

Sténose pulmonaire

Dr Bruno LEFORT

MCU-PH

Institut des Cardiopathies Congénitales de Tours



Sténose Pulmonaire Valvulaire

- 90% des sténoses pulmonaires (supra valvulaire, sous valvulaire, branches)
- 7% des cardiopathies congénitales
- Pas de prédominance fille/garçon

SPV : anatomie

- Dôme percé d'un orifice rétréci : gicleur
 - Fusion des commissures
 - Valvule: tricuspide, bicuspide, unicuspide
 - Tissu valvulaire est mince, membraneux, parfois rigide et épais
- Dilatation post-sténotique de AP
 - Lésion de jet

SPV : physiopathologie

- Pression systolique du VD augmente
- Hypertrophie des parois → diminution du volume du VD
- Evolution vers dilatation du VD puis dysfonction VD
- Dilatation de l'OD et shunt droite-gauche par FOP
- TDR SV ou V

SPV : clinique

- SF
 - Peu de gêne fonctionnelle
 - Dyspnée d'effort
 - Douleur thoracique
 - Syncopes très rares

- SP
 - Souffle systolique FP
 - Insuffisance ventriculaire droite exceptionnelle

Syndrome de Noonan

- Prévalence : 1/1000 à 1/2500 naissances
- Gène PTPN11, SOS1, RAF1, KRAS, NRAS, RIT1...
- Caractéristiques cliniques :
 - Nuque épaisse (> 3mm à 12 SA) ou hygroma kystique DAN
 - Dysmorphie
 - Petite taille
 - Mamelons écartés, pectus excavatum
 - Retard mental modéré ou absent
 - Cryptorchidie, hypogonadisme
 - Hyperthermie maligne
 - Anomalie plaquettes, déficit facteurs coagulation
- RP valvulaire et supra valvulaire (50%), CIA (8%), CAV(15%), CMH 20/30%)
- Echec dilatation percutanée 80% des cas, ré intervention 65% des cas



Calcagni, Inter J Card 2017
Linglart, Am J Med Genet 2020

Syndrome LEOPARD

- Lentigines multiples,
 - anomalies de conduction Electrocardiographiques,
 - hypertélorisme Oculaire/myocardiopathie Obstructive,
 - sténose Pulmonaire,
 - Anomalies génitales,
 - Retard de croissance,
 - et surdité (Deafness) de perception
-
- Mêmes gènes que Noonan (Rasopathie)



Figure 2. Figure 1. Multiple lentiginosa (leopard)



SPV : ECG

- ECG
 - Axe droit
 - HVD
 - HAD
 - Onde T positive V1, V2

Medicament:
Symptômes:
Historiqu:

8005 compatibilité avec une pneumopathie
9150 ** ECG anormal**

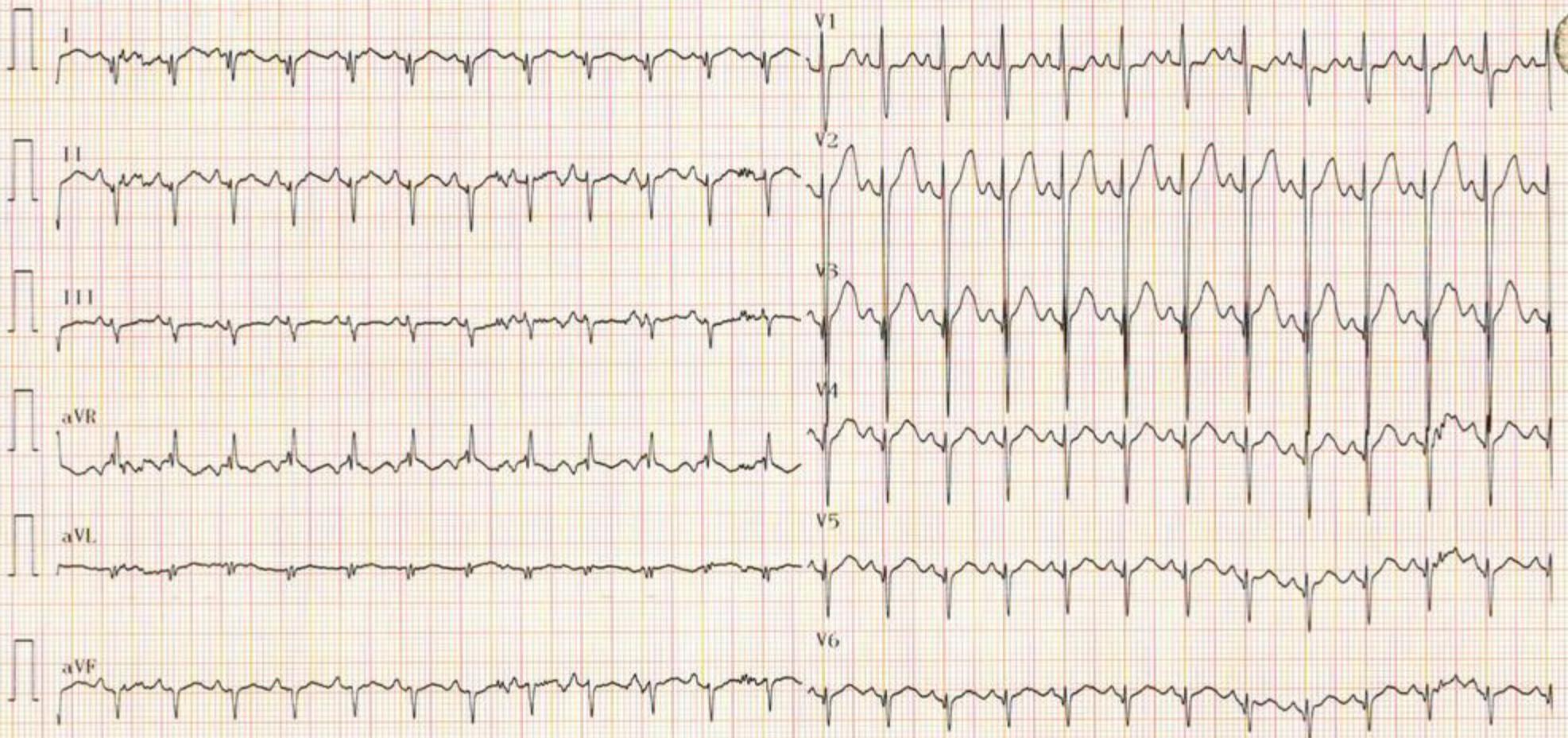
Fréquence ventriculaire	150	bpm
Intervalle PR	136	ms
durée QRS	78	ms
int. QT/QTc	314/ 399	ms
axe P/QRS/T	73/ 239/ 39	°
ampl RV5/SV1	0.310/ 0.810	mV
ampl RV5+SV1	1.120	mV

Rapport non confirmé
Revu par:

2 ans,
RP valvulaire serré

10 mm/mV 25 mm/s Filtre: H50 d 35 Hz

10 mm/mV



ID:

Nom:

Cayden

11/01/2022 11:30

Sexe:

cm

Date naiss:

kg

mmHg

Ans

1120 Tachycardie sinusale

5120 Hypertrophie ventriculaire droite possible

9140 ** Rythme ECG anormal**

PR = 120 ms

*normale
QRS fins*

Médicament:

Symptômes:

Historiqu:

Fréquence ventriculaire 136 bpm

Intervalle PR 124 ms

durée QRS 50 ms

int. QT/QTc 286/ 366 ms

axe P/QRS/T 53/ 74/ 43 °

amp1 RV5/SV1 1.985/ 0.115 mV

amp1 RV5+SV1 2.100 mV

Rapport non confirmé

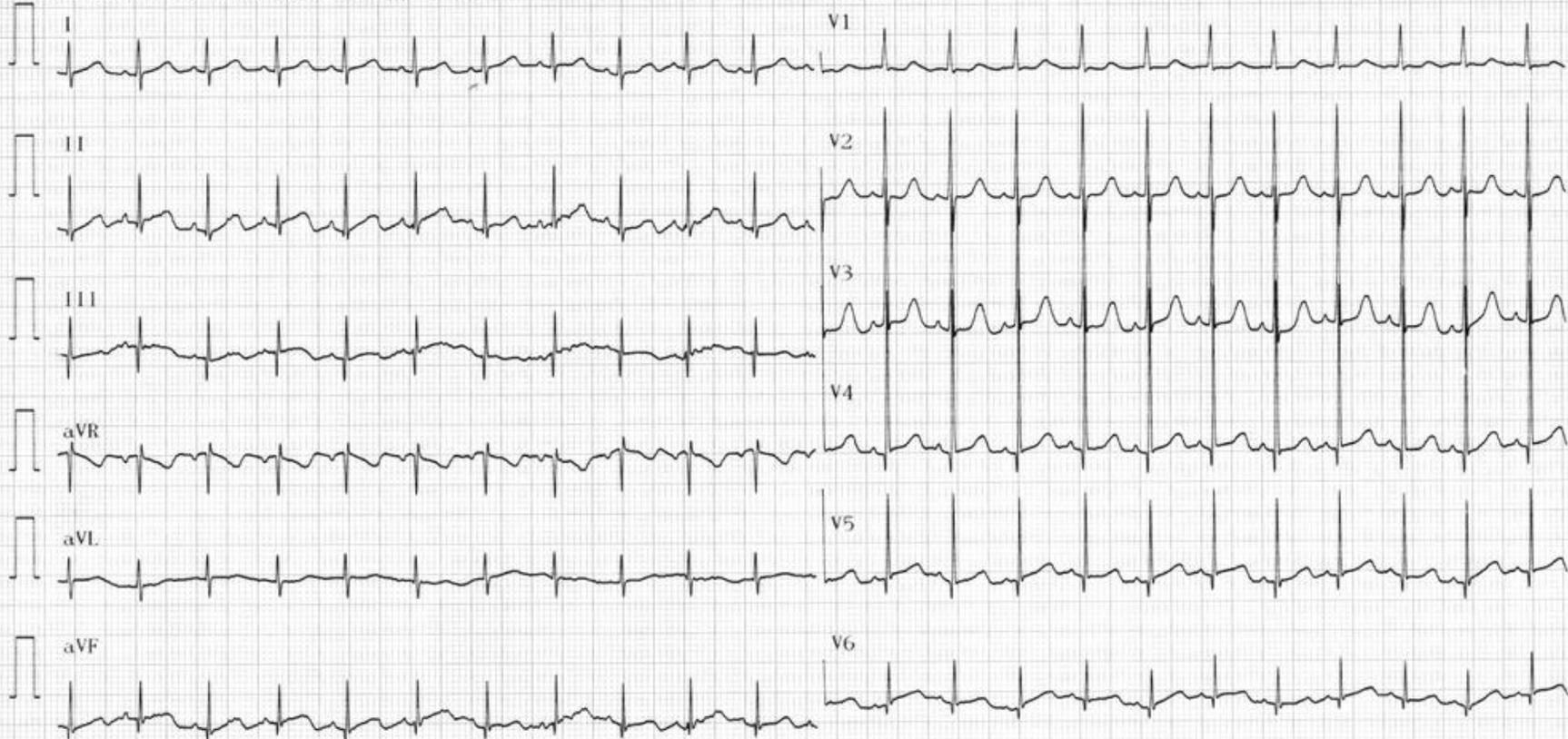
Revu par:

2 mois,

RP valvulaire serré

10 mm/mV 25 mm/s Filtre: H50 d 35 Hz

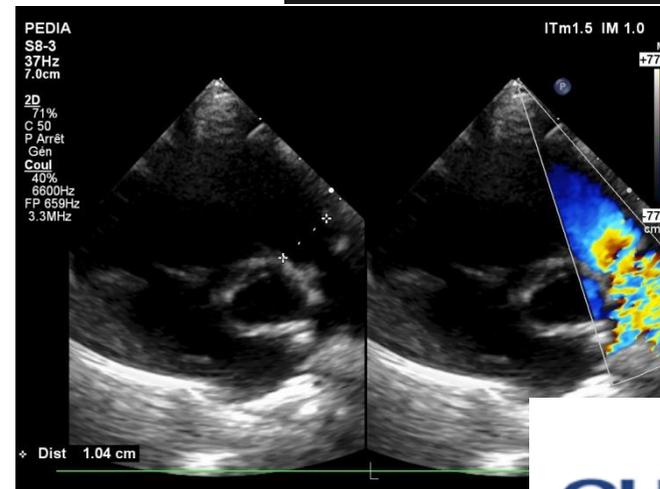
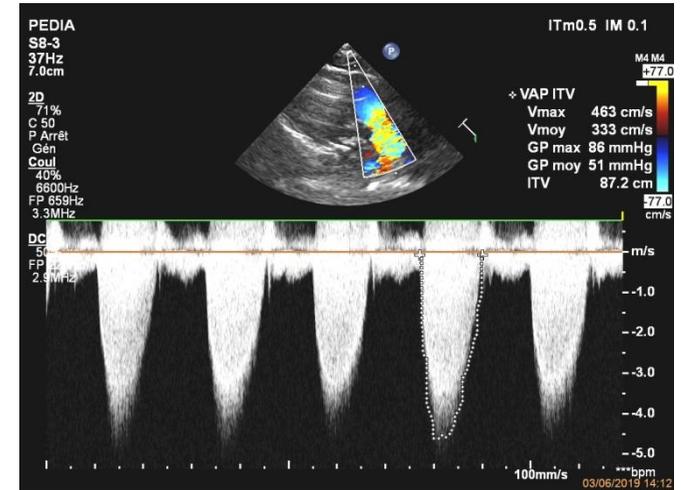
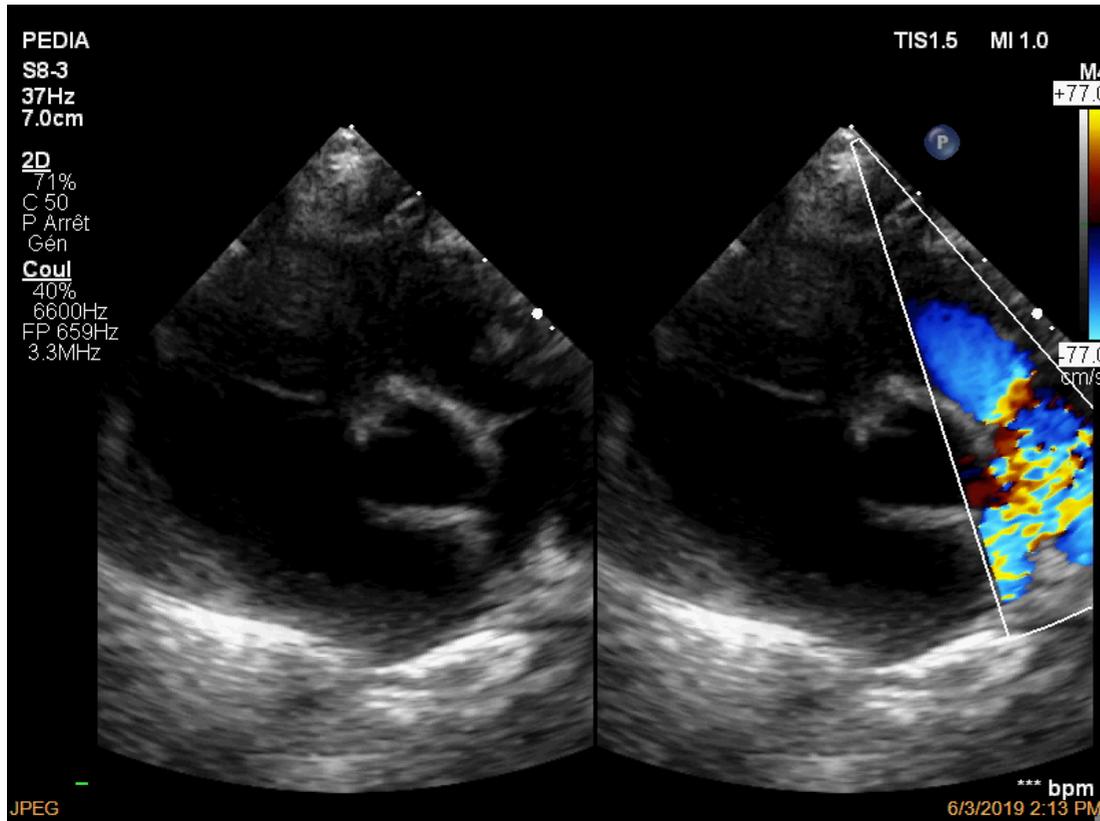
10 mm/mV



Echocardiographie

- Aspect de la valve : épaissie, bicuspide...
- Gradient trans valvulaire
- Diamètre précis de l'anneau
- Fuite pulmonaire
- Sténose supra valvulaire et/ou infundibulaire
- Fonction du VD/HVD
- Canal artériel/ducto dépendance
- Direction du shunt à travers le SIA

Echocardiographie



Echocardiographie

SPV : dilatation percutanée

- **1982** : première procédure

Percutaneous Balloon Valvuloplasty: A New Method for Treating Congenital Pulmonary-Valve Stenosis

Jean S. Kan, M.D., Robert I. White, Jr., M.D., Sally E. Mitchell, M.D., and Timothy J. Gardner, M.D.



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

- **Aujourd'hui** : traitement de première intention de la sténose valvulaire pulmonaire quel que soit l'âge

SPV : Indications

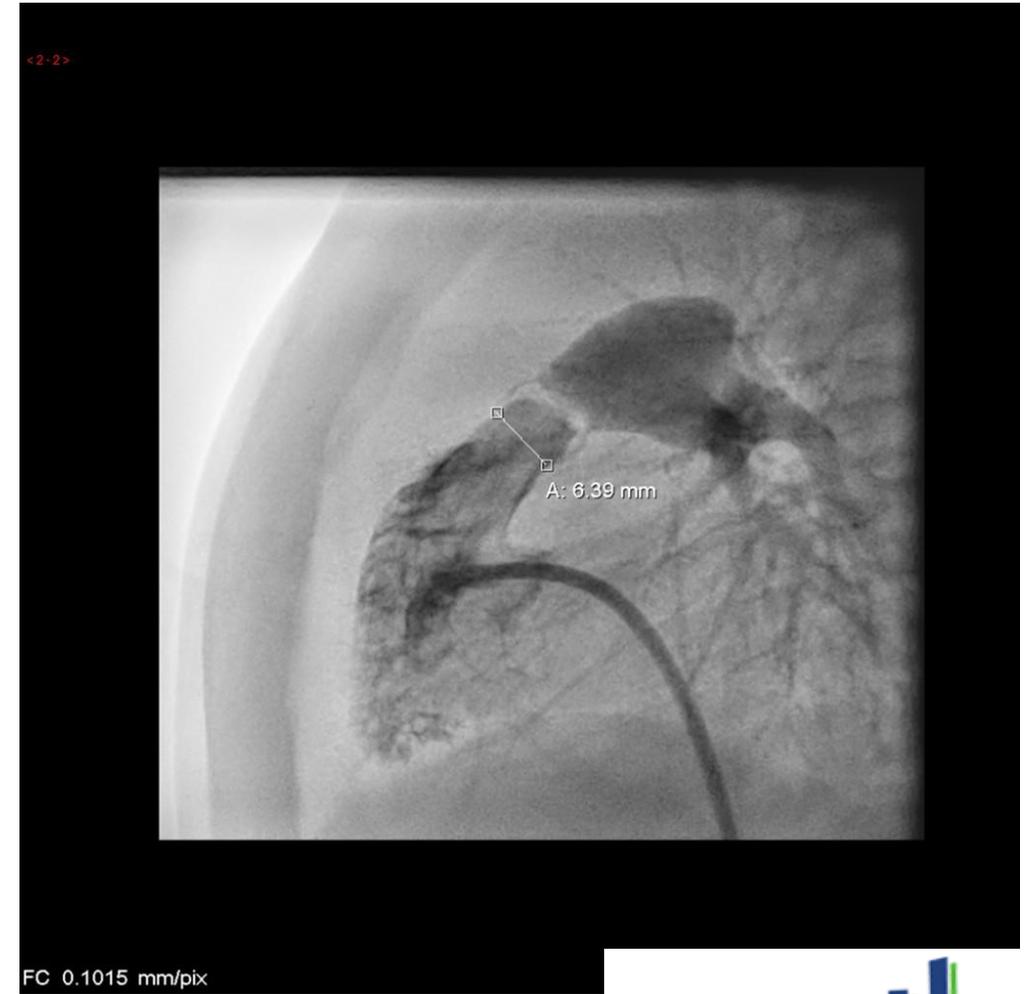
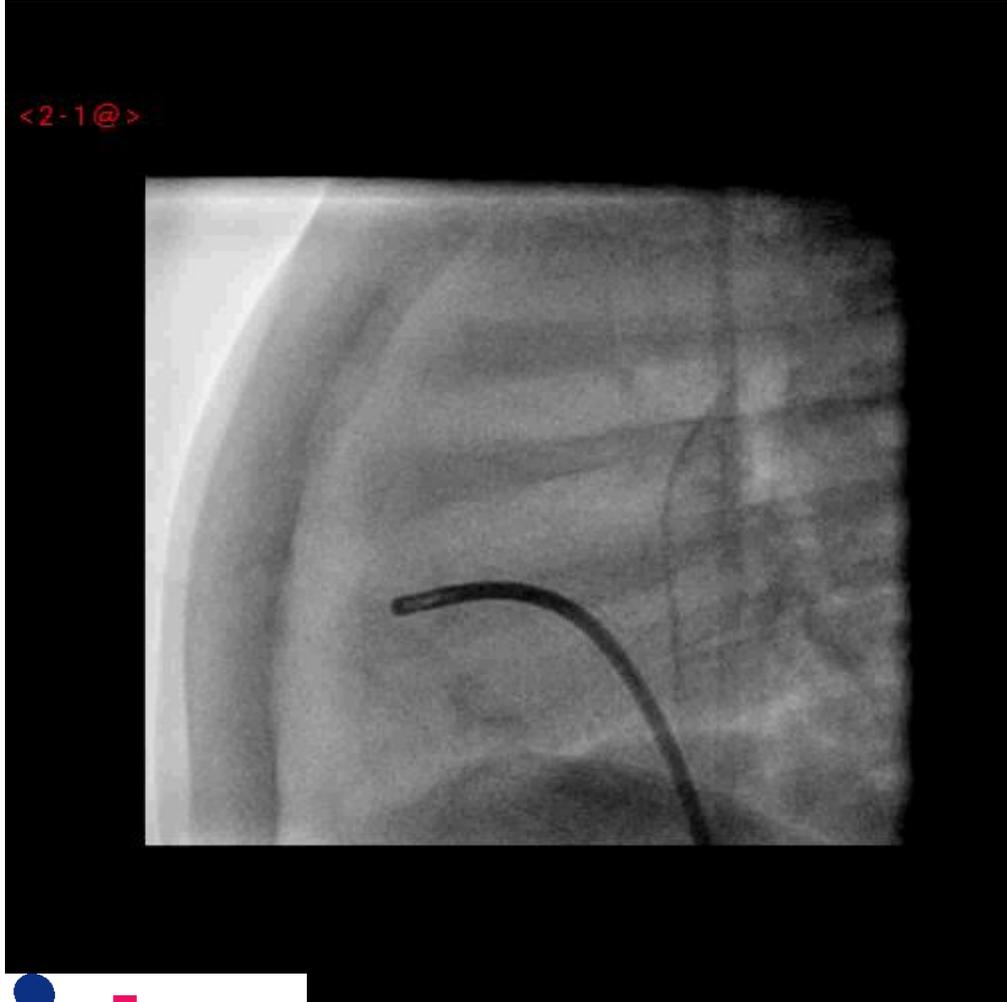
- **Classe 1** : indiquée si sténose valvulaire pulmonaire critique (cyanose et/ou ducto dépendance), gradient au cathétérisme pic à pic ou échographique $\geq 40\text{mmHg}$, ou RP valvulaire cliniquement significatif et dysfonction VD (niveau de preuve A)
- **Classe 2** : raisonnable chez les patients avec des critères proches et une valve dysplasique
- **Classe 3** : envisageable en cas de cardiopathie complexe cyanogène comme la T4F

Feltes, Circulation 2011

Cathétérisme

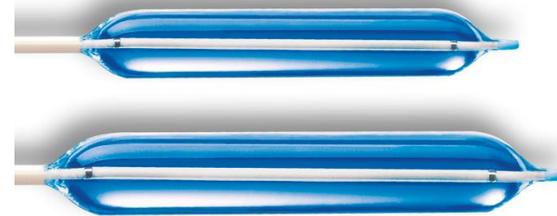
- Anesthésie générale, masque laryngée
- Ponction VF, désilet 5F
- Héparine 100UI/kg
- Angiographie dans le VD en projection latérale : taille et fonction VD, localisation de la sténose, mesure de l'anneau
- Mesure PVD et PAP

Cathétérisme

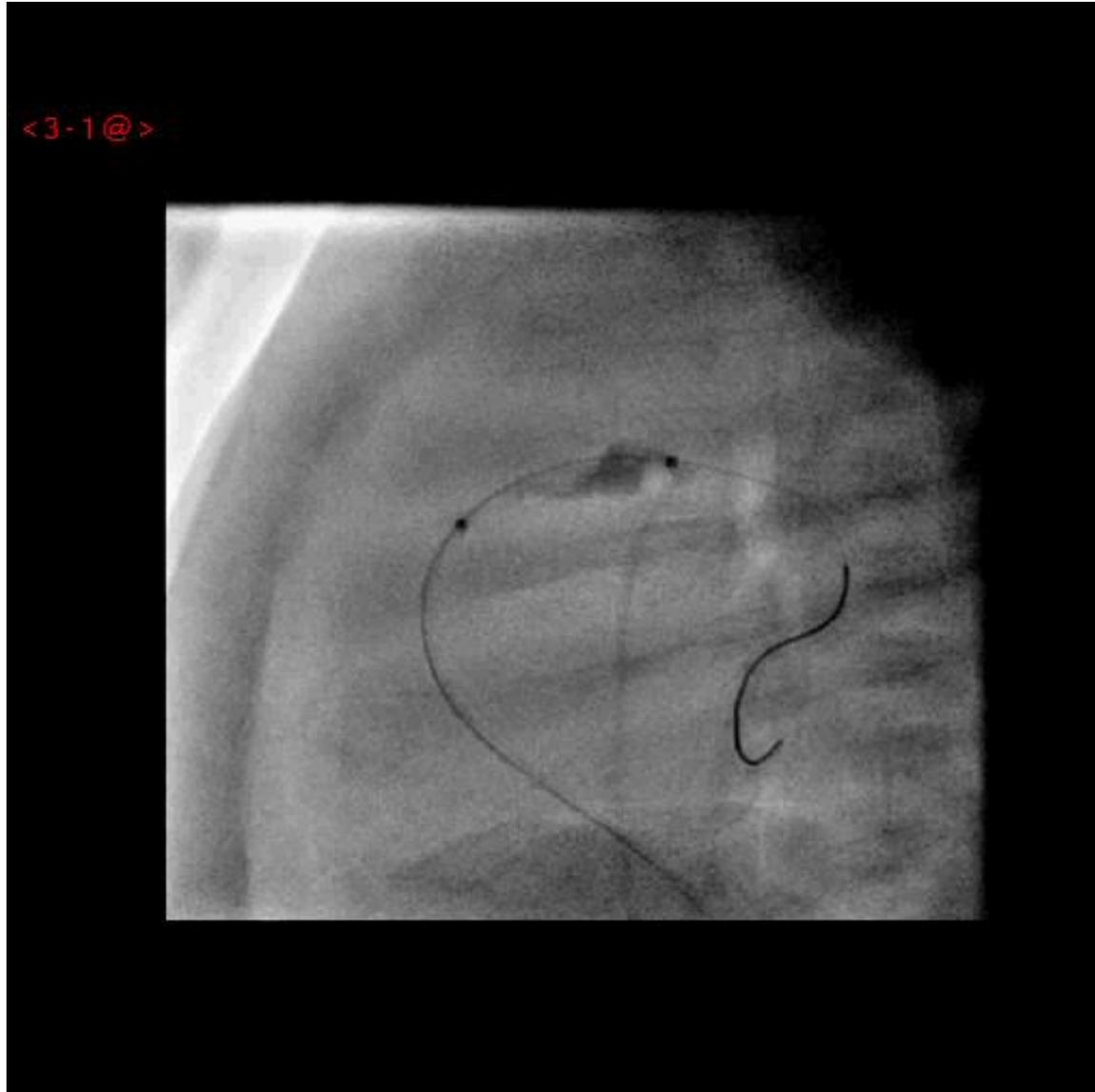


Cathétérisme

- Passer la valve pulmonaire avec guide et sonde si possible (ex Optitork/JR)
- Mise en place d'un guide en distalité d'une branche pulmonaire ou dans l'aorte descendante via CA
- Dilatation au ballon compliant (ex TYSHAK, NuMed®), diamètre 120% anneau, longueur 2cm bébé, 3-5cm enfant et adulte



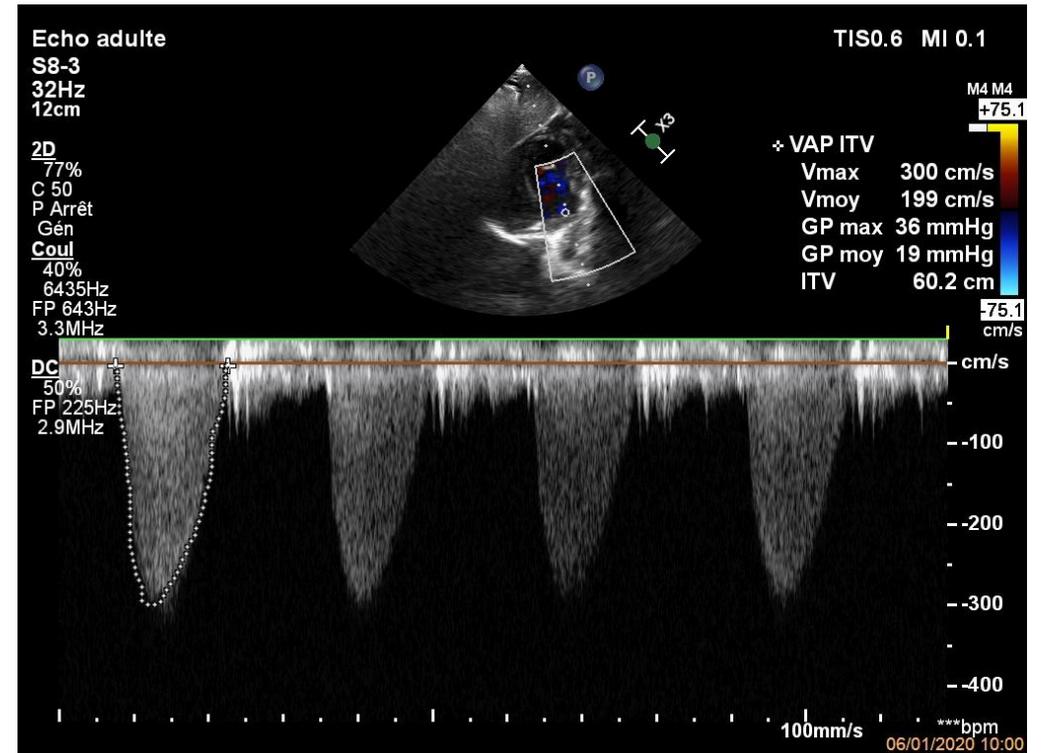
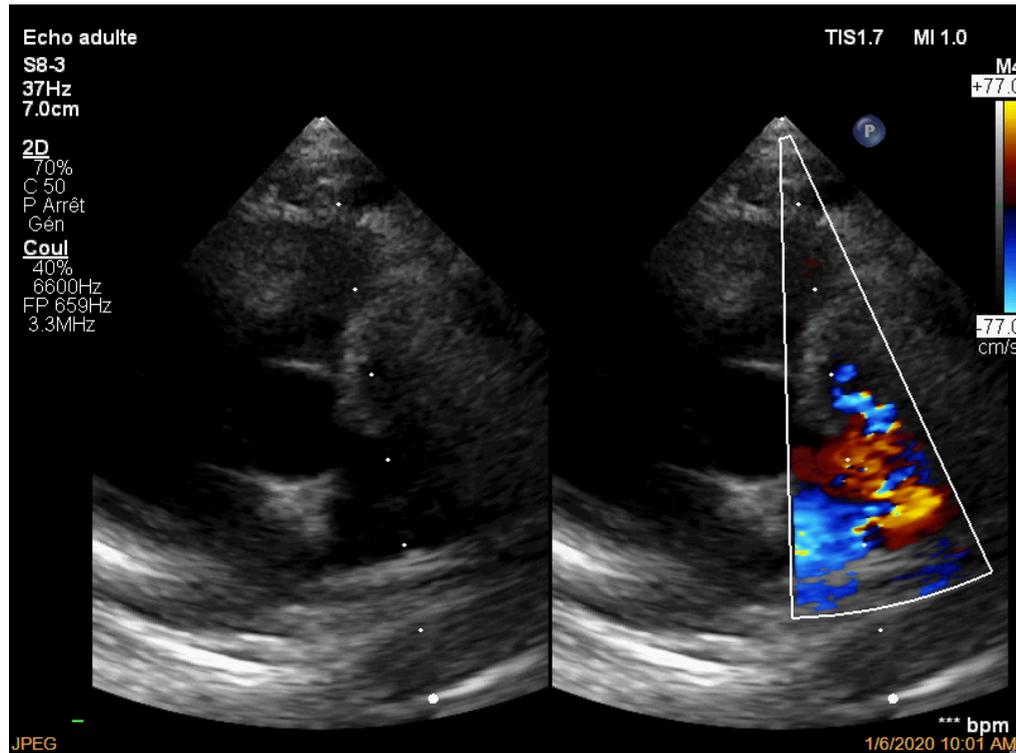
Cathétérisme



Cathétérisme

- Deuxième inflation pour vérifier la disparition de l'empreinte
- Vérification des pressions
- Si gradient pic à pic $>40\text{mmHg}$, inflation d'un ballon plus gros (jusqu'à 150% de l'anneau)

Résultat échographique



Complications

- Stranger et al, 1990: 822 procédures, 26 centres
 - Mortalité 0,24%
 - Complications graves 0,35% :
 - Perforation VD ou TAP
 - Lésion tricuspide par le ballon/guide
 - Thrombose veine fémorale
 - « Réaction » infundibulaire : beta bloquant

Stranger, Am J Cardiol 1990

Rao, Heart 1998

Rao, Cath Cardiovasc Interv 2007

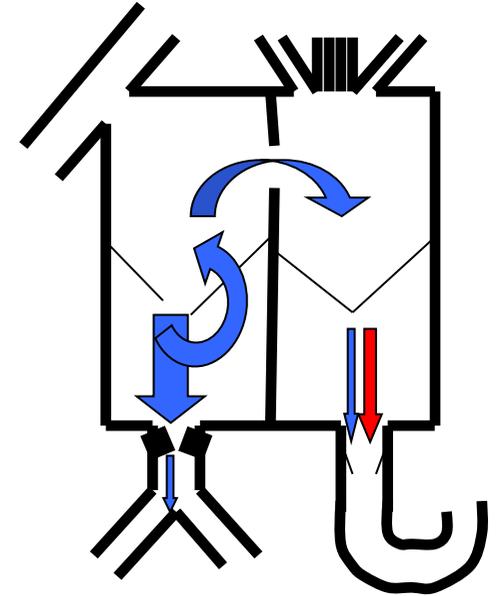
Evolution long terme

- **Ré intervention** : 8%
 - Facteurs favorisant :
 - Noonan
 - bas âge
 - petit anneau
 - valve dysplasique
 - ratio diamètre ballon/anneau plus petit
 - gradient résiduel élevé
 - Traitement : re dilatation ou chirurgie si hypoplasie de l'anneau, valve dysplasique, sténose supra valvulaire
- **Insuffisance pulmonaire** : 40-90%
 - IP sévère nécessitant une revalvulation : 6%

Berman, Cath Cardiovasc Interv 1999
Rao, Cath Cardiovasc Interv 2007

SVP critique du NN

- Quasi atrésie pulmonaire
- PVDs iso voire supra systémique, HVD
- Shunt D-G par le FO = cyanose
- Risque de défaillance VD
- ducto dépendance
 - Prosthèse en attendant dilatation au ballonnet dans les 24 à 48 H
- Souvent bon résultat



SVP du grand enfant et de l'adulte

- Souvent bien tolérée
- SS, cardiomégalie
- Risque de défaillance VD
- Augmentation importante de l'obstacle dans l'adolescence
- Dilatation au ballonnet si PVDs > 80mmHg ou si Vmax>4m/s

Recommendations for intervention in right ventricular outflow tract obstruction

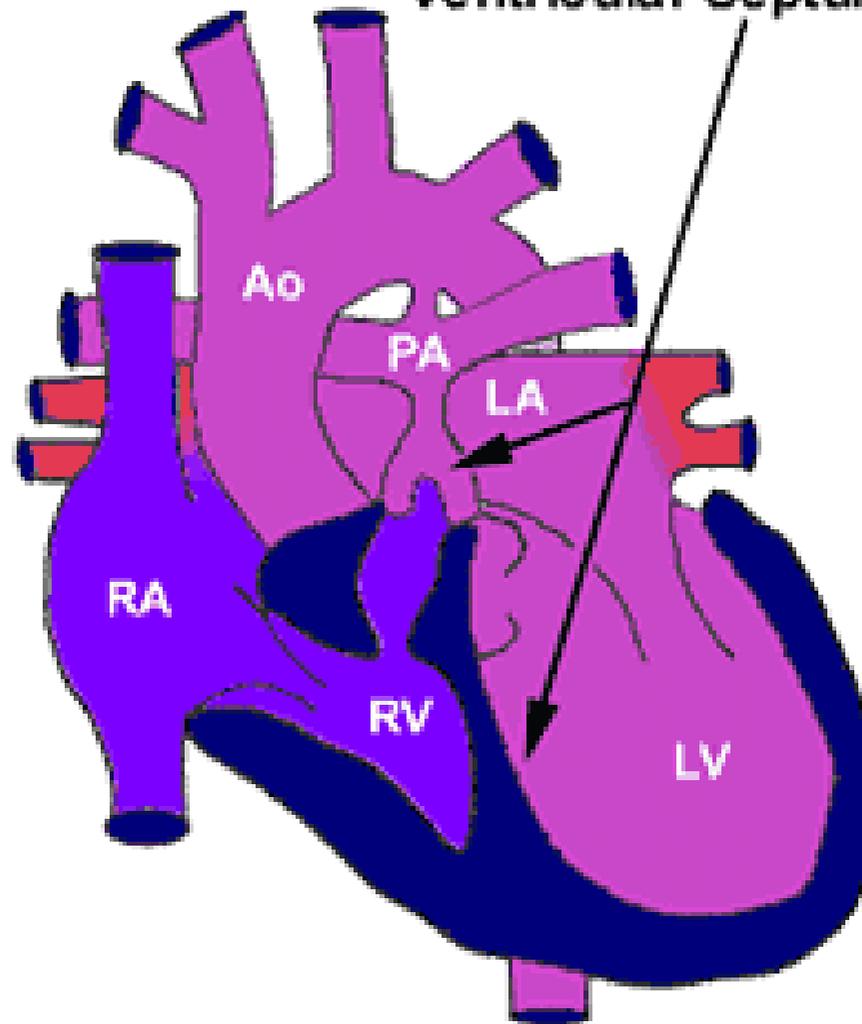
Recommendations	Class ^a	Level ^b
In valvular PS, balloon valvuloplasty is the intervention of choice, if anatomically suitable.	I	C
Provided that no valve replacement is required, RVOTO intervention at any level is recommended regardless of symptoms when the stenosis is severe (Doppler peak gradient is >64 mmHg ^c).	I	C
If surgical valve replacement is the only option, it is indicated in patients with severe stenosis who are symptomatic. ^d	I	C
If surgical valve replacement is the only option ^d in patients with severe stenosis who are asymptomatic, it is indicated in the presence of one or more of the following. <ul style="list-style-type: none"> • Objective decrease in exercise capacity. • Decreasing RV function and/or progression of TR to at least moderate. • RVSP >80 mmHg. • R–L shunting via an ASD or VSD. 	I	C
Intervention in patients with a Doppler peak gradient <64 mmHg should be considered in the presence of one or more of the following. <ul style="list-style-type: none"> • Symptoms related to PS. • Decreasing RV function and/or progressive TR to at least moderate. • R–L shunting via an ASD or VSD. 	IIa	C
Peripheral PS, regardless of symptoms, should be considered for catheter interventional treatment if >50% diameter narrowing, and RVSP >50 mmHg, and/or related reduced lung perfusion is present.	IIa	C

Indication de la commissurotomie chirurgicale

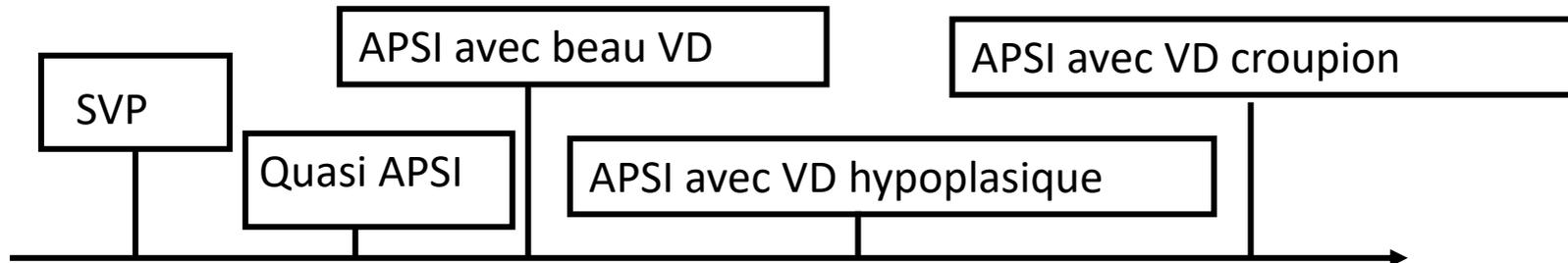
- Petit anneau pulmonaire
- Echec de dilatation

APSI

Pulmonary Atresia with Intact
Ventricular Septum

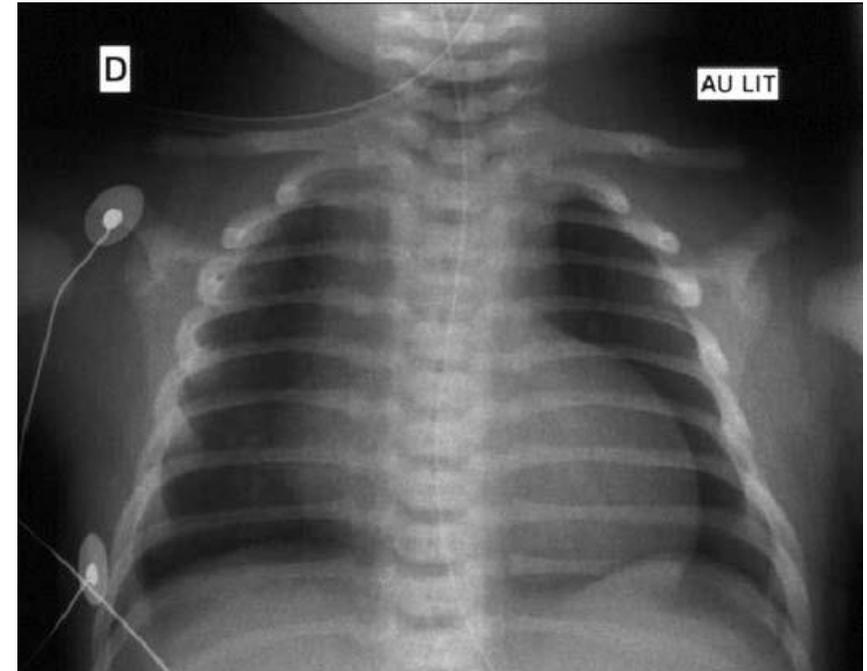


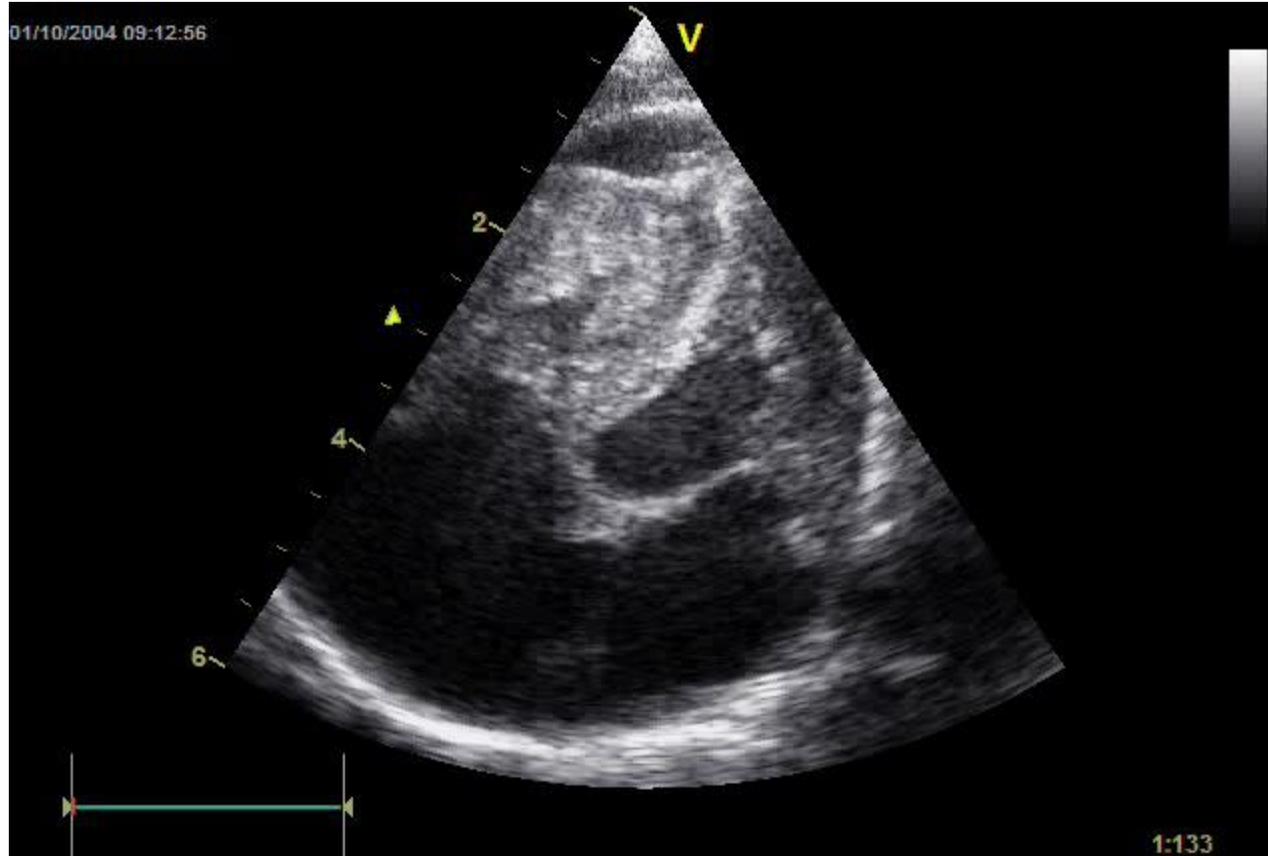
- Continuum entre sténose pulmonaire et l'APSI sévère :

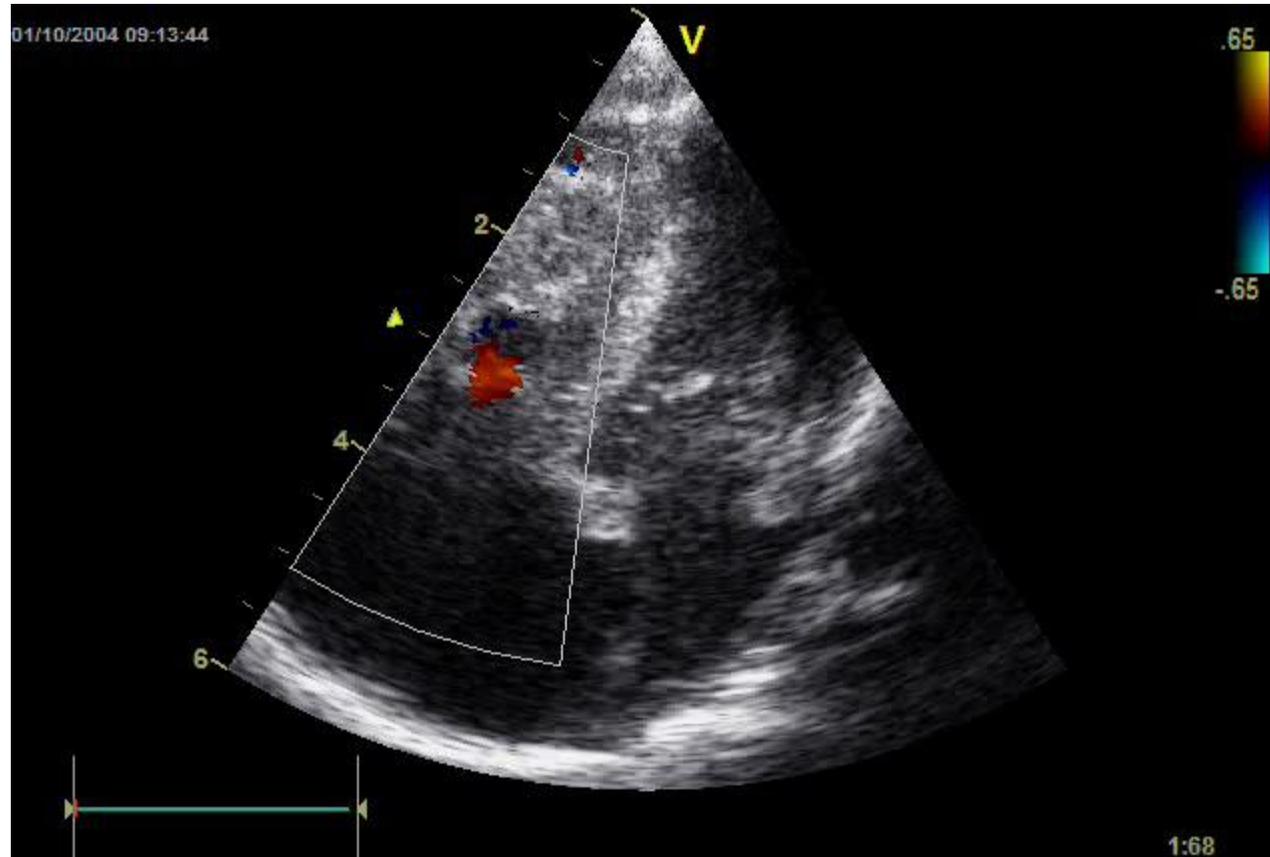


APSI : clinique

- DAN
- Cyanose réfractaire néonatale
- Possible souffle systolique d'insuffisance tricuspide
- Congestion droite si CIA petite
- Cardiomégalie par dilatation de l'OD







Prise en charge immédiate

- Cardiopathie ductodépendante = prostaglandine
- Correction acidobasique, glycémie, calcémie, FiO2...

Critères pronostiques /stratégie thérapeutique

- Extension de l'atrésie pulmonaire
- Taille et anatomie du ventricule droit
 - Tripartite
 - Bipartite (pas de cavité trabéculée)
 - VD croupion (pas de cavité trabéculée ni infundibulum)
- Taille de la valve tricuspide
- Présence de fistules coronaires avec perfusion coronaire VD dépendante (10%) : CI à l'ouverture VD-AP
- (Ebstein < 10% : importance de la fuite)

En général ces critères sont liés : Z score de la valve tricuspide très corrélée avec la taille du VD

Taille VD correcte (tripartite)

Pas de fistule coronaire

Atrésie membraneuse

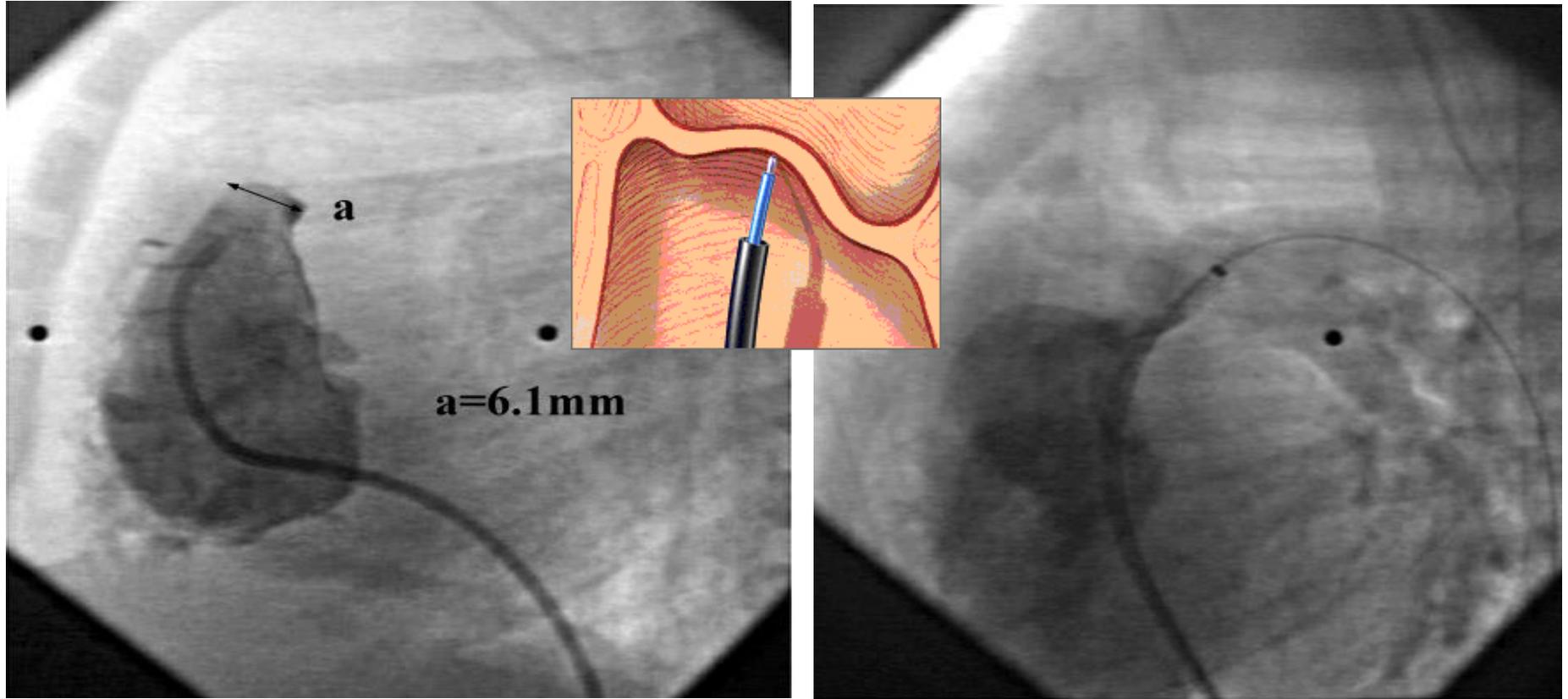
- Décompression du VD
 - Par cathétérisme cardiaque (perforation - dilatation)
 - Chirurgicale
- +/- anastomose systémico pulmonaire (blalock) ou stenting du canal artériel si PG ne peuvent être arrêtée
- +/- redilatation , élargissement chirurgical
- Puis lorsque le VD a grandi et est devenu plus compliant, fermeture des shunts artériel et atrial

Cathétérisme

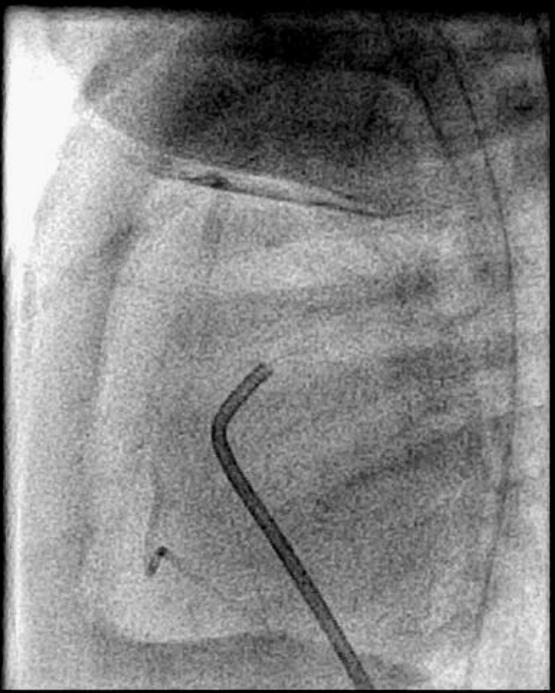
- Anesthésie générale, intubation
- Ponction VF, désilet 5F, ponction AF, désilet 4F
- Héparine 100UI/kg
- Angiographie dans le VD en projection latérale : taille VD, perfusion coronaire VD dépendante, mesure de l'anneau

<3-1@>





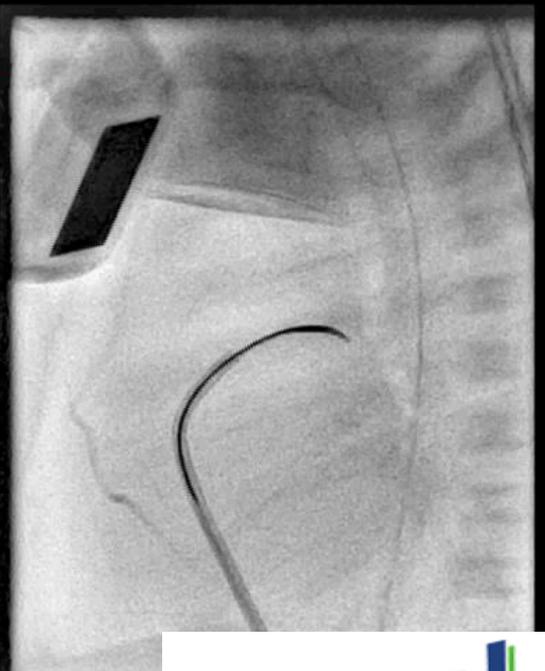
<4-1@>

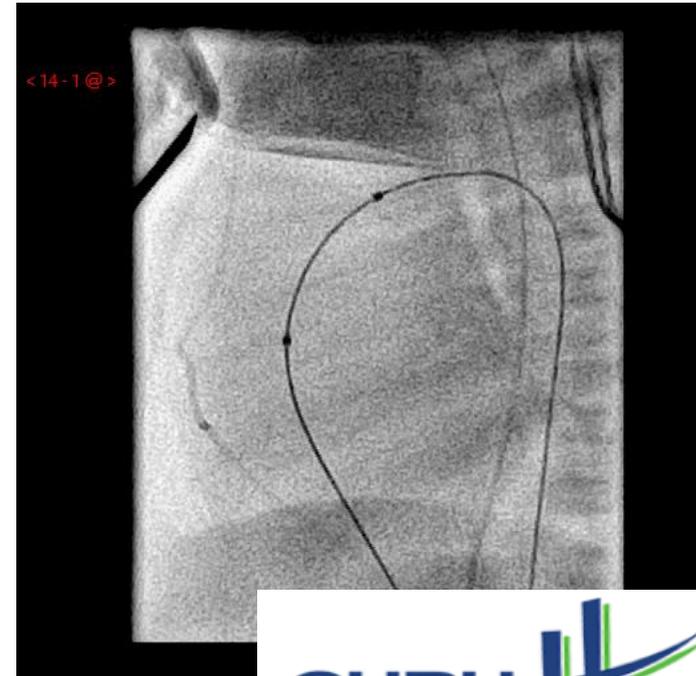
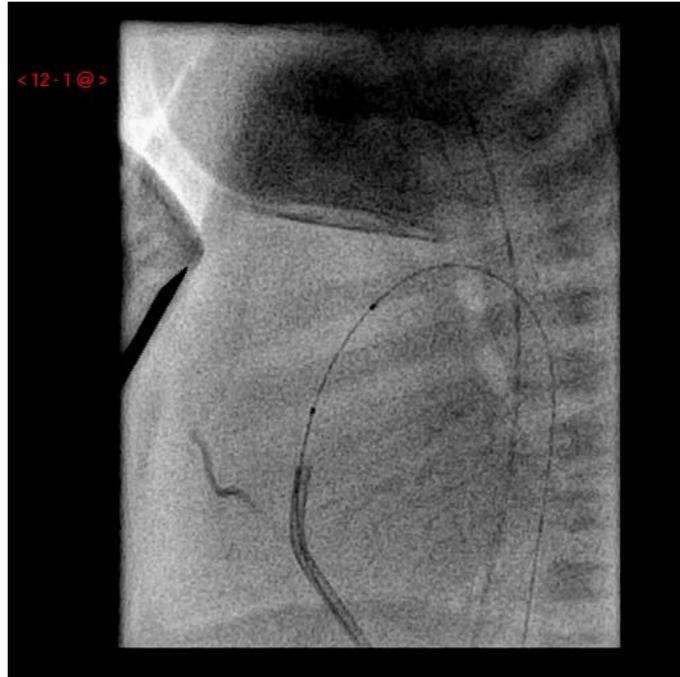
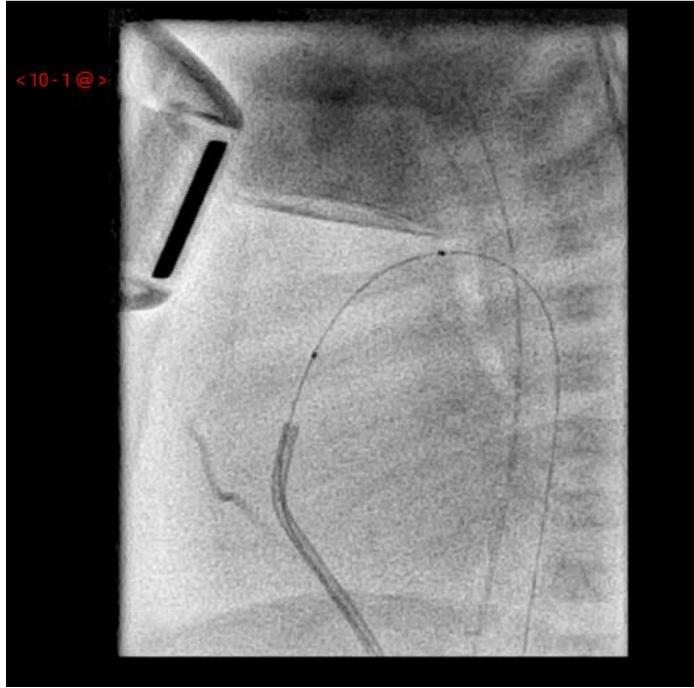


<7-1@>



<8-1@>





Complications

- Intervention à très haut risque/centre expert-chirurgie cardiaque pédiatrique
 - Mortalité
 - Perforation VD
 - Entérocolite
 - Infection
 - TDR/TDC
 - Occlusion VF ou AF

Suites de la perforation

- Immédiates
 - VD non compliant ne permet pas un débit pulmonaire suffisant => PGE1
durée 1 à 3 semaines, beta bloquant
 - Si le flux pulmonaire antérograde reste insuffisant : blalock modifié ou stenting CA
- Long terme
 - 25-30% ré interventions la première année
 - 15-20% sont finalement opérés (DCPP)

Taille VD < normale ou bipartite
Pas de fistule coronaire
atrésie membraneuse

- Décompression du VD
 - Chirurgicale (souvent patch infundibulaire)
 - Par cathétérisme cardiaque (perforation - dilatation)
- + le plus souvent blalock ou stenting du canal artériel
- Pas d'ouverture de la CIA
- +/- redilatation , élargissement chirurgical
- Puis selon croissance VD (taille VD en angio, sens du shunt de la CIA)
 - Fermeture spontanée ou par Kt du shunt
ou
 - DCP

VD croupion

- blalock ou stenting du canal artériel
- Si CIA restrictive : ouverture de la CIA (Rashkind)
- Réparation de type ventricule unique (on shunt le VD)
- DCPP à 6 mois puis DCPT entre 2 et 6 ans