
Malpositions vasculaires

Ventricule droit à double issu (VDDI)

Le point de vue du cardiopédiatre

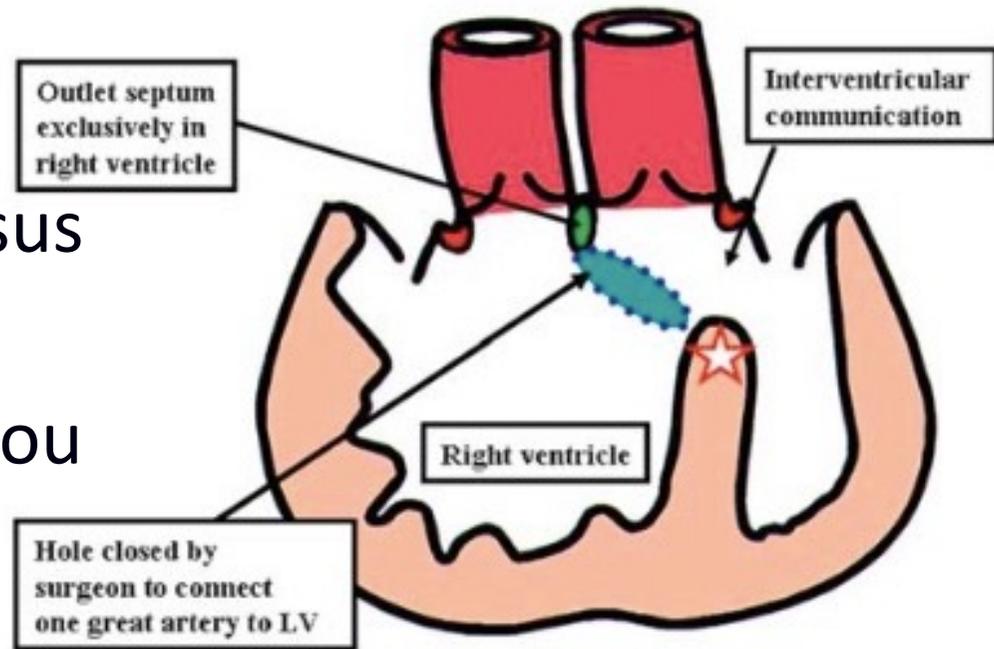
Dr Daniela Laux, UE3C
M3C-Centre des Malformations Congénitales Cardiaques complexes



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
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 anatomique difficile

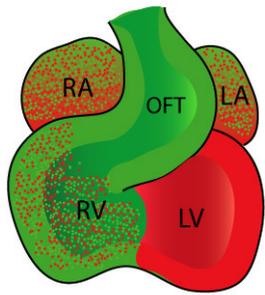
- Règle des 50%...
- « Septum conal au-dessus du VD »...
- Discontinuité mitro-Ao ou mitro-AP.....



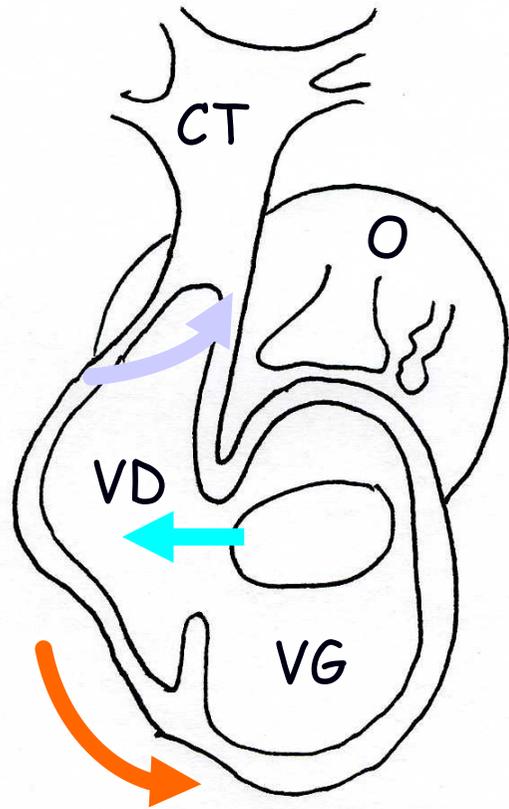
Mahle et al. City 2008

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

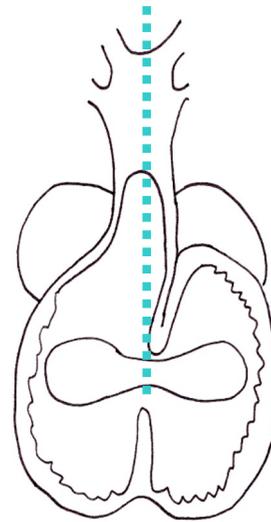
Rappel rapide
Embryologie et anatomie



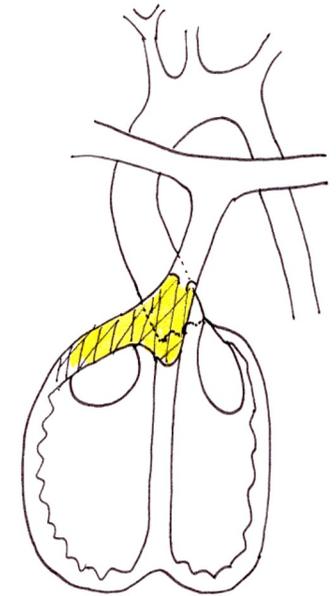
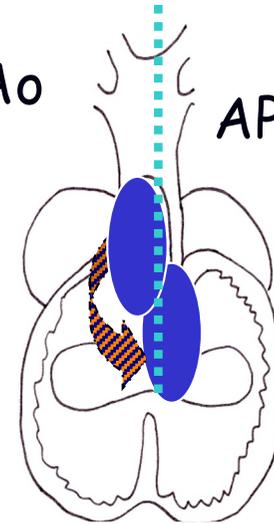
Cœur normal



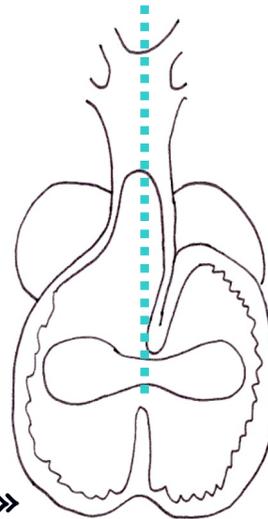
Rotation
« normale »



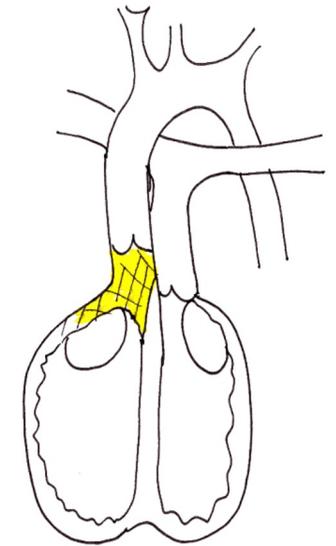
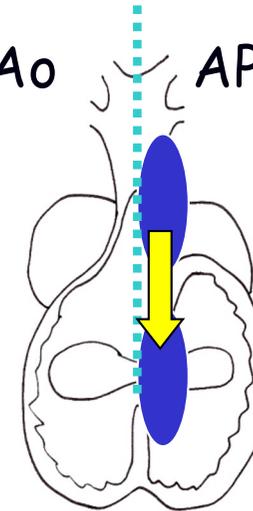
Ao AP



Rotation
« inversée »



Ao AP



TGV

Early looping

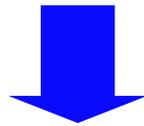
Convergence

Rotation



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



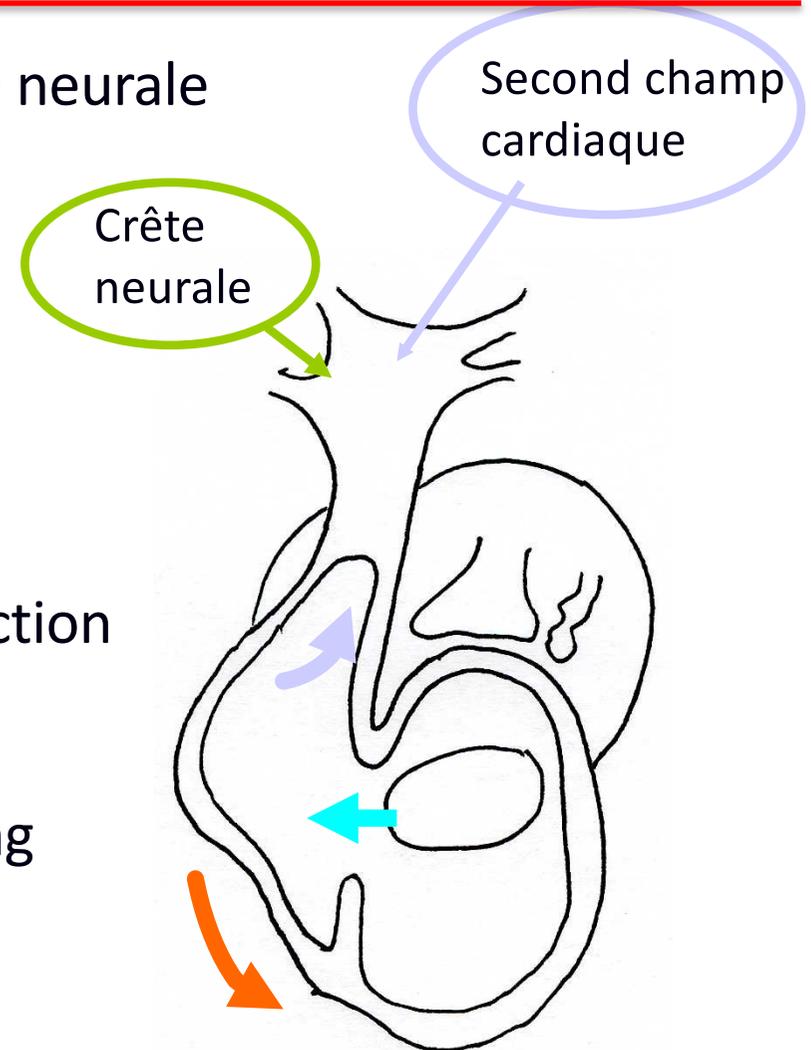
Défaut d'élongation de la voie d'éjection



Défaut de convergence et de wedging



CARDIOPATHIES CONOTRUNCALES

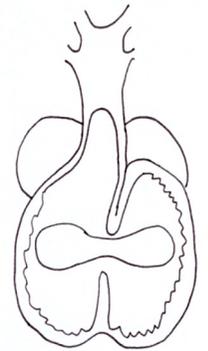


Deux groupes principaux

Implications anatomiques

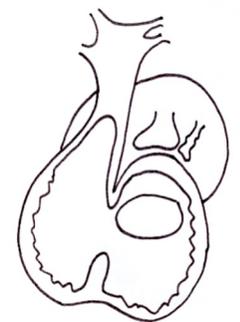
- **Groupe 1 (VDDI tardifs) = *outflow tract defects***

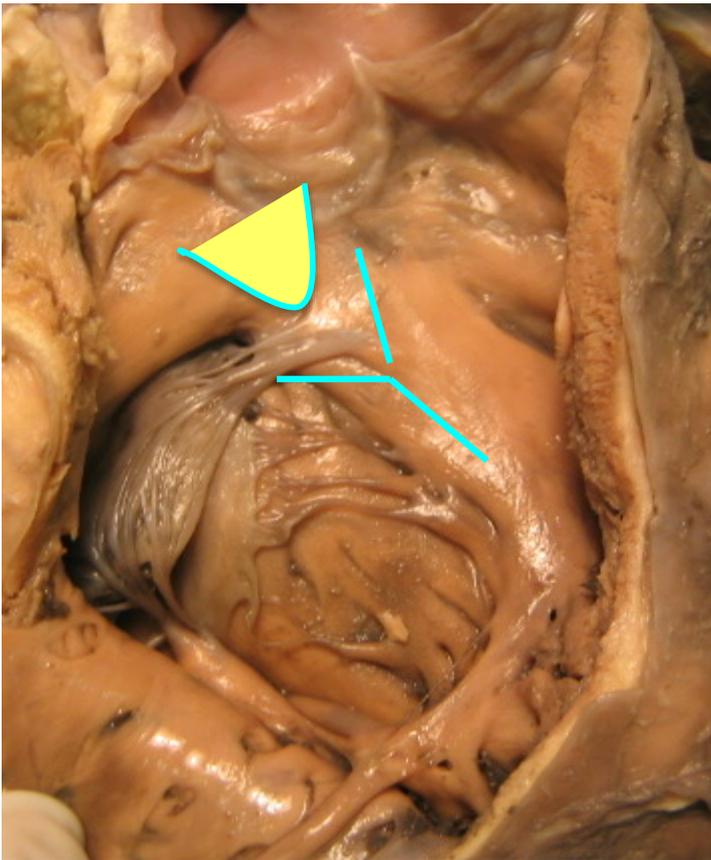
➡ la CIV sera toujours de l'outlet
(sous-aortique, sous-pulm, doubly committed)



- **Groupe 2 (VDDI précoces) =**

➡ la CIV sera autre (membraneuse, inlet, musculaire) et le septum conal sera intact

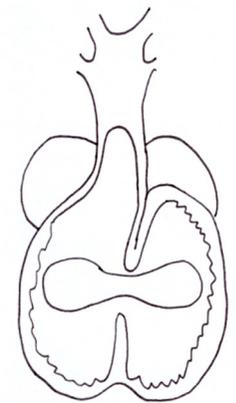
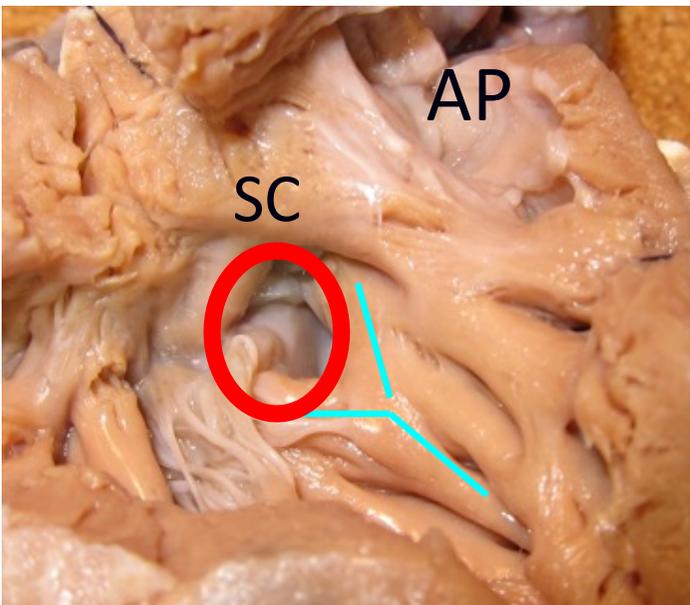




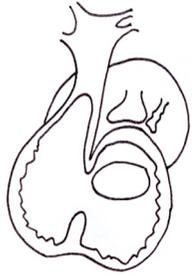
Anomalie de formation du septum conal CIV de la voie d'éjection (outlet)

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)

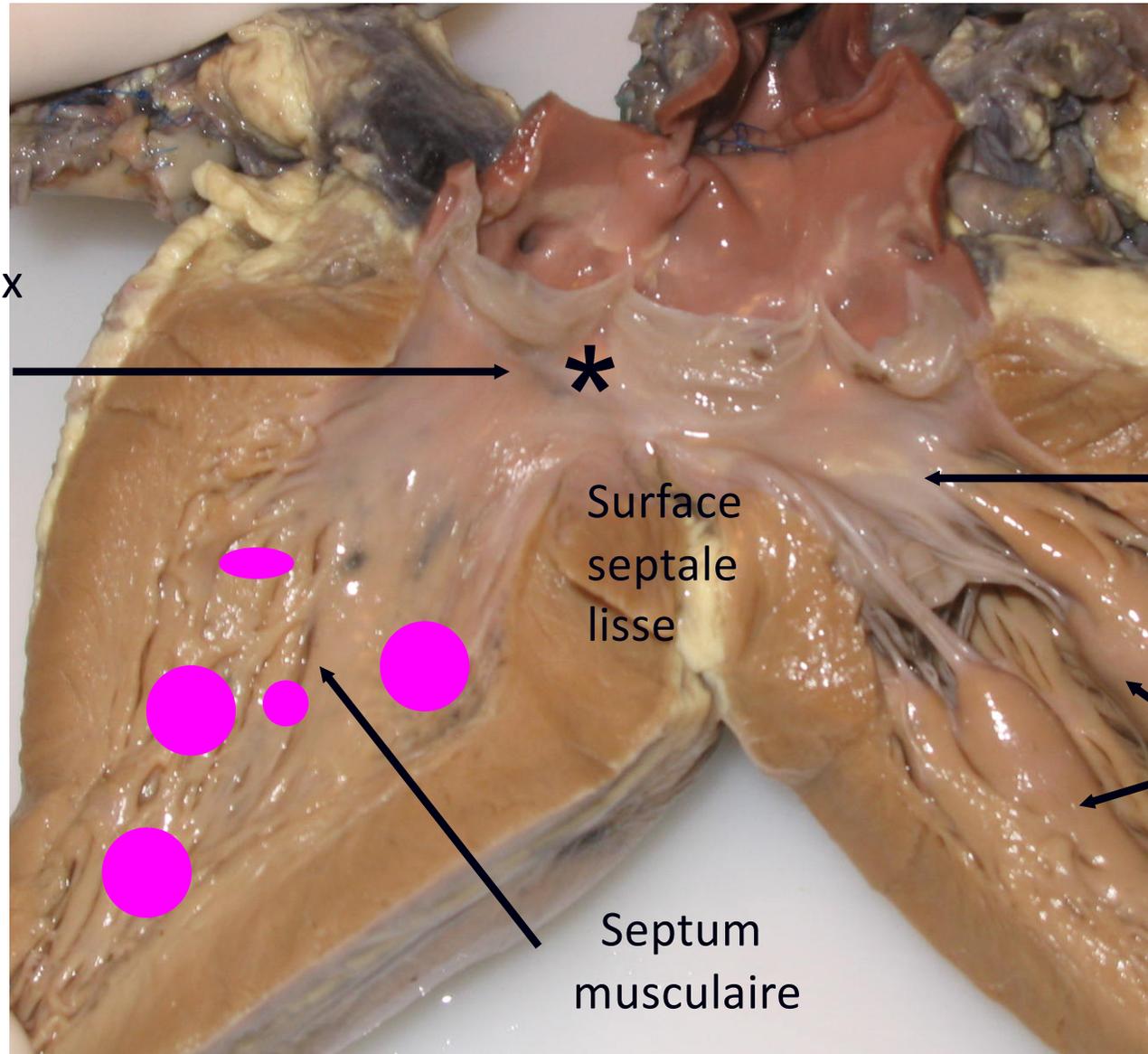
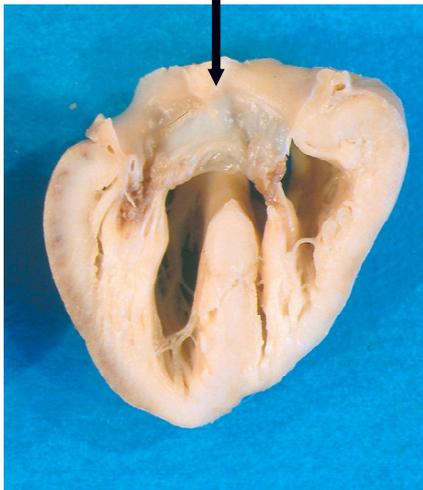


GROUPE 2 CIV pm, l'inlet ou musculaire



Septum membraneux
entre cusp CD et
cusp non coronaire

Septum
admission



Mitrale

Piliers

Surface
septale
lisse

Septum
musculaire

Vue du ventricule gauche

Présentation clinique

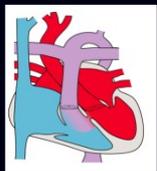
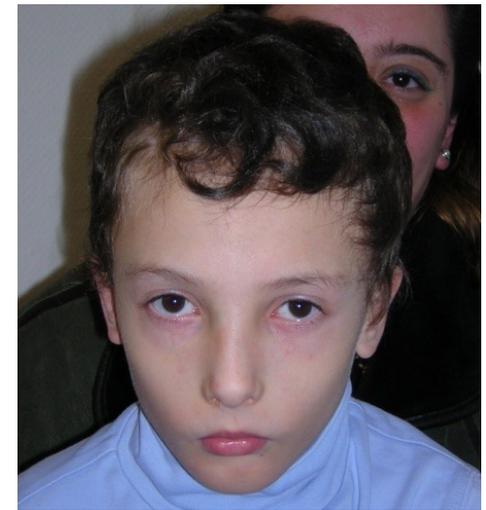
VDDI et associations génétiques

Anomalies chromosomiques et cardiopathies foetales : 548 cardiopathies-18.5%

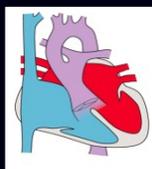
• Canaux atrioventriculaires – 28 T21; 3 T18; 1 XXX	32/68	47%
• Anomalies conotroncales – 20 del22q11; 1 T21; 2 anomalies de structure	23/91	25%
• VDDI	7/38	18%
• Communications interventriculaire – 9 trisomies, 2 del22q11, 1 del5	12/74	16%
• Obstacles gauche à SIV intact – 6 XO; 3 T18; 3 anomalies de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

Syndrome de Di George

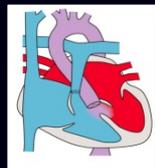
- cardiopathies conotruncales
- anomalie des arcs, aorte à droite
- microdélétion du chromosome 22q1.1
- Gène *Tbx1*



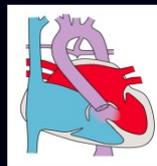
IAA



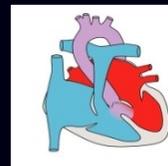
TAC



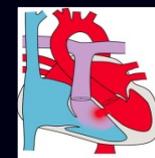
T4F



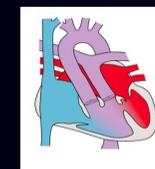
APSO



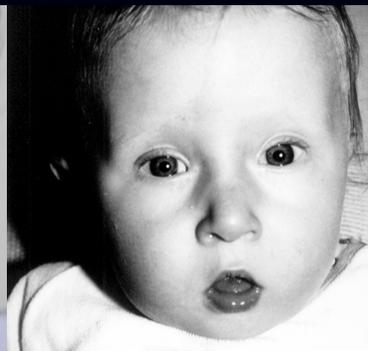
AVP



CIV

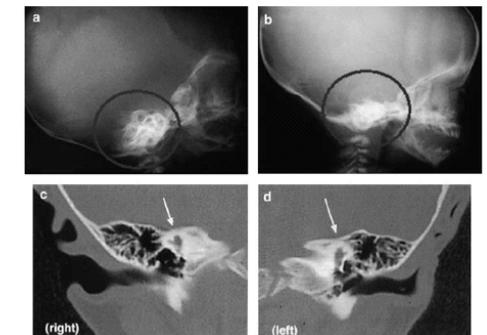
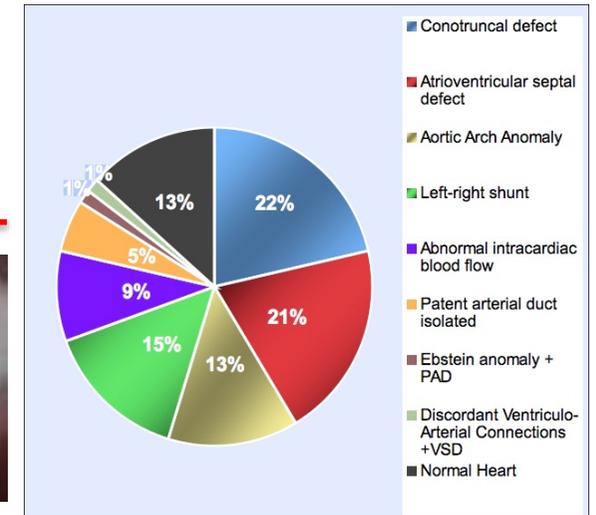


MV



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

Trisomie 13

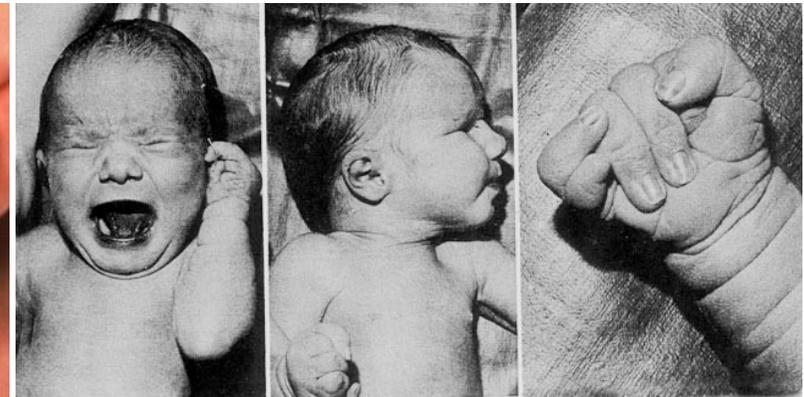


18.4

18.7

18.8

18.9



13.1



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

CIV PCA
Malposition vasculaire
CAV
Dysplasie polyvalvulaire

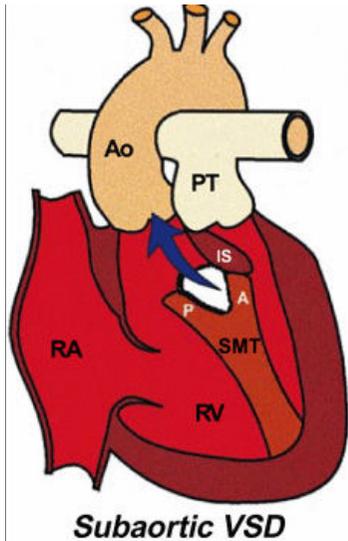
Présentation clinique

Diagnostic

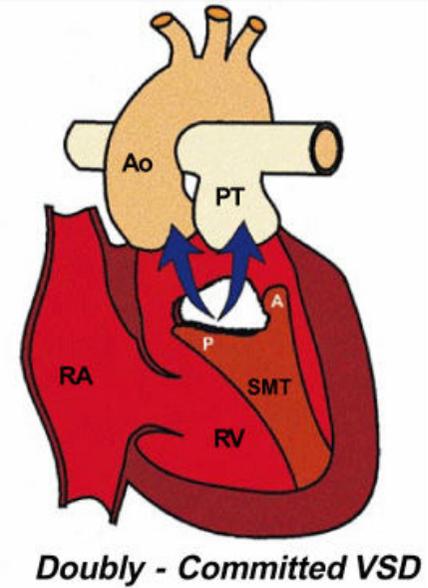
Pathophysiologie

Anomalies associés

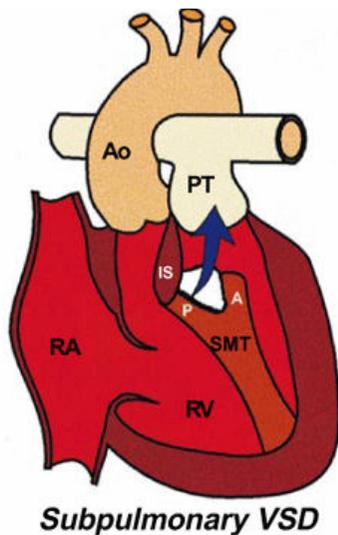
VDDI, une malformation hétérogène...



Fallot-type
PA stenosis

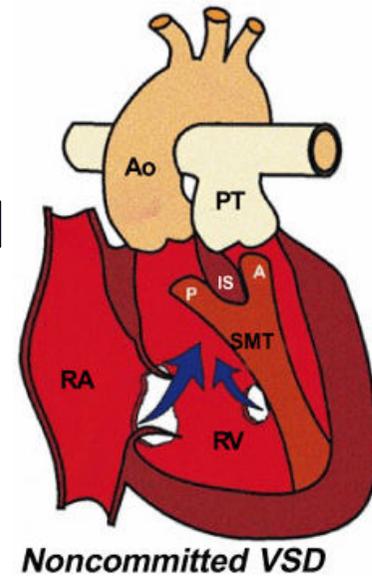


Complex forms

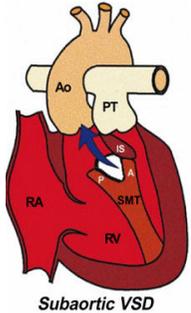


TGA-type
(Taussig-Bing)

Non-committed
VSD

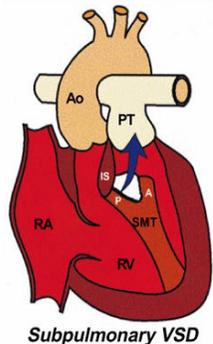


Types de VDDI en fonction de la physiologie:



Subaortic VSD

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



Subpulmonary VSD

- 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

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.

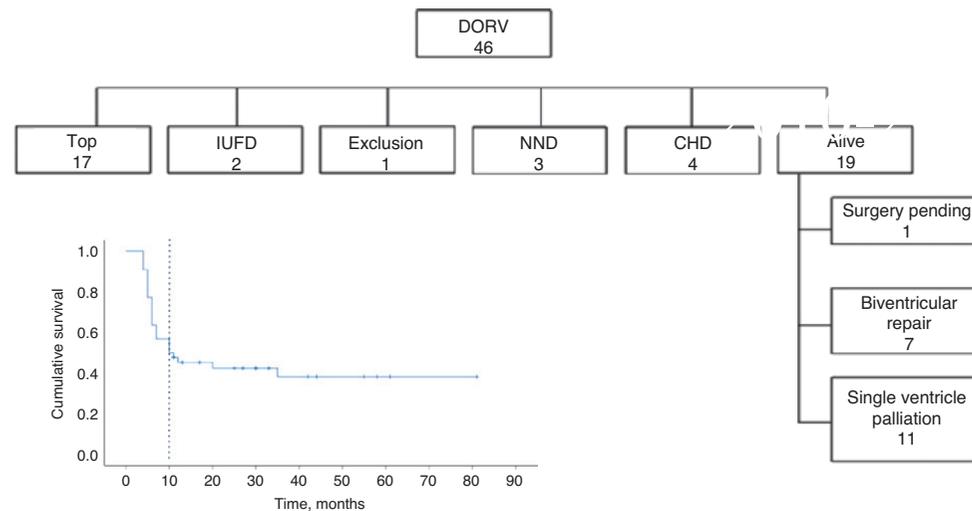


Figure 2: Kaplan-Meier curve for observed survival of 46 cases with prenatally diagnosed double outlet right ventricle. The dotted line represents term.

n=27

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 néonatale
- 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

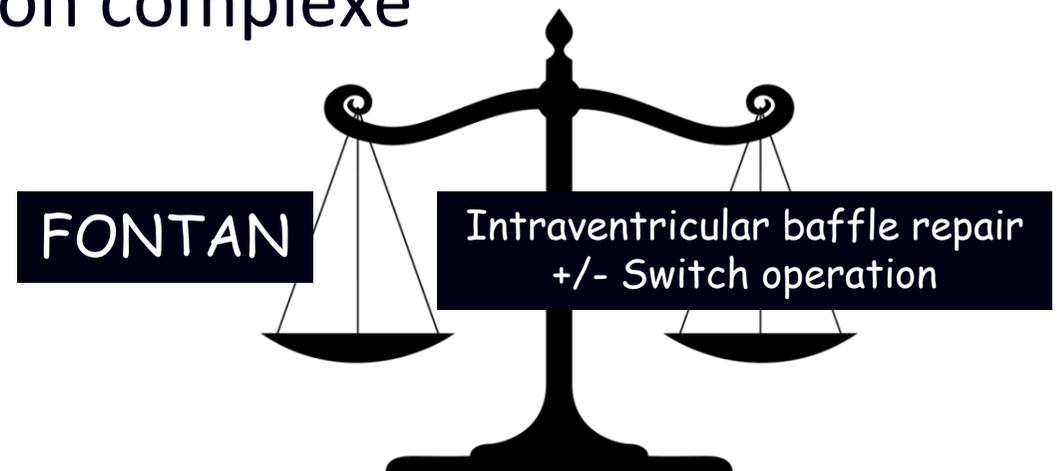
Objectif de l'imagerie: comment réparer ?

- 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

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

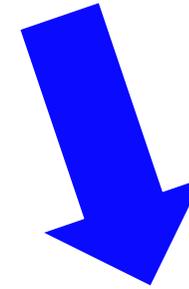
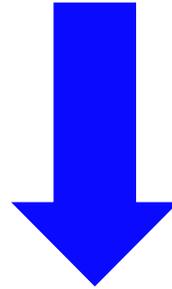
En pratique

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...]?**

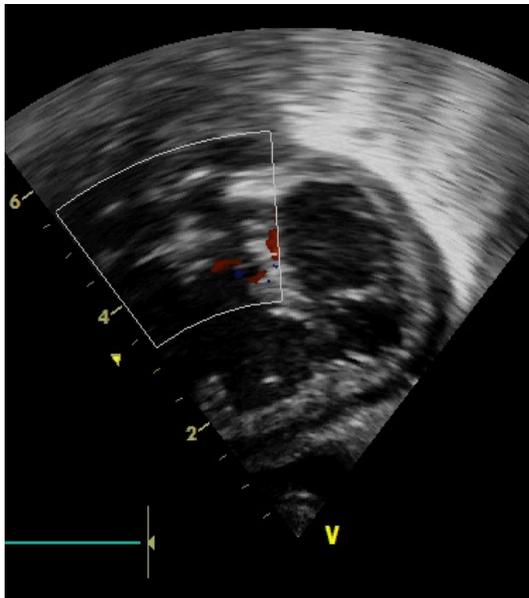
Modalités d'imagerie



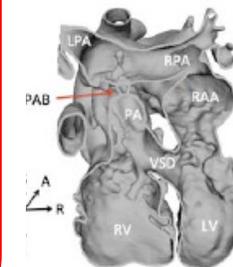
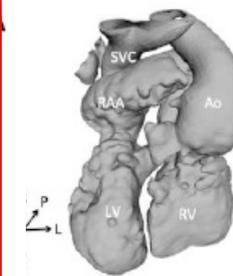
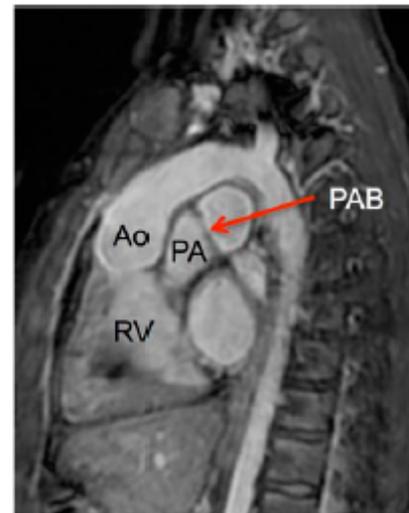
Imagerie 3D

Printing 3D

Echographie 2 D

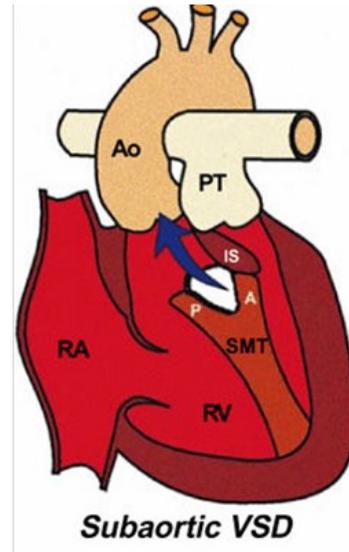


Scanner/IRM cardiaque



Imagerie en coupe Scanner/IRM

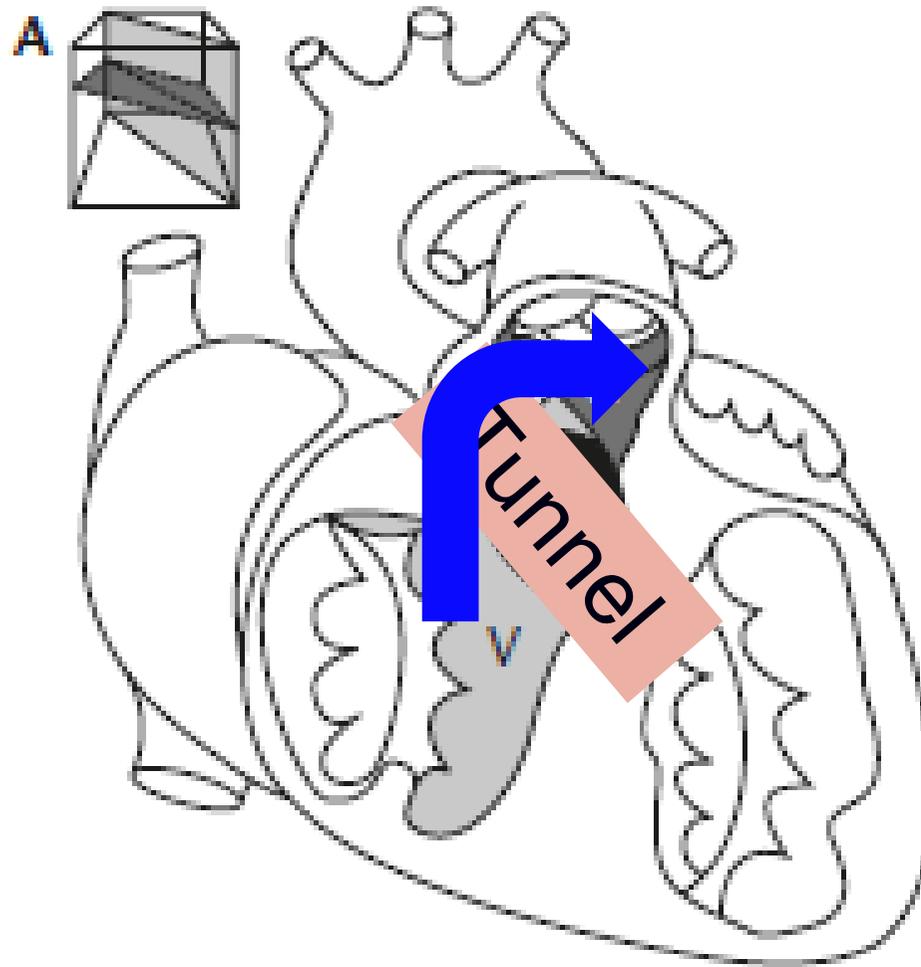
- **Intérêt du scanner en préopératoire**
 - Coronaires (rotation troncale/ Bex Nikaidoh)
 - Artères pulmonaires
 - Collatérales aorto-pulmonaires
 - retours veineux systémiques et pulmonaires
- **Intérêt de l'IRM:**
 - Taille des ventricules
 - Evaluation fonctionnelle

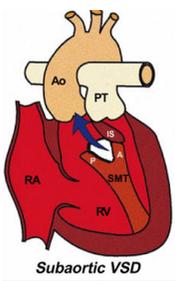


VDDI et CIV sous-aortique

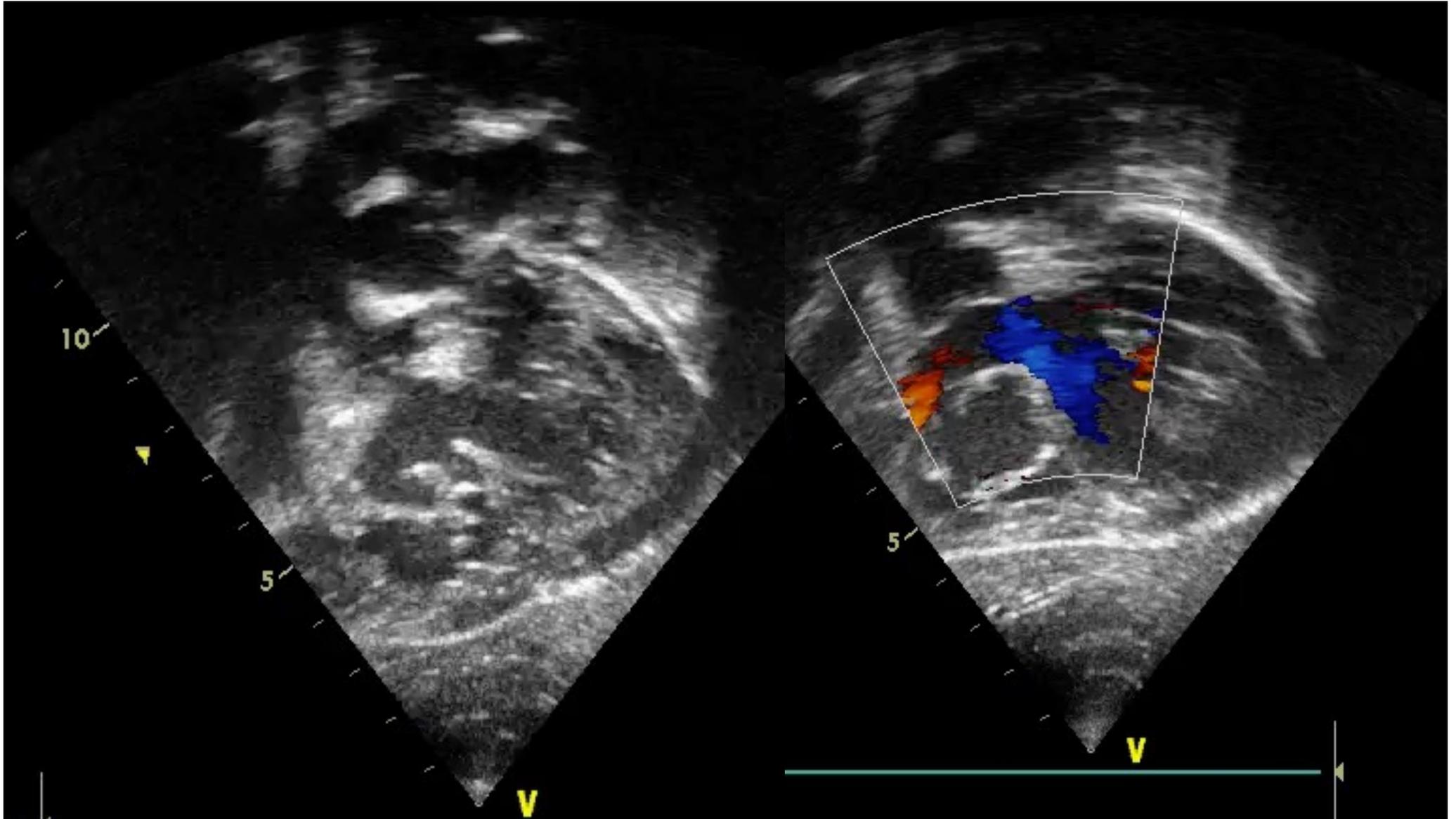
Celui qui ne pose pas/peu de problème
VSD-type DORV

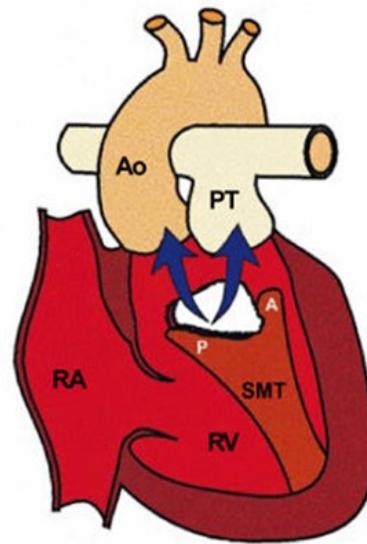
VDDI et CIV sous-aortique





VDDI + CIV sous-aortique





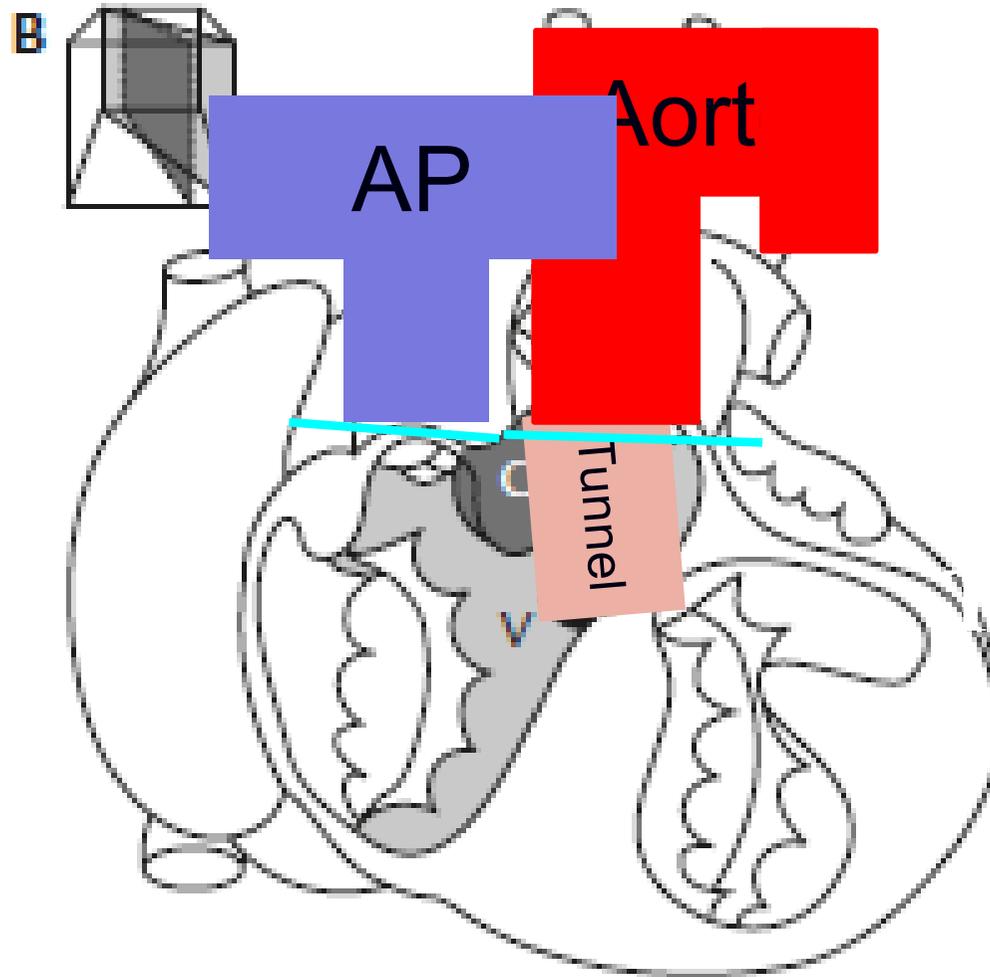
Doubly - Committed VSD

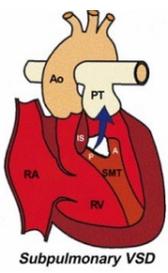
VDDI + CIV sous-pulmonaire

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

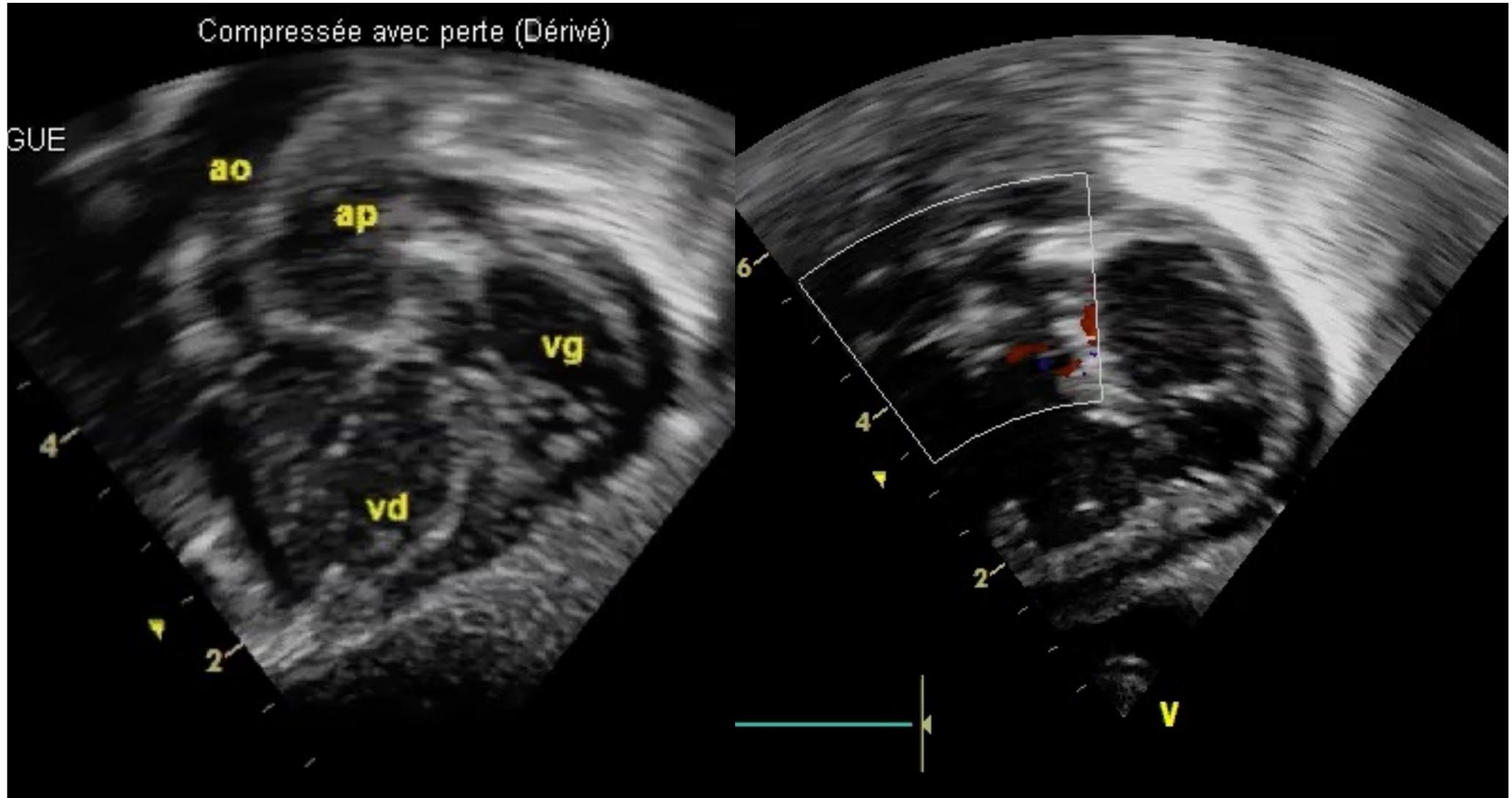
TGA-type DORV

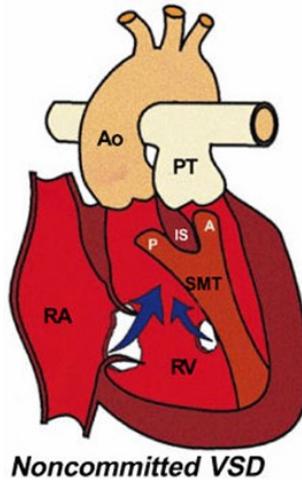
VDDI + CIV sous-pulmonaire





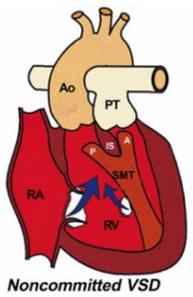
VDDI + CIV sous-pulmonaire



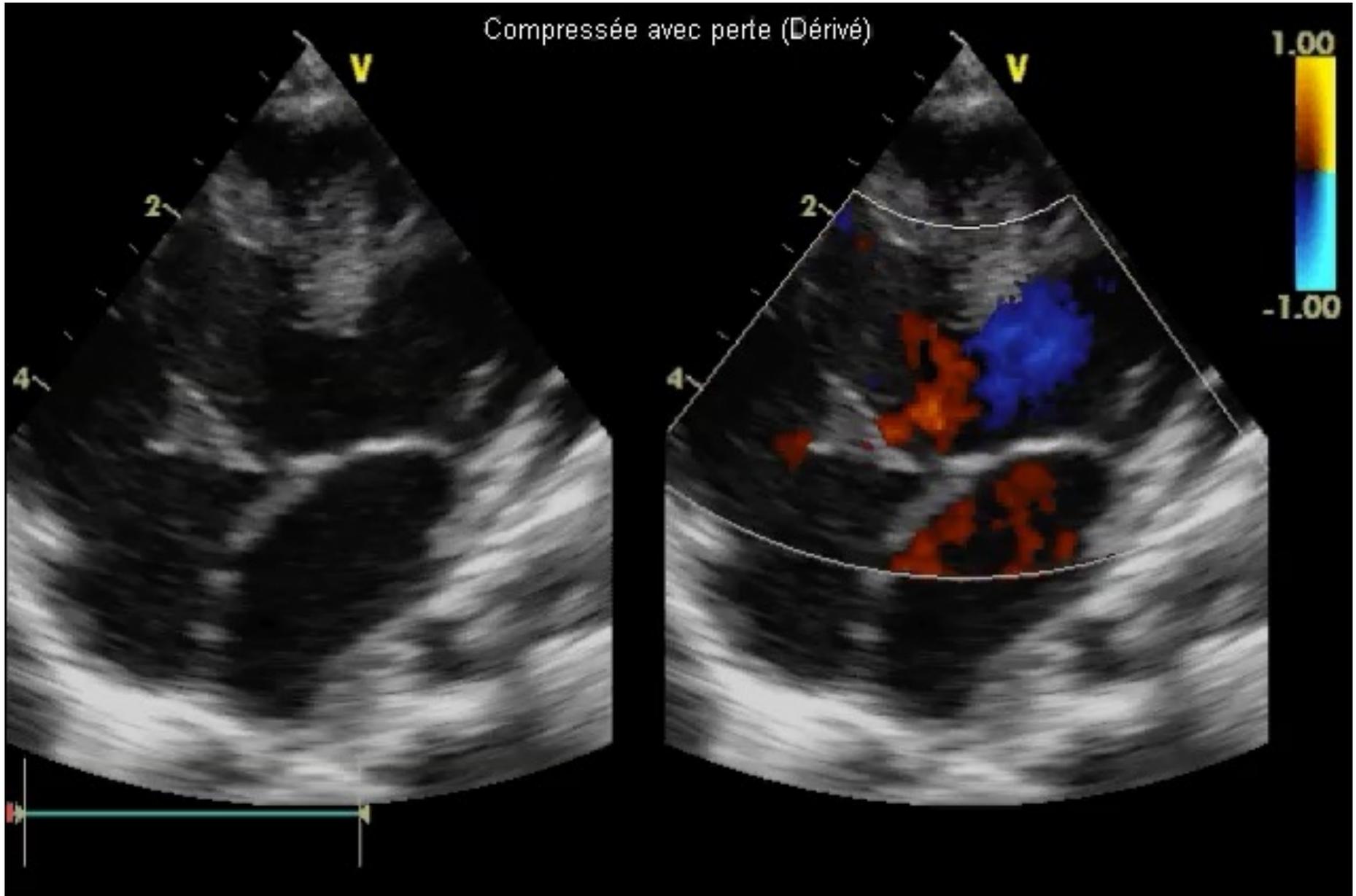


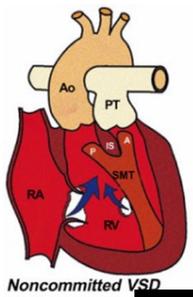
VDDI + CIV non committed

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

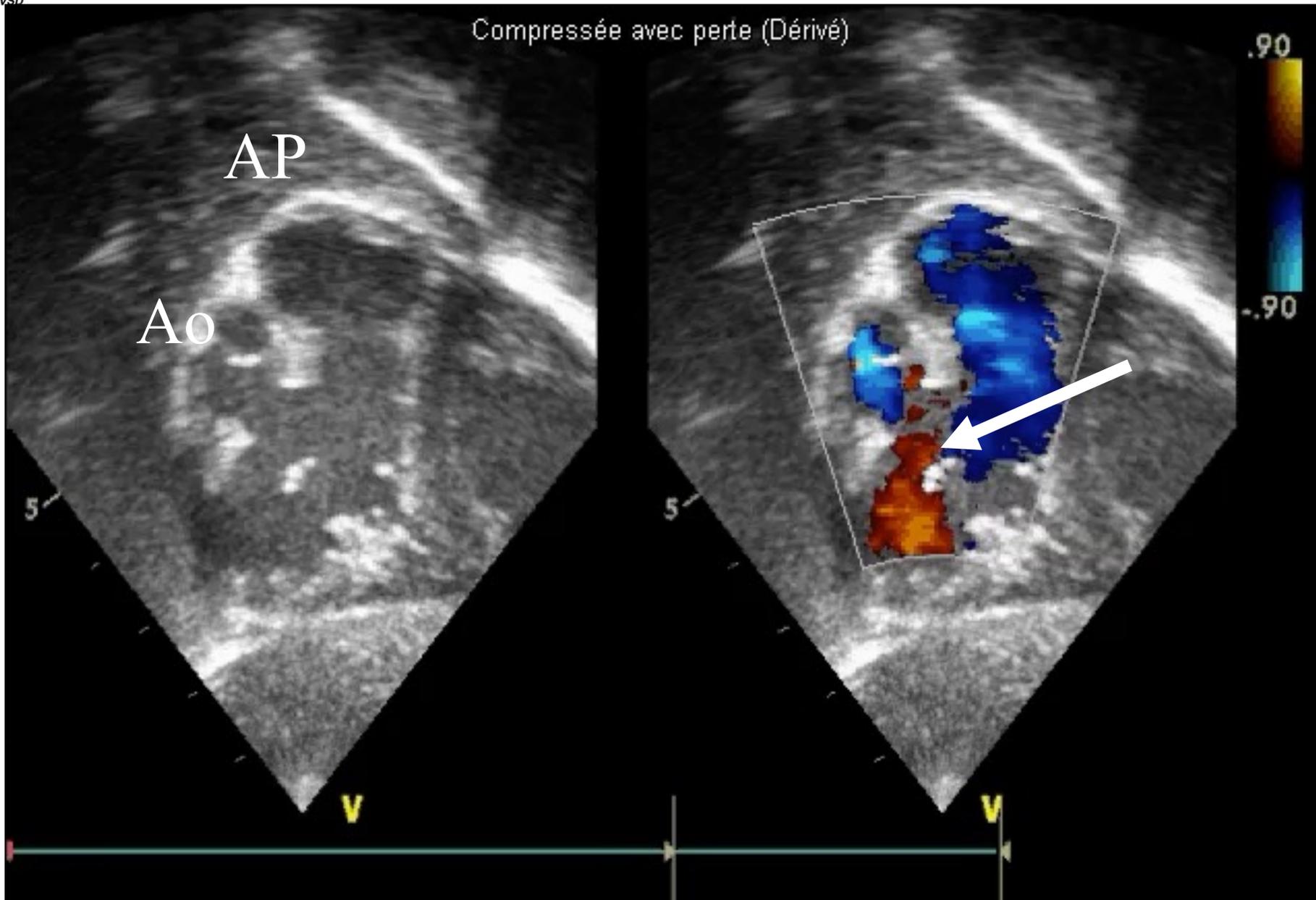


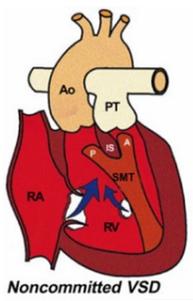
VDDI + CIV non committed



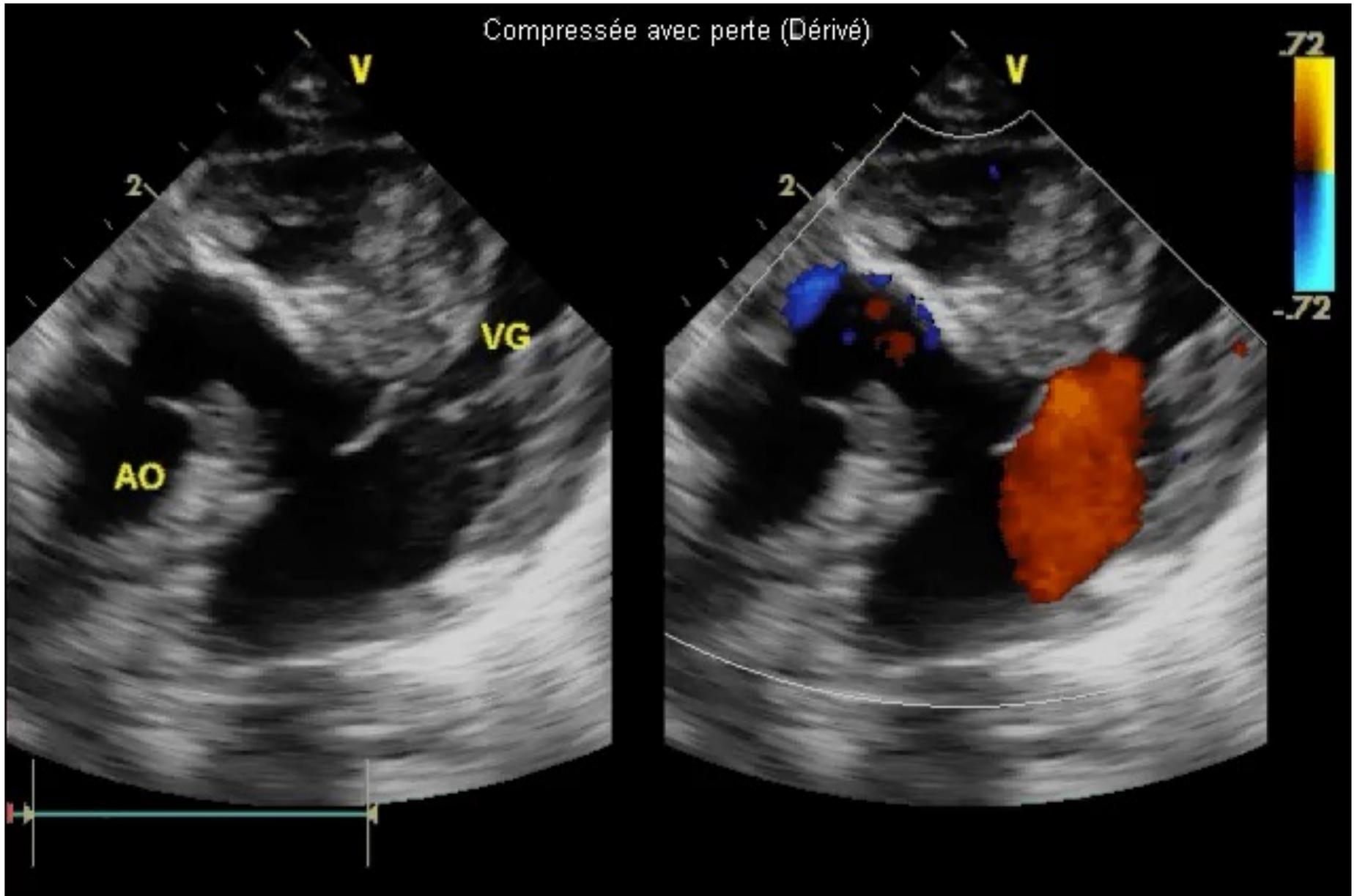


VDDI + CIV non committed





VDDI + CIV non committed



Devenir après réparation

Complications à long terme

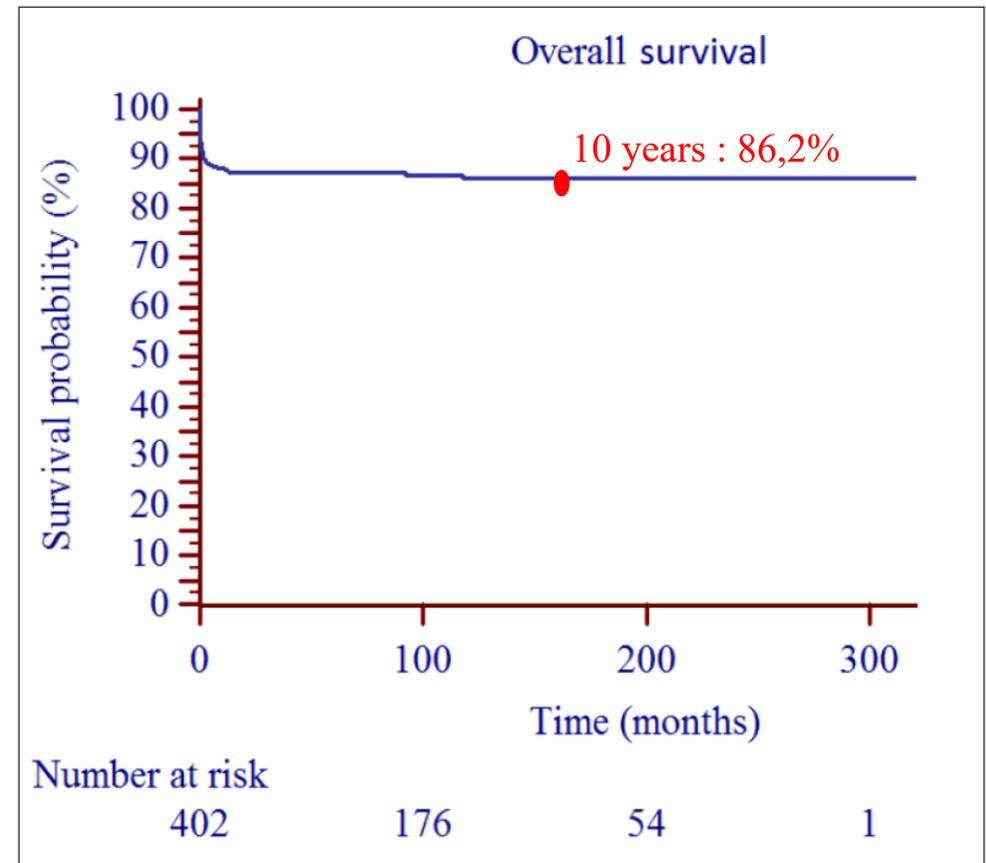
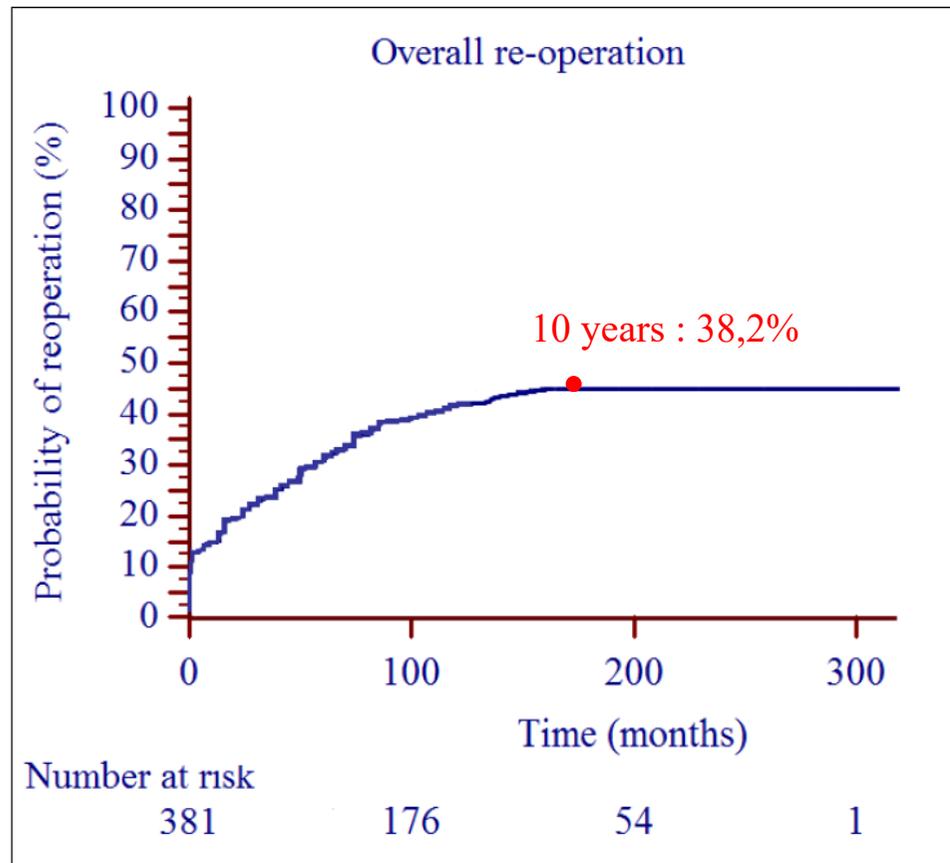
- **Sténose sous-aortique** (tunnel VG-aorte)
- **Réfection voie droite** (sténose, fuite avec dilatation VD, changement de tube ..)
- **Complications coronaires** (switch)
- **Dysfonctionnement des valves atrioventriculaires**

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

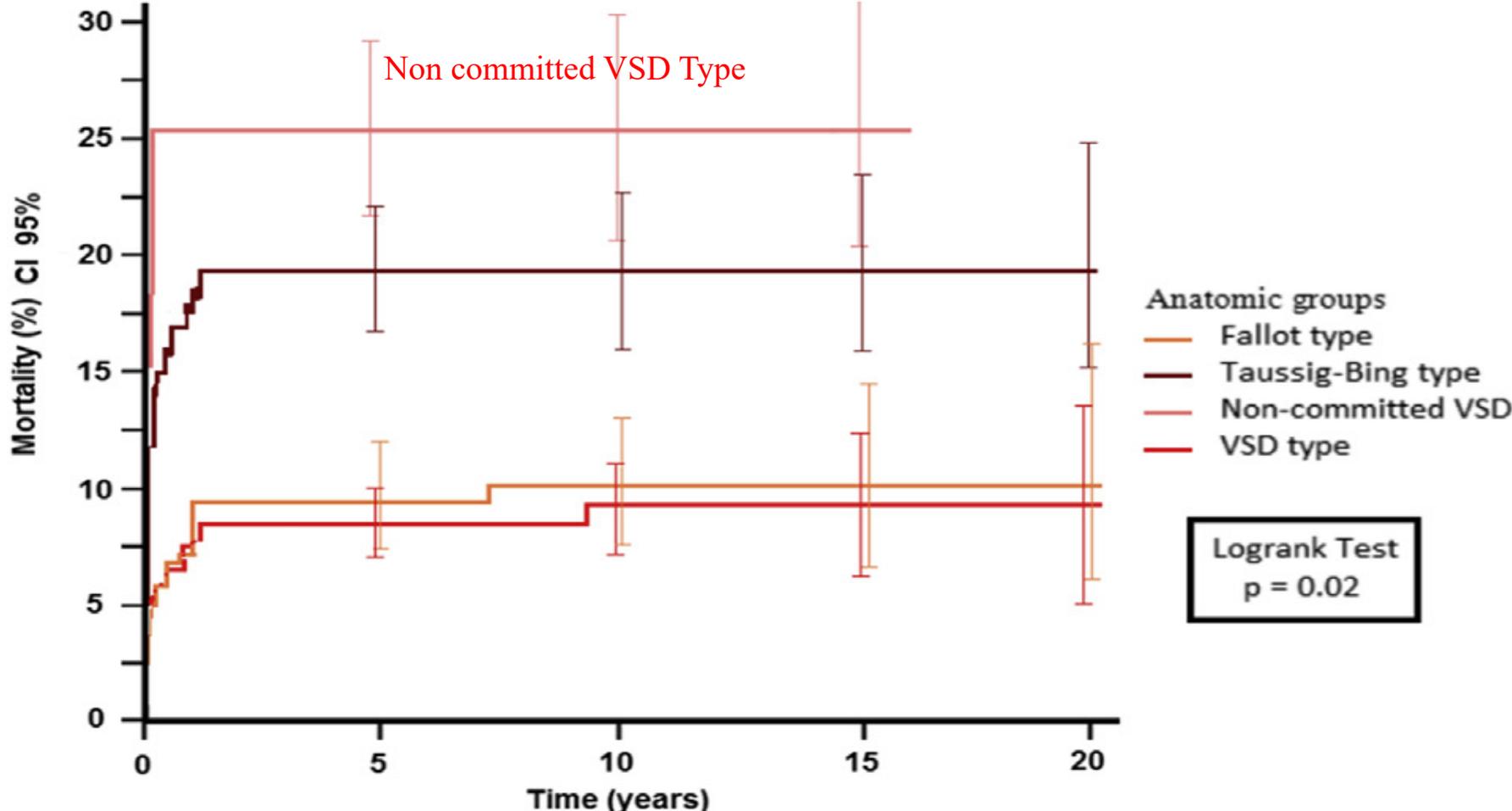
- **Early outcome (< 30 days):**

- 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

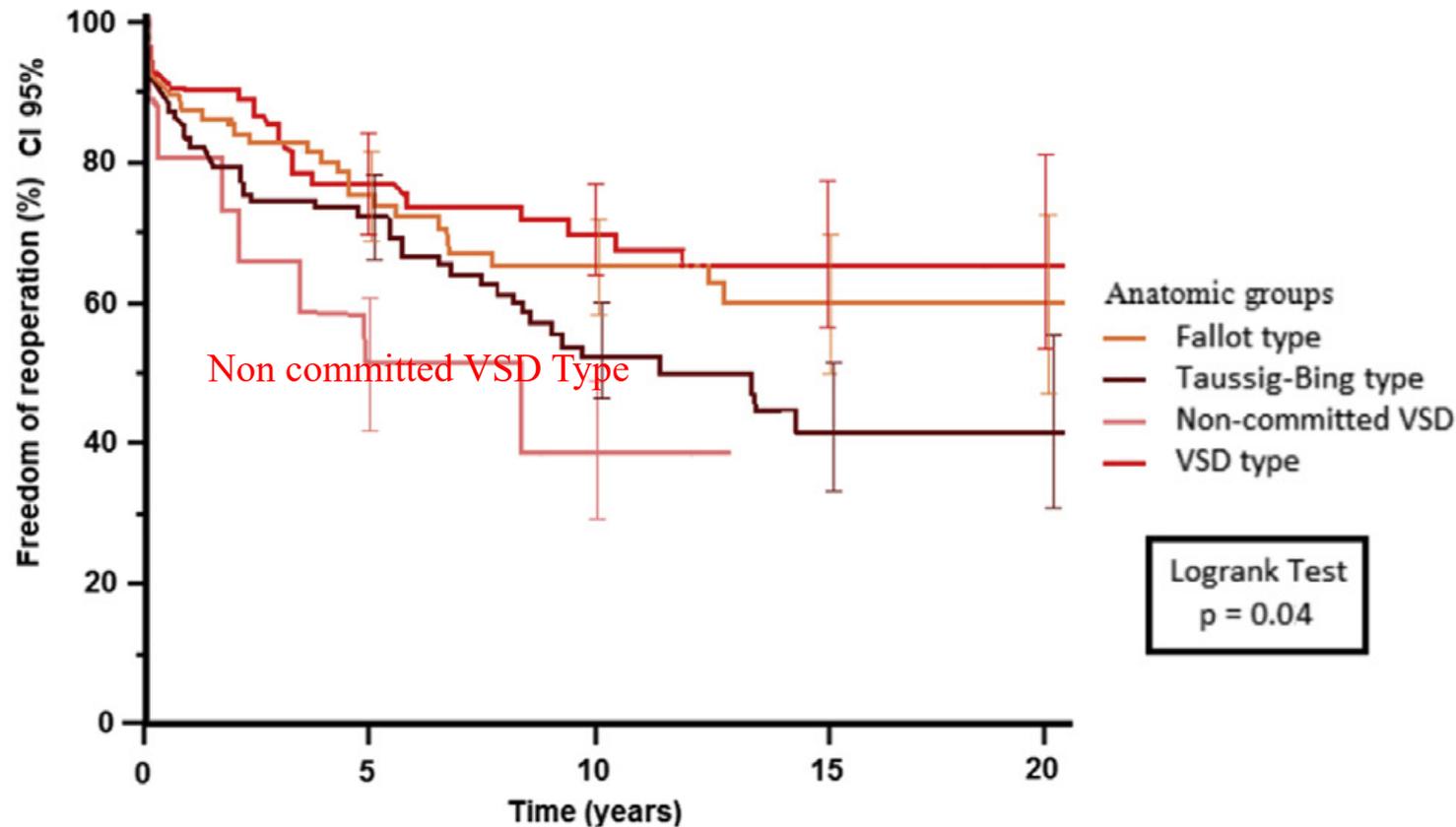


Number at risk

Group:	0	5	10	15	20
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



Number at risk

Group: **Fallot type**

141 50 32 16 3

Group: **Taussig-Bing type**

139 65 30 15 2

Group: **Non-committed VSD**

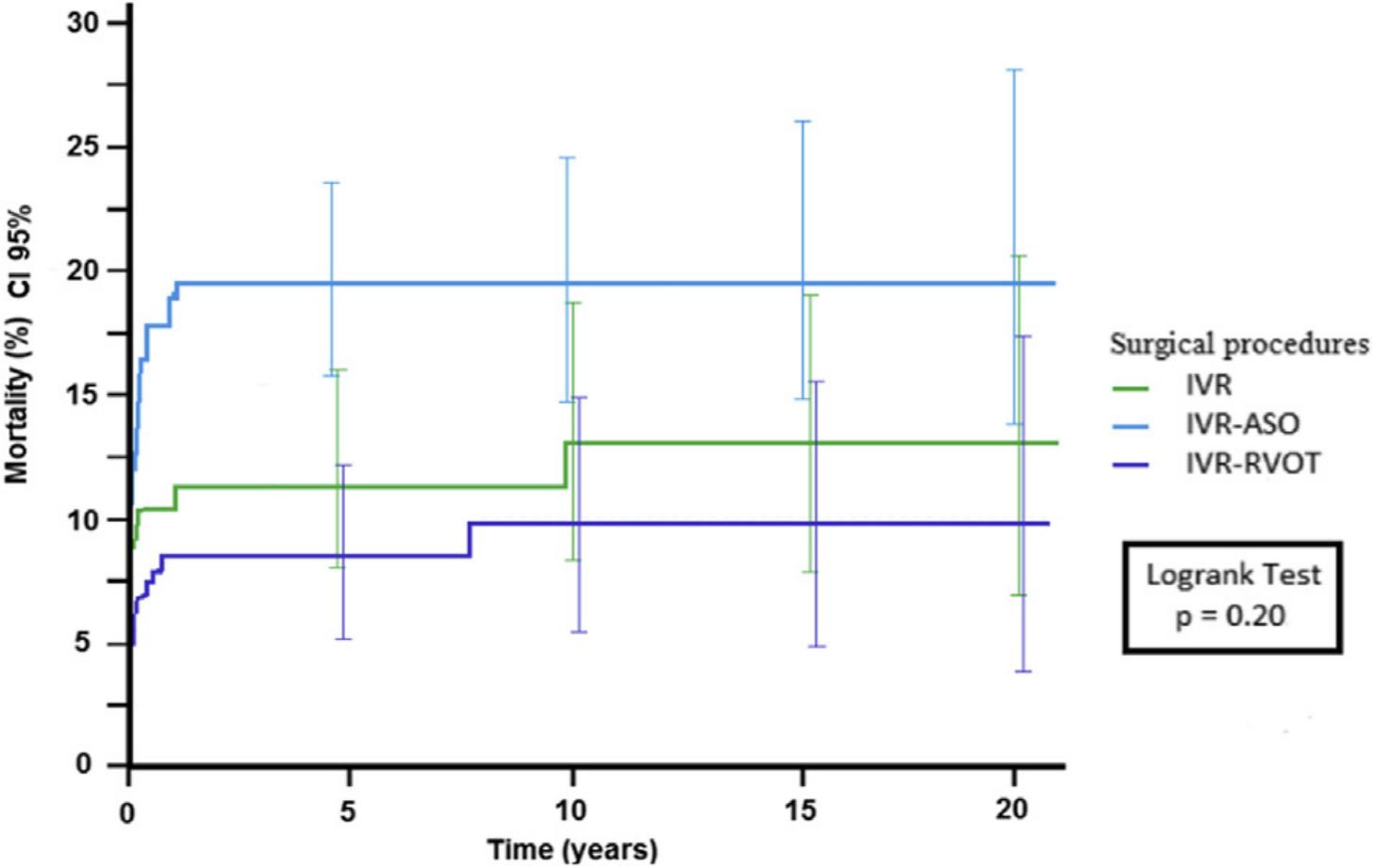
23 8 3 0 0

Group: **VSD type**

130 50 35 21 7

B

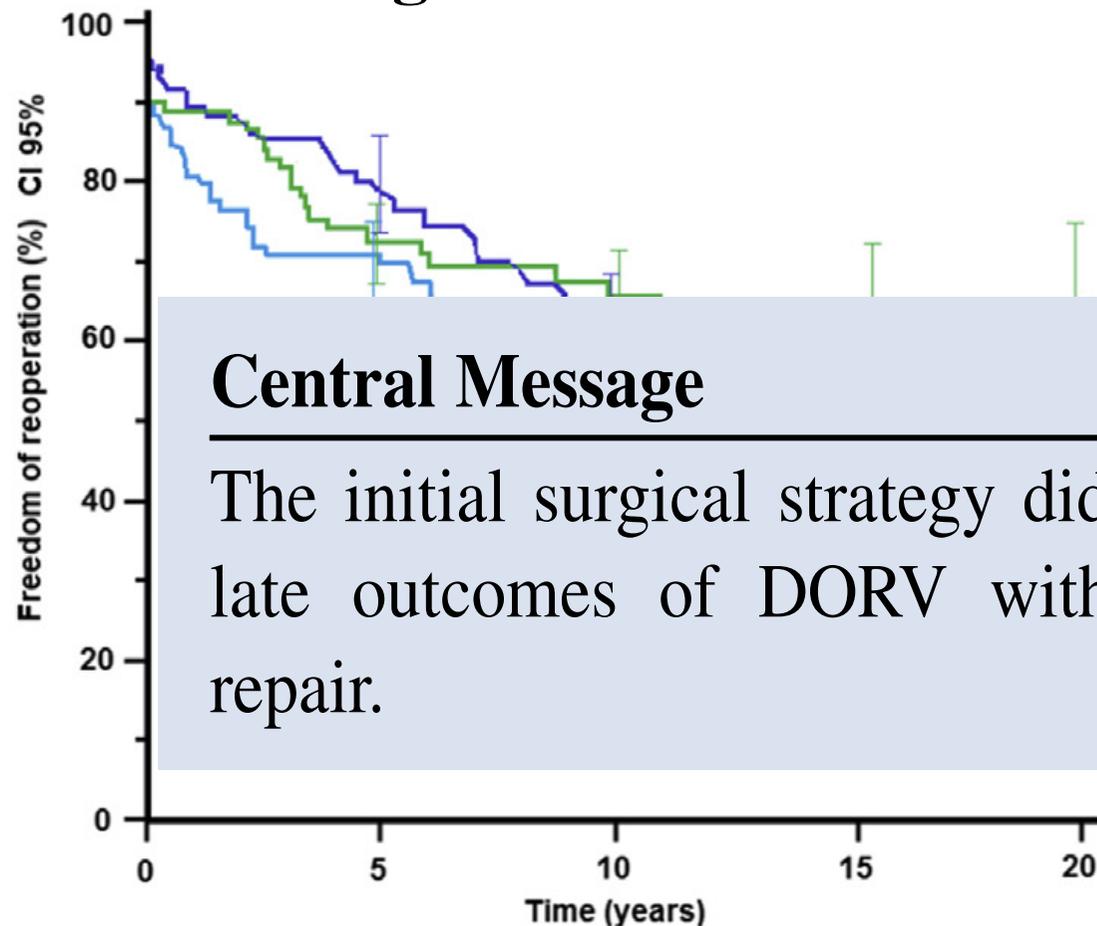
Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle



Number at risk

Group:	0	5	10	15	20
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

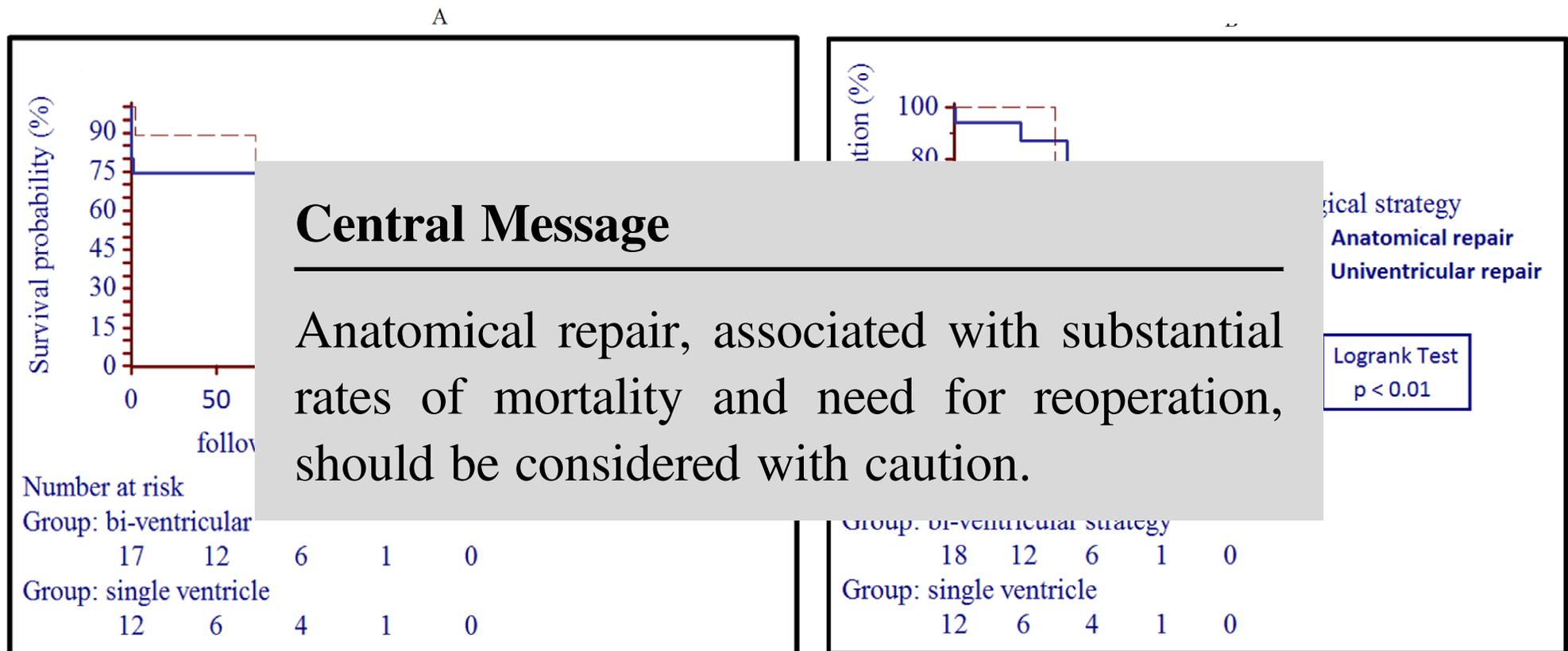
The initial surgical strategy did not influence late outcomes of DORV with biventricular repair.

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

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