

Les obstacles du cœur droit

DU de cardiologie pédiatrique
Décembre 2018

Antoine Legendre
CHU Necker

Définition

- Obstacles au *remplissage* du ventricule droit
 - Valve tricuspide
 - Ventricule droit
- Obstacles à *l'éjection* du ventricule droit
 - Ventricule droit
 - Valve pulmonaire
 - Arbre pulmonaire
- Obstacle avec shunt : CIV
- Obstacle sans CIV : soupape = shunt D-G par PFO ou CIA
- Souvent ductodépendance

Pathologies

- **Obstacle droit sans shunt ventriculaire**
 - Pathologies de la valve tricuspide
 - Atrésie tricuspide
 - Maladie d'Ebstein
 - Pathologies du ventricule droit
 - Hypoplasie isolée du ventricule droit
 - Sténose medioventriculaire
 - Atrésie pulmonaire à septum intact
 - Atrésie tricuspide
 - Maladie d'Ebstein
 - Pathologies de l'orifice pulmonaire et des branches pulmonaires
 - Sténose valvulaire pulmonaire ou supra
 - Atrésie pulmonaire à septum intact
- **Obstacle droit avec shunt ventriculaire**
 - Fallot
 - APSO
 - Agénésie des valves pulmonaires

Cardiopathies congénitales humaines	Fréquence	Incidence
Communication interventriculaire (CIV)	30%	1500
Communication interauriculaire (CIA)	8%	400
Sténose pulmonaire (SP)	7%	350
Persistance du canal artériel (PCA)	7%	350
Coarctation de l'aorte (CoA)	6%	300
Tétralogie de Fallot (T4F)	6%	300
Transposition des gros vaisseaux (TGV)	5%	250
Sténose aortique (SA)	5%	250
Canal atrioventriculaire (CAV)	4%	200
Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)	2%	100
Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)	2%	100
Atrésie tricuspide (AT)	2%	100
Tronc artériel commun (TAC)	2%	100
Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA)	2%	100
Malpositions vasculaires (MV)	1%	50
Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche (SHCG)	1%	50
Interruption de l'arc aortique (IAA)	1%	50
Ventricule unique (VU)	1%	50
Anomalie d'Ebstein	1%	50
Discordances AV et VA	1%	50
Autres	6%	300

Obstacle droit sans shunt ventriculaire : à évoquer devant

- Une cyanose réfractaire (shunt atrial)
- Un souffle systolique très souvent
 - Éjectionnel : sténose pulmonaire
 - Régurgitant : fuite tricuspide
- Radiopulmonaire
 - Hypoperfusion pulmonaire +/- marquée
 - cardiomégalie +/- constante
- ECG
- Axe en AVR : synd Noonan (SP)
- WPW (svt associé à Ebstein)

Cyanose réfractaire néonatale →

Possible ducto dépendance de la circulation pulmonaire :

- Echocardiographie en urgence
- Transfert avec prostine (SAMU)

Echocardiographie

- Précise le diagnostic
- Ductodépendance de la circulation pulmonaire ?
- Stratégie thérapeutique

- Maladie d'Ebstein

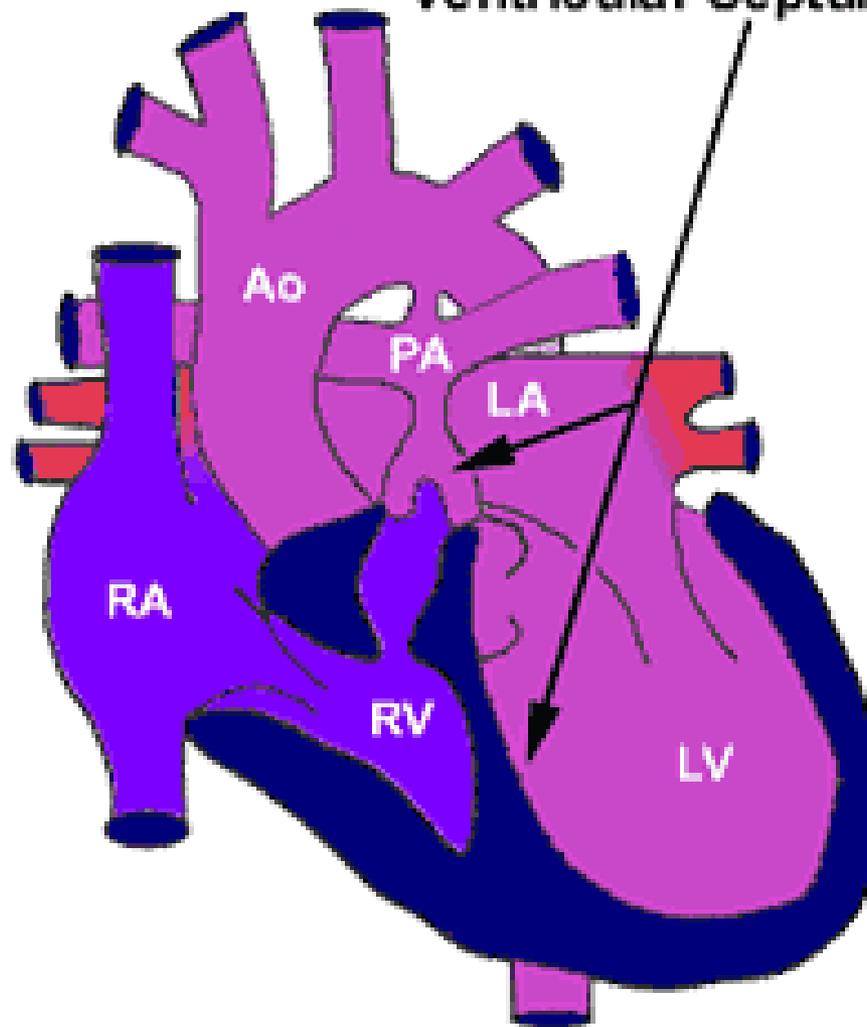
- Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)

- Sténose valvulaire pulmonaire

- Sténose supravulvaire et des branches pulmonaires

APSI

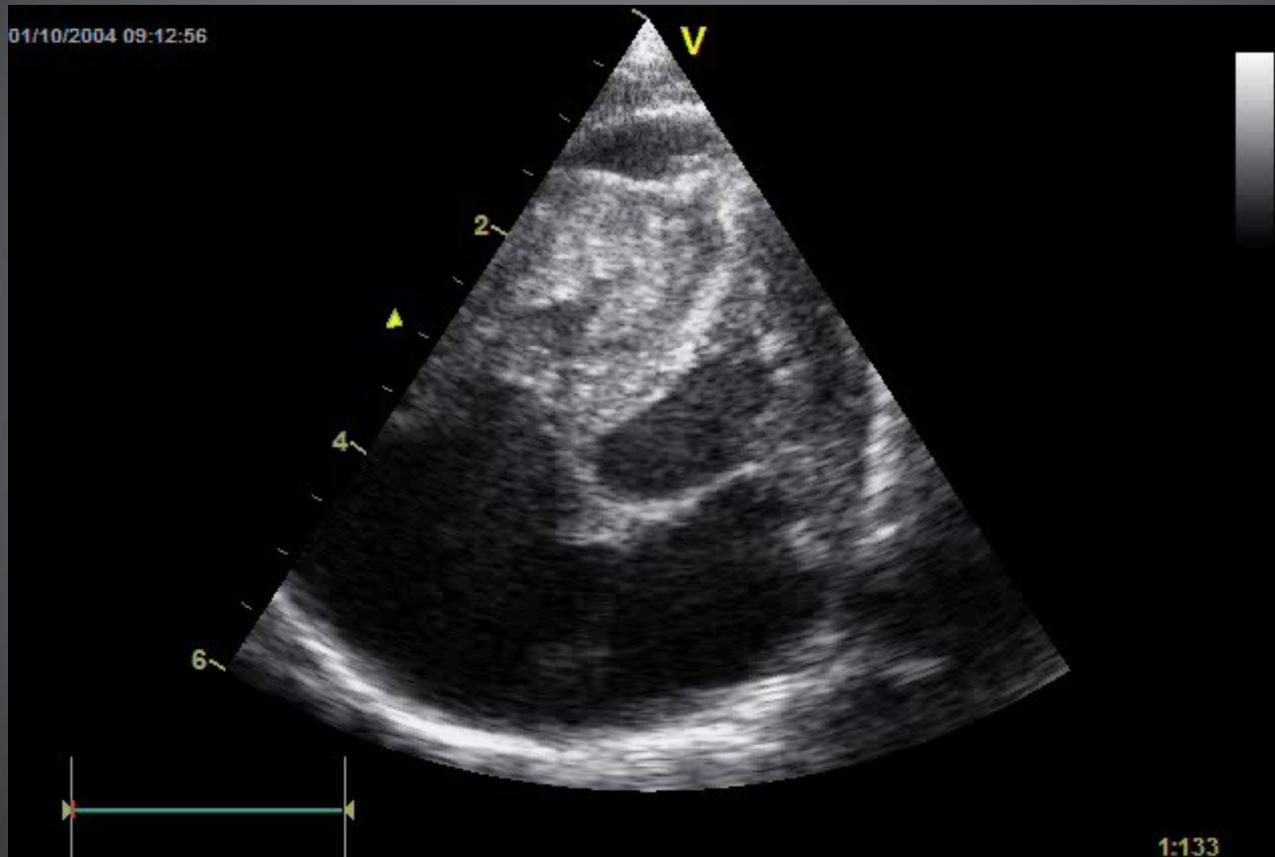
**Pulmonary Atresia with Intact
Ventricular Septum**



Atrésie pulmonaire à septum intact

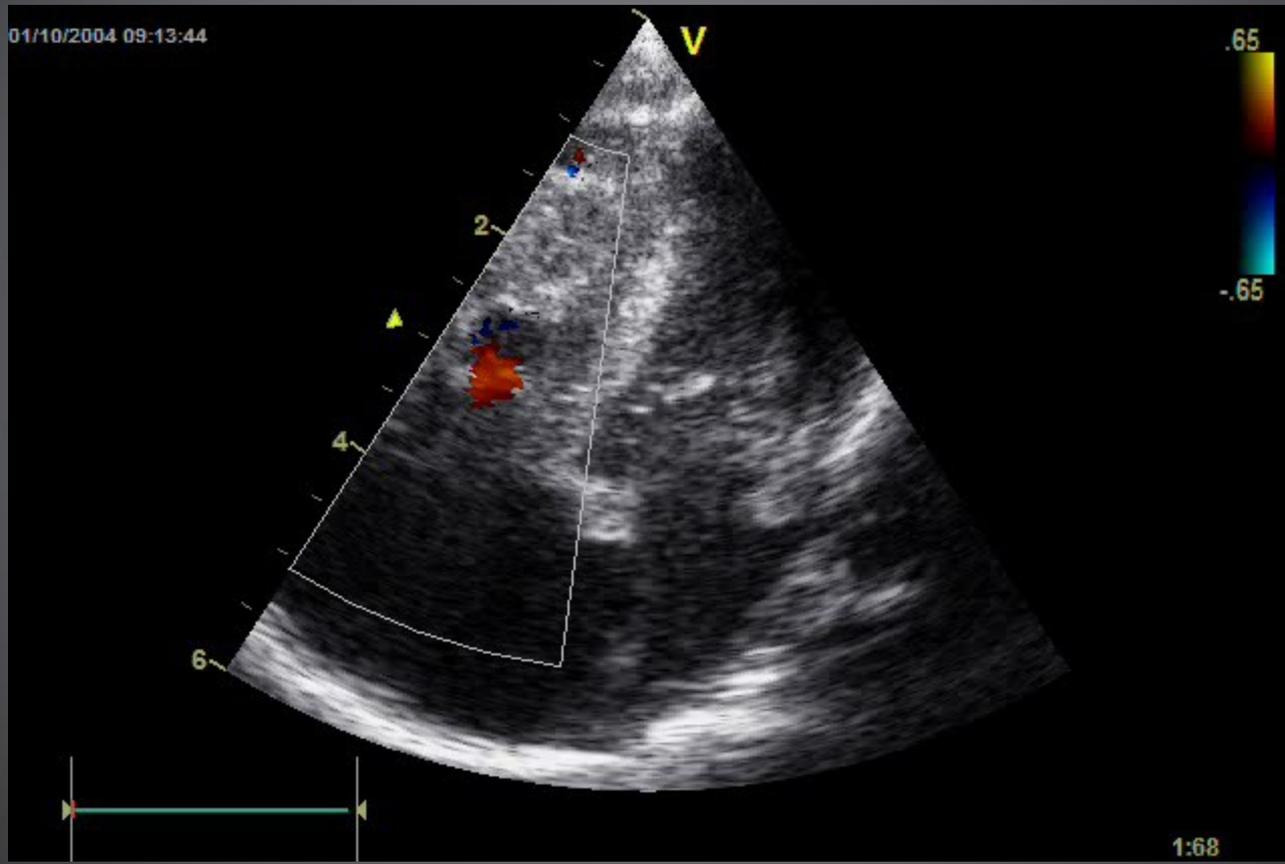
- Evolutivité pendant la vie foetale
- Anatomie du VD
 - Nombre de chambres
 - Taille de la tricuspide
 - Anneau pulmonaire
- Perfusion coronaire (angiographie)
 - Fistules/sinusoides
 - VD dépendance

01/10/2004 09:12:56



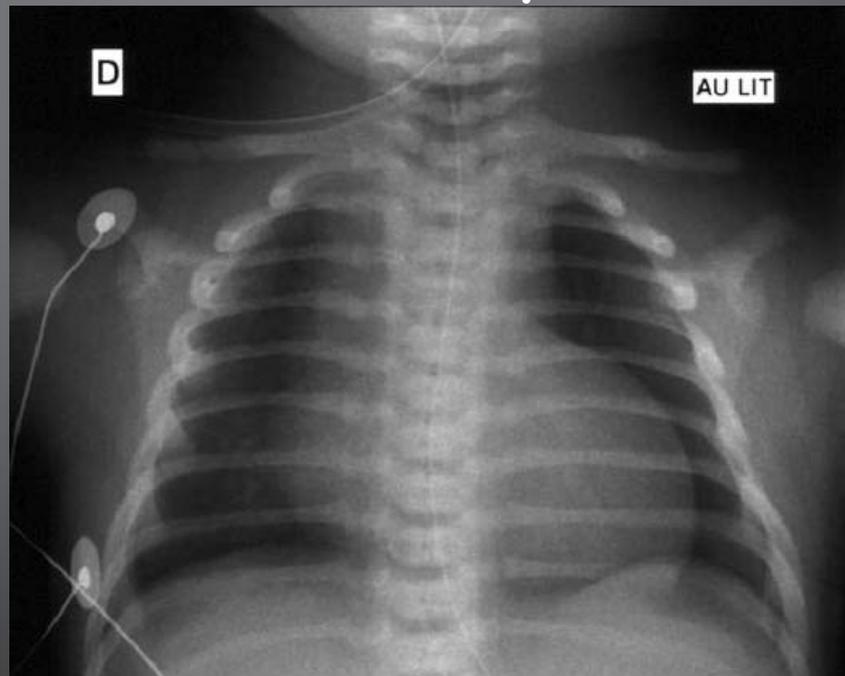
1:133

01/10/2004 09:13:44

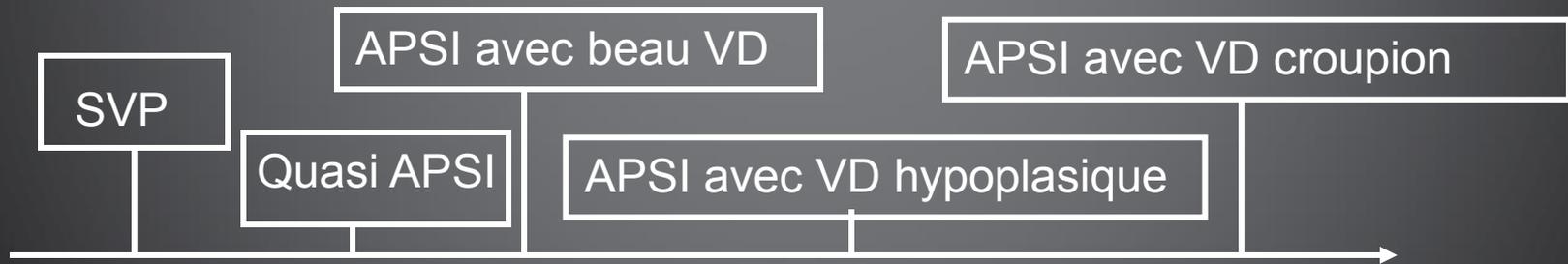


1:68

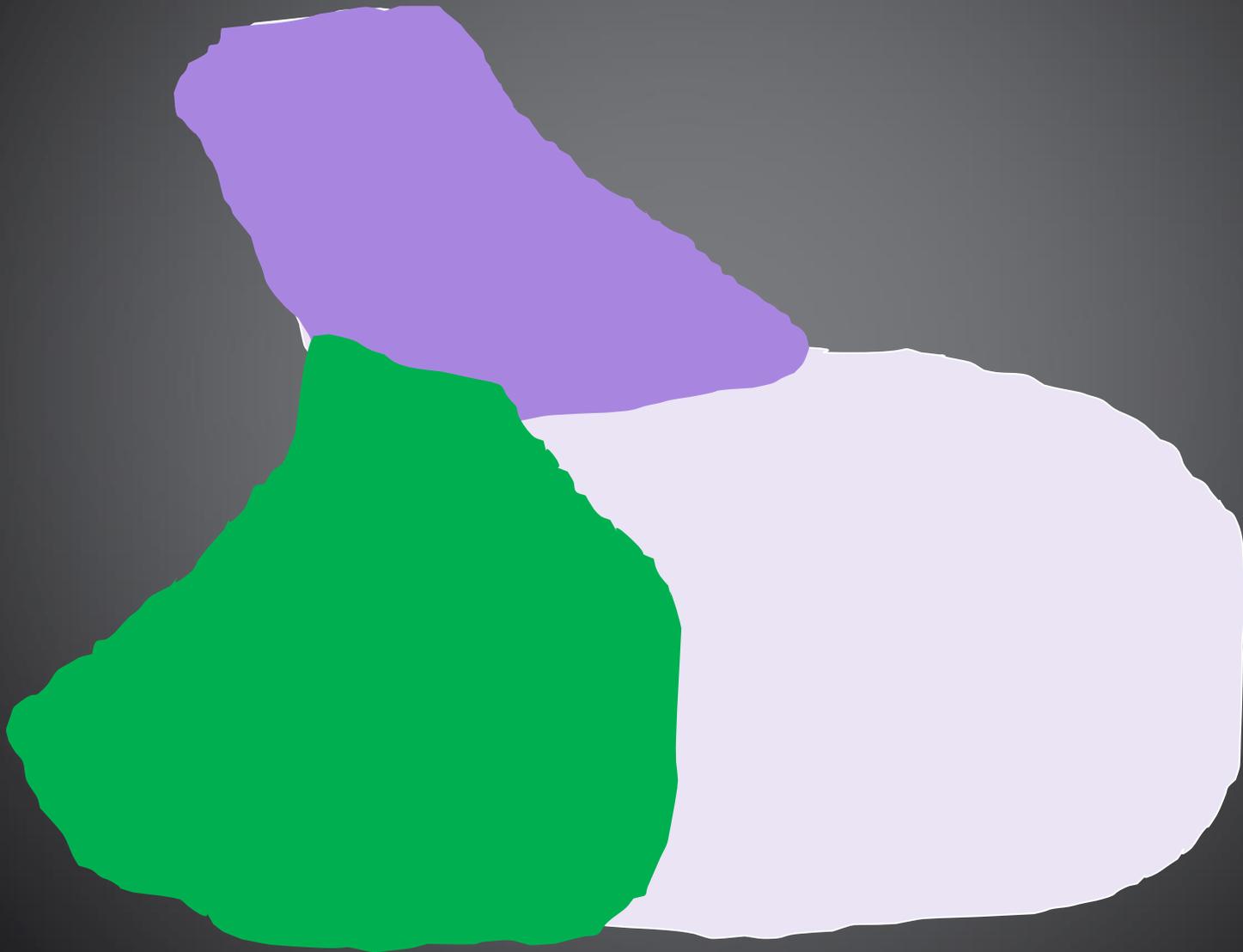
- Cyanose réfractaire néonatale
- Possible souffle systolique d'insuffisance tricuspide
- Cardiomégalie par dilatation de l'OD
- Congestion droite si CIA petite

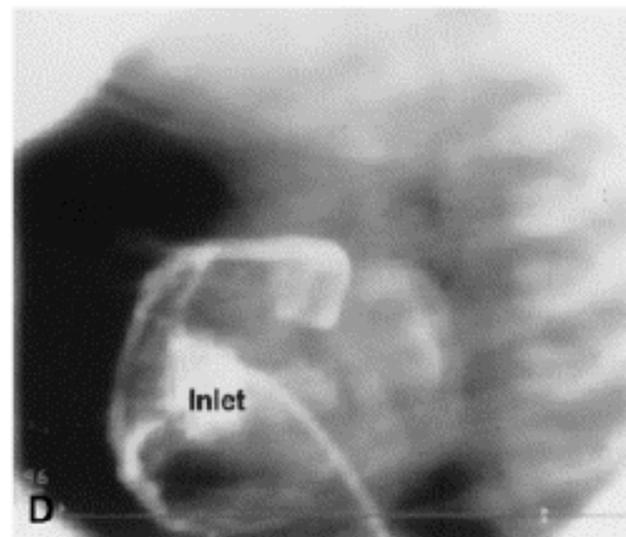
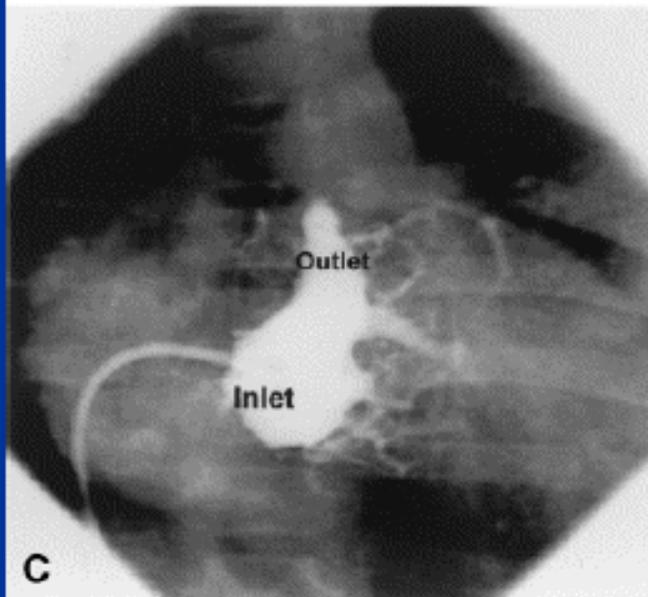
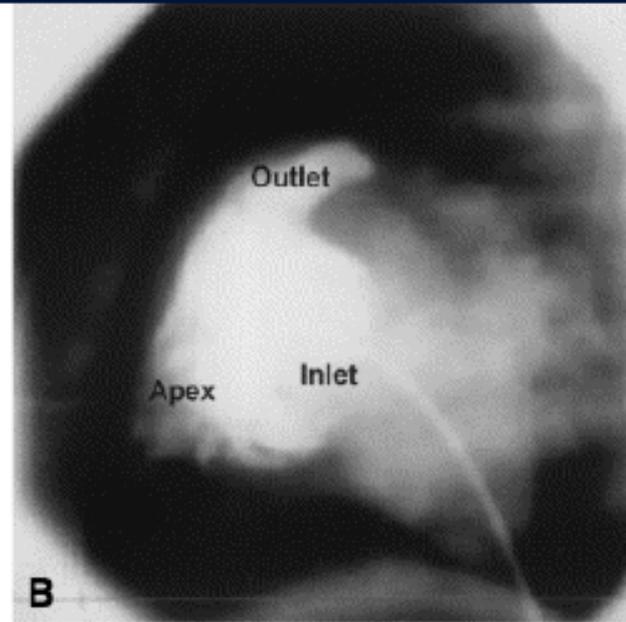
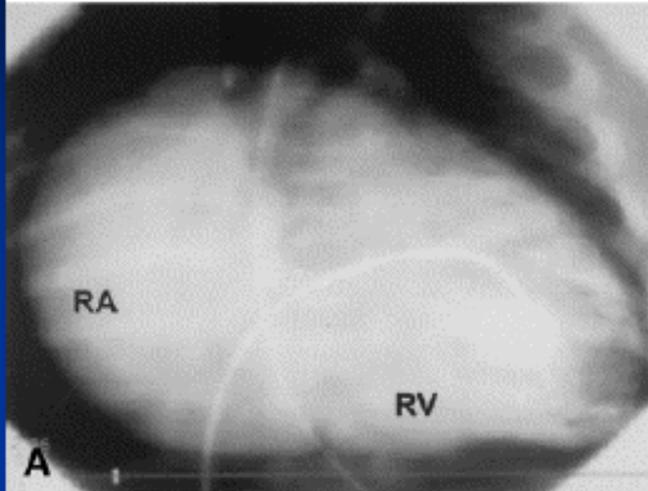


- Continuum entre sténose pulmonaire et l'APSI sévère :



VD normal tripartite





Prise en charge immédiate

- Cardiopathie ductodépendante

= prostaglandine

Si transfert : SAMU, PG pour echo rapide

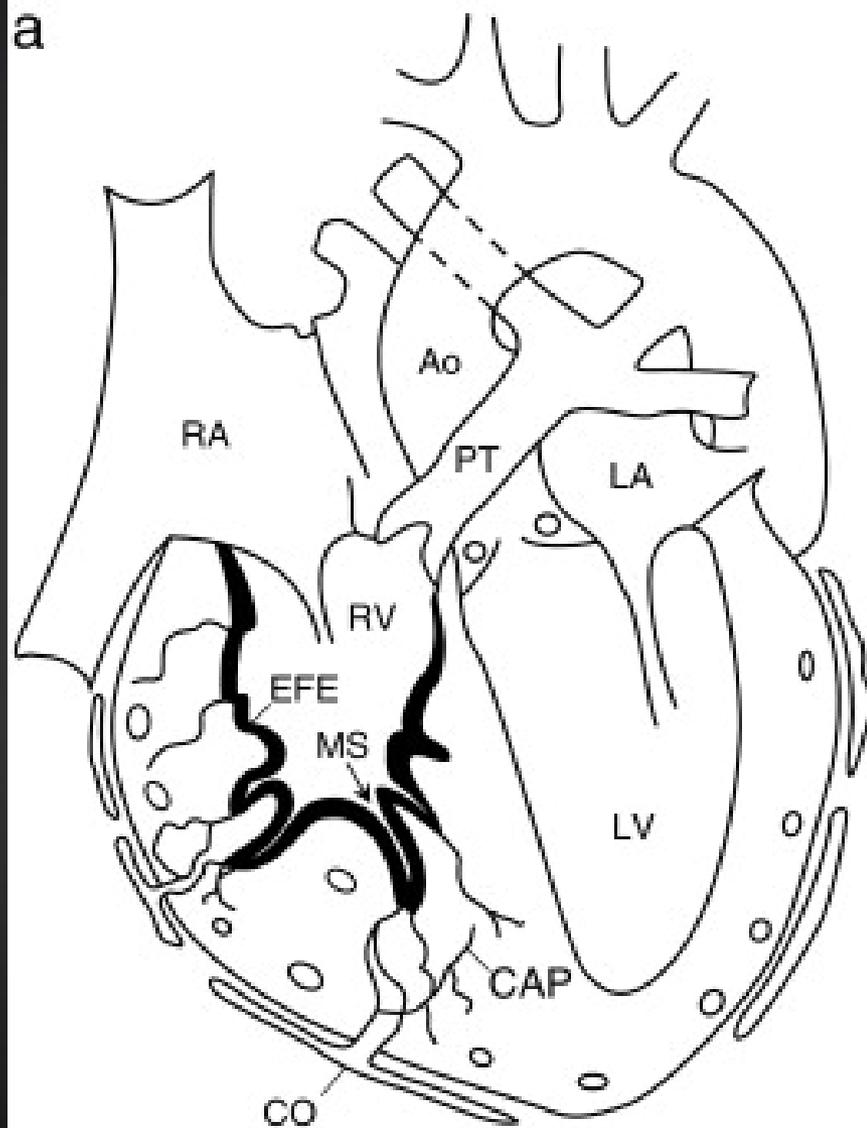
- Correction acidobasique, glycémie
calcémie, FiO₂...

Critères pronostiques /stratégie thérapeutique

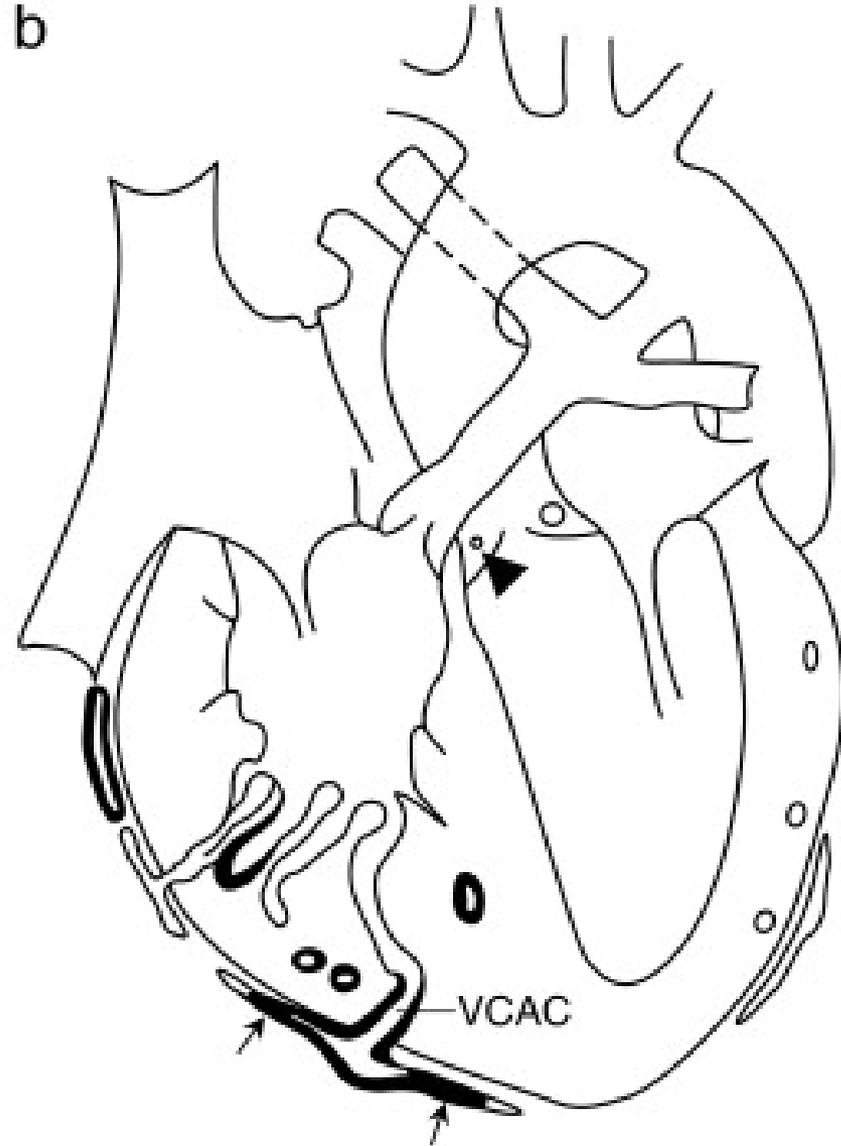
- Extension de l'atrésie pulmonaire (membraneuse ou musculaire)
- Taille et anatomie du ventricule droit
 - Tripartite
 - Bipartite (pas de cavité trabéculée)
 - VD croupion (pas de cavité trabéculée ni infundibulum)
- Taille de la valve tricuspide
- Présence de fistules coronaires avec perfusion coronaire VD dépendante (10%) : CI à l'ouverture VD-AP
- Fuite tricuspide (Ebstein < 10%)

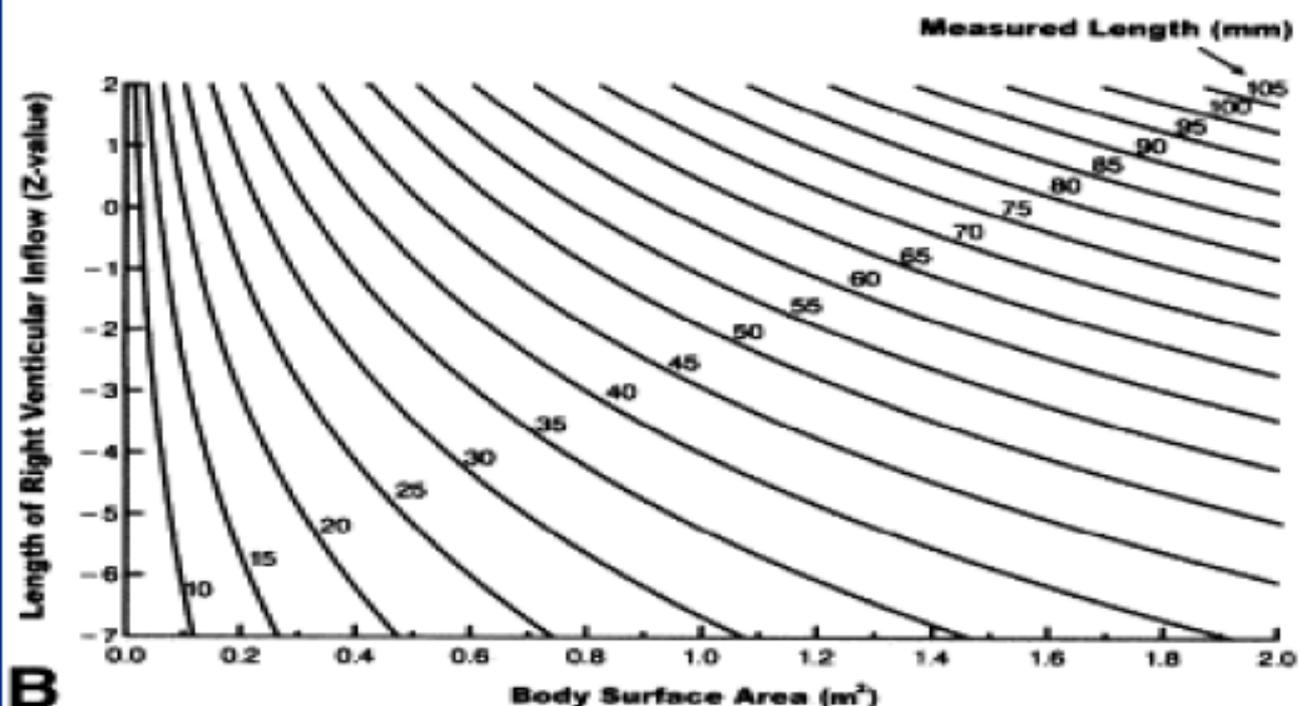
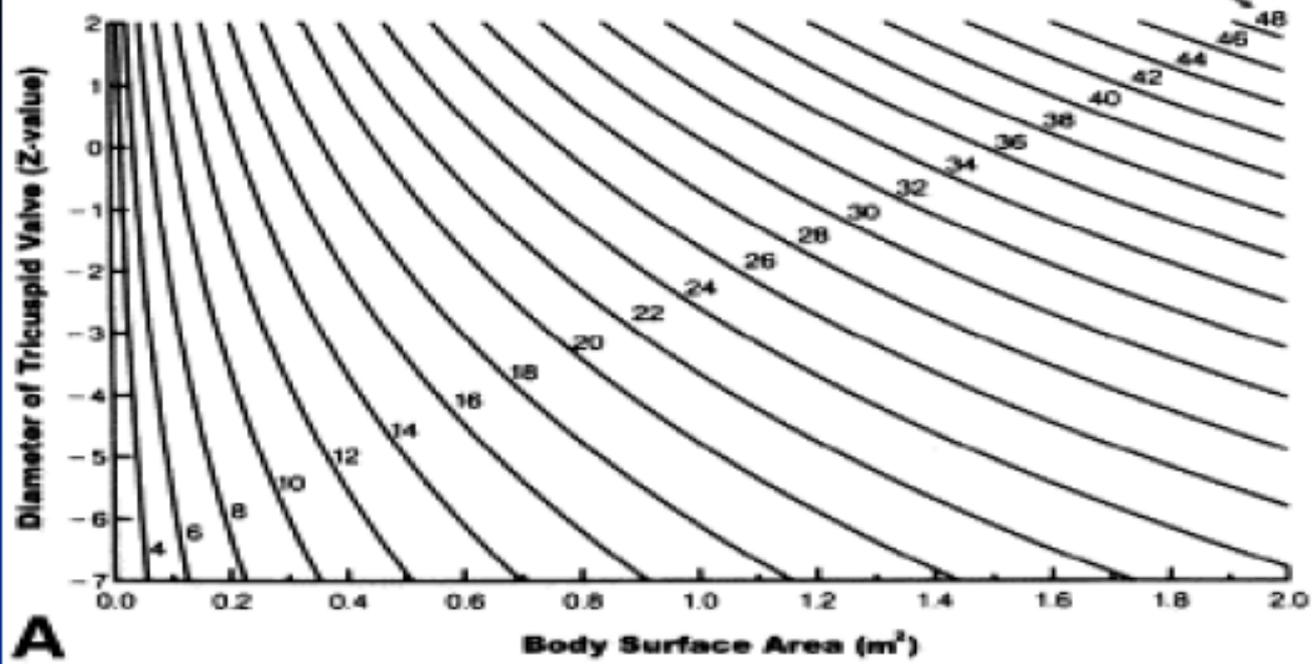
En général ces critères sont liés : Z score de la valve tricuspide très corrélée avec la taille du VD

a



b



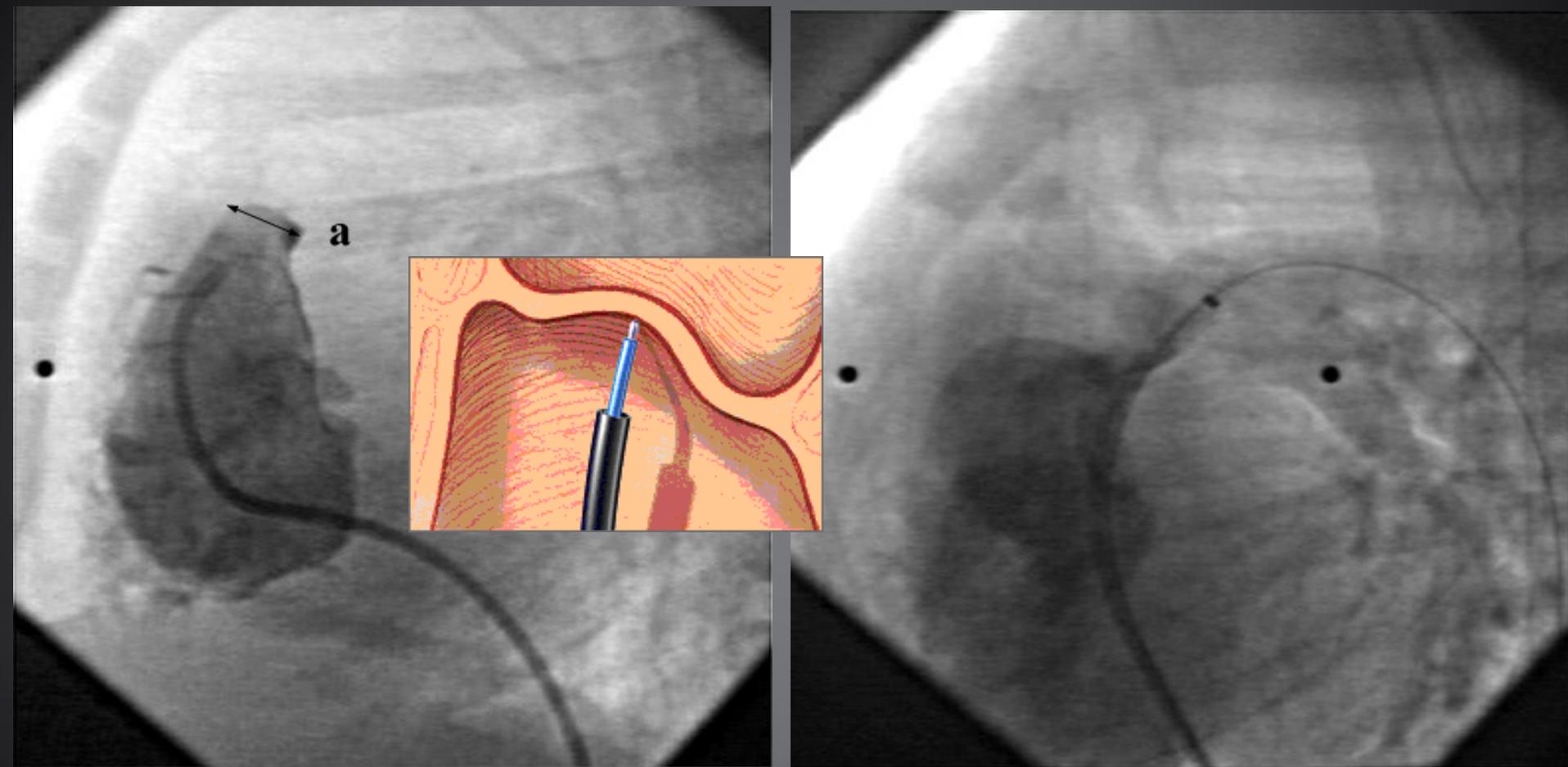


Beau VD :

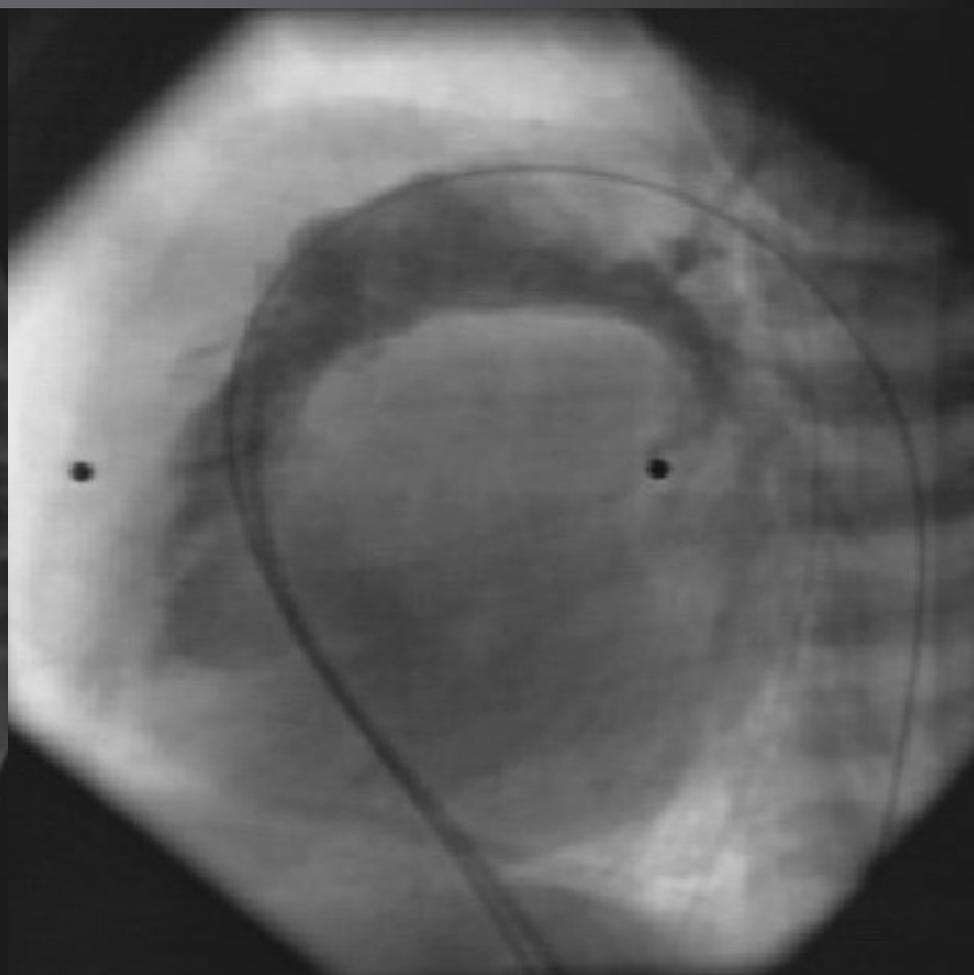
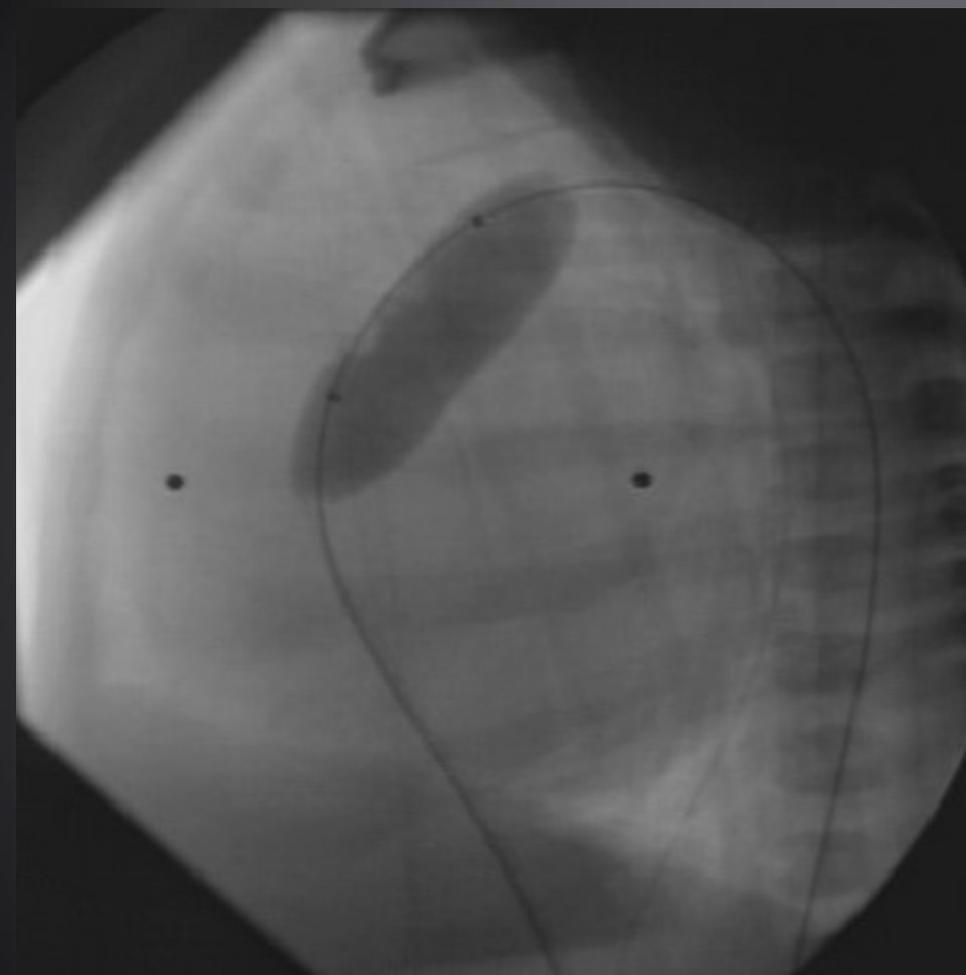
Anneau
 tricuspide > 8 mm
 ou Z score > - 2

Taille VD correcte (tripartite), Pas de fistule coronaire atrésie membraneuse

- Décompression du VD
 - Par cathétérisme cardiaque (perforation - dilatation)
 - Chirurgicale (si KT non disponible)
- On maintient les PG 24 H ou quelques jours (car risque d'augmentation importante de restriction du VD puis on tente de les arrêter)
- On tolère une cyanose $>75\%$ s'il n'y a pas d'acidose métabolique et si l'enfant boit bien
- Intérêt des bêta-bloquants



Perforation par sonde de radiofréquence



Fréq.: 10.0 MHz/10.0 MHz

L

APSI post dilatation

V

2

4

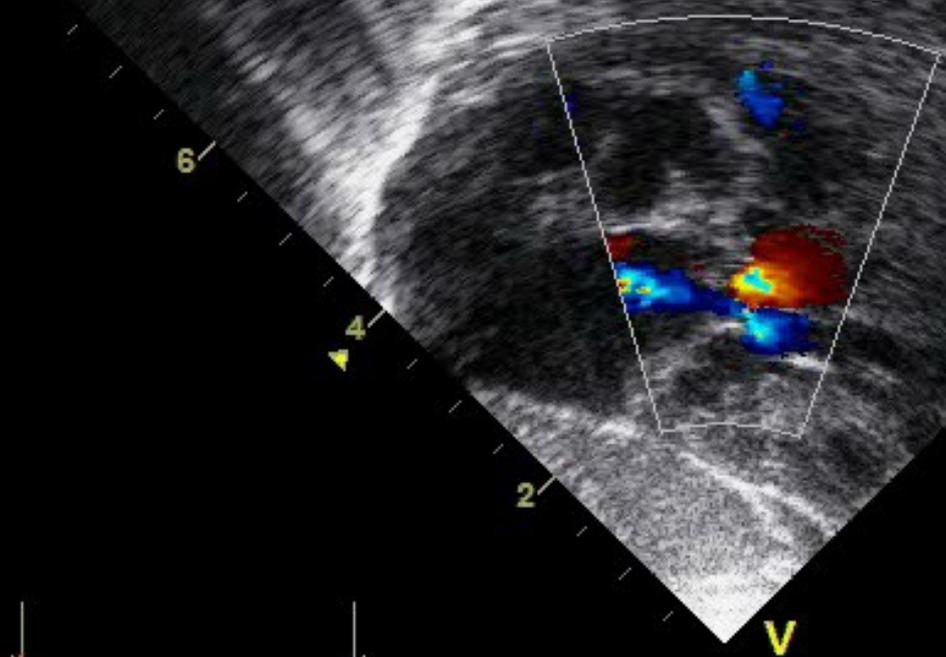


1:95



Fréq.: 10.0 MHz/10.0 MHz

APSI post dilatation



6

4

2

V



1:47

- Rarement nécessité d'une anastomose systémico pulmonaire (blalock) si les PG ne peuvent pas être arrêtées
- +/- redilatation ou élargissement chirurgical
- Puis lorsque le VD a grandi et est devenu plus compliant (shunt CIA)
 - Fermeture spontané ou par Kt ou par chir des shunts artériel et atrial

Perforation VD-AP par cathétérisme: 2 situations à risque même en cas de bon VD

1. Le canal artériel ne répond pas bien aux PG avant le KT : Risque d'avoir besoin de réaliser un blalock en urgence si la compliance du VD augmente rapidement après ouverture (« ratatinement transitoire du VD »)

L'ouverture chirurgicale + blalock est plus sécurisante



2. Fuite tricuspide importante (en général malformative) + large canal artériel

Car après la perforation VD-AP :

Taille VD < normale ou bipartite

Pas de fistule coronaire

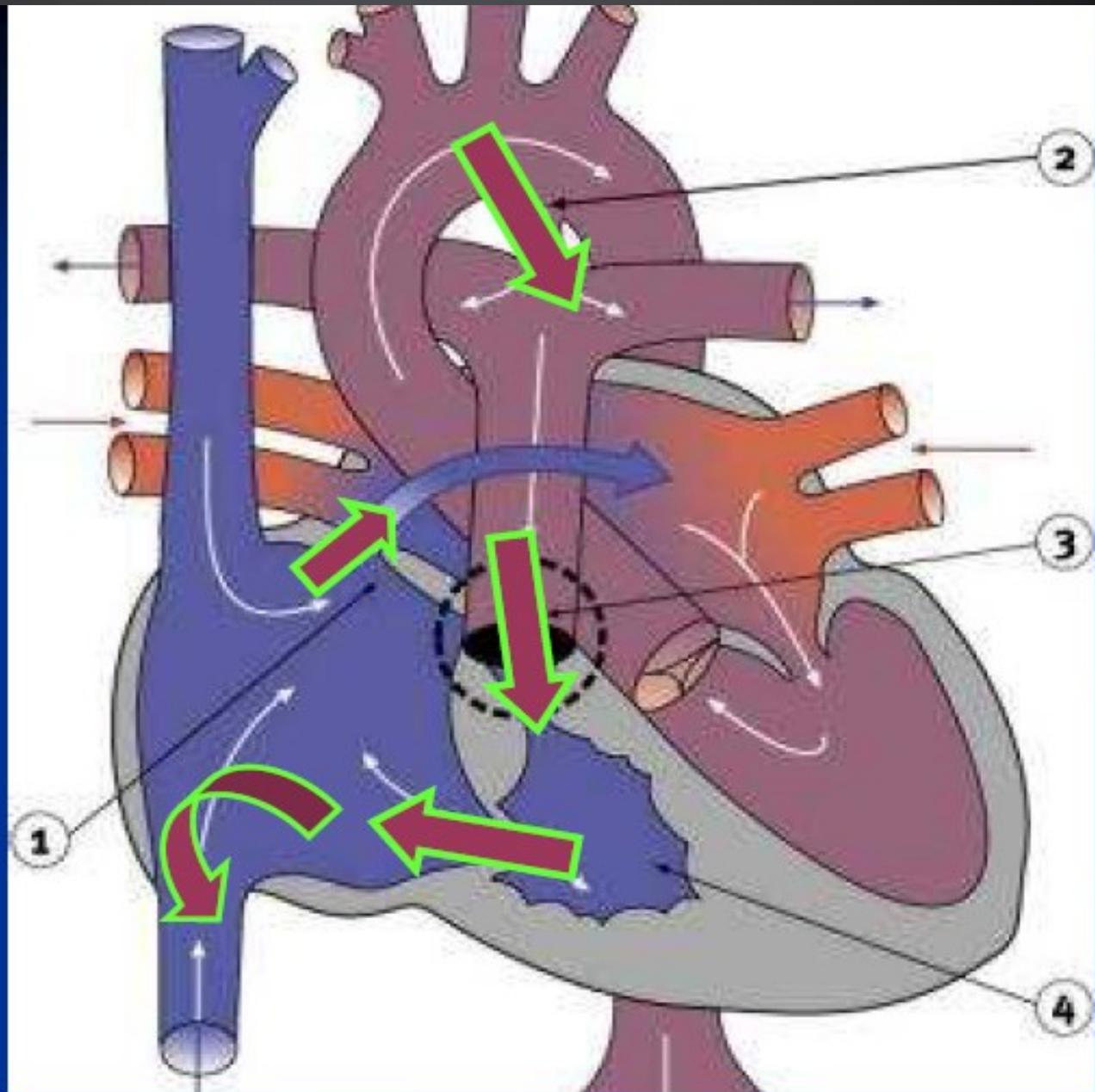
atrésie membraneuse

- Décompression du VD
 - Chirurgicale (souvent patch infundibulaire)
 - Par cathétérisme cardiaque (perforation - dilatation) si infundibulum
- + blalock ou stenting du canal artériel (selon stratégie KT ou chir)
- Pas d'ouverture de la CIA
- +/- redilatation , élargissement chirurgical
- Puis selon croissance VD (taille VD en angio, echo, sens du shunt de la CIA)

Fermeture spontané ou
par Kt du shunt

DCPP puis DCPT ou DCPP
seule avec voie VD-AP laissé
en place

- Cyanose
- Congestion droite
- Bas débit
- Décès



- Ne pas remettre de PGE1
- Fermer le canal au plus vite
- Accélérer le coeur, pas de BB
- En dernier recours, chirurgie : blalock distal +/- valvulation pulmonaire

Si IT importante prévisible avant ouverture VDAP

La sécurité : ouverture VD-AP chirurgicale + Blalock distal

Quand fermer la CIA ?

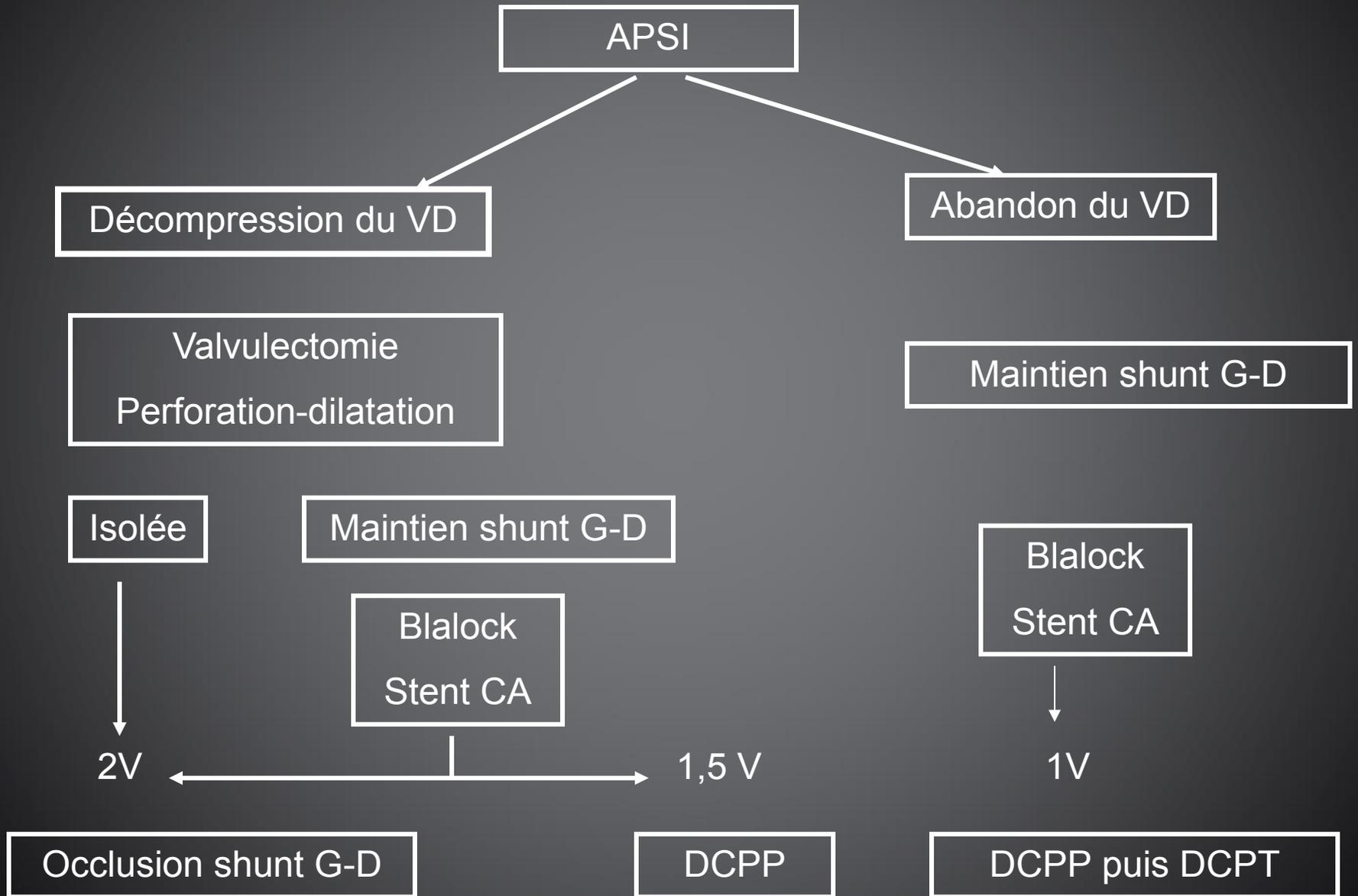
La cyanose dépend :

- De la compliance du VD
 - Obstacle pulmonaire
 - Taille du VD
- D'un obstacle/fuite tricuspide ?

Il faut essayer de prédire la POD en l'absence de CIA. En général : on ferme si absence (ou peu) de cyanose au repos et si désaturation à l'effort soutenu

VD croupion

- blalock ou stenting du canal artériel
- Si CIA restrictive : ouverture de la CIA (Rashkind)
- Réparation de type ventricule unique (on shunt le VD)
- DCPP à 6 mois puis DCPT entre 2 et 6 ans



Sténose valvulaire pulmonaire

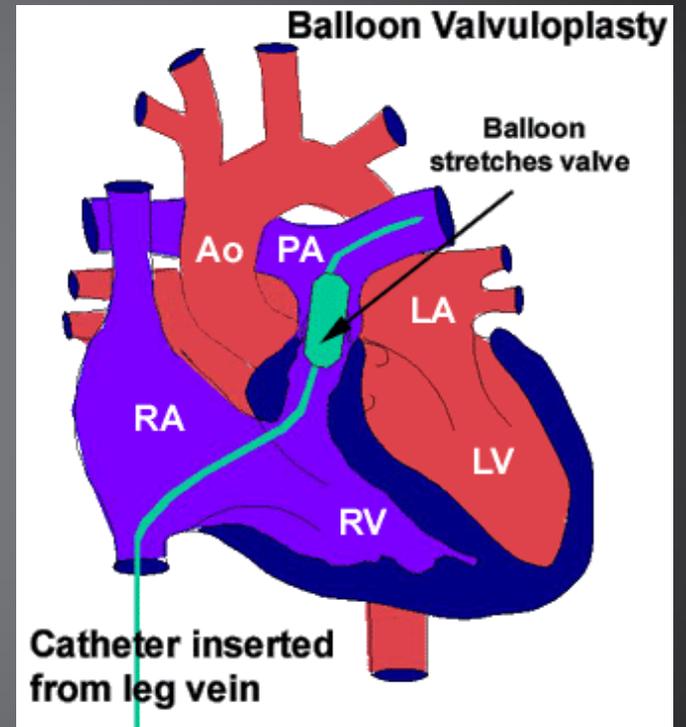
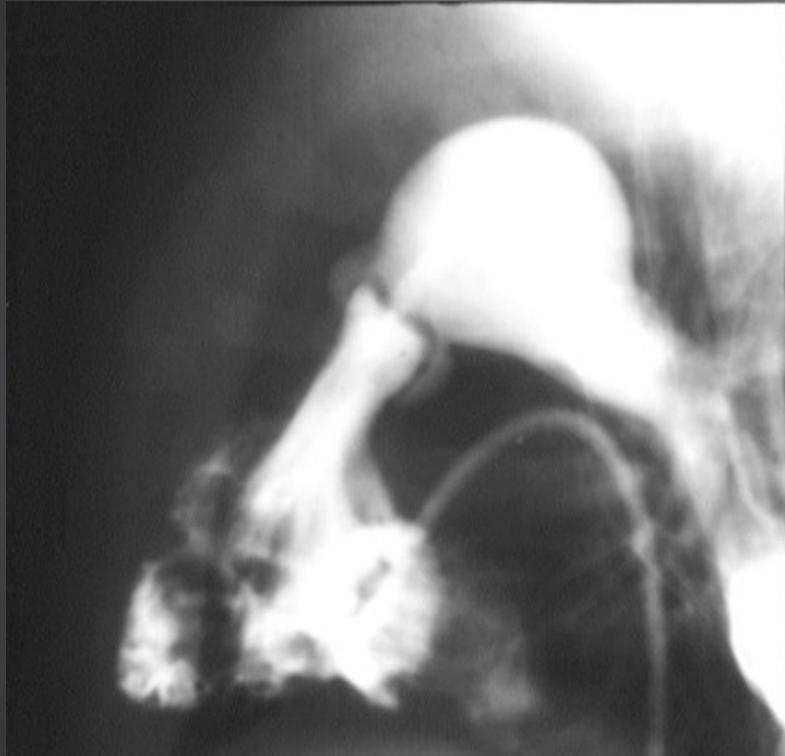
- 7% des cardiopathies
- Fusion des commissures valvulaires
- Souvent associée à une dysplasie valvulaire (épaississement)
- Parfois hypoplasie de l'anneau pulmonaire

Sténose valvulaire pulmonaire

- Est-elle critique ?
- Evolutivité néonatale
- Syndromique ?
 - Noonan+++ , Leopard
 - STT avec SP du receveur par HTVD
 - Rubéole congénitale, formes familiales rares
- Prédire le succès de la dilatation :
 - valve, anneau, dilatation du tronc
- Récidive après dilatation
- Possible fuite pulmonaire

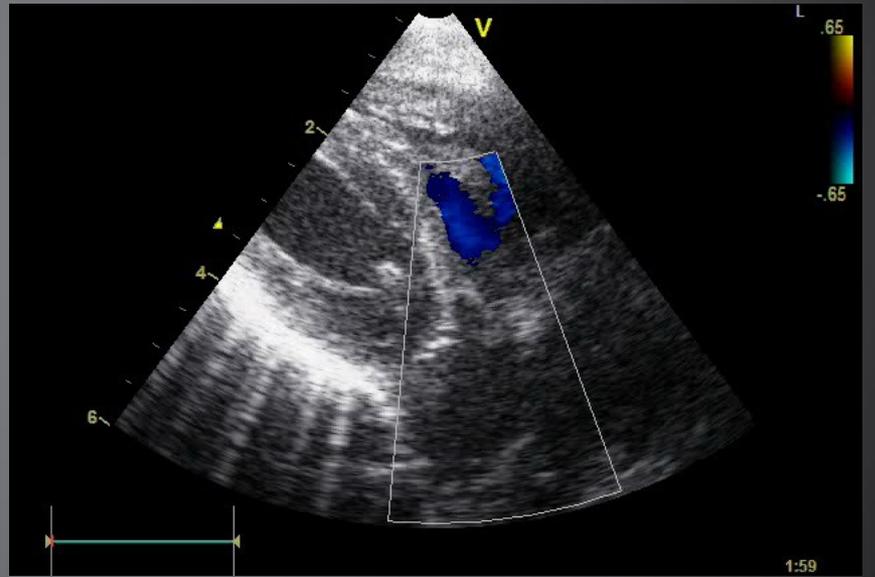
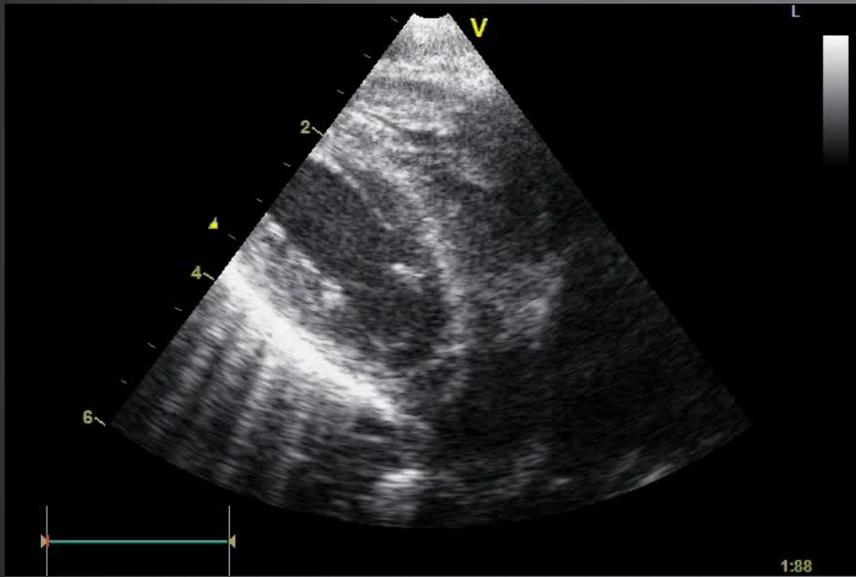
SVP critique du NN

- Quasi atrésie pulmonaire
- Obstacle parfois sous estimé dans les premières heures (jours) de vie
- PVDs iso voire supra systémique, HVD
- Shunt D-G par le FO
- Risque de défaillance VD
- ducto dépendance
 - Prostate en attendant dilatation au ballonnet dans les 24 à 48 H



SVP critique du NN

- Dilatation percutané
 - Souvent bon résultat
 - Dans les formes dysplasiques : moins bons résultats : peut nécessiter une commissurotomie chirurgicale



Après dilatation

- Arrêt des PGE1 en fonction de la taille du VD mais surtout de sa compliance (parfois nécessité de laisser les PGE1 plusieurs jours)
- Accepter une cyanose par shunt D-G auriculaire si absence d'acidose et que le bébé grossit
- Blalock si ouverture percutanée insuffisante et sevrage des PGE1 impossible ou DCPP si nécessaire
- Rarement chirurgie si CA fermé et cyanose sévère

SVP de l'enfant (et de l'adulte)

- Souvent bien tolérée
- SS, Cardiomégalie
- Risque de défaillance VD
- Augmentation importante de l'obstacle dans la première année et adolescence
- Dilatation au ballonnet
 - si PVDs > 75 % P systémique
 - Et/ou symptôme-TDR - ischémie à l'effort
 - Signes de défaillance VD

Indication de la commissurotomie chirurgicale

- Petit anneau pulmonaire
- Echec de dilatation

Noonan



50% : Gène *PTPN11* (K12), résultant en un gain de fonction de la phosphotyrosine phosphatase SHP-2

- Hypertélorisme
- Fente palpébrale anti mongoloïde
- Ptosis
- Oreilles bas implantées - helix épais
- Ptérygium coli
- Déformation cage thoracique
- Retard mental
- CMH, sténose pulmonaire (valvulaire ou supra valvulaire)

LEOPARD

- Lentigines multiples,
- anomalies de conduction
Electrocardiographiques,
- hypertélorisme Oculaire/myocardiopathie
Obstructive,
- sténose Pulmonaire,
- Anomalies génitales,
- Retard de croissance,
- et surdit  (Deafness) de perception

- Mêmes gènes que Noonan



Sténose supravalvulaire pulmonaire

- Congénitales isolées : Hypoplasie des AP, petites branches, sténoses su tronc, des branches multiples, localisées
- Associées à une autre malformation cardiaque
- Syndrome Alagille, Williams-Beuren, Noonan, LEOPARD
- Sténoses **acquises** après réparation
 - Atrésie pulmonaire
 - troncus
 - Post blalock
 - Switch artériel

Williams-Beuren

Enfant hypersocial, hypersensible

malformations vasculaires

- Stenoses Ao supra valvulaire
- sténose des artères pulmonaires
- stenose des artères rénales, à l'origine d'une HTA réno-vasculaire,

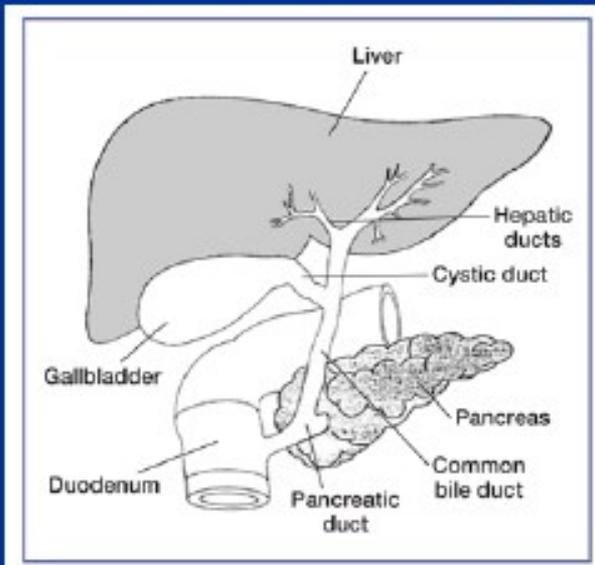


Figure 1 Visage de face d'un enfant de 2 ans (A) et d'un adulte de 20 ans (B) ayant un syndrome de Williams-Beuren: œdème péri-orbitaire, joues pleines, lèvres inférieure éversée, pointe du nez bulbeuse.

ALAGILLE (JAGGED 1)



front proéminent, yeux enfoncés dans les orbites, fentes palpébrales orientées en haut et en dehors, hypertélorisme, racine du nez plate, menton pointu



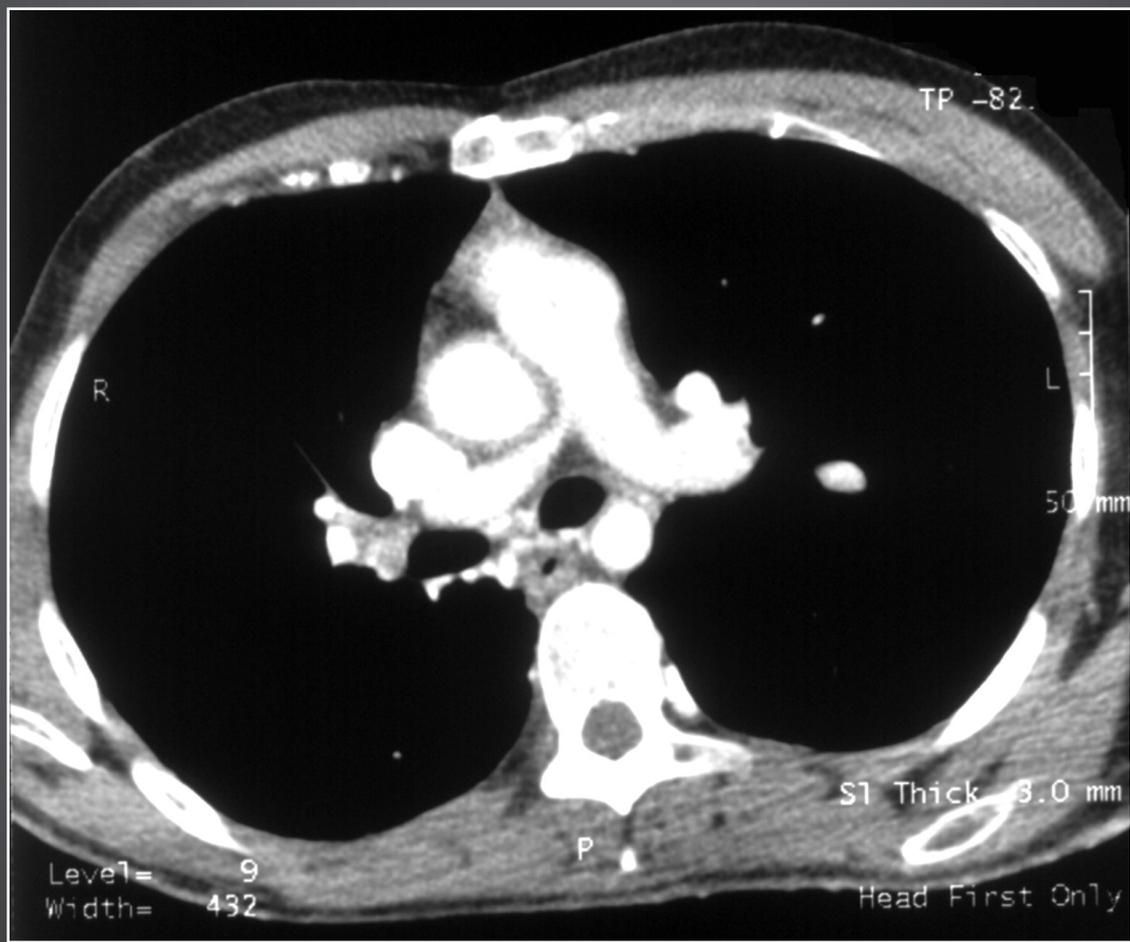
vertèbres en « aile de papillon » (environ 50 % des cas)

embryotoxon postérieur (75% des cas), une rétinite pigmentaire, des anomalies papillaires ou du disque optique.

Un retard de croissance, une malabsorption des graisses (un rachitisme peut survenir) et, parfois, un retard du développement sont présents.

Sténoses périphériques des AP, Fallot irréguliers

Paucité ductulaire



3D
Ex: 2316
Se: 2
Volume Rendering No cut

SPR

HOPITAL NECKER ENFANT
BRUET EMMANUEL
M 12 0294003236
Oct 26 2005

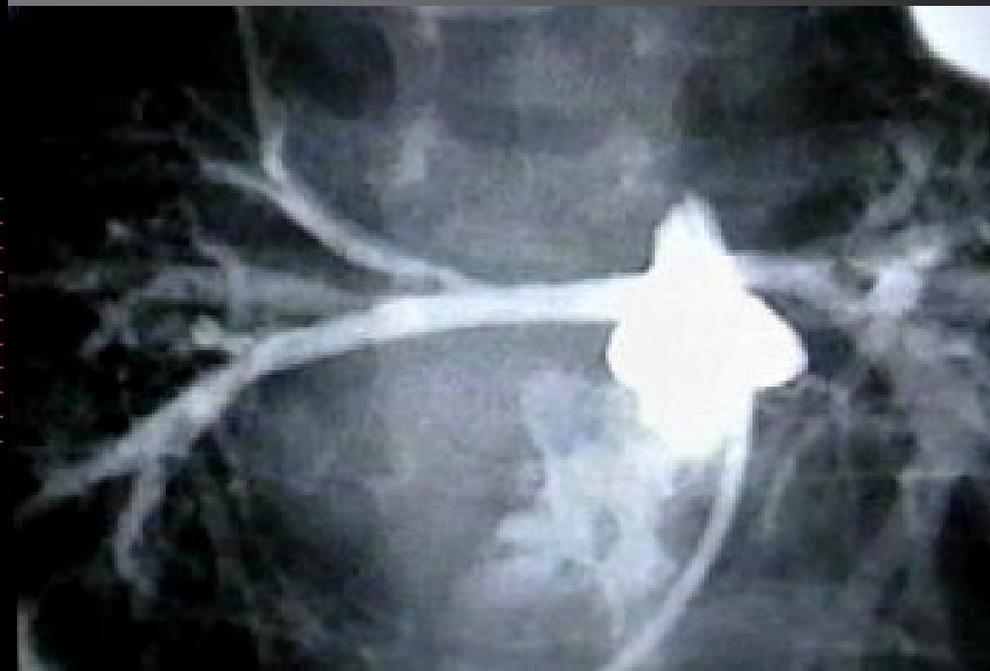
DFOV 17.4cm
STND/+

R
A
S



No VOI
kv 120
mA 149
Rot 0.50s/HE+ 39.4mm/rot
1.2mm 0.964:1 /0.9sp
Tilt: 0.0
11:28:45 AM
W = 4095 L = 2048

L
P
I



Clinique

- SS sans click
- Irradiant aisselle et le dos
- Echo :
 - sténose proximale en Bidi et Doppler couleur
 - PVDs
 - (si sténose distale diagnostic différentiel de l'HTAP primitive !)
- Scanner
- Cathétérisme

Indications de traitement

- Pression ventriculaire droite $> 50\%$ - 80% de la pression systémique en cas de sténoses bilatérales
- Perfusion du poumon ipsilatéral $< 20\%$ en cas de sténose unilatérale
(scintigraphie pulmonaire)

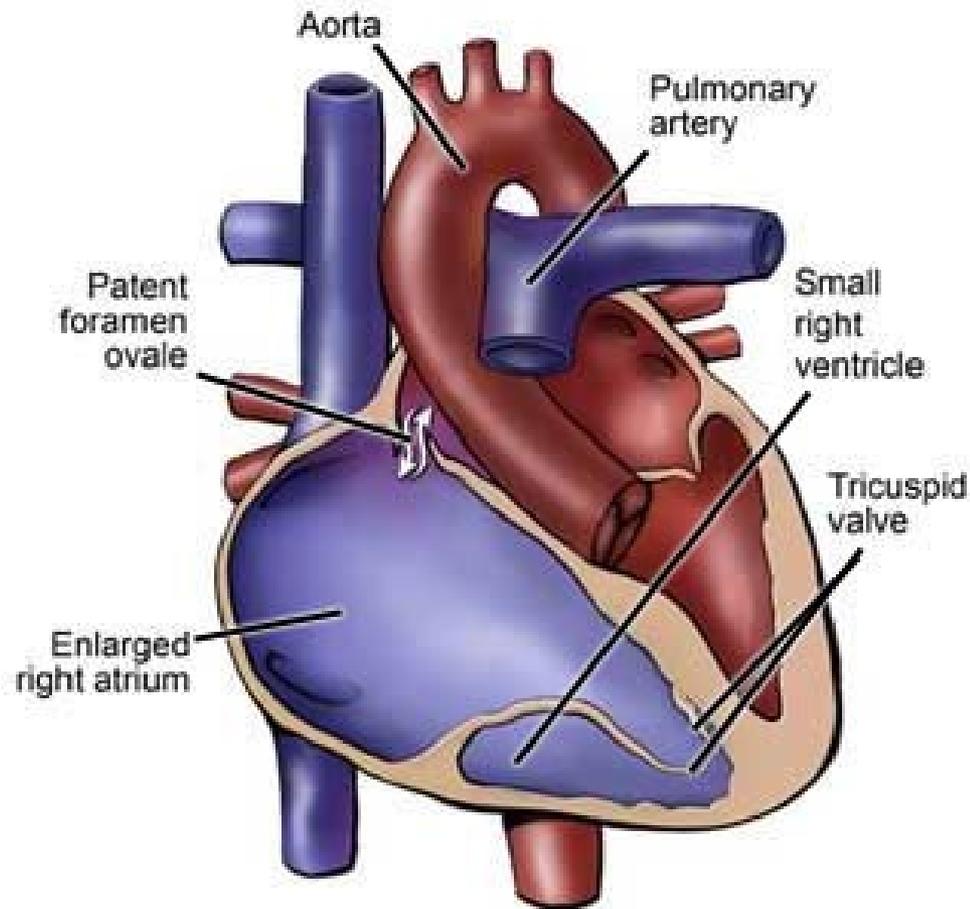
Traitement

- Si localisée et proximale et PVDs élevée: chirurgie après 2 ans (répond mal à la dilatation et danger de dissection)
- Si multiples, longues : essayer dilatation + stent après 5 ans
- Si Williams : souvent amélioration spontanée : attendre

Stent dans les AP

- Pb de la croissance des AP. On peut parfois redilater les stents mais resultat incertain. Si surdilatation : prolifération intra stent

Maladie d'Ebstein



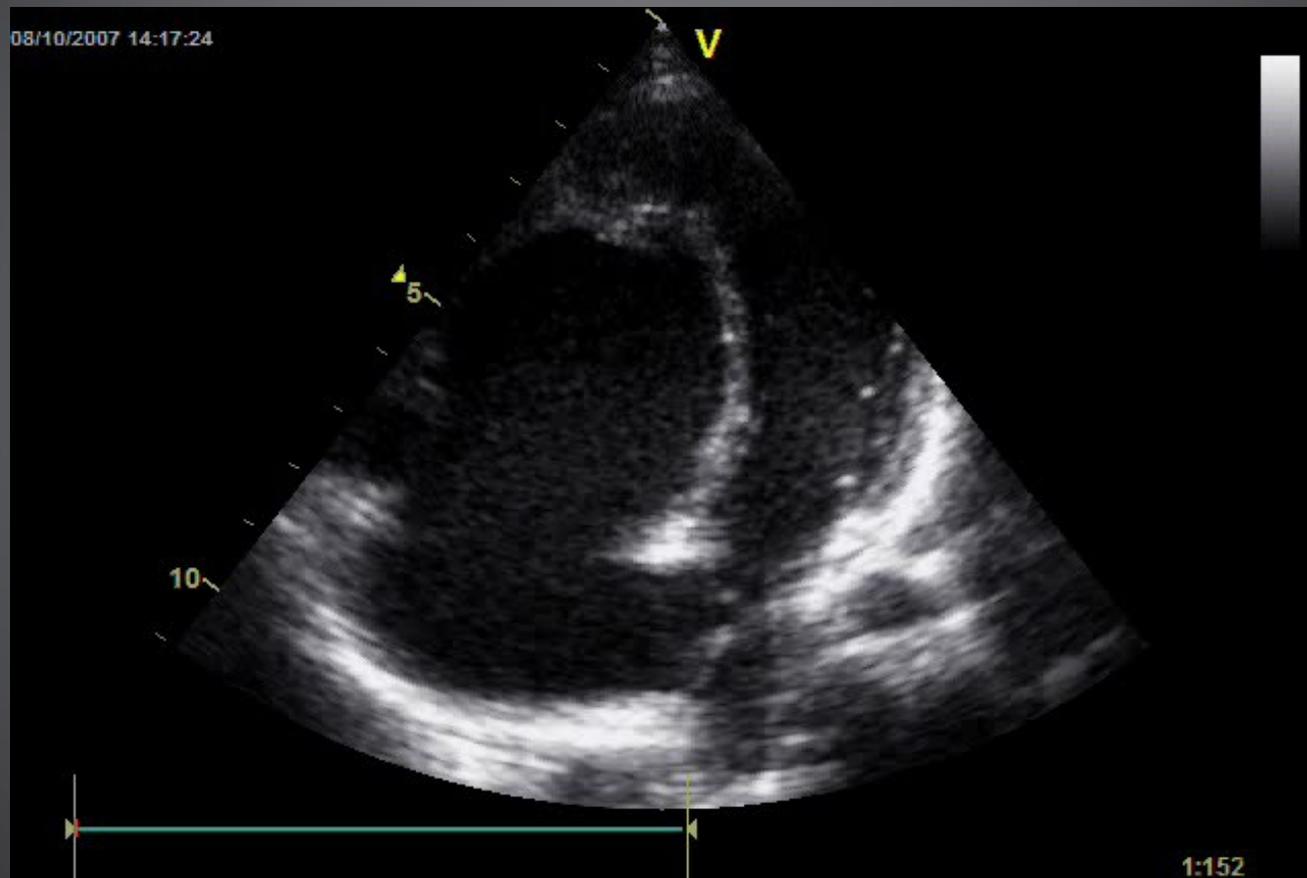
Anomalies de la maladie d'Ebstein

- Déplacement vers le bas de l'insertion proximale des feuillets septal et postérieur (défaut de délamination) avec déplacement vers le bas de l'orifice tricuspide avec atrialisation de toute ou une partie de l'inlet
- Dilatation de l'anneau tricuspide
- Insertion proximale normale de la valve antérieure. Anomalie des attaches distales et de la structures : sténose, fuite → Implication chirurgicale (pronostic)

Ebstein : malfo associées

- CIA (80 à 94%)
- CIV
- Obstacle valvulaire pulmonaire
- Forme sévère d'APSI
- Double discordance
- WPW (14 à 20 %)

08/10/2007 14:17:24



1:152

08/10/2007 14:18:12



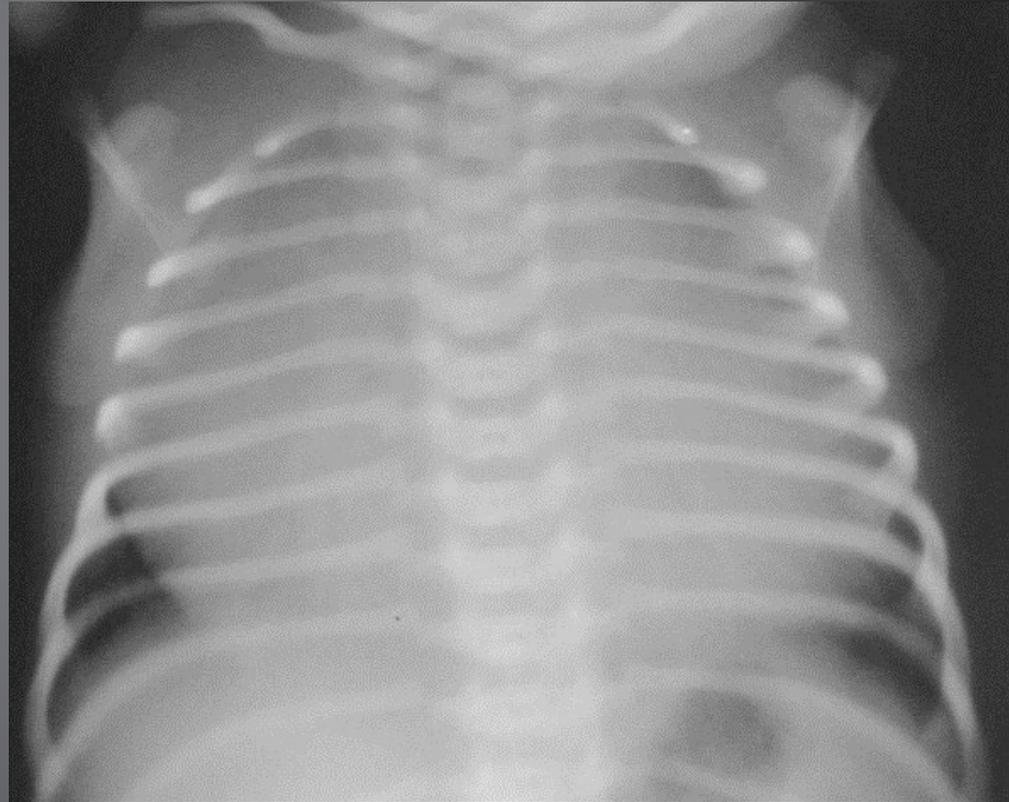
1:232

2 formes cliniques

- Ebstein NN
- Ebstein de l'enfant ou de l'adulte

Ebstein néonatal

- Cyanose importante
- Insuffisance cardiaque
- Hypoplasie des AP due à la cardiomegalie
- Mortalité élevée



Que rechercher ?

- En général cyanose intense : ductodépendance, assistance ventilatoire
- Recherche d'un obstacle VD-AP

Anatomique ou fonctionnel?

- Atrésie pulmonaire fonctionnelle : non ouverture de la valve pulmonaire par un flot antérograde trop faible (RV pulm ↑, IT massive, dysfonction VD) : il faut tenter un sevrage des PG

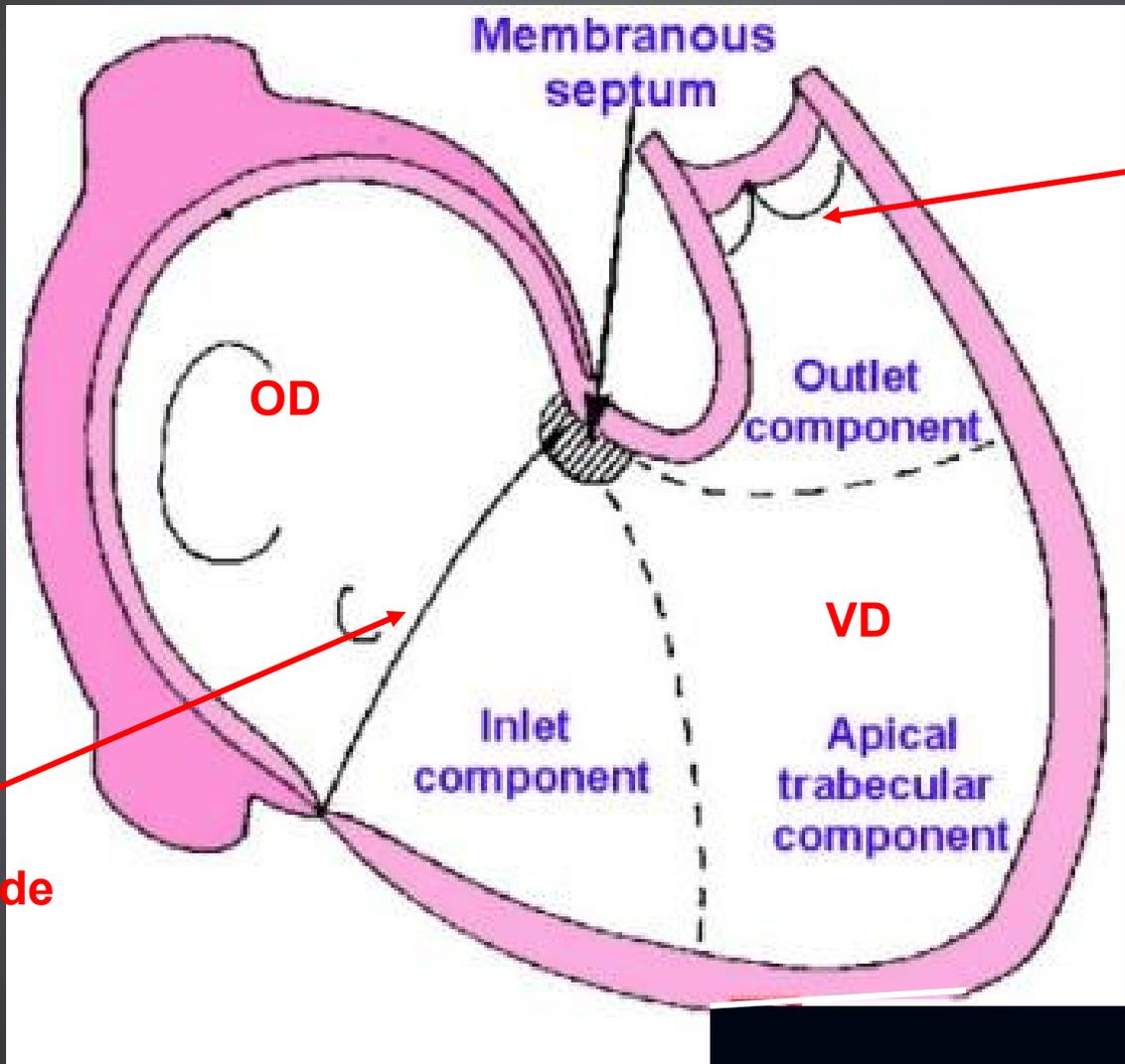
Le NO peut aider à faire la différence

Gestes thérapeutiques

- Blalock
- Fermeture de CIA
- Remplacement valvulaire tricuspide
- Ablation fsx accessoire, TSV...
- Dérivation cavo pulmonaire partielle (Glenn bidirectionnel, cavo bipulmonaire)
 - associé à la plastie tricuspide ou au RVT

Chirurgie Ebstein

- Chez un NN : résultat très incertain
- Classiquement, utilisation du feuillet antérieur que l'on mobilise pour faire une monocusp +/- plicature de la chambre atrialisée



Membranous septum

Valve pulmonaire

OD

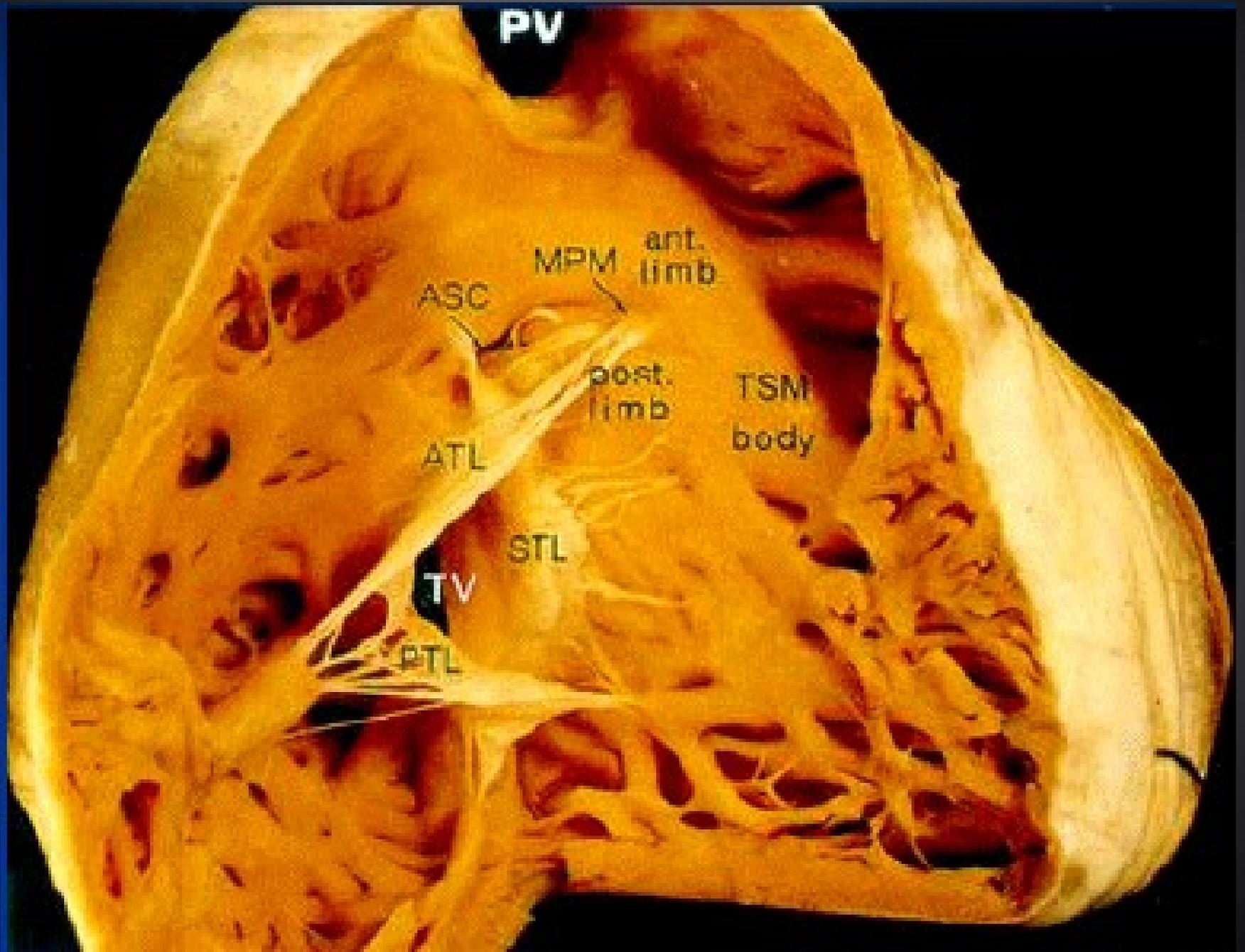
Outlet component

VD

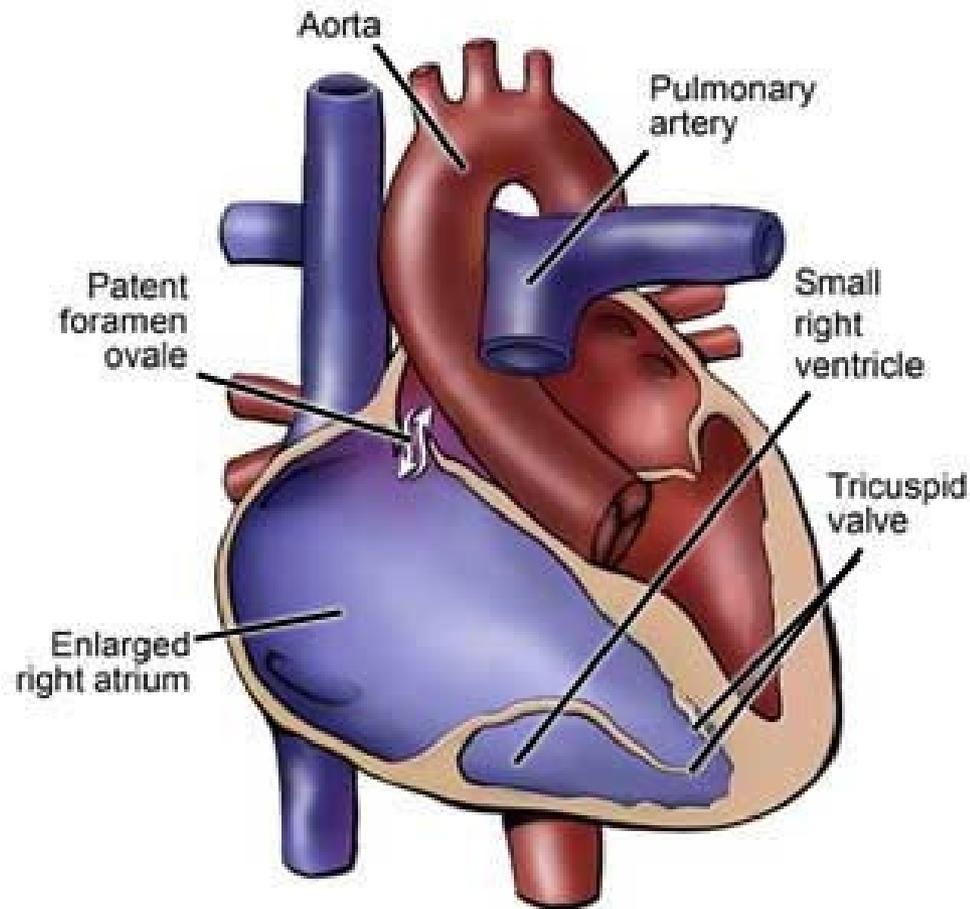
Inlet component

Apical trabecular component

Valve tricuspide



Maladie d'Ebstein



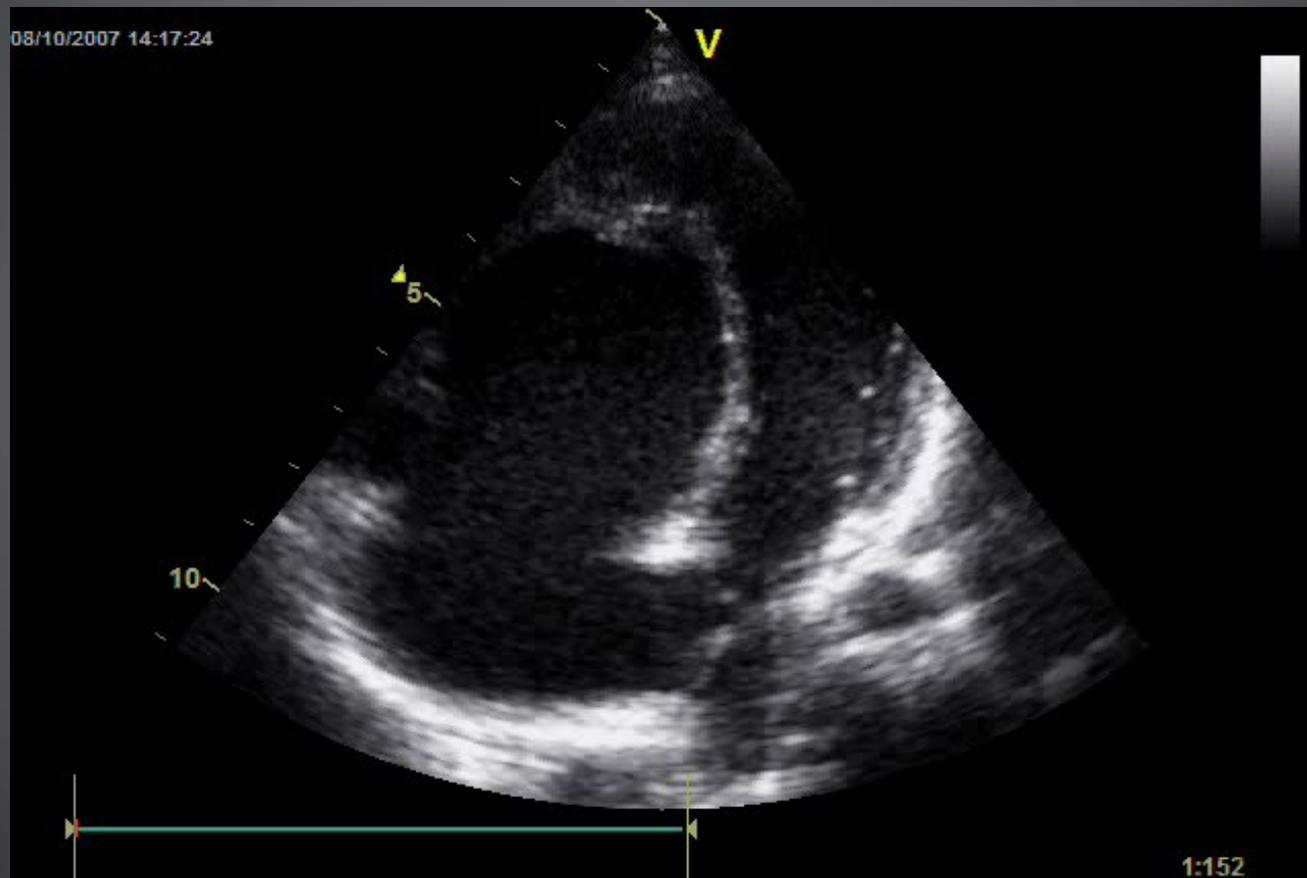
Anomalies de la maladie d'Ebstein

- Déplacement vers le bas de l'insertion proximale des feuillets septal et postérieur (défaut de délamination) avec déplacement vers le bas de l'orifice tricuspide avec atrialisation de toute ou une partie de l'inlet
- Dilatation de l'anneau tricuspide
- Insertion proximale normale de la valve antérieure. Anomalie des attaches distales et de la structures : sténose, fuite → Implication chirurgicale (pronostic)

Ebstein : malfo associées

- CIA (80 à 94%)
- CIV
- Obstacle valvulaire pulmonaire
- Forme sévère d'APSI
- Double discordance
- WPW (14 à 20 %)

08/10/2007 14:17:24



1:152

08/10/2007 14:18:12



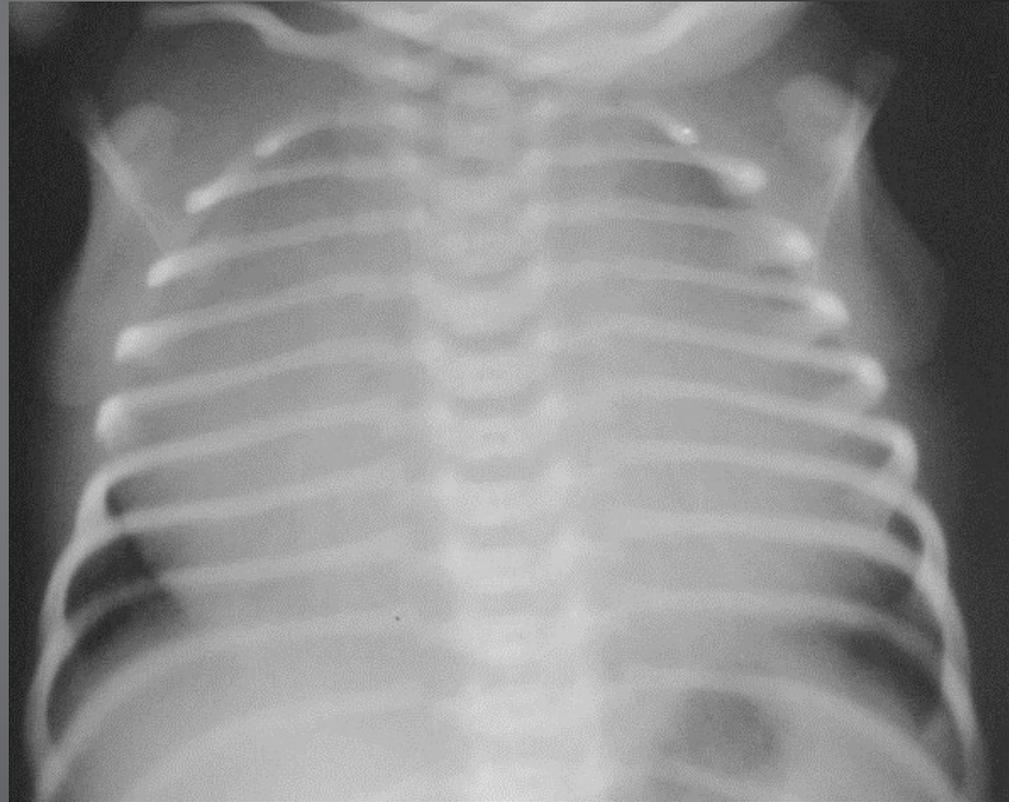
1:232

2 formes cliniques

- Ebstein NN
- Ebstein de l'enfant ou de l'adulte

Ebstein néonatal

- Cyanose importante
- Insuffisance cardiaque
- Hypoplasie des AP due à la cardiomegalie
- Mortalité élevée



Que rechercher ?

- En général cyanose intense :
ductodépendance, assistance ventilatoire
- Recherche d'un obstacle VD-AP

Anatomique ou fonctionnel?

- Atrésie pulmonaire fonctionnelle : non ouverture de la valve pulmonaire par un flot antérograde trop faible (RV pulm ↑, IT massive, dysfonction VD) : il faut tenter un sevrage des PG

Le NO peut aider à faire la différence

Gestes thérapeutiques

- Blalock
- Fermeture de CIA
- Remplacement valvulaire tricuspide
- Ablation fsx accessoire, TSV...
- Dérivation cavo pulmonaire partielle (Glenn bidirectionnel, cavo bipulmonaire)
 - associé à la plastie tricuspide ou au RVT

Chirurgie Ebstein

- Chez un NN : résultat très incertain
- Classiquement, utilisation du feuillet antérieur que l'on mobilise pour faire une monocusp +/- plicature de la chambre atrialisée