Les cardiopathies congénitales

Pr Ag D.Djermane

MCB CHU Mustapha Bacha

cardiologie A2

Cardiopathies congénitales

- Fréquence: 0,5 -1,5% nouveaux nés vivants
- Classification selon shunt/ cyanose
- avec shunt peuvent être cyanogènes
- sans shunt = non cyanogènes

Les cardiopathies cyanogènes – le shunt droit - gauche

- Le shunt = Passage anormal de sang droit gauche.
 - La cyanose: d'hémoglobine réduite > 5%.
- Trilogie, Tétralogie, Pentalogie de Fallot.
- Tronc artériel commun (TAC).
- Transposition des gros vaisseaux (TGV).
- Maladie d' Ebstein.
- Atrésie tricuspide.

Les cardiopathies non cyanogènes (shunt gauche-droit)

Communication inter-auriculaire(CIA)

Communication inter-ventriculaire (CIV)

Canal atrio-ventriculaire (CAV)

Persistance du canal artériel

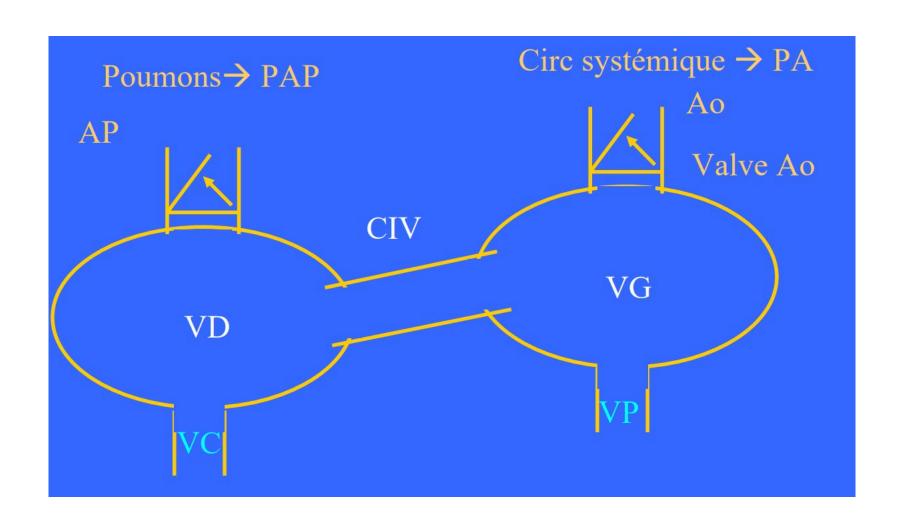
Cardiopathies congénitales sans shunt

- Sténose de l'aorte
- Sténose pulmonaire
- coarctation de l'aorte
- Les anomalies de la position du cœur (Dextrocardie, mésocardie, situs inversus, situs ambigus)

COMMUNICATIONS INTER-VENTRICULAIRES (CIV)

- La plus fréquente des cardiopathies congénitales 20-25%
- (50 % en association)

Physiologie du shunt en cas de CIV



Hémodynamique et clinique

CIV I: maladie de ROGER (CIV petite)

* CIV restrictive: PAPS/PS<0,3 QP/QS = 1-1,5

CIV II: CIV à gros débit (CIV moyenne et large)

*CIV IIa large/restrictive: PAPS/PS 0,3-O,7 QP/QS >2

*CIV IIb large/non restrictive: PAPS/PS 0,7-1 QP/QS >2

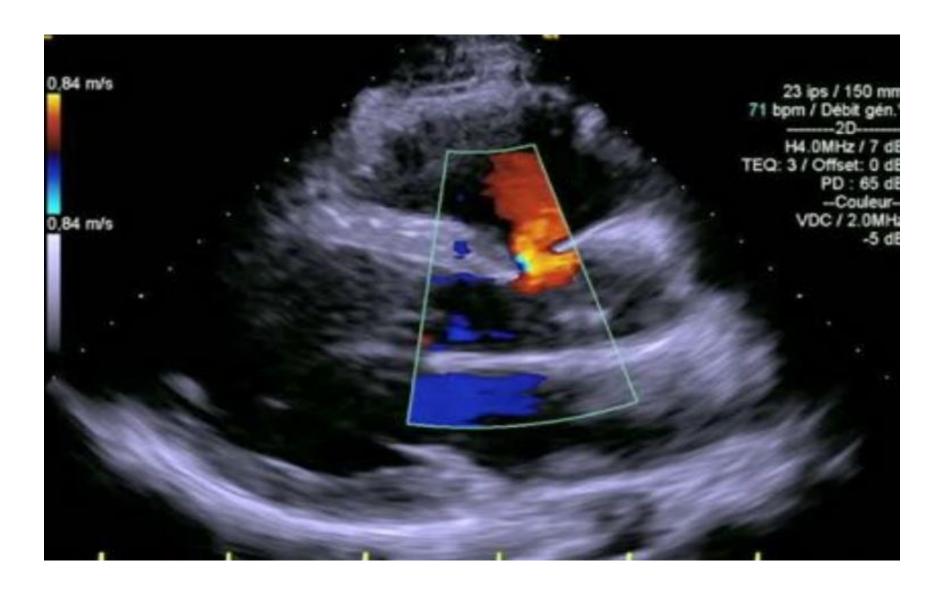
CIV III: sydrome d' EISENMENGER

* CIV large: PAPS/PS>1 QP/QS<1

CIV IV:CIV à poumons protégés

* CIV + SP: grVD-AP > 25 mmHg PAPS/PS<0,7 QP/QS>2

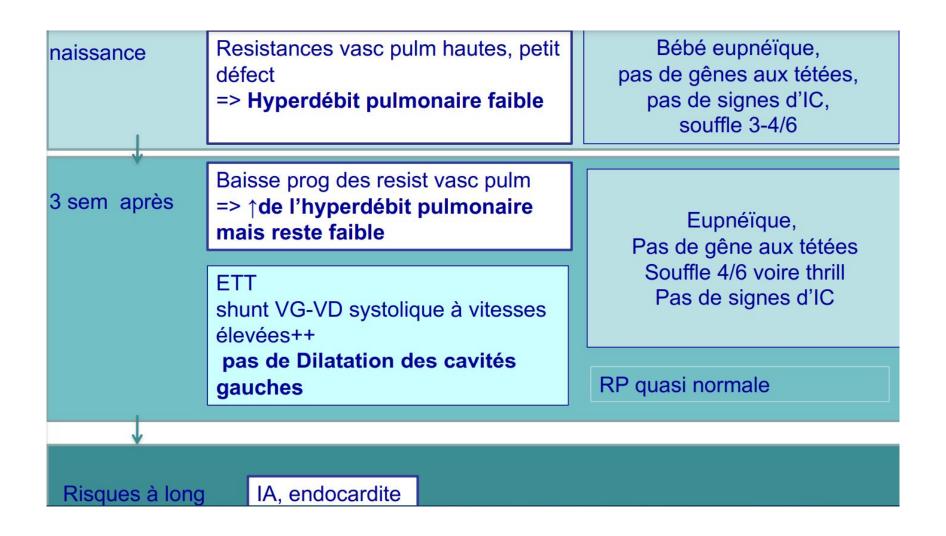
Diagnostic échocardiographique



Petites CIV = Maladie du Roger

- Shunt minime (<1cm), sans hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)
- Evolution se fait spontanément vers la fermeture
- Aucune autre anomalie n'est présente (notamment pas de retard de croissance)
- Le souffle est systolique, médiothoracique, irradie en rayon de roue sur tout le thorax, intense avec souvent un frémissement.
- Electrocardiogramme, la radiographie du thorax peut être normale-Échographie-
- visualisation directe de la communication inter-ventriculaire (trou> 2mm)- 70% - évolution vers la fermeture, le rétrécissement

Maladie de Roger



Grosses CIV (>1 cm)- haut débit

- le shunt est initialement des cavités gauches vers les cavités droites →surcharge de volume et la pression du cœur droit, → hypervolémie pulmonaire, et par le retour veineux augmenté, → la surcharge de volume du cœur gauche →insuffisance cardiaque
- Effets pulmonaires -hypertension artérielle pulmonaire irréversible du fait de l'augmentation des résistances pulmonaires, inversant le shunt (Eisenmenger)

Clinique des CIV à haut débit

- Fatigue lors des tétées. Dyspnée, polypnée, toux traînante des troubles de la croissance, infections bronchopulmonaires récurrentes
- Examen Objectif :
 - hypotrophie pondérale, déformation thoracique; éclat de du deuxième bruit au foyer pulmonaire (HTAP)
 - Souffle systolique si les pressions ventriculaires droite et gauche ne sont pas parfaitement identiques

Examens complémentaires des grandes CIV

• Rx:

Cardiomégalie (ICT >0,60-0,65)

Hyper vascularisation pulmonaire

Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.

- ECG: Hypertrophie du ventricule gauche, hypertrophie du ventricule droit
- **Echo**: Visualisation directe de la communication inter-ventriculaire

Évolution des CIV IIa

naissance

Resistances vasc pulm hautes
Défect taille moyenne
= Hyperdébit pulmonaire faible

Bébé eupnéïque, pas de gênes aux tétées, pas de signes d'IC, souffle 2/6 voire absent

≈ 3 sem après

Baisse prog des resist vasc pulm => \tau\text{hyperdébit pulmonaire} progressif

ETT

shunt VG-VD systolique à vitesses élevée Dilatation des cavités gauches

+/- obstacle pulmonaire

RP= cardiomégalie, surcharge vasculaire modérée

Polypnée légère
Gêne aux tétées modérée
ou absente
Souffle 3 ou 4/6
Peu ou pas de signes d'IC
Stagnation pondérale modérée
ou ascension insuffisante

Risques à long terme

Possible Maladie Vasc Pulm à long terme si Qp/Qs reste élevé (dilatation cavités gauche) mais rare IA, endocardite

Evolution des CIV IIb

naissance

Resistances vasc pulm hautes Défect large

= Hyperdébit pulmonaire faible

Bébé eupnéïque, pas de gênes aux tétées, pas de signes d'IC, souffle 2/6 voire absent

≈ 3 sem après

Baisse prog des resist vasc pulm

=> †hyperdébit pulmonaire progressif

ETT

shunt VG-VD systolique à vitesses basses (HTP de débit)

Dilatation des cavités gauches

Polypnée marquée
Gêne aux tétées importante
Souffle 2 à 3/6
HMG
Stagnation pondérale
voire cassure

Risques

Maladie Vasc Pulm dans les 6 à 12 mois (fixation des résistances pulm) Eisenmenger à long terme (Rpulm>Rsystémiques)

Développement de la maladie vasculaire pulmonaire chez les patients avec shunts GD.



Shunt gauche-droite



Augmentation du flux sanguin pulmonaire



Augmentation des résistances vasculaires pulmonaires (RVP)



En l'absence de correction chirurgicale,
la maladie vasculaire pulmonaire peut se développer
de type histologique similaire à celui de l'HTAP idiopathique
(HTAPi)

Dommages irréversibles du système vasculaire pulmonaire et augmentation des RVP

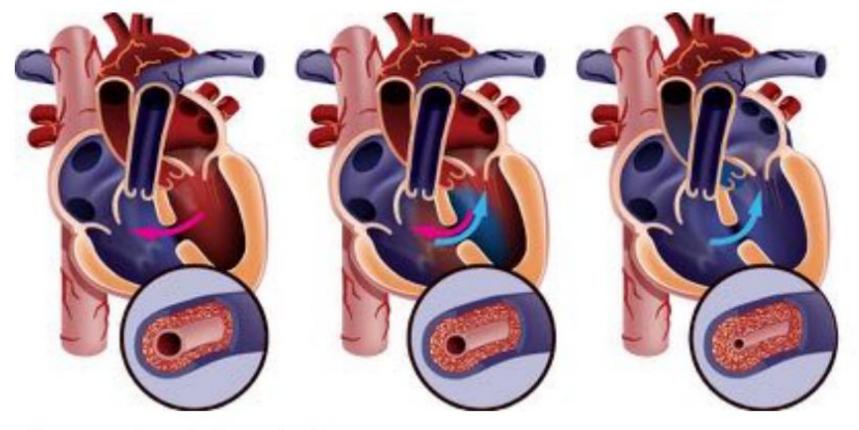
L'HTAP peut se développer après chirurgie correctrice ou palliative de la CC (18)

www.chu-bordeaux. Galié N et al. Drugs 2008

Beghetti M et al. J Am Coll Cardiol 2009

syndrome d'Eisenmenger

Shunt gauche-droite — Shunt bidirectionnel — Shunt droite-gauche



Progression de la maladie

Qp et/ou PAP

RVP

RVP-cyanose



Traitement - médical et chirurgical

- Médical:
 - -Prévention Osler (EBSA)
 - Traitement de l'insuffisance cardiaque
- Chirurgical:
- Palliatifs: cerclage de l'artère pulmonaire (pour diminuer le shunt)
- Curative : la fermeture de la CIV par suture simple ou patch de correction- traitement par cathétérisme interventionnel

PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL (PCA)

- la persistance après la naissance d'un canal entre l'artère pulmonaire et l'aorte-15-17% (25% en association)
- Plus fréquente chez les filles (2-3 filles / garçon)
- Particulièrement fréquente chez le prématuré, la rubéole au cours du premier trimestre, altitude >4500m

HEMODYNAMIQUE et CLINIQUE

- Shunt de l'aorte vers l'artère pulmonaire HTAP Hypertrophie du ventricule gauche -Hypertrophie du ventricule droite
- Souffle continu à renforcement systolique (souffle systolodiastolique) sous claviculaire gauche (« une locomotive dans un tunnel »), irradiant le long du bord gauche du sternum et dans la gouttière inter-scapulo-vertébrale gauche
- l'éclat de B2 au foyer pulmonaire- hyperpulsatilité des artères périphériques (arcade palmaire, fontanelle antérieure)
- Signes d'insuffisance cardiaque
- Petit canal artériel, sans HTAP: souffle, frémissement, pouls bondissants (seul risque = Endocardite infectieuse).

Examens complémentaires

• Rx:

Dilatation de l'oreillette et du ventricule gauches Hyper vascularisation pulmonaire Bouton aortique saillant

- **Electrocardiogramme** : → hypertrophie ventriculaire gauche/ Biventriculaire
- Échographie: diagnostic de certitude (peut montrer le canal et permettre ses mensurations (longueur-diamètre) + quantifier le shunt

Complications

Hypertension pulmonaire

Insuffisance cardiaque

• Endocardite bactérienne

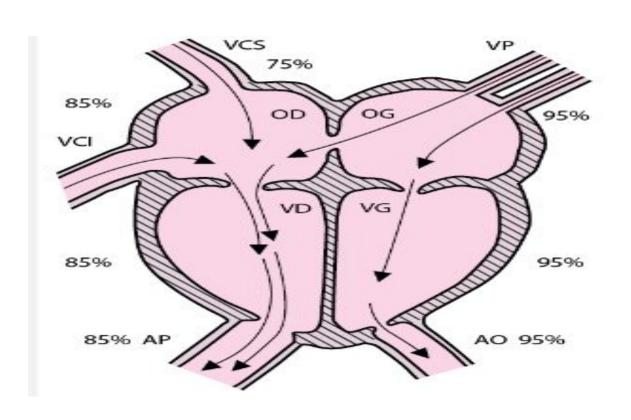
TRAITEMENT

- oxygène
- Traitement de l'insuffisance cardiaque indométacine
- Traitement chirurgical (ligature, suture du canal)
- Fermeture par cathétérisme interventionnel+++
- le risque de l'évolution : l'endocardite et le développement d'une hypertension artérielle pulmonaire

Communications inter auriculaires

 La communication inter auriculaire (CIA) est une pathologie cardiaque congénitale définie par la persistance d'une communication entre les deux oreillettes, secondaire à un défaut de cloisonnement septal lors de l'embryogénèse créant ainsi un shunt entre ces deux cavités

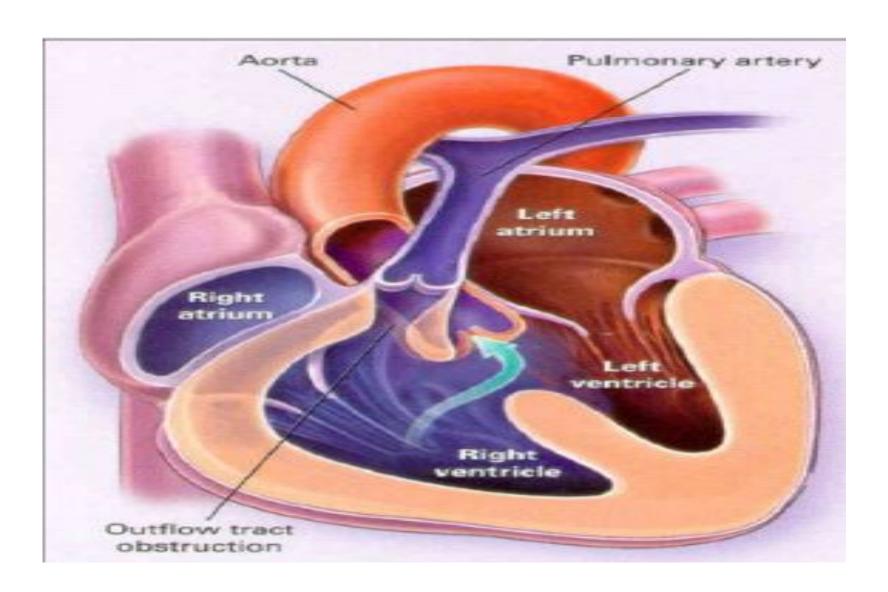
Images de CIA



Tétralogie de Fallot

- la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogènes
- 7-15% des cardiopathies congénitales
- sténose pulmonaire+communication inter-ventriculaire (CIV)+ hypertrophie ventriculaire droite +la malposition de l'aorte à droite
- sténose pulmonaire → hyperpression ventriculaire droite → shunt important des cavités droites vers les cavités gauches →cyanose sévère → débit pulmonaire faible → hypovascularisation pulmonaire

Tétralogie de Fallot



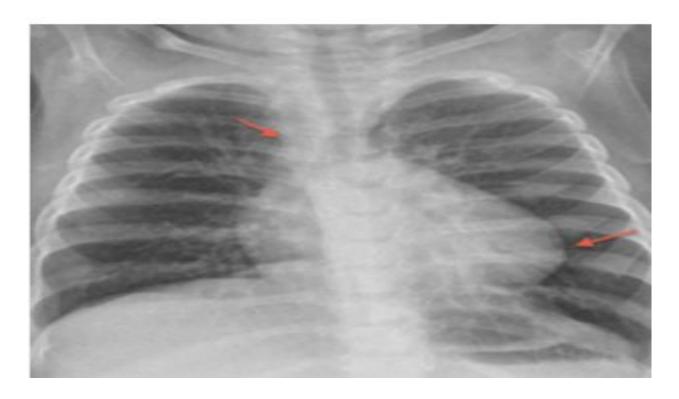
Hémodynamique

- Sténose pulmonaire → hyperpression ventriculaire droite → shunt important des cavités droites vers les cavités gauches
 - →cyanose sévère → débit pulmonaire faible
 - → hypovascularisation pulmonaire

Clinique

- Cyanose
- Rare chez les nourrissons apparaissant au deuxième mois, majorée par l'effort, le froid.-hippocratisme digital.
- Squatting
- Malaises anoxiques (convulsions, tachycardie)
- Dyspnée
- Hypotrophie staturo-pondérale
- Souffle systolique de sténose pulmonaire plus intense que la sténose pulmonaire est moins serrée

Aspect de « cœur en sabot »



Radiologie:

- -Typique 'cœur en sabot' (l'arc pulmonaire manque et le ventricule droit saille particulièrement);
- la vascularisation pulmonaire est pauvre

La vascularisation pulmonaire est pauvre +++

- Electrocardiogramme : hypertrophie ventriculaire droite
- Échographie : diagnostic de certitude
- Biologie: polyglobulie, l'hémoglobine ↑
 Complication: thrombose cérébrale (accidents vasculaires cérébraux), pulmonaire, rénale abcès du cerveau (troubles neurologiques+ fièvre)
- endocardite bactérienne subaiguë

TRAITEMENT

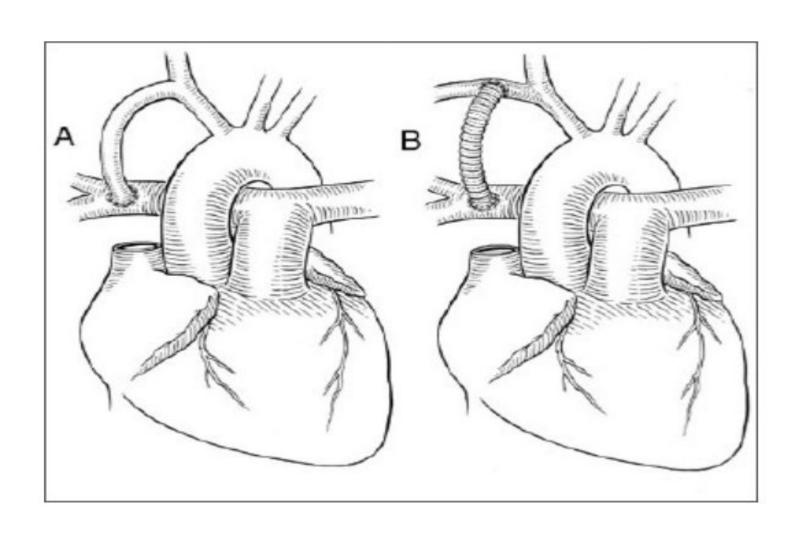
- Médical:
- traitement martial
- oxygène, morphine, propranolol, bicarbonate de sodium
- Prévention Osler
- Chirurgical:

Intervention de **Blalock Taussig** : anastomose entre l'artère sous clavière gauche et artère pulmonaire)

Intervention de **Waterston**: anastomose entre l'aorte et l'artère pulmonaire droite.!!!!

La sténose pulmonaire serrée→ maintenir ouvert le canal artériel par perfusion de PGE1

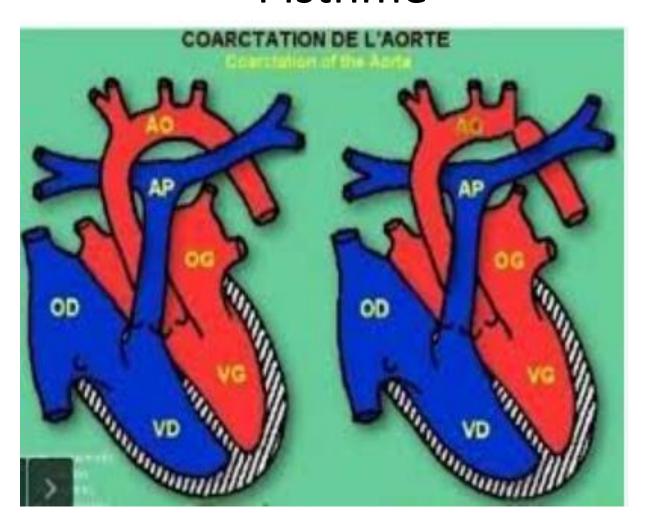
Anastomose de Blalock Thomas Taussig



LA COARCTATION DE L'AORTE (Co Ao)

- DEFINITION: rétrécissement de l'aorte situé: en face de l'insertion du canal artériel, en aval de l'artère sous-clavière gauche, sur l'arc aortique ou l'aorte descendante
- Cette anomalie représente 6% à 10% des cardiopathies congénitales.
- 25% des enfants avec un Syndrome de Turner sont porteurs d'une coarctation
- Association fréquente avec les bicuspidies

rétrécissement de l'aorte au niveau de l'isthme



Il existe deux types de coarctation :

- Infantile (Pré ductal)- avant le canal artériel, la fermeture spontanée du canal - L'insuffisance cardiaque chronique
- Adulte(postductal)- la coarctation après le canal artériel : → une circulation collatérale court-circuite la coarctation pour apporter le sang oxygéné aux membres inférieurs.

SYMPTOMATOLOGIE -variable selon l'âge:

- /choc et collapsus cardiovasculaire en période néonatale
- \hypertension des membres supérieurs et des pouls pédieux très discrets à l'adolescence
- Le nouveau-né. -coarctation serrée+circulation dépendante du canal artériel
 →fermeture de ce dernier →choc à la fin de la première/ seconde semaine de
 vie (pouls faibles et une perfusion périphérique ↓)
- L'enfant plus âgé. obstruction moins serrée sur l'aorte, circulation collatérale suffisante pour suppléer à la circulation post-ductale.-pouls fémoraux ou pédieux faibles ou retardés-hypertension des membres supérieurs (peut être la seule anomalie perceptible)
- Différence tensionnelle >10 mm Hg entre les membres supérieurs/inférieurs.
- Souffle systolique parasternal gauche haut irradiant vers le creux axillaire gauche ou le dos
- Décompensation cardiaque congestive (obstruction chronique sur la voie gauche)
- Céphalée, épistaxis

Radiologie



→cardiomégalie/œdème pulmonaire/congestion veineuse pulmonaire (jeune enfant)

→volume cardiaque normal ou ↑/dilatation de l'aorte ascendante/encoches costales (enfant plus âgé – 5-6 ans)

Examens complémentaires

• ECG:

→hypertrophie ventriculaire gauche (enfant plus âgé)

• Échographie :

Diagnostic de certitude+malformations associées

Angiographie IRM

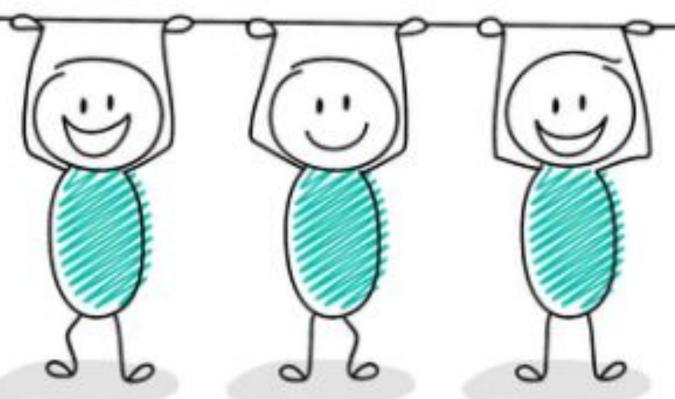
TRAITEMENT

- Médical→ Traitment d'insuffisance cardiaque-perfusion de prostaglandine (pour rouvrir le canal artériel)
- Prévention Osler
- Chirurgical- la résection de la coarctation et l'anastomose bout-à-bout, prothèses
- Interventionnel / Stenting
- Attention risque hémorragique de la circulation collatérale

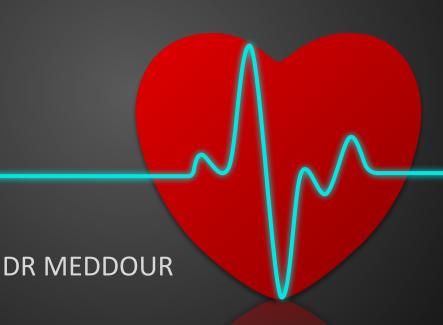
Stenting d'une Coarc Ao



THANK YOU



CARDIOPATHIES CONGENITALES



Plan du cours :

- I. Introduction.
- II. La circulation foetale.
- III. Adaptation à la naissance.
- IV. Classification.
- V. La clinique.
- VI. Les malformations cardiaques prédominantes.
- VII. Réaction d'Eisenmenger.



I. Introduction:

- * La formation du coeur est un mécanisme très complexe. Des erreurs peuvent survenir à chaque étape de son développement. Elles conduisent à des cardiopathies congénitales, comptant, en raison de leur fréquence de 1 sur 1000 nouveau-nés, parmi les malformations congénitales les plus courantes.
- * L'étiologie en est le plus souvent inconnue. Néanmoins, on peut identifier 2 groupes de facteurs :
- 1. Les facteurs génétiques : (des aberrations chromosomiques).
- 2. Facteurs d'environnement : secondaire à des agents infectieux (rubér el médicamenteux, physiques (rayons X), métaboliques et nutritionnels (diabete, alcool).

II. La circulation foetale:

• Tout le sang parvient initialement dans l'oreillette droite. En raison de la résistance vasculaire très élevée, la circulation pulmonaire ne peut pas absorber la totalité du débit sanguin. Pour permettre à la circulation d'être tout de même équilibrée, deux shunts sont mis en place, déviant la plus grande partie du sang de la circulation pulmonaire.

• Premièrement il existe une communication directe entre l'oreillette droite et gauche, permettant au sang de l'oreillette droite de passer directement dans l'oreillette gauche à travers le foramen ovale, shuntant ainsi les poumons. Ce shunt permet le développement normal de l'oreillette et du ventricule gauche. Mais le coeur gauche serait surchargé si la totalité du sang devait transiter par ce seul shunt. En outre, le côté droit du coeur ne pourrait pas se développer normalement, si le sang n'y circulait pas et deviendrait de ce fait hypotrophique. Le sang circule donc également en quantité réduite de l'oreillette droite à travers les valvules tricuspides dans le ventricule droit. Depuis là le sang va shunter les poumons en passant du tronc pulmonaire dans l'aorte directement à travers le canal artériel.

• Le sang riche en nutriments et en oxygène en provenance du placenta, atteint via la veine ombilicale puis la veine cave inférieure, l'oreillette droite. En parallèle du sang riche en CO2 et pauvre en nutriments passe de la veine cave supérieure dans le oreillette droite et se mélange en partie avec le sang riche en O2 provenant de la veine cave inférieure.

III. Adaptation à la naissance :

- Avec l'instauration de la respiration, la pression dans les poumons est drastiquement réduite et la circulation dans les capillaires pulmonaires peut s'établir. La pression dans l'oreillette droite diminue alors par rapport à l'oreillette gauche. Cette inversion des pressions dans les oreillettes, presse le septum primum contre le septum secundum fermant fonctionnellement le foramen ovale (foramen secundum).
- La ligature des vaisseaux ombilicaux après la naissance supprime le réseau sanguin à basse pression du placenta et la résistance périphérique dans la circulation systémique s'accroît, provoquant une inversion des pressions entre l'aorte et le tronc pulmonaire. Le shunt droite-gauche de la période prénatale à travers le canal artériel, devient un
- shunt gauche-droite. Il s'ensuit la contraction de la musculature lisse dans la paroi du canal artériel et son oblitération fonctionnelle.

IV. Classification:

- Obstruction droite (sans shunt)
- 1. Sténose pulmonaire
- 2. Sténose tricuspide
- Obstruction gauche (sans shunt)
- 1. Sténose de l'aorte
- 2. Sténose isthmique de l'aorte (coarctation de l'aorte)
- Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite (acyanotiques)
- 1. Canal artériel persistant (CAP)
- 2. Communication interauriculaire (CIA)
- 3. Communication interventriculaire (CIV)
- 4. Anomalies du septum auriculo-ventriculaire

- Malformations cardiaques avec shunt droite-gauche (cyanotiques)
- 1. Tétralogie de Fallot
- 2. Atrésie des valvules pulmonaires
- 3. Atrésie tricuspide
- •Malformations cardiaques avec transposition des vaisseaux
- 1. Transposition des gros vaisseaux (TGV)
- 2. Ventricule unique.

V. La clinique :

En dehors d'une auscultation pathologique, les signes cliniques suivants sont révélateurs d'une malformation cardiaque:

Chez le nourrisson:

- Cyanose.
- Retard de croissance.
- Transpiration accrue notamment lorsque l'enfant boit.
- Dyspnée
- Somnolence lors de l'allaitement.

Chez les enfants plus âgés:

- Résistance à l'effort physique limité
- Endurance faible
- Tendance aux infections accrue

VI. Les malformations cardiaques prédominantes :

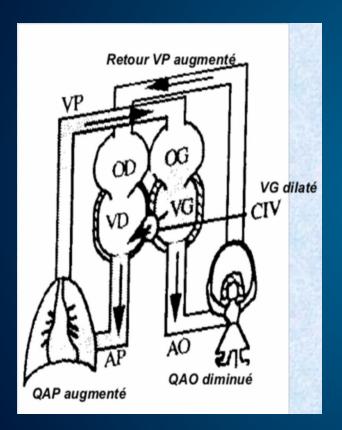
Sur le plan clinique quatre malformations cardiaques sont nettement prédominantes:

- Communication interventriculaire (28%)
- Communication interauriculaire (11%)
- Sténose pulmonaire (9%)
- Canal artériel persistant (9%)

•Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite (acyanotiques):

Lors de shunt gauche-droite il se produit une hyperhémie pulmonaire aux dépens de la grande circulation. Les shunts d'une région riche en oxygène vers une région pauvre en oxygène ne s'accompagnent pas d'une cyanose initialement.

Communication interventriculaire (CIV):



- Le shunt gauche-droite entraîne une surcharge volumétrique des cavités gauches et droites.
- -Augmentation du débit pulmonaire (Hypertension pulmonaire) : tachypnée, sueurs et troubles de ventilation.
- -Diminution du débit aortique : tachycardie, pâleur, retard pondéral et troubles digestifs.
- -Retentissement cardiaque : dilatation des cavités cardiaques.

Clinique:

Signes fonctionnels : Selon l'importance du shunt

L'auscultation Souffle Systolique mesocardiaque 4éme EIG irradiant en rayon de roue

EXAMENS COMPLEMENTAIRES:

ECG: peut être normale dans les petites CIV

Dans la CIV large avec retentissement et HTAP :Bloc de Branche droit

Téléthorax : Normale dans la petite CIV

Signes d'HTAP dans les CIV larges

ECHOCARDIOGARPHIE / DOPPLER :

Confirme la diagnostic, permet de mesurer la taille du schunt et d'apprecier l'HTAP

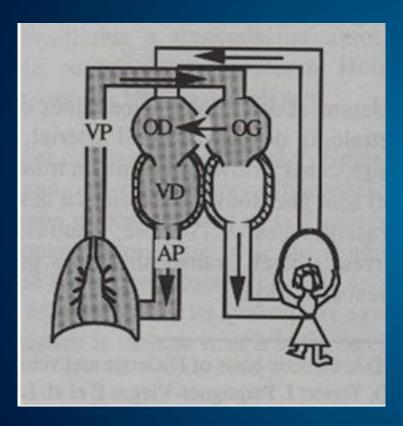
Evolution / Comlication:

- * Endocardite bactérienne
- *Insuffisance cardiaque
- * HTAP fixée(syndrome d'Eeisenmeiger)

Traitement:

- * Dans la communication interventriculaire large avec HTAP on doit opérer en urgence car risque d'HTAP fixée, l'intervention consiste à fermer la CIV par patch à coeur ouvert
- * la petite CIV sans HTAP nécessite un suivi et surveillance

Communication interauriculaire (CIA):



- Le shunt est gauche-droit entrainant une dilatation du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.
- -L'importance du shunt dépend de la taille du défect et de la compliance du VD.
- L'élévation des pressions dans l'artère pulmonaire est la plupart du temps faible→ HTAP ne se développe qu'après plusieurs années.

CLINIQUE:

Bien tolérée, de découverte fortuite

Signes fonctionnels:

Dyspnée d'effort

<u>Auscultation cardiaque :</u>

souffle Systolique au 2éme éspace intercostale gauche foyer pulmonaire (c'est un souffle fonctionnel d'hyperdebit)

Examens complémentaires :

ECG: normale dans la CIA sans surcharge volumique

Dans la CIA large avec surcharge volumique Bloc de branche droit avec aspect rSr'

Telethorax de face: Normale dans la CIA sans surcharge volumique

HTAP dans la CIA large avec surcharge volumique

ECHOCOEUR /DOPPLER:

Confirme le diagnostic, apprécie le retentissement et l'HTAP

Evolution / Complication

Bien tolérée, les complications ne surviennent que tardivement au Delas de 40 ans

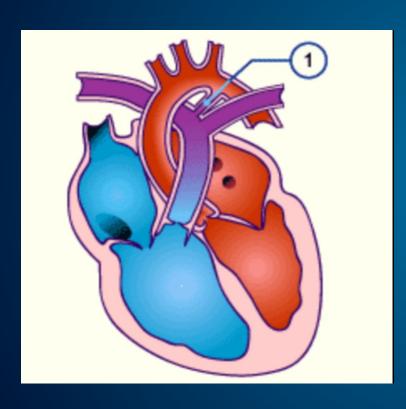
- * Broncho-pneumopathies
- * Trouble du rythme ACFA
- * Insuffisance cardiaque

Pas d'endocardite bactérienne dans la CIA isolée

Traitement:

Traitement chirurgical à coeur ouvert : fermeture par patch ou par voie endocavitaire Au cours d'un cathétérisme interventionnel

Canal artériel persistant :

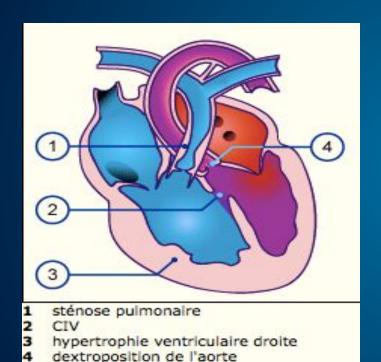


- On parle de conduit artériel persistant, en l'absence de fermeture normale postnatale (> 1 mois).
- -Shunt Ao-AP est souvent modéré et entraine une dilatation des cavités gauches.
- HTAP est rare.

•Malformations cardiaques avec shunt droite-gauche (cyanotiques) :

En cas de cardiopathies avec shunt droite-gauche du sang désaturé en oxygène passe du coeur droit dans le coeur gauche et ainsi dans la grande circulation.

Tétralogie de Fallot (8%):



Comporte les lésions suivantes:

- sténose pulmonaire
- communication interventriculaire (CIV)
- aorte à cheval sur les deux ventricules
- hypertrophie ventriculaire droite.

Diagnostic:

Cyanose / hippocratisme digital

- -Malaise anoxique : perte de connaissance par hypoxie cérébrale
- <u>-A l'auscultation</u>: SS 3-4 émie Espace Intercostale Gauche, qui traduit la sténose de l'artére pulmonaire
- -<u>ECG</u> :Axe a droite , signe de surcharge droit à type de Bloc de branche droit
- -<u>Téléthorax</u>: Aspect en SABOT

(due a l'absence du segment pulmonaire et la dilatation du VD)

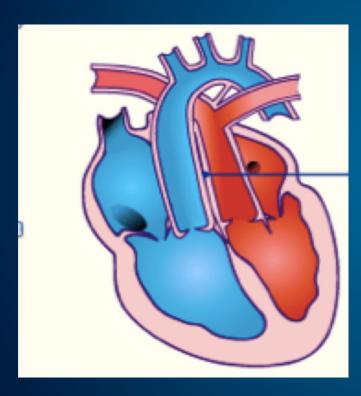
Evolution / Complication :

- -Endocardite bactérienne
- -Malaise anoxique
- -Accident vasculaire cérébrale
- -Abcès cérébral

Traitement : est chirurgicale

On réalise une cure complète

Malformations cardiaques avec transposition des vaisseaux : Transposition des gros vaisseaux (TGV)



- L'aorte est issue du ventricule droit et l'artère pulmonaire est issue du ventricule gauche.
- Mise en place de deux circulations parallèles ne permettant, ni prise, ni délivrance d'oxygène.
- Une telle situation n'est donc viable que par l'intermédiaire d'un shunt croisé en plus de la TGV.
- S'exprime par une cyanose sans souffle.

Diagnostic:

Est précoce à la naissance, la cyanose est précoce et intense Auscultation éclat du 2eme bruit en rapport avec la position ant de l AO

RX /ECG ne sont pas spécifiques au diagnostic Echocardiographie /doppler confirme le diagnostic

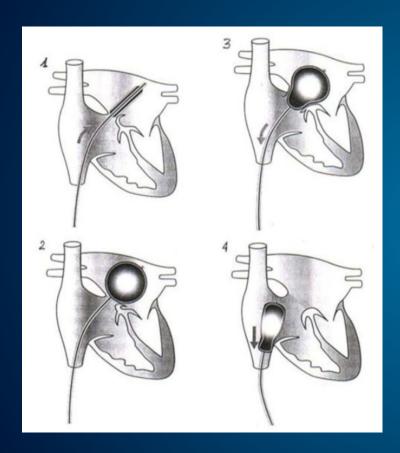
Traitement C'est une urgence précoce :

En cas de malaise anoxique Perfusion de prostaglandines

A la naissance on pratique une septotomie par Ballonet en cas de TGV à septum intact

C'est la Manoeuvre de Rashkind

Traitement Chirurgical: SWITCH Arteriel = Mise en place des Vaisseaux Doit se faire avant le 1er mois de la vie



- La survie n'est habituellement possible qu'au prix d'un geste de cathétérisme <<interventionnel>> consistant à créer à l'aide d'une sonde à ballonnet une CIA large à travers le foramen ovale Méthode de Rashkind+++

VII. Syndrome d'Eisenmenger:

C'est une HTAP fixée par maladie artériolaire pulmonaire obstructive compliquant un shunt G-D avec inversion du shunt et apparition de la cyanose.

- Le shunt gauche-droite est responsable d'une hypervascularisation pulmonaire et de remaniements consécutifs dans les artérioles pulmonaires.
- La pression dans le lit vasculaire pulmonaire s'accroît. Le shunt gauche-droite diminue pour finalement s'arrêter. Toutefois la résistance pulmonaire continue à s'accroître jusqu'à inversion du shunt avec apparition, d'une cyanose.

Examen clinique: éclat de B2, souffle d'IP.

Radiographie thoracique: hypovascularisation pulmonaire.

Complications: ICD, hémoptysies, troubles du rythme, polyglobulie.

TRT: stade chirurgical dépassé donc traitement médical symptomatique.