

Prise en charge des malpositions vasculaires

Le point de vue du cardiopédiatre

Ventricule droit à double issu (VDDI)



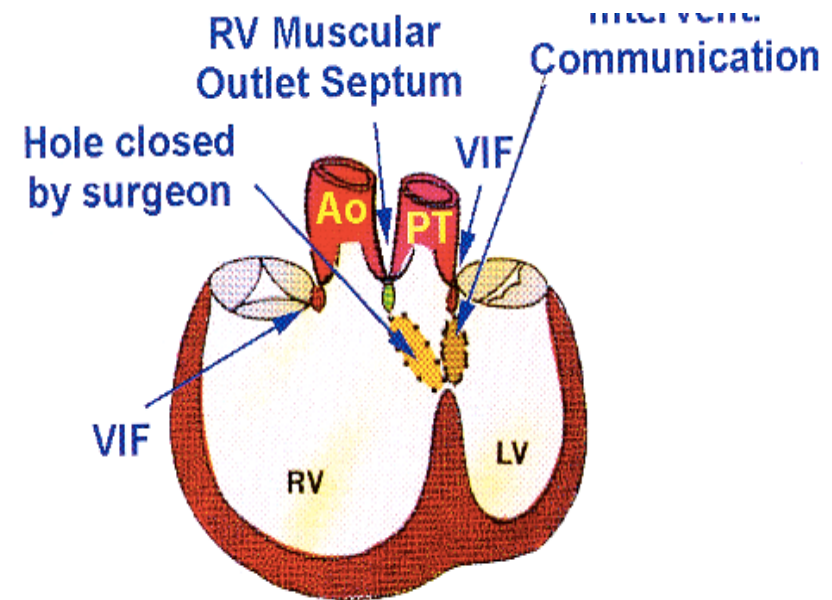
Dr Daniela Laux
UE3C-Paris et M3C-CCML



Cardiopathies congénitales humaines	Fréquence	Incidence
Communication interventriculaire (CIV)	30%	1500
Communication interauriculaire (CIA)	8%	400
Sténose pulmonaire (SP)	7%	350
Persistance du canal artériel (PCA)	7%	350
Coarctation de l'aorte (CoA)	6%	300
Tétralogie de Fallot (T4F)	6%	300
Transposition des gros vaisseaux (TGV)	5%	250
Sténose aortique (SA)	5%	250
Canal atrioventriculaire (CAV)	4%	200
Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)	2%	100
Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)	2%	100
Atrésie tricuspide (AT)	2%	100
Tronc artériel commun (TAC)	2%	100
Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA)	2%	100
Malpositions vasculaires (MV)	1%	50
Interruption de l'arc aortique (IAA)	1%	50
Ventricule unique (VU)	1%	50
Anomalie d'Ebstein	1%	50
Discordances AV et VA	1%	50
Autres	6%	300

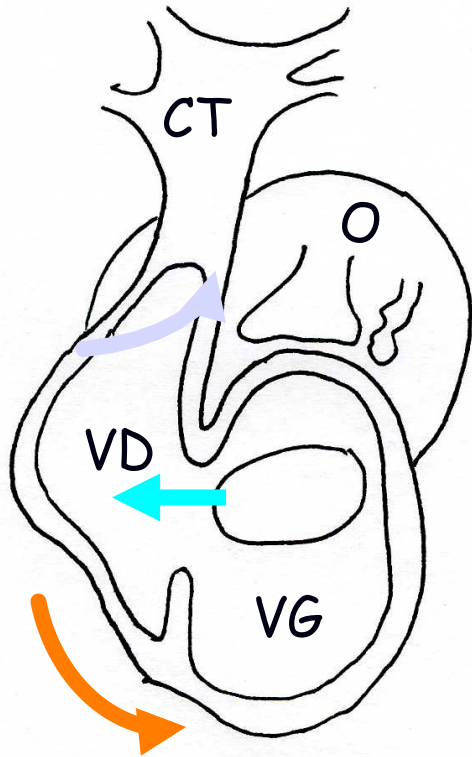
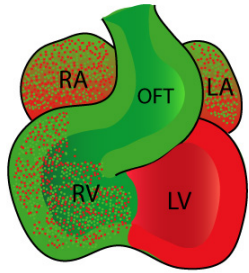
VDDI : définition

- Règle des 50%...
- « Septum conal au-dessus du VD »...
- Discontinuité mitro-Ao ou mitro-AP.....

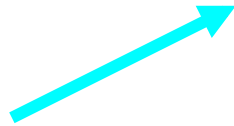


Une seule définition :
VDDI = 2 gros vaisseaux au-dessus du VD

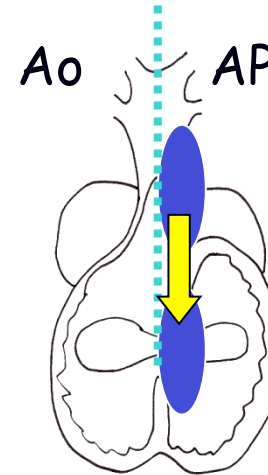
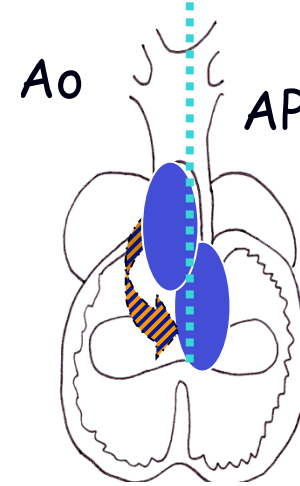
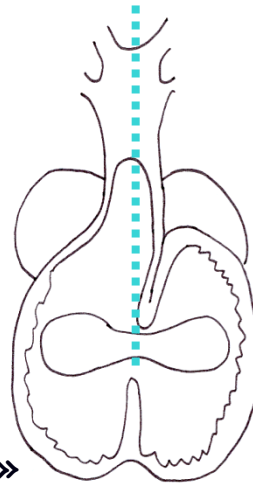
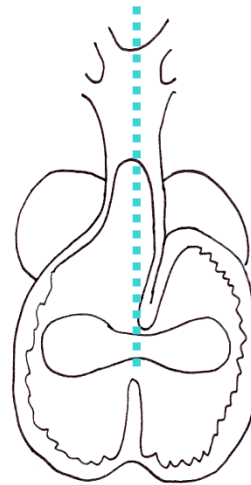
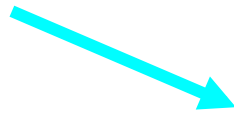
Rappel embryologique



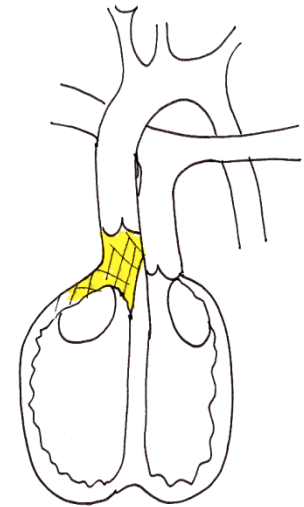
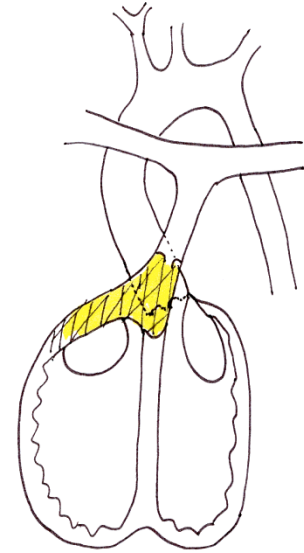
Rotation
« normale »



Rotation
« inversée »



Cœur normal



TGV

Early looping

Convergence

Rotation

Courtesy L.Houyel

Embryologie : Interaction crête neurale / Aire cardiaque antérieure

Défaut de migration des cellules de la crête neurale



Défaut d'adjonction de myocarde par l'aire cardiaque antérieure



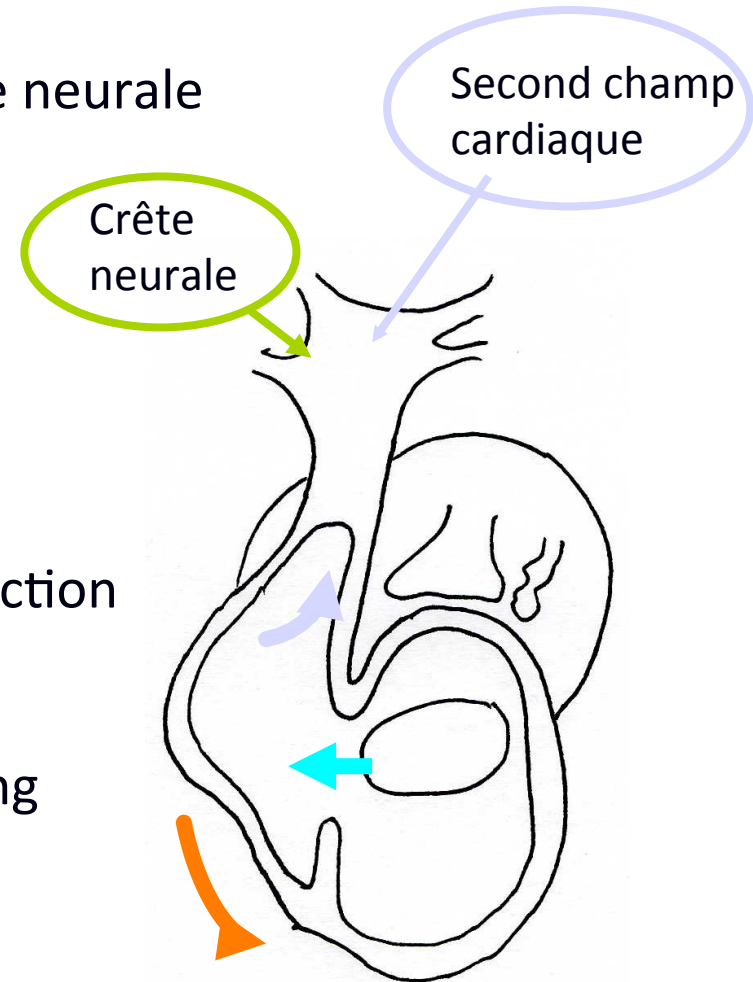
Défaut d'élongation de la voie d'éjection



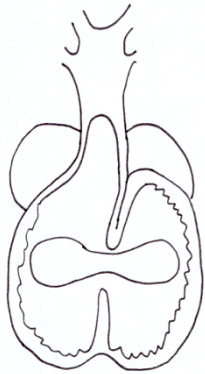
Défaut de convergence et de wedging



CARDIOPATHIES CONOTRUNCALES



Le VDDI résulte d'un arrêt dans le développement cardiaque normal

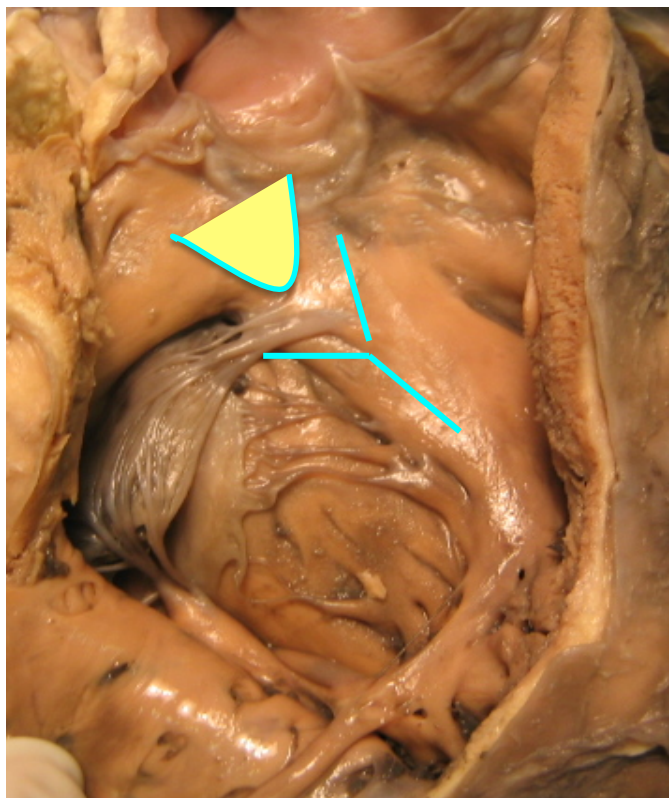


VDDI précoces (ne sont pas des cardiopathies conotruncales)

- Anomalie au stade de « early looping » ou avant « cœur primitif »
- le VDDI est alors « obligatoire »
- Anomalies au niveau du conotruncus mais aussi des ventricules et des valves AV
- Le septum conal est intact
- La CIV sera péri-membraneuse, dans l'inlet ou musculaire

VDDI tardifs (sont des cardiopathies conotruncales)

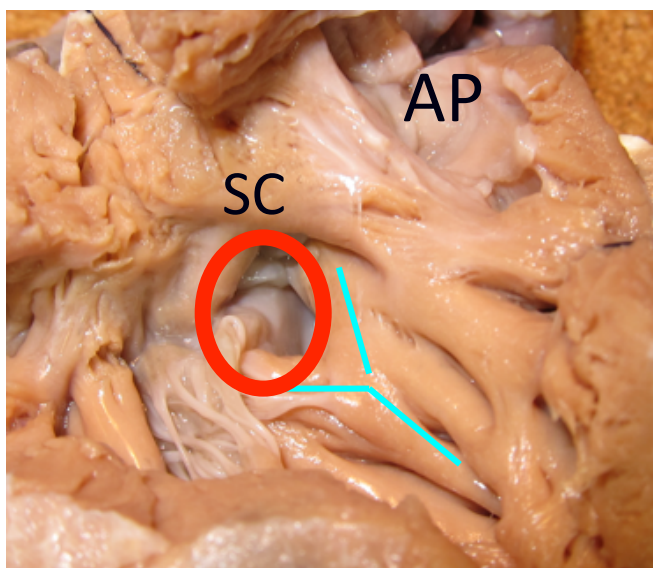
- anomalies de convergence et de rotation, entraînant un malalignement entre le septum conal et le reste du septum
- Discontinuité mitro-aortique (rotation normale) ou
- Discontinuité mitro-pulmonaire (rotation inversée, comme dans les TGV)
- La CIV est toujours conoventriculaire



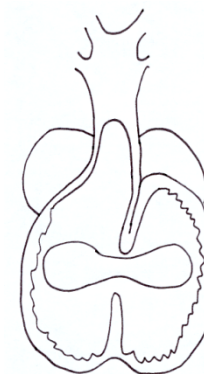
Anomalie de formation du septum conal

CIV de l'outlet

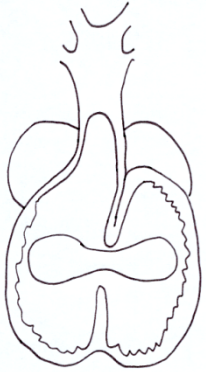
- **Y de la bande septale** = Zone de fusion entre le septum conal et le septum interventriculaire primitif
- Pas de fusion à ce niveau: **hypoplasie ou malalignement du septum conal**



- CIV de l'outlet
- (cardiopathies conotruncales)

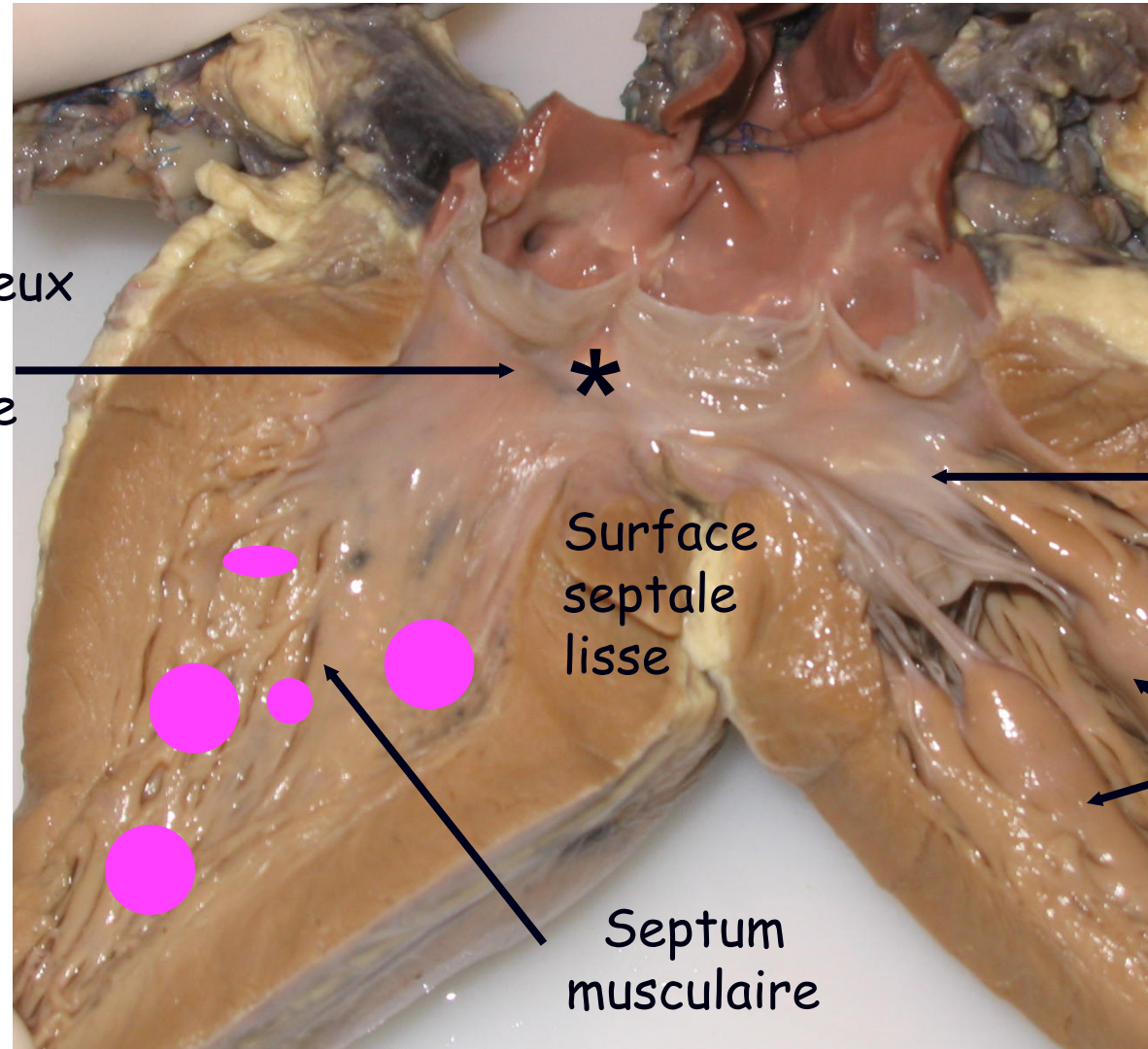
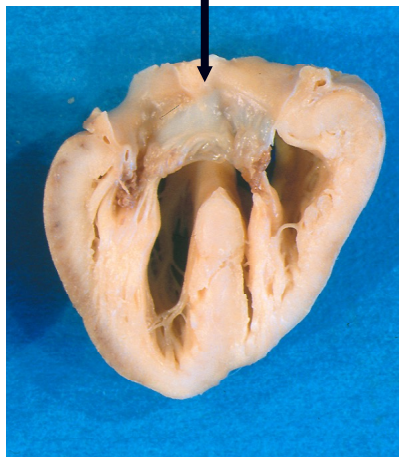


CIV pm, l'inlet ou musculaire



Septum membraneux
entre cusp CD et
cusp non coronaire

Septum
admission



Mitrale

Piliers

Surface
septale
lisse

Septum
musculaire

Vue du ventricule gauche

Présentation clinique

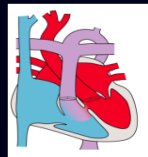
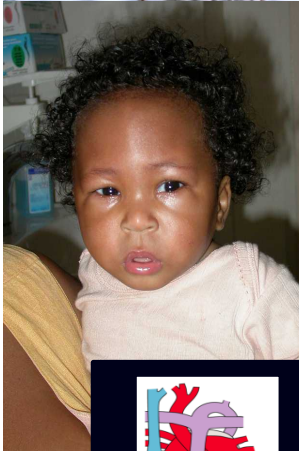
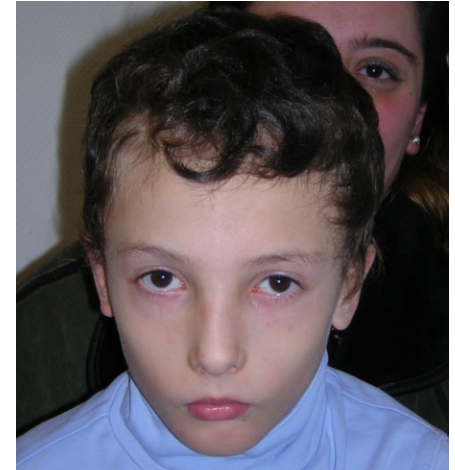
Génétique

Anomalies chromosomiques et cardiopathies fœtales : 548 cardiopathies-18.5%

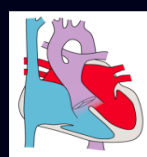
• Canaux atrioventriculaires	32/68	47%
– 28 T21; 3 T18; 1 XXX		
• Anomalies conotruncales	23/91	25%
– 20 del22q11; 1 T21; 2 anomalies de structure		
• VDDI	7/38	18%
• Communications interventriculaire	12/74	16%
– 9 trisomies, 2 del22q11, 1 del5		
• Obstacles gauche à SIV intact	12/130	9.2%
– 6 XO; 3 T18; 3 anomalies de structure		
• VU et atrésie tricuspide	2/24	8%
– 2 T18		
• Transposition des gros vaisseaux	0	0%
• Obstacles droits à SIV intact	0	0%

Syndrome de Di George

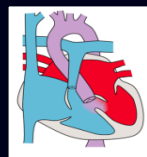
- cardiopathies conotruncales
- anomalie des arcs, aorte à droite
- microdélétion du chromosome 22q1.1
- Gène *Tbx1*



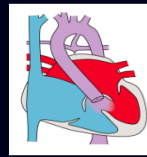
IAA



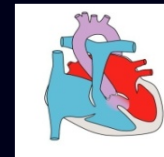
TAC



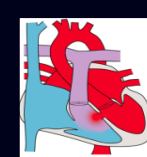
T4F



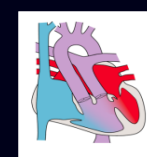
APSO



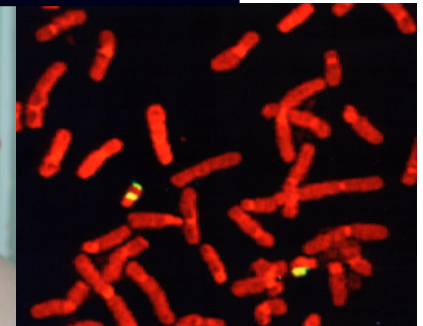
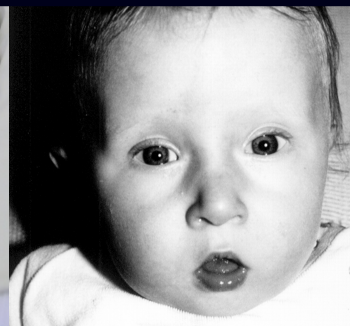
AVP



CIV



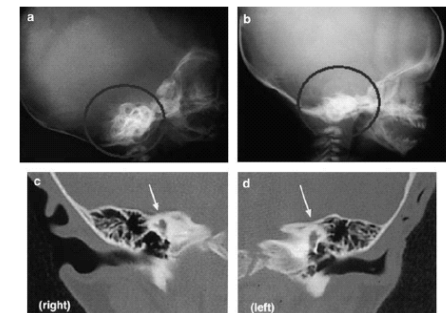
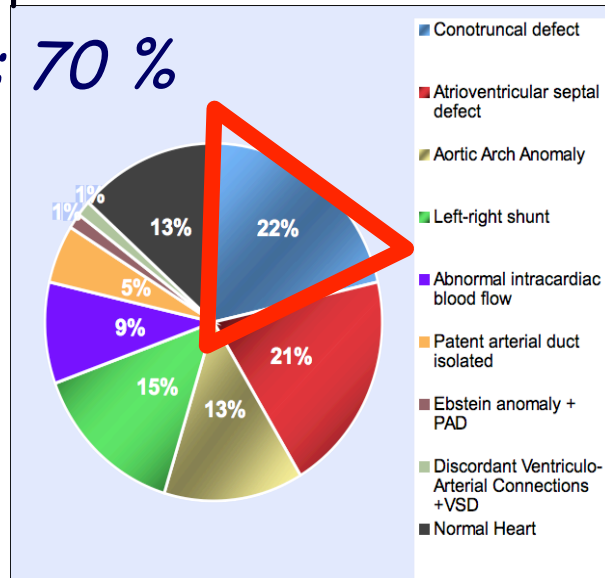
MV



Association CHARGE

- Colobome
- Heart defect
- Atrésie des choanes
- Retard de développement
- Génitales anomalies
- Ear anomalies
 - Agénésie des canaux semi-circulaires
 - Hypoplasie des lobes olfactifs

Gène *CHD7* : 70 %



Trisomie 18



18.4



18.7



18.8

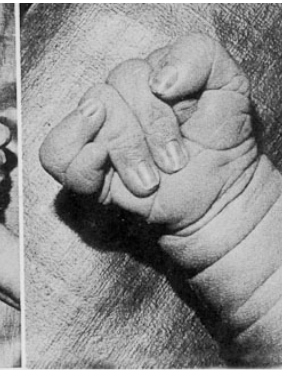


18.9



Dysplasie polyvalvulaire
CIV, CIA, PCA, CAV
T4F
Cardiopathie obstructive gauche
Malposition vasculaire
Ventricule unique

Trisomie 13



13.1

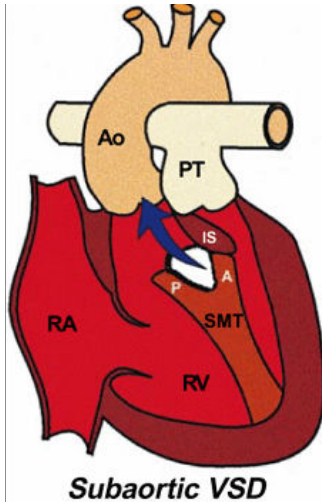


CIV PCA
Malposition vasculaire
CAV
Dysplasie polyvalvulaire

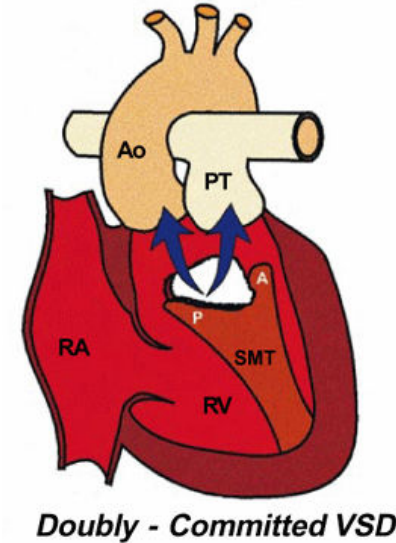
Présentation clinique

Pathophysiologie

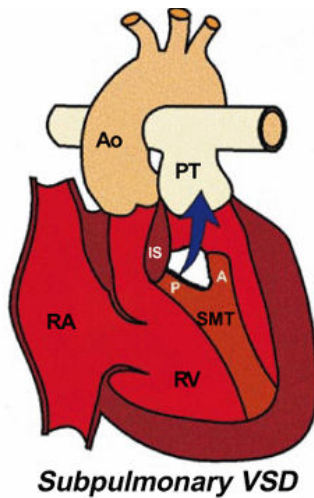
VDDI, une malformation hétérogène...



Fallot-type
PA stenosis

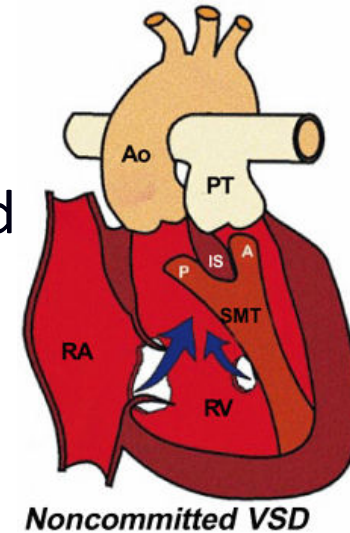


Complex forms

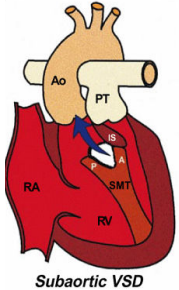


TGA-type
(Taussig-Bing)

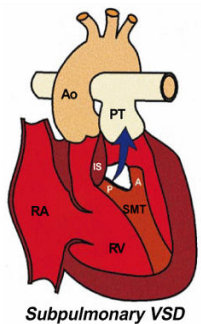
Non-committed
VSD



Types de VDDI en fonction de la physiologie:



- VDDI type CIV + discontinuité mitro-aortique
 - Rose, symptômes d'hyperdébit
- VDDI type Fallot (CIV sousaortique)
 - Cyanose progressive, malaise possible



- VDDI type TGV + CIV (CIV souspulmonaire)
 - Cyanose, nécessité d'un Rashkind?
- VDDI type TGV + CIV + sténose pulmonaire
 - Cyanose, Rashkind pour pouvoir attendre de réparer

Anomalies associées

- Sténose sous-pulmonaire
- Sténose sous-aortique
- Cleft ou fente mitrale
- Straddling (mitral, tricuspide, les 2)
- hétérotaxie: VDDI-CAVc

Objectif de l'imagerie

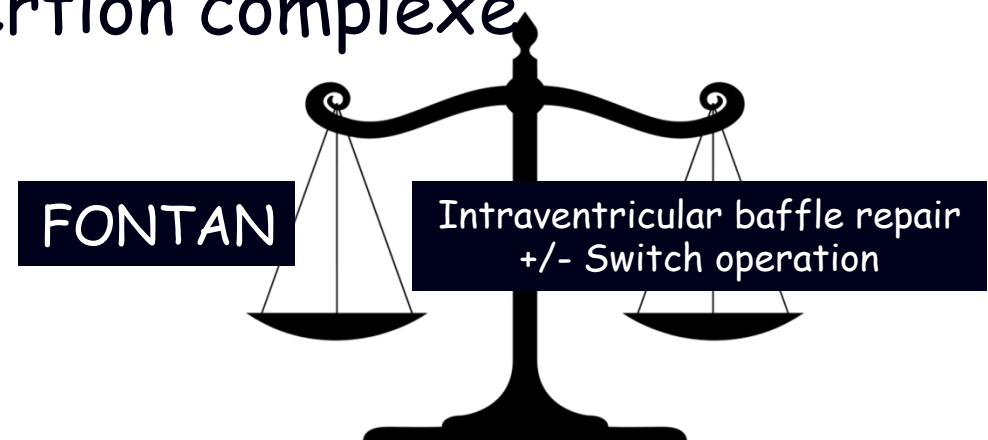
- Comprendre l'anatomie du VDDI
- Décrire toutes les lésions anatomiques de la position de la CIV jusqu'aux anomalies associées
- Décider d'une stratégie thérapeutique adaptée à l'anatomie

En pratique: Comment faut-il réparer le cœur ?

Que veut savoir le chirurgien?

Réparation uni- ou biventriculaire ?

- Hypoplasie d'un des ventricules
- CIV multiples non accessibles ou partiellement accessibles
- Anomalies des insertions des valves atrioventriculaires à travers la CIV p.ex. straddling ou insertion complexe



Que veut savoir le chirurgien?

Relation de la CIV avec les gros vaisseaux:

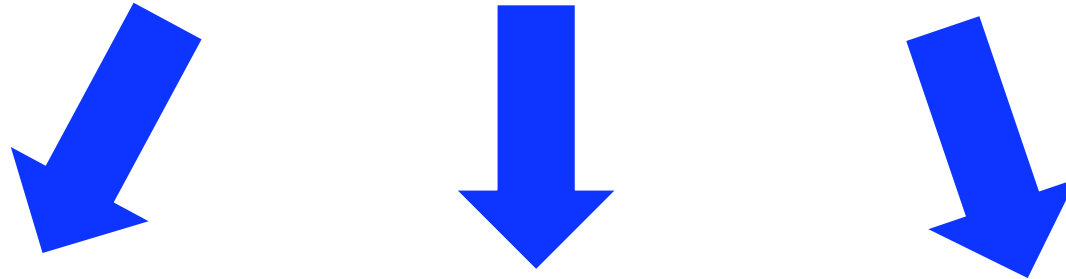
- Sous-aortique
- Sous-pulmonaire
- Doubly-committed
- Non committed

En pratique: Comment créer un tunnel VG vers la valve sigmoïde la plus proche sans obstacle sous-aortique ?

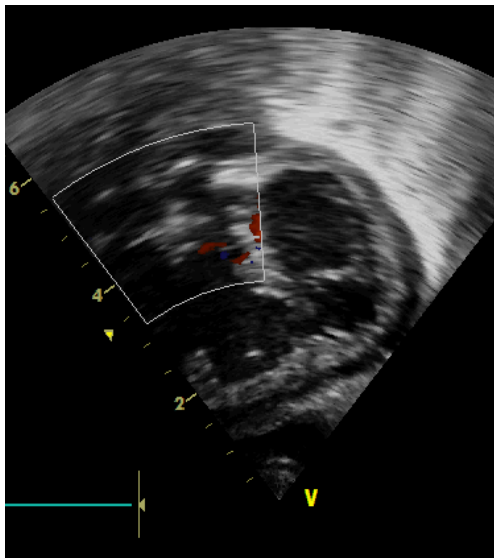
Que veut savoir le chirurgien?

- **Éléments clés du tunnel VG-aorte:**
 - Distance entre la valve tricuspide et la valve pulmonaire pour faire passer le tunnel sans obstacle
 - Nécessité d'élargissement de la CIV (diamètre CIV = aorte)
- **Etat de la voie pulmonaire:** valve normale, sténose ou atrésie...
 - Est-ce qu'elle peut être utilisée
 - en position pulmonaire **[patch infundibulaire]**
 - ou en aortique **[Switch]**
 - ou faut-il la reconstruire **[REV, Nikaidoh, Rastelli...]?**

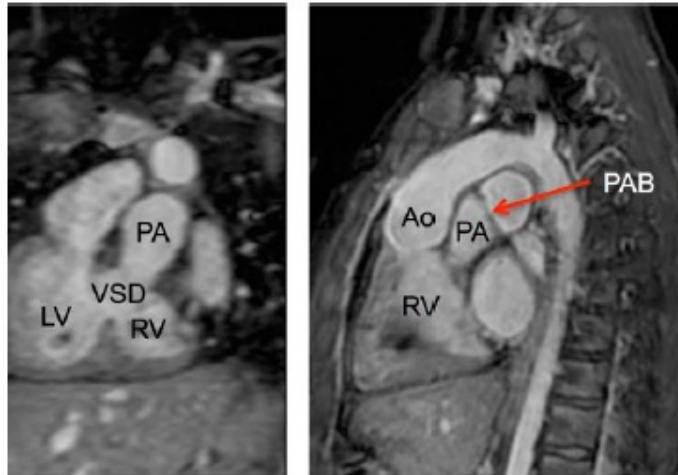
Modalités d'imagerie



Echographie 2 D

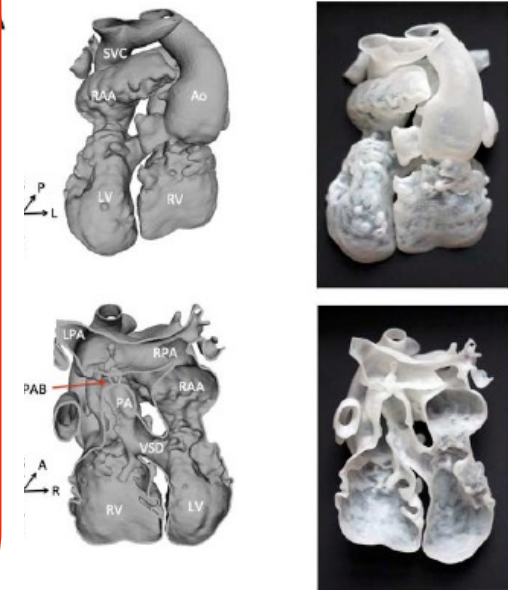


Scanner/IRM cardiaque



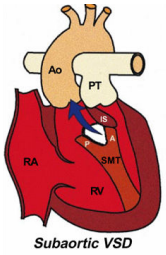
Imagerie 3D

Printing 3

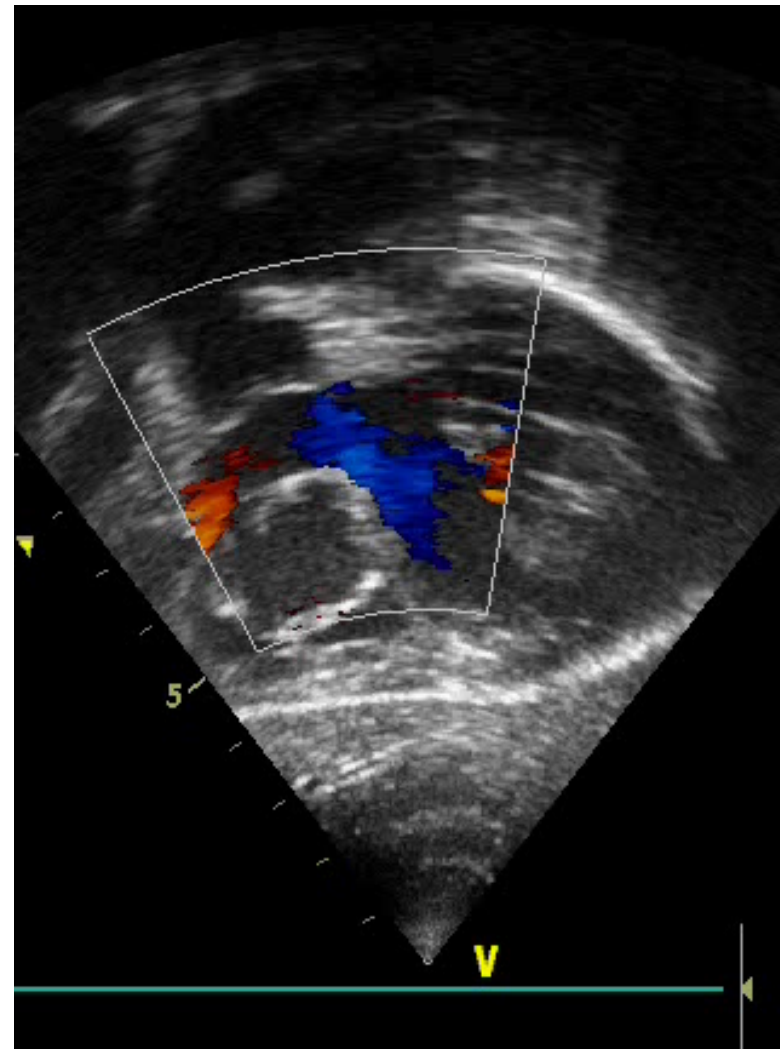
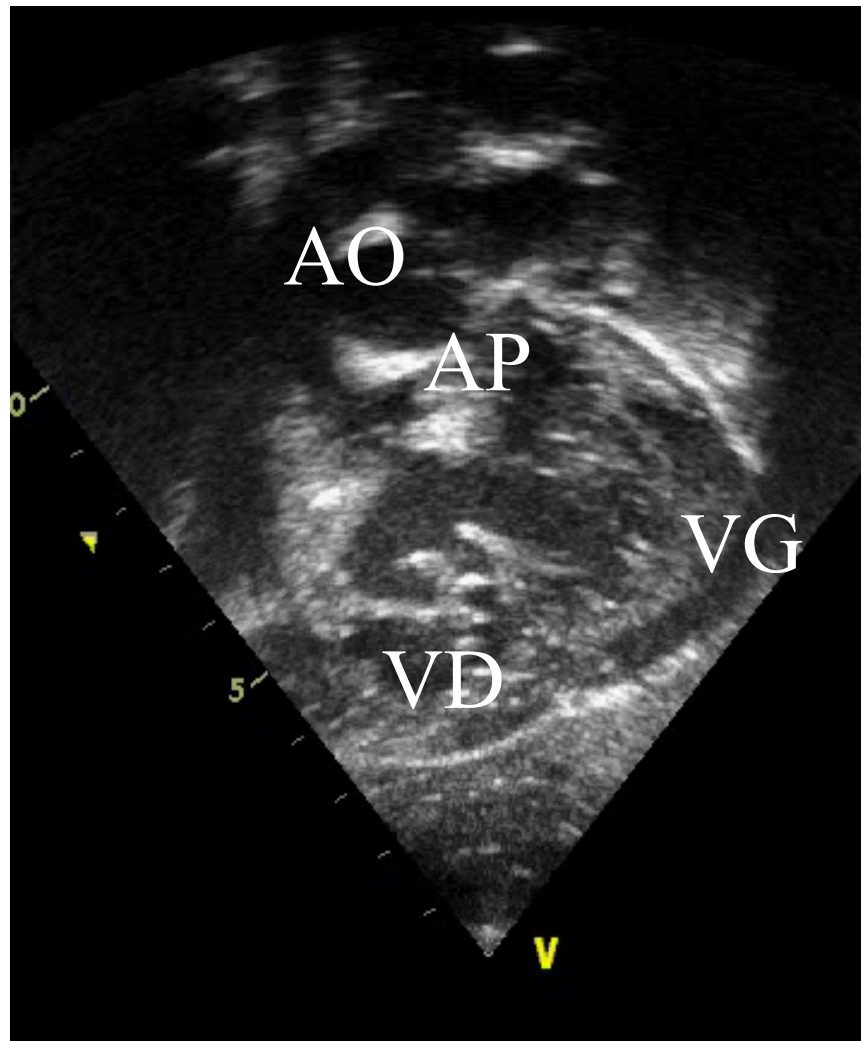


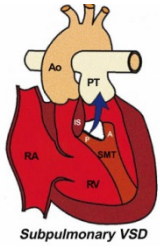
Imagerie en coupe Scanner/IRM

- **Intérêt du scanner en préopératoire**
 - Coronaires (rotation troncale/ Bex Nikaidoh)
 - Artères pulmonaires
 - Collatérales aorto-pulmonaires
 - retours veineux systémiques et pulmonaires
- **Intérêt de l'IRM:**
 - Taille des ventricules
 - Evaluation fonctionnelle

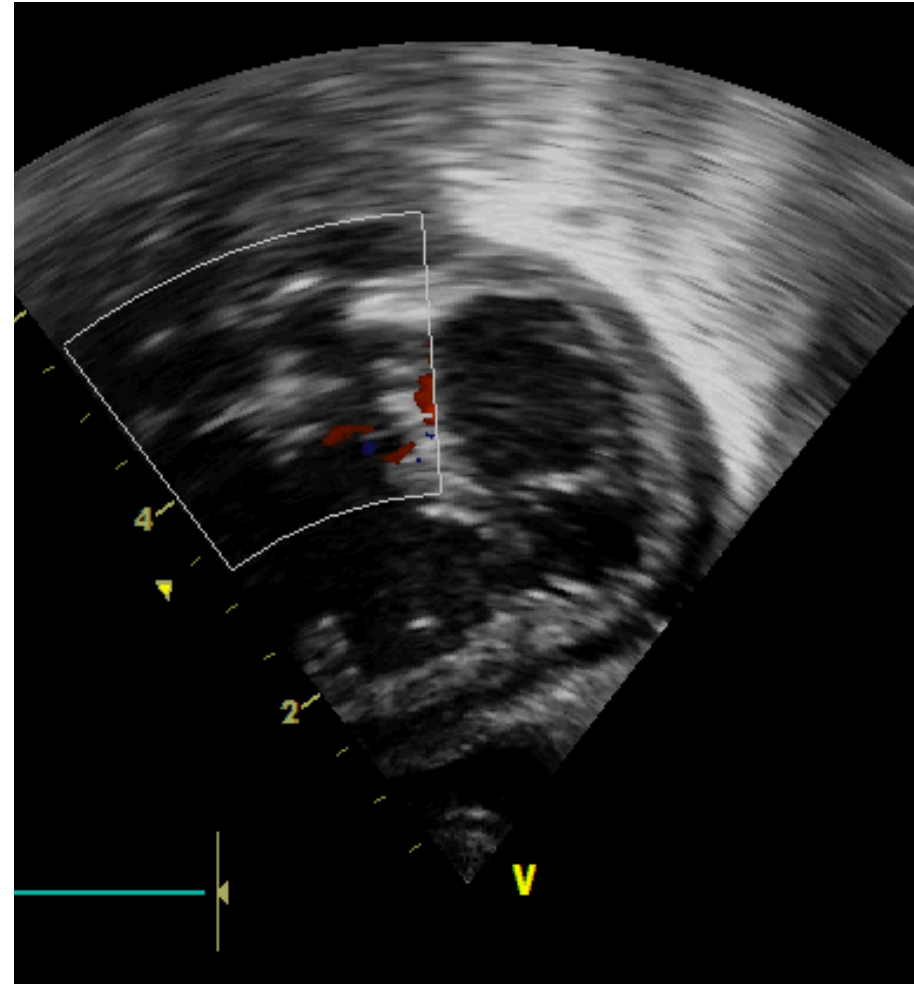
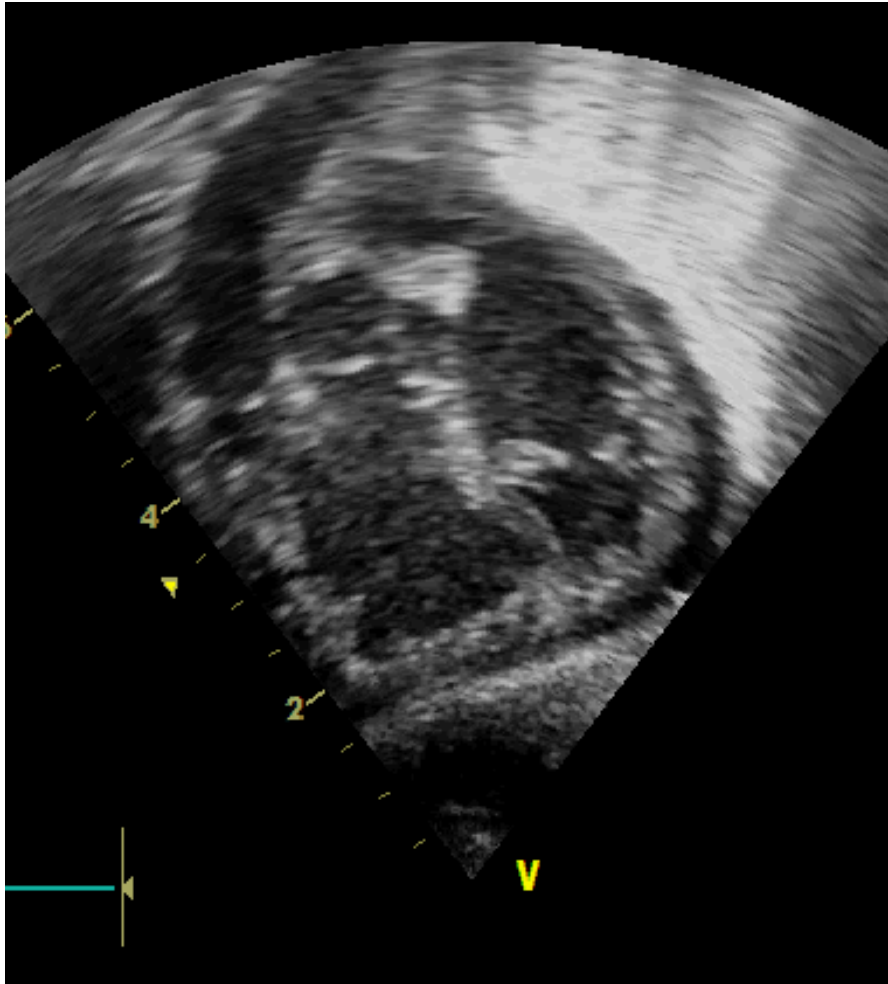


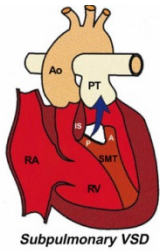
VDDI + CIV sous-aortique



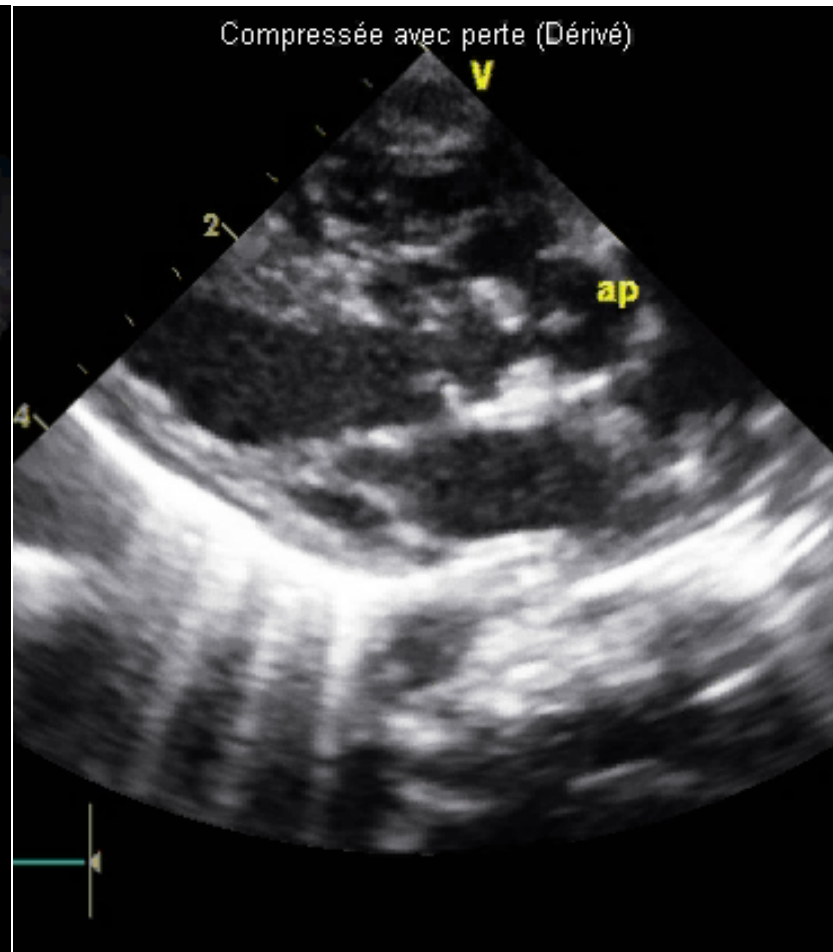
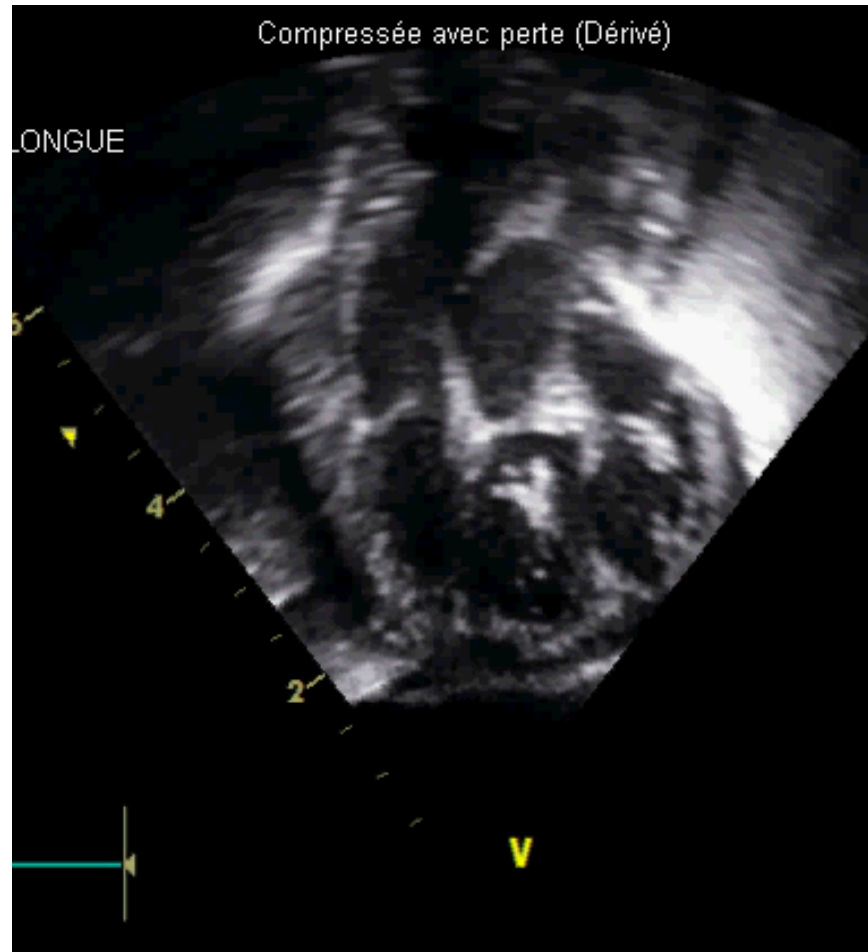


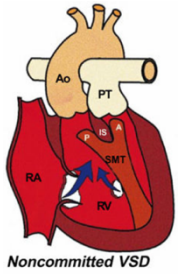
VDDI + CIV sous-pulmonaire



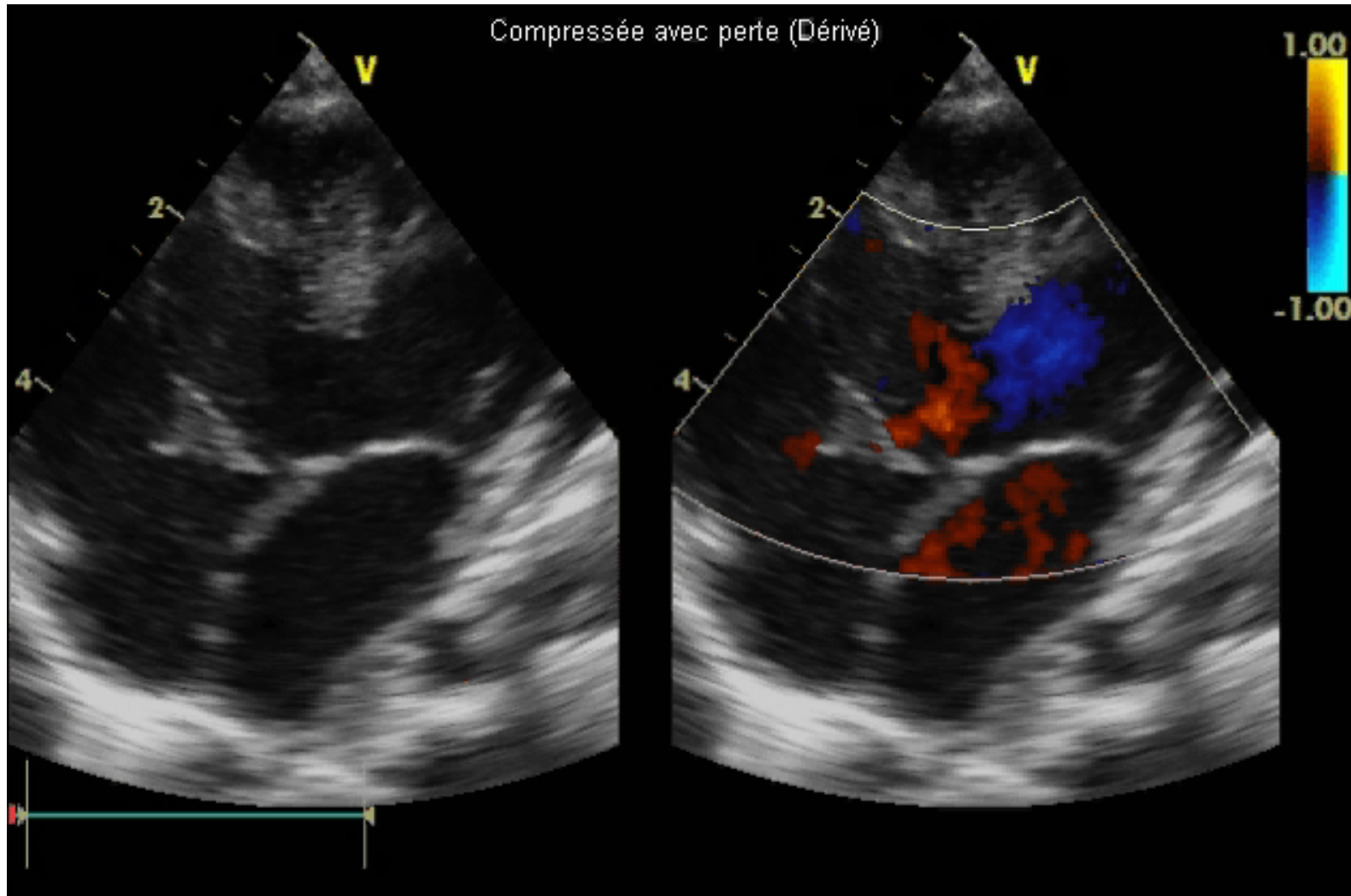


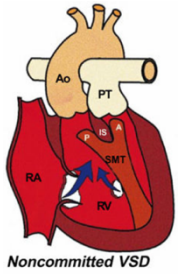
VDDI + CIV souspulm



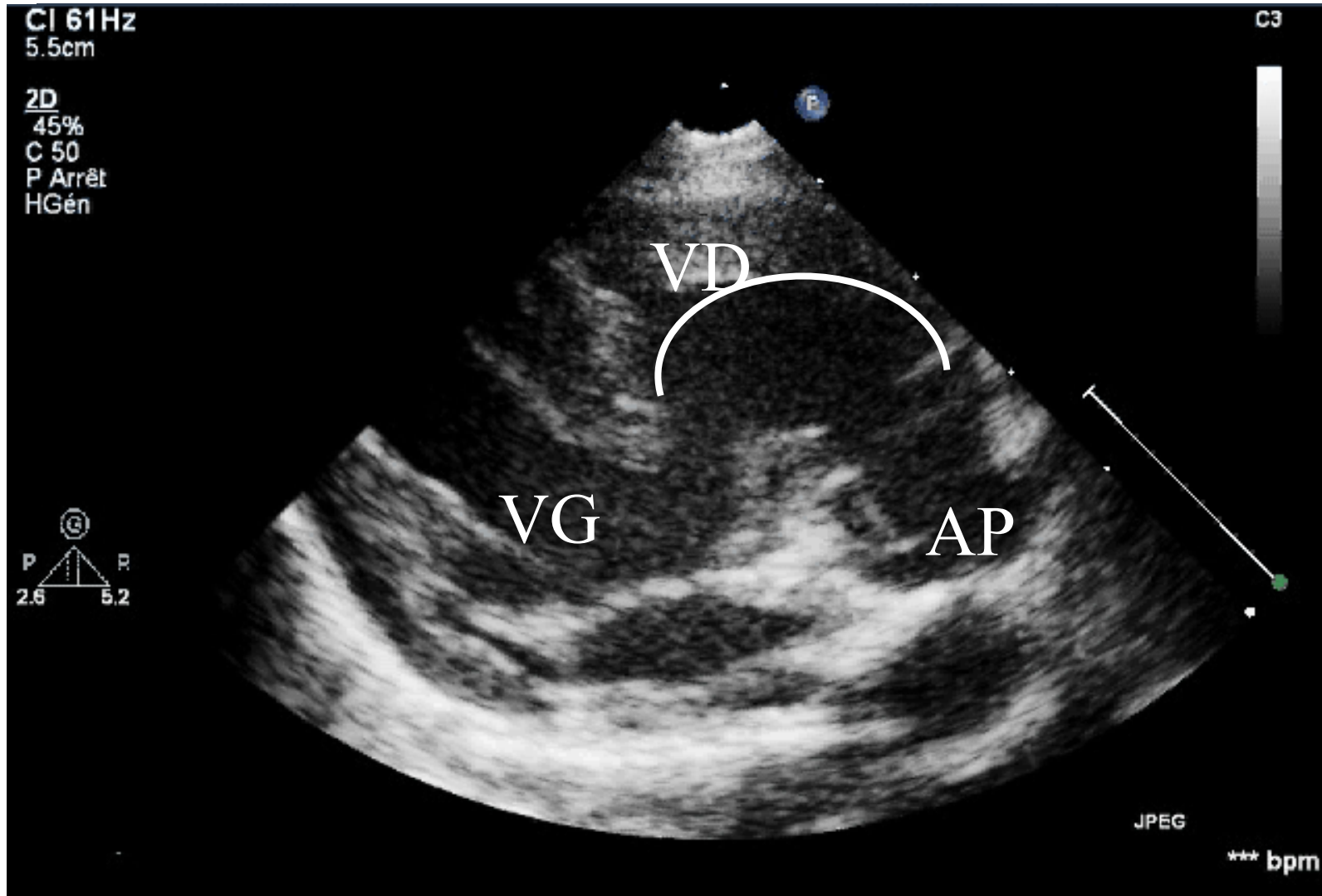


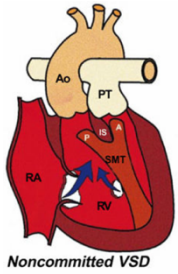
VDDI + CIV non committed



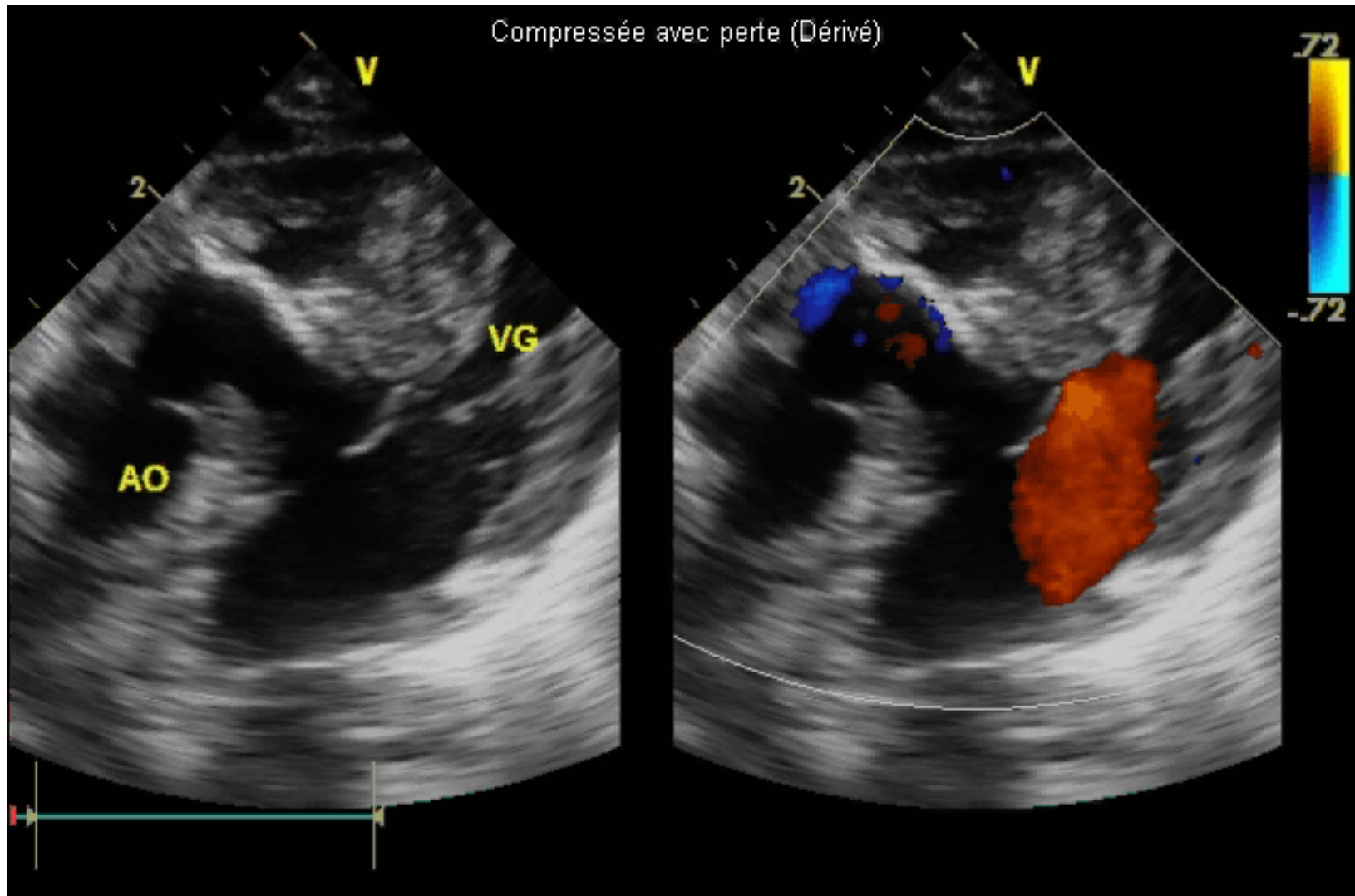


VDDI + CIV non committed

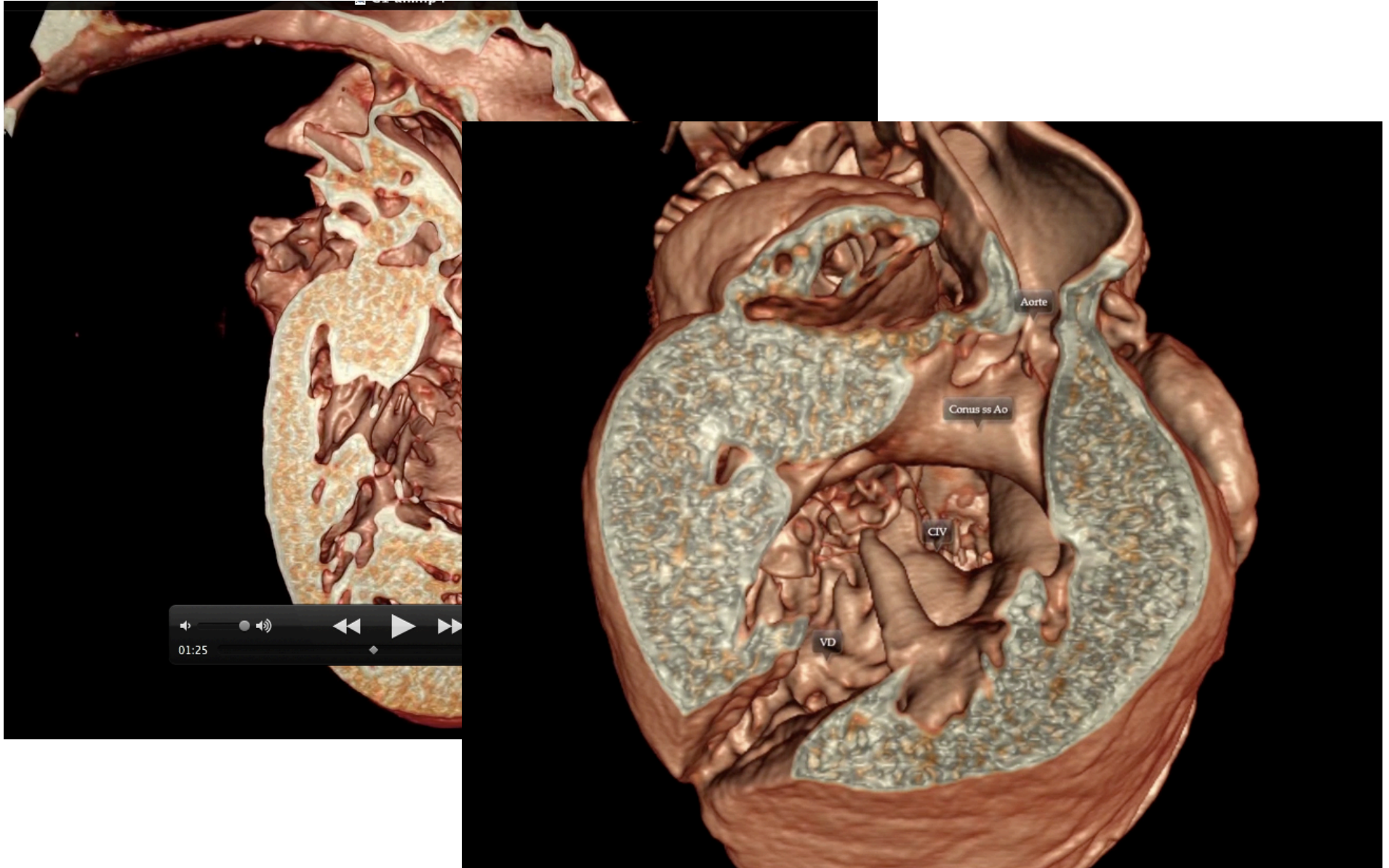




VDDI + CIV non committed



Imagerie 3D scanner



Devenir après réparation

Complications à long terme

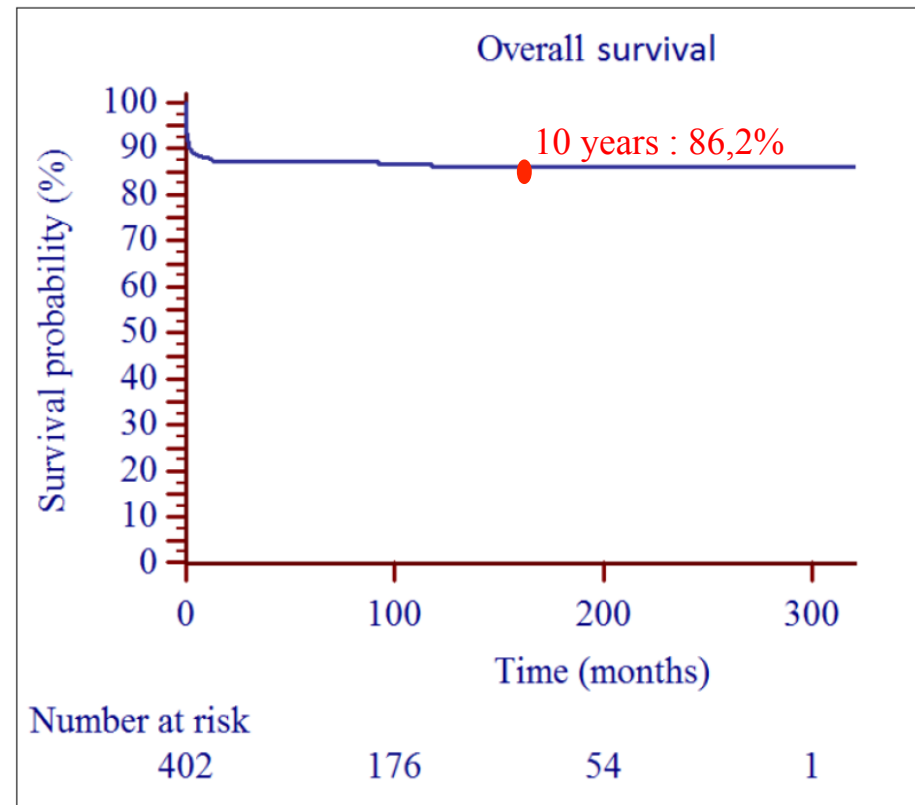
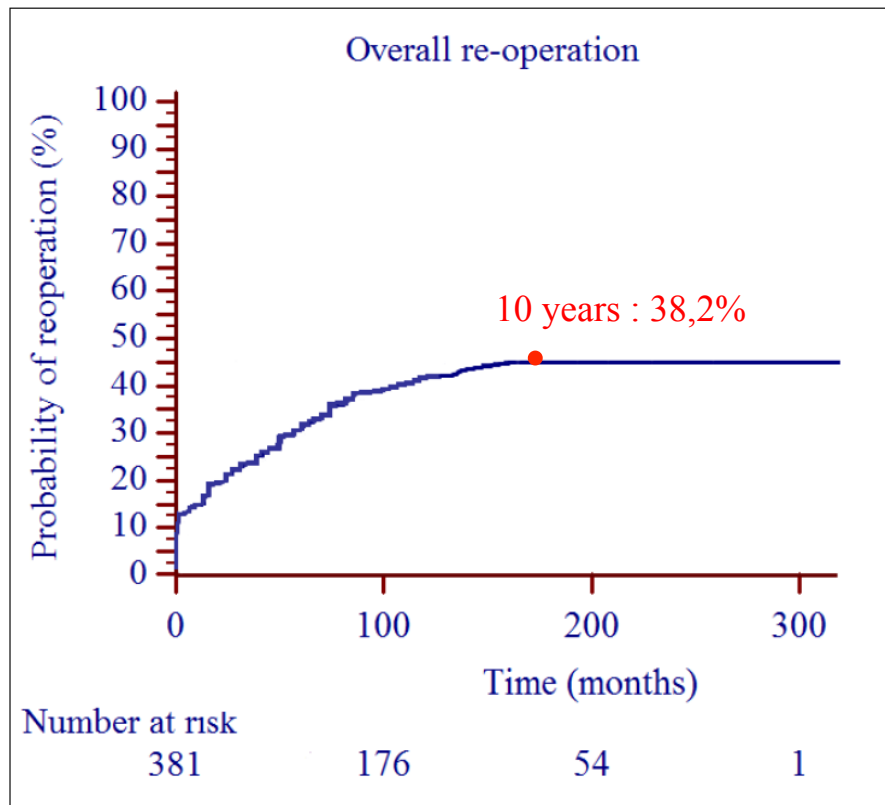
- **Sténose sous-aortique** (tunnel VG-aorte)
- **Réfection voie droite** (sténose, fuite avec dilatation VD, changement de tube ..)
- **Complications coronaires** (switch)
- **Dysfonctionnement des valves atrioventriculaires**

Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle

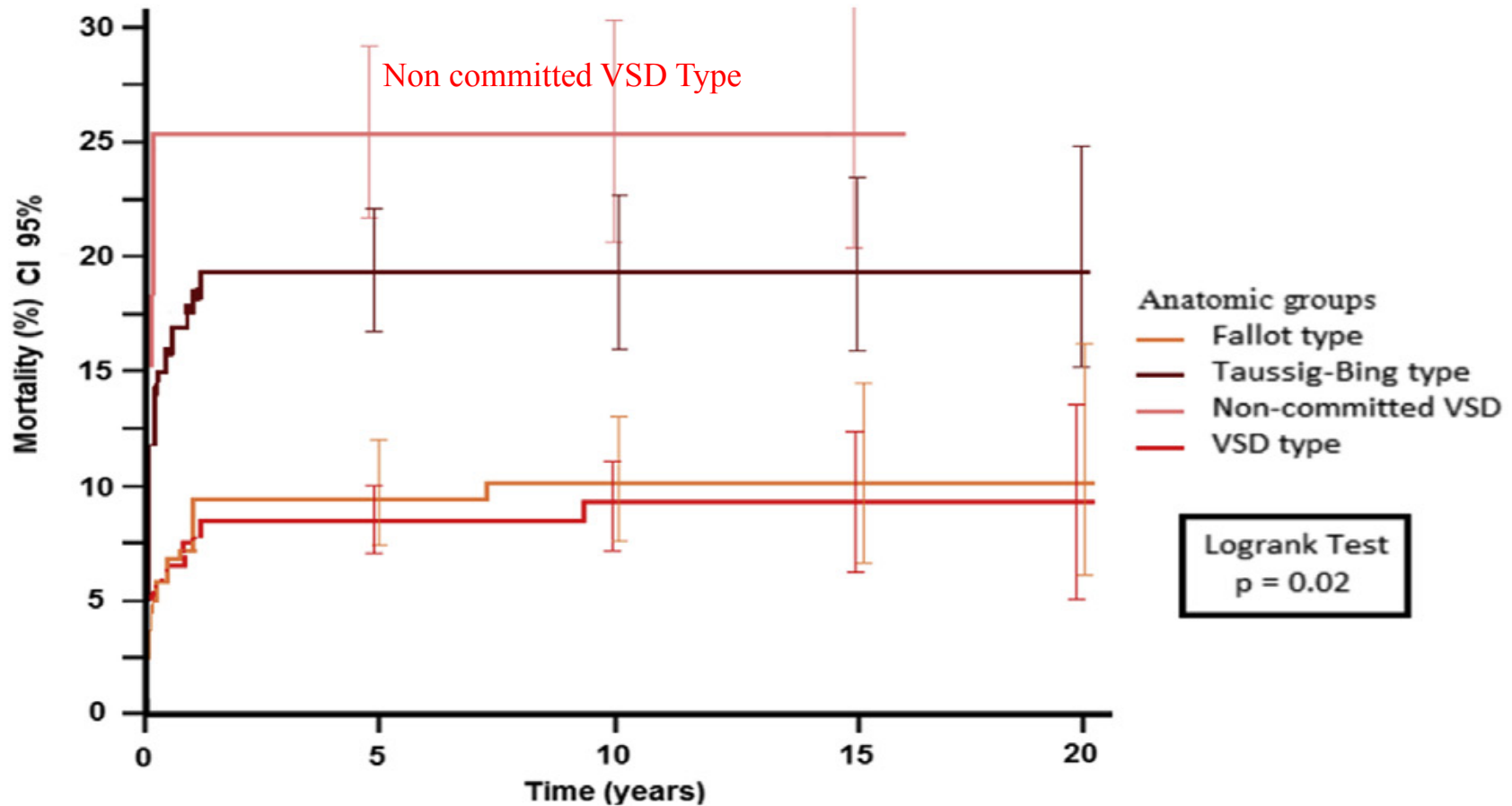
- **Early outcome (< 30 days):**

- Mortality: 7,4%
- Reoperation (cardiac indications): 6%

n = 433



Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle



Number at risk

Group: **Fallot type**

141 68 45 20 4

Group: **Taussig-Bing type**

139 83 44 16 2

Group: **Non-committed VSD**

23 13 6 1 0

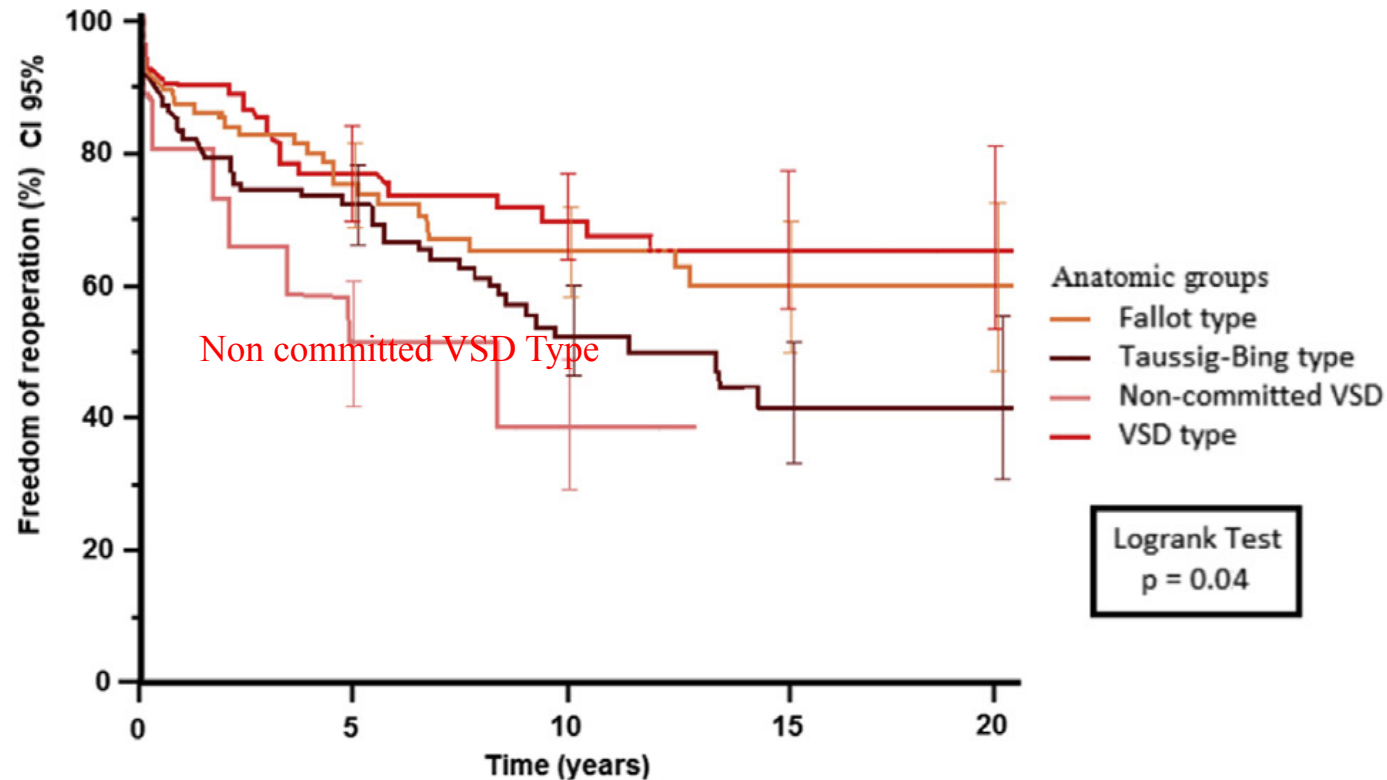
Group: **VSD type**

130 66 48 26 7

A

JTCS 2016 Villemain et al.

Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle



Number at risk

Group: **Fallot type**

141 50 32 16 3

Group: **Taussig-Bing type**

139 65 30 15 2

Group: **Non-committed VSD**

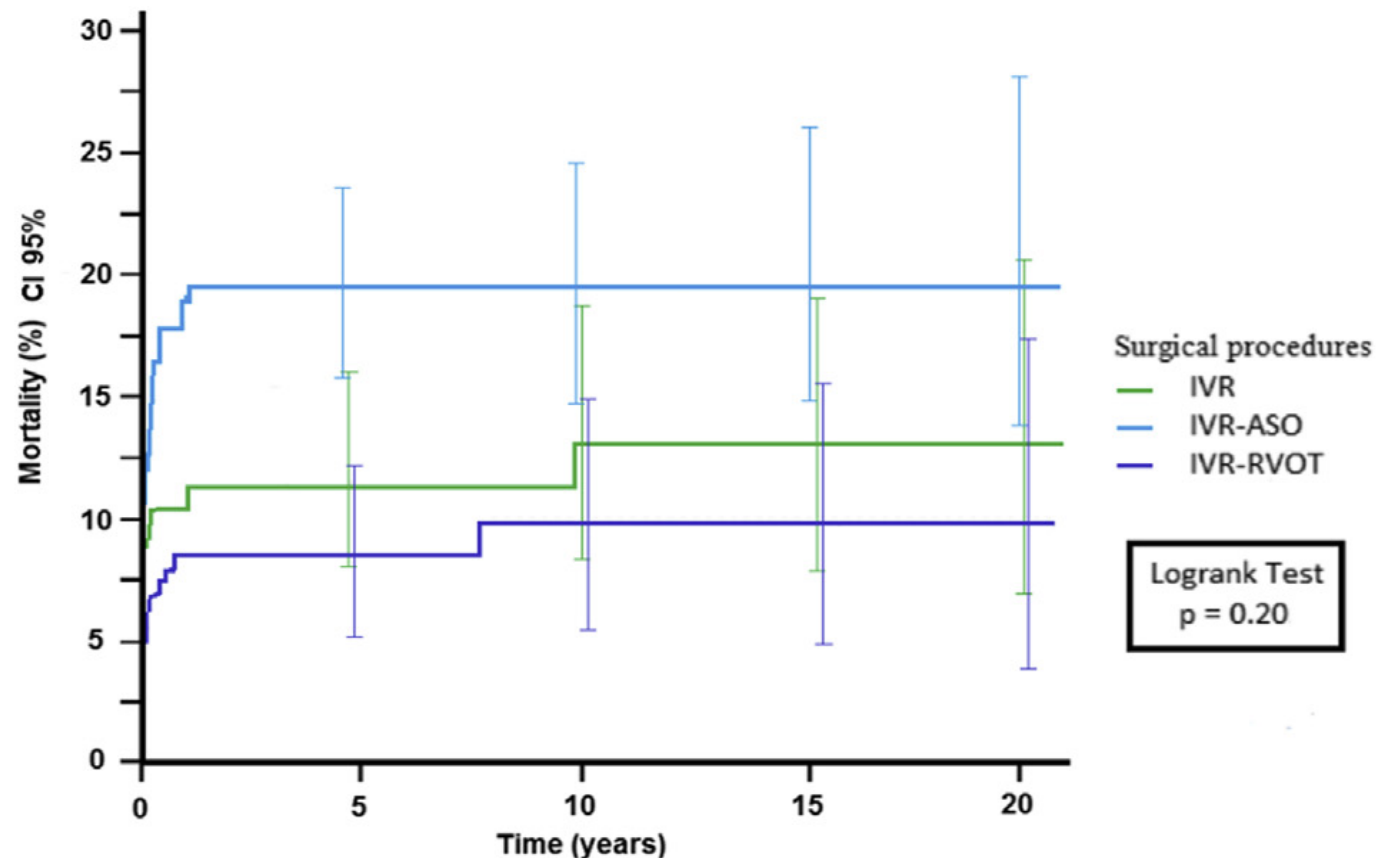
23 8 3 0 0

Group: **VSD type**

130 50 35 21 7

B

Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle



Number at risk

Group: IVR

149

69

47

21

5

Group: IVR-ASO

121

71

44

15

2

Group: IVR-RVOT

163

90

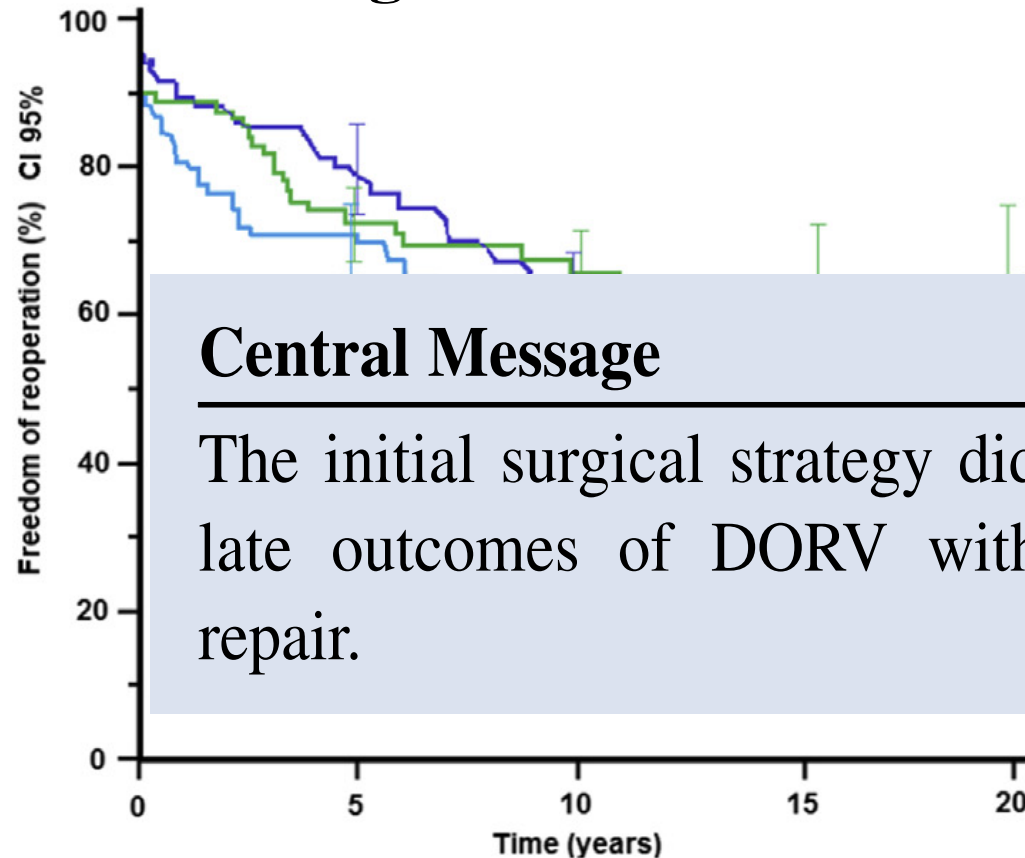
63

28

6

JTCS 2016 Villemain et al.

Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle



Central Message

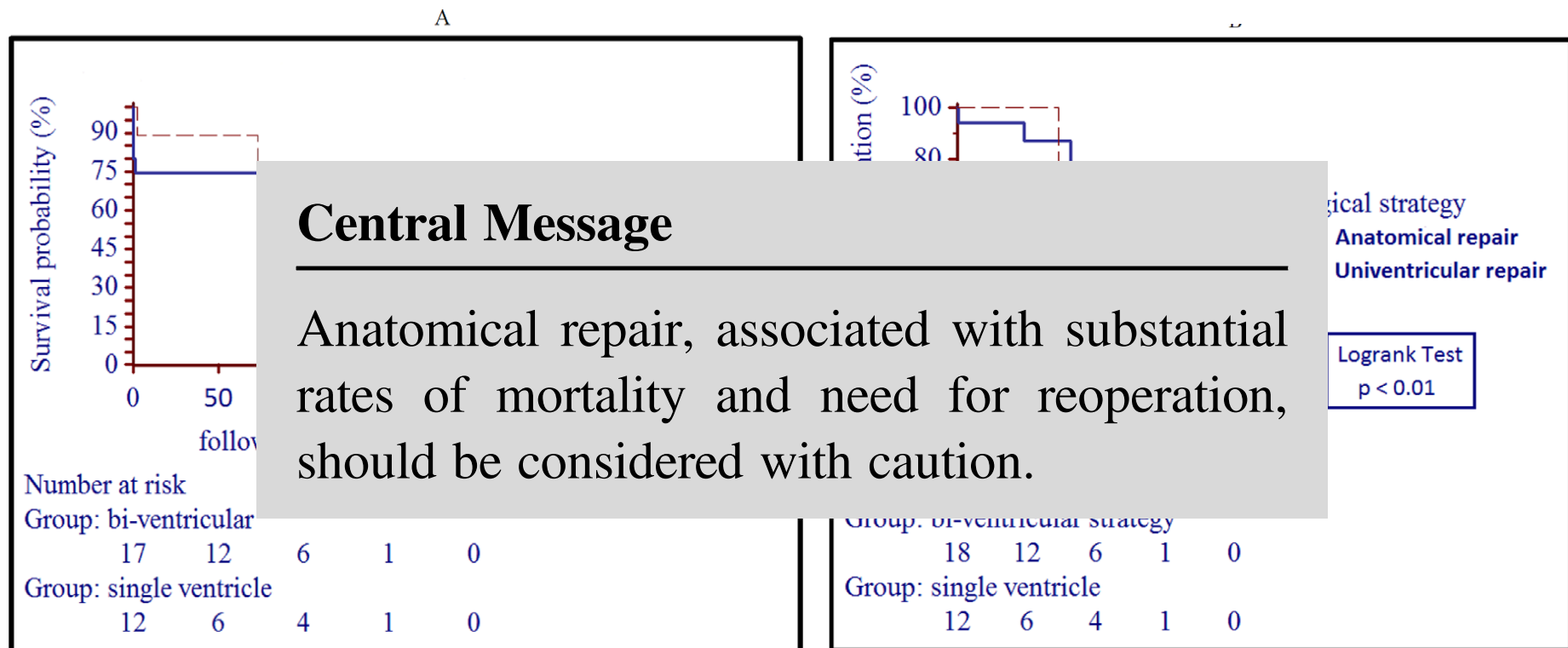
The initial surgical strategy did not influence late outcomes of DORV with biventricular repair.

Number at risk

Group: IVR				
149	51	33	17	5
Group: IVR-ASO				
121	54	29	11	2
Group: IVR-RVOT				
163	65	42	18	5

B

Double-Outlet Right Ventricle With Noncommitted Ventricular Septal Defect and 2 Adequate Ventricles: Is Anatomical Repair Advantageous?



N=36; 1993-2011

STCS 2016 Villemain et al.

Conclusion

- **Les VDDI imposent**
 - Une bonne vision dans l'espace
 - Une analyse génétique
 - Une analyse anatomo-échographique
 - Une analyse anatomo-physiologique
 - Une discussion médico-chirurgicale
 - Un bon suivi