

L'intervention de Ross–Konno chez l'enfant

Raphaël PAGÉ

Avril 2015

Résumé

Un enfant de quatre mois est pris en charge pour une intervention de Ross–Konno en raison d'une voie gauche hypoplastique. Il a déjà été opéré, à une semaine de vie, d'une cure d'interruption de l'arche aortique de type B avec réparation d'une communication interventriculaire pérимembraneuse. Il présente par ailleurs un syndrome polymalformatif. La chirurgie est marquée par diverses complications et l'enfant sort de la salle d'opération avec une assistance circulatoire et respiratoire. L'état de l'enfant se dégrade et il est décidé de ne pas poursuivre l'escalade thérapeutique. Il décède rapidement après le sevrage de l'assistance circulatoire, six jours après l'intervention chirurgicale.

Abstract

A four-month child undergoes a surgery of Ross–Konno because of a hypoplastic left outflow tract. He has already been operated when he was one week old to treat a type B interrupted aortic arch and a perimembranous ventricular septal defect. He is also affected by a polymalformative syndrome. The surgery is marked by various complications and the child leaves the operating theatre with a circulatory and respiratory support. His condition deteriorates and it is decided to stop the therapeutic escalation. He dies soon after the weaning of the circulatory support, six days after the surgery.

*
* *

Introduction

Les cardiopathies congénitales touchent cinq à huit enfants sur mille et nécessitent dans certains cas d'avoir recours à la chirurgie. L'intervention de Ross–Konno chez l'enfant permet de remplacer la valve aortique défectueuse (Ross) et de lever l'obstruction de la voie d'éjection gauche en élargissant le septum interventriculaire infundibulaire (Konno).

Nous présenterons dans ce travail un cas clinique d'un jeune enfant qui a bénéficié de cette intervention dans le cadre de sa malformation cardiaque. Nous commencerons par donner le

contexte néonatal et les éléments anatomiques qui ont mené à la chirurgie, et parlerons ensuite de la prise en charge avant d'arriver à l'intervention de Ross–Konno, qui sera expliquée théoriquement et suivie par le protocole opératoire détaillé de l'enfant.

Nous poursuivrons avec une étude rétrospective afin de présenter l'expérience propre aux Cliniques universitaires Saint-Luc (CUSL).

Nous terminerons enfin par des données de la littérature scientifique concernant l'intervention de Ross–Konno.

1 Matériel et méthode

Le cas clinique présenté concerne un patient opéré aux CUSL. L'ensemble des données médicales et des examens réalisés proviennent des CUSL. Les données ont été récupérées sur le réseau informatique, lors de l'hospitalisation du patient pour son opération chirurgicale. Des schémas illustratifs et des images d'examens et de l'intervention sont repris en annexe afin d'étayer nos propos.

Une étude rétrospective est présentée également et reprend dix patients opérés aux CUSL pour une intervention de Ross–Konno, ces vingt dernières années. Cela est un moyen de rapporter l'expérience des CUSL en ce qui concerne cette technique chirurgicale. Les analyses statistiques ont été réalisées manuellement, étant donné le faible nombre de patients, et ont permis de réaliser des courbes de survie selon la méthode de Kaplan–Meier, pour lesquelles les patients ont été censurés au moment de l'évènement étudié ou au moment des dernières informations du dossier dont nous disposons. La valeur p statistiquement significative choisie est 0,05.

2 Cas clinique

2.1 Histoire clinique néonatale

Un nouveau-né de sexe masculin est transféré à son deuxième jour de vie aux CUSL pour prise en charge aux soins intensifs pédiatriques dans le cadre d'une malformation cardiaque découverte à la naissance. L'enfant est le quatrième d'un couple en bonne santé. Ses trois sœurs sont également en bonne santé. Il naît par césarienne pour mauvais monitoring et souffrance foetale sur stress-test¹. Il présente une bonne adaptation néonatale immédiate avec un score d'Apgar de 9/10/10, un poids de naissance de 2700 g, une taille de 46 cm et un périmètre crânien de 32 cm. On met en évidence une dysmorphie faciale et la présence d'un doigt surnuméraire. Il présente rapidement des difficultés alimentaires et un essoufflement, ainsi qu'un retard d'émission du méconium. En raison d'un souffle cardiaque important, une échocardiographie est réalisée et rapporte la présence d'une malformation cardiaque.

1. Stress-test ou épreuve à l'ocytocine : épreuve de tolérance foetale à la contraction utérine induite par l'ocytocine.

2.2 Diagnostic de la cardiopathie

L'enfant présente une interruption de l'arche aortique (IAA) de type B (l'interruption se situe entre l'artère carotide commune gauche et l'artère subclavière gauche). Les anomalies cardiovasculaires associées sont la présence d'une communication interventriculaire (CIV) pérимembraneuse (7 mm, shunt mixte), une malposition du septum conal vers l'arrière avec une aorte ascendante hypoplasique (6 mm), une valve aortique bicuspidé, une artère subclavière droite naissant de l'artère pulmonaire droite, un canal artériel perméable large (7 mm, shunt mixte), la persistance d'un foramen ovale perméable (3–4 mm, shunt gauche-droite), et la présence d'un seul ostium coronaire.

L'aorte ascendante donne ainsi naissance, au niveau de la partie transverse de la crosse, à l'artère carotide commune droite (seul vaisseau présent à l'émergence du tronc artériel brachio-céphalique) et à l'artère carotide commune gauche. La crosse est ensuite interrompue. L'aorte descendante donne, à son origine, l'artère subclavière gauche, et est perfusée en partie par le canal artériel.

L'anatomie du cœur de l'enfant est schématisée à la figure 1a — les figures sont toutes reprises en fin de document, à l'annexe A, à partir de la page a.

Par ailleurs, il existe une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) de niveau systémique.

2.3 Prise en charge

Étant donné le contexte d'IAA, l'enfant est mis sous Prostin[®]² et observé aux soins intensifs pédiatriques dans un premier temps.

Il présente de bons paramètres et est stable sur le plan hémodynamique et respiratoire. L'examen clinique met en évidence un teint ictérique, un souffle systolique 2/6, une hernie inguinale droite réductible, une petite hypotonie axiale, un doigt surnuméraire au niveau de la main gauche et une implantation basse des oreilles, ainsi qu'un philtrum court.

Le bilan malformatif rapporte les éléments génétiques suivants : la délétion terminale de la région 4q35.1–q35.2, une trisomie 21 en mosaïque, et la délétion interstitielle de la région 22q11.1–q11.21.

La mise au point cardiovasculaire comprend les examens suivants : prise de sang, radiographie du thorax, électrocardiogramme et échocardiographie. Ce dernier examen est repris à la figure 2 qui illustre la CIV et l'IAA.

La discussion médicochirurgicale qui a lieu à la suite de ces différents examens retient une indication de cure chirurgicale de l'IAA avec fermeture de la CIV. L'opération est programmée rapidement : la correction de l'IAA est réalisée au moyen d'une homogreffé pour les deux tiers circonférentiels antérieurs et avec l'artère subclavière gauche pour le mur postérieur ; le tissu ductal est excisé ; la CIV est fermée par voie transtricuspidienne au moyen d'un *patch* de Dacron ; le foramen ovale est laissé perméable ; l'artère pulmonaire gauche est petite et est lacérée durant la dissection, nécessitant dès lors une suture. L'anatomie cardiaque postchirurgicale est schématisée à la figure 1b.

2. Le Prostin[®], dont la molécule est l'alprostadil, est une prostaglandine E₁, utilisée pour maintenir l'ouverture du canal artériel chez les nouveau-nés.

La période postopératoire immédiate est marquée par une insuffisance cardiocirculatoire avec HTAP, une insuffisance respiratoire, une hémorragie médiastinale, une fermeture du thorax différée, une anémie et une coagulopathie.

Les contrôles échocardiographiques montrent une bonne fonction ventriculaire et une belle réparation.

L'évolution postopératoire est marquée par des difficultés alimentaires nécessitant un gavage par sonde nasogastrique, une détresse respiratoire intermittente expliquée entre autres par une laryngomalacie et une paralysie des cordes vocales, une pneumonie basale traitée par antibiothérapie intraveineuse, et une insuffisance respiratoire et cardiocirculatoire nécessitant une intubation avec ventilation invasive.

Un cathétérisme cardiaque est réalisé deux mois plus tard pour dilater l'artère pulmonaire gauche à son origine. Une hypertrophie du ventricule gauche est mise en évidence, ainsi qu'un gradient sur la valve aortique de 20 mmHg.

Une seconde intervention est effectuée un mois après, en raison d'un obstacle gauche multiétage, pour dilater la valve aortique (gradient initial de 75 mmHg et résiduel de 34 mmHg), la jonction entre l'aorte ascendante et l'aorte transverse (gradient résiduel de 5 mmHg), ainsi que la jonction entre l'aorte transverse et l'aorte descendante (pas de gradient résiduel). La figure 3 reprend les images de cette intervention et illustre l'anatomie de l'arche aortique réparée, ainsi que le résultat après les diverses dilatations.

L'enfant passe de 2 à 3 kg, mais son périmètre crânien stagne. L'évolution de l'enfant rapporte la réapparition d'un gradient médicoventriculaire et d'un gradient au niveau de l'aorte ascendante. Il y a un gros investissement familial et la possibilité d'une nouvelle chirurgie est discutée. En discussion médicochirurgicale, on retient une indication de Ross-Konno comme seule possibilité thérapeutique, mais comportant un risque opératoire important. L'intervention chirurgicale est proposée si le pronostic génétique est plutôt favorable : évolution similaire à celle de la microdélétion 22, plutôt que celle d'une trisomie 21.

Une nouvelle discussion a lieu sur l'évolution de l'enfant qui est marquée par une amélioration sur le plan neurologique, mais la persistance d'une cardiomyopathie hypertrophique importante avec un gradient valvulaire aortique de 70 mmHg et un gradient au niveau de la jonction entre l'aorte ascendante et l'aorte transverse de 20 mmHg. La seule option pour aider l'enfant reste la chirurgie et, étant donné une évolution sur le plan du développement de l'enfant plutôt encourageante avec un périmètre crânien qui grandit, un enfant qui sourit et interagit avec son environnement de façon adaptée par rapport à son âge, et compte tenu de la demande de la famille, on retient une indication opératoire. L'enfant pèse alors 4790 g.

3 Intervention de Ross-Konno

L'intervention de Ross consiste à remplacer la valve aortique au moyen de la valve pulmonaire du patient (autogreffe), et à implanter une homogreffe pulmonaire (le plus souvent) pour créer la nouvelle voie d'éjection du ventricule droit.

L'intervention de Konno consiste à élargir le septum interventriculaire infundibulaire de façon à agrandir la région sous-aortique qui est sténosée. Elle peut se faire au moyen de tissu

péricardique ou d'un *patch* synthétique comme le Dacron, ou bien à l'aide d'un *flap* de paroi libre du ventricule droit excisé en même temps que l'autogreffe pulmonaire (lors d'une intervention de Ross). Cette dernière technique correspond justement à l'intervention de Ross-Konno, dont les étapes sont illustrées à la figure 4. À savoir : transsection pulmonaire, excision de l'autogreffe pulmonaire avec un *flap* de paroi libre du ventricule droit, transsection aortique et préservation des ostia coronaires pour réimplantation, incision dans le septum interventriculaire pour élargir la voie gauche, mise en place de l'autogreffe pulmonaire en position aortique (suture proximale, puis distale), réimplantation des artères coronaires sur la néoaorte proximale, et enfin mise en place de l'homogreffe pulmonaire (suture distale, puis proximale).

3.1 Protocole opératoire

La circulation extracorporelle (CEC) est mise en place entre le tronc artériel brachiocéphalique (artère carotide commune droite) et les veines caves supérieure et inférieure. L'enfant est refroidi à 25 °C. Lors de la dissection des adhérences, l'artère subclavière droite, issue de l'artère pulmonaire droite, est clampée et sectionnée, n'étant pas réimplantable. Nous clampons l'aorte et réalisons une transsection aortique après cardioplégie. L'autogreffe pulmonaire est excisée, en prenant avec elle un *flap* de paroi libre du ventricule droit. L'incision aortique est poursuivie dans le septum interventriculaire jusqu'à obtenir un orifice du calibre désiré. L'autogreffe est mise en place en position aortique, d'abord proximalement puis distalement. L'ostium coronaire unique (donnant une artère interventriculaire probablement antérieure, une artère coronaire droite et une artère circonflexe qui tourne autour du bulbe aortique et est intimement accolée à lui), situé à droite, est réimplanté sur l'aorte ascendante. L'aorte est déclampée et l'enfant réchauffé. L'homogreffe pulmonaire, précédemment décongelée, est anastomosée distalement, avec difficulté, sur la bifurcation des artères pulmonaires. L'anastomose proximale est enfin réalisée sur le ventricule droit. S'ensuit une longue assistance avec une hémostase laborieuse, principalement au niveau des branches pulmonaires. À la sortie de CEC, nous notons un gradient au niveau des deux ostia pulmonaires. Dès lors, nous retournons en CEC afin de réaliser une plastie de la bifurcation pulmonaire, à l'aide de péricarde autologue, pratiquement de hile à hile. Nous décidons de ne pas tenter un second sevrage et nous relayons d'emblée la CEC par une *ECMO* (*extracorporeal membrane oxygenator*). Le thorax est fermé par une plaque de SILASTIC®. La durée totale de CEC est de 577 minutes ; la durée totale de clampage aortique de 156 minutes. Quelques photos des étapes-clés sont reprises à la figure 5.

4 Suivi postopératoire

À l'arrivée aux soins intensifs pédiatriques, l'enfant présente une hémorragie diffuse (perte de plus d'un litre de sang sur la première heure postopératoire) avec tableau clinique de tamponnade. Il est dès lors nécessaire de le reprendre chirurgicalement sur place afin de pratiquer une hémostase soigneuse sur de nombreux sites, tant chirurgicaux (anastomose du tube de GORE-TEX®, utilisé comme entrée artérielle de l'*ECMO*, avec l'artère carotide commune droite) que non chirurgicaux (points de passage des fils sur l'autogreffe et l'homogreffe). Des points d'hémo-

stase sont réalisés à divers endroits, avec l'utilisation de *felts* sur le GORE-TEX® afin d'assurer l'étanchéité. Nous utilisons du SURGICEL® comme aide à l'hémostase. Nous réalisons un *packing* léger à base de mèche iodoformée et remettons en place une plaque de SILASTIC® plus grande, en raison du syndrome de fuite capillaire massive que présente l'enfant.

Le patient est stabilisé pendant quarante-huit heures et un cathétérisme cardiaque diagnostique est réalisé afin d'évaluer les artères pulmonaires. Il rapporte une sténose de 50 % des deux artères pulmonaires, avec un gradient de pression VD/VG (ventricule droit, ventricule gauche) de 50/80 mmHg (mais sous *ECMO*). Cet examen est repris à la figure 6 qui illustre la sténose de l'artère pulmonaire droite.

Il est décidé collégialement d'attendre quelques jours avant d'entreprendre toute nouvelle manœuvre thérapeutique et de réévaluer la situation lors de la réunion de discussion médicochirurgicale. L'enfant reste sous *ECMO* et intubé le weekend. Il présente des troubles de coagulation et nous découvrons également à l'écho-Doppler des vaisseaux intracrâniens que l'enfant présente un AVC (accident vasculaire cérébral) sylvien ischémique droit. En raison de ces complications et de l'état non évolutif de l'enfant avec un pronostic neurologique et développemental inconnu, il est décidé de réaliser un sevrage de l'*ECMO*, de ne pas continuer l'escalade thérapeutique et d'arrêter toute manœuvre de réanimation. L'enfant décède endéans l'heure, entouré par sa famille.

5 Expérience aux Cliniques universitaires Saint-Luc

Aux CUSL, nous avons répertorié dix patients ayant bénéficié d'une intervention de Ross-Konno, entre mai 1994 et février 2015. L'âge moyen au moment de la chirurgie est de $7,1 \pm 6,9$ ans (15 jours–21,5 ans, médiane : 5,2 ans). Trois enfants sont alors âgés de moins d'un an et un seul malade a plus de dix-huit ans au moment de l'intervention. Sept patients étaient déjà passés par une première chirurgie.

Neuf patients ont reçu une homogreffe pulmonaire pour la reconstruction de leur voie d'éjection droite. Le dernier a reçu une xénogreffe bovine Contegra® (veine jugulaire de bœuf valvée avec trois feuillets).

Le temps de clamping aortique moyen est de 143 ± 20 minutes (108–182) et le temps de CEC moyen est de $245,1 \pm 114,5$ minutes (150–577). Tous ont bénéficié d'une cardioplégie au sang, quatre avec refroidissement.

60 % des patients ont fait une complication postopératoire immédiate. Le temps de séjour moyen aux soins intensifs pédiatriques est de $10,9 \pm 15,8$ jours (1–49, médiane : 5) et la durée moyenne d'hospitalisation de $26,3 \pm 31,6$ jours (4–102, médiane : 14).

La durée moyenne avant une réintervention (cathétérisme ou réopération cardiaque) est de $3,1 \pm 2,7$ ans (2 jours–8,8 ans), avec cinq patients concernés, et la durée moyenne avant une réopération cardiaque est de $3 \pm 1,2$ ans (2,7–3,4), avec deux patients concernés.

Quatre patients sont décédés ; trois pour cause d'origine cardiaque, le dernier d'une mort subite. Deux morts se sont produites dans le décours immédiat de la chirurgie. Trois des décès concernent des enfants qui étaient âgés de moins d'un an au moment de l'opération. La durée moyenne avant le décès est de $3,4 \pm 4,5$ ans (1 jour–11 ans, médiane : 1,4 an).

La durée moyenne de *follow-up* est de $4,8 \pm 5,5$ ans (1 jour–15,1 ans, médiane : 2,3 ans).

Des courbes de survie sont reprises en annexe et considèrent la survie globale (figure 7), la survie sans réintervention (figure 8a) et la survie sans réopération (figure 8b). Ces graphiques rapportent une survie globale à 1 an de 80 % et à 5 ans de 64 %. Ces valeurs changent significativement lorsque nous séparons les patients en fonction de leur âge au moment de l'intervention : en dessous d'un an, la survie globale à 1 an est de 33,3 % et chute à 0 % à 5 ans ; au-dessus d'un an, elle est de 100 % à 5 ans. Les courbes de survie sans réintervention et réopération montrent respectivement une survie à 1 an de 76,2 % et 100 %, et une survie à 5 ans de 38,1 % et 53,3 %.

En conclusion, l'intervention de Ross–Konno réalisée chez les tout jeunes patients concerne des cardiopathies sévères et tente de changer le pronostic, mais avec des résultats difficiles et une mortalité élevée à court terme. Hormis une mort subite à long terme chez un patient plus âgé au moment de la chirurgie, les seuls décès rencontrés concernent des enfants de moins d'un an.

6 Littérature scientifique

En 2006, Brown et ses collaborateurs ont réalisé une étude sur quatorze enfants qui ont bénéficié de l'intervention de Ross–Konno entre 1995 et 2005 [1]. L'âge moyen au moment de l'intervention était de $6,4 \pm 5,9$ ans (1 mois–17 ans) et tous étaient atteints d'une sténose aortique sévère à critique ou d'une obstruction multiétagée de la voie d'éjection du ventricule gauche. Les médecins ont déploré un décès précoce et un décès tardif. La durée moyenne de *follow-up* était de $5,7 \pm 3,6$ ans et la survie actuarielle à 1 an, 5 ans et 10 ans de 86 %. Ils ont conclu que l'intervention de Ross–Konno était une excellente technique pour le traitement des obstructions gauches multiétagées complexes chez les enfants avec une hypoplasie annulaire et sous-annulaire significative.

Goldberg et son équipe ont déclaré dans une étude de 2009 que réaliser une incision dans le septum ventriculaire, lors de cures de ventricule droit à double issue et d'interventions de Ross–Konno, n'augmentait pas la mortalité et n'affectait pas la fonction ventriculaire gauche [2]. Leur série comptait seize patients pour l'opération de Ross–Konno.

Récemment, Ruzmetov et ses associés ont rapporté, dans une étude publiée en 2013, que le risque de décès et les complications postopératoires après une chirurgie de Ross–Konno étaient plus importants que dans la procédure de Ross isolée [3]. Ils ajoutaient également que la complexité préopératoire de la pathologie était associée à une morbidité et une mortalité significativement plus importantes.

Par ailleurs, bien que l'intervention de Norwood peut être nécessaire pour le syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche, l'intervention de Ross–Konno doit être considérée dès qu'une réparation permettant une fonction biventriculaire semble envisageable [4].

En 2009, Mavroudis, Backer et Kaushal ont réalisé une revue de leurs patients ayant bénéficié d'une valvuloplastie aortique, d'une intervention de Ross, d'une intervention de Konno, d'une intervention de Ross–Konno, ou d'une intervention de Ross–Konno modifiée [5]. Sept patients étaient passés par une intervention de Ross–Konno entre 1997 et 2004. Un seul décès est survenu, chez un nouveau-né qui était notamment atteint d'une hypoplasie de l'arche aortique. L'âge

moyen au moment de l'intervention était de $7,5 \pm 5,8$ ans (médiane : 9). Un patient a dû être réopéré à sept mois de *follow-up* pour remplacement de la racine aortique. L'augmentation moyenne du diamètre de l'anneau pulmonaire était de 47 % (de préopératoire à postopératoire) et le gradient aortique est passé de 55–100 mmHg à 0–10 mmHg, après l'intervention.

Hoashi et ses partenaires ont étudié, en 2013, la fonction ventriculaire gauche lors du suivi des interventions de Ross–Konno [6]. Ils ont conclu que la contraction et le volume ventriculaires gauches se normalisaient dans la période postopératoire tardive ; cependant, la compliance ventriculaire réduite ne s'améliorait pas, malgré la levée de l'obstruction de la voie d'éjection du ventricule gauche.

7 Discussion

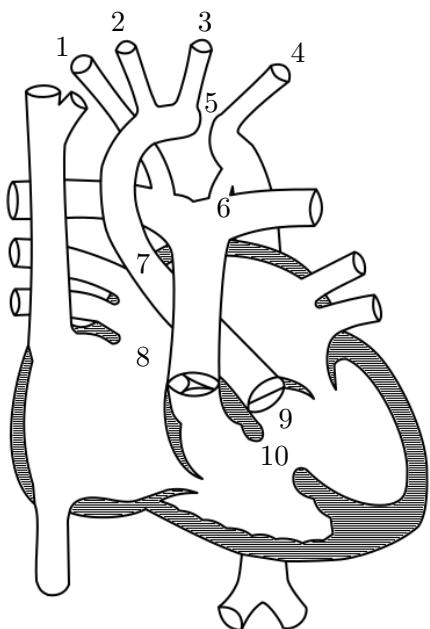
L'intervention de Ross–Konno est une technique intéressante pour traiter l'obstruction gauche qui entreprend la valve aortique, et ses résultats postopératoires sont satisfaisants. Les bénéfices de l'utilisation de l'autogreffe pulmonaire en position aortique sont retrouvés, tout comme dans l'intervention de Ross qui est décrite comme la technique opératoire de choix dans le remplacement de la valve aortique de l'enfant. Il faut cependant remarquer que la morbidité et la mortalité sont plus importantes dans la technique dite de Ross–Konno, notamment en raison de la pathologie plus complexe. Les résultats diffèrent selon le degré de sévérité de la pathologie et sont ainsi plus mauvais chez les tout jeunes patients qui sont parfois opérés très tôt après la naissance en raison de la gravité de leur malformation.

Notre expérience aux CUSL reste assez proche de ce qui est dit dans la littérature, mais la durée du *follow-up* et le peu de patients opérés pour cette intervention ne nous permettent pas d'analyse plus précise.

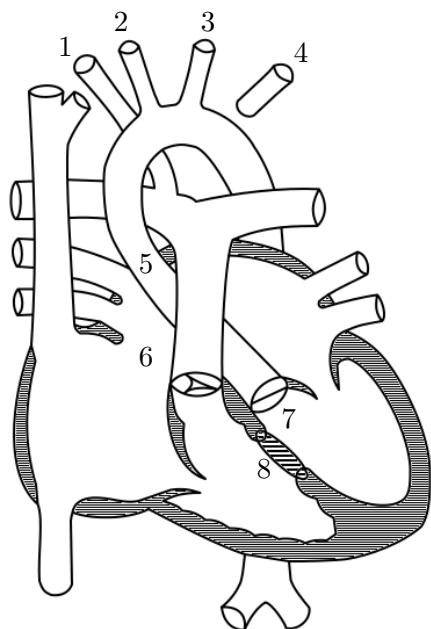
Finalement, nous retiendrons que l'intervention de Ross–Konno a des indications particulières et concerne ainsi les remplacements valvulaires aortiques des patients avec obstruction gauche. Cette intervention reste cependant risquée et n'est pas sans complications.

A Illustrations

Vous trouverez les figures illustratives ci-dessous et aux pages suivantes. Les schémas du cœur ont été réalisés à l'ordinateur et s'inspirent des schémas utilisés dans les rapports de cathétérisme cardiaque des CUSL. Les images d'examens proviennent des CUSL et ont été épurées des indications inutiles et des informations relatives à l'identification du patient. Les photos opératoires ont été obtenues à partir de l'enregistrement vidéo réalisé au moyen d'une caméra mobile suspendue.



(a) Malformation cardiaque initiale

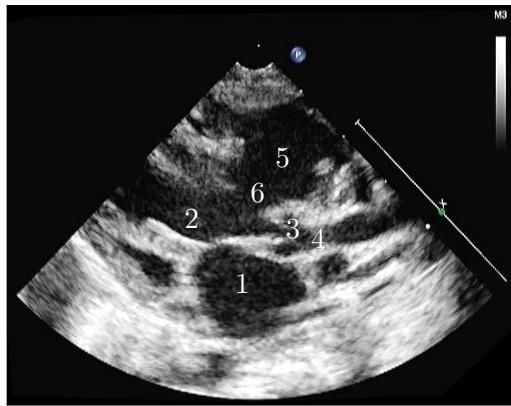


(b) Anatomie après la cure d'IAA

1. artère subclavière droite,
2. artère carotide commune droite,
3. artère carotide commune gauche,
4. artère subclavière gauche,
5. IAA de type B,
6. canal artériel perméable,
7. aorte ascendante hypoplasique,
8. foramen ovale perméable,
9. valve aortique bicuspidée,
10. CIV.

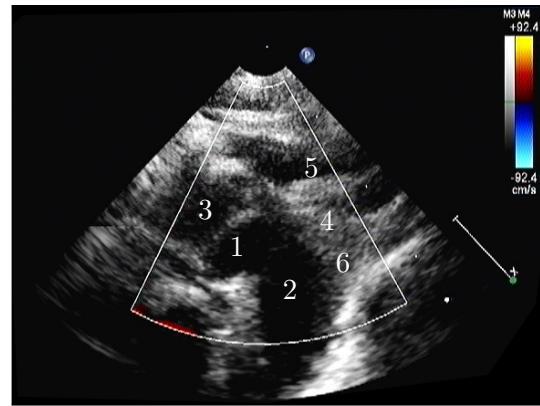
1. artère subclavière droite,
2. artère carotide commune droite,
3. artère carotide commune gauche,
4. artère subclavière gauche (isolée),
5. aorte ascendante,
6. foramen ovale perméable,
7. valve aortique bicuspidée,
8. CIV fermée par un *patch* de Dacron.

FIGURE 1 — Schéma du cœur de l'enfant



(a)

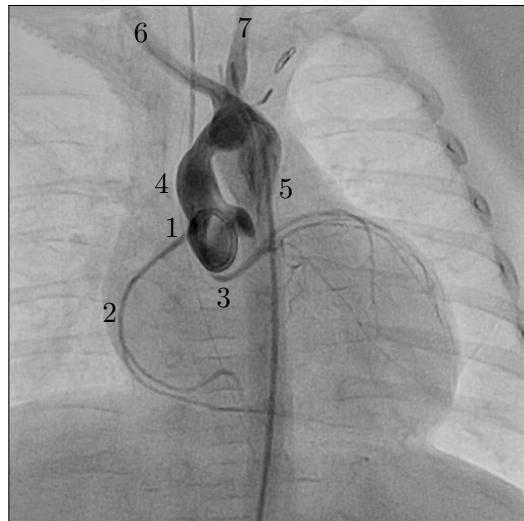
1. oreillette gauche,
2. ventricule gauche,
3. valve aortique,
4. racine aortique,
5. ventricule droit,
6. CIV.



(b)

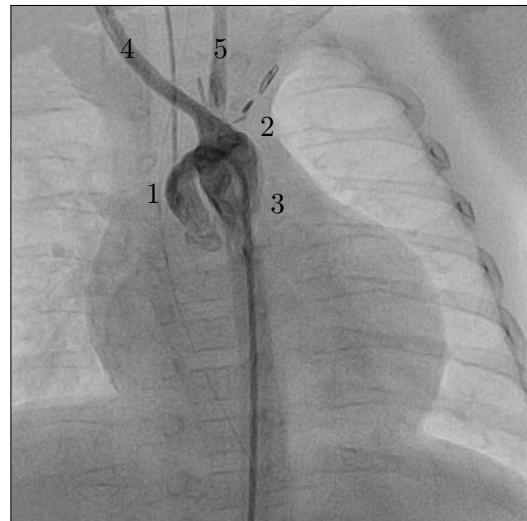
1. canal artériel,
2. aorte descendante,
3. aorte ascendante,
4. IAA de type B,
5. artère carotide commune gauche,
6. artère subclavière gauche.

FIGURE 2 — Échocardiographie à trois jours de vie



(a)

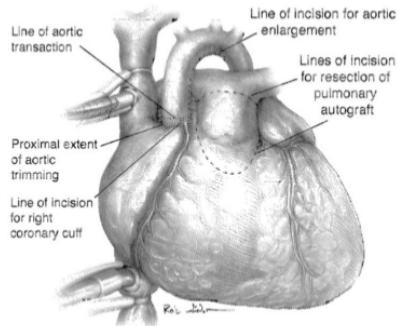
1. ostium coronaire unique,
2. artère coronaire droite,
3. artère coronaire gauche,
4. aorte ascendante,
5. aorte descendante,
6. artère carotide commune droite,
7. artère carotide commune gauche.



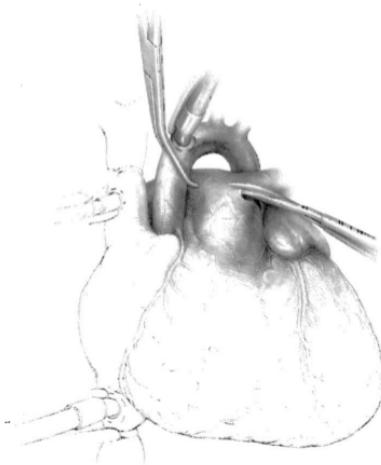
(b) Résultat après dilatation de la valve aortique, de l'aorte ascendante et de l'aorte descendante

1. aorte ascendante,
2. crosse aortique,
3. aorte descendante,
4. artère carotide commune droite,
5. artère carotide commune gauche.

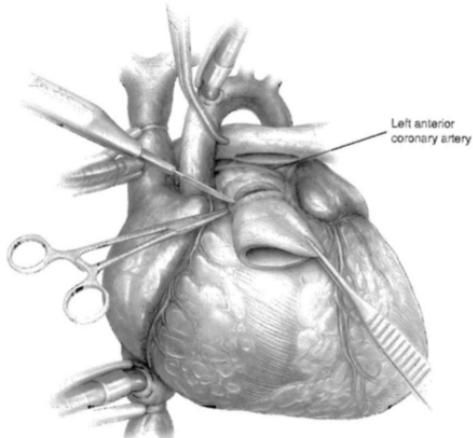
FIGURE 3 — Cathétérisme cardiaque après la cure d'IAA



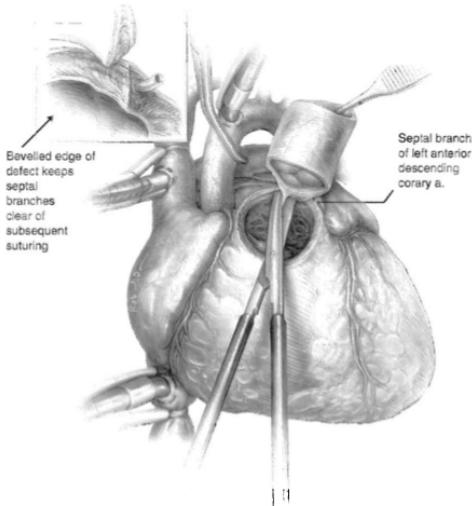
(a) Zone d'incision de l'autogreffe pulmonaire



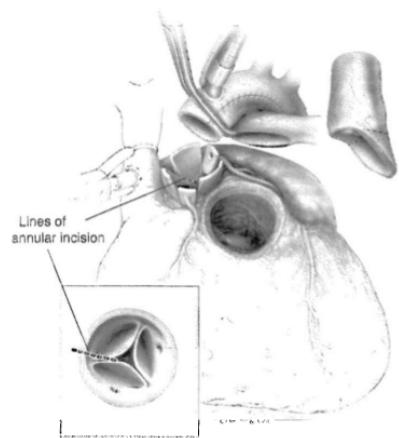
(b) Transsection pulmonaire



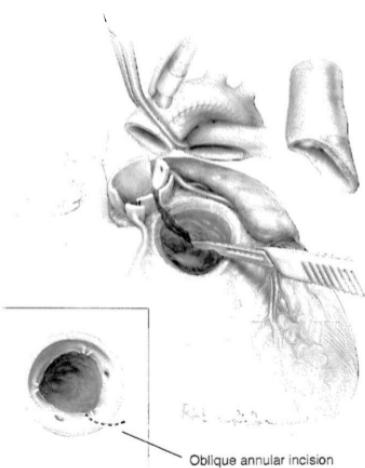
(c) Incision sous l'anneau pulmonaire



(d) Excision de l'autogreffe pulmonaire avec un *flap* de paroi libre du ventricule droit

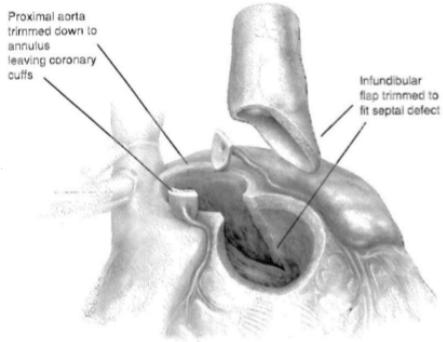


(e) Transsection aortique

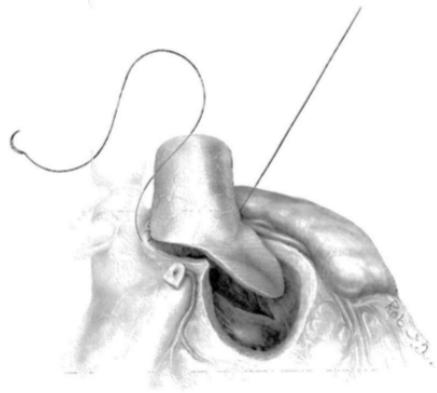


(f) Incision du septum interventriculaire

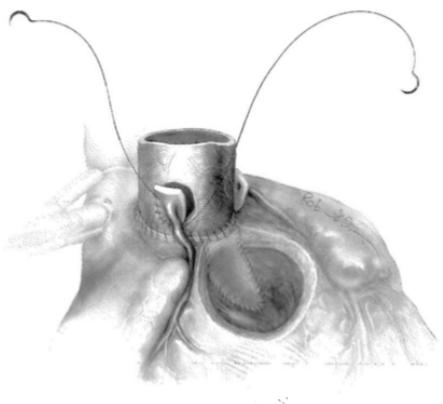
FIGURE 4 — Intervention de Ross-Konno [7]



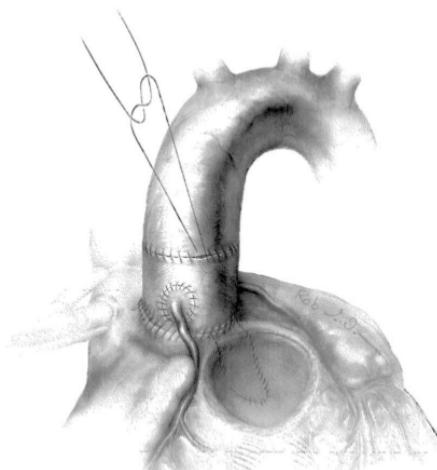
(g) Mise en place de l'autogreffe pulmonaire en position aortique



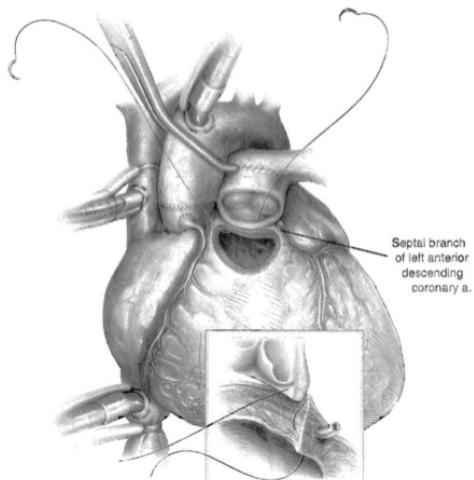
(h) Suture proximale de l'autogreffe pulmonaire



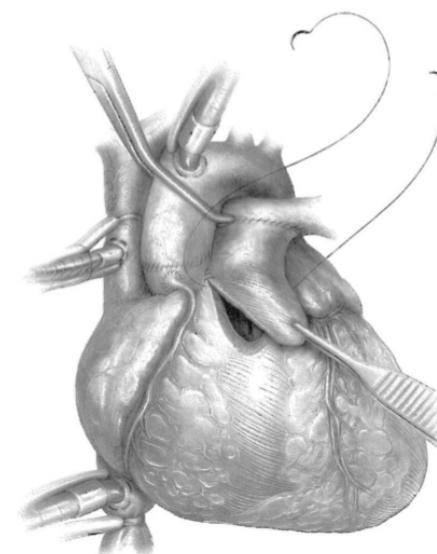
(i) Réimplantation des artères coronaires



(j) Suture distale de l'autogreffe pulmonaire

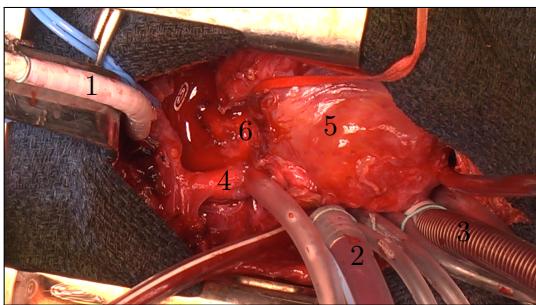


(k) Mise en place de l'homogreffe pulmonaire en position pulmonaire et suture distale sur la bifurcation



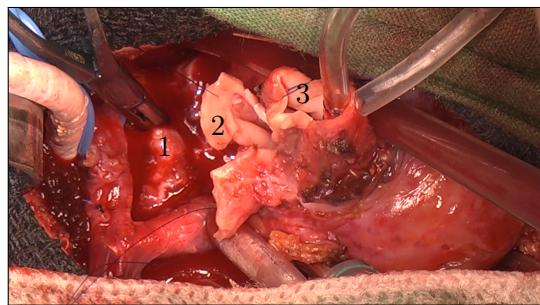
(l) Suture proximale de l'homogreffe pulmonaire

FIGURE 4 — Intervention de Ross-Konno [7] (suite)



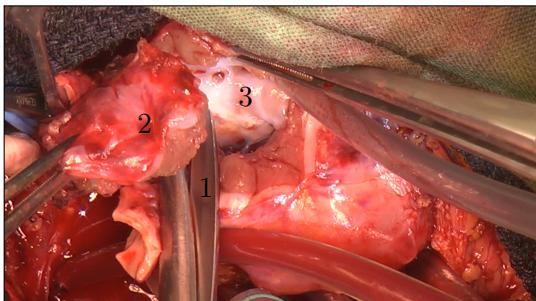
(a) Mise en place de la CEC

1. canule artérielle (artère carotide commune droite),
2. canule cavale supérieure,
3. canule cavale inférieure,
4. veine cave supérieure,
5. ventricule droit,
6. grands vaisseaux.



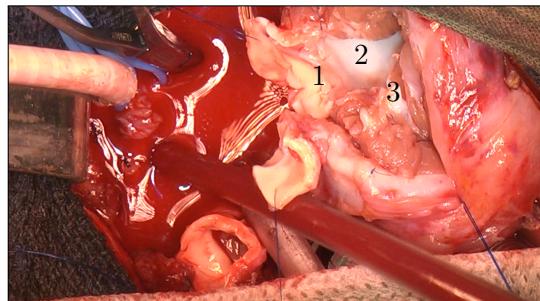
(b) Transsections pulmonaire et aortique

1. aorte distale clampée,
2. aorte proximale ouverte,
3. tronc artériel pulmonaire ouvert (aspiration).



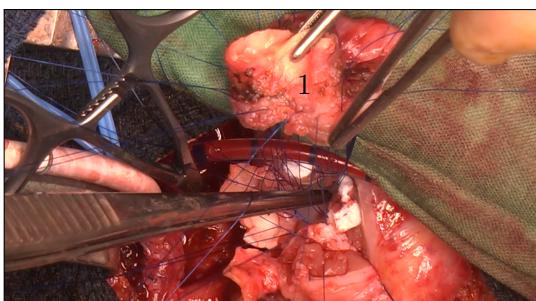
(c) Excision de l'autogreffe pulmonaire avec un *flap* de paroi libre du ventricule droit

1. excision de l'autogreffe pulmonaire aux ciseaux,
2. paroi libre du ventricule droit,
3. cavité ventriculaire droite.



(d) Incision du septum interventriculaire et ouverture de la voie d'éjection gauche

1. racine aortique,
2. cavité ventriculaire gauche,
3. septum interventriculaire (incisé).



(e) Mise en place des fils de suture sur l'autogreffe pulmonaire

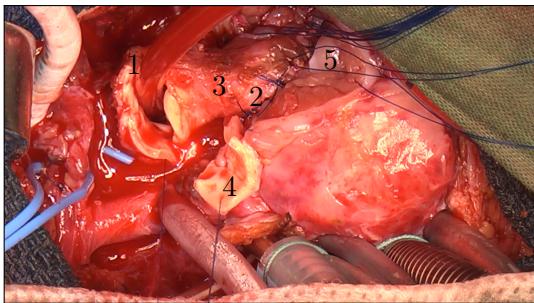
1. autogreffe pulmonaire.



(f) Suture proximale de l'autogreffe pulmonaire

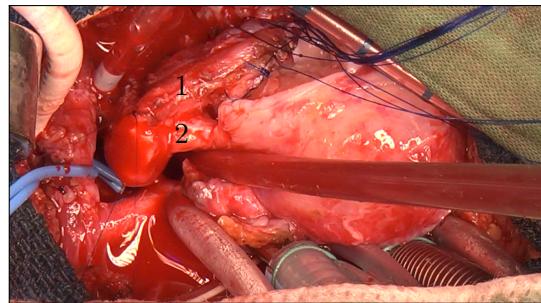
1. autogreffe pulmonaire en position aortique.

FIGURE 5 — Procédure chirurgicale



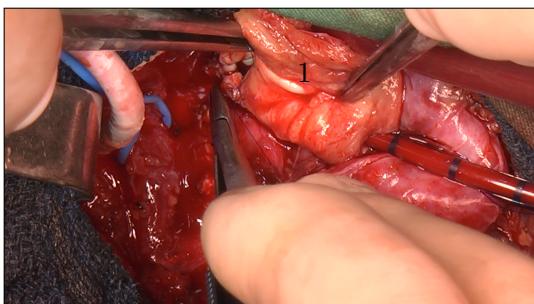
(g) Suture distale de l'autogreffe pulmonaire

1. suture distale de l'autogreffe pulmonaire,
2. suture proximale de l'autogreffe pulmonaire,
3. autogreffe pulmonaire en position aortique,
4. paroi aortique contenant l'ostium coronaire unique,
5. cavité ventriculaire droite.



(h) Néoaorte proximale

1. autogreffe pulmonaire en position aortique,
2. réimplantation coronaire (ostium unique).



(i) Suture distale de l'homogreffe pulmonaire

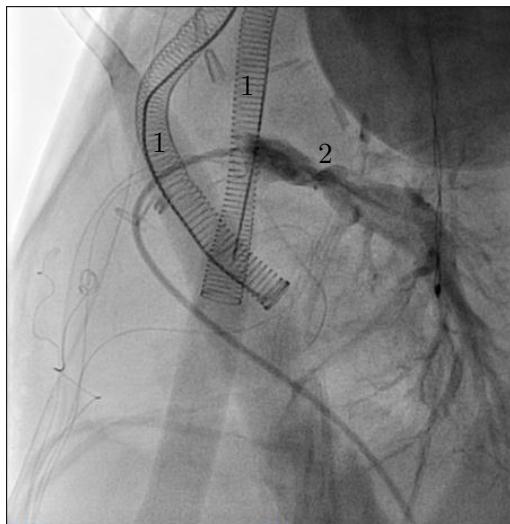
1. homogreffe pulmonaire en position pulmonaire.



(j) Suture proximale de l'homogreffe pulmonaire

1. nouvelle voie d'éjection gauche,
2. nouvelle voie d'éjection droite.

FIGURE 5 — Procédure chirurgicale (suite)



1. canules de CEC,
2. sténose de l'artère pulmonaire droite.

FIGURE 6 — Cathétérisme cardiaque après l'intervention de Ross–Konno

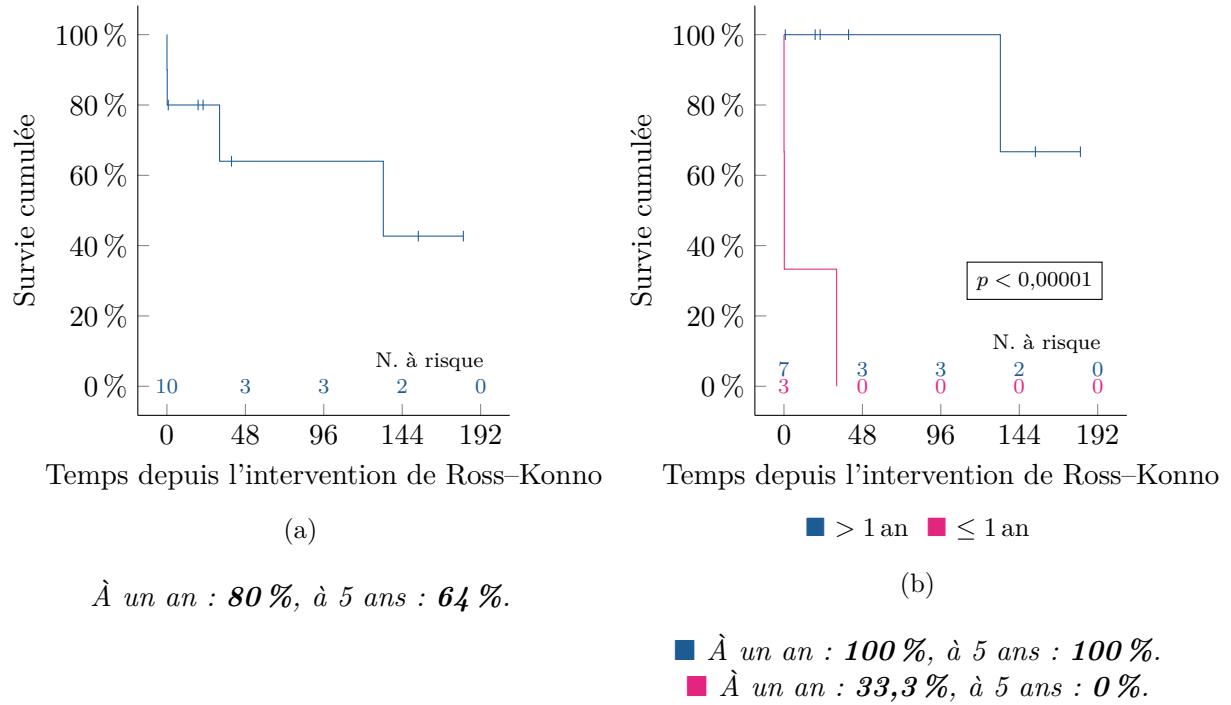


FIGURE 7 — Survie globale

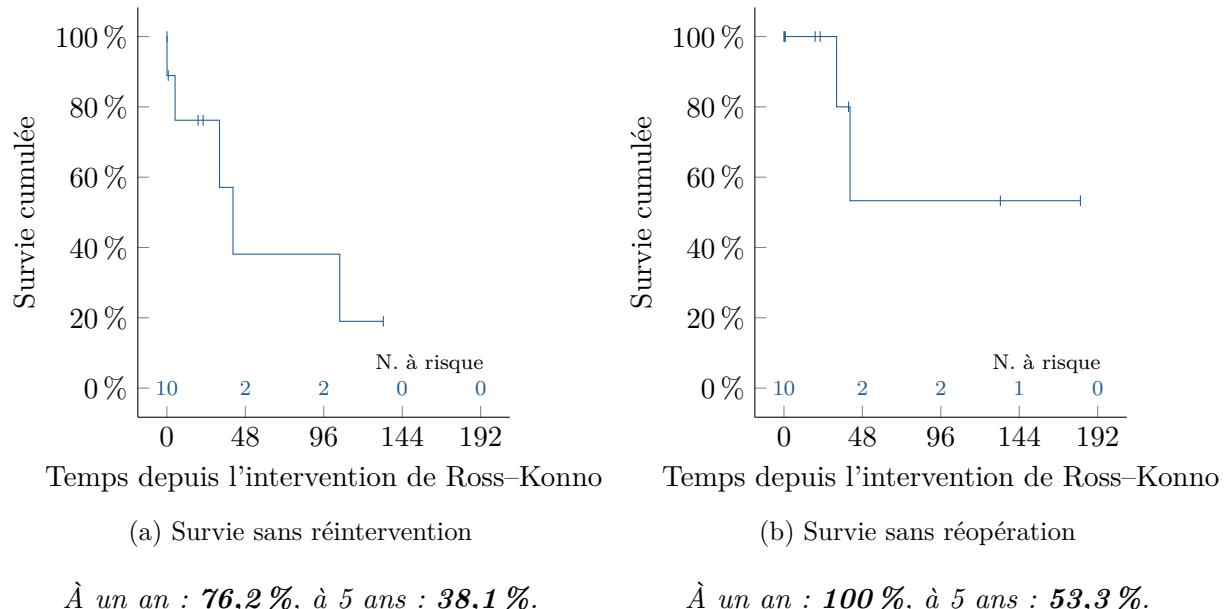


FIGURE 8 — Survie sans réintervention et survie sans réopération

B Références

- [1] Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, and Turrentine MW. The Ross-Konno Procedure in Children: Outcomes, Autograft and Allograft Function, and Reoperations. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1301–7.
- [2] Goldberg SP, McCanta AC, Campbell DN, Carpenter EV, Clarke DR, da Cruz E, et al. Implications of incising the ventricular septum in double outlet right ventricle and in the Ross-Konno operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;35(4):589–93.
- [3] Ruzmetov M, Geiss DM, Shah JJ, Buckley K, and Fortuna RS. The Ross-Konno Is a High-Risk Procedure When Compared With the Ross Operation in Children. *Ann Thorac Surg* 2013;95:670–5.
- [4] Hirooka K, and Fraser CD, Jr. Ross-Konno Procedure With Interrupted Aortic Arch Repair in a Premature Neonate. *Ann Thorac Surg* 1997;64:249–51.
- [5] Mavroudis C, Backer CL, and Kaushal S. Aortic Stenosis and Aortic Insufficiency in Children: Impact of Valvuloplasty and Modified Ross-Konno Procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2009;12:76–86.
- [6] Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, and Ichikawa H. Late Left Ventricular Function After Successful Ross-Konno Operation. *Ann Thorac Surg* 2013;96:196–201.
- [7] Pastuszko P, and Spray TL. The Ross/Konno Procedure. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2002;7(4):195–206.