



**HAL**  
open science

# Fiabilité des paramètres échocardiographiques chez des patients porteurs de ventricule droit systémique : étude prospective multicentrique

Victor Pommier

► **To cite this version:**

Victor Pommier. Fiabilité des paramètres échocardiographiques chez des patients porteurs de ventricule droit systémique : étude prospective multicentrique. Sciences du Vivant [q-bio]. 2020. dumas-03046475

**HAL Id: dumas-03046475**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03046475>**

Submitted on 8 Dec 2020

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DE LA REUNION  
UFR SANTE

Année : 2020

N° : 2020LARE041M

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT  
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Fiabilité des paramètres échocardiographiques chez des patients  
porteurs de ventricule droit systémique : étude prospective  
multicentrique.**

Présentée et soutenue publiquement le  
*02/10/2020*  
à Bordeaux

Par Victor Pommier

JURY

Présidente :

- Madame la Professeure Silvia IACOBELLI (Université de La Réunion)

Assesseurs :

- Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO (Université de Bordeaux)
- Monsieur le Professeur Jean-Luc PASQUIE (Université de Montpellier)
- Monsieur le Docteur Karim JAMAL-BEY (CHU de La Réunion)

Directeur de Thèse :

- Monsieur le Docteur Pascal AMEDRO (Université de Montpellier)

## Table des matières

I. TABLE DES FIGURES ET TABLEAUX.....	3
II. ABREVIATIONS .....	6
III. RAPPEL D'ANATOMIE GENERALE DU CŒUR.....	7
a. Rappel d'anatomie cardiaque .....	7
b. Rappel d'histologie cardiaque .....	7
IV. DIFFERENCE D'ARCHITECTURE ET DE PHYSIOLOGIE ENTRE VENTRICULE DROIT ET VENTRICULE GAUCHE.....	8
a. Architecture du ventricule gauche .....	8
b. Architecture du ventricule droit.....	10
c. Comparaison fonctionnelle entre ventricule droit et ventricule gauche.....	13
V. LES VENTRICULES DROITS SYSTEMIQUES .....	14
a. Transposition des gros vaisseaux (TGV) corrigée par switch atrial .....	15
b. Double discordance.....	17
c. Histoire naturelle du ventricule droit systémique .....	20
d. Mécanismes de dysfonction du VD systémique.....	21
VI. ANALYSE ECHOGRAPHIQUE DU VD SYTEMIQUE.....	22
a. Particularités du VD systémique en échographie .....	22
b. Evaluation échographique du ventricule droit.....	23
c. Focus sur le strain par speckle tracking.....	26
VII. CONTEXTE DE LA THESE .....	28
VIII.ARTICLE SOUMIS .....	30
IX. ANNEXES.....	64
a. Avis favorable du CPP .....	64
b. Enregistrement sur registre international des essais cliniques.....	66
X. SERMENT D'HIPPOCRATE .....	67

## I. TABLE DES FIGURES ET TABLEAUX

Figure 1. Coupe anatomique du VG.....	8
Figure 2. Anatomie du ventricule gauche .....	9
Figure 3. Représentation schématique du ventricule visualisant la contraction dans les trois axes orthogonaux : circonférentiel, longitudinal et radial.....	10
Figure 4. Pièce d'anatomie montrant les trois parties du VD.....	15
Figure 5. Schéma du cœur en coupe axiale au niveau des valves auriculo-ventriculaire.....	15
Figure 6. Anatomie du ventricule droit.....	16
Figure 7. Courbes pression-volume du ventricule gauche (en bleu) et du ventricule droit (en violet). .....	14
Figure 8. Embryologie de la transposition des gros vaisseaux. ....	15
Figure 9. Représentation schématique d'une transposition des gros vaisseaux non corrigée..	16
Figure 10. Représentation schématique d'une TGV corrigée par switch atriale.. ....	17
Figure 11. Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif .....	18
Figure 12. Représentation schématique d'une double discordance. ....	19
Figure 13. Double discordance corrigée par double switch. ....	20
Figure 14. Résumé schématique du mécanisme de dysfonction VD .....	22
Figure 15. Vue échographique d'une coupe apicale 4 cavités d'un VD systémique permettant le calcul de la FRS. ....	23
Figure 16. Image TM avec le curseur centré sur le bord libre de la tricuspide permettant la mesure de l'ESPAT.....	24
Figure 17. Doppler tissulaire myocardique à l'anneau tricuspide montrant les différents paramètres pouvant être mesurés. ....	25
Figure 18. Représentation schématique du doppler pulsé tricuspide et du doppler pulsé sous-pulmonaire pour le calcul l'index de performance myocardique (indice de Tei).....	32

Tableau 1. Résumé des principales différences entre ventricule gauche et ventricule droit.....18

Tableau 2. Valeurs échographiques normales pour un VD .....26



## II. ABREVIATIONS

ACHD : adult patient with a congenital heart disease (patient adulte porteur de cardiopathie congénitale)

CC : cardiopathie congénitale

CHRUM : centre hospitalier régional universitaire de Montpellier

DD : double discordance

ECG : électrocardiogramme

FC : fréquence cardiaque

FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

IAo : insuffisance aortique

IT : insuffisance tricuspide

QdV : qualité de vie

SaO<sub>2</sub> : saturation en oxygène

TGV : transposition des gros vaisseaux

VD : ventricule droit

VDs : ventricule droit systémique

VO<sub>2</sub>max : consommation maximale en oxygène

### III. RAPPEL D'ANATOMIE GENERALE DU CŒUR

#### a. Rappel d'anatomie cardiaque

Le cœur humain est divisé en composé de 4 cavités distinctes (Figure 1) : l'oreillette droite (OD), le ventricule droit (VD), l'oreillette gauche (OG) et le ventricule gauche (VG).

Les oreillettes sont séparées des ventricules par les valves auriculo-ventriculaires : la valve tricuspide (formée de trois feuillets) à droite et la valve mitrale (formée de 2 feuillets) à gauche.

Concernant les ventricules, la dénomination droite ou gauche ne dépend pas de leur position dans le thorax mais de leurs caractéristiques morphologiques intrinsèques.

Les deux oreillettes sont séparées par le septum interauriculaire (SIA) tandis que les deux ventricules sont séparés par le septum interventriculaire (SIV).

Les oreillettes ont pour fonction de recevoir le sang veineux : de la part des 2 veines caves pour l'OD, de la part des veines 4 pulmonaires pour l'OG.

Les ventricules ont pour fonction d'éjecter en se contractant le sang dans la circulation artérielle, au travers de l'artère pulmonaire (AP) pour le VD et au travers de l'artère aorte pour le VG.

#### b. Rappel d'histologie cardiaque

Les ventricules droit et gauche, de par leur origine embryologique distincte (1) possèdent deux architectures bien différentes(2).

Le muscle cardiaque est composé de trois tuniques. Le péricarde est la tunique la plus externe qui sert d'enveloppe au cœur. C'est une séreuse composée d'un feuillet pariétal (externe) et viscéral (interne). L'endocarde est la tunique la plus interne qui tapisse l'intérieur des cavités cardiaques. Enfin, le myocarde se place entre l'endocarde et le péricarde, c'est le tissu musculaire composé de myocytes qui permet la contraction, représente la grande majorité de la masse cardiaque et nous intéresse particulièrement dans ce travail.



## IV. DIFFERENCE D'ARCHITECTURE ET DE PHYSIOLOGIE ENTRE VENTRICULE DROIT ET VENTRICULE GAUCHE

La connaissance des spécificités anatomiques propre à chaque ventricule est nécessaire pour déterminer la nature d'un ventricule dans des cardiopathies congénitales tel que la double discordance.

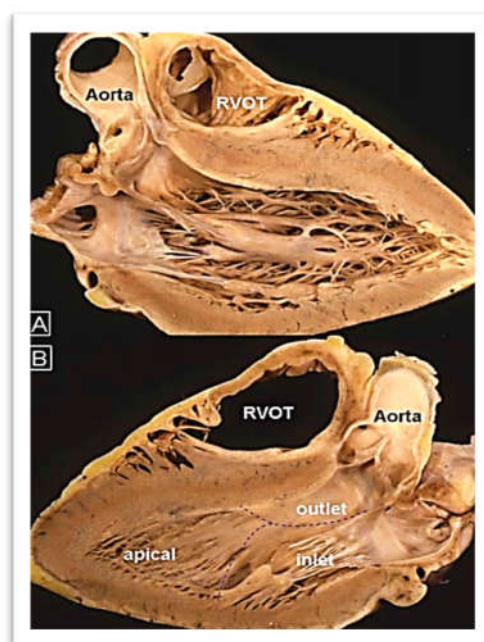
### a. Architecture du ventricule gauche

Le VG est de forme conique et se trouve en arrière et à gauche du VD. Ainsi, lorsque l'on regarde le cœur de face dans le thorax, la plupart du VG est caché par le VD de sorte à ce que d'une vue antérieure.

On divise ce cône en trois parties (Figure 1) :

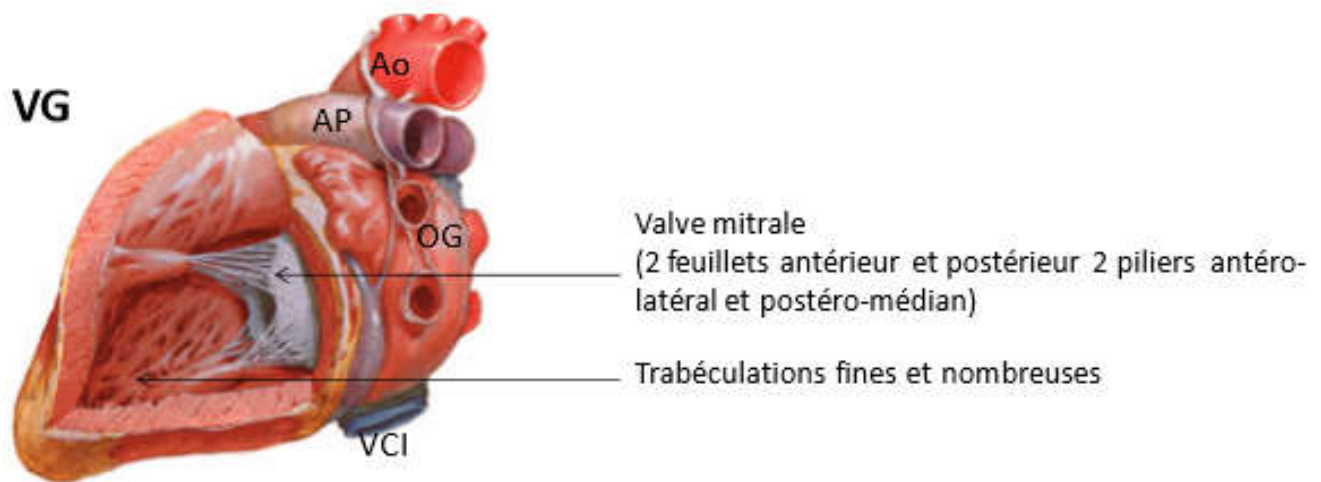
- Une voie d'admission où se trouve l'appareil de suspension mitrale, dont les deux piliers s'insèrent sur la paroi libre du VG.
- Une voie d'éjection se trouvant sous la valve aortique.
- L'apex composé de fine trabéculatation participant majoritairement à la contraction.

Figure 1. Coupe anatomique du VG : A. vue sur le septum interventriculaire. Inlet = voie d'admission. Oulet = voie d'éjection B. vue de la parois libre du VG (2)



La valve mitrale se compose de deux feuillets uniquement (Figures 2 et 5), un antérieur et un postérieur, s'insérant sur la paroi libre du VG (et non sur la paroi septale) par l'intermédiaire du pilier antéro-latéral et du pilier postéro-médian, respectivement. Il existe une continuité mitro-aortique, c'est-à-dire qu'il n'existe pas de séparation musculaire entre la valve aortique et le feuillet antérieur de la valve mitrale. L'endocarde du VG est globalement d'aspect lisse associé à de fines trabéculations.

Figure 2. Anatomie du ventricule gauche. (Issu de l'Atlas d'anatomie humaine, Franck H. Netter, ed. Masson.) : OG : Oreillette Gauche, Ao : Aorte, AP : Artère Pulmonaire, VCI : Veine Cave Inférieure



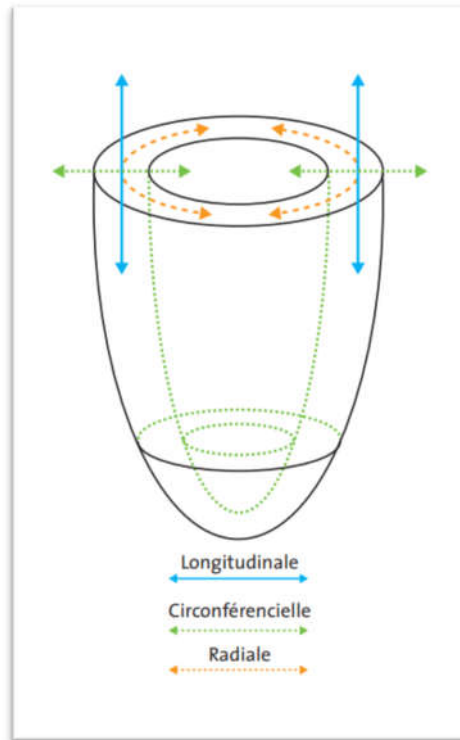
Le myocarde du VG est composé de trois couches différentes de fibres musculaires : fibres longitudinales, fibres radiaires, fibres circonférentielles.

Ces trois types des fibres musculaires sont à l'origine du mécanisme de contraction propre au VG (Figure 3) (3):

- Les fibres longitudinales sont responsables de la contraction longitudinale, suivant le grand axe du ventricule, de la base (au niveau de l'anneau mitral) à l'apex. Elles sont de disposition sous-endocardique (couche la plus interne du myocarde).
- Les fibres radiaires permettent de la contraction radiale au niveau du petit axe et sont à elles seules responsables de l'épaississement de la paroi du myocarde. Elles sont situées au centre du myocarde.
- Les fibres circonférentielles sont présentes à la fois au niveau sous-endocardique et sous épicaudique (couche la plus externe du myocarde). Elles sont disposées de manière hélicoïdale autour du cœur et permettent une contraction à type de torsion :

les fibres sous-endocardiques se contractant dans les sens inverses des fibres sous-épicaudiques.

Figure 3 Représentation schématique du ventricule visualisant la contraction dans les trois axes orthogonaux : circonférentiel, longitudinal et radial. D'après (4)



### b. Architecture du ventricule droit

Le Ventricule Droit présente une géométrie particulière, bien différente du VG. Il est de forme triangulaire ou pyramidale à cause de la présence d'un conus musculaire sous-pulmonaire. Le VD est tripartite, c'est à dire composé de 3 chambres bien distinctes (Figure 4 et 5) :

- La chambre d'admission ou sinus située sous la valve tricuspide.
- Le corps ou chambre trabéculée qui représente la chambre de remplissage où se trouve des trabéculations épaisses (contrairement à celle du VG)
- La chambre d'éjection ou infundibulum qui est une partie musculaire.

La valve tricuspide (figure 6) comporte trois feuillets, un feuillet antérieur, un feuillet septal et un feuillet postéroinférieur qui sont amarrés par des cordages à un pilier antérieur et à plusieurs piliers postérieurs. Contrairement au VG, des piliers sont présents sur la face septale.

Figure 4. Pièce d'anatomie montrant les trois parties du VD (6) : Inlet = Chambre d'admission, Trabecular = Chambre trabéculée ; Outlet = chambre d'éjection (infundibulum)

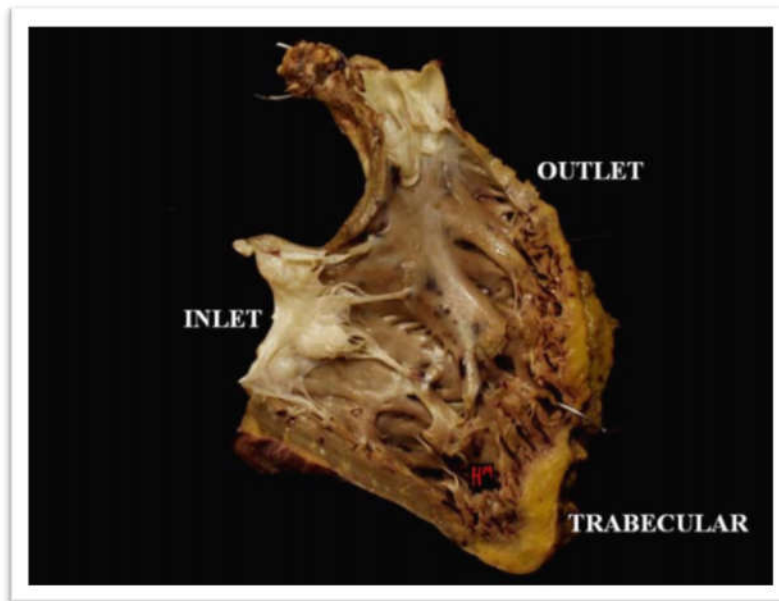
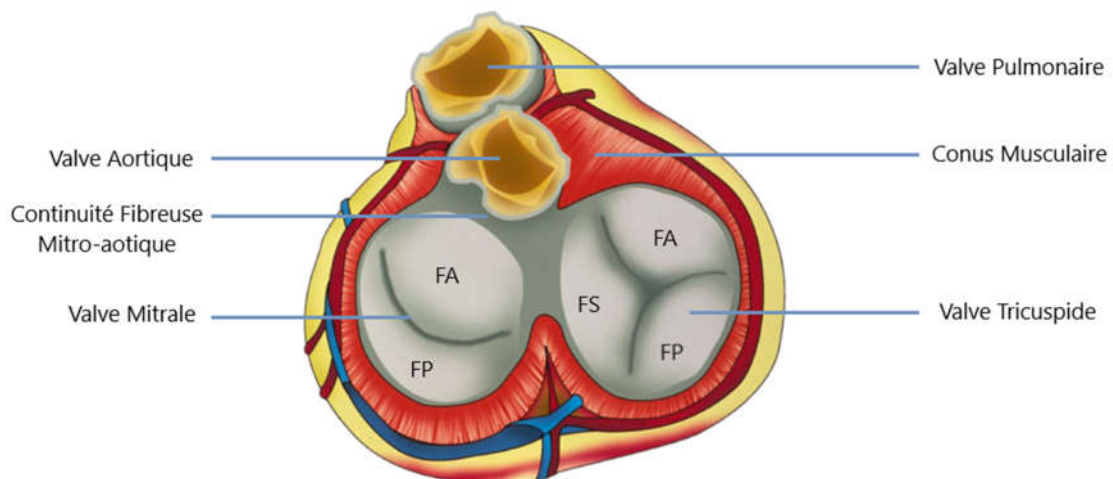


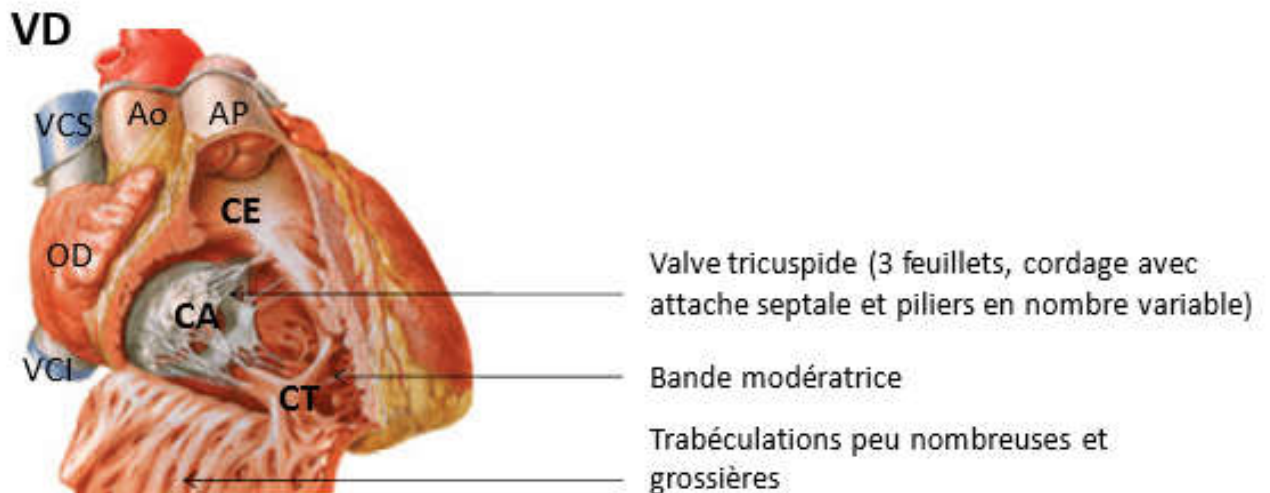
Figure 5. Schéma du cœur en coupe axiale au niveau des valves auriculo-ventriculaires. FA = Feuillet antérieur. FP = Feuillet postérieur. FS = Feuillet septal



L'endocarde du VD est irrégulier (Figure 4), composé de trabécules musculaires grossières. Une bande musculaire, dite bande modératrice, ayant une origine embryologique

bien déterminée(1) entoure l'intérieur de la paroi du VD depuis le pilier antérieur de la tricuspide jusqu'au conus sous-pulmonaire.

Figure 6. Anatomie du ventricule droit. (Issu de l'Atlas d'anatomie humaine, Franck H. Netter, ed. Masson.) CA : Chambre d'admission, CT : Chambre trabéculée, CE : Chambre d'éjection, Ao : Aorte, OD : Oreillette Droite, AP : Artère Pulmonaire, VCS : Veine Cave Supérieure, VCI : Veine Cave Inférieure.



Le myocarde du VD est quant à lui composé seulement de 2 couches différentes de fibres musculaires : fibres longitudinales et fibres circonférentielles.

Ces 2 types de fibres musculaires vont entraîner un mécanisme de contraction propre au VD :

- Les fibres longitudinales représentent la couche la plus profonde. Elles permettent la contraction par raccourcissement longitudinale qui est joue le plus grand rôle dans la contraction du VD(4)
- Les fibres circonférentielles se trouvent en position superficielle. Elles reflètent la contraction par rétrécissement circonférentielle.

La contraction du VD relève d'une séquence un peu plus complexe que celle du VG, ressemblant au mécanisme d'action d'un soufflet. On distingue ainsi le raccourcissement des fibres longitudinales permettant à l'anneau tricuspide de se rapprocher de la pointe du VD (c'est la contraction évaluer grâce à EPSAT en échographie) puis la contraction des fibres circonférentielles qui permet la compression la chambre trabéculée, et la contraction du VG et du septum interventriculaire attirant la paroi libre du VD vers le septum.

### c. Comparaison fonctionnelle entre ventricule droit et ventricule gauche

Les propriétés myocardiques du ventricule gauche lui permettent de fonctionner contre le haut régime de résistance et de pression qui règne dans la circulation systémique, ce qui n'est pas le cas du ventricule droit. En effet, les résistances artérielles pulmonaires sont environ 10 fois moins importantes que les résistances artérielles systémiques.

Ainsi, pour un volume d'éjection systolique presque équivalent, le travail développé à chaque contraction par le VG est environ 4 fois plus important que celui développé par le VD, (5). Ceci explique pourquoi le VG est plus épais et pèse environ 3 fois la masse que le VD (6). Il est important de rappeler qu'il existe une interdépendance entre les ventricules, du fait du partage du SIV : approximativement 30% de l'inotropisme du ventricule droit proviendrait de la force de contraction du VG (7).

Le VD possède donc un inotropisme (ou contractilité) moins important que celui du VG. Cependant, il possède une plus grande compliance, qui représente sa capacité à se distendre en réponse à une augmentation de volume. Le VD tolère donc mieux une surcharge de volume qu'une surcharge de pression due à une augmentation de post-charge, à l'inverse du VG. Ces propriétés sont représentées au travers de courbe pression-volume (Figure 7). Contrairement à celle du VG, la boucle pression-volume du VD a une forme trapézoïdale, reflétant l'atténuation des périodes de contraction et de relaxation isovolumiques (8).

Figure 7 Courbes pression-volume du ventricule gauche (en bleu) et du ventricule droit (en violet) illustrant les différences de complianciance et de contractilité des deux ventricules chez un enfant après quelques semaines de vie. Ao : pression aortique, PA : Pression pulmonaire, LA : Pression dans l'oreillette gauche, RA : pression dans l'oreillette droite, ESV : volumes télédiaistoliques ventriculaires, EDV : volumes télésystoliques ventriculaires, Qp : débit pulmonaire, QS débit systémique.

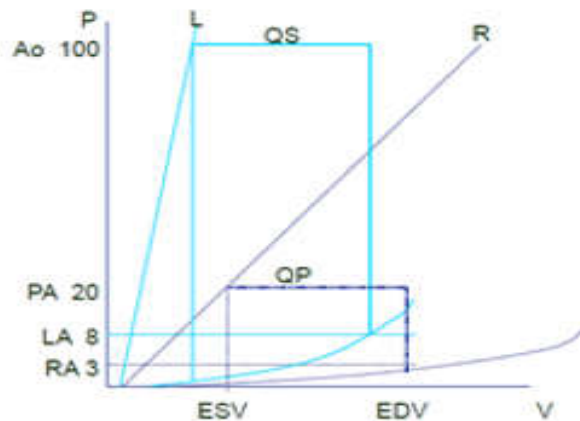


Tableau 1. Résumé des principales différences entre ventricule gauche et ventricule droit

	<b>Ventricule Gauche</b>	<b>Ventricule Droit</b>
	«Pompe à pression»	«Pompe à faible débit»
<b>Origine embryologique</b>	Ventricule primitif	Bulbus cordis
<b>Cavité</b>	Cylindrique	Pyramidale
<b>Modèle de contraction</b>	Concentrique	En forme de soufflet
<b>Voie d'entrée / sortie</b>	En continuité	Distantes
<b>Valve AV</b>	Orifice circulaire	Orifice en forme de croissant
<b>Piliers Valvulaires</b>	Deux gros	Plusieurs petits
<b>Alimentation coronarienne</b>	Deux coronaires	Une coronaire

## V. LES VENTRICULES DROITS SYSTEMIQUES

Dans la longue liste des cardiopathies congénitales, le ventricule droit peut se retrouver en position sous aortique dans deux situations : la transposition des gros vaisseaux corrigée par switch atriale et la double discordance, également appelé transposition des gros vaisseaux corrigée congénitalement (9).

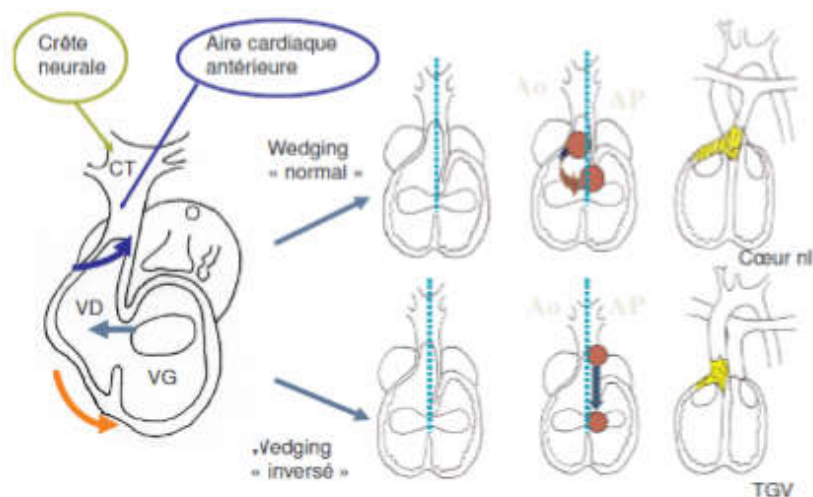
### a. Transposition des gros vaisseaux (TGV) corrigée par switch atrial

La transposition des gros vaisseaux (10) est une des cardiopathies congénitales les plus fréquente avec une incidence d'environ 0,2/1000 naissance vivante (10)(11). La TGV est létale si elle n'est pas corrigée chirurgicalement dès la période néonatale précoce (10).

Son origine embryologique réside dans une anomalie du « wedging » (Figure 8) qui permet la rotation hélicoïdale de l'aorte en position postérieure par rapport à l'AP (1). Initialement positionnée au-dessus du VD, vers la chambre d'éjection du VG ainsi que le positionnement de l'AP au-dessus de l'infundibulum pulmonaire.

La non réalisation de ce « wedging » entraîne donc une discordance ventriculo-artérielle, avec un VG en position sous pulmonaire et un VD en position sous-aortique, dit VD systémique. Les vaisseaux sont disposés parallèlement entre eux (Figure 10). Dans la forme classique de TGV, l'aorte est antérieure et à droite de l'artère pulmonaire (D-TGV). Dans 5% des cas, elle est antérieure mais à gauche de l'artère pulmonaire (L-TGV) (12).

Figure 8. Embryologie de la transposition des gros vaisseaux. Du fait d'anomalies de la latéralisation, le wedging est 'inversé'. Il n'y a pas de rotation postérieure de la valve aortique autour de la valve pulmonaire. (Schéma du Pr Lucile Houyel, APHP Necker-Enfants-Malades).

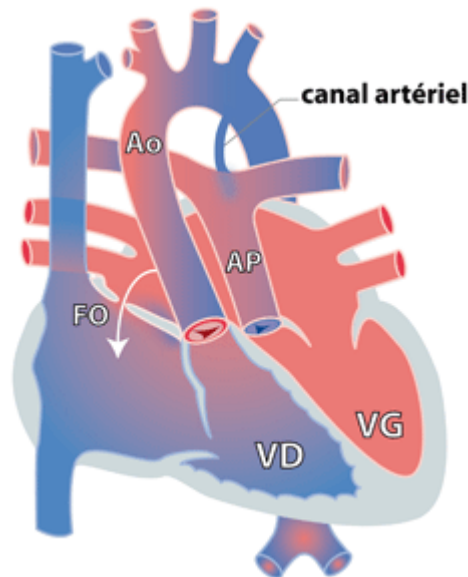


Les circulations systémiques et pulmonaires forment alors un circuit « en parallèle » et non plus « en série » (Figure 9). Sans shunt entre les deux circulations, le sang oxygéné arrive dans l'OG et est éjecté grâce au VG dans le réseau artériel pulmonaire et non dans la circulation systémique, à l'inverse, le VD reçoit du sang non oxygéné et l'éjecte dans la circulation systémique. La situation n'est pas viable hormis en période néonatale immédiate



pendant laquelle il existe encore des shunts fœtaux comme le canal artériel ou le foramen ovale.

Figure 9. Représentation schématique d'une transposition des gros vaisseaux non corrigée. Ao = aorte. AP = Artère pulmonaire. FO = Foramen ovale. VD = Ventricule droit. VG = ventricule gauche

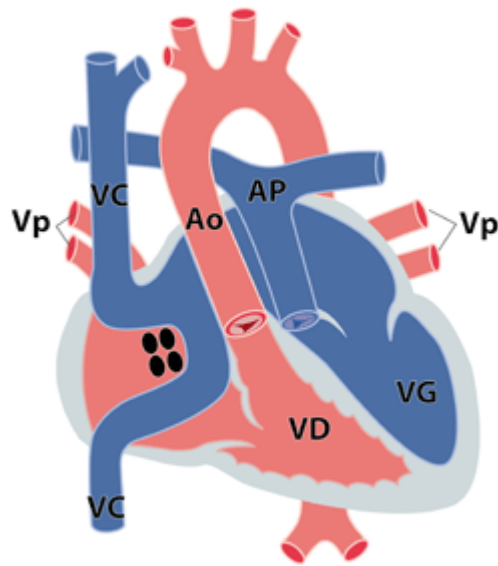


Actuellement, les TGV sont corrigés par la technique chirurgicale dite du « switch artériel », consistant simplement en l'inversion par résection-anastomose de l'aorte et de l'AP suivi d'une réimplantation des coronaires sur l'aorte.

Au début des années 1960 et jusqu'à la fin des années 1980, les techniques chirurgicales ne permettaient pas la réalisation de microchirurgies telles que la réimplantation coronaire. On pratiquait alors le « switch atrial » (opération de Senning (13) ou de Mustard (14)) pour corriger les TGV.

Le « switch atrial » consiste en la création de chenaux au niveau des oreillettes (Figure 10). Un premier permettant d'aboucher les veines caves à l'anneau mitral et un second reliant les 4 veines pulmonaires à l'anneau tricuspide. Ainsi, la circulation « en série » des deux circulations est rétablie, cependant le VD est toujours en position sous aortique, le VG en position sous pulmonaire et les vaisseaux sont toujours parallèle entre eux. Les complications à long termes sont nombreuses, incluant des troubles du rythmes sur les cicatrices chirurgicale atriales, des sténoses ou des fuites au niveau de chenaux ainsi que toutes les complications propres aux VD systémiques (15). C'est pour ces raisons que cette technique a progressivement été remplacée par le « switch artériel ».

Figure 10. Représentation schématique d'une TGV corrigée par switch atriale. La partie bleue correspond à la nouvelle circulation pulmonaire et la rouge à a circulation systémique.

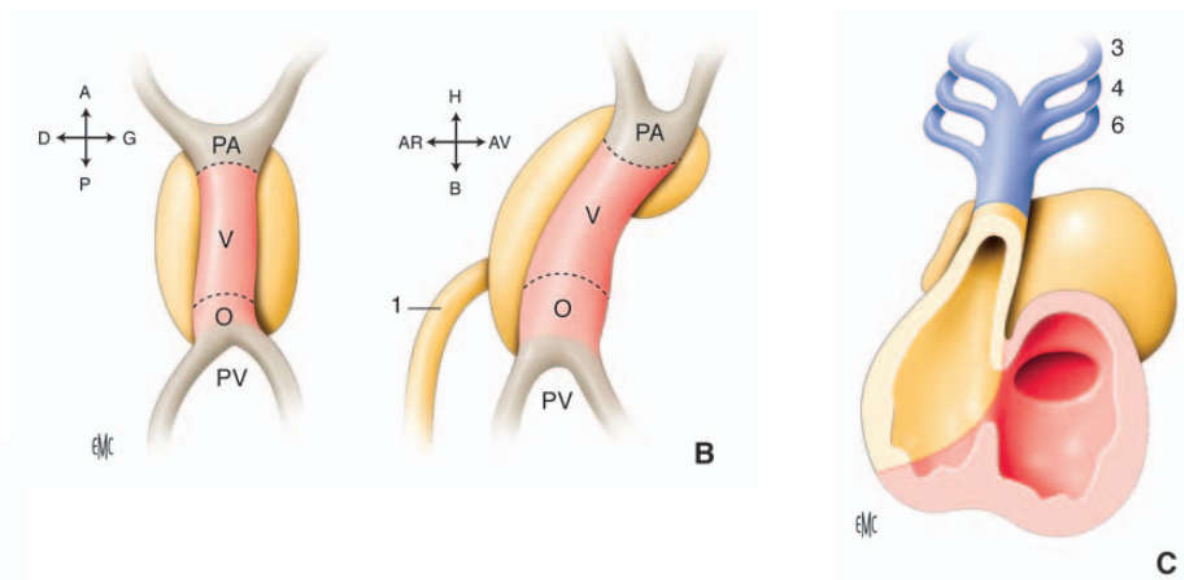
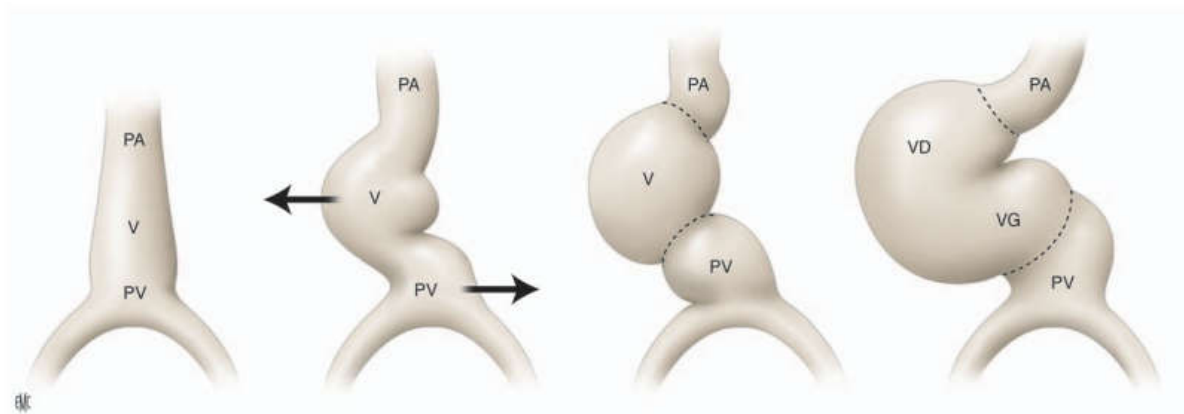


#### b. Double discordance

La double discordance, appelée également transposition corrigée des gros vaisseaux est une pathologie beaucoup plus rare que la transposition des gros vaisseaux avec une incidence de 0,03/1000 naissance vivante (16) correspondant à moins de 1% des cardiopathies congénitales (17).

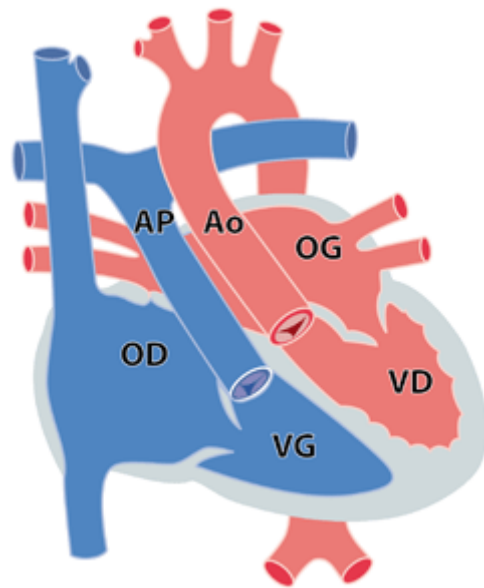
Son origine embryologique est totalement différente de celle de la transposition des gros vaisseaux puisqu'elle provient d'une anomalie de la formation de la boucle cardiaque (ou loop) à partir du tube cardiaque primitif (Figure 11). Normalement, la loop est un mouvement d'incurvation et de rotation du tube cardiaque primitif selon une courbe à convexité droite. Elle participe donc à la latéralisation du cœur, permettant de positionner le ventricule de morphologie droite, à droite, et le ventricule de morphologie gauche, à gauche.

Figure 11. Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif, d'après (1). PA = pôle artériel. PV = pôle veineux. VD = ventricule droit. VG = ventricule gauche. V = ventricule. O = Oreillette



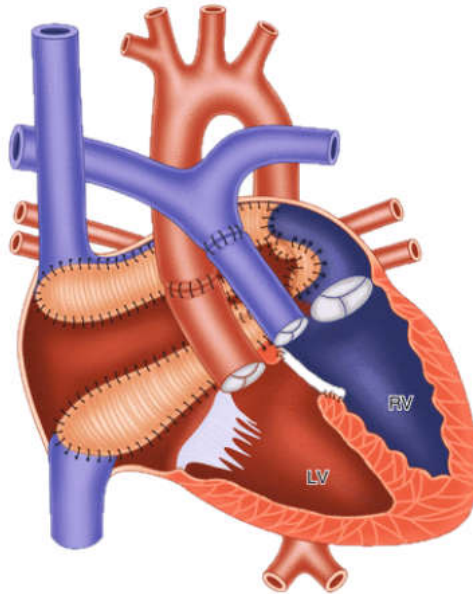
Cette malrotation entraîne donc une discordance auriculo-ventriculaire associée à une discordance ventriculo-artériel. Le ventricule de morphologie gauche se retrouve en position droite, en continuité avec l'oreillette droite et sous l'artère pulmonaire tandis que le ventricule de morphologie droite se retrouve en continuité avec l'oreillette gauche et sous l'aorte (Figure 12). Les deux gros vaisseaux sortent également des ventricules de façon parallèle mais les deux circulations restent « en série ». Sur le plan physiologique, il s'agit juste d'une inversion ventriculaire et le pronostic vital n'est donc pas particulièrement engagé en période néonatale si l'anomalie est isolée. Cependant la DD est souvent associée à d'autres anomalies cardiaques (18) comme des communication interventriculaires, des sténose pulmonaires, des troubles de conduction (bloc auriculoventriculaire) mais surtout dans 90% des cas des anomalies organiques de la tricuspide type Epstein (défaut de délamination de la valve tricuspide pouvant créer un VD presque non fonctionnel).

Figure 12. Représentation schématique d'une double discordance. Le ventricule droit (VD) se trouve à gauche, entre l'oreillette gauche (OG) et l'aorte (Ao). Le ventricule gauche (VG) est à droite, entre l'oreillette droite (OD) et l'artère pulmonaire (AP)



La prise en charge chirurgicale est encore débattue de nos jours car tant que le ventricule droit assume son rôle contre le système à haute pression de la circulation systémique et ne présente pas de dysfonction systolique, le patient peut rester asymptomatique. Ainsi, en cas de DD isolée, le diagnostic peut même être fait uniquement à l'âge adulte (19,20). Plusieurs stratégies s'offrent alors en fonction de la cardiopathie initiale et de l'évolution. En cas de DD isolée, un suivi médical régulier peut être instauré pour dépister une éventuelle dysfonction du VD systémique. Si existe des anomalies associées, il peut être choisit de corriger chirurgicalement uniquement ces anomalies et d'instaurer un suivi médical régulier (21). La dernière solution consiste en une réparation anatomique (Figure 13). Elle consiste en une intervention chirurgicale agressive associant un « switch atrial » et un « switch artériel » (double switch). Le ventricule de morphologie gauche reste en position droite mais se retrouve de nouveau en position sous aortique car c'est elle que l'on vient placer au-dessus du VG : il est réintégré dans la circulation systémique. Cette dernière situation ne nous intéressera donc pas pour notre travail.

Figure 13. Double discordance corrigée par double switch. LV = ventricule de morphologie gauche. RV = ventricule de morphologie droite.



### c. Histoire naturelle du ventricule droit systémique

De par ses différences architecturale et intrinsèque déjà évoquées, un VD n'est pas fait pour fonctionner contre un régime à haute pression. Ainsi, pour tous VD systémique, des complications tardives sont à redouter.

Dans la plus grande étude ayant analysé l'évolution des TGV corrigées par switch atrial, la survie à 30 ans était de 60% (22) et la majorité des décès était due à une mort subite ou une insuffisance cardiaque (23). Les 2 facteurs de risques majeurs prédisposant à l'insuffisance cardiaque sont la dysfonction du VD et l'insuffisance tricuspideenne. Cependant, d'autres complications sont à redouter, telles que les arythmies (ventriculaires ou atriales), les troubles de conduction (bloc auriculo-ventriculaire, dysfonction sinusale), les sténoses ou fuites au niveau des canaux et enfin l'hypertension artérielle pulmonaire.

Concernant les DD, de même que pour les TGV, la majorité des décès est due à une mort subite ou une insuffisance cardiaque (24), la mort subite étant responsable à elle seule de 40% des décès. Une étude a montré que seulement 25% des patients avec une DD isolée présentaient une insuffisance cardiaque à 45 ans (25). Les principaux facteurs de risque d'insuffisance cardiaque sont également la dysfonction du VD systémique et l'insuffisance tricuspideenne. Les troubles électriques se rencontrent également avec une prévalence supérieure pour les arythmies (bloc auriculo-ventriculaire) comparé au TGV corrigée par switch atrial

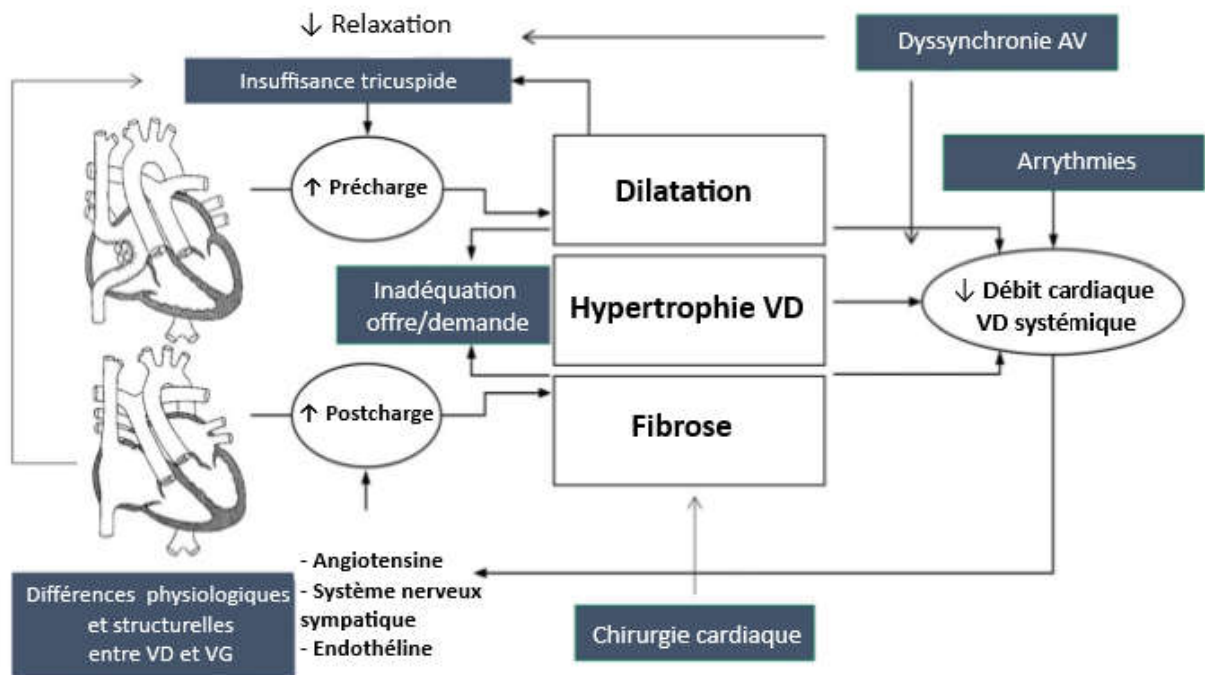
due à la position intrinsèque du nœud auriculo-ventriculaire dans le DD (26) et à l'absence de cicatrice de chirurgie au niveau atriale.

#### d. Mécanismes de dysfonction du VD systémique

Les mécanismes de dysfonction du VD (8) sont multiples et intriqués (Figure 14). L'augmentation de la postcharge du VD systémique va modifier l'allure de sa courbe pression-volume pour en adopter une plus proche de celle d'un VG systémique. Ceci va entraîner progressivement une dilatation du VD, une augmentation du stress pariétal. L'augmentation du stress pariétal va, selon la loi de Laplace, entraîner une hypertrophie ventriculaire qui permet une augmentation de l'inotropisme avec cependant des effets néfastes comme une insuffisance coronaire, une augmentation de la demande en oxygène (ces deux derniers phénomènes étant à l'origine de l'inadéquation offre/demande) ou encore une dysfonction diastolique à long terme. D'autres facteurs participent à la dégradation de la fonction du VD systémique telle que la fibrose myocardique (hypoxie chronique), l'insuffisance chronotrope, les arythmies et enfin l'insuffisance tricuspide.

Tous ces causes et mécanismes adaptatifs créent finalement un cercle vicieux entraînant à plus ou moins long terme une dysfonction myocardique. Des modifications au sein même de l'architecture myocardique sont également à noter. En effet, le taux de fibres circonférentielles va augmenter au détriment des fibres longitudinales offrant au VD systémique un modèle de déformation (« strain » en anglais) similaire à celui d'un VG en position sous aortique. Cependant, la contraction par torsion et la contraction radiale ne sont pas reproductible par un VD (27).

Figure 14. Résumé schématique du mécanisme de dysfonction VD selon (8)



## VI. ANALYSE ECHOGRAPHIQUE DU VD SYTEMIQUE

### a. Particularités du VD systémique en échographie

L'objectif d'un suivi échographique régulier est de détecter le plus précocement possible la dysfonction du VD systémique. L'analyse échographique du VG, de par sa géométrie simple est mieux connue, en effet l'évaluation de la fonction du VG à l'échographie repose en grande partie sur le calcul de la fraction d'éjection (par la méthode de Simpson qui est le Gold standard, ou encore grâce au TM chez l'enfant). La géométrie complexe du VD ainsi que sa contraction non concentrique ne permettent pas d'effectuer ces mesures, et cela d'autant plus lorsque le VD est systémique. La FEVD n'est pas un bon reflet de la contractilité du VD, elle est dépendante des conditions de charge. De plus, il est souvent difficile de reconnaître les contours endocardiques du VD à cause des trabéculations.

À partir des coupes en apical 4 cavités et en parasternal, il est possible de décrire la morphologie du VD, sa cinétique segmentaire et l'épaisseur de sa paroi libre, d'analyser l'aspect du SIV, de mesurer le diamètre de l'anneau tricuspide.

La reconnaissance du ventricule droit se fait sur le coupe apicales 4 cavités : sa bande modératrice musculaire apparait comme un gros filament hyperéchogène traversant le VD en diagonale depuis l'apex jusqu'au bord latéral de la tricuspide. L'hypertrophie présente dans un VD systémique accentue l'épaisseur de cette bande modératrice ainsi que celles des trabéculations. La mesure du diamètre de l'anneau tricuspide est également importante dans l'évaluation d'un VD systémique car il reflète la dilatation du ventricule.

### b. Evaluation échographique du ventricule droit

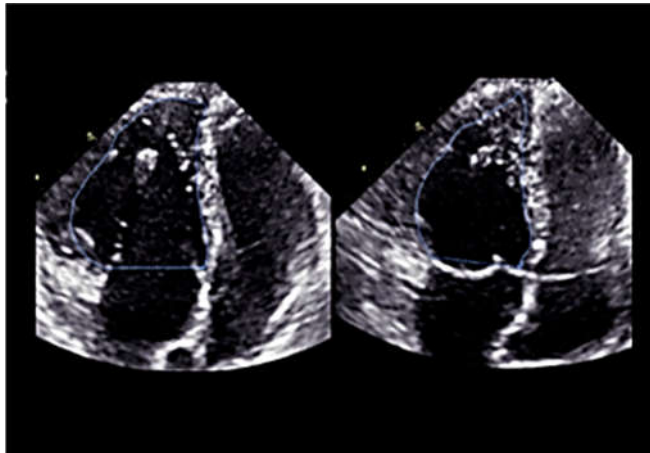
Tableau 2. Valeurs échographiques normales pour un VD (28)

	Moyenne $\pm$ DS	Valeur limites indiquant une dysfonction VD
<b>ESPAT (mm)</b>	24 $\pm$ 3.5	< 16
<b>Onde S (m/s)</b>	14,1 $\pm$ 2.3	< 9.5
<b>IVA (m/s<sup>2</sup>) (29)</b>	2.71 $\pm$ 1.1	< 1.0
<b>FRS</b>	49 $\pm$ 7	> -20
<b>Strain Global Latéral VD</b>	- 29 $\pm$ 4.5	< 35 %
<b>Index de Tei Doppler Pulsé</b>	0.26 $\pm$ 0.085	> 0.43

La fraction de raccourcissement de surface ou FRS (Figure 15) est obtenue en mesurant la surface télésystolique et la surface télédiastolique du VD en 4 cavités. On la calcule grâce à la formule suivante : [(surface télédiastolique-surface télésystolique) /surface télédiastolique] x 100. Sa mesure est délicate car il est parfois difficile de faire le tracer de la surface endocardique et d'autant plus dans les VD systémiques du fait de la déformation importante du ventricule.

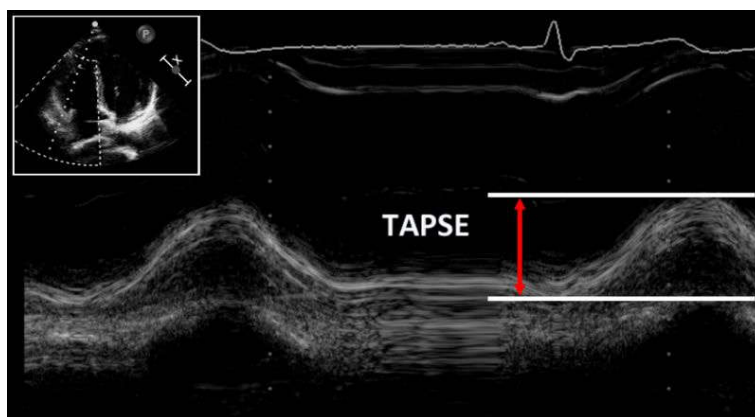


[Figure 15.](#) Vue échographique d'une coupe apicale 4 cavités d'un VD systémique permettant le calcul de la FRS. A gauche : surface VD en diastole. A droite : surface VD en systole.



L'évaluation de la fuite tricuspide (grade 0 à 3) est nécessaire car une fuite de haut grade précède presque systématiquement l'apparition d'une dysfonction du VD systémique (30). Cependant une fuite de haut grade est un signe tardif et les fuites de bas grade sont peu spécifiques. On peut également avoir un reflet de la fonction systolique du VD en mesurant la pente  $dP/dt$  sur le flux doppler de la fuite.

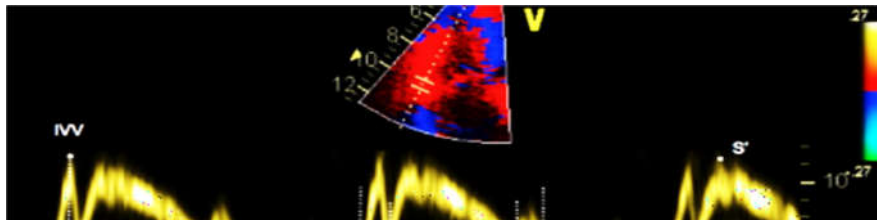
[Figure 4.](#) Image TM avec le curseur centré sur le bord libre de la tricuspide permettant la mesure de l'ESPAT. TAPSE = ESPAT



L'ESPAT est l'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide (Figure 16) mesuré en temps-mouvement (TM) en plaçant le curseur sur l'extrémité latéral de l'anneau tricuspide. C'est une variable reproductible et facile à obtenir. Ce déplacement de la valve tricuspide vers l'apex du VD pendant la systole est un bon reflet de la fonction systolique longitudinale du VD. Cependant, on sait qu'un VD systémique tend à remplacer ses fibres longitudinales par des fibres circonférentielles.

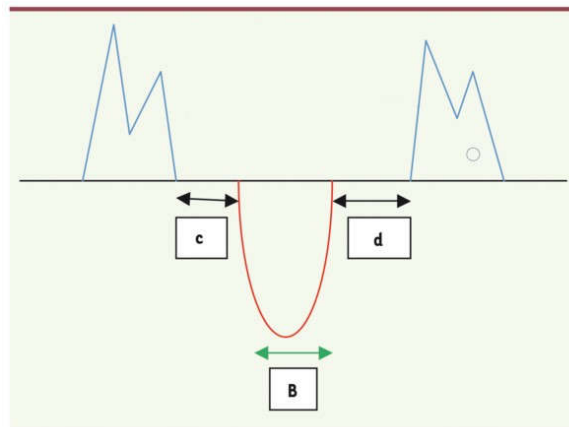
Le doppler tissulaire myocardique ou DTI (Figure 17) permet d'obtenir la vitesse de déformation (strain) au niveau d'un point de la paroi libre du VD (extrémité latérale de l'anneau tricuspide). Le DTI permet de mesurer 2 variables qui reflètent la fonction systolique du VD : la vitesse de la paroi en systole (pic systolique ou onde S) et l'accélération isovolumique (IVA) obtenue en divisant le pic de vitesse isovolumique par la durée de l'accélération isovolumique. L'IVA a récemment prouvé une bonne valeur diagnostic de dysfonction VD, indépendante des conditions de charge (29).

Figure 57. Doppler tissulaire myocardique à l'anneau tricuspide montrant les différents paramètres pouvant être mesurés. IVA = accélération isovolumique. IVV = pic de vitesse isovolumique. AT : temps d'accélération. RMIP = index de performance myocardique. IVCT = temps de contraction isovolumique. IVRT = temps de relaxation isovolumique. ET : temps d'éjection



L'index de Tei ou index de performance myocardique (figure 17) peut se calculer en Doppler couleur ou en DTI. Il correspond à la somme du temps de contraction isovolumique et du temps de relaxation isovolumique divisée par le temps d'éjection.

Figure 18. Représentation schématique du doppler pulsé tricuspïdien et du doppler pulsé sous-pulmonaire pour le calcul l'index de performance myocardique (IPM). B = temps d'éjection. C = temps de contraction isovolumique. D = temps de relaxation isovolumique.



### c. Focus sur le strain par speckle tracking

Le strain par speckle tracking (2D strain) permet l'analyse de la déformation segmentaire d'un ventricule. C'est une variable échographique sans unité physique qui représente la déformation du myocarde par rapport à sa forme d'origine. Le 2D strain est ainsi exprimé en pourcentage de modification par rapport à la dimension originelle et s'obtient grâce à la formule suivante :  $S = (L1 - L0) / L0$  où  $L0$  est la longueur de base et  $L1$  la longueur après mouvement. La mesure se fait à l'aide d'un logiciel intégré aux échographes qui permet, après avoir placé trois points aux extrémités du VD de tracer automatiquement les limites du ventricule. Pour l'étude du VD, on analyse uniquement la déformation longitudinale, mesurée en coupe apicale 4 cavité centrée sur le VD. Le 2D strain permet d'analyser la globalité du ventricule ou uniquement certain segment : Strain Global Longitudinal, Strain longitudinal de la paroi libre (que l'on divise également en basal, médial, apical). Le strain longitudinal du septum ne fait pas parti des mesures usuelles pour le VD, le septum étant considéré comme partie intégrante du VG.

Comparativement au strain obtenu grâce DTI, le 2D strain est moins dépendant de l'alignement de la sonde avec le VD et moins affecté par les mouvements cardiaques. Cependant il reste influencé par les conditions de charge, la forme et la taille du VD.

Le 2D strain a montré de faibles variabilités intra et interindividuelle (31) et prouvé son utilité dans des stratégies diagnostic et pronostic pour le VG (32) mais des preuves sont encore à apporter concernant l'analyse du VD et particulièrement celle des VD systémiques.

Auparavant, la mesure du 2D strain VD était effectuée par l'intermédiaire de logiciels créés pour le VG mais des logiciels spécifiques au VD apparaissent progressivement.

## VII. CONTEXTE DE LA THESE

Ce travail s'inscrit dans la dynamique de recherche de l'équipe de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale du CHU de Montpellier et de l'Unité INSERM 1046 de l'Université de Montpellier à laquelle elle est rattachée, qui comporte un axe fort sur les explorations fonctionnelles à l'effort ((33,34)) et au repos (imagerie cardiaque non invasive (35–37)) chez les enfants et adultes avec cardiopathie congénitale.

Concernant la physiologie de l'effort, l'aptitude physique aérobie mesurée par la VO<sub>2</sub>max représente la consommation maximale d'oxygène qu'un individu peut engranger. Elle est recueillie lors d'une épreuve d'effort cardio-respiratoire et reflète ainsi la capacité maximale qu'un individu peut développer lors d'un effort physique. Un récent travail supporté par le CHU de Montpellier a prouvé la relation entre la qualité de vie des patient porteur de VD systémique et leur seuil de VO<sub>2</sub>max (33). La qualité de vie est, à mon sens, le facteur principal à évaluer et à améliorer chez les enfants et adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale.

En effet, beaucoup de patients porteurs d'une cardiopathie subiront une ou plusieurs chirurgies lourdes dans l'enfance, associées à un suivi médical régulier et parfois contraignant. Ceci est d'autant plus vrai concernant les patients porteurs de VD systémique, dont on sait qu'ils évoluent naturellement vers la dysfonction et l'altération des capacités à l'exercice.

Cette étude s'inscrit plus précisément dans la continuité d'une étude de l'équipe, publiée récemment par Gavotto et al (34), et qui a démontré sur une cohorte de 111 patients avec VD systémique, l'importance de la VO<sub>2</sub>max, dans le suivi et le pronostic de patients. Cela a été également rapporté dans la littérature (38). Dans l'étude de Gavotto et al, il existait une association entre plusieurs variables échographiques et la VO<sub>2</sub>max, cependant la fiabilité des paramètres échographiques n'avait pas été testée et la littérature reste toujours mitigée sur la valeur pronostique de l'échocardiographie dans le VD systémique (29,39–42). En effet, le VD assure ici un rôle de VG, avec un changement dans sa configuration spaciales, mais il reste un VD avec une anatomie particulière, rendant les paramètres échographiques d'interprétation parfois difficile. De plus, bien que l'IRM cardiaque soit considérée comme le gold standard dans le suivi d'un VD systémique, elle est coûteuse, parfois non disponible et surtout non réalisable dans de nombreuses situations (pacemaker, défibrillateur) chez ces patients. Aussi,

l'échocardiographie transthoracique reste-t-elle l'examen de routine dans la vie réelle chez le patient porteur de VD systémique.

Nous avons donc décidé de réaliser une étude prospective afin de déterminer la fiabilité des toutes les variables échocardiographiques sur une cohorte de patients avec VD systémique, à la fois en termes de reproductibilité intra- et interindividuelle mais également en terme de corrélation aux paramètres de l'épreuve d'effort. L'originalité de ce travail est de coller au mieux à la vie réelle, où souvent plusieurs échographistes suivent les patients en utilisant différentes marques d'échographes, et d'avoir effectué, pour la première fois dans cette pathologie, les analyses en post-traitement sur un logiciel indépendant des marques échographiques (TomTec-Arena®).

Il s'agit d'une étude prospective multicentrique Franco-Belge, ancillaire du projet en cours « Qualisystémic » (NCT03379831), qui a inclus 200 patients avec VD systémiques sur toute la France et la Belgique, et dont l'objectif est d'étudier la qualité de vie et l'aptitude physique aérobie chez ces patients.

Dans le cadre de ma thèse, nous avons sélectionné 3 centres dans laquelle l'étude QUALISYSTEMIC était terminée en terme d'inclusions (Bruxelles, Bordeaux, Montpellier), et nous avons effectué, sur une cohorte de 47 patients, les analyses échocardiographiques en post-traitement, ainsi que les analyses des épreuves d'effort. La reproductibilité intra- et interindividuelle, a donc été analysée à partir de doubles lectures indépendantes des 47 échographies par deux examinateurs (Dr Charlène Bredy et moi-même).

Après avoir identifié les variables échocardiographiques les plus fiables, e.g. avec la meilleure reproductibilité, nous les avons mis en relation avec l'aptitude physique des patients évaluée par le test d'effort cardio-respiratoire afin de déterminer la ou les plus cliniquement pertinente(s) dans le suivi des patients.

## VIII. ARTICLE SOUMIS

**Journal:** *International Journal of Cardiology* (Impact Factor 3.47)

### **Title**

**Reliability of echocardiography parameters in patients with a systemic right ventricle: A prospective multicentre study**

**Short title:** Echo-Qualisystemic trial

Victor Pommier<sup>a</sup>, Charlene Bredy, MD<sup>a</sup>; Hamouda Abassi, PhD<sup>a,b</sup>; Helena Bertet, MD<sup>c</sup>; Marie-Christine Picot, MD, PhD<sup>c</sup>; Sophie Pierard, MD, PhD<sup>d</sup>; Xavier Iriart, MD<sup>e</sup>; Jean-Benoit Thambo, MD, PhD<sup>e</sup>; Pascal Amedro, MD, PhD<sup>a, b</sup>

<sup>a</sup>Paediatric and Congenital Cardiology Department, M3C Regional Reference Centre, Clinical Investigation Centre, Montpellier University Hospital, Montpellier, France

<sup>b</sup>PhyMedExp, CNRS, INSERM, University of Montpellier, 34295, Montpellier, France

<sup>c</sup>Epidemiology Department, Montpellier University Hospital, Clinical Investigation Centre, INSERM–CIC 1411, University of Montpellier, Montpellier, France

<sup>d</sup>Congenital Cardiology Department, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Brussels, Belgium

<sup>e</sup>Paediatric and Congenital Cardiology Department, M3C National Reference Centre, Bordeaux University Hospital, Bordeaux, France

## **Corresponding author**

Dr. Pascal AMEDRO; Paediatric and Congenital Cardiology Department, Arnaud De Villeneuve University Hospital, 371 Avenue du Doyen Giraud; 34295 Montpellier, France;

Email: [p-amedro@chu-montpellier.fr](mailto:p-amedro@chu-montpellier.fr); Tel +33 4 67 33 66 32 ; Fax +33 4 37 33 21 29

**Word count: 3093**

## **Abstract**

**Backgrounds:** systemic right ventricle (RV) is a rare and complex form of congenital heart disease (CHD) with a prognosis related to RV dysfunction and impaired physical capacity. Routine follow-up relies on cardiac ultrasound, however the prognostic value of echocardiography parameters remains under debate. Real-life patient follow-up involves different ultrasound systems. We aimed to evaluate echocardiography parameters' reliability in systemic RV, in terms of reproducibility, using a vendor-independent software, and prediction of physical capacity impairment.

**Methods:** Adult patients with D-transposition of the great artery (d-TGA) or congenitally corrected TGA (cc-TGA) were included in this multicentre prospective study. Current ultrasound parameters were analysed using TomTec-Arena™ software. Intraclass correlation coefficients (ICC) assessed inter- and intraobserver reliability. Associations between the most reproducible echocardiography parameters and exercise capacity (peak VO<sub>2</sub>, VE/VCO<sub>2</sub> slope) were explored.

**Results:** A total of 47 patients were included in the study (85% d-TGA, median age 36.4 ± 8 years). Conventional and 2D strain echocardiography parameters indicated the existence of a RV dysfunction (TAPSE 12.8±3.1 mm; RV free wall longitudinal 2D strain 13.6±3.9 %). Good reproducibility (ICC>0.75) for both intra and interobserver variability was observed in 9 RV echocardiography parameters. Among them, the TAPSE and the RV free wall



longitudinal 2D strain, using TomTec-Arena™ RV speckle tracking software algorithm, were associated with peak VO<sub>2</sub> (r=0.4 and 0.26, respectively).

**Conclusion:** Using a vendor-independent software, TAPSE and RV free wall longitudinal 2D strain were the most reliable echocardiography parameters in this prospective study, which attempted to reflect real-life follow-up of patients with systemic RV.

**ClinicalTrials number:** NCT03379831

**Keywords:** systemic right ventricle, TomTec, longitudinal strain, congenital heart disease, reproducibility

#### **List of abbreviations**

**ASE:** American society of echocardiography

**CMR:** Cardiac magnetic resonance

**CPET:** Cardiopulmonary exercise test

**cc-TGA:** Congenitally corrected transposition of the great Arteries

**FAC:** Fractional are change

**LV:** Left ventricle

**RV:** Right ventricle

**TR:** Tricuspid regurgitation

**d-TGA:** Dextro-looped transposition of the great arteries

## **1. Introduction**

Among all types of congenital heart diseases (CHD), the systemic right ventricle (RV) represents a rare and complex form, accounting for approximately 10% of all CHD (43). In patients with two ventricles, the systemic RV may be observed in two situations: dextro-looped transposition of the great arteries (d-TGA) after atrial switch procedure (Mustard, Senning) and congenitally corrected TGA (cc-TGA) (13,14,43,44). In a normal heart, the RV is a compliant pump providing the low-pressure pulmonary output, whereas the systemic RV provides, by definition, the high-pressure systemic output. However, the RV is not intrinsically adapted to pump against the high-pressure level developed by the systemic circulation, as its fibro-muscular architecture, shape and function, are far different from those of a left ventricle (8,45,27). Therefore, most patients with a systemic RV are prone to present with late complications such as heart failure, significant tricuspid regurgitation, or sudden death due to ventricular arrhythmia (43,46,47,30,48). Moreover, patients with a systemic RV will experience a gradual and inexorable decline in their physical capacity, and both maximum oxygen uptake ( $VO_2$ ) and ventilatory efficiency ( $VE/VCO_2$  slope), measured during a cardio-pulmonary exercise test (CPET), are associated with disease severity and prognosis (34,38). Nevertheless, systemic RV dysfunction long remains subclinical, pharmacological therapy is often empirical, and indications for tricuspid valve surgery have not been clearly defined (49).

In the routine follow-up, assessment of systemic RV function predominantly relies on transthoracic echocardiography. Cardiac magnetic resonance (CMR) imaging has been considered as the reference method for RV function assessment in such patients (50). However, compared to echocardiography, CMR is less available, more costly, and more difficult to perform in patients with pacemaker or implantable defibrillator. Moreover, results of studies comparing CMR and echocardiography in systemic RV remain controversial

(42,51,52), and there is currently still a debate on which echocardiography parameter best predicts the patient outcome, especially in terms of physical capacity (40,53). Furthermore, as opposed to most research studies on cardiac imaging, real-life patient follow-up usually involves examinations performed by different sonographers, on different ultrasound systems. In this prospective multicentre study, we aimed to evaluate the reliability of echocardiography parameters in a cohort of patients with a systemic RV, in terms of reproducibility, using a vendor-independent software, and prediction of physical capacity impairment.

## **2. Methods:**

### **2.1 Study Design and population**

This multicentre cross-sectional study was carried out from June 2017 to April 2019 in three tertiary care CHD centres in France and Belgium (Montpellier University Hospital, France; Bordeaux University Hospital, France; and Cliniques Universitaires Saint-Luc, Brussels, Belgium).

Adult patients ( $\geq 18$  years) with a systemic RV were screened during their routine follow-up. Patients with a single ventricle physiology were not eligible (double inlet right ventricle with previous Fontan palliation, and hypoplastic left heart syndrome palliated with the Norwood-Fontan protocol). Therefore, two groups of patients with systemic RV were eligible for the study: dextro-looped transposition of the great arteries (d-TGA) after atrial switch procedure (Mustard, Senning) and congenitally corrected TGA (cc-TGA). Patients willing to participate in the study were required to undergo the following examinations in one of the three participating CHD centres: physical examination, electrocardiogram (ECG), transthoracic echocardiography, biological test, and cardio-pulmonary exercise test (CPET).

## **2.2. Clinical and paraclinical parameters**

The following clinical variables were collected: gender, age, weight, height, body mass index (BMI), NYHA functional class, and the type of systemic RV (d-TGA or cc-TGA). The electrocardiographic status (arrhythmia, atrio-ventricular block, pacemaker, implantable defibrillator), and the biology report (N-terminal pro-brain natriuretic peptide (NT-proBNP)) were collected.

## **2.3. CPET parameters**

The main prognosis outcome selected in this study was the exercise capacity evaluated by a CPET, and represented by two major biomarkers: the peak oxygen uptake (peak VO<sub>2</sub>) and the ventilatory efficiency (VE/VCO<sub>2</sub> slope). Indeed, both parameters correlate with prognosis and health-related quality of life in chronic heart failure, including in patients with CHD (54,55), and we previously reported the relevance of CPET for clinical severity assessment in adult patients with a systemic right ventricle (34).

As in our previous studies using CPET procedures, all centres used a similar cycle ergometer triangular protocol to obtain a homogeneous incremental overall duration between 10 to 15 minutes: a 1-minute rest; a 3-minute warm-up (10 to 20 Watts) in increments of 10, 15, or 20 watts each minute; a pedalling rate of 60 to 80 revolutions per minute; a 3-minute active recovery (20 watts); and a 2-minute rest. The exercise test was considered as maximal when 3 out of the 4 following criteria were reached: respiratory exchange ratio ( $RER = VCO_2 / VO_2$ )  $\geq$  1.1, maximum heart rate  $>85\%$  of maximal age-predicted heart rate, limit of the patient's tolerance despite verbal encouragement, plateau of VO<sub>2</sub> (VO<sub>2max</sub>) despite the increasing exercise intensity. When the oxygen uptake did not reach a plateau, which is very common in adult patients with a systemic RV, the peak VO<sub>2</sub> was informed. Peak VO<sub>2</sub> values were normalized in a percentage of the predicted VO<sub>2max</sub> using reference values for cycle ergometer test in the general adult population (named as percent-predicted peak VO<sub>2</sub>)

(56,57). The ventilatory efficiency, e.g. the VE/VCO<sub>2</sub> slope, was determined using linear regression of minute ventilation (VE) and CO<sub>2</sub> production (VCO<sub>2</sub>) (58).

#### **2.4. Echography parameters**

Echocardiography recordings were prospectively stored in DICOM format and offline analyses were performed by an investigator (C.B.) who was blinded to clinical and CPET data. A second analysis was performed on all recordings, by the same investigator (C.B.) to assess intraobserver reproducibility, and by a second investigator (V.P.) to assess interobserver reproducibility, with no access to the results of first analysis. Ultrasound analyses were performed using TomTec-Arena™ software, a vendor-independent program that can measure all echocardiographic images stored in DICOM format.

The following RV function parameters were measured, following the recommendations of the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging (28): tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE), tricuspid annular diameter, and fractional area change (FAC), from the apical 4-chamber view (42)(51). Severity of tricuspid regurgitation (TR) was semi-quantitatively graded with colour Doppler method as none, mild, moderate, or severe (59). Doppler method was used to measure dP/dt defined as the time required for the tricuspid valve regurgitation jet to increase velocity from 1 to 3 m/s, from the ascending limb of the TR continuous-wave Doppler signal. Systemic subaortic velocity time integral (VTI) and the myocardial performance Tei index were obtained using pulsed-wave Doppler. Tei was defined as the sum of the isovolumic contraction and the isovolumic relaxation time divided by ejection time (60). Systolic excursion velocity (S) and isovolumic acceleration (IVA) were measured using pulsed Doppler Tissue Imaging, with Doppler sample volume placed in the tricuspid annulus of the RV free wall (51). Aortic, mitral and pulmonary regurgitation were semi-quantitatively graded.

Speckle tracking echocardiography was used to measure RV longitudinal 2D strain, using two different methods from the two available Tomtec-Arena™ software algorithms: one designed for the LV and the other one designed for the RV. The RV was visualized from the apical 4-chamber view. Using the LV software algorithm, the RV was divided into 3 free wall segments (basal, mid, apical) and 3 interventricular septum segments (basal, mid, apical) (Figure 1). 2D strain analyses were performed for each segment, globally for the RV free wall, globally for the interventricular septum, and globally for the entire RV. As the LV software algorithm is initially dedicated to LV contouring, three markers were manually positioned at the RV extremities (apex, tricuspid annulus extremity towards the RV free wall, and tricuspid annulus extremity towards the septum), in order to “force” automatic RV contouring. Using the RV software algorithm, the RV was only divided into 3 free wall segments (basal, mid, apical) (Figure 2). 2D strain analyses were performed for each segment, and globally for the RV free wall. The RV peak systolic strain was calculated by the software. After positioning 3 markers at the RV extremities (apex, tricuspid annulus extremity towards RV free wall, and tricuspid annulus extremity towards the septum), the RV software algorithm automatically tracked the RV endocardial contour. End systole was defined by aortic valve closure and was automatically recorded by the software. For each software algorithm, tracking was verified and corrected if necessary, by manually by adjusting the contour to ensure optimal tracking.

## **2.5 Formal aspects**

The study was conducted in compliance with the Good Clinical Practices protocol and Declaration of Helsinki principles. The Ethics Committee Nord-Ouest II in France and the UCL Ethics Committee in Belgium approved the study, which was registered on

ClinicalTrials.gov (NCT03379831). Informed consent to participate in the study was obtained from all patients.

## **2.6. Statistics**

The study population was described using means and standard deviations (SD) for quantitative variables. For qualitative variables, frequencies and their associated percentage were used. The normal distribution of continuous variables was explored graphically. Quantitative variables were compared using Student's t-test when the distribution was Gaussian and using the Mann-Whitney test otherwise. For qualitative variables, groups were compared using the chi-squared test or Fisher's exact test.

The reproducibility of the performed echocardiography parameters was evaluated, in accordance with recommendations published in Shrout and Fleiss (61), by calculating intraclass correlation coefficients (ICC) of type (2,1) for the inter- and intraobserver reliability, since only one investigator was responsible for the double analysis to assess the intraobserver reliability, and a single pair of investigators produced the two analyses to assess the interobserver reliability. As defined by Koo et al., values less than 0.5, between 0.5 and 0.75, between 0.75 and 0.9, and greater than 0.90 were indicative of poor, moderate, good, and excellent reliability, respectively (62).

To assess the main prognosis outcome, the statistical analysis used the ratio of peak  $VO_{2max}$  over predicted peak  $VO_2$ , e.g. the percent-predicted peak  $VO_2$  using age, gender and weight-adjusted reference values for cycle ergometer test in the general adult population (56,57). The association between echocardiography variables and the three CPET parameters (e.g. peak  $VO_2$ , the percent-predicted peak  $VO_2$ , the  $VE/VCO_2$  slope) was explored by the Pearson correlation coefficient for normal quantitative variables.

The statistical significance was set at 0.05 and analysed using SAS version 9.4 (SAS Institute, Cary, NC, USA).

### **3. Results**

#### **3.1 Patients**

A total of 47 subjects (mean age  $36.4 \pm 8$  years; 66% male) with a systemic RV were enrolled in the study, in Bordeaux University Hospital (n=26), Saint-Luc University Hospital (n=14), and Montpellier University Hospital (n=7). More than two-thirds of the patients had undergone Senning atrial switch for d-TGA and only 13% of the patients had a cc-TGA. Most patients were in NYHA functional class I or II, but had an impaired exercise capacity with a reduced peak VO<sub>2</sub> and elevated VE/VCO<sub>2</sub> slope (Table1).

#### **3.2 General echography parameters**

Echocardiography examinations were performed on two different ultrasound systems, equally divided between EPIQ7 ultrasound (Philips Healthcare) for 24 patients and Acuson SC2000 ultrasound (Siemens Healthcare) for 23 patients.

Conventional and 2D strain echocardiography parameters indicated the existence of a RV dysfunction with a mean TAPSE value of  $12.8 \pm 3.1$  mm and a mean RV free wall longitudinal 2D strain value of  $13.6 \pm 3.9$  %. Severe forms of RV dysfunction were not predominant, with severe TR observed in only 4 patients and baffle obstruction in only 2 patients (Table 2).

#### **3.3. Reproducibility of RV echocardiography parameters**

Intraobserver reproducibility was good to excellent (all ICCs  $> 0.75$ ,  $P < 0.001$ ) for nearly all RV conventional and 2D strain echocardiography parameters. Only the Tei index and the apical septal 2D strain using RV strain software algorithm showed a moderate reproducibility (ICC between 0.60 and 0.75,  $P < 0.001$ ).



Interobserver reproducibility was good to excellent (all ICCs  $> 0.75$ ,  $P < 0.001$ ) for four conventional parameters (TAPSE, peak systolic S wave,  $dP/dt$  and IVC maximum diameter). Very poor reproducibility was observed for the Tei index and the IVA. Interobserver reproducibility was globally better for 2D strain parameters, especially with the RV speckle tracking software algorithm. Interestingly, all free wall RV longitudinal 2D strain values using RV speckle tracking software algorithm presented a very good reproducibility (all ICCs  $> 0.75$ ,  $P < 0.001$ ), whereas only one value (global free wall) presented a good interobserver reproducibility with the LV speckle tracking software algorithm (Table 3).

Overall, nine RV echocardiography parameters had a good reproducibility, with ICCs  $> 0.75$  for both intra and interobserver variability: TAPSE, IVC maximum diameter (expiration), free wall RV longitudinal 2D strain using RV speckle tracking software algorithm (apical, basal, medial and global segments), free wall global RV longitudinal 2D strain using LV speckle tracking software algorithm, peak systolic S wave, and tricuspid  $dP/dt$ .

#### **3.4. Correlation between most reproducible echocardiography RV parameters and physical capacity**

When measuring the association between those nine most reproducible RV echocardiography parameters and the CPET parameters, we found that only the TAPSE presented a significant correlation with peak  $VO_2$  ( $r=0.40$ ,  $P < 0.02$ ). The association between RV longitudinal 2D strain using RV speckle tracking software algorithm was moderate and did not reach statistical significance ( $r=0.26$ ,  $P=0.11$ ). No association was found between any RV echocardiography parameter and the  $VE/VCO_2$  slope (Table 4).

#### 4. Discussion

In this prospective multicentre study, from a cohort of adult patients with a systemic RV, good reproducibility was found in most conventional and 2D strain RV echocardiography parameters. In order to best match the reality of clinical follow-up, our study analysed echocardiography examinations performed by different sonographers, on different ultrasound systems, and used, for the first time in this population, the TomTec-Arena™ vendor-independent software.

First of all, the TAPSE appeared to be the most reliable echocardiography parameter in systemic RV, with very low intra and inter-observer variability (ICC of 0.97 and 0.86, respectively). Indeed, the TAPSE is easily measurable in TM mode from the apical 4-chamber view, even if image quality is mediocre or endocardial border recognition is difficult, as opposed to strain and FAC measures (45,63). Moreover, in our study, the TAPSE was significantly correlated with peak oxygen uptake, which is considered as a major prognosis biomarker in systemic RV (38). This is in line with the recent study from Gavotto et al., showing an association between TAPSE and percent-predict peak VO<sub>2</sub> ( $r=0.40$ ;  $P<0.001$ ) from a cohort of 111 patients with a systemic RV (34). Similarly, Winter et al. reported that TAPSE was significantly associated with peak VO<sub>2</sub>, NYHA functional class and NT-proBNP in a cohort of 50 patients (41). As in our study, the TAPSE was the only echocardiography parameter correlating with physical capacity. Moreover, Lissin, et al. found a correlation between TAPSE and CMR assessments of systemic RV function ( $r=0.66$ ,  $P=0.01$ ) (42). More generally, in many pathologies affecting the RV, the TAPSE has shown some interest in terms of RV function follow-up or even as a prognosis biomarker, such as in pulmonary arterial hypertension (64), or pulmonary embolism (65). In the natural history of systemic RV, Pettersen et al. have described the existing shift from longitudinal myocardial fibres to circumferential myocardial fibres (27). As the TAPSE reflects the RV longitudinal

contraction developed by longitudinal myocardial fibres, it therefore correlates with systolic dysfunction in systemic RV.

Then, our study found that reproducibility of RV longitudinal 2D strain was very good, globally and for each segment. Moreover, using for the first time both LV and RV TomTec-Arena™ software algorithms in systemic RV, we observed the lowest variability for the RV free wall global longitudinal 2D strain with the RV software algorithm (ICC of 0.98 and 0.79 for intra and inter-observer variability, respectively). The systemic RV has a function similar to a LV, however its shape remains close to a normal sub-pulmonary RV. Therefore, the RV software algorithm from TomTec-Arena™ appeared to be well adapted to 2D strain analyses in systemic RV. The recent study from Ladouceur et al. on a similar population found good interobserver reproducibility (ICC of 0.93) of RV global longitudinal 2D strain using LV software algorithm (40). However, in this retrospective study, echocardiography examinations were performed by a single examiner, on a single ultrasound system and off-line analyses were performed on a vendor-dependant software (EchoPAC, General Electric Healthcare).

Unfortunately, despite this good reproducibility, the association between RV free wall global longitudinal 2D strain (using the RV software algorithm) and percent-predict peak VO<sub>2</sub> in our study did not reach statistical significance ( $r=0.26$ ;  $P=0.11$ ), probably because of a low sample size. Indeed, previous studies found a significant association, in patients with systemic RV, between RV free wall global longitudinal 2D strain and peak VO<sub>2</sub> ( $r=0.42$ ;  $P=0.007$ ) (40), clinical events (66) or RV ejection fraction (67)(68).

Finally, our study provided original data on the variability of all the remaining RV echocardiography parameters. Three variables had a good reproducibility (tricuspid dP/dt, peak systolic S wave, and IVC expiration diameter), but were not correlated with any CPET data. This remains controversial in the literature. Indeed, the peak systolic S wave has been

correlated with RV dysfunction (51) or percent-predict peak VO<sub>2</sub> in systemic RV (34). Conversely, three variables (FAC, Tei index and IVA) have shown poor reproducibility in our study. Yet, some previous studies have observed an association between those parameters and CPET or RV dysfunction, however none has investigated their reproducibility. For instance, Kalogeropoulos et al. reported a correlation between FAC and RV ejection fraction assessed by CMR in systemic RV (66). Guidelines from the American Society of Echography (ASE) have commented on the interest of FAC in RV function assessment (69), but one of the two provided references found a weak correlation between FAC and RV ejection fraction assessed by CMR (70). Measuring FAC may be challenging as the RV contouring beneath the trabeculations is difficult and requires a good apical-4C view to see the apex, unlike the TAPSE. Reports on the Tei index remain controversial, some studies claiming its interest in pulmonary arterial hypertension (60,71), and others showing the absence of any correlation with clinical events (51,66). The reliability of IVA analysis had not been previously reported in systemic RV, to our knowledge. This parameter has shown some interest for RV assessment before cardiac surgery (29), however no association with clinical events has been established in previous studies (66).

### **Study limitation**

The low sample size may have resulted in the lack of statistical significance in the association between some echocardiography parameters and CPET parameters. Moreover, we plan to carry out a larger prospective study to identify TAPSE cut-off values to predict RV dysfunction in systemic RV.

### **Conclusion:**

Using a vendor-independent software, the TAPSE and the global RV free wall longitudinal 2D strain were the most reliable echocardiography parameters in this prospective multicentre

study, which attempted to reflect real-life follow-up of patients with systemic RV. Indeed, as opposed to usual research studies on cardiac imaging, we purposely enrolled patients undergoing routine follow-up performed by different sonographers on different ultrasound systems.

**Acknowledgments:** we thank our patients for their participation in the study and our CPET laboratory technicians for their work.

**Declaration of conflicts of interest:** The authors declare that there is no conflict of interest.

**Funding:** This work was funded by Montpellier University Hospital Clinical Research Program (AOI-UF8745).

## Tables

**Table 1. Study population**

Variable			
Age (years)			36.4 ± 8
Gender		Male	31 (66)
		Female	16 (34)
Height (cm)			171.4 ± 8.4
Weight (Kg)			69.81 ± 17.26
Type of systemic RV	d-TGA	Senning	31 (67,4)
		Mustard	9 (19,6)
	ccTGA		6 (13,0)
NYHA functional class		I	31 (66)
		II	14 (29,8)
		III	2 (4,2)
		IV	0 (0)
NT-pro-BNP (pg/mL)			86.3 ± 57.8
Peak VO <sub>2</sub> (mL/Kg/min)			21.6 ± 7.3
Percent-predict VO <sub>2</sub> (%)			56.5 ± 16.8
VE/VCO <sub>2</sub> slope			33.9 ± 7.2

Legend: Values are mean ± standard deviation (SD) or N (%). NYHA, New York Heart Association; RV, right ventricle; VO<sub>2</sub>, oxygen uptake; VE/VCO<sub>2</sub> slope, ventilatory efficiency.

**Table 2. Echocardiography parameters**

<b>Echocardiography parameters</b>	<b>Mean ± SD</b>
TAPSE (mm)	12.79 ± 3.07
Tricuspid annulus diameter (mm)	38.61 ± 6.81
RV fractional area change (%)	33.76 ± 7.82
Tricuspid regurgitation	None 5
	Mild 29
	Moderate 9
	Severe 4
Tricuspid dP/dt (mmHg/s)	838.42 ±
	326.79
Systemic (subaortic) VTI (cm)	17.29 ± 4.50
Tei index	0.31 ± 0.13
Peak S wave (cm/sec)	7.12 ± 1.84
IVA (m/s <sup>2</sup> )	1.89 ± 0.47
IVC maximum expiration diameter (mm)	16.62 ± 2.84
IVC collapse index	0.58 ± 0.16
Aortic regurgitation	None 38
	Mild 8
	Moderate 0
	Severe 1
Mitral regurgitation	None 42
	Mild 4

		Moderate	1	
		Severe	0	
<hr/>				
Pulmonary regurgitation		None	27	
		Mild	20	
		Moderate	0	
		Severe	0	
<hr/>				
RV longitudinal 2D strain using RV software algorithm	Free wall	Basal	-14.56 ± 4.45	
		Mid	-13.29 ± 3.90	
		Apical	-12.60 ± 3.58	
		Global	-13.58 ± 3.94	
		RV global longitudinal strain	-11.64 ± 3.09	
	<hr/>			
	RV longitudinal 2D strain using LV software algorithm	Free wall	Basal	-18.58 ± 7.31
Mid			-13.63 ± 5.14	
Apical			-11.83 ± 5.73	
Global			-14.68 ± 4.37	
Septum		Basal	-9.09 ± 5.61	
		Mid	-10.87 ± 4.73	
		Apical	-10.85 ± 4.66	
		Global	-10.27 ± 3.65	
		RV global longitudinal strain	-12.41 ± 3.47	
<hr/>				



al strain

---

Baffle analysis	Obstruction	2
	No	38
	obstruction	

---

Legend: Values are mean  $\pm$  standard deviation (SD) or N (%). LV, left ventricle; RV, right ventricle; TAPSE = tricuspid annular plane systolic excursion; TR, tricuspid regurgitation; MPI, myocardial performance index; IVA, isovolumic acceleration; TDI, tissue doppler imaging; VTI, velocity time integral.

**Table 3. Reproducibility of RV echocardiography parameters**

RV echocardiography parameters	Intraobserver variability			Interobserver variability			
	ICC	[95% CI]	P-value	ICC	[95% CI]	P-value	
TAPSE	0.97	[0.93;0.98]	<0.001	0.86	[0.75;0.93]	<0.001	
Tricuspid annulus diameter	0.96	[0.93;0.98]	<0.001	0.67	[0.47 ;0.80]	<0.001	
RV fractional area change	0.93	[0.88;0.96]	<0.001	0.17	[-0.14;0.45]	0.14	
Tricuspid dP/dt	0.98	[0.95;0.99]	<0.001	0.77	[0.49;0.90]	<0.001	
Systemic (subaortic) VTI	0.97	[0.92;0.98]	<0.001	0.56	[0.24;0.78]	<0.001	
Tei index (Doppler)	0.60	[0.20;0.83]	<0.001	0.09	[-0.47;0.61]	0.38	
Peak S wave (TDI)	0.92	[0.85;0.96]	<0.001	0.90	[0.79;0.95]	<0.001	
IVA (TDI)	0.81	[0.63;0.90]	<0.001	-0.01	[-0.39;0.37]	0.53	
IVC maximum diameter (expiration)	0.85	[0.72;0.92]	<0.001	0.92	[0.83;0.96]	<0.001	
IVC collapse index	0.71	[0.44;0.86]	<0.001	0.35	[-0.07;0.67]	0.05	
RV longitudinal 2D strain using RV speckle tracking software algorithm							
	Basal	0.95	[0.91;0.97]	<0.001	0.82	[0.69;0.90]	<0.001
	Mid	0.97	[0.94;0.98]	<0.001	0.78	[0.64;0.87]	<0.001

		Apical	0.94	[0.90;0.97]	<0.001	0.76	[0.60;0.86]	<0.001
		Global	0.98	[0.97;0.99]	<0.001	0.79	[0.64;0.88]	<0.001
	RV	global	0.91	[0.84;0.95]	<0.001	0.70	[0.51;0.83]	<0.001
		longitudinal strain						
<hr/>								
RV longitudinal 2D strain using LV speckle tracking software algorithm	Free wall	Basal	0.92	[0.86;0.95]	<0.001	0.73	[0.55;0.84]	<0.001
		Mid	0.80	[0.66;0.88]	<0.001	0.49	[0.23;0.69]	<0.001
		Apical	0.88	[0.79;0.93]	<0.001	0.59	[0.35;0.75]	<0.001
		Global	0.92	[0.85;0.95]	<0.001	0.78	[0.63;0.87]	<0.001
	Septum	Basal	0.79	[0.64;0.88]	<0.001	0.50	[0.25;0.69]	<0.001
		Mid	0.92	[0.87;0.96]	<0.001	0.70	[0.51;0.82]	<0.001
		Apical	0.70	[0.51;0.82]	<0.001	0.58	[0.34;0.74]	<0.001
		Global	0.91	[0.80;0.95]	<0.001	0.59	[0.36;0.75]	<0.001
	RV	global	0.97	[0.95;0.98]	<0.001	0.25	[-0.05;0.50]	0.05
		longitudinal strain						

Legend: ICC, intraclass correlation coefficient; CI, confidence interval; IVA, isovolumic acceleration; IVC, inferior vena cava; LV, left ventricle; RV, right ventricle; TAPSE, tricuspid annular plane systolic excursion; TDI, tissue Doppler imaging; Tei, myocardial performance index; VTI, velocity time integral.

**Table 4. Correlation between most reproducible echocardiography RV parameters and physical capacity**

	Peak VO2		Percent predict peak VO2		VE/VCO2 slope		
	Coefficient	P-value	Coefficient	P-value	Coefficient	P-value	
	TAPSE	0.40	0.02	0.17	0.37	-0.11	0.56
IVC maximum diameter (expiration)	-0.34	0.34	-0.17	0.39	0.23	0.21	
RV longitudinal 2D strain using RV software Free wall algorithm							
	Apical	0.23	0.14	0.26	0.11	-0.08	0.63
	Global	0.19	0.22	0.20	0.20	0.01	0.96
	Basal	0.19	0.22	0.19	0.25	0.09	0.60
	Medial	0.17	0.30	0.20	0.21	-0.05	0.75
RV longitudinal 2D strain using LV software Free Wall algorithm	Global	0.13	0.40	0.13	0.41	-0.10	0.54
Peak S wave (TDI)		0.07	0.73	0.23	0.24	-0.28	0.16
Tricuspid dP/dt		-0.02	0.93	-0.06	0.80	-0.35	0.13

Legend: IVC, inferior vena cava; TAPSE, tricuspid annular plane systolic excursion; LV, left ventricle; RV, right ventricle; TDI, tissue Doppler imaging.

**Figure 1. Longitudinal RV 2D strain measured with LV software algorithm**

Legend: red segment, basal free wall segment; deep blue segment, mid free wall segment; purple segment, apical free wall segment; green segment, apical septum segment; light blue, mid septum segment; yellow segment, basal septum segment.

**Figure 2. Longitudinal RV 2D strain measured with RV software algorithm**

Legend: red segment, basal free wall segment; deep blue segment, mid free wall segment; purple segment, apical free wall segment.

## References

1. Houyel L. Embryologie du cœur normal. *EMC - Cardiol.* janv 2009;4(2):1-26.
2. Ho SY. Anatomy and myoarchitecture of the left ventricular wall in normal and in disease. *Eur J Echocardiogr.* 1 déc 2009;10(8):iii3-7.
3. Sengupta PP, Khandheria BK, Narula J. Twist and Untwist Mechanics of the Left Ventricle. *Heart Fail Clin.* juill 2008;4(3):315-24.
4. Kukulski T, Hübbert L, Arnold M, Wranne B, Hatle L, Sutherland GR. Normal Regional Right Ventricular Function and Its Change with Age: A Doppler Myocardial Imaging Study. *J Am Soc Echocardiogr.* mars 2000;13(3):194-204.
5. Voelkel NF, Quaife RA, Leinwand LA, Barst RJ, McGoon MD, Meldrum DR, et al. Right Ventricular Function and Failure: Report of a National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on Cellular and Molecular Mechanisms of Right Heart Failure. *Circulation.* 24 oct 2006;114(17):1883-91.
6. Muresian H. The clinical anatomy of the right ventricle: Right Ventricle Clinical Anatomy. *Clin Anat.* avr 2016;29(3):380-98.
7. Santamore WP, Dell'Italia LJ. Ventricular Interdependence: Significant Left Ventricular Contributions to Right Ventricular Systolic Function. :20.
8. Andrade L, Carazo M, Wu F, Kim Y, Wilson W. Mechanisms for heart failure in systemic right ventricle. *Heart Fail Rev* [Internet]. 19 déc 2019 [cité 25 févr 2020]; Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s10741-019-09902-1>
9. Schneider M, Beichl M, Nietsche C, Beitzke D, Porenta G, Beran G, et al. Systematic Evaluation of Systemic Right Ventricular Function. *J Clin Med.* 31 déc 2019;9(1):107.



10. Serraf A, Belli E, Planché C. Traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux. 2014;24.
11. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Touchot A, Losay J, Comas J, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates. *J Am Coll Cardiol.* juill 1993;22(1):193-200.
12. Sithampanathan S, Padley SPG, Rubens MB, Gatzoulis MA, Ho SY, Nicol ED. Great Vessel and Coronary Artery Anatomy in Transposition and Other Coronary Anomalies. *JACC Cardiovasc Imaging.* mai 2013;6(5):624-30.
13. Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery.* juin 1959;45(6):966-80.
14. Mustard WT. SUCCESSFUL TWO-STAGE CORRECTION OF TRANSPOSITION OF THE GREAT VESSELS. *Surgery.* mars 1964;55:469-72.
15. Roubertie F, Thambo J-B, Bretonneau A, Iriart X, Laborde N, Baudet E, et al. Late Outcome of 132 Senning Procedures After 20 Years of Follow-Up. *Ann Thorac Surg.* déc 2011;92(6):2206-14.
16. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr.* déc 2008;153(6):807-13.
17. Warnes CA. Transposition of the Great Arteries. *Circulation.* 12 déc 2006;114(24):2699-709.
18. Chiappa E, Micheletti A, Sciarrone A, Botta G, Abbruzzese P. The prenatal diagnosis of, and short-term outcome for, patients with congenitally corrected transposition. *Cardiol Young.* juin 2004;14(3):265-76.
19. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Heart.* 1 juill 1995;74(1):57-9.

20. Hauser M. Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. 1 oct 2003;89(10):1231-5.
21. Westerman GR, Lang P, Castaneda AR, Norwood WI. Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects. *Circulation*. août 1982;66(2 Pt 2):1197-202.
22. Vejstrup N, Sørensen K, Mattsson E, Thilén U, Kvidal P, Johansson B, et al. Long-Term Outcome of Mustard/Senning Correction for Transposition of the Great Arteries in Sweden and Denmark. *Circulation*. 25 août 2015;132(8):633-8.
23. Yap S-C, Harris L. Sudden cardiac death in adults with congenital heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. déc 2009;7(12):1605-20.
24. Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk APJ, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2 mai 2010;31(10):1220-9.
25. Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. juill 2000;36(1):255-61.
26. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: Functional status and complications. *J Am Coll Cardiol*. avr 1996;27(5):1238-43.
27. Pettersen E, Helle-Valle T, Edvardsen T, Lindberg H, Smith H-J, Smevik B, et al. Contraction Pattern of the Systemic Right Ventricle: Shift From Longitudinal to Circumferential Shortening and Absent Global Ventricular Torsion. *J Am Coll Cardiol*. 26 juin 2007;49(25):2450-6.
28. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults: An Update from the American Society

of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* janv 2015;28(1):1-39.e14.

29. Peyrou J, Parsai C, Chauvel C, Simon M, Dehant P, Abergel E. Echocardiographic assessment of right ventricular systolic function in a population of unselected patients before cardiac surgery: A multiparametric approach is necessary. *Arch Cardiovasc Dis.* oct 2014;107(10):529-39.

30. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive Tricuspid Valve Disease in Patients With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Circulation.* 8 sept 1998;98(10):997-1005.

31. Perk G, Tunick PA, Kronzon I. Non-Doppler Two-dimensional Strain Imaging by Echocardiography—From Technical Considerations to Clinical Applications. *J Am Soc Echocardiogr.* mars 2007;20(3):234-43.

32. Cho G-Y, Marwick TH, Kim H-S, Kim M-K, Hong K-S, Oh D-J. Global 2-Dimensional Strain as a New Prognosticator in Patients With Heart Failure. *J Am Coll Cardiol.* août 2009;54(7):618-24.

33. Amedro P, Gavotto A, Legendre A, Lavastre K, Bredy C, De La Villeon G, et al. Impact of a centre and home-based cardiac rehabilitation program on the quality of life of teenagers and young adults with congenital heart disease: The QUALI-REHAB study rationale, design and methods. *Int J Cardiol.* mai 2019;283:112-8.

34. Gavotto A, Abassi H, Rola M, Serrand C, Picot M-C, Iriart X, et al. Factors associated with exercise capacity in patients with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol.* oct 2019;292:230-5.

35. Amedro P, Bredy C, Guillaumont S, De La Villeon G, Gamon L, Lavastre K, et al. Speckle tracking echocardiography in healthy children: comparison between the QLAB by Philips and the EchoPAC by General Electric. *Int J Cardiovasc Imaging.* mai 2019;35(5):799-809.

36. Amedro P, Vincenti M, De La Villeon G, Lavastre K, Barrea C, Guillaumont S, et al. Speckle-Tracking Echocardiography in Children With Duchenne Muscular Dystrophy: A Prospective

Multicenter Controlled Cross-Sectional Study. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr.* 2019;32(3):412-422.

37. Bredy C, Soulatges C, Guillaumont S, Vincenti M, De La Villeon G, Mura T, et al. How should we determine normal echocardiographic right ventricle function reference values in pediatrics? *Int J Cardiovasc Imaging.* févr 2019;35(2):259-265.

38. Shafer KM, Janssen L, Carrick-Ranson G, Rahmani S, Palmer D, Fujimoto N, et al. Cardiovascular response to exercise training in the systemic right ventricle of adults with transposition of the great arteries: CV response to exercise in systemic right ventricles. *J Physiol.* 1 juin 2015;593(11):2447-2458.

39. Iriart X, Horovitz A, van Geldorp IE, Barnetche T, Lederlin M, De Guillebon M, et al. The role of echocardiography in the assessment of right ventricular systolic function in patients with transposition of the great arteries and atrial redirection. *Arch Cardiovasc Dis.* 1 août 2012;105(8):432-441.

40. Ladouceur M, Redheuil A, Soulat G, Delclaux C, Azizi M, Patel M, et al. Longitudinal strain of systemic right ventricle correlates with exercise capacity in adult with transposition of the great arteries after atrial switch. *Int J Cardiol.* août 2016;217:28-34.

41. Winter MM, Bouma BJ, Hardziyenka M, De Bruin-Bon RHACM, Tan HL, Konings TC, et al. Echocardiographic Determinants of the Clinical Condition in Patients with a Systemic Right Ventricle: Echocardiography and the Systemic Right Ventricle. *Echocardiography.* nov 2010;27(10):1247-1255.

42. Lissin LW, Li W, Murphy DJ, Hornung T, Swan L, Mullen M, et al. Comparison of transthoracic echocardiography versus cardiovascular magnetic resonance imaging for the assessment of ventricular function in adults after atrial switch procedures for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1 mars 2004;93(5):654-657.

43. Brida M, Diller G-P, Gatzoulis MA. Systemic Right Ventricle in Adults With Congenital Heart Disease: Anatomic and Phenotypic Spectrum and Current Approach to Management. *Circulation.* 30 janv 2018;137(5):508-518.

44. Meisner H, Feder E, Struck E, Yueh HH, Paek SU, Sebening F. Mustard versus Senning procedure: a comparison of primary atrial inversion procedures in 108 patients with transposition of the great arteries. *Herz*. août 1982;7(4):259-66.
45. Haddad François, Hunt Sharon A., Rosenthal David N., Murphy Daniel J. Right Ventricular Function in Cardiovascular Disease, Part I. *Circulation*. 18 mars 2008;117(11):1436-48.
46. Rooshesslink J. Decline in ventricular function and clinical condition after mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22?29 years)\*1. *Eur Heart J*. juill 2004;25(14):1264-70.
47. Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, Rohmer J, Chin JG, Brom AG, et al. Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries. Comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. août 1994;108(2):363-72.
48. Shiina Y, Inai K, Takahashi T, Taniguchi K, Watanabe E, Fukushima K, et al. Inter- and intra-ventricular dyssynchrony in the systemic right ventricle is a surrogate marker of major cardiac events in mildly symptomatic patients. *Heart Vessels*. sept 2018;33(9):1086-93.
49. Szymański P, Klisiewicz A, Lubiszewska B, Lipczyńska M, Michałek P, Janas J, et al. Application of Classic Heart Failure Definitions of Asymptomatic and Symptomatic Ventricular Dysfunction and Heart Failure Symptoms With Preserved Ejection Fraction to Patients With Systemic Right Ventricles. *Am J Cardiol*. août 2009;104(3):414-8.
50. Bonello B, Kilner PJ. Review of the role of cardiovascular magnetic resonance in congenital heart disease, with a focus on right ventricle assessment. *Arch Cardiovasc Dis*. 1 nov 2012;105(11):605-13.
51. Iriart X, Roubertie F, Jalal Z, Thambo J-B. Quantification of systemic right ventricle by echocardiography. *Arch Cardiovasc Dis*. févr 2016;109(2):120-7.
52. Samyn MM, Yan K, Masterson C, Goot BH, Saudek D, Lavoie J, et al. Echocardiography vs cardiac magnetic resonance imaging assessment of the systemic right ventricle for patients with d

transposition of the great arteries status post atrial switch. *Congenit Heart Dis.* nov 2019;14(6):1138-48.

53. Iriart X, Le Quellenec S, Pillois X, Jaussaud J, Jalal Z, Roubertie F, et al. Heart rate response during exercise predicts exercise tolerance in adults with transposition of the great arteries and atrial switch operation. *Int J Cardiol.* janv 2020;299:116-22.

54. Diller G-P, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, et al. Exercise Intolerance in Adult Congenital Heart Disease: Comparative Severity, Correlates, and Prognostic Implication. *Circulation.* 9 août 2005;112(6):828-35.

55. Myers J, Arena R, Dewey F, Bensimhon D, Abella J, Hsu L, et al. A cardiopulmonary exercise testing score for predicting outcomes in patients with heart failure. *Am Heart J.* déc 2008;156(6):1177-83.

56. Guazzi M, Adams V, Conraads V, Halle M, Mezzani A, Vanhees L, et al. Clinical Recommendations for Cardiopulmonary Exercise Testing Data Assessment in Specific Patient Populations. *Circulation.* 30 oct 2012;126(18):2261-74.

57. Jones NL, Makrides L, Hitchcock C, Chypchar T, McCartney N. Normal Standards for an Incremental Progressive Cycle Ergometer Test. :9.

58. Paolillo S, Veglia F, Salvioni E, Corrà U, Piepoli M, Lagioia R, et al. Heart failure prognosis over time: how the prognostic role of oxygen consumption and ventilatory efficiency during exercise has changed in the last 20 years:  $VO_2$  and  $VE/VCO_2$  values in HF prognosis over time. *Eur J Heart Fail.* févr 2019;21(2):208-17.

59. Lewis M, Ginns J, Rosenbaum M. Is systemic right ventricular function by cardiac MRI related to the degree of tricuspid regurgitation in congenitally corrected transposition of the great arteries? *Int J Cardiol.* juill 2014;174(3):586-9.

60. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function--a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol.* déc 1995;26(6):357-66.
61. Shrout PE, Fleiss JL. Intraclass Correlations: Uses in Assessing Rater Reliability. :9.
62. Koo TK, Li MY. A Guideline of Selecting and Reporting Intraclass Correlation Coefficients for Reliability Research. *J Chiropr Med.* juin 2016;15(2):155-63.
63. Leung DY, Ng ACT. Emerging Clinical Role of Strain Imaging in Echocardiography. *Heart Lung Circ.* mars 2010;19(3):161-74.
64. Tello K, Axmann J, Ghofrani HA, Naeije R, Narcin N, Rieth A, et al. Relevance of the TAPSE/PASP ratio in pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol.* sept 2018;266:229-35.
65. Mahfoudhi H, Chenik S, Haggui A, Dahmani R, Mastouri M, Lahidheb D, et al. Fonction ventriculaire droite après un premier épisode d'embolie pulmonaire : apport du strain 2D. *Ann Cardiol Angéiologie.* 1 mai 2020;69(3):115-9.
66. Kalogeropoulos AP, Deka A, Border W, Pernetz MA, Georgiopoulou VV, Kiani J, et al. Right Ventricular Function with Standard and Speckle-Tracking Echocardiography and Clinical Events in Adults with D-Transposition of the Great Arteries Post Atrial Switch. *J Am Soc Echocardiogr.* 1 mars 2012;25(3):304-12.
67. Lipczyńska M, Szymański P, Kumor M, Klisiewicz A, Mazurkiewicz Ł, Hoffman P. Global Longitudinal Strain May Identify Preserved Systolic Function of the Systemic Right Ventricle. *Can J Cardiol.* juin 2015;31(6):760-6.
68. Woudstra OI, van Dissel AC, van der Bom T, de Bruin-Bon RHACM, van Melle JP, van Dijk APJ, et al. Myocardial Deformation in the Systemic Right Ventricle: Strain Imaging Improves Prediction of the Failing Heart. *Can J Cardiol.* déc 2019;S0828282X19315272.

69. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* juill 2010;23(7):685-713.
70. Lai WW, Gauvreau K, Rivera ES, Saleeb S, Powell AJ, Geva T. Accuracy of guideline recommendations for two-dimensional quantification of the right ventricle by echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging.* oct 2008;24(7):691-8.
71. Vonk M, Sander M, Vandenhooogen F, Vanriel P, Verheugt F, Vandijk A. Right ventricle Tei-index: A tool to increase the accuracy of non-invasive detection of pulmonary arterial hypertension in connective tissue diseases. *Eur J Echocardiogr.* oct 2007;8(5):317-21.



## IX. ANNEXES

### a. Avis favorable du CPP

# Comité de Protection des Personnes Nord-Ouest II

## Comité restreint

Agréé par arrêté ministériel en date du 31/05/2012.

Constitué selon les arrêtés du Directeur Général de l'Agence Régionale de Santé Hauts de France en date des 01/10/2015, 18/07/2016 et 10/02/2017.

C.H.U. - Bât. Pharmacie - 1er étage - Place Victor Pauchet - 80054 Amiens Cedex 1

**Président** : M. T. BOURGUEIL

**Vice-président** : Dr G. DESCHASSE (Médecin(généraliste))

Dr S. BENZINEB (Psychiatre)

Mme I. DEPRET-ROHMER

Dr A. HERMANT

Dr G. KRIM (Pediatre)

Mme M. MINARD

Pr F. PERDU (Médecin(généraliste))

### Secrétariat

Mme L. RIEZ

Téléphone 03 22 66 85 43

Télécopie 03 22 66 86 26

[cpp.nordouest2@chu-amiens.fr](mailto:cpp.nordouest2@chu-amiens.fr)

27 SEP. 2017

Amiens, le

Madame **Emilie BARDE**

Direction de la recherche et de l'Innovation

Hôpital la Colombière – pavillon 32

39 avenue Charles Flahault

34295 MONTPELLIER cedex 5

A l'attention de Mme A. CADENE

### Copie à

Monsieur le Docteur **Pascal AMEDRO**

Service de cardiologie pédiatrique et congénitale

CHU Arnaud de Villeneuve

371 avenue du Doyen Giraud

34295 MONTPELLIER cedex 5

N° ID RCB : 2017-A01515-48

Réf. CPP : 2017 / 39

Promoteur : CHU DE MONTPELLIER

Réf. Promoteur : étude prom "ut9825" – DG/AV/MR/ACIN° 2017-541

Titre de l'étude : **Etude observationnelle, transversale, multicentrique, évaluant la corrélation entre la qualité de vie et l'aptitude physique aérobie des patients porteurs d'un ventricule droit systémique.**

Demande d'avis au CPP Nord-Ouest II sur un projet de recherche mentionné au 3° de l'article L.1121-1 du code de santé publique.

Madame,

Afin de répondre aux souhaits du CPP Nord-Ouest II restreint, suite à l'examen du dossier lors de la réunion du 15 juin 2017, un complément d'informations concernant le dossier cité en objet a été réceptionné le 18 juillet 2017.

Les documents ont été étudiés lors de la réunion restreinte du Comité, le **14 septembre 2017**.

Ont participé à la séance du 14 septembre 2017 :

M. T. BOURGUEIL

M. le Dr A. HERMANT

Mme M. MINARD

M. le Dr G. KRIM

M. le Pr F. PERDU

La délibération a porté sur les documents suivants :

- le courrier de demande d'avis, daté du 11/07/2017 et signé,
- la réponse aux remarques,
- le tableau récapitulatif des modifications apportées,
- le protocole de recherche, version 2 du 11/07/2017,
- la lettre d'information, version 2 du 11/07/2017, avec et sans modifications apparentes.

Je vous prie de bien vouloir trouver ci-joint un exemplaire de l'avis favorable émis.

Toutefois, il conviendra de faire attention, à l'avenir, à fournir des documents lisibles (cf protocole en pièce jointe).

Veuillez agréer, Madame, l'expression de mes salutations distinguées.

Le Président du CPP Nord-Ouest II restreint,

  
Thierry BOURGUEIL.

# Comité de Protection des Personnes Nord-Ouest II

## Comité restreint

Agréé par arrêté ministériel en date du 31/05/2012

Constitué selon les arrêtés du Directeur Général de l'Agence Régionale de Santé Hauts de France en date des 01/10/2015, 18/07/2016 et 10/02/2017.

**C.H.U. - Bât. Pharmacie - 1er étage - Place Victor Pauchet - 80054 Amiens Cedex 1**

**Président** : M. T. BOURGUEIL

**Vice-président** : Dr G. DESCHASSE (Méthodologiste)

Dr S. BENZINEB (Psychiatre)

Mme I. DEPRET-ROHMER

Dr A. HERMANT

Dr G. KRIM (Pédiatre)

Mme M. MINARD

Pr F. PERDU (Méthodologiste)

### Secrétariat

Mme L. RIEZ

Téléphone 03 22 66 85 43

Télécopie 03 22 66 86 26

[cpp.nordouest2@chu-amiens.fr](mailto:cpp.nordouest2@chu-amiens.fr)

A votre demande et dans le cadre d'une possible publication dans une revue scientifique à comité de lecture, le Comité de protection des personnes Nord-Ouest II, en formation restreinte, constitué de membres disposant de toute l'expertise et l'indépendance voulues pour évaluer les projets soumis, a étudié votre protocole, le 14 septembre 2017, intitulé : **Etude observationnelle, transversale, multicentrique, évaluant la corrélation entre la qualité de vie et l'aptitude physique aérobie des patients porteurs d'un ventricule droit systémique** (Version 2 du 11/07/2017).

Ce protocole n'a pas posé de problème scientifique ou éthique.

Conformément à la réglementation française, la classification en recherche mentionné au 3° de l'article L.1121-1 du code de la santé publique reste de votre responsabilité.

Fait à Amiens, le **27 SEP. 2017**

Le Président du CPP Nord-Ouest II restreint,



**Thierry BOURGUEIL.**


## b. Enregistrement sur registre international des essais cliniques

Trial record **1 of 1** for: NCT03379831

[Previous Study](#) | [Return to List](#) | [Next Study](#)

### Correlation Between Quality of Life and Aerobic Physical Fitness of Patients With a Systemic Right Ventricle

ClinicalTrials.gov Identifier: NCT03379831

 The safety and scientific validity of this study is the responsibility of the study sponsor and investigators. Listing a study does not mean it has been evaluated by the U.S. Federal Government. Read our [disclaimer](#) for details.

[Recruitment Status](#) ⓘ : Completed  
[First Posted](#) ⓘ : December 20, 2017  
[Last Update Posted](#) ⓘ : August 5, 2020

**Sponsor:**

University Hospital, Montpellier

**Information provided by (Responsible Party):**


University Hospital, Montpellier

[Study Details](#)

[Tabular View](#)

[No Results Posted](#)

[Disclaimer](#)

 [How to Read a Study Record](#)

#### Study Description

Go to

**Brief Summary:**

Congenital heart disease (CHD) is the most common congenital malformations. The right ventricle in the sub-aortic position, or "systemic right ventricle" is one of these complex cardiac diseases. Several studies show that adults with CHD and especially systemic right ventricle have reduced exercise capacity. In addition, studies have shown that there is a correlation between alteration of aerobic physical capacity and alteration of right ventricular systolic function.

Understanding and assessing the determinants of the physical capacity of patients with systemic right ventricles and evaluating their quality of life could allows us to improve their therapeutic management and also to expand patient indications to a program cardiac rehabilitation. This can benefit them on their exercise capacity, their tolerance to exercise and their quality of life.

The aim is to study the correlation between the quality of life and the aerobic physical fitness of patients with a systemic right ventricle and to determine the clinical and paraclinical parameters that have an impact on the aerobic physical fitness of these patients. The quality of life of patients with a systemic right ventricle will be compared to that of the general population.

[Condition or disease](#) ⓘ

Congenital Heart Disease

## X. SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, en présence des maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité qui la régissent.

Mon premier souci sera, de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous les éléments physiques et mentaux, individuels collectifs et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients de décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai influencer ni par la recherche du gain ni par la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés.

Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers.

Et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances, sans acharnement.

Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Que je sois modéré en tout, mais insatiable de mon amour de la science.

Je n'entreprendrai rien qui ne dépasse mes compétences ; je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses,

Que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

<b>Fiabilité des paramètres échocardiographiques chez des patients porteurs de ventricule droit systémique : étude prospective multicentrique.</b>
<p><b>Introduction :</b> le ventricule droit (VD) systémique est une forme rare et complexe de cardiopathie congénitale avec un pronostic lié à un dysfonctionnement du VD et à une capacité physique altérée. Le suivi clinique de routine repose sur l'échographie cardiaque, mais la valeur pronostique des paramètres échocardiographiques reste en débat. Le suivi réel des patients implique différentes machines d'échographie. Nous visons à évaluer la fiabilité des paramètres échocardiographiques pour les VD systémiques, en termes de reproductibilité, à l'aide d'un logiciel indépendant et pour la prédiction de la déficience de la capacité physique.</p> <p><b>Méthode :</b> Des adultes porteurs d'une transposition des gros vaisseaux (d-TGV) ou d'une double discordance (DD) ont été inclus dans cette étude prospective multicentrique. Les paramètres échocardiographiques actuels ont été analysés à l'aide du logiciel TomTec-Arena™. Les coefficients de corrélation intraclasse ont permis d'évaluer la fiabilité inter et intra-observateur. Les associations entre les paramètres échocardiographiques les plus reproductibles et la capacité à l'effort (pic VO<sub>2</sub>, pente VE/VCO<sub>2</sub>) ont été explorées.</p> <p><b>Résultats:</b> Au total, 47 patients ont été inclus dans l'étude (85% d-TGV, âge médian 36,4 ± 8 ans). Les paramètres d'échocardiographie conventionnelle et de 2D strain ont indiqué l'existence d'un dysfonctionnement du VD systémique (ESPA 12,8 ± 3,1 mm; 2D longitudinal strain de la paroi libre VD 13,6 ± 3,9%). Une bonne reproductibilité (ICC &gt; 0,75) concernant les variabilités intra et inter-observateur a été observée dans 9 paramètres d'échocardiographie VD. Parmi eux, le TAPSE et le 2D strain de la paroi libre VD, utilisant l'algorithme du logiciel TomTec-Arena™ spécifique au VD, ont été associés au pic de VO<sub>2</sub> (r = 0,4 et 0,26, respectivement).</p> <p><b>Conclusion:</b> À l'aide d'un logiciel indépendant du fournisseur, le TAPSE et le strain longitudinal de la paroi libre du VD étaient les paramètres d'échocardiographie les plus fiables dans cette étude prospective, qui tentait de refléter le suivi en vie réelle des patients atteints de VD systémique.</p>
<b>Discipline :</b> Cardiologie pédiatrique et congénitale.
<b>Mots-clé :</b> ventricule droit systémique, TomTec, strain longitudinal, cardiopathie congénitale, reproductibilité
<b>Reliability of echocardiography parameters in patients with a systemic right ventricle: A prospective multicentre study</b>
<p><b>Backgrounds:</b> systemic right ventricle (RV) is a rare and complex form of congenital heart disease (CHD) with a prognosis related to RV dysfunction and impaired physical capacity. Routine follow-up relies on cardiac ultrasound, however the prognostic value of echocardiography parameters remains under debate. Real-life patient follow-up involves different ultrasound systems. We aimed to evaluate echocardiography parameters' reliability in systemic RV, in terms of reproducibility, using a vendor-independent software, and prediction of physical capacity impairment.</p> <p><b>Methods:</b> Adult patients with D-transposition of the great artery (d-TGA) or congenitally corrected TGA (cc-TGA) were included in this multicentre prospective study. Current ultrasound parameters were analysed using TomTec-Arena™ software. Intraclass correlation coefficients (ICC) assessed inter- and intraobserver reliability. Associations between the most reproducible echocardiography parameters and exercise capacity (peak VO<sub>2</sub>, VE/VCO<sub>2</sub> slope) were explored.</p> <p><b>Results:</b> A total of 47 patients were included in the study (85% d-TGA, median age 36.4 ± 8 years). Conventional and 2D strain echocardiography parameters indicated the existence of a RV dysfunction (TAPSE 12.8±3.1 mm; RV free wall longitudinal 2D strain 13.6±3.9 %). Good reproducibility (ICC&gt;0.75) for both intra and interobserver variability was observed in 9 RV echocardiography parameters. Among them, the TAPSE and the RV free wall longitudinal 2D strain, using TomTec-Arena™ RV speckle tracking software algorithm, were associated with peak VO<sub>2</sub> (r=0.4 and 0.26, respectively).</p> <p><b>Conclusion:</b> Using a vendor-independent software, TAPSE and RV free wall longitudinal 2D strain were the most reliable echocardiography parameters in this prospective study, which attempted to reflect real-life follow-up of patients with systemic RV.</p>
<b>Discipline:</b> Paediatric and Congenital Cardiology
<b>Keywords:</b> systemic right ventricle, TomTec, longitudinal strain, congenital heart disease, reproducibility