



Anomalies of the tricuspid valve

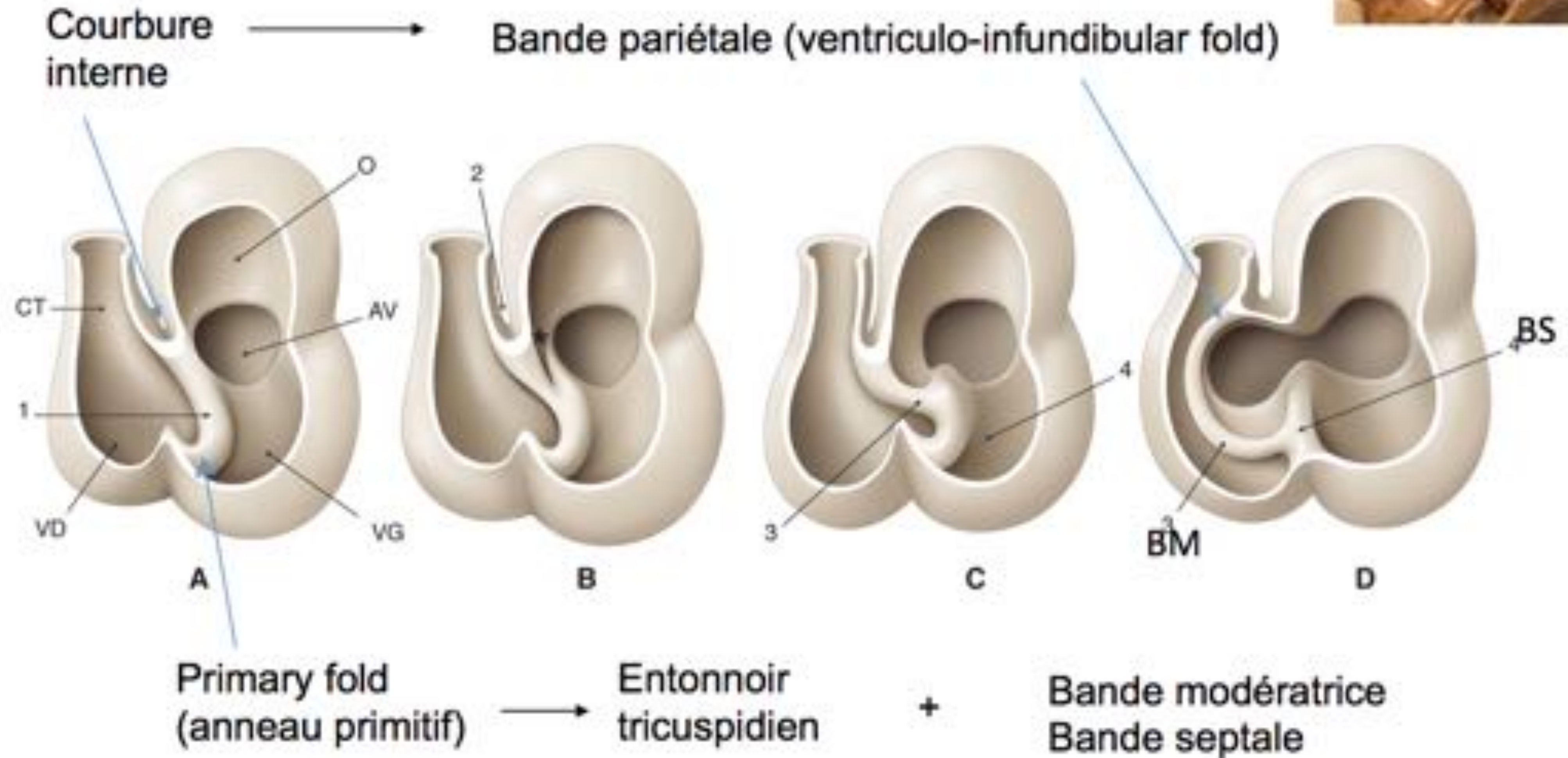
Damien Bonnet

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 Cardiaques Congénitales Complexes-M3C
Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN



Développement de la jonction AV droite



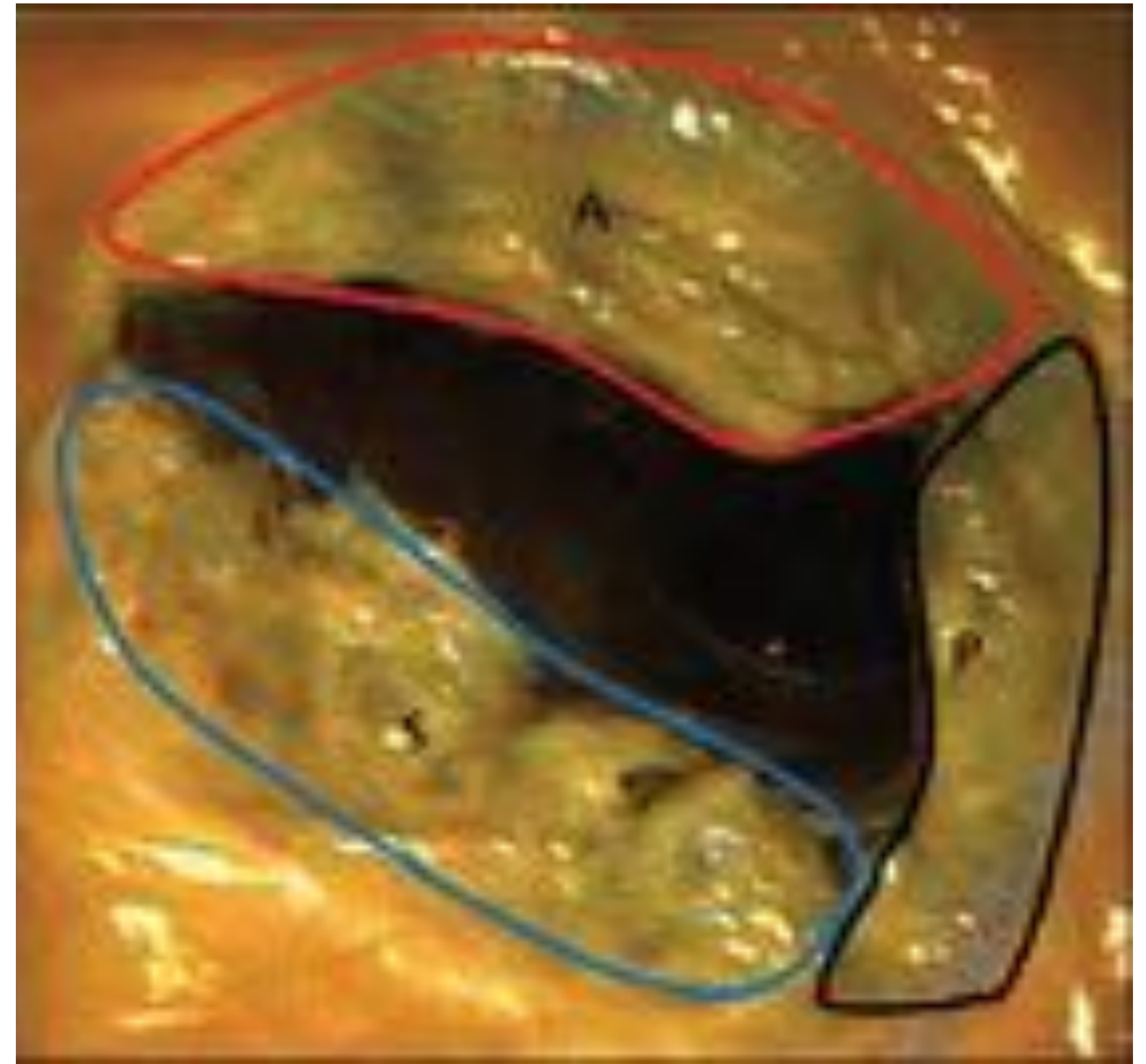
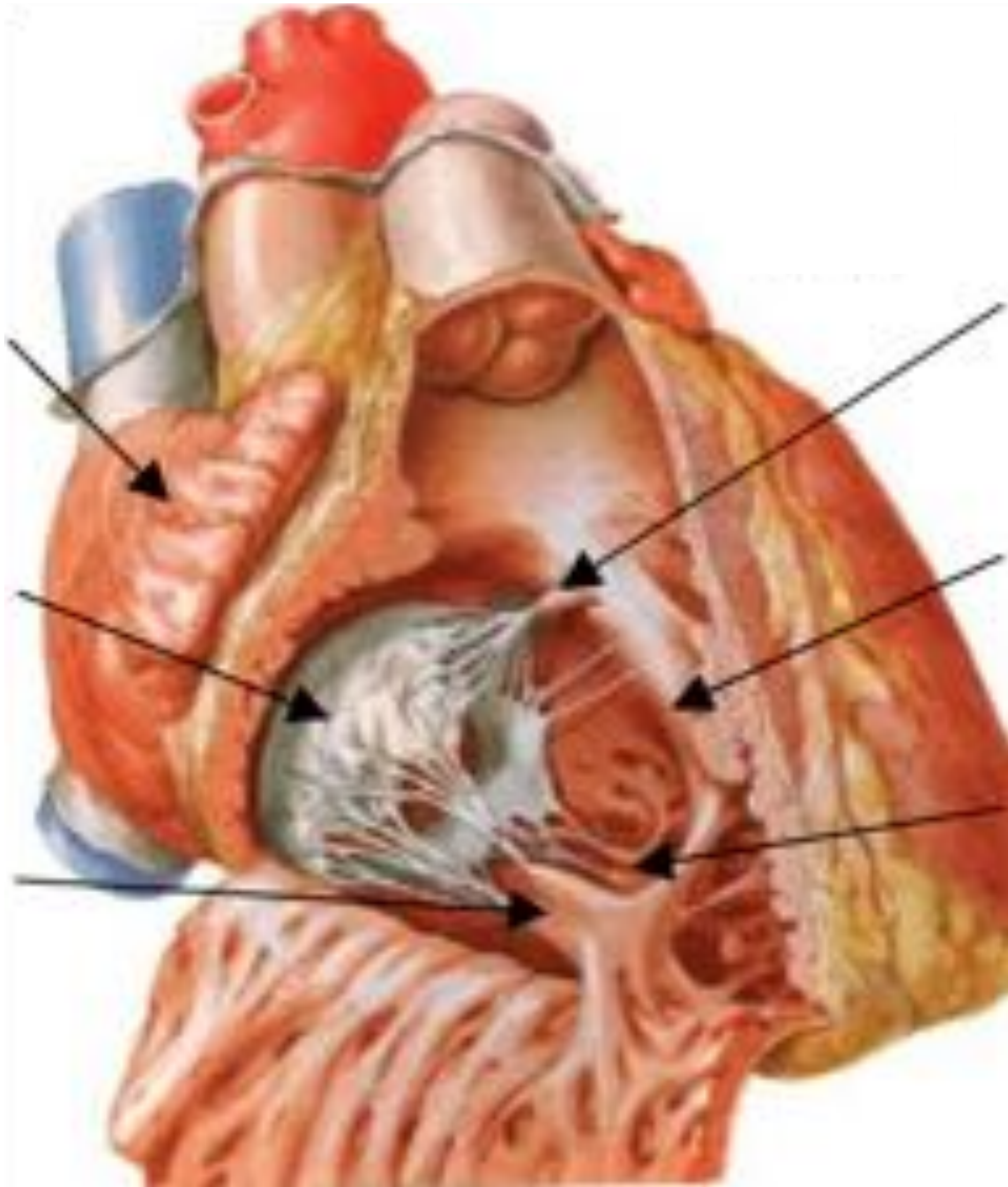
Embryology of the tricuspid valve

- Endocardial coussins of atrioventricular canal and RV myocardium.
- Cellular apoptosis leads to leaflets, tendinae and papillary muscle formation



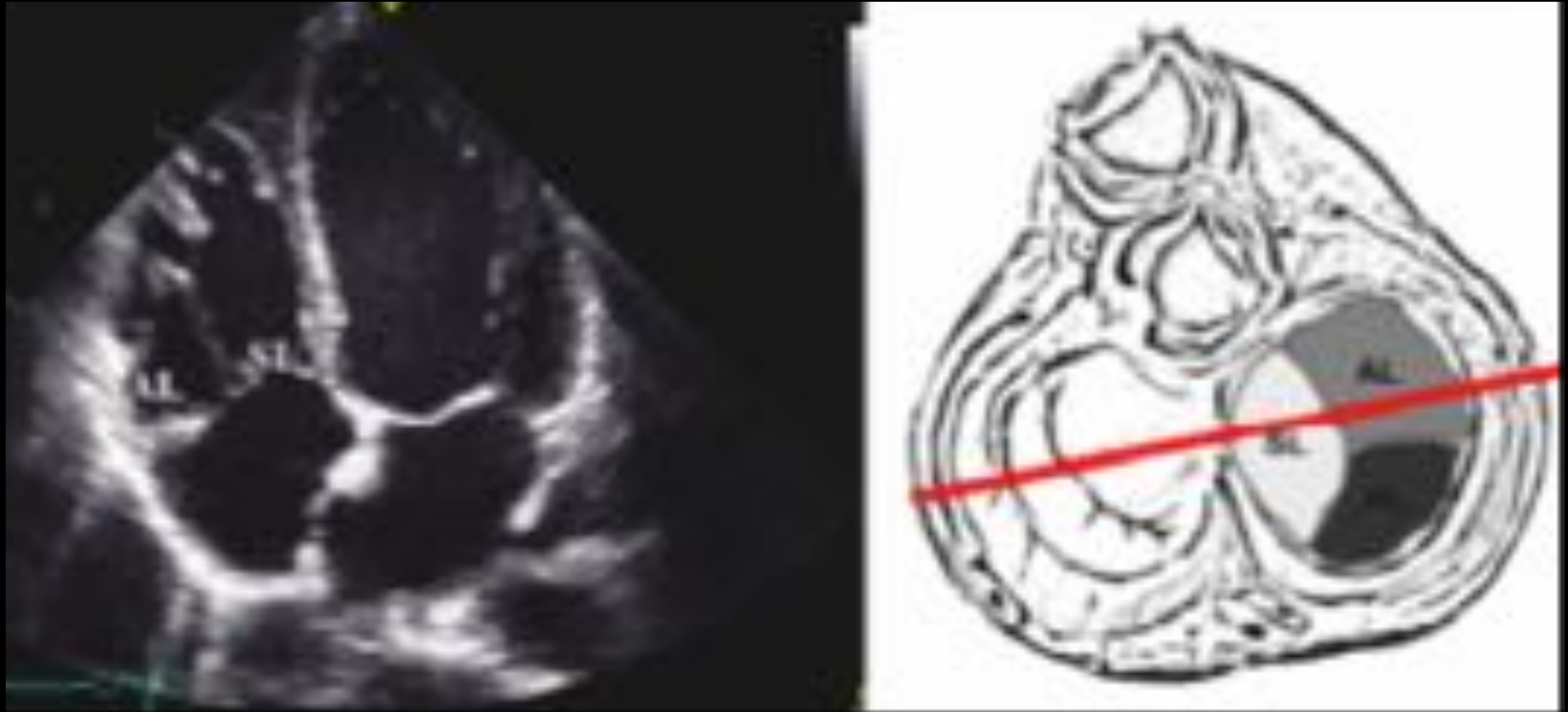
Anterior and posterior leaflet develop first
Ultimately: Septal leaflet

Anatomy of the tricuspid valve



Analyses des feuillets en imagerie de coupe

Vue apicale 4 cavités



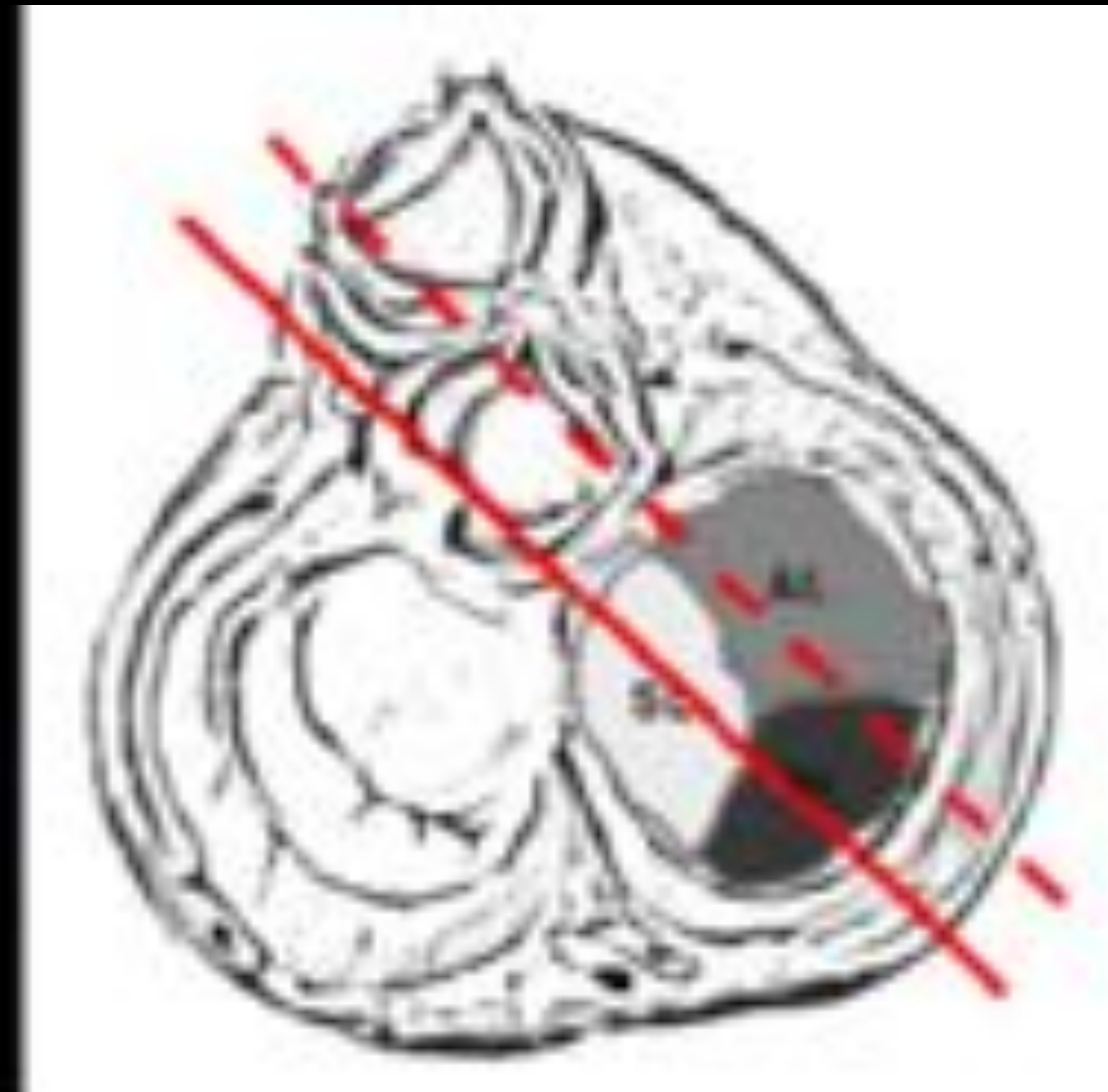
Analyses des feuillets en imagerie de coupe

Vue parasternale grand axe



Analyses des feuillets en imagerie de coupe

Vue parasternale petit axe



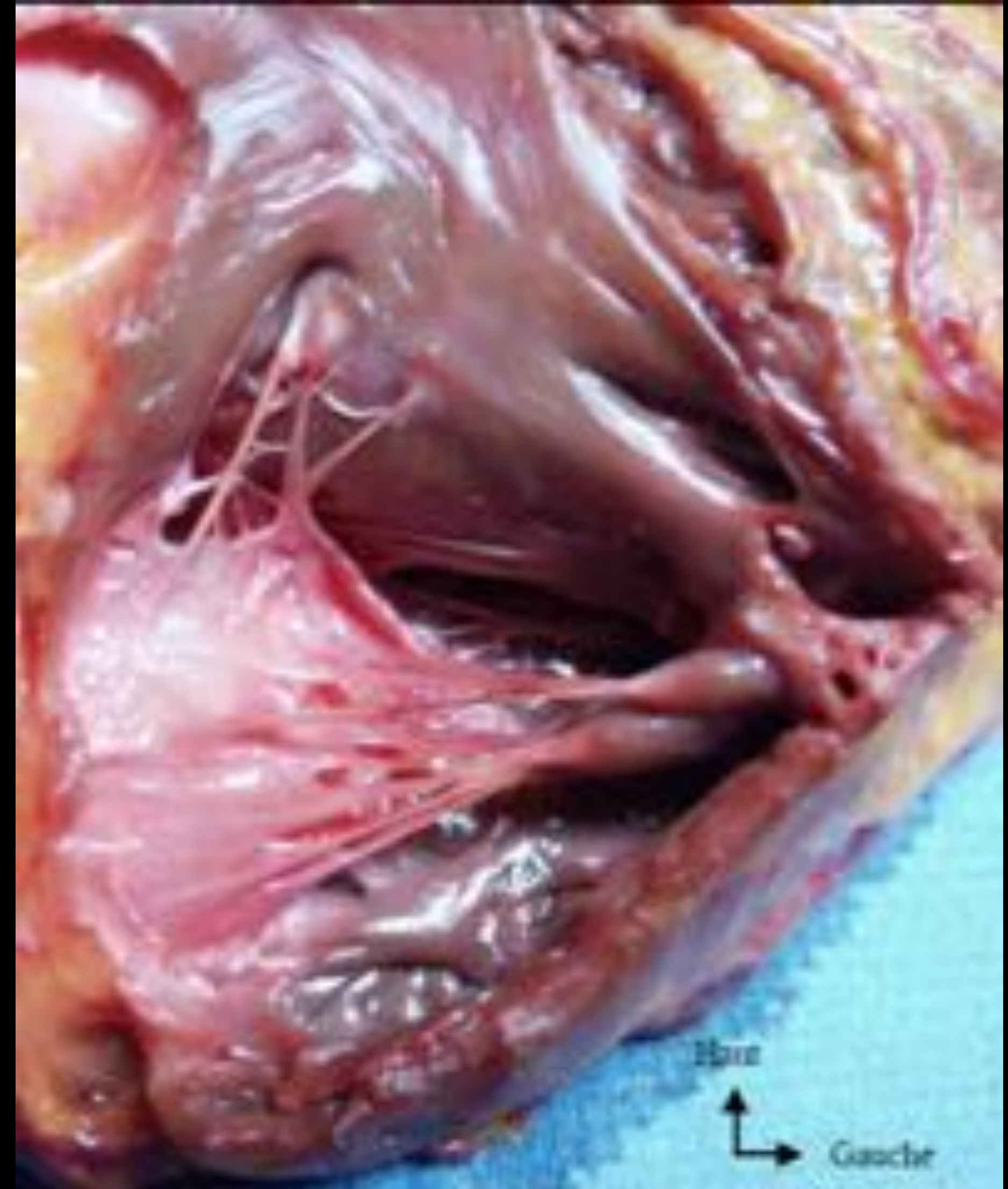
Analyses des feuillets en imagerie de coupe

Vue sous-costale petit axe

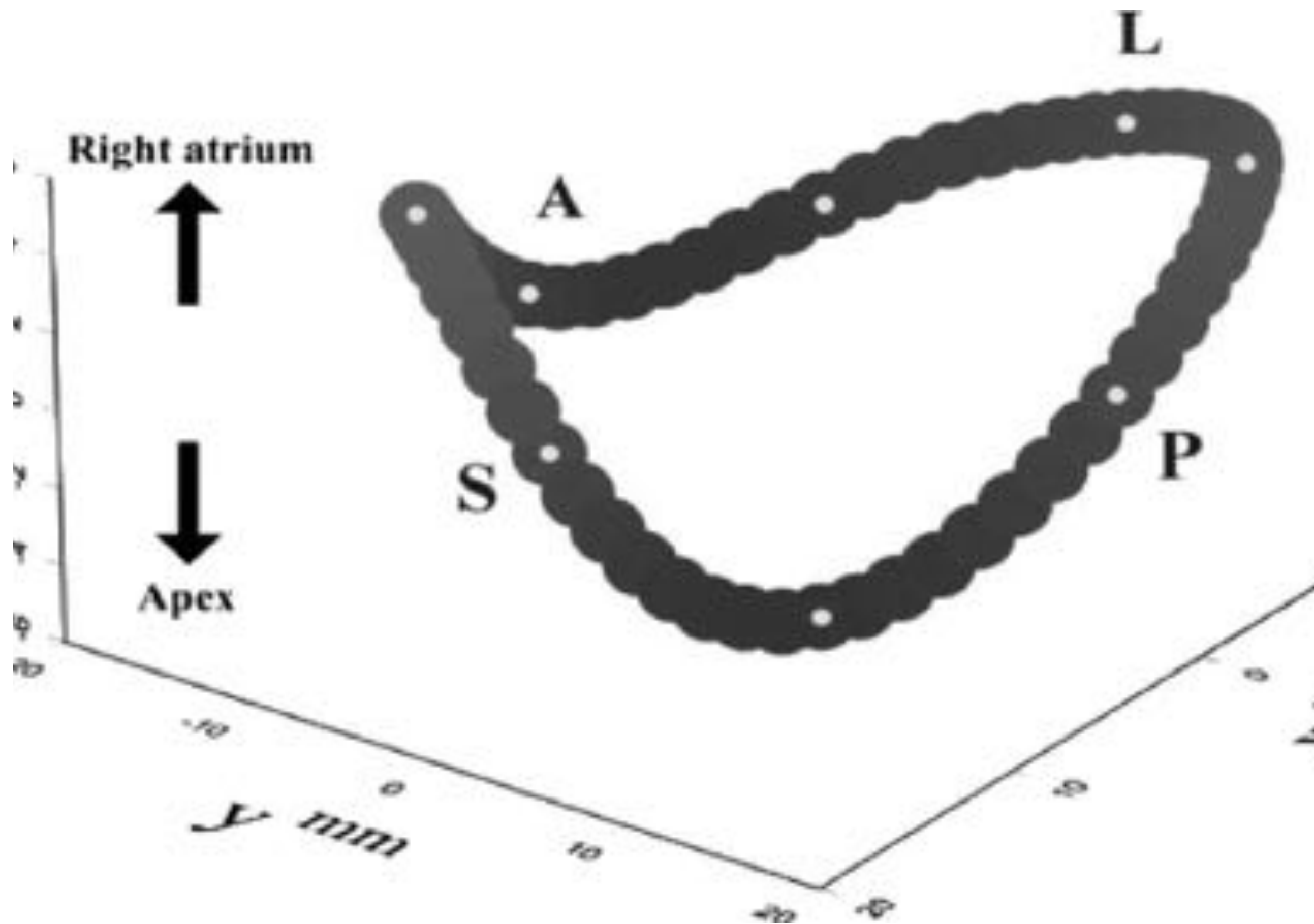


Piliers et cordages de la valve tricuspide

- 3 piliers : antérieur, postérieur et septal
- Contrairement à la valve mitrale, chaque pilier donne des cordages pour d'autres feuillets

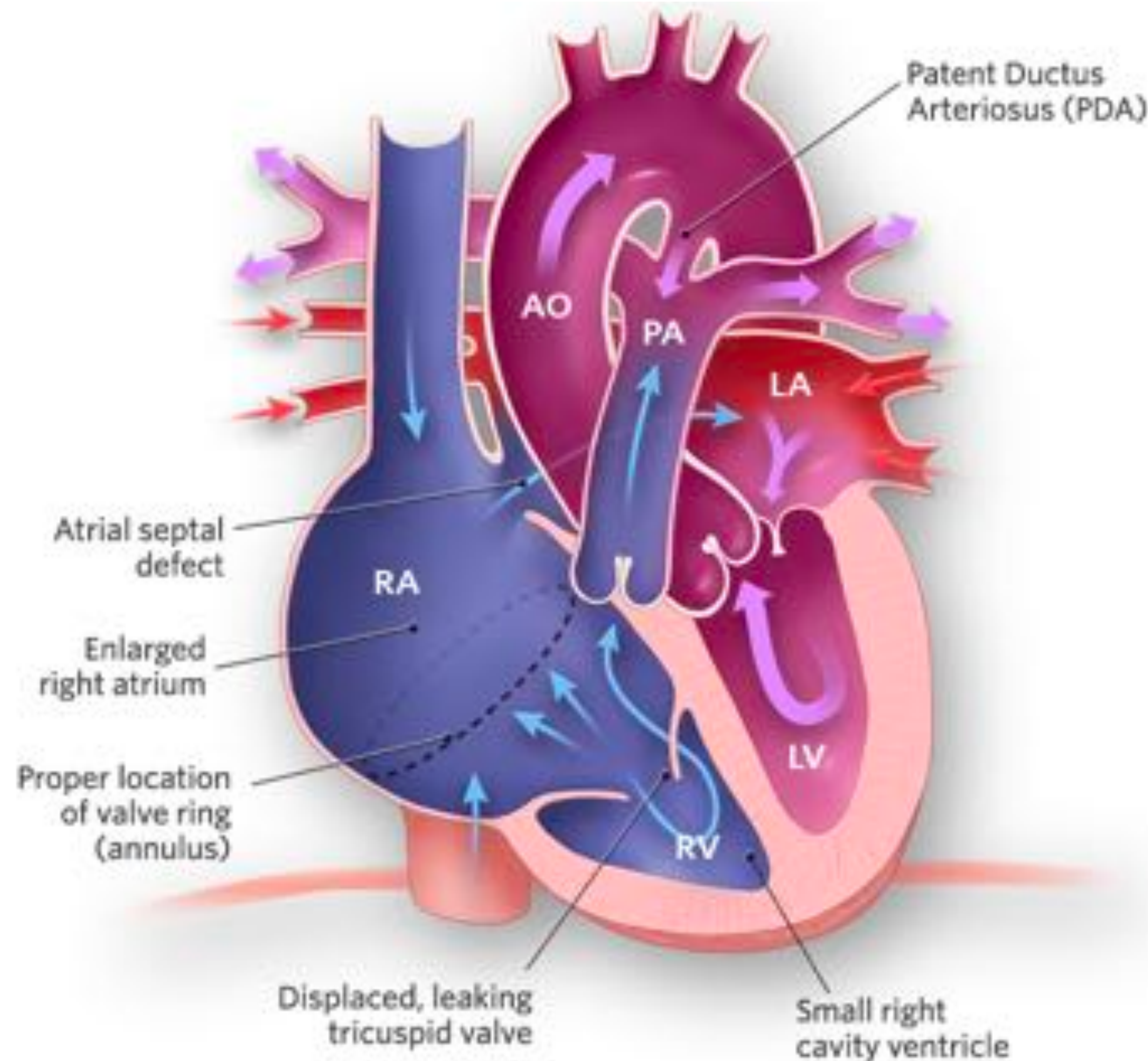


Tricuspid valve annulus: 3D shape



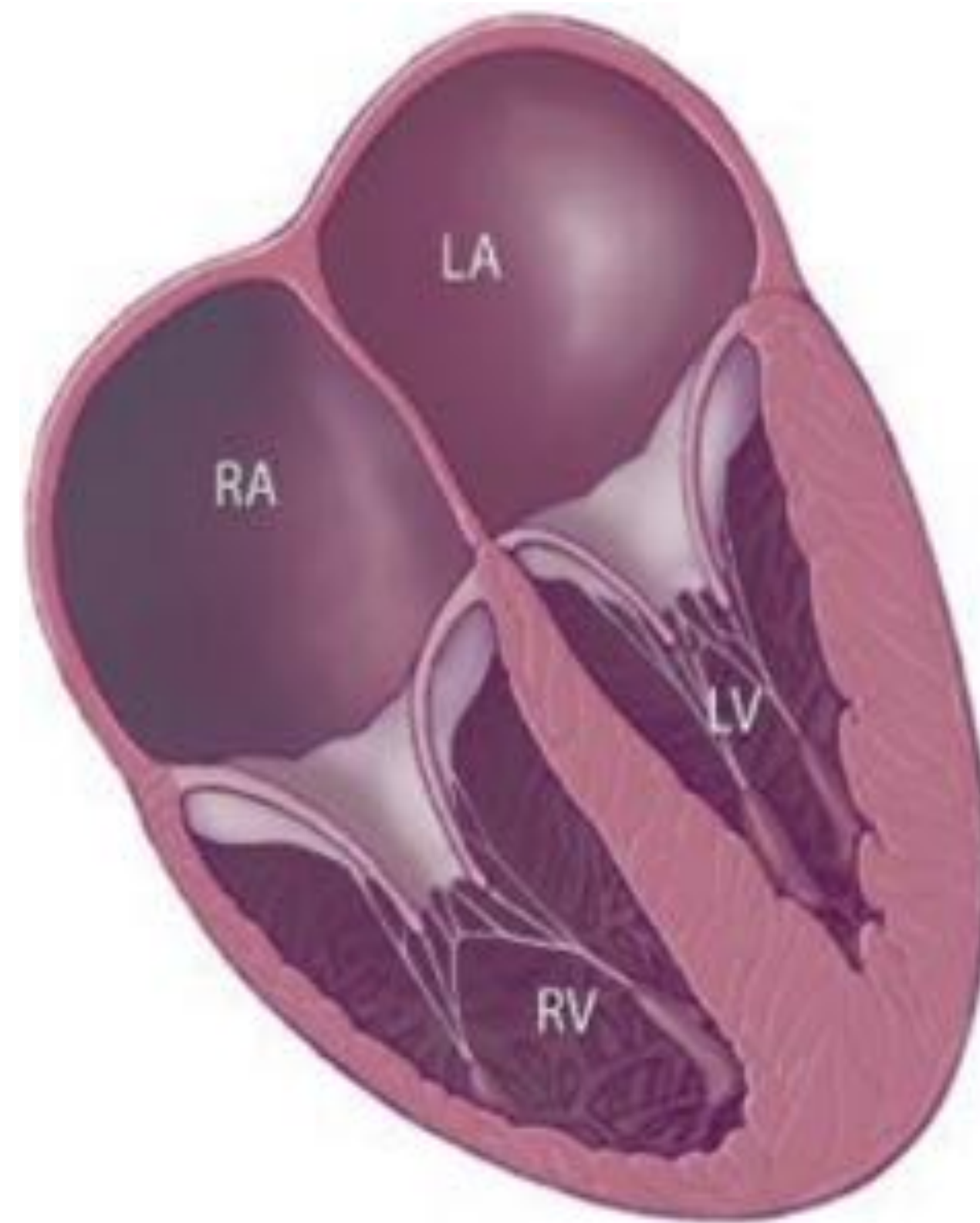
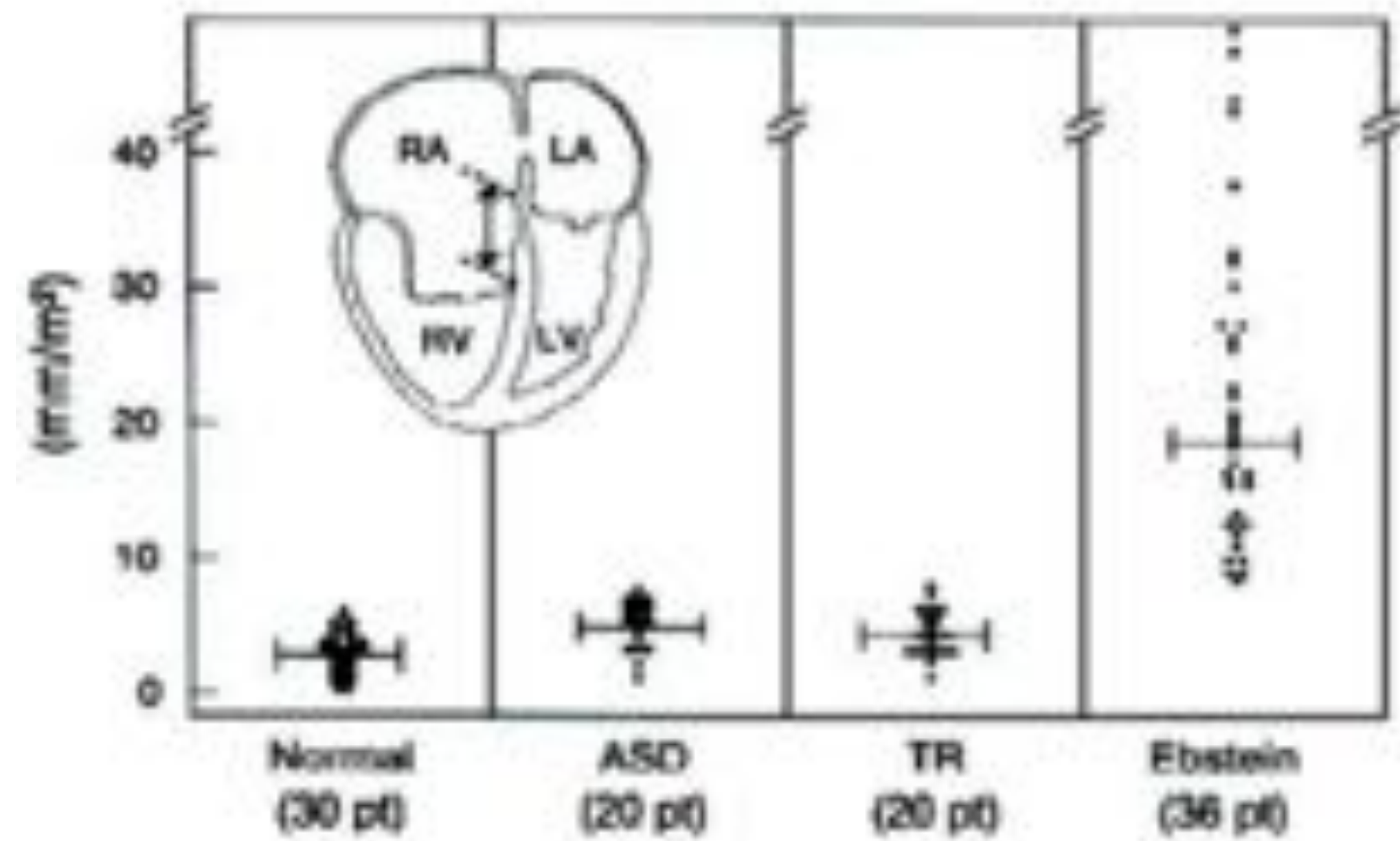
- Non plan
- Forme en “selle de cheval”
- Structure très dynamique qui change de géométrie au cours du cycle cardiaque (20%): participe à la fonction ventriculaire droite

Malformation d'Ebstein

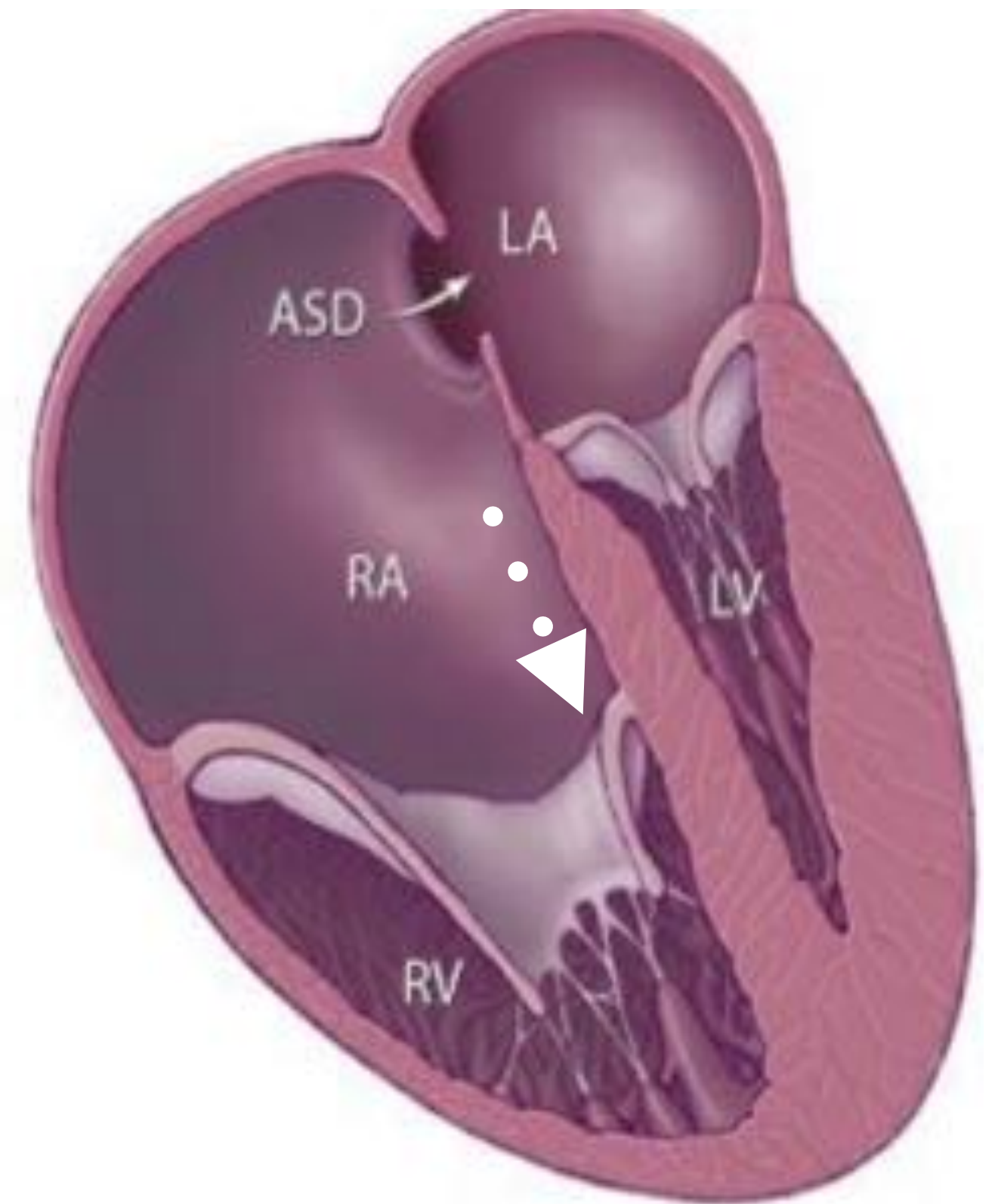


- Rare 5/100000 naissances
- 1% des cardiopathies congénitales
- Absence de délamination du feuillet septal/postérieur de la tricuspide
- Fuite tricuspide variable
- Dilatation de l'OD, atrialisation de l'inlet du VD
- +/- atrésie pulmonaire fonctionnelle ou organique

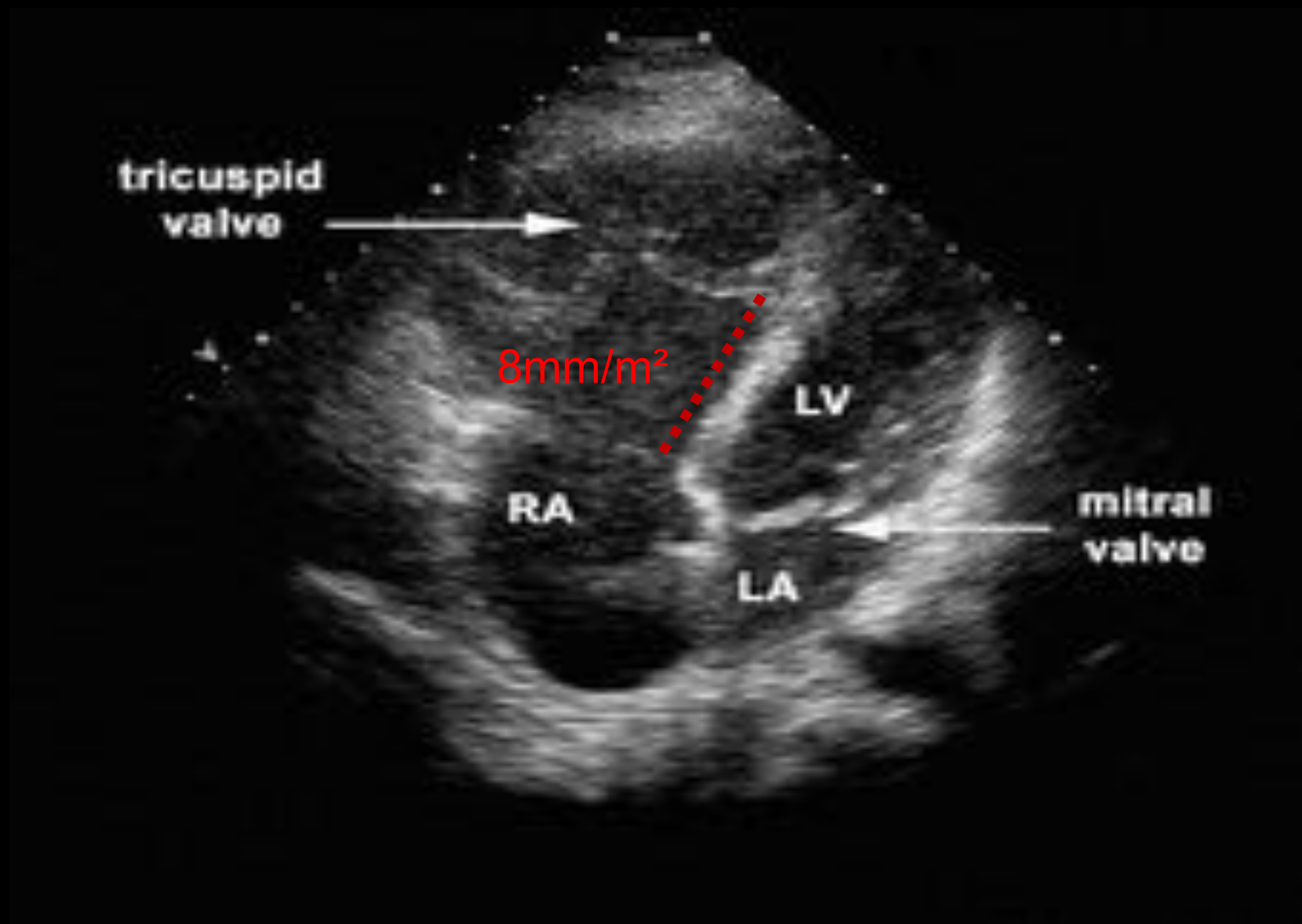
Déplacement apical de l'anneau tricuspide



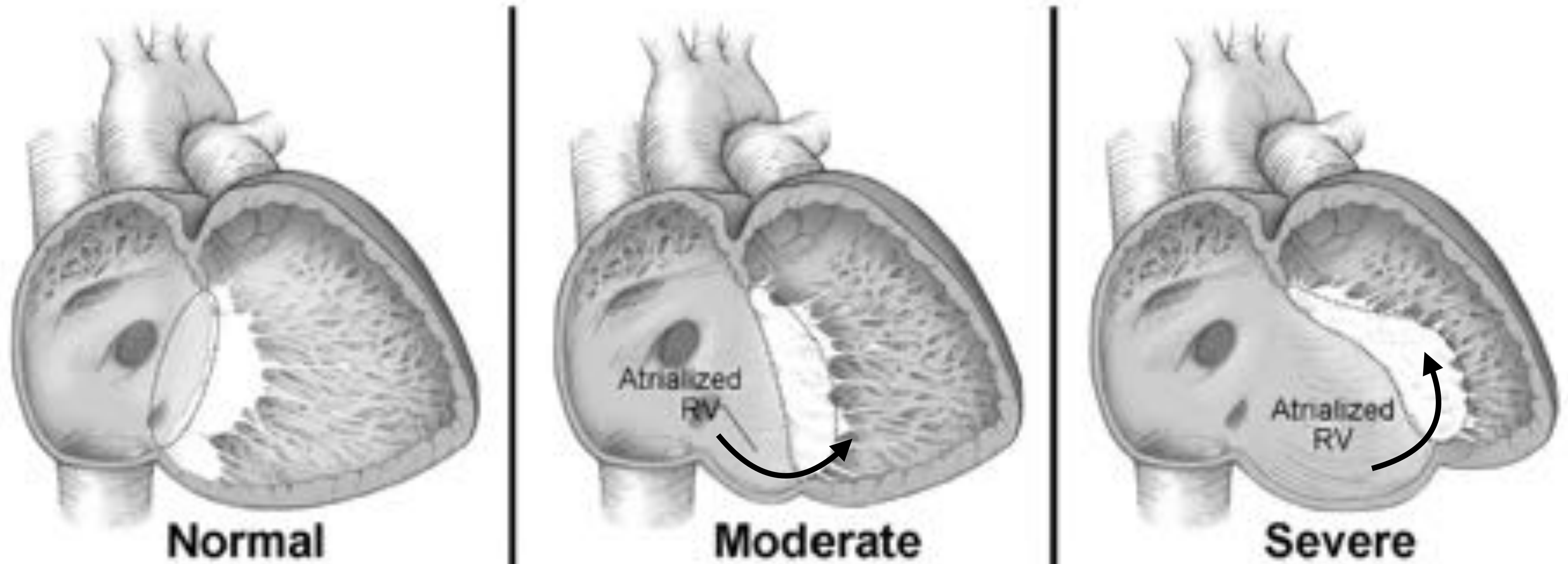
Normal



Ebstein's Anomaly



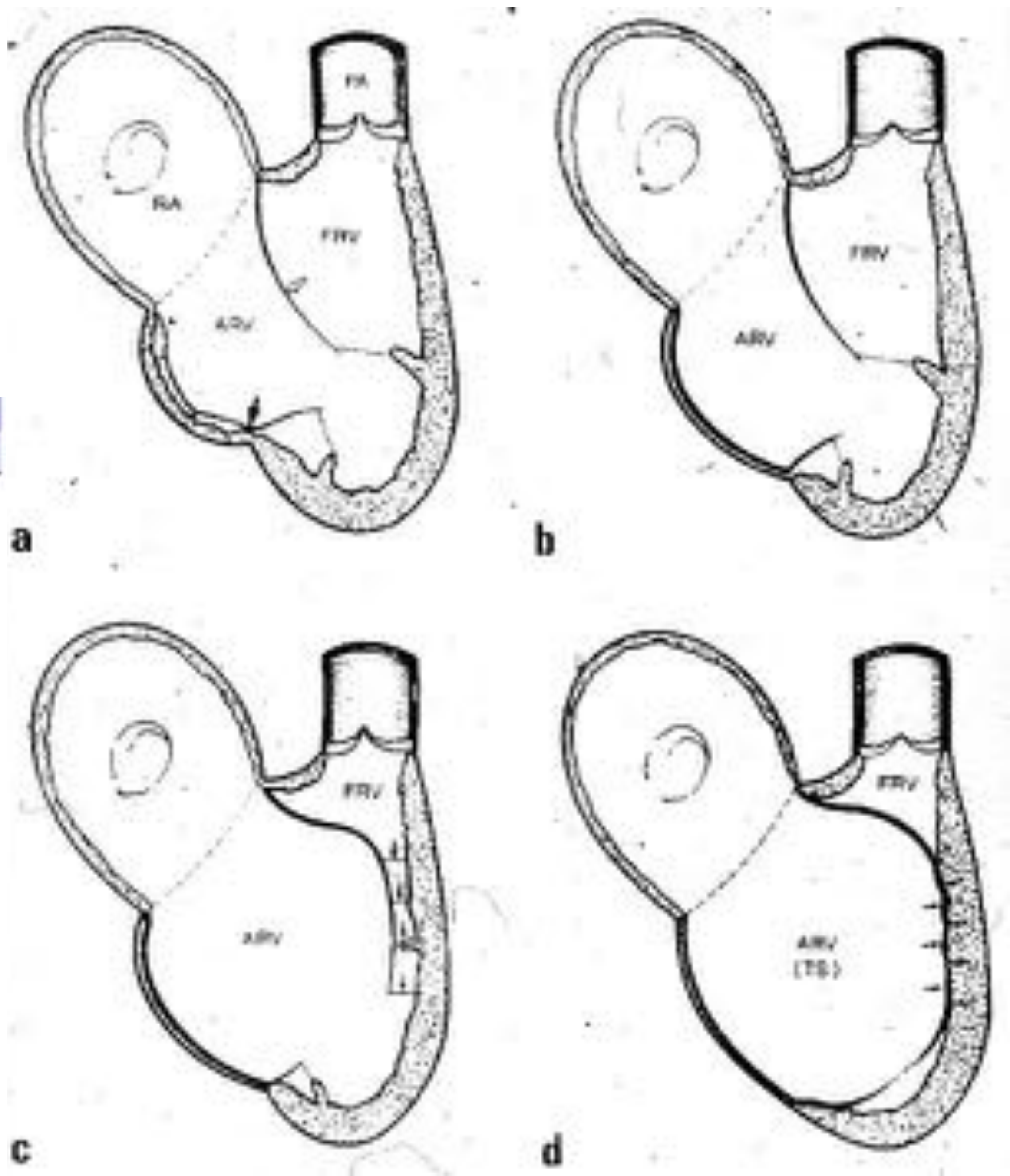
Rotation de la jonction atrio-ventriculaire dans la malformation d'Ebstein



Malformation d'Ebstein

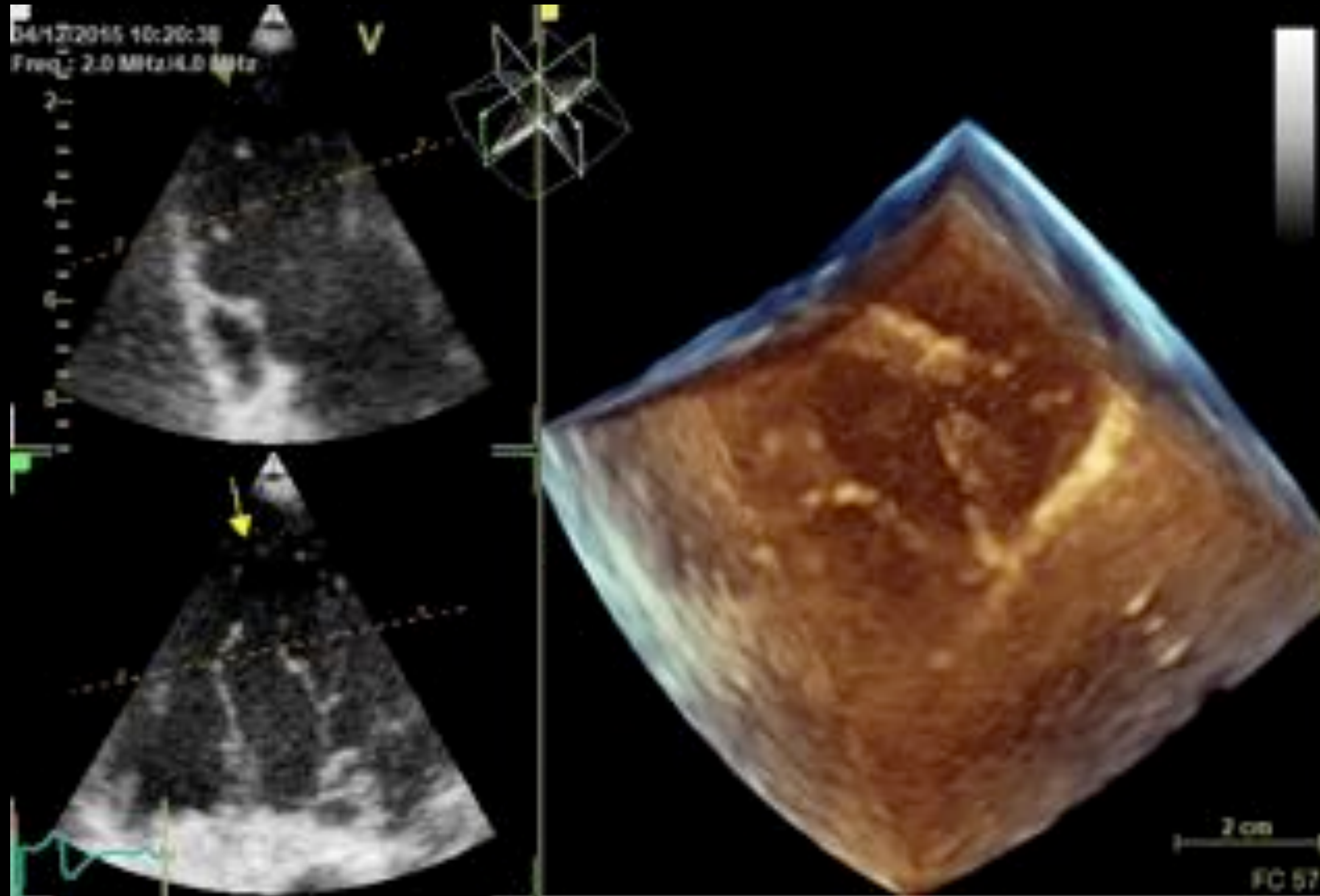
Classification de Carpentier

Carpentier's Classification of Ebstein's Anomaly				
	A	B	C	D
Septal-posterior leaflet displacement	+	++	+++	"SAC"
Anterior leaflet:				
Morphology	Normal	Abnormal chordae	Partial ventricular adhesions	Extensive adhesions
Mobility	Normal	Normal	Restricted	Absent
Atrialized chamber:				
Size	Small	Large	Large	SAC
Contractility	Preserved	Reduced	Minimal	Absent
Right ventricle:				
Size	Normal	Reduced	Small	Infundibulum
Contractility	Preserved	Preserved or reduced	Reduced	Severely depressed



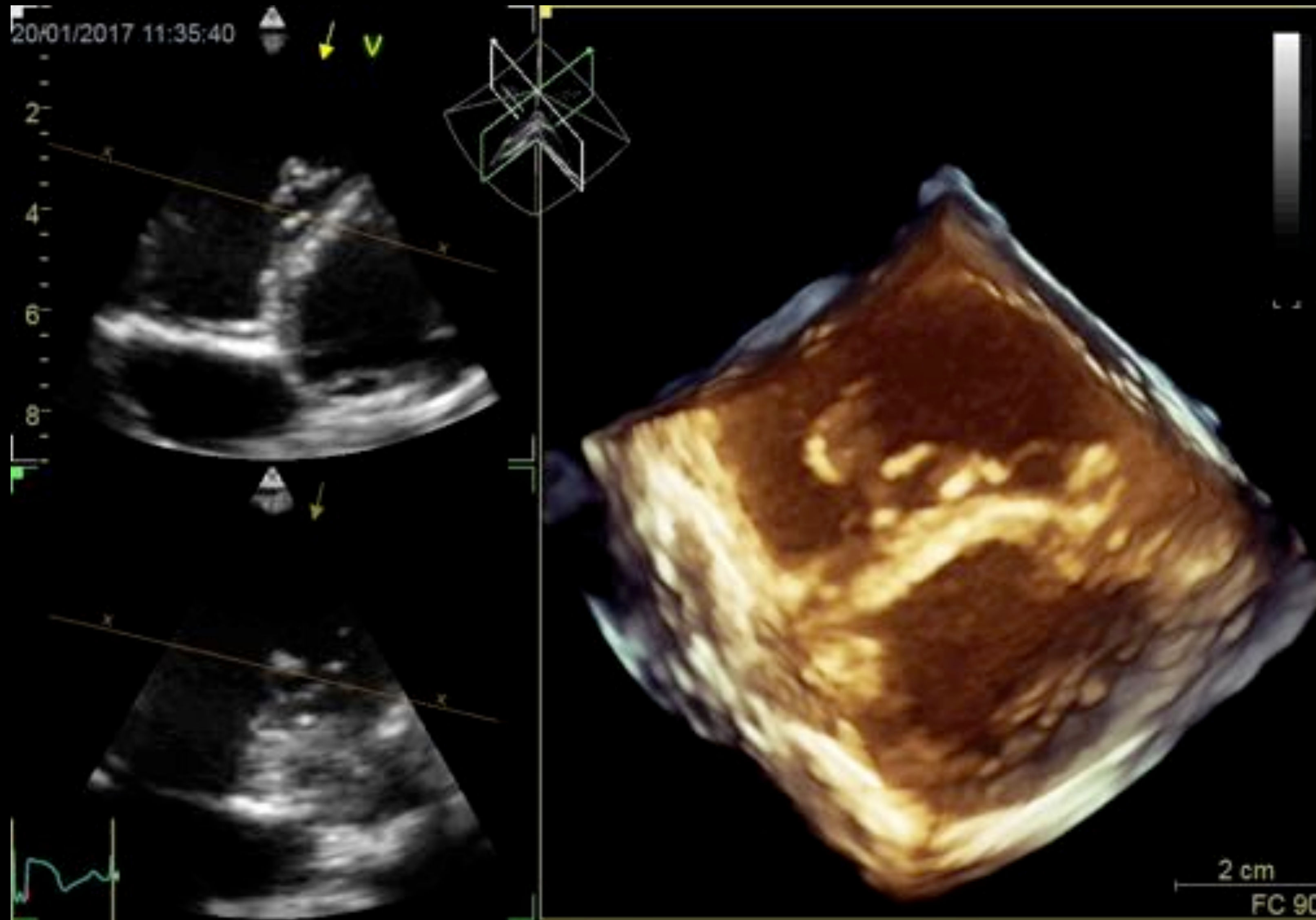
Type A

Petite chambre atrialisée contractile avec une valve antérieure large et mobile, bon volume ventriculaire



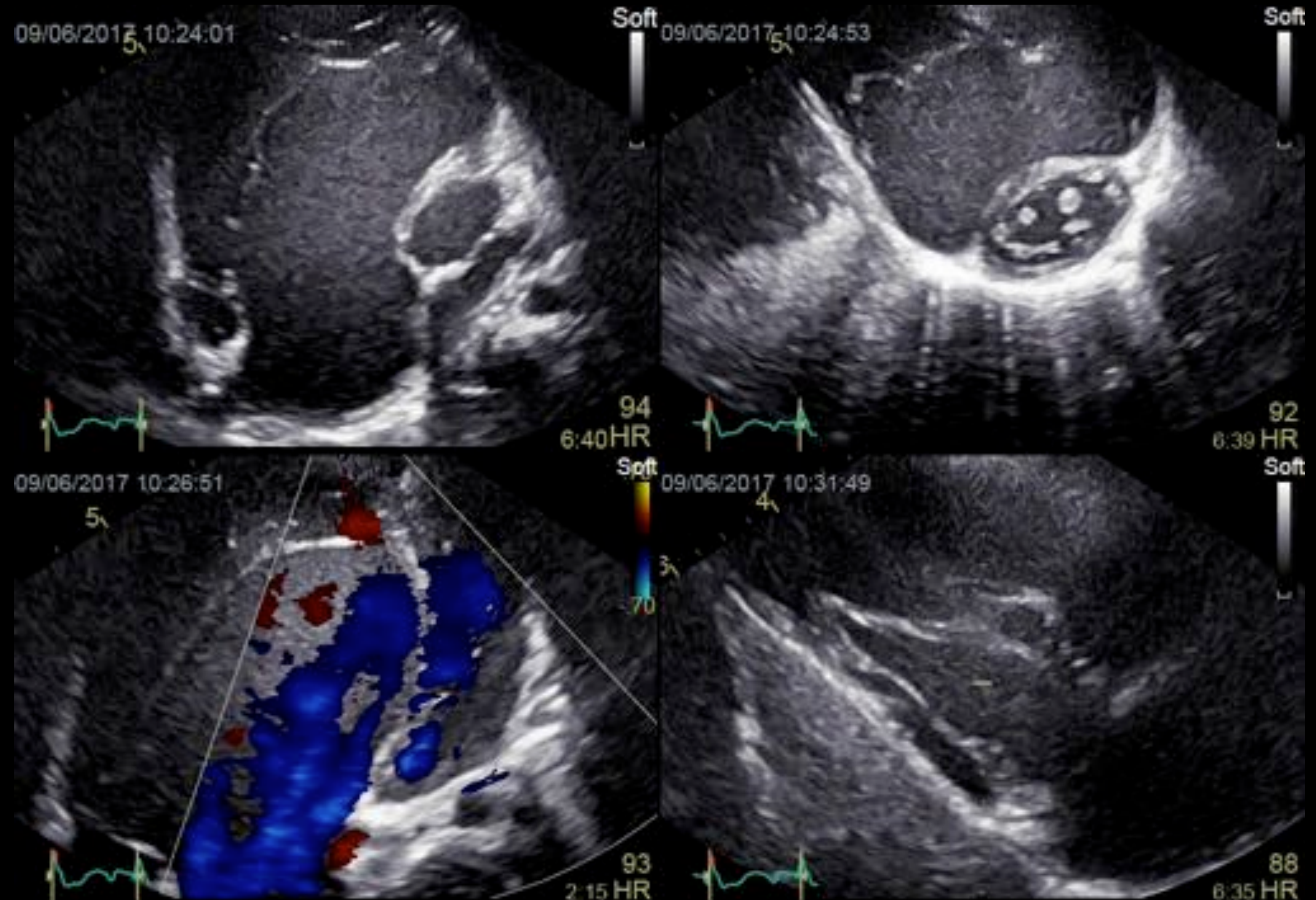
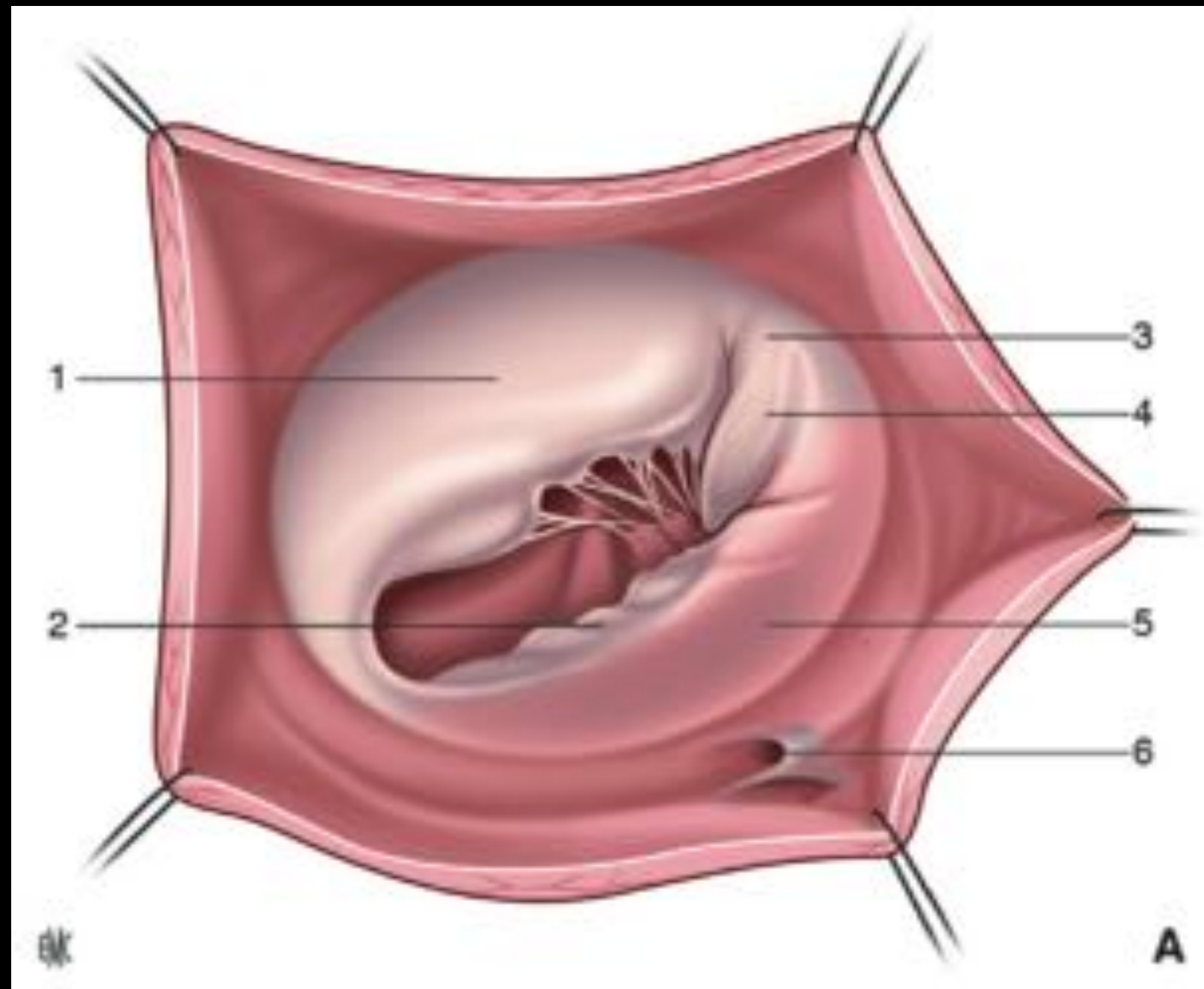
Type A

Petite chambre atrialisée contractile avec une valve antérieure large et mobile, bon volume ventriculaire



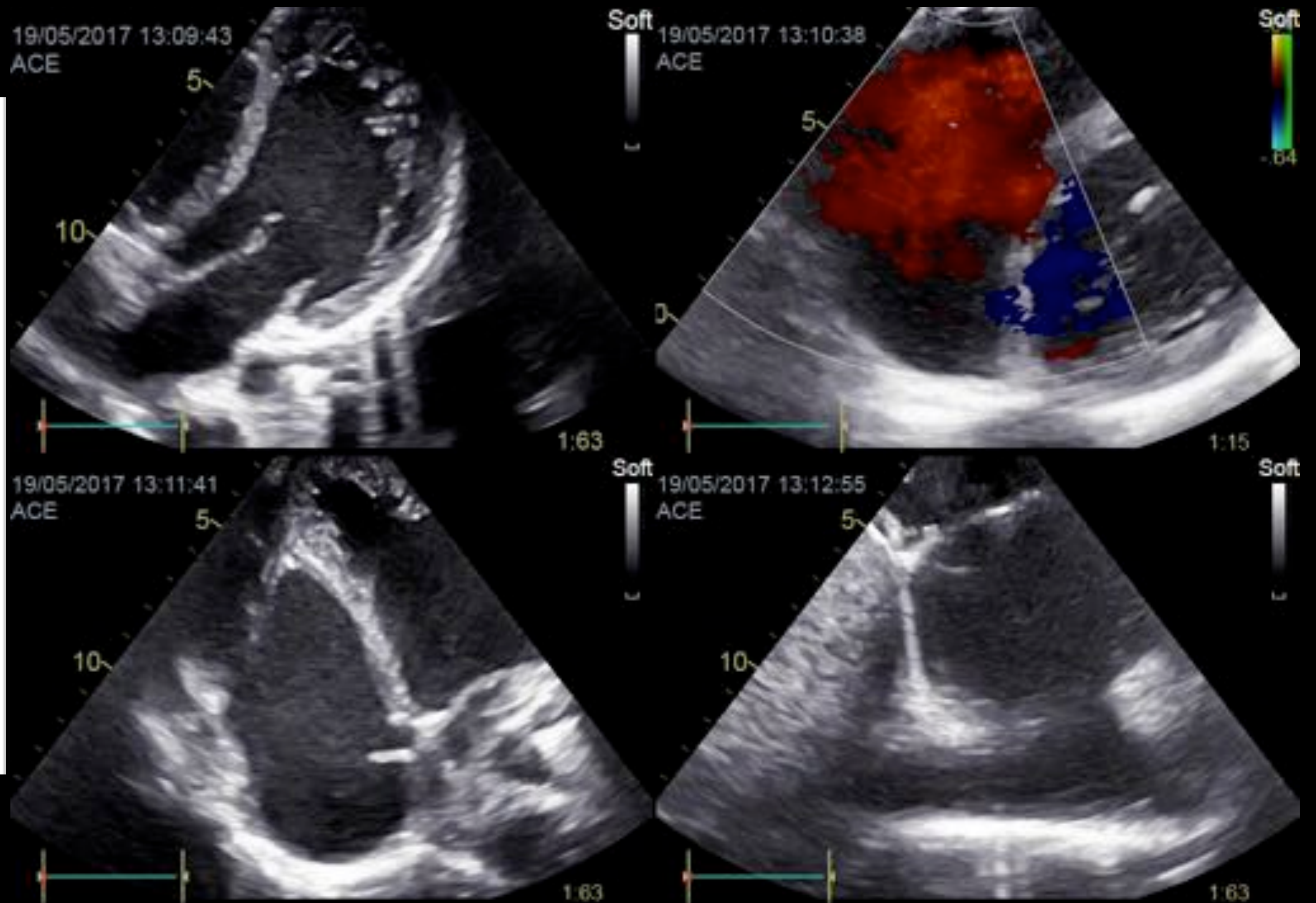
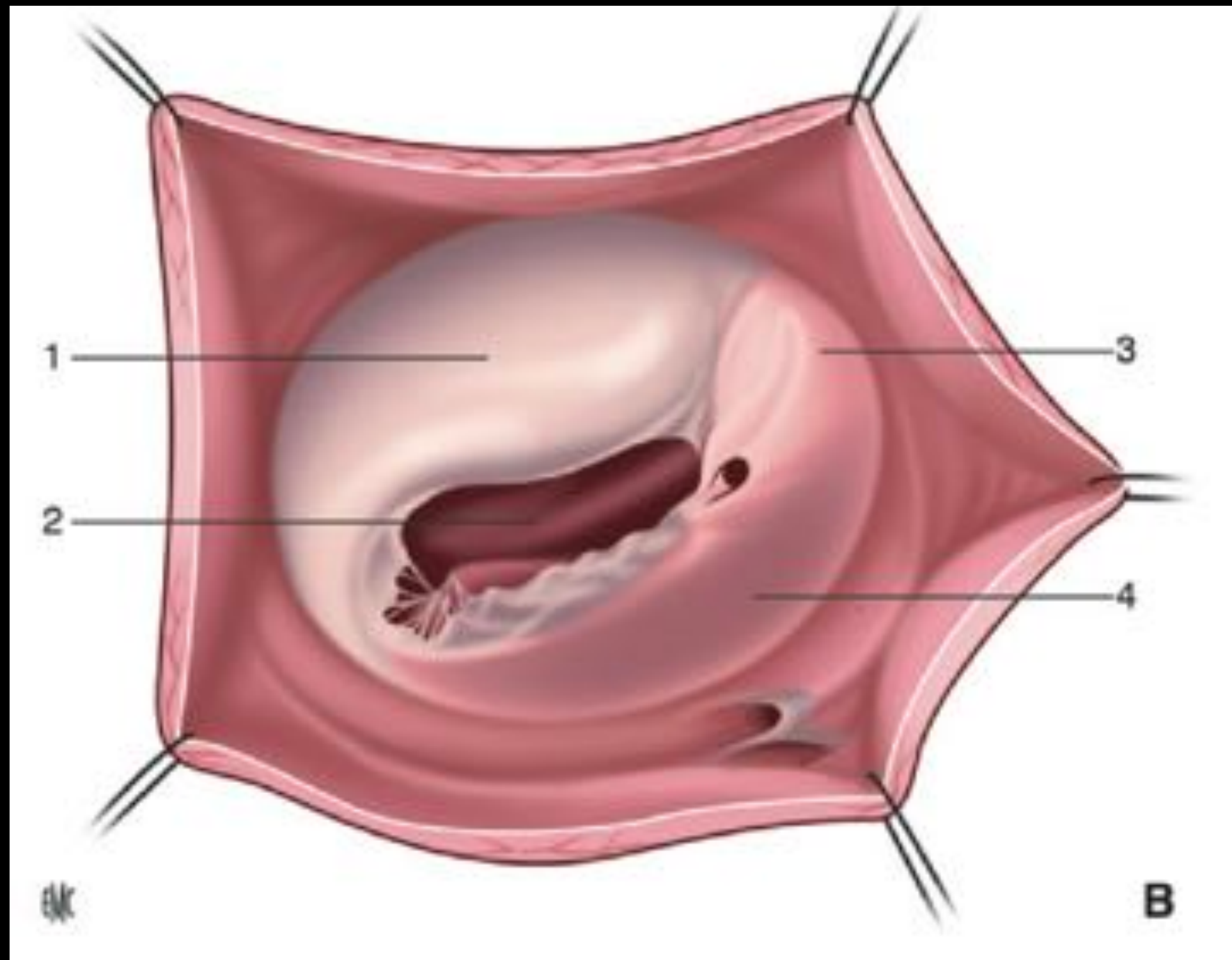
Type B

Accolement important des valves septale et postérieure, large chambre atrialisée de contraction normale ou non avec une valve antérieure de mouvement diminué, petit ventricule droit



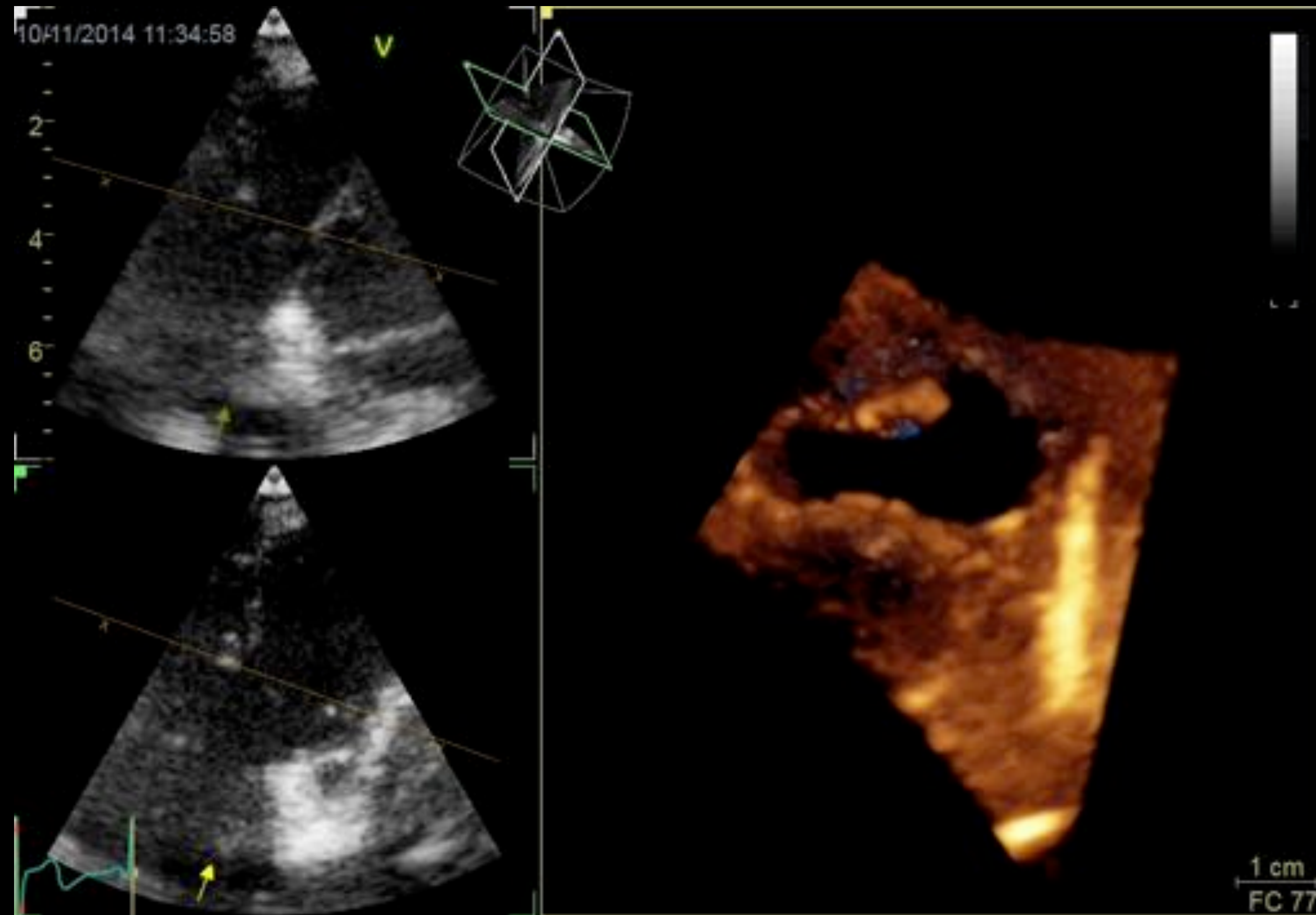
Type C

Mouvements réduits de la valve antérieure qui se présente comme un reliquat fibreux, commissures bien délimitées, orifice tricuspide sténosé avec des valve septale et postérieure hypoplasiques, ventricule droit très réduit et chambre atrialisée large et non contractile, parfois anévrysmale.



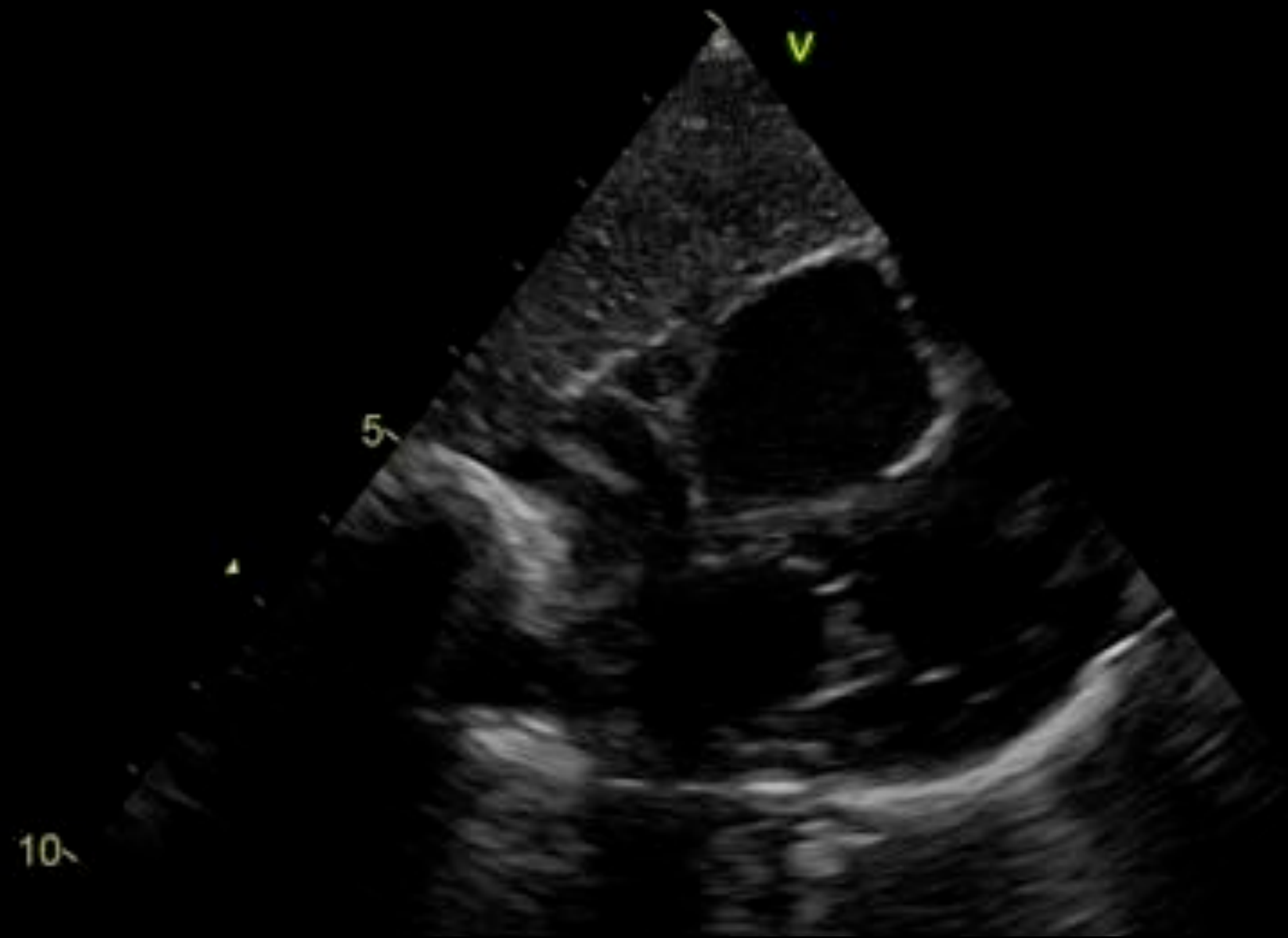
Type C

Mouvements réduits de la valve antérieure qui se présente comme un reliquat fibreux, commissures bien délimitées, orifice tricuspide sténosé avec des valve septale et postérieure hypoplasiques, ventricule droit très réduit et chambre atrialisée large et non contractile, parfois anévrysmale.



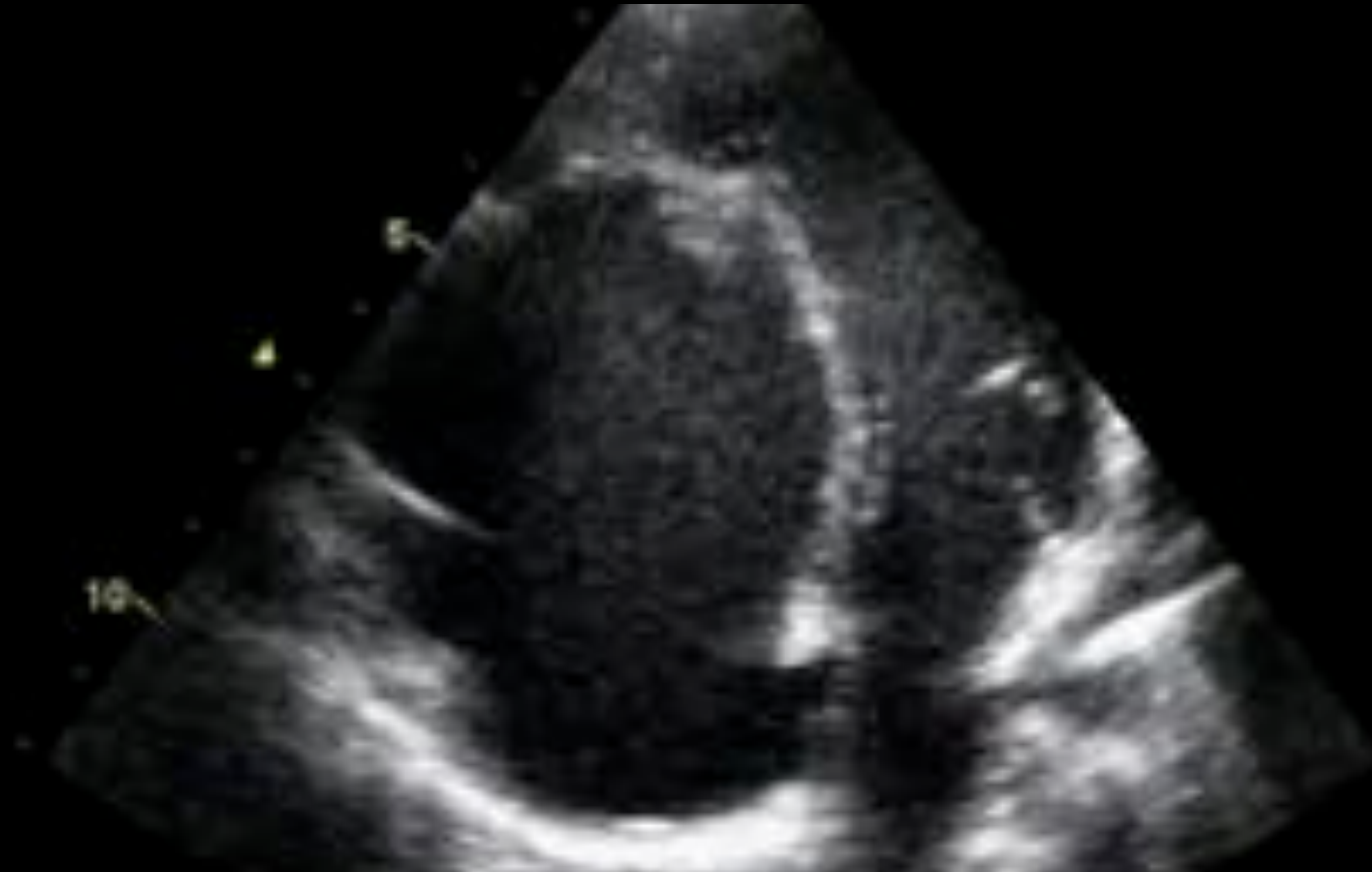
Type D

« sac tricuspide », les valves sont adhérentes à la paroi ventriculaire, la chambre non atrialisée difficilement identifiable, la paroi du ventricule fine peu contractile.



Type D

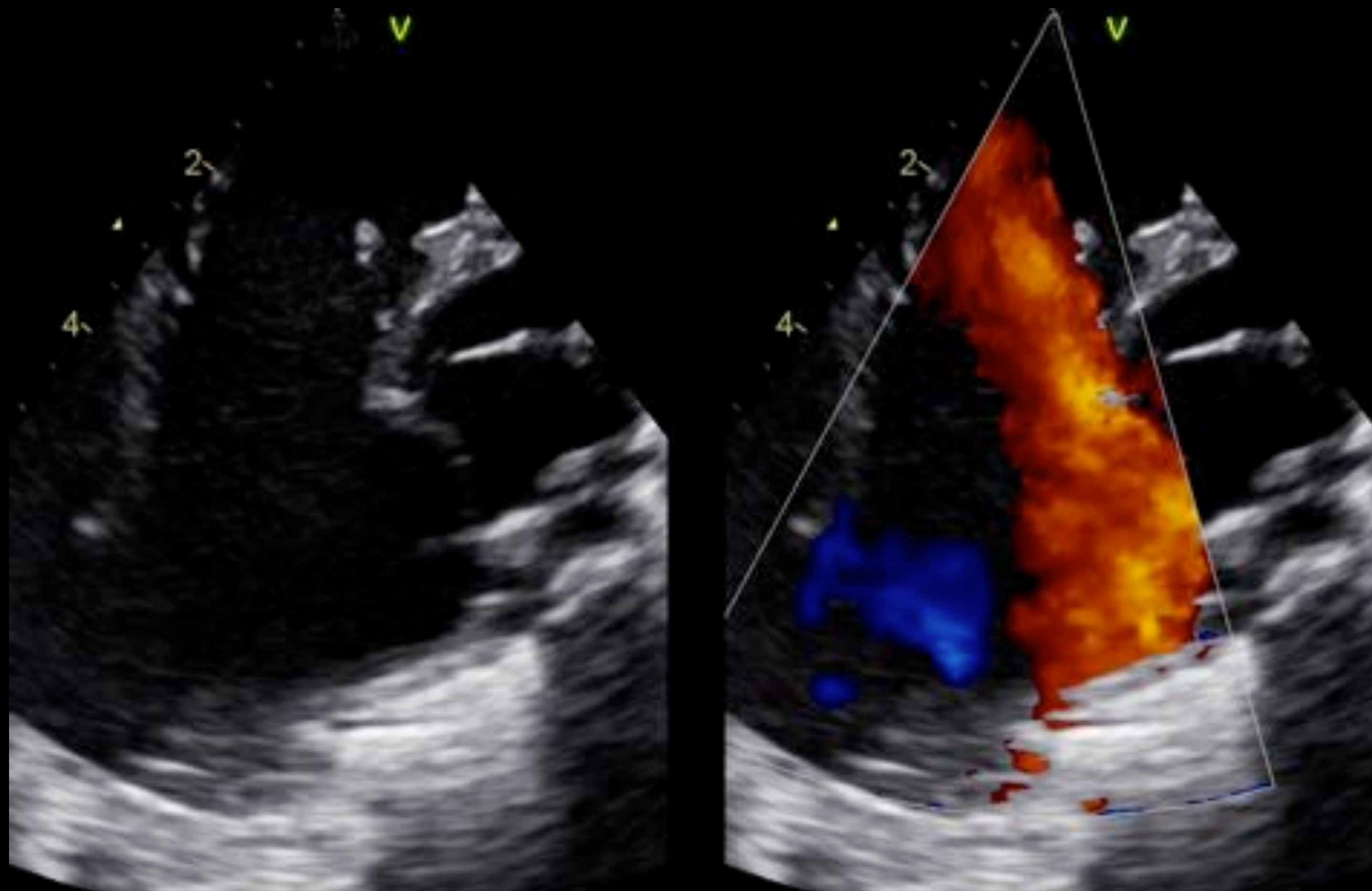
« sac tricuspide », les valves sont adhérentes à la paroi ventriculaire, la chambre non atrialisée difficilement identifiable, la paroi du ventricule fine peu contractile.



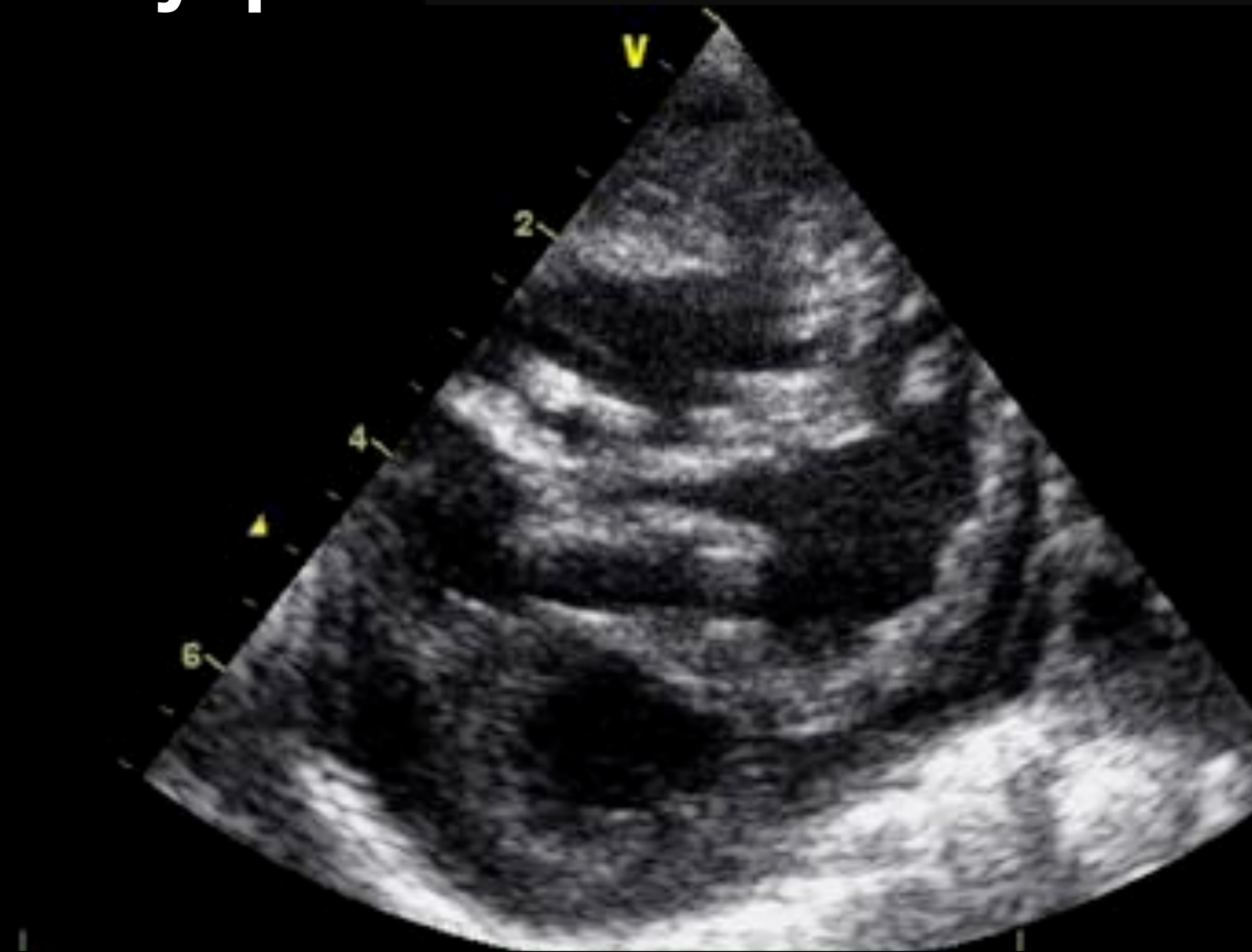
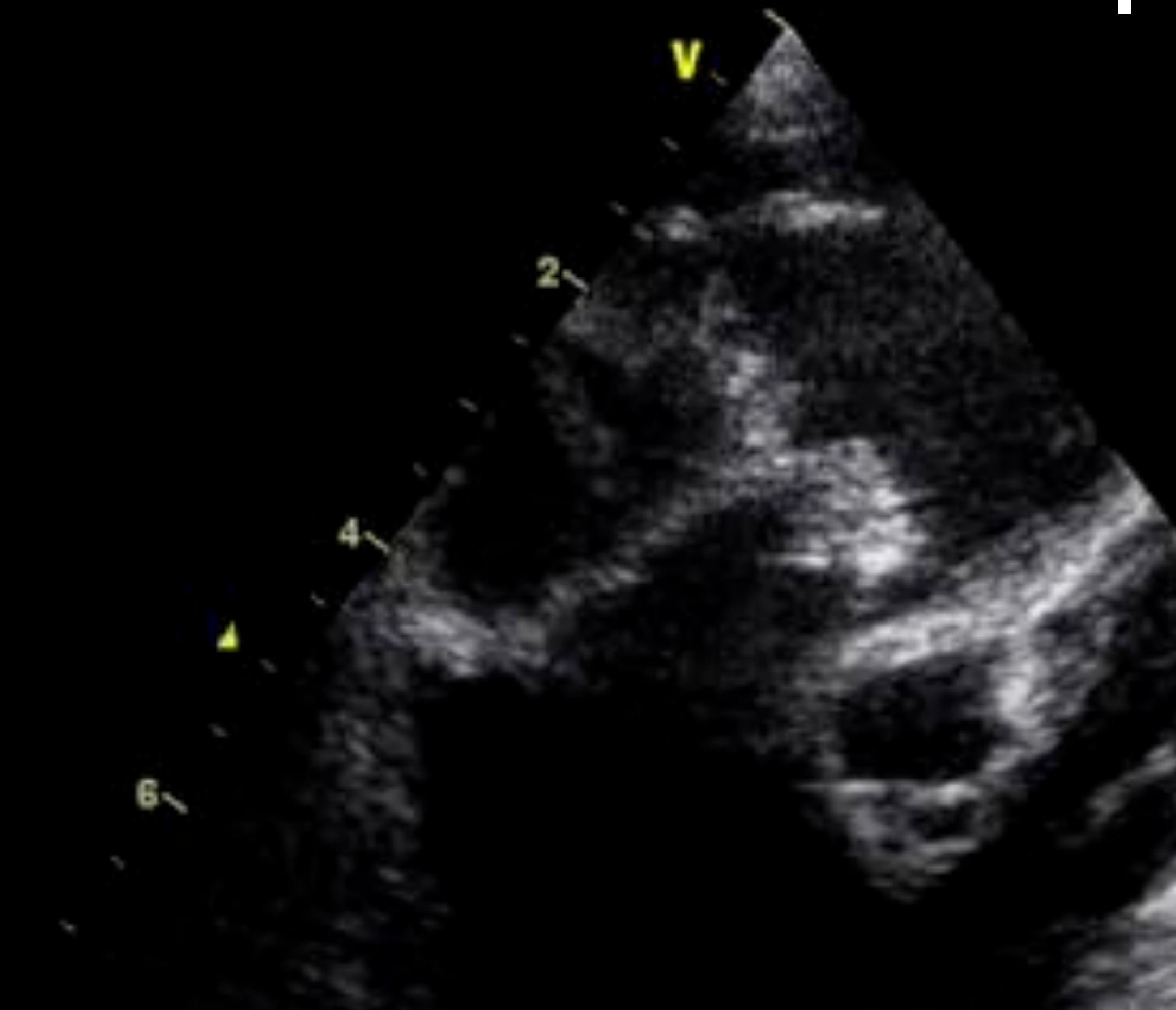
Dysplasie valvulaire tricuspide

- Vrai feuillet septal mais incomplètement délaminé
- Pas de rotation de l'anneau vers la chambre de chasse
- Pas de VD atrialisé

Dysplasie valvulaire tricuspide



Tricuspid valve dysplasia



Malformations associées à la malformation d'Ebstein

	Patients Total (n = 539)	%
ASD or PFO	452	83.9
Ventricular septal defect	23	4.3
Pulmonary stenosis requiring surgical intervention	32	5.9
Subvalvular pulmonary stenosis/RVOT obstruction	9	1.7
Pulmonary artery stenosis or hypoplasia	8	1.5
Severe pulmonary regurgitation	4	0.7
Coronary artery disease by catheterization	9	1.7
Partial atrioventricular septal defect	8	1.5
Bilateral superior venae cavae	7	1.3
Patent ductus arteriosus	6	1.1
Absent coronary sinus	7	1.3
Mitral regurgitation (moderate to severe)	7	1.3
Pericarditis	5	0.9
Anomalous pulmonary venous connection	4	0.7
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy	4	0.7
Miscellaneous cardiac defects	45	8.4

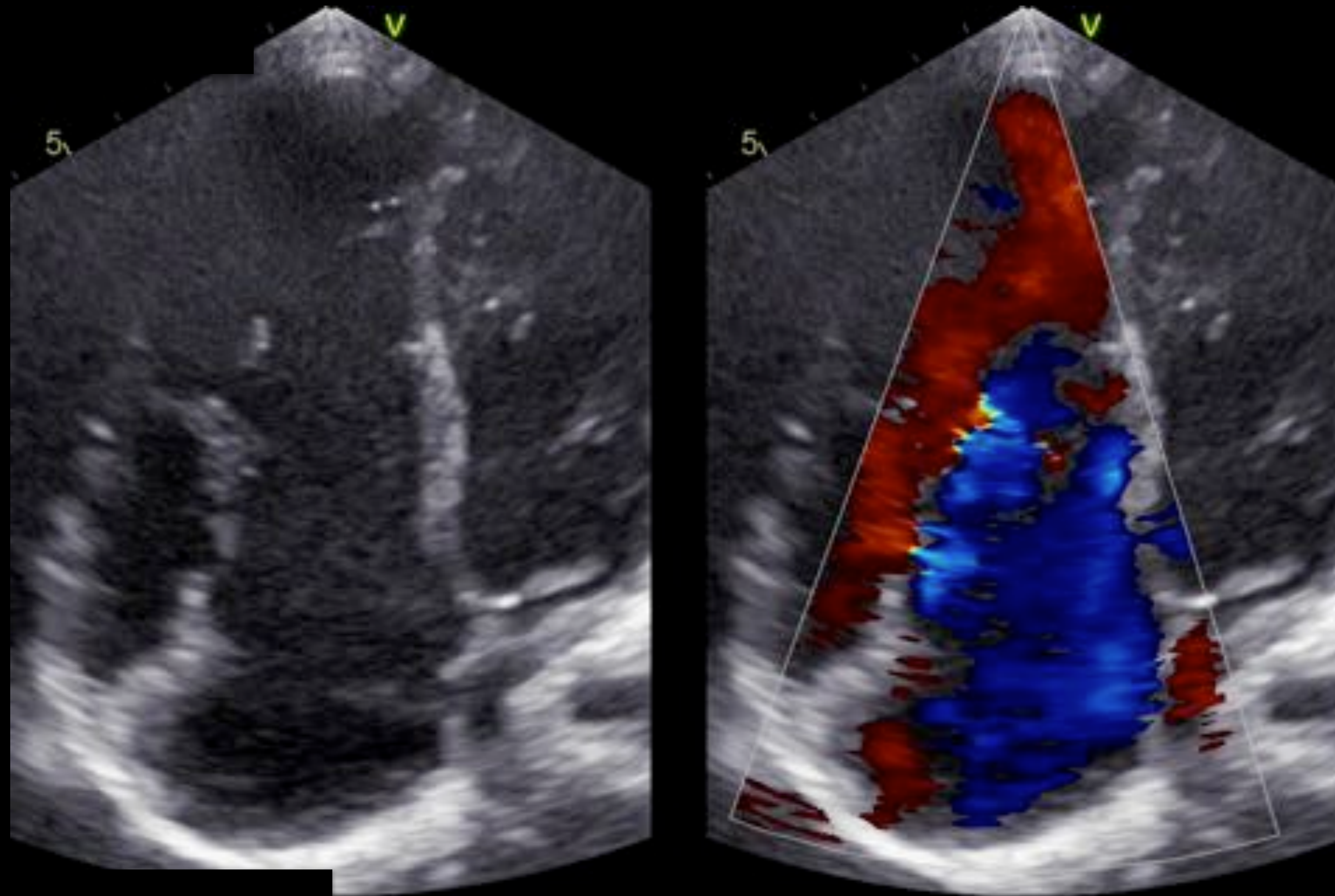
ECG dans la malformation d'Ebstein

- Pré-excitation
- Hypertrophie auriculaire droite



Forme néonatale de la malformation d'Ebstein

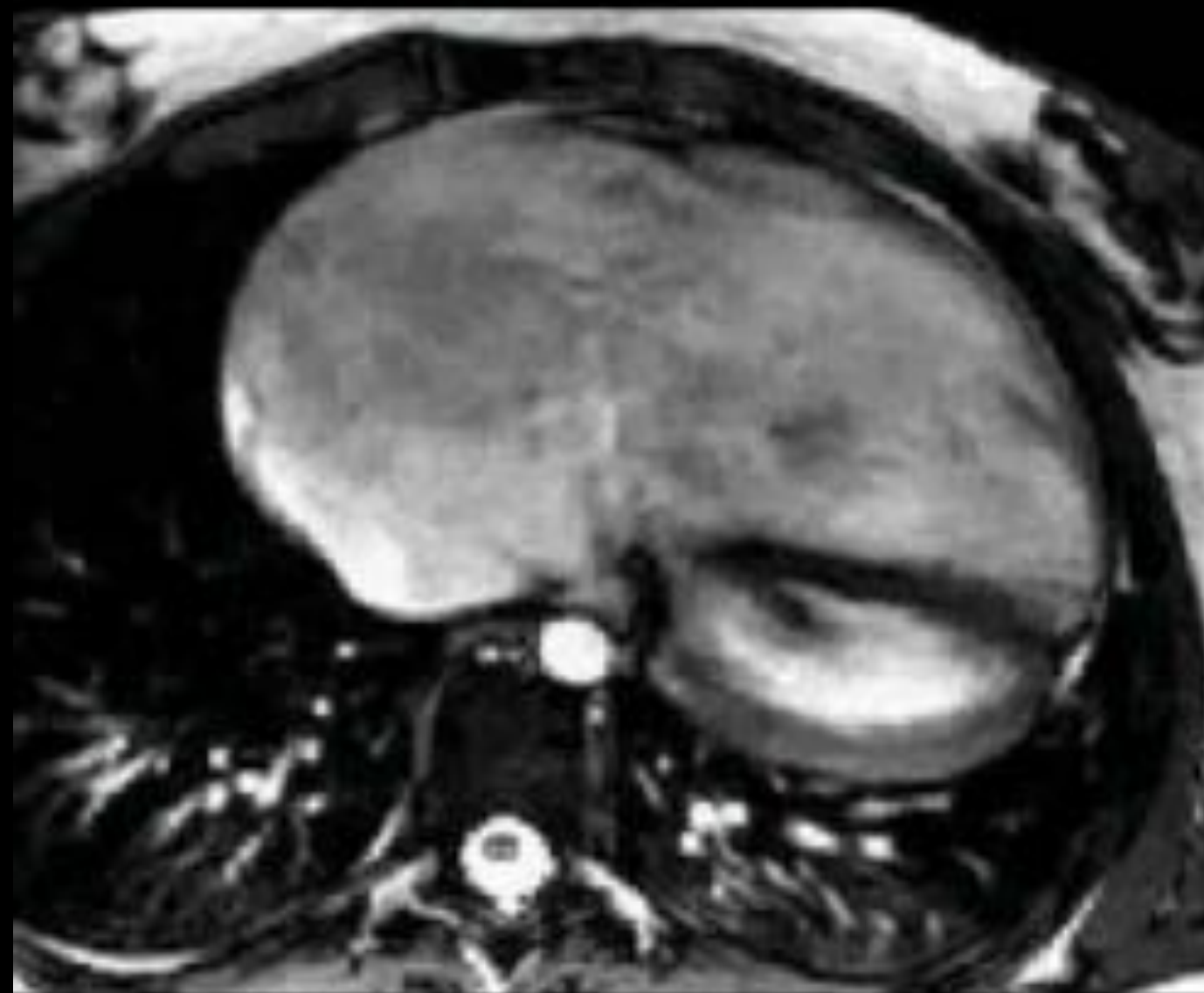
Formes sévères OR mortalité x 8 si diagnostic < 1an



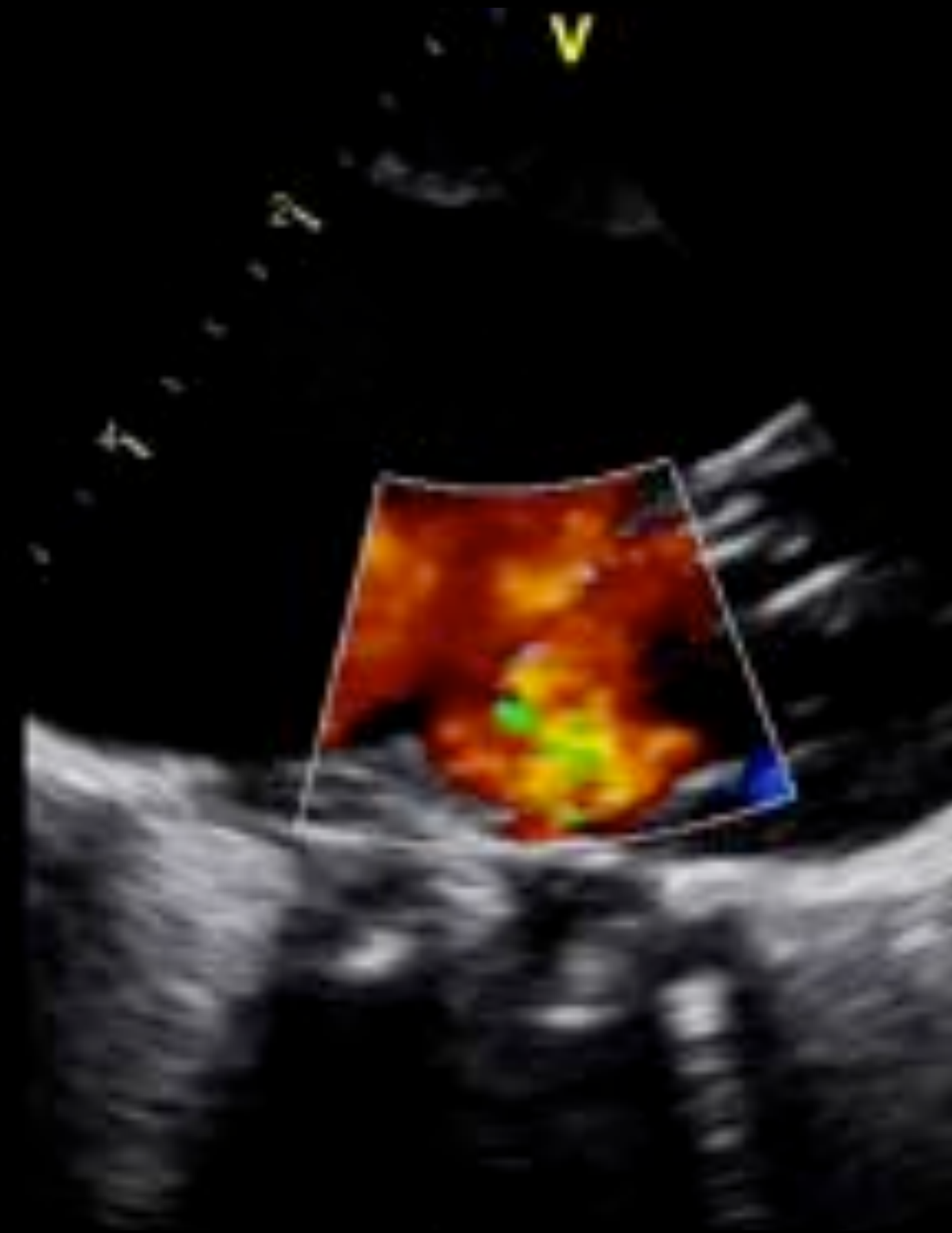


Forme néonatale de la malformation d'Ebstein

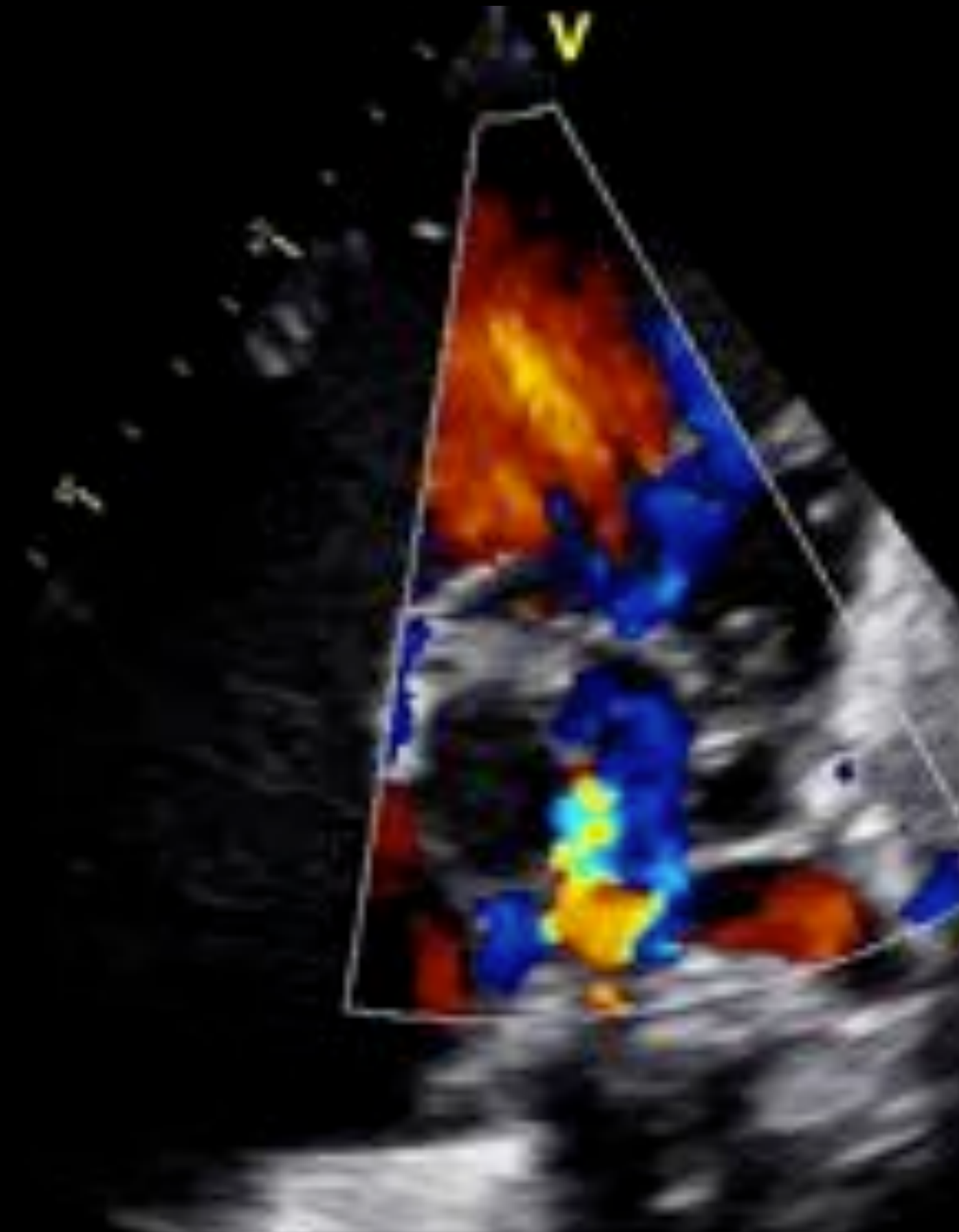
- **Détresse respiratoire par hypoplasie pulmonaire et Résistances Vasculaires Pulmonaires élevées**
- **Cyanose réfractaire par shunt droit-gauche inter-auriculaire**
- **Cardiomégalie par dilatation de l'oreillette droite**
- **Atrésie pulmonaire fonctionnelle ou organique, ducto-dépendance.**
- **Risque de trouble du rythme auriculaires (WPW ou ectasie OD)**



Forme néonatale de la malformation d'Ebstein Shunt droite-gauche inter-auriculaire

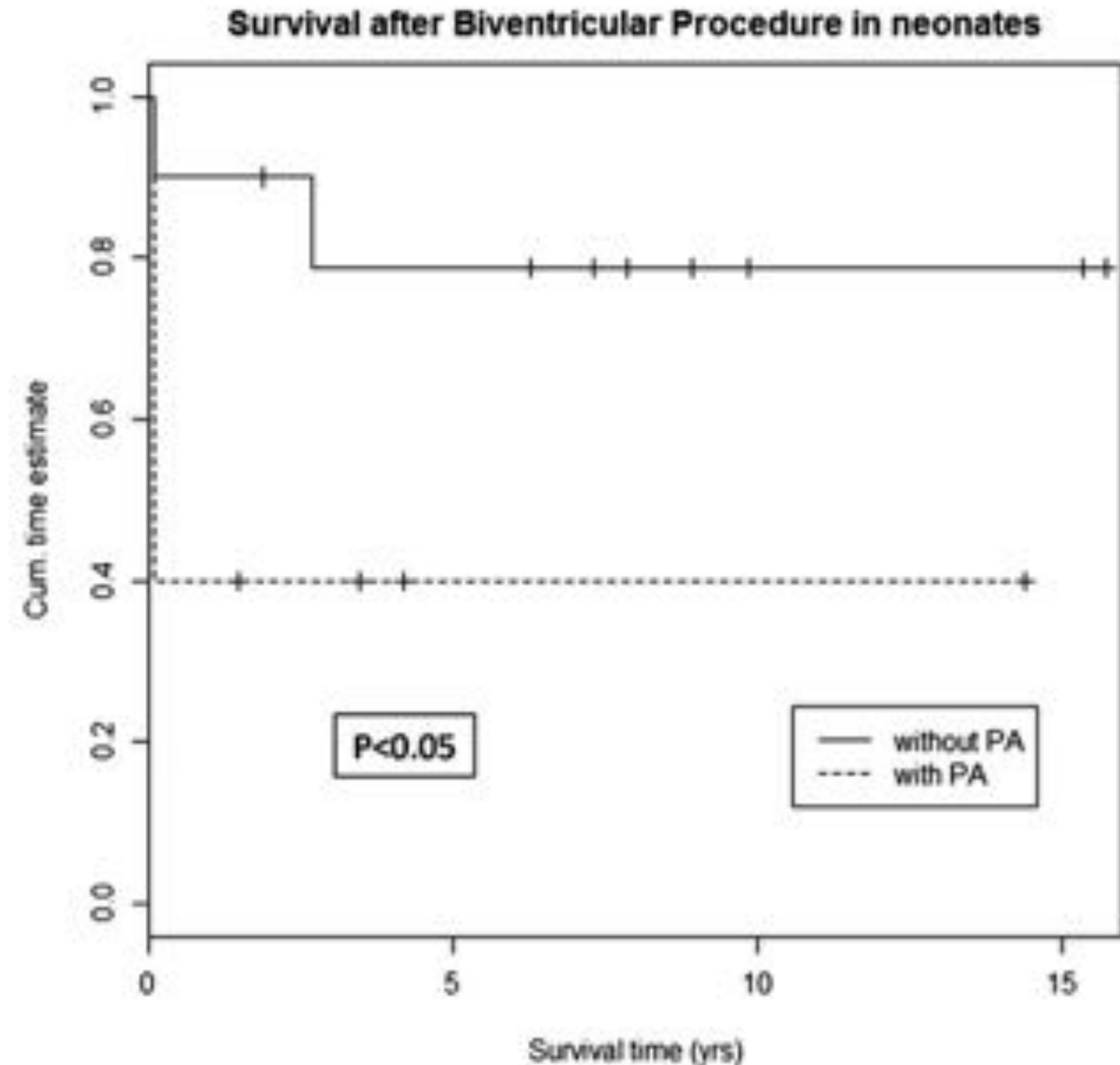


Forme néonatale de la malformation d'Ebstein Atrésie pulmonaire et canal artériel

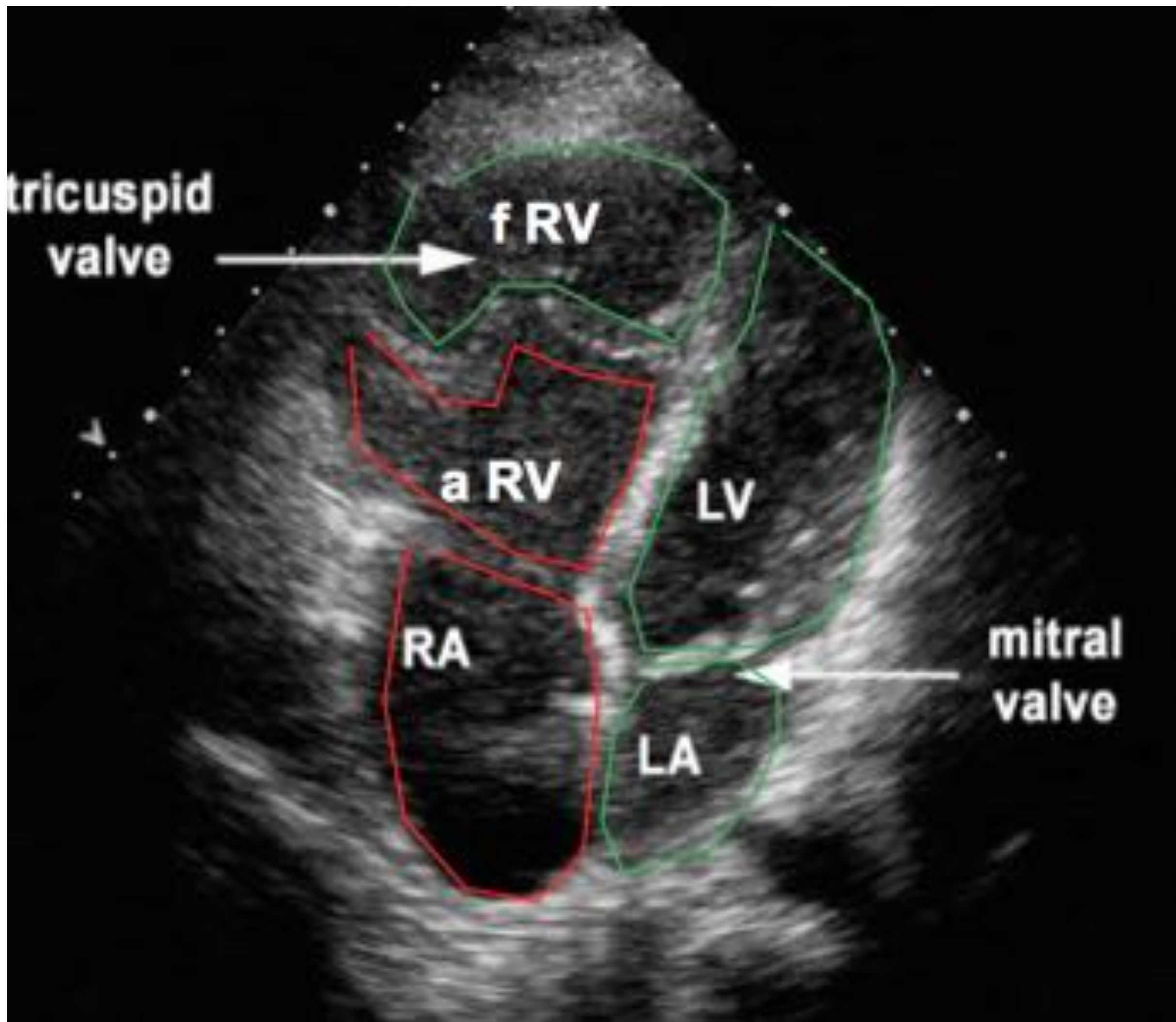


Facteurs prédictifs mortalité dans la forme néonatale de la malformation d'Ebstein

- Diagnostic prénatal
- Prématurité (<37SA)
- **Atrésie pulmonaire (fonctionnelle ou organique)**
- Ventilation mécanique
- Petit VG, dysfonction VG



GOSHratio



$$\frac{\text{RA area} + \text{aRV area}}{\text{fRV area} + \text{LA area} + \text{LV area}}$$

Grade	Ratio	Mortality
1	<0.5	8%
2	0.5-0.99	9%
3 (acyanotic)	1-1.49	10% (neonatal) 45% (later)
3 (cyanotic)	1-1.49	100%
4	>1.5	100%

Prise en charge néonatale de la malformation d'Ebstein

- Rien si:
 - absence d'atrésie pulmonaire, sat > 70% et cyanose bien tolérée
- Si atrésie pulmonaire:
⇒ PGE1 puis attendre la baisse des RVP (NO si besoin) pour ouverture de la valve
- Si atrésie pulmonaire organique:
⇒ PGE1, Blalock ou plastie tricuspide avec reconstruction VD-AP

DANS TOUS LES CAS: ventilation invasive parfois nécessaire si hypoplasie pulmonaire sévère (La dilatation de l'OD peut gêner la bonne croissance du poumon => persistance de RVP élevée : HTTP)

Chirurgie néonatale de la malformation d'Ebstein

- Blalock/stent canal
- Ouverture VD-AP
- Plastie tricuspide
- Exclusion du VD
- Projet univentriculaire

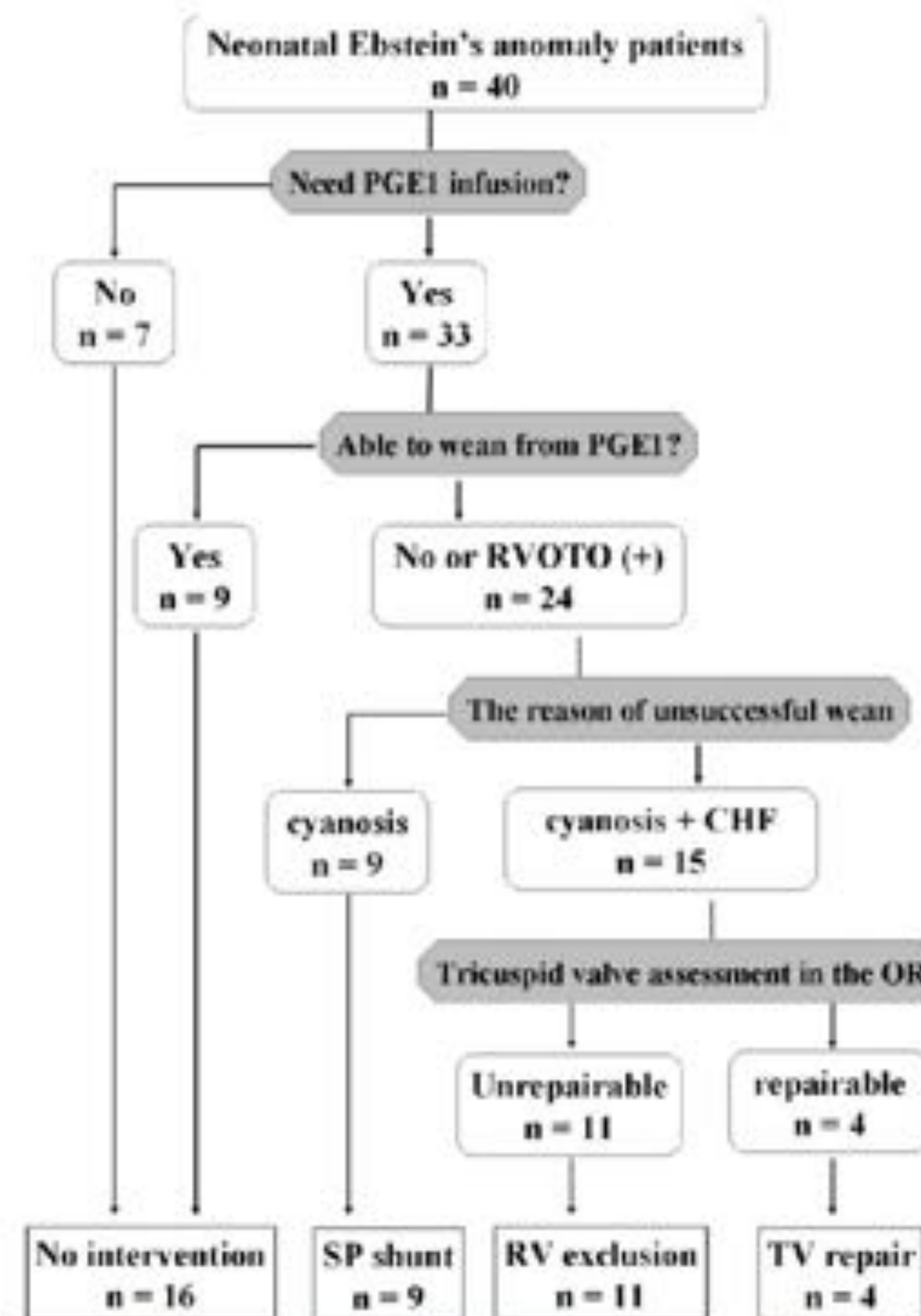
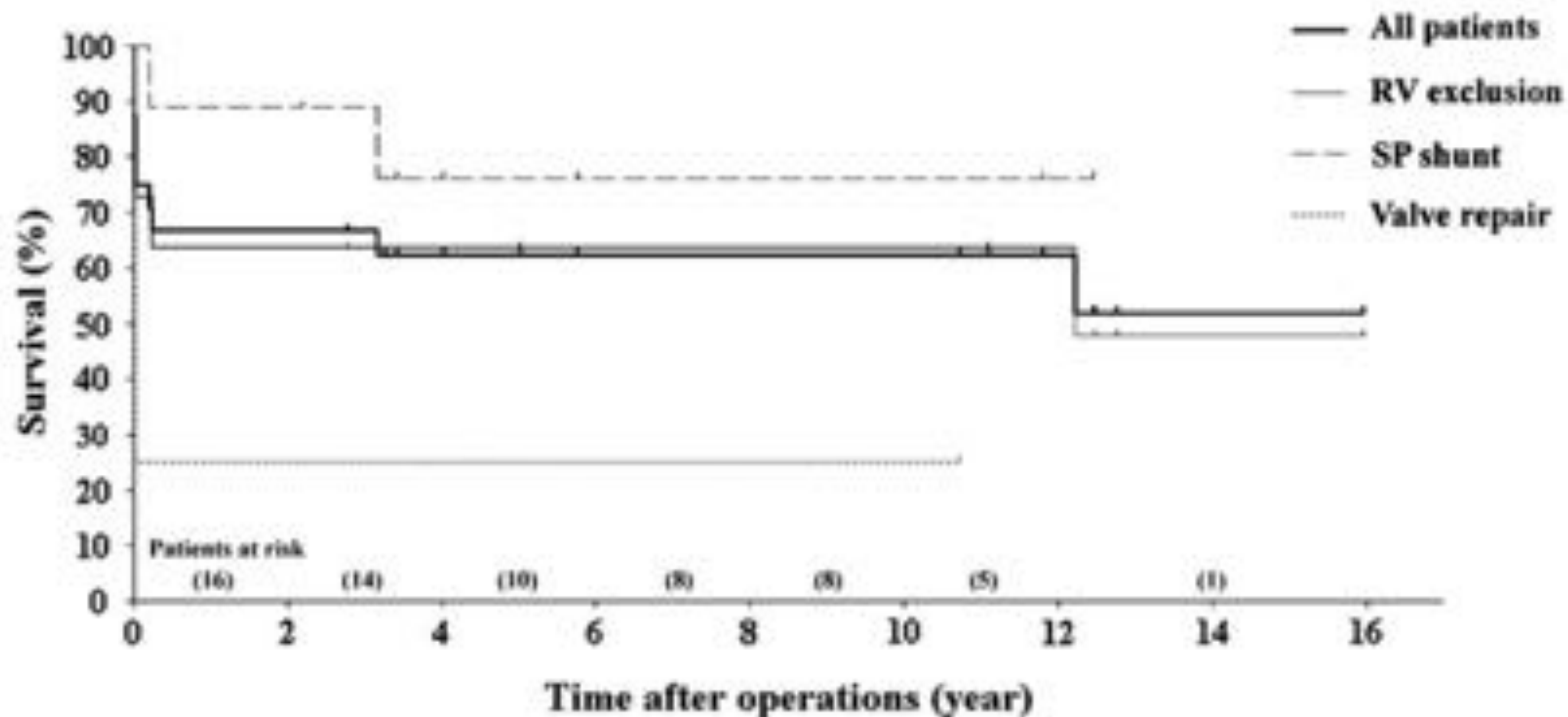


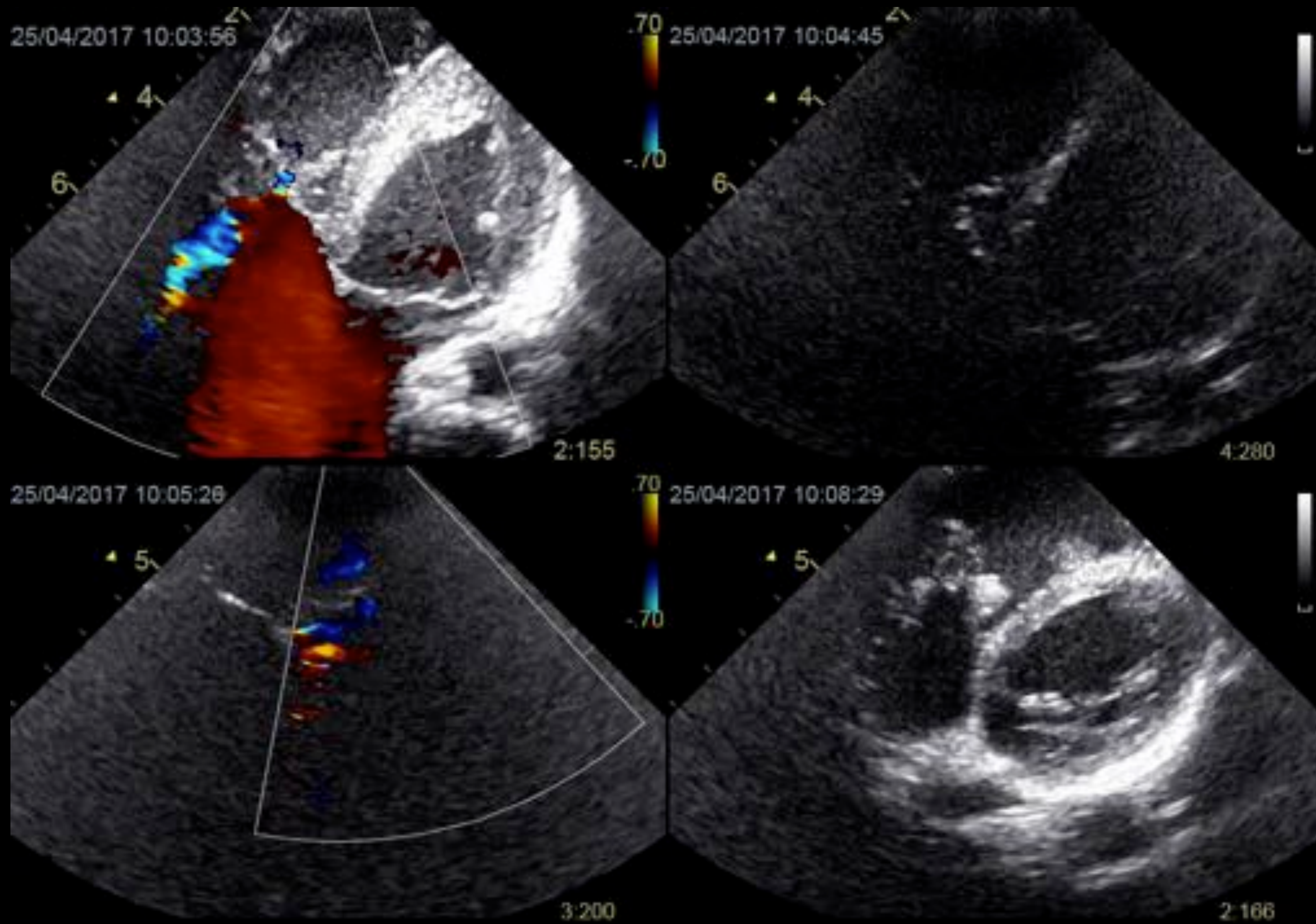
FIGURE 1. Management protocol for neonates with Ebstein anomaly. *n* represents number of patients for each group. *CHF*, Congestive heart failure; *OR*, operating room; *PGE1*, prostaglandin; *RVOTO*, right ventricular outflow tract; *SP*, systemic-pulmonary artery; *TV*, tricuspid valve; *RV*, right ventricle.

Plastie tricuspide néonatale

- Feuillet bien développés, mobiles
- Pas de dysfonction VG
- Premier temps: BT+ ouverture VD-AP
- Deuxième temps: plastie de la valve +/- fermeture du PFO



Plastie tricuspide néonatale-postopératoire



Physiopathologie de la maladie d'Ebstein de l'adulte

- CIA large

Cyanose si $POD > POG$ (fonction diastolique du VD)

Défaillance cardiaque droite si **POG** élevée (fonction diastolique du VG)

- Pas de CIA

Pas de cyanose

Défaillance cardiaque droite si **POD** élevée (fonction diastolique du VD)

Ebstein de l'adulte:

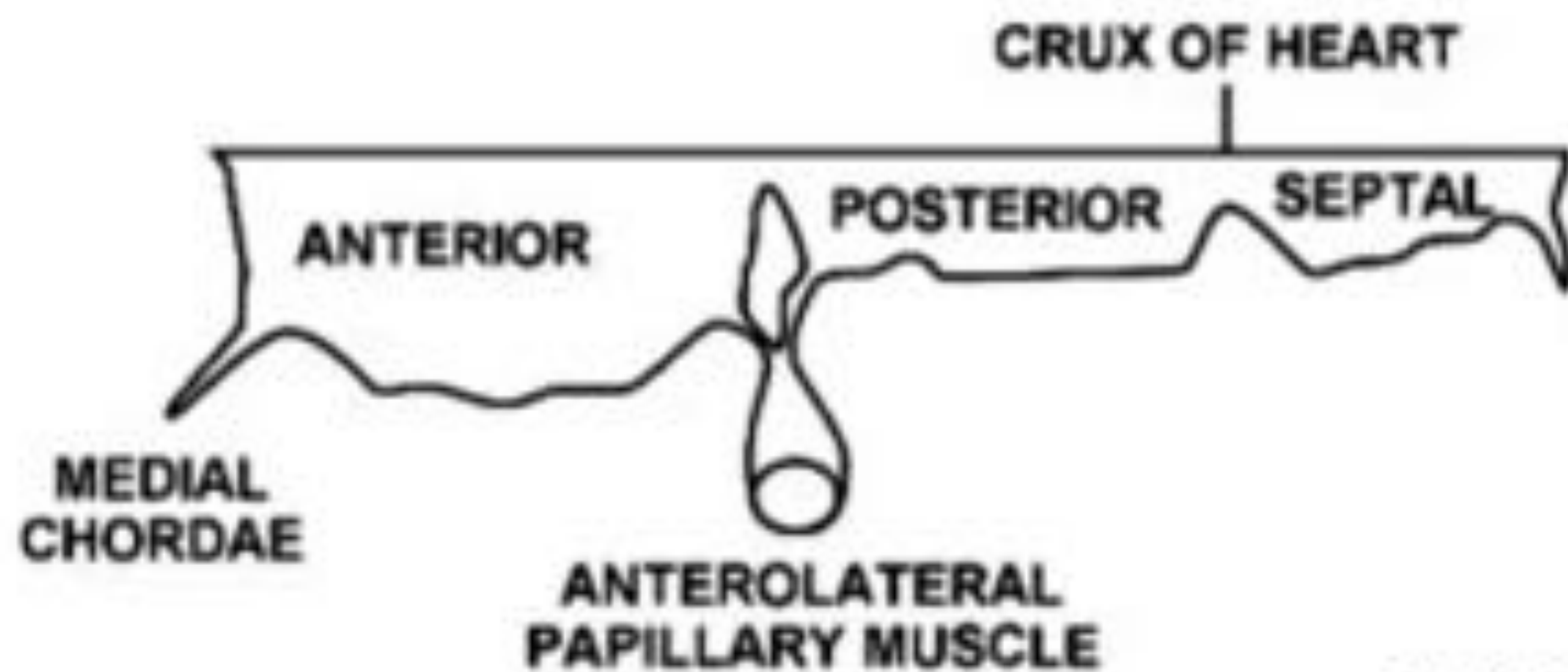
Opérer: Qui ? Quand? Comment?

- Simple surveillance Echo, Holter
- Traitement médical: congestion, arythmie
- Ablation d'un faisceau de Kent
- Fermeture percutanée d'une CIA
- Chirurgie:
 - Fermeture de CIA
 - Plastie quand elle est possible
 - DCPP si VD contractile (IT) et peu compliant
 - DCPT si VD non contractile
 - TC si contre-indication à la DCPT (VG)

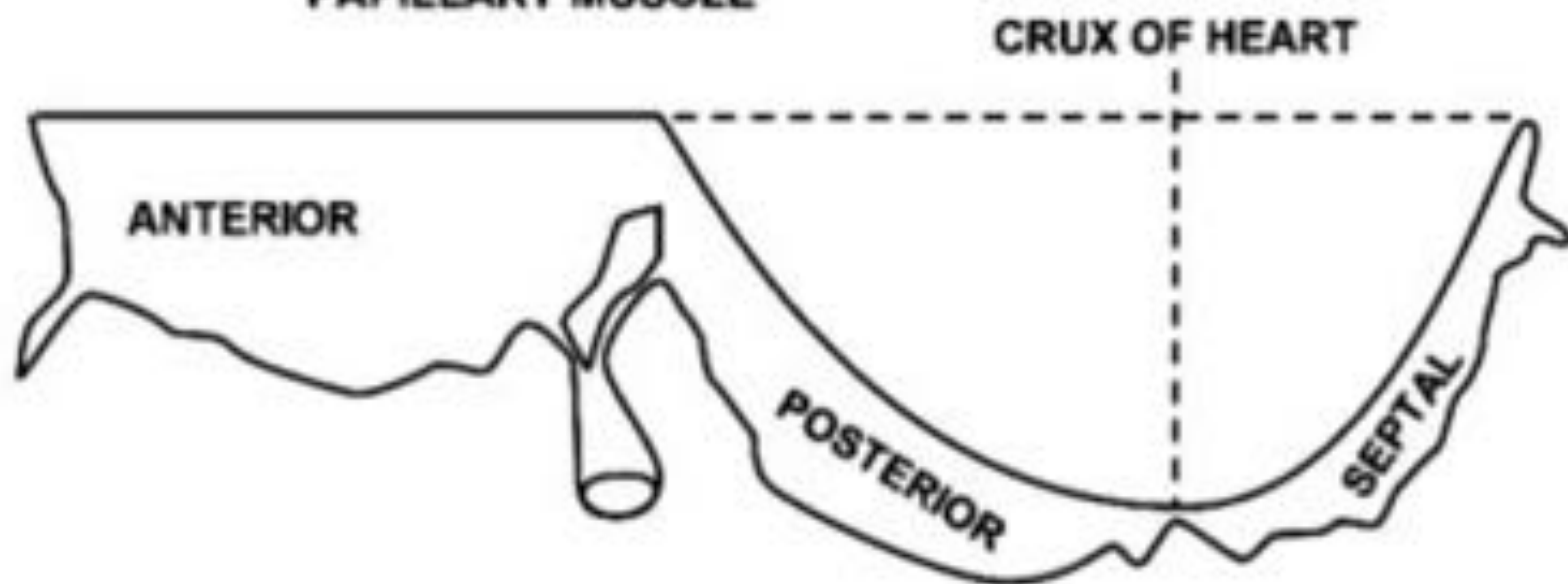
Plastie tricuspide: Ce qui est important pour le chirurgien

1. Quantité de tissus disponible feuillets antérieur et postérieur
2. Mobilité et muscularisation des feuillets
3. Degré de coaptation
4. Qualité de l'appareil sous valvulaire, attaches
5. Importance de la portion atrialisée du VD
6. Dilatation de l'anneau anatomique tricuspide
7. Fonction du VD

NORMAL



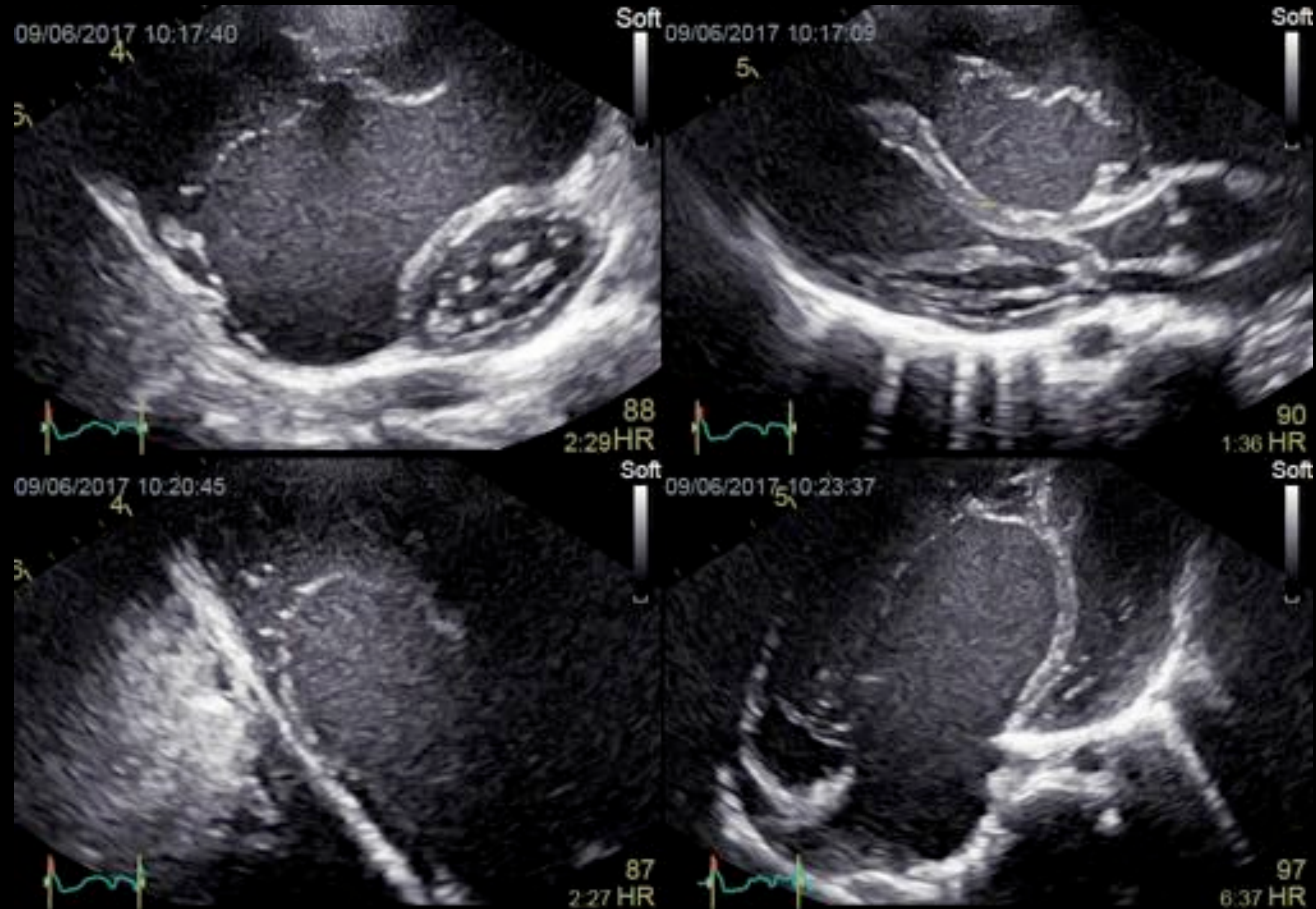
**EBSTEIN'S
RIGHT-SIDED**



Echocardiographie pré-opératoire

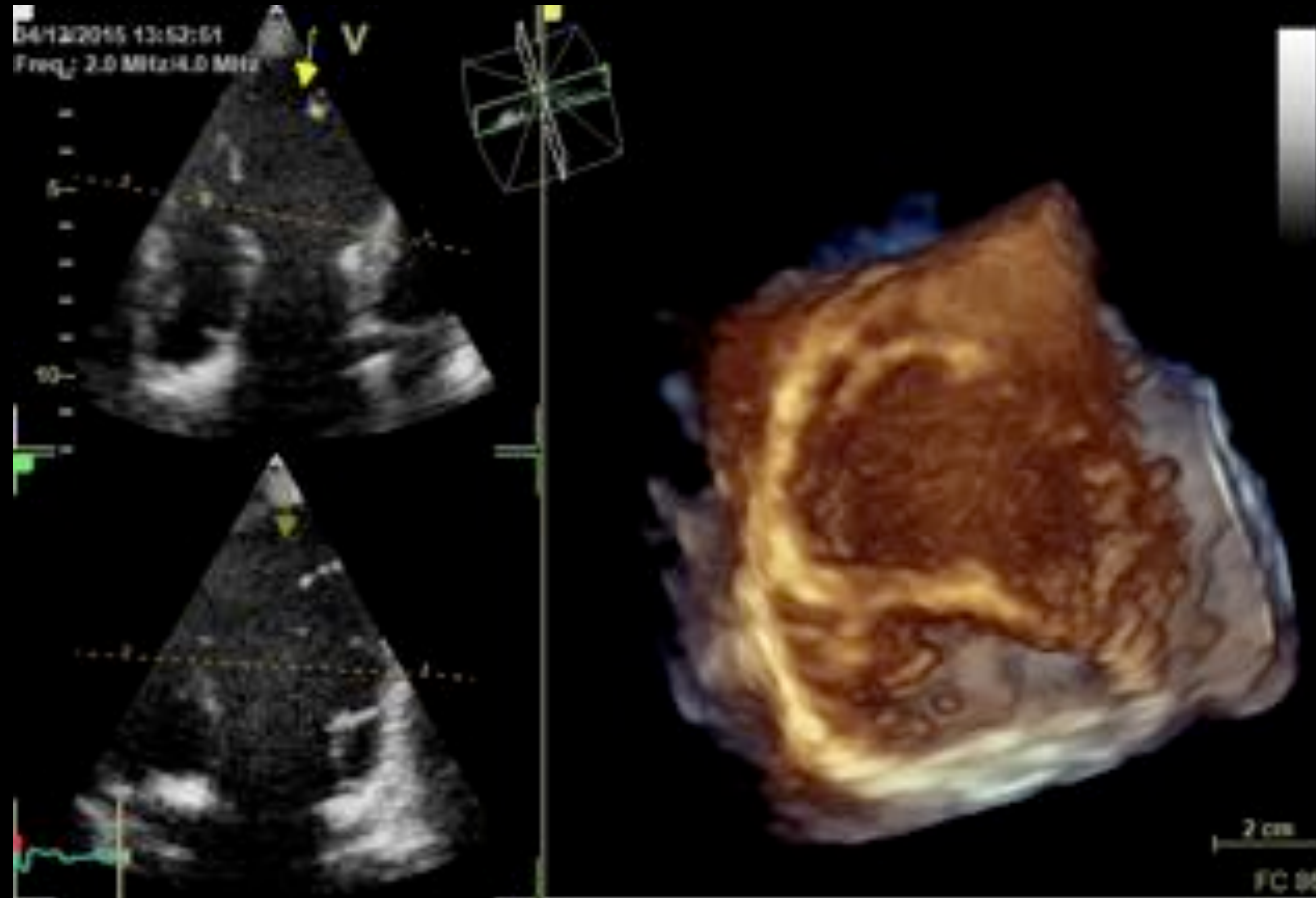
Quantité de tissus disponible feuillets antérieur et postérieur

Mobilité et muscularisation des feuillets

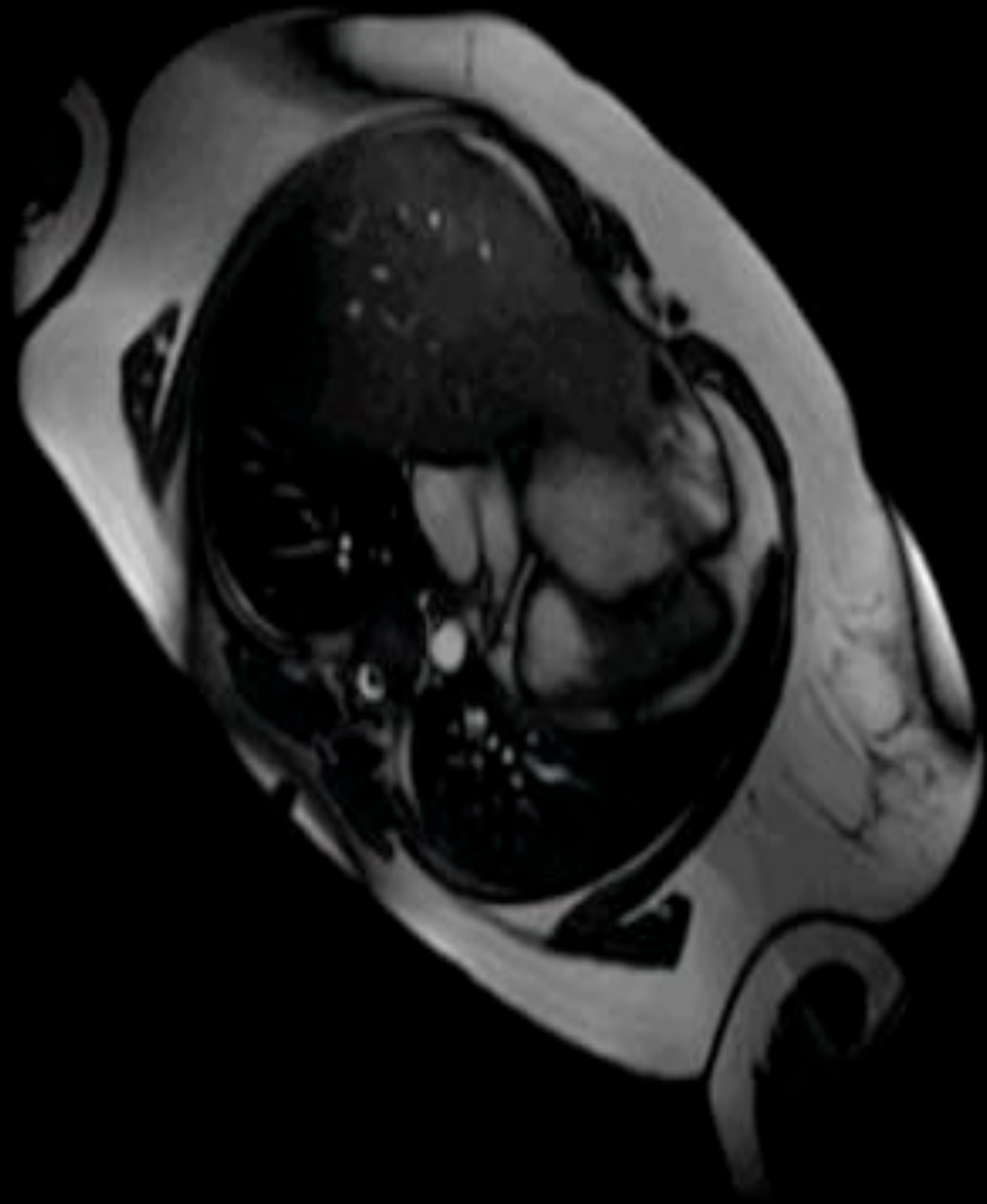


Echocardiographie pré-opératoire

Degré de coaptation



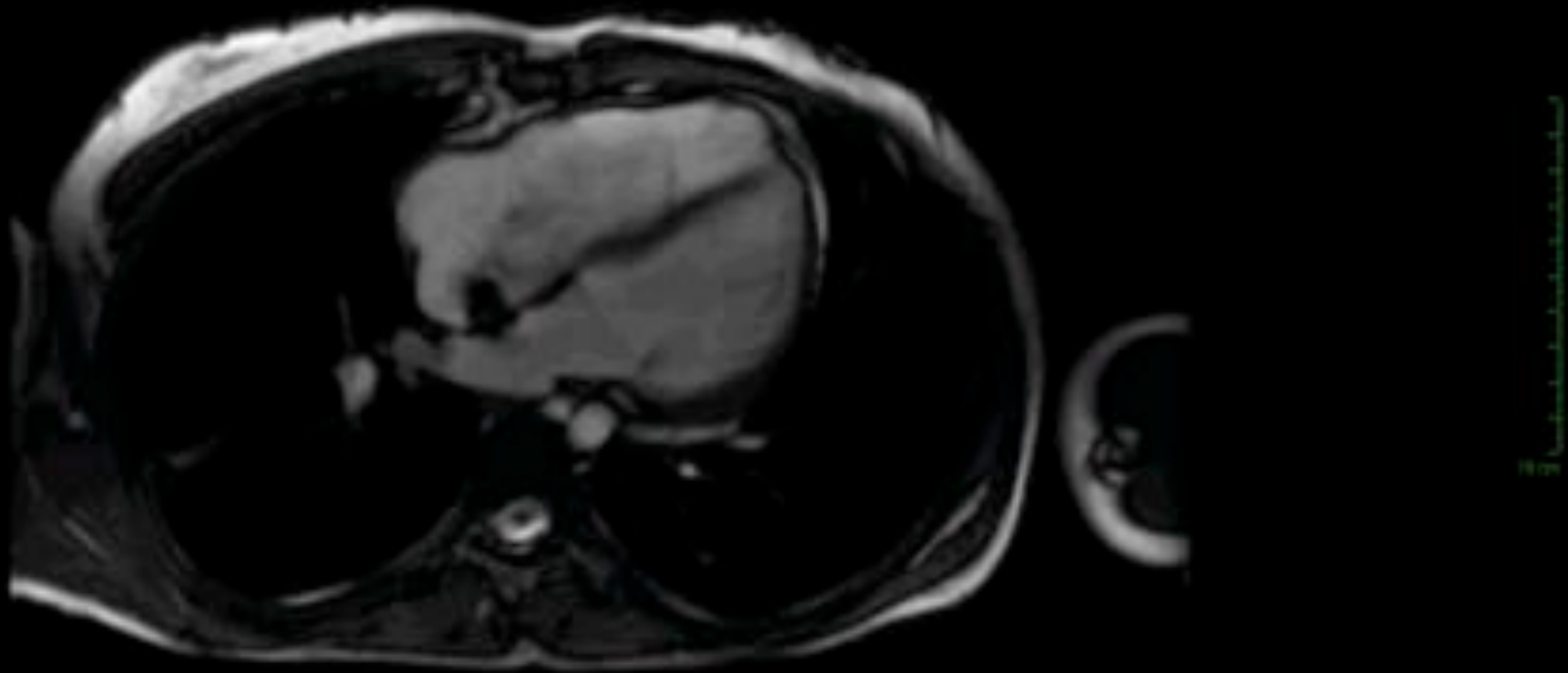
IRM dans la malformation d'Ebstein



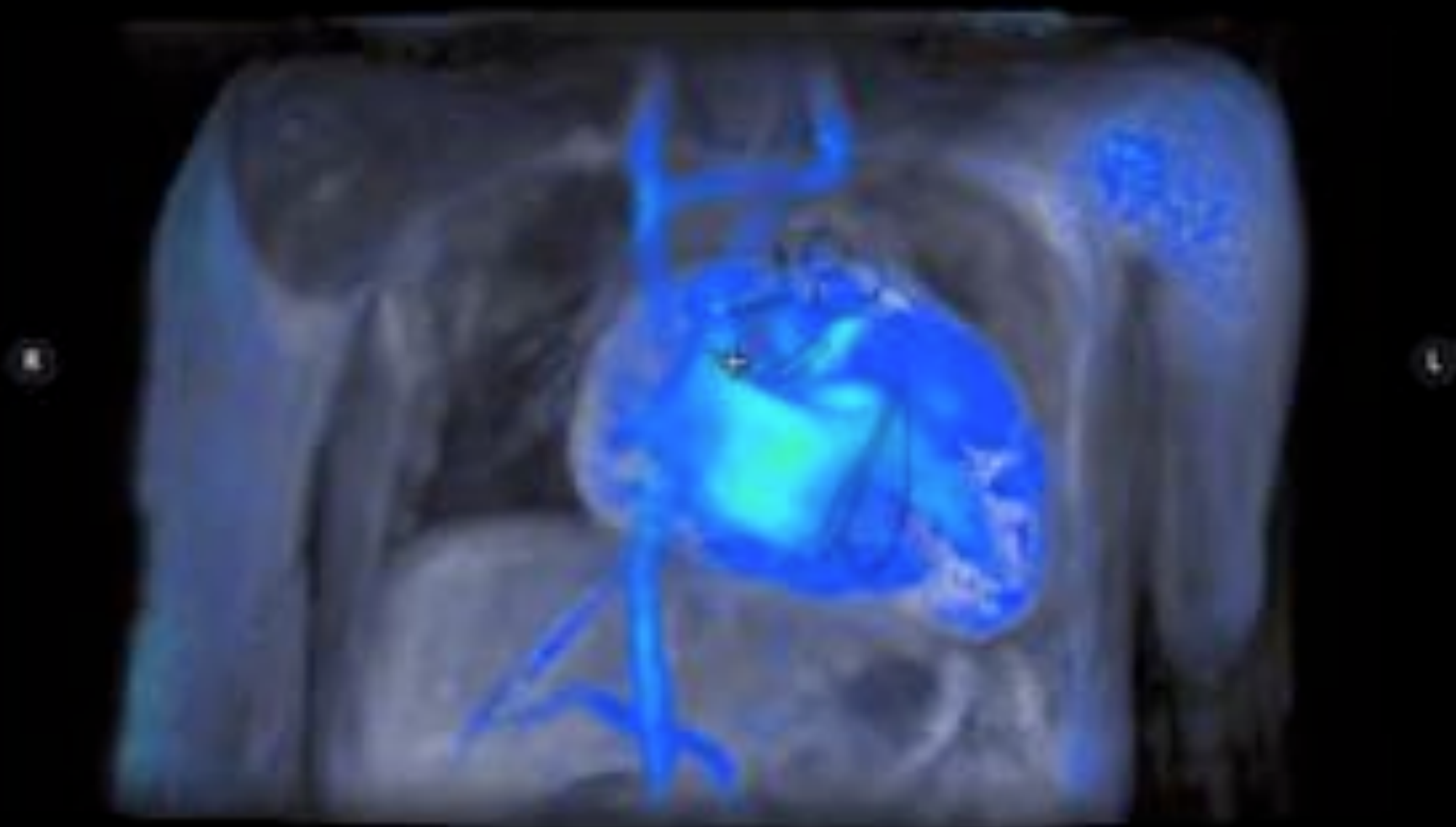
- Analyse de la fonction et dimensions des 2 ventricules
- VD atrialisé/ VD fonctionnel
- Analyses des feuillets et leurs attaches proximales et distales

IRM dans la malformation d'Ebstein

Défaut de coaptation, attaches, fuite,
fonction VG, quantifier les shunt (PFO)



IRM: Quantifier la fuite : 4D flow



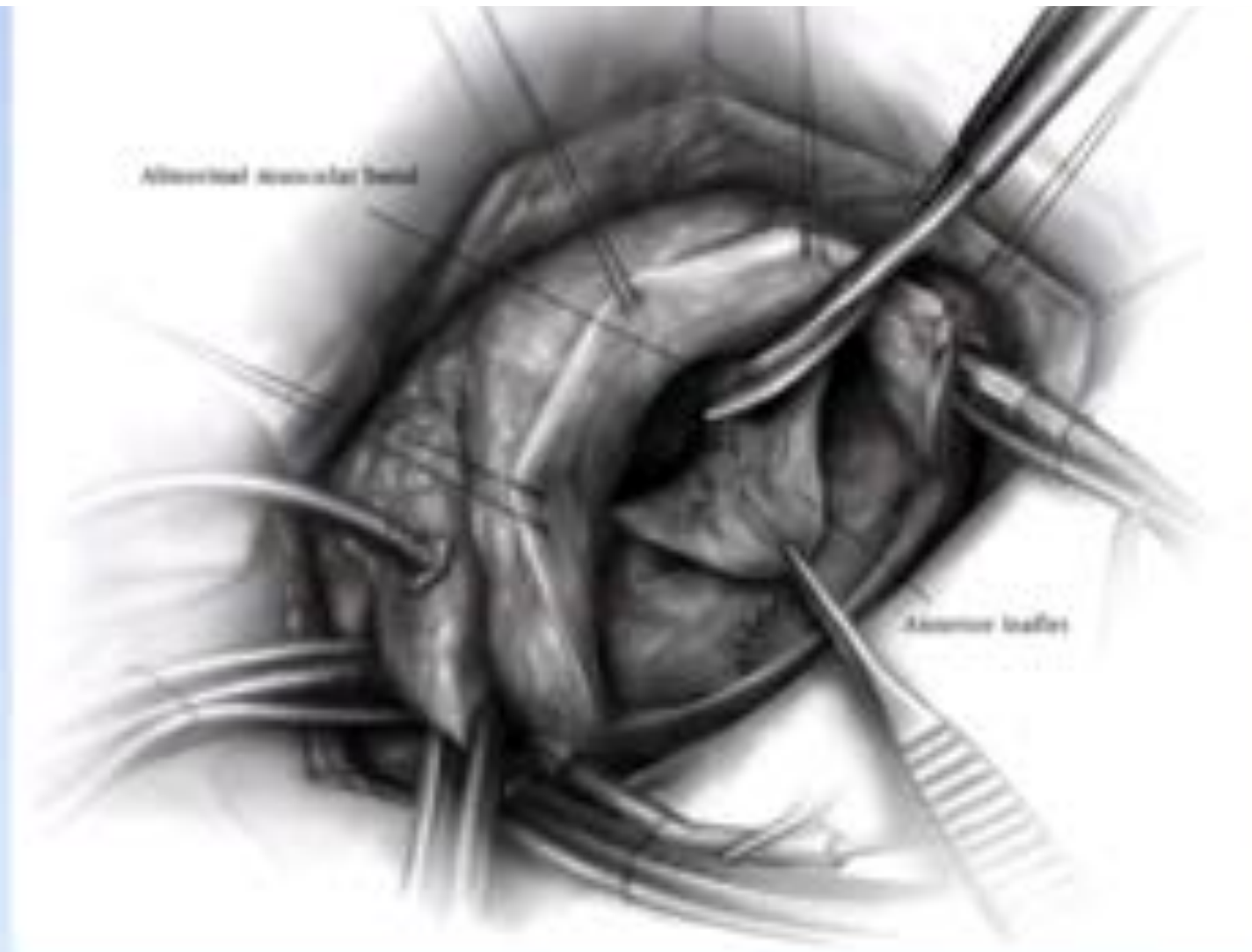
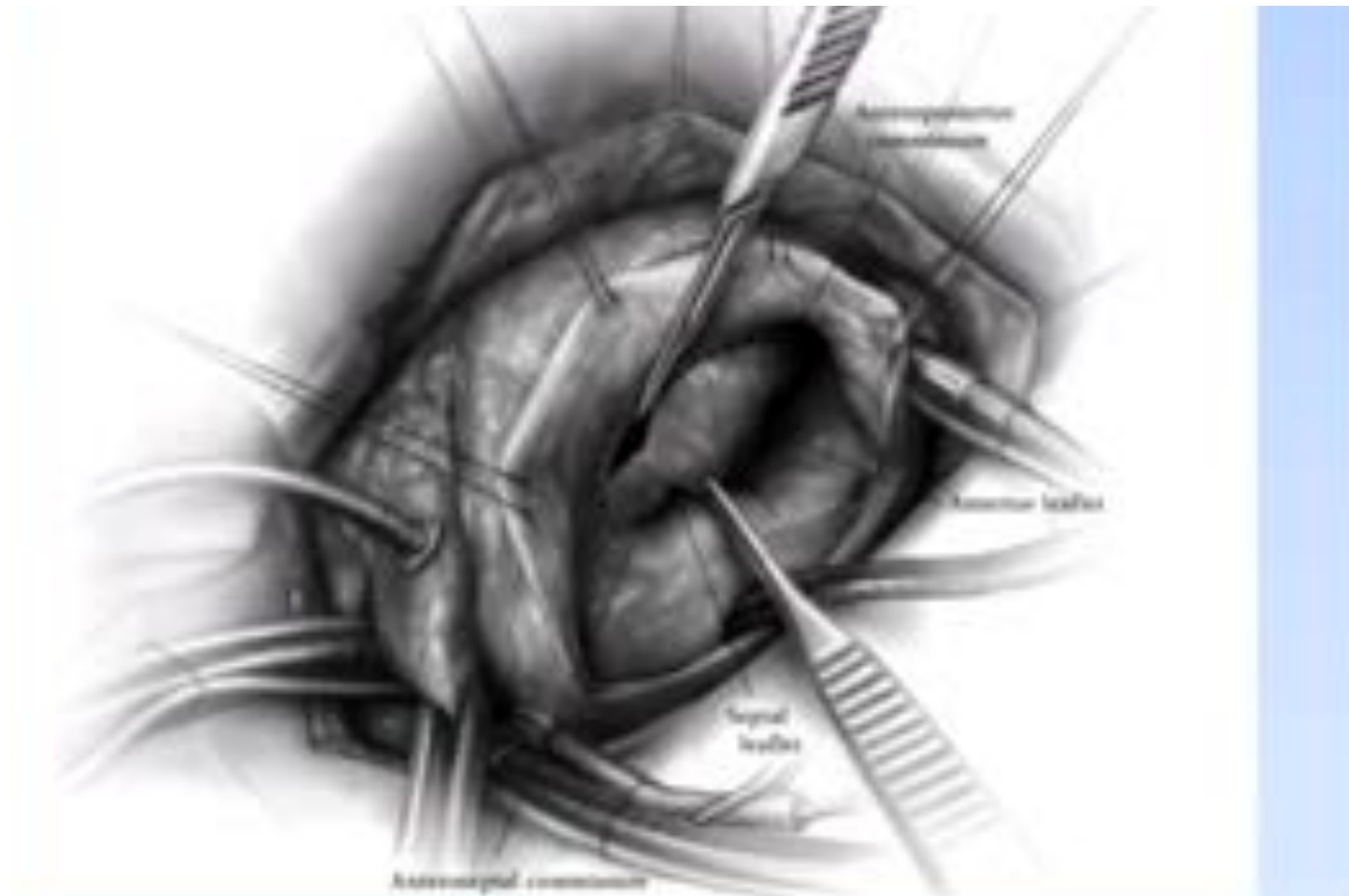
Plastie tricuspide: plusieurs techniques

- Coaptation de la valve antérieure avec le septum interventriculaire (Carpentier, Sebening, Hetzer)
- Coaptation entre les feuillets valvulaires (Cone)

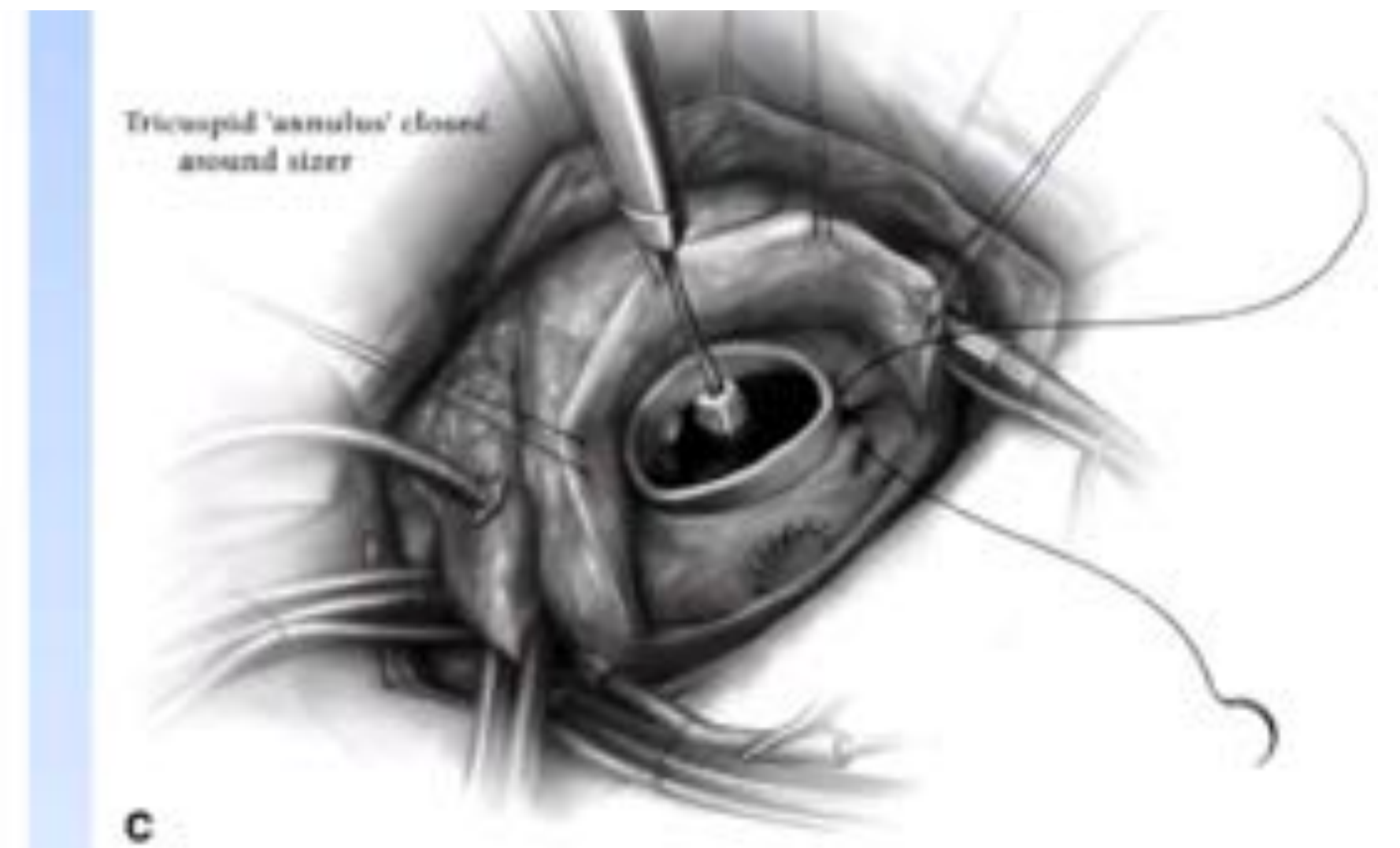
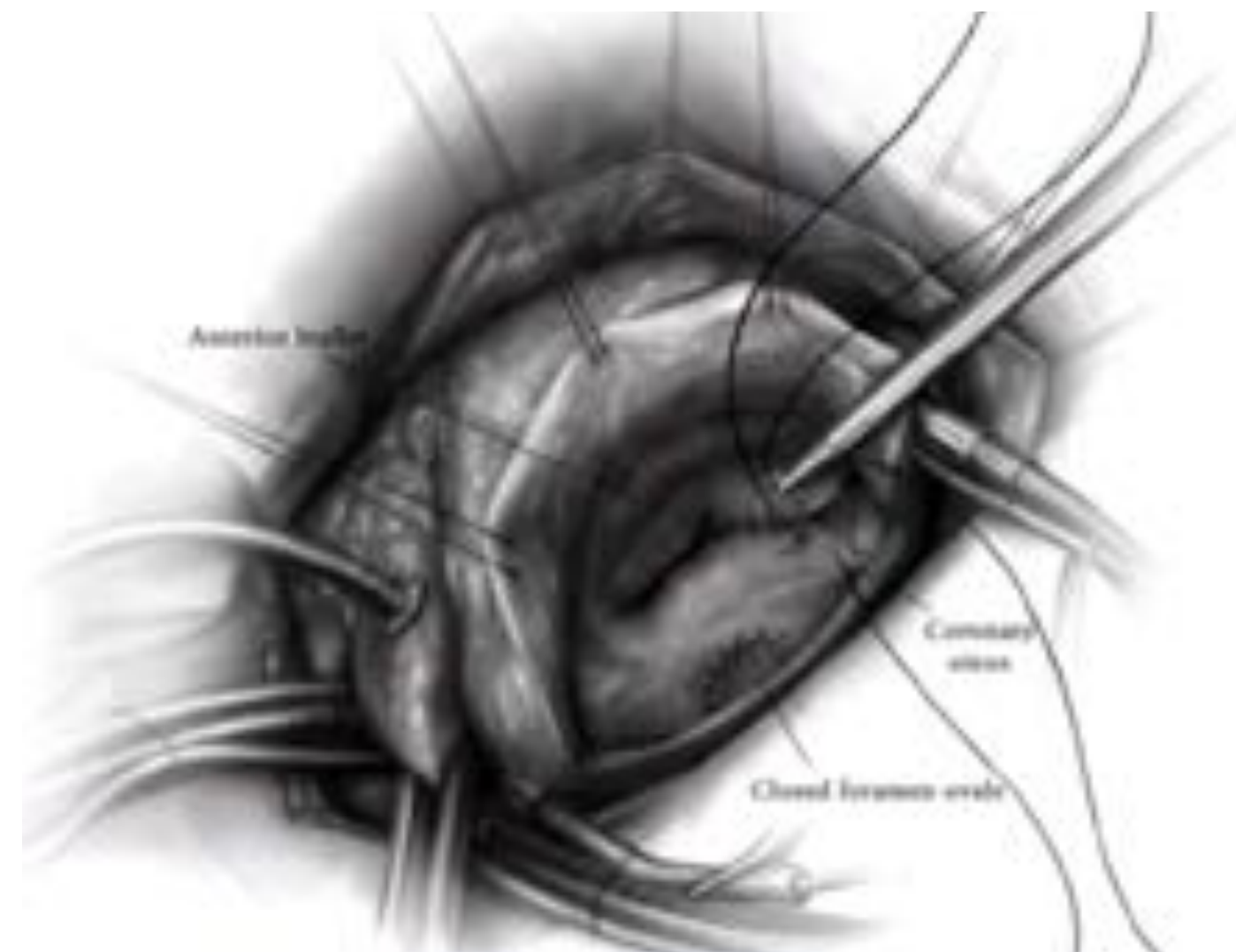
Avec ou sans extension par un patch

Technique de Carpentier

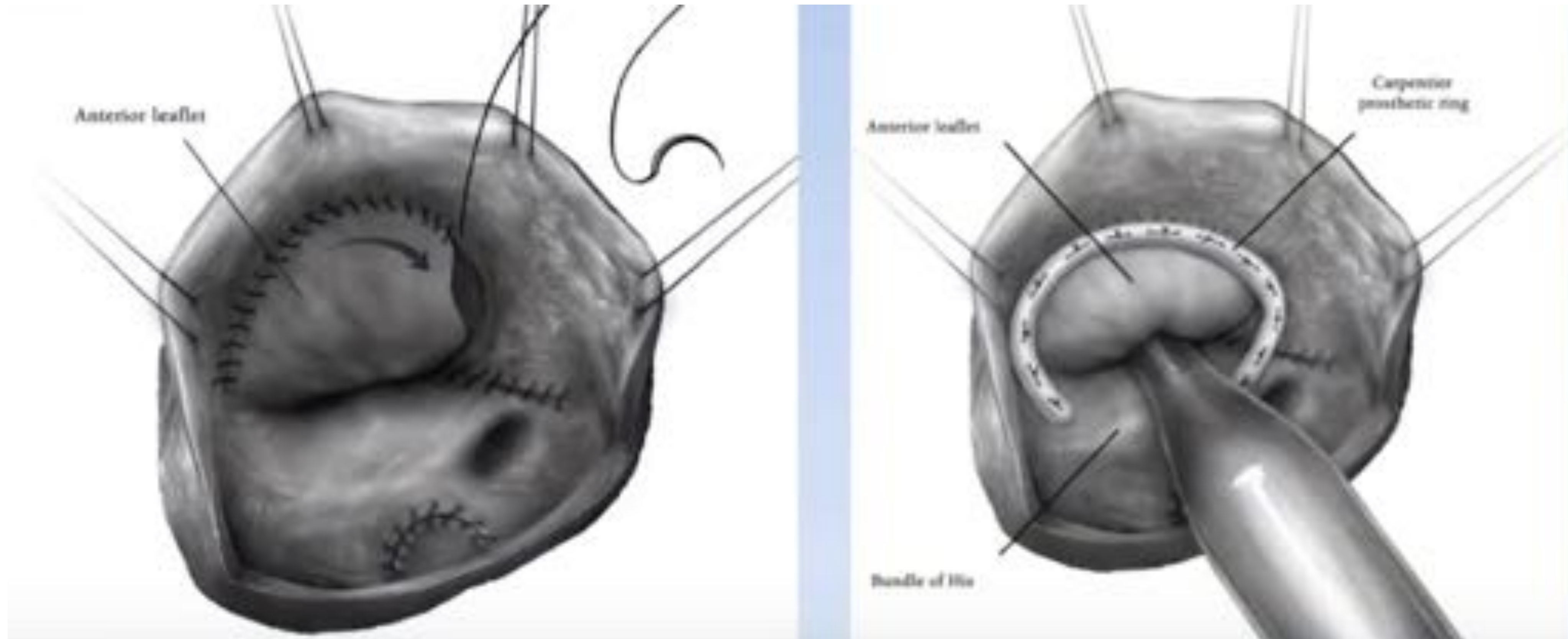
Délamination (ou plutôt Désinsertion) complète de la valve antérieure



Plicature de la chambre atrialisée et réduction de la taille de l'anneau

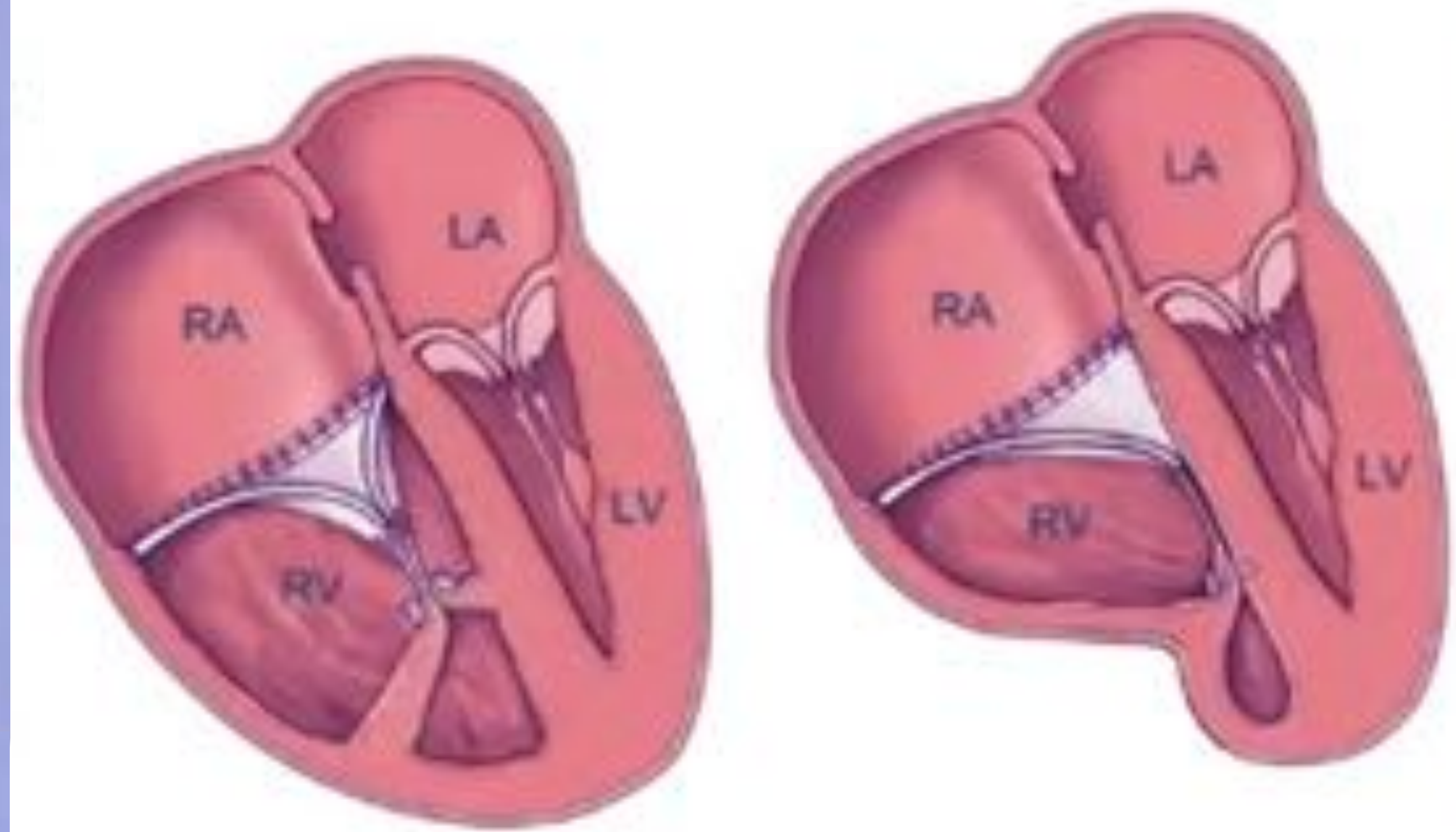
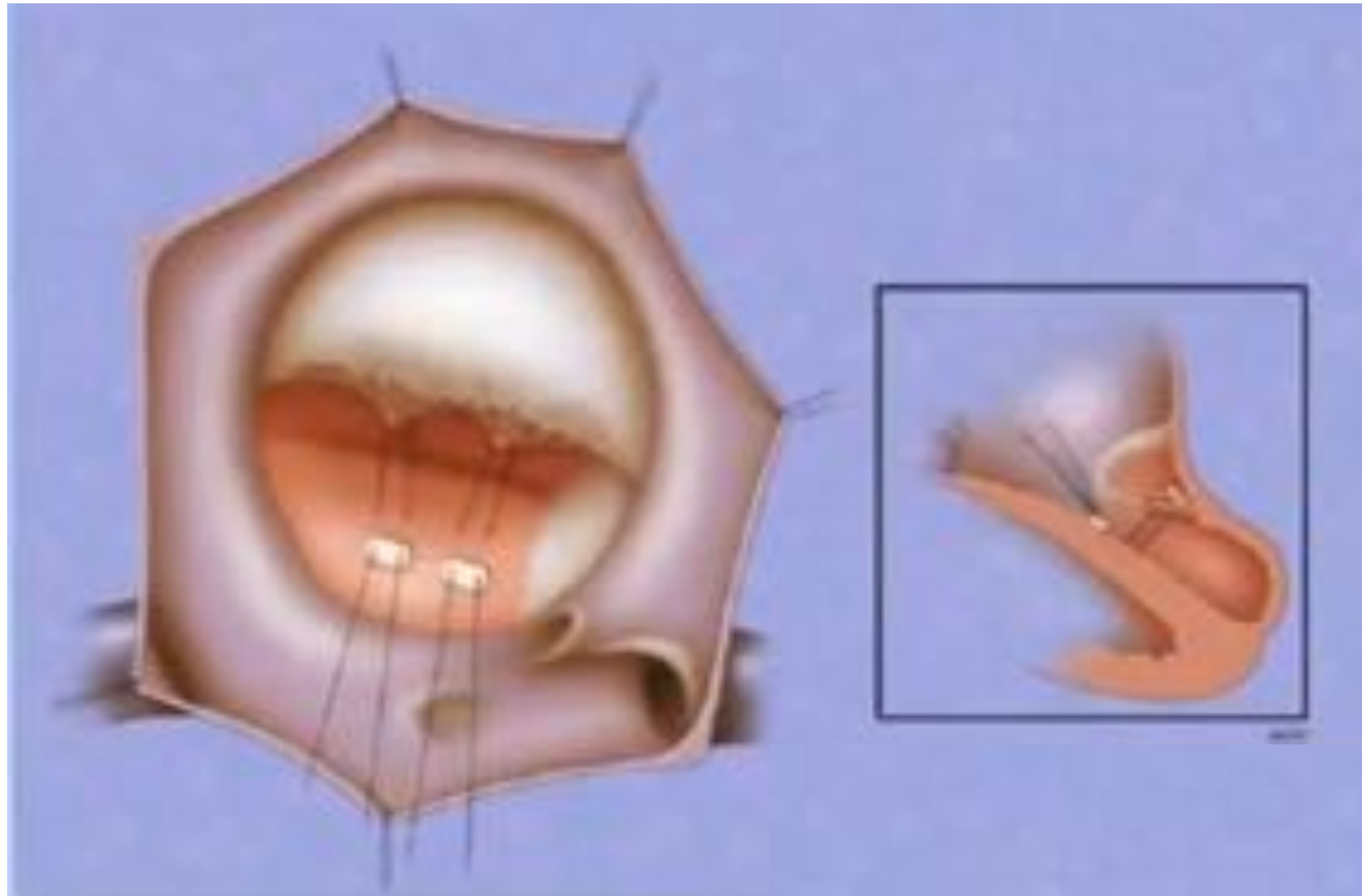


Technique de Carpentier



Rotation horaire de la valve antérieure qui va être amenée au contact de l'anneau postérieur puis stabilisation de la réparation par un anneau de Carpentier

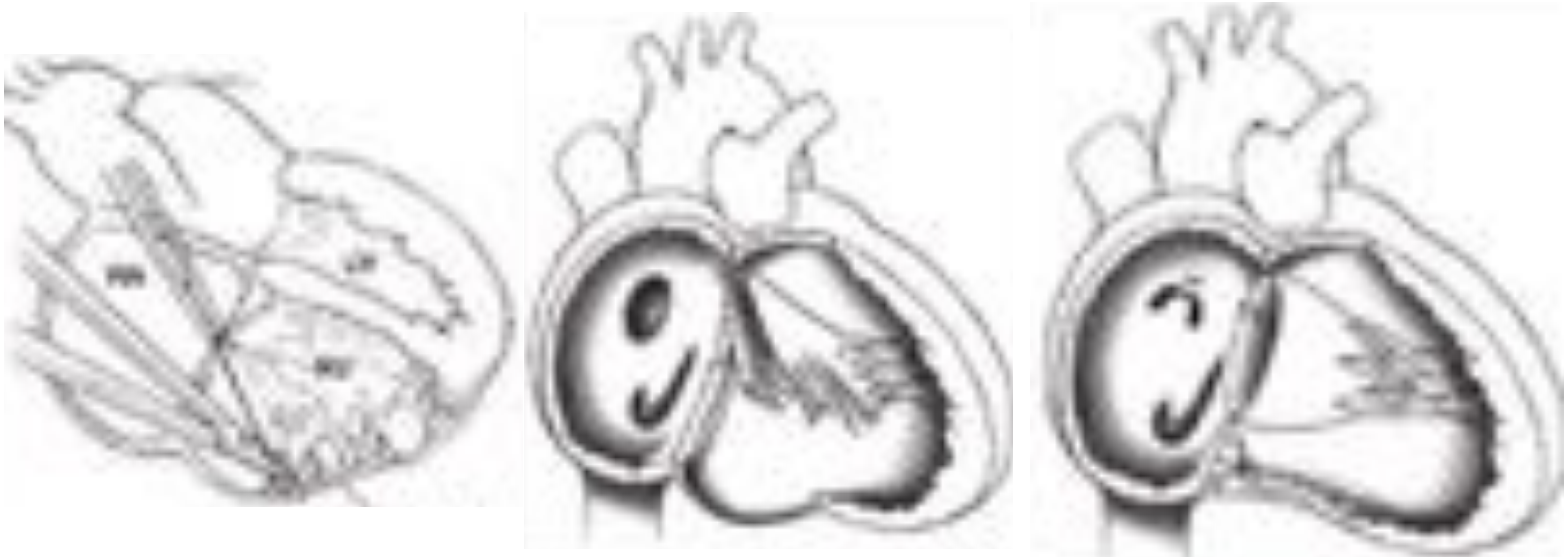
Technique de Sebenning



Technique de cône 1993

Libération du feuillet antérieur et postérieur, rotation 360°, re-insertion sur l'origine septo-antérieure

Plicature de la chambre atrialisée (réduction de l'anneau) et suture de la valve sur toute la circonférence de l'anneau



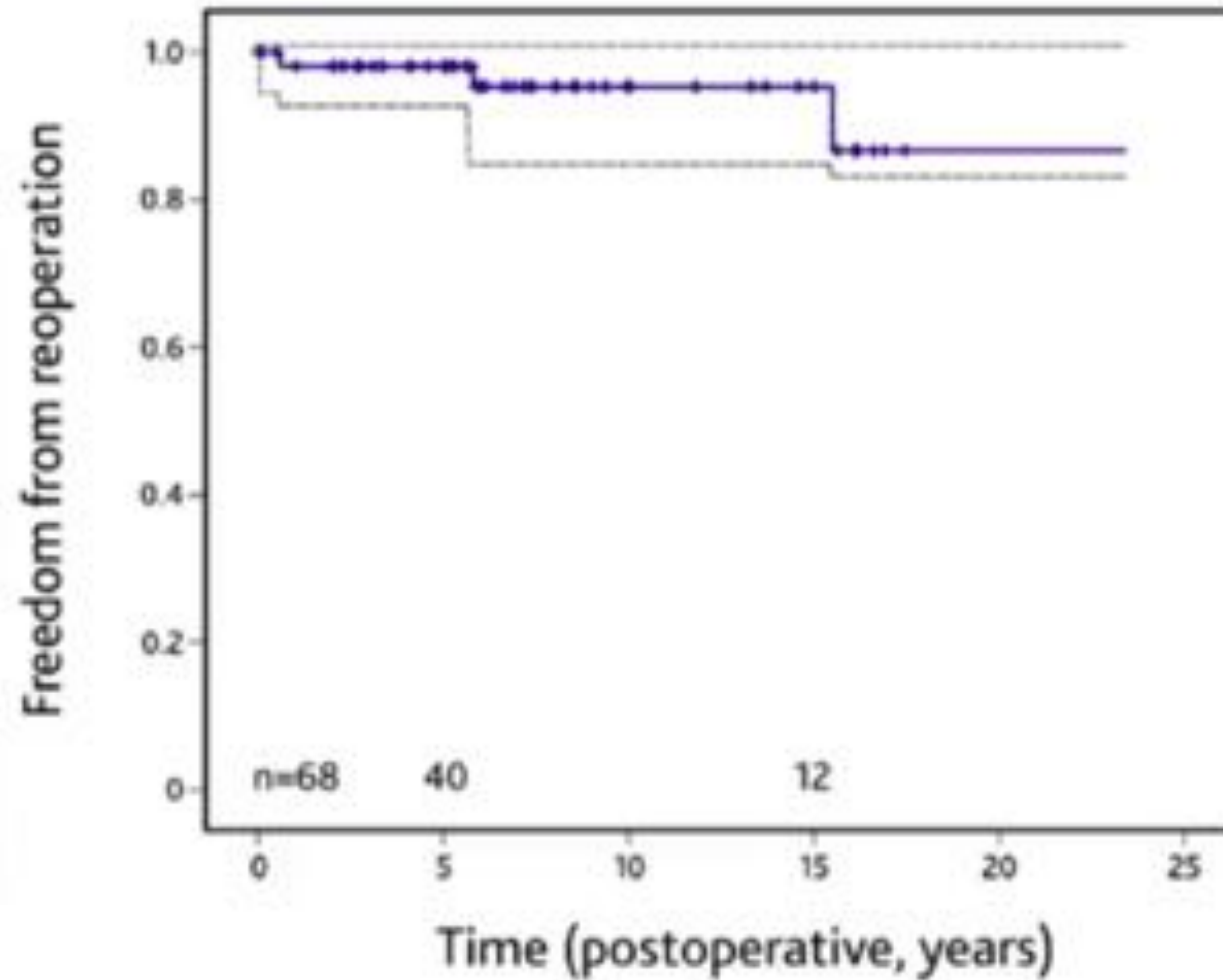
Technique de cône 1993



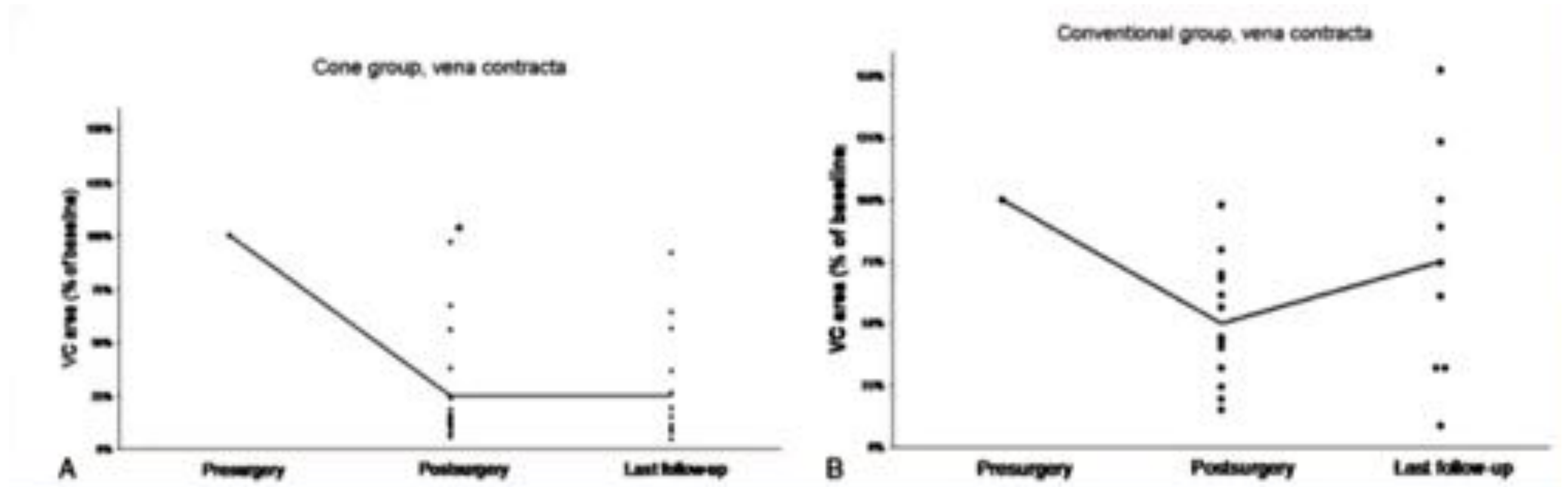
Contre-indications à la reconstruction de type cône

- Absence de délamination du feuillet antérieur: pas de tissu valvulaire suffisant
- Dilatation majeure du ventricule droit et de l'anneau
- Dysfonction ventriculaire gauche
- Hypertension pulmonaire

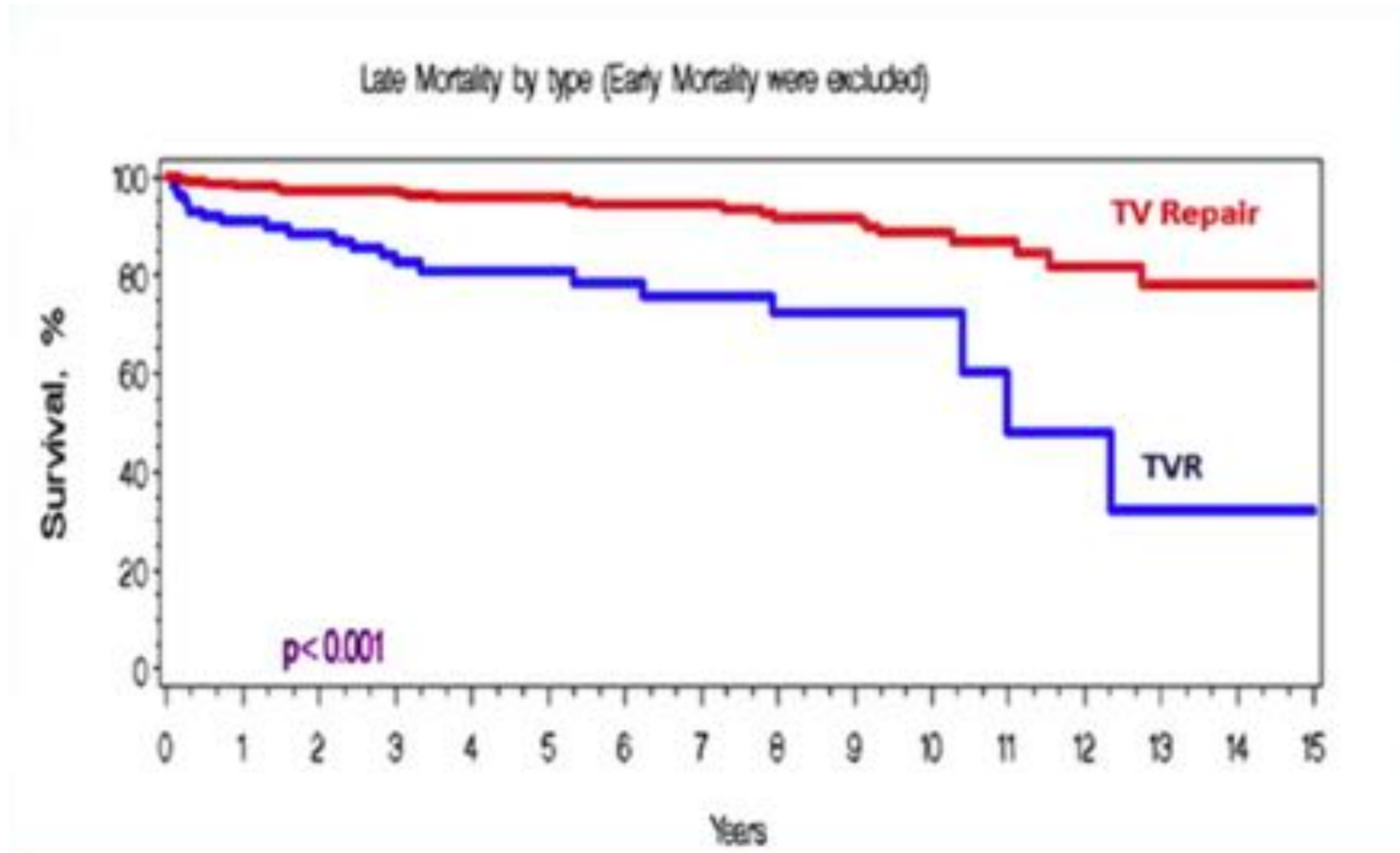
Technique de cône: réopérations



Technique de cône: fuite tricuspide

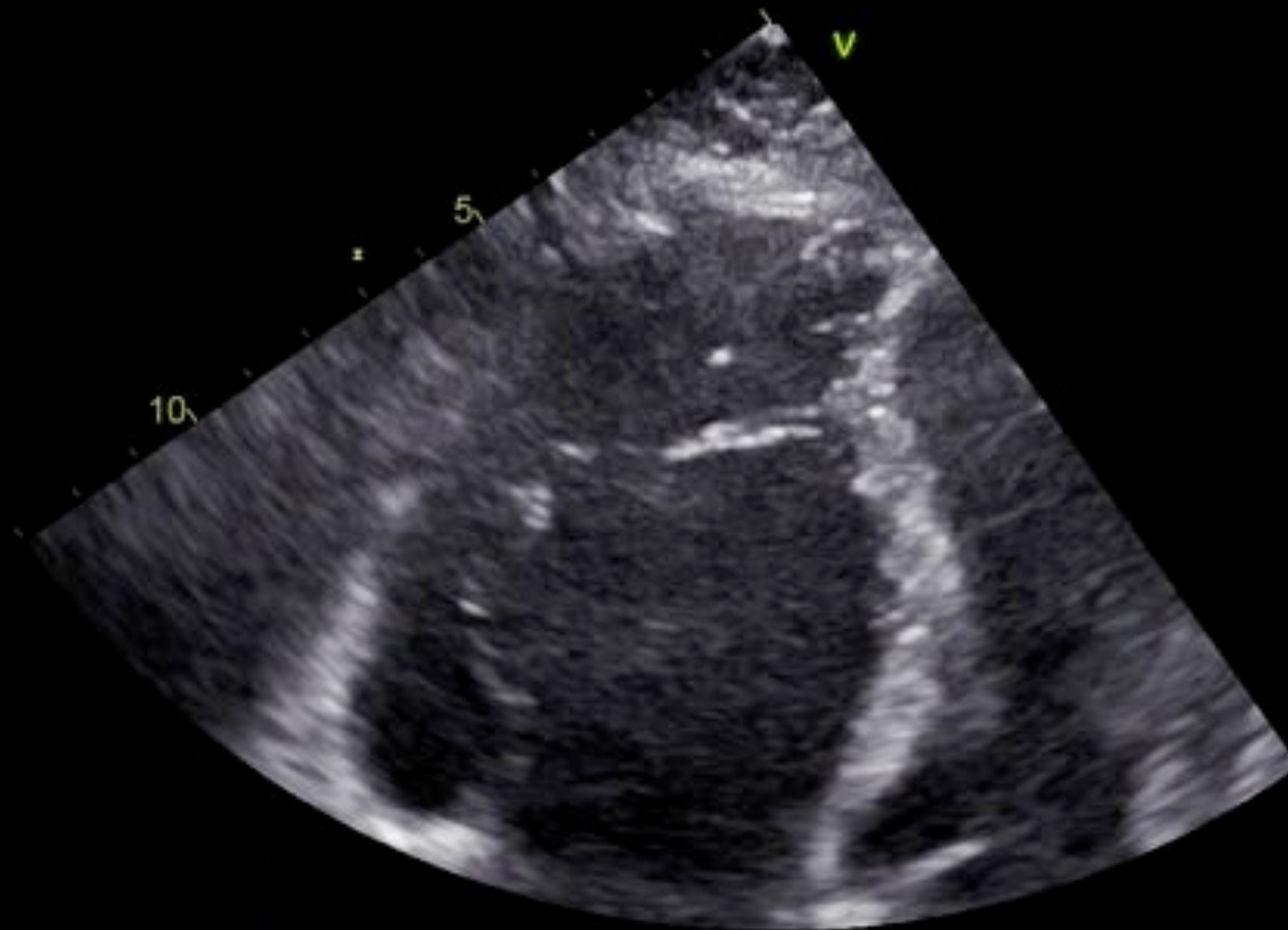


Réparation tricuspide versus remplacement dans la malformation d'Ebstein



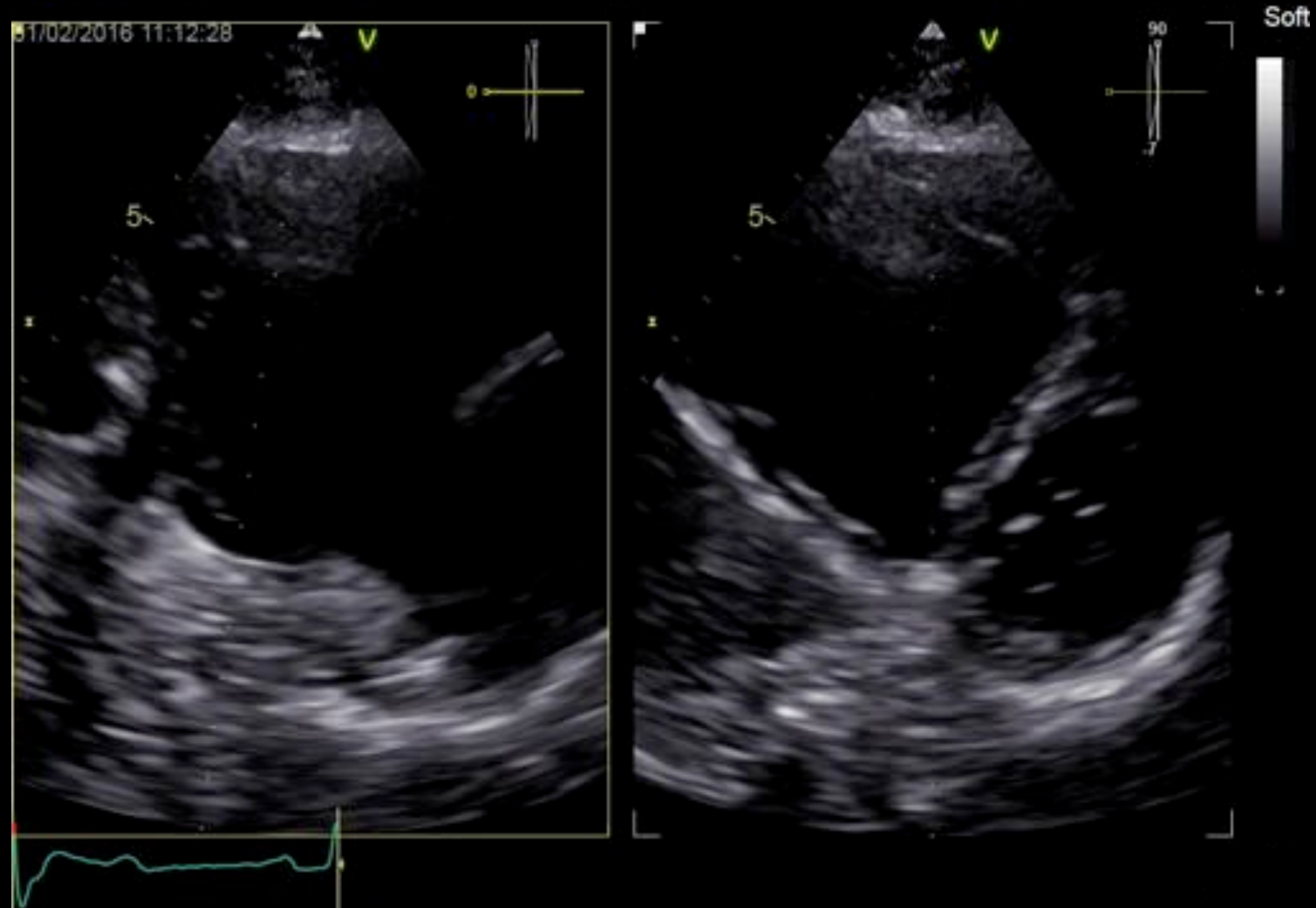
Echocardiographie pré-opératoire

Malformation d'Ebstein



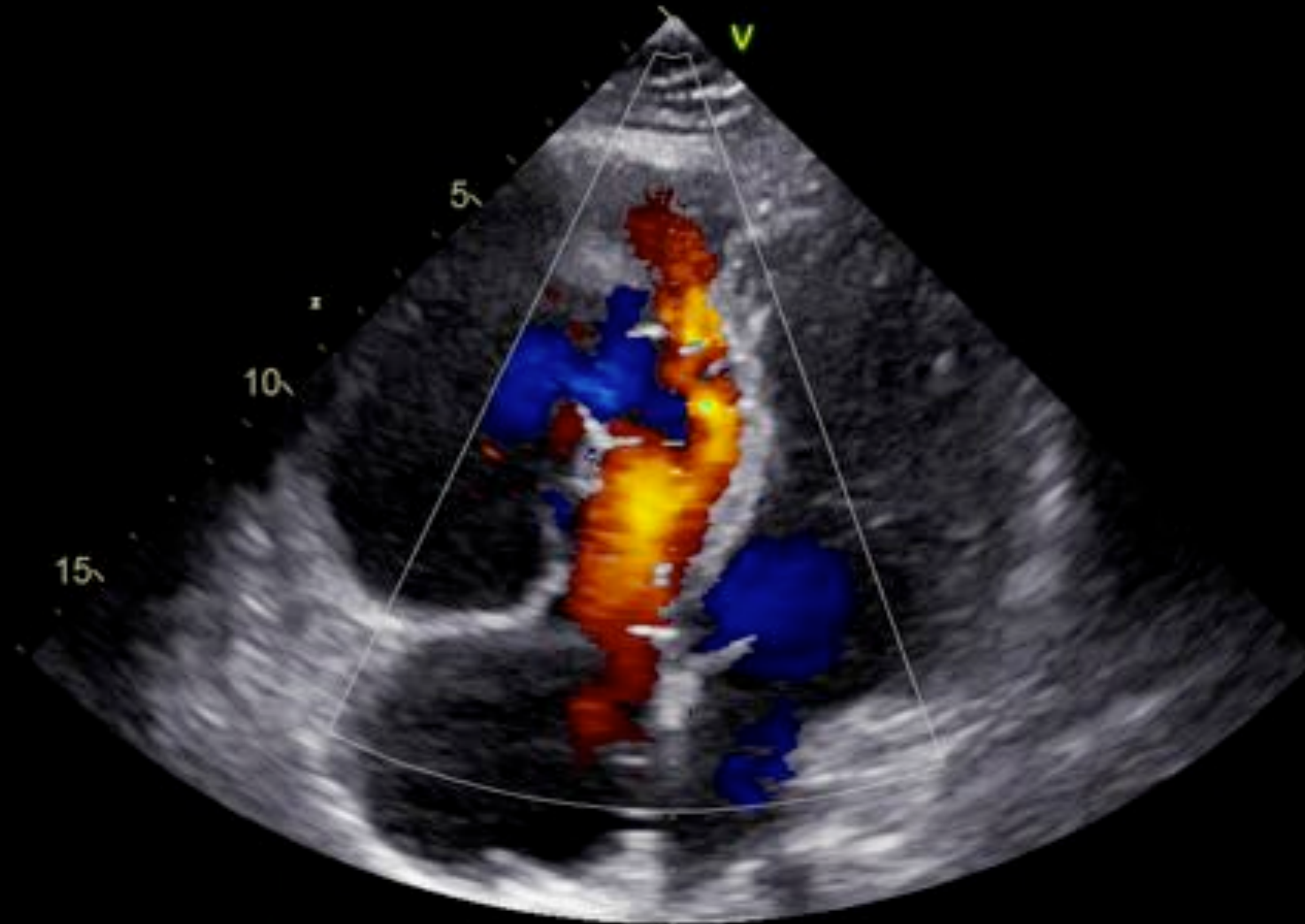
Echocardiographie pré-opératoire

Malformation d'Ebstein



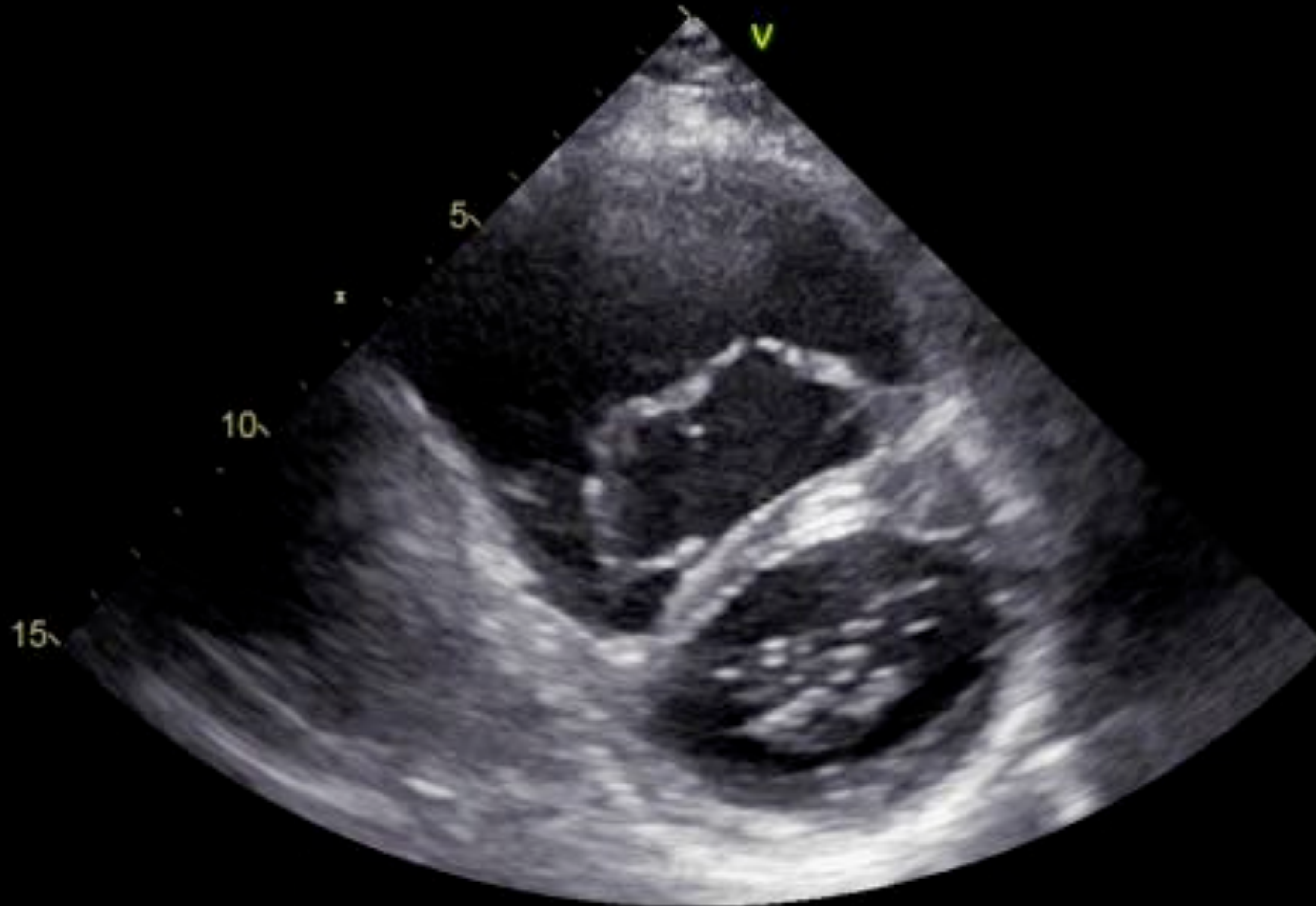
Echocardiographie post-opératoire

Malformation d'Ebstein



Echocardiographie post-opératoire

Malformation d'Ebstein



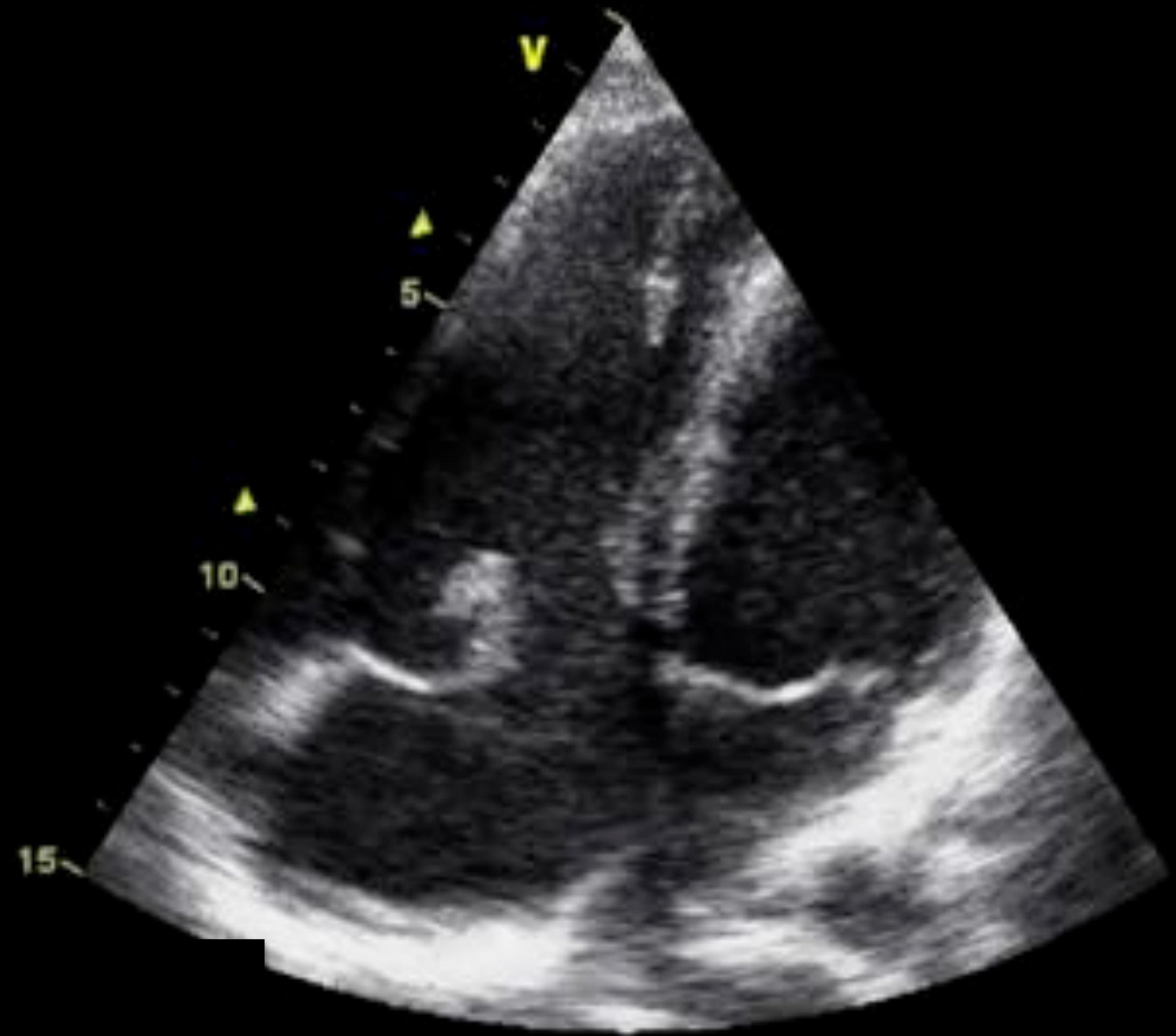
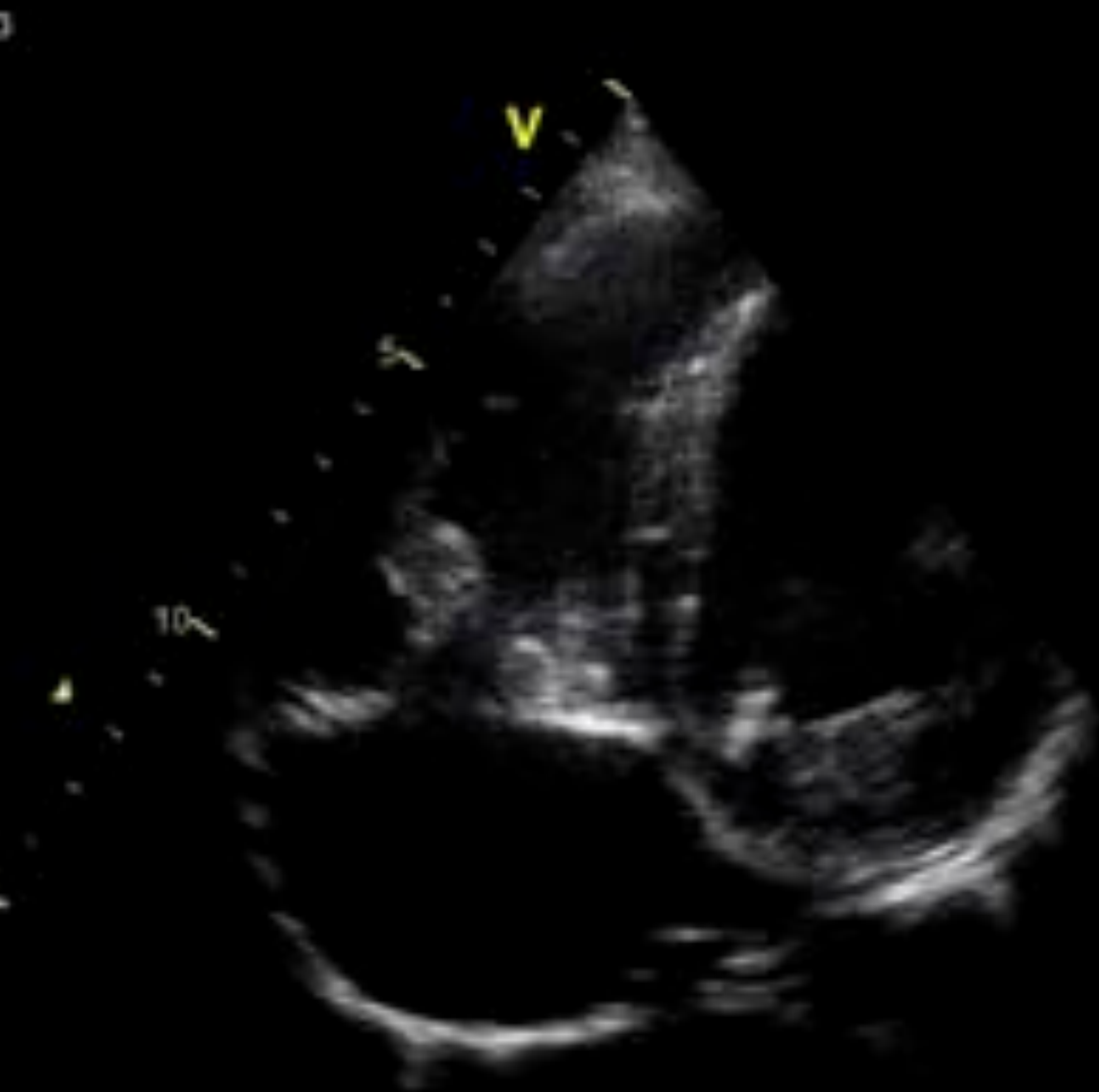
Diagnostic anténatal de la malformation d'Ebstein



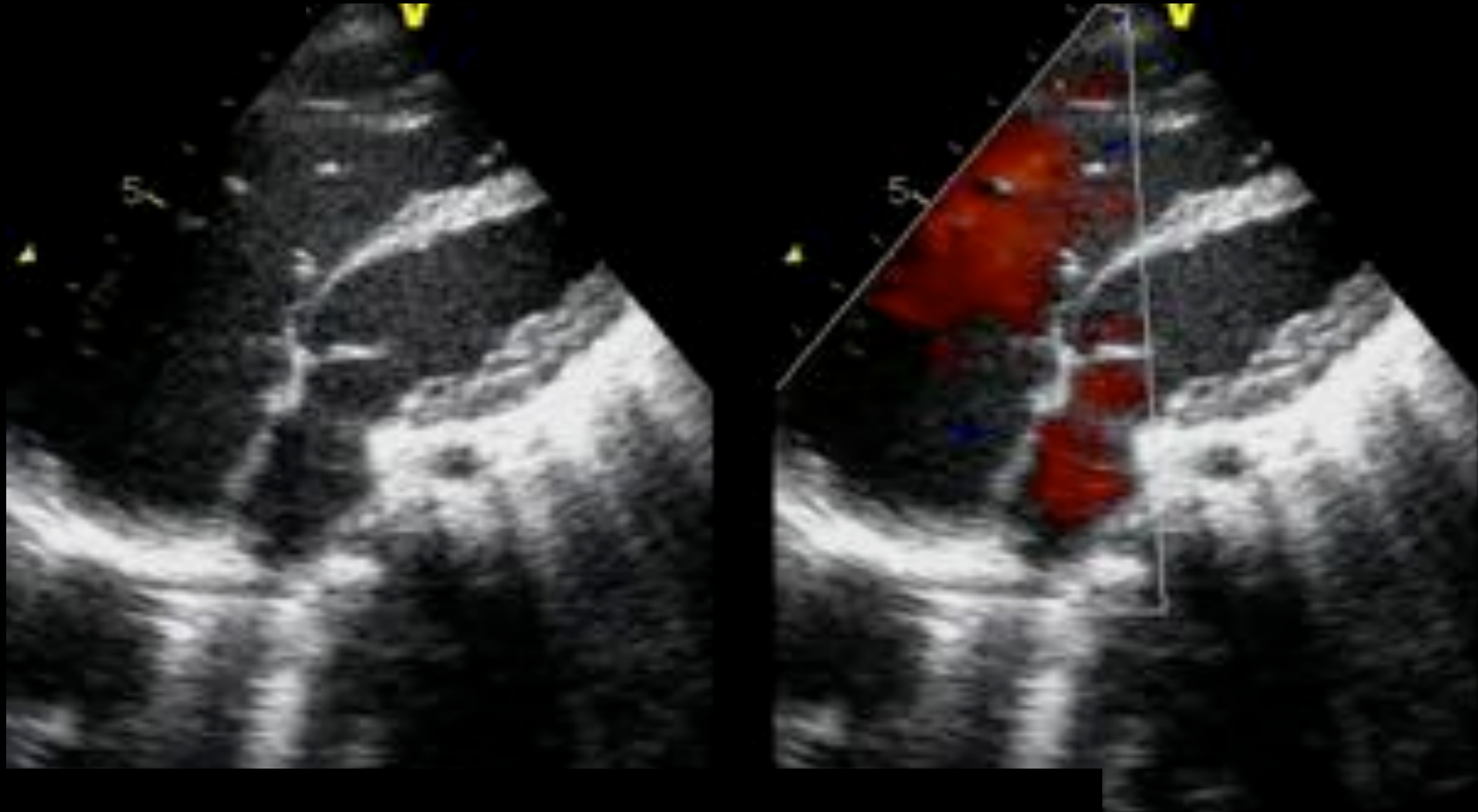
- Risque de MFIU
- IMG? => Conseil sur le pronostic
- Poursuite de la grossesse: accouchement centre tertiaire

Rares tricuspid valve anomalies

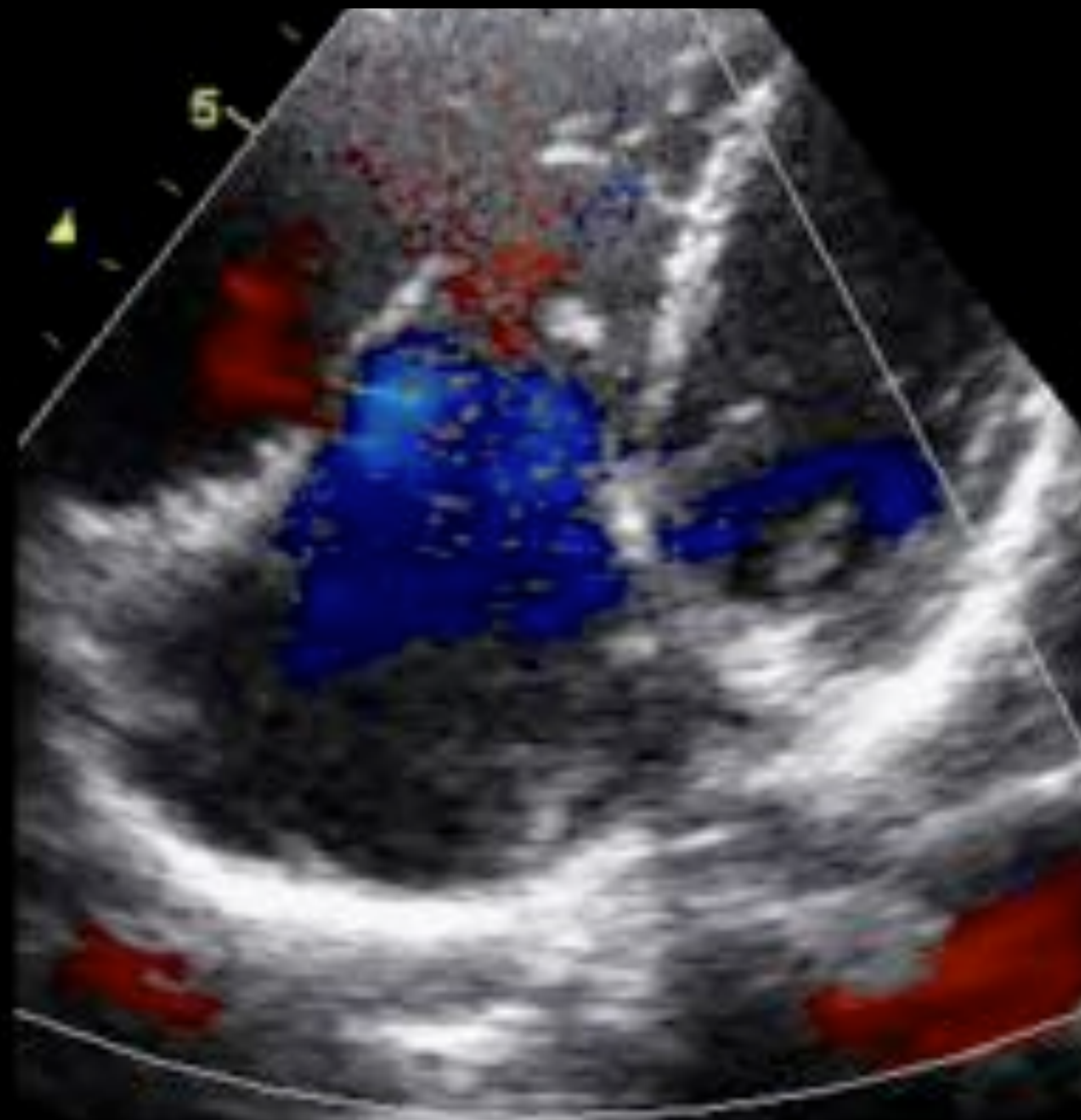
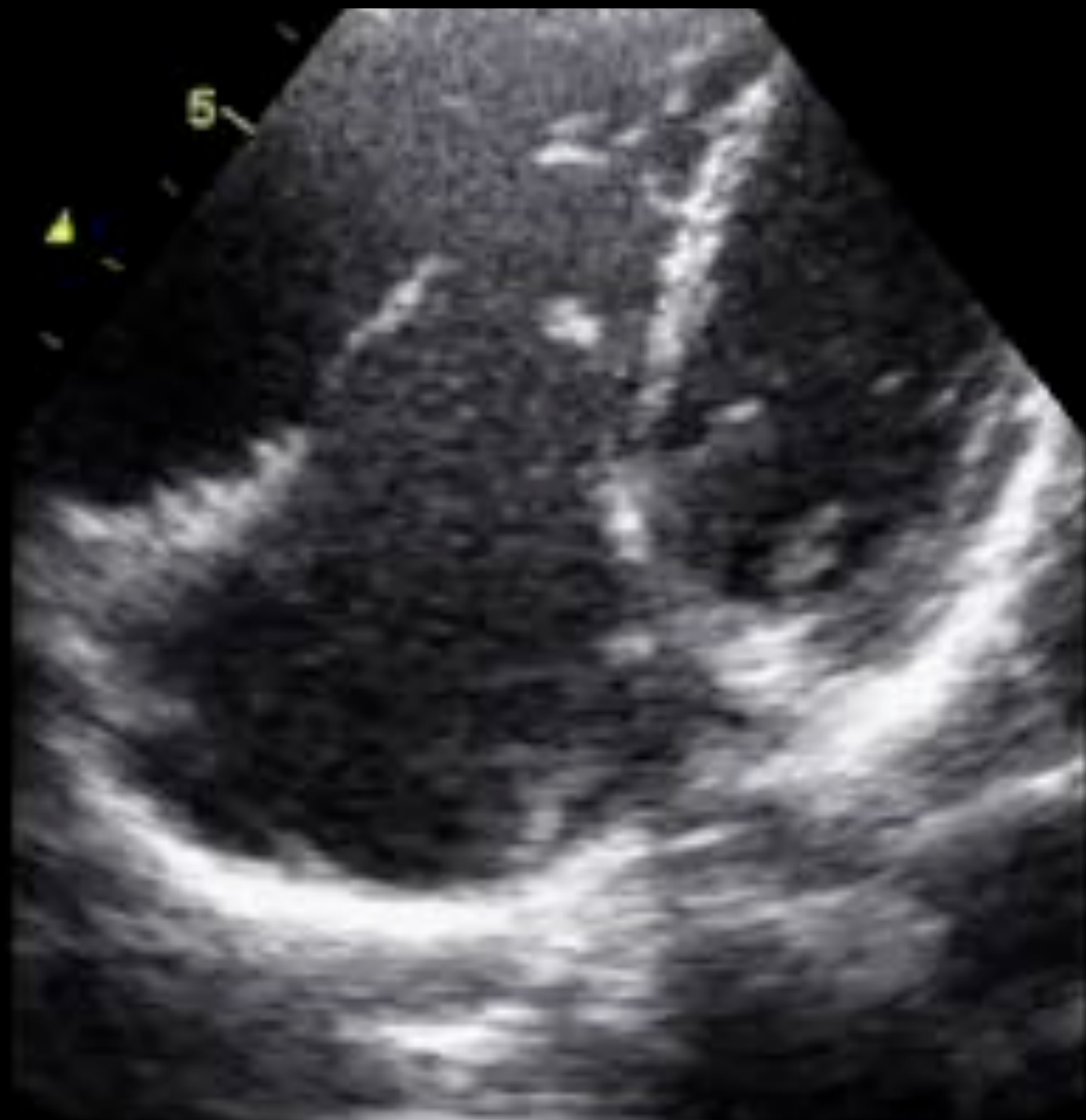
Tricuspid valve prolapse



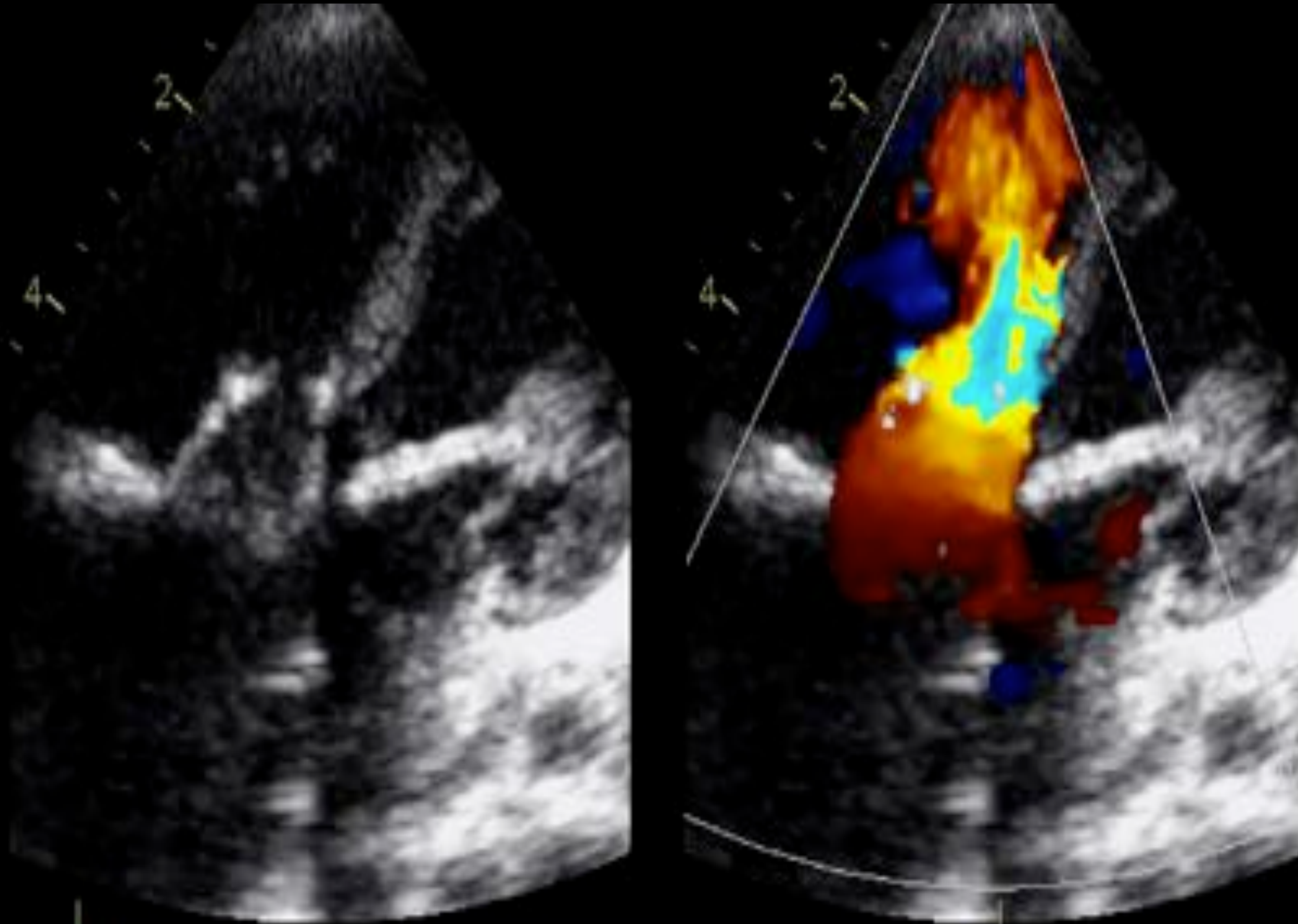
Chordae rupture



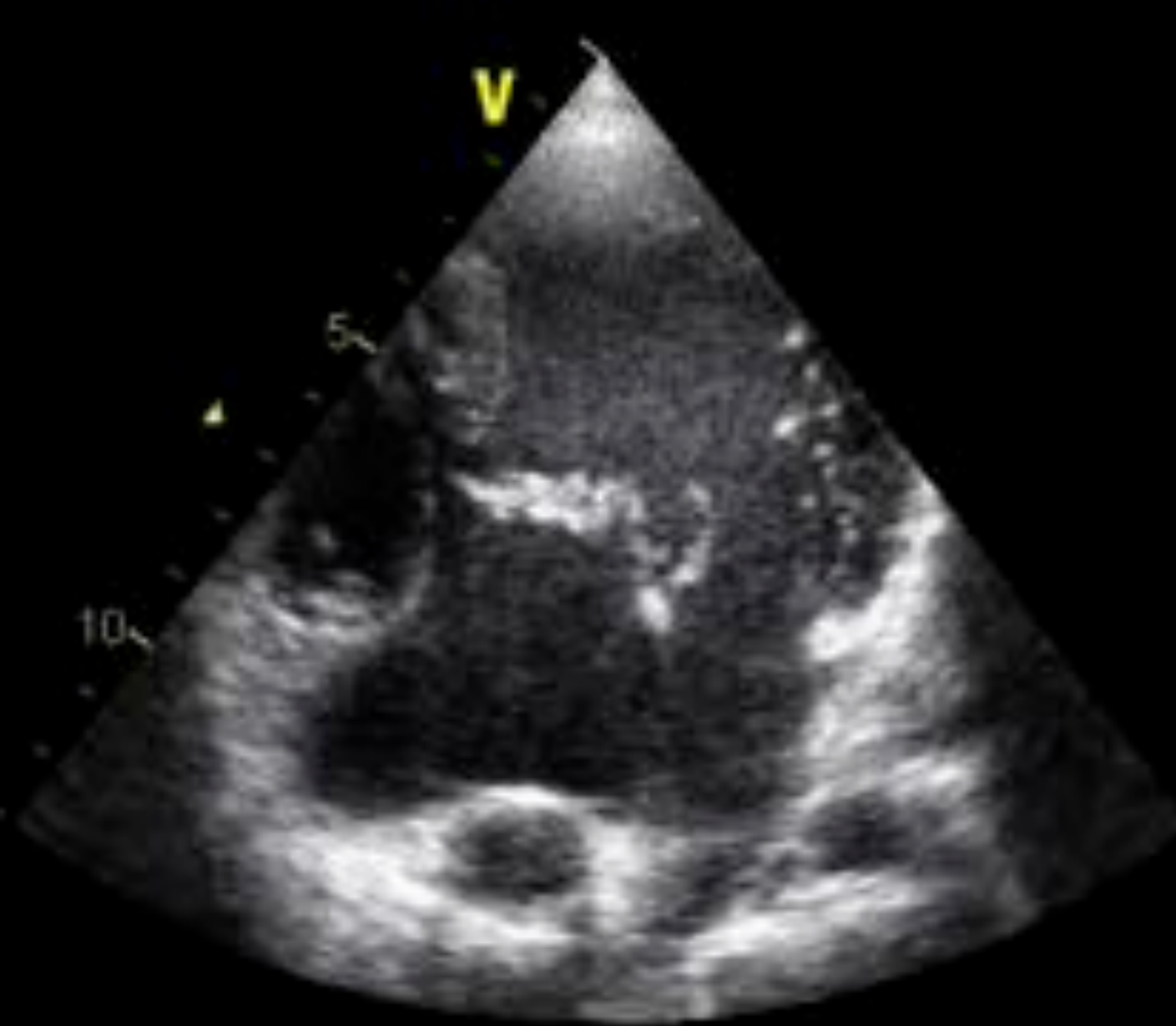
Tricuspid valve in PA-IVS



Tricuspid valve stenosis after AVSD repair



Straddling of tricuspid valve





Merci