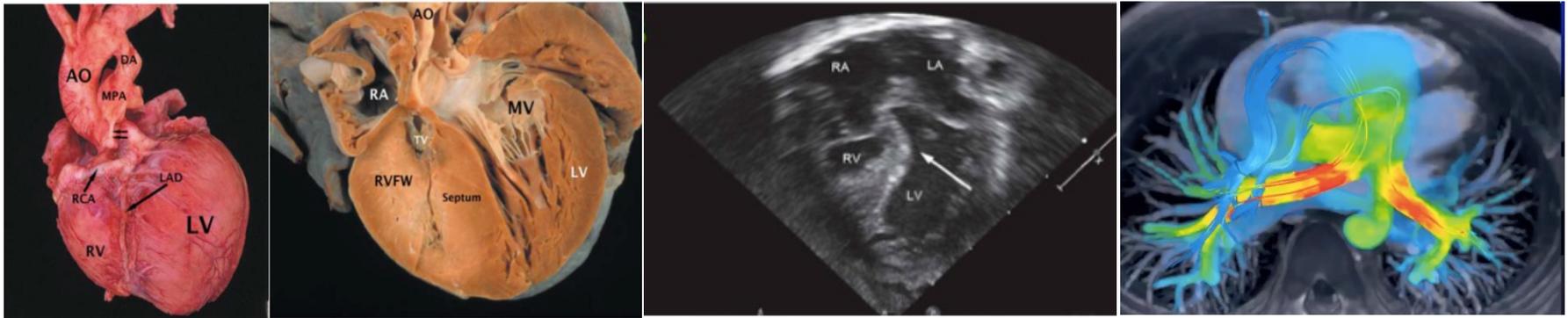


# Obstacles droits à septum inter-ventriculaire intact :

*Atrésie pulmonaire à septum intact*  
*Sténose de la voie d'éjection droite*  
*Sténoses des branches pulmonaires*



Cours DIU - Cardiologie pédiatrique

09/12/2022

Ségolène Bernheim

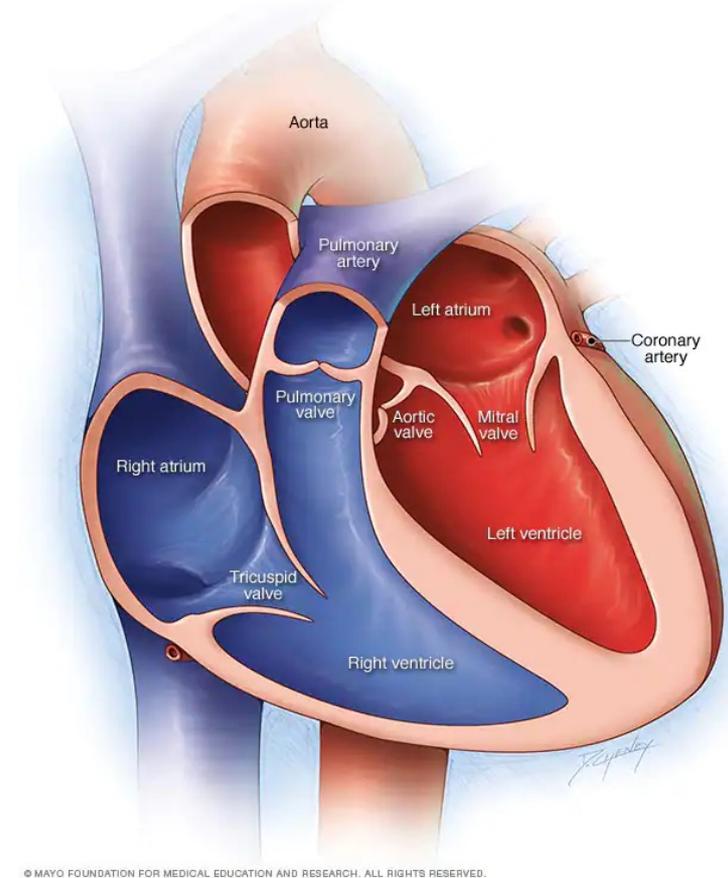
M3C-Necker Enfants Malades

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 :

---

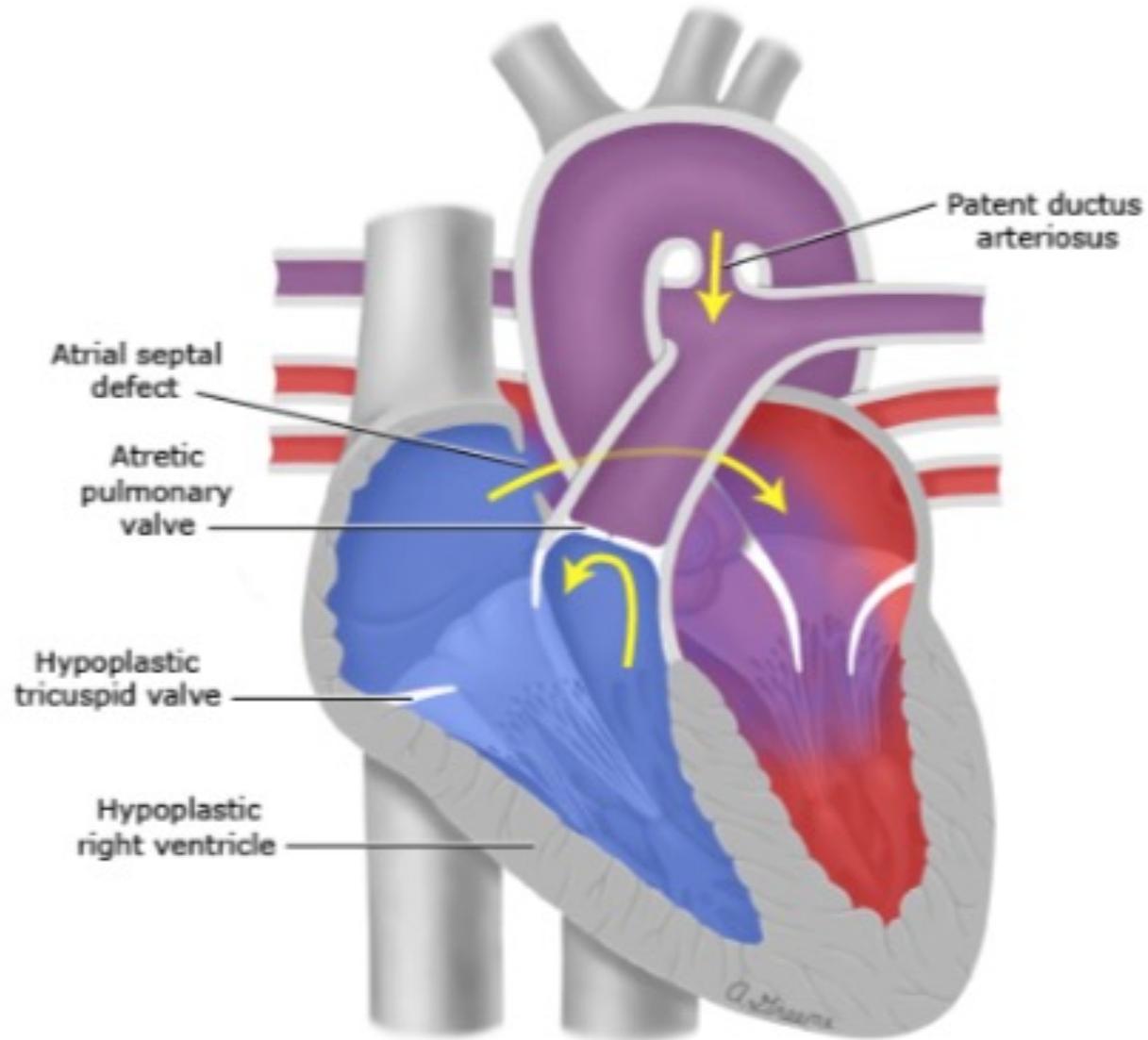
- Cyanose réfractaire néonatale → possible ducto dependance de la circulation pulmonaire
  - Echo en urgence
  - Transfert ac prostine (SAMu)
- Cyanose réfractaire definition:
  - test d'hyperoxie (100% FiO<sub>2</sub>) -> mesure PaO<sub>2</sub> (pas sup a 200 -300mmHg)

- 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++++

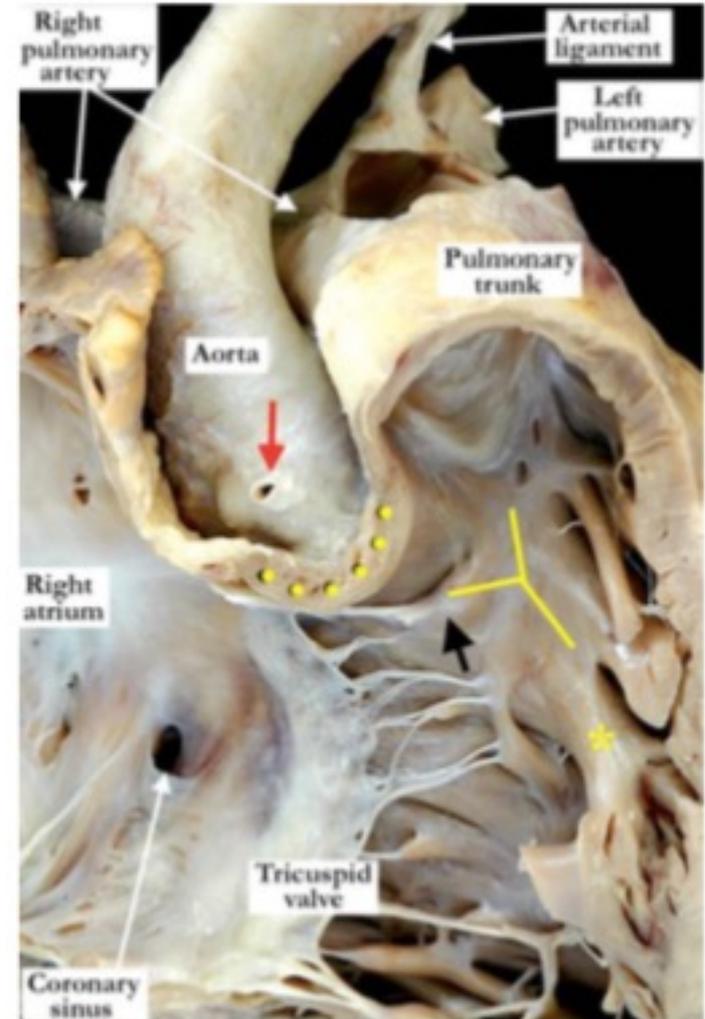
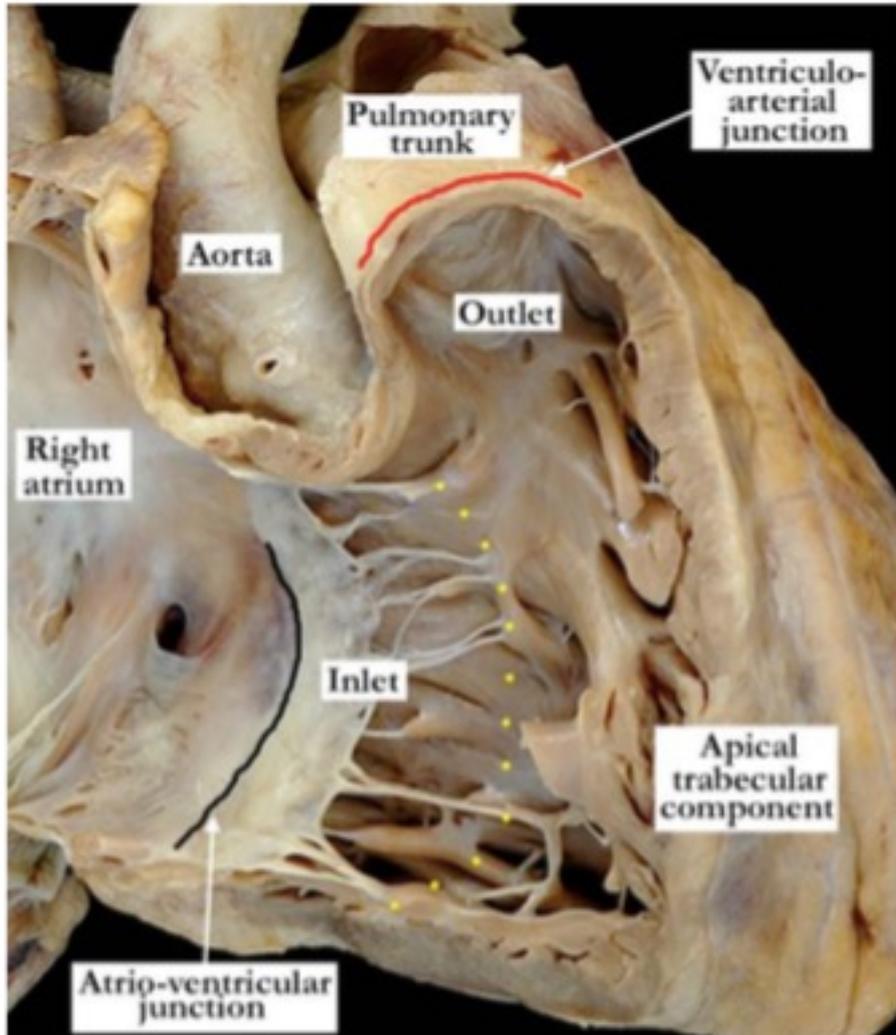
→ Hypoplasie tricuspide habituelle proportionnelle à celle de la cavité ventriculaire droite

# Anatomie

---

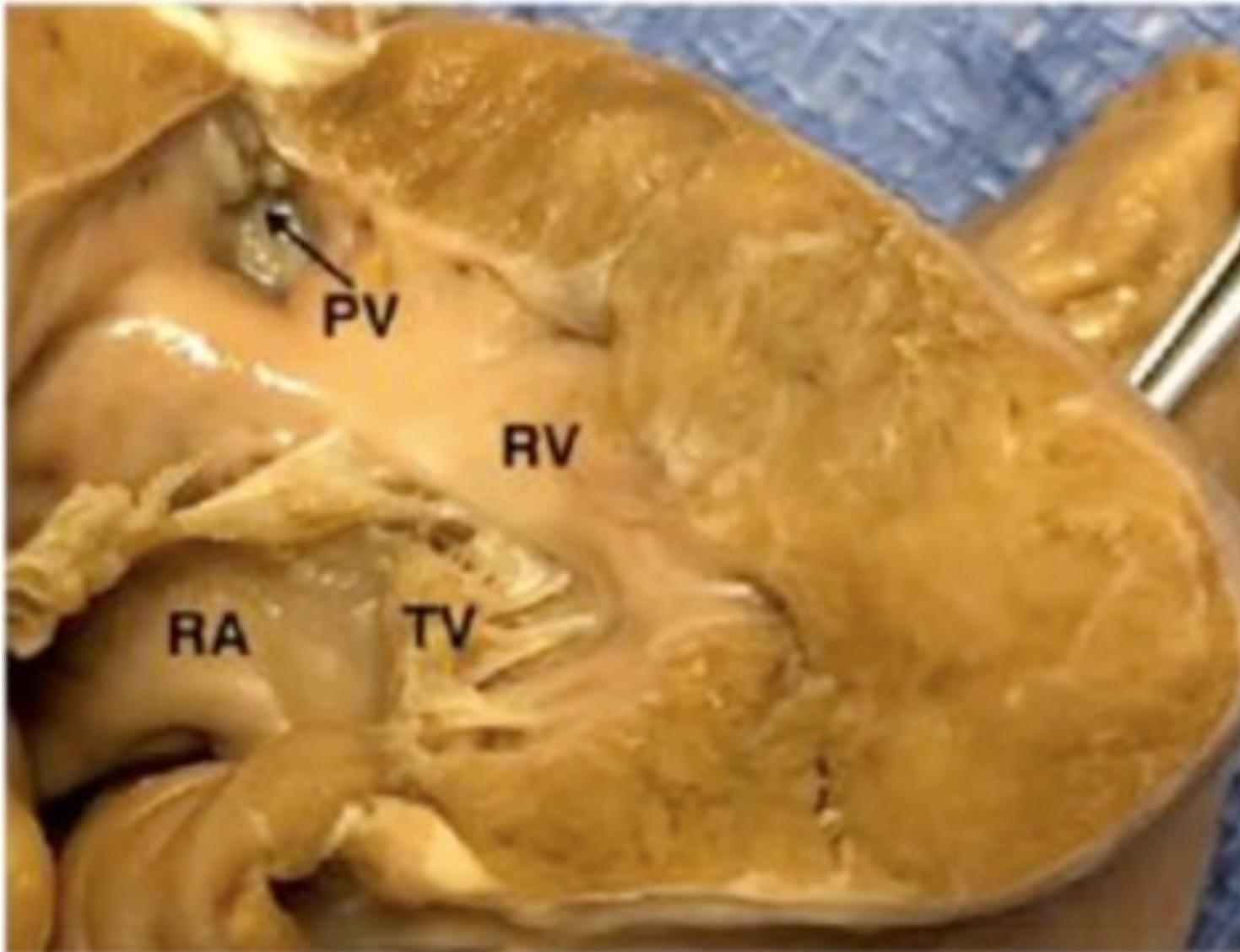
- Viable seulement car
  - CIA : voie de sortie au sang des veines caves
  - PCA : vascularise les poumons par un shunt gauche droit
    - large canal : coloration rose
- Fuite tricuspide et petite CIA contribuent à une stase veineuse → HMG, cardiomégalie par dilatation OD

# Anatomie: différent types de VD



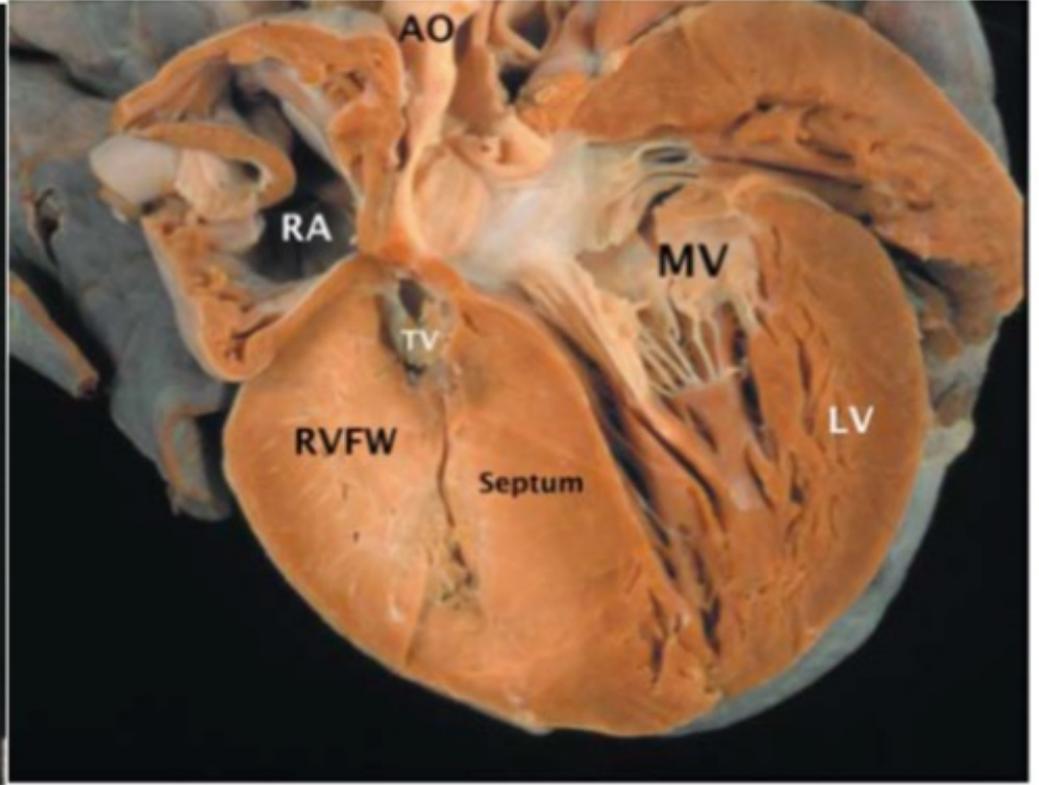
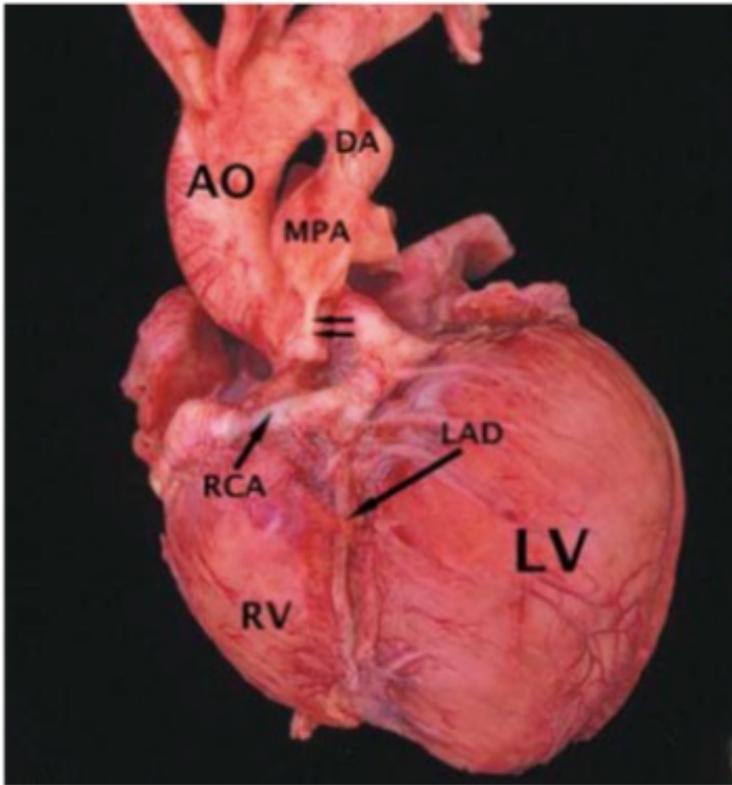
# Anatomie : différents types de VD

---

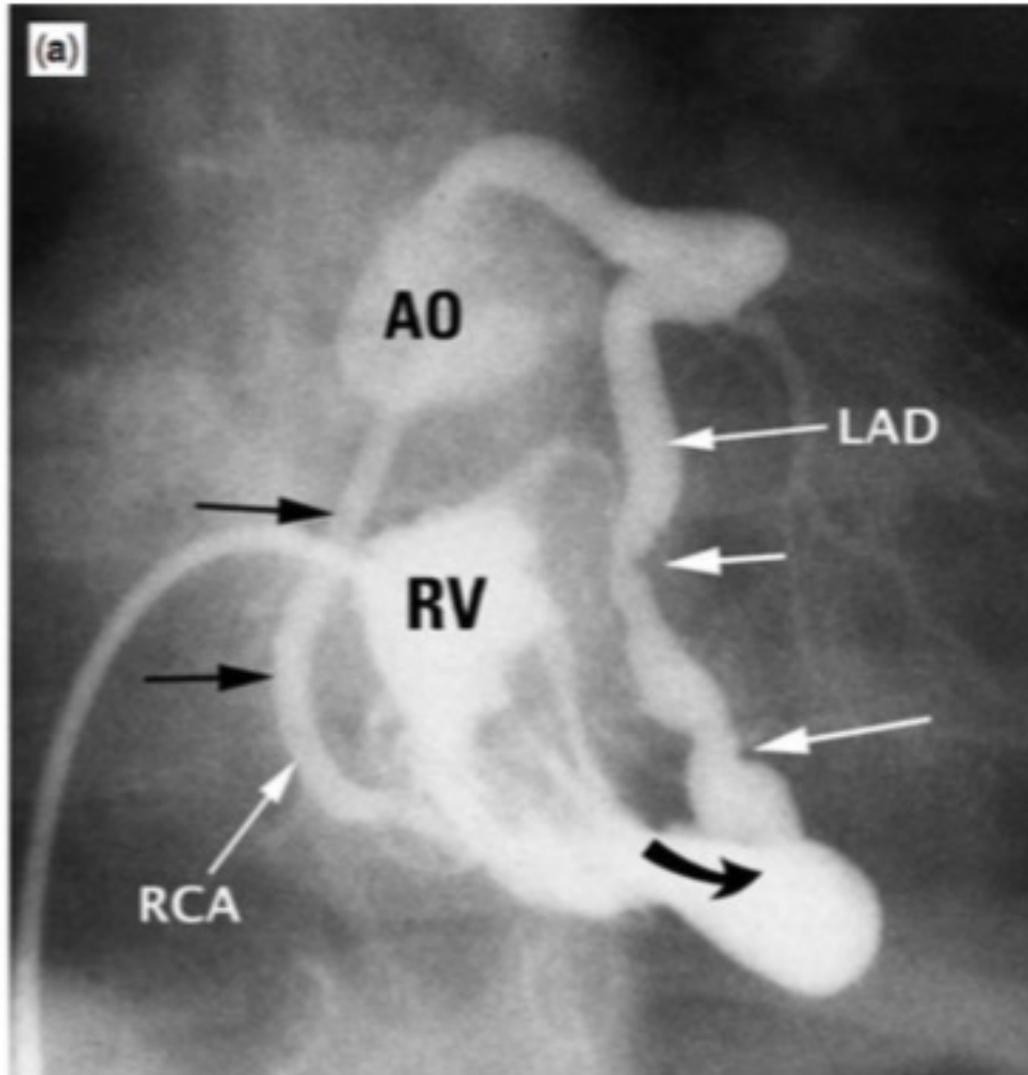


# Anatomie : différents types de VD

---



# Anatomie: connexion ventriculo-arterielle



# Epidémiologie: prévalence de l'APSI

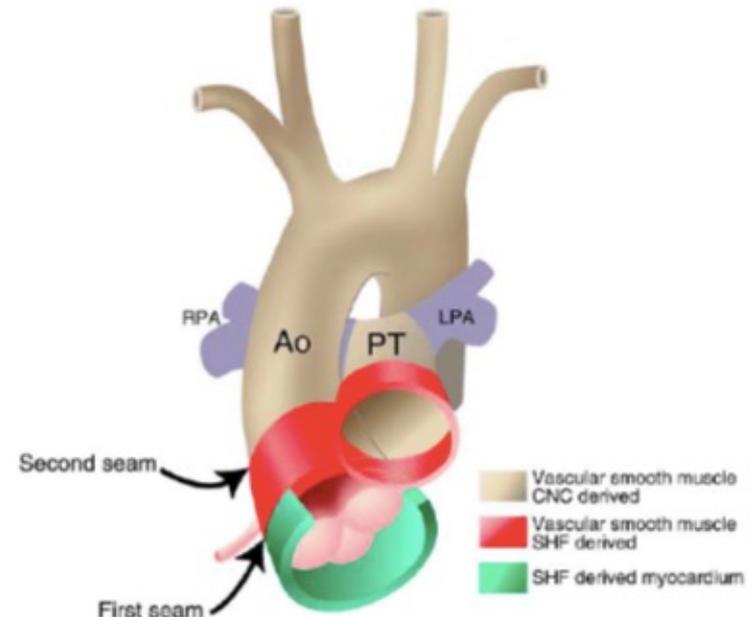
Registre /Pays	Années	Population	Naissance Vivante	Morts in utero	IMG	Total	Prévalence totale pour 10 000 naissances
Styria - Austria <sup>1</sup>	1994 - 2012	206277	12	0	1	13	0.63 (0.33 - 1.08)
Antwerp - Belgium <sup>2</sup>	1994 - 2014	382211	22	0	2	24	0.63 (0.40 - 0.93)
Hainaut - Belgium	1994 - 2015	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 <sup>3</sup>	2002 - 2012	122805	13	1	4	18	1.47 (0.87 - 2.32)
Brittany - France <sup>3</sup>	2011 - 2015	179180	9	0	11	20	1.12 (0.68 - 1.72)
French West Indies - France <sup>3</sup>	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)
<b>Paris - France</b>	<b>1994 - 2015</b>	<b>572812</b>	<b>28</b>	<b>2</b>	<b>26</b>	<b>56</b>	<b>0.98 (0.74 - 1.27)</b>
Mainz - Germany <sup>4</sup>	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 <sup>5</sup>	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 <sup>6</sup>	1999 - 2012	836535	100	0	6	106	1.27 (1.04 - 1.53)
Wielkopolska - Poland <sup>7</sup>	1999 - 2015	626876	24	1	-	25	0.40 (0.26 - 0.59)

# Embryologie

- *Timing malformation*
  - Maladie tardive après 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 → même 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 gauche
    - Axe gauche
    - HAD
  - Si hypoplasie peu importante du VD :
    - Axe droit
    - HAD

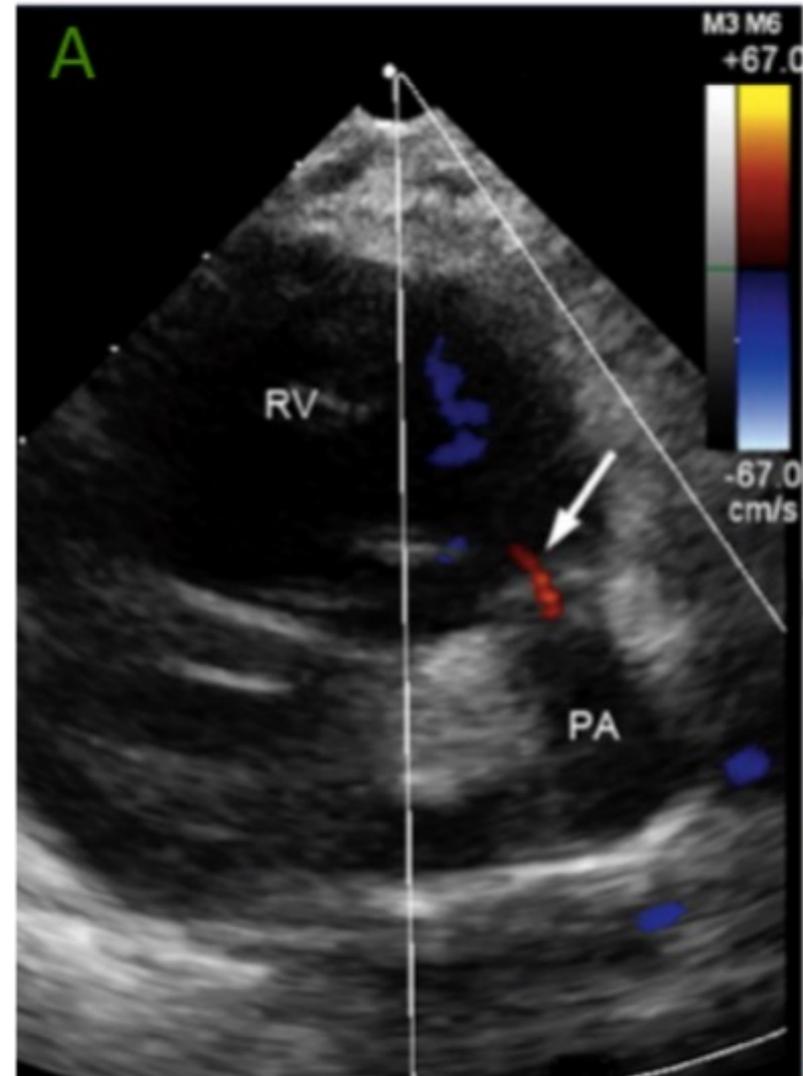
# Diagnostic

---



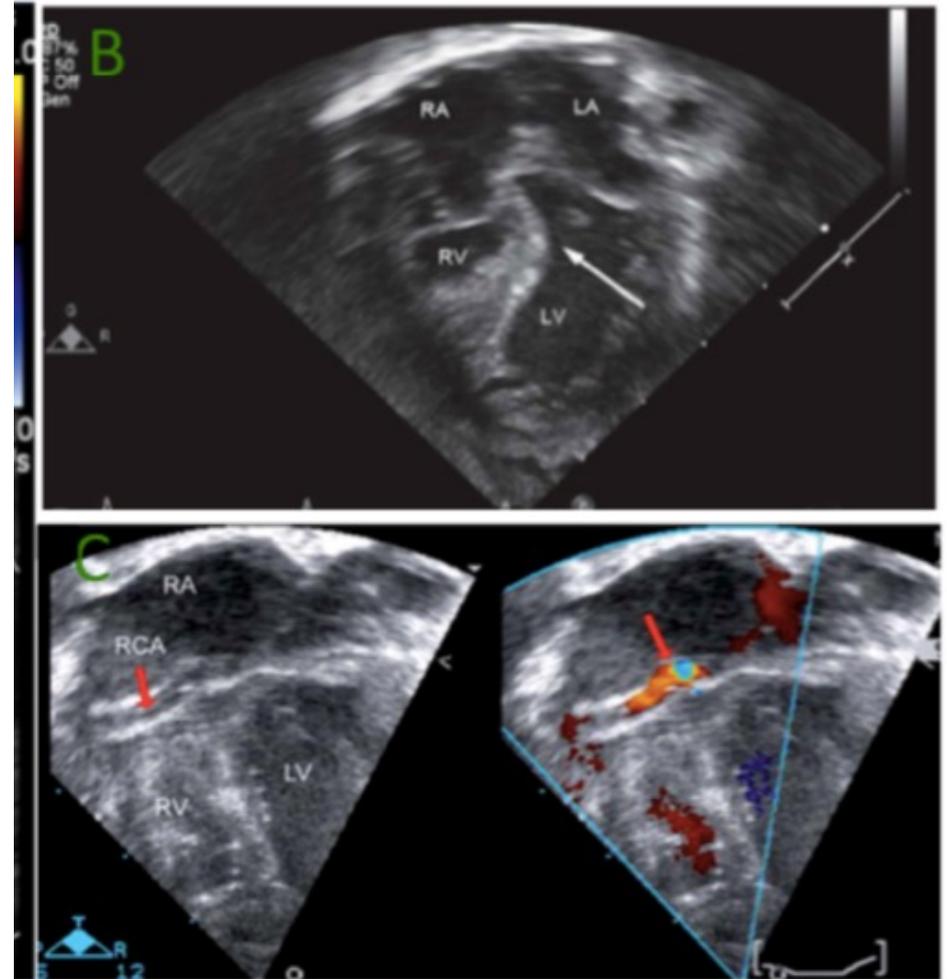
# Diagnostic: ETT

- 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



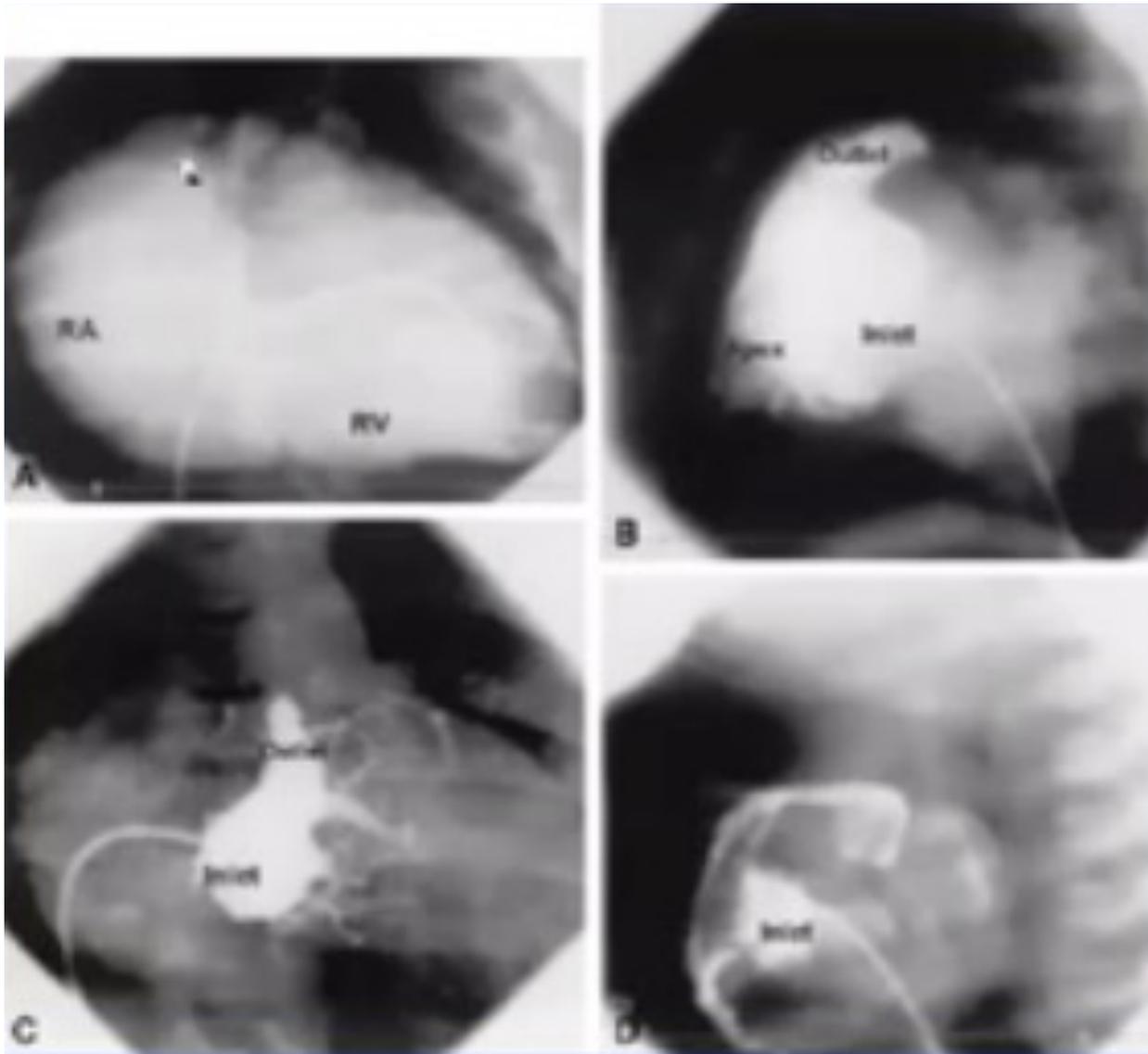
# Diagnostics différentiels

---

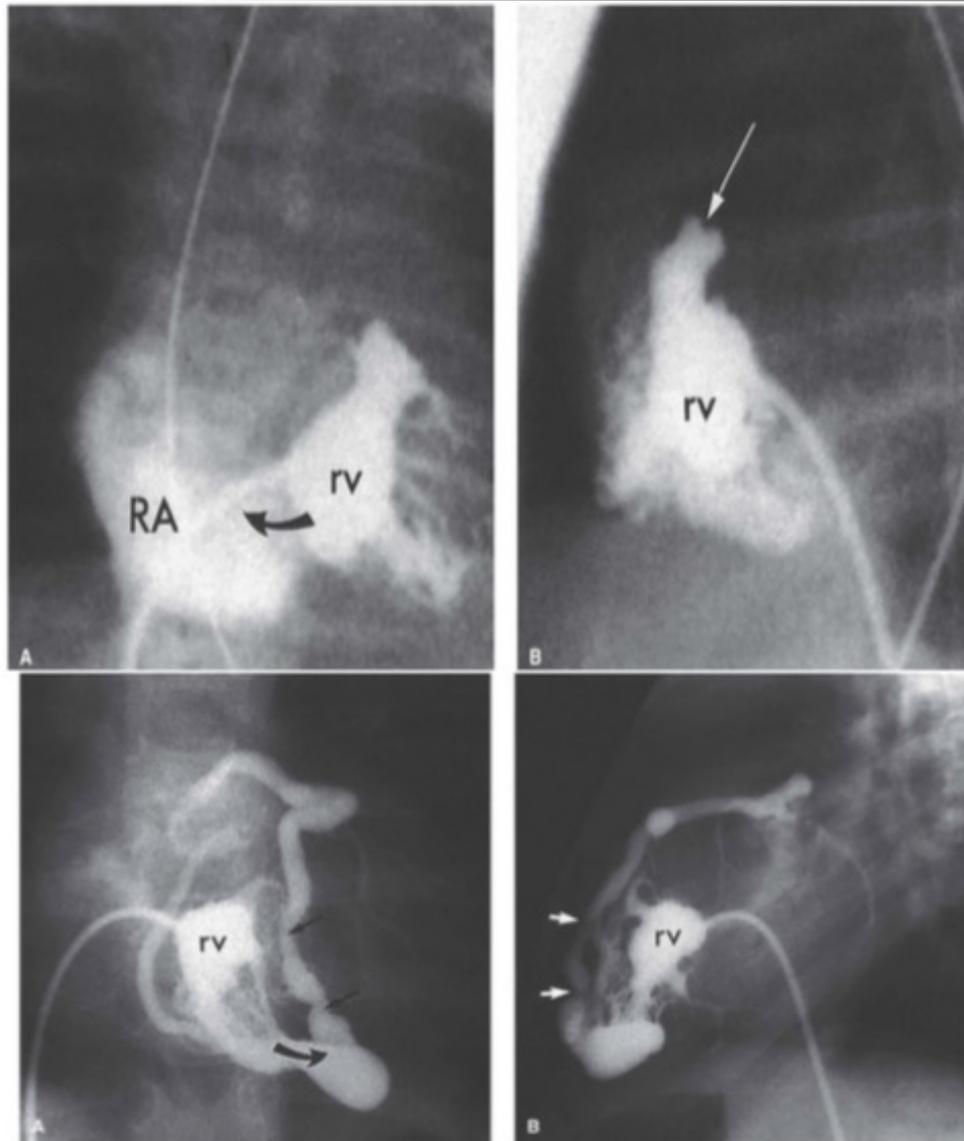
- Sténose valvulaire pulmonaire critique
- Malformation d'Ebstein
- Atrésie tricuspide
- Atrésie pulmonaire avec CIV (APSO)
- Transposition des gros vaisseaux

# Diagnostic: Cathétérisme ++

---



# Diagnostic: Cathétérisme ++

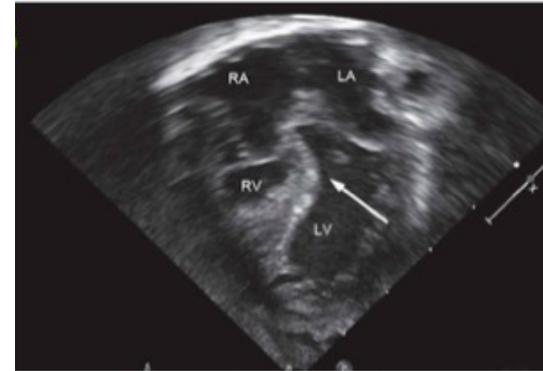


->>Evaluation coronaire ++++

# Facteurs pronostics

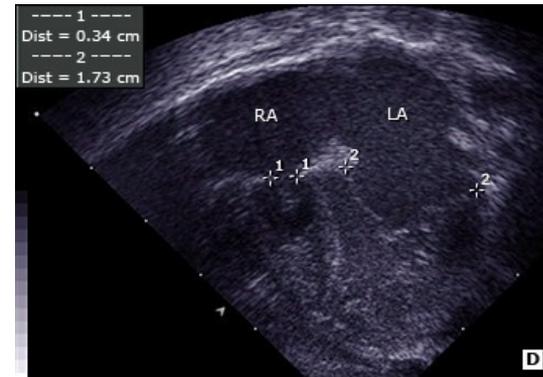
## VD unipartite

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



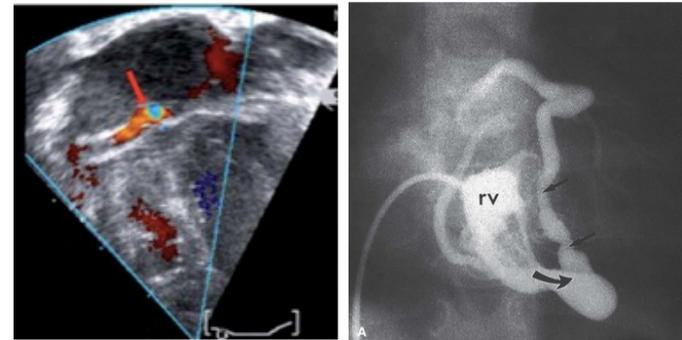
## Valve Tricuspide : Z-score bas

(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)

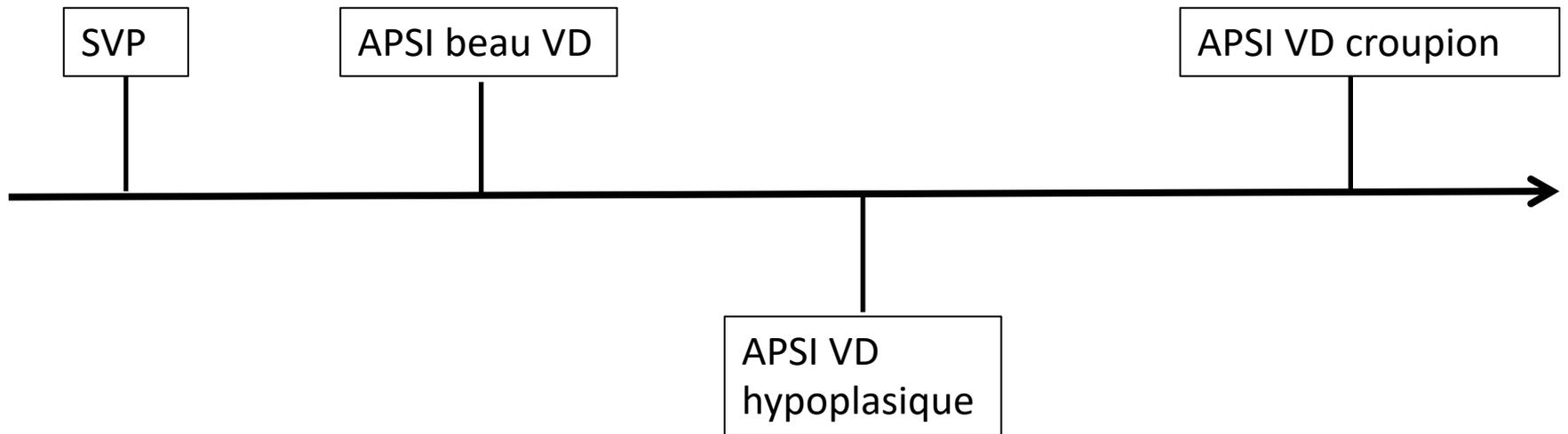


# Facteurs pronostics

Critères échographiques		Facteurs de risque de mortalité	Facteurs pronostiques de réparation biventriculaire
<b>VD</b>	Hypoplasie du VD	Hypoplasie sévère ( <i>P. E. F. Daubeny et al. 2005; Odum et al. 2006; Zheng et al. 2016</i> )	Absence d'hypoplasie ( <i>Odum 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> )	
<b>V. Tricuspid</b>	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 tricuspid	Fuite tricuspid sévère ( <i>Ashburn et al. 2004</i> )	Fuite tricuspid sévère ( <i>Petit et al. 2017</i> )
<b>Coronaire</b>	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 ; Odum et al. 2006</i> )	Absence de circulation VD dépendante ( <i>Odum et al. 2006 ; Cleuziou et al. 2010</i> )
<b>Ratio v. mitrale/tricuspid</b>			Ratio proche de 1 ( <i>Minich et al. 2000 ; Rathgeber et al. 2017</i> )

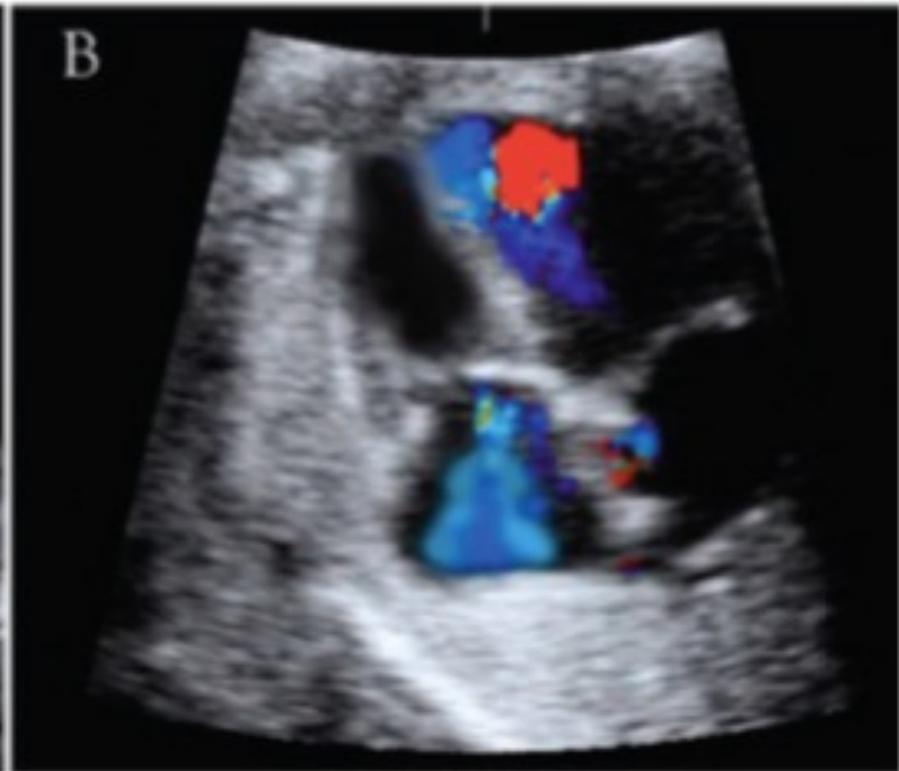
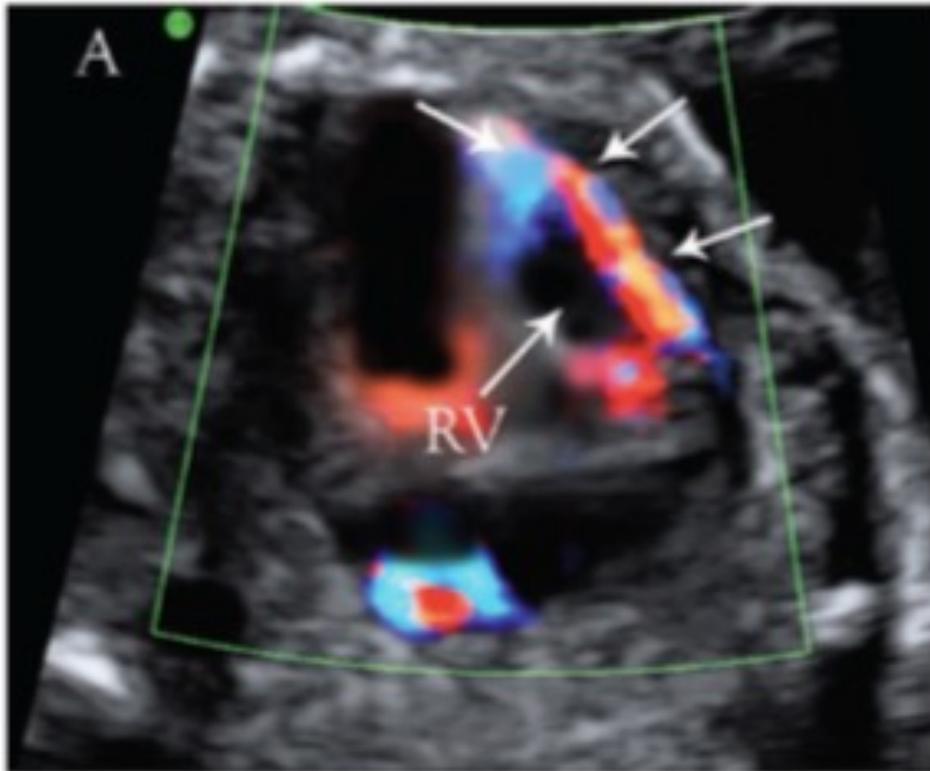
# Continuum SVP- APSI

---



# Diagnostic anténatal

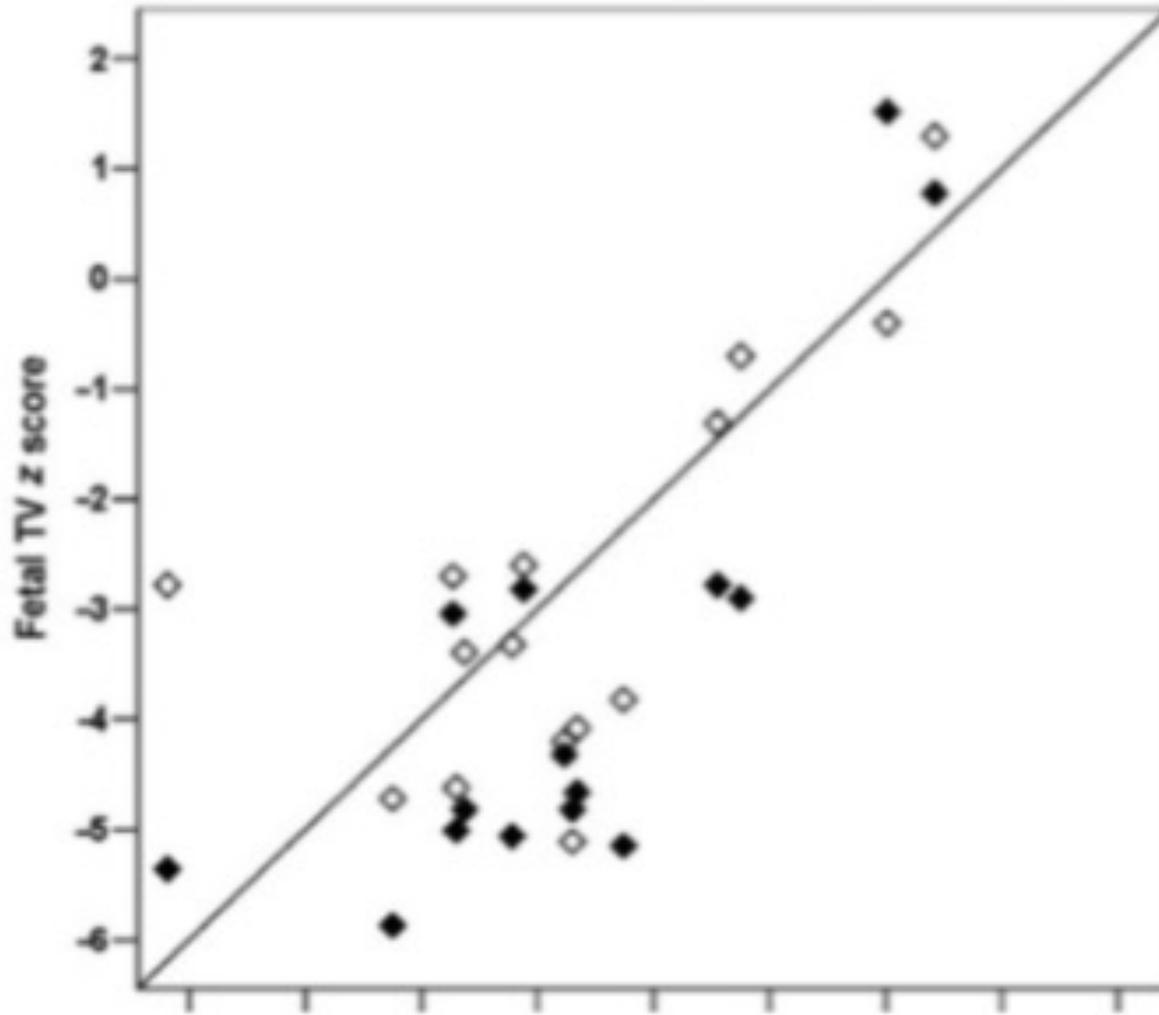
---



# Diagnostic anténatal

Critères échographiques	Facteur de risque de mortalité	Facteur pronostique de réparation biventriculaire
<p><b>VD</b> 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><b>Tricuspide</b> Z-score</p> <p>Fuite tricuspide</p>	<p>Z-score &lt;-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 &gt;-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>
<b>Fistule coronaire</b>		<p>Absence de fistule <i>(Roman et al. 2007 ; Gardiner 2005 ; Cao, Tian, 2017)</i></p>
<b>Longueur VD/VG</b>	<p>Longueur VD/VG &lt;0,5 <i>(Peterson et al. 2006)</i></p>	<p>Longueur VD/VG &gt;0,6 <i>(Roman et al. 2007)</i></p>
<b>Ratio tricuspide/mitral</b>		<p>Ratio &gt;0,7 <i>(Gardiner 2005 ; Roman et al. 2007)</i></p>
<b>TV inflow duration</b>		<p>Durée &gt;31,5% <i>(Roman et al. 2007)</i></p>
<b>Z-score valve pulmonaire</b>		<p>Z-score élevé <i>(Gardiner 2005)</i></p>
<b>Stenose sous-aortique</b>		<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

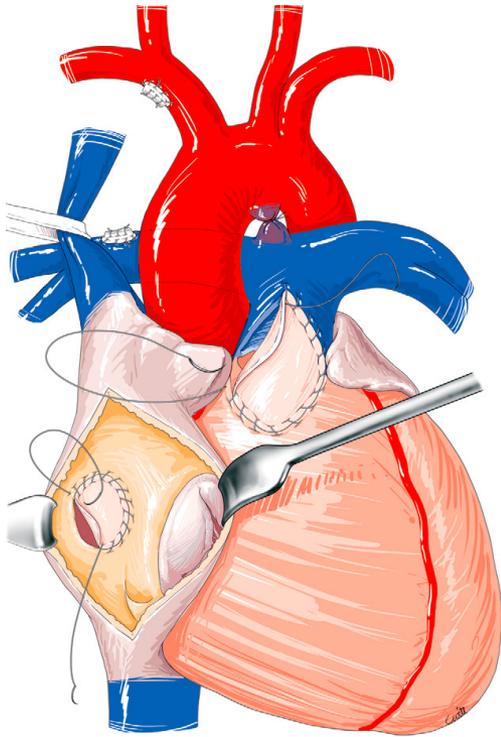
---

- 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 ++++

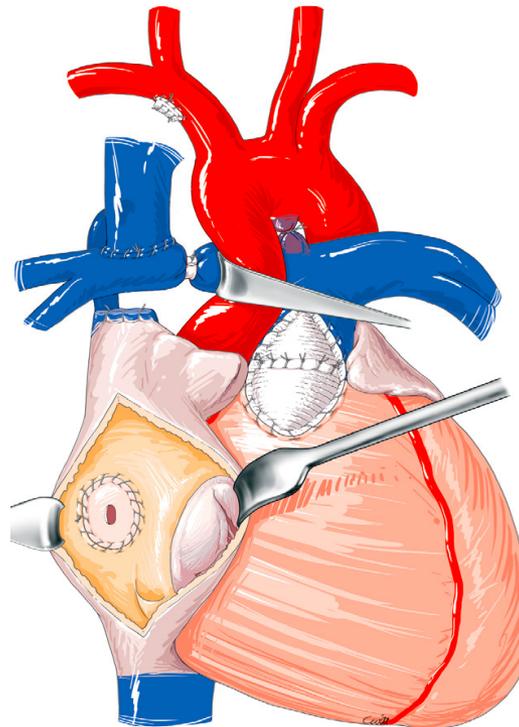
# Type de réparation

Réparation biventriculaire



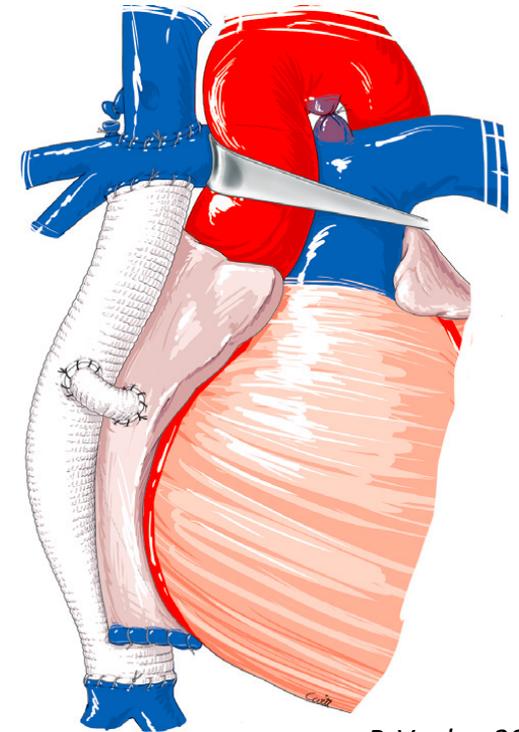
- 2 ventricles fonctionnels
- VD supporte la totalité du débit pulmonaire

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



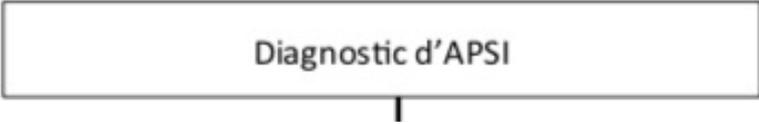
- 1 ventricule fonctionnel
- Circulation de Fontan

*P. Vouhe, 2013*

# Prise en charge

---

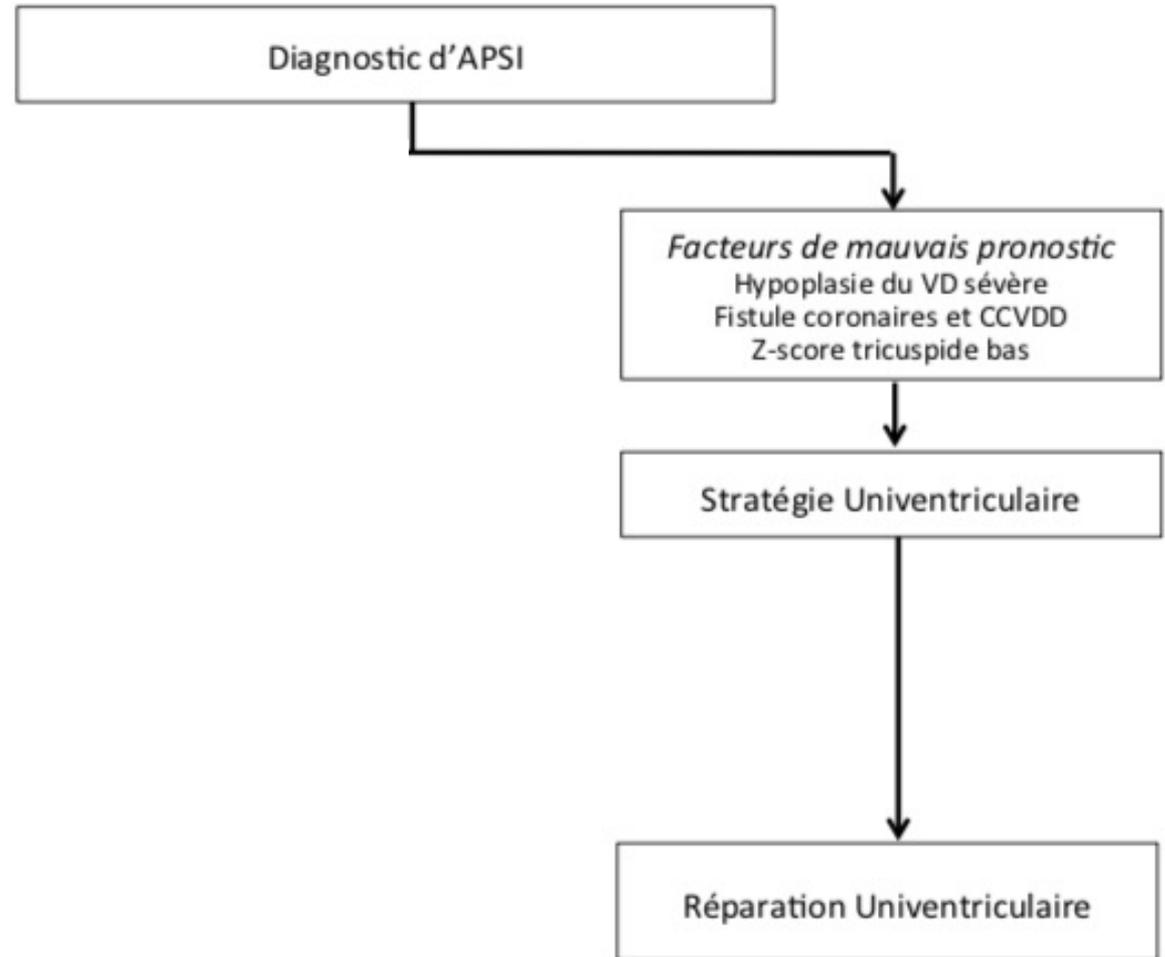
Diagnostic d'APSI



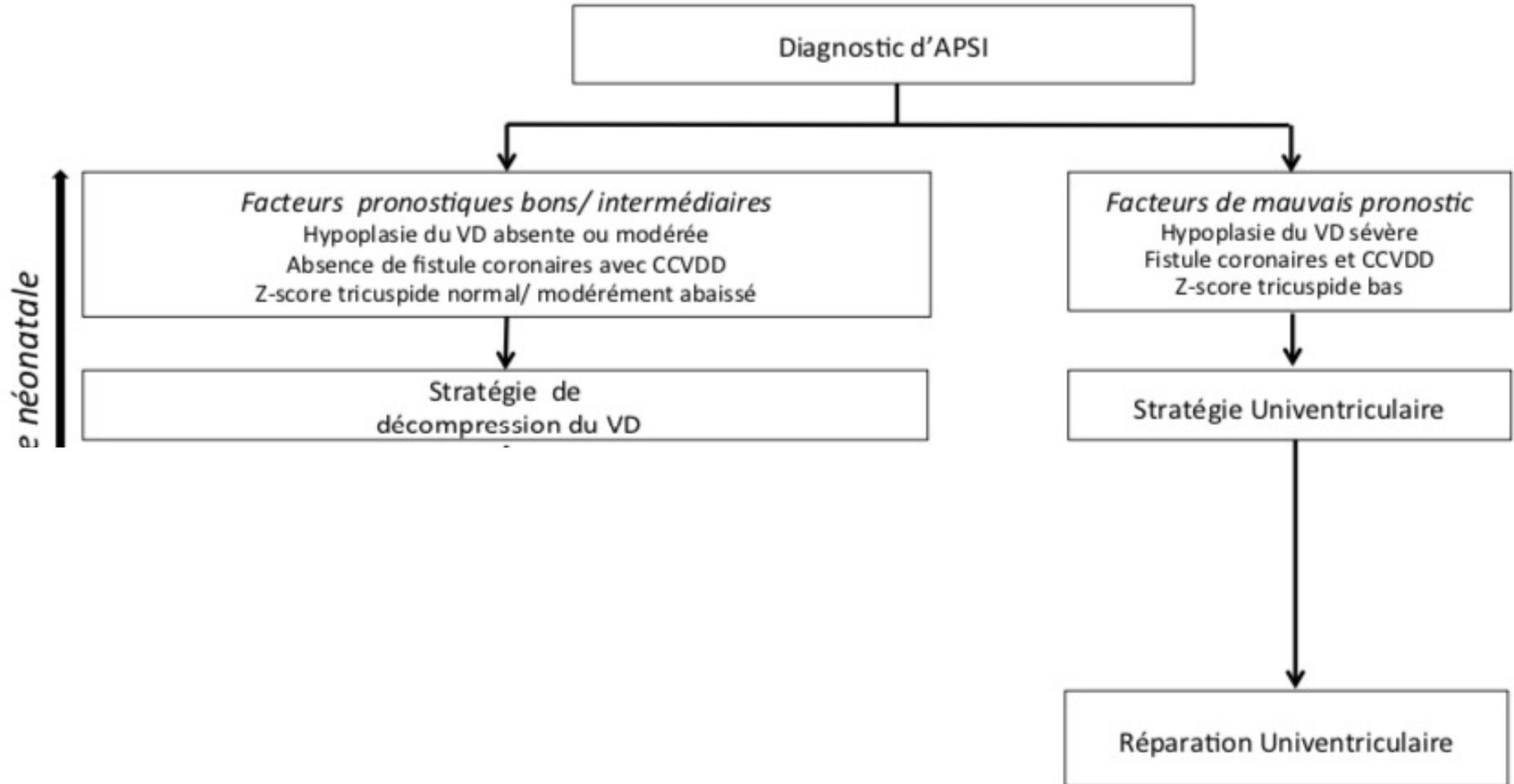
```
graph TD; A[Diagnostic d'APSI] --- B[ ];
```

# Prise en charge

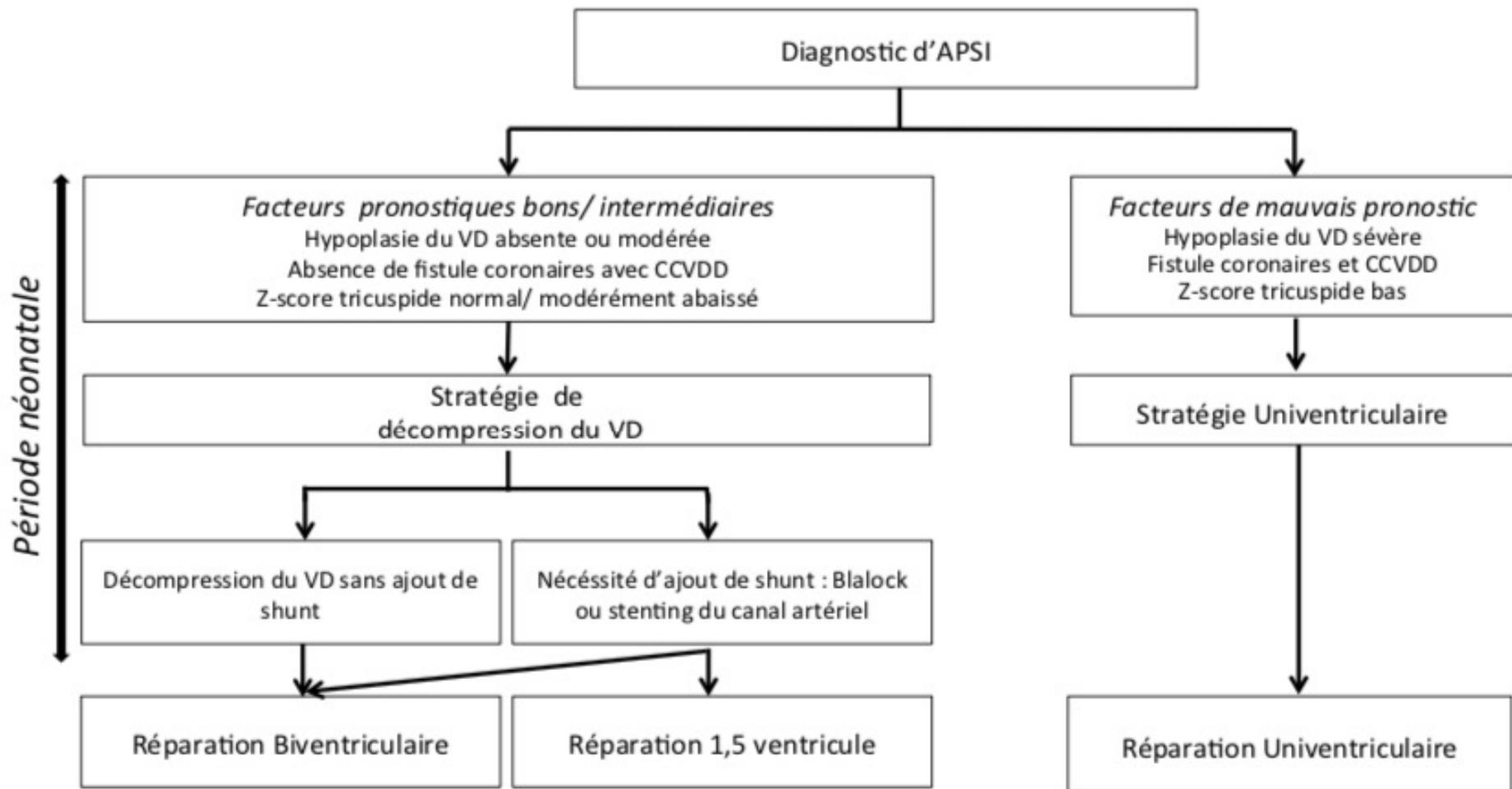
---



# Prise en charge

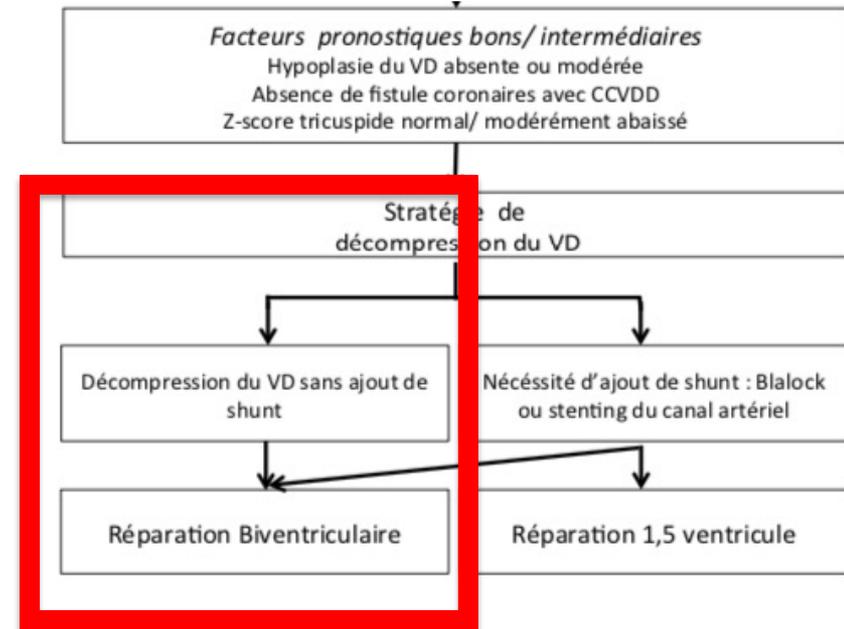


# Prise en charge

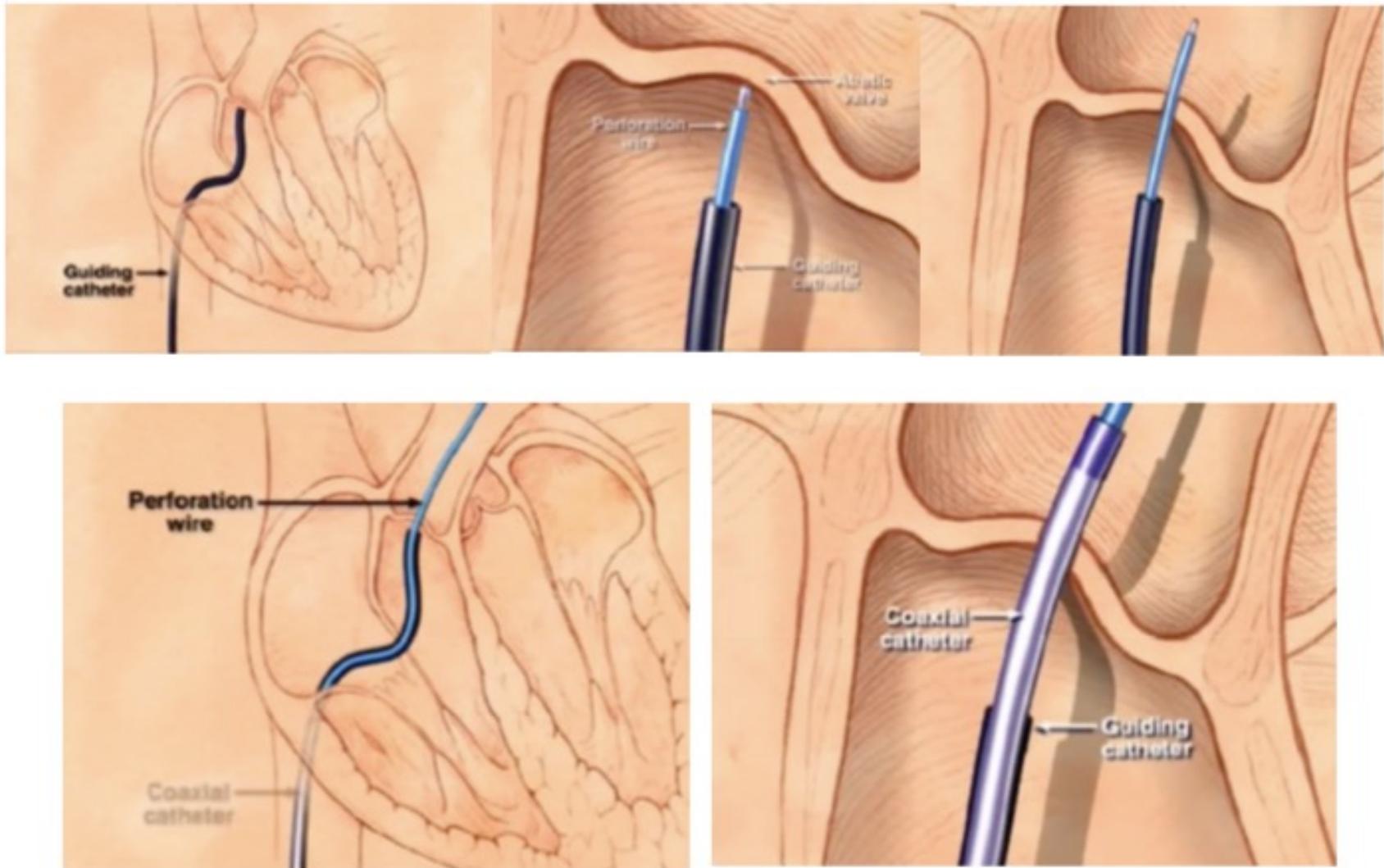


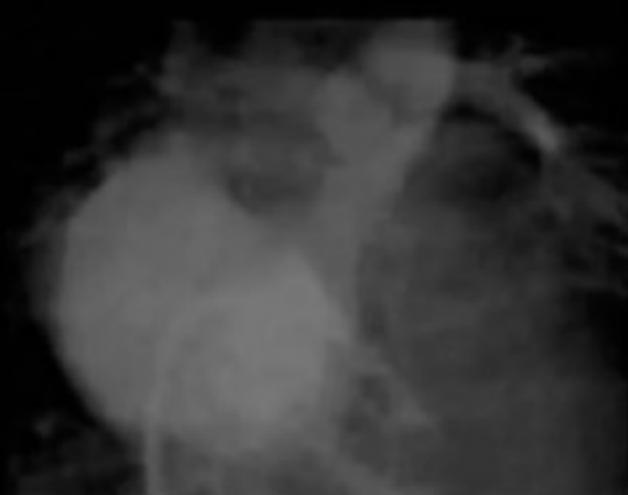
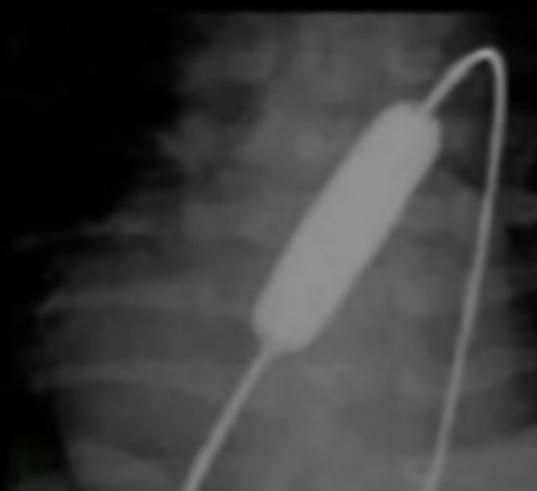
# Prise en charge: stratégie biventriculaire

- 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

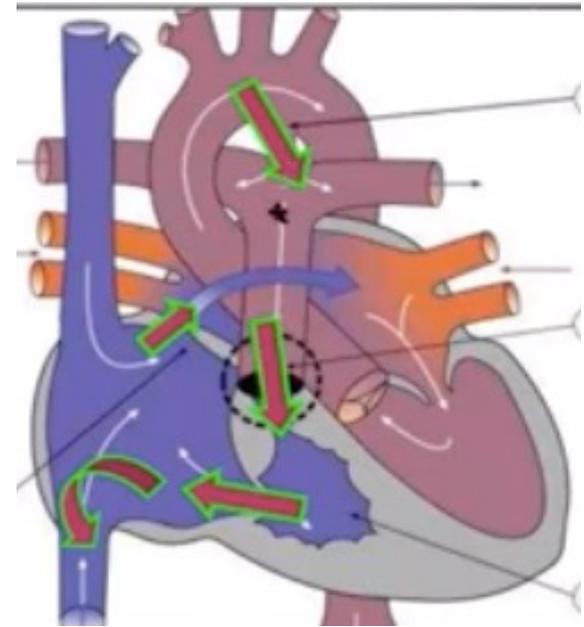




- SI echec d'arrêt des prostaglandines  
→ Blalock ++
- Fuite tricuspide massive (malfo) + large canal artériel (sur les tres bon VD)  
→ circulation pathologique +++

# Prise en charge: Complications- circulation vicieuse

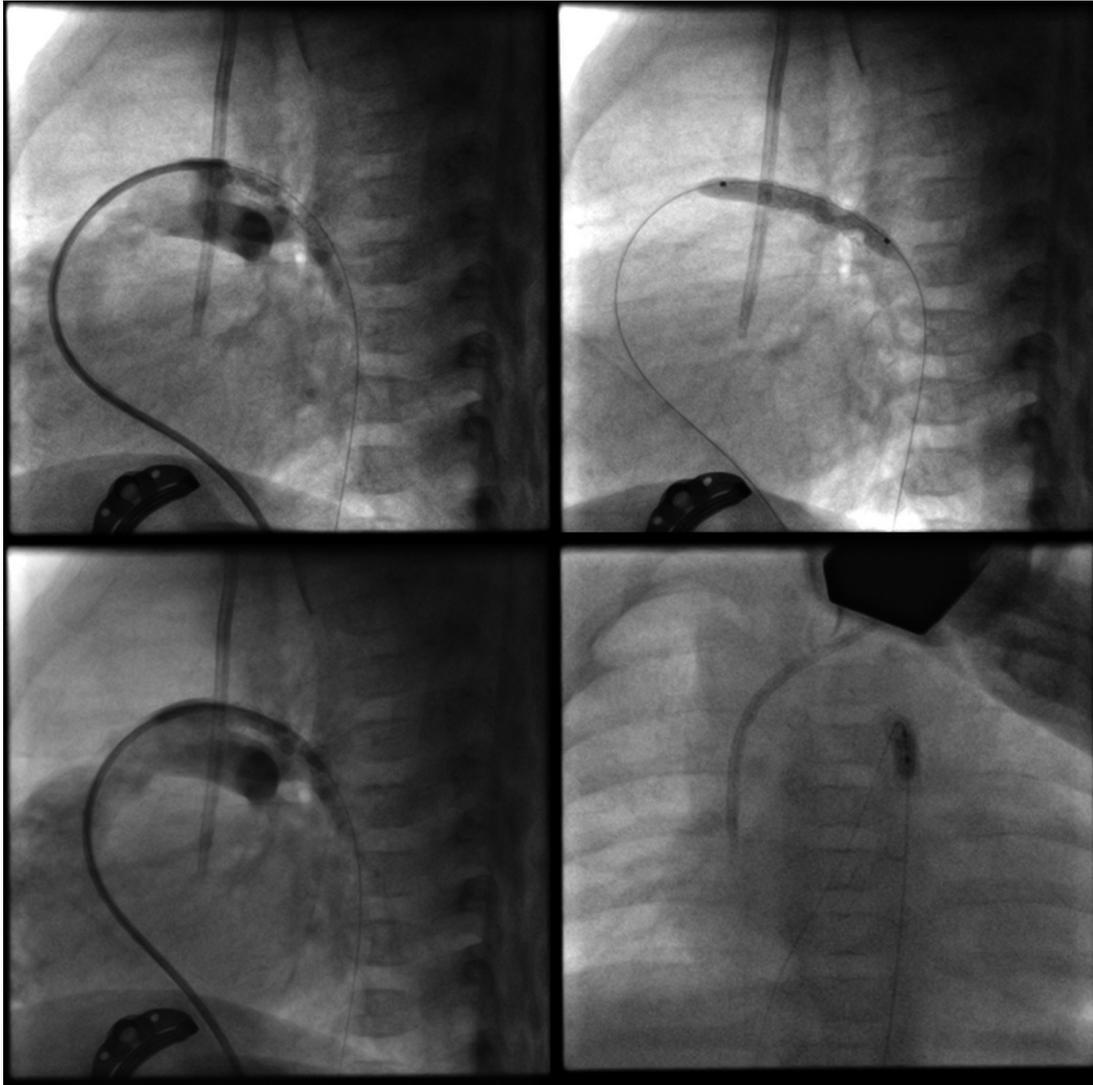
- Circulation vicieuse
  - Sang passe par le CA
  - Puis dans le VD
  - Puis dans l'IT +++++
  - Bas débit
    - systemique ++++++
    - pulmonaire



- 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

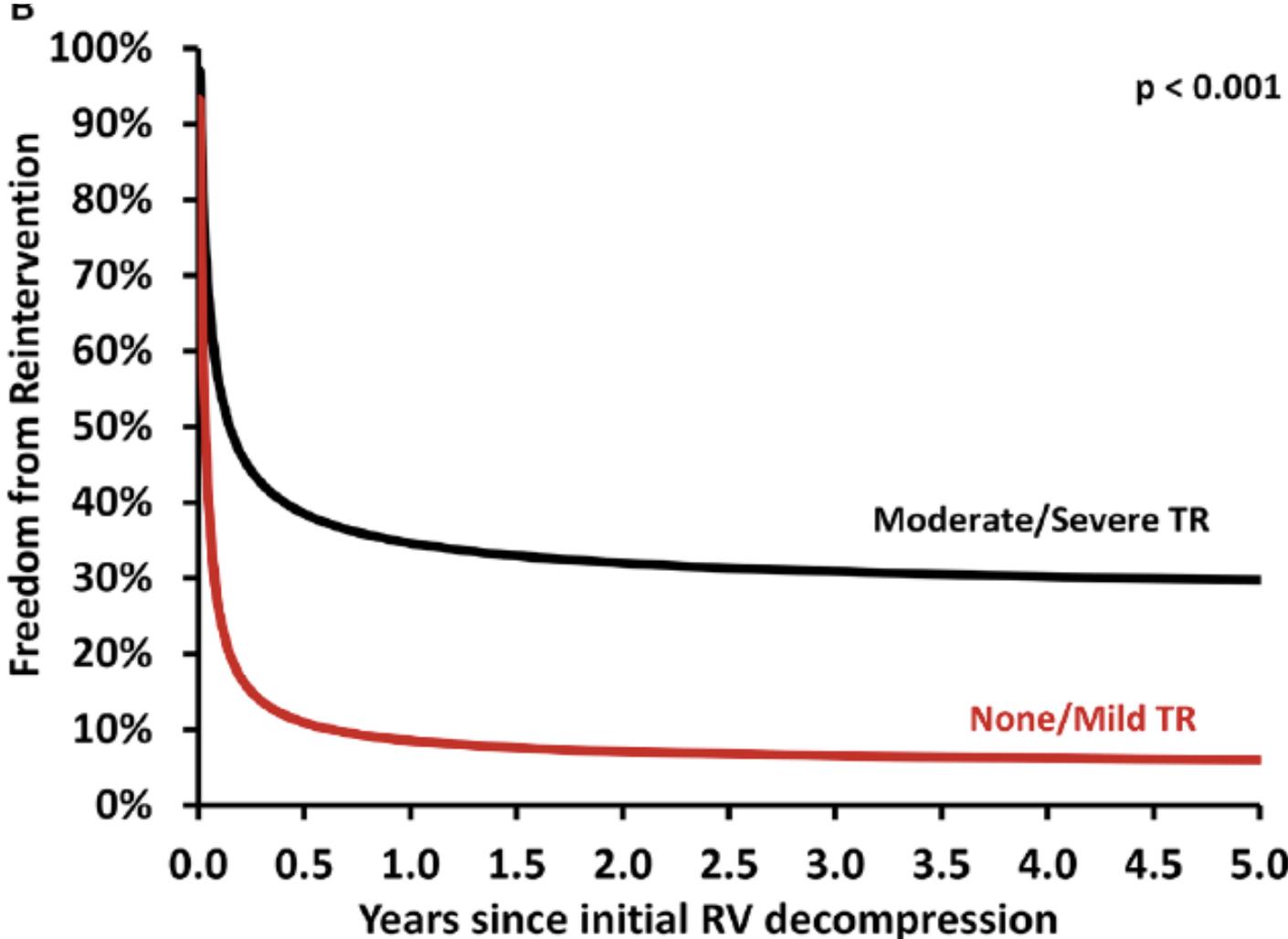
# Prise en charge: Complications- circulation vicieuse

---

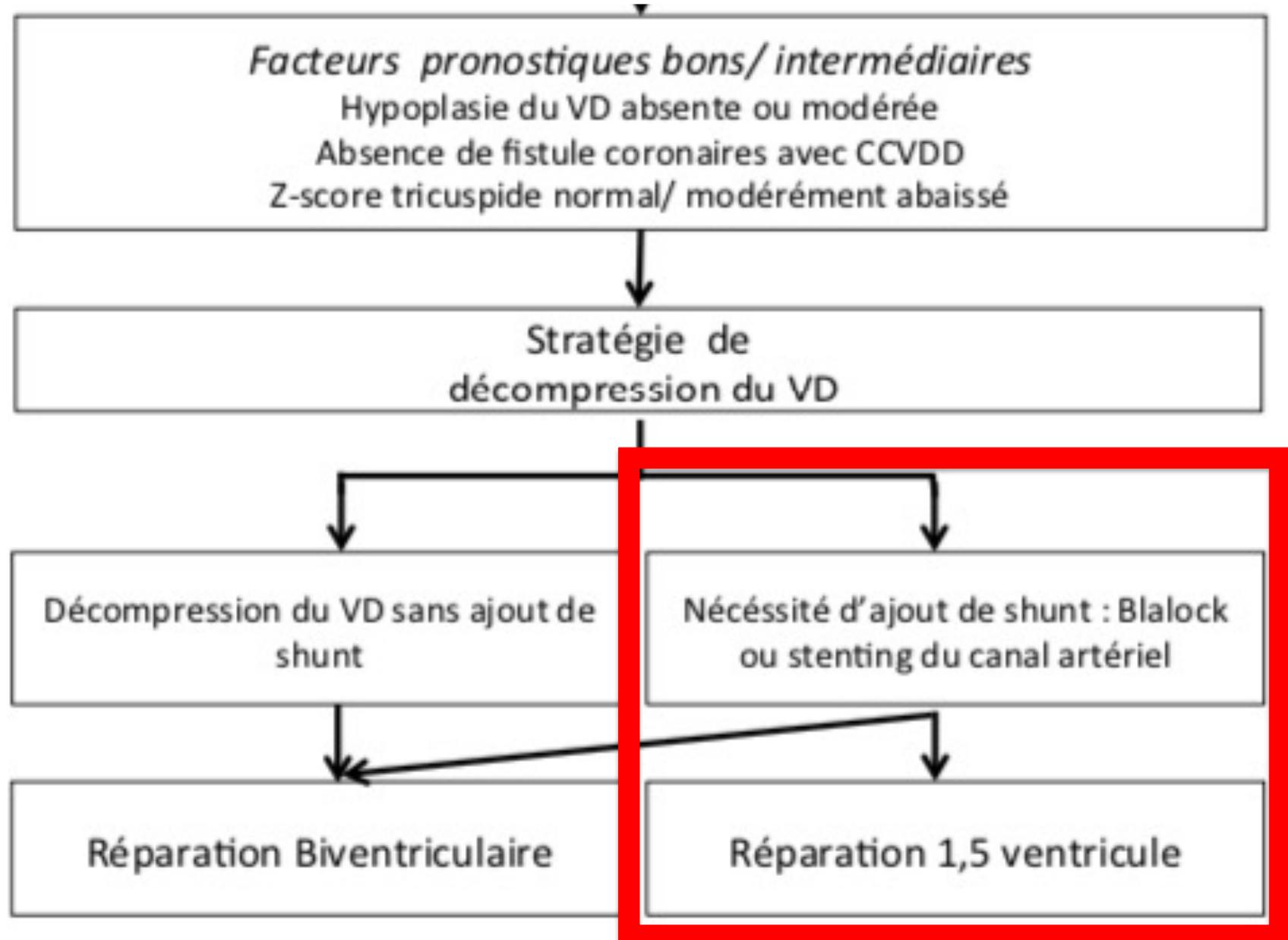


- Si Z-score VT>1 et fuite tricuspide sévère
- -→ haut risque de mortalité
- traitement spécifique: ligature du canal artériel

# Facteurs de risque de mortalité : fuite tricuspide sévère



# Prise en charge



# Prise en charge: 1.5 ventricules

---

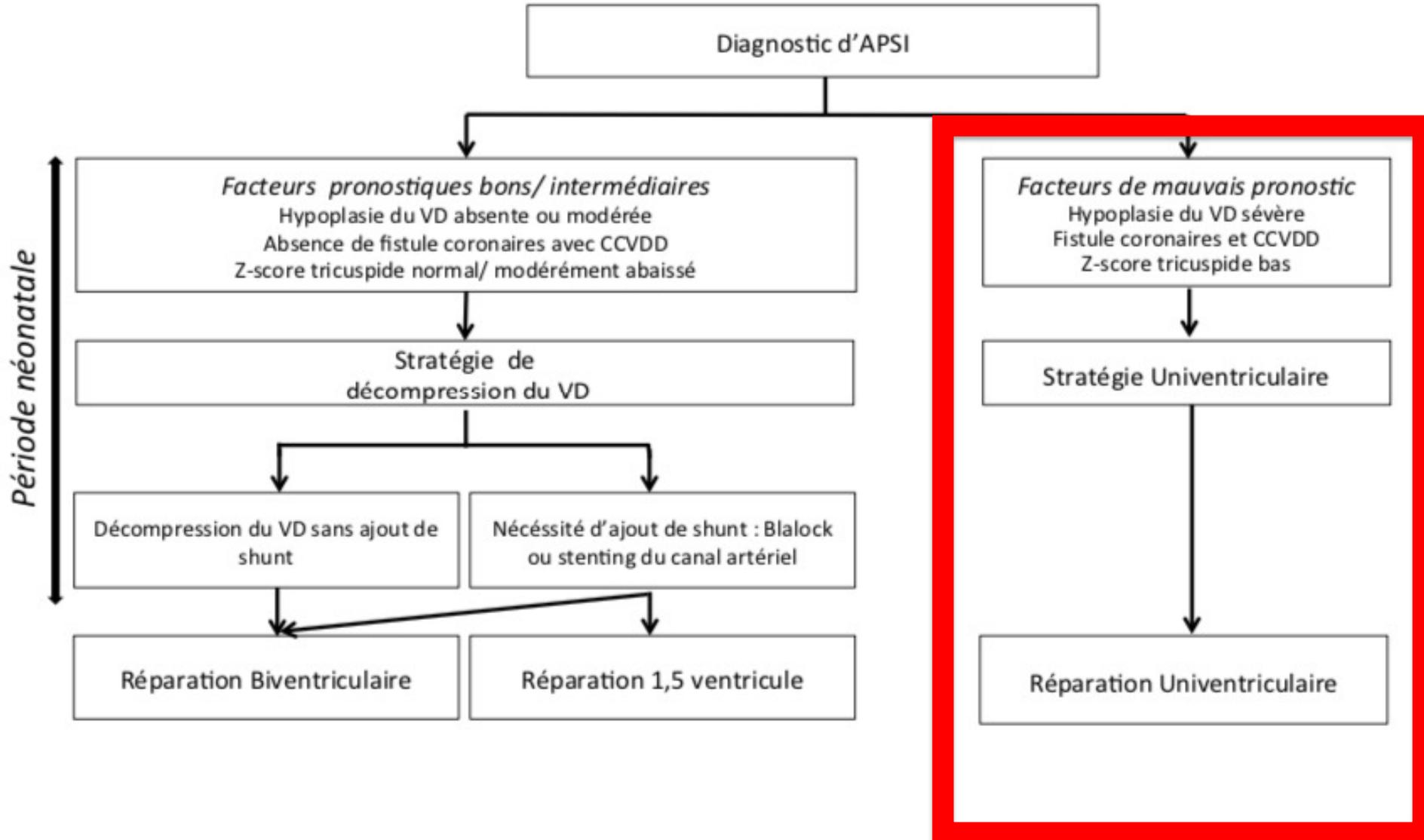
- Décompression du VD
  - Chir (patch infundib)
  - Ou catheterisme cardiaque
- Blalock ou stenting CA (selon strategie KT ou chir)
- +/- redilat
- Puis selon la croissance /compliance du VD(taille VD en angio, echo, sens du shunt de la CIA+++)

# 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

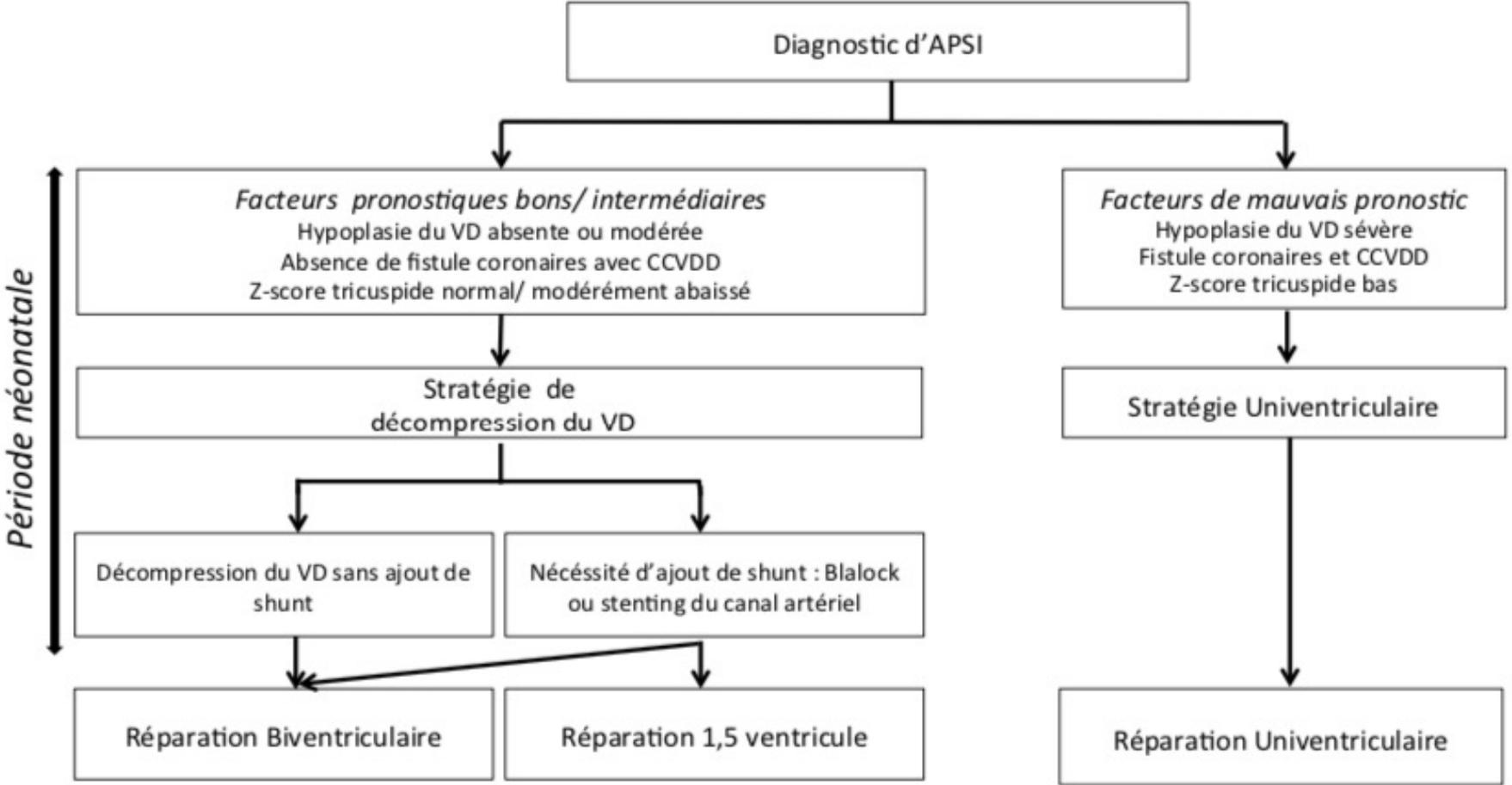


# Prise en charge: stratégie univentriculaire

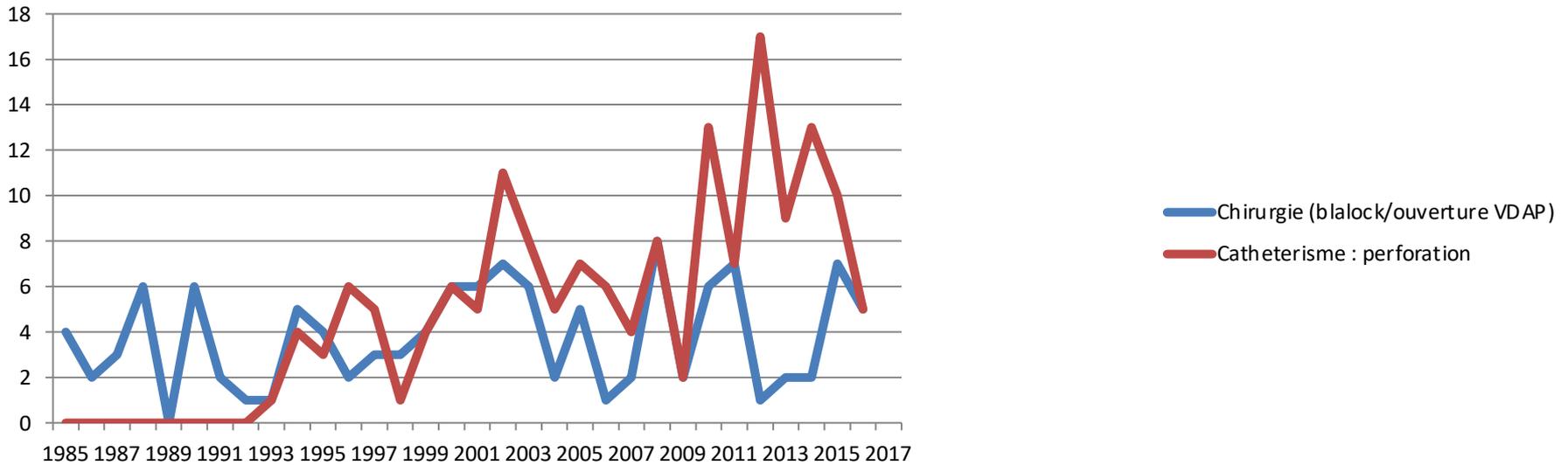
---

- 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 : resumé



# Prise en charge: cathéterisme vs chirurgie

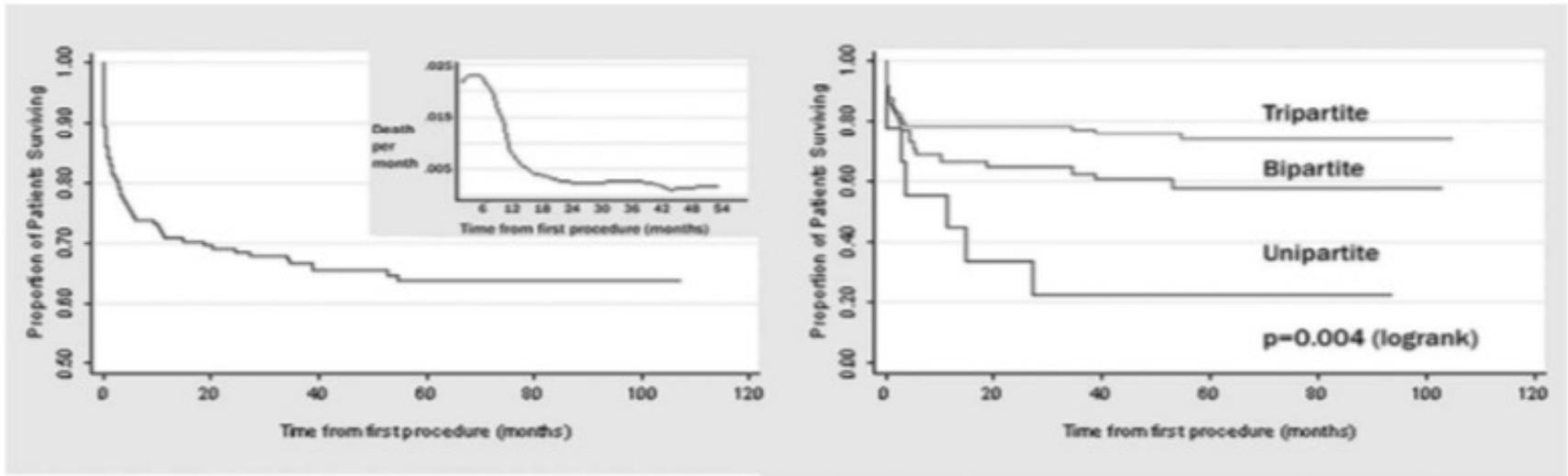


# Survie

---

- 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)

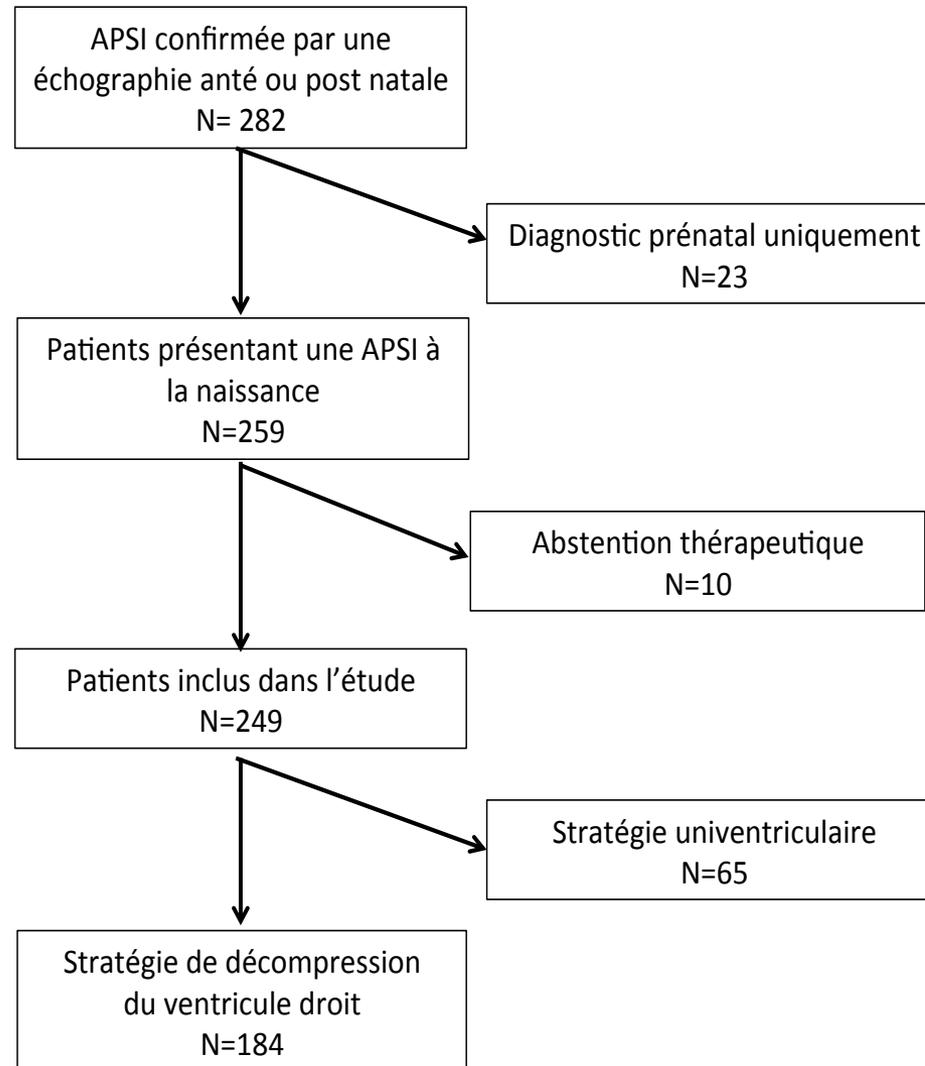
# Survie



	Survival	95% CI	Survival	1 Year (CI)	5 Year (CI)
1 year	70.8%	63.3- 77.1%	Tripartite	78% (69-87%)	74% (64-84%)
2 years	69.0%	61.5- 75.4%	Bipartite	67% (53-80%)	57% (43-72%)
5 years	63.8%	55.9- 70.6%	Unipartite	44% (12-77%)	22% (0-49%)

# Etude rétrospective Necker

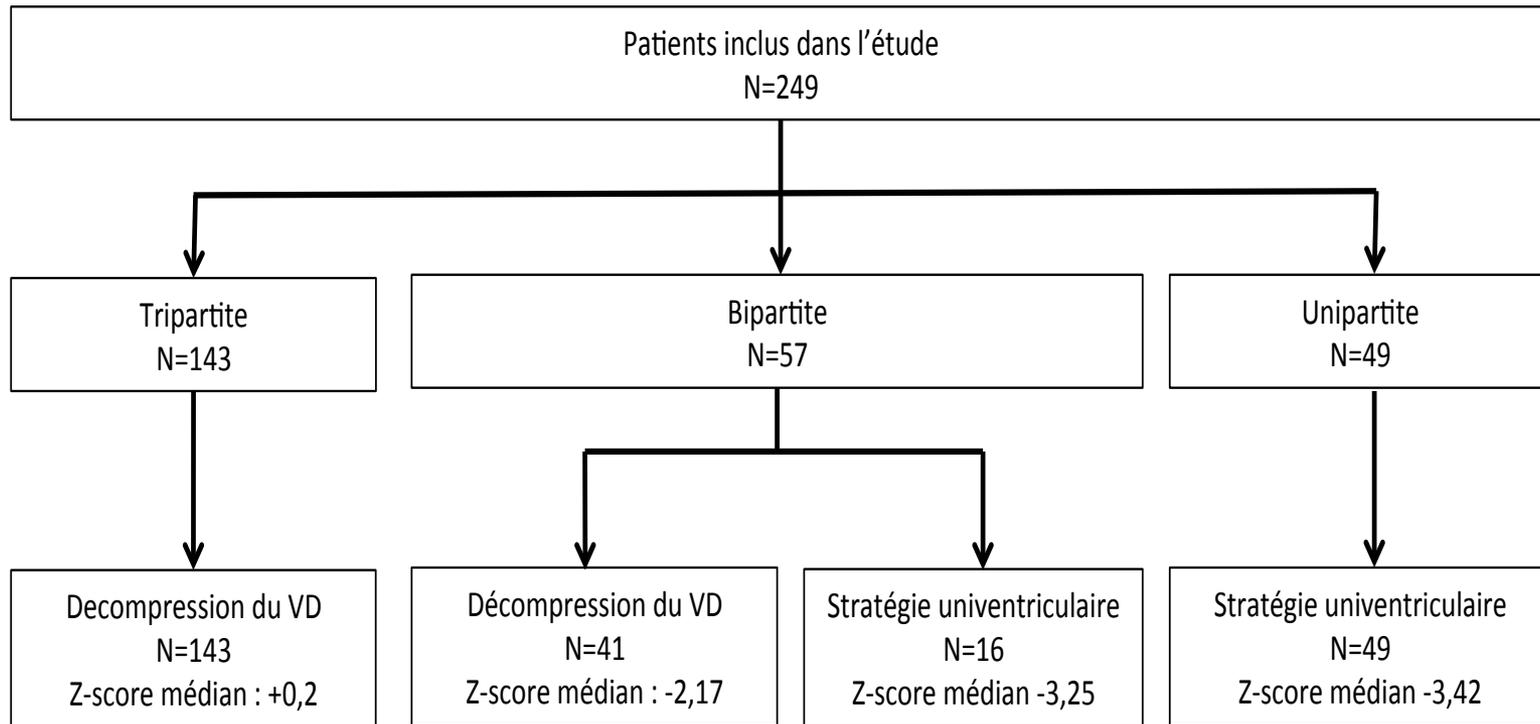
---



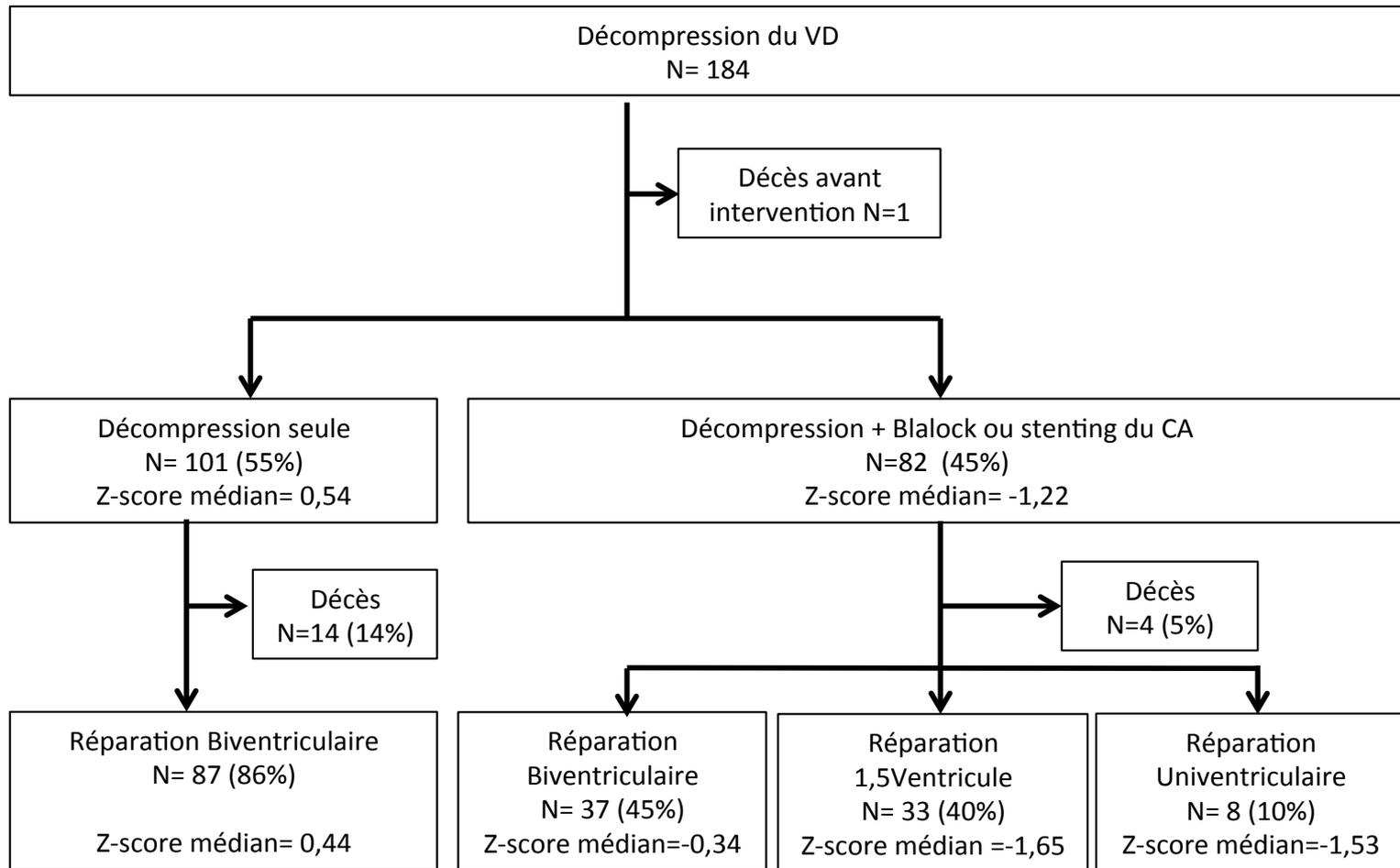
# Caractéristiques générales de la population

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



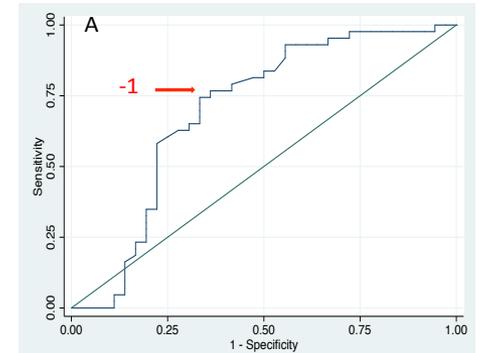
# Choix thérapeutique après décompression du VD: ajout d'un shunt ou décompression seule



# Evolution après décompression du VD

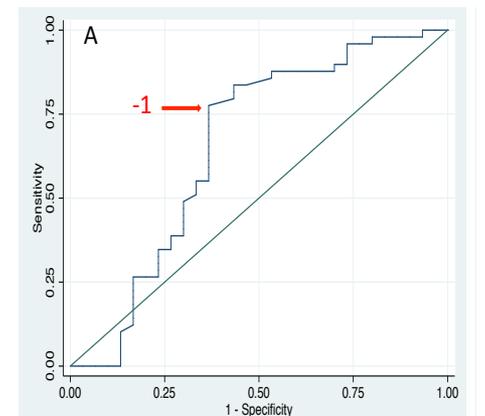
Facteurs prédictifs d'ajout de shunt

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
<b>Poids naissance</b>	1,90	1,05 - 3,59	<b>0,035</b>
<b>VD bipartite</b>	20,00	6,56 - 81,10	<b>&lt;0,0001</b>
<b>Z-score de la VT &lt; -1</b>	5,34	1,77 - 16,09	<b>0,001</b>



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
<b>VD tripartite</b>	5,56	2,51 - 12,32	<b>&lt;0,0001</b>
<b>Z-score de la VT &gt; -1</b>	5,10	1,72 - 15,11	<b>0,001</b>
<b>Absence de shunt</b>	7,56	3,42 - 16,72	<b>&lt;0,0001</b>



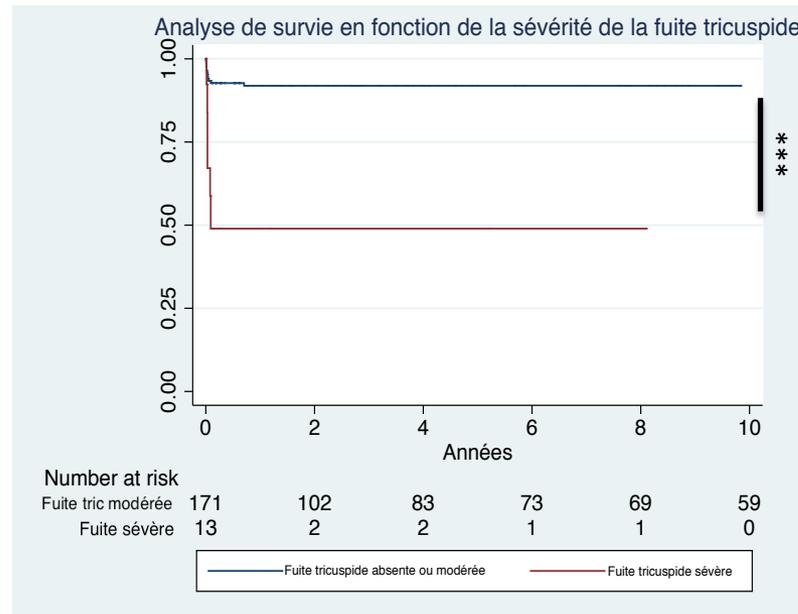
## Mortalité : Caractéristiques des décès en fonction des stratégies initiales

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

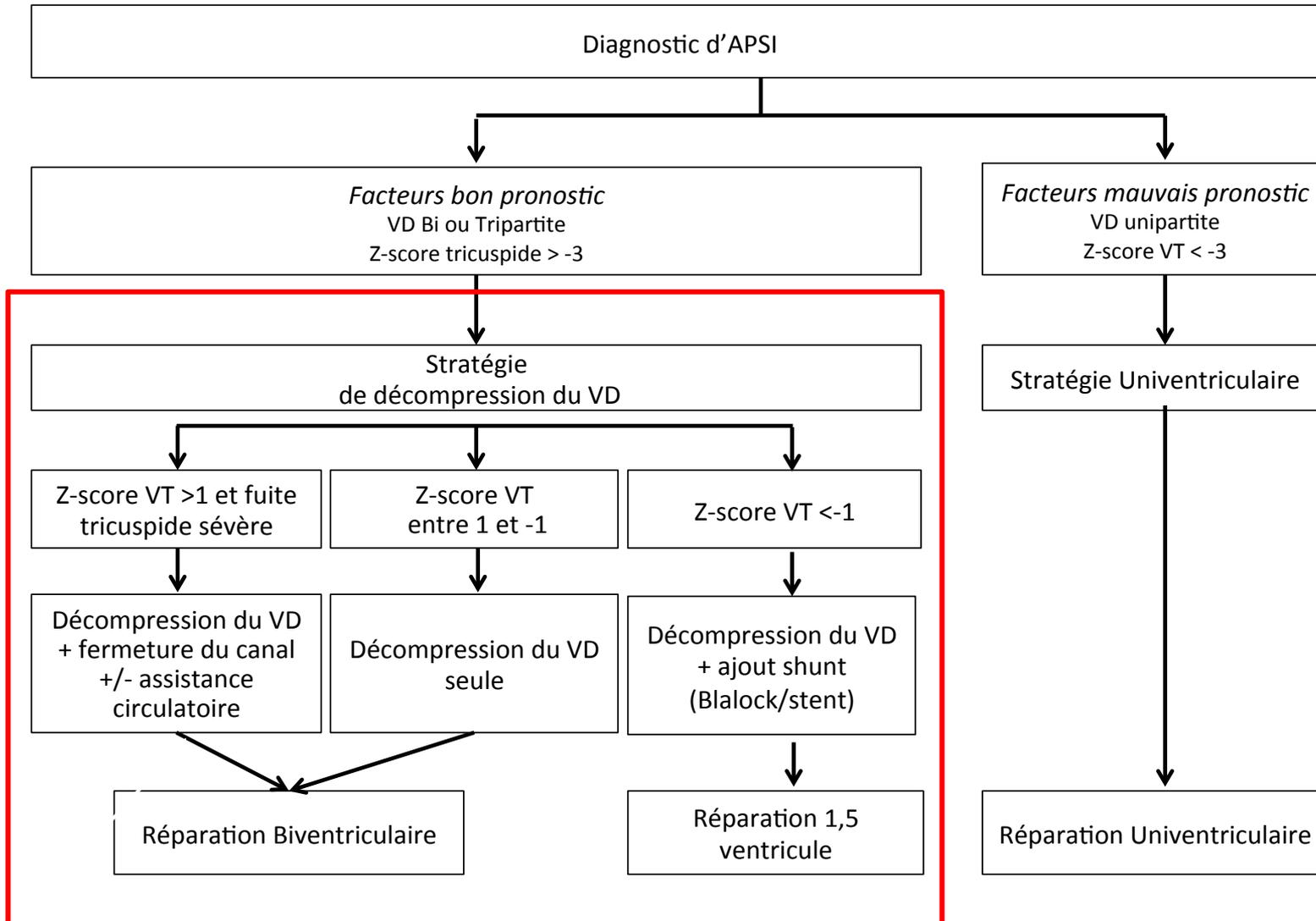
Groupe 1V (n =65)		n	%
<i>Total</i>		18	27,7
<i>Timing décès</i>			
	Période néonatale	16	88,9
	Au dernier suivi	2	11,1
<i>Traitement reçus</i>			
	Blalock (n=54)	13	24
	Stenting du CA (n=10)	4	40
<i>Cause décès</i>			
	Défaillance cardiaque	8	44,4
	Complication infectieuses	3	16,7
	Thrombose de Blalock 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
<b>DAN</b>	2,64	0,97 - 7,144	<b>0,047</b>
Vd bipartite	0,17	0,00 - 1,18	0,079
<b>Fuite tricuspide sévère</b>	10,40	2,44 - 41,73	<b>0,001</b>
<b>Z-score de la VT &gt; 1</b>	5,37	1,00 - 35,62	<b>0,03</b>
<b>Décompression seule (pas de shunt)</b>	3,14	0,98 - 10,10	<b>0,04</b>
Fistule coronaire	0,86	0,02 - 6,73	1,000



# Strategie APSI



# Sténose valvulaire pulmonaire

# Introduction

---

- 7% cpie
- DAN pour les formes importantes
- 3 formes
  - SVP critique nouveau-né
  - SVP de l'enfant modérée à sévère
  - Forme peu sévère

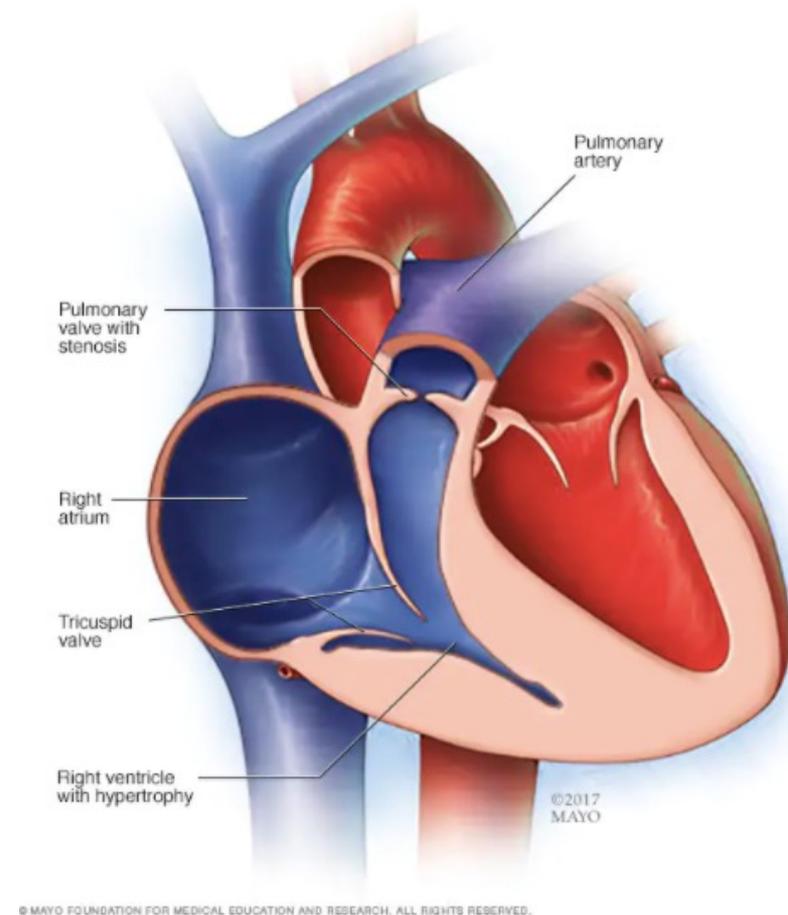
# Introduction: principales questions

---

- 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 :

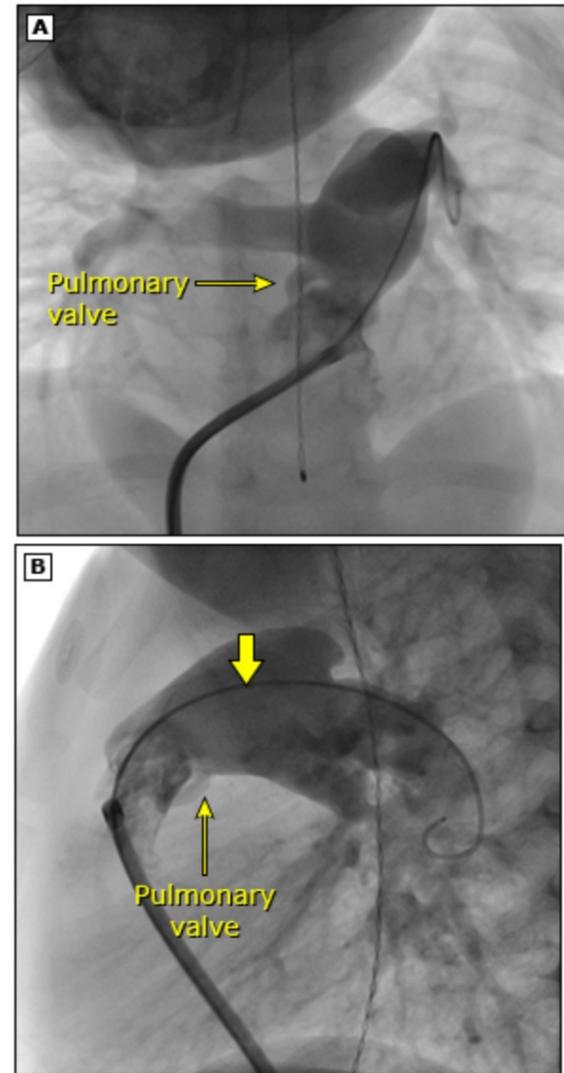
- Surcharge ventriculaire droite + onde T négative

- ETT :

- VD hypertrophié + +/- dilaté et hypokinétique
    - Gradient peut être faible chez le nné dont les résistances pulmonaires sont élevées

# 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 surtout 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

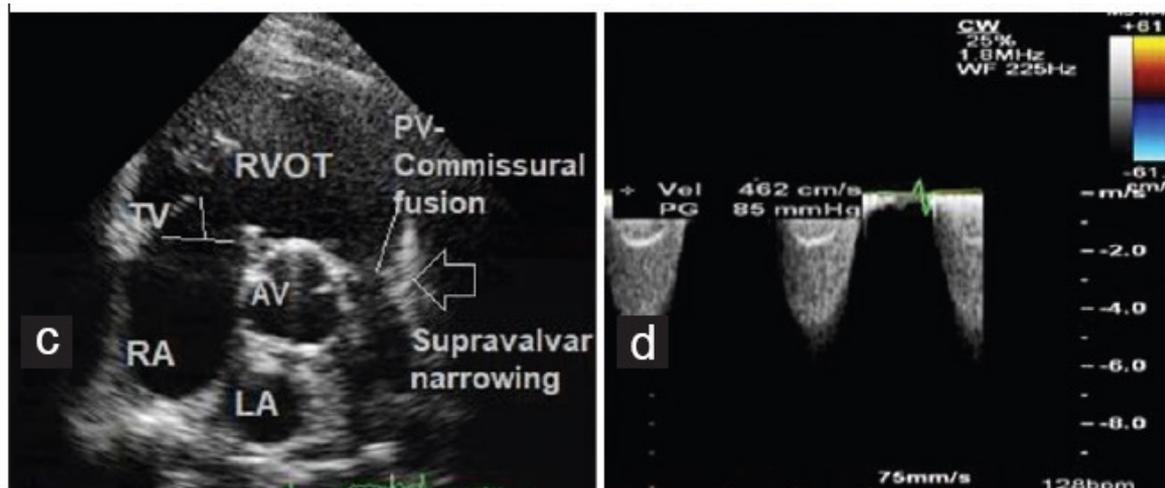
# Diagnostic: clinique

---

- 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 ?

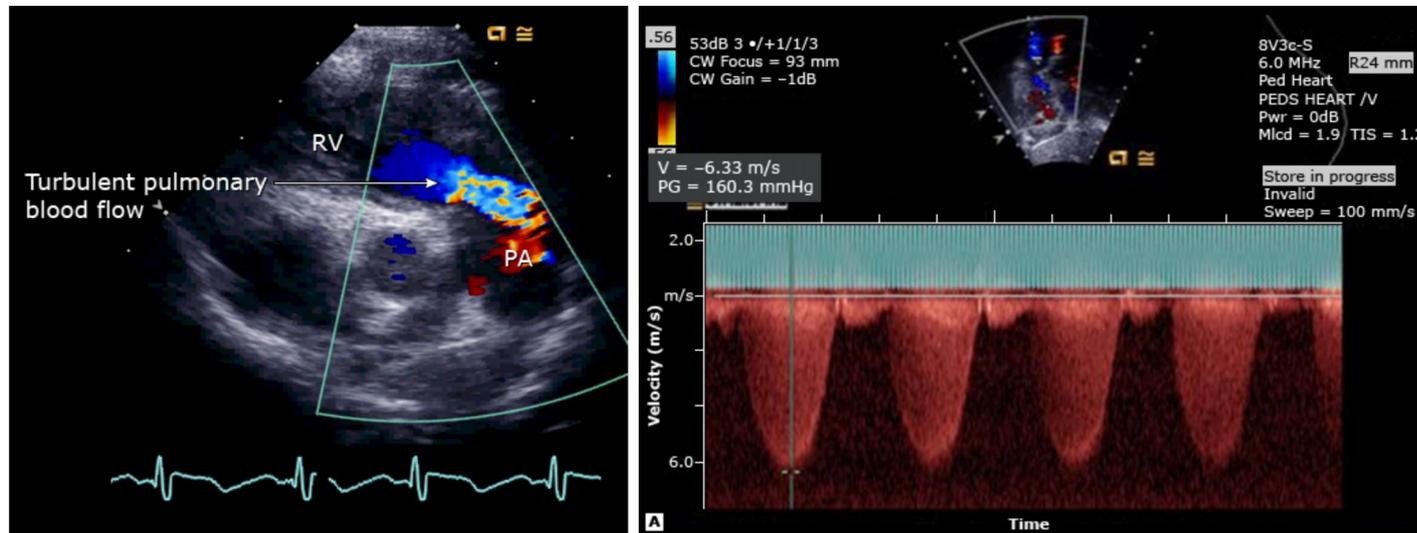


Mishra et Al 2020

# Diagnostic: ETT- Sévérité ++

## – Mesure du gradient max (importance de la stenose)

- Peu serré <40mmHg
  - Modéré : 40-60mmHg
  - Sévère > 60mmHg
- 
- Chez nné, RVP hautes, gradient peut être à 40 a J0 et 70 a J3



# Evolution spontanée

---

- Sténose s'aggrave ou restent stable
  - S'aggrave 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 (rare)
  - valvulotomie ou valvulectomie partielle

# Traitement

---

- Indication
  - Sténose sévère : Gradient  $> 60$ mmhg
  - Sténose modérée : Gradient 40-60mmhg ET
    - Symptomes
    - TDR / ischémie a l'effort
    - Signe de defaillance du VD
- Si sténose modérée sans évolutivité ni symptome
  - Surveillance echo

# Traitement

---

- Evolution post traitement
  - Pronostic excellent
  - > 90% ont un gradient <20mmHg (*Boutin et Al 1996*)
  - 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

---

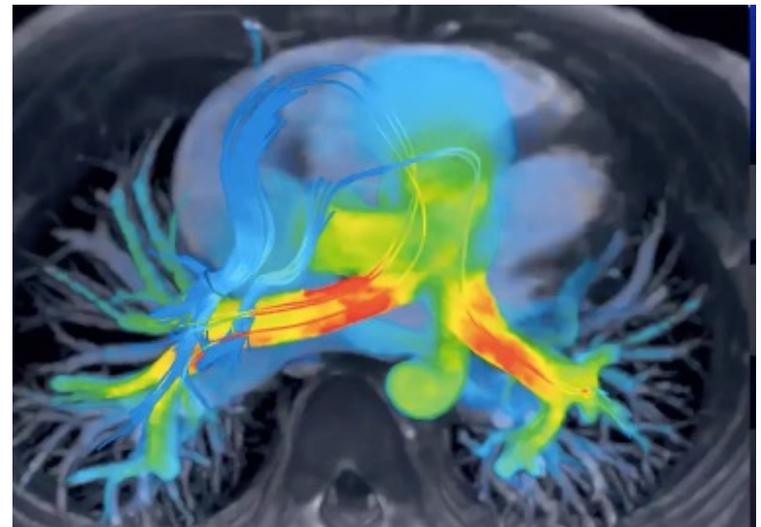
- ECG
  - Normal
  - HVD si stenose serrée et PVD élevée
  - Noonan : axe AVR (-90-180)
- Radio de thorax
  - Normale le plus souvent
  - Différence de vascularisation entre les 2 poumons si sténose unilatérale sévère
  - Cardiomégalie si sténose bilatérale sévère

- 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

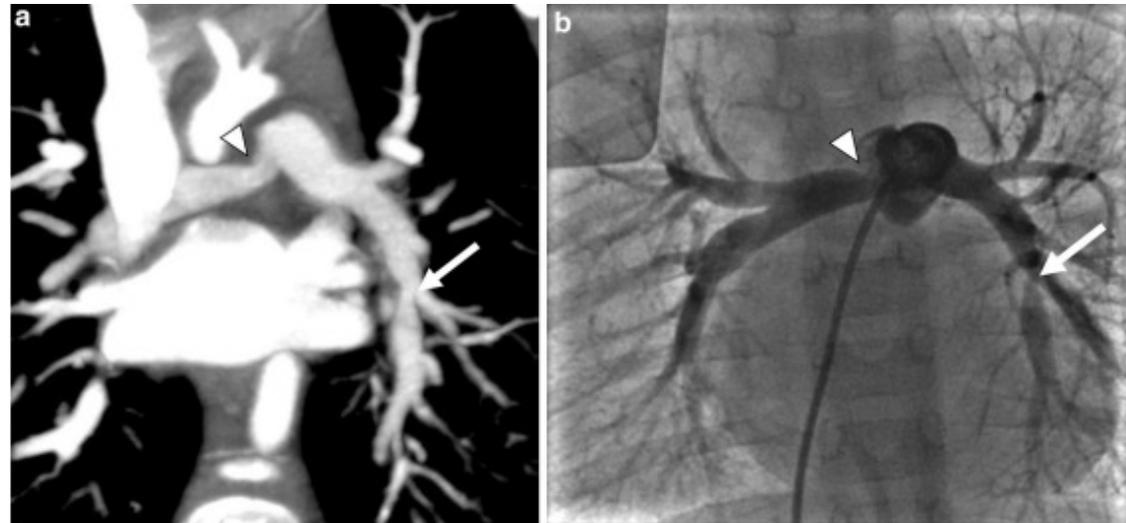


# Cathéterisme

---

- 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

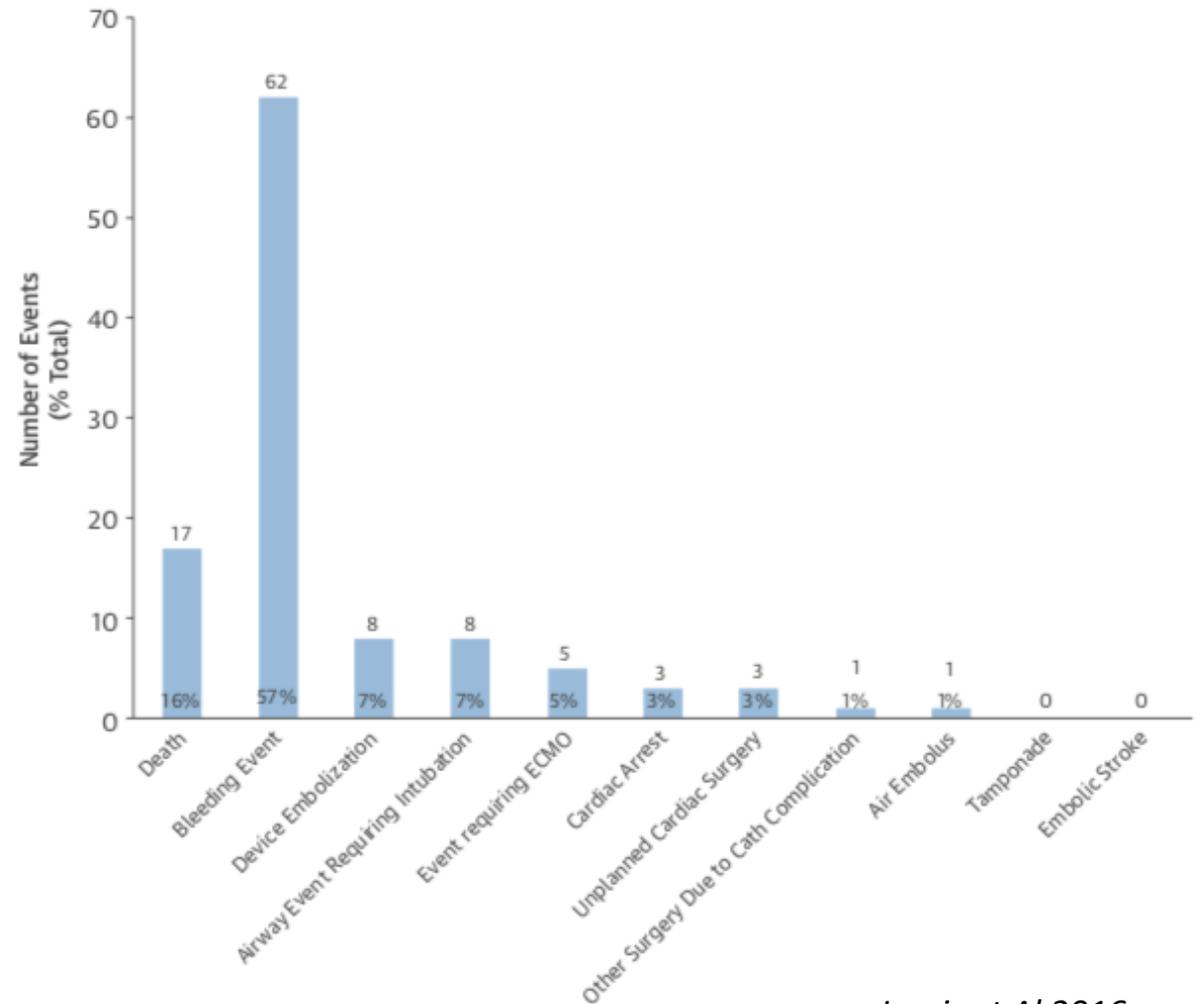
---

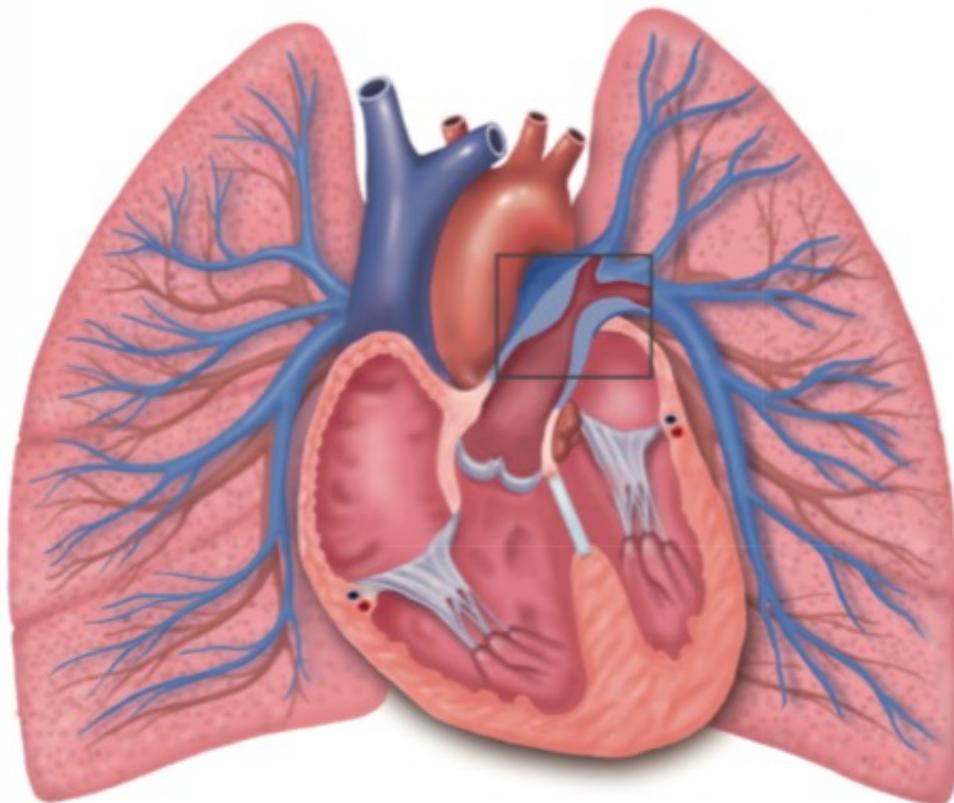
- Indication

- 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

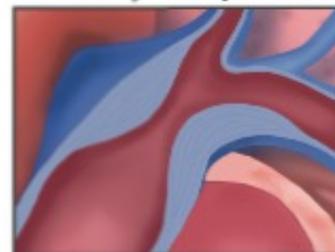
# Resultats de dilatation + stenting au cathétérisme

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

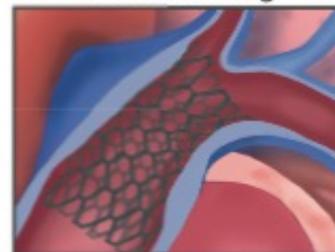




Pulmonary Artery Stenosis



Pulmonary Artery Stenosis Post-stenting



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