

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/269825678>

Ventricules droits et ventricules gauches à; double issue

Article in EMC - Cardiologie · January 2006
DOI: 10.1016/S1166-4568(03)00098-6

CITATIONS
0

3 authors:



Pierre Mauran

Centre Hospitalier Universitaire de Reims

68 PUBLICATIONS 1,481 CITATIONS

SEE PROFILE



Guy Vaksmann

Hôpital Privé La Louvière

178 PUBLICATIONS 2,768 CITATIONS

SEE PROFILE

READS
296



Marielle Gouton

Centre Chirurgical Marie Lannelongue

47 PUBLICATIONS 374 CITATIONS

SEE PROFILE

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:



Syncope in children [View project](#)



Fetal Cardiology [View project](#)

Ventricules droits et ventricules gauches à double issue

P Mauran
M Gouton
G Vaksman

Résumé. – Les ventricules à double issue sont des malformations cardiaques complexes dans lesquelles les deux gros vaisseaux naissent principalement de la même cavité ventriculaire qui peut être soit de morphologie droite (ventricule droit à double issue), soit, et c’est beaucoup plus rare, de morphologie gauche (ventricule gauche à double issue). Ces cadres nosologiques regroupent des malformations très diverses dont les conséquences hémodynamiques, la présentation clinique et les traitements chirurgicaux sont extrêmement variés. Plutôt qu’une classification dans l’un des sous-groupes nosologiques classiques, c’est une analyse anatomique minutieuse, essentiellement basée sur l’échocardiographie, qui permet dans chaque cas particulier de choisir parmi les différentes interventions chirurgicales qui s’appliquent à ce groupe de malformations celle qui rétablira une concordance ventriculoartérielle normale par les circuits les plus simples, en évitant, autant qu’il est possible, l’utilisation d’un tube prothétique.

© 2003 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : cardiopathies congénitales, malposition des gros vaisseaux, échocardiographie.

Introduction

Le terme de ventricule à double issue s’applique à une anomalie de connexion ventriculoartérielle dans laquelle les deux gros vaisseaux naissent principalement de la même cavité ventriculaire qui peut être soit de morphologie droite (ventricule droit à double issue), soit, et c’est beaucoup plus rare, de morphologie gauche (ventricule gauche à double issue). Ces cadres nosologiques regroupent un ensemble de malformations anatomiques complexes et très diverses dont les conséquences hémodynamiques, la présentation clinique et les traitements chirurgicaux sont extrêmement variés, au point que l’intérêt de maintenir ces cadres nosologiques est débattu.

Ventricules droits à double issue

L’appellation « ventricule droit à double issue » (VDDI) fait typiquement référence aux malformations cardiaques congénitales dans lesquelles les deux gros vaisseaux naissent du ventricule morphologiquement droit. Elle réunit en fait un groupe hétérogène où se trouve un éventail de cardiopathies dont la physiopathologie, la présentation clinique et le traitement vont de ceux d’une simple communication interventriculaire (CIV), à ceux d’une transposition des gros vaisseaux avec CIV, en passant par ceux d’une tétralogie de Fallot.

Les VDDI représentent environ 0,5 % des cardiopathies congénitales.

ANATOMOPATHOLOGIE

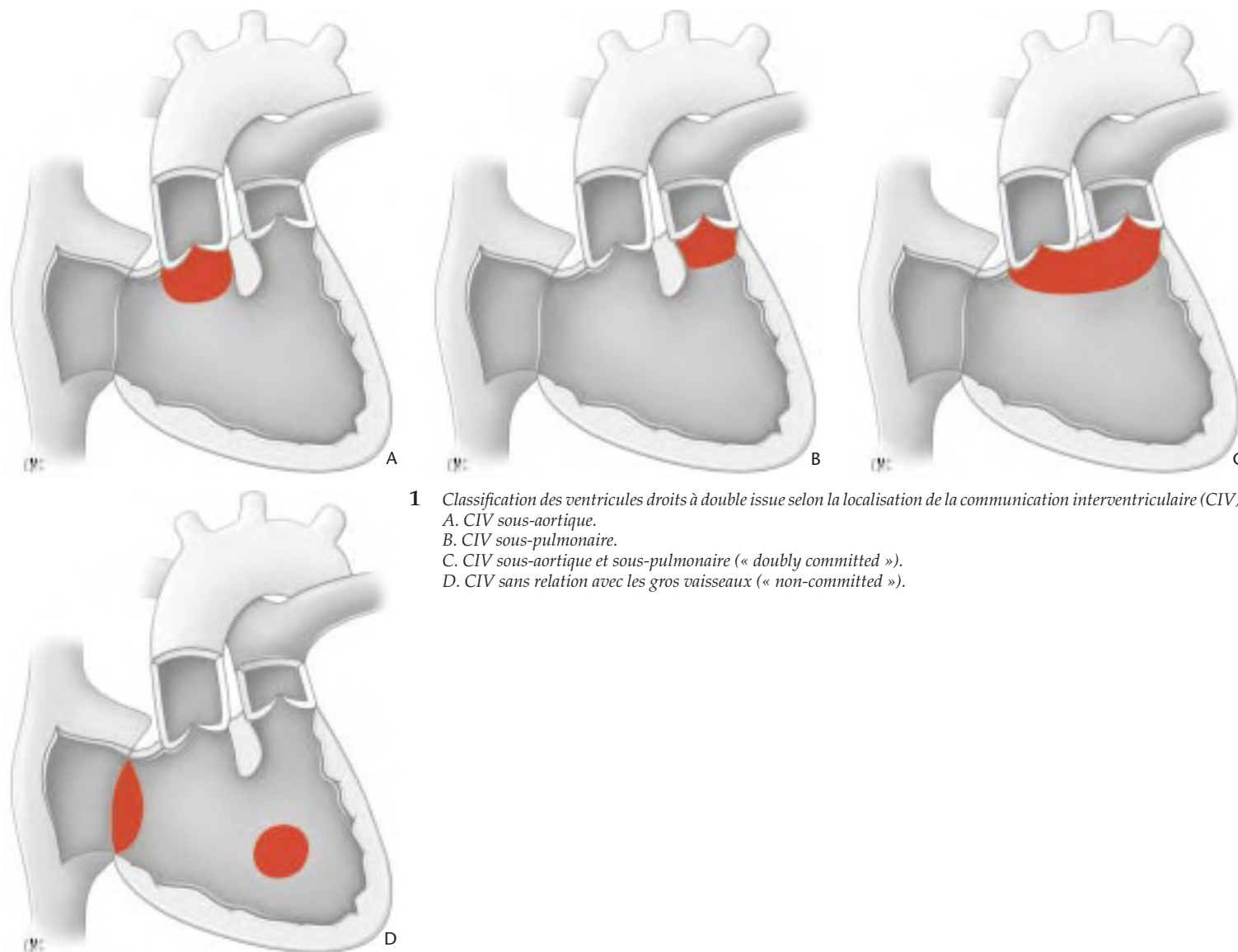
■ Définition

Il a été proposé plusieurs définitions du VDDI. Pour Neufeld et al ^[57, 58] les deux gros vaisseaux naissent exclusivement du ventricule droit ; ni la valve pulmonaire ni la valve aortique n’ont de continuité fibreuse avec aucune des deux valves auriculoventriculaires ; enfin, une CIV est habituellement présente et constitue la seule issue du ventricule gauche. La définition de Lev et al ^[50] et d’Anderson et al ^[6, 7, 8, 101], qui prévaut actuellement, est moins restrictive : l’un des gros vaisseaux et au moins 50 % de l’orifice valvulaire de l’autre sont au-dessus de la cavité ventriculaire droite ; quant à la discontinuité entre la valve mitrale et les valves aortique et pulmonaire, elle est souvent présente mais ne constitue pas un critère indispensable ^[100]. Pour les partisans de cette définition il est donc difficile d’établir une nette distinction entre d’une part le groupe des tétralogies de Fallot ou celui des transpositions des gros vaisseaux avec CIV et d’autre part celui des VDDI. Ainsi, selon Edwards, le terme de VDDI s’applique à un certain type de connexion ventriculoartérielle, tandis que celui de tétralogie de Fallot décrit un malalignement particulier du septum infundibulaire. Les deux termes ne sont plus mutuellement exclusifs et les tétralogies de Fallot dans lesquelles la dextroposition de l’aorte est importante appartiennent alors au groupe des VDDI ^[27]. À l’inverse, pour Van Praagh et al ^[98] les deux grandes artères doivent prendre leur origine dans l’infundibulum (qui est aligné avec le ventricule droit), ou bien une grande artère doit prendre naissance dans l’infundibulum et l’autre être en continuité directe avec la portion ventriculaire droite du canal atrioventriculaire, c’est-à-dire la tricuspide, ou la partie ventriculaire droite d’une valve atrioventriculaire commune, ou enfin la portion ventriculaire droite d’une valve mitrale chevauchante (*overriding*). Cette dernière définition aboutit à exclure nettement du groupe des VDDI, les tétralogies de Fallot dont l’aorte chevauche le septum interventriculaire de plus de 50 % et les transpositions des gros vaisseaux avec CIV dans lesquelles l’artère pulmonaire chevauche le septum interventriculaire mais où il existe une continuité fibreuse

Pierre Mauran : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier. Cardiologie pédiatrique (Pr P Morville), American Memorial Hospital, centre hospitalier universitaire de Reims, 49, rue Cognacq-Jay, 51090 Reims cedex, France.

Marielle Gouton : Praticien hospitalier. Cardiologie C (Pr A Bozio), hôpital cardiovasculaire et pneumologique Louis-Pradel, BP Lyon-Montchat, 69394 Lyon cedex 03, France.

Guy Vaksman : Praticien hospitalier. Cardiologie infantile (Pr C Rey), hôpital cardiologique, boulevard du Pr J Leclercq, 59037 Lille cedex, France.



1 Classification des ventricules droits à double issue selon la localisation de la communication interventriculaire (CIV).
 A. CIV sous-aortique.
 B. CIV sous-pulmonaire.
 C. CIV sous-aortique et sous-pulmonaire (« doubly committed »).
 D. CIV sans relation avec les gros vaisseaux (« non-committed »).

mitropulmonaire^[96]. Ces controverses nosologiques ne sont pas éteintes^[55], mais le plus grand nombre s'accorde autour de la définition la plus simple : le ventricule droit à double issue est un type de connexion ventriculoartérielle dans lequel les deux gros vaisseaux naissent entièrement ou principalement du ventricule droit^[100].

Le type de connexion auriculoventriculaire (concordance ou discordance), la situation de la communication interventriculaire par rapport à l'origine des gros vaisseaux, la relation spatiale de ceux-ci, la présence ou l'absence d'une sténose pulmonaire, et les éventuelles malformations associées sont les principaux facteurs qui déterminent la diversité des formes anatomiques regroupées sous le terme de VDDI et qui conditionnent leur physiopathologie, leur présentation clinique et leur traitement.

■ Situation de la CIV par rapport aux gros vaisseaux

La CIV est le plus souvent en relation étroite avec l'une, l'autre ou les deux artères. Dans ce cas, elle est toujours située entre les deux branches antérieure et postérieure de la trabecula septomarginalis (les deux branches de la bande septale) et c'est la place du septum infundibulaire (ou bande pariétale) qui détermine la place de la CIV par rapport aux gros vaisseaux. Selon que le septum infundibulaire a fusionné avec la branche antérieure ou la branche postérieure de la trabecula septomarginalis, la CIV se trouve respectivement sous le vaisseau situé à droite (habituellement l'aorte) ou sous le vaisseau situé à gauche (habituellement l'artère pulmonaire), tandis que sont créées des conditions propices au développement d'une obstruction

sous l'origine et sur le trajet de l'autre artère. Ainsi, les formes avec CIV sous-pulmonaire sont rarement associées à une sténose pulmonaire mais peuvent être compliquées d'une sténose sous-aortique ou plus souvent d'une coarctation de l'aorte ou d'une interruption de la crosse aortique. À l'inverse, les formes avec CIV sous-aortique peuvent s'accompagner d'une sténose sous-pulmonaire. En revanche, l'association dans le VDDI d'une sténose sous-aortique et d'une sténose sous-pulmonaire est exceptionnelle. Lorsque le septum infundibulaire est absent ou très peu développé, la CIV se trouve en double relation avec les vaisseaux, à la fois sous-aortique et sous-pulmonaire. Enfin, il arrive, plus rarement, que la CIV soit située à distance des deux gros vaisseaux.

Ainsi, quatre types de CIV sont classiquement décrits^[5] (fig 1) :

- CIV sous-aortique : environ 50 % des cas^[43] ;
 - CIV sous-pulmonaire : environ 30 % des cas^[56] ;
 - CIV sous-aortique et sous-pulmonaire ou CIV sous-artérielle mixte ou encore CIV en double relation (en anglais *doubly committed*) : environ 10 % des cas^[56] ;
 - CIV à distance des deux gros vaisseaux ou CIV sans relation (en anglais *non-committed*) : 10 à 20 % des cas^[56]. Le défaut septal est situé dans le septum musculaire trabéculé apical ou plus fréquemment dans le septum d'admission et il s'agit alors le plus souvent d'une CIV de type canal atrioventriculaire.
- Enfin, il arrive exceptionnellement que le septum interventriculaire soit intact et que le ventricule gauche, dans ce cas extrêmement hypoplasique, n'ait aucune issue^[36, 91, 92].

■ **Relation spatiale des gros vaisseaux**

Quatre types de relation spatiale de l'origine des gros vaisseaux sont rencontrés.

Disposition normale (situs solitus artériel)

La valve aortique est en arrière et à droite de la valve pulmonaire. Dans ce cas, la CIV est, sauf exception, en position sous-aortique. En l'absence de sténose pulmonaire, la malformation diffère peu d'une simple CIV ; en cas de sténose pulmonaire elle s'apparente à une tétralogie de Fallot.

Disposition côte à côte

Les deux vaisseaux sont dans un même plan frontal, l'aorte à droite de l'artère pulmonaire. Les deux valves sont dans le même plan transversal. C'est le type de relation caractéristique des formes typiques de VDDI. La CIV peut être alors soit sous-aortique, et s'associer ou non à une sténose pulmonaire (type Fallot), soit plus fréquemment sous-pulmonaire et il s'agit alors d'une malformation de Taussig-Bing (cf infra). Il est plus rare que la CIV soit à la fois sous-aortique et sous-pulmonaire ou, à l'opposé, distante des deux gros vaisseaux.

Dextro- ou D-malposition des gros vaisseaux

La valve aortique est située en avant et à droite de la valve pulmonaire. On y rattache les formes où les deux gros vaisseaux sont dans un même plan sagittal, l'aorte étant en avant de l'artère pulmonaire. Il est rare que la CIV soit sous-aortique. Elle est le plus souvent sous-pulmonaire dans une situation moins antérosupérieure que dans la forme typique de malformation de Taussig-Bing. L'anatomie tend vers celle de la transposition des gros vaisseaux avec CIV.

Lévo- ou L-malposition des gros vaisseaux

La valve aortique est située en avant et à gauche de la valve pulmonaire. On y rattache les formes où les deux gros vaisseaux sont dans un même plan frontal, l'aorte à gauche de l'artère pulmonaire. Ces formes de VDDI sont rares. La CIV est en règle générale sous-aortique et associée à une sténose pulmonaire.

■ **Malformations associées**

Les malformations associées sont fréquentes et doivent être recherchées. Les anomalies des retours veineux pulmonaires et systémiques sont surtout observées lorsqu'il existe une anomalie du situs viscéroatrial, en particulier un isomérisme atrial. Les anomalies des valves auriculoventriculaires sont possibles : *overriding* (malalignement auriculoventriculaire conduisant à un chevauchement du septum par la valve) et/ou *straddling* (insertions valvulaires dans le ventricule controlatéral) de la tricuspide ou de la mitrale, voire des deux valves auriculoventriculaires [66]. Il peut exister une fente mitrale, une sténose mitrale, une mitrale en parachute, un cordage mitral anormalement inséré sur le septum infundibulaire.

■ **Situs viscéroatrial et connexion auriculoventriculaire**

Dans les formes habituelles de VDDI les oreillettes sont normalement placées (situs solitus viscéroatrial) et la connexion auriculoventriculaire concordante. Il peut arriver que les oreillettes soient inversées (situs inversus viscéroatrial), la concordance auriculoventriculaire respectée et le cœur en dextrocardie, l'ensemble réalisant une disposition en miroir.

Une discordance auriculoventriculaire peut être associée à un situs solitus viscéroatrial, et le plus souvent dans ce cas une dextrocardie, ou à un situs inversus viscéroatrial et dans ce cas plutôt une lévocardie. Dans ces malformations complexes, la CIV est le plus souvent sous-pulmonaire, les vaisseaux sont en situation de L-malposition, et une sténose pulmonaire est habituellement présente. C'est en cas d'isomérisme atrial que la malformation

atteint en général son maximum de complexité et qu'il existe des anomalies associées diverses à chaque étage du cœur ; il est en particulier fréquent dans ces formes qu'il existe des anomalies des retours veineux et/ou un canal atrioventriculaire.

■ **Artères coronaires**

La distribution des artères coronaires est souvent normale. Néanmoins, dans les cas de VDDI avec CIV sous-aortique il peut exister les mêmes anomalies coronariennes que dans la tétralogie de Fallot, principalement une origine anormale de l'interventriculaire antérieure à partir de l'artère coronaire droite [83] empêchant l'ouverture chirurgicale de l'infundibulum. Dans les formes avec malposition des gros vaisseaux et CIV sous-pulmonaire, les anomalies coronariennes sont plus fréquentes et semblables à celles rencontrées dans les transpositions des gros vaisseaux [94]. Le trajet intramural d'une artère coronaire est l'anomalie coronarienne qui peut poser les problèmes les plus difficiles au chirurgien qui réalise une détransposition des gros vaisseaux. Enfin, il a été rapporté d'exceptionnels cas de VDDI dans lesquels une artère coronaire naissait anormalement de l'artère pulmonaire [16, 28].

■ **Système de conduction**

En cas de situs solitus viscéroatrial et de concordance auriculoventriculaire, le trajet des faisceaux de conduction est en règle générale prévisible [5]. Quand la CIV est périmembraneuse, le faisceau de His suit la crête septale et ses branches sont proches du rebord postéro-inférieur de la CIV sur le versant gauche du septum. Quand la CIV a un rebord postéro-inférieur musculaire, le système de conduction est plus éloigné de la CIV et, de ce fait, moins vulnérable. Quand la CIV est musculaire et située dans le septum d'admission, le faisceau de conduction est antérosupérieur et peut passer au bord antérosupérieur de la CIV.

En cas de discordance auriculoventriculaire, ou d'anomalie du situs viscéroatrial il est plus difficile de prévoir le trajet des faisceaux de conduction ; ils peuvent longer le bord antérosupérieur de la CIV.

■ **Formes les plus fréquentes de VDDI**

Elles sont au nombre de trois.

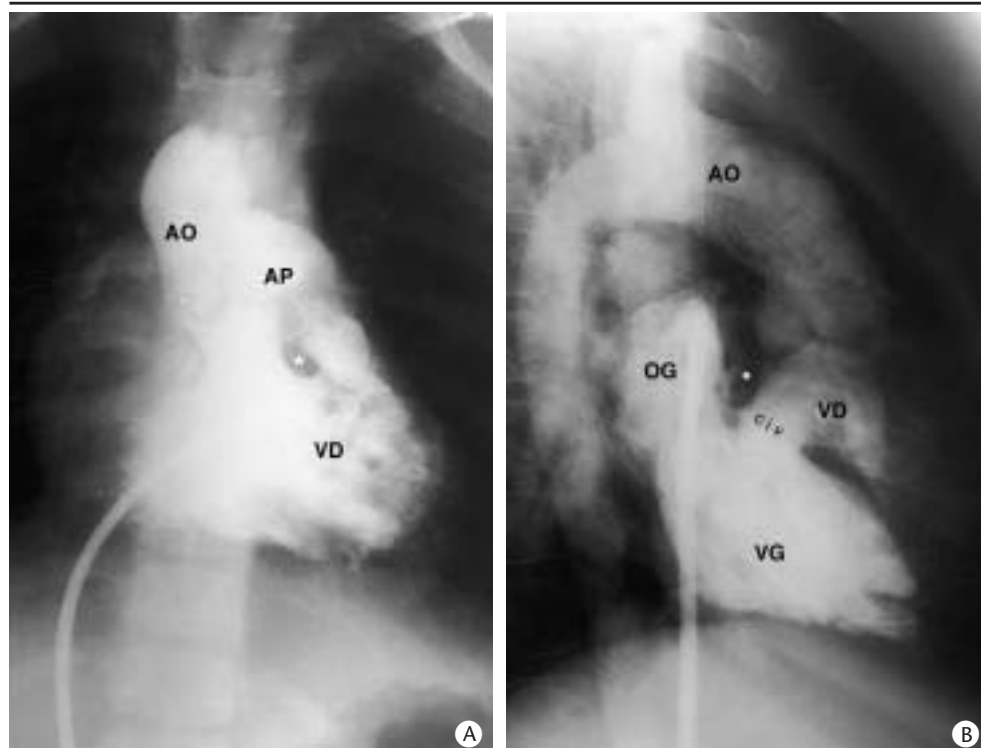
VDDI avec CIV sous-aortique, aorte à droite de l'artère pulmonaire et sténose pulmonaire (type Fallot)

Dans cette forme, les deux artères sont classiquement côte à côte, l'aorte à droite de l'artère pulmonaire et les valves artérielles dans un même plan transversal (fig 2A). En fait, il est fréquent que l'aorte soit légèrement postérieure et que la relation spatiale des deux gros vaisseaux ne soit guère différente de leur relation normale. Outre celle du conus sous-pulmonaire, la présence d'un conus sous-aortique est habituelle (fig 2B) (75 à 80 % des cas [43]), quoiqu'il existe des cas avec continuité mitroaortique et/ou continuité tricuspidoaortique. La voie pulmonaire est le siège des mêmes anomalies que celles des tétralogies de Fallot : sténose infundibulaire, hypoplasie de l'anneau pulmonaire, sténose valvulaire pulmonaire. La CIV est dans la grande majorité des cas périmembraneuse. Elle s'ouvre dans la cavité ventriculaire droite près de la commissure antéroseptale de la tricuspide, à droite et en arrière de l'extrémité septale du septum infundibulaire, dans ou au-dessous du conus sous-aortique. Le faisceau de conduction auriculoventriculaire ne passe pas dans le rebord du défaut septal mais en arrière de celui-ci.

Les lésions qui peuvent être associées à ces formes sont essentiellement une anomalie de la distribution artérielle coronaire, une CIV restrictive et une sténose mitrale.

VDDI avec CIV sous-aortique, aorte à droite de l'artère pulmonaire, sans sténose pulmonaire (type CIV)

Ces formes ressemblent aux précédentes dont elles se distinguent surtout par l'absence de sténose sur la voie pulmonaire. Les artères



2 Ventricule droit à double issue avec CIV sous-aortique et sténose pulmonaire.

A. L'angiographie ventriculaire droite de face montre l'opacification simultanée des deux vaisseaux. Le septum infundibulaire est bien visible (étoile). Les deux orifices artériels sont sur le même plan horizontal, l'aortique à droite du pulmonaire.

B. Injection de l'oreillette gauche filmée de profil. Le conus sous-aortique interposé entre la valve mitrale et la valve aortique est bien visible (étoile). Le ventricule gauche se vide par une CIV sous-aortique.

AO : aorte ; AP : artère pulmonaire ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; CIV : communication interventriculaire.

sont généralement côte à côte ou dans une relation spatiale plus proche de la normale, l'aorte en arrière et à droite de l'artère pulmonaire. Il existe dans les formes typiques un conus sous-aortique, mais dans ce cadre peuvent être aussi admises des formes avec continuité tricuspidoaortique et/ou mitroaortique qui s'accompagnent d'un chevauchement du septum par l'orifice aortique. La CIV est généralement périmembraneuse. Elle est le plus souvent large, mais il peut arriver qu'elle soit restrictive.

Parmi les malformations associées, une coarctation de l'aorte est fréquente.

VDDI avec CIV sous-pulmonaire et aorte à droite de l'artère pulmonaire (malformation de Taussig-Bing)

Classiquement, le terme de malformation de Taussig-Bing est réservé aux malformations dans lesquelles les deux vaisseaux sont côte à côte (l'aorte à droite de l'artère pulmonaire), l'artère pulmonaire est située au-dessus d'une large CIV antérieure et il existe un double conus (fig 3A, 4). Néanmoins, il peut exister une D-malposition des gros vaisseaux, c'est-à-dire une situation de l'aorte en avant et à droite de l'artère pulmonaire, car il est fréquent d'inclure dans ce cadre des formes où le conus sous-pulmonaire est peu développé, voire absent, réalisant alors une continuité mitropulmonaire. Dans ces cas, la distinction entre « malformation de Taussig-Bing » et « transposition des gros vaisseaux avec CIV » peut prêter à des discussions nosologiques qui n'ont guère d'implications chirurgicales.

La CIV est antérosupérieure. Elle peut être séparée du septum membraneux par un rebord musculaire postérieur ou, ce qui est un peu plus fréquent, s'étendre en arrière pour être périmembraneuse. La voie pulmonaire est rarement sténosée.

Les malformations qui peuvent être associées à ces formes sont surtout la coarctation de l'aorte (fig 3B), et, moins fréquemment, des malformations de la valve mitrale (sténose, *straddling*).

■ Limites des définitions et des classifications classiques des VDDI

Les difficultés qu'il y a à délimiter précisément le cadre des VDDI, la diversité des formes anatomiques regroupées sous ce terme, et le fait que les classifications nosologiques classiques ne permettent pas de préciser les indications de diverses méthodes chirurgicales

applicables tant aux VDDI qu'aux autres anomalies des connexions ventriculoartérielles font qu'il a été proposé par Lecompte et al de regrouper ces malformations complexes sous le terme de malposition des gros vaisseaux avec CIV en cherchant à distinguer les critères anatomiques qui déterminent quel type d'intervention chirurgicale est le plus approprié plutôt qu'en restant attaché à une nosologie n'ayant pas d'implications thérapeutiques claires [48, 74, 80]. En effet, ni le type d'alignement ventriculoartériel, ni la relation des gros vaisseaux, ni même la situation de la CIV ne sont des éléments qui permettent de définir sans ambiguïté les indications thérapeutiques. Aussi, plutôt que de tenter de le rattacher à un des sous-groupes de VDDI ci-dessus décrits, il importe, devant chaque cas particulier, de prévoir par une étude préopératoire attentive, reposant essentiellement sur l'échocardiographie, le type de réparation chirurgicale à effectuer.

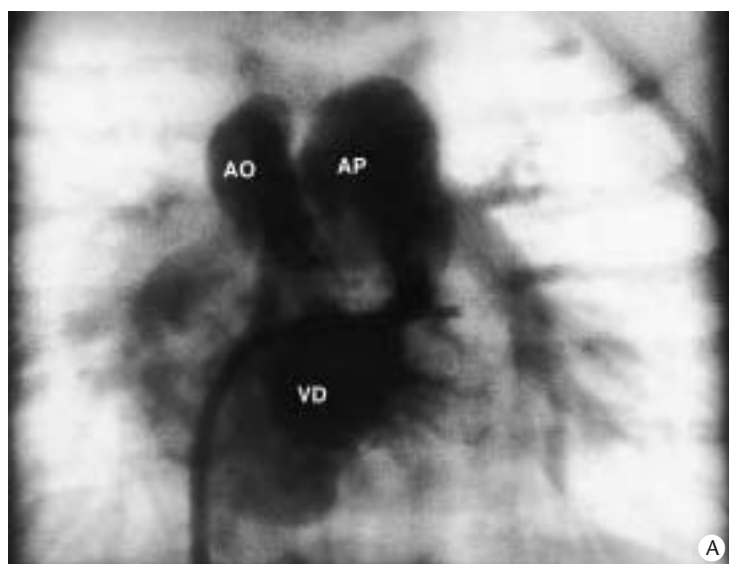
EMBRYOLOGIE

Classiquement, le VDDI est une malformation dite « conotruncale » qui provient d'une anomalie de l'embryogenèse des chambres de chasse ventriculaires. Celle-ci résulte de trois processus intriqués mais indépendants, pouvant tous trois être à l'origine d'anomalies de morphogenèse [33] :

- cloisonnement et inversion conotruncale ;
- translation à gauche de la jonction conoventriculaire ;
- absorption du conus postérieur.

À l'horizon XIII de l'embryogenèse selon Streeter¹, la circulation intracardiaque s'effectue en série : oreillette unique - ventricule gauche - ventricule droit - conus - tronc artériel. À l'horizon XIV, le conus se cloisonne par formation du septum conal (ou infundibulaire), individualisant ainsi un conus antérolatéral (droit, futur infundibulum pulmonaire) et un conus postéromédian (gauche, sous-aortique). À l'horizon XVI, pendant la torsion et le cloisonnement conal, le conus postéromédian se déplace vers la gauche et s'incorpore au ventricule gauche en se résorbant

¹ On utilise en embryologie la notion d'horizon de Streeter correspondant à l'étude de la collection d'embryons d'âges divers réunis au Carnegie Institute Washington. Chaque horizon dure à peu près 2 jours (par exemple, l'horizon XIII correspond aux 26-28^e jours du développement embryonnaire).



3 Malformation de Taussig-Bing avec coarctation de l'aorte.
A. Angiographie ventriculaire droite de face. Les deux gros vaisseaux sont opacifiés simultanément. L'aorte est à droite de l'artère pulmonaire dilatée. Le septum infundibulaire proéminent dessine une image en raquette séparant les deux voies d'éjection artérielles.
B. L'opacification de l'aorte naissant du ventricule droit montre une coarctation de l'aorte serrée.
AO : aorte ; AP : artère pulmonaire ; VD : ventricule droit.

totale, expliquant la continuité mitroaortique ultérieure, tandis que le conus antérolatéral reste à droite, formant la chambre de chasse du ventricule droit.

Le VDDI résulte d'un défaut d'incorporation du conus postéromédian au ventricule gauche. Il persiste un conus sous chacune des deux artères. L'absence de régression ou la régression incomplète du repli ventriculo-infundibulaire sous chacune des deux artères est à l'origine d'une discontinuité entre les valves artérielles et les valves auriculoventriculaires. De plus, le septum infundibulaire reste une structure purement ventriculaire droite mal alignée avec le septum trabéculé.



4 Malformation de Taussig-Bing
A. Incidence échographique sous-costale montrant les deux vaisseaux côte à côte naissant du ventricule droit, l'aorte à droite de l'artère pulmonaire. La communication interventriculaire est sous-pulmonaire. Il existe une insertion anormale de la valve tricuspide sur le septum infundibulaire.
B. La distance entre la valve tricuspide et la valve pulmonaire est insuffisante pour réaliser un simple cloisonnement intraventriculaire.
AO : aorte ; AP : artère pulmonaire ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; OD : oreillette droite.

Il est généralement admis qu'il existe un spectre de malformations qui commence avec la simple CIV avec aorte à cheval sur le septum, se poursuit successivement par la tétralogie de Fallot, le VDDI avec CIV sous-aortique, et la malformation de Taussig-Bing, pour finir par la transposition des gros vaisseaux avec CIV^[50]. La place d'une malformation au sein de ce spectre dépendrait du stade auquel s'est arrêté le phénomène de torsion du conus sous-artériel^[19].

En réalité, il est apparu que toutes les formes de VDDI ne proviennent pas d'une anomalie conotruncale. Certaines formes, notamment celles dans lesquelles les vaisseaux sont normalement placés l'un par rapport à l'autre, résulteraient en effet d'une anomalie de développement des bourgeons endocardiques du canal atrioventriculaire^[51].

DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Comme celui de presque toutes les autres malformations cardiaques, le diagnostic de VDDI peut être fait par échocardiographie fœtale^[84] aux environs de la 17^e semaine d'aménorrhée et même probablement plus tôt par échographie transvaginale. Le parallélisme des deux gros vaisseaux est un signe qui doit alerter l'échographiste obstétrical et lui faire pratiquer une échocardiographie fœtale spécialisée^[3]. Toutefois, définir précisément les relations entre la CIV et les gros vaisseaux peut s'avérer difficile^[82, 90].

Une malformation extracardiaque est présente dans 45 à 60 % des cas diagnostiqués en anténatal^[63, 82].

Enfin, une étude du caryotype fœtal doit être proposée. En effet, une anomalie chromosomique est découverte dans 38 % des cas diagnostiqués en anténatal.^[63] Quant à la délétion 22q11, qui n'est pas rare chez les patients atteints de tétralogie de Fallot ou de tronc artériel commun, elle est exceptionnelle chez ceux qui sont atteints d'un VDDI^[30, 85], sauf dans certains cas rares associés à une anomalie des arcs aortiques ou à un isomérisme atrial^[32, 71].

FORMES CLINIQUES

Les formes cliniques des VDDI sont fonction de la forme anatomique de la malformation. Elles dépendent essentiellement du rapport de la CIV avec les gros vaisseaux et de la présence ou non d'une sténose pulmonaire. Il existe ainsi trois présentations cliniques principales de la cardiopathie : les formes avec CIV sous-aortique et sténose pulmonaire, les formes avec CIV sous-aortique sans sténose pulmonaire, et les formes avec CIV sous-pulmonaire. De plus, la coexistence éventuelle de lésions obstructives du cœur gauche, d'une CIV restrictive ou de malformations associées très diverses peut encore accroître la variété de ces présentations cliniques.

■ Formes avec CIV sous-aortique et sténose pulmonaire

Leur aspect clinique est voisin de celui d'une tétralogie de Fallot. L'intensité de la cyanose dépend de la sévérité de l'obstacle pulmonaire. Le souffle systolique de sténose pulmonaire est intense et s'accompagne fréquemment d'un frémissement au bord gauche du sternum. Une importante hypertrophie ventriculaire droite est constante et peut parfois s'associer à un bloc de branche droite. La radiographie de thorax montre habituellement une cardiomégalie modérée avec arc moyen gauche concave et vascularisation pulmonaire diminuée.

■ Formes avec CIV sous-aortique sans sténose pulmonaire

La symptomatologie est identique à celle rencontrée dans les CIV larges avec hypertension artérielle pulmonaire. Les manifestations fonctionnelles sont la conséquence de l'hyperdébit pulmonaire et sont généralement retardées de quelques semaines. La diminution de la compliance pulmonaire ainsi que l'élévation de la pression auriculaire gauche sont d'abord responsables d'une tachypnée, puis apparaissent des difficultés d'alimentation et se complète le tableau classique de l'insuffisance cardiaque congestive du nourrisson. Une discrète cyanose peut être présente. L'auscultation trouve un souffle holosystolique d'intensité 3 à 4/6 souvent accompagné d'un frémissement palpable, la composante pulmonaire du second bruit est généralement accentuée et un roulement diastolique endapexien de débit est parfois audible.

L'électrocardiogramme peut montrer une hyperdéviation axiale droite ou gauche extrême, l'hypertrophie ventriculaire droite est toujours importante et des ondes T amples et positives dans les dérivations précordiales droites sont fréquentes et indiquent que la pression est systémique dans le ventricule droit.

Sur le cliché de thorax, la cardiomégalie est constante, de degré variable et porte sur les deux ventricules et l'oreillette gauche. La vascularisation pulmonaire est augmentée, de façon plus ou moins marquée selon l'importance du débit pulmonaire.

Si une intervention précoce n'était réalisée, l'évolution se ferait, comme dans les CIV larges, vers l'hypertension artérielle pulmonaire obstructive et un tableau semblable à celui du complexe d'Eisenmenger.

■ Formes avec CIV sous-pulmonaire

La présentation clinique est très voisine de celle d'une transposition des gros vaisseaux avec CIV. Une cyanose est présente et s'associe à des signes d'insuffisance cardiaque. Un souffle haut situé le long du bord gauche du sternum est fréquent, le second bruit est claqué en raison de la position antérieure de l'aorte. La présence d'une coarctation de l'aorte est reconnue sur l'abolition des pouls

fémoraux. La défaillance cardiovasculaire est alors précoce et une perfusion de prostaglandines peut s'imposer en urgence. Lorsqu'il existe une sténose pulmonaire, ce qui est rare dans cette forme clinique, la cyanose est intense et les signes d'insuffisance cardiaque sont absents.

Sur l'électrocardiogramme, une hypertrophie biventriculaire est habituelle, particulièrement chez les patients ayant un hyperdébit pulmonaire. La radiographie de thorax, semblable à celle d'une transposition des gros vaisseaux, montre un cœur ovoïde, un pédicule artériel étroit et une hypervascularisation pulmonaire.

■ Formes avec CIV restrictive

Le caractère restrictif de la CIV peut être congénital ou constituer un aspect évolutif des formes cliniques précédemment décrites^[22, 53]. Il peut être consécutif à la réduction progressive du calibre de la CIV ou être dû à la présence de tissu valvulaire faisant obstacle à l'éjection ventriculaire gauche. Certains signes cliniques peuvent le faire suspecter comme l'apparition d'un souffle d'insuffisance mitrale fonctionnelle ou d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique ou radiologique. La reconnaissance du caractère restrictif de la CIV est importante en raison de ses implications chirurgicales.

■ Formes complexes

Différentes malformations peuvent être associées au VDDI, en modifier la présentation clinique et rendre la correction chirurgicale plus difficile et ses résultats lointains plus aléatoires (canal atrioventriculaire, anomalie mitrale, CIV multiples, hypoplasie plus ou moins marquée du ventricule gauche, anomalies du situs, discordance atrioventriculaire, etc).

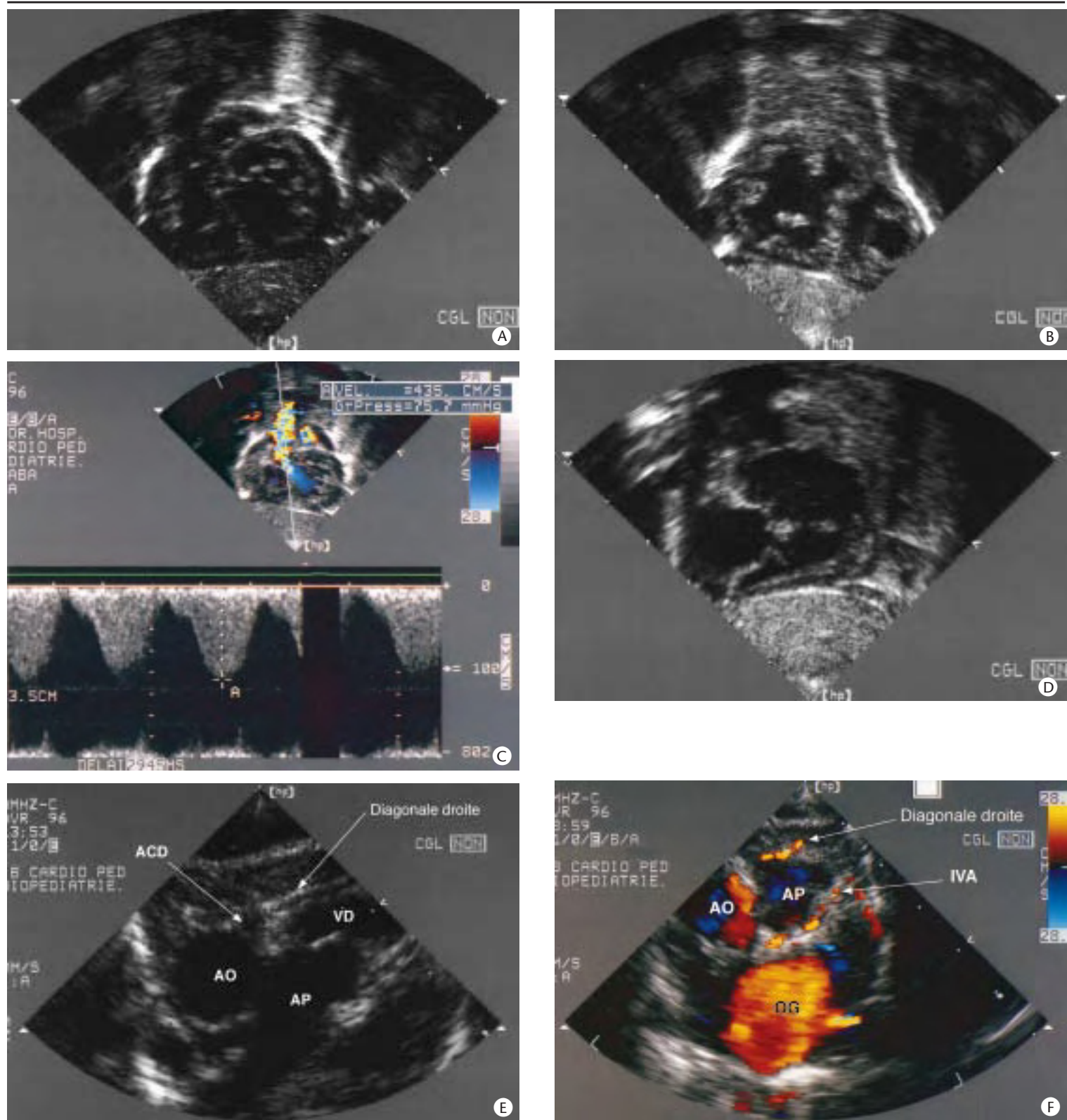
ÉCHOCARDIOGRAPHIE

L'échocardiographie bidimensionnelle est l'examen sur lequel repose le diagnostic de VDDI et qui permet, mieux qu'aucun autre, de préciser l'anatomie de la malformation et de recueillir les informations nécessaires au chirurgien^[81].

■ Technique

Au cours d'un examen systématique, l'échographiste doit procéder à une analyse segmentaire de la malformation et étudier les retours veineux systémique et pulmonaire, la situation des oreillettes et des auricules, celle des ventricules et des gros vaisseaux, les concordances auriculoventriculaire et ventriculoartérielle, les septa, les valves et le trajet des vaisseaux. Il doit en particulier s'attacher à définir la relation des gros vaisseaux l'un par rapport à l'autre, la situation de la CIV par rapport aux valves sigmoïdes et aux valves auriculoventriculaires, délimiter le bord supérieur de la CIV et rechercher les malformations associées, notamment celles des valves auriculoventriculaires (*straddling*, *overriding*, insertions anormales sur le septum infundibulaire, fente mitrale, mitrale en parachute) et les sténoses sous l'origine, à l'origine ou sur le trajet des gros vaisseaux.

Par voie sous-costale sont reconnues les anomalies des retours veineux, celles des valves auriculoventriculaires (*fig 5A*), la position du septum infundibulaire (*fig 5B*), les relations entre la CIV et les origines des gros vaisseaux (*fig 4A, 5A*) et, élément capital, la position des gros vaisseaux par rapport aux valves auriculoventriculaires (*fig 4B, 5D*). L'incidence selon le grand axe du cœur permet de voir les deux vaisseaux naître du ventricule droit, ou l'un d'entre eux naître du ventricule droit et l'autre chevaucher le septum interventriculaire de plus de 50 %. Elle permet aussi de voir la discontinuité mitroartérielle. Les incidences parasternales selon le petit axe du cœur montrent la relation des gros vaisseaux entre eux et leur situation par rapport aux valves auriculoventriculaires et les anomalies de celles-ci. Les incidences apicales sont utiles pour dépister un *straddling* ou un *overriding*

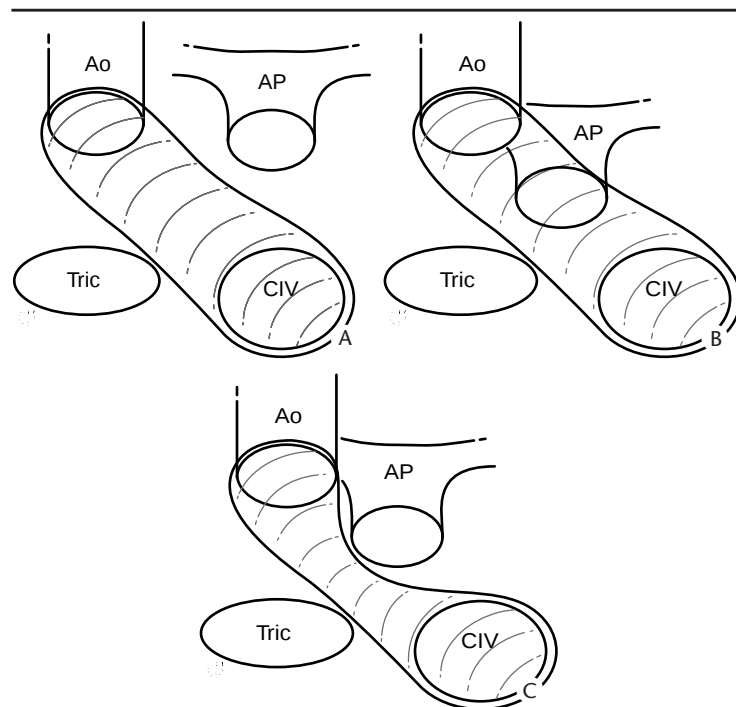


5 Ventricule droit à double issue avec CIV sous-aortique restrictive.

- A. Incidence échographique sous-costale montrant les deux vaisseaux situés au-dessus du ventricule droit. La CIV est étroite et ses berges sont le siège d'insertions anormales de la valve mitrale qui rendront difficile l'élargissement chirurgical de la CIV.
- B. Le double conus sous-artériel est bien visible. Le septum infundibulaire est dans la cavité ventriculaire droite.
- C. Le caractère restrictif de la CIV est bien montré par le doppler couleur. Le doppler continu permet d'évaluer le gradient systolique VG-VD à 75 mmHg.
- D. La distance entre la valve tricuspide et la valve pulmonaire est suffisante pour envisager un cloisonnement intraventriculaire.
- E. L'artère coronaire droite naît du sinus aortique n°1 et donne précocement une grosse branche diagonale.
- F. Le doppler couleur montre l'interventriculaire antérieure (IVA) dont le trajet est normal et la grosse branche diagonale précroisant la voie d'éjection pulmonaire.

d'une valve auriculoventriculaire. Par voies suprasternale et parasternale haute doit être recherchée une coarctation de l'aorte et défini, dans toute la mesure du possible, le trajet des artères coronaires (fig 5E, 5F).

À l'aide du doppler couleur sont recherchées des fuites valvulaires, la présence d'un shunt interatrial, d'un canal artériel et de CIV multiples. Le doppler continu permet la mesure des gradients de pression, notamment sur les voies artérielles pulmonaire et



6 Importance de la distance tricuspidopulmonaire (d'après un dessin d'Y Leconte et avec son autorisation).

Lorsque la distance tricuspidopulmonaire est grande (A), il est possible de réaliser un cloisonnement intraventriculaire sans modifier la position des vaisseaux. En revanche, lorsque la distance tricuspidopulmonaire est petite, créer un chenal non sténosé entre la CIV et l'orifice aortique obstruerait l'orifice pulmonaire ou le laisserait connecté au ventricule gauche (B), tandis que faire passer le chenal entre la tricuspide et l'orifice pulmonaire aboutirait à créer une sténose sous-valvulaire aortique (C).

Ao : aorte ; AP : artère pulmonaire ; CIV : communication interventriculaire ; Tric : tricuspide.

systémique, de reconnaître le caractère restrictif d'une CIV (fig 5C), et d'évaluer les pressions systoliques ventriculaires lorsqu'il existe des régurgitations auriculoventriculaires.

■ Informations d'importance cruciale pour le choix de l'intervention

Au terme de l'examen échographique, il doit être possible de préciser si le rétablissement chirurgical d'une continuité entre le ventricule gauche et l'aorte pourra se limiter à un cloisonnement intraventriculaire (simple fermeture de CIV ou tunnellisation plus complexe), ou devra comporter la réimplantation de l'artère pulmonaire sur le ventricule droit ou une détransposition des gros vaisseaux (cf infra). Pour cela, il faut, comme l'ont proposé Leconte et al, mesurer la distance qui sépare la valve pulmonaire de la valve tricuspide et celle qui sépare la valve tricuspide de la valve aortique [48, 74]. En effet, il n'est possible de construire un chenal non sténosé entre le ventricule gauche et l'aorte, sans obstruer l'orifice pulmonaire, qu'à la condition que la distance tricuspidopulmonaire soit grande (supérieure au diamètre de l'anneau aortique) ou qu'elle soit nettement supérieure à la distance tricuspidoaortique (fig 6) [74]. De plus, les distances mitroaortique et mitropulmonaire sont importantes à considérer car elles définissent la position des gros vaisseaux par rapport au ventricule gauche. Ainsi, il existe de rares cas où, bien que la distance tricuspidopulmonaire soit grande, la valve pulmonaire est si proche de la valve mitrale qu'il est difficile, voire impossible, d'envisager un simple cloisonnement intracardiaque. De même, il peut arriver que la valve pulmonaire soit nettement distante de la valve tricuspide et que la valve aortique soit en continuité avec la tricuspide mais si loin de la valve mitrale qu'il est nécessaire de réaliser une détransposition des gros vaisseaux [48].

■ Échocardiographie tridimensionnelle

Elle n'est pas encore d'usage généralisé, mais s'avérera sans doute précieuse pour la définition précise de la relation entre la CIV et les vaisseaux, et dans les cas d'anomalies, telles que *straddling* ou *overriding*, des valves auriculoventriculaires [99]. Elle permettra de représenter dans l'espace le montage chirurgical prévu.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE (IRM)

Une étude anatomique précise des VDDI peut être obtenue par IRM [11, 26, 59, 64, 103]. Les coupes transversales permettent de définir la relation du septum infundibulaire avec la CIV. Les coupes sagittales et celles passant par le grand axe du cœur aident à préciser les distances qui séparent la CIV des valves artérielles. En revanche, les éventuels cordages valvulaires aberrants risquent de n'être pas visualisés par cette technique [11]. L'IRM n'a certes pas supplanté l'échocardiographie qui reste l'examen de référence, mais elle peut constituer un utile recours, surtout chez le grand enfant ou l'adulte, lorsqu'il n'est pas possible d'obtenir des images échographiques de bonne qualité et au cours de la surveillance des patients opérés.

CATHÉTÉRISME ET ANGIOGRAPHIE

Bien que l'échocardiographie suffise dans bien des cas, notamment chez le nouveau-né, à obtenir les informations nécessaires au diagnostic et au traitement de la malformation, le cathétérisme et l'angiographie s'avèrent parfois indispensables.

■ Méthodologie

Le cathétérisme des cavités cardiaques est initialement réalisé à partir d'un accès veineux fémoral qui suffit le plus souvent pour une étude complète de la malformation. Des échantillons sanguins et les pressions sont recueillis dans toutes les cavités atteintes. En cas d'hypertension artérielle pulmonaire, une pression capillaire pulmonaire bloquée doit être obtenue pour rechercher une lésion obstructive du cœur gauche. Dans la plupart des cas, l'aorte peut être assez facilement cathétérisée à partir du ventricule droit, surtout si l'on utilise un cathéter à ballonnet. Lorsqu'on suspecte la présence d'une coarctation aortique, le cathéter doit être avancé jusque dans l'aorte descendante pour mesurer le gradient. Si le septum interauriculaire est franchi, les veines pulmonaires doivent être cathétérisées, tout particulièrement si la pression capillaire pulmonaire est élevée. Il est ensuite souvent possible de traverser la valve mitrale pour atteindre le ventricule gauche. Si le septum interauriculaire n'est pas perméable, le ventricule gauche peut être atteint par franchissement direct de la CIV ou, si celle-ci est sous-aortique, en retirant progressivement le cathéter de l'aorte et en le repoussant vers l'arrière dès que la pression diastolique s'annule.

Les angiographies sont réalisées à l'aide d'une sonde à trous multiples. Avec les ventriculographies droite et gauche, une aortographie peut être intéressante pour rechercher la présence d'un canal artériel ou d'une coarctation de l'aorte. Quand on ne peut atteindre le ventricule gauche par voie droite, il faut compléter le cathétérisme par une exploration artérielle rétrograde.

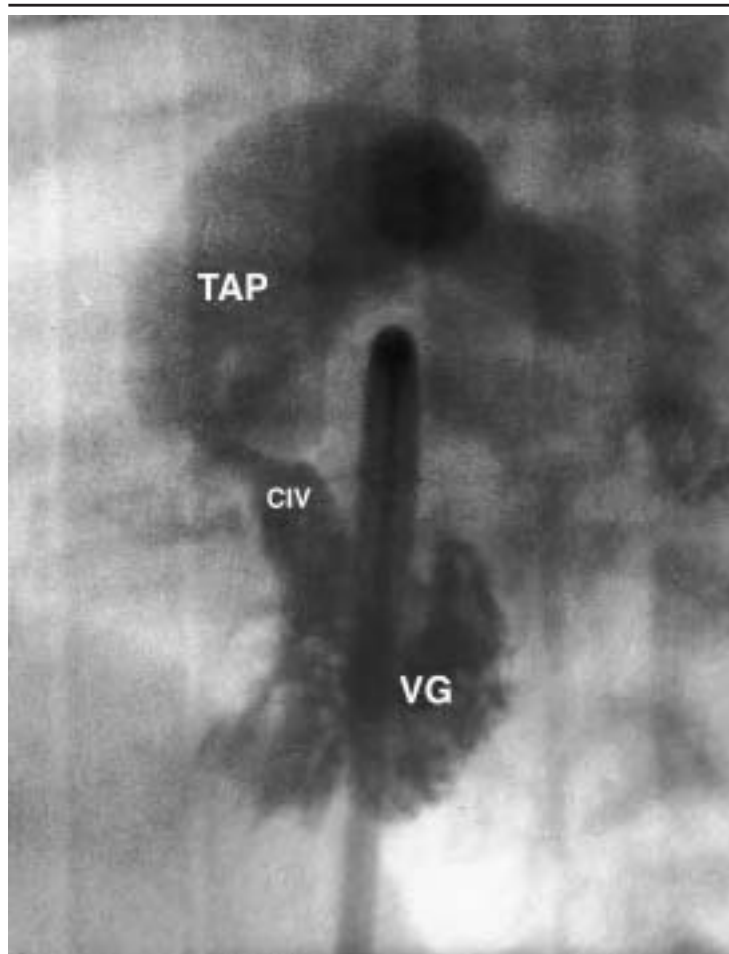
■ Évaluation hémodynamique

Mesure des pressions

Dans la plupart des cas, la CIV est large et les pressions ventriculaires droite et gauche sont égales. En l'absence de sténose artérielle, les pressions sont identiques dans les deux ventricules et les deux vaisseaux. La présence d'un gradient de pression systolique entre le ventricule droit et l'un des deux vaisseaux témoigne d'une sténose aortique ou pulmonaire selon le cas. Une pression ventriculaire gauche excédant les pressions ventriculaire droite, aortique et pulmonaire témoigne du caractère restrictif de la CIV [52, 53].

Oxymétries

En l'absence de communication interauriculaire, une augmentation de la saturation en oxygène dans le ventricule droit est due au shunt gauche-droite interventriculaire. Lorsque la physiologie est celle



7 Malformation de Taussig-Bing. L'injection ventriculaire gauche filmée en oblique antérieure gauche montre l'opacification de l'artère pulmonaire à partir d'une CIV sous-pulmonaire.
TAP : tronc artériel pulmonaire ; CIV : communication interventriculaire ; VG : ventricule gauche.

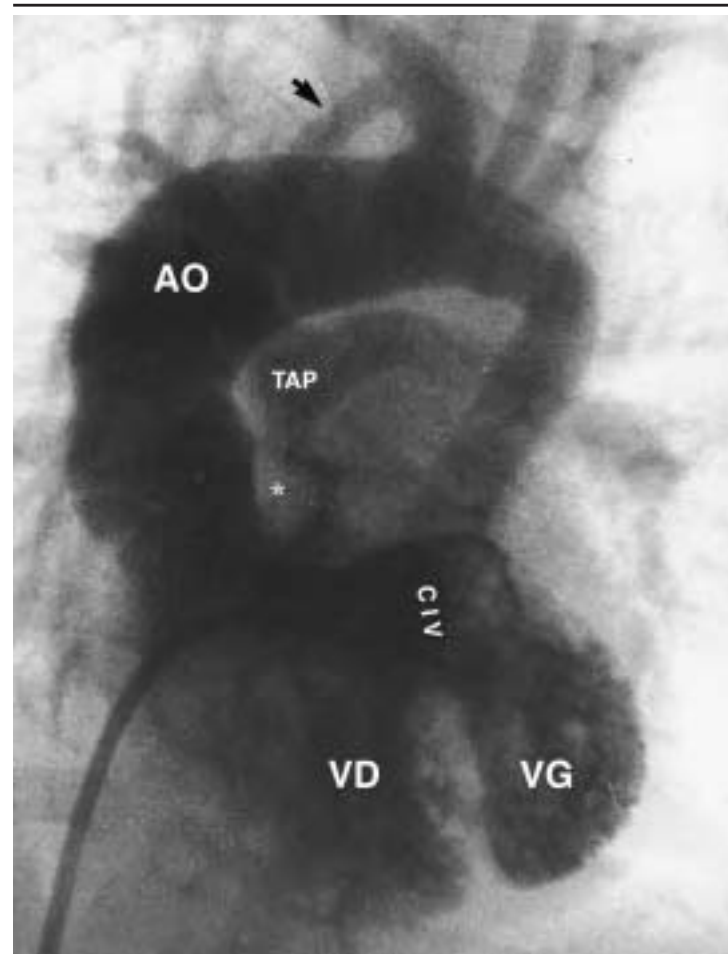
d'une tétralogie de Fallot, l'habituelle désaturation aortique est la traduction du shunt droite-gauche. En présence d'une CIV sous-pulmonaire, la physiologie est celle d'une transposition des gros vaisseaux et la saturation pulmonaire excède la saturation aortique de plus de 10 %.

■ Angiographie

La ventriculographie droite permet de retrouver les signes caractéristiques de la malformation [29]. De face, les deux gros vaisseaux sont opacifiés en même temps et les valves aortique et pulmonaire sont souvent dans le même plan horizontal. L'image de double conus est caractéristique avec l'aspect en raquette constitué par le septum infundibulaire séparant les deux gros vaisseaux situés côte à côte (fig 3). De profil, les gros vaisseaux sont souvent dans le même plan antéropostérieur et leurs trajets initiaux sont alors parallèles.

Les rapports de la CIV avec les deux gros vaisseaux sont parfois difficiles à définir et peuvent nécessiter de multiples incidences, la plus utilisée étant l'oblique antérieure gauche avec inclinaison craniocaudale (fig 7) qui permet souvent de bien démontrer la discontinuité entre l'orifice mitral et les gros vaisseaux (fig 2). La présence de CIV musculaires multiples doit être recherchée (fig 8).

Une aortographie doit être pratiquée afin de rechercher une coarctation de l'aorte et/ou une anomalie des vaisseaux brachiocéphaliques (fig 3). Enfin, l'anatomie coronaire doit être précisée.



8 Ventricule droit à double issue avec CIV sous-aortique et sténose pulmonaire serrée. Injection ventriculaire gauche filmée en oblique antérieure gauche et inclinaison craniocaudale. Les deux vaisseaux naissent du ventricule droit. La déviation du septum infundibulaire (astérisque) crée une sténose sous-pulmonaire serrée. Il existe, outre une large CIV sous-aortique, des CIV musculaires multiples qui ont fait préférer à une réparation complète une intervention palliative systémicopulmonaire (flèche).
AO : aorte ; TAP : tronc artériel pulmonaire ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; CIV : communication interventriculaire.

TRAITEMENT

■ Traitement médical

Il ne peut être que symptomatique et préparatoire à la réparation chirurgicale de la malformation.

En période néonatale, les formes avec sténose pulmonaire serrée et les formes avec coarctation de l'aorte peuvent nécessiter une réouverture du canal artériel par perfusion de prostaglandine E₁. Lorsqu'il existe une sténose mitrale serrée et/ou une hypoplasie du ventricule gauche et/ou un septum intact, une atrioseptostomie de Rashkind est souvent nécessaire. Les formes avec augmentation du débit pulmonaire responsable d'insuffisance cardiaque peuvent bénéficier d'un traitement digitalodiurétique et vasodilatateur, mais elles doivent être opérées sans trop tarder afin d'éviter l'artériolite pulmonaire. Les VDDI dont la physiologie s'apparente à celle des tétralogies de Fallot peuvent se compliquer d'un malaise anoxique qu'il faut traiter par oxygénothérapie, propranolol, sédation et alcalinisation et qui impose une intervention chirurgicale en urgence. Enfin, la prévention de l'endocardite bactérienne est toujours indiquée.

■ Traitement chirurgical

Méthodes

– Le cloisonnement intraventriculaire sans déplacement des artères : il peut s'agir d'une simple fermeture de CIV ou de la création d'un

chenal intraventriculaire droit entre la CIV, qu'il peut être nécessaire d'agrandir, et l'orifice aortique, à l'aide d'une pièce prothétique. Le septum infundibulaire, lorsqu'il s'interpose entre la CIV et l'orifice aortique, est réséqué afin que le chenal ventriculoaortique soit court et direct (intervention de Kawashima^[41, 54]). Lorsqu'il existe une sténose pulmonaire, elle est levée par la résection du septum infundibulaire et/ou de ses extensions septale et pariétale, associée souvent à une refermeture de l'incision ventriculaire droite à l'aide d'une pièce élargissant la circonférence de la voie d'éjection droite^[86].

– La réparation à l'étage ventriculaire (ou REV), intervention décrite par Lecompte et al^[18, 49, 74] : cette intervention comprend comme la précédente la création d'un chenal intraventriculaire droit entre la CIV et l'orifice aortique. C'est la résection du septum infundibulaire qui permet la création d'un chenal direct et évite l'utilisation d'un tube intraventriculaire plus long et plus tortueux. La continuité entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire est assurée par le déplacement de l'artère pulmonaire. L'orifice pulmonaire est fermé, l'artère pulmonaire est sectionnée, sa bifurcation est le plus souvent placée en avant de l'aorte, et réimplantée sur le ventricule droit, en avant de l'orifice aortique, en élargissant la connexion ventriculopulmonaire à l'aide d'une pièce antérieure. Cette technique a, sur la classique intervention de Rastelli, le grand avantage de ne pas comprendre de tubes prothétiques intraventriculaire et ventriculopulmonaire. Habituellement différée jusqu'à la fin de la première année, elle commence à être pratiquée avec succès dès la période néonatale^[17].

– La détransposition des gros vaisseaux : le cloisonnement interventriculaire est réalisé de telle sorte que le ventricule gauche est connecté à l'orifice pulmonaire, tandis que le ventricule droit est connecté à l'orifice aortique. Les deux gros vaisseaux sont sectionnés. La bifurcation pulmonaire est placée en avant de l'aorte par la manœuvre de Lecompte, l'aorte est anastomosée à l'origine de ce qui était l'artère pulmonaire, tandis que l'artère pulmonaire est anastomosée à l'origine de ce qui était l'aorte. Quant aux artères coronaires, elles doivent être réimplantées sur l'aorte. Afin d'éviter une sténose sous-pulmonaire, il est souvent nécessaire de réséquer le septum infundibulaire et/ou d'élargir la paroi antérieure du ventricule droit à l'aide d'une pièce^[48, 76].

Indications

Le traitement chirurgical vise à connecter le ventricule gauche à l'aorte et le ventricule droit à l'artère pulmonaire par des circuits aussi simples que possible et en évitant, chaque fois qu'on le peut, l'utilisation d'un tube prothétique^[48].

Dans les formes où la distance tricuspido-pulmonaire est grande (supérieure au diamètre de l'anneau aortique) ou nettement supérieure à la distance tricuspido-aortique, il est en règle générale possible de rétablir la continuité entre le ventricule gauche et l'aorte par un cloisonnement intraventriculaire (simple fermeture de CIV ou tunnellation plus complexe). C'est habituellement le cas des formes avec CIV sous-aortique (*fig 4*)^[86] ou sous-artérielle mixte^[93], mais ce peut être aussi le cas dans certaines formes avec CIV sous-pulmonaire^[40]. En revanche, lorsque la distance tricuspido-pulmonaire est faible (*fig 5*), il n'est pas possible de réaliser un tel cloisonnement sans créer une sténose sous-aortique et/ou sans obstruer la connexion entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Il faut donc procéder alors à une intervention comportant un déplacement de l'artère pulmonaire (REV) ou des deux vaisseaux (détransposition) (*fig 6*). Le choix entre ces deux interventions dépend de l'existence ou non d'une sténose pulmonaire. L'existence d'une sténose pulmonaire rend impossible la détransposition et doit faire pratiquer une REV. En l'absence de sténose pulmonaire, la création d'une régurgitation pulmonaire qu'impliquerait la réalisation d'une REV serait très mal tolérée, et il faut donc faire une détransposition des gros vaisseaux^[48].

Lorsque l'anatomie de la malformation ne se prête pas à une réparation précoce, notamment en cas de CIV multiples, il peut être nécessaire de recourir à une intervention palliative : en l'absence de

protection pulmonaire, un cerclage de l'artère pulmonaire ; en présence d'une cyanose importante, une anastomose systémopulmonaire ; en cas d'obstacle valvulaire auriculoventriculaire ou de septum interventriculaire intact, une atrioseptostomie. Chaque fois que cela est possible, l'intervention chirurgicale est réalisée précocement, souvent dès les premiers jours ou mois de vie, dans la grande majorité des cas au cours de la première année^[9, 76, 89]. Les formes avec gros débit pulmonaire doivent être opérées tôt car elles sont responsables d'insuffisance cardiaque et risquent d'évoluer vers l'artériolite pulmonaire. La réparation de celles qui comprennent une sténose pulmonaire peut, si le débit pulmonaire est suffisant, être différée plus longtemps.

Cas particuliers

Lorsqu'il existe une coarctation de l'aorte, se limiter dans un premier temps à la réparation de l'aorte et à un cerclage de l'artère pulmonaire, pour différer la réparation complète de la malformation, risque d'induire l'apparition ou l'aggravation de la sténose sous-aortique souvent déjà présente^[67]. C'est pourquoi la réparation complète de la malformation est maintenant habituellement réalisée en un seul temps précoce^[24, 47, 88].

En cas de CIV restrictive, celle-ci peut être élargie chirurgicalement, souvent à sa partie supérieure par résection de la portion sous-aortique du septum ou à son angle antéro-inférieur^[77], en prenant garde à ne pas léser les valves auriculoventriculaires, et en s'appliquant à éviter le trajet présumé des faisceaux de conduction.

Les formes avec CIV très distantes des vaisseaux posent de difficiles problèmes. Il est parfois possible de créer un chenal intraventriculaire entre la CIV et l'orifice aortique mais avec un risque important de voir se développer ultérieurement une sténose sous-aortique^[10, 12], ce qui peut faire préférer construire un tunnel intraventriculaire droit entre la CIV et l'orifice pulmonaire et réaliser une détransposition artérielle^[45, 46].

Lorsqu'il existe des insertions anormales de la valve tricuspide sur le septum infundibulaire, et ce n'est pas rare, un cloisonnement reste possible en déplaçant le septum infundibulaire. Des insertions anormales de la valve mitrale peuvent poser des problèmes plus difficiles et notamment celui d'une sténose de la voie sous-aortique après l'intervention de cloisonnement intraventriculaire. Un *straddling* de la valve mitrale rend difficile mais n'empêche pas toujours la réalisation d'une réparation biventriculaire^[1, 31, 78]. Enfin, lorsqu'il existe un canal atrioventriculaire complet, la réparation de celui-ci en même temps que du VDDI donne de bons résultats, tout du moins dans les cas qui ne s'accompagnent pas d'un isomérisme atrial^[39, 61].

L'intervention de Nikaidoh^[2, 60] a pu être utilisée dans des formes de VDDI qui auraient fait choisir une détransposition artérielle si celle-ci n'eût fait d'un conus sous-pulmonaire restrictif une obstruction de la voie d'éjection sous-aortique. Elle consiste à détacher la racine aortique du ventricule droit puis à la réimplanter à la place de l'orifice pulmonaire excisé, après avoir élargi la voie devenue sous-aortique par une incision septale descendant jusqu'à la CIV. La voie sous-aortique est alors reconstruite au moyen d'une pièce fermant la CIV et rejoignant l'orifice aortique. Quant à la voie d'éjection droite, elle est reconstruite au moyen d'une pièce suturée, en avant de l'aorte, depuis l'infundibulotomie jusqu'à la bifurcation pulmonaire.

L'intervention de Damus-Kaye-Stansel consiste à cloisonner le cœur de telle sorte que l'artère pulmonaire ou les deux gros vaisseaux soient connectés au ventricule gauche, à sectionner l'artère pulmonaire puis à anastomoser l'origine de l'artère pulmonaire à l'aorte ascendante et à rétablir la continuité entre le ventricule droit et la bifurcation pulmonaire à l'aide d'un tube. Elle est réservée à certains cas difficiles dans lesquels existe une sténose sous-aortique ou un orifice aortique sévèrement hypoplasique^[23].

Les VDDI avec discordance auriculoventriculaire peuvent parfois être réparés en réalisant un cloisonnement intraventriculaire connectant le ventricule droit à l'aorte, avec le plus souvent mise en place d'un tube entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire.

Néanmoins, les problèmes posés par la régurgitation tricuspide et la dysfonction ventriculaire droite qui compliquent souvent l'évolution des réparations laissant le ventricule droit en situation systémique, font de nos jours préférer des interventions plus complexes mais rétablissant une concordance ventriculoartérielle normale : association d'une détransposition à l'étage atrial (interventions de Mustard ou de Senning) et soit d'une détransposition des gros vaisseaux avec fermeture de CIV, soit d'une REV ou d'une intervention de Rastelli [37].

Dans les formes qui ne se prêtent pas à une réparation biventriculaire, notamment celles qui comportent une hypoplasie du ventricule gauche, ou une atrésie, un important *straddling* ou une autre malformation complexe d'une ou des valves auriculoventriculaires, l'intervention peut consister en une dérivation cavopulmonaire, selon le principe de l'intervention de Fontan, à la condition notamment que les résistances artériolaires pulmonaires soient faibles [72] et qu'une éventuelle sténose sous-aortique soit évitée [70].

Résultats

Dans les séries récentes, le taux de mortalité postopératoire précoce est de l'ordre de 5 à 15 %, le taux de mortalité tardive de 0 à 7 % [12, 14, 21, 35, 42, 69, 75, 89]. La présence d'une malformation mitrale est le principal facteur de risque de décès [75]. Les pourcentages de survie actuarielle à 5 ans rapportés dans les années 1990 étaient compris entre 75 et 88 % [9, 14, 24, 48, 76, 89]. À l'aube des années 2000, certains rapportent des pourcentages de survie actuarielle de 87 % à 5 ans [87] et compris entre 85 et 96 % à 15 ans [21]. Une réintervention est nécessaire chez 5 à 35 % des patients, le plus souvent pour sténose sous-aortique ou sténose sur la voie pulmonaire [12, 13, 14, 21, 38, 44, 75] qui doivent être recherchées par une surveillance échographique attentive des patients opérés [68].

L'étude de séries plus anciennes a montré que l'incidence de la mort subite tardive pouvait atteindre 18 %, et que son risque de survenue augmentait avec l'âge à l'intervention et le nombre des troubles du rythme et de la conduction postopératoires [79].

Ventricule gauche à double issue

La définition du ventricule gauche (VGDI) à double issue est analogue à celle du VDDI : c'est une malformation dans laquelle les deux gros vaisseaux naissent entièrement ou de façon prédominante d'un ventricule de morphologie gauche [97] ou encore dans laquelle un orifice artériel et au moins la moitié de l'autre sont en connexion avec un ventricule de morphologie gauche [4].

Le VGDI est la plus rare des anomalies de connexion ventriculoartérielle, représentant moins de 1/200 000 naissances [102] ou 0,23 % des cardiopathies congénitales autopsiées [62].

ANATOMOPATHOLOGIE

Comme le terme de VDDI, celui de VGDI correspond à un cadre nosologique très hétérogène [15, 97] dont l'individualisation peut être sujette aux mêmes critiques que celui des VDDI, à savoir qu'il ne correspond à un traitement chirurgical ni uniforme ni spécifique.

L'étude des 126 cas recensés [34] montre les éléments suivants.

Le cœur est en lévocardie dans 96 % des cas.

Le situs atrial est solitus dans 92,8 % des cas (93 % avec concordance atrioventriculaire ; 7 % avec discordance atrioventriculaire). Seuls 5,5 % sont en situs inversus (dont les 3/4 avec concordance atrioventriculaire). Deux cas d'isomérisme atrial droit ont été décrits (boucle D dans les deux cas).

Les gros vaisseaux sont en D-malposition dans 65 % des cas, en L-malposition dans 32 % et en position normale dans 3 % des cas. Seuls cinq cas avec atrésie pulmonaire valvulaire ont été décrits, et un seul cas de VGDI avec atrésie aortique valvulaire [34].

Le conus a également une anatomie très variable. L'absence bilatérale de conus est plus fréquente dans le VGDI que dans toute autre cardiopathie (30,6 %), mais d'autres configurations sont également fréquentes : la présence d'un infundibulum sous-pulmonaire (29,7 %) avec continuité mitroaortique est responsable d'un rétrécissement sous-pulmonaire dans deux tiers des cas. La forme avec conus sous-aortique et continuité mitropulmonaire est également possible (20,7 %) ainsi que la forme avec double conus sous-aortique et sous-pulmonaire (18,9 %).

Il existe de façon quasi constante une CIV, qui peut être sous-aortique (70 %), sous-pulmonaire (14 %), en relation avec les deux gros vaisseaux (6,3 %) ou distante des deux gros vaisseaux (3 %). Seuls cinq cas de VGDI sans CIV ont été décrits. Si la CIV est sous-aortique, il existe une sténose pulmonaire dans 78 % des cas, tandis que si elle est sous-pulmonaire, on retrouve un obstacle gauche dans la moitié des cas (le plus souvent une coarctation isthmique), et une sténose pulmonaire une fois sur quatre.

Les anomalies des valves auriculoventriculaires sont observées dans près de 30 % des cas. La valve tricuspide est plus fréquemment atteinte que la mitrale (atrésie tricuspide 16 cas ; hypoplasie 3 cas ; rétrécissement 7 cas ; dysplasie 8 cas ; Ebstein 3 cas). Dans ce cas, une hypoplasie du ventricule droit est souvent associée.

Les anomalies coronaires sont présentes dans 15 % des cas décrits : coronaire unique (6 cas), naissance de l'interventriculaire antérieure à partir de la coronaire droite (6 cas), trajet aberrant (2 cas), fistule coronarovertriculaire droite (2 cas), absence de sinus coronaire (2 cas).

EMBRYOLOGIE

Le VGDI a longtemps été considéré comme une impossibilité embryologique, puisqu'il ne correspond à aucune étape de l'embryogenèse cardiaque [95]. En effet, autant le VDDI peut être expliqué par un arrêt à un certain stade de l'embryogenèse cardiaque (défaut d'incorporation du conus postéromédian au ventricule gauche, laissant le cœur fonctionner comme à l'horizon XIII), autant le VGDI ne peut être expliqué que par une véritable déviance du processus embryologique (excès d'incorporation du conus primitif au ventricule gauche par une translation vers la gauche excessive de la jonction conovertriculaire). Il aura fallu attendre 1967 pour admettre définitivement l'existence du VGDI [73].

Comme dans le VDDI, la régression du repli ventriculo-infundibulaire sous chacune des deux artères peut être plus ou moins déficiente, aboutissant à des discontinuités plus ou moins marquées entre les valves artérielles et les valves auriculoventriculaires. La relation spatiale des gros vaisseaux dépend du stade auquel s'est arrêté le phénomène de torsion conotruncale.

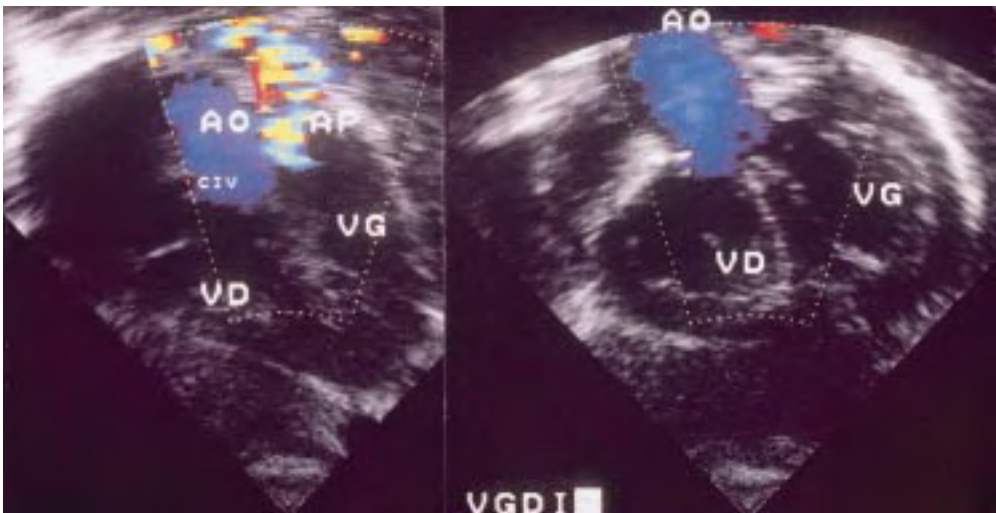
FORMES CLINIQUES

Comme les VDDI, les VGDI sont responsables de tableaux cliniques qui n'ont rien de spécifique mais dépendent essentiellement du siège de la CIV, de la présence ou non d'un obstacle à l'éjection pulmonaire ou aortique, et des éventuelles malformations associées :

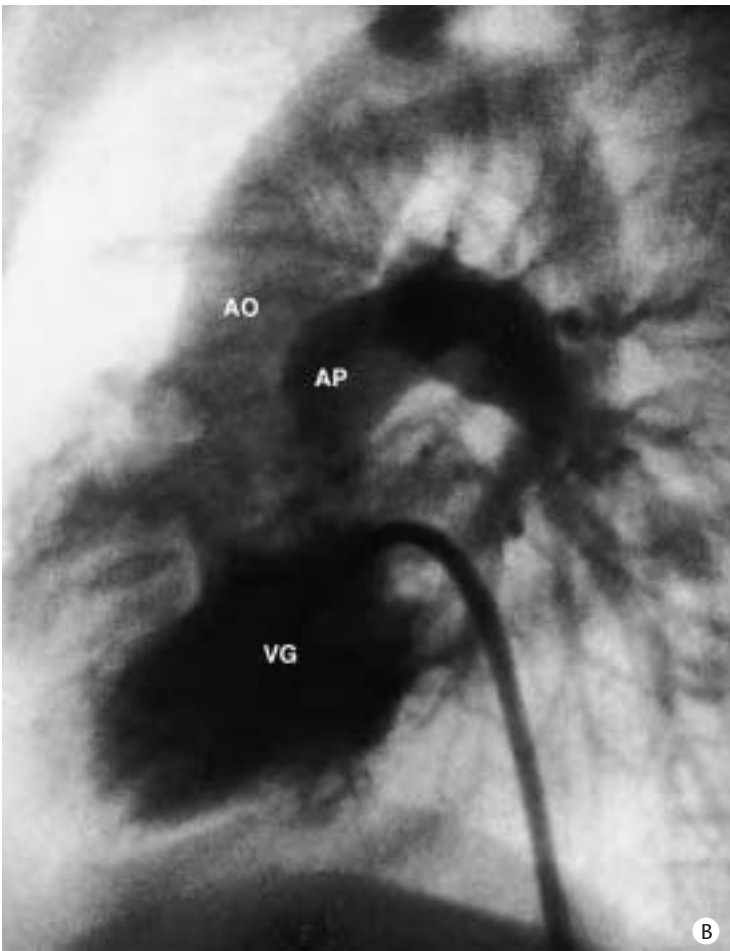
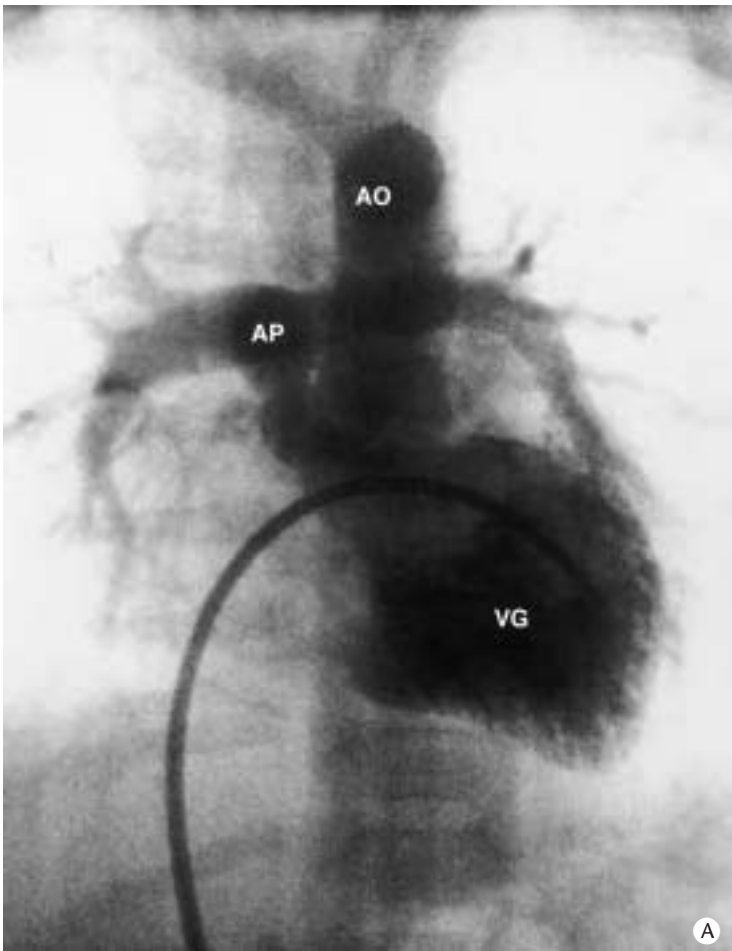
– en cas de VGDI avec large CIV, sans sténose pulmonaire, le tableau clinique est celui d'une CIV avec hypertension artérielle pulmonaire. Lorsqu'il existe une coarctation aortique, l'insuffisance cardiaque est précoce et sévère ;

– en cas de VGDI avec large CIV et sténose pulmonaire, le tableau clinique est évocateur d'une tétralogie de Fallot, et l'évolution initiale dépend du degré de rétrécissement pulmonaire.

Lorsque le septum interventriculaire est intact [65] ou la CIV restrictive, la survie dépend essentiellement de la présence d'une large communication interauriculaire, qu'il faut si besoin créer par atrioseptostomie.



9 Vues échographiques par voie sous-costale d'un ventricule gauche à double issue. Sur le cliché de droite, l'aorte chevauchant la CIV pourrait faire croire à une tétralogie de Fallot. Le cliché de gauche montre que l'artère pulmonaire sténosée naît du ventricule gauche. AO : aorte ; AP : artère pulmonaire ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; CIV : communication interventriculaire.



10 Angiographie ventriculaire gauche dans un cas de ventricule droit à double issue (A : face ; B : profil). Les deux vaisseaux, en situation de L-malposition, naissent du

ventricule gauche et il existe une sténose pulmonaire. AO : aorte ; AP : artère pulmonaire ; VG : ventricule gauche.

ÉCHOCARDIOGRAPHIE

L'échocardiographie permet de poser aisément le diagnostic en montrant que les deux vaisseaux sortent du ventricule de morphologie gauche (fig 9). L'examen est mené de la même façon que celui d'un VDDI en s'attachant à préciser les mêmes caractéristiques anatomiques, notamment les rapports de la CIV avec les valves et les distances entre les valves auriculoventriculaires et les valves artérielles.

CATHÉTÉRISME ET ANGIOCARDIOGRAPHIE

L'exploration hémodynamique est semblable à celle réalisée pour un VDDI. C'est à partir du ventricule gauche que sont cathétérisés

et opacifiés les deux gros vaisseaux (fig 10). Dans les rares cas où le septum interventriculaire est intact, on peut croire à une atrésie pulmonaire si on opacifie seulement le ventricule droit [65]. L'injection ventriculaire gauche en incidence oblique antérieure gauche 60° et oblique antérieure droite 30°, permet d'une part de dégager l'origine des deux gros vaisseaux par rapport au septum et ainsi de les voir naître du ventricule gauche, d'autre part de déterminer leur position relative [20].

TRAITEMENT

Le traitement du VGDI obéit aux mêmes principes que celui du VDDI. Il vise à rétablir des connexions d'une part entre le ventricule

gauche et l'aorte et d'autre part entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire en évitant chaque fois que possible la mise en place d'un tube prothétique^[25]. C'est l'étude échographique attentive de la position des gros vaisseaux, de celle de la CIV, des distances entre les valves auriculoventriculaires et les valves artérielles ainsi que le dépistage des malformations associées qui permettent de définir si la correction peut se limiter à un cloisonnement intraventriculaire ou doit comprendre un déplacement des deux gros vaisseaux (détransposition artérielle) ou seulement de la valve et/ou de l'artère pulmonaire (REV)^[25].

Conclusion

Les VDDI et les VGDI sont des malformations rares et complexes dont la grande diversité des formes anatomiques fait que le choix du traitement parmi les diverses techniques chirurgicales applicables aux malpositions des gros vaisseaux avec communication interventriculaire requiert, dans chaque cas particulier, une étude minutieuse de l'anatomie de la malformation, reposant essentiellement sur l'échocardiographie.

Références

- [1] Aeba R, Katogi T, Takeuchi S, Kawada S. Surgical management of the straddling mitral valve in the biventricular heart. *Ann Thorac Surg* 2000 ; 69 : 130-134
- [2] Al-Halees ZY, Campbell DN, Washington RL, Clarke DR. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction in an infant. *Ann Thorac Surg* 1986 ; 42 : 100-101
- [3] Allan LD. Sonographic detection of parallel great arteries in the fetus. *AJR Am J Roentgenol* 1997 ; 168 : 1283-1286
- [4] Anderson RH, Galbraith R, Gibson R, Miller G. Double outlet left ventricle. *Br Heart J* 1974 ; 36 : 554-558
- [5] Anderson RH, Ho SY, Wilcox BR. The surgical anatomy of ventricular septal defect part IV: double outlet ventricle. *J Card Surg* 1996 ; 11 : 2-11
- [6] Anderson RH, McCarthy K, Cook AC. Continuing medical education. Double outlet right ventricle. *Cardiol Young* 2001 ; 11 : 329-344
- [7] Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R, Becker AE, Lubkiewicz K. Morphogenesis of bulboventricular malformations. II. Observations on malformed hearts. *Br Heart J* 1974 ; 36 : 948-970
- [8] Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R, Lubkiewicz K. Morphogenesis of bulboventricular malformations. I. Consideration of embryogenesis in the normal heart. *Br Heart J* 1974 ; 36 : 242-255
- [9] Aoki M, Forbess JM, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR. Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 338-349
- [10] Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, Ebaid M. Intraventricular repair of double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect: advantages of multiple patches. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 118 : 1056-1067
- [11] Beekman RP, Roest AA, Helbing WA, Hazekamp MG, Schoof PH, Bartelings MM et al. Spin echo MRI in the evaluation of hearts with a double outlet right ventricle: usefulness and limitations. *Magn Reson Imaging* 2000 ; 18 : 245-253
- [12] Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Hubler M, Zoghby J, Houyel L et al. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999 ; 15 : 747-752
- [13] Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Inamo J, Houyel L, Bruniaux J et al. Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996 ; 112 : 1570-1580
- [14] Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, Prodan S, Piot D, Losay J et al. Biventricular repair for double-outlet right ventricle. Results and long-term follow-up. *Circulation* 1998 ; 98 (suppl II) : II365-II367
- [15] Bharati S, Lev M, Stewart R, McAllister HA, Kirklin JW. The morphologic spectrum of double-outlet left ventricle and its surgical significance. *Circulation* 1978 ; 58 : 558-565
- [16] Bitar FF, Kveselis DA, Smith FC, Byrum CJ, Quaegebeur JM. Double-outlet right ventricle (tetralogy of Fallot type) associated with anomalous origin of the left coronary artery from the right pulmonary artery: report of successful total repair in a 2-month-old infant. *Pediatr Cardiol* 1998 ; 19 : 361-362
- [17] Black MD, Shukla V, Freedom RM. Direct neonatal ventriculo-arterial connections (REV): early results and future implications. *Ann Thorac Surg* 1999 ; 67 : 1137-1141
- [18] Borromée L, Lecompte Y, Batisse A, Lemoine G, Vohé P, Sakata R et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. II. Clinical results in 50 patients with pulmonary outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 95 : 96-102
- [19] Bostrom MP, Hutchins GM. Arrested rotation of the outflow tract may explain double-outlet right ventricle. *Circulation* 1988 ; 77 : 1258-1265
- [20] Brandt PW, Calder AL, Barratt-Boyes BG, Neutze JM. Double outlet left ventricle. Morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment. *Am J Cardiol* 1976 ; 38 : 897-909
- [21] Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 72 : 1630-1635
- [22] Cavalini JF, Aiello VD, Guedes deSouza P, Trevisan IV, Marcial MB, Ebaid M. Double outlet right ventricle with intact atrial septum and restrictive ventricular septal defect: an analysis of two cases. *Pediatr Cardiol* 1998 ; 19 : 490-494
- [23] Ceithaml EL, Puga FJ, Danielson GK, McGoon DC, Ritter DG. Results of the Damus-Stansel-Kaye procedure for transposition of the great arteries and for double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1984 ; 38 : 433-437
- [24] Comas JV, Mignosa C, Cochrane AD, Wilkinson JL, Karl TR. Taussig-Bing anomaly and arterial switch: aortic arch obstruction does not influence outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996 ; 10 : 1114-1119
- [25] Deleon SY, Ow EP, Chiemmongkoltip P, Vitullo DA, Quinones JA, Fisher EA et al. Alternatives in biventricular repair of double-outlet left ventricle. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 60 : 213-216
- [26] Donnelly LF, Higgins CB. MR imaging of conotruncal abnormalities. *AJR Am J Roentgenol* 1996 ; 166 : 925-928
- [27] Edwards WD. Double-outlet right ventricle and tetralogy of Fallot: two distinct but not mutually exclusive entities. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 82 : 418-422
- [28] Eidem BW, Cetta F, Roughneen PT, Deleon SY, Fisher EA. Anomalous right coronary artery from the pulmonary artery in Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 66 : 1797-1798
- [29] Freedom RM, Yoo SJ. Double-outlet right ventricle: Pathology and angiocardiology. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000 ; 3 : 3-19
- [30] Frohn-Mulder IM, Wesby Swaay E, Bouwhuis C, van Hemel JO, Gerritsma E, Niermeyer MF et al. Chromosome 22q11 deletions in patients with selected outflow tract malformations. *Genet Couns* 1999 ; 10 : 35-41
- [31] Fukushima S, Yagihara T, Uemura H. Biventricular repair in a patient having double outlet right ventricle with unusual straddling of the mitral valve. *Cardiol Young* 2001 ; 11 : 361-363
- [32] Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF, Reed L et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 32 : 492-498
- [33] Goor DA, Dische R, Lillehei CW. The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption. *Circulation* 1972 ; 46 : 375-384
- [34] Gouton M, Bozio A, Rey C, Sassolas F, Vaksmann G, Diffilippo S. Le ventricule gauche à double issue: une cardiopathie rare et étonnante de diversité. À propos de 7 nouveaux cas. *Arch Mal Cœur* 1996 ; 89 : 553-559
- [35] Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 1999 ; 68 : 1692-1697
- [36] Ikemoto Y, Nogi S, Teraguchi M, Imamura H, Kobayashi Y. Double-outlet right ventricle with intact ventricular septum. *Acta Paediatr Jpn* 1997 ; 39 : 233-236
- [37] Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 1272-1283
- [38] Jahangiri M, Nicholson IA, DelNido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Surgical management of complex and tunnel-like subaortic stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000 ; 17 : 637-642
- [39] Karl TR. Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: surgical considerations. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1997 ; 9 : 26-34
- [40] Kawahira Y, Yagihara T, Uemura H, Ishizaka T, Yoshikawa Y, Yoshizumi K et al. Ventricular outflow tracts after Kawashima intraventricular rerouting for double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999 ; 16 : 26-31
- [41] Kawashima Y, Matsuda H, Yagihara T, Shimazaki Y, Yamamoto F, Nishigaki K et al. Intraventricular repair of Taussig-Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 ; 105 : 591-596
- [42] Kim YJ, Park JJ, Lee JR, Rho JR, Yun YS, Choi JY et al. Modified Lecompte procedure for the anomalies of ventriculoarterial connection. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 72 : 176-181
- [43] Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Double-outlet right ventricle. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG eds. Cardiac surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 1469-1500
- [44] Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Mee RB, Karl TR, Wilkinson JL. Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. *Circulation* 1997 ; 96 : 1233-1239
- [45] Lacour-Gayet F. Biventricular repair of double outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002 ; 5 : 163-172
- [46] Lacour-Gayet F, Haun C, Ntalakoura K, Belli E, Houyel L, Marcsek P et al. Biventricular repair of double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect (VSD) by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002 ; 21 : 1042-1048
- [47] Lacour-Gayet F, Serraf A, Galletti L, Bruniaux J, Belli E, Piot D et al. Biventricular repair of conotruncal anomalies associated with aortic arch obstruction: 103 patients. *Circulation* 1997 ; 96 (suppl II) : II328-II-334
- [48] Lecompte Y, Batisse A, Dicarolo D. Double-outlet right ventricle: a surgical synthesis. *Adv Card Surg* 1993 ; 4 : 109-136
- [49] Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Dubois Y et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982 ; 84 : 727-733
- [50] Lev M, Bharati S, Meng L, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972 ; 64 : 271-281
- [51] Manner J, Seidl W, Steding G. Embryological observations on the morphogenesis of double-outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect and normal arrangement of the great arteries. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995 ; 43 : 307-312
- [52] Marin-García J, Neches WH, Park SC, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Bahnson HT. Double outlet right ventricle with restrictive ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978 ; 76 : 853-858
- [53] Mauran P, Brevière GM, Rey C, Friedli B, Dupuis C. Communications interventriculaires restrictives et obstructions à l'éjection pulmonaire. *Arch Mal Cœur* 1988 ; 81 : 649-653
- [54] Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Grevitz M. Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1996 ; 61 : 1330-1338
- [55] McCaffrey F. Around pediheart: double-outlet right ventricle versus tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000 ; 21 : 473
- [56] Musumeci F, Shumway S, Lincoln C, Anderson RH. Surgical treatment for double-outlet right ventricle at the Brompton Hospital, 1973 to 1986. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 96 : 278-287
- [57] Neufeld HN, Dushane JW, Edwards JE. Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis. *Circulation* 1961 ; 23 : 603-642
- [58] Neufeld HN, Dushane JW, Wood EH, Kirklin JW, Edwards JE. Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis. *Circulation* 1961 ; 23 : 399-412

[59] Niezen RA, Beekman RP, Helbing WA, van der Wall EE, DeRoos A. Double outlet right ventricle assessed with magnetic resonance imaging. *Int J Card Imaging* 1999 ; 15 : 323-329

[60] Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 88 : 365-372

[61] Oshima Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, Oka S, Ootaki Y. Anatomically corrective repair of complete atrioventricular septal defects and major cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 72 : 424-429

[62] Oterocoto E, Querojimenez M, Castaneda AR, Rutilanchas JJ, Deverall PB. Double outlet from chambers of left ventricular morphology. *Br Heart J* 1979 ; 42 : 15-21

[63] Paladini D, Rustico M, Todros T, Palmieri S, Gaglioti P, Benettoni A et al. Conotruncal anomalies in prenatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996 ; 8 : 241-246

[64] Parsons JM, Baker EJ, Anderson RH, Ladusans EJ, Hayes A, Fagg N et al. Double-outlet right ventricle: morphologic demonstration using nuclear magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 18 : 168-178

[65] Paul MH, Sinha SN, Muster AJ, Cole RB, Vanpraagh R. Double outlet left ventricle. Report of an autopsy case with intact ventricular septum and consideration of its developmental implications. *Circulation* 1970 ; 41 : 129-139

[66] Piot JD, Rey C, Serraf A, Bruniaux J, Planché C. Malformation de Taussig-Bing avec straddling des 2 valves auriculo-ventriculaires. Description échographique à propos d'un cas. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 631-634

[67] Piot JD, Rey C, Serraf A, Touchot A, Lacour-Gayet F, Planche C. Double outlet right ventricle with sub-aortic obstruction caused by hypertrophy of the parietal band. Echographic image apropos of a case. *Arch Mal Cœur* 1998 ; 91 : 651-653

[68] Piot JD, Rey C, Touchot A, Serraf A, Sousa Uva M, Lacour-Gayet F et al. Secondary subaortic obstruction after correction of double outlet right ventricle. Echocardiographic aspects and surgical findings. *Arch Mal Cœur* 1997 ; 90 : 639-643

[69] Planche C, Lacour-Gayet F, Serraf A. Arterial switch. *Pediatr Cardiol* 1998 ; 19 : 297-307

[70] Puga FJ. The role of the Fontan procedure in the surgical treatment of congenital heart malformations with double-outlet right ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000 ; 3 : 57-62

[71] Raymond FL, Simpson JM, Mackie CM, Sharland GK. Prenatal diagnosis of 22q11 deletions: a series of five cases with congenital heart defects. *J Med Genet* 1997 ; 34 : 679-682

[72] Russo P, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC, Humes R. Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double-outlet right ventricle. *Circulation* 1988 ; 78 (suppl III) : III20-III-25

[73] Sakakibara S, Takao A, Arai T, Hashimoto A, Nogi M. Both great vessel arising from the left ventricle. *Bull Heart Inst Jpn* 1967 : 66-86

[74] Sakata R, Lecompte Y, Batisse A, Borromée L, Durandy Y. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. I. Criteria of surgical decision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 95 : 90-95

[75] Serraf A, Belli E, Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Planche C. Biventricular repair for double-outlet right ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000 ; 3 : 43-56

[76] Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Losay J, Petit J, Touchot-Kone A et al. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. *Circulation* 1991 ; 84 (suppl III) : III200-III-205

[77] Serraf A, Lacour-Gayet F, Houyel L, Bruniaux J, Uva MS, Roux D et al. Subaortic obstruction in double outlet right ventricles: surgical considerations for anatomic repair. *Circulation* 1993 ; 88 (suppl II) : II177-II-182

[78] Serraf A, Nakamura T, Lacour-Gayet F, Piot D, Bruniaux J, Touchot A et al. Surgical approaches for double-outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996 ; 111 : 527-535

[79] Shen WK, Holmes DR, Porter CBJ, McGoon DC, Ilstrup DM. Sudden death after repair of double outlet right ventricle. *Circulation* 1990 ; 81 : 128-136

[80] Sidi D, Lecompte Y. Transposition and malposition of the great arteries with ventricular septal defects. In : Moller JH, Hoffman JJ eds. Pediatric cardiovascular medicine. New York : Churchill Livingstone, 2000 : 363-373

[81] Smallhorn JF. Double-outlet right ventricle: An echocardiographic approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000 ; 3 : 20-33

[82] Smith RS, Comstock CH, Kirk JS, Lee W, Riggs T, Weinhouse E. Double-outlet right ventricle: an antenatal diagnostic dilemma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999 ; 14 : 315-319

[83] Sridaromont S, Ritter DG, Feldt RH, Davis GD, Edwards JE. Double-outlet right ventricle. Anatomic and angiographic correlations. *Mayo Clin Proc* 1978 ; 53 : 555-577

[84] Stewart PA, Wladimiroff JW, Becker AE. Early prenatal detection of double outlet right ventricle by echocardiography. *Br Heart J* 1985 ; 54 : 340-342

[85] Takahashi K, Kido S, Hoshino K, Ogawa K, Ohashi H, Fukushima Y. Frequency of a 22q11 deletion in patients with conotruncal cardiac malformations: a prospective study. *Eur J Pediatr* 1995 ; 154 : 878-881

[86] Takeuchi K, DelNido PJ. Surgical management of double-outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000 ; 3 : 34-42

[87] Takeuchi K, McGowan FX Jr, Moran AM, Zurakowski D, Mayer JE Jr, Jonas RA et al. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 71 : 49-53

[88] Tchervenkov CI, Korkola SJ. Transposition complexes with systemic obstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001 ; 4 : 71-82

[89] Tchervenkov CI, Marelli D, Beland MJ, Gibbons JE, Paquet M, Dobell AR. Institutional experience with a protocol of early primary repair of double-outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 60 (suppl) : S610-S613

[90] Tometzki AJ, Suda K, Kohl T, Kovalchin JP, Silverman NH. Accuracy of prenatal echocardiographic diagnosis and prognosis of fetuses with conotruncal anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1999 ; 33 : 1696-1701

[91] Troise D, Ranieri L, Arciprete P. Double-outlet right ventricle with intact ventricular septum. *Ital Heart J* 2001 ; 2 : 717

[92] Troise DE, Ranieri L, Arciprete PM. Surgical repair for double outlet right ventricle and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 71 : 1018-1019

[93] Uemura H, Yagihara T, Kadohama T, Kawahira Y, Yoshikawa Y. Repair of double outlet right ventricle with doubly-committed ventricular septal defect. *Cardiol Young* 2001 ; 11 : 415-419

[94] Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y, Nishigaki K, Kamiya T, Ho SY et al. Coronary arterial anatomy in double outlet-right ventricle with subpulmonary VSD. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 59 : 591-597

[95] Vanmierop LH, Wiglesworth FW. Pathogenesis of transposition complexes. II. Anomalies dues to faulty transfer of the posterior great artery. *Am J Cardiol* 1963 ; 12 : 226-232

[96] van Praagh R. What is the Taussig-Bing malformation. *Circulation* 1968 ; 38 : 445-449

[97] van Praagh R, Weinberg PM. Double outlet left ventricle. In : Adams FH, Emmanouilides GC eds. Heart disease in infants, children, and adolescents. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1983 : 370-385.

[98] van Praagh S, Davidoff A, Chin A, Shiel F, Reynolds J, van Praagh R. Ventricule droit à double issue : types anatomiques et implications embryologiques (étude de 101 cas autopsiés). *Cœur* 1982 ; 13 : 339-439

[99] Vogel M, Ho SY, Lincoln C, Anderson RH. Transthoracic three-dimensional echocardiography for the assessment of straddling tricuspid or mitral valves. *Cardiol Young* 2000 ; 10 : 603-609

[100] Walters HD 3rd, Mavroudis C, Tchervenkov CI, Jacobs JP, Lacour-Gayet F, Jacobs ML. Congenital heart surgery nomenclature and database project: double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 2000 ; 69 (suppl) : S249-S263

[101] Wilcox BR, Ho SY, Becker AE, Gerlis LM, Anderson RH. Surgical anatomy of double-outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 82 : 405-417

[102] Wilkinson JL. Double outlet left ventricle. In : Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M eds. Paediatric cardiology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1987 : 889-911

[103] Yoo SJ, Lim TH, Park IS, Hong CY, Song MG, Kim SH et al. MR anatomy of ventricular septal defect in double-outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. *Radiology* 1991 ; 181 : 501-505