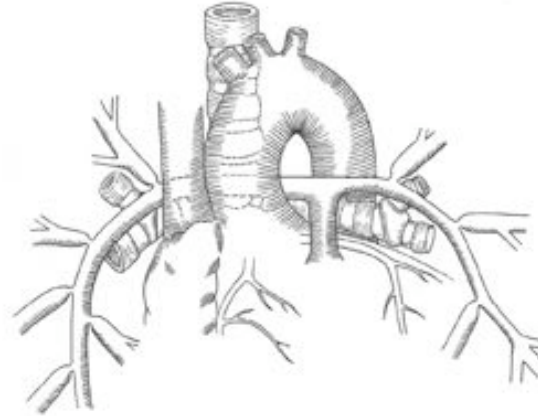




CHU Reims



UNIVERSITÉ
DE REIMS

CHAMPAGNE-ARDENNE

Sténoses des branches pulmonaires

Pr. Pierre Maurant
AMH-CHU Reims



Centre de Compétence
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes
American Memorial Hospital - CHU Reims

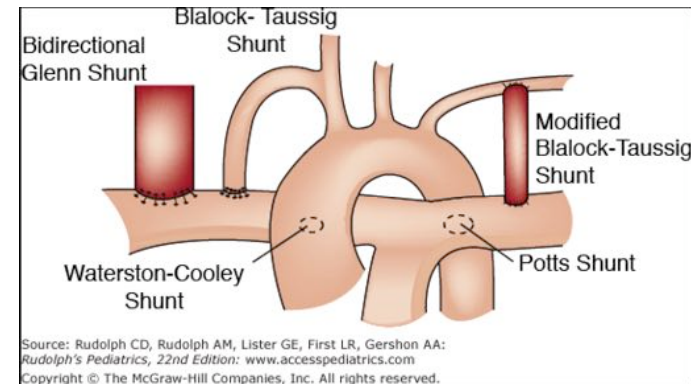
- SPP isolée : premiers cas décrits par Maugars *et al.* puis par Schwalbe et al.

Sténoses Artérielles Pulmonaires

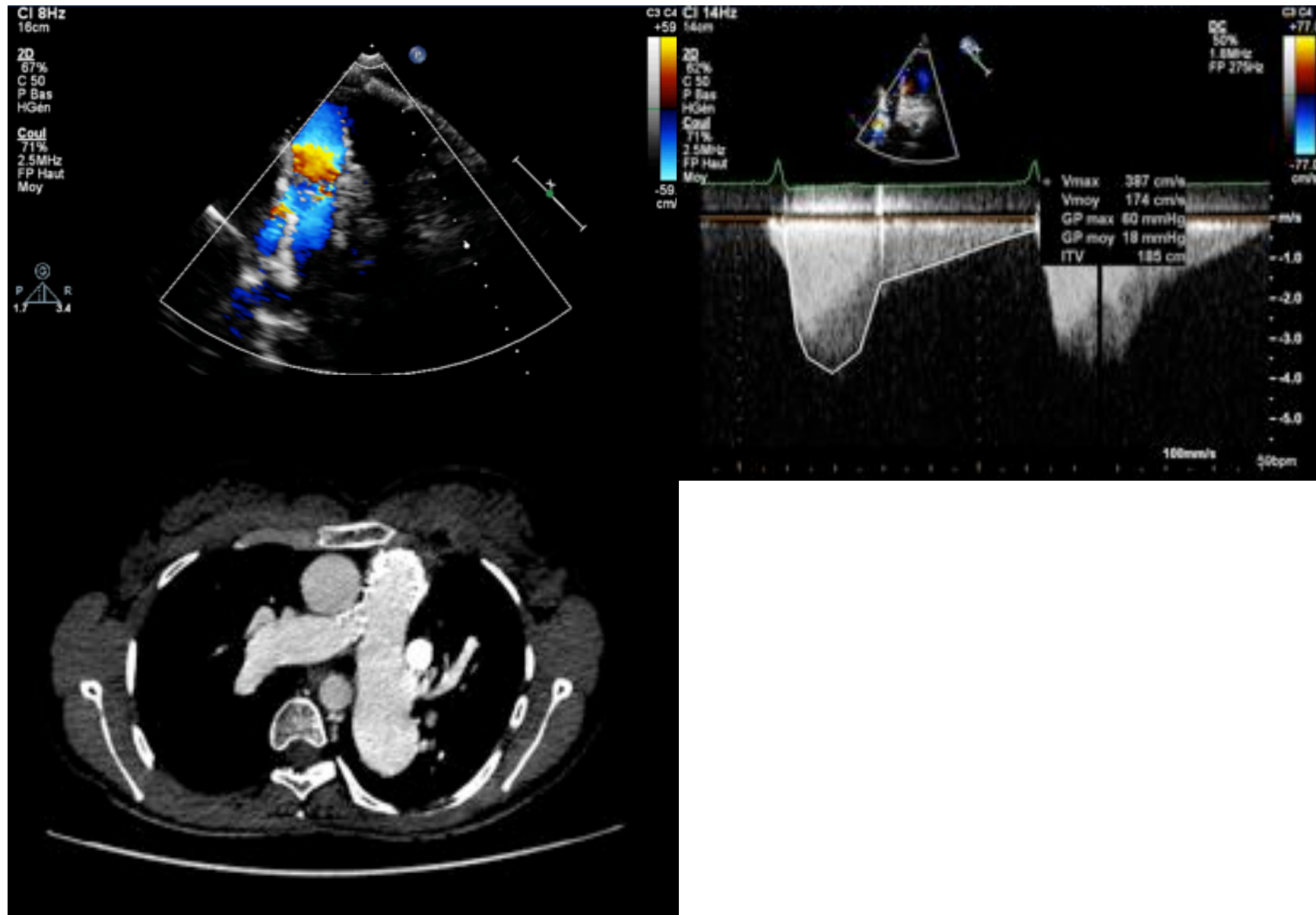
- Isolées ou associées : 2-3% des cardiopathies congénitales
- Sténose isolée :
 - TAP
 - Branches
- Sténoses multiples
 - Branches et artères pulmonaires périphériques
- Sténoses associées :
 - SVP et/ou CIV dans 2/3 des cas
 - **T4F**

Sténoses acquises des branches pulmonaires

- Séquelles d'anastomose palliative :
 - Waterston (AoA-APD) : abandonnée
 - Potts (AoD-APG) : indications très limitées
 - Blalock-Taussig-Thomas
- Cerclage pulmonaire vicieux



Sténose d'un stent de l'APD causée lors du déploiement d'un stent de revalvulation de la jonction VD-TAP

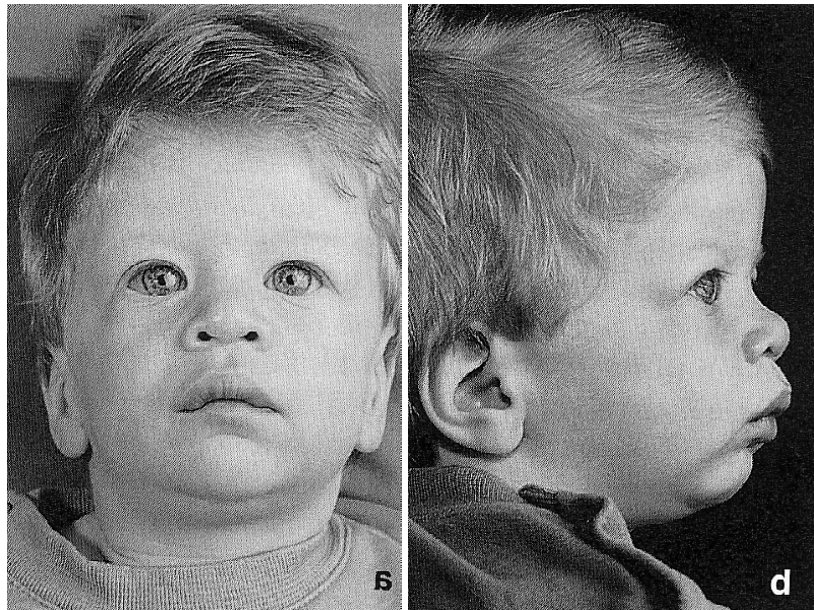


Syndromes

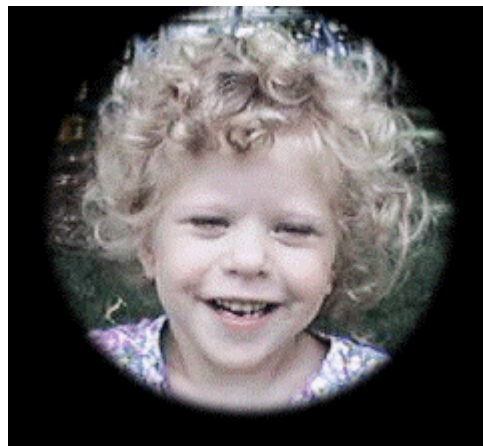
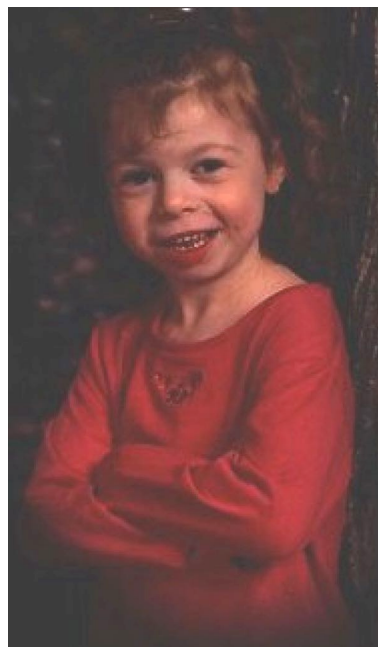
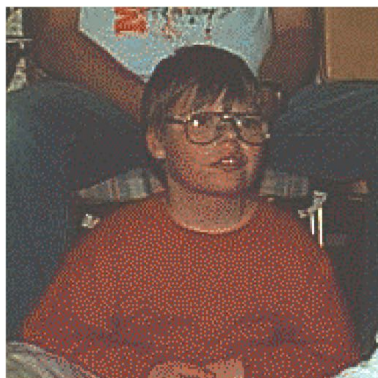
- Rubéole congénitale : SPP, PDA, CIA
- Syndrome de Williams : SPP multiples, Sténose supra-valvulaire aortique
- Syndrome de Noonan : SPV, SPP, CMH
- Syndrome d'Alagille
- Syndrome de Siver Russel

Syndrome de Williams

- 1/ 20 000 naissances
- Délétion 7q11.23 :
 - Gène de l'Elastine : élasticité des tissus (artères, poumons, peau, etc.)
 - Gène LIM-Kinase1 : pensée en 3D
- Retard mental

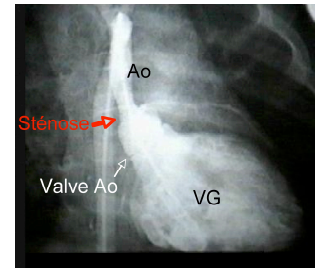


(photos visibles sur Internet en accès libre)



(photos visibles sur Internet en accès libre)

Syndrome de Williams



- Sténose supra-valvulaire aortique (75%)
- Sténose artérielles pulmonaires supra-valvulaires et périphériques : **40 % environ (37-75% selon les études)**
d'amélioration spontanée

- HTA (40 à 75%)
- Autres :
 - Prolapsus valvulaire mitral (15%)
 - Bicuspidie aortique (12%)
 - Coarctation de l'aorte
 - Sténoses des artères issues de l'aorte
 - Lésions coronaires
 - Accident Vasculaire Cérébral



Syndrome d'Alagille

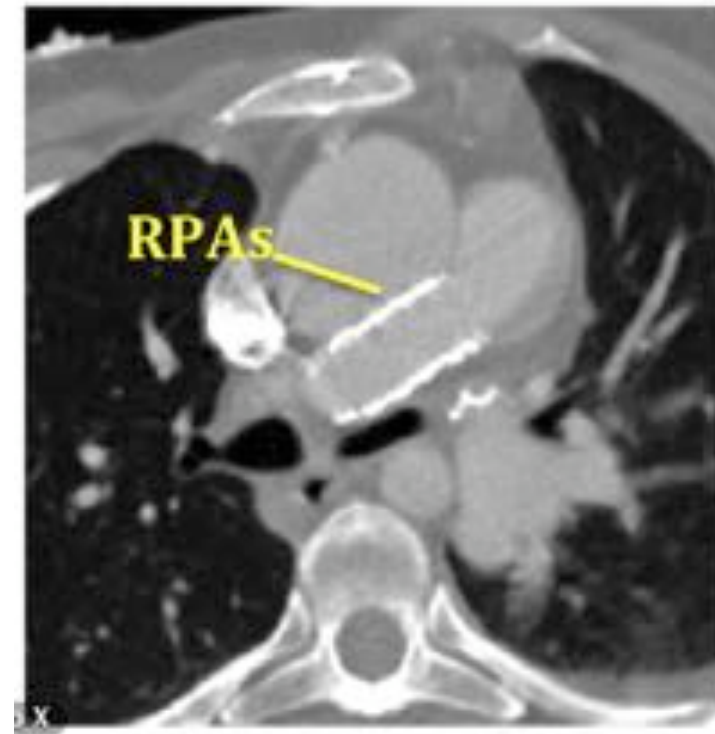
- 1/70 000
- Mutation
JAGGED1
NOTCH2
- Embryotoxon
- Vertèbres en papillon
- Paucité ductale biliaire



- **SPP : 70% rarement sévères mais alors difficiles à traiter**
- Anévrismes artériels

(photos visibles sur Internet en accès libre)

Syndrrome de Alagille



S. Smithson *et al.* International Journal of Cardiology 176 (2014) e37–e40

Syndrome de Alagille



F. Godart

Syndrome de Noonan

- Mutation

Voie RAS/RAF/MEK/ERK

Gène *PTPN11*

- SPV
- CMH
- SPP

- CIA, CIV, CAV, PDA



(photos visibles sur Internet en accès libre)

Classification de Gay

- 1 - sténose proximale de TAP, APD ou APG
- 2 - sténose de la bifurcation s'étendant aux branches
- 3 - sténoses périphériques multiples
- 4 - combinaison de sténoses proximales et périphériques



Physiopathologie

- Augmentation de l'impédance
 - Elévation de la résistance vasculaire pulmonaire proximale
 - Diminution de la compliance artérielle pulmonaire
- Augmentation de la PVD et de la PAP en amont de la sténose $\pm$ grande selon la sévérité de l'obstruction
- PAP proximale (en amont de la sténose) ventricularisée
- Sténose branche unilatérale sans shunt :
 - PVD normale au repos
 - Diminution du débit dans la branche sténosée
 - Gradient de pression systolique sous-estime la sténose
 - Gradient de pression diastolique : bon reflet du degré de sténose

Présentation clinique

- SPP bilatérale peu serrée ou unilatérale
 - asymptomatique
- SPP bilatérale serrée
 - Fatigabilité, dyspnée d'effort
 - Signes d'insuffisance cardiaque droite
 - Douleurs thoraciques
 - Hémoptysies
 - Mort subite

Auscultation

- Souffle systolique :
 - en diamant (crescendo-decrescendo)
 - retardé par rapport à B1
 - au foyer pulmonaire
 - Irradiant dans les aisselles et dans le dos
- Parfois un souffle continu : sténose serrée
- Bruits du cœur normaux :
 - B1, déB2 variable avec la respiration
 - Pas de click

ECG

- Normal
- HVD si sténose serrée et PVD élevée
- Noonan : Déviation axiale extrême
(-90° à -180°)

Radiographie pulmonaire

- Normale souvent
- Différence de vascularisation entre les deux poumons si sténose unilatérale sévère (et shunt G-D)
- Cardiomégalie si sténose bilatérale sévère
 - Débord droit : dilatation de l'OD
 - Arc inférieur gauche saillant et pointe surélevée par rapport au diaphragme
 - Arc moyen gauche saillant : dilatation du TAP

Echocardiogramme

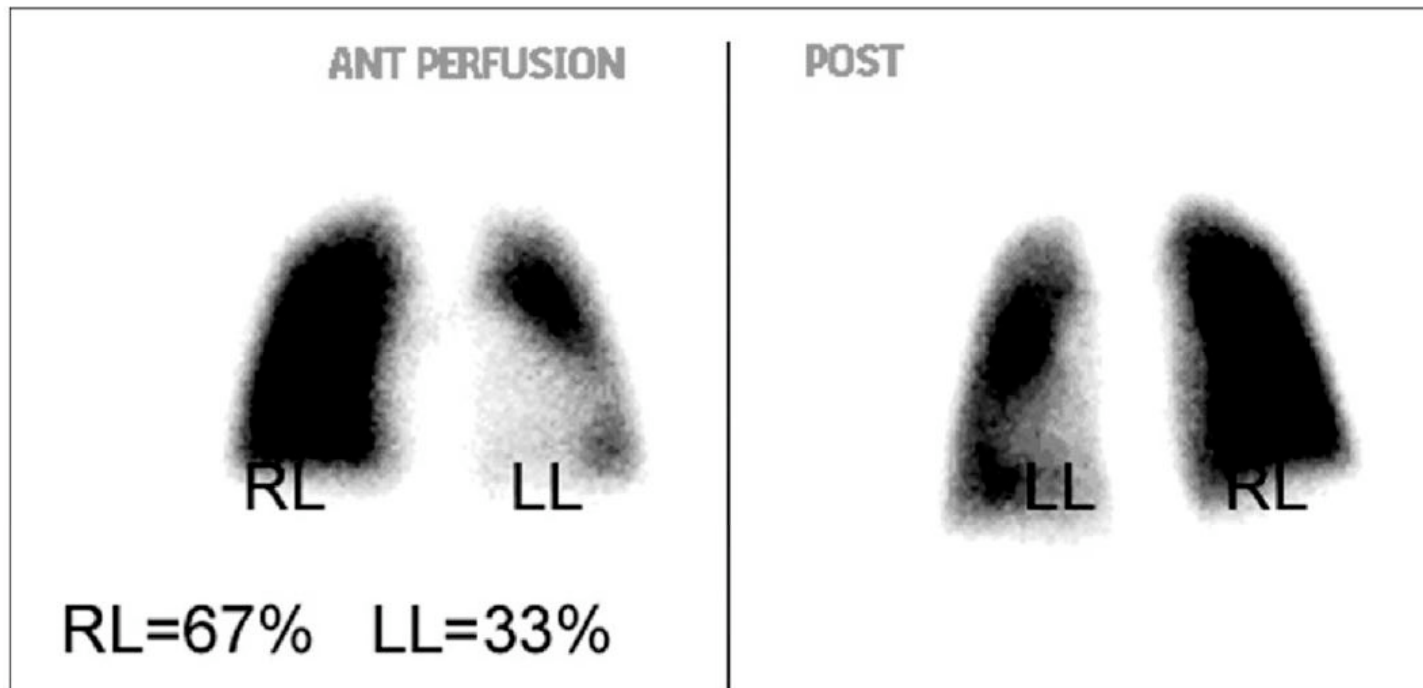
- Anatomie des AP proximales :
 - Petit axe parasternal gauche et sous-calviculaire gauche
 - Coupes suprasternales
- Mesure du gradient de pression peu fiable
 - Défaut d'alignement du faisceau US et du flux
 - Equation de Bernouilli non adaptée à une sténose tubulaire
 - Sévérité de la sténose sous-estimée par le gradient
- Retentissement en amont de la sténose :
 - Dilatation VD et/ou OD et/ou VCI
 - HVD
 - PVD (IT max)
 - Fonction du VD
- Recherche d'anomalies associées
 - Valve pulmonaire
 - SIA
 - Etc.

Scanner et/ou IRM

- Scanner :
meilleure visualisation
- IRM :
Fonction VD



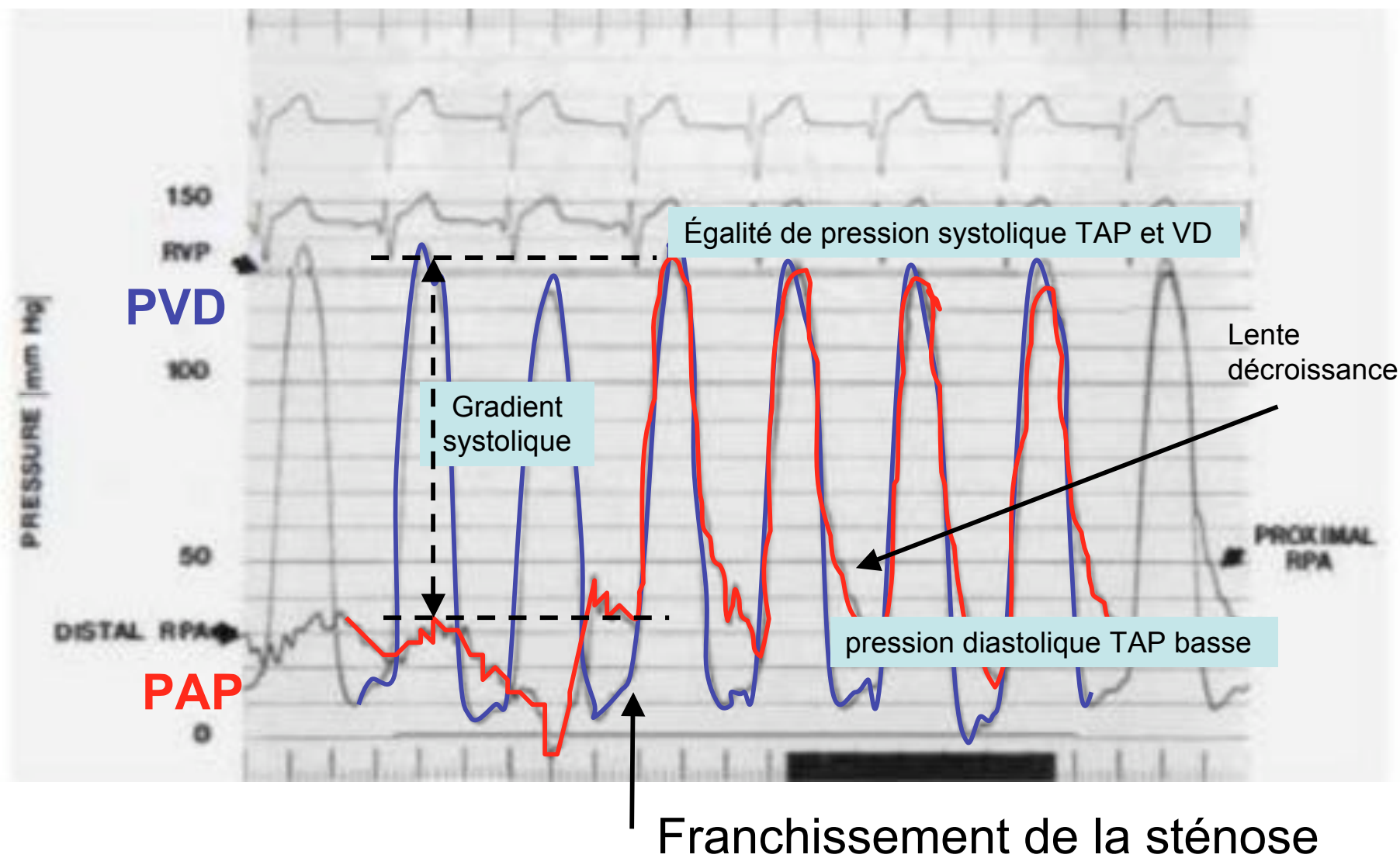
Scintigraphie pulmonaire V/P



Asymétrie de perfusion pulmonaire

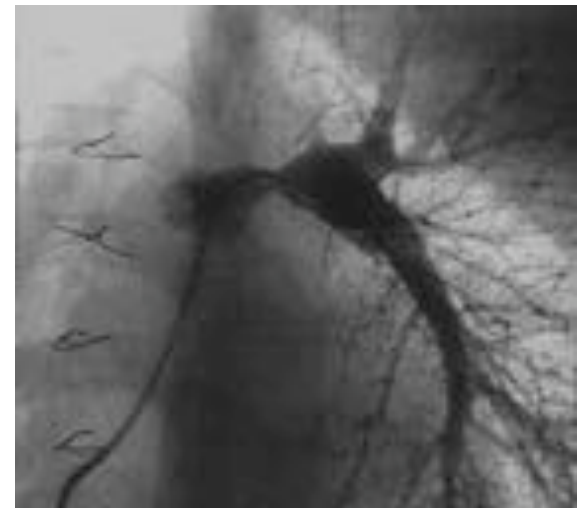
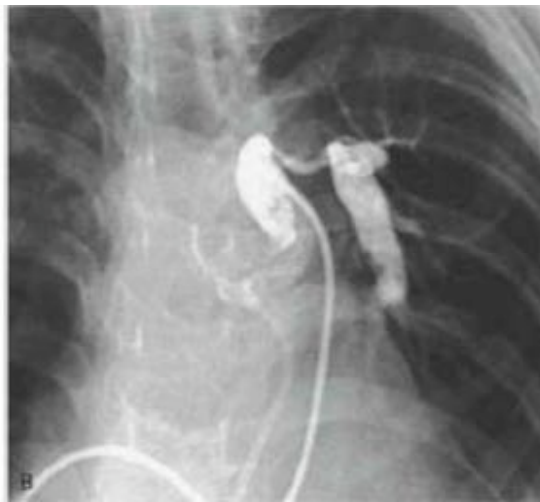
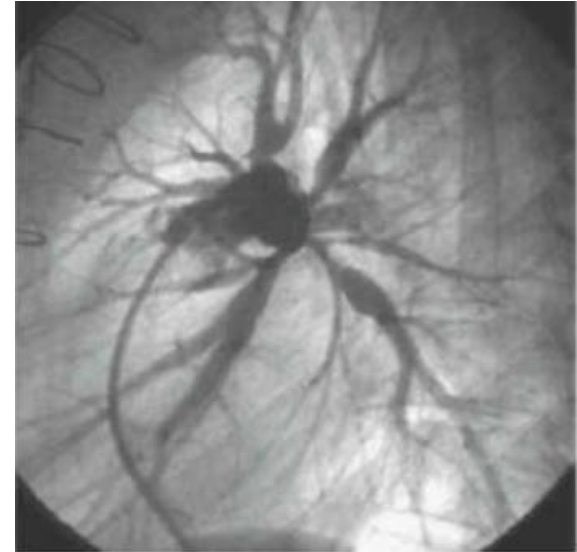
Cathétérisme

- Le plus souvent nécessaire pour :
 - Confirmation du diagnostic
 - Précision de la localisation et de la sévérité des lésions :
 - Angiographies
 - Courbes de retrait de pression avec cathéter à trou distal unique : gradient systolique > 10 mmHg (en l'absence de shunt)
 - Traitement



Angiographies

- Incidences :
 - APD :
 - face $\pm$ cranio-caudale
 - OAD + cranio-caudale
 - profil strict
 - APG :
 - OAG $45^\circ \pm$ cranio-caudale
 - profil strict



Traitement

- Les sténoses peu ou modérément serrées surtout si elles sont unilatérales ne nécessitent pas de traitement
- Les sténoses serrées et/ou ayant un retentissement sur le VD ou sur la distribution du débit entre les deux poumons doivent être traitées

ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease

European Heart Journal.2010;31:2915-2957

Table 13 Indications for intervention in right ventricular outflow tract obstruction

Indications	Class ^a	Level ^b
RVOTO at any level should be repaired regardless of symptoms when Doppler peak gradient is >64 mmHg (peak velocity >4m/s), provided that RV function is normal and no valve substitute is required	I	C
In valvular PS, balloon valvotomy should be the intervention of choice	I	C
In asymptomatic patients in whom balloon valvotomy is ineffective and surgical valve replacement is the only option, surgery should be performed in the presence of a systolic RVP >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s)	I	C

Peripheral PS, regardless of symptoms, should be considered for repair if >50% diameter narrowing and RV systolic pressure >50 mmHg and/or lung perfusion abnormalities are present

IIa

C

considered for repair if >50% diameter narrowing and RV systolic pressure >50 mmHg and/or lung perfusion abnormalities are present

IIa

C

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

Dilatation par ballonnet

- Depuis 1980 (Martin *et al.*)
- Franchissement de la sténose avec un KT à trou distal
- Mise en place d'un guide rigide pour monter sur celui-ci une sonde à ballonnet
- Choix du ballon :
 - Diamètre
 - Diamètre de l'AP proximale à la sténose
 - 3 à 4 X le diamètre de la sténose
 - Pression d'inflation
 - Basse pression (1-3 atm) : peu efficace
 - Haute pression (20-25 atm) : plus efficace mais plus dangereux
- Inflation
 - de 10 à 60 s
 - Effet jugé sur l'empreinte de la sténose au gonflage et au dégonflage
- Angiographie de contrôle après dilatation

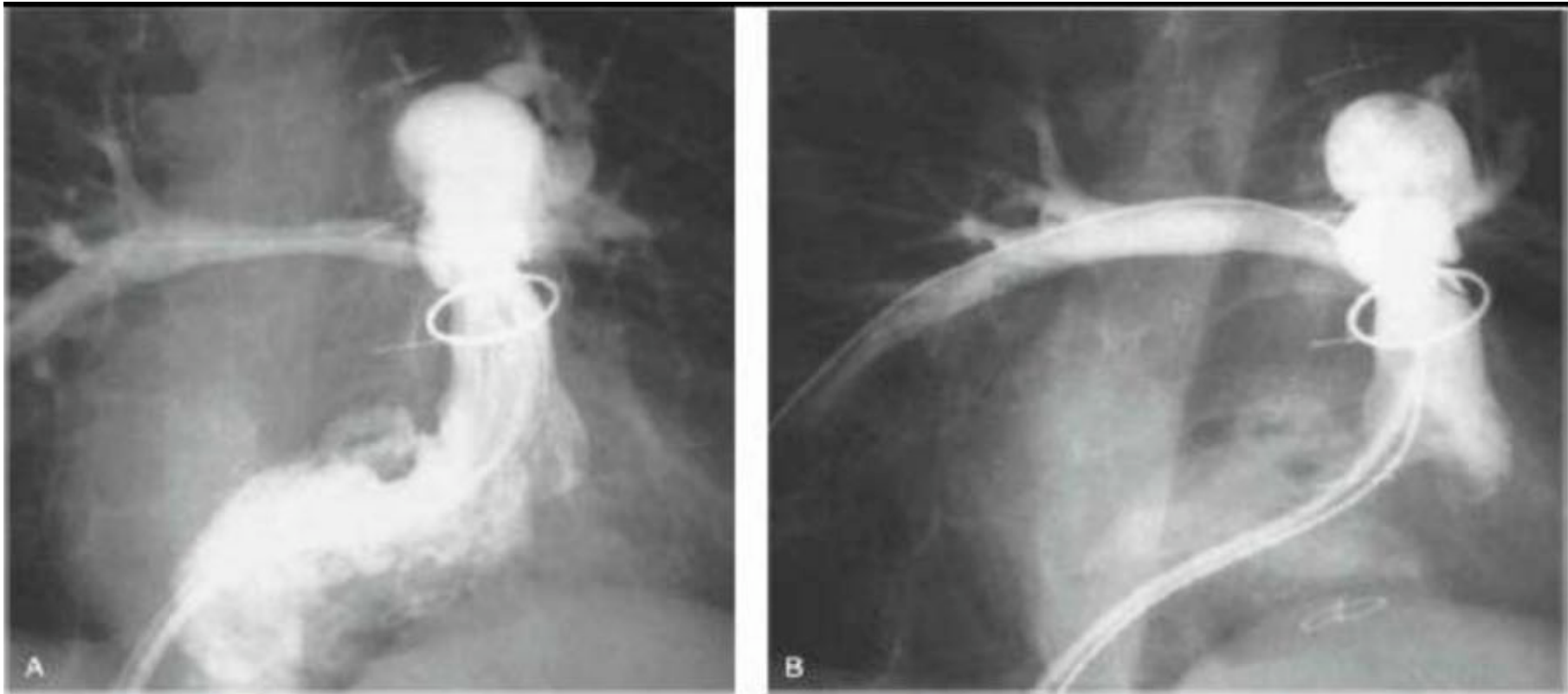


Figure 40.21. Right ventricular angiogram of a 3-year-old boy with truncus arteriosus and right pulmonary artery stenosis before and after balloon angioplasty. **A:** Stenosis of the right pulmonary artery at its origin and at its midportion is visualized. **B:** Following angioplasty, the stenotic areas have increased in diameter and the caliber of the vessel is uniformly larger. The systolic pressure gradient from the distal right pulmonary artery to the main pulmonary artery decreased from 36 to 18 mm Hg.

Résultats de la dilatation par ballonnet

- Succès
 - Définition :
 - Augmentation du diamètre > 50%,
 - Augmentation du flux > 20% dans le poumon traité
 - Diminution de PVD_{syst}/PA_{syst} > 20%
 - Taux : environ 50%
- Complications :
 - Taux : 5-15%
 - Hémorragie cataclysmique par rupture d'AP
 - Hémoptysies
 - Œdème pulmonaire de reperfusion
 - Anévrisme pulmonaire
 - Obstruction artérielle pulmonaire par dissection
 - Mortalité de 7,7% dans le syndrome de Williams : inutile et dangereux

Stenting

- Vérifier que la sténose est dilatable par un ballon
- Stent :
 - Choisir le type de stent
 - Prémonté sur le ballon
 - A sertir sur le ballon
 - (Auto-expansible : peu de force radiale)
 - (Couvert si crainte de rupture de l'artère)
 - Choisir le diamètre et la longueur du stent
- Redilatation du stent
 - Souvent systématique un an après sa pose
 - Plus tard si besoin
- A éviter chez les petits patients

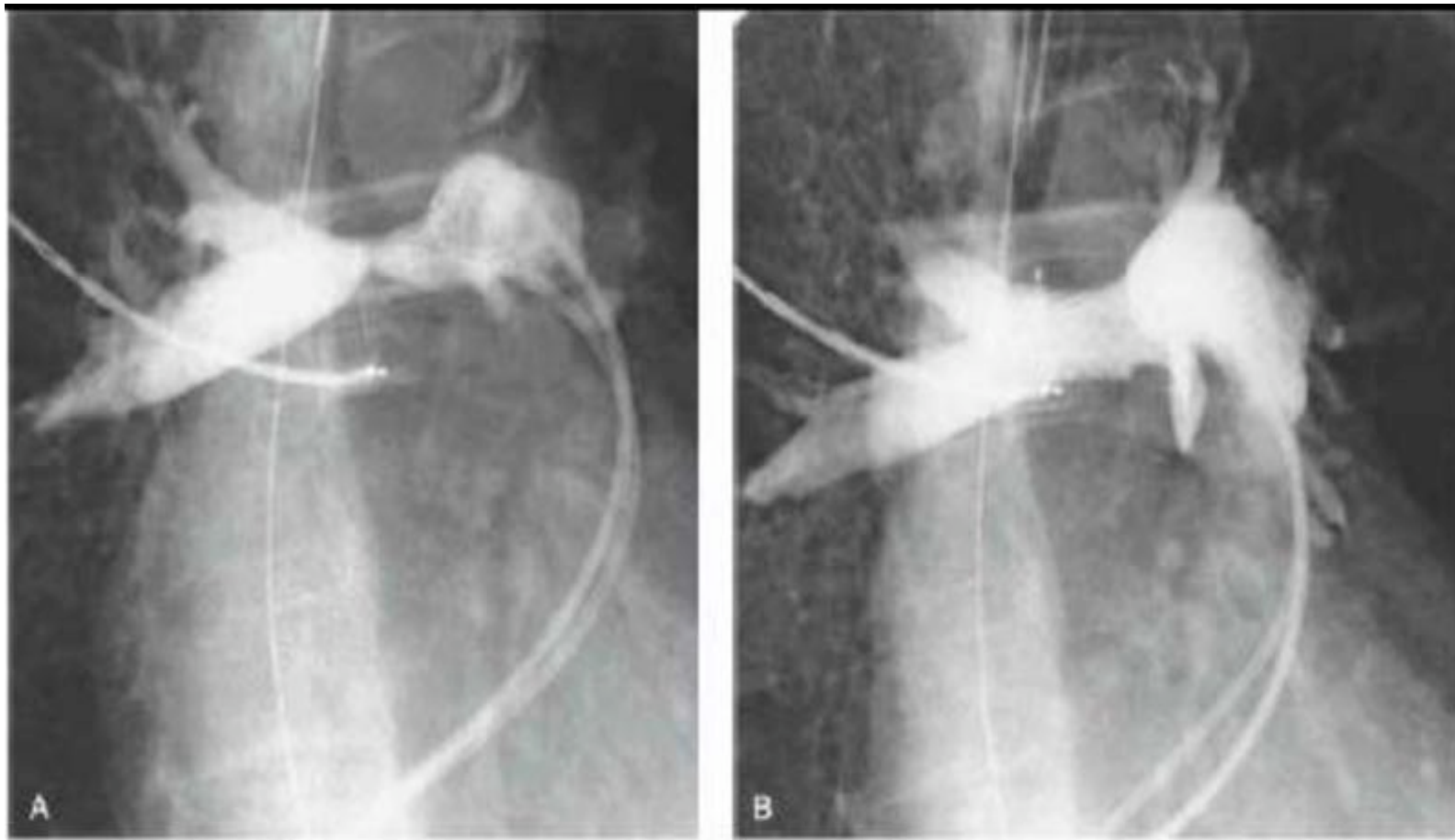


Figure 40.22 Right pulmonary artery angiogram of an adult patient with isolated bilateral pulmonary artery stenosis and right heart failure before and after stent placement. A: Right axial oblique view demonstrates severe stenosis in the midportion of the right pulmonary artery. B: Following stent placement, there is marked improvement in vessel caliber. The proximal LPA was also stented with a similar result. Right ventricular pressure decreased from 55/16 to 42/8 mm Hg with no significant gradients across the stents. Cardiac index increased from 1.9 to 2.7 L/min/m². The patient's symptoms of right heart failure resolved following the procedure.

M.J. Lewis et al. Procedural success and adverse events in pulmonary artery stenting. Insights from the NCDR

J Am Coll Cardiol 2016;67:1327–35

- **Registre :**
 - Janv 2011-Janv 2014
 - 59 institutions
 - 1183 procédures
- **Succès :**
 - **Définition 1 :**
 - diminution de PVD $\geq 20\%$
 - ou augmentation de diamètre AP $\geq 50\%$
 - Taux : **76%**
 - **Définition 2 :**
 - diminution de PVD $\geq 25\%$
 - ou diminution de gradient $\geq 50\%$
 - ou rapport diamètre minimal du stent/diamètre pré-stent $>80\%$
 - Taux : **86%**

M.J. Lewis et al. Procedural success and adverse events in pulmonary artery stenting. Insights from the NCDR

J Am Coll Cardiol 2016;67:1327–35

TABLE 3 Patient Demographic and Procedure Characteristics
(N = 1,183)

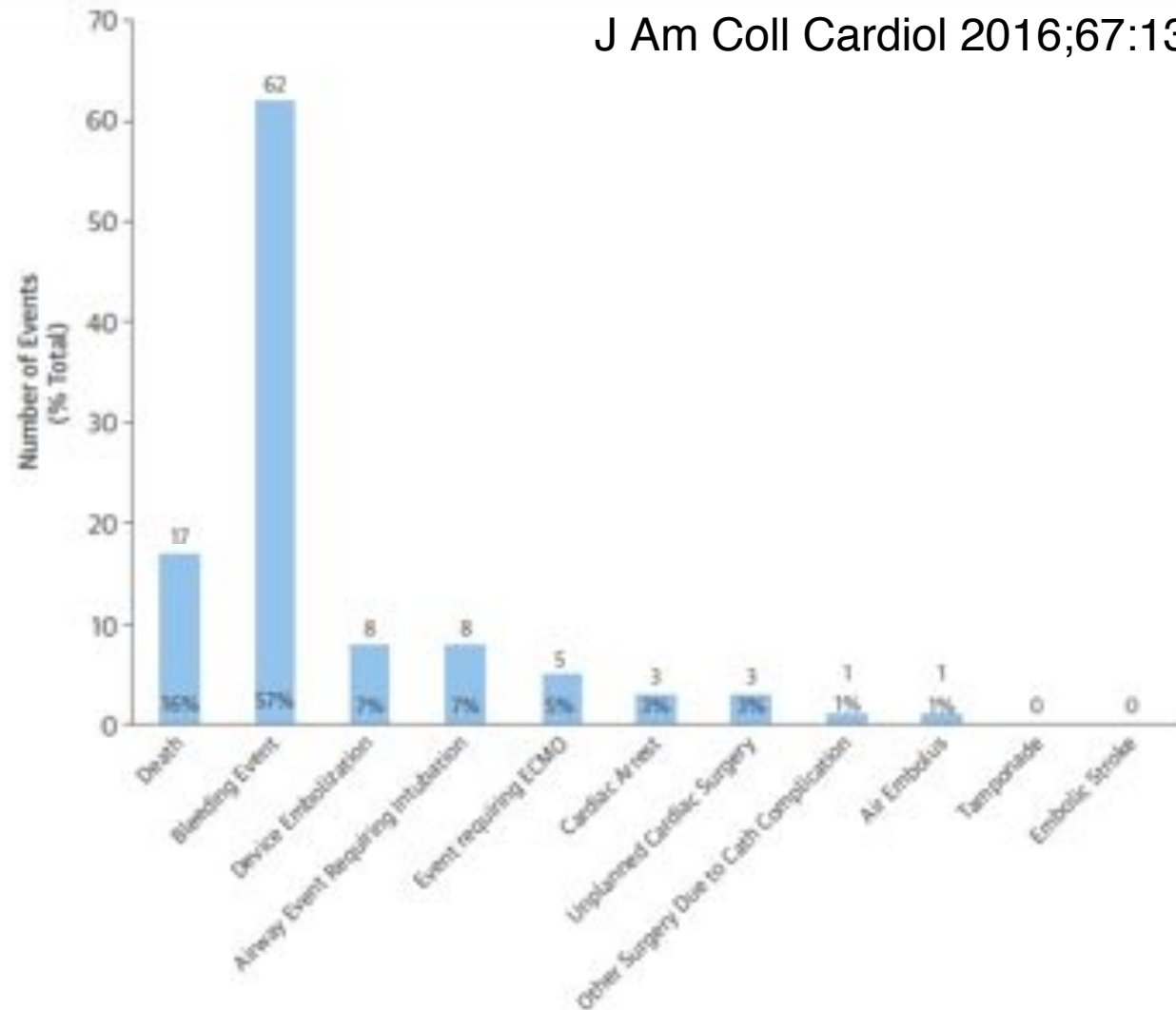
Male	663 (57)
Age	
<30 days	25 (2)
30 days to <1 yr	212 (18)
1 yr to <18 yrs	787 (67)
≥18 yrs	150 (13)
Missing data	9 (1)
Weight, kg	
2.5–4	49 (4)
>4–10	240 (21)
>10–169	882 (75)
Missing data	12 (1)

M.J. Lewis et al. Procedural success and adverse events in pulmonary artery stenting. Insights from the NCDR

J Am Coll Cardiol 2016;67:1327–35

Syndromes	
Alagille	15 (2)
Noonan	3 (0.3)
Williams-Beuren	6 (0.6)
Congenital rubella	2 (0.2)
Procedure indications	
PA gradient	412 (35)
RV hypertension	175 (15)
Pulmonary insufficiency	41 (4)
PA flow discrepancy	195 (17)
Angiographic narrowing	360 (30)

FIGURE 2 Major Adverse Events



Of all procedures performed, 9% were associated with a major adverse event; bleeding was the most common, followed by death. Cath= catheter; ECMO = extracorporeal membrane oxygenation.

J Am Coll Cardiol 2016;67:1327–35

Procedural Rates:		Multivariate Predictors:	
Success		Success	
Biventricular (Definition 1)	76%	Ostial Stenosis (Biventricular Only)	
Biventricular (Definition 2)	86%		
Single Ventricle	75%		
Adverse Events		Major Adverse Events	
Any	14%	Single Ventricle	
Major	9%	Weight <4 Kilograms	
		Emergency Procedure	

Chirurgie

- Plastie artérielle pulmonaire :
 - Greffon veineux azygos
 - Péricarde autologue
 - Homogreffe

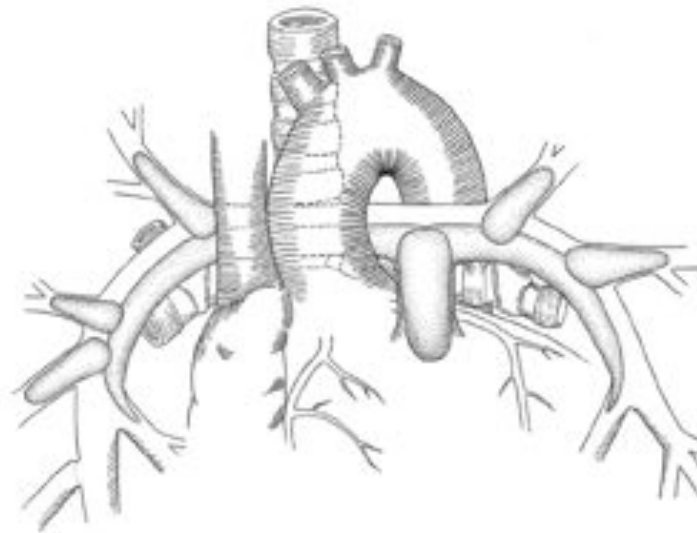


Figure 6. Illustration demonstrating reestablishment of continuity between the right and the left branch pulmonary arteries, and re-anastomosis to the reconstructed main pulmonary artery (reproduced with permission from Mainwaring RD et al. Surgical techniques for repair of peripheral pulmonary artery stenosis and other complex peripheral reconstructions. Ann Thorac Surg 2016). (Illustration by Erin Anne Mainwaring.)

R.D. Mainwaring *et al.* Semin Thoracic Surg, 2017,29:198–205

Mortalité : 2,5%

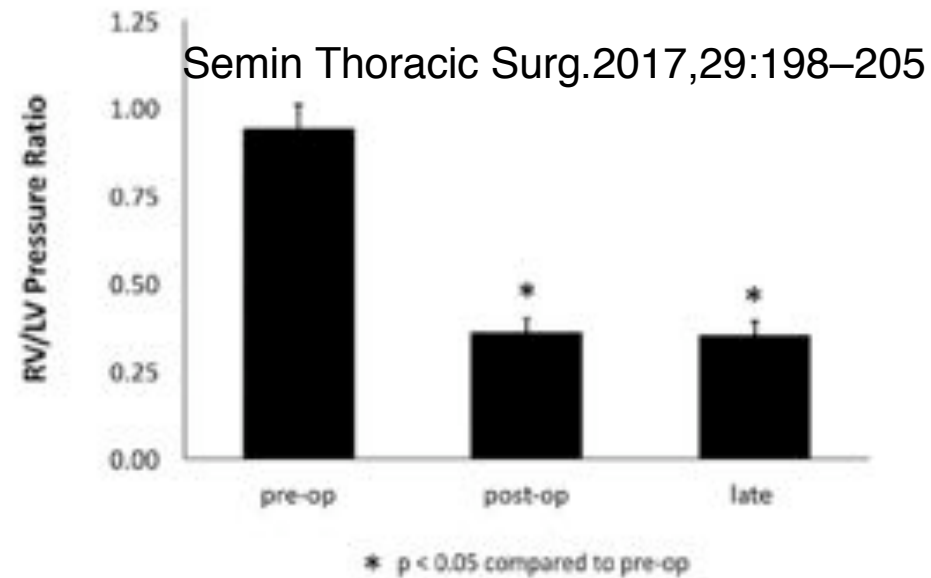


Figure 7. Depiction of the right ventricle to aortic peak systolic pressure ratios before surgery, immediately after surgery, and at mid-term follow up for the 38 patients in this series.

Dilatation idiopathique de l'artère pulmonaire

- Asymptomatique
- Auscultation :
 - Petit souffle systolique BSG supérieur
 - Click d'éjection inconstant
- Radio :
 - Dilatation de l'arc moyen gauche
- Echo :
 - TAP à la bifurcation /anneau aortique $> 1,4$
 - anneau pulmonaire /anneau aortique $> 1,5$
 - souvent anomalie cinétique de la valve pulmonaire (« sténosette » pulmonaire)
 - ni gradient significatif ni shunt
- Conclusion : variante de la normale