

Malformations mitrales

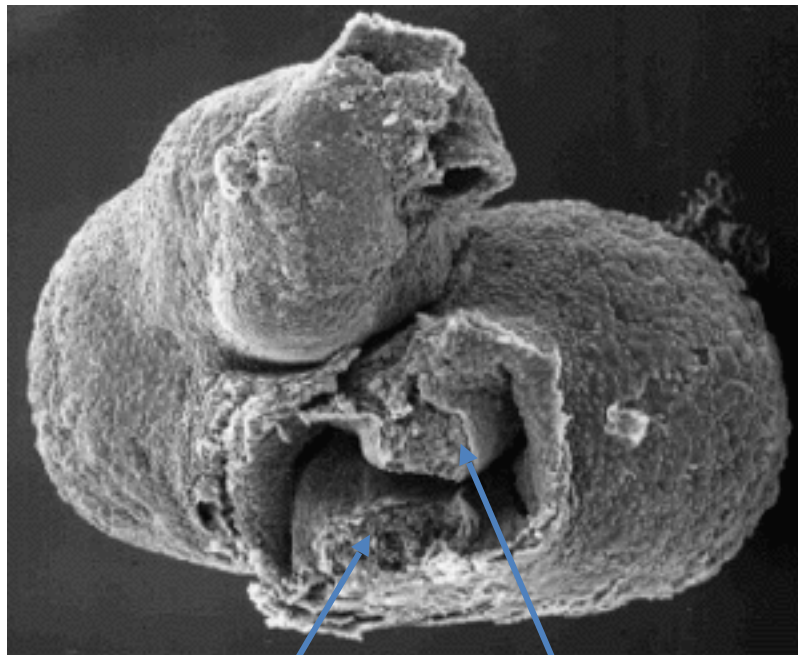
Fanny BAJOLLE

CMR M3C

Necker Enfants Malades

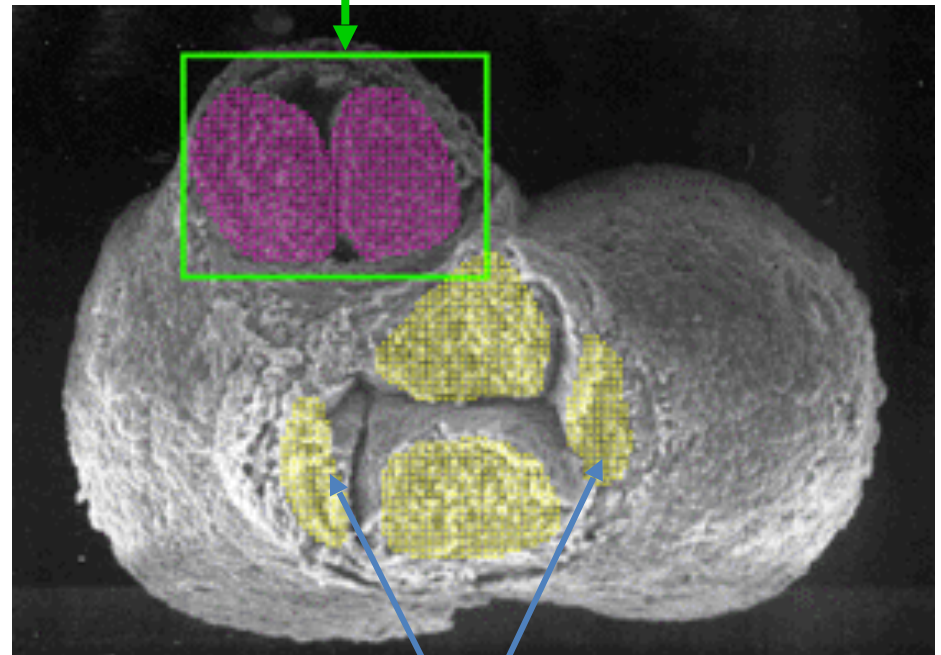
Formation des valves auriculoventriculaires

Développement des bourgeons endocardiques



Bourgeon inférieur

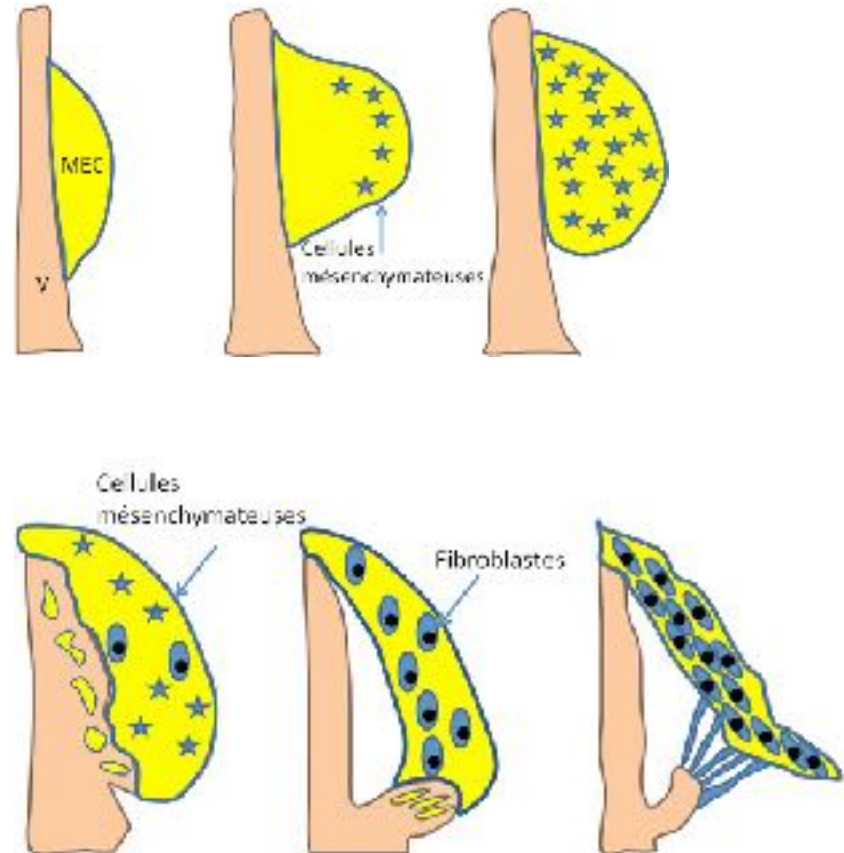
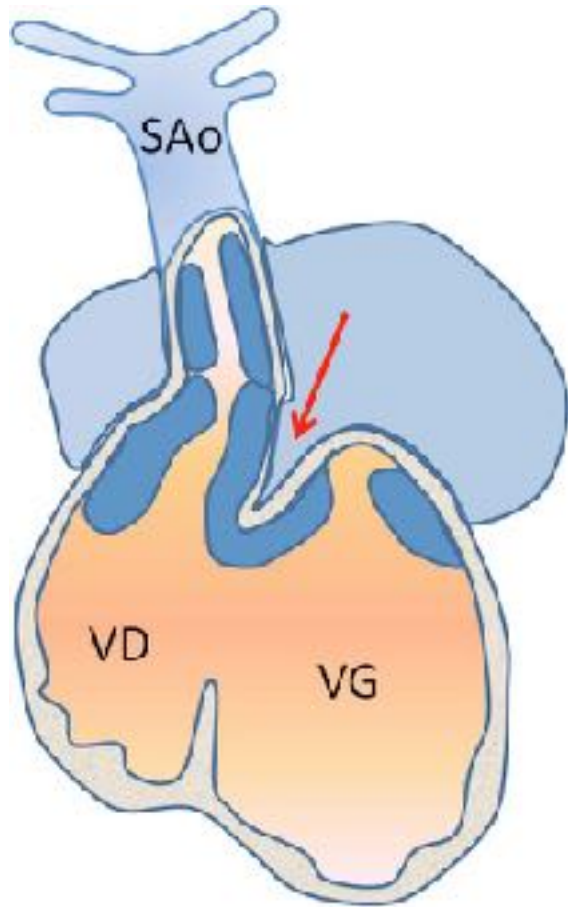
Bourgeon supérieur



Bourgeons du conus

Bourgeons latéraux

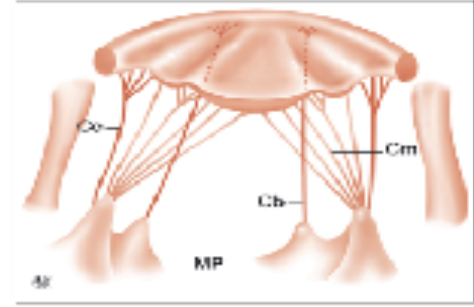
Formation des bourgeons endocardiques



Transformation épithélio-mésenchymateuse

D'après Markwald et al.
Ann NY Acad Sci 2010

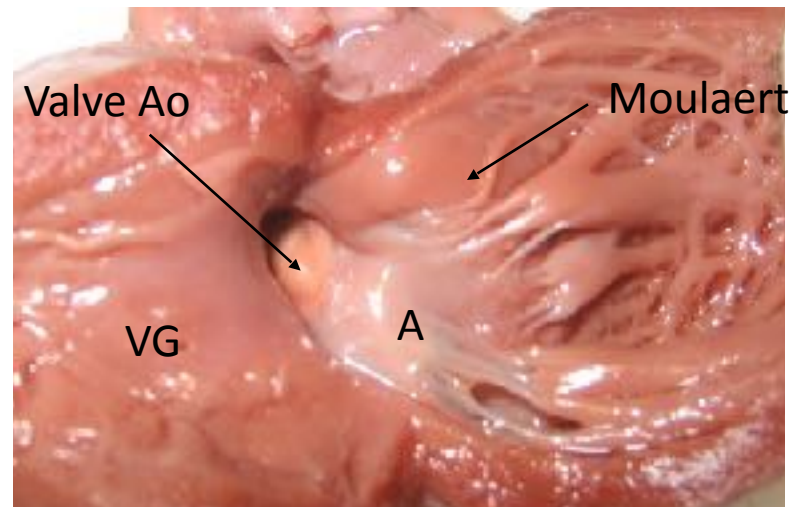
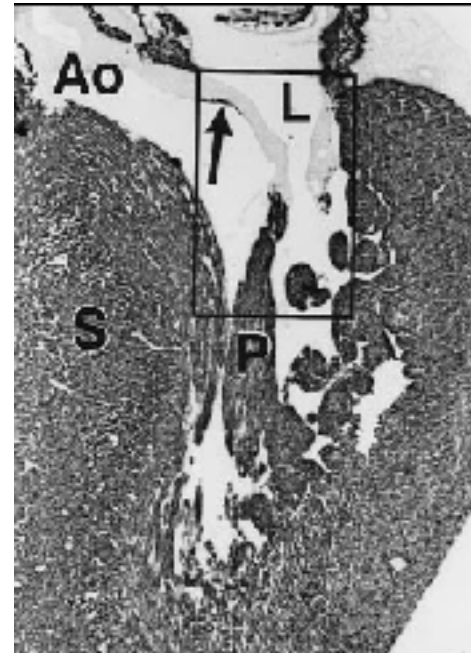
Valve mitrale



- La valve mitrale se forme à partir du mésenchyme des bourrelets endocardiques du canal atrioventriculaire et d'une partie de la cloison interventriculaire à partir de la cinquième semaine de vie embryonnaire.
- L'appareil mitral normal est constitué de quatre éléments, d'origine embryologique différente:
- le voile (feuillet mitral antérieur et feuillet mitral postérieur),
- l'anneau,
- les cordages tendineux (naissance à partir des portions apicales des muscles papillaires puis ramification et insertion sur le versant ventriculaire des valves), et
- les muscles papillaires ou piliers (pilier postéro-médial et pilier antéro-latéral).

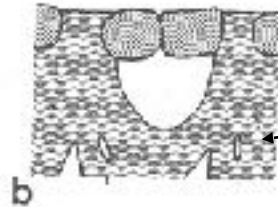
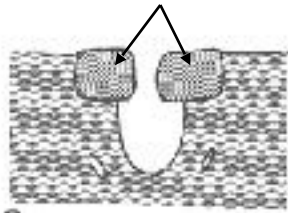
Formation de la valve mitrale

- Formation de la continuité mitro-aortique (wedging)
- Disparition des dérivés de la courbure interne (persistance = muscle de Moulaert)

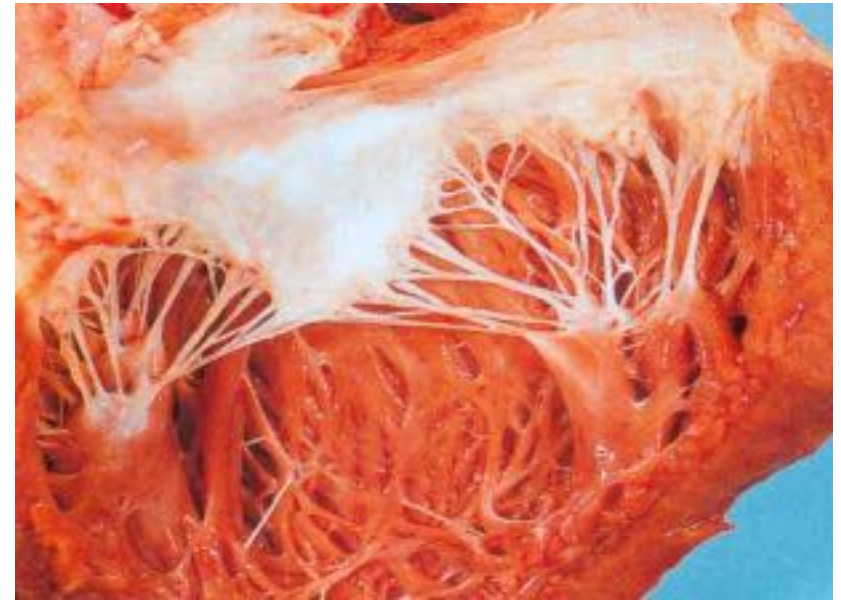
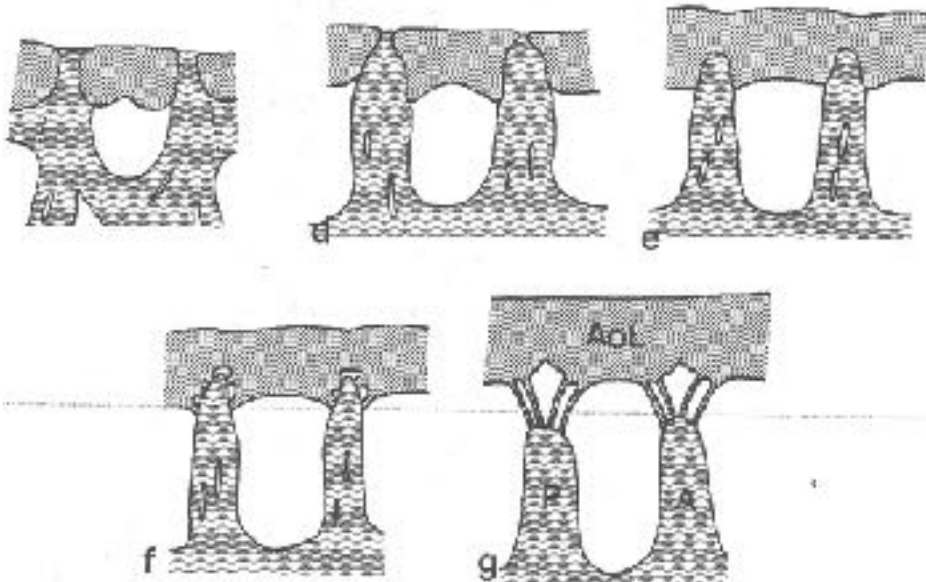


Formation des piliers mitraux

Bourgeons endocardiques



Myocarde ventriculaire



Oosthoek et al. JTCS 1998 ; 116 : 36-46

Anomalies mitrales

- Rare:
 - _ 0.36 à 0.5% des cardiopathies congénitales

	Cases encountered	% Frequency
Frequency of lesions		
Cleft mitral valve	56 ^a	0.001
Supramitral ring 1 PMs	35 ^a	0.000583
Supramitral ring 2 PM	22 ^a	0.000367
Double orifice mitral valve	19 ^a	0.00032
Mitral stenosis 1 PM	51 ^a	0.00085
Mitral stenosis 2 PM	72 ^a	0.0012
Mitral prolapse	44 ^b	0.0012
Mitral straddle	3 ^b	0.00014

- Formes complexes :
 - _ Le complexe de Shone
 - _ Autres malformations cardiaques : malformations cono-troncales

Valve mitrale

- Les anomalies de la valve atrioventriculaire (VAV) systémique chez l'enfant sont rares et variées. Il peut s'agir de lésions dysplasiques isolées ou, plus souvent, de lésions s'intégrant dans une pathologie cardiaque plus complexe (canal atrioventriculaire (CAV) quel qu'en soit la forme, malformation obstructive étagée du cœur gauche, isomérisme).
- Les formes anatomiques congénitales anormales, plus ou moins associées, sont principalement : la fente, le parachute, le hamac, la fusion piliers-commissures et le double orifice mitral.

Valve mitrale

- Les lésions de la VAV gauche peuvent être acquises suite à
 - des pathologies infectieuses: RAA, endocardite
 - des atteintes ischémiques: ALCAPA, rupture de pilier (Kawasaki)
 - des maladies systémiques: mucopolysaccharidoses, maladies du tissu élastique
 - des CMD: dilatation de l'anneau ou IM associée
 - des interventions préalables cardiaques: cure de CAV, fente de la voie d' »éjection et cardiopathie conotruncale
- Lors d'un RAA, la restriction des mouvements valvulaires est le mécanisme principal de la régurgitation. Elle concerne le plus souvent le feuillet mitral postérieur qui est figé en position d'ouverture.

Valve mitrale

- Toutes ces atteintes de l'appareil mitral peuvent être à l'origine de manifestations pures (sténosantes ou fuyantes) ou associées (maladie mitrale).
- Il existe différentes classifications dont celle de Carpentier. Elle a été élaborée selon des considérations échographiques et per-opératoires.

Classification fonctionnelle



Type I : IM

- Anneau : dilatation
déformation
- Feuillet : cleft
agénésie partielle



Type II : IM

- Élongation des cordages
- Élongation des piliers
- Agénésie de cordages



Type IIIa : muscle papillaire normal : SM(± IM)

- Fusion pilier-commissure
- Raccourcissement des cordages
- Feuillet redondant
- Anneau valvulaire
- Hypoplasie de l'anneau



Type IIIb : muscle papillaire anormal : SM(± IM)

- Mitrale parachute
- Hamac
- Hypoplasie muscle papillaire

Groupe	Mouvements valvulaires	IM	RM
I	Normaux		
	Dilatation annulaire	+	-
	Fente valvulaire (valve antérieure ou postérieure)	+	-
	Agénésie valvulaire	+	-
II	Prolapsus	+	-
	Allongement cordage et/ou pilier		
III	Restrictifs		
	<i>Piliers normaux</i>		
	Fusion piliers commissures	I	I
	Anneau valvulaire/membrane <u>supraannulaire</u>	-	I
	Excès de tissu	-	I
	Veine cave supérieure gauche obstructive	-	+
	<i>Piliers anormaux</i>		
	Hypoplasie de pilier	+	-
	Valve en « parachute »	+	+
	Valve en « hamac »	I	I

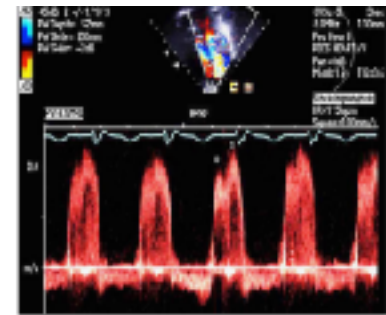
Tableau 1 : Classification fonctionnelle de Carpentier des anomalies mitrales (2)
IM : Insuffisance Mitrale, RM : Rétrécissement Mitral

Examen Clinique

- La sténose mitrale est responsable d'un gradient télédiastolique OG-VG et d'une HTAP post-capillaire. La stase veineuse pulmonaire induit un œdème pulmonaire et des anomalies de ventilation/perfusion, à l'origine de signes d'insuffisance cardiaque gauche (polypnée, difficultés alimentaires, mauvaise croissance) et d'infections respiratoires récidivantes.
- La fuite mitrale est responsable d'une surcharge volumique de l'oreillette et du ventricule gauches en systole ainsi que d'une HTAP post capillaire. Il existe cliniquement un roulement diastolique associé à des signes d'insuffisance cardiaque.

Indications pédiatriques : différence avec l'adulte

- Pas de seuil de PAP ou de gradient transmitral car plusieurs limites
 - Pic de l'onde E et PHT et l'estimation des surfaces d'ouverture mal définies en Doppler
 - CIA
 - Diastole raccourcie chez l'enfant
 - Fusion E/A, $A > E$
 - Planimétrie & PISA non applicables



Banerjee A *et al.*, Am J
Cardiol, 1995

Indications pédiatriques fonction

- Des symptômes, +/- sévérité HTAP ($\geq 2/3$ systémique)
- De l'âge et de la taille de l'anneau mitral
- De la complexité : classification anatomique ou fonctionnelle
- De l'hémodynamique
 - IM/RM
 - Réparation à un ventricule / à 2 ventricules
- Des lésions associées (CIV, hypoplasie de l'arche ou coarctation aortique)

Indication selon l'âge : La stratégie

- RVM pédiatrique : mortalité et réintervention
 - Mismatch anneau natif/taille de la prothèse
 - Anticoagulation au long cours
- Plastie mitrale doit être différée sinon plastie « palliative »
 - Croissance de l'anneau
 - Capacité de récupération de la fonction ventriculaire
- Pondération : symptômes, complexité, âge, taille de l'anneau



La classification anatomique : complexité de la lésion=complexité du geste

Type 1

Supra-
valvulaire

= Anneau
supraV

Type 2

- Valvulaire
 - Cleft
 - Excès de tissu
 - Double orifice
- Anneau
 - Hypoplasie
 - Dilatation
 - déformation

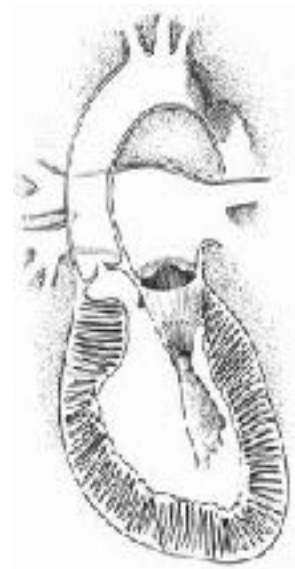
Type 3

- Cordages
 - Agénésie
 - Raccourcis-valve entonnoir
 - Allongé (PVM)
- Piliers:
 - Hypoplasie/agénésie
 - Raccourcis (piliers-commissure)
 - Allongés (ischémie)
 - Unique-parachute
 - Multiples-hamac

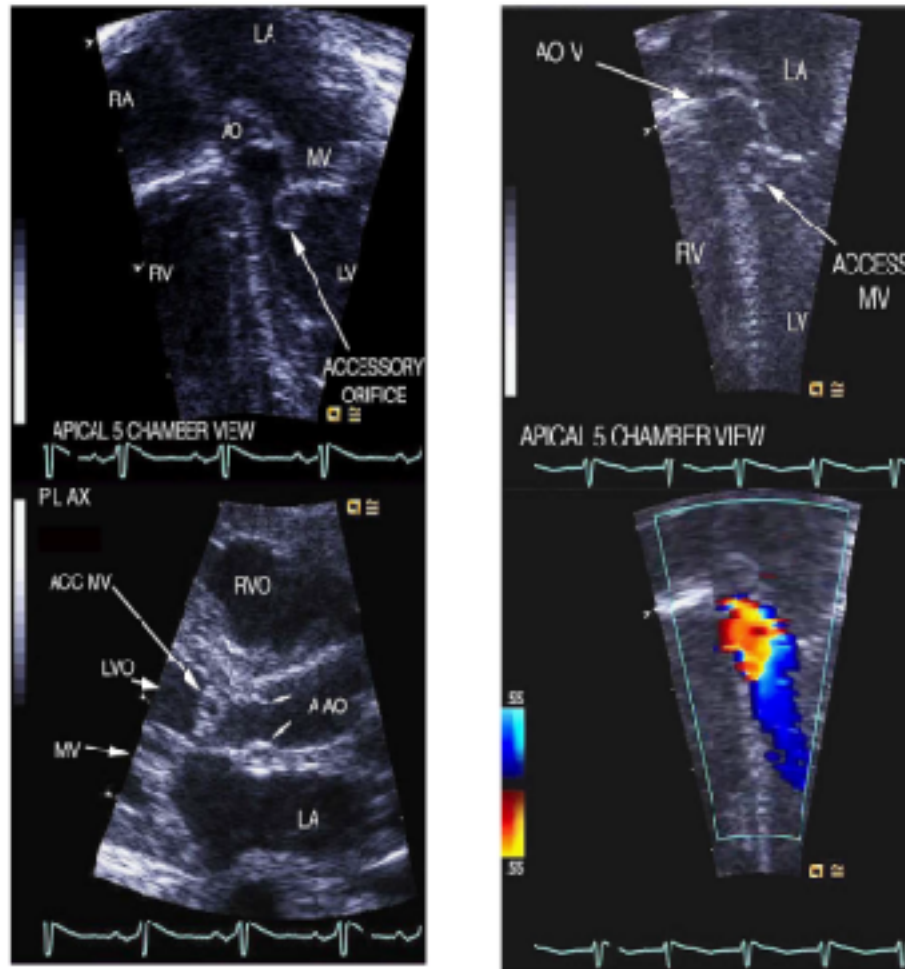
Type 4 **Mixtes**

Le complexe de Shone : sous-diagnostiqué chez l'adulte

- Complet:
 - Valve mitrale parachute
 - Anneau mitral supra-valvulaire
 - Obstacle sous aortique
 - Coarctation aortique
- Partiel : 1 des obstacles OG-VG, + au moins 1 autres anomalies des structures gauches:
 - Obstacle sous aortique
 - Sténose aortique
 - Bicuspidie aortique
 - Hypoplasie de l'arche aortique
 - Coarctation aortique



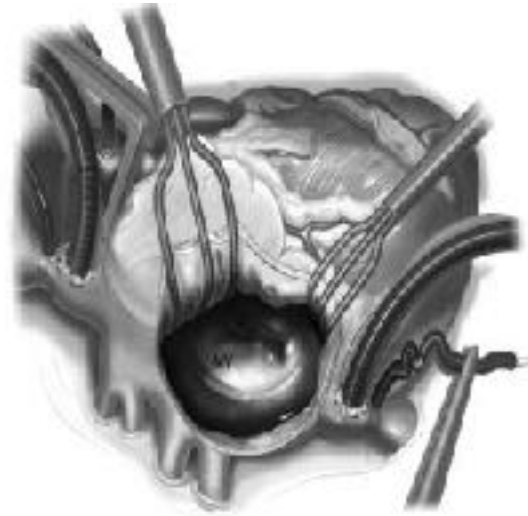
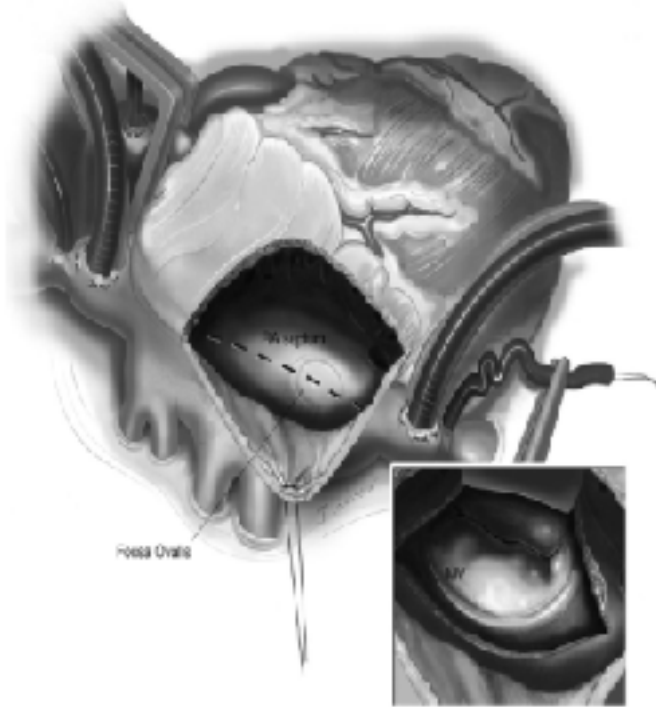
Le complexe de Shone : la voie sous aortique



Evaluation pré-opératoire

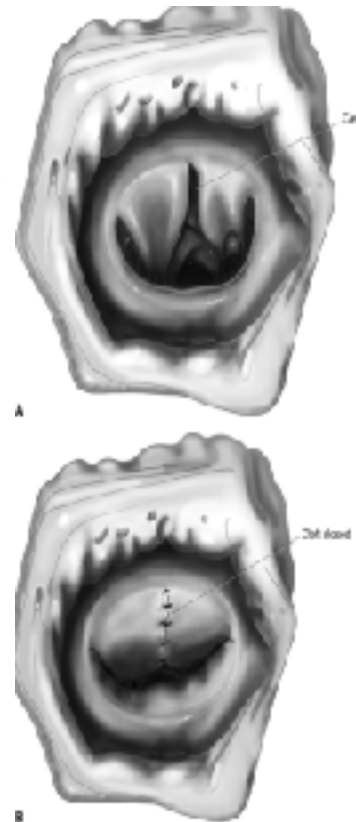
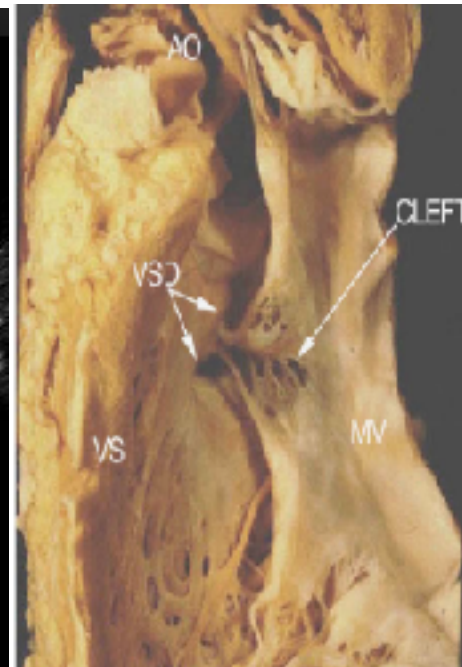
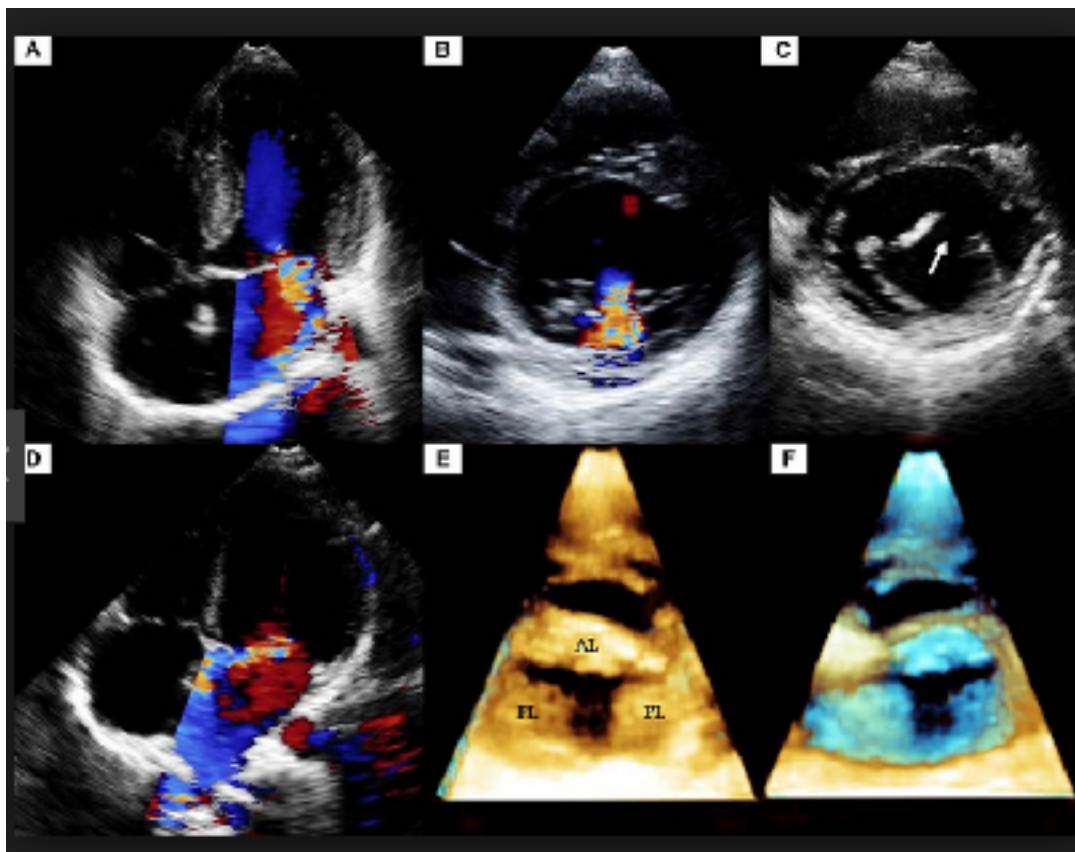
- ETT, ETO, Echo3D: **Multiplier les incidences**
 - Supra-valvulaire mitral
 - Valves mitrales de face
 - Anneau mitral
 - Appareils sous valvulaire mitral
 - Chambre de chasse VG
 - Taille du VG
- +/- IRM: capacité du VG à se remplir et faire le débit , chez le nouveau-né
- Echo d'effort : chez l'adulte

Evaluation per-opératoire : **Exposition chirurgicale** >> ETO

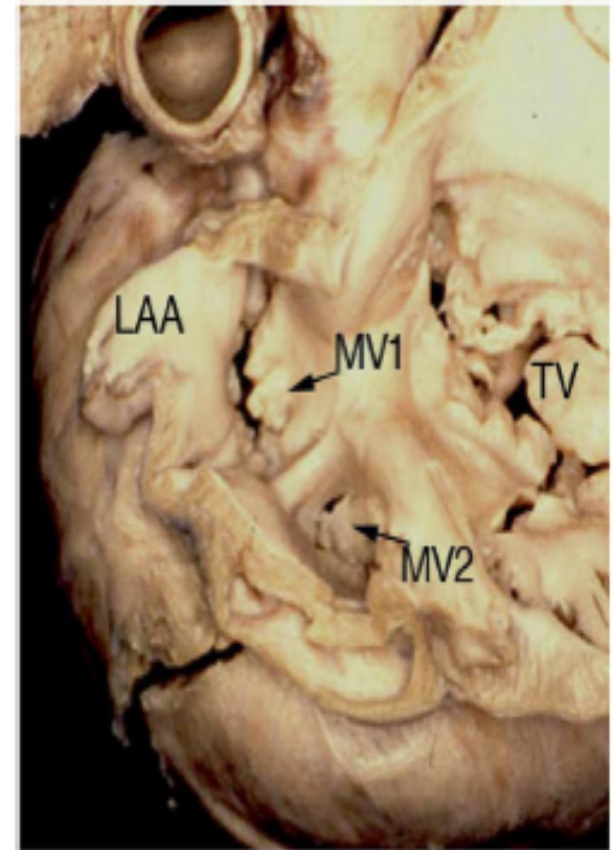
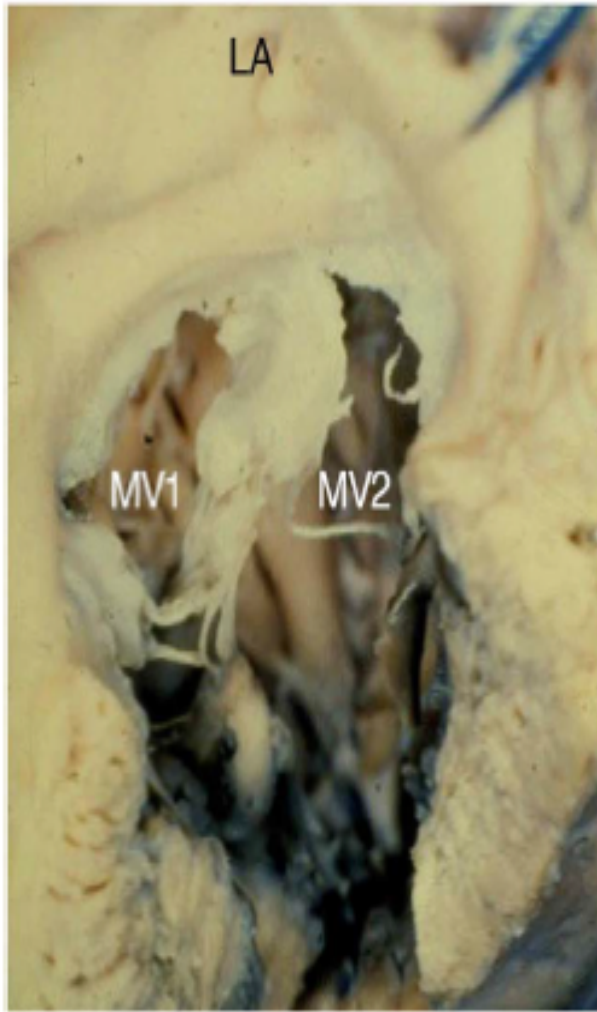


Hetzer *et al*, Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2010
Del Nido *et al.*, Semin Thorac Cardiovasc Card Surg Ann, 2012

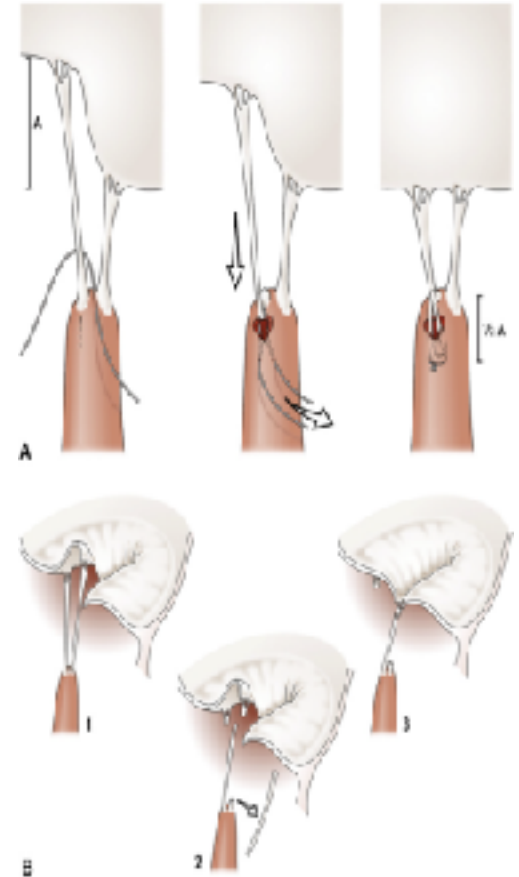
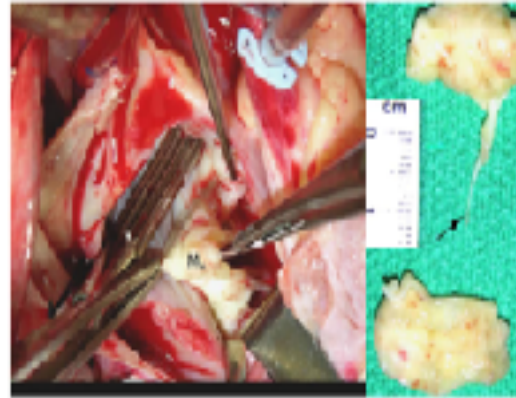
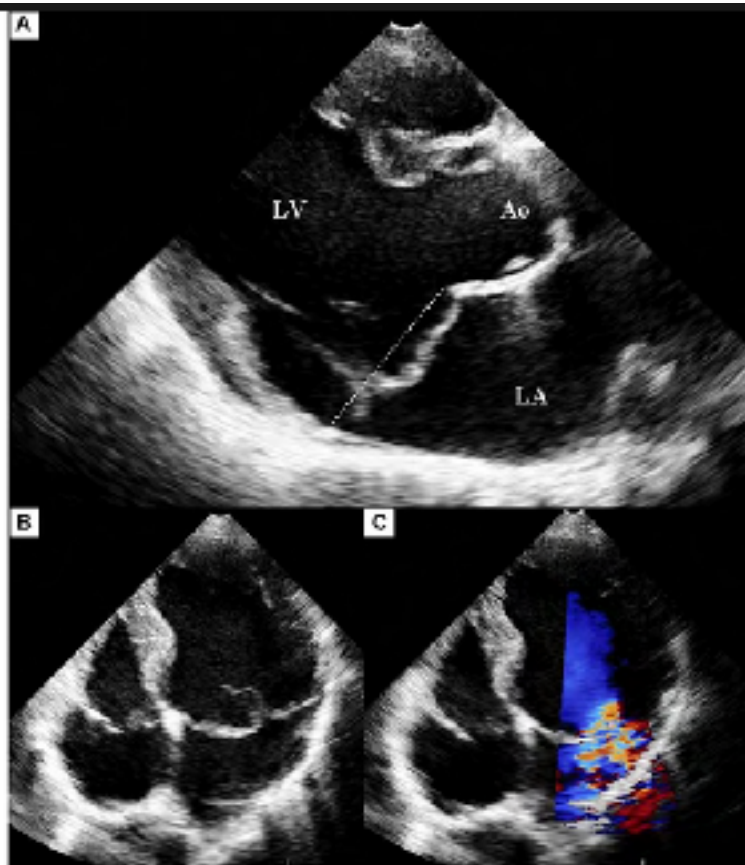
Type I: Clefts



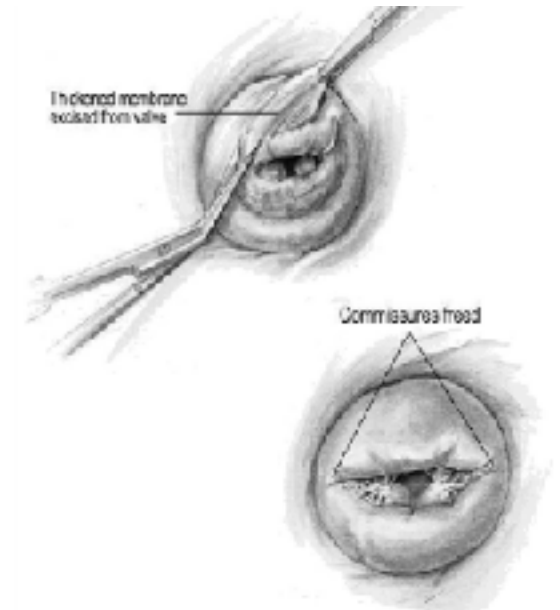
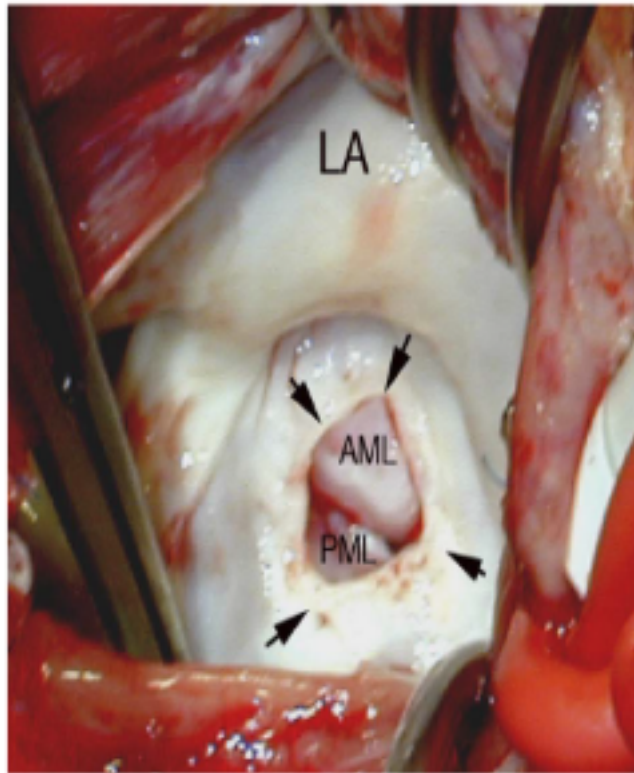
Type I: Double orifice



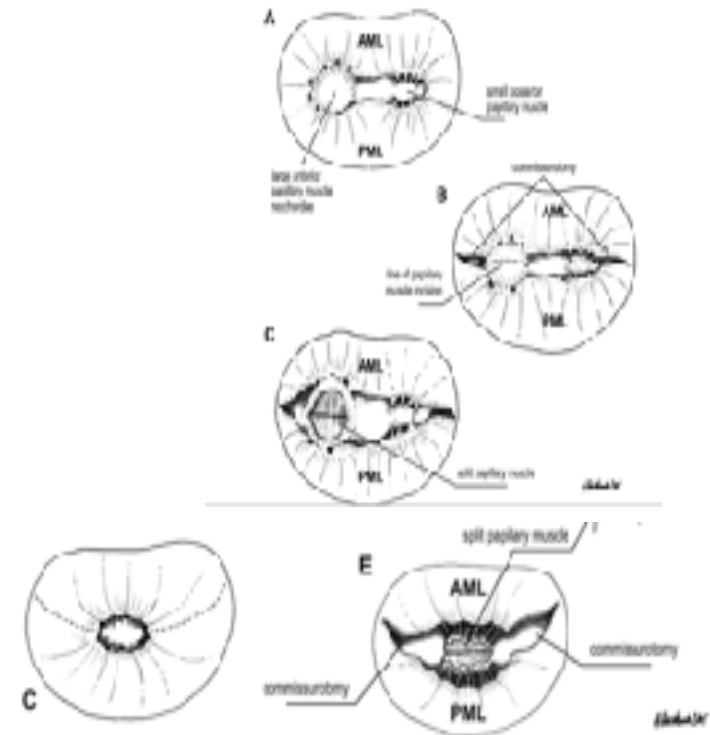
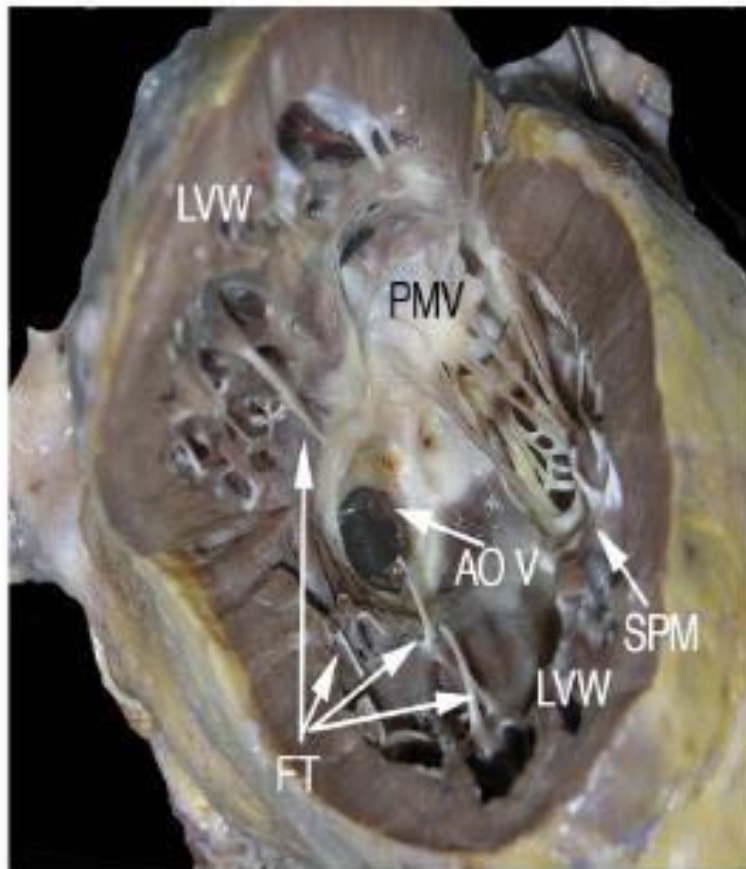
Type II:Prolapsus



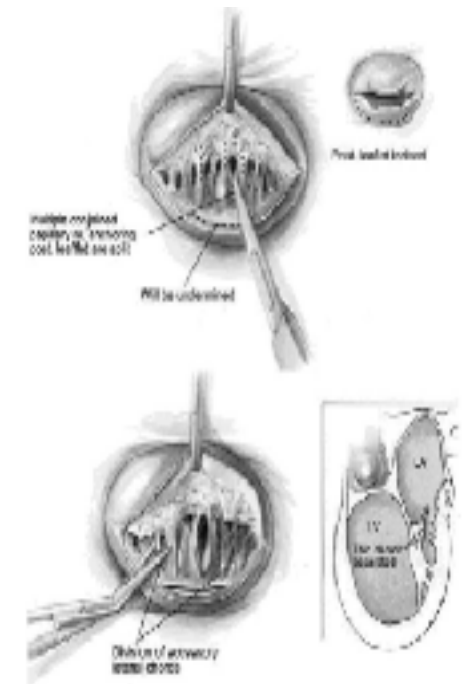
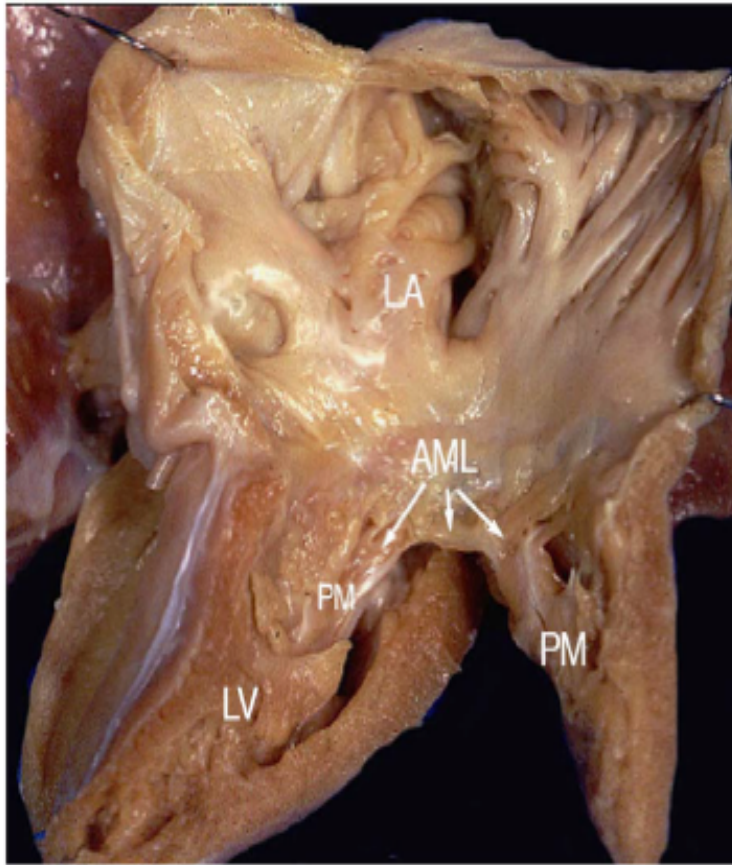
Type IIIa: Anneau supra-valvulaire



Type IIIb: Valve parachute ou parachute-like

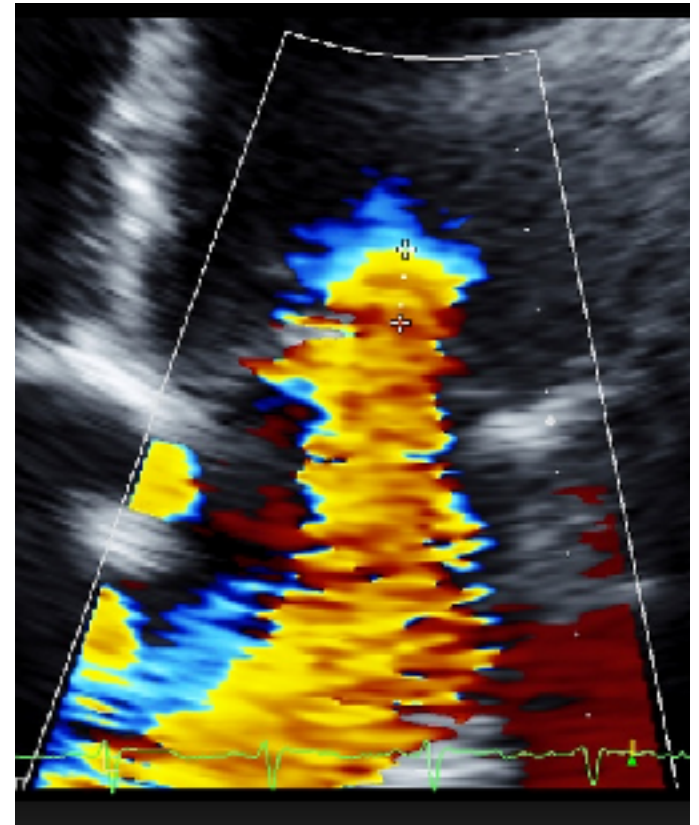
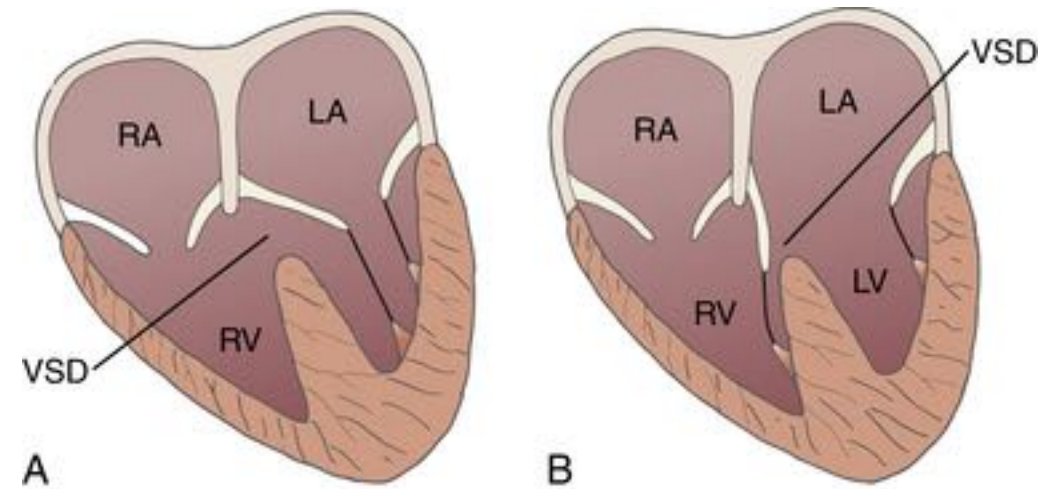


Type IIIb: Hamac ou Arcade



Straddling

Agénésie des cordages



Evaluation post-opératoire : **ETO au bloc**

- Dysfonction valvulaire résiduelle = Risque de réopération
 - IM ou RM
 - Moyenne à sévère
 - A la sortie d'hôpital

Quizz echo

Série 2000-2017: 94 RVM

- 94 children underwent 108 SAVR procedures at a median age of 4.2 years (range, 1 month to 17 years) and a median weight of 15 kg (range, 2.5 to 68 kg). 25 patients (27%) were < 1-year-old. Fifteen patients (16%) had more than one SAVR. Median follow-up for operative survivors was 5.8 years (range, 1 month to 18 years, 96% complete).

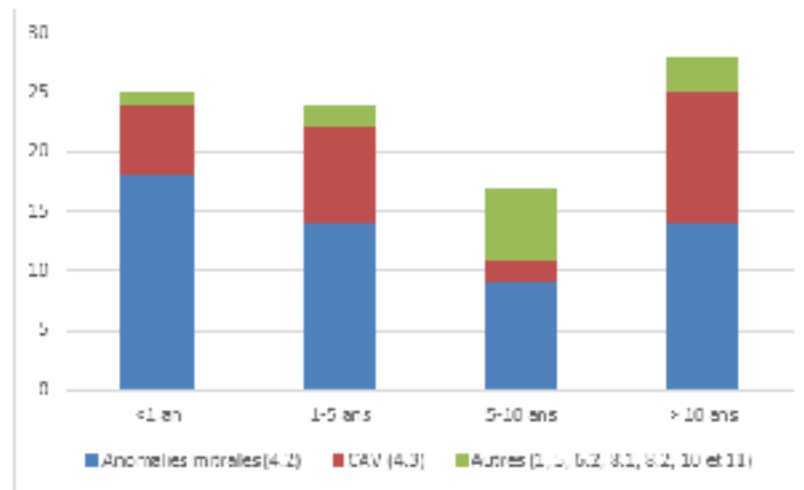
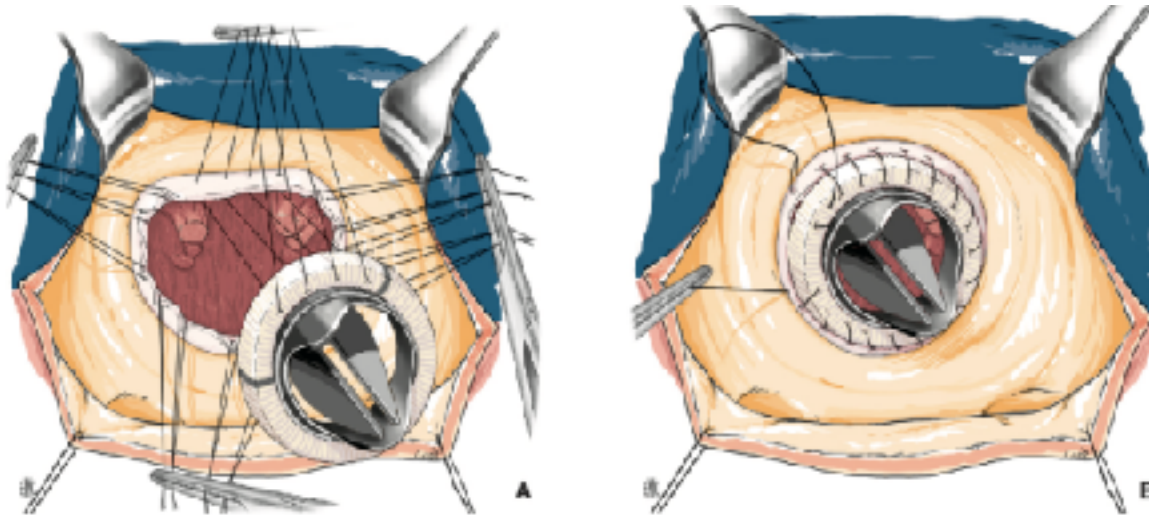


Figure 7. Répartition de la cohorte RVM par sous-groupes ACC CDH et par âge
Les pathologies complexes (hétérotasie, double discordance, VU, TGV et VDDI) de faible effectif ont
été regroupées dans une seule catégorie avec l'ALCAPA et la CMD

RVM



Mise en place d'une prothèse mécanique mitrale

A : Descente de la prothèse

B : Orientation des axes de pivotage perpendiculaire au septum interventriculaire. La prothèse est fixée par des points U en position anti-anatomique.

Série 2000-2017: 94 RVM

- *Results.* Thirty-day mortality was 9%. One-year, five-year and ten-year patient survival was respectively 85%, 79% and 79%. High operative mortality in the younger children < 1-year-old with Shone's syndrome was the most important contributor to poor long-term survival ($p = 0.001$).

Série 2000-2017: 94 RVM

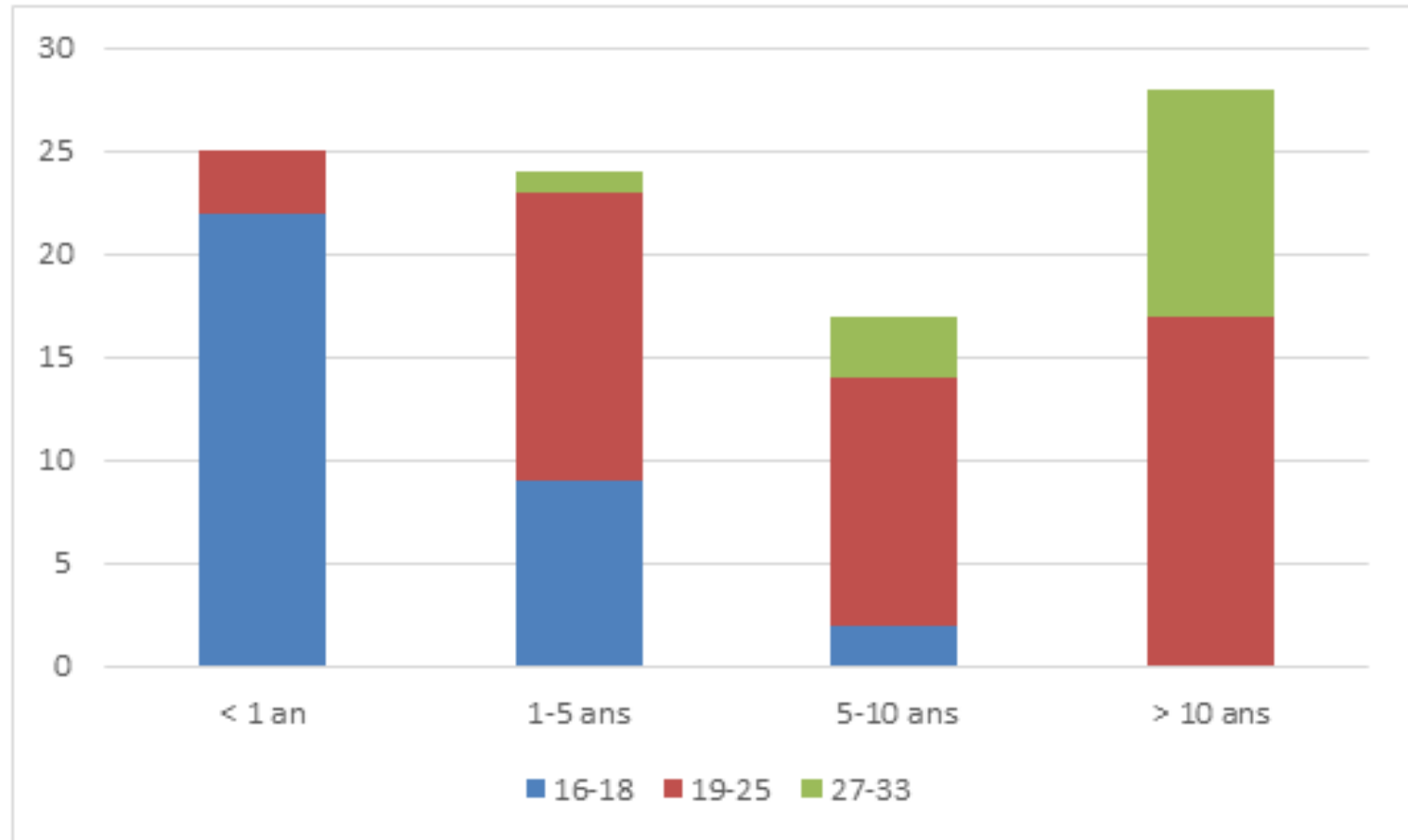


Figure 8 : Taille des valves mitrales en fonction des catégories d'âge

Série 2000-2017: 94 RVM

Age RVM	Poids (kg)	ACC-CDH	Taille valve (mm)	Position valve	Délai décès/greffe (j)	Cause décès
1 mois	2,5	4.2, Shone	17	Supraannulaire	0	IC
2 mois	4,2	4.2, Shone	16	Supraannulaire	0	IC
2 mois	2,8	4.2, Shone	17	Supraannulaire	29	IC
6 mois	6,1	4.2	19	Annulaire	6	IC
2 ans	10	4.3	18	Annulaire	3	IC
3 ans	13,5	4.2	19	Annulaire	16	IC
7 ans	15	8.1	17	Annulaire	14	IC, hémorragie
13 ans	59	4.2	29	Supraannulaire	21	HTAP
3 mois	4,3	4.2, Shone	16	Supraannulaire	499	Extracardiaque
9 mois	5,5	4.2, Shone	16	Supraannulaire	102	IC
7 mois	5,5	4.2	16	Supraannulaire	1493	Mort subite
16 mois	8	4.3	17	Supraannulaire	131	Thrombose valve
4 ans	14,4	4.2	16	Supraannulaire	3380	Réintervention
9 ans	24,7	8.2	25	Annulaire	1372	IC
10 ans	20	4.2	21	Annulaire	87	Thrombose valve ?
6 ans	18,4	5	23	Annulaire	349	Greffe

Tableau 4 : Patients décédés au décours du remplacement valvulaire mitral.
 8 malades sont décédés précocement, 7 à distance et 1 patient a été greffé.
 IC : Insuffisance Cardiaque

Facteurs de risque

Facteur de risque	Vivants n=78	Décédés/greffés n =16	p Valeur <u>univarié</u>	p Valeur multivarié
Age médian RVM n°1	5,5 ans	1,9 <u>ans</u>	0,053	
Poids médian	15,8 kg	9 kg	0,053	1
Sexe masculin	39 (50%)	12 (75%)	0,1	
Syndrome génétique	12 (15%)	2 (13%)	1	
<u>Shone < 1 an</u>	2 (3%)	5 (31%)	0,001	
CAV	25 (32%)	2 (13%)	0,14	
Sténose mitrale isolée ou non	40 (51%)	11 (69%)	0,27	
Taille médiane de valve	23	17	0,01	0,08
<u>Position supraannulaire</u>	26 (33%)	9 (56%)	0,1	0,25
Ratio taille valve/poids	1,8mm/kg	2,5mm/kg	0,1	0,5
Intervention cardiaque préalable				
Chirurgie conservatrice préalable	24 (31%)	1 (6%)	0,06	0,1
Chirurgie associée au RVM	28 (36%)	8 (50%)	0,4	
<u>Chirurgie avant 2008</u>	26 (33%)	11 (69%)	0,01	0,02

Tableau 5 : Caractéristiques cliniques et chirurgicales des patients vivants par rapport aux décédés ou greffés.

Facteurs protecteurs

Facteurs de risque	Avant 2008 n = 37	Après 2008 n = 57	p Value <u>univarié</u>	p Value multivarié
Sexe masculin	22 (59%)	29 (51%)	0,5	
Age médian	2,4 ans	5,9 ans	0,09	
Poids médian	10 kg	16 kg	0,08	0,6
Chirurgie > 1 an	23 (62%)	45 (79%)	0,1	
<u>Shone</u>	13 (35%)	9 (16%)	0,04	0,053
Plasties préalables	6 (16%)	19 (33%)	0,09	0,1
Taille médiane de valve	17	23	< 0,001	0,007
Position <u>suprannulaire</u>	20 (54%)	16 (28%)	0,017	0,017
Valve aortique inversée	1 (3%)	16 (28%)	0,0018	0,007

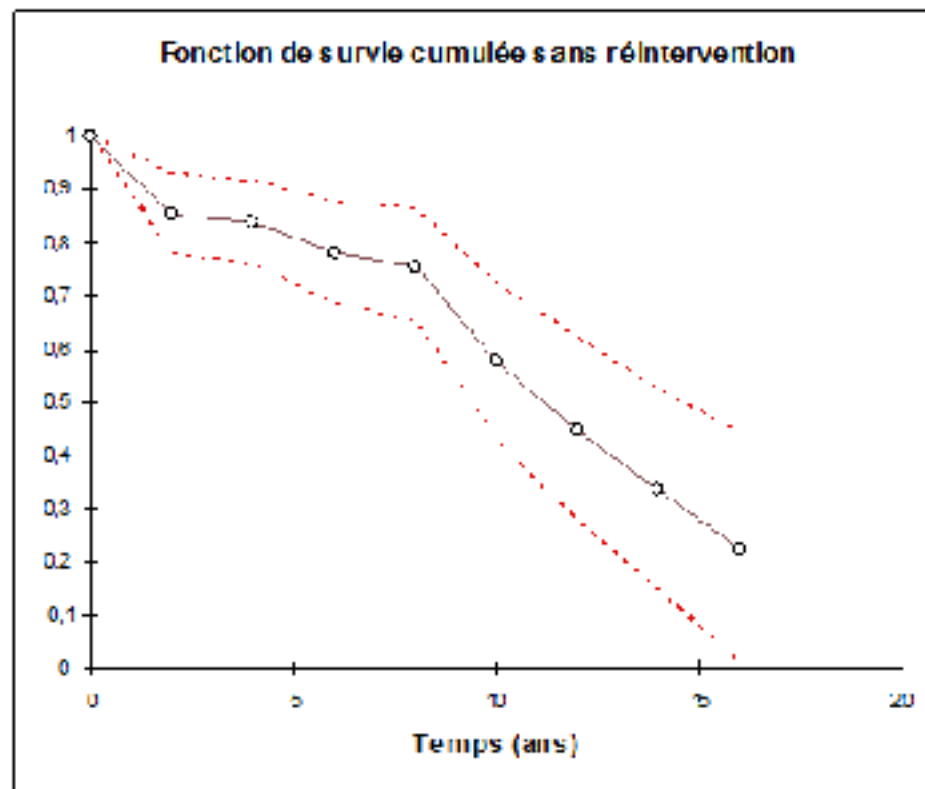
Tableau 6 : Caractéristiques cliniques et chirurgicales des patients avant/après 2008

Série 2000-2017: 94 RVM

- Among survivors, the 10-year freedom from reoperation was 58% with a high correlation with valve size ($p = 0.03$). 5-year survival substantially increases in the second period of the study (79% before 2008 vs 89% after 2008, $p = 0.03$) irrespective of age and disease aetiology.
- From 2008, age-adjusted variable predictors of death that changed were: the median valve size (23 mm vs 17mm, $p = 0.007$), the shape of prosthesis (28% inversed aortic prosthesis vs 3%, $p = 0.007$) and the prosthesis position (28% in the supra-annular position vs 54%, $p = 0.017$).

Survie sans réintervention

La survie sans réintervention (RVM uniquement) à 1 an, 5 ans et 10 ans est respectivement de 85%, 78% et 58%. (Figure 12).



Série 2000-2017: 94 RVM

- Complications after SAVR included heart block requiring pacemaker (13%) with a higher risk in case of atrioventricular canal ($p = 0.004$), bleeding (8%), prosthesis thrombosis (3%), stroke (3%) and endocarditis (4%).

Série 2000-2017: 94 RVM

- *Conclusion.* Early mortality after SAVR is low and decreases from 2008 thanks to operative technic modifications. Complications associated with surgery and long-term anticoagulation are rare. This study gives confidence in mechanical prosthesis especially when they are performed in children aged > 1 year.
- Thèse Anne Moreau, 15 décembre 2017

Take Home Message

- Les indications tiennent compte de :
 - L'âge
 - La complexité
 - Symptomes
- Bilan pré-opératoire : penser aux lésions associées (Shone)
- Peropératoire : avant tout c'est l'exposition chirurgicale qui compte
- ETO en fin de procédure est capitale : ne pas laisser sortir un malade du bloc avec une IM ou un RM moyen à sévère
- Surveillance car risque de réintervention
 - sur la mitrale chez l'enfant
 - Sur la "region" aortique chez l'adulte