

Fallot

et

APSO

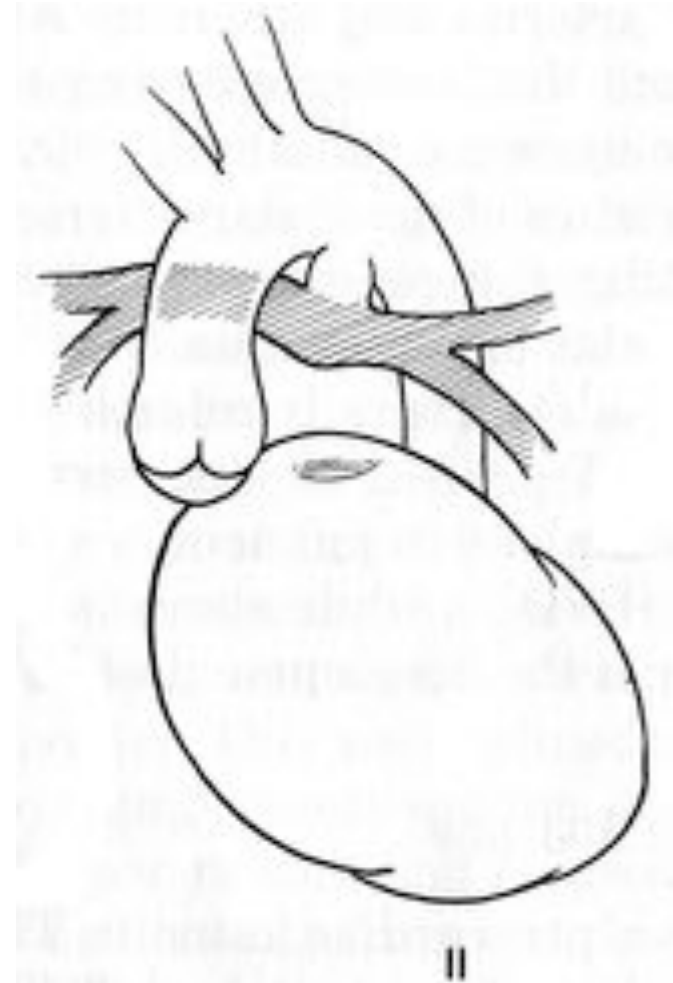
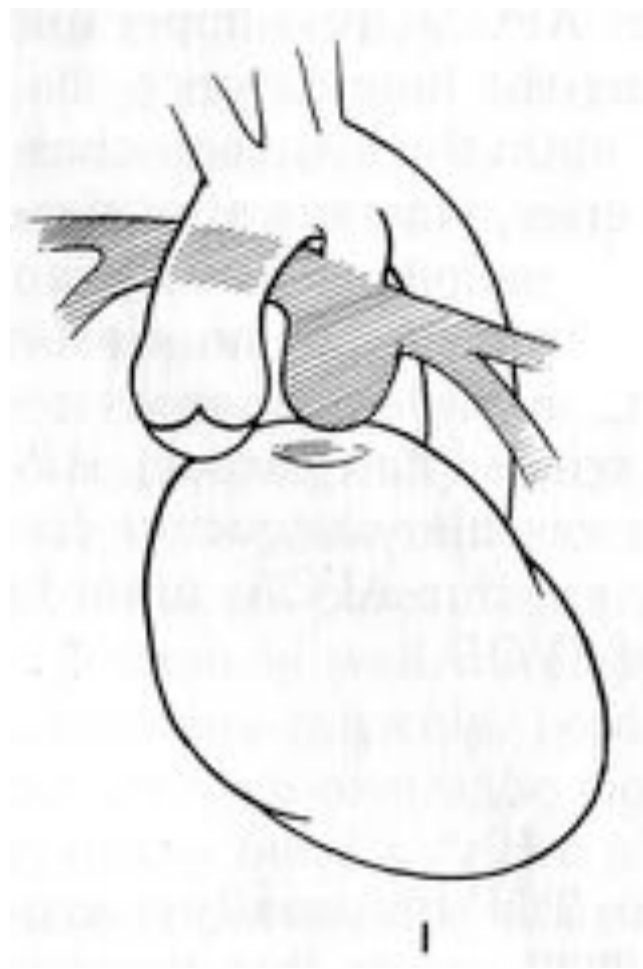
# Définition: anatomie cardiaque

- **Anatomie identique à la TOF:**
  - perte de continuité fonctionnelle VD-AP
- **Forme extrême d' APSO : disparition du septum infundibulaire**
- **Ducto dépendance ou pas (MAPCAS)**
- **Anatomie de l'atrésie pulmonaire:**
  - Atrésie valvulaire
  - Atrésie infundibulaire

# APSO: 4 types



## A.P.S.O type 1 et 2



**Canal Artériel = 1<sup>ère</sup> tactique chirurgicale**

# Bilan de l'anatomie cardiaque

- ETT:
  - CIV unique ou multiples
  - Fuite aortique ?
  - Rares lésions associées
- TDM
  - Anatomie coronaire
  - Patch infundibulo pulmonaire



## ASPO type 1: 50 %

- distribution normale
- Nné
- $\cong$  Fallot
- Selon taille des AP:
  - Shunt palliatif ou ouverture VD-AP +++
  - réparation complète néonatale +/-



## APSO type II (25 %)

- Nné
- Distribution normale
- Hypoplasie des AP centrales
- **Temps 1:**
  - ouverture VD/AP en période néonatale ou Blalock
- **Temps 2:**
  - réparation complète autour de 1 an (CIV + tube VD-AP +/- monocusp)



*A.P.S.O type 1 et 2*

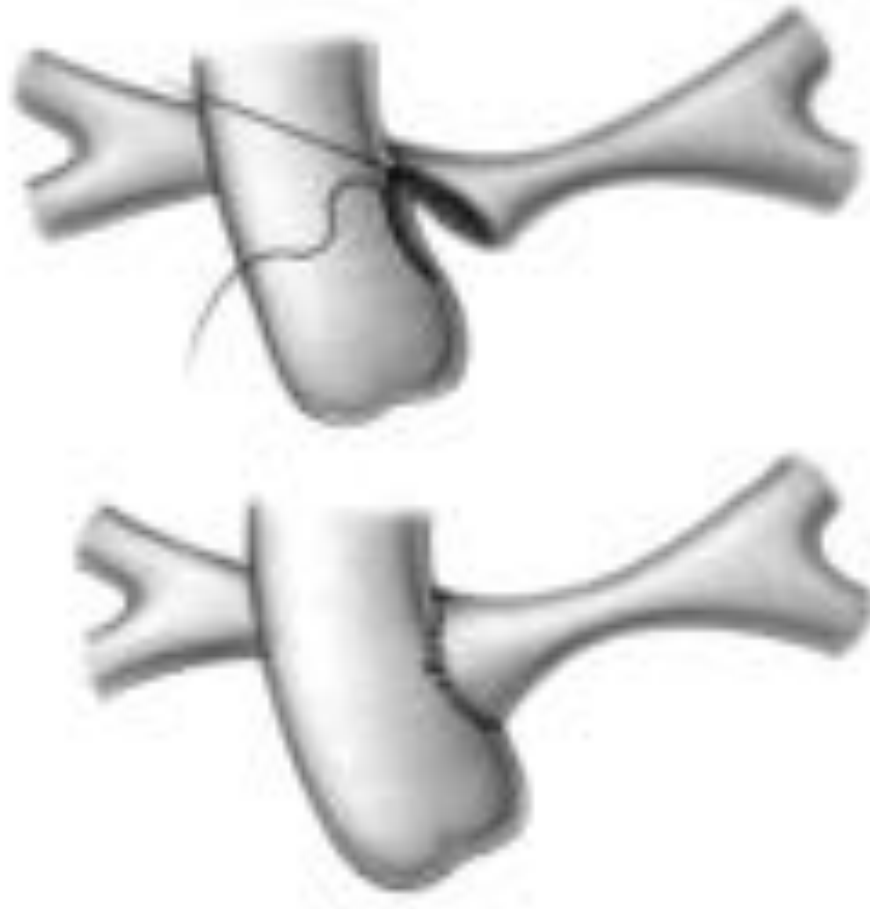
# Palliatives: anastomose ou shunt central





*A.P.S.O type 1 et 2*

# Palliatives



*A.P.S.O type 1 et 2*

Palliatives: ouverture VD-AP  
restrictive (patch ou tube)



*A.P.S.O type 1 et 2*

Puis cure complète avec trans-annulaire: APSO type 1 +++



**+/- monocusp**

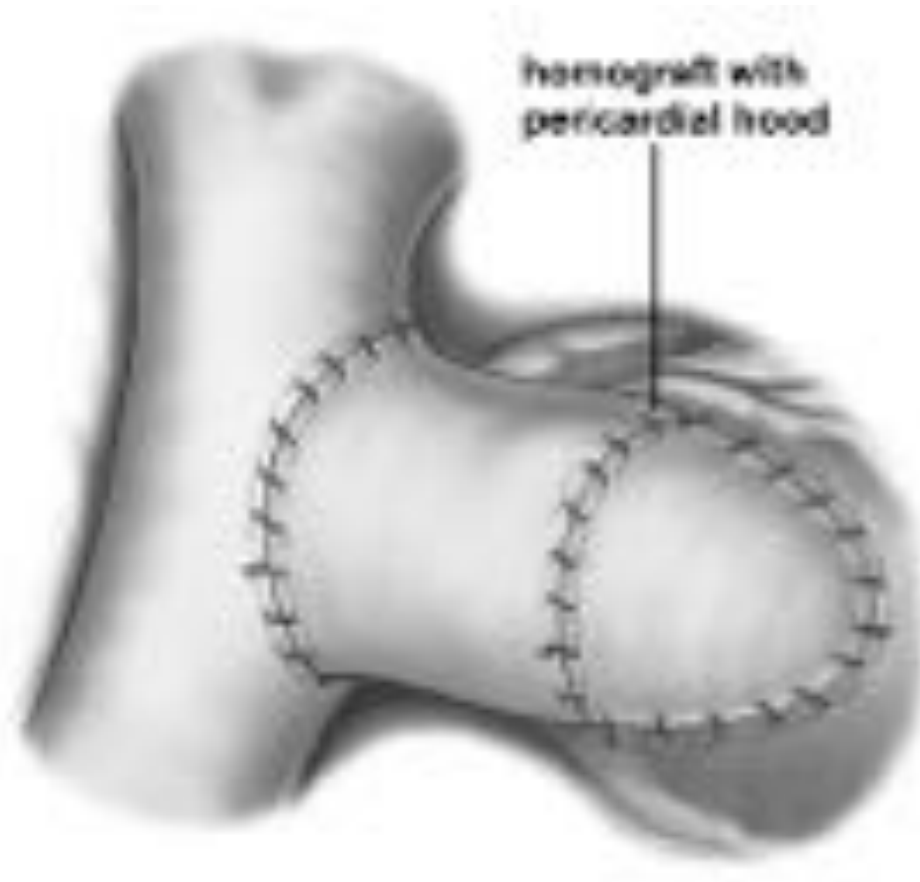
*A.P.S.O type 1 et 2*

Puis cure complète avec tube:  
APSO type 2 +++



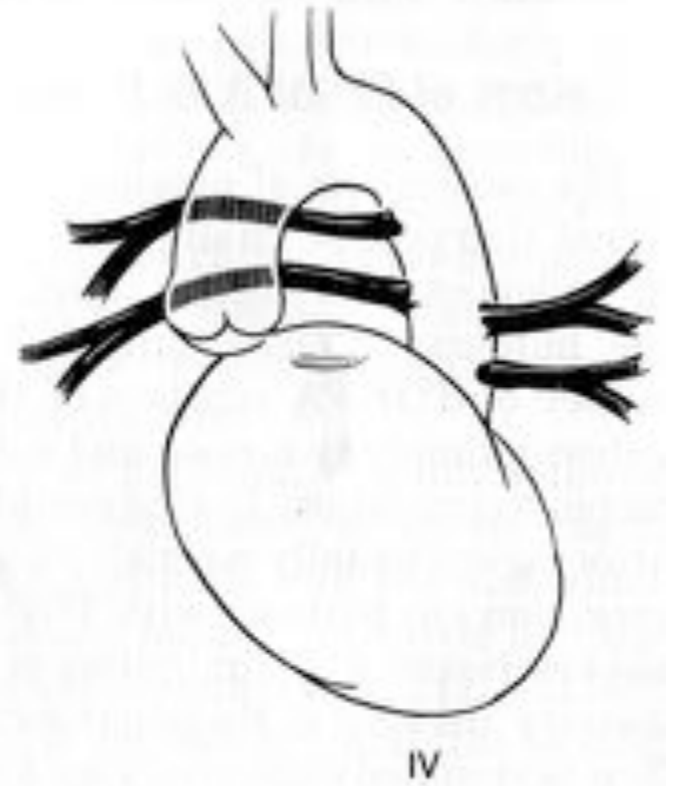
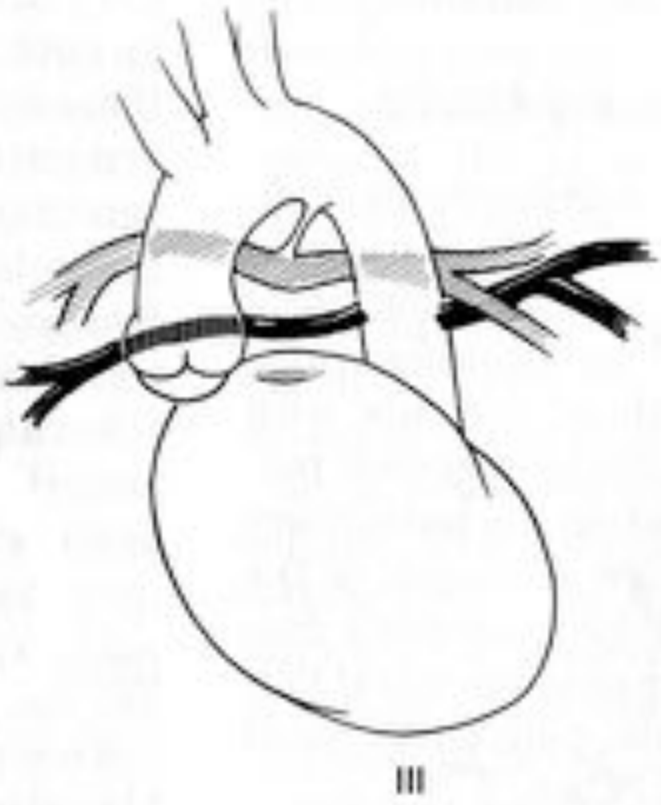
## *A.P.S.O type 1 et 2*

Puis cure complète avec tube:  
APSO type 2 +++



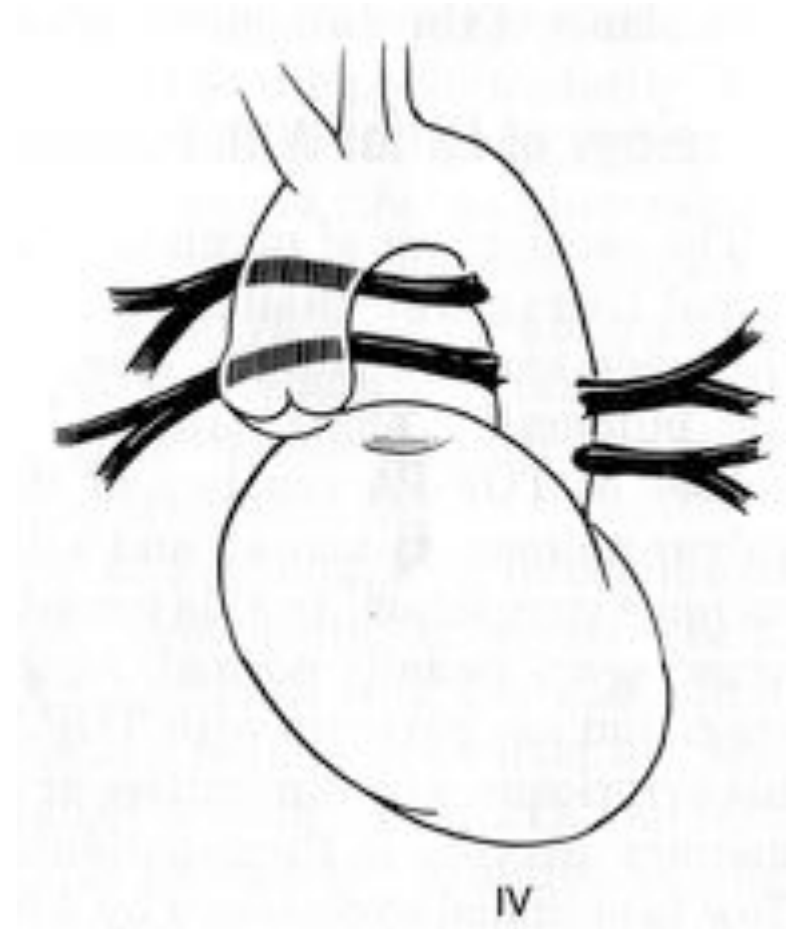
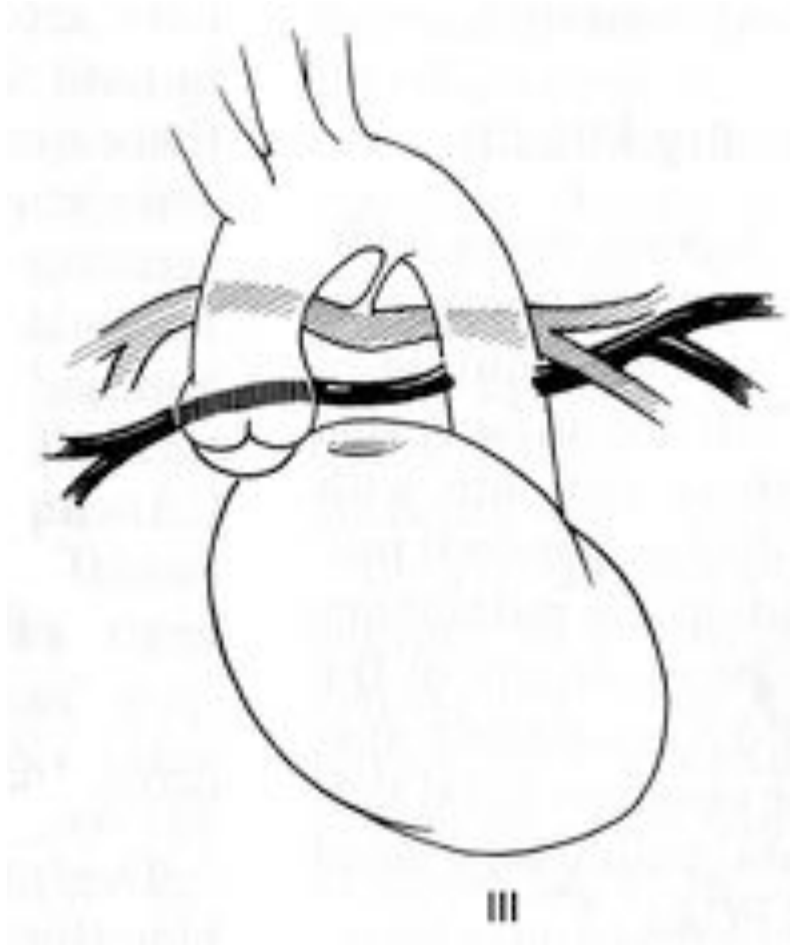
A.P.S.O type 3 et 4

APSO type 3 et 4 (25 %)



A.P.S.O type 3 et 4

**MAPCAS** = évolution vers la sténose +++



Donc MAPCAS = 2<sup>ème</sup> tactique chirurgicale

# Anatomie Circulation collatérale

- Circulation collatérale directe:
  - origine aorte descendante (persistance des artères inter segmentaires/ aorte dorsale)
- Circulation collatérale indirecte:
  - origine branches de l'aorte (TSA)
- Circulation collatérale médiastinale :
  - vaisseaux bronchiques, pleuraux, sous pleuraux
- Terminaison :
  - anastomoses AP distales/ anastomose avec réseau capillaire
- Possibilités de lobes avec circulation collatérale seule, avec circulation pulmonaire seule ou circulation double



**Figure 1**



**MAPCA communicante  
(communication proximale)**



**MAPCA communicante  
(communication distale)**

**MAPCA non communicante**

A.P.S.O type 3 et 4

**Figure 2.a**



**MAPCA non communicante**

**unifocalisation**

**Figure 2.c**

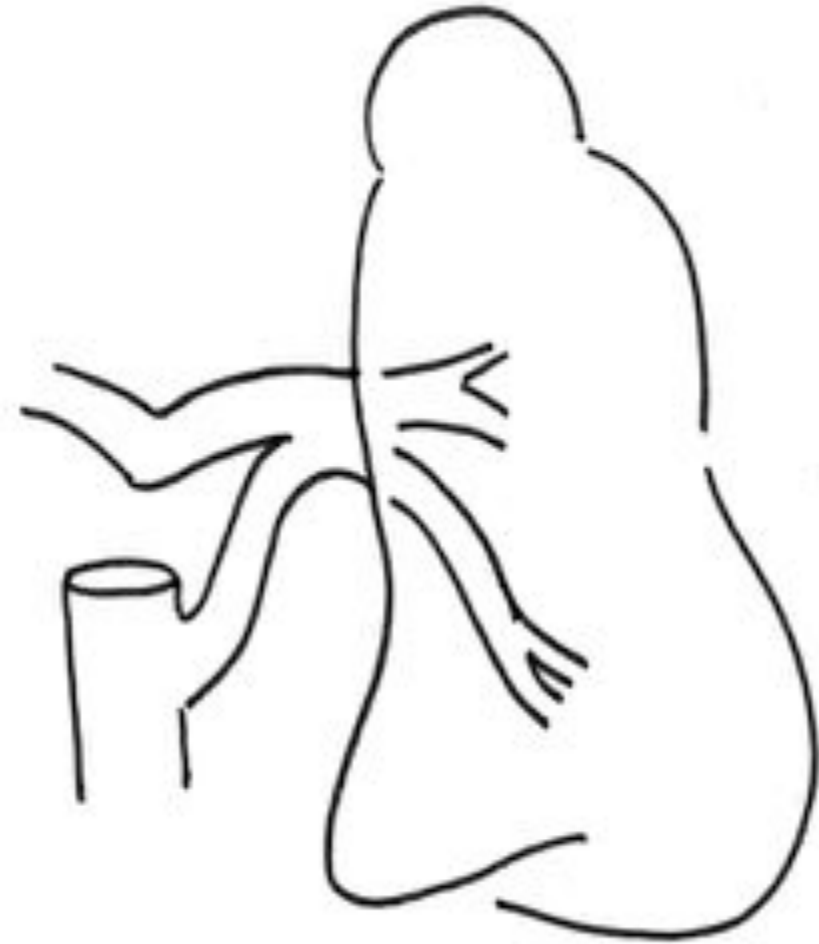


**MAPCA communicante  
(communication distale)**



**unifocalisation**

**Figure 2.b**



**MAPCA communicante  
(communication proximale)**



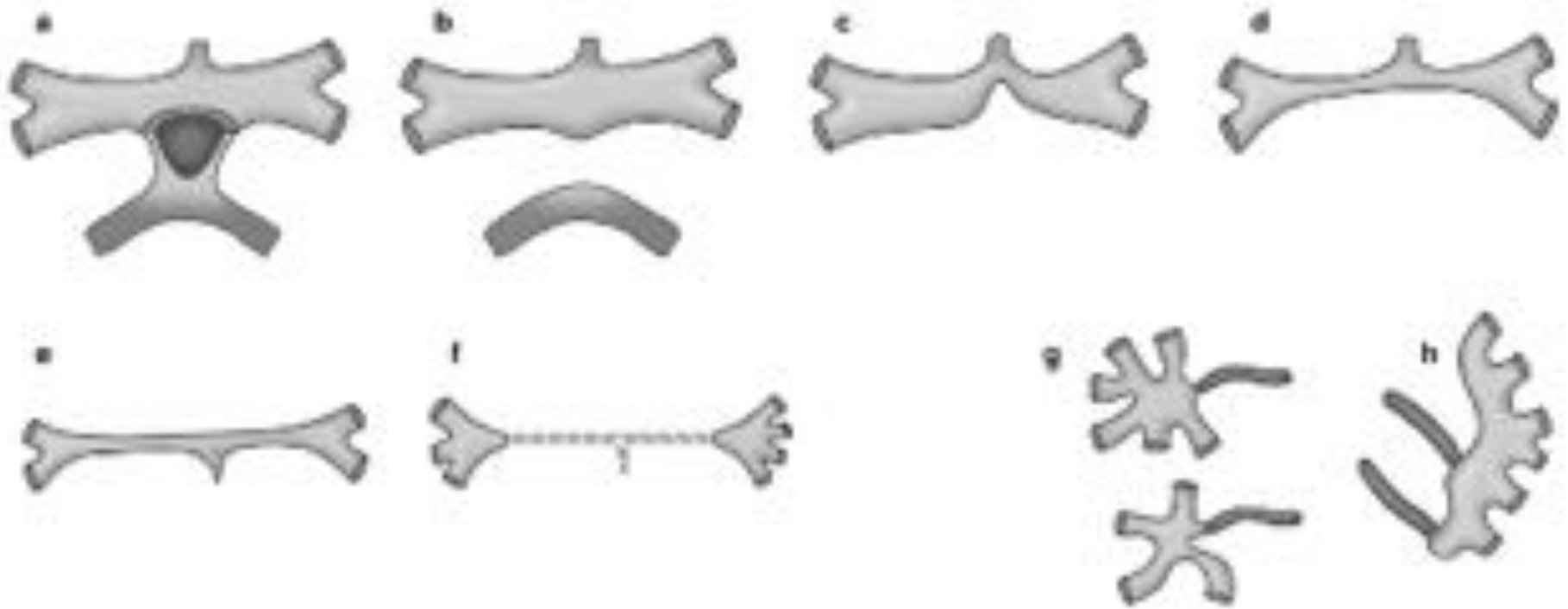
**ligature**

# Anatomie de l'arbre pulmonaire

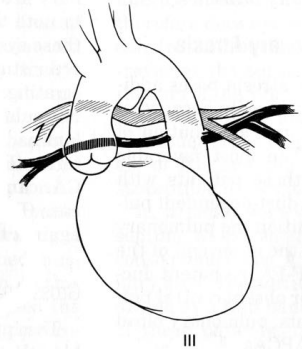
## Très variable :

- Atrésie du tronc de l'AP
- Non confluence droite-gauche
- Ducto dépendance
- Hypoplasie diffuse (Cf. indice de Nakata)
- Atrésie de lobes ou de segment

# Anatomie de l'arbre pulmonaire



# Bilan de la vascularisation artérielle pulmonaire APSO 3 et 4



- cartographie parfaite
- TDM
- +++ angiographie (entre 3 et 6 mois +++):
  - Cathétérisme de chaque collatérale
  - Prise des pressions
  - Sténose branche
  - Vascularisation de chaque segment pulmonaire
- Taille des artères pulmonaires
  - Indice de Mac Goon (diamètre) : - Indice de Nakata (surface)

# Conséquences cliniques

- Hyperdébit pulmonaire (rare)
- Hypodébit pulmonaire (sténoses)
- Les collatérales (MAPCAS) ne sont pas des artères normales :
  - Sub-normale
  - Sténose
  - Maladie obstructive (HTAP)



## Utilisation des collatérales (APSO 3)

### **soit approche « idéale » en 1 temps (Hanley)**

- sternotomie médiane (tube VD-AP)
- reconstruction arbre artériel pulmonaire
- fermeture CIV

### **soit approche en plusieurs temps (Duncan)**

- bilat. Unifocalisation sur shunt systémique

## Opération « idéale »: 1 seul temps

- très rare urgence Nné
- sternotomie médiane
- reconstruction arbre artériel pulmonaire
  - réimplantation MAPCAs sur AP natives
  - reconstruction AP avec MAPCAs
- continuité VD/AP
  - tube restrictif - CIV ouverte
  - tube valvé (homogreffe) - CIV fermée

## Opération « idéale »: 1 seul temps

- contraintes anatomiques
  - sténoses intra-hilaires ou intra-pulmonaires
  - réimplantation MAPCA dans AP difficile (prothèse)
  - reconstruction AP périphériques avec MAPCAs seule

Donc pas d'opération « idéale » !

# Utilisation des collatérales

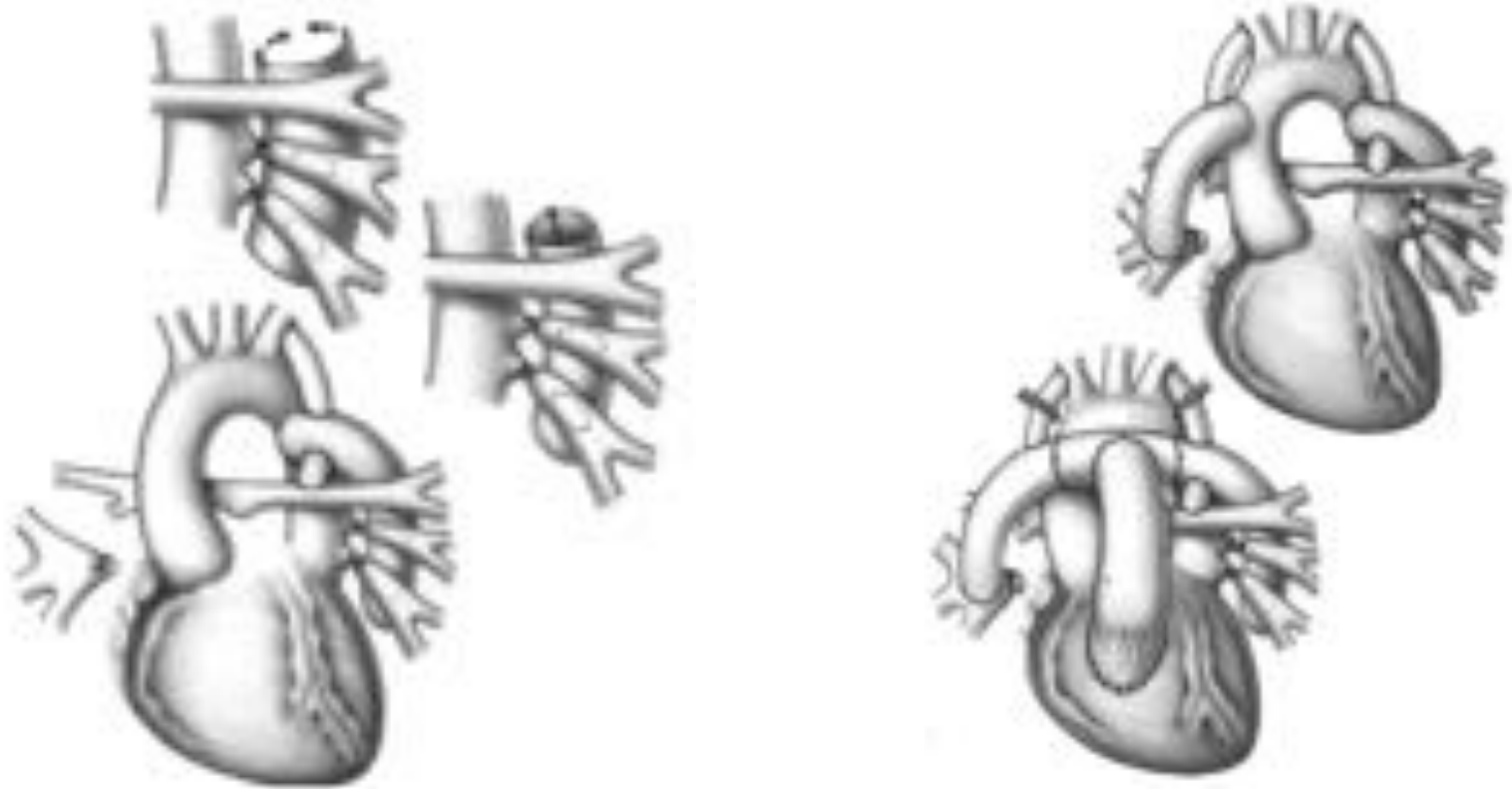
→ approche en plusieurs temps  
APSO 3 et 4

- 1 ou 2 thoracotomies (unifocalisation Dte puis G)
- sternotomie médiane (tube VD-AP)
- reconstruction arbre artériel pulmonaire
  - . la plus complète possible
  - . la moins prothétique possible

## Utilisation des collatérales



# Utilisation des collatérales



## Réhabilitation des AP (APSO 3)

→ utilisation de la mouette (Mee)

- pas de Blalock
  - Ouverture VD-AP:
    - patch VD-AP
    - tube VD-AP (Boston)
  - puis cure complète avec patch d'un hile à l'autre
- Flux antégrade / KT interventionnel +++

# Cure complète d'APSO: Quand fermer la CIV ?

- si P VD infra systémique (< 90 %): OK
- si > 90 % (lever une sténose accessible)  
sinon ré-ouvrir CIV
- ratio  $P^{\circ}VD/P^{\circ}VG$ : survie à long terme



## Postopératoire

- trouble de la fonction diastolique du VD
- vasodilatateurs pulmonaires
- laisser une CIA

## Résultats

- mortalité : 3 à 20 %
- APSO 4 : très mauvais résultats
- importance du KT et de l'approche KT/

chirurgie:

- dilatation/stent
- emboliser MAPCAS