

UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTE DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2020

THÈSE POUR LE DIPLOME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Angioplastie-stenting des sténoses proximales de branches pulmonaires
dans les cardiopathies congénitales : délai et critères pronostics de
réintervention, à propos de 69 stenting entre 1992 et 2017.**

Présentée et soutenue publiquement le 03/07/2020 à 18h00
au Pôle Recherche

par

Monsieur Alexandre DELARUE

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Stéphane LETEURTRE

Assesseurs :

Monsieur le Professeur François GODART

Monsieur le Professeur Francis JUTHIER

Madame le Docteur Olivia DOMANSKI

Directeur de thèse :

Monsieur le Docteur Ali HOUEIJEH

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises
dans les thèses :

celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

Introduction.....	12
1/ Epidémiologie des sténoses pulmonaires :.....	12
2/ Causes de sténoses pulmonaires focales, considérations anatomiques :.....	12
2.1/ Formes primitives :	13
2.2/ Formes secondaires :	17
3/ Conséquences physiopathologiques de sténose de branche pulmonaire :	18
4/ Evaluation des sténoses proximales de branches pulmonaires :	20
4.1/ Evaluation clinique :	20
4.2/ Evaluation échocardiographique :	20
4.3/ Evaluation par imagerie en coupes :	21
4.4/ Evaluation de la perfusion pulmonaire :	23
4.5/ Evaluation par cathétérisme cardiaque droit :	26
5/ Indications thérapeutiques :.....	27
6/ Possibilités thérapeutiques :.....	29
6.1/ Plastie chirurgicale des branches pulmonaires :	29
6.2/ Cathétérisme cardiaque interventionnel avec angioplastie seule et stenting de la branche pulmonaire :	29
7/ Problématiques :.....	31
7.1/ Délai et critères pronostics de réintervention :	31
7.2/ Résultats sur la croissance des branches pulmonaires :	32
7.3/ Efficience de l'index de Nakata :	33
Matériels et méthodes	34
1/ Objectifs :.....	34
1.1/ Objectif principal :	34
1.2/ Objectifs secondaires :	34
2/ Type d'étude :	34
3/ Population :.....	35
3.1/ Critères d'inclusion :	35
3.2/ Critères d'exclusion :	35
4/ Recueil des données :	35
4.1/ Données recueillies :	36
5/ Analyses statistiques :.....	38
Résultats.....	41
1/ Caractéristiques de la population globale :	41

2/ Données liées au cathétérisme :	43
3/ Critères de jugement :	46
3.1/ Critères de jugement primaires :	46
3.2/ Critères de jugement secondaires :	52
Discussion	61
1/ Croissance des branches pulmonaires après stenting :	62
2/ Délai de réintervention :	65
3/ Facteurs prédictifs de réintervention :	67
4/ Efficience de l'index de Nakata, comparaison avec la surface mesurée :	69
5/ Complications :	71
Limites	73
Conclusion	74
Bibliographie	75
Annexes :	88

Introduction

1/ Epidémiologie des sténoses pulmonaires :

Les cardiopathies congénitales, des plus simples aux plus complexes, représentent actuellement 8 naissances pour 1000 en Europe (1).

Les sténoses de branches pulmonaires sont définies par une diminution du calibre d'une branche artérielle pulmonaire (2). Celles-ci regroupent plusieurs formes anatomiques, notamment les sténoses focales, souvent liées à la présence d'un diaphragme membraneux, qui peuvent être proximales (en amont de la division en branches lobaires) ou distales (3), les sténoses multifocales, avec par exemple un aspect en chapelet, et enfin les sténoses longues qui entrent dans le cadre des hypoplasies des branches pulmonaires. Sont exclues de notre propos les hypoplasies, ainsi que les sténoses distales des branches pulmonaires.

Les sténoses focales proximales de branches pulmonaires, isolées ou associées à une cardiopathie congénitale, représentent environ 2 à 3 % des patients atteints porteurs d'une cardiopathie congénitale (4, 5).

2/ Causes de sténoses pulmonaires focales, considérations anatomiques :

Les sténoses de branches artérielles pulmonaires peuvent être d'origine primitive, elle sera dite « congénitale » ou assimilée à un équivalent de « coarctation » pulmonaire. Elles peuvent également être secondaires à une prise en charge antérieure, notamment chirurgicale, elles seront alors dites « acquises ». Elles peuvent aussi être liées à ces deux mécanismes à la fois. Les sténoses de branches pulmonaires peuvent enfin être extrinsèques (4).

2.1/ Formes primitives :

Dans leurs formes primitives, les sténoses pulmonaires proximales constituent soit une des lésions d'une cardiopathie congénitale (par exemple dans la tétralogie de Fallot dans sa forme irrégulière, les lésions des branches pulmonaires sont associées à une CIV, une sténose pulmonaire infundibulaire +/- valvulaire, l'hypertrophie ventriculaire droite réactionnelle et la dextroposition de l'aorte), soit elles sont isolées, sans autre lésion cardiaque structurelle (4).

Les sténoses proximales de branches pulmonaires primitives peuvent également entrer dans le cadre d'anomalies génétiques syndromiques (par exemple le syndrome d'Alagille), ou être liées à une embryofetopathie (par exemple l'embryofetopathie rubéolique) (4).

2.1.1/ Formes liées aux cardiopathies congénitales :

2.1.1.1/ Sténose isolée d'une branche artérielle pulmonaire :

Il s'agit d'une cardiopathie congénitale avec comme lésion unique une sténose isolée d'une branche pulmonaire. Par définition le cœur est morphologiquement normal.

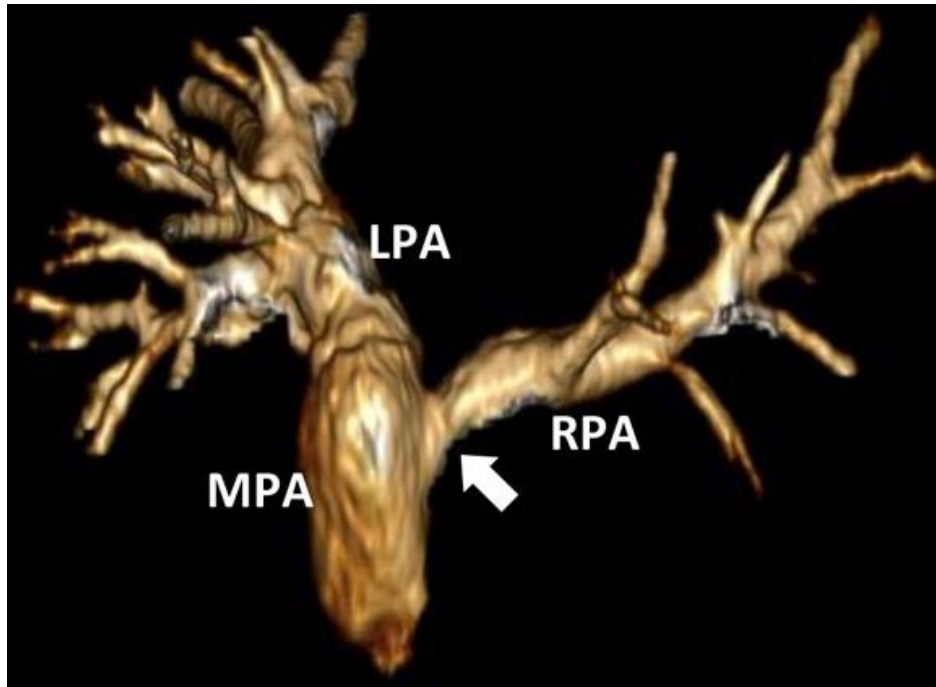


Image 1 : reconstruction 3D d'un scanner représentant un arbre artériel pulmonaire avec une sténose ostiale de la branche pulmonaire droite (flèche blanche). Légende, RPA : artère pulmonaire droite, LPA : artère pulmonaire gauche ; (6).

2.1.1.2/ Formes associées à une cardiopathie conotruncale :

Les cardiopathies conotruncales (ou de la crête neurale) constituent un ensemble de cardiopathies dont l'étiologie commune est une anomalie de la fusion entre le septum conal et les autres portions du septum interventriculaire (7, 8, 9). Dans la plupart des cas il s'agit d'une déviation en avant et à droite du septum conal, entraînant une sténose pulmonaire infundibulaire +/- associée à une anomalie de la valve pulmonaire, le tout entraînant une hypovascularisation de l'arbre artériel pulmonaire et donc un défaut de développement ayant pour conséquence l'apparition d'une hypoplasie ou de sténose de branche pulmonaire. Il s'agit essentiellement de la tétralogie de Fallot (10), du ventricule droit à double issue de type Fallot (11) et de l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (12). Les autres cardiopathies conotruncales (le tronc artériel commun (9, 13), l'interruption de l'arche aortique (14), CIV cono-ventriculaires...) sont moins concernées car causées par une déviation postérieure la

l'agénésie du septum conal, ou de formation de la valve pulmonaire n'entraînant pas d'hypovascularisation de l'arbre pulmonaire (7, 8).

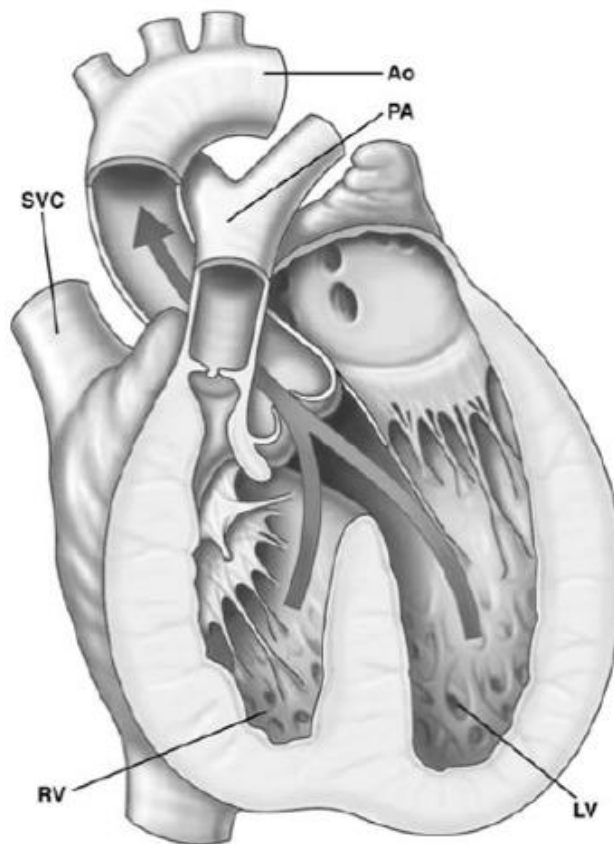


Image 2 : représentation schématique de l'anatomie intra-cardiaque d'une tétralogie de Fallot. RV : ventricule droit, LV : ventricule gauche, SVC : veine cave supérieure, PA : artère pulmonaire, Ao : aorte. *Image EMC.*

Les cardiopathies précédentes représentent la majorité des cardiopathies en présence dans notre travail. Une sténose des branches pulmonaires peut cependant s'associer avec toutes les autres cardiopathies congénitales existantes.

2.1.2/ Formes liées aux anomalies génétiques et embryofœtopathies :

2.1.2.1/ Syndrome de Di-George :

Le syndrome de Di-George ou de micro-délétion 22q11.2 est dû à une anomalie chromosomique du chromosome 22, souvent de novo, dont la prévalence est

évaluée entre 1/2000 et 1/4000. Ce syndrome est associé à une cardiopathie congénitale dans 50% des cas, mais aussi d'une dysmorphie faciale, des anomalies du développement psychomoteur avec troubles de la parole, des troubles dysimmunitaires et une dyscalculie. Les principales cardiopathies rencontrées sont les cardiopathies de la voie d'éjection (tétralogie de Fallot, tronc artériel commun, interruption de l'arche, CIV de la voie d'éjection, certains ventricules droits à double issue,...) (15).

2.1.2.2/ Syndrome d'Alagille :

Le syndrome d'Alagille est une maladie génétique autosomique dominante dont la prévalence est de 1/70000. Ce syndrome est associé à des anomalies cardiaques de type sténoses valvulaires ou supra-valvulaires pulmonaires ou encore une tétralogie de Fallot (16).

2.1.2.3/ Autres anomalies génétiques :

Parmi les autres anomalies génétiques responsables de sténoses supra-valvulaires pulmonaires on retrouve le syndrome de Williams et Beuren dont l'atteinte est autosomique dominante et liée à une mutation du gène de l'élastine et dont la prévalence est de 1/20000 (17). On rencontre également le syndrome de Noonan, de transmission autosomique dominante, dont la prévalence est évaluée entre 1/1000 et 1/2500 et est associé aux sténoses supra-valvulaires pulmonaires et cardiomyopathie hypertrophique (18). Le syndrome LEOPARD est un syndrome apparenté au syndrome de Noonan avec lentigines multiples, et est lié à la même anomalie génétique mais est plus rare dans sa présentation (200 cas décrits dans la littérature). Ce syndrome est également associé aux sténoses pulmonaires et hypertrophie myocardique (19). Enfin le syndrome d'hypertortuosité artérielle,

extrêmement rare (80 cas décrits dans la littérature), de transmission autosomique récessive, est associé à une atteinte cardiovasculaire par hypertortuosité artérielle, dissections et anévrismes vasculaires (20). Le syndrome de Keutel, extrêmement rare (30 cas décrits dans la littérature), de transmission autosomique récessive, est également à l'origine de sténose des branches pulmonaires (21).

2.1.2.4/ Embryofoetopathies associées aux sténoses de branches pulmonaires :

L'embryofoetopathie rubéolique est l'embryofoetopathie la plus fréquemment associée à des anomalies cardiaques. On note environ 100000 cas par an et est associé avec des sténoses supra-valvulaires pulmonaires et persistance du canal artériel (22).

2.2/ Formes secondaires :

Les formes secondaires de sténoses pulmonaires proximales sont en général liées à des prises antérieures, notamment chirurgicales (4) par plastie des branches artérielles pulmonaires (23), mise en place d'un shunt systémico-pulmonaire (ou anastomose de Blalock- Taussig-Thomas) (24), un cerclage du tronc pulmonaire placé de façon trop distale et venant alors s'appuyer en partie sur les branches pulmonaire et entrainer une sténose de celles-ci (25). Plus rarement, suite à un switch artériel dans la transposition des gros vaisseaux (26) et de multiples autres remaniements post-opératoires (après réimplantation des branches pulmonaires sur le tronc pulmonaire ou sur un tube prothétique (27), anastomoses de dérivations cavo-pulmonaires...)

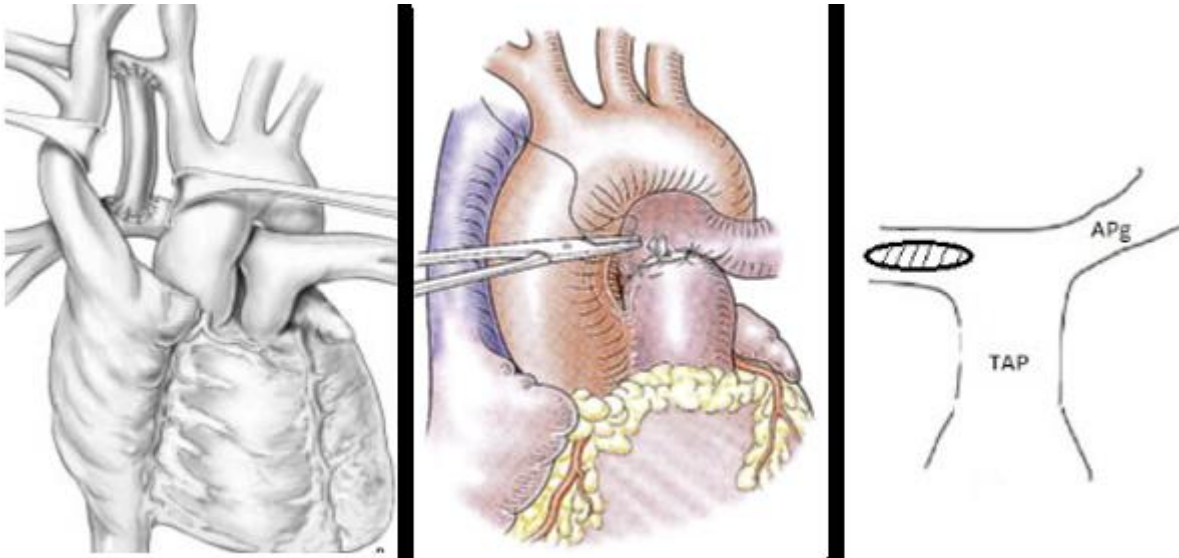


Image 3 : à gauche : représentation schématique d'une anastomose systémicopulmonaire modifiée (dite de « Blalock ») disposée entre l'artère sous-clavière droite et l'artère pulmonaire droite. Au milieu : cerclage de l'artère pulmonaire principale. A droite : représentation schématique d'une plastie chirurgicale de branche pulmonaire.

3/ Conséquences physiopathologiques de sténose de branche pulmonaire :

Une sténose uni ou bilatérale des branches pulmonaires entraîne plusieurs conséquences, sur les régimes de pressions régnant dans les cavités cardiaque, le débit cardiaque, mais aussi la vascularisation pulmonaire.

Cette cardiopathie entraîne en effet un obstacle éjectionnel du ventricule droit et donc une élévation plus ou moins importante de la pression intra-ventriculaire droite systolique, en fonction de la capacité de la branche controlatérale à assumer le débit cardiaque. Cette augmentation de pression dans le ventricule droit est responsable d'une hypertrophie réactionnelle du ventricule droit et donc d'un trouble de compliance qui altère donc son remplissage et la fonction ventriculaire gauche en raison de l'interdépendance des deux ventricules (28, 29). Enfin, cette élévation de post-charge ventriculaire droite peut aggraver une insuffisance pulmonaire pré-existante, notamment dans la tétralogie de Fallot, et entraîner une dilatation de cette

cavité ventriculaire (30). Cette sténose entraîne également, notamment chez le fœtus et l'enfant, une hypovascularisation pulmonaire du côté atteint qui sera responsable d'une hypoplasie relative du poumon ipsilatéral (31, 32).

En cas de sténose artérielle pulmonaire unilatérale (ou bilatérale avec un degré de sévérité différent) on assistera à l'apparition un flux sanguin préférentiel dans la branche pulmonaire non ou moins sténosée et donc un hyperdébit dans la branche pulmonaire non atteinte. Le rapport ventilation/perfusion est alors déséquilibré, avec un rapport ventilation/perfusion du côté non sténosé supérieur à celui du côté sténosé et l'apparition d'un effet espace mort du côté où la branche pulmonaire est sténosée. Par ailleurs d'hyperdébit dans la branche pulmonaire non ou moins sténosée peut également entraîner, à terme, une hypertension artérielle pulmonaire de ce poumon (33).

A très long terme, l'élévation de cette post-charge ventriculaire peut entraîner une dysfonction ventriculaire droite systolique, avec une altération du débit cardiaque droit (28, 29).

Ce sont tous ces éléments physiopathologiques qui sont responsables des symptômes, notamment la dyspnée, et l'altération des capacités à l'effort chez ces patients (34).

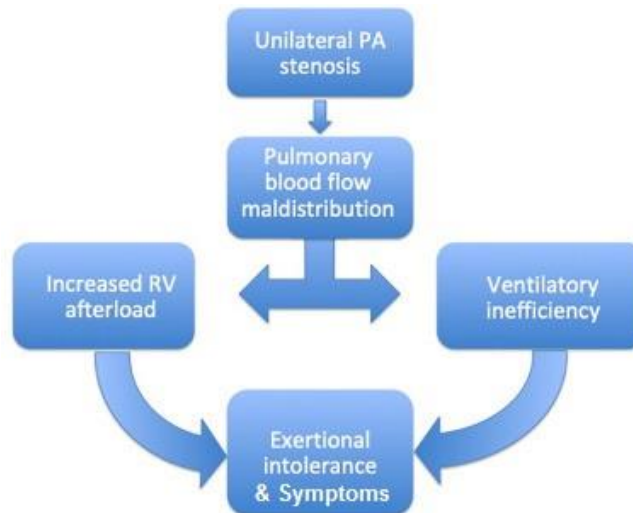


Image 4 : représentation schématique des conséquences physiopathologiques d'une sténose de branche artérielle pulmonaire. D'après G. Hiremath et al (33).

4/ Evaluation des sténoses proximales de branches pulmonaires :

4.1/ Evaluation clinique :

La présence d'une sténose de branche artérielle pulmonaire pourra se manifester chez le patient, en âge de parler, principalement par une dyspnée, qui peut être quantifiée par l'échelle NYHA ou une altération des capacités d'effort. Cependant, une sténose de branche pulmonaire peut aussi être totalement asymptomatique (34).

Cliniquement, cette sténose pourra être révélée par la présence d'un souffle systolique en regard de la valve pulmonaire, avec une irradiation dans le dos et les aisselles, prédominant du côté de la sténose.

4.2/ Evaluation échocardiographique :

L'évaluation de la cardiopathie congénitale et la recherche d'une sténose des branches pulmonaires se fait principalement en échocardiographie, avec comme principal élément une élévation des pressions ventriculaires droites visualisée par une majoration de la vélocité du flux de régurgitation tricuspide en doppler continu,

un aplatissement systolique de la courbure du septum interventriculaire en 2D, mais également de son éventuel retentissement avec une hypertrophie ventriculaire droite, voire une dilatation dans les découvertes tardives, une altération de la fonction systolique du ventricule droit, ou enfin une majoration ou l'apparition d'une fuite sur la valve pulmonaire.

L'échographie cardiaque permet également une visualisation des branches artérielles pulmonaires proximales, où on peut visualiser de façon directe une sténose, avec un aspect de rétrécissement focal en 2D, ou indirectement par la visualisation d'un gradient significatif ($>20\text{mmHg}$) en doppler continu.

Parfois, en raison de la sténose unilatérale de branche pulmonaire et du flux sanguin préférentiel dans la branche controlatérale qui en découle, le gradient au travers d'une sténose peut-être sous-estimé (35).

4.3/ Evaluation par imagerie en coupes :

Si l'échocardiographie a permis de poser le diagnostic de sténose de branche pulmonaire, l'imagerie en coupe permettra d'en préciser l'anatomie (localisation exacte de la sténose et en préciser l'extension, recherche de lésions associées, mesure de la taille des branches pulmonaire, et en rechercher la cause en cas de compression extrinsèque).

Souvent, l'échocardiographie est prise à défaut et ne permet que de visualiser le retentissement de la sténose de branche sur le ventricule droit. Cette atteinte du ventricule droit, et notamment l'élévation de la pression ventriculaire droite systolique, doit faire rechercher un obstacle sur la voie d'éjection, dont les branches pulmonaires. Là encore, l'imagerie en coupe permettra une évaluation anatomique précise de l'arbre artériel pulmonaire (36).

L'angioscanner a l'avantage d'être facile d'accès, rapide, avec une résolution spatiale très performante, mais tout en étant irradiant.

L'IRM a l'avantage quant à elle de pouvoir quantifier les flux, notamment d'évaluer la répartition du flux sanguin dans chaque branche pulmonaire (37), comme le ferait la scintigraphie ventilation-perfusion. Les développements récents de cette technique d'imagerie permettent également la détection des flux turbulents ou « vortex », la vitesse des flux et donc l'évaluation de zones de sténoses éventuelles (38). Ses inconvénients sont la faible résolution spatiale et temporelle, et la nécessité d'une anesthésie générale chez les enfants en bas âges.

Ces deux techniques d'imagerie permettent également de mesurer l'indice de Nakata, qui est le reflet de la surface totale des artères pulmonaires (droite et gauche), indexée à la surface corporelle (39). Cet index est exprimé en mm^2/m^2 . Il est déterminé grâce à la mesure des diamètres des deux branches pulmonaires juste en amont de sa première division en branches segmentaires, dans l'axe frontal. Cet index, habituellement utilisé en angiographie, a été transposé à l'imagerie en coupes ou même l'échographie, comme cela est le cas dans l'étude récente évaluant la valeur pronostic de cet index dans le syndrome d'agénésie de la valve pulmonaire, dont les mesures ont été obtenues majoritairement en échographie (40), et cela même si aucune étude n'a évalué la comparabilité des mesures obtenues en angiographie et par les autres techniques d'imagerie. Les valeurs usuelles de cet index sont environ de $330 \pm 30 \text{mm}^2/\text{m}^2$ (39, 41).

$$\text{Index de Nakata} = [(\pi \times Dd^2 / 4) + (\pi \times Dg^2 / 4)] / SC.$$

*Dd/g : diamètre de la branche artérielle pulmonaire droite/gauche dans le plan frontal, juste en amont de la division en branches lobaires segmentaires, en mm.
SC : surface corporelle en m^2 .*

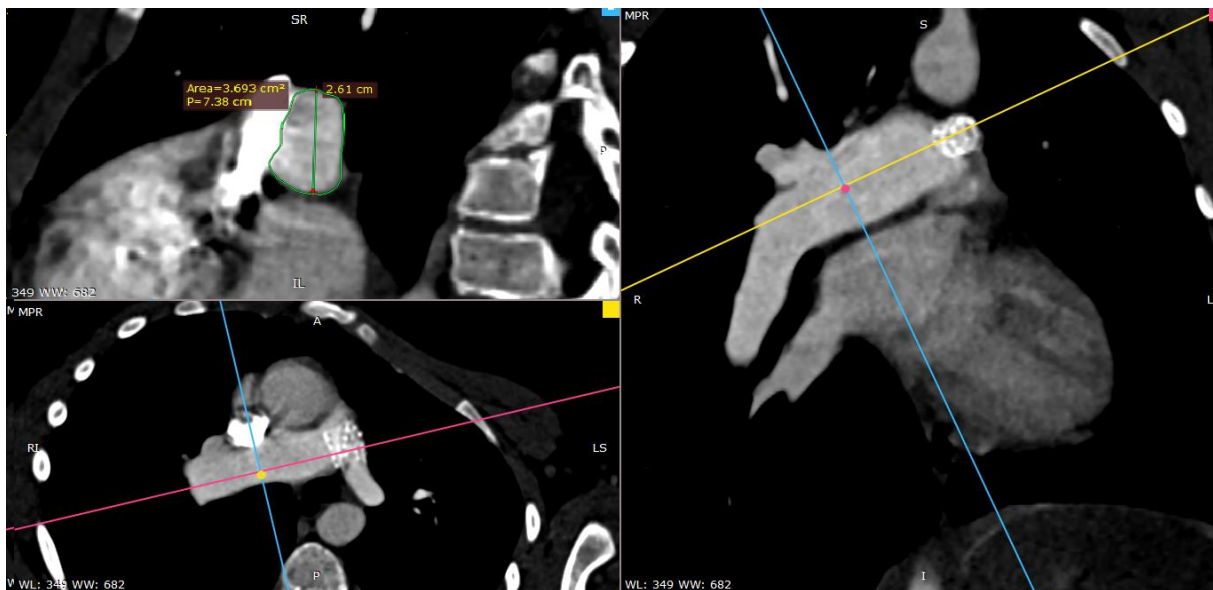


Image 5 : capture d'écran du logiciel RadiAnt DICOM Viewer™ montrant la mesure en reconstruction multiplans de la longueur cranio-caudale de l'artère pulmonaire droite, et sa mesure point par point en section orthogonale.

4.4/ Evaluation de la perfusion pulmonaire :

4.4.1/ Scintigraphie ventilation-perfusion :

La scintigraphie ventilation-perfusion est une technique d'imagerie courante utilisant les rayonnements ionisants émis par des isotopes radioactifs, détectés au moyen d'une gamma-caméra. Cet examen permet d'explorer, en parallèle, la vascularisation et la ventilation pulmonaire, et ainsi de détecter, notamment dans le cadre d'une sténose artérielle pulmonaire, un defect de perfusion pulmonaire en regard d'une zone normalement ventilé du côté atteint, et une perfusion pulmonaire plus importante en regard d'une ventilation normale du côté non sténosé. Ceci permet de déduire un pourcentage du débit cardiaque du ventricule droit passant soit dans l'artère pulmonaire gauche ou droite. Il est admis qu'une différence de perfusion entre les deux poumons de 10% est physiologique, de telle sorte que le poumon droit reçoive 55% du débit ventriculaire droit et le poumon gauche 45% de ce même débit.

Techniquement, la scintigraphie de ventilation est réalisée par inhalation micro-particules de carbone marquées au technétium-99m (d'autres particules radioactives peuvent être employées, comme le Krypton ou le Xénon), et la scintigraphie de perfusion par injection intra-veineuse de macroagrégats d'albumine humaine marquées au technétium-99m (42). Cette technique a l'inconvénient d'être irradiante, l'IRM doit donc être préférée pour la quantification de la répartition des débits dans les branches pulmonaires, quand cela est possible.

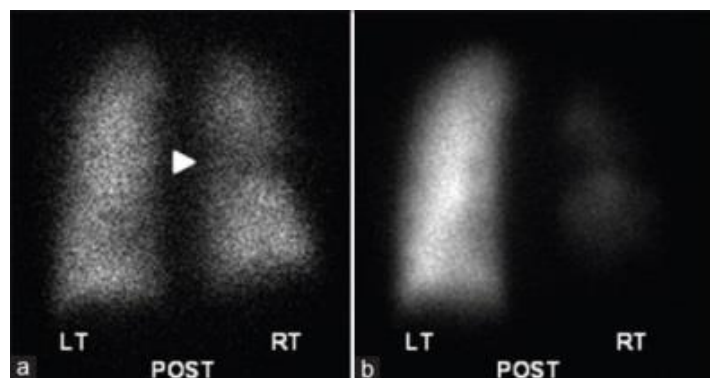


Image 6 : scintigraphie ventilation-perfusion. A gauche image en ventilation sans défaut. A droite image en perfusion avec défaut quasi-total de la perfusion du poumon droit. *Image tirée de G. Hiremath et al (33).*

4.4.2/ Epreuve d'effort cardio-respiratoire :

L'épreuve d'effort cardio-respiratoire ou épreuve d'effort métabolique est actuellement le seul moyen fiable pour évaluer de façon objective les capacités d'effort d'un patient. Cet examen permet également, en fonction de différents paramètres ventilatoires (avec mesures de concentration des gaz inspirés et expirés) et hémodynamiques, d'affiner l'origine d'une altération fonctionnelle en évaluation la part liée à une dégradation respiratoire et/ou circulatoire. Les principaux paramètres étudiés sont le pic de VO_2 qui est le reflet de la capacité maximale du patient à l'effort, sous réserve d'un conditionnement périphérique correct. Le pic de VO_2 détermine le pic de consommation en oxygène qui est l'équivalent de la différence

artério-veineuse du contenu en oxygène ($DO_2(a-v)$), lui-même étant un des déterminants majeurs du débit cardiaque, via l'équation de Fick. Le pic de VO_2 normal est situé entre 30 et 35 ml/kg/min. Ce paramètre est connu pour être un marqueur pronostic robuste, y compris chez les patients avec une cardiopathie congénitale. La VCO_2 représente la concentration en dioxyde de carbone expiré, cette concentration augmente au cours de l'effort, en réponse à l'augmentation de la VO_2 . Le V_e est le reflet de la ventilation minute, qui est le produit du volume courant par la fréquence respiratoire. La pente V_e/VCO_2 est le reflet de l'efficacité respiratoire au cours de l'effort et donc de la capacité du patient à éliminer le dioxyde de carbone pour une ventilation donnée, et suit une relation linéaire. Sa valeur normale est inférieure à 30%. Ce paramètre est également reconnu comme étant un marqueur pronostic important, et qui a l'avantage de rester interprétable en cas d'épreuve sous-maximale. D'autres indices hémodynamiques ont une valeur pronostique reconnue, comme par exemple la puissance circulatoire qui est le produit de la VO_2 par la pression artérielle systolique (43, 44).

En pratique, dans le cas de la sténose proximale de branche pulmonaire et donc de disparité de répartition des débits dans les branches pulmonaire, il existera un effet espace mort du côté atteint avec un poumon mal perfusé bien ventilé et participant peu aux échanges gazeux, notamment peu d'absorption d'oxygène et peu d'élimination de dioxyde de carbone. Du côté sain, le poumon sera ventilé de façon normale mais avec un débit relatif majoré. Afin de compenser l'altération de l'hématose controlatérale et d'apporter suffisamment d'oxygène pour assurer une TaO_2 suffisante et une élimination suffisante du dioxyde de carbone, et en réponse à la majoration du débit sanguin du côté sain, le patient doit pouvoir augmenter sa ventilation minute par majoration de son volume courant et de sa fréquence

respiratoire. Ainsi, chez les patients avec une sténose significative de branche pulmonaire, on observera une augmentation de la pente V_E/V_{CO_2} et une baisse du pic de V_{O_2} (33, 34).

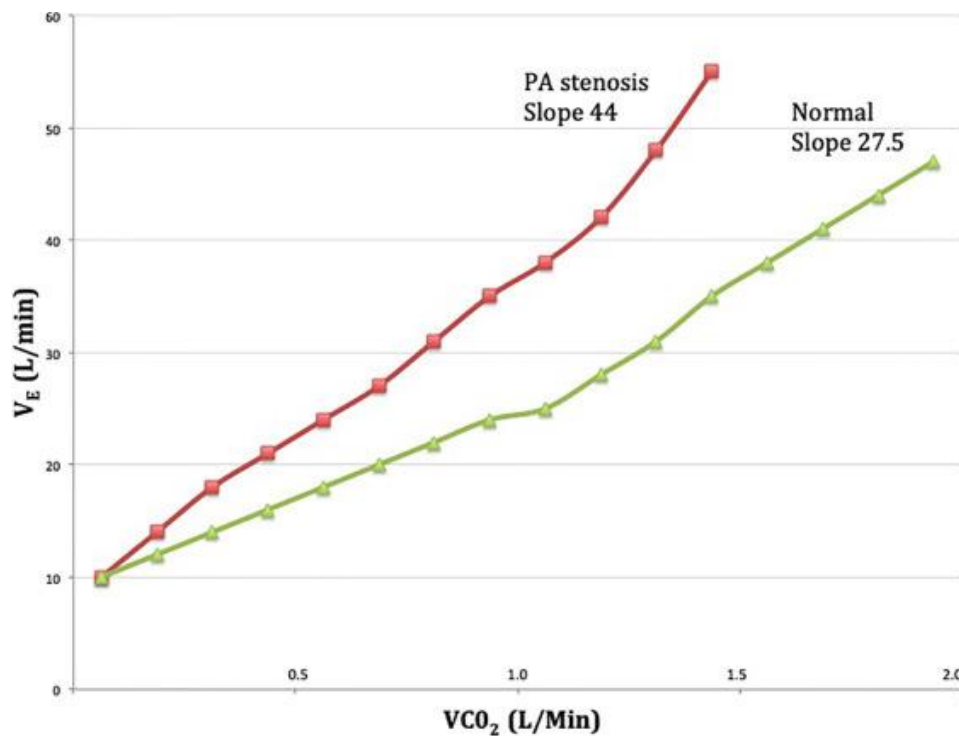


Image 7 : pente V_E/V_{CO_2} (ventilation minute/élimination CO_2) pendant l'activité physique. En rouge, la courbe du patient avec sténose pulmonaire, montrant une diminution de l'efficacité ventilatoire de l'élimination du CO_2 . D'après *G. Hiremath et al* (33).

4.5/ Evaluation par cathétérisme cardiaque droit :

Le cathétérisme cardiaque droit est une méthode invasive et irradiante d'évaluation anatomique et hémodynamique de l'ensemble des cardiopathies congénitales, et utilise le principe des rayons X. Les indications du cathétérisme cardiaque droit à visée diagnostique sont actuellement très restreintes, mais il reste le gold standard de l'évaluation hémodynamique d'une sténose de branche artérielle pulmonaire.

Il permet d'obtenir des informations importantes pour l'évaluation d'une sténose de branche pulmonaire, dont les pressions intra-cavitaires droites, dont la pression

ventriculaire droite, mais aussi le gradient au travers de la sténose pulmonaire. Ces informations sont parfois difficiles à évaluer en raison du débit préférentiel dans la branche controlatérale, mais aussi en raison des conditions de réalisation de l'examen, comme l'anesthésie générale. Le cathétérisme permettra également de rechercher d'autres sténoses significatives. Il permet enfin une évaluation anatomique en obtenant la morphologie et la nature de la sténose (focale, longue, multifocale,...), la localisation par rapport aux autres structures anatomiques, le diamètre de la sténose par rapport au diamètre d'aval qui permettra de mesurer un index de Nakata et mesurer la taille du stent et du ballon à utiliser en cas de nécessité d'intervention (45).

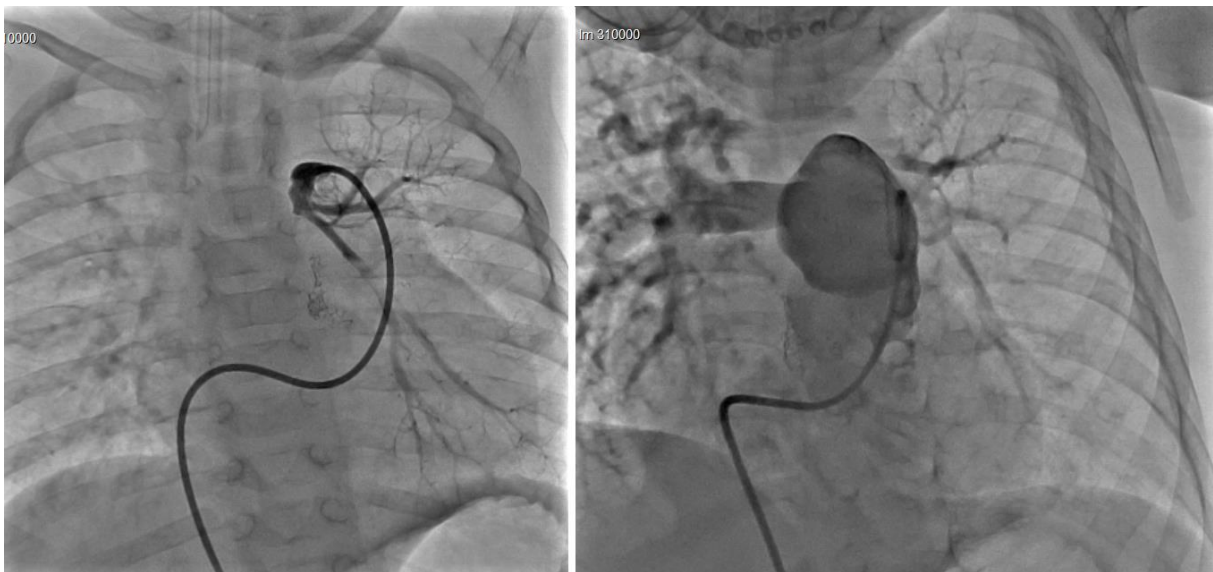


Image 8 : Images angiographiques de l'arbre artériel pulmonaire. A gauche : sténose serrée proximale de l'artère pulmonaire gauche. A droite : artère pulmonaire droite de dimensions normales. *Image Professeur Jean-Benoît THAMBO (Hôpital Haut-Levêque, Pessac).*

5/ Indications thérapeutiques :

Les indications de prise en charge des sténoses proximales des branches pulmonaires sont basées sur des données très limitées, et contradictoires dans la littérature. Les cardiopathies congénitales font l'objet de recommandations

internationales par l'*European Society of Cardiology* (ESC) en 2010 (46) et de l'*American Heart Association* (AHA) de 2008 (47), actualisées en 2018 (48) et également d'une recommandation spécifique de l'AHA en 2011 (49) pour la prise en charge percutanée des cardiopathies congénitales :

L'indication à une intervention sur la branche pulmonaire est retenue si :

-réduction de calibre de la branche pulmonaire >50% par rapport aux dimensions adjacentes (classe 2A),

-pressions ventriculaires droites systoliques élevées >50mmHg ou >2/3 de la pression aortique systolique (classe 2A),

-gradient de pression >20 mmHg au travers de la sténose de la branche pulmonaire (classe 2A).

-écart relatif de flux entre les 2 poumons de 30%-70% ou plus (classe 2A).

-présence de symptômes cliniques (dyspnée en premier lieu) en lien avec la sténose pulmonaire,

Par exemple, des études ont retrouvé un lien entre les anomalies de perfusion pulmonaires liées à une sténose résiduelle significative de branche pulmonaire et une altération des capacités physiques à l'effort, notamment une pente V_e/V_{CO_2} plus abrupte. Cette valeur V_e/V_{CO_2} est également, avec le pic de VO_2 un puissant indicateur pronostic dans plusieurs cardiopathies congénitales. *G. Hiremath et al.* ont montré une réduction de la pente V_e/V_{CO_2} après prise en charge percutanée d'une sténose proximale de branche pulmonaire (34).

6/ Possibilités thérapeutiques :

6.1/ Plastie chirurgicale des branches pulmonaires :

La plastie chirurgicale consiste principalement en une ouverture longitudinale dans le sens du vaisseau et à l'interposition d'un patch d'agrandissement au niveau de cette ouverture. Cette technique de prise en charge sera favorisée en cas de sténose significative complexe (sténose longue ou multifocale et sténose de la bifurcation pulmonaire) ou de lésions associées nécessitant une prise en charge chirurgicale. Par contre, elle n'est pas réalisable en cas de sténose distale de branche pulmonaire (50).

Cette technique est cependant lourde en raison de la nécessité d'une circulation extra-corporelle, et aux risques de complications post-opératoires classiques à court terme. A moyen et long terme, cette technique expose à un risque de resténose non négligeable (23) en raison de la nature inerte du matériel prothétique utilisé pour la plastie, et également un risque d'évolution anévrysmale ou d'endocardite infectieuse, mais un risque thrombotique moindre par rapport au stenting.

6.2/ Cathétérisme cardiaque interventionnel avec angioplastie seule et stenting de la branche pulmonaire :

Les sténoses de branches artérielles pulmonaires peuvent être prises en charge par cathétérisme interventionnel via un abord fémoral, en général. Lors de cette procédure, en dehors des informations apportées (détaillée dans la section 5.5), il sera possible de réaliser une angioplastie (dilatation au ballon) seule de la sténose ou alors associée à un stenting (51, 52). Le diamètre et la longueur du ballon et/ou du stent sera déterminée en fonction de la longueur de la sténose et du calibre de la portion du vaisseau situé en aval de la sténose.

L'angioplastie seule au ballon est possible avec un taux d'événements indésirables graves de moins de 1%. Cependant nettement moins efficace à court et à long termes que l'angioplastie avec implantation d'un stent avec un taux de resténose dans les premiers mois pouvant aller jusque 42% (53, 54). Ces dilatations au ballon seul seront préférées chez le tout petit enfant de moins de deux ans (en raison du développement majeur de l'arbre pulmonaire à cette période de la vie (55)) et bénéficieront de multiples avancées technologiques avec le développement de différents types de ballons. Les ballons basses pressions seront préférés pour les dilatations de sténoses post-opératoires précoces, en revanche les ballons hautes pressions et les cutting-balloons seront pour les lésions natives ou anciennes. Ces derniers diminuent le risque de re-sténose mais avec un risque de complications plus élevé. Les ballons hautes pressions sont souvent utilisés pour la dilatation de stents déjà en place (51, 52).

Le stenting est actuellement la technique de choix en cas de sténose significative focale et isolée de branche artérielle pulmonaire proximale chez les enfants plus grands enfants ou les adultes avec un taux de succès immédiat très satisfaisant (56, 57, 58).

Il existe sur le marché une multitude de stents, qui varient par leurs variétés de longueurs, de diamètres, de formes avec une architecture variable, et de matières. Ils sont également auto-expansibles ou non, pré-montés ou non, dilatables ou non. Et récemment, les stents biorésorbables (59). Le choix du stent se basera sur les caractéristiques anatomiques de la sténose et du vaisseau en amont et en aval de la sténose.

Ces techniques présentent l'avantage d'être beaucoup moins lourdes que pour une chirurgie cardiaque conventionnelle. Les complications post-procédures sont

également moins importantes et sont principalement liées à l'abord veineux. Tout comme la plastie, cette technique expose à moyen et à long termes au risque de resténose par prolifération intimale ou de développement du réseau artériel pulmonaire d'amont pour un diamètre intra-stent identique, mais aussi d'endocardite infectieuse ou de fracture de stent. Par ailleurs, le risque thrombotique intra-stent est plus important et nécessite le plus souvent une anti-agrégation plaquettaire au long cours (5, 60). Enfin, les conséquences sur la croissance des branches pulmonaires après l'implantation d'un stent sont peu connues et la littérature sur ce sujet est pauvre. En effet, nous pourrions craindre qu'après le stenting, la distalité du réseau artériel pulmonaire se fige, même si nous trouvons dans la littérature une tendance à la croissance des branches pulmonaires après stenting chez l'homme et sur des modèles animaux, au prix de multiples redilatations des stents implantés (61, 62, 63, 64, 65).

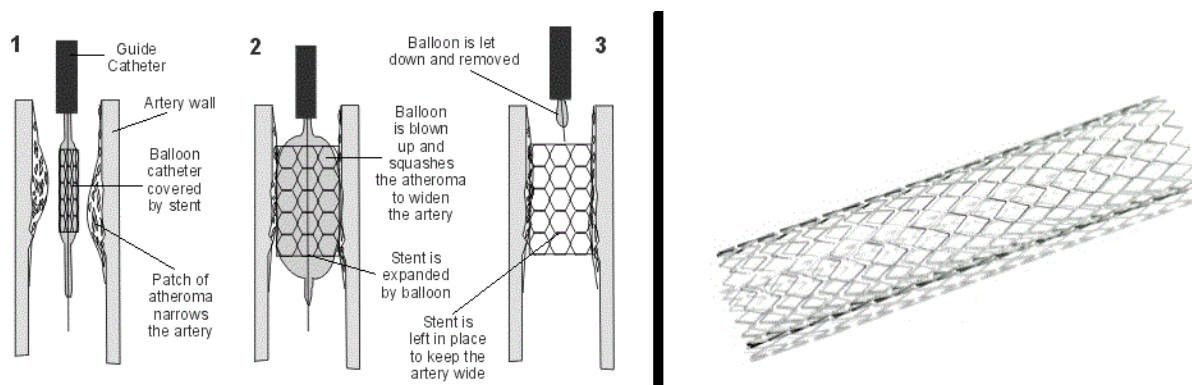


Image 9 : à gauche la représentation schématique du positionnement et déploiement du stent. A droite la représentation schématique de la structure d'un stent.

7/ Problématiques :

7.1/ Délai et critères pronostics de réintervention :

La réalisation d'un stenting pour la prise en charge d'une sténose proximale de branche artérielle pulmonaire expose au risque de réintervention à moyen ou à long

terme en raison d'une resténose intra-stent soit par prolifération intimale, soit en raison du développement du réseau artériel pulmonaire en aval du stent, qui lui, garde une dimension fixe. Cette réintervention consiste soit en une dilatation au ballon seul du stent implanté lors de la procédure initiale pour suivre la croissance de l'enfant (63, 64, 65), soit l'implantation d'un nouveau stent au sein du stent précédemment implanté, soit en une plastie chirurgicale avec résection du stent en place.

A notre connaissance, peu d'études se sont intéressées aux critères pronostics de réintervention après réalisation d'une stenting d'une sténose proximale de branche artérielle pulmonaire. En revanche, les résultats sur le délai moyen de réintervention sont très variables dans la littérature (63, 64, 65).

Une réintervention est définie comme précoce dans notre travail si elle survient dans les 3 ans qui suivent l'intervention initiale. En effet, des études radiologiques ont montré que la croissance des branches pulmonaires est relativement peu importante sur une période de 3 ans, quel que soit l'âge (41, 66) et plusieurs études ont montré une moyenne de réintervention supérieure à 3 ans après stenting initial, avec un taux de réintervention inférieur à 1/3 à 3 ans (63, 64, 65).

7.2/ Résultats sur la croissance des branches pulmonaires :

Les résultats à long terme du stenting des sténoses proximales des branches artérielles pulmonaires est également peu connu, notamment sur la croissance et le développement du réseau artériel pulmonaire en distalité du stent. En effet, l'implantation d'un stent dans une branche pulmonaire pourrait altérer ou figer son développement, même si la littérature semble montrer la tendance inverse, au prix de réinterventions afin de favoriser la croissance de l'arbre vasculaire pulmonaire.

De la même façon, peu de données de la littérature comparent la croissance de la branche pulmonaire stentée avec la branche controlatérale qui n'a pas nécessité d'implantation de stent.

7.3/ Efficience de l'index de Nakata :

L'index de Nakata a montré son intérêt, notamment pronostic, dans certaines cardiopathies. Cependant les méthodes de mesures sont variées...

Echocardiographie, cathétérisme cardiaque, angioscanner de l'arbre artériel pulmonaire... Cependant, aucune étude n'a montré de corrélation entre l'index de Nakata et la surface réelle (par mesure manuelle point par point) de la branche pulmonaire en section orthogonale.

Matériels et méthodes

1/ Objectifs :

1.1/ Objectif principal :

L'objectif principal de notre travail est de déterminer le délai moyen de réintervention au niveau de la branche stentée, mais aussi les critères pronostics de réintervention précoce. La réintervention précoce est définie comme étant la nécessité d'une réintervention sur la branche pulmonaire dans les 3 ans suivant la dernière procédure de stenting.

1.2/ Objectifs secondaires :

Les objectifs secondaires de notre travail sont tout d'abord de définir si le stenting de la branche pulmonaire sténosée permet d'améliorer sa croissance ou non et ensuite d'évaluer la fiabilité de l'index de Nakata en comparant la surface obtenue par cet index avec la surface mesurée point par point en section orthogonale au scanner.

2/ Type d'étude :

Notre travail, rétrospectif et monocentrique, s'intéressait aux patients suivis à l'institut cœur-poumons du CHRU de Lille ayant bénéficié d'un stenting de branche artérielle pulmonaire entre le 1^{er} juillet 1992 et le 1^{er} juillet 2017. Toutes les procédures de stenting de branche artérielle pulmonaire étaient réalisées au plateau technique interventionnel de l'institut cœur-poumons du CHRU de Lille, par l'équipe médicale du service de Cardiologie pédiatrique et congénitale.

3/ Population :

3.1/ Critères d'inclusion :

L'unique critère d'inclusion était la réalisation d'un stenting de branche artérielle pulmonaire entre le 1^{er} juillet 1992 et le 1^{er} juillet 2017 en raison d'une sténose proximale d'une ou des deux branches artérielle(s) pulmonaire(s).

Tous les patients ayant bénéficié d'un stenting avait au moins une indication à la réalisation de cette procédure.

Par ailleurs, les patients ayant bénéficié de multiples procédures de stenting de branche artérielle pulmonaire (soit réintervention sur la branche atteinte, soit intervention sur la branche controlatérale) dans la période d'inclusion, ont pu être inclus plusieurs fois dans cette étude.

3.2/ Critères d'exclusion :

Notre travail ne présente pas de critère d'exclusion, ainsi, tous les patients, quel que soit leurs âges, suivi aux CHRU de Lille pour une cardiopathie congénitale, et qui ont bénéficié d'un stenting de branche artérielle pulmonaire dans la période considérée de l'étude ont été inclus de façon rétrospective.

4/ Recueil des données :

La population de notre travail est basée sur un listing exhaustif de tous les patients ayant bénéficié d'une procédure de stenting de branche artérielle pulmonaire entre le 1^{er} juillet 1992 et le 1^{er} juillet 2017. Ce listing a été obtenu auprès du secrétariat de cardiologie pédiatrique et congénitale du CHRU de Lille.

Les données cliniques et paracliniques de notre population ont été principalement recueillies aux moyens du dossier médical informatique des patients via le logiciel

SILLAGE du CHRU de Lille. Des données complémentaires ont également été recueillies via le centre des archives médicales du CHRU de Lille.

Les imageries par angioscanner thoraciques ont été téléchargées sur le logiciel PACS du CHRU de Lille. Les mesures ont été réalisées par l'investigateur principal de ce travail au moyen du logiciel RadiAnt DICOM Viewer version 2020.0.

Les données cliniques et paracliniques ont été recueillies sur une période allant du 1^{er} juillet 1992 au 31 décembre 2019.

4.1/ Données recueillies :

4.1.1/ Données cliniques :

Les données cliniques recueillies sont les suivantes :

- données anthropométriques : sexe, âge au moment de la procédure de stenting, poids, taille, surface corporelle,
- présence ou non d'une anomalie syndromique d'ordre génétique, d'une dysmorphie sans anomalie génétique identifiée, notion de cardiopathie congénitale au premier degré
- symptômes du patient, notamment douleurs thoraciques, dyspnée, cyanose ou désaturation objectivée,
- principaux antécédents liés à la cardiopathie : côté de la branche pulmonaire atteinte (gauche ou droite), type de cardiopathie classées en 13 anomalies (tétralogie de Fallot régulière, tétralogie de Fallot irrégulière, atrésie pulmonaire à septum ouvert, atrésie pulmonaire à septum intact, sténose isolée de branche pulmonaire, transposition des vaisseaux isolée ou avec CIV de l'outlet, tronc artériel commun, CIV isolée quel qu'en soit le type, fenêtre aorto-pulmonaire, coarctation de l'aorte,

VDDI, CAV complet), le type de prise en charge chirurgicale et la date de chacune de ces étapes (palliative par anastomose systémico-pulmonaire de Balolock et le coté ou ce shunt a été réalisé, cerclage du tronc pulmonaire, ou curative par la réalisation ou non d'une plastie de la branche pulmonaire atteinte, le nombre de fois où une plastie a été réalisée avant la procédure et la date de la dernière plastie, le nombre préalable d'angioplastie seule ou avec stenting réalisée et la date de la dernière dilatation au ballon seul ou du dernier stenting et en cas de stenting préalable, le nombre de stents déjà implantés dans la branche atteinte).

-pendant la procédure de stenting : la pression artérielle systolique,

-les complications survenues après la procédure de stenting,

-les données de suivi après la procédure sont basées sur la nécessité ou non d'une réintervention par voie percutanée (angioplastie seule ou nouveau stenting) ou chirurgicale. La date de réintervention a été recueillie afin d'évaluer le délai entre le stenting et la réintervention.

4.1.2/ Données paracliniques :

-mesures des dimensions des branches pulmonaires à l'angioscanner

thoracique dans le sens cranio-caudal et antéropostérieur, dans un plan orthogonal par rapport au trajet des branches artérielles pulmonaires, juste en amont de la division en branches lobaires segmentaires. La mesure de la surface de section de chaque branche est mesurée point par point selon un plan orthogonal au trajet des branches pulmonaires. Les mesures sont réalisées, quand ils sont disponibles, sur le scanner réalisé quelques semaines avant le stenting et sur le dernier scanner recensé après la procédure. Une comparaison avec la branche contro-latérale a été réalisée quand cela était possible,

-la date de réalisation du dernier scanner réalisé.

-l'index de Nakata est calculé en utilisant le diamètre de la branche pulmonaire mesuré dans le sens cranio-caudal sur l'angioscanner thoracique selon la formule :

$$\text{Index de Nakata} = [(\pi \times Dd^2 / 4) + (\pi \times Dg^2 / 4)] / SC.$$

D d/g = diamètre de la branche artérielle pulmonaire droite/gauche dans le plan sens cranio-caudal, juste en amont de la division en branches lobaires segmentaires, en mm. SC = surface corporelle en m².

4.1.3/ Données de la procédure de stenting :

-la date de réalisation,

-les données hémodynamiques avec la pression ventriculaire droite et le gradient pic à pic au travers de la sténose sur la branche pulmonaire atteinte avant et après l'implantation du stent. Le calcul du ratio pression ventriculaire droite/pression ventriculaire gauche (PVD/PVG),

-le type de stent implanté, avec 8 marques de stents recensées (stent Palmaz Genesis™ (Cordis Cardinal Health ®, Fremont, Californie, États-Unis), Valeo™ et Saxx™ (Bard ®, Murray Hill, États-Unis), CP stent™ (Numed ®, Orlando, États-Unis), EV3™ de (Medtronic ®, Dublin, Irlande), Rebel™, Liberté™ et Wallstent™ (Boston ®, Marlborough, Massachusetts, États-Unis)).

5/ Analyses statistiques :

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel R™ (version avril 2020).

Nous avons réalisé pour l'objectif principal une analyse descriptive de la population et une analyse croisée (bivariée) selon si le patient a subi ou pas une réintervention

précoce et selon si le patient a subi une réintervention quel qu'en soit la durée après l'intervention initiale.

Les tests utilisés sont :

-pour les variables quantitatives : test de Pearson, two samples t-test, et un test de Wilcoxon.

-pour les variables qualitatives : test du Chi² si l'effectif est supérieur à et un test de Fisher dans le cas contraire.

Nous avons ensuite réalisé une analyse en régression logistique univariée puis multivariée pour étudier les facteurs de réintervention. S'il n'était mis en évidence aucune différence entre les deux populations dans l'analyse croisée (bivariée), l'analyse en régression logistique multivariée n'était pas réalisée.

Pour le premier objectif secondaire nous avons réalisé des tests de Student pour échantillons appariés. Les résultats sont indiqués sous la forme moyenne écart type.

La méthode de Bland et Altman a été utilisée pour le deuxième objectif secondaire après avoir réalisé un test de Student pour échantillons appariés. Le test de corrélation de Spearman a été pour comparer les deux méthodes de mesure de surface des branches pulmonaires.

Les box-plots, ainsi que le modèle prédictif de croissance des branches pulmonaires étaient réalisés à posteriori à l'aide du logiciel Excel version 2013 (Microsoft ®, Redmond, Washington, États-Unis).

L'intervalle de confiance n'est précisé que lorsque que la p-value est inférieure à 0,05.

Le risque de première espèce alpha était arbitrairement fixé à 5 %, une différence était considérée comme significative dans le modèle final pour une valeur de p inférieure à 0,05.

Résultats

1/ Caractéristiques de la population globale :

La population de notre travail (dont les caractéristiques sont détaillées dans le tableau 1), recrutée de façon rétrospective, comprend 47 patients dont la majorité est de sexe masculin (63,8%), et d'âge moyen (écart-type) de 12,4 ans (3,7-21,1) lors de la procédure. Un seul patient (soit 2,1% de notre population) a moins de 6 mois et un seul (2,1%) a un âge compris entre 6 mois et 2 ans, 22 patients (46,8%) ont un âge compris entre 2 et 12 ans, et 23 patients ont plus de 12 ans (48,9%). Le poids moyen lors des procédures est de 38 kg (16-60). Un seul patient a un poids inférieur à 6kg (2,1%) et un seul entre 6 et 10 kg (2,1%), 21 patients (44,7%) ont un poids compris entre 10 et 35 kg, et enfin 24 patients (21,1%) un poids supérieur à 35 kg. Au total, 14,9% des patients présentaient un trait syndromique dont 6,4% ont un syndrome de Di-George, 4,3% un syndrome d'Alagille, 4,2% une autre anomalie morphologique ou antécédent familial au premier degré sans anomalie génétique authentifiée. Les cardiopathies congénitales les plus représentées sont les cardiopathies conotruncales avec la tétralogie de Fallot dans 51,1% des cas (29,8% dans sa forme régulière et 21,3% dans sa forme irrégulière), l'atrésie pulmonaire à septum ouvert dans 19,1% des cas. La répartition des autres cardiopathies est représentée dans le tableau 1.

29,8% de nos patients présentaient des symptômes avant la réalisation du stenting de branche pulmonaire.

Parmi les 47 patients recensés, 51% avaient bénéficié d'une anastomose systémico-pulmonaire dans les premières semaines de vie, 63,8% avaient bénéficié d'une angioplastie préalable au ballon seule, 25,5% d'un stenting préalable et enfin 51%

avaient bénéficié d'une plastie chirurgicale préalable de branche artérielle pulmonaire au cours du suivi.

Au cours du suivi, 65,9% des patients ont bénéficié d'une réintervention (dilatation au ballon seul, stenting, ou plastie chirurgicale).

65,9% des patients avaient une sténose bilatérale des branches artérielles pulmonaires.

Libellé	Valeur
<i>Sexe du patient</i>	
Homme	30 (63.8%)
<i>Age moyen (en années)</i>	12,4 (3,7 - 21,1)
<i>Age regroupé (en années)</i>	
Moins de 6 mois	1 (2.1%)
Entre 6 mois et 2 ans	1 (2.1%)
Entre 2 ans et 12 ans	22 (46.8%)
Plus de 12 ans	23 (48.9%)
<i>Poids moyen (en kg)</i>	38 (16 - 60)
<i>Poids regroupé (en kg)</i>	
Inférieur ou égal à 6 kg	1 (2.1%)
Entre 6 et 10 kg	1 (2.1%)
Entre 10 et 35 kg	21 (44.7%)
Plus de 35 kg	24 (51.1%)
<i>Taille moyenne (en cm)</i>	135.5 (102,5 - 168,5)
<i>Surface corporelle (en m²)</i>	1.2 (0,7 - 1,7)
<i>Cardiopathie principale</i>	
Fallot régulier	14 (29.8%)
Fallot irrégulier	10 (21.3%)
Atrésie pulmonaire à septum ouvert	9 (19.1%)
Sténose isolée de branche pulmonaire	1 (2.1%)
Atrésie pulmonaire à secteur intact	1 (2.1%)
Transposition des vaisseaux + CIV	2 (4.3%)
Tronc artériel commun	3 (6.4%)
Communication interventriculaire	2 (4.3%)
Fenêtre aorto-pulmonaire	1 (2.1%)
Transposition des gros vaisseaux	1 (2.1%)
Ventricule droit à double issue	3 (6.4%)
<i>Association syndromique</i>	
Aucun syndrome ni malformation associée	40 (85.1%)

Di-George	3 (6.4%)
Alagille	2 (4.3%)
Cardiopathie au premier degré	1 (2.1%)
Fente labio palatine	1 (2.1%)
<i>Symptômes</i>	
Aucun	33 (70.2%)
Dyspnée	11 (23.4%)
Douleur thoracique	1 (2.1%)
Désaturation / cyanose	2 (4.3%)
<i>Anastomose systémico-pulmonaire préalable</i>	24 (51.1%)
<i>Côté de l'anastomose systémico-pulmonaire préalable</i>	
Gauche	15 (62.5%)
Droite	6 (25%)
Des deux côtés	3 (12.5%)
<i>Plastie chirurgicale préalable</i>	24 (51.1%)
<i>Côté de la plastie chirurgicale préalable</i>	
Gauche	16 (66.7%)
Droite	2 (8.3%)
Des deux côtés	6 (25%)
<i>Dilatation préalable au ballon seul</i>	30 (63.8%)
<i>Stenting préalable d'une branche pulmonaire</i>	12 (25,5%)
<i>Atteinte bilatérale</i>	9 (19.1%)
<i>Réintervention</i>	31 (65,9%)

Tableau 1 : caractéristiques de notre population générale de 47 patients ; (CIV : communication interventriculaire).

2/ Données liées au cathétérisme :

Un total de 69 stents ont été implantés au cours de 61 procédures distinctes. 8 procédures ont conduit à l'implantation d'un stent dans chaque branche pulmonaire ; parmi ces 8 procédures, deux ont été réalisées chez une même patiente à 2 ans et 6 jours d'intervalle. 2 autres patients ont bénéficié de l'implantation d'un stent dans les deux branches pulmonaires à l'occasion de 2 procédures distinctes pour chaque patient (soit au total 4 procédures) et 11 patients ont bénéficié d'une réimplantation d'un stent sur la même branche pulmonaire que lors de la procédure initiale. Autrement exprimé, 42 stents ont été implantés chez 20 patients, et 27 autres stents chez les 27 patients restants.

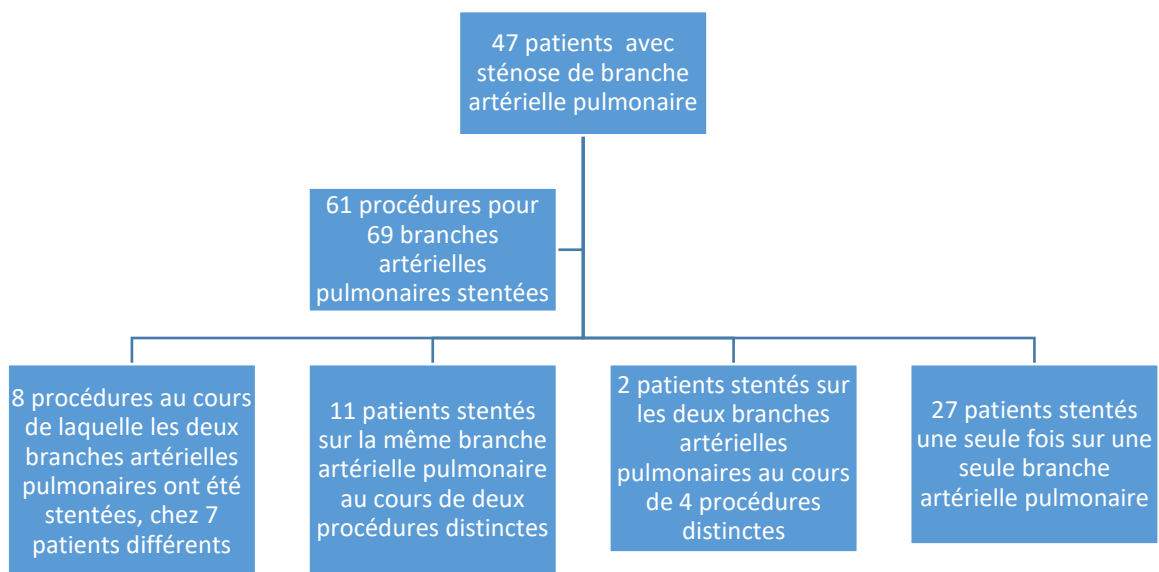


Figure 1 : flow-chart représentant la répartition et les caractéristiques des 61 procédures de stenting réalisées dans notre population de 47 patients.

En considérant chaque branche artérielle pulmonaire stentée comme une entité unique, soit 69 branches pulmonaires au total, 37,7% avait fait l'objet d'une anastomose systémico-pulmonaire de Blalock préalable, 42% d'une plastie chirurgicale préalable avec une moyenne (range) de 0,7 (1-3) plasties par branche pulmonaire, 59,4% d'une dilatation au ballon seul préalable avec une moyenne (range) de 0,8 (1-4) dilatation par branche pulmonaire et enfin 18,8% (soit 13 branches pulmonaires) d'un stenting préalable avec en moyenne 1 stent implanté par branche pulmonaire.

49 stents (71%) ont été implantés dans la branche pulmonaire gauche.

Les stents les plus représentés sont les stents Genesis dans 50% des cas, EV3 dans 29% des cas, Valeo dans 11,3% cas, la répartition des autres stents est représentée dans le tableau 2. A noter l'absence de la marque de stent dans 7 procédures (qui sont alors éliminées pour l'analyse de cette variable).

Le taux de complications graves per-procédures était de 7,2% (embolisation du stent dans 5 cas, qui ont été impactés dans un autre vaisseau ou en distalité, sans nécessité de prise en charge chirurgicale, et un autre stent a été positionné en bonne position). A moyen terme, des complications du stenting sont survenues dans 5,7% des cas avec 4,3% de fractures de stent (3 stents), et 1,4% d'endocardite infectieuse (1 stent).

Les résultats hémodynamiques après stenting répondent par ailleurs aux critères standards de succès, avec notamment une réduction du ratio pression ventriculaire droite / pression aortique systolique de plus de 20%. Dans cette série, nous avons une réduction significative de ce ratio de 25,5% ($p < 0,001$). On note également une réduction significative du gradient sur les branches artérielles pulmonaires après stenting avec une baisse du gradient pic à pic hémodynamique au niveau de la branche gauche à 18,68 mmHg en moyenne (range : 3,67-33,69) soit une baisse de 54,9% ($p < 0,001$) sur la branche gauche et une réduction à 18,21 mmHg (range : 4,58-31,84) soit une baisse de 46,6% ($p < 0,001$) sur la branche droite.

Critères de succès sur des valeurs hémodynamiques invasives :			
Mesures réalisée	Moment par rapport au stenting	Valeur	p value
Ratio PVD/PAo	Avant	68,4% \pm 25,95	p < 0,001
	Après	50,98% \pm 17,45	
	Taux de réduction	-25,5%	
Gradient sur APG	Avant	34,02 mmHg \pm 21,43	p < 0,001
	Après	18,68 mmHg \pm 15,01	
	Taux de réduction	-54,9%	
Gradient sur APD	Avant	39,05 mmHg \pm 23,98	p < 0,001
	Après	18,21 mmHg \pm 13,63	
	Taux de réduction	-46,6%	

Tableau 2 : caractéristiques hémodynamiques invasives avant et après stenting des branches artérielles pulmonaires ; (PVD/PAo : pression ventriculaire droite/pression aortique systolique, APG/D : artère pulmonaire gauche/droite).

3/ Critères de jugement :

3.1/ Critères de jugement primaires :

3.1.1/ Délai moyen de réintervention :

Le délai moyen (range) de réintervention dans notre population globale de patients est de 4,08 ans (0,17-17,52) après la réalisation de la procédure de stenting initiale pour une durée de suivi moyen (écart-type) de 9,9 années (2,1-17,7).

Un total de 42 réinterventions ont été recensées sur les 69 stents implantés (26,2% de réintervention par dilatation au ballon seul, 31% par stenting et 42,8% par chirurgie), sur toute la durée du suivi des patients.

Sur les 42 réinterventions nécessaires, 29 ont été réalisées de façon précoce (20,7% de ces réinterventions précoces ont été réalisées par dilatation au ballon seul, 34,5% par stenting et 44,8% par chirurgie).

3.1.2/ Critères pronostics de réintervention :

3.1.2.1/ Critères pronostics de réintervention précoce (dans les 3 ans) dans la population globale :

En analyse bivariée, aucune variable (qualitative ou quantitative) étudiée n'est associée à une réintervention précoce dans notre population globale. On note cependant que tous les stents implantés chez des patients de moins de 2 ans ou moins de 10 kg ont nécessité une réintervention précoce.

Variable	Réintervention précoce		p-value
	Non	Oui	
<i>Sexe du patient</i>			
Homme	8 (61.5%)	14 (48.3%)	p 0.4263
Femme	5 (38.5%)	15 (51.7%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	

<i>Age regroupé (en années)</i>			
Moins de 6 mois	0 (0%)	2 (6.9%)	p 0.5452
Entre 6 mois et 2 ans	0 (0%)	2 (6.9%)	
Entre 2 ans et 12 ans	7 (53.8%)	17 (58.6%)	
Plus de 12 ans	6 (46.2%)	8 (27.6%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Poids regroupé (en kg)</i>			
Inférieur ou égal à 6 kg	0 (0%)	3 (10.3%)	p 0.4443
Entre 6 et 10 kg	0 (0%)	1 (3.4%)	
Entre 10 et 35 kg	6 (46.2%)	16 (55.2%)	
Plus de 35 kg	7 (53.8%)	9 (31%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Surface corporelle (en m²)</i>	1.1 (0.4)	1 (0.5)	p 0.6590
<i>Branche pulmonaire incriminée</i>			
Gauche	9 (69.2%)	21 (72.4%)	p 1.0000
Droite	4 (30.8%)	8 (27.6%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Cardiopathie principale</i>			
Fallot régulier	3 (23.1%)	7 (24.1%)	p 0.7636
Fallot irrégulier	5 (38.5%)	7 (24.1%)	
Atrésie pulmonaire à septum ouvert	2 (15.4%)	6 (20.7%)	
Sténose isolée de branche pulmonaire	0 (0%)	1 (3.4%)	
Atrésie pulmonaire à secteur intact	0 (0%)	2 (6.9%)	
Transposition des vaisseaux + CIV	0 (0%)	3 (10.3%)	
Tronc artériel commun	2 (15.4%)	1 (3.4%)	
Communication interventriculaire	1 (7.7%)	1 (3.4%)	
Transposition des gros vaisseaux	0 (0%)	1 (3.4%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Association syndromique</i>			
Aucun syndrome ni malformation associée	11 (84.6%)	23 (79.3%)	p 1.0000
Di-George	1 (7.7%)	2 (6.9%)	
Alagille	1 (7.7%)	2 (6.9%)	
Cardiopathie au premier degré	0 (0%)	0 (0%)	
Fente labio palatine	0 (0%)	2 (6.9%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Symptômes</i>			
Aucun	11 (84.6%)	16 (55.2%)	p 0.1759
Dyspnée	1 (7.7%)	10 (34.5%)	
Douleur thoracique	1 (7.7%)	1 (3.4%)	
Désaturation / cyanose	0 (0%)	2 (6.9%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	

<i>Anastomose systémico-pulmonaire préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	6 (46.2%)	21 (72.4%)	p 0.1635
Oui	7 (53.8%)	8 (27.6%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Plastie préalable sur branche incriminée</i>			
Non	8 (61.5%)	18 (62.1%)	p 1.0000
Oui	5 (38.5%)	11 (37.9%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Nombre de plasties</i>	0.7 (0.9)	0.5 (0.7)	p 0.6260
<i>Délai entre la dernière plastie et stenting (en années)</i>	5.6 (4)	4.6 (4.4)	p 0.5833
<i>Dilatation préalable au ballon seul préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	2 (15.4%)	11 (37.9%)	p 0.2784
Oui	11 (84.6%)	18 (62.1%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Nombre de dilatations au ballon préalable au stenting</i>	1.2 (0.8)	1 (1)	p 0.2994
<i>Délai entre dernière dilatation et stenting (en années)</i>	2.5 (2.1)	2.2 (2)	p 0.5896
<i>Stenting préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	12 (92.3%)	23 (79.3%)	p 0.4049
Oui	1 (7.7%)	6 (20.7%)	
Total	13 (31%)	29 (69%)	
<i>Type de stent implanté</i>			
Palmaz Genesis	9 (90%)	16 (59.3%)	p 0.4813
Valeo	0 (0%)	2 (7.4%)	
CP stent	0 (0%)	1 (3.7%)	
EV3	0 (0%)	5 (18.5%)	
Rebel	0 (0%)	1 (3.7%)	
Saxx	0 (0%)	1 (3.7%)	
Liberté	0 (0%)	1 (3.7%)	
Wallstent	1 (10%)	0 (0%)	
Total	10 (27%)	27 (73%)	

Tableau 3 : analyse bivariée des critères pronostics de réintervention précoce dans la population globale ; (IC : intervalle de confiance, CIV : communication interventriculaire).

3.1.2.3/ Critères pronostics de réintervention dans la population globale :

En analyse bivariée, 5 variables sont associées avec une réintervention quel que soit le délai après la procédure initiale de stenting, dans notre population globale.

Tout d'abord le poids lors de la procédure de stenting, trié par intervalles, un plus petit poids est associé à un taux plus important de réintervention avec 22 (52.4%) patients dans la tranche des 10-35 kg vs. 16 (38,1%) chez les patients de plus de 35 kg ; p 0,0290) et inversement. On retrouve ensuite une surface corporelle moins importante lors de la procédure de stenting chez les patients ayant nécessité une réintervention (1,0 [0,5-1,5] m² vs. 1,4 [1,0-1,8] m² ; p 0,0019). On constate également un surcroît de dilatation préalable au ballon seul chez les patients nécessitant une réintervention (29 (69%) patients vs. 13 (31%) ; p 0,0422), de même qu'un nombre de dilatation préalable plus important chez ces mêmes patients ayant nécessité une réintervention (1 [0,1-1,9] dilatation vs. 0,5 [0-1,1] ; p 0,0149). Enfin selon le type de stent utilisé, avec un taux de réintervention moins important en cas d'utilisation de stent Valeo de Bard (2 (5.4%) patients vs. 5 (20%) ; p 0,0010) ou EV3 de Medtronic (5 (13.5%) patients vs. 13 (52%) ; p 0,0010), mais en revanche un taux de réintervention plus élevé avec les stent Genesis Palmaz de Cordis (25 (67.6%) patients vs. 6 (24%) ; 0,0010).

Variable étudiée	Réintervention		p-value
	Non	Oui	
Sexe			
Homme	19 (70.4%)	22 (52.4%)	p 0.1375
Femme	8 (29.6%)	20 (47.6%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
Age regroupé (en années)			
Moins de 6 mois	0 (0%)	2 (4.8%)	p 0.0620
Entre 6 mois et 2 ans	0 (0%)	2 (4.8%)	
Entre 2 ans et 12 ans	10 (37%)	24 (57.1%)	

Plus de 12 ans	17 (63%)	14 (33.3%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Poids regroupé (en kg)</i>			
Inférieur ou égal à 6 kg	0 (0%)	3 (7.1%)	p 0.0290
Entre 6 et 10 kg	0 (0%)	1 (2.4%)	
Entre 10 et 35 kg	8 (29.6%)	22 (52.4%)	
Plus de 35 kg	19 (70.4%)	16 (38.1%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Surface corporelle (en m²)</i>			
	1.4 (0.4)	1 (0.5)	p 0.0019
<i>Branche pulmonaire incriminée</i>			
Gauche	19 (70.4%)	30 (71.4%)	p 0.9247
Droite	8 (29.6%)	12 (28.6%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Cardiopathie principale</i>			
Fallot régulier	7 (25.9%)	10 (23.8%)	p 0.2879
Fallot irrégulier	7 (25.9%)	12 (28.6%)	
Atrésie pulmonaire à septum ouvert	6 (22.2%)	8 (19%)	
Sténose isolée de branche pulmonaire	0 (0%)	1 (2.4%)	
Atrésie pulmonaire à secteur intact	0 (0%)	2 (4.8%)	
Transposition des vaisseaux + CIV	0 (0%)	3 (7.1%)	
Tronc artériel commun	1 (3.7%)	3 (7.1%)	
Communication interventriculaire	1 (3.7%)	2 (4.8%)	
Fenêtre aorto-pulmonaire	2 (7.4%)	0 (0%)	
Transposition des gros vaisseaux	0 (0%)	1 (2.4%)	
Ventricule droit à double issue	3 (11.1%)	0 (0%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Association syndromique</i>			
Aucun syndrome ni malformation associée	22 (81.5%)	34 (81%)	p 0.5462
Di-George	2 (7.4%)	3 (7.1%)	
Alagille	0 (0%)	3 (7.1%)	
Cardiopathie au premier degré	1 (3.7%)	0 (0%)	
Fente labio palatine	2 (7.4%)	2 (4.8%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Symptômes</i>			
Aucun	20 (74.1%)	27 (64.3%)	p 0.6047
Dyspnée	7 (25.9%)	11 (26.2%)	
Douleur thoracique	0 (0%)	2 (4.8%)	
Désaturation / cyanose	0 (0%)	2 (4.8%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Anastomose systémico-pulmonaire préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	16 (59.3%)	27 (64.3%)	p 0.6741

Oui	11 (40.7%)	15 (35.7%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Plastie préalable sur branche incriminée</i>			
Non	14 (51.9%)	26 (61.9%)	p 0.4090
Oui	13 (48.1%)	16 (38.1%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Nombre de plasties</i>	0.9 (1.1)	0.5 (0.8)	p 0.1730
<i>Délai entre dernière plastie et stenting (en années)</i>	5.5 (6.2)	4.9 (4.2)	p 0.9650
<i>Dilatation préalable au ballon seul préalable sur la branche incriminée ?</i>			
Non	15 (55.6%)	13 (31%)	p 0.0422
Oui	12 (44.4%)	29 (69%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Nombre de dilatations au ballon préalable au stenting</i>	0.5 (0.6)	1 (0.9)	p 0.0149
<i>Délai entre dernière dilatation et stenting (en années)</i>	4 (4)	2.3 (2)	p 0.1086
<i>Stenting préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	22 (81.5%)	34 (83.3%)	p 1.0000
Oui	5 (18.5%)	8 (16.7%)	
Total	27 (39.1%)	42 (60.9%)	
<i>Délai entre dernier stent et stenting actuel (en années)</i>	20.7 (42.4)	7.4 (7)	p 0.9490
<i>Type de stent implanté</i>			
Palmaz Genesis	6 (24%)	25 (67.6%)	p 0.0010
Valeo	5 (20%)	2 (5.4%)	
CP stent	1 (4%)	1 (2.7%)	
EV3	13 (52%)	5 (13.5%)	
Rebel	0 (0%)	1 (2.7%)	
Saxx	0 (0%)	1 (2.7%)	
Liberté	0 (0%)	1 (2.7%)	
Wallstent	0 (0%)	1 (2.7%)	
Total	25 (40.3%)	37 (59.7%)	

Tableau 4 : analyse bivariée des critères pronostics de réintervention toute durée dans la population globale ; (IC : intervalle de confiance, OR : odd ratio, CIV : communication interventriculaire).

En analyse multivariée, aucun facteur pronostic de réintervention n'est mis en évidence. Le stent Palmaz Genesis de Cordis est choisi comme référence ; le stent

Valeo de Bard est associé à un taux de réintervention moins important avec un OR à 0,098 [IC 95% ; 0,010-0,720] (p 0,030).

	Odd ratio (OR)	Intervalle de confiance à 95%		p value
		Inférieur	Supérieur	
<i>Poids</i>	1,035	0,861	1,248	0,712
<i>Surface corporelle</i>	1,028	0	2,104	0,615
<i>Dilatation préalable au ballon seul sur la branche incriminée</i>	1,219	0,266	5,252	0,791
<i>Nombre de dilatation préalables au stent</i>	0,419	0,158	0,98	0,056
<i>Type de stent implanté</i>				
Palmaz Genesis	1			
Valeo	0,098	0,010	0,720	0,030
CP stent	0,437	0,010	18,947	0,643
EV3	0,225	0,030	1,427	0,122

Tableau 5 : analyse en régression logistique multivariée des variables pronostiques étudiées dans notre population globale, toute durée.

3.2/ Critères de jugement secondaires :

3.2.1/ Croissance des branches artérielles pulmonaires stentées :

Le délai moyen de réalisation de l'angio-scanner cardiaque après la procédure de stenting des branches artérielles pulmonaires était de 2,13 (0,59-3,67) ans.

Par ailleurs, la comparaison des surfaces avant et après stenting a été réalisée sur la base de 30 angioscanners dédiés à l'exploration de l'arbre artériel pulmonaire, réalisés avant et après l'implantation du stent (soit un total de 60 angioscanners).

La surface de la branche artérielle pulmonaire stentée augmente de façon significative, qu'elle soit mesurée point par point passant de 100,73 mm²/m² ± 104,30 à 129,1 mm²/m² ± 121,34 (p 0,013) ou estimée par l'index de Nakata avec une surface passant 105,48 mm²/m² ± 107,84 à 135,97 mm²/m² ± 118,13 (p 0,003).

En revanche, la surface de la branche artérielle pulmonaire n'ayant pas subi de stenting, ainsi que la surface globale (addition de la surface de section de la branche gauche et de la branche droite) ne connaît pas d'augmentation significative, que ce soit en mesure point par point ou via l'index de Nakata.

Ces résultats sont également résumés sous forme de box-plots (*figures 2 et 3*).

Croissance des branches pulmonaires avant/après stenting			
	Avant stenting	Après stenting	p value
Surface mesurée AP stentée (en mm ² /m ²)	100,73 ± 104,30	129,1 ± 121,34	0,013
Surface mesurée AP non stentée (en mm ² /m ²)	185,3 ± 165,67	210,63 ± 184,21	0,051
Surface globale mesurée (APD + APG) (en mm ² /m ²)	241,30 ± 132,26	264,23 ± 154,61	0,129
Surface Nakata AP stentée (en mm ² /m ²)	105,48 ± 107,84	135,97 ± 118,13	0,003
Surface Nakata AP non stentée (en mm ² /m ²)	208,44 ± 188,48	239,50 ± 208,46	0,062
Surface globale Nakata (APD + APG) (en mm ² /m ²)	268,11 ± 155,01	293,35 ± 173,15	0,113

Tableau 6 : évaluation de la croissance avant et après procédure des branches pulmonaires et globale selon que les branches pulmonaires aient été stentées ou non ; (AP : branche pulmonaire, APD/APG : branche pulmonaire droite/gauche).

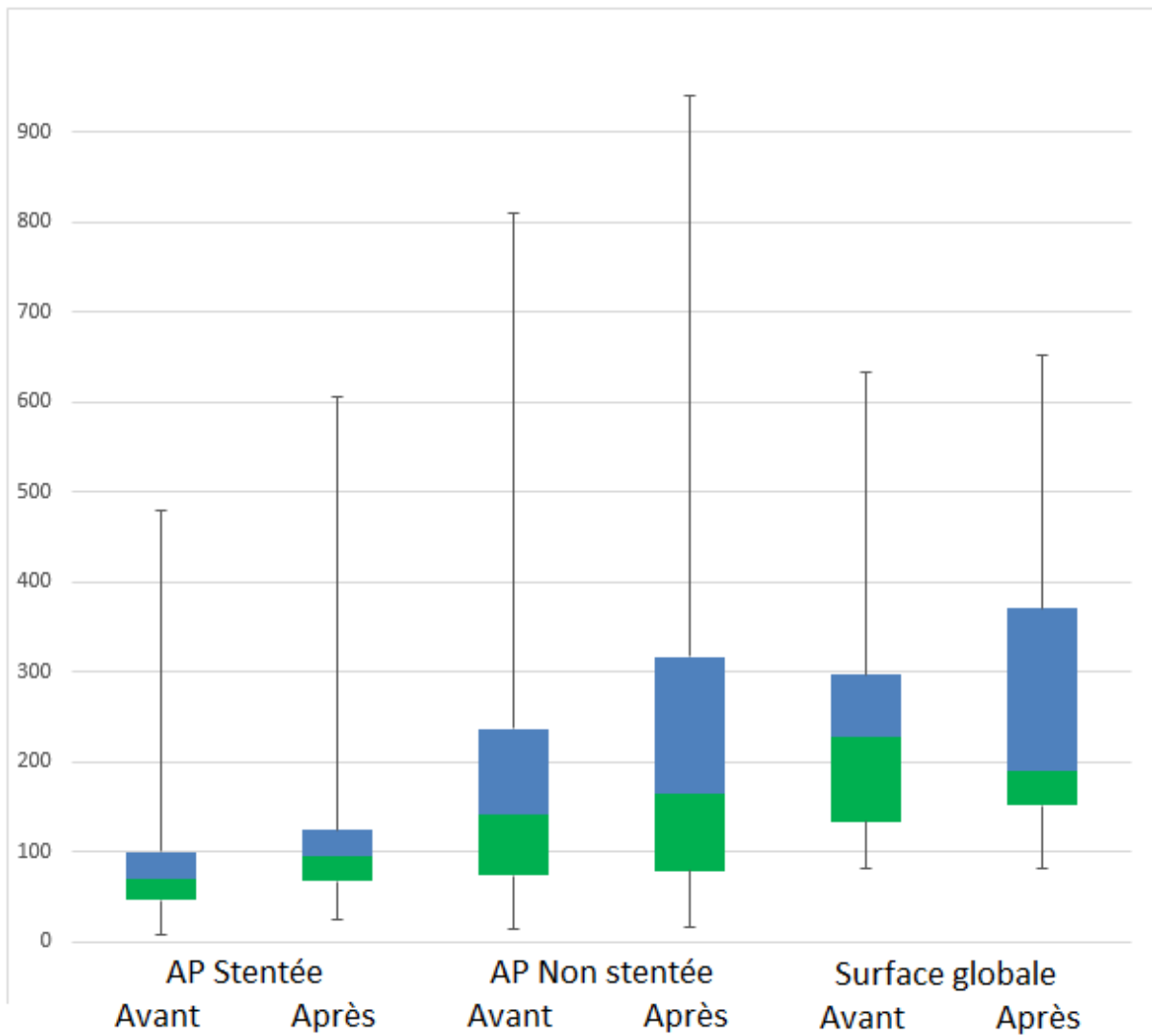


Figure 2 : box plot des surfaces mesurées avant et après stenting : à gauche évolution des surfaces sur la branche stentée, au milieu évolution des surfaces sur la branche non stentée, à droite évolution de la surface globale (surface branche stentée + non stentée). L'ordonnée est le reflet de la surface en mm^2/m^2 ; (AP : branche pulmonaire).

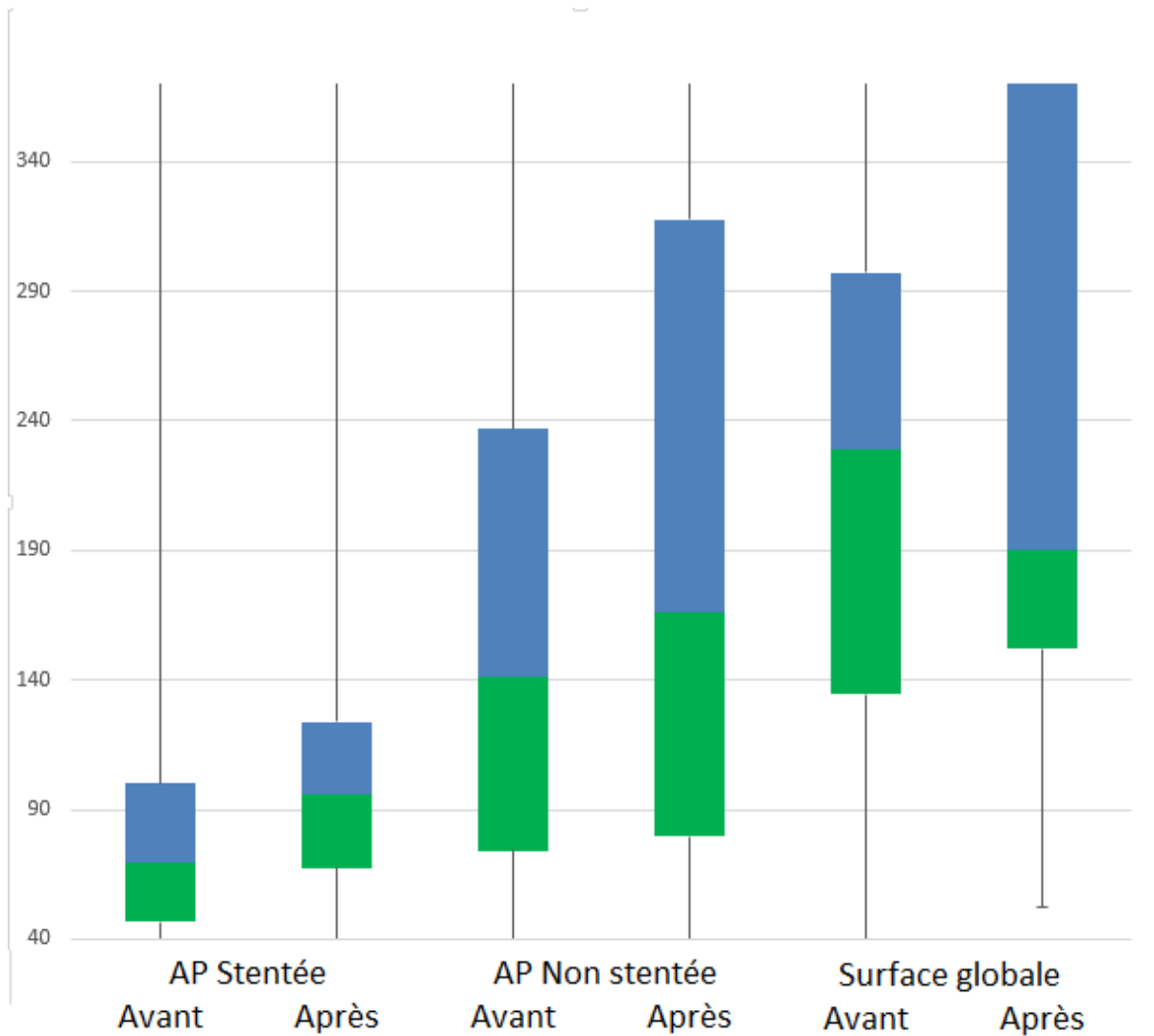


Figure 2 suite : box plot zoomés des surfaces mesurées avant et après stenting : à gauche évolution des surfaces sur la branche stentée, au milieu évolution des surfaces sur la branche non stentée, à droite évolution de la surface globale (surface branche stentée + non stentée). L'ordonnée est le reflet de la surface en mm^2/m^2 ; (AP : branche pulmonaire).

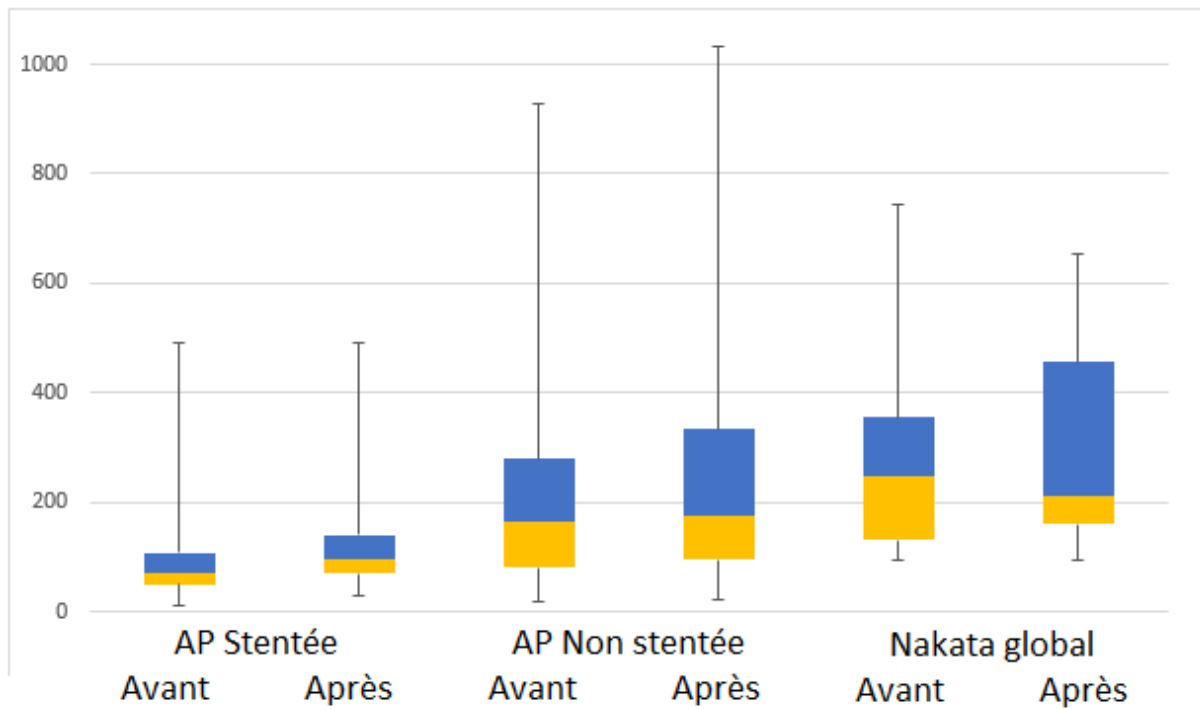


Figure 3 : box plot des surfaces estimées par l'index de Nakata avant et après stenting : à gauche évolution des surfaces sur la branche stentée, au milieu évolution des surfaces sur la branche non stentée, à droite évolution du Nakata global (surface branche stentée + non stentée). L'ordonnée est le reflet de la surface en mm^2/m^2 ; (AP : branche pulmonaire).

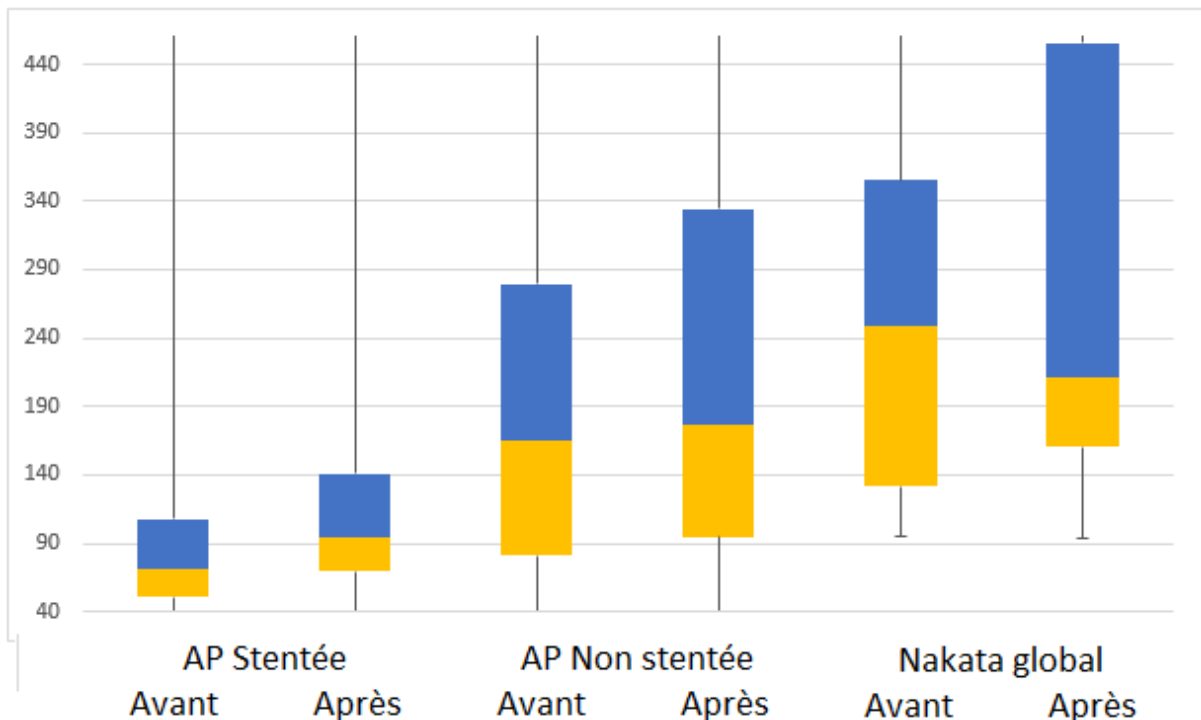


Figure 3 suite : box plot zommé des surfaces estimées par l'index de Nakata avant et après stenting : à gauche évolution des surfaces sur la branche stentée, au milieu évolution des surfaces sur la branche non stentée, à droite évolution du Nakata global (surface branche stentée + non stentée). L'ordonnée est le reflet de la surface en mm^2/m^2 ; (AP : branche pulmonaire).

3.2.2/ Comparaison de la surface des branches artérielles pulmonaires obtenue par l'index de Nakata et par la mesure point par point en section orthogonale :

La comparaison entre surface mesurée point par point et calculée par l'index de Nakata a été réalisée sur la base de 60 angioscanners spécialement dédiés à l'exploration de l'arbre artériel pulmonaire.

La comparaison de la mesure de la surface de la branche pulmonaire droite ainsi que celle de la surface globale (addition de la surface de section de la branche gauche et de la branche droite) point par point par rapport à ces mêmes surfaces par l'index de Nakata présente une différence significative.

Il existe, sur la branche artérielle pulmonaire droite, une différence de $42,71 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ($p < 0,001$) entre la mesure point par point et l'index de Nakata, de même que pour la

surface globale avec une différence de 34,92 mm²/m² (p < 0,001). On note dans les deux cas une tendance à la surestimation de la surface par l'index de Nakata.

Il n'y a pas de différence significative entre les deux méthodes de mesure sur la branche artérielle pulmonaire gauche.

Comparaison des deux méthodes de mesure de surface des branches pulmonaires			
Coté branche pulmonaire	Méthode de mesure	Surface (en mm ² /m ²)	p value
Droit	Surface mesurée point par point	218,42 ± 182,44	p < 0,001
	Surface calculée par Nakata	261,13 ± 222,84	
	Différence des deux méthodes	-42,71	
Gauche	Surface mesurée point par point	131,53 ± 129,15	p : 0,784
	Surface calculée par Nakata	132,36 ± 118,01	
	Différence des deux méthodes	-0,83	
Globale (droit + gauche)	Surface mesurée point par point	271,67 ± 149,20	p < 0,001
	Surface calculée par Nakata	306,59 ± 172,76	
	Différence des deux méthodes	-34,92	

Tableau 7 : tableau de comparaison des surfaces des branches pulmonaires et globale selon qu'elles soient obtenues par l'index de Nakata ou mesure point par point.

Il existe une relation linéaire entre la surface mesurée des branches pulmonaires (droite et gauche) ou globale (droite + gauche) et la surface estimées des branches pulmonaires ou globale par l'index de Nakata. Le coefficient de corrélation r² est à, respectivement, 0,981 (p < 0,001), 0,978 (p < 0,001) et 0,974 (p < 0,001) pour les branches pulmonaires droite, gauche et la surface globale.

Le diagramme de Bland et Altman donne une représentation graphique des surfaces mesurées versus estimées par l'index de Nakata. L'ordonnée représente la différence entre les valeurs de la méthode de mesure de surface point par point et la méthode d'estimation de surface par l'index de Nakata. En abscisse figure la moyenne de ces deux valeurs. Ce diagramme représente de façon schématique les différences moyennes de surface entre les deux méthodes apparaissant dans le tableau précédent.

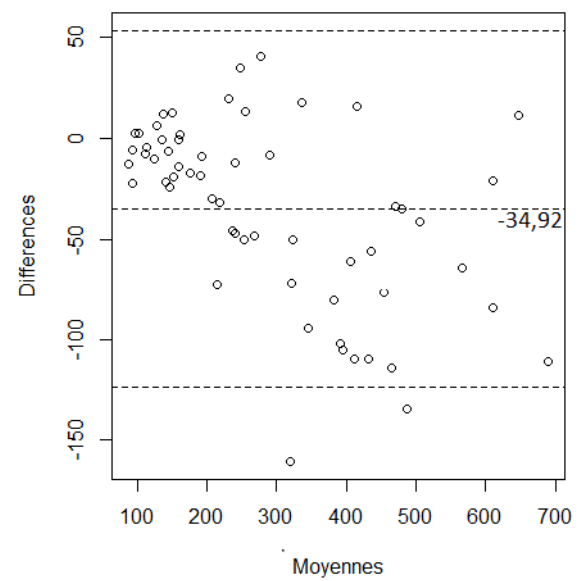
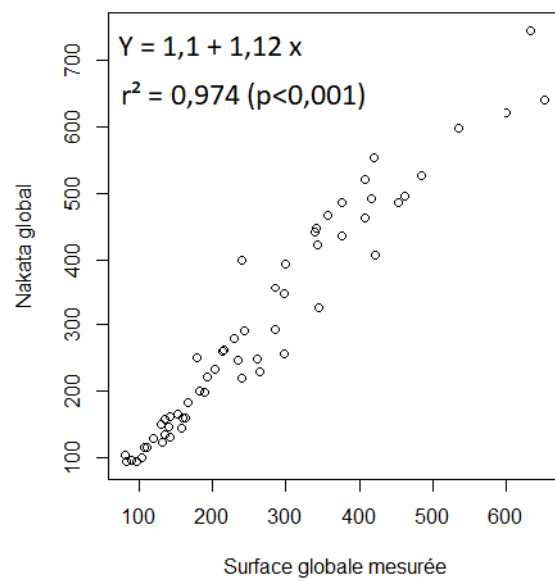
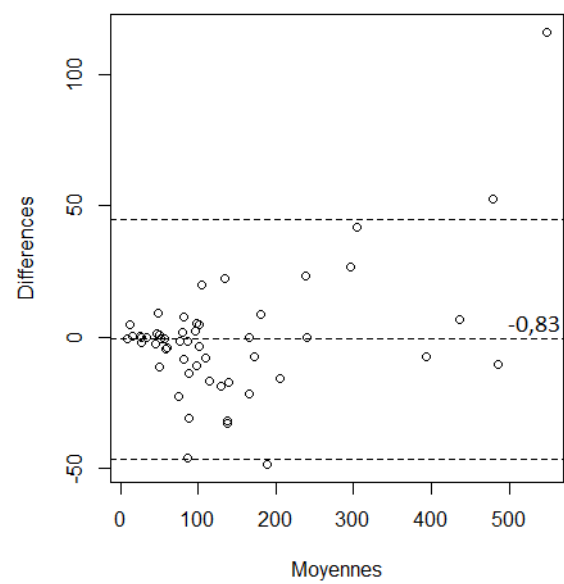
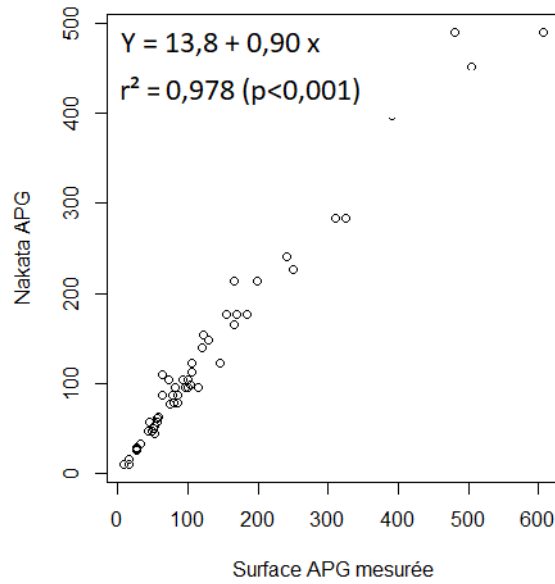
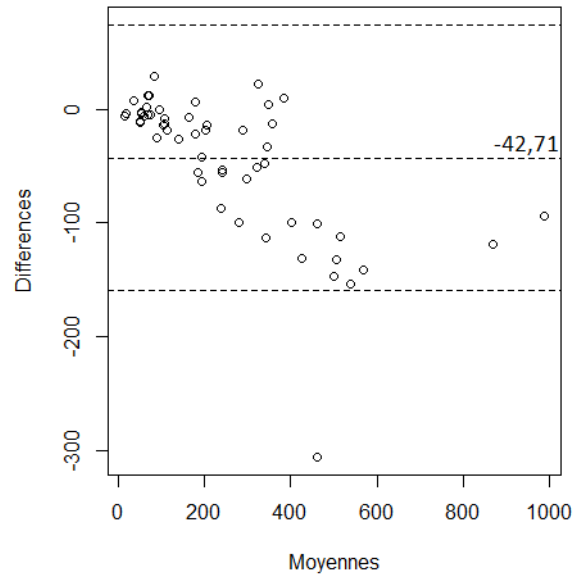
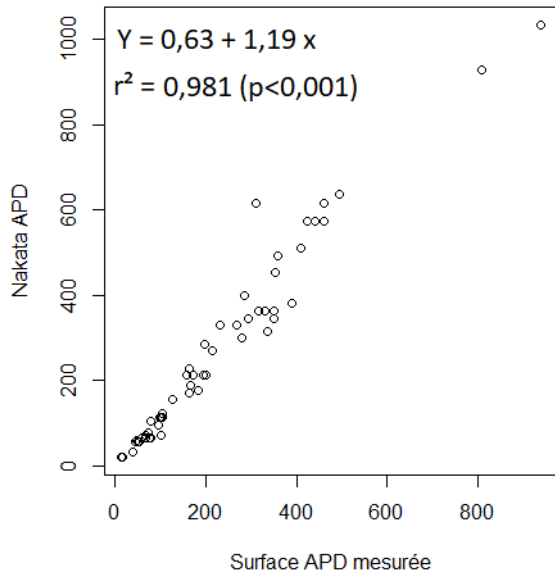


Figure 4 : Courbes de Bland et Altman. A gauche : la droite de corrélation entre, en abscisse la surface mesurée point par point de l'APD (gauche haut), APG (gauche milieu), globale (gauche bas), et en ordonnée la surface estimée de l'APD, APG, globale par l'index de Nakata. Les courbes à gauche sont annotées avec le coefficient de corrélation (r^2) avec la p-value. A droite la représentation de la dispersion des mesures selon les deux méthodes autour de leurs différences de moyennes avec en abscisse la moyenne de la valeur des mesures et en ordonnée la moyenne de leurs différences ; (APG/APD : artère pulmonaire gauche/droite).

Discussion

La prise en charge de la sténose des branches pulmonaire reste controversée.

Plusieurs stratégies thérapeutiques sont proposées pour maintenir la croissance des vaisseaux pulmonaires et des poumons.

Dans cette étude, la surface de la branche artérielle pulmonaire après stenting augmente de façon significative, qu'elle soit mesurée point par point ou par l'intermédiaire de l'index de Nakata, ce qui n'est pas le cas de la surface de la branche artérielle pulmonaire n'ayant pas subi de stenting, ainsi que la surface globale.

En revanche, la réintervention est fréquente, avec un délai de réintervention moyen dans notre population globale de patients à 4,08 ans. Nos résultats ne montrent aucun facteur prédictif de réintervention précoce (dans les 3 ans) après stenting de branche artérielle pulmonaire, mais on note cependant que tous les stents implantés chez des patients de moins de 2 ans ou moins de 10 kg ont nécessité une réintervention précoce. Par ailleurs, le stent Valeo™ est associé à un taux de réintervention moins important dans notre population globale, quel que soit le délai après la procédure initiale de stenting.

Enfin, une différence significative a été retrouvée entre la mesure point par point de la surface de la branche pulmonaire droite ainsi que celle de la surface globale par rapport à celle calculée par l'index de Nakata.

1/ Croissance des branches pulmonaires après stenting :

Ce travail montre que le stenting des branches pulmonaires est efficace pour améliorer la croissance de la branche artérielle pulmonaire stentée pour rejoindre la croissance normale de celles-ci.

Il existe peu de données dans la littérature concernant la croissance des branches pulmonaires post stenting, avec des résultats discordants. En 2013, *Takao et al.* montrent dans une population de 18 patients avec une cardiopathie univentriculaire (âge et poids moyens de 3,5 ans et 13,8 kg, suivi moyen de 2,1 ans) et 21 patients avec une cardiopathie congénitales à deux ventricules (âge et poids moyens de 4,8 ans et 16,4 kg, suivi moyen de 2,8 ans), une croissance des branches lobaires après stenting comparable à la croissance des branches lobaires pulmonaires du côté non stenté. Cette croissance est cependant permise au prix d'un taux important de réinterventions par dilatation du stent, 66% des patients dans cette série (62). En 2017, *ML.Bates et al.* montrent sur un modèle animal de cochonnet que le stenting sur une branche pulmonaire sténosée n'altère pas sa croissance, avec une croissance équivalente avec le côté controlatéral. Ils retrouvent également une prolifération fibro-intimale diffuse à la distalité des branches pulmonaire stentée et non stentée (61). Ce travail est donc en accord avec la littérature actuelle, qui montre une croissance de la distalité de l'arbre artériel pulmonaire après stenting.

A contrario, *M.Zussman et al.* ont présenté en 2014 une série de procédures par dilatation au ballon ou stenting de sténoses de branches pulmonaires dans une population de 9 patients atteints d'un syndrome d'Alagille ; l'angioplastie seule permet de conserver une croissance continue de la branche pulmonaire, à l'inverse du stenting (67). En effet, l'implantation d'un stent semble délétère pour la croissance de la branche pulmonaire incriminée dans cette population et est un facteur pronostic

de réintervention sur la branche pulmonaire stentée, sous réserve qu'il s'agit d'une population spécifique avec une maladie des branches pulmonaires sévères.

L'hypothèse physiopathologique avancée pour expliquer cette altération est la croissance accrue de l'arbre vasculaire pulmonaire au cours des 18 premiers mois de vie (62). Cependant, à partir de l'étude de *SB.Greenberg et al.* et des courbes de croissance CRESS/INSERM 2018, un modèle de croissance des branches pulmonaires a été construit selon l'âge et le sexe du patient de 0 à 18 ans. Il existe une relation presque linéaire entre l'âge et la surface de la branche pulmonaire (en mm^2/m^2). *Par exemple, pour un garçon, la surface prédite par notre modèle sera équivalente à $53 + 12,1 \times \text{âge de l'enfant}$.*

Ce modèle semble donc réfuter l'hypothèse de l'altération de la croissance rapide des branches pulmonaires au cours des deux premières années de vie après un stenting pour privilégier l'hypothèse d'une altération de l'architecture vasculaire pulmonaire immature (par prolifération fibrointimale) en regard du stent mais aussi à distance de celui-ci, comme le suggère le travail de *ML.Bates et al* (61). Cette hypothèse nécessiterait d'autres investigations sur des modèles animaux.

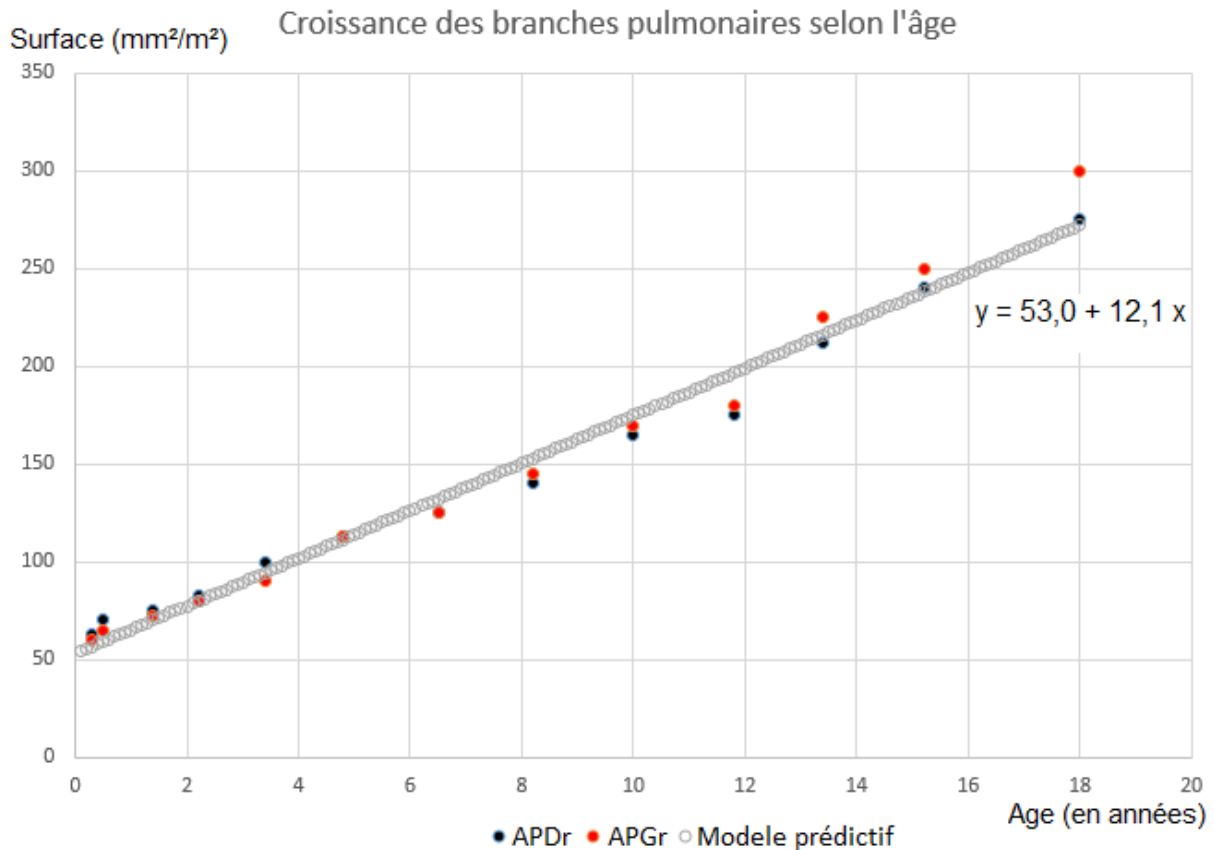


Figure 5 : modèle prédictif de croissance des branches pulmonaires chez le garçon, de 0 à 18 ans. (APD/APG : branches pulmonaires droite/gauche)

Par ailleurs, dans cette étude, la croissance moyenne -significative- de la branche pulmonaire stentée est de 28,3 mm²/m² (+28,1%) en surface mesurée et de 30,5 mm²/m² (+28,9%) en surface estimée par l'index de Nakata après un intervalle moyen de 2,13 (0,59-3,67) ans. En ce qui concerne la croissance de la branche pulmonaire non stentée, la croissance moyenne -non significative- est de 25,3 mm²/m² en surface mesurée et 31 mm²/m² en surface estimée par l'index de Nakata.

Si nous utilisons ce modèle pour prédire l'augmentation de surface suite au stenting de la branche pulmonaire après 2,13 ans (délai moyen de réalisation du scanner de contrôle après stenting) la croissance prédite sera de 25,7 mm²/m². Cette valeur prédite correspond donc au gain de surface réel obtenu après stenting dans notre série.

Le taux de croissance annuel des branches pulmonaires après stenting semble donc rejoindre celui de la croissance artérielle pulmonaire normale.

2/ Délai de réintervention :

Cette bonne croissance des artères pulmonaires qui a été décrite se fait cependant au prix d'un taux de réintervention assez important.

Le délai moyen de réintervention (dilatation au ballon, nouveau stenting ou chirurgie) 4,08 ans pour une durée de suivi moyen de 9,9 années.

Dans la littérature, le délai moyen de réintervention est très variable et hétérogène dans les cardiopathies congénitales réparées, à deux ventricules. Par ailleurs, peu de littérature propose une durée moyenne de suivi à plus de 2 ans. Ces résultats sont résumés dans le tableau 8.

Toutes ces séries présentent des populations de sténoses de branches pulmonaires d'âges et de poids très hétérogènes, associées à des groupes inhomogènes de cardiopathies congénitales ou secondaires à des lésions post-opératoires.

Les délais de réintervention sont très hétérogènes selon les études, y compris pour des âges et des poids proches, probablement en raison de l'hétérogénéité des caractéristiques de la population, notamment les antécédents chirurgicaux, la cardiopathie principale. Ces études sont également très étalées dans le temps, ici la plus ancienne que nous avons choisi de répertorier est de 2001 ; les techniques de stenting ainsi que les technologies de stents ayant évoluées, ceci peut également participer à expliquer les délais de réintervention hétérogènes.

La synthèse de ces différentes séries permet cependant de retrouver une tendance à des réinterventions plus précoces chez les patients plus jeunes ou avec un poids moindre.

Notre résultat en terme de délai moyen de réintervention reste cependant cohérent voire meilleur que les délais de réintervention présentés dans les séries précédentes pour un âge et un poids moyen de 12,4 ans (3,7-21,7) et 38 kg (16-60), avec un délai moyen de suivi, nettement supérieur aux autres séries, de 9,9 années (2,1-17,7).

	Nombre patients	Nombre stents	Age moyen (range)	Poids moyen (range)	Réintervention
Patel					
2019 (68)	43	47	3,7 ans (0,3-18,1)	14,2 kg (5,6-70)	19 patients dans un délai maximal de 4,9 ans
2014 (23)	19	19	5,6 ans (0,6-10,6)	20,1 kg (10,6-35,6)	1 patient à 150 jours (suivi maximal de 3 ans)
Guo					
2014 (74)	19	26	9,1 ans (4,0-15,0)	31,7 kg (17-60,5)	1 patient à 2 ans (suivi maximal de 6 ans)
McMahon					
2001 (73)	197	NA	9,9 ans (0,5-39,8)	36 kg (5,3-102)	97 patients dans un délai moyen de 2,0 ans
Duke					
2003 (72)	38	NA	8,3 ans (0,4-20,6)	23 kg (4,9-74)	12 patients à en moyenne 1,5 ans
Tomita					
2010 (65)	199	288	11 ans (0-56)	NA	84% à 6 ans
Stanfill					
2008 (64)	27	33	10 mois (0,6-24)	8,1 kg (3,4-14,5)	22 patients dans un délai moyen de 13 mois
Gonzalez					
2012 (71)	26	62	9,5 ans (0-21,5)	27 kg (8-46)	50% des patients à un délai moyen de 2,1ans
Kenny					
2011 (70)	12	23	32,5 ans (18,7-56,7)	71,3 kg (44,5-95)	2 réinterventions à 2,3 ans (suivi maximal de 8 ans)
Angtuaco					
2011 (69)	67	96	1,8 ans (0-23,4)	NA	Délai médian de 4,7 ans, avec 50% des patients à 7,6 ans
Ooi					
2018 (75)	60	82	7,5 mois (2,8-14,2)	6.3 kg (4.6-9.8)	50% des patients dans un délai de 1 an et 86% à 5 ans

Tableau 8 : résumé des principales études sur le suivi à long terme après stenting des branches pulmonaires.

Actuellement, chez les patients de moins de 2 ans, le traitement de première intention est probablement l'angioplastie au ballon seul avec éventuellement des ballons hautes pressions ou de cutting balloons. En cas de persistance de sténose sévère, le stenting reste une alternative raisonnable pour préserver la croissance des branches pulmonaires.

3/ Facteurs prédictifs de réintervention :

Cette série, aucune des variables étudiées n'est prédictive d'une réintervention précoce, mais de façon non significative, tous les stents implantés chez des patients de moins de 2 ans ou moins de 10 kg ont nécessité une réintervention précoce. Le stent Valeo™ de Bard® est associé à un taux de réintervention moins important dans notre population globale, quel que soit le délai après la procédure initiale de stenting. Les procédures de stenting dans notre série répondaient aux critères hémodynamiques standards de succès (57).

Peu d'études décrivent les facteurs de risque de réintervention suite à une procédure percutanée classique. En 2013, *A.Hallbergson et al.* rapportent sur une population de 124 patients, un taux de resténose intra-stent plus important avec la nécessité d'une réintervention plus précoce chez les patients porteurs d'une tétralogie de Fallot, la présence de collatérales aorto-pulmonaires et la présence d'une anomalie génétique (Williams-Beuren et/ou Alagille) (76).

D'autres séries retrouvent des facteurs de risque de réintervention, suite à des procédures hydrides. Par exemple, la série de *MJ.Angtuaco et al.* qui retrouvent comme facteurs de risque significatifs de réintervention sur les stents, quel que soit le délai après l'implantation, un âge lors de la procédure initiale inférieur à 2 ans, et le type de cardiopathie, comme la tétralogie de Fallot et le tronc artériel commun

dans une population de 96 stents implantés chez 69 patients (67). La série de *JD.Zampi et al.* publiée en 2017, sur 81 stents implantés chez 68 patients, retrouve comme facteurs de risque de réintervention un âge lors de la procédure de moins de 18 mois, surface corporelle inférieure à 0,47m², les patients avec une tétralogie de Fallot associée à la présence de collatérales aorto-pulmonaires (77).

Les résultats de notre série sont en accords avec les données de la littérature actuelle. En effet, tous nos patients de moins de 2 ans qui ont bénéficié d'un stenting de branche pulmonaire ont également nécessité une réintervention précoce. De même, comme la littérature le suggère, nous retrouvons en analyse bivariée une surface corporelle plus faible chez les patients nécessitant une réintervention précoce.

En revanche, la tétralogie de Fallot, le tronc artériel commun n'étaient pas retrouvés comme facteurs prédictifs de réintervention. Ceci est probablement expliqué par un manque de puissance lié un faible nombre total de patients (malgré une proportion de tétralogie de Fallot d'environ 50%) et faible nombre de patients atteints de tronc artériel commun.

Dans cette série, le stent Valeo™ de Bard® est associé à un taux de réintervention moins important dans notre population globale, quel que soit le délai après la procédure initiale de stenting. Ce stent présente l'avantage d'avoir une structure à mailles ouvertes qui permet une post-dilatation jusque 20mm, ce qui correspond au diamètre d'une artère pulmonaire de taille adulte. Pour cette raison, son utilisation est préférée chez les petits enfants.

	Prémonté	Couvert	Ballon expandable (BE) ou self-expandable (SE)	Mailles	Diamètres	Date production
Valeo™	oui	non	BE	ouvertes	6-20mm	2012
Palmaz™	oui	non	BE	fermées	3-10mm	1985
EV3™	oui	non	SE	hydride	6-14mm	2007
CP™	non	non	BE	fermées	12-24mm	2001

Tableau 9 : tableau comparatif des différents stents apparaissant dans l'analyse multivariée.

Dans la littérature, seules 5 travaux ont été réalisés sur le stent Valeo™ de Bard® dans le cadre de sténoses de branches artérielles pulmonaires (78, 79, 80, 81, 82). Ces séries retrouvent un excellent résultat immédiat après implantation et permettent une redilatation ultérieure du stent avec un bon profil de sécurité, y compris chez des enfants très jeunes avec un poids relativement bas. Contrairement à notre travail, aucune de ces séries ne compare le stent Valeo™ aux autres stents. Par ailleurs, le résultat retrouvé dans travail, à savoir un taux de réintervention moins important avec le stent Valeo™, doit être interprété avec prudence, en raison d'un recul moins important avec ce stent qu'avec les autres, plus anciens.

4/ Efficience de l'index de Nakata, comparaison avec la surface mesurée :

Ce travail a permis de mettre en évidence une différence significative entre la surface mesurée point par point et la surface estimée par l'index de Nakata, au niveau de la branche pulmonaire droite et la surface globale (surface de la branche gauche + droite).

Aucune donnée de la littérature ne compare la surface de la tranche de section des branches artérielles pulmonaires obtenue par ces deux méthodes.

La littérature fait en revanche état d'une anatomie variable de l'arbre vasculaire pulmonaire (notamment la forme de la tranche de section des deux branches pulmonaires) entre les individus mais aussi selon le moment du cycle cardiaque (83).

Dans ce travail, lors de la réalisation des mesures, la tranche de section de la branche pulmonaire droite est plus souvent ovalaire que ronde (ceci n'était pas le cas pour la branche pulmonaire gauche), ceci causant une surestimation de la surface de la branche pulmonaire lors de l'utilisation de l'index de Nakata (*cf. image 5*).

Cela pourrait être expliqué en partie par les relations anatomiques qu'entretient la branche pulmonaire droite avec l'aorte ascendante et la veine cave supérieure, et le médiastin postérieur (trachée et œsophage). En effet, l'artère pulmonaire droite chemine en arrière de l'aorte ascendante et la veine cave supérieure et en avant du médiastin postérieur.

Par ailleurs, nos scanners n'étaient pas synchronisés au rythme cardiaque, il est ainsi probable que, compte tenu de la variabilité de la forme des branches pulmonaires au cours du cycle cardiaque, la mesure ait été effectuée en diastole sur une tranche de section ovalaire, alors qu'en systole cette tranche de section aurait eue tendance à être ronde. Ce qui rendrait la surface mesurée point par point et estimée par l'index de Nakata équivalentes. Cependant, nous ne faisons pas de constat pour la branche pulmonaire gauche, rendant cette hypothèse moins probable.

La mesure précise et la détermination de la surface de la tranche de section des branches pulmonaires peut être importante, en effet, l'index de Nakata, bien qu'imprécis, a déjà montré un impact pronostic important dans les cardiopathies congénitales de la voie droite (40, 84).

D'autres travaux ultérieurs dédiés pourraient comparer, sur des scanners synchronisés au rythme cardiaque, ces deux méthodes de détermination de la surface de section des branches pulmonaires, mais aussi la forme de la tranche de section des branches pulmonaires.

5/ Complications :

Dans notre série, le taux de complications graves per-procédures était de 7,2% (embolisation du stent dans 5 cas, impactés dans un autre vaisseau ou en distalité, sans nécessité de prise en charge chirurgicale).

A moyen terme, le taux de complication était de 5,7% avec 4,3% de fractures de stent (3 stents), et 1,4% d'endocardite infectieuse (1 stent).

La littérature récente, et notamment les données du registre IMPACT rapportées en 2016 par *MJ.Lewis et al*, pour les procédures de stenting des branches pulmonaires, un taux global de complications de 14%, dont 9% de complications majeures, sur un total de 1183 procédures menées sur population allant du nouveau-né à l'adulte. Les facteurs de risque de complications graves et non graves mis en évidence dans ce registre sont : un poids inférieur à 4 kg au moment de la procédure, indication urgente (geste de sauvetage) de stenting de branche pulmonaire, ainsi que les patients avec une cardiopathie univentriculaire (57). Les données plus anciennes, notamment celles de *RJ.Holzer et al*. en 2011 avec 1315 procédures rapportent des taux de complications relativement comparables avec un taux de complication global de 22% et d'événements indésirables graves de 10%. Dans cette série, les facteurs de risque de complications graves sont un âge lors de la procédure inférieur à un mois, une expérience de l'opérateur de moins de 10 ans et la présence d'indices de vulnérabilité hémodynamiques (basés sur la mesure des pressions invasives, la

Saturation veineuse centrale, et le type de cardiopathie [uni ou bi-ventriculaire]) et l'usage de cutting balloons (53).

Dans notre série, le taux de complications graves est de 7,2% pour 69 stents implantés, ce qui est globalement comparable avec les données rapportées par *MJ.Lewis et al.* ainsi que *RJ.Holzer et al.*

En ce qui concerne les fractures spontanées de stents, *D.McElhinney et al.* en 2008 rapportaient un taux à 21% de fracture sur une série de 166 stents implantés dans des branches pulmonaires, avec une prédominance sur les stents implantés dans la branche droite (69% des fractures de stent), principalement liée à la proximité et la compression par l'aorte ascendante ou à un diamètre important du stent (85). Le type de stent implanté n'a en revanche pas été analysé.

Sur les 69 stents implantés dans notre série, 3 (4,3%) ont fait l'objet d'une fracture spontanée, dont deux dans la branche pulmonaire gauche et 1 dans la branche pulmonaire droite. Le taux de fracture de stent est donc moins important dans notre série que celui rapporté dans la littérature.

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'endocardite infectieuse sur un stent implanté dans une branche artérielle pulmonaire.

Enfin, l'ESC a actualisé en 2018 ses recommandations de bonne pratique sur les centres habilités à réaliser des procédures interventionnelles complexes chez les patients présentant une cardiopathie congénitale. L'angioplastie et stenting des sténoses de branches pulmonaires doivent être réalisés dans des centres de niveau 1, le niveau de l'établissement de soins étant établi sur l'infrastructure hospitalière et ses équipements, les compétences et spécialités des différents intervenants et le niveau d'entraînement de l'opérateur principal (86).

Limites

Notre travail comporte plusieurs limites. Tout d'abord, notre population comporte des groupes hétérogènes de patients de par leurs cardiopathies, leurs caractéristiques morphométriques (poids, taille, surface corporelle), leurs âges, et leurs antécédents chirurgicaux qui les rendent difficilement comparables sur le plan statistiques. Le nombre de patient inclus est faible (notamment parmi les enfants de moins de 2 ans), à l'origine d'un manque de puissance statistique, mais prévisible compte tenu de la relative rareté de réalisation de ces procédures, mais aussi d'un biais de sélection. Il s'agit également d'un travail rétrospectif monocentrique, à l'origine de biais de confusion, et d'une validité externe limitée. On note par ailleurs une absence de données pour quelques patients, pouvant être à l'origine de biais méthodologiques. La dernière limite est constituée par la méthode de réalisation des scanners, qui n'étaient pas synchronisés à la fréquence cardiaque, limitant l'interprétation des résultats scannographiques de notre travail, la distensibilité des artères pulmonaires au cours du cycle cardiaque n'étant alors pas prise en compte.

Conclusion

Les résultats de cette étude montrent que le stenting des branches pulmonaires chez les enfants atteints d'une cardiopathie congénitale est effectif pour assurer une bonne croissance des branches pulmonaires, même chez les enfants âgés de moins de 2 ans. La surface de la branche artérielle pulmonaire après stenting augmente de façon significative, qu'elle soit mesurée point par point ou pas l'intermédiaire de l'index de Nakata.

Le taux de réintervention est élevé, avec un délai de réintervention moyen de 4,08 ans.

Tous les stents implantés chez des enfants de moins de moins de 2 ans ou moins de 10 kg ont tous nécessité une réintervention précoce. Par ailleurs, le stent Valeo semble associé à un taux de réintervention moins important mais avec une durée de suivi moins longue.

Finalement, l'index de Nakata scannographique sur-estime la surface de l'artère pulmonaire avec une différence significative entre la mesure point par point de la surface de la branche pulmonaire droite ainsi que celle de la surface globale par rapport à celle calculée par l'index de Nakata.

Bibliographie

- 1) Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 1 mars 2011;123(8):841-9
- 2) BAUM D, KHOURY GH, ONGLEY PA, SWAN HJ, KINCAID OW. CONGENITAL STENOSIS OF THE PULMONARY ARTERY BRANCHES. *Circulation*. 1964;29:680-687. doi:10.1161/01.cir.29.5.680
- 3) Bergersen L, Gauvreau K, Lock JE, Jenkins KJ. Recent results of pulmonary arterial angioplasty: the differences between proximal and distal lesions. *Cardiol Young*. 2005;15(6):597-604. doi:10.1017/S1047951105001769
- 4) Bacha EA, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol*. 2001;14(3):367-375. doi:10.1111/j.1540-8183.2001.tb00346.x
- 5) Trivedi KR, Benson LN. Interventional strategies in the management of peripheral pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol*. 2003;16(2):171-188. doi:10.1046/j.1540-8183.2003.08031.x
- 6) Seizeur R, Gérard R, Marion J, et al. Etude anatomique et angioscanographique avec reconstructions 3D de l'arbre artériel pulmonaire [Anatomic study and CT angiography with 3D reconstructions of the pulmonary arterial tree]. *Morphologie*. 2010;94(306):45-50. doi:10.1016/j.morpho.2010.02.004
- 7) Jean-Marc Schleich, Tariq Abdulla, Ron Summers, Lucile Houyel. An overview of cardiac morphogenesis.. *Archives of cardiovascular diseases*, Elsevier/French Society of Cardiology, 2013, 106 (11), pp.612-23.

- 8) Hutson MR, Kirby ML. Model systems for the study of heart development and disease. Cardiac neural crest and conotruncal malformations. *Semin Cell Dev Biol* 2007;18:101-10.
- 9) Casasoprana A. Embryologie du cono-truncus. Les cardiopathies conotruncales. Paris: Soeffoet 9ème journ; 1998. pp. 7–12. (Fre). PubMed p
- 10) Fallot's tetralogy. in: Anderson RH Baker EJ Macartney FJ Rigby ML Shinebourne EA Tynan M Paediatric cardiology. 2nd edn. Churchill Livingstone, London, Toronto2002: 1213-1502
- 11) Çevik A. Double outlet right ventricle: Fallot type or non-Fallot type. *Anadolu Kardiyol Derg.* 2013;13(1):85-86. doi:10.5152/akd.2013.027
- 12) Tchervenkov CI, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia—ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4 suppl):S97–105. doi: 10.1016/S0003-4975(99)01285-0.
- 13) Orts-Llorca F, Puerta Fonolla J, Sobrado J. The formation, septation and fate of the truncus arteriosus in man. *J Anat.* 1982;134(Pt 1):41-56.
- 14) Ho, SY, Wilcox, BR, Anderson, RH, Lincoln, JC. Interrupted aortic arch— anatomical features of surgical significance. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;31:199-205.
- 15) Agergaard P, Olesen C, Østergaard JR, Christiansen M, Sørensen KM. The prevalence of chromosome 22q11.2 deletions in 2,478 children with cardiovascular malformations. A population-based study. *Am J Med Genet A.* 2012;158A(3):498-508. doi:10.1002/ajmg.a.34250.

- 16) Turnpenny PD, Ellard S. Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. *Eur J Hum Genet.* 2012;20(3):251-257. doi:10.1038/ejhg.2011.181
- 17) Pober BR, Johnson M, Urban Z. Mechanisms and treatment of cardiovascular disease in Williams-Beuren syndrome. *J Clin Invest.* 2008;118(5):1606-1615. doi:10.1172/JCI35309
- 18) Roberts AE, Allanson JE, Tartaglia M, Gelb BD. Noonan syndrome. *Lancet.* 2013;381(9863):333-342. doi:10.1016/S0140-6736(12)61023-X
- 19) Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F. LEOPARD Syndrome: Clinical Features and Gene Mutations. *Mol Syndromol.* 2012;3(4):145-157. doi:10.1159/000342251
- 20) Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS, et al. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat.* 2008;29(1):150-158. doi:10.1002/humu.20623
- 21) Teebi AS, Lambert DM, Kaye GM, Al-Fifi S, Tewfik TL, Azouz EM. Keutel syndrome: further characterization and review. *Am J Med Genet.* 1998;78(2):182-187.
- 22) Yazigi A, De Pecoulas AE, Vauloup-Fellous C, Grangeot-Keros L, Ayoubi JM, Picone O. Fetal and neonatal abnormalities due to congenital rubella syndrome: a review of literature. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2017;30(3):274-278. doi:10.3109/14767058.2016.1169526
- 23) Patel ND, Kenny D, Gonzalez I, Amin Z, Ilbawi MN, Hijazi ZM. Single-center outcome analysis comparing reintervention rates of surgical arterioplasty with

stenting for branch pulmonary artery stenosis in a pediatric population. *Pediatr Cardiol.* 2014;35(3):419-422. doi:10.1007/s00246-013-0795-0

24) Sachweh J, Däbritz S, Didilis V, Vazquez-Jimenez JF, v Bernuth G, Messmer BJ. Pulmonary artery stenosis after systemic-to-pulmonary shunt operations. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14(3):229-234. doi:10.1016/s1010-7940(98)00185-7

25) Dehaki MG, Tabaee AS, Ahmadabadi CA, Ghavidel AA, Omra G. Pulmonary artery banding in the current era: Is it still useful?. *Ann Pediatr Cardiol.* 2012;5(1):36-39. doi:10.4103/0974-2069.93708

26) Michalak KW, Moll JA, Sobczak-Budlewska K, et al. Reoperations and catheter interventions in patients with transposition of the great arteries after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(1):34-42. doi:10.1093/ejcts/ezw290

27) Wu SJ, Downing T, Mascio C, et al. Reintervention Burden and Vessel Growth After Surgical Reimplantation of a Pulmonary Artery During Childhood. *Pediatr Cardiol.* 2018;39(2):390-397. doi:10.1007/s00246-017-1767-6

28) Rudolph, A.M. (2009). Pulmonary Stenosis and Atresia with Ventricular Septal Defect (Tetralogy of Fallot). In *Congenital Diseases of the Heart*, A.M. Rudolph (Ed.). doi:10.1002/9781444311822.ch14

29) Rudolph, A.M. (2009). Pulmonary Stenosis and Atresia with Intact Ventricular Septum. In *Congenital Diseases of the Heart*, A.M. Rudolph (Ed.). doi:10.1002/9781444311822.ch15

30) C.J. Petit, M.J. Gillespie, M.A. Harris, T.L. Seymour, T.Y. Liu, A. Khan, et al. Relief of branch pulmonary artery stenosis reduces pulmonary valve insufficiency in a swine model. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 138 (2) (2009), pp. 382-389

- 31) Ruchonnet-Metrailler I, Bessieres B, Bonnet D, Vibhushan S, Delacourt C. Pulmonary hypoplasia associated with congenital heart diseases: a fetal study. *PLoS One*. 2014;9(4):e93557. Published 2014 Apr 3. doi:10.1371/journal.pone.0093557
- 32) Wang Q, Zhao Y, Han L, Zhang Y, Ge S, He Y. Pulmonary hypoplasia in fetuses with congenital conotruncal defects. *Echocardiography*. 2017;34(12):1842-1851. doi:10.1111/echo.13701
- 33) Hiremath G, Qureshi AM, Meadows J, Aggarwal V. Treatment approach to unilateral branch pulmonary artery stenosis [published online ahead of print, 2020 Feb 10]. *Trends Cardiovasc Med*. 2020;S1050-1738(20)30019-0. doi:10.1016/j.tcm.2020.02.001
- 34) Hiremath G, Qureshi AM, Prieto LR, et al. Balloon Angioplasty and Stenting for Unilateral Branch Pulmonary Artery Stenosis Improve Exertional Performance. *JACC Cardiovasc Interv*. 2019;12(3):289-297. doi:10.1016/j.jcin.2018.11.042
- 35) Quiñones MA, Otto CM, Stoddard M, Waggoner A, Zoghbi WA; Doppler Quantification Task Force of the Nomenclature and Standards Committee of the American Society of Echocardiography. Recommendations for quantification of Doppler echocardiography: a report from the Doppler Quantification Task Force of the Nomenclature and Standards Committee of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2002;15(2):167-184. doi:10.1067/mje.2002.120202
- 36) Chandrashekhar G, Sodhi KS, Saxena AK, Rohit MK, Khandelwal N. Correlation of 64 row MDCT, echocardiography and cardiac catheterization angiography in assessment of pulmonary arterial anatomy in children with cyanotic congenital heart disease. *Eur J Radiol*. 2012;81(12):4211-4217. doi:10.1016/j.ejrad.2012.08.010

- 37) M. Lederlin, G. Bauman, M. Eichinger, J. Dinkel, M. Brault, J. Biederer, et al. Functional MRI using fourier decomposition of lung signal: reproducibility of ventilation- and perfusion-weighted imaging in healthy volunteers. *Eur J Radiol*, 82 (6) (2013), pp. 1015-1022
- 38) Belhadjer Z, Soulat G, Ladouceur M, et al. Neopulmonary Outflow Tract Obstruction Assessment by 4D Flow MRI in Adults With Transposition of the Great Arteries After Arterial Switch Operation. *J Magn Reson Imaging*. 2020;51(6):1699-1705. doi:10.1002/jmri.27012
- 39) Nakata S, A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:610–19
- 40) Karaca-Altintas Y, Laux D, Gouton M, et al. Nakata index above 1500 mm²/m² predicts death in absent pulmonary valve syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2020;57(1):46-53. doi:10.1093/ejcts/ezz167
- 41) Greenberg, S.B., Lang, S.M., Gauss, C.H. et al. Normal pulmonary artery and branch pulmonary artery sizes in children. *Int J Cardiovasc Imaging* 34, 967–974 (2018). <https://doi.org/10.1007/s10554-018-1303-7>
- 42) Schümichen C, Schmidt M, Krause T. Lungenszintigraphie (Version 3) [Lung scintigraphy]. *Nuklearmedizin*. 2018;57(3):74-91. doi:10.1055/s-0038-1649553
- 43) H.J. Wasserman K, D.Y. Sue. Principles of exercise testing and interpretation. 4th ed: lippincott (2005).
- 44) J.Y.Tabet, P.Meurin, F.Beauvais, A.Cohen-Solal. L'essentiel sur la VO₂ en cardiologie. *Cardiologiques* # 294_Juin 2013.

45) Zablah JE, Morgan GJ. Pulmonary Artery Stenting. *Interv Cardiol Clin*. 2019;8(1):33-46. doi:10.1016/j.iccl.2018.08.005

46) Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31(23):2915-2957. doi:10.1093/eurheartj/ehq249

47) Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(23):e143-e263. doi:10.1016/j.jacc.2008.10.001

48) Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines [published correction appears in *Circulation*. 2019 Apr 2;139(14):e833-e834]. *Circulation*. 2019;139(14):e698-e800. doi:10.1161/CIR.0000000000000603

49) Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(22):2607-2652. doi:10.1161/CIR.0b013e31821b1f10

50) Mainwaring RD, Hanley FL. Surgical Techniques for Repair of Peripheral Pulmonary Artery Stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;29(2):198-205.
doi:10.1053/j.semtcvs.2017.05.001

51) Kim CW, Aronow WS, Dutta T, Spevack DM, Frishman WH. Treatment of Peripheral Pulmonary Artery Stenosis [published online ahead of print, 2020 Feb 12]. *Cardiol Rev.* 2020;10.1097/CRD.0000000000000300.
doi:10.1097/CRD.0000000000000300

52) Patel AB, Ratnayaka K, Bergersen L. A review: Percutaneous pulmonary artery stenosis therapy: state-of-the-art and look to the future. *Cardiol Young.* 2019;29(2):93-99. doi:10.1017/S1047951118001087

53) Holzer RJ, Gauvreau K, Kreutzer J, et al. Balloon angioplasty and stenting of branch pulmonary arteries: adverse events and procedural characteristics: results of a multi-institutional registry. *Circ Cardiovasc Interv.* 2011;4(3):287-296.
doi:10.1161/CIRCINTERVENTIONS.110.961029

54) Trant CA Jr, O'Laughlin MP, Ungerleider RM, Garson A Jr. Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis. *Pediatr Cardiol.* 1997;18(5):339-344.
doi:10.1007/s002469900195

55) Hislop A, Reid L. Pulmonary arterial development during childhood: Branching pattern and structure. *Thorax* 1973;28: 129-135.

56) Bergersen L, Lock J. Pulmonary artery stenosis, angioplasty, stenting, or cutting balloon: what is the current treatment of first choice? A review. *Cardiol Young* 2006; 16: 329–338

- 57) Lewis MJ, Kennedy KF, Ginns J, et al. Procedural success and adverse events in pulmonary artery stenting: insights from the NCDR. *J Am Coll Cardiol* 2016;67(11):1327-1335
- 58) Khan A, Ing FF. Catheter Interventions for Pulmonary Artery Stenosis: Matching the Intervention with the Pathology. *Interv Cardiol Clin*. 2013;2(1):131-151. doi:10.1016/j.iccl.2012.09.013
- 59) Welch TR, Nugent AW, Veeram Reddy SR. Biodegradable Stents for Congenital Heart Disease. *Interv Cardiol Clin*. 2019;8(1):81-94. doi:10.1016/j.iccl.2018.08.009
- 60) Lewis MJ, Kennedy KF, Ginns J, et al. Procedural success and adverse events in pulmonary artery stenting: insights from the NCDR. *J Am Coll Cardiol* 2016;67(11):1327-1335.
- 61) Bates ML, Anagnostopoulos PV, Nygard C, et al. Consequences of an early catheter-based intervention on pulmonary artery growth and right ventricular myocardial function in a pig model of pulmonary artery stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2018;92(1):78-87. doi:10.1002/ccd.27593
- 62) Takao CM, El Said H, Connolly D, Hamzeh RK, Ing FF. Impact of stent implantation on pulmonary artery growth. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;82(3):445-452. doi:10.1002/ccd.24710
- 63) Law M.A. Shamszad P. Nugent A.W. Justino H. Breinholt J.P. Mullins C.E. et al. Pulmonary artery stents: long-term follow-up. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010; 75: 757-764
- 64) Stanfill R. Nykanen D.G. Osorio S. Whalen R. Burke R.P. Zahn E.M. Stent implantation is effective treatment of vascular stenosis in young infants with

congenital heart disease: acute implantation and long-term follow-up results.

Catheter Cardiovasc Interv. 2008; 71: 831-841

65) Tomita H, Nakanishi T, Hamaoka K, Kobayashi T, Ono Y. Stenting in congenital heart disease: medium- and long-term outcomes from the JPIC stent survey.

66) Bayindir, P., Bayraktaroglu, S., Ceylan, N., Savas, R., & Alper, H. H. (2016). Multidetector computed tomographic assessment of the normal diameters for the thoracic aorta and pulmonary arteries in infants and children. *Acta Radiologica*, 57(10), 1261–1267. <https://doi.org/10.1177/0284185115622074>

67) Zussman M, Hirsch R, Beekman RH 3rd, Goldstein BH. Impact of Percutaneous Interventions for Pulmonary Artery Stenosis in Alagille Syndrome. *Congenit Heart Dis*. 2015;10(4):310-316. doi:10.1111/chd.12219

68) Patel ND, Sullivan PM, Takao CM, Badran S, Ing FF. Stent treatment of ostial branch pulmonary artery stenosis: initial and medium-term outcomes and technical considerations to avoid and minimise stent malposition [published online ahead of print, 2019 Dec 13]. *Cardiol Young*. 2019;1-7. doi:10.1017/S1047951119003032

69) Angtuaco MJ, Sachdeva R, Jaquiss RD, et al. Long-term outcomes of intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2011;77(3):395-399. doi:10.1002/ccd.22797

70) Kenny D, Amin Z, Slyder S, Hijazi ZM. Medium-term outcomes for peripheral pulmonary artery stenting in adults with congenital heart disease. *J Interv Cardiol*. 2011;24(4):373-377. doi:10.1111/j.1540-8183.2011.00638.x

- 71) Gonzalez I, Kenny D, Slyder S, Hijazi ZM. Medium and long-term outcomes after bilateral pulmonary artery stenting in children and adults with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(1):179-184. doi:10.1007/s00246-012-0439-9
- 72) Duke C, Rosenthal E, Qureshi SA. The efficacy and safety of stent redilatation in congenital heart disease. *Heart.* 2003;89(8):905-912. doi:10.1136/heart.89.8.905
- 73) McMahon CJ, El-Said HG, Grifka RG, Fraley JK, Nihill MR, Mullins CE. Redilation of endovascular stents in congenital heart disease: factors implicated in the development of restenosis and neointimal proliferation. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38(2):521-526. doi:10.1016/s0735-1097(01)01406-1
- 74) Guo Y, Yu Z, Liu T, et al. *Zhonghua Er Ke Za Zhi.* 2014;52(5):358-361.
- 75) Ooi YK, Kim SIH, Gillespie SE, Kim DW, Vincent RN, Petit CJ. Premounted stents for branch pulmonary artery stenosis in children: A short term solution. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2018;92(7):1315-1322. doi:10.1002/ccd.27800
- 76) Hallbergson A, Lock JE, Marshall AC. Frequency and risk of in-stent stenosis following pulmonary artery stenting. *Am J Cardiol.* 2014;113(3):541-545. doi:10.1016/j.amjcard.2013.10.016
- 77) Zampi JD, Loccoh E, Armstrong AK, et al. Twenty years of experience with intraoperative pulmonary artery stenting. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2017;90(3):398-406. doi:10.1002/ccd.27094
- 78) Kudumula V, Noonan P, Taliotis D, Duke C. Implantation and preliminary follow-up of the Bard Valeo stent in pulmonary artery stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2014;84(2):197-203. doi:10.1002/ccd.25443

79) Travelli FC, Sullivan PM, Takao C, Ing FF. The Valeo stent: a pre-mounted, open-cell, large stent for use in small children with CHD. *Cardiol Young*. 2016;26(6):1187-1193. doi:10.1017/S104795111500219X

80) Sharma N, Goreczny S. The role of the new Valeo stent in treating pulmonary artery stenoses in children with complex cardiac malformations: A report of two cases. *Am J Case Rep*. 2014;15:275-279. Published 2014 Jun 26. doi:10.12659/AJCR.890455

81) Ovaert C, Luciano D, Gaudart J, et al. The VALEO vascular stent for cardiovascular lesions in children. *EuroIntervention*. 2015;10(11):1326-1331. doi:10.4244/EIJY15M01_09

82) Butera G, Giugno L, Basile D, Piazza L, Chessa M, Carminati M. The Edwards Valeo lifestents in the treatment and palliation of congenital heart disease in infants and small children. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015;86(3):432-437. doi:10.1002/ccd.25872

83) Burman ED, Keegan J, Kilner PJ. Pulmonary artery diameters, cross sectional areas and area changes measured by cine cardiovascular magnetic resonance in healthy volunteers. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2016;18:12. Published 2016 Mar 3. doi:10.1186/s12968-016-0230-9

84) Bockeria LA, Podzolkov VP, Makhachev OA, et al. Surgical correction of tetralogy of Fallot with unilateral absence of pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):613-618. doi:10.1016/j.athoracsur.2006.08.022

85) McElhinney D, Bergersen L, Marshall A. In situ fracture of stents implanted for relief of pulmonary arterial stenosis in patients with congenitally malformed hearts. *Cardiol Young*. 2008; 18: 405–414.

86) Chessa M, Baumgartner H, Michel-Behnke I, et al. ESC Working Group Position Paper: Transcatheter adult congenital heart disease interventions: organization of care – recommendations from a Joint Working Group of the European Society of Cardiology (ESC), European Association of Pediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Association of Percutaneous Cardiac Intervention (EAPCI). *Eur Heart J.* 2019;40(13):1043-1048. doi:10.1093/eurheartj/ehy676

Annexes :

Annexe 1 : Critères pronostics de réintervention précoce (dans les 3 ans) dans la sous-population de Tétralogie de Fallot :

En analyse bivariée, aucune variable (qualitative ou quantitative) étudiée n'est associée à une réintervention précoce dans notre sous-population de tétralogie de Fallot en dehors de la prédominance de symptômes cardiovasculaires aspécifiques chez les patients ayant nécessité une réintervention précoce (8 (36,4%) patients vs. 14 (63,6%) ; p 0,0215).

Variable	Réintervention précoce		p value
	Non	Oui	
<i>Sexe du patient</i>			
Homme	5 (62.5%)	2 (14.3%)	p 0.0524
Femme	3 (37.5%)	12 (85.7%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Age regroupé (en années)</i>			
Moins de 6 mois	0 (0%)	0 (0%)	p 0.4003
Entre 6 mois et 2 ans	0 (0%)	0 (0%)	
Entre 2 ans et 12 ans	4 (50%)	10 (71.4%)	
Plus de 12 ans	4 (50%)	4 (28.6%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Poids regroupé (en kg)</i>			
Inférieur ou égal à 6 kg	0 (0%)	0 (0%)	p 0.4053
Entre 6 et 10 kg	0 (0%)	0 (0%)	
Entre 10 et 35 kg	4 (50%)	10 (71.4%)	
Plus de 35 kg	4 (50%)	4 (28.6%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Surface corporelle (en m²)</i>	0.9 (0.4)	1.1 (0.4)	p 0.5848
<i>Branche pulmonaire incriminée</i>			
Gauche	6 (75%)	9 (64.3%)	p 1.0000
Droite	2 (25%)	5 (35.7%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Cardiopathie principale</i>			
Fallot régulier	3 (37.5%)	7 (50%)	p 0.6749
Fallot irrégulier	5 (62.5%)	7 (50%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	

<i>Association syndromique</i>			
Aucun syndrome ni malformation associée	6 (75%)	10 (71.4%)	
Di George	1 (12.5%)	1 (7.1%)	p 0.8811
Alagille	1 (12.5%)	1 (7.1%)	
Cardiopathie au premier degré	0 (0%)	0 (0%)	
Fente labio palatine	0 (0%)	2 (14.3%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Symptômes</i>			
Aucun	8 (100%)	7 (50%)	p 0.0215
Dyspnée	0 (0%)	7 (50%)	
Douleur thoracique	0 (0%)	0 (0%)	
Désaturation / cyanose	0 (0%)	0 (0%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Anastomose systémico-pulmonaire préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	2 (25%)	8 (57.1%)	p 0.2043
Oui	6 (75%)	6 (42.9%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Plastie préalable sur branche incriminée</i>			
Non	4 (50%)	10 (71.4%)	p 0.3864
Oui	4 (50%)	4 (28.6%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Nombre de plasties</i>	0.9 (1)	0.4 (0.6)	p 0.2018
<i>Délai entre dernière plastie et stenting (en années)</i>	6.3 (4.3)	6.4 (6.3)	p 0.9889
<i>Dilatation préalable au ballon seul préalable sur la branche incriminée ?</i>			
Non	2 (25%)	4 (28.6%)	p 1.0000
Oui	6 (75%)	10 (71.4%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Nombre de dilatations au ballon préalable au stenting</i>	0.9 (0.6)	1.1 (0.8)	p 0.5577
<i>Délai entre dernière dilatation et stenting (en années)</i>	2 (1.8)	2.2 (1.7)	p 0.8358
<i>Stenting préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	7 (87.5%)	11 (78.6%)	p 1.0000
Oui	1 (12.5%)	3 (21.4%)	
Total	8 (36.4%)	14 (63.6%)	
<i>Type de stent implanté</i>			
Palmaz Genesis	5 (100%)	9 (69.2%)	p 0.6382
Valeo	0 (0%)	1 (7.7%)	
CP stent	0 (0%)	0 (0%)	

EV3	0 (0%)	3 (23.1%)
Rebel	0 (0%)	0 (0%)
Saxx	0 (0%)	0 (0%)
Liberté	0 (0%)	0 (0%)
Wallstent	0 (0%)	0 (0%)
Total	5 (27.8%)	13 (72.2%)

Tableau 10 : analyse bivariée des critères pronostics de réintervention précoce dans la sous-population de tétralogie de Fallot.

Annexe 2 : Critères pronostics de réintervention dans la sous-population de

Tétralogie de Fallot :

En analyse bivariée, 4 variables sont associées avec une réintervention quel que soit le délai après la procédure initiale de stenting, dans notre sous-population de tétralogie de Fallot.

Tout d'abord l'âge lors de la procédure de stenting, trié par intervalles, un âge jeune est associé à un taux plus important de réintervention (14 (63,6%) patients dans la tranche d'âge 2-12 ans vs. 8 (36,4%) chez les patients de plus de 12 ans ; p 0,0230) et inversement. Ensuite le poids lors de la procédure de stenting, trié par intervalles, un plus petit poids est associé à un taux plus important de réintervention (14 (63,6%) patients dans la tranche des 10-35 kg vs. 8 (36,4%) chez les patients de plus de 35 kg ; p 0,008) et inversement. On retrouve ensuite une surface corporelle moins importante lors de la procédure de stenting chez les patients ayant nécessité une réintervention (1,0 [0,6-1,4] m² vs. 1,6 [1,3-1,9] m² ; p 0,0001). Enfin, selon le type de stent utilisé, avec un taux de réintervention moins important en cas d'utilisation de stent Valeo de Bard (1 (5.6%) patient vs. 3 (25%) ; p 0,0175), EV3 de Medtronic (3 (16,7%) patients vs. 5 (41,7%) ; p 0,0175), ou CP stent de Numed (0 (0%) patient vs. 1 (8,3%) ; p 0,0175), mais en revanche un taux de réintervention plus élevé avec les stent Genesis Palmaz de Cordis (14 (77,8%) patients vs. 3 (25%) ; 0,0175).

Variable	Réintervention		p value
	Non	Oui	
<i>Sexe du patient</i>			
Homme	8 (57.1%)	7 (31.8%)	p 0.1330
Femme	6 (42.9%)	15 (68.2%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Age regroupé (en années)</i>			
Moins de 6 mois	0 (0%)	0 (0%)	p 0.0230
Entre 6 mois et 2 ans	0 (0%)	0 (0%)	
Entre 2 ans et 12 ans	3 (21.4%)	14 (63.6%)	
Plus de 12 ans	11 (78.6%)	8 (36.4%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Poids regroupé (en kg)</i>			
Inférieur ou égal à 6 kg	0 (0%)	0 (0%)	p 0.0080
Entre 6 et 10 kg	0 (0%)	0 (0%)	
Entre 10 et 35 kg	2 (14.3%)	14 (63.6%)	
Plus de 35 kg	12 (85.7%)	8 (36.4%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Surface corporelle (en m²)</i>	1.6 (0.3)	1 (0.4)	p 0.0001
<i>Branche pulmonaire incriminée</i>			
Gauche	10 (71.4%)	15 (68.2%)	p 1.0000
Droite	4 (28.6%)	7 (31.8%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Cardiopathie principale</i>			
Fallot régulier	7 (50%)	10 (45.5%)	p 0.7900
Fallot irrégulier	7 (50%)	12 (54.5%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Association syndromique</i>			
Aucun syndrome ni malformation associée	11 (78.6%)	16 (72.7%)	p 0.8316
Di-George	1 (7.1%)	2 (9.1%)	
Alagille	0 (0%)	2 (9.1%)	
Cardiopathie au premier degré	0 (0%)	0 (0%)	
Fente labio palatine	2 (14.3%)	2 (9.1%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Symptômes</i>			
Aucun	10 (71.4%)	15 (68.2%)	p 1.0000
Dyspnée	4 (28.6%)	7 (31.8%)	
Douleur thoracique	0 (0%)	0 (0%)	
Désaturation / cyanose	0 (0%)	0 (0%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Anastomose systémico-pulmonaire préalable sur la branche incriminée</i>			p 0.4941

Non	8 (57.1%)	10 (45.5%)	
Oui	6 (42.9%)	12 (54.5%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Plastie préalable sur branche incriminée</i>			
Non	11 (78.6%)	14 (63.6%)	p 0.4672
Oui	3 (21.4%)	8 (36.4%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Nombre de plasties</i>	0.3 (0.6)	0.5 (0.8)	p 0.3174
<i>Délai entre dernière plastie et stenting (en années)</i>	10.5 (11.1)	6.3 (5)	p 0.3883
<i>Dilatation préalable au ballon seul préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	6 (42.9%)	6 (27.3%)	p 0.4715
Oui	8 (57.1%)	16 (72.7%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Nombre de dilatations au ballon préalable au stenting</i>	0.7 (0.7)	1 (0.8)	p 0.2642
<i>Délai entre dernière dilatation et stenting (en années)</i>	4.6 (4.8)	2.2 (1.7)	p 0.1589
<i>Stenting préalable sur la branche incriminée</i>			
Non	11 (78.6%)	18 (81.8%)	p 1.0000
Oui	3 (21.4%)	4 (18.2%)	
Total	14 (38.9%)	22 (61.1%)	
<i>Délai entre dernier stent et stenting actuel (en années)</i>	4.3 (2.7)	6.8 (8.4)	p 0.5896
<i>Type de stent implanté</i>			
Palmaz Genesis	3 (25%)	14 (77.8%)	p 0.0175
Valeo	3 (25%)	1 (5.6%)	
CP stent	1 (8.3%)	0 (0%)	
EV3	5 (41.7%)	3 (16.7%)	
Total	12 (40%)	18 (60%)	

Tableau 11 : analyse bivariée des critères pronostics de réintervention toute durée dans la sous-population de tétralogie de Fallot.

En analyse multivariée, aucun facteur pronostic de réintervention n'est mis en évidence. Le stent Palmaz Genesis de Cordis est choisi comme référence. Aucun stent n'est associé de manière significative à une réintervention.

	Odd ratio (OR)	Intervalle de confiance à 95%		p value
		Inférieur	Supérieur	
<i>Age</i>	1,123	0,721	1,722	0,564
<i>Poids</i>	1,521	1,002	3,316	0,127
<i>Surface corporelle</i>	0,015	0,001	0,157	0,0619
<i>Type de stent implanté</i>				
Palmaz Genesis	1			
Valeo	0,003	0	0,325	0,066
EV3	7,411	0,217	6,436	0,296

Tableau 12 : analyse en régression logistique multivariée des variables pronostiques étudiées chez les patients avec une tétralogie de Fallot, toute durée

AUTEUR : Nom : DELARUE

Prénom : Alexandre

Date de soutenance : vendredi 03/07/2020 à 18h00

Titre de la thèse : Angioplastie-stenting des sténoses proximales de branches pulmonaires dans les cardiopathies congénitales : délai et critères pronostics de réintervention, à propos de 69 stenting entre 1992 et 2017.

Thèse - Médecine - Lille « 2020 »

Cadre de classement : *Cardiologie pédiatrique et congénitale*

DES + spécialité : *Cardiologie et maladies vasculaires*

Mots-clés : sténose proximale de branche pulmonaire ; stent ; réintervention ; critères pronostiques ; croissance.

Résumé :

Introduction : Le traitement des sténoses des branches artérielles pulmonaires est controversée. Le délai moyen de réintervention après stenting de ces lésions est variable dans la littérature. Les critères prédictifs de réintervention et les conséquences du stenting sur la croissance des branches pulmonaires sont peu connus. L'objectif principal est de déterminer le délai moyen de réintervention après stenting et les critères prédictifs de réintervention précoce. Les objectifs secondaires sont d'étudier la croissance des branches pulmonaires après stenting, et d'évaluer l'efficacité de l'index de Nakata.

Matériel et méthodes : étude clinique rétrospective, monocentrique, incluant tous les patients du CHRU de Lille ayant bénéficié d'un stenting de branche artérielle pulmonaire entre le 01/07/1992 et le 01/07/2017. Les données recueillies comprenaient les antécédents cliniques et paracliniques, les données hémodynamiques et les mesures de surface des branches pulmonaires en scanner. La survenue et le type de complication post-procédure. L'association entre réintervention précoce et les variables d'intérêt ont fait l'objet d'une analyse en régression logistique univariée et multivariée. Les objectifs secondaires sont analysés par un test de Student.

Résultats : 69 stents ont été implantés chez 47 patients. Le délai moyen de réintervention est de 4,08 ans. Aucune variable n'est associée de façon significative à une réintervention précoce. Tous les enfants de moins de 2 ans ont nécessité une réintervention précoce sans significativité. Le stent Valeo™ est associé à un taux de réintervention moindre quel que soit le délai après la procédure initiale de stenting (OR à 0,098 [IC 95% ; 0,010-0,720] (p 0,030)). La surface de la branche artérielle pulmonaire après stenting passe de 100,73 à 129,1 mm²/m² (p 0,013) en mesure point par point et de 105,48 mm²/m² à 135,97 mm²/m² (p 0,003) par l'index de Nakata. Il existe une différence entre la mesure point par point de la surface de la branche pulmonaire droite de 42,71 mm²/m² (p < 0,001) ainsi que celle de la surface pulmonaire globale de 34,92 mm²/m² (p < 0,001) par rapport à celle estimée par l'index de Nakata.

Conclusion : Le délai de réintervention moyen est de 4,08 ans. Le stenting des branches pulmonaires dans les cardiopathies congénitales permet la croissance de ces dernières de façon significative. Tous les stents implantés chez des enfants de moins de 2 ans ou moins de 10 kg ont nécessité une réintervention précoce. Le stent Valeo™ est associé à un taux de réintervention moins important mais avec une durée de suivi moins longue. L'index de Nakata scannographique sur-estime la surface de l'artère pulmonaire droite et globale.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur Stéphane LETEURTRE

Asseseurs :

Monsieur le Professeur François GODART

Monsieur le Professeur Francis JUTHIER

Madame le Docteur Olivia DOMANSKI

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Ali HOUEIJEH