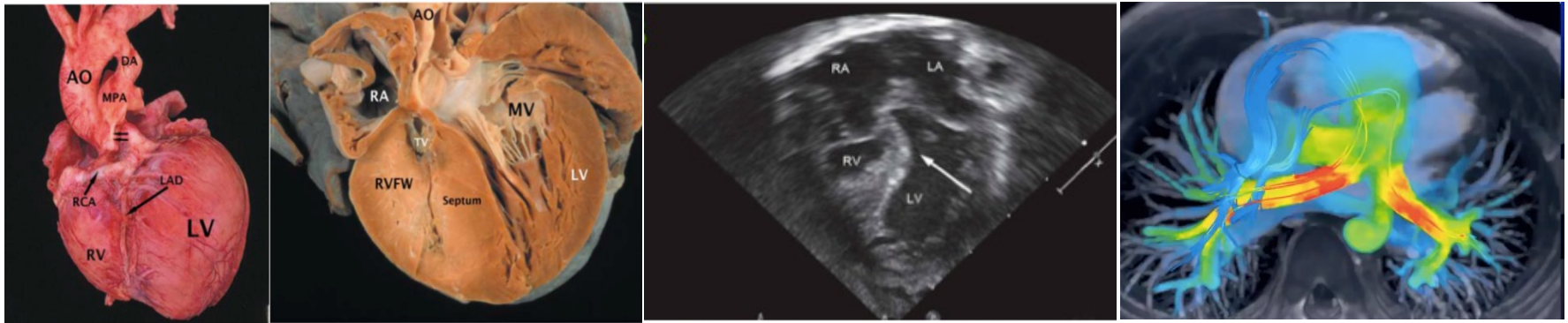


# Obstacles droits à septum inter-ventriculaire intact :

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



Cours DIU - Cardiologie pédiatrique

07/12/2023

Ségolène Bernheim

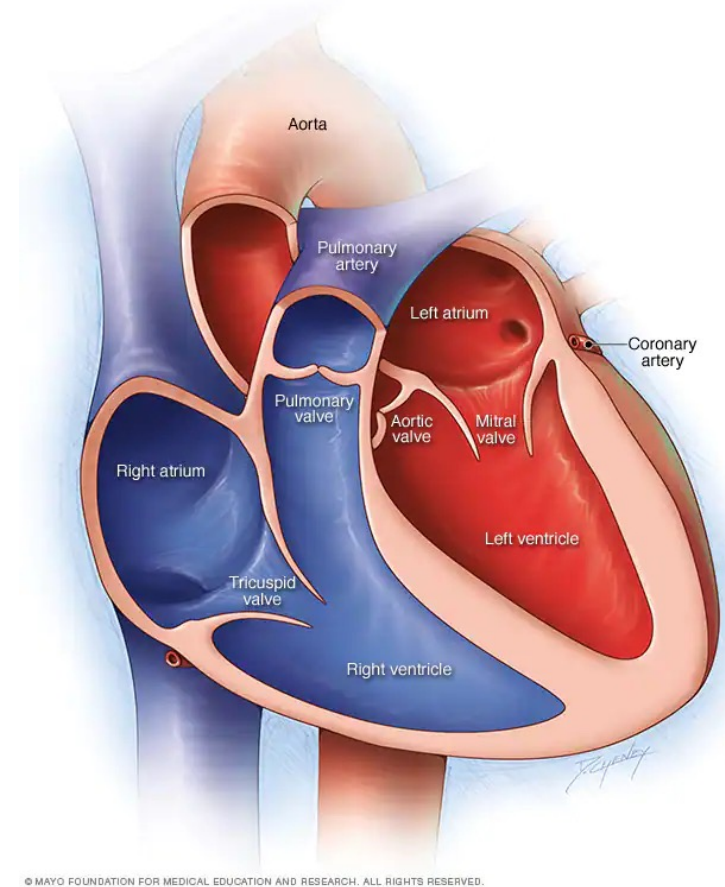
M3C-Necker Enfants Malades

INTRODUCTION

*Obstacles droits*

# Définitions

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



# 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)

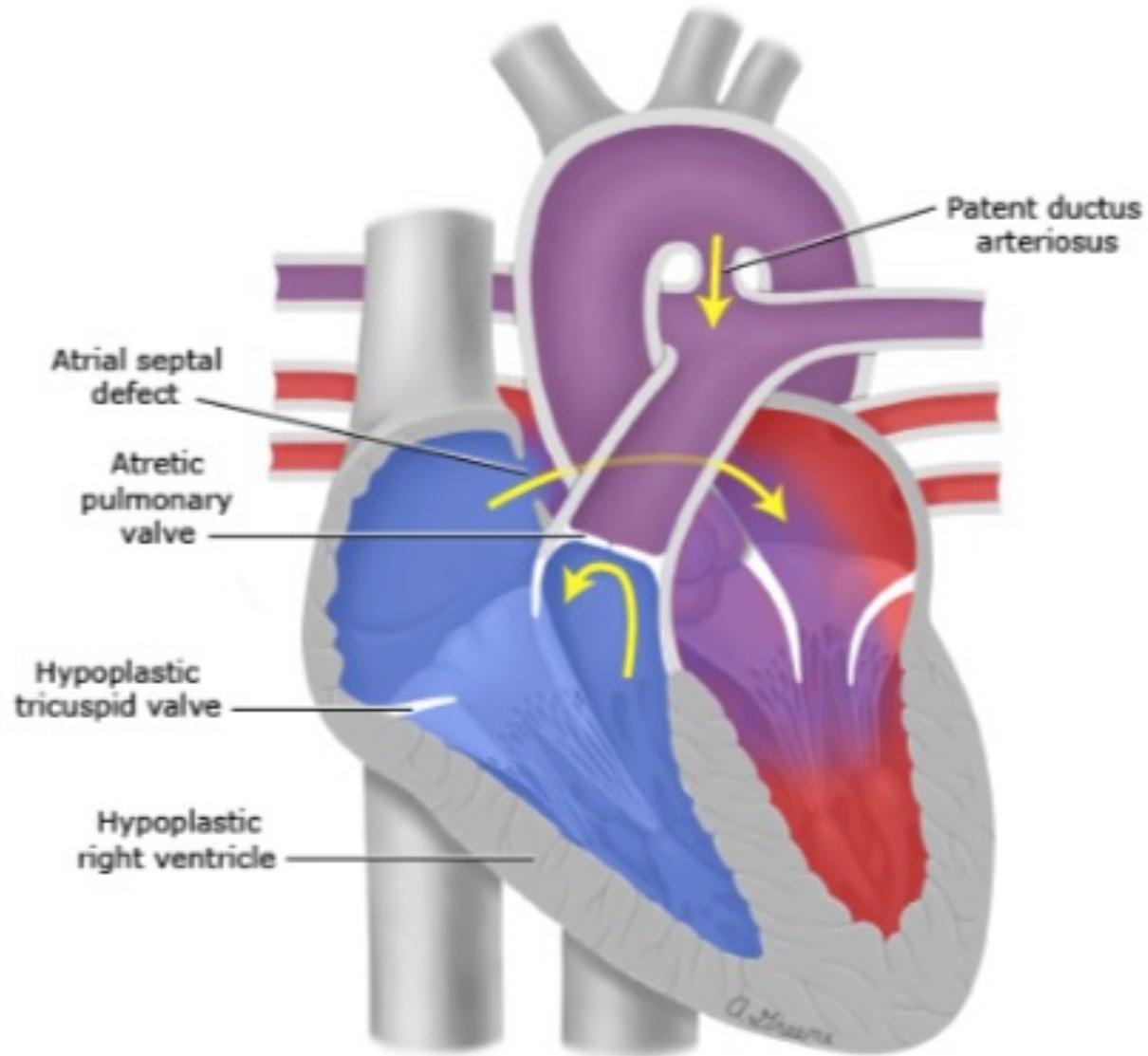
- Précise le diagnostic
- Vérifie que la circulation est ducto-dépendante
  - Certain quand pas de passage entre VD et AP
  - Obstacle tres serré
  - Shunt atrial Dt-G
- Définit la stratégie thérapeutique



# 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++++

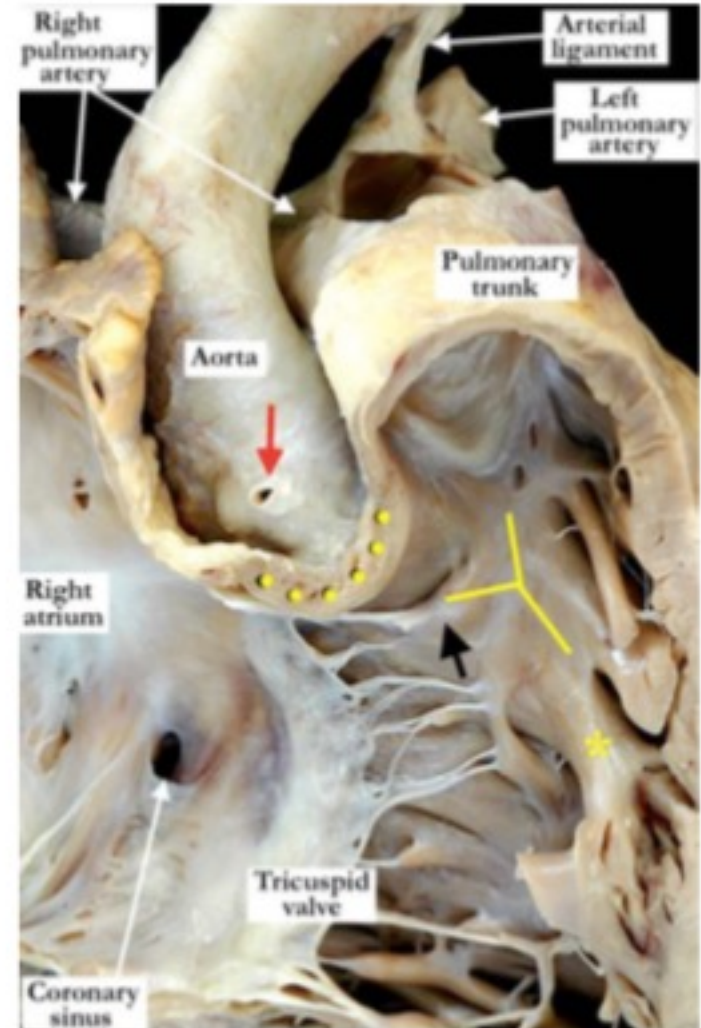
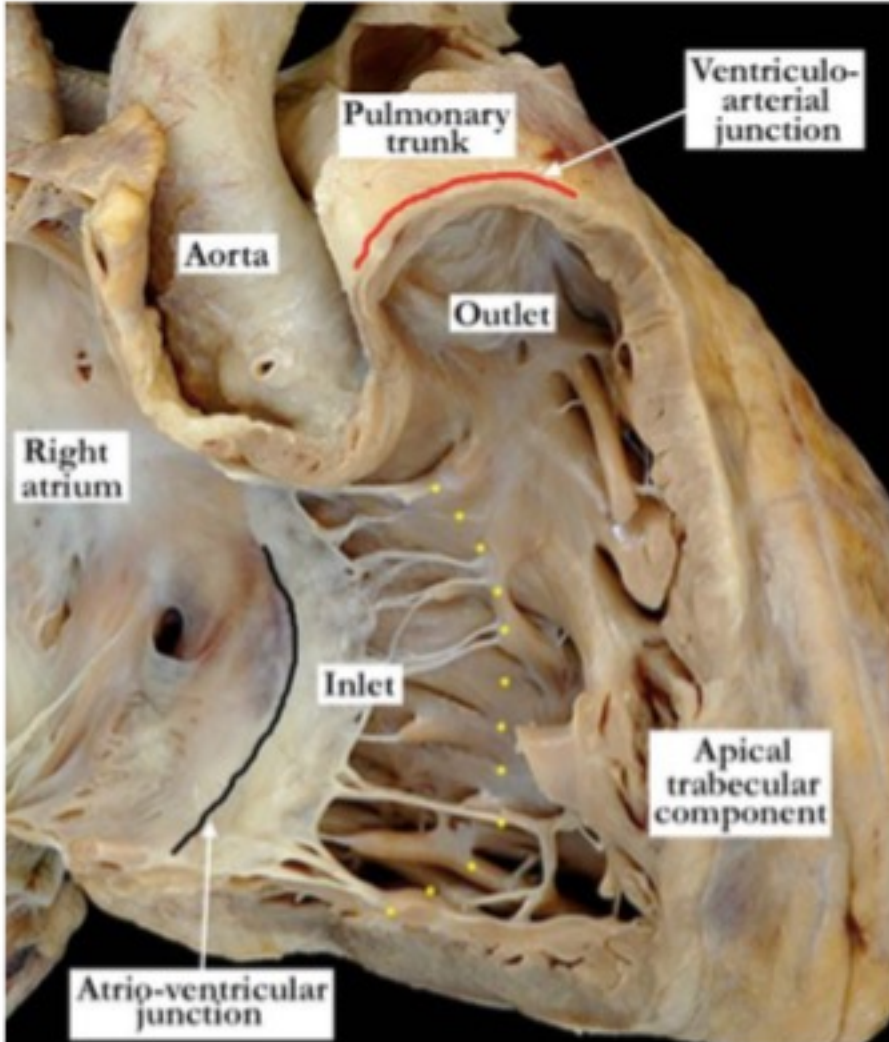
→ Hypoplasie tricuspide habituelle proportionnelle à celle de la cavité ventriculaire droite

# Anatomie

---

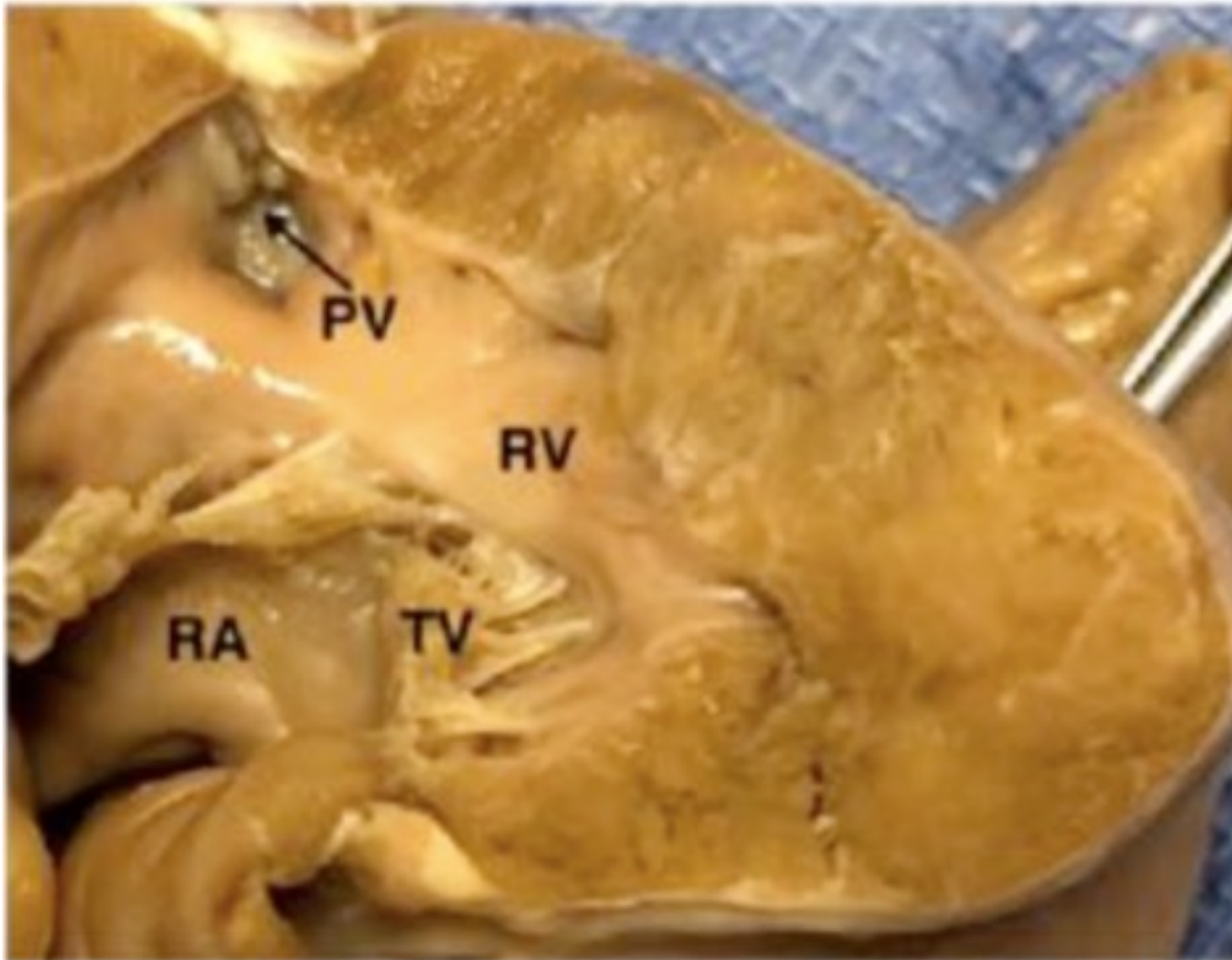
- Viable seulement car
  - CIA : voie de sortie au sang des veines caves
  - PCA : vascularise les poumons par un shunt gauche droit
    - large canal : coloration rose
- Fuite tricuspide et petite CIA contribuent à une stase veineuse → HMG, cardiomégalie par dilatation OD

# Anatomie: différent types de VD



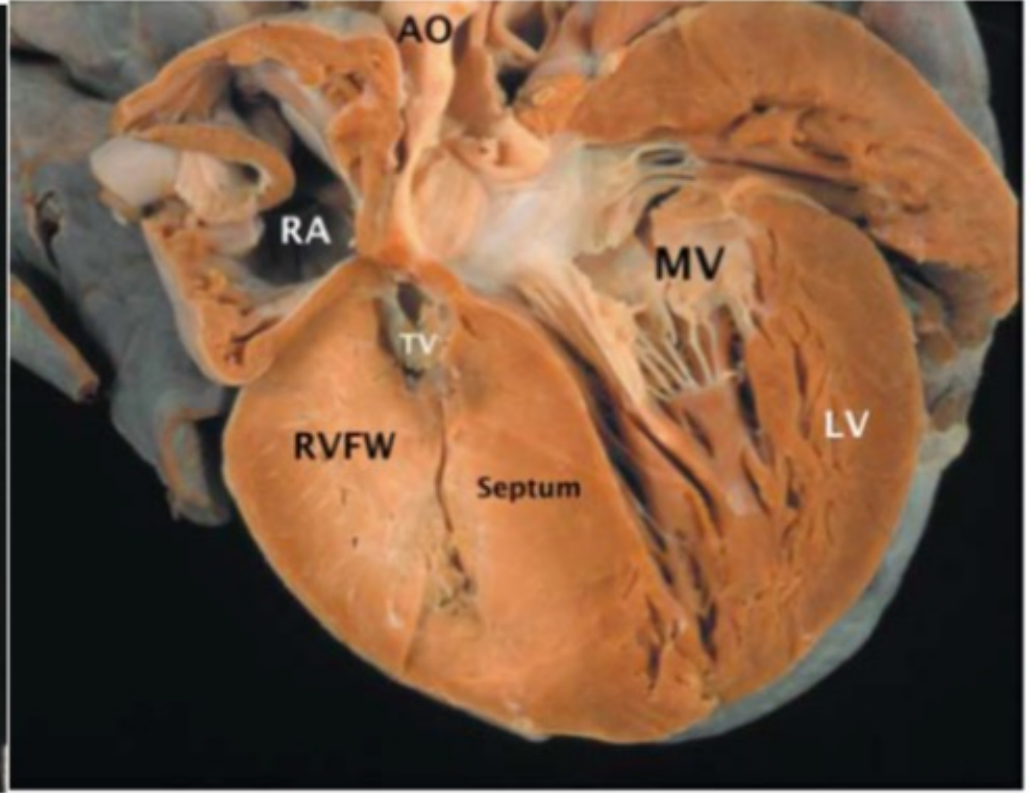
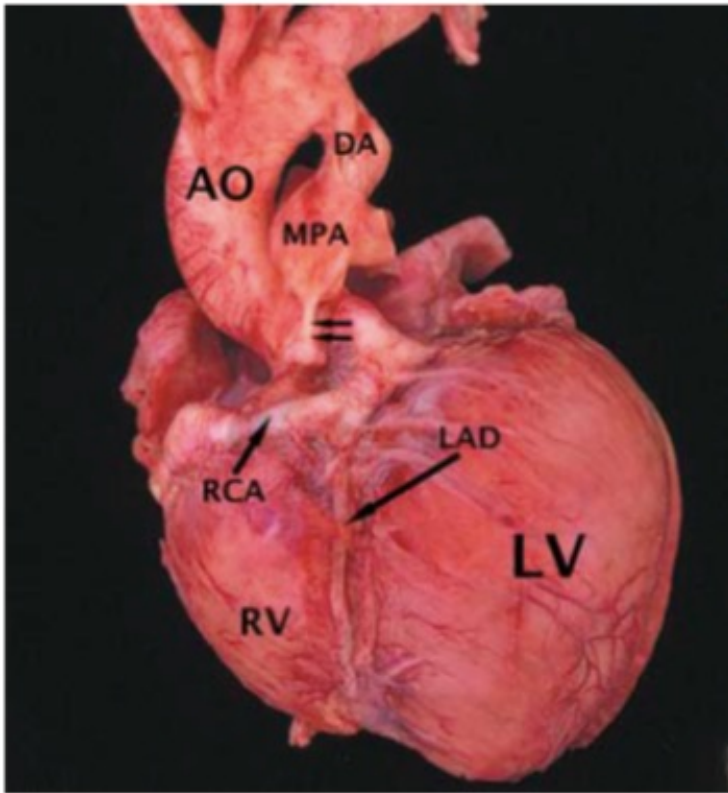
# Anatomie : différents types de VD

---

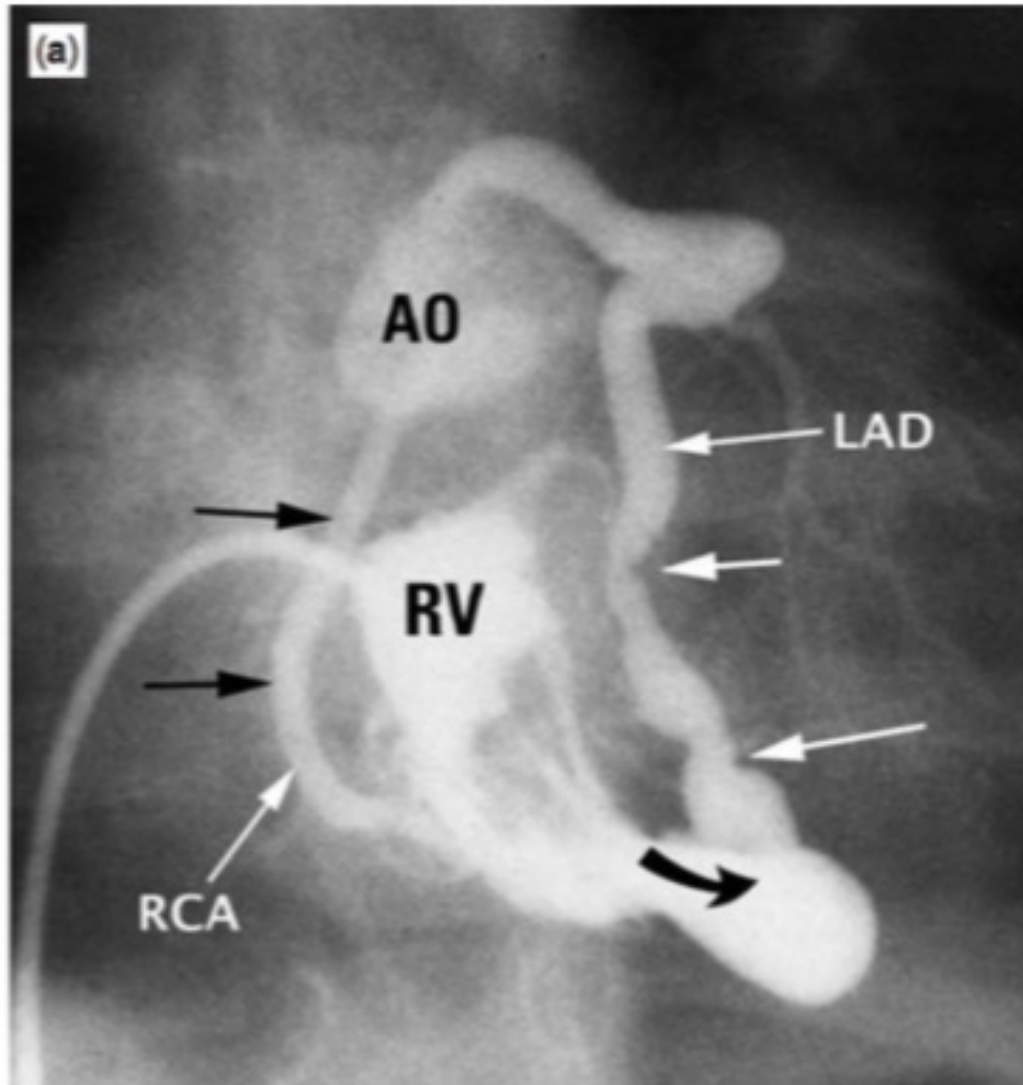


# Anatomie : différents types de VD

---



# Anatomie: connexion ventriculo-arterielle





# Epidémiologie: prévalence de l'APSI

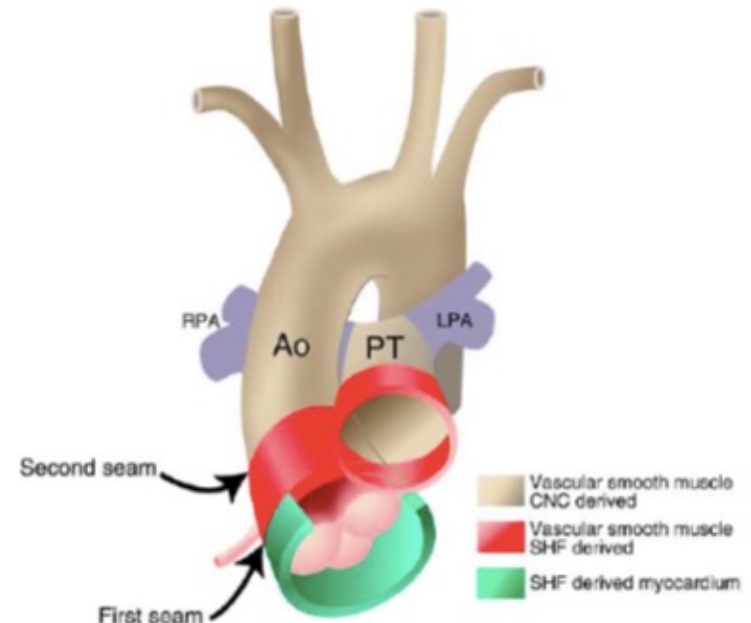
Registre /Pays	Années	Population	Naissance Vivante	Morts in utero	IMG	Total	Prévalence totale pour 10 000 naissances
Styria - Austria <sup>1</sup>	1994 - 2012	206277	12	0	1	13	0.63 (0.33 - 1.08)
Antwerp - Belgium <sup>2</sup>	1994 - 2014	382211	22	0	2	24	0.63 (0.40 - 0.93)
Hainaut - Belgium	1994 - 2015	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**



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

# Diagnostic

---

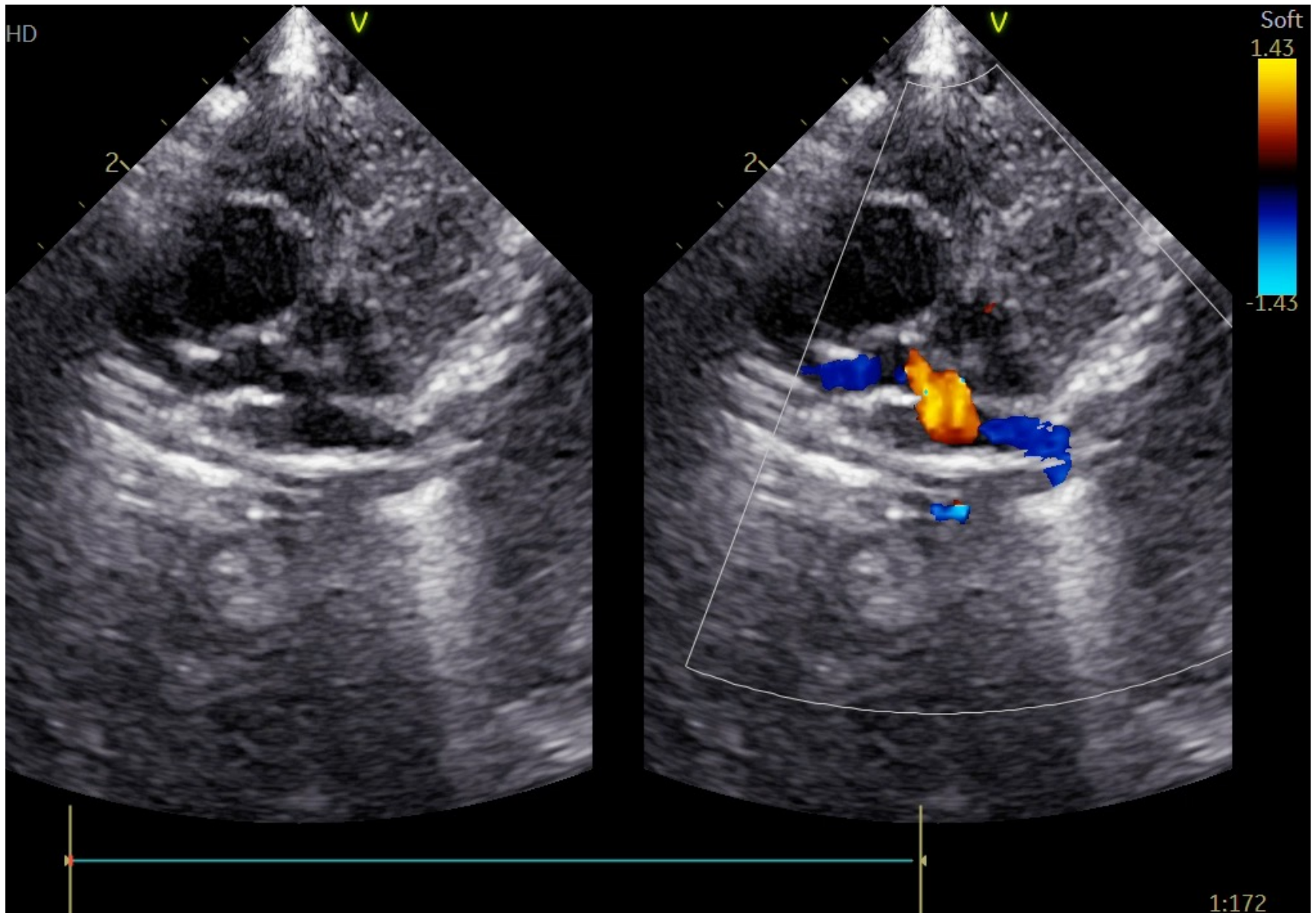
- Clinique
  - Néonate : cyanose refractaire isolée + hépatomégalie
  - Auscultation pauvre : souffle d'IT parfois
- RX :
  - Cardiomégalie
  - Débordement droit
  - Hypovascularisation
- ECG
  - Si hypoplasie importante du VD : signes gauche
    - Axe gauche
    - HAD
  - Si hypoplasie peu importante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

# Diagnostic

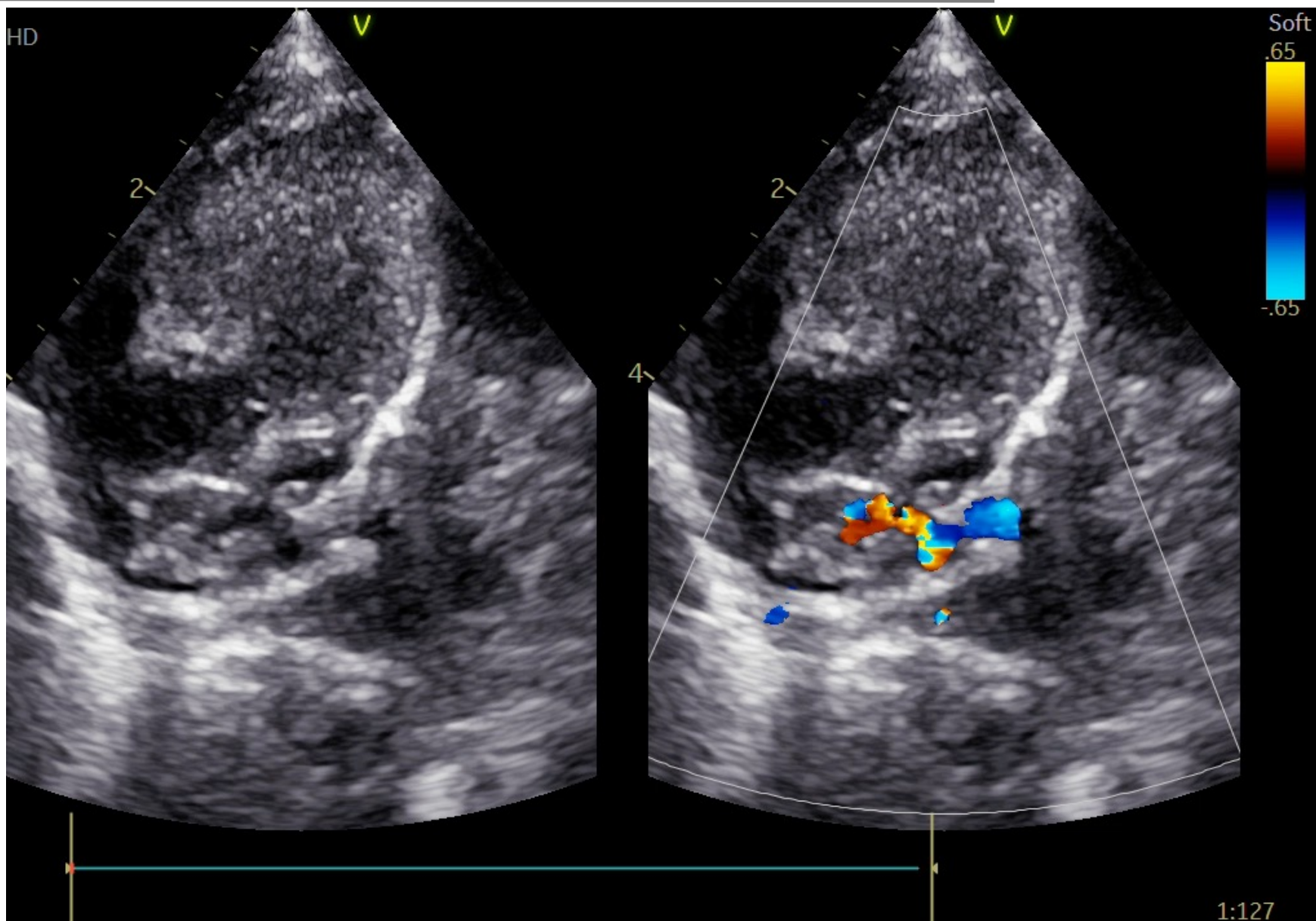
---



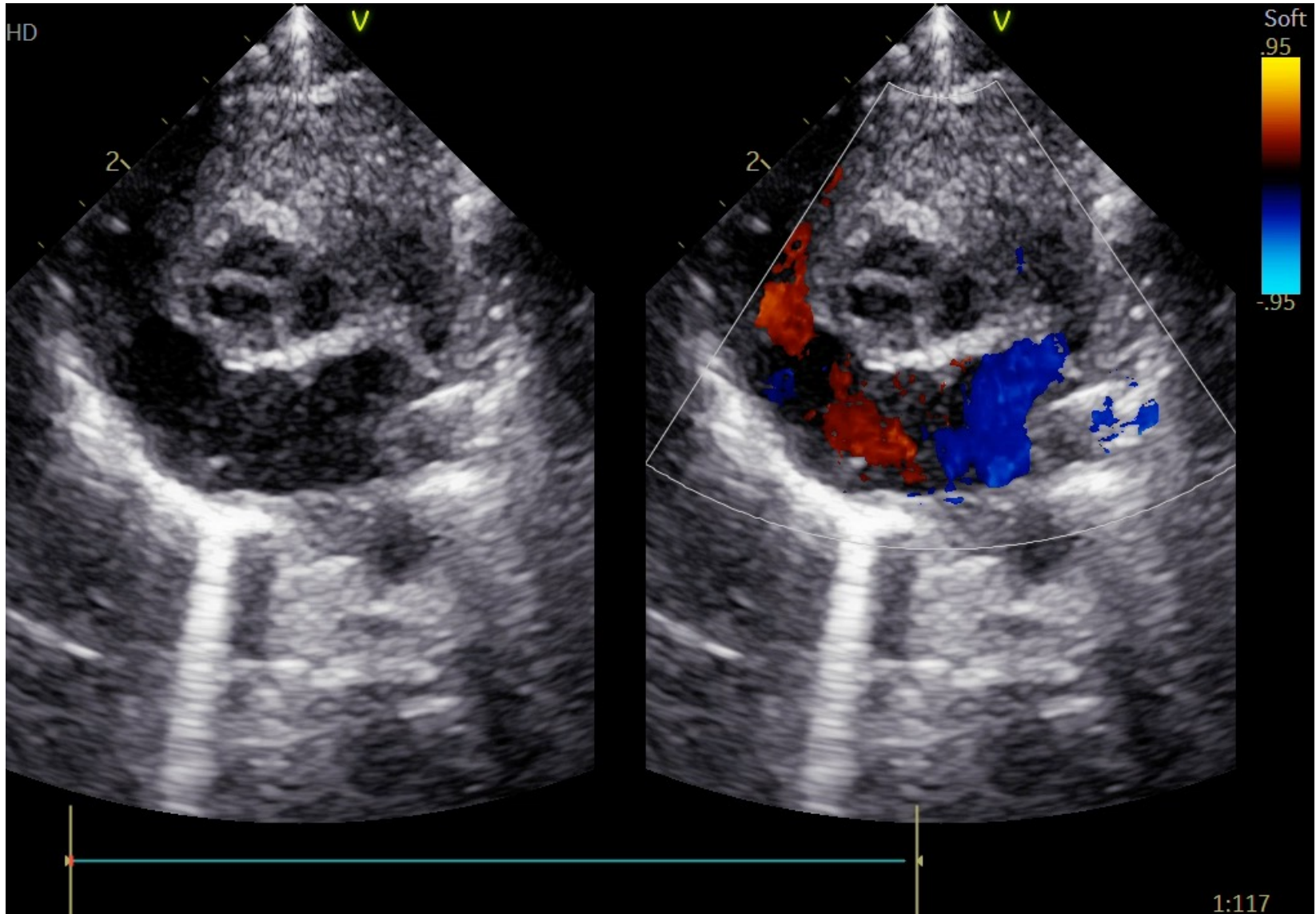
# Diagnostic: ETT



# Diagnostic: ETT

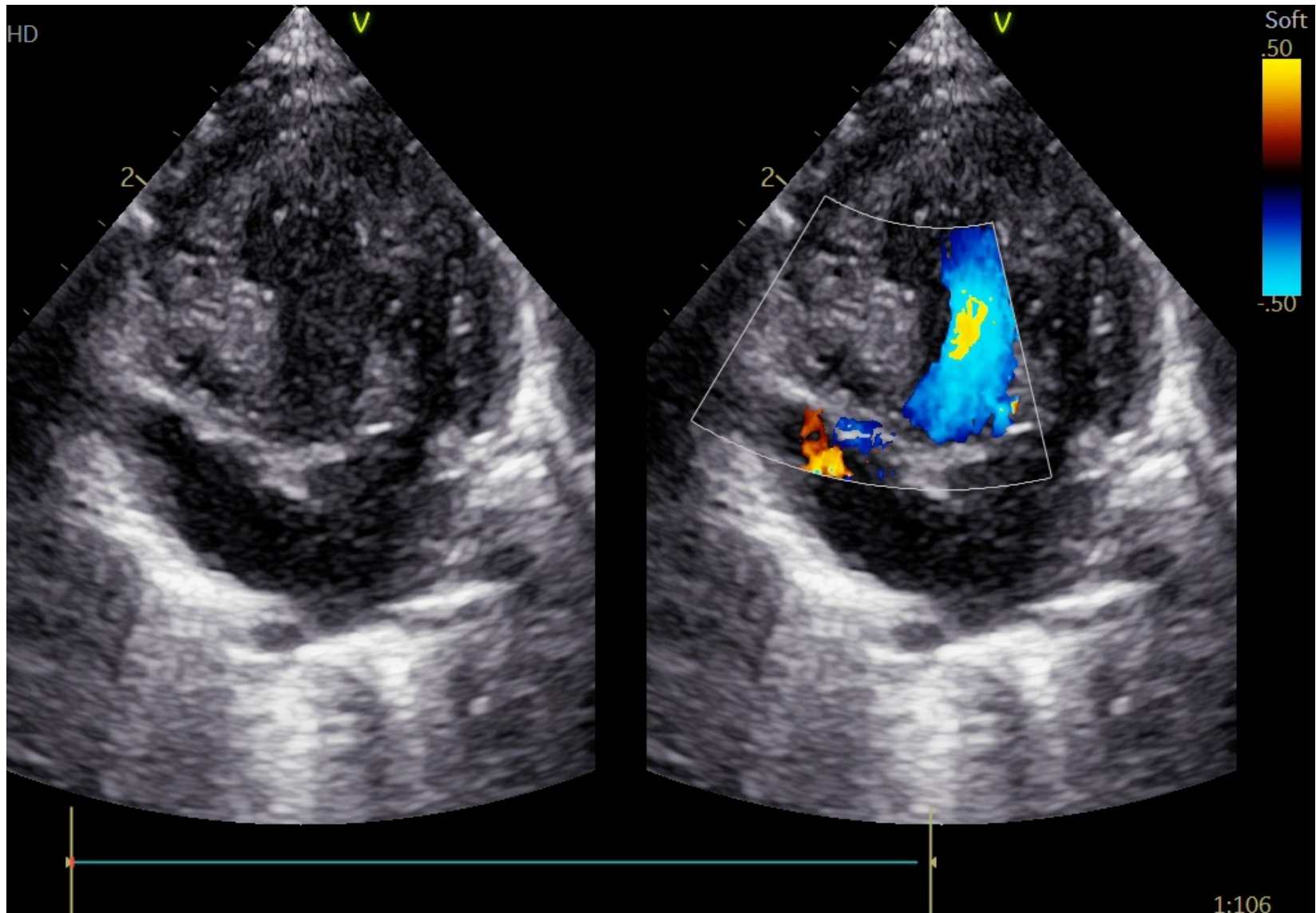


# Diagnostic: ETT

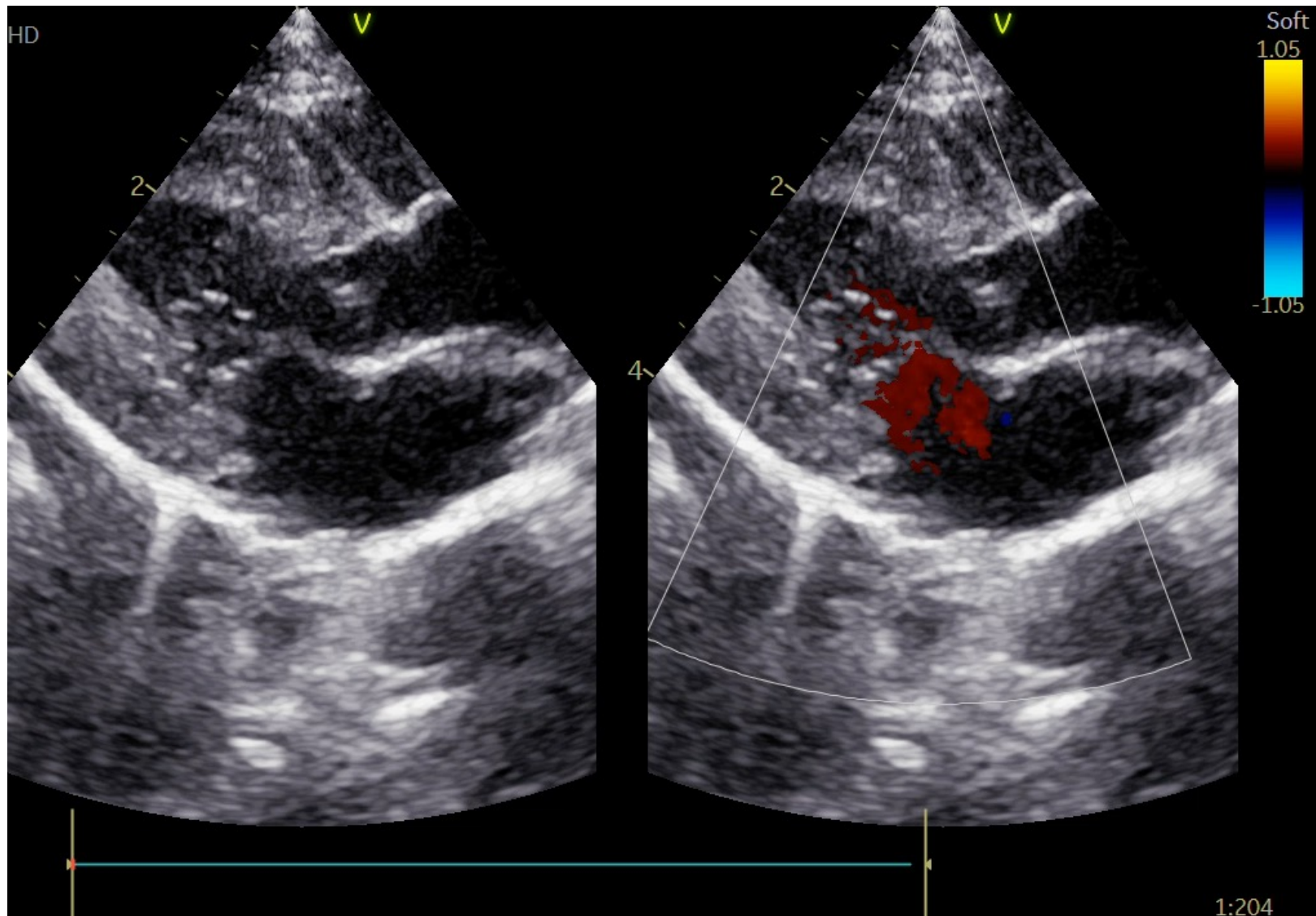




# Diagnostic: ETT

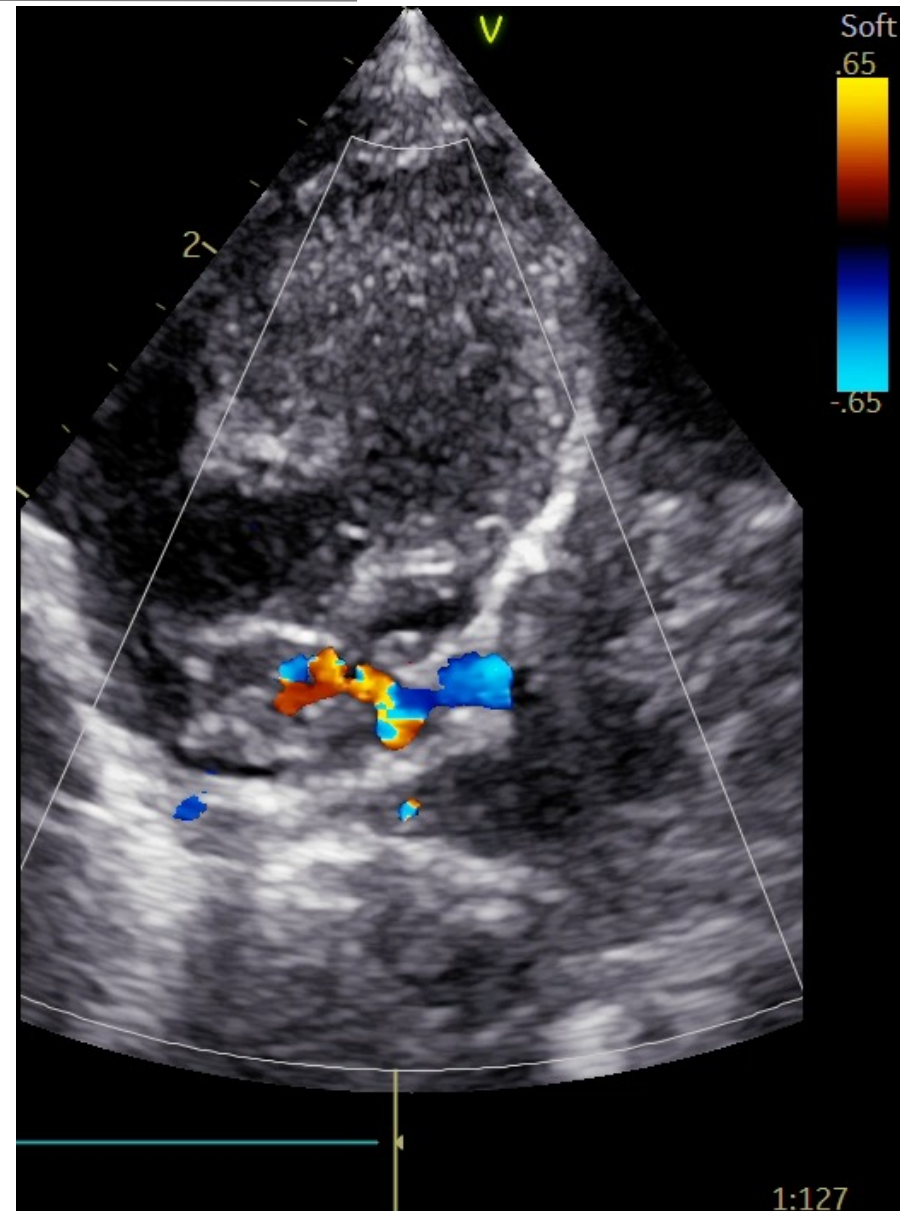


# Diagnostic: ETT



# 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



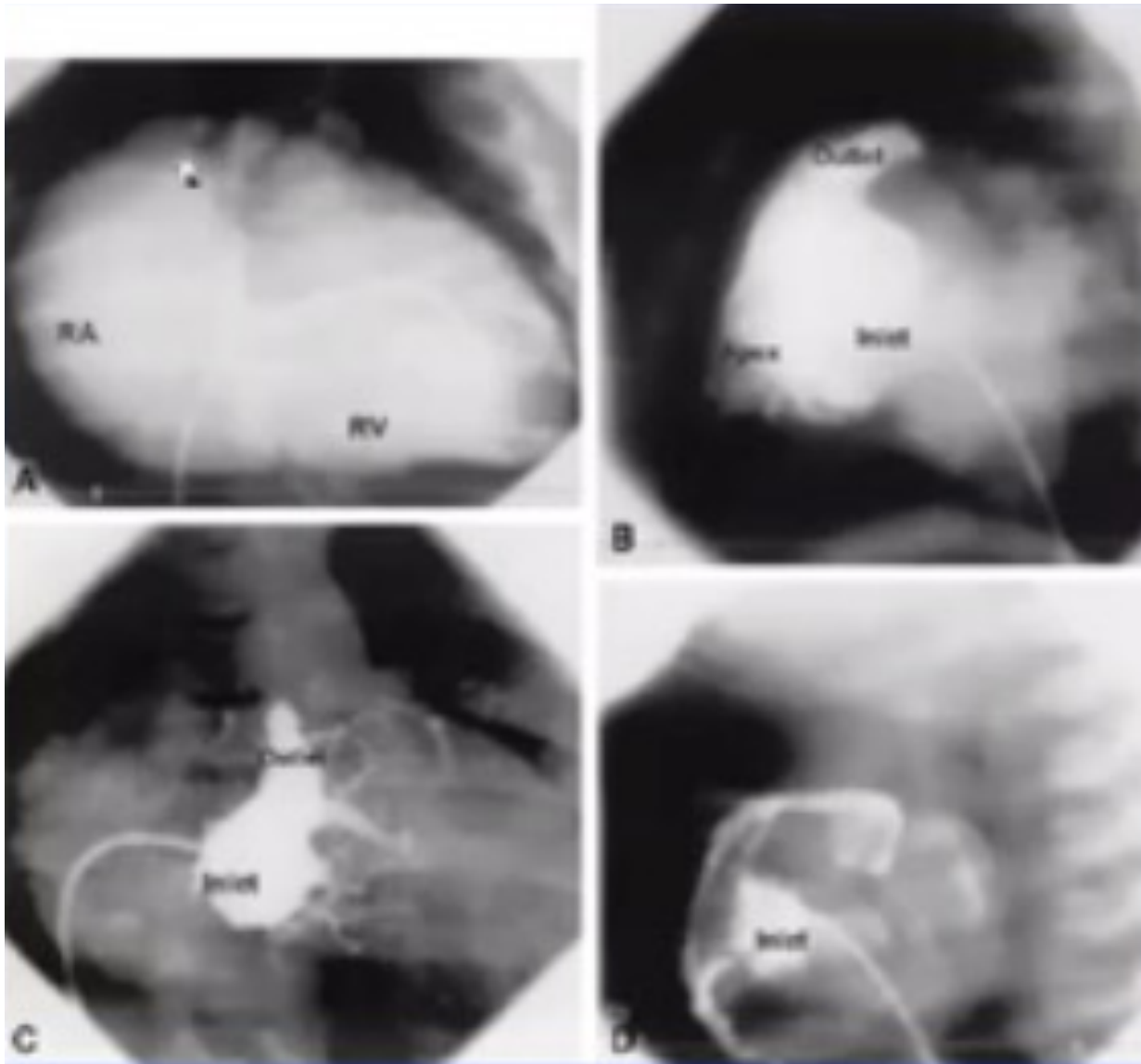
# Diagnostics différentiels

---

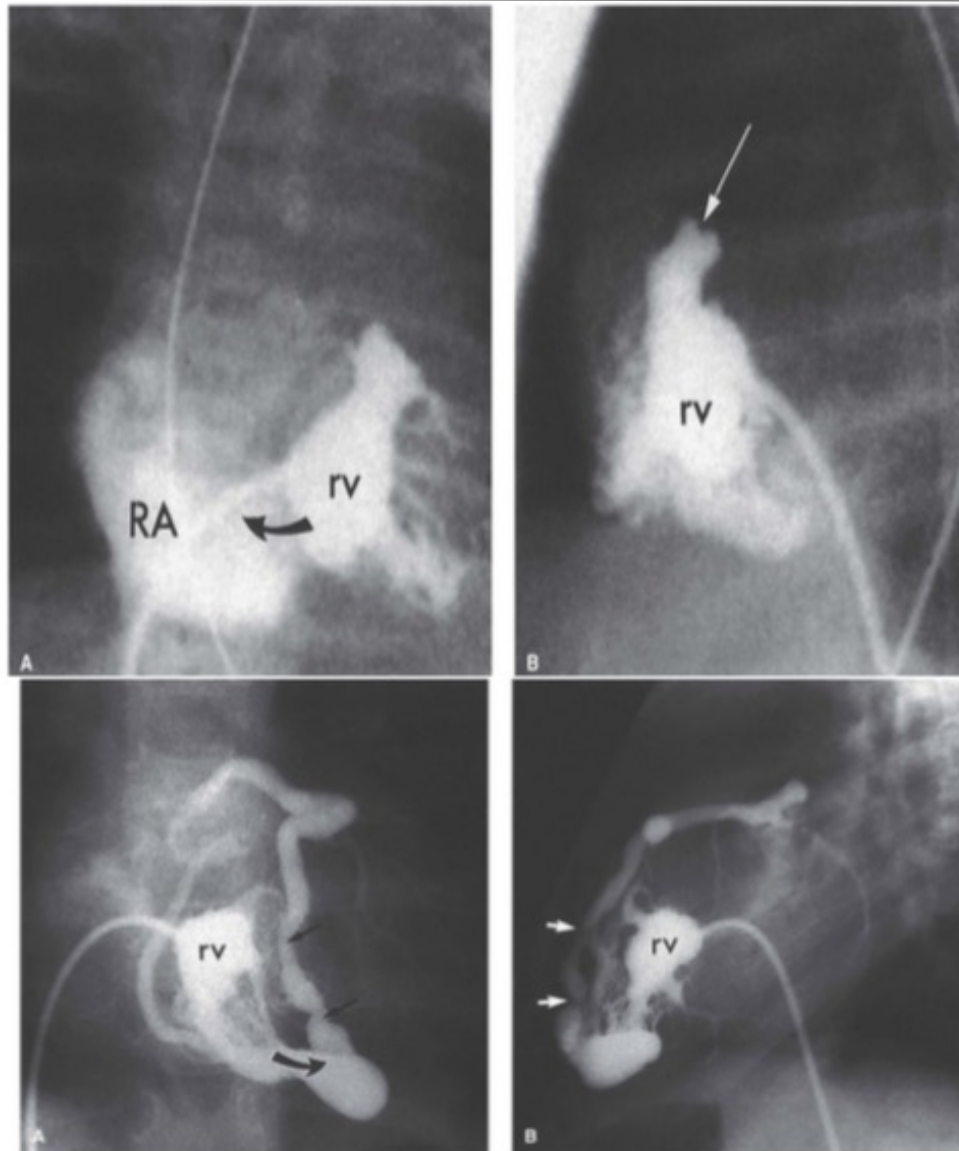
- Sténose valvulaire pulmonaire critique
- Malformation d'Ebstein
- Atrésie tricuspide
- Atrésie pulmonaire avec CIV (APSO)
- Transposition des gros vaisseaux

# Diagnostic: Cathétérisme ++

---



# Diagnostic: Cathétérisme ++



->>Evaluation coronaire ++++

# Facteurs pronostics

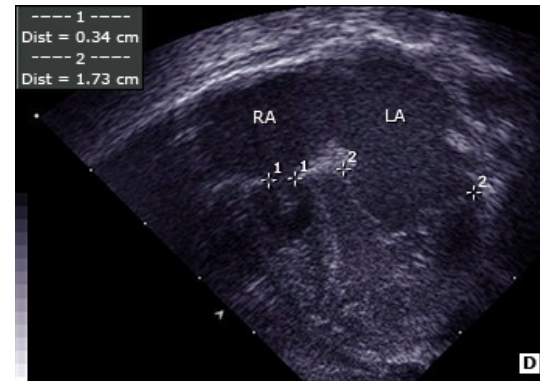
## VD unipartite

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



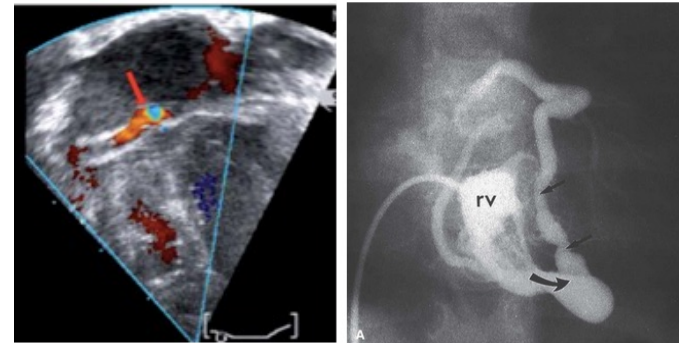
## Valve Tricuspide : Z-score bas

(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)



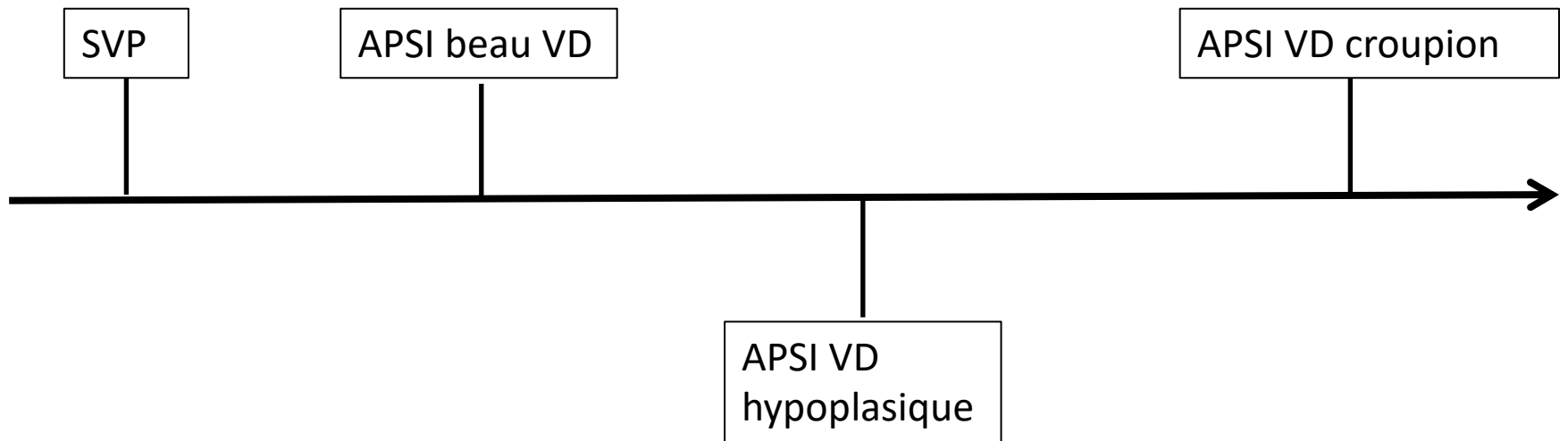


# Facteurs pronostics

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>

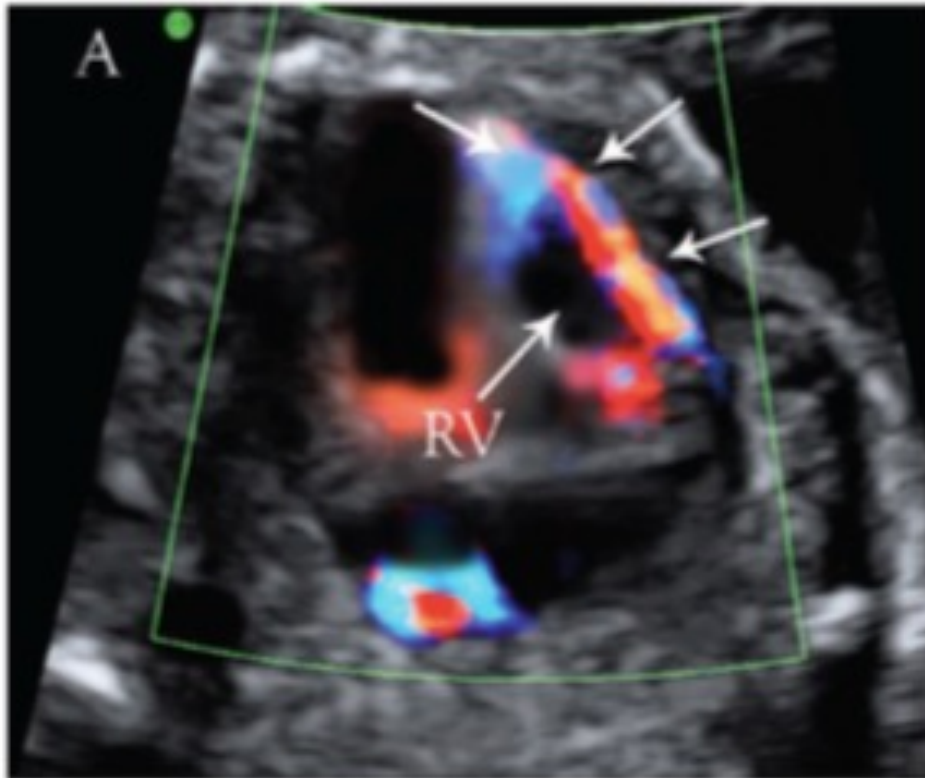
# Continuum SVP- APSI

---



# Diagnostic anténatal

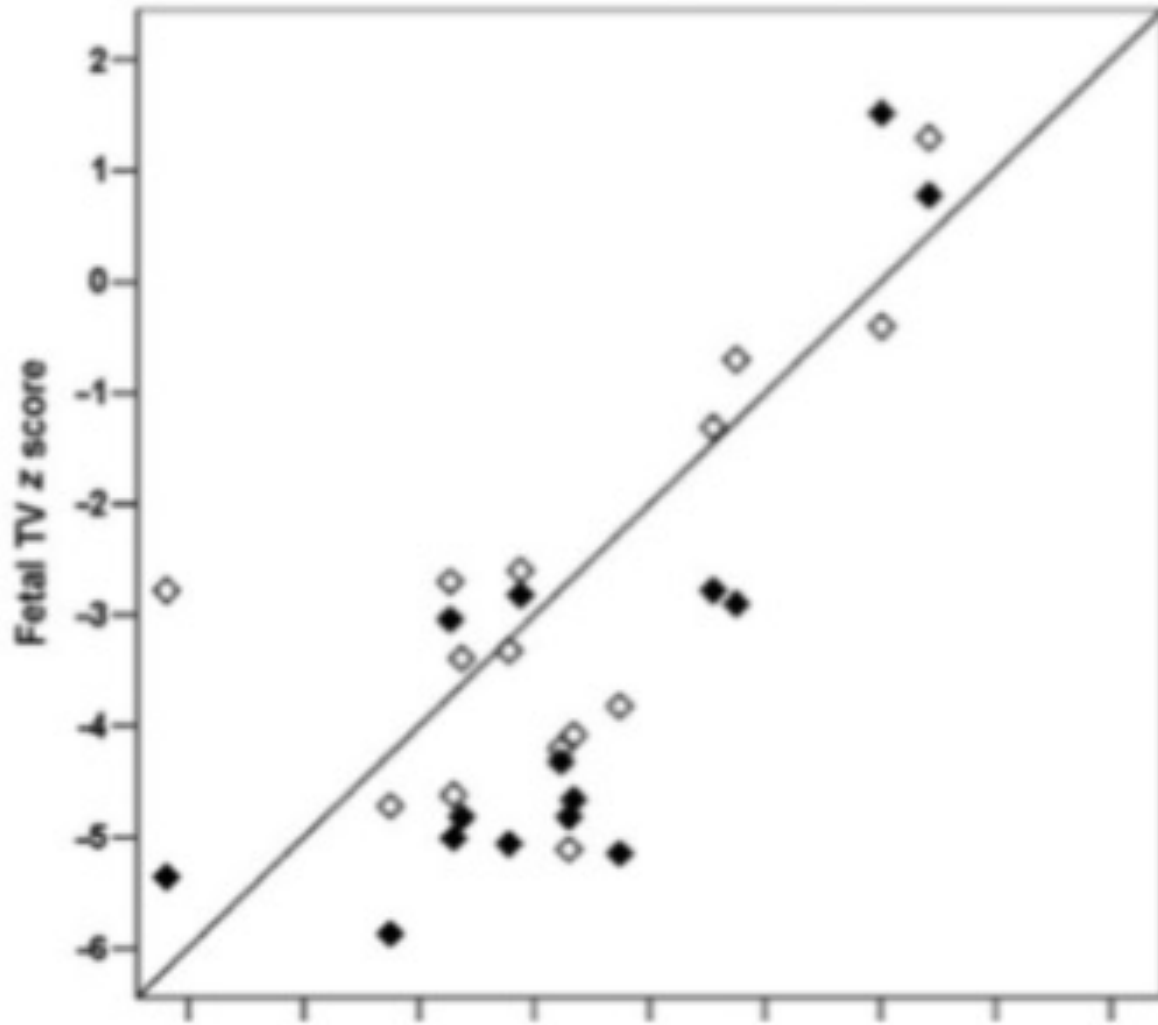
---



# Diagnostic anténatal

Critères échographiques	Facteur de risque de mortalité	Facteur pronostique de réparation biventriculaire
<p><b>VD Hypoplasie</b></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 Z-score</b></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 immediate

---

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



# ETT: critères pronostics pour stratégie thérapeutique

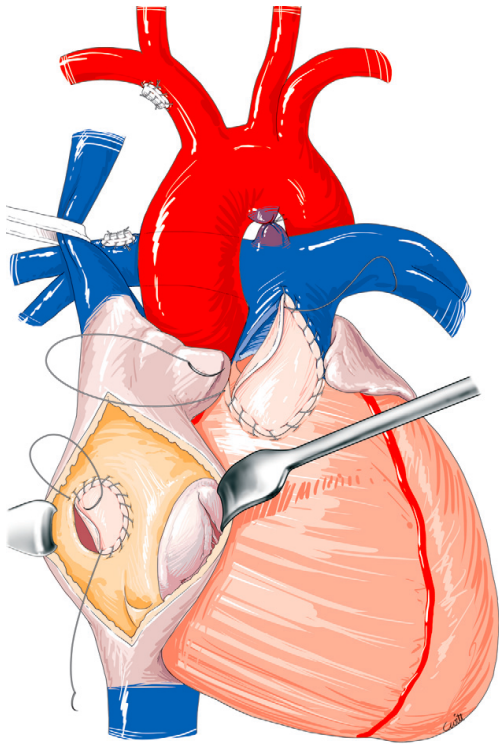
---

- 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 ++++

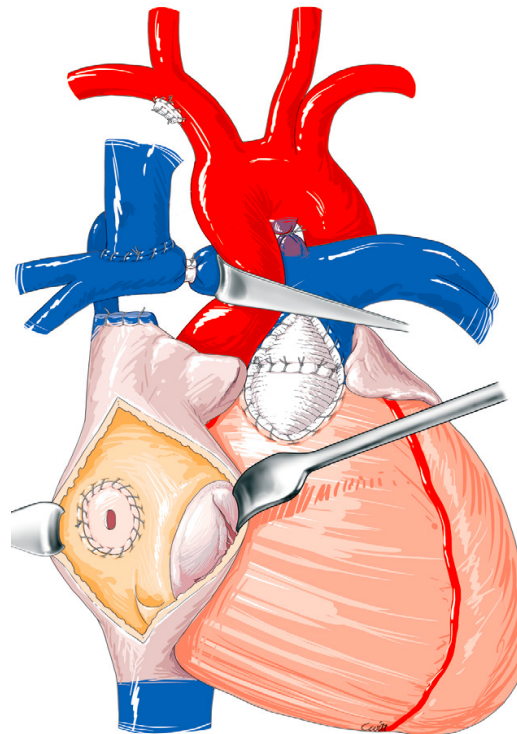
# Type de réparation

Réparation biventriculaire



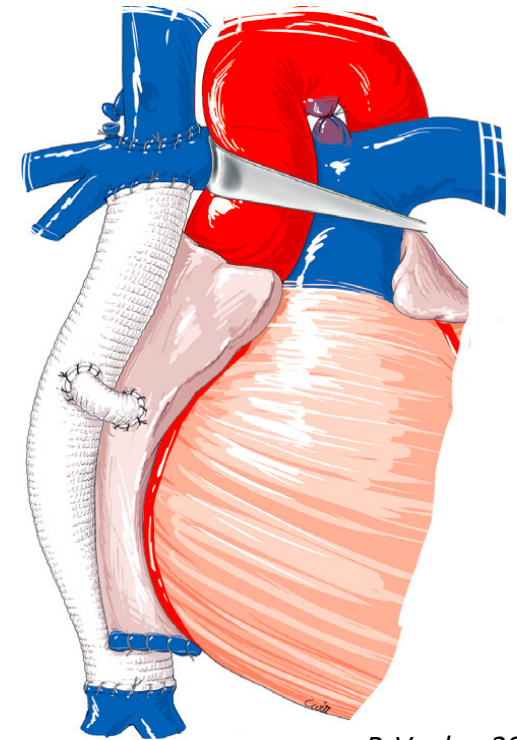
- 2 ventricles fonctionnels
- VD supporte la totalité du débit pulmonaire

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

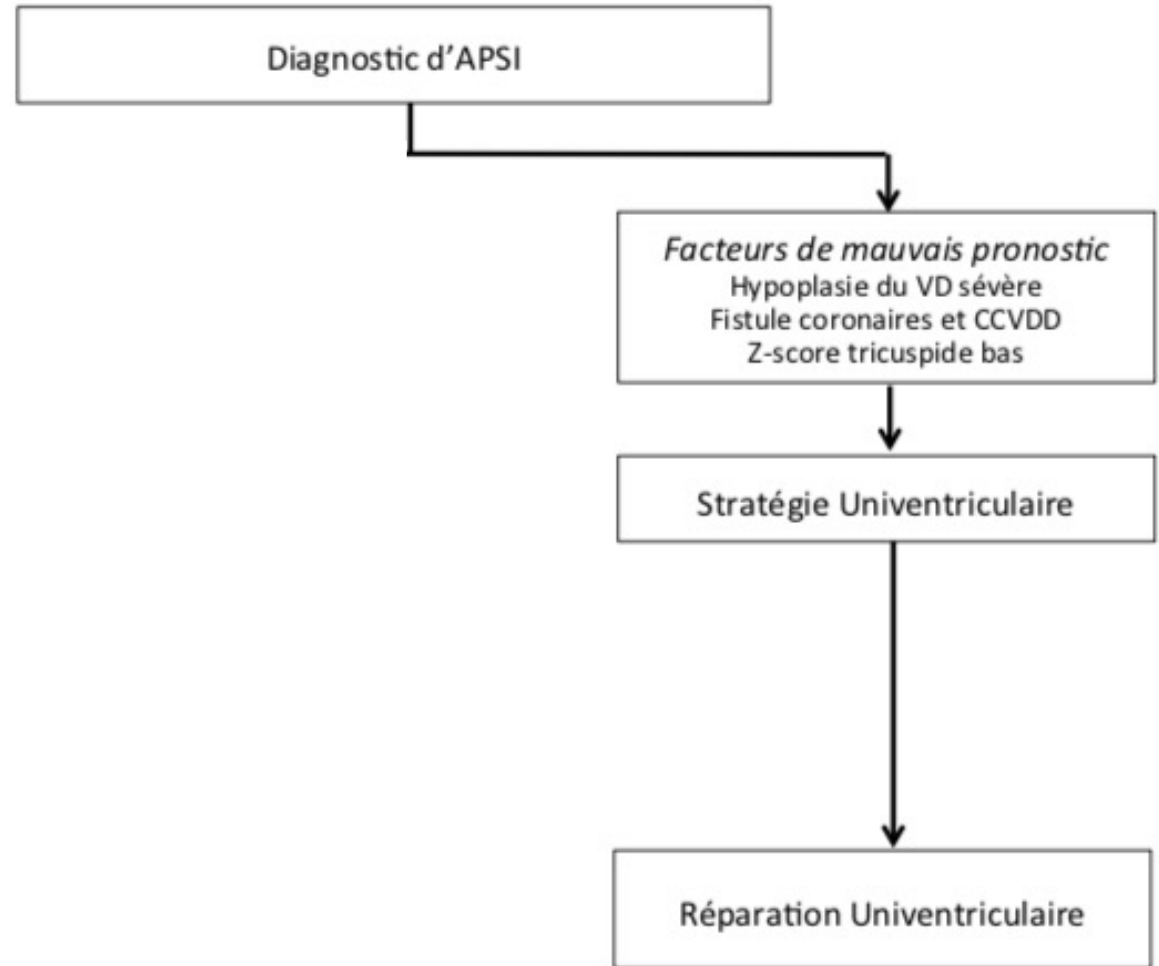
---

Diagnostic d'APSI

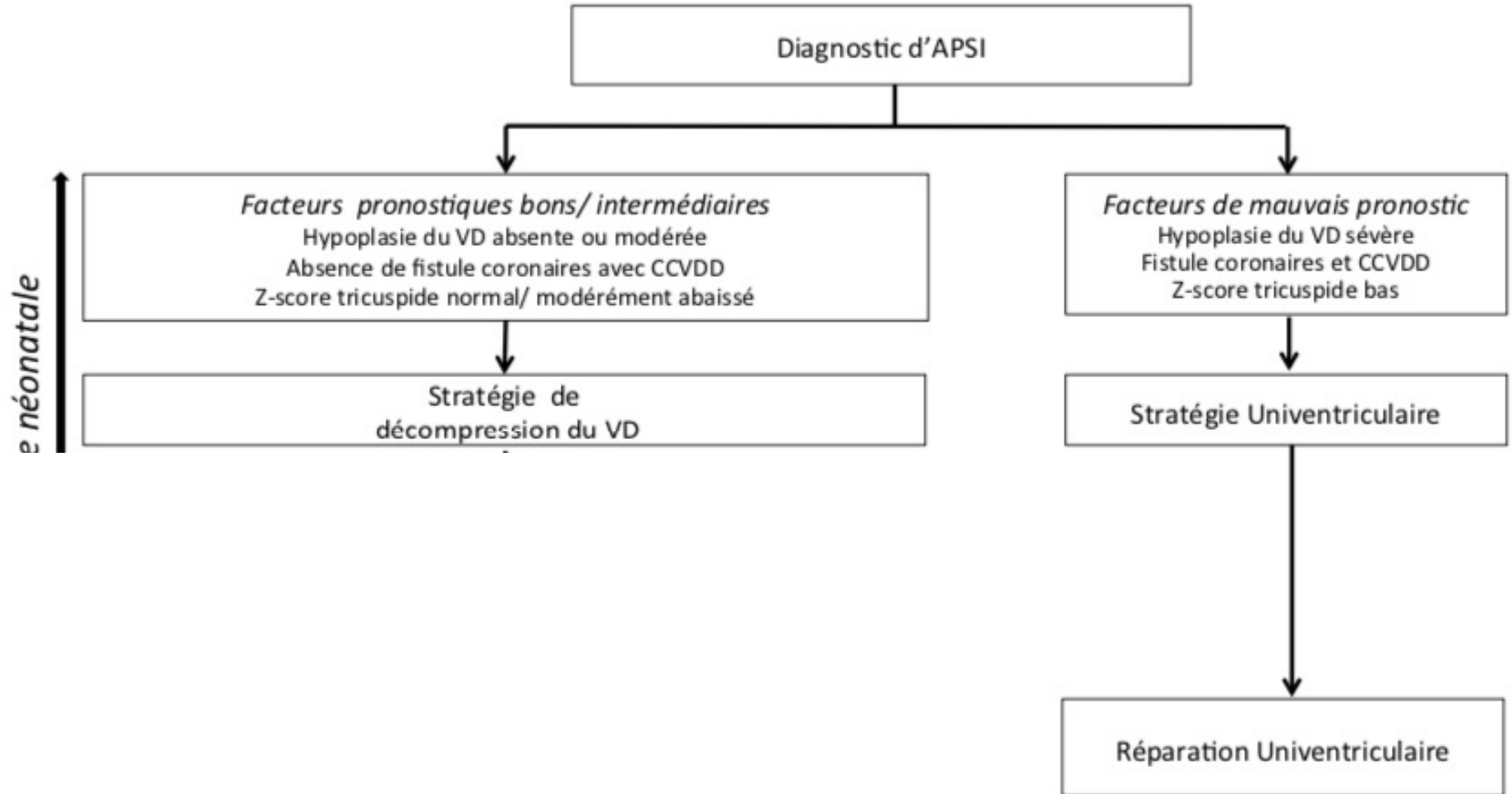


# Prise en charge

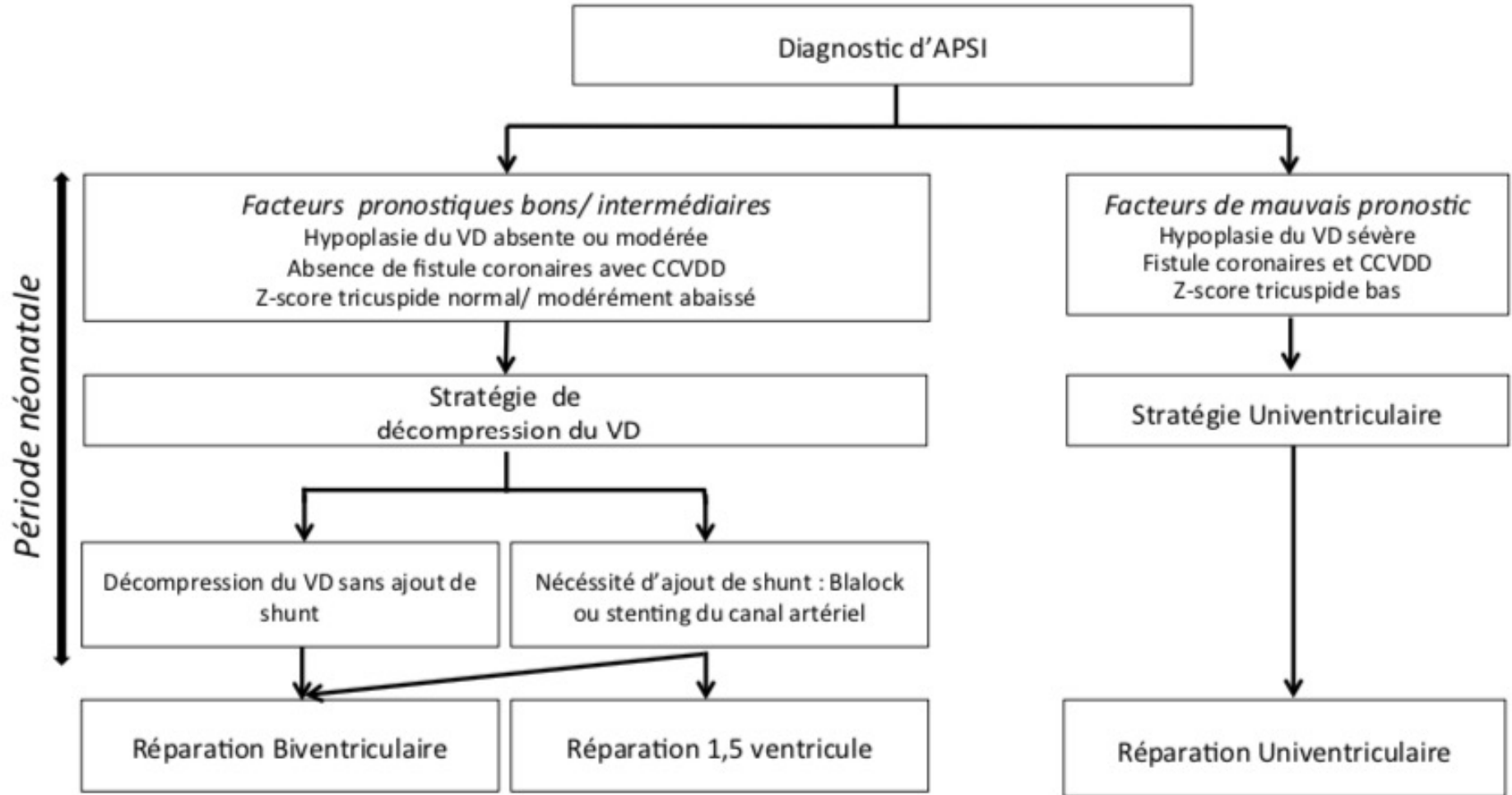
---



# Prise en charge

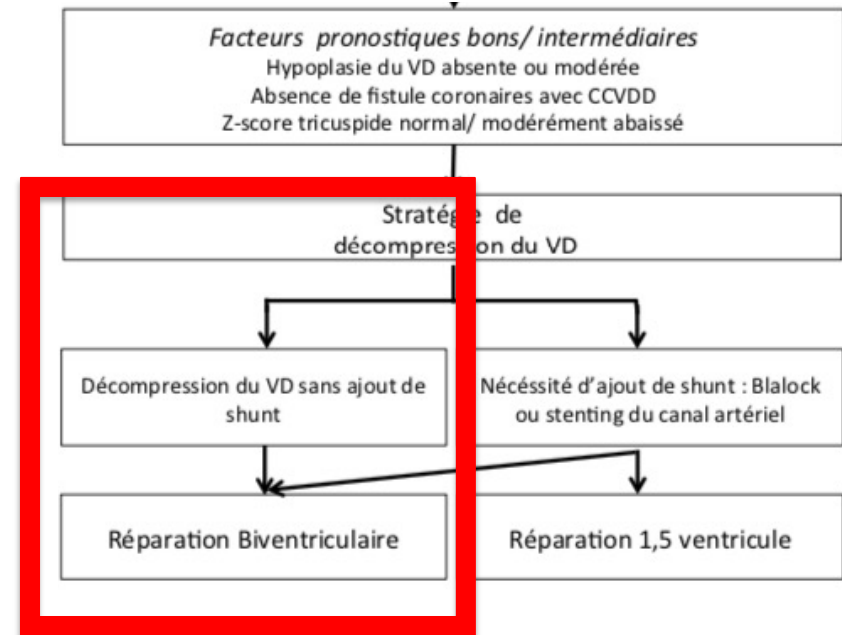


# Prise en charge

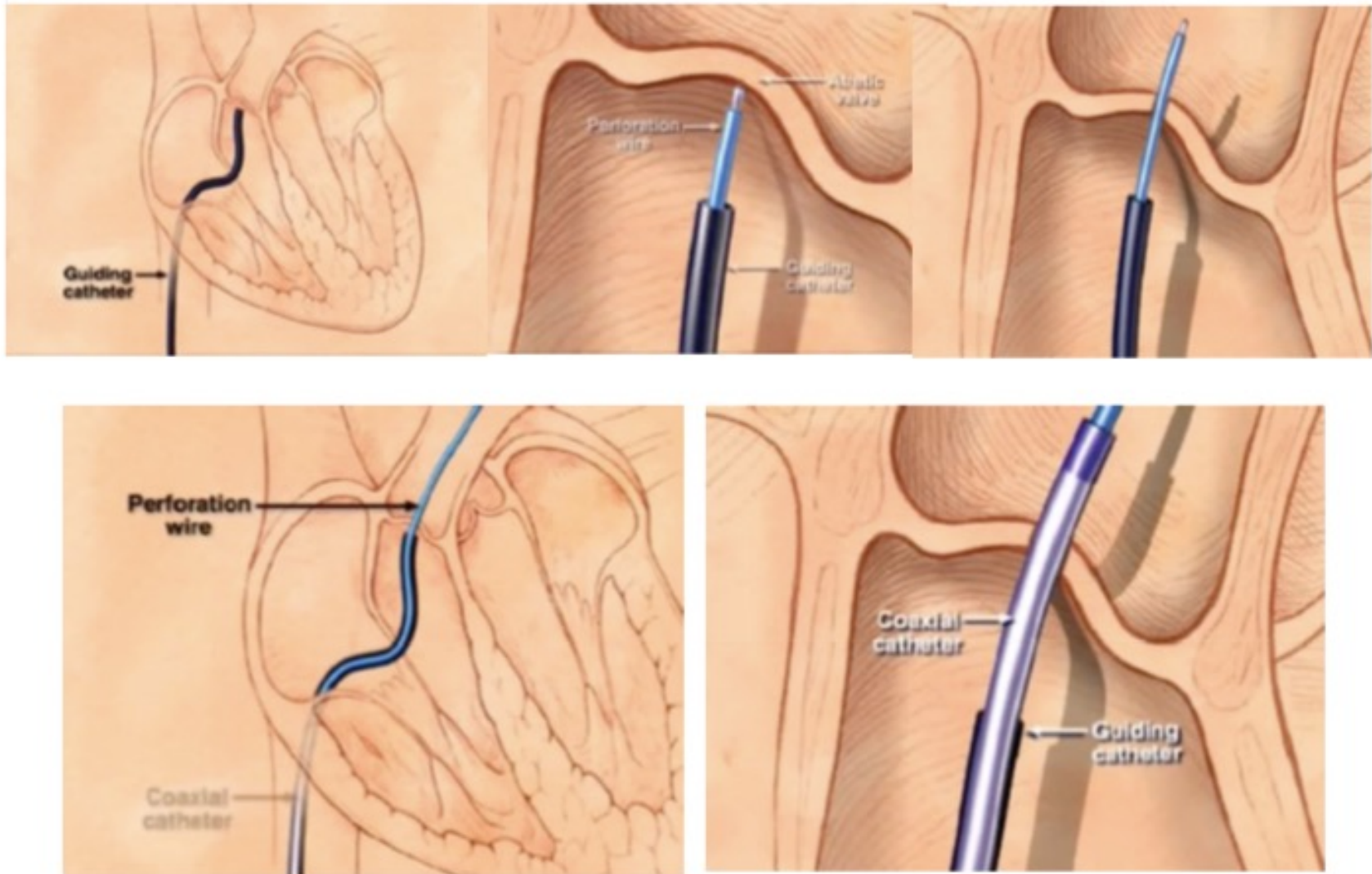


# Prise en charge: stratégie biventriculaire

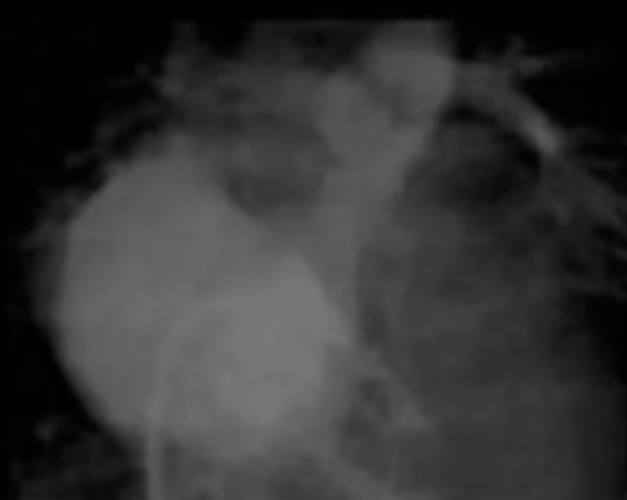
- Décompression du VD
  - Par KT (perfo-dilat)
  - Ou chir
- Maintient la prostaglandine 24h a quelques jours
  - Attend que le VD améliore sa compliance
- Tolère cyanose >75% si pas d'acidose métabo et l'enfant boit bien
- Intérêt des BB+++
  - Augmente le tps de remplissage et de diastole



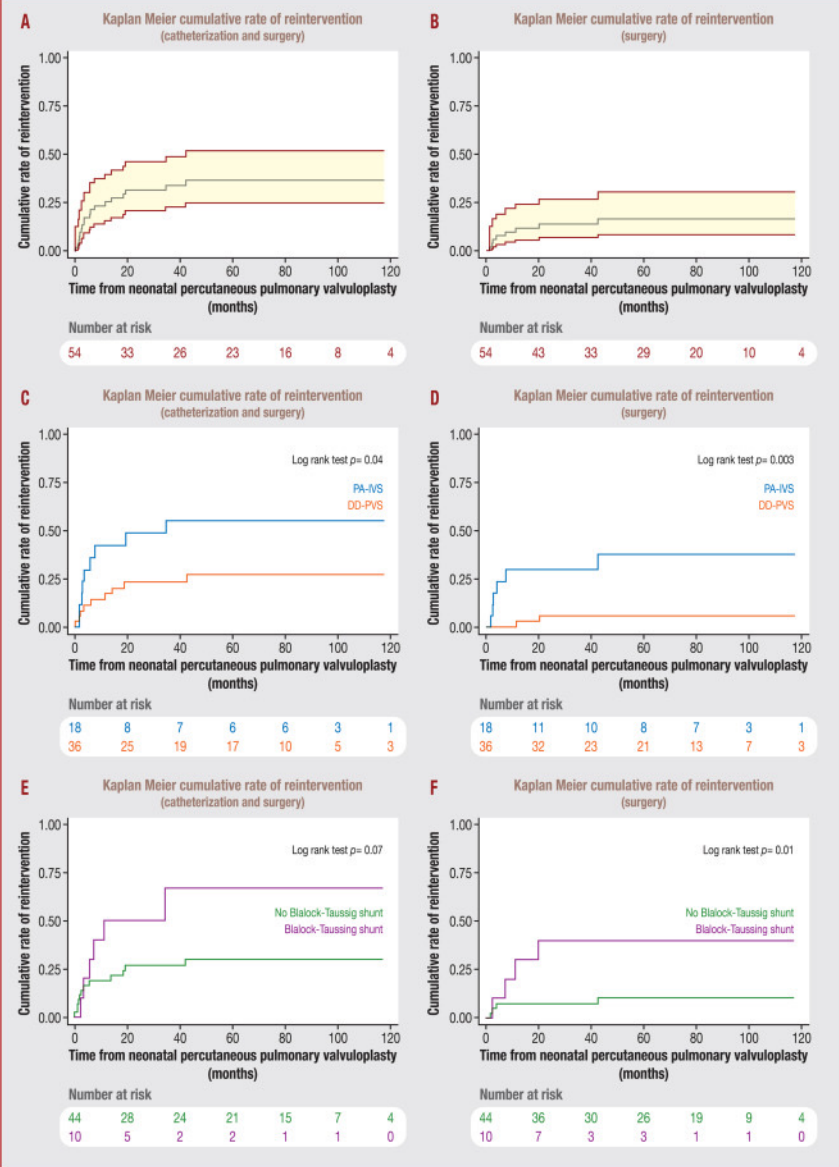
# Prise en charge: décompression du VD – perforation dilatation







# Prise en charge: Catheterisme

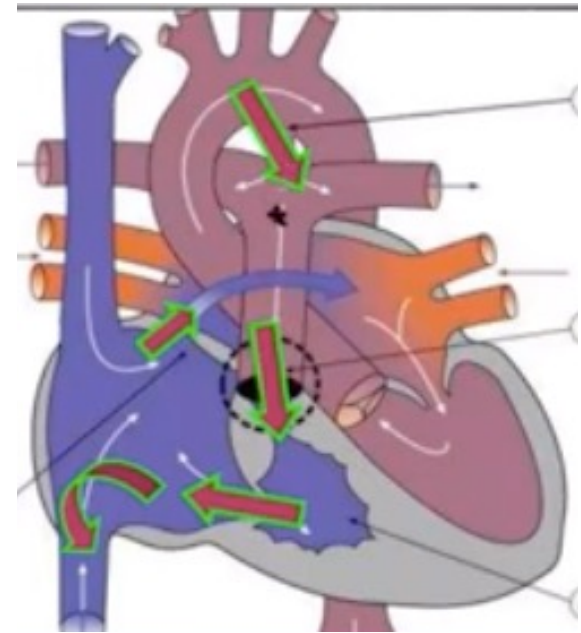


Hascoet et Al, 2019

- 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

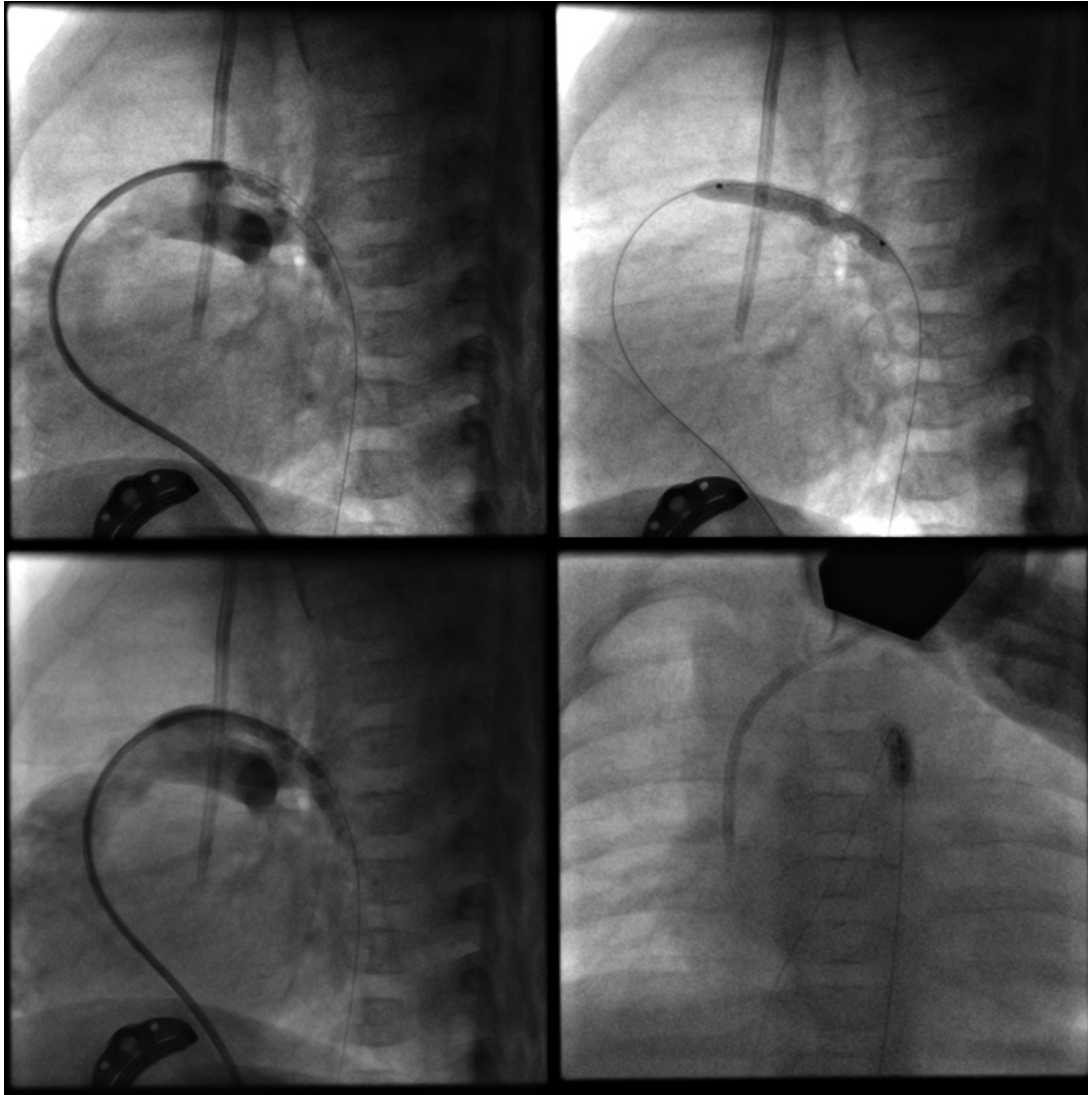
- Circulation vicieuse
  - Sang passe par le CA
  - Puis dans le VD
  - Puis dans l'IT +++++
  - Bas débit
    - systemique ++++++
    - pulmonaire



- 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

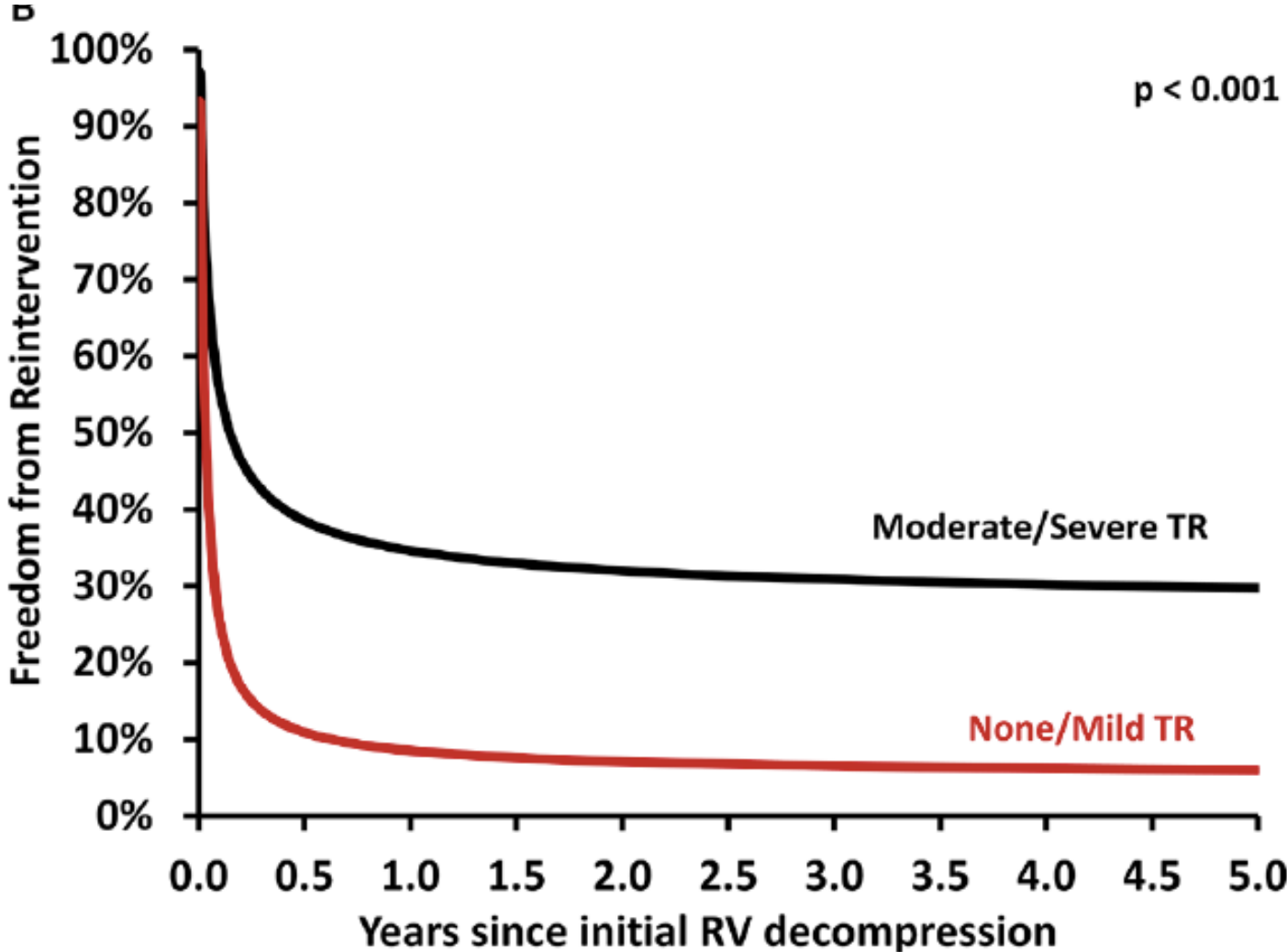
# Prise en charge: Complications- circulation vicieuse

---

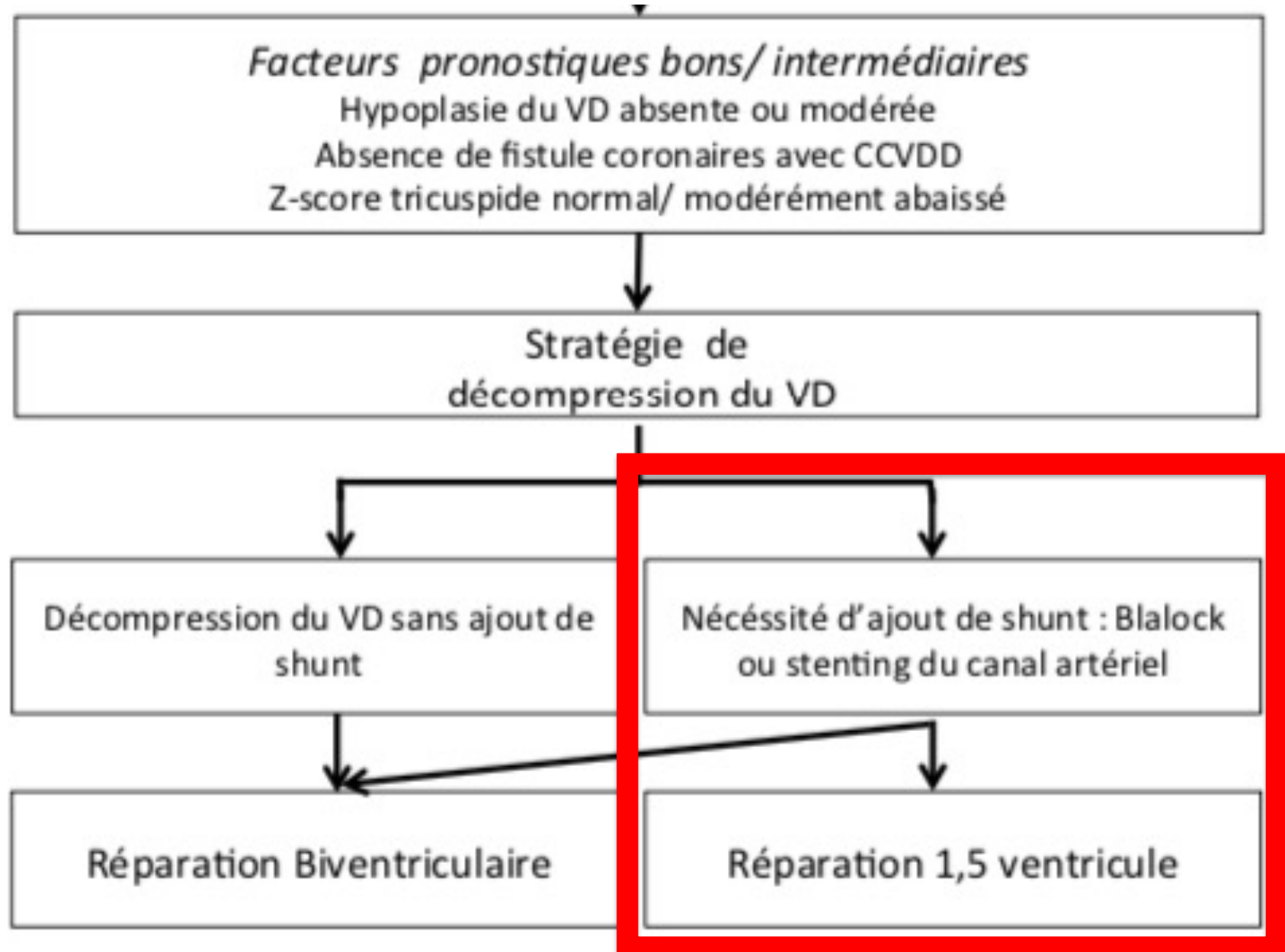


- Si Z-score VT>1 et fuite tricuspide sévère
- -→ haut risque de mortalité
- traitement spécifique: ligature du canal artériel

# 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+++)

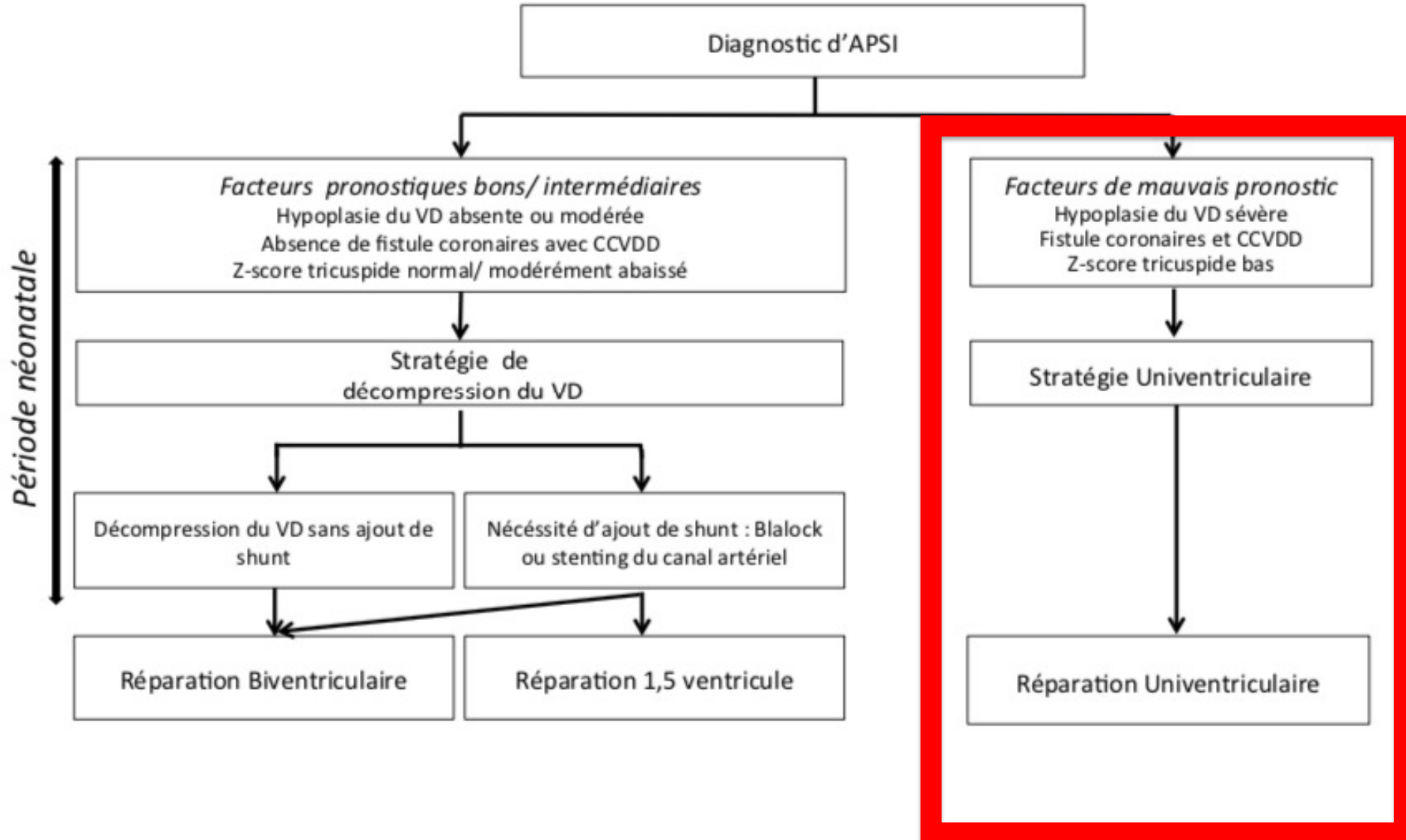


# Prise en charge: 1.5 ventricules-> Quand fermer la CIA

---

- 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

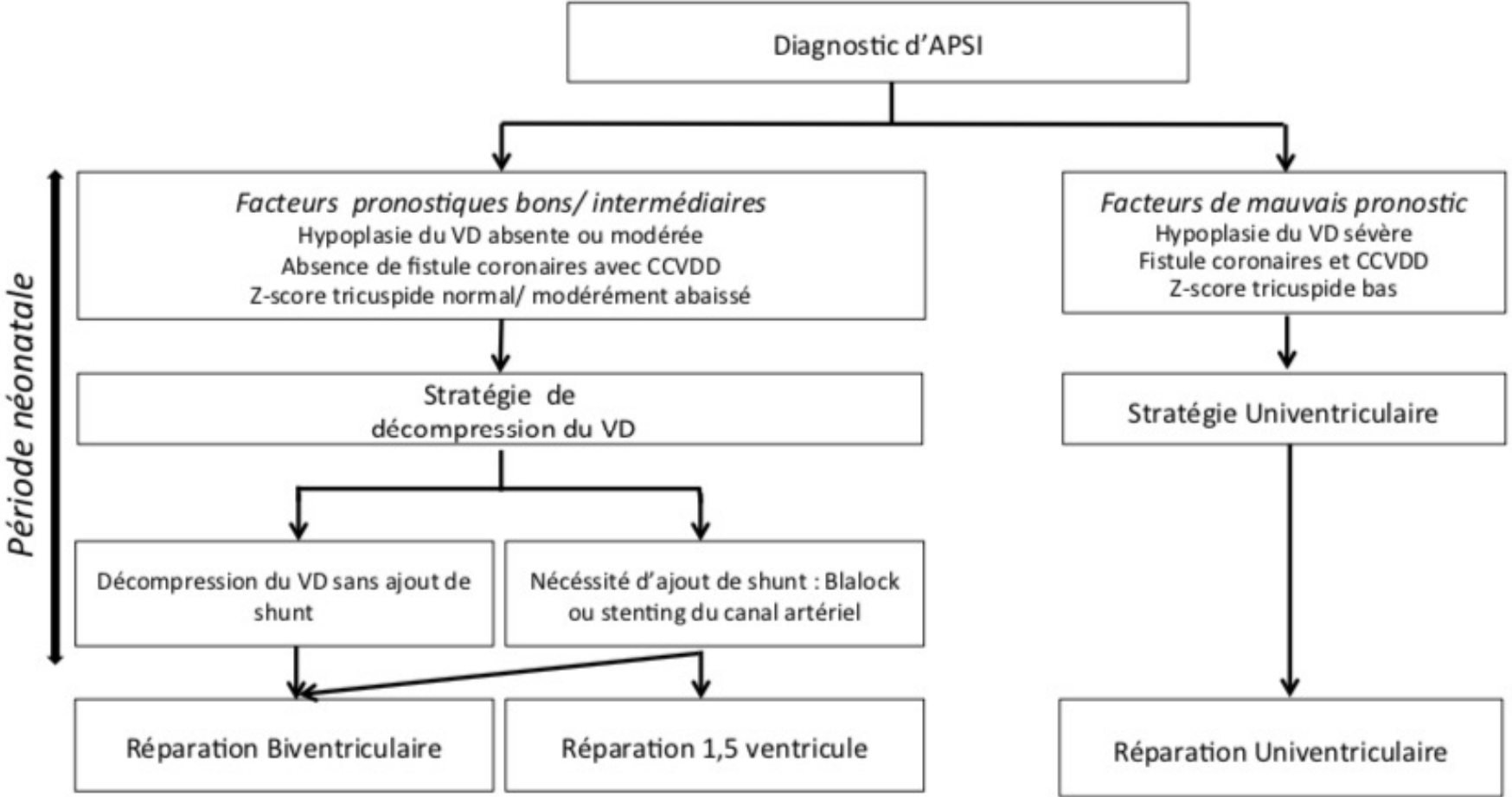


# Prise en charge: stratégie univentriculaire

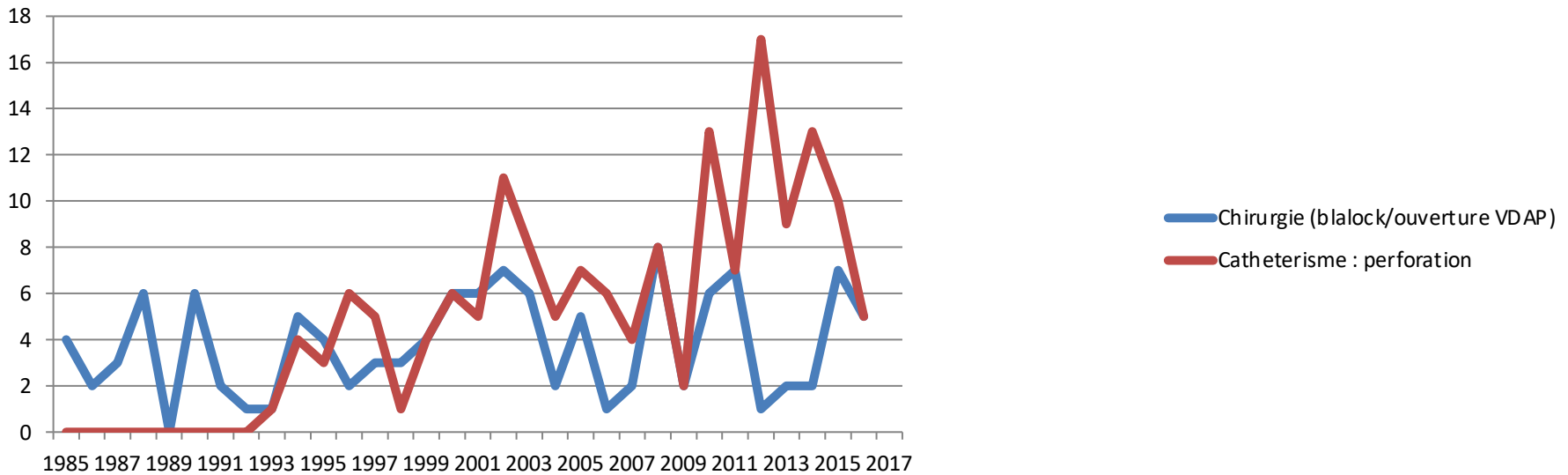
---

- 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

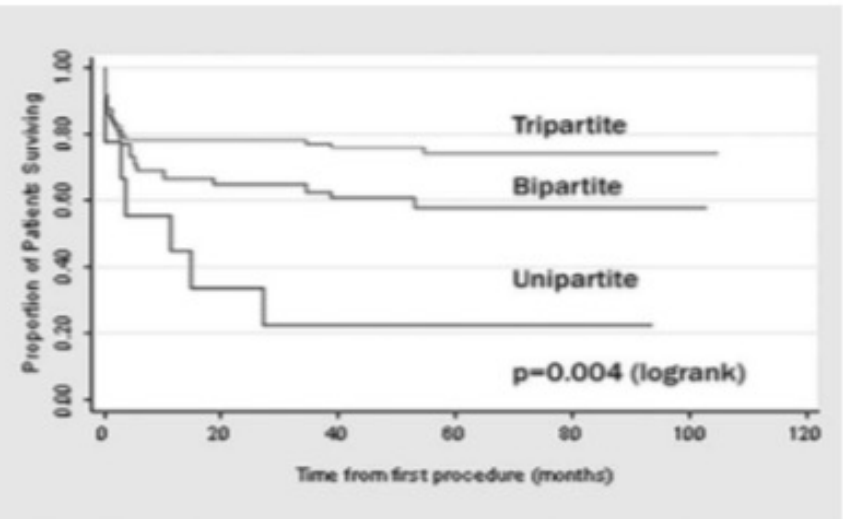
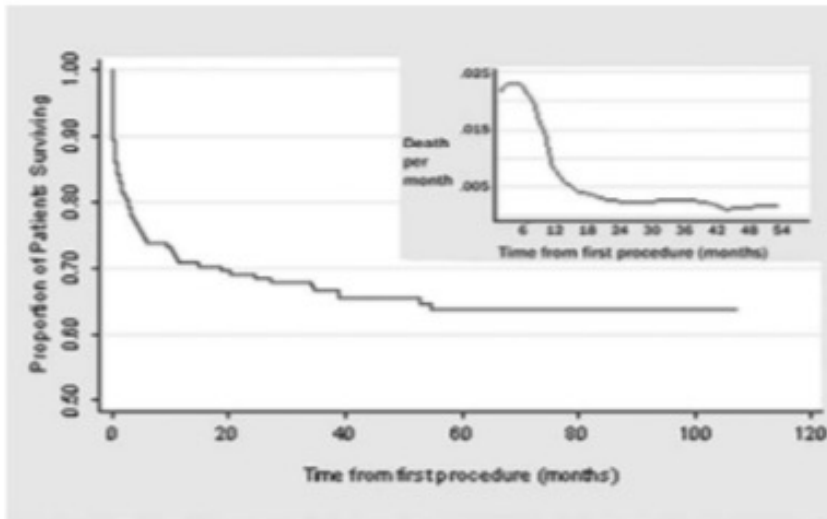


# Survie

---

- 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
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%)

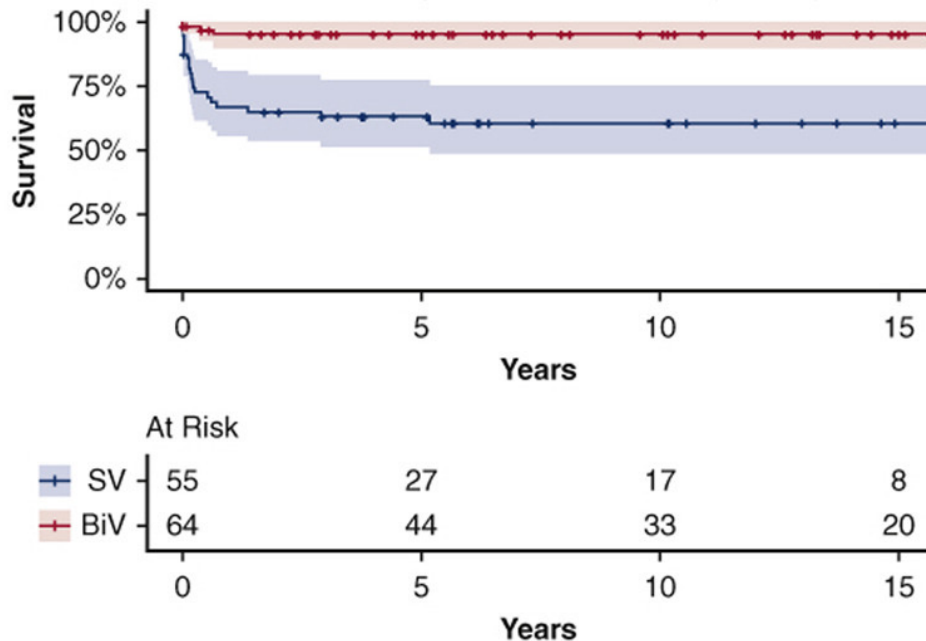
## Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Intended Strategies

185 Patients Screened (DOB 1995 - 2018)

119 Patients Confirmed PAIVS: Full retrospective chart review

### Survival Function

Based on Kaplan-Meier Estimated (95% CI)



Note, Adjusted hazard ratio of 9.0 (95% CI, 2.65-30.69;  $P < .001$ ) was observed for intended end-state after controlling for gender, chromosomal abnormalities, gestational age and birth weight. PAIVS indicates pulmonary atresia with intact ventricular septum; DOB, date of birth; CI, confidence interval; SV, single ventricle; BiV, intended biventricular repair.

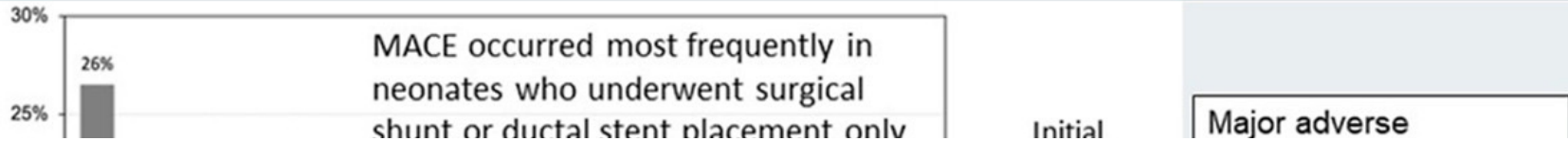
**Initial intervention strategy is associated with long-term survival. Patients who are candidates for a BiV repair have better survival than those with SV repair. No late deaths, beyond 6 years, were observed.**

Sukhavasi et Al, 2022



# Procedural Outcomes of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum in Neonates: A Multicenter Study

279 neonates with pulmonary atresia intact ventricular septum from 19 U.S. centers, 2009-2019



[Comment](#) > [Ann Thorac Surg.](#) 2023 Jun;115(6):1477-1478.

doi: 10.1016/j.athoracsur.2022.08.042. Epub 2022 Sep 14.

## Avoiding Right Ventricle Decompression Does Not Necessarily Protect From Ischemic Death in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum

Any MACE CPR ECMO LVAD Stroke Hospital Mortality

**Conclusion:** Presence of two major coronary artery stenoses and lower weight at first procedure were independently associated with MACE

THE ANNALS OF  
THORACIC SURGERY

Official Journal of The Society of Thoracic Surgeons and the Southern Thoracic Surgical Association

Cheung et al, 2022

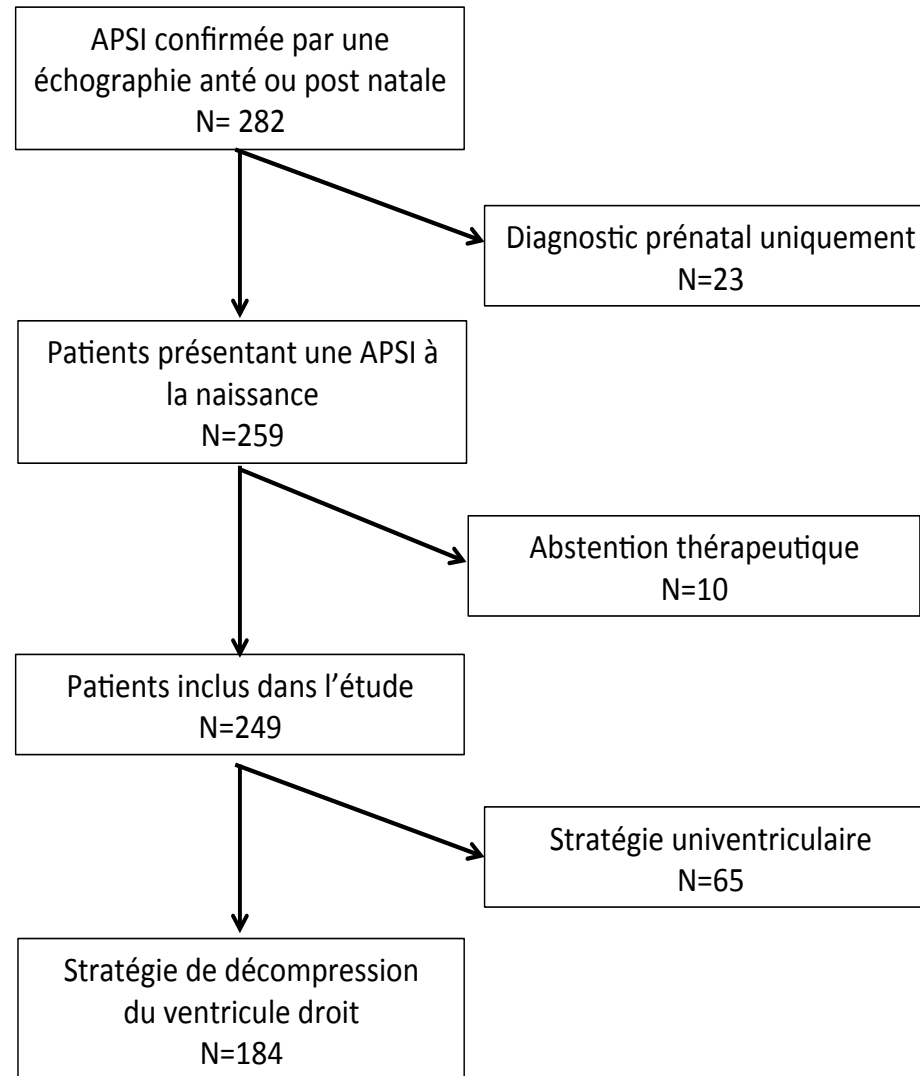


#VisualAbstract #AnnalsImages  
@annalsthorsurg

[Ann Thorac Surg.](#) 2023 Jun;115(6):1470-1477.

# Etude rétrospective Necker

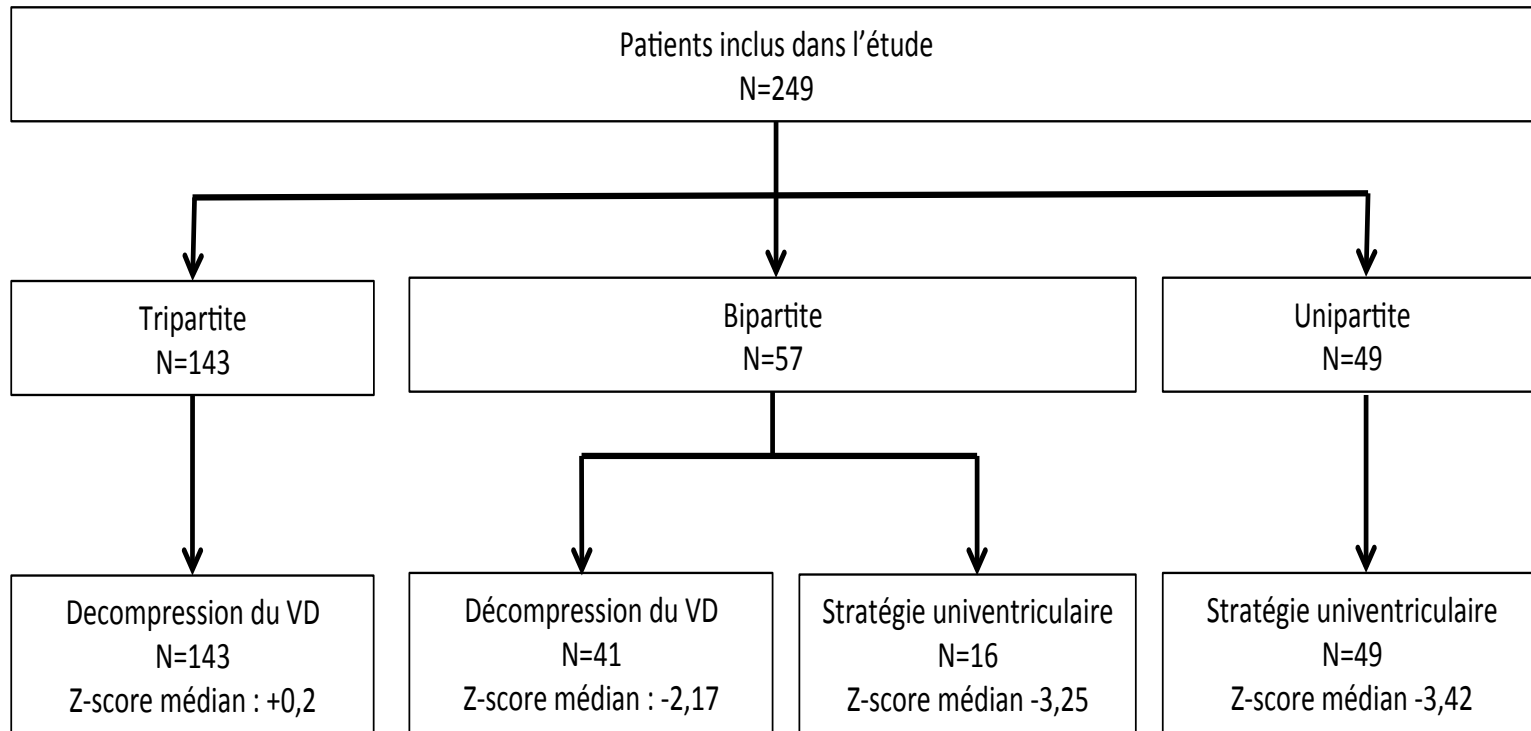
---



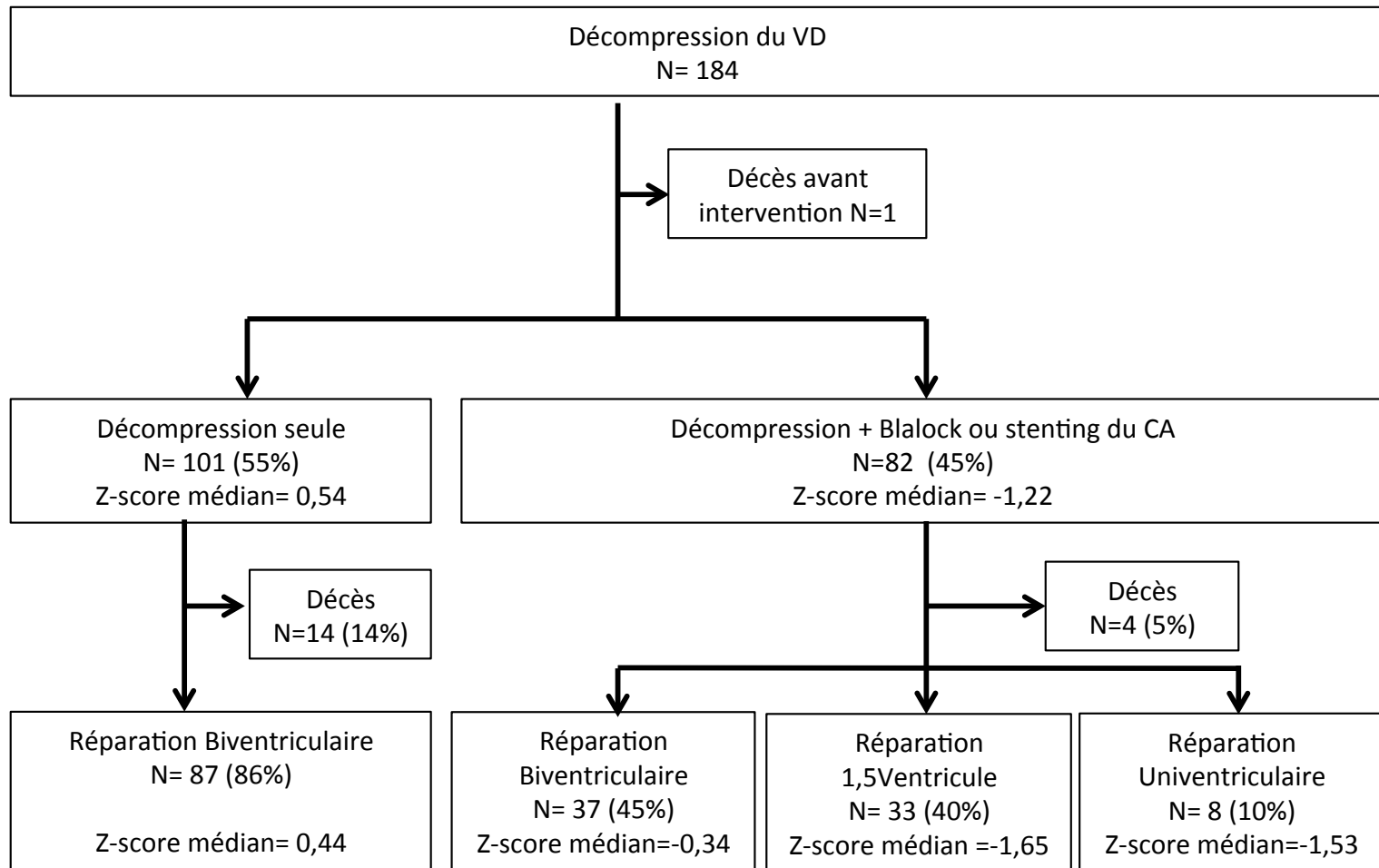
# Caractéristiques générales de la population

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



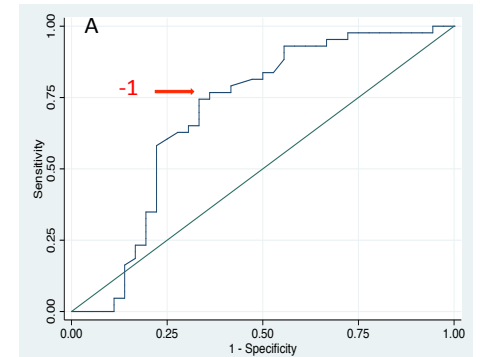
# Choix thérapeutique après décompression du VD: ajout d'un shunt ou décompression seule



# Evolution après décompression du VD

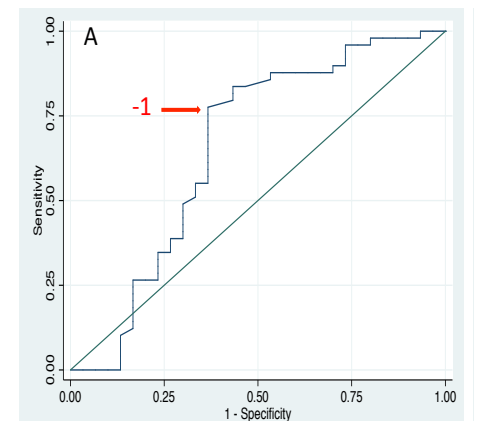
Facteurs prédictifs d'ajout de shunt

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>



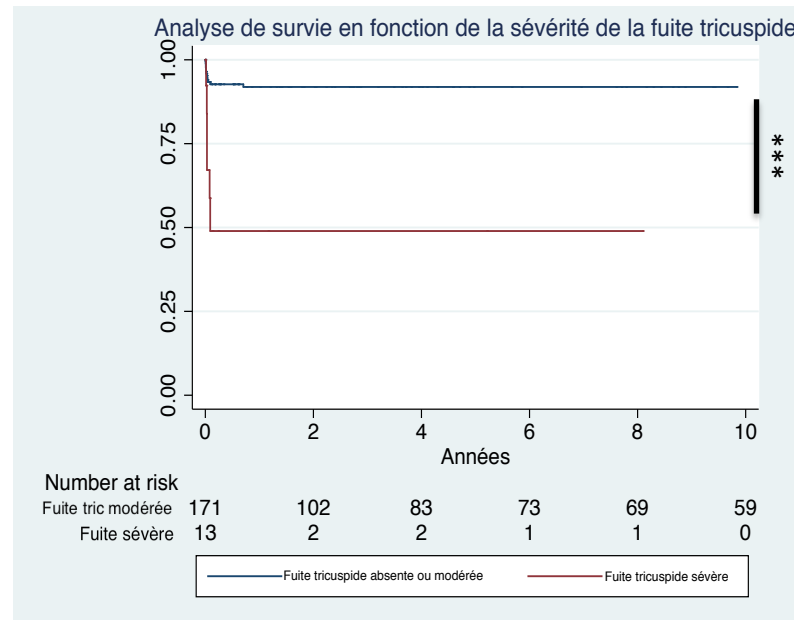
## **Mortalité : Caractéristiques des décès en fonction des stratégies initiales**

<b>Décès Groupe 1,5/2V (n =184)</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<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

<b>Groupe 1V (n =65)</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<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

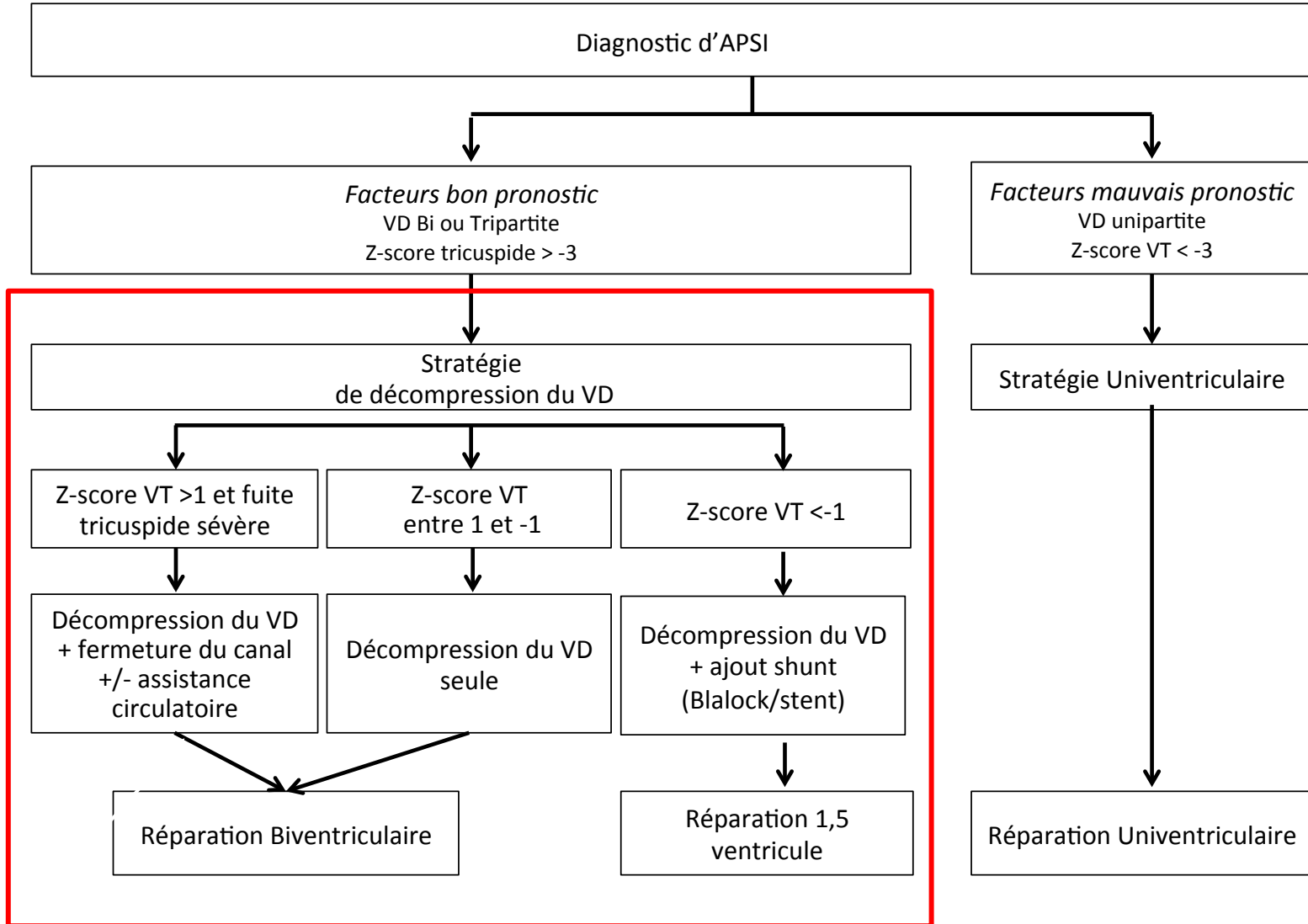
# Mortalité : Analyse des facteurs de risque de mortalité chez les patients après décompression du VD

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

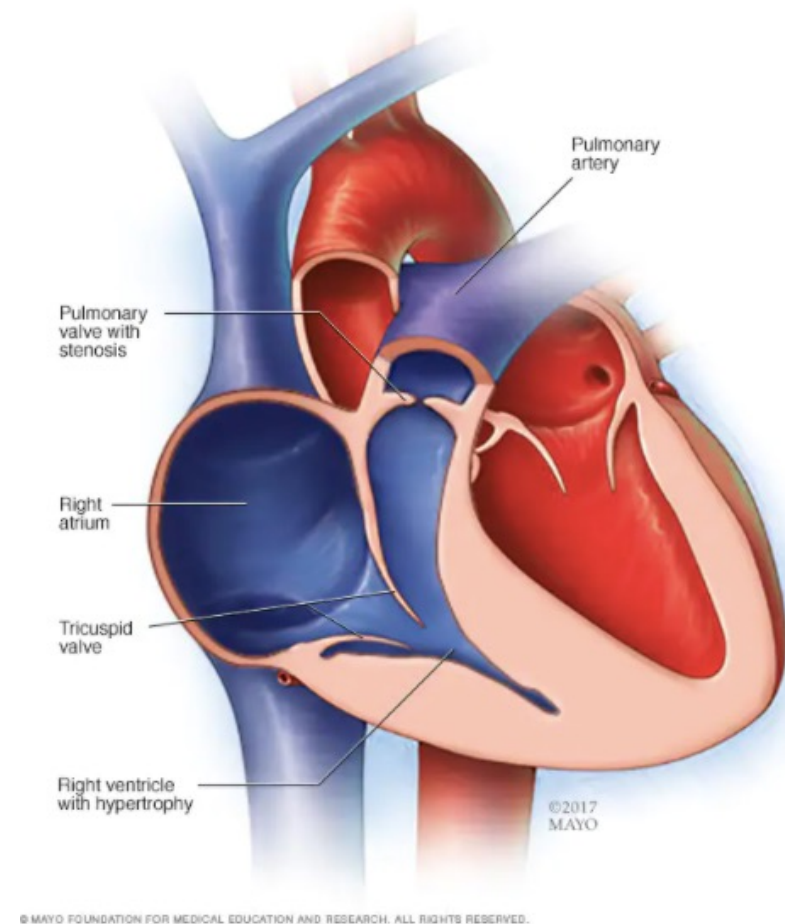
# Introduction: principales questions

---

- 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 :

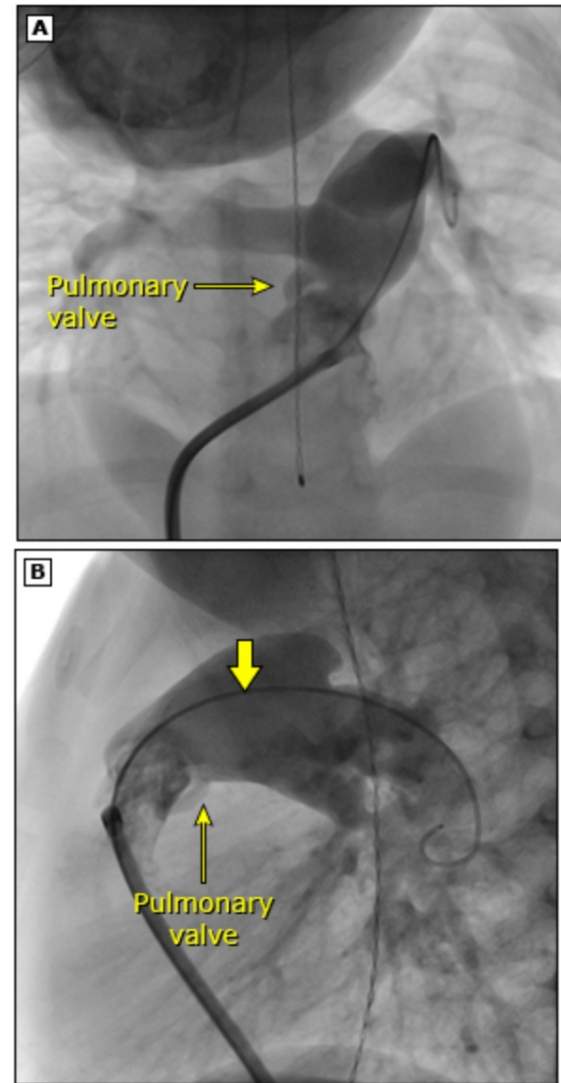
- Surcharge ventriculaire droite + onde T négative

- 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 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

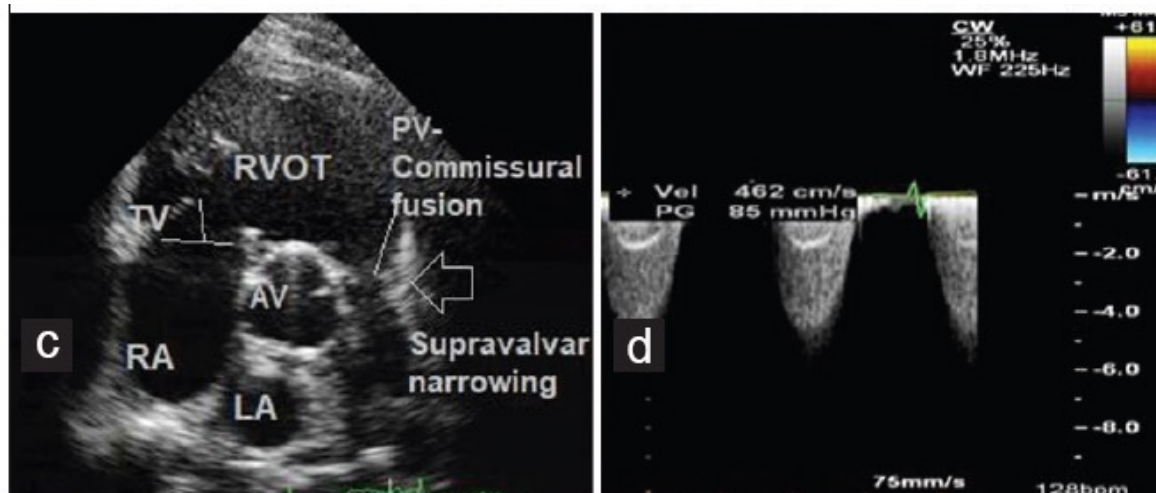
# Diagnostic: clinique

---

- 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 ?

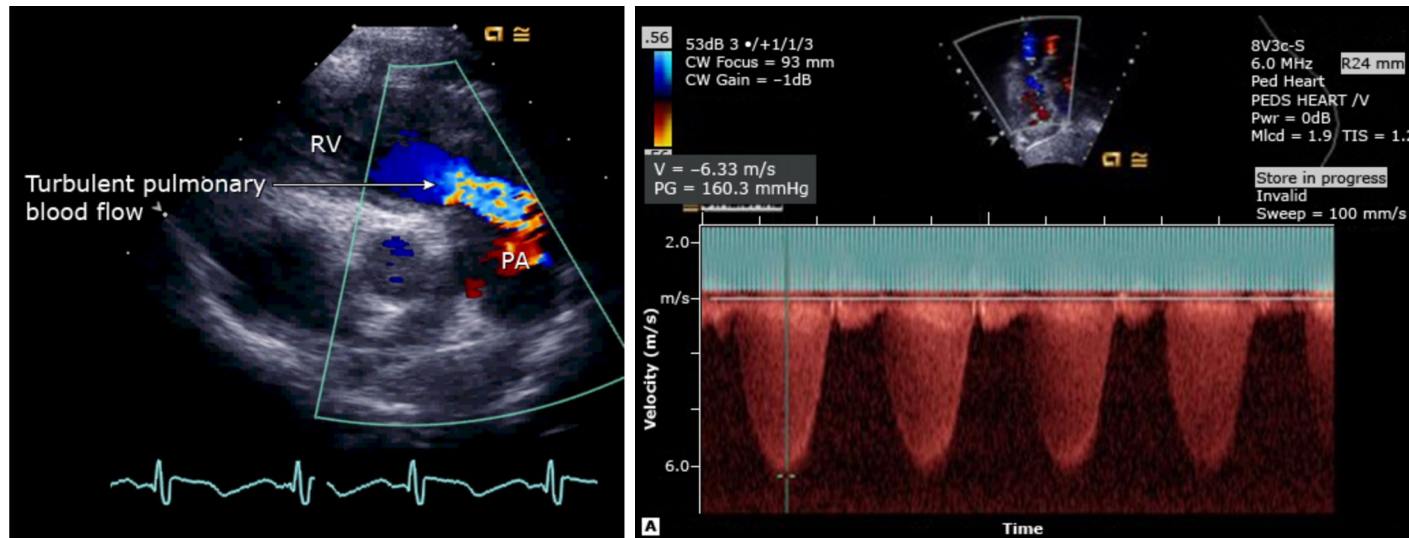


Mishra et Al 2020

# 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

## • Indications admises:

- Gradient pic à pic > 20mmHg
- PSVD > 50% Pressions systémiques
- Disparité de perfusion des 2 poumons au-delà de 35%/65%



### Recommendations for Pulmonary Angioplasty

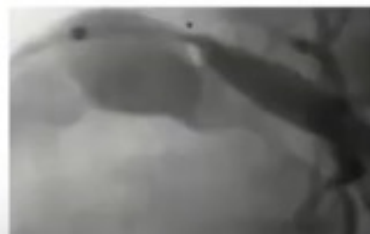
#### **Class I**

1. Pulmonary angioplasty is indicated for the treatment of significant peripheral branch pulmonary artery stenosis (see text for definition of "significant" stenosis) or for pulmonary artery stenosis in very small patients in whom primary stent implantation is not an option (*Level of Evidence: B*).

### Recommendations for Pulmonary Artery Stent Placement

#### **Class I**

1. Primary intravascular stent implantation is indicated for the treatment of significant proximal or distal branch pulmonary artery stenosis when the vessel/patient is large enough to accommodate a stent that is capable of being dilated to the adult diameter of that vessel (*Level of Evidence: B*).



# 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

---

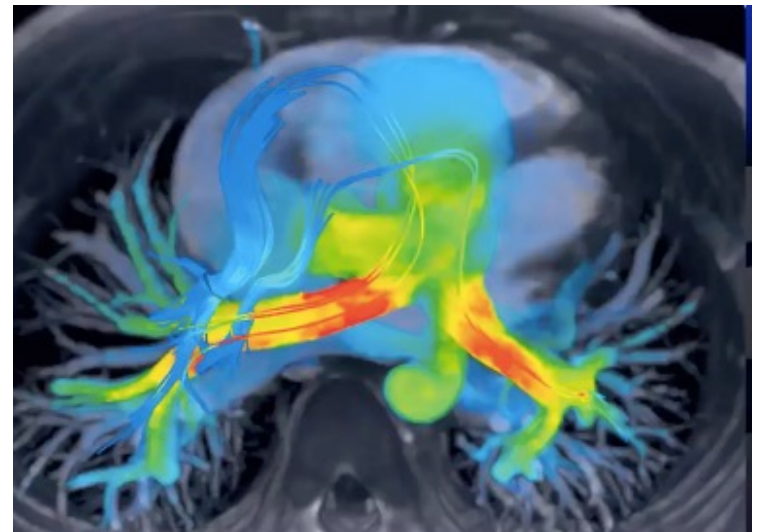
- ECG
  - Normal
  - HVD si stenose serrée et PVD élevée
  - Noonan : axe AVR (-90-180)
  
- Radio de thorax
  - Normale le plus souvent
  - Différence de vascularisation entre les 2 poumons si sténose unilatérale sévère
  - Cardiomégalie si sténose bilatérale sévère

- 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

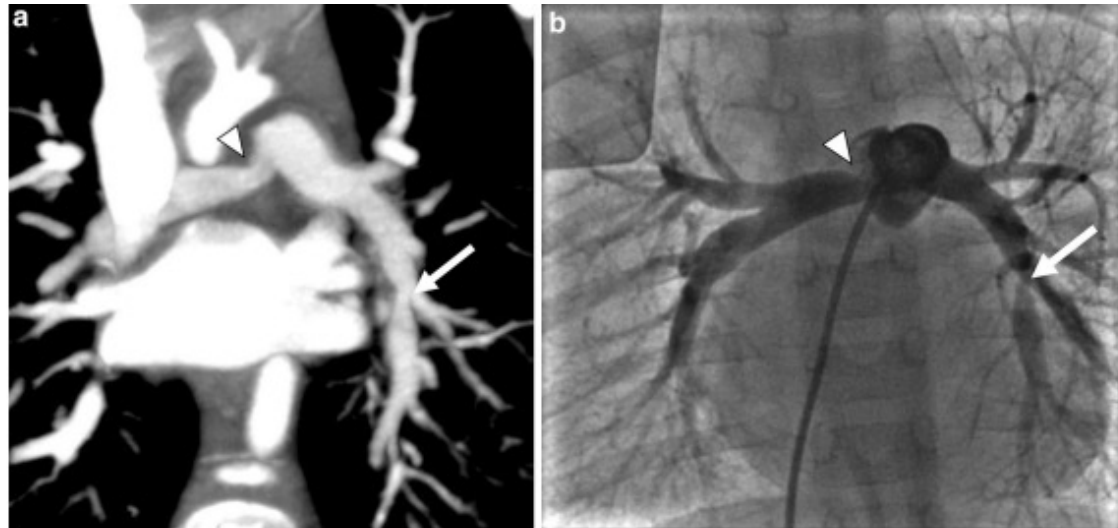


# Cathéterisme

---

- 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

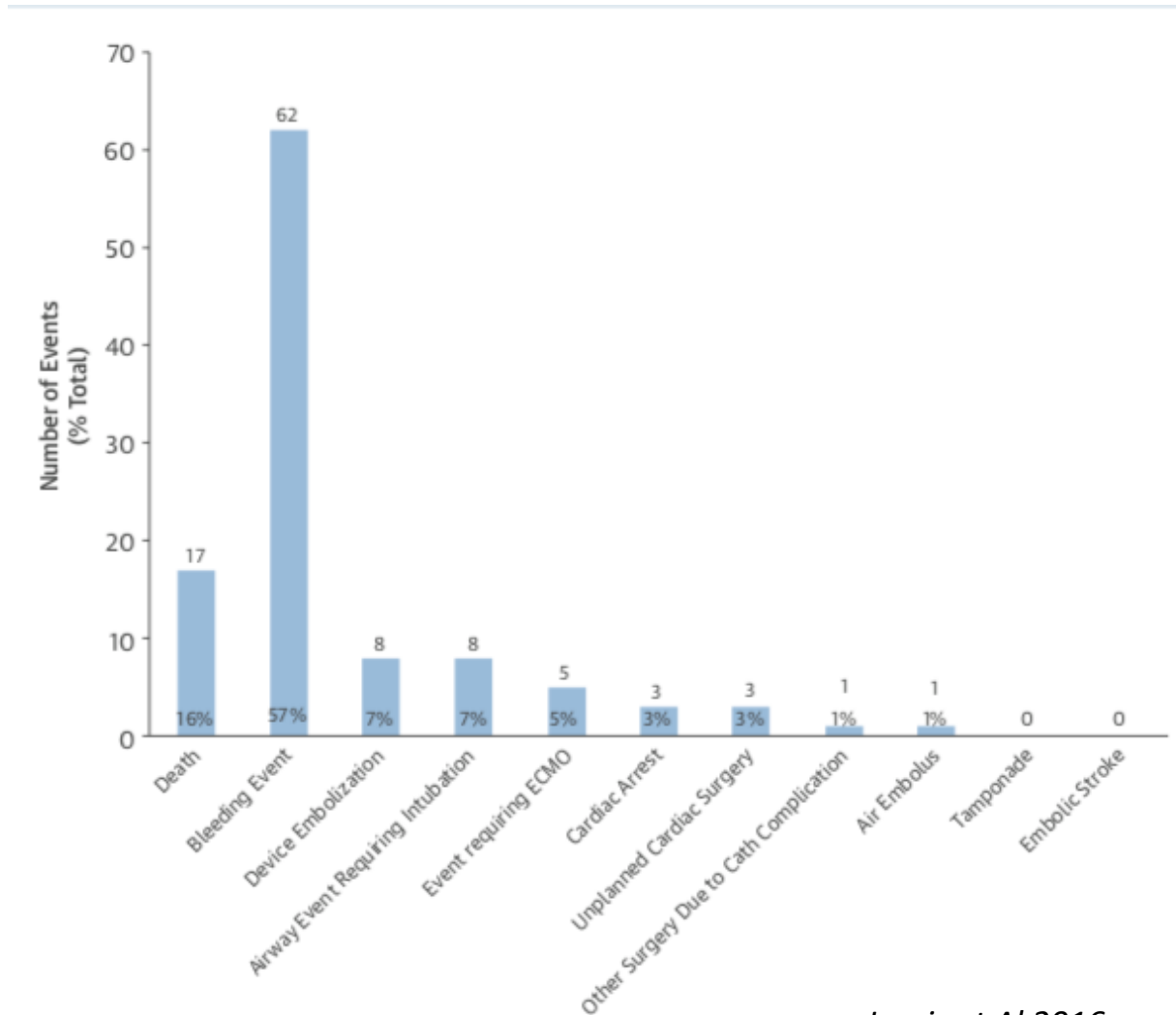
---

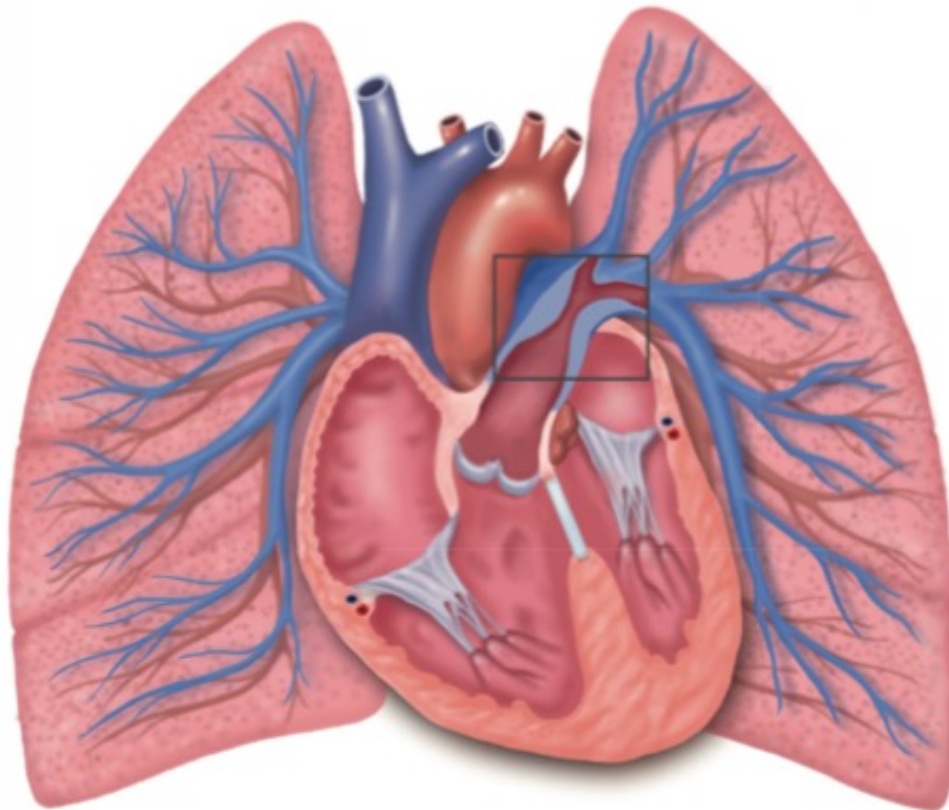
- Indication

- 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

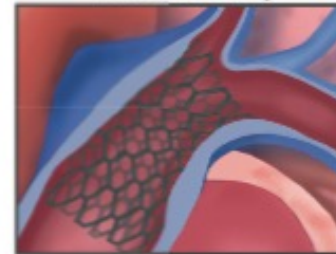




Pulmonary Artery Stenosis



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	