

Obstacles droits à septum inter-ventriculaire intact :

Atrésie pulmonaire à septum intact

Sténose de la voie d'éjection droite

Sténoses des branches pulmonaires



Cours DIU - Cardiologie pédiatrique

17/12/2021

Ségolène Bernheim

M3C-Necker Enfants Malades

INTRODUCTION

Obstacles droits

Définitions

- Obstacle au remplissage du VD
 - Valve tricuspide
 - VD
- Obstacle a l'éjection du VD
 - VD
 - Valve pulmonaire
 - Arbre pulmonaire
- Obstacle avec shunt: CIV
- Obstacle sans CIV
 - soupape= shunt D-G par PFO
 - Souvent ducto-dependant

Pathologies

- **Obstacle droit sans shunt**
 - Pathologie de la valve tricuspide
 - Atrésie tricuspide
 - Maladie d'Ebstein
 - Pathologie du VD
 - Hypoplasie isolée du VD
 - Sténose medio-VD
 - APSI
 - Atrésie tricuspide
 - Maladie d'Ebstein
 - Pathologie de l'orifice pulmonaire et des branches
 - Sténose valvulaire pulmonaire ou supra valvulaire
 - Atrésie pulmonaire
- **Obstacle dt avec shunt ventriculaire**
 - Fallot
 - APSO
 - Agénésie des valves pulmonaires

Epidémiologie: Fréquence

- CIV: 30%
- SVP: 7%
- Tétralogie de fallot: 6%
- APSI: 2%
- APSO: 2%
- Ebstein: 1%

Obstacle droit sans shunt ventriculaire a évoquer devant :

- Cyanose réfractaire (shunt atrial)
- Souffle systolique
 - Ejectionnel : sténose pulmonaire
 - Régurgitant : fuite tricuspide
- Radio pulmonaire
 - Hypoperfusion pulmonaire +/- marquée
 - Cardiomégalie +/- constante
 - ECG
 - Axe positif en AVR : Noonan (SP)
 - WPW (svt associé a Ebstein)

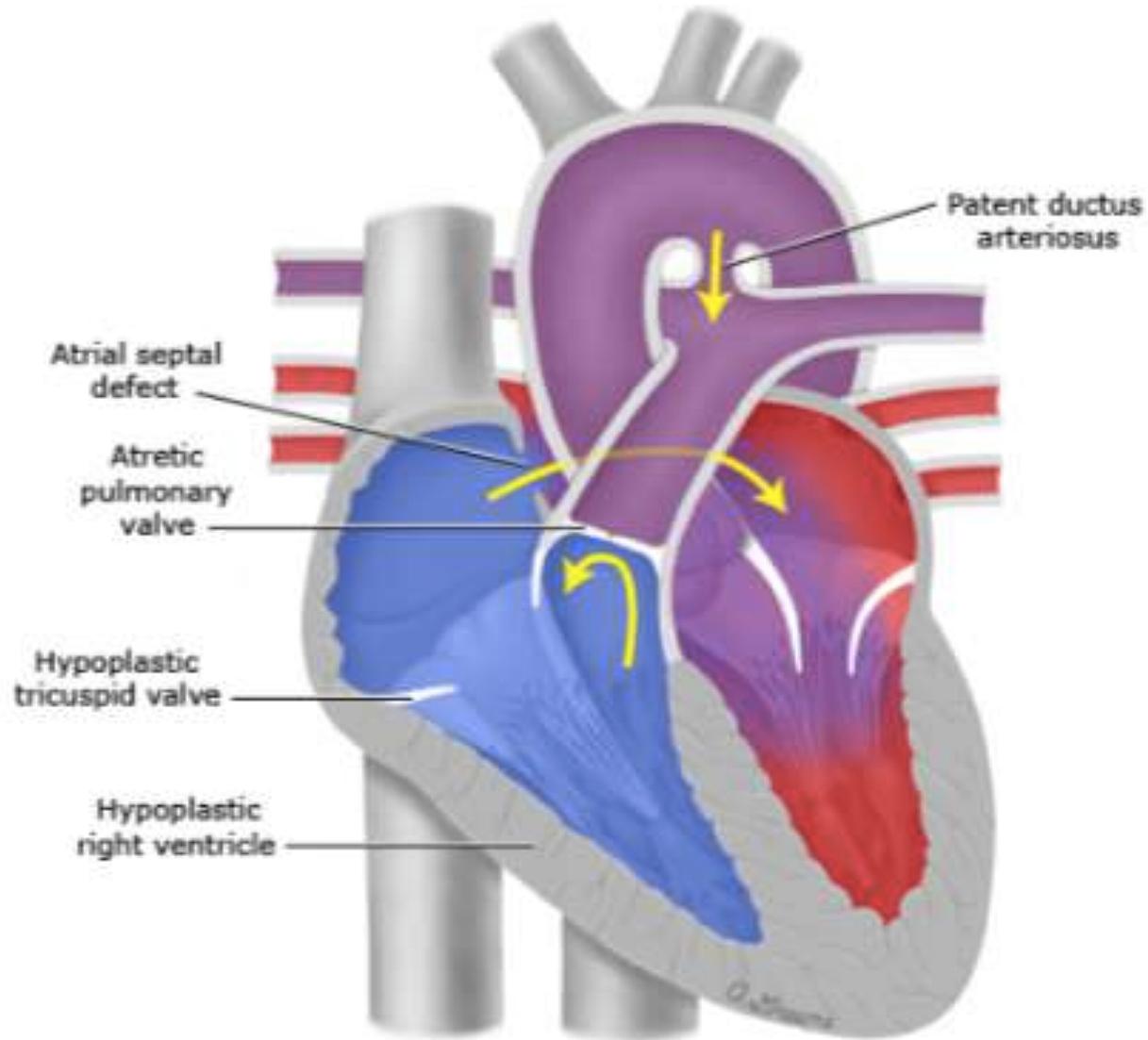
Obstacle droit sans shunt ventriculaire a évoquer devant :

- Cyanose réfractaire néonatale → possible ducto dependance de la circulation pulmonaire
 - Echo en urgence
 - Transfert ac prosthine (SAMu)
- Cyanose réfractaire definition:
 - test d'hyperoxie (100% FiO₂) -> mesure PaO₂ (pas sup a 200 -300mmHg)

- Précise le diagnostic
- Vérifie que la circulation est ducto-dépendante
 - Certain quand pas de passage entre VD et AP
 - Obstacle tres serré
 - Shunt atrial Dt-G
- Définit la stratégie thérapeutique

Atrésie Pulmonaire à Septum Intact (APSI)

APSI: définition



Anatomie : 3 formes en fonction de l'importance de l'hypoplasie VD

- VD pratiquement normal (tripartite)
 - Anneau pulmonaire normal ou peu hypoplasique
 - 3 chambres : admission, trabéculée, infundibulum
 - Tricuspide normale

- VD modérément hypoplasique (bipartite)
 - Anneau pulmonaire modérément hypoplasique
 - Pas de chambre trabéculée
 - Tricuspide modérément hypoplasique

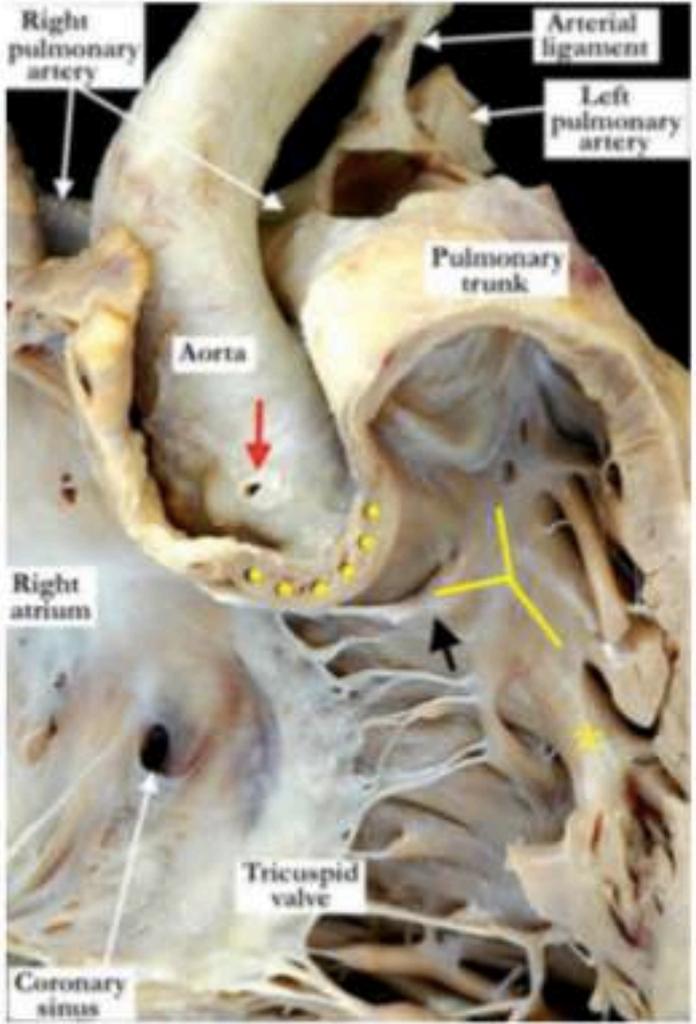
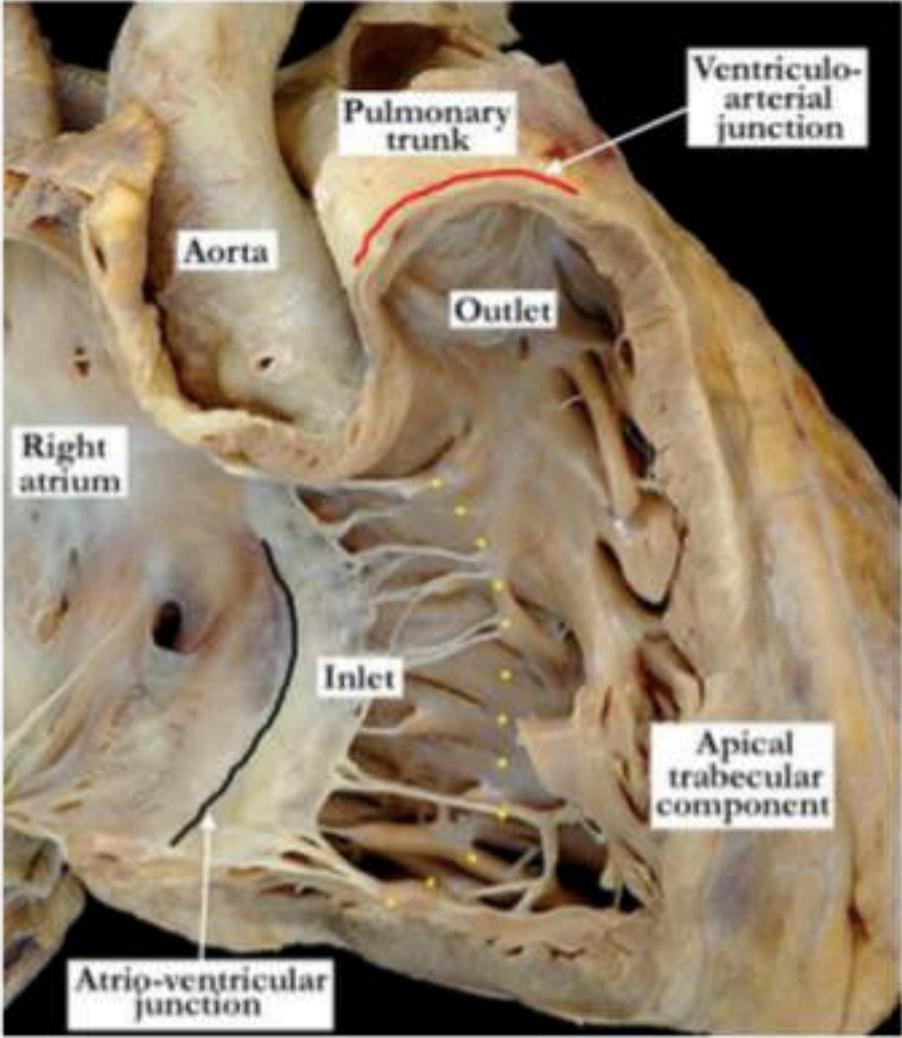
- VD très hypoplasique (unipartite)
 - Anneau pulmonaire très hypoplasique
 - Uniquement chambre d'admission (cavités virtuelles)
 - Tricuspide très hypoplasique
 - Fistules coronaires++++

→ Hypoplasie tricuspide habituelle proportionnelle à celle de la cavité ventriculaire droite

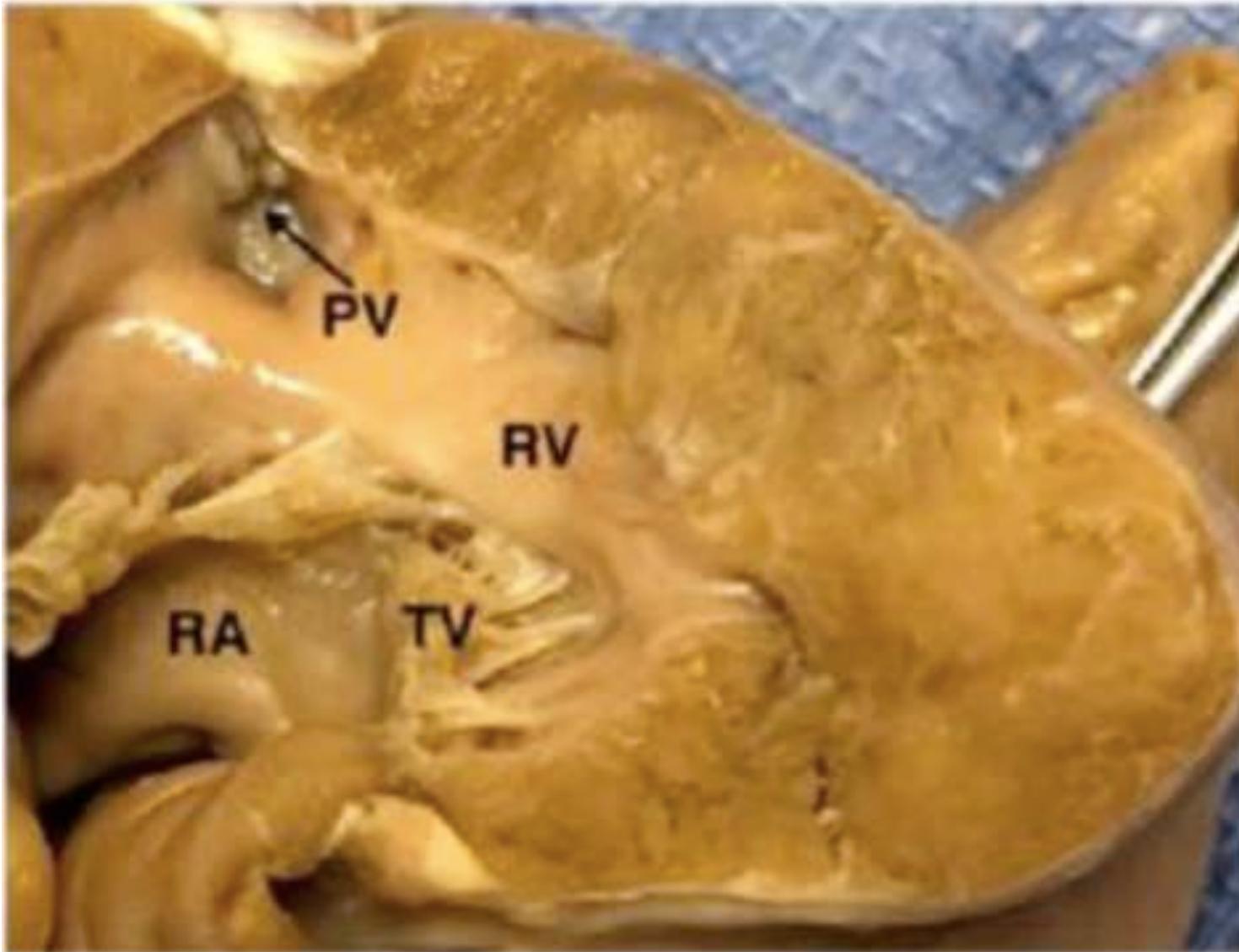
Anatomie

- Viable seulement car
 - CIA : voie de sortie au sang des veines caves
 - PCA : vascularise les poumons par un shunt gauche droit
 - large canal : coloration rose
- Fuite tricuspide et petite CIA contribuent à une stase veineuse → HMG, cardiomégalie par dilatation OD

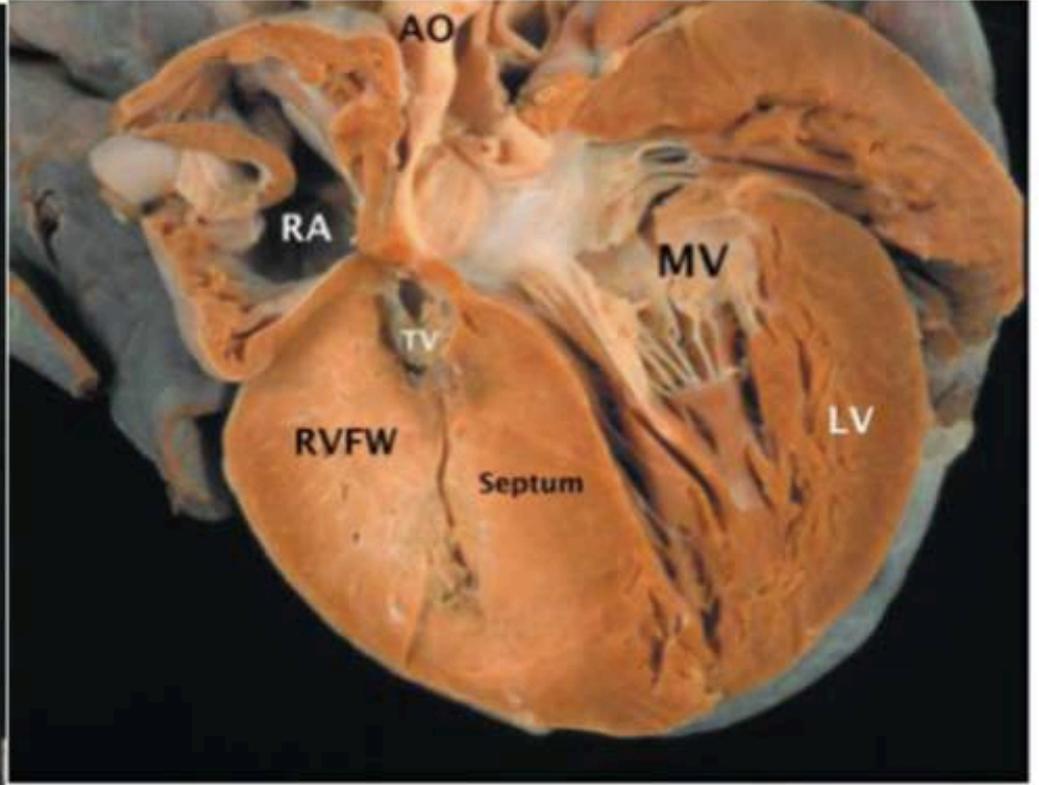
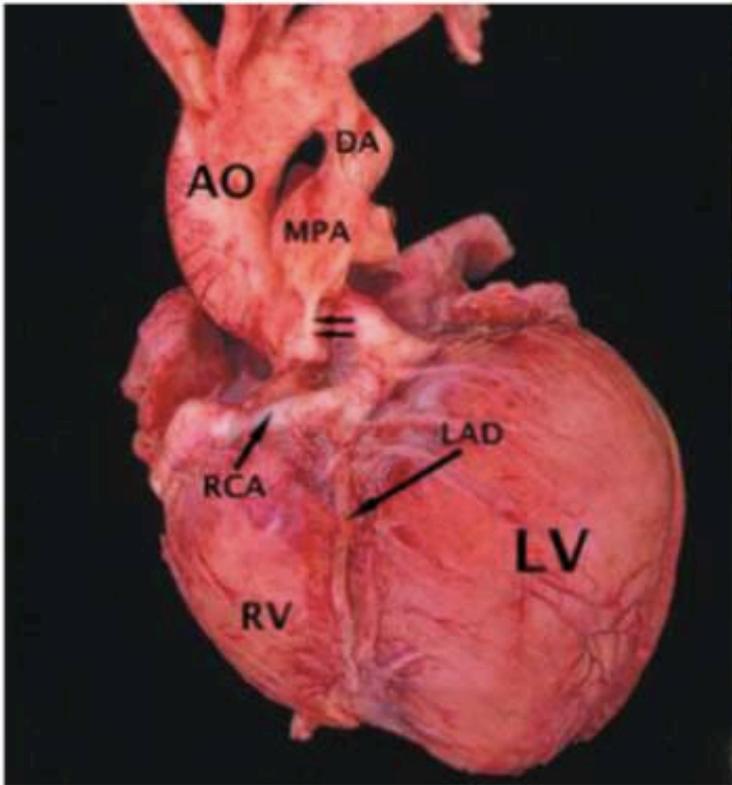
Anatomie: différent types de VD



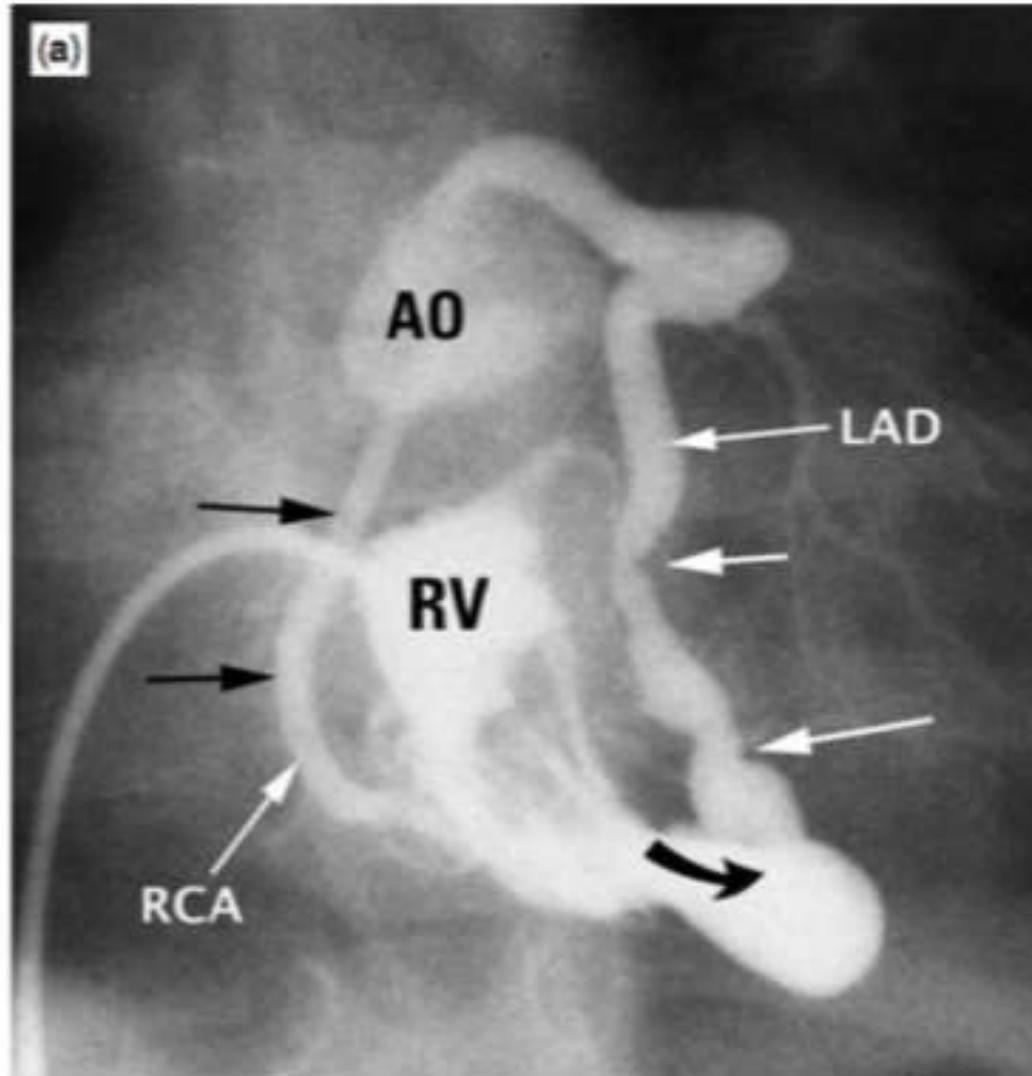
Anatomie : différents types de VD



Anatomie : différents types de VD



Anatomie: connexion ventriculo-arterielle



Epidémiologie: prévalence de l'APSI

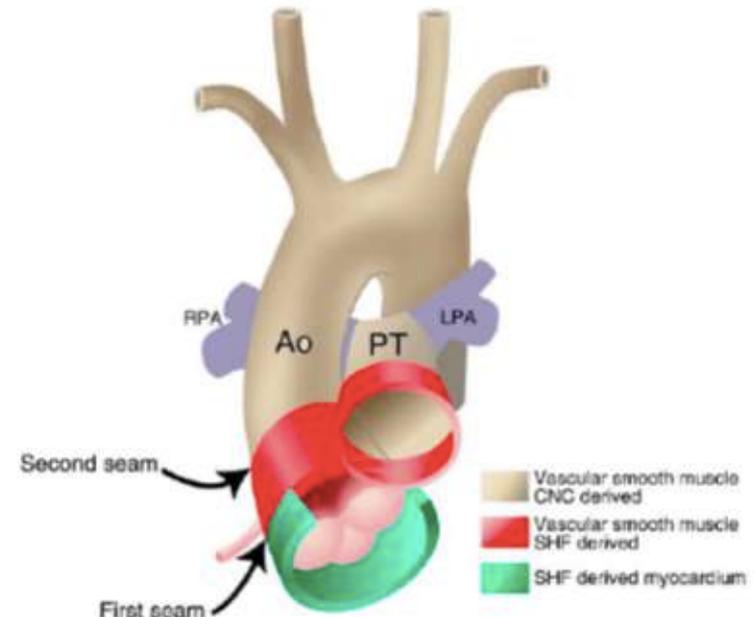
Registre /Pays	Années	Population	Naissance Vivante	Morts in utero	IMG	Total	Prévalence totale pour 10 000 naissances
Styria - Austria ¹	1994 - 2012	206277	12	0	1	13	0.63 (0.33 - 1.08)
Antwerp - Belgium ²	1994 - 2014	382211	22	0	2	24	0.63 (0.40 - 0.93)
Hainaut - Belgium	1994 - 2015	270847	19	0	2	21	0.78 (0.48 - 1.19)
Zagreb - Croatia	1994 - 2015	140972	8	0	0	8	0.57 (0.24 - 1.12)
Auvergne - France ³	2002 - 2012	122805	13	1	4	18	1.47 (0.87 - 2.32)
Brittany - France ³	2011 - 2015	179180	9	0	11	20	1.12 (0.68 - 1.72)
French West Indies - France ³	2009 - 2015	68665	2	0	5	7	1.02 (0.41 - 2.10)
Isle de la Reunion - France	2002 - 2015	203837	9	0	3	12	0.59 (0.30 - 1.03)
Paris - France	1994 - 2015	572812	28	2	26	56	0.98 (0.74 - 1.27)
Mainz - Germany ⁴	1994 - 2014	69338	8	1	0	9	1.30 (0.59 - 2.47)
Saxony-Anhalt - Germany	1994 - 2015	333848	18	1	5	24	0.72 (0.46 - 1.07)
Dublin - Ireland ⁵	1994 - 2012	440764	38	0	0	38	0.86 (0.61 - 1.18)
Tuscany - Italy	1994 - 2015	613180	43	0	16	59	0.96 (0.73 - 1.24)
Malta	1994 - 2015	94171	12	0	0	12	1.27 (0.66 - 2.23)
N Netherlands - NL	1994 - 2015	406881	42	0	13	55	1.35 (1.02 - 1.76)
Norway ⁶	1999 - 2012	836535	100	0	6	106	1.27 (1.04 - 1.53)
Wielkopolska - Poland ⁷	1999 - 2015	626876	24	1	-	25	0.40 (0.26 - 0.59)

Embryologie

- *Timing malformation*
 - Maladie tardive apres la septation ventriculaire (VS APSO)
- *2 hypothèses en rapport avec les formes cliniques (non prouvées)*
 - Pas de flux ds la valve pulmonaire -> atrésie progressive (bonne forme)
 - Pb de développement de la valve (musculaire) -> mauvaise forme

Mais valve aortique normale → meme origine des 2 valves: les bourgeons endocardiques

--> Evolutivité pendant la vie foetale



Génétique

- 13% associée a des sd polymalformatif
- 14% de récurrence
- Cas familiaux GJA1
 - GDF1
 - MTHFR

Diagnostic

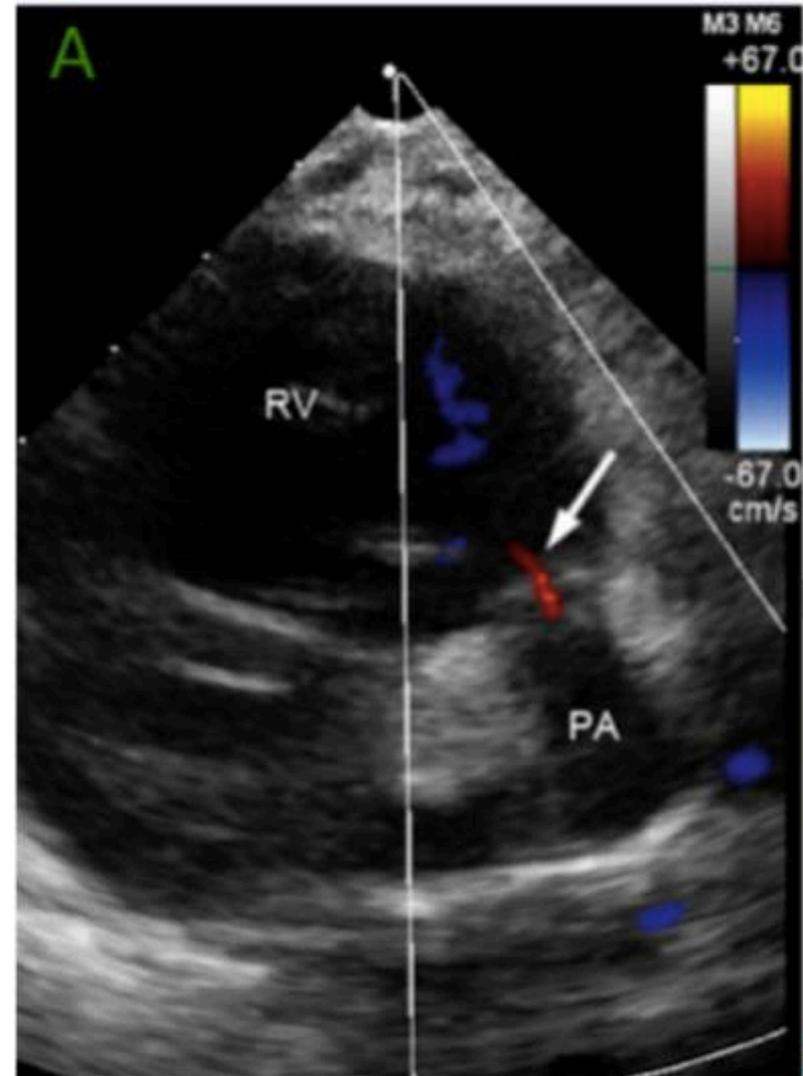
- Clinique
 - Néonate : cyanose refractaire isolée + hépatomégalie
 - Auscultation pauvre : souffle d'IT parfois
- RX :
 - Cardiomégalie
 - Débordement droit
 - Hypovascularisation
- ECG
 - Si hypoplasie importante du VD : signes gauches
 - Axe gauche
 - HAD
 - Si hypoplasie peu importante du VD :
 - Axe droit
 - HAD

Diagnostic



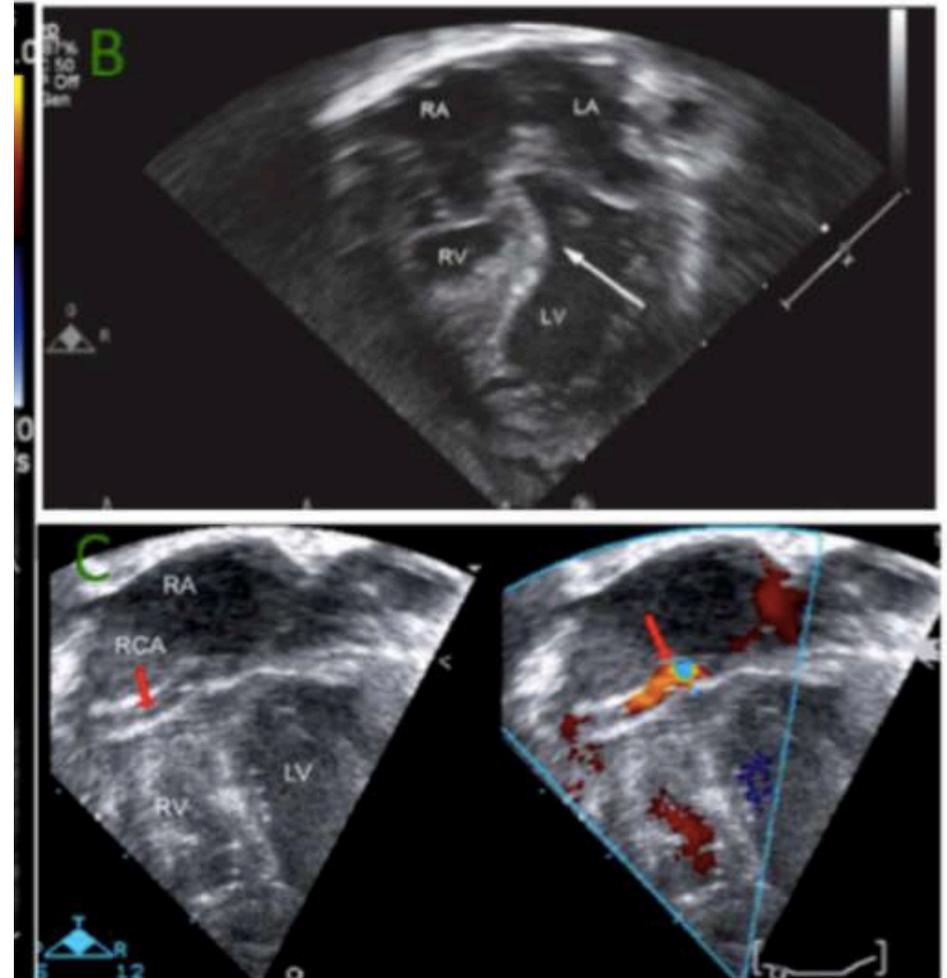
Diagnostic: ETT

- Atrésie pulmonaire :
 - valvulaire ou musculaire
 - Pas de passage systolique
 - longueur de la discontinuité VD-AP
 - diamètre de l'anneau pulmonaire
- Artères pulmonaires
- Canal artériel : flux continu
- Ventricule droit :
 - dimensions,
 - analyse de ses 3 parties
 - épaisseur de ses parois
 - recherche de sinusoides



Diagnostic: ETT

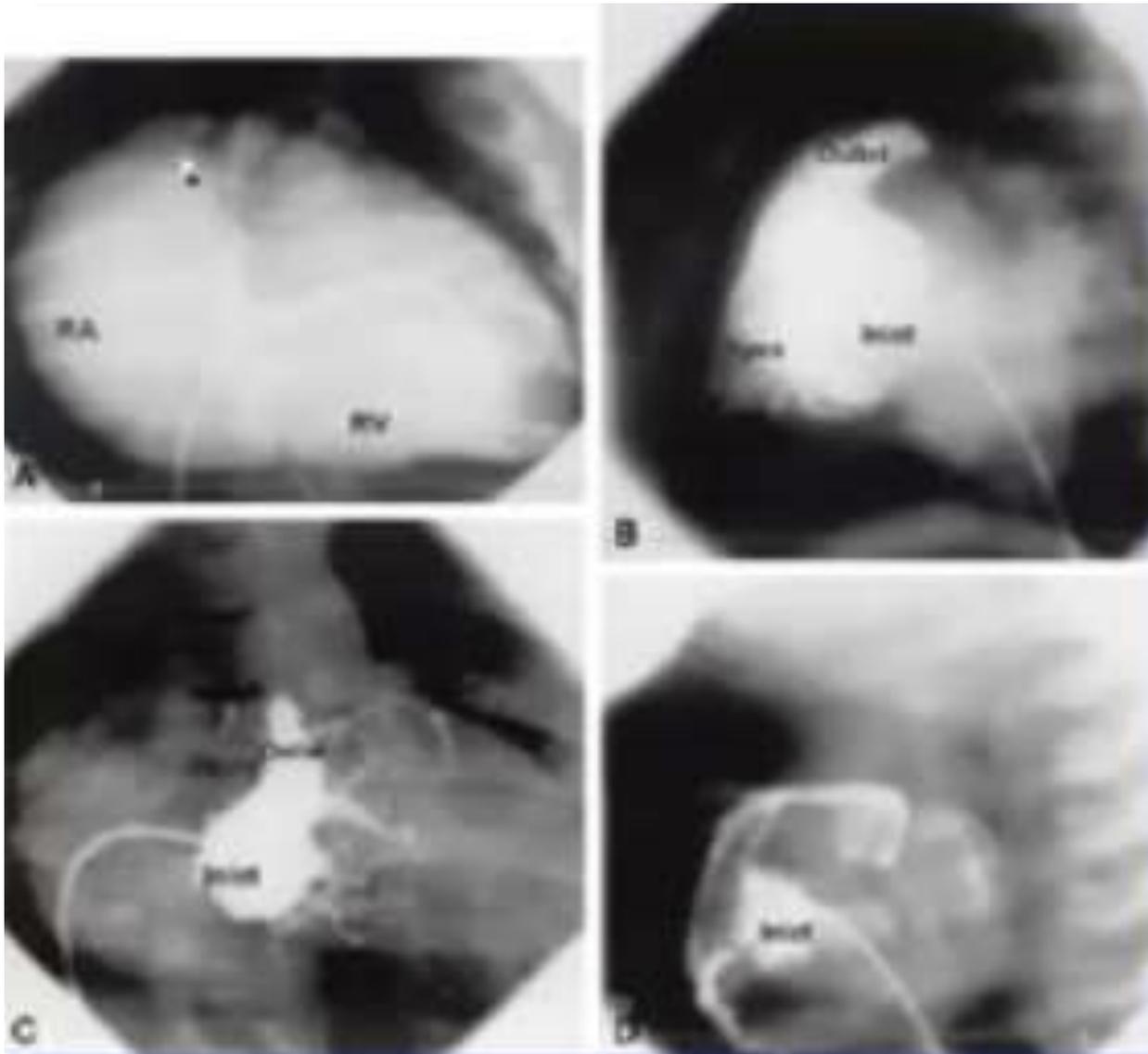
- Tricuspide :
 - anatomie (Ebstein ?)
 - diamètre de l'anneau (Z-score)
 - insuffisance tricuspide
- Septum interventriculaire :
 - absence de CIV
 - épaisseur
- Septum interatrial :
 - CIA ?
 - FOP ?
 - restriction du shunt D-G ?
- Coronaires
- VG et sa fonction



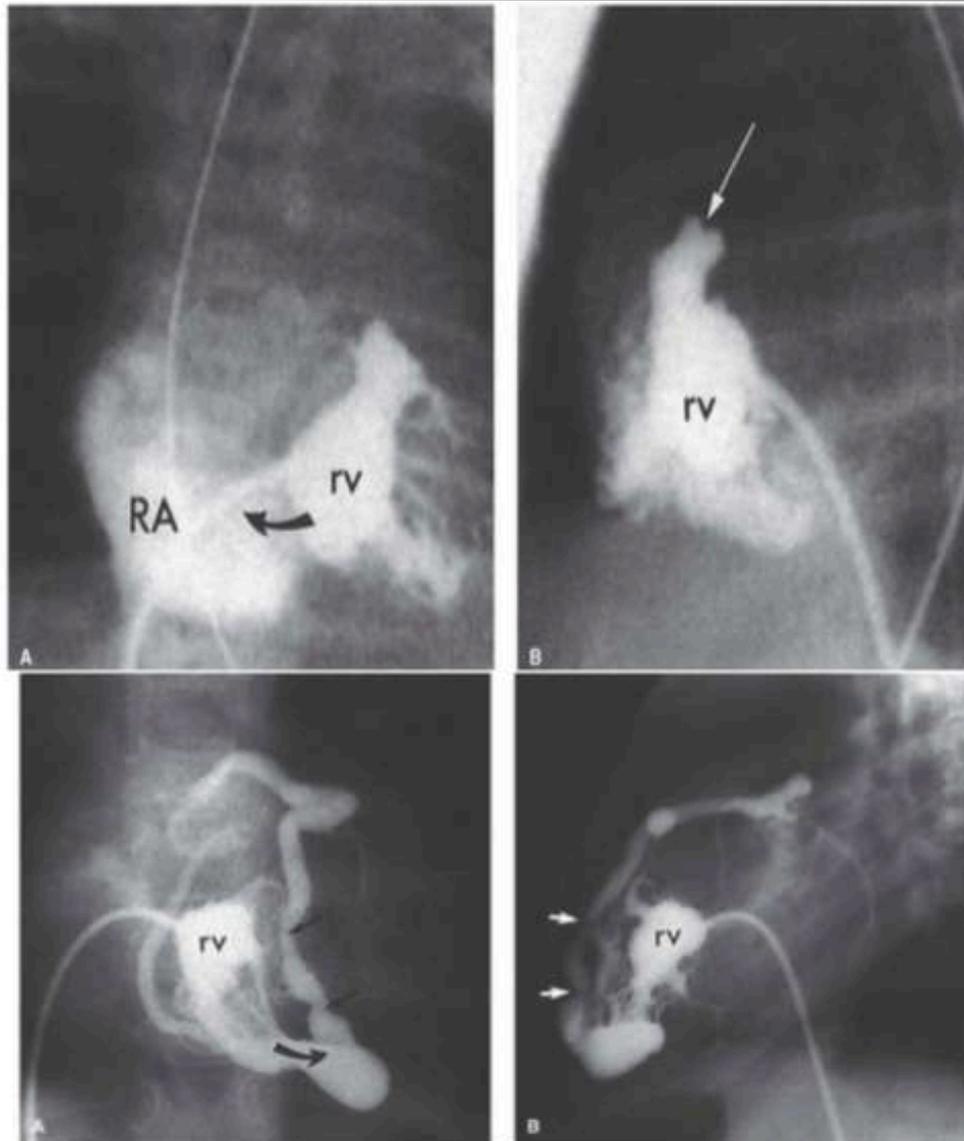
Diagnostics différentiels

- Sténose valvulaire pulmonaire critique
- Malformation d'Ebstein
- Atrésie tricuspide
- Atrésie pulmonaire avec CIV (APSO)
- Transposition des gros vaisseaux

Diagnostic: Cathétérisme ++



Diagnostic: Cathétérisme ++

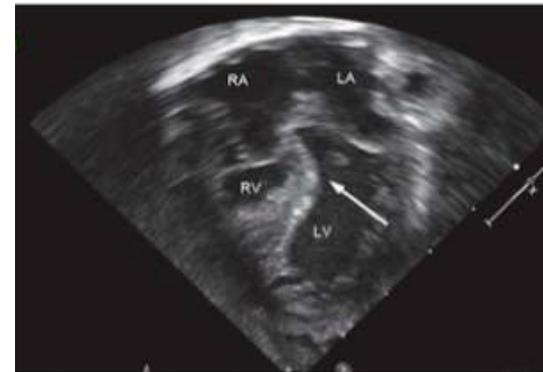


->>Evaluation coronaire ++++

Facteurs pronostics

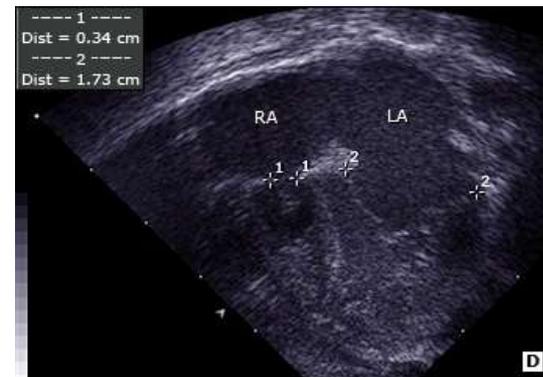
VD unipartite

(P. E. F. Daubeney et al. 2005; Odim et al. 2006; Zheng et al. 2016)



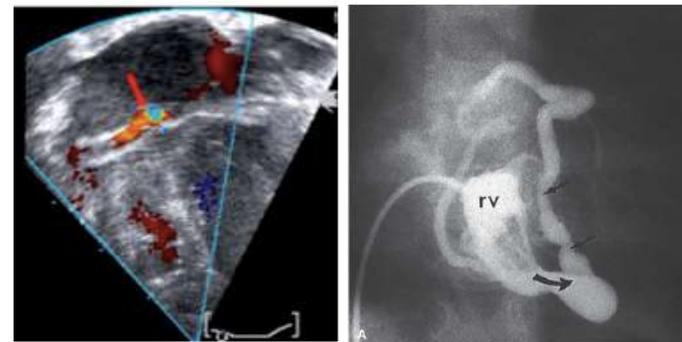
Valve Tricuspid : Z-score bas

(Ashburn et al. 2004 ; Zheng et al. 2016; Liava'a et al. 2011)



Coronaires : Fistules

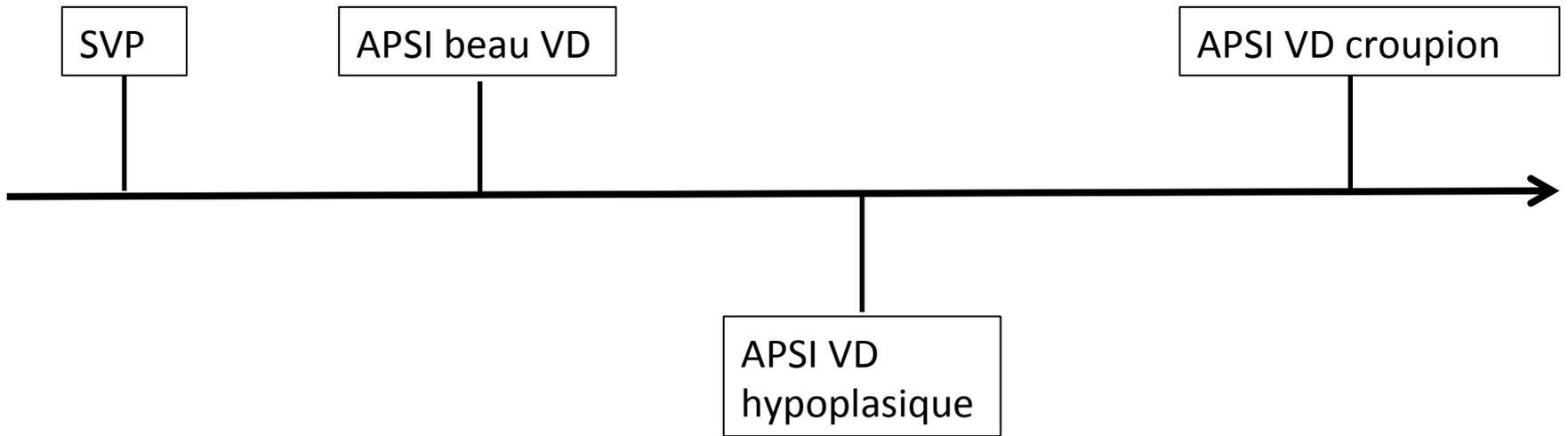
(Ashburn et al. 2004; Liava'a et al. 2011, Giglia et al. 1992; Hanley et al. 1993 ; Odim et al. 2006)



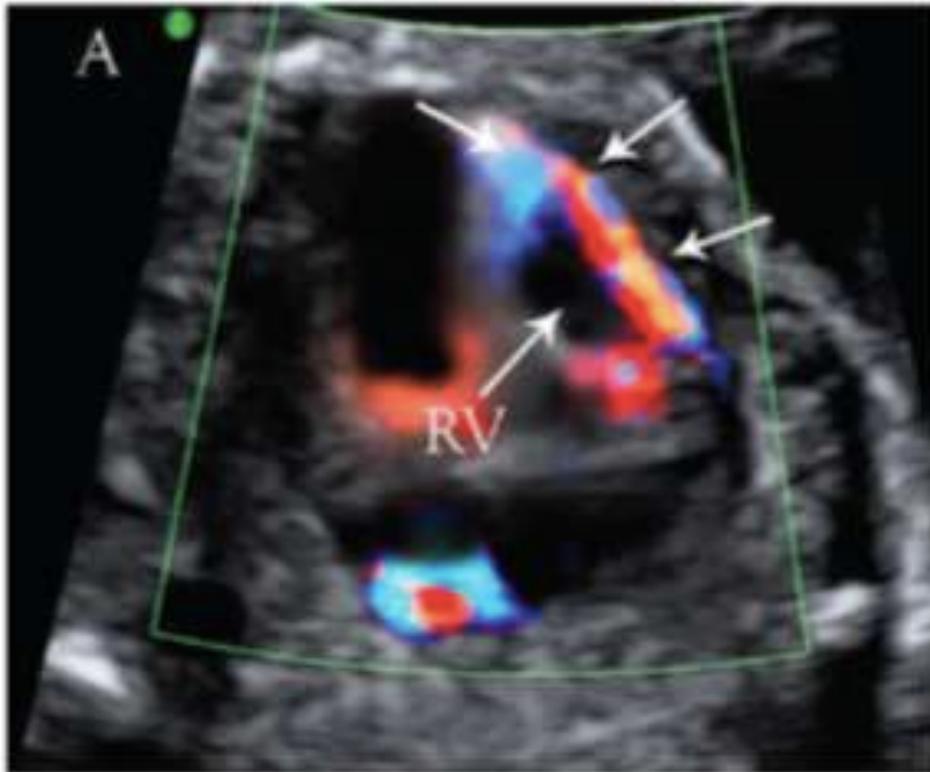
Facteurs pronostics

Critères échographiques		Facteurs de risque de mortalité	Facteurs pronostiques de réparation biventriculaire
VD	Hypoplasie du VD	Hypoplasie sévère <i>(P. E. F. Daubeny et al. 2005; Odim et al. 2006; Zheng et al. 2016)</i>	Absence d'hypoplasie <i>(Odin et al. 2006 ; Ashburn et al. 2004 ; Petit et al. 2017)</i>
	Morphologie du VD	Ventricule unipartite <i>(P.E.F. Daubeny et al. 2005)</i>	Ventricule tripartite <i>(Cleuziou et al. 2010)</i>
	Dilatation du VD	Dilatation du VD <i>(P. E. F. Daubeny et al. 2005)</i>	
V. Tricuspidé			
	Dysplasie/ Ebstein	Présence d'une dysplasie <i>(Dyamenahalli et al. 2004)</i>	
	Z-score	Z-score diminué <i>(Ashburn et al. 2004 ; Zheng et al. 2016; Liava'a et al. 2011)</i>	Z-score élevé <i>(Minich et al. 2000 ; Cleuziou et al. 2010 ; Ashburn et al. 2004 Awori et al. 2017 ; Rathgeber et al. 2017)</i>
	Grade de la fuite tricuspidé	Fuite tricuspidé sévère <i>(Ashburn et al. 2004)</i>	Fuite tricuspidé sévère <i>(Petit et al. 2017)</i>
Coronaire			
	Fistule	Présence de fistule <i>(Ashburn et al. 2004; Liava'a et al. 2011)</i>	Absence de fistule <i>(Cleuziou et al. 2010)</i>
	Circulation VD dep	Présence de circulation VD-dépendante <i>(Giglia et al. 1992; Hanley et al. 1993 ; Odin et al. 2006)</i>	Absence de circulation VD dépendante <i>(Odin et al. 2006 ; Cleuziou et al. 2010)</i>
Ratio v. mitrale/tricuspidé			Ratio proche de 1 <i>(Minich et al. 2000 ; Rathgeber et al. 2017)</i>

Continuum SVP- APSI



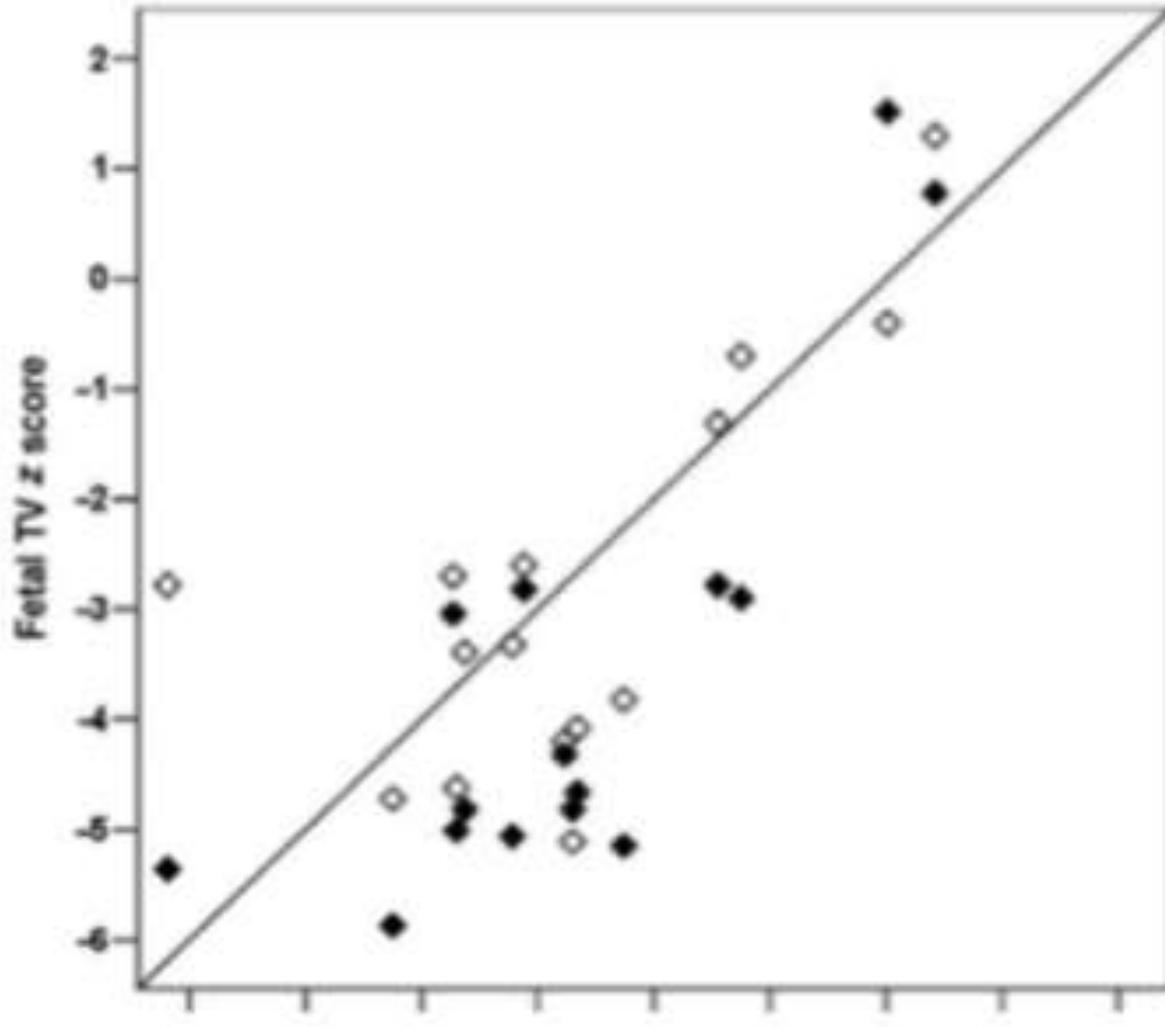
Diagnostic anténatal



Diagnostic anténatal

Critères échographiques	Facteur de risque de mortalité	Facteur pronostique de réparation biventriculaire
<p>VD Hypoplasie</p> <p>VD dilaté</p>	<p><i>Absence d'études</i></p> <p>Dilatation du VD <i>(Todros et al. 2003)</i></p>	<p><i>Absence d'études</i></p>
<p>Tricuspide Z-score</p> <p>Fuite tricuspide</p>	<p>Z-score <-4 <i>(Peterson et al. 2006)</i></p> <p>Absence de fuite tricuspide (plus fréquemment associé à une hypoplasie du VD) <i>(Peterson et al. 2006)</i></p>	<p>Z-score >-3 <i>(Salvin et al. 2006 ; Gardiner 2005; Cao, Tian, 2017)</i></p> <p>Présence d'une fuite tricuspide <i>(Cao, Tian, 2017)</i></p>
Fistule coronaire		<p>Absence de fistule <i>(Roman et al. 2007 ; Gardiner 2005 ; Cao, Tian, 2017)</i></p>
Longueur VD/VG	<p>Longueur VD/VG <0,5 <i>(Peterson et al. 2006)</i></p>	<p>Longueur VD/VG >0,6 <i>(Roman et al. 2007)</i></p>
Ratio tricuspide/mitral		<p>Ratio >0,7 <i>(Gardiner 2005 ; Roman et al. 2007)</i></p>
TV inflow duration		<p>Durée >31,5% <i>(Roman et al. 2007)</i></p>
Z-score valve pulmonaire		<p>Z-score élevé <i>(Gardiner 2005)</i></p>
Stenose sous-aortique		<p>Absence de sténose sous aortique <i>(Cao, Tian 2017)</i></p>

Diagnostic anténatal



→ Corrélation Z-score tricuspide fœtale et néonatale

Traitement anténatal

- But: améliorer le développement du VD avec une levée de l'obstacle pulmonaire.
- Faisabilité de perforation/dilatation in utero a été démontrée au début des années 2000.
- *Tulzer et Al 2018*: 15 cas d'APSI et 8 cas de sténoses valvulaire pulmonaire
 - Pas de mort int-utero.
 - Réparation
 - 15 ont eu une réparation biventriculaire
 - 3 à 1,5 ventricule,
 - 2 univentriculaire.
 - 60% (5/9) des fœtus chez qui l'échographie fœtale prédisait une stratégie univentriculaire ont pu bénéficier d'une circulation biventriculaire en post natal

Evolution

- Survie depend du maintien de la perméabilité du CA
- Evolution vers l'accentuation de la cyanose et de l'IC périphérique
- Cyanose dépend de la perméabilité du CA
- Stase périphérique depend de la taille de la CIA
- → plus le CA se ferme, plus l'enfant est bleu, plus la CIA est petite : plus HMG et CMG importante

Traitement: PEC immédiate

- Cardiopathie ductodépendante → prostaglandine
+++++
- Stabilisation du patient
- ETT+/- cathétérisme pour décider de la prise en charge

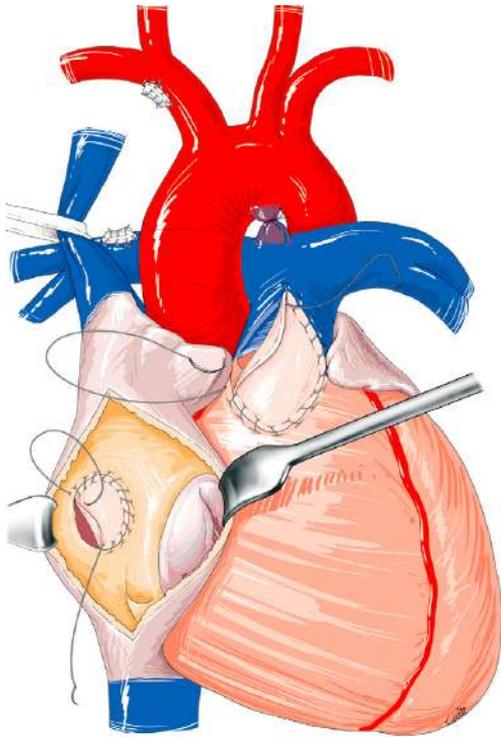
ETT: critères pronostics pour stratégie thérapeutique

- Atrésie (membraneuse ou musculaire)
- Taille et anatomie du VD
- Taille et anatomie de la valve tricuspide+++++
- Présence de fistule coronaires avec perfusion VD-Dep (CI ouverture du VD)
- Fuite tric (Ebstein)

→ Ces criteres sont liés au Z score de la valve tricuspide +++++

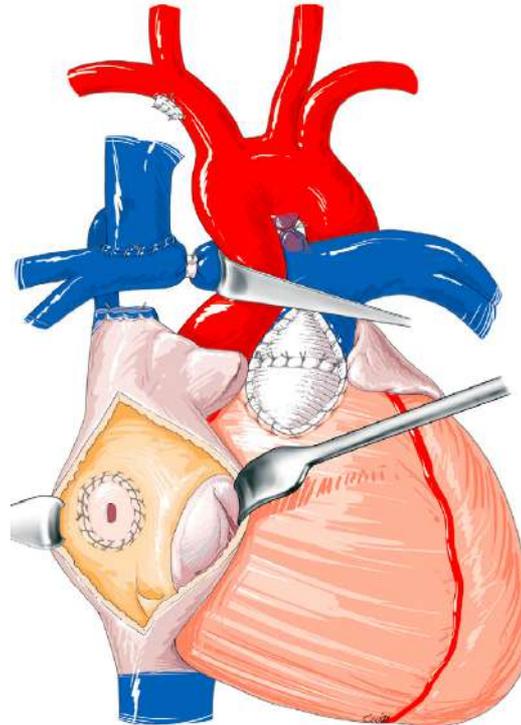
Type de réparation

Réparation biventriculaire



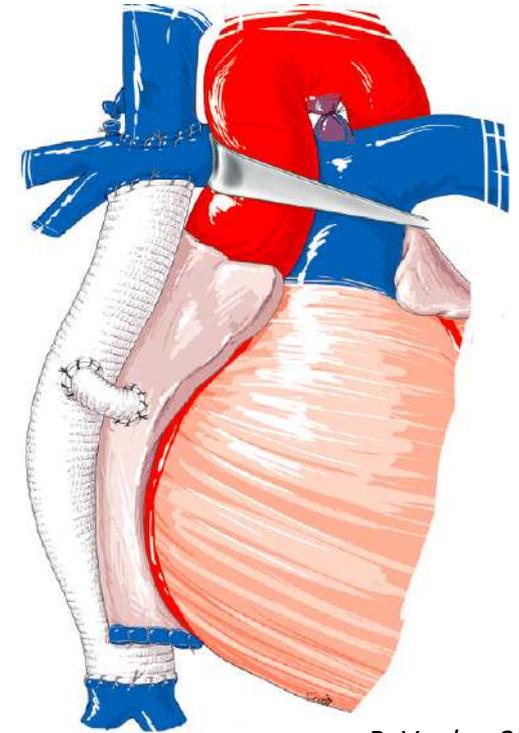
- 2 ventricles fonctionnels
- VD supporte la totalité du débit pulmonaire

Réparation 1,5 ventricule



- 2 ventricles fonctionnels
- VD ne supporte pas la totalité du débit pulmonaire
- DCPD amène une partie du débit pulmonaire aux AP

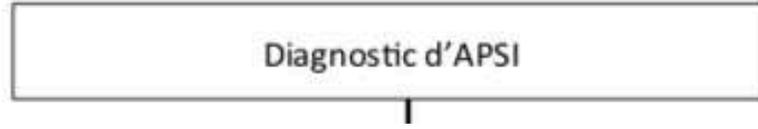
Réparation univentriculaire



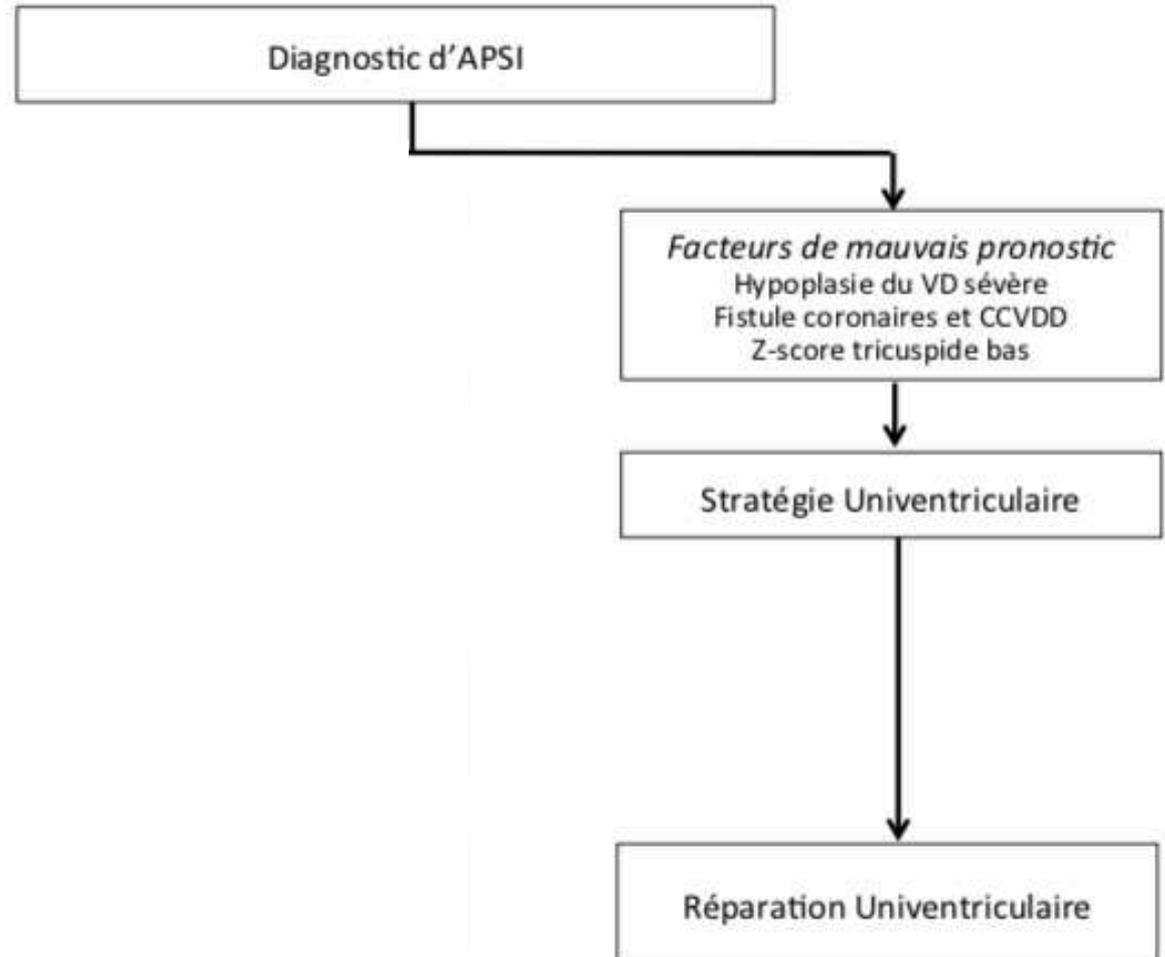
- 1 ventricule fonctionnel
- Circulation de Fontan

P. Vouhe, 2013

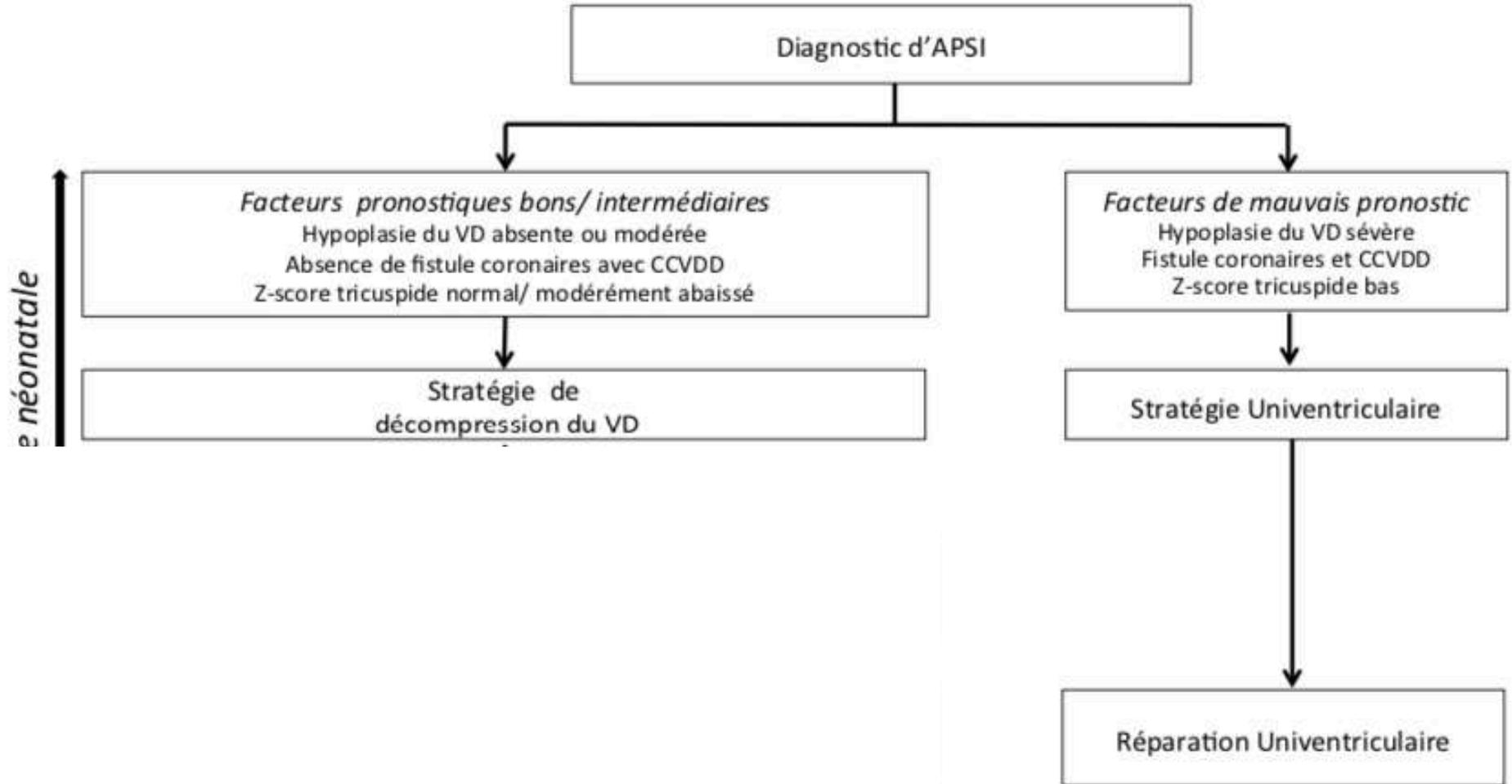
Prise en charge



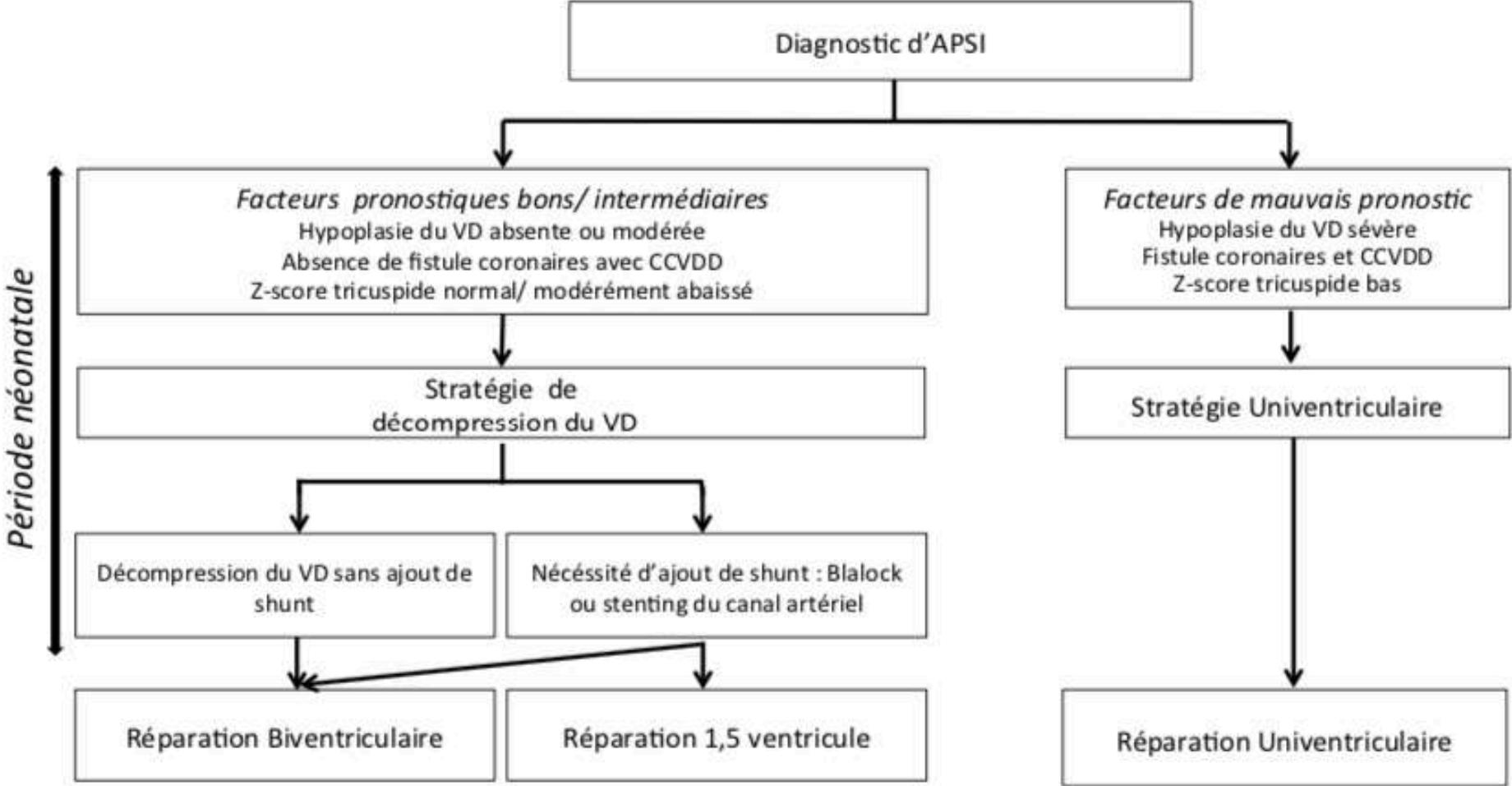
Prise en charge



Prise en charge

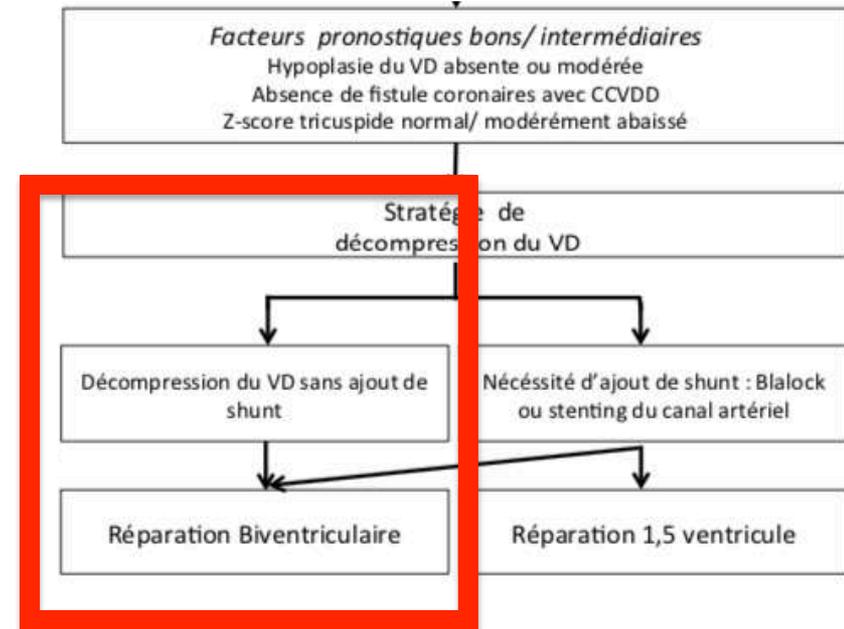


Prise en charge

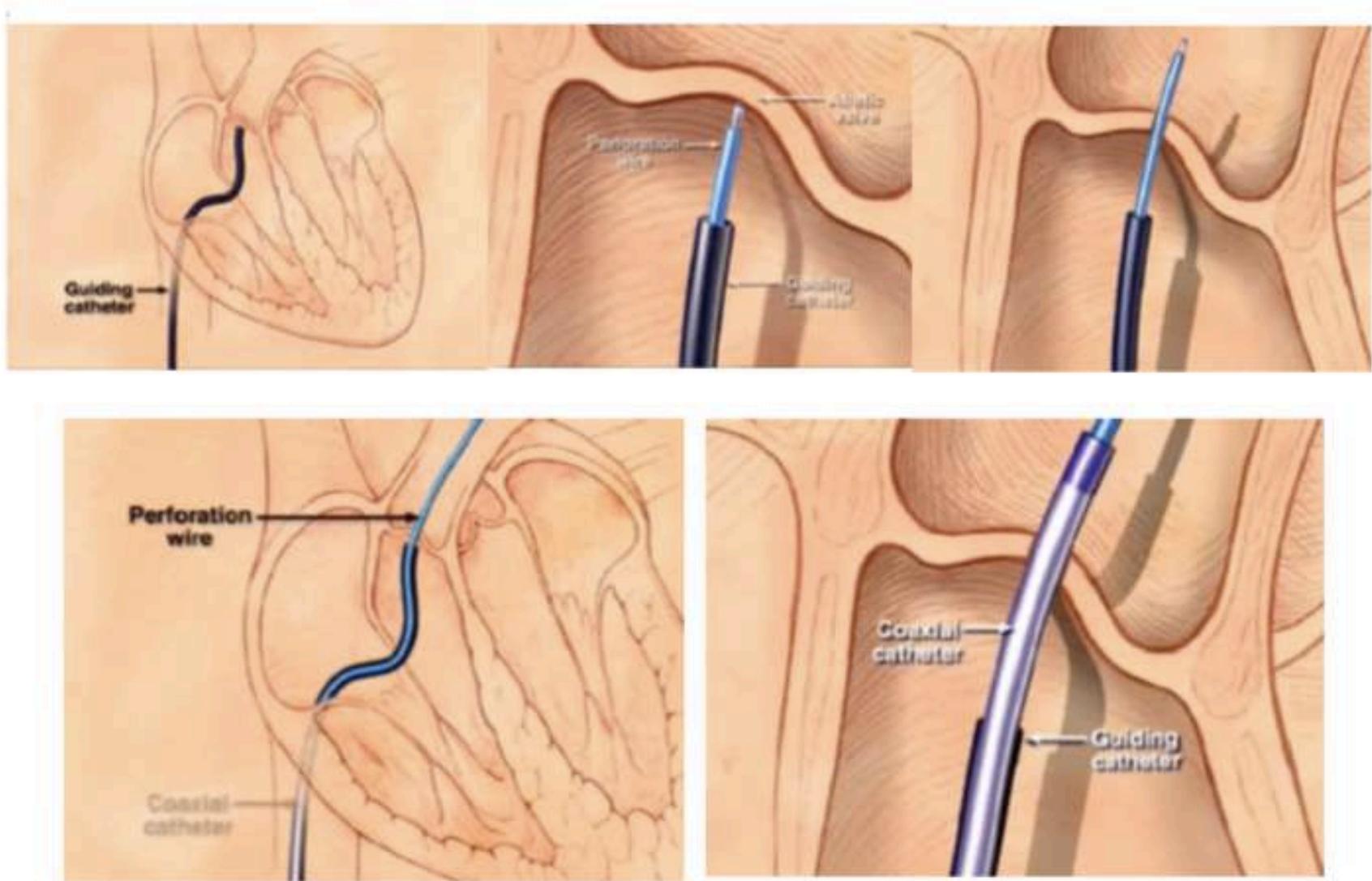


Prise en charge: stratégie biventriculaire

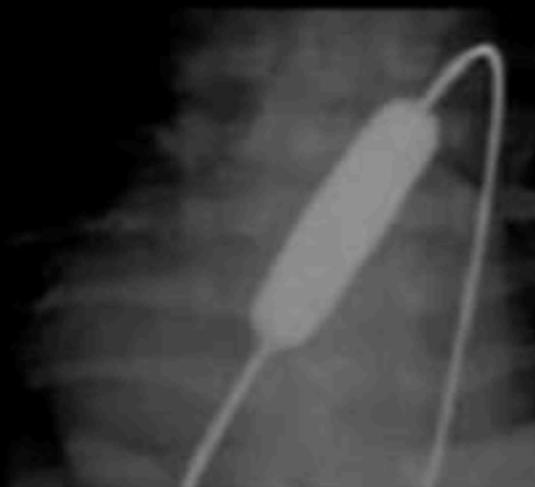
- Décompression du VD
 - Par KT (perfo-dilat)
 - Ou chir
- Maintient la prostaglandine 24h a quelques jours
 - Attend que le VD améliore sa compliance
- Tolère cyanose >75% si pas d'acidose métabo et l'enfant boit bien
- Intérêt des BB+++
 - Augmente le tps de remplissage et de diastole



Prise en charge: décompression du VD – perforation dilatation



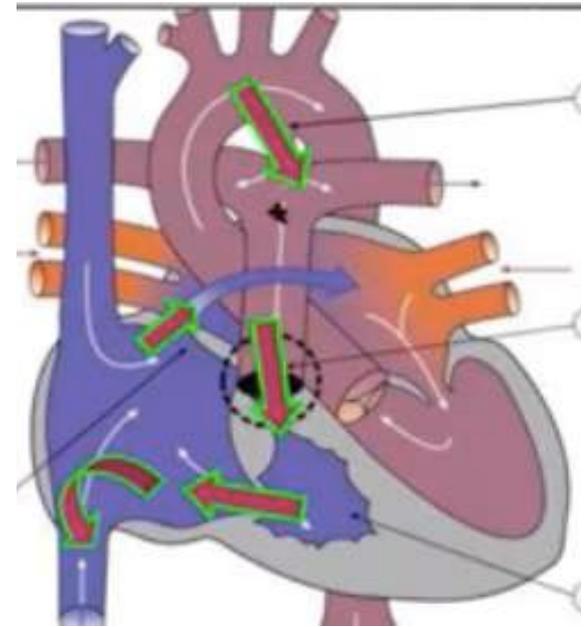
d'après Lee Benson : <https://youtube.be/Sc9SmlEZ1Hg>



- SI echec d'arrêt des prostaglandines
→ Blalock ++
- Fuite tricuspide massive (malfo) + large canal artériel (sur les tres bon VD)
→ circulation pathologique +++

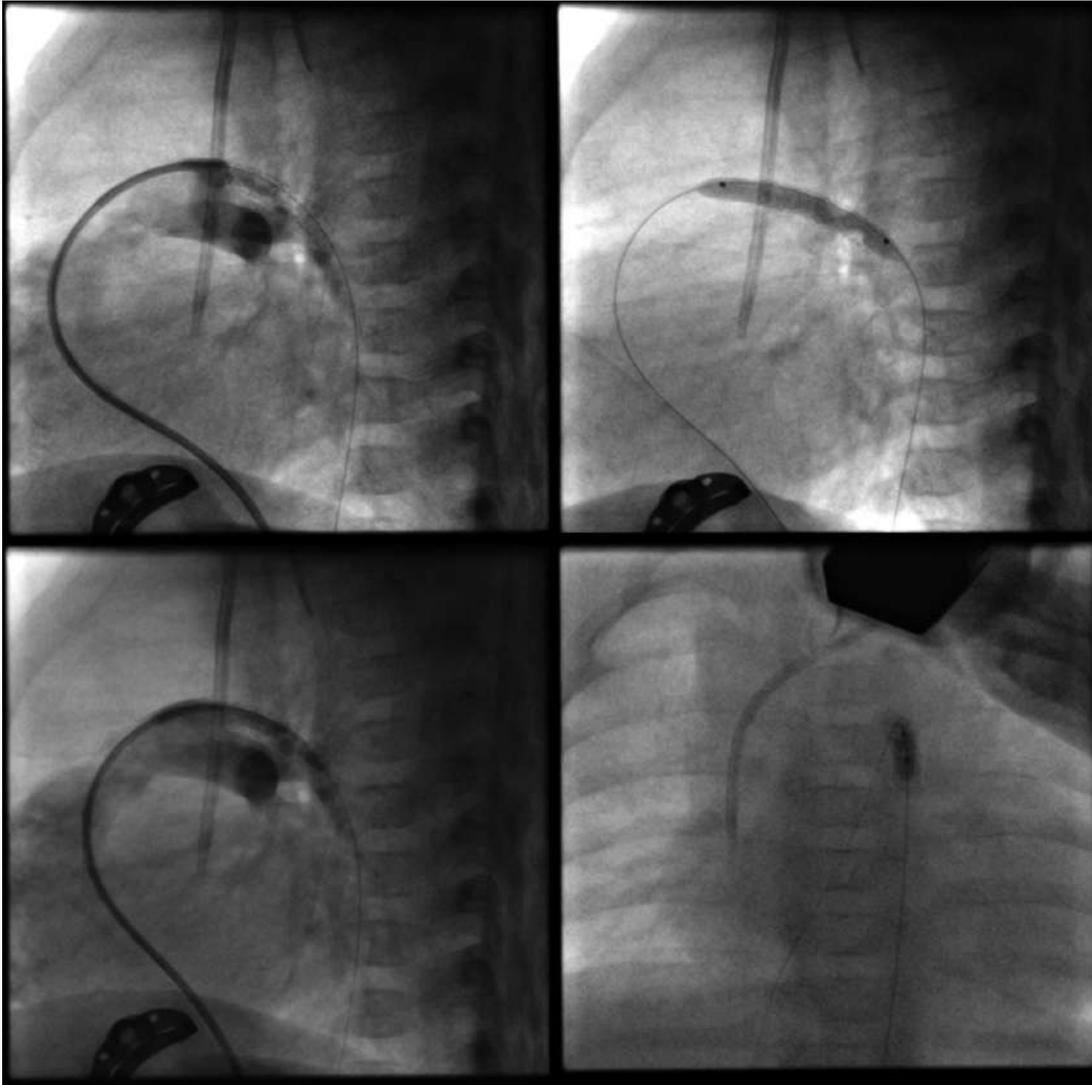
Prise en charge: Complications- circulation vicieuse

- Circulation vicieuse
 - Sang passe par le CA
 - Puis dans le VD
 - Puis dans l'IT +++++
 - Bas débit
 - systemique ++++++
 - pulmonaire



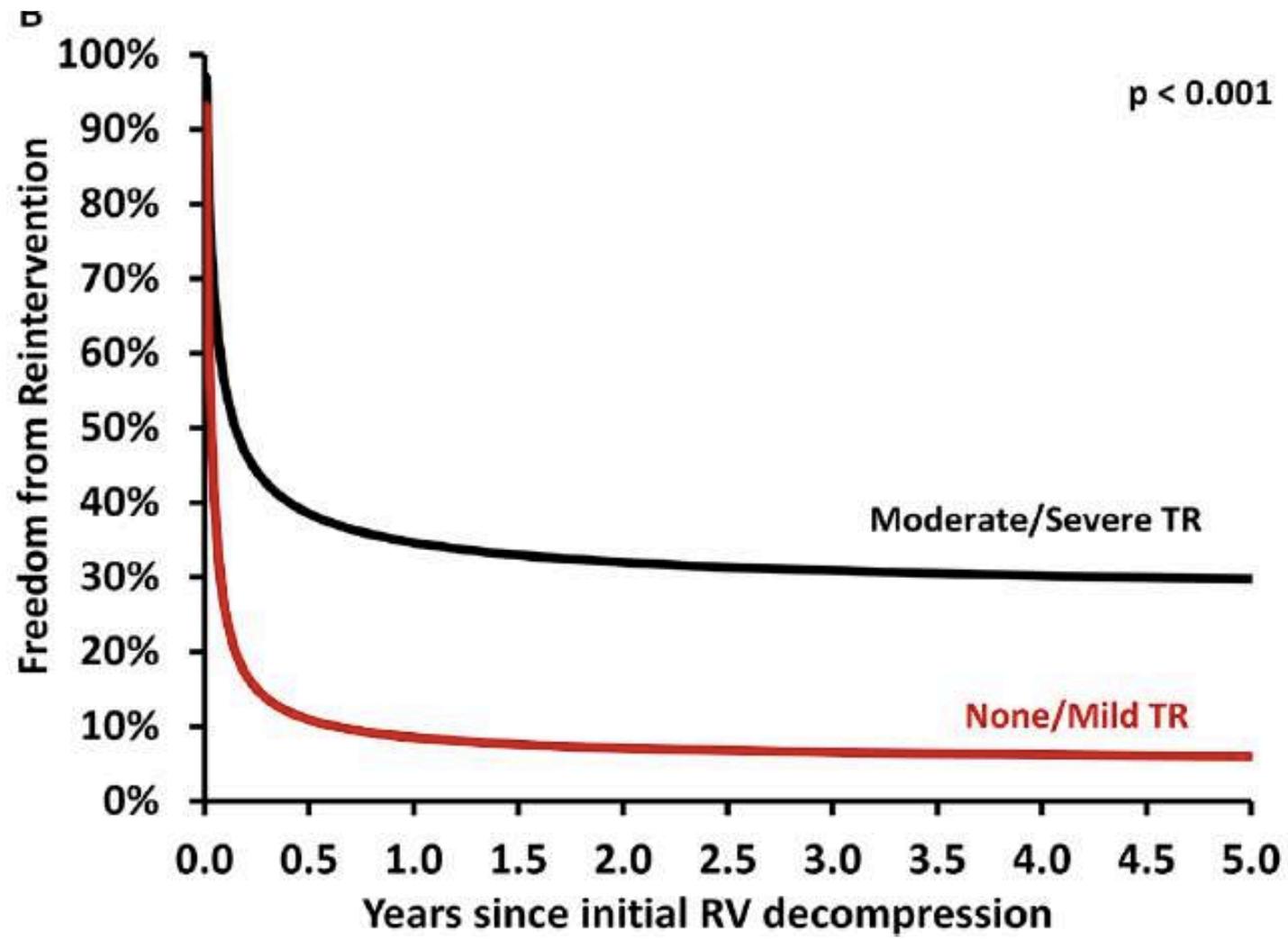
- Cyanose, congestion droite, bas debit, deces
- PATIENT tres cyanosé +++
-> contre intuitif mais doit arreter les prostaglandine pour FERMER LE CANAL ARTERIEL ++++++
- Chez les patients avec VD tripartite et Zscore tricuspide élevé

Prise en charge: Complications- circulation vicieuse

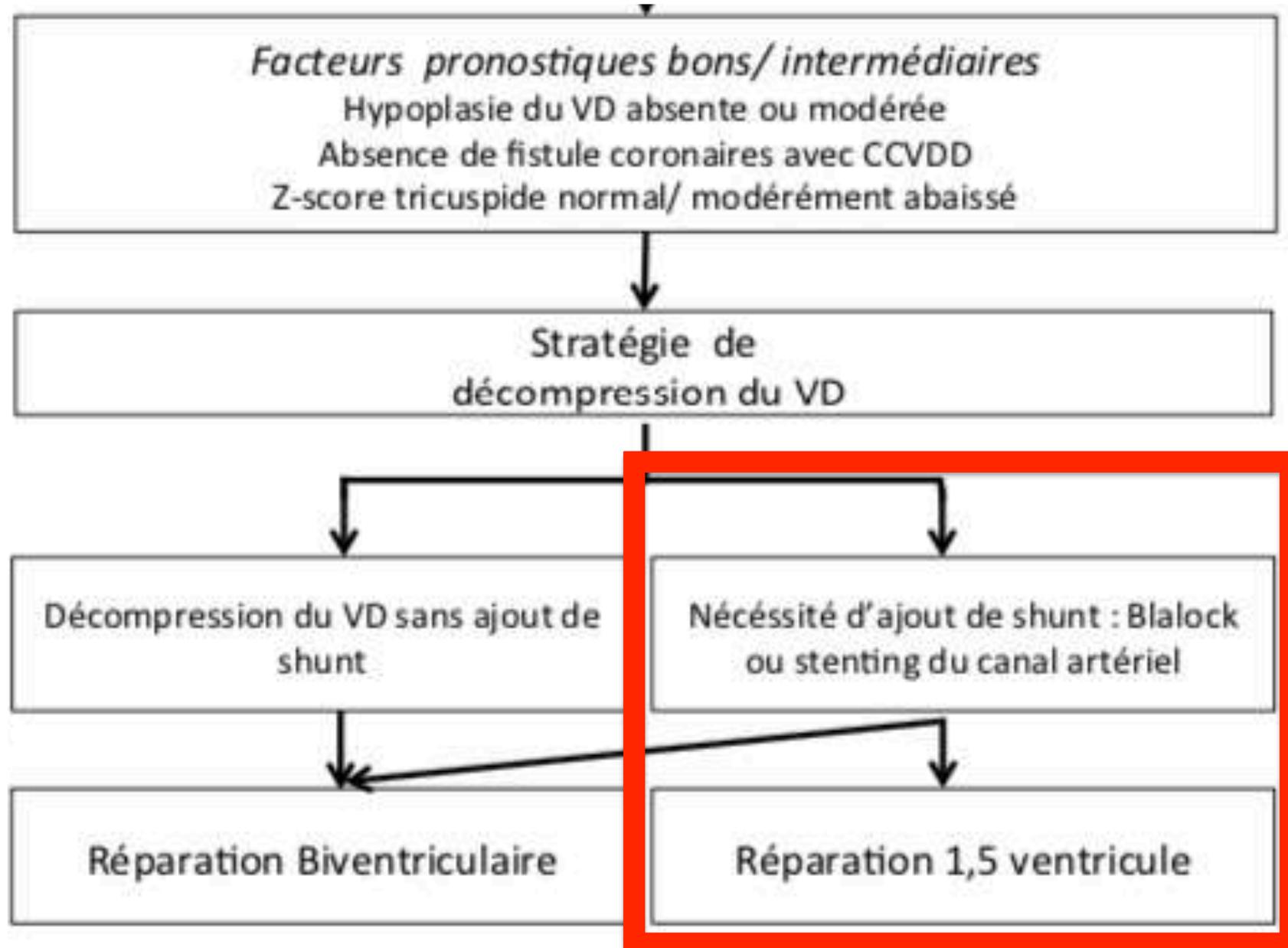


- Si Z-score VT>1 et fuite tricuspide sévère
- -> haut risque de mortalité
- traitement spécifique: ligature du canal artériel

Facteurs de risque de mortalité : fuite tricuspide sévère



Prise en charge



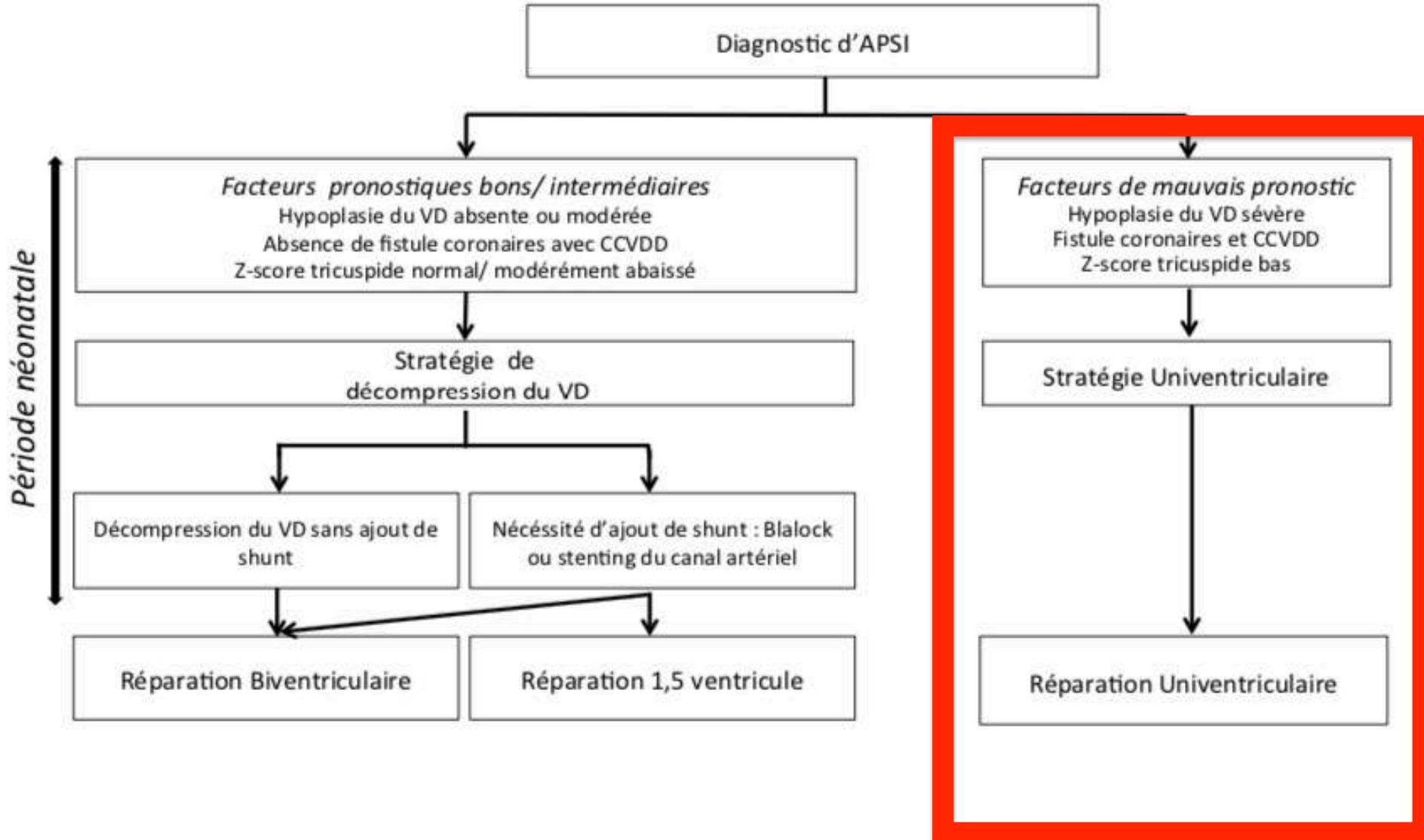
Prise en charge: 1.5 ventricules

- Décompression du VD
 - Chir (patch infundib)
 - Ou catheterisme cardiaque
- Blalock ou stenting CA (selon strategie KT ou chir)
- +/- redilat
- Puis selon la croissance /compliance du VD(taille VD en angio, echo, sens du shunt de la CIA+++)

Prise en charge: 1.5 ventricules-> Quand fermer la CIA

- La cyanose depend
 - De la compliance du VD
 - Obstacle pulmonaire
 - Taille du VD
 - De la fuite tricuspide
- Il faut essayer de prédire la POD en absence de CIA
 - En général on ferme si absence de cyanose au repos
 - Et si désat a l'effort soutenu

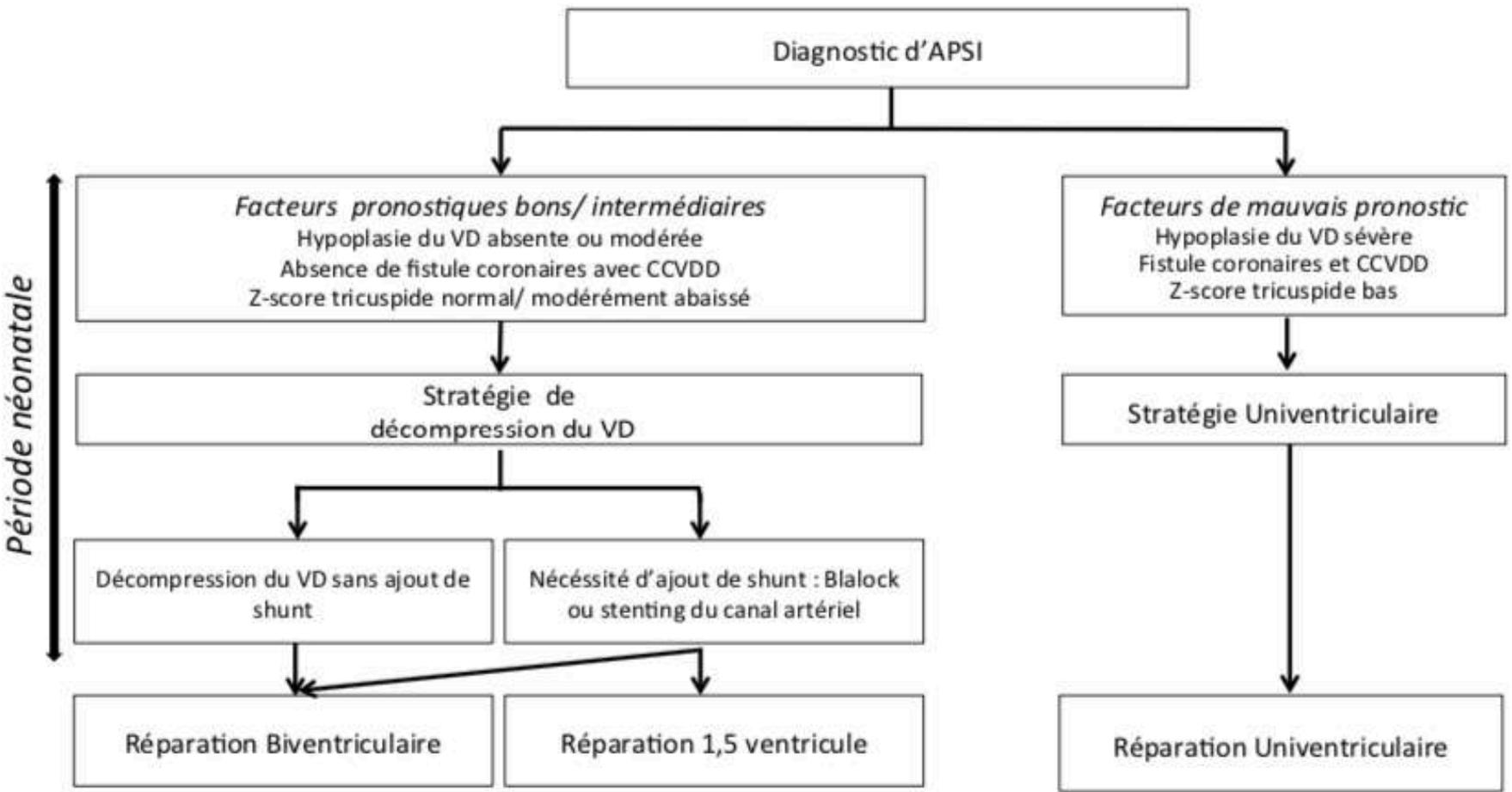
Prise en charge



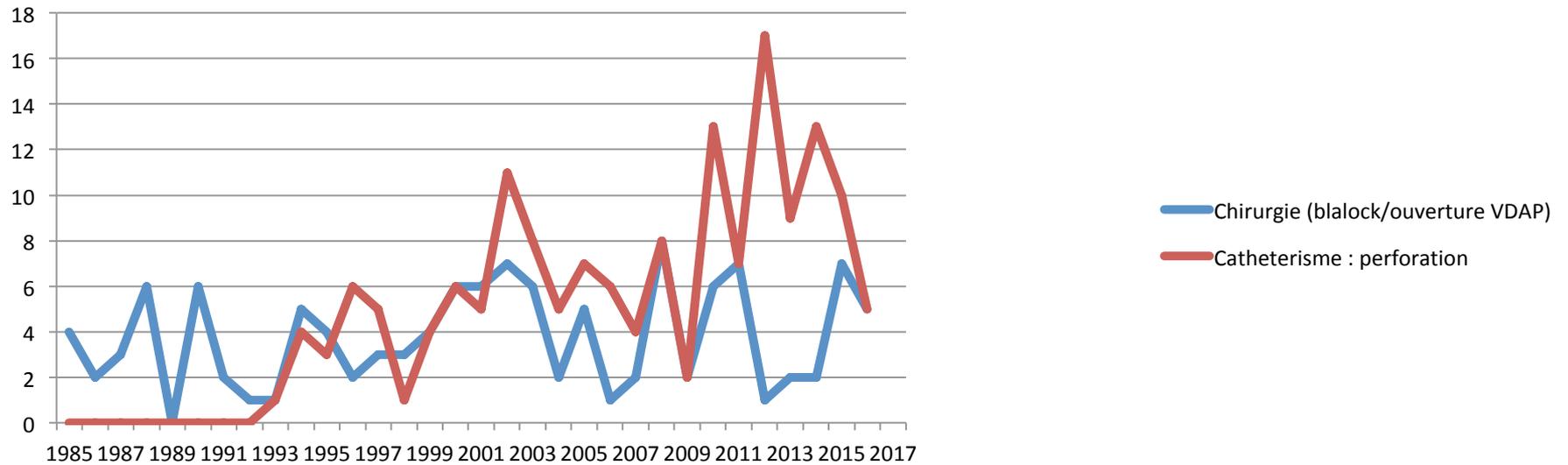
Prise en charge: stratégie univentriculaire

- Blalock ou stenting du CA
- Si CIA restrictive :
 - Ouverture CIA (Rashkind)
 - Réparation type ventricule unique
 - DCPP à 6 mois puis DCPT entre 2 et 6 ans

Prise en charge APSI : résumé



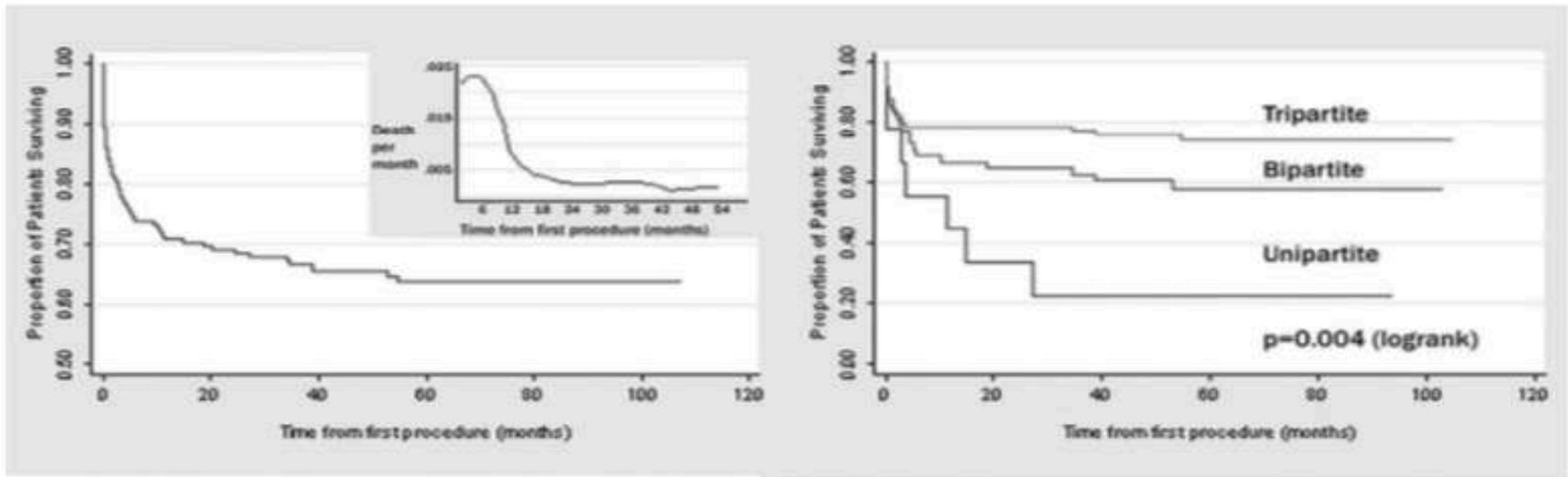
Prise en charge: cathéterisme vs chirurgie



Survie

- Survie approximative : 70-90% à 1 mois et 50-60 % à 10 ou 15 ans
- Mortalité précoce, en période néonatale essentiellement
- 20 patients adultes suivis dans les suites d'une réparation d'APSI
 - 80% troubles du rythme atrial
 - 15% des troubles du rythme ventriculaire
 - Tous les patients ont eu besoin d'une réintervention (remplacement valvulaire pulmonaire et tricuspide, intervention pour les arythmies)

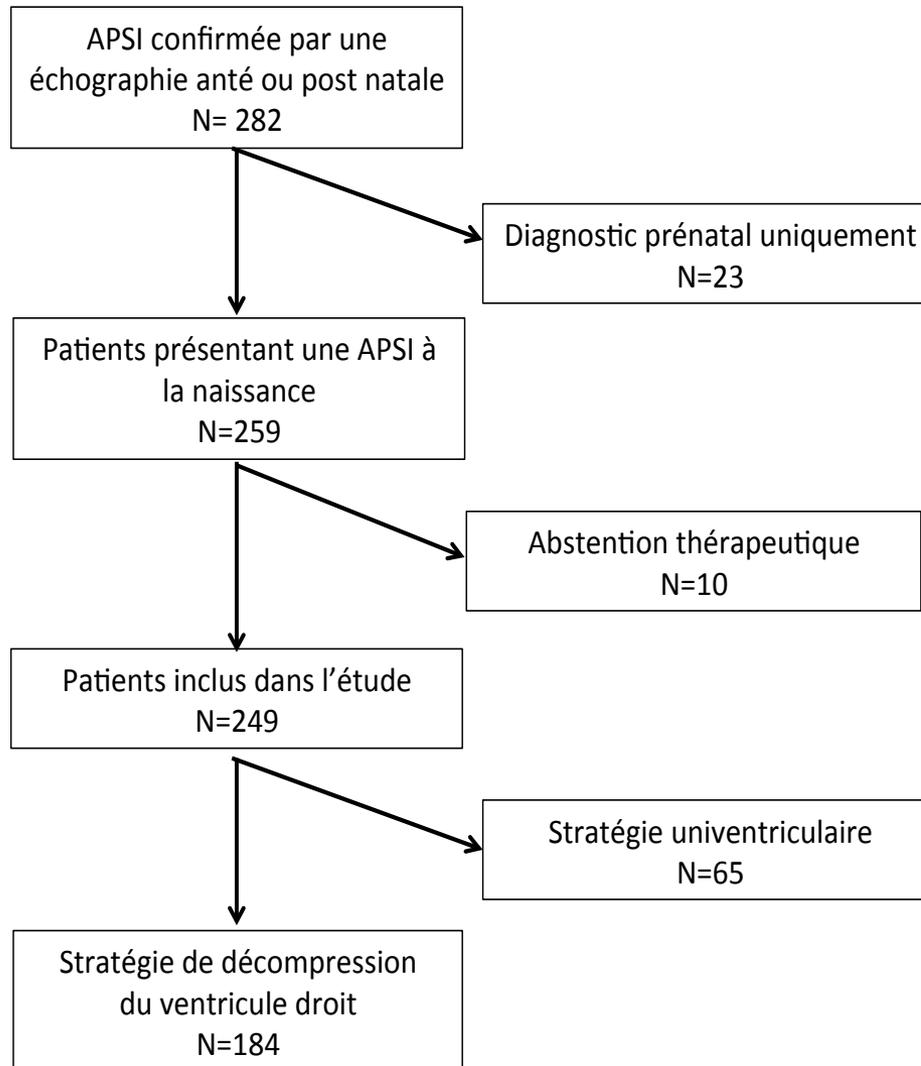
Survie



	Survival	95% CI
1 year	70.8%	63.3- 77.1%
2 years	69.0%	61.5- 75.4%
5 years	63.8%	55.9- 70.6%

Survival	1 Year (CI)	5 Year (CI)
Tripartite	78% (69-87%)	74% (64-84%)
Bipartite	67% (53-80%)	57% (43-72%)
Unipartite	44% (12-77%)	22% (0-49%)

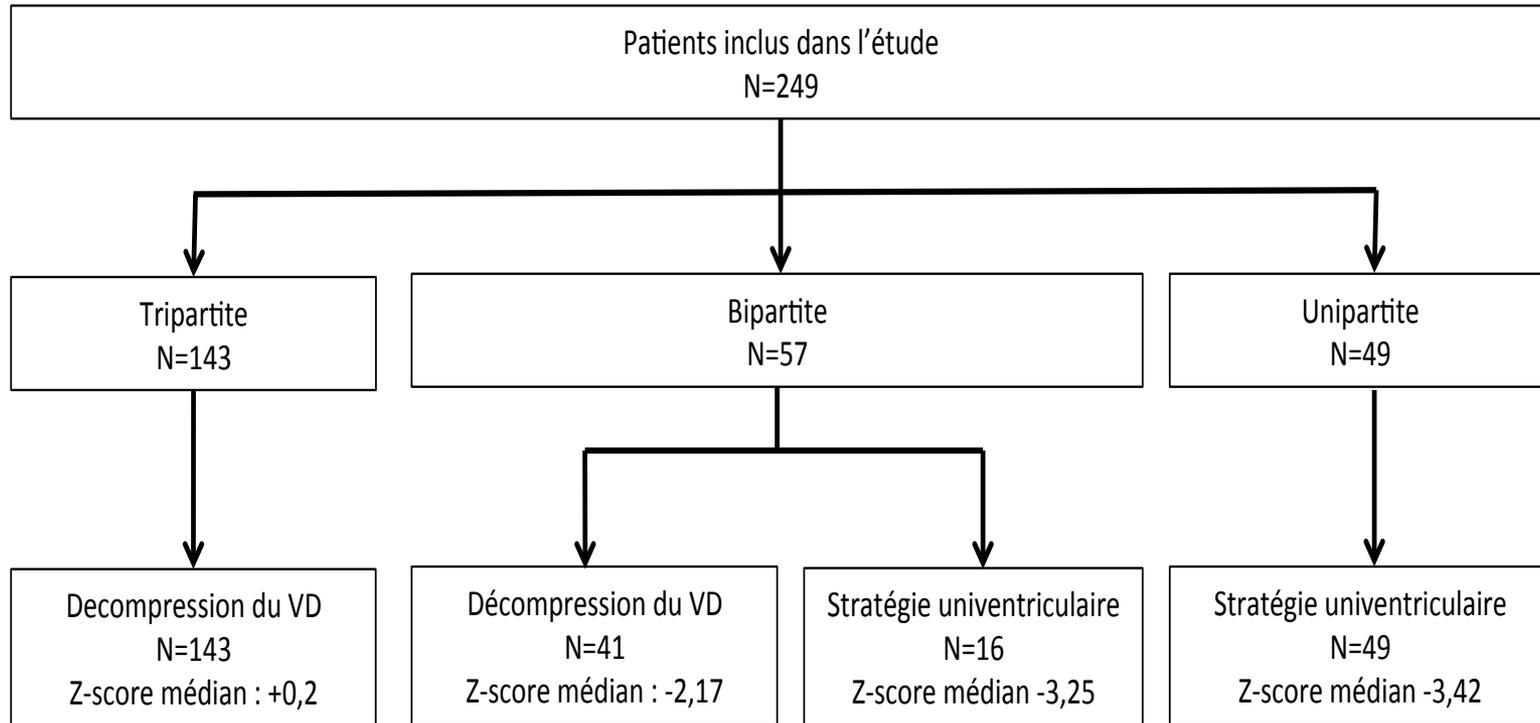
Etude rétrospective Necker



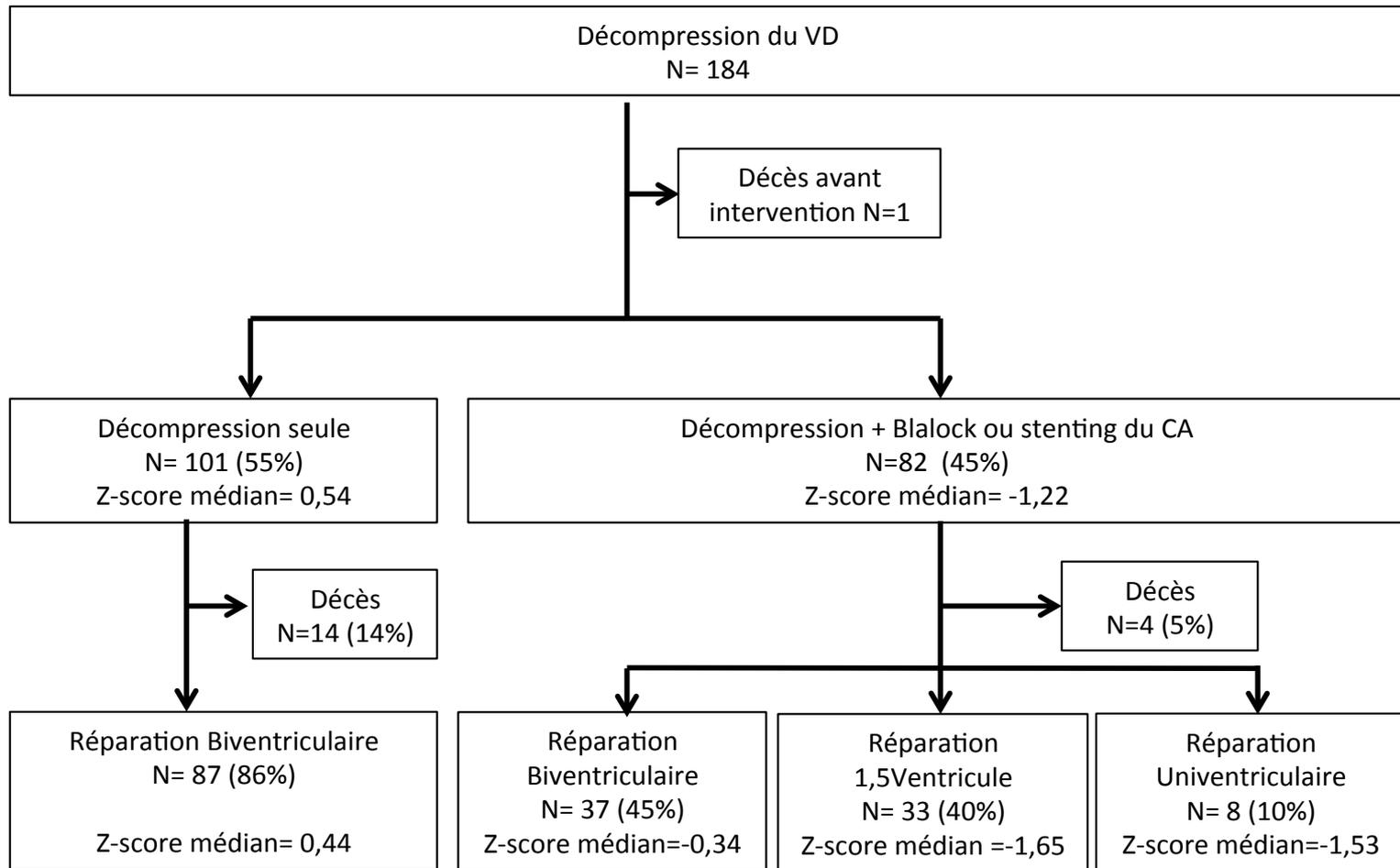
Caractéristiques générales de la population

Caractéristiques générales (n=249)	n	%
<i>Clinique</i>		
Sexe (M)	116	46,6
DAN	112	45,0
Terme DAN SA (médiane / rang)	27,7 (14-37)	
Poids de naissance (moyenne +/-DS)	3,04+/- 0,57	
Terme (SA) (médiane / rang)	39 (34-41)	
Prématuré (<37SA)	27	10,8
<i>Echographie</i>		
VD tripartite	143	57,4
VD bipartite	57	22,9
VD unipartite	49	19,7
Fistule coronaires	45	18,1
Z-score de la VT (médiane / rang)	-0,78 (-5,3 ; 8,95)	
Fuite tricuspide absente ou faible (<2)	211	84,7
Fuite tricuspide modérée (>=2 et <3)	25	10,0
Fuite tricuspide sévère (>=3)	13	5,2
<i>Stratégie initiale</i>		
Univentriculaire	65	26,1
1,5 /2 ventricules	184	73,9
<i>Décès</i>		
	37	14,9
<i>Réparation finale (n=212)</i>		
Univentriculaire	55	25,9
1,5ventricule	33	15,6
Biventriculaire	124	58,5
<i>Durée médiane de suivi (an)</i>		
	2.9 (0,01-29,05)	

Choix thérapeutique initial : stratégie univentriculaire ou décompression du VD



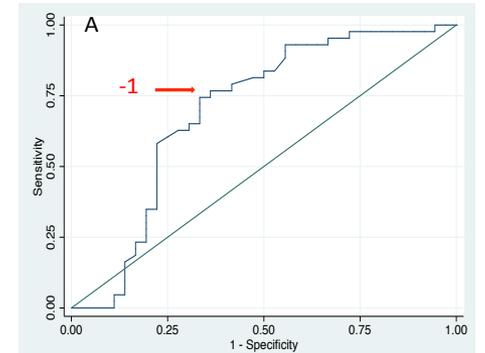
Choix thérapeutique après décompression du VD: ajout d'un shunt ou décompression seule



Evolution après décompression du VD

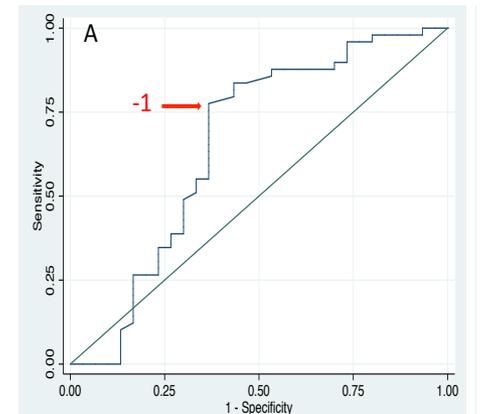
Facteurs prédictifs d'ajout de shunt

Groupe 1,5/2V n=184	OR	IC95%	p
Sexe	0,85	0,48 - 1,53	0,598
Terme	1,11	0,91 - 1,37	0,307
DAN	0,73	0,41 - 1,34	0,320
Poids naissance	1,90	1,05 - 3,59	0,035
VD bipartite	20,00	6,56 - 81,10	<0,0001
Z-score de la VT < -1	5,34	1,77 - 16,09	0,001



Facteurs prédictifs de réparation biventriculaire

Groupe 1,5/2V n=184	OR	IC95%	p
Sexe	0,76	0,41 - 1,43	0,397
Terme	0,90	0,73 - 1,13	0,386
DAN	0,68	0,36 - 1,26	0,216
Poids naissance	0,80	0,45 - 1,42	0,439
VD tripartite	5,56	2,51 - 12,32	<0,0001
Z-score de la VT > -1	5,10	1,72 - 15,11	0,001
Absence de shunt	7,56	3,42 - 16,72	<0,0001



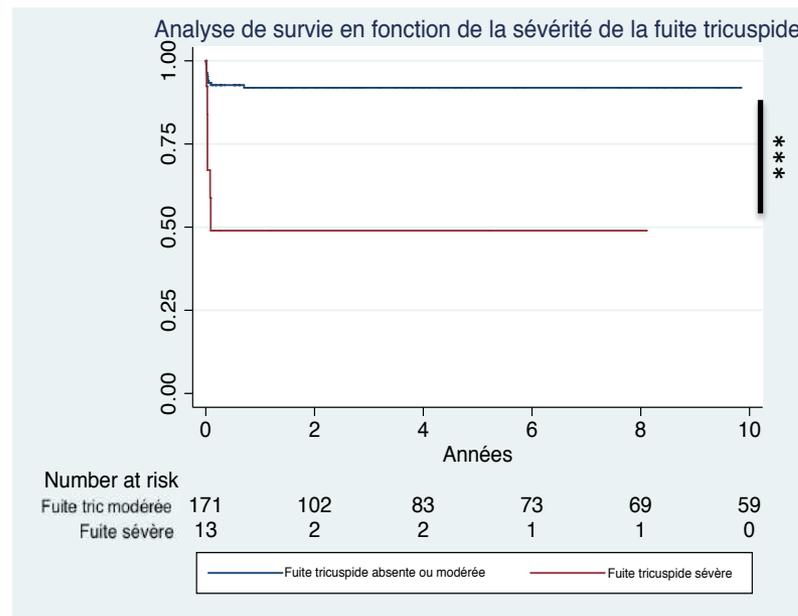
Mortalité : Caractéristiques des décès en fonction des stratégies initiales

Décès Groupe 1,5/2V (n =184)		n	%
<i>Total</i>		19	10,3
<i>Timing décès</i>			
	Période néonatale	18	94,7
	Au dernier suivi	1	
<i>Cause décès</i>			
	Défaillance cardiaque	3	15,8
	Circulation inversée	6	31,6
	Complication infectieuses	2	10,5
	thrombose de Blalock ou stent	1	5,3
	Trouble du rythme	2	10,5
	Complication KT ou post op	4	21,1
	Autres	1	5,3

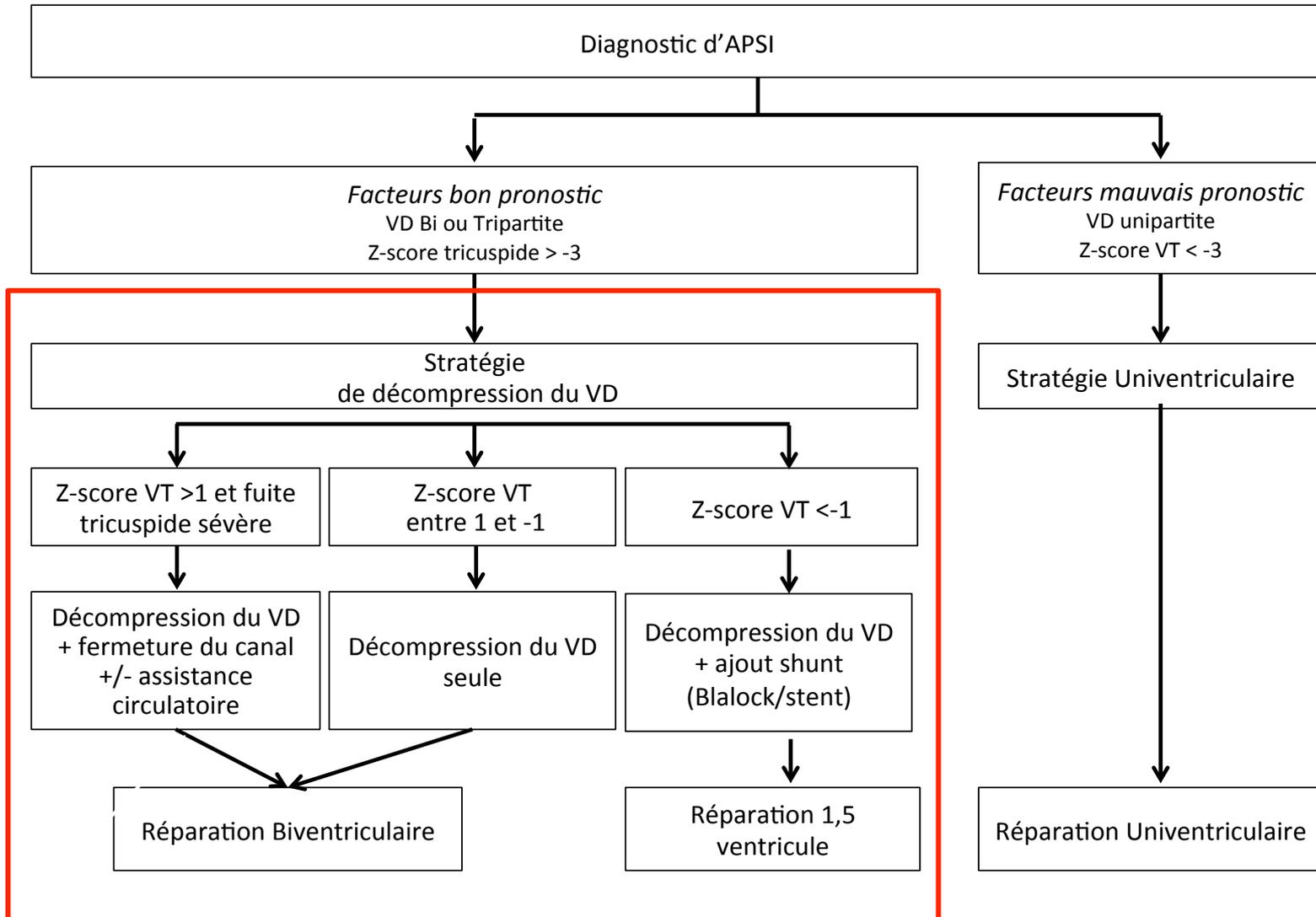
Groupe 1V (n =65)		n	%
<i>Total</i>		18	27,7
<i>Timing décès</i>			
	Période néonatale	16	88,9
	Au dernier suivi	2	11,1
<i>Traitement reçus</i>			
	Blalock (n=54)	13	24
	Stenting du CA (n=10)	4	40
<i>Cause décès</i>			
	Défaillance cardiaque	8	44,4
	Complication infectieuses	3	16,7
	Thrombose de Blalock ou stent	2	11,1
	Troubles du rythme	1	5,6
	Complications cathétérisme/ post opératoire	1	5,6
	Autres	3	16,7

Mortalité : Analyse des facteurs de risque de mortalité chez les patients après décompression du VD

FDR mortalité 1,5V/2V (n=184)	OR	IC95%	p
sexe	0,81	0,31 - 2,09	0,659
Terme	0,90	0,68 - 1,19	0,467
Poids	0,58	0,24 - 1,39	0,218
DAN	2,64	0,97 - 7,144	0,047
Vd bipartite	0,17	0,00 - 1,18	0,079
Fuite tricuspide sévère	10,40	2,44 - 41,73	0,001
Z-score de la VT > 1	5,37	1,00 - 35,62	0,03
Décompression seule (pas de shunt)	3,14	0,98 - 10,10	0,04
Fistule coronaire	0,86	0,02 - 6,73	1,000



Strategie APSI



Sténose valvulaire pulmonaire

Introduction

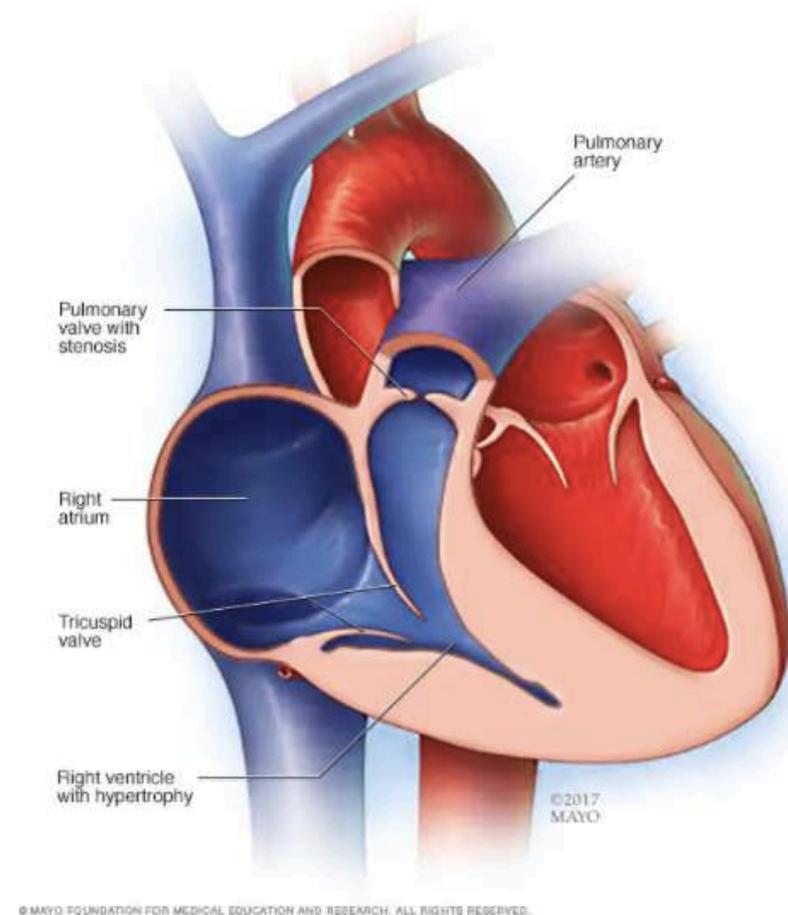
- 7% cpie
- DAN pour les formes importantes
- Bien tolérées pour les formes peu sériees
- SVP critique nouveau-né
- SVP de l'enfant

Introduction: principales questions

- Est elle critique?
- Evolutivité néonatale → Réévaluer +++
- Syndromique ??
- Prédire le succès de la dilatation → Valve, anneau dilat du tronc
- Récidive après dilatation
- Possible fuite pulmonaire (pas d'importance immédiate mais ttt chir ou percutané après)

Anatomie et physiologie

- Secondaire à une fusion des commissures des sigmoïdes sur une valve épaisse et dysplasique
 - Associé ds 10-20% à hypoplasie de l'anneau
- Obstacle constitué par la sténose → augmente les pressions du VD → provoque une adaptation du VD et hypertrophie du VD.
- AP typiquement dilatée en réaction au jet de la sténose valvulaire
- Si obstacle progresse secondairement (période croissance, nourrisson, ado) : désadaptation ventriculaire



Sténose pulmonaire serrée à révélation néonatale (SVP critique)

- Quasi atresie pulmonaire
- Obstacle suffisamment serré pour augmentation pression ds le VD
 - PVD iso voir supra systemique
 - Hypertrophie du VD
 - Shunt DT - G par le FO+++++
 - QP/QS <1
- Risque de defaillance du VD
- Obstacle parfois sous estimé dans les premiers jours de vie++
 - Revoir plusieurs fois
- Ducto dependance (si shunt D->G)
 - Prostine en attendant dilatation au ballonnet dans les 24 a 48h

Sténose pulmonaire serrée à révélation néonatale

- Diagnostic

- Clinique

- Cyanose quasi constante (sauf si large CA)
 - Souffle sténose pulmonaire, variable (car RVP élevée)

- RX :

- cardiomégalie

- ECG :

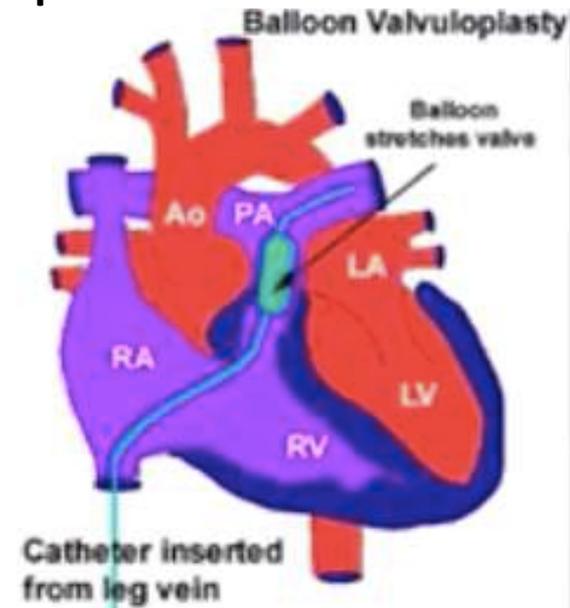
- Surcharge ventriculaire droite + onde T négative

- ETT :

- VD hypertrophié + +/- dilaté et hypokinétique
 - Gradient peut être faible chez le nné dont les résistance pulmonaire sont élevée

Sténose pulmonaire serrée à révélation néonatale

- Evolution spontanée
 - Défaillance ventriculaire droite et collapsus
- TTT
 - Dilatation valve pulmonaire
 - Rarement : ouverture chirurgicale
- Evolution après ttt
 - Souvent favorable avec récupération progressive de la fonction VD



Sténose pulmonaire serrée à révélation néonatale

- Après la dilatation
 - Arrêt PGE1 en fonction de la taille du VD mais surtt de sa compliance
 - Accepter une cyanose D-G par la CIA si absence d'acidose et que le patient grossi
 - Blalock si ouverture percutanée insuffisante et sevrage des PGE1 impossible ou DCPP si nécessaire
 - Rarement chirurgie si CA fermé et cyanose sévère

Sténose valvulaire pulmonaire de l'enfant

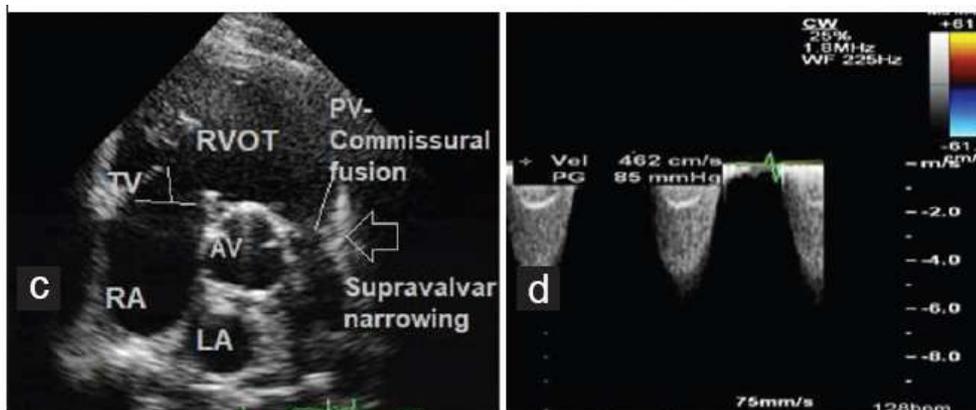
- Souvent bien toléré
- SS, cardiomegalie
- Risque de défaillance VD
 - Si Augmentation importante de l'obstacle ds la première année de vie et adolescence

Diagnostic: clinique

- Clinique
 - Svt asymptomatique
 - Signes clinique ICD seulement si désadaptation ventriculaire droite
 - Souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire, accompagné d'un click protosystolique vers foyer tricuspide
- RX :
 - AP dilatées

Diagnostic: ETT

- Valve pulmonaire rigide, épaisse, dome systolique, dilatation AP
- Epaisseur de la paroi ventriculaire et courbure du septum interventriculaire en systole
- Appréciation de la réaction infundibulaire
- Mesure de l'anneau : hypoplasie ?
- Mesure du Gradient ++ (importance de la stenose)
 - Chez nné, RVP hautes, gradient peut être à 40 a J0 et 70 a J3
 - Si gradient élevé -> signe le diagnostic



Mishra et Al 2020

Evolution spontannée

- Sténose s'aggravent ou restent stable
 - S'aggravent ds périodes de croissance : 0-18mois (surveillance++)
- Entre ces périodes, le VD reste le plus souvent adapté, tolérance bonne, simple limitation a l'effort
- Evolution terminale : désadaptation du VD qui se dilate et devient hypocontractile-> ICD

Etiologie

- Rares formes familiales
- Sd de Noonan
- Sd LEOPARD
- Rubeole congénitale
- STT

Syndrome de Noonan

- Dysmorphie
 - Hypertélorisme
 - Fente palpébrale
 - Oreille basses implantées
 - Cou court et large
 - Pterygium coli
 - Déformation cage thoracique
 - Ptosis
 - Retard statural
- Cardiopathie (80% des enfants)
 - SVP++(50-60%)
 - CMH(20%)
 - CIA OS (6-10%)
 - CIV 5%
 - CAVp ou anomalie valve mitrale (5%)
 - Anomalie ECG (QRS larges, axe en VR)



Syndrome LEOPARD

→ Syndrome de Noonan avec lentigines multiples



→ Associé à une surdité

→ SVP ++++

Traitement

- Dilatation par ballonnet
 - Dilatation de la valve après introduction par la veine fémorale
 - Nécessite un anneau non hypoplasique
 - Echec rare : 5 -10% des cas
 - Echec partiels permettant d'attendre et de recommencer une dilatation qq mois plus tard
 - Mortalité quasi nulle
- Chirurgie
 - Valvulotomie ou valvulectomie partielle
 - Durée hospitalisation 7 à 10 jours

Traitement

- Indication

- Si Gradient de la sténose pulmonaire $> 50\text{mmhg}$ → dilatation
- Et ou symptôme TDR / ischémie à l'effort
- Signe de défaillance du VD
- Sténose pulmonaire avec hypoplasie de l'anneau et gradient $> 70\text{mmhg}$ → chirurgie pour ouverture de l'anneau
- 2 échec de dilatation : chirurgie

Traitement

- Evolution post traitement
 - Pronostic excellent
 - Petit gdt souvent bien toléré, fuite pulmonaire svt bien toléré

Sténose supra-valvulaire
pulmonaire
Sténose des branches

Généralités

- Congénitale isolée
 - Hypoplasie des AP, petit branches, sténoses du tronc, des branches multiples localisées
- Associées à de syndromes ++
 - SD Alagille, Williams-Beuren, Noonan, LEOPARD, rubéole congénitale
- Sténose acquise APRES réparation
 - Atresie pulmonaire a septum ouvert
 - Truncus (avec réimplantation des AP)
 - Post blalock
 - Switch artériel

Syndrome de Williams Beuren

- 1/20 000 naissances
- Deletion 7q11.23
 - Gene de l'élastine
- Enfant hypersociaux
- Malformations vasculaires diffuses
 - Sténose Aortique supra valvulaire (75%)
 - Sténose des AP diffuses (40%)
 - Sténose des artères renales-> HTA reno-vasculaireAutres: prolapsus valvulaire mitrale, bicuspidie aortique
- **Sténose des AP**
 - **Evol favorable → surveillance**



Syndrome d'Alagille

- 1/70 000
- Mutation : JAG1/ NOTCH2
- Caractéristiques
 - Dysmorphie faciale
 - Cholestase
 - Vertèbre en papillon
 - Retard mental

- Cardiopathies:
 - Sténoses pulmonaires distales et proximales
 - T4F avec anomalie de l'arbre artériel pulmonaire
 - CIA, CIV



- Différentes formes de sténoses des branches
 - Bilatérale peu serrée ou unilatérale
 - > asymptomatique
 - Serrée
 - Fatigabilité, dyspnée d'effort
 - Signe d'IC dte
 - Douleur thoracique
 - hémoptysie

Clinique

- Tolérance bonne sans signe fonctionnel et secondairement limitation aux effort, malaise, IC
- Souffle systolique
 - Retardé par rapport a B1
 - au foyer pulmonaire
 - Irradie dans les aisselles et le DOS
 - SANS click de ss ejectionnel
- Parfois un souffle continu ->Sténose serrée
- Evolution : lente, cpie longtemps tolérée

Clinique

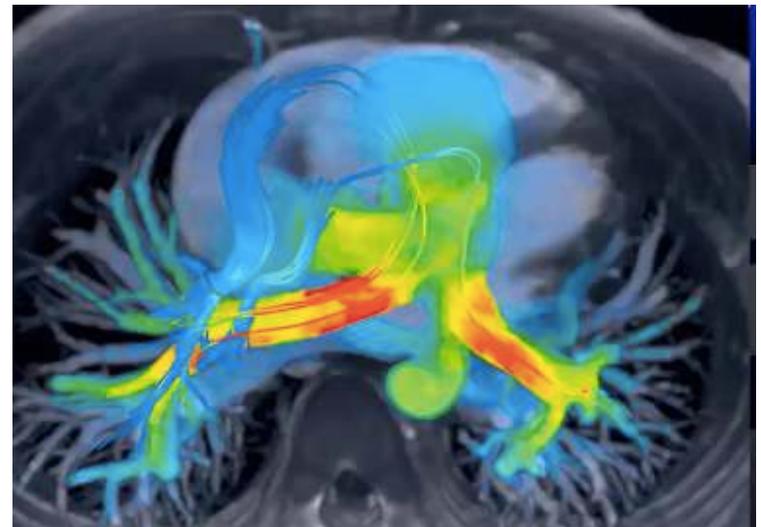
- ECG
 - Normal
 - HVD si stenose serrée et PVD élevée
 - Noonan : axe AVR (-90-180)

- Radio de thorax
 - Normale le plus souvent
 - Différence de vascularisation entre les 2 poumons si sténose unilatérale sévère
 - Cardiomégalie si sténose bilatérale sévère

- Anatomie AP proximales
- Mesure du gradient peu fiable
 - Equation de Bernouilli non adapté a une sténose tubulaire
 - Sévérité de la sténose sous estimée par le gradient
- Retentissement en amont de la sténose
 - Dilat VD et/ou OD
 - HVD
 - PVD (IT max)
 - Fonction du VD
- Recherche d'anomalies associées
 - Valve pulmonaire
 - SIA

Scanner, IRM, IRM 4D flow

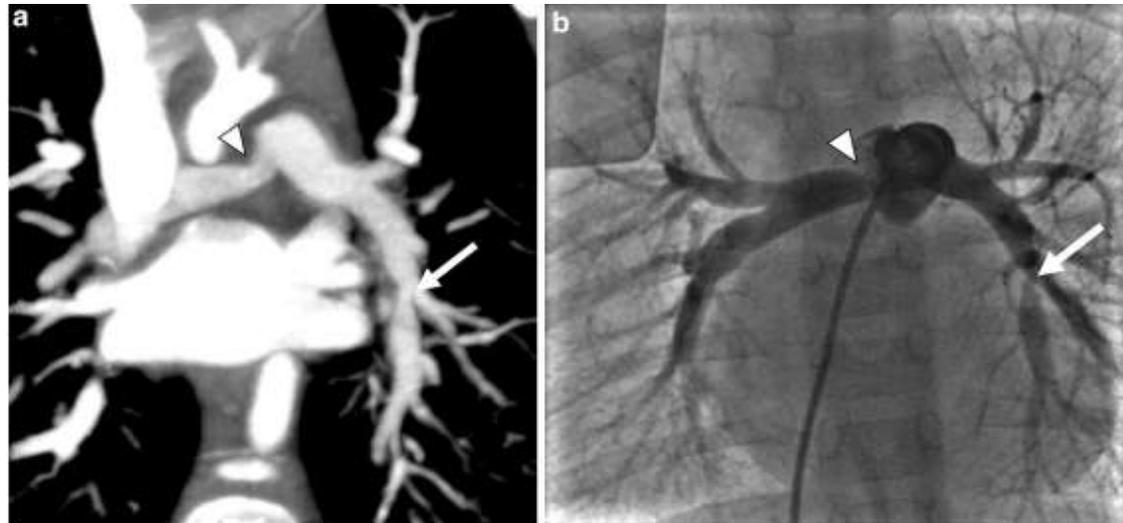
- TDM : anatomie de l'arbre pulmonaire
- IRM 4D FLOW
 - Quantifie le débit cardiaque dans chaque AP
 - Répartition du Flux pulmonaire
 - impact sur le flux



Cathéterisme

- Confirmation diagnostic
 - Precision localisation et severité des lesions
- utile pour mesurer le gradient et angiographie

- +/- Traitement



Traitements

- Techniques

- Chirurgicales : résections des sténoses

- Bon Résultat quand sténose sur le tronc et à l'origine des branches, mauvais lorsque longue sténose des branches

- Cathétérisme pour stent ou dilatation

- Attention au stent chez le patient jeune car le stent fixe la taille des AP
 - On peut redilater des stent mais resultat incertain: prolif intra stent

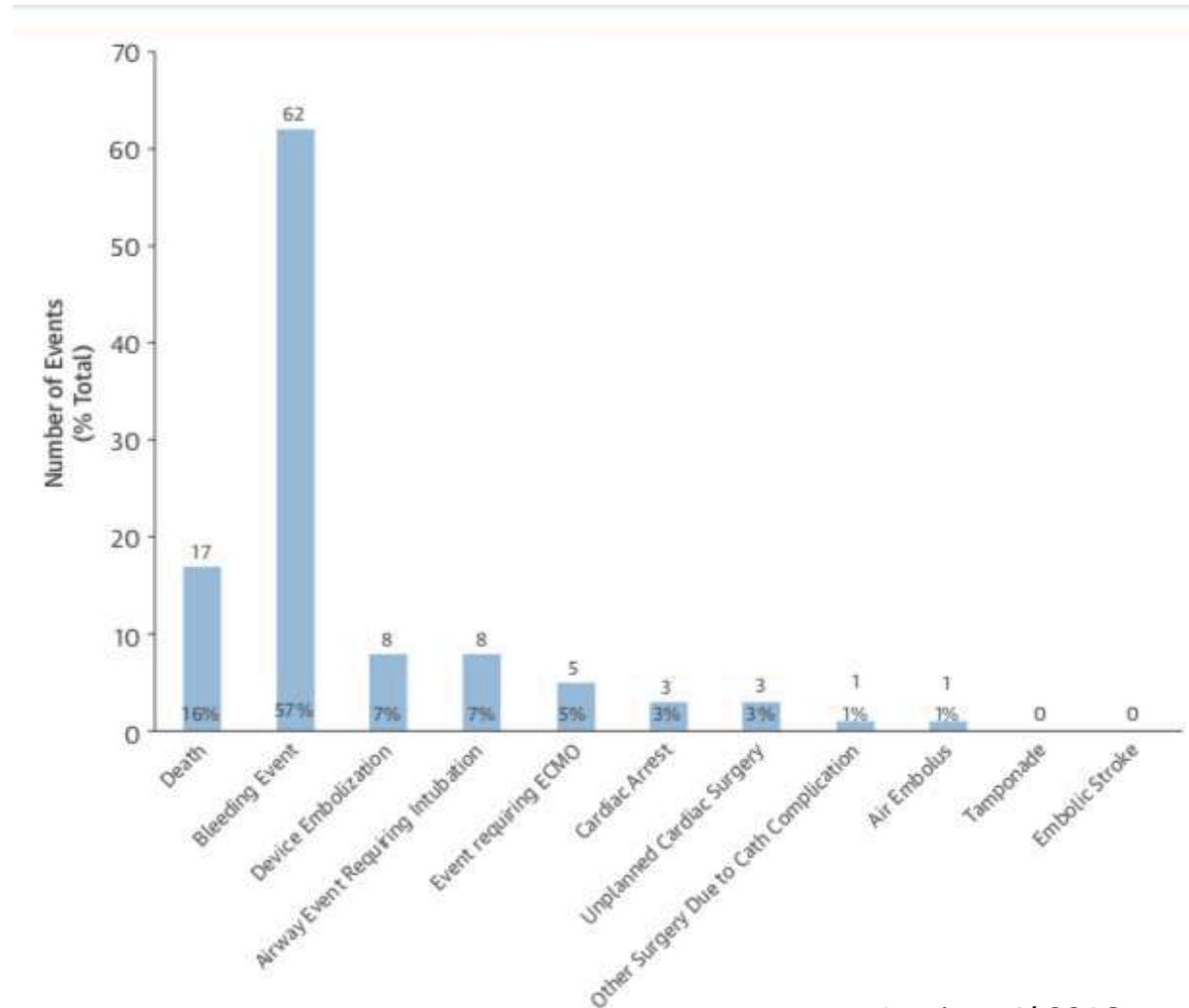
Traitements

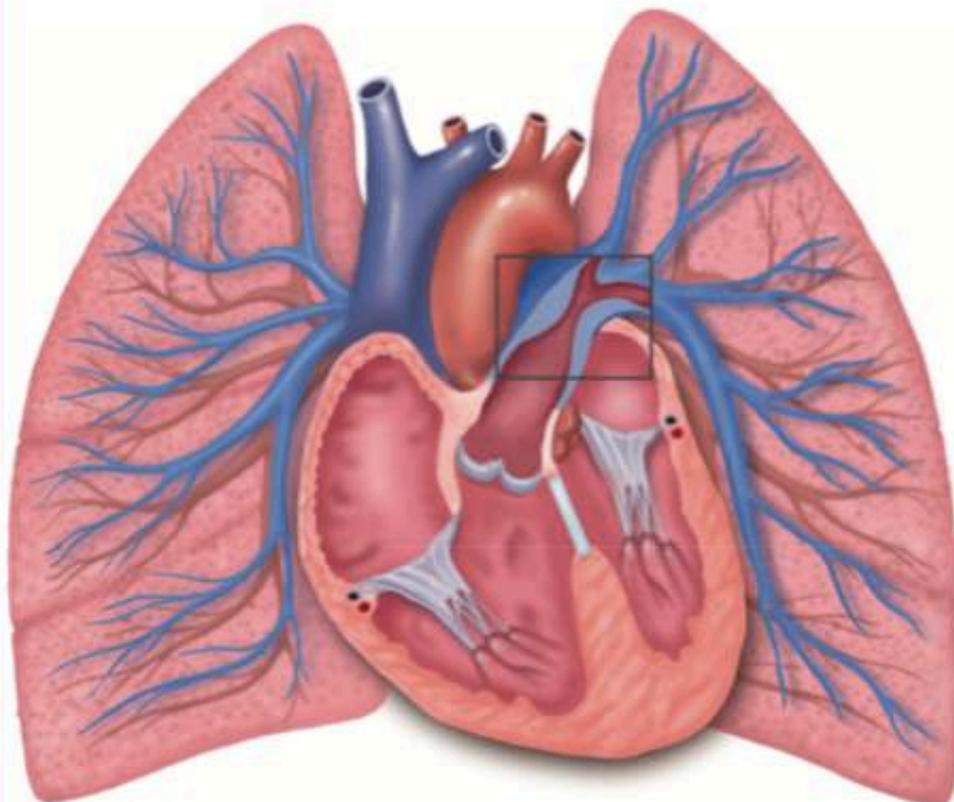
- Indication

- Sténose peu ou modérément serré unilatérale -> pas de traitement
- Sténose localisée avec belle voie pulmonaire d'aval
 - Chirurgie ou Cathéterisme après 2 ans dès que la pression ventriculaire droite atteint 50-80% systemiques
- Sténose longues et multiples
 - Dilatation peuvent être tentées
 - +/- stent quand assez grand
- Williams Beurren : ATTENDRE

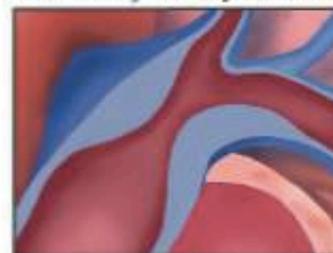
Resultats de dilatation + stenting au cathétérisme

- Succès ->75%
- Complic (10%)
 - Hemorragie par rupture AP
 - Hémoptysie
 - Oedeme pulmonaire reperfusion
 - Aneurisme pulmonaire
 - Obstruction artérielle pulmonaire par dissection





Pulmonary Artery Stenosis



Pulmonary Artery Stenosis Post-stenting



Procedural Rates:		Multivariate Predictors:	
Success		Success	
Biventricular (Definition 1)	76%	Ostial Stenosis (Biventricular Only)	
Biventricular (Definition 2)	86%		
Single Ventricle	75%		
Adverse Events		Major Adverse Events	
Any	14%	Single Ventricle	
Major	9%	Weight <4 Kilograms	
		Emergency Procedure	