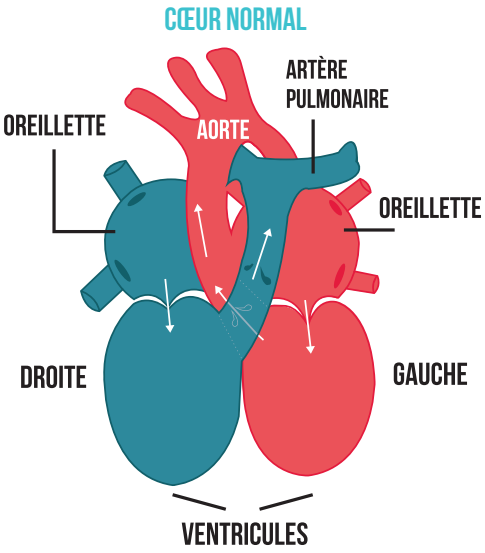
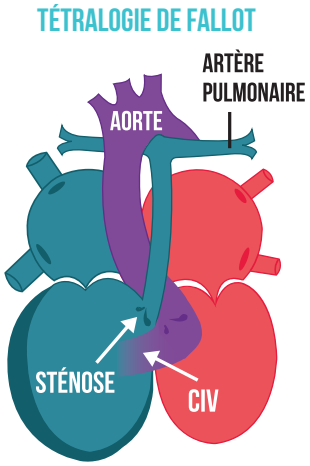
LA TÉTRALOGIE DE FALLOT

en collaboration avec
le Dr Olivia Domanski - cardiologue - et Sophie Danel - infirmière coordinatrice - CHU de Lille





QU'EST-CE QU'UNE TÉTRALOGIE DE FALLOT?

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

La **Tétralogie de Fallot**, l'une des nombreuses cardiopathies congénitales, est caractérisée par **4 anomalies** :

- un "trou" entre les ventricules droit et gauche appelé communication inter-ventriculaire (CIV)
- un rétrécissement (sténose) de la voie de sortie du ventricule droit vers l'artère pulmonaire
- un déplacement de l'aorte qui se trouve "à cheval" sur la communication interventriculaire
- une augmentation anormale de l'épaisseur du ventricule droit.

Ces anomalies provoque le mélange des sangs **bleu** et **rouge**. Ce **sang "mélangé"**, moins oxygéné, qui ressort du cœur, est responsable de la cyanose (coloration bleutée de la peau et des lèvres), en particulier lorsque votre enfant fait un effort : biberon, sein, pleurs, agitation...

COMMENT EST POSÉ LE DIAGNOSTIC D'UNE TÉTRALOGIE DE FALLOT ?

Il est souvent difficile de poser de façon certaine un diagnostic prénatal de la Tétralogie de Fallot car certaines cardiopathies congénitales se ressemblent. La suspicion peut ainsi être seulement précisée à la naissance.

Dans la majorité des cas, la peau d'un nouveau-né porteur d'une Tétralogie de Fallot présente une coloration rosée, ce qui est le signe d'une cardiopathie bien tolérée qui ne nécessite pas d'opération immédiate.

Vous pouvez rentrer chez vous avec votre bébé, sous conditions de connaître les symptômes d'alerte comme ceux du **Malaise de Fallot**, une urgence médicale, et les gestes à accomplir.

Par contre, si la peau du bébé est cyanosée à la naissance, c'est que le rétrécissement vers l'artère pulmonaire est important et que moins de sang arrive aux poumons. Il s'agit d'une forme plus sévère de la maladie. Il peut alors être nécessaire de le garder hospitalisé, de discuter l'introduction d'un traitement par béta-bloquant ou d'une intervention en urgence dans les jours qui suivent.

LE MALAISE DE FALLOT

Un malaise de Fallot survient lorsque la partie musclée du cœur, sous l'artère pulmonaire, s'épaissit, empêche le passage du sang vers le poumon et donc l'oxygénation suffisante du sang. L'enfant devient alors plus « bleu » et peut présenter un malaise/une perte de connaissance.

Symptômes

- diminution du tonus pouvant aller jusqu'à la perte de contact
- coloration bleutée plus ou moins profonde des lèvres, mains et pieds, pouvant être associée à une pâleur
- tachycardie : le cœur bat plus vite que d'habitude

Facteurs déclenchants

- pleurs
- effort (ex : prise d'un repas)
- fièvre
- douleur
- peur
- déshydratation (ex : gastro-entérite)
- ambiance surchauffée
- tachycardie

Que faire ?

- rassurez votre enfant pour le calmer, cajolez-le afin d'éviter les pleurs
- repliez ses genoux sur sa poitrine (position fœtale), ce qui favorise le passage du sang vers les poumons et diminue la cyanose
- appelez le SAMU 15



COMMENT RÉPARE-T-ON UNE TÉTRALOGIE DE FALLOT ?

2 étapes peuvent parfois être nécessaires :

OPÉRATION PALLIATIVE EN URGENCE

Une opération le plus souvent palliative (temporaire) est effectuée dans les premiers jours de vie en cas de cyanose ou après le retour à domicile en cas de malaises répétés.
Elle consiste à amener du sang aux poumons sans réparer l'intérieur du cœur. Il existe différentes options selon le type et l'importance de la malformation :

Chirurgie :

- opération de Blalock*, qui consiste en la mise en place d'un tube entre une branche de l'aorte (artère subclavière) et une branche de l'artère pulmonaire afin de contourner le rétrécissement
- ou opération en vue de créer une ouverture entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Cathétérisme cardiaque (plus rare) :
ouverture percutanée de la valve pulmonaire par un ballon

OPÉRATION RÉPARATRICE

La réparation de l'intérieur du cœur intervient en moyenne vers l'âge de 4-8 mois, que ce soit :

- après une première opération palliative à la naissance, ou à la suite de malaises répétés,
- en cas de cardiopathie bien tolérée dans les premiers mois de vie, avec absence de cyanose profonde ou de malaise.

Après cette réparation, d'autres interventions seront peut-être nécessaires au cours de la vie de votre enfant. En effet, les artères pulmonaires peuvent ne pas bien grandir, la voie de sortie du cœur vers les poumons se rétrécir - notamment si il y a eu mise en place d'un tube synthétique - ou à l'inverse, le ventricule droit peut se dilater. Selon les cas, il pourra y avoir cathétérisme ou chirurgie pour remplacement du tube, pose d'une valve...

Chaque cardiopathie a une expression différente chez chaque individu. C'est donc au cardiopédiatre, puis au cardiologue, de déterminer au cas par cas la meilleure prise en charge, dans le cadre d'un suivi tout au long de la vie.

*Voir la fiche sur l'anastomose de Bablock