

# Révisions

**DIU Cardiologie pédiatrique et congénitale**  
**13 juin 2020**

Matthias Lachaud, MD

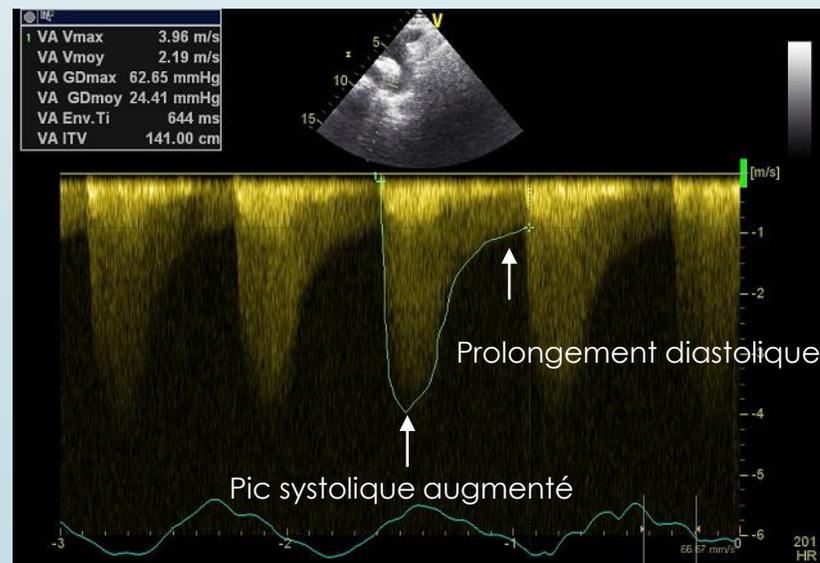
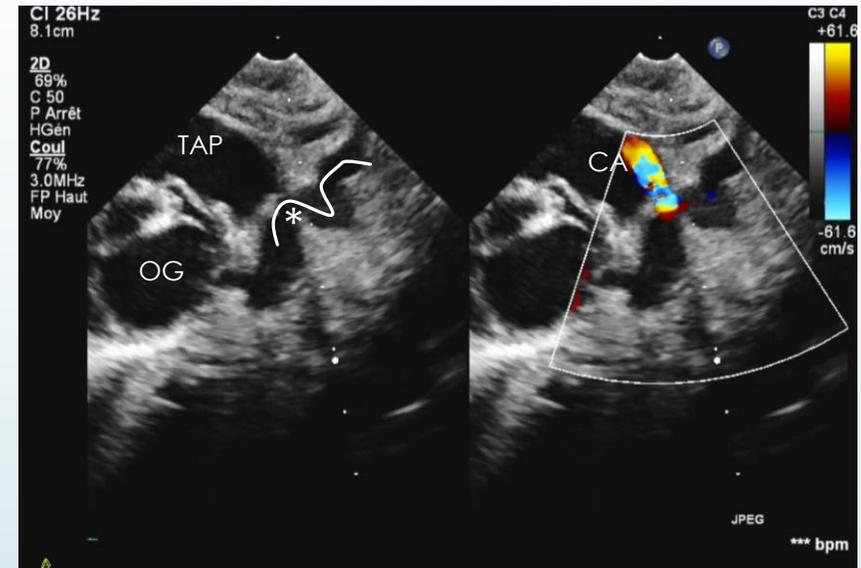
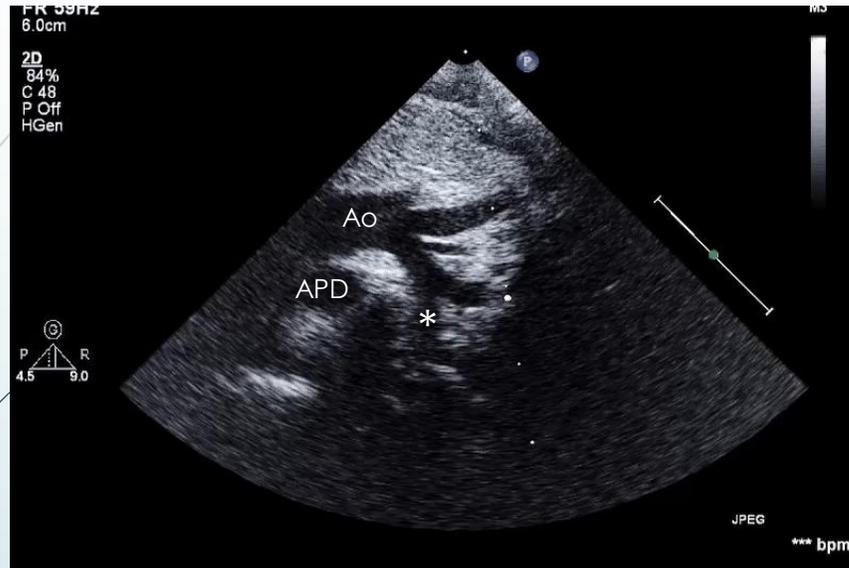
Cardiologie foetale et pédiatrique, CHU Grenoble



Enfant de 5j de vie, qui présente une dyspnée, des pouls fémoraux abolis, Foie à 2cm.

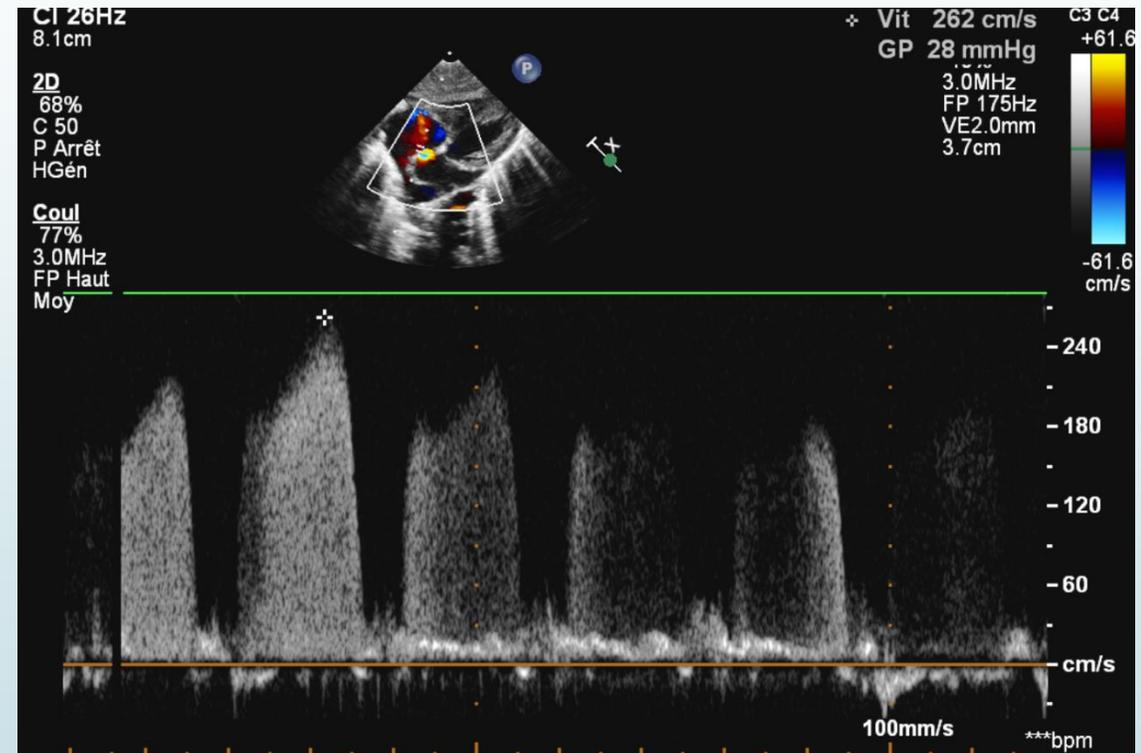
- ▶ Diagnostic le plus probable ?
  - ▶ **Coarctation de l'aorte**
- ▶ Il manque 3 éléments cruciaux à l'examen clinique, lesquels ?
  - ▶ **Pouls huméraux / TA 4 membres**: Abolition de tout les pouls = HypoVG, Sténose Ao, toute cause de choc cardiogénique ...
  - ▶ **Saturation MS et MI** : Différentiel de SaO<sub>2</sub> = ducto dépendance systémique, critère de gravité de la coarctation
  - ▶ **Auscultation** : souffle systolique sous claviculaire gauche irradiant dans le dos

# Coarctation de l'aorte



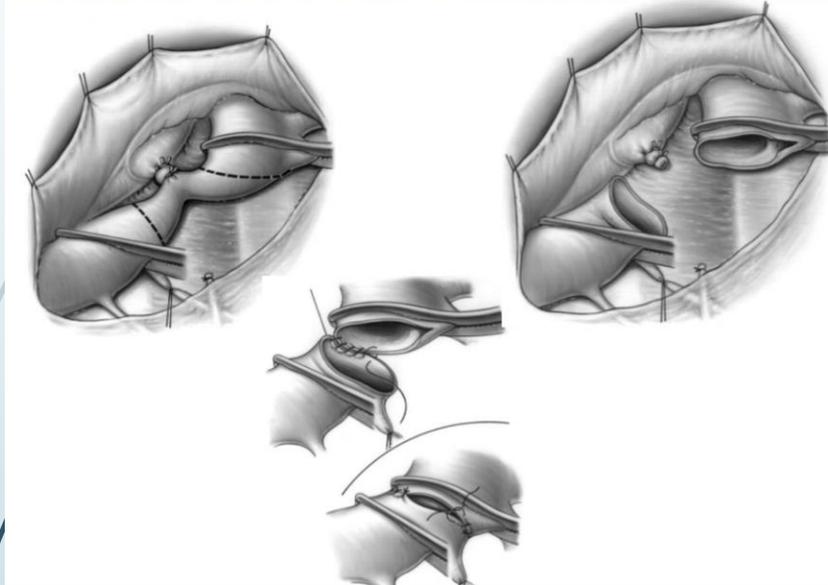
# Critères de gravités

- Hypoplasie de la crosse associée
- Circulation systémique ducto dépendante
- Dysfonction systolique
- Dysfonction diastolique
- Acidose, IRA, entérocolite



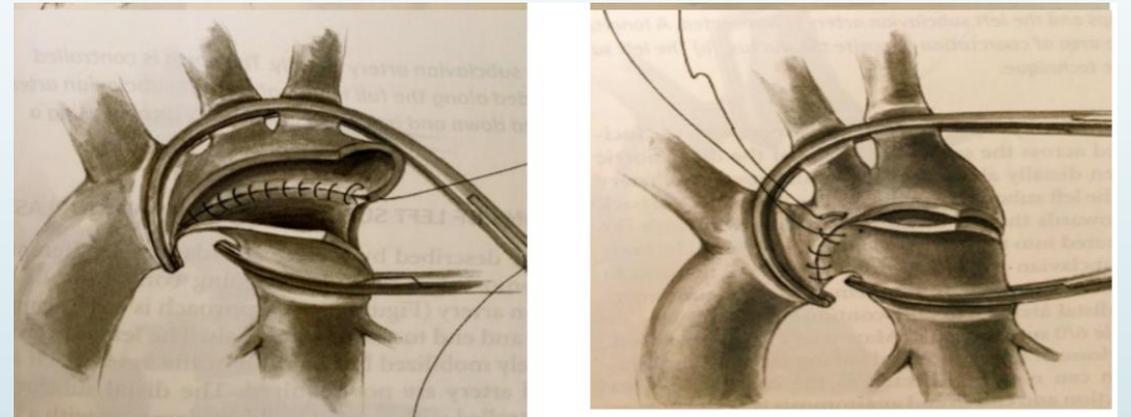
POG = gradient OG-OD + POD (estimée sur la VCI)

TECHNIQUE de CRAFOORD – End to End Anastomosis



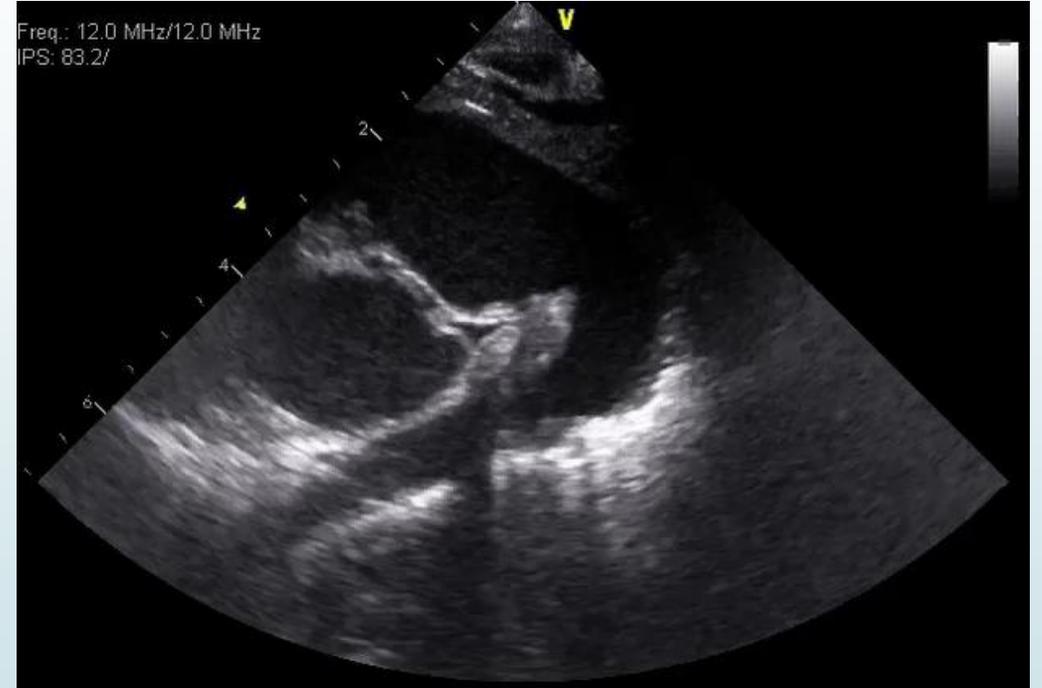
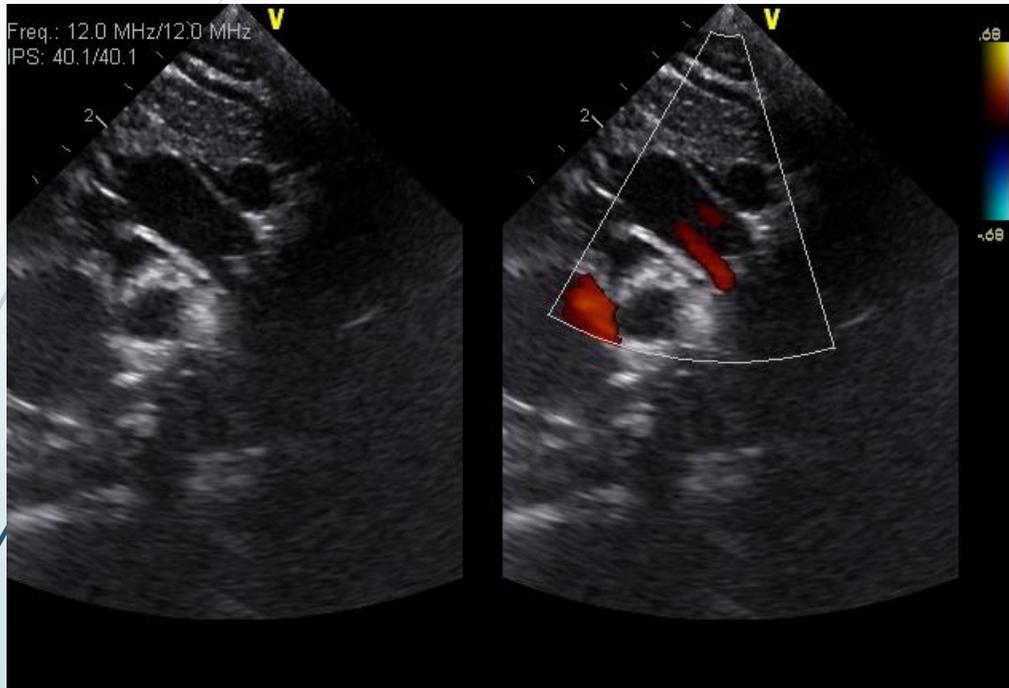
Thoracotomie, pas de CEC

Hypoplasie sévère de la crosse

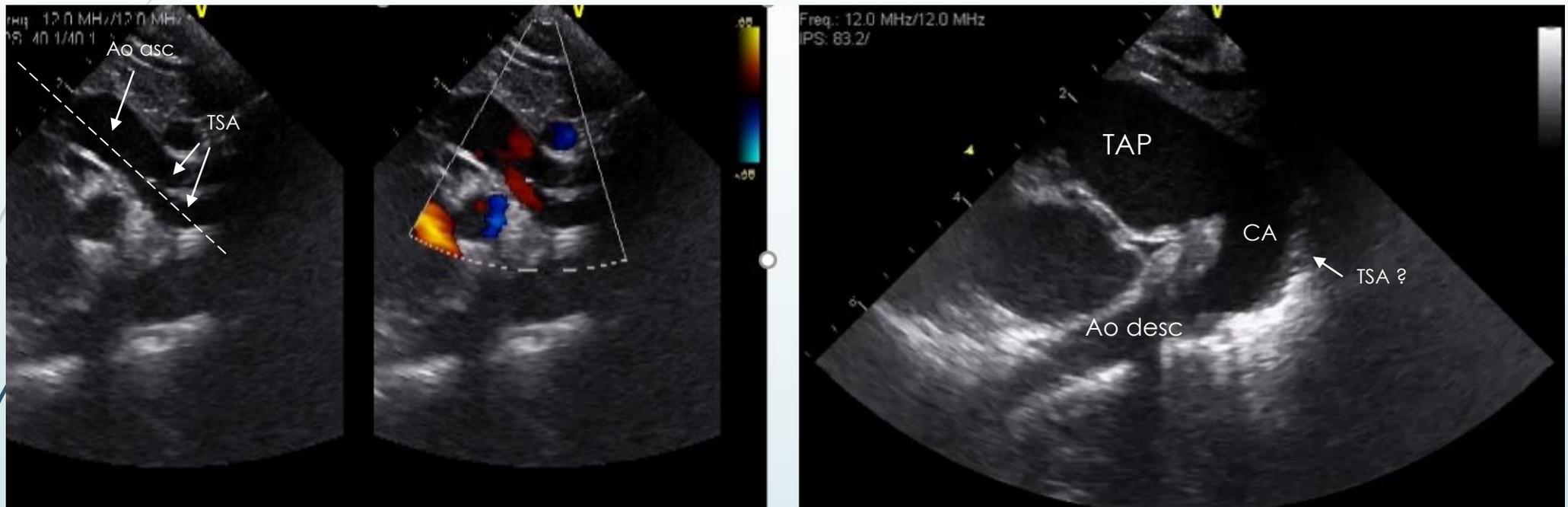


Sternotomie, sous CEC

Quelle autre étiologie aurait pu donner un différentiel de saturations MS-MI?

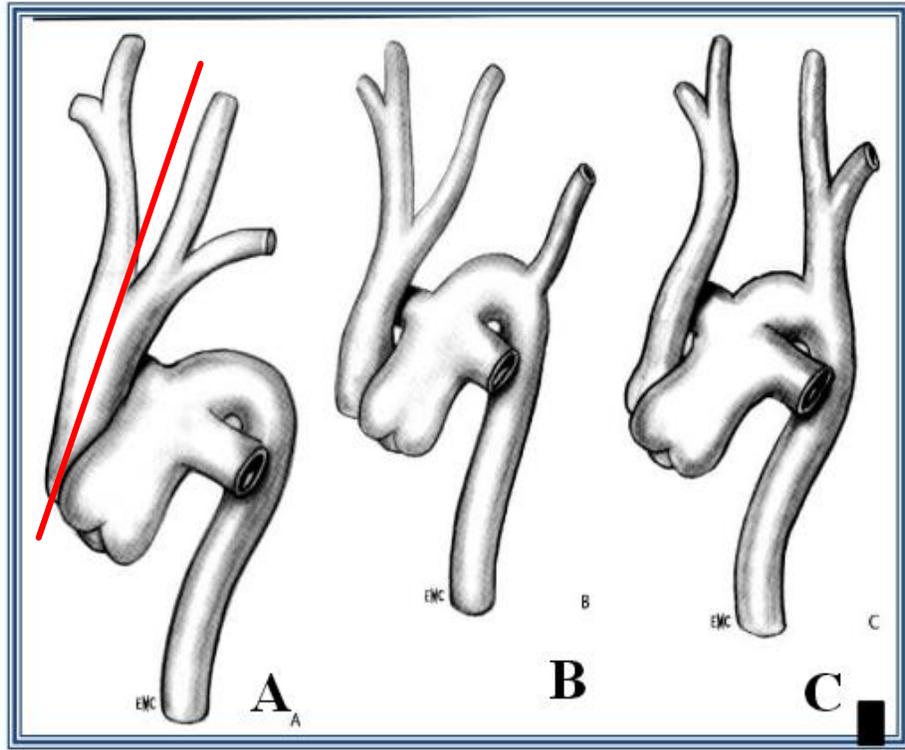


Interruption de l'arche aortique



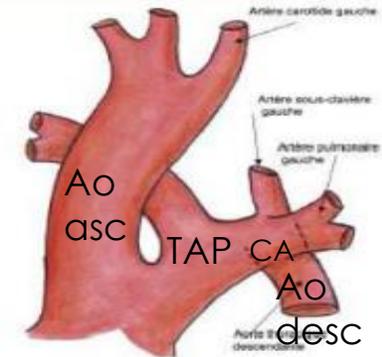
Interruption de l'arche aortique

# I.A.A



Di George : type B +++

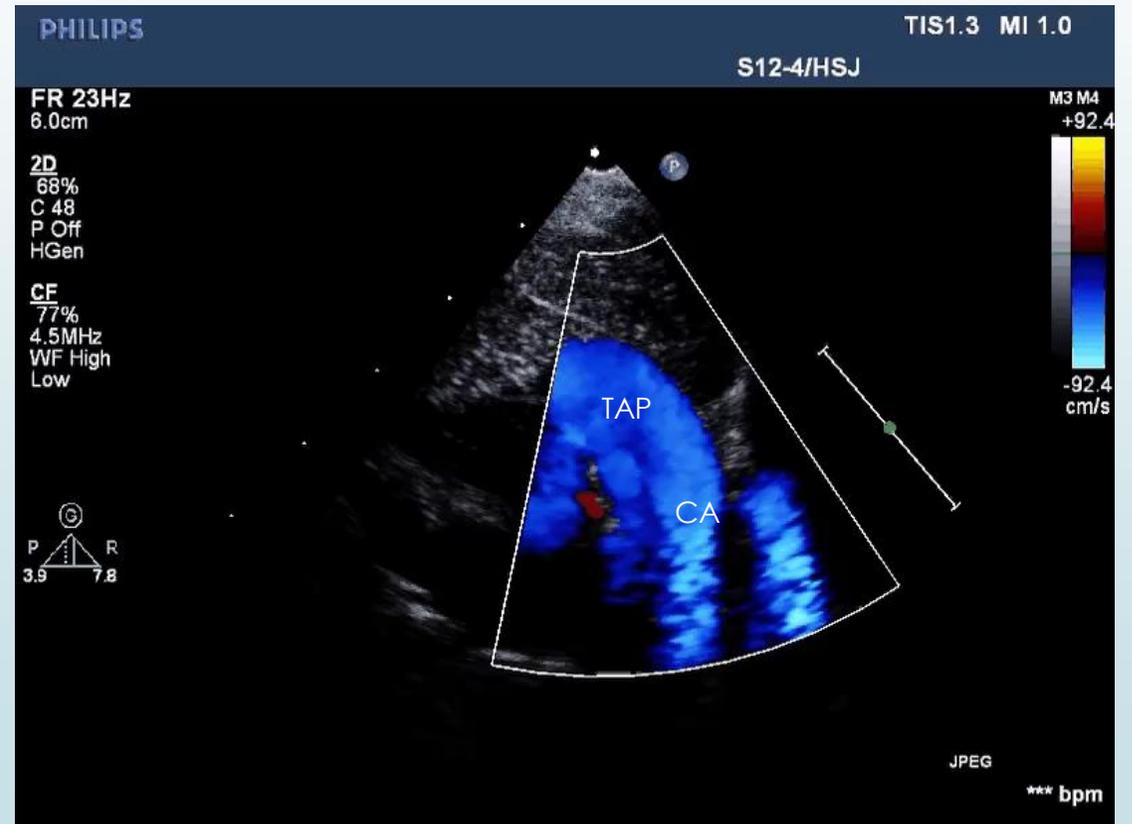
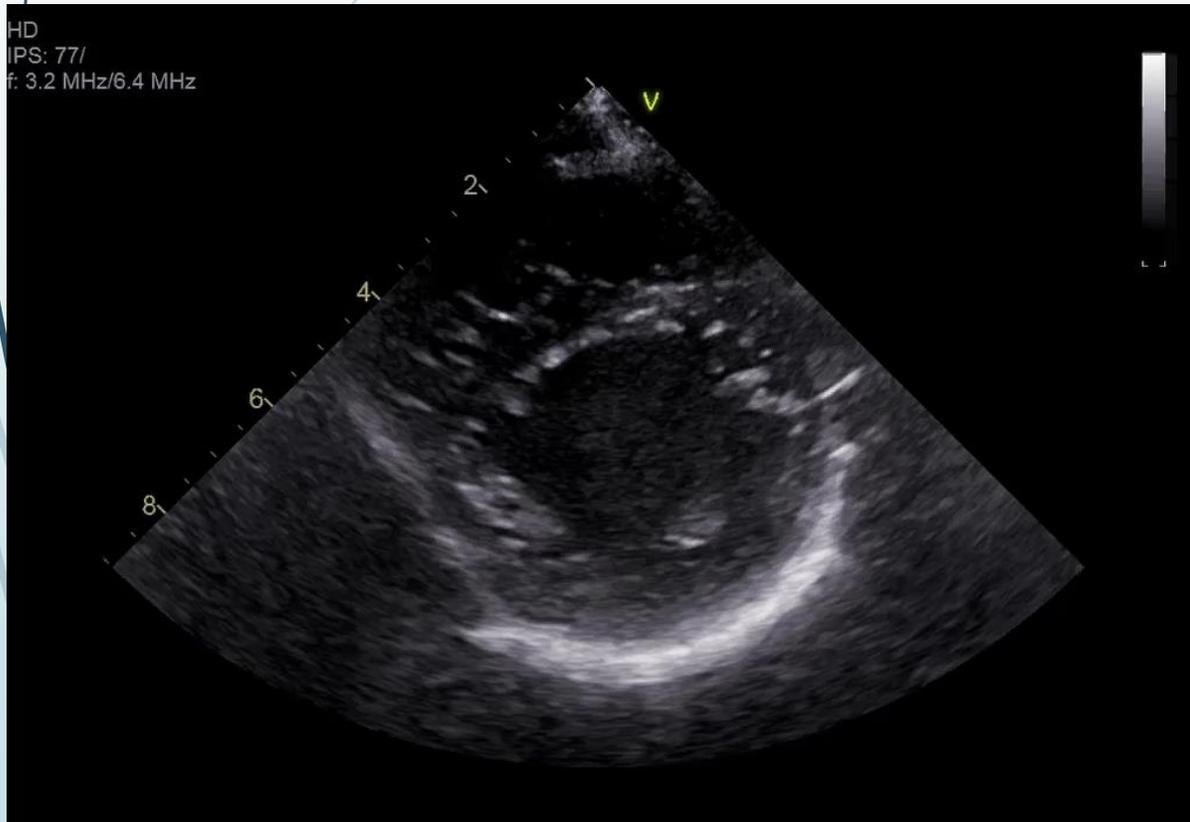
+ TAC de type 4



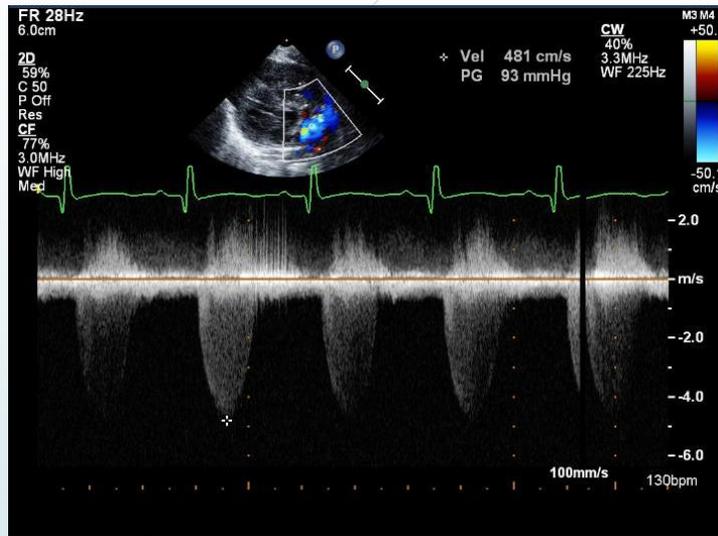
Type IV  
I + IAA  
90 %  
del 22q1.1

## Quelles autres étiologies auraient pu donner un différentiel de saturations MS-MI?

- Bc plus fréquente que l'IAAo : L'HTAP néonatale

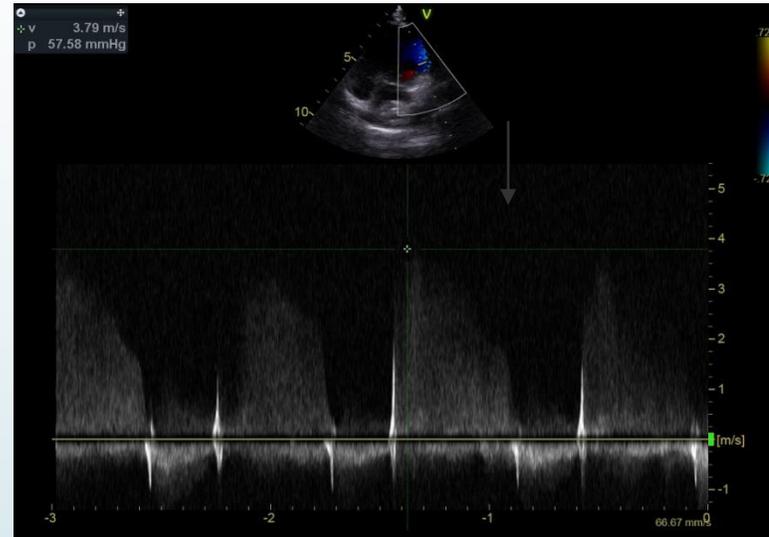


# Comment évaluez vous les pressions pulmonaires ?



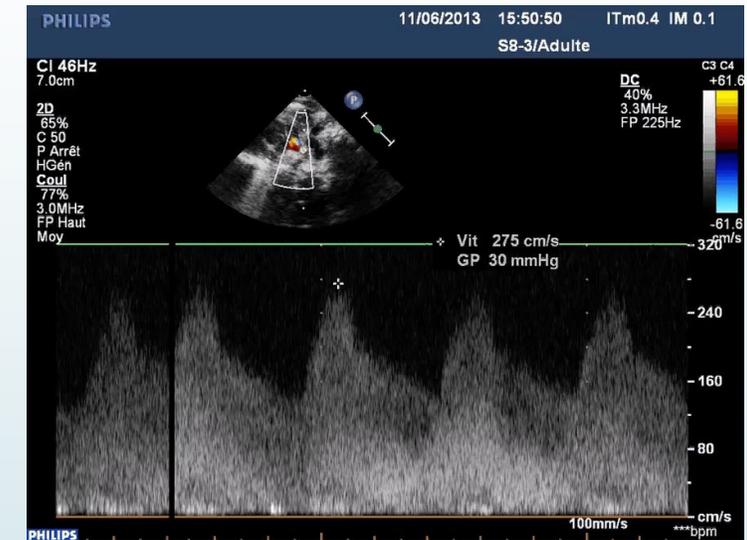
**Par l'IT :** PAPs = gradient VD-OD + POD

POD 3mmHg si VCI fine,  
10-15mmHg si VCI dilatée



**Par l'IP :**

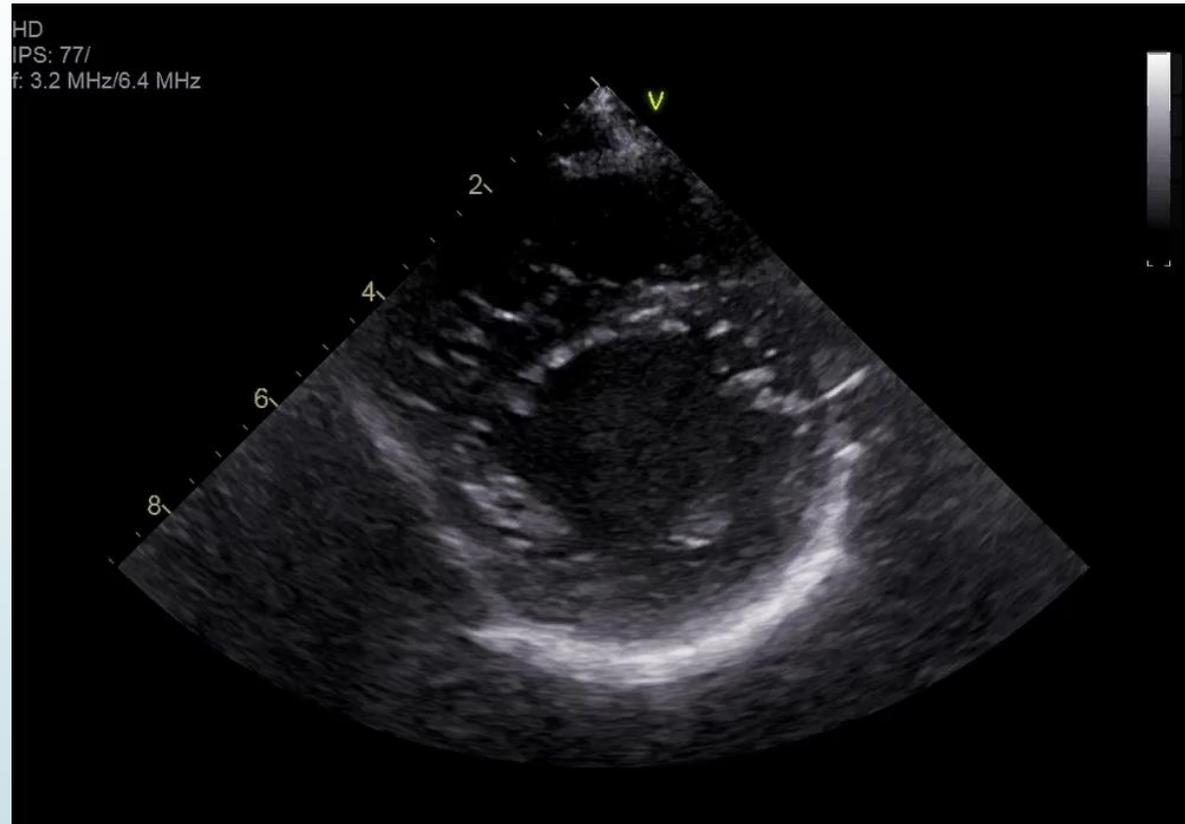
PAPm = gradient AP-VD proto diastole + POD  
PAPd = gradient AP-VD telediastole + POD



**Par le CA :**

PAPs = PAO – gradient max CA

## Comment évaluez vous les pressions pulmonaires ?



- Courbure septale plate EN SYSTOLE : Reflet de la surcharge en pression

# Peut on toujours utiliser l'IT pour estimer les pressions pulmonaires ?

- ▶ Non, si obstacle pulmonaire, le gradient VD-OD est le reflet de la PVD et non de la PAPs
- ▶ Dans ce cas HTVD  $\neq$  HTAP !!!!!
- ▶ Si un seul obstacle proximal (SVP) :  
PAPs = PVD - gradient max trans pulmonaire
- ▶ Si obstacle étagés, petite voie pulmonaire (T4F par exemple), on ne peut pas estimer les PAPs.



Comment pouvez vous estimer les pressions pulmonaires ?

**Si sténoses pulmonaires (sans CA) ?**

PAPs = PVD – gradient max VD-AP

**En cas de tétralogie de Fallot ?**

Impossible car obstacle étagés sur la voie pulmonaire donc la PVD est le reflet de la somme de tout ces obstacles

**En cas de CIV large ?**

En mesurant la PAS, car PAS = PAPs en cas de CIV large

# Rappel : HTAP

$$\text{PAPm} = \text{Gradient trans capillaire} + \text{PCAP}$$



Part précapillaire



Part postcapillaire

# Rappel : HTAP

**Pré capilaire** : liée à une pathologie des capilaire pulmonaire (primitive ou secondaire à une pathologie pulmonaire)

**Post capilaire** : liée à une élévation de la PCAP

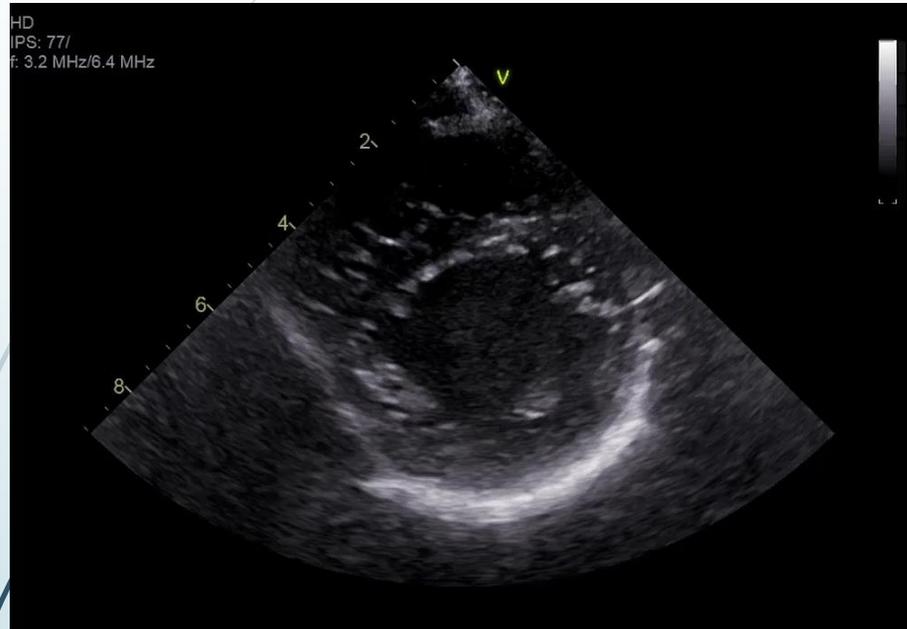
La PCAP peut être élevée si

- Pathologie du muscle cardiaque = dysfonction diastolique augmentant le PTDVG
- Un obstacle entre les poumons et le VG (NB : Ici PCAP  $\neq$  PTDVG)
  - Sténose mitrale
  - Membrane supra mitrale
  - Cœur tri atrial
  - RVPA total bloqué
  - Sténose des veines pulmonaires

**De débit** liée à une surcharge

En cas de CA large avec HTAP, quels sont vos moyens échographiques pour vous assurer que le shunt est significatif et que les RVP sont basses ?

- Persistance de signe d'hyperdébit important
  - Cavités cardiaques gauches dilatées (OG, VG)
  - Vol diastolique dans l'aorte abdominal et dans l'ACM
  - Enrichissement diastolique du flux de l'APG
  - Shunt uniquement G-D
- En regardant le **flux du CA en diastole** (valves semi lunaires fermées), le sens du shunt ne dépend que des RVP et RVS et non de la qualité des ventricules)
- En regardant la PAP **diastolique** sur l'IP, corrélée au gradient trans-pulmonaire.



Courbure aplatie en systole  
Surcharge en pression  
HTVD : HTAP, obstacle voie ejection



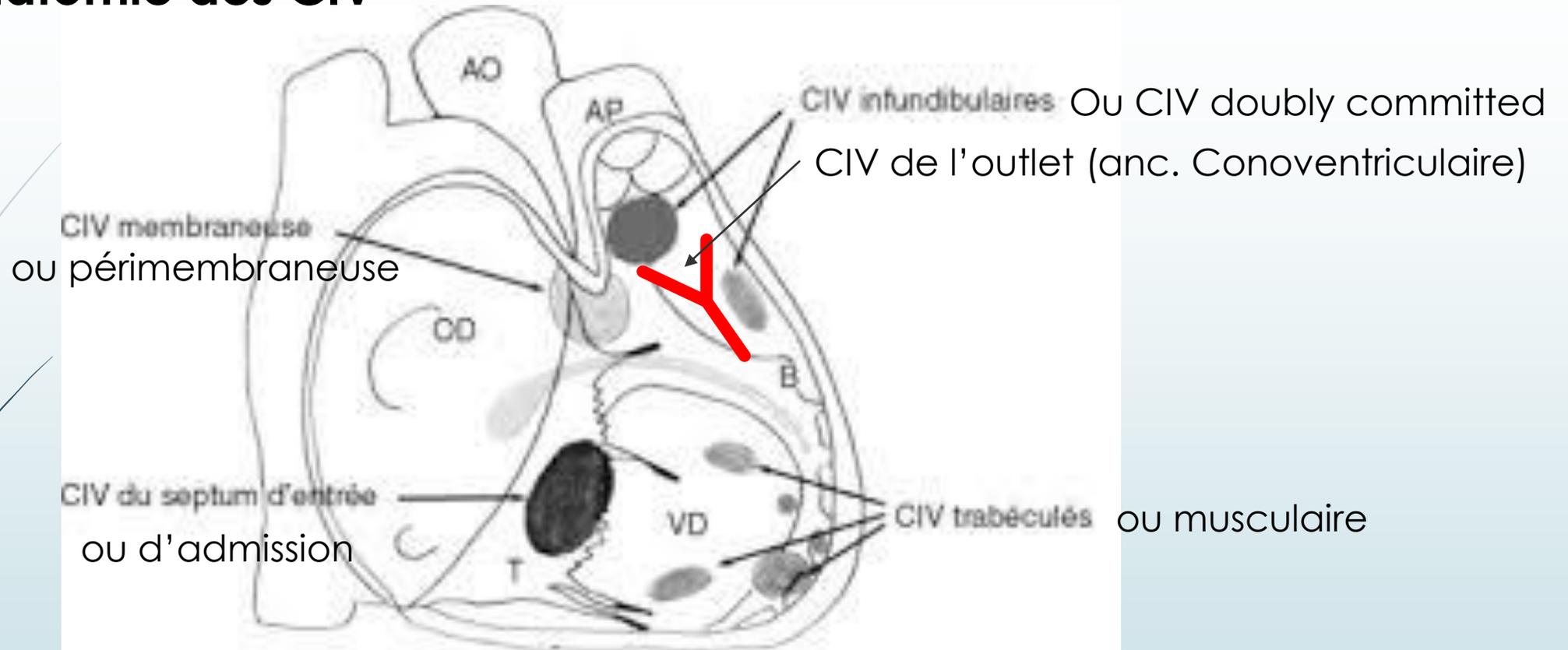
Courbure aplatie en diastole  
Surcharge en volume  
CIA, RVPA partiel, IT, IP.



Restons dans les shunts

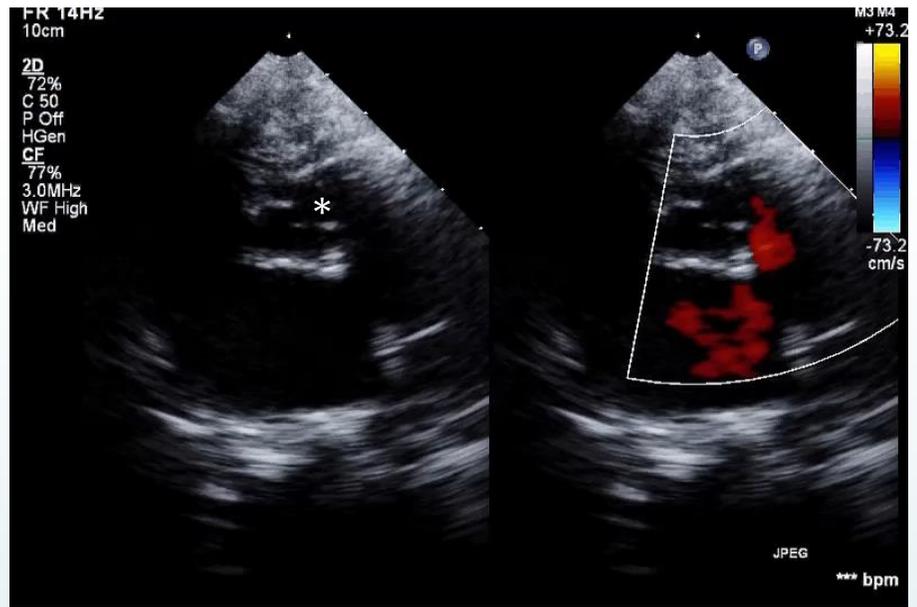
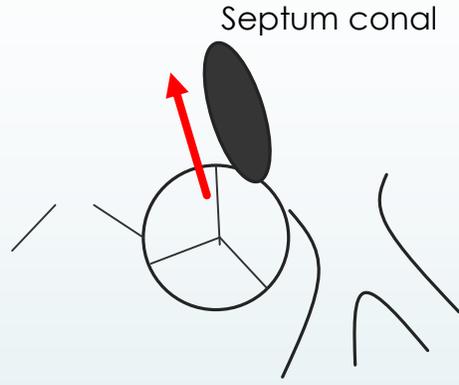
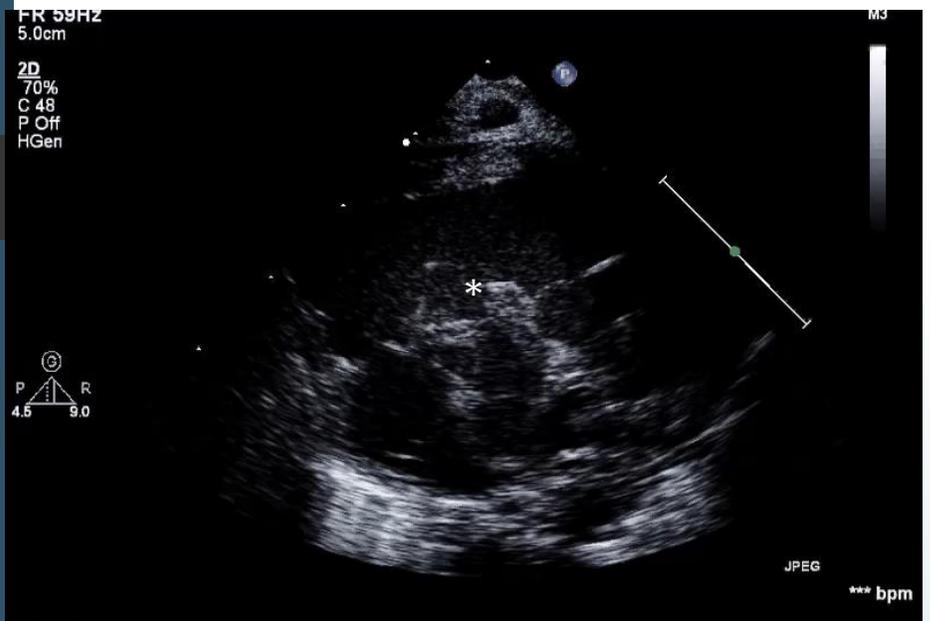


## Anatomie des CIV



~~CIV sous aortique~~

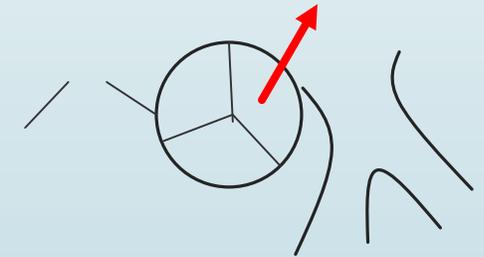
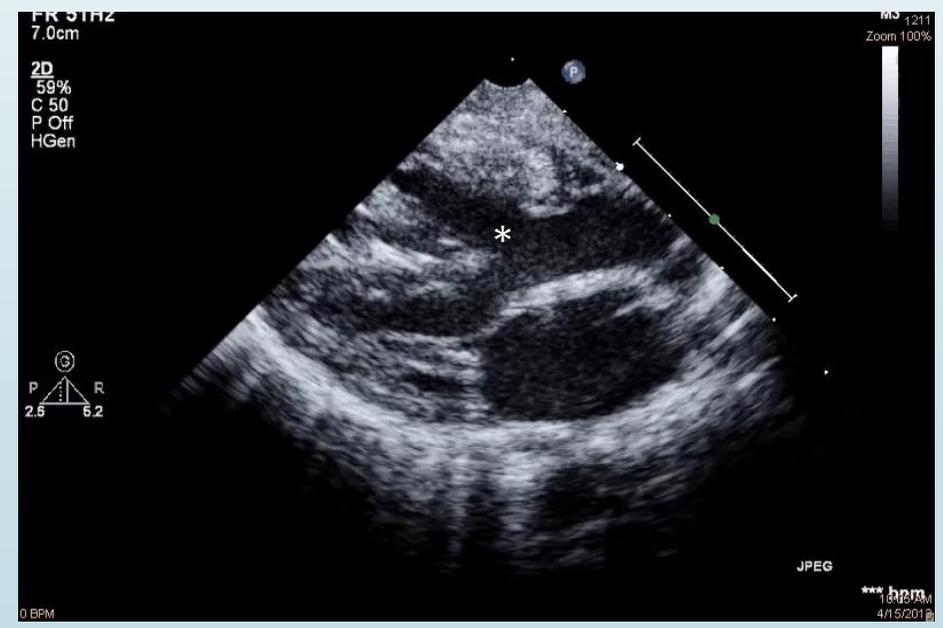
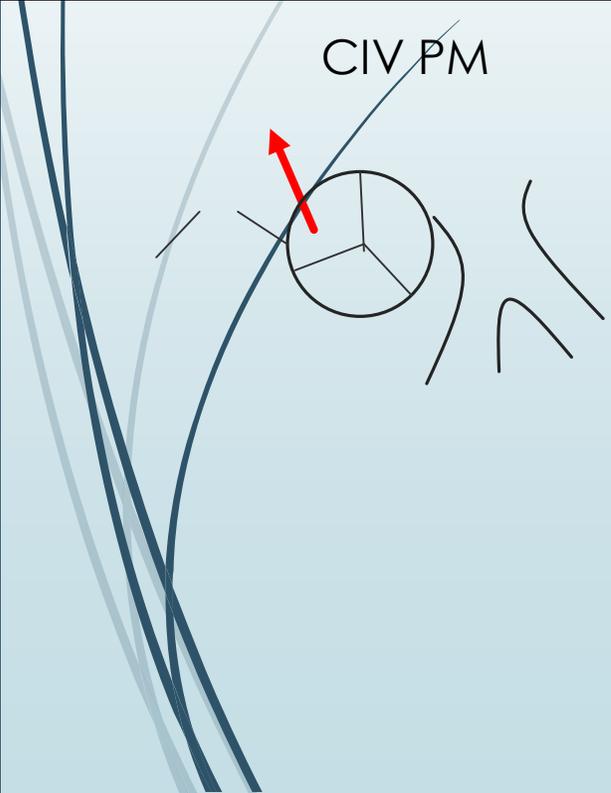
Car CIV PM, CIV infundibulaire, CIV outlet sont toutes des CIV sous aortiques ...

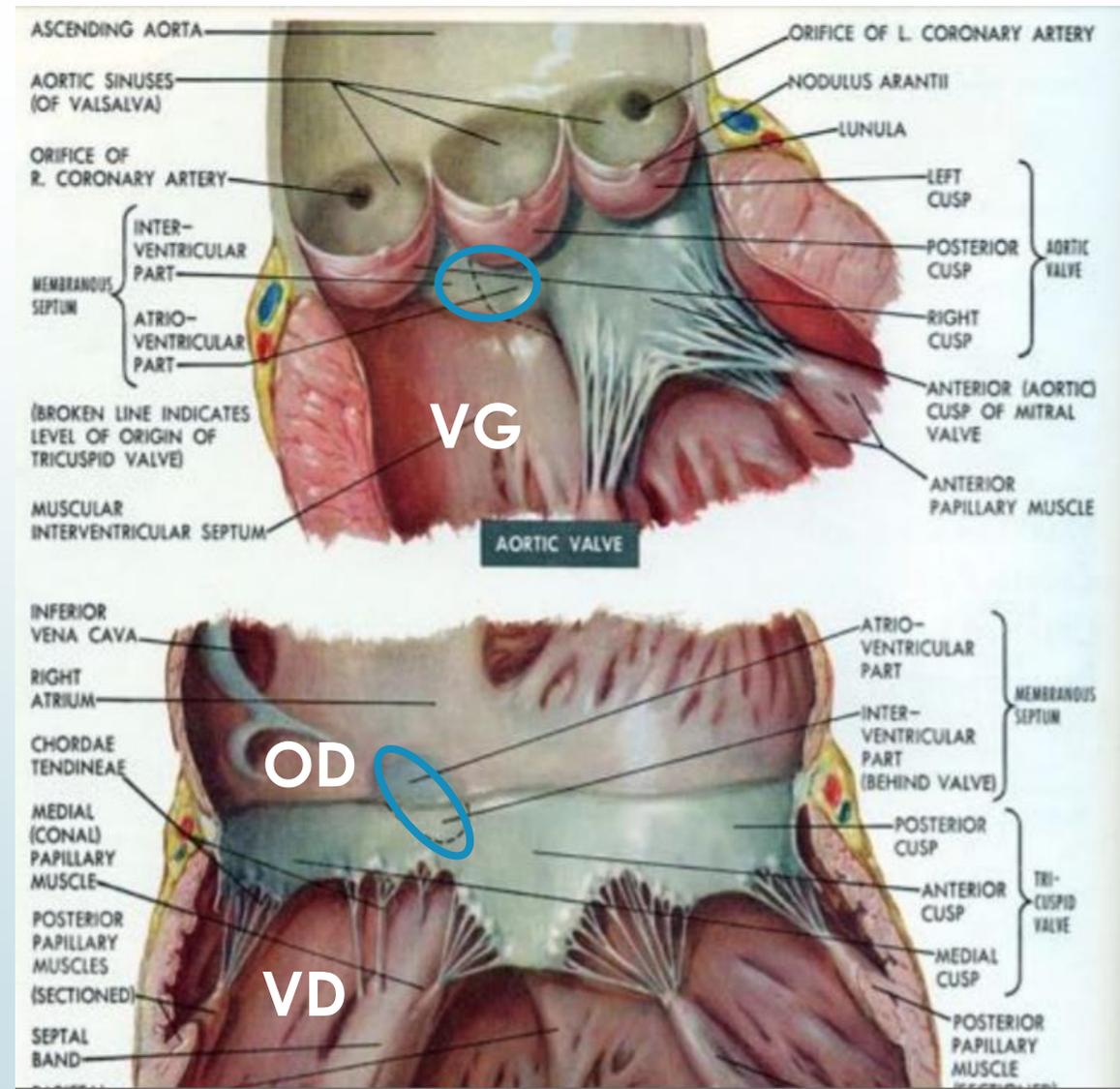
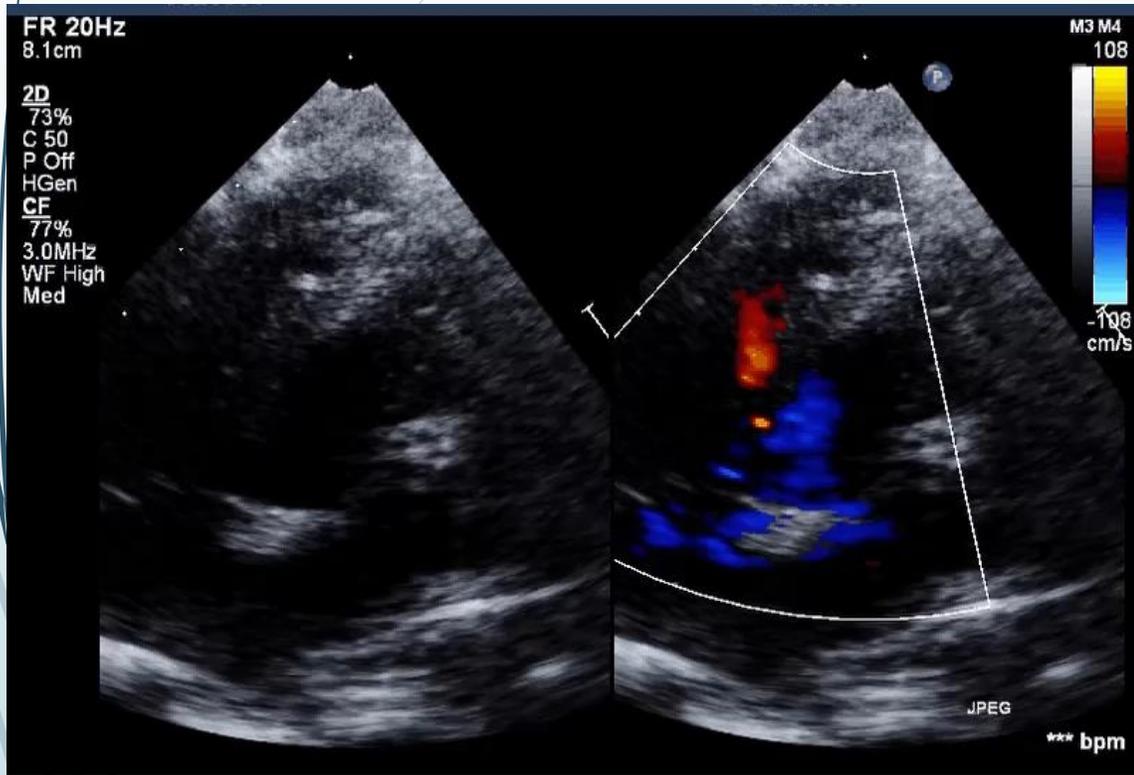


CIV PM

CIV de l'outlet

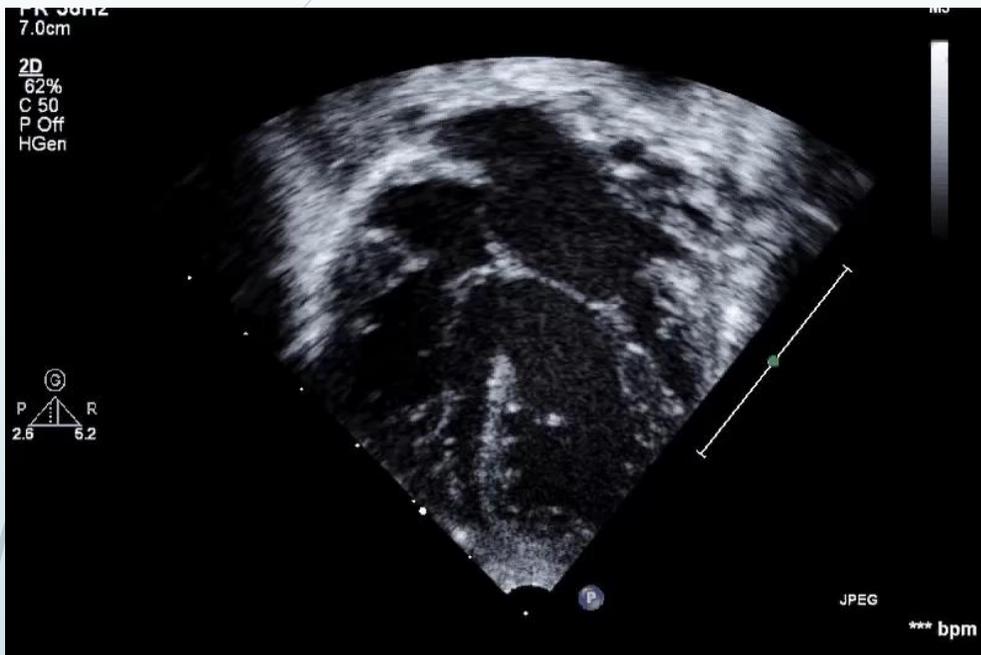
CIV infundibulaire





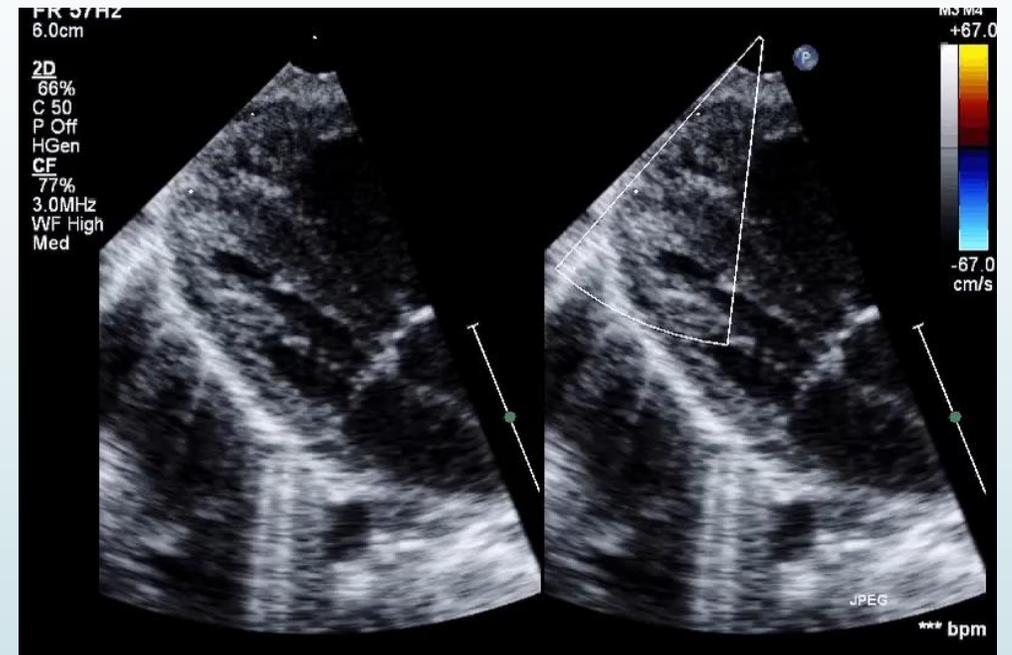
Shunt VG-OD ou de Gerbode

# CIV musculaires ou trabéculées



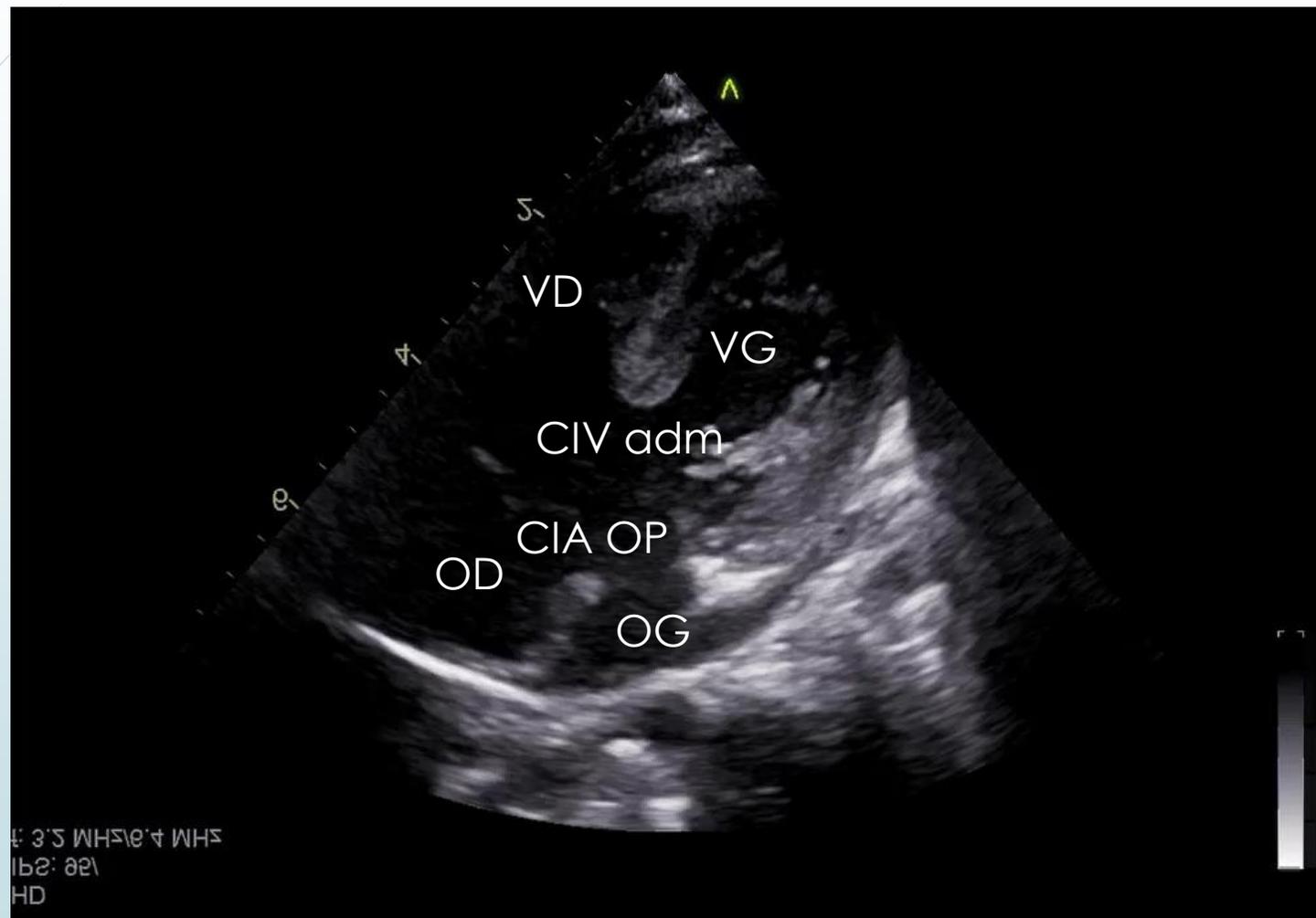
CIV musculaire postérieure  
≠

CIV d'admission car n'intéresse pas l'admission,  
mais juste au dessus de l'admission (VAV normales)

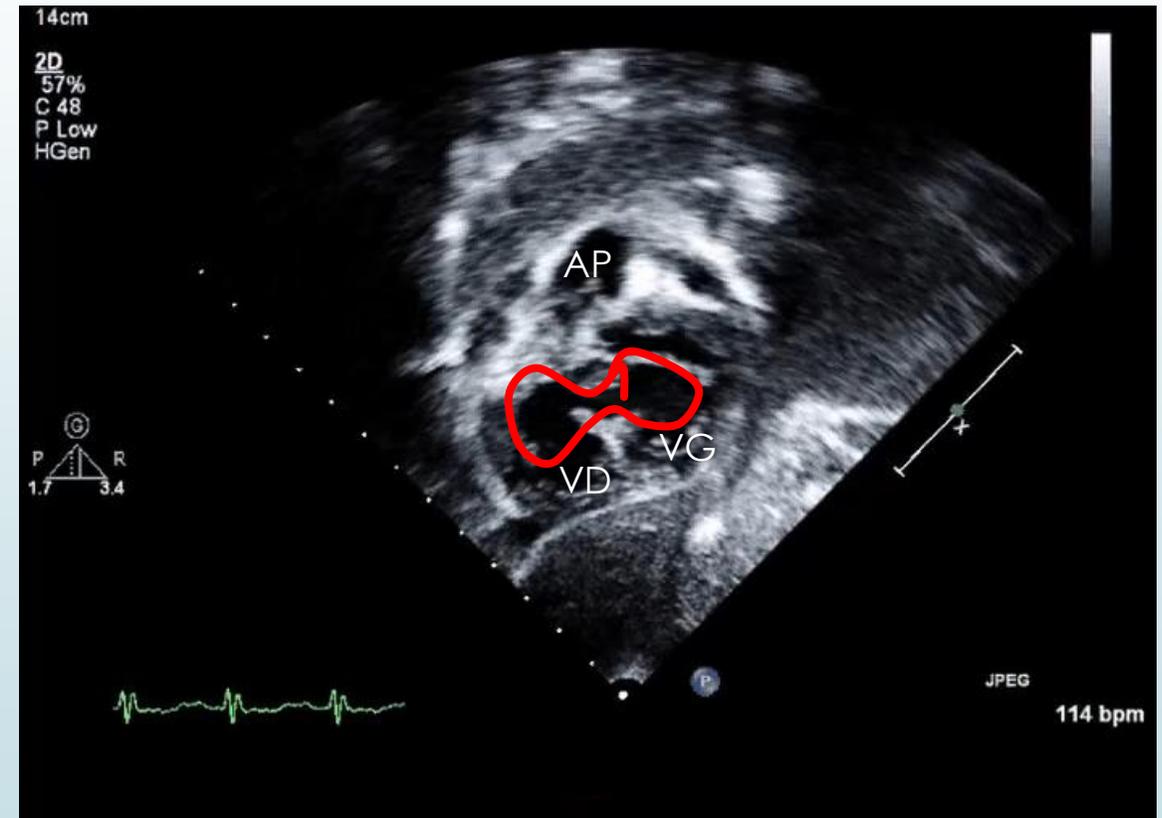
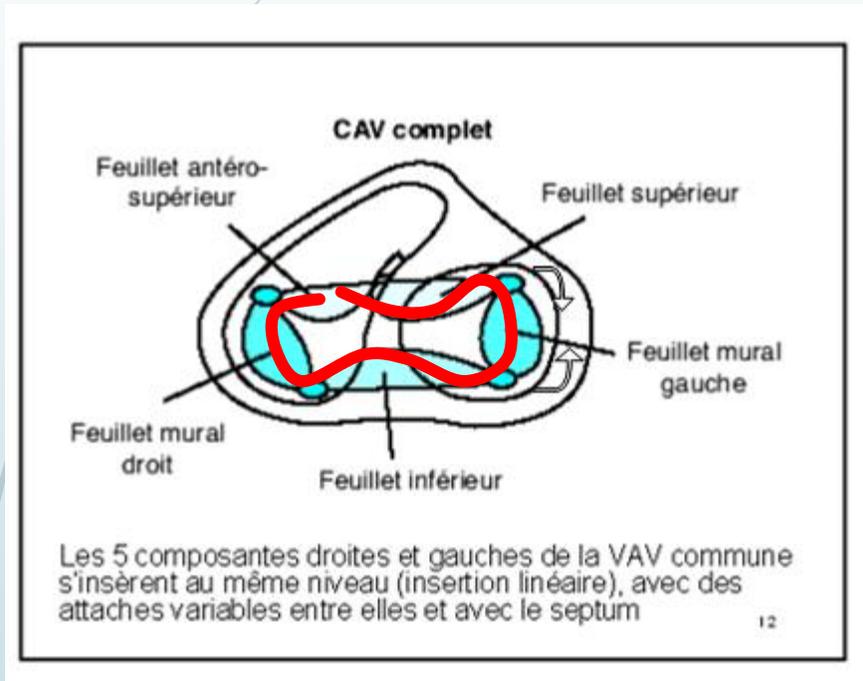


CIV musculaire apicale

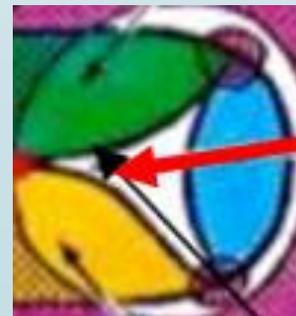
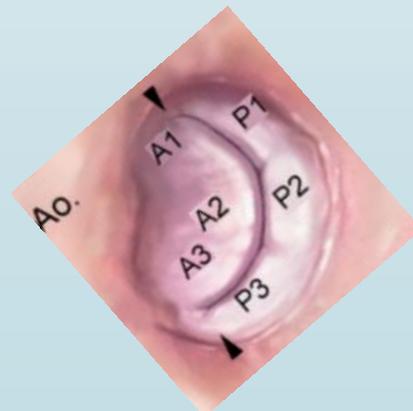
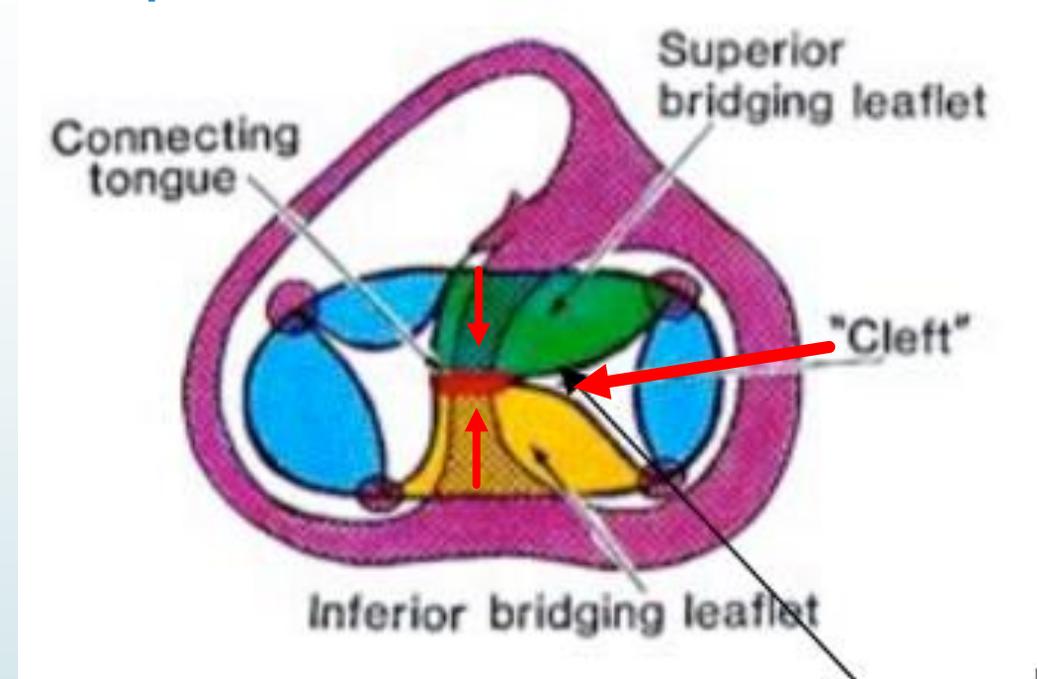
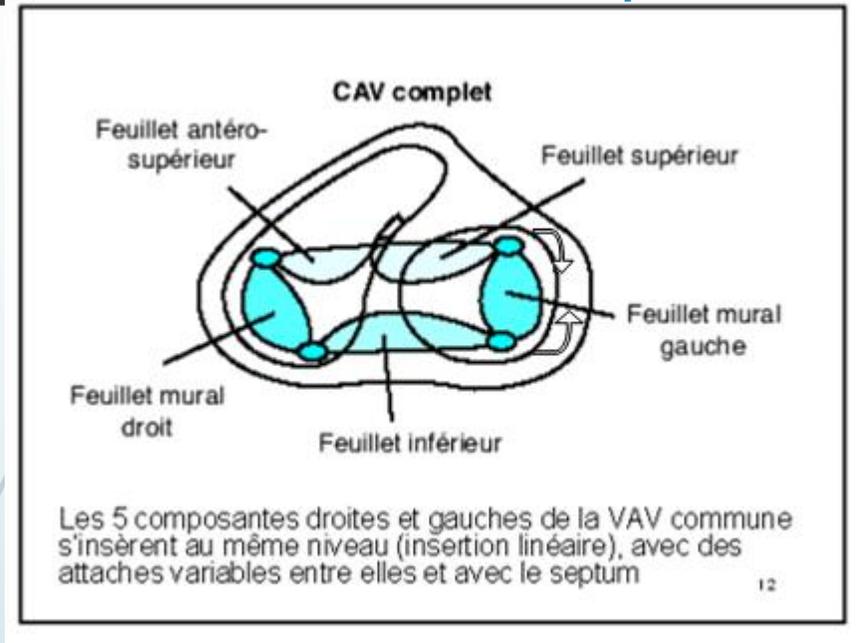
CIV d'admission = CAV



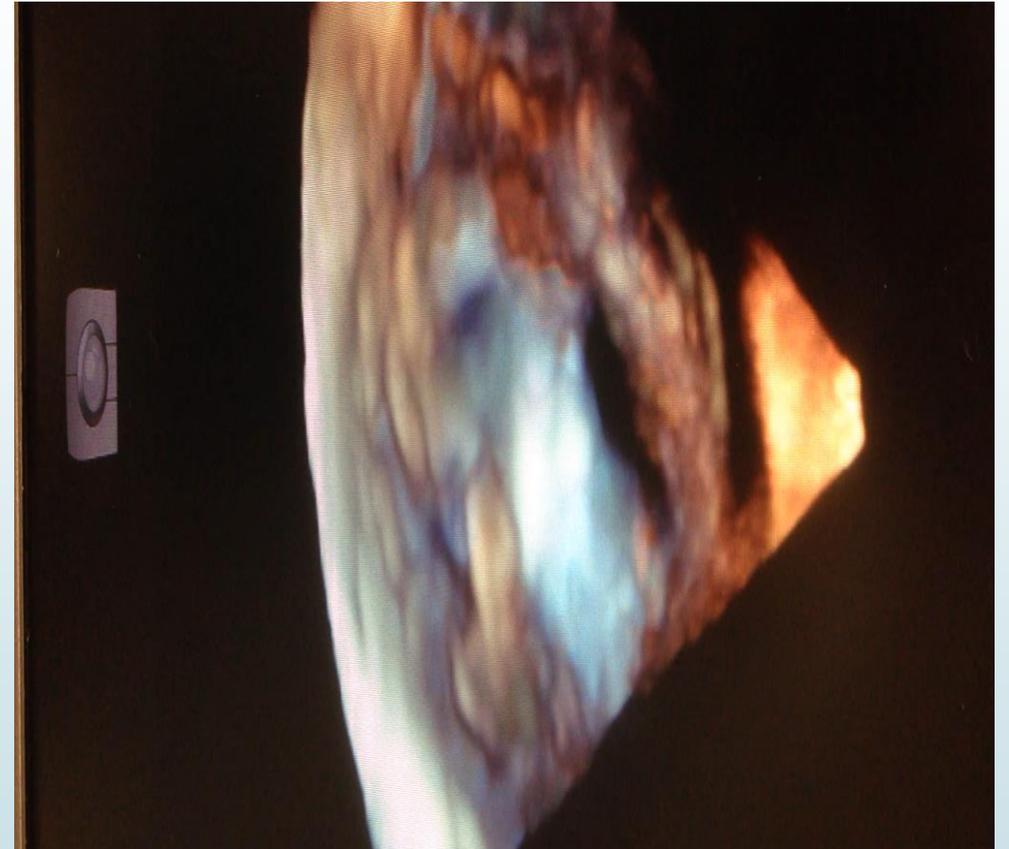
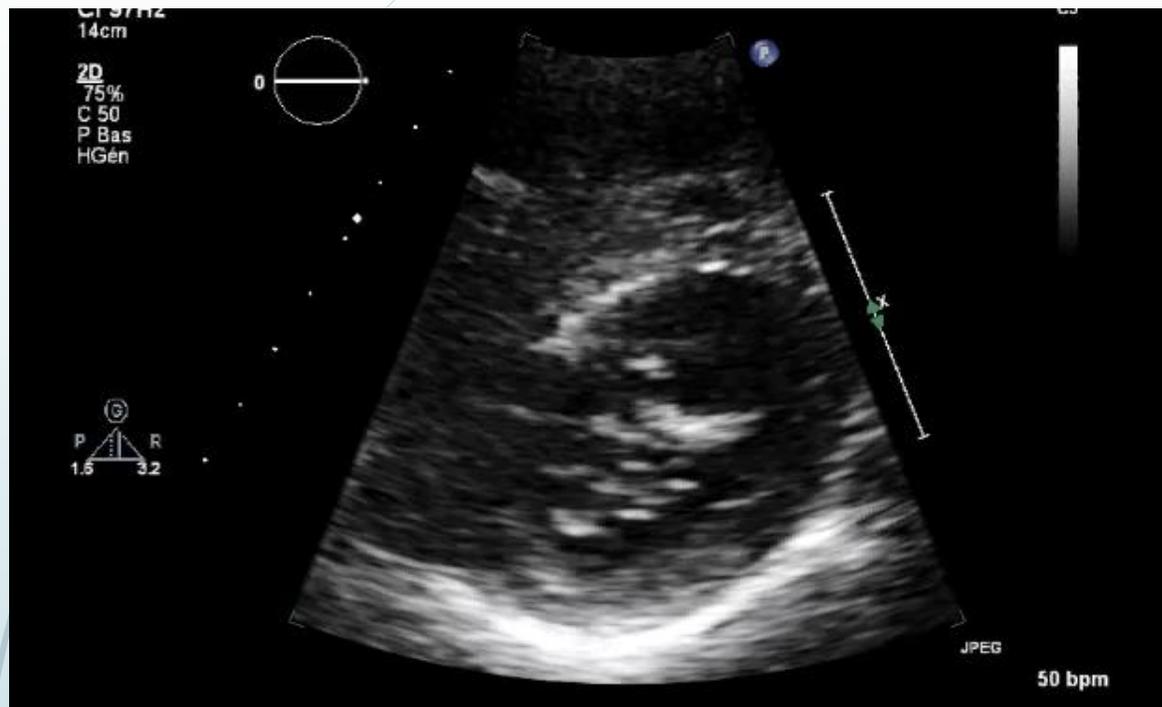
# CAV : Une seule valve en « pont », 5 feuillets, des attaches septales



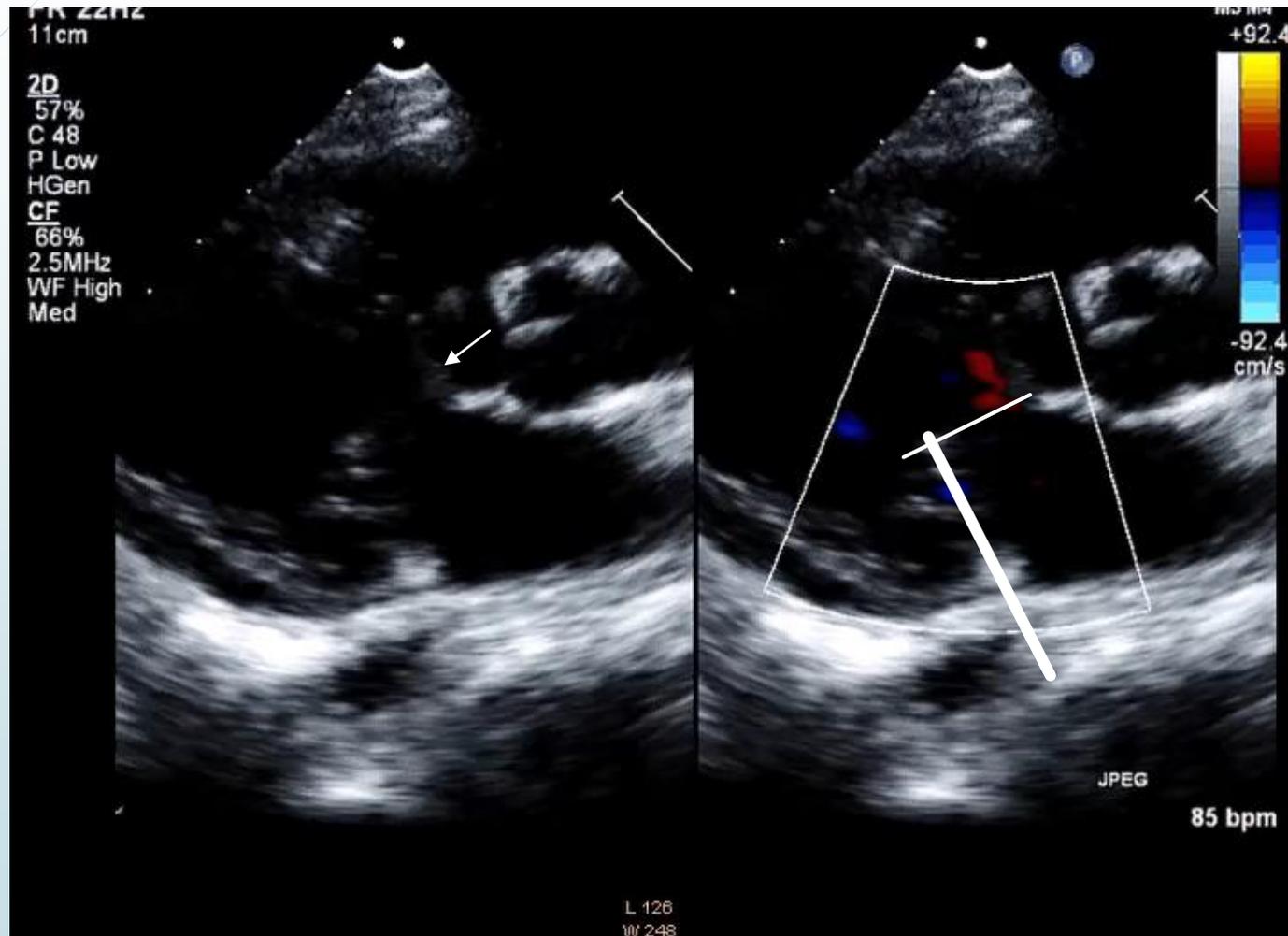
# CAV complet / CAV partiel



# Fente mitrale



# Complications



Fuite par la fente mitrale et obstacle sous aortique par attaches septales de la VAV



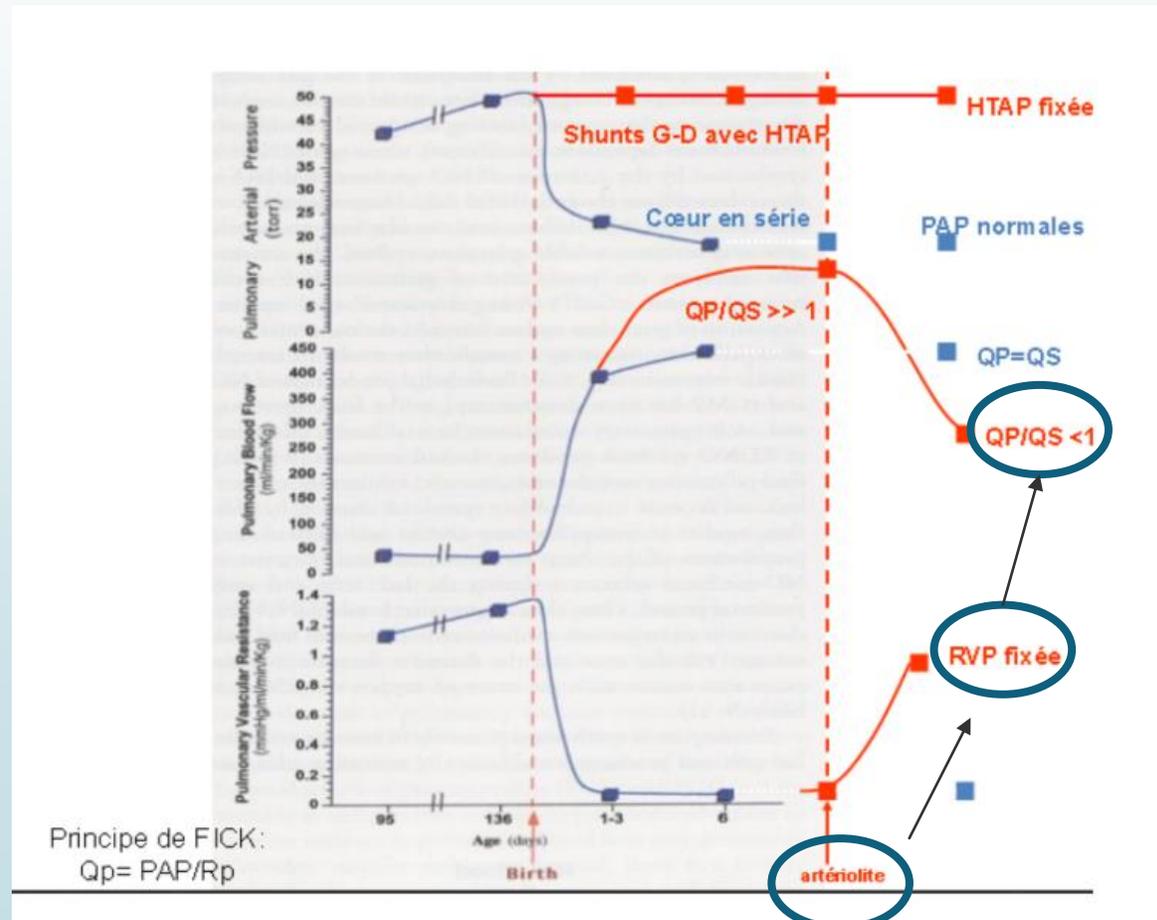
# Classification des CIV selon leur hémodynamique

- ▶ IA : Petite, restrictive, sans hyperdébit
- ▶ IIA : Hyper débit mais pressions pulmonaires normales
- ▶ IIB : Hyper débit avec HTAP → Danger d'HTAP fixée !
- ▶ III : Avec protection pulmonaire

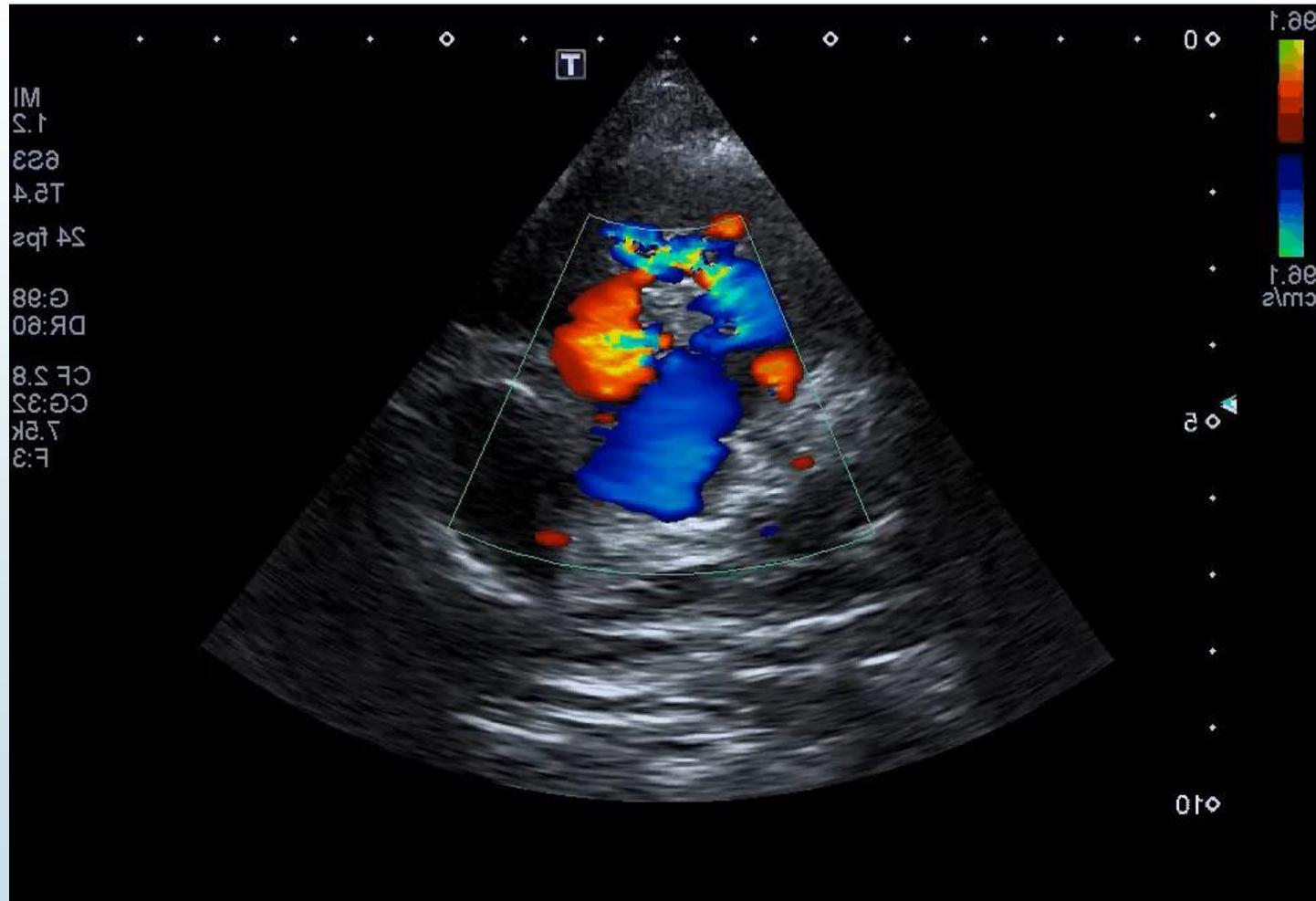


Qu'est ce qui peut expliquer qu'un enfant avec une CIV large symptomatique devienne pauci/a symptomatique ?

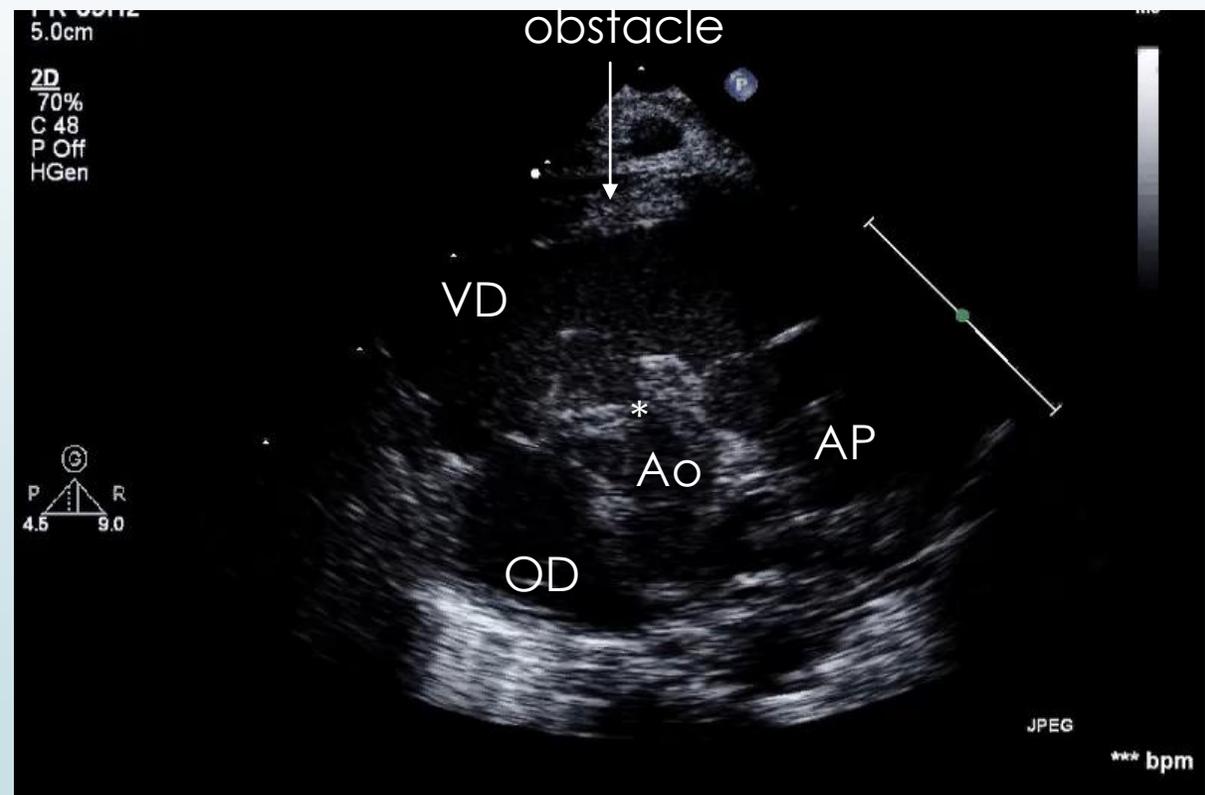
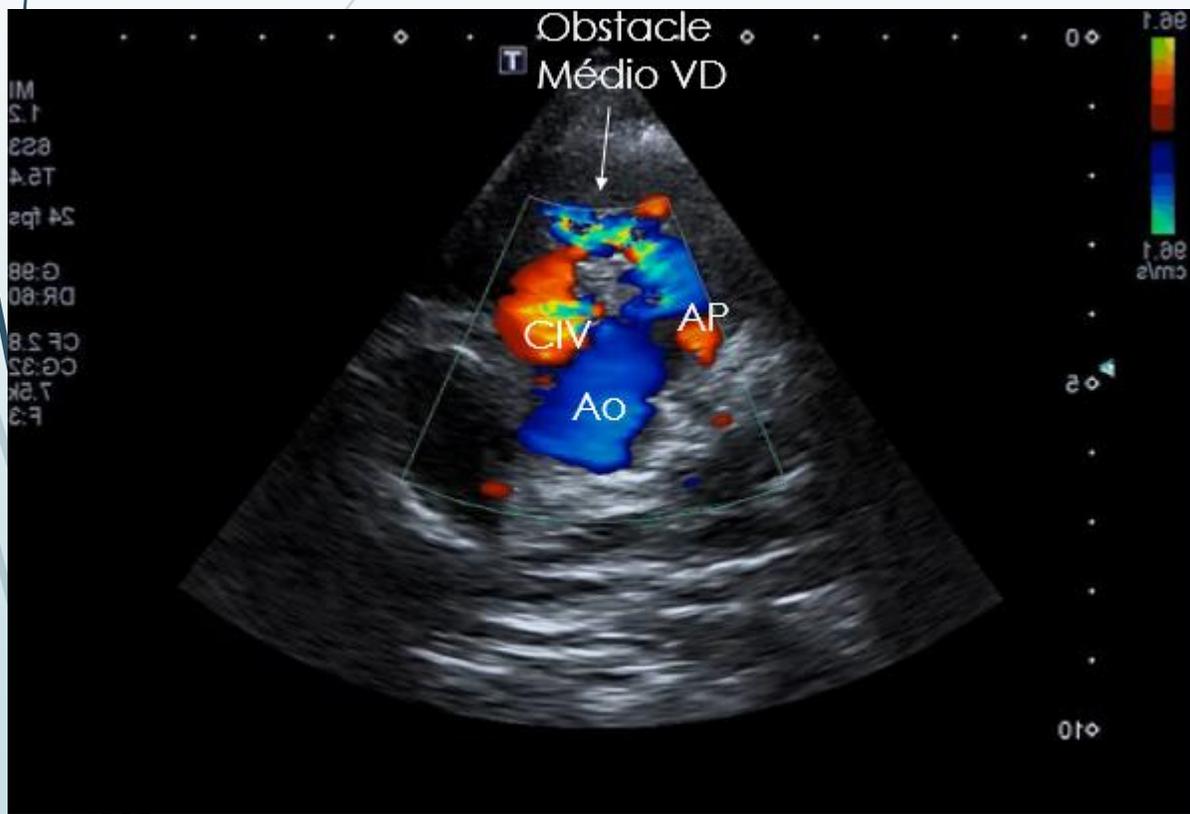
# Une CIV large qui ne présente progressivement plus de symptôme ?



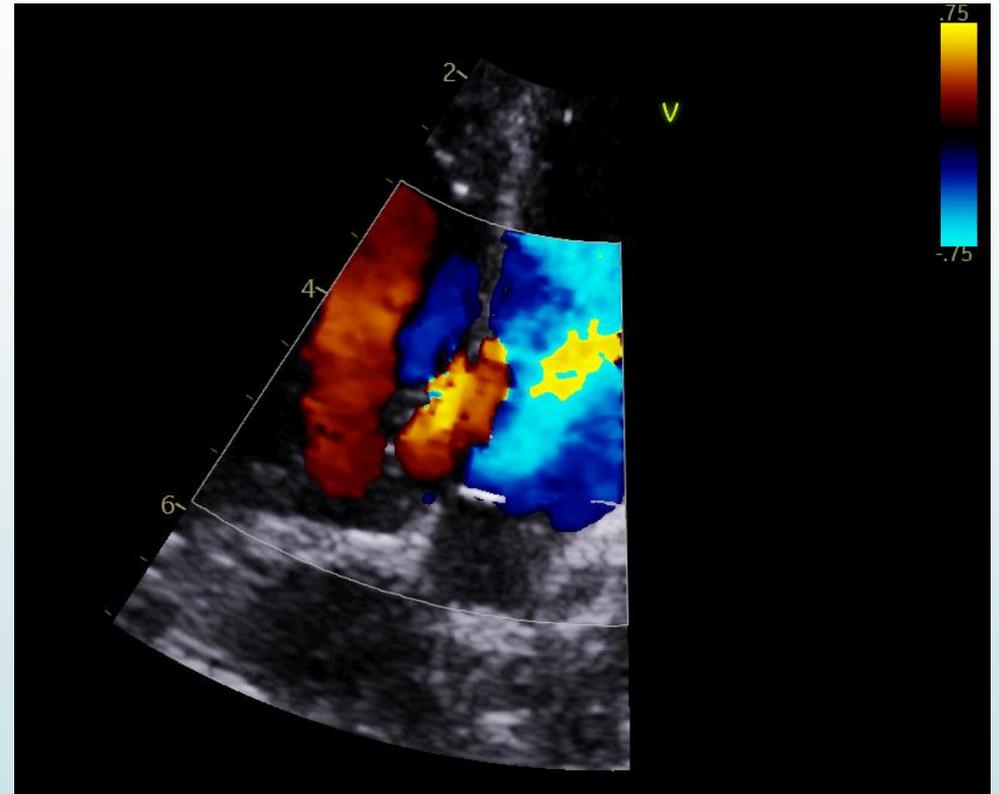
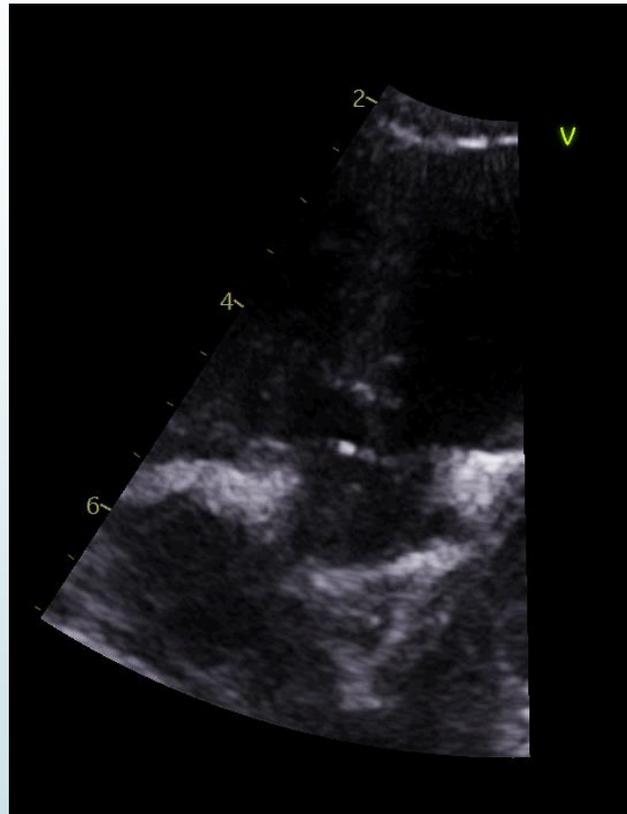
Ou ...



Obstacle médio VD



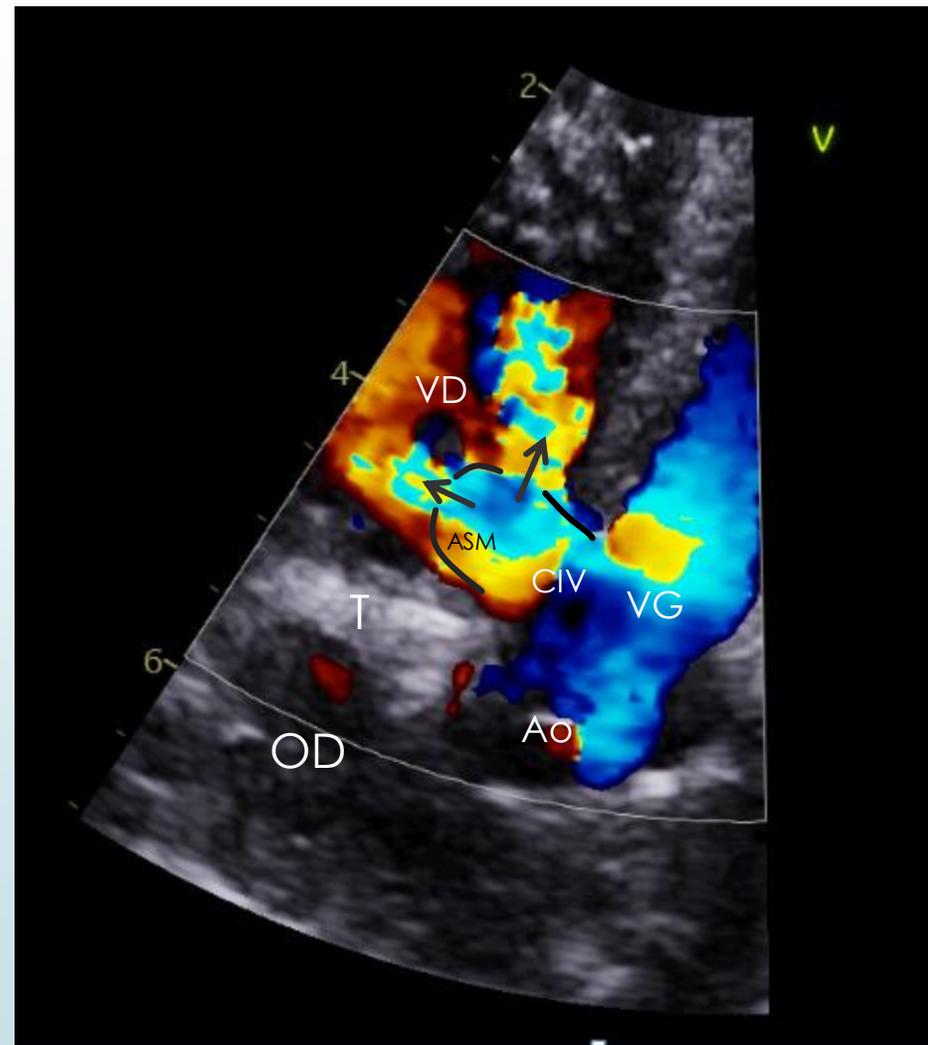
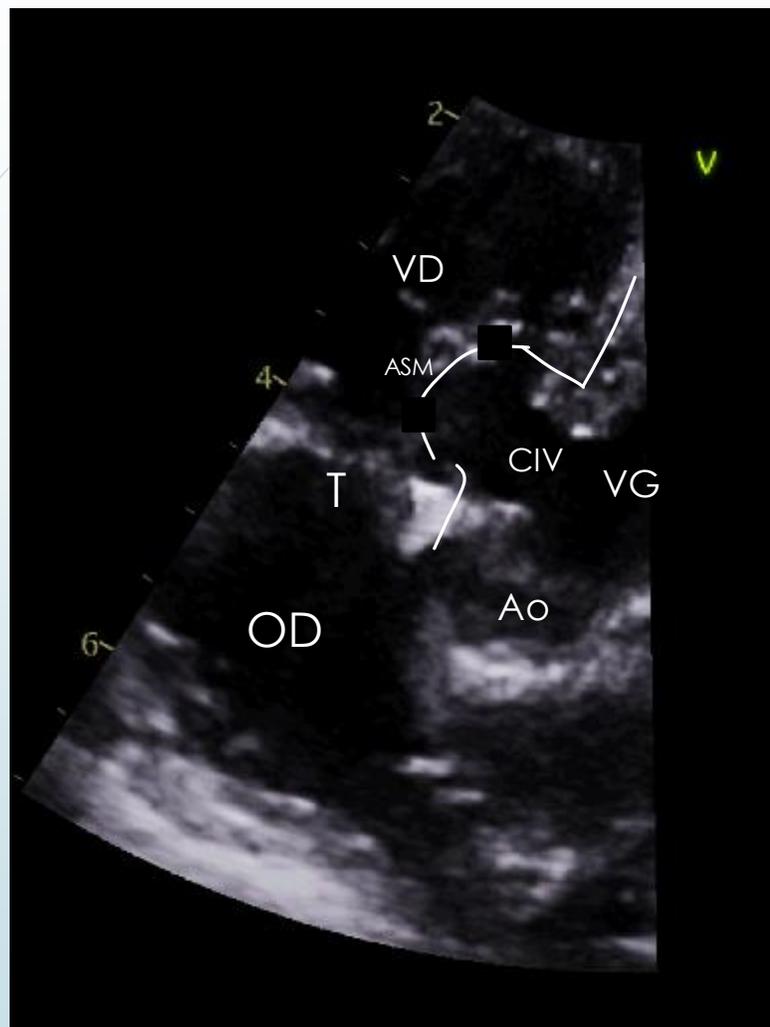
Ou ...



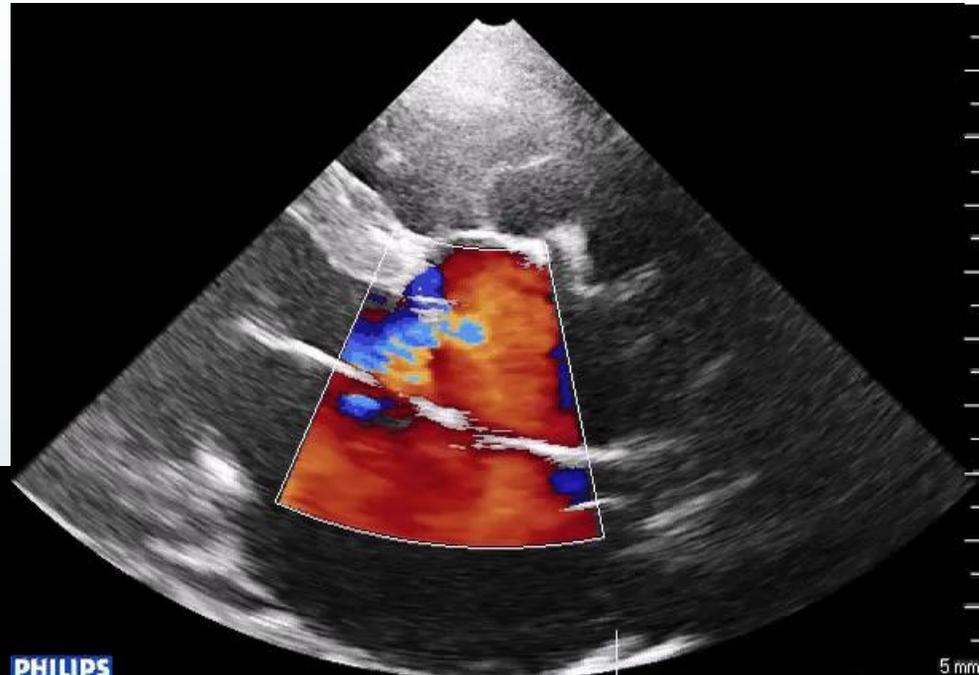
Fermeture par un anévrisme du septum membraneux

ASM = Mauvais terme...

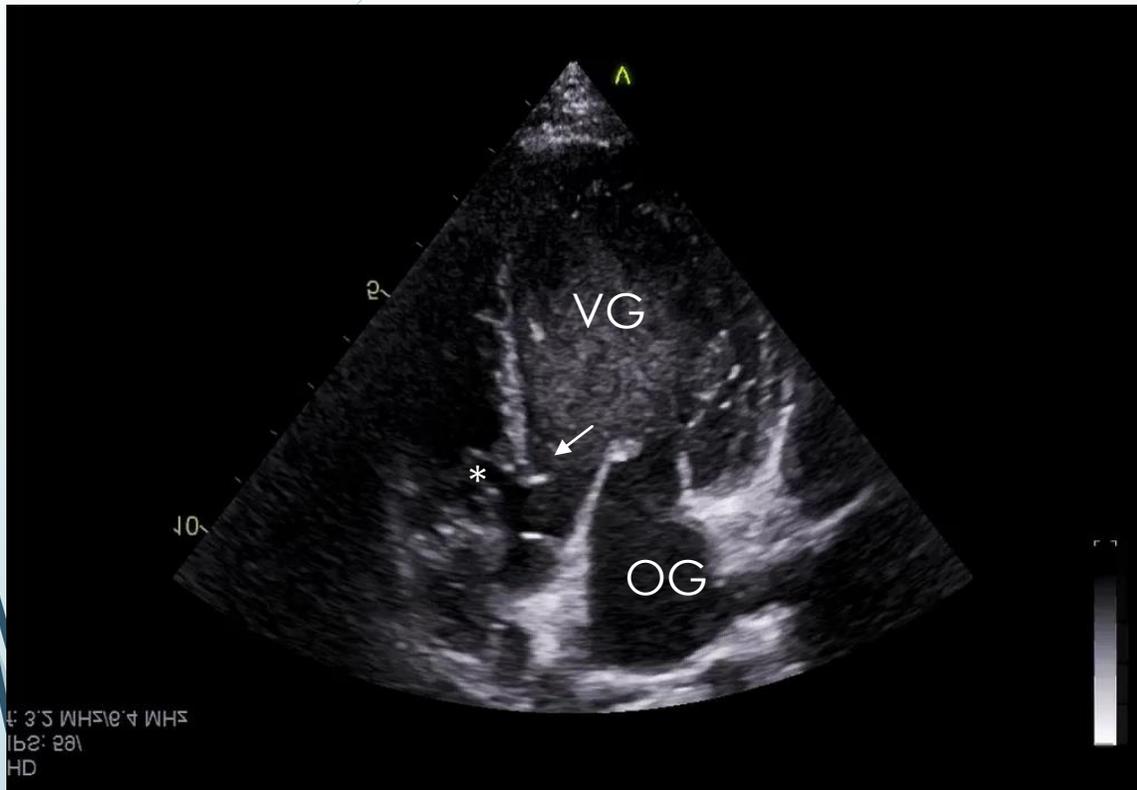
Parler de fermeture par l'appareil sous valvulaire tricuspide



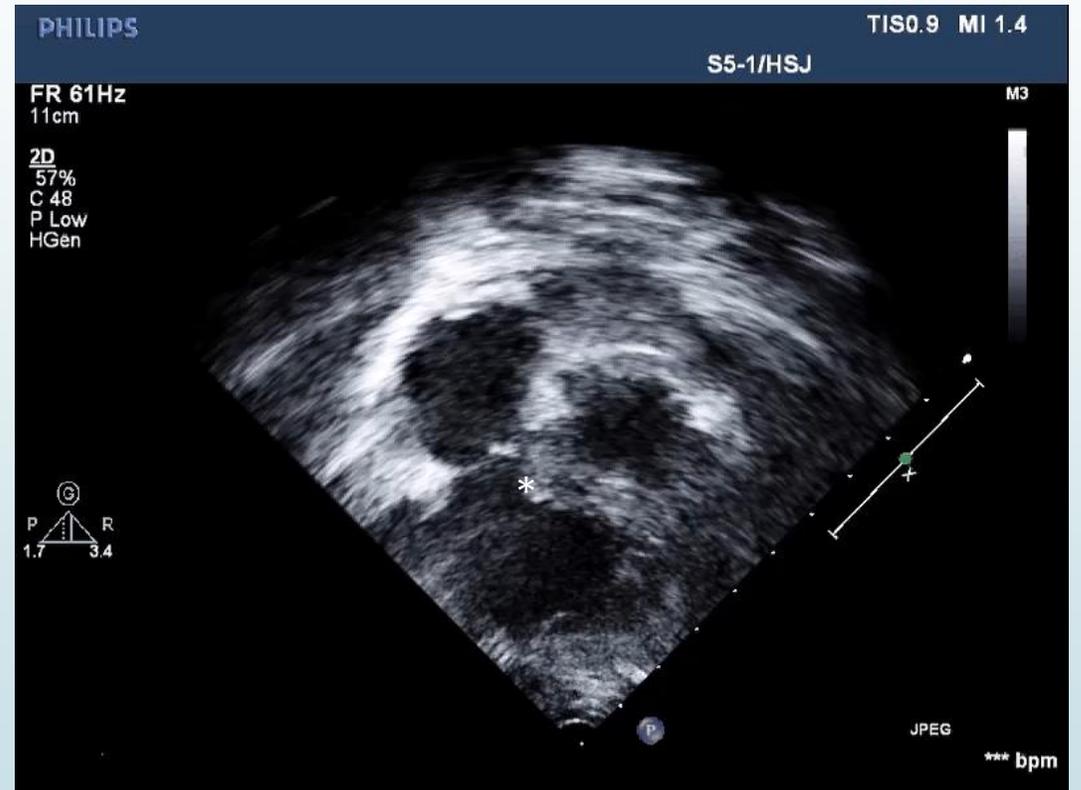
Quelles sont les autres complications des CIV ?



Syndrome de Pezzi Laubry



Membrane sous Aortique



Endocardite infectieuse

## Gros VG hyper kinétique, HTAP, pas de CA, pas de CIV ?

FAP

Shunt extracardiaque

Fistule de l'ampoule de Galien

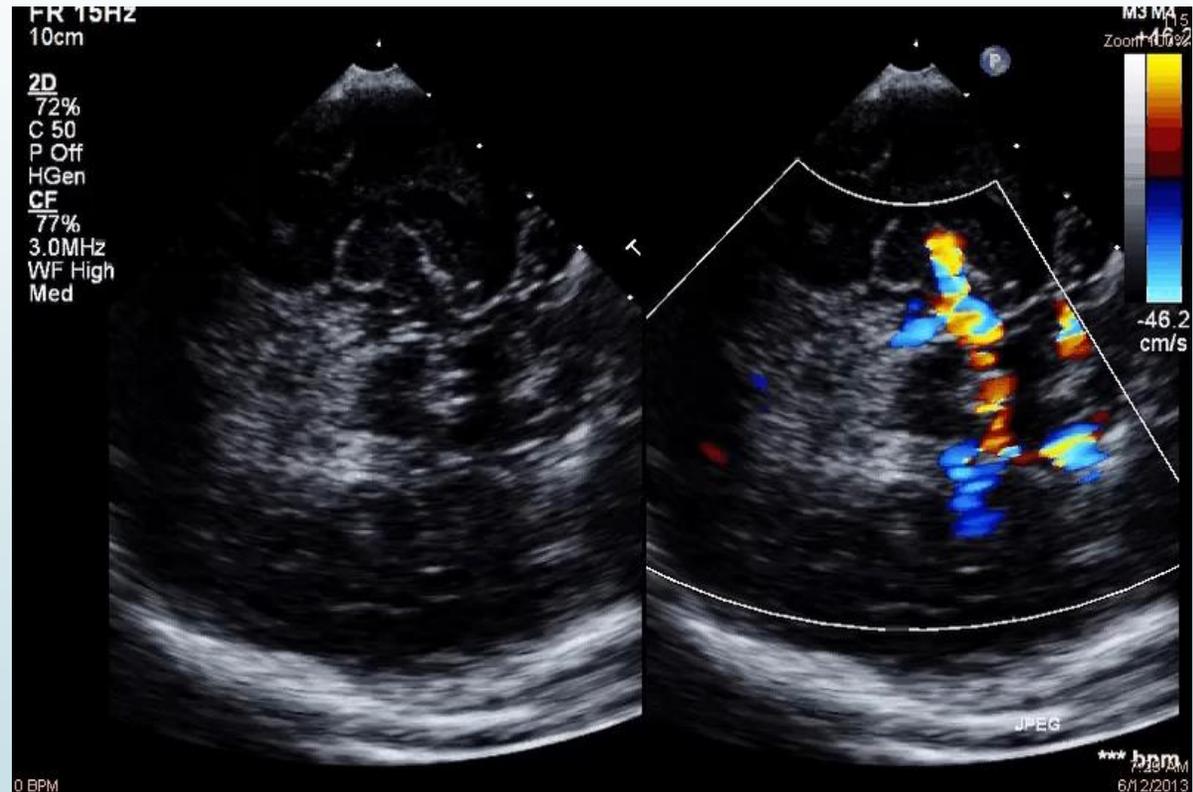
Shunt porto cave, malfo AV

Anémie

Hyperthyroïdie

Tumeur neuro endocrine

...



Fistule de l'ampoule de Galien

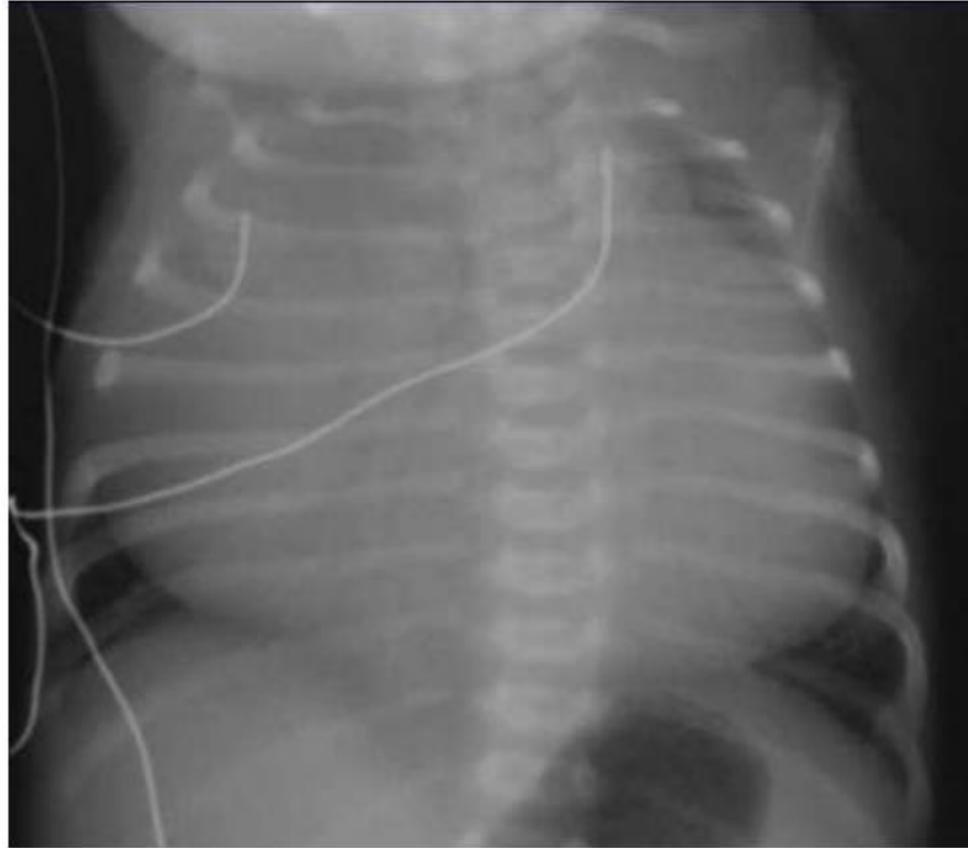


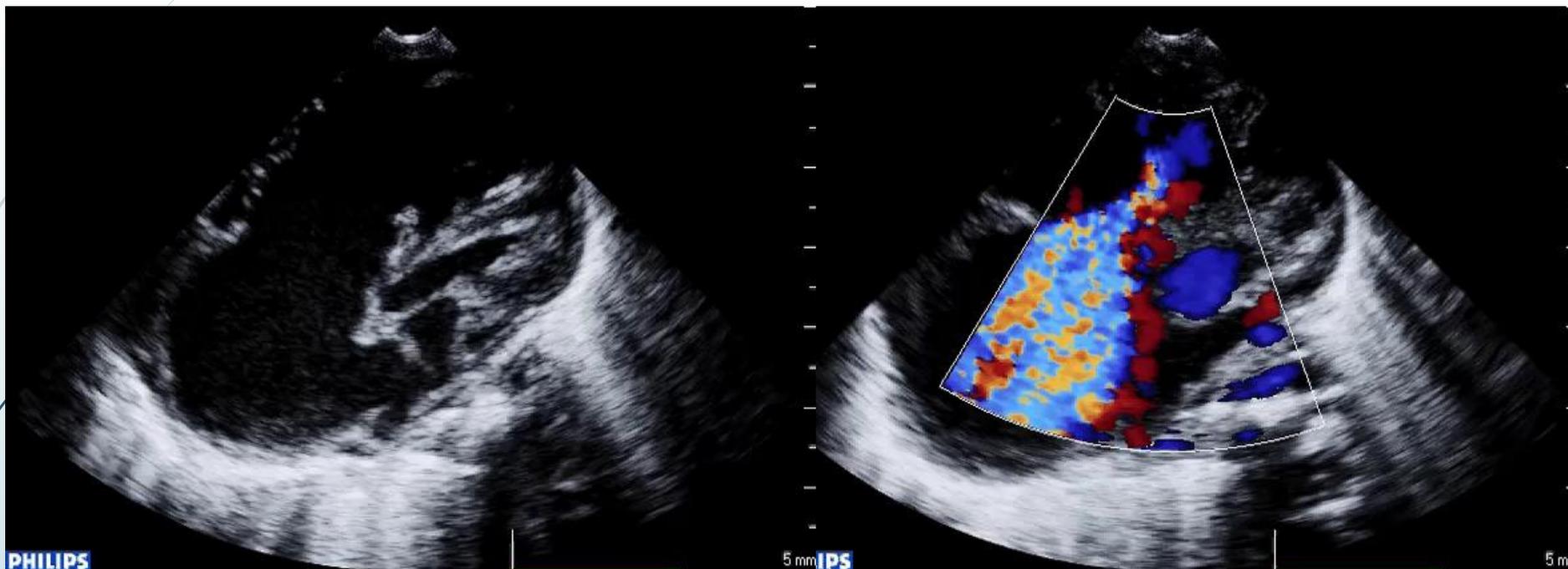
CIV large en hyperdébit, VG non dilaté ?

- ▶ Shunt pré tricuspide associé qui décharge l'OG (CIA, RVPA)

# Diagnostic ?

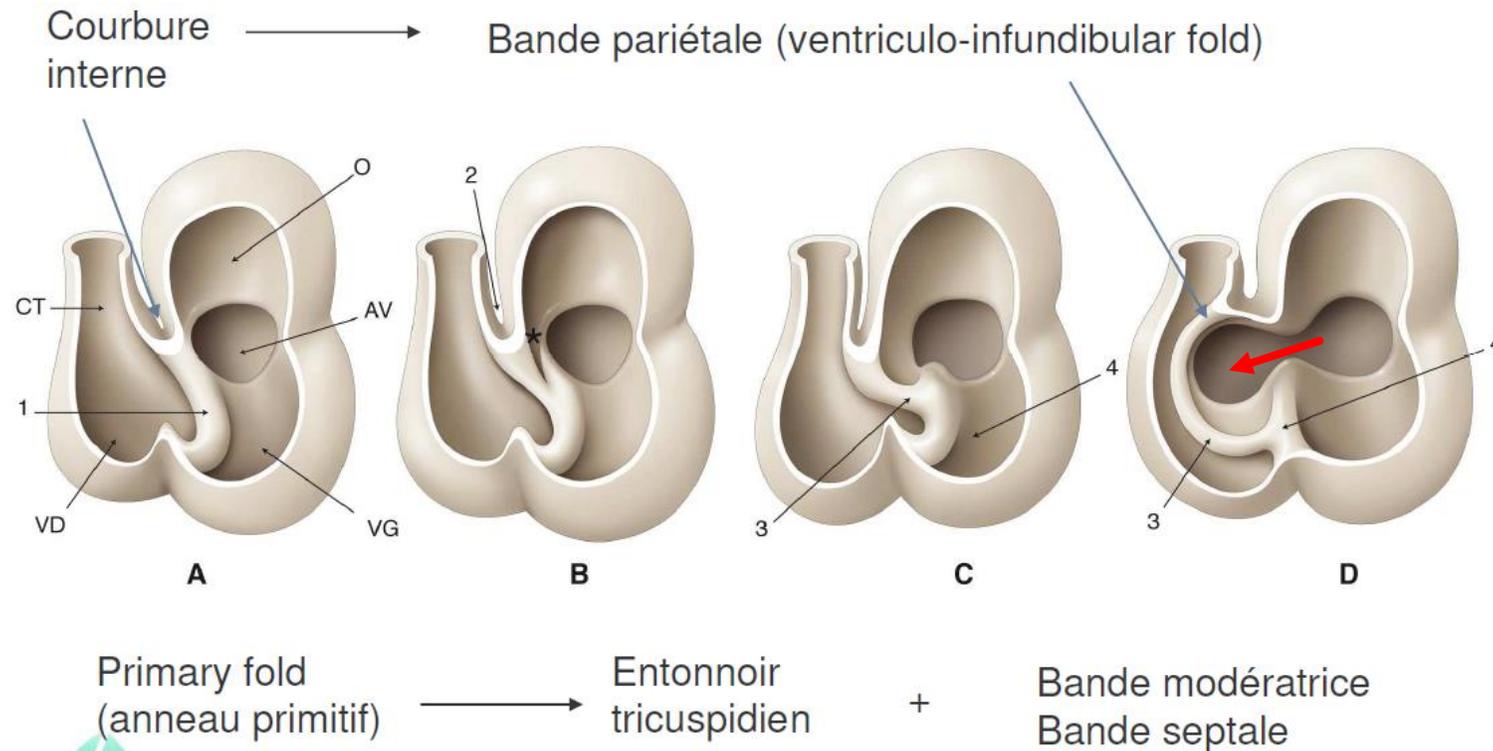
- ▶ NN, Cyanose, souffle



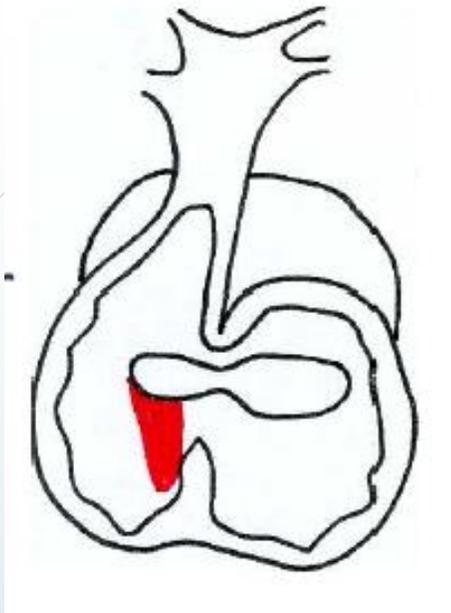


Ebstein sévère

# Développement de la jonction AV droite

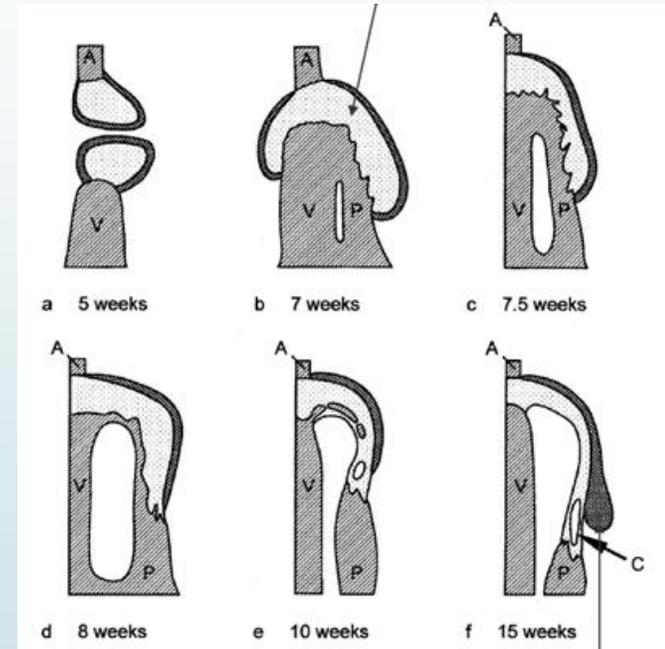
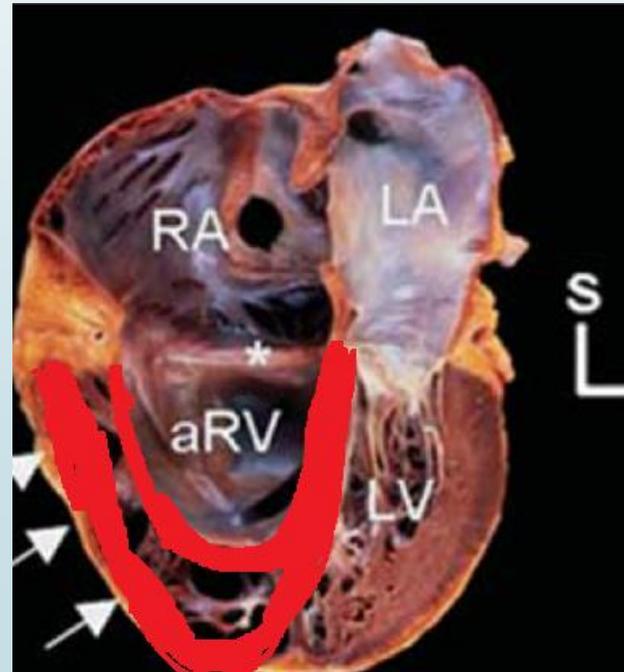
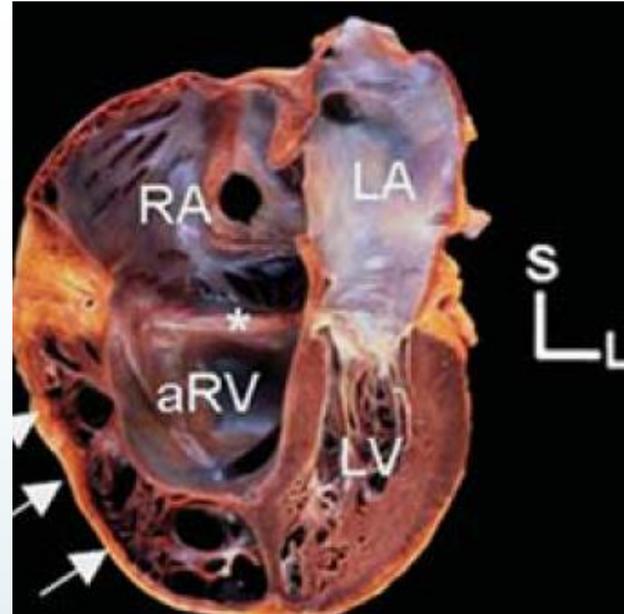


Un peu d'embryologie ...

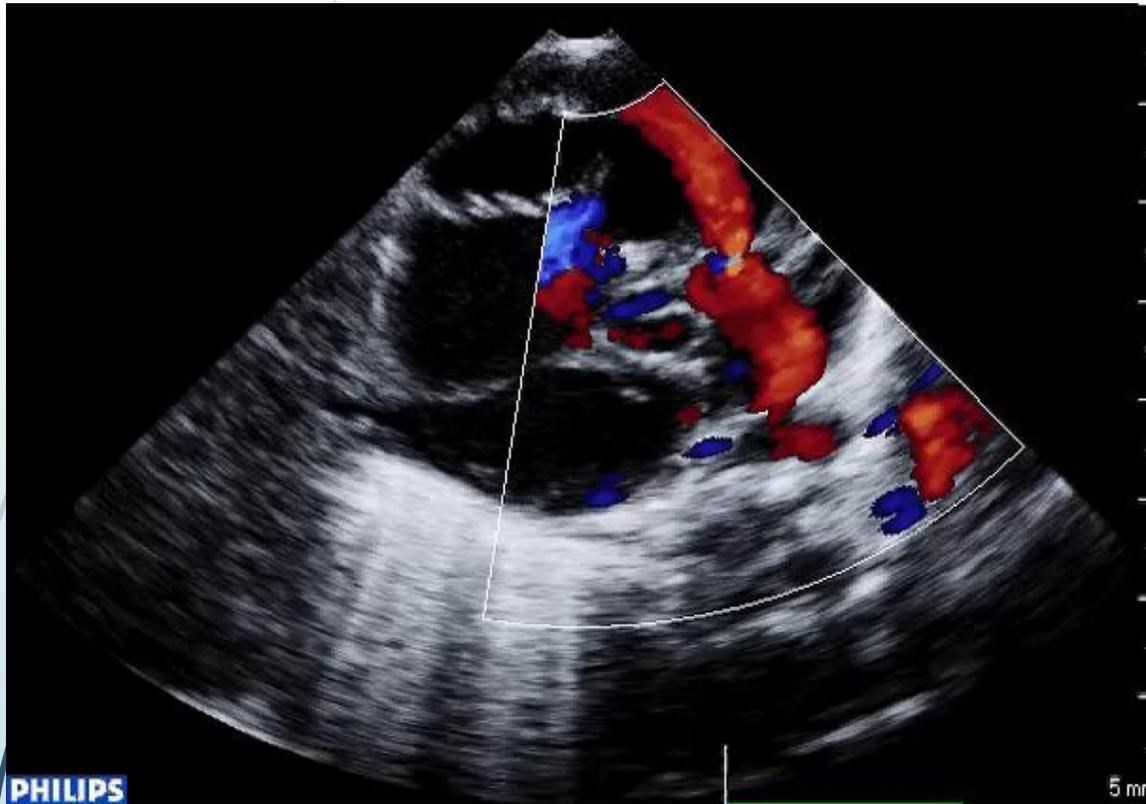


Entonnoir tricuspide = invagination de muscle à l'intérieur du ventricule droit « posé » sur les parois du ventricule au contact de la paroi post et septale

- Paroi antérieure libre dans la cavité du VD
- Paroi postérieure et septale incorporée dans le muscle du VD



Que pensez vous de cette image ?, que faire ?



Atrésie pulmonaire fonctionnelle

Prostine  
Baisser les RVP : O<sub>2</sub>, NO

Attendre ++++

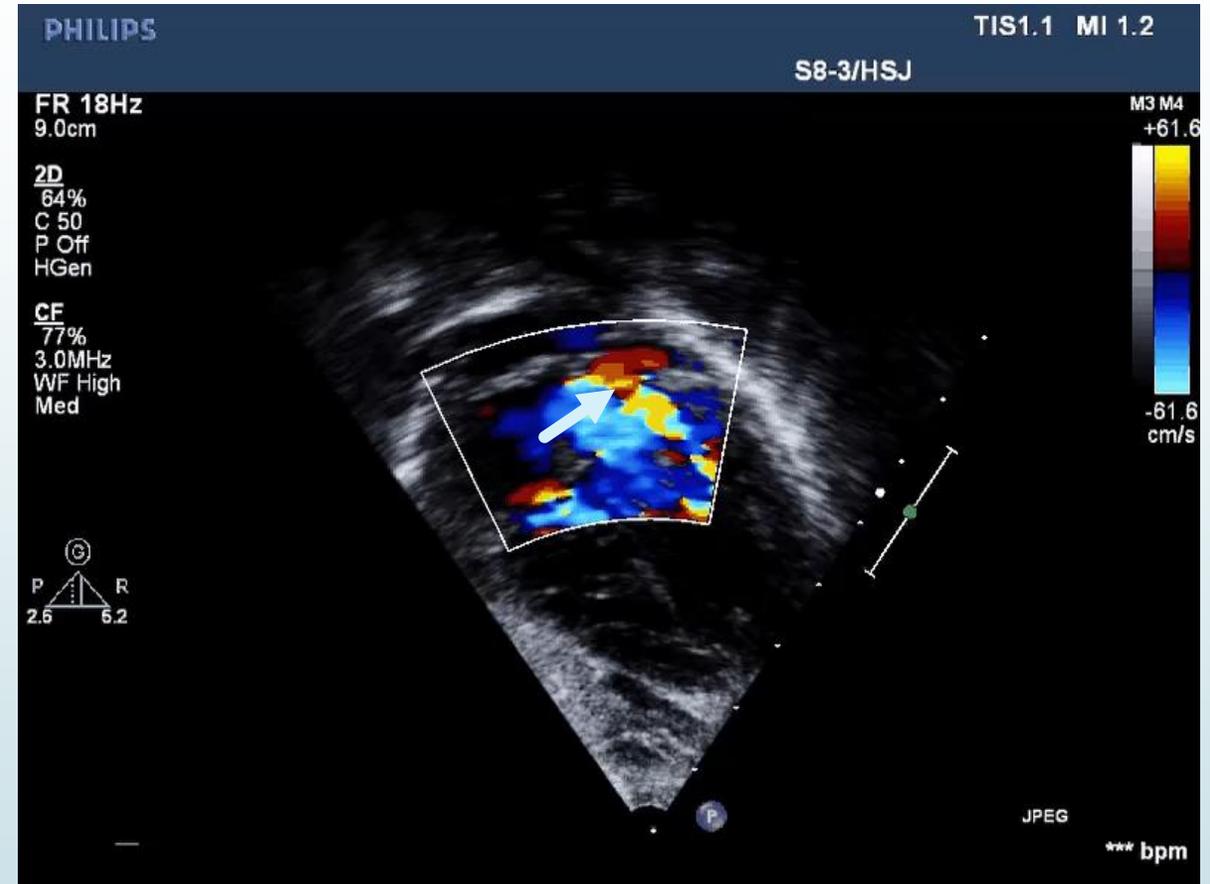
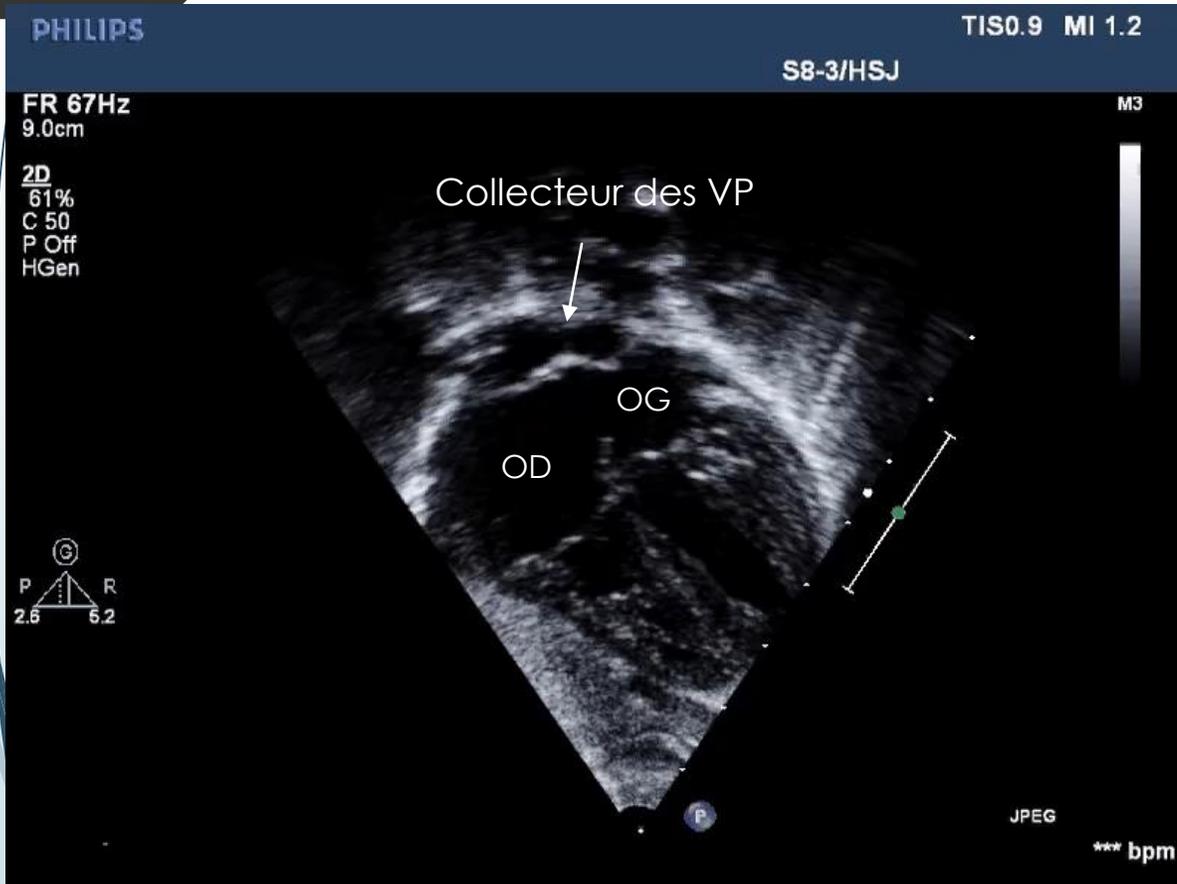
Si insuffisant, Blalock

Chirurgie néonatale de la valve tricuspide  
= Très à risque, mauvais résultats

Souvent, risque élevé néonatal et foetal,  
puis amélioration de la fuite à la baisse des RVP

Nouveau né, pas de souffle, cyanose MS + MI et dyspnée réfractaire





RVPA total bloqué : Diagnostic difficile !

RVPA supracardiaque 50%

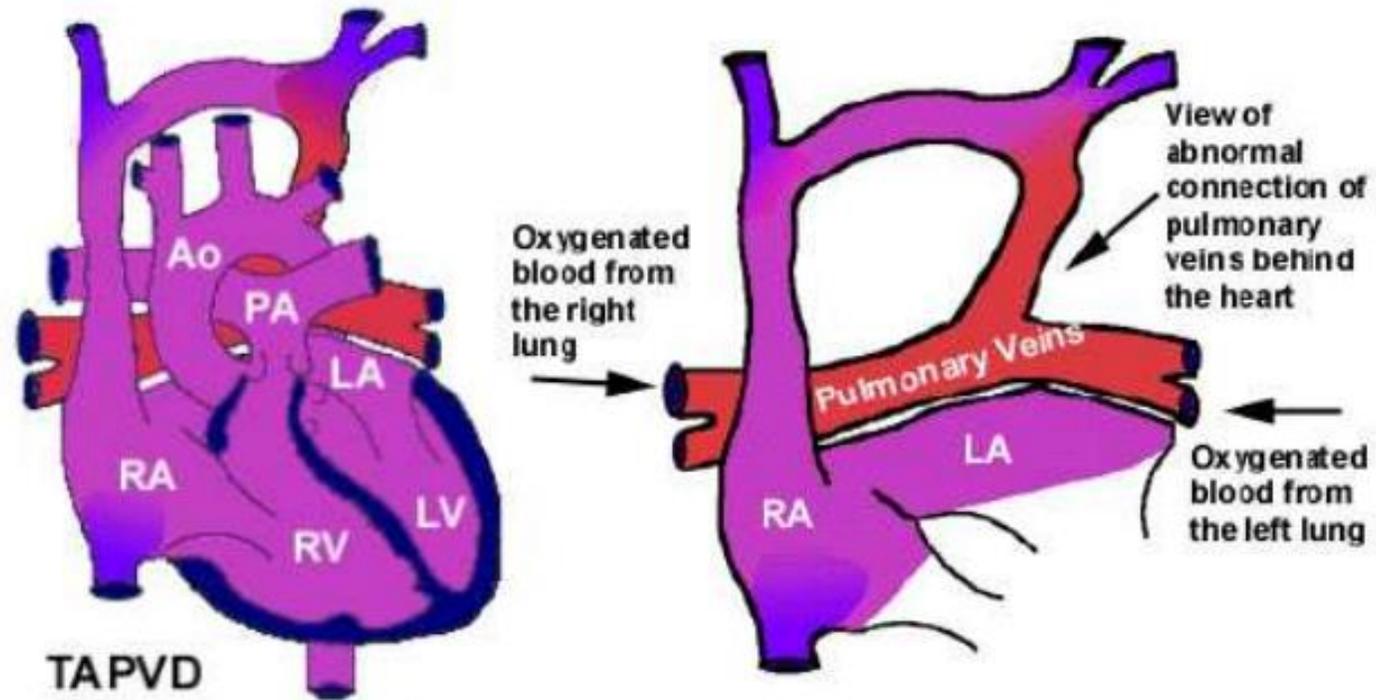
RVPA intracardiaque 25%

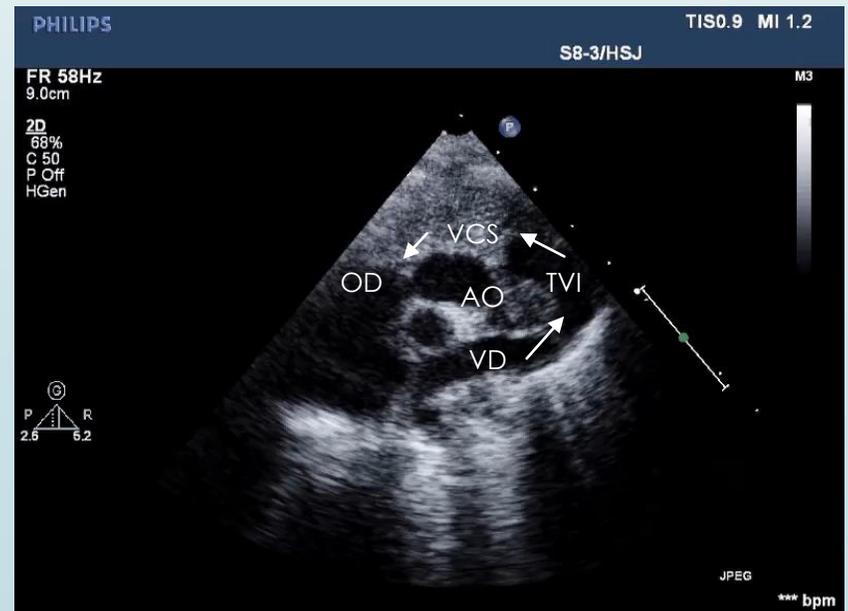
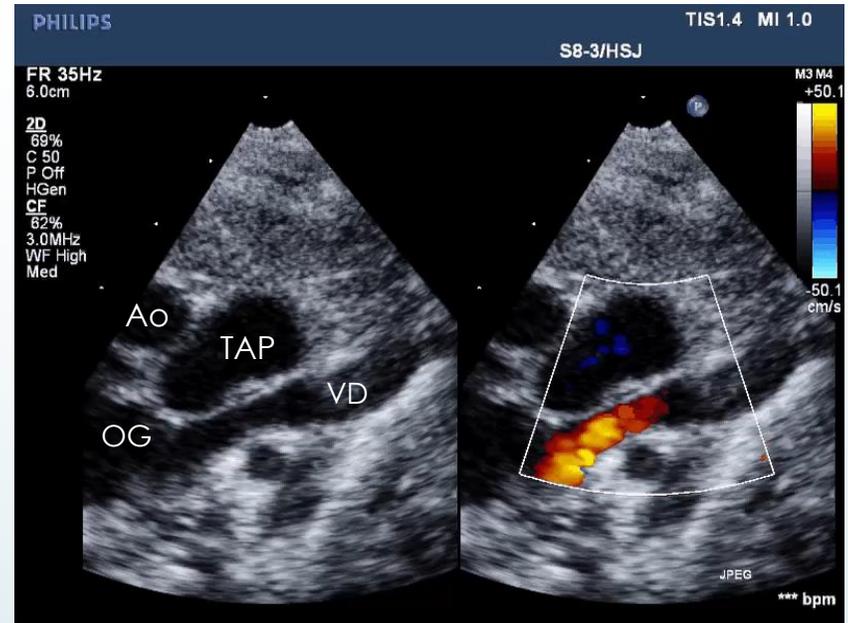
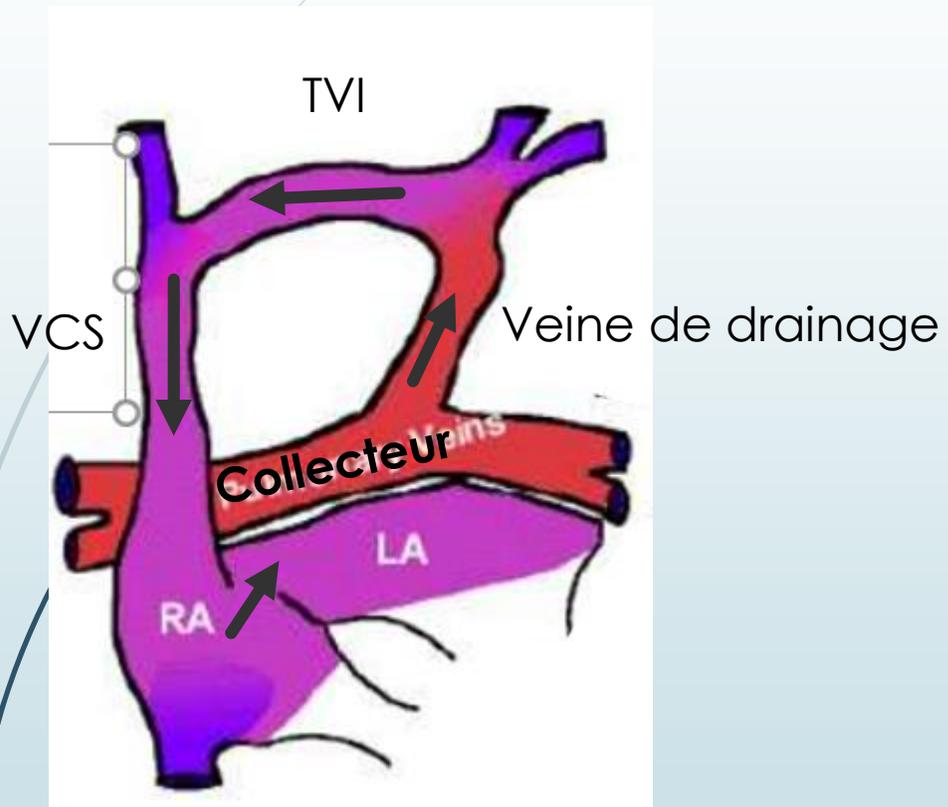
RVPA infracardiaque 20%

RVPA en désordre 5%

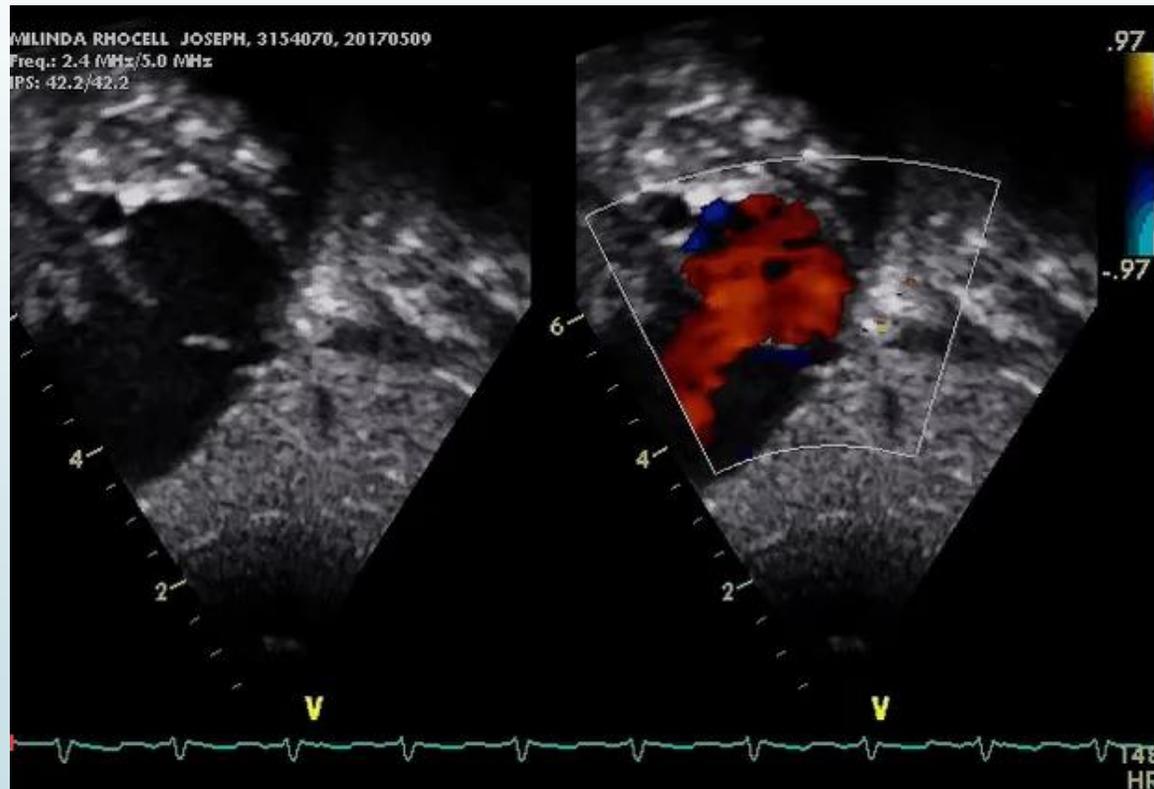


Se bloque à la fermeture du DV





Un FOP G-D élimine le diagnostic de RVPA total



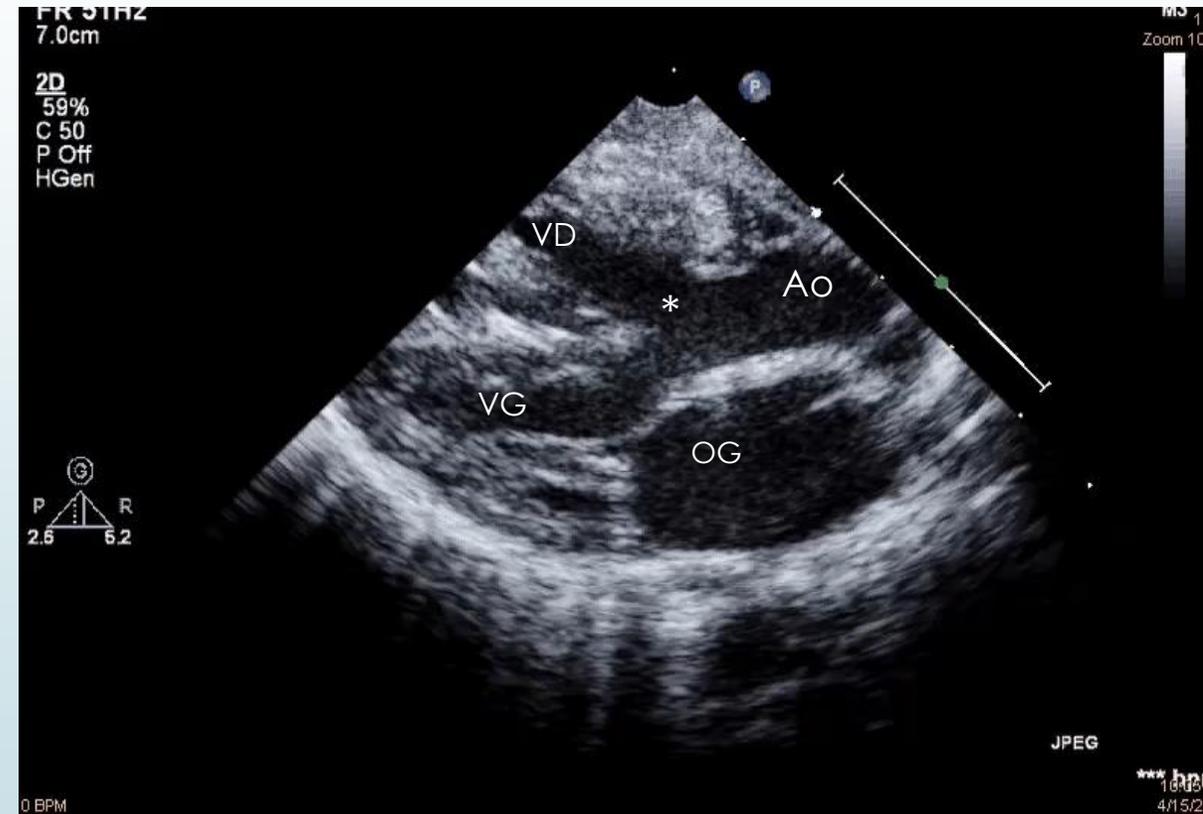
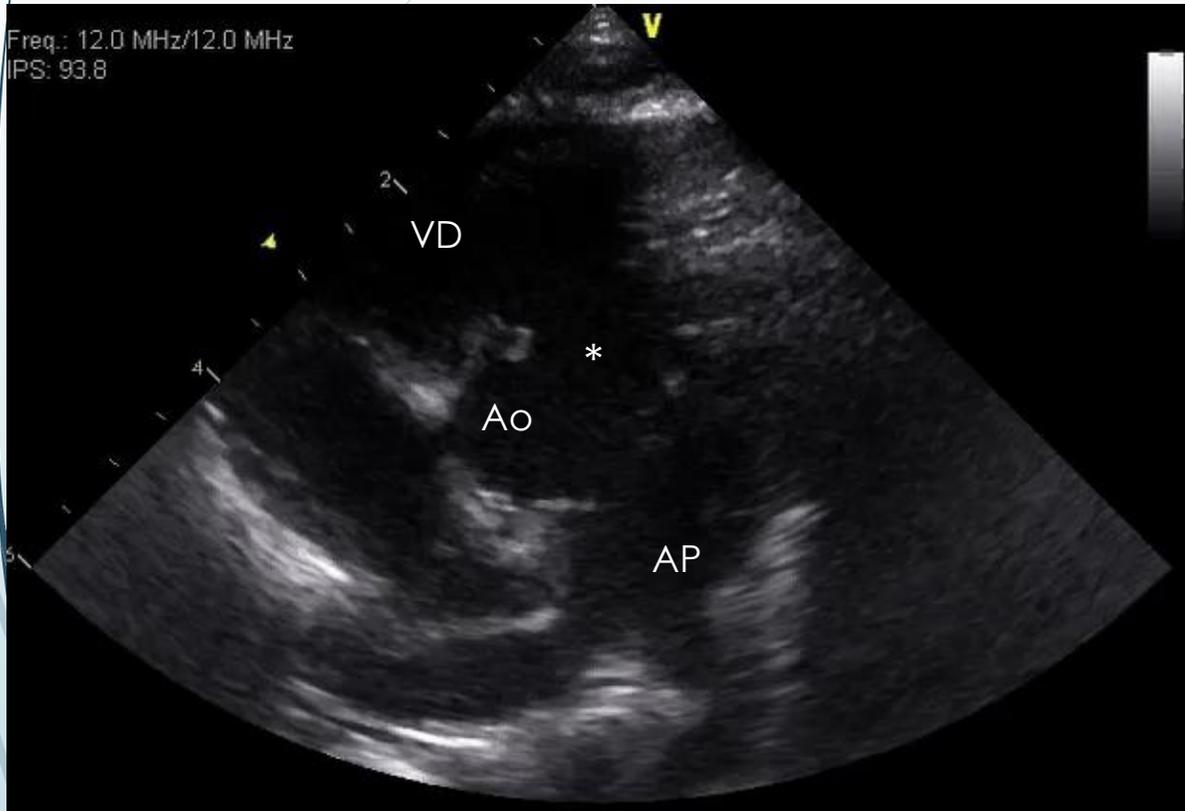
## **Cardiopathie par shunt D-G = « contamination du sang artériel »**

- Shunt D-G par le FO : Compliance VD < compliance VG
  - Ebstein
  - APSI
  - SVP critique
  - HTAP avec VD non compliant
- Shunt D-G par la CIV :
  - T4F / SVP + CIV
  - Agénésie des valves pulmonaires avec CIV
  - HTAP
- Shunt D-G par le CA : Différentiel de SAT MS-MI
  - Circulation systémique ducto dépendante
    - Sténose aortique critique
    - Coarctation ducto dépendante,
    - Interruption de l'arche
  - HTAP

## **Cardiopathie à sang mélangé : Sat AP = Sat Ao**

- Ventricule unique
- RVPA total
- TAC
- Atrésie pulmonaire

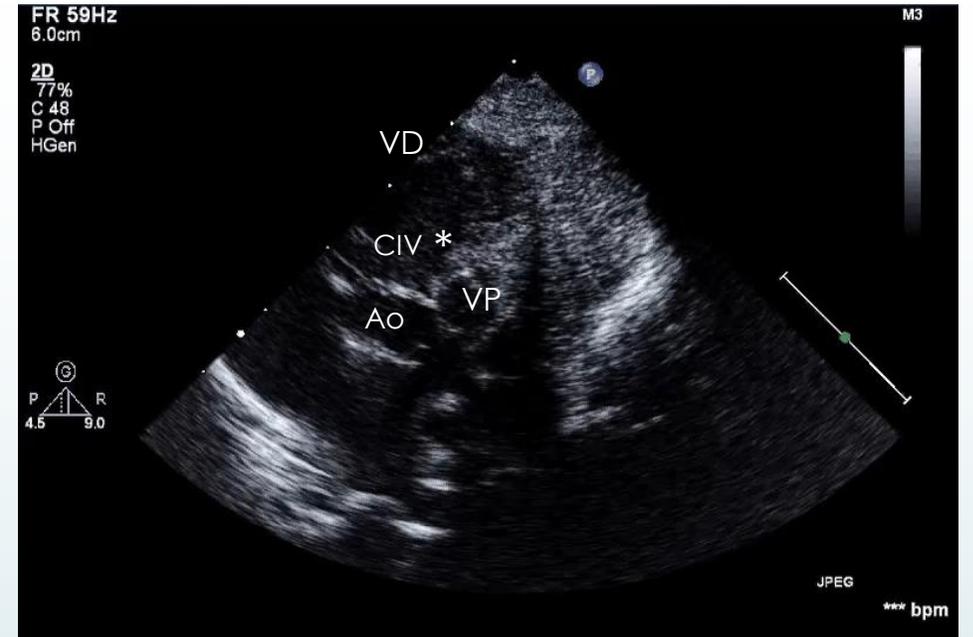
# TAC



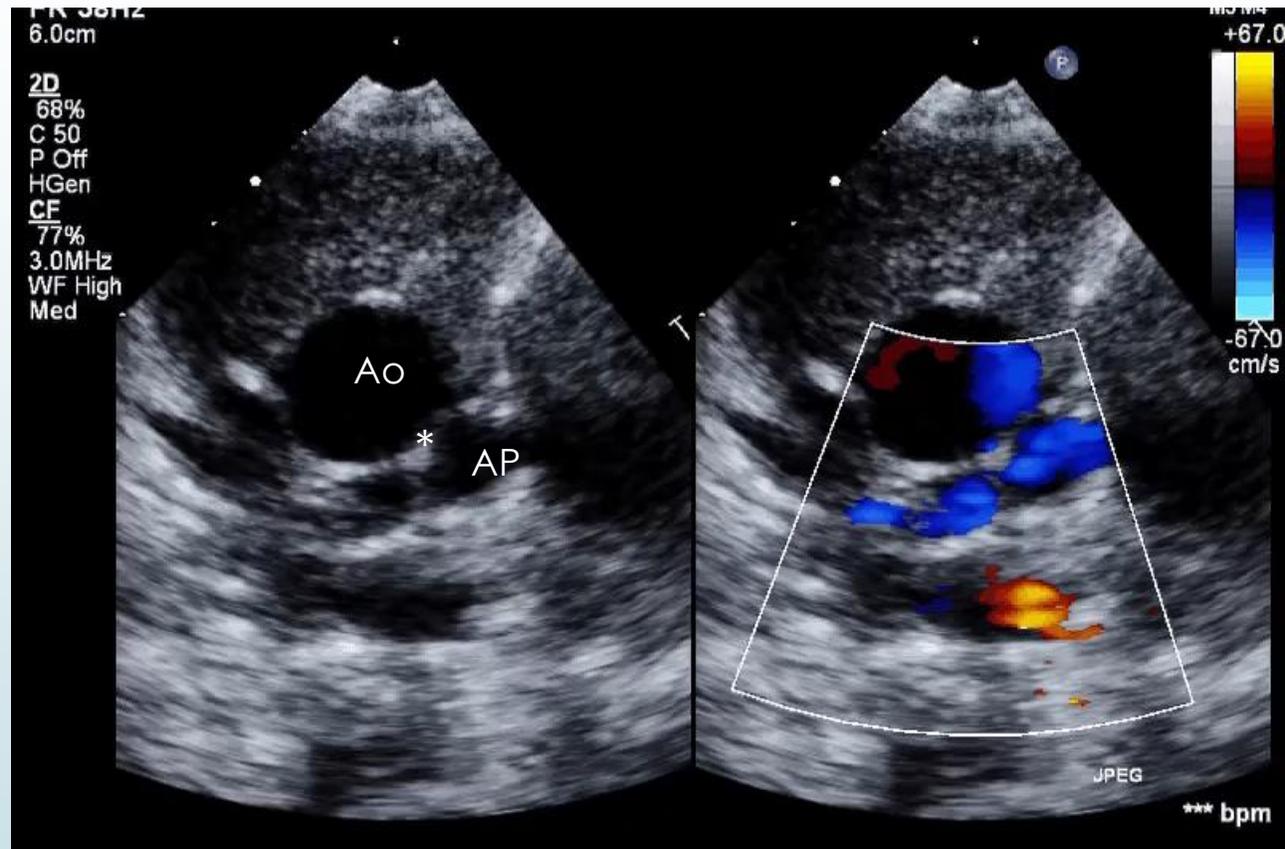
CIV de l'outlet (conoventriculaire) avec aorte à cheval  
Pas de septum conal  
Pas de continuité VD - AP

# Septum conal

- Dévié antérieur droit : Fallot
- Dévié ant gauche : IAAo
- Absent : TAC



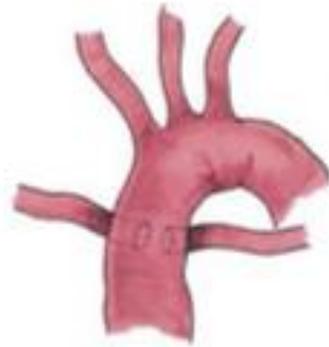
# TAC



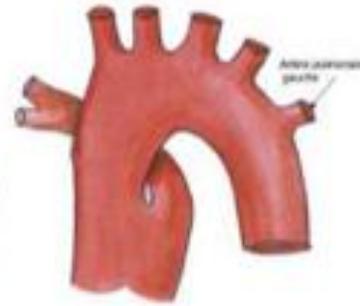
# TAC



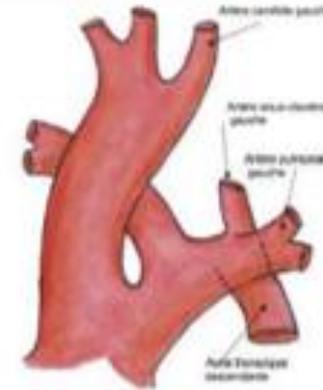
Type I  
Tronc AP  
65 %



Type II  
25 %



Type III  
APG de  
l'aorte  
Rare



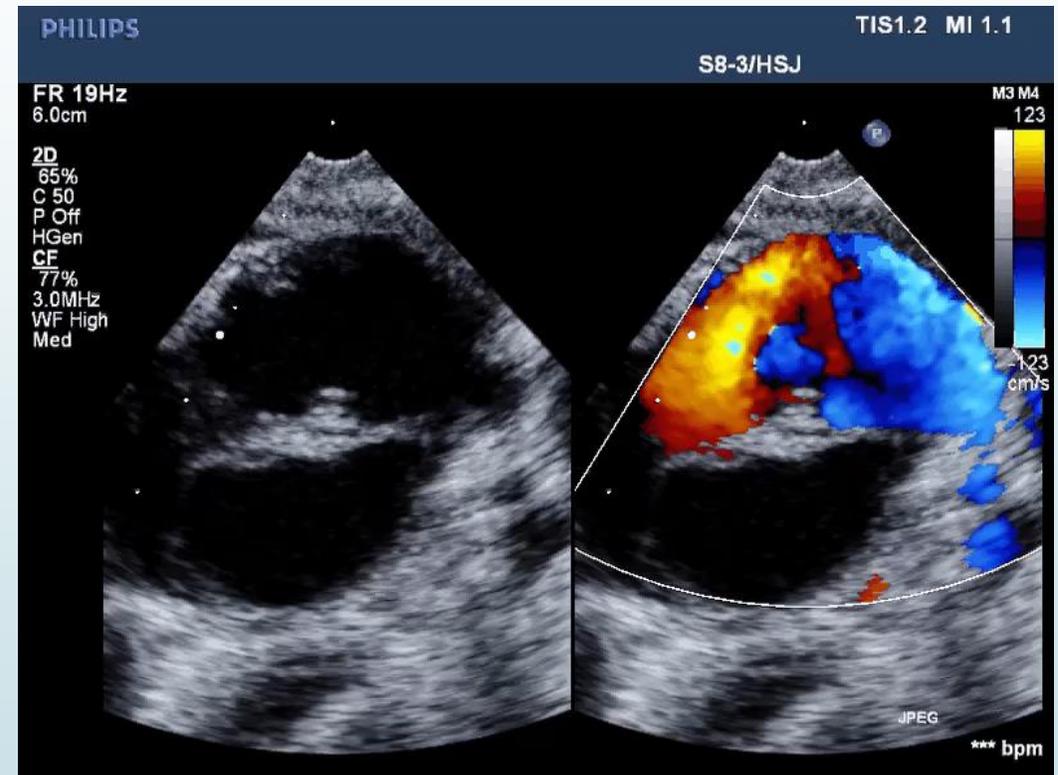
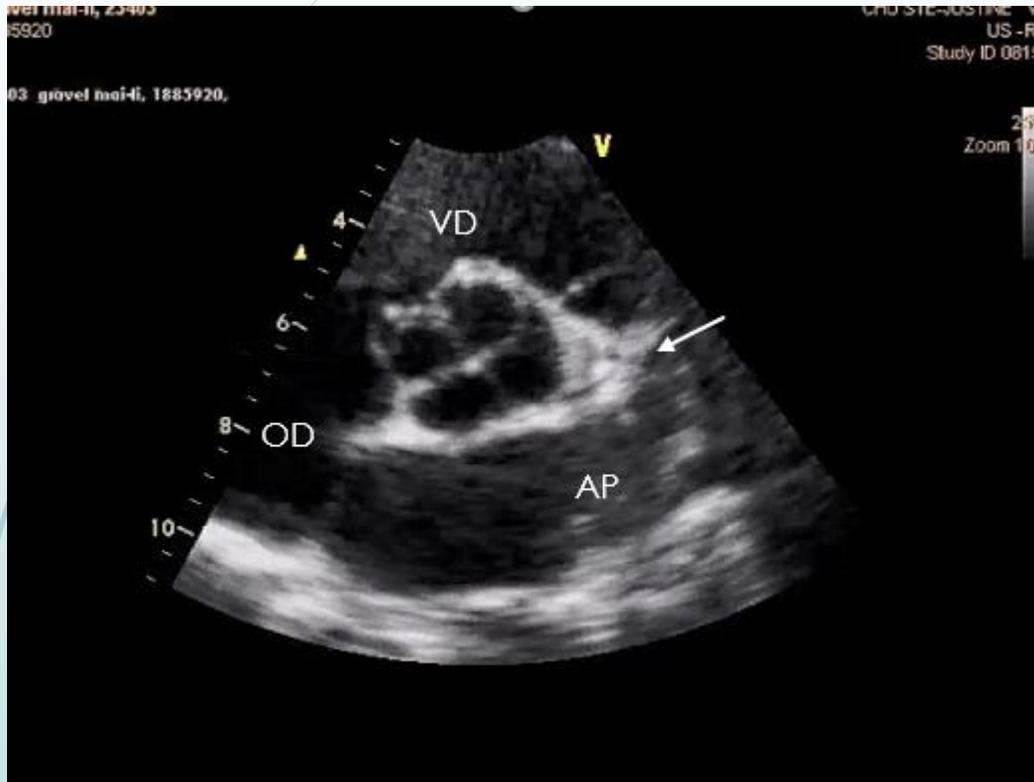
Type IV  
I + IAA  
90 %  
del 22q1.1

## Pièges :

**Type 3 :** l'APG naît du CA donc à la fermeture, on perd l'APG

**Type 4 :** L'Ao descendante naît du CA donc à la fermeture choc cardiogénique

# Pronostic des TAC



Valve troncale  
Coronaires : 50% d'anomalies  
Chirurgies itératives sur la voie droite

PHILIPS

TIS0.7 MI 1.3

S8-3/HSJ

FR 67Hz  
5.0cm

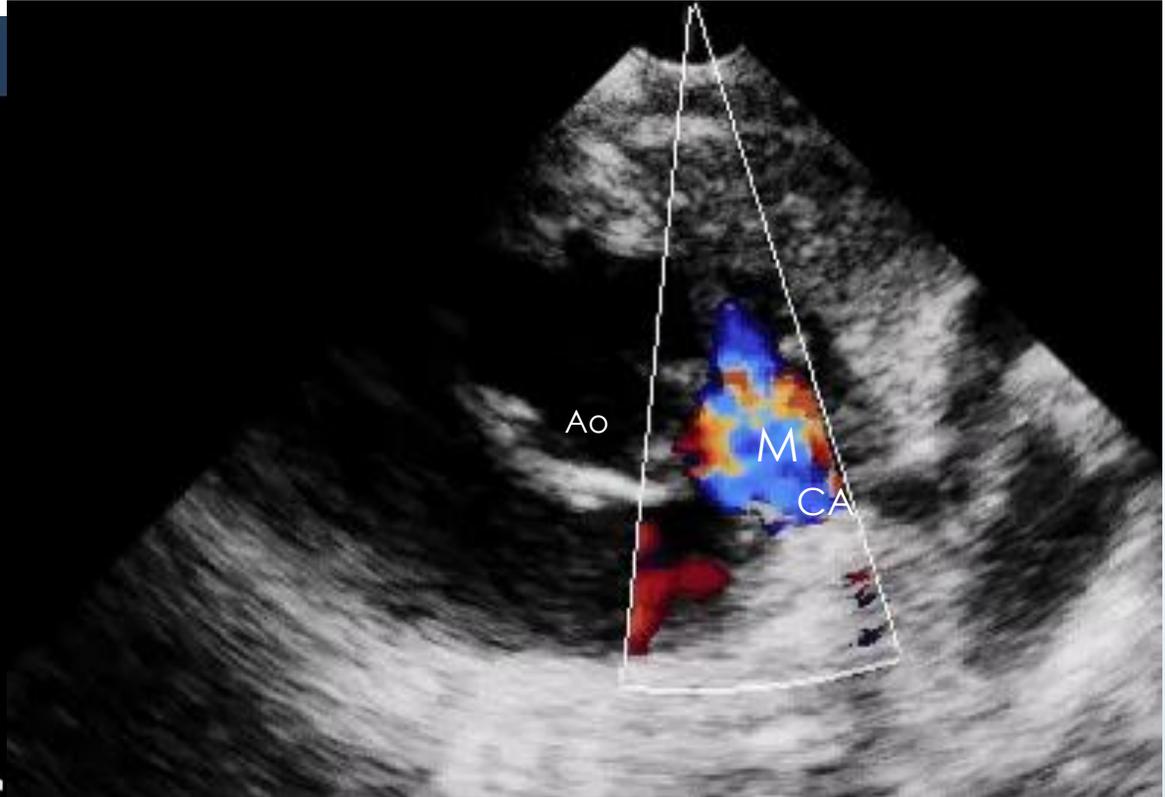
M3

2D  
60%  
C 50  
P Off  
HGen



Ⓞ  
P 2.6 R 5.2

JPEG



Coul  
77%  
3.0MHz  
FP Haut  
Moy

Plancher musculaire

Ao

mouette

\*\*\* bpm

Coul  
77%  
3.0MHz  
FP Haut  
Moy

-61.6  
cm/s

Vit 275 cm/s  
GP 30 mmHg

-61.6  
cm/s

Dist 0.500 cm

Dist 0.446 cm

\*\*\*bpm

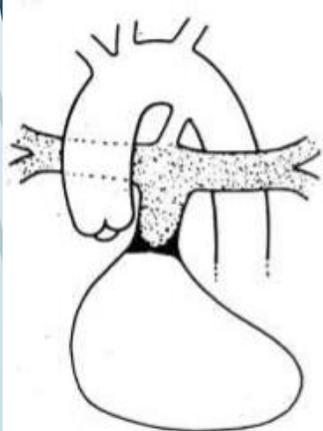
100mm/s

cm/s

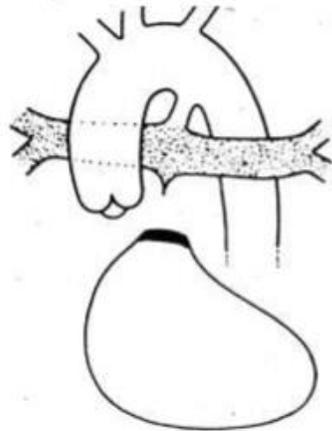
APSO

# APSO = Maladie des AP

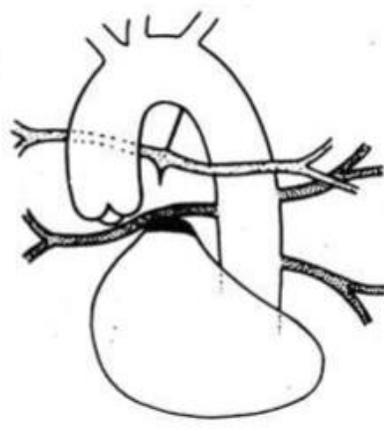
Ducto-dépendant



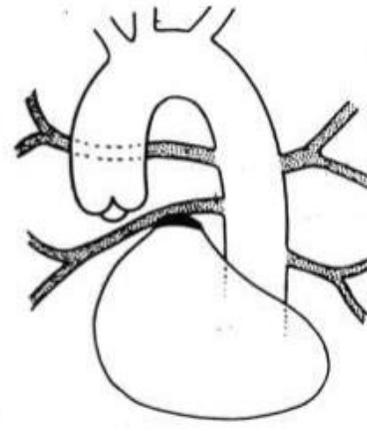
I



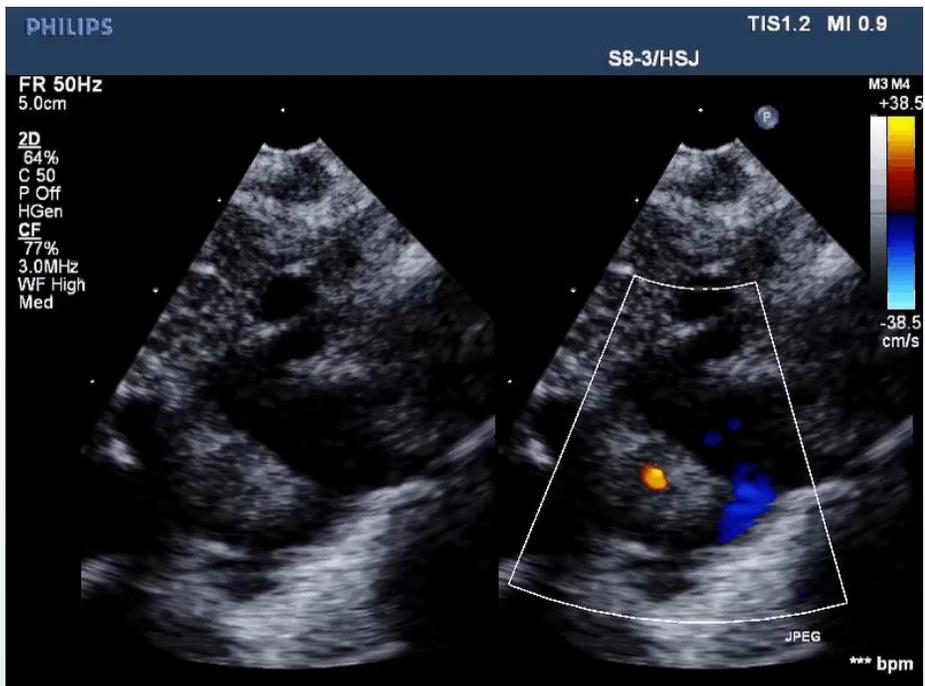
II



III



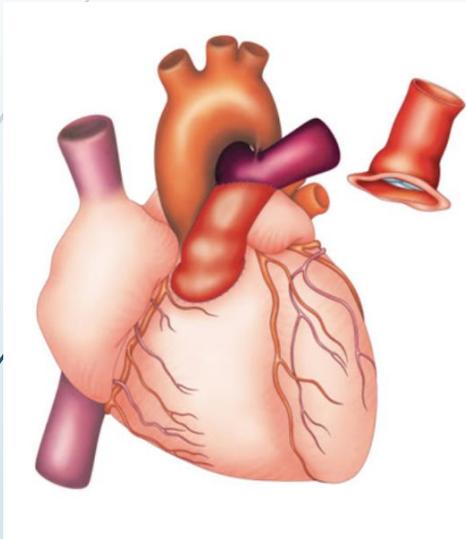
IV



MAPCA ou CA malformatif

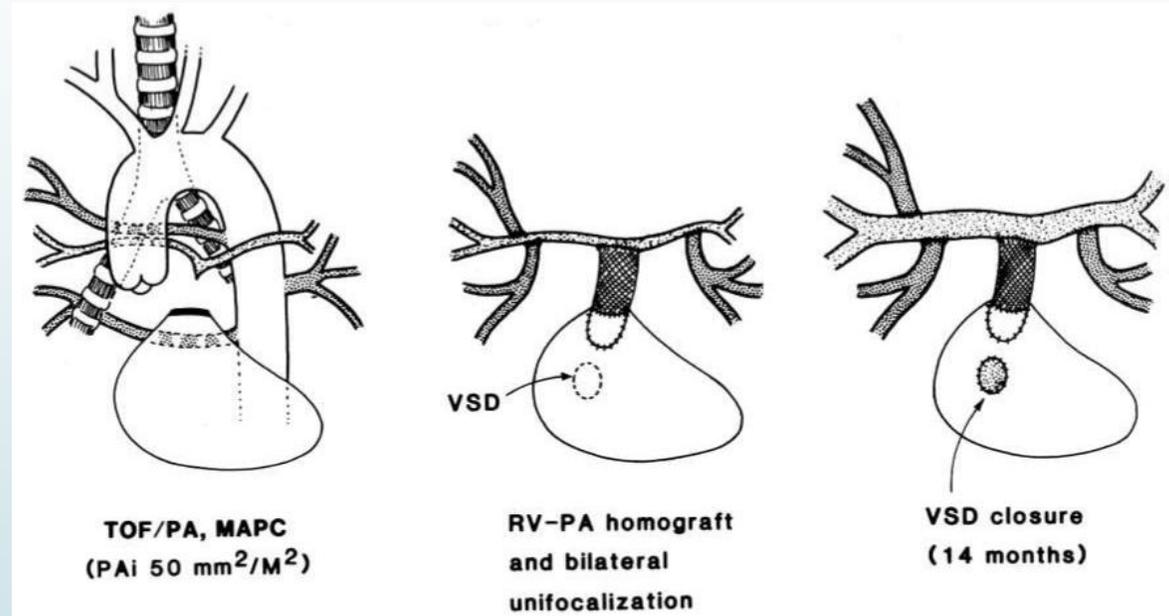
# APSO

Type 1 et 2



Ouverture VD-AP  
+ fermeture de CIV  
(parfois en plusieurs temps)

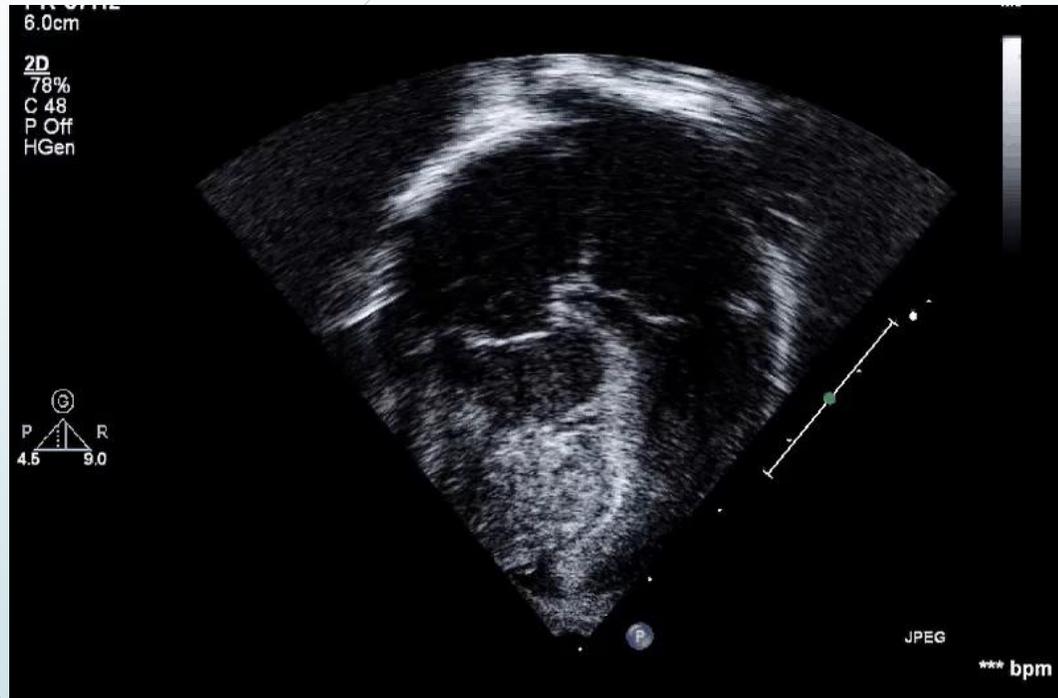
Type 3 et 4

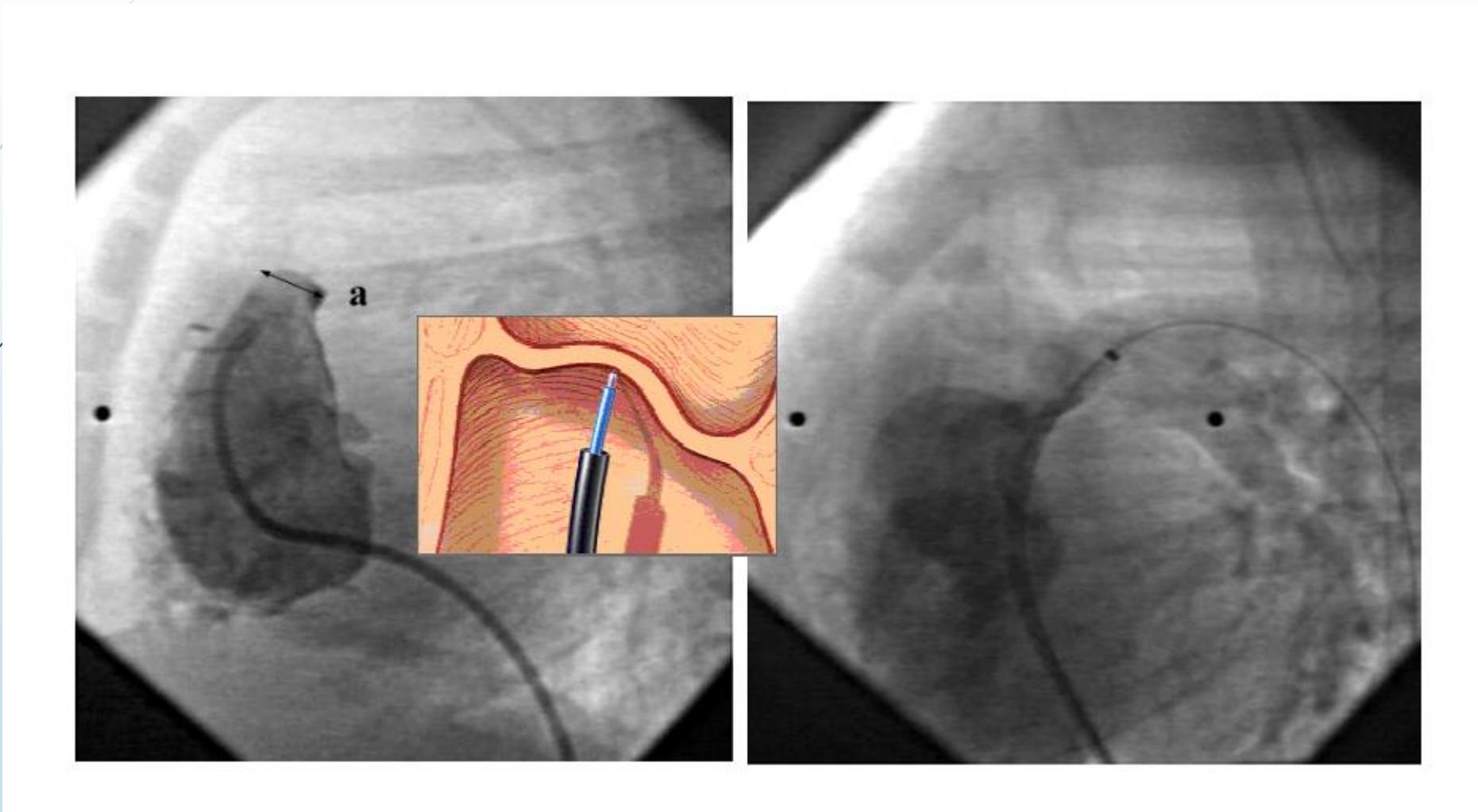


PEC palliative complexe :  
Blalock, Unifocalisations, chirurgies multiples, KT ...

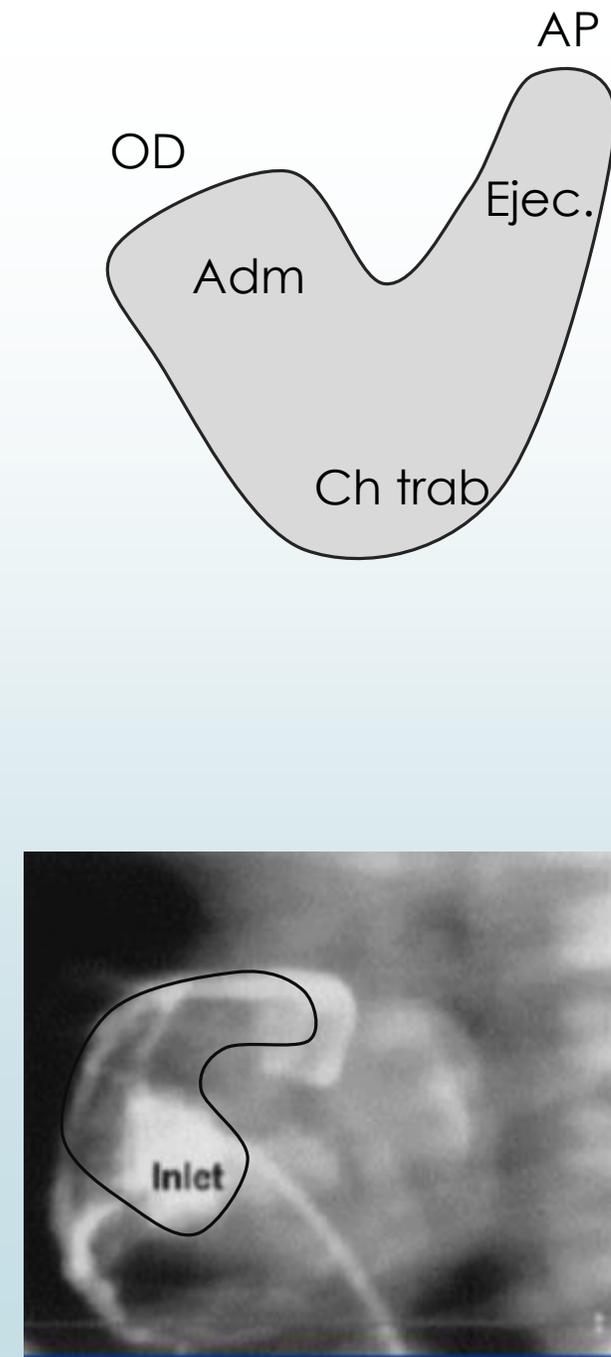
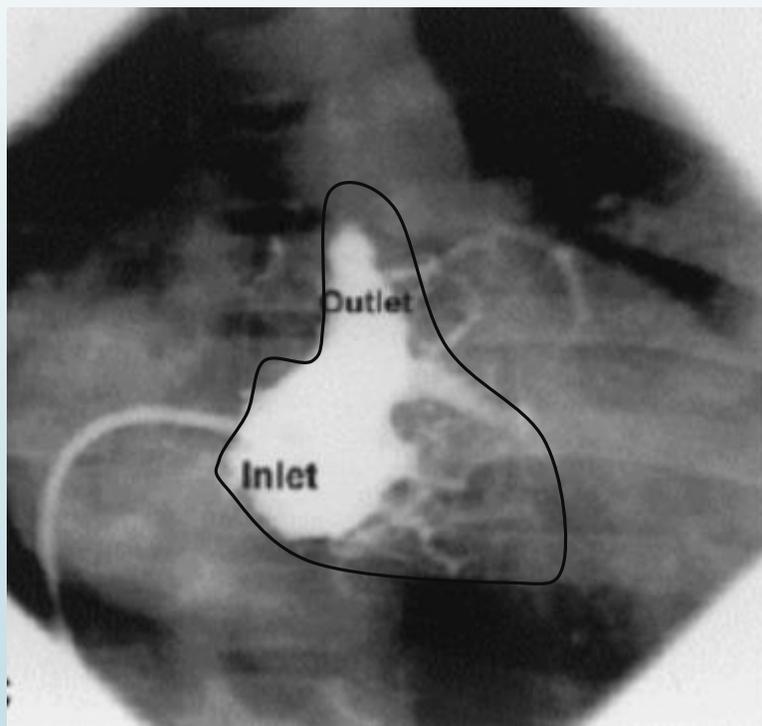
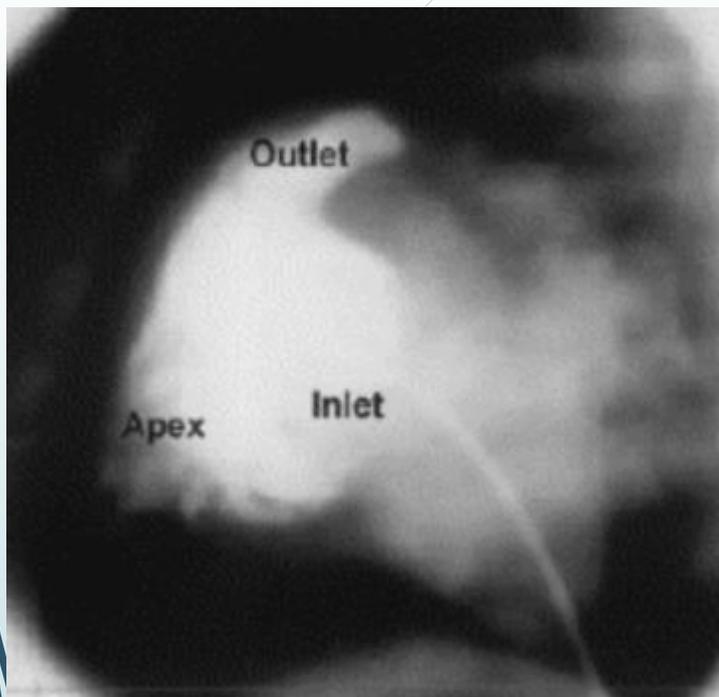
On ne pourra pas toujours fermer la CIV

# APSI

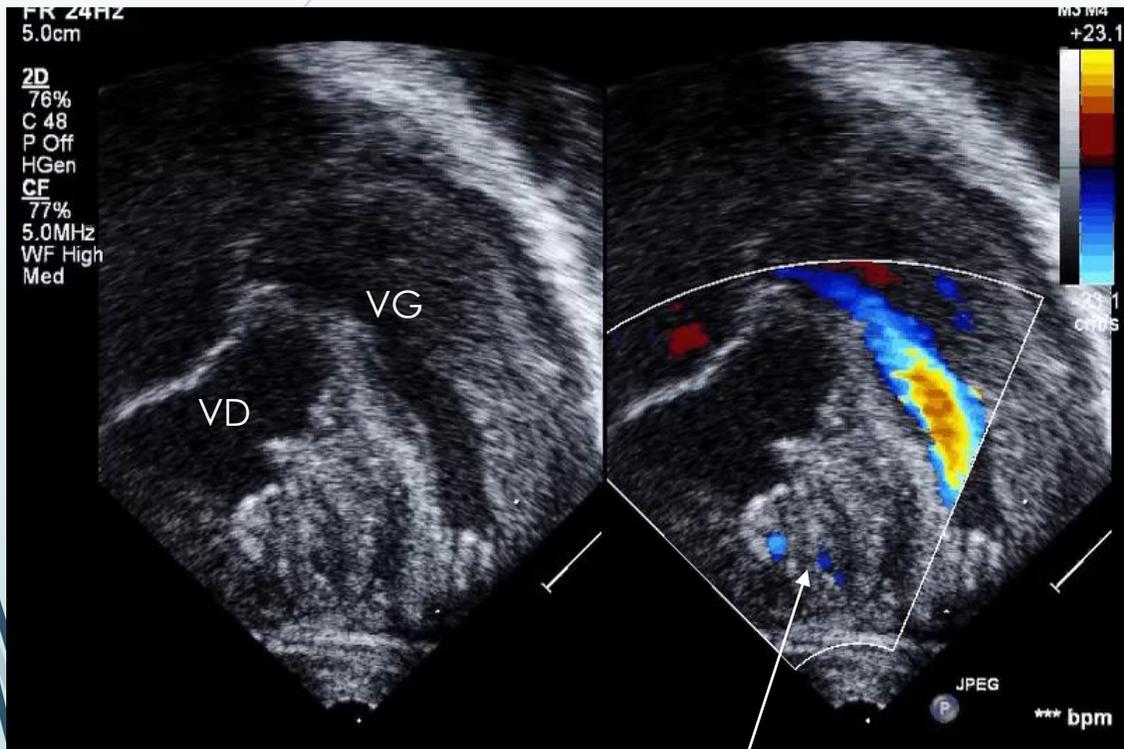




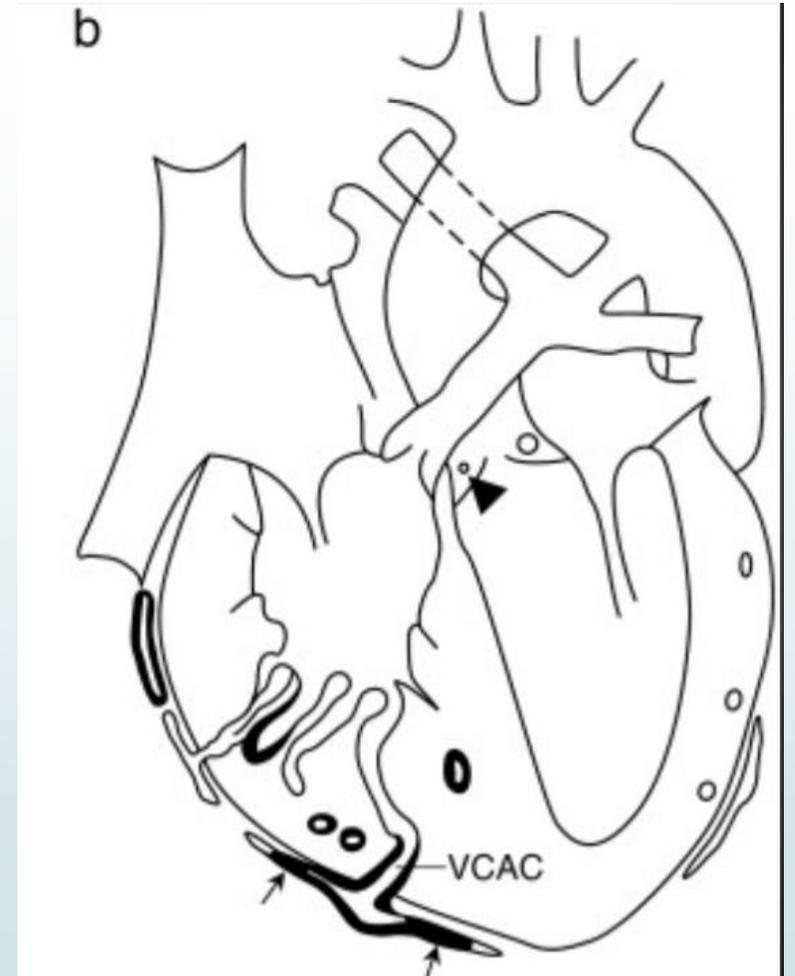
# APSI = Maladie du VD



# APSI = Maladie du VD



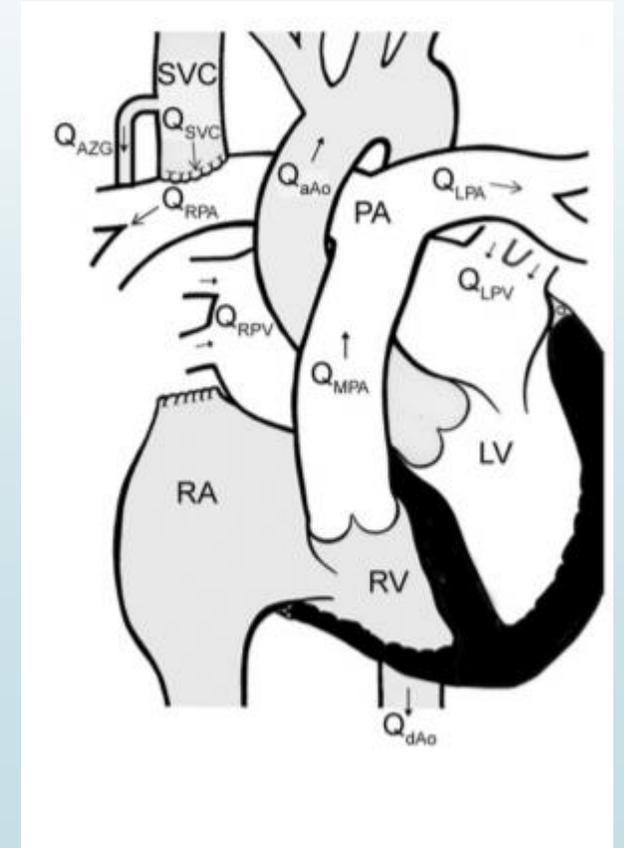
Sinusoides



CI à la dilatation si sinusoides VD – dépendante  
=> Risque de vol vasculaire

## Pourquoi les APSI restent cyanosées après le KT ?

- ▶ Trouble de compliance du VD donc shunt D-G par le FOP
- ▶ Que faire pour diminuer la cyanose ?
  - ▶ Beta bloquant : Relâche le muscle VD
  - ▶ Blalock si insuffisant
  - ▶ Si reste très désaturé à distance sans croissance du VD
    - ▶ DCPP => stratégie à 1,5 Ventricules
    - ▶ Permet de retirer une partie de la précharge VD (VCS)



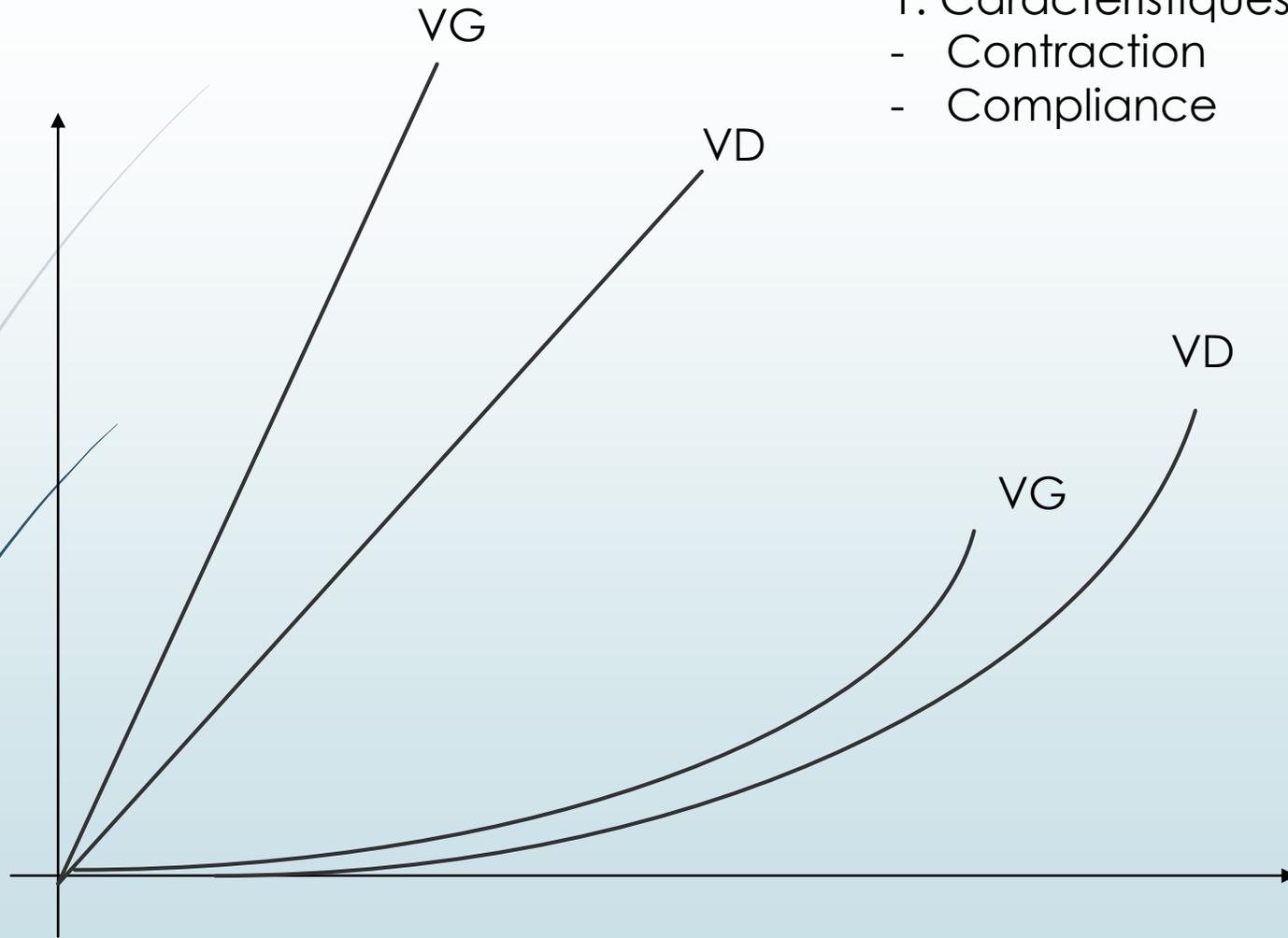


Quelle est la courbe PV d'une APSI après dilatation ?

# Rappel : Construire une courbe PV

1. Caractéristiques intrinsèques de mes ventricules :

- Contraction
- Compliance



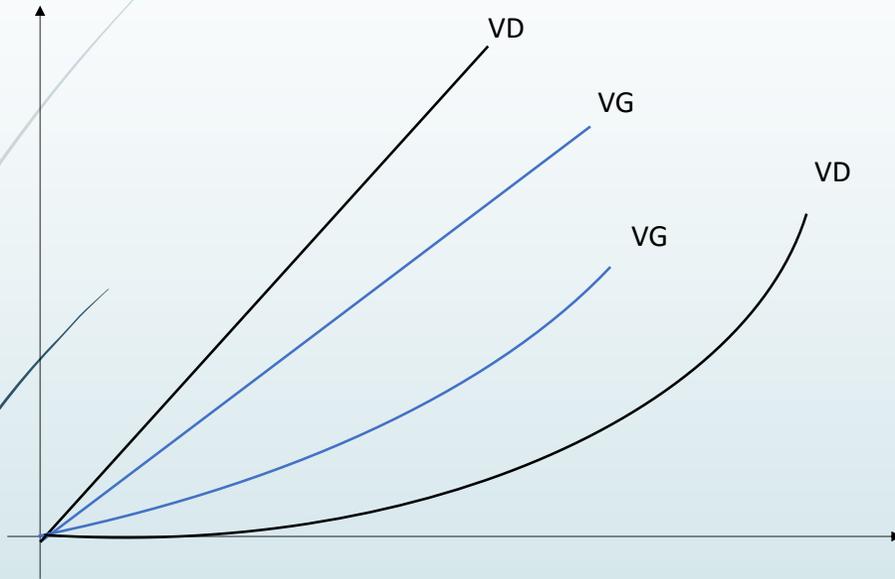
Cœur normal :

VG : bonne contractilité, compliance moyenne

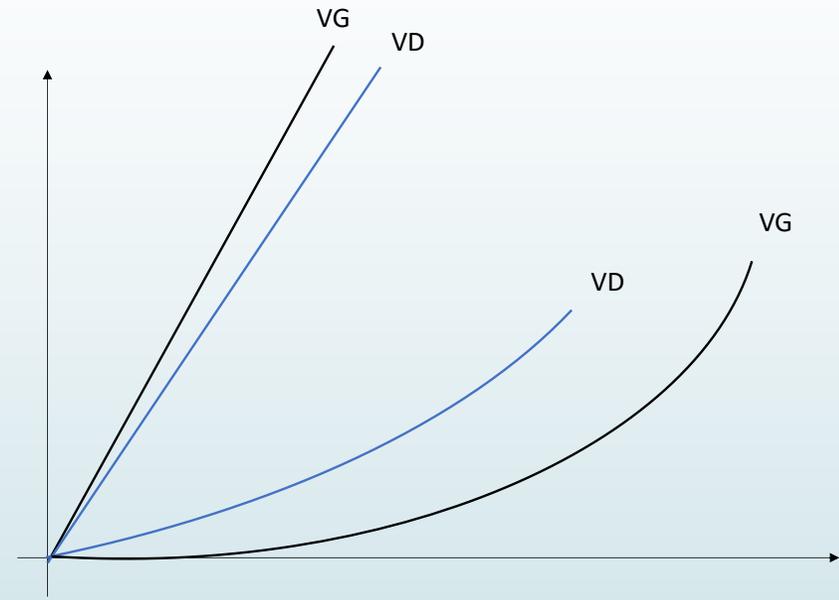
VD : Bonne compliance, contractilité moyenne

# Rappel : Construire une courbe PV

1. Caractéristiques intrinsèques de mes ventricules :
  - Contraction
  - Compliance

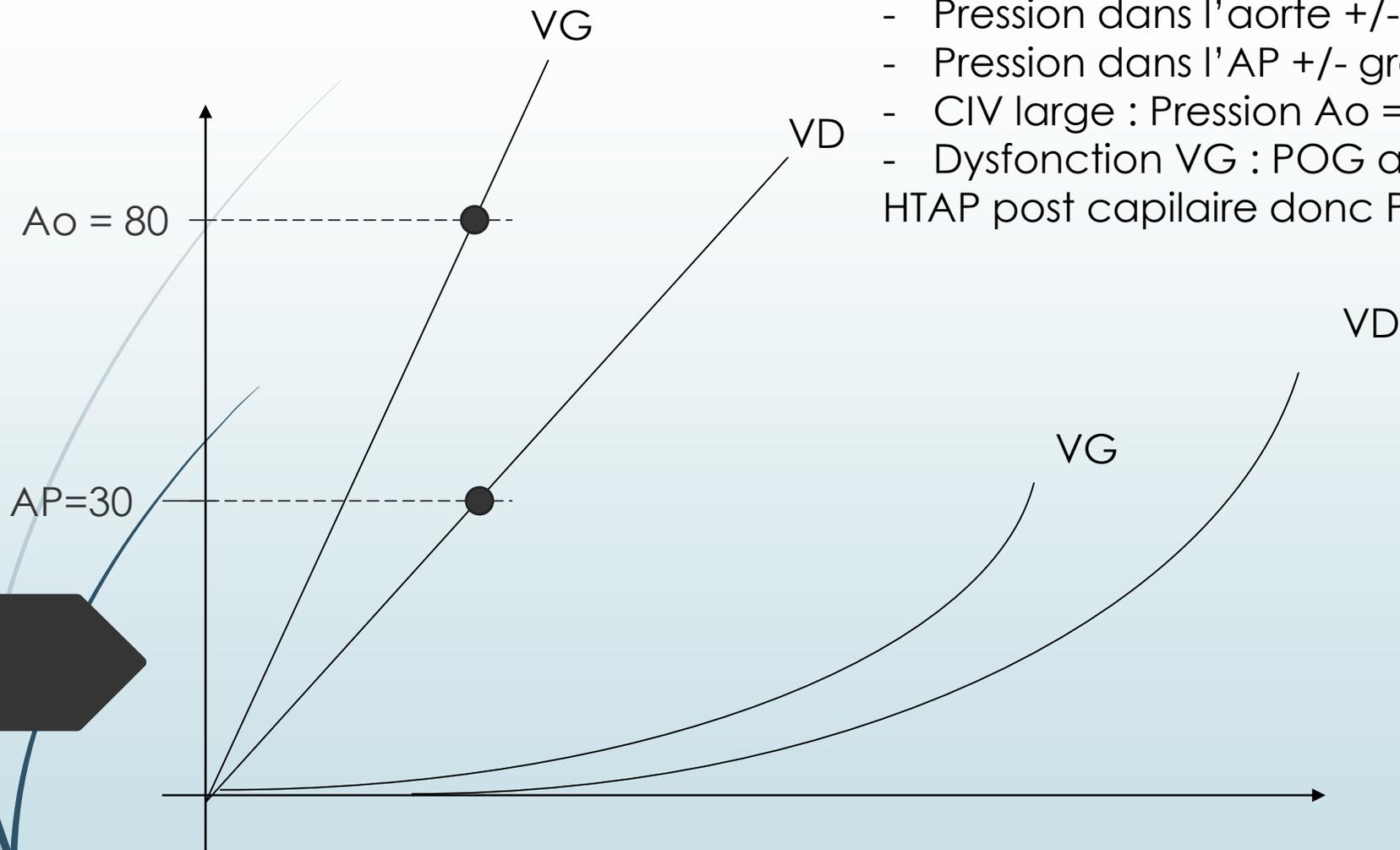


Sténose aortique critique avec dysfonction VG  
VG : mauvaise contractilité, mauvaise compliance



HTAP  
VD : Bonne contractilité, mauvaise compliance

# Rappel : Construire une courbe PV



2. Quelle sont les post charges :

- Pression dans l'aorte +/- gradient aortique si sténose
- Pression dans l'AP +/- gradient pulmonaire si sténose
- CIV large : Pression Ao = Pression AP
- Dysfonction VG : POG augmentées donc HTAP post capillaire donc PAP augmentées

Ao + gradient Ao  
Ao = 80

AP=30

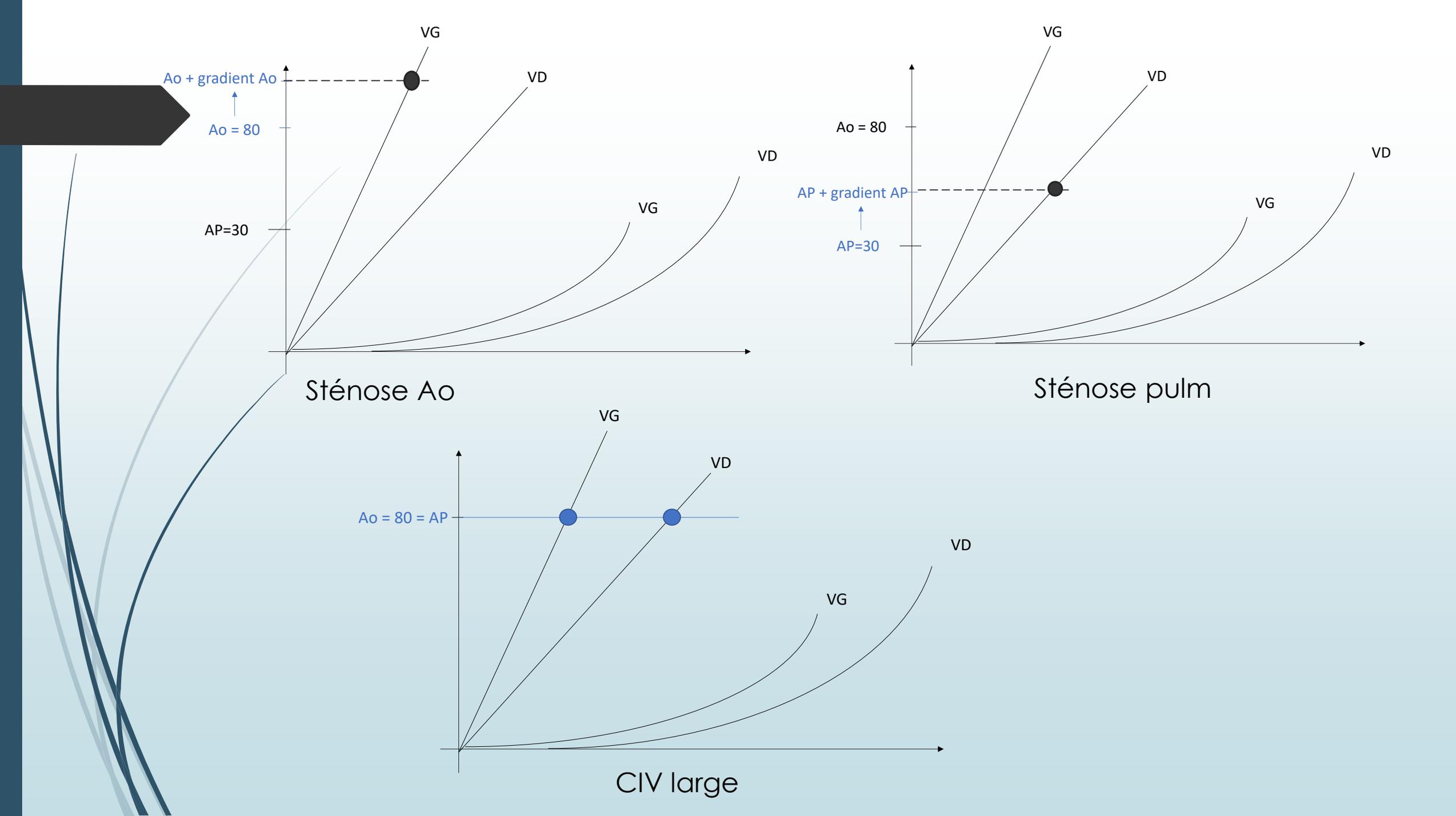
Sténose Ao

Ao = 80  
AP + gradient AP  
AP = 30

Sténose pulm

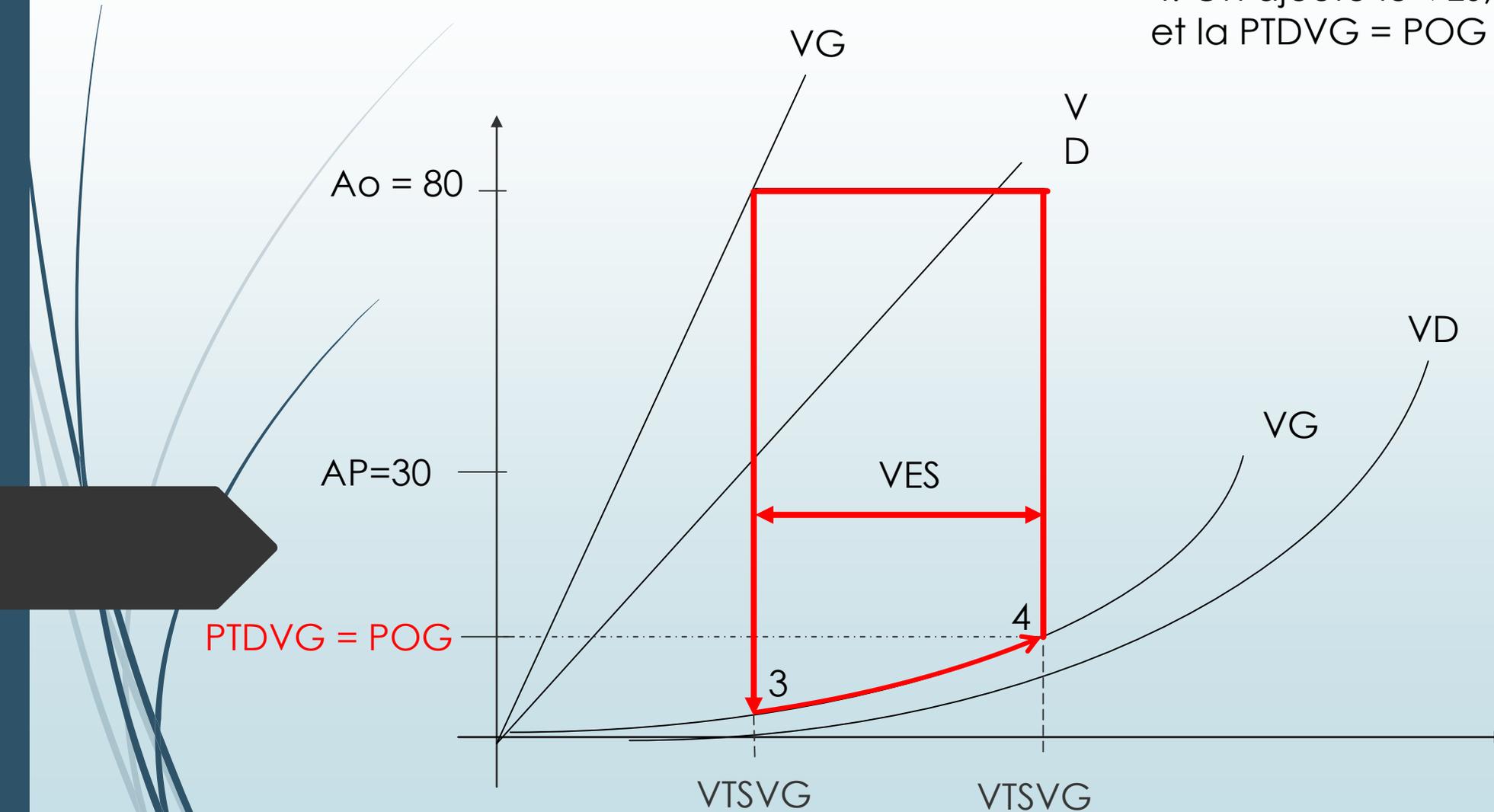
Ao = 80 = AP

CIV large



# Rappel : Construire une courbe PV

3. On déduit le volume TS du VG
4. On ajoute le VES, on en déduit le VTSVG et la PTDVG = POG

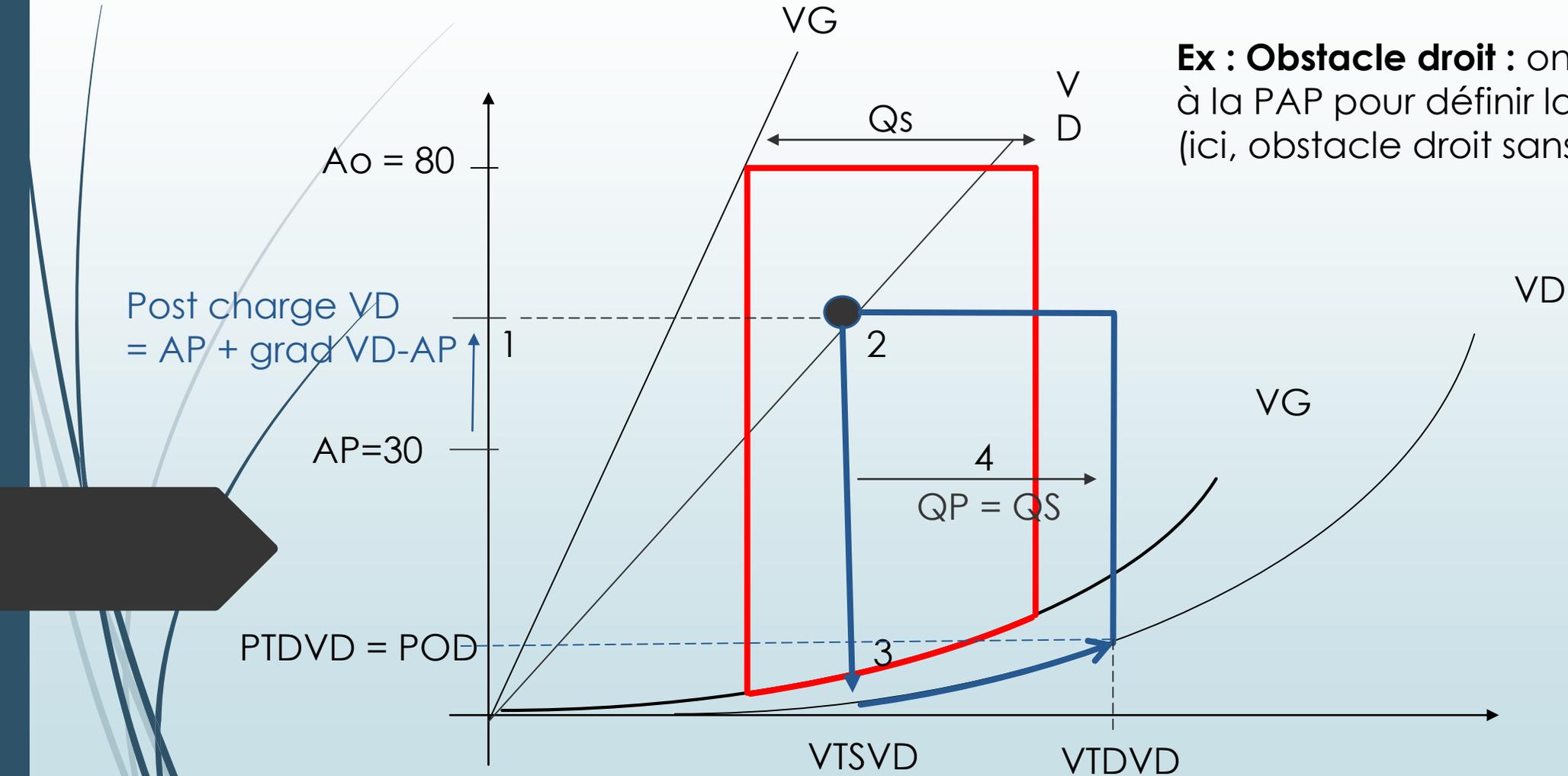




# Rappel : Construire une courbe PV

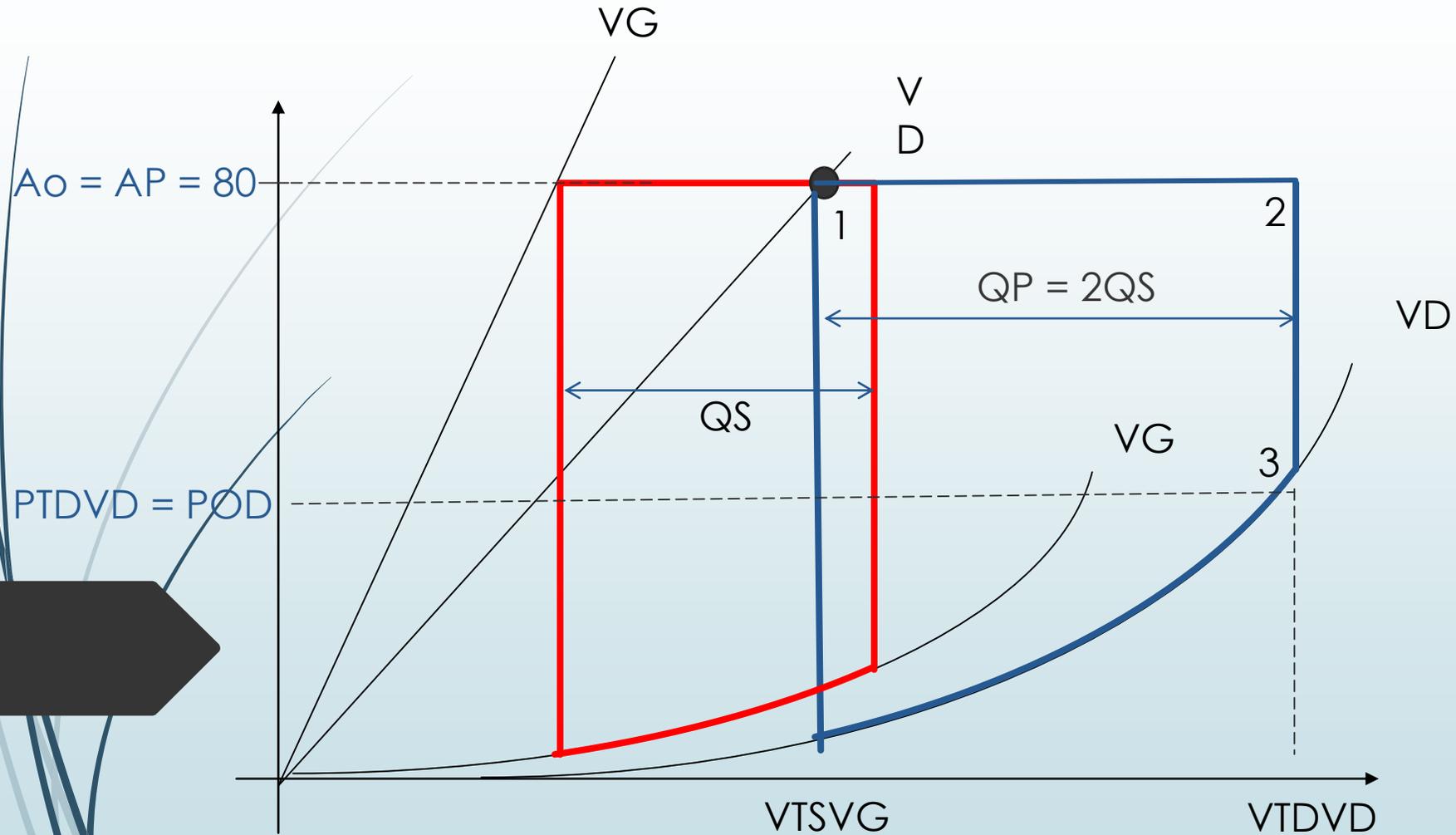
5. Puis on trace la courbe VD

**Ex : Obstacle droit** : on ajoute le gradient à la PAP pour définir la post charge VD (ici, obstacle droit sans shunt car  $Q_P = Q_S$ )



# Rappel : Construire une courbe PV

5. Puis on trace la courbe VD



CIV large : PAO = PAP

Ex : SaAP = 85%,

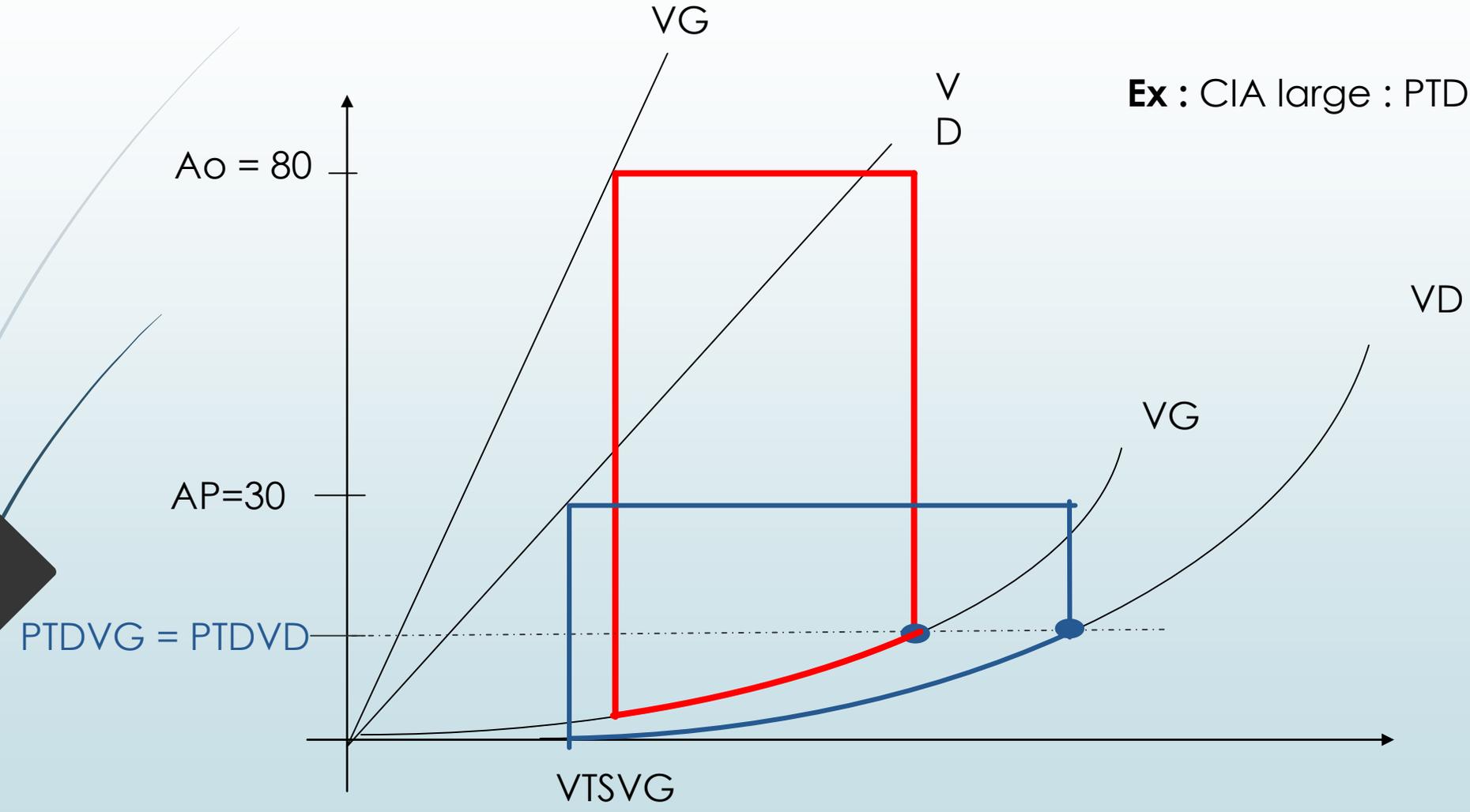
$Q_p/Q_s = 30/(100-85) = 2/1$

Donc  $Q_P = 2 \times Q_S$

# Rappel : Construire une courbe PV

5. Puis on trace la courbe

**Ex** : CIA large :  $PTDVG = PTDVD$

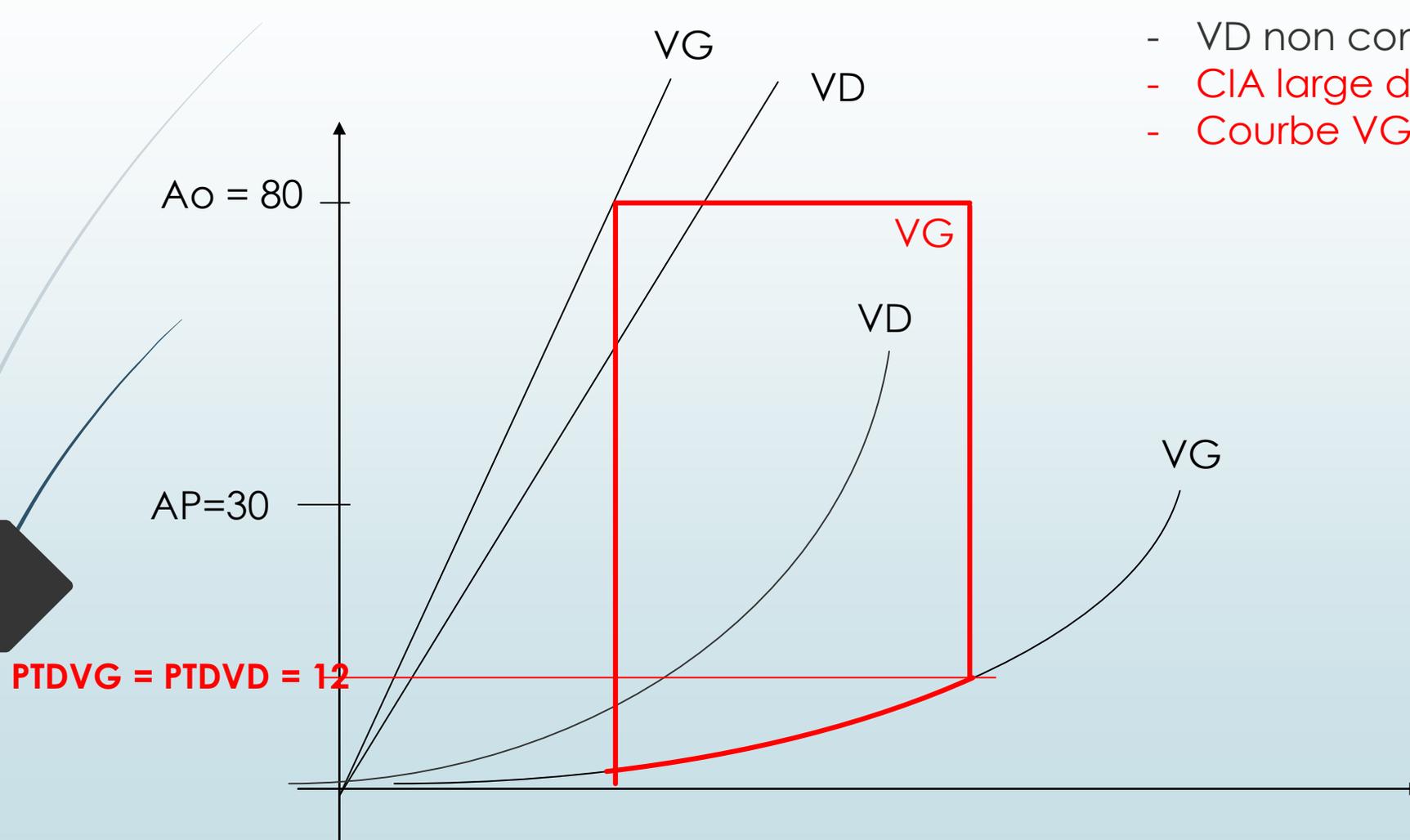


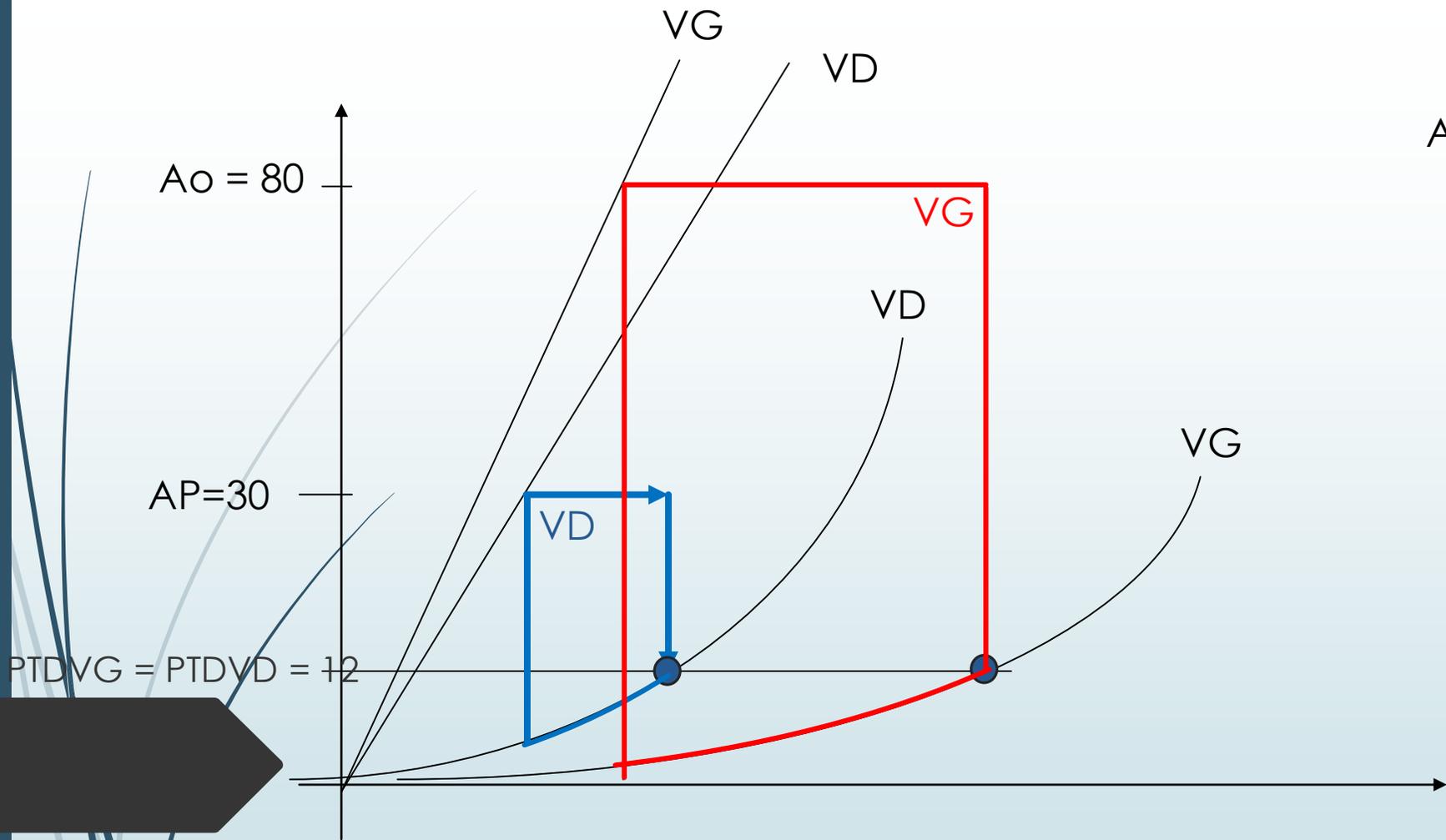
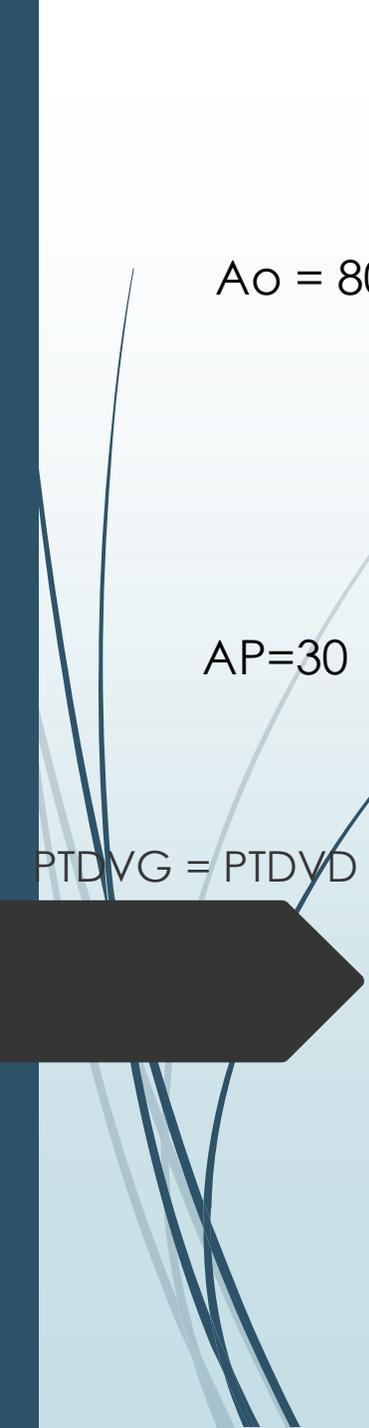


# Exemple de l'APSI

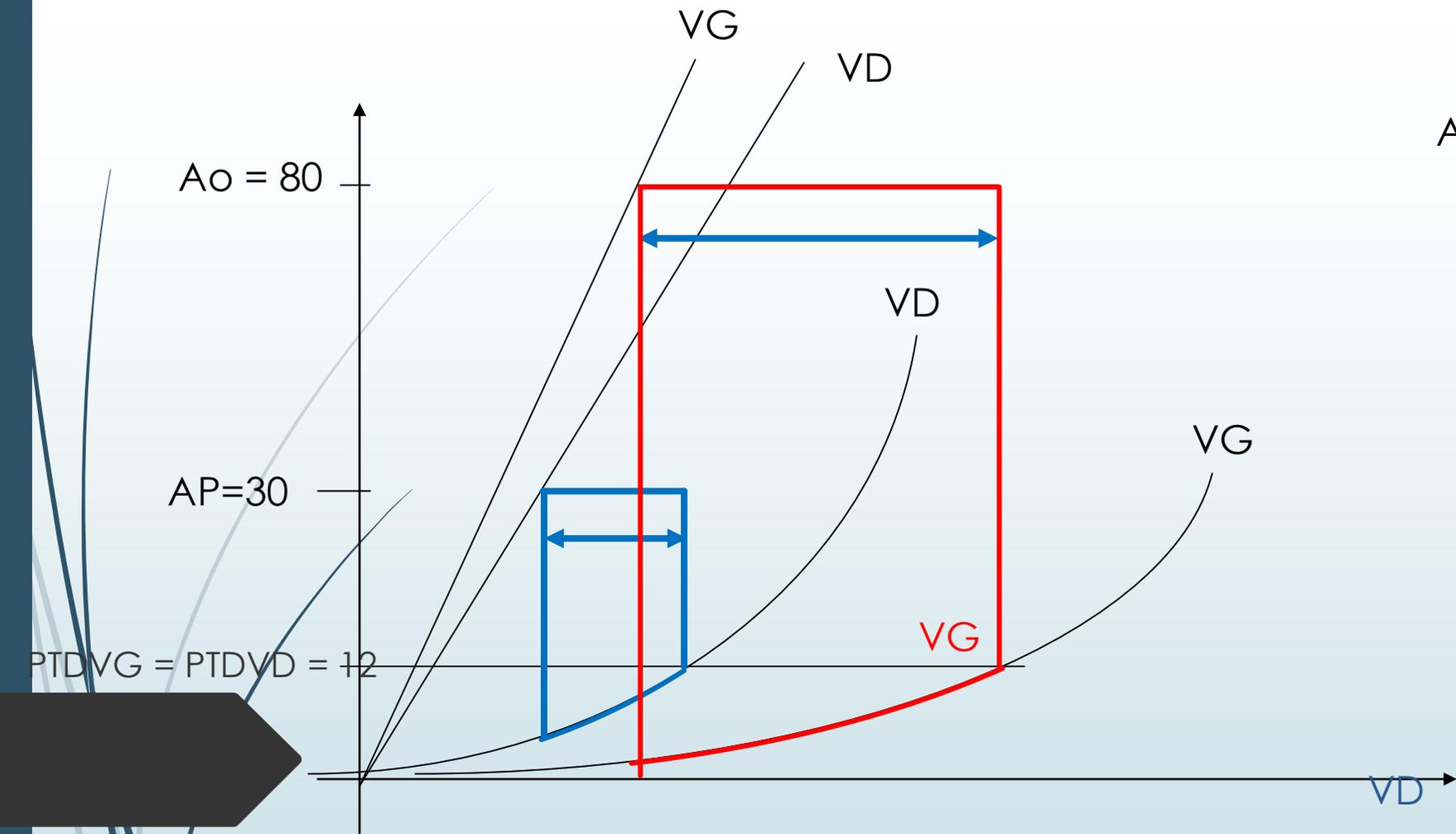
## APSI après dilatation

- VD non compliant
- CIA large donc  $PTDV = PTDVD$
- Courbe VG normal





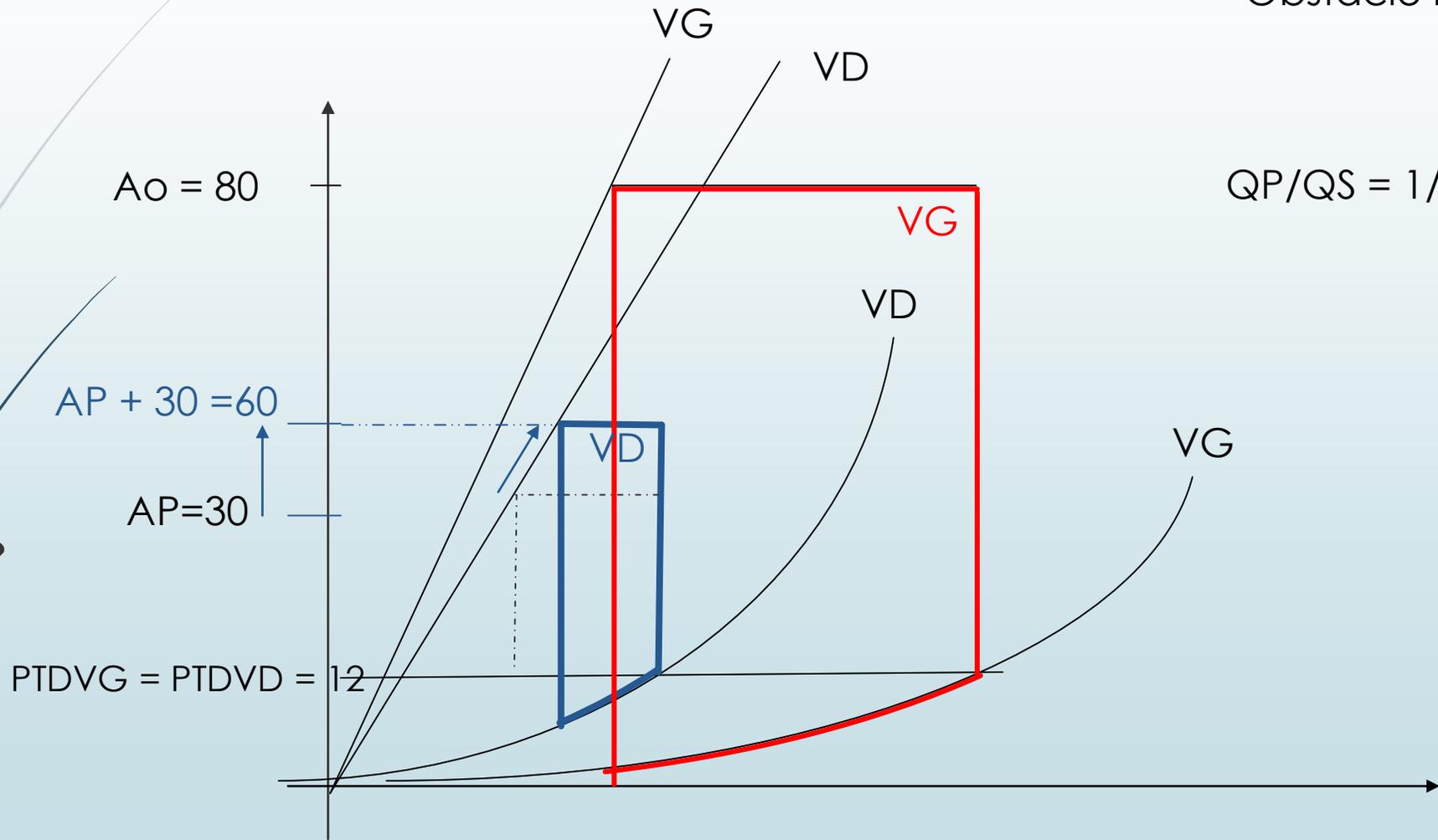
APSI après dilatation

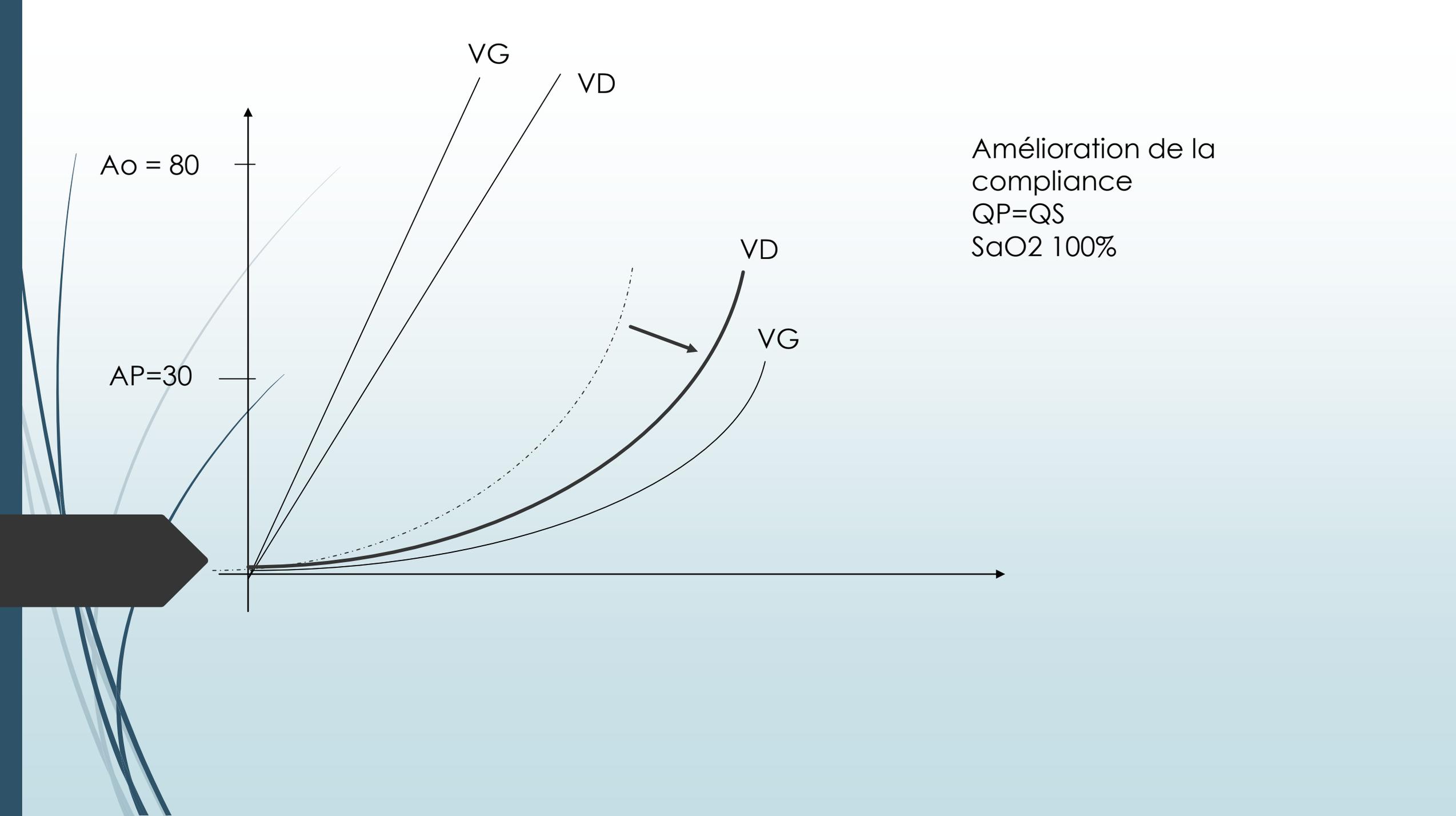


APSI après dilatation

Quel est le  $QP/QS$  ?  
 $QP/QS = 1/3$

APSI après dilatation  
Obstacle résiduel 30mmHg





Ao = 80

AP = 30

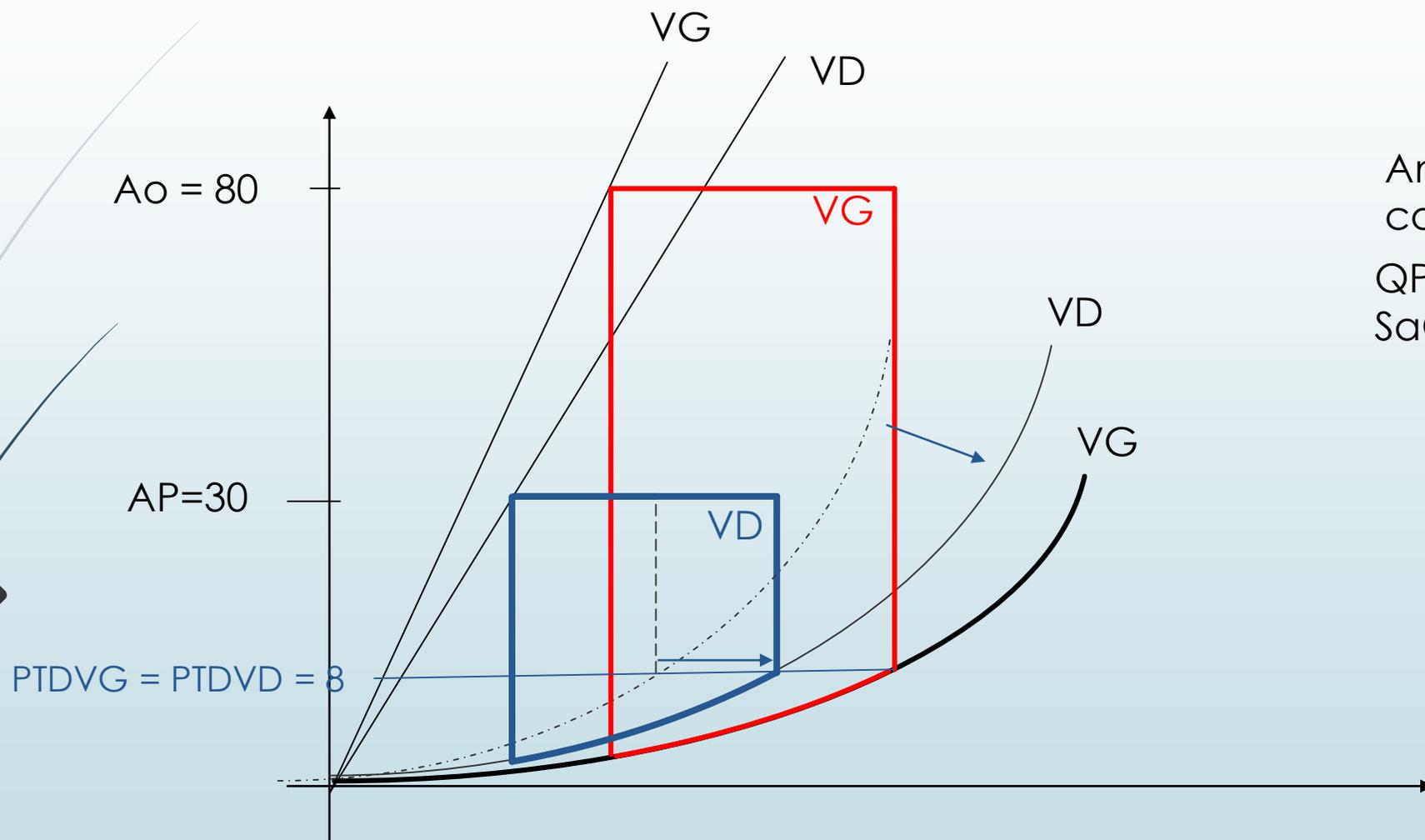
VG

VD

VD

VG

Amélioration de la  
compliance  
QP=QS  
SaO<sub>2</sub> 100%

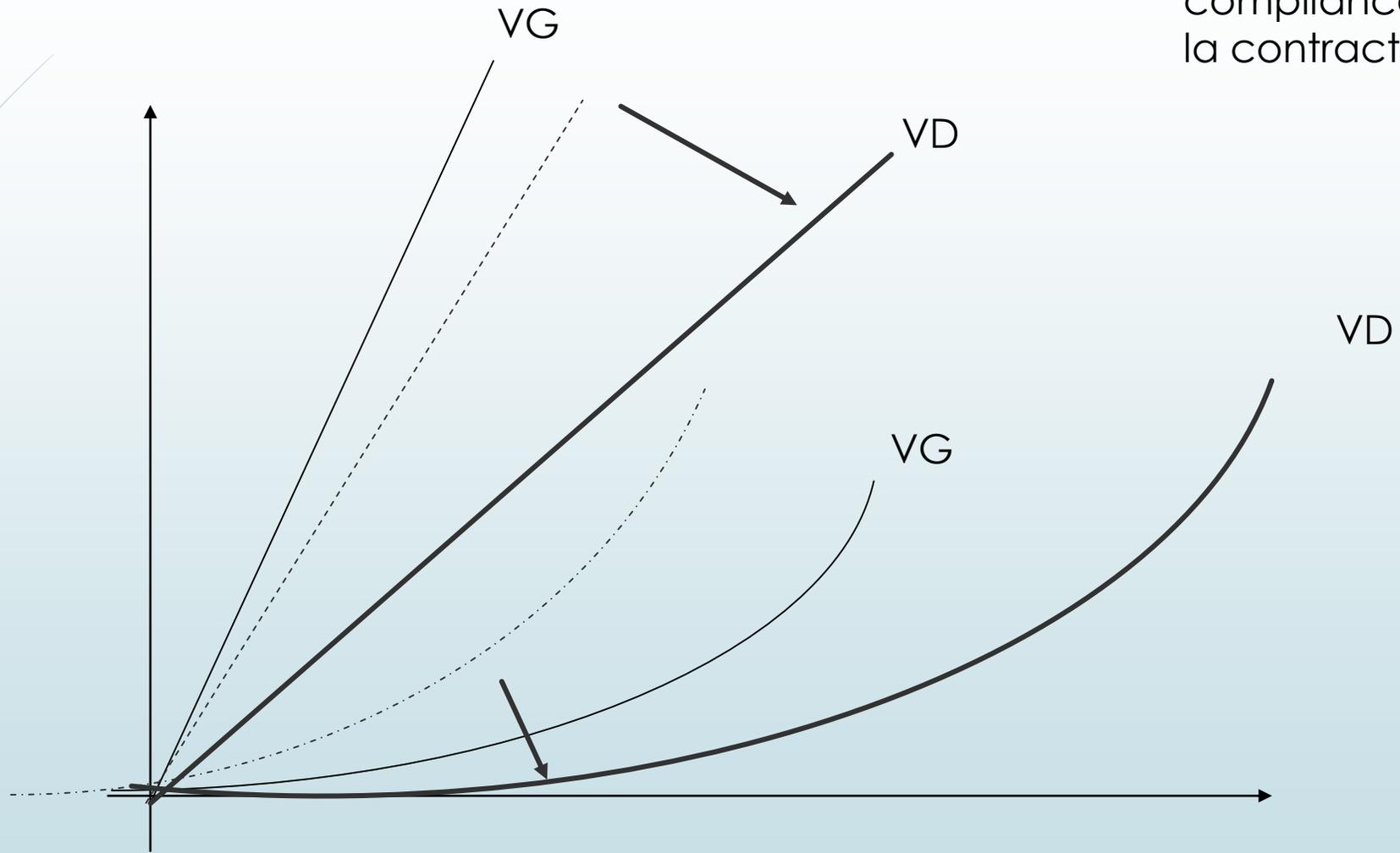


Amélioration de la  
compliance

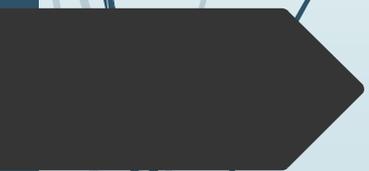
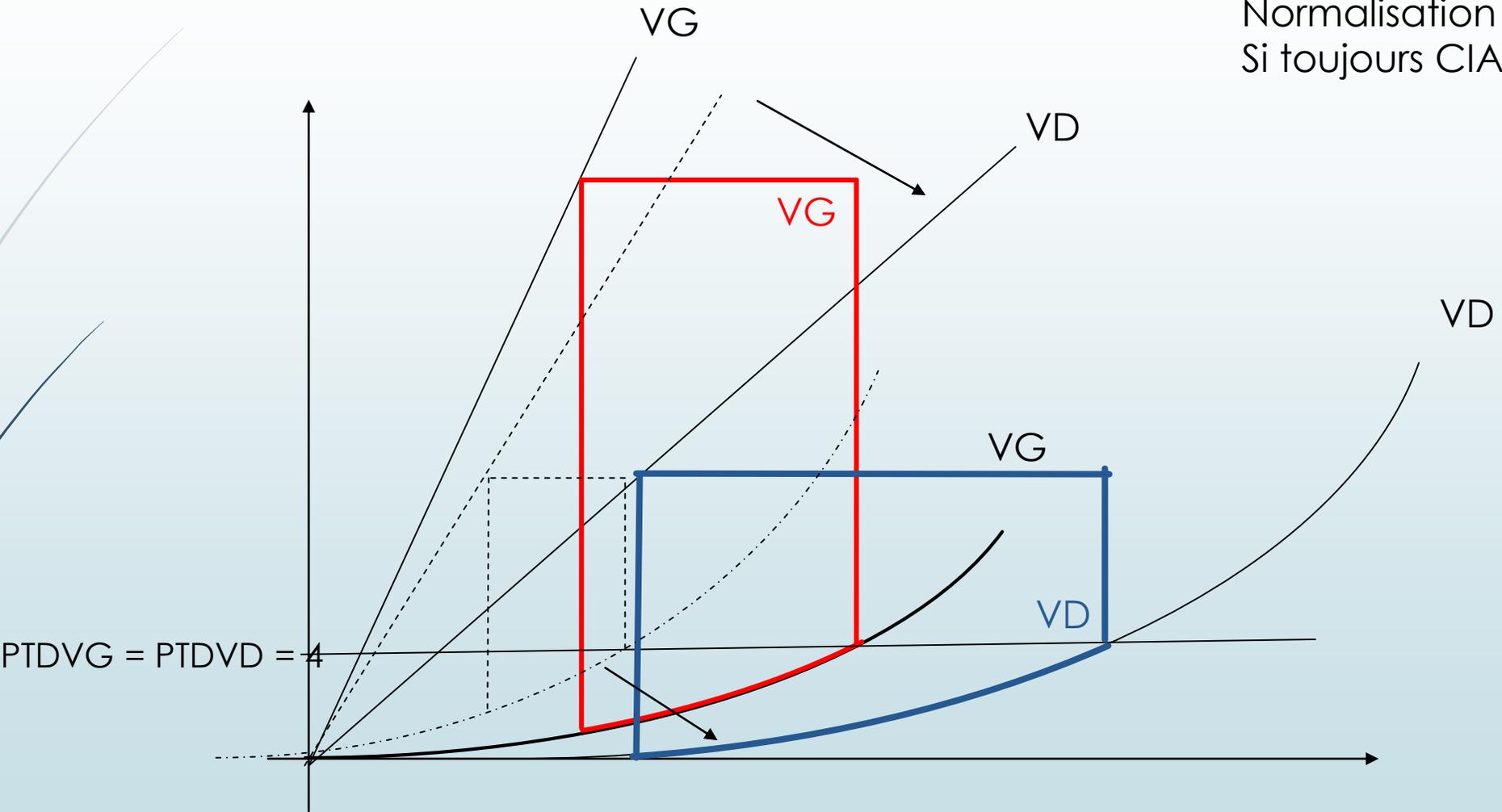
$QP=QS$

$SaO_2$  100%

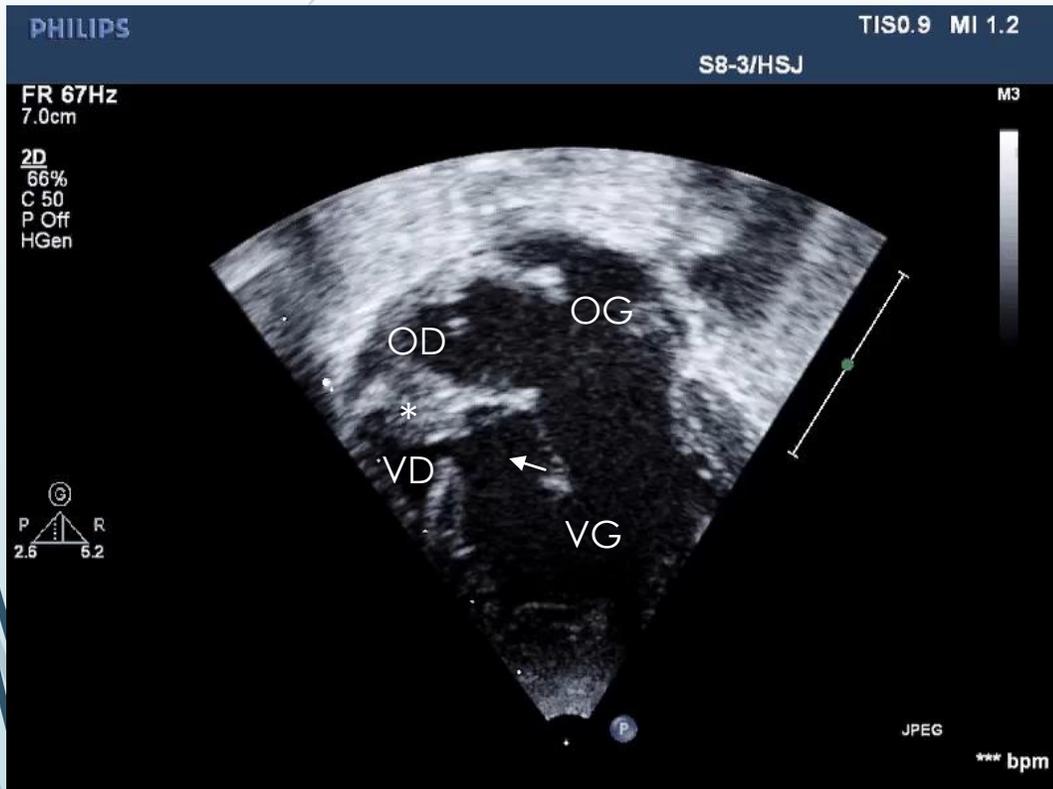
Normalisation du VD  
= Amélioration en  
compliance, baisse de  
la contractilité



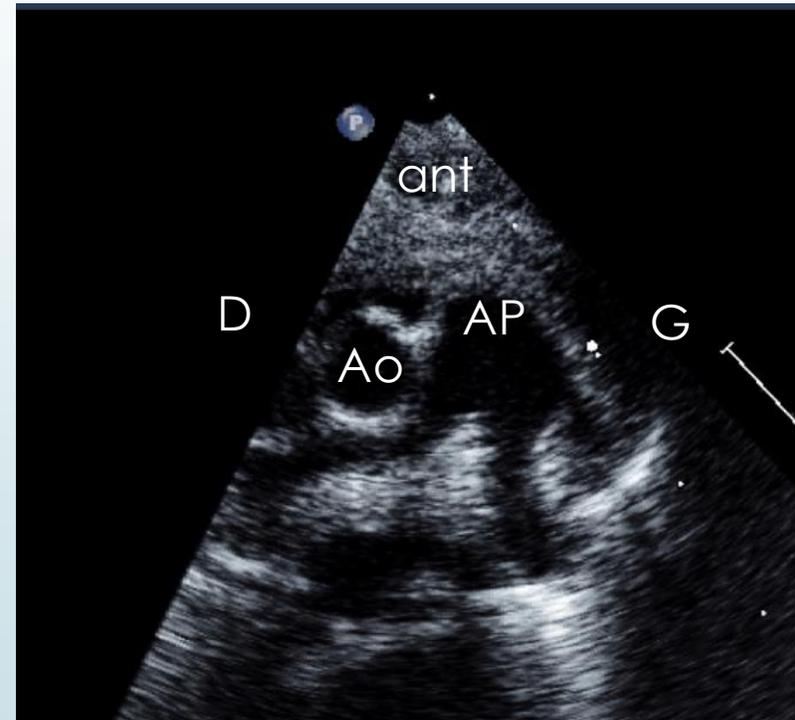
Normalisation du VD  
Si toujours CIA large



# Atrésie tricuspide



Position des vaisseaux ?



70% de vx normo posés  
Aorte postérieure droite  
AP antérieure gauche



► Atrésie tricuspide

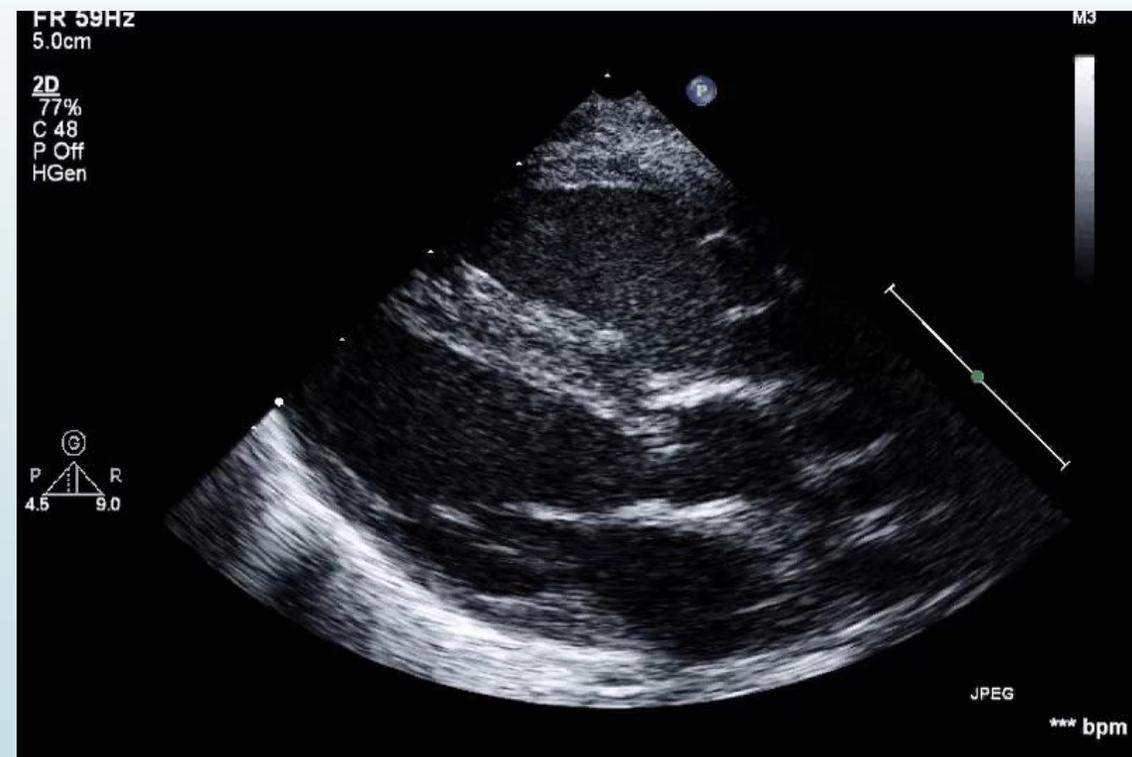
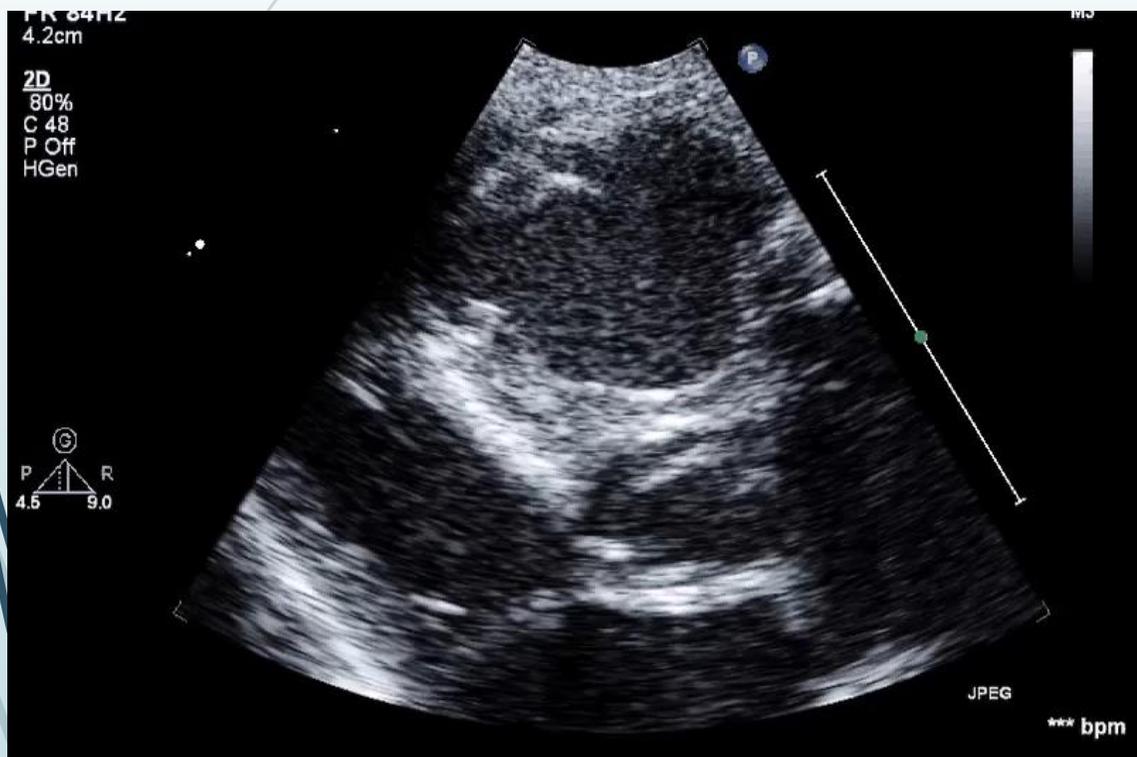
- en situs solitus : S
- avec ventricule croupion (= VD) à droite (normal) : D loop
- Avec vaisseaux normo-posés : S

**{S,D,S}** comme un cœur normal !

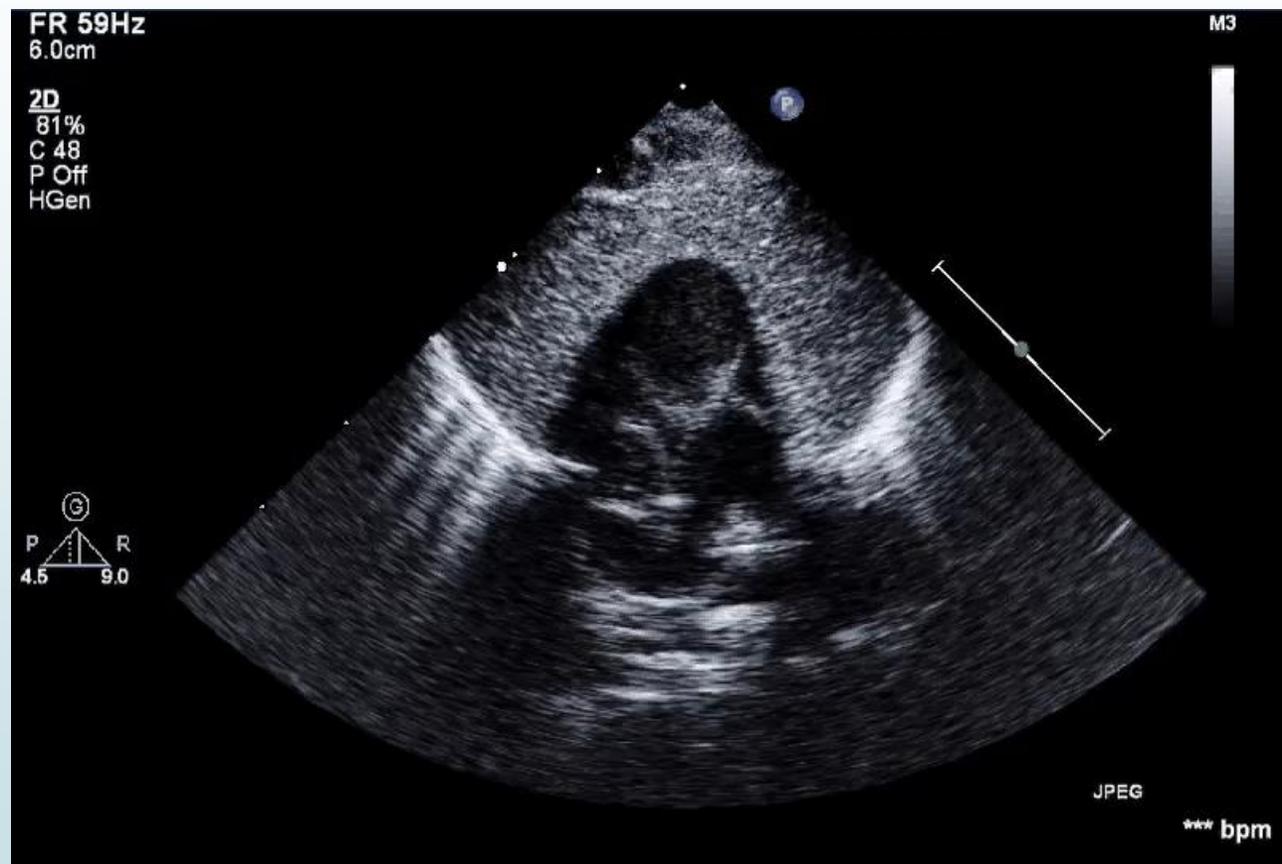
En situs inversus : règle du miroir : **{I,L,I}**

NN, cyanose profonde isolée, pas de souffle, pas de dyspnée

TGV

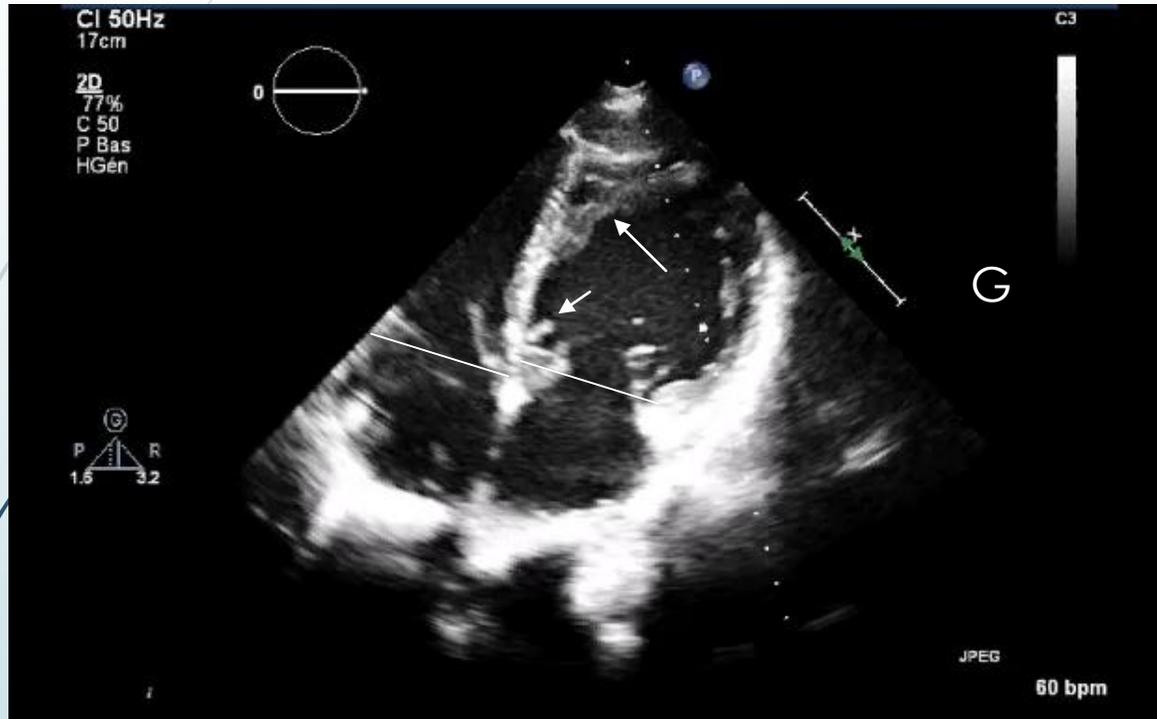


Ne manque t'il pas une image pour affirmer le diag ?

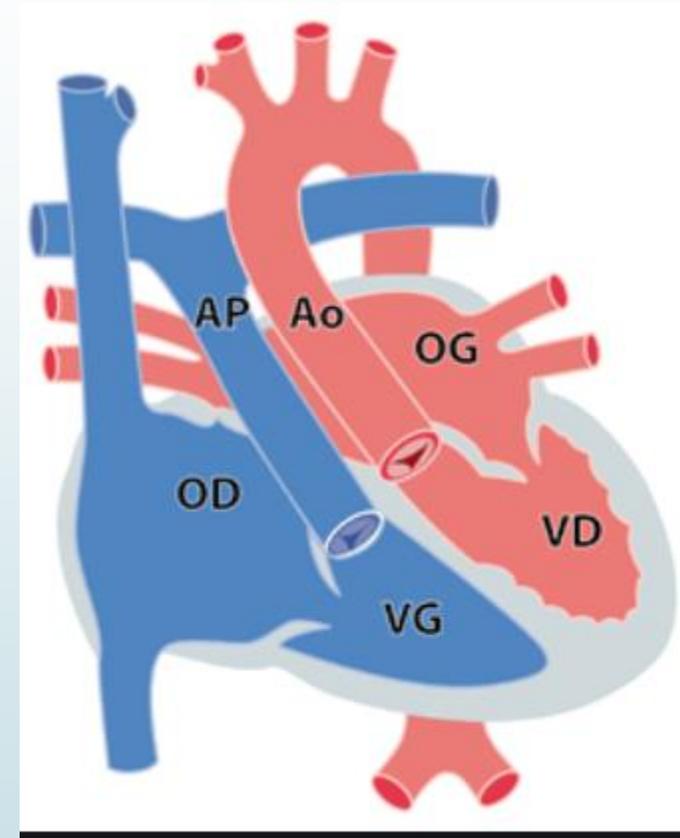


AP postérieure gauche sortant du VG : D-TGV

# Diag différentiel de vaisseaux parallèles

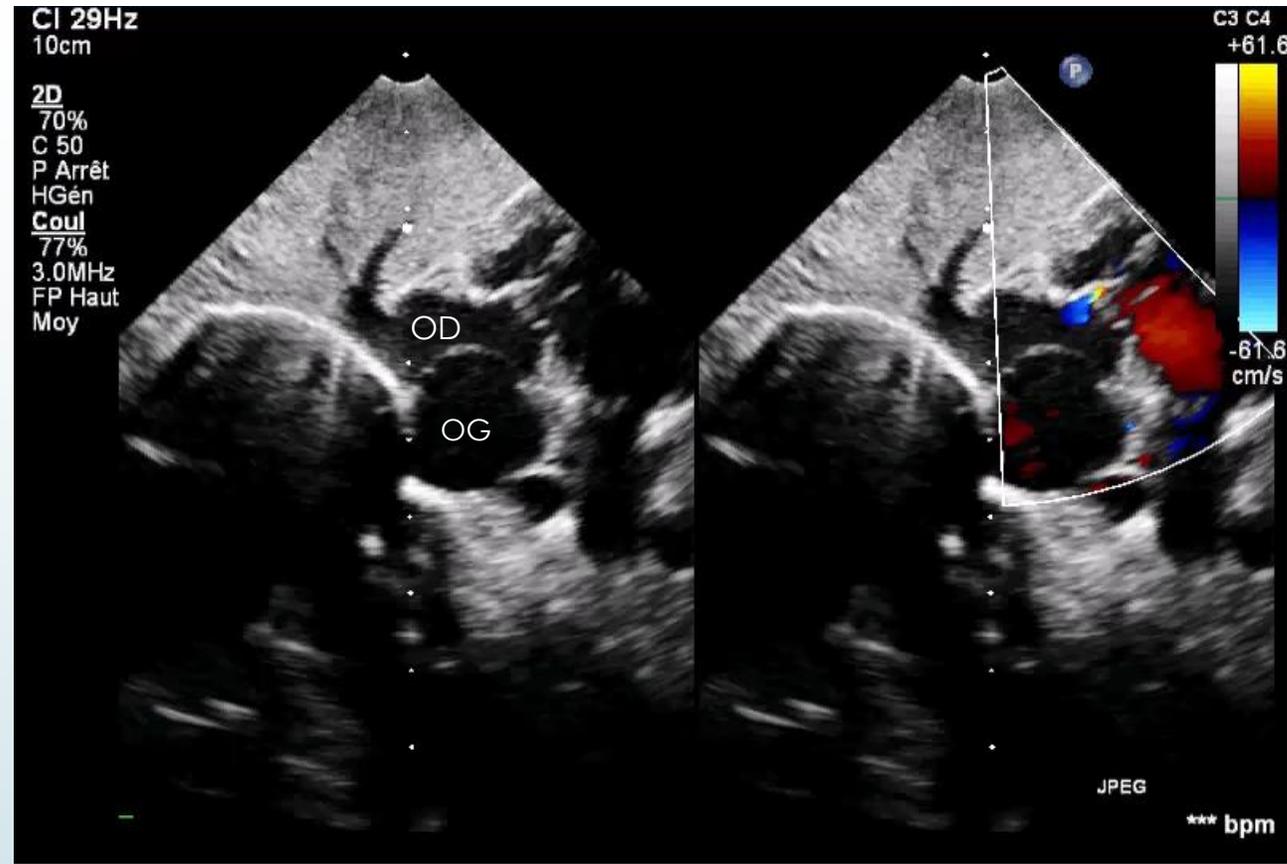


Double discordance

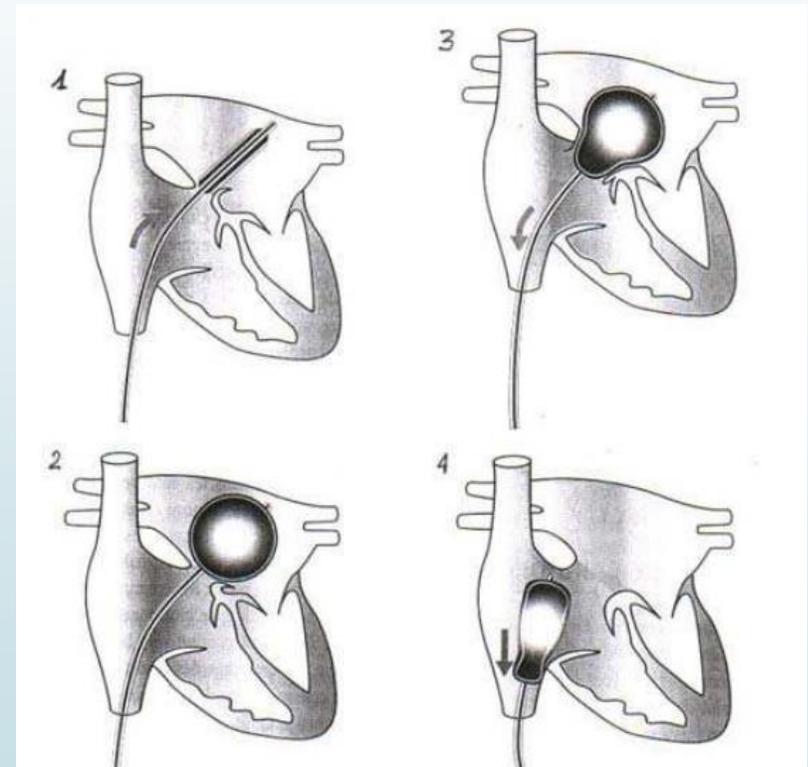
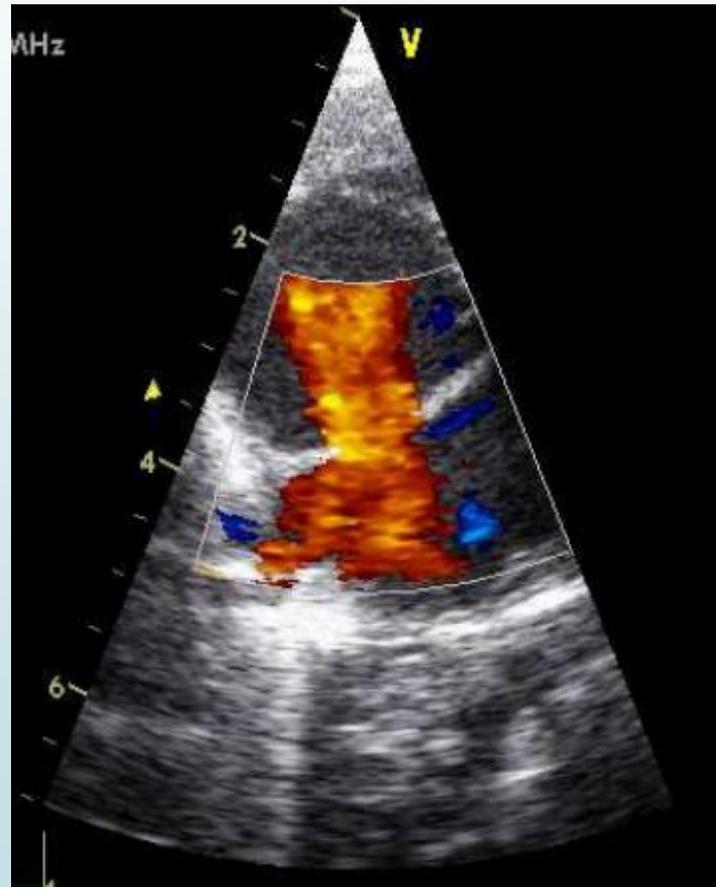


{SLL}

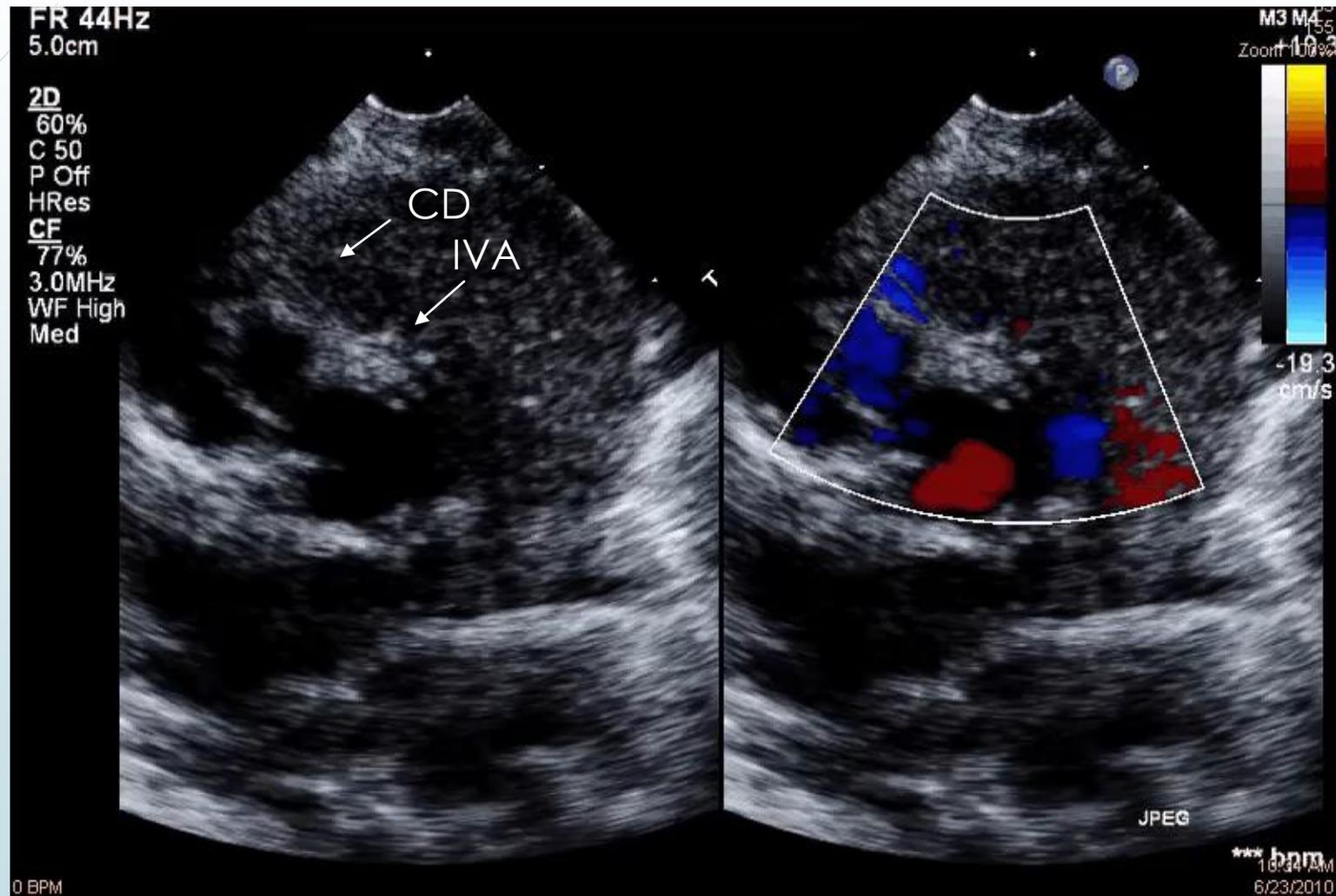
L-Malpo = Aorte antérieure et gauche



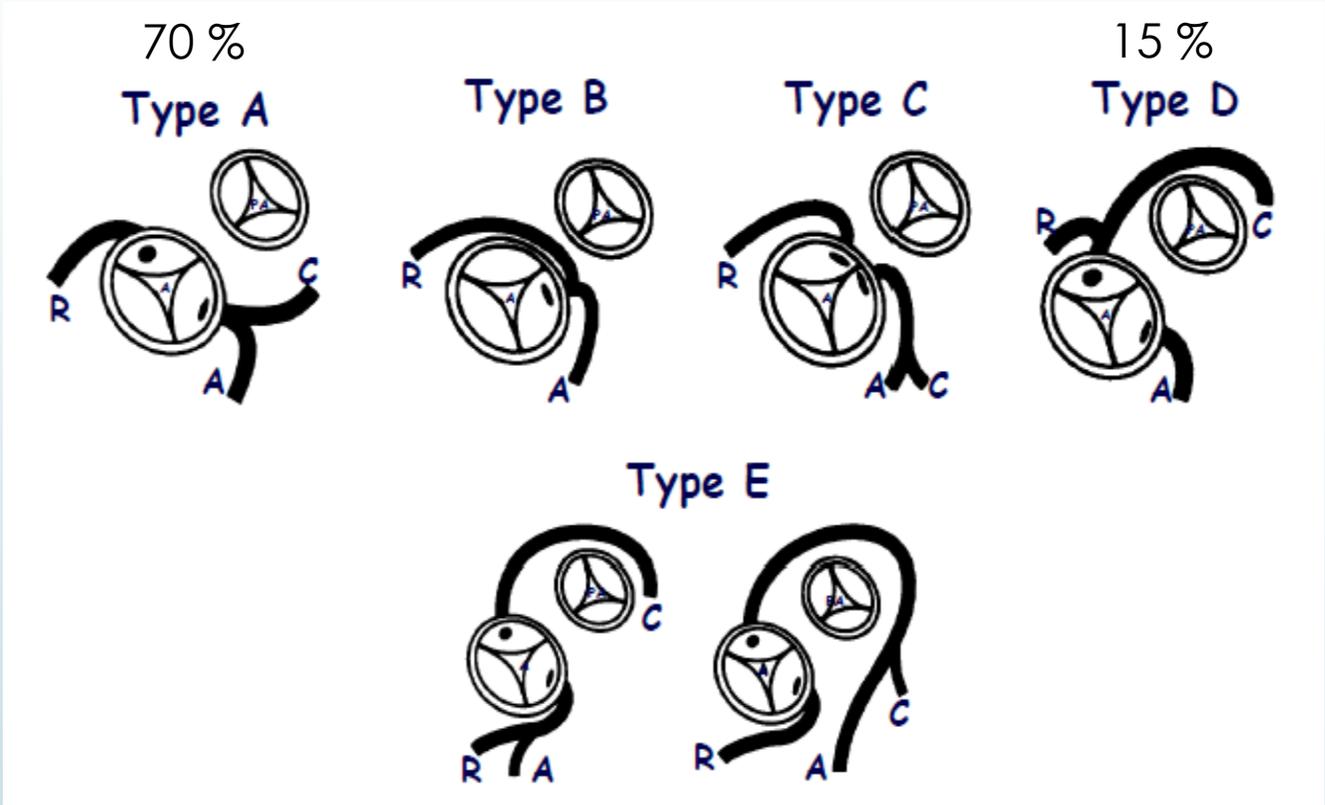
FOP restrictif, SIA tendu



# Que manque t'il dans notre examen écho ?



Boucle antérieure avec ostium unique, CD naissant du TCG



Classification de Yacoub

- En cas de sténose étagée de l'aorte ascendante, comment puis estimer le gradient global de l'obstacle ?

Gradient global = PVG obtenue par le gradient VG-OG sur l'IM - PAS

- Donner un moyen simple et fiable pour estimer la PTDVG, reflet de la compliance VG

Gradient OG-OD + POD estimée par la VCI (3-15mmHg)

- De quoi dépend le sens du shunt à travers une CIA ?

Compliance

- De quoi dépend le sens du shunt à travers un CA ?

RVP – RVS uniquement en diastole

RVP – RVS + compétences des ventricules + obstacle en amont du CA

- Quels sont les moyens médicaux disponibles pour diminuer le QP/QS ? Pour augmenter le QP/QS ?

Diminuer QP/QS :

transfusion

## **CYANOSE réfractaire isolée**

- **TGV**
- **Atrésie pulmonaire**
- **RVPAT non bloqué**

## **CYANOSE réfractaire et souffle**

- **Sténose valvulaire pulmonaire critique**
- **CC avec sténose pulmonaire**
- **Tétralogie de Fallot**
- **Agénésie des valves pulmonaires avec CIV**
- **Tronc artériel commun**
- **VU sur atrésie tricuspide**
- **Maladie d'Ebstein**

## **CYANOSE réfractaire et poumon blanc**

- **RVPAT bloqué (supra ou infracardiaque)**
- **TGV avec CA ouvert et FOP restrictif**

## **CYANOSE réfractaire + diminution de tout les pouls**

- **HypoVG**

## **Différentiel de SAT**

- **Interruption de l'arche aortique / Coarctation de l'aorte avec CA systémique**
- **Hypo VG avec circulation systémique ducto dépendante**
- **HTAP primitive**