

# Les obstacles aortiques congénitaux sous valvulaires : Résultats opératoires et à moyen terme (série de 128 patients)

Boukerroucha R.<sup>(1, 2)</sup> ; Messikh N.<sup>(2)</sup> ; Cherif S.<sup>(2)</sup> ; Aziza B.<sup>(2)</sup> ; Lakehal R.<sup>(2)</sup> ; Nezzal L.<sup>(3)</sup> ; Djebiene M.<sup>(4)</sup> ; Chabi T.<sup>(1)</sup> ; Roudoci K.<sup>(1)</sup> ; Brahami A.<sup>(2)</sup>

(1) EHS en Cardiologie et Chirurgie Cardiaque Draâ Ben Khedda Tizi Ouzou, Faculté de Médecine Tizi ouzou

(2) Service de Chirurgie Cardiaque « EHS Erriadh » Constantine.

(3) Service Épidémiologie CHU Constantine

(4) Service d'Anesthésie réanimation CHU Annaba

## Résumé

**Introduction :** Les obstacles sous aortiques représentent 5 à 6 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Les sténoses aortiques congénitales constituent un obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Les sténoses sous-valvulaires se rencontrent dans 20 à 25 % des cas.

**Matériel et méthodes :** De 2000 à 2016, 128 patients ont bénéficié d'une chirurgie pour rétrécissement aortique sous valvulaire. Le diagnostic a été établi par l'échographie Doppler cardiaque. Le gradient moyen aortique préopératoire était de 67,48 mm Hg en moyenne (17,3 à 123 mm hg), l'insuffisance aortique préopératoire variait de grade I à IV.

**Résultats :** Les patients ont été opérés sous circulation extra corporelle. Le traitement a consisté en une résection de la membrane sous aortique dans tous les cas associée ou non à une myotomie ou myomectomie. La mortalité hospitalière globale est de deux patients (1,56 %). Le gradient moyen aortique à la sortie est de 21,9 mm hg en moyenne (5,7 à 87 mm Hg). Les Complications ont été constatés chez quatre patients qui ont présentés un bloc auriculoventriculaire (BAV) qui a nécessité un pace maker définitif pour un patient.

**Conclusion :** La correction chirurgicale des obstacles sous aortiques vise à lever l'obstruction et à minimiser l'aggravation de la régurgitation aortique, malgré l'âge tardif des patients au moment de la correction. Nos résultats sont favorables. Un suivi à long terme nous permettra de juger de l'évolution (hypertrophie, régurgitation aortique, récurrence).

**Mots clés :** cardiopathie congénitale, obstacle aortique sous valvulaire, circulation extracorporelle.

## Abstract

### Congenital subaortic stenosis : Results of surgical repair in patients (Experience with 128 patients).

**Objective :** Congenital aortic stenosis results from an obstruction of the left ventricular outflow tract (LVOT). The lesion is classified as valvular, subvalvular, or supra-valvular, and it can be associated with a variety of other cardiac anomalies.

The aim of the study was to analyze the mid-term results of congenital subvalvar aortic stenosis relief and the severity of aortic regurgitation.

**Methods :** From 2000 to 2016, 128 patients underwent surgical correction for congenital subaortic stenosis. The diagnosis was established by Doppler echocardiography. Preoperative aortic mean gradient of 67.48 mm Hg on average (range 17.3 to 123 mm Hg), the preoperative aortic insufficiency varied from grade I to IV.

**Results :** The patients were operated on with CPB. The treatment consisted of a resection of the sub aortic membrane in all cases with or without myotomy or myomectomy. The overall hospital mortality was two patients (1.56. Complications : 04 patients (BAV : Pacing for one Patient).

**Conclusion :** Surgical correction aims to relieve the obstruction and minimize worsening of aortic regurgitation; Despite the late age of patients at the time of correction ; Nevertheless, our results are favorable; A long-term follow-up will allow us to judge the evolution (hypertrophy, aortic regurgitation, recurrence).

Tirés à part : Boukerroucha R. EHS en Cardiologie et Chirurgie Cardiaque Draâ Ben Khedda Tizi Ouzou, Faculté de Médecine Tizi ouzou. Service de Chirurgie Cardiaque « EHS Erriadh » Constantine. E-mail : redbouker2001@yahoo.fr

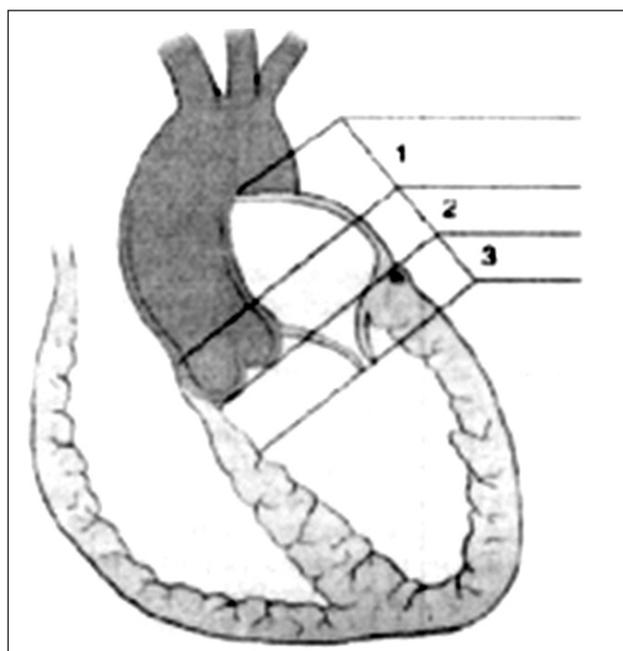
**Key words :** *congenital cardiopathy, subaortic stenosis, cardio-pulmonary bypass.*

## Introduction

Une sténose sous valvulaire aortique congénitale est définie comme tout obstacle fixe et permanent à la sortie du ventricule gauche (VG), situé en-dessous des sigmoïdes aortiques, à différencier des obstacles dynamiques (cardiomyopathie hypertrophique obstructive : CMHO). Elle peut être la conséquence d'une insertion anormale de la valve mitrale ou du tissu accessoire, d'une insertion anormale d'un muscle papillaire mitral, d'un déplacement postérieur du septum infundibulaire sans défaut septal inter-ventriculaire. Enfin l'obstacle sous aortique peut faire partie d'un complexe obstructif gauche (complexe de Shone).

La sténose sous valvulaire représente 5 à 6 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales et 20 à 25 % des sténoses aortiques congénitales. Les sténoses aortiques congénitales constituent un obstacle à l'éjection du ventricule gauche (figure 1).

La lésion est rarement symptomatique à l'enfance mais le gradient se majore progressivement pendant la croissance dans 50 % des cas [1]. Sans chirurgie, la lésion va engendrer une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG), une insuffisance cardiaque, des troubles du rythme, une régurgitation aortique et une endocardite. La guérison après chirurgie est réelle mais le risque de récurrence est variable de 0 à 55 % [1, 2]. L'autre risque est l'aggravation de la régurgitation [2].



**Fig. 1 :** Répartition des différents types de sténose de la voie aortique.

1 : Sténoses supra-valvulaires (10 %) ; 2 : Sténoses valvulaires (60 %) ; 3 : Sténoses sous-valvulaires (30 %). [4].

Sur le plan physiopathologique, la plupart des auteurs sont en faveur d'une lésion acquise car absente à la naissance [2, 3]. Cilliers A. et Gewillig incriminent trois mécanismes dans le développement de l'obstacle sous valvulaire aortique [3] :

- Théorie des turbulences induite par le flux (stimulation de l'endothélium) secondaire à la présence d'élément musculaire dans le VG, protrusion musculaire septale, mal-alignement du septum interventriculaire et élancement de la chambre de chasse du VG associées à une majoration de la séparation aorto-mitrale.
- Théorie géométrique : consiste en une anatomie favorable (angle aortoseptale  $< 130^\circ$ ) à la genèse de ce processus.
- Théorie du stress mécanique et de prédisposition génétique.

La régurgitation aortique est secondaire au développement d'une fibrose sur la face ventriculaire des sigmoïdes aortiques en rapport avec le traumatisme répété secondaire au flux accéléré qui traverse l'obstacle sous valvulaire ou en rapport avec l'extension de la fibrose aux sigmoïdes aortiques.

On décrit différents types d'anomalies qui peuvent être à l'origine d'un obstacle sous valvulaire [4] :

- les sténoses sous-valvulaires fixes, localisées (membraneuses ou fibreuses) ou diffuses :

Type I : la sténose membraneuse est un diaphragme

Type II : rare, la sténose est fibreuse formée d'un bourrelet fibreux

Type III : plus rare ; la sténose est diffuse fibro-musculaire

Type IV : chenal fibreux et rigide (sténose en « tunnel »).

- les obstructions d'origine mitrale ;
- les obstructions musculaires malformatives.

Le but de notre étude est de rapporter une série chirurgicale de sténoses sous aortiques avec résultats opératoires « morbi-mortalité » et à moyen terme : l'évolution de l'hypertrophie myocardique et récurrence en particulier chez des patients présentant des cardiopathies congénitales vieillies.

## Historique

La sténose aortique sous valvulaire a été rapportée la première fois par Chevers en 1842 [in 5]. Spencer et al ont décrit la forme diffuse (tunnel form) réparée sous circulation extracorporelle (CEC) en 1958 et en 1960, a été décrite la correction d'une sténose en tunnel [in 5].

Différentes techniques ont été développées dans l'objectif de corriger cette lésion : Résection du diaphragme

sous aortique avec ou sans myomectomie, Konno et al ont décrit la technique de réparation aorto-ventriculoplastie antérieure en 1975 et c'est Rastan et Koncz qui l'ont introduit comme technique opératoire en 1976 [in 5].

Vouhe' et Neveux ont décrit en 1984 la résection de l'obstacle sous aortique par division de l'anneau aortique : incision de l'anneau aortique à travers le trigone fibreux gauche (commissure séparant la sigmoïdes gauche et droite), résection de l'obstruction et reconstruction de l'anneau aortique et le septum conal [6] et en cas d'hypoplasie de l'anneau aortique ou en cas d'atteinte valvulaire, les auteurs proposent la technique de Konno Rastan [7].

Le Konno-Rastan modifiée consiste en un élargissement conal par un patch et préservation de la valve aortique [7]. Kirklin et Barret-Boyes ont décrit une version modifiée avec préservation de l'anneau et des sigmoïdes [7, 8]. Le Konno Rastan procedure classique et modifié [9] est une alternative en présence d'un anneau aortique étroit [5]. Le Konno -Ross afin de palier au remplacement de la valve aortique prothétique [7, 8].

Cooley et Garrett ont reporté la même technique "septoplasty" septoplastie (préservation de l'anneau et des sigmoïdes) [9]. Cooley a décrit comme alternative thérapeutique, le conduit apico-aortique [9].

## Problématique

Plusieurs problématiques ont motivé cette étude : l'âge avancé des patients opérés, le choix de la technique opératoire pour lever cet obstacle (qui dépend du type et de l'étendue de l'obstacle sous aortique), l'attitude vis à vis de la valve aortique qui présente un degré variable de remaniement et de régurgitation et enfin, l'évolution de l'obstacle sous aortique (récidive, gradient), de la masse cardiaque après la levée de l'obstacle et le devenir de la valve aortique conservée.

## Patients et méthodes

### Patients

De 2000 à 2016, 128 patients ont bénéficié d'une chirurgie pour rétrécissement aortique sous valvulaire (RA° s/v). Notre population est assez homogène et inclut les patients avec RA° s/v par membrane ou bourrelet, les cardiopathies complexes sont exclues. L'indication opératoire est basée sur la présence de symptômes, le gradient moyen ventriculo-aortique (gradient moyen) dépassant 40 mm Hg ou la présence d'anomalies congénitales associées nécessitant une chirurgie.

## Méthodes

C'est une étude rétrospective à visée descriptive et qui vise à établir un profil épidémiologique, clinique, échocardiographique et évolutif des patients. Une analyse statistique des variables suivantes en comparant l'état préopératoire, post opératoire à la sortie et à moyen terme (masse cardiaque, gradient aortique et valve aortique), les décès, les complications, le devenir de la lésion aortique, le devenir de la masse cardiaque et du gradient aortique.

Le recueil des données de cette étude est basé sur le dépouillement du dossier médical de l'opéré durant l'hospitalisation :

- Préopératoire : données cliniques, ECG, téléthorax et échographie Doppler cardiaque.
- Peropératoire : variables opératoires.
- Postopératoire : réanimation et hospitalisation.

Pour le contrôle et le suivi, les sources d'informations sont recueillies par :

- Convocation des malades : chaque patient a subi un bilan clinique et para clinique : ECG, radio du thorax et une échographie cardiaque.
- Ou par téléphone : avec le médecin traitant ou à défaut avec les parents du patient (en cas de décès), les résultats sont transmis par Fax.

Le recueil des informations est saisies dans la base de données des patients opérés à l'EHS ERRIADH, les données pré per et post opératoires sont recueillies et saisies sur Excel (Microsoft office Windows 2007).

Méthodes d'analyses statistiques

Une comparaison a été faite sur la base de tests statistiques pour un risque d'erreur admis au maximum de  $\alpha = 0,05$  (5 %) :

- Test  $\chi^2$  pour les variables qualitatives [10-12].
- Test de corrélation pour les variables quantitatives [10-12].

## Résultats

L'âge moyen est de 21,31 ans (4 à 59) (Figure 2), 78 hommes et 50 femmes (sex-ratio : 1,44) ;

L'évolution de la symptomatologie a varié d'un mois à 20 ans. La notion d'endocardite a été retrouvée chez trois patients, huit patients avaient un antécédent de chirurgie cardiaque (tableau I) dont trois pour rétrécissement aortique sous valvulaire. L'examen clinique a révélé un souffle systolique chez 103 patients et un souffle systolo-diastolique chez 14 patients, stade fonctionnel selon la New York Heart Association (NYHA) est 1,85, la totalité des patients avait un rythme sinusal.

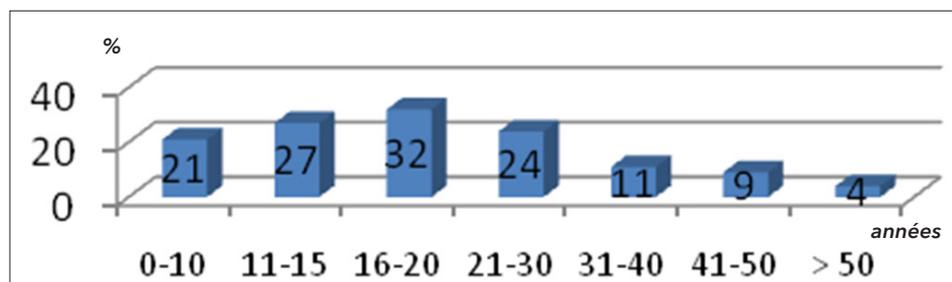


Fig. 2 : Répartition des patients en fonction de l'âge.

Tableau I. Antécédents de chirurgie cardiaque

Patient	Lésion cardiaque à la primo-intervention	Date primo-intervention	Date réintervention	Lésion cardiaque à la réintervention	Geste opératoire
≠ 01	RA° sous valv	1994	2006	RA° sous Valv	Résection de la membrane s/A°
≠ 02	Coarctation isthme aortique	2003	2007	RA° sous Valv + RA° Bicuspidie	Résection de la membrane s/A° + CACO
≠ 03	CIV	2008	2009	RA° sous Valv + Désinsertion du patch CIV	Résection de la membrane s/A° + Fermeture de la CIV par patch en dacron
≠ 04	RM (DMPC)	2008	2010	RA° sous Valv + MM + MA°	Résection de la membrane s/A° + RVM + RVA + Myomectomie
≠ 05	Coarctation isthme aortique	2003	2005	RA° S/VALV+IA° I-II+IT I-II	Résection de la membrane s/A° + Myotomie + Fermeture de la CIV iatrogène par patch dacron
≠ 06	RA° sous valv	2002	2014	IA IV Post endocardite + RA Sous valvulaire er valvulaire + IM II-III + IT III PAPS 48 mm Hg + ABCES PRAAORTIAUES	Résection de membrane sous aortique résiduelle + Manougouain + RVA M + RVM M + Plastie de Kay
≠ 07	RVM M STARR	1985	2014	DLA° + IT II + PAPS 47 mm Hg + RVM M STARR Fonctionnel	RVA° M + RESECTION memnrane sous aortique
≠ 08	RA° sous valv	1991	2015	RA° Sous valvulaire récidive + IA° II + IM I+ IT I + PAPS 31 mm Hg	Résection membrane sur la GVM + Myomectomie septale + Réparation de l'aorte asc par bandelette

Au téléthorax, l'index cardio-thoracique a varié de 0,4 à 0,65 (moyenne 0,54).

L'évaluation écho-cardiographique préopératoire de l'obstacle sous aortique a permis d'évaluer le gradient au niveau de l'obstacle (Figure 3), le degré du retentissement sur les cavités cardiaques (tableau II), les lésions engendrés sur la valve aortique (Figure 4) et sur les autres structures cardiaques (figure 5) ;

Vingt trois patients présentaient une lésion associée : sténose supra valvulaire (01 patient), bicuspidie aortique (05 patients), endocardite (02 patients), CIV (13

patients), CIV récidive (01 patient), CIV iatrogène (02 Patients), CAV (01 patient), PCA (01 patient).

Les patients ont été opérés sous circulation extra corporelle (CEC) aorto-cave, sternotomie médiane chez tous les patients, après héparinisation générale (300 UI/Kg). La protection myocardique a été assurée par une cardioplégie cristalloïde froide antérograde (Saint Thomas) injectée directement par les ostias coronaires chez 121 patients et sanguine froide (07 patients) associée à un refroidissement local (shumway). L'abord de la lésion s'est fait par une aortotomie basse

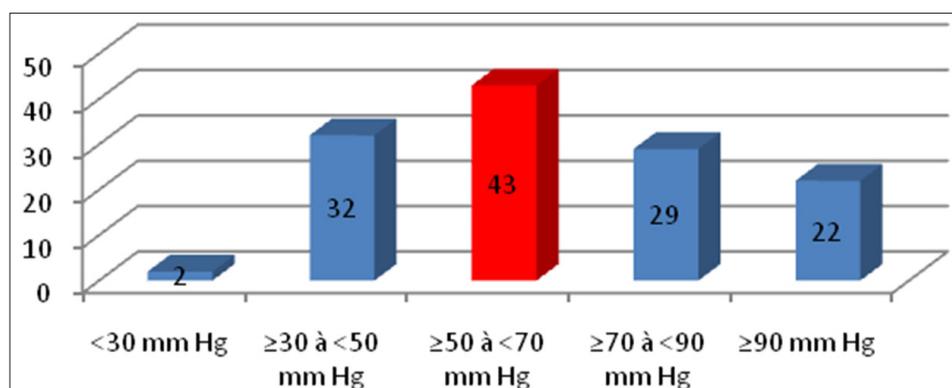


Fig. 3 : Gradient trans-obstacle sous aortique

Tableau II. Échocardiographie Doppler

Variables	Données
VG D	44.17 mm (25.8 à 71.7)
VG S	27.47 mm (13.9 à 57.7)
Masse VG	220.56 g (47.57 à 627.5)
FE	68.7 % (51 à 77.8)
FR	37.76 % (15 à 53.3)
Gradient moyen	67.48 mm Hg (17.6 à 123)

VGD : ventricule gauche diastolique, VGS : ventricule gauche systolique, FE : fraction d'éjection, FR : fraction de raccourcissement

chez 124 patients et par atriotomie droite (cure d'une CIV) chez 04 patients. La CEC a été conduite en normothermie chez la majorité des patients (107 patients) et hypothermie modérée chez 21 patients.

Le traitement de la lésion avait consisté en une résection de la membrane sous aortique en incisant la jonction entre la membrane et le septum interventriculaire

(SIV) pour mettre en évidence un plan de clivage entre la membrane et le SIV sous la commissure et qui se poursuit par une spatule de Rob dans le sens horaire sous la sigmoïde coronaire droite (SCD) puis sous la sigmoïde coronaire gauche (SCG) jusqu'au contact de la valve mitrale antérieure (VMA) permettant ainsi une énucléation complète en une seule pièce de l'ensemble de la membrane (figure 6) associée à une myotomie ou myomectomie (figure 7).

L'aortotomie est fermée par quatre hémisurjets de fil de polypropylène 5 ou 4/0 après purge gazeuse des cavités gauches. Aucune techniques d'élargissement de la voie d'éjection du VG n'a été pratiquée (figures 8, 9, 10, 11, 12).

### Gestes associés

Au niveau de la valve aortique, un remplacement aortique a été pratiqué chez 26 patients et une plastie

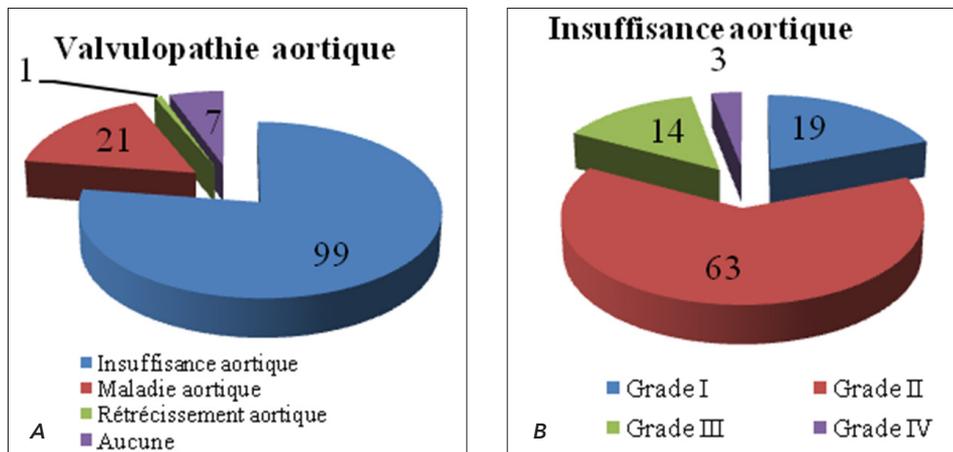


Fig. 4 : Lésion aortique  
A : Valvulo aortique,  
B : Insuffisance aortique.

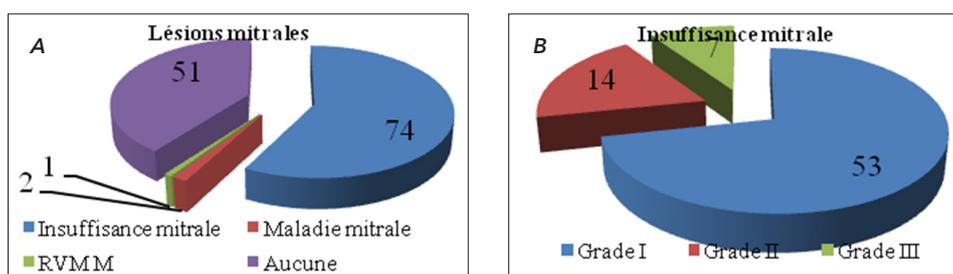


Fig. 5 : Lésion Mitrale  
A : Lésions mitrales,  
B : Insuffisance mitrales.

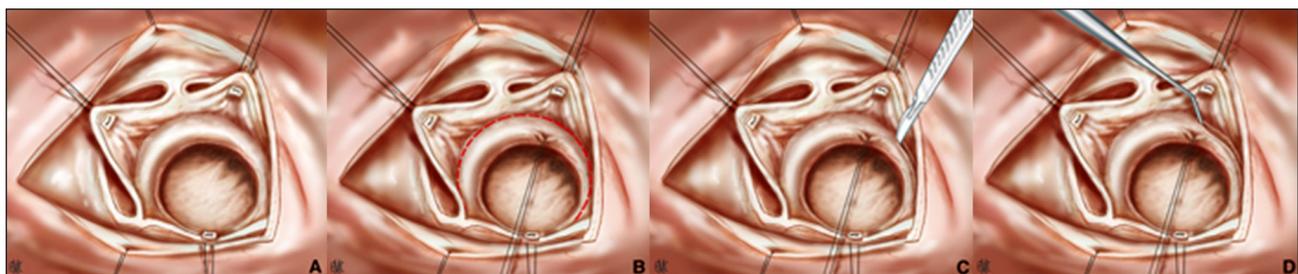


Fig. 6 : Résection de la membrane sous aortique [4].

A : exposition de la membrane sous aortique, B : ligne de l'incision, C : incision au bistouri, D : clivage de la membrane sous aortique



Fig. 7 : Myomectomie [4].

A : exposition de la membrane sous aortique, B : ligne de l'incision, C : incision au bistouri, D : myomectomie, E : aspect final

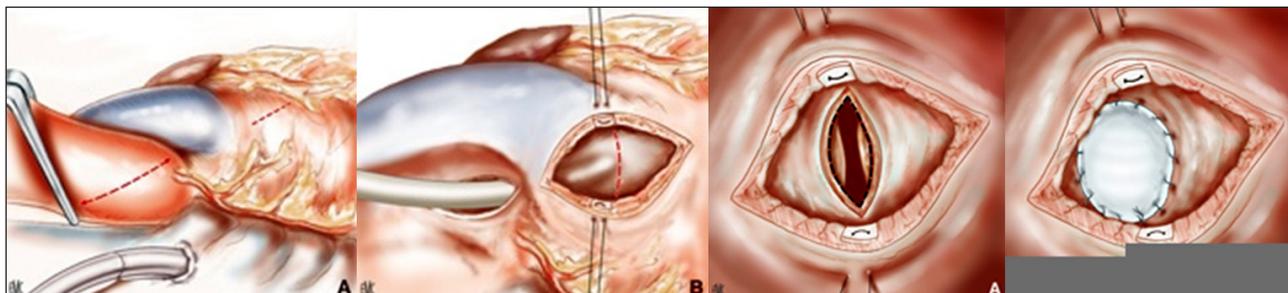


Fig. 8 : Technique de Konno modifiée [4].

A : ligne d'incision aortique, B : infundibulotomie, C : septotomie, D : patch en place.

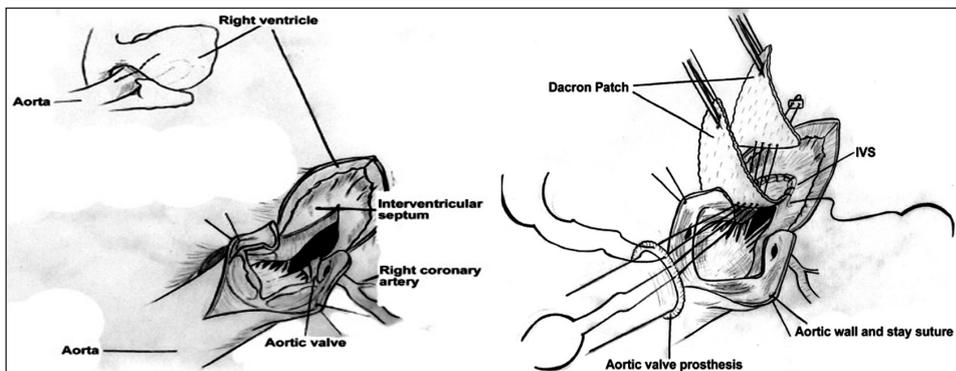


Fig. 9 : Technique de Konno Rastan : incision de l'aorte ascendante et l'anneau et la voie d'éjection du ventricule droit, exposition du septum interventriculaire, insertion de la prothèse avec mise en place d'un patch d'élargissement de la voie d'éjection du ventricule gauche et de l'anneau, insertion du second patch sur la voie d'éjection du ventricule droit. [9]

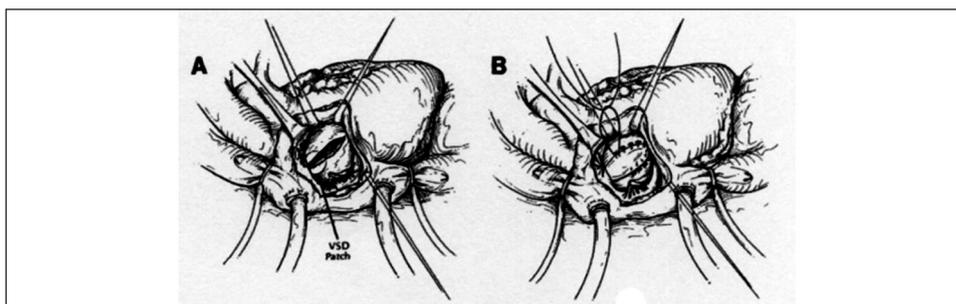


Fig. 10 : Technique Konno-Rastan modifiée par voie trans aortique et trans atriale [8] A : Siège de l'incision septale B : Réparation par patch

aortique chez 13 patients. Au niveau de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, parmi les 74 patients présentant une insuffisance mitrale en préopératoire, trois patients ont bénéficié d'un remplacement valvulaire mitral, deux patients d'une plastie mitrale et un patient d'une fermeture Fente mitrale/Fente de pilier et un patient a bénéficié d'un remplacement valvulaire mitral parmi les deux patients présentant en préopératoire une maladie mitrale (figure 11).

Pour les lésions cardiaques congénitales associées, 12 patients ont bénéficié d'une fermeture d'une communication interventriculaire par patch en Dacron, un patient d'une cure d'un canal atrio-ventriculaire et un patient d'une section suture du canal artériel.

Les paramètres per opératoires sont : durée de CEC : 63,36 min (20 à 299 min), durée de clampage aortique : 41,1 min (10 à 144 min), durée de l'assistance circulatoire : 19,3 min (2 à 140 min), durée de la ventilation : 11,98 heures (2 à 125 heures), séjour en réanimation :

2,45 jours (2 à 9 jours), séjour hospitalier : 12,27 jours (5 à 48 jours), drogues inotropes : 19 patients. On déploré deux décès hospitaliers (1,56 %). Quatre patients ont présenté des complications : un BAV de troisième degré, un OAP, une thrombose de la valve mitrale et un arrêt cardiaque hypoxique. Le gradient moyen aortique à la sortie était de 21,9 mm hg en moyenne (5,7 à 87 mm Hg), l'insuffisance aortique a varié de grade I à III.

Au contrôle, avec un recul moyen de 79,65 mois (6 à 175 mois), 92 patients ont été contrôlés et 19 patients perdus de vue (18,09 %). La mortalité globale est de 03,12 % (04 patients). La majorité des patients avaient amélioré la tolérance fonctionnelle, tous les patients avaient un rythme sinusal. Des complications ont été

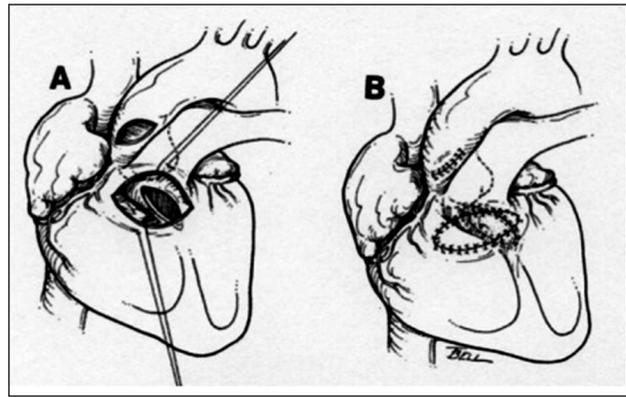


Fig. 11 : Technique Konno-Rastan modifiée par voie trans aortique et trans ventriculaire [8]  
A : Siège de l'incision septale B : Réparation par patch.

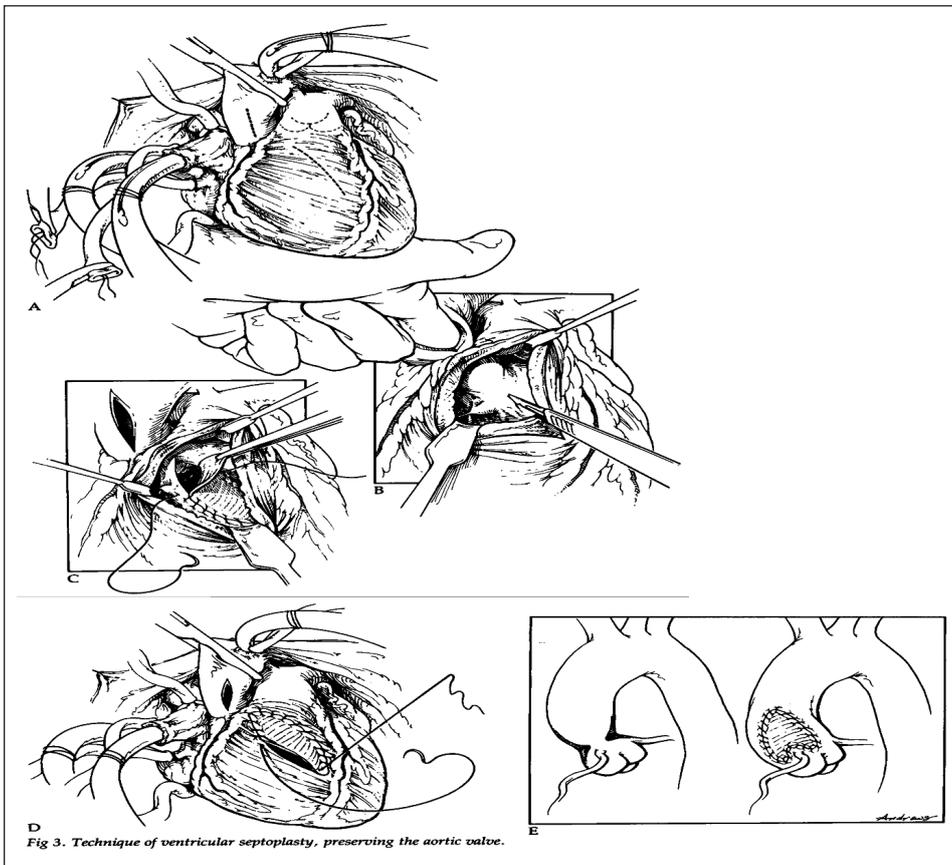


Fig. 12 : Technique septoplastie et préservation de la valve aortique [10].  
A : ligne d'incision aortique et infundibulaire, B : septotomie, C : patch d'élargissement septel en place, D : patch infundibulaire en place, Encadré (élargissement sus valvulaire)

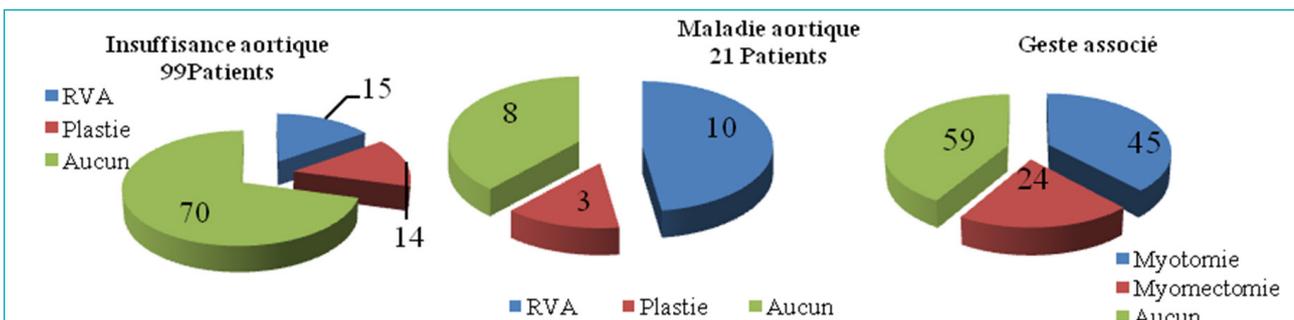


Fig. 13 : Geste chirurgical

notées : 04 patients ont présentés un BAV avec mise en place d'un pacemaker définitif pour un patient. La régurgitation aortique est de grade I : 20 patients, grade II : 33 patients, grade III : 05 patients. Cinq patients ont été réopérés dans l'intervalle (tableau III).

Tableau III. Type de chirurgie secondaire

Patient	Année de primo-intervention	Année de réintervention	Geste chirurgical de réintervention
≠ 01	2003	2009	Coarctation aorte
≠ 02	2004	2011	RVA° M + RVM M
≠ 03	2005	2007	RVA° M
≠ 04	2005	2011	Fermeture de la CIV périmembraneuse par patch en dacron + Plastie VT + Fermeture FOP + CACO
≠ 05	2010	2010	Thrombose VM

Pour une étude objective, une analyse statistique a été menée. L'évolution de la masse du ventricule gauche indexée retrouve une différence significative entre l'état préopératoire et post opératoire ( $p \approx 0,00001$ ) (tableau VI) et entre l'état préopératoire et au contrôle ( $p \approx 0,01$ ) (tableau VII). Quant au gradient moyen, on observe une différence significative entre l'état préopératoire et post opératoire ( $p \approx 0,000$ ), l'état préopératoire et au contrôle ( $p \approx 0,00001$ ) et l'état postopératoire et au contrôle ( $p \approx 0,04$ ) (tableaux IV, V et VI)

## Discussion

L'obstacle aortique sous valvulaire inclut un spectre d'anomalies, du simple obstacle (membraneux ou fibromusculaire) jusqu'au tunnel-like associant parfois une cardiomyopathie hypertrophique, une anomalie

d'insertion de la valve mitrale, un déplacement postérieur du septum infundibulaire, un syndrome de Shone ou d'autres obstacles de la voie gauche.

Afin d'identifier les différents mécanismes incriminés dans la genèse de l'obstacle sous aortique et expliquer la différence de progression de l'obstacle chez l'enfant (évolution rapide) par rapport à l'adulte (progressive), Jose' Mari' a Oliver et al incriminent une anomalie des forces dynamiques au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche qui est responsable d'un stress au niveau du septum interventriculaire. Ceci est dû à des altérations morphologiques telle qu'une distance mitro-aortique exagérée, un angle aigu aorto-septal. L'augmentation du stress septal va engendrer une accentuation de la sécrétion des facteurs de croissance à l'échelle cellulaire responsable d'une prolifération cellulaire. Les conséquences sont plus marquées chez l'enfant par rapport à l'adulte [13]. Thomas D. Lampros et Adnan Cobanglu incriminent une anomalie de l'appareil valvulaire mitral et du septum interventriculaire (l'appareil valvulaire mitral et le septum interventriculaire sont déviés de 60 à 90° dans le sens antihoraire avec déplacement antérieur vers la voie d'éjection du ventricule gauche chez 83 % de ces patients) [14]

L'insuffisance aortique associée est imputable aux lésions du jet de l'obstacle sous valvulaire, néanmoins, l'extension de la fibrose au tissu valvulaire aortique est le second facteur incriminé dans la genèse de la régurgitation aortique [2, 13]. Cette régurgitation aortique est notée dans les différentes séries et à des degrés variable dans 30 à 80 % des cas [1-20, 24-30]. Quant à la progression de la régurgitation aortique chez les patients opérés ou non, les avis divergent, Jose' Mari' a Oliver et al ne retrouvent pas de relation directe entre l'âge et le degré de régurgitation ; de même pour l'évo-

Tableau IV. Comparaison état préopératoire vs post opératoire immédiat

Variable	Pre opératoire	Post opératoire	P
VG d	43,73 mm ± 9,14 (25,8 à 71,7)	38,66 mm ± 8,72 (22,9 à 67,7)	DS, P ≈ 0,000
VG s	27,14 mm ± 7,89 (13,9 à 57,7)	25,13 mm ± 7,56 (12,7 à 51,9)	DS, P ≈ 0,000
PP d	10,84 mm ± 4,07 (5 à 27,9)	11,52 mm ± 4,09 (5 à 26,9)	dns
PP s	14,80 mm ± 4,71 (7 à 34,4)	15,30 mm ± 4,63 (5,9 à 32,7)	dns
SIV d	12,10 mm ± 4,50 (4 à 31)	11,9 mm ± 4,43 (4,9 à 28,2)	dns
SIV s	14,39 mm ± 4,37 (6 à 31,8)	14,94 mm ± 4,64 (6,6 à 30,8)	dns
Masse VG D	224,23 g ± 142,47 (47,56 à 921,6)	201,7 g ± 137,68 (37 à 839,1)	DS, P ≈ 0,00001
Masse VG D indexée	155,38 g ± 99,81 (46,77 à 781,02)	136,63 g ± 94,68 (39,36 à 711,1)	DS, P ≈ 0,00001
FE	69,06 % ± 9,14 (30 à 89)	65,92 % ± 10,51 (38,7 à 87,6)	DS, P ≈ 0,01
FR	37,77 % ± 6,65 (15 à 53,3)	35,3 % ± 7,74 (19,1 à 57,3)	DS, P ≈ 0,000
Gradient moy	68,16 mm Hg ± 22,66 (17,6 à 123)	21,85 mm Hg ± 12,31 (5,7 à 87,3)	DS, P ≈ 0,000
Gradient max	105,78 mm Hg ± 32,48 (35,7 à 189)	36,26 mm Hg ± 19,89 (10 à 142)	DS, P ≈ 0,000
Gradient moy	67,83 mm Hg ± 21,85 (17,6 - 120,3)	21,34 ± 12,77 (5,7 à 87,3)	DS, P ≈ 0,0000
Gradient max	105,83 mm Hg ± 31,79 (35,7 - 189)	35,43 ± 20,69 (10 à 142,9)	DS, P ≈ 0,0000

VGd : ventricule gauche diastolique, VGS : ventricule gauche systolique, FE : fraction d'éjection, FR : fraction de raccourcissement, PPD : paroi postérieure diastolique, PPs : paroi post systolique, SIVs : septum interventriculaire systolique, SIV d : septum interventriculaire diastolique

Tableau V. Comparaison état préopératoire vs contrôle

Variable	Pre opératoire	Contrôle	P
VG d	43,73 mm ± 9,14 (25,8 à 71,7)	47,81 mm ± 7,30 (31,3 - 65,9)	DS, P ≈ 0,000
VG s	27,14 mm ± 7,89 (13,9 à 57,7)	29,75 mm ± 6,03 (17,3 - 45,1)	DS, P ≈ 0,001
PP d	10,84 mm ± 4,07 (5 à 27,9)	9,85 mm ± 2,78 (5,2 - 19,8)	dns
PP s	14,80 mm ± 4,71 (7 à 34,4)	14,28 mm ± 2,8 (7,9 - 21)	dns
SIV d	12,10 mm ± 4,50 (4 à 31)	9,93 mm ± 2,84 (1,6 - 17)	dns
SIV s	14,39 mm ± 4,37 (6 à 31,8)	12,8 mm ± 3,16 (6,6 - 21,2)	dns
Masse VG D	224,23 g ± 142,47 (47,56 à 921,6)	167,71 g ± 72,47 (40 - 416,79)	dns
Masse VG D indexée	155,38 g/m <sup>2</sup> ± 99,81 (46,77 à 781,02)	102,85 g/m <sup>2</sup> ± 40,19 (33,36 - 234,1)	DS, P ≈ 0,01
FE	69,06 % ± 9,14 (30 à 89)	67,22 % ± 9,24 (32,63 - 84,45)	dns
FR	37,77 % ± 6,65 (15 à 53,3)	37,98 % ± 6,48 (22,88 - 53,61)	dns
Gradient moy	68,16 mm Hg ± 22,66 (17,6 à 123)	23,33 mm Hg ± 17,36 (1,94 - 85,81)	DS, P ≈ 0,00001
Gradient max	105,78 mm Hg ± 32,48 (35,7 à 189)	40,87 mm Hg ± 27,38 (3,67 - 129,8)	DS, P ≈ 0,00001
Gradient moy	67,83 mm Hg ± 21,85 (17,6 - 120,3)	22,05 mm Hg ± 16,83 (4,48 - 85,81)	DS, P ≈ 0,00001
Gradient max	105,83 mm Hg ± 31,79 (35,7 - 189)	38,14 mm Hg ± 25,98 (6,41 - 129,8)	DS, P ≈ 0,00001

Tableau VI. Comparaison état postopératoire vs contrôle

Variable	Post opératoire	Contrôle	P
VG d	38,66 mm ± 8,72 (22,9 à 67,7)	47,81 mm ± 7,30 (31,3 - 65,9)	DS, P ≈ 0,00001
VG s	25,13 mm ± 7,56 (12,7 à 51,9)	29,75 mm ± 6,03 (17,3 - 45,1)	DS, P ≈ 0,00001
PP d	11,52 mm ± 4,09 (5 à 26,9)	9,85 mm ± 2,78 (5,2 - 19,8)	DS, P ≈ 0,01
PP s	15,30 mm ± 4,63 (5,9 à 32,7)	14,28 mm ± 2,8 (7,9 - 21)	Dns P ≈ 0,3
SIV d	11,9 mm ± 4,43 (4,9 à 28,2)	9,93 mm ± 2,84 (1,6 - 17)	DS, P ≈ 0,02
SIV s	14,94 mm ± 4,64 (6,6 à 30,8)	12,8 mm ± 3,16 (6,6 - 21,2)	DS, P ≈ 0,01
Masse VG D	201,7 g ± 137,68 (37 à 839,1)	167,71 g ± 72,47 (40 - 416,79)	Dns, P ≈ 0,8
Masse VG D indexée	136,63 g ± 94,68 (39,36 à 711,1)	102,85 g/m <sup>2</sup> ± 40,19 (33,36 - 234,1)	Dns, P ≈ 0,4*
FE	65,92 % ± 10,51 (38,7 à 87,6)	67,22 % ± 9,24 (32,63 - 84,45)	Dns, P ≈ 0,5
FR	35,3 % ± 7,74 (19,1 à 57,3)	37,98 % ± 6,48 (22,88 - 53,61)	DS, P ≈ 0,02
Gradient moy	21,85 mm Hg ± 12,31 (5,7 à 87,3)	23,33 mm Hg ± 17,36 (1,94 - 85,81)	DS, P ≈ 0,04
Gradient max	36,26 mm Hg ± 19,89 (10 à 142)	40,87 mm Hg ± 27,38 (3,67 - 129,8)	DS, P ≈ 0,03
Gradient moy	21,34 ± 12,77 (5,7 à 87,3)	22,05 mm Hg ± 16,83 (4,48 - 85,81)	DS, P ≈ 0,04
Gradient max	35,43 ± 20,69 (10 à 142,9)	38,14 mm Hg ± 25,98 (6,41 - 129,8)	DS, P ≈ 0,04

lution dans le temps. Par contre, ils décrivent une relation directe avec l'importance et l'évolution de la régurgitation par rapport au degré de l'obstacle sous aortique [13].

L'association d'une autre cardiopathie congénitale a été observée dans la majorité des séries. Dans la série de Jose' Mari'a Oliver et al, 44 % des patients avaient une lésion associée (souvent une CIV ou une coarctation) [13]. Dans notre série, 23/128 patients (17,9 %) avaient une cardiopathie associée.

Le diagnostic précis de l'obstacle sous aortique est échocardiographique. Sans traitement, la sténose a comme conséquences : une hypertrophie ventriculaire, une défaillance cardiaque, des troubles du rythme, une régurgitation aortique et le risque d'endocardite. Cette évolution est variable selon l'âge des patients. Chez les

enfants, elle est marquée par une progression plus rapide que chez l'adulte [15].

La première question qui se pose, à quel âge doit-on opérer et quelle technique doit-on pratiquer ? Le traitement diffère en fonction de la forme et de l'âge. Le résultat du traitement est conditionné par l'évolution de l'hypertrophie myocardique, l'obstacle sous aortique (le risque de récurrence est estimé par différents auteurs entre 14 et 27 % [2]) et par la lésion aortique (insuffisance aortique estimée par certains auteurs jusqu'à 50 %) [2].

L'objectif du traitement de l'obstacle sous valvulaire avec ses différentes formes (simple membrane, tunnel-like) est un défi et vise à lever l'obstacle tout en préservant les sigmoïdes aortiques intactes et fonctionnelles, en préservant l'intégrité de la valve aortique

et en évitant la survenue de BAV et la récurrence de l'obstacle. Chez les enfants opérés en bas âge, la préservation des sigmoïdes aortiques est essentielle pour une croissance naturelle.

La seconde question qui se pose, quelle technique adopter en fonction de la forme anatomique de l'obstacle, quel est le risque de récurrence de l'obstacle et enfin l'évolution de la régurgitation aortique.

Le traitement consiste en la levée de l'obstacle sous aortique, de la simple résection de l'anneau fibreux ou du bourrelet musculaire jusqu'aux différentes techniques d'élargissement de la voie d'éjection du ventricule gauche afin de minimiser tout gradient résiduel, différentes techniques sont utilisées pour élargir la voie d'éjection du ventricule gauche (la septoplastie du ventricule gauche décrite par Cooley et Garrett [9], la septoplastie décrite par Vouhé [7], l'aortoventriculoplastie antérieure (technique de Konno-Rastan), la technique de Konno modifiée, la technique de Ross Konno et enfin, le tube apico-aortique [7, 16]. José Suarez de Lezo et al ont évalué la dilatation par ballonnet dans le cadre du traitement de la forme simple (obstacle sous aortique < 3 mm) [17].

Plusieurs auteurs ont abordé le sujet du traitement de l'obstacle sous aortique, Mark Ruzmetov et al, Chuanchau J. et al, Reza Barkhordarian et al rapportent des résultats à long terme de ce type de chirurgie [16-19] ; Andrew J. Parry et al, Yasutaka Hirata et al soulèvent l'intérêt d'associer une myomectomie à la résection de l'obstacle [2, 20], Tara Karamlou et al soulèvent la problématique du gradient à partir du quel doit-on opérer les enfants [21], Alon Geva et al, Alain Serraf et al, Ali Dodge-Khatami et al abordent le sujet des facteurs de risques [1, 5, 22], José Mari'a Oliver et al, Denise van der Linde et al se sont intéressés à la chirurgie de l'obstacle à l'âge adulte [13, 15, 23], Marjan Jahangiri et al se sont intéressés à la chirurgie des formes complexes [24]. D'autres auteurs ont évalué les résultats des différentes techniques dans les formes complexes comme Mohammad B Tabatabaie et al (technique Konno-Rastan) [8], Patrick T. Roughneen et al, Christopher A. Caldarone et al (technique Konno modifiée) [7, 25],

#### *Diagnostic tardif :*

L'âge de nos patients au moment de l'intervention était de 21,3 ans en moyenne (80/128 avaient un âge supérieur à 15 ans). Ceci est dû à un retard d'une part du diagnostic et d'autre part de la prise en charge chirurgicale, qui se fait au stade de retentissement sévère sur la fonction ventriculaire (HVG) et de lésions aortiques avancées.

Dans la littérature, l'âge du diagnostic est variable. Pour certaines séries, l'âge des patients se rapproche du nôtre. Ainsi dans la série de Younes Moutakiallah et al, l'âge moyen des patients est de  $18,1 \pm 9,7$  ans, et il

s'agissait de formes simples de l'obstacle sous-aortique [26]. José Mari'a Oliver et al rapportent une série de 134 patients dont l'âge moyen est de  $31,6 \pm 17$  supérieur à l'âge de notre série. Il s'agit d'une étude comparative de trois populations, ceux qui ont été opérés : 29 patients d'âge moyen de  $56 \pm 15$  ans, 64 patients non opérés d'âge moyen de  $27 \pm 13$  ans et le dernier groupe de 41 patients opérés avant l'âge de 15 ans ( $21 \pm 4$  ans) [13]. Denise van der Linde et al, dans une méta-analyse incluant quatre centres de chirurgie cardiaque, ont colligé une série de 313 patients pour obstacle sous aortique (forme simple) associé dans 68 % des cas à une régurgitation aortique modérée et dans 5 % à une régurgitation moyenne, l'âge des patients est de 20,2 ans ( $18,4-31,0$ ) [23],

Dans la série de Chuanchau J. Jou et al, l'âge est inférieur s'étalant d'un jour à 21,8 années ( $5,1 \pm 5,1$  années), il s'agit de 185 patients dont 17 ayant bénéficié d'une technique agressive [18]. La même tranche d'âge est retrouvée dans la série de Ali Dodge-Khatami et al., (Moyenne 4,3 années : de 7 jours 13,7 ans), avec 58 patients (forme simple (n = 43), forme complexe (n = 15)). Ces enfants ont bénéficié d'une résection isolée de la membrane (n = 22), une résection de la membrane associée à une myomectomie (n = 34) et de la de Konno (02 patients) [22].

Reza Barkhordarian et al rapportent une série de 50 patients avec formes simples et un âge moyen de 8 ans (3 à 44 ans) [19]. Christopher A. Caldarone et al rapportent une série de 18 patients avec forme complexe traitée par la technique de Konno, l'âge moyen est de  $11,5 \pm 7,9$  ans ( $0,8-31,4$  ans) [25]. Mark Ruzmetov et al rapportent une série de 190 patients, il s'agit d'une forme simple chez 140 patients et 50 patients avec une forme complexe, l'âge moyen est de  $8,2 \pm 4,4$  années (une semaine de vie à 36 ans) [16]. Thomas D. Lampros et Adnan Cobanoglu rapportent 36 patients avec forme discrète, l'âge moyen est de 7,1 ans (9 mois - 47 ans) [14] ; Mohammad B Tabatabaie et al : 26 patients avec formes variées d'obstacles sous aortiques traités par la technique de Konno-Rastan, l'âge moyen des patients est de  $12,8 \pm 7$  années [8]. A.J. Parry et al. rapportent une série de 37 patients avec formes simples, l'âge moyen est de 7,5 années ( $0,5-35$  ans), parmi eux, 10 pour récurrence de l'obstacle sous aortique et 08 patients aux antécédents de correction d'une CIV [2]. Marjan Jahangiri et al rapportent une série de 46 patients avec forme complexe et tunnel like traités par la technique de Konno modifié et Konno-Ross avec un âge moyen de 5 ans [24]. Alain Serraf et al dans leur série de 160 patients, l'âge moyen est de 10 ans ( $0,1-30$  ans), il s'agit de 120 patients avec une forme simple sans lésions associée [5].

Tara Karamlou et al ont suivi l'évolution du rétrécissement sous aortique (forme simple) dans une population composée de 313 enfants (l'âge moyen est

de 8 mois : de 0 à 17 ans), 159 enfants ont été opérés lorsque le gradient dépassait 30 mm Hg [21]. L'âge est d'un mois à 44 ans (moyenne de 8,6 années) dans la série de Ron Brauner et al incluant 75 patients [27].

Dans la série de Alon Geva et al, l'âge des patients au moment de l'intervention est de 3,7 ans en moyenne (0–34,8). Les auteurs retrouvent dans la sous population dont l'âge est inférieur à 4 ans, des lésions plus sévères et complexes (Syndrome de Shone, distance entre la membrane et la valve aortique plus courte et une résection de la membrane étendue à la valve aortique ou la valve mitrale). Par contre, le gradient est moins élevé [1].

Yasutaka Hirata et al rapportent une série de 106 patients en primo intervention pour obstacle sous aortique (forme simple), l'âge moyen est de 7,2 +/- 4,9 années (0–20). Soixante six patients ont bénéficié d'une simple résection et 45 d'une myectomie associée [20].

Jose' Sua'rez de Lezo et al présentent un autre aspect du traitement de l'obstacle sous aortique (forme simple : membrane fibreuse (< 3 mm)) qui est la dilatation percutanée. Il s'agit d'une série de 76 patients avec un âge moyen de 19 +/- 9 ans (2–67 ans) [17]. J. Brown et al rapportent les résultats d'une série de 257 patients dont l'âge varie de 3 à 43 ans (moyenne 11 ans) [28]. On constate que la majorité des séries rapportent un âge plus jeune des patients.

**La chirurgie** est largement acceptée comme moyen thérapeutique pour la levée de l'obstacle et pour éviter les complications évolutives (hypertrophie du VG, la régurgitation aortique et endocardite). Certains auteurs préconisent la dilatation percutanée pour une population ciblée d'obstacle sous valvulaire (forme fibreuse) [17].

D'autres préconisent la chirurgie à un âge précoce afin de minimiser la récurrence. Ceci a été infirmé dans la série de Alon Geva et al où le risque de récurrence est corrélé significativement à l'âge précoce de la levée de l'obstacle [1]. D'autres ont évoqué le bénéfice de la chirurgie à un âge précoce sur la fréquence de la récurrence [2]. Ron Brauner et al avancent comme argument une morbi-mortalité basse et préconisent la chirurgie au moment du diagnostic de l'obstacle. Ce qui permet d'améliorer les résultats tardifs, réduire l'hypertrophie ventriculaire ainsi que le risque d'une greffe bactérienne et surtout éviter les lésions de la valve aortique. Néanmoins, cette attitude ne prévient pas la récurrence de l'obstacle. Ce qui conduit les auteurs à conclure que le moment de l'indication opératoire est difficile à déterminer [27].

Sur le plan chirurgical, si la résection de l'obstacle sous aortique fait l'unanimité, le débat persiste quant à l'intérêt de la myotomie ou de la myomectomie. Certains auteurs la préconisent dans la perspective de réduire la récurrence de l'obstacle et par conséquent la

réopération [2]. Par contre, d'autres mettent au devant le risque de bloc auriculoventriculaire et l'effet minime de réduire la récurrence [22, 23]. Car en matière d'indication opératoire, les recommandations sont claires (ESC guidelines 2010 et ACC/AHA guidelines) [29,30]. L'indication opératoire est formelle devant un gradient significatif :

- ESC : Patients symptomatiques (au repos ou à l'effort) avec un gradient moyen au Doppler  $\geq 50$  mm Hg ou en présence d'une régurgitation sévère doivent subir une chirurgie (Classe I Niveau C) [30].
- ACC / AHA [29].

1. La chirurgie est recommandée chez les patients avec une sténose sous valvulaire en présence d'un gradient maximal de 50 mm Hg où un gradient moyen de 30 mm Hg à l'échocardiographie-Doppler. (Classe I Niveau d'évidence : C).

2. La chirurgie est recommandée chez les patients avec une sténose sous valvulaire en présence d'un gradient maximal inférieur à 50 mm Hg ou un gradient moyen inférieur à 30 mm Hg, en présence d'une régurgitation progressive ou un diamètre télé systolique du ventricule gauche au delà de 50 mm où une fraction d'éjection inférieure à 55 %. (Classe I Niveau d'évidence : C).

Reza Barkhordarian et al., préconisent la correction lorsque le gradient atteint 40 mm Hg chez le patient asymptomatique et 30 mm Hg chez le patient symptomatique [19]. Christopher A. Caldarone et al posent l'indication opératoire avec un gradient > 30 mm Hg ou en cas d'aggravation de la régurgitation aortique quelque soit le gradient [25]. Tara Karamlou et al., opèrent pour un gradient > 30 mm Hg ce qui est corrélé à une progression de l'obstruction sous aortique et la majoration de la régurgitation [21]. Serraf et al posent l'indication à partir d'un gradient de 50 mm Hg [5]. Ron Brauner et al., retiennent une limite de 40 mm Hg pour indiquer la chirurgie [27].

L'autre indication est la présence d'une régurgitation aortique importante associée même en présence d'un gradient inférieur à 50 mm Hg [5,18].

Pour Jose' Mari'a Oliver et al [13], l'indication opératoire ne doit pas tenir compte seulement de la présence de l'obstacle organique mais de plusieurs paramètres (l'évaluation clinique, degré de l'hypertrophie, la fonction systolique du VG, la sévérité de l'obstacle et de l'importance de la régurgitation) et selon les auteurs, la réparation de l'obstacle en bas âge ne prévient pas l'aggravation de la régurgitation arrivée à l'âge adulte [13],

Jose' Sua'rez de Lezo et al retiennent comme indication un gradient supérieur à 50 mm Hg associé à des symptômes (dyspnée, angine ou syncope) ou des signes électriques [17]. Tara Karamlou et al constatent un puissant lien entre l'indication opératoire : un gradient

initial élevé ( $p < 0.001$ ), un anneau aortique large ( $p = 0.005$ ), une surface corporelle petite ( $p < 0.001$ ) et un anneau mitral de petite taille ( $p = 0.003$ ) [21].

Maurizio Marasini et al retiennent un gradient moyen  $\geq 25$  mm Hg (série de 45 patients avec obstacle sous aortique fibreux ou fibromusculaire dont 14 avec anomalie de la valve mitrale) [31].

Denise van der Linde et al, dans une méta-analyse sur un total de 149 patients, 41 patients ont été opérés. Les auteurs incriminent les facteurs suivants dans cette évolution (un gradient moyen de base  $\geq 50$  mm Hg, la progression rapide du gradient dans le temps et l'association d'une régurgitation aortique modérée à sévère) [15].

Notre série, les patients ont été opérés à un stade avancé, 39,84 % des patients avaient un gradient moyen  $> 70$  mm Hg et 73,43 % un gradient  $> 50$  mm Hg. L'obstacle sous valvulaire aortique était une forme simple et à la levée de l'obstacle sous valvulaire, une résection musculaire agressive a été associée (69/128 patients) afin d'éviter les récurrences mais au risque de voir des complications tel qu'un BAV, complication qui a été soulevée par Chauchau et al [18]. Concernant la valve aortique, un remplacement aortique a été pratiqué chez 26 patients (une insuffisance aortique de grade II à IV, une maladie aortique et un rétrécissement aortique), une plastie aortique a été effectuée chez 13 patients ; 74 Patients avaient une insuffisance mitrale, un patient a bénéficié d'une fermeture de la fente mitrale, trois remplacements valvulaires et deux plasties mitrales ont été pratiqués. Deux patients avaient une maladie mitrale, un patient a bénéficié d'un remplacement valvulaire.

Pour les lésions associées, il a été pratiqué une fermeture de la CIV par patch en Dacron chez 12 patients, une cure d'un canal atrio-ventriculaire et une section suture du canal artériel (PCA) chez un Patient.

#### **La mortalité opératoire :**

La mortalité hospitalière globale dans notre série est de deux patients (1.56 %). Comparée à la littérature, la mortalité hospitalière est généralement faible surtout pour les formes localisées et varie de 0 à 5 décès [1, 2, 5, 8, 14, 16, 18, 19, 20, 22, 25, 26, 23]. Chuan-chau J. Jou et al rapportent 2 décès hospitaliers/185 opérés [18]. Mark Ruzmetov et al rapportent 7 décès hospitaliers/190 (4 dans le groupe forme simple et 03 dans le groupe forme complexe) [16]. Alain Serraf et al rapportent 05 décès hospitaliers et incriminent comme facteurs prédictifs : l'âge et le stade fonctionnel NYHA III-IV préopératoire [5]. Malgré les formes complexes, Marjan Jahangiri et al ne rapportent pas de décès hospitaliers ni de complication majeure (BAV) ni d'aggravation de la régurgitation [24].

#### **Complications hospitalières :**

Quatre patients ont présenté une complication majeure dans notre série (un BAV 3 degré, une insuffisance aortique grade III, une thrombose de la prothèse mitrale et un arrêt cardiaque). Le geste agressif pour la correction de l'obstacle sous aortique (Konno classique et modifié : myectomie) réduit le gradient post opératoire mais il est incriminé dans la recrudescence des troubles de la conduction [18,19]. D'autres auteurs incriminent ces complications aux formes complexes [19] et à l'importance de la résection musculaire [19]. Qui sont estimés à 10 % selon Reza et al (05/50 BAV) [19] et entre 8,6 % en cas de primo intervention et 11,4 % en cas de réopération selon Chauchau et al [18] qui rapportent 33 BAV « temporaires ou définitifs » dont 20 ont bénéficié d'un pace définitif. Ils retrouvent comme facteurs prédisposants à cette complication une forme complexe, la technique Konno modifiée et la résection étendue [18]. Ali Dodge-Khatami et al rapportent 01/58 BAV [22]. Christopher A. Caldarone et al rapportent 4/18 BAV transitoires (série de Konno modifié) mais sans BAV permanent par contre, les auteurs observent 05 shunts interventriculaires résiduels et préconisent l'association de points séparés et surjet pour prévenir cette complication [25]. Younes Moutakiallah et al., ne retrouvent aucun BAV sur les 18 patients opérés. [26] alors que Thomas D. Lampros et Adnan Cobanglu rapportent 02 BAV/36 opérés [14]. Mohammad B Tabatabaie et al rapportent 4 BAV/26 opérés et 02 CIV iatrogènes (Konno-Rastan technique) [8]. Marjan Jahangiri et al ne rapportent pas de BAV malgré le type de correction (Konno, Konno modifié et Konno-ross) [24]. Alain Serraf et al rapportent 05 BAV [5] et Yasutaka Hirata et al aucun BAV [20].

Maurizio Marasini et al ne rapportent pas de décès ni de complications majeure [31]. A.J. Parry et al. rapportent 05 BAV/337 patients dont quatre en chirurgie itérative en rapport avec la stratégie adoptée (myectomie circonférentielle), 03 CIV iatrogènes, une lésion mitrale et une lésion aortique iatrogène [2]. Alon Geva et al rapportent 3 % de BAV dans leur série [1].

Pour Denise van der Linde et al, 17 patients ont développé un BAV. La myectomie associée étant un facteur de risque de survenue du BAV ( $P = 0,005$ ), les auteurs déconseillent la myectomie systématique [15, 23].

#### **Gradient moyen aortique :**

A la sortie des patients, le gradient est de 21,9 mmHg en moyenne (5,7 à 87 mm Hg). L'insuffisance aortique variait d'un grade I à III. Quatre complications majeures ont été observées et un patient a nécessité un pace définitif (BAV).

Au contrôle, avec un recul de 79,65 mois (6 à 175 mois), la mortalité tardive est de 03,12 % (04 patients). Dans la littérature, elle varie de 0 % à 5 % [1, 2, 14, 19].

Chuan Chau J. Jou et al rapportent 4 décès tardifs/185 [18]. Ali Dodge-Khatami et al., Tara Karamlou et al rapportent un décès chacun [20, 22], Mark Ruzmetov et al rapportent 10 décès tardifs/190 [16], Alain Serraf et al 04 décès tardifs et incriminent comme facteurs prédictifs une hypoplasie de l'anneau aortique, une sténose mitrale, une coarctation et la forme tunnel [5]. Denise van der Linde et al rapportent 10 décès tardifs [23].

#### *Évolution de la masse du VG indexée :*

L'analyse statistique comparative de la masse du ventricule gauche entre l'état préopératoire  $155,38 \text{ g/m}^2 \pm 99,81$  (46,77 à 781,02) et l'état post opératoire  $136,63 \text{ g} \pm 94,68$  (39,36 à 711,1) retrouve une réduction significative de la masse du VG ( $p \approx 0,00001$ ). Le même constat est observé entre l'état préopératoire et au contrôle  $102,85 \text{ g/m}^2 \pm 40,19$  (33,36 – 234,1) ( $p \approx 0,01$ ) et qui est encore confirmé entre l'état postopératoire et le contrôle ( $p \approx 0,04$ ). Peu d'auteurs ont abordé et comparé la masse du VG en préopératoire, en post opératoire immédiat et à moyen terme.

#### *Évolution de l'insuffisance aortique :*

En préopératoire, 99 patients présentaient une insuffisance aortique de grade I à IV (Grade I : 19 patients, grade II : 63 patients, grade III : 14 patients et grade IV : 3 patients). Parmi eux, 26 patients ont bénéficié d'un remplacement valvulaire aortique en raison de la sévérité des lésions ou secondaire à des lésions iatrogènes et 13 patients ont bénéficié d'une plastie mitrale.

Au contrôle, l'insuffisance aortique est de grade I : 20 patients, grade II : 33 patients, grade III : 05 patients. Dans la littérature, les avis divergent sur l'évolution post opératoire de la régurgitation [19, 22]. Certains auteurs sont en faveur de l'aggravation de la lésion aortique après chirurgie et préconisent l'abstention thérapeutique sauf indication formelle [5, 22], d'autres constatent la stabilisation voire l'amélioration de la régurgitation après la correction de l'obstacle sous aortique [2, 5, 19, 22]. A.J. Parry et al. Observent une amélioration significative de la régurgitation de modérée à minime (mild/moderate to none/trivial) ( $P = 0,019$ ) [2].

L'évolution de la lésion aortique selon certains auteurs dépend de plusieurs facteurs. Pour Reza et al il s'agit de l'insertion de la membrane sur les sigmoïdes aortiques, de la distorsion des sigmoïdes (flux turbulent), de l'épaississement des sigmoïdes et d'éventuelles greffes bactériennes [19]. JM Oliver et al incriminent comme facteurs : le jet accéléré généré par l'obstacle aortique et l'extension du processus fibreux au tissu valvulaire [13].

Pour d'autres, cette évolution est variable vers l'aggravation ou la stabilisation après chirurgie et dépend du temps écoulé depuis le diagnostic et le gradient moyen

ventricule/aorte ( $> 30 \text{ mm Hg}$ ) [21]. Tara Karamlou et al constatent un puissant lien entre la progression et l'aggravation de la régurgitation et le gradient initial supérieur à  $30 \text{ mm Hg}$  ( $p < 0,001$ ) [21].

A.J. Parry et al., retrouvent comme facteurs prédictifs d'une aggravation de la régurgitation en analyse multi variée : un gradient élevé et une régurgitation modérée à moyenne en pré et post opératoire à moyen terme [2]. Marjan Jahangiri et al ne rapportent pas d'exacerbation de la régurgitation aortique malgré la forme de l'obstacle sous aortique (formes complexes et tunnel like) et la technique de correction (Konno, Konno modifié et Konno-Ross) [24].

Christopher A. Caldarone et al insistent sur le bénéfice de la résection étendue de l'obstacle dans la réduction de l'incidence et l'aggravation de la régurgitation aortique (série de Konno modifié) [25]. Serraf et al constatent que la levée de l'obstacle améliore la régurgitation aortique dans 86 % des cas ; ils ont constaté dans 49 cas une amélioration de l'insuffisance aortique (IA), 4 cas de stabilité, 2 cas d'aggravation et 21 cas d'apparition d'une IA de grade 1 [5]. Néanmoins, les auteurs indiquent que l'âge à l'intervention n'a pas de rôle sur l'évolution de la régurgitation, celle-ci est améliorée par la levée de l'obstacle.

Pour Denise van der Linde et al la régurgitation ne s'est pas aggravée significativement (10 %) ( $p = 0,76$ ). Les auteurs retrouvent comme facteur prédictif de l'aggravation de la régurgitation de modérée à moyenne l'existence d'un gradient  $\max \geq 80 \text{ mm Hg}$  ( $P = 0,008$ ) [23]. Ils retiennent un gradient  $\max \geq 50 \text{ mm Hg}$  ( $P = 0,007$ ) comme risque élevé d'avoir une régurgitation aortique dans le temps mais ne retiennent pas cet élément comme facteur d'aggravation de la régurgitation aortique ( $P = 0,999$ ). [15]. Ron Brauner et al notent que l'importance préopératoire de la régurgitation est directement corrélée au degré du gradient à travers l'obstacle et à l'âge et conseillent l'intervention précoce afin de préserver la valve aortique [27].

#### *Évolution du gradient*

Dans notre série, sur une population de 128 patients opérés pour obstacles sous valvulaires, 15 patients (11,7 %) présentaient à la sortie un gradient aortique moyen  $> 30 \text{ mm Hg}$  dont un patient avec un gradient  $> 50 \text{ mm Hg}$ . Au contrôle 18 patients (14,06 %) présentaient un gradient moyen  $> 30 \text{ mm Hg}$  dont 06 avec un gradient moyen  $> 50 \text{ mm Hg}$ .

Parmi cette population de patients, 102 ont bénéficié d'une résection sans remplacement, un patient présente un gradient moyen  $> 50 \text{ mm Hg}$  (post op et contrôle), notons qu'en préopératoire le gradient était estimé à  $120 \text{ mm Hg}$ .

Certains auteurs constatent que l'aggravation du gradient est plus marquée et plus rapide chez l'enfant qu'à

un âge adulte et incriminent comme mécanisme des facteurs prédisposants morphologiques (majoration de la distance entre l'anneau mitral et aortique, un angle aorto septal prononcé ainsi qu'une zone rétrécie dans la chambre de chasse du VG). Ces facteurs sont responsables de modifications des forces dynamiques et la majoration du stress survenant sur un lit de prédispositions génétiques [13].

Dans la littérature, la persistance du gradient en post opératoire est fonction de la technique pratiquée (myectomie ; Konno classique et modifié). Certains auteurs insistent sur l'impact du gradient post opératoire immédiat ( $> 30$  mm Hg) dans la persistance et la majoration de ce gradient à moyen terme. Pour Serraf et al c'est l'indicateur potentiel d'une reprise chirurgicale [5].

L'analyse statistique comparative du gradient moyen aortique entre l'état préopératoire ( $68,44$  mm Hg  $\pm 21,85$  (17,6 – 123))/post opératoire retrouve une réduction significative du gradient aortique ( $p \approx 0,000$ ) ( $22,445$  mm Hg  $\pm 12,31$  (5,7 à 87), notons que 14 patients présentaient à la sortie un gradient moyen  $> 30$  mm Hg. Une réduction du gradient a été observée entre l'état préopératoire/ contrôle ( $p \approx 0,00001$ ) ( $23,33$  mm Hg  $\pm 17,36$  (1,94 – 85,81). Les mêmes résultats ont été observés entre le post opératoire et le contrôle à moyen terme ( $p \approx 0,04$ ), alors que les différents écrits rapportent en général la baisse du gradient en post opératoire immédiat et à moyen terme [1,2].

Tara Karamlou et al insistent sur le gradient post opératoire : plus il est élevé plus le risque de récurrence est majeur, ils constatent dans la population avec un gradient initial  $\geq 30$  mm Hg une progression plus rapide par rapport à la population avec un gradient  $< 30$  mm Hg. Les auteurs retrouvent comme facteurs : un gradient initial élevé supérieur à 30 mm Hg ( $p < 0,001$ ), des sigmoïdes aortiques épaissies ( $p = 0,003$ ), et l'attachement de la membrane au tissu valvulaire mitral et aortique ( $p = 0,003$ ). [21]

Dans l'article de Alon Geva et al., [1], les auteurs observent un gradient maximum à travers la chambre de chasse supérieur à 40 mm Hg chez 27 patients. Parmi eux, 16 patients ont été réopérés. Ils rapportent comme facteur de la persistance du gradient en analyse univariée : un âge  $\leq 4$  ans, un syndrome de Shone, un diamètre de l'anneau aortique Z score  $< 0$ , une distance entre l'obstacle et la valve aortique  $< 6$  mm en systole et  $< 4$  mm en diastole, un gradient max préopératoire  $\geq 70$  mm Hg, une résection de la membrane insérée sur la valve aortique ou mitrale et en analyse multivariée : un Shone syndrome, une distance entre l'obstacle et la valve aortique  $< 5$  mm en diastole et la résection de la membrane insérée sur la valve aortique ou mitrale. Quant à l'intérêt de la myomectomie, ils sont en désaccord avec les autres auteurs et ils concluent que les patients ayant bénéficié d'une

myectomie ont plus de chance de non réopération. De plus, ils notent que le gradient maximum pré et post opératoire est le facteur incriminé dans la récurrence de l'obstacle et préconisent d'être plus agressif dans la résection dans pareil cas. Pour Yasutaka Hirata et al 26 patients présentent un gradient supérieur à 30 mm Hg [20].

A.J. Parry et al., Observent une baisse du gradient de  $66,9 \pm 30,4$  à  $15,1 \pm 12,2$  mm Hg ( $p \approx 0,0001$ ) et préconisent, afin d'éviter la récurrence, d'une part l'ablation méticuleuse du tissu pathologique au niveau valvulaire, sub commissural et dans la chambre de chasse et d'autre part d'effectuer une résection (myomectomie) circonférentielle si nécessaire [2].

Serraf et al [5], Ali Dodge-Khatami et al., [22] n'ont constaté aucune différence du gradient moyen postopératoire par l'association ou non d'une myectomie. Alain Serraf et al rapportent 46 /160 patients avec un gradient supérieur à 30 mm Hg au contrôle [5].

Denise van der Linde et al retrouvent comme facteur d'une progression rapide du gradient : un âge avancé des patients  $> 30$  ans et le sexe féminin. Pour ces auteurs, un gradient élevé préopératoire est corrélé à la persistance d'un gradient post opératoire. Par contre, le type de chirurgie et l'âge au moment de l'intervention n'ont pas été identifiés comme facteur d'une rapide progression [23]. Les auteurs incriminent comme facteur d'une progression rapide de l'obstacle sous aortique l'association à une autre cardiopathie (CIV, Coarctation, Etc.)  $p = 0,005$  [15].

Reza Barkhordarian et al rapportent un gradient supérieur à 30 mm Hg à distance chez 6 patients et deux respectivement en cas de primo intervention ou chirurgie itérative [19].

#### **Récurrence et Indication de réintervention :**

La récurrence du rétrécissement aortique sous valvulaire est définie par l'apparition à l'échographie de lésions obstructives ou l'apparition d'un gradient maximum supérieur à 30 mm Hg qui étaient absents lors du contrôle échographique postopératoire immédiat [26] et différents auteurs ont rapporté des avis différents sur l'intérêt d'associer une myomectomie à la résection de la membrane [22].

Trois patients de notre série ont été réopérés pour rétrécissement aortique sous valvulaire et au contrôle, l'indication de réopération pour récurrence de l'obstacle sous aortique a été retenue chez 05 patients (Gradient moyen  $> 50$  mm Hg et/ou lésions aortiques sévères). Ce taux bas de récurrence trouverait une explication dans l'attitude agressive vis-à-vis de l'obstacle aortique (myotomie et myectomie chez 69/128 patients).

La résection précoce a été préconisée par plusieurs auteurs qui ont affirmé que cela réduit le taux de récurrence.

Alain Serraf et al rapportent 26 réinterventions chez 20 patients parmi les 46 patients (46/160) avec un gradient supérieur à 30 mm hg au contrôle. En analyse multivariée, les auteurs identifient comme facteur de récurrence et de réopération la coarctation et le gradient dans la chambre de chasse post opératoire, ainsi que le jeune âge au moment de l'intervention (un âge inférieur à 5ans était un facteur de risque important de récurrence dans l'analyse uni-variée mais pas dans l'analyse multi-variée) [5]. Les auteurs proposent de reprendre le patient lorsque le gradient est supérieur à 30 mm Hg à la fin de l'intervention [5].

Certains auteurs notent une récurrence de l'obstruction entre 14 à 27 % [2, 22]. Ceci dépend de la forme anatomique et de l'importance de la résection musculaire initiale [5, 16, 18, 19, 22]. Tara Karamlou et al rapportent 23 reopérations/159 enfants (d'une à 04 réopérations), mais ne retrouvent pas de lien entre le geste opératoire et le risque de récurrence et de réopération mais constatent sans puissance statique un lien entre le gradient post opératoire et le risque de réintervention. Les auteurs concluent à ce que l'indication doit être posée lorsque le gradient dépasse 30 mm Hg afin d'éviter la récurrence et la majoration de la régurgitation aortique post opératoire [21]. Ron Brauner et al rapportent 18 récurrences dont 13 patients ont été réopérés (17 réopérations). Les auteurs identifient comme facteur de récurrence en analyse uni variée, le gradient post opératoire et la forme complexe (tunnel-like) et en analyse multi variée l'âge jeune des patients et le gradient préopératoire élevé [27].

Alon Geva et al [1] rapportent un gradient  $\geq 40$  mm Hg chez 27 patients au contrôle. 16/111 patients ont été réopérés pour récurrence de l'obstacle dans un délai de 6,9 années en moyenne (1,7 à 11,2 ans) et retrouvent comme facteurs prédictifs de réintervention en analyse uni variée un âge  $\leq 4$  ans, une surface corporelle  $< 0,8$  m<sup>2</sup>, un syndrome de Shone, un diamètre de l'anneau aortique Z score  $< 0$ , une distance entre l'obstacle et la valve aortique  $< 6$  mm en systole et  $< 4$  mm en diastole, un gradient max préopératoire  $\geq 60$  mm Hg, une insertion valvulaire aortique de la membrane, une myomectomie, la résection de la membrane insérée sur la valve aortique ou mitrale et la persistance d'un gradient à un mois  $\geq 15$  mm Hg, et en analyse multivariée la distance entre l'obstacle et la valve aortique  $< 6$  mm en systole, un gradient maximum préopératoire  $\geq 60$  mm Hg et la résection de la membrane insérée sur la valve aortique ou mitrale.

Pour Yasutaka Hirata et al, parmi les 26 patients présentant un gradient supérieur à 30 mm Hg au contrôle, 8 patients ont été réopérés pour récurrence de l'obstacle (gradient 50 mm Hg) et les auteurs ne constatent pas de différence (récurrence et réopérations) entre les résections simples comparé aux myectomies dans le groupe obstacle simple (primo intervention) par

contre, ils constatent une différence en faveur de la myectomie associée dans le groupe obstacle complexe et ceux avec antécédents de chirurgie cardiaque ( $P = 0,031$ ). Les auteurs insistent sur la résection du tissu fibreux intéressant la valve mitrale, ce qui améliore le gradient et minimise le recours à la myomectomie dans la forme simple [20].

A.J. Parry et al. Rapportent 04 reopérations pour récurrence de l'obstacle, ils concluent à ce que la chirurgie agressive (myomectomie) associée à la résection du tissu fibreux au niveau valvulaire procure d'excellents résultats du point de vue obstacle et régurgitation aortique, réduisant ainsi la récurrence et améliorant la compétence aortique avec le minimum de complications surtout lorsqu'il s'agit d'une primo-intervention [2]. Chuanchau J. Jou et al rapportent 29 reopérations pour récurrence de l'obstacle sous aortique sur un total de 185 patients dont 02 pour une troisième fois et incriminent la présence d'éléments mitraux accessoires, l'âge précoce au moment de la levée de l'obstacle [18]. Ali Dodge-Khatami et al rapportent 11 réinterventions/58 patients et incriminent comme facteur l'obstacle complexe, le jeune âge, le gradient résiduel et la présence d'une arteria lusoria. Ils concluent que la myomectomie systématique ne décroît pas le risque de récurrence et n'est pas retenue comme facteur de récurrence de l'obstacle dans les formes simples ou complexes [22]. Reza Barkhordarian et al rapportent dans sa série 15/50 reopérations (7 redux et 9 tridux) et un patient a bénéficié d'une myomectomie lors de la primointervention. Ils rapportent une réintervention pour un gradient supérieur à 30 mm Hg [19]. Christopher A. Caldarone et al ne rapportent aucune réintervention, à noter qu'il s'agit d'une série de Konno modifié et préconisent cette technique pour les cas simples afin d'éviter toute récurrence car selon les auteurs cette technique réduit le gradient, préserve la valve aortique et évite la récurrence de l'obstacle sous aortique [25]. Thomas D. Lampros et Adnan Cobanoglu rapportent 10 réinterventions sur un total de 36 patients [14].

Mark Ruzmetov et al dans une série de 190 patients (140 simple et 50 complexe) rapportent 26 reopérations chez 15/140 patients (formes simples) et 78 réintervention chez 35/50 patients (formes complexes). L'indication opératoire est la récurrence de l'obstacle dans la majorité des cas. Les auteurs préconisent une myomectomie généreuse dans les formes simples [16]. Younes Moutakiallah et al rapportent 02 réintervention/18 et incriminent les facteurs suivants dans la récurrence, en analyse uni-variée : l'hypoplasie de l'anneau aortique, la forme tunnel, la myectomie et la membranectomie isolées, le gradient préopératoire élevé et le gradient postopératoire immédiat et en analyse multi-variée : l'existence d'une coarctation aortique et le gradient postopératoire immédiat [26],

Marjan Jahangiri et al rapportent deux récurrences (formes complexes : Konno, Konno modifié et Konno-ross) et concluent que la procédure de Konno modifié associée à la résection du septum conal procure des résultats excellents en cas de patients avec un tunnel like et un anneau et valve aortique normaux [24]. Ali Dodge-Khatami et al rapportent 11 réinterventions (cinq dans la forme simple et 6 dans la forme complexe) et retrouve comme facteur : une forme complexe, un âge jeune, un gradient en postopératoire et la présence d'une arteria lusoria. La myomectomie ne protège pas de la récurrence et doit être adaptée aux lésions peropératoires [22].

Denise van der Linde et al rapportent un taux de  $\approx 2\%$  /année de réopérations, 80 patients ont été réopérés et 19 re-réopérés et identifient comme facteur prédictif : le sexe féminin, l'aggravation du gradient, un gradient max  $\geq 80$  mm Hg et la faible différence entre le gradient pré et post opératoire, la levée incomplète de l'obstacle et un gradient postopératoire élevé. Par contre, la myomectomie associée n'est pas un facteur de réduction du taux de réopération ( $P = 0,92$ ), au contraire, elle majore le risque de bloc auriculo-ventriculaire. Les auteurs insistent sur une surveillance rapprochée des femmes adultes vu le risque de récurrence élevé [23]. Ils ne retiennent pas comme indication opératoire un gradient bas ni l'association d'une régurgitation modérée. L'indication opératoire doit tenir compte de plusieurs éléments : le gradient, la majoration rapide de ce gradient, la sévérité et progression de la régurgitation aortique, la présence de lésions associées telle qu'une CIV, le diamètre du VG et le risque de mort subite [15].

Jose' Sua' rez de Lezo et al rapportent 15 récurrences après dilatation percutané, 12 patients ont été redilatés et 04 patients opérés [17]. Ron Brauner et al concluent dans leur étude que la chirurgie doit être proposée avant que le gradient atteigne 40 mm Hg, ce qui réduit selon les auteurs l'incidence de la récurrence, les réopérations et les lésions aortiques secondaires [27].

### Limites de notre étude

Il s'agit d'une étude rétrospective avec un nombre de patients réduit (128 patients) ce qui représente 12.6 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales (833 patients). La lésion principalement rencontrée est la membrane de la chambre de chasse du ventricule gauche. Le Follow-up a concerné 77,14 % des patients avec un recul de 78,63 mois (6 à 161 mois).

### Conclusion

Les obstacles sous aortiques représentent 5 à 6 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales et 8 à 30 % des sténoses aortiques congénitales. Le diagnostic

positif est posé de plus en plus précocement grâce aux progrès de l'imagerie médicale. La chirurgie permet d'obtenir de bons résultats sur le plan fonctionnel et hémodynamique. L'amélioration de la morbidité et du confort du patient exige une chirurgie conservatrice pratiquée à un stade plus précoce.

Malgré l'âge tardif des patients au moment de la correction, nos résultats sont favorables. Un suivi à long terme nous permettra de juger de l'évolution (hypertrophie, régurgitation aortique, récurrence) d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce anté et post-natal avec un suivi échographique rigoureux.

Le traitement conservateur est rarement définitif et le malade doit être prévenu d'une éventuelle réintervention (récidive de l'obstacle et majoration de la régurgitation aortique).

### Références

- 1- Alon Geva, AB,\* Colin J. McMahon, MB,\* Kimberlee Gauvreau, SCD,\* Laila Mohammed, RDCS,\* Pedro J. del Nido, MD,† Tal Geva, MD\*. Risk Factors for Reoperation After Repair of Discrete Subaortic Stenosis in Children. JACC Vol. 50, No. 15, 2007 Geva et al. 1499. October 9, 2007 :1498-504.
- 2- Andrew J. Parry, John P. Kovalchinb, Kenji Sudab, Doff B. McElhinneya, James Wudela, Norman H. Silvermanb, V. and al. Resection of subaortic stenosis ; can a more aggressive approach be justified ? European Journal of Cardio-thoracic surgery 15 (1999) 631-638
- 3- A M Cilliers, M Gewillig. Rheology of discrete subaortic stenosis. Heart 2002 ;88 :335-336.
- 4- Roubertie F, le Bret E., Belli E, Roussin R., Ly M., Serraf A. Sténoses aortiques congénitales. EMC (Elsevier Masson SAS, paris), Techniques Chirurgicales- Thorax, 42-788, 2010.
- 5- Alain Serraf, Joy Zoghby, François Lacour-Gayet, Rémi Houel, Emrè Belli, Lorenzo Galletti and Claude Planché. Surgical treatment of subaortic stenosis : a seventeen-year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1999 ;117 :669-678
- 6- Pascal R. Vouhé and Jean-Yves Neveux. Surgical management of diffuse subaortic stenosis : An integrated approach. Ann Thorac Surg 1991 ;52 :654-661
- 7- Patrick T. Roughneen, Serafin Y. DeLeon, Frank Cetta, Dolores A. Vitullo, Timothy J. Bell, Elizabeth A. Fisher, and al. Modified Konno-Rastan Procedure for Subaortic Stenosis : Indications, Operative Techniques, and Results. Ann Thorac Surg 1998 ;65 :1368-1376
- 8- Mohammad B Tabatabaie, Alireza A Ghavidel, Mohammad A Yousefnia, Saeed Hoseini, Seyed H Javadpour and Kamal Raesi. Classic Konno-Rastan Procedure : Indications and Results in the Current Era. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2006 ;14 :377-381
- 9- Denton A. Cooley and John R. Garrett. Septoplasty for Left Ventricular Outflow Obstruction without Aortic Valve Replacement : A New Technique. Ann Thorac Surg 1986 ;42 :445-448
- 10- Schwartz, Méthodes statistiques à l'usage des médecins et biologistes, Flammarion médecine sciences, 3<sup>ème</sup> édition, 1987-318.
- 11- T. Ancelle, « Statistique Epidémiologie », Editions Maloine Paris, 2002, pp : 235-238.
- 12- T. Ancelle, « Statistique Epidémiologie », Editions Maloine Paris, 2002, pp : 238-239.
- 13- Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P, Sa'nchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults : increased prevalence and slow Thomas D. Lampros, Adnan Cobanoglu. Discrete subaortic stenosis : an acquired heart disease. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 14 (1998) 296-303
- 14- rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. J Am Coll Cardiol 2001 ;38 :835-42.

- 15- Denise van der Linde, Johanna J.M. Takkenberg, Dimitris Rizopoulos, Helena J. Heuvelman<sup>2</sup>, Werner Budts, Arie P.J. van Dijk, and al. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults : a multicentre study. *European Heart Journal* (2013) 34, 1548–1556.
- 16- Mark Ruzmetov\*, Palaniswamy Vijay, Mark D. Rodefeld, Mark W. Turrentine, John W. Brown. Long-term results of surgical repair in patients with congenital subaortic stenosis. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 5 (2006) 227–233.
- 17- José Suárez de Lezo, Miguel Romero, José Segura, Manuel Pan, Javier Suárez de Lezo, Djordje Pavlovic, and al. Long-Term Outcome of Patients With Isolated Thin Discrete Subaortic Stenosis Treated by Balloon Dilatation : A 25-Year Study. *Circulation*. 2011 ;124 :1461–1468.
- 18- Chuanchau J. Jou, Susan P. Etheridge, L. LuAnn Minich, Elizabeth V. Saarel, Linda M. Lambert, Peter C. Kouretas, and al. Long-term Outcome and Risk of Heart Block After Surgical Treatment of Subaortic Stenosis. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010 1 : 15.
- 19- Reza Barkhordariana, Hideki Uemurab, Michael L. Rigbya, Babulal Sethiab, Darryl Shoreb, Aruna Goebellsb, Siew Yen Hoa, c. A retrospective review in 50 patients with subaortic stenosis and intact ventricular septum : 5-year surgical experience. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 6 (2007) 35–38
- 20- Yasutaka Hirata, Jonathan M. Chen, Jan M. Quaegebeur and Ralph S. Mosca. The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009 ;137 :1168–1172.
- 21- Tara Karamlou, Rebecca Gurofsky, Alexandra Bojcevski, William G. Williams, Christopher A. Caldarone, Glen S. Van Arsdell, and al. Prevalence and Associated Risk Factors for Intervention in 313 Children With Subaortic Stenosis. *Ann Thorac Surg* 2007 ;84 :900–906.
- 22- Ali Dodge-Khatami a\*, Michael Schmid a, Valentin Rousson b, Margrit Fasnacht c, Carsten Doell d, Urs Bauersfeld c, René Pre`tre. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 33 (2008) 885–889.
- 23- Denise van der Linde, Jolien W. Roos-Hesselink, Dimitris Rizopoulos, Helena J. Heuvelman, Werner Budts, Arie P.J. van Dijk, and al. Surgical Outcome of Discrete Subaortic Stenosis in Adults : A Multicenter Study. *Circulation*. 2013 ;127 :1184–1191.
- 24- Marjan Jahangiri, Ian A. Nicholson, Pedro J. del Nido, John E. Mayer, Richard A. Jonas. Surgical management of complex and tunnel-like subaortic stenosis. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 17 (2000) 637 ± 642.
- 25- Christopher A. Caldarone, Timothy L. Van Natta, Jeffrey R. Frazer and Douglas M. Behrendt. The modified Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg* 2003 ;75 :147–151.
- 26- Younes Moutakiallah, Ilham Maaroufi, Mahdi Aithoussa, Mehdi Bamous<sup>3</sup>, Abdessamad Abdou, Noureddine Atmaniet al. La chirurgie du diaphragme sous aortique. *Pan African Medical Journal*. 2016 ; 23 :265.
- 27- Ron brauner, hillel laks, davis c. Drinkwater, jr., oleg shvarts, kouros h eghbali, alvaro galindo, Benefits of Early Surgical Repair in Fixed Subaortic Stenosis. *JACC Vol. 30, No. 7 December 1997* :1835–42.
- 28- Brown JW, Stevens L, Lynch L, Caldwell R, Girod D, Hurwitz R, and al. Surgery for discrete subvalvular aortic stenosis : actuarial survival, hemodynamic results, and acquired aortic regurgitation. *Ann Thorac Surg* 1985 ;40 :151–155.
- 29- Carole A. Warnes, Roberta G. Williams, Thomas M. Bashore, John S. Child, Heidi M. Connolly, Joseph A. Dearani, Pedro del Nido, James W. Fasules, Thomas P. Graham, Jr, Ziyad M. Hijazi, Sharon A. Hunt, and al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease : Executive Summary : A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease) : Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. 2008 ;118 :2395–2451.
- 30- Helmut Baumgartner, Philipp Bonhoeffer, Natasja M.S. De Groot, Fokko de Haan, John Erik Deanfield, Nazzareno Galie, and al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *European Heart Journal* (2010) 31, 2915–29570.
- 31- Maurizio Marasini, Lucio Zannini, Gian Paolo Ussia, Robin Pinto, Rodolfo Moretti, Franco Lerzo and Giacomo Pongiglione. Discrete subaortic stenosis : incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Ann Thorac Surg* 2003 ;75 :1763–1768.

