



How do I follow a patient after an arterial switch for TGA ?

Fanny Bajolle

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

Centre de Référence Maladies Rares
Malformations **C**ardiaques **C**ongénitales **C**omplexes-M3C
Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- **CARDIOGEN**

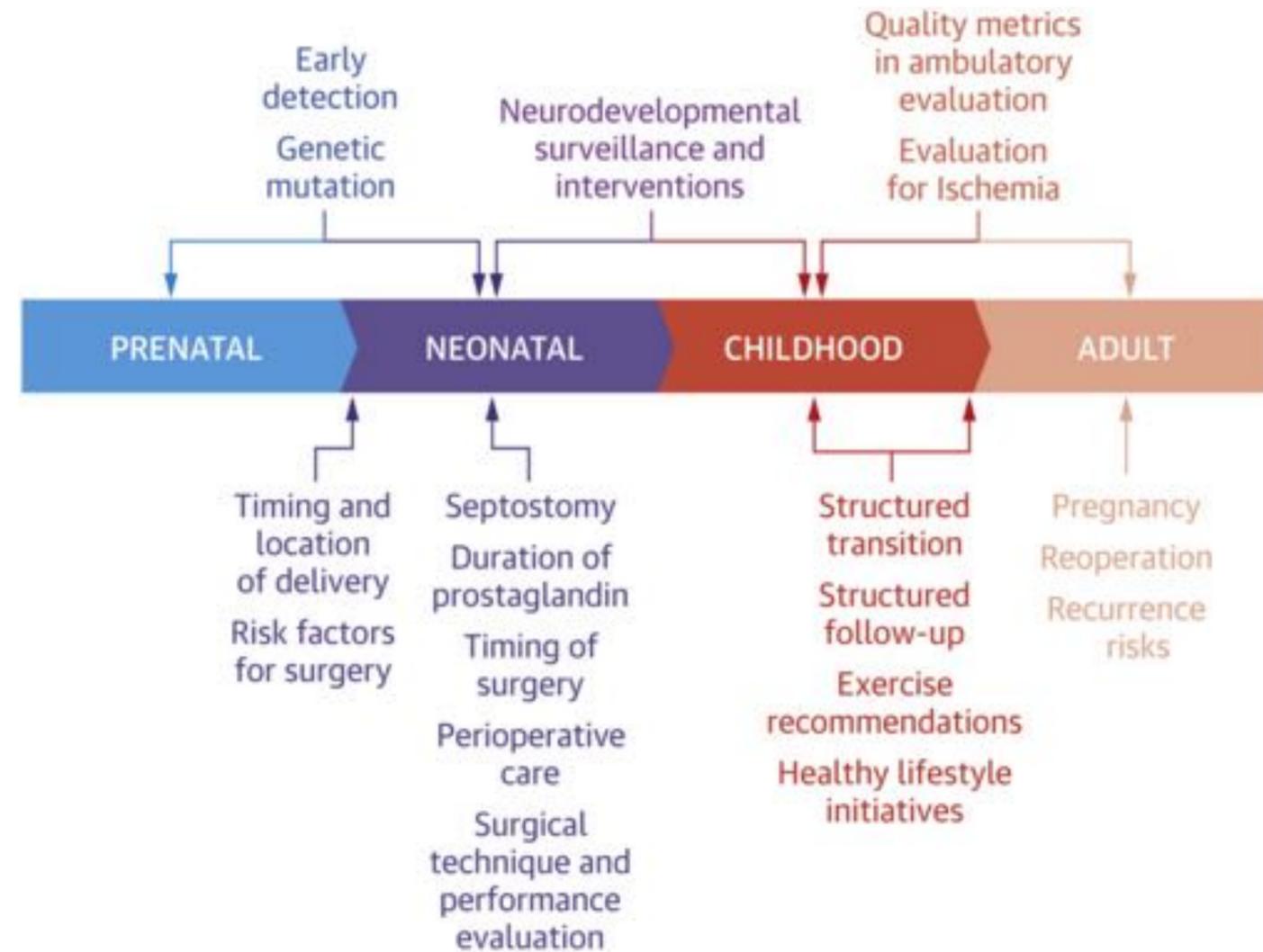


European Reference Network
for rare or low prevalence complex diseases
Network
Respiratory Diseases (ERN-LUNG)



European Reference Network
for rare or low prevalence complex diseases
Network
Heart Diseases (ERN GUARD-HEART)

Suivre un patient opéré d'un switch



But : éliminer les examens avec faible bénéfice et réserver les examens coûteux aux patients à risque

Comment suivre un enfant opéré d'un switch?

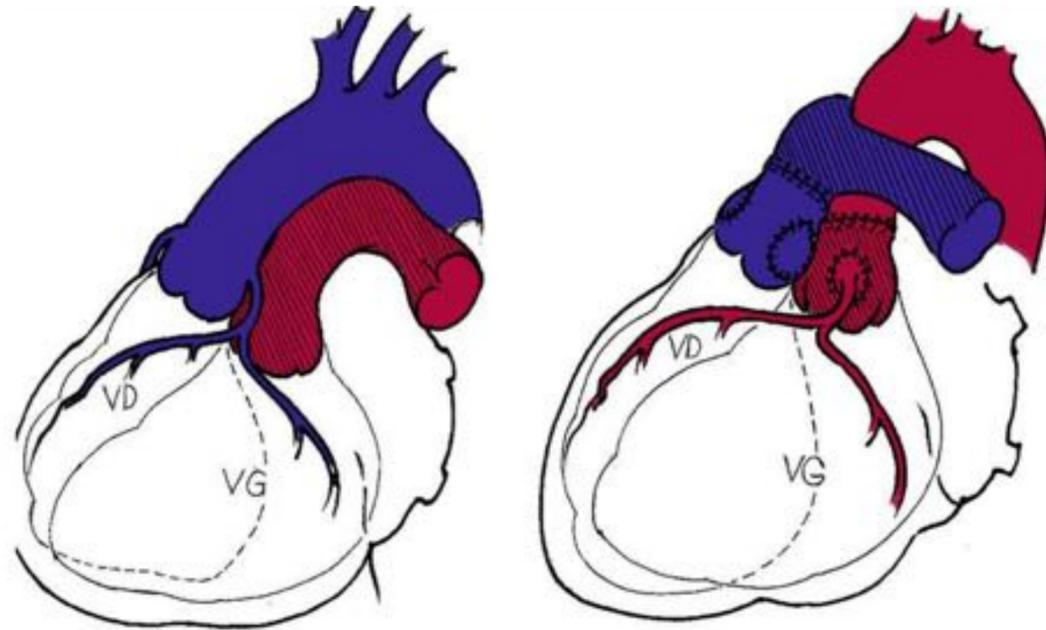


+



- En phénotypant le patient lors de l'échographie pré-opératoire
- En lisant le compte rendu opératoire
- En complétant le diagnostic grâce au CRO (type coronaire, bicuspidie de la néo-valve aortique, ...)
- En codant le malade dans une base de données
- En étant particulièrement vigilant, lors du suivi, sur les particularités du patient (chirurgie de la crosse associée, fente mitrale respectée...)

Quand la technique chirurgicale guide la surveillance ambulatoire...



TGV simple ou...

- TGV + CIV
- TGV + CIV + Coarctation
- TGV + CIV + SP
- Déséquilibre ventriculaire
- Anomalies des valves AV
 - Fente mitrale et straddling mitral
 - Straddling tricuspide
- L-TGV
- Dextrocardie

Suivi ambulatoire d'une TGV simple sans complication post-opératoire

- Toutes les semaines pendant le mois post-opératoire puis M1, M3, M6 puis annuel à l'âge d'un an
 - Examen clinique ciblé et interrogatoire (douleur, palpitation, dyspnée...)
 - ECG et échographie cardiaque
- HDJ à 5 ans: scanner pour anatomie coronaire (et voie droite)
- Tous les 2 ans après un contrôle normal à 5 ans
- Nouvelle imagerie à l'adolescence dans le cadre de protocole de recherche...

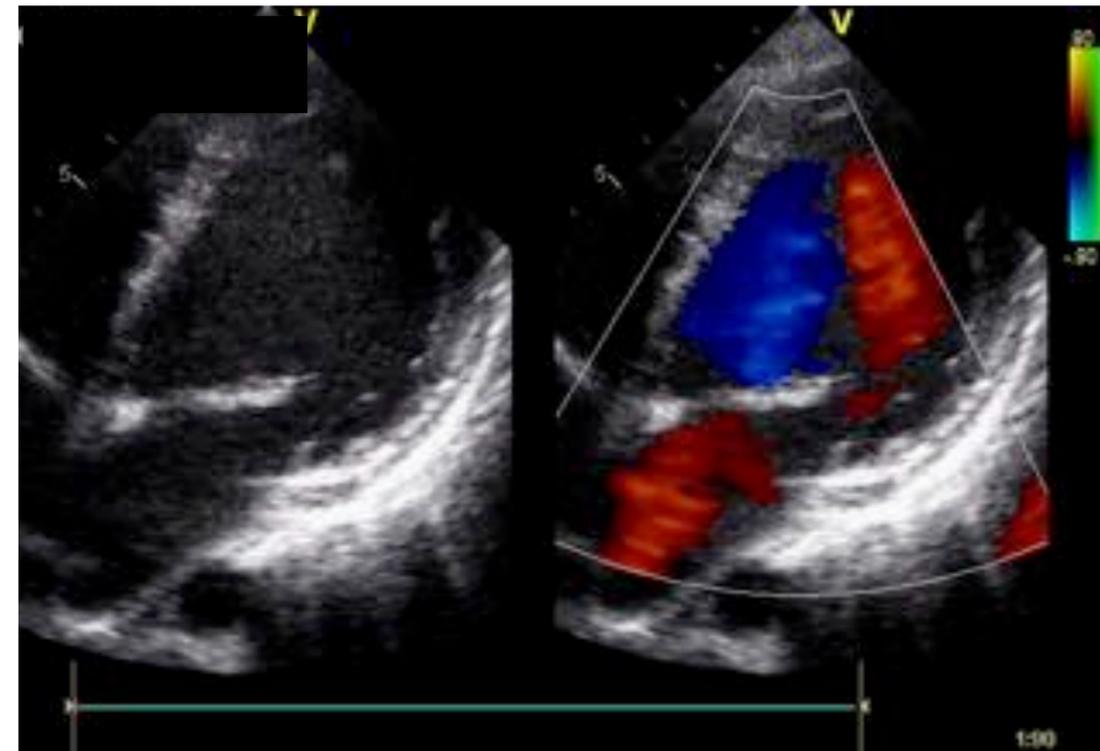
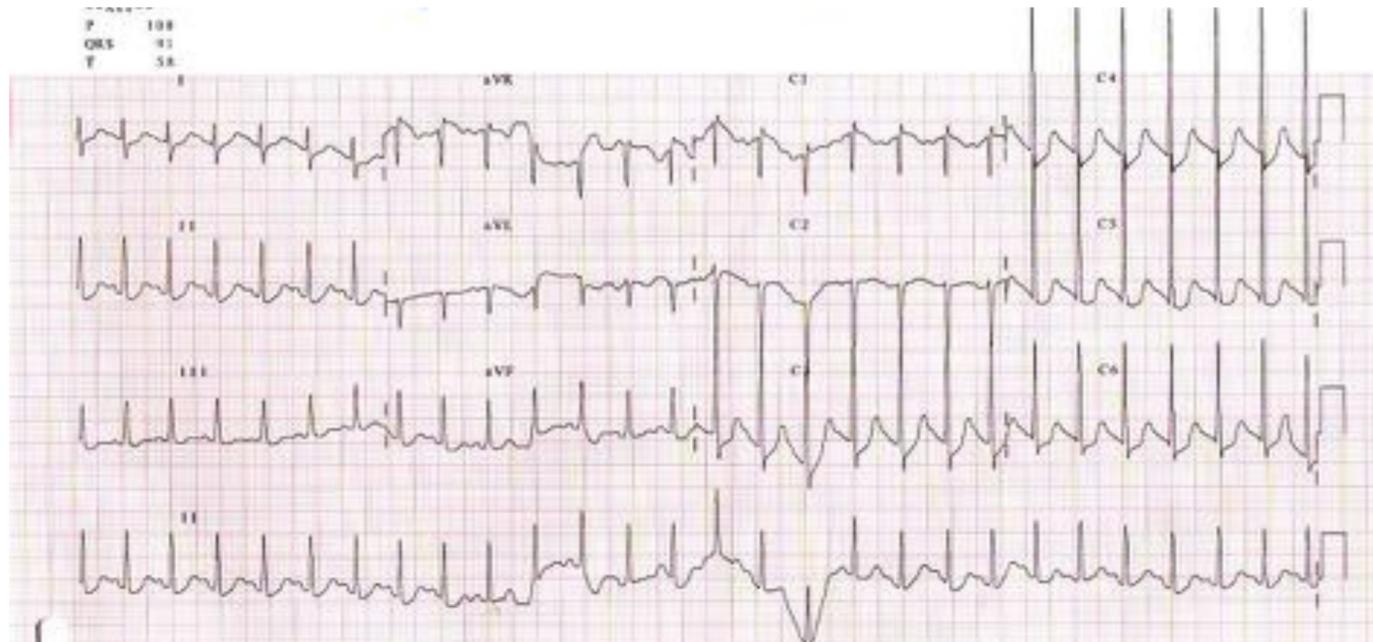


Suivi précoce d'une TGV avec coronaire intra-murale: coronarographie avant la sortie

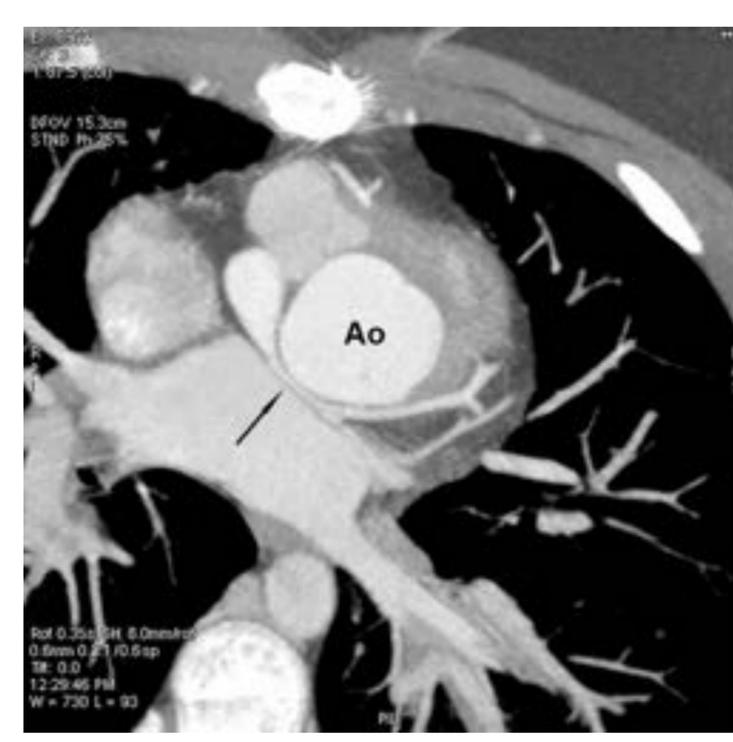
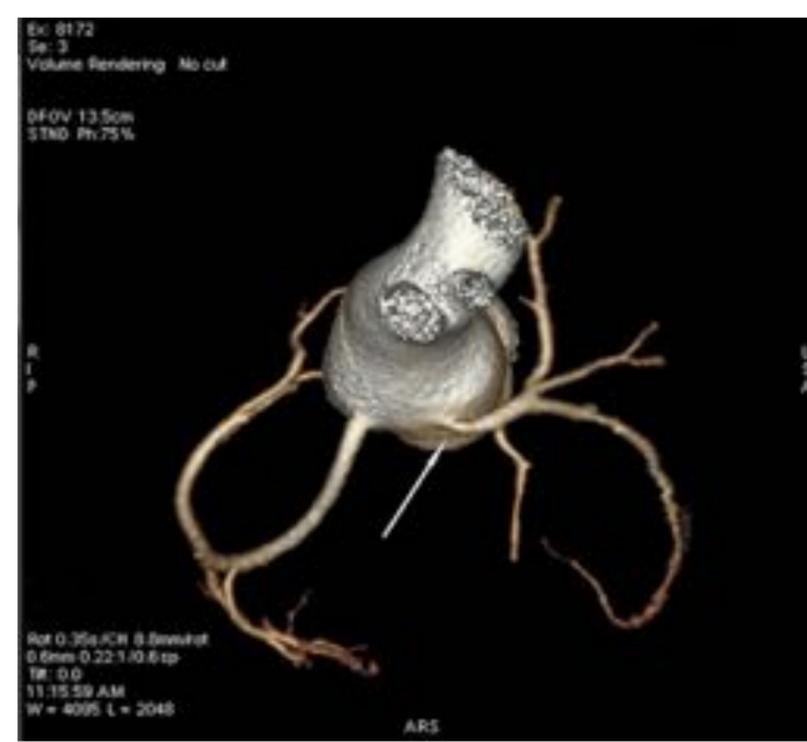
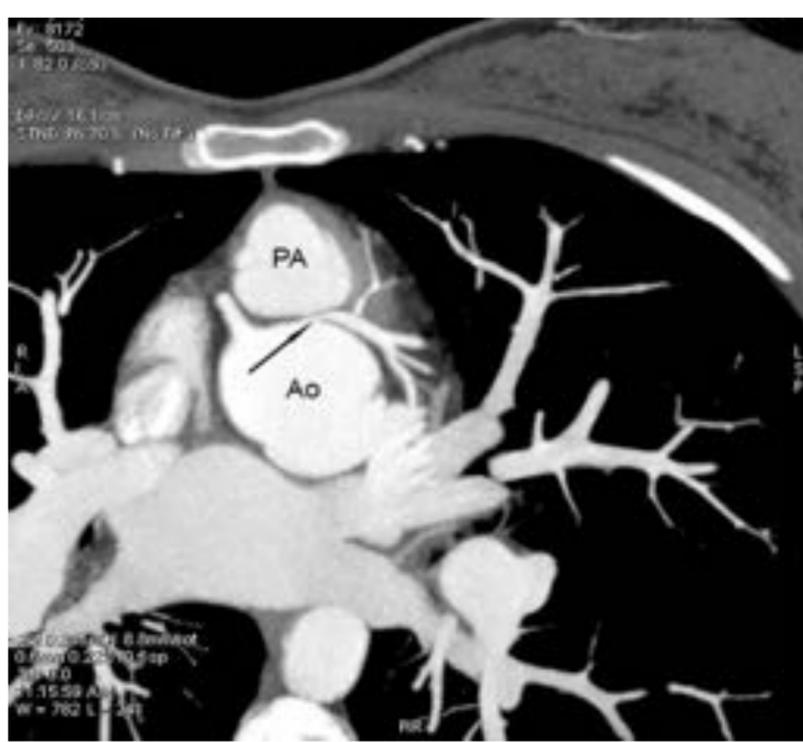


Suivi d'une TGV simple avec modification ECG ou échographique en consultation

- Modifications ECG avec troubles de repolarisation et/ou TDR et/ou anomalies échographiques
 - Dysfonction segmentaire (impose une hospitalisation lorsqu'elle est précoce)
 - Fuite mitrale d'apparition secondaire sans anomalie mitrale malformative
 - Ischémie des piliers mitraux



- Discuter un coroscanner ou une coronarographie d'emblée (souvent fonction de l'âge)



Compression de la coronaire gauche

Compression de la Cx retro-Ao

- Le contrôle par un examen invasif est obligatoire en cas de doute au scanner = **coronarographie systématique**
- Prendre le temps d'expliquer le déroulement de l'hospitalisation car c'est souvent la première hospitalisation en cardiologie pédiatrique depuis la sortie post-opératoire
- Souvent extrêmement angoissant et peut déboucher sur une nouvelle chirurgie ou un cathétérisme interventionnel
- On complétera, si besoin, par des tests d'ischémie (scintigraphie au Thallium, echo dobu, IRM de perfusion)

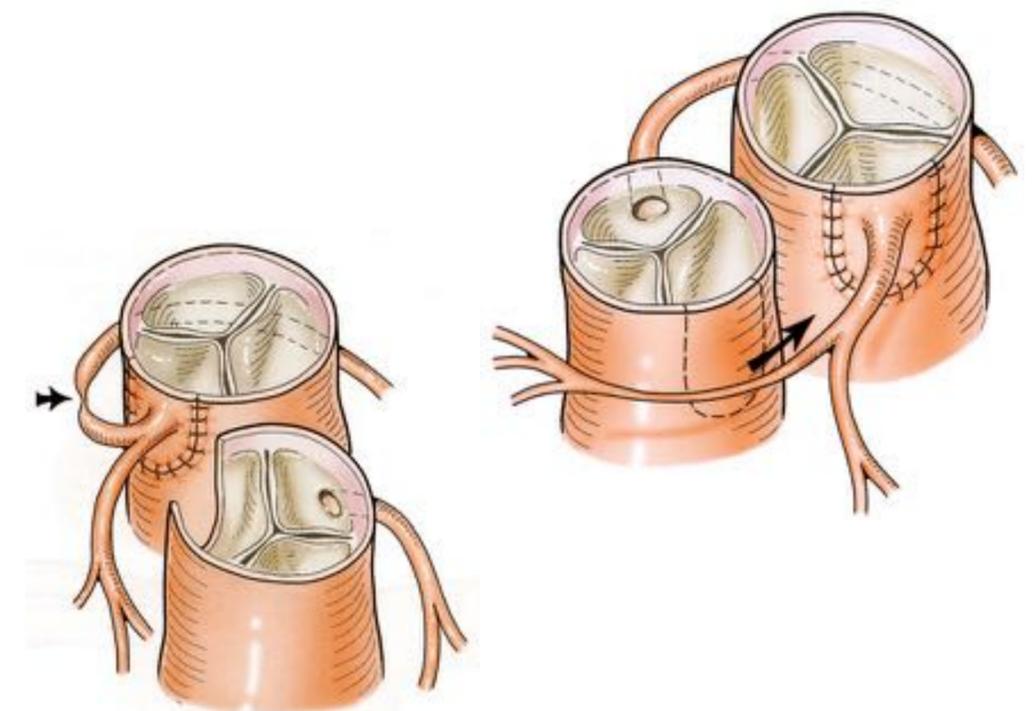
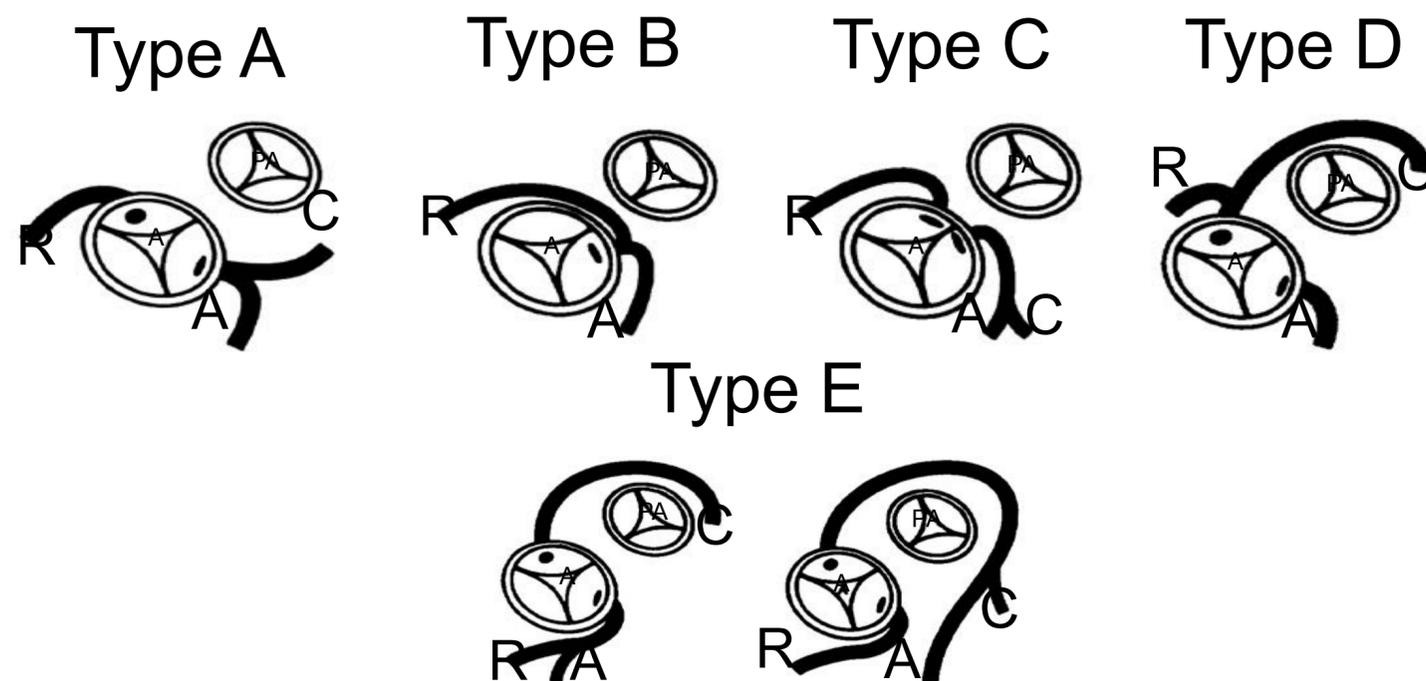
Les coronaires à risque restent les coronaires uniques et les coronaires intra-murales (importance du CRO!!)



Vigilance maximale lors de la surveillance néonatale Prévalence plus élevée de l'ischémie dans la première année (les premiers mois de vie)

Le coroscanner systématique à 5 ans

- Doit être évoqué lors de la sortie après la naissance et le rappeler lors de la consultation des 4 ans
- Nécessite des explications auprès de la famille: dépistage des lésions coronaires non symptomatiques
- Etre conscient que c'est une source d'angoisse chez les parents et/ou l'enfant
- A organiser à 5 ans en HDJ, sous bêta-bloquant
- Peut être réalisé plus tôt si douleur thoracique et/ou EE positive
- CAT selon le type anatomique et les lésions coronaires dépistées

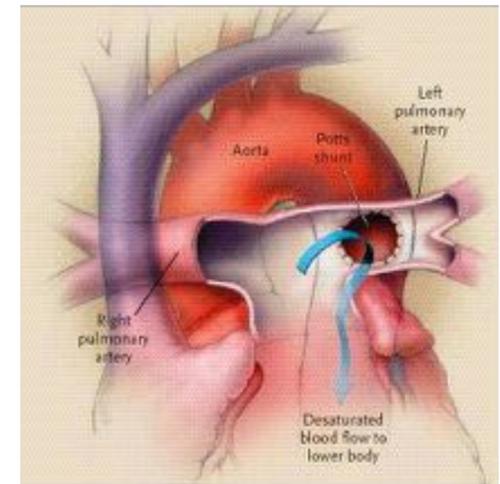


Quand les artérioles pulmonaires s'invitent dans la surveillance

- Mesure systématique de la PAPmoyenne en échographie à chaque consultation ou de la PVD
 - PVD élevées doivent faire évoquer le diagnostic, en absence de sténose sur la voie droite
- Intérêt du cathétérisme
 - Avis d'expert
 - Recherche de collatérales +/- embolisation
 - Recherche de sténoses distales des branches (rare)
 - PAP, RVPI, réactivité (test NO)
- Si le diagnostic d' HTAP associée à la TGV est confirmé (1/200)
 - Traitement médical adapté: Mono, bi ou trithérapie
 - Pott's si nécessaire

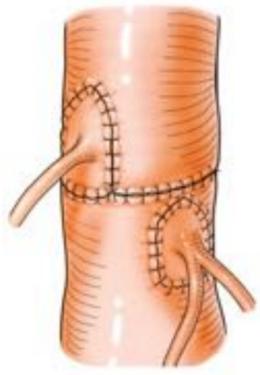
L'HTAP associée à la TGV reste un défi médical et chirurgical

- **Maxime**: switch en 89, essai Tracleer en mars 2003 (mal toléré), Potts en mai 2003, classe I avec polyglobulie (29 ans et 15 ans de Potts)
- **Clément**: switch en 2005, HTAP post-op traitée par Tracleer (2006), Revatio (2007), Remodulin (2009, syncope), Potts en novembre 2015: échec, ECMO, Transplantation pulmonaire en décembre 2015 et décès rapide
- **Benjamin**: switch en 2018, HTAP post-op, trithérapie d'emblée, KT à 5 mois de traitement (nette amélioration des RVPi à 3)



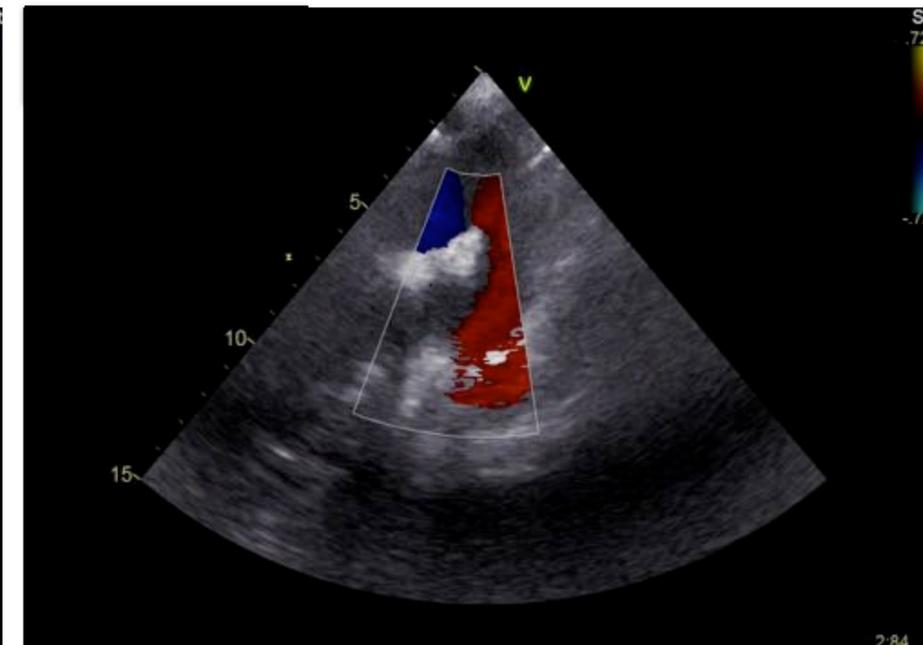
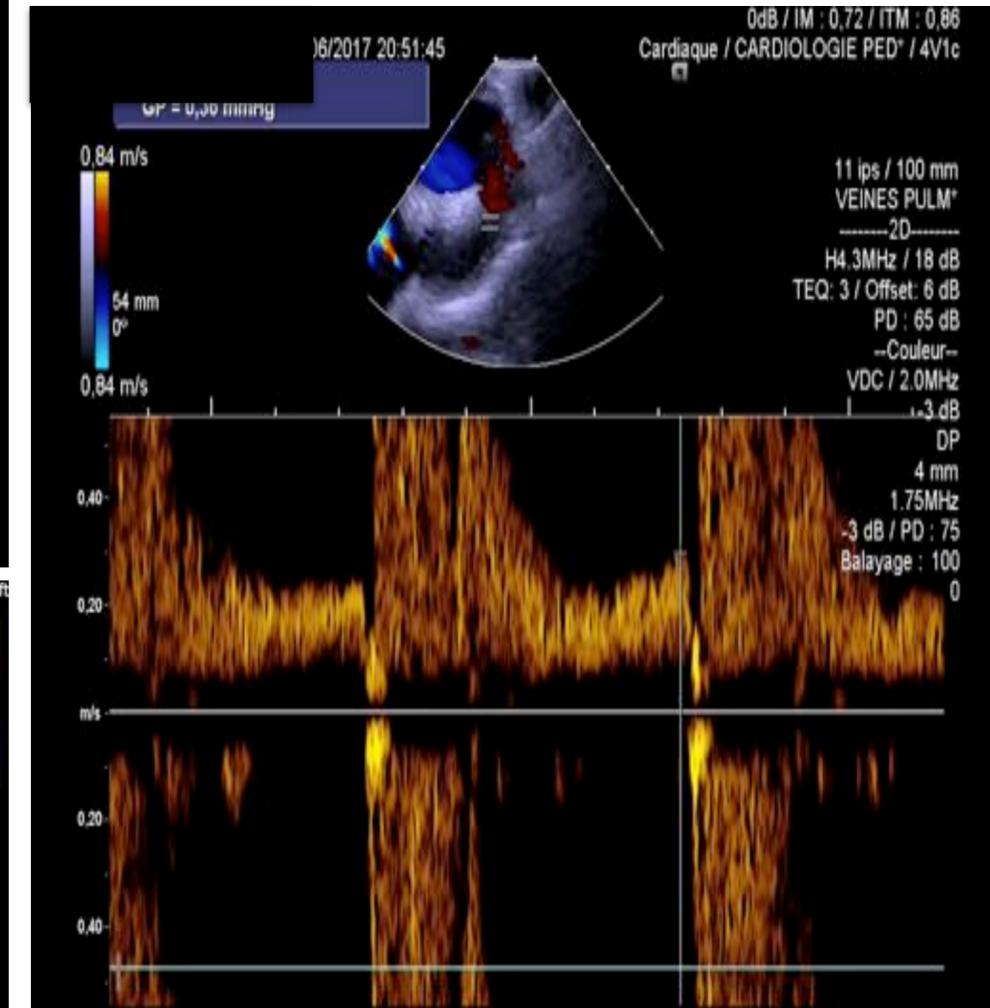
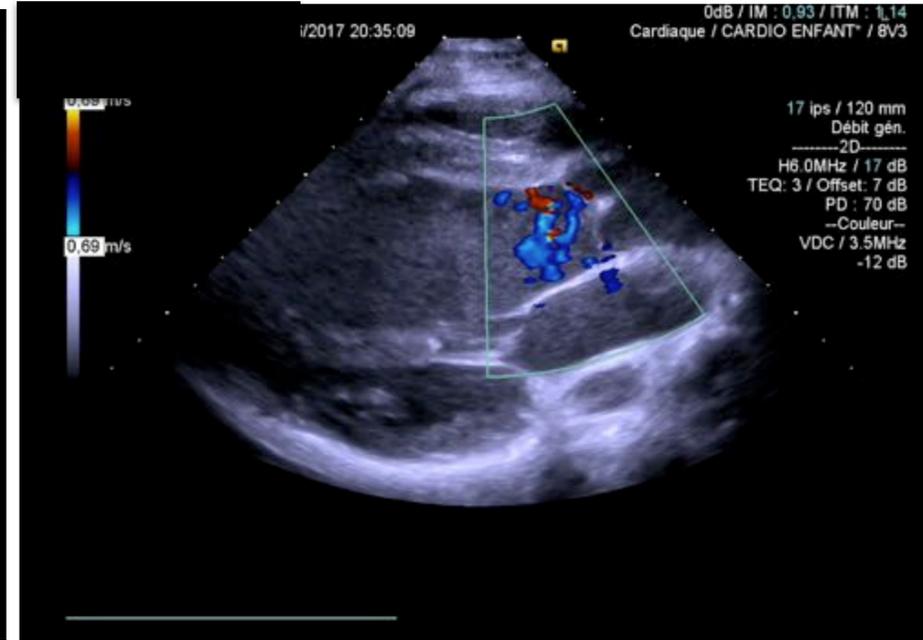
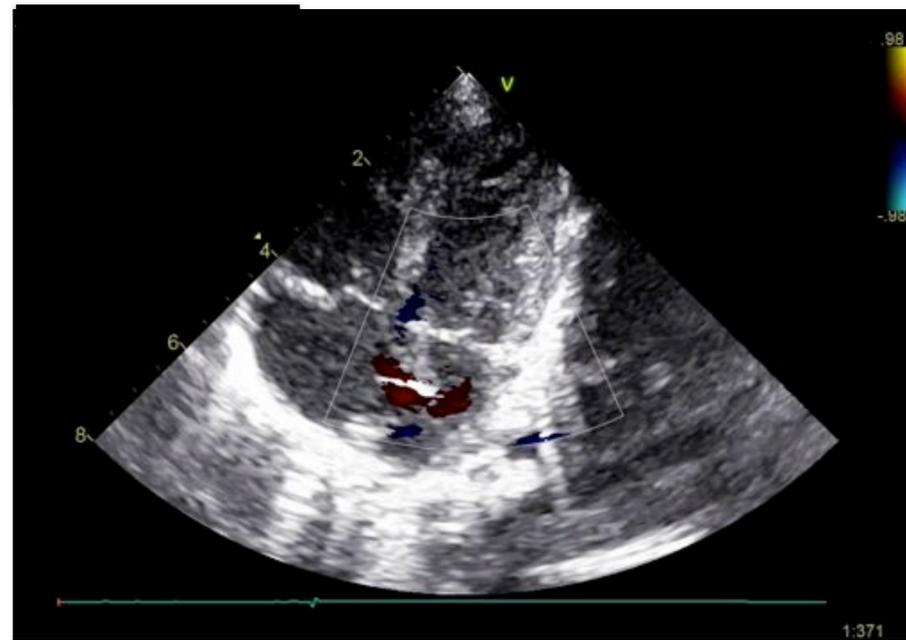
Quand le chirurgien doit faire plus qu'un switch: surveillance des lésions associées

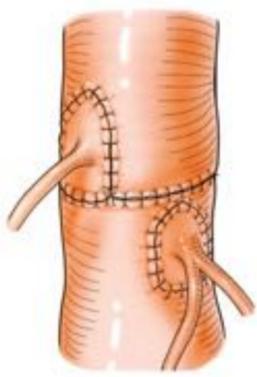
- Surveillance ECG accrue en cas de CIV associée fermée (BAV post-opératoire immédiat le plus souvent)
- Surveillance de la voie gauche en cas de
 - CIV fermée ou respectée et/ou
 - TGV, CIV et SP et/ou
 - Hypoplasie du VG initiale et/ou
 - Tunnélisation longue d'un VDDI avec CIV sous pulmonaire réparé par un switch
- Surveillance de la néo-valve Ao si la valve pulmonaire était bicuspide ou sténosante initialement sans contre-indiquer le switch
- Surveillance de l'aorte ascendante en cas de discongruence aorto-pulmonaire initiale
- Surveillance de la crosse (CoA initiale ou non)



Surveillance de la voie gauche

- En surveillant la survenue d'une fuite aortique

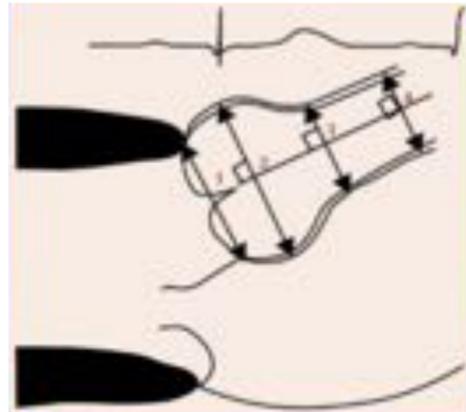




Surveillance de la voie gauche

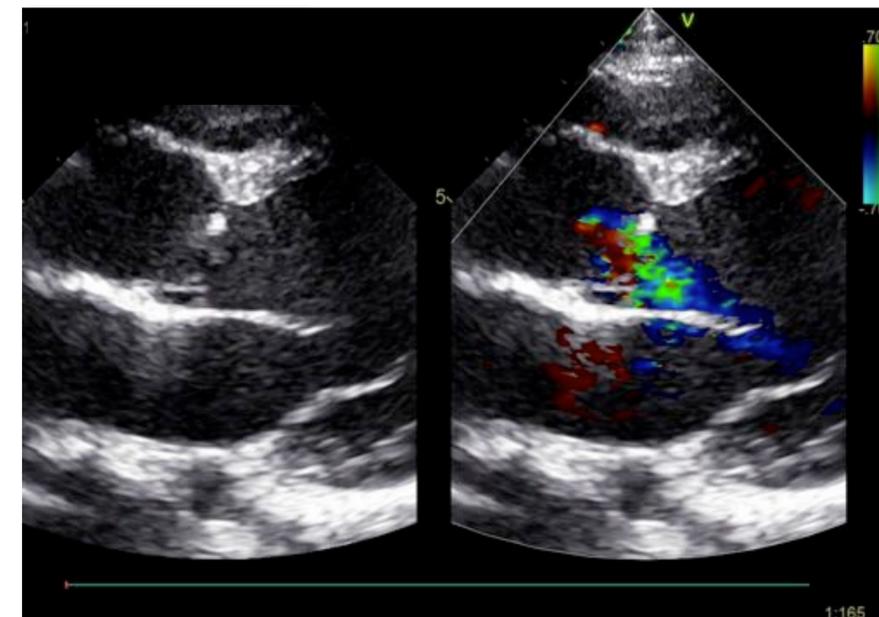
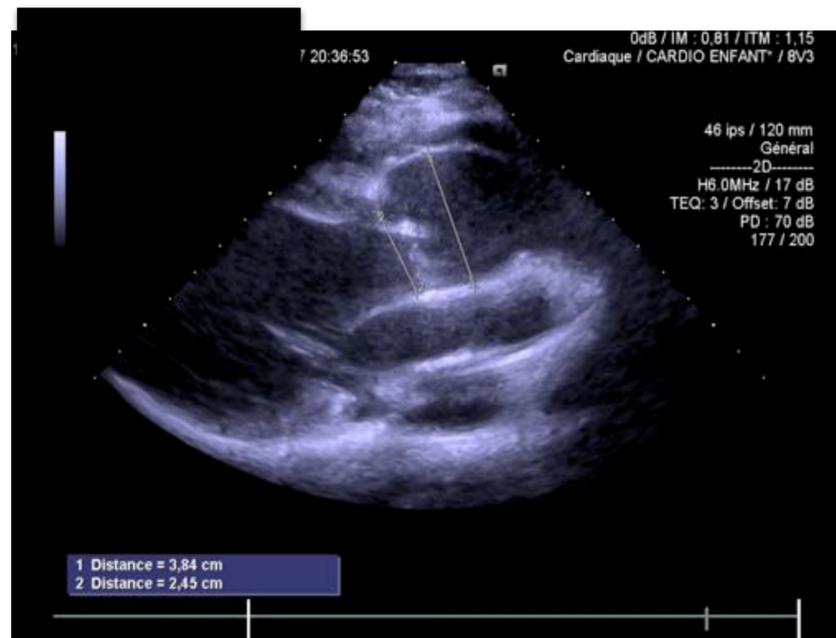


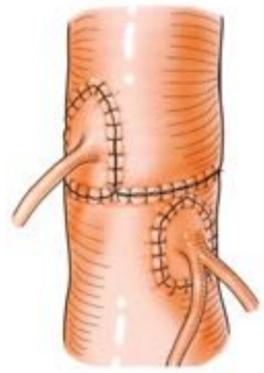
- En surveillant la survenue d'une dilatation de l'aorte ascendante



Mesure des valeurs absolues et des Z-scores

1. Anneau
2. Sinus de Valsalva
3. Jonction sino-tubulaire
4. Aorte ascendante

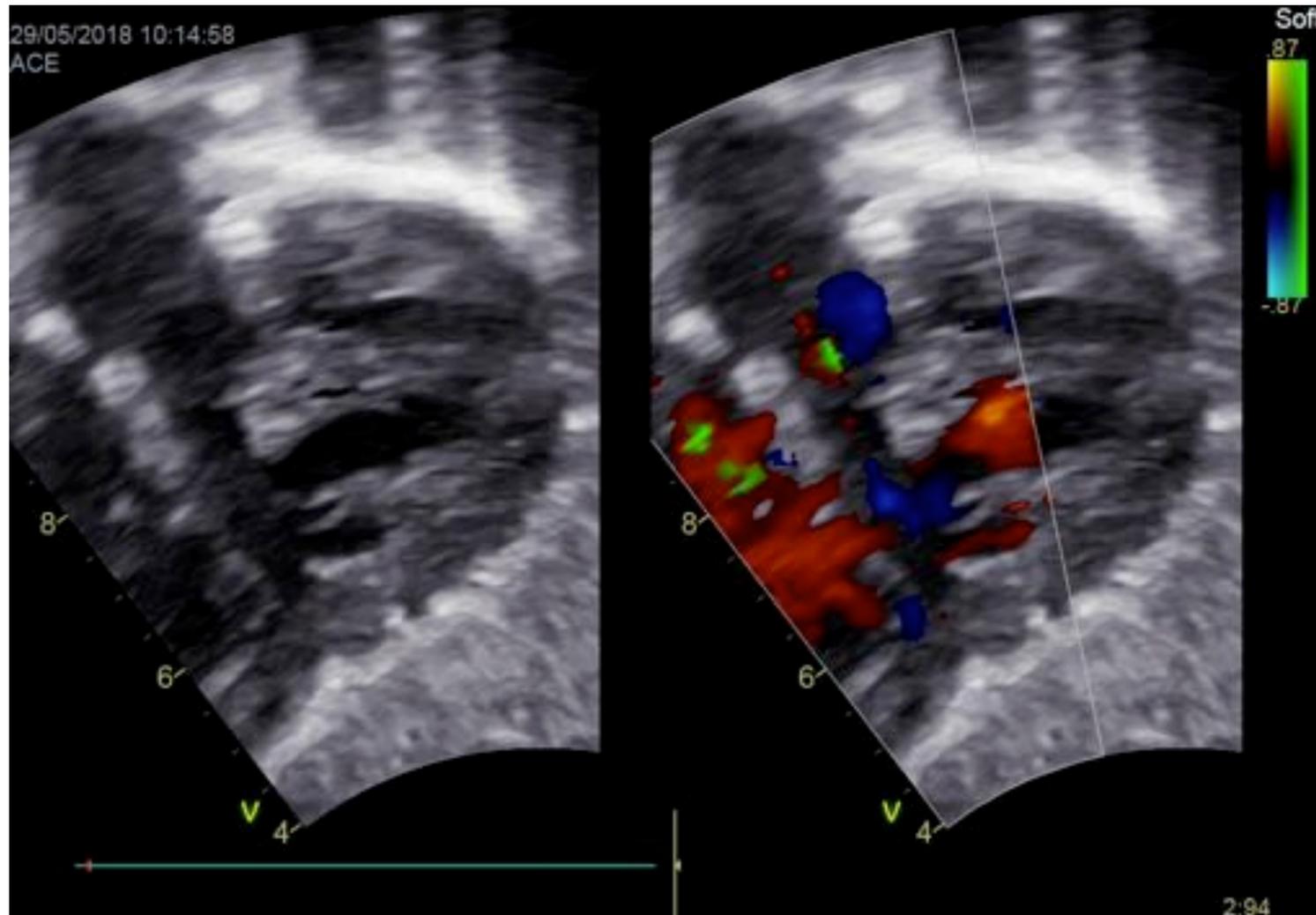




Surveillance de la voie gauche

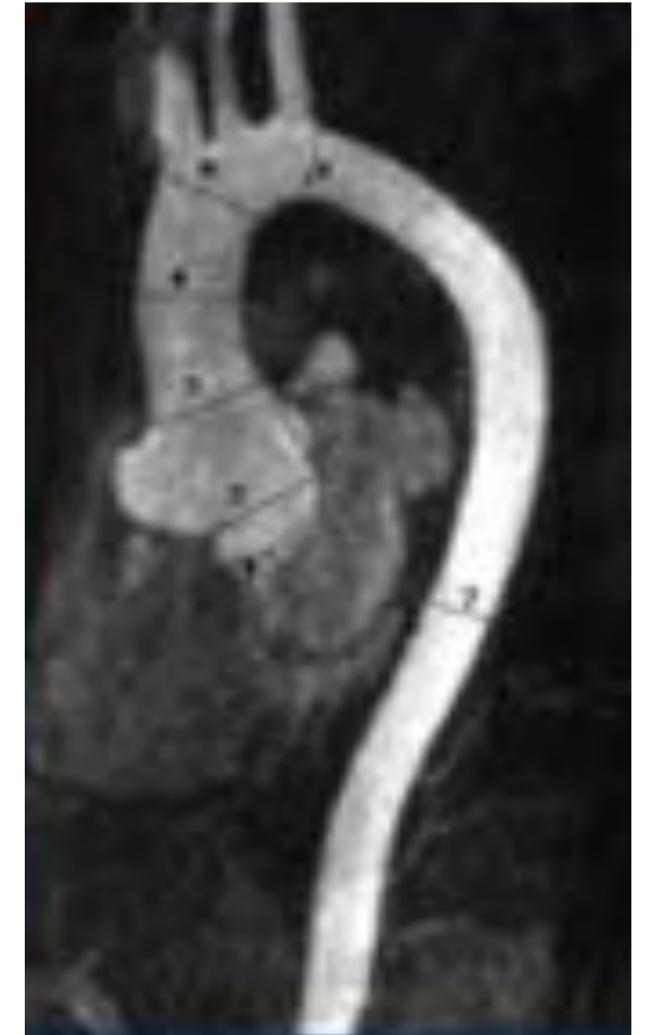
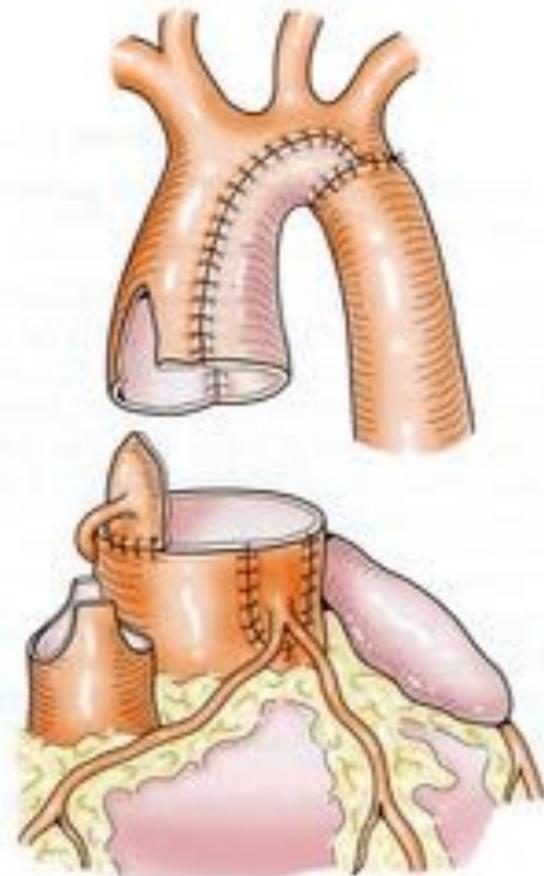
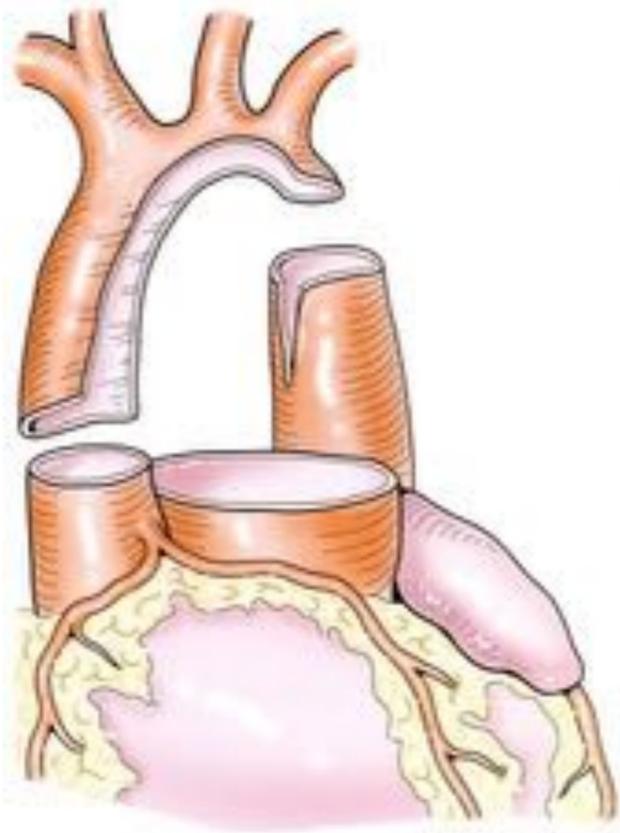


- En surveillant la survenue d'une membrane sous-aortique ou d'une tunnelisation étroite sténosante



Surveillance de la voie gauche

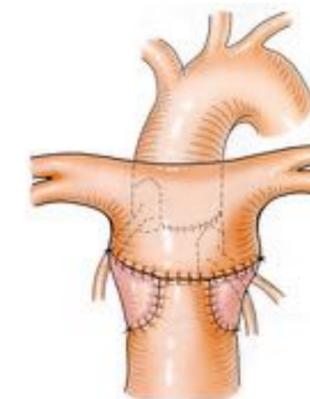
- Discuter d'une imagerie de la crosse par IRM pour objectiver une recoA ou discuter d'un remplacement de l'aorte ascendante associé, en cas de chirurgie intracardiaque de la voie gauche



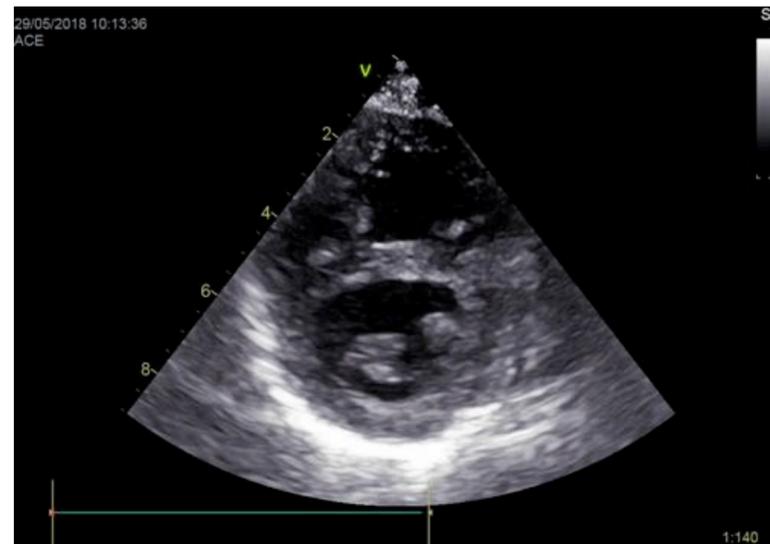
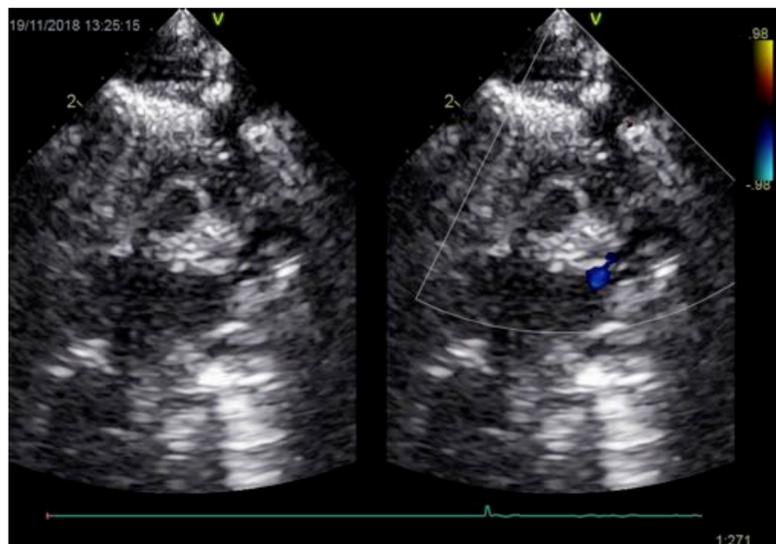
CRO



Surveillance de la voie droite

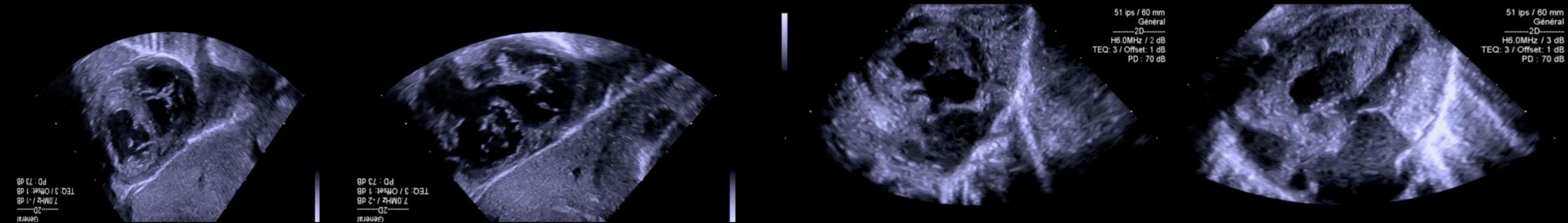


- Surveillance de la voie droite si
 - TGV, CIV et CoA et/ou
 - Hypoplasie du VD initiale et/ou
 - Discongruence aorto-pulmonaire initiale et/ou
 - Difficultés opératoires (nécessité ECMO..)



Surveillance des lésions associées

- Surveillance de la survenue d'une fuite mitrale en cas de fente de voie d'éjection associée, qu'elle ait été réparée ou non



Le mécanisme de la fuite et son retentissement vont guider la prise en charge chirurgicale (fente fuyante non réparée initialement, lâchage de suture...)

Sans oublier le neuro-développement

- Savoir orienter vers la psychologue du service pour l'annonce de potentielles particularités neuro-développementales puis
- Orienter localement pour la réalisation des tests psychométriques et une éventuelle prise en charge adaptée (orthophoniste, psychomotricienne...)
- Sans prendre de retard...

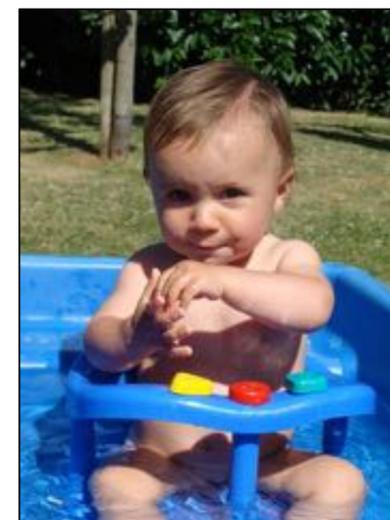
Abstract +

Dev.Neurosci. 2014;36(5):985-94. doi: 10.1002/dv.23044. Epub 2014 04 27.

Executive functions development in 5- to 7-year-old children with transposition of the great arteries: a longitudinal study.

Carson, J. | Jansoul, J. | Borel, D. | Borel, D.

Send to +



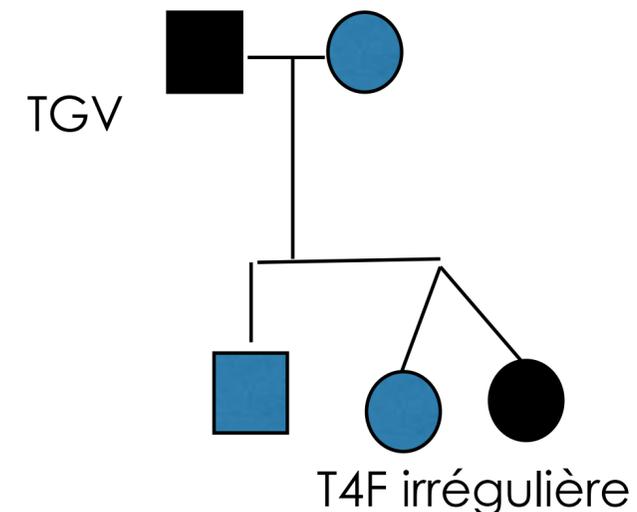
- Sans oublier que ces enfants peuvent aussi avoir des maladies psychiatriques pédiatriques

En informant du risque de récurrence

- Bien qu'il soit faible (de 0,27% à 2% dans les cardiopathies complexes avec vaisseaux transposés)
- Pour tous les enfants à naître après le cas index avec une échographie d'expert au 4^{ème} mois de grossesse (vigilance avec les TGV de DPN)
- En informant le futur adulte de la nécessité de faire une échographie d'expert au 4^{ème} mois de grossesse lorsqu'il aura un projet d'être parent (valable pour les futurs pères comme les futures mères)



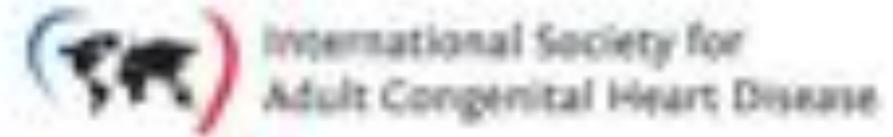
www.carreg.fr



Transition vers l'âge adulte

Imaging Protocol for TGA – arterial switch repair

Subcostal view	<ul style="list-style-type: none"> Establish abdominal and atrial situs, cardiac position & direction of apex
Apical views	<ul style="list-style-type: none"> Ventricular function <ul style="list-style-type: none"> Global ventricular function Assessment of regional wall motion abnormalities related to stenosis of re-implanted coronary arteries Assess for myocardial perfusion with contrast Valvular assessment <ul style="list-style-type: none"> Aortic regurgitation Superior angulation for pulmonary regurgitation or subvalvular stenosis
PLAX views	<ul style="list-style-type: none"> Routinely measure aortic root assessing for dilatation and supravalvular stenosis Assess for aortic regurgitation & supravalvular narrowing Assess for pulmonary regurgitation Assess for subvalvular pulmonary stenosis including in the main, left and right pulmonary arteries
Parasternal short axis	<ul style="list-style-type: none"> Use a very high PSAH view to demonstrate the branch pulmonary arteries +/- LeCompte manoeuvre Careful interrogation of stenosis at all anastomosis sites along the pulmonary artery – including left & right branch FRANKS aortic regurgitation
Suprasternal views	<ul style="list-style-type: none"> Careful assessment of pulmonary branches – use of alternative windows e.g. supravalvular views may be helpful Assess for supravalvular aortic stenosis



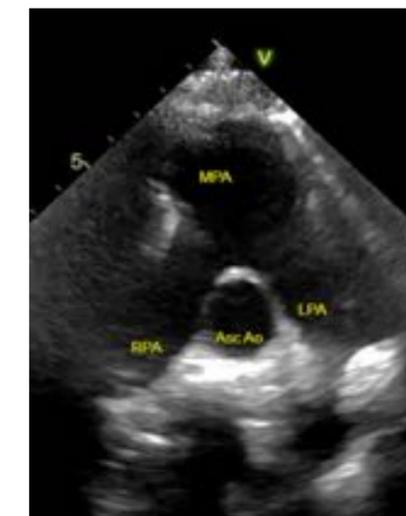
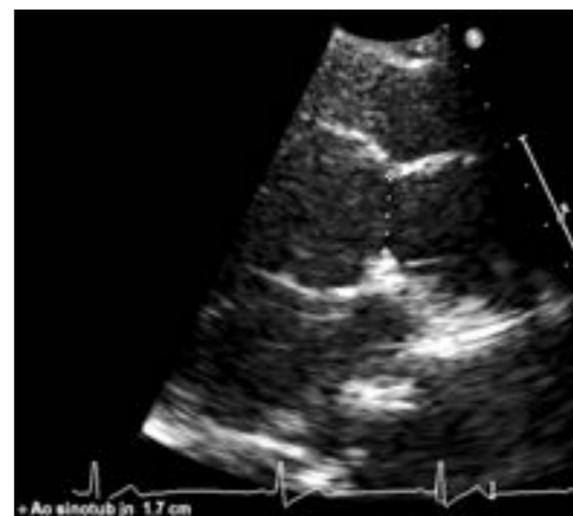
Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

TGA – Arterial Switch repair

The following protocol for echo in adult patients with Transposition of the Great Arteries with arterial switch repair is intended as a guide for performing a comprehensive assessment of this group of patients. It is intended as a supplementary guide to the IACHD echo protocol and sequential analysis and all regular measurements should be included. It highlights areas of interest in each view specific to TGA with arterial switch repair.

TGA Arterial Switch Reports

- Key points to include in transthoracic echo report:
- Itr size & function
 - Estimate of Itr systolic pressure
 - Patency of PA branches, especially when LeCompte performed
 - LV size & systolic function
 - Aortic valve function
 - Aortic root size



Bonnes pratiques

- Surveillance clinique et échographique
- Evaluation neuropsychologique
- Bilan lipidique à 11 ans
- Encourager le sport
- Informer/éduquer sur la transition

La surveillance : une histoire partagée

- **Pour le médecin**
 - Connaissance exacte de la malformation
 - Importance du CRO
 - Surveillance accrue en cas de lésions associées
 - Surveillance à vie
- **Pour le patient et sa famille**
 - Faire face au diagnostic de TGV (DAN ou DPN)
 - Reste un traumatisme pour la plupart des familles
 - Nécessite la compréhension du suivi pour l'accepter et rester dans le système de soins
 - Se sentir accompagner avec bienveillance

