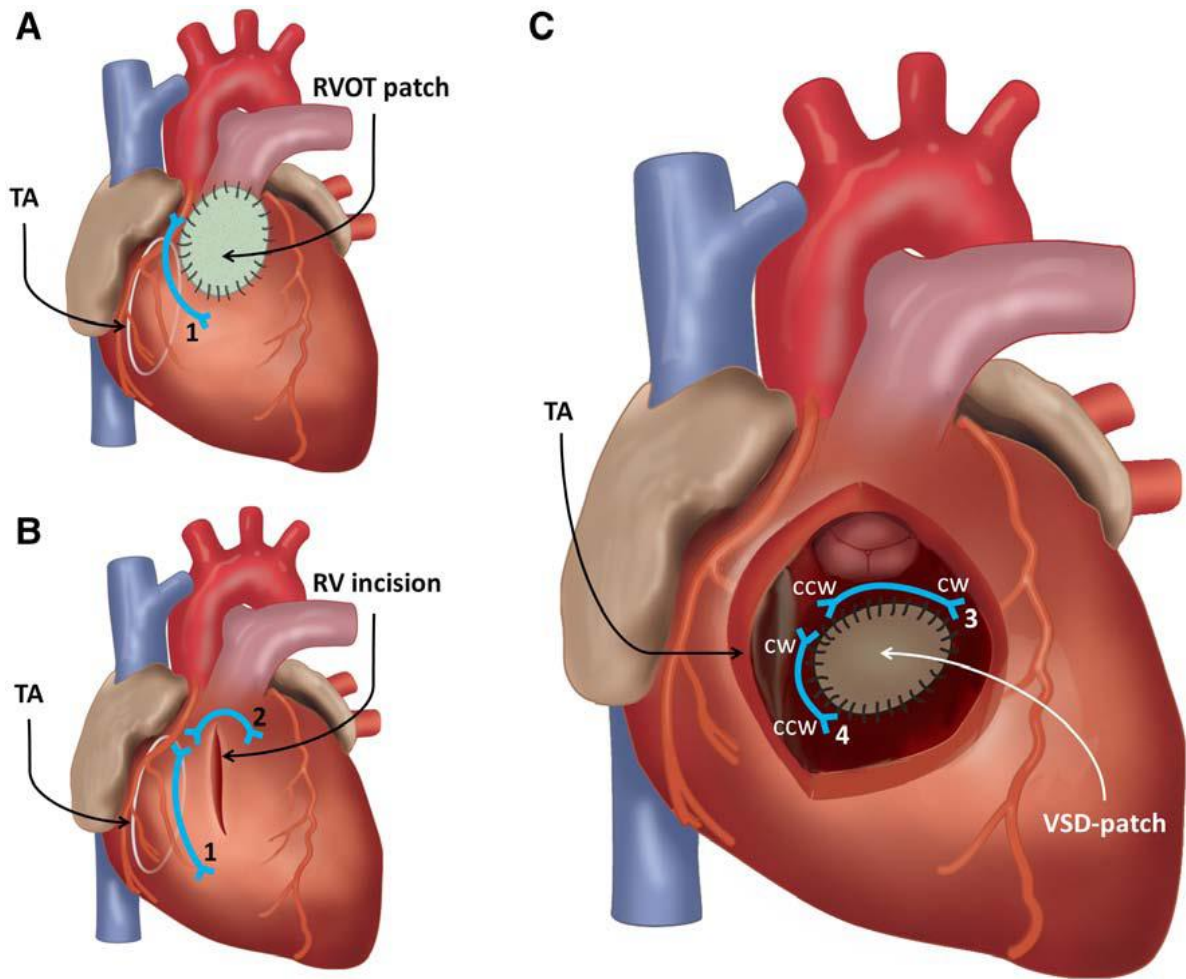
Modalités

Une EEP était réalisée par accès veineux fémoral sous anesthésie locale éventuellement associée à un protocole de sédation vigile (midazolam 0,05 mg/kg), sauf pour les patients de moins de 16 ans pour qui était préconisée une anesthésie générale. L'EEP consistait en la réalisation d'une carte électro-anatomique (CEA) endocardique du ventricule droit (VD) en rythme sinusal, suivie d'une SVP sans puis avec isoprénaline.

La CAE utilisait le système de reconstruction tridimensionnelle CARTO®3 (Biosense Webster ®) à partir des caractéristiques des électrogrammes (amplitudes bipolaire et unipolaire, temps d'activation) recueillis successivement par un cathéter adapté explorant l'ensemble du VD au contact de l'endocarde.

Définition des isthmes anatomiques et des zones cicatricielles

En cartographie de voltage bipolaire, l'échelle de couleur était positionnée entre 0,5 et 1,5 mV pour définir les zones cicatricielles^{12, 22}. Les sites de très faible amplitude, < 0.5 mV, correspondaient à la cicatrice dense assimilée à du tissu non excitable électriquement, constitué essentiellement de matériel prothétique type patch chirurgical ou secondaire à une incision. Une stimulation unipolaire pouvait confirmer le caractère non excitable électriquement en cas d'absence de capture à haute intensité (> 10 mA pour 2 ms de durée d'impulsion)²³. La limite de l'anneau pulmonaire ou les éventuels patchs transannulaires étaient localisés par cette méthode ; l'anneau tricuspide était identifié par des électrogrammes atriaux et ventriculaires d'amplitude approximativement égale.



Kapel GF et al., Circ Arrhythm Electrophysiol, 2014. [24]

Figure 1. Schéma des isthmes anatomiques responsables de TV après réparation de TF.

Quatre types d'isthmes anatomiques ont été identifiés :

- *type 1, entre anneau tricuspide et cicatrice/patch infundibulaire ou ventriculaire antérieur ;*
- *type 2, entre anneau pulmonaire et cicatrice/patch ventriculaire antérieur ou latéral ;*
- *type 3, entre anneau pulmonaire et cicatrice/patch de fermeture de CIV ;*
- *type 4, entre anneau tricuspide et cicatrice/patch de fermeture de CIV.*

(RV = ventricule droit, RVOT = infundibulum pulmonaire, TA = anneau tricuspide, VSD = CIV = communication interventriculaire, CW = clockwise = sens horaire, CCW = counter clockwise = sens antihoraire).

Les anneaux valvulaires et les cicatrices/patches chirurgicaux constituaient des zones de bloc de conduction, « frontières » de quatre isthmes anatomiques potentiels comme précédemment décrits par Zeppenfeld et al.¹² et représentés sur la *figure 1*²⁴. La distance la plus courte entre deux structures « frontières » devait être inférieure à 50 mm pour définir un isthme ; elle constituait sa largeur. La longueur représentait la distance parcourue par l'influx électrique au sein de l'isthme, à laquelle correspondait un temps de conduction en rythme sinusal (différence entre le temps d'activation local à l'entrée de l'isthme et celui à sa sortie). Le rapport entre ces deux paramètres, mesurés via le logiciel du système de cartographie, permettait de calculer la vitesse de conduction à l'intérieur de l'isthme anatomique.

L'existence de potentiels pathologiques, souvent tardifs, dits LAVA (*local abnormal ventricular activities*) était également renseignée. Ce terme désigne les signaux ventriculaires de haute fréquence, éventuellement fractionnés, distincts de l'électrogramme ventriculaire *far-field* et enregistrés généralement après celui-ci en rythme sinusal avec connexion altérée au reste du myocarde, comme définis par des publications précédentes^{25,26}.

La surface des différentes zones cicatricielles était par ailleurs mesurée en cartographie de voltage bipolaire (régions de bas voltage avec amplitudes des signaux < 1,5 mV) mais aussi en cartographie de voltage unipolaire (régions de bas voltage avec amplitudes des signaux < 5,0 mV). La surface cicatricielle totale par patient était déterminée puis indexée, d'une part, à la surface corporelle et, d'autre part, à la surface totale de la CAE. Les valeurs obtenues en bipolaire et unipolaire étaient comparées.

Stimulation ventriculaire programmée et inductibilité

La SVP était réalisée en deux sites, apex du VD et infundibulum, au moyen de trois extrastimuli appliqués sur un train de stimulation à 600 ms puis à 400 ms, avant et pendant perfusion d'isoprénaline (2-10 µg/min). L'inductibilité était définie comme le déclenchement d'une tachycardie ventriculaire soutenue (TVS) monomorphe ou polymorphe, en accord avec les résultats de Khairy et al.¹⁰.

Le circuit de la TV inductible était déterminé selon les méthodes électrophysiologiques habituelles (cartographie d'activation et manœuvres d'entraînement en cas de TV bien tolérée

ou *pace-mapping* en cas de TV instable) afin de définir l'implication éventuelle d'un isthme anatomique. Une ablation par radiofréquence était alors réalisée avec, comme critère de succès immédiat, l'absence de TV inductible en fin de procédure. En l'absence de réalisation de SVP après ablation, on parlait de succès indéterminé.

Les différents paramètres cliniques, hémodynamiques, rythmiques et électro-anatomiques étaient comparés entre le groupe de patients avec TV inductible et le groupe de patients non inductibles pour identifier les facteurs de risque de substrat arythmogène responsable de TV inductible.

III. SUIVI

Devenir à court terme

La survenue de complications secondaires à la procédure d'EEP était recherchée dans les dossiers médicaux (en particulier complication vasculaire post-ponction et épanchement péricardique avec retentissement clinique).

Les modalités de prise en charge des patients dans les suites étaient analysées en termes de traitement médicamenteux, traitement invasif, chirurgie et implantation de stimulateur ou défibrillateur cardiaque pour identifier les implications de l'EEP préopératoire dans la stratégie thérapeutique.

Suivi à moyen terme

Le début de suivi correspondait à la date de l'EEP préopératoire.

Les patients étaient suivis régulièrement au sein de l'unité des cardiopathies congénitales de l'adulte de notre centre. En cas de dernière visite datant de plus d'un an, ils étaient directement contactés ainsi que leurs médecins ou cardiologues traitants pour actualiser les données.

Les événements cliniques suivants étaient rapportés : décès toute cause confondue, MS, survenue ou récurrence de TVS documentée, syncope, hospitalisation pour insuffisance cardiaque congestive, arythmie atriale soutenue.

Analyses statistiques

Les données sont exprimées en moyennes \pm écart-types pour les variables continues et en nombres et pourcentages pour les variables qualitatives. Le test exact de Fisher, le test du χ^2 , le test t de Student, le test t de Student pour échantillons appariés et le test de corrélation de Pearson ont été utilisés de manière appropriée afin d'évaluer les différences entre les sous-groupes. La significativité statistique était considérée pour une valeur de $p < 0,05$. Les analyses de données ont été réalisées au moyen du logiciel « R » (the R foundation©).

RESULTATS

I. CARACTERISTIQUES DE LA POPULATION

Caractéristiques épidémiologiques

Trente-sept patients (27 de sexe masculin ; âge moyen de $33,2 \pm 16,5$ ans, avec minimum de 13 ans et maximum de 70 ans) aux antécédents de réparation de TF (réalisée en moyenne à $7,8 \pm 11,7$ ans) ont été inclus entre janvier 2010 et juin 2014 dans le cadre d'une EEP préopératoire de RVP.

Le délai moyen depuis la correction chirurgicale initiale était de $24,9 \pm 9,9$ ans.

Les détails chirurgicaux sont représentés dans le *tableau 1*, avec une ventriculotomie systématique sauf pour un patient. Une intervention palliative par anastomose systémico-pulmonaire avait préalablement été réalisée dans 15 cas. Six patients avaient nécessité une reprise chirurgicale dans l'intervalle : un pour plastie d'une sténose serrée d'artère pulmonaire et cinq pour prise en charge d'une sténose résiduelle de la voie d'éjection droite avec mise en place d'une bioprothèse pulmonaire à l'âge de 8 ans pour l'un d'eux. Cette intervention s'était d'ailleurs compliquée d'un infarctus du myocarde ventriculaire droit par lésion de la coronaire droite peropératoire.

Caractéristiques hémodynamiques

Le stade NHYA moyen des patients était de $1,8 \pm 0,55$ avec une performance de $123,2 \pm 31,5$ W au test d'effort réalisé pour 25 patients et un pic de VO₂ à $21,1 \pm 6,3$ ml/kg/min mais mesuré chez seulement dix patients.

L'évaluation échocardiographique a été complétée par une IRM cardiaque pour tous les patients sauf un en raison d'un problème de claustrophobie. Il existait une IP de sévérité au moins moyenne pour 33 patients avec une FR moyenne de 42 ± 11 % évaluée à l'IRM et une

IT moyenne à sévère pour 8 patients. Les volumes télédiastoliques indexés du ventricule droit, les volumes télésystoliques indexés du ventricule droit et la FEVD étaient respectivement de 155 ± 29 mL/m², 93 ± 28 mL/m² et $41,3 \pm 8,8\%$. La FEVG moyenne était évaluée à $55,6 \pm 10,7\%$, soit une fonction systolique préservée en dehors de 8 patients présentant une FEVG entre 40 et 50% et surtout du patient le plus âgé présentant une dysfonction systolique sévère avec FEVG altérée à 20% à l'IRM.

Caractéristiques rythmiques

Aucun patient n'avait expérimenté de syncope avant l'inclusion.

La durée moyenne des QRS étaient de 154 ± 24 ms avec un aspect de bloc de branche droit présent à l'électrocardiogramme chez tous les patients. La durée des QRS excédait 180 ms dans 13,5% des cas.

Huit patients (21,6%) présentaient des antécédents de tachycardie supraventriculaire documentée : fibrillation atriale persistante (n=3), flutter commun (n=3) et flutter auriculaire droit cicatriciel (n=2) avec une ablation endocavitaire préalablement réalisée dans 2 cas ou programmée à l'occasion du bilan électrophysiologique préopératoire dans 3 autres.

Il était documenté une extrasystolie ventriculaire significative (au moins deux morphologies et/ou formes répétitives) pour 7 patients (18,9%) et des accès de TV non soutenus (TVNS) pour 4 patients (10,8%) dont un présentant ensuite une TVS à 145/min correctement tolérée mais réduite par choc électrique externe après échec de cardioversion médicamenteuse. Ce dernier épisode est survenu quelques semaines après échec d'une première tentative d'EEP préopératoire en raison d'une thrombose veineuse fémorale bilatérale et a fait réaliser en semi-urgence une procédure par abord jugulaire.

Treize patients (35,1%) étaient traités par médicaments antiarythmiques : bêtabloquants de classe II au premier plan (n=9), sotalol (n=4) et amiodarone (n=2). Aucun n'était appareillé d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) prophylactique.

Age (ans)	33,2 ±16,5
Sexe masculin	27 (73,0%)
Surface corporelle (m ²)	1,80 ±0,26
Age lors de la réparation chirurgicale (ans)	7,8 ±11,7
Shunt palliatif préalable	15,0 (40,5%)
Temps entre shunt palliatif et correction (ans)	9,9 ±12,4
Temps depuis la réparation chirurgicale (ans)	24,9 ±9,9
Réparation chirurgicale	37 (100,0%)
<i>Détails inconnus</i>	3/37 (8,1%)
<i>Infundibulotomie</i>	33/34 (97,1%)
<i>Patch transannulaire</i>	12/34 (35,3%)
<i>Patch non transannulaire</i>	17/34 (47,1%)
Reprise chirurgicale	6 (16,2%)
Traitement antiarythmique	13 (35,1%)
<i>Bétabloquant</i>	9/13 (62,2%)
<i>Sotalol</i>	4/13 (30,8%)
<i>Amiodarone</i>	2/13 (15,4%)
DAI	0 (0,0%)
Stade NYHA	1,84 ±0,55
Durée des QRS (ms)	154 ±24
IP moyenne à sévère (FR > 20%)	33 (89,2%)
FEVD (%)	41,3 ±8,8
FEVG (%)	55,6 ±10,7
Arythmie ventriculaire significative	11 (29,8%)
<i>ESV</i>	7/11 (63,6%)
<i>TVNS</i>	4/11 (36,4%)
<i>TVS</i>	1/11 (9,1%)
Arythmie supraventriculaire significative	8 (21,6%)

Tableau 1. Caractéristiques de la population (n=37).

(DAI = défibrillateur automatique implantable, IP = insuffisance pulmonaire, FR = fraction de régurgitation, FEVD = fraction d'éjection ventriculaire droite, FEVG = fraction d'éjection ventriculaire gauche, ESV = extrasystolie ventriculaire, TVNS = tachycardie ventriculaire non soutenue, TVS = tachycardie ventriculaire soutenue).

II. ETUDE ELECTROPHYSIOLOGIQUE

Cartographie électro-anatomique du ventricule droit

Des cartographies du VD satisfaisantes ont été obtenues avec une moyenne de 239 ± 83 acquisitions de points par patient. Le temps d'activation moyen du VD était estimé à 127 ± 23 ms.

La surface et le volume moyens étaient respectivement de 307 ± 79 cm² soit 174 ± 37 cm²/m² de surface corporelle et 275 ± 108 mL soit 154 ± 49 mL/m². Il existe une association globalement linéaire entre ces valeurs et les dimensions ventriculaires mesurées à l'IRM (*figure 2*). Le volume de la CAE était corrélé de manière forte avec le volume télédiastolique (coefficient de corrélation de Pearson à 0,746 ; [0,553 ; 0,863] ; $p < 0,000001$) ainsi qu'avec le volume télésystolique du VD à l'IRM (coefficient de corrélation de Pearson à 0,626 ; [0,375 ; 0,792] ; $p < 0,0001$).

Substrat arythmogène en rythme sinusal

En cartographie réalisée en rythme sinusal, le nombre d'isthme anatomique moyen par patient était de $1,8 \pm 0,8$ (*figures 3A et 3B*). L'isthme 3 - entre anneau pulmonaire et patch de CIV - était présent pour 35 patients (94,6%) ; l'isthme 1 - entre anneau tricuspide et cicatrice/patch infundibulaire ou ventriculaire antérieur - concernait 15 patients (40,5%) ; l'isthme 2 - entre anneau pulmonaire et cicatrice/ patch ventriculaire antérieur ou latéral - était retrouvé pour 12 patients (32,4%) et l'isthme 4 - entre anneau tricuspide et patch de CIV - pour 3 patients (8,1%).

Les caractéristiques des isthmes anatomiques sont détaillées dans le *tableau 2*. A noter que le patient de 70 ans présentait un seul isthme identifiable, de type 3, qui s'est avéré déjà bloqué lors des manœuvres de stimulation différentielle.

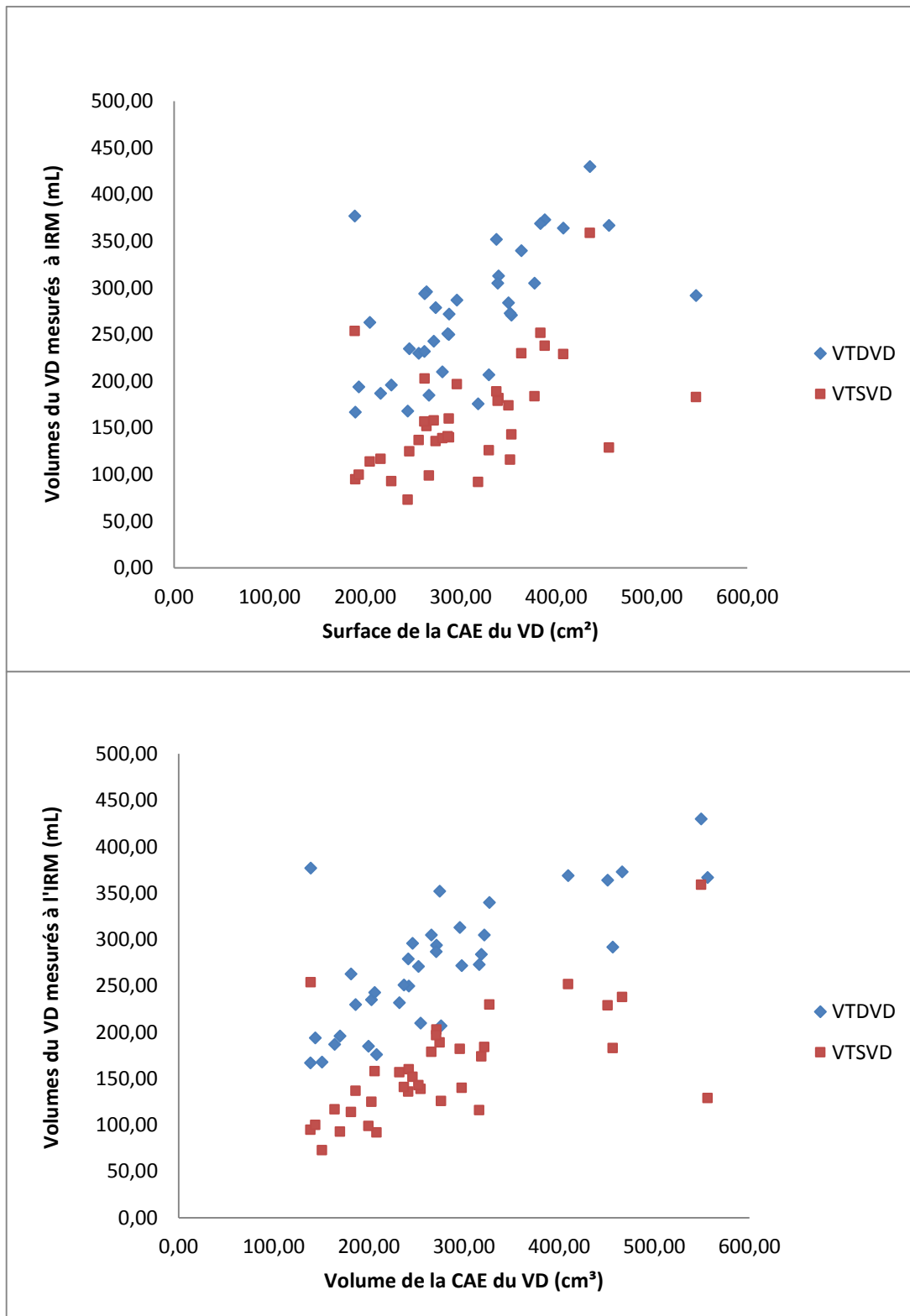


Figure 2. Comparaison entre les volumes ventriculaires droits mesurés à l'IRM et les dimensions issues de la cartographie électro-anatomique (CAE).

(VTDVD = volume télédiastolique du ventricule droit,

VTSVD = volume télésystolique du ventricule droit).

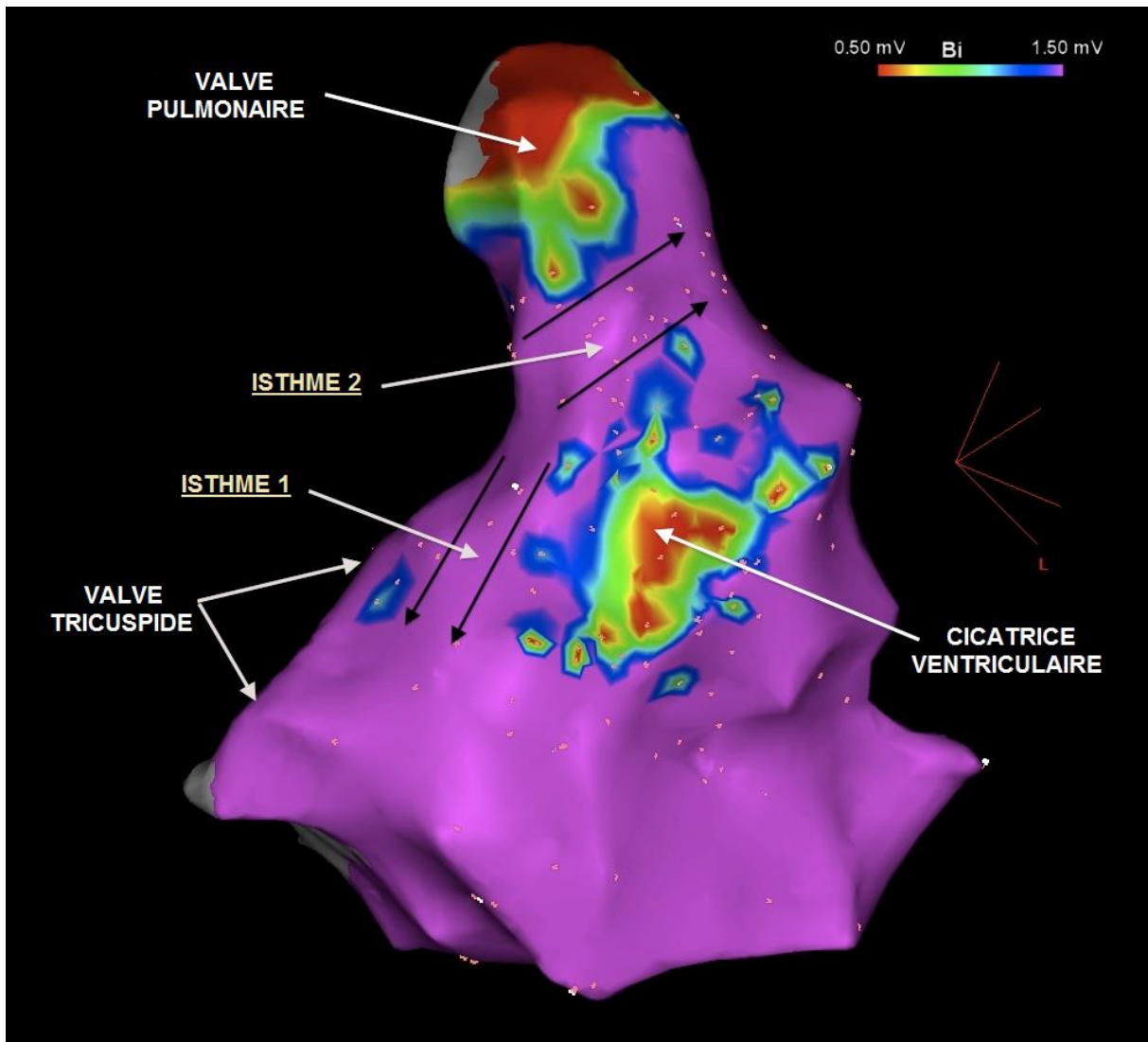


Figure 3A. Cartographie électro-anatomique de voltage du ventricule droit en bipolaire, vue antérieure.

Deux isthmes anatomiques sont identifiables :

- *l'isthme 1, entre l'anneau tricuspide et la cicatrice du patch ventriculaire antérieur ;*
- *l'isthme 2, entre l'anneau pulmonaire et la cicatrice du patch ventriculaire antérieur.*

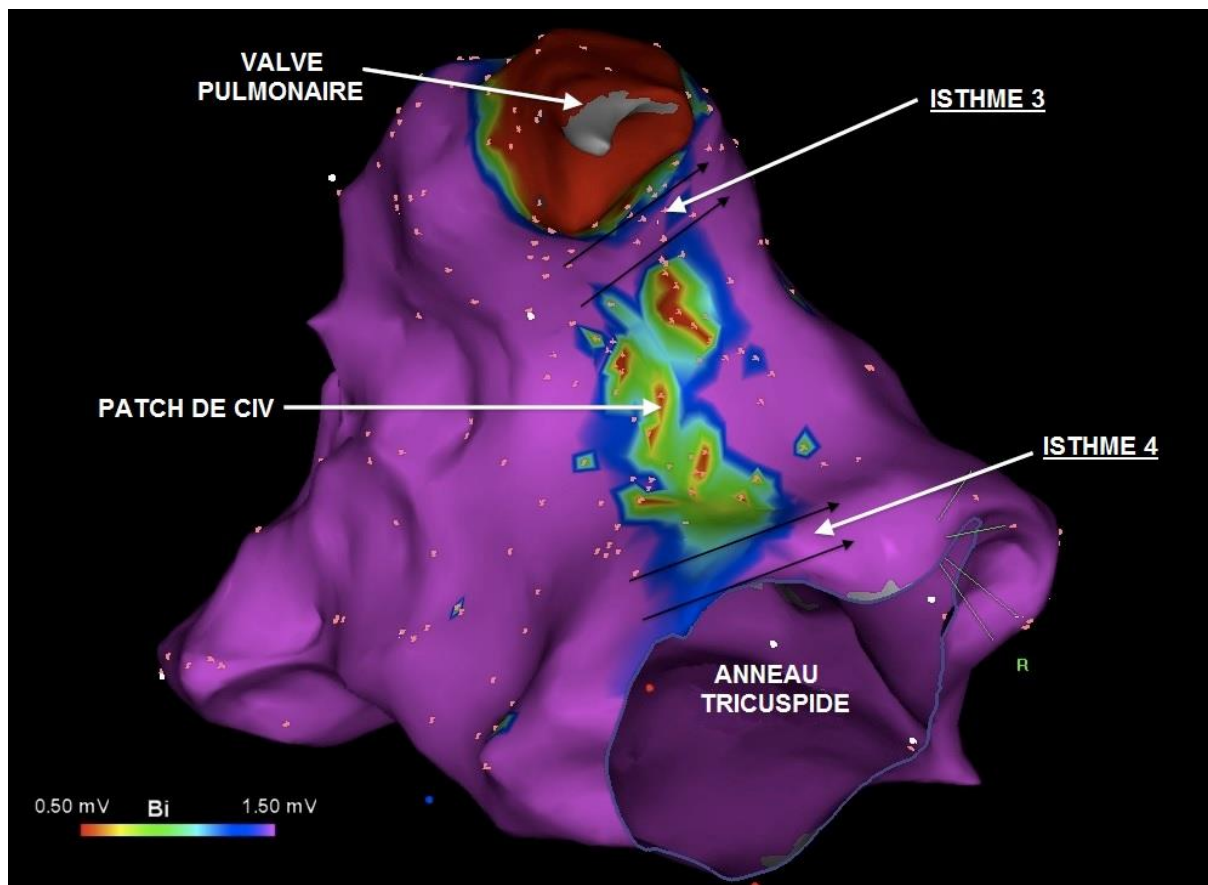


Figure 3B. Cartographie électro-anatomique de voltage du ventricule droit en bipolaire, vue postérieure modifiée.

Deux isthmes anatomiques sont identifiables :

- *l'isthme 3, entre l'anneau pulmonaire et la cicatrice du patch de CIV ;*
- *l'isthme 4, entre l'anneau pulmonaire et la cicatrice du patch de CIV.*

type d'isthme	nombre	largeur (mm)	longueur (mm)	vitesse de conduction (m/s)	LAVA
1	15/37	28 ± 12	20 ± 6,5	1,1 ± 0,28	0/15
2	12/37	22 ± 14	19 ± 5,5	0,67 ± 0,27	2/12
3	35/37	16 ± 6,5	18 ± 5,4	0,51 ± 0,22	12/35
4	3/37	12 ± 2,1	13 ± 3,7	0,33 ± 0,08	1/3

Tableau 2. Caractéristiques des isthmes anatomiques.

(LAVA = local abnormal ventricular activities).

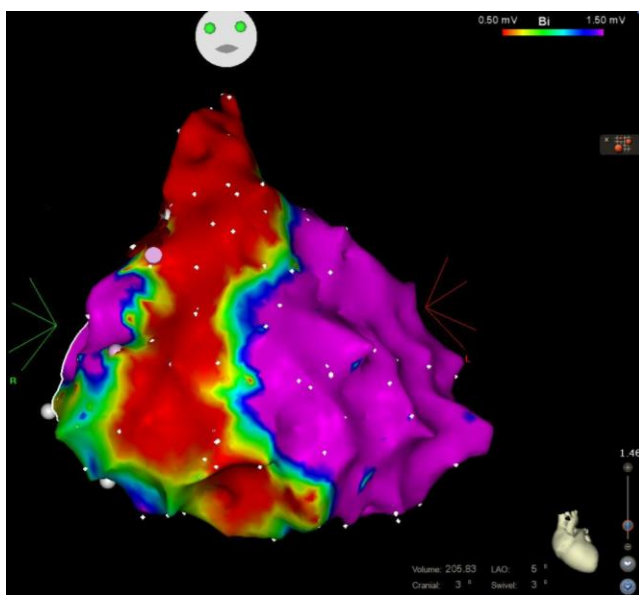
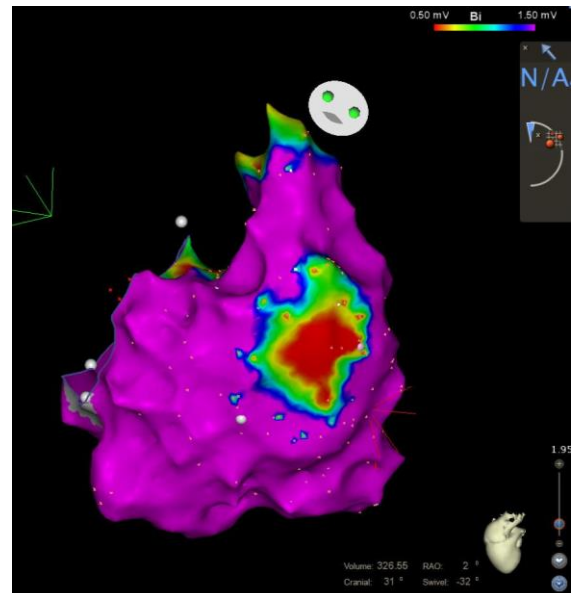
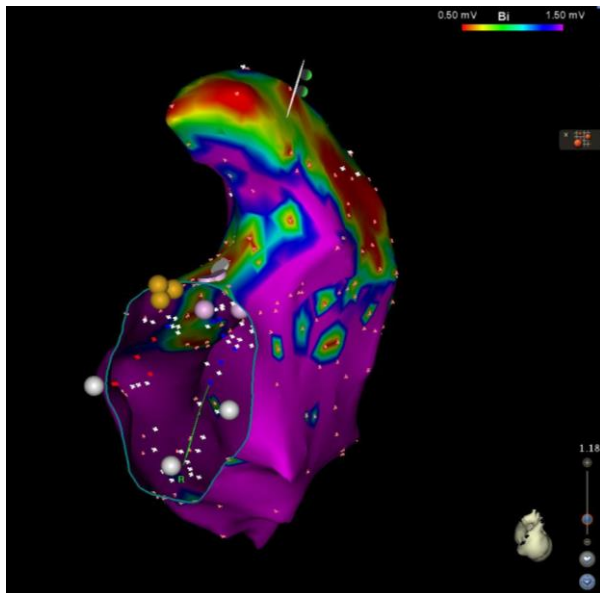
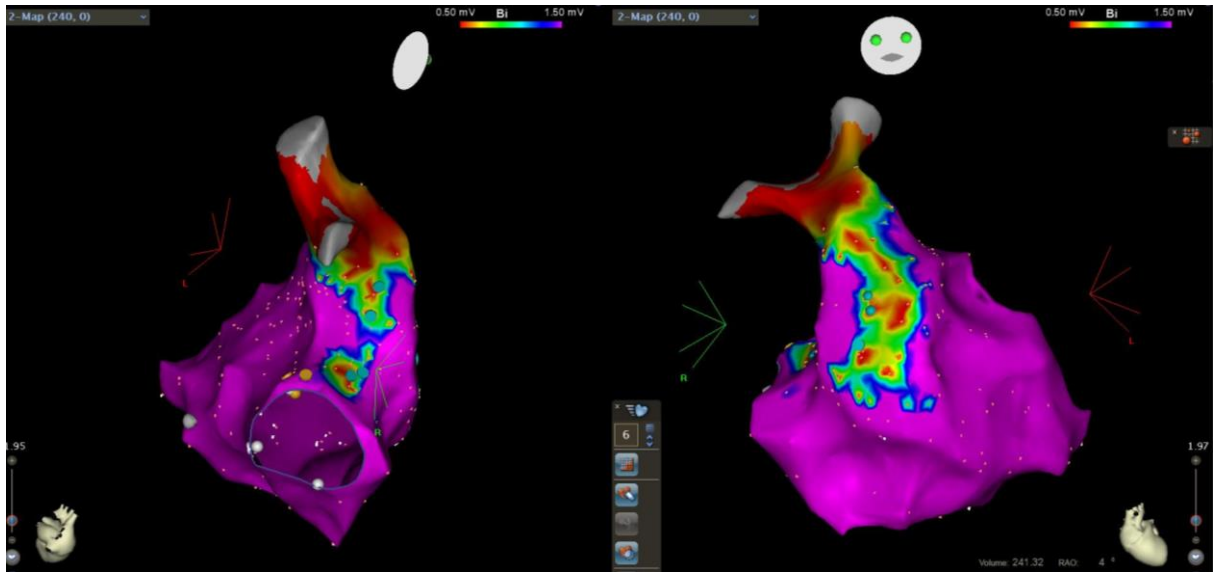


Figure 4. Différents exemples de cartographie électro-anatomique de voltage du ventricule droit, en bipolaire .

Les cicatrices, en rouge, dépendent de la réparation chirurgicale initiale (patch transannulaire, en haut, ou patch ventriculaire antérieur, au milieu à droite) et sont de taille variable avec une part de séquelle ischémique pour un cas (ci-contre).

Les zones cicatricielles en bipolaire (voltage des EGM < 1,5 mV) représentaient une surface moyenne de 20 ± 21 cm² et correspondaient à $6,8 \pm 7,0$ % de la surface totale de la CEA du VD en moyenne. Il existait une importante variabilité de taille de cicatrice entre les patients entre un minimum de 0,61% de la surface totale du VD et un maximum de 26 % qui concernait le patient avec séquelle d'infarctus du myocarde ou de 14% si l'on exclut ce dernier (*figure 4*). Une cicatrice correspondant à la fermeture de CIV était retrouvée pour tous les patients alors qu'il était observé une cicatrice infundibulaire dans 51,3% des cas et une cicatrice ventriculaire droite plus basse dans 37,8% des cas (*tableau 3*). Les surfaces de bas voltage en unipolaire (< 5 mV) étaient plus importantes avec une différence statistiquement significative ($p < 0,0001$).

	Surface des zones cicatricielles en cm ²					Pourcentage de surface
	CIV (n=37)	RVOT (n=19)	VD (n=14)	total	total /m ² de SC	
Bipolaire (< 1,5 mV)	8,0 ± 6,2	12 ± 9,0	9,3 ± 11	20 ± 21	12 ± 9,8	6,8 ± 6,9 %
Unipolaire (< 5 mV)	12 ± 10	15 ± 11	12 ± 12	27 ± 18	15 ± 12	8,8 ± 5,7 %

Tableau 3. Etendue des cicatrices mesurées en cartographie électro-anatomique.

(CIV = communication interventriculaire, RVOT = infundibulum pulmonaire, VD = ventricule droit).

Inductibilité

Huit patients (21,6%) ont présenté une TVS monomorphe inductible avec un cycle moyen de 282 ± 66 ms (soit une fréquence moyenne de 213/min). Les facteurs significativement associés à l'inductibilité étaient : un antécédent de reprise chirurgicale après réparation ($p=0,013$), la sévérité de la dilatation ventriculaire droite évaluée par le volume télésystolique mesuré à l'IRM ($p= 0,039$) avec une tendance non statistiquement significative pour le volume télédiastolique ($p=0,057$), l'altération de la FEVD ($p=0,034$) et les antécédents de TVNS ($p=0,026$). D'autres éléments comme l'âge actuel, l'âge au moment de la réparation, un antécédent d'intervention palliative, la durée des QRS et la valeur de la FEVG ne présentaient pas de différence significative entre les patients inductibles et les patients non inductibles de la cohorte (*tableau 4A*).

	TV inductible (n=8)	Non inductible (n=29)	p
Age	34,4 ± 19,2	32,8 ± 16,0	0,84
Age de la chirurgie réparatrice	10,2 ± 18,2	7,1 ± 9,6	0,66
Shunt palliatif préalable	4 (50,0%)	11 (37,9%)	0,69
Reprise chirurgicale	4 (50,0%)	2 (6,9%)	0,013
IP sévère (FR > 40%)	5 (62,5%)	14 (48,3%)	0,69
IP moyenne à sévère (FR > 20%)	7 (87,5%)	26 (89,7%)	1,0
DTDVD (mL/m ²)	173 ± 26,1	150 ± 28,9	0,057
DTSVD (mL/m ²)	113 ± 28,4	86,9 ± 26,0	0,039
FEVD (%)	34,6 ± 8,9	43,1 ± 7,9	0,034
FEVG (%)	55,6 ± 9,7	55,5 ± 11,1	0,98
Antécédent de tachyrythmie atriale	2 (25,0%)	6 (20,7%)	1,0
QRS	162 ± 24,3	151 ± 24,1	0,38
QRS ≥ 180 ms	2 (25,0%)	3 (10,3%)	0,29
TVNS	3 (37,5%)	1 (3,4%)	0,026

Tableau 4A. Comparaison entre patients inductibles et patients non inductibles.

(FR = fraction de régurgitation, VTDVD = volume télédiastolique du ventricule droit, VTSVD = volume télésystolique du ventricule droit, FEVD = fraction d'éjection ventriculaire droite, FEVG = fraction d'éjection ventriculaire gauche, TVNS = tachycardie ventriculaire non soutenue)

Les zones cicatricielles mesurées par CAE apparaissaient légèrement plus étendues dans le groupe de TV inductible mais de manière non statistiquement significative (*tableau 4B*).

Cinq TV (62,5%) inductibles dépendaient d'un isthme anatomique de type 3 avec un cycle moyen de 306 ± 66 ms. En comparaison aux isthmes du même type n'impliquant pas de TV (*tableau 5A*), la vitesse de conduction au niveau de l'isthme était significativement plus lentes (0,36 ± 0,13 m/s versus 0,54 ± 0,23 m/s ; p=0,039) et la présence de potentiels anormaux plus fréquente (4/5 versus 8/30 ; p=0,030). Une TV était une macro-rentree empruntant un isthme anatomique de type 2 (*tableau 5B*). Les deux dernières TV semblaient indépendantes des isthmes anatomiques classiques. La première correspondait à un flutter ventriculaire à 300/min dont la région critique identifiée par *pace-mapping* était une zone pathologique avec potentiels très tardifs situées au niveau antérieur du VD, la seconde était une TV rapide à 270/min de morphologie apicale VD sans substrat retrouvé en endocavitaire dans cette région.

	TV inductible (n=8)	Non inductible (n=29)	p =
Cicatrice électrique :			
- surface indexée en bipolaire (cm ² /m ²)	17,7 ± 17,3	10,2 ± 5,9	0,26
- pourcentage de surface totale en bipolaire (%)	9,2 ± 8,2	6,1 ± 3,4	0,33
- surface indexée en unipolaire (cm ² /m ²)	20,4 ± 18,8	14,5 ± 10,4	0,42
- pourcentage de surface totale en unipolaire (%)	10,7 ± 9,2	8,4 ± 4,6	0,51
- cicatrice infundibulaire	4 (50,0%)	15 (51,7%)	0,94
- cicatrice VD	4 (50,0%)	10 (34,4%)	0,44
Nombre d'isthmes			
	2,0 ± 0,9	1,7 ± 0,8	0,46
Isthme 1 :			
- nombre	4 (50,0%)	11 (37,9%)	0,69
- vitesse (m/s)	1,03 ± 0,39	1,13 ± 0,26	0,67
- largeur (mm)	31,5 ± 12,8	27,1 ± 12,0	0,57
- longueur (mm)	23,6 ± 8,7	12,3 ± 5,4	0,32
- présence de LAVA	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1,0
Isthme 2 :			
- nombre	3 (37,5%)	9 (31,0%)	1,0
- vitesse (m/s)	0,48 ± 0,06	0,74 ± 0,29	0,038
- largeur (mm)	21,1 ± 8,6	22,4 ± 15,8	0,87
- longueur (mm)	21,1 ± 3,2	18,6 ± 6,1	0,39
- présence de LAVA	0 (0,0%)	2 (22,2%)	1,0
Isthme 3 :			
- nombre	8 (100%)	27 (93,1%)	1,0
- vitesse (m/s)	0,46 ± 0,19	0,53 ± 0,23	0,35
- largeur (mm)	16,9 ± 7,9	15,1 ± 6,8	0,47
- longueur (mm)	20,8 ± 6,3	17,6 ± 5,0	0,22
- présence de LAVA	4 (50,0%)	8 (27,6%)	0,39
Isthme 4 :			
- nombre	1 (12,5%)	2 (6,9%)	0,53
- vitesse (m/s)	0,32	0,34 ± 0,11	-
- largeur (mm)	11,0	12,0 ± 2,8	-
- longueur (mm)	16,3	11,2 ± 3,1	-
- présence de LAVA	1	0	0,33

Tableau 4B. Comparaison entre patients inductibles et patients non inductibles.

(LAVA = local abnormal ventricular activities).

	Isthme 3 critique (n=5)	Isthme 3 non critique (n=30)	p =
vitesse (m/s)	0,36 ± 0,13	0,54 ± 0,23	0,037
largeur (mm)	17,4 ± 7,4	15,2 ± 6,5	0,55
longueur (mm)	22,4 ± 4,6	17,6 ± 5,2	0,077
présence de LAVA	4 (80,0%)	8 (26,7%)	0,038

Tableau 5A. Comparaison des caractéristiques des isthmes de type 3 impliqués dans une TV inductible (isthmes critiques) ou non (isthmes non critiques).

(LAVA = local abnormal ventricular activities).

	Isthme 2 critique (n=1)	Isthme 2 non critique (n=11)
vitesse (m/s)	0,42	0,70 ± 0,27
largeur (mm)	17	22,5 ± 14,6
longueur (mm)	18	19,3 ± 5,8
présence de LAVA	0 (0,0%)	2 (18,2%)

Tableau 5B. Caractéristiques des isthmes de type 2 impliqués dans une TV inductible (isthme critique) ou non (isthmes non critiques).

(LAVA = local abnormal ventricular activities).

III. PRISE EN CHARGE ET DEVENIR

Ablation endocavitaire

Concernant les TV inductibles, une ablation endocavitaire par radiofréquence a été réalisée pour 7 patients avec succès immédiat défini par une non-inductibilité en fin de procédure dans 5 cas, issue indéterminée pour un patient pour lequel il n'a pas été réalisé de SVP de contrôle car il avait déjà nécessité l'administration de deux chocs électriques externes pendant la procédure et échec d'ablation dans le dernier cas avec persistance d'une inductibilité sous isoprénaline. La TV inductible provenant de l'apex du VD n'a pas été prise en charge par ablation.

Trois patients non inductibles ont également bénéficié d'une ablation ventriculaire prophylactique : deux patients qui présentaient une extrasystolie ventriculaire fréquente infundibulaire dans la région de l'isthme anatomique 3 et une patiente avec un isthme de type 2 apparaissant pathologique avec des potentiels fragmentés, tardifs et prolongés. Alors que les ESV ont pu être éliminées, l'ablation du substrat arythmogène de la dernière patiente n'a pas pu être complète.

L'exploration électrophysiologique préopératoire a par ailleurs été associée à une ablation d'arythmie atriale dans 3 cas, à savoir un flutter commun et deux flutters atypiques cicatriciels dont un impliquant le patient de 70 ans. L'ablation a échoué uniquement pour ce dernier dans un contexte d'oreillette très pathologique, présentant une activité électrique seulement au niveau de l'auricule droit.

Il n'y a eu aucune complication aigüe au décours de l'EEP, y compris en cas d'ablation endocavitaire.

Prise en charge à court terme

Le remplacement valvulaire a été réalisée dans les suites pour l'ensemble de la cohorte excepté le patient de 70 ans dont l'état clinique s'est rapidement aggravé dans un contexte de dysfonction biventriculaire, insuffisance tricuspide massive et tachyarythmie atriale avec

cadence ventriculaire mal contrôlée ayant fait préférer une stratégie moins lourde associant resynchronisation biventriculaire par voie endocavitaire et ablation de la jonction atrio-ventriculaire.

L'EEP a modifié la prise en charge à court terme pour 13 des 36 patients restants (36,1%) avec introduction d'un antiarythmique (bisoprolol ou sotalol) dans 3 cas, indication de 11 cryoablations peropératoires, indication de défibrillateur pour l'unique cas d'échec immédiat d'ablation de TV inductible et indication de resynchronisation triple chambre avec défibrillateur retenue pour le patient ayant bénéficié d'une ablation après TVS spontanée devant notamment des QRS très élargis à 210 ms (*tableau 6*).

La réalisation d'une cryoablation peropératoire a été préconisée au niveau des isthmes impliquées dans les TV inductibles de manière complémentaire à l'ablation endocavitaire mais aussi pour 5 patients non inductibles devant la mise en évidence de zones particulièrement anormales reflétant une conduction lente et altérée.

La chirurgie valvulaire pulmonaire a par ailleurs associée pour certains patients une mise en place épigastrique de dispositif implantable (n=3 : 1 stimulateur triple chambre, 1 défibrillateur double chambre et 1 défibrillateur triple chambre), une annuloplastie tricuspide (n=3), une procédure de Maze (n=2), une fermeture de CIV résiduelle (n=1) ou une fermeture de CIA (n=1).

Le taux de complication de l'intervention chirurgicale est bas puisqu'il ne concernait qu'un seul patient (2,1%) ayant présenté un syndrome coronarien aigu antérieur par compression de l'artère interventriculaire antérieure pris en charge en urgence par angioplastie percutanée avec mise en place d'un stent. Il n'y a eu aucun trouble conducteur postopératoire sévère.

Une SVP de contrôle a été réalisée quelques mois après la chirurgie dans deux cas afin de préciser l'évolution du risque rythmique en postopératoire. Elle s'est avérée négative pour le patient ayant présenté une TV inductible d'origine apicale VD après amélioration hémodynamique et introduction d'un traitement par sotalol tout comme pour le patient avec succès incertain d'ablation endocavitaire de TV inductible très rapide (pas de recherche d'inductibilité en fin de procédure) qui a ensuite bénéficié d'une cryoablation peropératoire.

Introduction de traitement antiarythmique	3 (8,1%)
Ablation endocavitaire	12 (32,4%)
<i>TV inductible</i>	6 (16,2%)
<i>Substrat ventriculaire</i>	3 (8,1%)
<i>Arythmie atriale</i>	2 (5,4%)
<i>Jonction atrio-ventriculaire</i>	1 (2,7%)
Intervention chirurgicale	36 (97,3%)
<i>RVP</i>	36 (97,3%)
<i>Cryoablation peropératoire</i>	11 (29,7%)
<i>Plastie tricuspide</i>	3 (8,1%)
<i>Fermeture de shunt résiduel</i>	2 (5,4%)
<i>Procédure de Maze</i>	2 (5,4%)
Dispositif implantable	4 (10,8%)
<i>CRT</i>	3 (8,1%)
<i>DAI</i>	2 (5,4%)
EEP de contrôle postopératoire	2 (5,4%)

Tableau 6. Modification de la prise en charge au décours de l'étude électrophysiologique.

(*TV = tachycardie ventriculaire, RVP = remplacement valvulaire pulmonaire, CRT = thérapie de resynchronisation cardiaque, DAI = défibrillateur automatique implantable*).

Devenir à moyen terme

Le suivi moyen était de $38,8 \pm 14,8$ mois, incluant un seul perdu de vue après un suivi de 14 mois, suite à un déménagement. Les événements cliniques sont rapportés dans le *tableau 7*.

Aucune mort subite n'est survenue dans cet intervalle mais un patient est décédé en soins intensifs d'insuffisance cardiaque terminale avec défaillance polyviscérale. Il s'agit du patient de 70 ans pour lequel la chirurgie n'avait pas été réalisée devant un état trop avancé de la maladie avec dysfonction biventriculaire et tachyarythmie atriale rapide prise en charge par ablation de la jonction atrio-ventriculaire et resynchronisation biventriculaire avec une survie de 7 mois après l'exploration électrophysiologique. Le taux de mortalité de la cohorte est ainsi d'environ 0,8% par an.

Parmi les patients inductibles, le suivi a objectivé une seule récurrence précoce à 9 mois du RVP malgré un succès immédiat de l'ablation endocavitaire de l'isthme critique de type 3. Il s'agissait d'une TVS plus lente autour de 165/min chez un jeune patient dont l'histoire était marquée par plusieurs reprises chirurgicales dont une s'était compliquée d'un infarctus du ventricule droit et des épisodes de TVNS. Une nouvelle procédure d'exploration endocavitaire a été réalisée avec reprise de la ligne d'ablation au niveau de l'isthme critique, qui avait récupéré, déclenchement d'un autre type de TV très rapide dépendante du substrat ischémique de la paroi latérale du VD et élimination des potentiels pathologiques de cette région. Le patient est ensuite resté libre de trouble rythmique notable à plus de deux ans de recul. Les autres patients ayant bénéficié d'une ablation endocavitaire et/ou chirurgicale n'ont pas présenté d'événement suspect d'arythmie ventriculaire significative.

Une syncope est survenue chez une jeune fille 43 mois après la chirurgie de RVP réalisée à l'âge de 16 ans alors que l'EEP préopératoire retrouvait un seul isthme anatomique, de type 3 (vitesse de conduction 0,7 m/s, pas de potentiel pathologique) sans aucune arythmie inductible. Le bilan initial de la syncope, incluant une nouvelle évaluation électrophysiologique sans TV inductible à l'état basal ou sous isoprénaline, n'a pas retrouvé d'anomalie rythmique en dehors d'une extrasystolie ventriculaire infundibulaire plutôt rare, sans phénomène répétitif. Un holter implantable (Reveal XT, Medtronic ®) a finalement été mis en place devant la survenue de plusieurs malaises lipothymiques avec palpitations. Alors que de nombreux épisodes de symptômes n'étaient pas corrélés à un tracé pathologique au contrôle du dispositif, un événement a montré un accès de tachycardie soutenue avec accélération progressive jusqu'à une fréquence moyenne d'environ 200/min, compatible avec une TVS mais de mécanisme plutôt focal (*figure 5*). Une indication à un défibrillateur implantable a été retenue dans ce contexte.

Concernant les arythmies atriales, il n'a pas été documenté d'épisode de novo au cours du suivi. Une fibrillation auriculaire paroxystique est survenue chez un patient de 42 ans ayant bénéficié d'une ablation de flutter commun en préopératoire et chez une patiente de 67 ans opérée d'un RVP associé à une procédure de Maze devant une fibrillation atriale persistante.

Décès	1 (2,7%)	(0,84% /an)
Mort subite	0 (0,0%)	
Insuffisance cardiaque congestive	2 (5,4%)	(1,7% /an)
Syncope	1 (2,7%)	(0,84% /an)
TVS	2 (5,4%)	(1,7% /an)

Tableau 7. Devenir des patients (suivi moyen de 3,2 ± 1,2 ans).

(TVS = tachycardie ventriculaire soutenue).

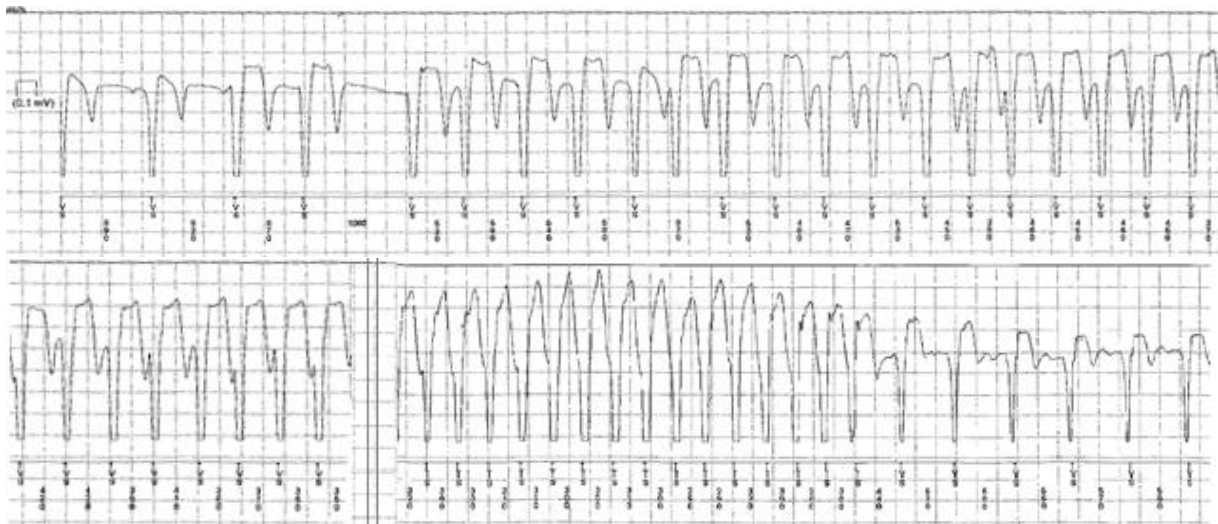


Figure 5. Tracé de holter implantable Reveal® obtenu lors du suivi d'une jeune patiente ayant présenté une syncope.

DISCUSSION

I. EVALUATION DU RISQUE RYTHMIQUE VENTRICULAIRE AVANT REMPLACEMENT VALVULAIRE PULMONAIRE

La difficulté dans le suivi des patients opérés de TF est d'identifier les individus à risque d'arythmie ventriculaire soutenue et de MS. Une réintervention chirurgicale pour RVP est un tournant dans l'évolution de ces patients. A notre connaissance, il s'agit de la première étude évaluant le risque rythmique au stade d'indication de RVP au moyen d'une EEP préopératoire permettant d'envisager une prise en charge spécifique et individualisée des patients jugés à risque d'événements rythmiques graves.

Nous avons identifié différents facteurs de risque de substrat arythmogène responsable de TV inducible, comportant, d'une part, des paramètres cliniques précédemment reconnus et, d'autre part, des éléments électrophysiologiques originaux (vitesse de conduction lente et présence de potentiels anormaux).

Facteurs de risque cliniques

Les facteurs de risque cliniques retrouvés dans notre cohorte correspondent à des éléments décrits par différentes études antérieures : antécédents de reprise chirurgicale, dilatation ventriculaire droite évaluée par le volume télésystolique, altération de la fonction systolique du VD évaluée par la FEVD et antécédents de TVNS^{6,27-31}. Ce dernier critère apparaît plus spécifique que sensible puisqu'il ne concernait que 37,5% des patients inducibles.

D'autres paramètres classiques ne montrent en revanche pas de différence significative entre le groupe de patients inducibles et le groupe de patients non inducibles. Cela est possiblement dû au manque de puissance lié à un effectif réduit pour certaines variables comme l'âge de la chirurgie réparatrice ou la durée des QRS mais pourrait également refléter une certaine uniformité dans le stade évolutif de la cardiopathie au moment de la décision de RVP au sein d'une population suivie régulièrement.

En particulier, la fonction systolique ventriculaire gauche se dégrade tardivement et s'avérait globalement préservée pour la grande majorité des patients, apparaissant ainsi comme un critère probablement moins pertinent pour identifier les patients plus à risque d'arythmie ventriculaire à ce stade d'évolution. L'évaluation du risque rythmique au moyen des seuls critères cliniques semble donc limitée voire insuffisante dans ce contexte.

Caractéristiques électrophysiologiques des isthmes de réentrée

L'intérêt de l'exploration électrophysiologique est d'essayer de préciser la stratification du risque rythmique. L'induction d'une TVS lors de la SVP a ainsi été validée de manière multicentrique comme un facteur de risque indépendant d'arythmie ventriculaire soutenue spontanée et de MF dans le cadre de la TF réparée même s'il existe un taux non négligeable de faux positifs et faux négatifs ^{10,32}.

Les travaux de Zeppenfeld et al. ^{12,13} sur l'ablation endocavitaire des TVS ont permis de définir le substrat arythmogène des patients opérés de TF avec mise en évidence des 4 isthmes anatomiques impliquées dans les circuits de macro-rentree ventriculaires. Ces différents isthmes ont été retrouvés de manière superposable dans notre étude, avec néanmoins des proportions moindres pour l'isthme de type 1, probablement en raison de technique chirurgicale plus conservatrice avec cicatrice ventriculaire plus limitée dans notre centre. L'isthme de type 3 semble le plus impliqué dans le développement de TV par macro-rentree d'après une publication récente ¹³, ce qui correspond à nos résultats. Il n'en reste pas moins que les anomalies anatomiques secondaires à la chirurgie, notamment la présence d'un patch de CIV formant un potentiel isthme avec l'anneau pulmonaire, sont présents quasiment chez tous les patients. Une étude des caractéristiques de ces isthmes semblait donc nécessaire pour identifier plus précisément le substrat arythmogène exposant davantage certains patients au risque d'arythmie ventriculaire potentiellement fatale.

Dans ce travail, les caractéristiques anatomiques des isthmes ne montrent pas de différence significative entre patients avec TV inductible et patients non inductibles même si la longueur mesurée tendait à être plus importante pour les isthmes 3 « critiques » par rapport aux autres. Intuitivement, une distance plus longue à parcourir par l'influx électrique en zone de

conduction lente semble exposer davantage au risque de développer une TV mais cela n'a pas été démontré.

Les caractéristiques électrophysiologiques différaient par contre de manière significative entre les deux groupes, semblant indiquer qu'une vitesse de conduction plus lente et la présence de LAVA seraient des facteurs de risque de TVS inductible. Ces paramètres n'ont à ce jour jamais été rapportés dans la littérature en dehors d'une étude préliminaire de Jalal et al.³³ réalisée dans notre centre sur 18 patients et suggérant une vitesse de conduction inférieure à 0,40 m/s comme prédictive d'inductibilité. L'application de ce seuil à notre cohorte signifierait une sensibilité de 60% (3/5 patients) et une spécificité de 77% (23/30 patients). Considérer une vitesse de conduction inférieure à 0,50 m/s augmenterait la sensibilité à 100% (5/5 patients) au détriment d'une spécificité moindre à 50% (15/30 patients) alors qu'une valeur plus basse à 0,35 m/s ou 0,30 m/s majorerait la spécificité, respectivement à 83 % (25/30 patients) ou 90% (27/30 patients) pour des sensibilités à 60% (3/5 patients) ou 40% (2/5 patients). Les performances prédictives de la présence de LAVA semblent légèrement supérieures dans ce travail (sensibilité 80% et spécificité 73 %). Zimmermann et al. avait déjà suggéré l'intérêt de potentiels ventriculaires tardifs pour prédire l'inductibilité des patients opérés de TF³⁴. L'interprétation de ces éléments électrophysiologiques à l'échelon individuel doit toutefois rester prudente à ce stade et des études supplémentaires plus larges seront nécessaires pour déterminer des critères précis et valider leur intérêt pronostique dans le risque d'arythmie ventriculaire.

Etendue des zones cicatricielles

La présence et l'étendue de zones myocardiques de fibrose évaluées à l'IRM par rehaussement tardif au gadolinium apparaissent par ailleurs prédictifs de TV dans de nombreuses cardiopathies et en particulier après correction de TF^{35,36}. Ces zones anormales et cicatricielles correspondent aux régions concernées par des incisions chirurgicales et du matériel prothétique type patch, entourés par une dégénérescence fibreuse en périphérie, d'aggravation progressive. Elles se manifestent en EEP par des sites de bas voltage avec une surface mesurable en CAE. La comparaison de cette dernière entre les deux groupes de patients définis en fonction de l'inductibilité ne montrait pas de différence significative mais là encore dans la limite d'un effectif faible limitant la puissance statistique.

II. APPORTS DE L'EXPLORATION ELECTROPHYSIOLOGIQUE DANS LA PRISE EN CHARGE

Dans notre cohorte, l'EEP préopératoire a un impact dans la stratégie thérapeutique dans environ 36% des cas en proposant une prise charge rythmique spécifique soit dans le même temps, par ablation endocavitaire, soit pendant la chirurgie (cryoablation) ou la période périopératoire (traitement médicamenteux, défibrillateur). L'objectif recherché est de prévenir ou de traiter les complications rythmiques ventriculaires auxquelles sont exposés certains patients.

Nécessité d'une approche complémentaire à la correction des anomalies hémodynamiques

L'intervention isolée de revalvulation de la voie d'éjection droite ne permet pas d'éliminer le substrat arythmogène constitué par les isthmes anatomiques, en particulier celui entre l'anneau pulmonaire et le patch de CIV qui était le plus impliqué dans la survenue de TV inductible au sein de notre cohorte. La diminution de l'incidence d'arythmie ventriculaire après RVP a ainsi seulement été montrée en cas d'association à une cryoablation^{37,38}. Il convient cependant de cibler les indications de ce traitement qui peut potentiellement dégrader l'activation électrique ventriculaire droite s'il est appliqué en l'absence de zone pathologique et même être arythmogène en induisant une conduction lente en cas non-transmuralité de la lésion. En cela, l'EEP permet de déterminer les isthmes critiques ou suffisamment anormaux pour justifier d'une ablation curative ou prophylactique.

Il est par ailleurs intéressant de noter que deux des arythmies ventriculaires déclenchées lors de l'EEP ne correspondaient pas à des TV macro-réentrantes au niveau des isthmes anatomiques classiques. Il s'agissait de tachyarythmies ventriculaires très rapides (270/min et 300/min) survenant dans un contexte de dysfonction ventriculaire droite. Ces données sont à interpréter sous réserve d'une valeur prédictive de la SVP imparfaite mais illustrent possiblement l'implication d'un statut hémodynamique altéré dans la survenue d'arythmie menaçante. Le suivi régulier des patients par des équipes spécialisées est donc indispensable pour dépister les complications hémodynamiques en suivant plus particulièrement la dilatation et la fonction du VD. La dégradation de ces paramètres après réparation de TF est un facteur de

risque d'arythmie ventriculaire bien établi et également retrouvé dans notre population : elle doit faire envisager une réintervention chirurgicale précoce pour valvulation pulmonaire en cas de fuite significative même si le bénéfice sur le pronostic rythmique est incertain.

Rationalité d'une évaluation rythmique invasive préopératoire

La réalisation d'un bilan rythmique exhaustif préopératoire avec EEP se justifie ainsi par la possibilité de proposer des traitements spécifiques au cours de l'intervention chirurgicale : cryoablation des isthmes à risque de TV, qui concernent quasiment un tiers des cas dans notre cohorte, et mise en place de défibrillateur avec sondes épocardiques chez des patients jeunes.

Il s'agit d'une procédure certes invasive mais sans complication significative recensée et qui peut être réalisée au moyen d'un seul accès veineux avec une exposition aux radiations minimum via le système de CAE limitant le recours à la fluoroscopie.

L'EEP avant réintervention chirurgicale conservera probablement un intérêt pour les patients qui auront bénéficié d'une correction chirurgicale par voies transatriale et transpulmonaire, aujourd'hui préférée à l'intervention classique transventriculaire. Cette technique permet certes de limiter le substrat arythmogène en évitant les isthmes anatomiques de types 1 et 2 mais ne prévient pas la présence d'un isthme 3 entre patch de CIV et anneau pulmonaire. Ce dernier constituait le substrat arythmogène prédominant dans notre cohorte et concernait 9 des 11 cryoablations chirurgicales réalisées.

Impact sur le pronostic rythmique

L'objectif de cette stratégie d'évaluation et de prise en charge rythmique invasive au moment du RVP est d'améliorer le pronostic des patients dont l'incidence de MS peut atteindre jusqu'à 0,6 à 1,0 % par an après 25 ans⁷. Les deux tiers des cas de MS concernent d'ailleurs des adultes jeunes ou d'âge moyen présentant une fonction cardiaque préservée, avec, comme mécanisme principal, la survenue de TV rapides dépendantes des isthmes anatomiques²⁸. L'intérêt de l'ablation prophylactique des isthmes pathologiques, pouvant combiner procédure

endocavitaire et cryoablation chirurgicale, en réservant l'implantation de défibrillateur aux cas d'échec d'ablation de TV inductible, reste cependant à évaluer dans de plus vastes études. Il s'agirait de diminuer l'incidence d'événements fatals mais aussi de limiter la survenue d'arythmie ventriculaire spontanée et ainsi de réduire le taux d'implantation de défibrillateurs qui sont une source de morbi-mortalité non négligeable dans la population de cardiopathie congénitale ³⁹⁻⁴¹.

Il n'y a eu aucune MS recensée dans notre étude alors que deux cas de TVS spontanées sont survenus au cours du suivi, mais dans un contexte particulier. Ainsi, le jeune patient ayant récidivé après ablation d'une TV inductible présente un substrat particulier, impliquant une séquelle d'infarctus du ventricule droit. Le deuxième cas de TVS, documenté au moyen d'un holter implantable, évoque une origine focale, indépendante des macro-rentées classiques impliquant les isthmes anatomiques. Un cas similaire a été rapporté dans la littérature ⁴². Ce type d'arythmie n'est pas inductible par SVP et n'a pas pu être prévenu par la stratégie d'EEP ± ablation préopératoire. Les TV focales, qui se voient principalement en l'absence de cardiopathie, sont vraisemblablement assez rares dans la population de TF réparée mais cet exemple illustre la complexité d'évaluation et de prise en charge de ces patients.

III. LIMITES DE L'ETUDE

Population

L'étude est limitée par le faible nombre de patients inclus et par le caractère monocentrique qui influence probablement les caractéristiques des patients, notamment en termes de réparation chirurgicale initiale et de prise en charge ultérieure. Il existe également une hétérogénéité importante concernant l'âge des patients, entre 13 et 70 ans, mais ces différences sont atténués par un stade d'évolution hémodynamique de la cardiopathie semblable, à l'exception du patient le plus âgé qui n'avait bénéficié d'aucun suivi spécialisé et présentait une dysfonction biventriculaire sévère.

Etude électrophysiologique

L'examen de l'inductibilité comme critère de jugement pour déterminer les facteurs de risque rythmique ventriculaire cliniques et électrophysiologiques est à interpréter avec les limites inhérentes à la SVP et à sa valeur diagnostique imparfaite pour prédire la survenue de TV cliniques ou de MS. A l'inverse d'autres pathologies, cet examen reste cependant largement validé dans l'évaluation des cardiopathies congénitales et de la TF en particulier. De plus, l'incidence des arythmies ventriculaires et MS dans cette population rend difficilement applicable l'analyse des événements cliniques en tant que critère de jugement principal en dehors d'études portant sur de larges effectifs avec une durée de suivi longue.

Par ailleurs, les mesures de distance et le calcul de la vitesse de conduction au moyen du logiciel Carto 3® n'ont pas été validés précédemment. La précision des valeurs dépend du nombre de points acquis pour construire la CAE, qui était parfois plus limité en raison des difficultés de positionnement et de stabilité du cathéter dans certaines régions du VD. Un cathéter avec mesure de la force de contact a été utilisé mais de manière non systématique pour vérifier la bonne acquisition des potentiels endocavitaires.

Suivi

Il n'existe pas de paramètres robustes pour évaluer la validité des différentes prises en charge spécifiques proposées à l'issue de l'EEP préopératoire.

Les résultats sont issus d'une étude observationnelle non contrôlée et à interpréter avec les limites inhérentes à cette approche. Le recours à un groupe contrôle pour étudier l'effectivité de la stratégie d'évaluation et de prise en charge rythmique invasive pré- et per-interventionnel nécessiterait une population importante, difficile à inclure en pratique, et pourrait être discutable sur le plan éthique.

Enfin, le suivi de l'étude est limité à moins de quatre ans en moyenne et une durée plus longue serait nécessaire pour évaluer l'impact de l'EEP préopératoire sur le pronostic rythmique à long terme.

REFERENCES

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010 Dec; 31(23): 2915-57.
2. Sarris GE, Comas JV, Toyota Z, Maruszewski B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012 Nov;42(5):766-74; discussion 774.
3. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329:593-599.
4. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014 Aug;26;130(9):749-56.
5. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE et al. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*. 2014 Nov 25;130(22):1944-53.
6. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz M.Z et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2010;122: 868-875.
7. Walsh EP. Sudden death in adult congenital heart disease: risk stratification in 2014. *Heart Rhythm*. 2014 Oct;11(10):1735-42.
8. Greutmann M, Tobler D, Kovacs AH, et al. Increasing mortality burden among adults with complex congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2015 Mar-Apr;10(2):117-27.
9. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975–981.

10. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004 Apr 27;109(16):1994-2000.
11. Downar E, Harris L, Kimber S et al. Ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot: results of intraoperative mapping studies. *J Am Coll Cardiol*. 1992 Sep;20(3):648-55.
12. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007;116:2241–2252.
13. Kapel GF, Reichlin T, Wijnmaalen AP et al. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015 Feb;8(1):102-9.
14. Gonska BD, Cao K, Raab J, Eigster G, Kreuzer H. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation*. 1996;94:1902–1908
15. Misaki T, Tsubota M, Watanabe G et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. Relation between intraoperative mapping and histological findings. *Circulation*. 1994;90:264-271.
16. Therrien J, Siu SC, Harris L et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2001 May 22;103(20):2489-94.
17. Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA et al. Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015 Feb;8(1):110-6.
18. Lown B, Calvert AF, Armington R, Ryan M. Monitoring for serious arrhythmias and high risk of sudden death. *Circulation*. 1975 Dec;52(6 Suppl):III189-98.
19. Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1990 Mar 1;65(9):655-61.

20. Mercer-Rosa L, Yang W, Kutty S, Rychik J, Fogel M, Goldmuntz E. *Quantifying pulmonary regurgitation and right ventricular function in surgically repaired tetralogy of Fallot: a comparative analysis of echocardiography and magnetic resonance imaging. Circ Cardiovasc Imaging. 2012 Sep 1;5(5):637-43.*
21. Valente AM, Cook S, Festa P et al. *Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. J Am Soc Echocardiogr. 2014 Feb;27(2):111-41.*
22. Marchlinski FE, Callans DJ, Gottlieb CD, Zado E. *Linear ablation lesions for control of unmappable ventricular tachycardia in patients with ischemic and nonischemic cardiomyopathy. Circulation. 2000 Mar 21;101(11):1288-96.*
23. Soejima K, Stevenson WG, Maisel WH, Sapp JL, Epstein LM. *Electrically unexcitable scar mapping based on pacing threshold for identification of the reentry circuit isthmus: feasibility for guiding ventricular tachycardia ablation. Circulation. 2002;106:1678–1683.*
25. Jaïs P, Maury P, Khairy P et al. *Elimination of local abnormal ventricular activities: a new end point for substrate modification in patients with scar-related ventricular tachycardia. Circulation. 2012 May 8;125(18):2184-96.*
26. Sacher F, Lim HS, Derval N et al. *Substrate mapping and ablation for ventricular tachycardia: the LAVA approach. J Cardiovasc Electrophysiol. 2015 Apr;26(4):464-71.*
27. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ et al. *Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. Heart. 2008 Feb;94(2):211-6.*
28. Koyak Z, Harris L, de Groot JR et al. *Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. Circulation. 2012 Oct 16;126(16):1944-54.*
29. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE et al. *Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. Heart. 2014 Feb;100(3):247-53.*

30. Czosek RJ, Anderson J, Khoury PR, Knilans TK, Spar DS, Marino BS. Utility of ambulatory monitoring in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2013 Mar 1;111(5):723-30.
31. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ et al. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol.* 2013 Aug 20;167(4):1532-5.
32. Khairy P. Programmed ventricular stimulation for risk stratification in patients with tetralogy of Fallot: a Bayesian perspective. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2007 Jun;4(6):292-3.
33. Jalal Z, Cochet H, de Guillebon M et al. Right ventricular isthmus mapping to determine susceptibility to ventricular tachycardia in patients with tetralogy of fallot repair. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements, Volume 4, Issue 1, 2012, 107-108.*
34. Zimmermann M, Friedli B, Adamec R, Oberhänsli I. Ventricular late potentials and induced ventricular arrhythmias after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 1991 Apr 15;67(9):873-8.
35. Mavrogeni S, Petrou E, Kolovou G, Theodorakis G, Iliodromitis E. Prediction of ventricular arrhythmias using cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2013 Jun;14(6):518-25.
36. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation.* 2006 Jan 24;113(3):405-13.
37. Therrien J, Siu SC, Harris L et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2001 May 22;103(20):2489-94.
38. Karamlou T, Silber I, Lao R et al. Outcomes after late reoperation in patients with repaired tetralogy of Fallot: the impact of arrhythmia and arrhythmia surgery. *Ann Thorac Surg* 2006;81: 1786–93.
39. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation.* 2008 Jan 22;117(3):363-70.

40. Berul CI, Van Hare GF, Kertesz NJ et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Apr 29;51(17):1685-91.
41. Witte KK, Pepper CB, Cowan JC, Thomson JD, English KM, Blackburn ME. Implantable cardioverter-defibrillator therapy in adult patients with tetralogy of Fallot. *Europace.* 2008 Aug;10(8):926-30.
42. Selvaraj RJ, Shankar B, Subramanian A, Nair K. Chasing Red Herrings: Making Sense of the Colors While Mapping. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014 Jun;7(3):553-6.

CONCLUSION

Depuis les progrès de prise en charge chirurgicale, les problématiques des cardiopathies congénitales ont évolué pour concerner la population adulte, aujourd'hui exposée à des complications tardives d'ordres hémodynamique et rythmique.

La tétralogie de Fallot en est l'illustration en associant un risque d'altération ventriculaire droite secondaire à une insuffisance pulmonaire et un risque d'arythmie ventriculaire potentiellement fatale, à distance de la réparation chirurgicale réalisée dans l'enfance. La stratification du risque rythmique sur les seuls paramètres cliniques s'avère insuffisante. L'étude électrophysiologique est un outil complémentaire pour rechercher une inductibilité, validée comme un facteur prédictif de survenue de TV clinique et de mort subite dans cette pathologie, mais aussi pour apprécier le substrat arythmogène. Ce dernier est constitué d'isthmes anatomiques bordés par les cicatrices ou patchs chirurgicaux et les structures valvulaires du VD. Il s'aggrave avec le temps par dégénérescence fibreuse péri-cicatricielle jusqu'au développement de macro-rentées pour certains patients. Les caractéristiques précises du substrat à risque restent cependant mal connues.

Ce travail constitue la première étude, à notre connaissance, évaluant l'intérêt d'une étude électrophysiologique préopératoire systématique avant remplacement valvulaire pulmonaire dans la tétralogie de Fallot. Les patients inductibles présentaient une dilatation et une altération de la fonction systolique du VD significativement plus importantes, ce qui plaide pour un valvulation pulmonaire précoce. Les antécédents de TVNS apparaissaient comme un critère prédictif d'inductibilité peu sensible mais spécifique. L'isthme entre l'anneau pulmonaire et le patch de CIV, qui ne peut pas être prévenu par réparation transatriale et transpulmonaire, était le plus fréquemment retrouvé à l'état basal. Il était majoritairement impliqué dans les TV inductibles, avec un substrat arythmogène constitué d'une vitesse de conduction significativement plus lente avec présence de potentiels anormaux. L'étude électrophysiologique permettait d'optimiser la prise en charge dans plus d'un tiers des cas en proposant un traitement prophylactique aux patients jugés à risque rythmique, basé principalement sur l'ablation endocavitaire et/ou chirurgicale et l'implantation de défibrillateur en seconde intention. Le taux d'événements du suivi était faible et illustre la complexité de certaines situations (substrat ischémique surajouté ; TV de mécanisme différent, focal).

D'autres études seront nécessaires pour évaluer l'intérêt de cette stratégie à plus long terme et pour déterminer plus précisément les caractéristiques du substrat arythmogène, notamment le seuil inférieur de vitesse de conduction pour identifier un isthme anatomique critique. Dans cette perspective, l'IRM haute résolution, non étudié dans ce travail mais dont l'apport est grandissant, offre une approche complémentaire qui mérite d'être intégrée par les investigations futures. L'objectif à terme est de réaliser une stratification rythmique individualisée au-delà des seuls facteurs de risque cliniques, en évaluant directement le substrat arythmogène, avant de proposer une prise en charge prophylactique adaptée visant à minimiser le risque de mort subite dans la tétralogie de Fallot et plus globalement dans la population atteinte de cardiopathies congénitales.

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au 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 seront 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.