

Quand les obstacles s'additionnent...

Dr Drogoul Laurent
Dr Durand Philippe
Dr Mariottini Claude
Dr Meyer Pierre

Dr Elbeze Jean Pierre
Dr Mihoubi Alain

Dr Lopez Stéphane
Dr Tapia Michel
Dr Teboul Jacques

Dr Arnulf Jean Jacques
Dr Camarasa Philippe
Dr De La Chapelle Arnaud
Dr Lena Diane
Dr Lena Pierre
Dr Maccario Michèle



Mr Jo...né en 1937

- Affecté d'une phocomélie (un frère et une sœur n'ayant pas de malformation)
- Activité professionnelle aménagée jusqu'à la retraite
- HTA équilibrée sous traitement médical

- Insuffisance Aortique découverte à la cinquantaine
- KT Dt/G en 98 à 61 ans, pour DE st II avec IAo sévère à l'échographie
 - IAo sévère stade III sur orifice tricuspide.
 - PAP : 25/12/5. Cap : 5 mm Hg
 - P Ao : 140/60 mm Hg
 - Vtd VG : 160 ml/m² pour un VTS à 40 ml/m² ; FE : 70%
 - Fraction régurgitée évaluée à 45%
 - IM minime
 - Découverte d'un anévrisme fusiforme de l'aorte ascendante avec un plus large diamètre mesuré à 50 mm secteur I.
 - Coronaires normales

- Stabilisé en classe I pendant 2 ans sous traitement par IEC et diurétiques.

Mr Jo...

- Aggravation de la dyspnée posant une indication opératoire en 2000.
- échographie avant l'intervention :
 - I Ao grade IV avec diamètre du jet à l'origine à 17 mm.
 - Mitrale normale de visu avec légère fuite
 - VG à 70/42. FE 70%. Septum 12 mm. Paroi Post : 10 mm
 - Pas de dilatation des cavités droites.
- Opéré par Patrick Perrier : RVAo par une bioprothèse de Carpentier/Edwards 23, sans geste associé sur l'aorte ascendante. De visu, l'orifice est tricuspide, remanié, calcifié par endroits, avec un prolapsus des trois sigmoïdes.
- L'anapath confirme une dégénérescence fibrocalcifiée avec des zones d'involution myxoïde des feuillets valvulaires.
- Echo de sortie :
 - Gradient moyen transvalvulaire : **14 mm** Hg. Pas de fuite
 - VG à 53/30 mm (versus 70 mm en pré-op). IM gr I.
 - Septum 12 mm d'épaisseur. Paroi post : 11 mm.
- Asymptomatique 12 ans.

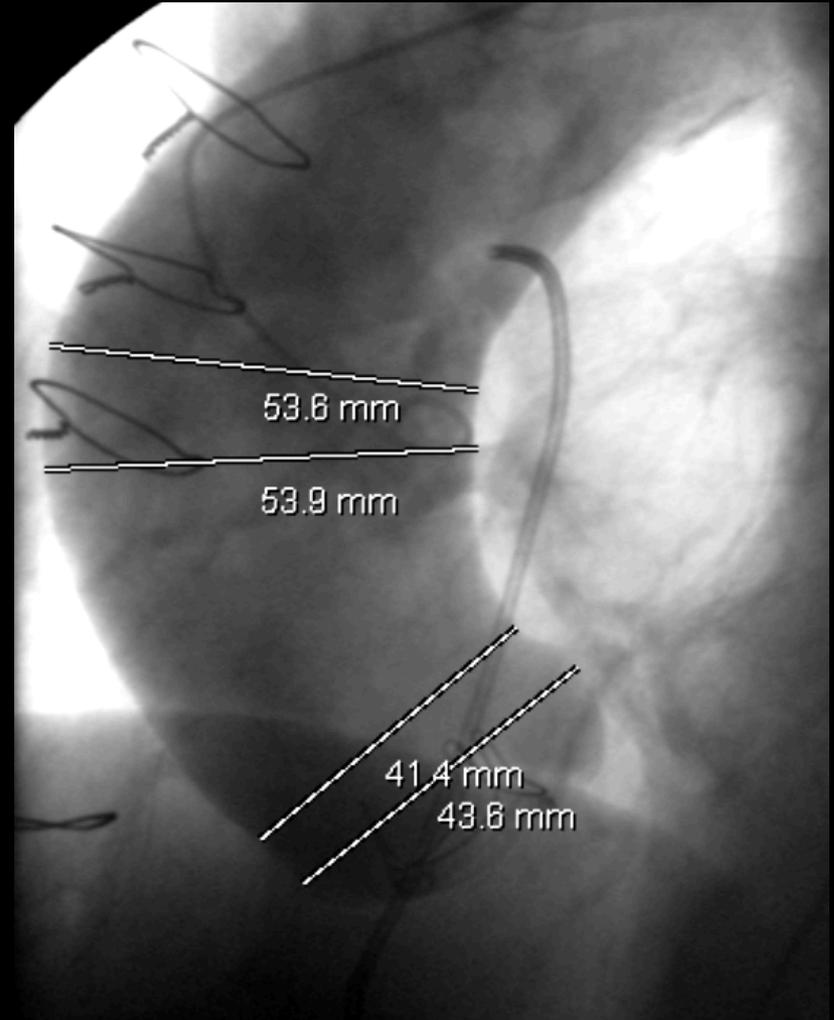
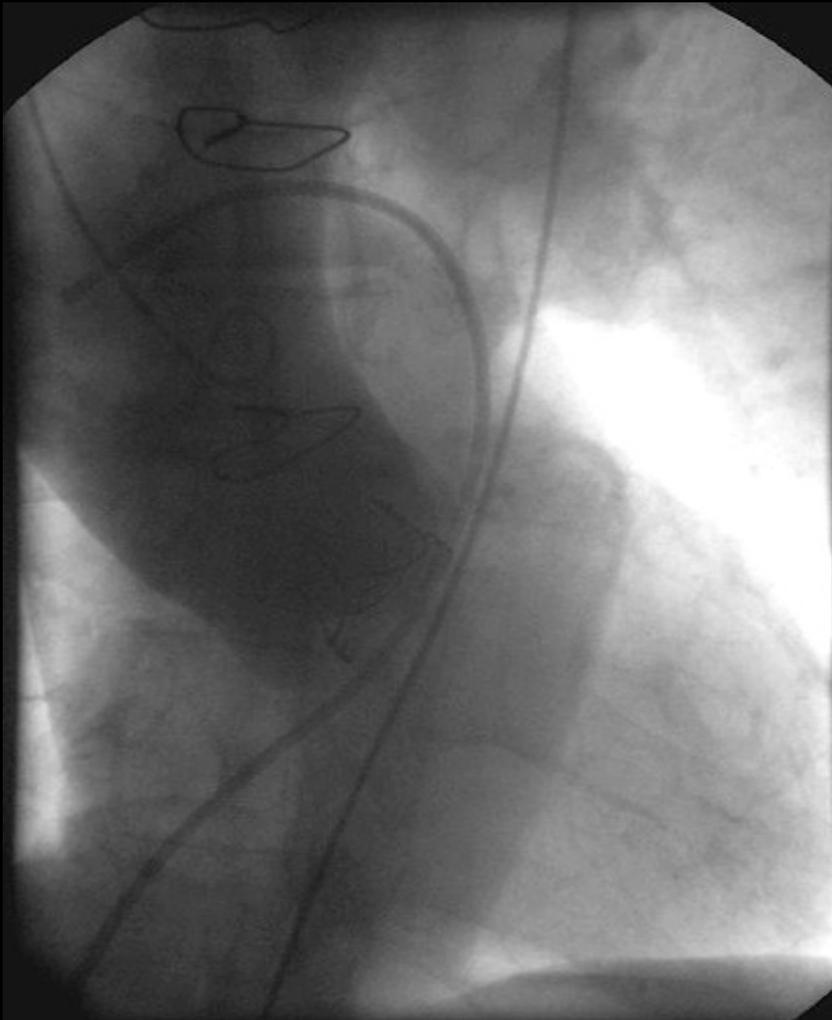
Mr Jo...

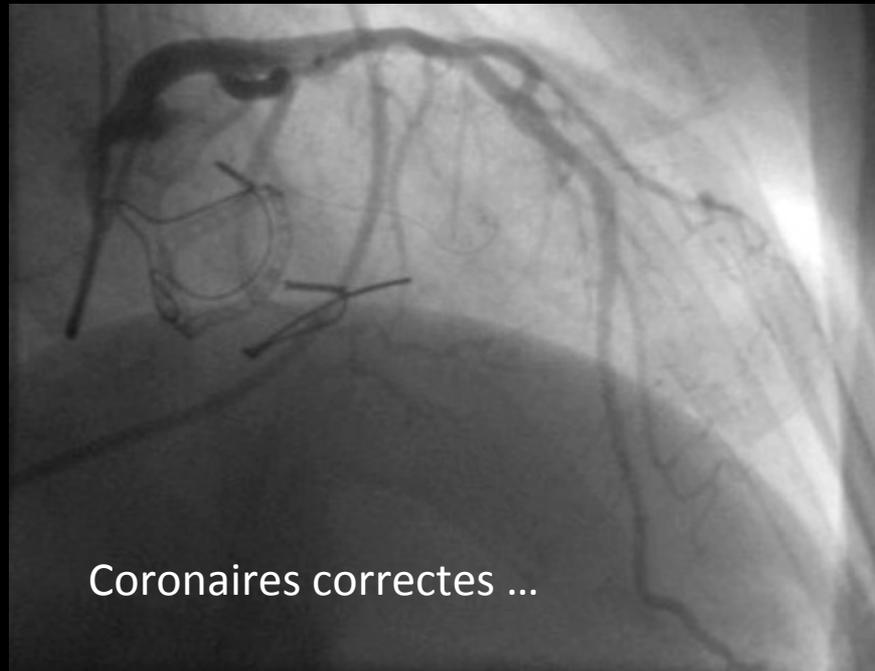
- 2011 : redevient dyspnéique à l'effort soutenu.
- HTA équilibrée à 130/80 sous Monotildiem et Hyzaar
- Echographie :
 - sigmoïdes légèrement ramaniées
 - Vmax : 3.2m/s. Gdt moyen : 20 mm Hg. Pas d'lao
 - PAP normale. Cavités droites de taille normale
 - CMH avec un septum à 21 mm, paroi post 15 mm
 - VG à 41/25. FE 77%
- S'aggrave progressivement en 3 ans.
- Mai 2014 : dyspnée classe II fort à III. adressé pour un KT Dt/G par son cardiologue qui voit s'aggraver sa CMH avec une valve remaniée de visu, mais semblant s'ouvrir encore relativement bien, un gradient élevé, pour lequel il suspecte une composante obstructive de la CMH. Il souhaite que le KT précise la part de responsabilité de la valve dégénérée...

Double ponction artérielle 4F.

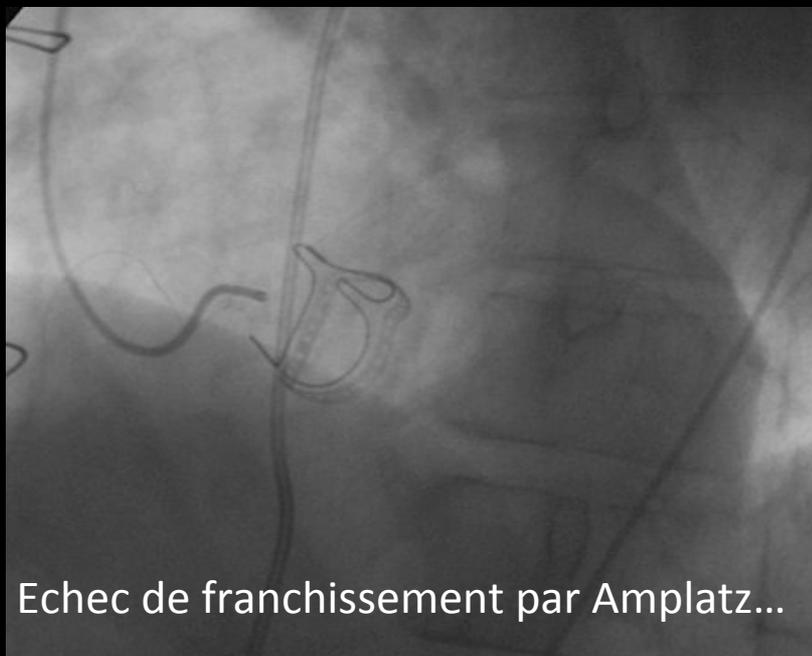
Sonde de Swan Ganz enregistrant des pressions droites normales. Débit correct.

Aortographie : volumineux anévrisme de 54 mm de diamètre. Pas d'IAo

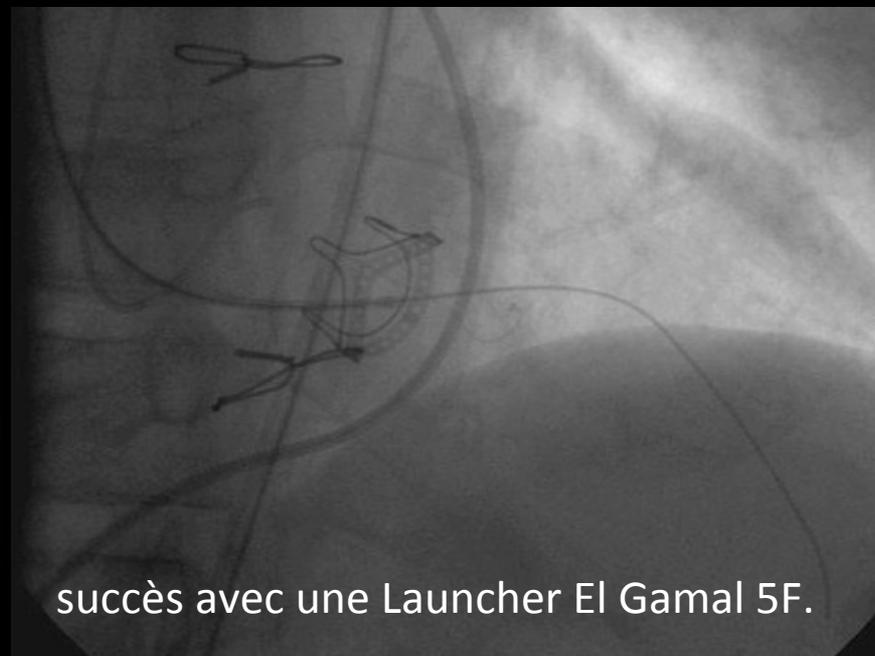




Coronaires correctes ...

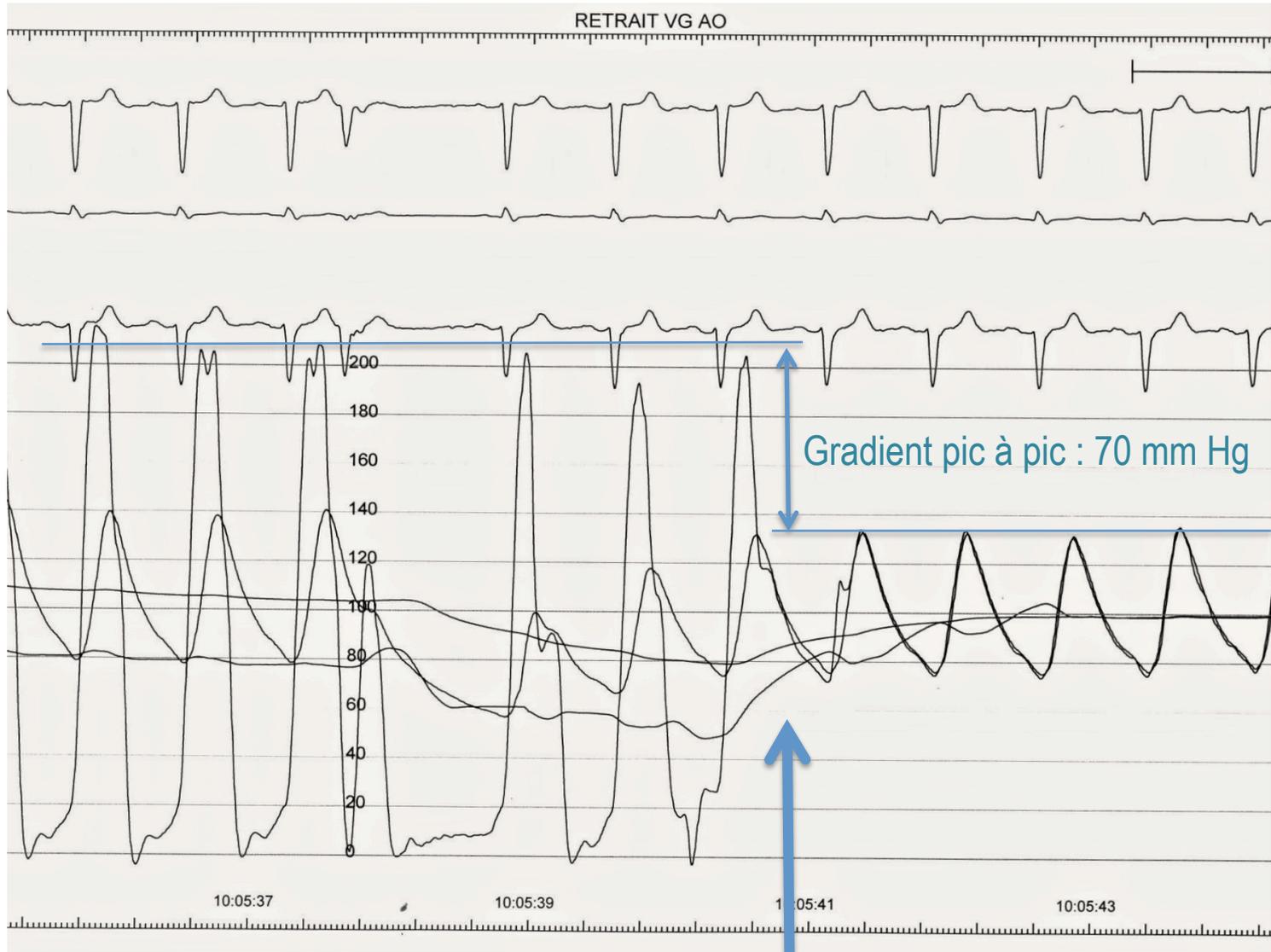


Echec de franchissement par Amplatz...



succès avec une Launcher El Gamal 5F.

RETRAIT VG AO



Gradient pic à pic : 70 mm Hg

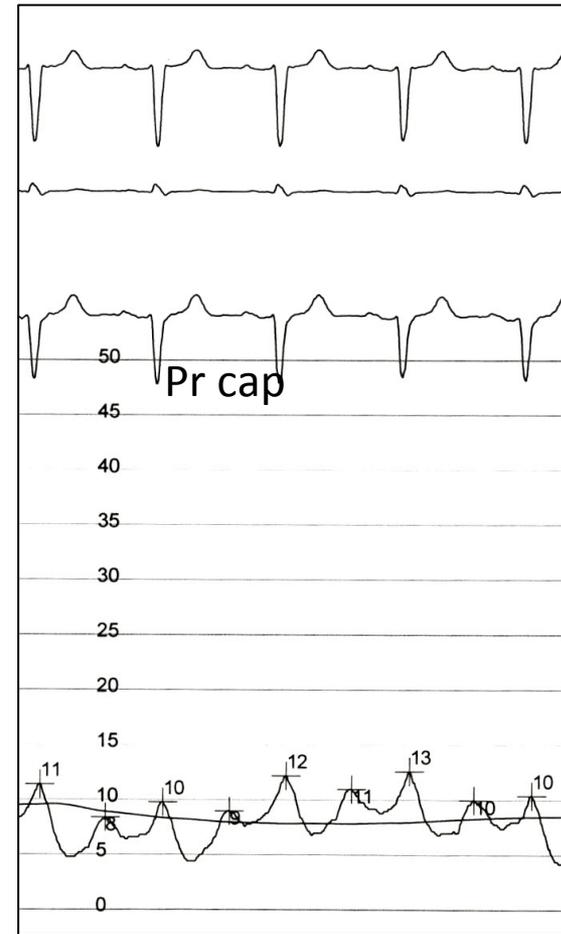
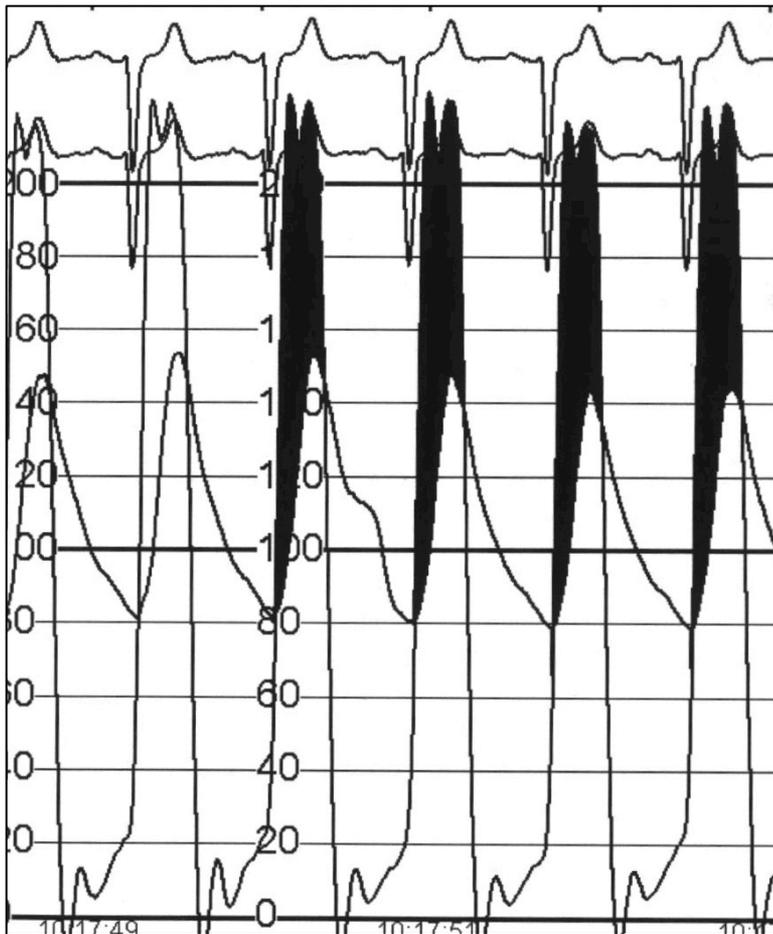
Passage de la valve

Gradient moyen : 75 mm Hg

QC : 5 litres ; FC : 74

Période d'éjection : 21.3 sec/mn

Surface évaluée à 0.65 cm²

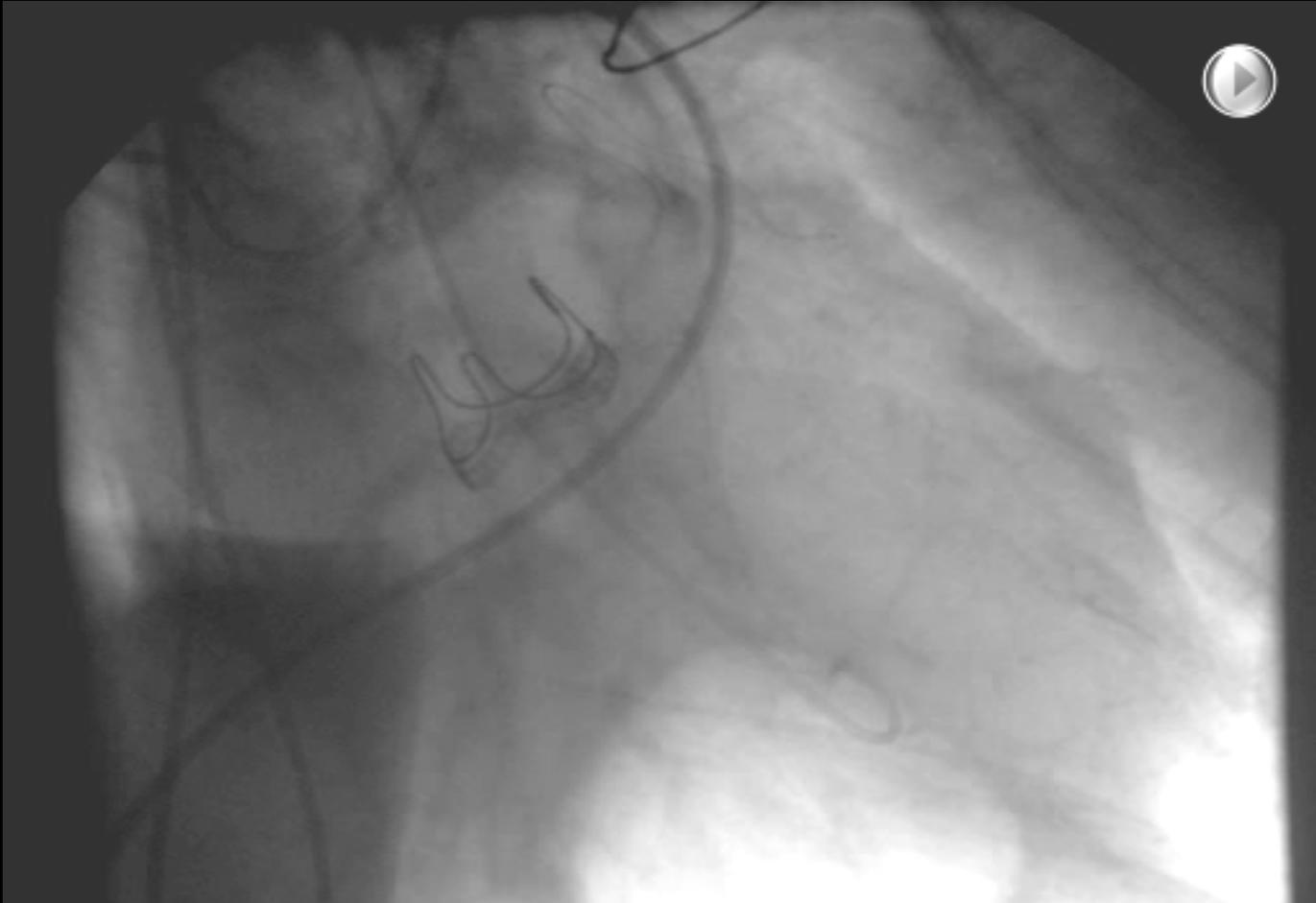


RETRAIT VG AO

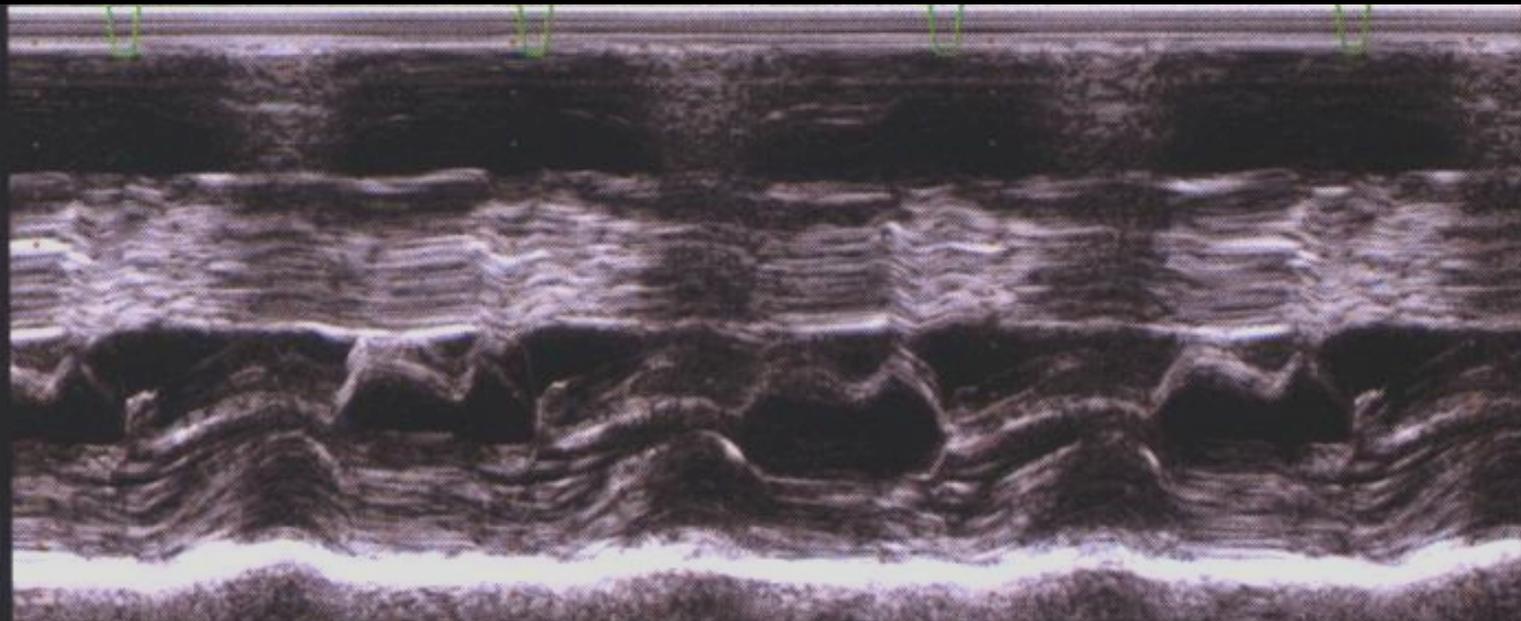


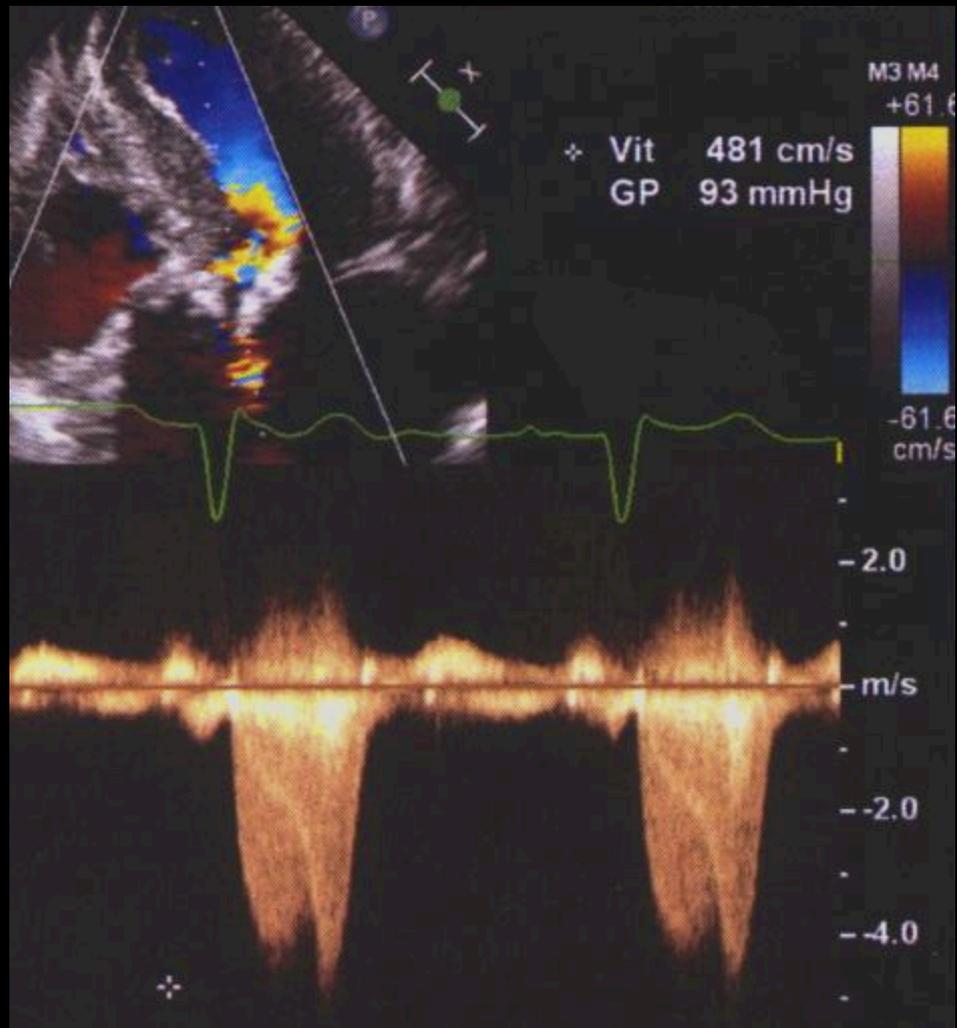
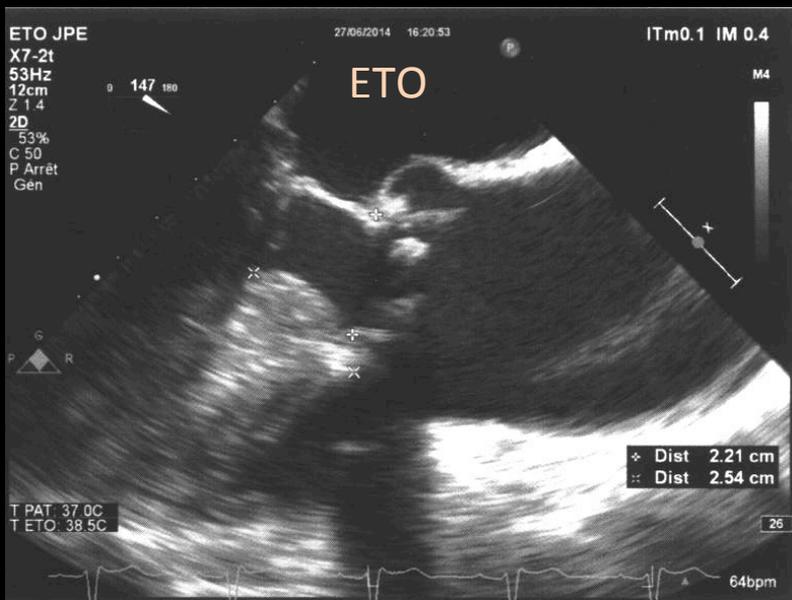
2000 ms





Légère insuffisance mitrale devenant massive après extra-systole...





Bourrelet septal de 25 mm d'épaisseur, provoquant un gradient intra-ventriculaire de 93 mm Hg pendant la réalisation de l'examen et obstacle additionnel à la valve : Vmax : 4.5 m/s. gradient moyen : 45 mm ; surface 0.8 cm².

Mr Jo...

Discussion médico-chirurgicale :

une chirurgie de remplacement valvulaire redux avec Bentall et résection du bourrelet septal obstructif est jugée à trop haut risque par Michel Tapia.

Ascending aneurysms larger than 4.5 to 5.0 cm require tube graft replacement when aortic valve repair or replacement is the primary indication for operation

- 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease
- 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases

Décision de traiter en deux temps :

1. Cure de la CMO par alcoolisation septale
2. Rediscussion ultérieure après fonte du bourrelet septal de la stratégie à adopter concernant la bioprothèse dégénérée en fonction de l'évolution clinique et échographique.

Tentative de scanner : échec ! Malade impiquable aux membres supérieurs...

Mr Jo...

Discussion médico-chirurgicale :

une chirurgie de remplacement valvulaire redux avec Bentall et résection du bourrelet septal obstructif est jugée à trop haut risque par Michel Tapia.

Décision de traiter en deux temps :

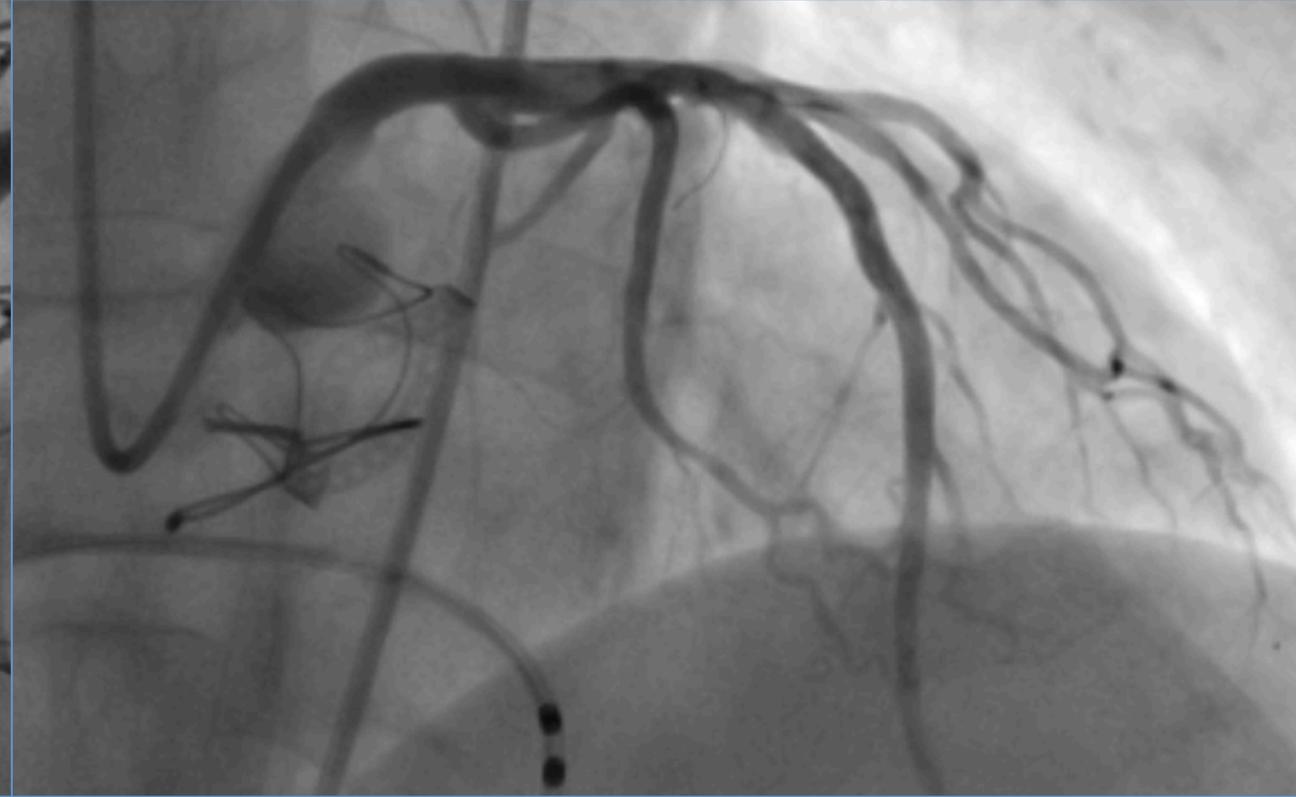
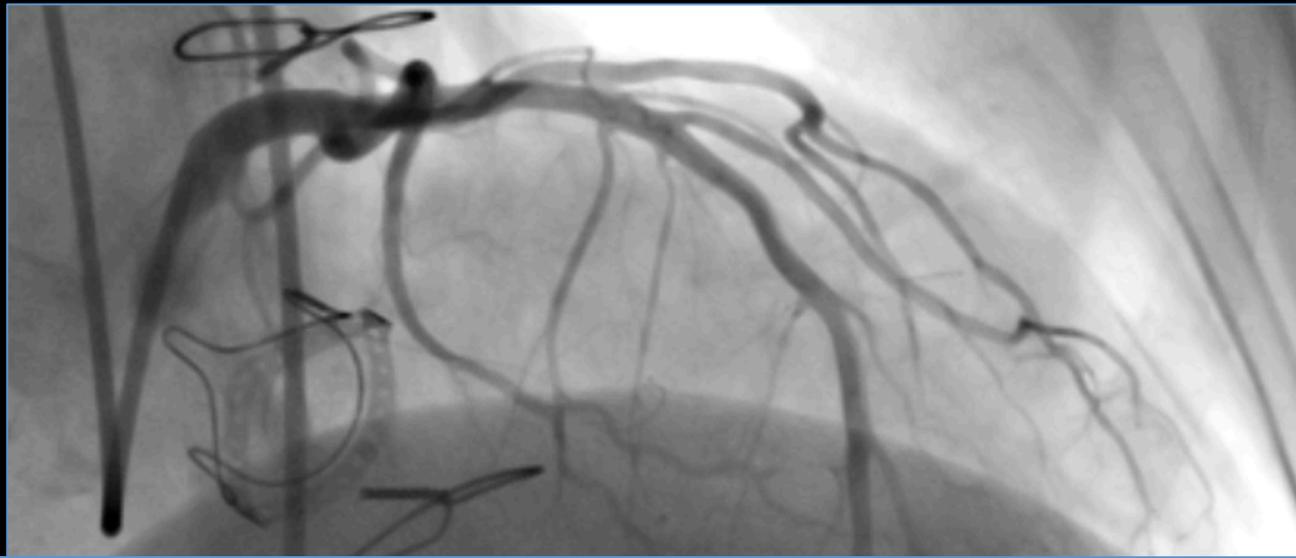
1. Cure de la CMO par alcoolisation septale
2. Rediscussion ultérieure après fonte du bourrelet septal de la stratégie à adopter concernant la biprothèse dégénérée en fonction de l'évolution clinique et échographique.

Recommendations on interventions on ascending aortic aneurysms

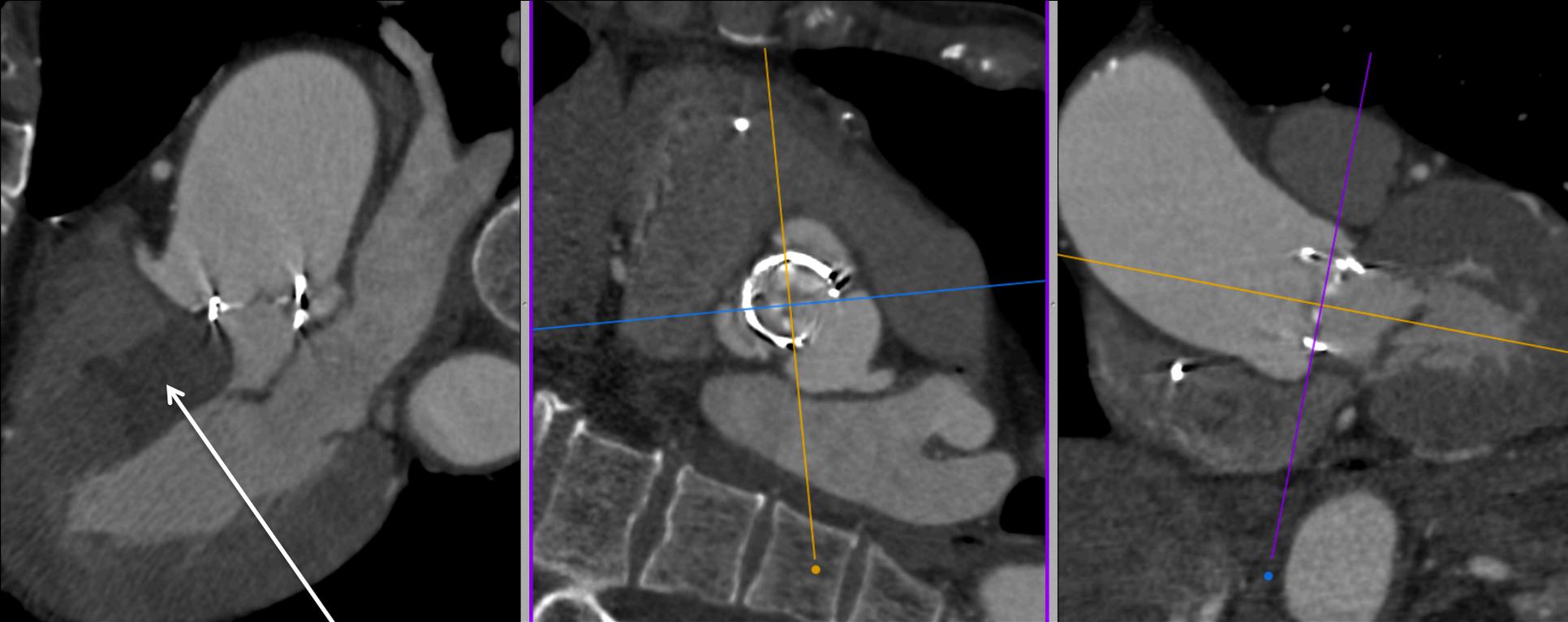
| Recommendations | Class ^a | Level ^b |
|---|--------------------|--------------------|
| Surgery is indicated in patients who have aortic root aneurysm, with maximal aortic diameter ^c ≥ 50 mm for patients with Marfan syndrome. | I | C |
| Surgery should be considered in patients who have aortic root aneurysm, with maximal ascending aortic diameters: <ul style="list-style-type: none">• ≥ 45 mm for patients with Marfan syndrome with risk factors.• ≥ 50 mm for patients with bicuspid valve with risk factors.• ≥ 55 mm for other patients with no elastopathy.^{g,h} | IIa | C |
| Lower thresholds for intervention may be considered according to body surface area in patients of small stature or in the case of rapid progression, aortic valve regurgitation, planned pregnancy, and patient's preference. | IIb | C |

Alcoolisation septale guidée par l'angiographie et l'échographie TT

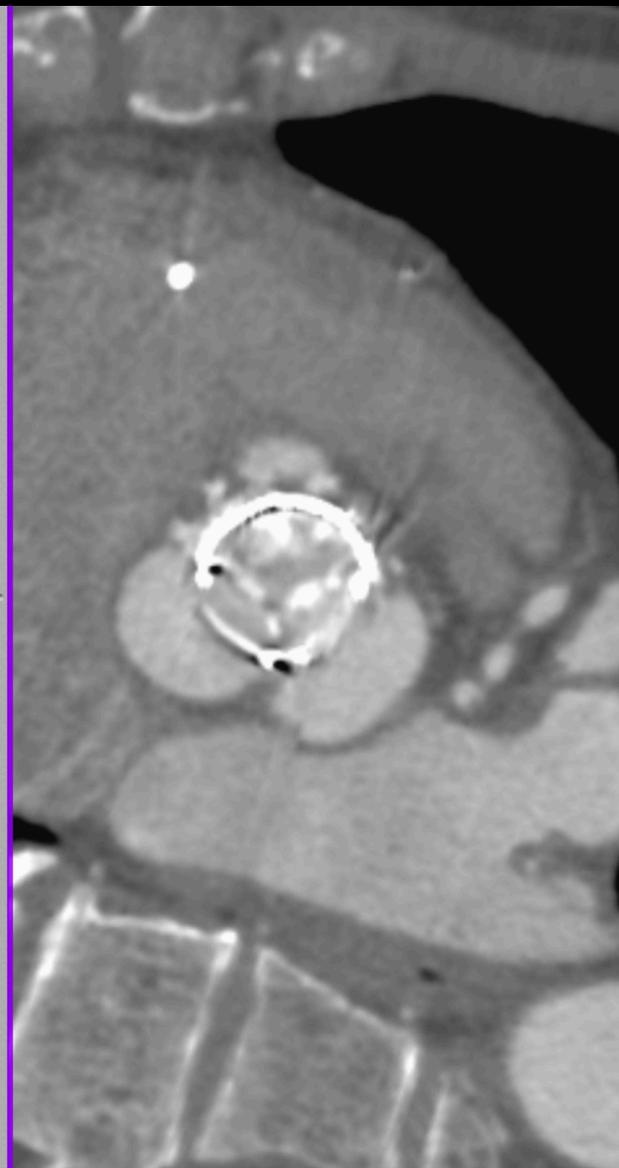
- EBU 5.0 launcher 6F
- Guide whisper 014
- Ballon OTW treck 2 x 8 mm
- 3 ml d'alcool

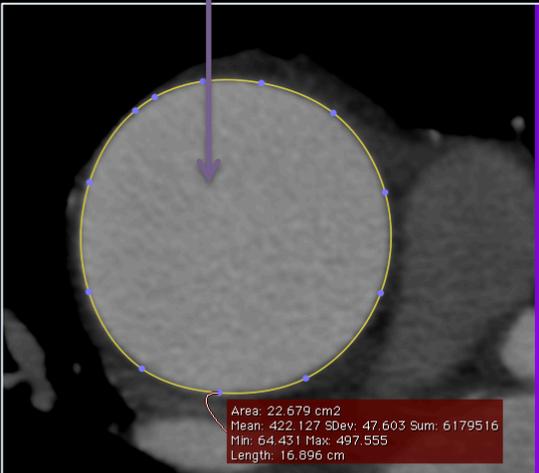
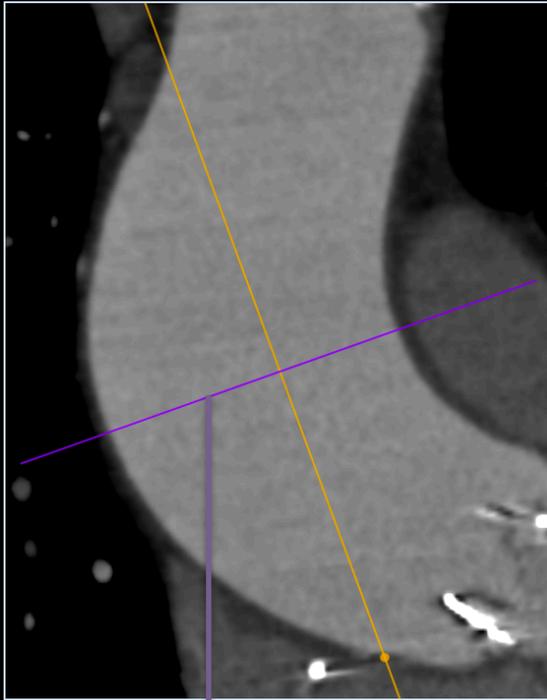


Passe le scanner le lendemain de son alcoolisation, en profitant de la voie veineuse centrale du désilet fémoral 7F par lequel passe la sonde EES provisoire...



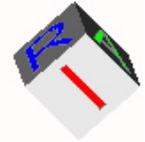
Septum alcoolisé





Diamètre moyen : 54 mm



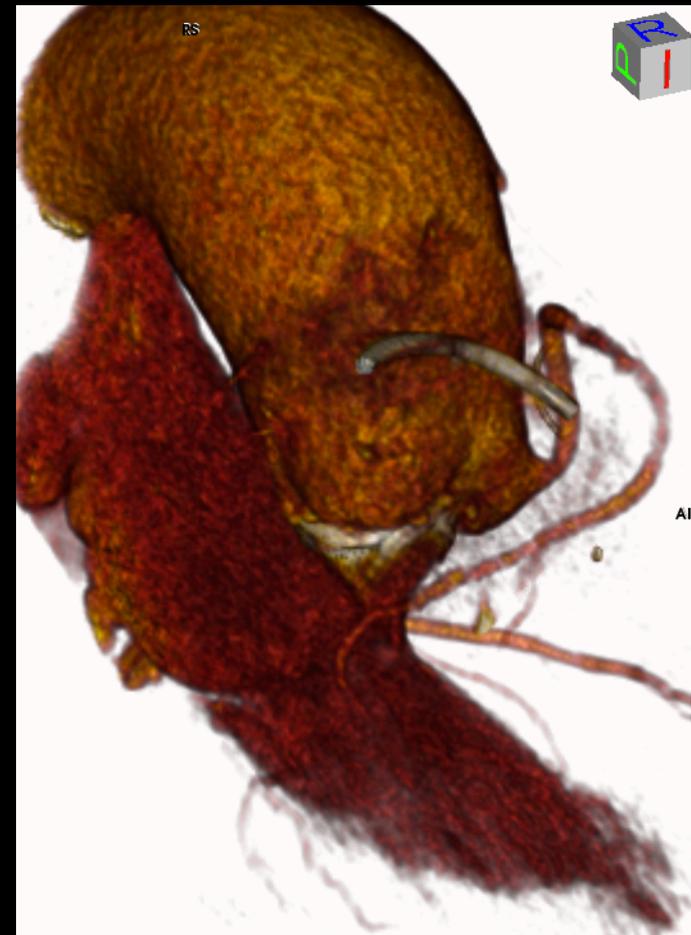


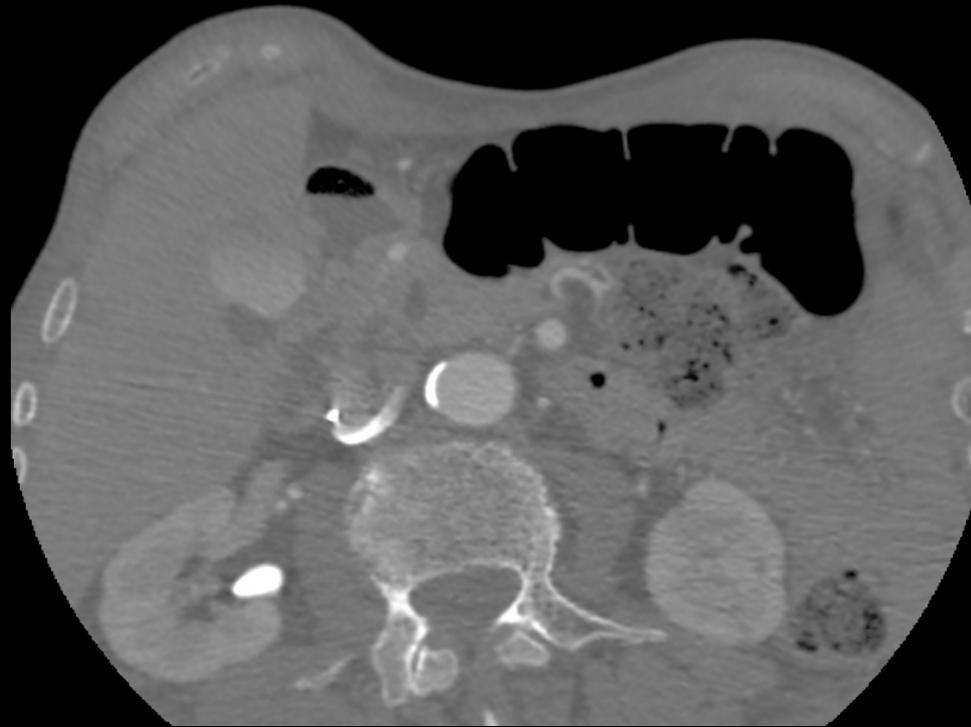
PR

AL

LPI







Axes fémoro-iliaques modérément sinueux, peu athéromateux et de bon calibre, propices à un TAVI.

Suites de l'alcoolisation simples :

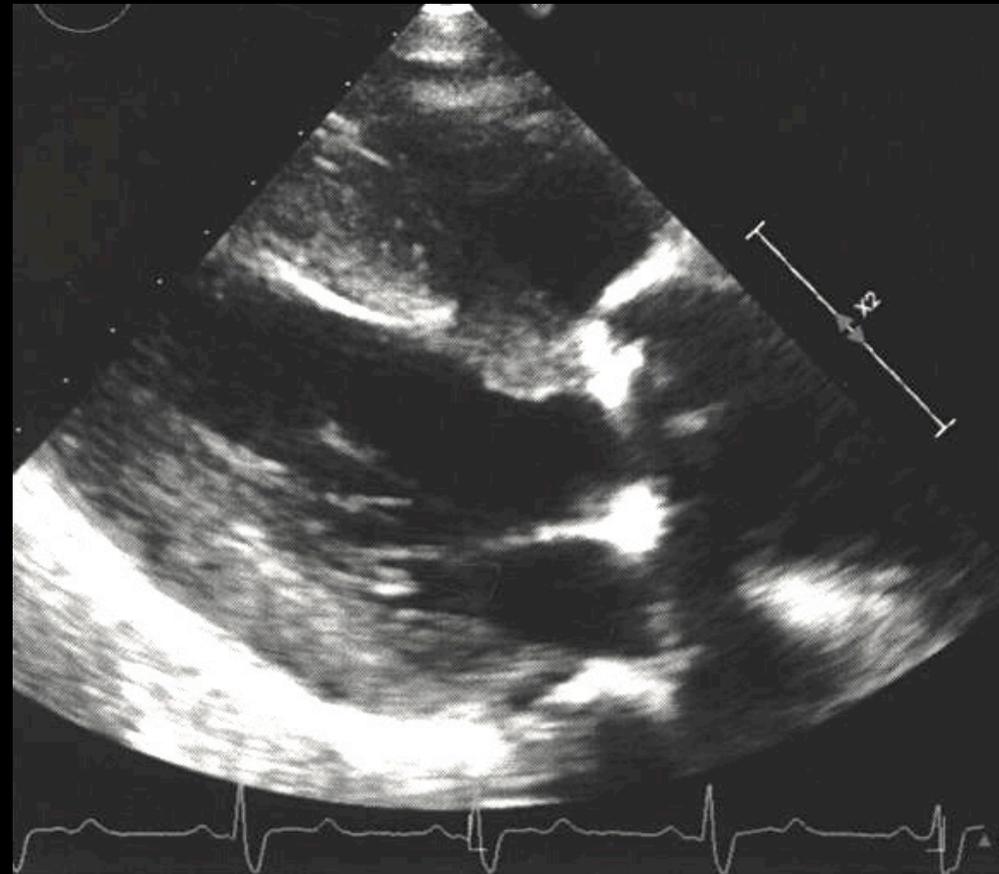
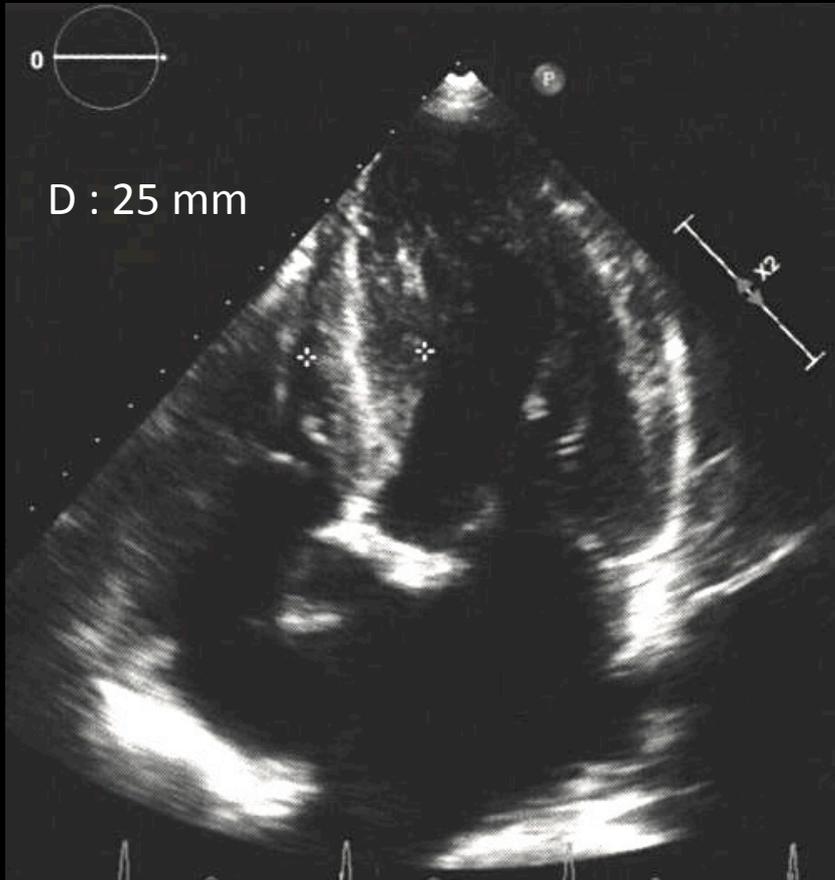
- pic de CPK : 2300 ui
- BBD en sortie de salle.
- Appareillé à J6 pour dissociation AV intermittente. Sort à J7 sous Nebivolol : 5 mg/jour

Revu à 3 mois :

- Amélioré par l'alcoolisation.
- Reste cependant fatigué et dyspnéique pour des efforts modérés.
- Conserve un souffle éjectionnel 3/6
- Récupère par la suite une bonne conduction. Son PM, programmé en MVP ne stimule que 0.1% du temps à 3 mois et n'a détecté aucune arythmie...

Echographie de contrôle, 3 mois après alcoolisation septale

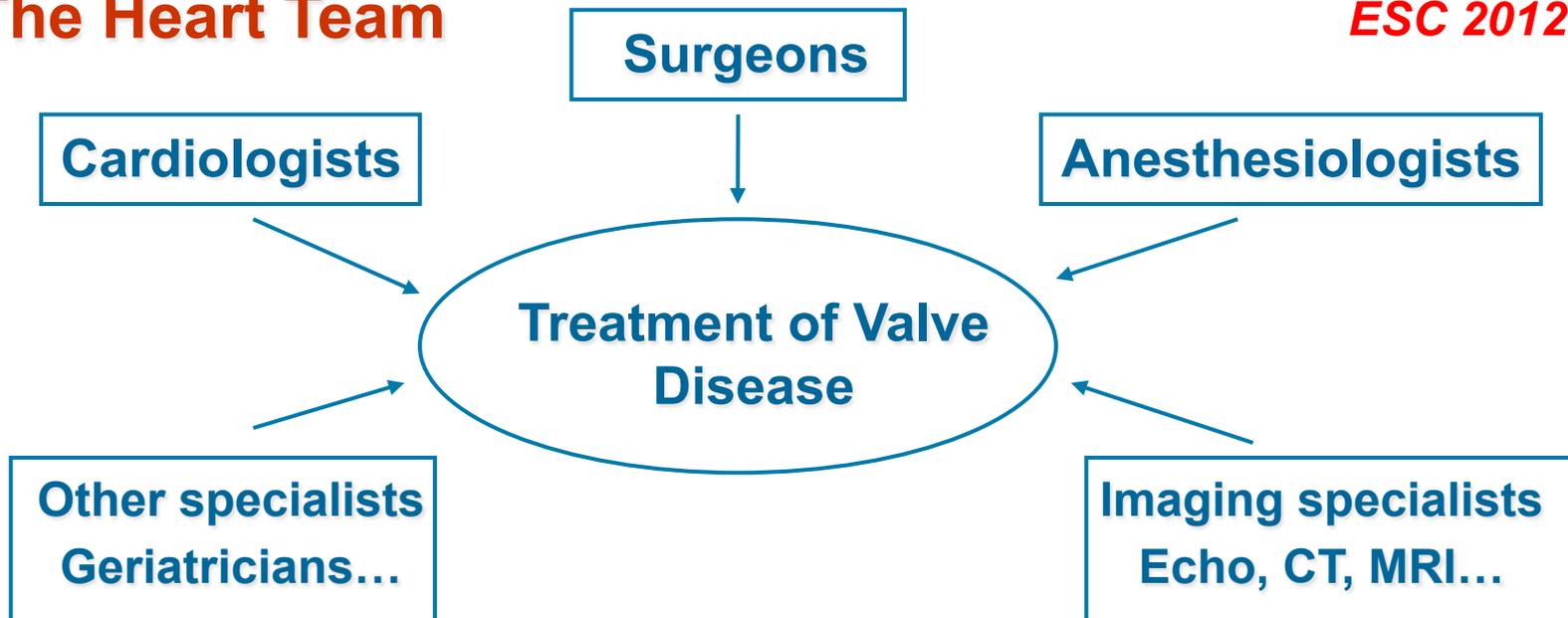
- Bonne fonction systolique. Fonte du septum basal qui est akinétique.
- Régression du SAM et de l'insuffisance mitrale en Gr I
- Plus de gradient intra-VG, mais persistance d'un gradient moyen élevé à 45 mm Hg sur la Carpentier avec une Vmax à 4.5 m/s



| | Class | Level |
|---|-------|-------|
| TAVI should only be undertaken with a multidisciplinary “heart team” including cardiologists and cardiac surgeons and other specialists if necessary. | I | C |
| TAVI should only be performed in hospitals with cardiac surgery on-site. | I | C |
| TAVI is indicated in patients with severe symptomatic AS who are not suitable for AVR as assessed by a “heart team” and who are likely to gain improvement in their quality of life and to have a life expectancy of more than 1 year after consideration of their comorbidities. | I | B |
| TAVI should be considered in high risk patients with severe symptomatic AS who may still be suitable for surgery, but in whom TAVI is favoured by a “heart team” based on the individual risk profile and anatomic suitability. | Ila | B |

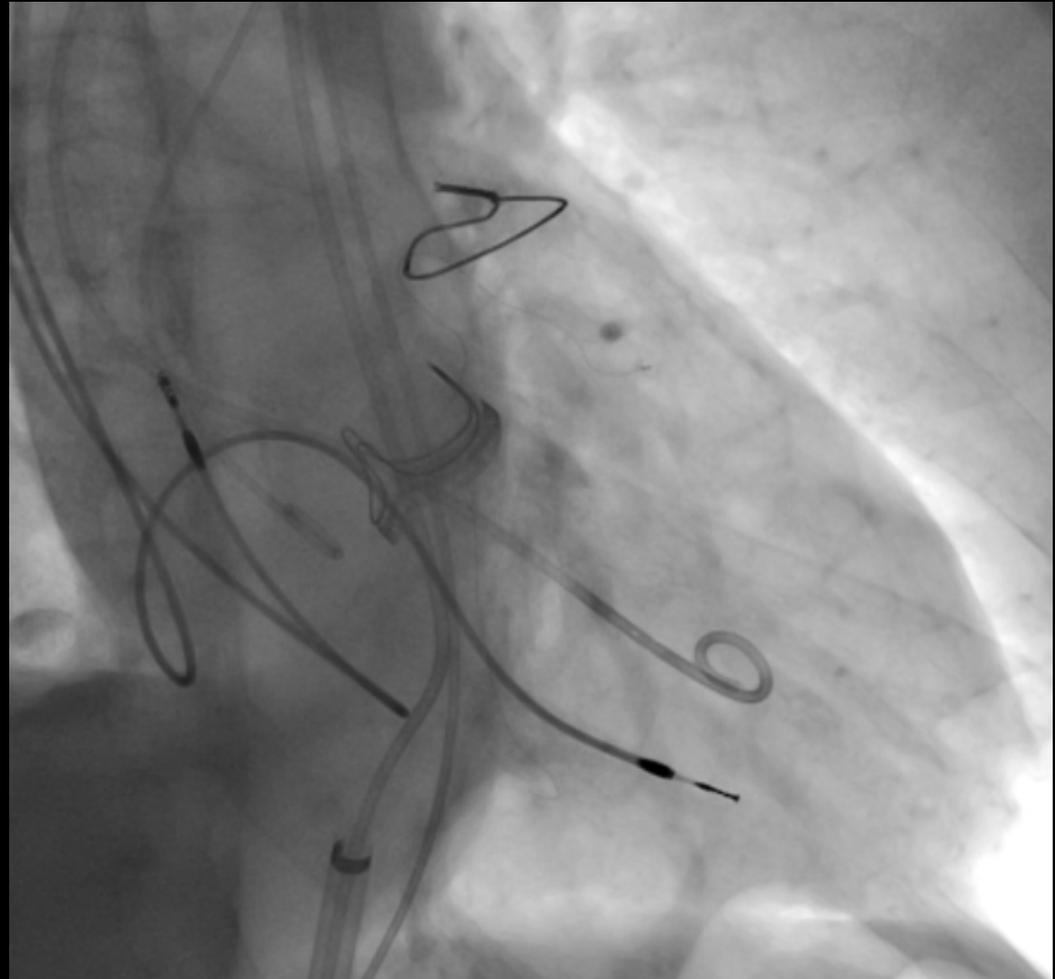
The Heart Team

ESC 2012

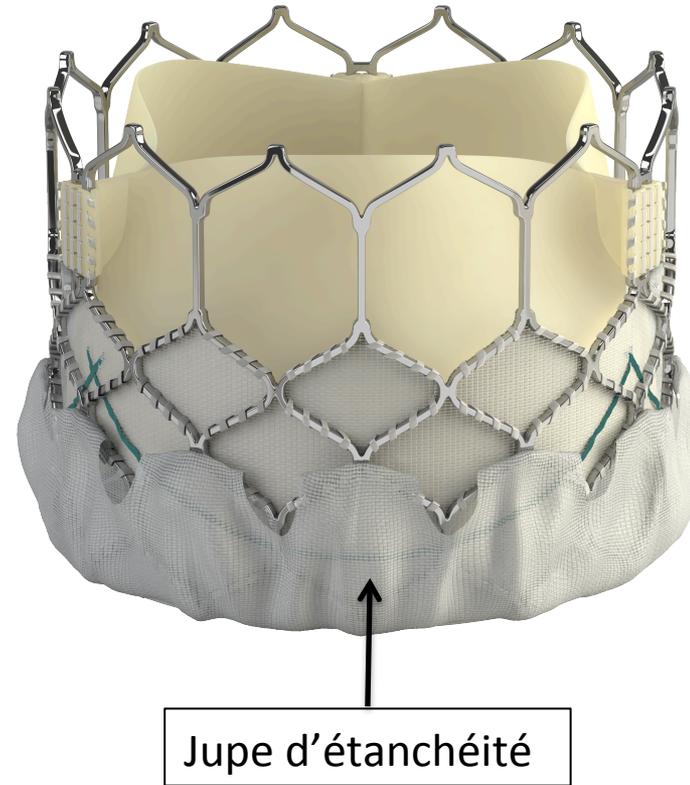


Réalisation d'un TAVI par voie fémorale droite, sous **anesthésie locale**

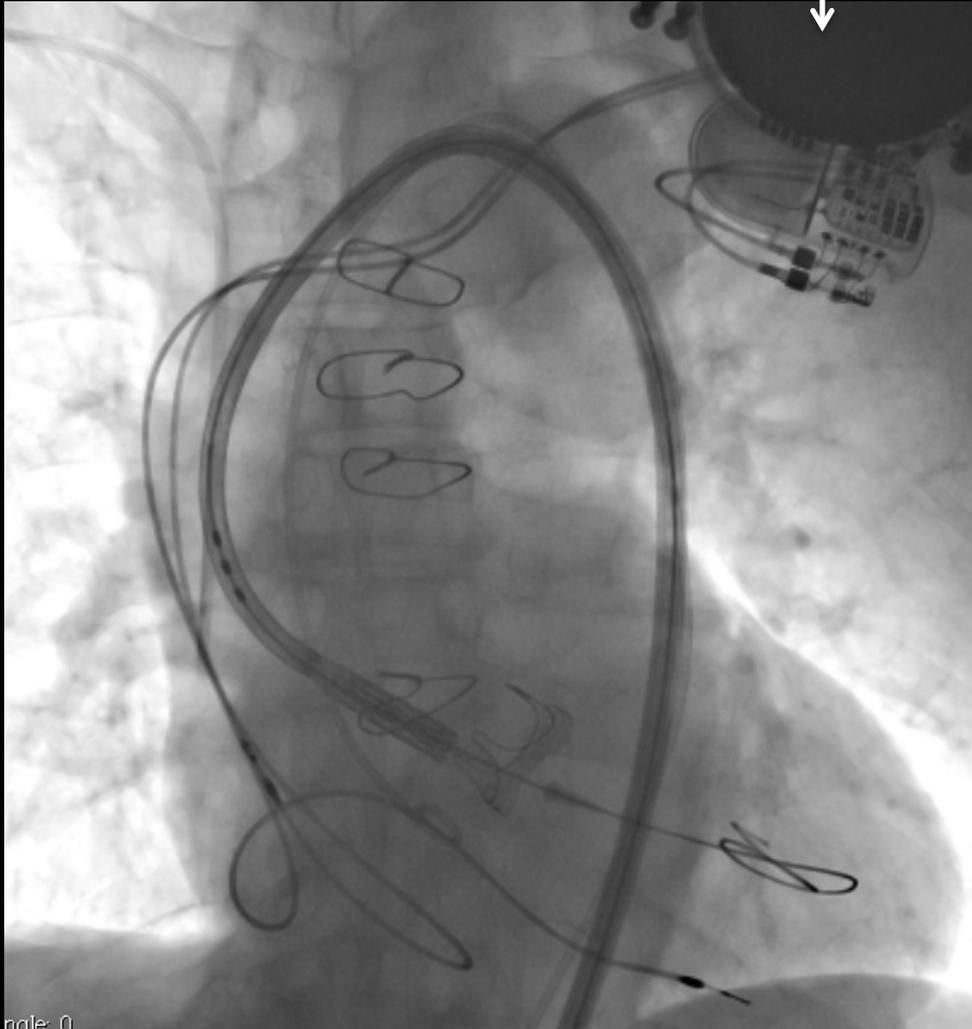
- ✓ Mise en place de 2 Proglides en vue de la fermeture
- ✓ Voie fémorale gauche pour la pigtail d'angiographie 6F
- ✓ Introducteur 14F Edwards. Pas de sonde d'EES (pace maker Medtronic en place)
- ✓ Franchissement de la bioprothèse dégénérée par un guide 035 sur cathéter-guide Launcher Medtronic El Gamal 5F
- ✓ Bonne fonction systolique VG
- ✓ Régression de l'IM



- ✓ L'hémodynamique confirme les données de l'écho avec un gradient moyen de 45 mm Hg
- ✓ La valve d'Edwards Sapien 3 est posée sans pré-dilatation sous TV induite par le PM

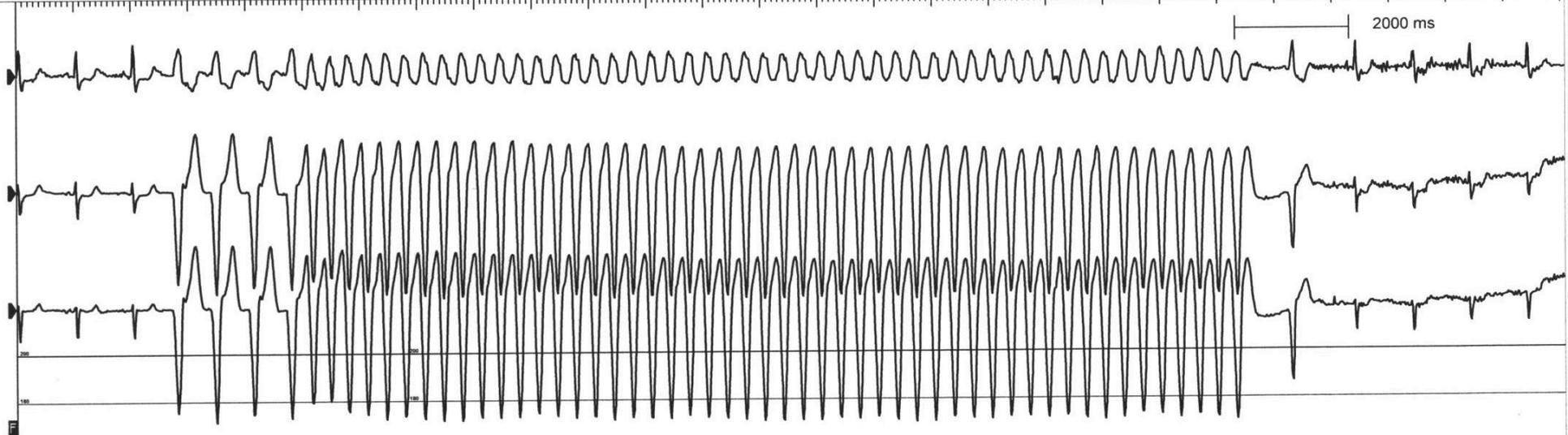


Tête de programmation
pour délivrer les bursts

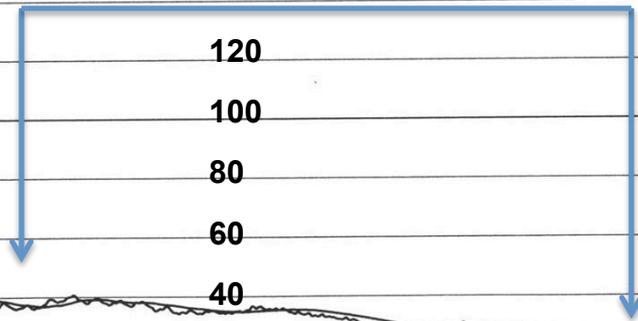


LARGAGE VALVE

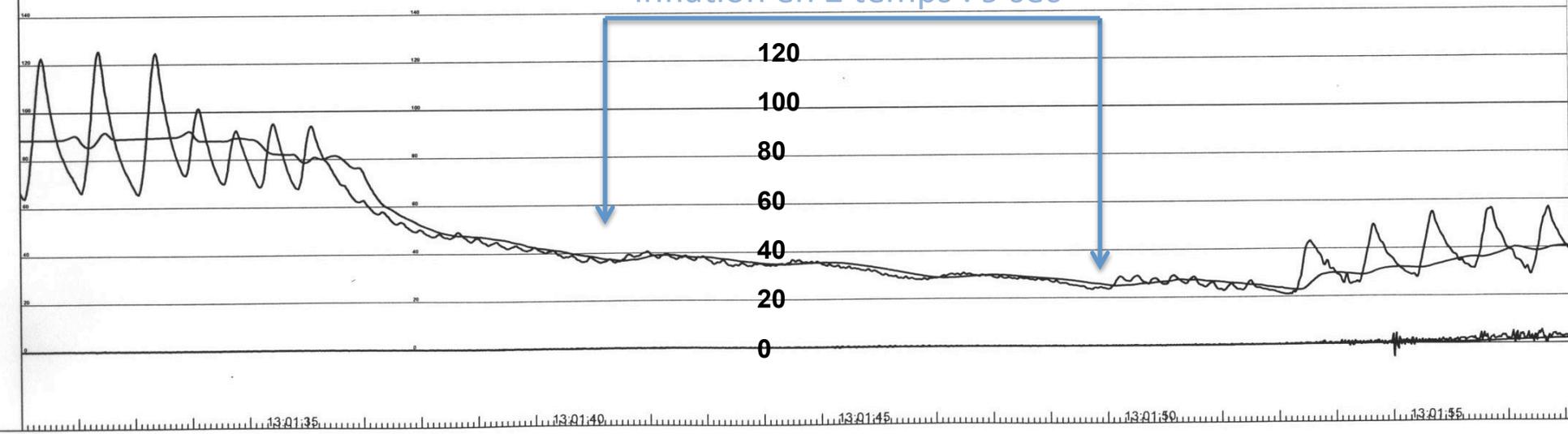
2000 ms

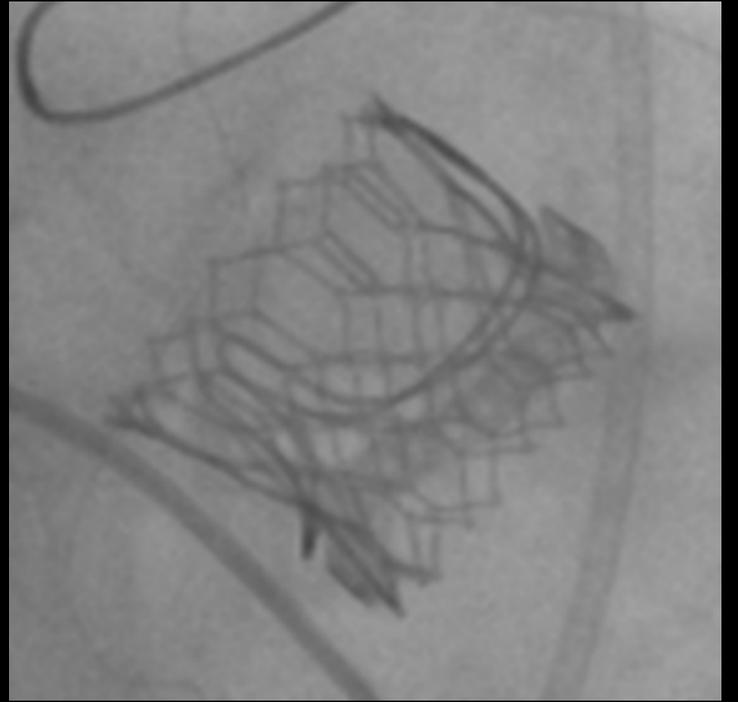
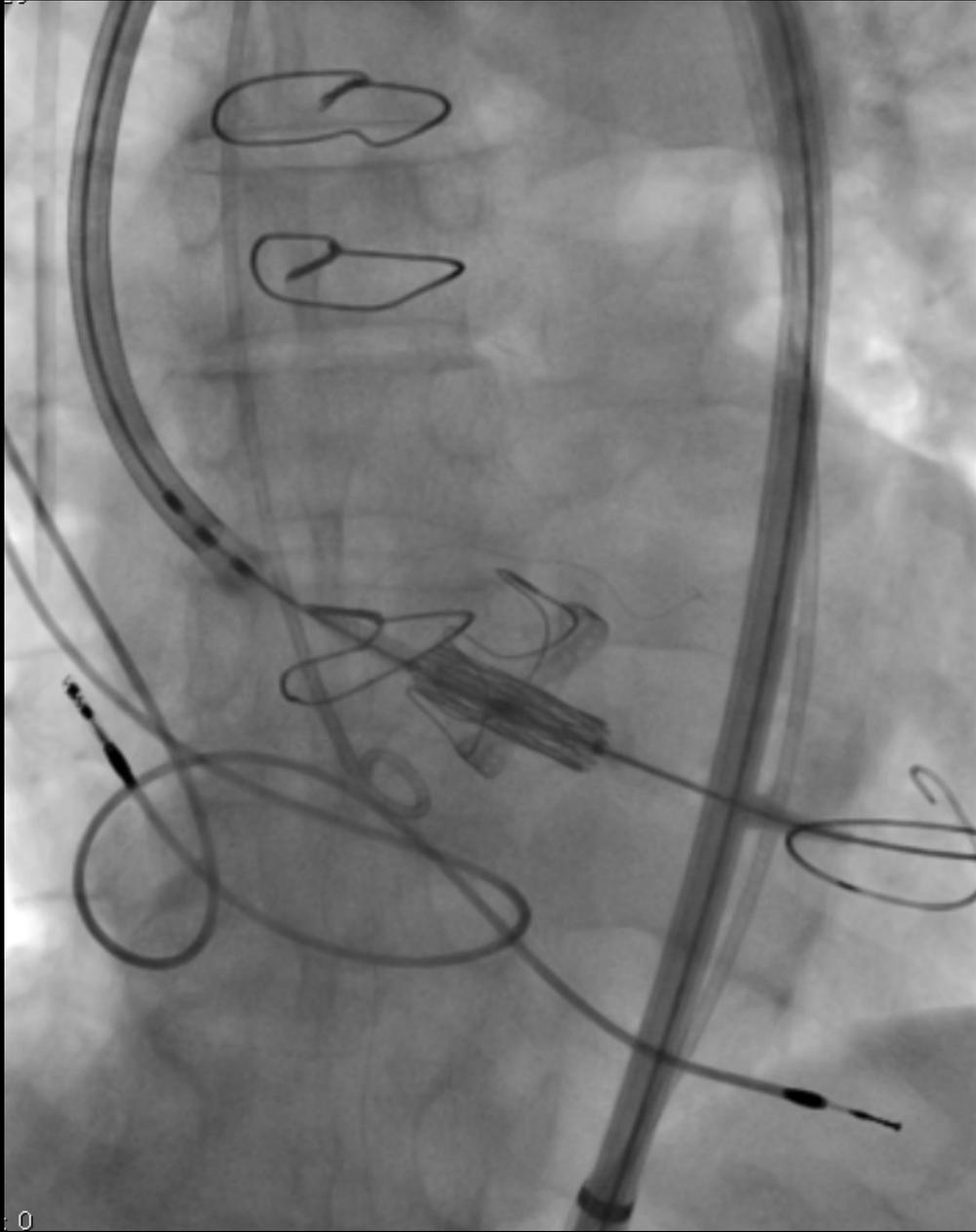


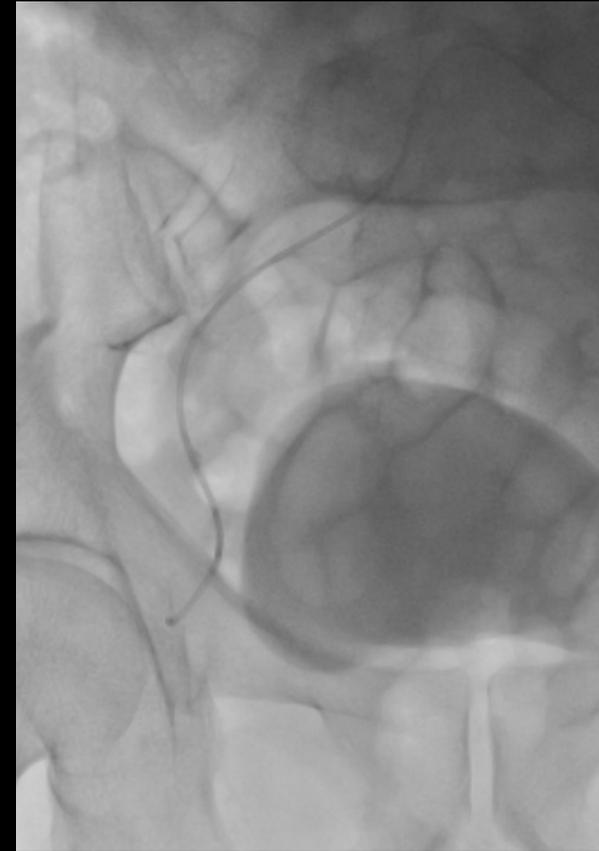
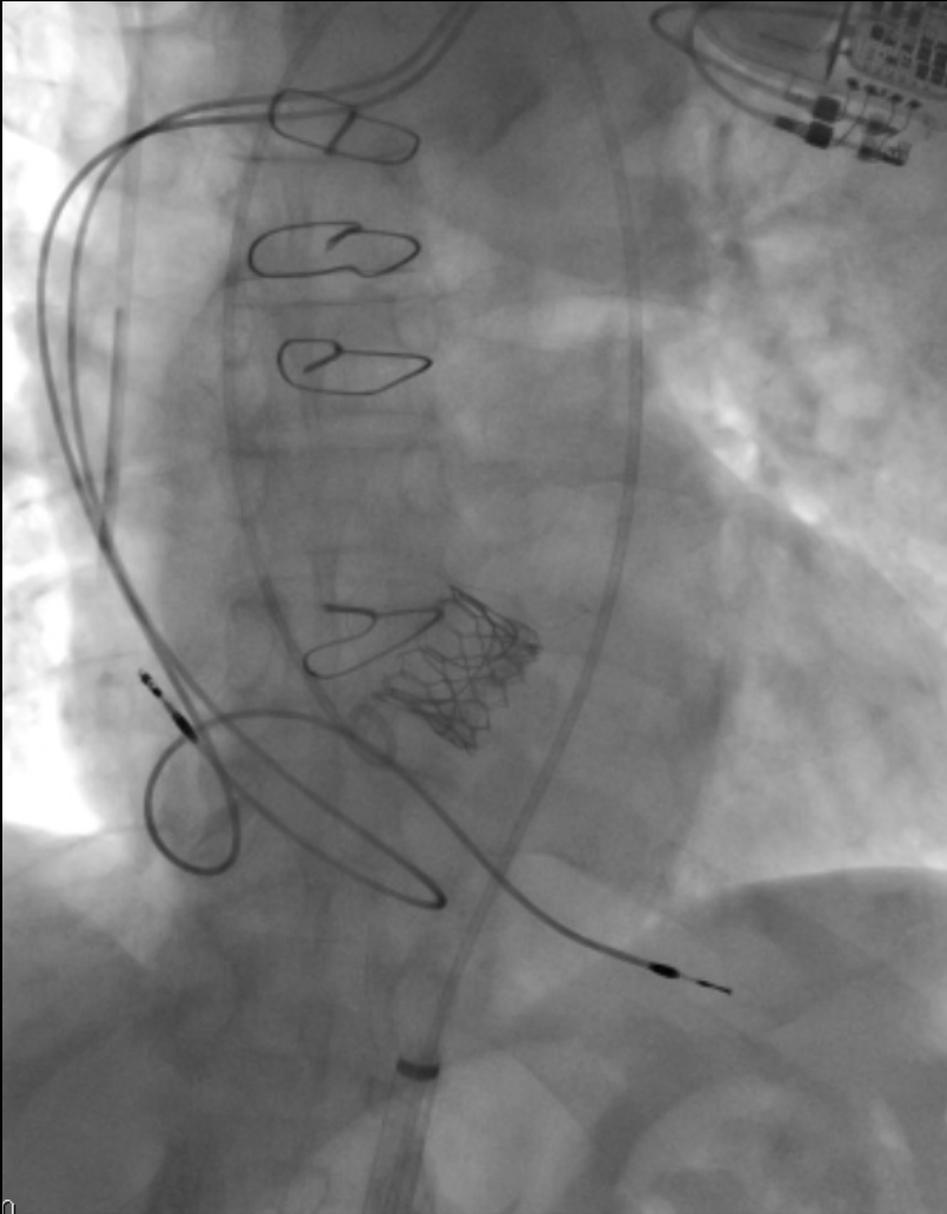
inflation en 2 temps : 9 sec



120
100
80
60
40
20
0







Suites simples

Lever à H12

Déperfusé à J1

Sortie de la réa à J1



Suites simples

Echo à J2 : gradient moyen à 19 mm Hg, soit 4 mm de plus qu'en 2000 après la pose de la Carpentier...

A pu regagner son domicile à J4.

On retiendra de cette observation :

- Un tableau malformatif génétique complexe associant
 - Phocomélie,
 - Dégénérescence myxoïde d'une valve aortique tricuspide,
 - Anévrisme de l'aorte ascendante d'évolution lente,
 - CMO dont l'expression phénotypique apparaît tard, à la faveur d'une HTA aggravée par une valve de plus en plus restrictive
- La difficulté d'avoir une appréciation pertinente de la responsabilité de la prothèse dégénérée dans les symptômes, nécessitant le recours à plusieurs techniques d'investigation complémentaires :
 - Échographie TT et TO
 - Bilan angiographique et hémodynamique
 - Scanner synchronisé injecté
- L'efficacité du travail en Heart Team lorsqu'il fonctionne bien, permettant d'envisager et de réaliser des enchaînements de gestes complexes en toute sécurité