

ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM OUVERT

Dr Régis GAUDIN
DU REANIMATION DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES - PARIS



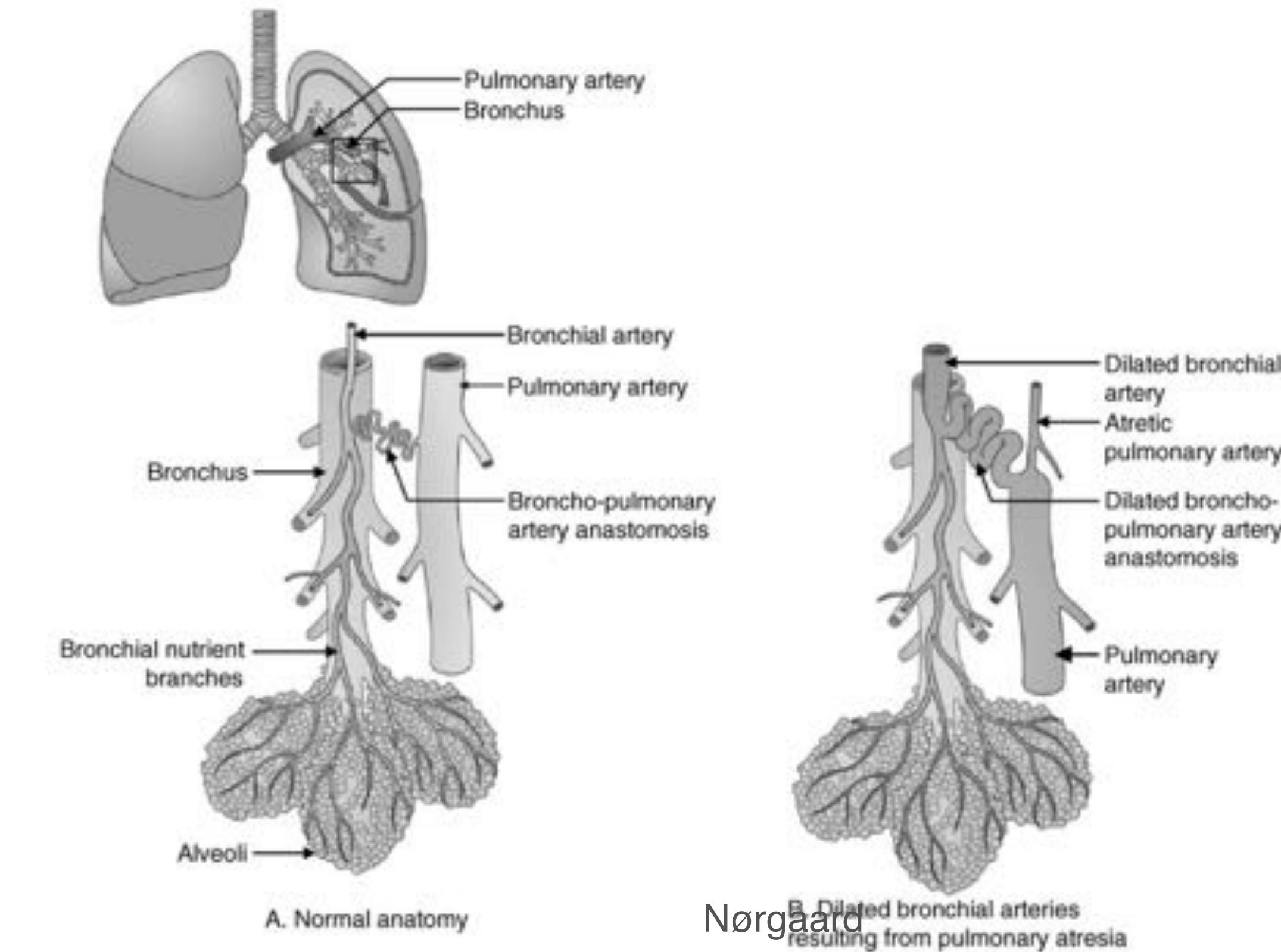
Introduction

Caractéristiques de la cardiopathie

- CIV par Malalignement
- Atrésie pulmonaire
- Major aorto-pulmonary collaterals = MAPCAs

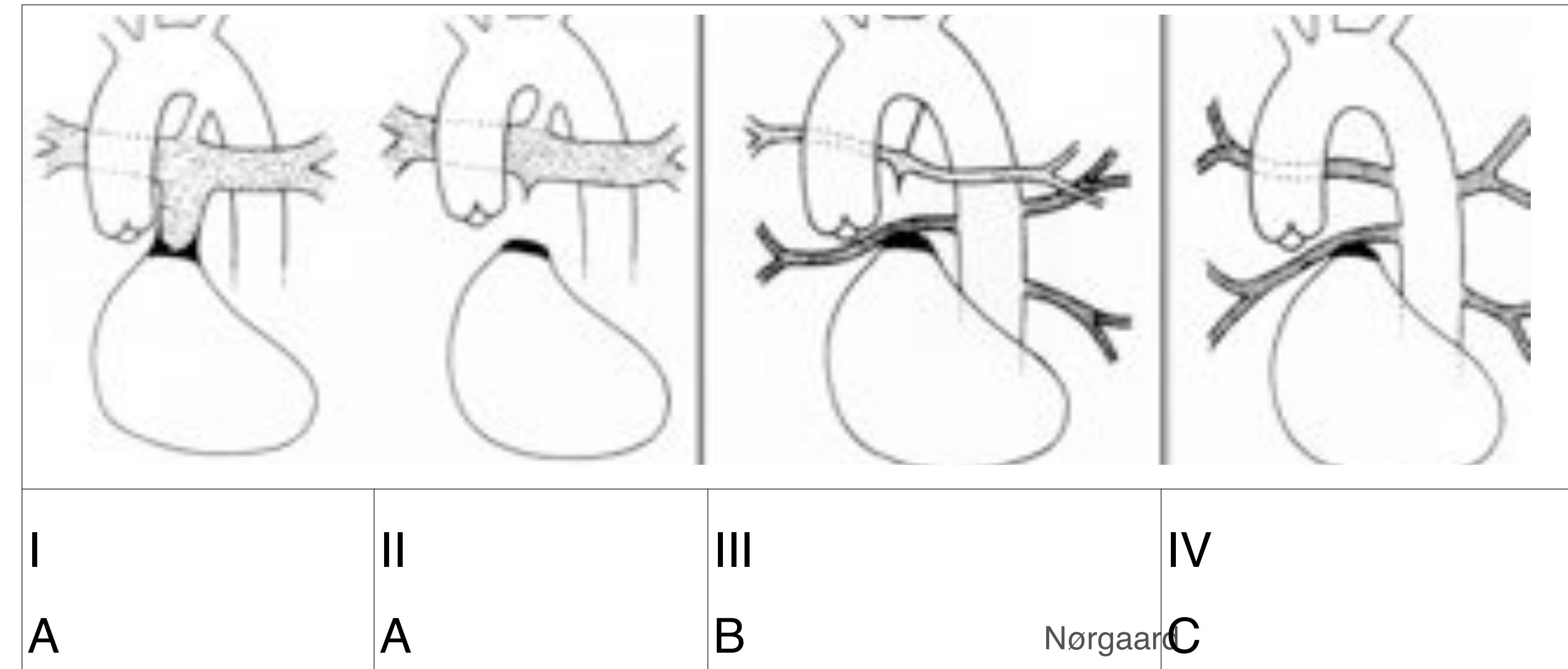
Introduction

- L'anatomie intra-cardiaque n'est quasiment jamais un problème
- Le pronostic dépend des caractéristiques de la vascularisation pulmonaire



Introduction

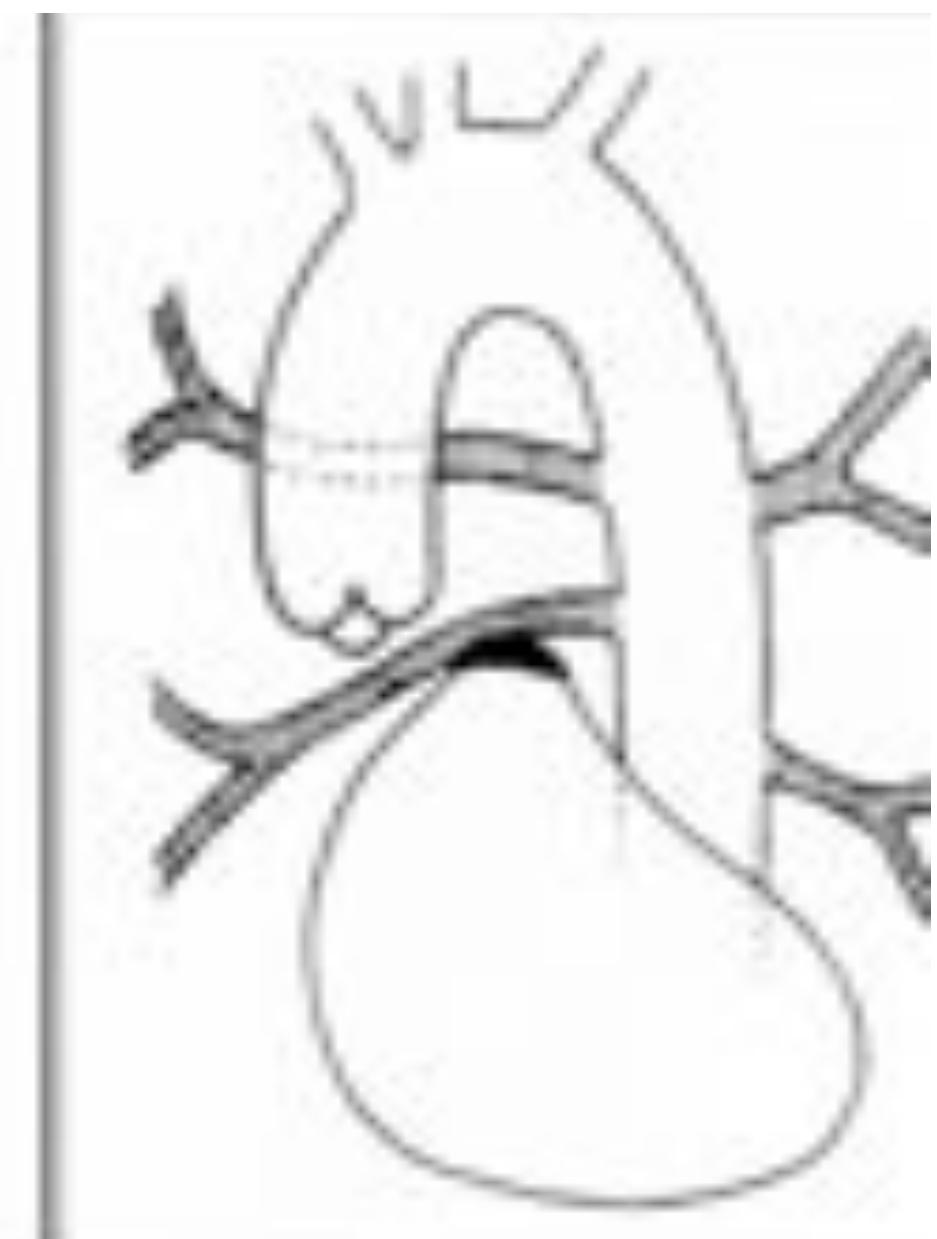
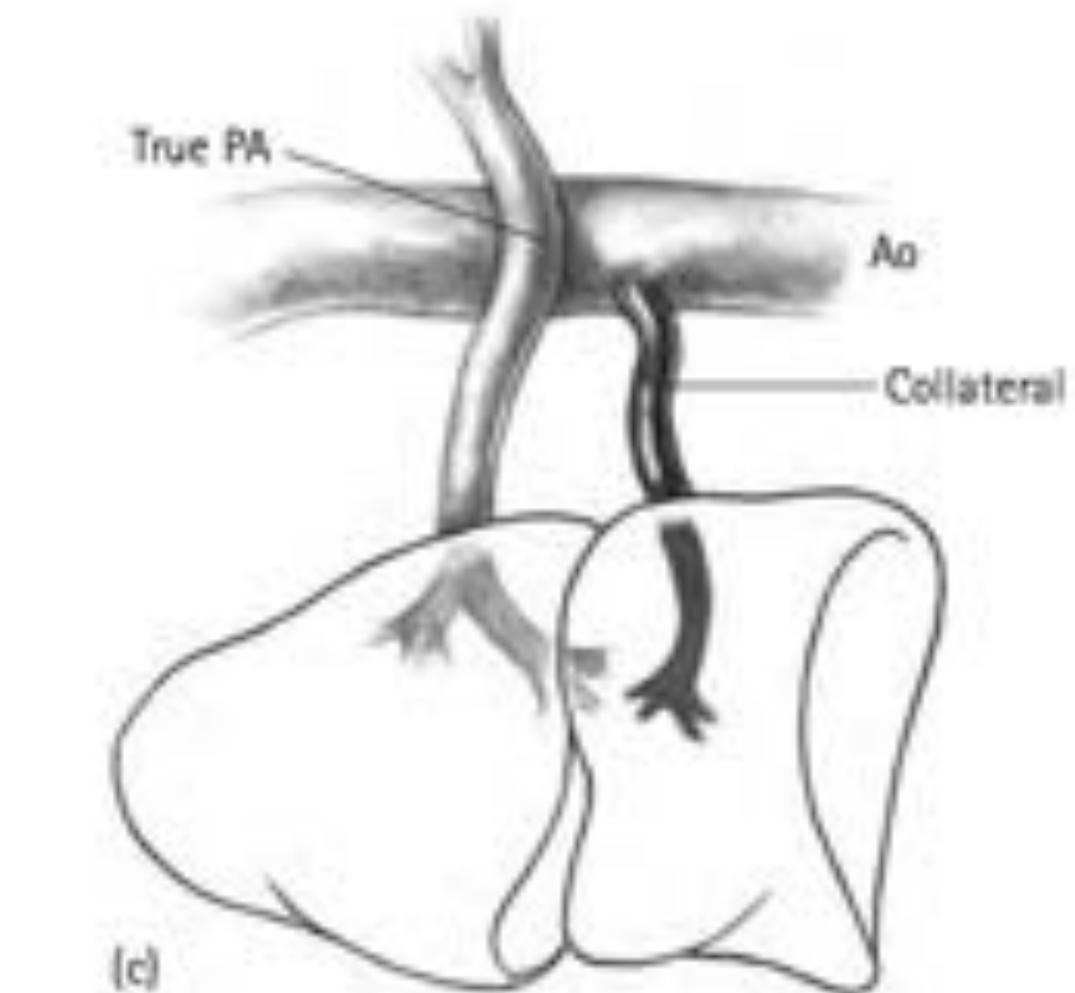
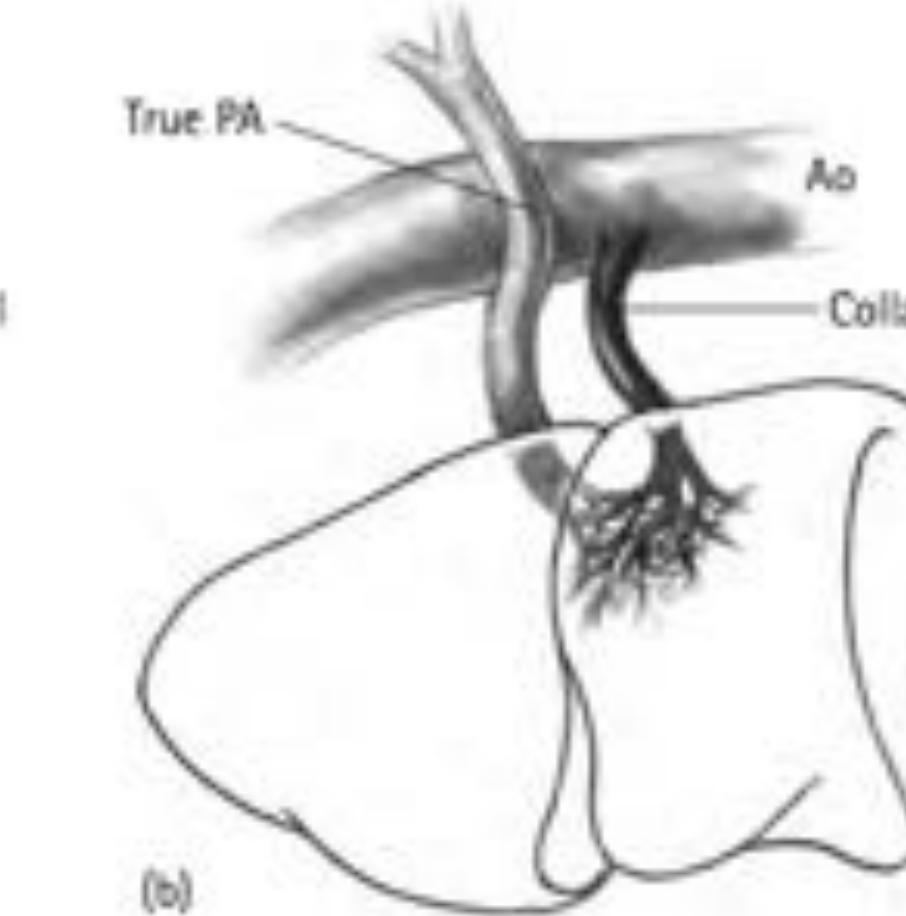
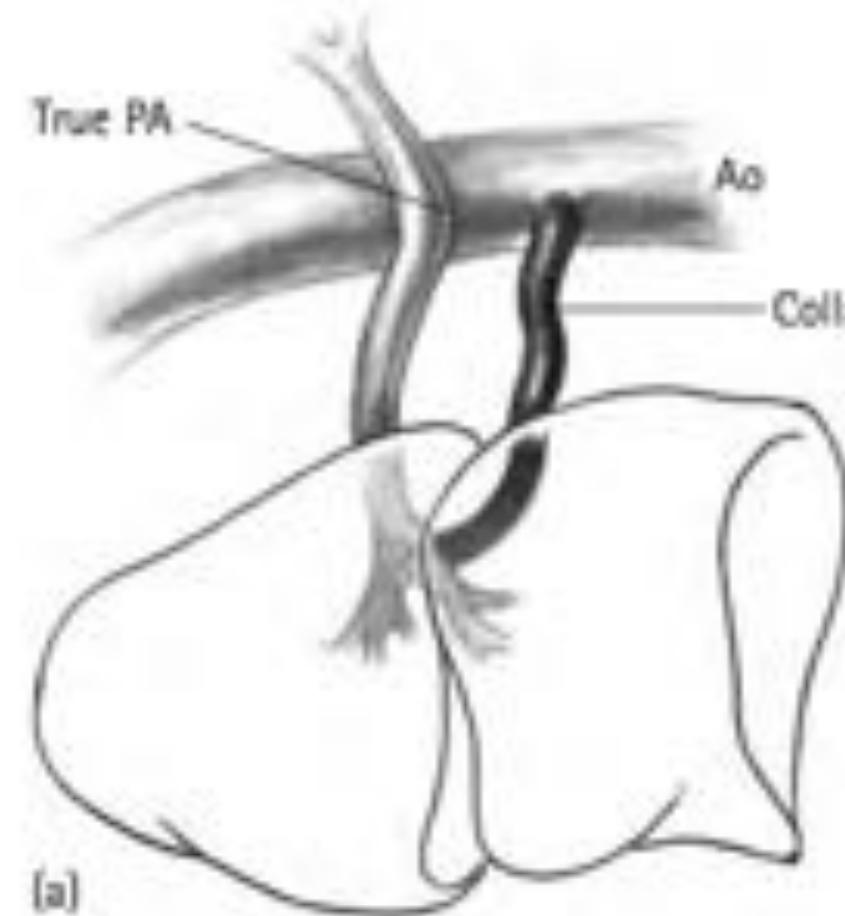
- L'anatomie intra-cardiaque n'est quasiment jamais un problème
- Le pronostic dépend des caractéristiques de la vascularisation pulmonaire



Introduction

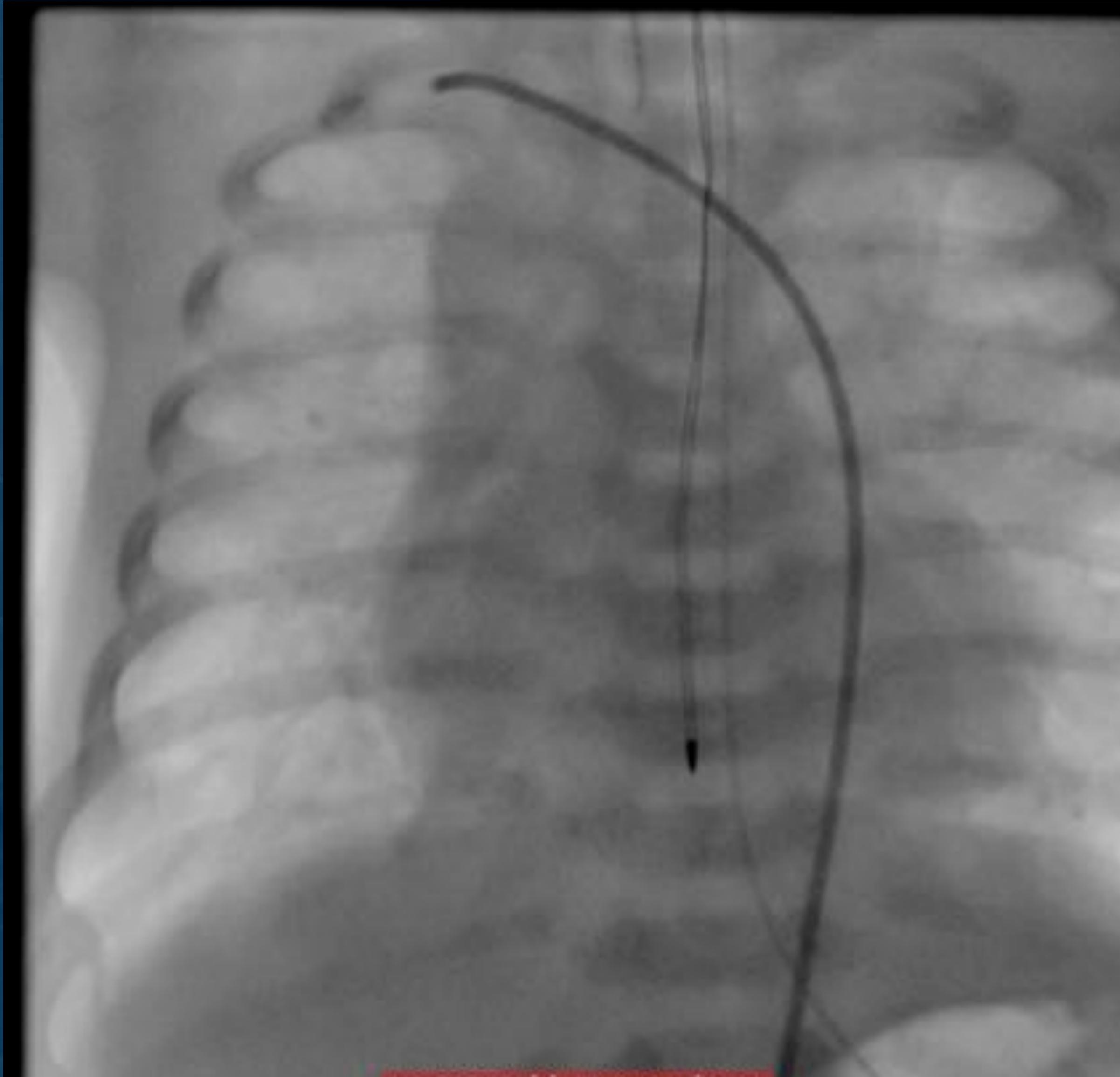
Castaneda 3 and 4
STS B and C

Vascularisation pulmonaire



Jonas

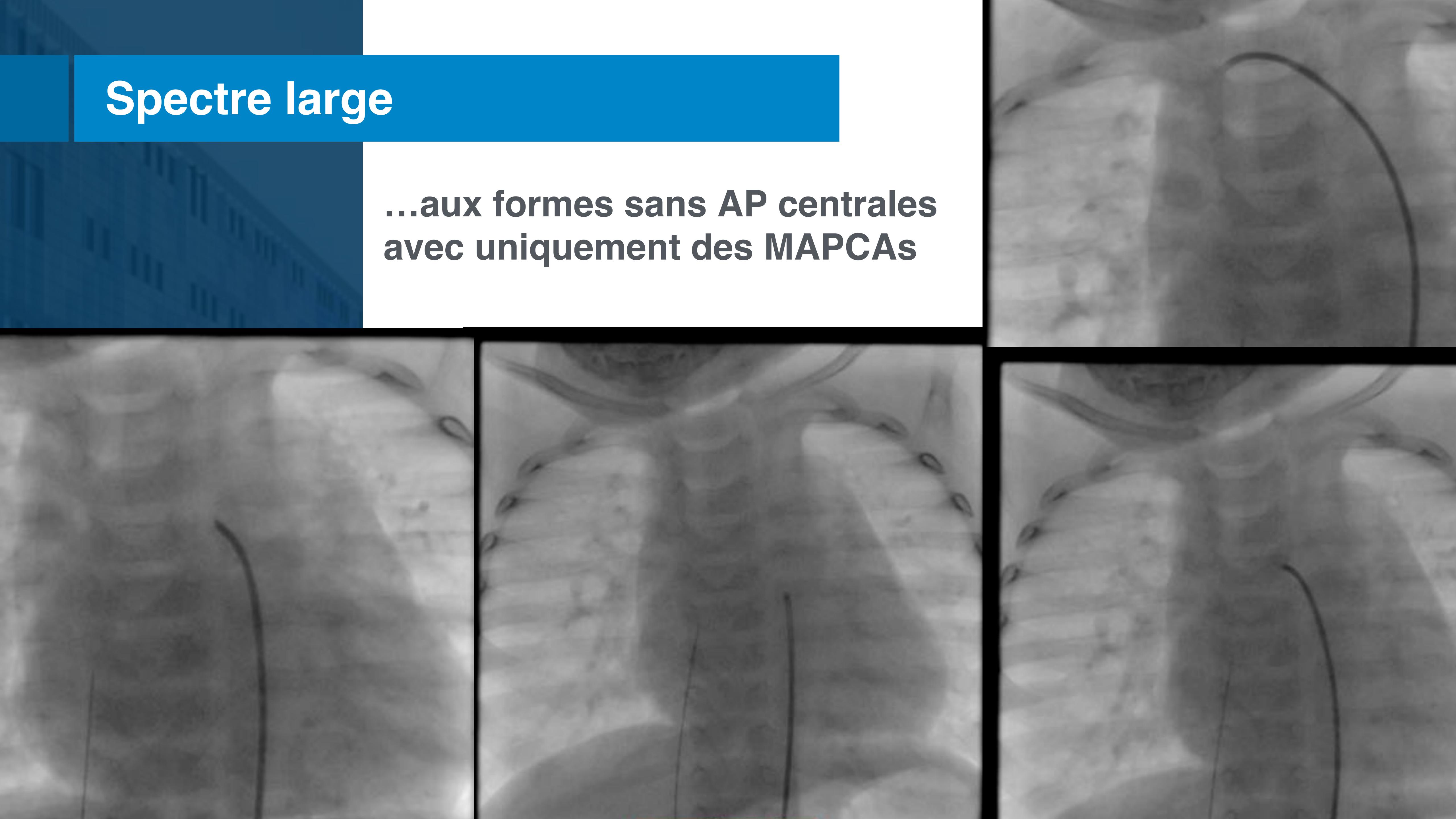
Spectre large



**De forme avec petites AP mais
arborisation normales et MAPCAs
communicantes...**

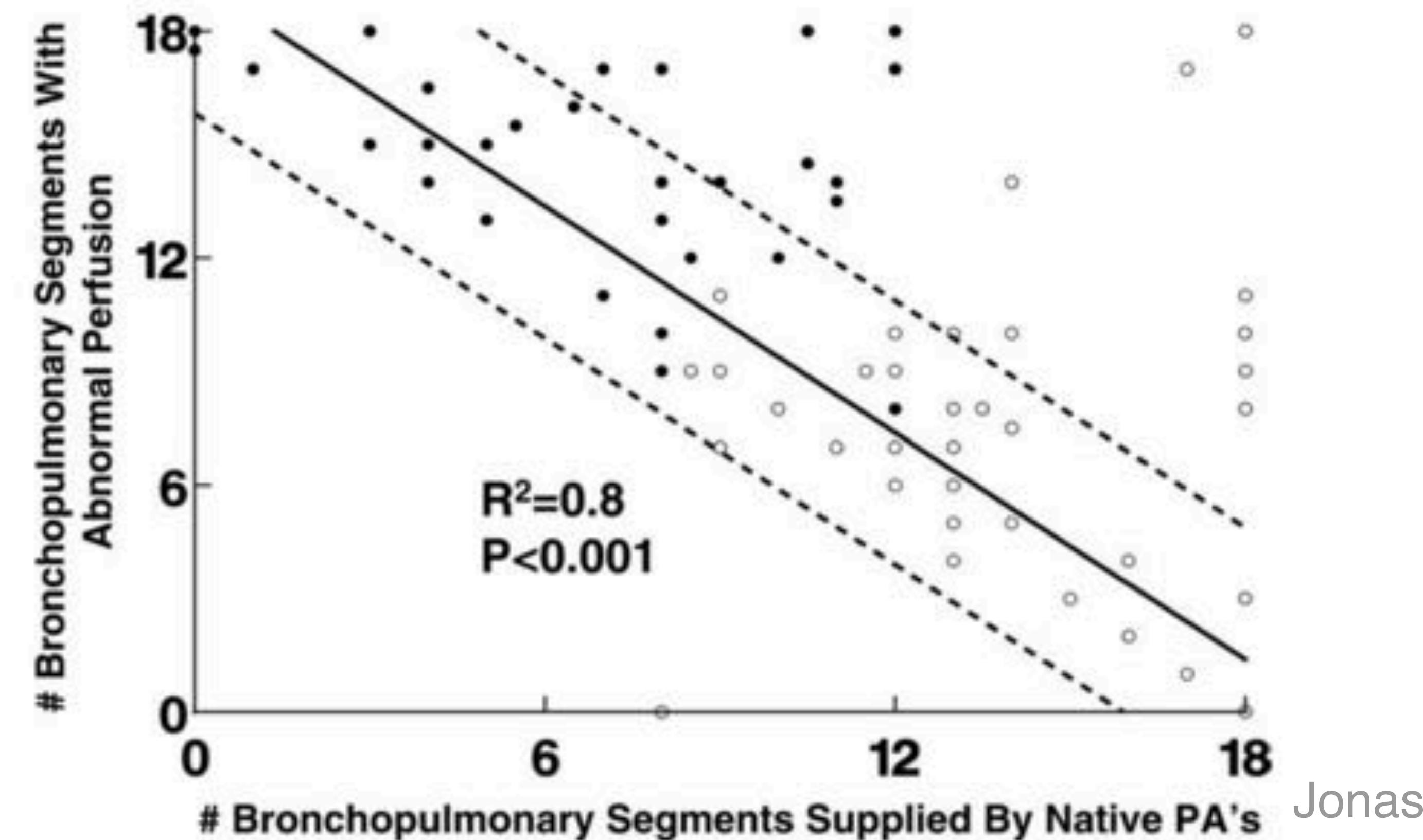
Spectre large

**...aux formes sans AP centrales
avec uniquement des MAPCAs**



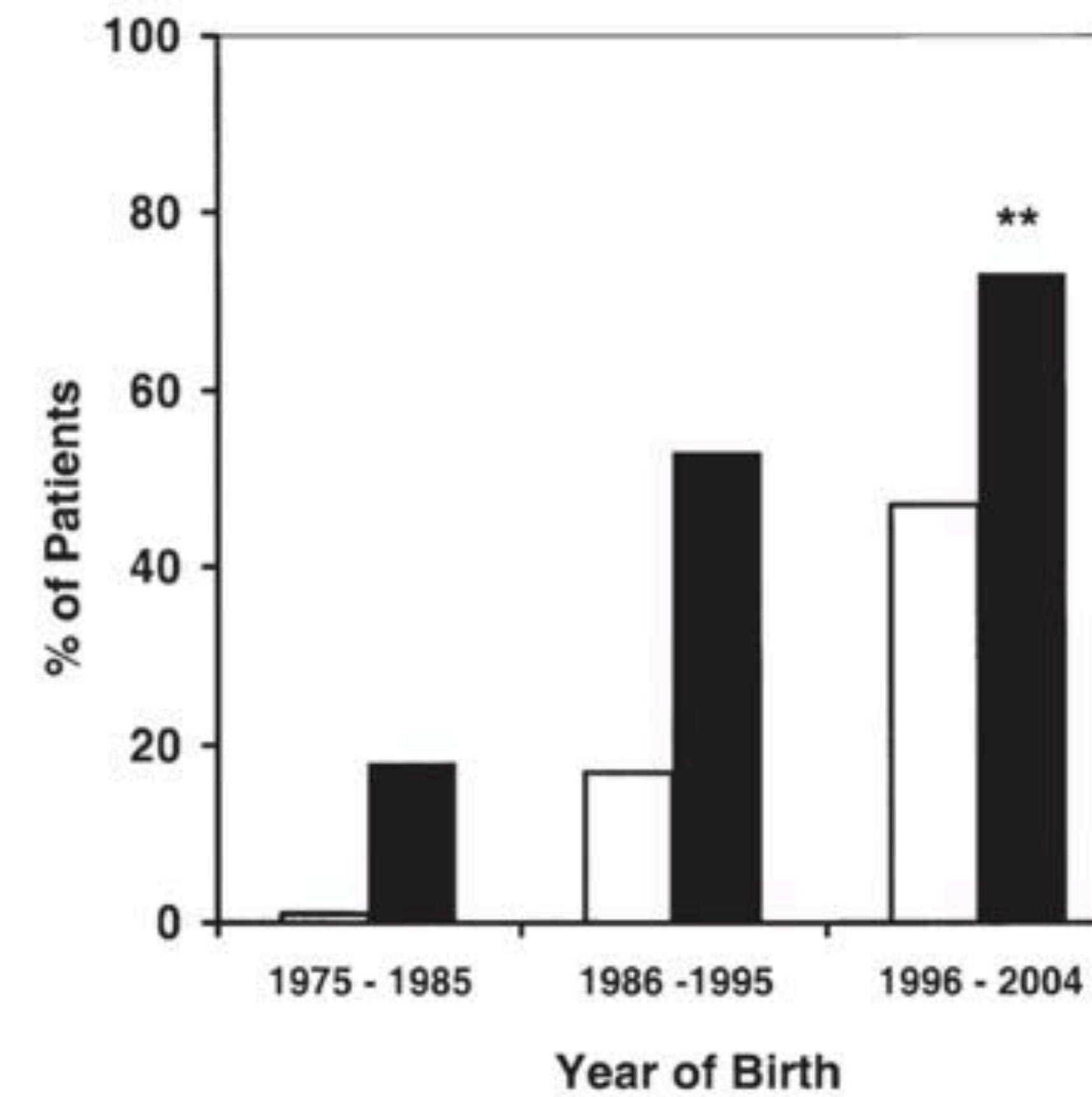
Spectre large

... formes avec petites AP avec des segments vascularisés soit par des MAPCAS, soit par les AP native, soit par les deux, soit par aucune



Historique

La prise en charge a évolué, de l'absence de traitement vers une prise en charge précoce avec un taux élevé de réparations biventriculaires



Spectre large de traitement

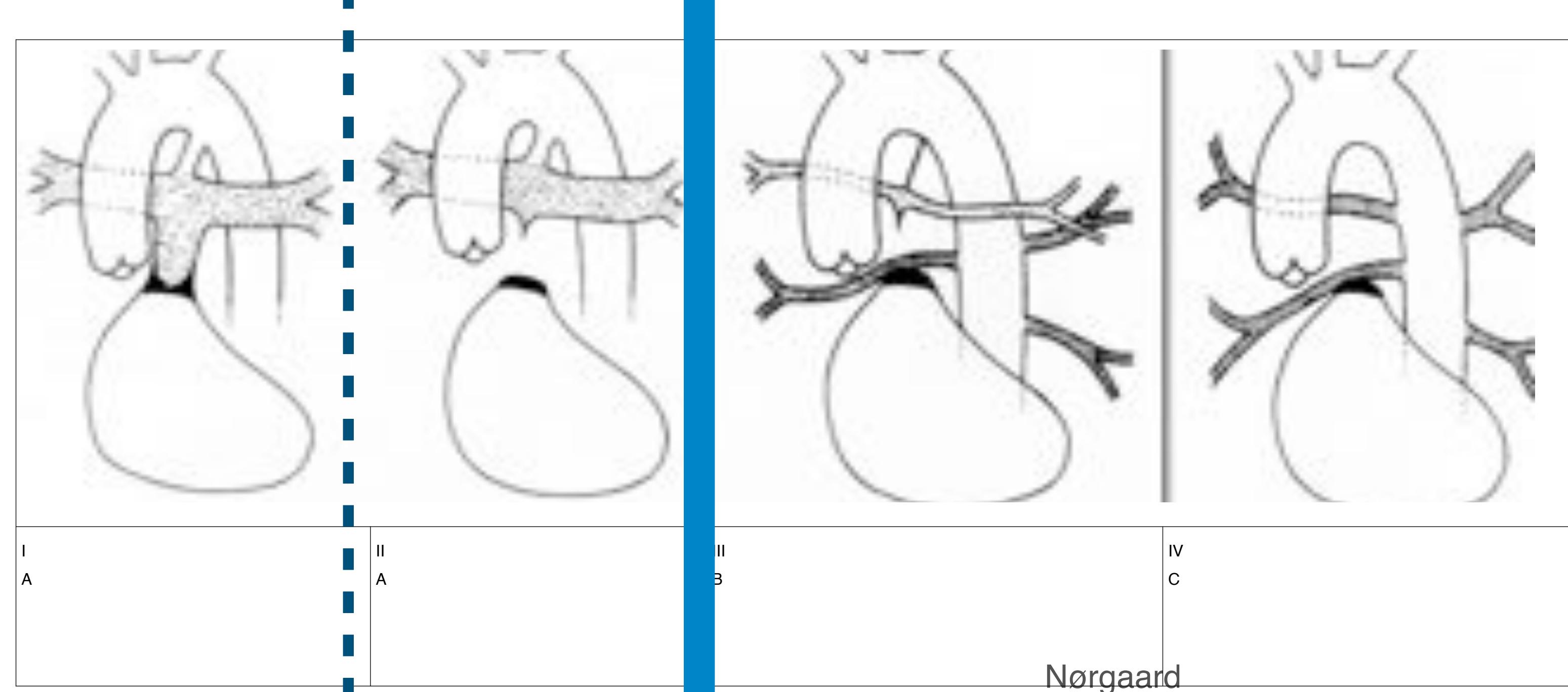
Buts à atteindre

-Reparation bi-ventriculaire

-Rapport de pression VD / VG bas

Spectre large de traitement

Buts à atteindre



Fallot

Stratégies multiples...

Spectre large de traitement

Plusieurs stratégies pour atteindre ces objectifs

Unifocalisation complète
précoce et avec réparation biV

?

Unifocalisations
séquentielles
Puis réparation

Réhabilitation
des artères
pulmonaires

Spectre large de traitement

Early complete unifocalisation + complete repair

Early Complete Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collaterals

Naruhi Watanabe, MD, Richard D. Mainwaring, MD, V. Mohan Reddy, MD,
Michal Palmon, BS, MPH, and Frank L. Hanley, MD

Division of Pediatric Cardiac Surgery, Lucile Packard Children's Hospital/Stanford University, Stanford, California

Surgical Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collaterals With Absent Intrapericardial Pulmonary Arteries

Sergio A. Carrillo, MD, Richard D. Mainwaring, MD, William L. Patrick, BS,
Holly D. Bauser-Heaton, MD, PhD, Lynn Peng, MD, V. Mohan Reddy, MD, and
Frank L. Hanley, MD

Divisions of Pediatric Cardiac Surgery and Pediatric Cardiology, Lucile Packard Children's Hospital, Stanford University, Stanford, California

Early and Intermediate Outcomes After Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries

Experience With 85 Patients

V. Mohan Reddy, MD; Doff B. McElhinney, MD; Zahid Amin, MD; Phillip Moore, MD;
Andrew J. Parry, MD; David F. Teitel, MD; Frank L. Hanley, MD

Spectre large de traitement

Rationale

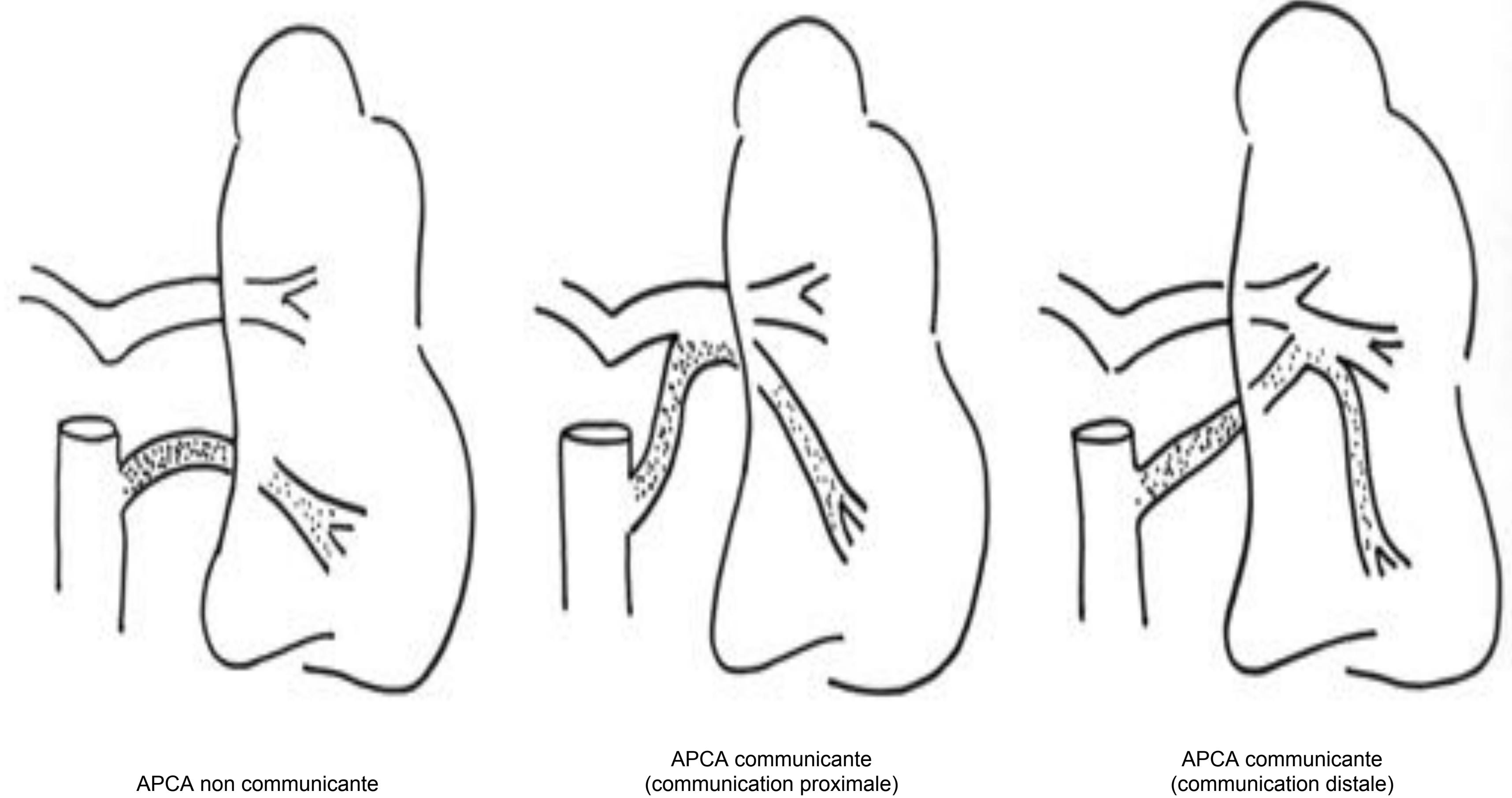
« Le lit vasculaire le plus complet et le plus sain ne peut être obtenu qu'avec une unicocalisation complète »

« Evolution rapide des MAPCAs vers la sténose et l'obstruction du lit vasculaire »

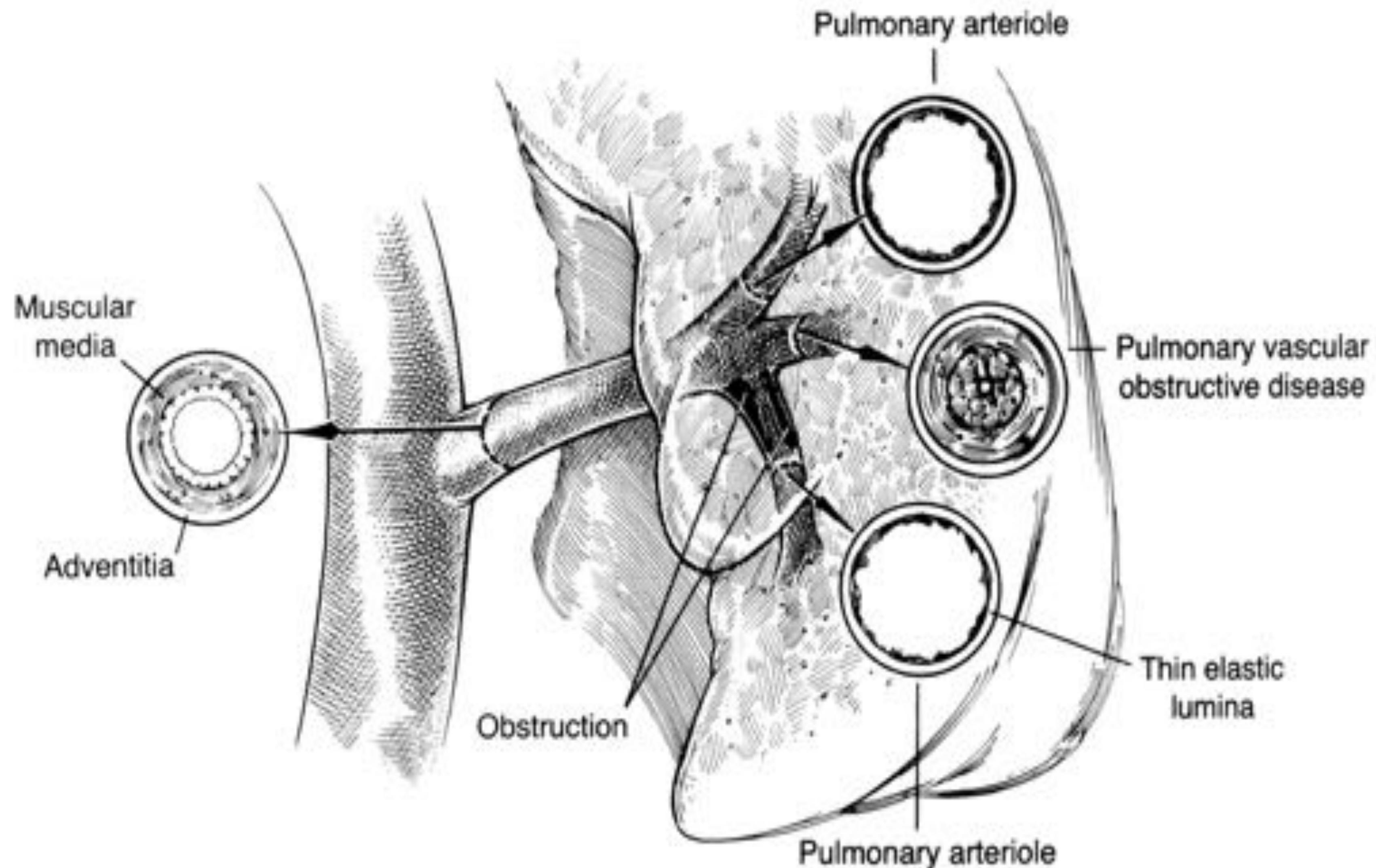
« les AP ne grandissent pas après la naissance »

« La dégénérescence des MAPCAs peut être prévenue en les mettant dans des conditions hémodynamique normales »

Spectre large de traitement



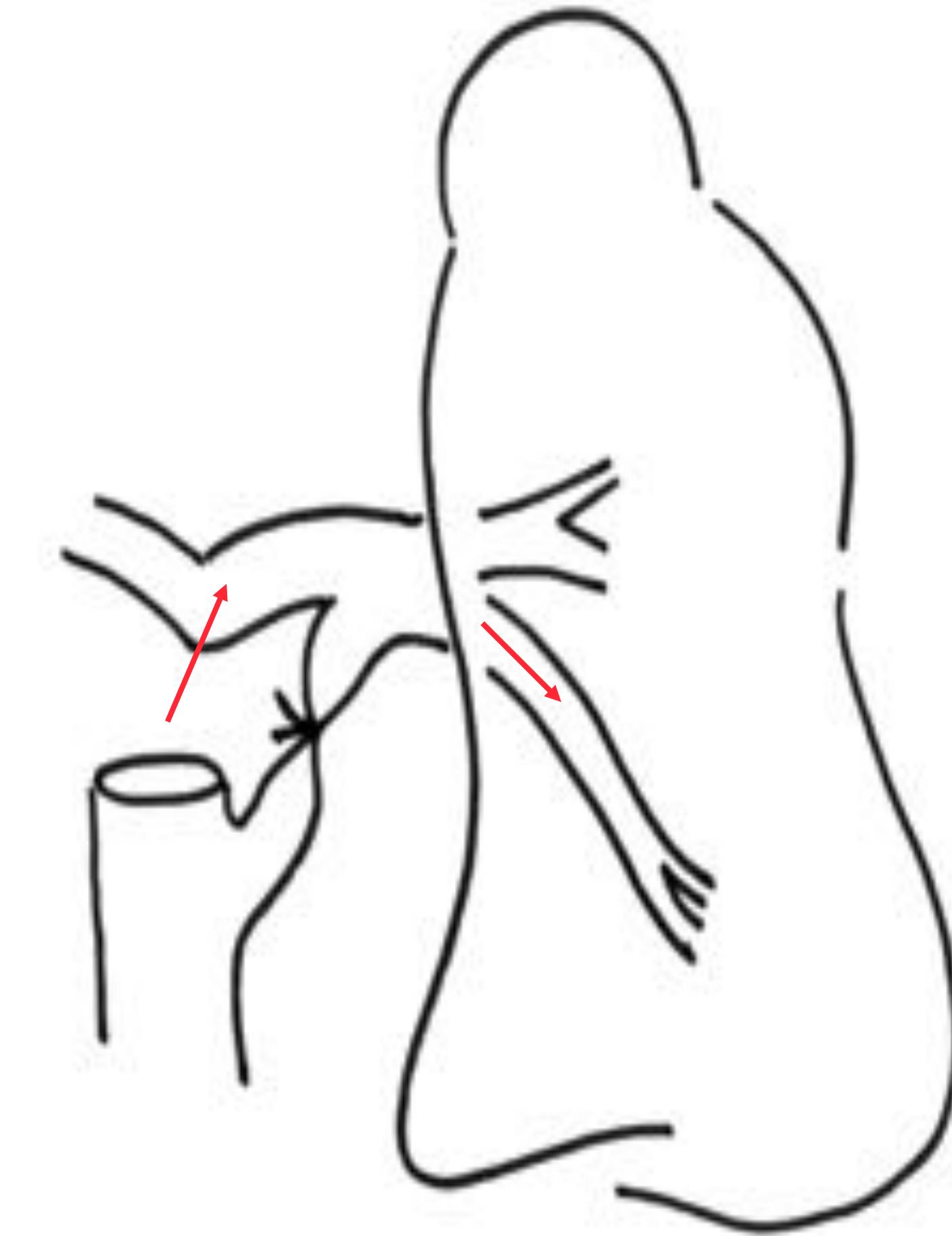
Spectre large de traitement



Spectre large de traitement



APCA communicante

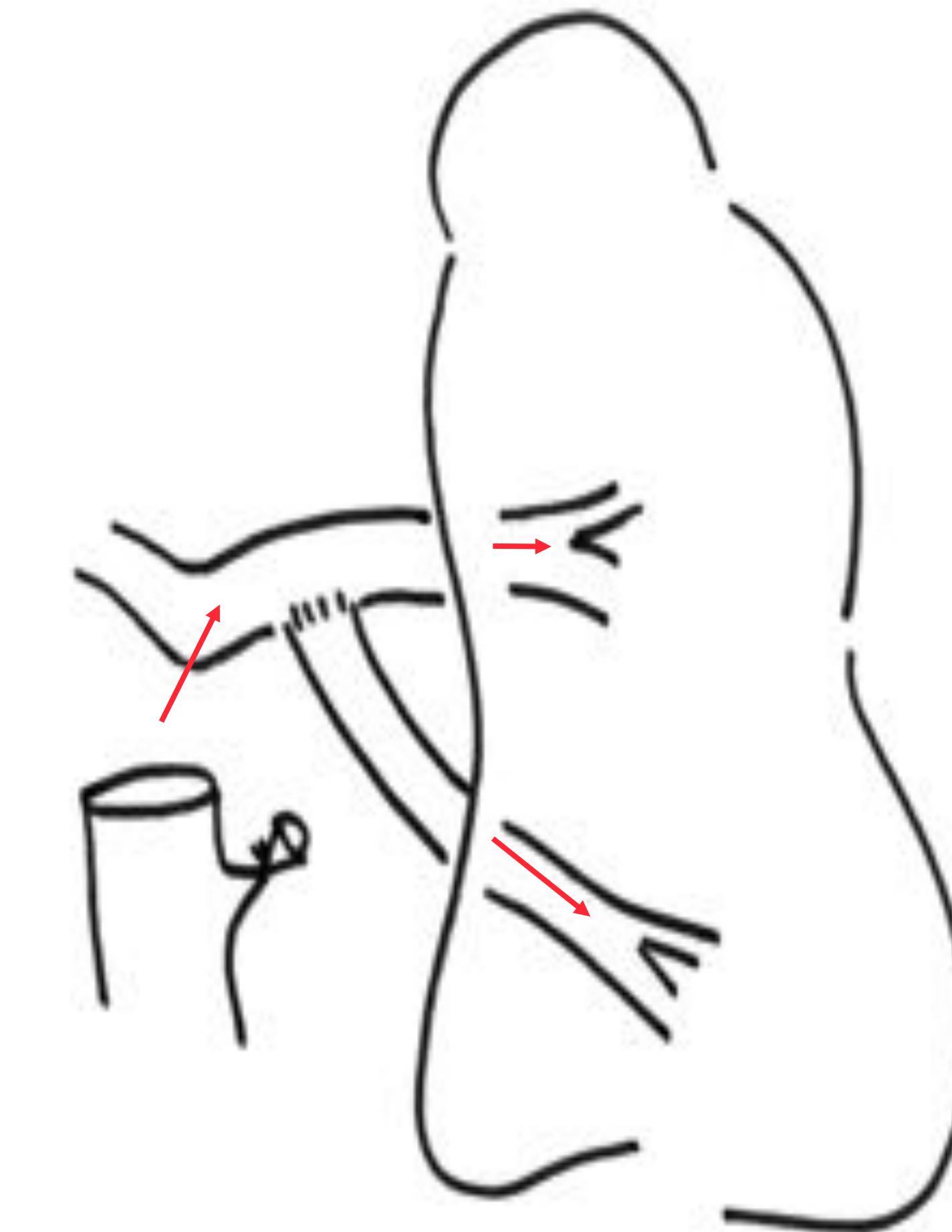


ligature

Spectre large de traitement



APCA non communicante



unifocalisation

Spectre large de traitement

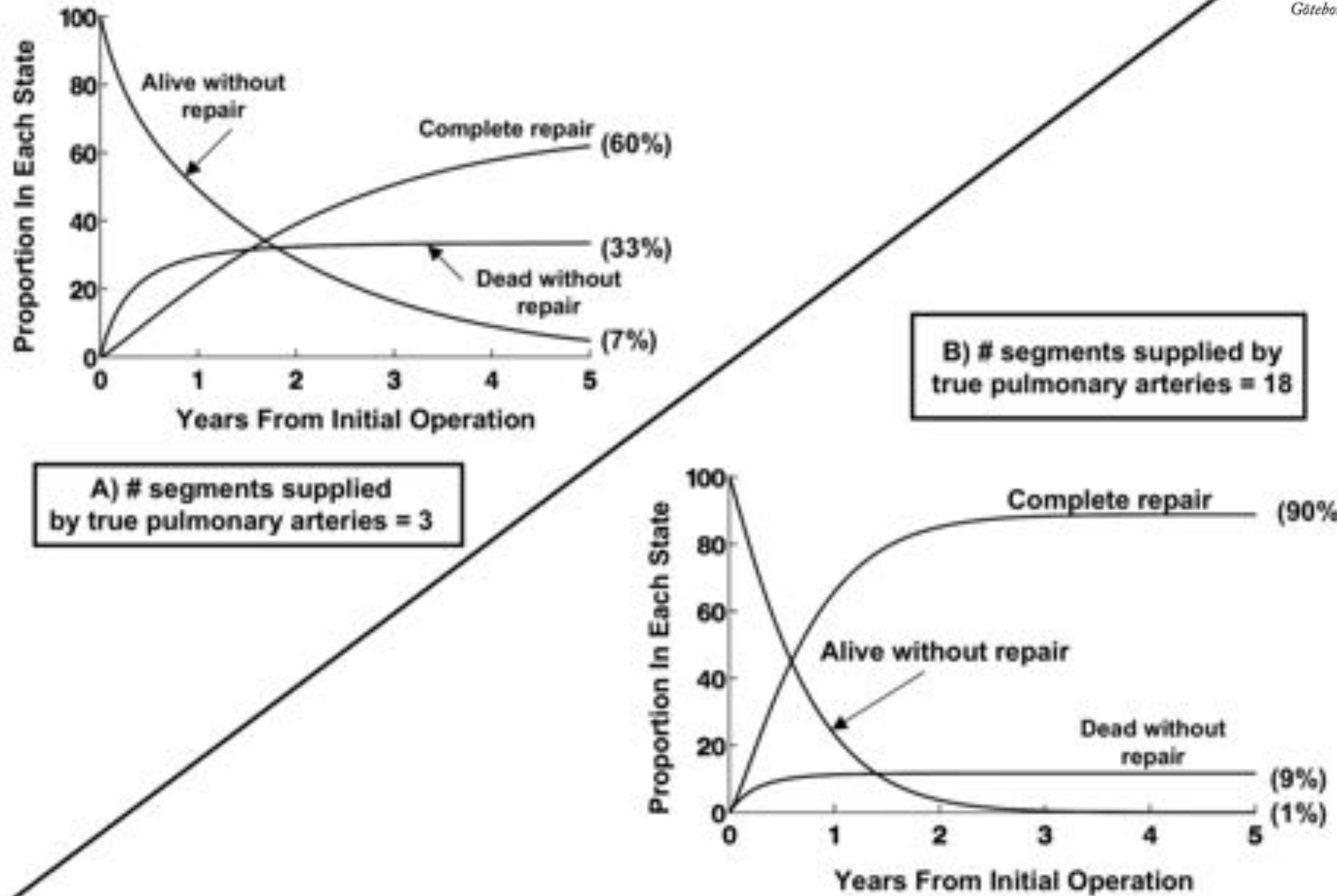
Résultats Stanford 2012, 462 pts:

- **64 % cure complète en 1 temps**
- **90% réparation bi-ventriculaire**
- **92% survie à 4 ans**

Spectre large de traitement

Independent Factors Associated With Mortality, Reintervention, and Achievement of Complete Repair in Children With Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect

Kerstin M. Amark, MD,* Tara Karamlou, MD,† Aoife O'Carroll, MS,‡ Cathy MacDonald, MD,‡ Robert M. Freedom, MD,‡ Shi-Joon Yoo, MD,§ William G. Williams, MD,† Glen S. Van Arsdell, MD,† Christopher A. Caldarone, MD,† Brian W. McCrindle, MD, MPH‡
Göteborg, Sweden; and Toronto, Canada



Moins il y a de segments vascularisés par les AP natives plus les résultats à long terme sont mauvais

Spectre large de traitement

Réhabilitation des AP sans unifocalisation

Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collaterals: Neonatal Pulmonary Artery Rehabilitation Without Unifocalization

Matthew Liava'a, MBChB, Christian P. Brizard, MD, Igor E. Konstantinov, MD, PhD, Terry Robertson, MBBS, Michael M. Cheung, MD, Robert Weintraub, MBBS, and Yves d'Udekem, MD, PhD

Departments of Cardiac Surgery and Cardiology, Royal Children's Hospital, and Department of Pediatrics, University of Melbourne and the Murdoch Children's Research Institute, Melbourne, Victoria; and Department of Cardiology, Adelaide Women's and Children's Hospital, Adelaide, South Australia, Australia

Spectre large de traitement

Rationale

Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries: Unifocalization brings no long-term benefits

Yves d'Udekem, MD, PhD,^{a,d} Nelson Alphonso, MD,^b Martin A. Nørgaard, MD, DMSc,^b Andrew D. Cochrane, MD, FRACS,^{a,d} Leeanne E. Grigg, MBBS, FRACP,^b James L. Wilkinson, MB, ChB, FRCP, FRACP,^{c,d} and Christian P. Brizard, MD^{a,d}

60 MAPCAs unifocalisées identifiées chez 31 patients.

« After a mean of 3.2 4 years, 26 had thrombosed, and 12 presented with stenosis of greater than 50%. »

Mesures séquentielles de 29 MAPCAs.

« Over a mean time interval of 3.5 years...theMAPCA size went from 3.6 to 4 mm ($P .25$) »

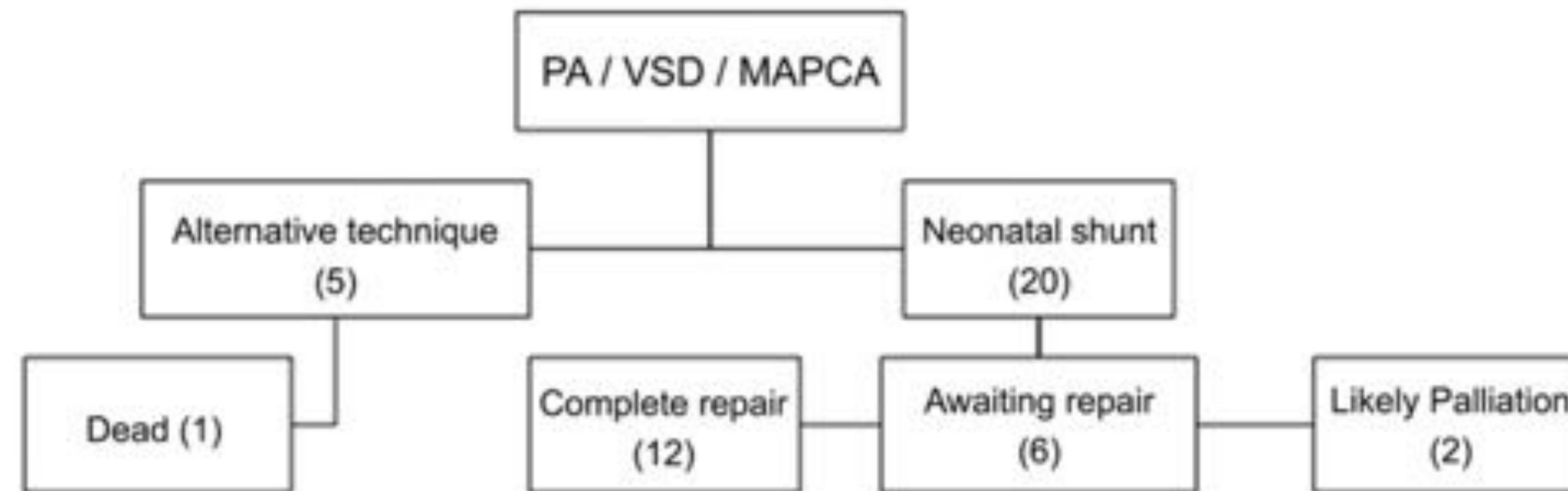


« On the other hand, the shunting procedures have been extremely efficient in developing even diminutive native pulmonary circulation »

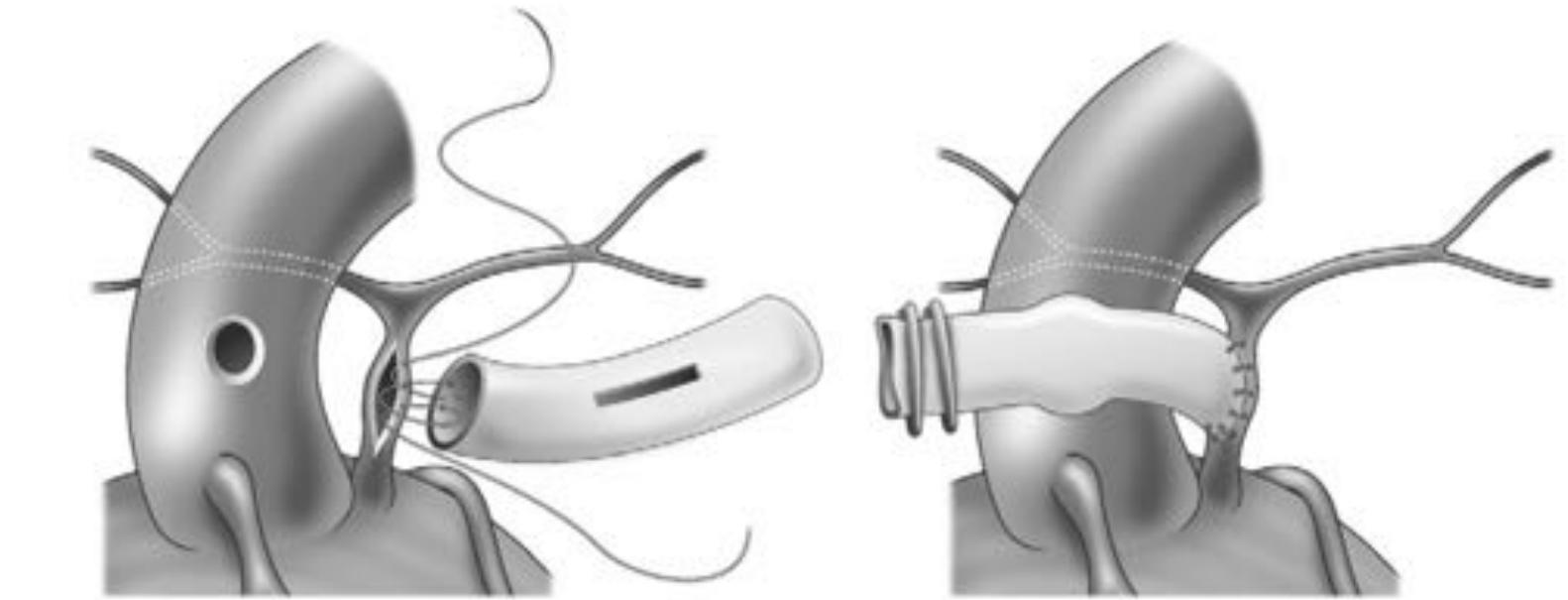
Spectre large de traitement

Résultats Melbourne

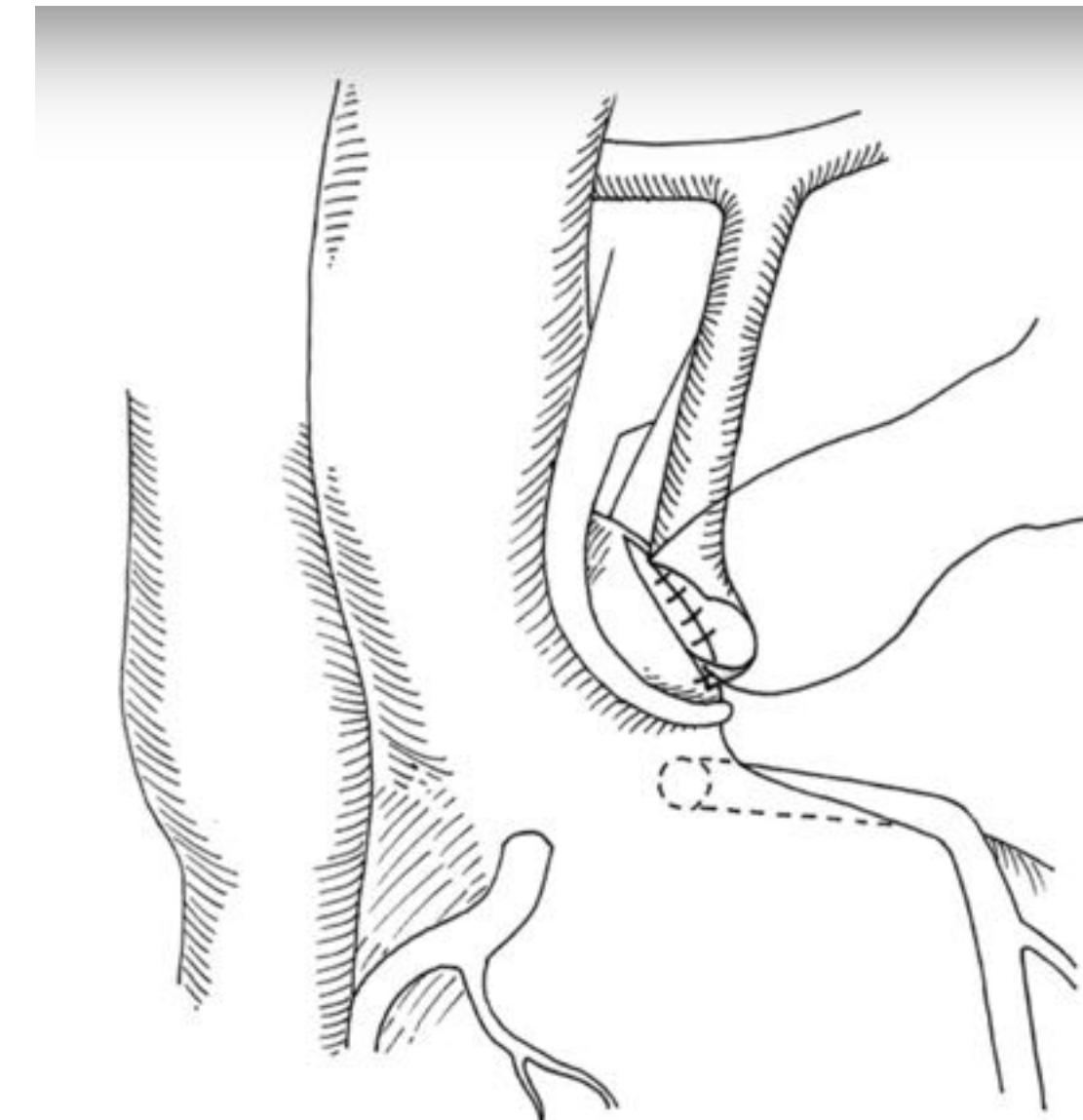
5% mortalité
73% de réparation biventriculaire



Central shunt



Spectre large de traitement



Late Outcomes in Patients Undergoing Aortopulmonary Window for Pulmonary Atresia/ Stenosis and Major Aortopulmonary Collaterals

Richard D. Mainwaring, MD, V. Mohan Reddy, MD, Stanton B. Perry, MD,
Lynn Peng, MD, and Frank L. Hanley, MD

Divisions of Pediatric Cardiac Surgery and Pediatric Cardiology, Lucile Packard Children's Hospital at Stanford University, Palo Alto, California

Fenêtre Aorto-Pulmonaire

AP hypoplasiques
Arborization Normale

Spectre large de traitement

Unifocalisations séquentielles puis réparation

Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries^{*}

Nobuyuki Ishibashi*, Toshiharu Shin'oka, Masakuni Ishiyama,
Takahiko Sakamoto, Hiromi Kurosawa

Department of Cardiovascular Surgery, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

Received 5 September 2006; received in revised form 10 April 2007; accepted 12 April 2007; Available online 23 May 2007

Unifocalisation gauche

Unifocalisation droite

Cure complète

Notre stratégie

Objectifs prioritaires:

Reparation bi-ventriculaire

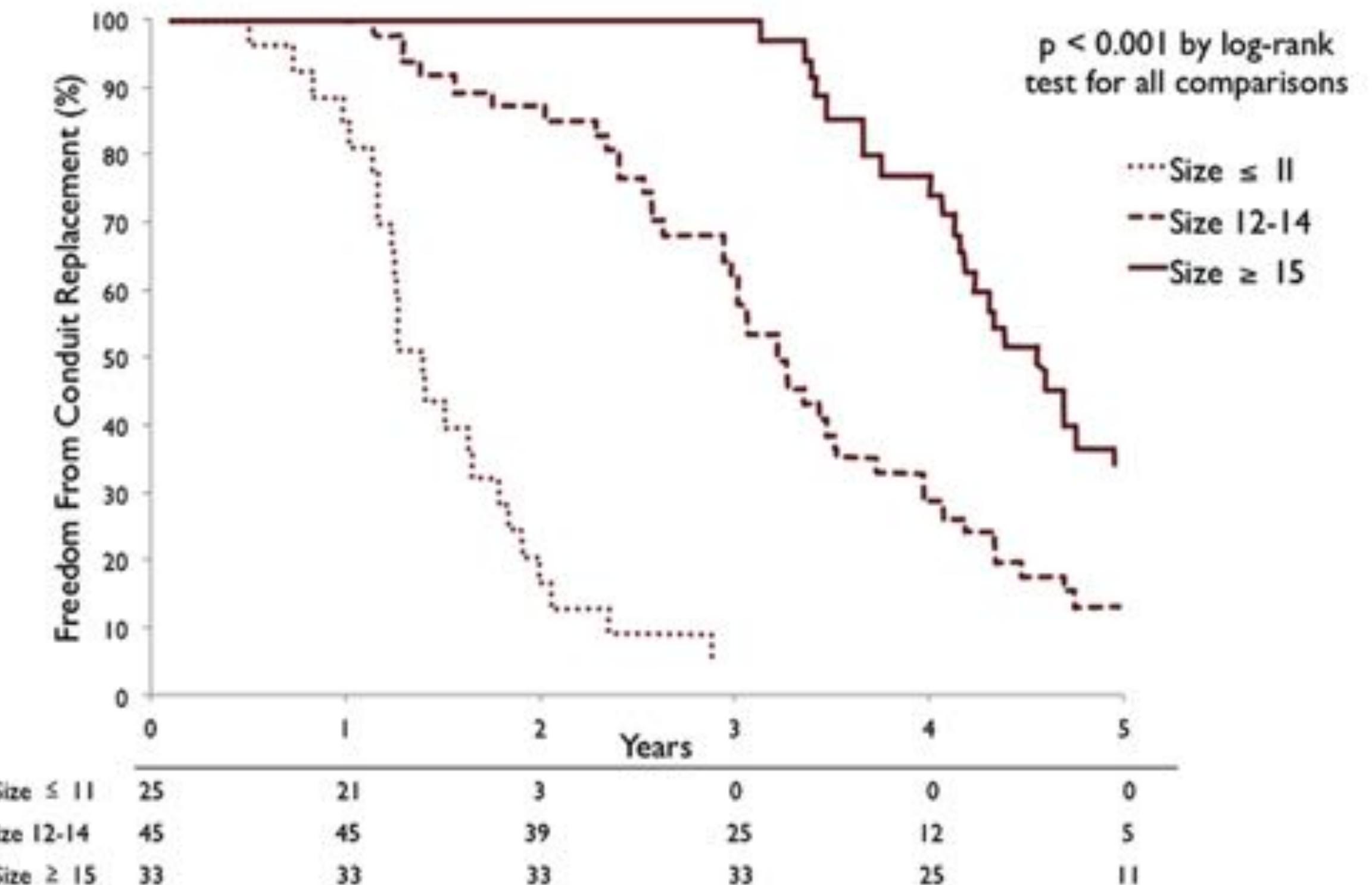
ET

Rapport de pression VD / VG bas

Notre stratégie

Objectifs secondaire:

Taux faible de réopération



Notre stratégie

Objectifs secondaire:

Taux faible de réopération

Réparation complète précoce

Réparation bi-ventriculaire sans tube

Pas d'homogreffé

Tube contegra peu adapté

Notre stratégie

TGV CIV SP



REV procedure

J Thorac Cardiovasc Surg. 1992 Mar;103(3):428-36.

Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction. Rastelli or Lecompte procedure?

Vouhé PR¹, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY.

Reoperation rate Rastelli versus REV procedure : 67% versus 26%; p = 0.005

Notre stratégie

TGA VSD PS

Truncus arteriosus
no valve

Fallot small annulus

Pulmonary atresia with VSD

REV procedure



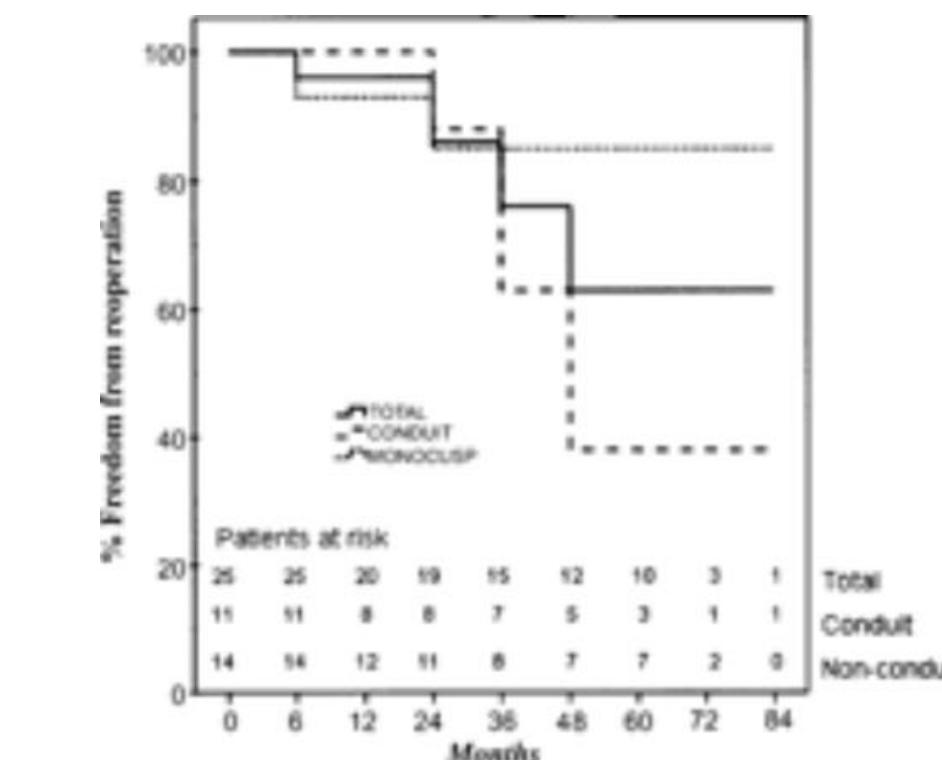
Repair with no tube

Common arterial trunk repair: with conduit or without?*

Olivier Raisky^a, Walid Ben Ali^a, Fanny Bajolle^b, Davide Marini^b, Olivier Metton^a,
Damien Bonnet^b, Daniel Sidi^b, Pascal R. Vouhé^{a,*}

^aDepartment of Pediatric Cardiac Surgery, University Paris Descartes and Sick Children Hospital, Paris, France

^bDepartment of Pediatric Cardiology, University Paris Descartes and Sick Children Hospital, Paris, France



Notre stratégie

TGA VSD PS

Truncus arteriosus
no valve

ToF small annulus

Pulmonary atresia with VSD

REV procedure

Repair with no tube

RV to PA connection, No tube

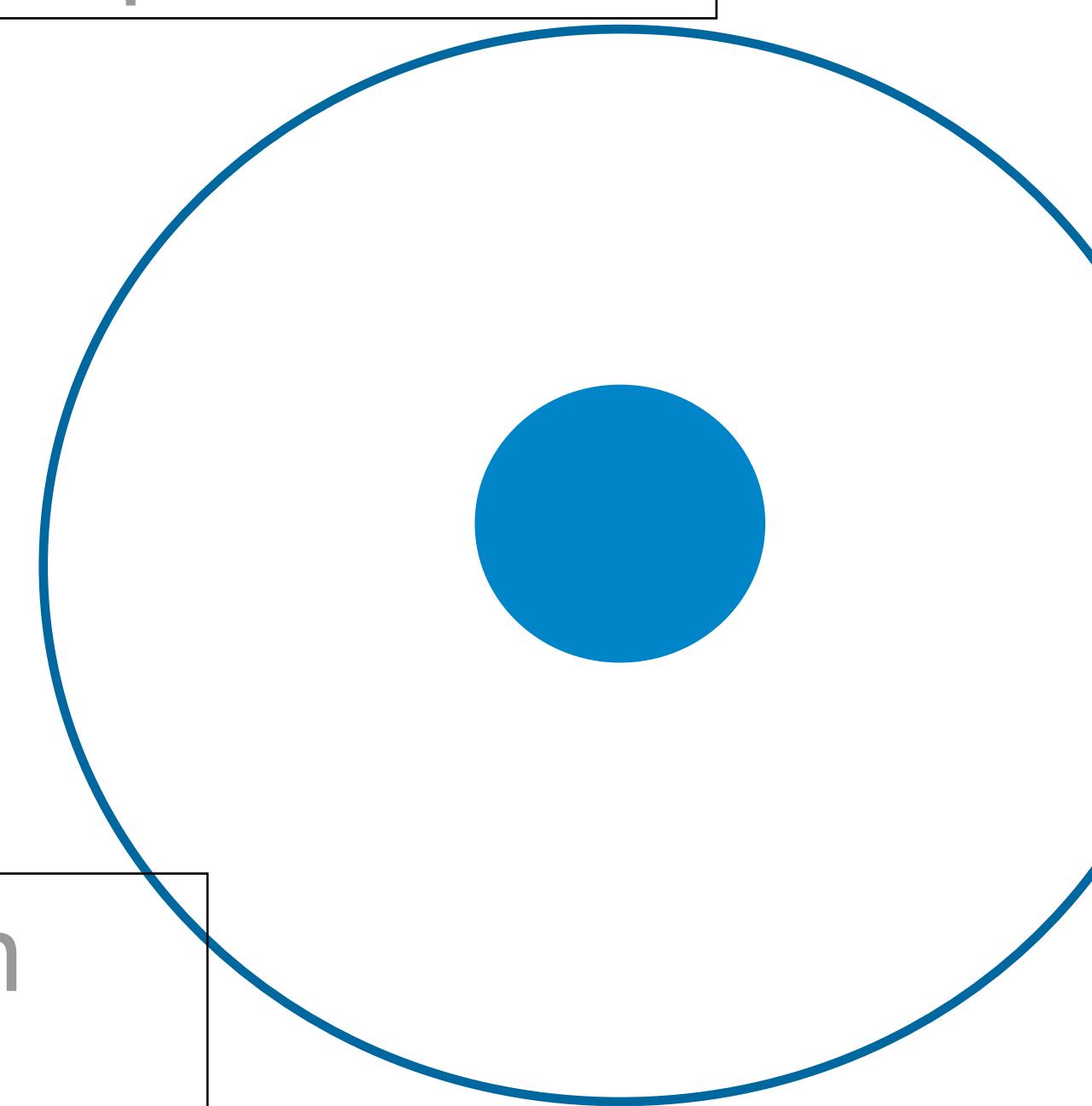
Notre stratégie

Obtenir une réparation biventriculaire sans tube



Et un arbre pulmonaire bien développé

Notre stratégie



Unifocalisation complète
précoce et avec réparation biV

Unifocalisations
séquentielles
Puis réparation

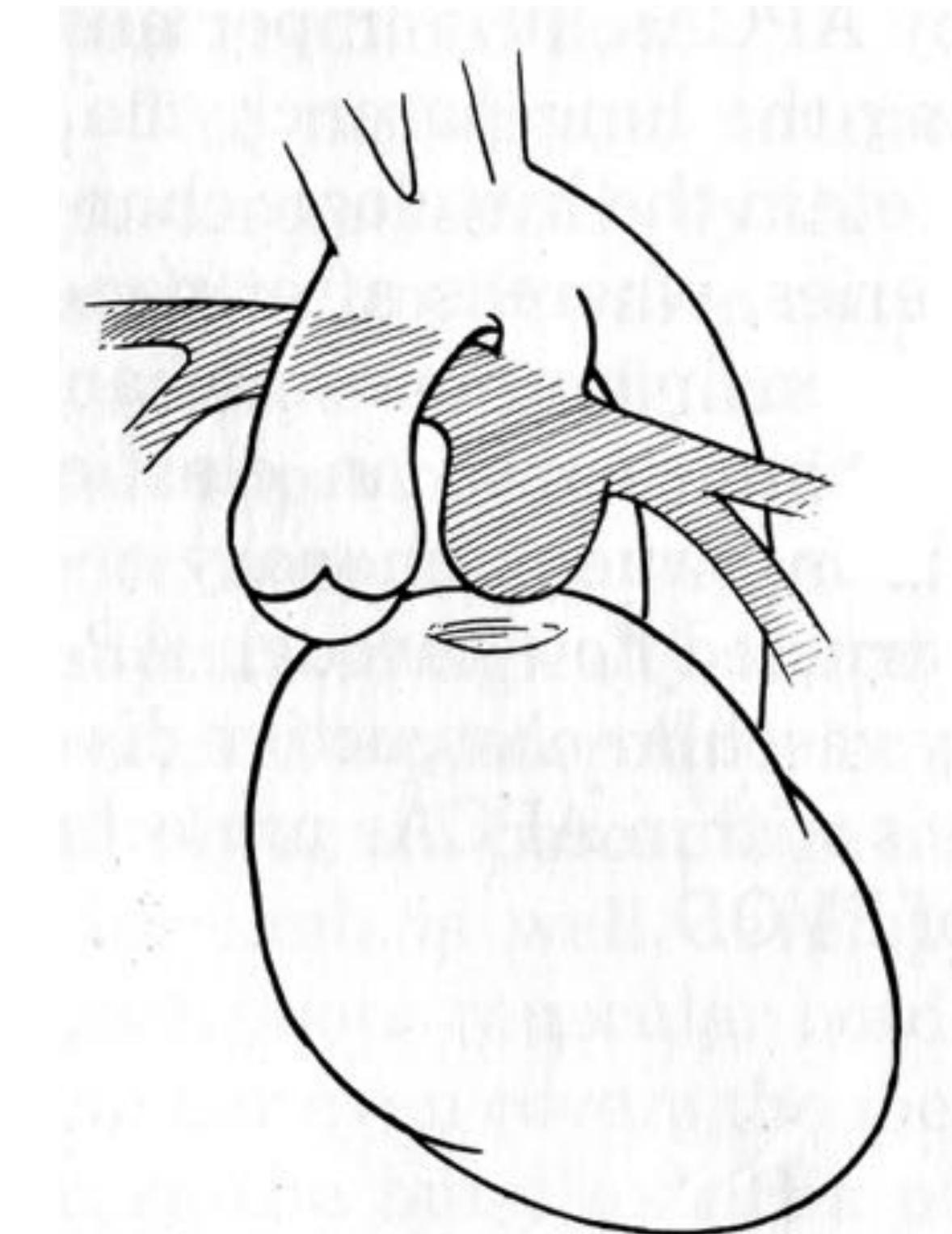
Réhabilitation
des artères
pulmonaires

Notre stratégie

Présentation clinique

Cyanose à la fermeture du canal + très belles AP

Cure complète d'emblée

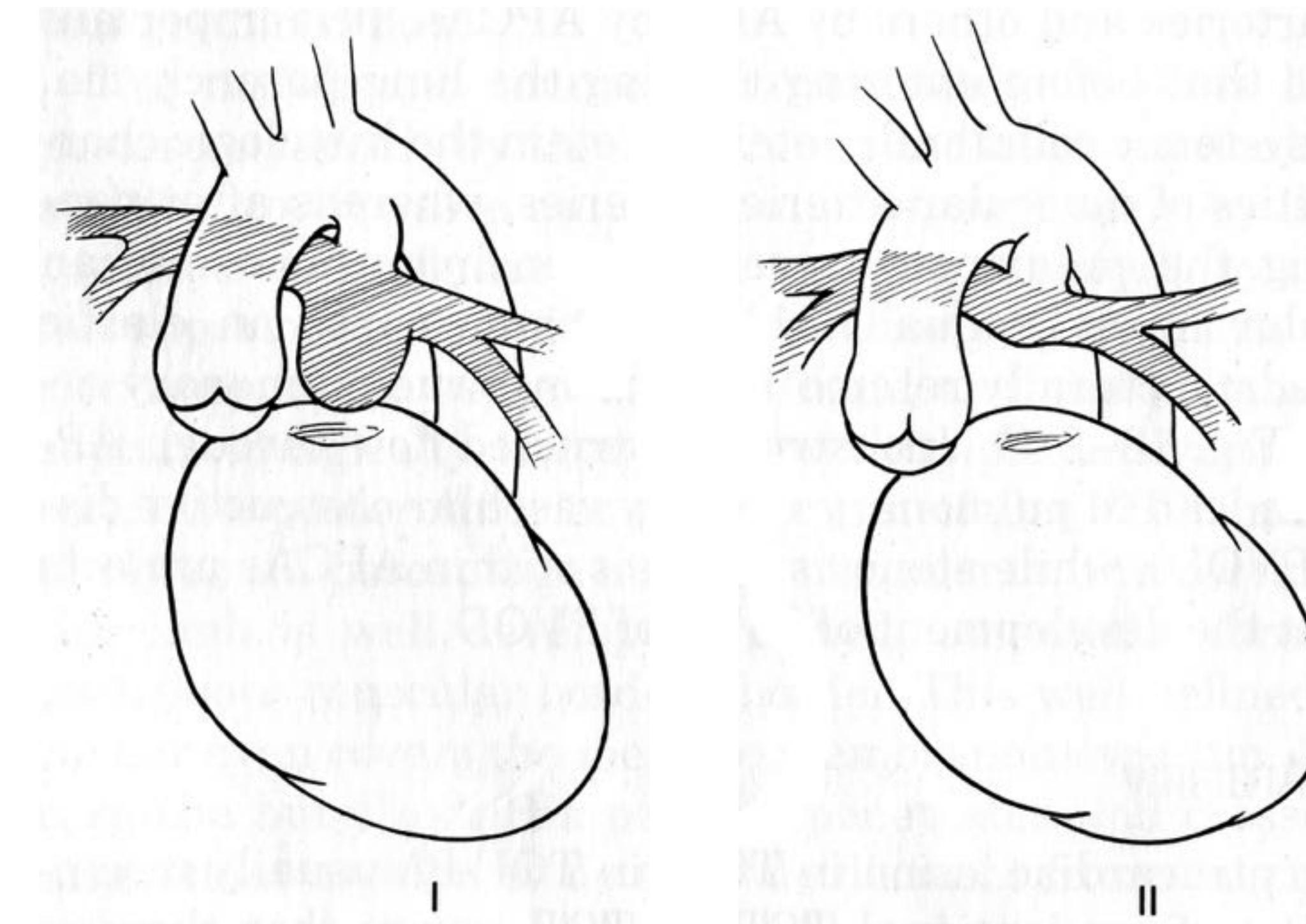


Notre stratégie

Présentation clinique

Cyanose à la fermeture du canal ou avant 3 mois+ petites AP

Ouverture VD-AP sans unifocalisation

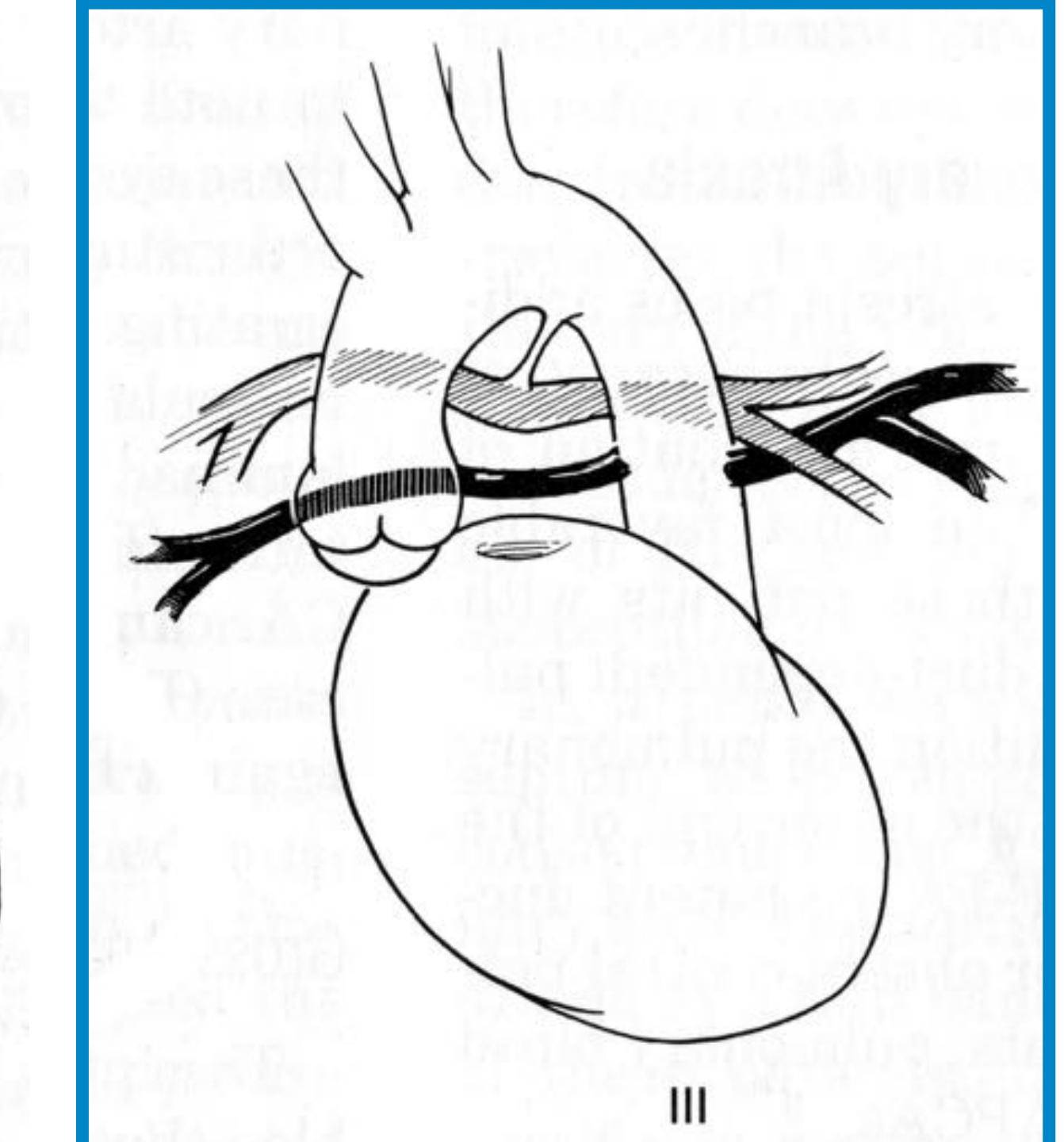
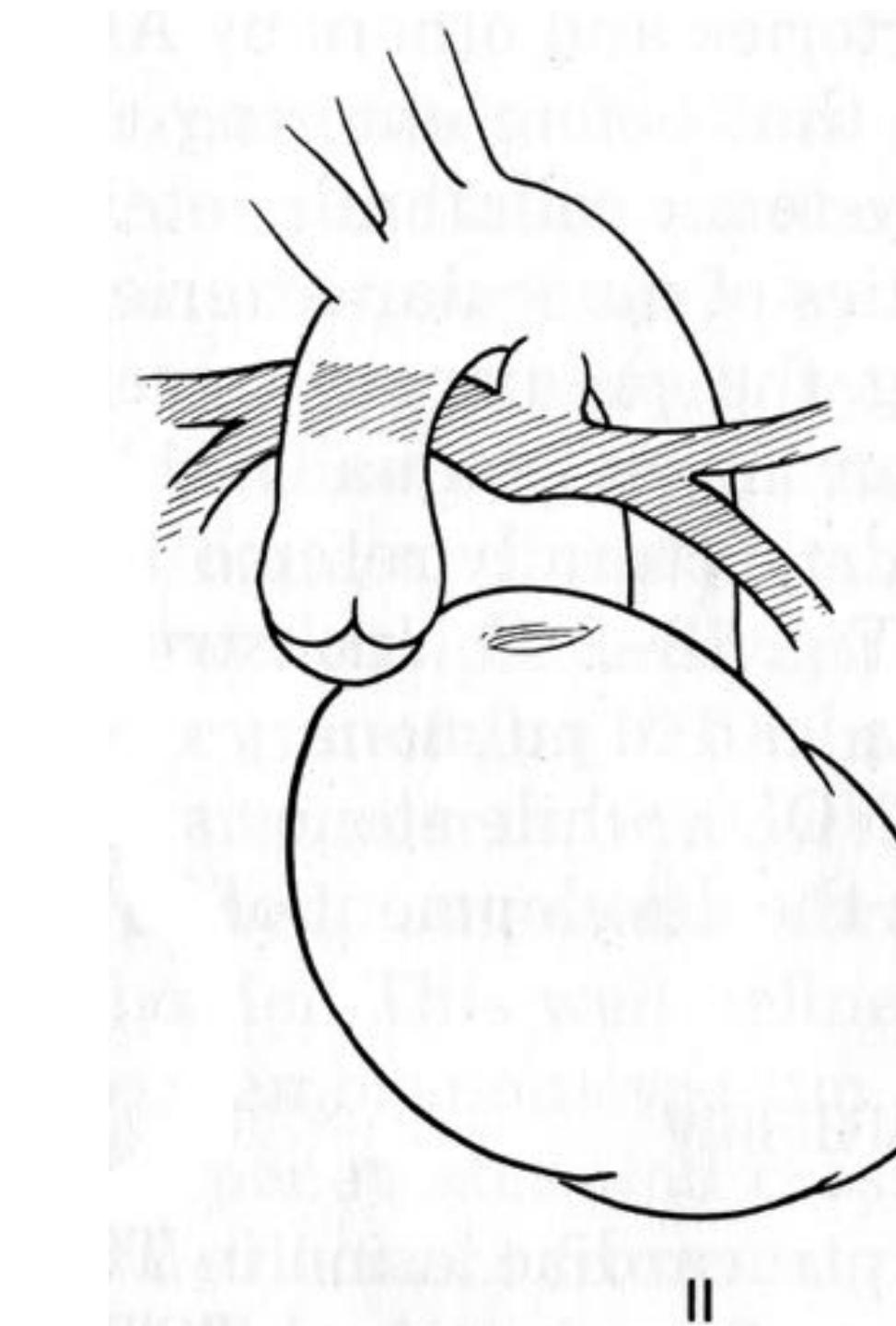
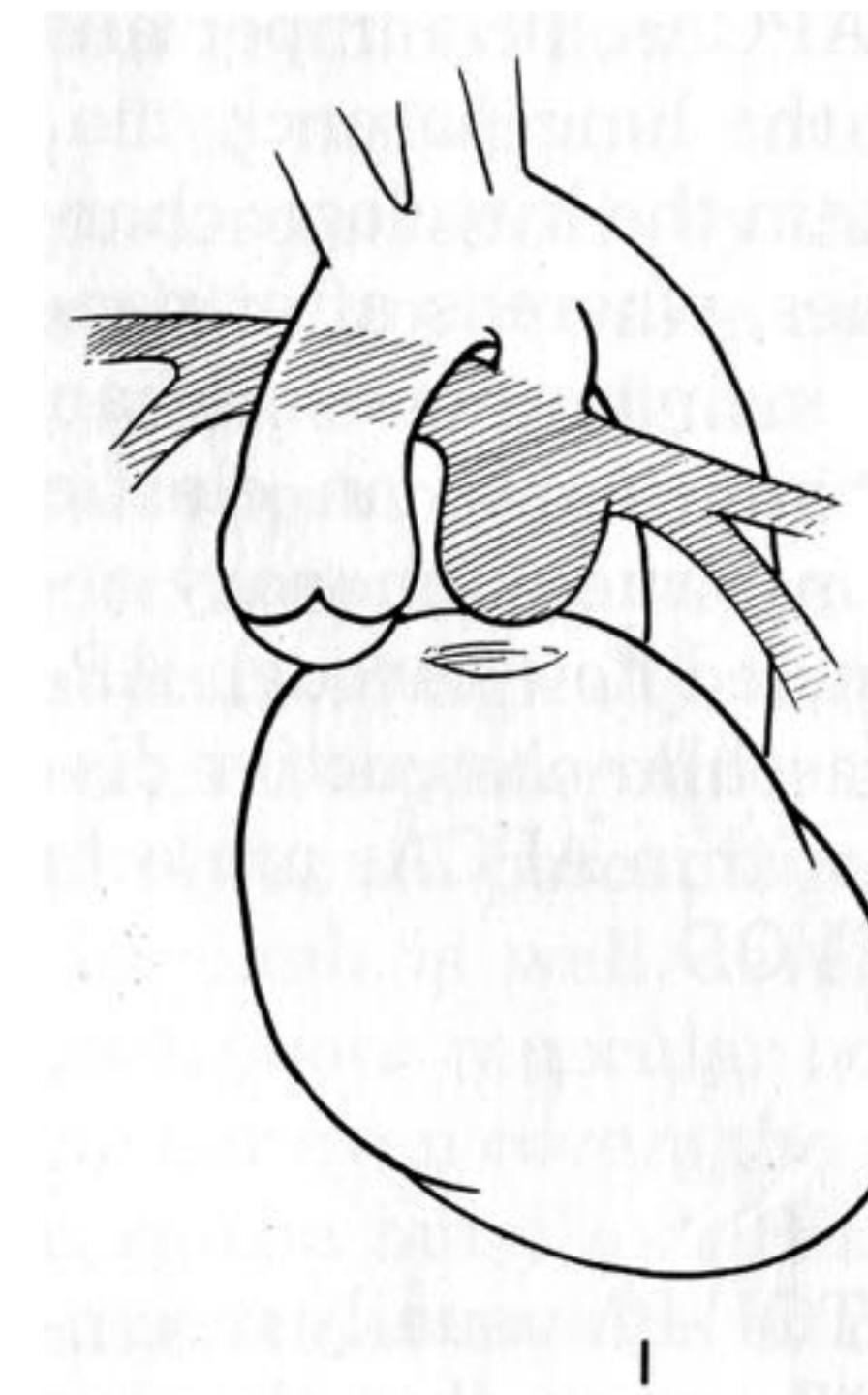


Notre stratégie

Présentation clinique

Cyanose à la fermeture du canal ou avant 3 mois+ petites AP

Ouverture VD-AP sans unifocalisation



Notre stratégie

Ouverture VD-AP en première intention

Si impossible Blalock modifié

Rarement shunt central

Rationale

- Meilleure stabilité hémodynamique sans vol diastolique coronaire
- Flux antérograde pulsatile dans les deux AP
- Pas de risque de thrombose
- Mortalité faible
- Donne un accès aux AP pour le KT
- Plus facile qu'un blalock quand la crosse est à droite

Drawbacks: ECC, X clamp...

Outcomes of palliative right ventricle to pulmonary artery shunts for pulmonary atresia with ventricular septal defect

Marien Lenoir^a, Margaux Pontailler^a, Régis Gaudin^a, Sébastien Gerelli^a, Daniel Bari Murtuza^a, Pascal R. Vouhé^a and Olivier Ra

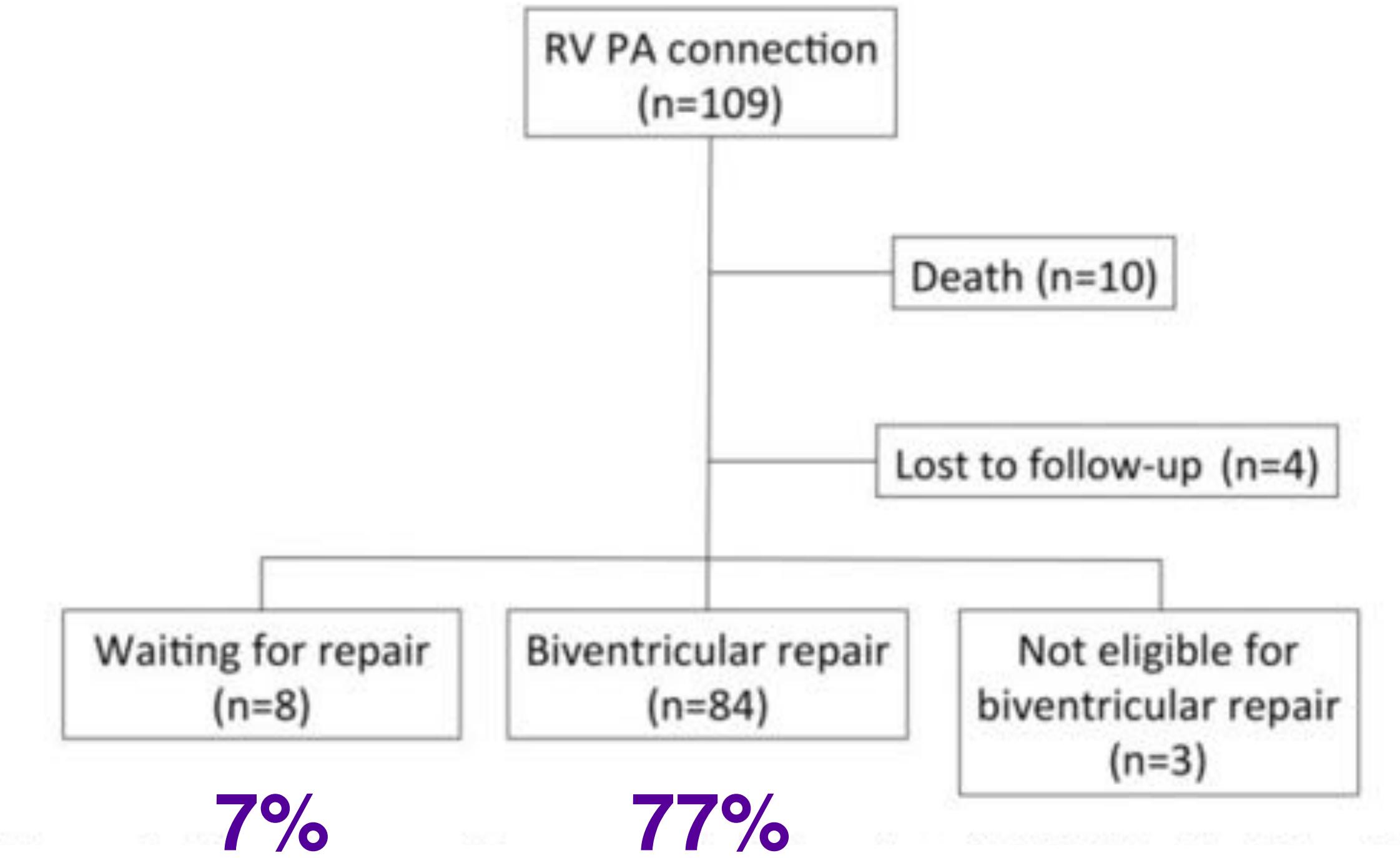
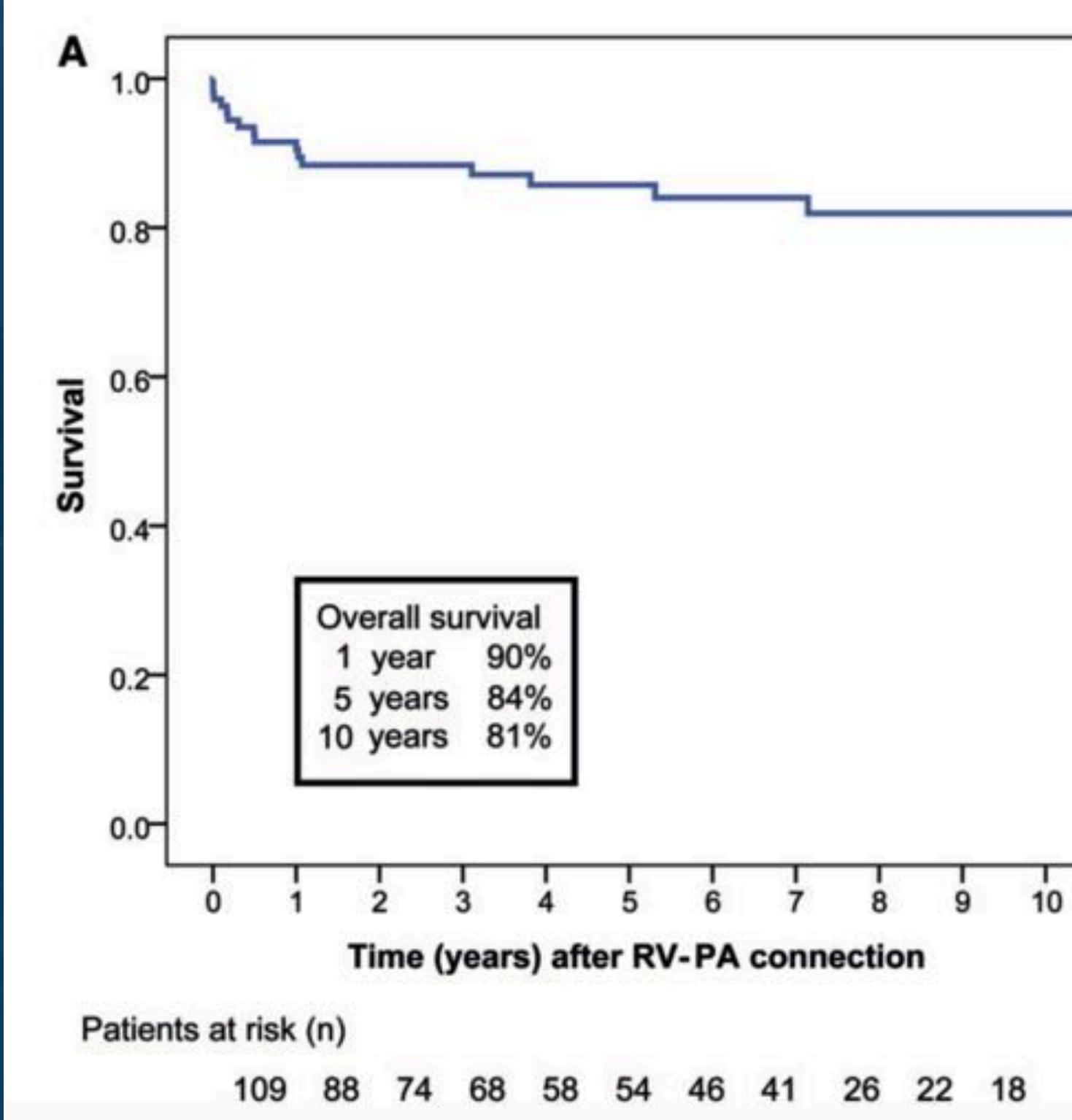
^a Department of Pediatric Cardiac Surgery, University Paris Descartes and Sick Children Hospital, Paris, France

^b Department of Pediatric Cardiology, University Paris Descartes and Sick Children Hospital, Paris, France

Notre stratégie

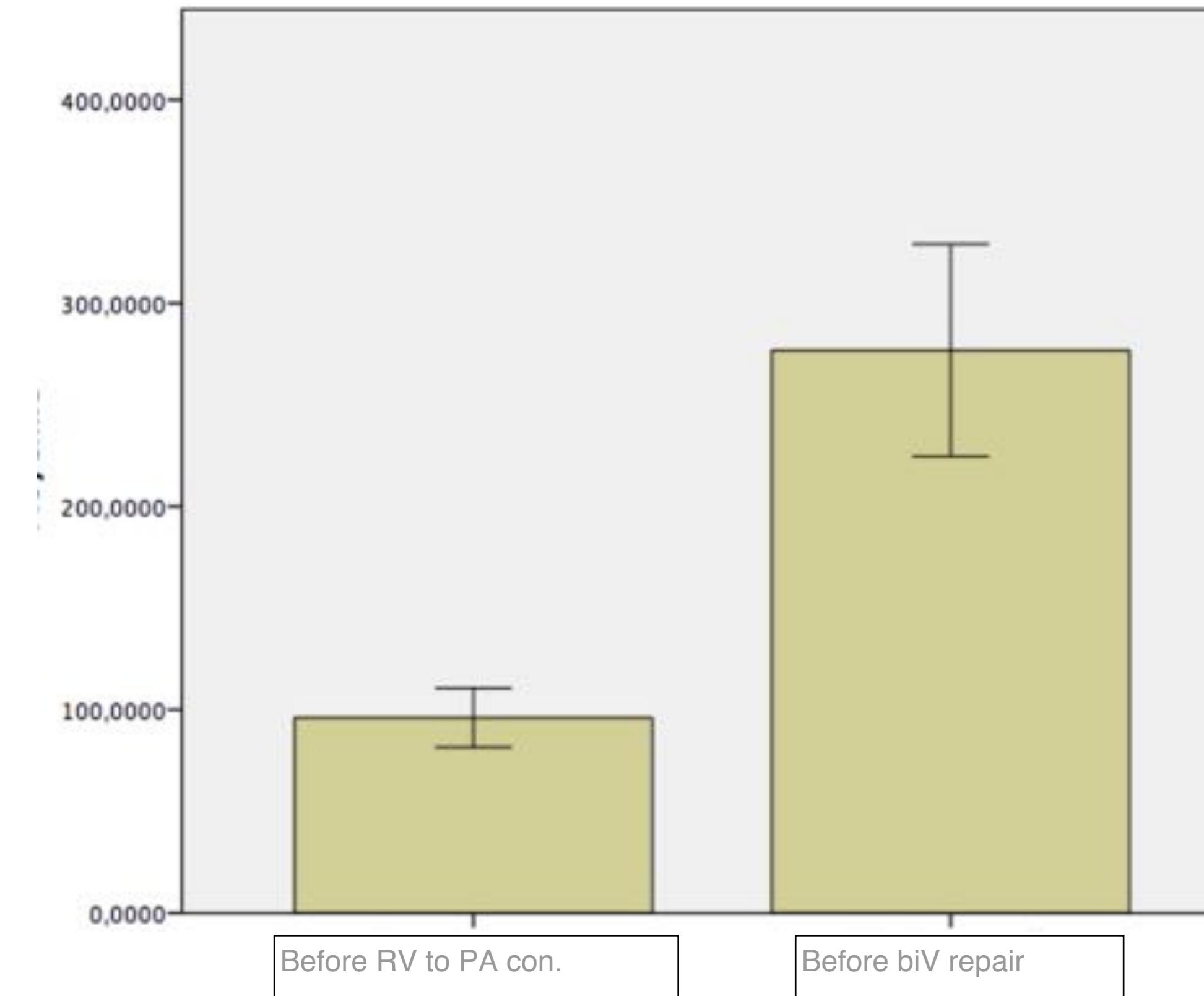
De 2000 to 2014, 109 pts Ouverture VD-AP comme première palliation

2.7% mortalité hospitalière



Notre stratégie

Bonne croissance des AP

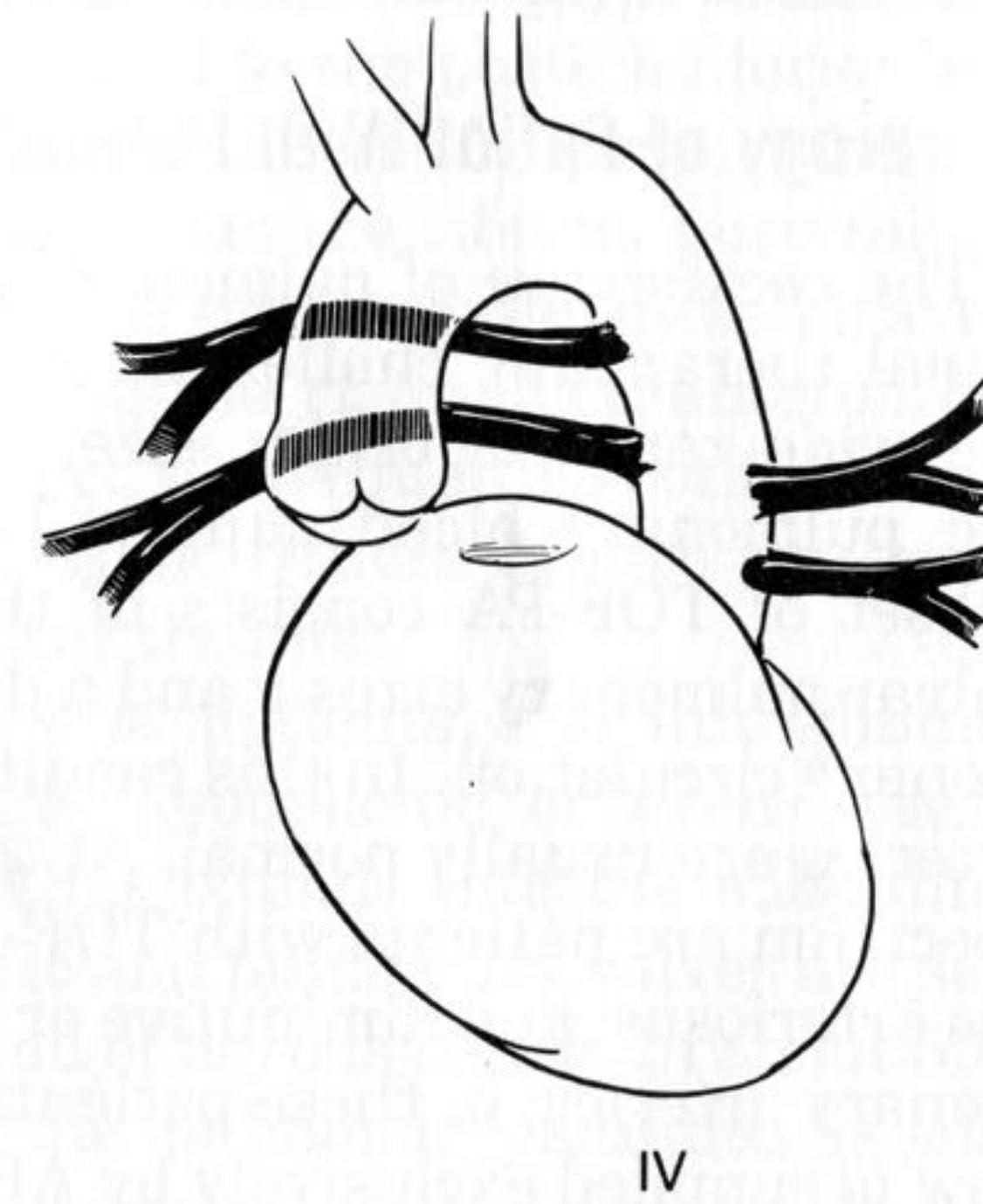
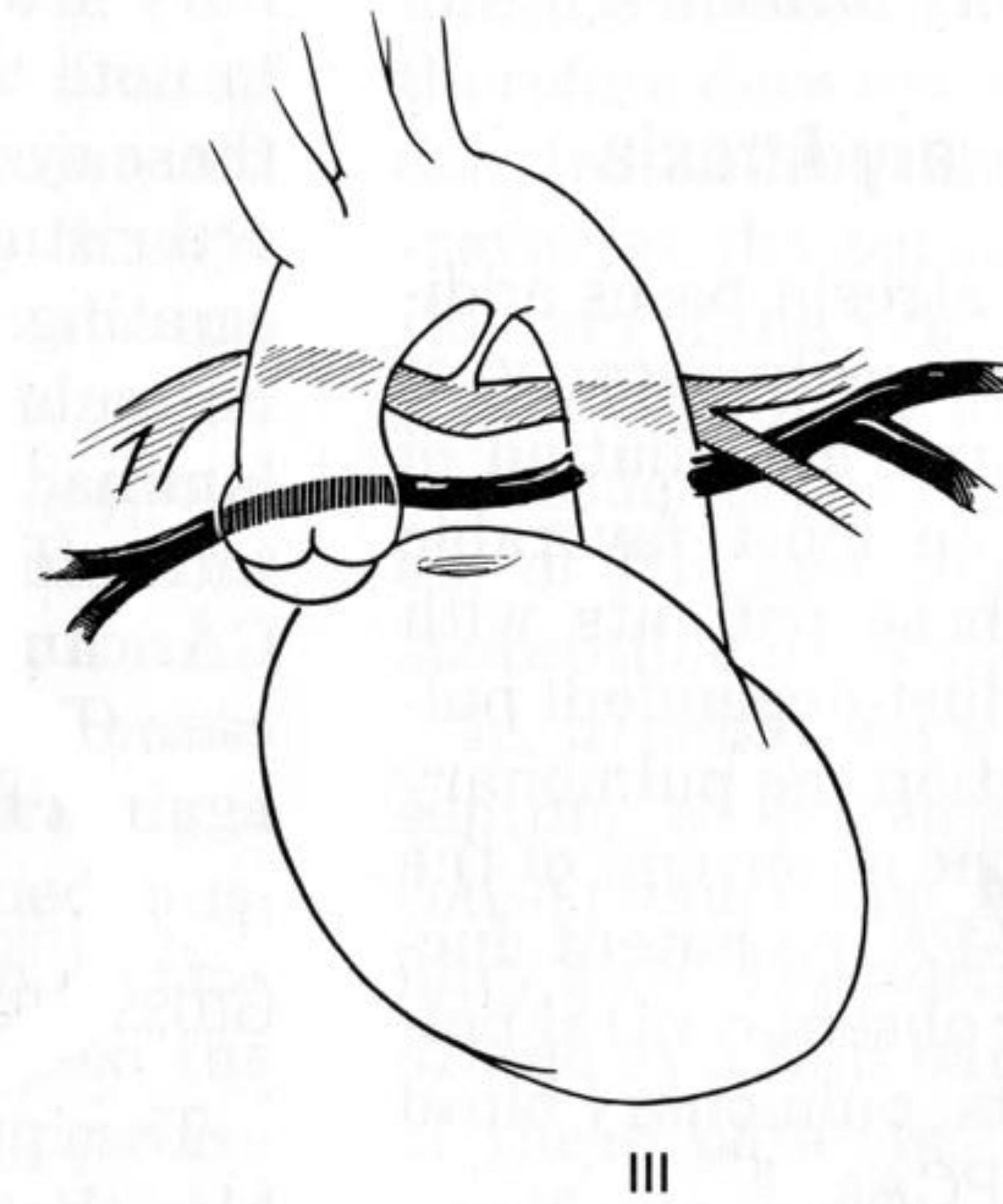


Index de Nakata passe
de 101 à 274 au cours
du suivi

Notre stratégie

Pas de cyanose à la fermeture du canal, débit pulmonaire équilibré ou élevé

Unifocalisation complète à 4 mois par sternotomie

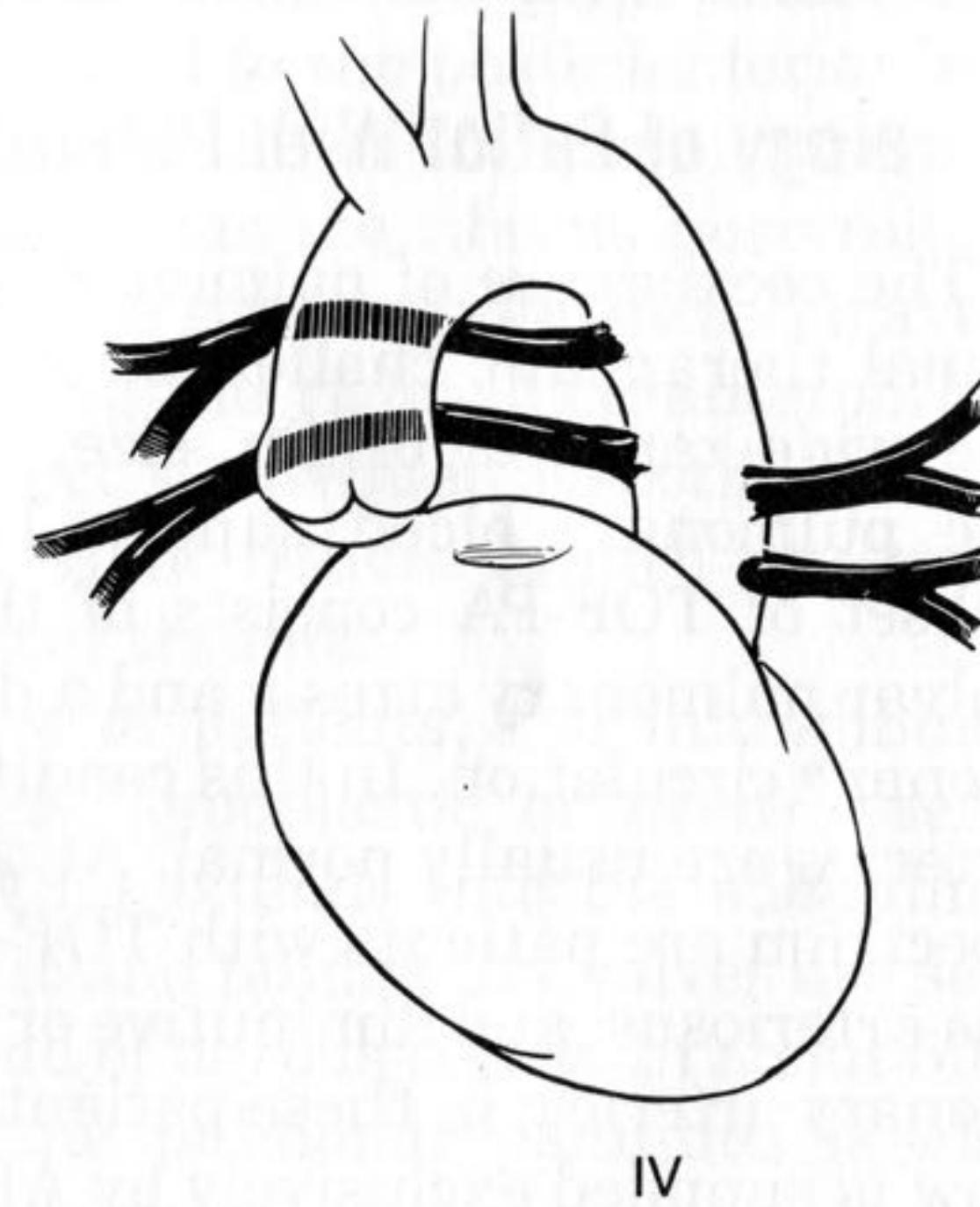


Notre stratégie

Pas de cyanose à la fermeture du canal, débit pulmonaire équilibré ou élevé

OU pas de prise en charge chirurgicale !!!!

Pb: ils ne meurent pas...



Notre stratégie

Pas de cyanose à la fermeture du canal, débit pulmonaire équilibré ou élevé

Unifocalisation complète à 4 mois par sternotomie

Arbre pulmonaire petit
/

Anatomie non favorable à
l'ouverture VD-AP

Blalock modifié

Bel arbre pulmonaire
/

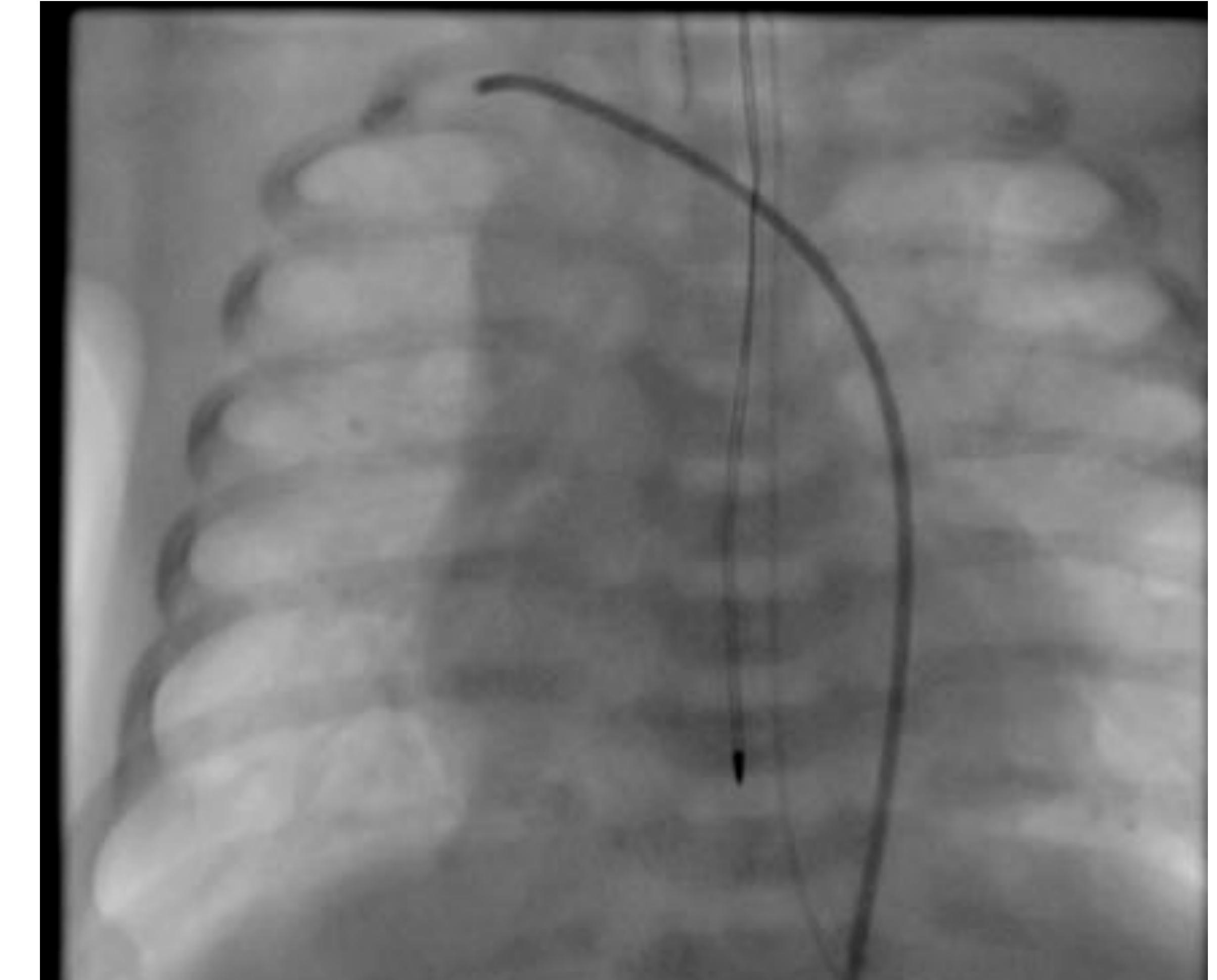
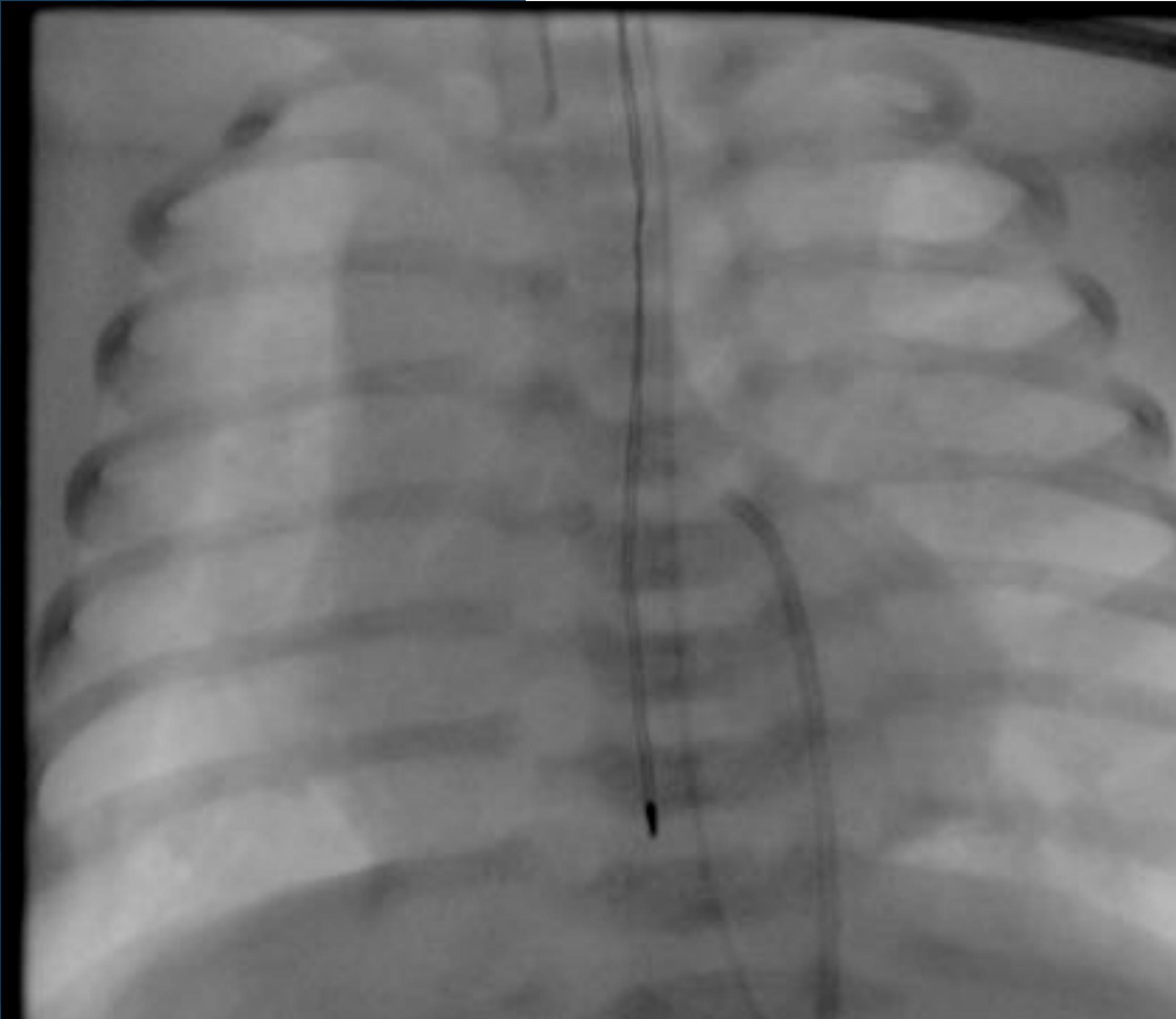
Anatomie favorable à
l'ouverture VD-AP

Ouverture VD-AP

Notre stratégie

4 mois. APSO petites AP and MAPCAS essentiellement communicantes

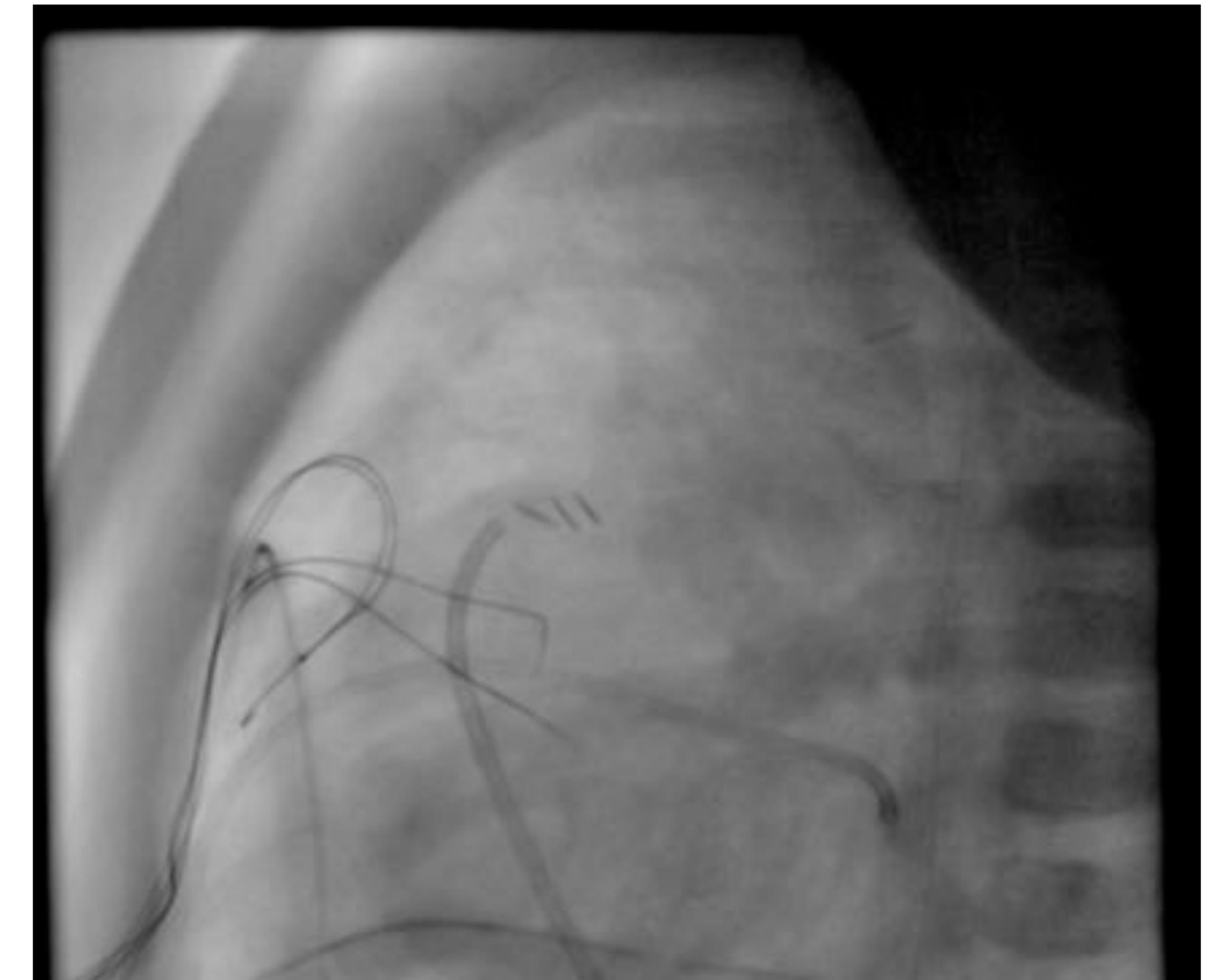
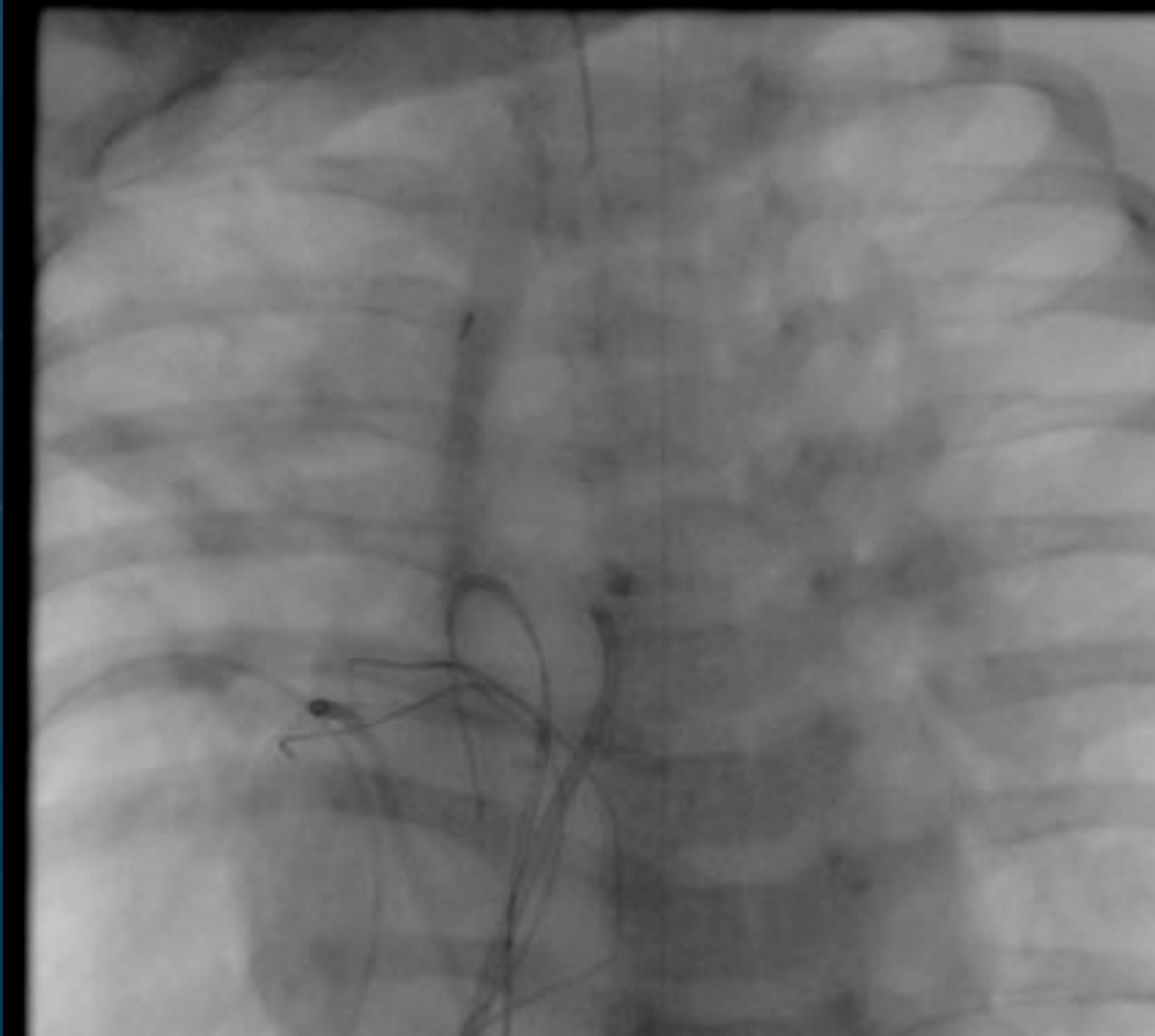
Unifocalisation et ouverture VD-AP avec l'auricule gauche



Notre stratégie

10 mois

Cure complète sans tube ni valve + plastie de la bifurcation



Notre stratégie

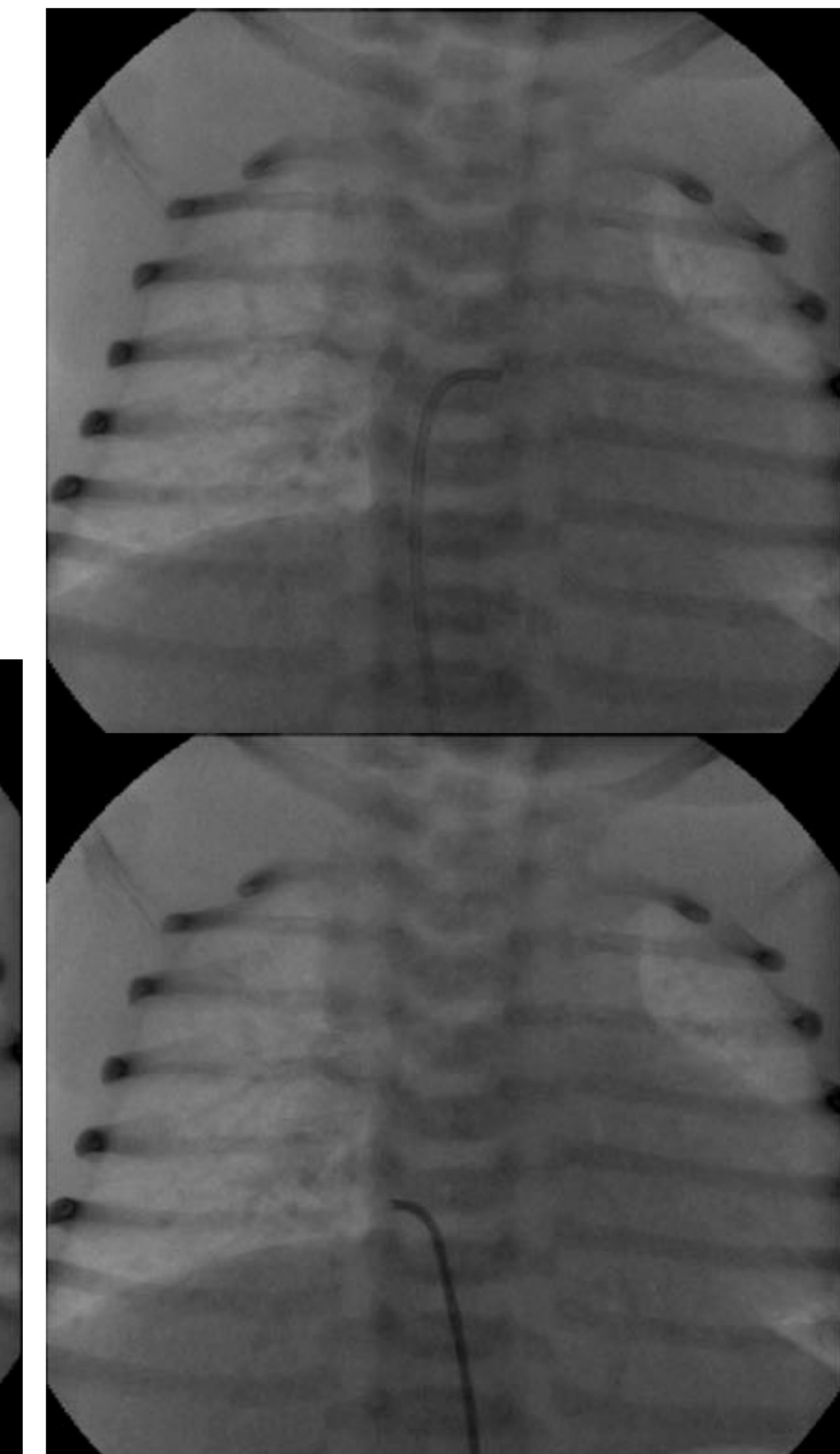
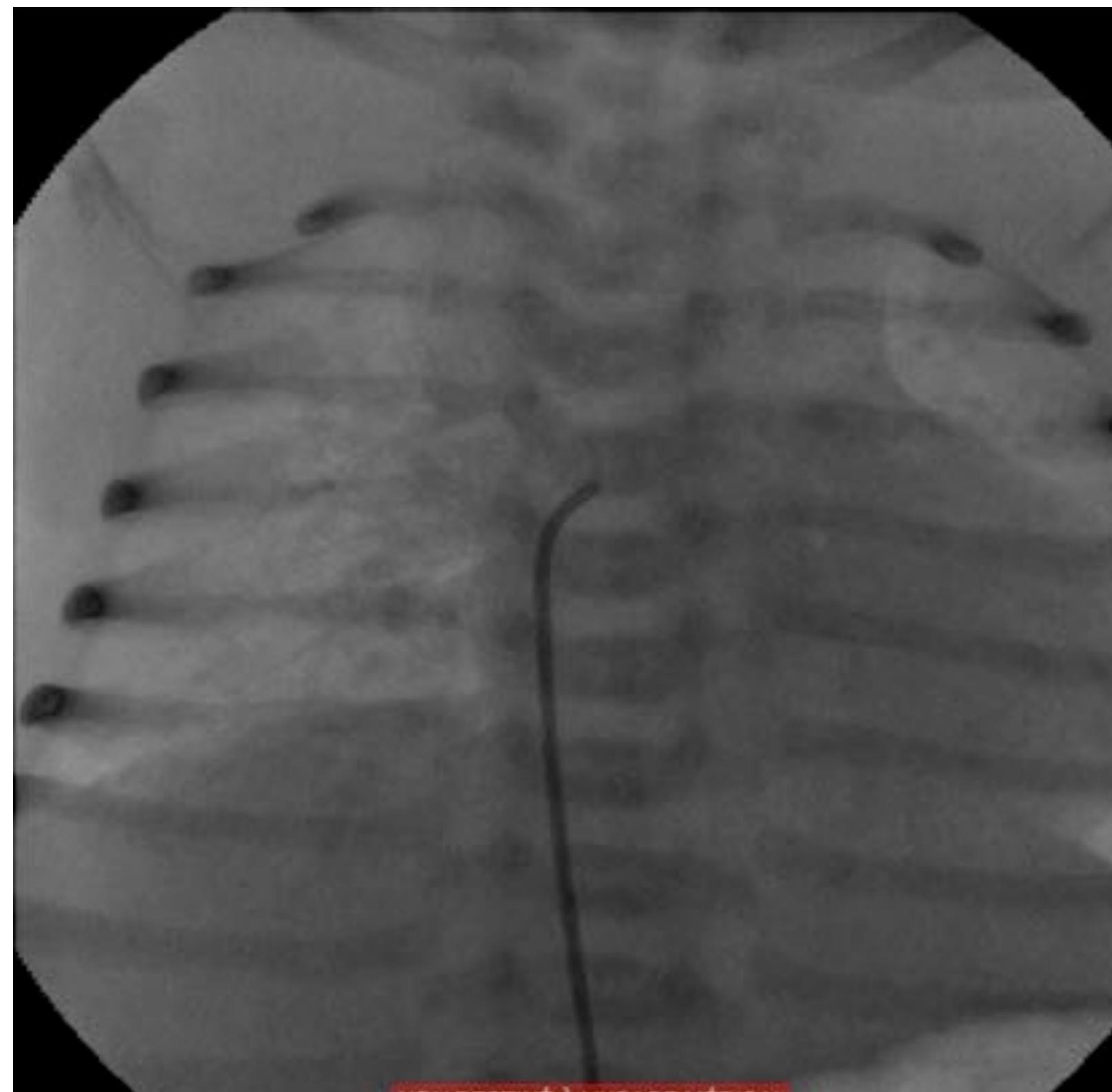
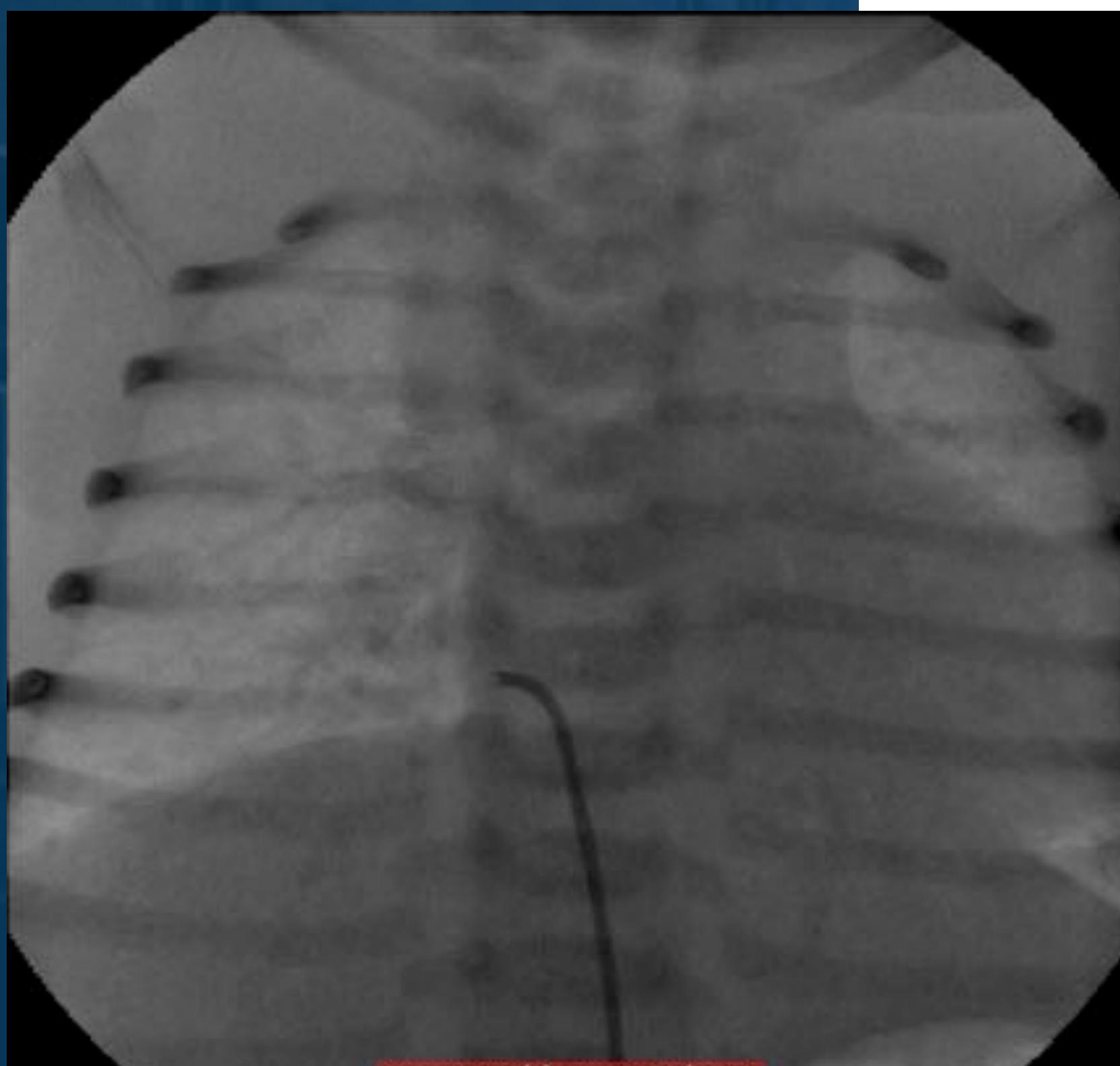
6 mois, 5.5 kg

APSO

Arche aortique droite

AP native 1.5mm , 2 MAPCAs de chaque coté

**Unifocalisation complète + plastie au péricarde
autologue + blalock modifié**

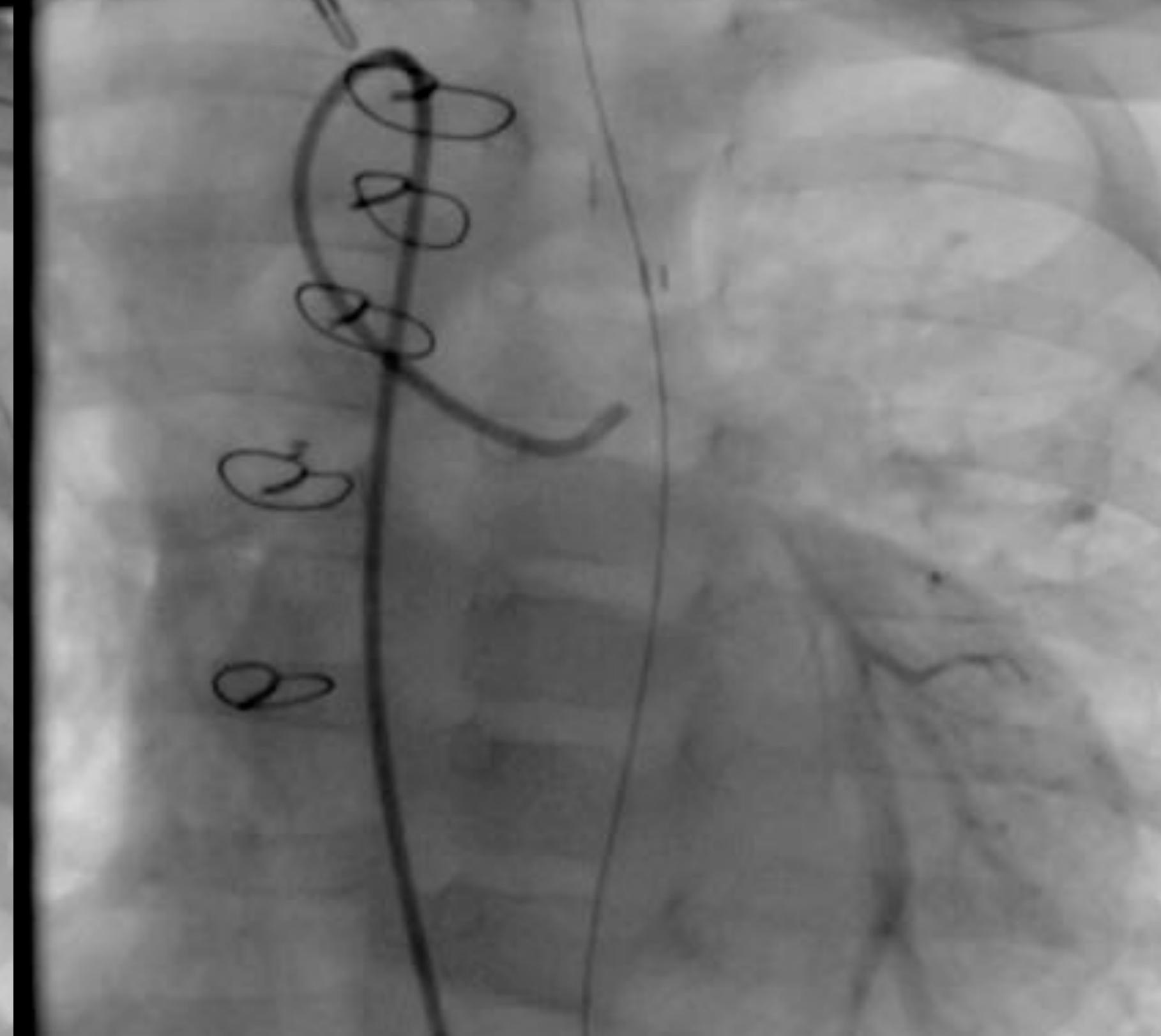
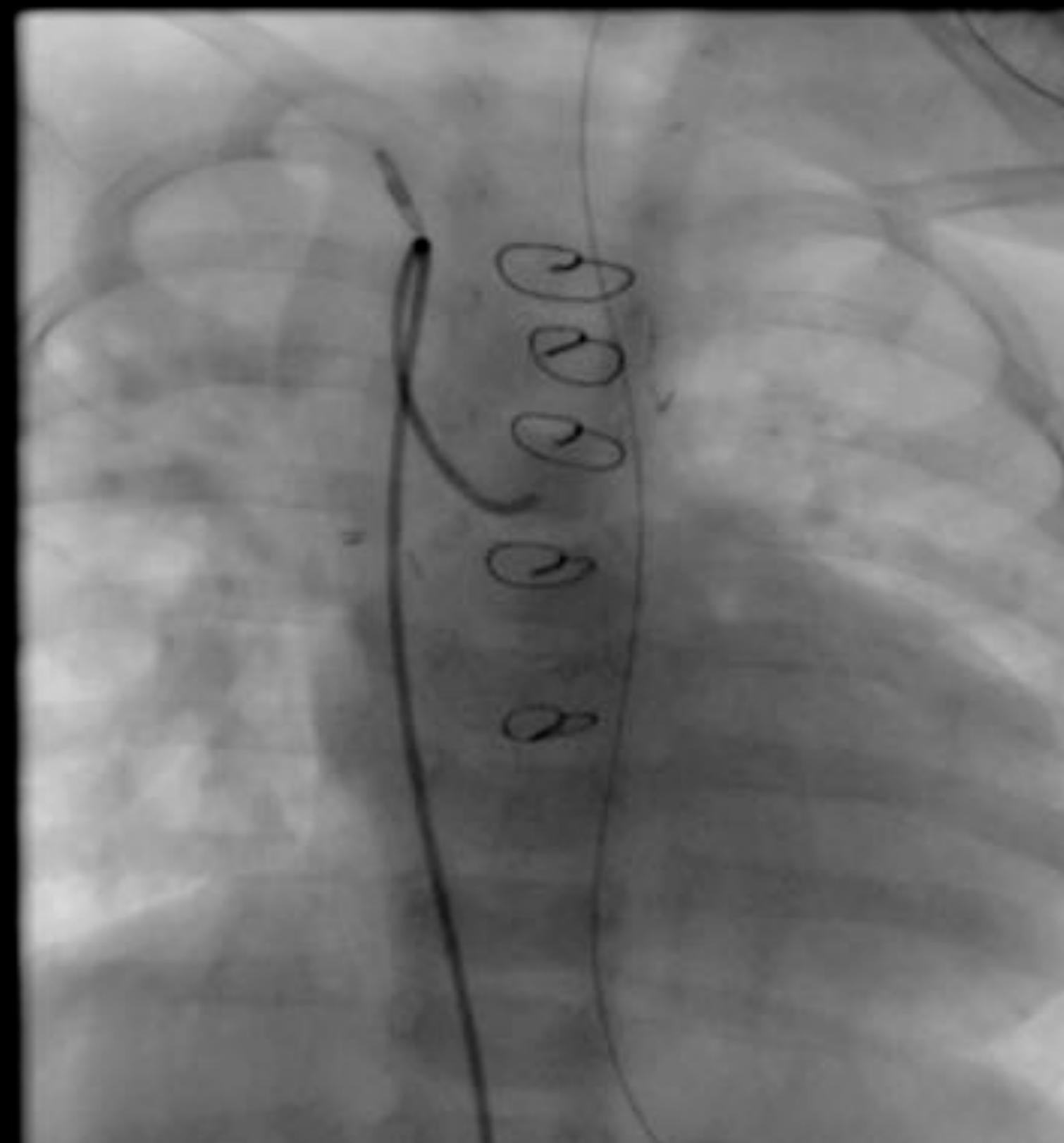
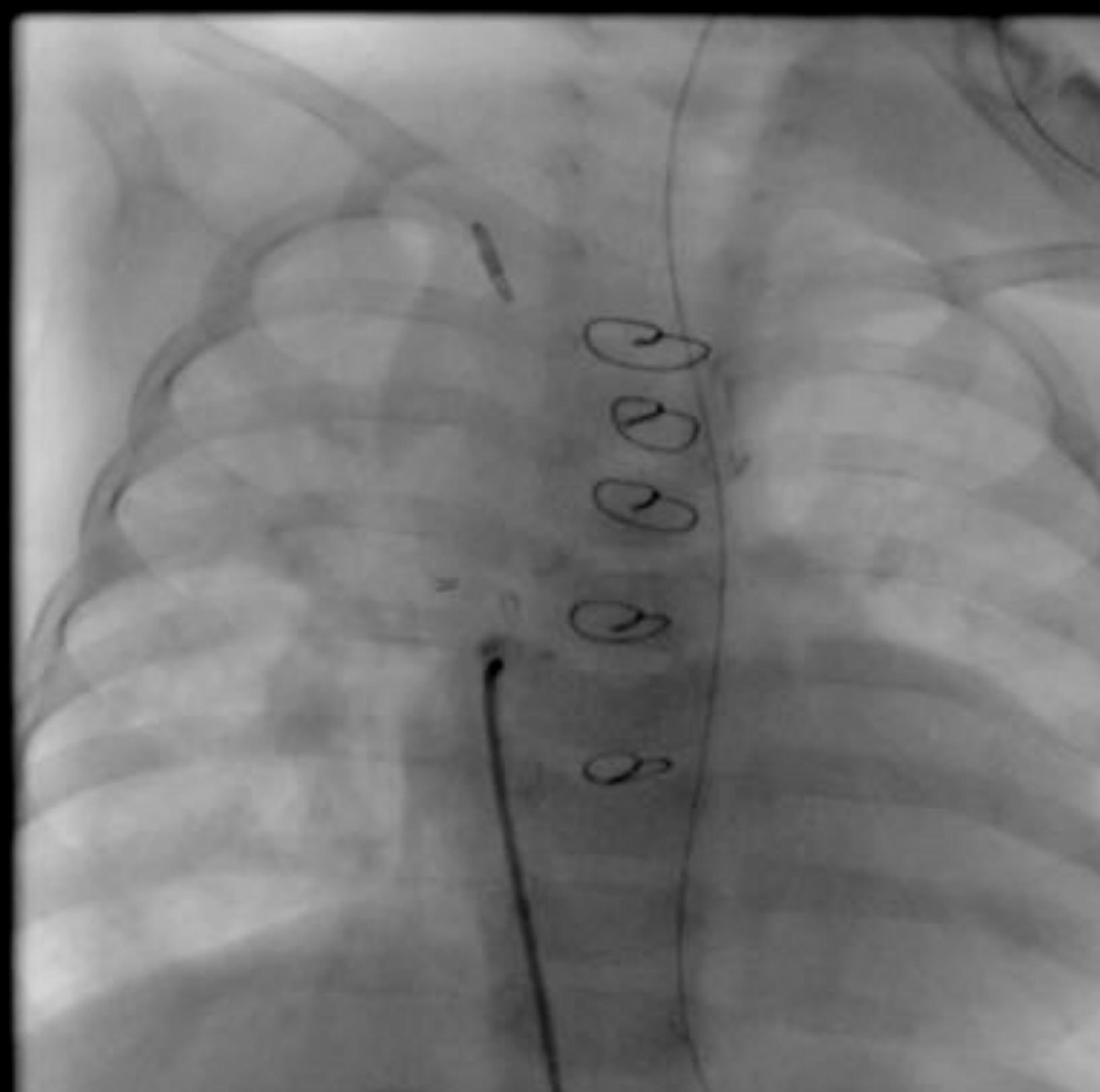


Notre stratégie

3 ans (blalock gauche entre temps)
AP petites mais bel arbre pulmonaire

Translocation anterieure de l'APG (retrooesophagienne)
Plastie de la bifurcation (MATRIX patch)
CONTEGRA 14mm
Fermeture de la CIV

PVD 40mmHg VD / LVG less than 0.5

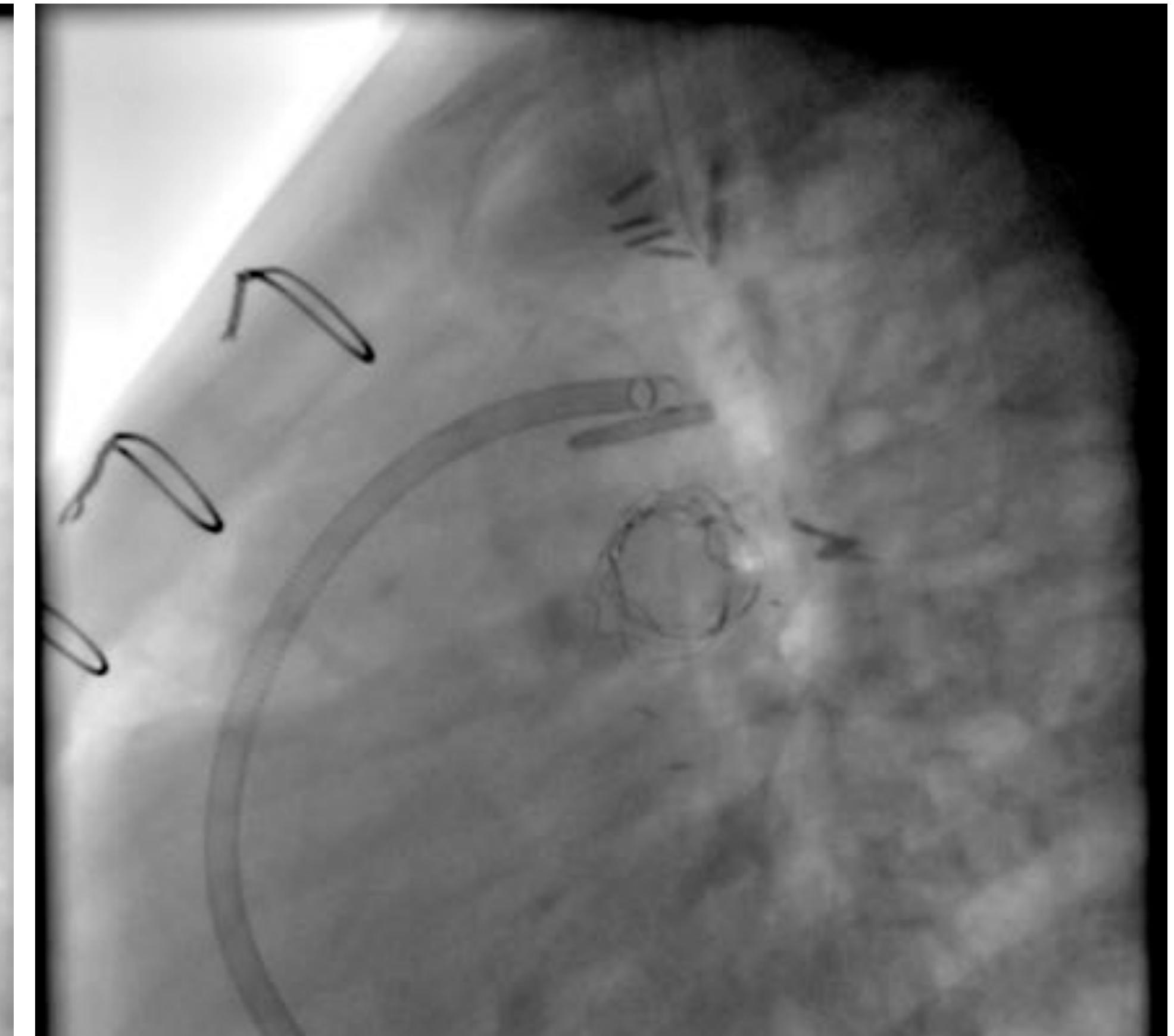
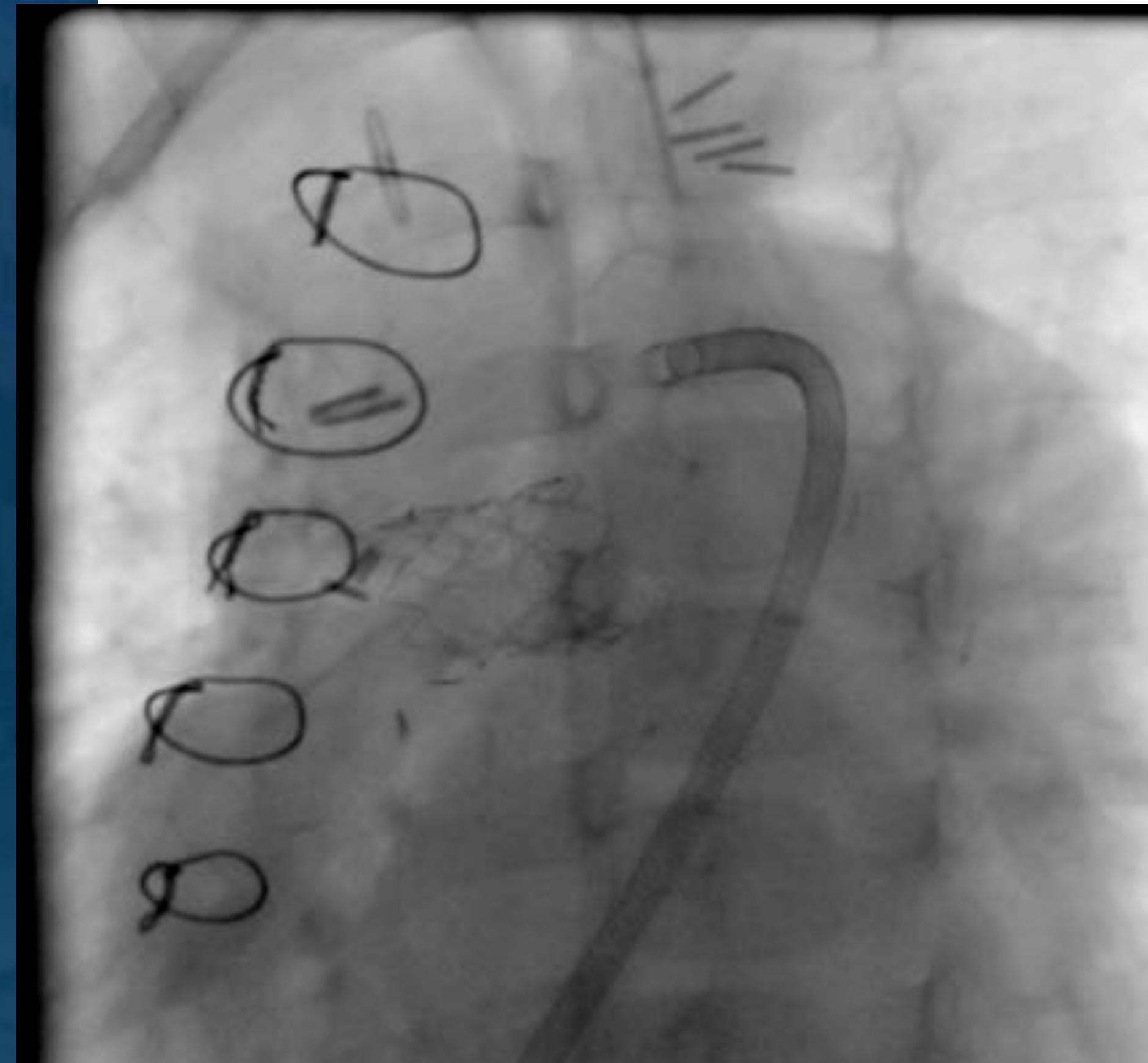


Notre stratégie

4 ans, Sténose progressive de l'APG

**Plastie de la bifurcation, homogreffé pulmonaire 16mm
and rallongement de l'aorta 22mm**

PVD 30mmHg au dernier suivi



Aspects Techniques

Unifocalisation complète

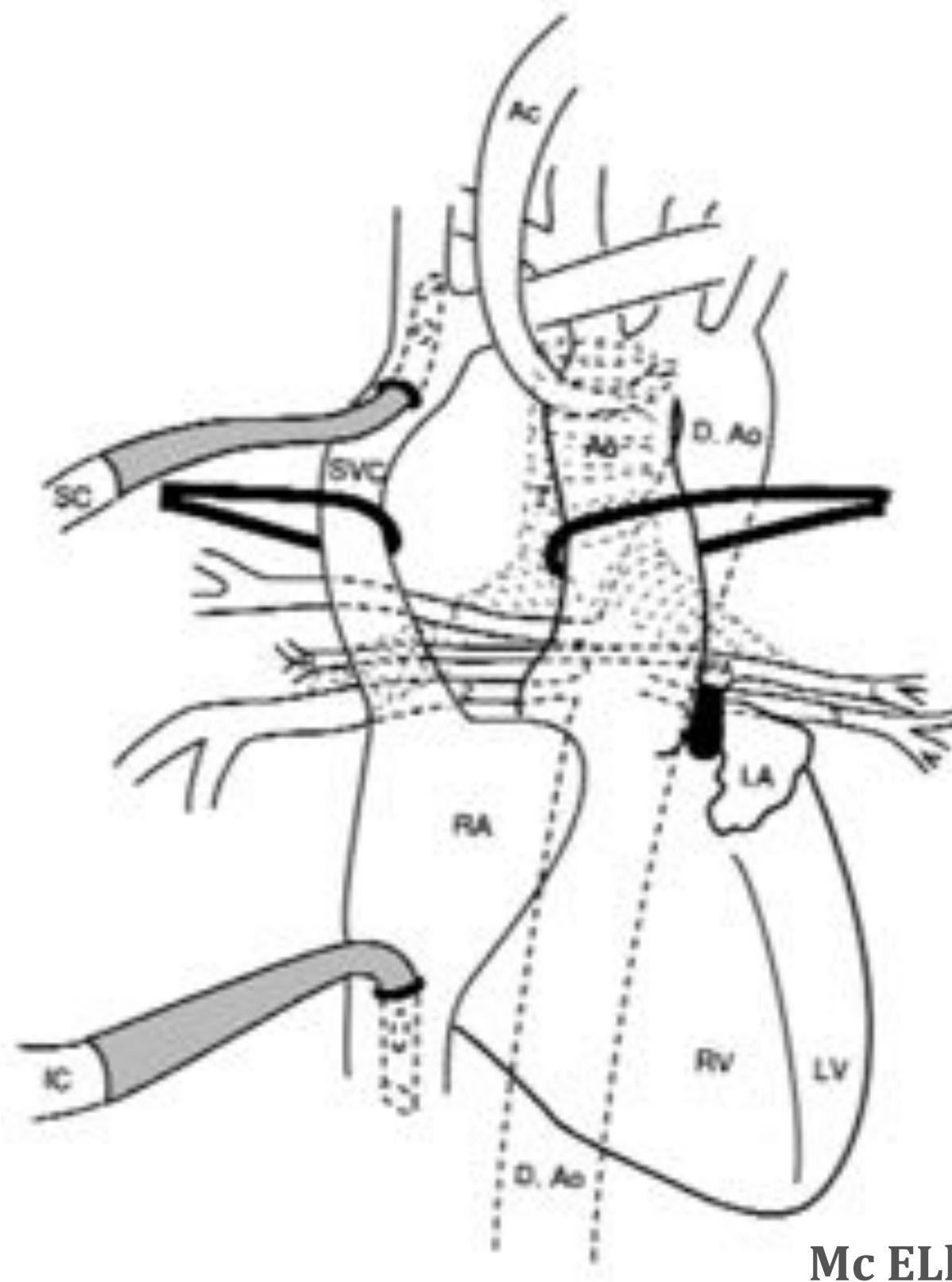
Dissection off pump et contrôle de toutes les MAPCAS

Reconstruction autologue

Aspects Techniques

Unifocalisation complète

Dissection off pump et contrôle de toutes les MAPCAS



planning pré-opératoire+++

Angiographie

CT scan

Dessins

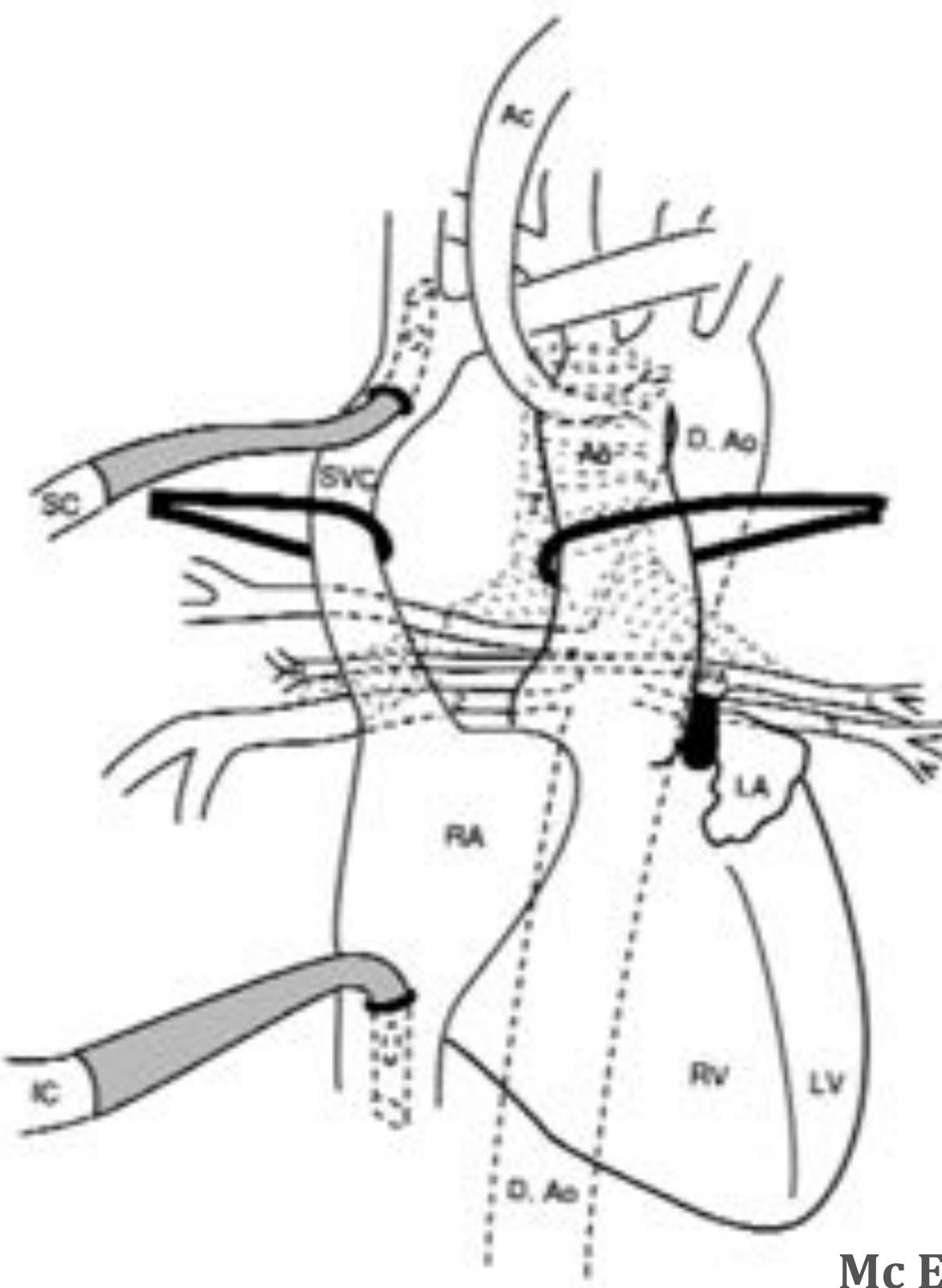
Mc Elhinney

Aspects Techniques

Unifocalisation complète

Dissection off pump et contrôle de toutes les MAPCAS

Exposure ...and a dynamic assistant



Stitches on the aorta

Stitches on the SVC

purse string on the right appendage

Vessel loop on the right PA

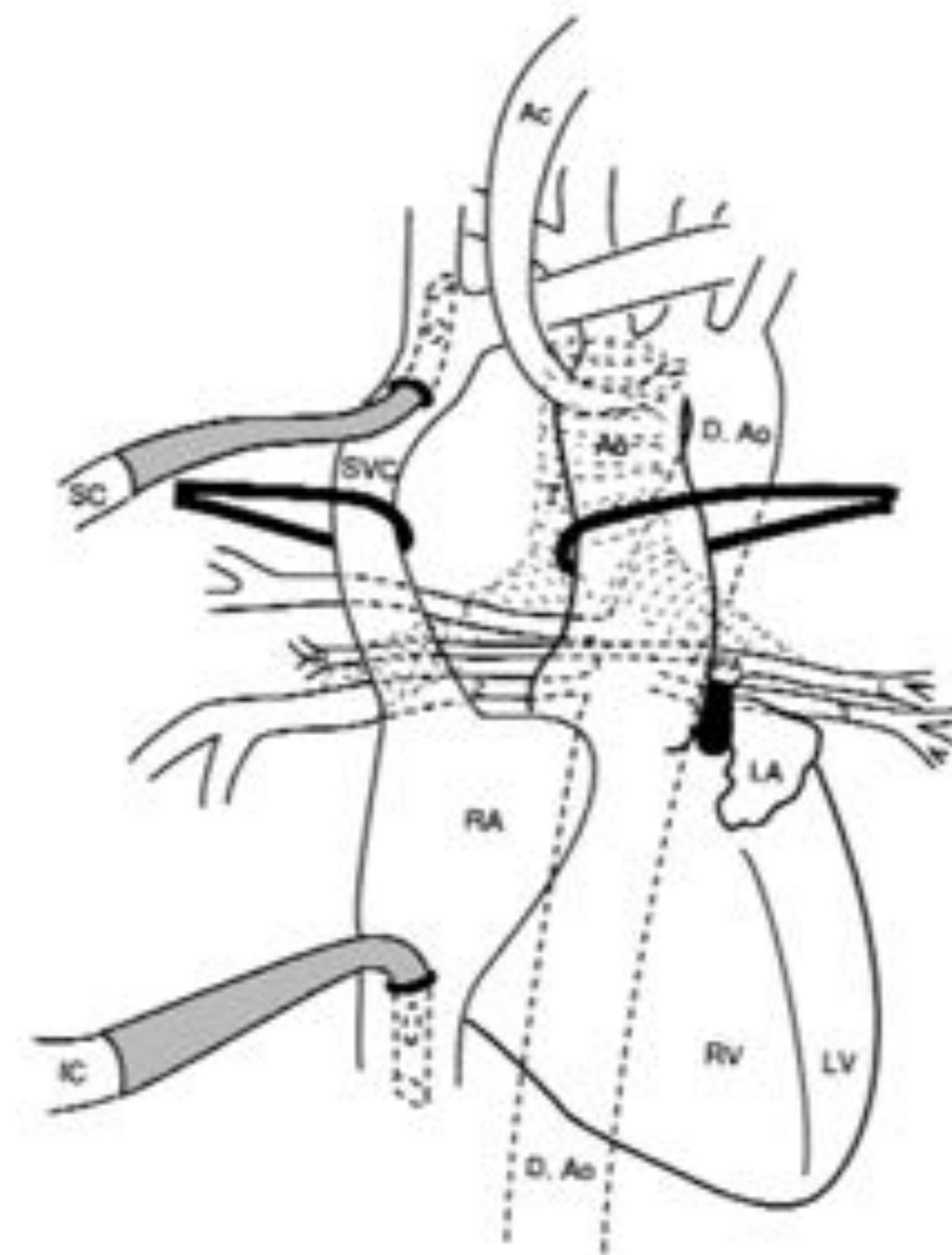
Opening of the Theile and Haller recessuses

Dissection of the bronchus and inter trachea-bronchial space

Aspects Techniques

Unifocalisation complète

Dissection off pump et contrôle de toutes les MAPCAS
Exposure ...and a dynamic assistant



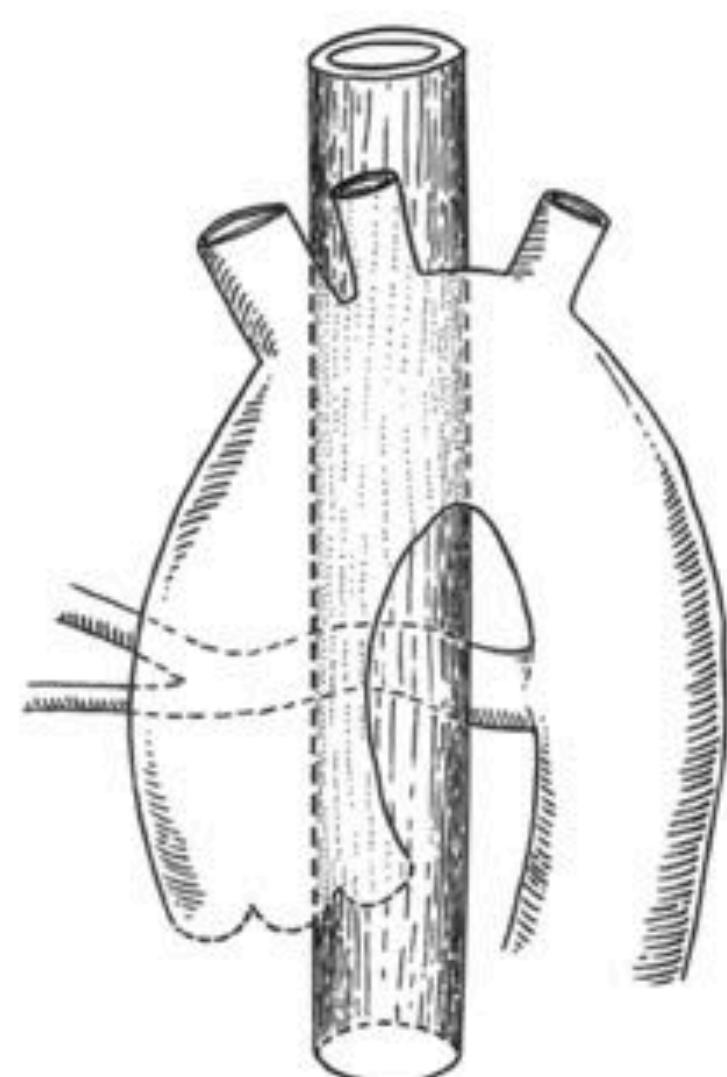
Contrôle de toutes les
MAPCAs avant le
départ en CEC+++

Mc Elhinney

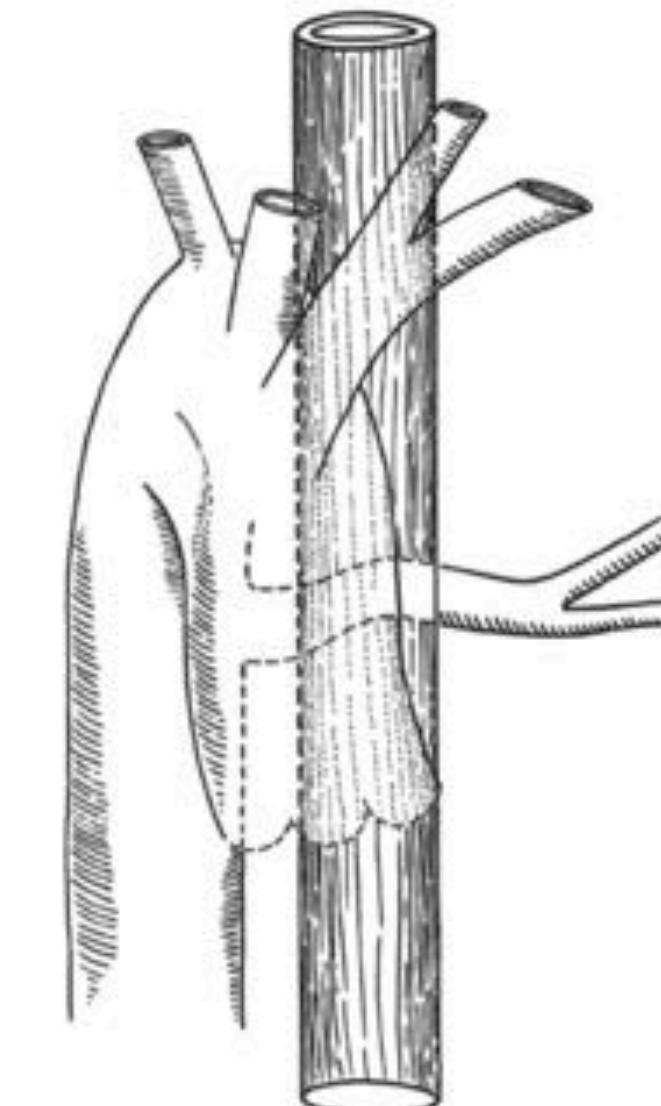
Aspects Techniques

Unifocalisation complète

Dissection off pump et contrôle de toutes les MAPCAs



Left Aortic Arch



Right Aortic Arch

Retro-oesophageal MAPCAs
75% in left arch
53% in right arch
More intra oesophageal when right sided arch
More stenosis when intra-oesophgeal course

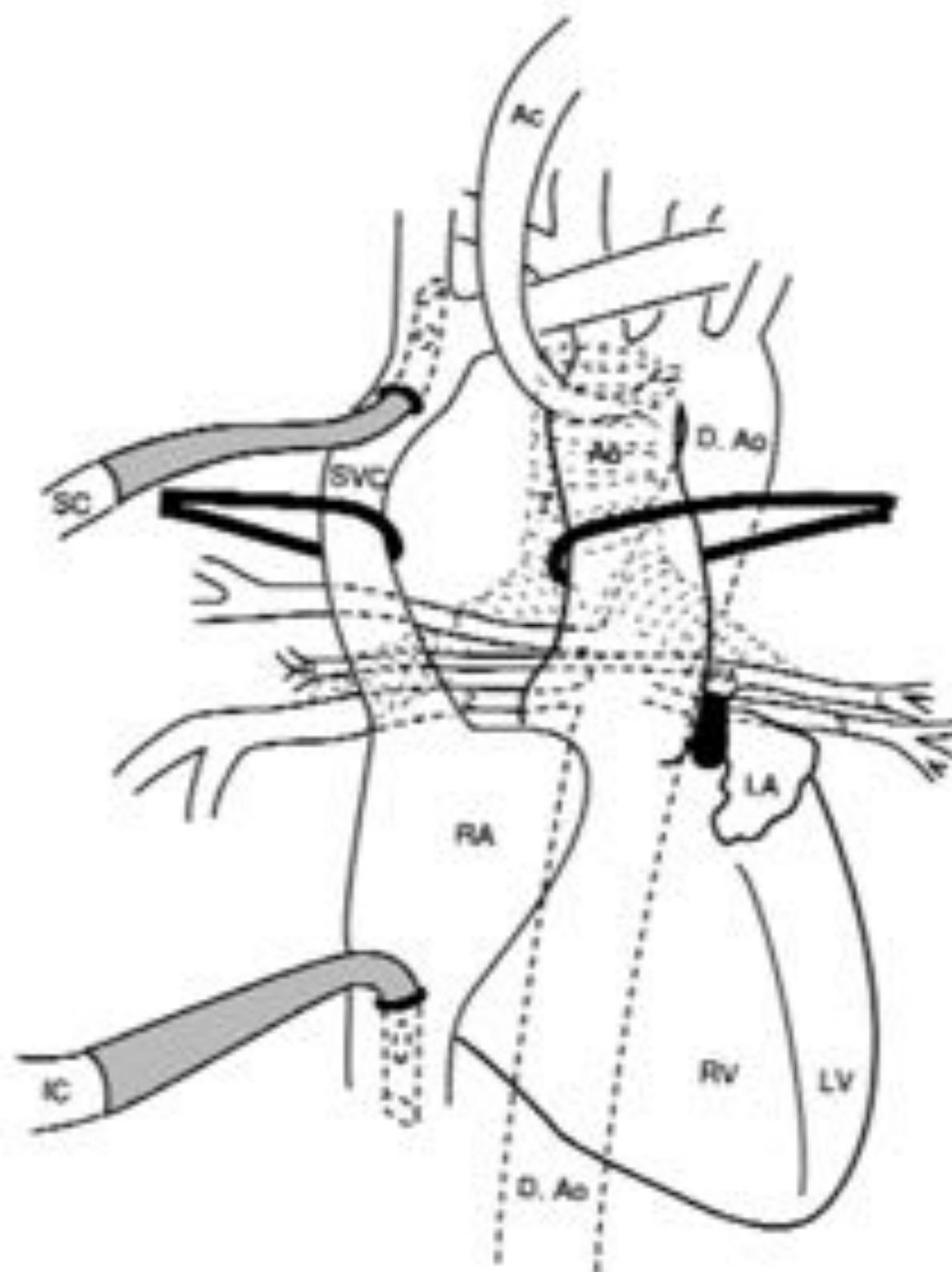


Aspects Techniques

Unifocalisation complète

Dissection off pump et contrôle de toutes les MAPCAS

Exposure ...and a dynamic assistant



Ligature des Mapcas
communicantes

Anastomose des Mapcas non-
communicantes avec les AP
natives

Mc ELhinney

Aspects Techniques

Unifocalisation complète

Reconstruction autologue

Taylor made surgery



AP, MAPCAs, péricarde autologue non traité

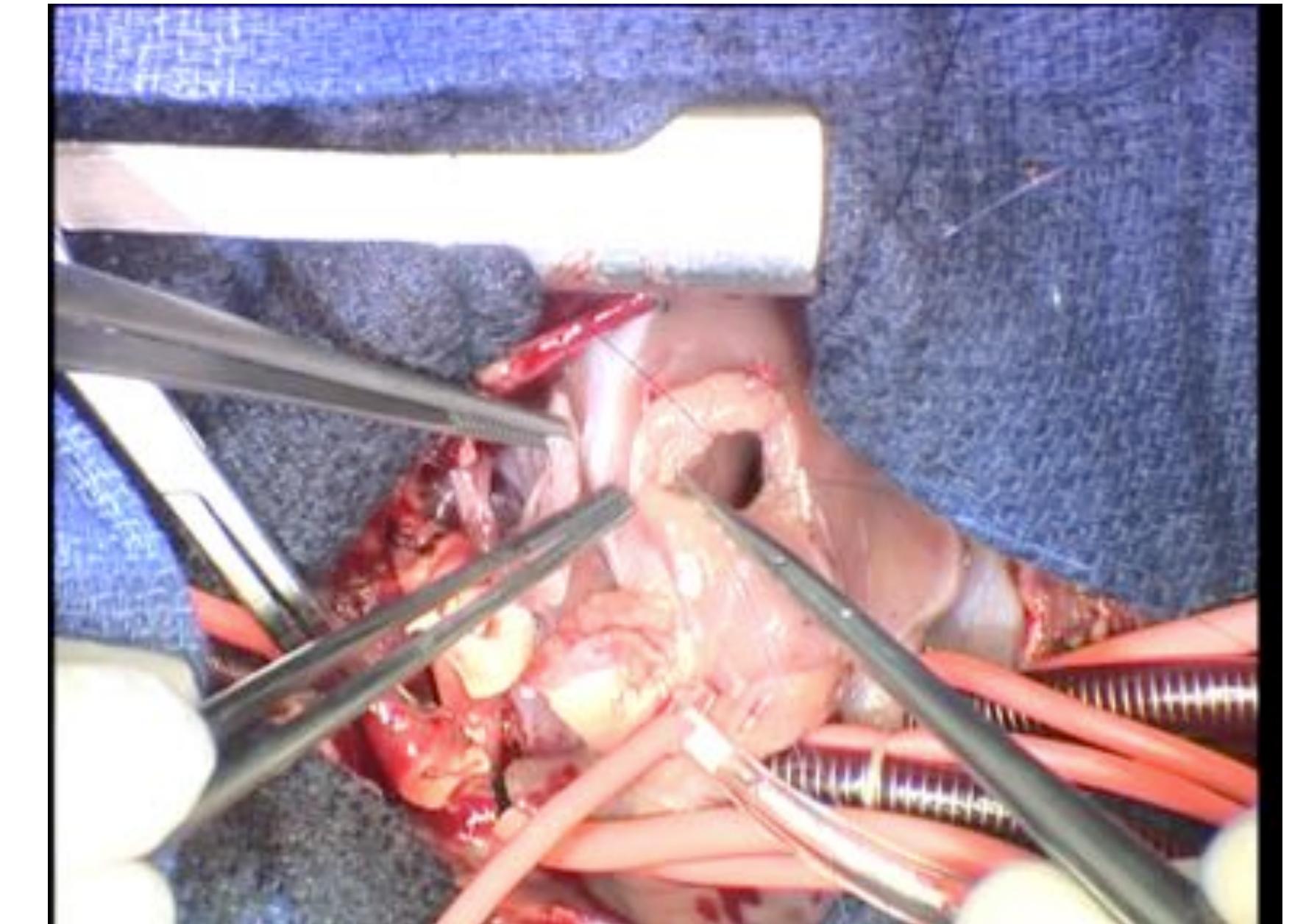
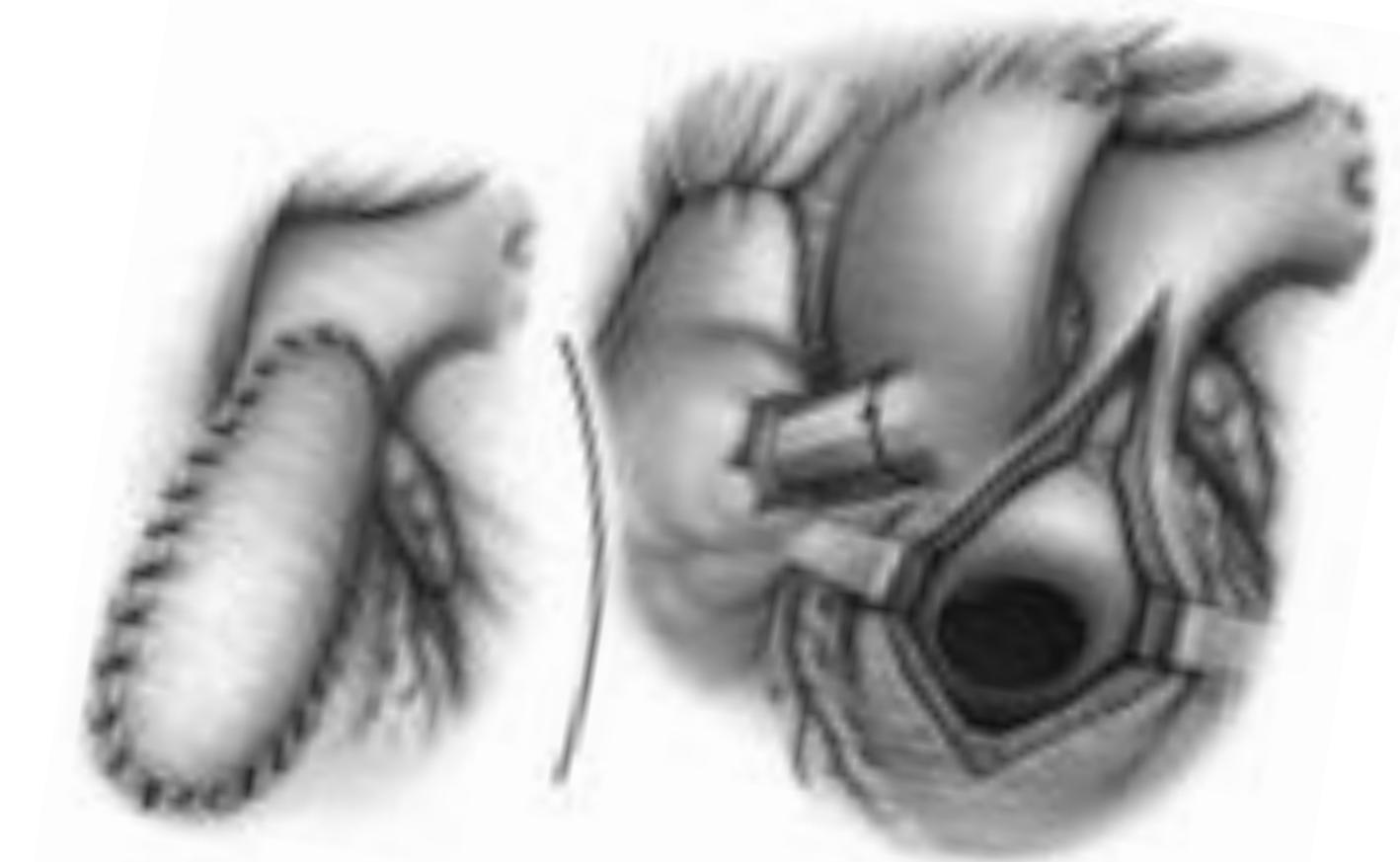
Aspects Techniques

Ouverture VD AP

Patch 54% **61%**

Tube de Goretex 42% **28%**

Interposition de l'auricule 3% **11%**



Aspects Techniques

Ouverture VD AP

Patch 54%

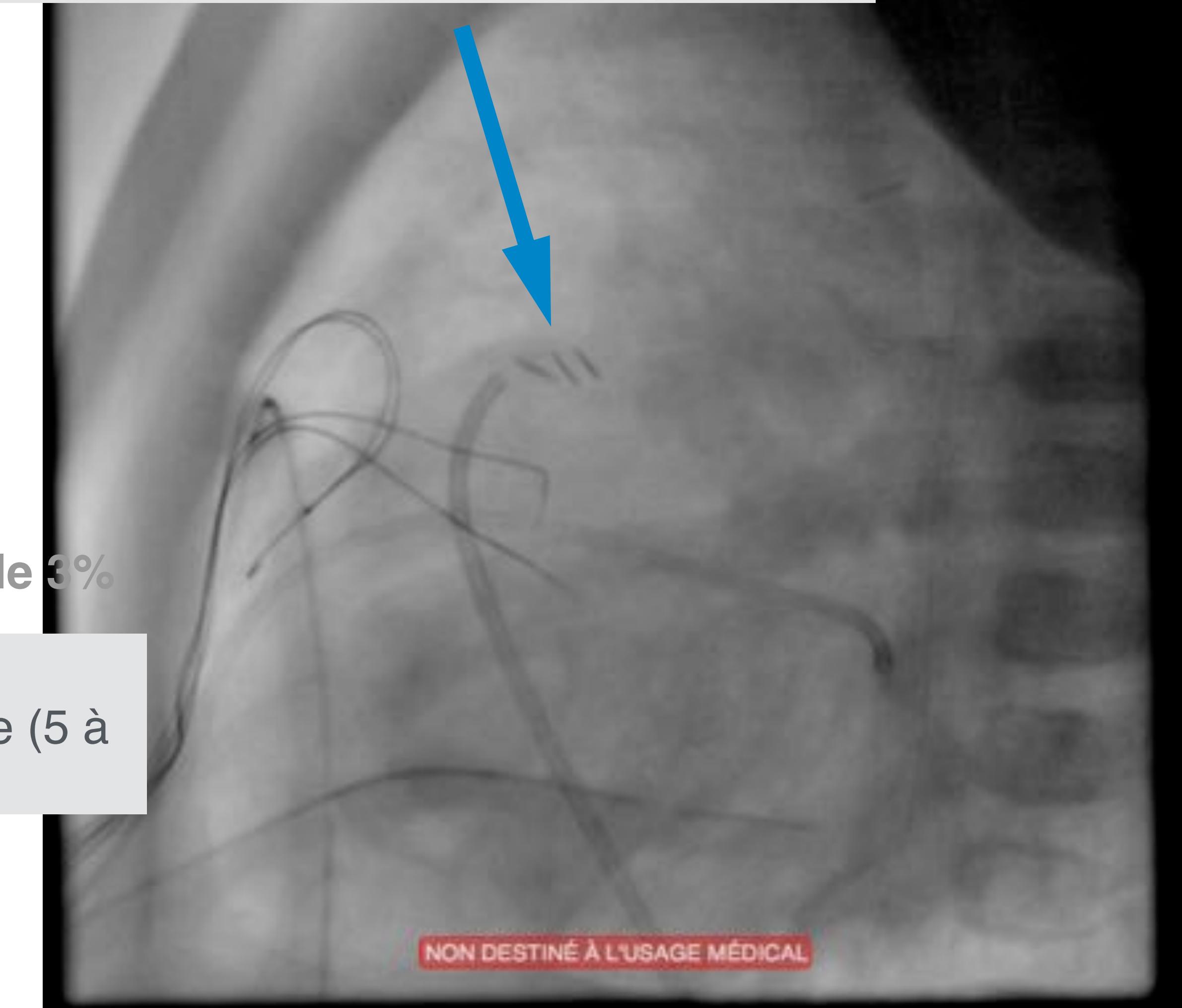
Tube de Goretex 42%

Interposition de l'auricule 3%

Large connection

La calibration depend de l'âge (5 à 6mm NN)

Clip vascular pour restreindre l'ouverture



Résultats

PA with VSD and MAPCAs

35pts had a RV to PA connection as a first palliation

34% had complete unifocalisation

1 patient died

Patients who had a blalock as a first palliation were excluded

Characteristics	PA/VSD Type III (n = 35)	Total (n = 109)	P-value
Surgical procedure			
Patch enlargement	19 (54)	66 (61%)	0.1
PTFE conduit	15 (42)	31 (28%)	0.06
Interposition left appendage	1 (3)	12 (11%)	0.023
Mean open size (mm)	5.9 (1.1)	5.4 (1.1)	0.002
Unifocalization	12 (34)	12 (11)	<0.001
Confluence PA plasty	8 (22)	26 (23)	0.53
LPA plasty	6 (17)	22 (20)	0.86
RPA plasty	7 (20)	15 (13)	0.079
CPB duration (min)	96 (56)	85 (43)	0.06
Cross-clamping duration (min)	29 (18)	33 (18)	0.05
Postoperative characteristics			
Delayed sternal closure (days)	5 (14)	23 (21%)	0.41
Mean oxygen saturation after surgery, %	88 (11)	90 (8)	0.29
Mechanical ventilation (h)	91 (84)	86 (102)	0.84
Length of ICU stay (h)	156 (113)	158 (142)	0.5
HFO	3 (8)	9 (8)	0.41

Résultats

15 reoperations before complete repair

1 early reoperation before 2 months for a restrictive connection

Characteristics	PA/VSD Type III (n = 35)	Total (n = 109)	P-value
In-hospital deaths	1 (3%)	3 (2.8%)	1
Ventricular aneurysm	5 (14%)	8 (7%)	0.18
Excessive pulmonary blood flow	1 (2.9%)	1 (1%)	0.34
Restrictive pulmonary blood flow before 2 months	1 (3%)	9 (8%)	0.14
BT shunt	0	7 (6.4%)	
Enlargement of RVPA connection	1	2 (2%)	
Unifocalization	0	0	
Pulmonary artery plasty	0	1 (1%)	
Angioplasty	0	0	
Restrictive pulmonary blood flow between 2 months and biventricular repair	15 (42%)	20 (18%)	<0.001
BT shunt	3	5	
Enlargement of RVPA connection	4	5	
Unifocalization	4	4	
Pulmonary artery plasty	1	1	
Angioplasty	3	5	
BT shunt + unifocalization	2	2	
Enlargement of RVPA connection + unifocalization	1	1	
Enlargement of RVPA connection + pulmonary artery plasty	1	1	
Pericardial drainage	3 (8.5%)	4 (4%)	0.10
Phrenic paralysis	1 (3%)	2 (2%)	0.64

Résultats

Over the 34 survivors

2 pts died

20 had complete repair

No operative mortality

10 are waiting for repair

2 are unsuitable for repair

Characteristics	PA/VSD type III (n = 20)	Total (n = 84)	P-value
Mean weight (kg)	13.44 (10)	8.85 (6.2)	0.002
Mean age (months)	43.4 (42.5)	20.43 (29.4)	<0.001
Time between the RVPA connection and biventricular repair (months)	25.7 (21)	14.67 (17)	0.002
Mean Nakata index before biventricular repair (mm^2/m^2)	257 (130)	266 (186)	0.26
Surgical procedure			
Patch enlargement	4 (20%)	47 (56%)	<0.001
Prosthetic conduit valve	12 (60%)	28 (33%)	<0.001
Prosthetic conduit, no valve	1 (5%)	2 (2%)	0.54
Patch enlargement with monocuspid valve	3 (15%)	7 (8%)	0.46
RPA plasty	2 (10%)	25 (30%)	0.03
LPA plasty	8 (40%)	44 (52%)	0.31
CPB duration (min)	151 (42)	144 (41)	0.44
Cross-clamping duration (min)	80 (30)	83 (27)	0.75
Right ventricular pressure superior at 40 mmHg	10 (50%)	22 (26%)	0.02

Résultats

RVOT reconstruction at the time of the repair,

No valve when possible (40% in our series)

35% no valve no tube

5% tube but no valve

60% valved tube

5.5 year follow up

5 reinterventions

1 conduit replacement
3 dilatation + stent
1 PVI

Characteristics	PA/VSD type III (n = 20)	Total (n = 84)	P-value
Mean weight (kg)	13.44 (10)	8.85 (6.2)	0.002
Mean age (months)	43.4 (42.5)	20.43 (29.4)	<0.001
Time between the RVPA connection and biventricular repair (months)	25.7 (21)	14.67 (17)	0.002
Mean Nakata index before biventricular repair (mm^3/m^2)	257 (130)	266 (186)	0.26
Surgical procedure			
Patch enlargement	4 (20%)	47 (56%)	<0.001
Prosthetic conduit valve	12 (60%)	28 (33%)	<0.001
Prosthetic conduit, no valve	1 (5%)	2 (2%)	0.54
Patch enlargement with monocuspid valve	3 (15%)	7 (8%)	0.46
RPA plasty	2 (10%)	25 (30%)	0.03
LPA plasty	8 (40%)	44 (52%)	0.31
CPB duration (min)	151 (42)	144 (41)	0.44
Cross-clamping duration (min)	80 (30)	83 (27)	0.75
Right ventricular pressure superior at 40 mmHg	10 (50%)	22 (26%)	0.02

Conclusion

présentation clinique +++

Cyanose à la fermeture du canal + très belles AP

Cure complète d'emblée

Cyanose à la fermeture du canal ou avant 3 mois+ petites AP

Ouverture VD-AP sans unifocalisation

Pas de cyanose à la fermeture du canal, débit pulmonaire équilibré ou élevé

Unifocalisation complète à 4 mois par sternotomie

Conclusion

Stratégie globale : 3 étapes

- . Période néonatale
 - favoriser croissance APs natives. Ouverture VD-AP
 - ± supprimer APCAs communicantes
- . À partir de 4 / 5 mois
 - unifocaliser les MAPCAs non communicantes
 - supprimer MAPCAs communicantes
 - optimiser anatomie APs natives
- . A partir de 2 ans
 - cure complète au mieux sans tube
 - au moins 15 segments pulmonaires

Conclusion

Stratégie globale :

La survie à long terme dépend

La capacité à obtenir une réparation biV

Du rapport de pression VD-AP



Lit vasculaire pulmonaire

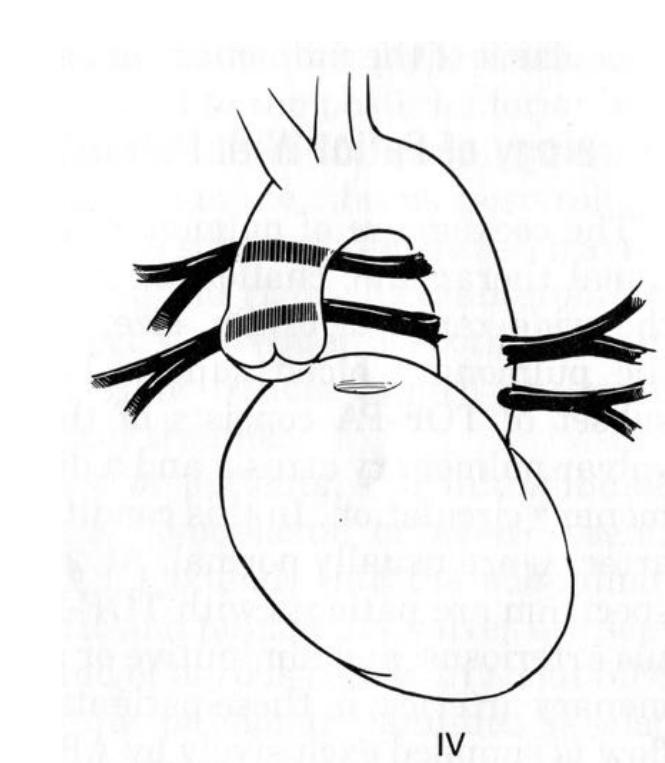
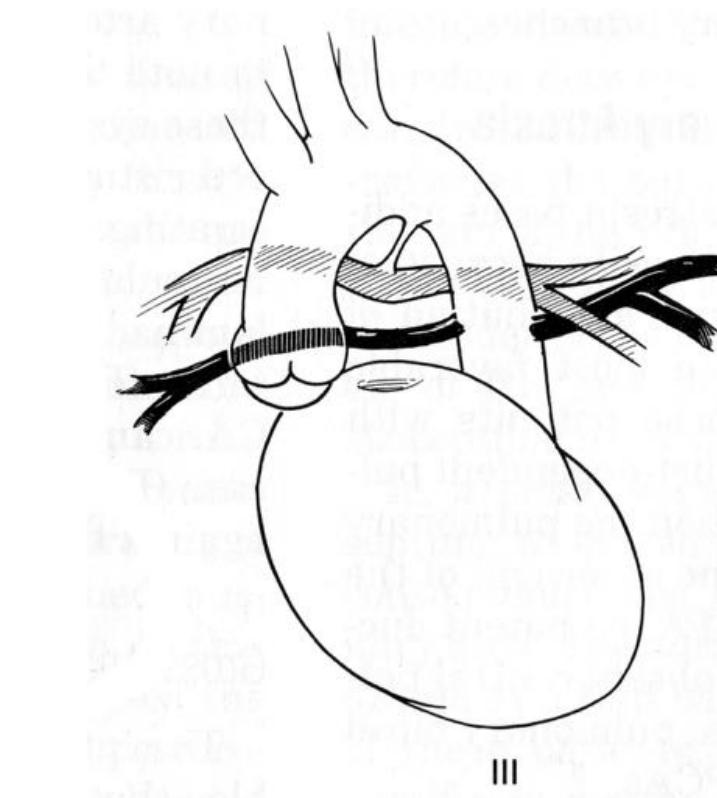
Conclusion

Stratégie globale :

- Maladie grave !

-Chirurgies et KT itératifs

Sternotomies multiples, KT multiples, ACCES VASCULAIRES+++





Arigato