STÉNOSE AORTIQUE
INSUFFISANCE AORTIQUE

DIU DE RÉANIMATION DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

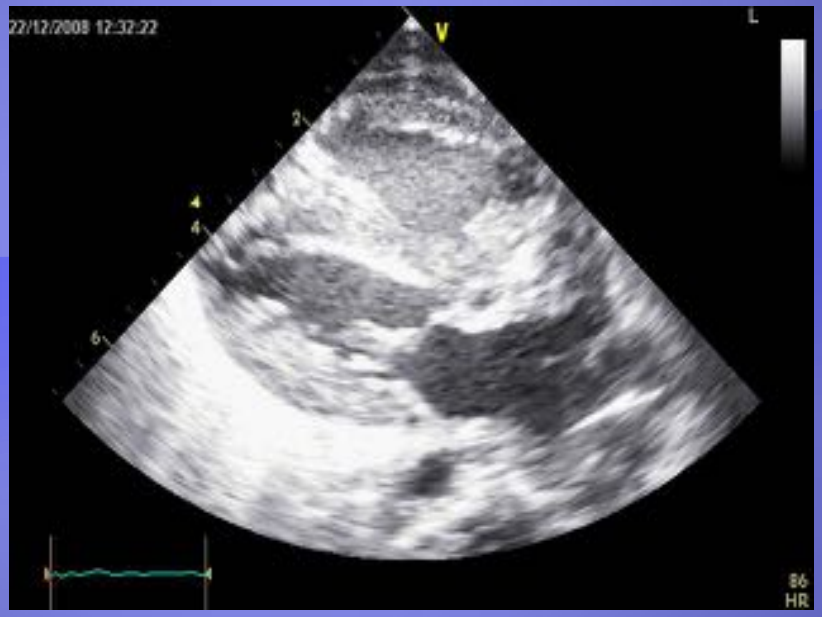
Pierre-Emmanuel Séguéla

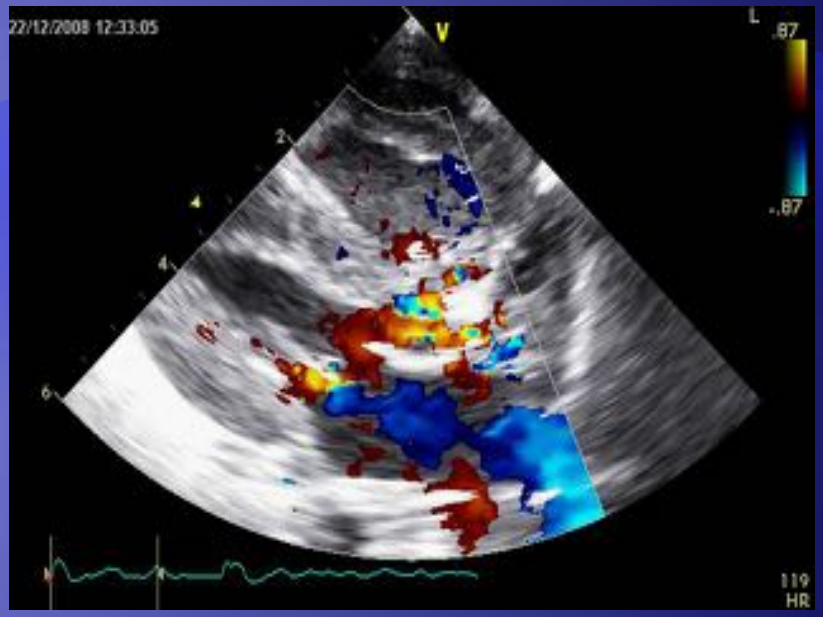
05 Avril 2018

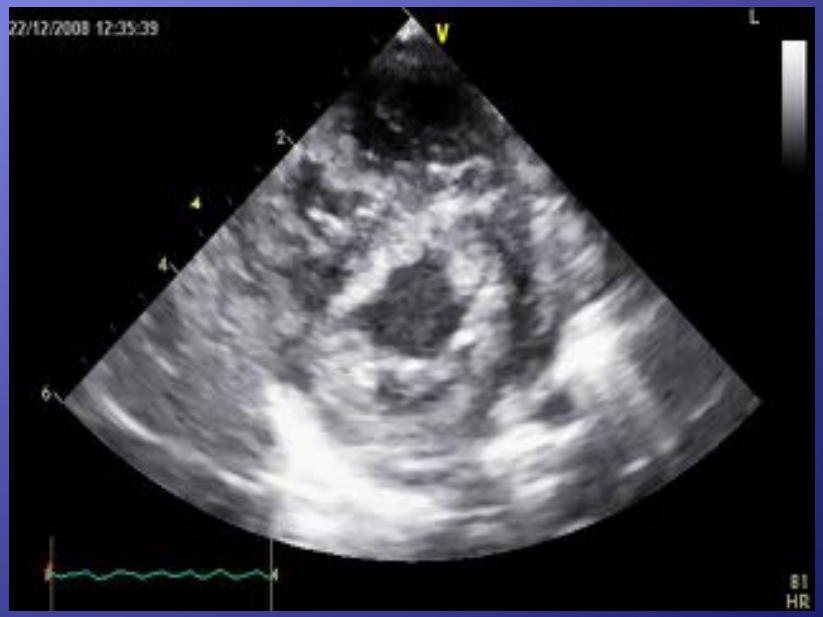
Sténose aortique

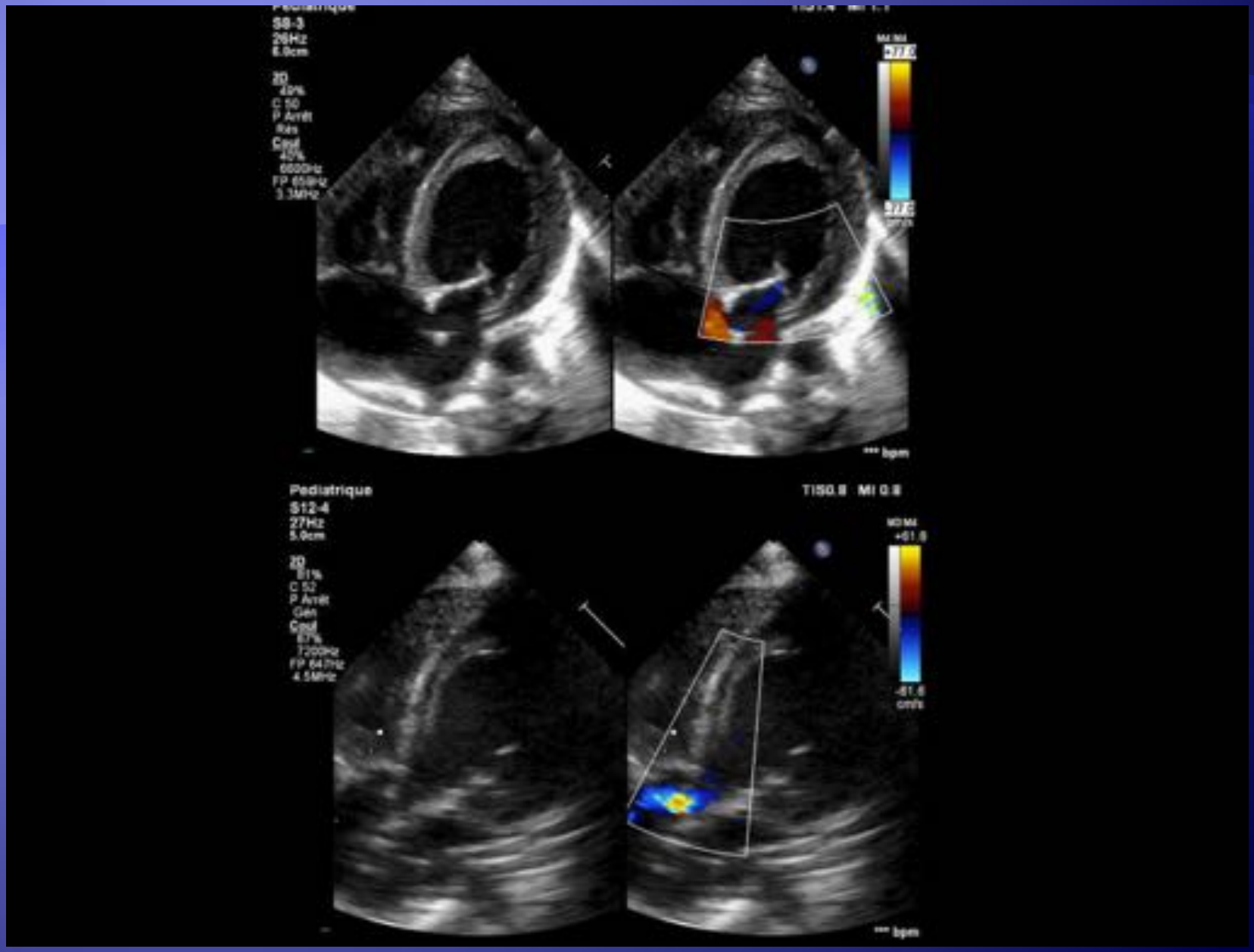
- Rao critique néonatal
- Rao du nourrisson et de l'enfant
  - Rao sous-valvulaire
  - Rao valvulaire
  - Rao supra valvulaire

- **Rao critique néonatal**
- Rao du nourrisson et de l'enfant
  - Rao sous-valvulaire
  - Rao valvulaire
  - Rao supra valvulaire


22/12/2008 12:32:22
V
L
2
4
6
86
HR

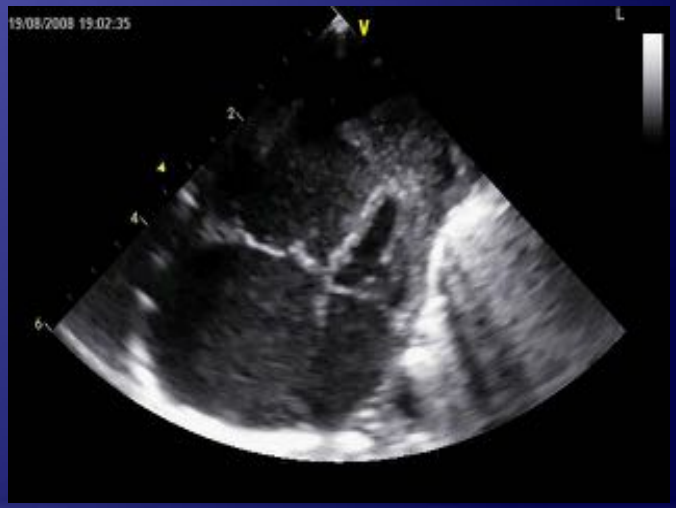

22/12/2008 12:33:05
V
L
.87
-.87
2
4
6
119
HR


22/12/2008 12:35:39
V
L
2
4
6
81
HR


S8-3
26Hz
6.0cm
2D
49%
C 50
P Arrêt
Res
Cont
45%
FP 659Hz
3.3MHz
*** bpm
Pediatrique
S12-4
27Hz
5.0cm
2D
81%
C 52
P Arrêt
Gen
Cont
67%
FP 647Hz
4.5MHz
TIS0.8 MI 0.8
cm/s
*** bpm

Hypoplasie du cœur gauche ou équivalent

- sténose aortique critique avec désadaptation anténatale du VG = évolution vers l'hypoplasie du cœur gauche (HLHS)
- formes frontières avec dysfonction moyenne du VG et taille limites: difficulté d'appréciation du potentiel évolutif (hypo VG vs circulation biventriculaire)
- Critères de Rhodes+++ circulation 1991



Critical aortic stenosis
ECHO criteria for biventricular repair

LV / RV length	> 0.8
LV – AO junction	> 3.5 cm/m2
MV area	> 4.75 cm2/m2
LV mass	> 35 g/m2

Rhodes LA: Circulation 1991;84:2325-35

LV length	> 25mm
LV – AO junction	> 5mm
MV orifice	> 9mm
LV vol.	> 20 ml/m2

Leung MP: J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:526-35

Rhodes discriminant score for survival with intended BiV circulation

- **Rhodes 1991** retrospective analysis of 65 pts (AS < 60d.)

95% correctly selected for biventricular circulation

Rhodes LA, Circulation 1991

- **Colan 2006** retrospective analysis of 126 pts (including 37 pts with BVP < 60d. from 1991)

77% correctly selected for biventricular circulation

Colan SD, Circulation 2005 (Correction)

Revised Rhodes formula

Changes: MiV excluded, EFE inserted, Z-scores applied

Score: 10.98 x BSA + 0.56 x AoV z-score + 5.89 x Long axis ratio – 0.79 presence of grade 2 or 3 EFE – 6.78

Discriminate score:

< - 0.65 univentricular circulation

> - 0.65 biventricular circulation

- With old formula
  77% correctly selected for biventricular circulation

- With new formula
  90% correctly selected for biventricular circulation

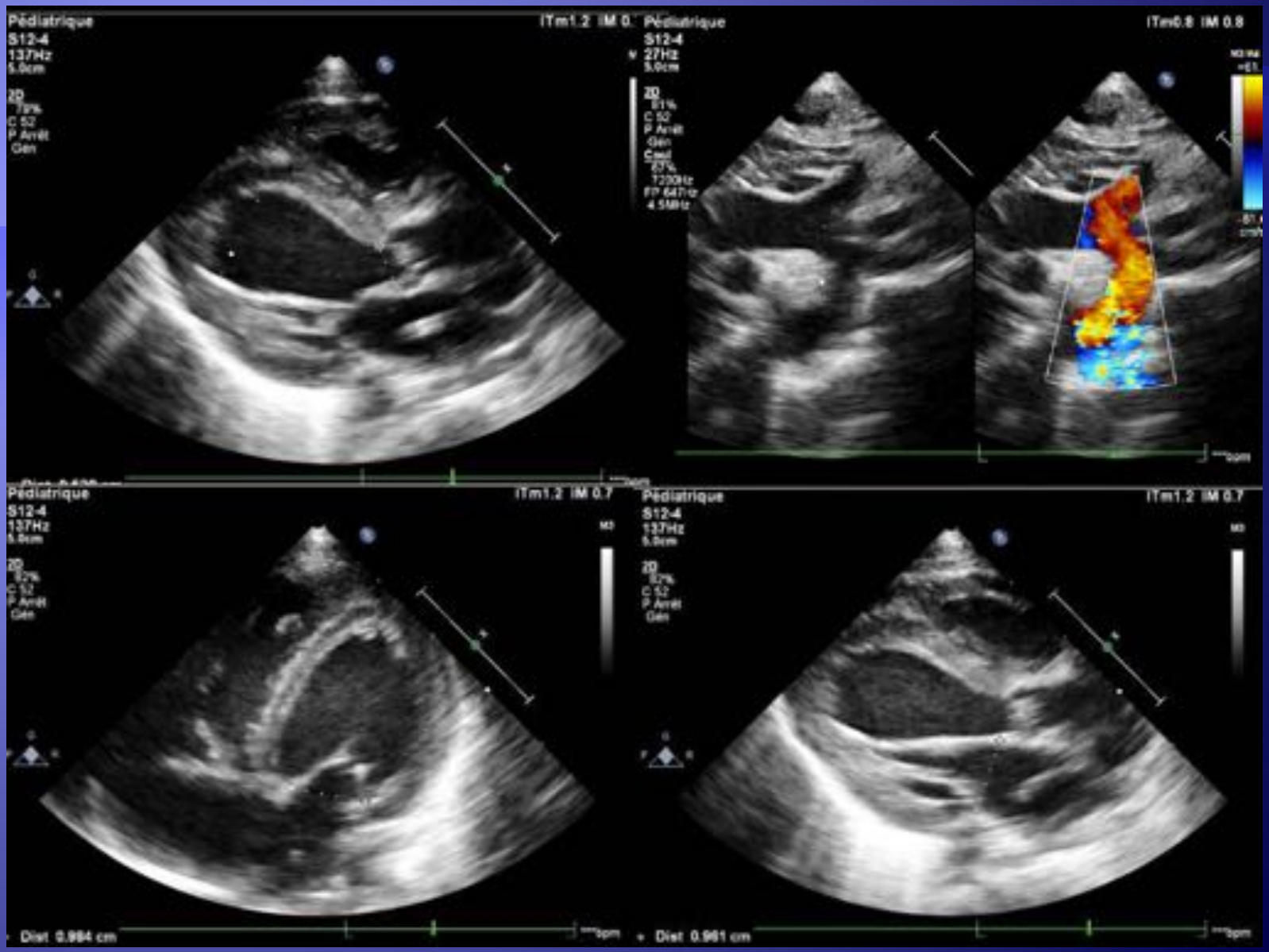
Colan SD, JACC 2006

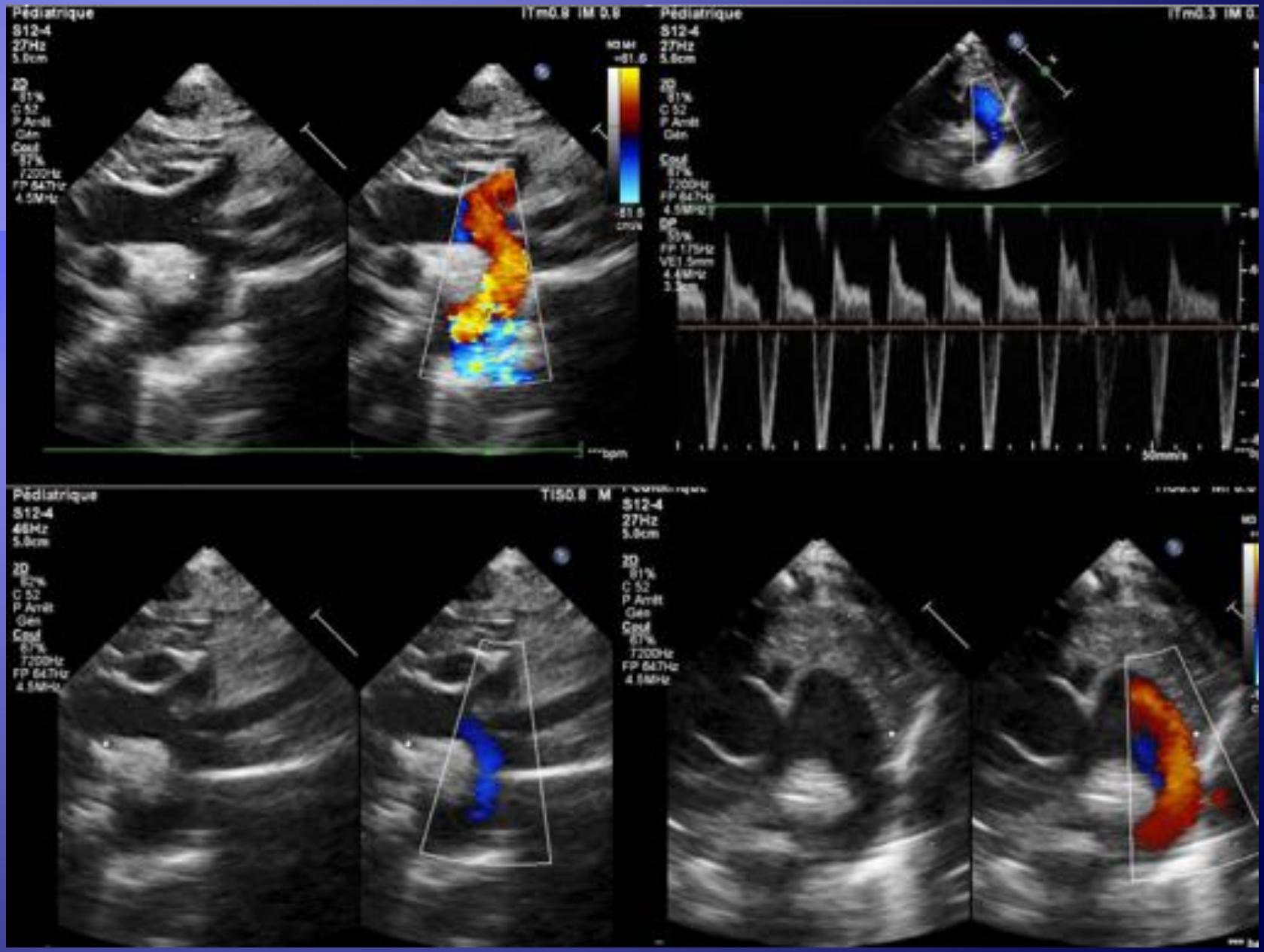
Small left ventricle: criteria used for routine clinical practise

- **Aortic valve annulus > 5.0 mm**
- **Mitral valve annulus > 9 mm**

  (absence of severe morphological abnormalities)
- **Absence of EFE**
- **Left ventricle/heart long axis >0.8 in 4-CH**
- **Absence of retrograde flow in distal aortic arch**

Courtesy J Marek


Pédiatrique
S12-4
137Hz
5.0cm
ITm1.2 IM 0.7
Dist 0.984 cm
Pédiatrique
S12-4
27Hz
5.0cm
ITm0.8 IM 0.8
Pédiatrique
S12-4
137Hz
5.0cm
ITm1.2 IM 0.7
Pédiatrique
S12-4
137Hz
5.0cm
ITm1.2 IM 0.7
Dist 0.961 cm


Pédiatrique
S12-4
27Hz
5.0cm
Pédiatrique
S12-4
27Hz
5.0cm
Pédiatrique
S12-4
27Hz
5.0cm

Physiopathologie

- Pathologie anténatale
- Forme sévère type HLHS ducto dépendante
- Augmentation de la post charge du VG
- Hypertrophie concentrique
- Augmentation de la pression télédiastolique VG
- Diminution de la compliance du VG
- Ischémie sous endocardique
- Parfois fibrose endomyocardique

SEVERE AORTIC STENOSIS IN THE FETUS AND THE EVOLUTION OF HLHS

Valvular AS → LV dysfunction / stress

↘

Myocardial damage

↓

Elevated LA and LV pressure

↙

L-R at PFO

← ↓ LV filling

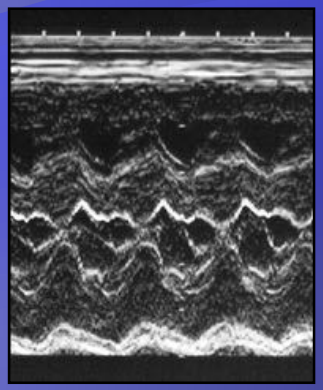
↖

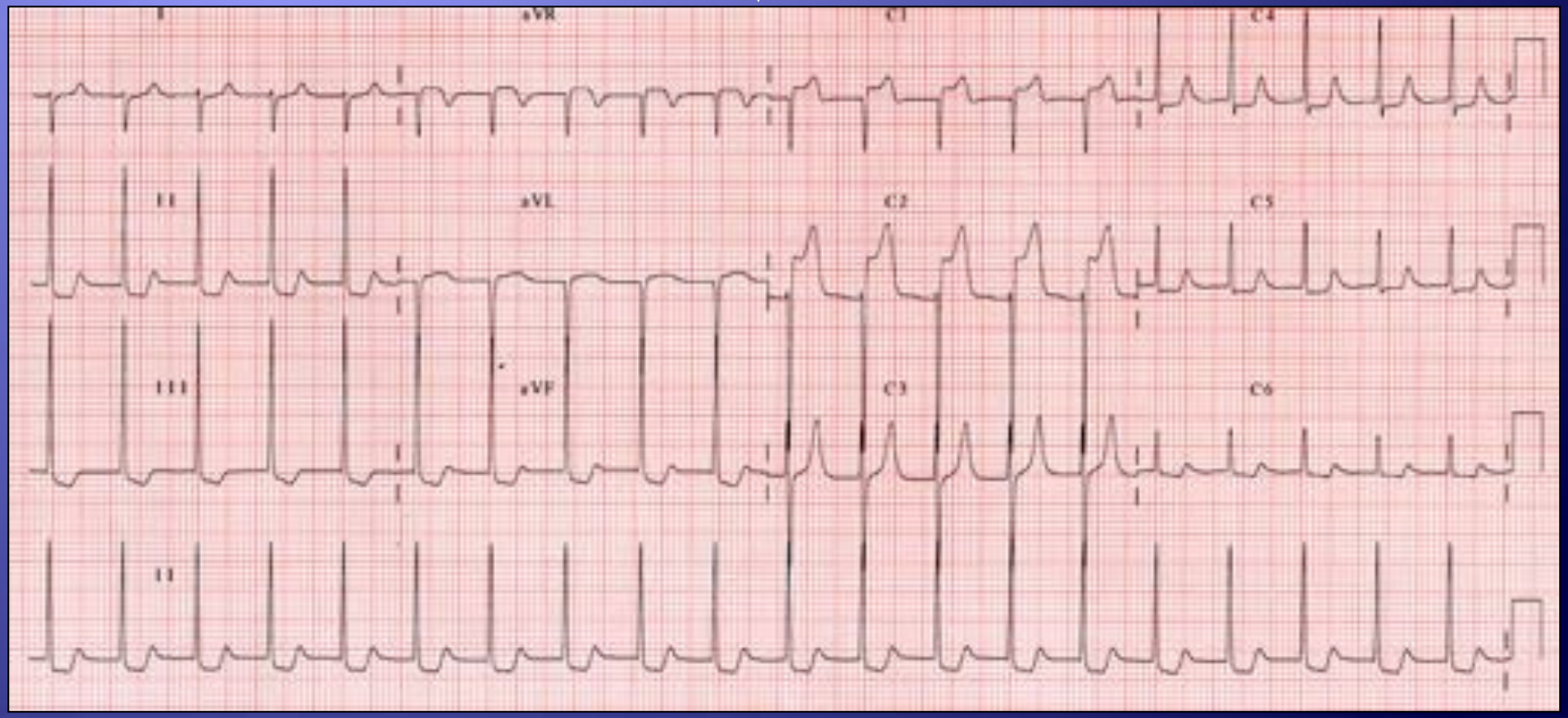
LV growth arrest

↑

HLHS

RAO : HVG →ischémie sous-endocardique





Evaluation d'une voie aortique

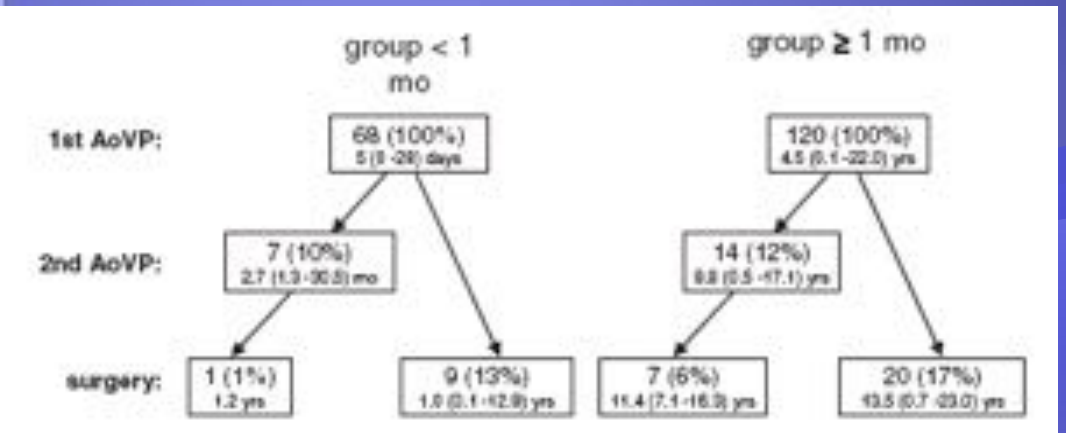
- La valve mitrale
  - Taille de l'anneau
  - Membrane supramitrale*
  - Mitrale dysplasique (parachute)*
  - Tissu accessoire
- Taille du VG, hypertrophie VG
- Voie sous aortique*
- Valve (uni, bi, tricuspide)
- Anneau aortique*
- Crosse aortique*

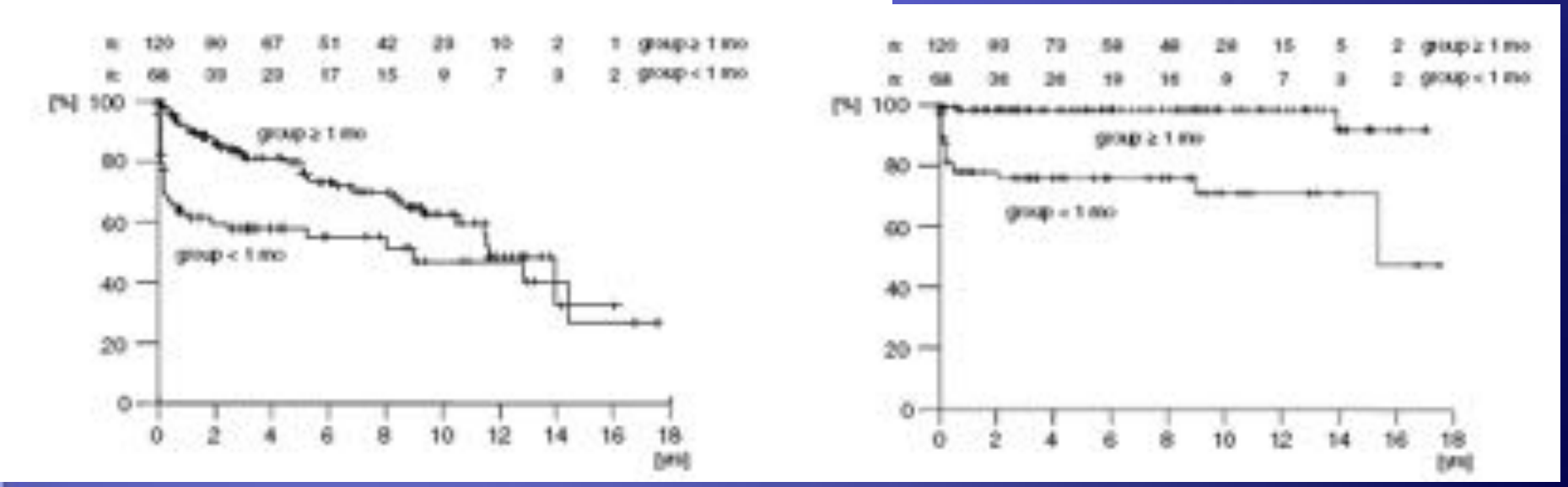
***Sd de shone**

Stratégie thérapeutique et timing

- Sténose valvulaire aortique critique
  - A la naissance si la fermeture du CA est mal tolérée
  - Choix de la stratégie 2 ventricules ou 1 seul
  - Place de la stratégie hybride

- Choix du traitement dans la stratégie à 2 ventricules: chirurgie ou angioplastie
  - Dépend du centre, de l'âge, du tableau cinique
  - Angioplastie: voie antérograde > rétrograde
  - Pronostic hautement dépendant de l'âge (> ou < 1 mois)
  - Réintervention+++





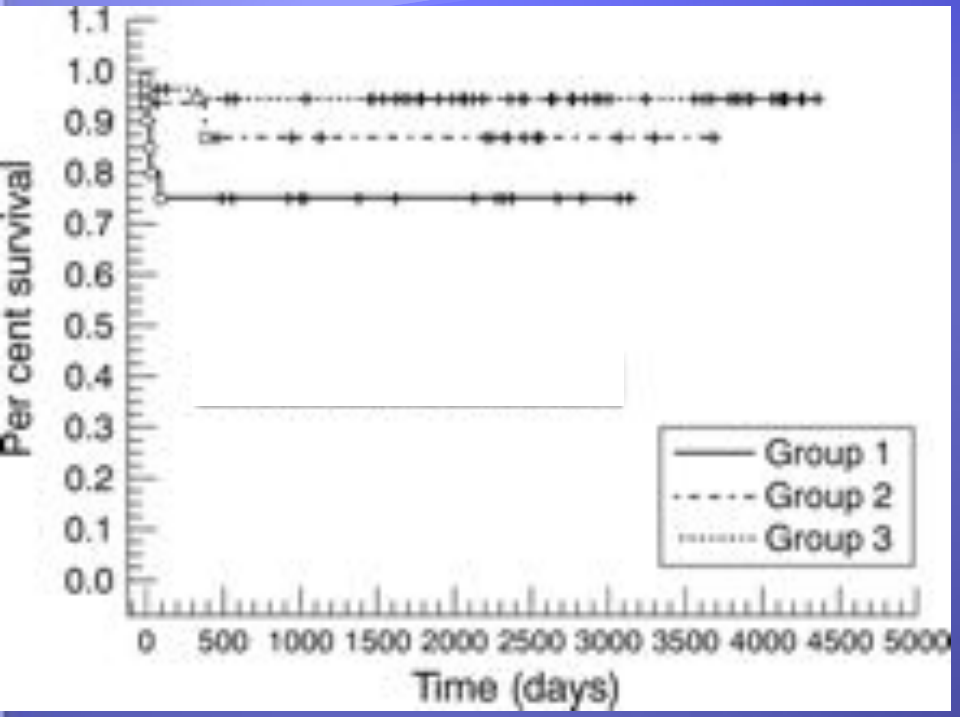
Courbe de survie sans réintervention
Mortalité groupe 1: 38% (<1998), 1% (>1998)
1998: programme Norwood

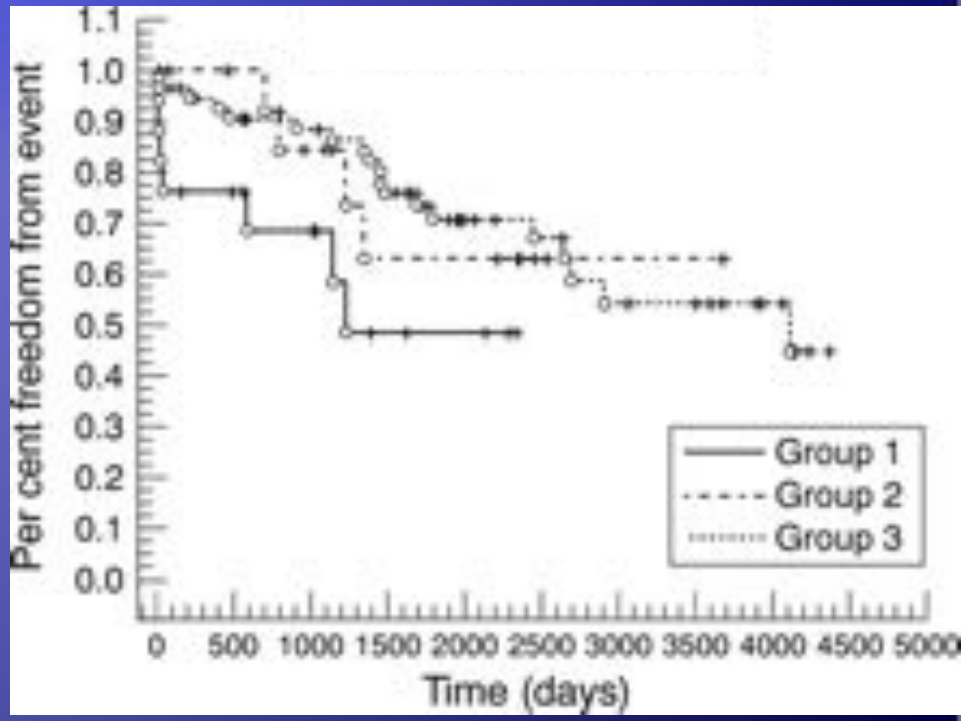
Courbe de survie globale

Fratz S. *Circulation* 2008

Aortic balloon dilatation for congenital aortic stenosis: report of 90 cases (1986–98)

A Borghi, G Agnoletti, O Valsecchi, M Carminati





Groupe 1: < 1 mois

Groupe 2:< 1 an

Groupe 3:> 1 an

Heart 1999

- Rao critique néonatal
- Rao du nourrisson et de l'enfant
- 5% des cardiopathies congénitales
- 15% de lésions associées
  - Voie gauche+++, sténoses pulm, CIV, CAV
  - Rao supra valvulaire
  - Rao valvulaire
  - Rao sous-valvulaire

Sténose supra-valvulaire aortique

- Sd de williams et Beuren
  - Anomalies associées CV (Aorte, pulm, coronaires) et autres. Mutation 7q11.23
- Forme familiale AD
  - Anomalies associées possible(pulm). Mutation chr 7 (gène elastine)
- Forme sporadique

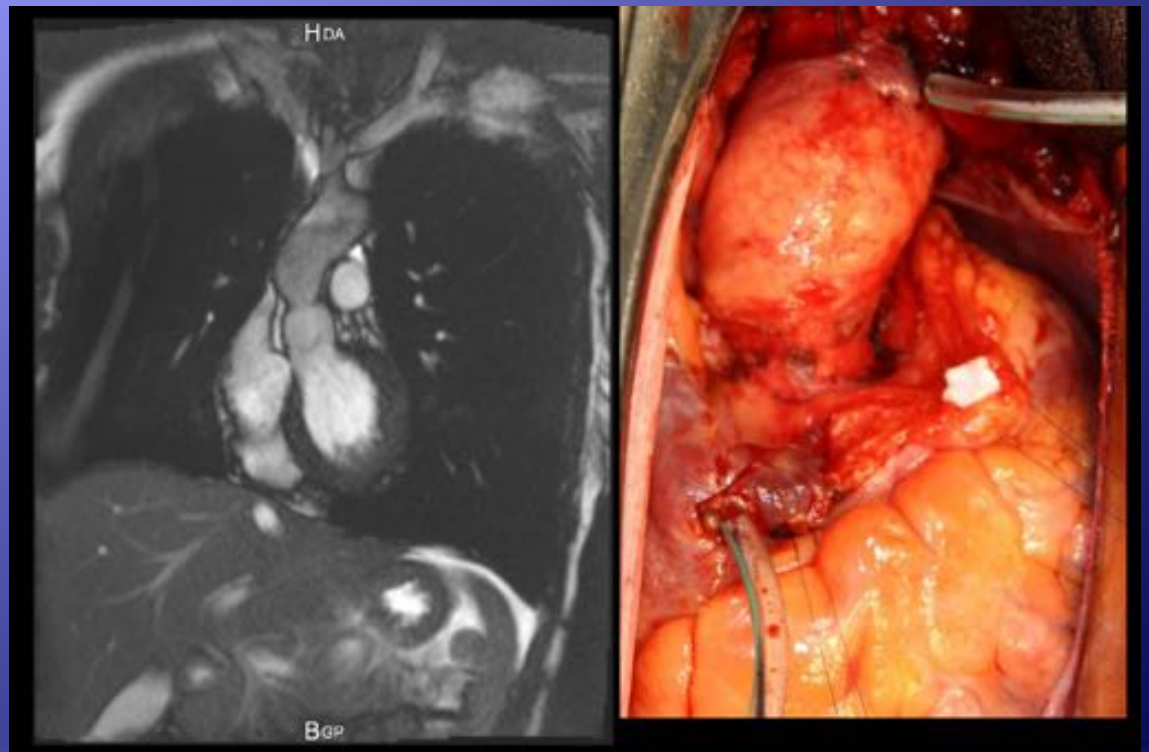
sténose supra-valvulaire aortique

- ETT
- IRM/TDM
- KT

Anatomie: bourrelet fibreux, fibro musculaire +diminution calibre ext Ao (sablier)± anomalie coronaire gauche

Timing de l'intervention

- Gradient transvalvulaire de 40-50 mmHg
- Apparition de l'hypertrophie VG
- Eviter la mort subite à l'effort
- Attention à l'infiltration des ostia coronaires



Sténoses valvulaires

- Bicuspidie (70%)
- Valve tricuspide (30%)
- Valve unicuspide
- Forme indifférenciée

- Anomalie du tissu valvulaire dans les formes infantiles
- Analyse de la filière gauche (forme limite HLHS)+++
- TTT chirurgical dépendant de l'âge

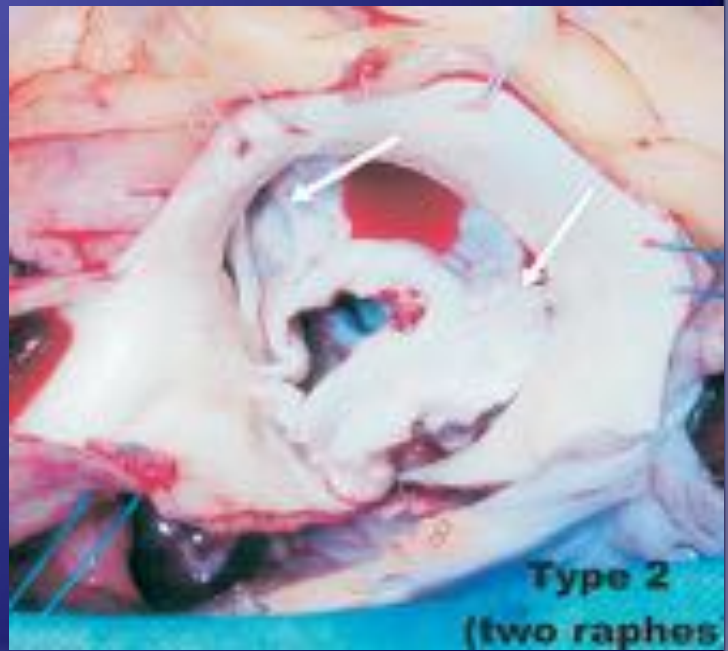
main category: number of raphes	0 raphe - Type 0		1 raphe - Type 1			2 raphes - Type 2
	21 (7)		269 (88)			14 (5)
1. subcategory: spatial position of cusps in Type 0 and raphes in Types 1 and 2	lat 13 (4)	ap 7 (3)	L – R 216 (71)	R – N 45 (15)	N – L 8 (3)	L – R / R – N 14 (5)
2. subcategory: VALVULAR FUNCTION						
I	6 (2)	1 (0.3)	79 (26)	22 (7)	3 (1)	6 (2)
S	7 (2)	5 (2)	119 (39)	15 (5)	3 (1)	6 (2)
B (I + S)		1 (0.3)	15 (5)	7 (2)	2 (1)	2 (1)
No			3 (1)	1 (0.3)		

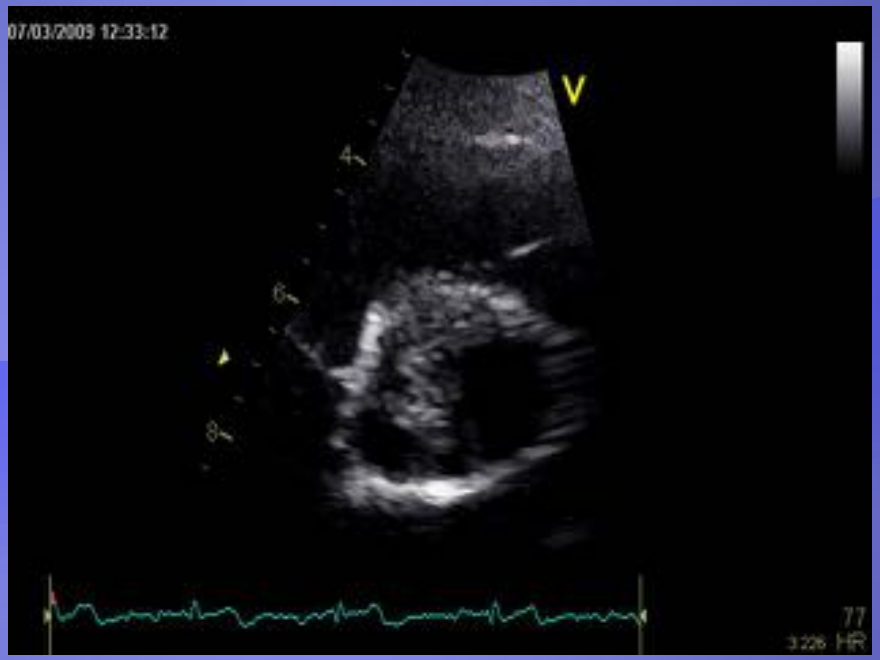
Sievers HH et al.J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;1226-33

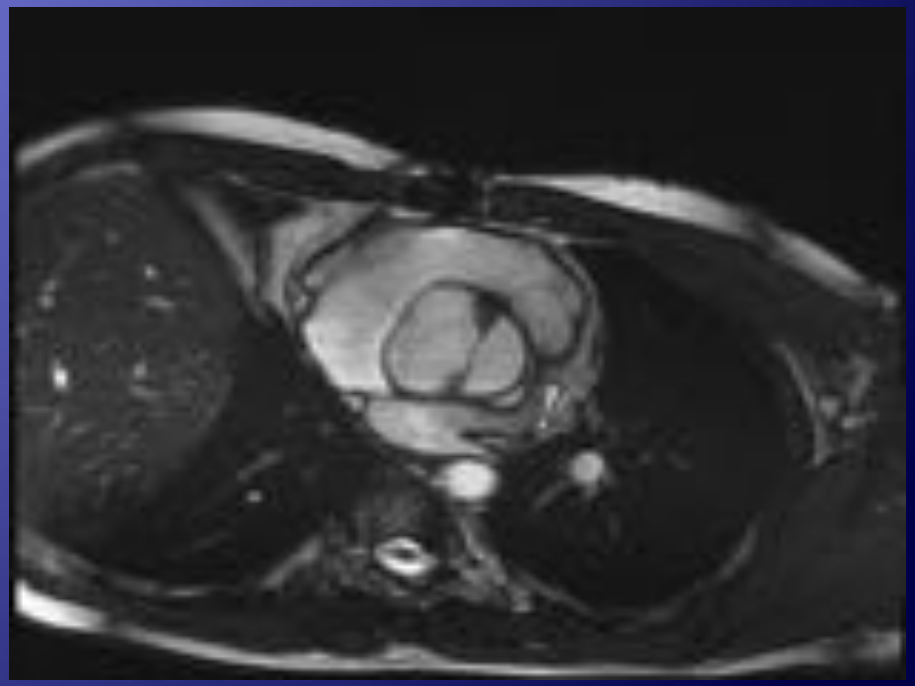
Type 1
(one raphe)

A
Type 0
(no raphe)

B


Type 2
(two raphes


07/03/2009 12:33:12
V
4
6
8
77
3226 HR



Timing de l'intervention

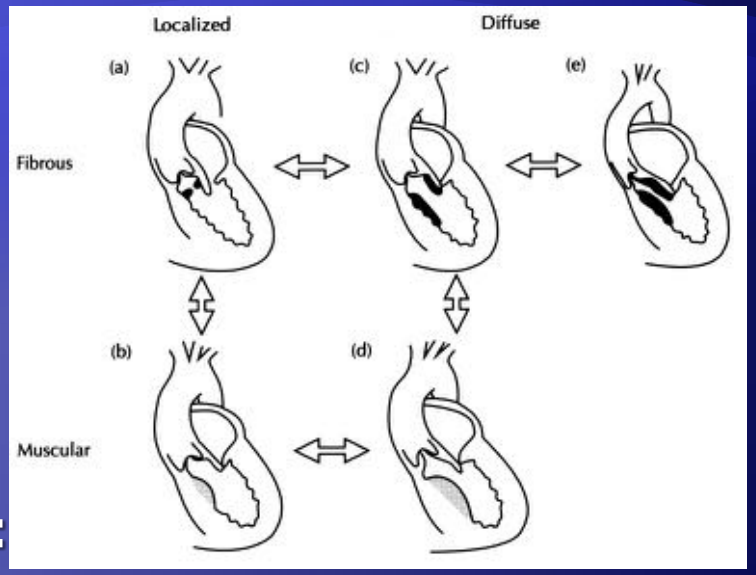
- Sténose valvulaire aortique « tardive »
  - En fonction du gradient VG aorte
  - En fonction de l'épreuve d'effort
  - Eviter la mort subite & l'angor d'effort

Sténoses sous valvulaires

- 25% des obstacles G, prédominance masculine
- Polymorphisme des lésions
- 20 à 60% de lésions associées
- Lésions « acquises » (absente chez le NN)
- Facteurs génétiques et anatomiques communs
  - Angle VG-Ao, déplacement septum conal, anomalies mitrales
- Évolutivité
  - Majoration du gradient, HVG, lésion Aortique

CAT: stratégie chirurgicale préventive?

Polymorphisme des lésions



Localisées : + fréquentes (80 %):

Membrane, Bourrelet fibreux

Récidive++++

Extension valvulaire Ao mitrale

Sténose diffuse : + rares et complexes:

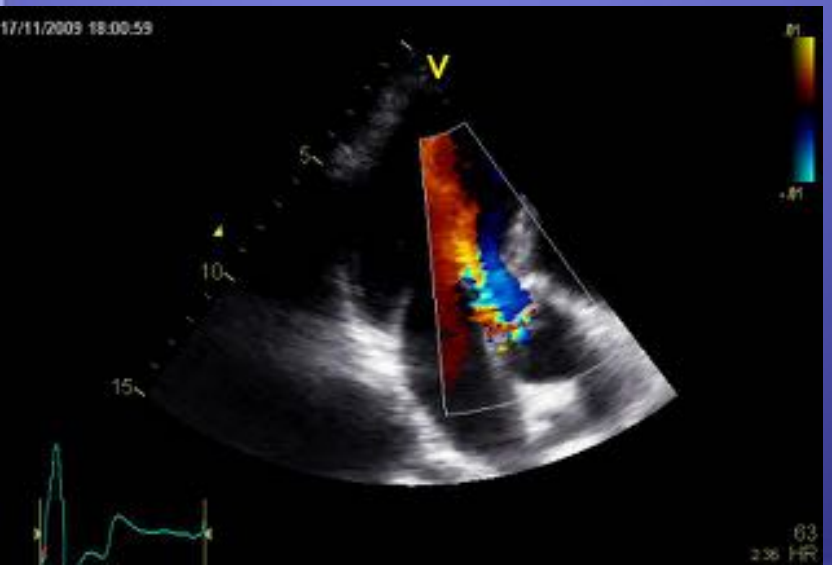
tunnel fibro-musculaire

Anomalie associée: hypoplasie anneau Ao

Origine valvulaire mitrale : 1)insertion anormale d'un muscle papillaire sur la grande valve, 2)anomalie d'insertion du muscle papillaire ou d'un cordage sur le SIV (déviation ant: SAM), 3) muscularisation de la jonction mitro-aortique (moulaert)

Quand opérer?

- Apparition d'une fuite aortique
- Gradient sup à 30-40 mmHg
- Symptomatologie clinique
- En général à l'age de 5 à 10 ans



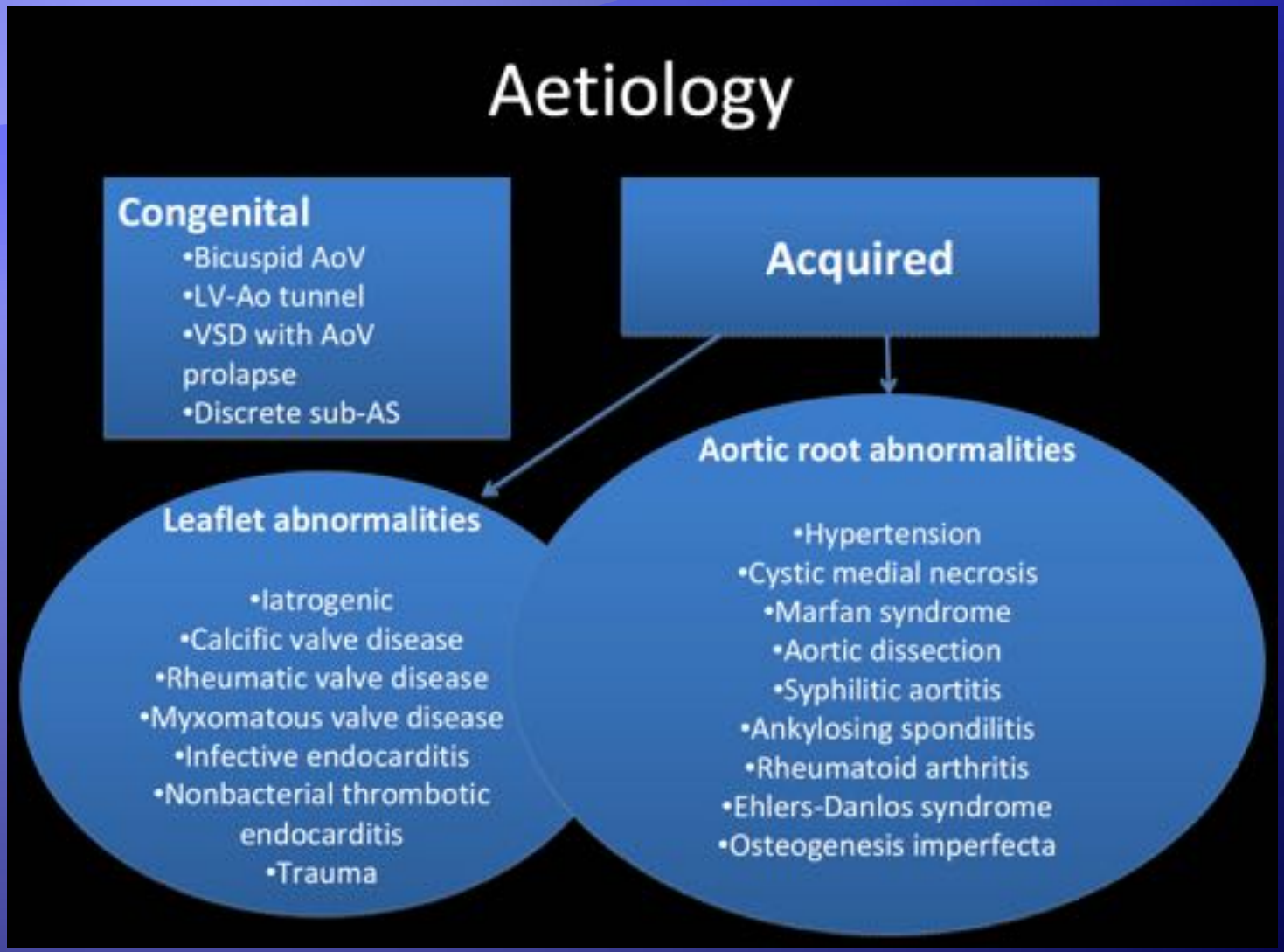
Complications

- BAV complet
- CIV
- Récidive+++
- Lésion valvulaire aortique
- Attention à la composante musculaire en PO (≠ complication. Attention aux cathécolamines)

Echographie post opératoire

- Apparition d'une insuffisance aortique
- Gradient transvalvulaire résiduel
- Cinétique du VG
- Remplissage du VG & gradient musculaire sous aortique.

INSUFFISANCE AORTIQUE



Natural history

Table 16. Natural History of Aortic Regurgitation

Asymptomatic patients with normal LV systolic function[268–277]	
Progression to symptoms and/or LV dysfunction	Less than 6% per y
Progression to asymptomatic LV dysfunction	Less than 3.5% per y
Sudden death	Less than 0.2% per y
Asymptomatic patients with LV dysfunction[281–283]	
Progression to cardiac symptoms	Greater than 25% per y
Symptomatic patients[284–288]	
Mortality rate	Greater than 10% per y

Pathophysiology

Acute AR

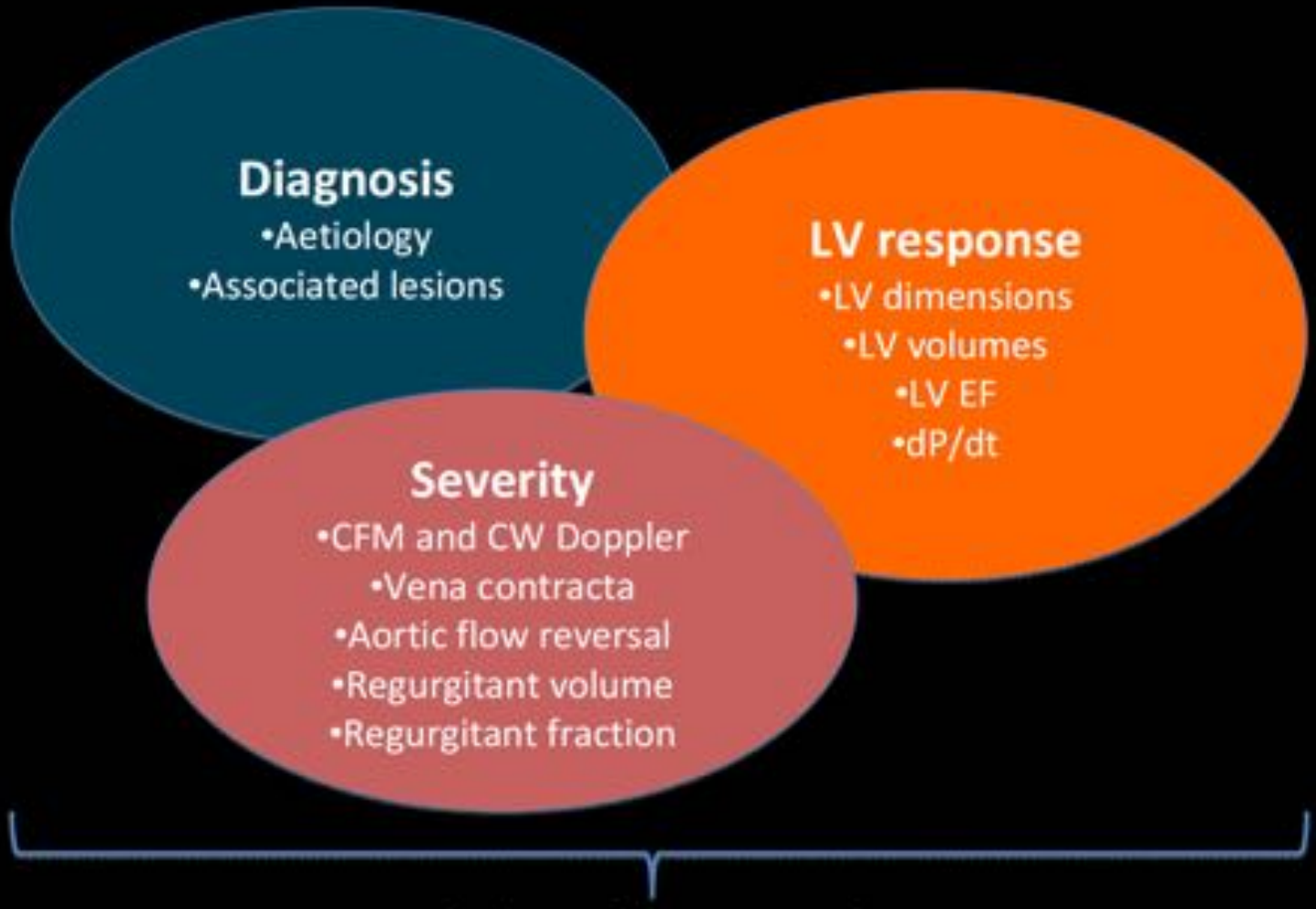
- Sudden large regurgitant volume imposed on normal size LV
- Rapid rise in LVEDP and LA pressure

=> Pulmonary oedema + cardiogenic shock; ischaemia

Chronic AR

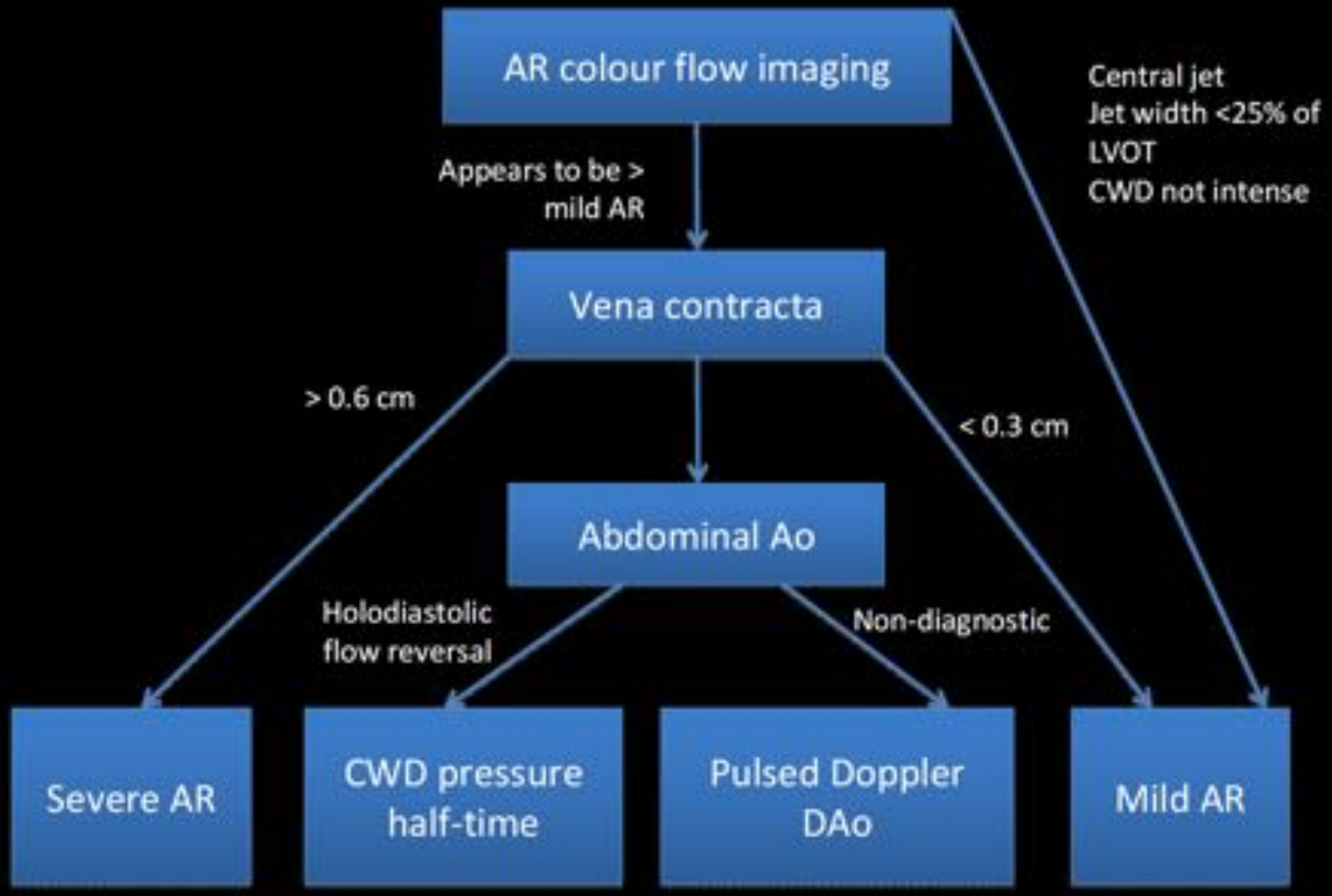
- Chronic volume load-> ↑LVEDV and compliance; eccentric LVH
- Reduced effective stroke volume, but preserved systolic function
- Eventually => ↑LVEDP + impaired LV systolic performance

Echocardiographic assessment



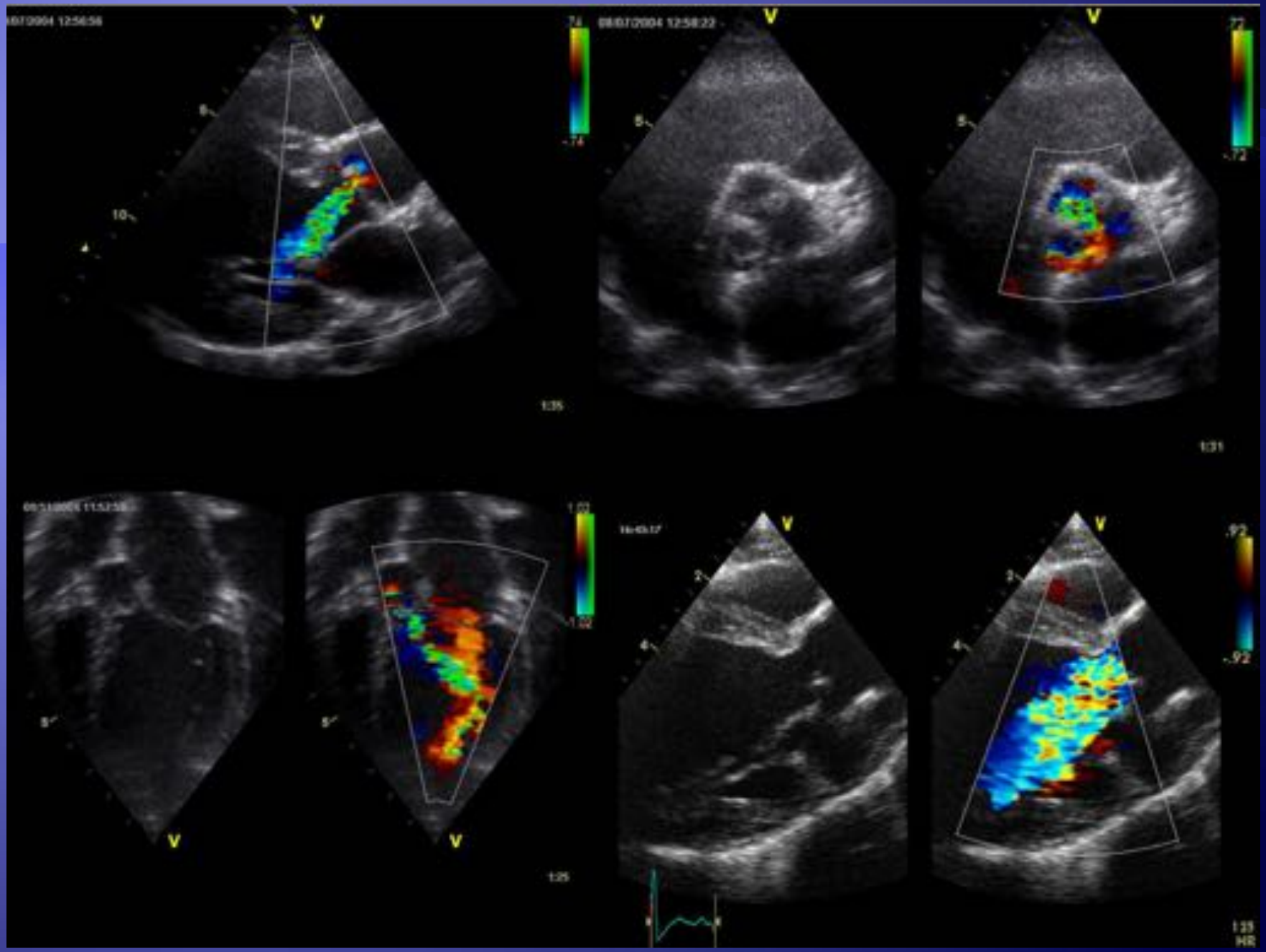
•Timing of intervention
•Effect of medical therapy

Assessment of severity



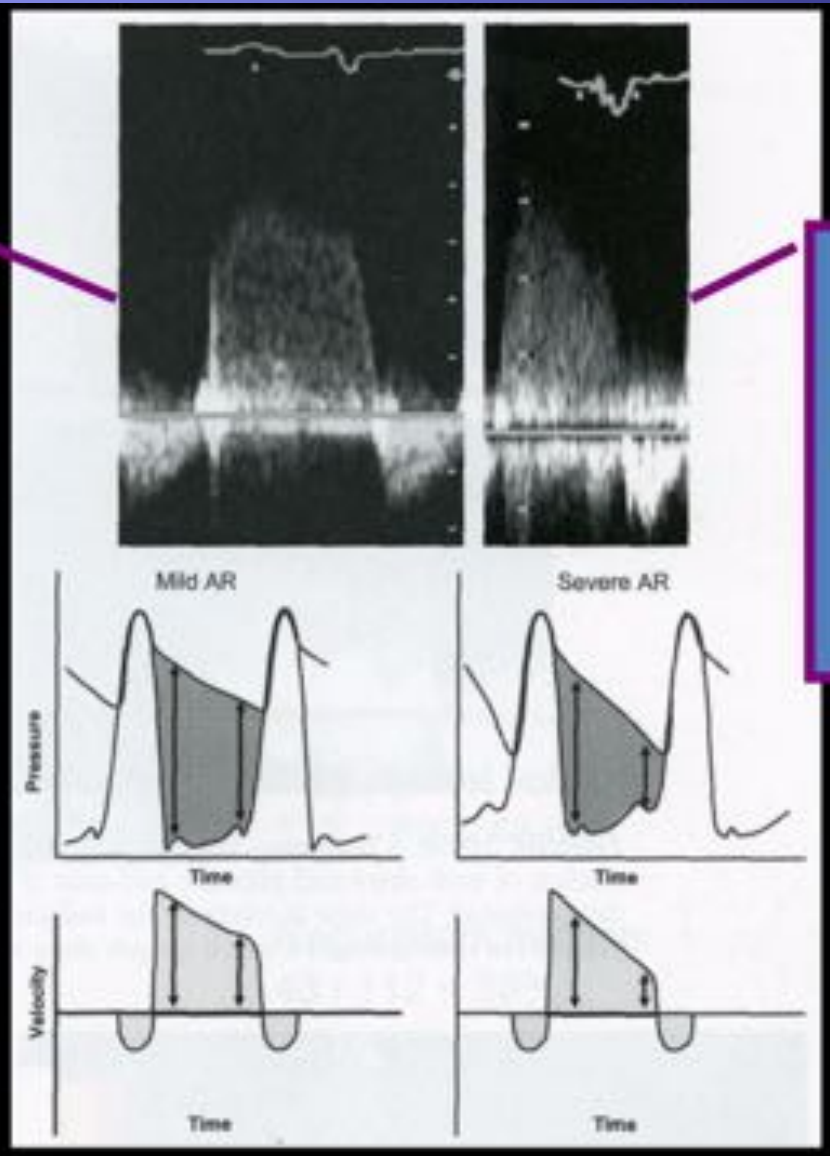
Quantitative evaluation of AR severity (ASE guidelines)

Parameter	Mild	Severe
Jet width/LVOT	< 25%	≥ 65%
Vena contracta (cm)	<0.3	>0.6
Pressure half-time (ms)	>500	<200
Regurgitant volume (ml/beat)	<30	≥60
Regurgitant fraction (%)	<30	≥50
Regurgitant orifice area (cm^2)	<0.1	≥0.3



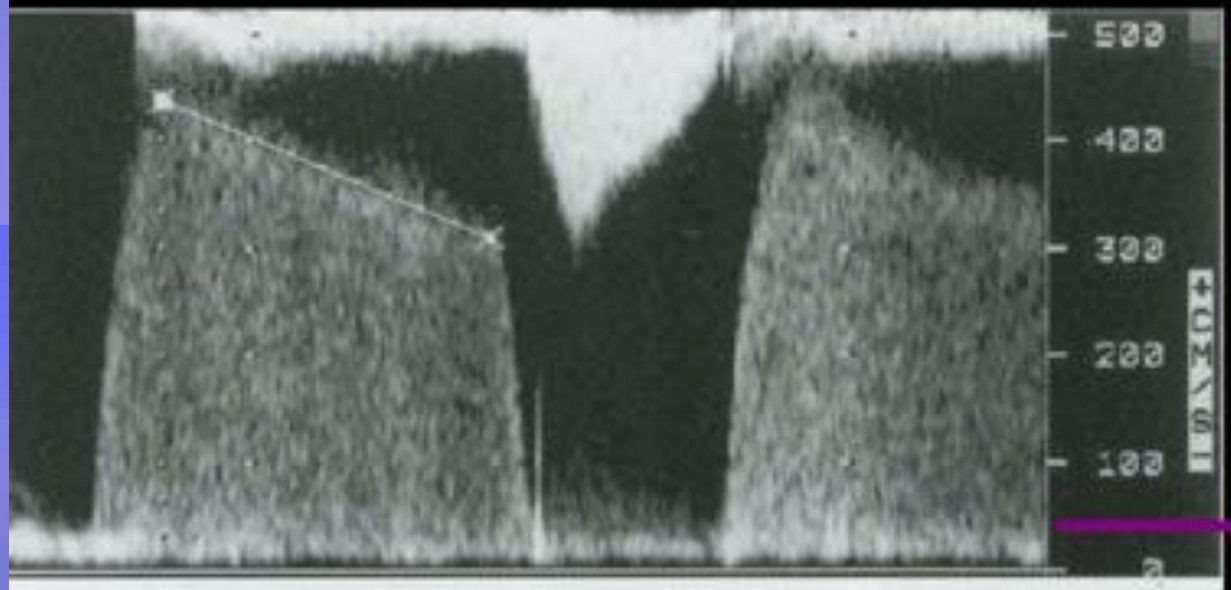
IA faible

- VG Compliant
- PTDVG normale
- PAD maintenue



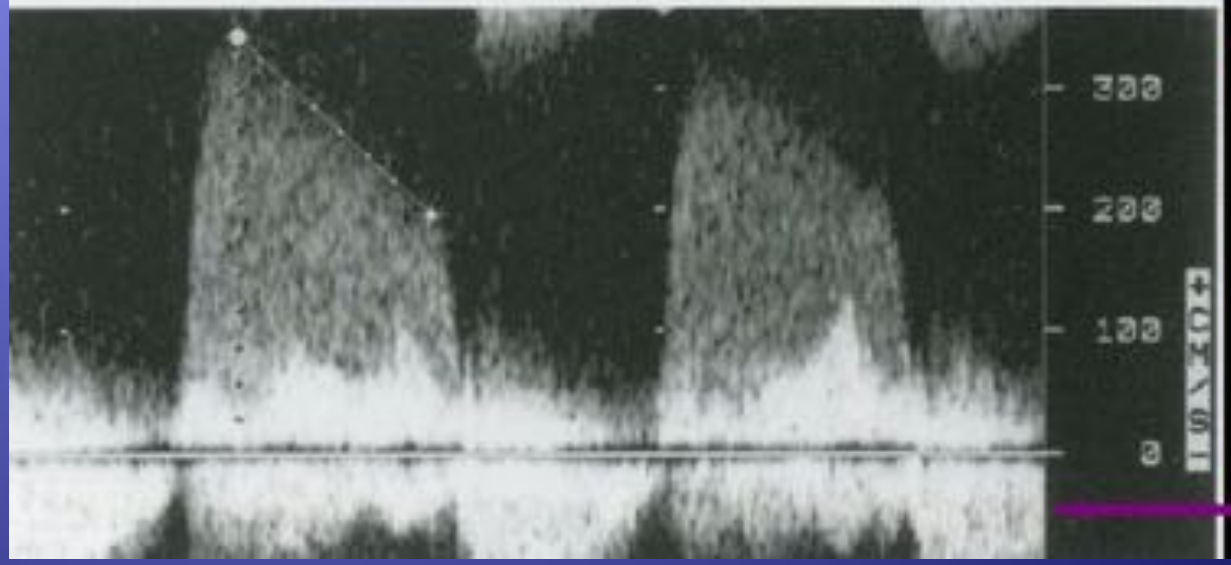
IA severe

- Décélération rapide
- Chute rapide de la PDA
- Élévation de la PTDVG



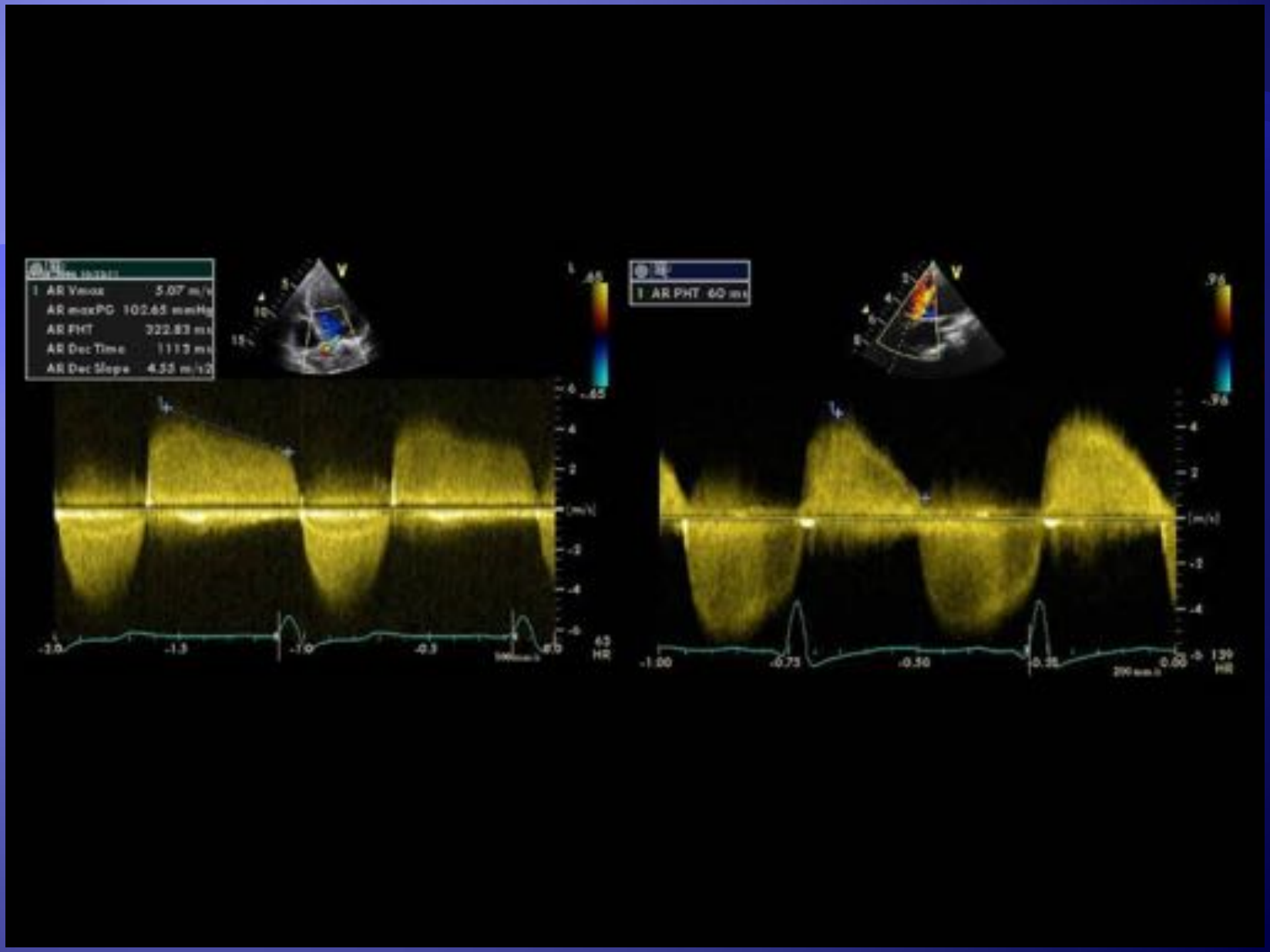
IA faible

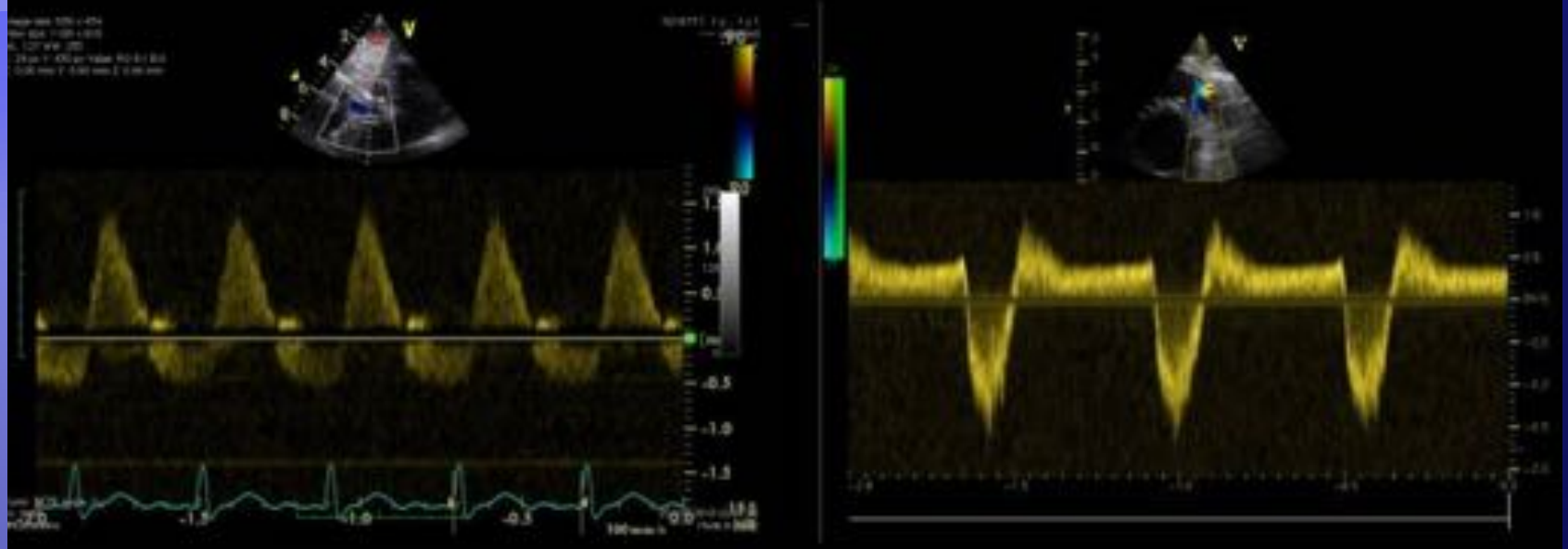
- pente = 230cm/s²
- P1/2t = 560msec



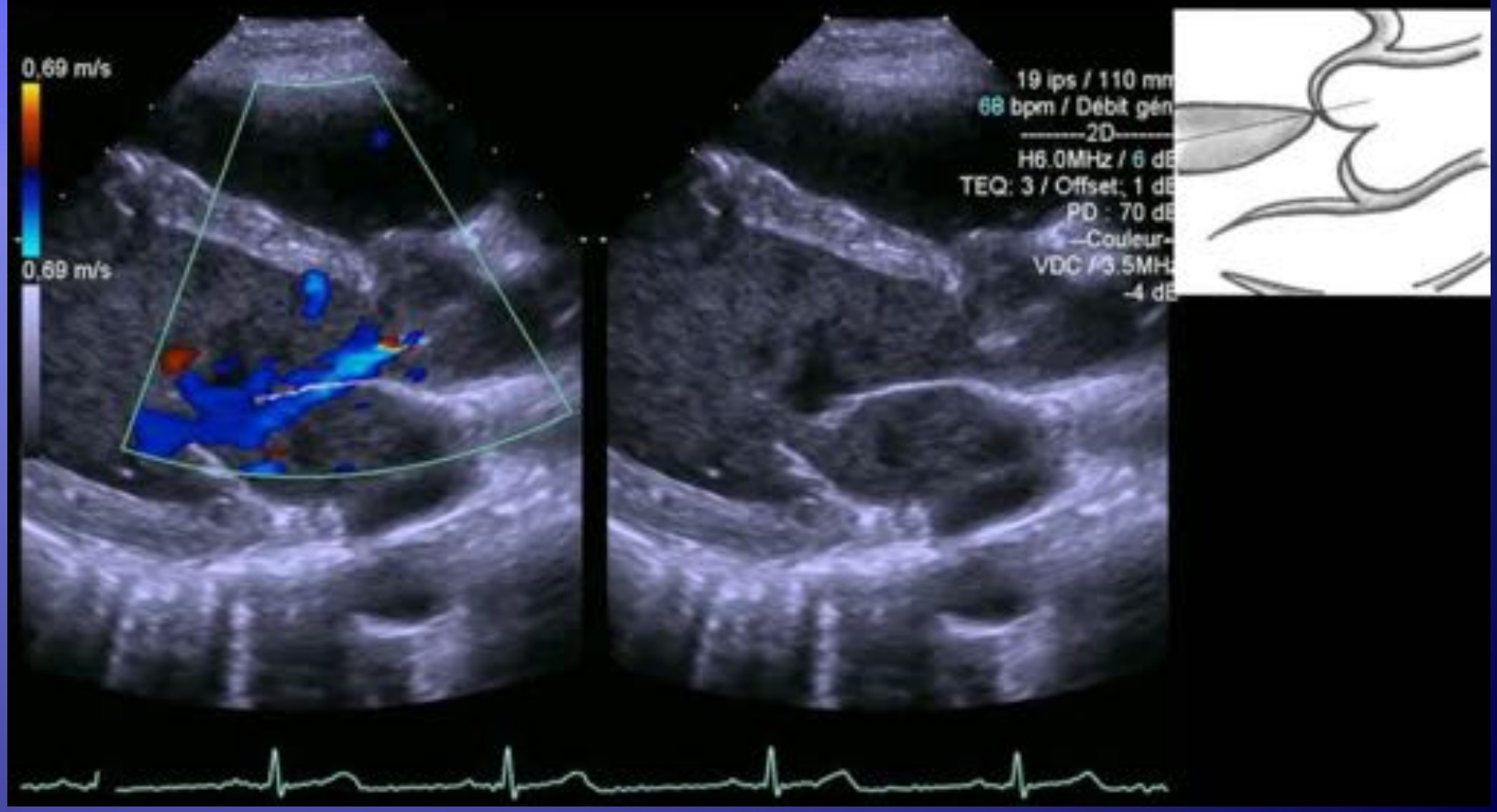
IA Severe

- pente = 460cm/s²
- P1/2t = 220msec


1 AR Vmax 5.07 m/s
AR maxPG 102.65 mmHg
AR PHT 322.83 ms
AR Dec Time 1113 ms
AR Dec Slope 4.55 m/s2
1 AR PHT 60 ms
(m/s)
HR



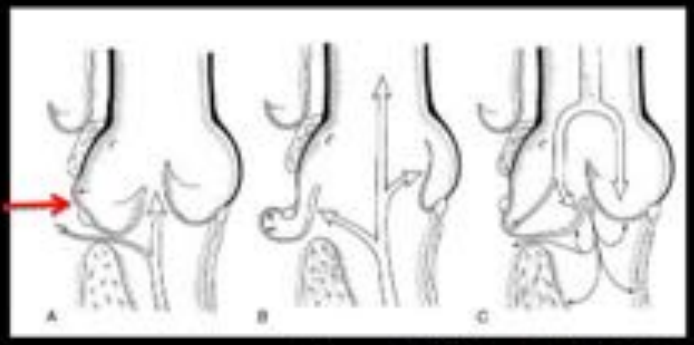
Prolapsus de la valve aortique et CIV



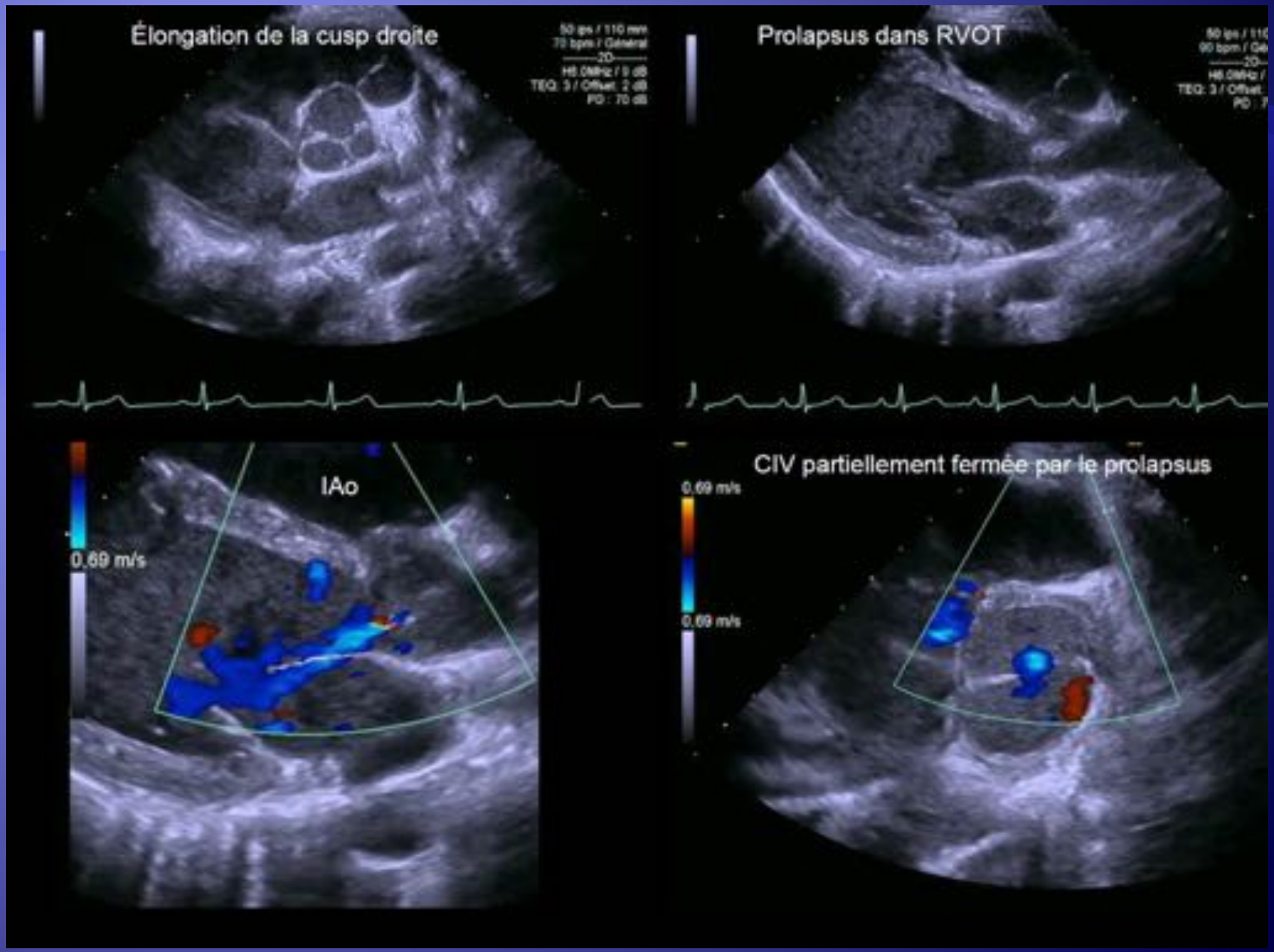
Prolapsus de la valve aortique et CIV

- CIV moyennement large
  - Ovale/musculaire outlet (inclut svt septum PM)
- Dilatation du sinus droit
  - Sigmoide AD/ rarement NC (2/46 série Yacoub)
  - Perte de continuité entre la media et l'aorte
    - Zone de faiblesse secondaire ( )

- Déplacement de l'anneau
  - Élongation de la cusp droite
  - Aggravation par effet venturi
- Degré variable d'obstruction droite
  - Mineur à modéré



Yacoub M et al JTCS 2007
Eapen R et al JASE 2003


Élongation de la cusp droite
Prolapsus dans RVOT
IAo
0,69 m/s
CIV partiellement fermée par le prolapsus
0,69 m/s
0,69 m/s