

---

# Malpositions vasculaires

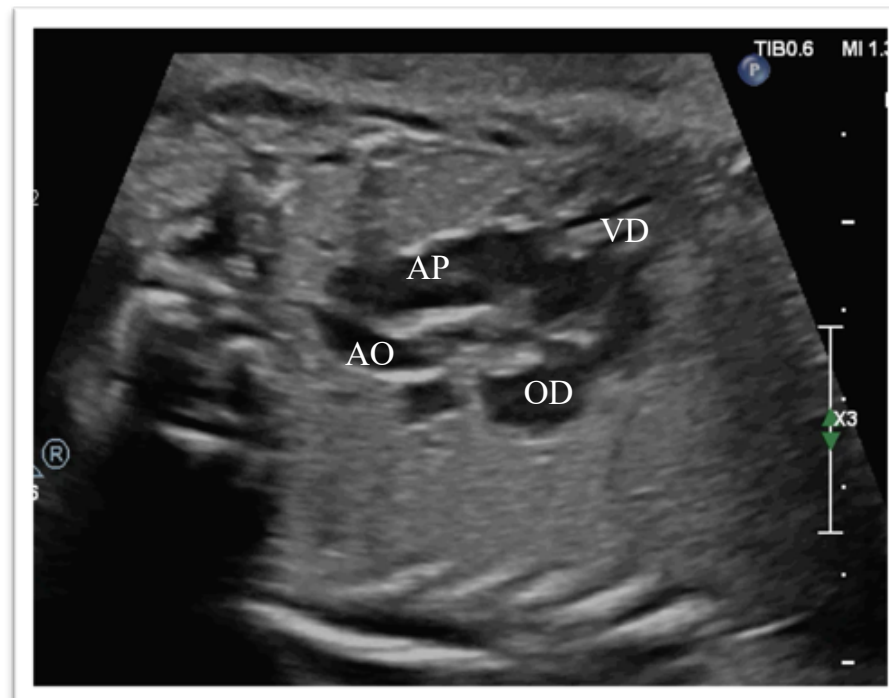
## Ventricule droit à double issu (VDDI)

Le point de vue du cardiopédiatre

---

Dr Daniela Laux, UE3C

M3C-Centre des Malformations Congénitales Cardiaques complexes

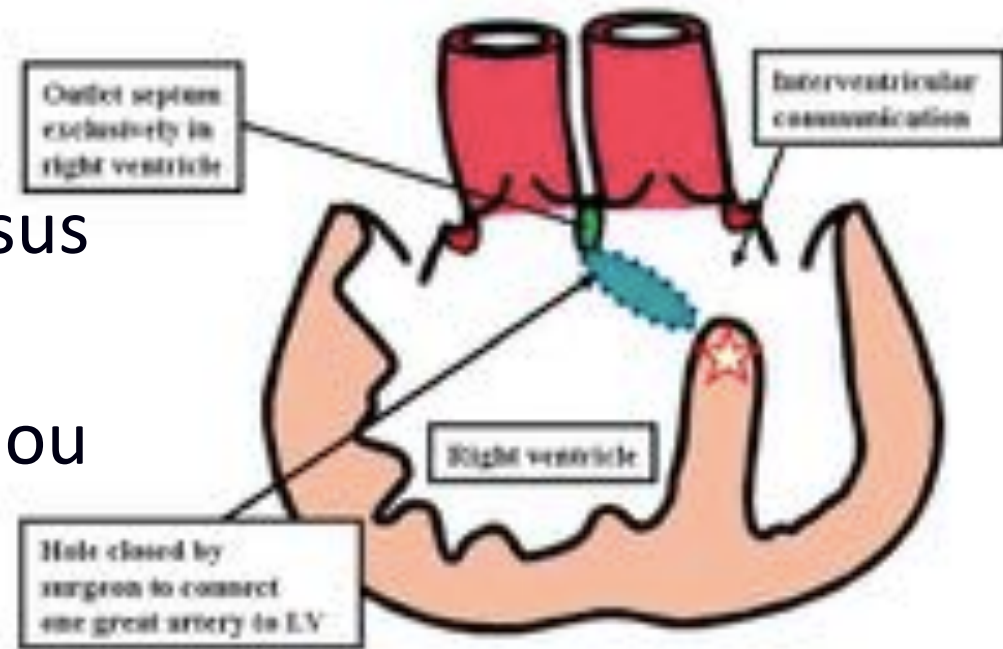


Cardiopathies congénitales humaines	Fréquence	Incidence
Communication interventriculaire (CIV)	30%	1500
Communication interauriculaire (CIA)	8%	400
Sténose pulmonaire (SP)	7%	350
Persistance du canal artériel (PCA)	7%	350
Coarctation de l'aorte (CoA)	6%	300
Tétralogie de Fallot (T4F)	6%	300
Transposition 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
<b>Malpositions vasculaires (MV)</b>	<b>1%</b>	<b>50</b>
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 anatomique difficile

---

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



Mahle et al. City 2008

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

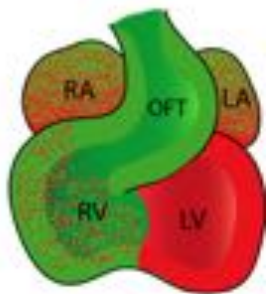
---

# Rappel rapide

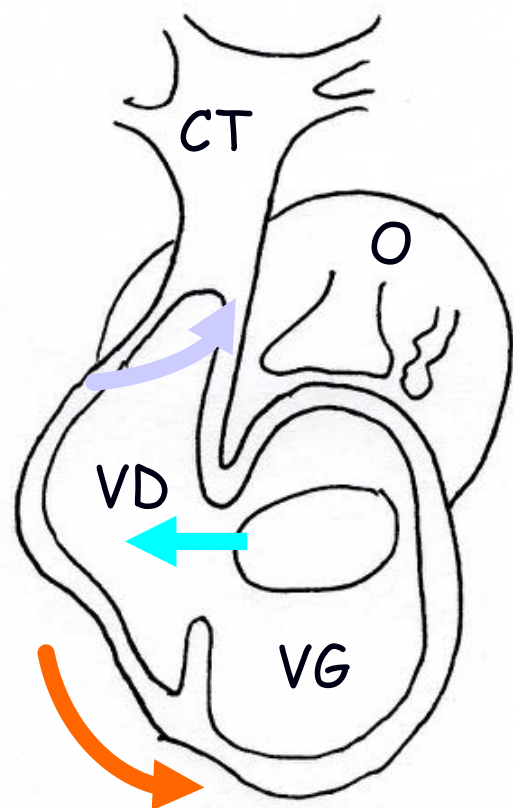
## Embryologie et anatomie

---

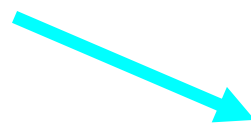
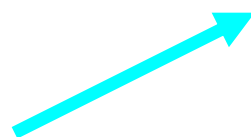




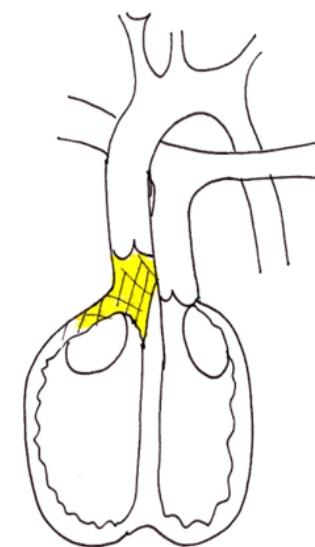
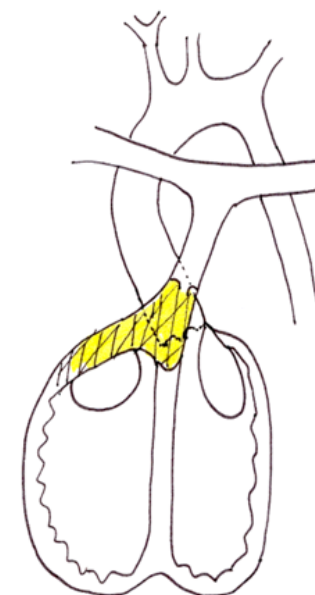
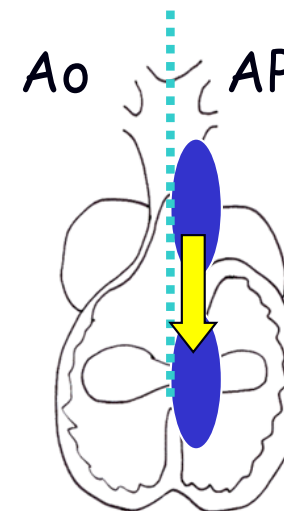
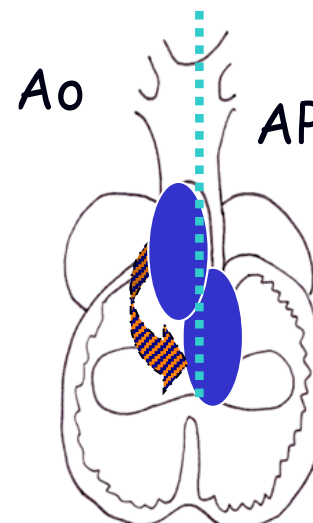
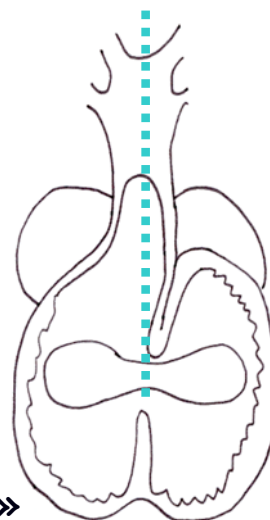
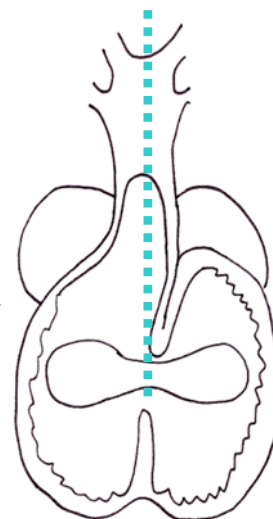
Cœur normal



Rotation  
« normale »



Rotation  
« inversée »



TGV

Early looping

Convergence

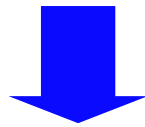
Rotation

Courtesy L.Houyel

# 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



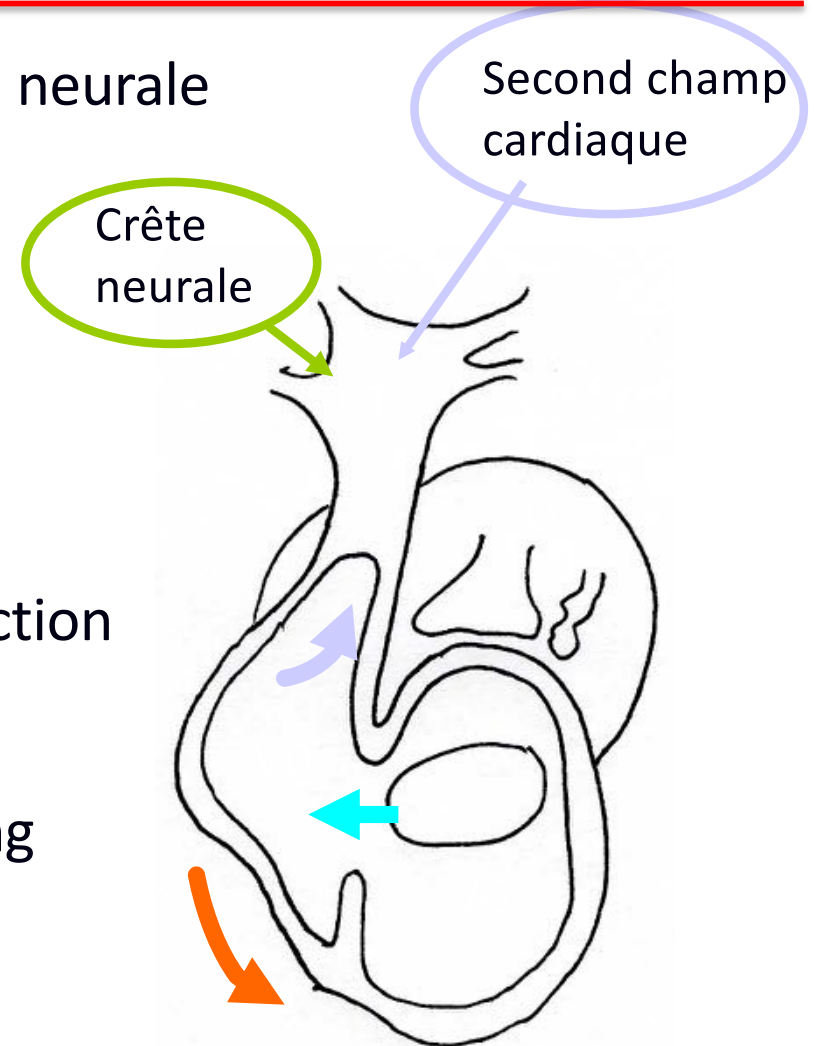
Défaut d'élongation de la voie d'éjection



Défaut de convergence et de wedging



CARDIOPATHIES CONOTRUNCALLES

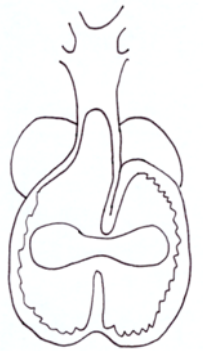


# Deux groupes principaux

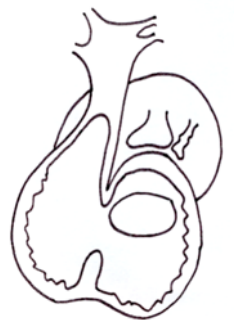
---

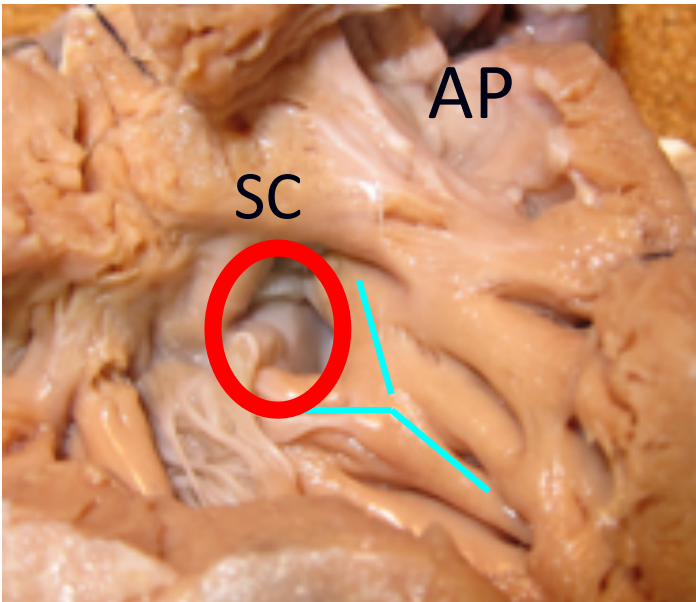
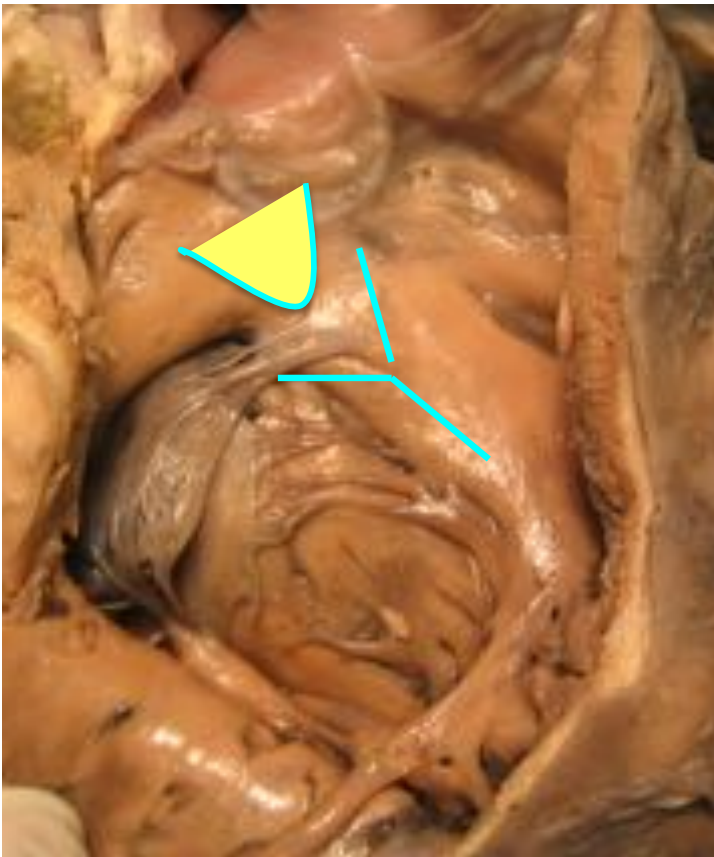
## Implications anatomiques

- Groupe 1 (VDDI tardifs) = outflow tract defects  
→ la CIV sera toujours de l'outlet  
(sous-aortique, sous-pulm, doubly committed)



- Groupe 2 (VDDI précoces) =  
→ la CIV sera autre (membraneuse, inlet, musculaire) et le septum conal sera intact

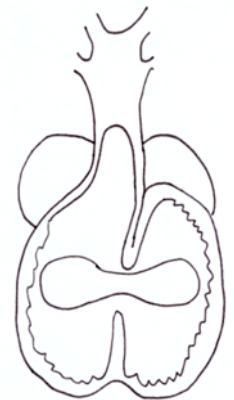




# Anomalie de formation du septum conal CIV de la voie d'éjection (outlet)

## GROUPE 1

- **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 la voie d'éjection
- (cardiopathies conotruncales)



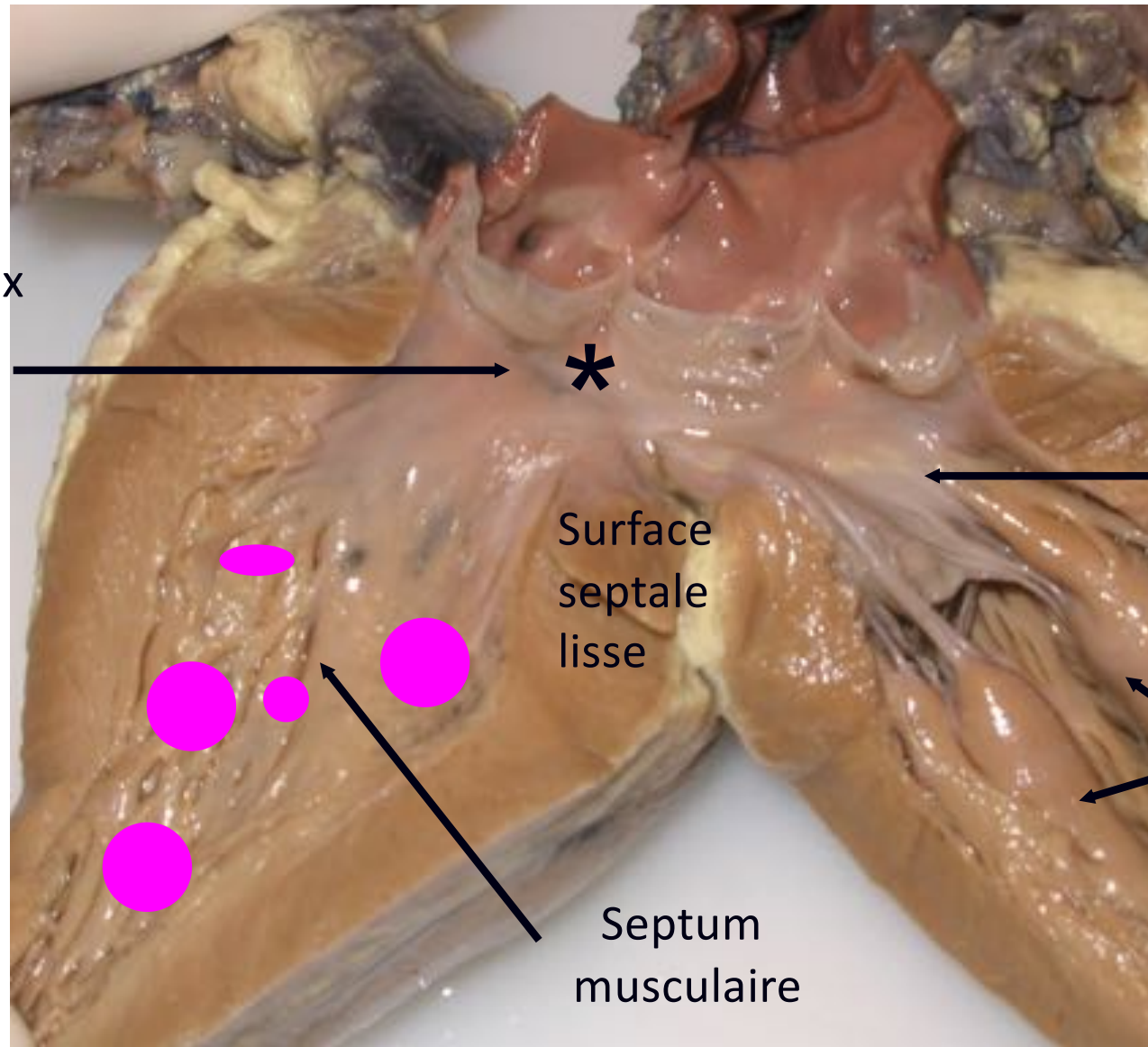
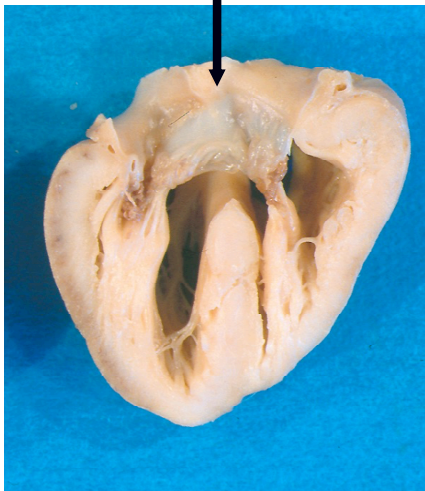


# GROUPE 2 CIV pm, l'inlet ou musculaire



Septum membraneux  
entre cusp CD et  
cusp non coronaire

Septum  
admission



Mitrale

Piliers

Surface  
septale  
lisse

Septum  
musculaire

Vue du ventricule gauche

---

# Présentation clinique

---

VDDI et associations génétiques

# Anomalies chromosomiques et cardiopathies foetales : 548 cardiopathies-18.5%

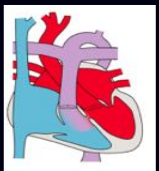
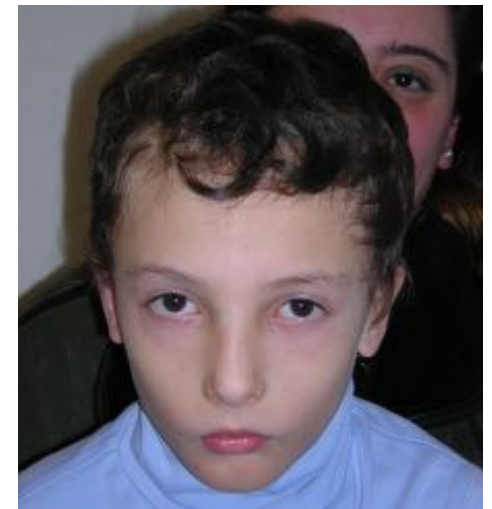
---

• Canaux atrioventriculaires	32/68	47%
– 28 T21; 3 T18; 1 XXX		
• Anomalies conotroncales	23/91	25%
– 20 del22q11; 1 T21; 2 anomalies de structure		
• <b>VDDI</b>	<b>7/38</b>	<b>18%</b>
• 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%

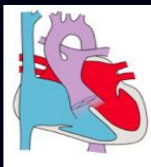


# Syndrome de Di George

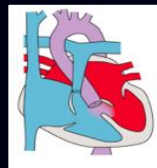
- cardiopathies conotroncales
- anomalie des arcs, aorte à droite
- microdélétion du chromosome 22q1.1
- Gène *Tbx1*



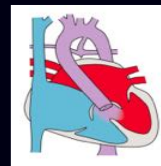
IAA



TAC



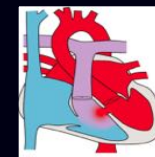
T4F



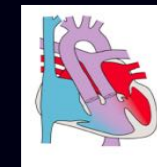
APSO



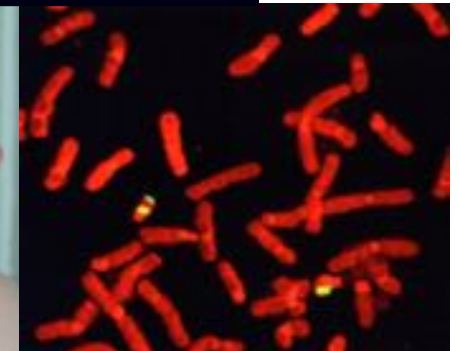
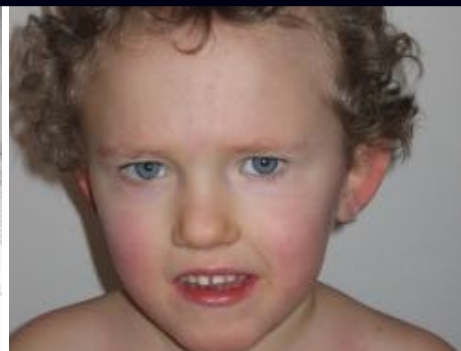
AVP



CIV



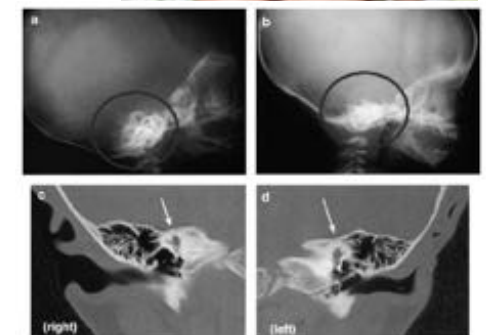
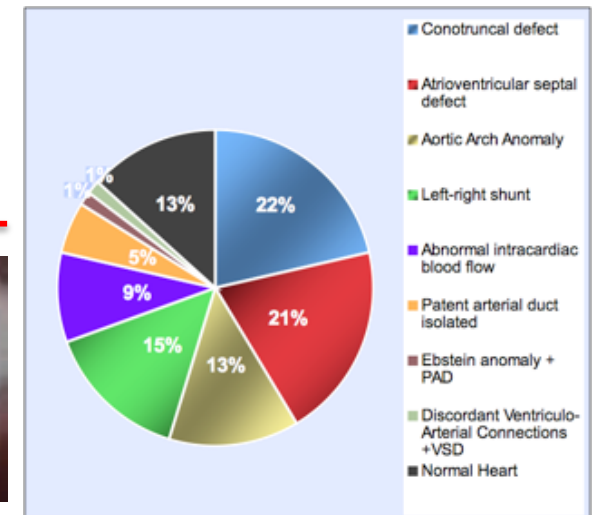
MV





# 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



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

# Trisomie 13



CIV PCA  
**Malposition vasculaire**  
CAV  
Dysplasie polyvalvulaire

---

# Présentation clinique

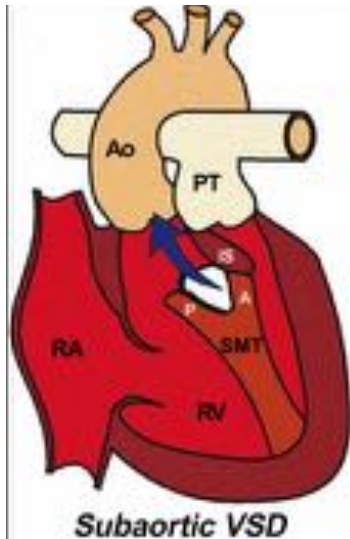
---

Diagnostic

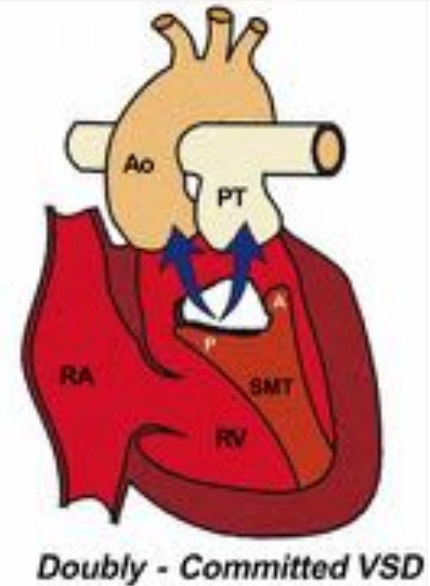
Pathophysiologie

Anomalies associés

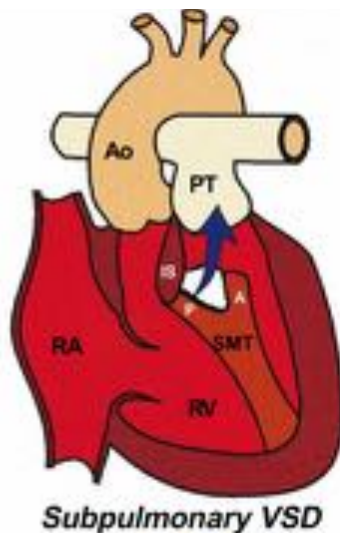
# VDDI, une malformation hétérogène...



Fallot-type  
PA stenosis

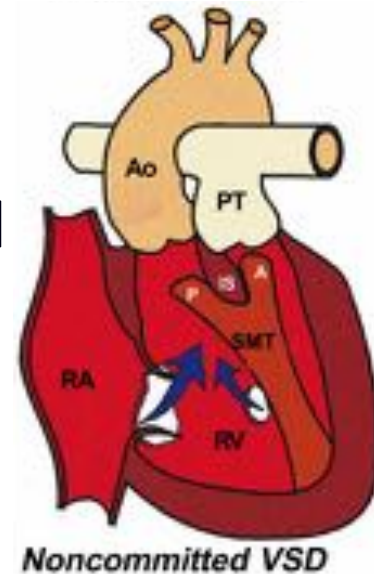


Complex forms



TGA-type  
(Taussig-Bing)

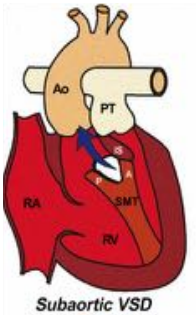
Non-committed  
VSD



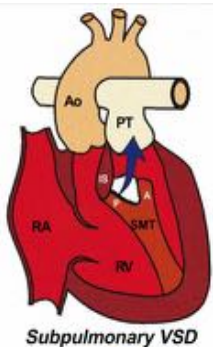


# Types de VDDI en fonction de la physiologie:

---



- 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

# Diagnostic prénatal

---

- Pas de chiffres sur le taux de détection en France
- Malposition vasculaire = anomalie des 3 vaisseaux/voies d'éjection
- DAN VDDI=
  - Recherche anomalies extracardiaques
  - Discussion d'amniocentèse
  - Discussion d'IRM fœtale (Charge)
  - Poursuite de la grossesse ou IMG ?
  - Organisation de la naissance: Où et comment?

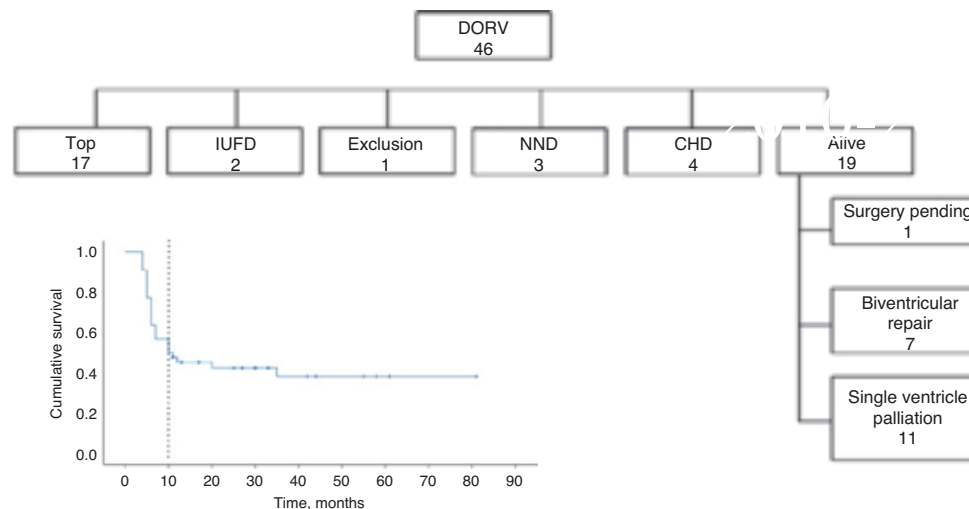
# Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with double outlet right ventricle (DORV) in a single center

J. Perinat. Med. 2019; 47(3): 354–364

**Table 1:** Outcome of 45 cases with DORV according to the associated condition.

	n	TOP	IUFD	NND	CHD	Alive
Trisomy 18	6	5		1		
Trisomy 13	1	1				
Trisomy 17 mosaicism	1				1	
Triploidy 69XXX	1	1				
22q11 microdeletion	1	1				
Cornelia de Lange syndrome	1				1	
Kleefstra syndrome	1					1
Johanson-Blizzard syndrome	1					1
Multiple malformation syndrome	7	5		1		1
Heterotaxy	10	2	2			6
Isolated	15	2		1	2	10
Total	45	17	2	3	4	19

TOP, termination of pregnancy; IUFD, intrauterine fetal death; NND, neonatal death; CHD, death in infancy or childhood.



**Figure 2:** Kaplan-Meier curve for observed survival of 46 cases with prenatally diagnosed double outlet right ventricle. The dotted line represents term.

Précision globale du diagnostic prénatal de « VDDI » dans cette série:  
96,3% ( 1 erreur)

Détails du diagnostic VDDI pris en considération:  
position des gros vx, CIV, anomalies associées: 92,7% (2 erreurs)

# Diagnostic postnatal

---

- **Identification/confirmation du type de VDDI**

- Type CIV sousaortique      -> chir 3-6 mois
- Type TGV      -> chir néonatal
- Type Fallot      -> chir 3-6 mois
- Uncommitted      -> open to discussion

- **Description des lésions associées**

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



---

# Diagnostic préopératoire

---

Les enjeux de l'imagerie

# 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**

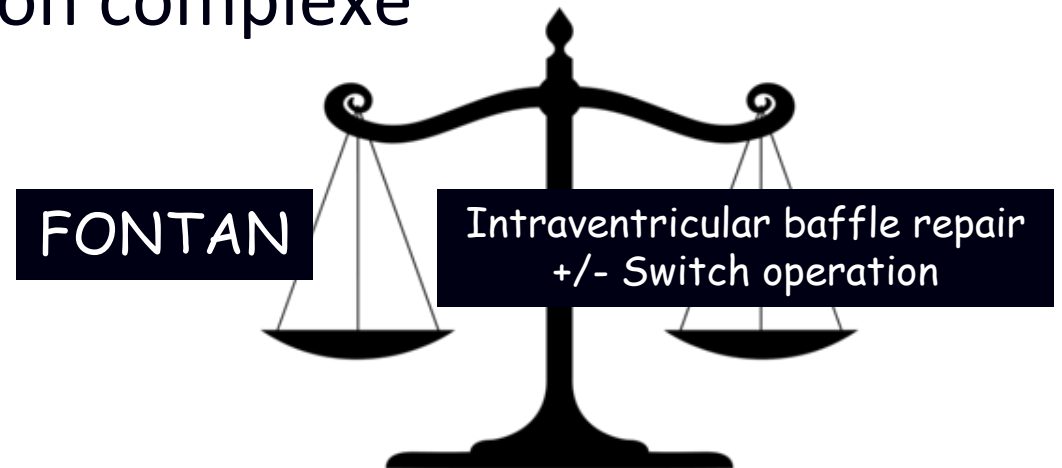
Comment faut-il réparer le cœur ?

# 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 ?

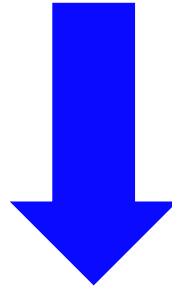
# Que veut savoir le chirurgien?

---

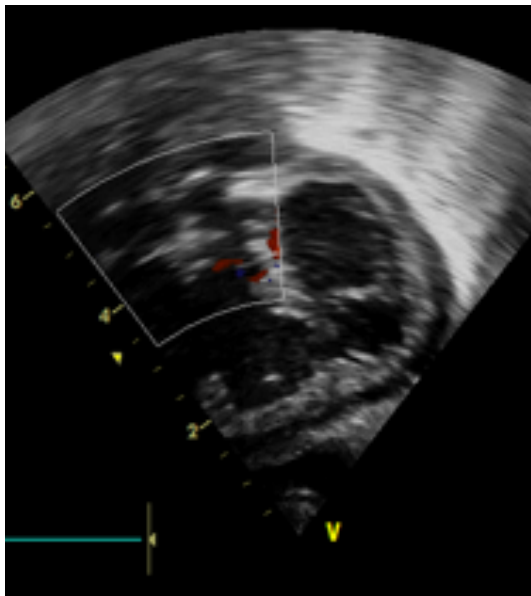
- **Éléments clés du tunnel VG-aorte:**
  - Distance entre la valve tricuspide et la valve pulmonaire pour faire passer le tunnel sans obstacle
  - Nécessité d'élargissement de la CIV (diamètre CIV = aorte)
- **Etat de la voie pulmonaire:** valve normale, sténose ou atrésie...
  - Est-ce qu'elle peut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

# Modalités d'imagerie

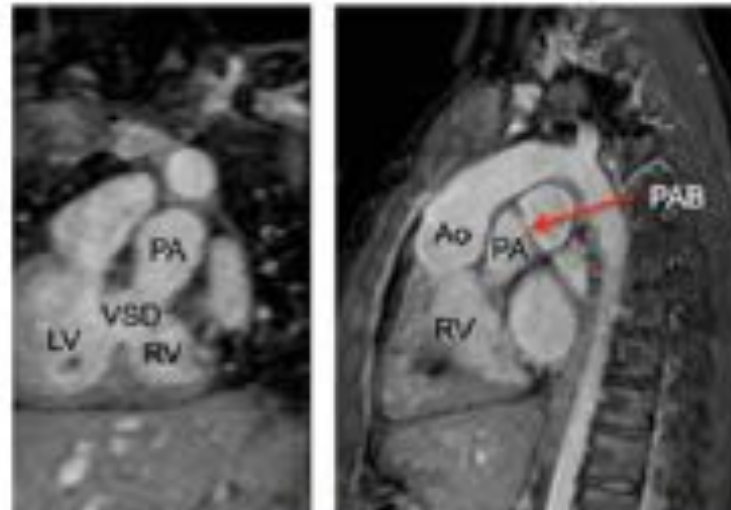
---



Echographie 2 D

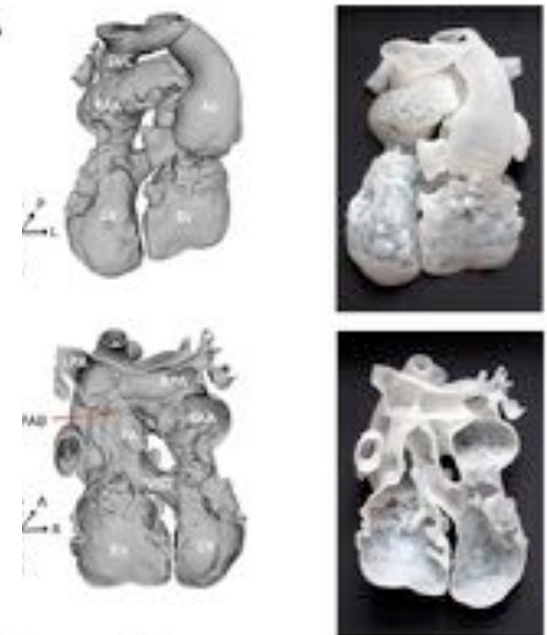


Scanner/IRM cardiaque



Imagerie 3D

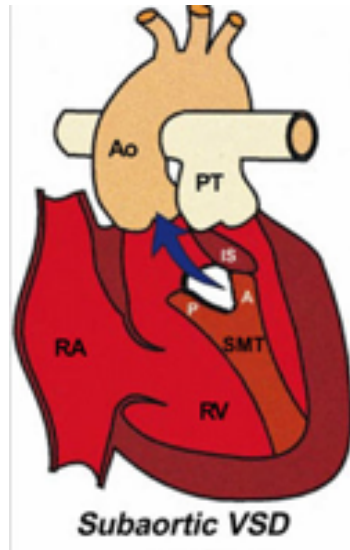
Printing 3D



# 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 et CIV sous-aortique

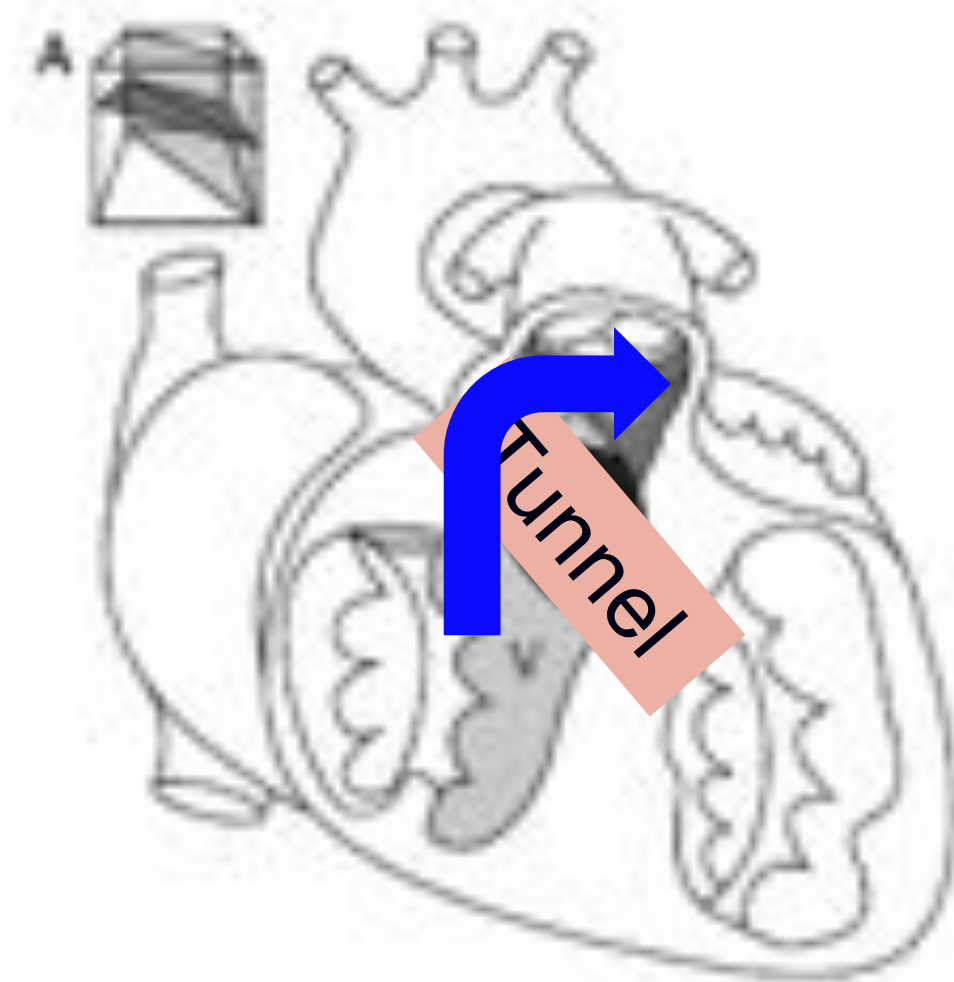
---

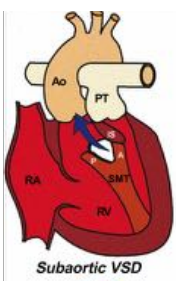
Celui qui ne pose pas/peu de problème  
VSD-type DORV



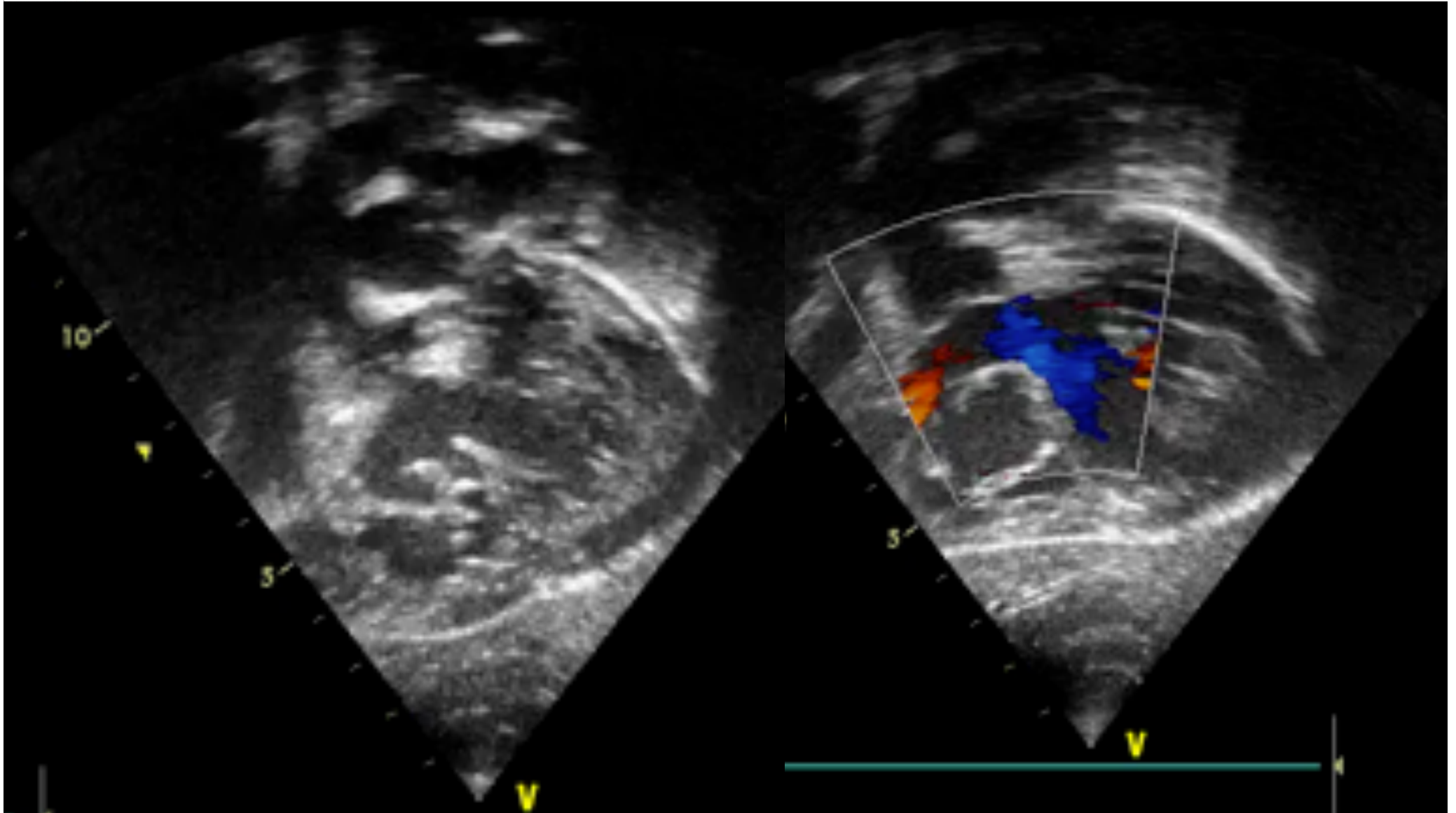
# VDDI et CIV sous-aortique

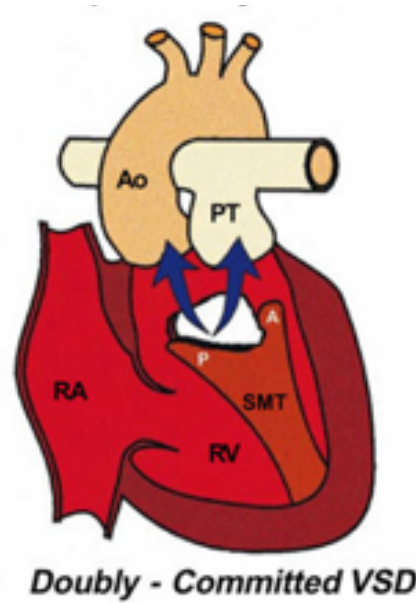
---





# VDDI + CIV sous-aortique





# VDDI + CIV sous-pulmonaire

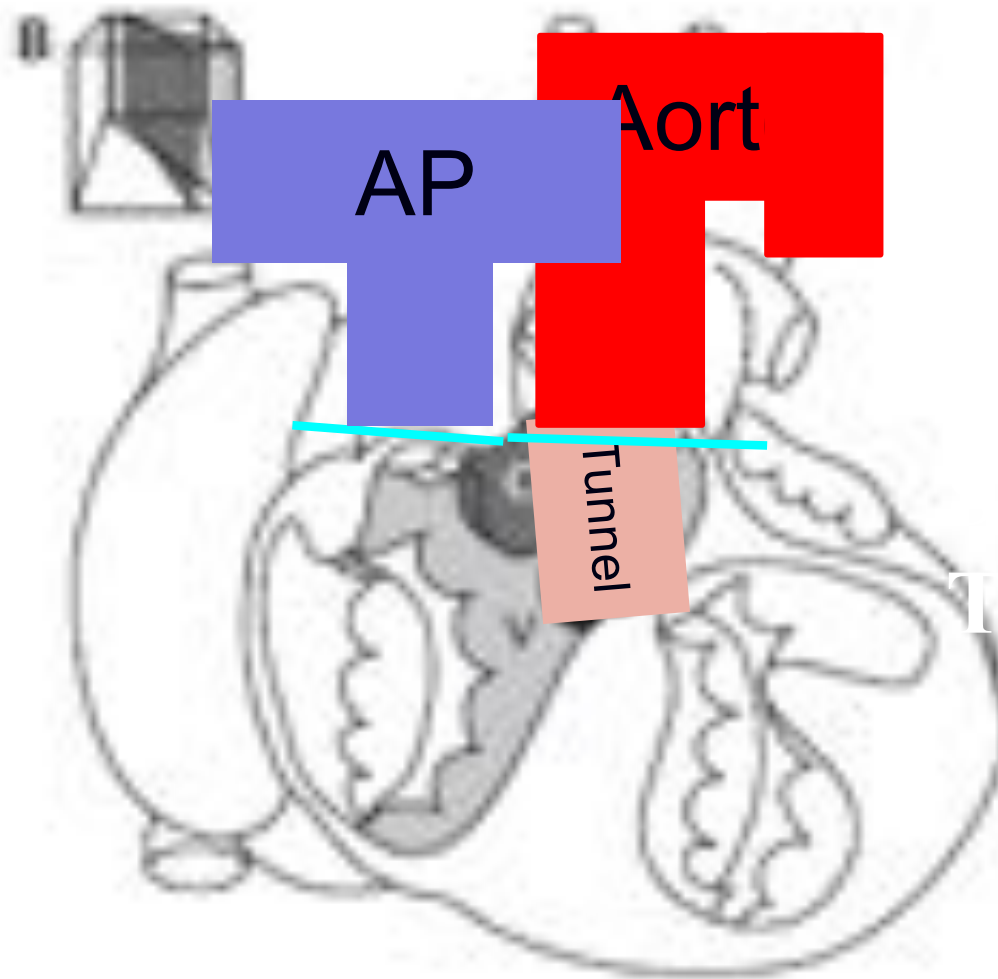
---

Celui qu'il faut réparer comme une  
TGV plus ou moins complexe

TGA-type DORV

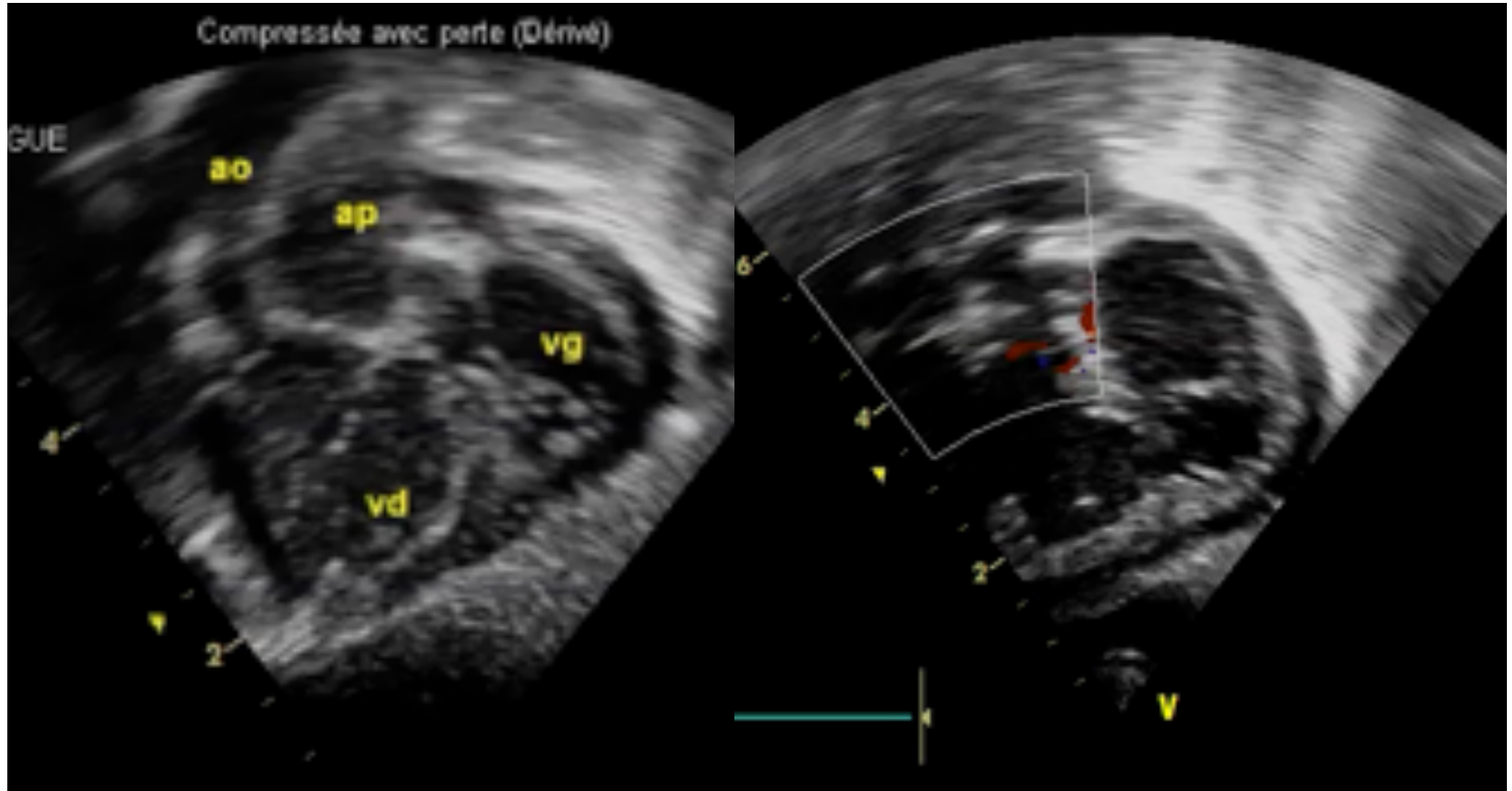
# VDDI + CIV sous-pulmonaire

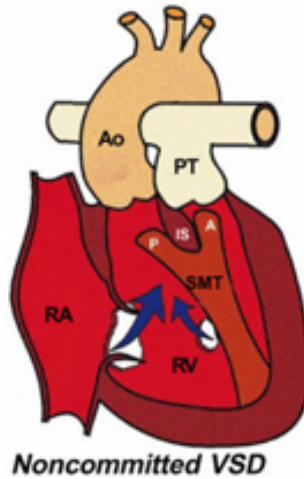
---





# VDDI + CIV sous-pulmonaire

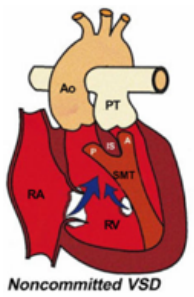




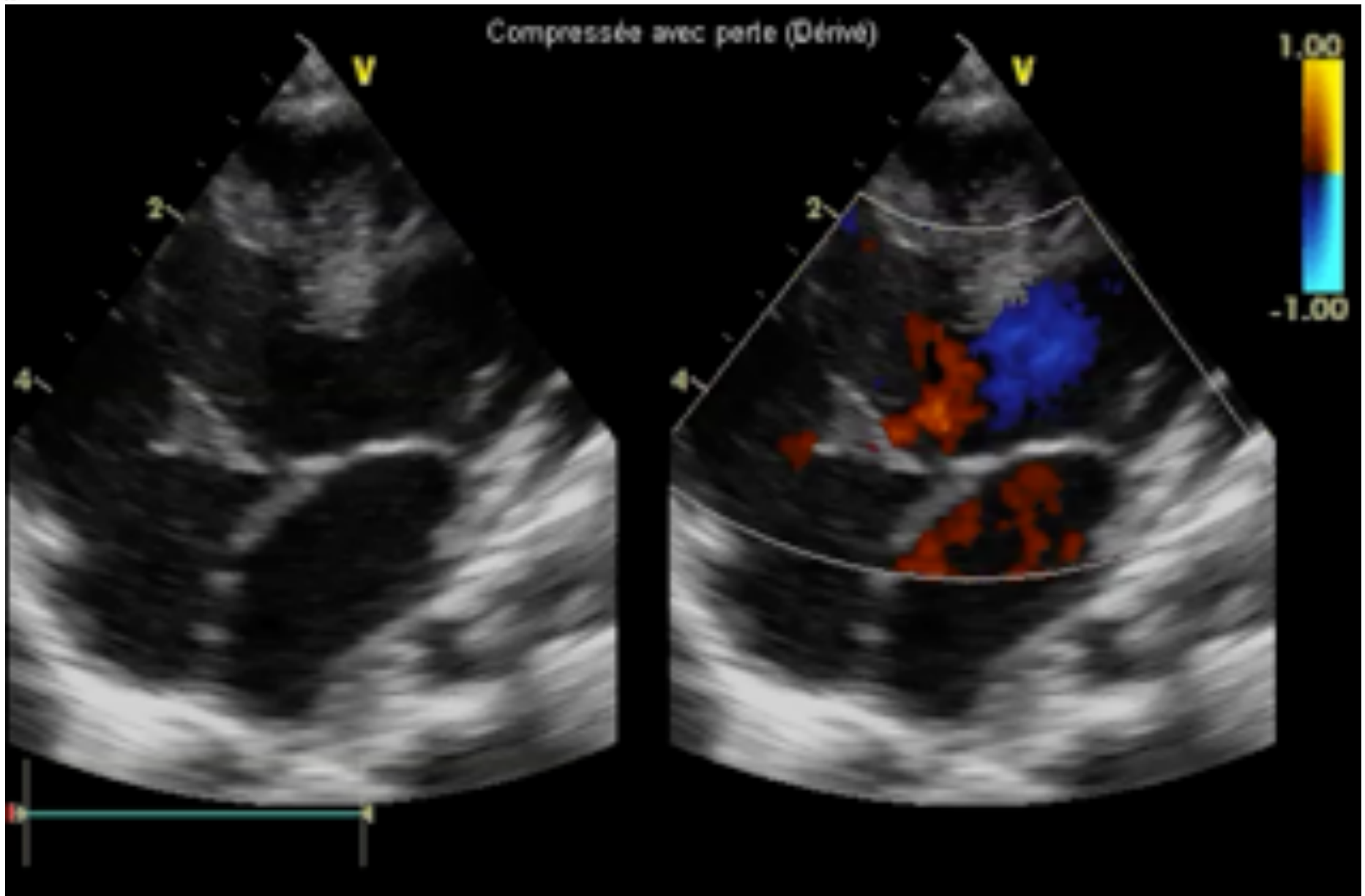
# VDDI + CIV non committed

---

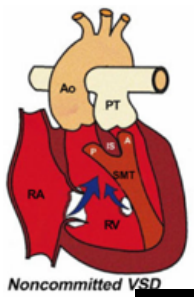
Celui pour lequel la décision  
thérapeutique peut être complexe...



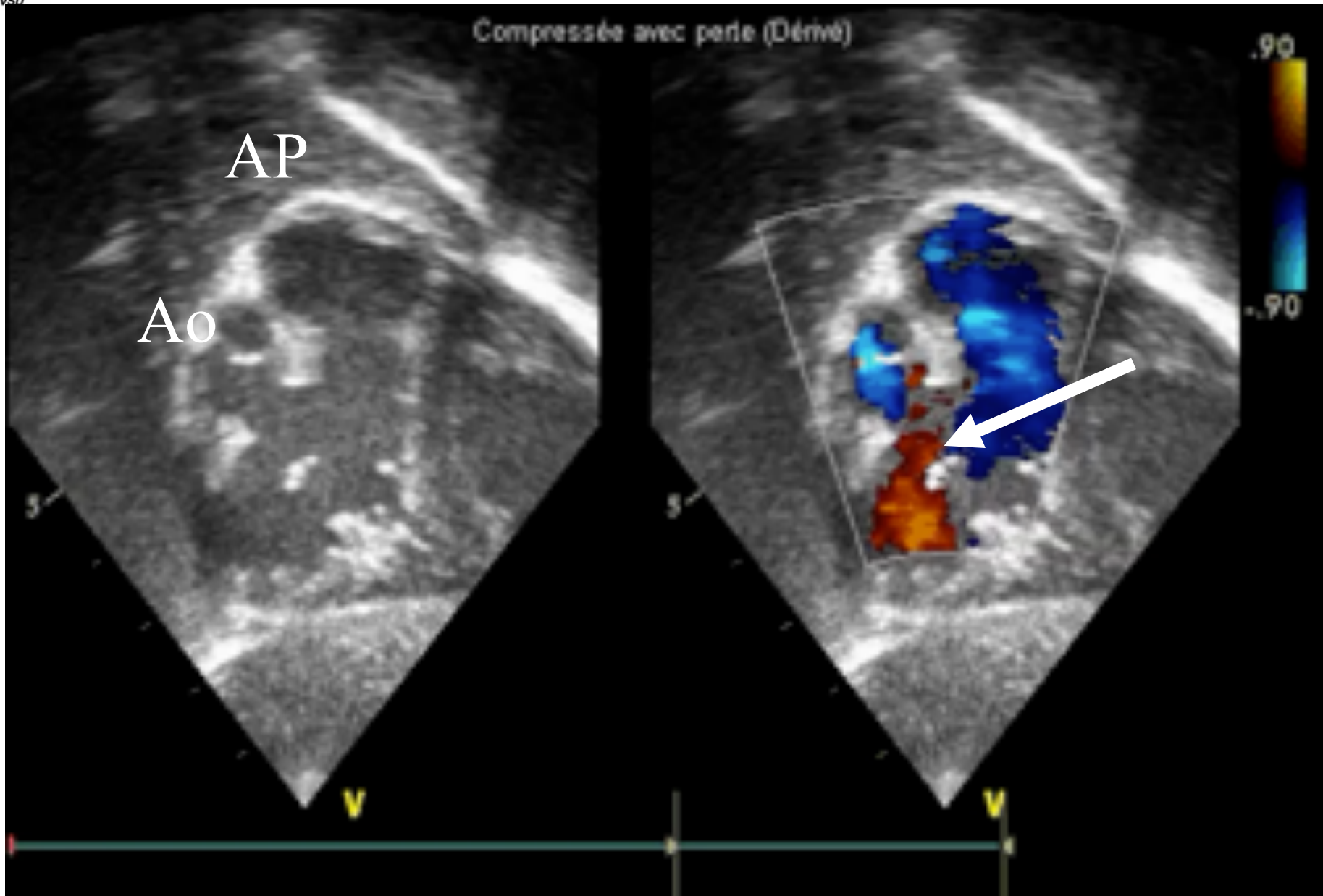
# VDDI + CIV non committed

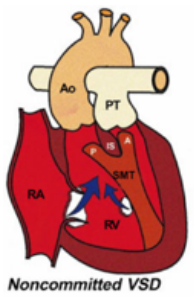




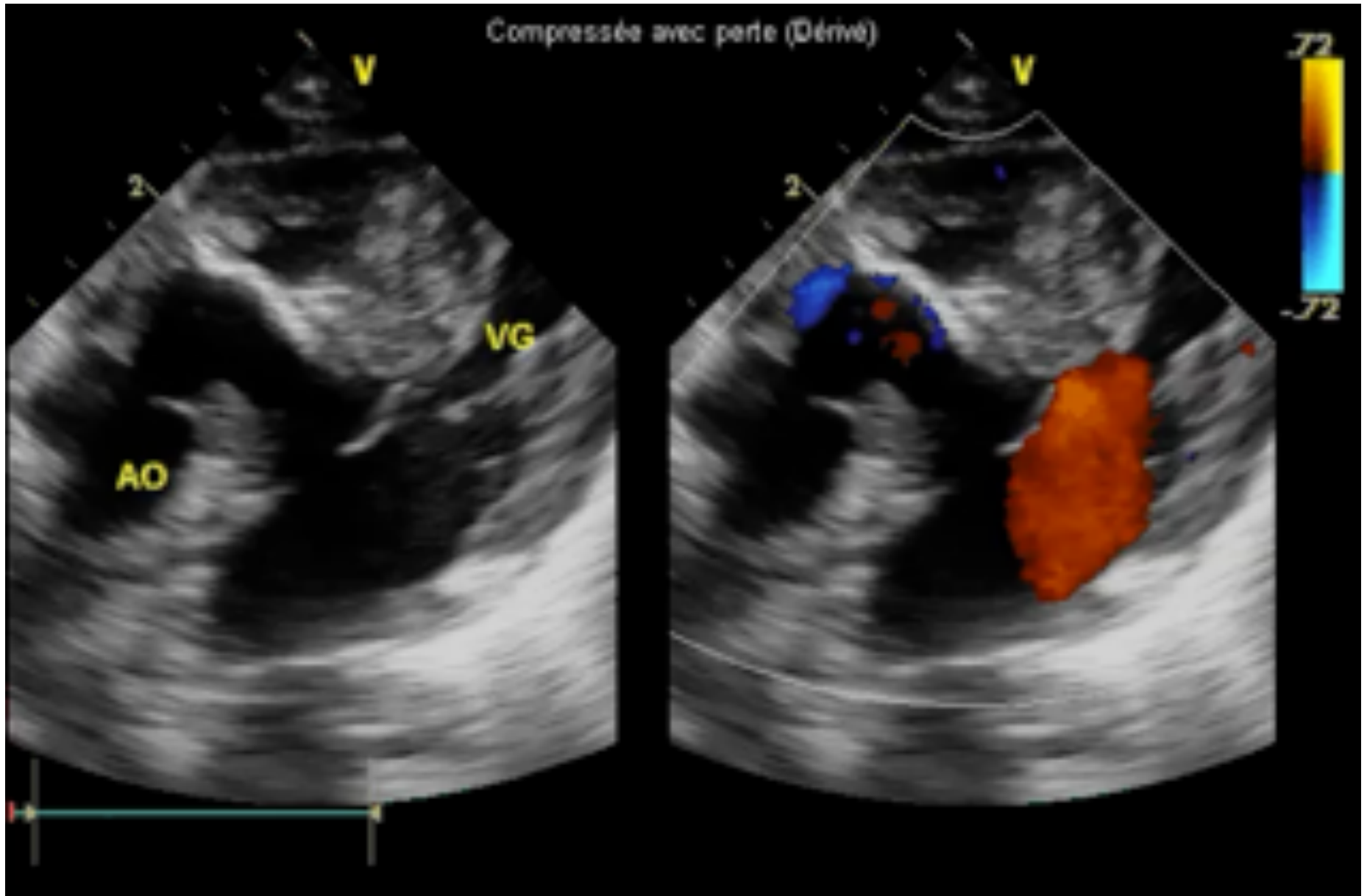


# VDDI + CIV non committed





# VDDI + CIV non committed



---

# Devenir après réparation

---

# Complications à long terme

---

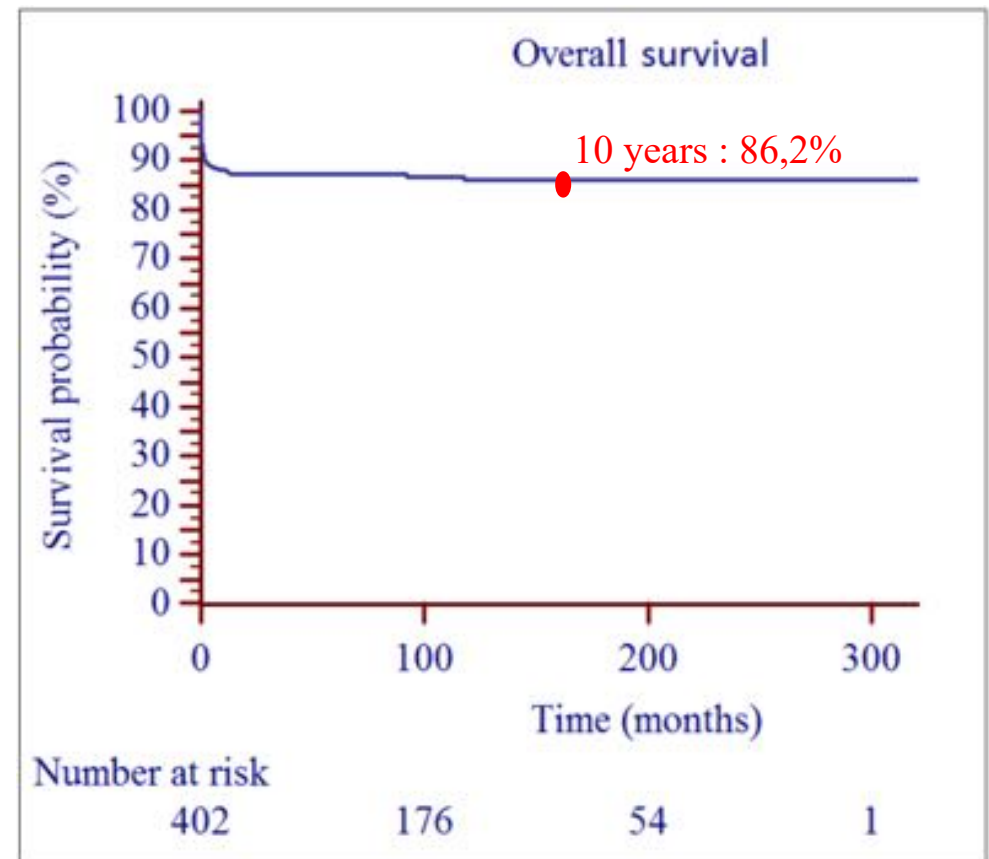
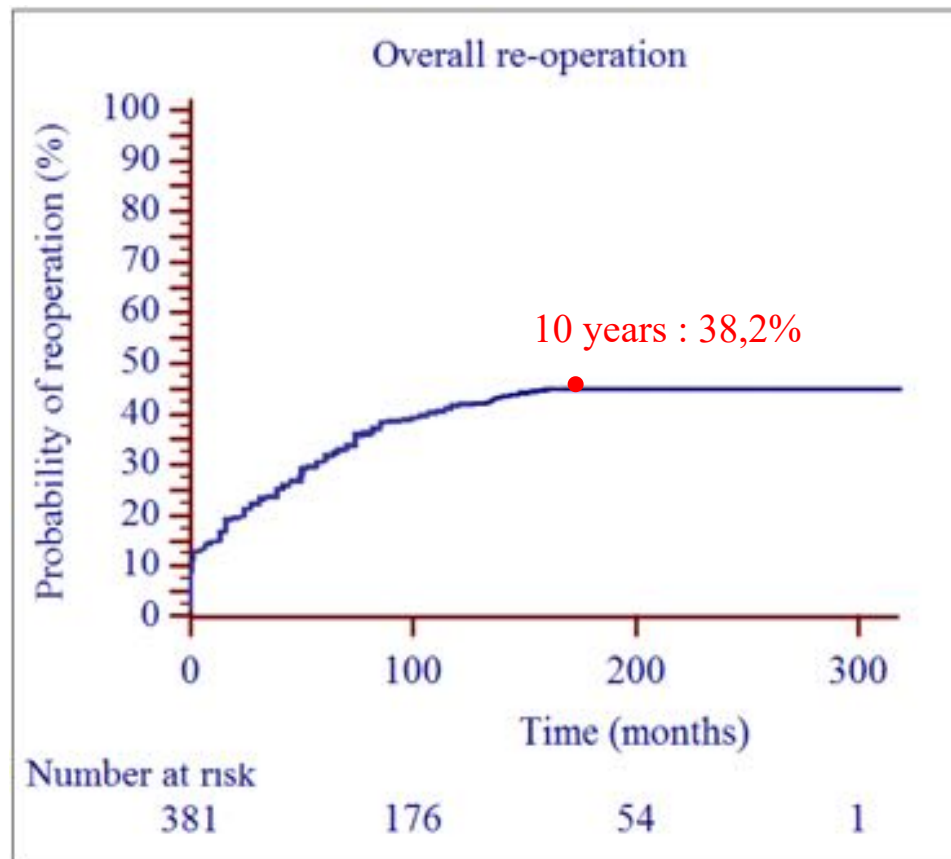
- **Sténose sous-aortique** (tunnel VG-aorte)
- **Réfection voie droite** (sténose, fuite avec dilatation VD, changement de tube ..)
- **Complications coronaires** (switch)
- **Dysfonctionnement des valves atrioventriculaires**

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

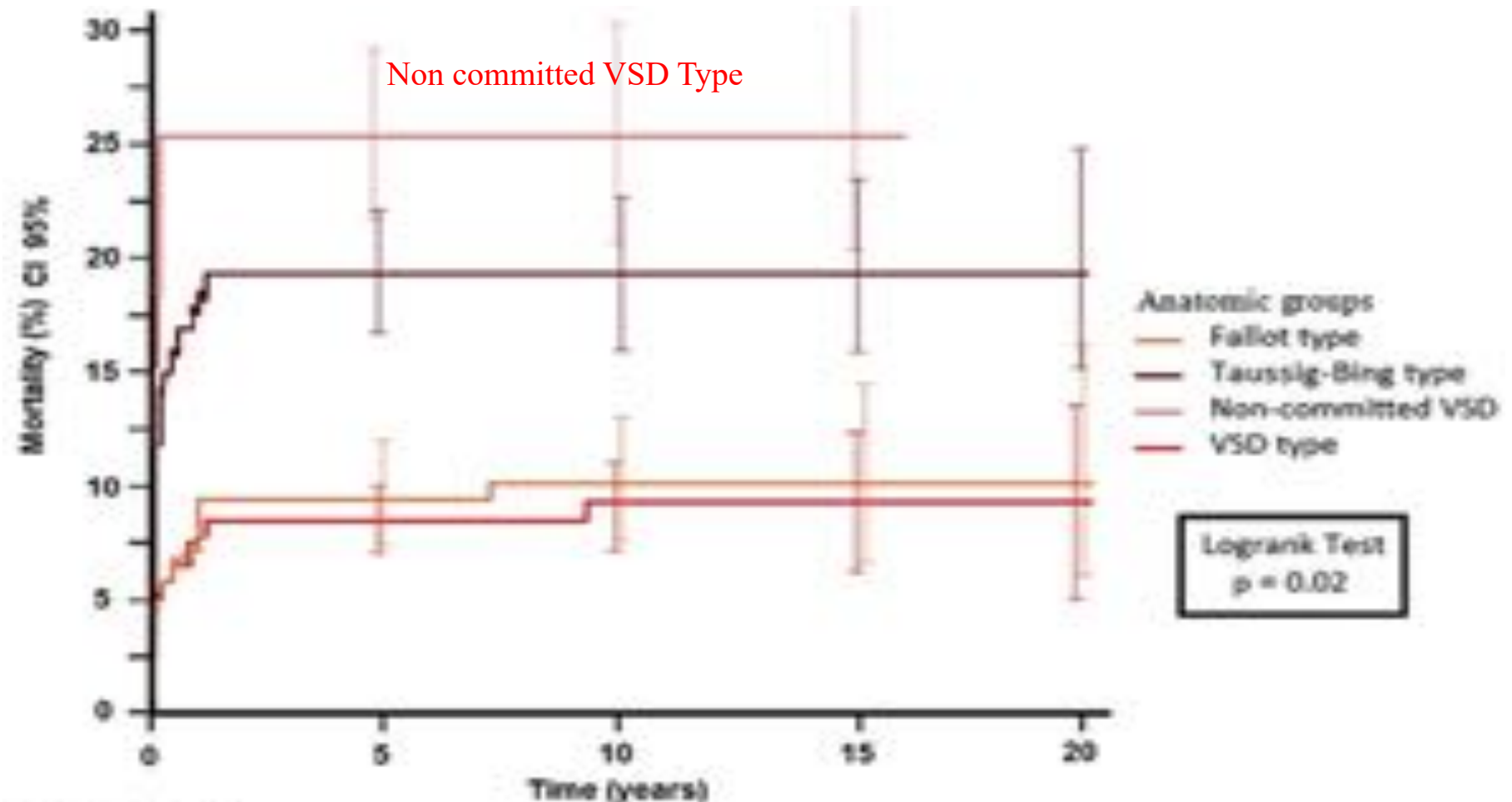
- **Early outcome (< 30 days):**

- 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

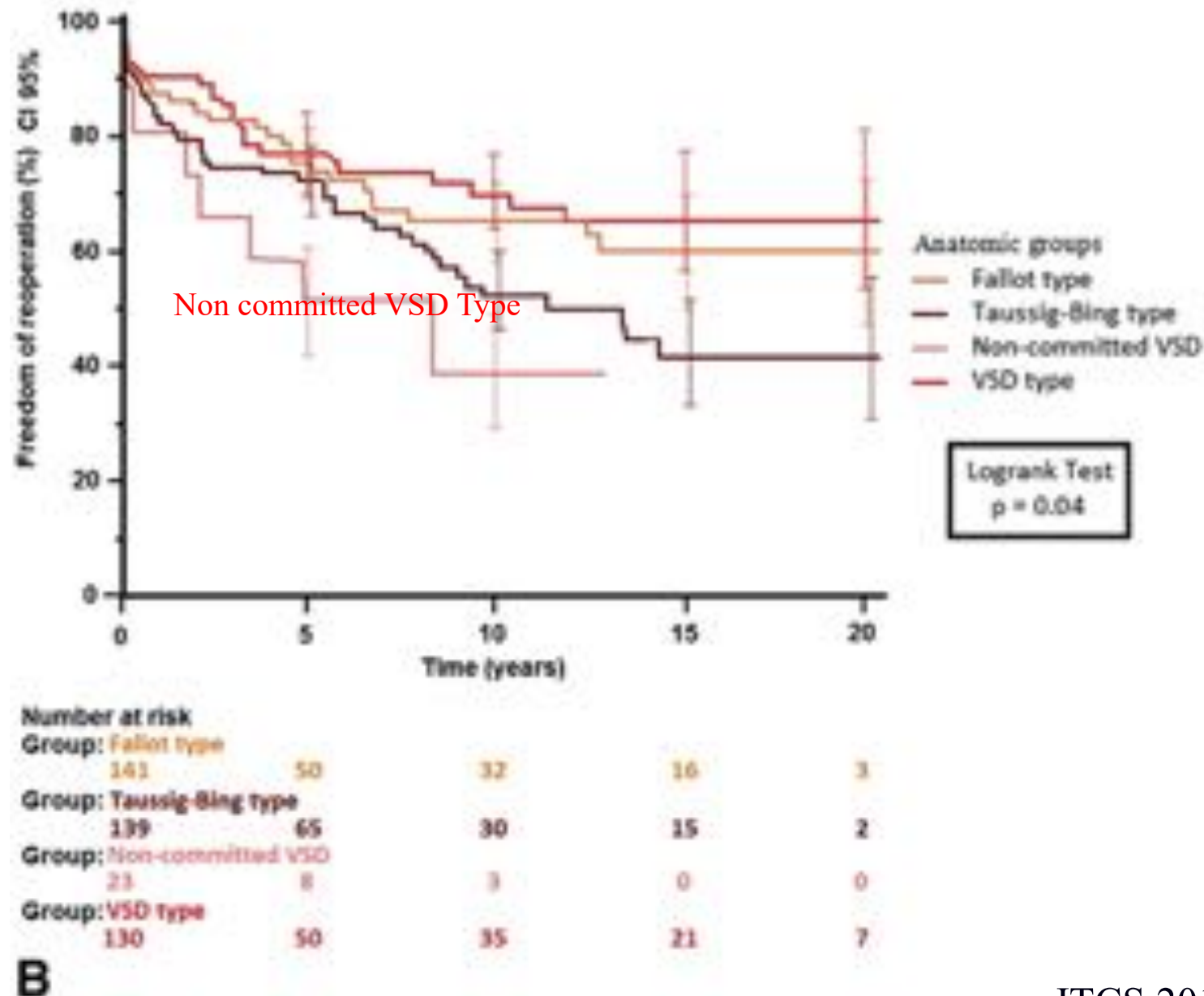
23 13 6 1 0

Group: VSD type

130 66 48 26 7

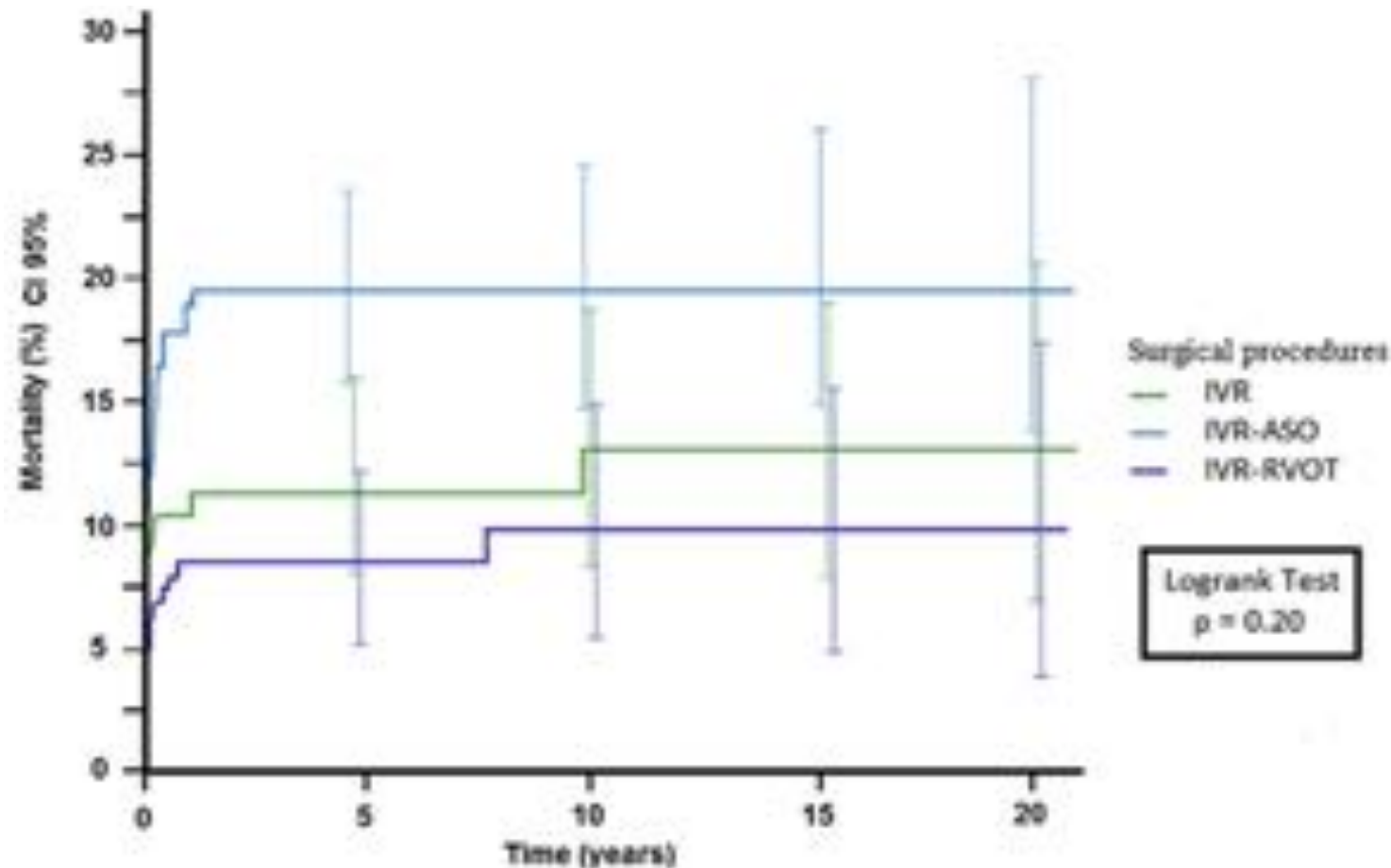
A

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





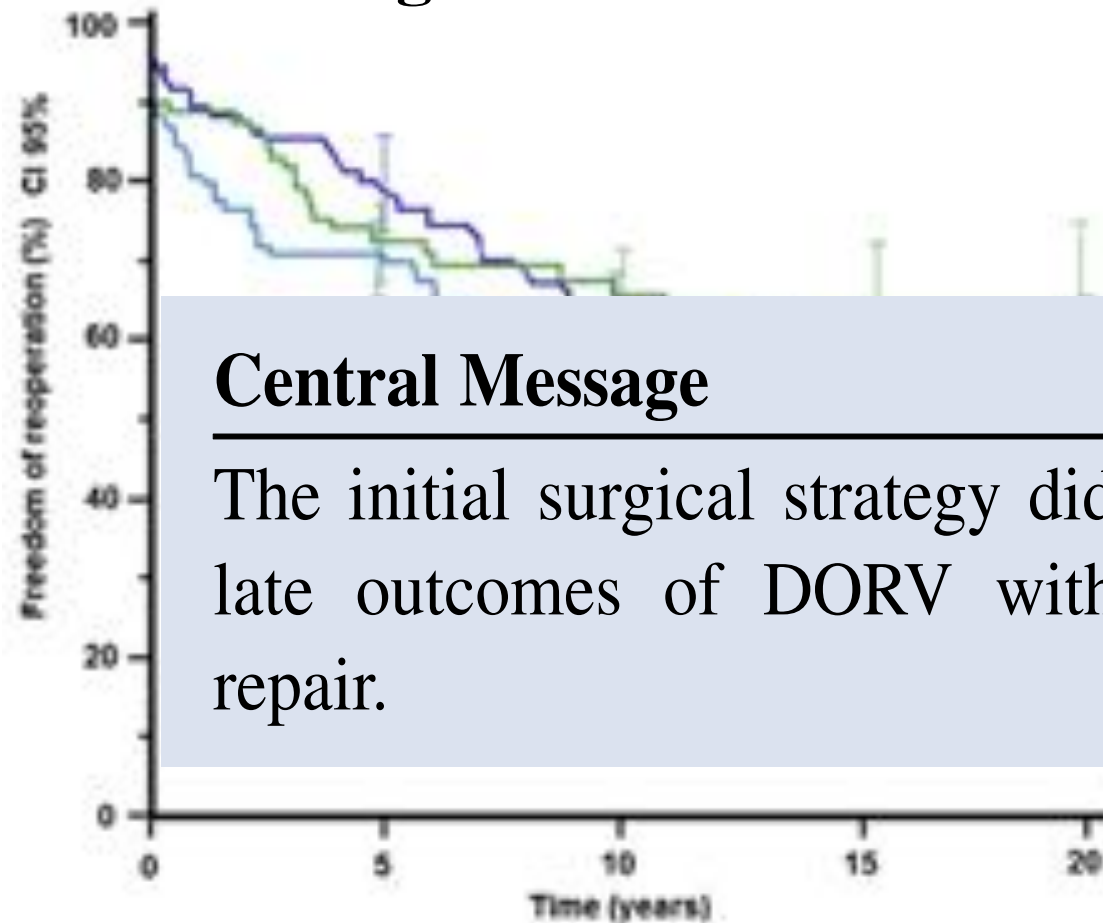
# Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle



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	

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



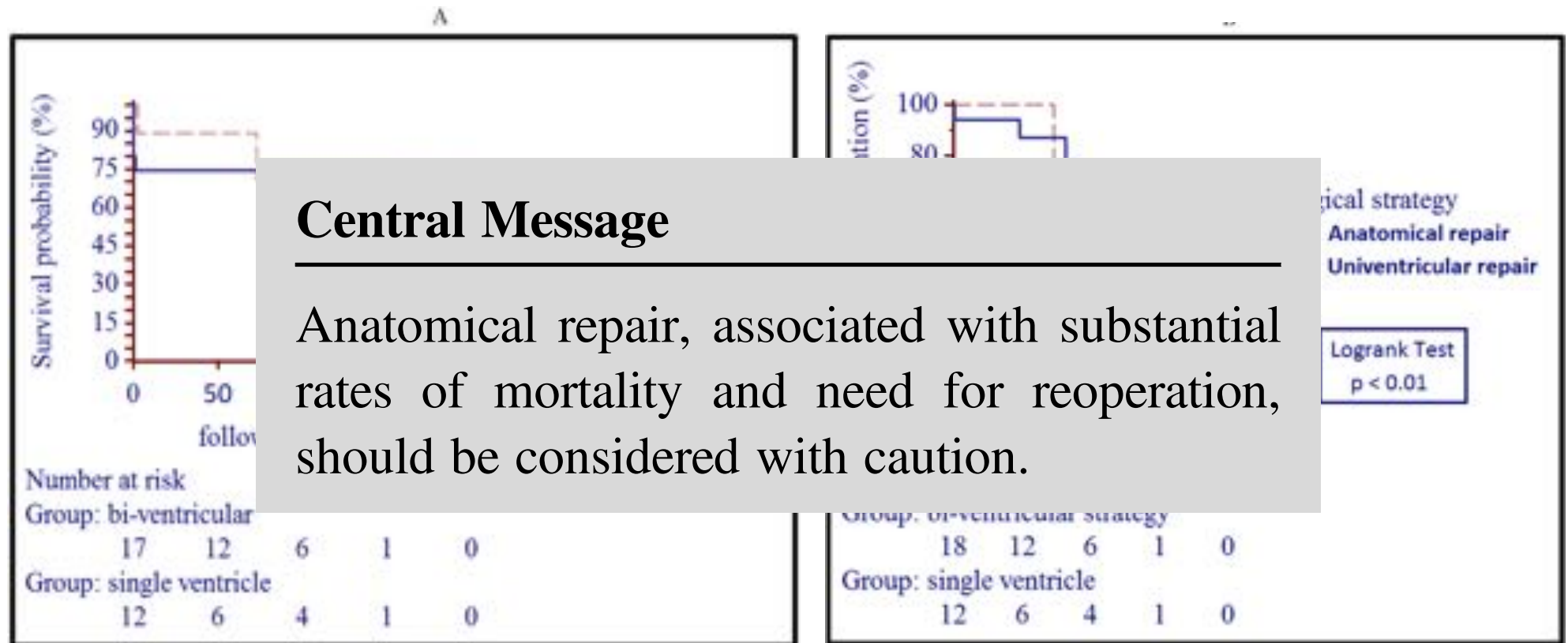
## Central Message

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

**B**

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

---



N=36; 1993-2011

# 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