

TABLE DES MATIERES

LISTE DES PROFESSEURS.....	3
REMERCIEMENTS	28
.....	39
DILATATION AU BALLON VERSUS CHIRURGIE POUR LA STENOSE VALVULAIRE AORTIQUE NEONATALE SEVERE : UNE COMPARAISON APPARIEE	39
RESUME	39
ABREVIATIONS.....	41
TEXTE	42
Introduction.....	42
Matériels et méthodes	45
Population	45
Mesures échographiques	46
Procédures.....	47
Suivi des patients.....	50
Analyse statistique des données	50
Résultats	53
Population	53
Caractéristiques démographiques des patients.....	54
Comorbidités	54
Caractéristiques des patients lors du geste	55
Caractéristiques post-opératoires immédiates.....	56
Mortalité toutes causes.....	57
Durée de vie sans réintervention	59
Caractéristiques du suivi des patients.....	61
Discussion	64
Conclusion	69
ANNEXES.....	70
REFERENCES	71
SERMENT D'HIPPOCRATE	76



DILATATION AU BALLON VERSUS CHIRURGIE POUR LA STENOSE VALVULAIRE AORTIQUE NEONATALE SEVERE : UNE COMPARAISON APPARIEE

Guillaume CARLES, MD¹, Marien LENOIR, MD¹, An Thach NGUYEN², Edouard ARIES, MD¹, Fedoua EL LOUALI, MD¹, Olivier RAISKY, MD, PhD² & Caroline OVAERT, MD, PhD¹

¹ : APHM, Hôpital de la Timone, Service de cardiologie pédiatrique et congénitale, 13005, Marseille, France

² : APHP, Hôpital Necker Enfants Malades, Service de chirurgie cardiaque pédiatrique, 75015, Paris, France

Mots-clefs : Sténose aortique, réanimation néonatale, cathétérisme interventionnel, chirurgie néonatale.

RESUME

Introduction : Deux approches existent en traitement de première ligne de la sténose valvulaire aortique congénitale critique : la dilatation percutanée au ballon et la valvuloplastie chirurgicale. Les deux interventions ont montré des résultats satisfaisants. Les études précédentes n'ont pas montré de supériorité significative d'une technique sur l'autre.

Objectifs : A l'hôpital universitaire de la Timone-Enfants (Marseille), le traitement habituel de la sténose valvulaire aortique congénitale critique est la dilatation percutanée au ballon. A l'hôpital universitaire Necker-Enfants Malades, c'est la valvuloplastie percutanée qui est la technique de premier choix. L'objectif de notre étude est de comparer les deux populations à l'aide de scores de propension.

Méthodes : Les patients âgés de moins d'un mois ayant nécessité une dilatation percutanée au ballon pour une sténose valvulaire aortique congénitale critique à l'hôpital de la Timone Enfants, Marseille entre 2003 et 2020 ont été inclus. Ont été exclus les patients pour lesquels le parcours de soin s'orientait vers une reconstruction univentriculaire palliative. Les patients

ont été appariés en fonction de l'âge, du poids, de la ducto-dépendance, de la fonction ventriculaire gauche et des morphologies aortique et mitrale, avec les patients ayant bénéficié d'une valvuloplastie chirurgicale à l'hôpital Necker-Enfants malades, Paris, sur la même période. Les données concernant les complications précoces, la survie, la période de vie avant réintervention, les sténoses et fuites valvulaires résiduelles ont été recueillies à partir des dossiers médicaux. Le diagnostic initial et les lésions résiduelles ont été confirmées à partir de l'étude des échocardiographies. L'objectif principal est l'analyse de la mortalité toutes causes. Les objectifs secondaires sont la comparaison de la durée de vie sans réintervention, de la nécessité d'un remplacement valvulaire aortique, de la persistance d'une sténose ou fuite valvulaire significative au dernier examen de suivi.

Résultats : Soixante patients ont été inclus dans le groupe « valvuloplastie chirurgicale » et 49 patients l'ont été dans le groupe « dilatation percutanée au ballon ». Après appariement selon le score de propension 1:1, les données de 35 paires de patients étaient similaires et ont été analysées. La mortalité est moindre dans le groupe chirurgie par rapport au groupe dilatation percutanée au ballon ($p = 0.04$). La ductodépendance était un facteur de risque de réintervention ($p = 0.04$). La survie sans réintervention était similaire, de même que les caractéristiques à la fin du suivi (fonction cardiaque, réintervention, sténose ou fuite valvulaire). La bicuspidie, l'unicuspidie et la ducto-dépendance avant ou pendant le geste semblent être des facteurs de risque de réintervention indépendamment de la technique utilisée.

Conclusion : La dilatation percutanée au ballon et la valvuloplastie chirurgicale semblent être deux techniques efficaces et sûres pour la prise en charge de la sténose aortique congénitale, bien que la mortalité soit moindre avec la chirurgie. On n'observe aucune mortalité après un mois post-intervention et aucune différence dans la survie sans réintervention entre les deux techniques. D'autres études sont nécessaires pour évaluer le neurodéveloppement et la qualité de vie des enfants selon la technique dont ils ont bénéficié.

ABREVIATIONS

CC : Cardiopathie congénitale

CEC : Circulation extra-corporelle

CIA : Communication inter-atriale

CIV : Communication inter-ventriculaire

CoAo : Coarctation de l'aorte

DPB : Dilatation percutanée au ballon

ECMO : *Extracorporeal membrane oxygenation*

ETT : Echographie transthoracique

FEVG : Fraction d'éjection du ventricule gauche

OMS : Organisation mondiale de la santé

PN : Poids de naissance

RP : Racine pulmonaire

SA : Semaine d'aménorrhée

SIV : Septum interventriculaire

SVA : Sténose valvulaire aortique

SAC : Sténose aortique congénitale

VC : Valvuloplastie chirurgicale

DILATATION AU BALLON VERSUS CHIRURGIE POUR LA STENOSE VALVULAIRE AORTIQUE NEONATALE SEVERE : UNE COMPARAISON APPARIEE

Introduction

La sténose valvulaire aortique congénitale critique (SAC) est une forme de cardiopathie congénitale (CC) caractérisée par une élévation du gradient de pression trans-aortique entre le ventricule gauche et l'aorte et une diminution de la surface valvulaire aortique. La plupart du temps, la sténose est due à une dystrophie valvulaire aortique et/ou un nombre anormal de feuillets aortiques (bicuspidie ou unicupidie). Il existe un large spectre de présentations cliniques des anomalies valvulaires aortiques, pouvant aller d'une découverte fortuite chez l'adulte asymptomatique au syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche, pouvant se compliquer de mort fœtale *in utero*.

Peu communes, les sténoses valvulaires aortiques (SVA) comptent pour 3.5 à 5 %¹⁻³ de l'ensemble des CC, soit une prévalence de 0.2 à 0.5 pour 1000 naissances vivantes⁴. Dans la population générale, la bicuspidie aortique, souvent asymptomatique, a été retrouvée chez environ 2 % de la population⁵. Les hommes ont plus de risque que les femmes d'être diagnostiqués avec une SVA, avec un sex-ratio de 3/1 à 5/1⁶. Dans 15 à 20 % des cas, d'autres anomalies cardiaques sont associées à la SVA, comme l'hypoplasie du ventricule gauche, la coarctation de l'aorte (CoAo), la dysplasie valvulaire mitrale, la communication interventriculaire (CIV) ou encore la fibro-élastose endocardique^{3,6,7}.

Chez les nouveau-nés atteints de SAC, la présentation clinique évolue vers une insuffisance cardiaque dès la naissance ou apparaissant dans les 2 premiers mois de vie. Le ventricule gauche est moins à même de compenser l'augmentation de la post-charge induite par l'inversion du régime de résistances vasculaires pulmonaires et systémiques, liée au passage de la circulation fœtale à la circulation adulte (fermeture du canal artériel, du conduit veineux d'Arrantius et du foramen ovale, augmentation des besoins systémiques en oxygène et du débit cardiaque systémique). Cette augmentation de la post-charge et du stress de paroi sur le ventricule gauche entraîne une augmentation de la consommation d'oxygène par le

myocarde et une diminution de la perfusion coronaire en diastole³. Ces deux complications conduisent à une insuffisance ventriculaire gauche puis cardiaque congestive par œdème aigu pulmonaire lié à une stagnation de la colonne sanguine dans la petite circulation⁸.

En comparaison aux autres CC, le taux de diagnostic prénatal de la SAC est faible, allant de 5.3 à 20 % selon les séries⁹. Les signes échographiques sont discrets dans le cas d'une sténose modérée vue au deuxième ou au troisième trimestre de grossesse (accélération modeste du flux antérograde trans-aortique, léger épaississement de la valve aortique). L'étude de l'histoire naturelle de la SAC fœtale montre qu'il s'agit d'une pathologie évolutive et dynamique pouvant s'orienter vers plusieurs syndromes en fin de grossesse. C'est lorsque l'évolution se fait vers un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche que les signes échographiques sont les plus visibles, avec notamment la dilatation puis l'hypoplasie et la dysfonction ventriculaire gauche, ce qui explique le taux plus élevé de diagnostic de syndrome d'hypoplasie du cœur gauche par rapport à la SVA⁴. En cas de risque d'évolution vers le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche, des techniques de dilatation valvulaire aortique fœtales ont été mises à l'épreuve, selon des critères de sélection précis (*Annexe*). Elle permet de retarder l'âge à la transplantation cardiaque¹⁰ et offre un taux de succès avec possibilité de réparation biventriculaire de 41 à 81 %, pour un taux de mort fœtale *in utero* de 6 à 17 %^{11,12}. En France, en cas de diagnostic pré-natal de SAC à risque, l'accouchement est en règle générale programmée dans un centre hospitalier référent et l'enfant est accueilli par une équipe spécialisée.

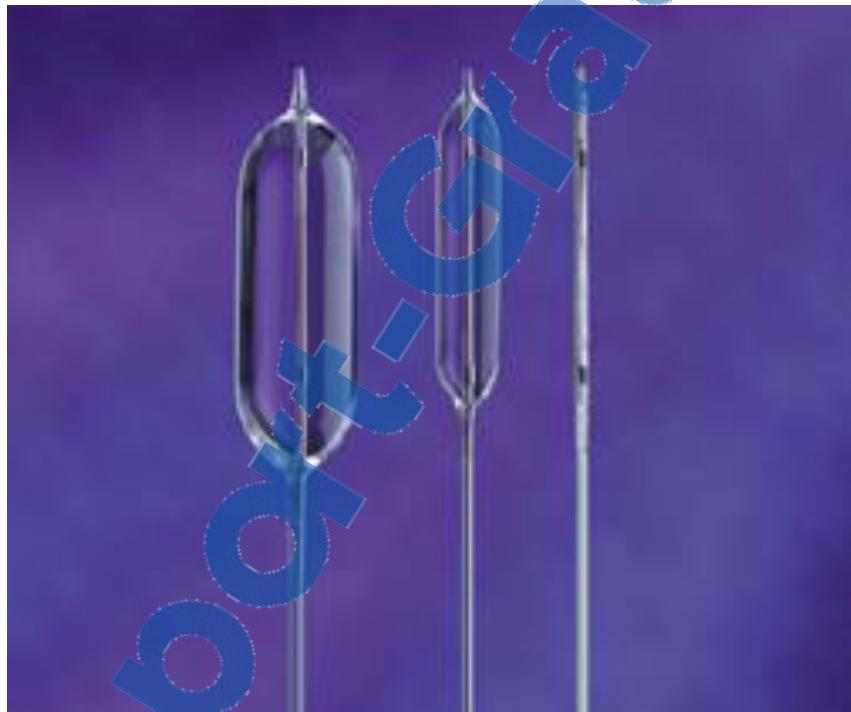
Bien que discutables, le choix de la réparation biventriculaire se fait en fonction de critères morphométriques échographiques^{6,13,14}. Ainsi, un index d'anneau aortique $> 3 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ avec un index de racine aortique de $3.5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, un index de surface mitrale $> 4.75 \text{ cm}^2/\text{m}^2$, un ratio long axe du ventricule gauche sur celui du cœur ≥ 0.8 et une surface transversale du ventricule gauche $\geq 2.0 \text{ cm}^2$ sont parmi les critères principaux d'orientation vers une reconstruction biventriculaire.

En cas d'indication à une réparation biventriculaire, deux choix s'offrent à l'équipe médicale : la dilatation percutanée au ballon (DPB) (Image 1) et la valvuloplastie chirurgicale (VC) peuvent être proposées. Ces deux techniques sont à risque de mortalité, de dysfonction valvulaire et de nécessité de réintervention¹⁵.

Cependant, il n'existe pour l'instant pas d'étude randomisée prospective et contrôlée comparant ces deux techniques, en raison de la relative rareté de la SAC, des habitudes des équipes et de considérations éthiques.

Dans notre étude, nous avons comparé de façon historico-prospective les résultats de la DPB et de la VC entre deux centres hospitaliers universitaires, l'hôpital Necker-Enfants malades (Paris), qui pratique la VC en première intention, et l'hôpital la Timone Enfants (Marseille) qui utilise la DBP pour traiter les nouveau-nés souffrant de SAC.

*Image 1 : Ballon Tyshak Mini II® gonflé puis dégonflé
Source : <http://www.bvmmedical.com/products/tyshak-mini>*



Matériels et méthodes

Population

Il s'agit d'une étude de cohorte historico-prospective, exploitant des données longitudinales, dans deux centres français de cardiologie pédiatrique.

Les critères d'inclusion étaient :

- Les nouveau-nés de moins de 6 semaines ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal ou post-natal de SAC.
- Prise en charge néonatale DBP ou VC.

Les patients présentant un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche ou un ventricule gauche limite n'ont pas été inclus.

Pour la population de patients traités au CHU Timone Enfants (Marseille), les données ont été collectées à partir des dossiers médicaux. Pour le CHU Necker-Enfants Malades, les données ont été récupérées à partir d'une base de données pré-existante.

Nous avons pu récupérer les données concernant :

- L'âge au traitement, la prématurité (définie selon la définition de l'organisation mondiale de la santé (OMS), consultable dans l'Annexe 2).
- Les morphométries au geste, la ducto-dépendance et les anomalies associées (notamment génétiques).

L'étude des comptes-rendus des échocardiographies avant et après traitement a permis d'extraire les données concernant :

- La fonction ventriculaire gauche (FEVG).
- Les gradients trans-aortique moyen et maximal
- La morphologie des valves dont les caractères bicuspidé ou unicuspide de la valve aortique
- L'association avec un obstacle supra-valvulaire dont la CoAo.

Les comptes-rendus opératoires ont été collectés et le compte-rendu de la dernière consultation avec le cardiologue référent nous a permis d'obtenir des données de suivi fiables.

Mesures échographiques

La SAC était définie par une sténose modérée à critique associée à une diminution de la fonction ventriculaire gauche, une ducto-dépendance au ventricule droit via le canal artériel et/ou la nécessité d'une perfusion de prostaglandine E1.

L'échographie cardiaque transthoracique (ETT) apportait les mesures suivantes :

- Nombre de feuillets sur la valve aortique, soit le caractère unicuspide, bicuspidé ou tricuspidé. Dans certains cas, le diagnostic de bicuspidie ou d'unicuspide a été porté en périopératoire ou dans les ETT de suivi après la DBP, nous avons ajusté les données au diagnostic final.
- Présence ou absence d'un obstacle supra-aortique, défini par une accélération du flux aortique thoracique de plus de 2 m/seconde associée à une diminution du calibre de la lumière artérielle > 2 DS. L'association à une CoAo ou un risque de CoAo a été pris en compte comme un obstacle supra-aortique.
- Surface de l'anneau : Le diamètre de l'anneau aortique a été évaluée selon les recommandations de la société américaine d'échocardiographie (*American Society of Echocardiography*) à l'aide de la distance entre l'insertion de deux feuillets, en télésystole, en vue parasternale grand axe¹⁶. La valve aortique étant circulaire, la surface aortique a été estimée en utilisant la règle mathématique permettant d'obtenir la surface d'un cercle à partir de son diamètre : $S = D^2 \times \pi/4$ (où S est la surface du cercle, en m^2 , et D son diamètre, en m)¹⁷. Enfin, la surface valvulaire indexée a été obtenue en ramenant la surface aortique à la surface corporelle du patient.
- Gradient trans-aortique : Le gradient trans-aortique a été obtenu via l'utilisation du Doppler continu sur la valve aortique en coupe apicale 5 cavités. Les gradients moyen et maximal étaient obtenus après avoir manuellement ou automatiquement, selon l'appareil, dessiné une trace autour du flux d'éjection.
- Fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) et épaisseur du septum interventriculaire (SIV) : la FEVG et le SIV ont été obtenus par mode TM en coupe parasternale long axe. Le caractère hypertrophié ou non du ventricule gauche a été évalué selon des Z-Scores validés par la communauté scientifique¹⁸.

- Fuites aortique et mitrale : Enfin, l'évaluation des fuites aortique et leur gradation était visuelle dans la majorité des cas.

Procédures

Dilatation percutanée au ballon :

La première description de dilatation percutanée au ballon dans le traitement de la SVA remonte à 1984¹⁹. La technique a évolué depuis, grâce aux avancées technologiques, notamment en termes de matériel.

Sous anesthésie générale et après intubation naso ou orotrachéale, l'opérateur choisit un abord artériel (en général une artère fémorale, parfois par voie ombilicale chez le nouveau-né) pour insérer un premier cathéter. Dans certains cas, en présence d'une communication inter-atriale (CIA), un abord veineux fémoral antérograde pourra être choisi, le cathéter passant par l'oreillette gauche via la CIA. Cette technique permet d'éviter un abord vasculaire et limite le risque de saignement per et post-opératoire.

Les ballons pouvant être montés sur des cathéters mesurant 3 à 4 French, l'opérateur choisira généralement du matériel de ce calibre²⁰. Cet abord artériel complexe peut être réalisé sous contrôle échographique. L'opérateur fait ensuite monter un cathéter « pigtail » de façon rétrograde jusqu'à la racine aortique, sous contrôle scopique (Image 2). Une fluoroscopie et un aortogramme sont alors réalisés à l'aide de produit de contraste iodé, permettant de visualiser la sténose aortique et de mesurer le diamètre de l'anneau aortique, ce qui permettra d'évaluer la taille du ballon à utiliser pour la dilatation.

Un cathéter est ensuite inséré dans le ventricule gauche à travers la valve aortique, afin de mesurer le gradient de pression pic-à-pic, puis retiré pour laisser la place au cathéter contenant le ballon.

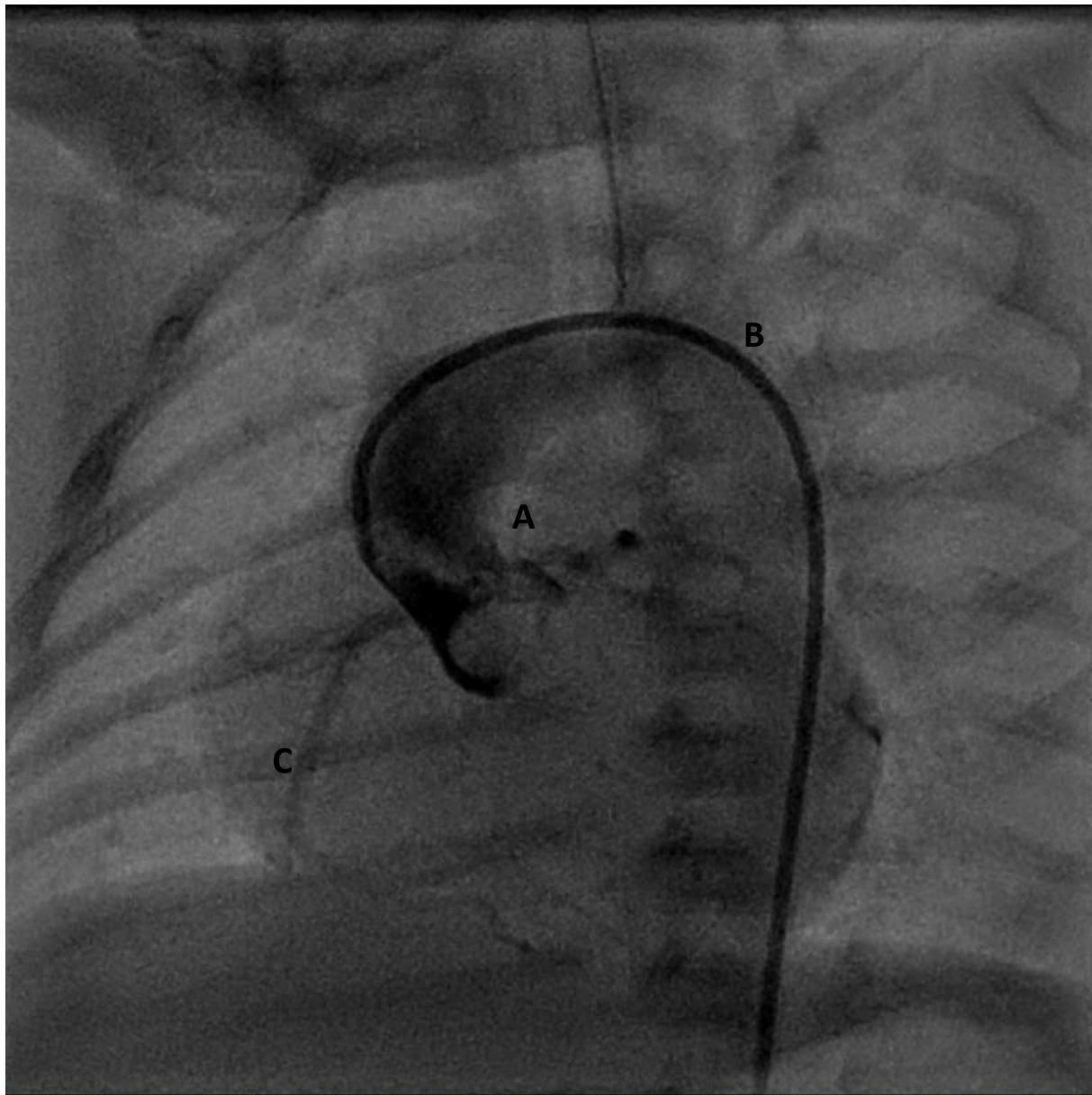
Le volume du ballon est décidé après mesure du diamètre de l'anneau aortique par fluoroscopie. Son diamètre est en général entre 0.8 et 1 fois celle du diamètre de l'anneau aortique⁶. Le ballon est monté vide et sa position sur le cathéter est facilement reconnaissable grâce à deux marques radio-opaques délimitant ses extrémités.

Image 2 : Aortographie rétrograde chez un nouveau-né de 27 jours.

A : Racine aortique sténosée

B : Cathéter d'aortographie

C : Artère coronaire droite



Une fois le ballon vide en place sur l'anneau aortique, l'opérateur le gonfle manuellement pendant quelques systoles, puis le dégonfle (Image 3). La pression générée à l'intérieur du ballon peut monter jusqu'à 6 atm²¹.

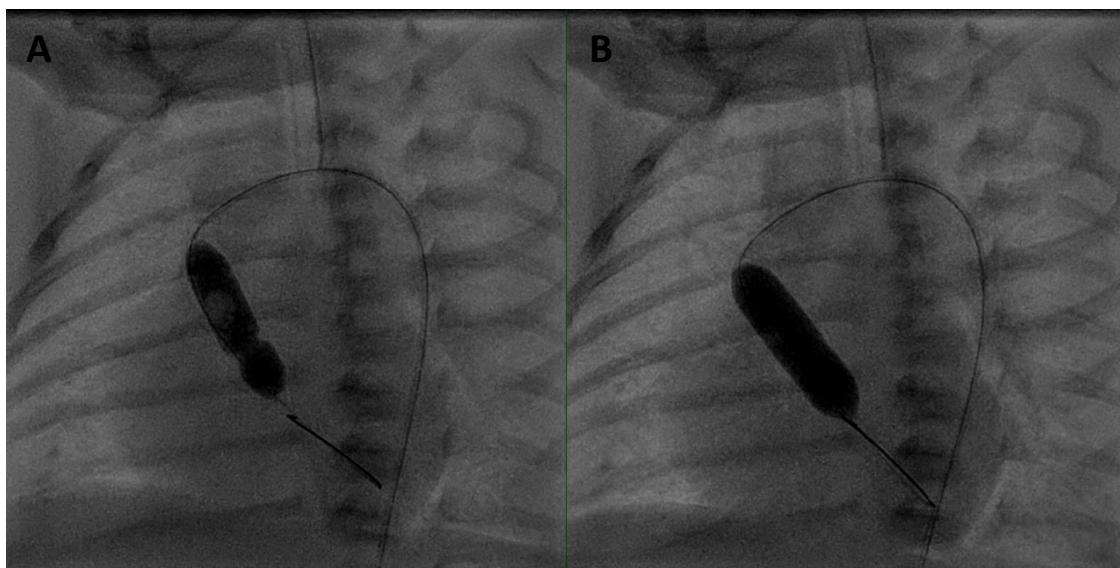
L'opérateur retire ensuite le ballon vidé et réalise à nouveau les mesures de gradient pic-à-pic. En cas d'efficacité insuffisante, il pourra être amené à réitérer le geste ou à augmenter le volume du ballon.

Le résultat diffère selon le type de valve aortique du patient. La dilatation de valve bicuspidé va permettre de déchirer les commissures fusionnées et ainsi obtenir une diminution du gradient de pression au prix d'une fuite aortique. A l'inverse, la dilatation d'une valve unicuspide aura tendance à séparer les feuillets opposés et n'obtenir qu'une diminution partielle du gradient avec une fuite aortique majeure⁶.

Le résultat de l'opération est immédiatement obtenu, il consiste en une diminution significative du gradient trans-aortique (pic-à-pic, maximal ou moyen) associé à une disparition des signes d'insuffisance cardiaque. La diminution moyenne du gradient de pression était de 60 % pour une mortalité liée à la procédure de 1.9% en 1996²².

Les complications immédiates les plus notables sont des lésions vasculaires, qui touchent plus les enfants de moins de 2.5 kg (risque de survenue de 6 % si moins de 2.5 kg contre 0.9% chez les enfants pesant entre 2.5 et 3.5 kg²³), l'apparition d'une fuite aortique pouvant nécessiter une réparation chirurgicale en extrême urgence, des accidents vasculaires cérébraux ou l'occlusion de l'abord artériel.

Image 3 : Dilatation au ballon chez un nouveau-né de 27 jours, on devine l'encoche de sténose sur l'image A, qui a cédé sur l'image B.



Valvuloplastie chirurgicale :

Il existe plusieurs techniques de réparation chirurgicale de la valve aortique en période néonatale.

Elles se déroulent sous circulation extra-corporelle (CEC) avec cardioplégie et hypothermie thérapeutique pour assurer une protection myocardique optimale⁶.

La VC est une option intéressante chez les patients jeunes car elle permet la croissance de la valve aortique et augmente la durée de vie sans remplacement valvulaire aortique¹⁵. Après une sternotomie médiane et mise en place de la CEC, le chirurgien procède à une aortotomie du segment ascendant de l'aorte, de sorte à visualiser la face supérieure de la racine aortique. Après inspection minutieuse, le chirurgien procède à des incisions des zones épaissies et jointes de tissu commissural, permettant de dégager des feuillets individualisés (*Image 4*). En cas d'obstacle sous-valvulaire associé, une myomectomie ou une myotomie est réalisée²⁴. Selon la situation spécifique du patient, le résultat permet d'obtenir une valve aortique bi ou tricommissurale. Si nécessaire, le chirurgien peut réséquer des excroissances nodulaires ou du matériel dégénératif (technique du shaving)²⁵.

Pour élargir la racine aortique, le chirurgien peut associer la valvulotomie à une plastie de la valve aortique, en insérant un patch de péricarde, de Dacron® ou de Gore-Tex® à la base du sinus non coronaire de Valsalva, parfois étendu au sinus coronaire droit. Dans certains cas, une cure de CoAo ou une ligature du canal artériel est réalisée dans le même temps opératoire²⁶.

Suivi des patients

Les données concernant le suivi des patients ont été recueillies jusqu'à la dernière consultation avec le cardiologue traitant jusqu'à juin 2021 ou du décès le cas échéant.

Le critère de jugement principal était la mortalité toute cause après l'intervention.

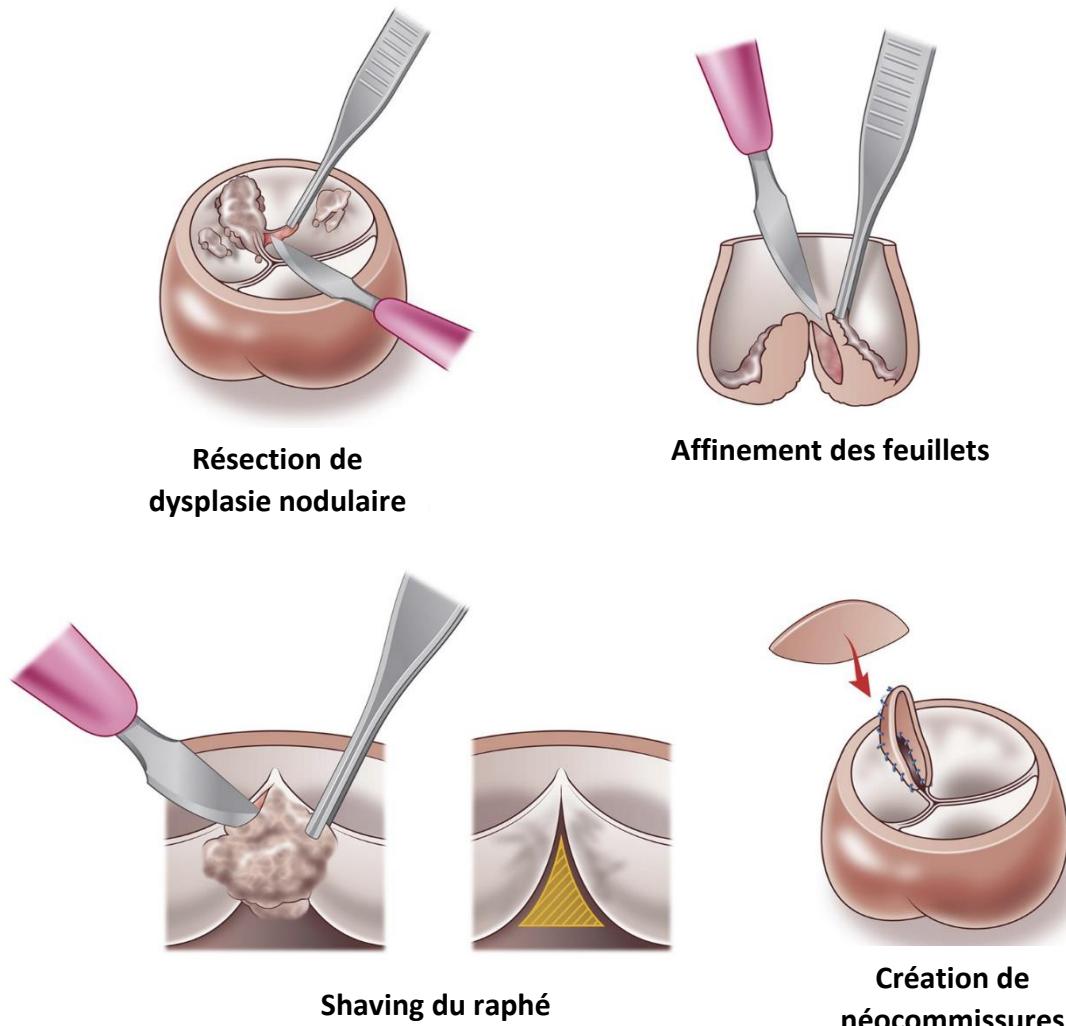
Les critères de jugement secondaires étaient la comparaison de la survie sans réintervention, et de l'évolution d'une sténose ou d'une fuite valvulaire significative.

Analyse statistique des données

Une méthodologie en score de propension a été utilisée pour les groupes cathétérisme et chirurgie. Les variables jugées pertinentes sont les suivantes :

- Sexe.
- Âge et poids au geste.

Figure 4: Schémas illustrant certaines techniques de valvuloplastie chirurgicale
Depuis Siddiqui et al²⁷. – Utilisation sous licence n°5136971295387 (Elsevier)
Traduction en français par G. CARLES
Original : <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0735109713030854#fig2>



- Ducto-dépendance, caractérisée par la nécessité d'un traitement continu par Prostaglandine E1 ou la présence d'un canal artériel perméable au geste.

- Fonction ventriculaire gauche : FEVG.

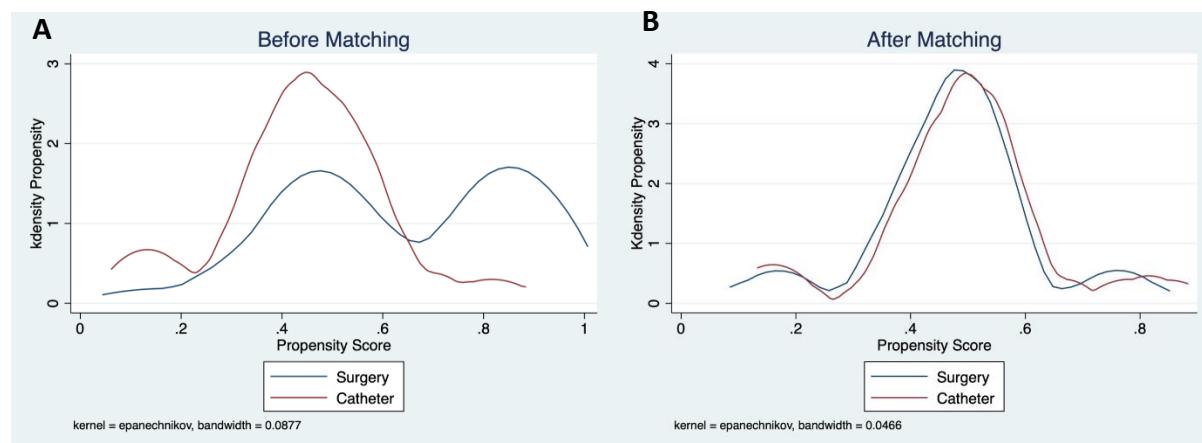
- Morphologie de la valve aortique : Tricuspidie, bicuspidie ou unicuspide.

Les patients ont été appariés en utilisant la méthode du plus proche voisin sans remplacement avec un caliper de 0.2. Ce processus a permis d'obtenir 35 paires appariées sur les 109 cas totaux (64 % appariés). La distribution du score de propension est présentée sur la Figure 1.

Les données des patients sont exprimées en moyenne \pm écart-type à la moyenne de 95 % (DS). Les données catégorielles sont résumées en fréquences et pourcentages. Certaines comparaisons sont faites en utilisant le test du χ^2 . Quand la fréquence de survenue d'un évènement était inférieure à 5, le test exact de Fisher a été préféré au χ^2 . La survie est analysée à l'aide de la méthode de Kaplan-Meier. Le test du log-rank est utilisé pour explorer la signification de la différence entre les groupes chirurgie et cathétérisme. La signification statistique est établie par une valeur $p < 0.05$.

Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel STATA® pour le logiciel Mac® version 13.

Figure 1 : Distribution des scores de propension. A : avant appariement, B : après appariement



Résultats

Population

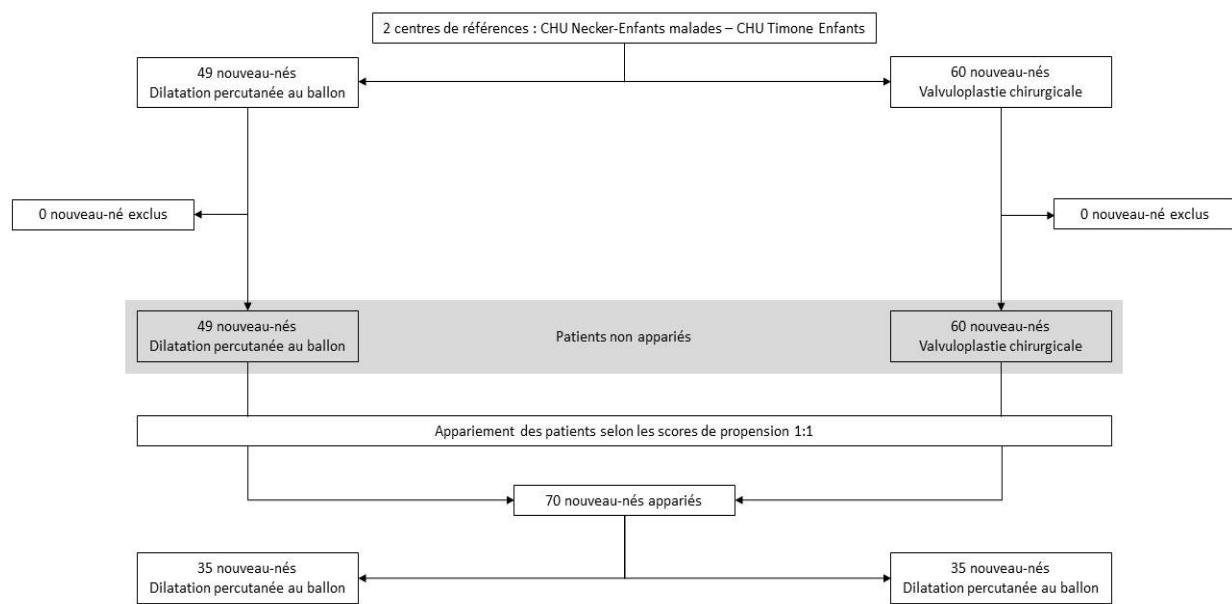
L'ensemble des caractéristiques des patients avant la DBP ou la chirurgie est représenté dans les tableaux 1 et 2.

Entre mars 2003 et juillet 2020, 49 nouveau-nés (âgés de moins de 6 semaines) avec un diagnostic de SAC et sélectionnés pour une réparation biventriculaire ont bénéficié d'une DPB à l'hôpital La Timone Enfants (Marseille). A l'hôpital Necker-Enfants Malades (Paris), 60 patients de moins de 6 semaines ont bénéficié d'une VC pour le même diagnostic.

Avant l'appariement selon les scores de propension, 49 nouveau-nés ont été inclus dans le groupe DBP. Tous ont été traités à l'hôpital Timone Enfants, Marseille. Trente-cinq nouveau-nés ont été inclus pour l'appariement selon les scores de propension. Dans le groupe VC, 35 nouveau-nés ont été inclus pour l'appariement.

Au total, 70 nouveau-nés ont été appariés, soit 35 dans le groupe DBP et 35 dans le groupe VC (*Figure 2*). Deux caractéristiques étaient significativement différentes entre les groupes, la présence d'un obstacle sous-aortique ($p = 0.04$, *Tableau 1*) et le nombre de feuillets fonctionnels sur la valve aortique, à savoir la tricuspidie, la bicuspidie et l'unicuspidie ($p = 0.01$, *Tableau 2*). L'ensemble des autres paramètres n'étaient pas différents de façon significative en pré-interventionnel ($p > 0.05$ pour l'ensemble des autres critères après appariement).

Figure 2 : Diagramme de flux



Les résultats présentés par la suite concernent les 2 groupes de 35 patients appariés selon le score de propension 1:1.

Caractéristiques démographiques des patients

Dans le groupe DBP, 6 enfants (17.1 %) étaient nés prématurés contre 2 enfants (5.7 %), dans le groupe VC ($p = 0.13$) (Tableau 1).

Le groupe DBP comptait 80 % (28/35) de filles, tout comme le groupe VC ($p = 1$).

Tableau 1 : Caractéristiques démographiques des patients avant et après appariement

	Avant appariement			Après appariement		
	DBP	VC	Valeur p	DBP	VC	Valeur p
Effectif total	49	60	NA	35	35	NA
Fille, n (%)	10 (20,4)	13 (21,7)		28 (80)	28(80)	1
Prématurité, n (%)	9 (18,4)	2 (3,3)	0,009	6 (17,1)	2 (5,7)	0,13
Âge au geste (jours), moy (SD)	13 (2)	12 (1)	0,881	13 (2)	14 (2)	0,533
Poids au geste (g), moy (SD)	3,35 (0,12)	3,24 (0,74)	0,327	3,33 (0,12)	3,33 (0,11)	0,832
Surface corporelle au geste (m ²), moy (SD)	0,22 (0,05)	0,21 (0,003)	0,307	0,21 (0,005)	0,21 (0,005)	0,816
Taille au geste (cm), moy (SD)	50,2 (0,5)	49,3 (0,4)	0,1	50,1 (0,4)	49,7 (0,5)	0,516
Obstacle sus-aortique dont CoAo, n (%)	7 (14,2)	17 (28)	0,08	1 (2,9)	6 (17,1)	0,04
Anomalie cardiaque associée						
CIV, n (%)	2 (4,1)	5 (8,3)		2 (5,7)	1 (2,9)	
CIA, n (%)	2 (4,1)	0 (0)		0 (0)	0 (0)	
Syndrome de Shone, n (%)	5 (10,2)	1 (1,6)		3 (8,6)	0 (0)	
Hypoplasie de l'arche, n (%)	4 (8,2)	6 (10)		3 (8,6)	2 (5,7)	

CIA : Communication inter-atriale ; **CIV** : Communication interventriculaire ; **CoAo** : Coarctation de l'aorte ; **DBP** : Dilatation percutanée au ballon ; **VC** : valvuloplastie chirurgicale

Comorbidités

Un patient (2.9 %) des patients du groupe DBP avait un obstacle sus-aortique, contre 6 (17.1 %) dans le groupe VC ($p = 0.04$). L'hypoplasie de l'arche aortique comptait pour 8.6 % (3/35) dans le groupe DBP et pour 5.7 % (2/35) dans le groupe VC.

Parmi les anomalies intracardiaques associées, on comptait :

- 5.7 % (2/35) de CIV dans le groupe DBP contre 2.9 % (1/35) dans le groupe VC.
- 0 % (0/35) de CIA dans les deux groupes.

- 8.6 % (3/35) de syndromes de Shone dans le groupe DBP contre 0 % (0/35) dans le groupe VC (*Tableau 1*).

Caractéristiques des patients lors du geste

Lors du geste (VC ou DBP) le poids moyen des enfants dans le groupe DBP était de 3330 g \pm 120 g et dans le groupe VC il était de 3330 g \pm 110 g ($p = 0.832$). Concernant la taille au geste, elle était en moyenne de 50.1 cm \pm 0.4 cm dans le groupe DBP et de 49.7 cm \pm 0.5 cm dans le groupe VC (*Tableau 1*).

Dix patients sur 35 (28.6 %) avaient une circulation systémique ducto-dépendante qui nécessitait une perfusion continue de prostaglandine E1 dans le groupe DBP (*Tableau 2*) contre 31.4 % (11/35) dans le groupe VC ($p = 0.794$).

L'ETT retrouvait avant le geste (*Tableau 2*) :

- FEVG moyenne à 58 % \pm 3 % dans le groupe DBP contre 54 % \pm 3 % dans le groupe VC ($p = 0.267$)
- Les valves aortiques étaient de distribution exactement similaire dans chaque groupe ($p = 1$) :
 - Valves tricuspides chez 8.6 % (3/35) des patients de chaque groupe.
 - Valves bicuspidées chez 82.9 % (29/35) des patients de chaque groupe.
 - Valves unicuspides chez 8.6 % (3/35) des patients de chaque groupe.

Le diamètre moyen de l'anneau aortique était, dans le groupe DBP, de 6.5 mm \pm 0.3 mm et la surface valvulaire indexée moyenne dans ce groupe était de 1.58 cm² \pm 0.1 cm². Dans le groupe VC, le diamètre moyen de l'anneau aortique était aussi de 6.5 mm \pm 0.3 mm ($p = 0.874$) et la surface valvulaire indexée moyenne était de 1.59 cm \pm 0.08 cm² ($p = 0.723$).

Pour la fonction valvulaire mitrale (*Tableau 2*), on ne retrouvait pas de fuite valvulaire mitrale chez 69.7 % (23/35) dans le groupe DBP et chez 70.6 % (24/35) dans le groupe VC. Dans le groupe DBP, 15.2 % (5/35) présentaient une fuite mitrale grade I et 15.2 % (5/35) une fuite mitrale grade II. Dans le groupe VC, on retrouvait une fuite mitrale grade I chez 23.5 % (8/35) et une fuite grade II chez 5.9 % (2/35) des patients. Aucun patient ne présentait de fuite valvulaire mitrale grade III ou IV.

La moyenne des gradients trans-aortiques maximaux était de $80 \text{ mmHg} \pm 4 \text{ mmHg}$ ($p = 0.988$) dans les deux groupes. Concernant la moyenne des gradients trans-aortiques moyens, elle était de $49.6 \text{ mmHg} \pm 10 \text{ mmHg}$ dans le groupe DBP, contre $46.4 \text{ mmHg} \pm 13 \text{ mmHg}$ ($p = 0.169$) dans le groupe VC.

Tableau 2 : Caractéristiques des patients lors du geste, avant et après appariement

	Avant appariement			Après appariement		
	DBP	VC	Valeur p	DBP	VC	Valeur p
Ducto-dépendance, n (%)	18 (36,7)	21 (35)	0,851	10 (28,6)	11 (31,4)	0,794
FEVG avant le geste (%), moy (SD)	52 (3)	55 (2)	0,925	58 (3)	54 (3)	0,267
Nombre de feuillets fonctionnels :			0,01			1
3, n (%)	6 (12,2)	3 (5,0)		3 (8,6)	3 (8,6)	
2, n (%)	40 (81,6)	29 (48,3)		29 (82,9)	29 (82,9)	
1, n (%)	3 (6,1)	28 (46,7)		3 (8,6)	3 (8,6)	
Fuite valvulaire mitrale :						0,371
Absence, n (%)	30 (65,2)	46 (80,7)		23 (69,7)	24 (70,6)	
Grade 1, n (%)	7 (15,2)	9 (15,8)		5 (15,2)	8 (23,5)	
Grade 2, n (%)	7 (15,2)	2 (3,5)		5 (15,2)	2 (5,9)	
Grade 3, n (%)	1 (2,2)	0 (0,0)		0 (0,0)	0 (0,0)	
Grade 4, n (%)	1 (2,2)	0 (0,0)		0 (0,0)	0 (0,0)	
Anneau aortique						
Diamètre de l'anneau aortique (mm), moy (SD)	6,5 (0,2)	6,6 (0,2)	0,494	6,5 (0,3)	6,5 (0,3)	0,874
Surface valvulaire indexée (cm^2/m^2), moy (SD)	1,5 (0,4)	1,6 (0,5)	0,494	1,58 (0,1)	1,59 (0,08)	0,723
Gradient trans-aortique						
Gradient maximal (mmHg), moy (SD)	73 (4)	79 (4)	0,368	80 (4)	80 (4)	0,988
Gradient moyen (mmHg), moy (SD)	50 (10)	52 (13)	0,06	49.6 (13)	46.4 (13)	0,169

FEVG : Fraction d'éjection du ventricule gauche ; **DBP** : Dilatation percutanée au ballon ; **VC** : valvuloplastie chirurgicale

Caractéristiques post-opératoires immédiates

A l'ETT post-opératoire (*Tableau 3*), la FEVG moyenne était de $66 \% \pm 11 \%$ dans le groupe DBP et de $65 \% \pm 1 \%$ dans le groupe VC ($p = 0.7$).

La moyenne des gradients trans-aortiques maximaux (*Tableau 3*) dans le groupe DBP était de $37 \text{ mmHg} \pm 15 \text{ mmHg}$. Dans le groupe VC nous retrouvions une moyenne de gradients trans-aortiques maximaux à $32 \text{ mmHg} \pm 17 \text{ mmHg}$ ($p = 0.11$). Concernant les

gradients moyens, leur moyenne dans le groupe DBP était de $22 \text{ mmHg} \pm 8 \text{ mmHg}$ et dans le groupe VC, la moyenne de gradients moyens était à $26 \text{ mmHg} \pm 12 \text{ mmHg}$ ($p = 0.18$).

Concernant la fonction valvulaire aortique post-opératoire (*Tableau 3*), on ne retrouvait pas de différence significative entre les deux groupes ($p = 0.44$). Il n'y avait pas de fuite valvulaire chez 18.1 % (6/33) patients, on retrouvait une fuite valvulaire aortique grade I chez 60.6 % (20/33) des patients, de grade II chez 15.1 % (5/33), de grade III chez 6.2 % (2/33) et aucune fuite de grade IV (0 %, 0/33) dans le groupe DBP. Dans le groupe VC on ne retrouvait pas de fuite chez 25.8 % (8/31) des patients, on retrouvait une fuite de grade I chez 61.3 % (19/31), de grade II chez 12.9 % (3/31), aucune fuite de grade III (0%, 0/31) ni de grade 4 (0%, 0/31, $p = 1$). Enfin, les données étaient manquantes pour 5.8 % (2/35) et 14.2 % (4/35) des groupes DBP et VC, respectivement.

Concernant la fonction valvulaire mitrale post-opératoire (*Tableau 3*), on ne retrouvait pas non plus de différence significative entre les deux groupes ($p=0.76$). Il n'y avait pas de fuite valvulaire chez 63.6 % (21/33) patients, on retrouvait une fuite valvulaire mitrale de grade I chez 24.2 % (8/33) des patients et de grade II chez 12.2 % (4/33). Dans le groupe VC on ne retrouvait pas de fuite chez 66.6 % (20/30) des patients, on retrouvait une fuite de grade I chez 26.6 % (8/30) et de grade II chez 6.8 % (2/30). Aucun des patients des deux groupes ne présentaient de fuite de grade III ou IV. Les données étaient manquantes chez 5.7 % (2/35) des patients du groupe DBP et 14.3 % (5/35) des patients du groupe VC.

Mortalité toutes causes

Dans le groupe DBP, 11.5 % des patients (4/35) sont décédés durant le suivi et aucun patient (0/35) n'est mort durant le suivi dans le groupe VC ($p = 0.04$) (*Tableau 4*).

Les courbes de survie sont représentées dans la *Figure 3*.

La survie à 5 ans était, dans le groupe DBP, de $83 \% \pm 5 \%$ alors qu'elle était de 100 % dans le groupe VC (log-rank $p = 0.004$).

L'âge moyen au décès était de 21.8 jours \pm 15 jours. En moyenne, les patients sont décédés à 12 jours \pm 14 jours du cathétérisme interventionnel. L'ensemble des patients sont décédés dans les 30 jours suivant l'intervention et aucun n'avait quitté le service de réanimation entre l'intervention et le décès.

Parmi les patients décédés, l'un était né grand prématûré (28 SA) et avait été diagnostiqué d'un syndrome de Lennox-Gastaut. Le gradient moyen trans-aortique pré-interventionnel était à 39 mmHg, sa valve aortique était bicuspidé. Il pesait 1.100 kg lors de l'intervention.

Tableau 3 : Caractéristiques des patients après la procédure, avant et après appariement

	Avant appariement			Après appariement		
	DBP	VC	Valeur p	DBP	VC	Valeur p
FEVG post-opératoire (%), moy (SD)	63 (16)	65 (3)		66 (11)	65 (1)	0.70
Fuite valvulaire aortique :						0.44
Absence, n (%)	9 (18.4)	14 (23.3)		6 (17.1)	8 (22.9)	
Grade 1, n (%)	27 (55.1)	30 (50)		20 (57.1)	19 (54.3)	
Grade 2, n (%)	6 (12.2)	6 (10)		5 (14.2)	3 (8.6)	
Grade 3, n (%)	4 (8.2)	1 (1.6)		2 (5.8)	0 (0)	
Grade 4, n (%)	1 (2)	0 (0)		0 (0)	0 (0)	
NC, n (%)	2 (4)	9 (15.1)		2 (5.8)	4 (14.2)	
Fuite valvulaire mitrale :						0.76
Absence, n (%)	27 (55.1)	35 (58.3)		21 (60)	20 (57.1)	
Grade 1, n (%)	14 (28.6)	13 (21.7)		8 (22.9)	8 (22.9)	
Grade 2, n (%)	5 (10.2)	3 (5)		4 (11.5)	2 (5.7)	
Grade 3, n (%)	0 (0)	0 (0)		0 (0)	0 (0)	
Grade 4, n (%)	1 (2)	0 (0)		0 (0)	0 (0)	
NC, n (%)	2 (4)	8 (13.3)		2 (5.7)	5 (14.3)	
Gradient trans-aortique :						
Gradient maximal, mmHg (SD)	36 (15)	32 (16)		37 (15)	32 (17)	0.11
Gradient moyen, mmHg (SD)	21 (10)	23 (11)		22 (8)	26 (12)	0.18

FEVG : Fraction d'éjection du ventricule gauche ; DBP : Dilatation percutanée au ballon ; VC : valvuloplastie chirurgicale ; NC : Non connu

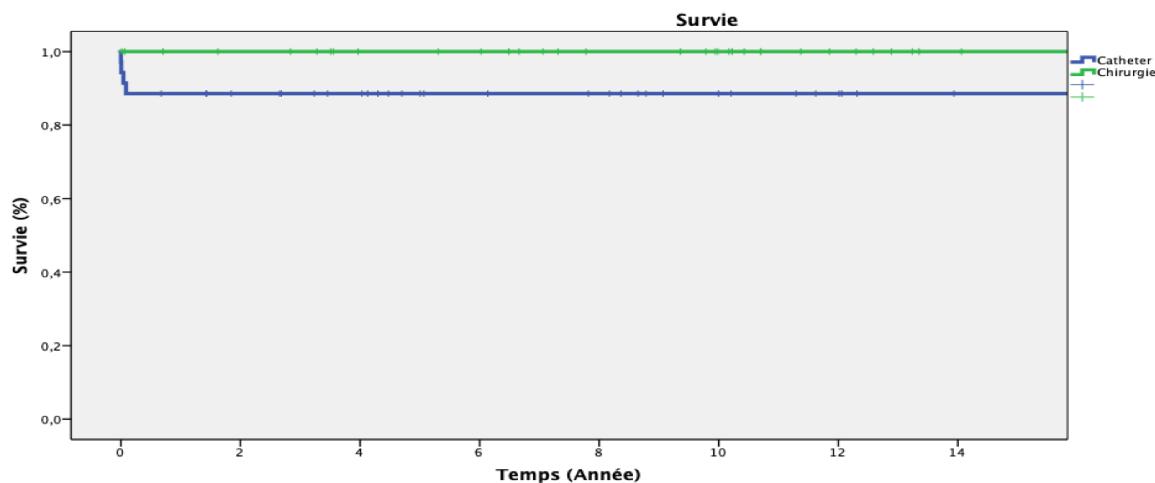
Le geste s'est compliqué d'une défaillance cardiaque et l'enfant est décédé 2 jours après l'intervention, en service réanimation pédiatrique.

Un autre patient décédé avait été pris en charge à deux jours de vie dans le cadre d'une défaillance cardiaque sévère ducto-dépendante et nécessitant l'administration d'amines vasopressives pour maintenir un débit cardiaque. Sa valve était unicuspide et sa FEVG était estimée à 12 % avant le geste. L'intervention n'a pas permis d'améliorer le débit cardiaque ou de soulager l'obstacle, il est décédé des suites d'un arrêt cardiorespiratoire à 6 heures post-intervention.

Un troisième enfant avait été pris en charge à 7 jours de vie pour une SAC sévère avec un gradient moyen à 47 mmHg, en contexte de bicuspidie aortique. L'intervention s'est compliquée d'un arrêt cardiorespiratoire lors de la dilatation, malgré un geste efficace. Un support cardiorespiratoire extracorporel (ECMO, *ExtraCorporeal Membrane Oxygenation*) a été mis en place au bloc opératoire et l'enfant est décédé des complications de réanimation 30 jours plus tard (arrêt de thérapeutiques actives devant un tableau de lésions neurologiques sévères, de sepsis et d'insuffisance rénale nécessitant une dialyse).

Nous n'avons observé aucune mortalité à partir de 30 jours après le cathétérisme.

Figure 3 : Courbes de survie après l'intervention



Durée de vie sans réintervention

La survie sans réintervention à 5 ans (*Tableau 4*) était, dans le groupe DBP, de 68 % ± 8 % et, dans le groupe VC, de 71 % ± 10 % (log-rank p = 0.82). Les courbes de survie sans réintervention sont représentées dans la Figure 3.

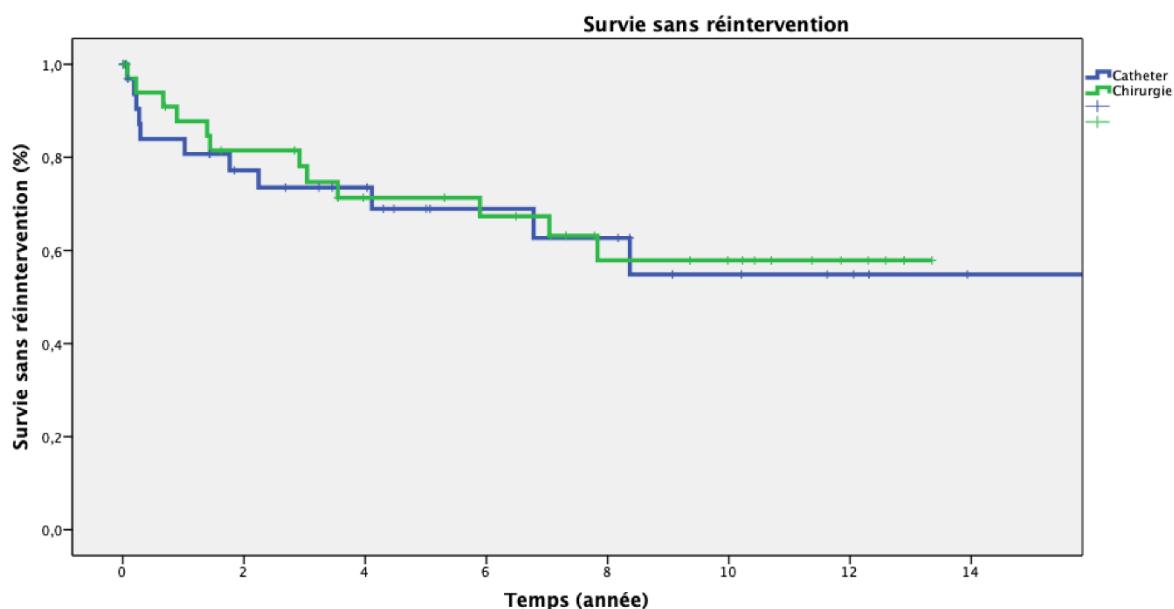
Pour les 23 patients (23/70) ayant nécessité une réintervention, les indications étaient :

- Fuite aortique sévère, 36 % (4/11) dans le groupe DBP et 0 % (0/12) dans le groupe VC.

- Rétrécissement aortique sévère, 36 % (4/11) dans le groupe DBP et 33 % (4/12) dans le groupe VC.
- Association de rétrécissement et de fuite aortique, comptés à part des deux autres groupes, 18 % (2/11) dans le groupe DBP et 66 % (8/12) dans le groupe VC.
- Un patient (9 %) a bénéficié d'une chirurgie de Crafoord dans le cadre d'une coarctation de l'aorte dans le groupe DBP et 27 % (3/11) des patients de ce groupe ont bénéficié d'une nouvelle DBP.

Les réinterventions chirurgicales (*Tableau 4*) étaient des chirurgies de Ross pour 45 % (5/11) patients du groupe DBP et 41.7 % (5/12) du groupe VC. La procédure de Konno a été faite en plus de la chirurgie de Ross pour 18 % (2/11) des patients du groupe DBP mais pour aucun patient du groupe VC (0/12). Enfin, une valvuloplastie aortique sans remplacement valvulaire a été faite à nouveau pour 50 % (6/12) des patients du groupe VC mais pour aucun patient (0/11) du groupe DBP.

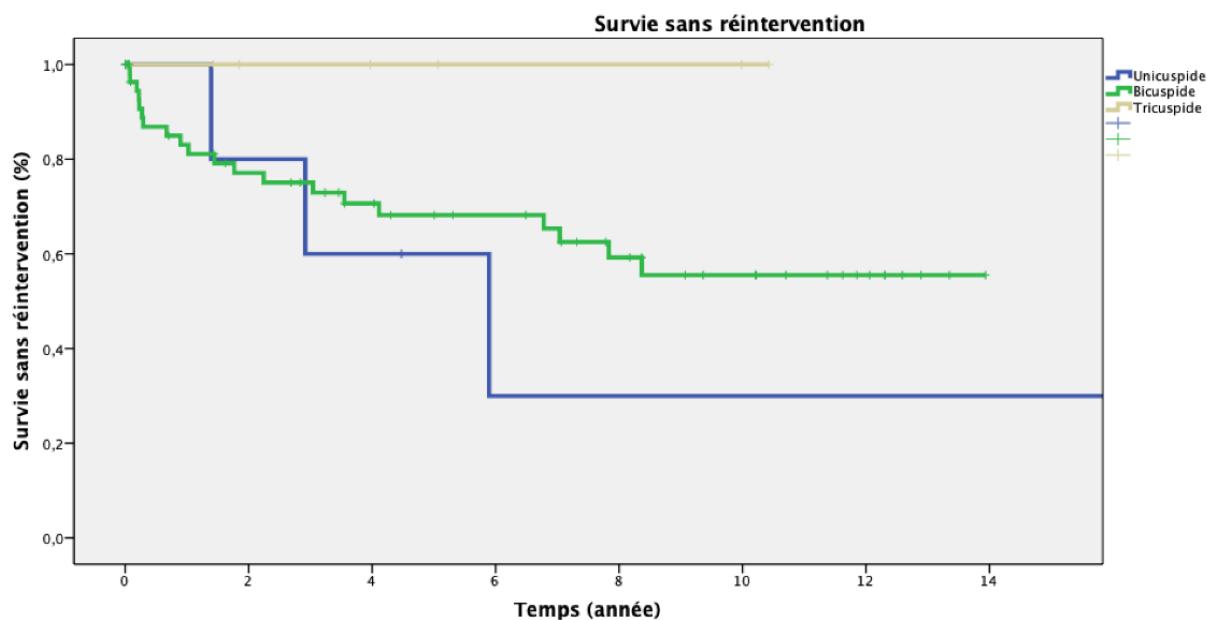
Figure 5 : Courbes de survie sans réintervention



Une analyse en sous-groupes a permis d'obtenir les courbes de survie sans réintervention (Figure 4) selon la morphologie de la valve aortique des patients dans les deux groupes (log-rank $p = 0.2$). On n'observe aucune réintervention chez les 6 patients porteurs de valves aortiques tricuspides. En revanche, on remarque un taux de réintervention important chez les patients porteurs de valves bicuspides avec 34 % de réintervention (20/58),

tous groupes confondus, dont 60 % avant 1 an (12/20). Ce taux de réintervention est encore plus marqué chez les porteurs de valves unicuspides avec 50 % (3/6), dont les réinterventions ont eu lieu aux âges de 16, 35 et 71 mois.

Figure 5 : Courbes de survie sans réintervention selon la morphologie de la valve aortique



Une deuxième analyse en sous-groupes a été menée afin de voir l'impact de la ducto-dépendance sur la survie sans réintervention. Les courbes de survie sont représentées sur la Figure 5.

On observe que chez les 21 patients (21/70), tous groupes confondus, nécessitant une perfusion de prostaglandine E1 avant ou pendant le geste, 47.6 % (10/21) ont nécessité une réintervention, alors que chez les 49 patients (49/70) non ducto-dépendants, seulement 22.4 % (11/49) ont eu besoin d'une réintervention ($p = 0.004$).

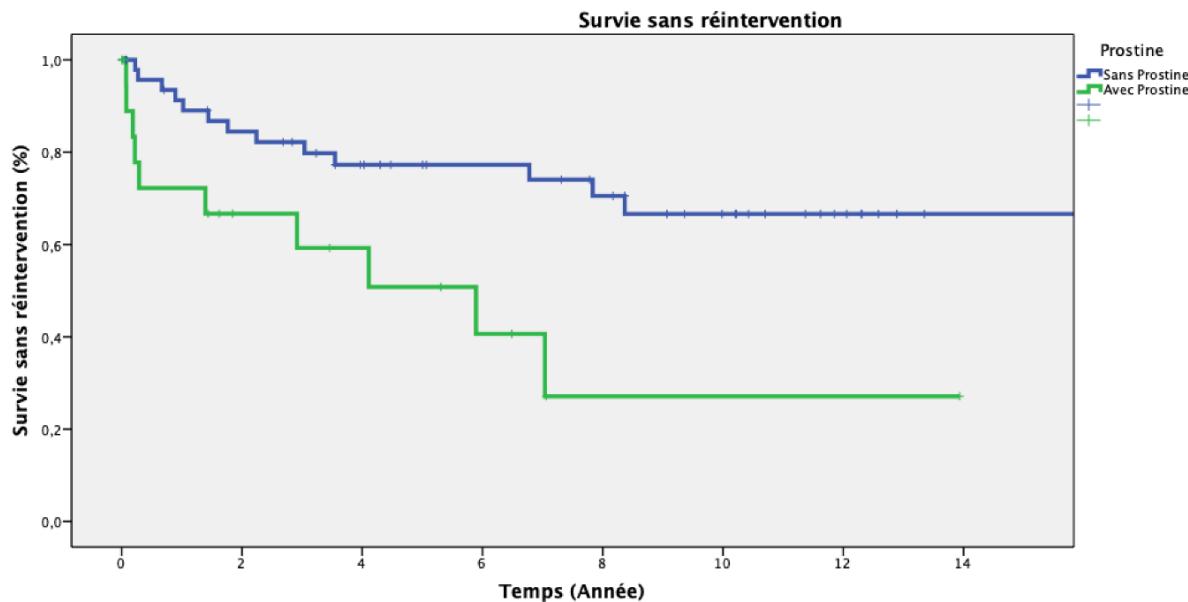
Caractéristiques du suivi des patients

La durée moyenne de suivi était de 77 mois \pm 46 mois dans le groupe DBP et de 99 mois \pm 55 mois dans le groupe VC (Tableau 4).

La FEVG moyenne dans le groupe DBP est de 68 % \pm 5 %, elle est de 67 % \pm 5 % dans le groupe VC. Il existe une fuite aortique de grade I chez 61.3 % (19/31) des patients survivants du groupe DBP et chez 54.2 % (19/35) des patients du groupe VC. Dans le groupe DBP, on retrouve une fuite aortique de grade II chez 12.9 % (4/31) des patients et chez 11.4 % (4/35) des patients du groupe VC. Un patient (2.9%, 1/35) du groupe VC présente une fuite aortique

de grade III, aucun patient du groupe DBP n'en présente. Il n'existe de fuite grade IV dans aucun des deux groupes.

Figure 5 : Courbes de survie sans réintervention selon l'administration ou non de prostaglandine E1 (Prostine®) avant et/ou pendant la procédure



La moyenne des gradients trans-aortiques maximaux est de $27 \text{ mmHg} \pm 18 \text{ mmHg}$ dans le groupe DBP et de $34 \text{ mmHg} \pm 21 \text{ mmHg}$ dans le groupe VC. Concernant celle des gradients trans-aortiques moyens, elle était de $15 \text{ mmHg} \pm 10 \text{ mmHg}$ dans le groupe DBP contre $21 \text{ mmHg} \pm 9 \text{ mmHg}$ dans le groupe VC.

Tableau 4 : Caractéristiques des patients en fin de suivi

	Avant appariement			Après appariement		
	DBP	VC	Valeur p	DBP	VC	Valeur p
Âge à la fin du suivi (mois), moy (DS)	82 (50)	64 (60)		77 (46)	99 (55)	
Décès toute cause, n (%)	7 (14)	0		4 (11.5)	0 (0)	0.04
Âge au décès (jours), moy (DS)	21.4	NA		21.8 (15)	NA	
Réintervention chirurgicale, n (%)	16 (33)	20 (66)		11 (31)	12 (34)	
Âge à la réintervention (mois), moy (DS)	22 (32)	40 (44)		27 (37)	35 (32)	
Indication de réintervention :						
Insuffisance aortique, n (%)	5 (31.3)	2 (10)		4 (36)	0 (0)	
Rétrécissement aortique, n (%)	5 (31.3)	5 (25)		4 (36)	4 (33)	
Insuffisance + rétrécissement aortiques, n (%)	2 (12.5)	13 (65)		2 (18)	8 (66)	
Autres, n (%)	3 (18.8)	0 (0)		1 (9)	0 (0)	
NC, n (%)	1 (6.3)	0 (0)		0 (0)	0 (0)	
Type de réintervention :						
Chirurgie de Ross, n (%)	7 (43.8)	9 (45)		5 (45)	5 (41.7)	
Chirurgie de Ross-Konno, n (%)	3 (18.8)	0 (0)		2 (18)	0 (0)	
Valvuloplastie aortique, n (%)	1 (6.3)	8 (40)		0 (0)	6 (50)	
Autres, n (%)	5 (31.3)	2 (10)		4 (36)	0 (0)	
NC, n (%)	0 (0)	1 (5)		0 (0)	1 (8.3)	
Fuite valvulaire aortique au dernier suivi :						
Absence, n (%)	5 (11.9)	15 (25)		5 (16.1)	8 (22.9)	
Grade 1, n (%)	24 (57.1)	25 (41.7)		19 (61.3)	19 (54.2)	
Grade 2, n (%)	5 (11.9)	10 (25)		4 (12.9)	4 (11.4)	
Grade 3, n (%)	0 (0)	4 (6.7)		0 (0)	1 (2.9)	
Grade 4, n (%)	0 (0)	0 (0)		0 (0)	0 (0)	
NC, n (%)	8 (19)	4 (6.7)		3 (9.7)	3 (8.6)	
Gradient trans-aortique au dernier suivi :						
Gradient maximal, mmHg (SD)	28 (16)	36 (19)		27 (18)	34 (16)	
Gradient moyen, mmHg (SD)	15 (9)	25 (13)		15 (10)	21 (9)	
FEVG au dernier suivi (%), moy (DS)	68 (6)	67 (5)		68 (5)	67 (5)	

FEVG : Fraction d'éjection du ventricule gauche ; **DBP** : Dilatation percutanée au ballon ; **VC** : valvuloplastie chirurgicale ; **NC** : Non connu

Discussion

Nous avons voulu comparer, dans cette étude, les résultats entre deux techniques de prise en charge de la SAC. A notre connaissance, il n'existe dans la littérature aucune étude multicentrique avec appariement selon le score de propension pour comparer ces deux techniques.

Il n'existe pas d'étude prospective ayant montré la distincte supériorité de la prise en charge chirurgicale sur le cathétérisme interventionnel ou l'inverse²⁸. L'efficacité des deux techniques a été largement démontré par de nombreuses études internationales^{24,26-33}, mais l'absence d'étude prospective randomisée rend inexacte la réponse à la question concernant la supériorité d'une technique sur l'autre.

La rareté relative de la SAC, dont les incidences moyennes dans notre étude étaient de 2.88 patients/an pour le centre de Marseille, et de 3.5 patients/an pour le centre de Paris, chacune dans des centres prenant en charge des bassins de population de plusieurs millions d'habitants, rend difficile l'organisation d'une étude prospective et randomisée.

De plus, la VC et la DBP du nouveau-né en état hémodynamique instable et en insuffisance cardiaque nécessite une expertise de haut niveau, et une grande expérience de la pathologie est nécessaire pour prendre en charge ces patients de façon optimale, les centres référents sont donc plus à même de spécialiser leur prise en charge dans l'une ou l'autre des techniques.

Après avoir révolutionné la cardiologie interventionnelle dans les années 1960, le cathétérisme interventionnel a permis de développer la technique de DPB dans la prise en charge de la SAC, dont les premières descriptions remontent au milieu des années 1980^{34,35}. La majorité des centres ont donc adopté cette technique nouvelle qui était, à l'époque, la seule alternative au décès rapide du patient. Avec l'évolution de la technologie médicale et presque 40 ans d'expérience, la DBP fait partie des techniques largement maîtrisées par les médecins spécialisés dans le cathétérisme interventionnel.

Son résultat immédiat et la possibilité de dilater à nouveau l'anneau aortique en cas d'efficacité sous-optimale, dans le même temps, en fait une procédure de choix dans la SAC. En revanche, la réparation est grossière et ne résout pas le problème de la dystrophie valvulaire sous-jacente ou de la présence d'un obstacle sous-valvulaire. En effet, certaines

études ont montré que la présence d'une valve unicuspide était un facteur de mauvais pronostic de réussite d'un cathétérisme interventionnel³⁴. Dans le cas des valves aortiques unicuspides, le ballon irait séparer le feuillet à l'opposé des commissures fusionnées, entraînant une moindre diminution du gradient trans-aortique et une plus grande fuite aortique que pour les valves bicuspides sans excroissances noduleuses, où le ballon aura tendance à déchirer la commissure fusionnée⁶, ce qui semble cohérent avec nos résultats, où le taux de réintervention est largement supérieur chez les patients porteurs de valves unicuspides en comparaison aux deux autres morphologies de valves.

Relativement nouvelle dans le domaine de la cardiologie pédiatrique, l'échographie 3D a démontré sa supériorité par rapport à l'ETT 2D dans le diagnostic et le dépistage de la sténose aortique sur dystrophie congénitale valvulaire³⁷. L'algorithme de décision du choix du type de traitement pour la SAC pourrait bénéficier de l'ajout de cette évaluation.

En cas d'échec de la première dilatation, une technique a été mise au point pour améliorer la stabilité du ballon dans la racine aortique. En effet, si le chirurgien peut travailler à cœur arrêté grâce à la CEC et la cardioplégie, le médecin réalisant le cathétérisme doit travailler à cœur battant. Décrise en 2002 pour la première fois³⁸, la stimulation ventriculaire rapide consiste à provoquer une tachycardie ventriculaire et un asynchronisme atrioventriculaire qui diminue le débit cardiaque et rend moins mobile la racine aortique.

La contractilité ventriculaire droite et le débit cardiaque global sont alors diminués et la racine aortique devient moins mobile, permettant une meilleure adhérence au ballon. La durée moyenne de la stimulation est inférieure à 16 secondes.

La procédure présente peu de complications, avec un risque de tachycardie ventriculaire soutenue inférieur à 1 % et 1.4 % de fibrillation ventriculaire répondant à la défibrillation électrique³⁹. Néanmoins, la stimulation ventriculaire rapide nécessite plus d'études de sécurité, d'efficacité et une harmonisation des techniques chez le nouveau-né.

Bien que décrite avant la DBP, la prise en charge chirurgicale est une option de choix plus récente. En effet, les premières prises en charges chirurgicales consistaient en une dilatation rigide de la valve aortique par approche transapicale²⁰, dont les résultats n'ont à l'époque pas été comparés avec la DBP. Depuis 20 ans, l'affinement des techniques et de la technologie a permis d'aboutir à une prise en charge plus adéquate des SAC, avec la création

de néocommissures, la dissection de commissures fusionnées, la résection de nodules fibreux valvulaires et d'affinement de la valve aortique. Une meilleure croissance de la racine aortique a été observée après une VC par rapport à la DBP³³. Cette croissance permettrait de retarder l'indication à une réintervention et pourrait s'associer à un meilleur résultat lors de la procédure de Ross, permettant une moindre modification de l'homogreffe pulmonaire. Cette hypothèse nécessite néanmoins des études plus poussées dans ce sens.

De façon surprenante, malgré son caractère qui semble plus invasif au premier abord, il n'y a pas de mortalité dans le groupe VC alors qu'elle est de 11.5 % dans le groupe DBP. Néanmoins, sur notre échantillon, il n'existe pas de différence significative en termes de nombre de réinterventions et en termes d'âge à la réintervention. Dans la littérature, on observe une absence de preuve forte concernant la supériorité de l'une ou de l'autre des techniques. Certaines études montrent une meilleure survie sans réintervention chez les patients ayant eu une VC plutôt qu'une DBP⁴⁰, tandis que d'autres ne montrent pas de différence significative^{41,42}. Ces résultats contradictoires s'expliquent probablement par le faible échantillon de patients, l'habitude des centres et l'absence d'étude randomisée prospective.

Malgré l'efficacité des techniques d'anesthésie et de réanimation, en plus du temps de clampage relativement court, les anciens nouveau-nés ayant subi une chirurgie cardiaque avec circulation extracorporelle sont plus à risque de troubles du neurodéveloppement que les nouveau-nés sains^{43,44}.

Une étude spécifique, avec un recrutement prospectif, pourrait être intéressantes dans le contexte de mortalité relativement faible de la SAC et de l'intérêt croissant que porte la cardiologie pédiatrique dans le neurodéveloppement des patients. De même, une étude portant sur les différences de qualité de vie serait un complément important à notre étude.

Les études observationnelles entraînent une erreur systématique sur les variables de base, dues à l'absence de sélection prospective des sujets à inclure, qui amène invariablement à des biais aux résultats. De plus, un faible nombre de sujets et un recrutement rétrospectif bicentrique était à risque de biais de recrutement. Afin de pallier ces biais, des outils ont été développés, comme l'appariement par scores de propension.

Tels que décrits par Rosembaum et Rubin, les scores de propension correspondent à la probabilité de valider une hypothèse selon les variables de base⁴⁵ et permettent de modéliser la prédiction de validation de l'hypothèse selon les variables de base⁴⁶. Dans notre cohorte, après appariement, on observe une seule variable de base qui différait significativement entre les deux groupes, la présence d'un obstacle sous aortique.

Concernant le critère de jugement principal, on observe un taux de mortalité cohérent avec la littérature qui rapporte une survie à 10 ans de 95 %¹⁵. Avec une mortalité nulle, la VC apparaît comme supérieure à la DBP dans notre étude ($p = 0.04$).

Tous les patients sont décédés dans le mois qui a suivi leur prise en charge. Parmi les 4 patients n'ayant pas survécu, 3 avaient une valve bicuspidie et 1 avait une valve unicuspide. Trois d'entre eux ont été pris en charge durant leur première semaine de vie, le dernier ayant été pris en charge à 24 jours mais 31 SA d'âge corrigé et un poids au geste de 1.100 kg. Trois d'entre eux étaient en état de choc cardiogénique nécessitant un support hémodynamique par amines vasopressives, deux d'entre eux présentaient une ducto-dépendance.

Il n'existe pas de différence significative d'âge à la réintervention ou de taux de réintervention selon la technique utilisée.

L'analyse en sous-groupes centrée sur le nombre de feuillets des valves aortiques montre que la présence d'une bicuspidie ou d'une unicuspide est un facteur de risque de réintervention toutes techniques confondues. Probablement en lien avec la faiblesse de notre échantillon, nous ne retrouvons toutefois pas de différence significative entre le risque de réintervention des valves bicuspides et de valves unicuspides. Dans la littérature, le fait d'avoir une valve unicuspide est un facteur de risque de réintervention plus marqué que la bicuspidie⁴⁷.

Semblant être un indicateur de mauvaise hémodynamique pré-opératoire, on observe que la ducto-dépendance, symbolisée par la nécessité du maintien du canal artériel ouvert par perfusion continue de prostaglandine E1 (Prostine®) avant la chirurgie, est un facteur de risque de réintervention dans la SVA. Il n'existe pas d'étude spécifique dans la littérature sur le lien entre ducto-dépendance et pronostic de réintervention dans la SAC.

Chaque technique présente donc des avantages et des inconvénients spécifiques. On notera néanmoins qu'il n'existe pas de différence significative dans l'évolution post-

opératoire des patients avec valves aortiques tricuspides, en termes de mortalité ou d'âge à la réintervention.

Limites de l'étude :

La limitation principale de cette étude est son caractère rétrospectif. Ce modèle d'étude entraîne des biais de perdus de vue, ne permet pas l'accumulation données standardisées dans le contexte. De plus l'évolution des techniques en 20 ans rend probablement peu comparables les patients traités en 2020 de ceux traités en 2003.

L'analyse en score de propension permet statistiquement de s'affranchir de plusieurs de ces biais sans obtenir l'efficacité statistique d'un recrutement prospectif. Le recours à cette analyse réduit le nombre de sujets inclus dans l'étude, ce qui peut diminuer la puissance globale de l'étude, voire d'augmenter le risque de ne pas mettre en évidence une différence entre les deux techniques.

Le nombre réduit de sujet et l'absence de certaines données concernant les patients (notamment ceux datant d'avant l'informatisation des dossiers médicaux) n'ont pas pu être incluses dans l'analyse.

La courbe d'apprentissage des techniques chirurgicales ou de cathétérisme ainsi que l'évolution technologique est à prendre en compte dans les limitations et d'éventuelles différences d'efficacité entre les patients traités en début de période d'inclusion et ceux inclus ces dernières années.

D'autres analyses et un suivi prospectif sont essentiels pour évaluer les indications de l'une ou l'autre des techniques.

Conclusion

Dans cette étude bicentrique, il apparaît que la chirurgie permet une meilleure survie hospitalière que la dilatation percutanée au ballon. On observe néanmoins aucune mortalité après un mois post-intervention et aucune différence dans la survie sans réintervention entre les deux techniques.

La décision de prise en charge d'une SAC doit être pluridisciplinaire et adaptée au patient. En cas de décision de reconstruction biventriculaire, l'analyse de la fonction cardiaque, de la morphologie du ventricule gauche et principalement de la valve aortique doit amener à une décision personnalisée.

La valvuloplastie chirurgicale devrait être proposée pour les enfants dont l'état clinique permet d'anticiper une bonne tolérance de la circulation extracorporelle et dont les valves sont dystrophiques, bicuspides ou unicuspides. La dilatation percutanée au ballon devrait être réservée aux patients dont l'état ne permettrait pas de supporter une chirurgie avec circulation extra-corporelle ou dont la valve aortique n'apparaît pas dystrophique à l'échographie 3D.

Les prochaines études comparant les deux techniques devraient intégrer la comparaison du neurodéveloppement et de la qualité de vie dans le suivi à long terme des patients.

ANNEXES

Annexe 1 : Critères de sélection pour la dilatation valvulaire aortique fœtale^{48,49}

Critères de risque de développement d'un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche

- Dysfonction systolique gauche modérée
- Flux trans-aortique rétrograde
- Altération du flux à travers le foramen ovale (gauche-droit ou bidirectionnel)
- Flux trans-mitral monophasique

Evaluation de la capacité du ventricule gauche à récupérer après intervention fœtale

- Diamètre télediastolique du ventricule gauche > -2 DS
- Hypoplasie mitrale > -2 DS
- Pression intra-ventriculaire gauche > 30 mmHg (sur fuite aortique ou mitrale)

Annexe 2 : Définition de la prématurité selon l'OMS⁵⁰

Un nouveau-né est considéré comme prématuré s'il naît vivant avant 37 SA. La prématurité est divisée en 3 sous-catégories selon le terme de naissance :

- Prématurité extrême : moins de 28 SA.
- Grande prématurité : entre 28 et 32 SA.
- Prématurité moyenne : entre 32 et 37 SA.

REFERENCES

1. Mitchell, S. C., Korones, S. B. & Berendes, H. W. Congenital Heart Disease in 56,109 Births Incidence and Natural History. *Circulation* **43**, 323–332 (1971).
2. Kitchiner, D. J., Jackson, M., Walsh, K., Peart, I. & Arnold, R. Incidence and prognosis of congenital aortic valve stenosis in Liverpool (1960-1990). *Heart* **69**, 71–79 (1993).
3. Affolter, J. T. & Ghanayem, N. S. Preoperative management of the neonate with critical aortic valvar stenosis. *Cardiol Young* **24**, 1111–1116 (2014).
4. Freud, L. R. et al. Low Rate of Prenatal Diagnosis among Neonates with Critical Aortic Stenosis: Insight into the Natural History In Utero (Aortic Stenosis). *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* **45**, 326 (2015).
5. Hastreiter, A. R., Oshima, M., Miller, R. A., Lev, M. & Paul, M. H. CONGENITAL AORTIC STENOSIS SYNDROME IN INFANCY. *Circulation* **28**, 1084–1095 (1963).
6. Singh, G. K. Congenital Aortic Valve Stenosis. *Children (Basel)* **6**, (2019).
7. Mocellin, R. et al. Reduced left ventricular size and endocardial fibroelastosis as correlates of mortality in newborns and young infants with severe aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* **4**, 265–272 (1983).
8. Simpson, J. M. & Sharland, G. K. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart* **77**, 205–210 (1997).
9. Yagel, S. et al. Congenital heart defects: natural course and in utero development. *Circulation* **96**, 550–555 (1997).
10. Pickard, S. S. et al. Fetal Aortic Valvuloplasty for Evolving Hypoplastic Left Heart Syndrome: A Decision Analysis. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* **13**, e006127 (2020).

11. McElhinney, D. B. *et al.* Predictors of technical success and postnatal biventricular outcome after in utero aortic valvuloplasty for aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* **120**, 1482–1490 (2009).
12. Moon-Grady, A. J. *et al.* International Fetal Cardiac Intervention Registry: A Worldwide Collaborative Description and Preliminary Outcomes. *Journal of the American College of Cardiology* **66**, 388–399 (2015).
13. Rhodes, L. A., Colan, S. D., Perry, S. B., Jonas, R. A. & Sanders, S. P. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* **84**, 2325–2335 (1991).
14. Kovalchin, J. P. *et al.* Echocardiographic hemodynamic and morphometric predictors of survival after two-ventricle repair in infants with critical aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* **32**, 237–244 (1998).
15. Bouhout, I., Ba, P. S., El-Hamamsy, I. & Poirier, N. Aortic Valve Interventions in Pediatric Patients. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* **31**, 277–287 (2019).
16. Cerillo, A. G., Mariani, M., Berti, S. & Glauber, M. Sizing the aortic annulus. *Ann Cardiothorac Surg* **1**, 245–256 (2012).
17. Cohen, A. *et al.* Recommandations de la Société française de cardiologie concernant les indications de l'échocardiographie doppler. 41.
18. Kampmann, C. *et al.* Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart* **83**, 667–672 (2000).
19. Lababidi, Z., Wu, J. R. & Walls, J. T. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: results in 23 patients. *Am J Cardiol* **53**, 194–197 (1984).
20. Stapleton, G. E. Transcatheter management of neonatal aortic stenosis. *Cardiol Young* **24**, 1117–1120 (2014).
21. Williams, T. & Hildick-Smith, D. J. R. Balloon aortic valvuloplasty: indications, patient eligibility, technique and contemporary outcomes. *Heart* **106**, 1102–1110 (2020).

22. McCrindle, B. W. Independent predictors of immediate results of percutaneous balloon aortic valvotomy in children. *Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. Am J Cardiol* **77**, 286–293 (1996).
23. Kobayashi, D. et al. Catheterization-based intervention in low birth weight infants less than 2.5 kg with acute and long-term outcome. *Catheter Cardiovasc Interv* **82**, 802–810 (2013).
24. Brown, J. W., Ruzmetov, M., Vijay, P., Rodefeld, M. D. & Turrentine, M. W. Surgery for aortic stenosis in children: a 40-year experience. *Ann Thorac Surg* **76**, 1398–1411 (2003).
25. Hraška, V. Neonatal Aortic Stenosis Is a Surgical Disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* **19**, 2–5 (2016).
26. Bhabra, M. S. et al. Surgical aortic valvotomy in infancy: impact of leaflet morphology on long-term outcomes. *Ann Thorac Surg* **76**, 1412–1416 (2003).
27. Siddiqui, J. et al. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. *J Am Coll Cardiol* **62**, 2134–2140 (2013).
28. McCrindle, B. W. et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* **104**, I152-158 (2001).
29. Kallio, M., Rahkonen, O., Mattila, I. & Pihkala, J. Congenital aortic stenosis: treatment outcomes in a nationwide survey. *Scand Cardiovasc J* **51**, 277–283 (2017).
30. McLean, K. M., Lorts, A. & Pearl, J. M. Current treatments for congenital aortic stenosis. *Curr Opin Cardiol* **21**, 200–204 (2006).
31. Shaddy, R. E., Boucek, M. M., Sturtevant, J. E., Ruttenberg, H. D. & Orsmond, G. S. Gradient reduction, aortic valve regurgitation and prolapse after balloon aortic valvuloplasty in 32 consecutive patients with congenital aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* **16**, 451–456 (1990).
32. Zain, Z., Zadinello, M., Menahem, S. & Brizard, C. Neonatal isolated critical aortic valve stenosis: balloon valvuloplasty or surgical valvotomy. *Heart Lung Circ* **15**, 18–23 (2006).

33. Han, R. K. *et al.* Outcome and Growth Potential of Left Heart Structures After Neonatal Intervention for Aortic Valve Stenosis. *Journal of the American College of Cardiology* **50**, 2406–2414 (2007).
34. Brown, J. W., Robison, R. J. & Waller, B. F. Transventricular balloon catheter aortic valvotomy in neonates. *Ann Thorac Surg* **39**, 376–378 (1985).
35. Lababidi, Z. & Weinhaus, L. Successful balloon valvuloplasty for neonatal critical aortic stenosis. *Am Heart J* **112**, 913–916 (1986).
36. Sholler, G. F., Keane, J. F., Perry, S. B., Sanders, S. P. & Lock, J. E. Balloon dilation of congenital aortic valve stenosis. Results and influence of technical and morphological features on outcome. *Circulation* **78**, 351–360 (1988).
37. Cionca, C., Zlibut, A., Agoston-Coldea, L. & Mocan, T. Advanced cardiovascular multimodal imaging and aortic stenosis. *Heart Fail Rev* (2021) doi:10.1007/s10741-021-10131-8.
38. Ing, F., Boramanand, N., Mathewson, J., Maginot, K. & Perry, J. Transcatheter aortic valvuloplasty assisted by right ventricular pacing. *Journal of The American College of Cardiology - J AMER COLL CARDIOL* **39**, 412–412 (2002).
39. Mylonas, K. S. *et al.* Rapid right ventricular pacing for balloon valvuloplasty in congenital aortic stenosis: A systematic review. *World J Cardiol* **12**, 540–549 (2020).
40. Brown, J. W. *et al.* Surgical valvuloplasty versus balloon aortic dilation for congenital aortic stenosis: are evidence-based outcomes relevant? *Ann Thorac Surg* **94**, 146–153; discussion 153–155 (2012).
41. Soulages, C. *et al.* Long-Term Results of Balloon Valvuloplasty as Primary Treatment for Congenital Aortic Valve Stenosis: a 20-Year Review. *Pediatr Cardiol* **36**, 1145–1152 (2015).
42. Loomba, R. S. *et al.* Is Aortic Valve Leaflet Morphology Predictive of Outcome in Pediatric Aortic Valve Stenosis? *Congenit Heart Dis* **10**, 552–560 (2015).
43. Snookes, S. H. *et al.* A systematic review of motor and cognitive outcomes after early surgery for congenital heart disease. *Pediatrics* **125**, e818-827 (2010).

44. Andropoulos, D. B., Easley, R. B., Gottlieb, E. A. & Brady, K. Neurologic Injury in Neonates Undergoing Cardiac Surgery. *Clin Perinatol* **46**, 657–671 (2019).
45. ROSENBAUM, P. R. & RUBIN, D. B. The central role of the propensity score in observational studies for causal effects. *Biometrika* **70**, 41–55 (1983).
46. Zhao, Q.-Y. *et al.* Propensity score matching with R: conventional methods and new features. *Ann Transl Med* **9**, 812 (2021).
47. Kari, F. A. *et al.* Progression of Aortic Regurgitation After Different Repair Techniques for Congenital Aortic Valve Stenosis. *Pediatr Cardiol* **37**, 84–89 (2016).
48. Mäkipallio, K. *et al.* Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. *Circulation* **113**, 1401–1405 (2006).
49. Friedman, K. G. & Tworetzky, W. Fetal cardiac interventions: Where do we stand? *Archives of Cardiovascular Diseases* **113**, 121–128 (2020).
50. Naissances prématuées. <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/preterm-birth>.