

La dilatation percutanée de la sténose pulmonaire critique du nouveau-né : Résultats et facteurs prédictifs de ré intervention

Balloon valvuloplasty in neonatal critical pulmonary valve stenosis: Results and factors associated to reintervention

Abdeljalil Farhati¹, Selim Boudiche¹, Kaouther Hakim², Lilia Chaker², Hela Messad², Fatma Ouarda², Manel Ben Halima¹, Nadim Khedher¹, Larbi Noureddine¹, Fathia Megaieith¹, Sami Mourali¹, Sana Ouali¹.

1 : Service des explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique, Hôpital La Rabta

2 : Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital La Rabta

Résumé

Introduction : La sténose pulmonaire critique (SPC) est une urgence néonatale qui met en jeu le pronostic vital et nécessite une prise charge rapide. La valvuloplastie percutanée au ballon reste l'unique geste salvateur en première intention chez le nouveau-né atteint de SPC mais dont les résultats dépendent des caractéristiques anatomiques du ventricule droit (VD) et de l'artère pulmonaire (AP).

Objectifs : Evaluer les résultats à court et moyen terme de la valvuloplastie percutanée au ballon chez les patients atteints de SPC et de déterminer les facteurs prédictifs de recours à un geste complémentaire par cathétérisme ou par chirurgie

Méthodes : Notre travail est une étude descriptive rétrospective portant sur les patients successifs porteurs de SPC colligés dans le service d'explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique de l'hôpital la Rabta de Tunis de janvier 2011 à Janvier 2018.

Résultats : Quatorze patients ont été inclus. L'âge moyen de nos patients était de 10,5 jours (extrêmes allant de 1 jour à 3mois). Le poids moyen était de 3540 g (extrême allant de 2700 à 4500g). La dilatation a été réalisée avec succès dans 11 cas avec une saturation passant en moyenne de 59±19% à 95±4%. Le gradient AP-VD a diminué en moyenne de 99±17mmHg avant la dilatation à 38±20 mmHg après la dilatation. Quatre patients ont présenté des complications, il s'agissait d'une perforation du VD par le guide chez un enfant qui est décédé dans un tableau de tamponnade. Trois épisodes de bradycardies sévères avec désaturation chez les trois autres patients dont l'un est décédé dans un tableau d'acidose métabolique. Après un suivi moyen de 12 mois, deux patients ont présenté une resténose et ont été redilatés avec succès. Deux patients avec un VD bipartite et un Z score de l'anneau tricuspide inférieur à -2,9 ont bénéficié d'une dérivation cavo-pulmonaire avec succès. Les facteurs prédictifs d'un recours à un geste additionnel étaient un VD bipartite et un Z score de l'anneau tricuspide inférieur à -2,52.

Conclusion : Le taux de succès de la dilatation pulmonaire est estimé à 78,5%. Les résultats à moyen terme et le recours à un geste additif dépendent des caractéristiques de la valve pulmonaire et surtout de la morphologie du ventricule droit.

Mots-clés

Sténose pulmonaire critique, urgence néonatale

Summary

Introduction: Critical pulmonary stenosis (CPS) is a neonatal emergency that is life-threatening and requires urgent management. Percutaneous balloon valvuloplasty remains the first-line saving procedure in the newborn with CPS but whose results depend on the anatomical characteristics of the right ventricle (RV) and the pulmonary artery (PA).

Objectives: To evaluate the short- and mid-term results of percutaneous balloon valvuloplasty in patients with CPS and to determine the predictors of complementary catheterization or surgery

Methods: Our work is a retrospective descriptive study on successive patients with CPS, collected in the cardiology department of the Rabta hospital in Tunis from January 2011 to January 2018.

Results: Fourteen patients were included. The average age of our patients was 10.5 days (range 1 day to 3 months). The average weight was 3540 g (range 2700 to 4500g). The dilation was successfully performed in 11 cases with saturation rising from 59 ± 19% to 95 ± 4%. The AP-RV gradient decreased from 99 ± 17mmHg before dilation to 38 ± 20 mmHg after dilation. Four patients presented with complications. A perforation of the RV was reported leading to tamponade and death. Three episodes of severe bradycardia with desaturation in the other three patients, leading to metabolic acidosis and death in one newborn. After an average follow-up of 12 months, two patients presented with restenosis, and required a second percutaneous procedure. Two patients with a bipartite RV and a Z tricuspid annulus score of less than -2.9 benefited from a successful cavo-pulmonary bypass.

Conclusion: The success rate of percutaneous pulmonary dilatation was 78.5%. The medium-term results and the use of an additive procedure depend on the characteristics of the pulmonary valve and especially on the morphology of the right ventricle.

Keywords

Critical pulmonary stenosis, neonatal emergency

Correspondance

Sana Ouali

Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Service des explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologiques, Hôpital la Rabta, Tunis, Tunisie.

Email : sanaouali@hotmail.fr

INTRODUCTION

La sténose pulmonaire critique (SPC), généralement identifiée en période néonatale se caractérise par une hyperpression ventriculaire droite supérieure ou égale à la pression systémique ou une sténose pulmonaire avec circulation ducto-dépendante ou un rétrécissement pulmonaire serré associé à des signes de bas débits [1]. Elle nécessite une intervention urgente car le flux sanguin pulmonaire du nouveau-né est sévèrement restreint et dépend de la perméabilité du canal artériel [1,2]. Décrite pour la première fois par Kan et al [3,4], la valvuloplastie percutanée au ballonnet reste jusqu'à ce jour l'unique geste interventionnel salvateur en première intention chez le nouveau-né présentant un SPC [5-9]. Ses résultats à court et long terme sont satisfaisants et dépendent de l'anatomie de la valve pulmonaire et de la compliance du ventricule droit [2,10]. Toutefois, malgré un succès procédural initial, certains nouveau-nés nécessiteront dans l'immédiat ou ultérieurement un geste complémentaire.

Dans ce travail, nous nous proposons, d'évaluer les résultats à court et moyen terme de la valvuloplastie percutanée au ballon chez le nouveau-né présentant un SPC et d'identifier à l'aide d'une revue de la littérature, les facteurs prédictifs d'un recours à un geste complémentaire par cathétérisme interventionnel ou chirurgie cardiaque.

METHODES

Tous les nouveau-nés et nourrissons admis dans la salle de cathétérisme cardiaque pour sténose pulmonaire critique (SPC) et qui ont bénéficié d'une valvuloplastie percutanée au ballon au service d'explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique de l'hôpital La Rabta de Tunis, ont été inclus durant la période de janvier 2011 à Janvier 2018.

Les patients qui ont des sténoses supra valvulaires, des sténoses infundibulaires significatives associées, une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert (APSO), des sténoses pulmonaires associées à des cardiopathies congénitales complexes ont été exclus.

Les caractéristiques cliniques des patients, incluant l'âge gestationnel, l'âge de découverte, le genre, le poids, le délai interventionnel, la présentation clinique à l'admission, la saturation, l'Apgar à la naissance, l'état hémodynamique ainsi que les signes d'insuffisance cardiaque droite ont été recueillis. Les caractéristiques électrocardiographiques, radiographiques et échocardiographiques ont été analysées. La morphologie du ventricule droit (VD), l'état de la valve pulmonaire et tricuspide (état de la valve, diamètre de l'anneau et Z score de l'anneau), la compliance du VD et le gradient de pression entre le VD et l'artère pulmonaire (AP) ont

été analysés.

La présence d'un canal artériel persistant, un flux antérograde pulmonaire, d'un foramen ovale perméable ou d'une communication inter-auriculaire (CIA) avec shunt droite-gauche prédominant ou exclusif ont été aussi décrits.

La dilatation pulmonaire percutanée a été effectuée sous anesthésie générale. Tous les enfants ont bénéficié d'une perfusion de prostaglandine (PGE1) à la dose de 0,05-0,1 µg/kg/mn aussitôt le diagnostic de SPC est posé (y compris un nourrisson de 3 mois en raison d'une désaturation importante lors du diagnostic). Cette perfusion de PGE1 sera arrêtée progressivement après la dilatation pulmonaire si la saturation en oxygène (SaO2) est supérieure à 85%. Elle sera par contre maintenue si la SaO2 malgré une dilatation pulmonaire réussie reste inférieure à 80% ou en présence d'un VD non compliant jusqu'à l'obtention d'une SaO2 satisfaisante. Dans ce cas, la perfusion de PGE2 peut être maintenue pendant un délai de 10 jours après la dilatation.

Une ponction veineuse fémorale droite ou gauche est réalisée avec mise en place d'un desilet 4 à 6 French. Après la ponction, un bolus d'héparine est administré à raison de 50 UI/kg. Une sonde coronaire droite (right Judkins :JR) 3,5 ou 4 est acheminée depuis la veine fémorale droite jusqu'à l'artère pulmonaire (AP) si cette dernière est franchie ou l'une de ses branches. La voie d'abord ombilicale (veine ombilicale) n'a pas été utilisée dans notre population étudiée. Une mesure de la pression ventriculaire droite (PVD) est réalisée ainsi que le gradient pic à pic VD-AP si l'AP est franchie par la sonde. Une angiographie du VD est réalisée par injection manuelle au niveau du VD d'un produit de contraste à faible osmolarité à raison de 1 à 2cc/kg à travers cette sonde coronaire sans dépasser 4cc/kg par procédure. Cette procédure permet d'évaluer l'anatomie du VD et d'opacifier dans le même temps le lit pulmonaire.

Un guide coronaire 0,014 ou 0,021 est amené après franchissement de l'orifice pulmonaire en distalité dans une des branches de l'AP ou au mieux dans l'aorte descendante via le canal artériel. La pré dilatation est réalisée progressivement grâce à des ballons coronaires de diamètre variables de 2,5 à 4 mm dans les formes presque atrétiques où l'orifice pulmonaire se réduit à un simple pertuis. Le ballon est positionné de part et d'autre de la valve et l'opérateur procède à une inflation du ballon jusqu'à disparition partielle de l'empreinte pulmonaire suivie d'une déflation rapide puis d'une opacification du VD pour le choix d'un ballon adapté au diamètre de l'anneau. Le diamètre du ballon est égale à 120% du diamètre de l'anneau pulmonaire mesuré à l'échocardiographie et ou à l'angiographie. Tout comme au cours de la pré-dilatation, le ballon est positionné de part et d'autre de l'orifice pulmonaire et une seule inflation est réalisée. Les mesures sont à nouveau reprises dans les mêmes conditions qu'avant la

dilatation. Une angiographie est réalisée immédiatement après la dilatation permettant ainsi d'évaluer le résultat.

Chez deux patients une dilatation par inflation simultanée de deux ballons de dilatation coronaire a été réalisée en utilisant deux guides coronaire introduits dans l'orifice pulmonaire et placés dans l'aorte descendante, suivi d'une montée successive de deux ballons coronaire. Après une pré-dilatation par un seul ballon coronaire, une inflation simultanée des deux ballons coronaire a été effectuée pour éviter l'échange de ballons et réduire la manipulation des catheters dans le VD hypertrophié. Les ballons coronaire introduits ont la même longueur pour éviter le glissement d'un ballon sur l'autre. Le diamètre effectif des deux ballons inflatés est égale à $0,82 \times (D1 + D2)$ ($D1$ et $D2$ sont les diamètres respectifs des deux ballons). Le diamètre effectif choisi est égale à 1.2 le diamètre de l'anneau pulmonaire mesuré à l'échocardiographie et ou à l'angiographie du VD (Figure 1).

La valvuloplastie percutanée au ballon est dite réussie lorsque le gradient résiduel est inférieur à 50 mmHg avec une saturation en oxygène supérieure à 85% en l'absence de complications.

Une surveillance immédiate est effectuée après la dilatation avec évaluation de la saturation en oxygène post dilatation, le gradient VD-AP et les fuites pulmonaire et tricuspide en post dilatation à l'échographie cardiaque. Les complications perprocédures ou les complications survenues immédiatement après la procédure ont été rescencées. Durant le suivi (≥ 1 mois), une évaluation des facteurs prédictifs de nécessité d'une deuxième intervention à type de redilatation pulmonaire ou de stenting du canal artériel a été réalisée. Les paramètres de suivi sont la saturation, la croissance et les paramètres échocardiographiques (morphologie et compliancé du VD, fuite tricuspide et pulmonaire, diamètre de l'anneau pulmonaire et tricuspide)

Analyse statistique

La saisie et l'analyse des données ont été effectuées à l'aide du logiciel Excel (Microsoft Office 2013). Les résultats des différents paramètres sont exprimés pour les variables continues en moyenne \pm écart type (SD). Les variables qualitatives ont été résumées par le calcul des fréquences absolues.

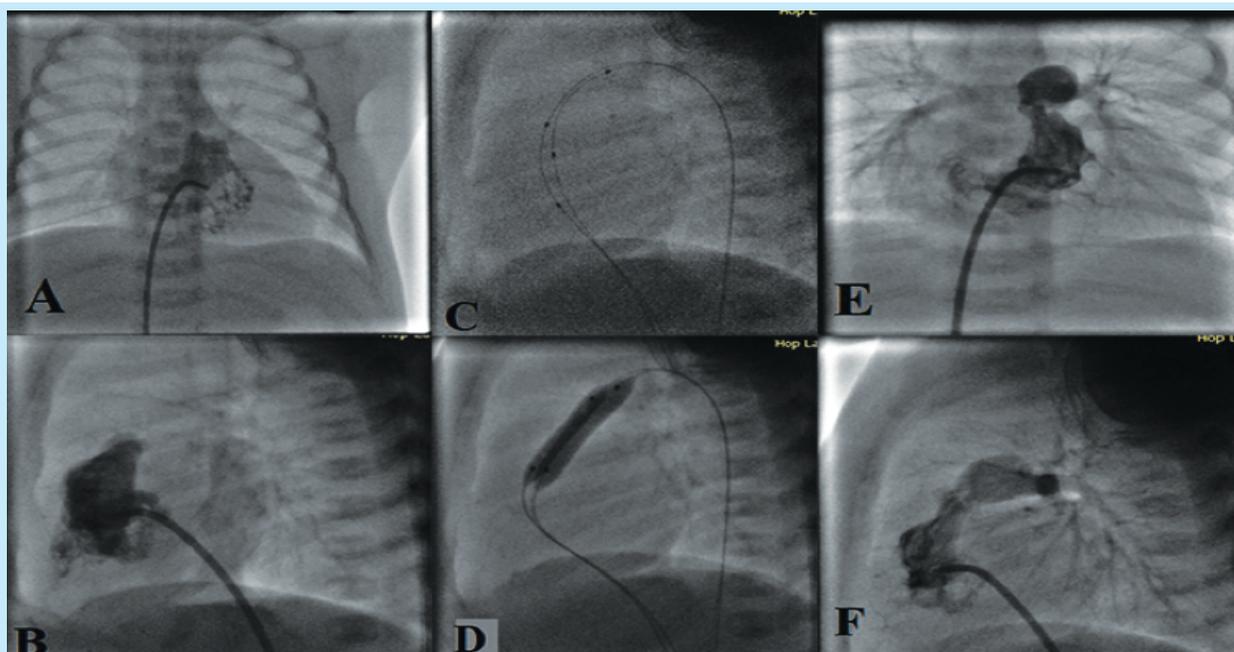


Figure 1 : Différentes étapes de la dilatation pulmonaire percutanée chez un nouveau atteint de sténose pulmonaire critique. Panel A: Angiographie du VD en incidence antéropostérieure en début de procédure. Panel B: angiographie du VD en incidence profil. Le ventricule droit est hypertrophié bipartite avec absence de chambre trabiculé, et sténose pulmonaire très serrée et passage minime du produit de contraste dans le lit pulmonaire. Panel C: mise en place de guides coronaire à travers l'orifice pulmonaire et placés dans l'aorte descendante. Panel D: inflation simultanée de deux ballons coronaire de même longueur. Panel E: Angiographie du VD en incidence antéropostérieure après la dilatation. Panel F: angiographie du VD en incidence profil après la dilatation. Rétablissement d'un flux antérograde pulmonaire et opacification du lit pulmonaire.

RÉSULTATS

Les caractéristiques épidémiologiques

Quatorze patients ont bénéficié d'une dilatation pulmonaire percutanée pour une sténose pulmonaire critique au service des explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique de l'hôpital La Rabta. L'âge moyen de notre population était de 10,5 jours (extrêmes allant de 1 jour à 3 mois). Dix patients de notre population avait un tranche d'âge \leq 1 mois. Neuf patients étaient de sexe masculin. Le poids moyen de nos patients était de 3540 g avec des extrêmes allant de 2700 à 4500 g. Le délai moyen de prise en charge interventionnel (délai entre le diagnostic et la dilatation pulmonaire) de nos patients était de 3 jours avec des extrêmes allant de 1 à 7 jours du diagnostic. Toutes les grossesses ont été menées à terme, il s'agit d'une grossesse monofoetale dans 13 cas et d'une grossesse gemellaire dans un cas. Les nouveau-nés avaient à la naissance un score APGAR coté à 9-10 dans 13 cas et dans un cas le score était coté à 7-8.

La symptomatologie fonctionnelle révélatrice était une cyanose réfractaire chez tous les patients. une tachypnée dans huit cas, Une insuffisance cardiaque droite dans cinq cas, Un souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire était retrouvé chez neuf patients.

La saturation en oxygène (SaO₂) à l'état de base était en moyenne de 59% avec des extrêmes allant de 40% à 83%. Sous prostaglandine, la SaO₂ a augmenté en moyenne à 74% avec des extrêmes allant de 50 à 86%. A l'électrocardiogramme le rythme était régulier et sinusal dans tous les cas, avec un axe droit et une hypertrophie ventriculaire droite (HVD) électrique. L'hypertrophie auriculaire droite (HAD) a été notée dans 2 cas.

Les caractéristiques échocardiographiques

Le ventricule droit

Le ventricule droit était tripartite dans 12 cas. L'hypertrophie ventriculaire droite était présente chez tous les patients (épaisseur pariétale > 5 mm) associée dans 10 cas à une dilatation ventriculaire droite. Le ventricule droit était jugé non compliant dans huit cas.

Valves tricuspide et pulmonaire

Les valves tricuspides étaient épaissies dans tous les cas associées à un aspect dysplasique dans 8 cas. Le diamètre moyen de l'anneau tricuspide était de 10 mm avec des extrêmes allant de 7 mm à 13 mm. L'aspect en « dôme gicleur » des valves pulmonaires a été retrouvé dans tous les cas. La valve pulmonaire était dysplasique dans neuf cas et associée à un aspect atrésique dans quatre cas. Le diamètre moyen de l'anneau pulmonaire était de 6,2 mm avec des extrêmes allant de 5 à 7 mm.

Les critères échocardiographiques Doppler

Le gradient AP-VD maximum mesuré à l'échocardiographie Doppler au niveau de la valve pulmonaire était en moyenne de 99±17 mmHg avec des

extrêmes allant de 70 à 120 mmHg.

La pression ventriculaire droite (PVD) était en moyenne 113± 16 mmHg avec des extrêmes allant de 90 à 140 mmHg. L'insuffisance tricuspide était présente dans tous les cas, elle était importante (grade \geq 3) dans 12 cas. Le canal artériel était perméable grâce à la perfusion de prostaglandine dans tous les cas. Tous nos patients avaient un foramen oval perméable (FOP) avec un shunt droite-gauche exclusif ou prédominant.

La technique de dilatation pulmonaire

La dilatation pulmonaire a été effectuée chez tous les nouveau-nés sous anesthésie générale. Celle-ci a été réalisée d'emblée avec un ballon dédié chez sept cas. Une pré-dilatation de la valve pulmonaire a été nécessaire dans ces cinq cas en raison du caractère très serré et dysplasique des valves, rendant impossible le passage d'un ballon conventionnel. Pour cela, un guide coronaire 0,014 a été utilisé pour franchir la valve pulmonaire sténosée, sur lequel un ballon coronaire a été monté et positionné au niveau de la valve pulmonaire. La pré-dilatation a été réalisée avec succès dans les 4 cas, suivie d'une dilatation pulmonaire avec un ballon adapté.

Dans un cas le franchissement de la valve pulmonaire par le guide a été difficile ; il s'agissait d'un patient présentant une valve pulmonaire dysplasique presque atrésique associée à une anomalie d'Ebstein. La dilatation de la valve pulmonaire a été tentée avec un ballon coronaire de 3 mm. La procédure s'est compliquée d'une perforation infundibulaire par le guide.

Chez deux nouveau-nés, la dilatation a été effectuée par inflation simultanée de deux ballons de dilatation coronaire selon la technique décrite ci-dessus (Figure 1). Le tableau n°1 résume la voie d'abord et le matériel utilisé pour la valvuloplastie pulmonaire.

Le guide ou les guides ont été positionnés avec succès dans l'aorte ascendante via le canal artériel dans cinq cas, dans l'artère pulmonaire droite dans sept cas et dans l'artère pulmonaire gauche dans un cas. Plusieurs ballons de diamètre différents pouvaient être utilisés dans le même temps afin d'obtenir un résultat satisfaisant et limiter de complications. Un seul ballon a été utilisé dans 7 cas, deux ballons dans 4 cas et trois ballons dans 3 cas.

Selon les critères de réussite de la valvuloplastie cités précédemment, la valvuloplastie percutanée a été faite avec succès chez 11 patients (Gradient VD-AP < 50 mmHg). Le taux de succès est estimé à 78,5%. La SaO₂ moyenne a augmenté de 59± 19% à 95± 4%, cependant la cyanose n'a disparu que chez sept patients.

La baisse du gradient VD-AP a été notée chez douze patients. Ce gradient a passé en moyenne de 99± 17 mmHg avant la dilatation à 30± 20 mmHg après la dilatation. Le gradient résiduel est inférieur à 40 mmHg chez neuf cas.

Tableau 1: Voie d'abord et matériel utilisé pour la valvuloplastie pulmonaire

	Voie d'abord	Desilet	Guide utilisé	Dimension du ballon utilisé en mm
Cas 1	VFD	4F	0,021	4*20 puis 7*20 puis 8*20
Cas 2	VFD	4F	0,021	8*20
Cas 3	VFD	4F	0,021	10*20
Cas 4	VFD	4F	0,014	3*20
Cas 5	VFD	4F	0,021	8*20
Cas 6	VFD	4F	0,014 puis 0,021	2,25*20 puis 4*20 puis 8*20
Cas 7	VFD	4F	0,021	4*20
Cas 8	VFD	4F	0,14 puis 0,035	2,25*20 puis 4*20 puis 8*20
Cas 9	VFD	4F	0,021	8*20
Cas 10	VFD	6F	Deux 0,014	5x20 et 5x 20
Cas 11	VFD	6F	0,014 puis 0,21	5x10 puis 6x20
Cas 12	VFD	6F	0,014 puis 0,021	4x15 puis 10 x20
Cas 13	VFD	6F	0,021	6x20
Cas 14	VFD	6F	Deux 0,014	4,5x20 et 3,5 x 20

VFD : veine fémorale droite,

Une baisse de la PVD a été noté chez 12 patients. La PVD est passée en moyenne de 113 ± 16 mmHg à 57 ± 19 mmHg. La pression VD est inférieure à 60 mmHg chez neuf patients.

Une diminution de l'insuffisance tricuspide a été notée chez nos patients qui était inférieure à un grade 3 dans six cas.

La perfusion de prostaglandine a été maintenue 3 jours après la dilatation chez neuf patients, et poursuivie pendant 10 jours chez trois patients chez qui ont notait une persistance de la cyanose avec une mauvaise compliance du VD. Un traitement betabloquant était prescrit chez tous les patients à la sortie de l'hospitalisation afin de réduire la réaction infundibulaire.

Complications

Des complications ont été recensées chez quatre patients. Il s'agissait d'une perforation du VD par le guide coronaire avec hémopéricarde chez un enfant qui est décédé dans un tableau de tamponnade. Trois épisodes de bradycardie sévère avec desaturation chez trois enfants dont l'un est décédé dans un tableau d'acidose métabolique ont été recensés. Les décès sont survenus en post-dilatation immédiat respectivement dans un délai de 24 et 48 heure.

Evolution à moyen terme

Douze patients ont été suivis à moyen terme. Le suivi moyen était de 12 mois avec des extrêmes allant de un mois à 5 ans. L'évolution était favorable chez huit patients asymptomatiques, avec un gradient VD-AP stable ou diminué durant le suivi. Quatre patients ont

bénéficié d'un recours à un geste additionnel :

- Un patient ayant une restenose pulmonaire à un mois de suivi (augmentation du gradient VD-AP de 30 à 70 mmHg). Il a bénéficié d'une nouvelle dilatation deux mois après la première dilatation avec succès.
- Un patient a été redilaté 45 jours après la valvuloplastie, devant une augmentation progressive du gradient max passant de 70 à 100 mmHg.
- Deux patients ayant un VD bipartite ont bénéficié un an après la dilatation, d'un geste chirurgical additionnel de type dérivation cavopulmonaire.

Facteurs associés à un recours à un geste complémentaire

Dans notre étude 4 patients parmi les 12 patients survivants à la dilatation pulmonaire percutanée ont bénéficié d'un recours à un geste complémentaire. Le tableau 6 ci-dessous présente les caractéristiques des patients ayant bénéficié d'un geste additionnel (groupe 1) et ceux n'ayant pas nécessité de gestes complémentaires (groupe 2).

Le ventricule droit était tripartite dans deux cas et bipartite dans deux cas, avec une valve pulmonaire dysplasique dans tous les cas dans le groupe 1. Deux nouveaux nés avaient une valve atrétique. Dans le groupe 2, tous les enfants avaient un VD tripartite avec un aspect dysplasique de la valve pulmonaire chez trois patients. Le caractère atrésique n'a pas été retrouvé chez ces patients.

L'anneau pulmonaire était plus petit dans le groupe des patient qui ont bénéficié d'un geste additionnel avec un diamètre moyen de 5,6 mm (Zscore= $-2,95 \pm 0,59$) alors que le diamètre moyen était de 6,3 mm dans le groupe 2 (Zscore= $-2,4 \pm 0,74$).

Le diamètre de l'anneau tricuspide était en moyenne de 8 mm dans le groupe 1 avec des extrêmes allant de 7 à 9 mm (Zscore= $-2,52 \pm 0,74$) alors que le diamètre était de 12,5mm en moyenne dans le groupe 2 (Zscore= $0,135 \pm 0,26$). Deux patients avec un VD bipartite et un Z score respectif de l'anneau tricuspide à -3,35 et à -2,9 ont bénéficié d'une dérivation cavo-pulmonaire. Une diminution de l'IT a été identifiée après la valvuloplastie percutanée dans les deux groupes. Une baisse plus importante de la PVD et du gradient VD-AP a également été remarquée après la dilatation dans le groupe de patients non réopérés (groupe 2). Le tableau n°2 résume les caractéristiques cliniques, échographiques et hémodynamiques des patients ayant bénéficié ou non d'un geste additionnel après dilatation pulmonaire.

Tableau 2: Comparaison entre les patients ayant nécessité un geste additionnel et ceux qui n'ont pas nécessité une nouvelle intervention

	Besoins d'un geste additionnel	
	Groupe 1 (n=4)	Groupe 2 (:n=8)
Saturation en oxygène		
Préprocédurale	62±16%	66±16%
Postprocédurale	91±5%	98±1,7%
Valve pulmonaire		
VP dysplasique (oui/non)	3/1	3/5
VP atretique (oui/non)	2/2	0/8
Anneau Pulmonaire (mm)	5,6±0,9	6,3±0,3
Zscore	-2,95±0,59	-2,4±0,74
VD bipartite (oui/non)	2/4	0/8
Valve tricuspide		
Anneau Tricuspide (moyenne en mm avec les extrêmes)	8 (7-9)	12,5 (12-13)
Z score de l'anneau tricusp (moyenne en mm ± SD)	-2,52±0,74	0,135±0,26
Insuffisance tricuspide (n)		
Grade I-II	0	6
Grade III-IV	3	2
Gradient VD-AP (moyenne ± SD mmHg)		
Préprocédurale	105±12	105±15
Postprocédurale	36±24	27±10
1mois après	80±14	23±10
Pression VD (moyenne ± SD mmHg)		
Préprocédurale	120±16	121±8
Postprocédurale	71±15	48±16

DISCUSSION

Notre étude rapporte l'expérience du service des explorations fonctionnelles et de réanimation cardiologique du CHU La Rabta de Tunis en matière de dilatation pulmonaire percutanée en présence de SPC ainsi que l'évolution des patients après dilatation. La dilatation a été réalisée avec succès chez 11 parmi 14 patients avec une saturation passant en moyenne de 59±19% à 95±4%. Le gradient VD-AP a baissé en moyenne de 99±17mmHg avant la dilatation à 38 ± 20 mmHg après la dilatation. Un décès postprocédural a été colligé chez deux patients. Après un suivi moyen de 12 mois, deux patients ont présenté une resténose et ont été redilatés avec succès. Deux patients avec un VD bipartite et un Z score respectif de l'anneau tricuspide à -3,35 et à - 2,9 ont bénéficié d'une dérivation cavo-pulmonaire. Tous nos patients ont été dilatés sous anesthésie générale. Le type d'anesthésie au cours du cathétérisme droit lors d'une SPC diffère selon les auteurs. Ainsi, Alsawah [14] , Yucel [15] et Tabatabei [16] avaient eux aussi effectué une anesthésie générale. Zeevi et al [17], Gournay et al [5] et Sullivan et al [18] avaient opté pour

une anesthésie locale chez tous les patients de leurs séries. Ladusan et al [7] dans une étude portant sur une série de 15 nouveau-nés avaient réalisé une anesthésie générale dans 8 cas et une anesthésie locale dans 7 cas. En raison de la ducto-dépendance, tous nos patients ont nécessité une perfusion de PGE1 avant l'intervention pour améliorer la saturation en oxygène et surmonter la cyanose profonde. Elle permet de garder le canal artériel ouvert et d'augmenter le flux pulmonaire. [6,7,14-16,19,20].

Dans l'étude de Gournay et al [6] incluant 82 patients présentant des SPC et des APSI, nous avons constaté que tous les patients présentant une APSI (n=15) avaient bénéficié d'une perfusion de prostaglandine avant le cathétérisme cardiaque contre seulement 42 patients dans la population de SPC.

Plusieurs voies d'abord peuvent être utilisés au cours du cathétérisme cardiaque droit. Nous avons utilisé chez tous nos patients un abord veineux fémoral droit. Zeevi[17] et Gournay[6] avaient utilisé la même technique dans leur série. Alsawah [14] avait utilisé l'abord veineux fémoral droit chez 55% de sa population et la voie ombilicale dans 44% des cas.

Un bolus d'héparine a également été administré à tous

nos patients à raison de 50UI/kg. Cette prémédication à base d'héparine a également été décrite par Kan [3] et Zeevi [17]

Pour franchir la valve pulmonaire, nous avons utilisé un cathéter coronaire droit de type right Judkins (JR). Gournay et al [9] ont rapporté la même technique. Également Freund et al [21] ont réussi à franchir la valve pulmonaire sténosée chez un nouveau-né pesant 1500g à l'aide d'un cathéter droit JR 4.

Au cours de l'intervention, le guide a été placé chez certains patients dans l'aorte thoracique descendante à travers le canal artériel, dans l'artère pulmonaire droite périphérique majoritairement puis dans un cas au niveau de l'artère pulmonaire gauche périphérique. Une meilleure stabilité du guide lorsqu'il est placé au niveau de l'aorte thoracique descendante à travers le canal artériel a été notée. Rao et al [22], ont confirmé cette hypothèse dans une série de 37 cas. En effet le positionnement du guide dans l'aorte ascendante via le canal artériel permet de mieux ancrer le guide et par conséquent, permet un franchissement et un positionnement plus facile et plus approprié du ballon [22].

La difficulté de franchissement de l'orifice valvulaire sténosée par la pointe du cathéter lors de la dilatation pulmonaire a été notée par certains auteurs [8,22,23]. Nous avons rencontré ce problème chez cinq patients de notre série. Une pré dilatation par un ballon coronaire était nécessaire dans cinq cas. Parmi ces 5 enfants, 4 enfants avaient une quasiatrétiquie avec une quasi absence d'opacification du lit pulmonaire à l'angiographie VD. Ladusan et al [7] ont décrit cette technique réalisée en deux temps opératoire (intervalle d'une semaine) chez un patient présentant une SPC avec un état hémodynamique critique. Alsawah et al [14] et Luo et al [24] ont également décrit cette technique dans leurs séries mais elle était faite dans le même temps opératoire que la valvuloplastie chez les enfants qui avaient un orifice valvulaire pulmonaire presque atrétiquie. Cette technique a été décrite également par Li et al [25] en 2008 dans un travail portant sur une série de 13 patients dont 9 SPC et 4 APSI. Il a réalisé systématiquement une pré-dilatation chez tous ses patients avec un ballonnet de 2,5 puis 4 mm.

Dans notre étude, la valvuloplastie percutanée par un ballon dédié à la dilatation pulmonaire a été réalisée de manière effective chez neuf patients, précédée par des pré-dilatation chez 5 patients. L'utilisation de ballon de taille progressivement croissante évite la survenue de complications. Chez deux patients, une inflation simultanée de deux ballons coronaires montés sur deux guides coronaires à travers l'orifice pulmonaire a été effectué avec succès et a évité l'échange de ballons. Cette dernière technique évite le recours à des ballons dédiés à la dilatation pulmonaire.

Immédiatement après la dilatation, une diminution de la

pression ventriculaire a été constaté chez nos patients. La PVD est passée en moyenne de 113 ± 16 mmHg à 67 ± 19 mmHg soit une baisse de 46%. Le gradient AP-VD est passé en moyenne de 99 ± 17 mmHg à 38 ± 20 mmHg soit une baisse de 61%. Ce constat a été retrouvé par plusieurs auteurs [6,7,9,24,26-28].

La disparition de la cyanose est immédiate si la levée de l'obstacle a été efficace et si le VD est compliant. Malgré une valvuloplastie percutanée satisfaisante, certains enfants restent cyanosés. Le maintien des PGE1 est alors nécessaire pendant quelques jours. Dans notre série, nous avons maintenue la perfusion de prostaglandine pendant 3 jours chez neuf patients, cependant trois patients ont nécessité une prolongation de l'administration de PGE1 jusqu'à 10 jours à cause de la mauvaise compliance du VD. Pour Gournay et al. [6] la durée de perfusion de PGE1 était de 6,6 jours avec un maximum de 22 jours. Six patients dans la série de Tabatabaei et al [16] ont eu besoin d'une prolongation de la perfusion de Prostaglandine pendant une période de 3 à 12 jours du fait d'une mauvaise compliance du VD. Plusieurs paramètres cliniques, échographiques et hémodynamiques ont été étudiés pour définir un succès procédural immédiat [1,6]. Selon les séries rapportées dans la littérature, le taux de succès à la valvuloplastie percutanée au ballon variaient de 58 à 98% . [1,6,9,15-17,25,29]. Les principales causes d'échec de la valvuloplastie percutanée citées par différents auteurs sont [6,7,26]: échec de franchissement de la valve pulmonaire, défaut de progression du ballonnet, anatomie défavorable de la valve (dysplasie, hypoplasie de l'anneau), hypoplasie du VD et la compliance réduite du VD, qui est responsable en partie de la persistance de la cyanose.

Dans notre série l'échec à la valvuloplastie était survenu chez 3 patients. Le facteur le plus important qui conditionne le succès de la valvuloplastie est la compliance du VD qui est en partie déterminée par la taille de la cavité ventriculaire droite [26]. La non compliance du VD joue un grand rôle dans l'aggravation de l'hypoxémie même après une dilatation pulmonaire. Elle est secondaire à l'ischémie myocardique et à la fibrose des fibres élastiques du VD par l'élévation de la pression ventriculaire droite [26]. Le maintien d'une perfusion de prostaglandine, la pratique d'un stenting du canal artériel ou un shunt systémico-pulmonaire, sont des solutions proposées en cas de compliance réduite du ventricule droit [6].

La perforation infundibulaire était la principale complication retrouvée dans notre étude. Elle n'est pas rare et représente la complication majeure de la valvuloplastie par ballonnet et peut être à l'origine de l'échec de la procédure et du décès du nouveau-né [5,6,14-16, 26,25]. Elle est souvent due à l'utilisation de ballon de grande taille par rapport à la taille de l'anneau. Dans notre étude nous avons observé un cas de

perforation du VD par le guide avec un hémopéricarde, chez un patient qui avait un anneau et un infundibulum hypoplasique.

Des complications mineurs suite à la valvuloplastie ont été rapportées dans la littérature à type de bradycardie transitoire et hypotension lors de l'inflation du ballonnet [14], de bloc atrioventriculaire variable sans conséquence hémodynamique [5], de bloc de branche droit [17], d'arythmies ventriculaires transitoires qui peuvent survenir lors de la traversée de la portion infundibulaire du VD [5,6,14,15,25]. Des complications locales peuvent également être relevées au niveau de la voie d'abord telle qu'une dissection intima de la veine iliaque pendant la tentative de passage du ballon [17]. L'une des complications auxquelles nous avons été confronté était la bradycardie sévère dans trois cas, rapidement résolutive dans deux cas. Deux patients de notre série sont décédés, l'un suite d'un hémopéricarde et l'autre suite à une acidose métabolique. Le taux de mortalité rapporté par la littérature suite à la valvuloplastie percutanée varie entre 0 et 14% [6,14,16,20,23,26]. Ces taux sont inférieurs à ceux de la chirurgie avec un taux estimé à 20 - 25% [26]. Les causes de mortalité par valvuloplastie sont généralement dues à la perforation infundibulaire avec hémopéricarde, et tamponnade, ou à une dissection myocardique survenant quelques heures après la procédure [6,14,18,25].

Au cours du suivi, aucun décès n'a été rapporté dans notre série. Le taux de mortalité au cours du suivi varie entre 0 et 25% dans la littérature [8,10,15,16,23,30,31]. Le taux de resténose varie selon la littérature entre 0,1 % et 41% [7,0,26,28,32]. En cas de resténose post valvuloplastie une deuxième valvuloplastie est indiquée. Nos patients ont été suivis cliniquement et par échocardiographie pendant une période allant de 1 mois à 5 ans. Deux patients (16,6%) ont présenté une resténose, ils ont été redilatés avec succès dans un délai de 45 jours et 2 mois respectivement après la première dilatation. La présence d'une fuite pulmonaire a été également une constatation courante après une dilatation pulmonaire chez les nouveau-nés [15,16].

Les patients atteints de SPC présentent une grande diversité en terme de physiologie et de morphologie du ventricule droit. Cette diversité entraîne des différences considérables dans la gestion immédiate et à moyen terme de ces patients après la dilatation pulmonaire [15] Yuçel et al [15] et Chao et al [20] ont constaté respectivement qu'un Z score de l'anneau tricuspide $\leq -1,96$ et $-1,3$ prévoyait la nécessité d'une augmentation du flux pulmonaire par un autre geste complémentaire après une valvuloplastie réussie. Alwi et al [33] ont constaté que le diamètre de l'anneau tricuspide semble être le seul facteur prédictif d'un geste complémentaire. Les facteurs prédictifs d'un recours à un geste complémentaire interventionnel ou chirurgical sont rapportés dans le tableau xx.

Tableau 3 :facteurs prédictifs d'un recours à un geste complémentaire

Séries	P1	P2	Facteurs prédictifs d'un geste complémentaire	Gestes effectués
Yuçel et al 2016	N=56	N=11	Z score de la valve tricuspide $\leq -1,93$ Z score de l'anneau pulmonaire $\leq -1,96$ VD bipartite	Stenting du CA Shunt systémique Blalock-Taussig
Cho et al 2010	N=22	N=10	Zscore de l'anneau tricuspide $\leq 0,74$	Stenting du CA Shunt systémique Stenting du CA
Alwi et al 2001	N=53	N=10	Z score de l'anneau tricuspide $\leq -1,1$	Shunt systémique BT
Notre série 2017	N=14	N=4	Z score de l'anneau tricuspide $\leq -2,5$ Deux VD bipartite	Re-dilatation Dérivation cavopulmonaire

CA : canal artériel, BT : Blalock-Taussig, P1= population étudiée, P2= population ayant bénéficié d'un geste complémentaire

Yuçel et al [15] ont proposé à travers leur série une conduite pratique qui dépend de la saturation en O² obtenue 10 mn de la dilation pulmonaire après arrêt de la perfusion des prostaglandines et de la taille et morphologie du ventricule droit. Si la Sa O² augmente et reste supérieure à 75% pendant 10 mn, aucun geste supplémentaire n'est efficace.

Par contre, si la SaO₂ est inférieure à 75% chez les patients ayant un anneau tricuspide hypoplasique (Z score ≤ -2) un stenting du canal est alors réalisé au cours de la même procédure. Lorsque la SaO₂ est inférieure à 75% chez des patients dont la taille du VD est jugé raisonnable (Z score > -2), une perfusion de prostaglandine est recommandée pendant une semaine pour améliorer la compliance du VD. Si la baisse de SaO₂ ($\leq 75\%$) persiste au delà d'une semaine, un stent est indiqué.

La nécessité d'un geste additionnel afin d'augmenter le flux pulmonaire chez les patients atteints de SPC avec un VD hypoplasique ou non compliant après une valvuloplastie réussie a été bien décrit [2,20,33,34].

Le stenting du canal artériel est actuellement une alternative au shunt systémico pulmonaire. Aucun cas de stenting du canal artériel n'a été réalisé dans notre population. Cette procédure interventionnelle, élimine les complications liées à la chirurgie telle que la cicatrisation, le chylothorax et la paralysie phrénique, ce qui réduit le coût et la durée d'hospitalisation. L'occlusion spontanée tardive du stent est un autre avantage chez les patients atteints de SPC ; la compliance du VD se résout au fil du temps [20,34,35]. La durabilité du stent dans plusieurs études variait de 1 à 1130 jours [36,37]. Dans la série de Cho et al [20] la durée de la perméabilité du stent était comprise entre

15 et 69 mois : une durée nécessaire pour l'amélioration de la performance du VD. Yucel et al [15] retrouvait dans leur série une durée comprise entre 8 et 37 mois. Chez les patients ayant une anatomie défavorable du VD , le stent permet d'obtenir un temps d'attente nécessaire à la reconstruction du VD ou à une anastomose cavopulmonaire à un âge approprié [15]

Récemment, Loureiro et al [38] ont rapporté 14 reinterventions parmi 24 nouveau-nés sur un suivi moyen de 8,4 ans, La réintervention est chirurgicale chez 6 patients. La survie sans réintervention a été estimée à 50 % à 8 ans et 43% à 15 ans. Ces auteurs ont insisté sur l'efficacité de la valvuloplastie pulmonaire mais une surveillance à long terme est indispensable afin de réaliser d'éventuels gestes supplémentaires telle qu'une redilatation pulmonaire ou une fermeture d'une communication interauriculaire.

Limites de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective mono-centrique incluant un échantillon de petite taille. Aucun diagnostic anténatal de SPC n'a été fait. Nous n'avons pas réalisé de geste additionnel après dilatation en cas de persistance de la ducto-dépendance (stenting, chirurgie) au cours de la première hospitalisation. En

raison d'un faible effectif de notre population, une étude analytique des facteurs prédictifs de réintervention n'a pas été réalisée et par conséquent la réponse à cet objectif s'est limitée à une description des caractéristiques cliniques et échographiques des patients qui ont bénéficié d'une réintervention.

La dilatation pulmonaire a été effectuée par un seul opérateur, mais la technique a changé au fil des années

CONCLUSION

La SPC est une pathologie congénitale rare et grave avec une morbidité non négligeable. Une prise en charge interventionnelle urgente par dilatation pulmonaire percutanée, sous couverture d'une perfusion de prostaglandine, est efficace avec un taux de succès >75%. Un diagnostic anténatal de cette pathologie permettrait de programmer l'accouchement dans un centre doté d'une réanimation néonatale et proche d'un centre de cathétérisme interventionnel spécialisé en cardiologie interventionnelle pédiatrique. Un suivi immédiat et à long terme est nécessaire pour programmer d'éventuels gestes interventionnels ou chirurgicaux associés en fonction de l'état de la valve pulmonaire et la morphologie du ventricule droit.

REFERENCES

- Kovalchin JP, Forbes TJ, Nihill MR, Geva T. Echocardiographic determinant of clinical course in infants with critical and severe pulmonary valve stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1997; 29:1095-1101
- Latson LA : Critical pulmonary stenosis. *J Interv Cardiol.* 2001; 14:345-350.
- Kan J.S, White R.I, Mitchell S.E, Gardner T.J. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med.* 307; 198): 540-542.
- Kan J.S, White R.I, Mitchell S.E, Anderson J.H, Gardner T.J. Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis. *Circulation.* 1984; 69: 554-560.
- Fedderly, R.T, Lloyd T.R , Mendelsohn A.M, Beekman R.H. Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or membranous pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol.* 1995 ;25: 460- 465.
- Gournay V, Piéchaud J.F, Delogu A, Sidi D, Kachaner J. Balloon valvotomy for critical stenosis or atresia of pulmonary valve in newborns . *J Am Coll Cardiol.* 1995; 26: 1725-1731.
- Ladusans E.J, Qureshi S.A, Parsons J.M, Arab S, Baker E.J, Tynan M. Balloon dilatation of critical stenosis of the pulmonary valve in neonates. *B Heart J.* 1990; 6: 362-367.
- Colli A.M, Perry S.B, Lock J.E, Keane J.F. Balloon dilation of critical valvar pulmonary stenosis in the first month of life. *Catheter and Cardiovasc Inter.* 1995; 34: 23-28.
- Wang J.K, Wu M.H, Lee W.L, Cheng C.F, Lue H.C. Balloon dilatation for critical pulmonary stenosis. *Internat J Cardiol.* 1999; 69: 27-32.
- Caspi J, Coles JG, Benson LN. Management of neonatal critical pulmonic stenosis in the balloon valvotomy era. *Ann thorac Surg.* 1990; 49:273-278.
- Venant F, Saliba Z, Vouhe P. Sténose et atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. *EMC cardiologie* 2002 ; 11 :940-90
- Daubeney P.E.F, Delany D.J, Anderson R.H, Sandor G.G.S, Slavik Z, Keeton B.R et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39:1670-9.
- Sivakumar P. PDA stenting in duct-dependent pulmonary circulation. *Cardiac catheter cong Heart Disease.* 2015: 375-399 Amoozgar H, Cheriki S, Borzoe M, Ajami G, Soltani M, Ahmadipour M, Peiravian F, Amirghofran A. Short-term result of ductus arteriosus stent implantation compared with surgically created shunts. *Pediatr Cardiol.* 2012;33:1288-94
- Alsawah G.A, Hafez M.M , Matter M, Abo-Haded H.M., Rakha S, Almarsafawy H. Balloon valvuloplasty for critical pulmonary valve stenosis in newborn: A single center ten-year experience. *Prog Ped Cardiol.* 2016; 43: 127-131.
- Yucel I K, Bulut O M, Kucuk M, Balli S, Celebi A. Intervention in patients With critical pulmonary stenosis in the ductal stenting era. *Pediatr Cardiol.* 2016; 37:1037-1045.
- Tabatabaei E, Boutin C, Nykanen C, Freedom R.M, Benson L. Morphologic and haemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: medium-term follow up. *J Am Coll Cardiol.* 1996; 27: 473-8

17. Zeevi B, Keane J.F, Fellows K.E, Lock J.E. Balloon dilation of critical pulmonary stenosis in the first week of life. *J Am Coll Cardiol.* 1988; 11: 821-824.
18. Sullivan I.D, Robinson P.J, Macartney F.J, Taylor J.F, Rees P.G, Bull C, Deanfield J.E. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *B Heart J.* 1985; 54: 435-441.
19. Burzynski J.B, Kveselis D.A, Byrum C.J, Kavey R.W, Smith F.C, Gaum W.E. Modified technique for balloon valvuloplasty of critical pulmonary stenosis in the newborn. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 22: 1944-1947.
20. Cho M.J, Ban K.H, Kim M.J, Park J, Lee H.D. Catheter-based Treatment in Patients with Critical Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: A Single Institute Experience with Comparison between Patients with and without Additional Procedure for Pulmonary Flow. *Cong Heart disease.* 2013; 8: 440-449.
21. Freund M.W, Schouten T, Lemmers P, Schroer C, Strengers J. Successful percutaneous balloon valvuloplasty in a preterm infant weighing 1500 g with critical pulmonary valve stenosis. *Nether Heart J.* 2008;16: 264-266.
22. Rao P.S. Balloon valvuloplasty in the neonate with critical pulmonary stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1996; 27: 479-80.
23. Karagoz T, Asoh K, Hickey E, Chaturvedi R, Lee K, Nykanen D, Benson L. Balloon dilation of pulmonary valve stenosis in infants less than 3 kg: A 20-year experience. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74: 753-761.
24. Luo F, Xu W.Z, Xia C.S, Shi L.P, Wu X.J, Ma X.L, Chen Z. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty for critical pulmonary stenosis in infants under 6 months of age and short and medium term follow-up. *Chinese J Pediatrics.* 2011; 49: 17-20.
25. Li H, Li Y.F, Li J.J, Zhang X, Xu Y.M, Zhang Z.W. Transcatheter intervention for critical pulmonary artery valvular stenosis and atresia with intact ventricular septum in neonates. *Chinese J Pediatrics.* 2008; 46: 860-864.
26. Gildein H.P, Kleinert S, Goh H.T, Wilkinson J.L. Treatment of critical pulmonary valve stenosis by balloon dilatation in the neonate. *Am Heart J.* 1996; 135:1007-1011.
27. Lababidi, Z, Jiunn-Ren Wu. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *Am J Cardiol.* 1983; 52: 560-562.
28. Peterson C, Schilthuis A Dodge-Khatami, J, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children *Ann Thorac Surg.* 2003; 76: 1078-1083.
29. Rothman A, Perry S.B, Keane J.F, Lock J.E: early results and follow up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1990; 15:1109-1117.
30. Shaath G, Mutairi M.A, Tamimi O, Alakhfash A, Abolfotouh M, Alhabshan F. Predictors of reintervention in neonates with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2012; 79:659-664.
31. Hanley F.L, Sade R.M, Freedom R.M, Blackstone E.H, Kirklin J.W. Outcomes in critically ill neonates with pulmonary stenosis and intact ventricular septum: a multiinstitutional study. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 22:183-192.
32. Li H, Li Y.F, Li J.J, Shi J.J, Zhang Z.W, Xu Y.M, Zhang X, Liang D.P, et Jiang Q.P. Short-and mid-term outcomes of transcatheter intervention for critical pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact ventricular septum in neonates. *Chinese J Pediatrics.* 2012; 50: 925-928.
33. Alwi M, Kandavello G, Choo KK, Aziz BA, Samion H, Latiff HA. Risk factors for augmentation of the flow of blood to the lungs in pulmonary atresia with intact ventricular septum after radiofrequency valvotomy. *Cardiol Young.* 2005;15:141-7
34. Weber H.S : Initial and late results after catheter intervention for neonatal critical pulmonary valve stenosis and atresia with intact ventricular septum: a technique in continual evolution. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;56:394-399.
35. Velvis H, Raines K.H, Bensky A.S, Covitz W .Grow of the right heart after balloon valvuloplasty for critical pulmonary stenosis in the newborn. *Am J Cardiol.* 1997; 79: 982-984
36. Mc Mullan D.M, Permut L.C. Modified Blalock-Taussig shunt versus ductal stenting for palliation of cardiac lesions within adequate pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147: 397-401.
37. Schranz D, Michel-Behnke I, Heyer R, Vogel M, Bauer J, Valeske K, Akintürk H, Jux C. Stent implantation of the arterial duct in newborns with a truly duct-dependent pulmonary circulation: a single-center experience with emphasis on aspects of the interventional technique. *J Interv Cardiol.* 2010;23(6):581-8
38. Loureiro P, Cardoso B, Gomes IB, Martins JF, Pinto FF. Long-term results of percutaneous balloon valvuloplasty in neonatal critical pulmonary valve stenosis: a 20-year, single-centre experience. *Cardiol Young.* 2017;27:1314-1322.