

Shunts Gauche-Droite



Julie Karila-Cohen
CCA - Cardiologie pédiatrique
Hôpital Necker Enfants malades
**Centre de Référence des Malformations
Cardiaques Complexes - M3C**

Physiologie générale

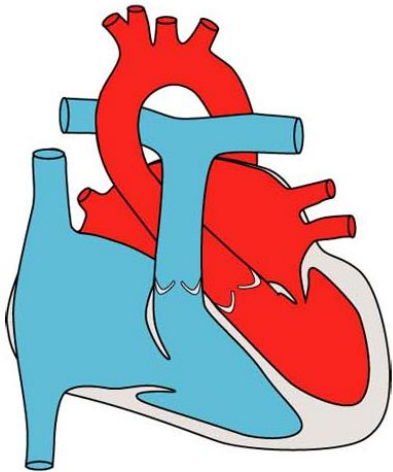
- Sens du shunt = régime de pression de part et d'autre de la communication
- Gradient de pression = taille de la communication
- Communication large = égalisation de pression entre les cavités
- Communication restrictive = gradient de pression entre les cavités
- Importance du shunt = résistances vasculaires, compliances ventriculaires, obstacles valvulaires
- Les pressions à gauche sont fixées par la commande centrale

Quantification d'un shunt: QP/ QS

- Calcul $QP/QS = A_o - V_c / V_p - A_p$
- – $QP = VO_2 / C_vPO_2 - Ca PO_2$
- – $QS = VO_2 / CaO_2 - CvO_2$

$$QP / QS = A_o - V_c / V_p - A_p$$

Quelques chiffres



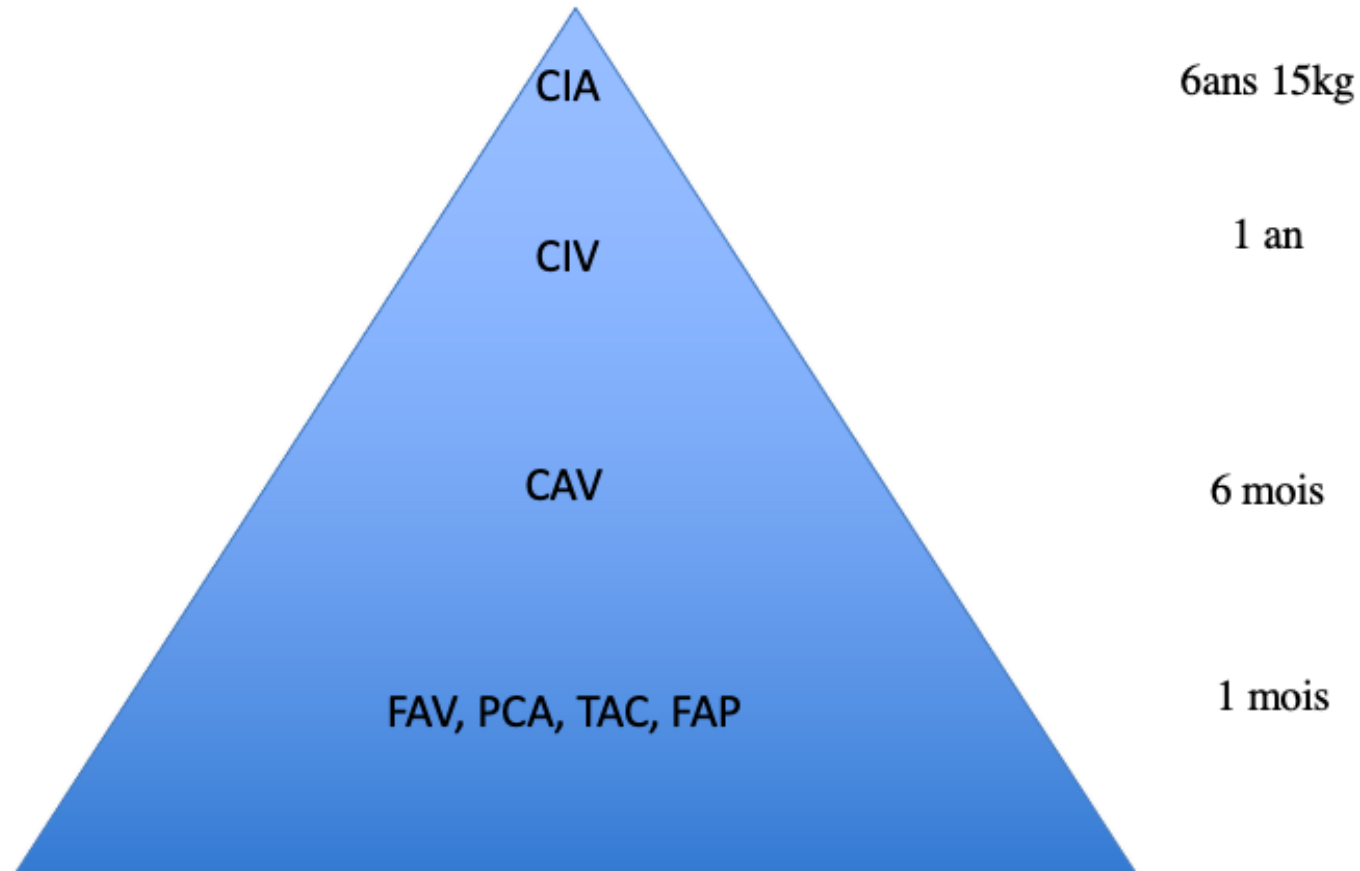
Environ **1%** des naissances vivantes

soit près de **6000** enfants par an en France

- Communication inter-ventriculaire 30% = 1800
- Communications interatriales 8% = 500
- Canal artériel persistant 7% = 400
- Truncus artériel commun 2% = 120

~ 50 %

Timing de la chirurgie des shunts





Communication interauriculaire (CIA)

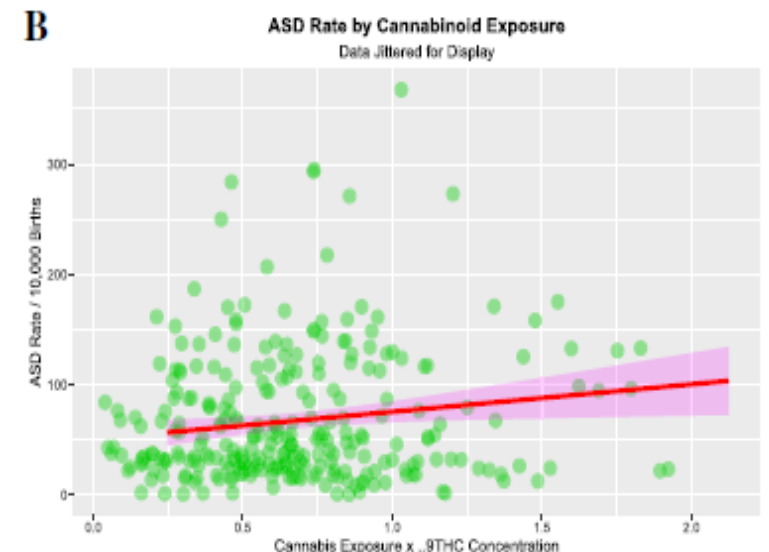
Etiologies des CIA

Le plus souvent sporadiques/ idiopathique

Parfois formes familiales associées :

- BAV du 1er degré : gène *Nkx2.5*
- Syndrome de Holt-Oram
- Downs syndrome
- *GATA4*, *Tbx5*, *TGFβ*

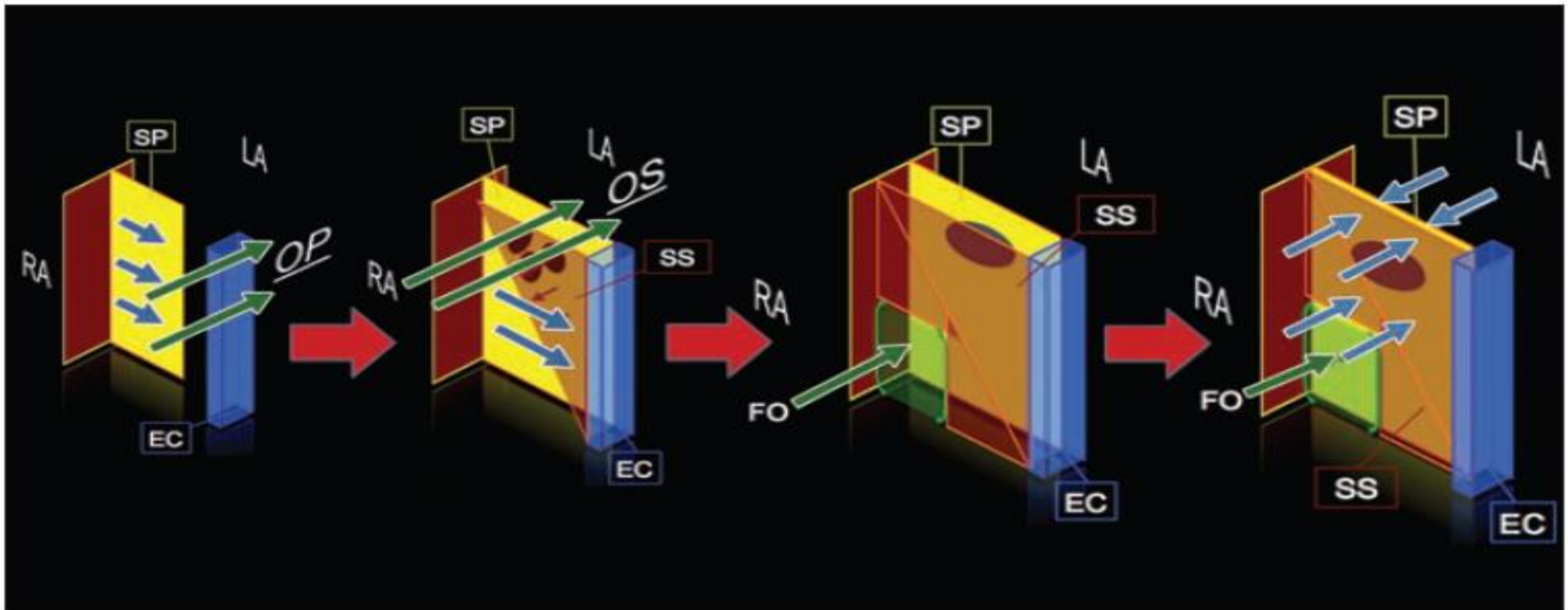
❖ Environnement : Cannabis



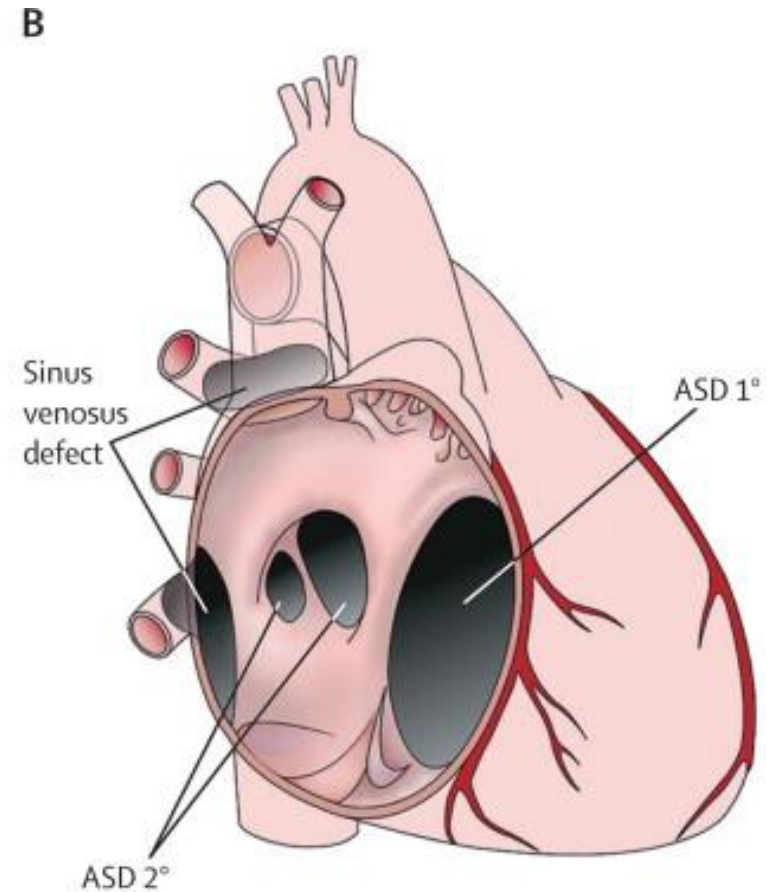
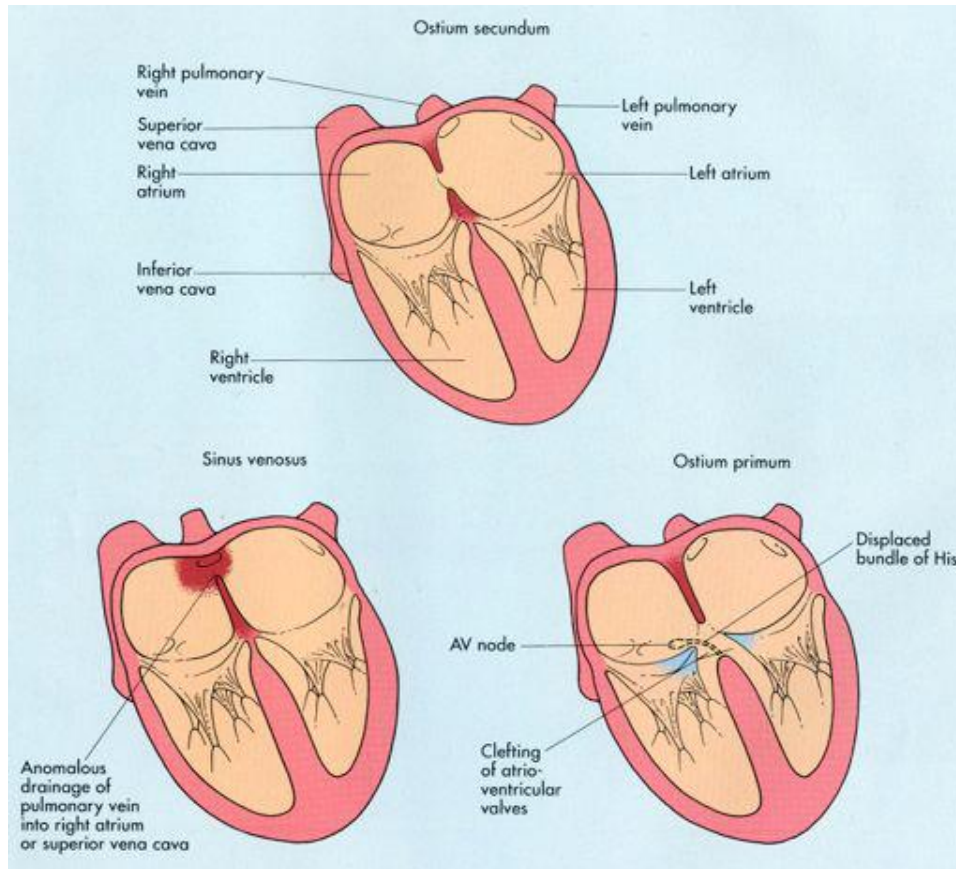
Reece, A.S., Hulse, G.K. Contemporary epidemiology of rising atrial septal defect trends across USA 1991–2016: a combined ecological geospatiotemporal and causal inferential study. *BMC Pediatr* **20**, 539 (2020). <https://doi.org/10.1186/s12887-020-02431-z>

Posch, M.G., Perrot, A., Berger, F. *et al.* Molecular genetics of congenital atrial septal defects. *Clin Res Cardiol* **99**, 137–147 (2010). <https://doi.org/10.1007/s00392-009-0095-0>

Embryologie du SIA

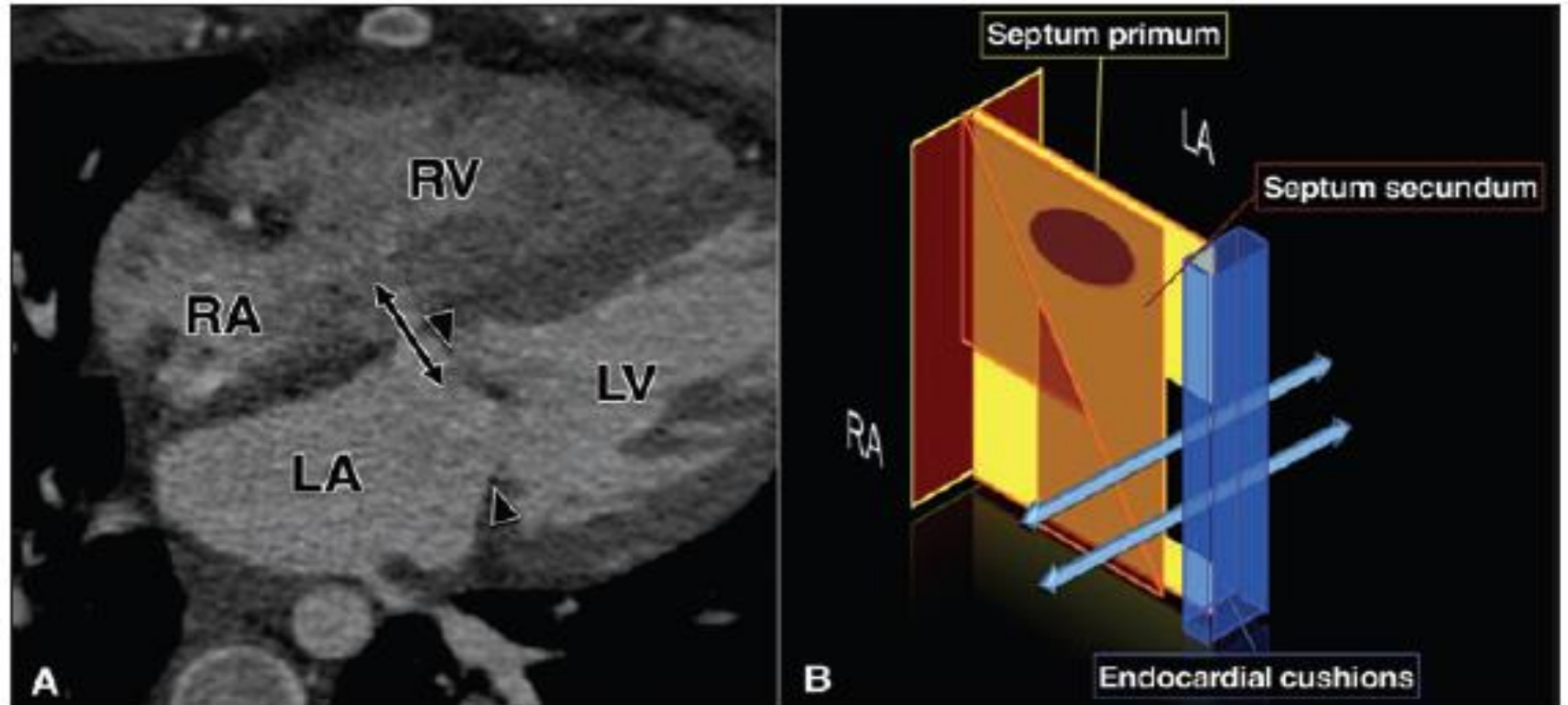


Anatomie des CIA

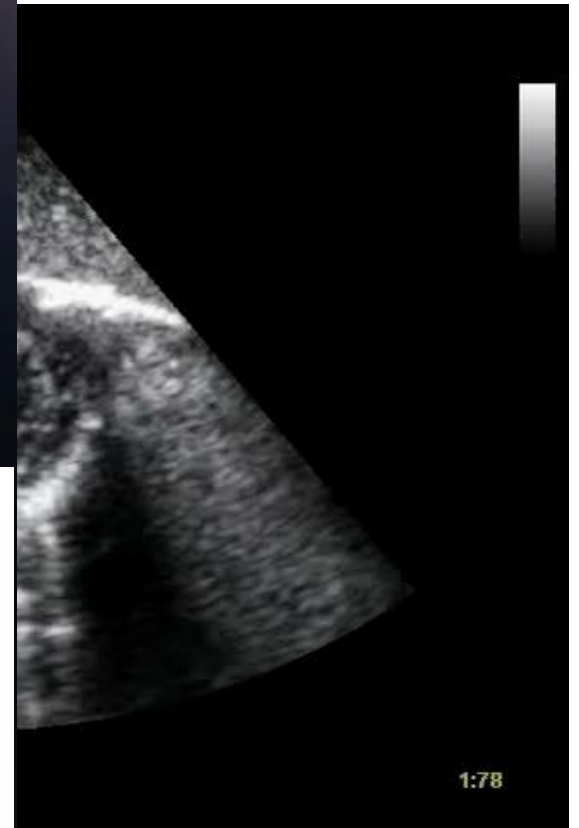
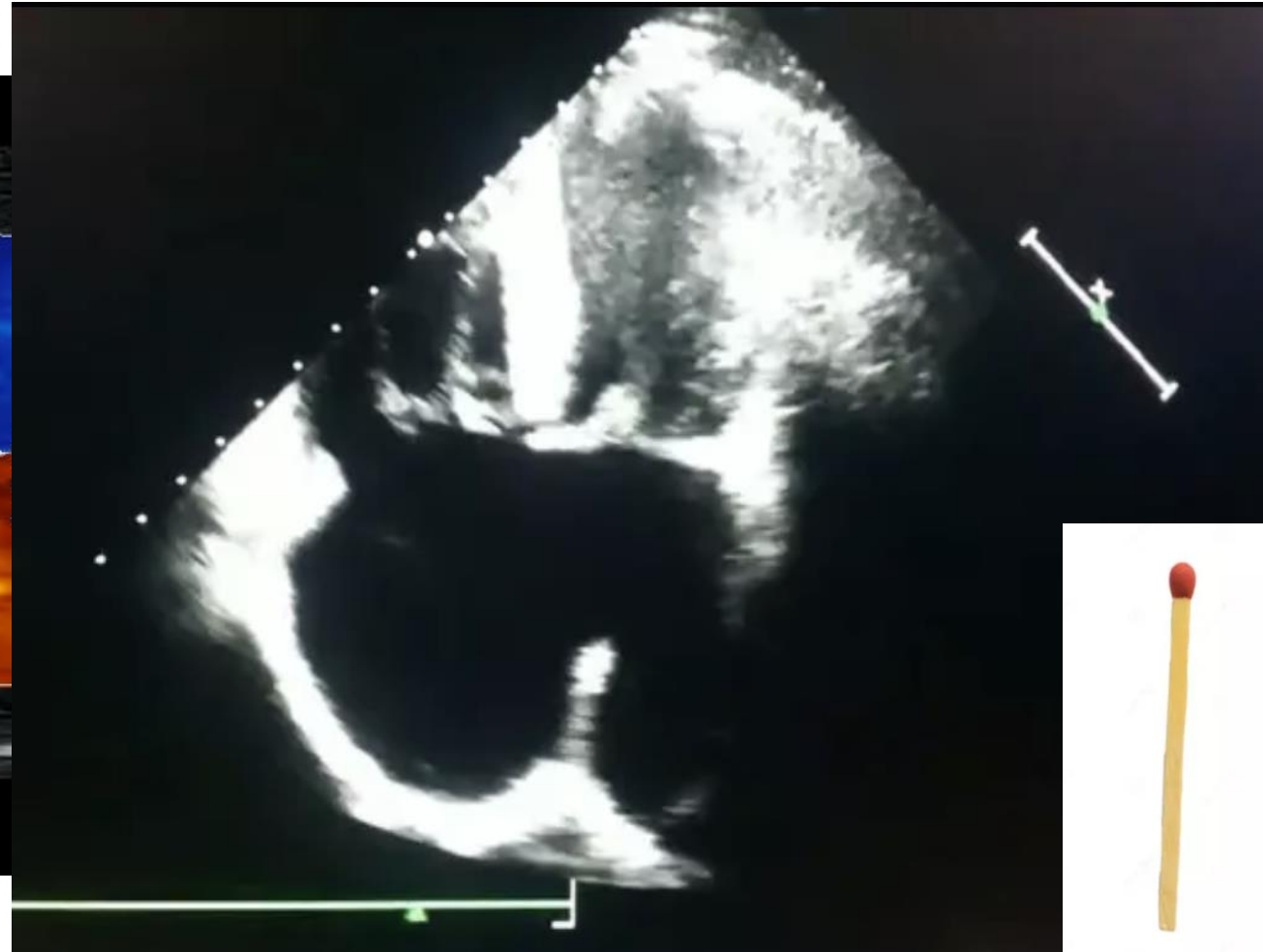
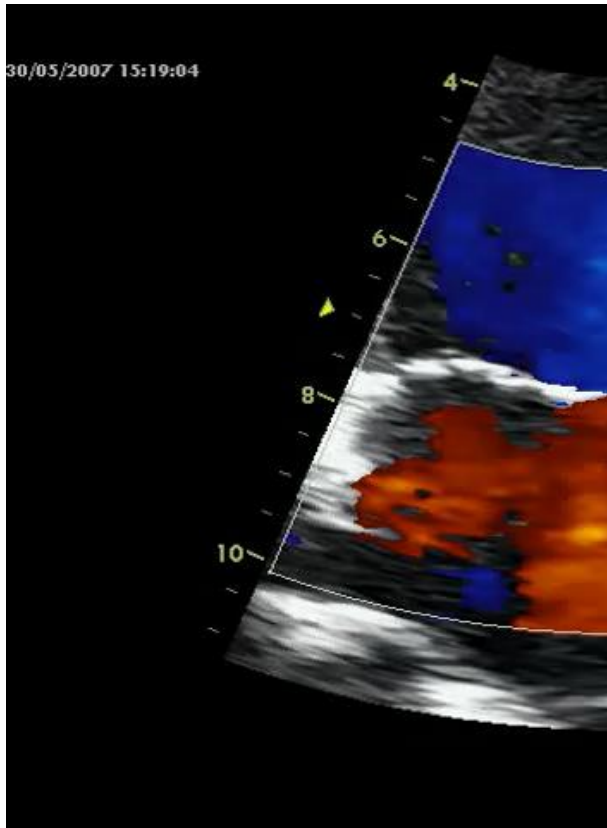


CIA Ostium Primum

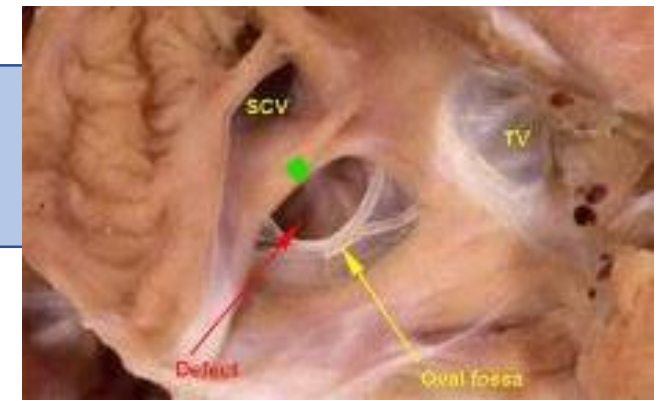
- 2–3% des CIA
- Appartient au CAV
- Associée à la T21



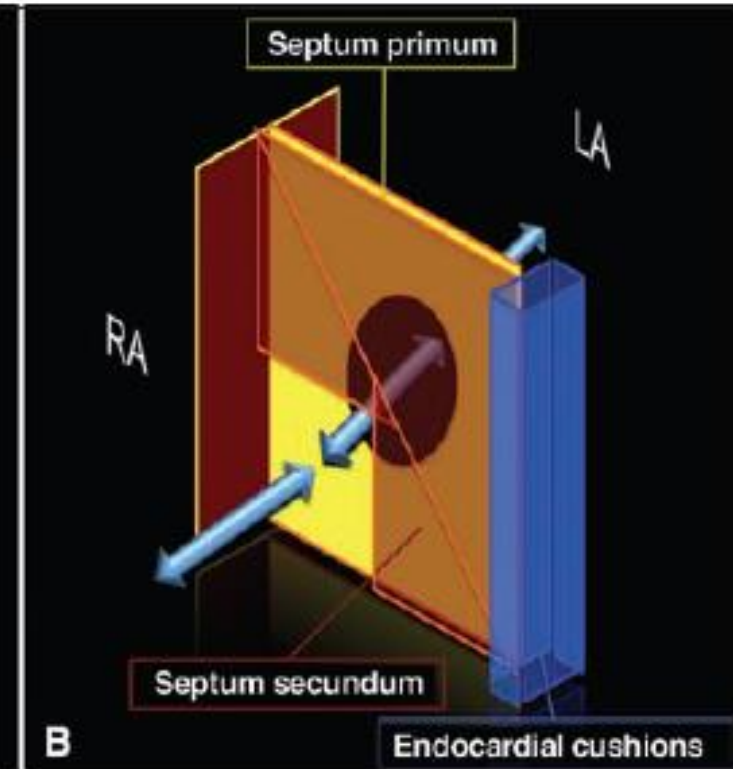
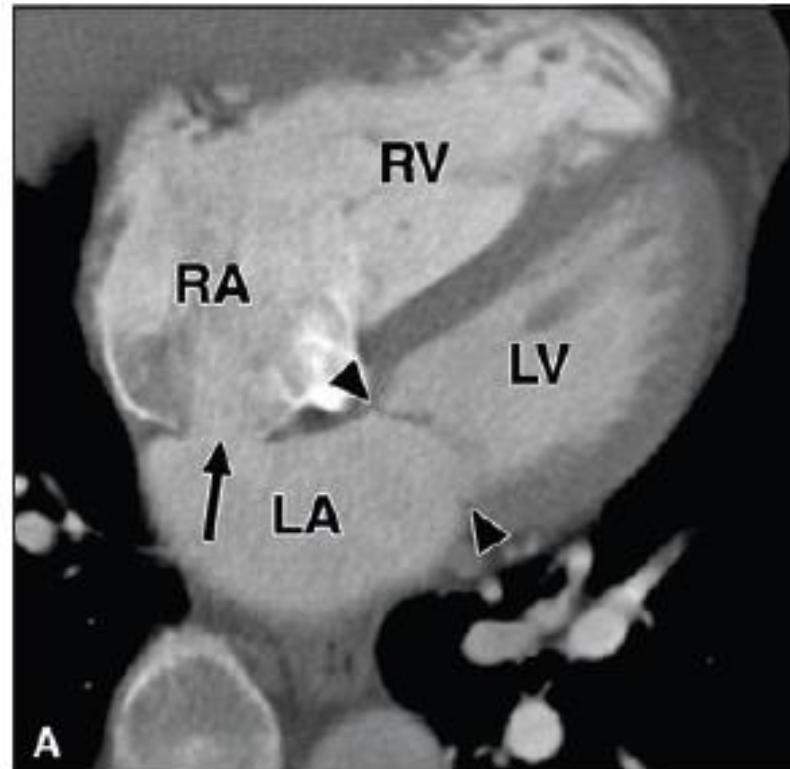
CIA Ostium Primum



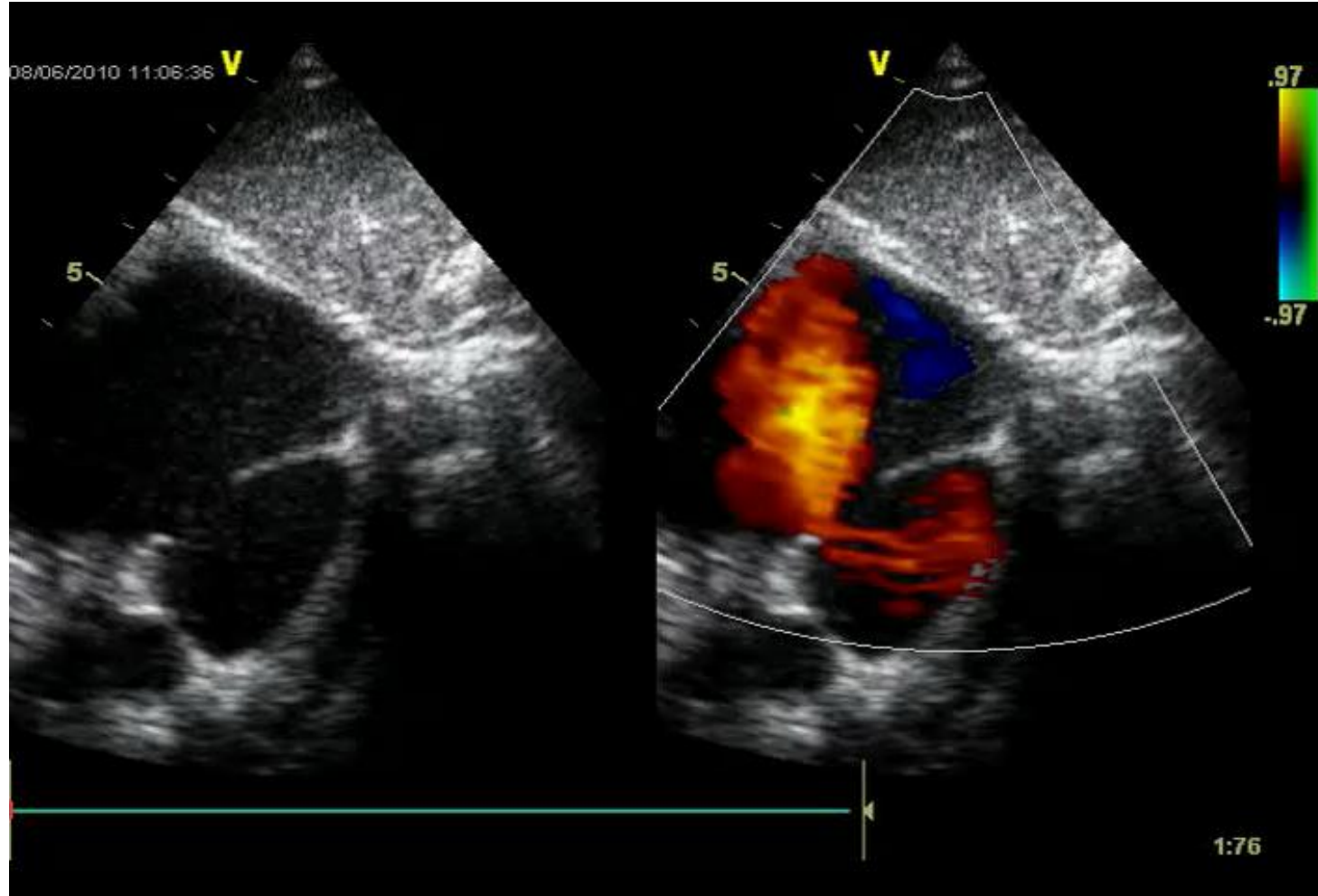
CIA Ostium Secundum



- 80-90 % des CIAs
- Située au niveau de la fosse ovale (portion centrale du SIA)
- En majorité due à une déhiscence du septum primum
 - +/- déhiscence du septum secundum
- PFO : absence de fusion SP et SS
 - Grande prévalence en population
 - Rarement responsable shunt

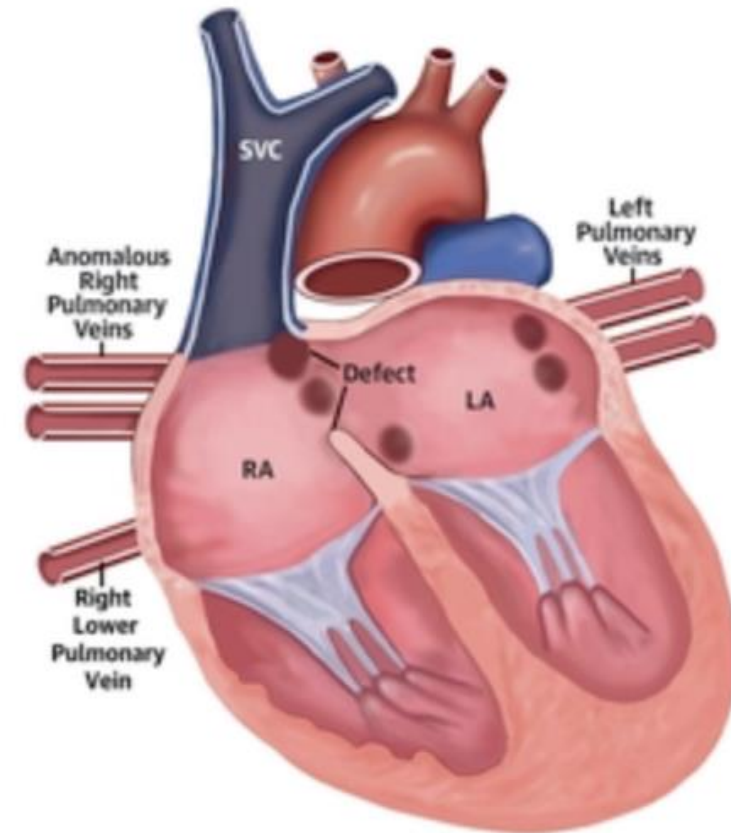


CIA Ostium Secundum



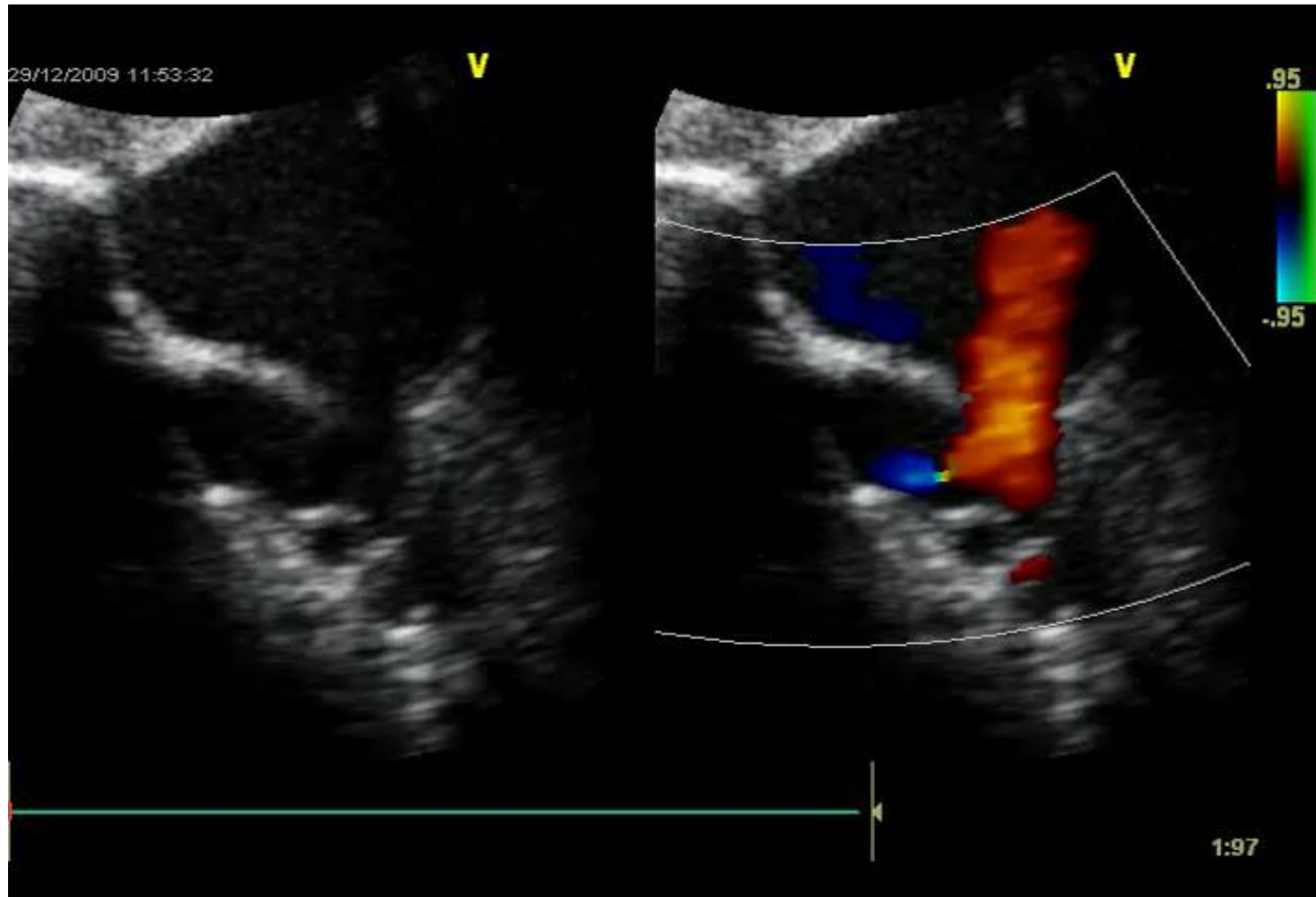
CIA Sinus venosus

- 2–10% des CIAs
 - Embryologie controversée
 - Prépondérance masculine
-
- Déhiscence de la paroi musculaire entre VP et VSC / OD
 - Association quasi constante avec un RVPA → drainage VP droites dans VCS ou OD



Hansen, J.H. et al. J Am Coll Cardiol. 2020;75(

CIA Sinus venosus

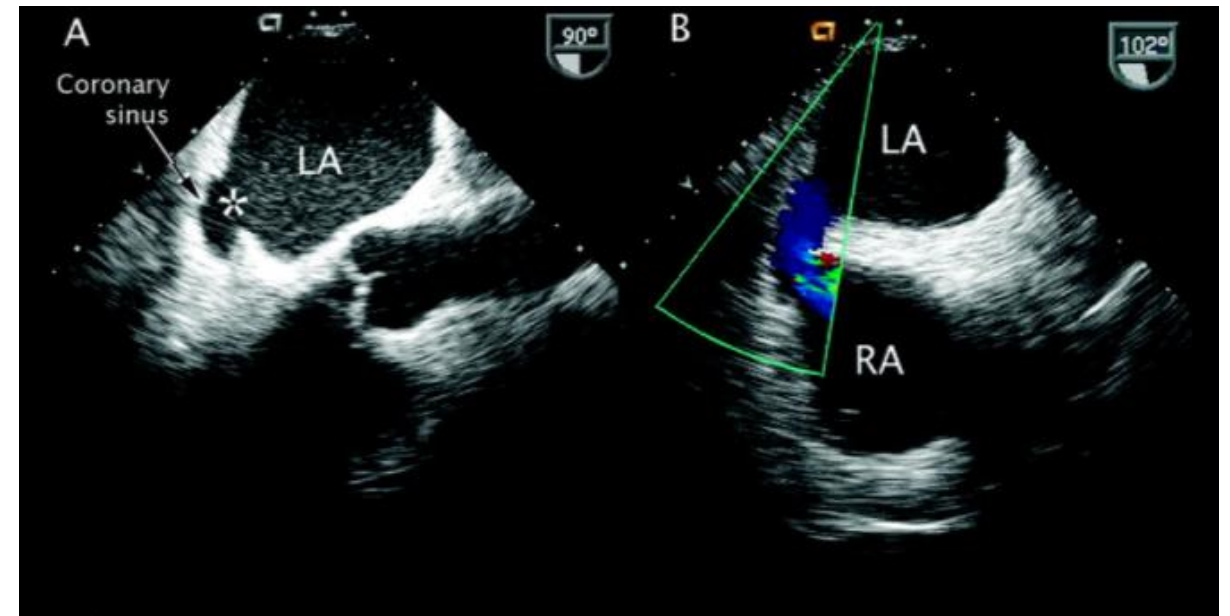
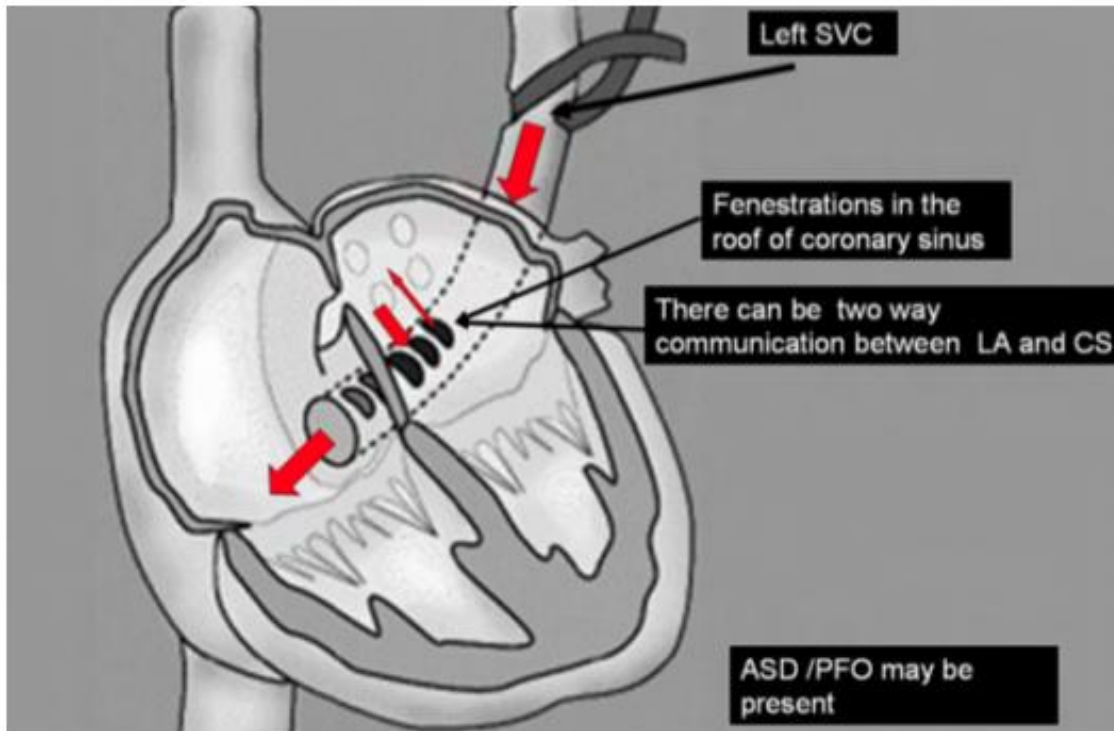
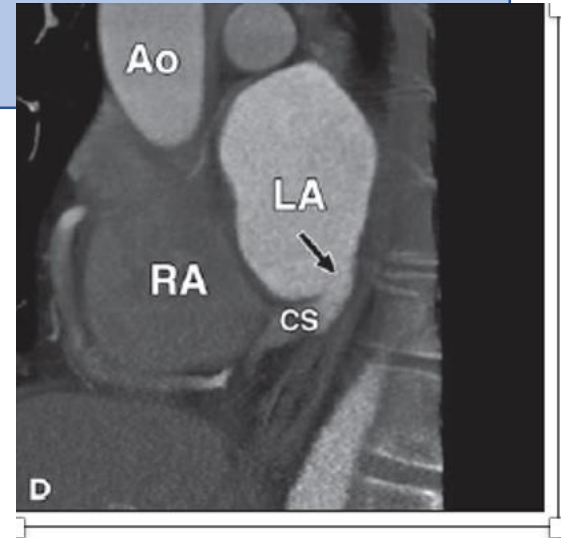


CIA du sinus coronaire

< 1% des CIAs

Absence de toit du SC (« *unroofed* »)

Fréquemment associé à la présence d'une VCSG



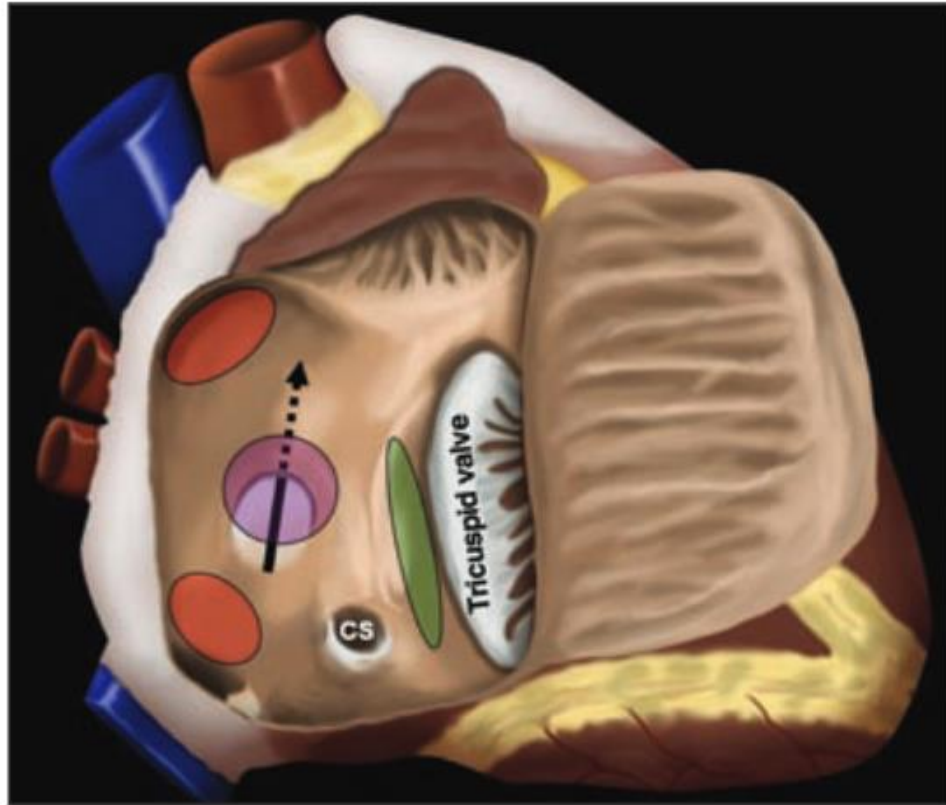
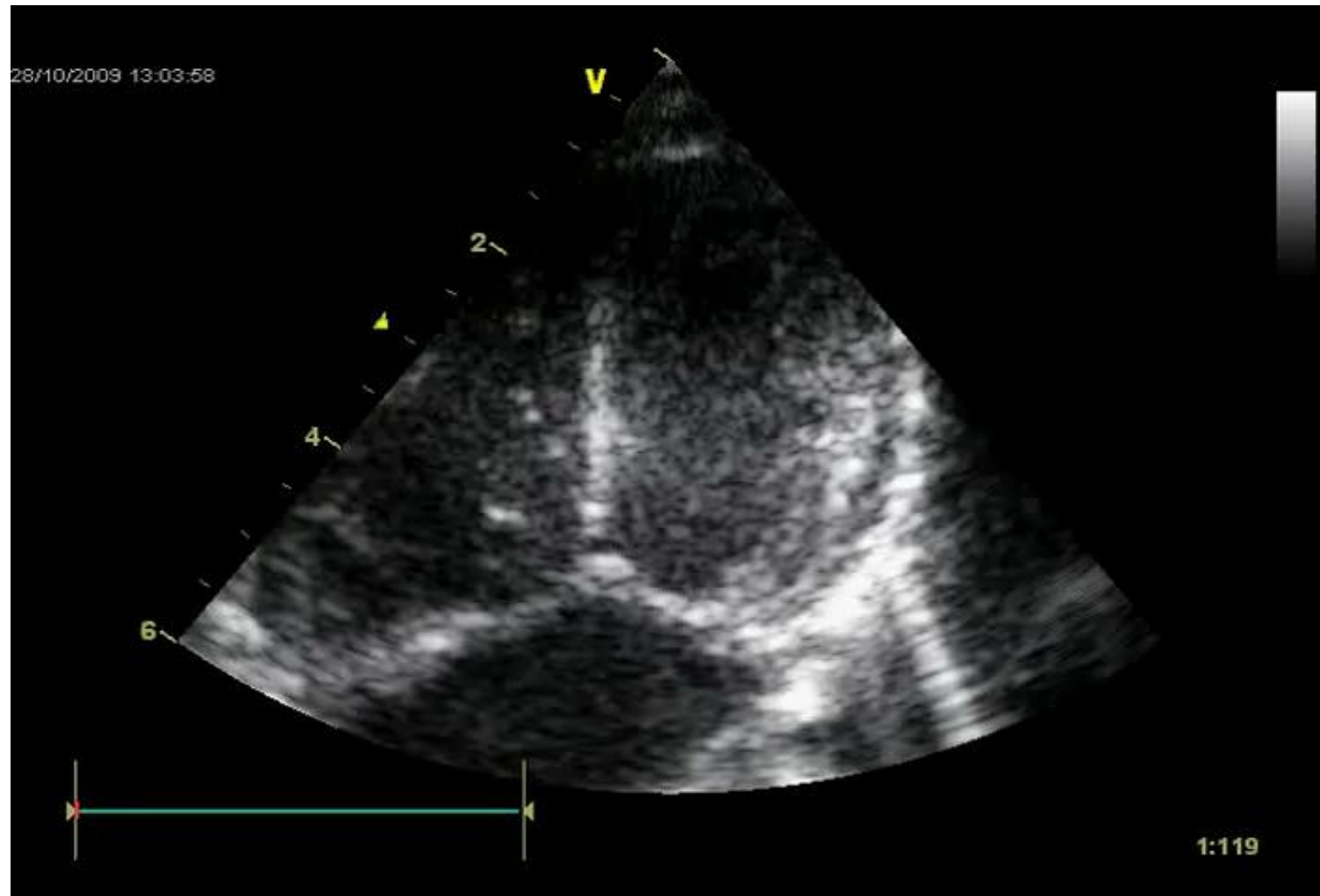


Fig. 6—Illustration of interatrial septum from right atrial perspective shows mechanism of patent foramen ovale (*arrow*) and locations of various types of atrial septal defects (ASDs): superior and inferior sinus venosus ASDs (*red ovals*), ostium primum ASD (*green oval*), and ostium secundum ASD (*purple circle*). CS = coronary sinus.

Oreillette unique

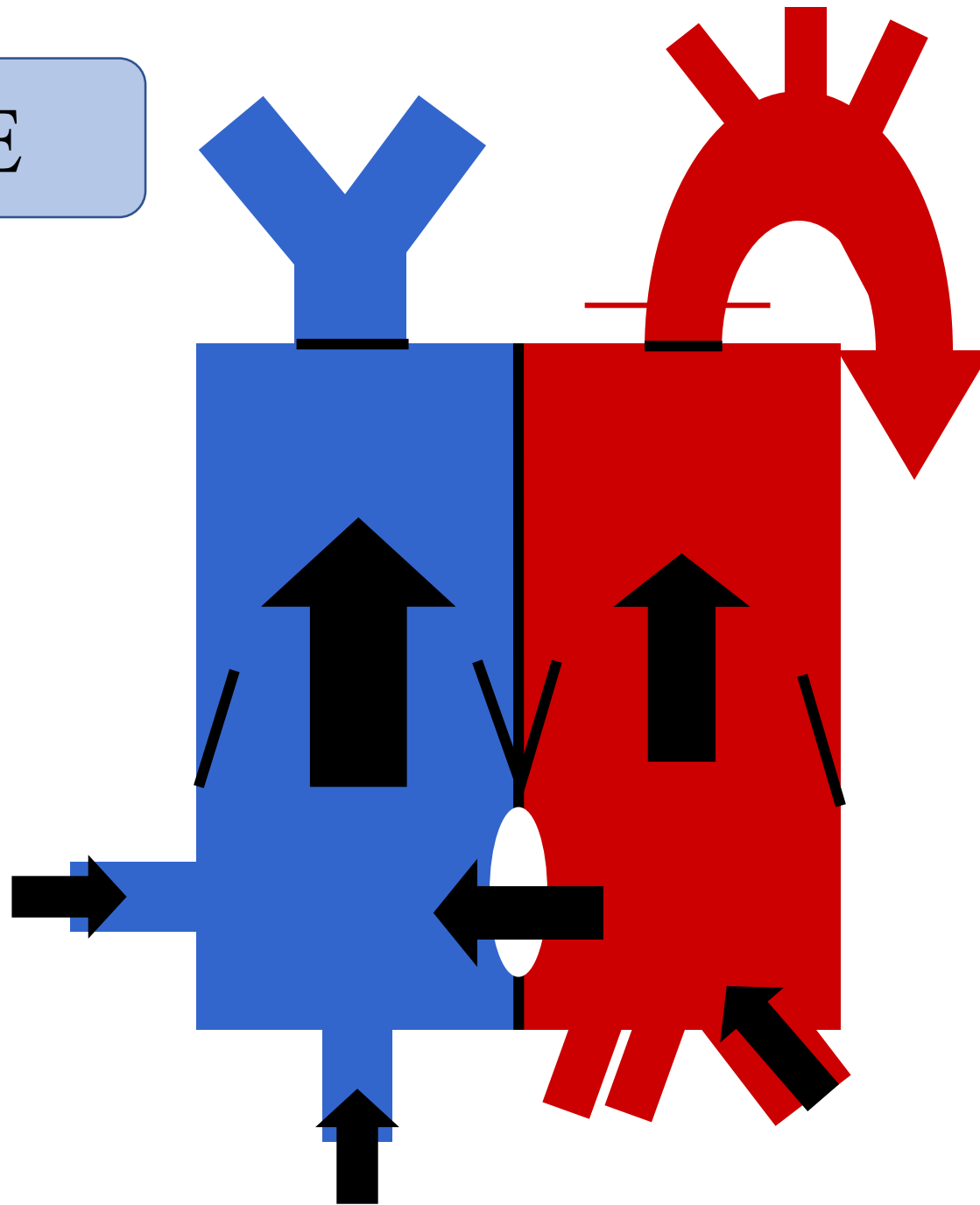


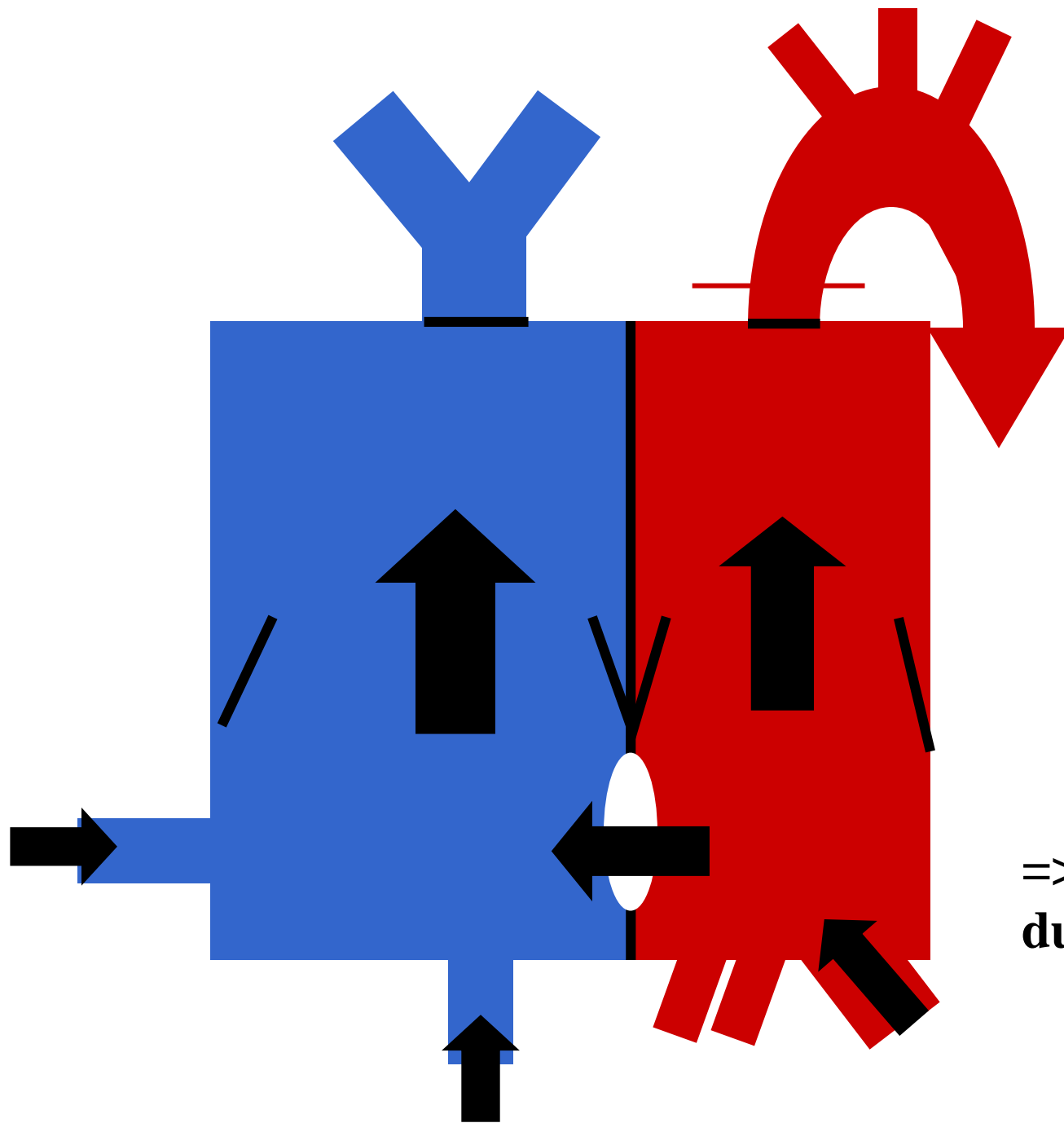
Physiologie du shunt à l'étage atrial

Le shunt à l'étage auriculaire regarde la COMPLIANCE des ventricules en diastole.

- Sens du shunt à travers la CIA est fonction de la compliance ventriculaire
- Dépendant aussi des lésions associées : RM, RT

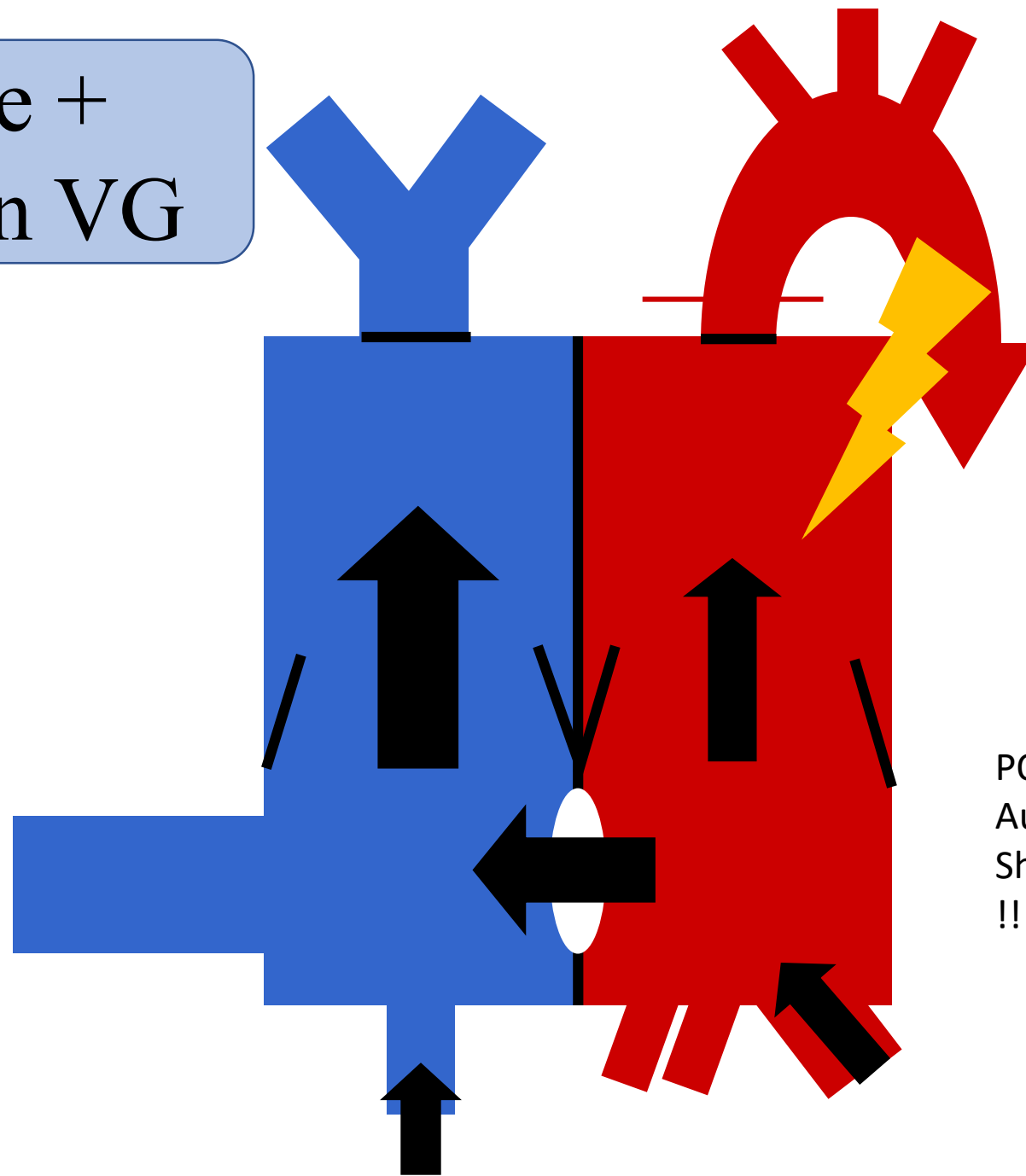
DIASTOLE





**=> Surcharge volumétrique
du ventricule droit**

CIA large +
dysfonction VG

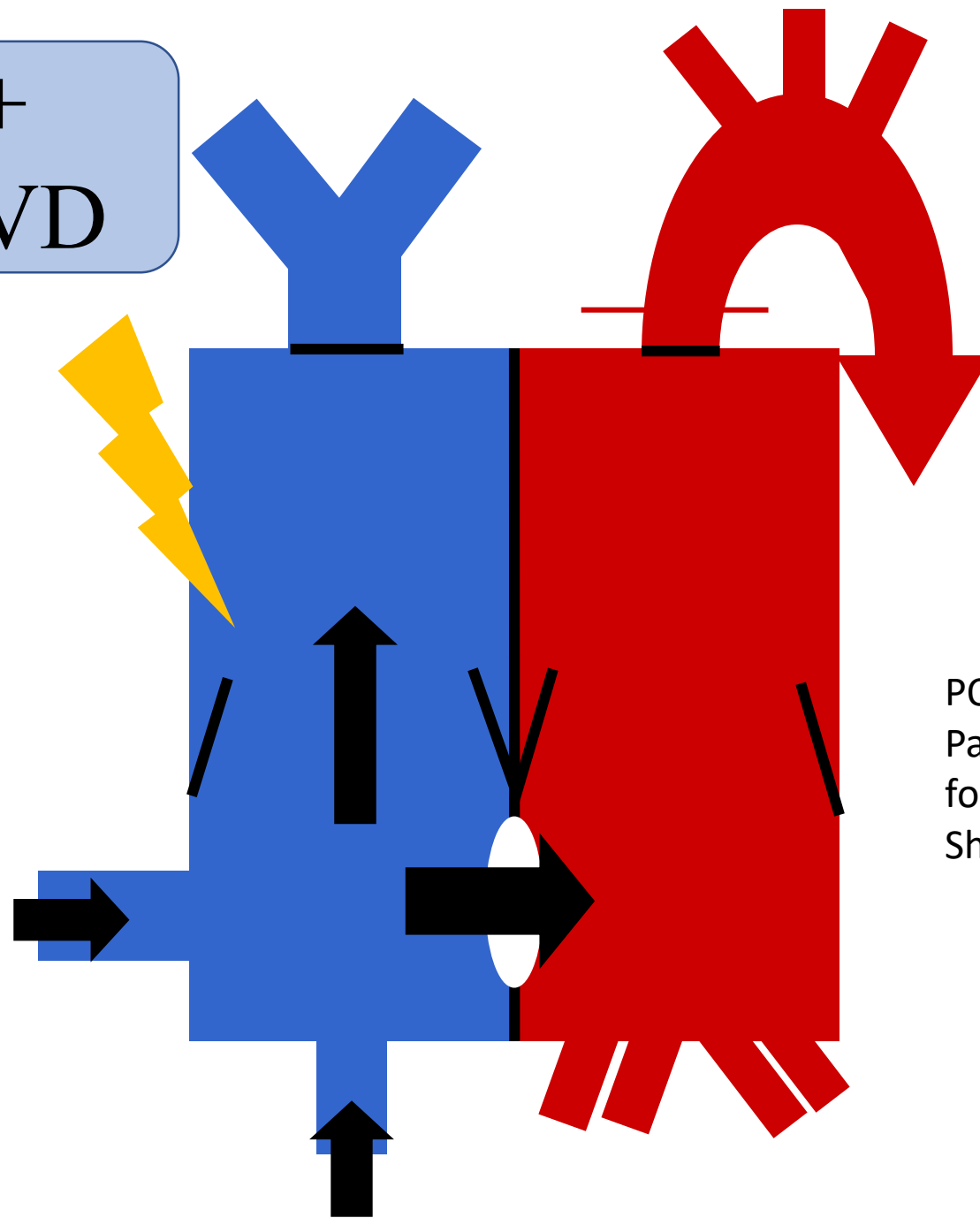


POG = POD

Augmentation POG pour maintien Qs
Shunt G-D avec congestion hépatique

!! Pas OAP

CIA large +
dysfonction VD



POG = POD
Pas augmentation POG (bonne
fonction VG)
Shunt D-G → CYANOSE

Evolution

- Une petite CIA peut se fermer spontanément (dans la première année de vie le plus souvent, surtout si petite et restrictive)
- Troubles du rythme auriculaire (fibrillation ou flutter) peuvent survenir après 30 ans
- La dysfonction ventriculaire droite est tardive
- L'hypertension artérielle pulmonaire est très rare

Traitement

Indications

- CIA hémodynamiquement significative, $Q_p/Q_s > 1.5 = \text{VD dilaté}$
- CIA symptomatique (CIA dites vieilles ou ATCD embolie paradoxale)

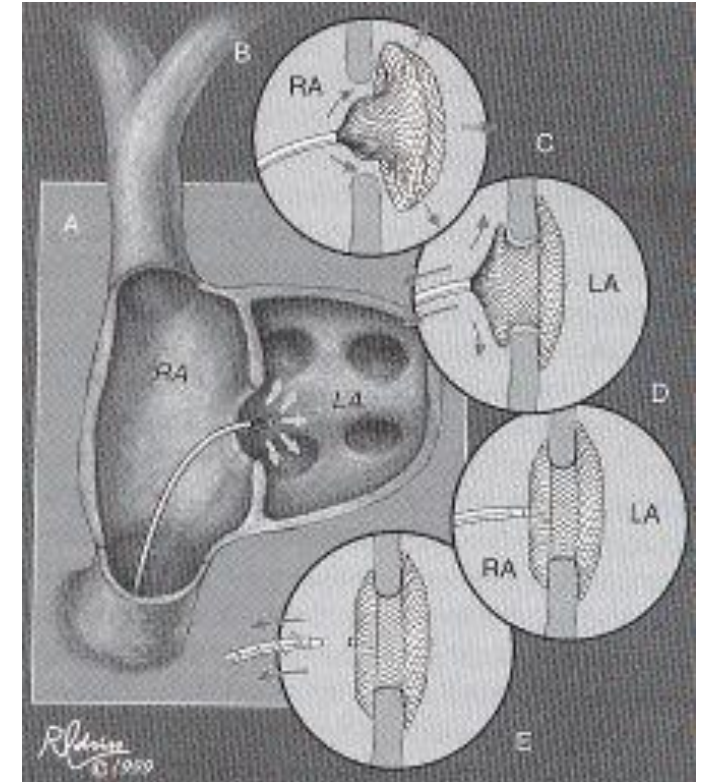
Modalités

- CIA ostium secundum: 90 % de fermeture par KT et 10 % par chirurgie
- Les autres CIA : fermeture chirurgicale

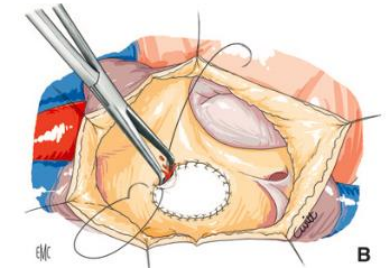
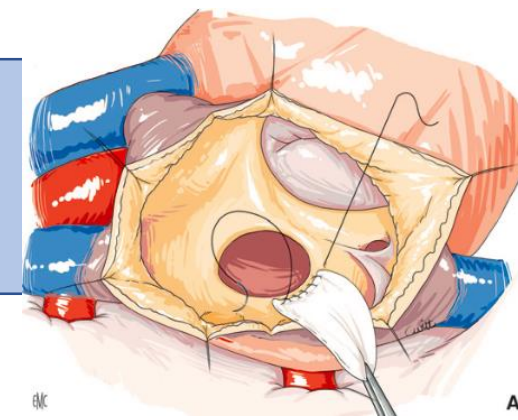
Fermeture per cutanée

Conditions pour fermeture percutanée

- Poids minimum 10 kg
- Anatomie de la CIA type OS
- Berge inférieure au niveau de la VCI
- Le diamètre maximal de la CIA + 14 mm doit être inférieur au diamètre du septum
- Les berges doivent mesurer plus de 5 mm sauf la berge rétro-aortique
- Le septum inter-auriculaire doit être solide



Fermeture chirurgicale



Traitement chirurgical indications :

- CIA os impossibilité ou échec de fermeture percutanée
- CIA sinus venosus avec shunt significatif
- CIA ostium primum avec shunt significatif et/ou fuite significative de la valve AV gauche

Les voies d'abord sont :

- la sternotomie le plus souvent ou mini-sterno
- la thoracotomie postérieure droite chez la jeune fille
- la thoracotomie sous-mammaire droite chez l'adolescente

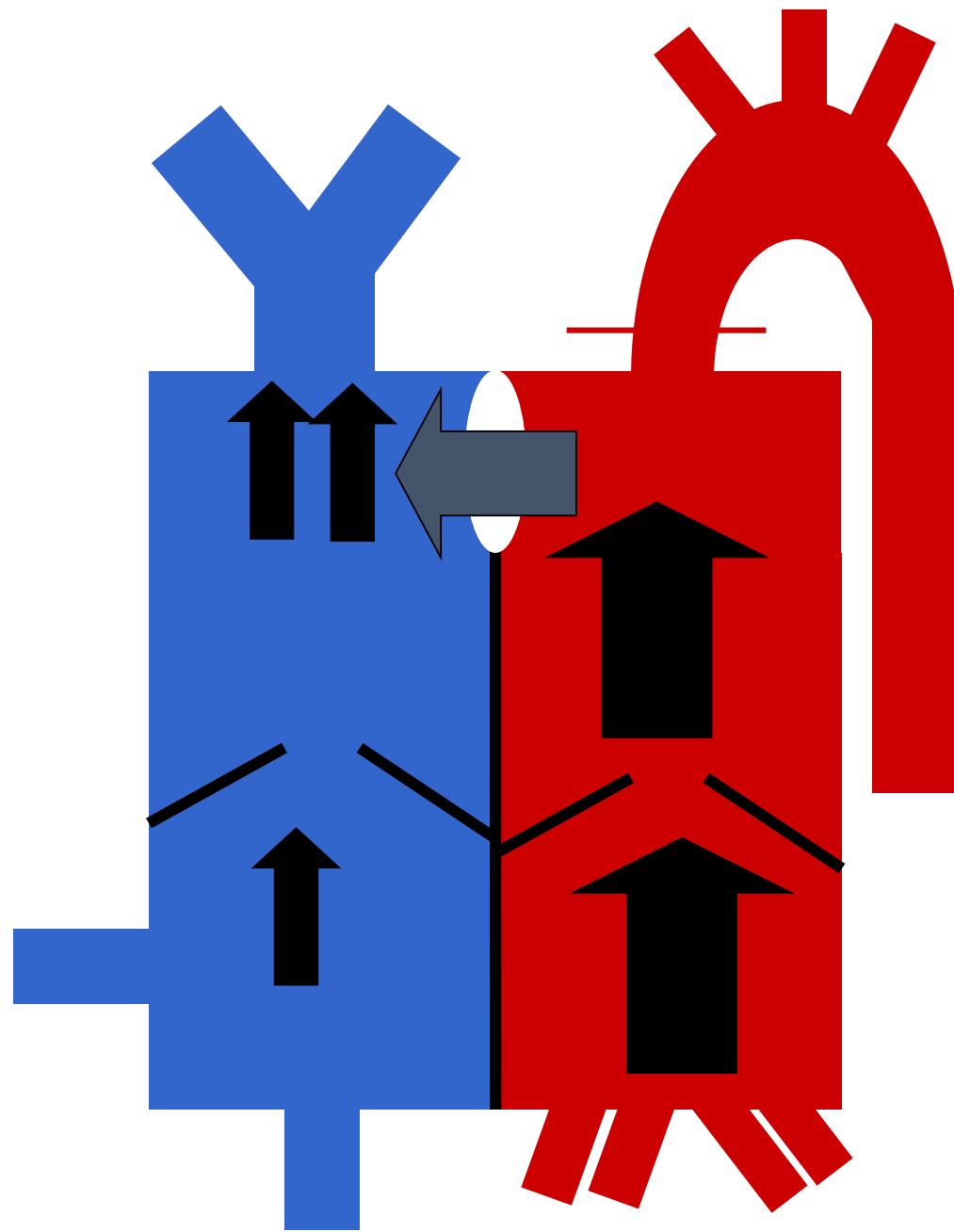


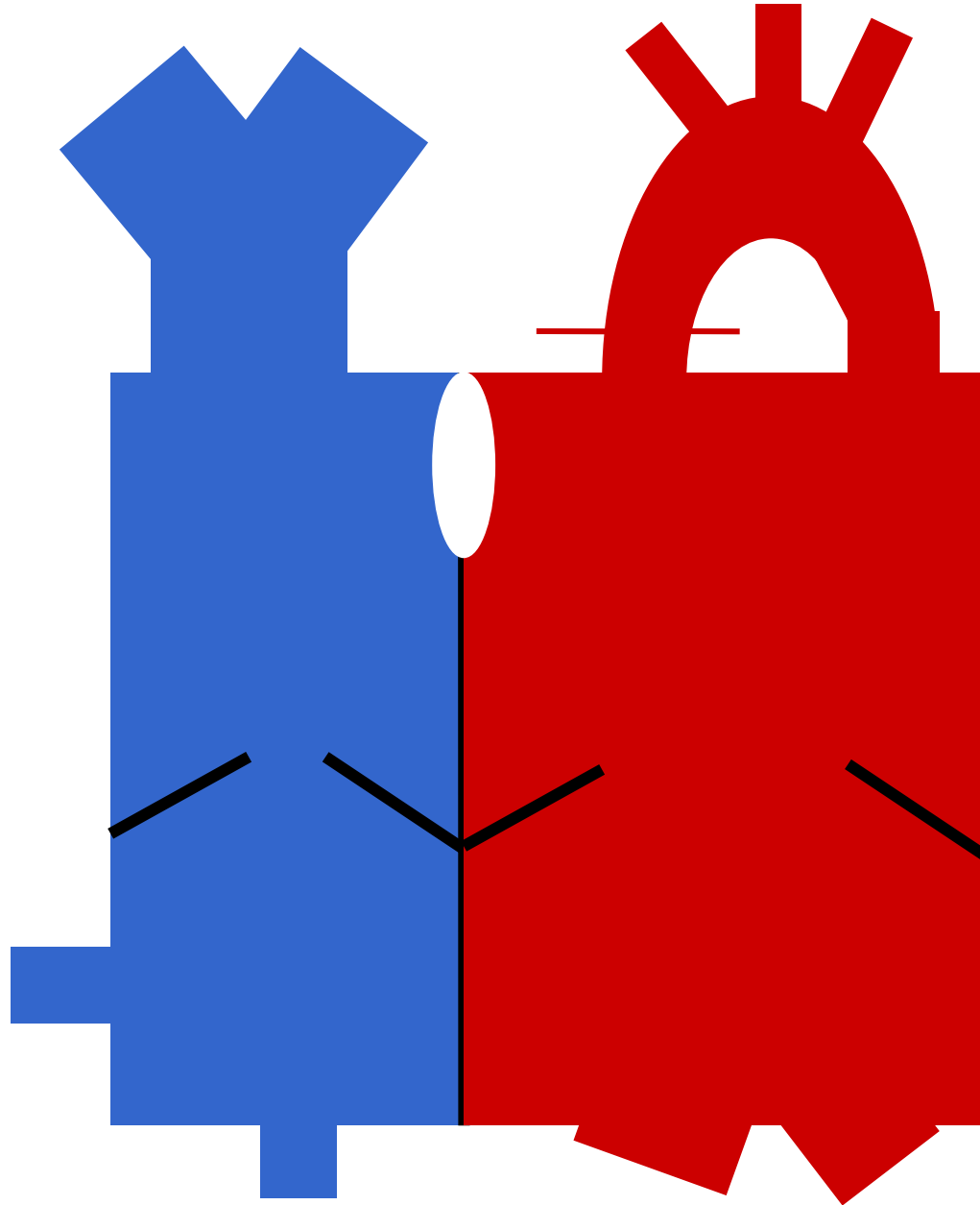
Communication interventriculaire (CIV)

Physiologie du shunt à l'étage ventriculaire

Le shunt à l'étage ventriculaire regarde les RESISTANCES VASCULAIRES pulmonaires et systémiques en systole.

- Sens du shunt à travers la CIV est fonction des résistances vasculaires pulmonaires
- Dépendant aussi des lésions associées : RM, RT





**=> Surcharge volumétrique
du ventricule gauche**

... SAUF si CIA large associée !

Bernouilli

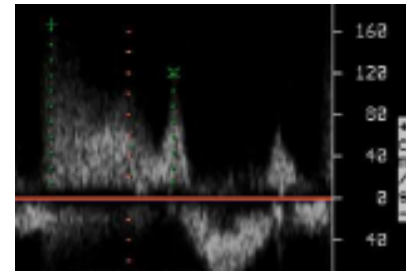
Vélocité Doppler du shunt (Bernouilli) +++

$$PVG_s - PVD_s = 4V^2$$

$$PAP_s = PVD_s = PAO_s - 4V^2$$

IT (PAPs)

IP (PAPm et PAPd)



Bernouilli :

PAP m = protodiastole

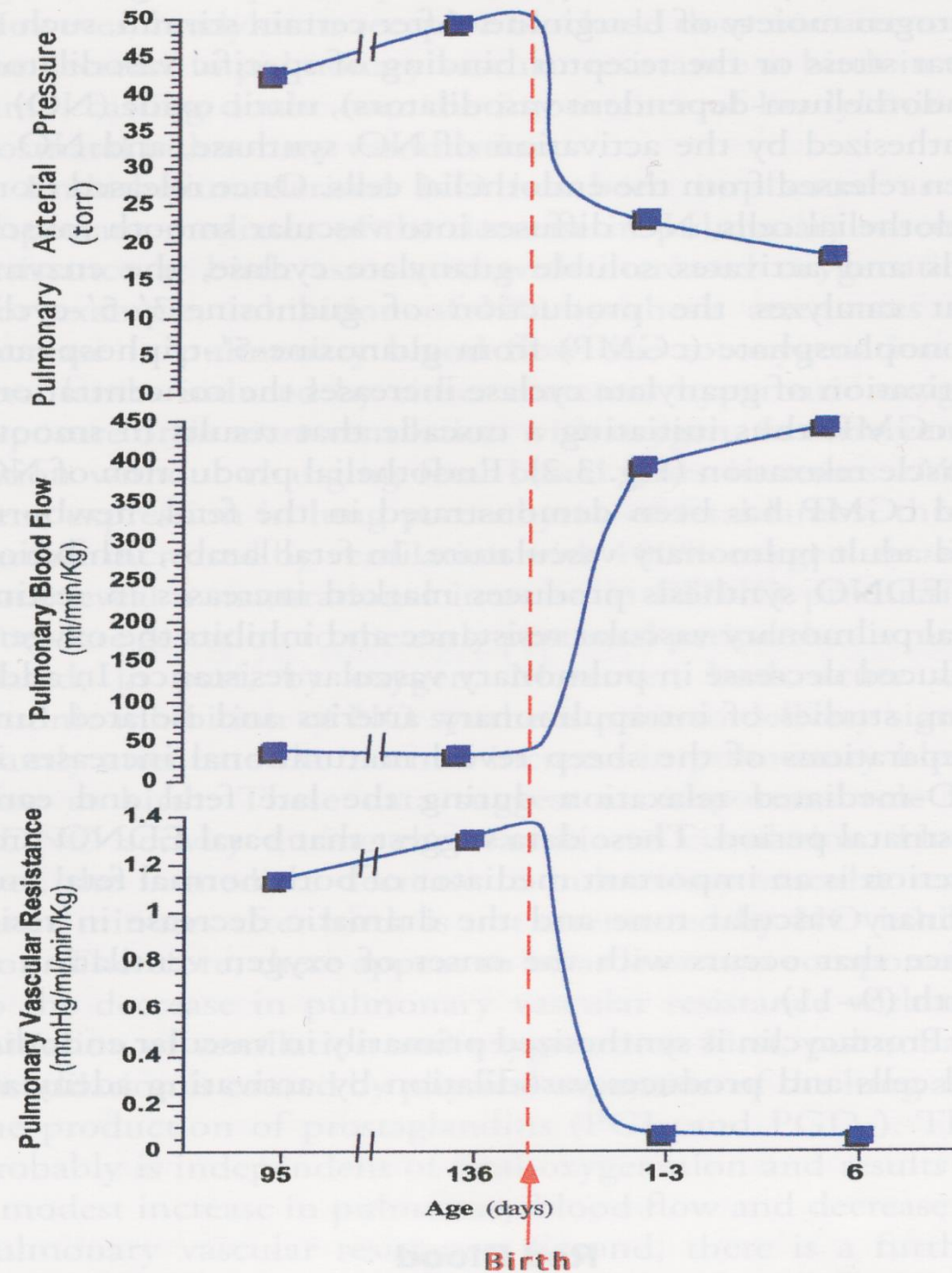
PAPd = télédiastole

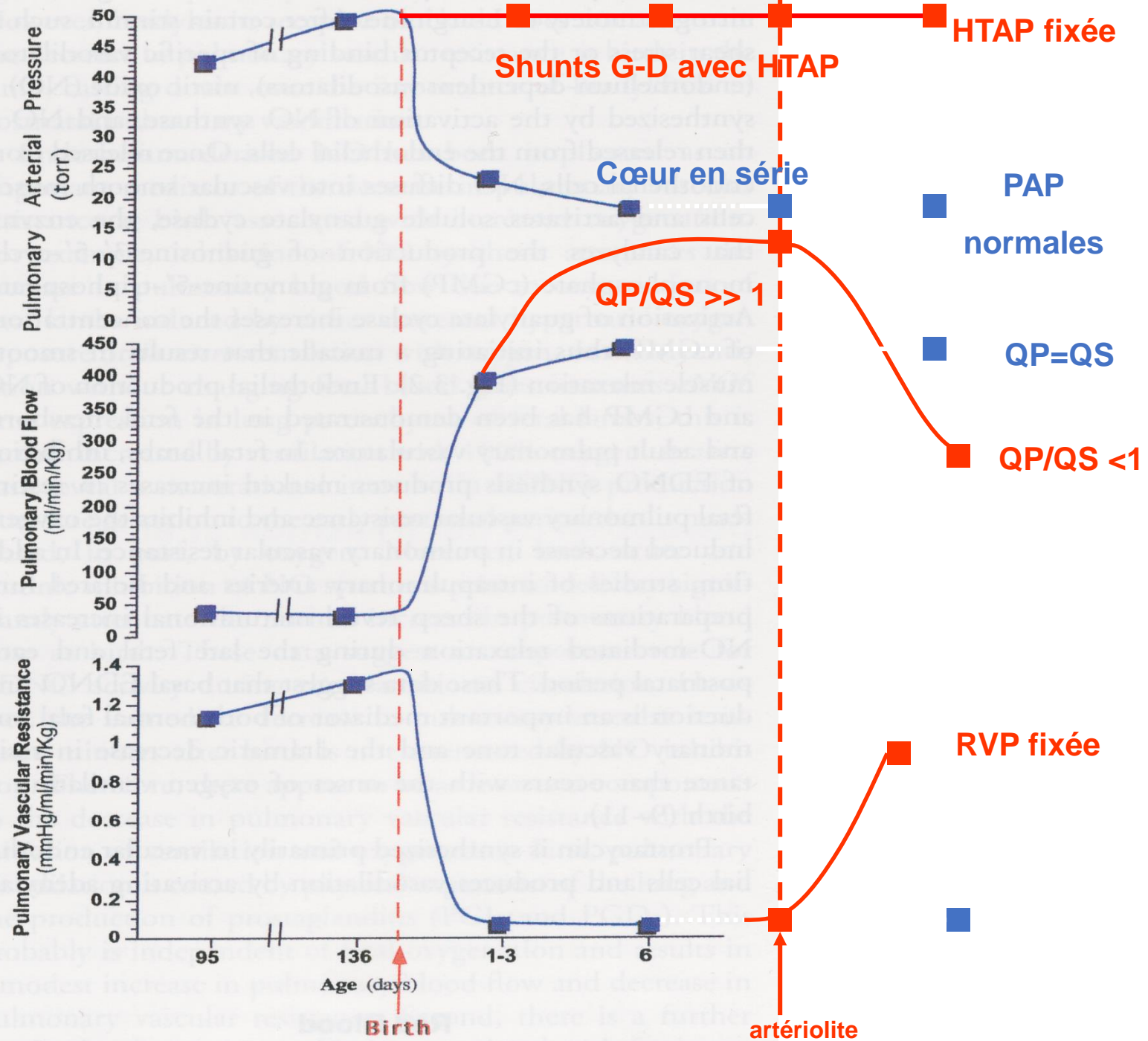
Physiologie CIV

Pression artérielle pulmonaire (en l'absence de SP)

- Vitesse Doppler du shunt (Bernoulli)
 $PVGS - PVDs = 4V^2$
 $PAPs = PVDs = PAOs - 4V^2$
- Courbure septale
- IT
 $PVDs - PODs = 4V^2$
 $PAPs = PVDs = 4V^2 + 5$
- IP (PAPm et PAPd)

Principe de FICK:
 $Q_p = \text{PAP} / R_p$





Classification hémodynamique des CIVs

- Type I : Maladie de Roger, restrictive, peu de débit
- Type IIa : CIV à gros débit, pas d'HTAP
- Type IIb : CIV à gros débit, avec HTP isosystémique
- Type III : CIV à RVP élevées et fixées : Eisenmenger
- Type IV : CIV à poumons protégés : CIV + sténose médioventriculaire

Diagnostic

Clinique

- difficultés alimentaire, stagnation pondérale, dyspnée, sueurs aux biberons
- Souffle holosystolique en rayon de roue
- B1 fort et roulement diastolique (gros débit)
- B2 claqué (si HTAP)

Radio pulmonaire

- Si CIV petite: Normale
- Si gros débit : Cardiomégalie, Hypervascularisation pulmonaire, troubles de ventilation
- Si HTAP : Silhouette normale, Vascularisation pauvre

Diagnostic

- **Echocardiographie +++++**
 - Localisation (attention aux CIV multiples ! importance du doppler couleur pour les CIV de petites tailles)
 - Retentissement hémodynamique : importance du shunt, degré d'HTAP
 - Recherche de lésions associées initialement et lors de la surveillance : IA, membrane sous-aortique, sténose médioventriculaire, sténose pulmonaire...
- **Cathétérisme cardiaque**: rarement (*sauf si diagnostic tardif et CIV non restrictive avec shunt faible pour mesure PAP, RVP, test de réactivité*)

Traitement

- **CIV I :**

Pas de traitement, Prophylaxie de l'Osler

Echocardiographie annuelle à la recherche d'une complication

- **CIV II:**

Traitement médical du shunt

Chirurgie avec timing selon tpe IIa ou IIb

- **CIV III:**

Contre-indication absolue à fermeture chirurgicale

Traitement uniquement palliatif

Vasodilatateur artérielle pulmonaire

- **CIV IV**

Chirurgie

Traitement médical du shunt

Contrer le surcroît de dépense énergétique = INDISPENSABLE

→ Augmenter l'apport calorique (130% : gras et sucre)

Augmenter la viscosité du sang pour diminuer le shunt (Loi de Poiseuille)

→ Taux Hb > 15g/dL

→ Fer (Ferrostrane) ou transfusion

- *Avant 6 mois: 1 à 2 càc par jour*
- *De 6 mois à 2 ans 1/2: 2 à 3 càc par jour*
- *De 2 ans 1/2 à 6 ans: 3 à 4 càc par jour*
- *De 6 ans à 10 ans: 4 à 5 càc par jour*

Associations possibles mais non obligatoire

→ Furosémide (Lasilix) +/- Spironolactone (Aldactone)

! Limiter les infections intercurrentes (vaccination optimale)

Relation entre débit, pression et résistance vasculaire

Loi de Poiseuille:

$$\Delta P = Q \times R$$

$$Q = (P_1 - P_2) \times \frac{\pi \times r^4}{8 \times \eta \times l}$$

η = viscosité; l = longueur

r = rayon

Indications de fermeture chirurgicale

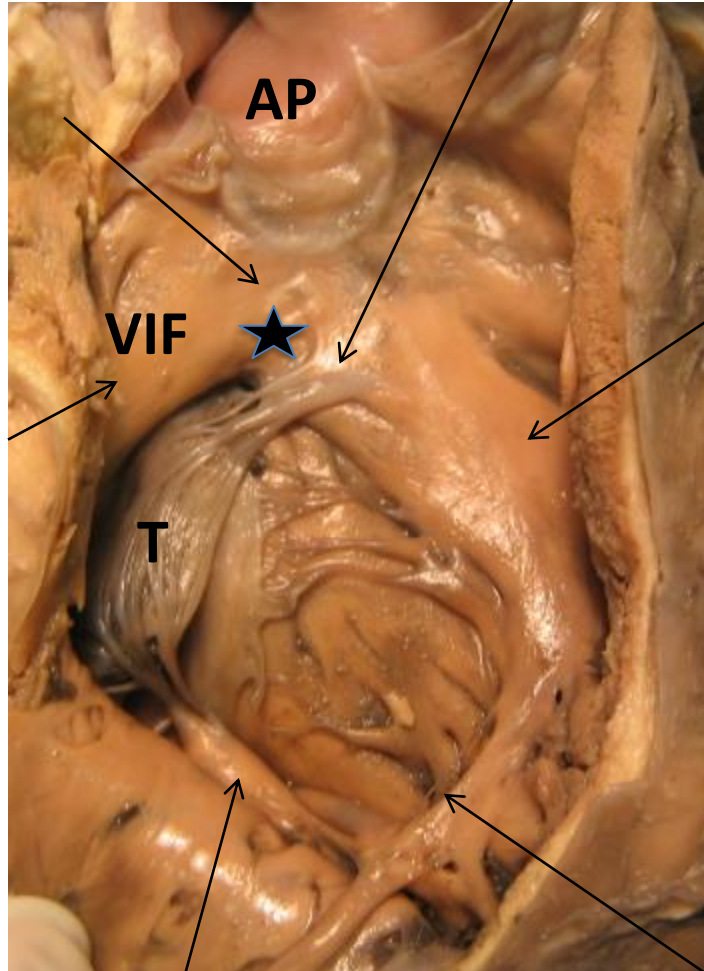
- CIV à gros débit, symptomatique malgré le traitement médical sans tendance à la fermeture spontanée
- CIV large non restrictive avec résistances artérielles pulmonaires non fixées, avant 6 mois
- CIV compliquée : fuite aortique, sténose infundibulaire ou membrane sous-aortique, endocardite
- Cerclage si CIV multiples non accessibles à une fermeture ou CIV large et petit poids.

Les 4 principaux types de CIV

Muscle papillaire du conus (Lancisi)

Conus sous-pulmonaire

Ventriculo-infundibular fold

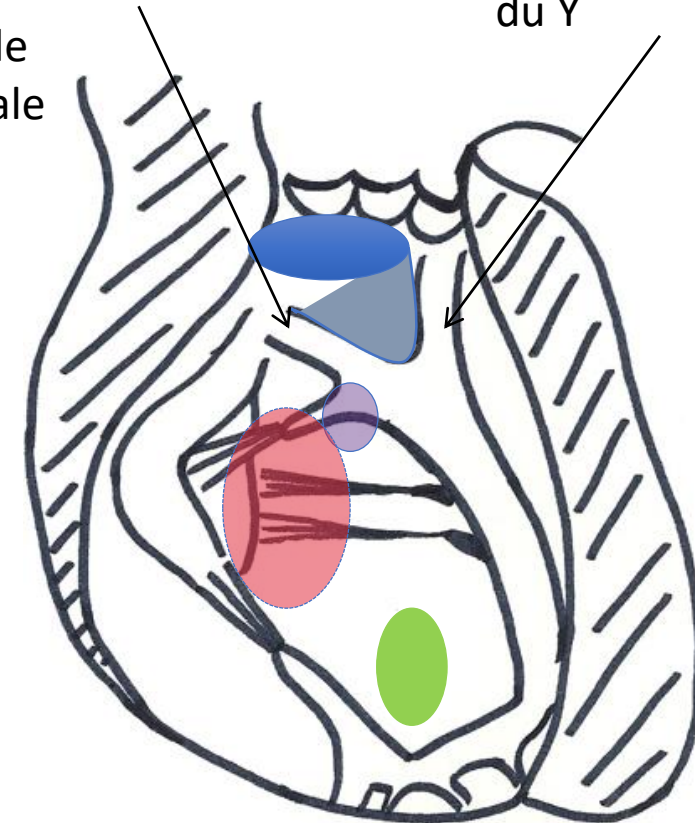


Pilier antérieur de la tricuspide

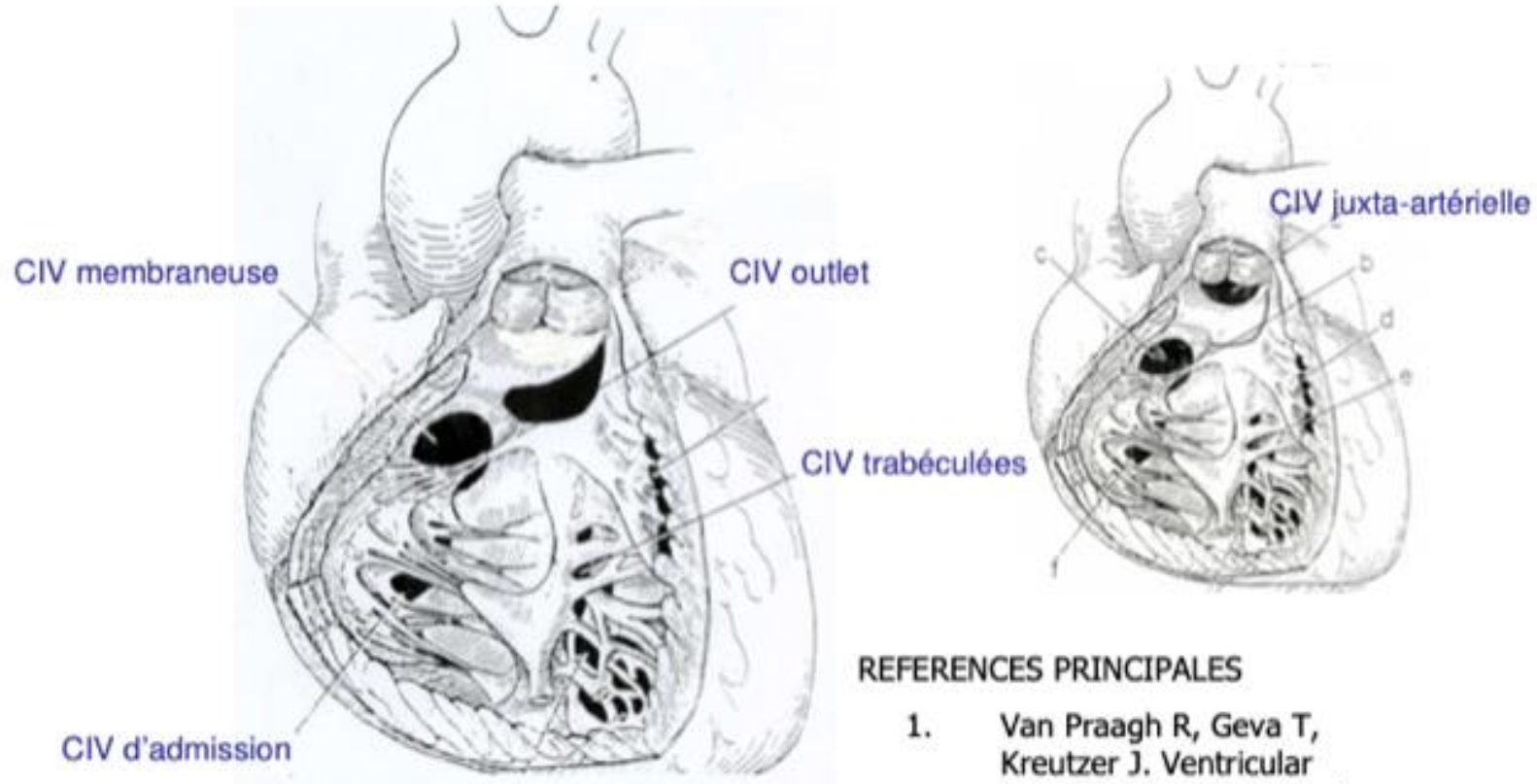
Branche postérieure du Y de la bande septale

Branche Antérieure du Y

Bande septale



Bande modératrice



REFERENCES PRINCIPALES

1. Van Praagh R, Geva T, Kreutzer J. Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them ? J Am Coll Cardiol 1989;14:1298-9.
2. Friedman BA, Hlavacek A, Chessa K, Shirali GS, Corcrain E, Spicer D, Anderson RH, Zyblewski S. Clinico-morphological correlations in the categorization of holes between the ventricles. Ann Pediatr Cardiol 2010;3:12-24.

Holes between the ventricles – reaching consensus: A report from the International Society for the Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease.

Lopez L. et al.

Ann Thorac Surg 2018

❑ Perimembranous or central VSD (07.10.01)

❑ Inlet VSD without a common atrioventricular junction (07.14.05)*

- Inlet VSD without atrioventricular septal malalignment without a common AV junction and with perimembranous extension (07.10.02)
- Inlet VSD with atrioventricular septal malalignment and without a common AV junction (07.14.06)
- Inlet muscular VSD (07.11.02)

❑ Trabecular muscular VSD (07.11.01)

- Trabecular muscular VSD: Midseptal (07.11.04)
- Trabecular muscular VSD: Apical (07.11.03)
- Trabecular muscular VSD: Postero-inferior (07.11.12)
- Trabecular muscular VSD: Anterosuperior (07.11.07)
- Trabecular muscular VSD: Multiple (“Swiss cheese” septum) (07.11.05)

* The interventricular communication associated with a common AV junction (VSD component of an AV septal or AV canal defect) should be considered in the common AV junction section for coding purposes (AV septal defect: ventricular component, 06.06.04).

❑ Outlet VSD (07.12.00)

- ❖ Outlet VSD without malalignment (07.12.09)
 - Outlet muscular VSD without malalignment (07.11.06)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment (07.12.01)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment and with muscular postero-inferior rim (07.12.02)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment and with perimembranous extension (07.12.03)
- ❖ Outlet VSD with anteriorly malaligned outlet septum (07.10.17)
 - Outlet muscular VSD with anteriorly malaligned outlet septum (07.11.15)
 - Outlet VSD with anteriorly malaligned outlet septum and perimembranous extension (07.10.04)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum (07.12.12)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum and muscular postero-inferior rim (07.12.07)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum and perimembranous extension (07.12.05)
- ❖ Outlet VSD with posteriorly malaligned outlet septum (07.10.18)
 - Outlet muscular VSD with posteriorly malaligned outlet septum (07.11.16)
 - Outlet VSD with posteriorly malaligned outlet septum and perimembranous extension (07.10.19)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum (07.12.13)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum and muscular postero-inf. rim (07.12.08)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum and perimembranous extension (07.12.06)

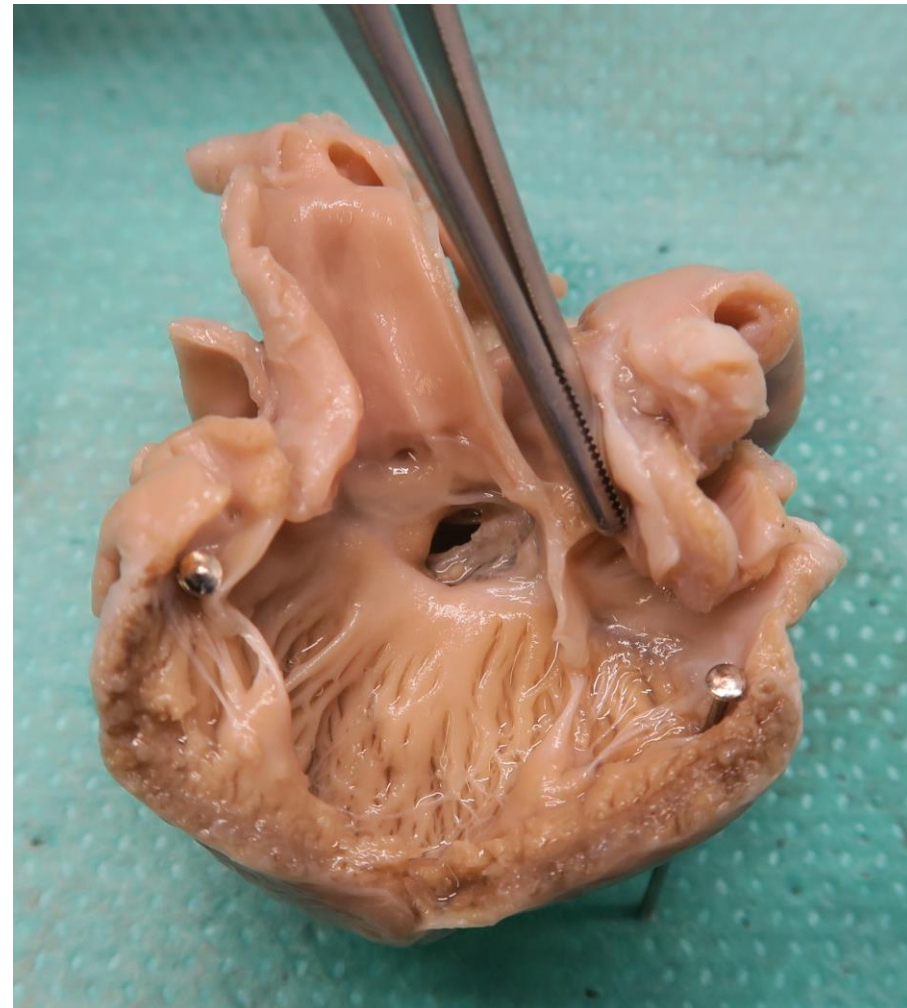
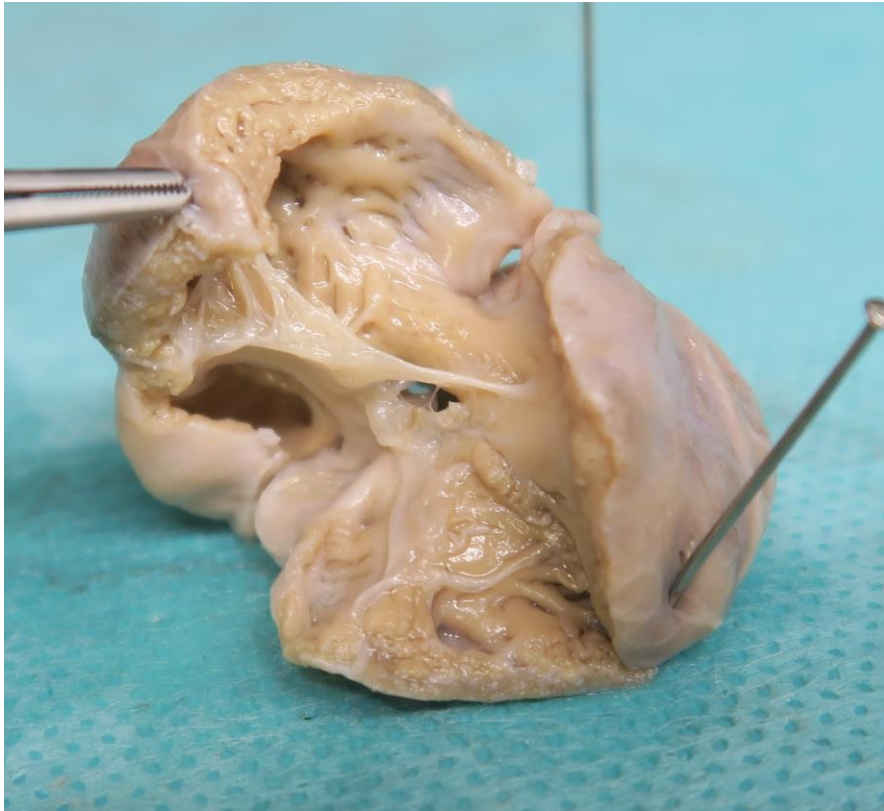


	<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
MUSCULAIRES	Midmuscular		NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale
	Apical				
	Inlet muscular				
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement			OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum mbraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale
CIV de l'OUTLET (voie d'éjection)	CIV par malalignement (aortic overriding)	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Crête neurale cardiaque et second champ cardiaque antérieur	Wedging
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		
	CIV juxta-artérielles Continuité fibreuse Valve Ao/valve pulm	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Bourgeons endocardiques de la voie d'éjection	
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)		OUI (tricuspide/mitrale)	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	Septation AV
	Malalignement septum interA/interV (Straddling tricuspide)			Convergence Formation de la jonction AV	Convergence

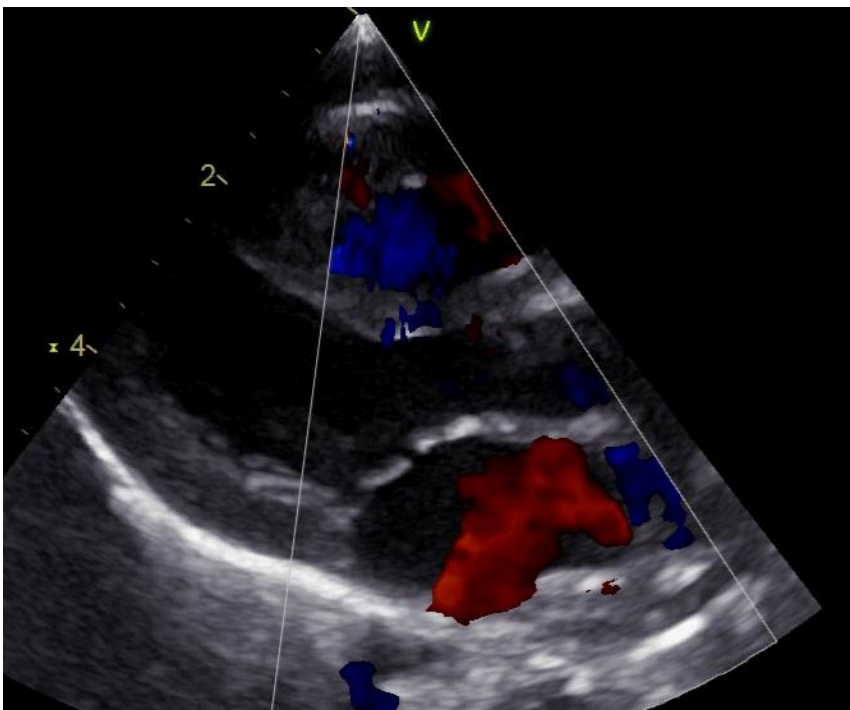
CIV périmembraneuse

- Dans le septum périmembraneux:
 - sous la branche postérieure du Y de la bande septale
 - derrière le feuillet septal de la valve tricuspide
 - centrée sur le muscle papillaire du conus
 - du côté VG: sous la commissure entre la cusp CD et la cusp non coronaire
- Bords fibreux
- Extension possible dans inlet ou musculaire

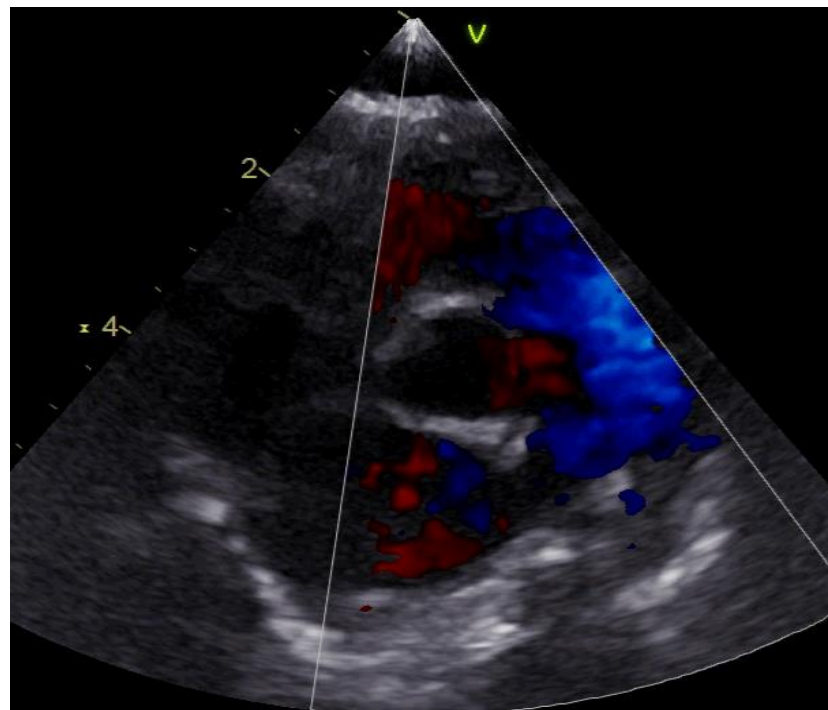
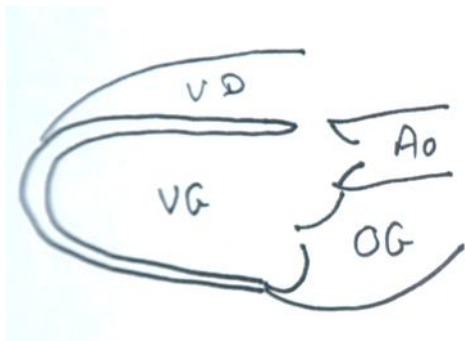
CIV périmembraneuse



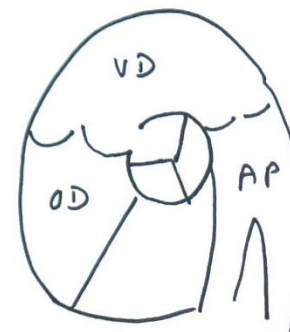
CIV périmembraneuse



Parasternale grand axe



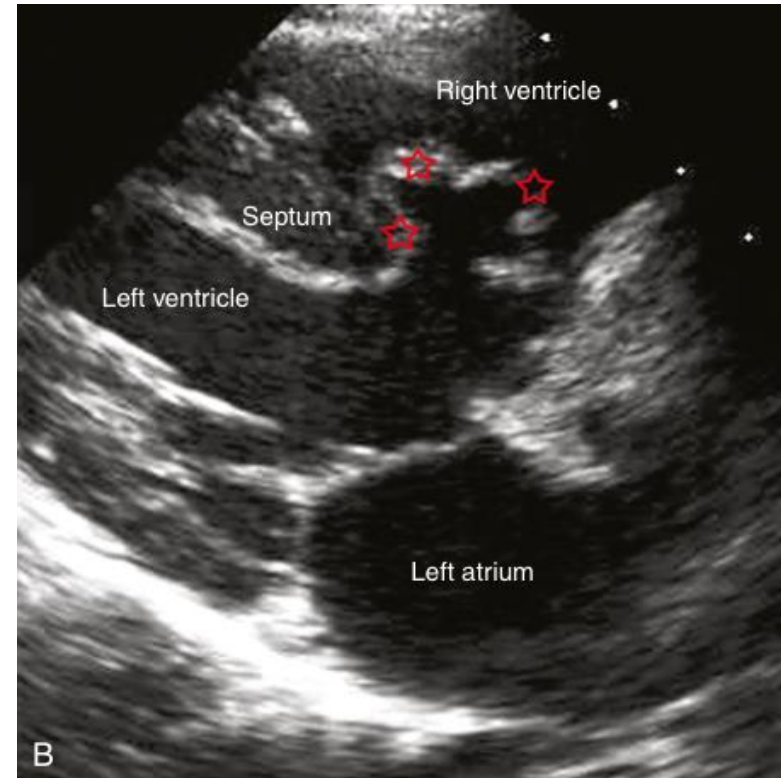
Parasternale petit axe



CIV périmembraneuse

- Fréquentes (30% des CIV)
- Les risques sont :
 - l'endocardite infectieuse
 - la fuite valvulaire aortique (prolapsus d'une sigmoïde ou de la commissure)
 - la membrane sous-aortique
 - l'hypertrophie infundibulaire basse avec obstacle médioVD

CIV périmembraneuse



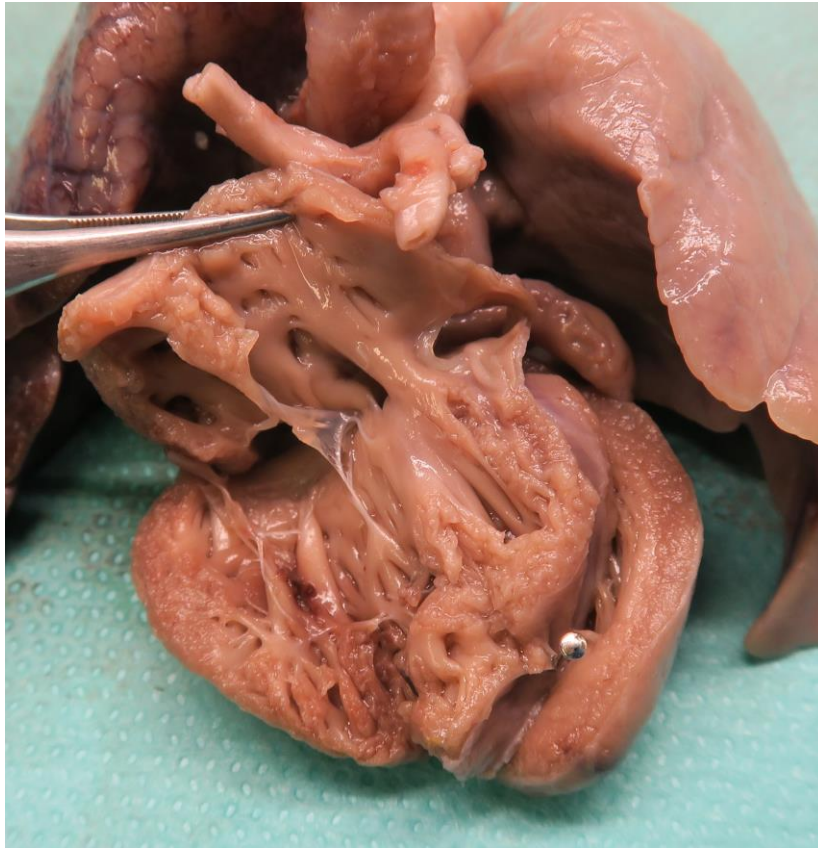
FERMETURE SPONTANEE possible par du tissu accessoire tricuspide

CIV outlet

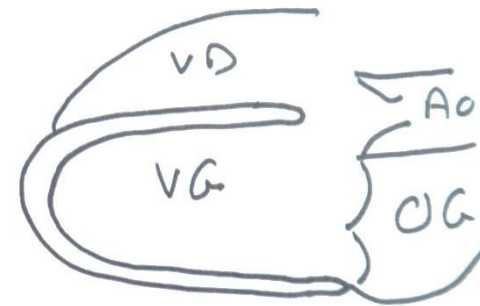
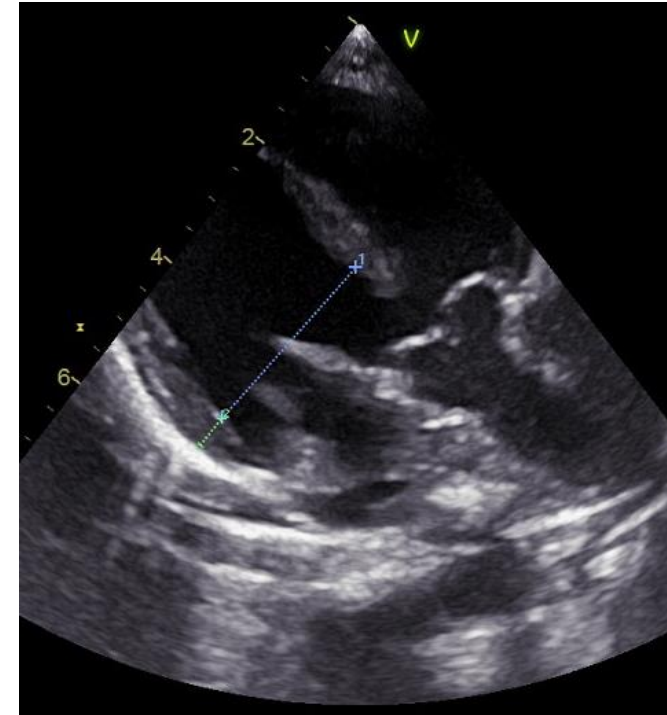
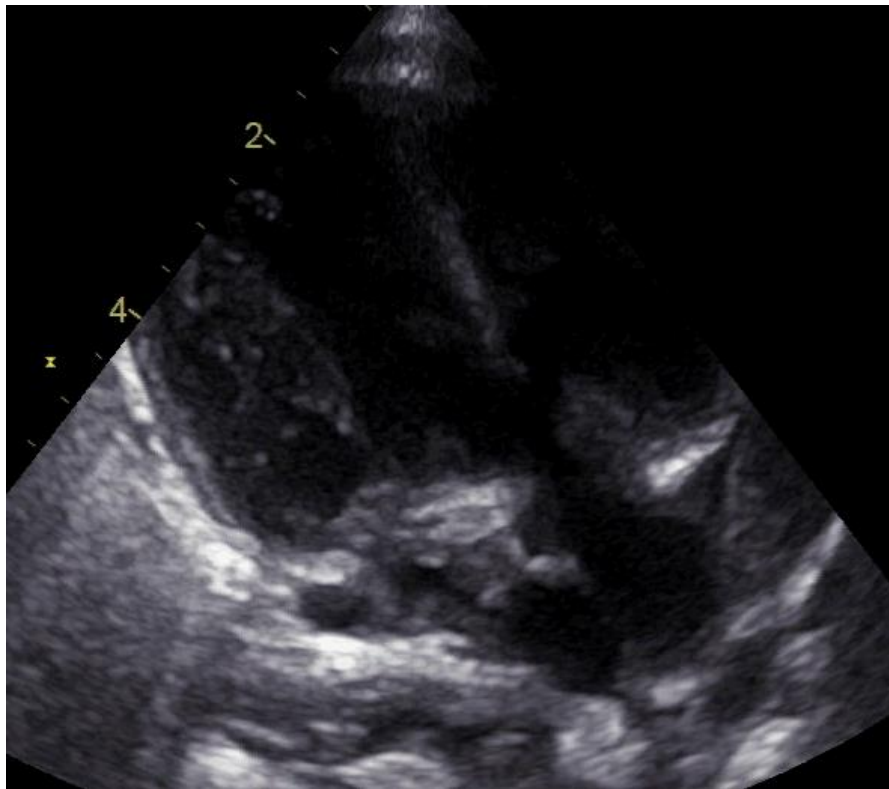
- Entre les 2 branches du Y de la bande septale
- Dû à un manque de fusion entre le septum conal et le septum ventriculaire
- Toutes les cardiopathies de la crête neurale (cardiopathies conotruncales) partagent la même CIV

CIV outlet par malalignement antérieur

- Toujours associée avec une dextroposition de l'aorte

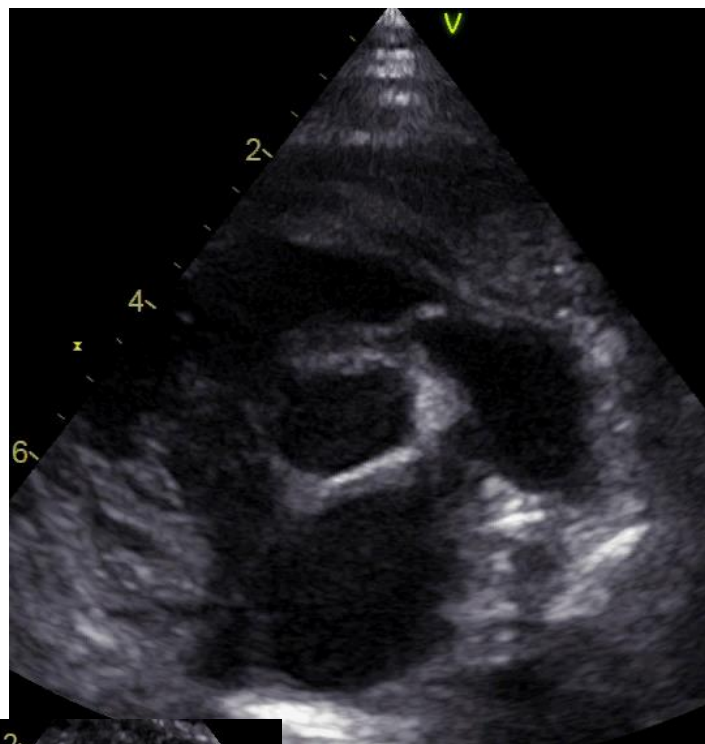


CIV outlet par malalignement antérieur

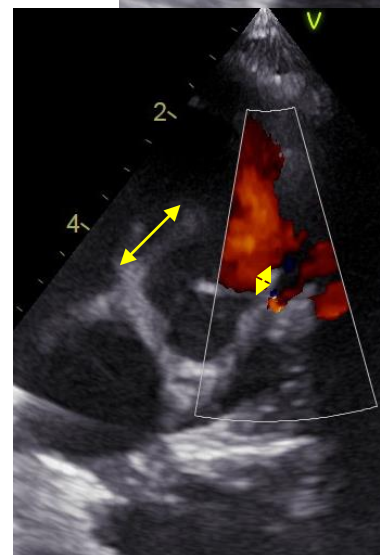
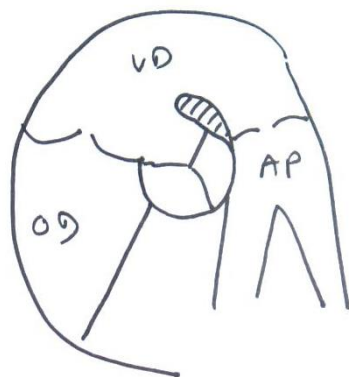
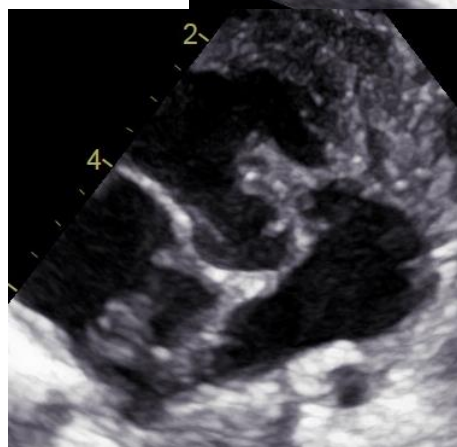
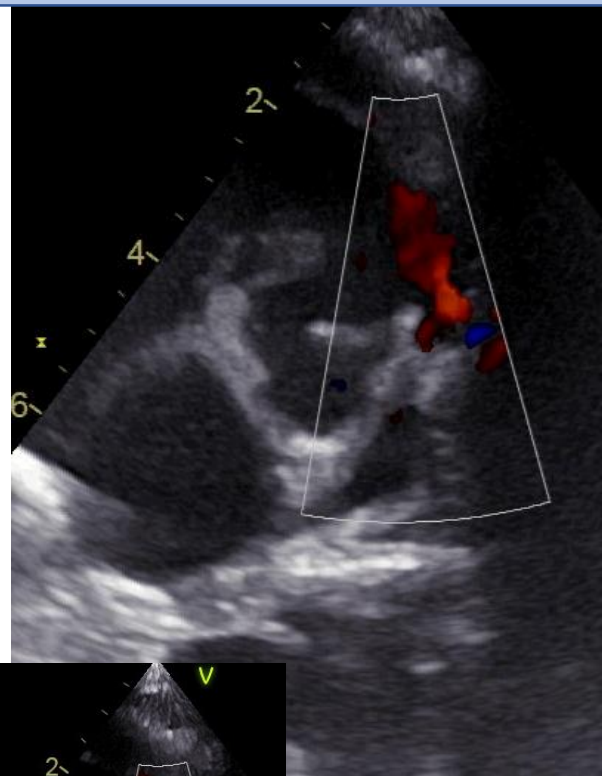


CIV outlet par malalignement antérieur

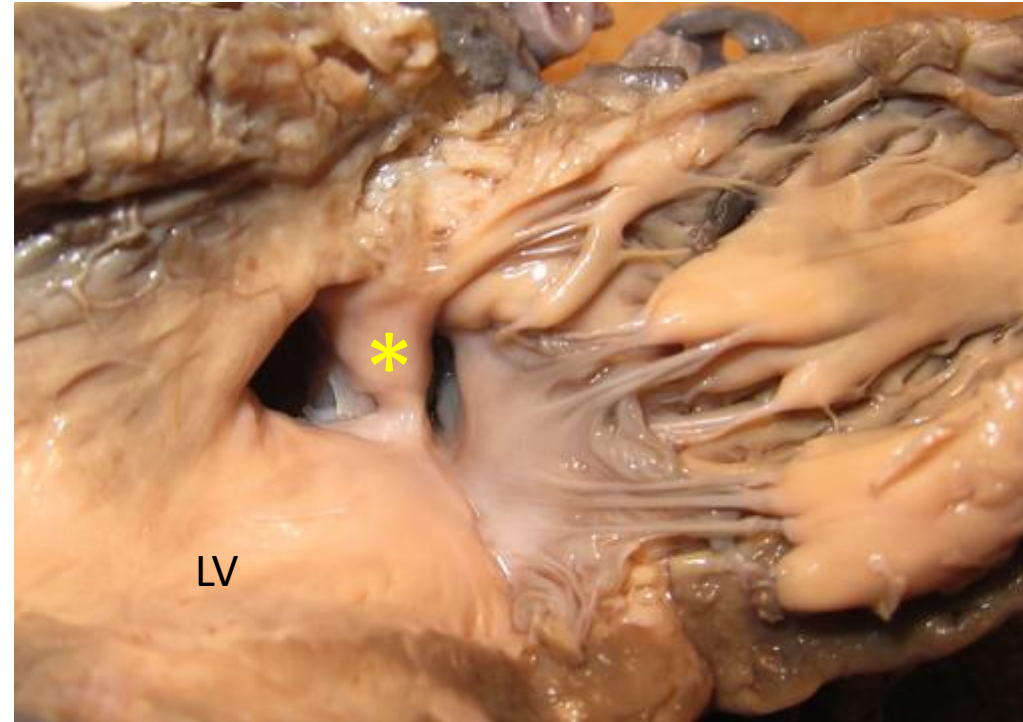
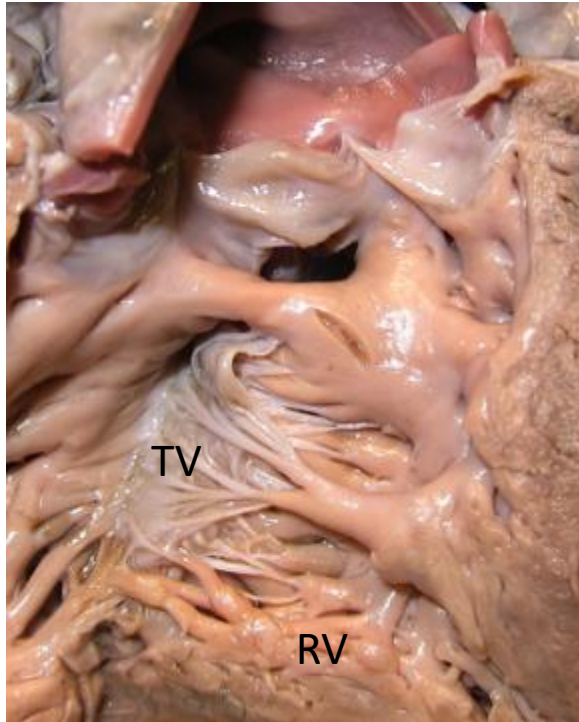
Fibrous postero-inferior rim



Muscular postero-inferior rim

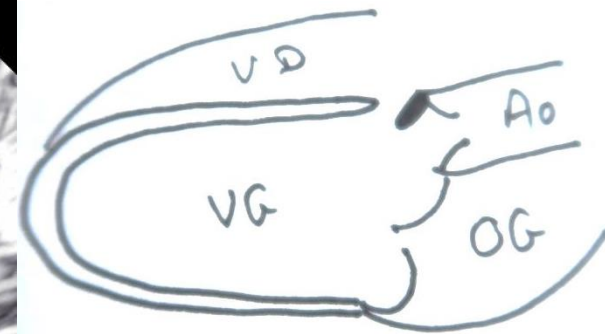
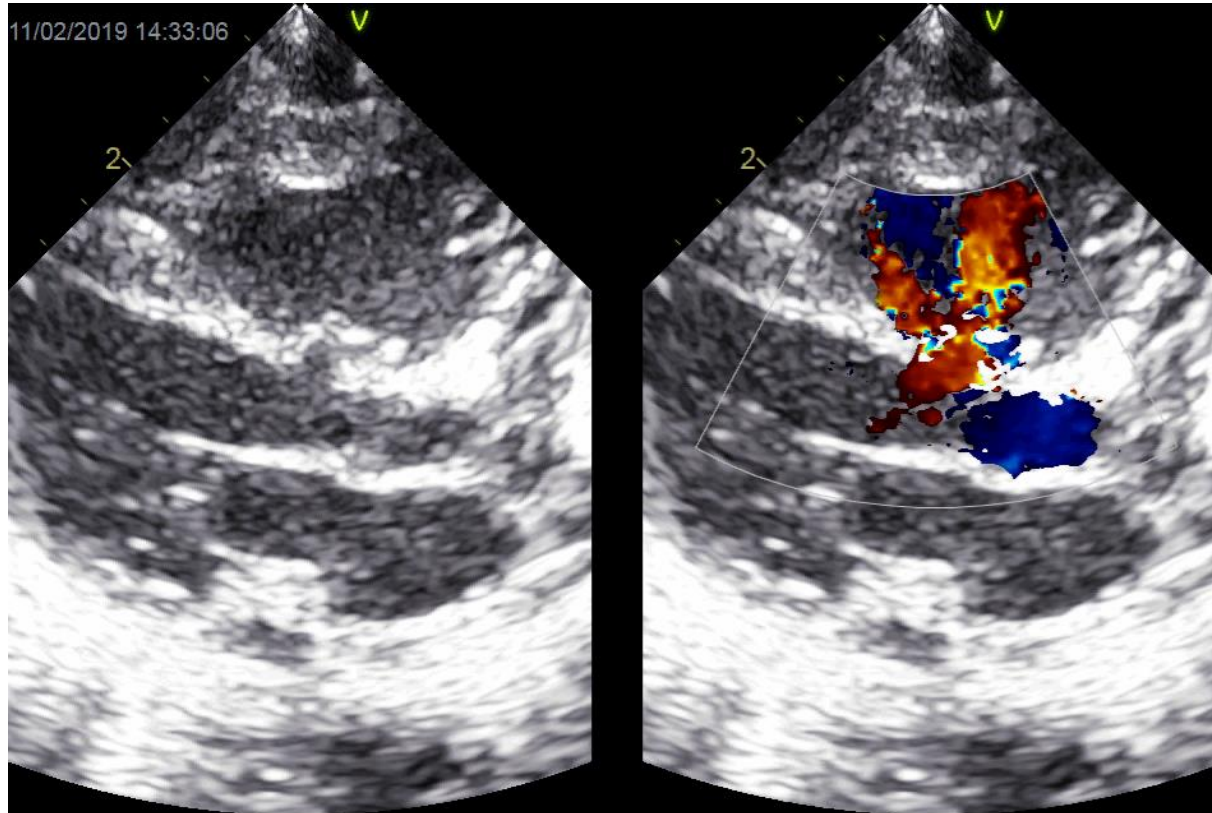


CIV outlet par malalignement postérieur



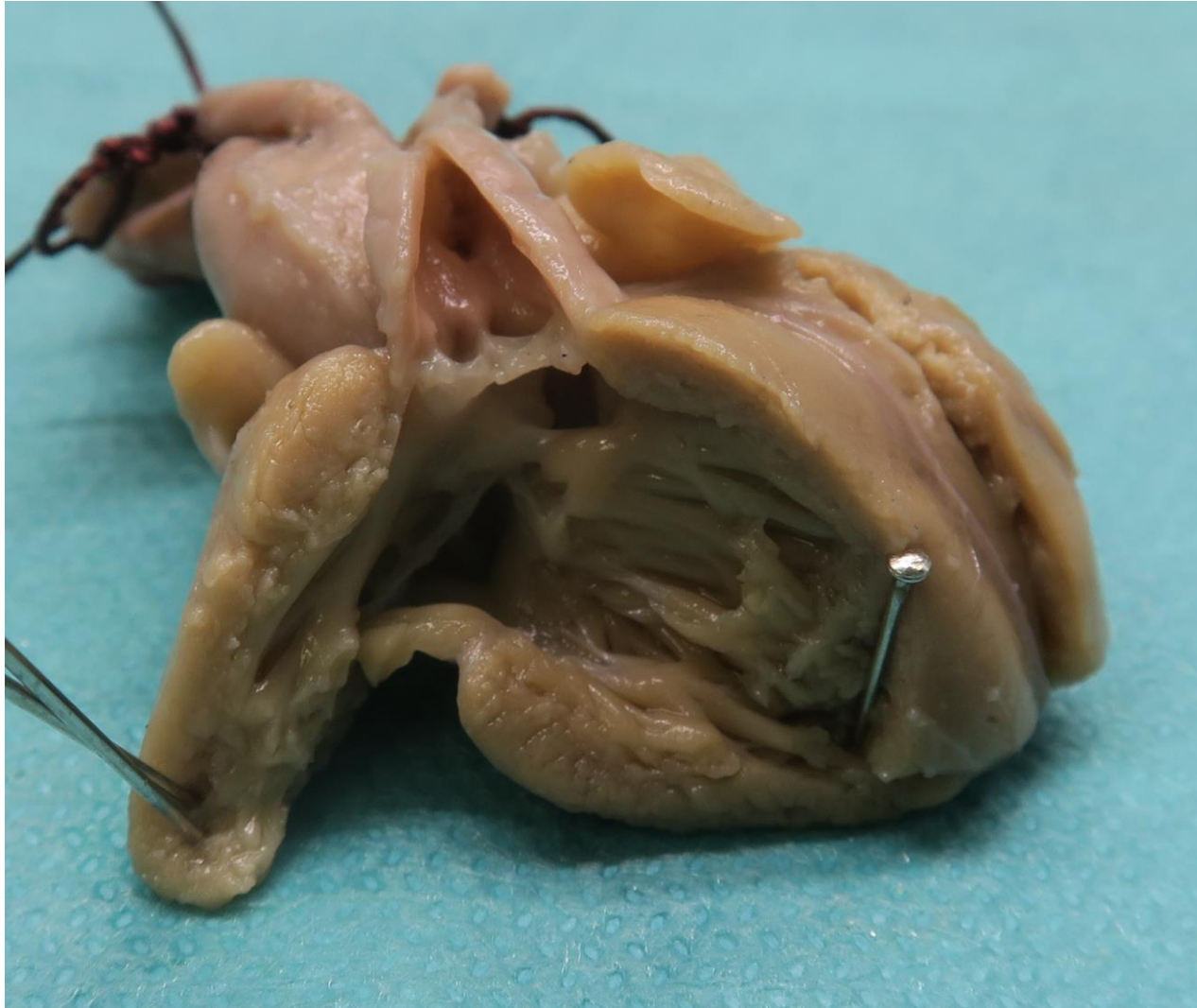
- Entre les 2 branches du Y de la bande septale
- Bords musculaires
- Associée avec CoA et IAA type B

CIV outlet par malalignement postérieur



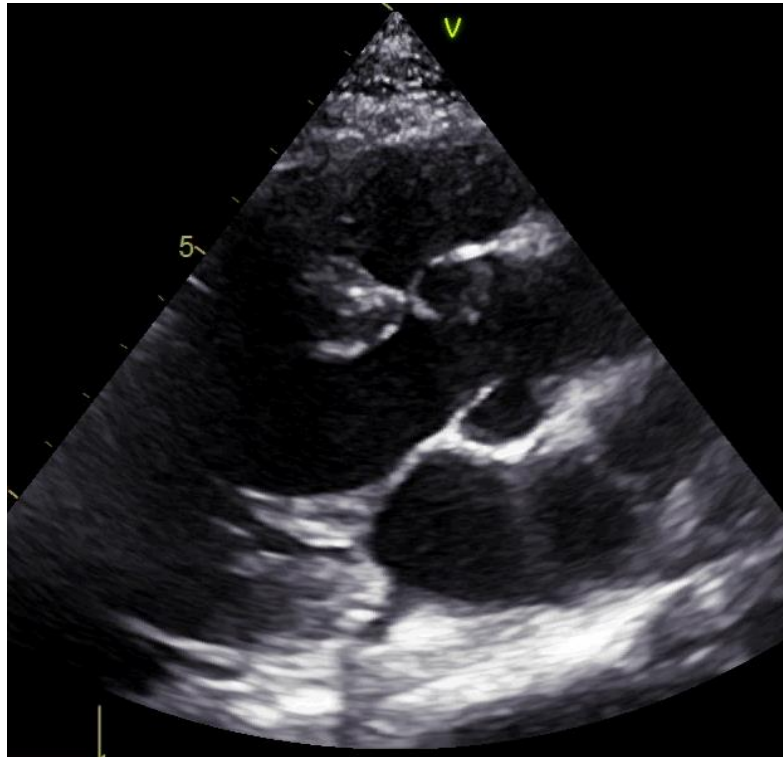
Long axis parasternal view

CIV outlet sans malalignement / juxta artérielle

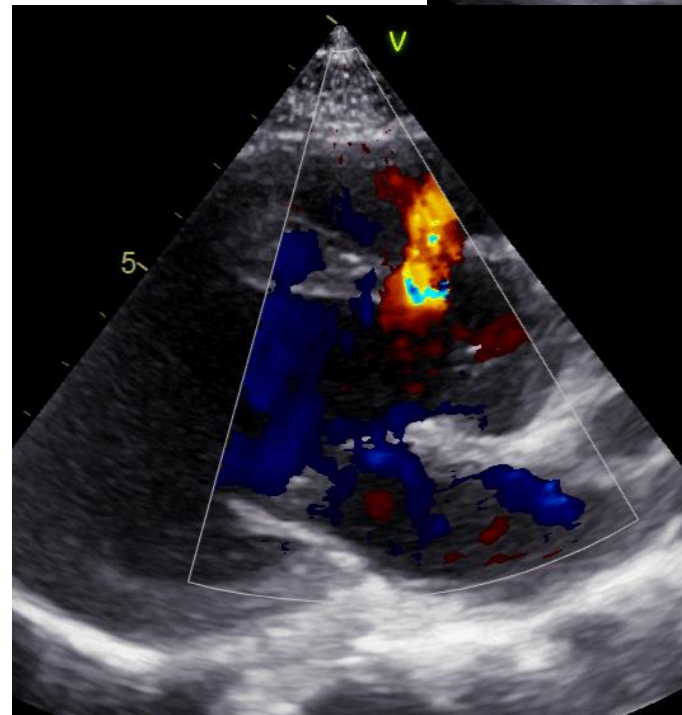
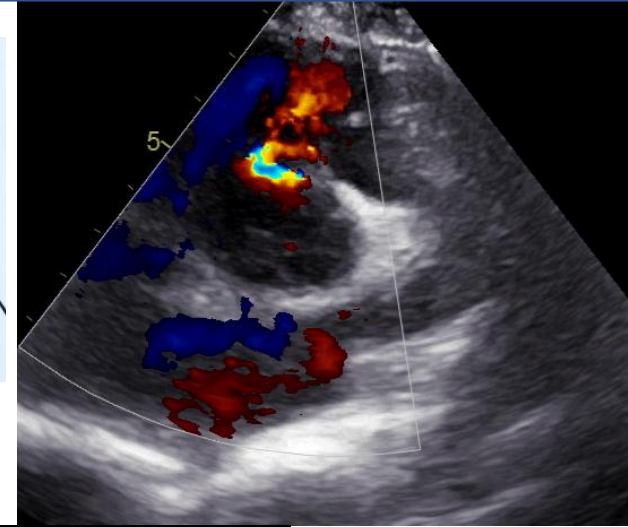


- « doubly committed »
- Absence de septum conal
- Pas d'obstacle sous les vaisseaux

CIV outlet sans malalignement / juxta artérielle



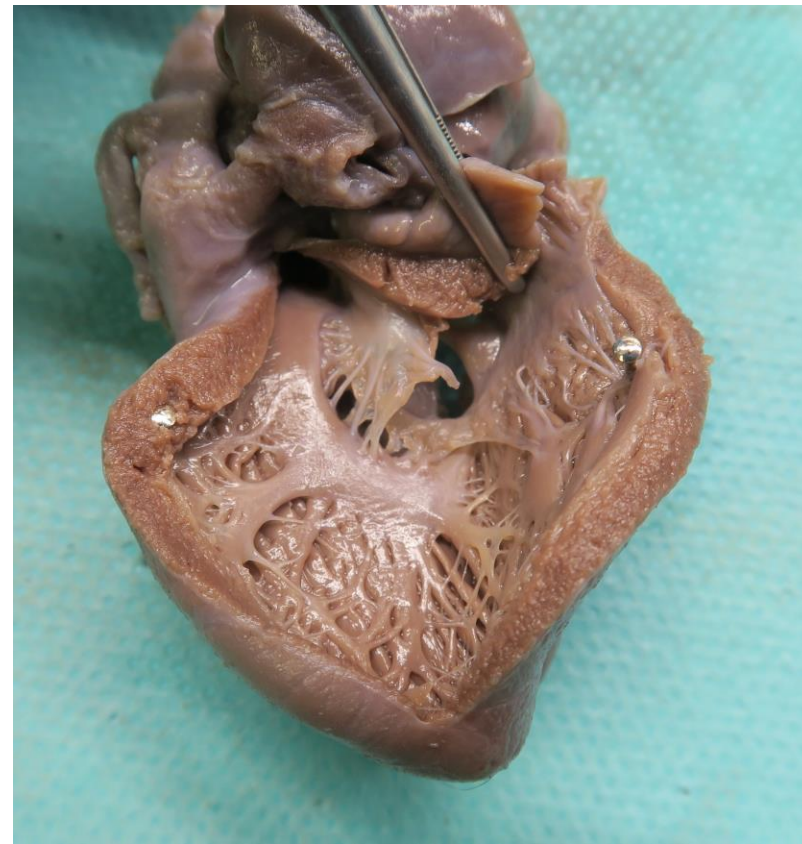
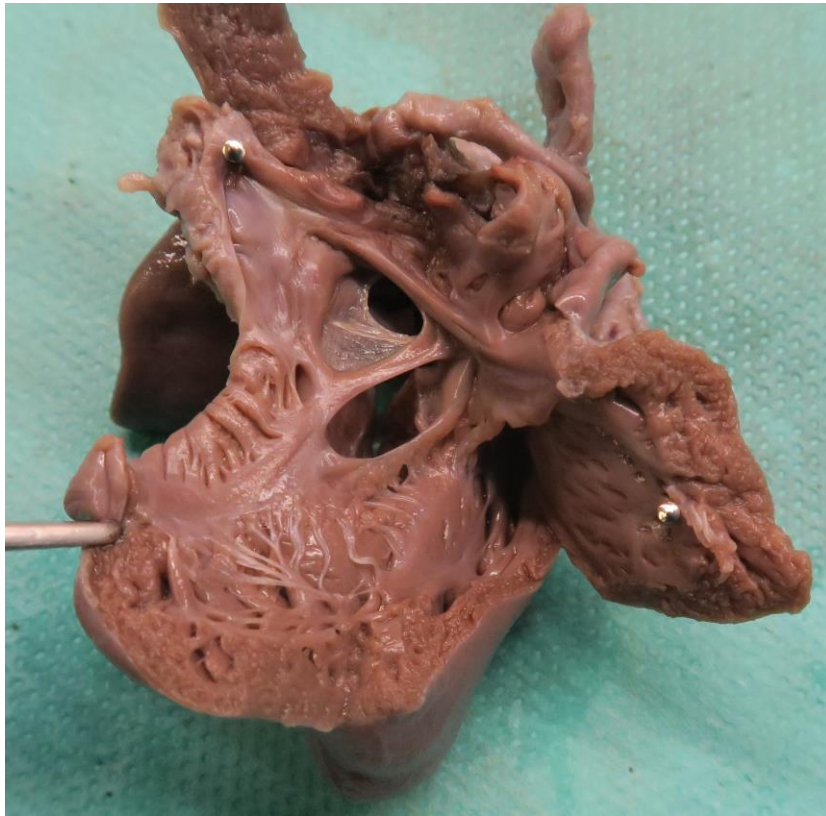
Long axis parasternal view
Right aortic cusp prolapse



Short axis
parasternal
view

CIV inlet

- Le long du feuillet septal de la valve tricuspide
- Vue VG: à la partie postero-inférieure du septum ventriculaire, dans la voie d'éjection mais le long du feuillet mitral



CIV inlet

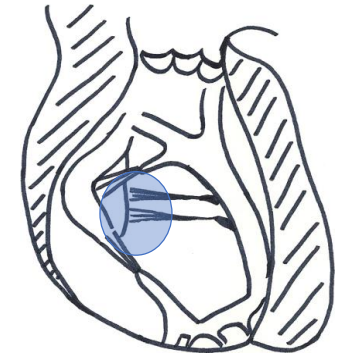
□ Inlet VSD without a common atrioventricular junction (07.14.05)

- Inlet VSD without atrioventricular septal malalignment and with perimembranous extension (07.10.02)
- Inlet VSD with atrioventricular septal malalignment (07.14.06)
- Inlet muscular VSD (07.11.02)

→ Mitral-tricuspid fibrous continuity

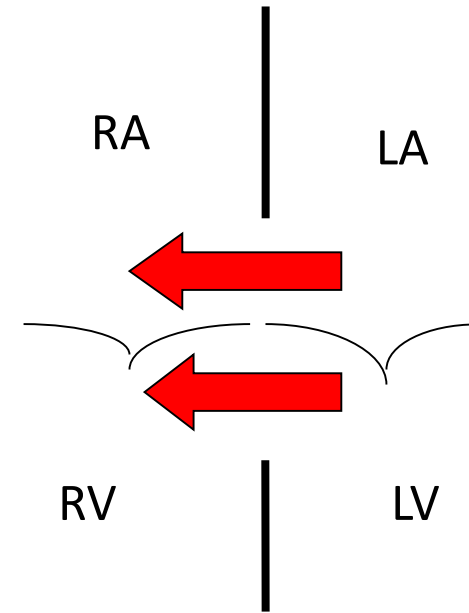
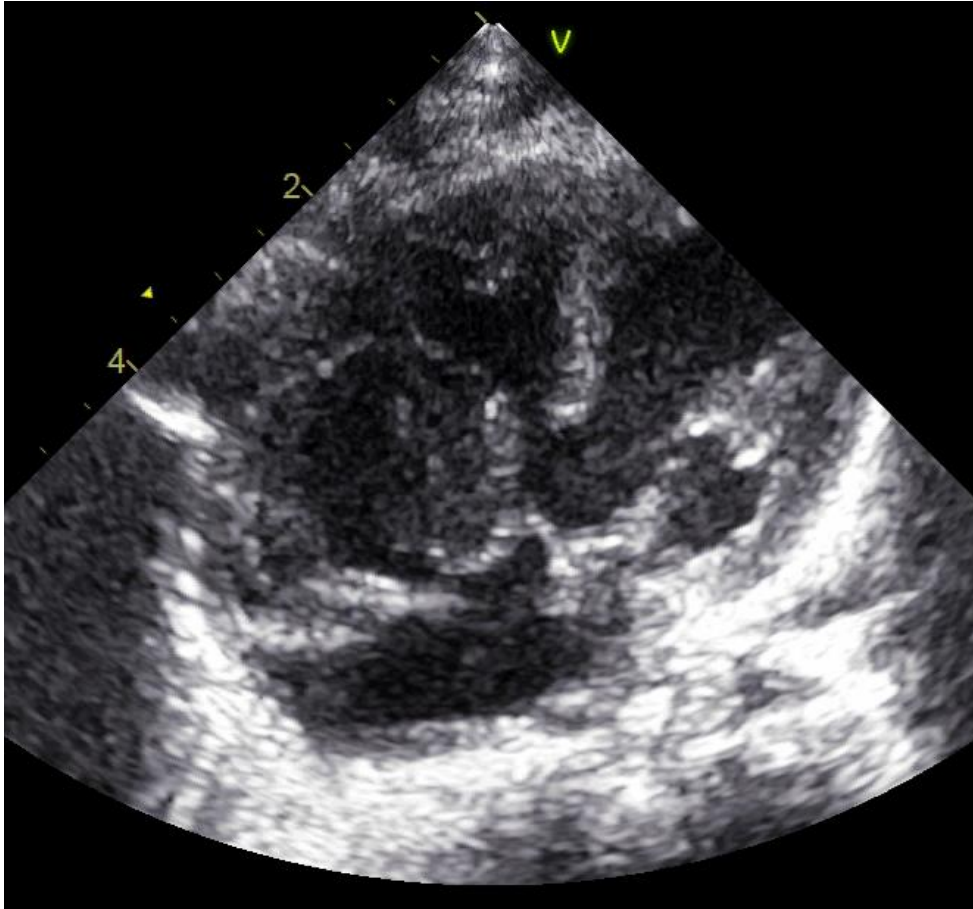
→ Overriding and straddling of the tricuspid valve

→ Common AV junction
AV valves aligned



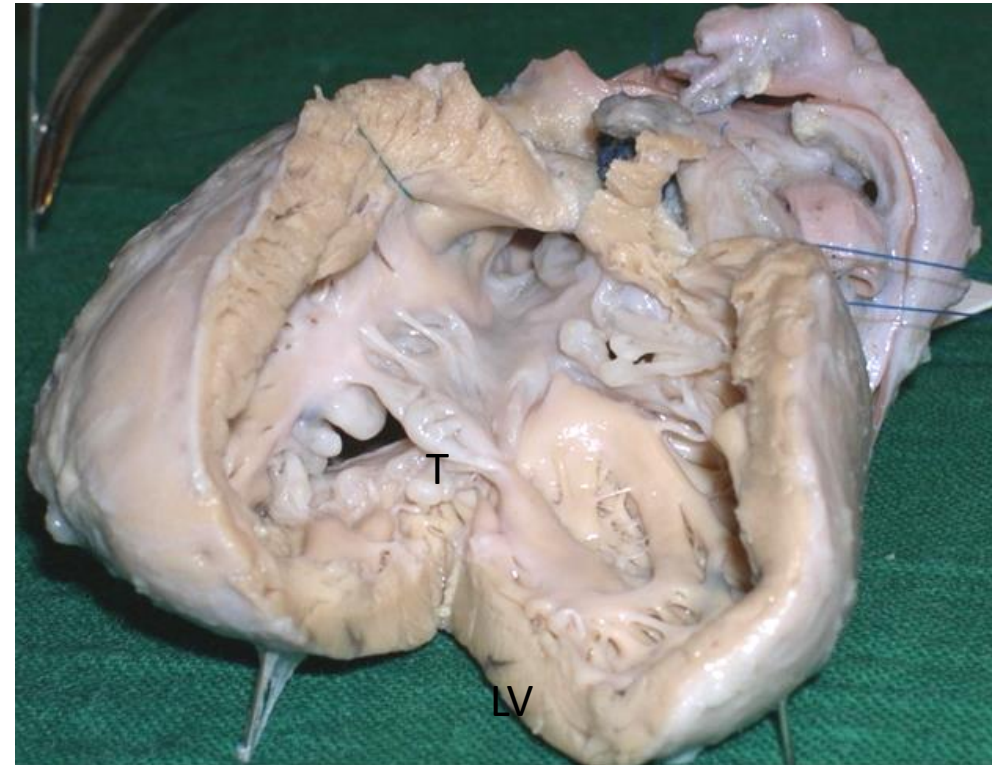
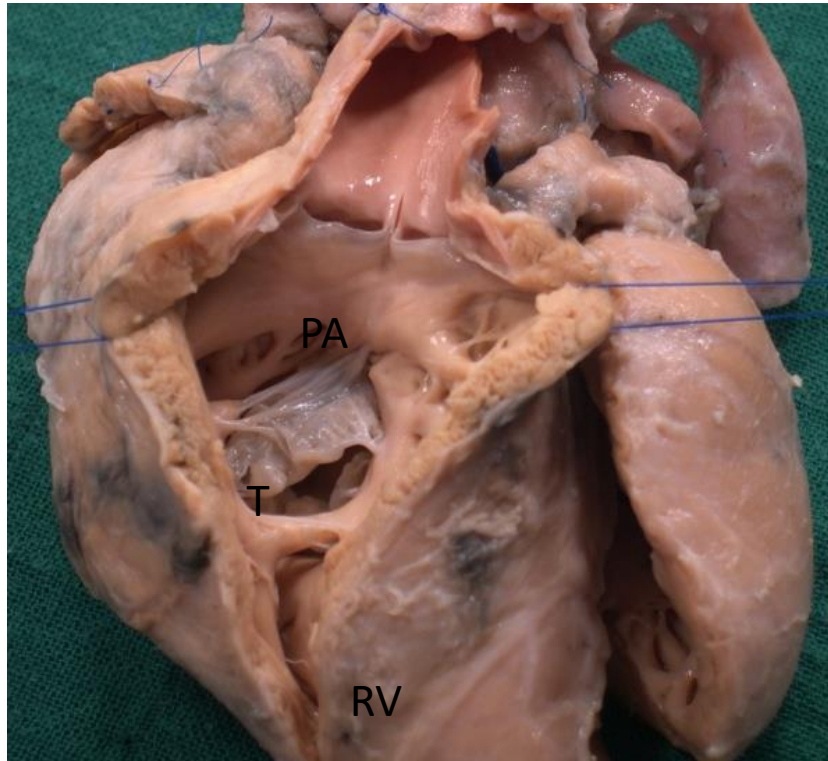
□ Inlet VSD with a common AV junction = ventricular component of an AVSD

CIV inlet associée au CAV



Complete AVSD

CIV inlet non associée au CAV

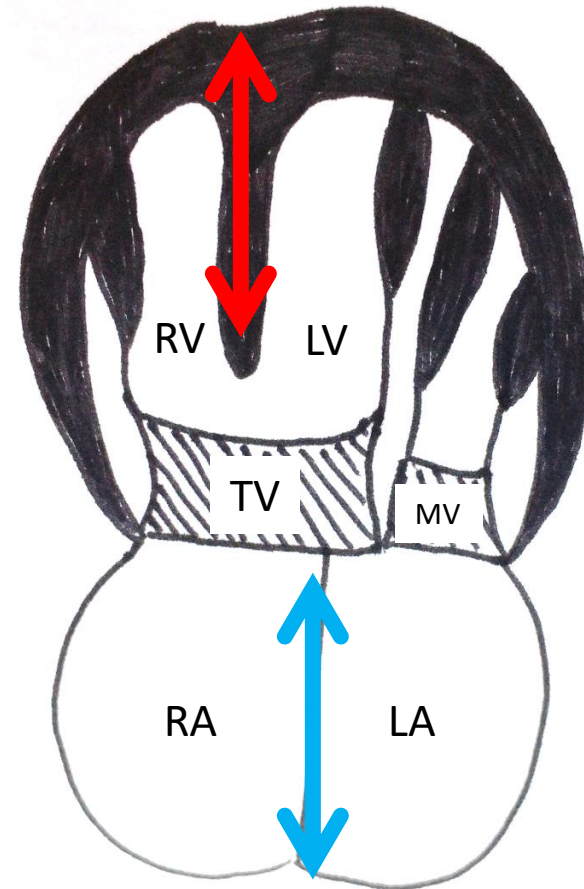
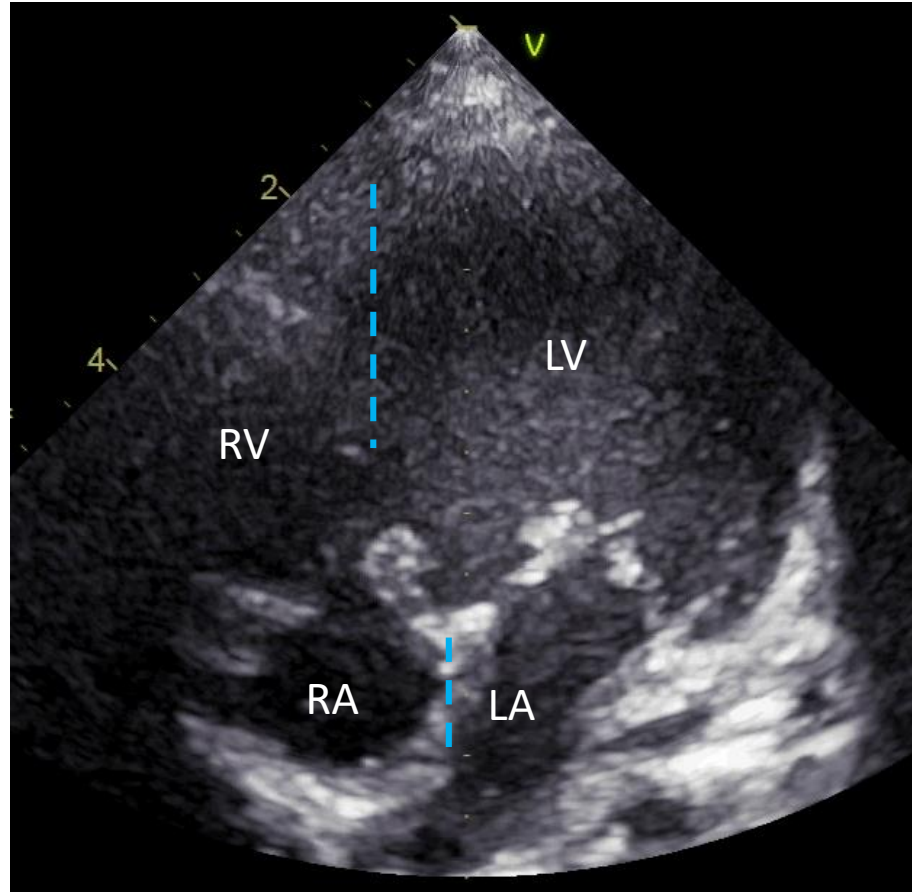


Mitro-tricuspid fibrous continuity

Malalignment of atrial and ventricular septa

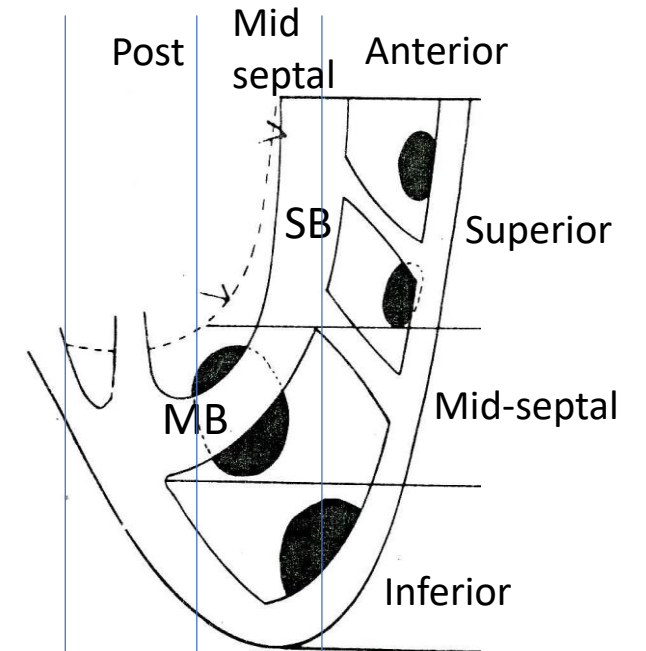
Straddling tricuspid

CIV inlet non associée au CAV : malalignement septa A-V + straddling tricuspide

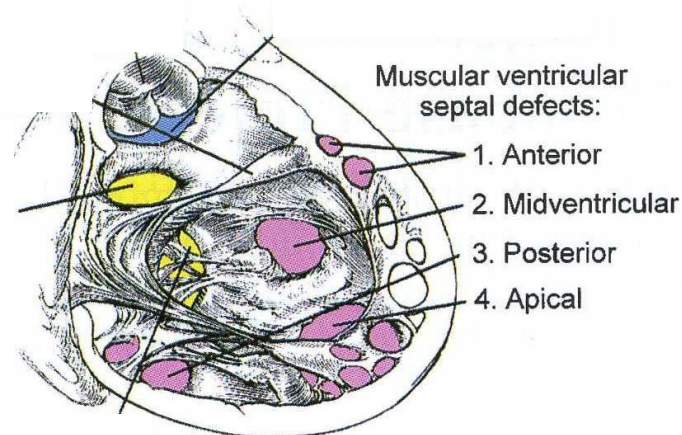


CIV trabéculée / musculaire

- *Midseptal* (07.11.04)
- *Apical* (07.11.03)
- *Postero-inferior* (07.11.12)
- *Anterosuperior* (07.11.07)
- *Multiple* (“Swiss cheese” septum) (07.11.05)

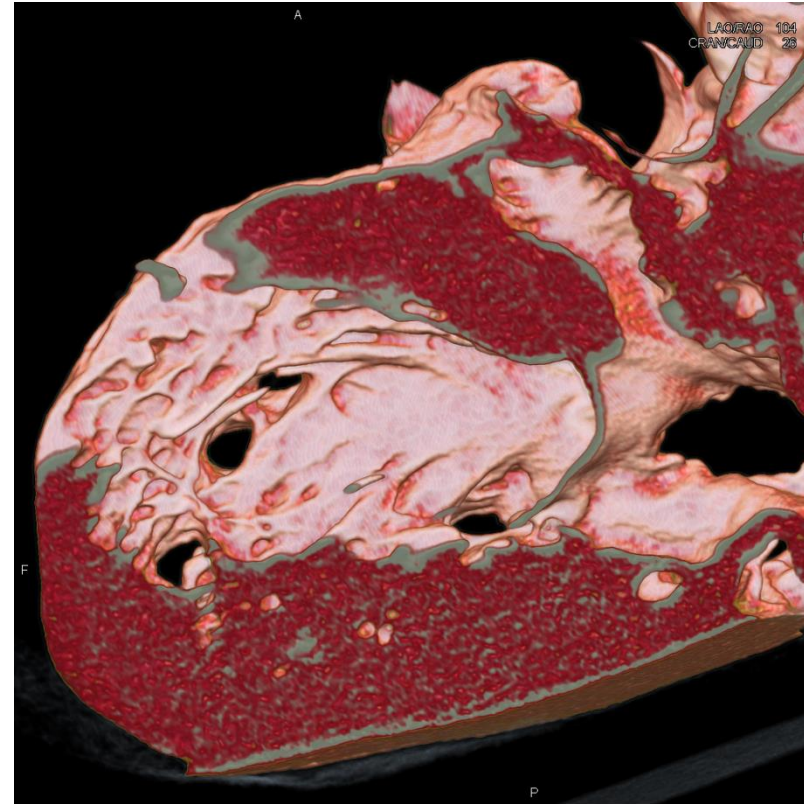
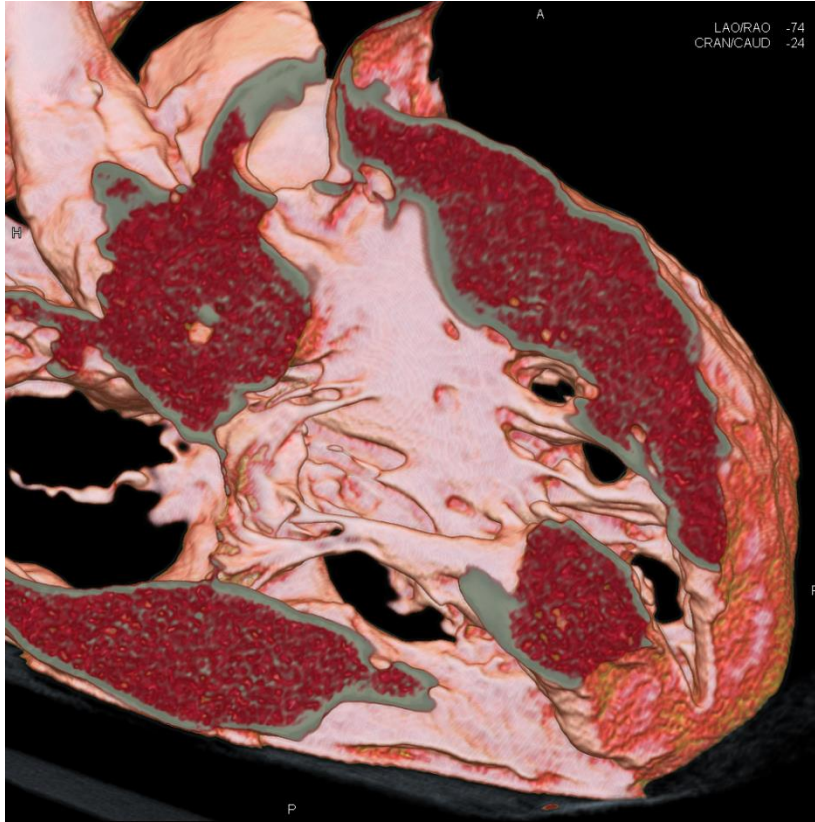


Lacour-Gayet et al. Arch Mal Cœur 1986



Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg 2000

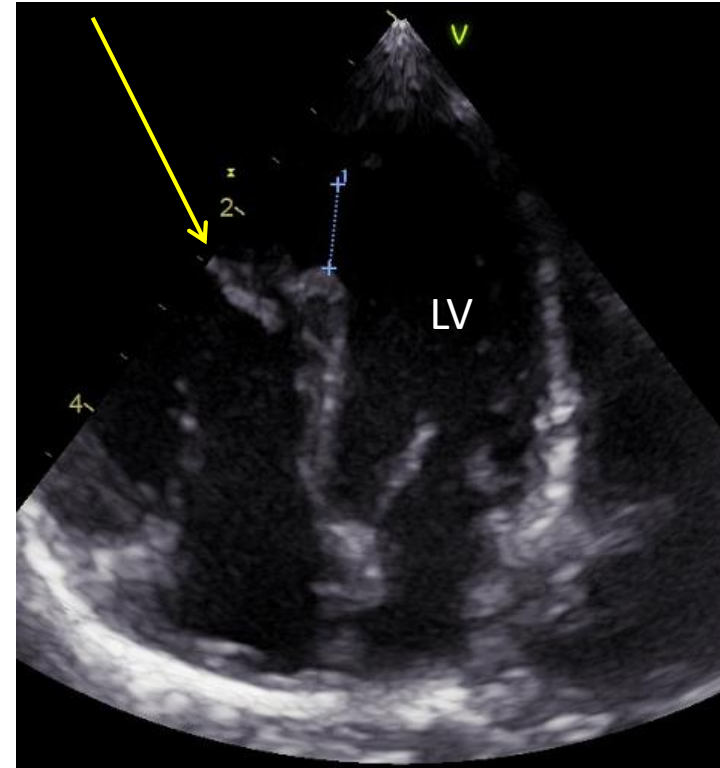
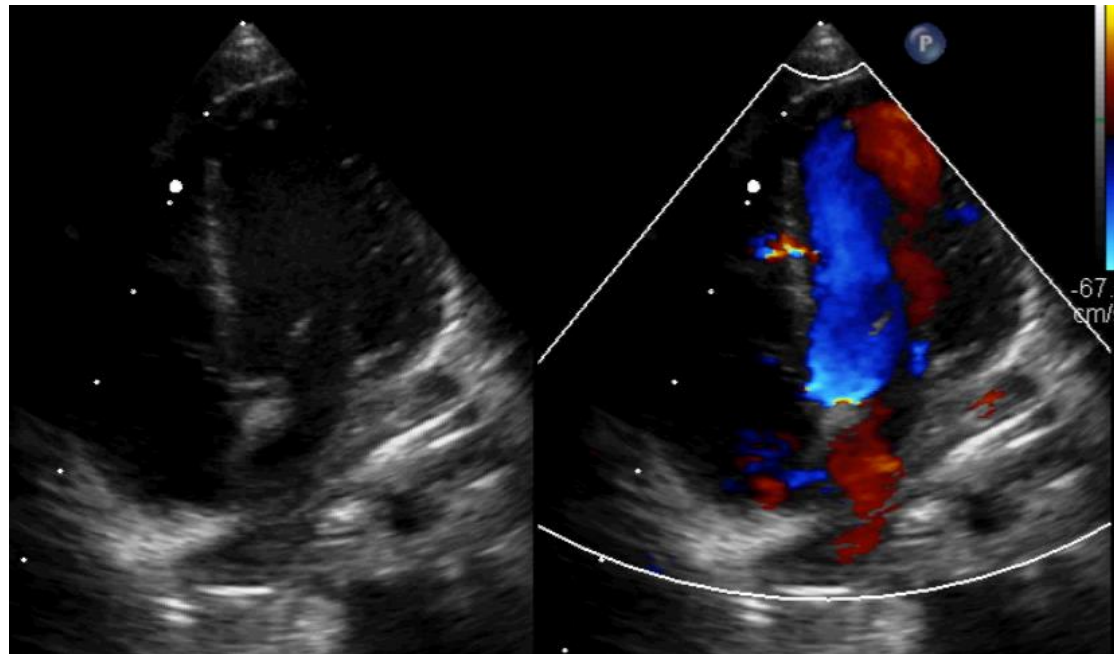
CIV trabéculées / musculaires



Within the muscular trabecular septum, entirely muscular borders (swiss cheese)

CIV trabéculée / musculaire

Moderator band



Apical trabecular VSD



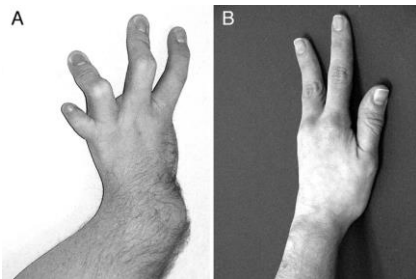
Persistance du Canal artériel

Epidémiologie

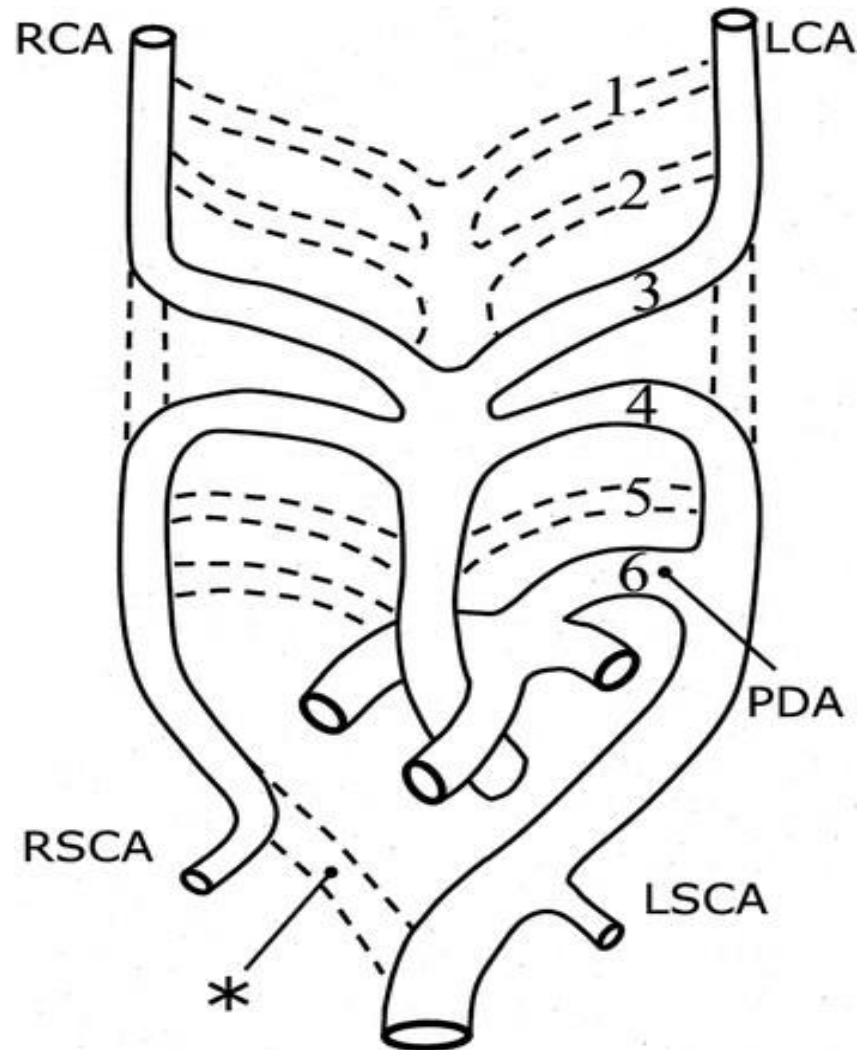
- Persistance si > 1mois

CHD subtype	Prevalence of CHD subtype per thousand (95% confidence interval)	Percentage of CHD subtype, % (95% confidence interval)
Ventricular septal defect	3.071 (2.845–3.305)	35.568 (33.876–37.278)
Atrial septal defect	1.441 (1.215–1.687)	15.378 (13.492–17.363)
Patent ductus arteriosus	1.004 (0.803–1.228)	10.172 (8.519–11.954)
Pulmonary stenosis	0.546 (0.485–0.611)	6.233 (5.703–6.784)

- Sex ratio femme 2/1
- Sporadique
- Rubéole congénitale, syndrome CHARGE, Moat-Wilson, Loeyes-Dietz, Holt Oram, Di george, Noonan



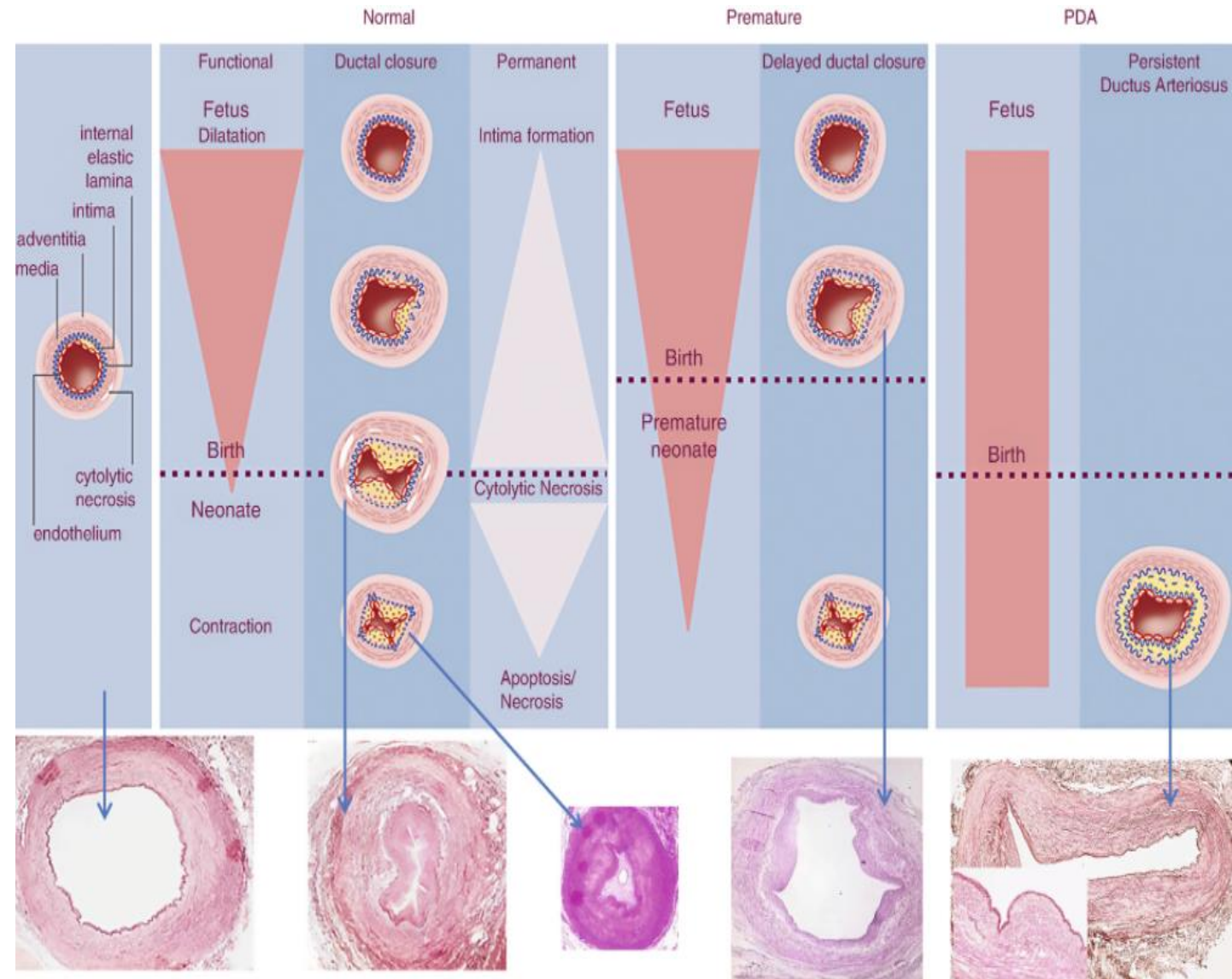
Embryologie



- Le canal artériel (CA) dérive de la partie distale du sixième arc aortique gauche dont la partie proximale forme l'origine de l'artère pulmonaire gauche.
- Au cours du développement foetal, il migre de la portion horizontale de la crosse aortique vers la région isthmique

Histologie

- Dès la vie fœtale, le CA est le siège d'une maturation histologique progressive
- Intima s'épaissit (riche en substances mucoïdes)
- Apparition des coussins intimaux (T2) saillie dans la lumière artérielle
- Différenciation précoce des fibres musculaires lisses au niveau de la média
- Accompagnant les premières contractions physiologiques, dégénérescence de la média interne, présentant une apoptose et des lacs mucoïdes remplis de matrice extracellulaire

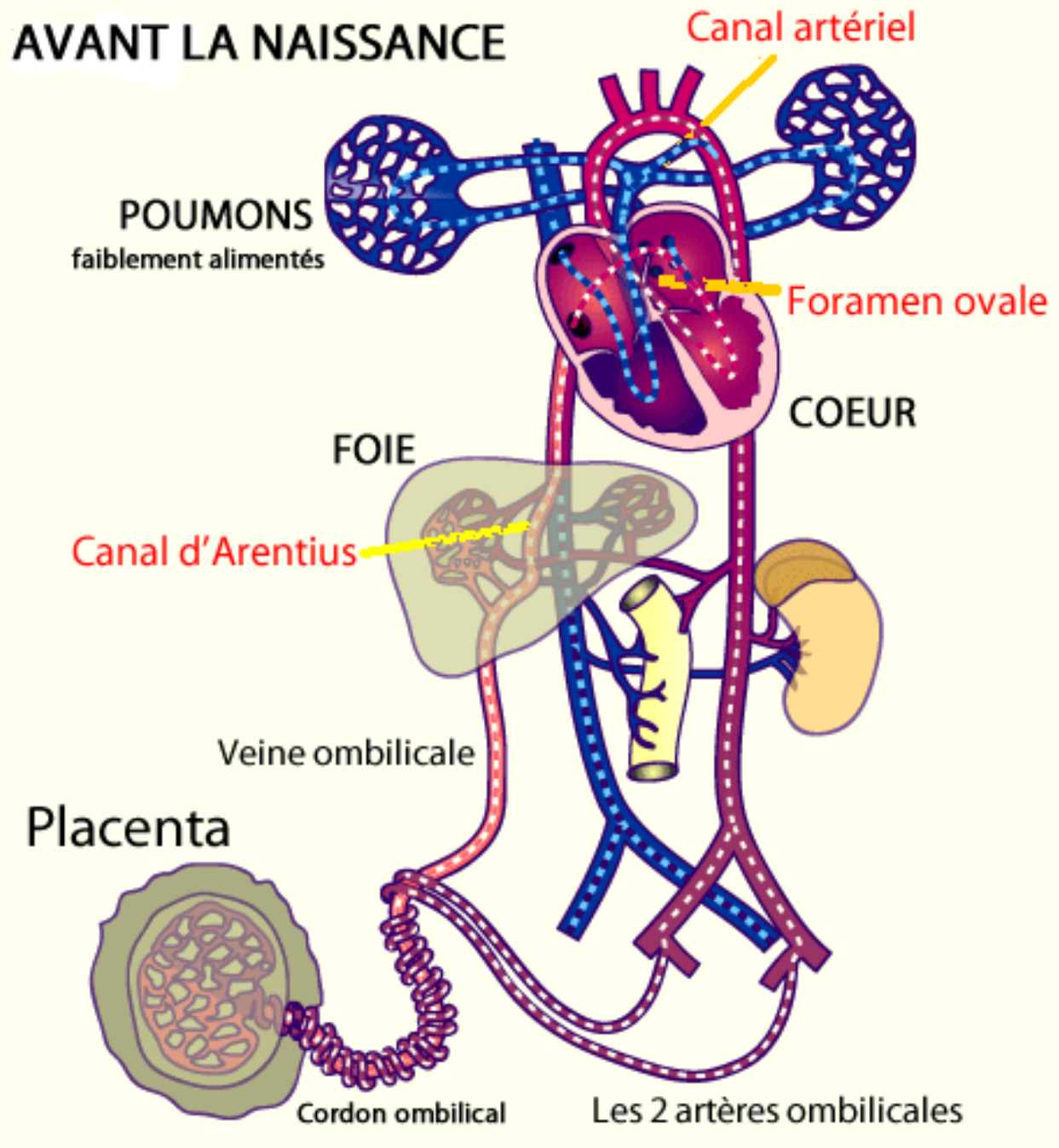


→ **ligamentum arteriosum**

Circulation foëtale



AVANT LA NAISSANCE



Circulation en parallèle par 2 shunts :

- Le foramen Ovale
- Le canal artériel

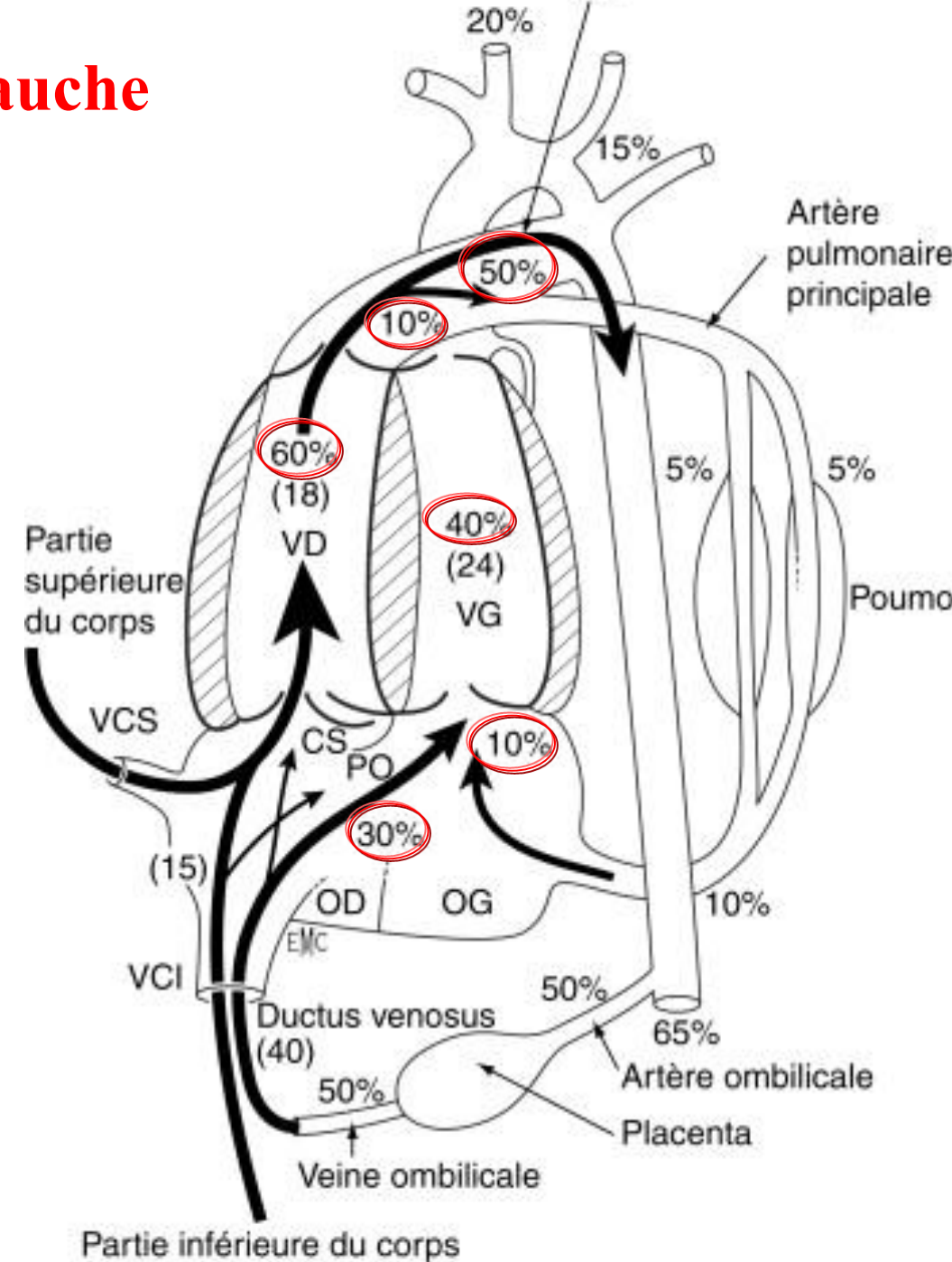
Circulation :

- A haute pression pulmonaire
- A basse pression systémique

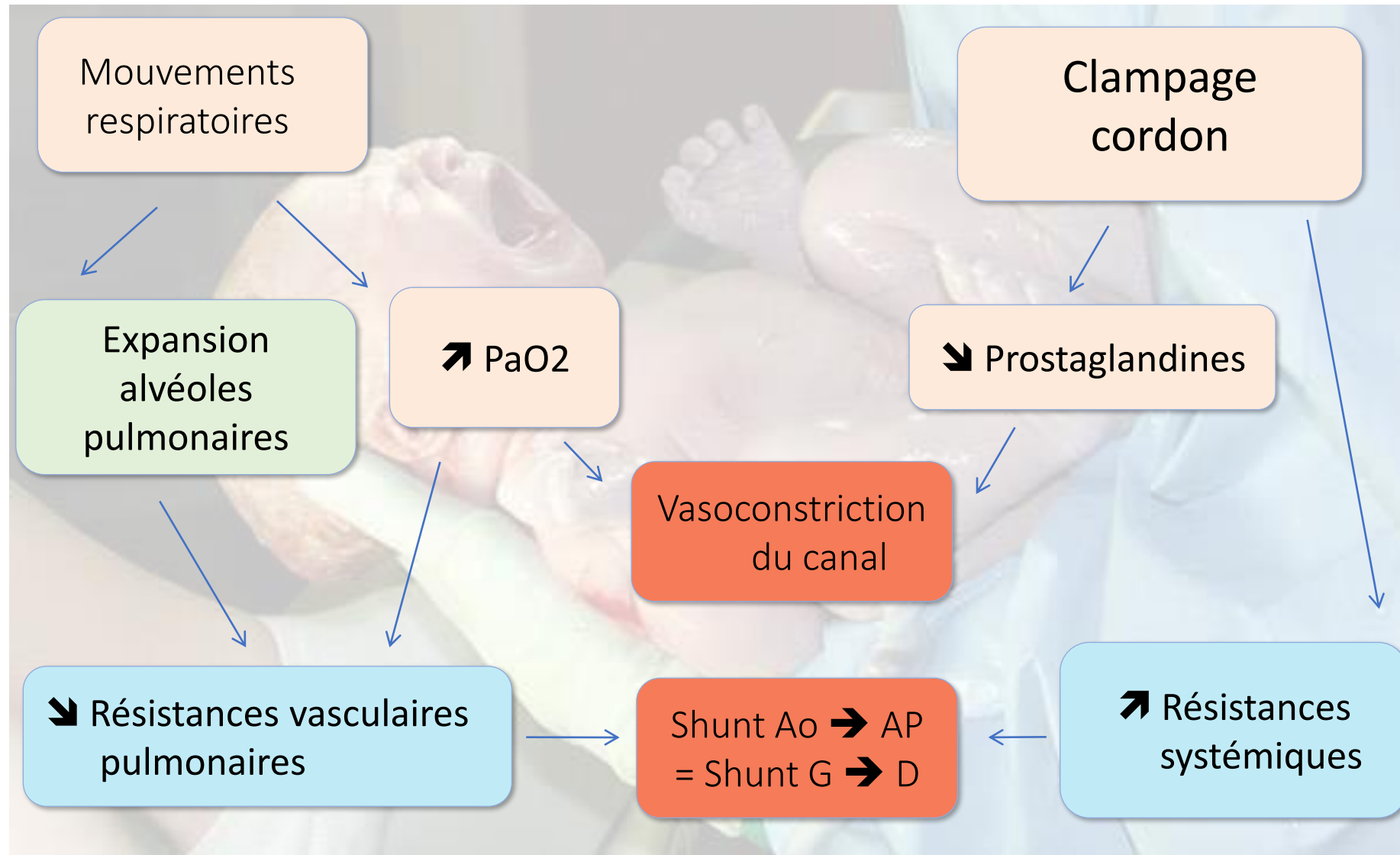
Le sang oxygéné va en priorité au cœur gauche

- Les shunts et la circulation en parallèle
- Le placenta et le ductus venosus ou canal d'Arantius
- Le court-circuit de la circulation pulmonaire par le Canal Artériel
- Le Foramen Ovale (CIA) qui permet d'alimenter le Cœur Gauche
- Les poumons sont vasoconstrictés, non aérés donc RVP très élevées

Pour l'oxygénation, la circulation est presque en série



Adaptation postnatale à la naissance



Fermeture du CA à la naissance

- La contraction des fibres musculaires lisses entraîne une fermeture fonctionnelle au cours des premières heures de vie
- Puis oblitération permanente liée à une destruction de l'endothélium et une prolifération de la sous-intima avec formation de tissu conjonctif
- Modification histologique du CA persistant : remplacement des cellules musculaires lisses par des fibres de collagène et fibres élastiques. → **ligamentum arteriosum**

Physiopathologie à la naissance

Facteurs favorisant la persistance du CA

- PaO₂ basses
- Prostaglandines (PGE₂)
- Hausse de la pression artérielle ductale
- NO
- Adénosine

Facteurs favorisant la fermeture du CA

- PaO₂ haute
- Inhibition de la cyclooxygénase nécessaire à la synthèse des prostaglandines
- Baisse de la pression artérielle ductale (diminution du flux sanguin transductal)
- Endothéline 1 (puissant vasoC)
- Noradrénaline
- Bradykinine
- Acétylcholine

Persistance du canal artériel

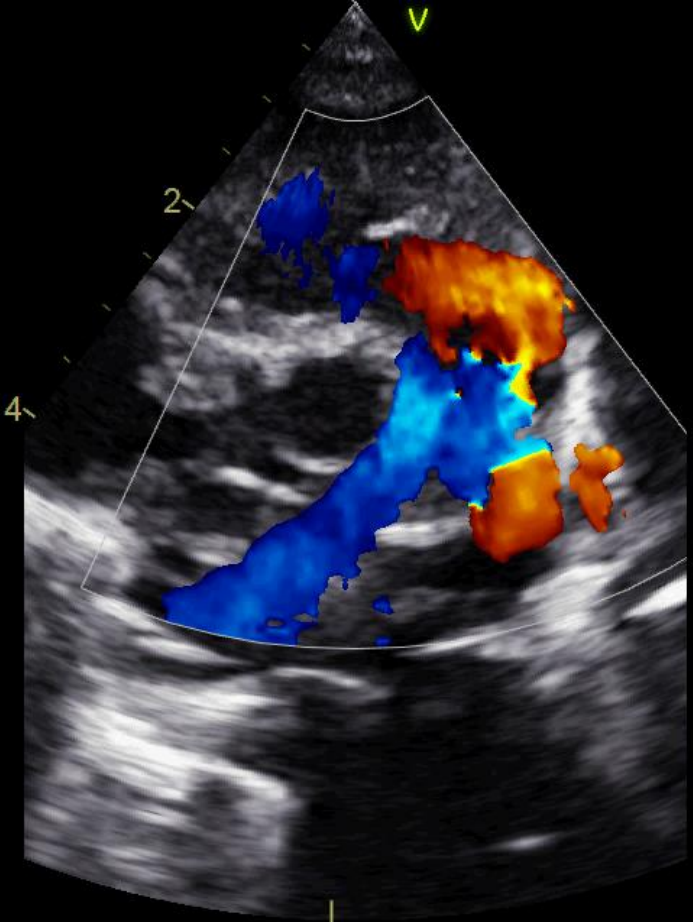
- Clinique :

- Souffle continu à renforcement télésystolique chez un enfant asymptomatique
- Signes clinique d'hyperdébit pulmonaire et de vol diastolique

- Cadre nosologique :

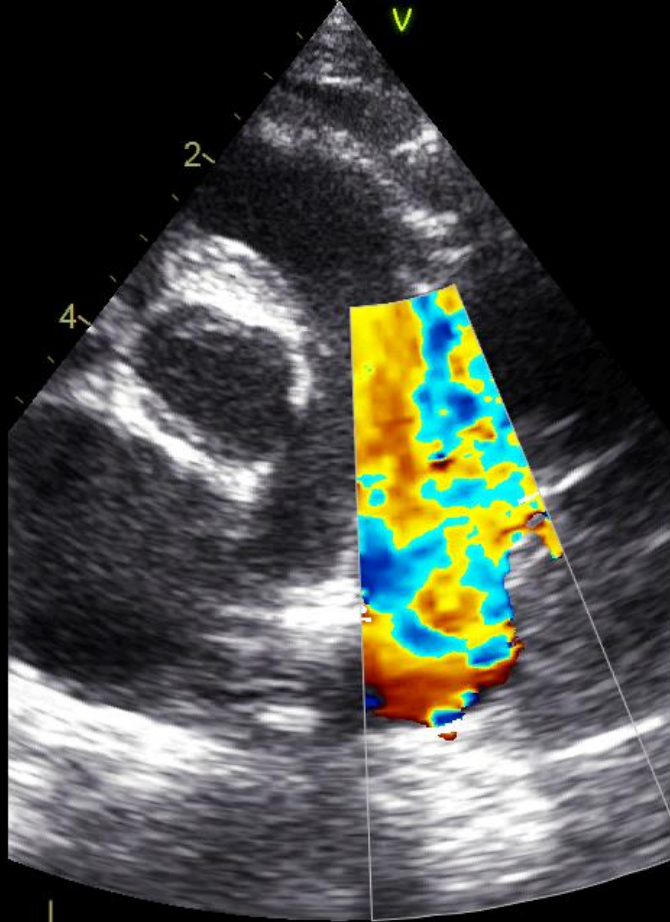
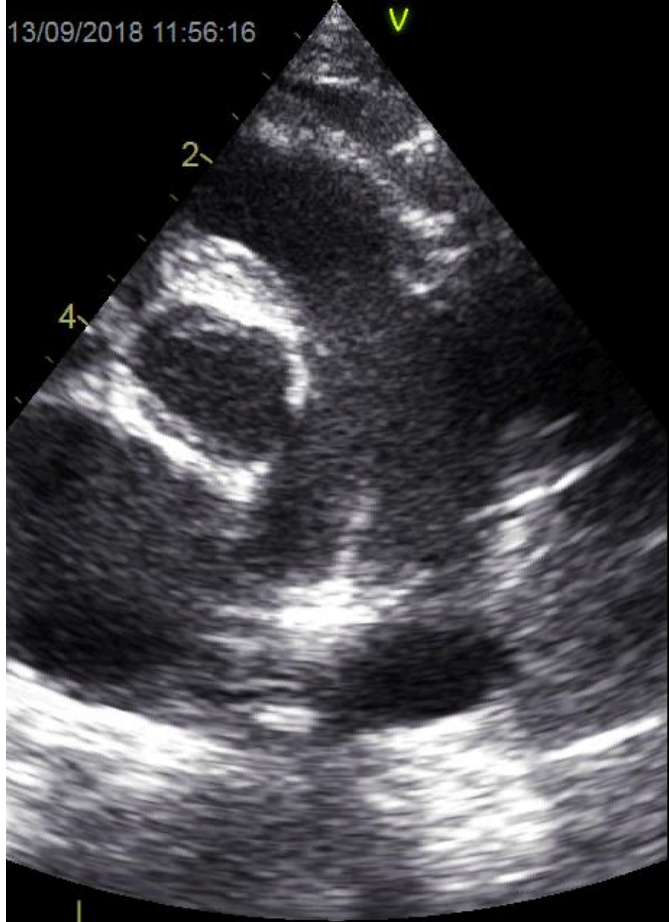
- Petit CA silencieux
- CA restrictif soufflant
- Large CA symptomatique
- CA avec RVP élevées
- CA du prématuré

15/07/2018 12:50:28



1:66

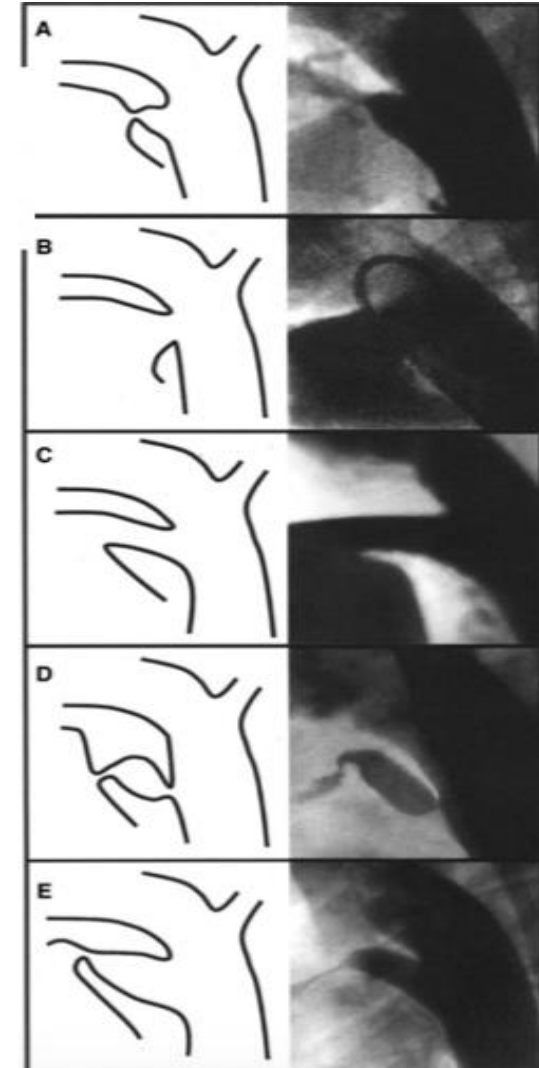
13/09/2018 11:56:16

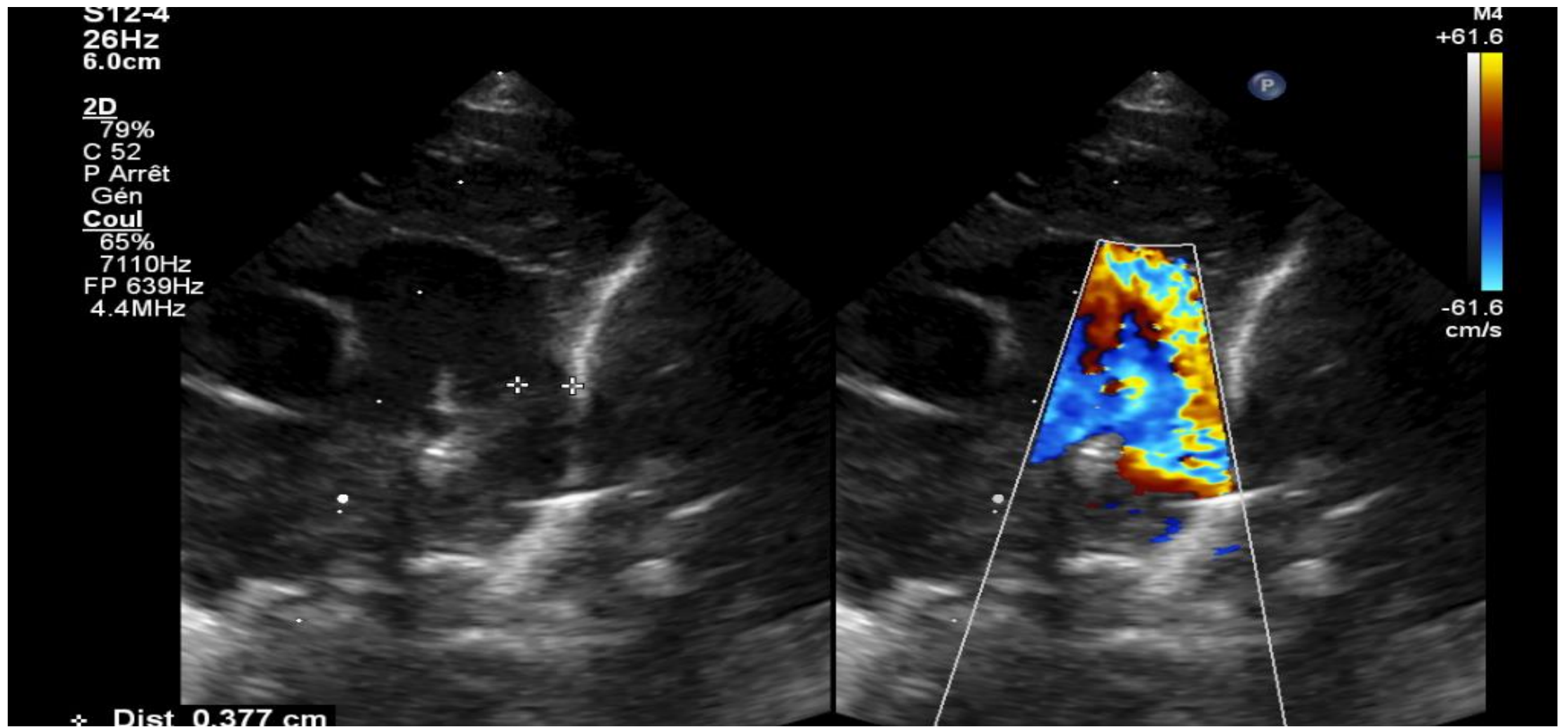


1:82

Evaluation morphologique

- Classification en fonction de la taille :
 - Petit < 2 mm
 - Moyen : 2 à 5 mm
 - Large > 5 mm
- Morphologie (type de prothèse si fermeture)
- Eliminer autre anomalie anatomique nécessitant chirurgie (CoAo +++)





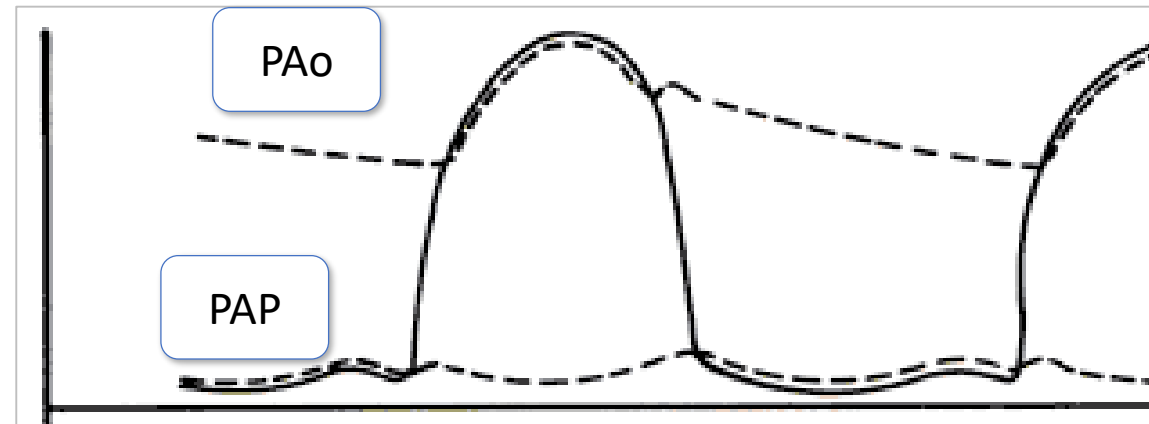
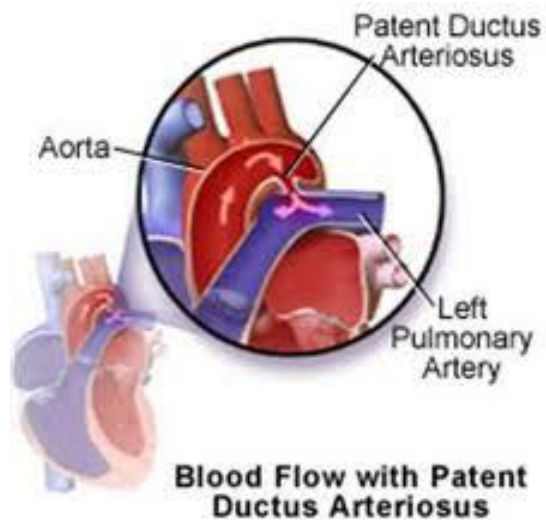
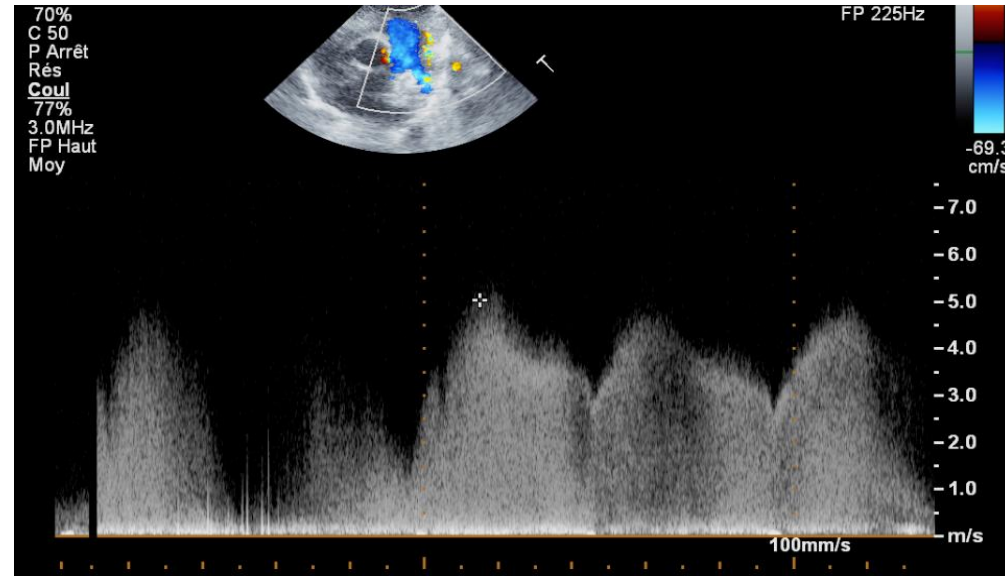
→ Mesure en 2D sinon surestimation

Evaluation hémodynamique

- L'importance du shunt dépend
 - De la taille du canal
 - Du rapport des résistances vasculaires systémiques et pulmonaires.
- Sens du shunt
- Vitesse du shunt
- Taille des cavités gauches ? Surcharge volumique
- Taille du canal ? Canal large = égalisation des pressions
- Flux nul ou vol en diastole dans l'aorte abdominale ou l'artère cérébrale moyenne

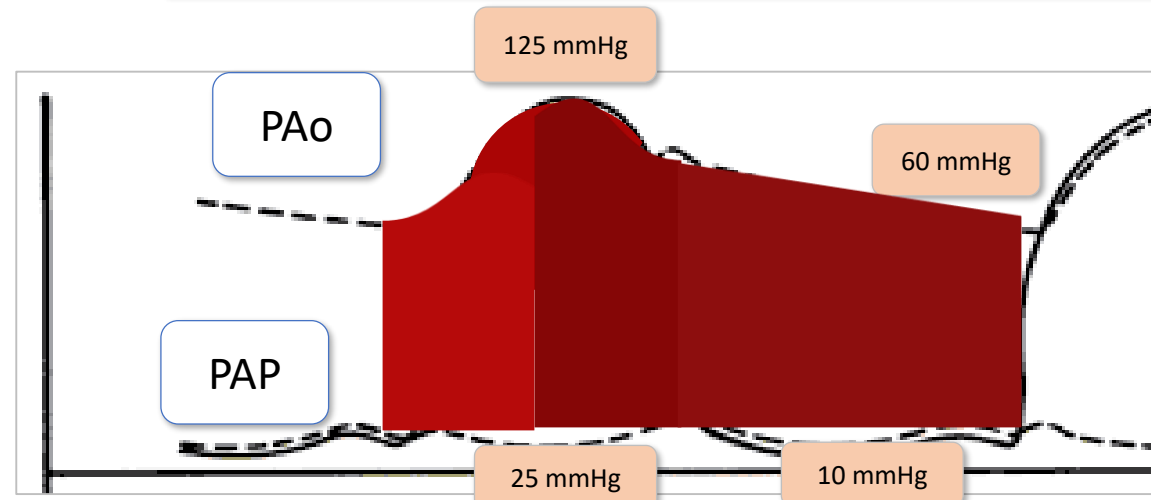
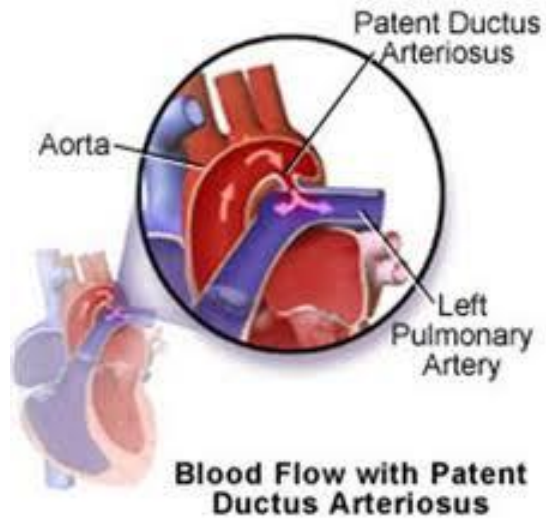
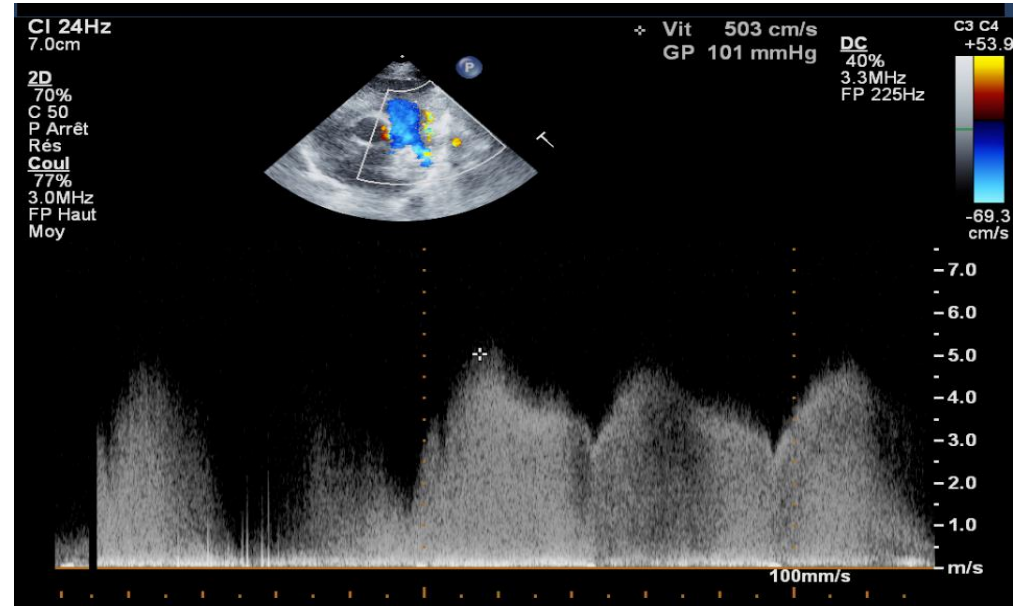
Pressions pulmonaires ???

Différence pression
AO – AP
(non mesurable par
Bernoulli)



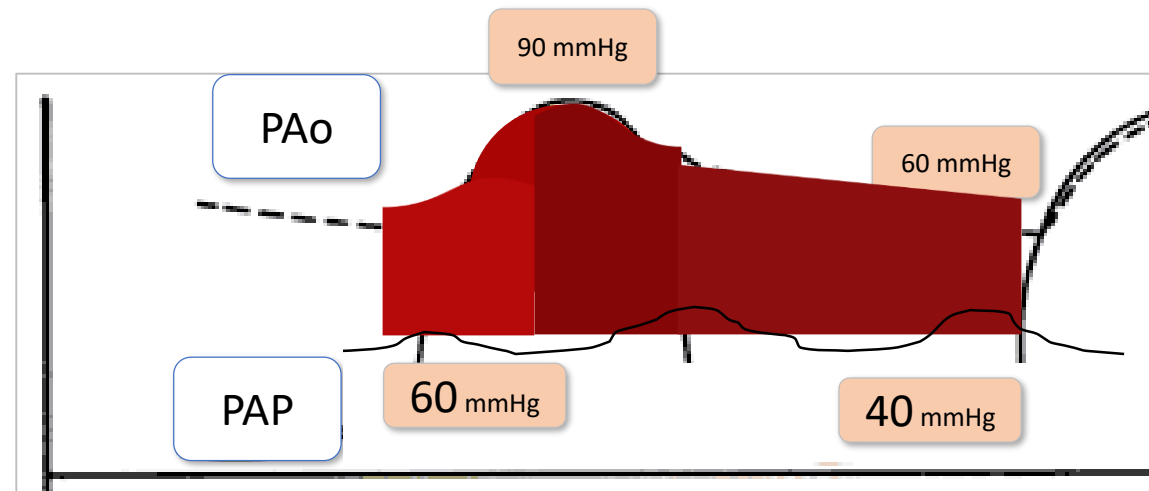
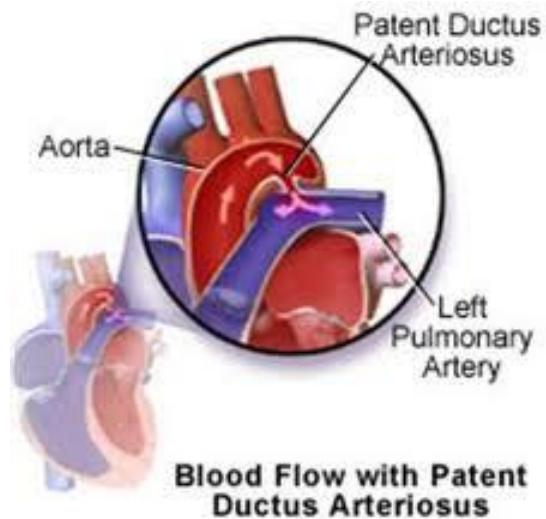
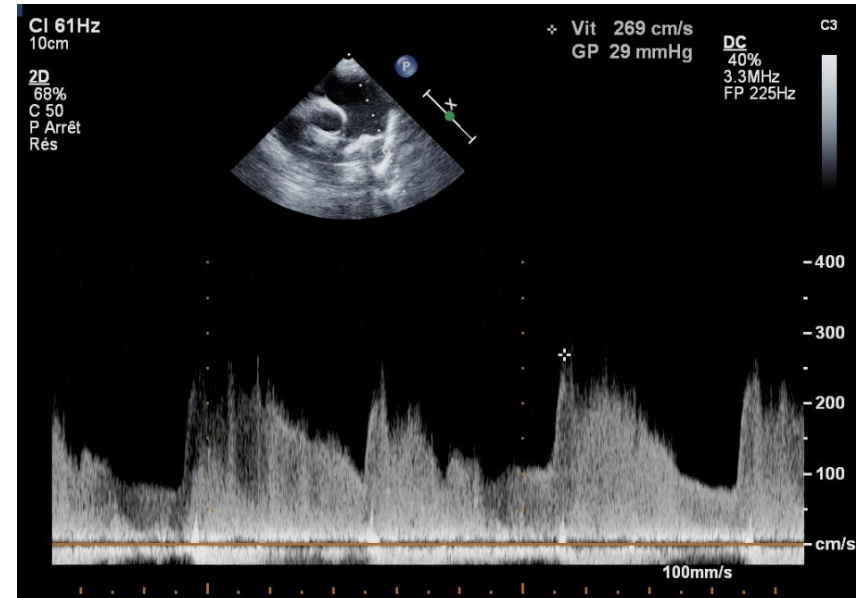
Pressions pulmonaires basses

Flux véloce
=
Pressions
pulmonaires basses
=
Canal restrictif

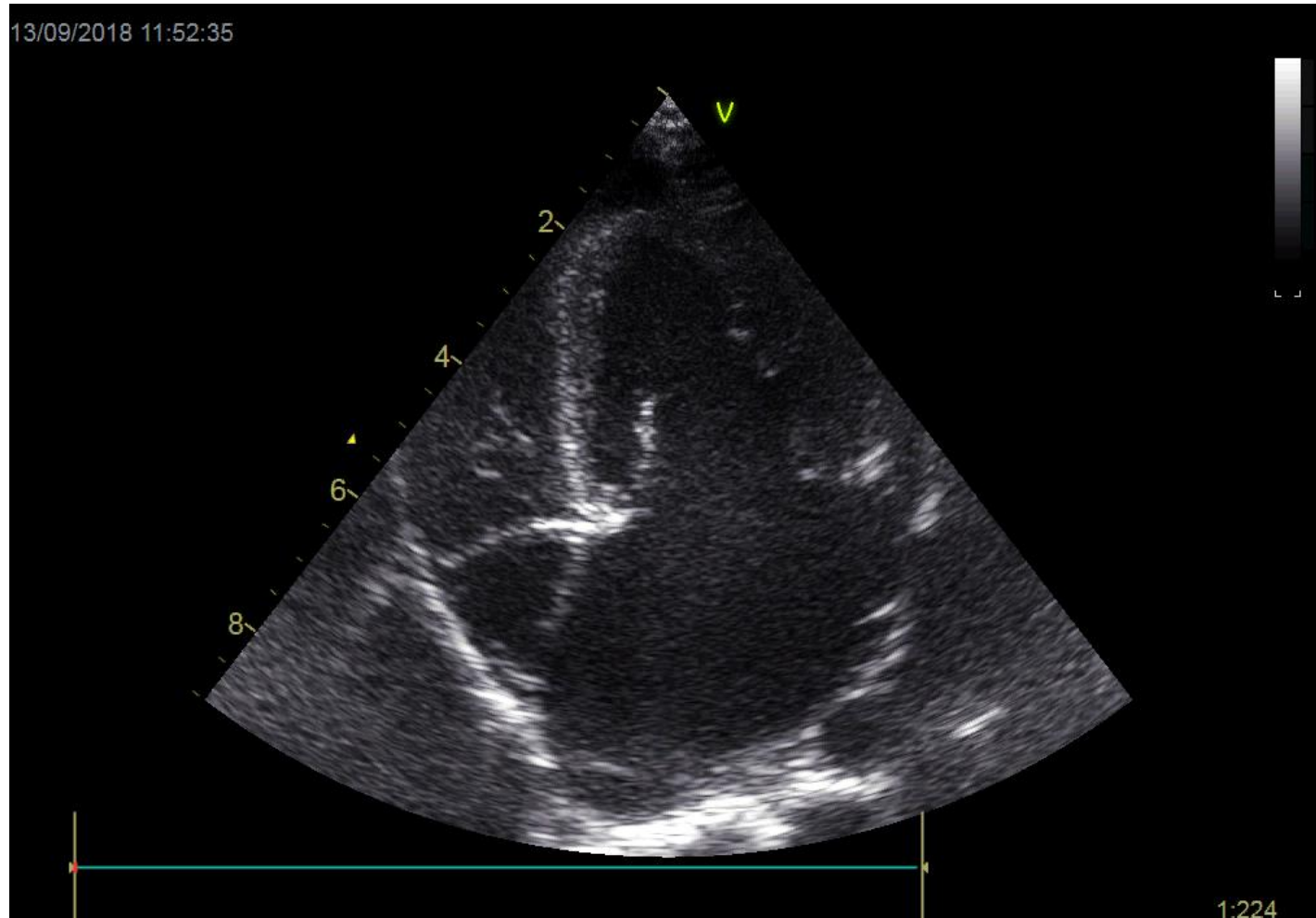


Pressions pulmonaires élevées

Flux non véloce =
Pressions pulmonaires
élevées



Signes de shunt : dilatation des cavités gauches



DTDVG > 2 Zscore
Rapport OG/AO > 1,5

Canal artériel: Indications de fermeture

Indications :

- CA symptomatique/Large CA avec HTP/CA restrictif avec hyperdébit (dilatation des cavités gauches)
- CA petit shunt G-D avec souffle, sans dilatation des cavités gauches
- Peut être envisagée :
 - CA petit shunt G-D sans souffle ni dilatation des cavités gauches ;
 - CA bidirectionnel avec HTP réversible après administration de vasodilatateurs pulmonaires.

Contre-indication : CA bidirectionnel ou D-G avec maladie hypertensive pulmonaire sévère ne répondant pas à l'administration de vasodilatateurs pulmonaires

Principales complications si laissé à son évolution naturelle :

- Insuffisance cardiaque
- Syndrome d'Eisenmenger
- Endocardite
- Anévrisme, dissection aortique

Recommendations for Transcatheter PDA Occlusion

Class I

1. Transcatheter PDA occlusion is indicated for the treatment of a moderate-sized or large PDA with left-to-right shunt that results in any of the following: Congestive heart failure, failure to thrive, pulmonary overcirculation (with or without pulmonary hypertension), or an enlarged left atrium or left ventricle, provided the anatomy and patient size are suitable (*Level of Evidence: B*).

Class IIa

1. Transcatheter PDA occlusion is reasonable in the presence of a small left-to-right shunt with normal-sized heart chambers when the PDA is audible by standard auscultation techniques (*Level of Evidence: C*).

Class IIb

1. In rare instances, transcatheter PDA occlusion may be considered in the presence of a bidirectional PDA shunt due to pulmonary hypertension and obstructive pulmonary vascular disease but reversible to pure left-to-right shunting with pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).
2. Transcatheter PDA occlusion may be considered in a PDA associated with a small left-to-right shunt with normal heart size and an inaudible murmur (*Level of Evidence: C*).

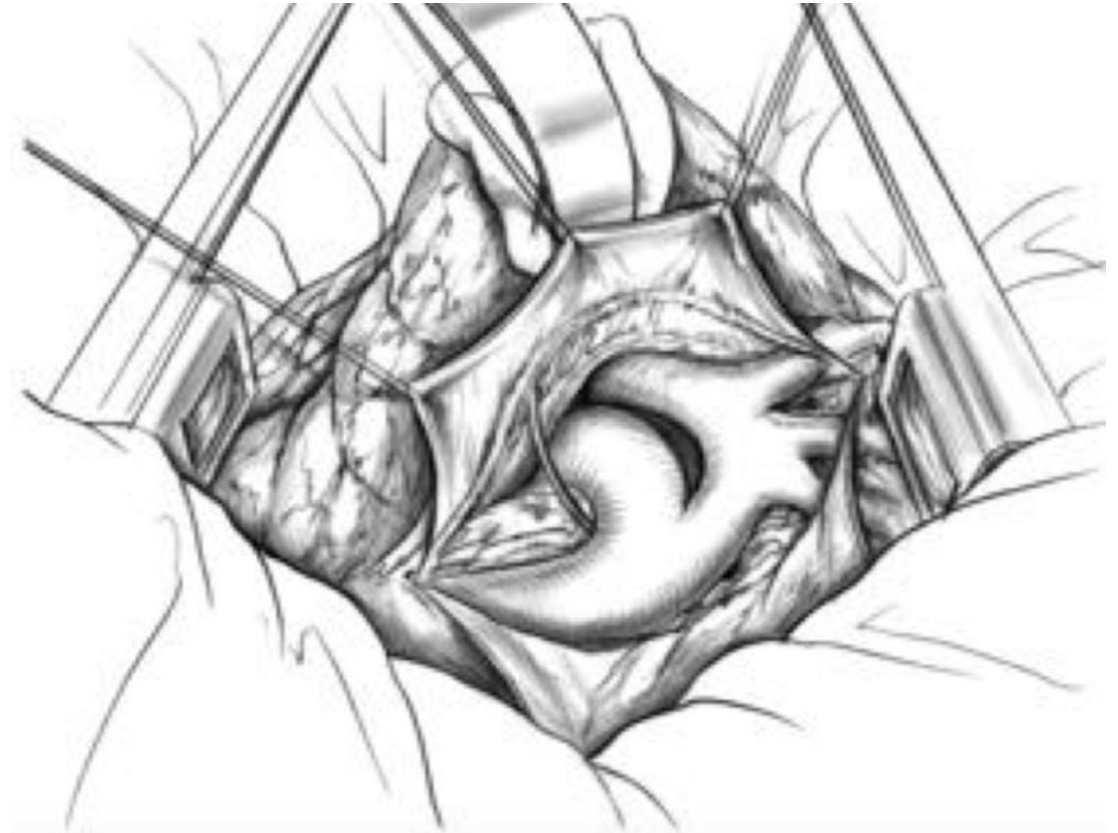
Class III

1. Transcatheter PDA occlusion should not be attempted in a patient with a PDA with severe pulmonary hypertension associated with bidirectional or right-to-left shunting that is unresponsive to pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).

Options thérapeutiques

Historique : chirurgie

- Thoracotomie postéro-latérale gauche
- Ligature chez les prématurés
- Section-suture chez les autres



Options thérapeutiques

Historique : chirurgie

Complications :

- Hémorragie
- Lésion du nerf récurrent G = paralysie corde vocale G
- Lésion nerf phrénique G = paralysie de coupole diaphragmatique G
- Plaie du canal thoracique = Chylothorax
- Coarctation
- Ligature APG/Ao descendante....
- Chez les prématurés, fermeture du canal souvent suivie d'une dégradation sévère sur le plan hémodynamique et respiratoire

Options thérapeutiques

Standard of care : cathétérisme

Since 1966, Porstmann^{1,2} was the first to successfully apply a new method by which a patent ductus arteriosus (PDA) was closed by a plug transported by catheters through the femoral artery. Thereafter, he reported successful procedures in 56 of 61 patients. Takamiya³ had used this method in ten patients by October, 1971. Lack of mortality, minor morbidity, and no recurrence of shunting in their long-term follow-up studies encouraged us to use this method in our patients.⁴

To date, we have successfully accomplished the transfemoral plug closure of PDA in 58 of 61 patients. Although the principle of the method has been unaltered, as our experience broadened the technical

selecting candidates, except for the size and age of patients and the shape and size of the ductus. All patients underwent ductus and femoral artery angiography in advance to evaluate the shape and the relative sizes of the lumens. The diameter of the plug should be 20-40% smaller than that of the ductus. Particular attention was given to ruling out all other associated heart anomalies.

The principle of Porstmann's method is as follows: A long catheter is inserted through the femoral artery into the aorta, and across the ductus. The arterial catheter is caught in the right heart by a catching wire and is then passed through a femoral vein. The arterial catheter is drawn by the venous catheter through the right heart into the inferior vena cava, and out the femoral vein. A steel guide wire, lying within the lumen of the mentioned arterio-transductal-venous catheter loop, is used as a track over which a closure plug will be guided in

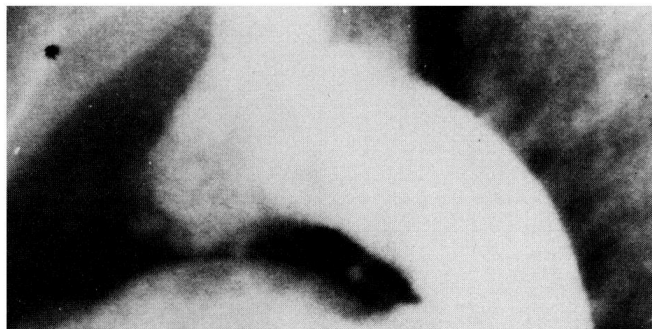
38

Table 1

Age and Sex Distribution of 61 Patients Undergoing Transfemoral Closure of Patent Ductus Arteriosus

Age (yrs)	3-4	5-9	10-14	15-19	20-29	30-39	Total
Male	0	6	3	1	4	0	14
Female	5	15	7	7	10	3	47
Total	5	21	10	8	14	3	61

TRANSFEMORAL CLOSURE OF PDA



facilitating easy withdrawal of the wire after plug placement. This prevents the plug from sliding into the pulmonary artery.

Modification of Insertion of Closing Plugs via the Femoral Artery

When this procedure is done by the percutaneous method, the thin-walled teflon tube of the applicator is in

Options thérapeutiques

Standard of care : cathétérisme

Recommendations for Transcatheter PDA Occlusion

Class I

1. Transcatheter PDA occlusion is indicated for the treatment of a moderate-sized or large PDA with left-to-right shunt that results in any of the following: Congestive heart failure, failure to thrive, pulmonary overcirculation (with or without pulmonary hypertension), or an enlarged left atrium or left ventricle, provided the anatomy and patient size are suitable (*Level of Evidence: B*).

Class IIa

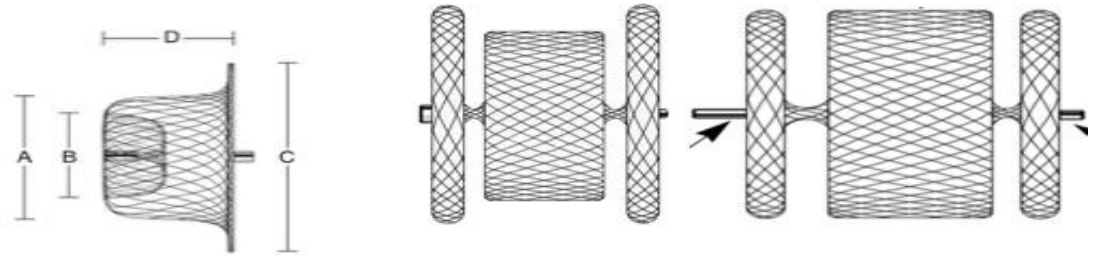
1. Transcatheter PDA occlusion is reasonable in the presence of a small left-to-right shunt with normal-sized heart chambers when the PDA is audible by standard auscultation techniques (*Level of Evidence: C*).

Class IIb

1. In rare instances, transcatheter PDA occlusion may be considered in the presence of a bidirectional PDA shunt due to pulmonary hypertension and obstructive pulmonary vascular disease but reversible to pure left-to-right shunting with pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).
2. Transcatheter PDA occlusion may be considered in a PDA associated with a small left-to-right shunt with normal heart size and an inaudible murmur (*Level of Evidence: C*).

Class III

1. Transcatheter PDA occlusion should not be attempted in a patient with a PDA with severe pulmonary hypertension associated with bidirectional or right-to-left shunting that is unresponsive to pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).



ADO



ADO II AS



AVP



ADO II

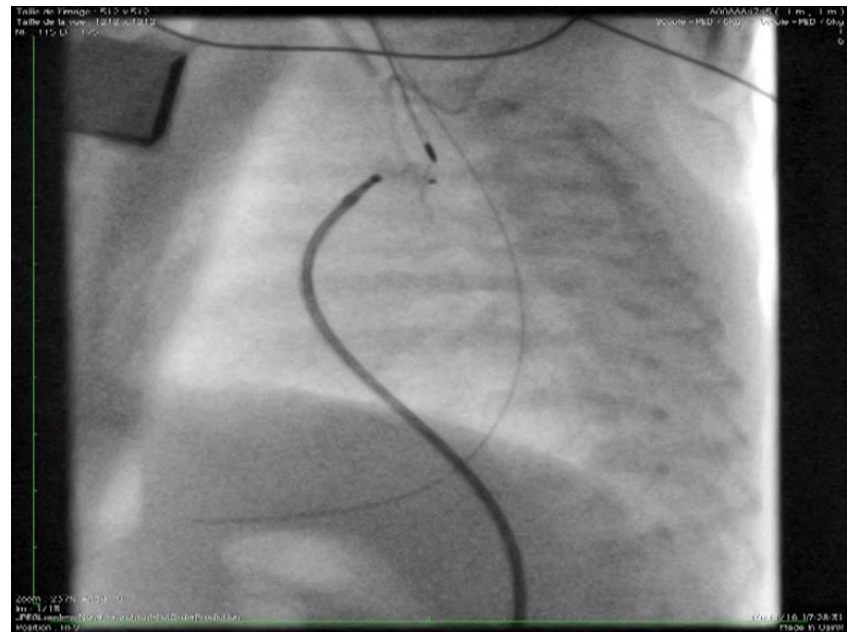
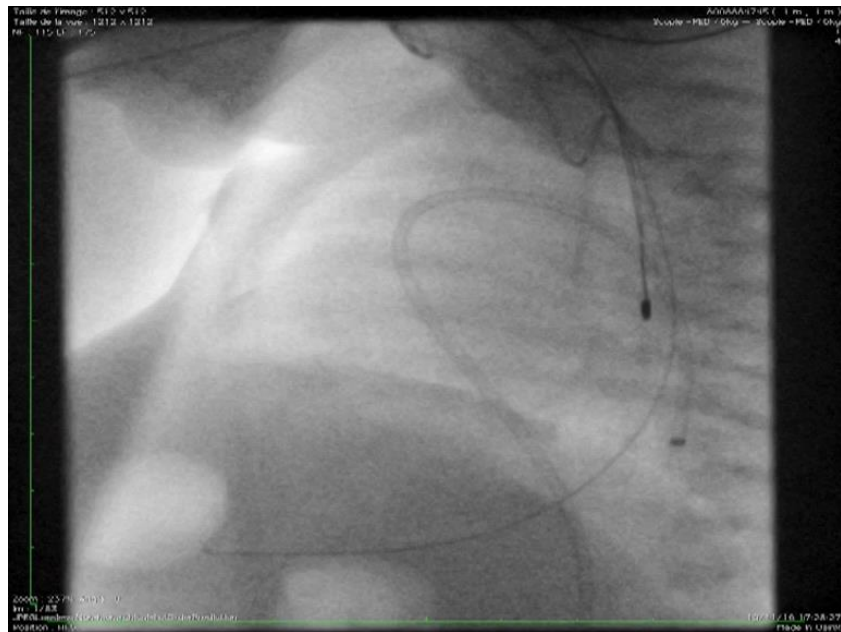
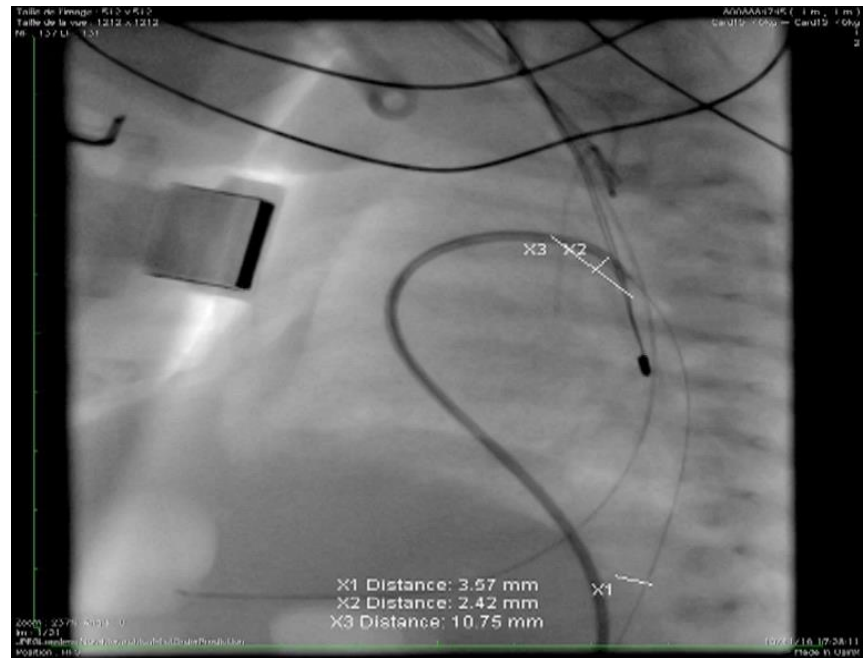
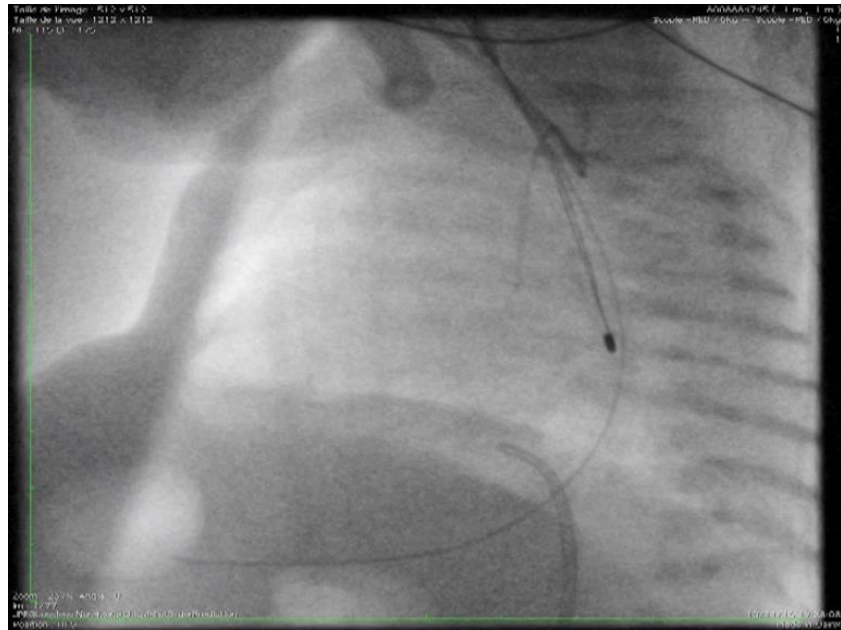
Options thérapeutiques

Standard of care : cathétérisme

Complications :

- Migration/Embolisation
- Coarctation
- Sténose APG
- Shunt résiduel
- Hémolyse
- Point de ponction

Taux de fermeture > 95%



Particularité du CA du prématuré

- Reste ouvert à 4 jours de vie chez 10% des enfants nés entre 30 et 37 SA, 80% des enfants entre 25 et 28 SA, et 90% des 24 SA (à 7 jours : 2, 67 et 85% respectivement)
- Perméabilité prolongée associée avec ventilation assistée prolongée, dysplasie bronchopulmonaire, hémorragie pulmonaire, ECUN, HIV, leucomalacie périventriculaire et paralysie cérébrale.

Particularité du CA du prématuré

Risques :

- Court Terme (< 72h) :
 - Hémorragie intra-ventriculaire
 - Hémorragie pulmonaire
- Moyen terme :
 - ECUN
 - Insuffisance rénale
 - Ré aggravation de la MMH
- Long terme :
 - Insuffisance cardiaque
 - Bronchodysplasie

Particularité du CA du prématuré

Hémodynamiquement significatif :

- Cliniquement :
 - dépendance à la ventilation, RP, signes d'hypodébit systémique, pouls amples, TA diastolique basse
- Échographiquement :
 - Diamètre CA au bout pulmonaire > 2 mm
 - Vitesse du shunt
 - OG/Aorte $> 1,5$, moins sensible que VOG ou SOG indexé
 - DTDVG $> Z$ -score + 2
 - Vmoyenne dans l'APG $> 45-50$ cm/s et Vtélédiastolique > 20 cm/s
 - Diastole nulle ou vol diastolique dans Ao abdo/AMS ou ACM
 - Importance du retour veineux pulmonaire, du shunt par FOP ou CIA

02/01/2019 20:21:57

PREMA DEMO 04072020190102

REANIMATION ...

02/01/2019 20:21:55L

Pédiatrique

TIS1.3 MI 0.7

S12-4

51Hz

5.0cm

2D

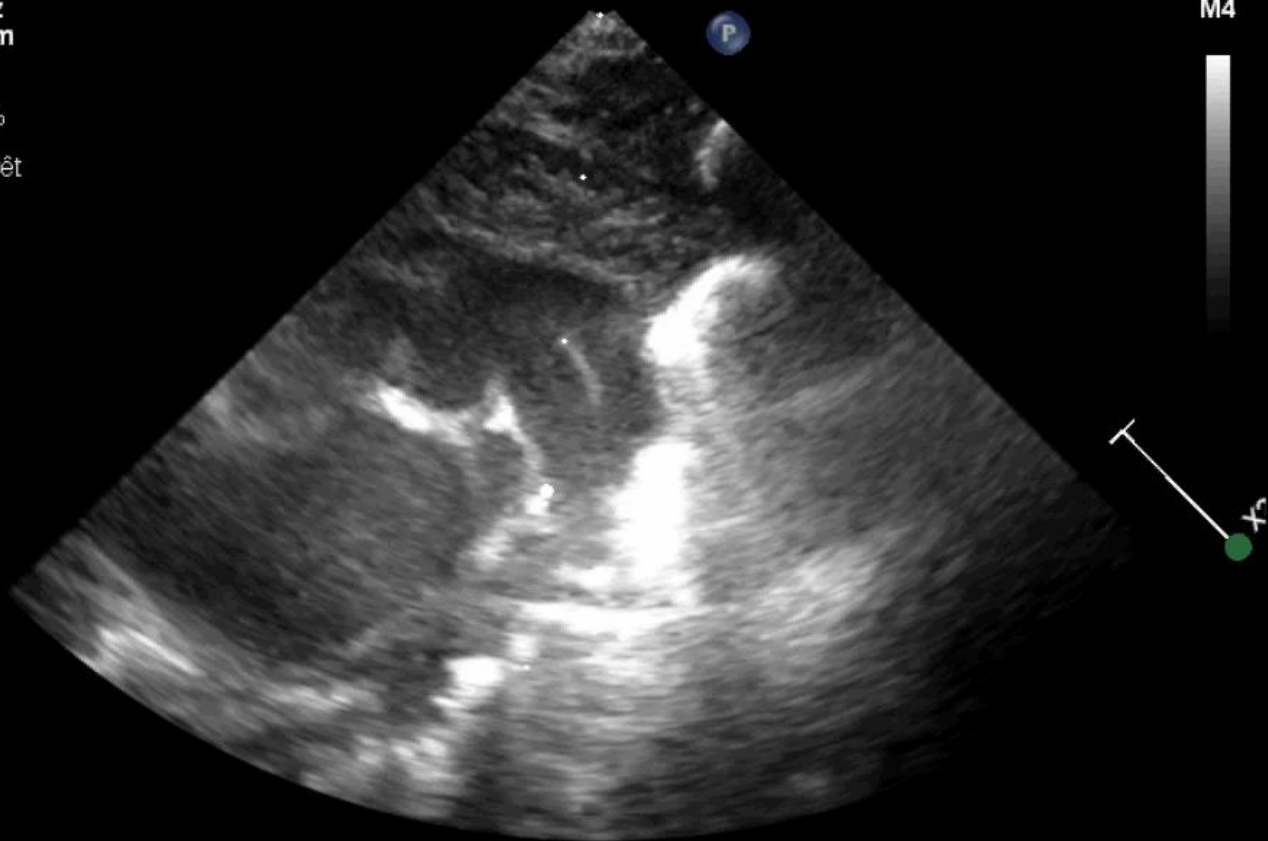
83%

C 52

P Arrêt

Gén

M4



*** bpm



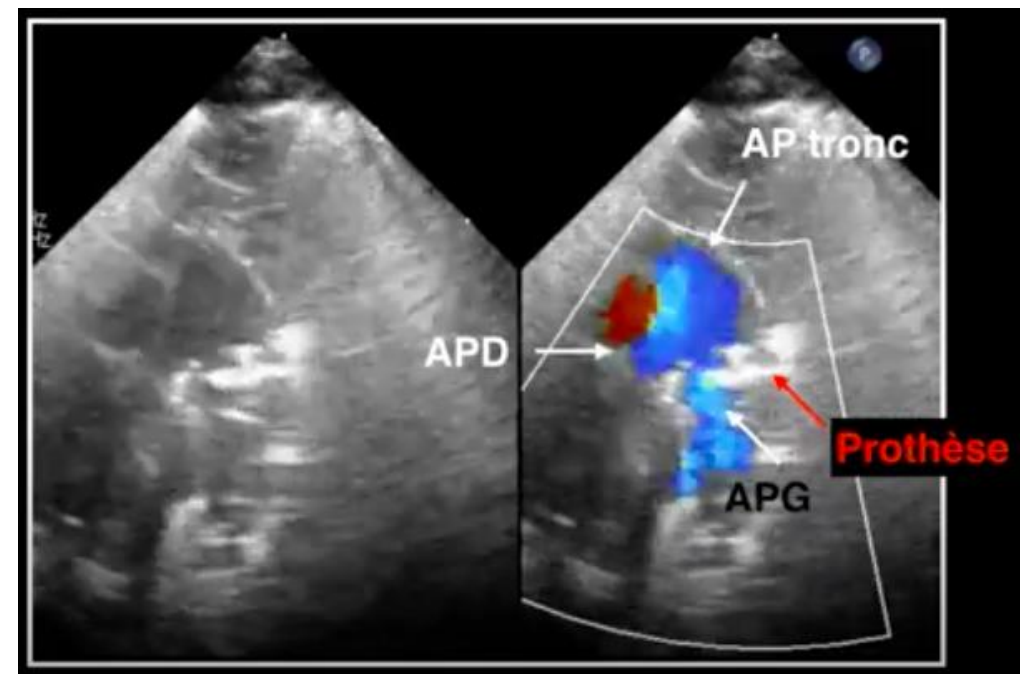
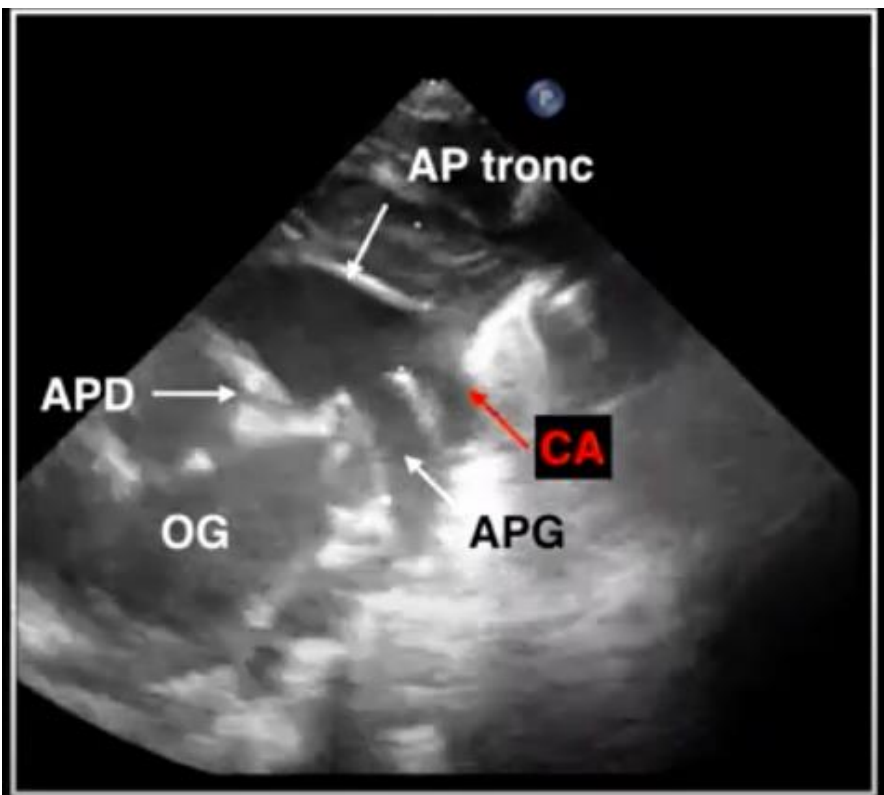
Particularité du CA du prématuré

- « hémodynamiquement significatif »... ?
- En première intention devant PCA avéré : Ibuprofène ou Indométhacine
- En deuxième intention : cathétérisme ou chirurgie

Traitement du CA du prématuré

- Ssi HD significatif :
 - TTT du shunt : Hb > 15g/L, restriction hydrosodée
 - TTT n°1 AINS (Inhibiteur Cox1-2 → inhibe synthèse prostaglandine) → succès 50%
 - Echec ttt med et CA symptomatique --> fermeture KT #1

Fermeture percutanée CA du prématuré SI < 4mm au bout pulmonaire



Forme Tubaire : taille bout aortique = taille bout pulmonaire et long



Risques de la procédure / Complications

- Instabilité hémodynamique et respiratoire : désaturations/bradycardies sévères/ACR
- Rupture de cordage tricuspide → fuite tricuspide
- Échec de fermeture du canal
- Embolisation de prothèse
- Sténose APG
- Coarctation de l'aorte
- Complications au point de ponction (thrombose veineuse, hématome)
- Infection post-cathétérisme

MERCI POUR VOTRE ATTENTION !