CHU Reims

UNIVERSITÉ DE REIMS CHAMPAGNE-ARDENNE

Sténoses Pulmonaires

Pr. Pierre Mauran

AMH-CHU Reims

M3C

Centre de Compétence
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes
American Memorial Hospital - CHU Reims

Sténose valvulaire pulmonaire

Orifice systolique fonctionnel

Figure 2. Dome-shaped pulmonary valve viewed from the arterial aspect. Courtesy of Professor Y. Ho.

R. Alonzo-González et al. The right heart in adults with congenital heart disease. Rev Esp Cardiol. 2010;63(9):1070-86

Sténose valvulaire pulmonaire

- Fusion des commissures
- Valve en dôme percé d'un orifice le plus souvent central et rarement excentrique
- Valve bicuspide, tricuspide, unicuspide

- Parfois valve dysplasique, épaissie (Noonan)

- Anneau ± hypoplasique : 10-20 % des cas

- Dilatation post-sténotique du TAP

Physiopathologie

- Augmentation de la post-charge du VD

=> Surcharge barométrique du VD

=> HVD

puis au stade de décompensation :

dilatation du VD

insuffisance tricuspide

dilatation de l'OD, de VCS, VCI et VSH

hépatomégalie, insuffisance cardiaque droite

Degré de sévérité selon le gradient de pression systolique VD-AP pic-à-pic

- Insignifiante (trivial) : < 25 mmHg
- Peu serrée (mild) : 25 - 49 mmHg
- Modérément serrée (moderate) : 50 - 79 mmHg
- Très serrée (severe) : > 80 mmHg

Sténose valvulaire pulmonaire

- 10 % des cardiopathies congénitales
- Sex Ratio : 1
- Risque de récurrence :
  - Dans la fratrie : 2-3%
  - Dans la descendance : 3,6%

- Syndrome de Noonan
- Syndrome Léopard

Circonstances de découverte

- Examen anténatal
- Examen systématique
  - Syndrome de Noonan
  - Etc.
- Souffle cardiaque
- Cyanose néonatale

Symptômes

- Fonction de la sévérité de la sténose
- Sténose pulmonaire critique du NNé :
  - Cyanose (shunt D-G interatrial)
  - Insuffisance cardiaque
- Asymptomatique

Clinique (forme habituelle)

- Asymptomatique

- SS éjectionnel au BSG supérieur, irradiant dans les aisselles et le dos
- Click d'éjection au BSG moyen, variable avec la respiration (disparaît en inspiration)
- (frémissement BSG sup)
- (SS de régurgitation au BSG inférieur : IT)

- Examen normal par ailleurs
- (Hépatomégalie si insuffisance ventriculaire droite)

Fig de PS Rao. Evaluation of cardiac murmur in children. Indian J Pediatr 1991 Jul-Aug; 58(4): 471-91.

Examens paracliniques

- ECG :
  - Normal
  - HVD :
    - (L'amplitude de R en V1 en mm x 5 = PVD systolique)
    - T positive en V1 : PVD isosystémique
  - Grande déviation axiale => syndrome de Noonan

- Radio thoracique :
  - Normale
  - Débord de l'arc moyen gauche
  - Cardiomégalie si insuffisance ventriculaire droite

HVD et BBD

R. Alonzo-González et al. The right heart in adults with congenital heart disease. Rev Esp Cardiol. 2010;63(9):1070-86

Radiographie thoracique

Débord de l'arc moyen gauche : dilatation post-sténotique du TAP

from PS Rao. Indian J Pediatr. 2005; 72: 495-502.

Echocardiographie 1

- Valve pulmonaire anormale
  - épaissie
  - dôme systolique
- Mesure du diamètre de l'anneau pulmonaire
- Anomalies associées :
  - Sténose des branches d'AP
  - PDA
  - CIA, FOP
  - etc.

Echocardiographie 2

- Ventricule droit :
  - Dilatation ? Hypertrophie ? Contraction ?
  - Insuffisance tricuspide
  - Courbure systolique du SIV
- Gradient VD-TAP
  - Doppler continu
  - Incidences :
    - (petit axe parasternal gauche)
    - Grand axe de la voie d'éjection droite (intermédiaire entre parasternal grand axe et petit axe)
    - Sous-costale
  - Gradient maximal instantané : 4 x $Vmax^2$
  - Gradient moyen : ITV/TE
  - NNé : gradient minoré par la persistance d'une HTAP
- Gradient VD-OD (IT)
- Shunt inter-atrial : sens et vitesse

Degré de sévérité selon le gradient de pression systolique VD-AP maximal instantané (Vmax Doppler)

- Peu serrée (mild) : < 3 m/s (36 mmHg)
- Modérée (moderate) : 3-4 m/s (36-64 mmHg)
- Très serrée (severe) : > 4 m/s (64mmHg)

PHILIPS
12:46:43
ITm0.5 IM 0.1
MAURAN 46421220100930 HOPITAL AMERICAIN
S8-3/MAURAN
CI 23Hz
9.0cm
2D
68%
C 50
P Arrêt
Gén
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy
DC
65%
3.3MHz
FP 225Hz
C3 C4
104
-104
cm/s
VAP ITV
Vmax 320.4 cm/s
Vmoy 212 cm/s
GP max 41.1 mmHg
GP moy 20.6 mmHg
ITV 71.5 cm
cm/s
-100
-200
-300
-400
100mm/s
166bpm

PHILIPS
12:52:27
ITm0.7 IM 0.1
MAURAN 46421220100930 HOPITAL AMERICAIN
S5-1/MAURAN
CI 17Hz
15cm
2D
48%
C 50
P Bas
Rés
Coul
66%
2.5MHz
FP Haut
Moy
DC
50%
1.8MHz
FP 275Hz
C3 C4
+61.6
-61.6
cm/s
m/s
VAP ITV
Vmax 386.0 cm/s
Vmoy 244 cm/s
GP max 59.6 mmHg
GP moy 29.1 mmHg
ITV 89.9 cm
-1.0
-2.0
-3.0
-4.0
-5.0
100mm/s
192bpm

Cathétérisme

- Non pas diagnostique mais thérapeutique

- Mesures de pressions :
  - POD
  - PVD systolique élevée et courbe d'aspect pointu
  - PAP basse et mal pulsée
  - Mesure du gradient VD-AP
  - Si passage du FOP : mesure de la PVG pour la mesure du rapport PVD/PVG

from A.Fujii *et al.* Journal of Cardiology.2010,55:130-134

Ventriculographie droite de profil

Dôme valvulaire

Hyperkinésie infundibulaire

Traitement

- KT interventionnel :
  depuis 1982 (Kan)
  valvuloplastie par ballonnet : résultats excellents

- Indications :
  - Symptômes :
    - Insuffisance cardiaque
    - Cyanose
  - Dysfonction VD
  - ΔPmax > 60 mmHg

ESC guidelines for t
management of grov
congenital heart dise

European Heart Journal.2010,31:2

Table 13 Indications for intervention in right

Indications	Class[a]	Level[b]
RVOTO at any level should be repaired regardless of symptoms when Doppler peak gradient is >64 mmHg (peak velocity >4m/s), provided that RV function is normal and no valve substitute is required	I	C
In valvular PS, balloon valvotomy should be the intervention of choice	I	C
In asymptomatic patients in whom balloon valvotomy is ineffective and surgical valve replacement is the only option, surgery should be performed in the presence of a systolic RVP >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s)	I	C
Intervention in patients with gradient <64 mmHg should be considered in the presence of: • symptoms related to PS or, • decreased RV function or, • double-chambered RV (which is usually progressive) or, • important arrhythmias or, • right-to-left shunting via an ASD or VSD.	IIa	C

[a]Class of recommendation.
[b]Level of evidence.

Valvuloplastie percutanée

- Angiographie VD de profil et mesure de l'anneau pulmonaire
- Franchir la sténose avec un cathéter à trou distal
- Monter un guide rigide dans une branche d'AP (APG)
- Monter sur le guide un cathéter à ballonnet
- Diamètre du ballonnet :
  - Chez le petit : 1,2 à 1,5 x diamètre de l'anneau
  - Chez le grand : 1 à 1,2 x diamètre de l'anneau

Valvuloplastie percutanée

Empreinte de la valve pulmonaire sténosée

P.Syanmasundar Rao.Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: State of the art.
Catheterization and Cardiovascular Interventions,2007,69:747–763

Fig. 5. Selected cine frames of two balloon catheters placed across the pulmonary valve showing "waisting" of the balloons (arrows in A) during the initial phases of balloon inflation which was completely abolished after complete inflation of the balloons (B). (Reproduced from Ref 16, with permission from Wiley-Liss).

P.Syanmasundar Rao.Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: State of the art.
Catheterization and Cardiovascular Interventions,2007,69:747–763

Résultats

Gradient

Insuffisance pulm.

Fig. 12. Doppler-graded pulmonary insufficiency prior to (pre), and 1 day following (post) balloon pulmonary valvuloplasty and at intermediate-term (ITFU) and late (LTFU) follow-up. Note gradual but significant increase ($P < 0.05$ to $P < 0.001$) in the prevalence of pulmonary insufficiency. (Reproduced from Ref 25, with permission from BMJ).

- Complications :
  - Décès : 0,24%
  - Complication grave : 0,35%
- Resténose :
  - Taux : 10%
  - Facteurs prédictifs :
    - Diamètre ballon/anneau < 1,2
    - Hypoplasie de l'anneau
    - Gradient résiduel immédiat ≥ 30 mmHg

P.Syanmasundar Rao.Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: State of the art. Catheterization and Cardiovascular Interventions,2007,69:747–763

Chirurgie

- 1948 Intervention de Brock :

  valvotomie à cœur fermé

- Valvuloplastie à cœur ouvert

  réservée aux rares échec du cathétérisme

- Séries anciennes, peu comparables au KT:
  - Mortalité opératoire : 3-14%
  - Gradient résiduel ≥ 50 mmHg : 0-8%
  - Insuffisance pulmonaire constante

3 *Agrandissement infundibulopulmonaire.*
A. L'incision infundibulaire est faite sur le tiers supérieur de la hauteur du ventricule droit.
B. Un patch est suturé en débutant sur l'artère pulmonaire. Au niveau des bords musculaires de l'infundibulum, la suture est épicardomusculaire.

S. Chauvaud

EMC 42:792

CI 25Hz
11cm
2D
53%
C 47
P Bas
HRes
Coul
53%
2.3MHz
FP Moy
Moy
JPEG
*** bpm
CI 22Hz
11cm
2D
78%
C 45
P Arrêt
HGén
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy
JPEG
143 bpm
MAURAN 04261420100712 HOPITAL AMERICAIN S8-3/MAURAN
CI 22Hz
11cm
2D
84%
C 50
P Arrêt
HGén
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy
DC
65%
3.3MHz
FP 225Hz
C3 C4
+80.2
-80.2
cm/s
Vit 316 cm/s
GP 40 mmHg
400
300
200
100
cm/s
100mm/s
233bpm

30 SA

V.R. 10 jours

Taille de l'image : 512 x 512
Taille de la vue : 731 x 731
NF : 128 LF : 256
130810
0 y , 0 y
1
1
256
128
0
Zoom : 143% Angle : 0
Im : 1/97
24/08/10 09:49:57
Made in OsiriX

Taille de l'image : 512 x 512
Taille de la vue : 731 x 731
NF : 128 LF : 256
130810
0 y , 0 y
1
1
256
128
0
Zoom : 143% Angle : 0
Im : 1/213
24/08/10 10:08:03
Made in OsiriX

Avant la dilatation

Après la dilatation

Sténose pulmonaire critique du NNé

Formes avec
- VD dilaté
- hypoplasie du VD, quasi APSI

- Bas débit pulmonaire antérograde
- POD élevée
- Insuffisance cardiaque droite
- Shunt D-G interatrial
- Cyanose
- Survie dépendant du canal artériel

Sténose pulmonaire critique du NNé

- Clinique :
  - Cyanose et Hypoxémie réfractaire
  - Hépatomégalie

Cardiopathie ducto-dépendante :

- Urgence néonatale
- Perfusion de PGE2
- Cathétérisme interventionnel précoce
- ± Anastomose de Blalock-Taussig-Thomas

Cathétérisme cardiaque

- Nouveau-né fragile :
  - intubé, ventilé
  - sedaté, analgésié
  - réchauffé
- Procédure simplifiée
  - pas d'oxymétries
  - peu d'angiographies (contrôle échographique)
- Franchissement de la sténose
  - avec un cathéter à coronaire droite
  - guide coronaire
- Dilatation avec des ballons de diamètre croissant en commençant par un ballon coronaire

- Après le cathétérisme :
  - Sevrage progressif de la Prostine
  - Béta-bloquant si HVD et/ou réaction infundibulaire importantes
  - BTT ou stenting du canal si une cyanose importante persiste

Intervention anténatale

- Buts :
  - (Eviter une mort fœtale)
  - Permettre le développement du VD = éviter une APSI
- Principe de la technique
  - Anesthésie péri-durale
  - Anesthésie générale fœtale
  - Ponction abdominale maternelle, thoracique fœtale, ventriculaire droite
  - Perforation ou franchissement de la valve pulmonaire au moyen d'un guide
  - Dilatation de l'anneau pulmonaire

- Procédure risquée et encore expérimentale
- Premiers résultats très encourageants

A. Tulzer *et al*. Immediate effects and outcome of in-utero pulmonary valvuloplasty in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum or critical pulmonary stenosis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52: 230–237

- De 10/2000 à 07/2017
- 23 fœtus, 35 valvuloplasties
- 28±4 SG
- Indication :
  - APSI membraneuse : 15 et SPV critique : 8
  - Présence d'un infundibulum
  - Flux rétrograde dans le canal artériel
  - VD hypoplasique et hypertrophié
  - PVD suprasystémique (IT)
- Exclusion :
  - APSI musculaire ou absence d'infundibulum
  - IT sévère et de basse vitesse (<2,5 m/s)
  - Larges sinusoïdes

A. Tulzer *et al*. Immediate effects and outcome of in-utero pulmonary valvuloplasty in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum or critical pulmonary stenosis. Ultrasound Obstet Gynecol 2018; 52: 230–237

- Décès maternel : 0, fœtal : 0
- Succès technique :
  - Procédure : 62,9%
  - Patients : 91,3%

- Echecs : 2/23 => VU
- Succès technique 21/23
  - 15 biventriculaires
  - 3 : 1,5 ventricule
  - 3 : non encore défini

Sténose pulmonaire infundibulaire

- Hypertrophie des bandes musculaires du VD :
  - Bandes septale et pariétale
  - Bande modératrice anormalement haut située
- avec CIV :

  Ventricule droit à double chambre (VDDC)
- ou CIV déjà fermée
- Souvent associée à une membrane sous-valvulaire aortique

Sténose pulmonaire infundibulaire

- Clinique :
  - Souffle systolique éjectionnel
  - Frémissement systolique au BSG moyen
  - Pas de click

- ECG : HVD

- Echo :
  - Incidences parasternale petit axe et sous-costale

FR 14Hz
12cm
2D
48%
C 50
P Low
HGen
CF
66%
2.5MHz
WF High
Mod
cm/s

PHILIPS
29/04/2013 23:15:40
ITm0.4 IM 0.1
MAURAN 21132320130429 HOPITAL AMERICAIN
S8-3/MAURAN
CI 18Hz
10cm
2D
83%
C 50
P Arrêt
HRés
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy
DC
65%
3.3MHz
FP 225Hz
C3 C4
105
-105
cm/s
Vit 436 cm/s
GP 76 mmHg
6.0
5.0
4.0
3.0
2.0
1.0
m/s
-1.0
100mm/s
***bpm

10 *Sténose médioventriculaire droite.*
A. Infundibulectomie à la partie moyenne.
B. Résection des bandes musculaires.
C. Agrandissement par un patch.

S. Chauvaud

EMC 42:792