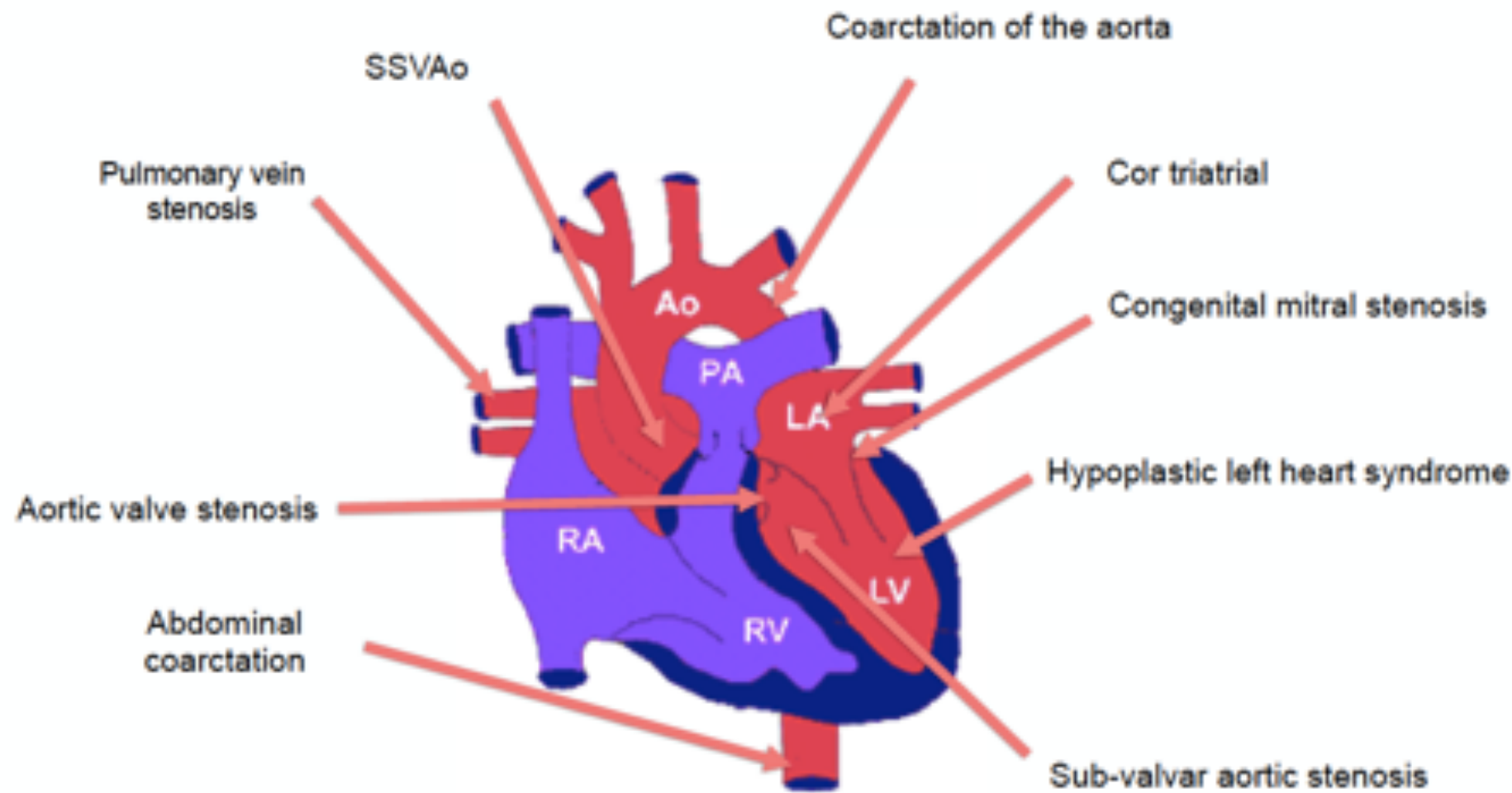


OBSTACLES GAUCHES

C Karsenty

CHU Toulouse

06/2020



OBSTACLES EN AMONT DE LA VALVE MITRALE

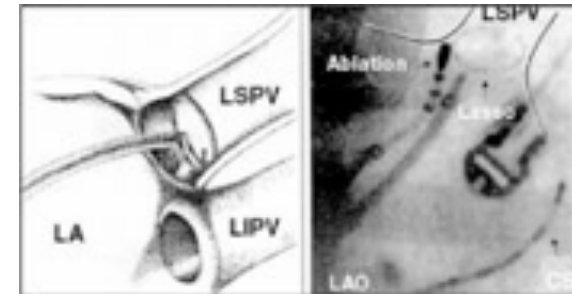
Sténose des veines pulmonaires

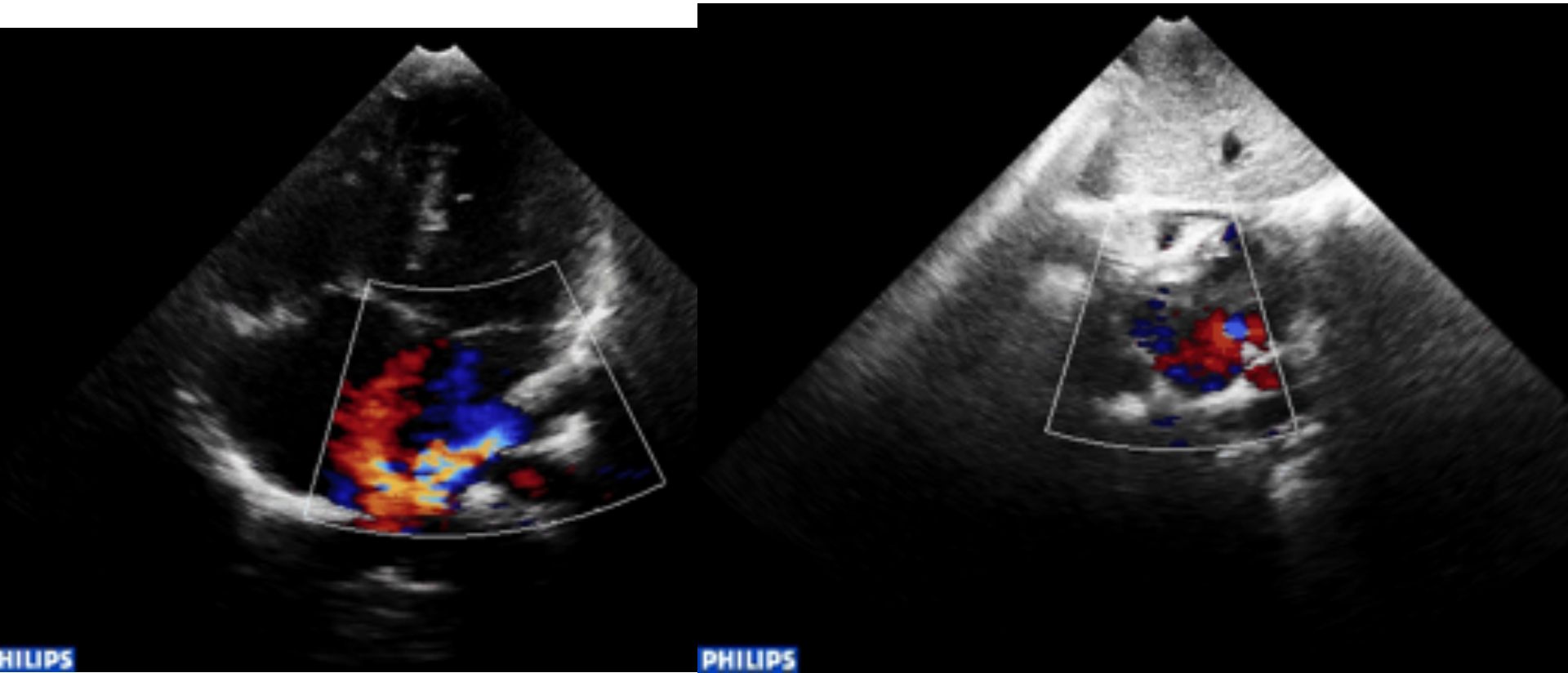
Cœur triatrial

Membrane supramitrale

Sténose veines pulmonaires

- Sténose isolée congénitale/primaire) d'une/des veine pulmonaire (0.4%, 50% associée)
- Secondaire :
 - Collecteur anastomose RVPA total sténosé
 - Sténose postablation FA
 - Acquis: compression extrinsèque
- → Révélation **respi** : pnp, hémoptysie
- HTAP postcapillaire



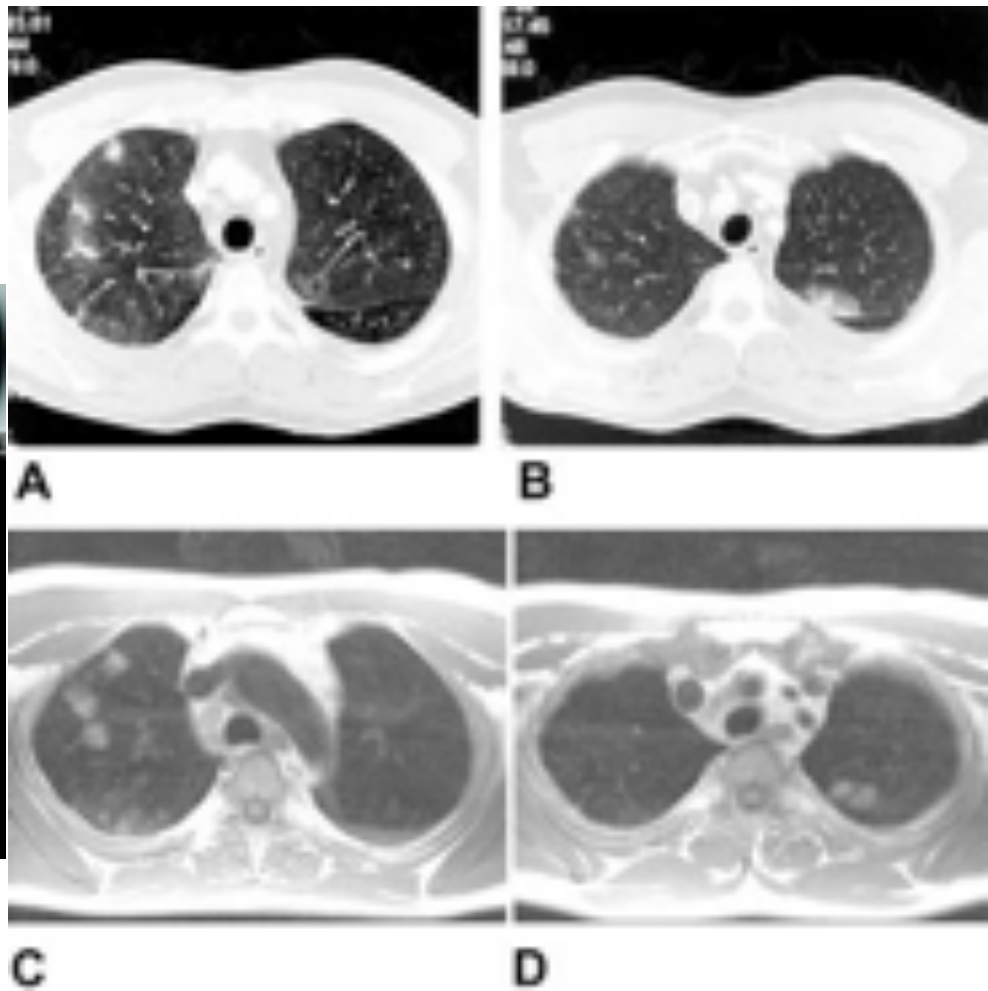
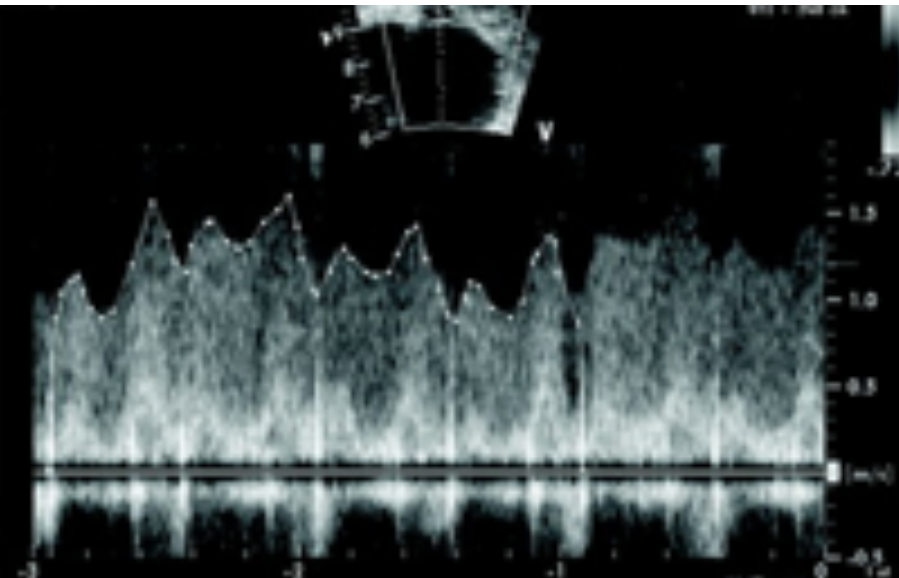


Accélération doppler couleur

Sténose veines pulmonaires

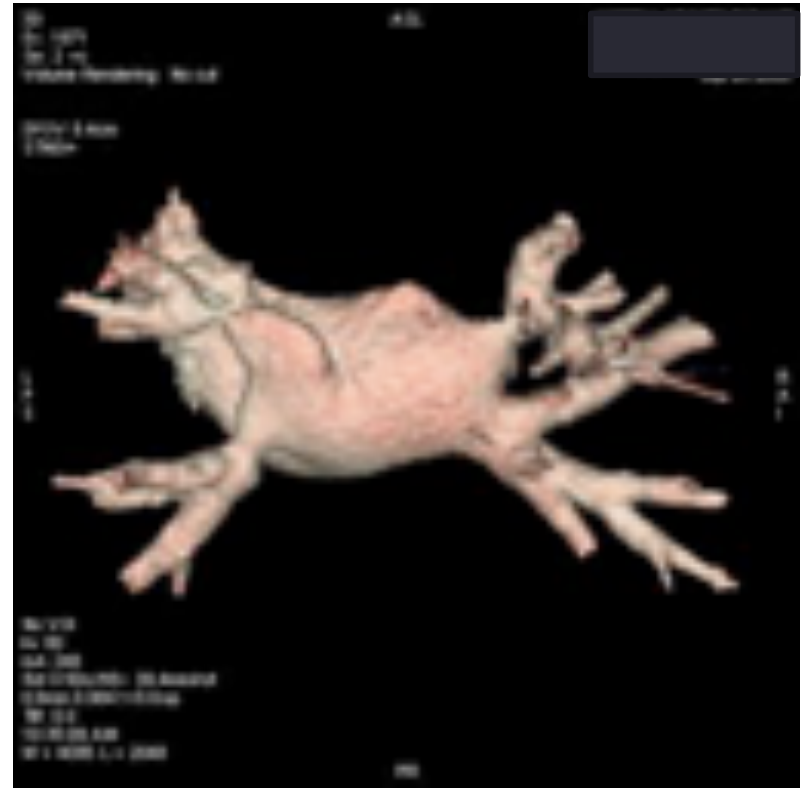
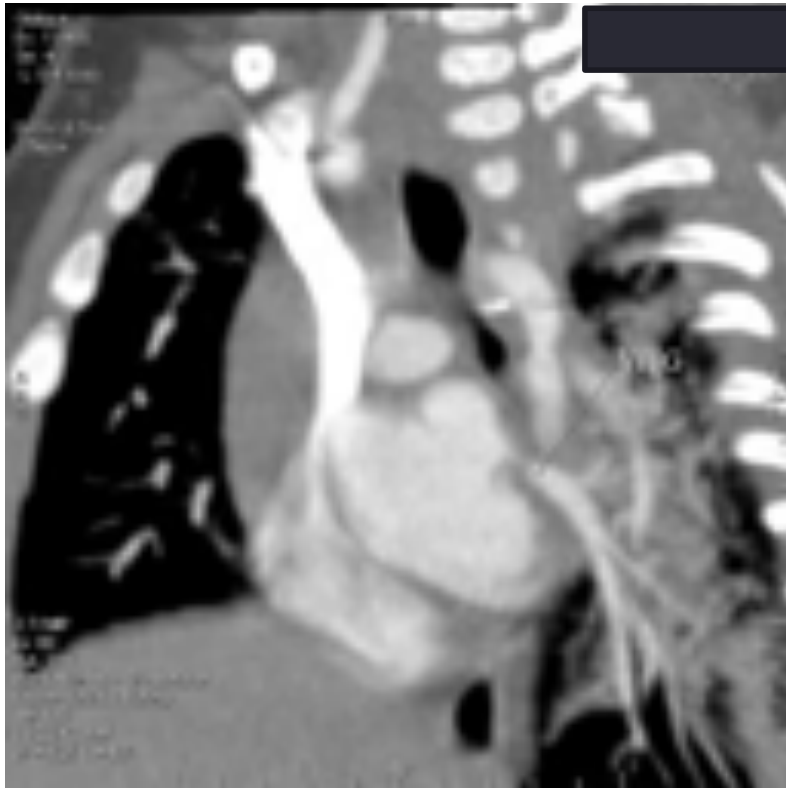
- Aspect parenchyme pulmonaire

Echo – doppler (pas
de retour ligne de
base / pas de SDA, et
 $V_{max} > 1\text{m/s}$)
HTAP post capillaire



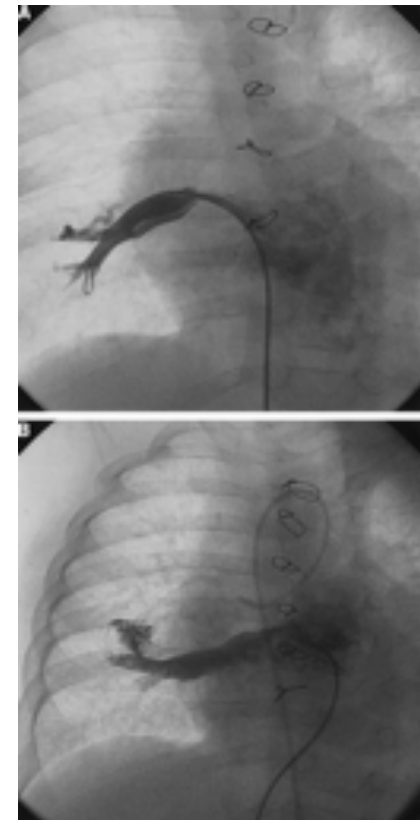
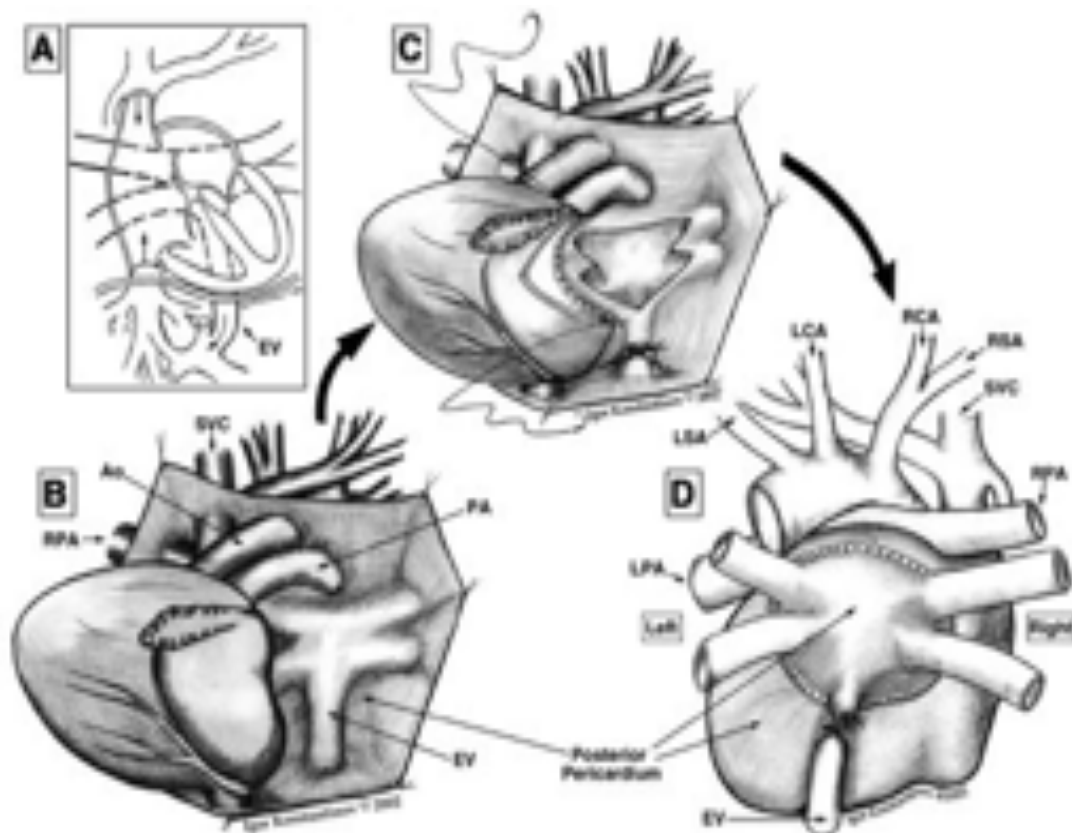
Sténose veines pulmonaires

- Scanner injecté ++



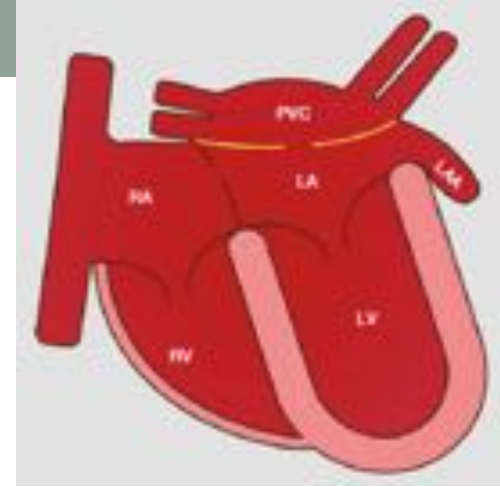
Sténose veines pulmonaires : Traitement

- Chir (suturless)
- Kt (adulte / répétés)
- Ballon haute pression
Vs Stent (>10mm)

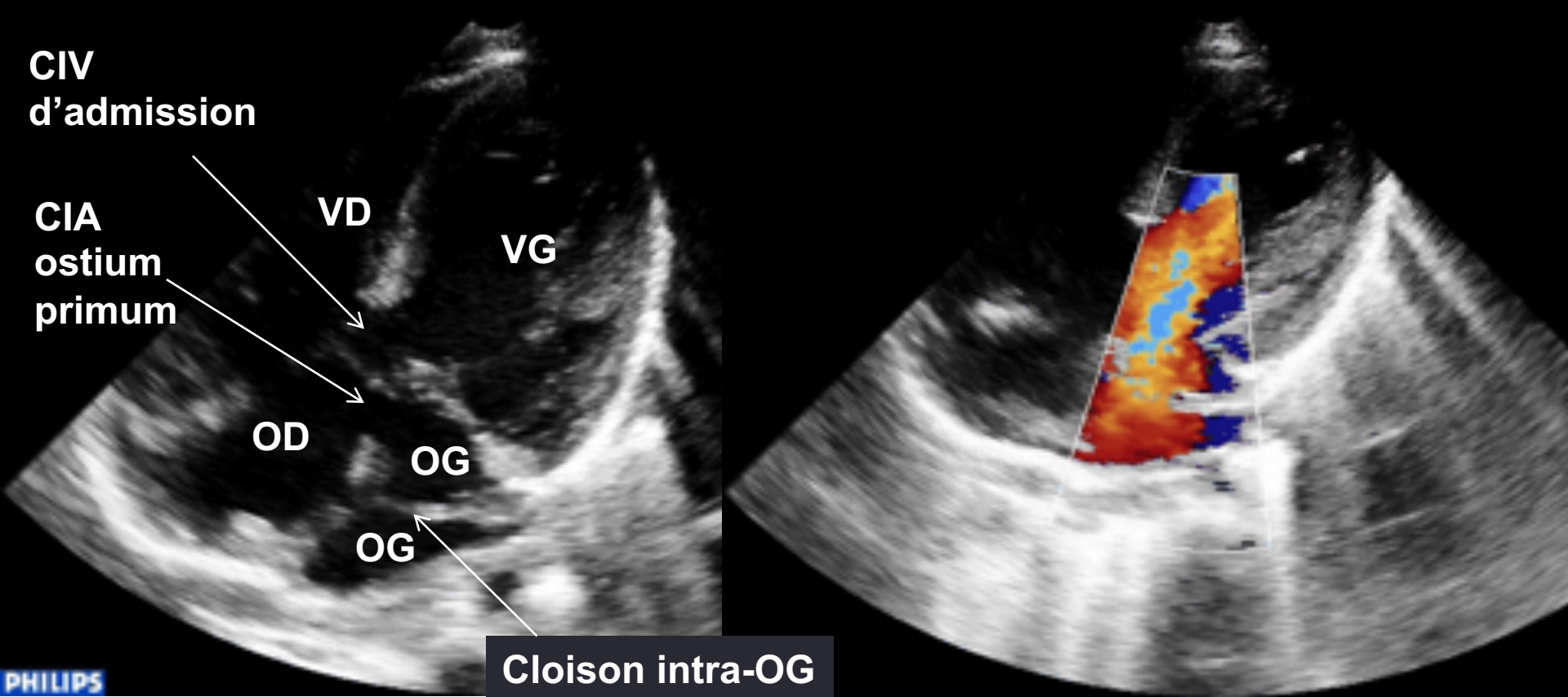


Obstacle dans l'OG:
Cœur triatrial
Membrane supramitrale

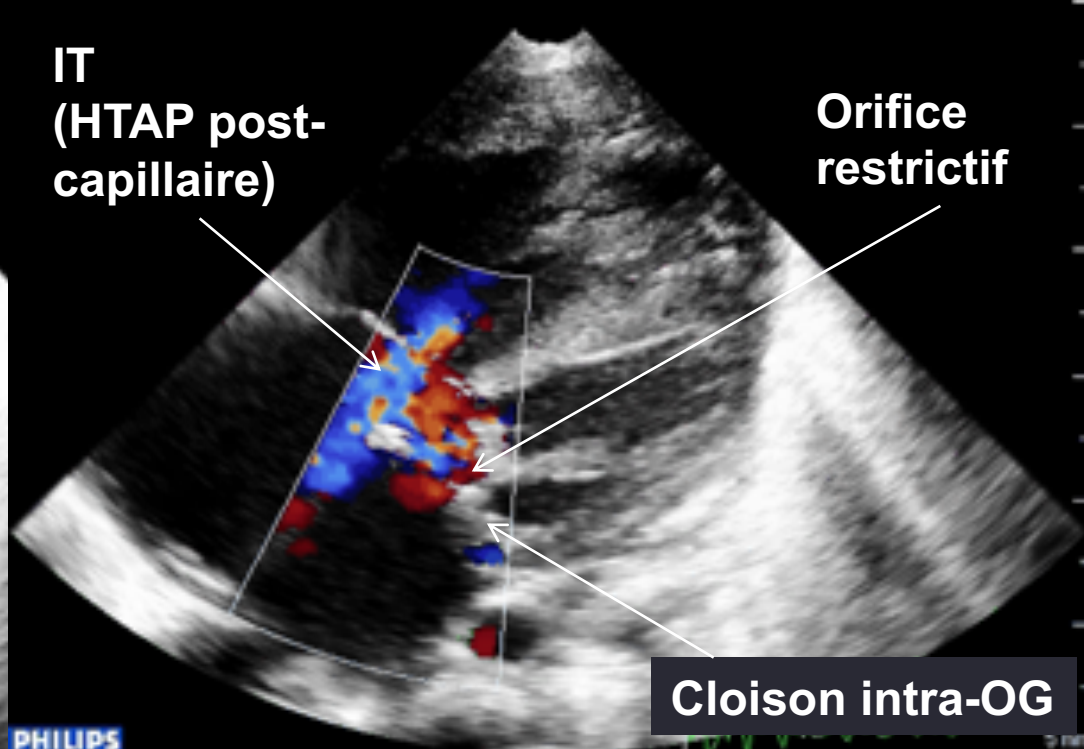
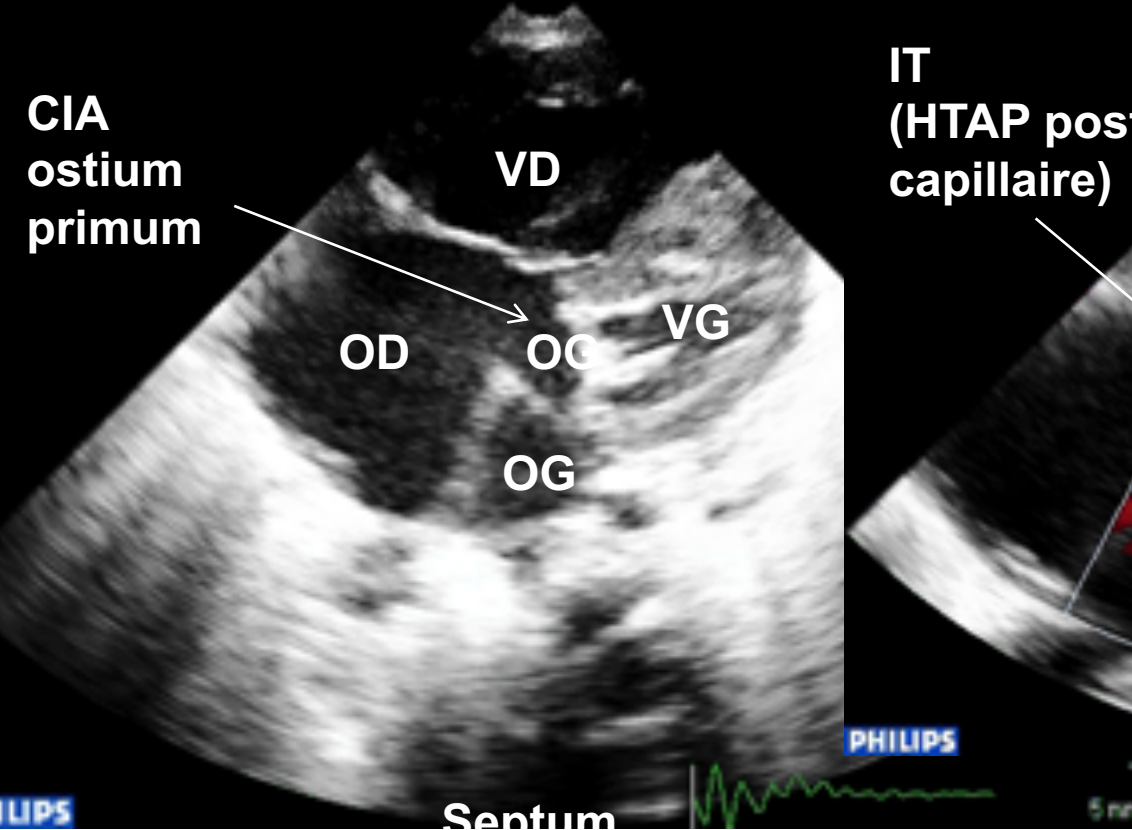
Cœur triatrial



- <0,1% des cardiopathies congénitales
- Cloison fibro-musculaire séparant l'OG en 2 chambres :
 - une chambre **distale** : recevant les veines pulmonaires
 - une chambre **proximale** : en connexion avec l'auricule gauche et la valve mitrale (+/- FO)
- Sévérité : taille de l'orifice de la cloison (sténose mitrale)
 - Si restrictif : HTAP post-capillaire et possible bas débit cardiaque
- Possible lésions associées : RVPA, CIA, CAV, VCSG...



Cœur triatrial + CAV complet
4 cavités

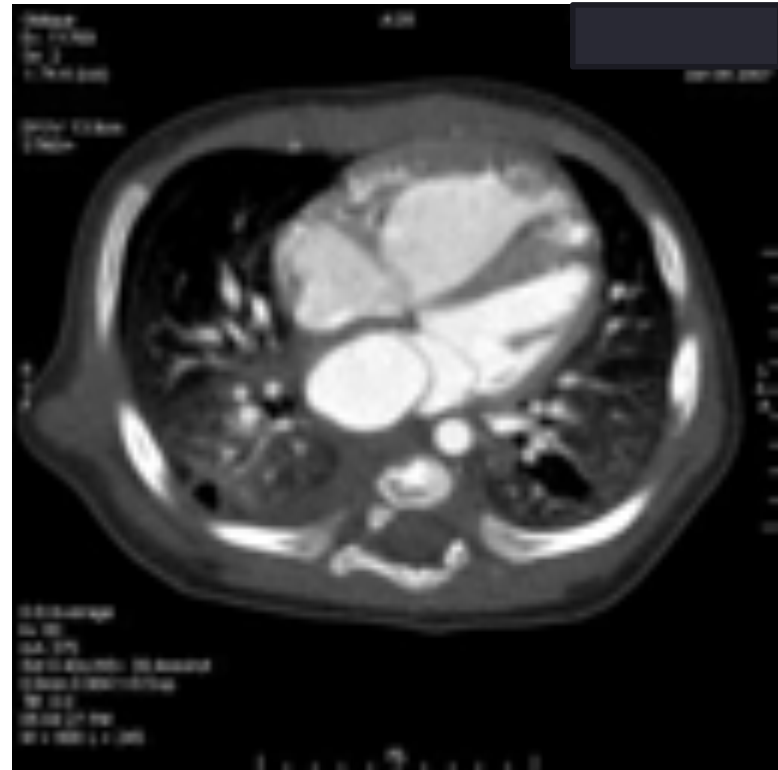
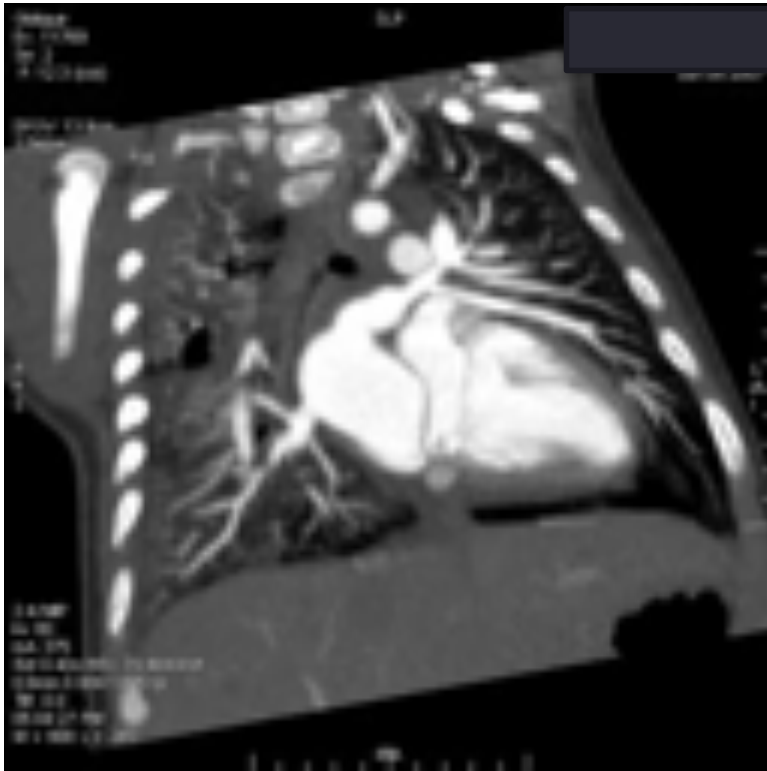


Cœur triatrial avec orifice restrictif + CAV partiel
 4 cavités &
 3D vue atriale

Coeur triatrial

Echo +++

Imagerie si besoin



Coeur triatrial : traitement

Depend symptomes ++
Obstruction ou non??

Symptomes

- Poor growth (children)
- Dyspnea
- Pulmonary HTN
- Atrial fibrillation
- Hemoptysis

Age and severity of presentation depends on severity of LV inflow obstruction

Cor Triatriatum – Management

- Asymptomatic & non-obstructive CTS
 - No pathologic change in cardiac chambers



Conservative management

- Development of Symptoms:
 - Atrial fibrillation
- Cardiac changes
 - Elevation in inflow gradients or PA pressures
 - LA dilation or thrombus
- Need for additional cardiac surgery



Consider Surgical Resection

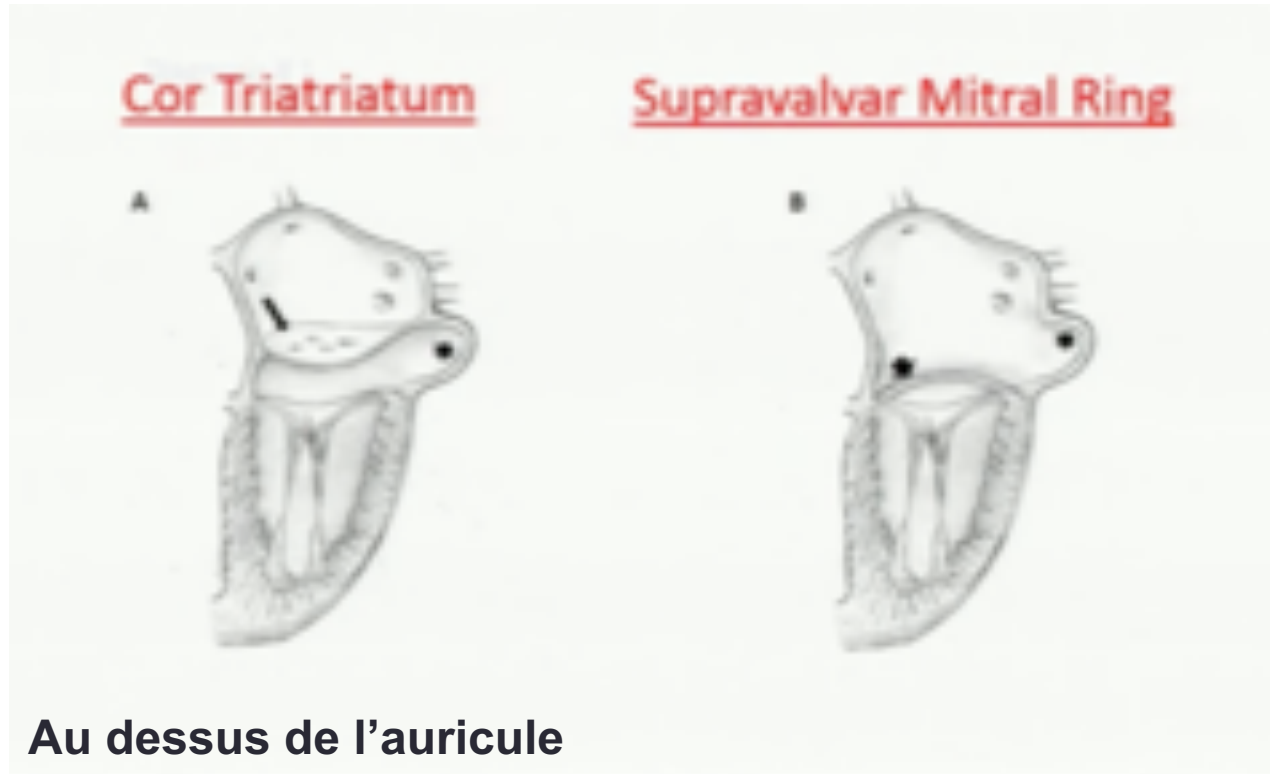
Excellents résultats

Coeur triatrial : adulte

I	B-NR	1. Adults presenting with cor triatriatum sinister should be evaluated for other congenital abnormalities, particularly ASD, VSD, and anomalous pulmonary venous connection. ^{54.2.1-1}
IIa	B-NR	2. In adults with prior repair of cor triatriatum sinister and recurrent symptoms, it is reasonable to evaluate for pulmonary vein stenosis. ^{54.2.1-2}
Therapeutic		
I	B-NR	3. Surgical repair is indicated for adults with cor triatriatum sinister for symptoms attributable to the obstruction or a substantial gradient across the membrane. ^{54.2.1-3}

> 8 mmHg

Coeur triatrial vs supravulvaire



Au dessus de l'auricule

Vers mitrale en diastole

S'éloigne mitrale en diastole
Mvt feuillets anormaux

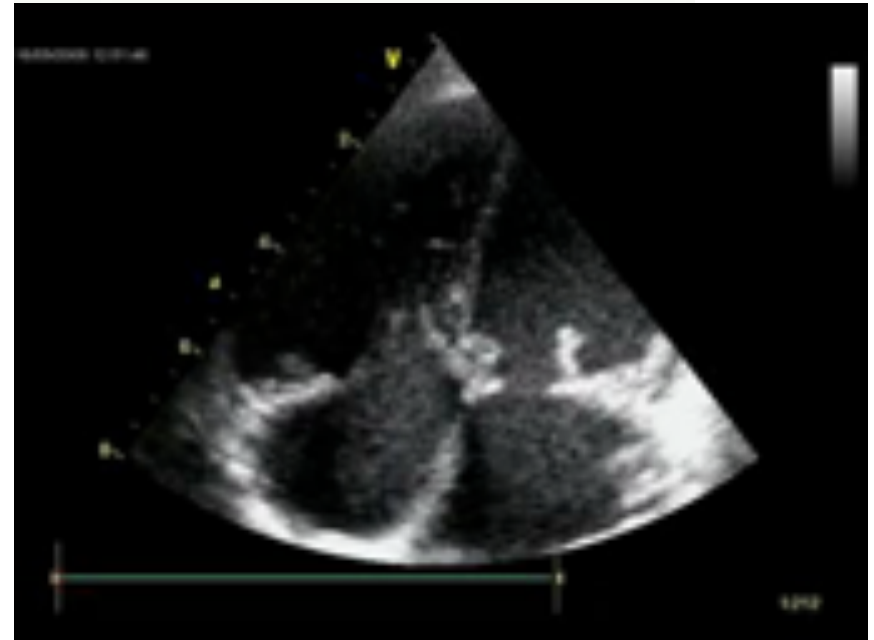
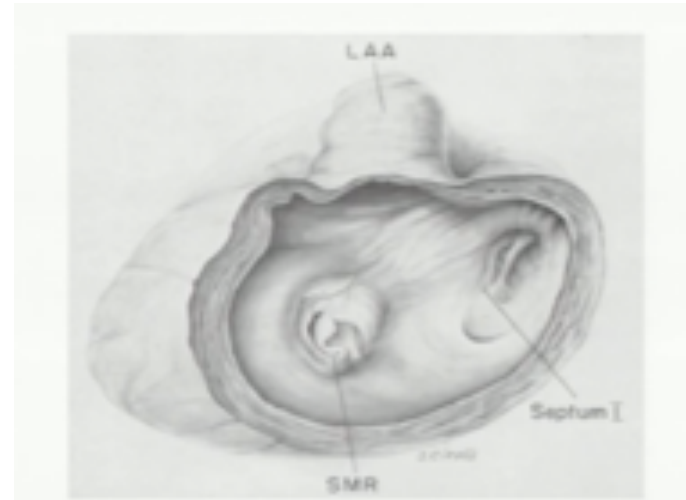
Stenose supravulvaire mitrale

Rare : 0.5% des CC

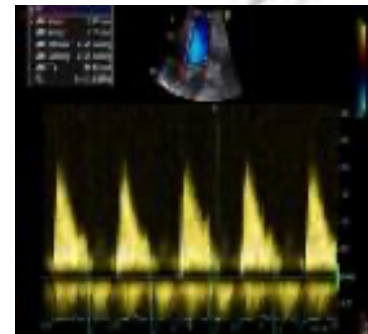
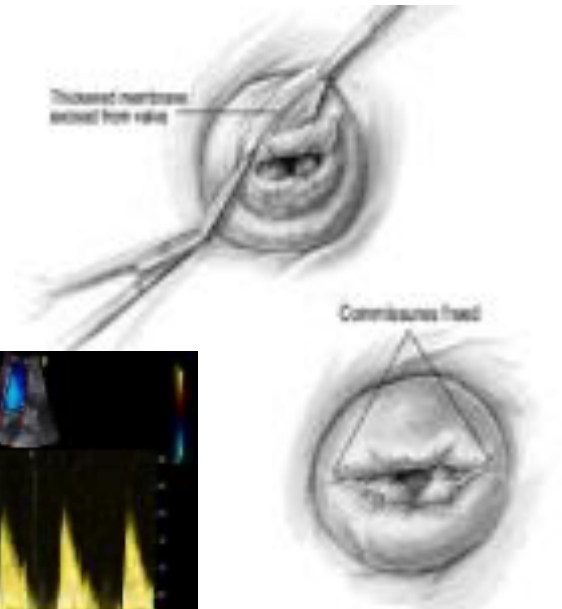
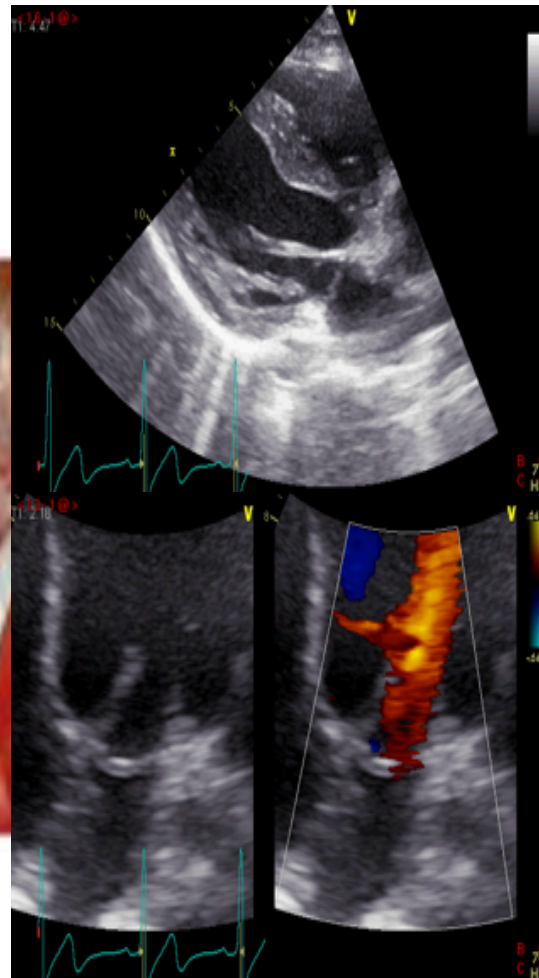
Physio : stenose mitrale +/- fuite

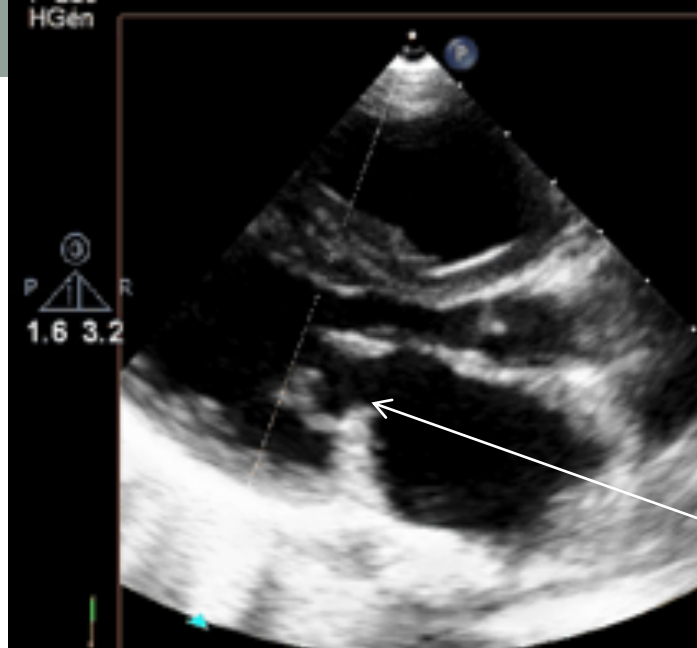
Souvent associée (Shone, CIA...)

Diagnostic : ETT++



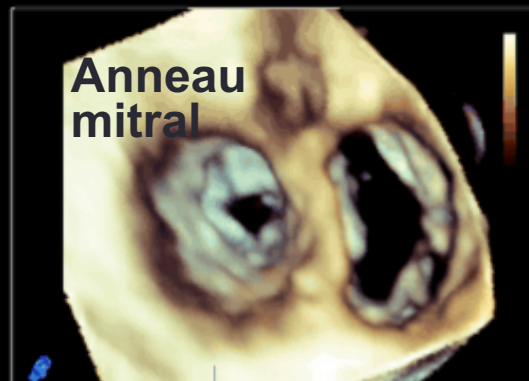
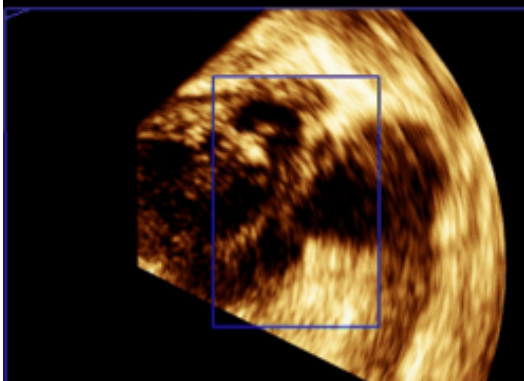
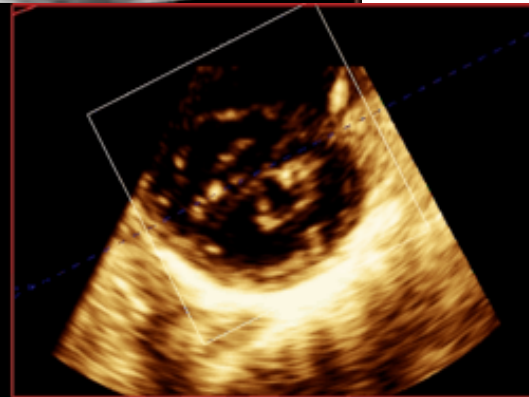
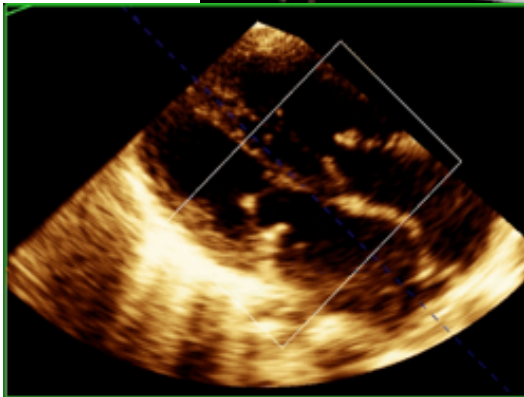
Membrane supra-valvulaire





PSPA

Anneau mitral



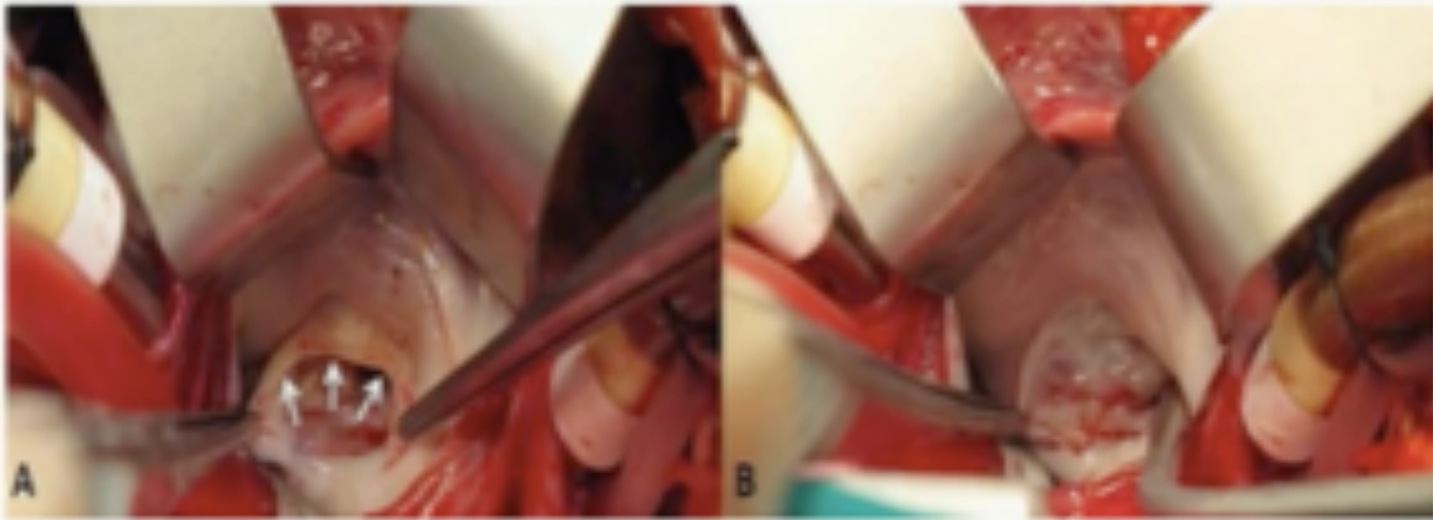
**Anneau
mitral**

**3D vue
atriale**

Valve tricuspide

Stenose supravulvaire mitrale

Traitement : si isolée = excellent résultats



Operative view of supravulvar mitral ring (white arrows) (A) and after its resection (B).

J Card Surg. 2015 Jul;30(7):591-4

Si associée : parfois RVM

PATHOLOGIES MITRALES

Anomalies des feuillets

Anomalies des cordages

Anomalies des piliers

+ Obstacle supra mitrale par dilatation sinus coronaire (ex: si VCSG avec hemiazygos sans VCSD) souvent associé aux autres anomalies

Rq: pas de lien entre taille VCSG et taille sinus coronaire

Anomalies mitrales

- Rare:
 - 0.36 à 0.5% des cardiopathies congénitales:
 - la fente, le parachute, le hamac, la fusion piliers-commissures et le double orifice mitral.
- Formes complexes :
 - Le complexe de Shone
 - Autres malformations cardiaques : CAV, malformations cono-troncales
- Formes acquises :
 - Infx: RAA
 - Ischémique : kawa...
 - Maladies du tissu conjonctif : Marfan, Ehler-Danlos
 - Postop: CAV

	Cases encountered	% Frequency
Frequency of lesions		
Cleft mitral valve	58*	0.001
Supramitral ring 1 PMs	35*	0.000583
Supramitral ring 2 PM	22*	0.000367
Double orifice mitral valve	19*	0.00032
Mitral stenosis 1 PM	51*	0.00085
Mitral stenosis 2 PM	72*	0.0012
Mitral prolapse	44 [†]	0.0012
Mitral straddle	5 [†]	0.00014

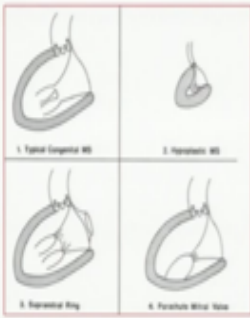
Banerjee A *et al.*, Am J Cardiol, 1995
 Silverman *et al.*, CIY, 2014

→ **Fuite ou sténose ou mixte**

→ sténose mitrale = gradient télédiastolique OG-VG → HTAP post-capillaire (S. IC)

Stenose mitrale congénitale : classifications

Ruckman & Van Praagh



1. Typical Congenital MS
2. Hypoplastic MS
3. Supracardiac Ring
4. Parachute Mitral Valve

Classification and Frequency of 48 Cases of Congenital Mitral Stenosis

Frequency	Type of Congenital Mitral Stenosis	Cases (201)	Percent of Stenosis
1	Typical	24	49
2	Hypoplastic	25	51
3	Supracardiac ring	4	8
4	Parachute mitral valve	5	10
	Total	58	100

AJC 1978; 42: 592.

Congenital Mitral Stenosis Classification



Anterior mitral annulus
Anterior mitral leaflet
Posterior mitral annulus
Chordae tendineae
Left papillary muscle
Right papillary muscle

Catherine M Obo Heart 2003;99:100-105

Carpentier

Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project

CONGENITAL MITRAL VALVE DISEASE (CMVD): An anatomic abnormality of the mitral valve of a functional left ventricle that results in structural and/or functional alterations.

CMVD, TYPE 1—SUPRAVALVAR: An abnormality of the mitral valve above the level of the leaflets or annulus.

CMVD, TYPE 2—VALVAR: An abnormality of the mitral valve at the level of the leaflets or annulus.

CMVD, TYPE 3—SUBVALVAR: An abnormality of the mitral valve at the level of the chordae tendineae or the papillary muscles.

CMVD, TYPE 4—MIXED: An abnormality of the mitral valve that is best described as a mixture or combination of two or more of the above three types.

Lamberti et al. Ann Thorac Surg 2000;69:5132

J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72:854



Type III (restrictif) a :
muscle papillaire normal : SM(± IM)

- Fusion pilier-commissure
- Raccourcissement des cordages
- Feuillet redondant
- Anneau valvulaire
- Hypoplasie de l'anneau



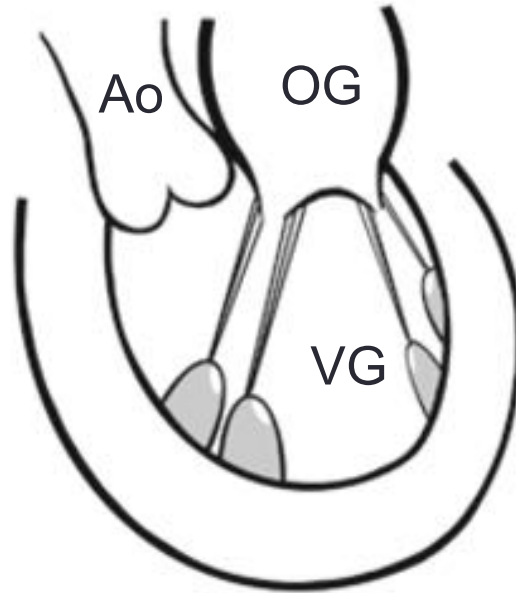
Carpentier

Type III b : muscle papillaire anormal : SM(± IM)

- Mitrale parachute
- Hamac
- Hypoplasie muscle papillaire

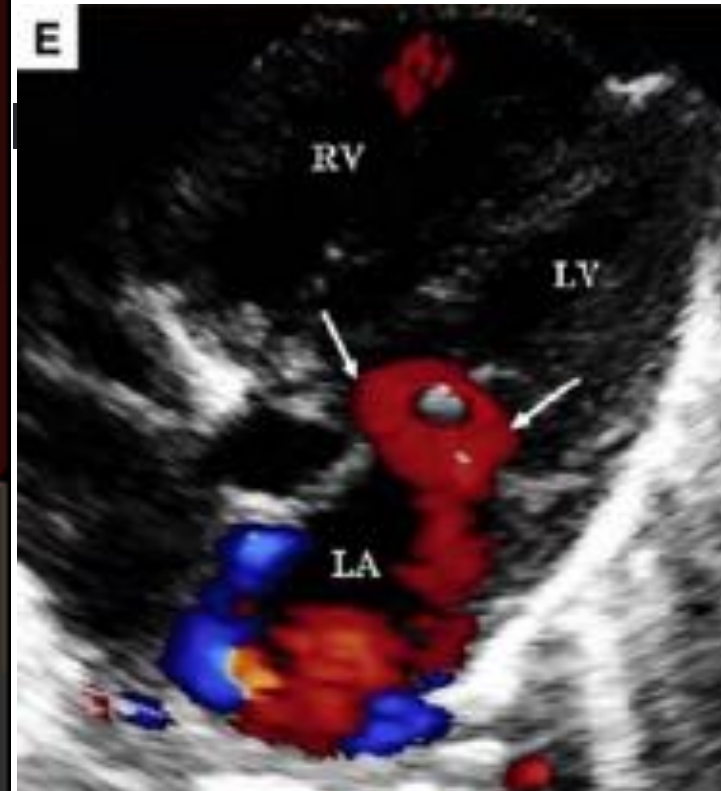
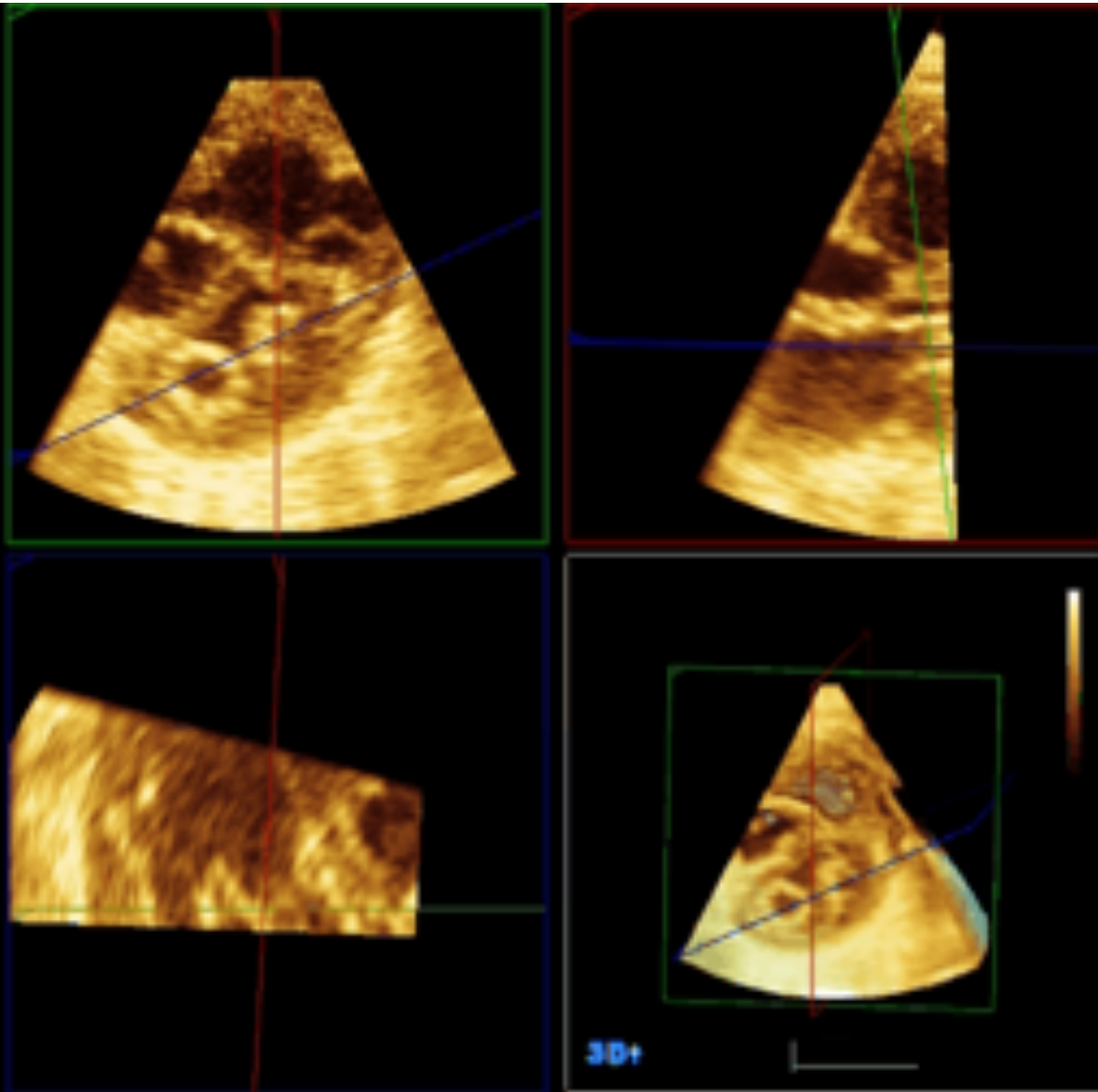
Double orifice mitral

- **IM** et/ou **sténose mitrale**
- Orifice médial et orifice latéral
- Double flux antérograde par la mitrale



Anomalies des feuillets

Double orifice mitral

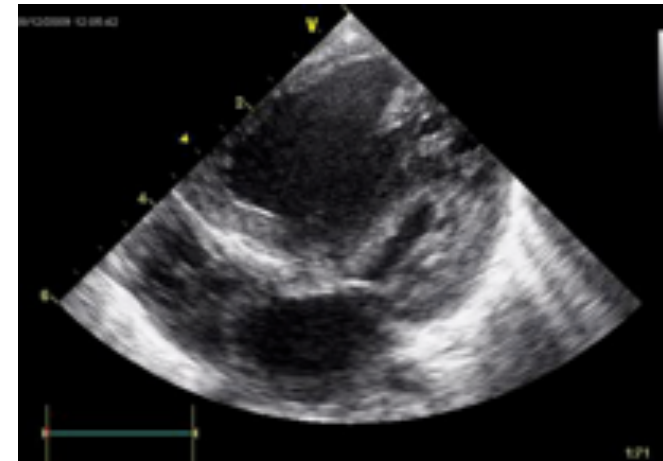


4 cavités
& 3D PSPA

Anomalies des feuillets

Autres

- Dysplasie valvulaire mitrale : feuillets épaissis
- Fente (Fuite)
- Hypoplasie de l'anneau : Z-score < -2

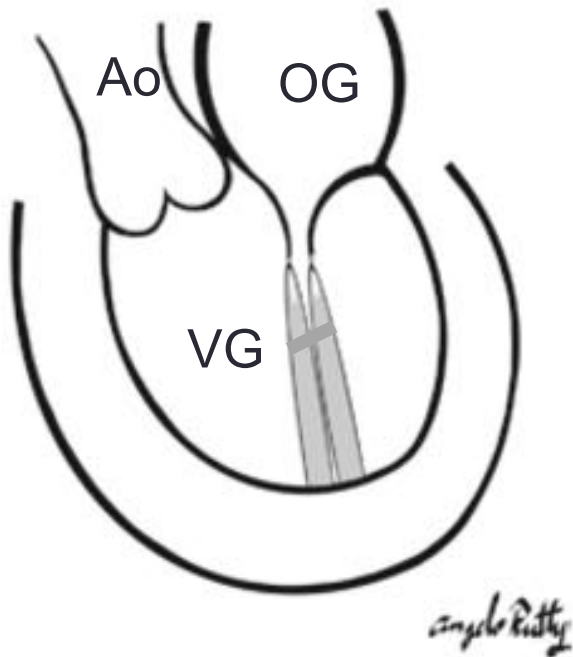


M. D Pettersen et al., "Regression Equations for Calculation of z Scores of Cardiac Structures in a Large Cohort of Healthy Infants, Children, and Adolescents: An Echocardiographic Study," *Journal of the American Society of Echocardiography* 21, no. 8 (2008): 922-934.

Anomalies des cordages

Valve mitrale en arcade/hammac

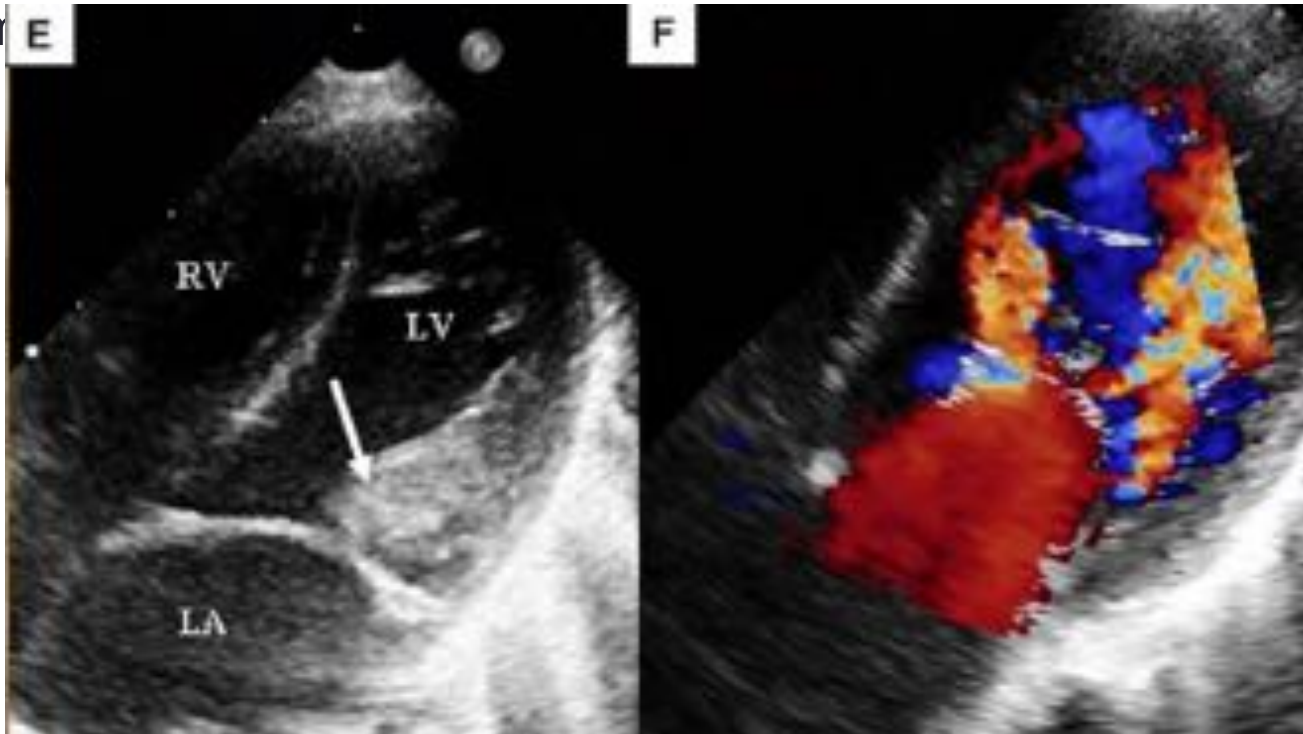
- **IM** et/ou **sténose mitrale**
- Cordages épais et courts →
 - espaces inter-cordages réduits avec multiples jets en doppler couleur
 - mouvement restrictif des feuillets



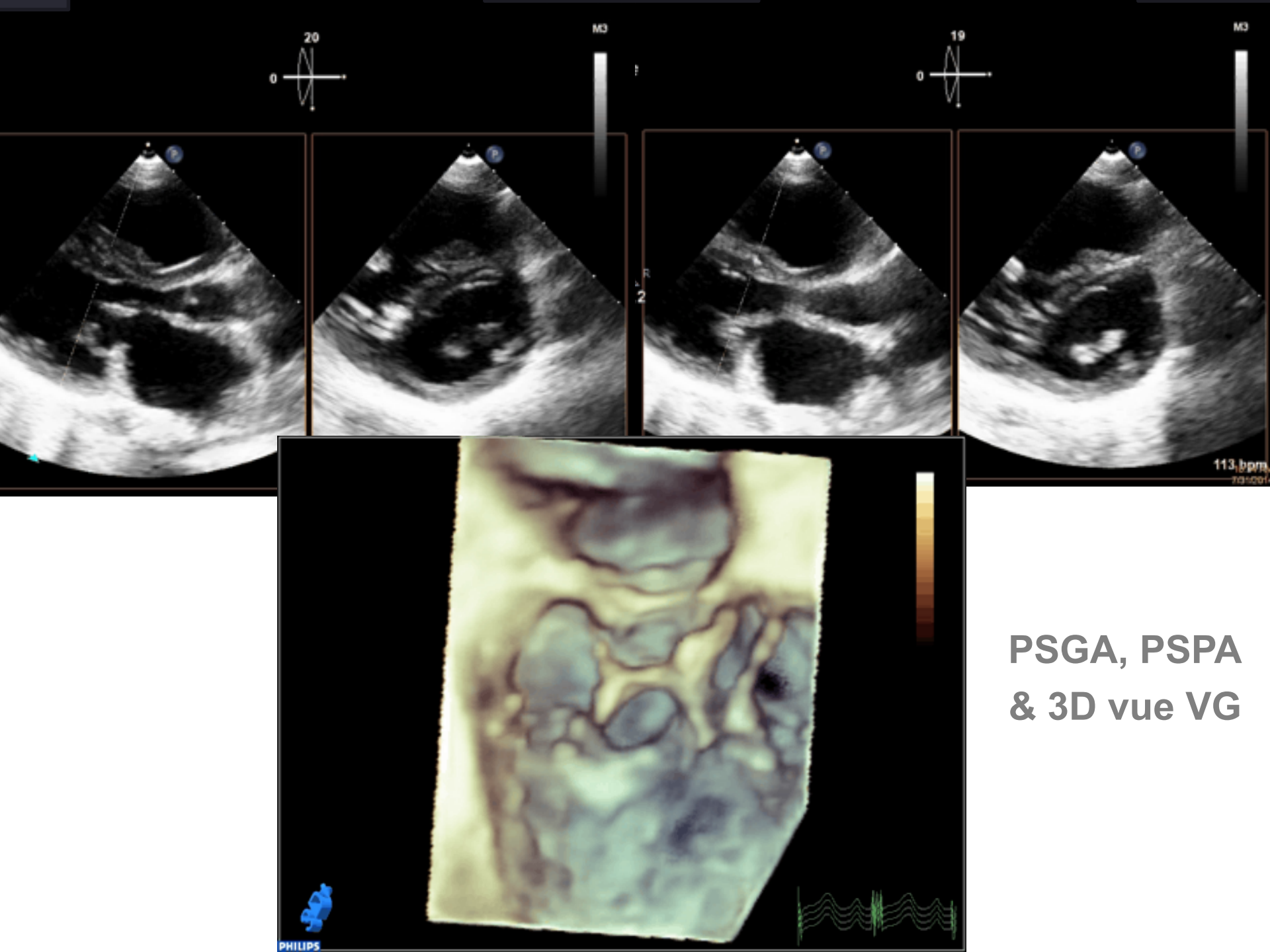
Anomalies des cordages

Valve mitrale en arcade/hammac

- **IM** et/ou **sténose mitrale**
- Cordages épais et courts →
 - espaces inter-cordages réduits avec multiples jets en doppler couleur



4 cavités

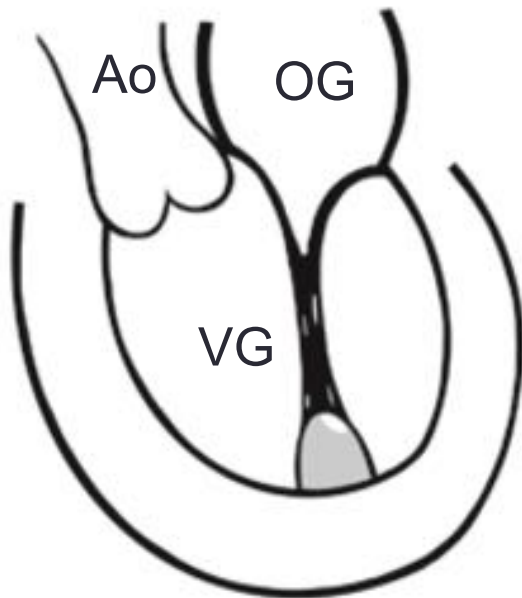


PSGA, PSPA
& 3D vue VG

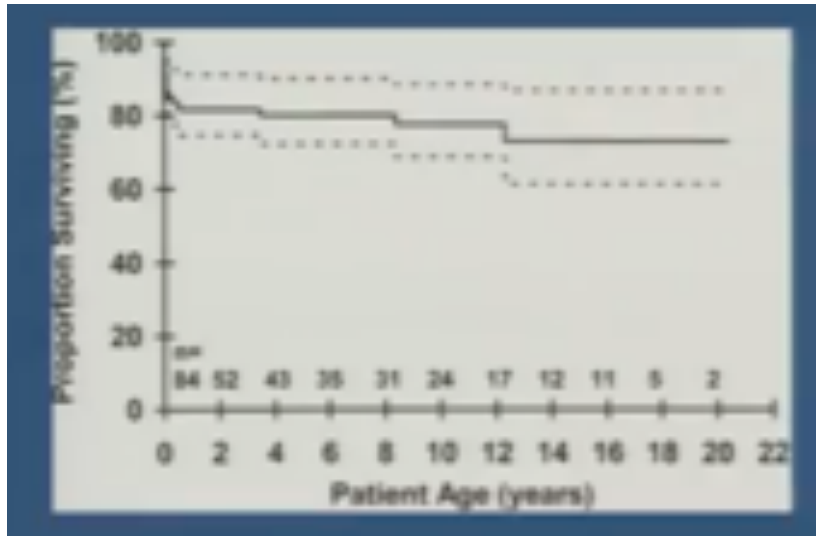


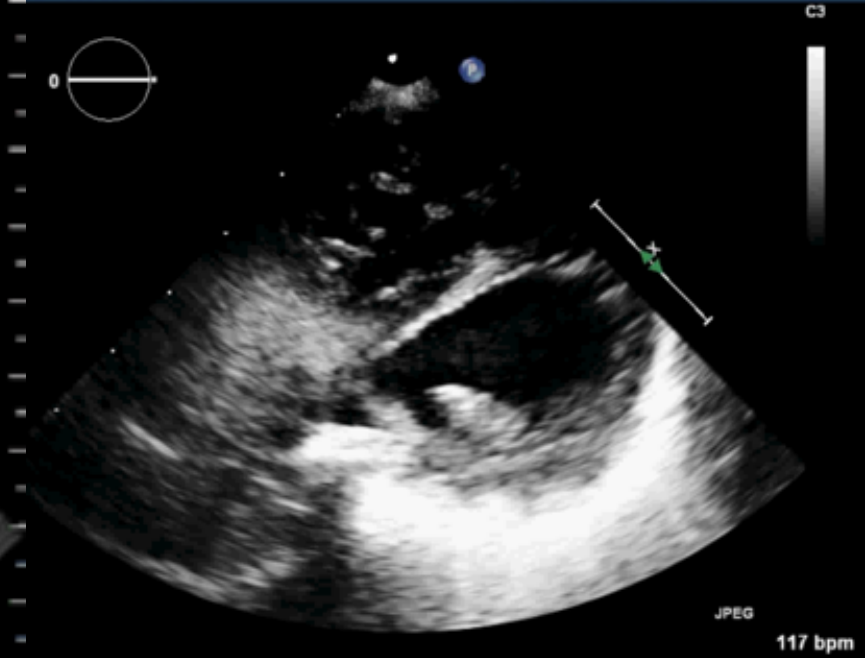
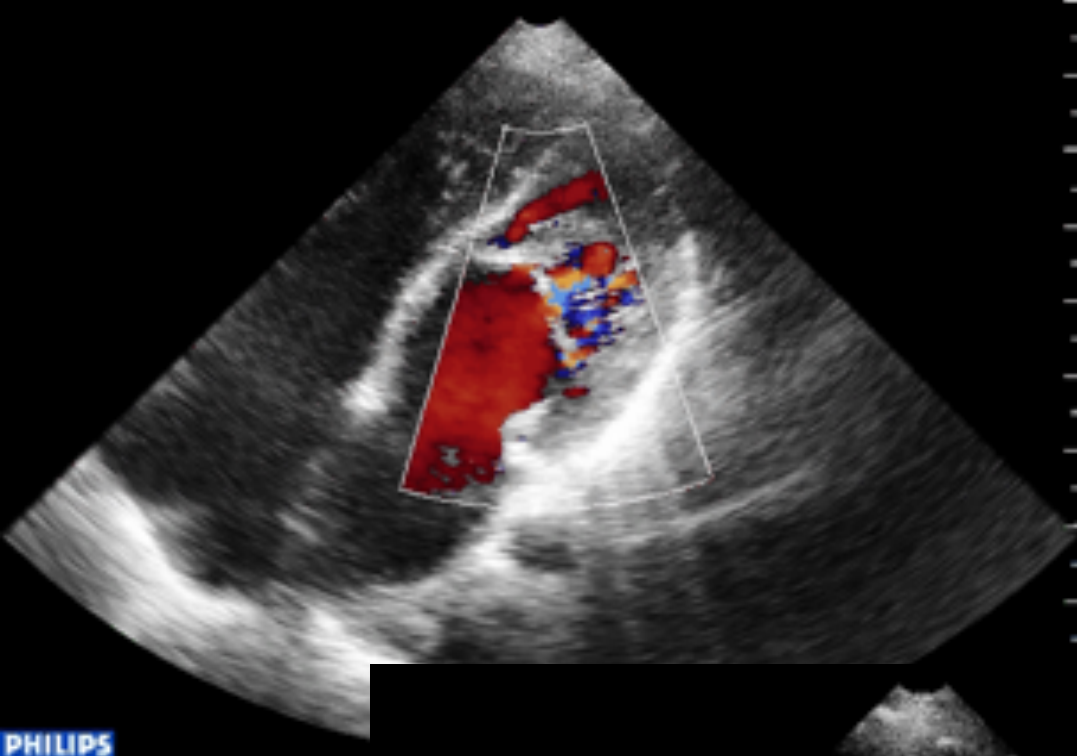
Valve mitrale parachute

- **IM** et/ou **sténose mitrale**
- Un seule muscle papillaire
(ou Parachute-like : 2 piliers mais un pilier prédominant)
- Cordages peu mobiles → mouvement restrictif des feuillets

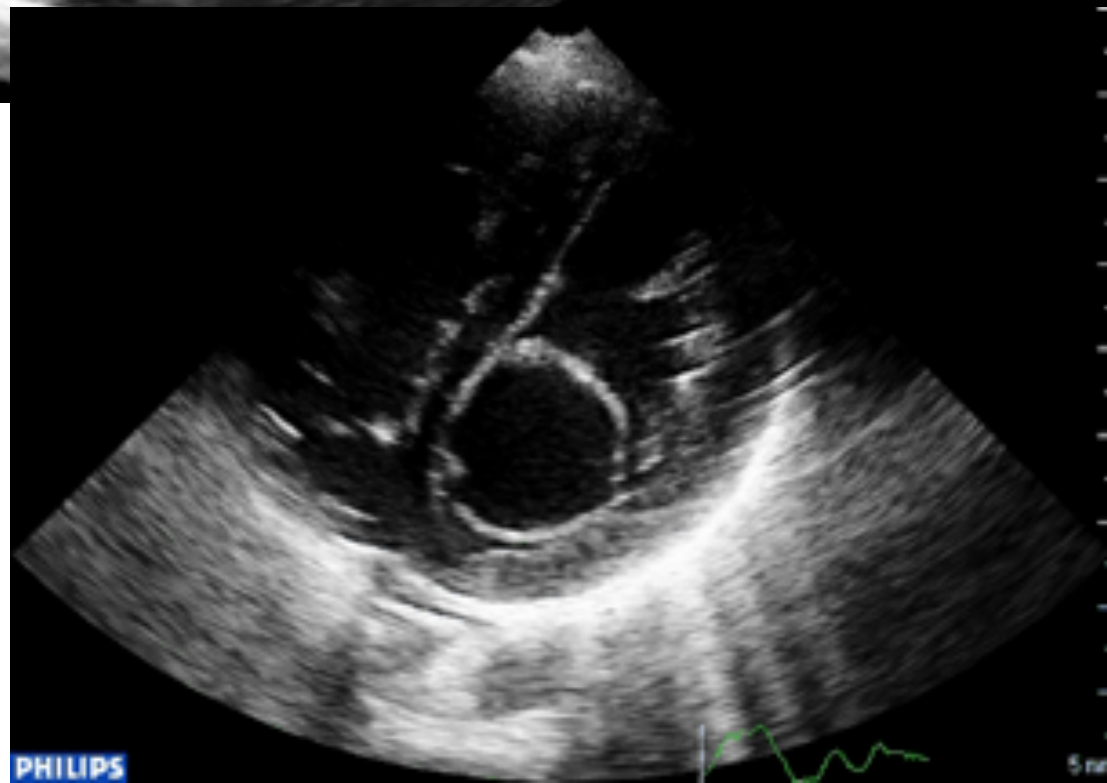


Histoire naturelle : pediatrique





PHILIPS



4 cavités
& PSPA

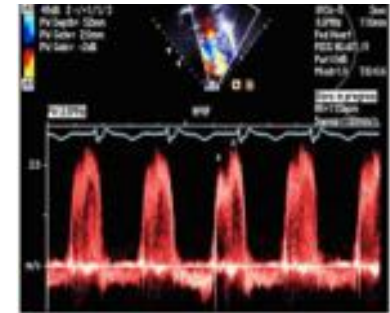
Sténose mitrale congénitale : ETT

- Analyse segmentaire systematique :
 - Supra-valvulaire mitral
 - Valves mitrales de face (mobilité, épaisseur, commissure)
 - Anneau mitral (en PSLA + 4cav)
 - Appareils sous valvulaire mitral : cordage, piliers
- + Chambre de chasse VG
 - + Taille du VG
- Sévérité : Surface : planimétrie (difficile), PHT (<220ms), equation continuité, PISA
- Gradient moyen transmitral
 - Modérée si gradient moy = 10-15 mmHg
 - Sévère si gradient moy >15 mmHg (Si Fc Augmente gradient, Si shunt atrial diminue gradient)
- Retentissement :
 - PTDVG élevée
 - HTAP post-capillaire
- Recherche de lésions associées

Grosse-Wortmann et al, JTCS, 2008

Indications pédiatriques : différence avec l'adulte

- Mais limites
 - Pic de l'onde E et PHT et l'estimation des surfaces d'ouverture mal définies en Doppler
 - CIA
 - Diastole raccourcie chez l'enfant
 - Fusion E/A, $A > E$
 - Planimétrie & PISA non applicables
 - Car souvent étagé (pas que feuillets)



Banerjee A *et al.*, Am J
Cardiol, 1995

La stratégie

- Pondération : symptômes, HTAP, complexité, âge, taille de l'anneau, lésions associées
- Plastie mitrale (souvent palliatif = « gagner des années »)
 1. Appareil sous valvulaire difficile à voir
 2. Hypoplasie : essai de créer commissure
 3. Valve mitrale parachute: ouvrir pilier au milieu, affiner tissu
 4. Ouvrir sinus coronaire si VCSG et reimplanter VCSG
 - Croissance de l'anneau
 - Capacité de récupération de la fonction ventriculaire
- RVM pédiatrique : mortalité et réintervention
 - Mismatch anneau natif/taille de la prothèse
 - Anticoagulation au long cours
- Melody par voie chir en mitral (fonctionnelle même si pas complètement expendue)
- Kim Circ i 2018



Evaluation post-opératoire : **ETO au bloc**

- Dysfonction valvulaire résiduelle = Risque de réopération
 - IM ou RM
 - Moyenne à sévère
 - A la sortie d'hôpital

Résultats : plastie

Stellin G et al, J Thorac Cardiovasc Surg, 2010

- 93 patients (4.5 ans), 52% IM



TABLE 5. Significant risk factors for several outcomes at logistic regression analysis

Outcomes	Variables				
	Complex MV (OR)	MV stenosis (OR)	Parachute MV (OR)	Before 1984 (OR)	Age, y (OR)
Any adverse outcome	3.173	2.520	–	–	–
Early death	–	–	7.122	18.40	0.636
Late death	–	6.973	–	–	–
Preoperative medical therapy	–	–	4.889	–	–
Reoperation on MV	–	–	6.817	–	–
Operation on MV before 1 y of age	–	7.219	–	–	–
Heart failure at follow-up	–	–	6.100	–	–
Arrhythmias	–	–	6.377	4.744	–

Variables significant at a level of $0.05 < P < .1$ are shown in *italics*. MV, Mitral valve; OR, odd ratio.

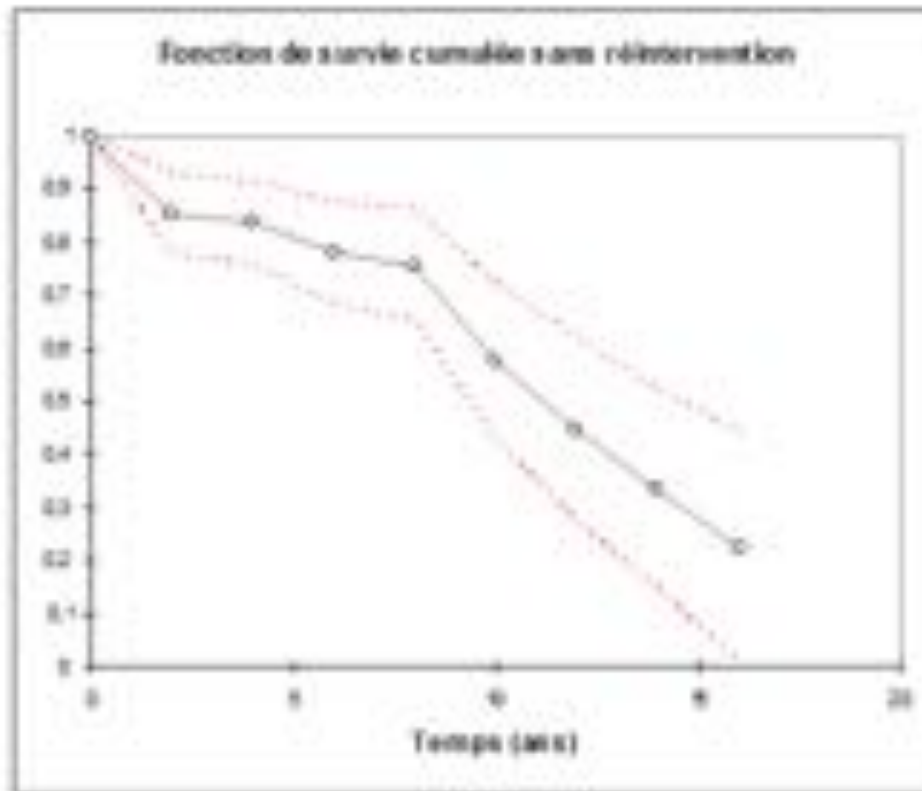


- C° : pacemaker (13%) saignement (8%), thrombose (3%), AVC (3%) endocardite (4%).



Survie sans réintervention

La survie sans réintervention (RVM uniquement) à 1 an, 5 ans et 10 ans est respectivement de 85%, 78% et 58%. (Figure 12).



Valve Mitrale

- Les indications tiennent compte de :
 - L'âge
 - La complexité
 - Symptomes
- Bilan pré-opératoire : penser aux lésions associées (complexe de Shone)
- Peropératoire : avant tout c'est l'exposition chirurgicale qui compte
- ETO en fin de procédure est capitale : ne pas laisser sortir un malade du bloc avec une IM ou un RM moyen à sévère
- Surveillance car risque de réintervention
 - sur la mitrale chez l'enfant
 - Sur la "region" aortique chez l'adulte

OBSTACLES EN AVAL DE LA VALVE MITRALE

Sténose sous-valvulaire aortique

Sténose valvulaire aortique

Sténose supra-valvulaire aortique

Coarctation de l'aorte

Sténose sous-valvulaire aortique

- 3 types de lésions :

- **Membrane**
 - **Bourrelet fibreux**
 - **Tunnel fibro-musculaire** : obstacle étendu
- } obstacle localisé

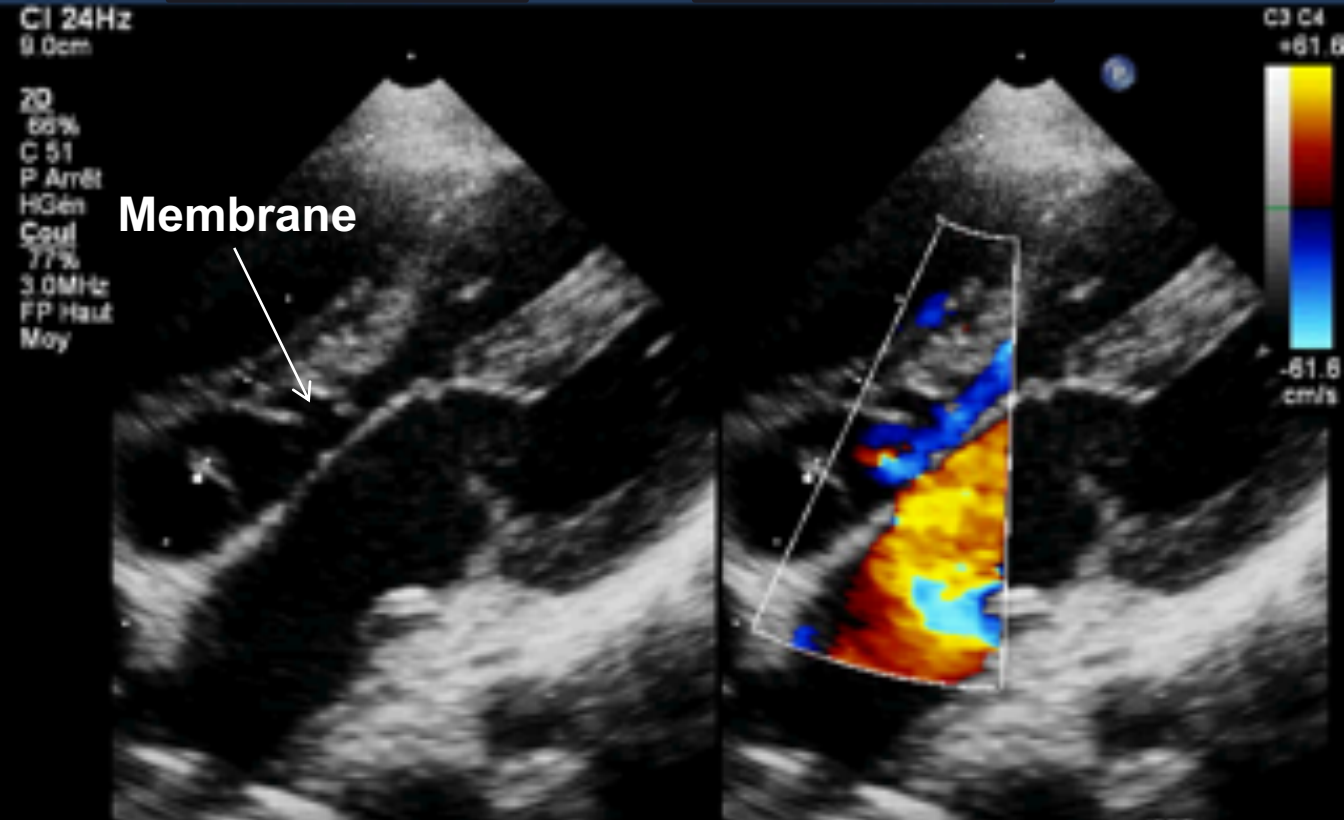
+ Bleb mitral (apparenté à la fente qui peut devenir obstructif)

Insertion pilier mitral dans chambre chasse

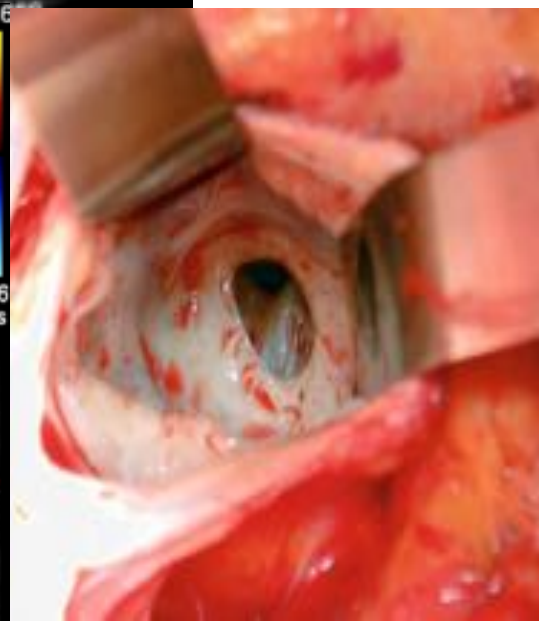
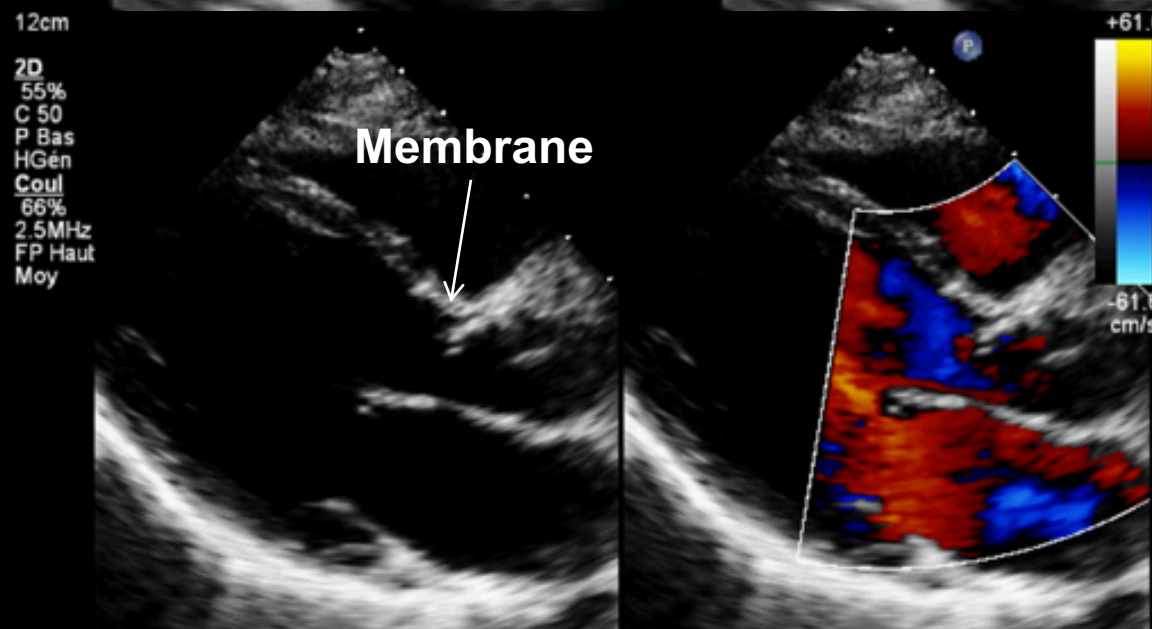
Angle SIV et aorte plus aigu...

Sténose sous-valvulaire aortique : ETT

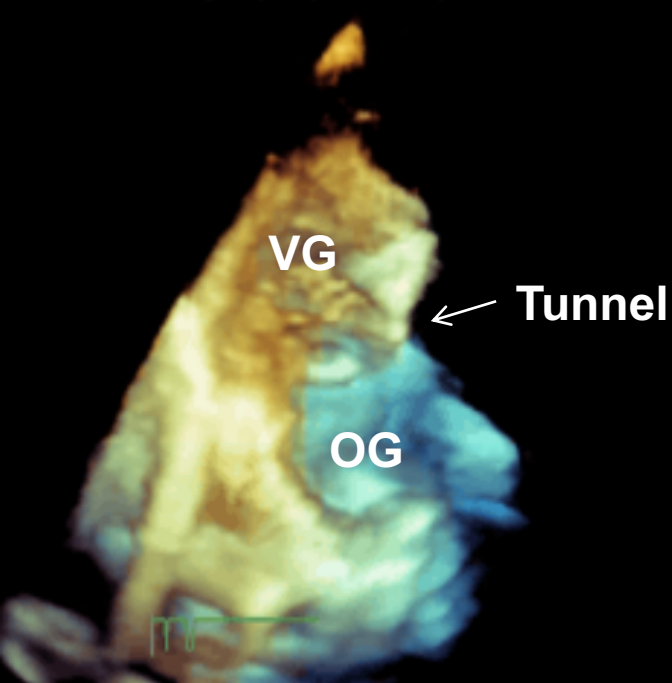
- Mécanisme
- Siège (distance avec la valve aortique) et étendue
- Sévérité : Gradient moyen
 - Sévère si gradient moy >30 ou 50 mmHg
- Retentissement : HVG, fuite aortique (**lésions de jet**, défaut de coaptation par restriction d'une des sigmoïdes)
- Recherche de lésions associées (anomalie mitrale, coarctation aortique; CIV, CAV...)



**Membrane
sous-valvulaire
aortique
5 cavités &
PSGA**



2009/03/13 09:59:49AM
HOPITAL DES ENFANTS

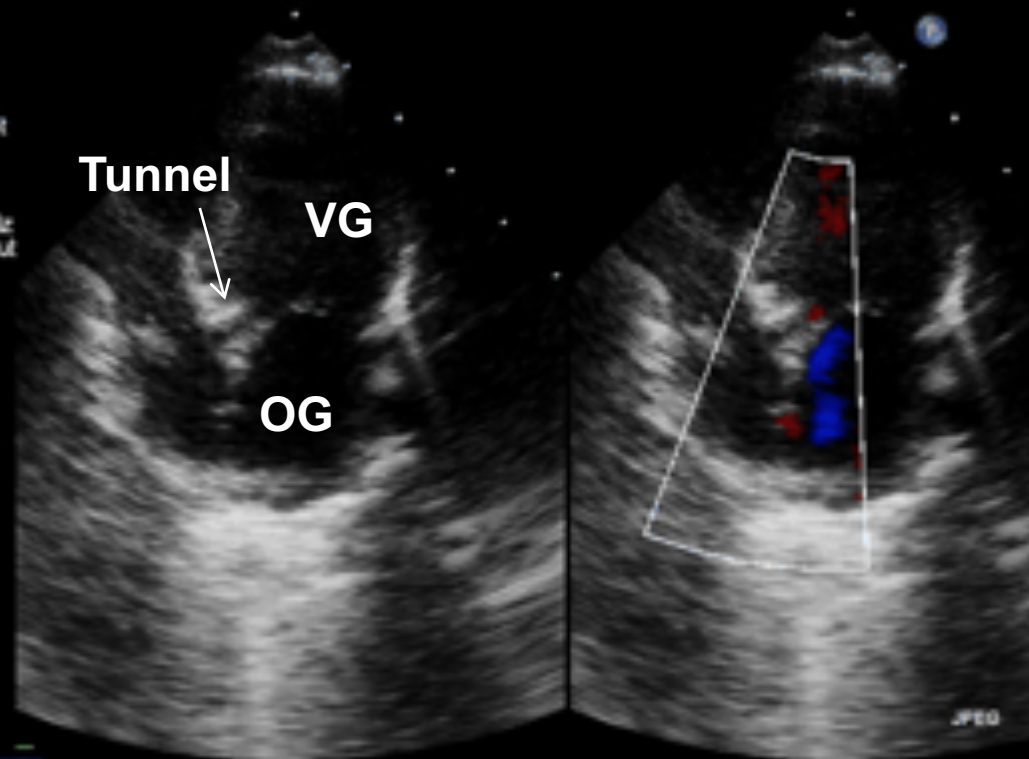


0 bpm

PHILIPS

CI 24Hz
10cm

2D
77%
C 50
P AmBt
Res
Cost
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy



PHILIPS

ITm0.9 IM

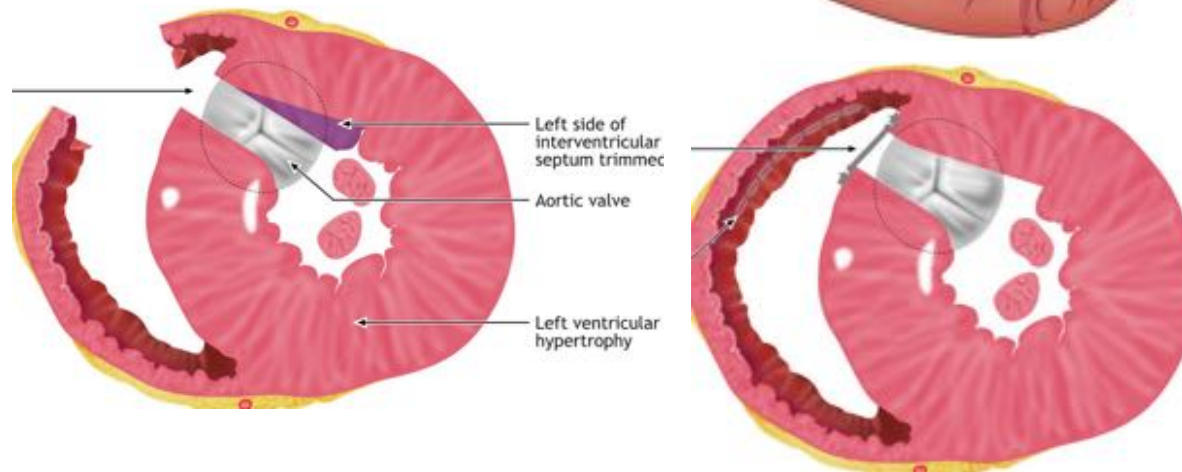
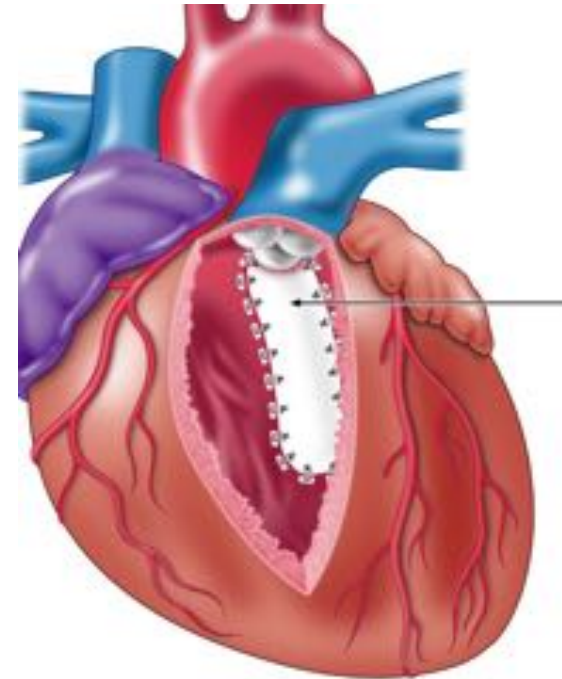
**Tunnel fibro-
musculaire**
5 cavités et 3D

Obstacle sous aortique : resultats pediatriques

- Resection mb sous aortique +/- myectomie
- Myectomie +/- retrait d'attaches
- Konno modifié

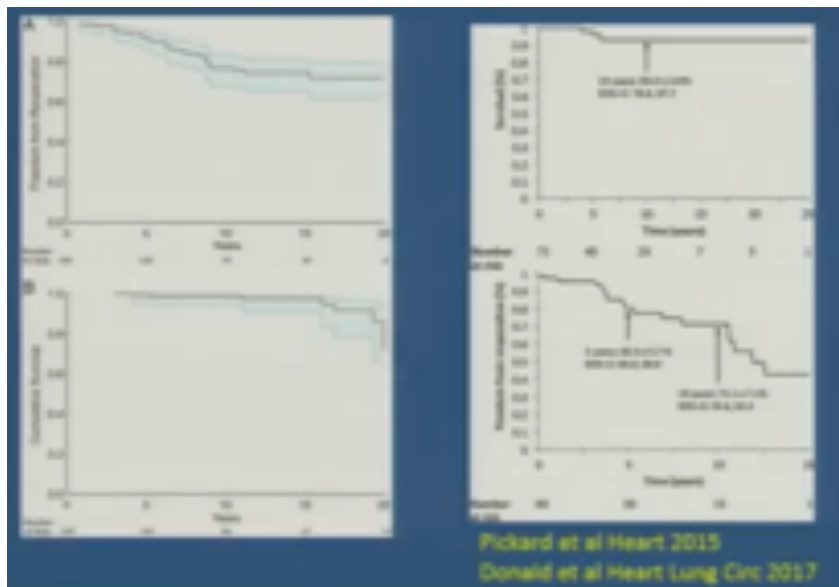
Complications post opératoires:

- BAV post-opératoire (10%)
- lésion coronaire
- lésion valve aortique
- CIV iatrogène
- Recidive +++



Obstacle sous aortique : resultats pediatriques

Si myectomie jusqu'à 30% recurrence

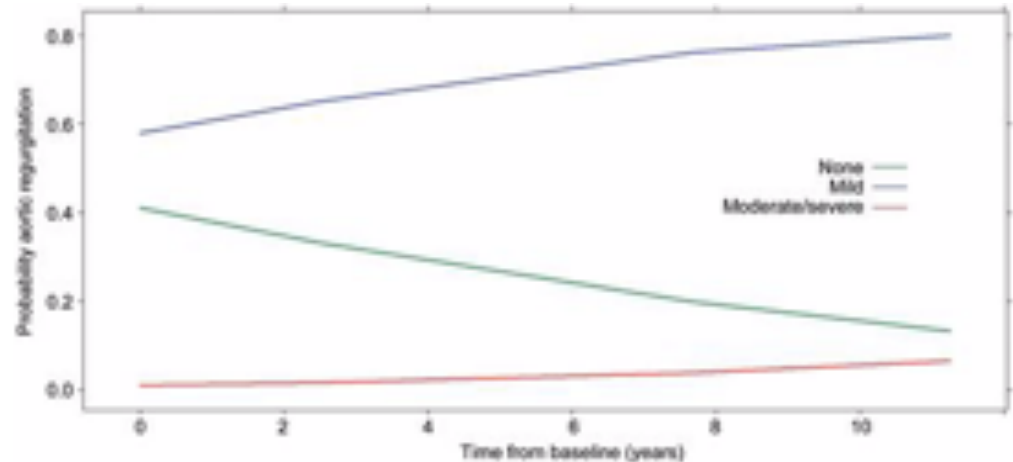


Besoin de reintervention !
Quand : Gradient > 50mmHg...

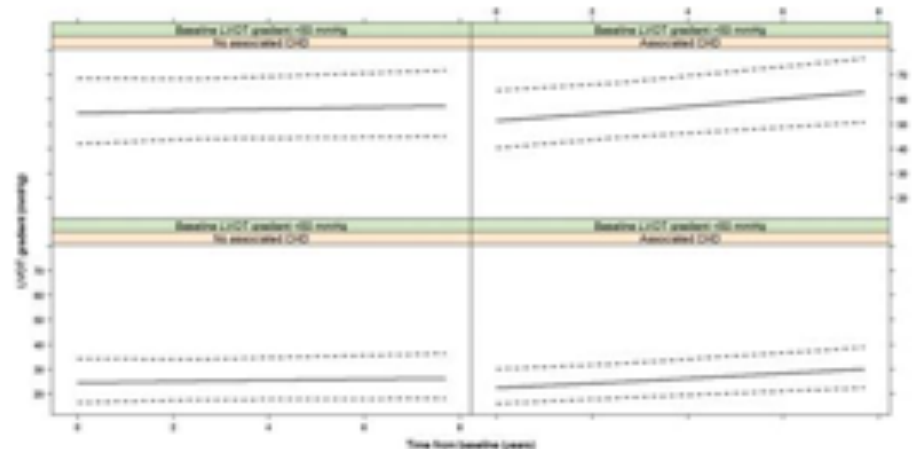
Reintervention si stenose aortique...

Obstacle sous aortique : adultes

Fuite aortique très fréquente, minime et progresse pas



Gradient évolue peu (**sauf si associé**; ex CIV)



Obstacle sous aortique : des CAV

Pas couper systematiquement attaches VAV superieures ...

VDDI :

Plutot question d'indication ou tunnelisation subobtimale

Ou aurait du faire rotation troncale ou Bex

Obstacle sous aortique : adultes

I	C-EO	2. Surgical intervention is recommended for adults with subAS, a maximum gradient 50 mm Hg or more and symptoms attributable to the subAS.
I	C-LD	3. Surgical intervention is recommended for adults with subAS and less than 50 mm Hg maximum gradient and HF or ischemic symptoms, and/or LV systolic dysfunction attributable to subAS. ^{14.2.3-3}
IIb	C-LD	4. To prevent the progression of AR, surgical intervention may be considered for asymptomatic adults with subAS and at least mild AR and a maximum gradient of 50 mm Hg or more. ^{14.2.3-4-14.2.3-6}

Attention si tunnel + complexe (konno)

Suivi : obstruction, AR, and LV function-size.
 post-operative : restenose, progressive AR,
 complications such as arrhythmias, heart block,
 and iatrogenic VS

Indications	Class ^a	Level ^b
Symptomatic patients (spontaneous or on exercise test) with a mean Doppler gradient ≥ 50 mmHg ^c or severe AR should undergo surgery	I	C
Asymptomatic patients should be considered for surgery when:		
• LVEF is $< 50\%$ (gradient may be < 50 mmHg due to low flow)	IIa	C
• AR is severe and LVESD > 50 mm (or 25 mm/m ² BSA) and/or EF $< 50\%$ ^d	IIa	C
• mean Doppler gradient is ≥ 50 mmHg ^c and LVH marked	IIa	C
• mean Doppler gradient is ≥ 50 mmHg ^c and blood pressure response is abnormal on exercise testing	IIa	C
Asymptomatic patients may be considered for surgery when:		
• mean Doppler gradient is ≥ 50 mmHg ^c , LV normal, exercise testing normal, and surgical risk low	IIb	C
• progression of AR is documented and AR becomes more than mild (to prevent further progression)	IIb	C

Sténoses aortiques

- 5% des cardiopathies congénitales

Sténoses aortiques

- Fœtal :
- Dépistage: aorte ascendante dilatée +++
- Non décompensé, shunt fœtaux dans bon sens (myoc s'oxygène): sténose serrée? Pas d'HVG, doppler gradient max VG-Aorte >45 (sous estimer si CoA associée)

Si début inversions shunt (valvule Vieussens oscillante), IM, si gradient diminue car altération FEVG

→ Discuter KT antenatal

- Décompensé (pas besoin d'évaluer sévérité doppler SVAo): dysfonction syst, IM (par ischémie pilier +/- dilatation anneau si VG dilaté), flux mitral monophasique, inversion shunt, fibroelastose

Evolution vers HypoVG? Age précoce, fibroelastose, Zscore aorte, large fosse ovale donc redistribution flux vers droite, Flux IM <20mmHg

Si FO petite ou se ferme possible cœur grandit

Dilatation antenatale: 15% mortalité

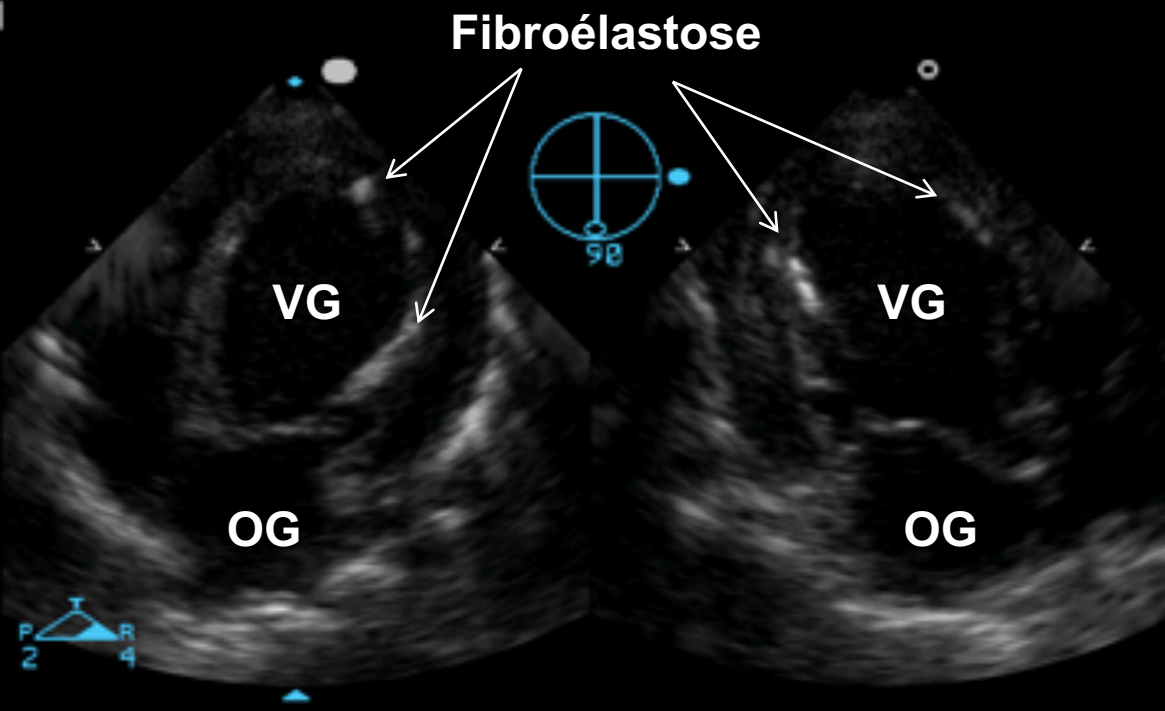
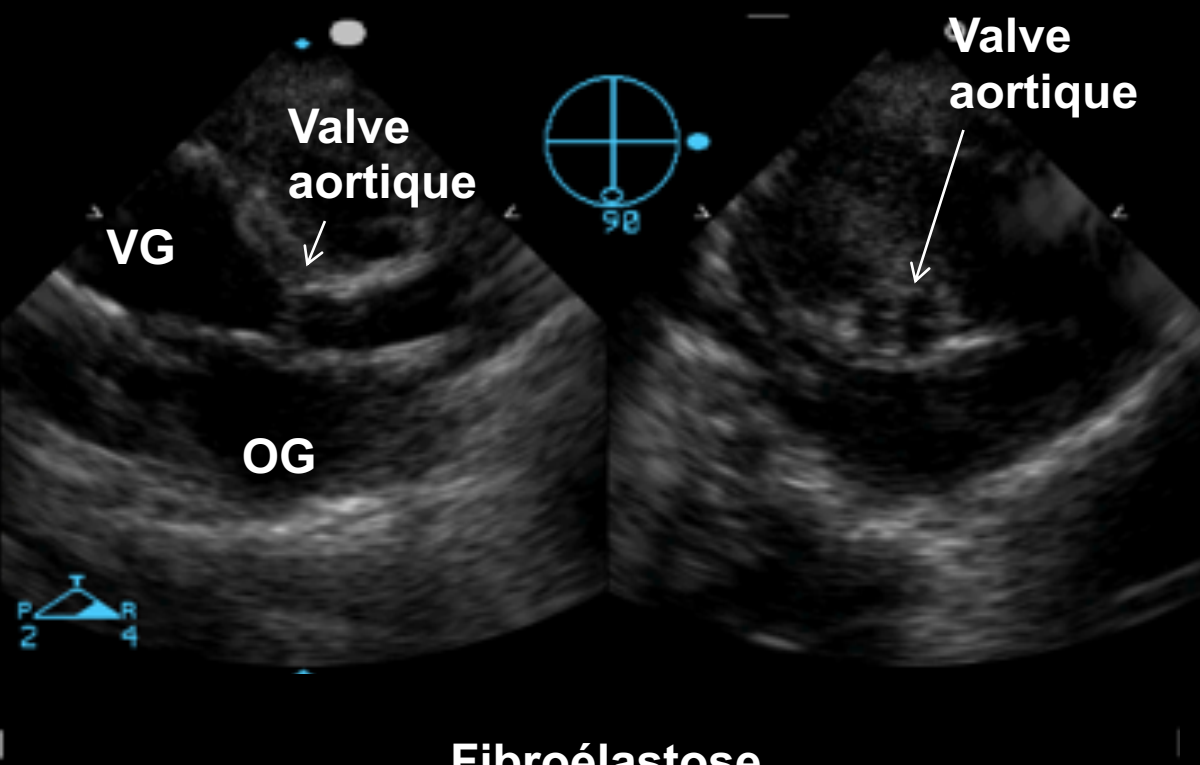
Chez qui : **VG dilatés avec IM > 20mmHg** (VG pousse encore) (si possible avec évolution décompensée depuis peu) Timing précoce++

→ amélioration indices écho Mais ne semble pas favoriser évolution vers physio biV

→ Améliore la survie globale est meilleure

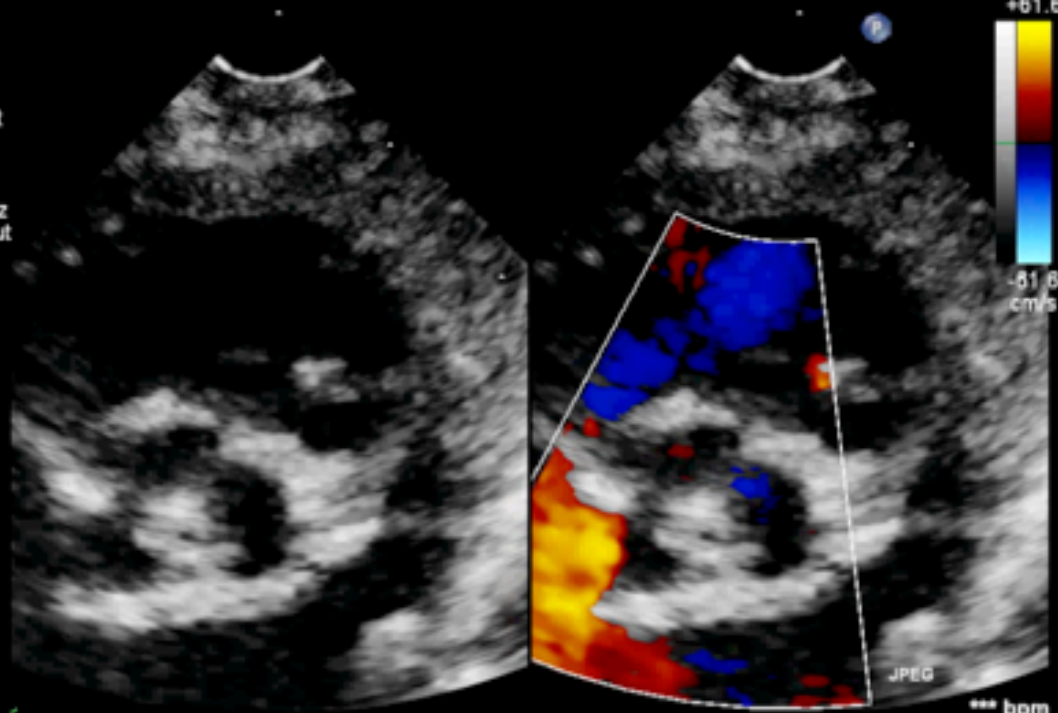
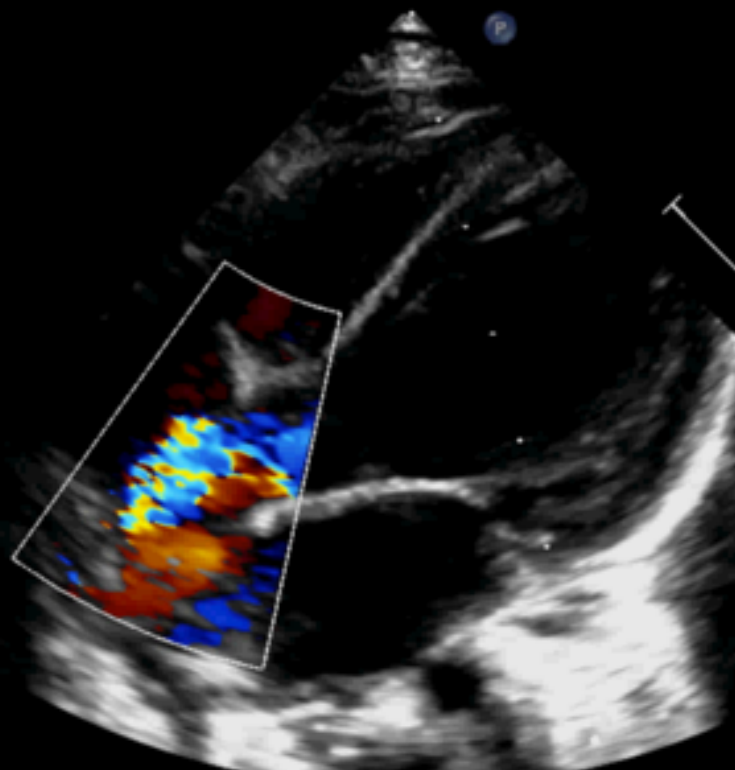
Sténose valvulaire aortique

- 2 tableaux cliniques :
 - Sténose aortique critique : Nouveau-né
 - Dysfonction VG / insuffisance cardiaque / collapsus
 - Souffle souvent modéré
 - Ducto-dépendance pour la perfusion systémique
 - Sténose aortique non critique :
 - Asymptomatique ; parfois dyspnée d'effort; (rarement syncope, mort subite, angor, douleur abdo)
 - Souffle systolique



**Sténose valvulaire
aortique critique**

**Mode biplan (PSGA,
PSPA, 4 cavités & 2
cavités)**



CI 31Hz
7.0cm

2D
67%
C 50
P Arrêt
HGen
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy



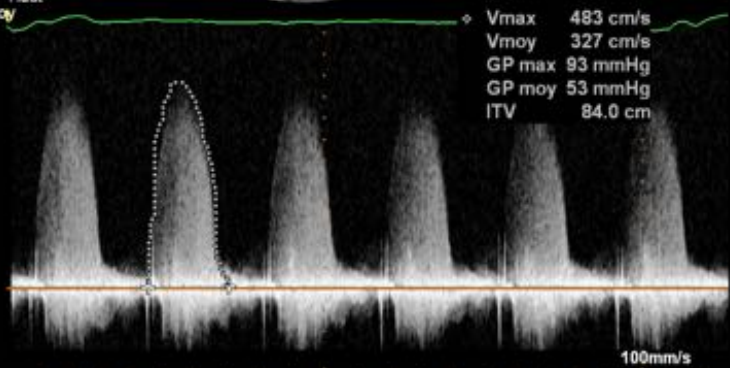
DC
45%
3.3MHz
FP 225Hz

CI 31Hz
7.0cm

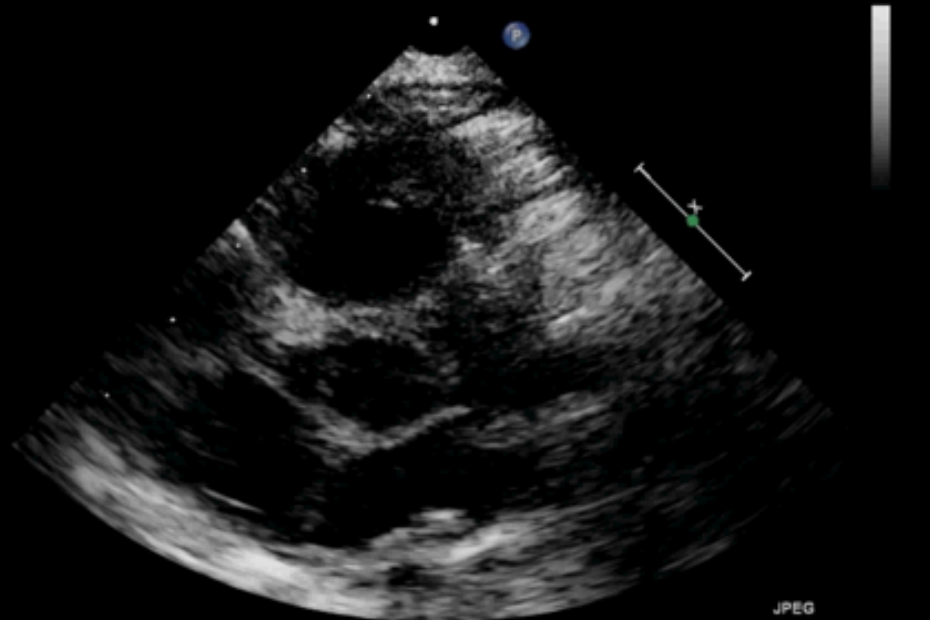
2D
62%
C 47
P Arrêt
Rés

Color scale: +81.6, -81.6 cm/s

Vmax 483 cm/s
V moy 327 cm/s
GP max 93 mmHg
GP moy 53 mmHg
ITV 84.0 cm

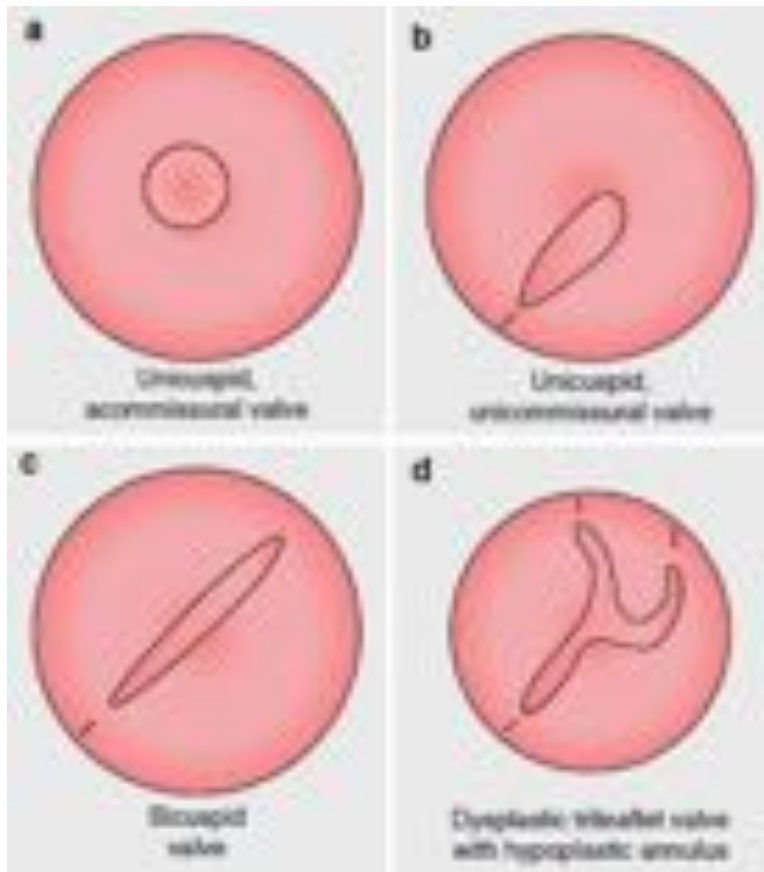


***bpm



Sténose valvulaire aortique

- Mécanisme :



Bicuspidie aortique : Sievers

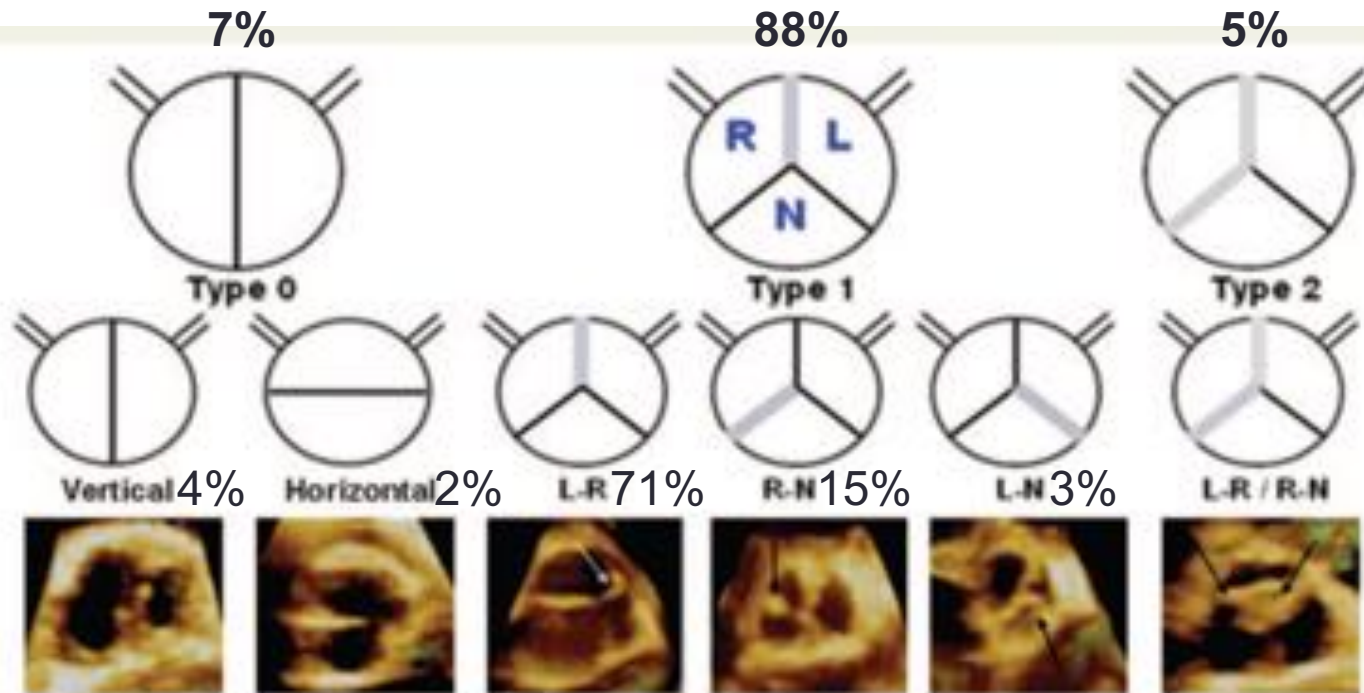
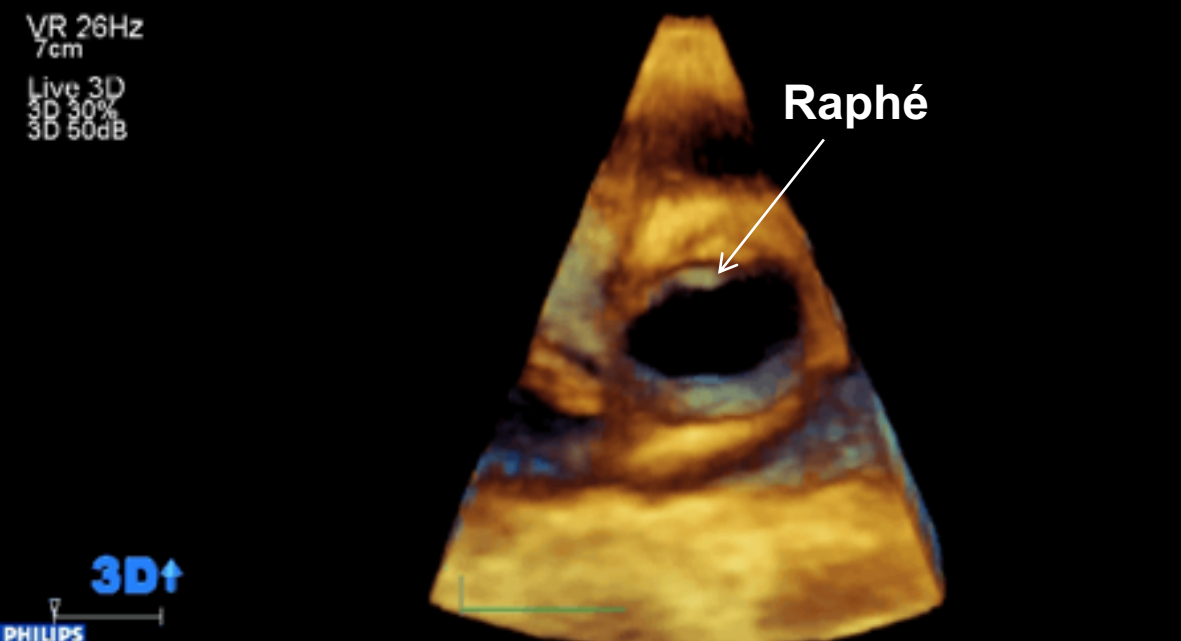
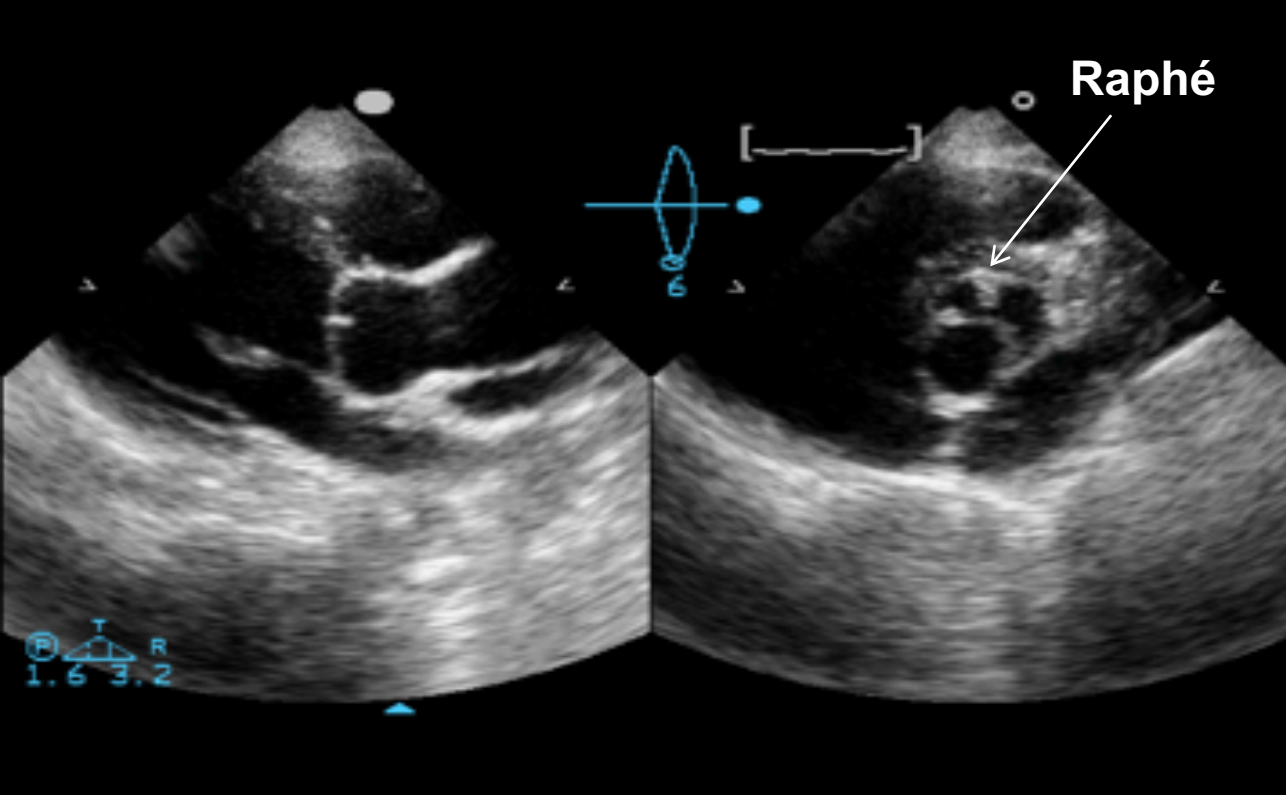


Figure 2 Correspondence between the classification of Sievers and three-dimensional echocardiographic views of BAVs. Aortic valves are seen in the short-axis section and from a left ventricular view. Grey bands represent the raphe (commissural fusion) and arrows show them. Type 0 denotes 'true' BAVs (it means with only two cusps and no raphe) and type 1 and type 2 denote 'false' BAVs (it means with three cusps and one or two raphes). Adapted from : Sievers HH, Schmidtke C. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007 May;133:1226-33.

Interet? → PRONOSTIQUE : Type 0 ou Type 2 = vavulopathie + précoce



Bicuspidie aortique type 1 LR

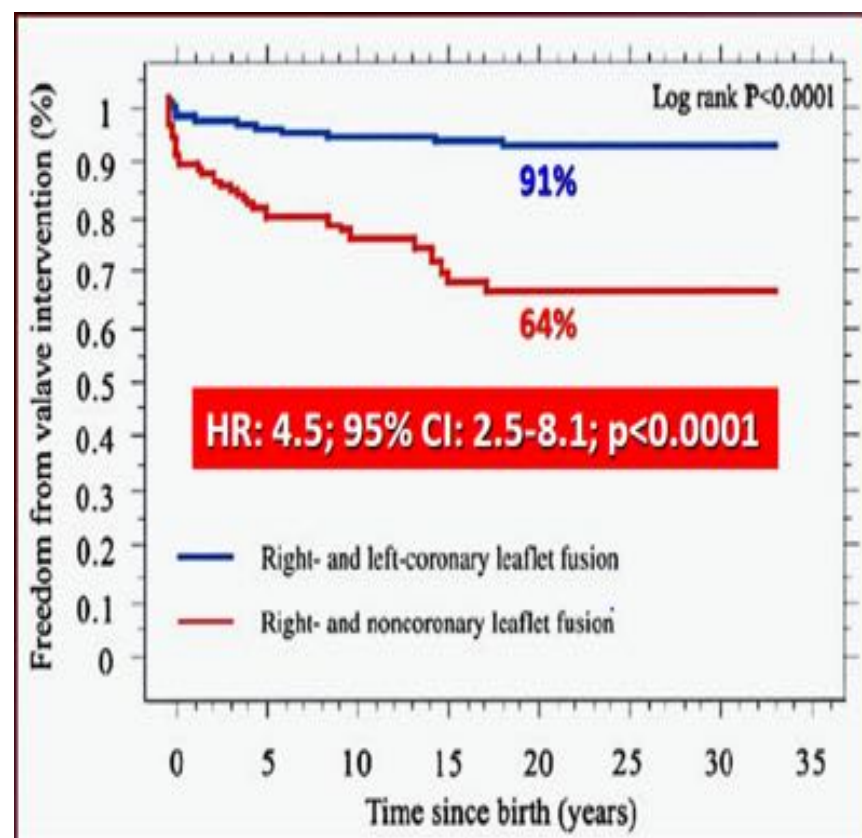
Mode biplan (PSGA
et PSPA) & vue 3D
depuis l'aorte

Bicuspidie aortique : classification Sievers

- Forme la plus fréquente >> 1 L – R.

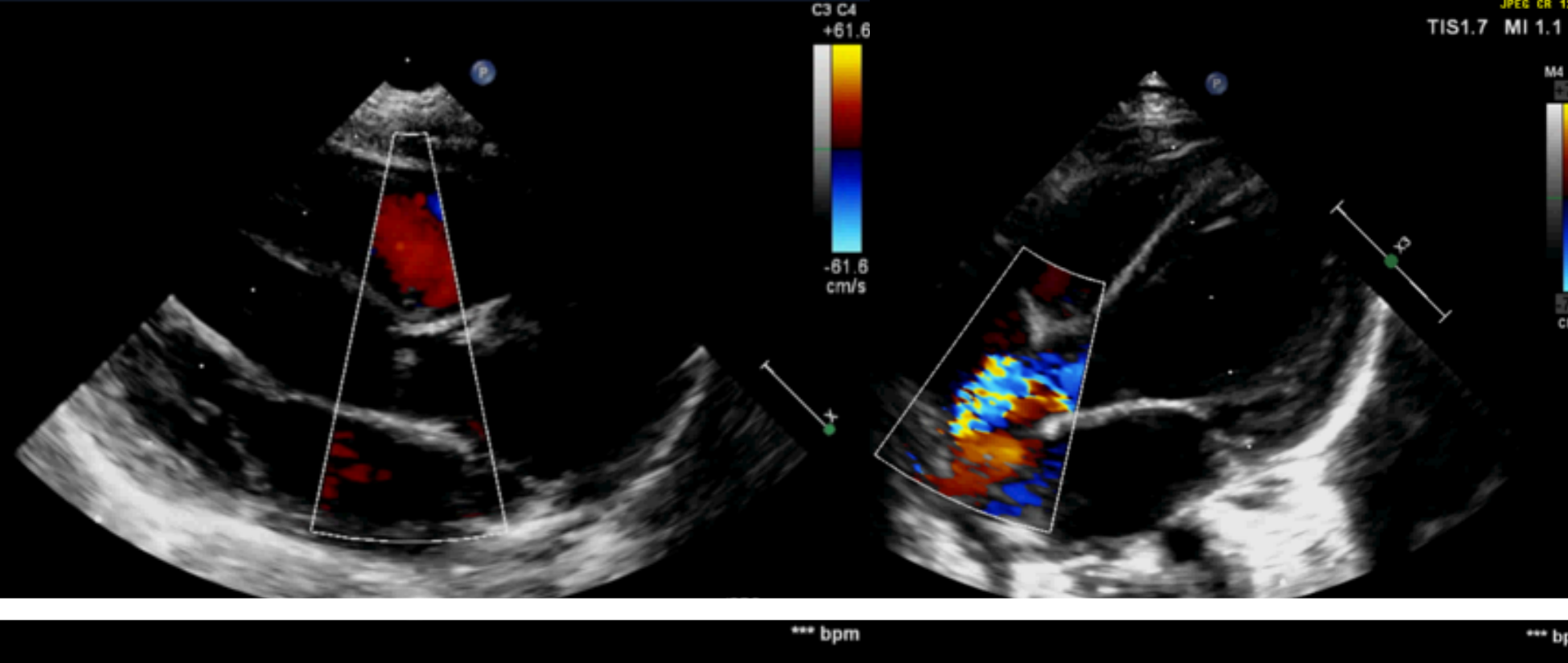
Association fréquente avec une coarctation, mais évolution plus tardive vers une valvulopathie

- Evolution plus rapide vers une valvulopathie quand fusion avec la cusp non coronaire

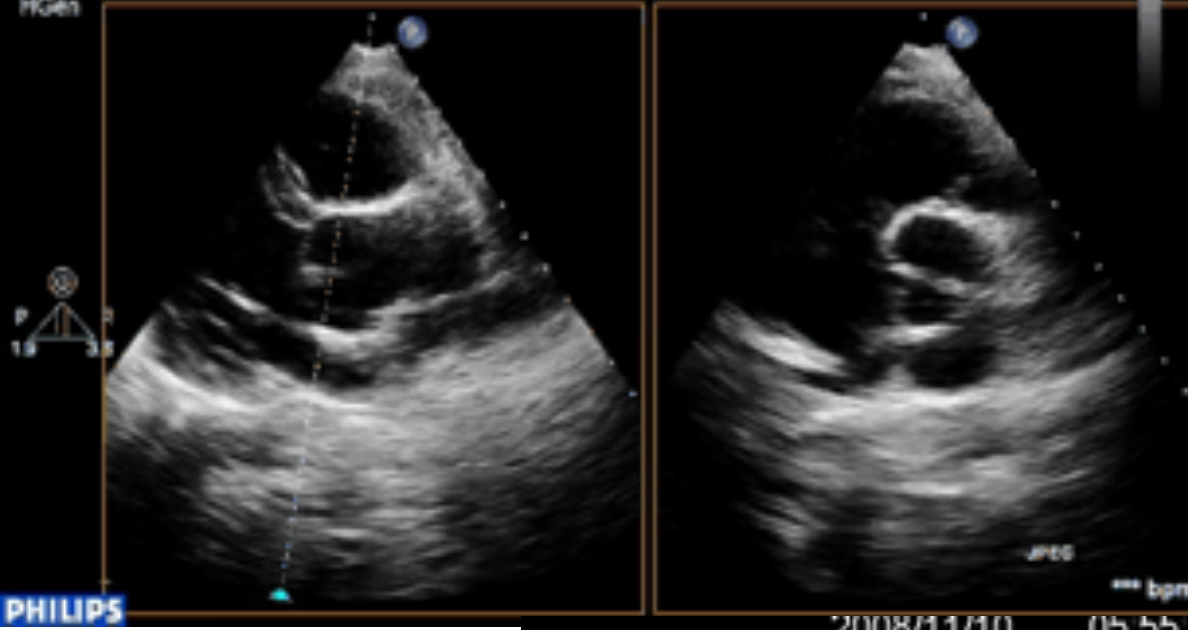


Sténose valvulaire aortique : ETT

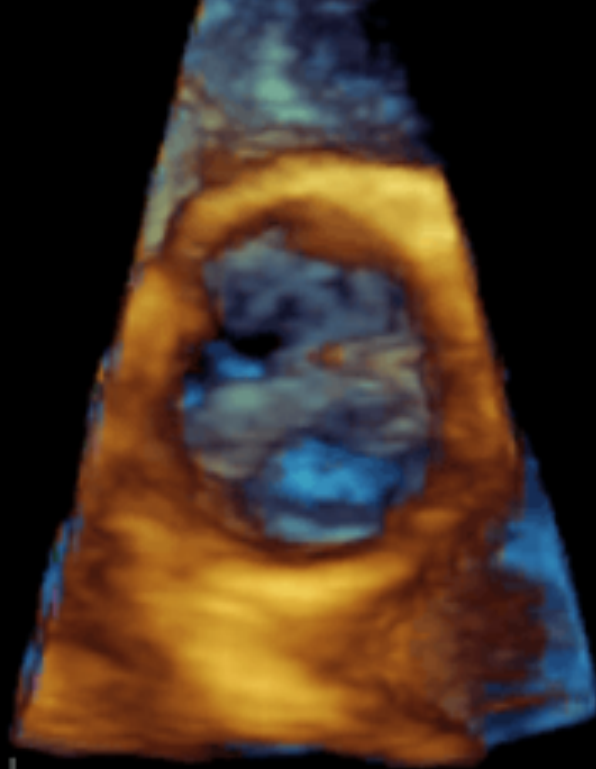
- Mécanisme : nombre sigmoïdes, dysplasie, taille de l'anneau aortique
- Sévérité : Gradient moyen (sous-estimé en cas de dysfonction VG)
 - Sévère si gradient moy >50 mmHg (**Suprasternal...**)
- Retentissement : **HVG**, ischémie, dysfonction VG, Z score aorte ascendante
- Canal artériel
- Recherche de lésions associées (anomalie mitrale, coarctation aortique...)



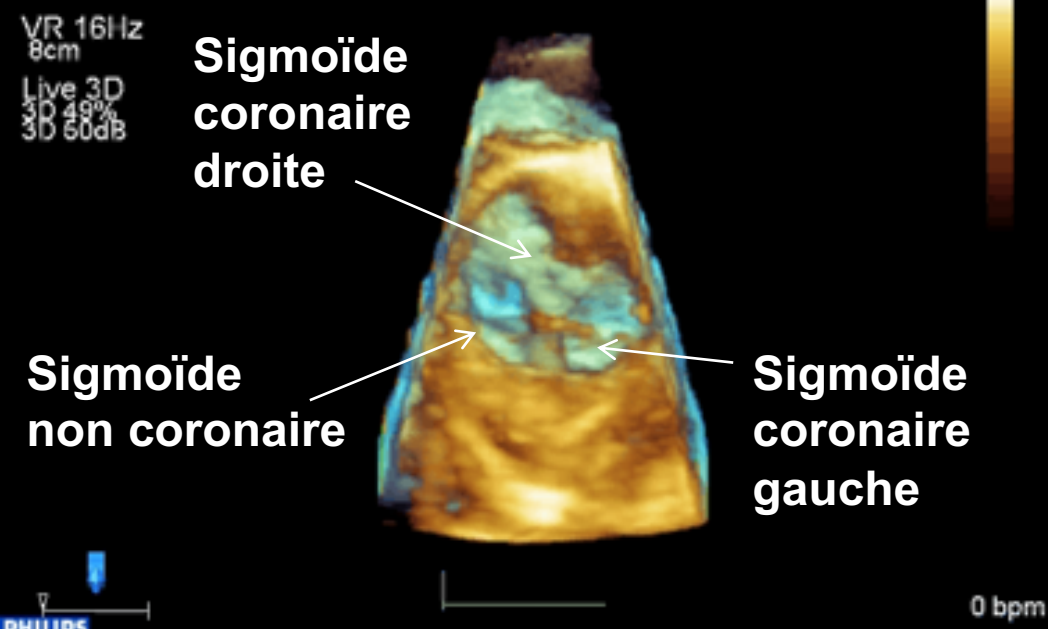
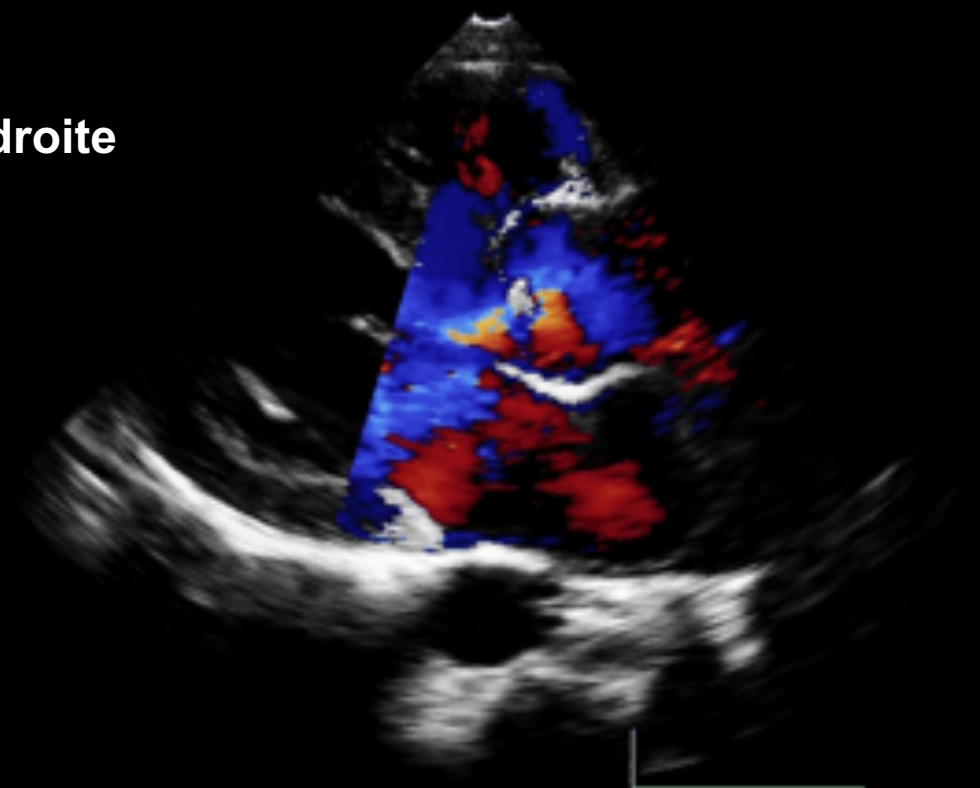
Sténose valvulaire aortique
PSGA et 5 cavités



2008/11/10 05:55
HOPITAL DES ENFANTS



**Bicuspidie aortique
type 0 horizontale**
Mode biplan (PSGA et
PSPA), PSPA et vue 3D
depuis l'aorte

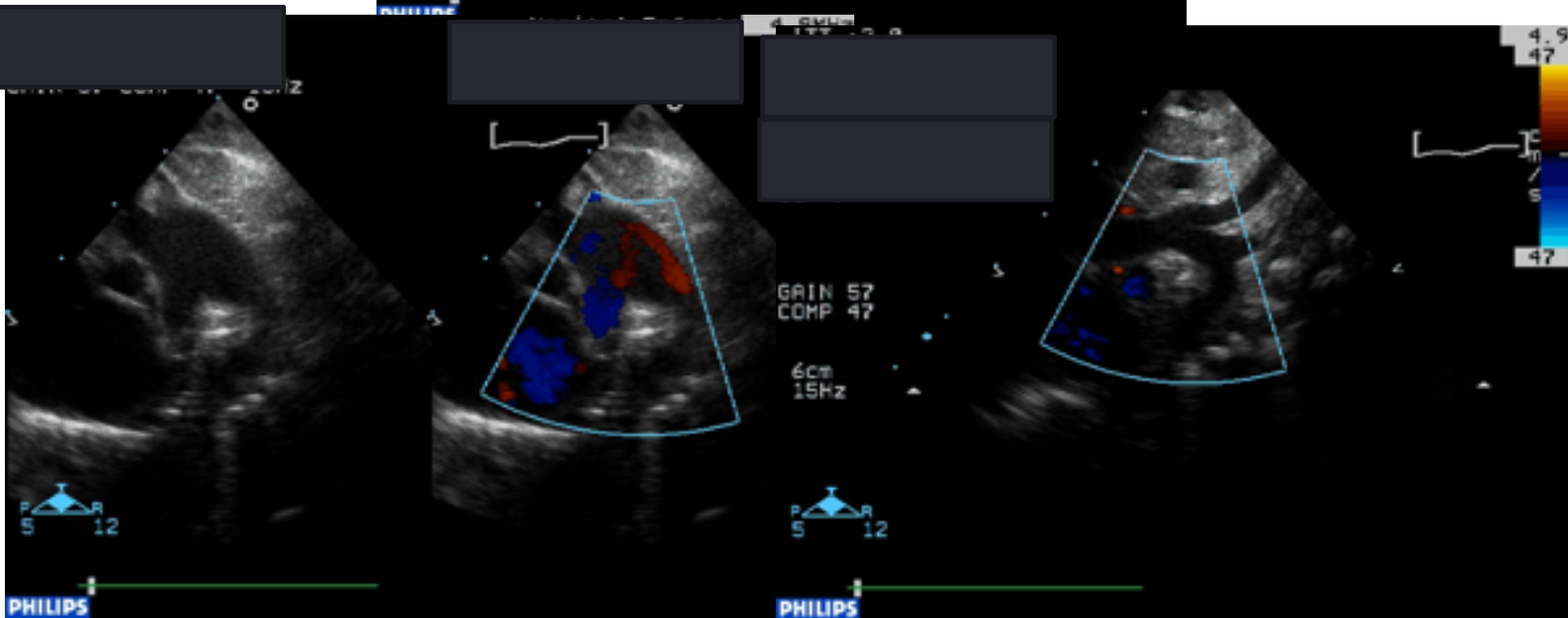
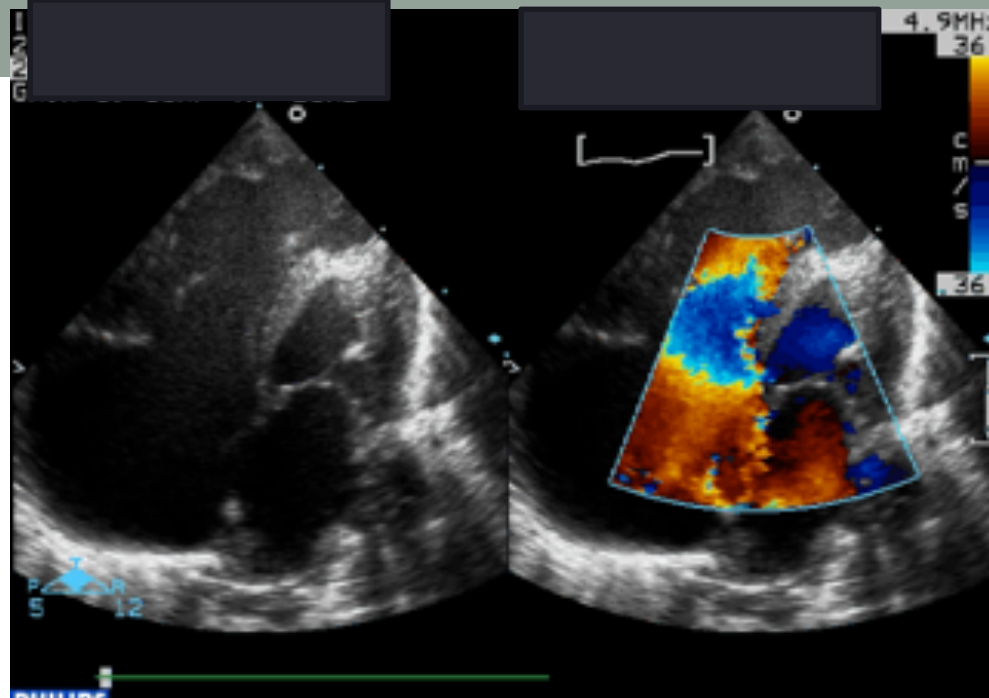


**Valve aortique dysplasique,
restriction de la sigmoïde
coronaire droite**

**PSGA & vue 3D depuis
l'aorte**

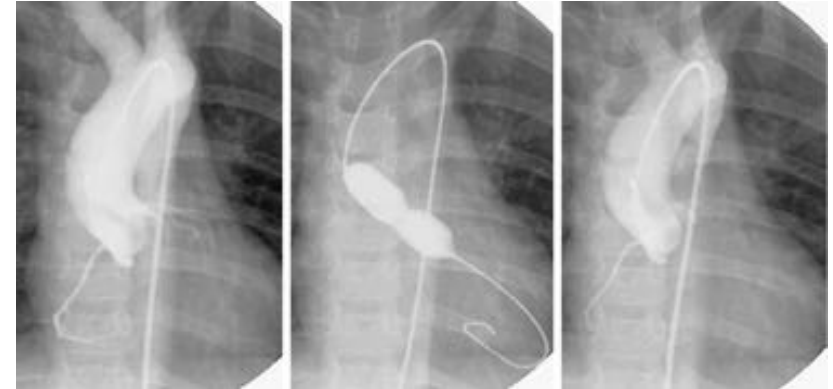
Traitement

- **Sténose valvulaire aortique critique** : traitement médical pour permettre récupération hémodynamique
 - Prostaglandine PGE1 (Prostine®) : maintient le canal artériel ouvert
 - Inotrope, ventilation mécanique
- Puis Valvuloplastie percutanée ou chirurgicale



Traitement néonatal

- KT vs Chir (valvulotomie)
- Chir: commissurotomie, affinement, liberation
- Complexes (pas en neonatal)



Chir : Bons résultats en l'absence de
dysfonction VG sévère
Mais reintervention +++

Kt si bas débit ++

Sinon à discuter (centre dpdt)

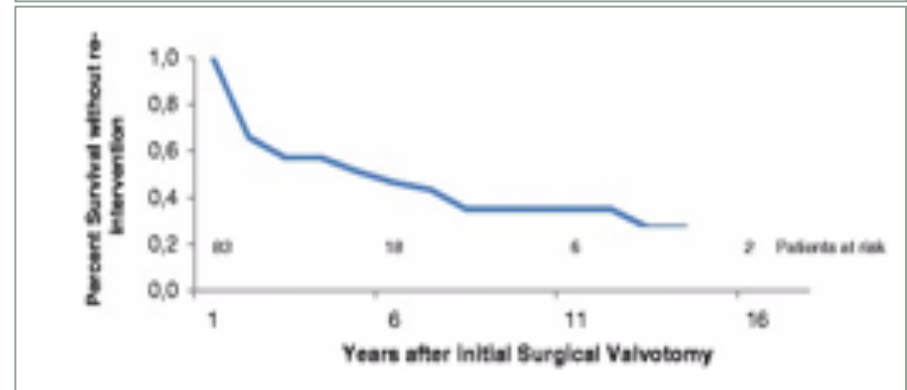
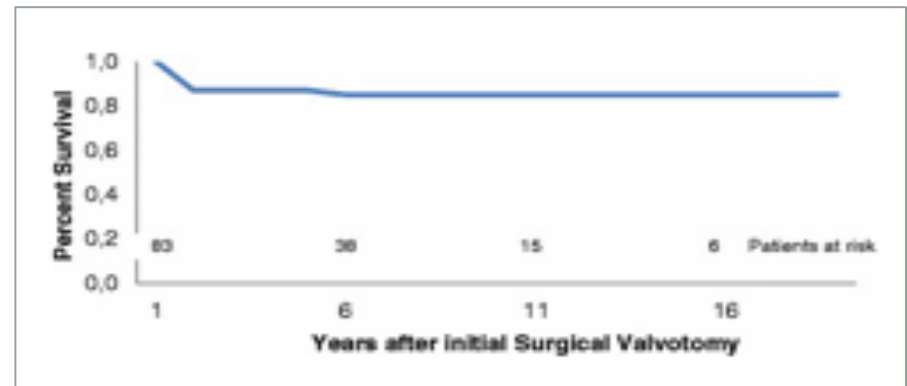
+/- ss pacing rapide

Agnoletti et al. ATS 2006

Belli JTCS 2016

Reich Heart 2004

Dorobantu Open Heart 2019



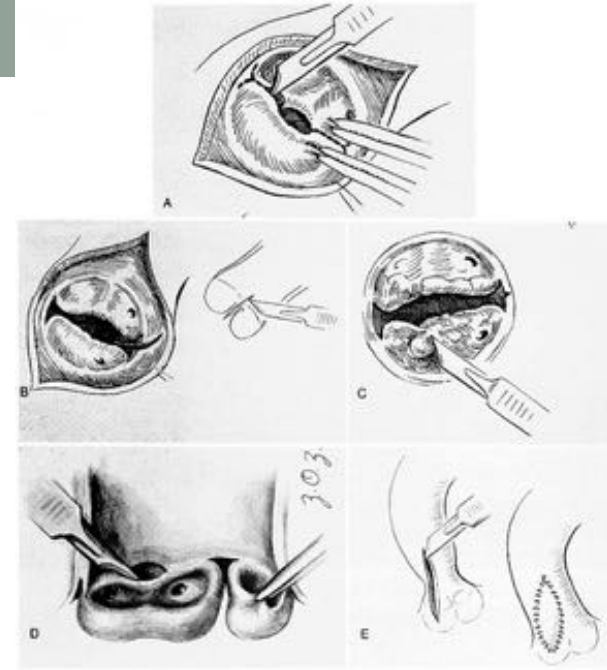
Traitement

- **Sténose non critique :**
 - Valvuloplastie percutanée
 - Commissurotomie chirurgicale
 - Opération de Ross
 - Remplacement valvulaire aortique

KT chez enfant plus grand?

+ reinterv° avec kt / et plastie peut etre bien : à discuter

JAHA 2016



Ross pediatrique

Evolue avec croissance

Mais dilatation autogreffe (inclusion si taille adulte)

→ Reinterv^o voie G: 20%

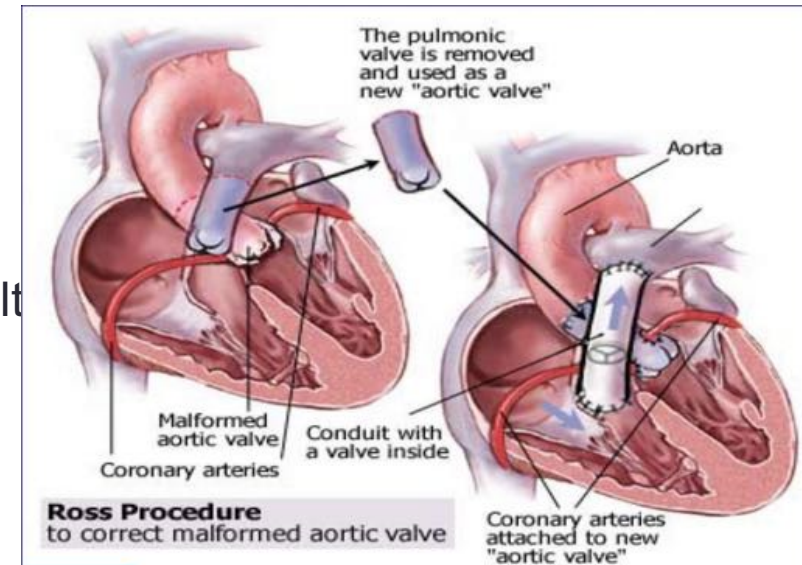
→ Reinterv^o Dt: 30%

→ Alternatives pediatriques?

→ KT : dilatation ballon pour gagner qqs années jusqu'au Ross en inclusion

→ Plasties +++: parfois complexe (pericarde)

→ Ozaki : remplacement valvulaire par pericarde autologue

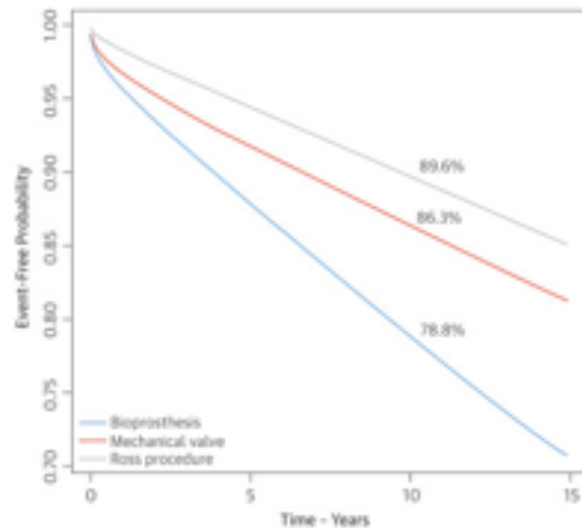


Ross en inclusion

Evolue avec croissance

Pas d'anticoagulation

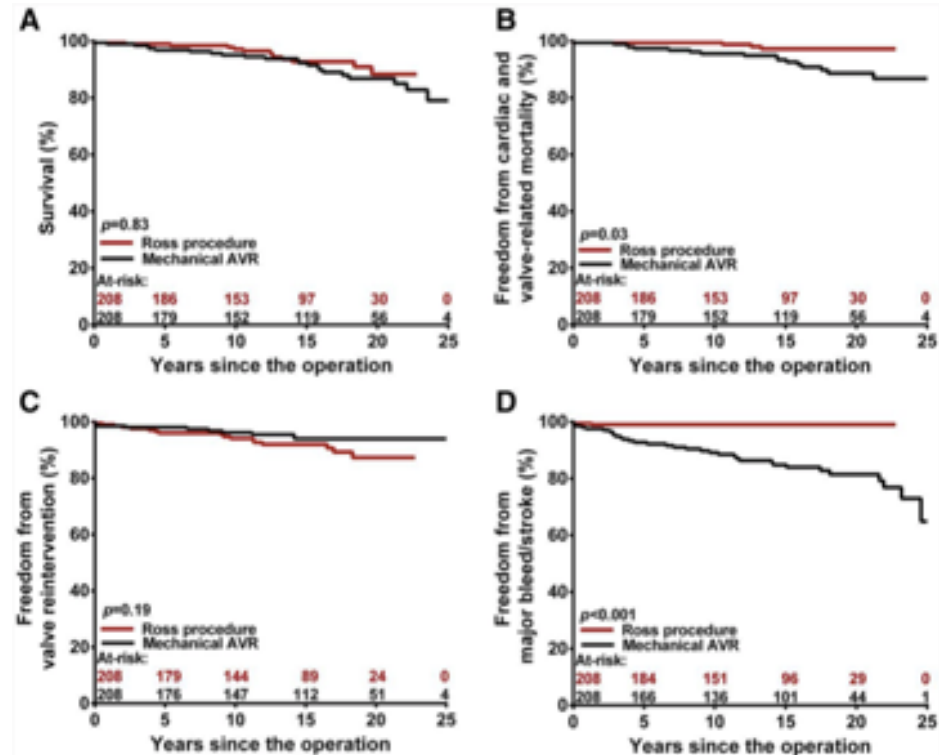
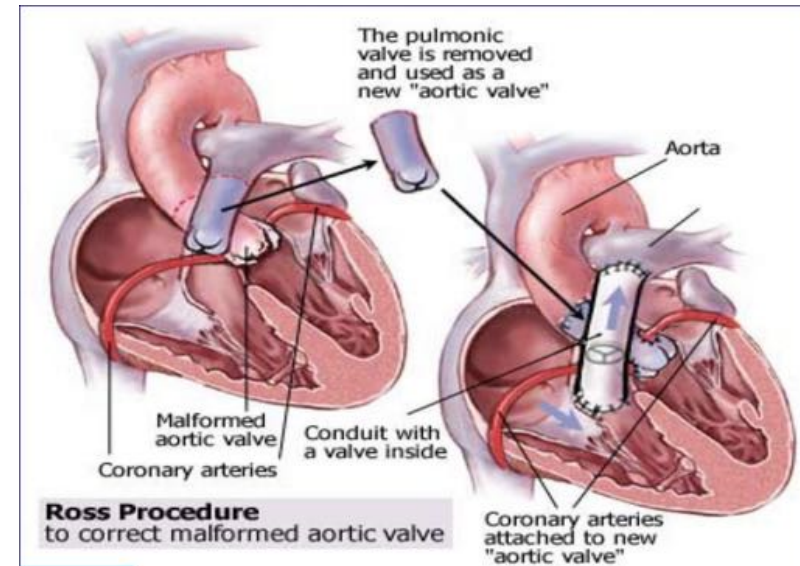
→ Courbe survie améliorées!



Mais : risque opératoire x3 (2.7% vs 1%)
(si centre inexperimenté)

+ Réintervention

Juthier JTCS 2010
Mazine et al. Circ 2016
Sharibiani et al. JACC 2016



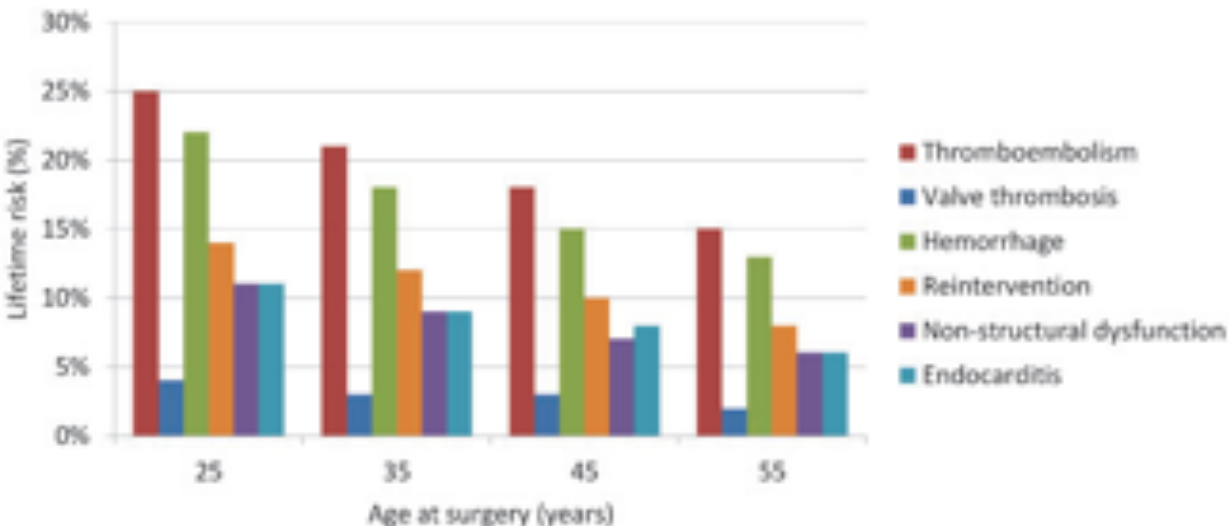
Valve mécanique adulte jeune

Meta analyse: 5728 patients (18-55 ans)

a 45ans = -15 ans d'esperance de vie

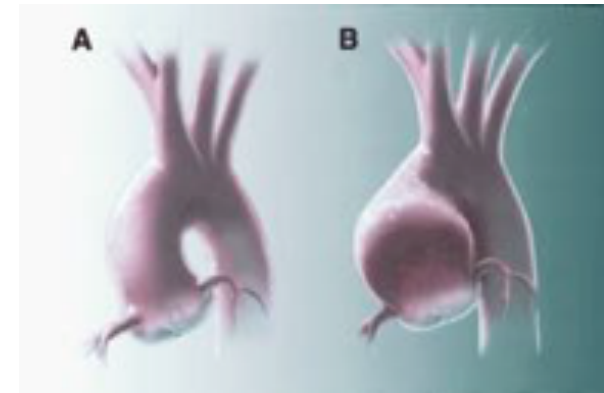
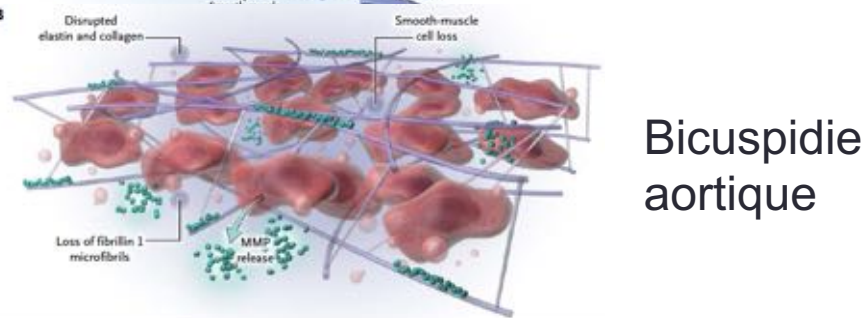
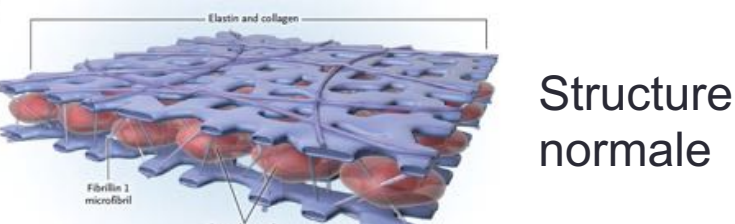
lifetime risks of thromboembolism, bleeding and reintervention of 18%, 15%, and 10%, respectively.

+ ORGANIGRAMME PEC
BOUHOUT SemTS 2018



Bicuspidie : maladie du culot aortique

- Association quasi systématique : dilatation de l'aorte ascendante
- Physiopathologie : anomalies de la synthèse des protéines microfibrillaires de la média
- Risque >> dissection aortique



THE NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

Edward W. Campion, M.D., Editor

Aortic Dilatation in Patients
with Bicuspid Aortic Valve

Subodh Verma, M.D., Ph.D., and Samuel C. Siu, M.D.

A Patterns of bicuspid aortopathy

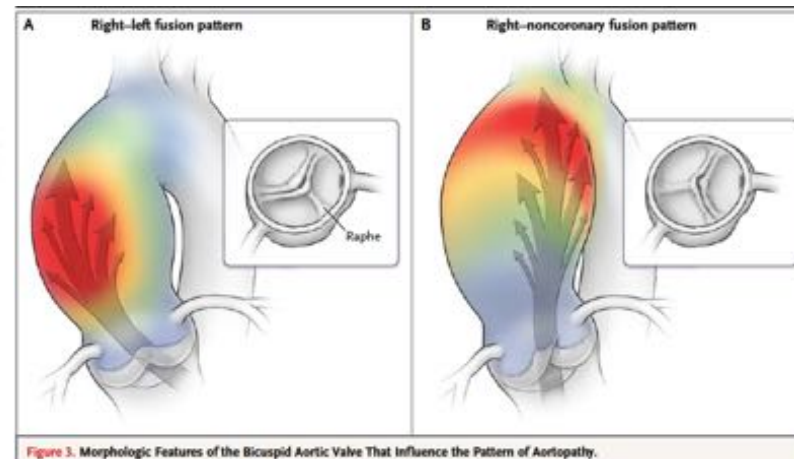
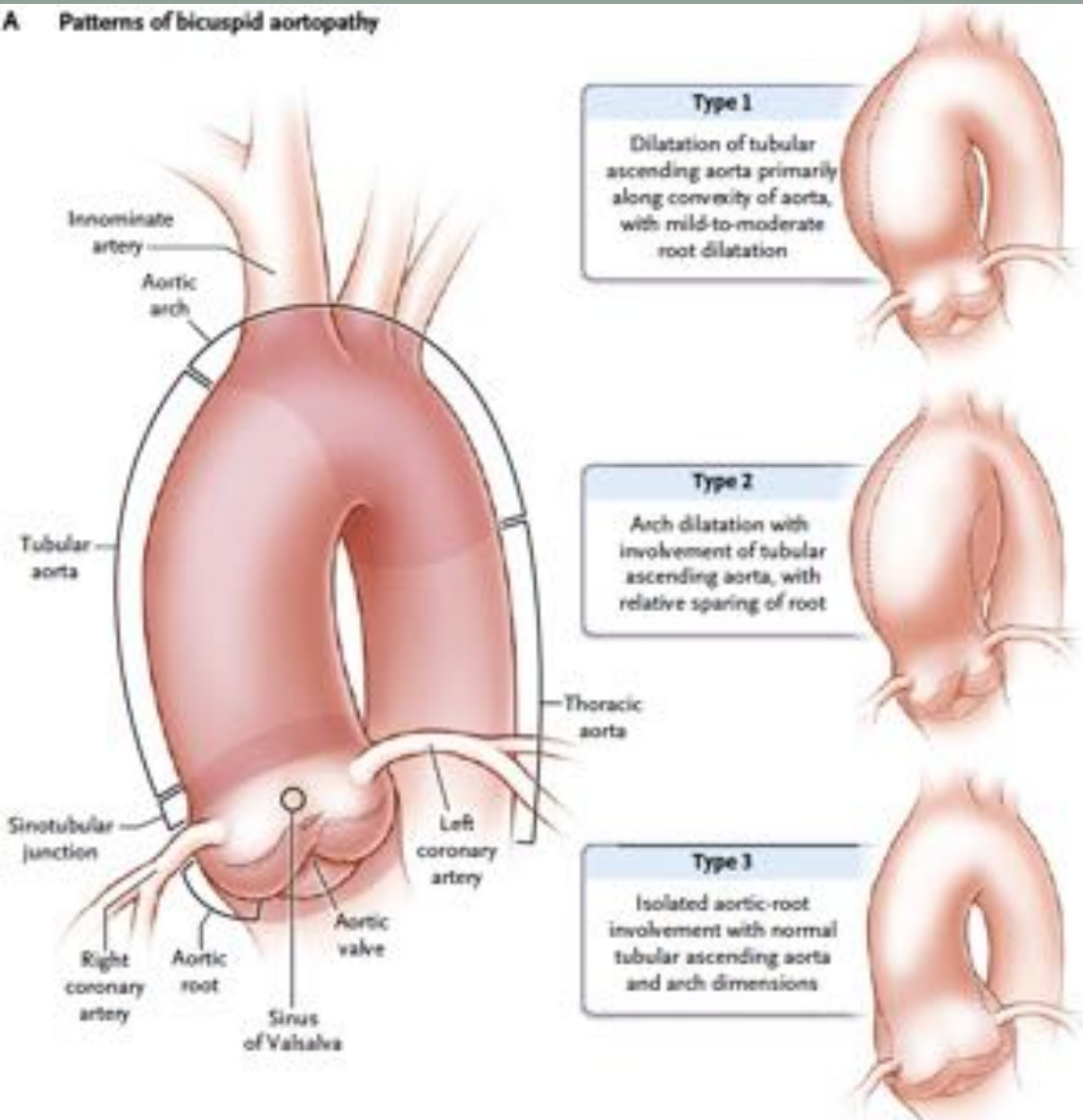


Figure 3. Morphologic Features of the Bicuspid Aortic Valve That Influence the Pattern of Aortopathy.

→ Imagerie de coupe si besoin +++

Bicuspidie : autre

Plus d'antibioprophylaxie

Suivi /an ou / 2 an

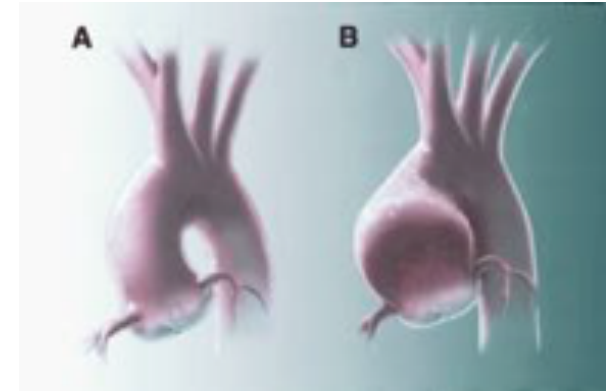
Screening Echo famille 1er degre (10% de risque vs 1% pop° general) (gene Notch1, Acta2)

IIa	B-NR	2. It is reasonable to screen first-degree relatives of patients with bicuspid aortic valve or unicuspid aortic valve with echocardiography for valve disease and aortopathy. ^{S4.2.4-2-S4.2.4-4}
-----	------	--

Grossesse: CI si >50mm

Traitement : aortopathie

Selon les recommandation ESC des valvulopathies



Baumgartner et al. EHJ 2017

Pas de donnée mais BB souvent prescrits

FdR =histoire familiale de dissection, l'ao
severes, desir de grossesse, HTA,
>3mm/an

B. Aortic root or tubular ascending aortic aneurysm ^d (irrespective of the severity of aortic regurgitation)		
Aortic valve repair, using the reimplantation or remodeling with aortic annuloplasty technique, is recommended in young patients with aortic root dilation and tricuspid aortic valves, when performed by experienced surgeons.	I	C
Surgery is indicated in patients with Marfan syndrome who have aortic root disease with a maximal ascending aortic diameter ≥ 50 mm.	I	C
Surgery should be considered in patients who have aortic root disease with maximal ascending aortic diameter: ≥ 45 mm in the presence of Marfan syndrome and additional risk factors^e or patients with a TGFBR1 or TGFBR2 mutation (including Loeys-Dietz syndrome).^f ≥ 50 mm in the presence of a bicuspid valve with additional risk factors^e or coarctation. ≥ 55 mm for all other patients.	IIa	C
	IIa	C
	IIa	C
	IIa	C
When surgery is primarily indicated for the aortic valve, replacement of the aortic root or tubular ascending aorta should be considered when ≥ 45 mm, particularly in the presence of a bicuspid valve. ^g	IIa	C

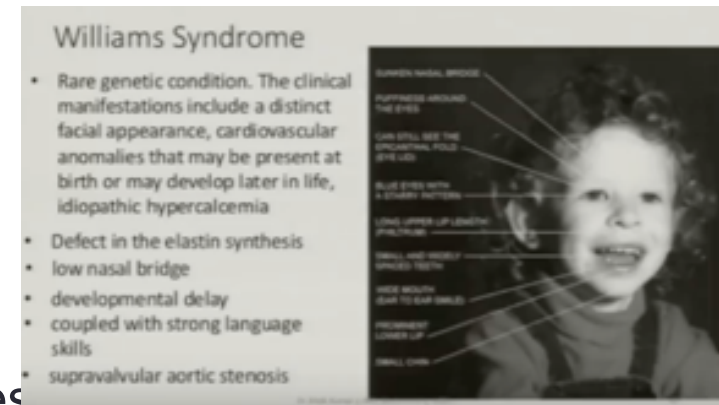
Sténose supra-valvulaire aortique

- 2 types de lésions :
 - **Sténose localisée à la jonction sino-tubulaire (en sablier)**
 - **Hypoplasie diffuse de l'aorte ascendante (tubulaire diffus)**
- 50% = Syndrome de Williams-Beuren (deficit synthèse elastine) : progresse++ (ou mutation ponctuelle gn elastine)

Lésions associées fréquentes :

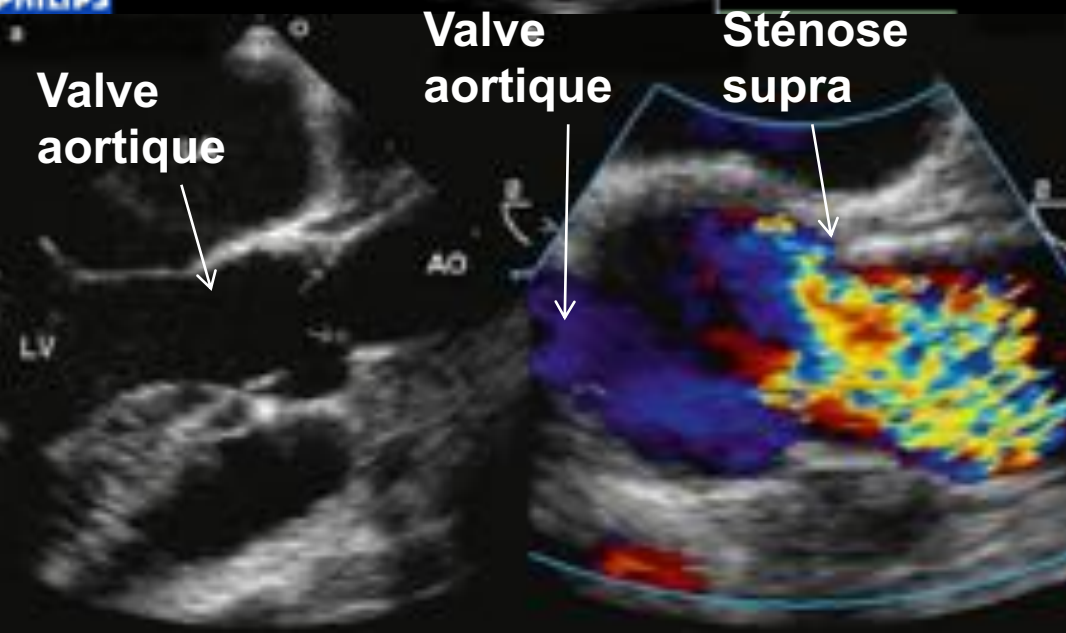
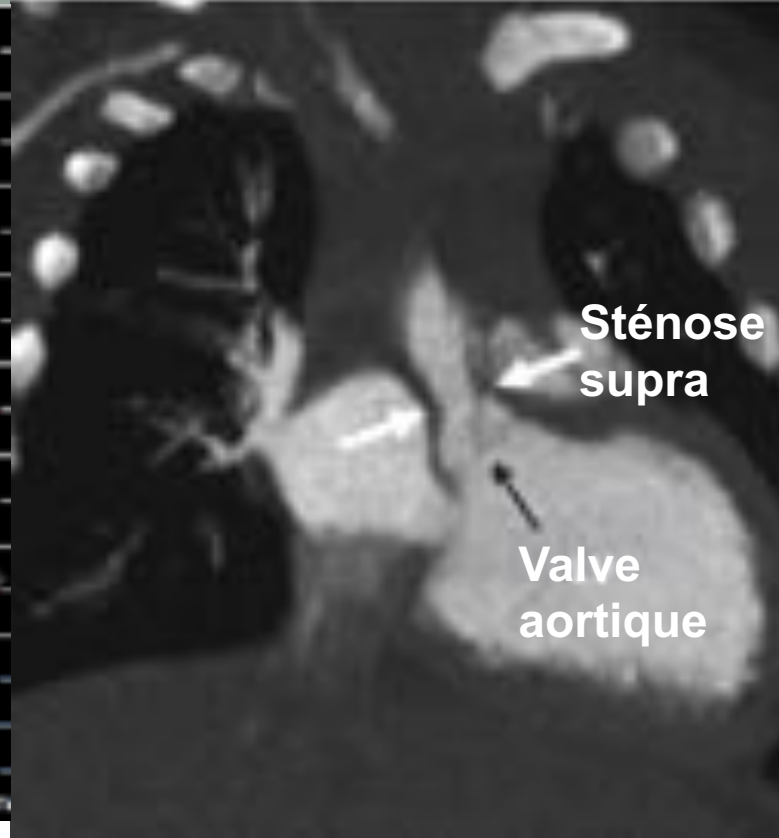
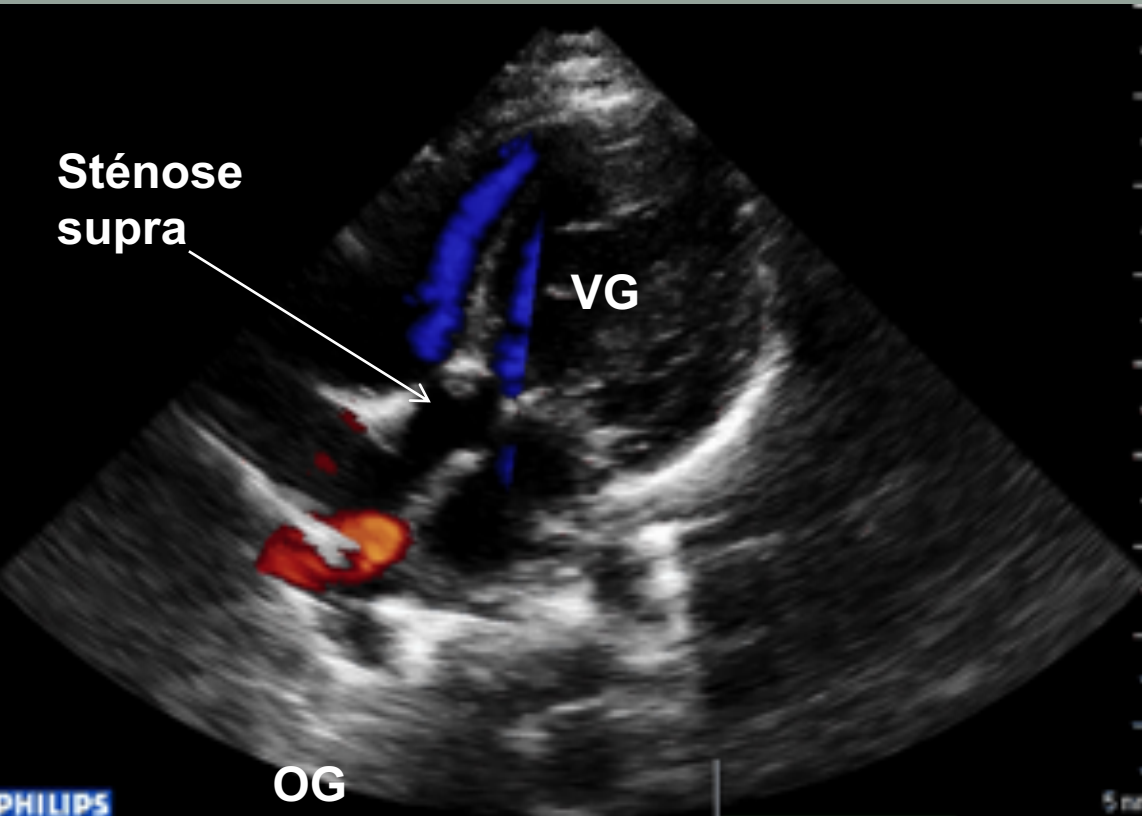
- Bicuspidie aortique
- Sténose des ostia coronaires
- Sténose des artères pulmonaires
- Sténose aorte abdominale, artères rénales...

Evolutif +++



Sténose supra-valvulaire aortique : ETT

- Mécanisme
- Siège (distance avec les ostia coronaires) et étendue
- Sévérité : Gradient moyen
 - Sévère si gradient moy >50 mmHg
- Retentissement : HVG
- Recherche de lésions associées
- + Scanner +++ (lésion, coronaires...)
- +/- IRM



**Sténose supra-
valvulaire aortique**
**5 cavités, PSGA &
coupe TDM**

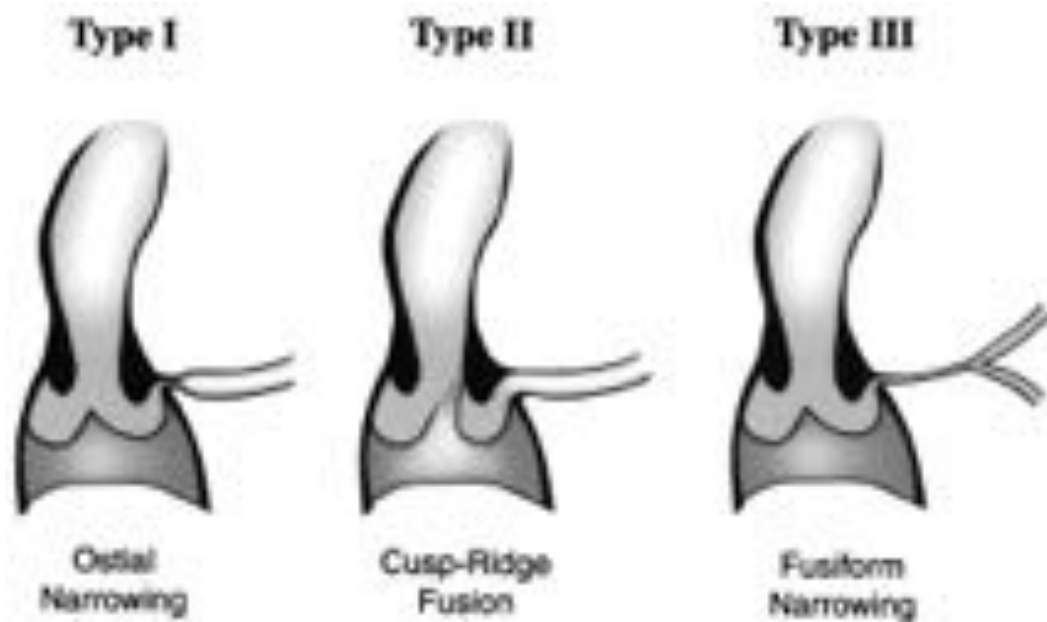
Sténose Supravalvulaire Aortique

Pathophysiologie

- Perfusion myocardique : (pas modifié dans les autres obstructions du cœur gauche)
(perfusion pendant la systole survient à une pression beaucoup plus élevée, obstruction à la jonction de sinotubulaire peut limiter la perfusion myocardique durant la diastole)

Attention en post op!

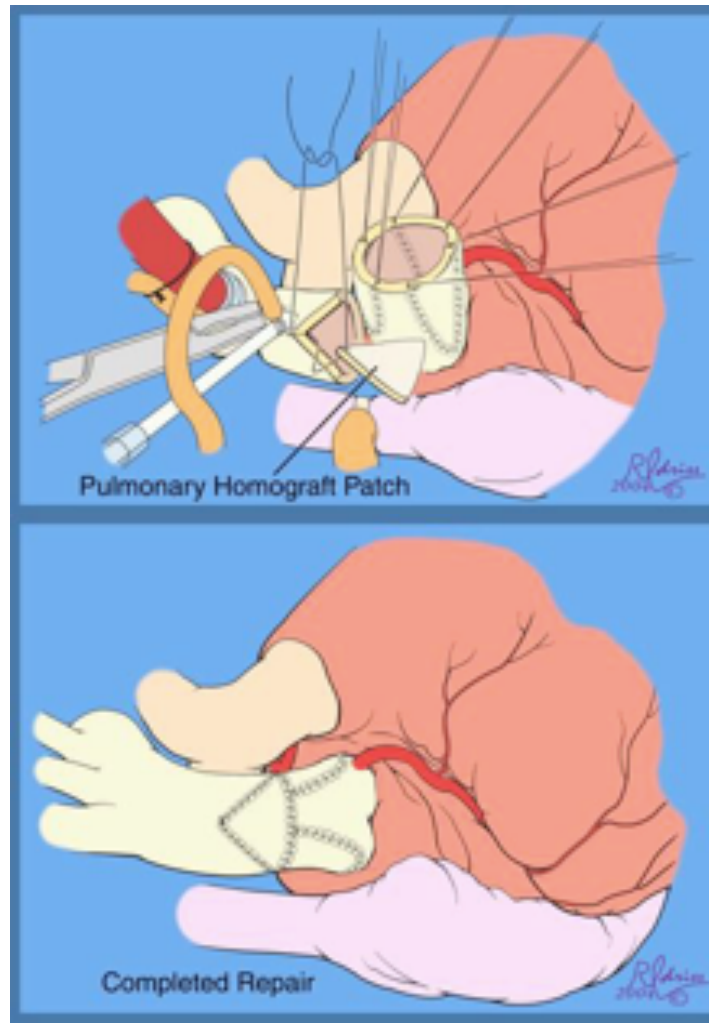
SSV aortique et sténoses coronaires



Thistlethwaite PA. JTCS 2000

Stenose supravulvaire aortique

Intervention de Brom : reconstruction jonction sinotubulaire



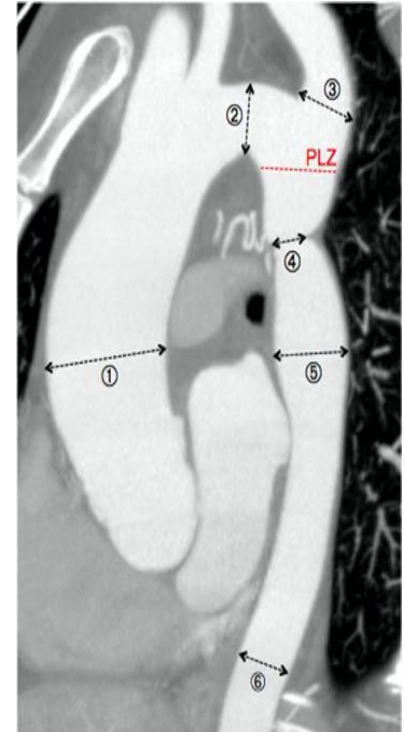
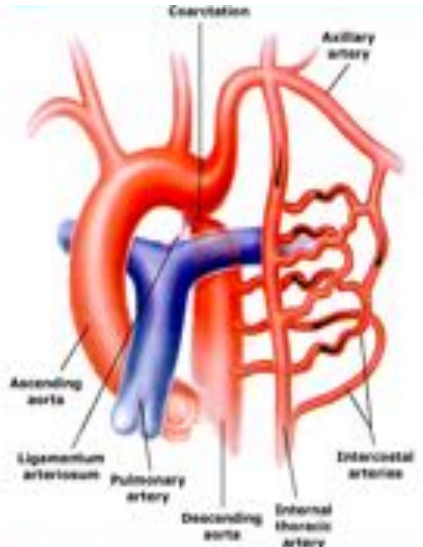
COARCTATION AORTIQUE

EPIDÉMIOLOGIE

- 5 % des cardiopathies congénitales Prevalence :
4 / 10,000 naissance
 - Garçons/ filles : 2/1
-
- Sporadique
 - Parfois syndromique : Turner++, Williams-Beuren
 - Acquise : Takayashu (coarctation abdominale),

Definition

- Sténose > 50% de l'aorte descendante généralement isthmique (comparé à l'aorte diaphragmatique)
- Souvent focal



Arche aortique: anatomie

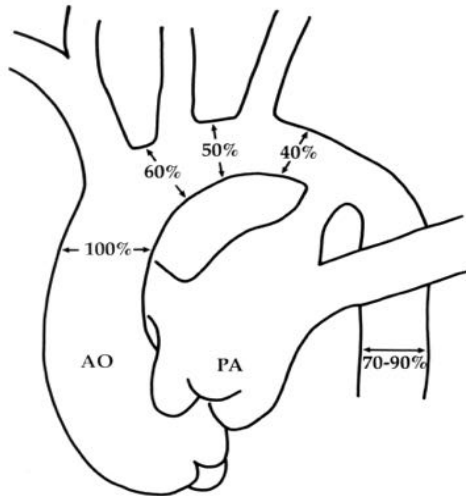


Fig 1. Minimal relative diameters of the normal thoracic aorta (AO) in infancy. (PA = pulmonary artery.) (Adapted from Moulaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. *Circulation* 1976;53:1101-5, by permission.)

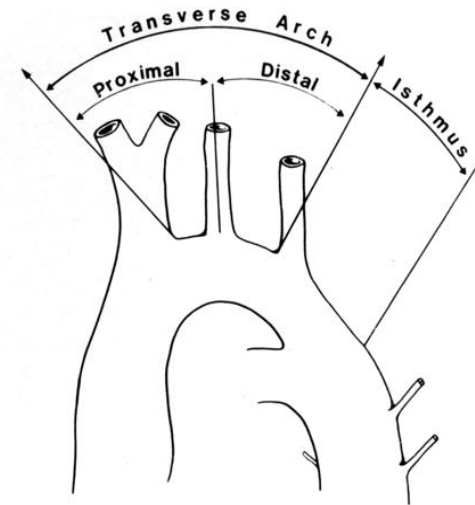


Fig. 1. Aortic arch anatomy in neonates.

Chez le nourrisson hypoplasie si arche:
< 1mm/kg + 1 mm
Z-score < -2 DS

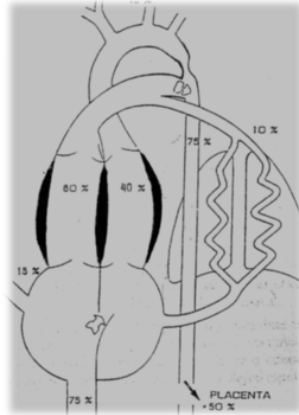
Physiopathogenèse : 2 théories

- **HEMODYNAMIQUE**

- En anténatal : 10% débit cardiaque fœtal combiné traverse isthme aortique -Isthme étroit en anténatal

- Débit Ao desc débit isthme aggrave son hypoplasie

- RA
- RM
- FO restrictif

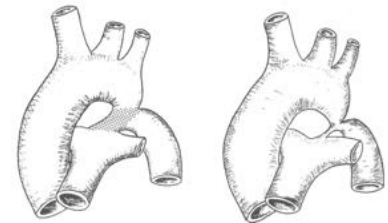


Rudolph et al. AmJC 1972

- **MECANIQUE**

- Effet oblitérant du tissu ductal ectopique, réalisant une striction de l'aorte en regard de l'émergence du canal artériel
- Tissu ductal ectopique mis en évidence lors de l'examen histologique de crosse aortique

Ho SY et al. Heart 1979



+ anomalie de la paroi vasculaire

VOGT et al. Circulation 2005

Facteurs génétiques

- Predisposition:
 - Risque de récurrence d'obstacles du cœur gauche = 9%

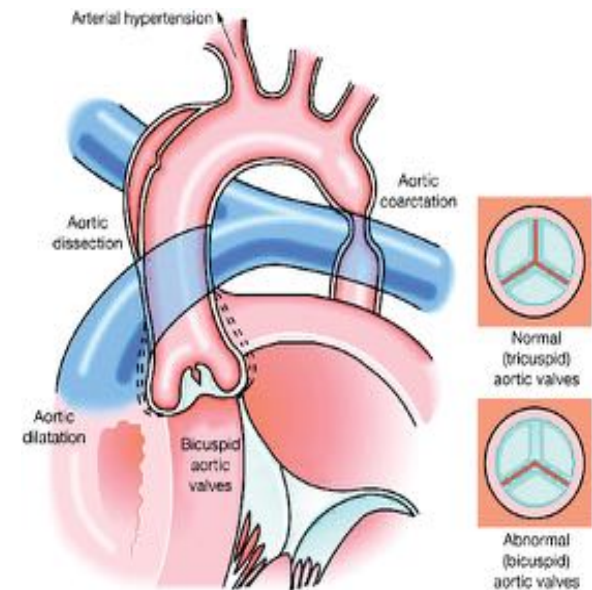
McBride et al. Am J Med Genet A 2005

- Environ 5 à 15% des filles atteintes de CoA ont un syndrome de Turner
- Jusqu'à 30% des patients atteints du syndrome de Turner ont une CoA
→ caryotype pour toutes les filles avec une Coa

Wong et al. J Pediat 2014

Lésions associées

- Lésions associées : 2/3
 - hypoplasie de l'arche
 - **bicuspidie aortique (50%)**
 - anomalies mitrales, syndrome de Shone
 - CIV, CIA
 - VCSG



Teo LL et al. Pediatr Cardiol 2011

Histoire naturelle

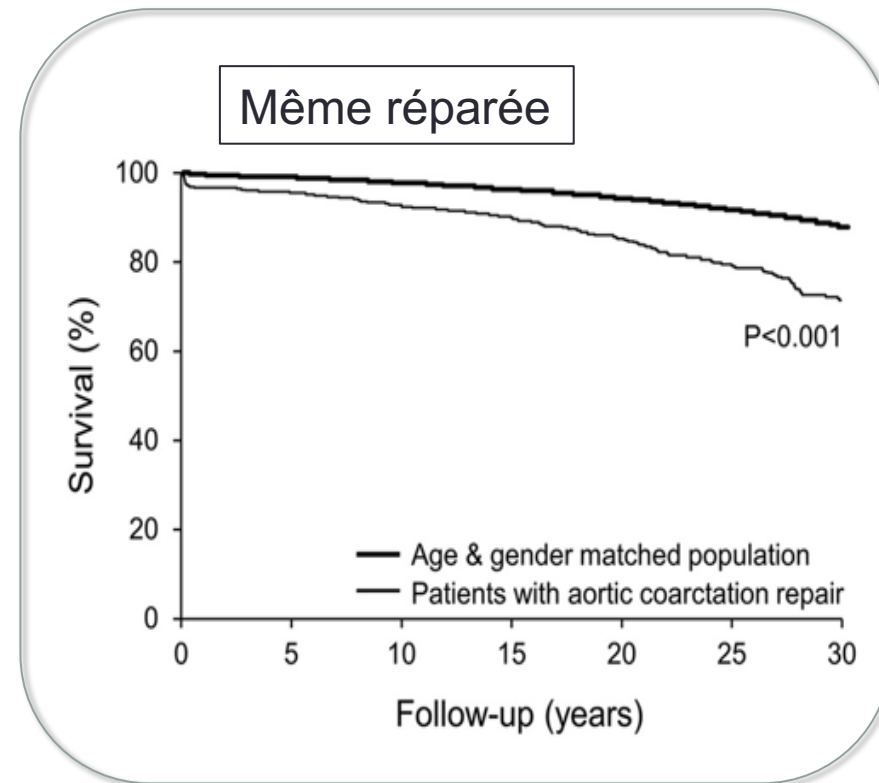
TABLE 2 Causes of death in coarctation of the aorta (304 necropsies)

Causes of death	Per cent	Mean age and usual decades	
Congestive heart failure	25.5	39	3rd to 5th
Not directly connected	24	47	4th to 6th
Aortic rupture	21	25	2nd and 3rd
Bacterial endocarditis	18	29	First five
Intracranial haemorrhage	11.5	29	2nd and 3rd
All cases	100	34.4 years	

- 25% avant 20 ans
- **50% avant 32 ans**
- 75% avant 46 ans
- 90% avant 58 ans

Campbell et al. Heart 1970

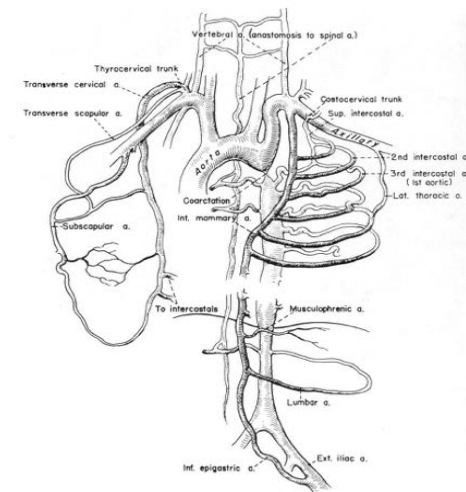
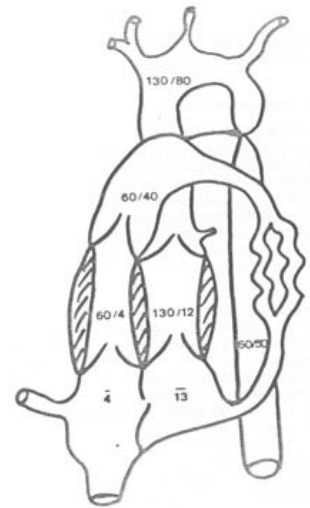
→ Pathologie grave



Brown et al. JACC 2016

Physiopathologie

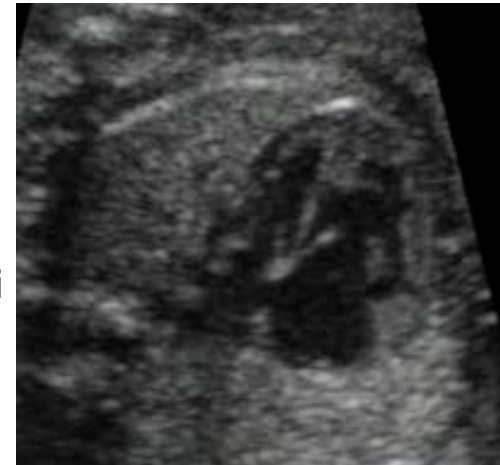
- **HD fœtale conservée**: car 2/3 du débit à travers le canal
- Naissance : fermeture du canal et du FOP donc débit a/t zone sténosée augmente
→ augmentation **post charge** en amont et diminution débit en aval
- Mécanismes compensatoires: **HVG** (post charge élevée) + **collatérales**
- + hypoperfusion rénale → augmentation de la sécrétion de rénine
- = augmentation volume
- Nv-né : choc cardiogénique possible (manque de temps pour compenser)
- Si lésions associées:
 - Autre obstacle du cœur gauche = majeure surcharge en pression
 - CIV = ajoute surcharge en volume



Franklin et al. Heart 2002

Diagnostic anténatal

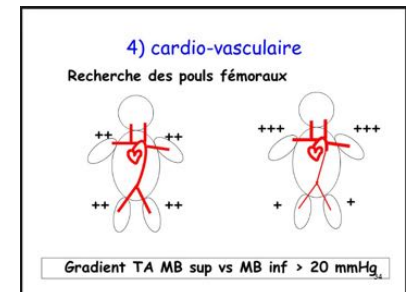
- Bcp de fx + (Fx neg si CIV)
 - Asymétrie Vr : VD/VG >1.2 au 2eme trimestre ou >1.5 au 3emeT
 - Anneau mitral (zscore <-2) anneau tric, anneau aortique
 - Isthme aortique/ isthme canal artériel (0.5 vs 0.7 normal) mais difficile si tardif!
 - Morphologie isthme et ao desc ++
 - Critère de gravité = inversion FOP et flux rétrograde aortique
 - <28 SA: favoriser dimensions aorte asc / isthme
 - Tardif: signes indirect : TV/MV... (moins bons)
 - Lésions associées?
- Dépistage améliore morbimortalité (caryotype si CIV)



Diagnostic postnatal : 3 formes cliniques • Nouveau né :

Coarctation serrée et de constitution brutale

- Latence 7-15 jours (fermeture du canal artériel)
- insuffisance cardiaque voire choc cardiogénique/défaillance multiviscérale
- Abolition des pouls fémoraux
- Gradient tensionnel entre MS droit et MI, parfois faible du fait du choc.



3 formes cliniques

- **Nourrisson >1 mois :**

Coarctation de constitution plus progressive

- Asymptomatique le plus souvent (VG adapté)
- Souffle systolique sous-claviculaire gauche irradiant dans le dos
- Abolition des pouls fémoraux
- HTA MS droit avec gradient tensionnel systolique >20 mmHg entre MS droit et MI.

3 formes cliniques

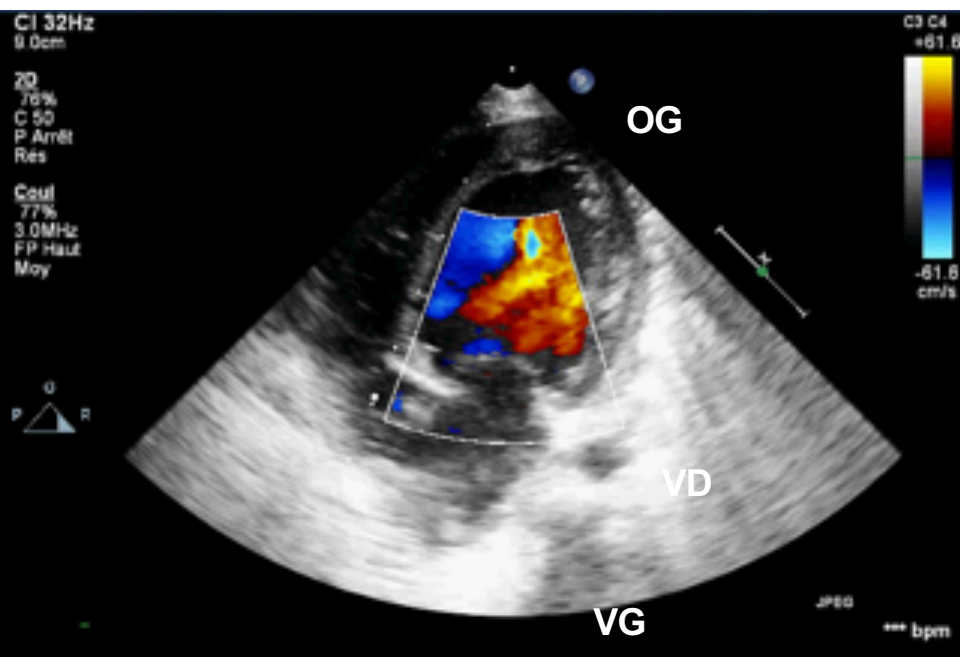
–Grands enfants / adulte (topo adulte) :

- HTA MS droit et gradient tensionnel systolique >20 mmHg entre MS droit et MI.
- Souffle +/- souffle continu si collatérales
- Pouls perçus si collatérales
- Insuffisance cardiaque très rare

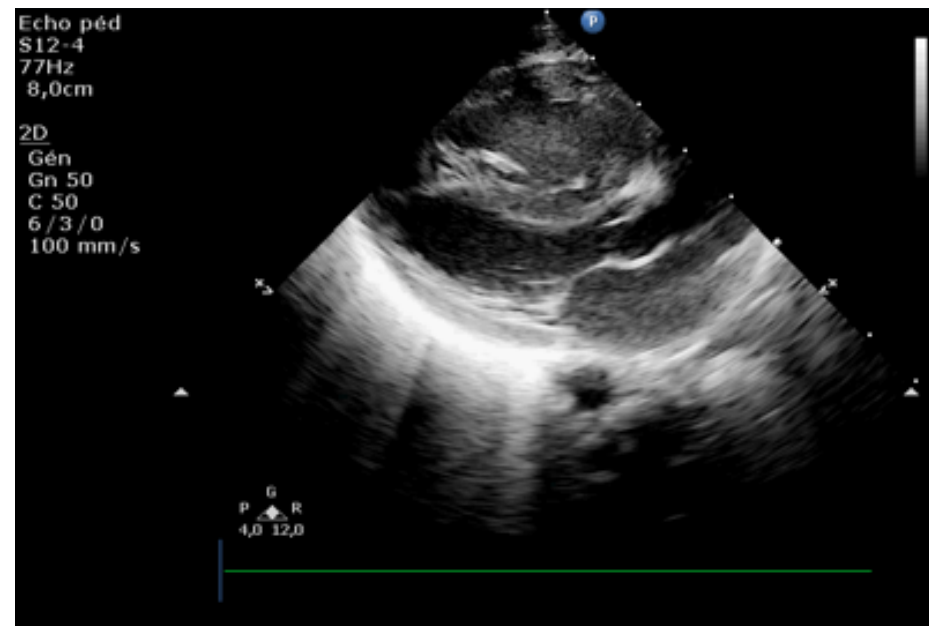
Coarctation aortique : ETT

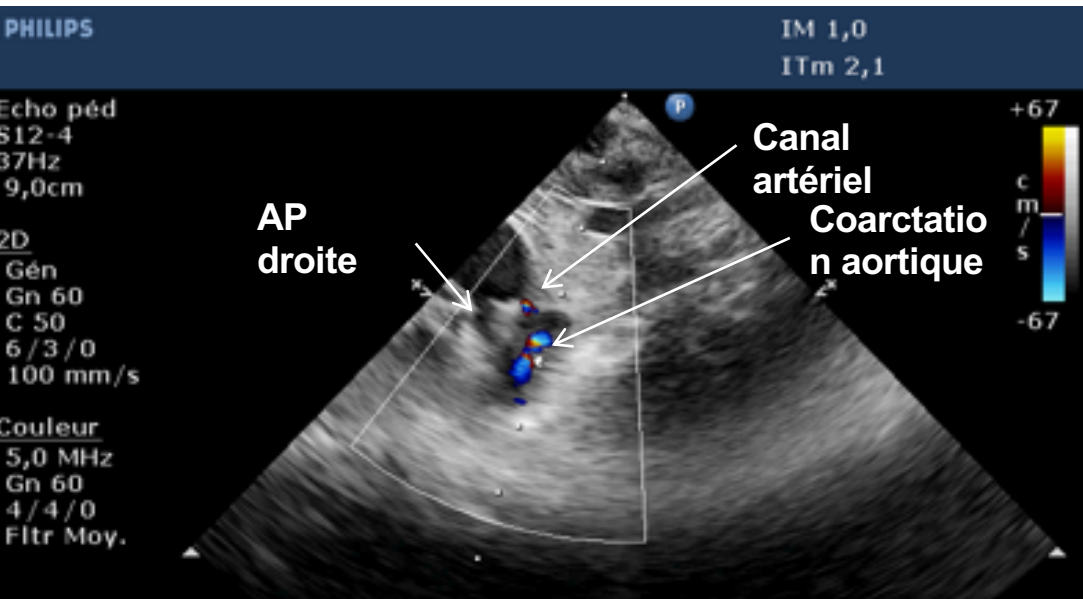
- Siège et étendue
- Doppler continu : accélération + prolongement diastolique
- Retentissement sur le VG :
 - Fonction VG
 - Hypertrophie VG
 - Estimation de la POG (vélocité du FOP)
 - HTAP post-capillaire
- Canal artériel
- Recherche de **lésions associées**

**VG dilaté
hypokinétique
4 cavités**



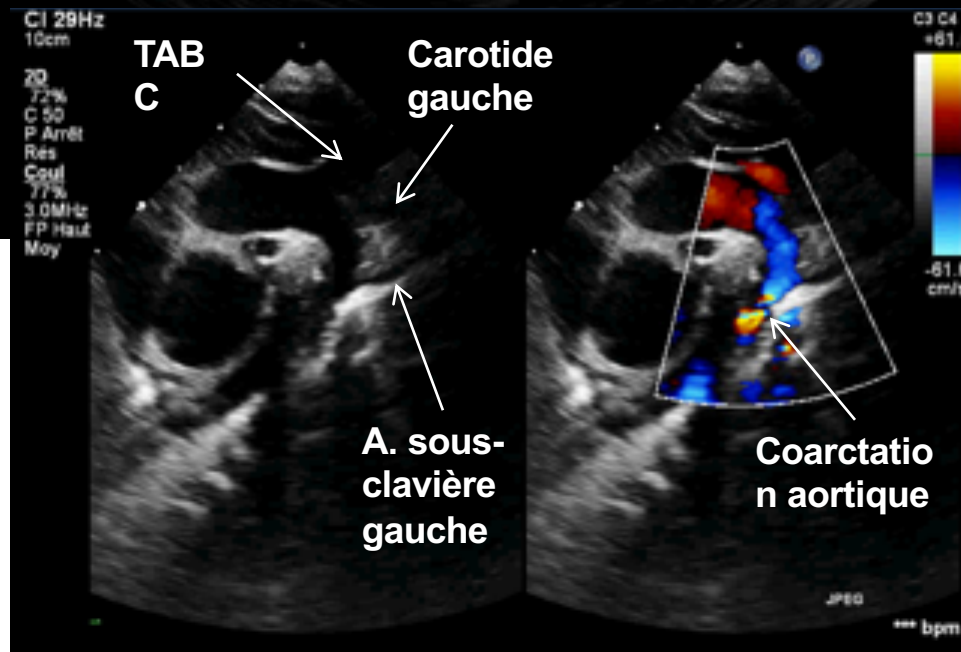
PSGA

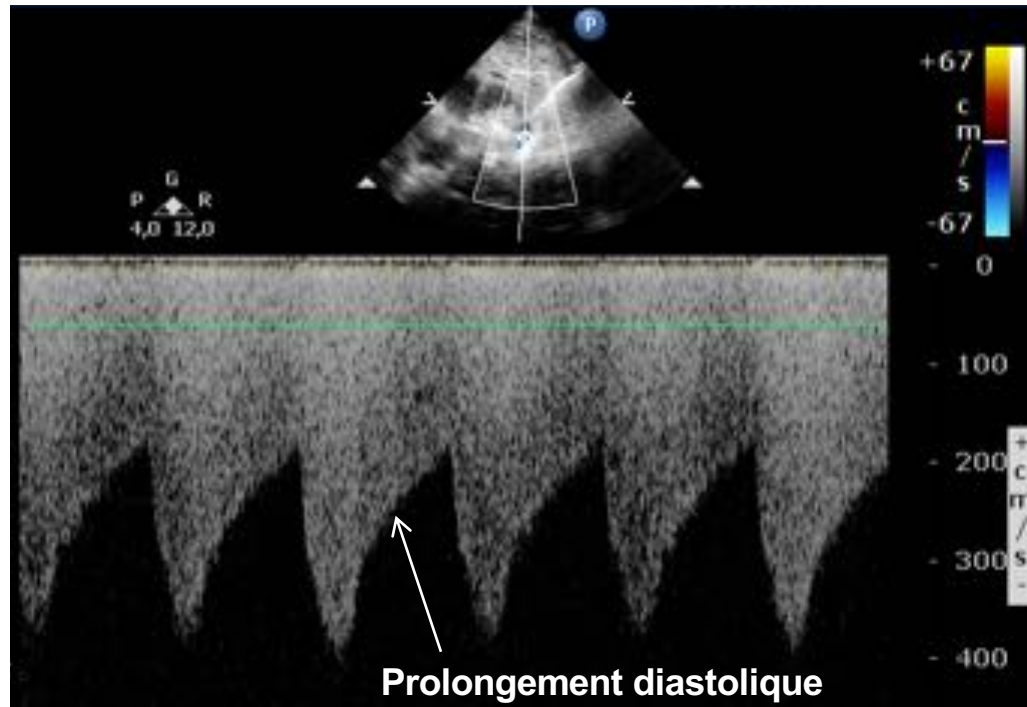




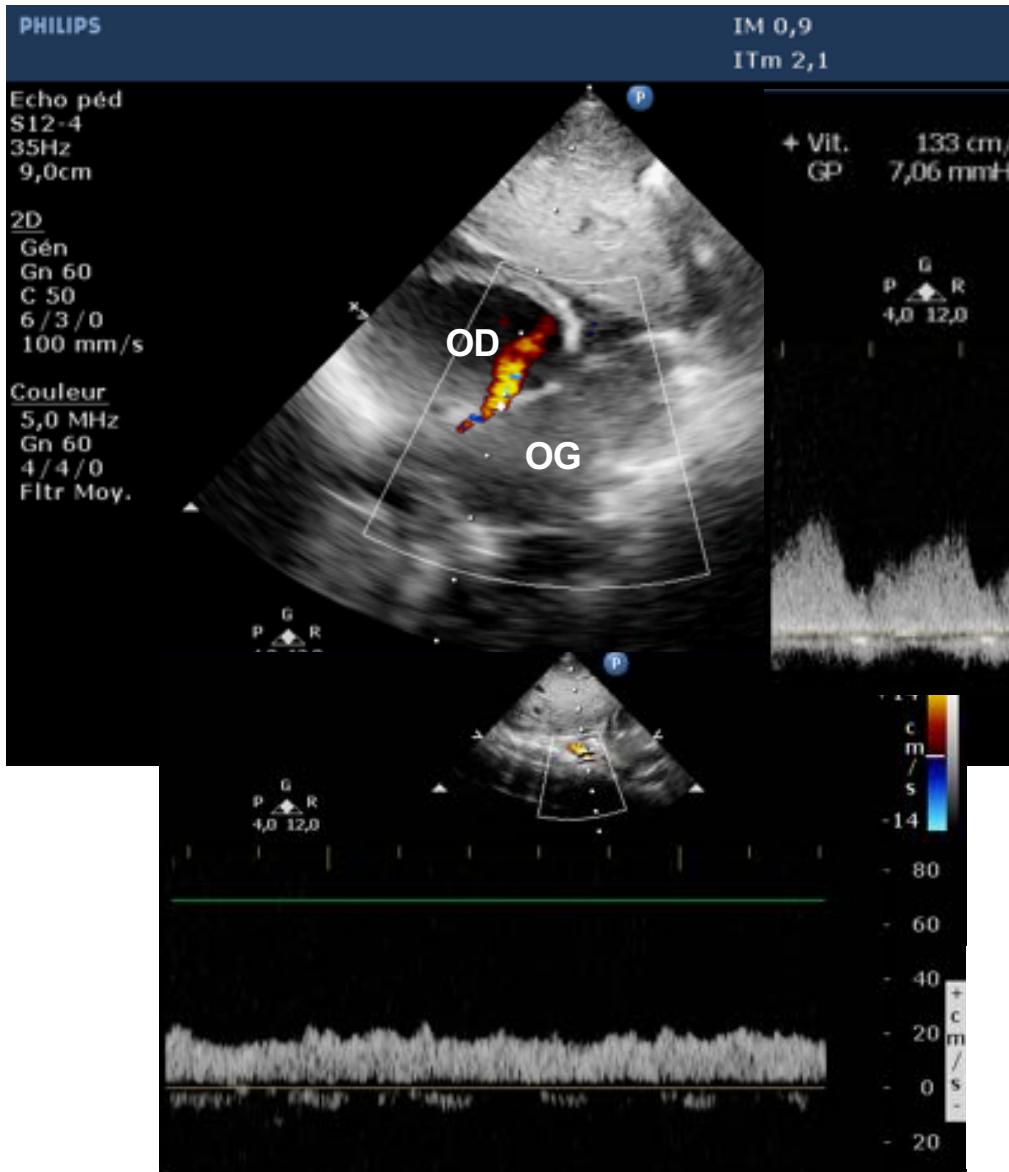
**Coarctation de l'aorte
PSPA**

**Coarctation de
l'aorte
suprasternale**





Coarctation de l'aorte
Doppler continu

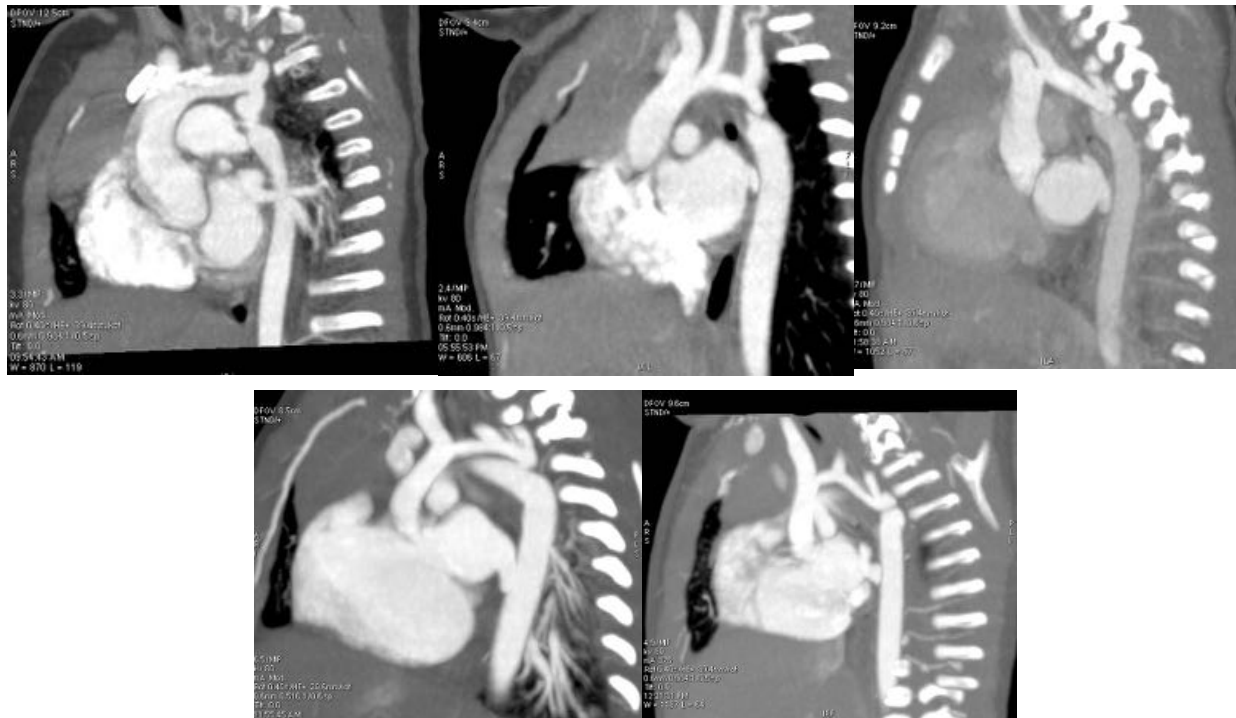


**FOP véloce
sous-costale**

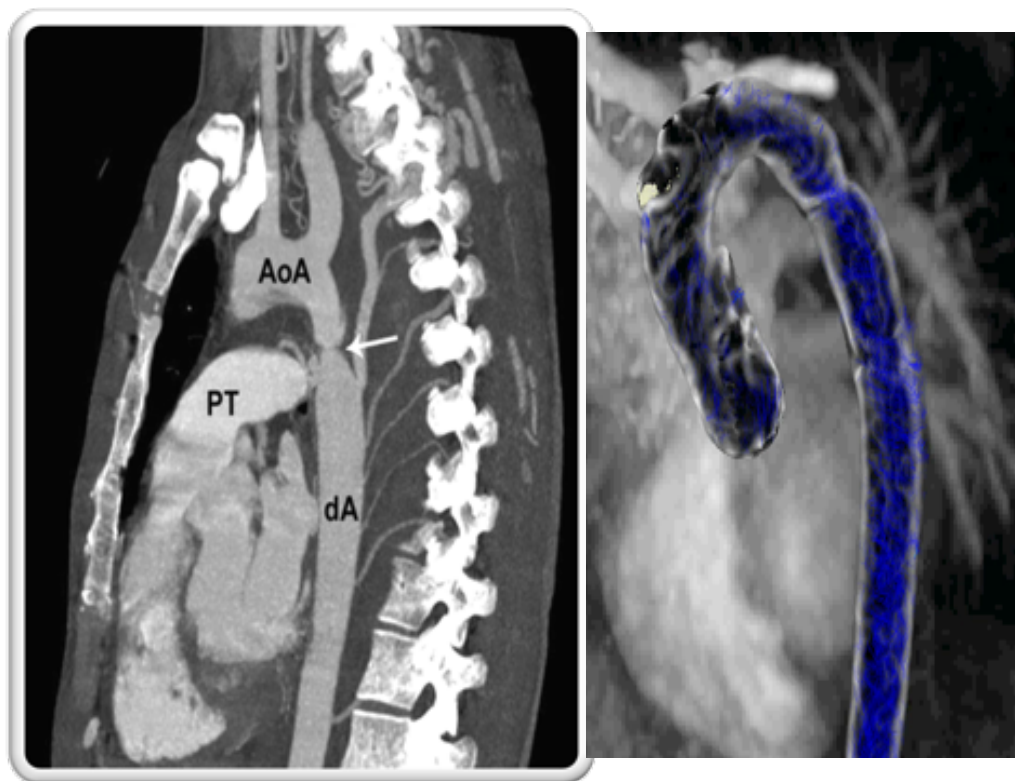
**Flux non pulsatile dans
l'aorte abdominale
sous-costale**

Imagerie de coupe

- **Forme néonatale** : rarement (si doute sur hypoplasie aorte?)



CT scan Vs IRM



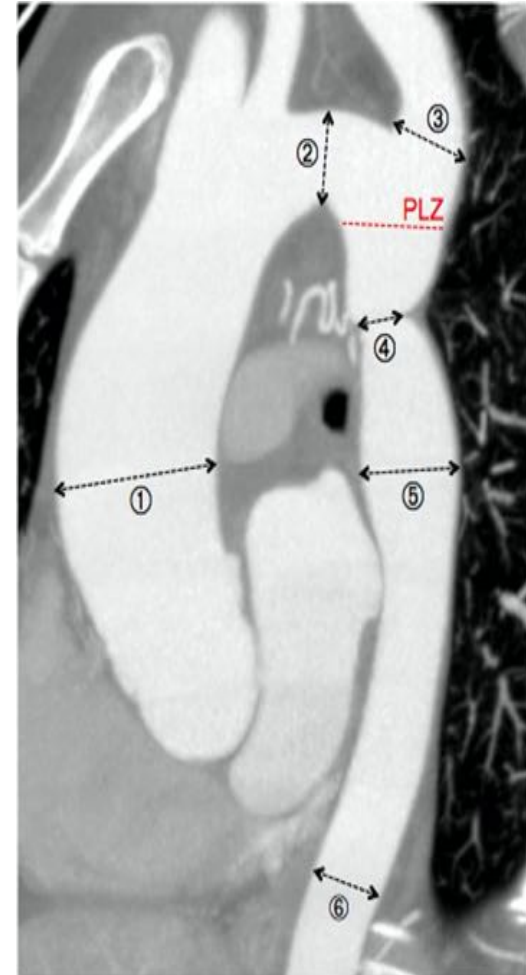
“Periodic imaging of the entire aortic arch, preferably with CMR, is recommended.”



Di Salvo et al. EHJ CVI 2018

Quel info?

- severity of coarctation
- anatomy of the aortic arch
- presence of collateral arteries
- suitability for stenting (cerebral vessels)
- pre-intervention LV mass, volumes and function



Indications opératoires et prise en charge néonatale

Diagnostic anténatal (suspicion)

Naissance en milieu adapté

Surveillance ETT / j
Fermeture du canal

Coarctation

Prostine
Chirurgie

Pas de coarctation

Surveillance



Diagnostic post natal

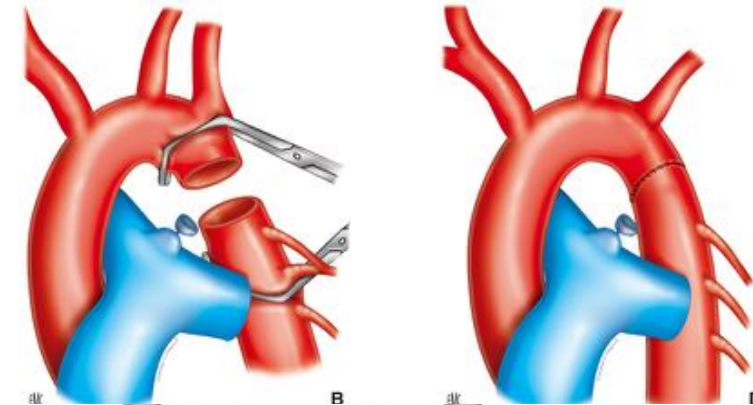
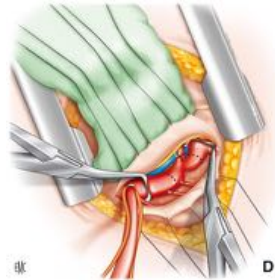
- Absence de pouls, souffle
- Gradient tensionnel
- CHOC CARDIOGENIQUE

Si coarctation critique avec retentissement VG:

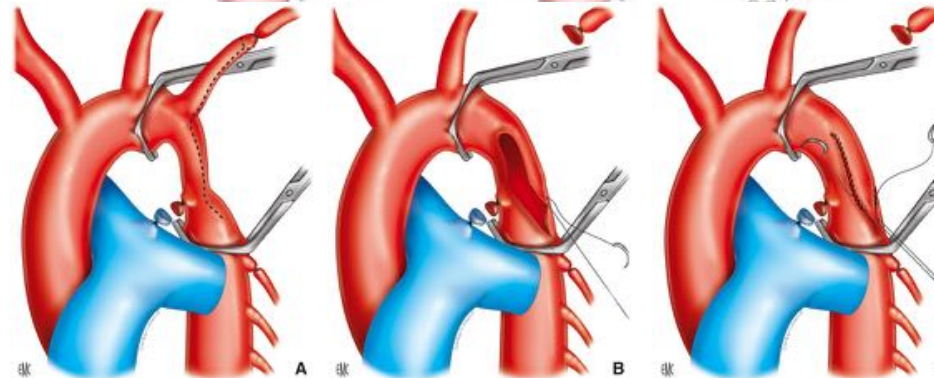
Traitement médical pour permettre récupération fonction VG et hémodynamique avant chirurgie
Prostaglandine PGE1 (Prostine®) : lève l'obstacle isthmique + ouvre le canal artériel
Inotrope, diurétiques (Furosémide), ventilation mécanique

Chirurgie thoractomie

End to End (Crafoord
1945)



Extended end to end
(Crafoord modifié)

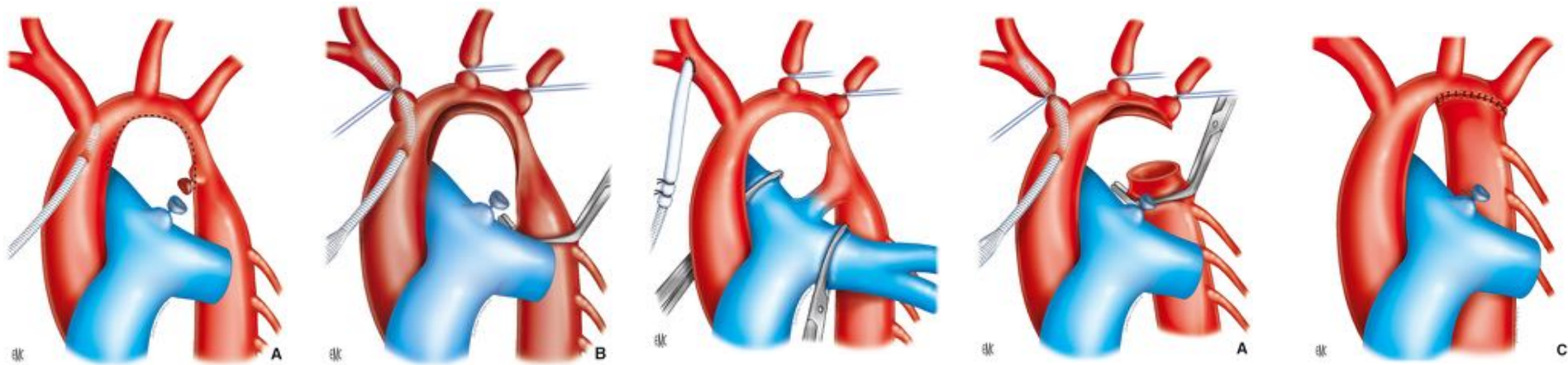


Flap sousclavière
(Waldhausen)
Si faible poids
(2kg)

Coarctation par sternotomie?

- Coarctation avec hypoplasie sévère proximale
- Syndrome de coarctation
- Autre lésion associée
 - TGV CIV
 - Malposition des gros vaisseaux
 - Shone

Par sternotomie



Canulation artérielle au pied du TABC
Hypothermie 28°C
Perfusion cérébrale sélective

Résultats



- Mortalité :
 - 1% si isolée
 - < 10 % si anomalies intracardiaques complexes associées
- Recoarctations :
 - 10 à 20% des Coarctations opérées en période néonatale
 - Facteurs de risques:
 - Age < 3 mois lors de la cure.
 - Presence d'hypoplasie de l'aorte transversale.

Complications post-opératoires

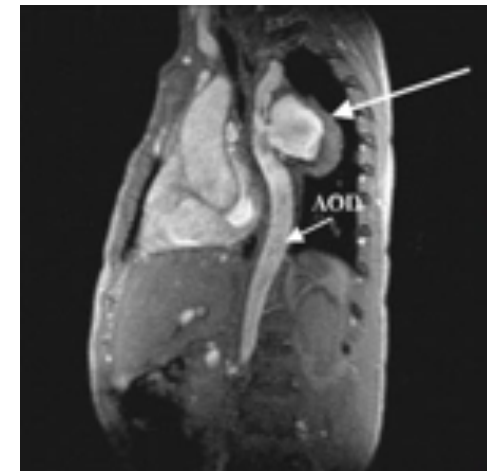
- **Précoces:**

- HTA paradoxale
- Troubles digestifs (syndrome post coarctectomie)
- Pulmonaires : compression bronchique, chylothorax
- Neurologique: paraplégie, paralysie récurrent



- **Tardives:**

- HTA (effort)
- Recoarctation
- Anévrysme et faux anévrysme



Dilatation percutanée coarctation native ou recoarctation (topo adulte)



European Journal of Cardio-thoracic Surgery 39 (2011) 898–904



Comparison of surgical and interventional therapy of native and recurrent aortic coarctation regarding different age groups during childhood

Seraina Früh^{a,1}, Walter Knirsch^{b,1,*}, Ali Dodge-Khatami^a, Hitendu Dave^a,
René Prêtre^a, Oliver Kretschmar^b

^aDivision of Pediatric and Congenital Cardiac Surgery, University Children's Hospital Zurich, Zurich, Switzerland

^bDivision of Pediatric Cardiology, University Children's Hospital Zurich, Zurich, Switzerland

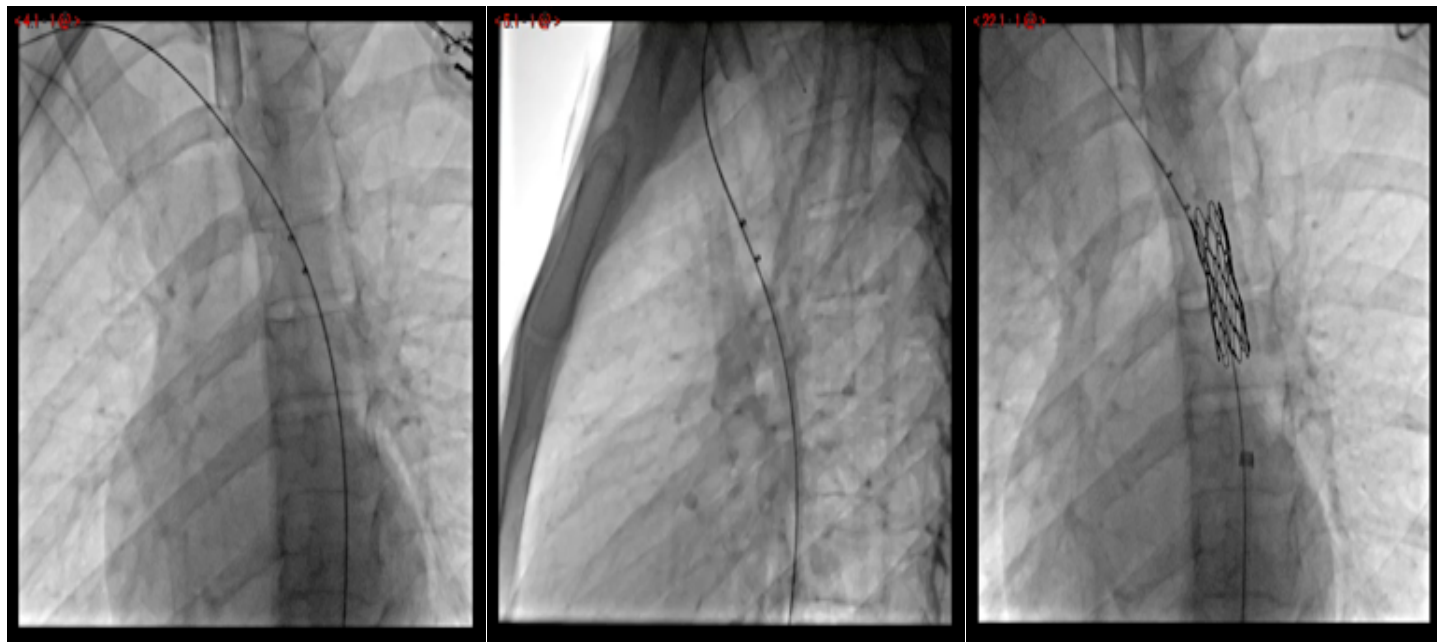
Received 2 March 2010; received in revised form 21 September 2010; accepted 22 September 2010; Available online 18 December 2010

In the very young patients <6 months of age (group A), the early and long-term results of surgical resection are excellent. These data confirm surgery as the treatment of choice in this specific age group.

In children between 6 months and 6 years of age (group B) with isolated CoA, the acute results of reduction of gradients between surgery and angioplasty are comparable, as shown in the literature for similar age groups. In our series, the rate of re-interventions in this age group was higher after angioplasty (37.5%). Stent implantation is not recommended in this age group due to the need for frequent redilatation in growing children, the lack of redilatable stents until adulthood, a high incidence of intimal proliferation in small stents and the potential development of post-stent aneurysm formation.

In children >6 years of age (group C), stent implantation is an excellent therapeutic alternative to surgery.

Exemple de cathétérisme



Quand traiter chez le grand?

Indications	Class ^a	Level ^b
All patients with a non-invasive pressure difference >20 mmHg between upper and lower limbs, regardless of symptoms but with upper limb hypertension (>140/90 mmHg in adults), pathological blood pressure response during exercise, or significant LVH should have intervention	I	C
Independent of the pressure gradient, hypertensive patients with ≥50% aortic narrowing relative to the aortic diameter at the diaphragm level (on CMR, CT, or invasive angiography) should be considered for intervention	IIa	C
Independent of the pressure gradient and presence of hypertension, patients with ≥50% aortic narrowing relative to the aortic diameter at the diaphragm level (on CMR, CT, or invasive angiography) may be considered for intervention	IIb	C

Anatomic coarctation + gradient > 20mmHg
Or Gradient > 10mmHg with collaterals

Even without gradient with HTA

ESC GUIDELINES



European Heart Journal (2010) **31**, 2915–2957
doi:10.1093/eurheartj/ehq249

Stent vs Surgery (adulte)

Stent : 302 patients from 34 centers

Efficacy :

- Acute procedural success was 96%

Safe:

- Mortality <1% (0% in this serie)
- Risk = 5% (stent migration, aortic wall injury)
- unplanned reintervention of 4%

Less invasive !

1 study compare to surgery (217 vs 72) : Stent = shorter hospitalization (2.4 vs. 6.4 days; $p < 0.001$) and fewer complications (2.3 vs 8.1% $p < 0.001$)

No strict recommendation “suggests a need to perform a prospective randomized controlled clinical trial”

Eviter stent si Turner +++

Pádua LMS et al. Cochrane 2012
Sullivan et al. JACC 2015
Forbes JACC 2011

Stent pour recoarctation

Gold standart

Isolé du petit enfant (> 3 mois après chir): ballon seul (Tyshak) (anev rares++)

Si echec : stent Valeo qui sera redilaté (vs chir)

Taille adulte : Stent d'emblée ++

Traité = Stabilisé mais pas guéri

2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease

ANEVRYSME
50% bicuspidie
Ou sutures



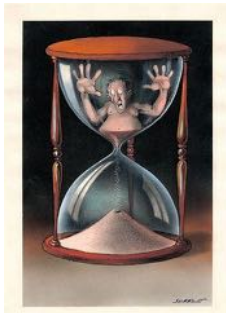
anevrisme
11%



DAO

complications

RECOARCTATION
12-15%
stentable



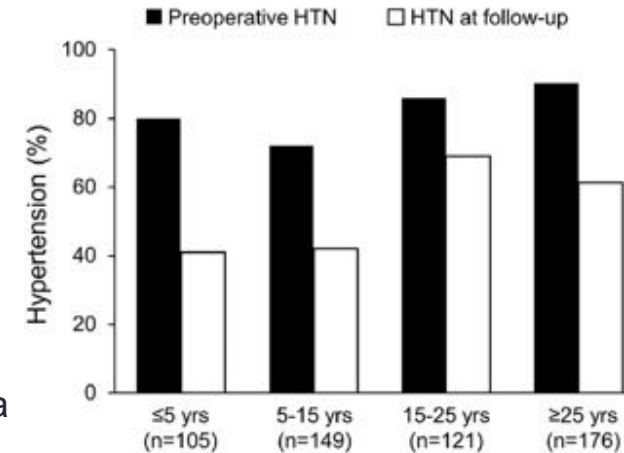
HTA
40 % repos
80 % effort



Troubles rythme
IDM
IC diastolique

HTA de la coarctation

- ❖ Non opérée : HTA 100%
- ❖ Opérée ou stentée:
 - ❖ TA aux 4 membres +++
 - ❖ Anormal si gradient > 20 mmhg (sans collatérales)
gradient > 10 mmhg (collatérales, arythmie, insuffisa
 - ❖ Risque majoré # âge de traitement de la coarctation
 - ❖ MAPA au bras droit ou TA la plus haute
 - ❖ Attention sténose fémorale droite ou coarctation étagée
 - ❖ Dès que gradient > 10 mmhg: majoration HTA
 - ❖ H>F pour HTA

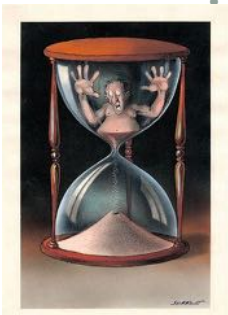


*Am Heart Journal 2016:
Registre suédois: 860
patients*

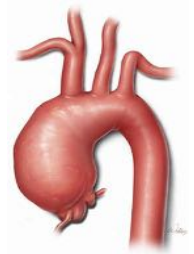
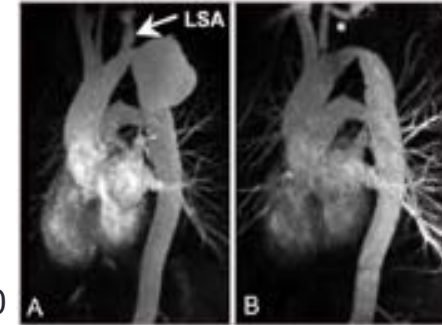
JACC Vol. 62, No. 11, 2013
September 10, 2013:1020-5

CAT recoarctation-anevrisme

- recoarctation:
 - Reprise HTA , cephalées
 - Gradient > 20 mmHg
 - Gradient sur la crosse (qualitatif)
 - Réapparition collatérales
- Stenting
 - d'emblée ++
 - Risque plus faible car déjà opéré
 - Complications
 - saignements retro perit
 - DAO ou rupture
 - migration stent
 - FAV
 - embolie

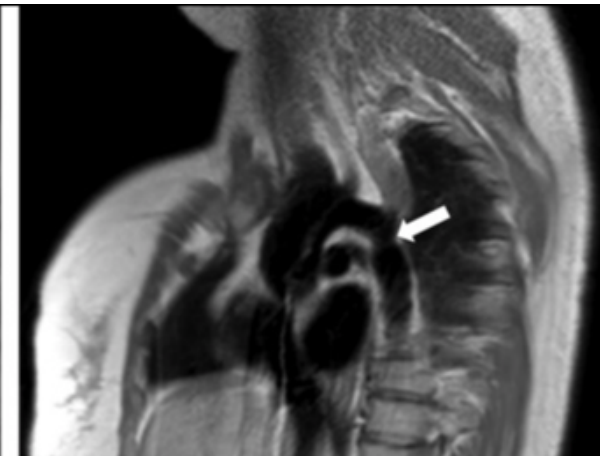
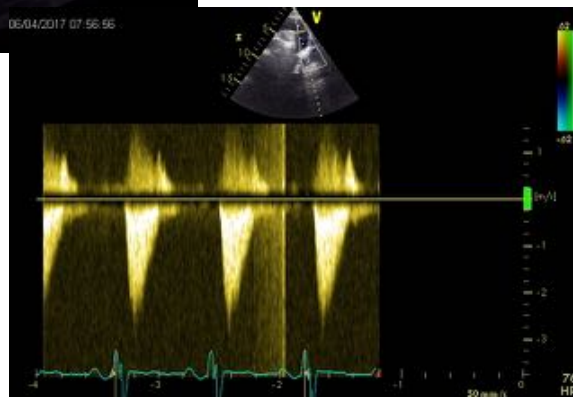
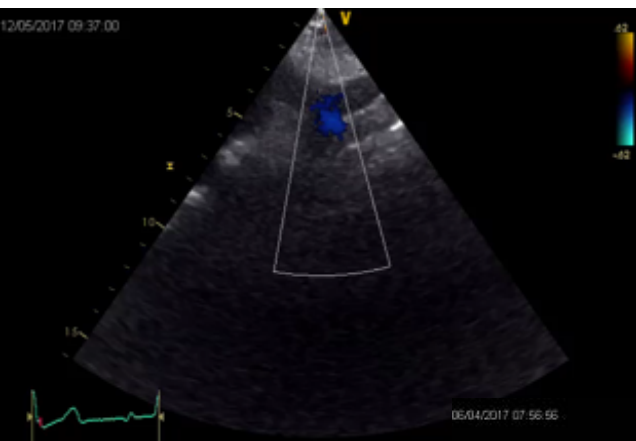


- Anevrysme:
 - Aorte ascendante:
 - Chirurgie si BAO > 50
 - Sans BAO ???
 - Arche aortique
 - > 55 mm chir
 - Aorte desc
 - > 55 mm pour stent
 - > 60 mm pour chir
 - Deuxieme chir 1 à 5% mortalité



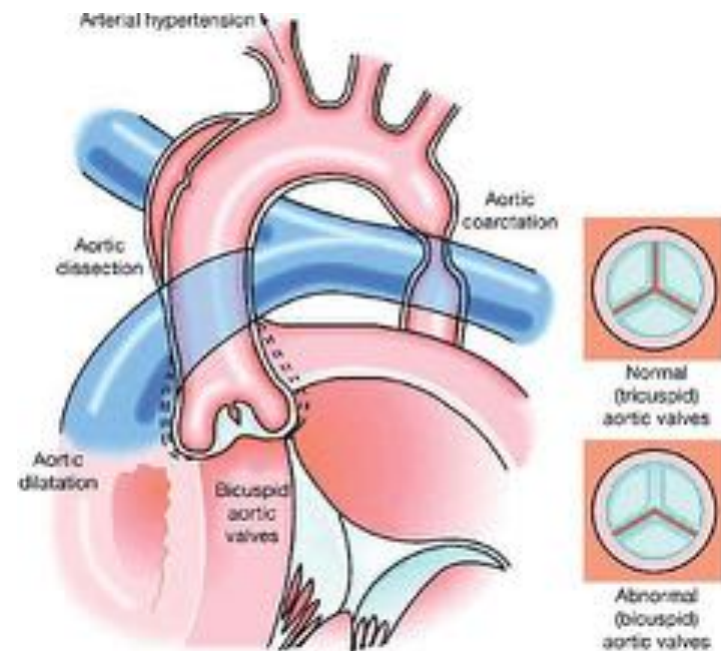
Lefort ACVD 2018, Maheshwari JACC 2000, Gendara, IJC 2018, Harvard J Vis Surg 2018

Coarctation réparée normale



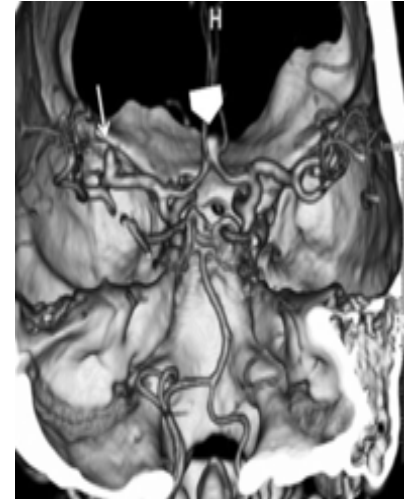
Résumé du suivi

- Tous les ans:
 - Consultation (PA 4 membres)-
ECG-echo cœur
- Tous les deux ans:
 - Epreuve d'effort
 - MAPA
- Tous les cinq ans :
 - Imagerie de la réparation



Coarctation et anevrisme cerebral

- 10% des patients
- Souvent petits anevrismes
- Study from american database : stroke at younger age (18yo younger)!



IIb	B-NR	4. Screening for intracranial aneurysms by magnetic resonance angiography or CTA may be reasonable in adults with coarctation of the aorta (S4.2.6-5, S4.2.6-6).
------------	-------------	---

Curtis SL et al. AJNR 2012

Cook SC et al. CHD 2013

Pickard et al. JAHA 2018

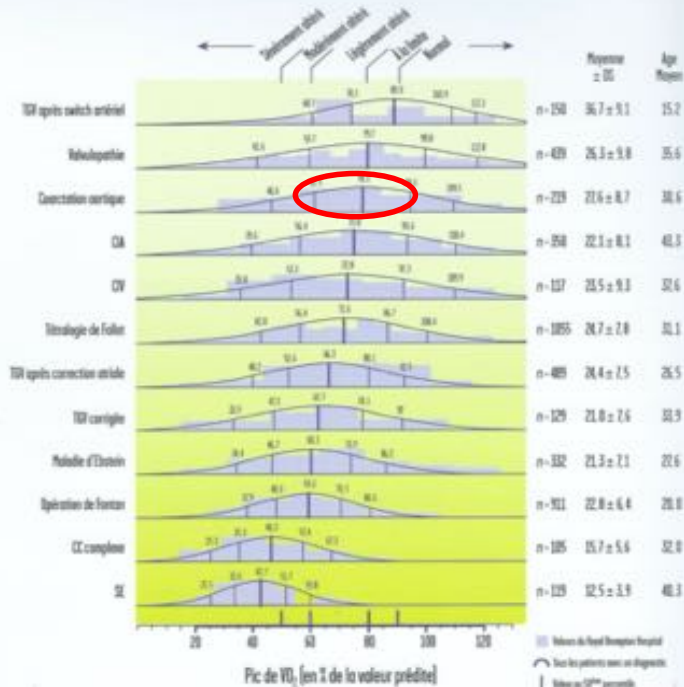
Stout et al. JACC 2018

Grossesse et coarctation

- Bilan pré-conceptionnel
- Après réparation = WHO risk class II.
- Si non réparé :
 - + de pre-eclampsie et fausse couche + risque dissection
- → Surveiller PA +++ (stent à discuter)
- **Turner:**
 - Grossesse possible (après don d'ovules, exceptionnellement spontanément)
 - Contre indiquée si :
 - aorte 25mm/m^2
 - histoire de la chirurgie aortique,
 - HTA non contrôlée

Sport

Comparaison des pics de consommation en oxygène dans chaque sous-groupe de CC



Les patients avec syndrome d'Eisenmenger ont le pic de VO_2 le plus bas avec 43 $\pm$ 13 % de la valeur prédite*.

CA, Communication Inter-Ventriculaire; CIV, Communication Inter-Ventriculaire; TGV, Transposition des Gros Vaisseaux; SE, Syndrome d'Eisenmenger

*Pour des individus sédentaires de même âge et de même sexe

Coarctation opérée:

TA effort normale: pas de restriction

TA effort anormale mais PAS < 230 mmHg: pas de compétition

TA effort franchement anormale :vérifier la coarctation et traiter la TA

Ne pas oublier la bicuspidie

Kempny et al Eur H J 2011

Hypoplasie arche aortique

Def : Taille < Poids en kg + 1

Fdr RecoA

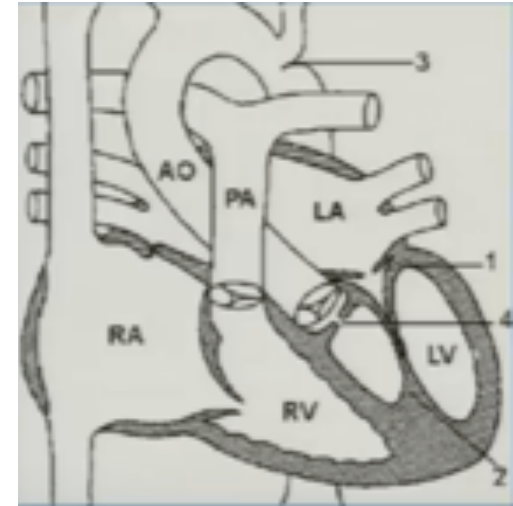
...

Sd coa

CoA + CIV large non restrictive

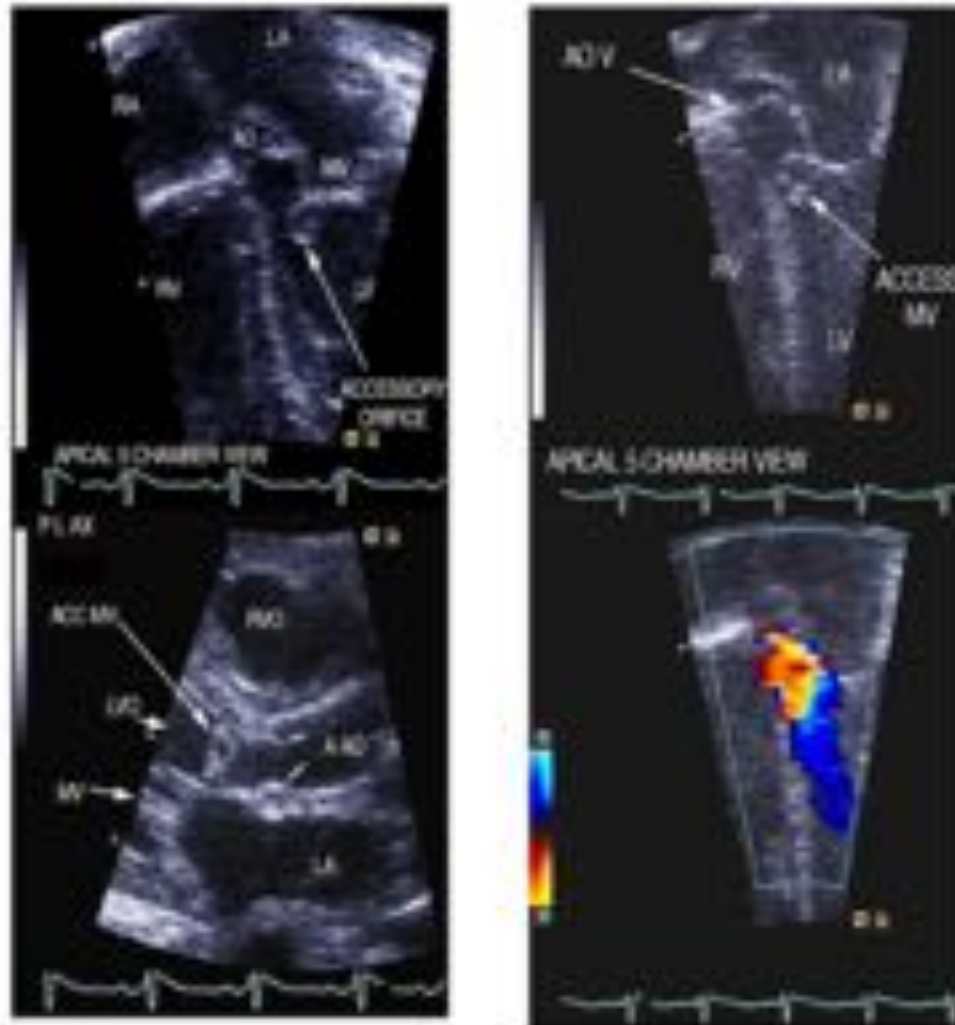
Le complexe de Shone

- Complet:
 - Valve mitrale parachute
 - Anneau mitral supra-valvulaire
 - Obstacle sous aortique
 - Coarctation aortique
- Partiel : 1 des obstacles OG-VG, + au moins 1 autres anomalies des structures gauches:
 - Obstacle sous aortique
 - Sténose aortique
 - Bicuspidie aortique
 - Hypoplasie de l'arche aortique
 - Coarctation aortique



Shone *et al*, Am J cardiol 1963

Le complexe de Shone : la voie sous aortique



Le complexe de Shone : traitement

Certains jamais opérés...

ou...

Ttt coA > 80% des cas <30j : étendue

Puis multiples... tout est possible: Konno Ross + plastie mitrale...

Svt : vers 1 an : plastie mitrale (selon la clinique +++ HTAP): résultats suboptimaux

A qqs années: Konno Ross ...

Evolutif ++

UniV?

Si fibrose endomyoc, VG/VD<0.8, Z score <2 aortique mitrale, LVEDV <18ml/m²

Borderline :

Rehabilitation hybride (Boston) ?

Résultats: Nicholson Cardio Young 2017/ AslamCJC 2017 : 86% survie à 10 ans avec croissance des composants G

FdR: si HTAP

Le complexe de Shone : adulte - suivi

28 shone dont 27 partiel

21% de VCSG

Faible diagnostic (etiquetter Shone ds 39%)

54%>1 interv°

Mortalité faible (une fois atteint age adulte)

Morbidité ++ : arythmie ...

36% reinterv° adulte

Eval: fctio rythmo, anat et HD

Conclusion

- Obstacles étagés du coeur gauche
 - Symptômes?
 - ETT: meca, sévérité, retentissement, lésions associées
-
- Merci : Khaled Hadeed, Romain Amadiou, Philippe Acar, Laurence Iserin

