

Les cardiopathie congénitales



Aperçu de la cardiopathie congénitale


Classifications multiples


- **Embryologiques**
- **Anatomiques**
- **Mécanistiques**
- **Génétiques**
- **Physiologiques**


Cardiopathies congénitales

Fréquence: 0,5 -1,5% naissances

•Classification: A. avec shunt

 -cyanogène

 Flux sg pulmonaire accru
Flux sg pulmonaire réduit

 -non cyanogène

B . sans shunt

Aperçu de la cardiopathie congénitale

- Rose (non cyanogène)
- Bleue (cyanogène)
- Obstruction critique gauche

ADAPTATION CARDIO- CIRCULATOIRE à la VIE EXTRA-UTERINE

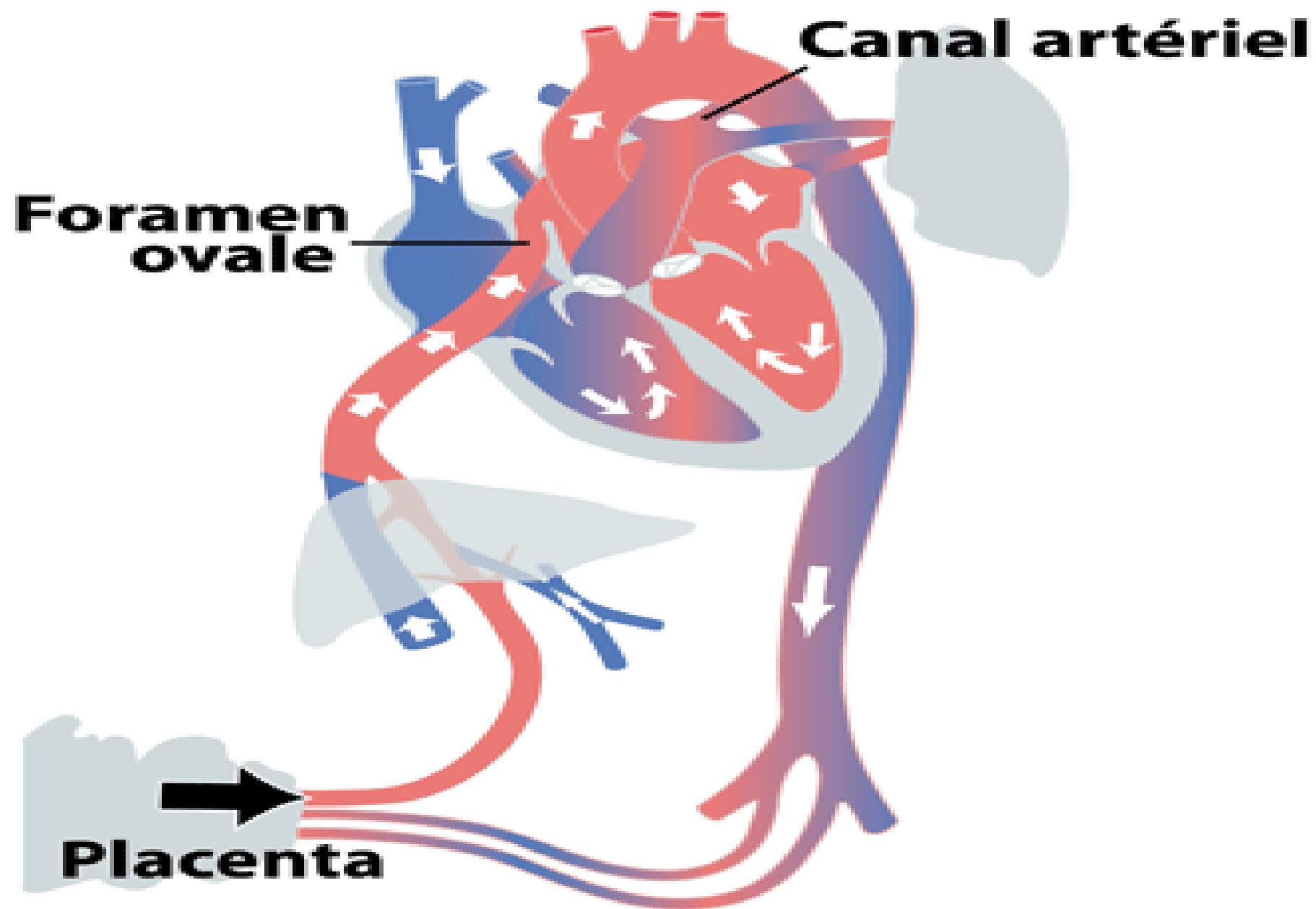
Circulation foetale

Le placenta

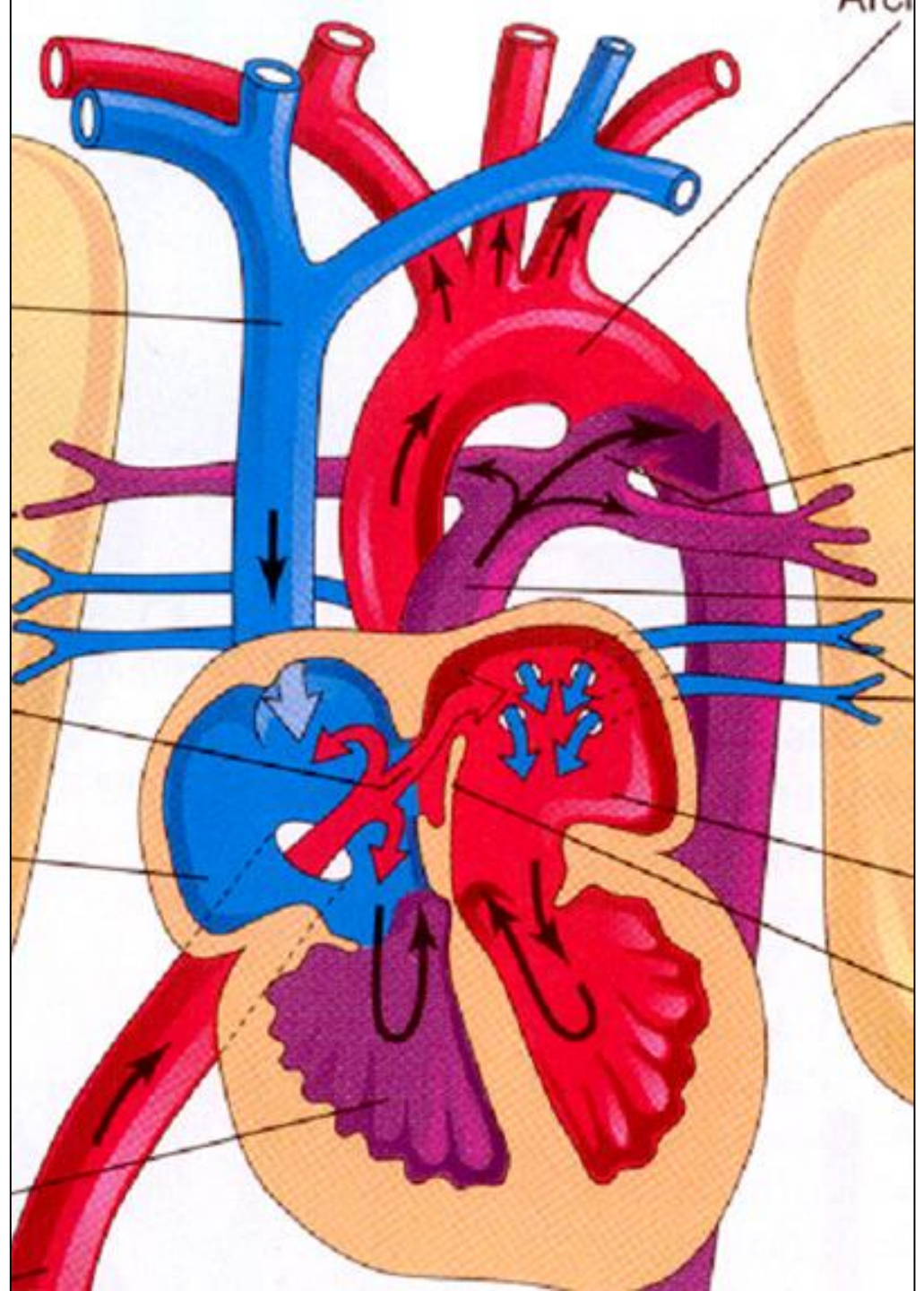
- Le seul organe qui reçoit du sang de deux personnes vivantes différentes
- transfert d'oxygène, de nutriments et de déchets entre la circulation maternelle et la circulation foetale
 - Sang foetal:
 - transporté au placenta par les 2 artères ombilicales (désoxygéné)
 - ramené du placenta par la veine ombilicale (oxygéné)

Circulation foétale

- La majeure partie du sang provenant du placenta passe à travers le foramen ovale dans l'oreillette gauche et par la valvule mitrale dans le ventricule gauche. Puis le sang est éjecté dans l'aorte.
- En parallèle du sang riche en CO_2 et pauvre en nutriments passe de la veine cave supérieure dans le ventricule droit, se mélange en partie avec le sang riche en O_2 provenant de la veine cave inférieure provenant du placenta et parvient au VD à travers la valvule tricuspide.



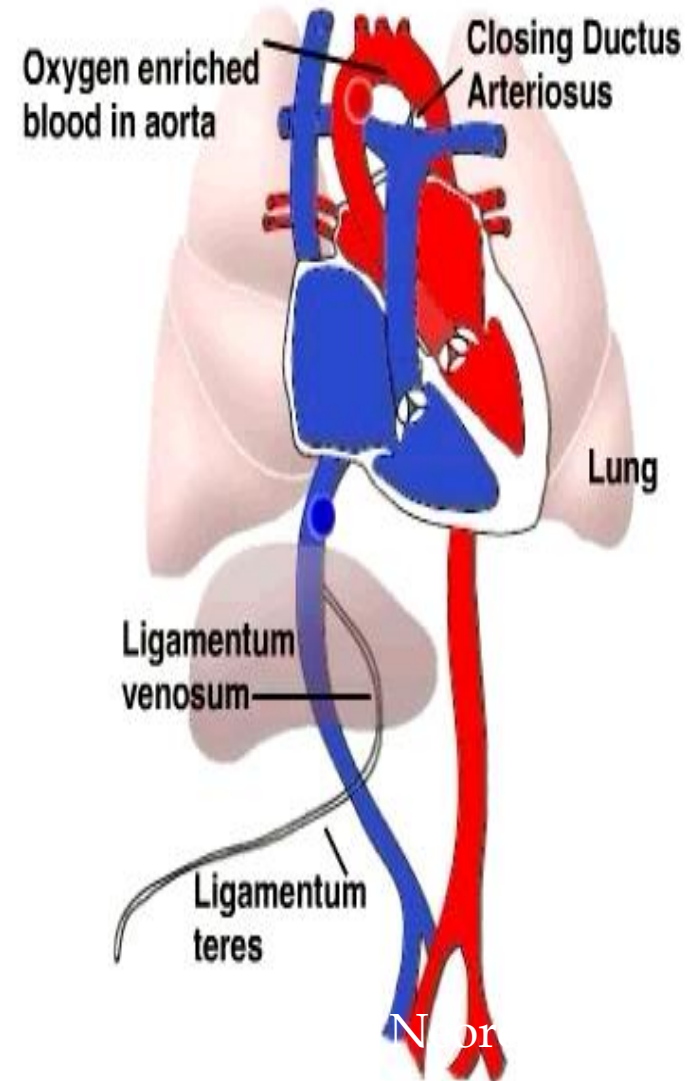
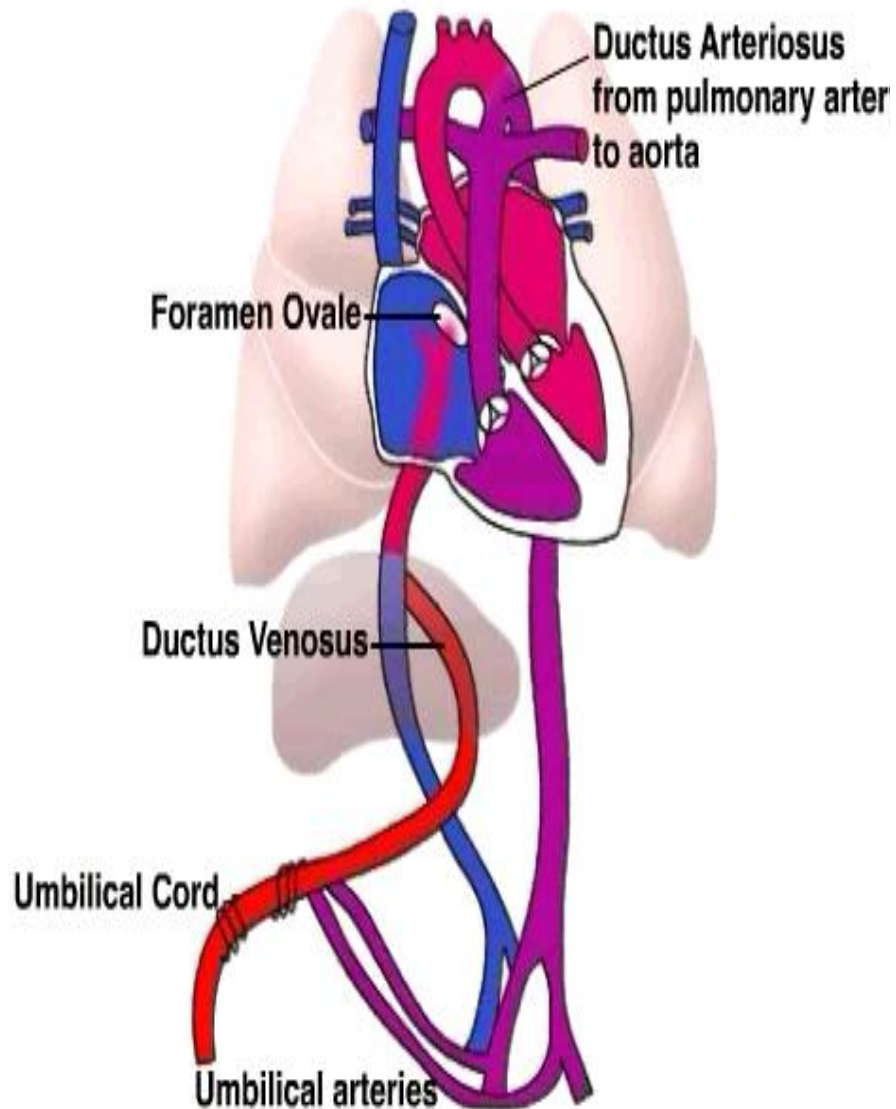
Circulation chez le foetus



Circulation chez le fœtus

- Une circulation où les poumons et le corps sont en parallèle plutôt qu'en série
- Placenta remplace les poumons - circulation pulmonaire n'est pas nécessaire pour l'oxygénation
- Résistance vasculaire pulmonaire très haute
- Majorité du sang du VD contourne les poumons (passant à travers le canal artériel)

Transition néonatale



Adaptation à la naissance

flux sanguin cardiaque
parallèle \longrightarrow flux sanguin sériel

Respiration \longrightarrow $\Downarrow\Downarrow\Downarrow$ Pression \longrightarrow Circulation capillaire possible

Pression AD \ll pression AG \longrightarrow fermeture fonctionnelle du foramen ovale

ligature cordon
(basse pression) \longrightarrow \nearrow RPT \longrightarrow inversion pressions
aorte et tronc pulmonaire

Shunt D-G
prénatal \longrightarrow Shunt G-D
post-natal

contraction FML
canal artériel \longrightarrow Oblitération
fonctionnelle \longrightarrow Oblitération
structurelle Ligament
artériel
quelques semaines

Les cardiopathies non cyanogènes (shunt gauche-droit)

Communication inter-auriculaire (CIA)

Communication inter-ventriculaire (CIV)

Canal atrio-ventriculaire (CAV)

Persistance du canal artériel

Les cardiopathies non cyanogènes (shunt gauche-droit)

- Du sang oxygéné passe de la gauche à la droite du cœur
- Les signes et symptômes dépendent de la taille de la lésion et de la résistance vasculaire relative – systémiques par rapport à pulmonaires
- Lésions importantes marquées par une hausse du flux pulmonaire

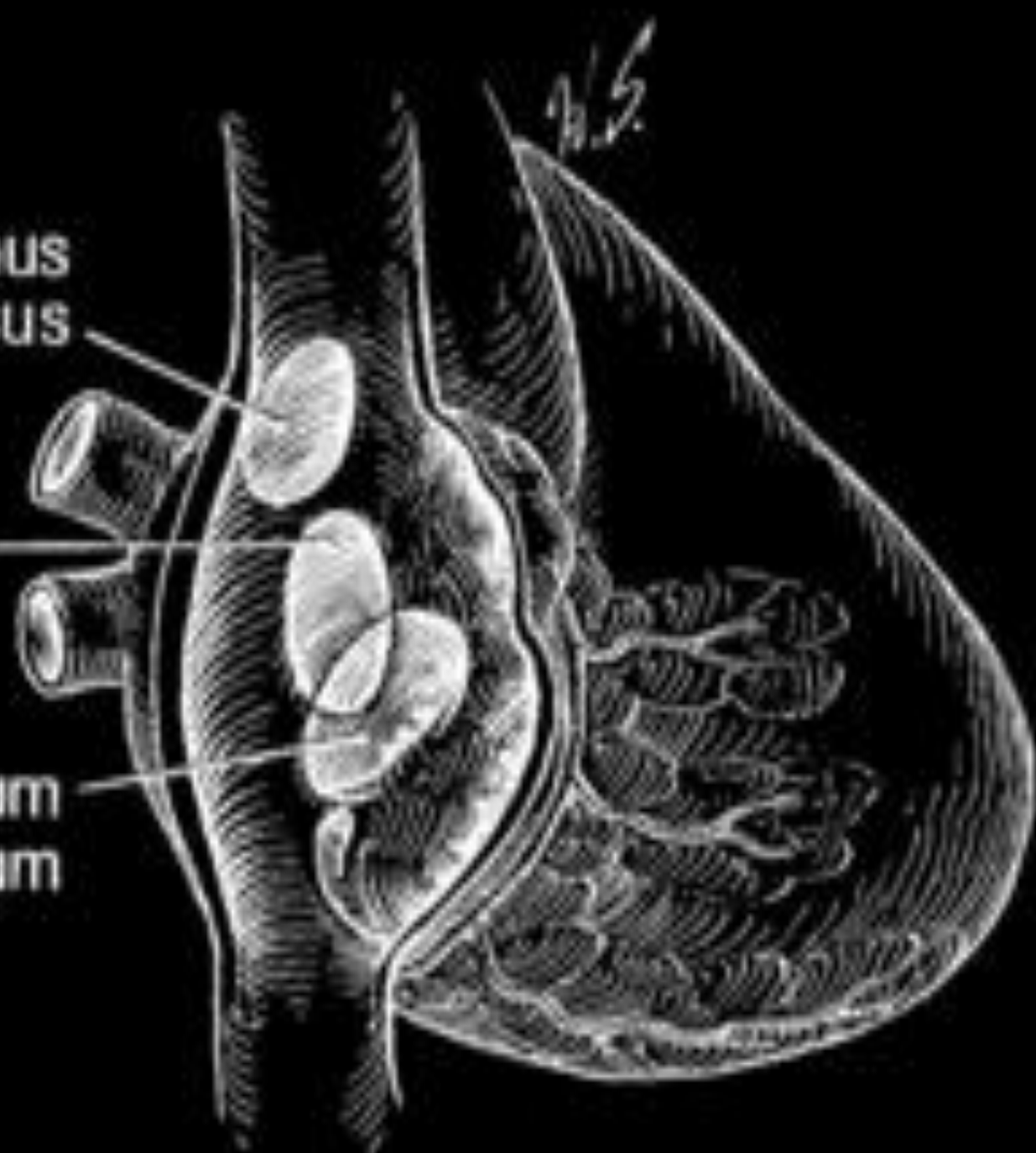
Communications interauriculaires

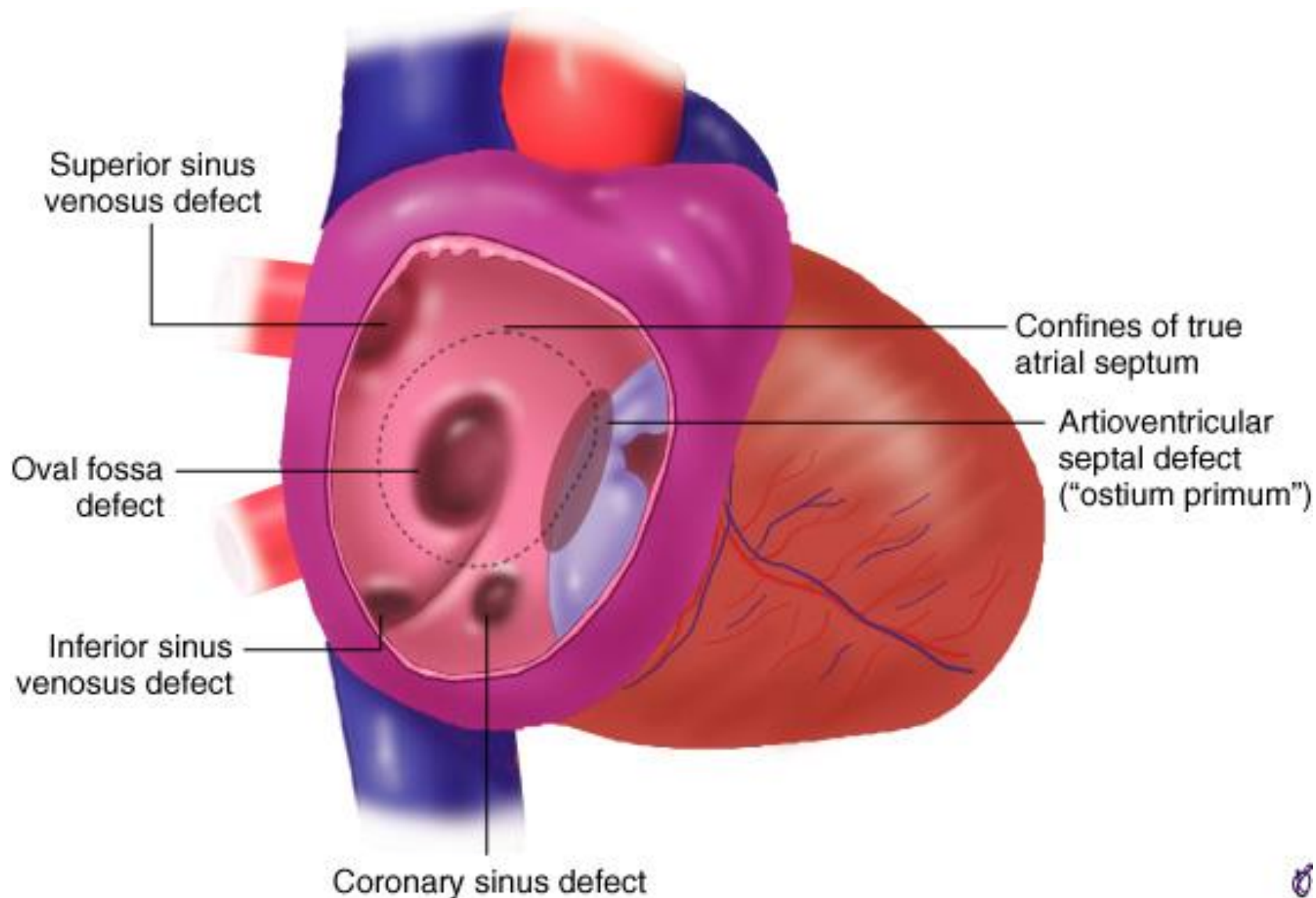
- CIA secundum
 - La plus fréquente
 - Anomalies au niveau de la fossette semi-ovoïde, peut-être secondaire à une déficience, à une perforation ou à l'absence de cloison primum
- CIA – Malformation du sinus venosus
 - Met en cause la portion de la cloison adjacente à l'entrée des veines systémiques, à l'extérieur de la fossette semi-ovoïde
 - Souvent associée à des veines pulmonaires anormales
- CIA primum
 - Anomalie de la portion inférieure de la cloison auriculaire adjacente aux valvules auriculo-ventriculaires
 - Habituellement liée à des malformations des valvules auriculo-ventriculaires

Sinus
venosus

Ostium
secundum

Ostium
primum



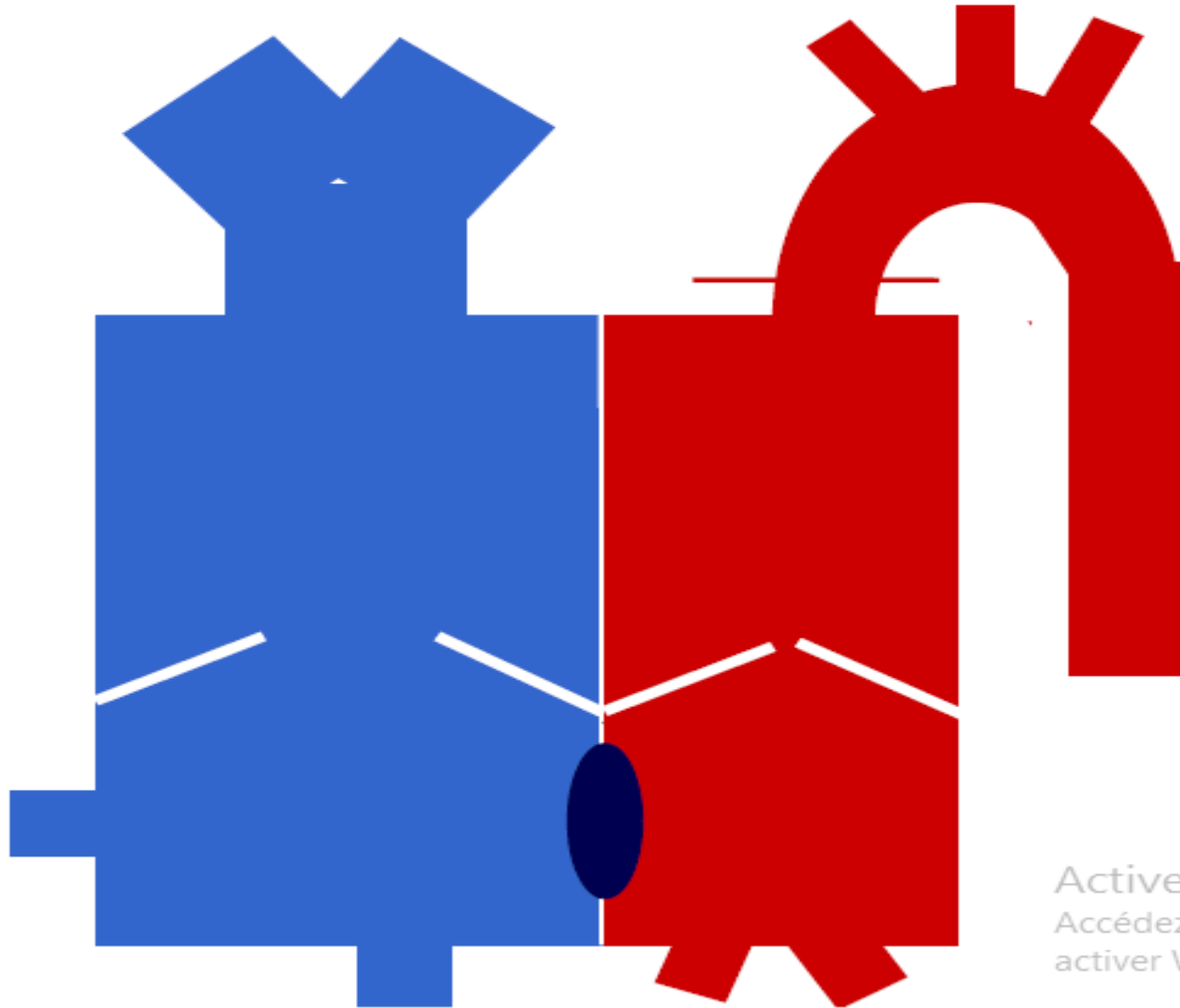


A

Physiopathologie des CIA

- Les shunts à l'étage auriculaire regardent les compliances des ventricules en diastole,
- Le sens du shunt est fonction des compliances ventriculaires,

Les shunts à l'étage auriculaire dilatent les cavités droites



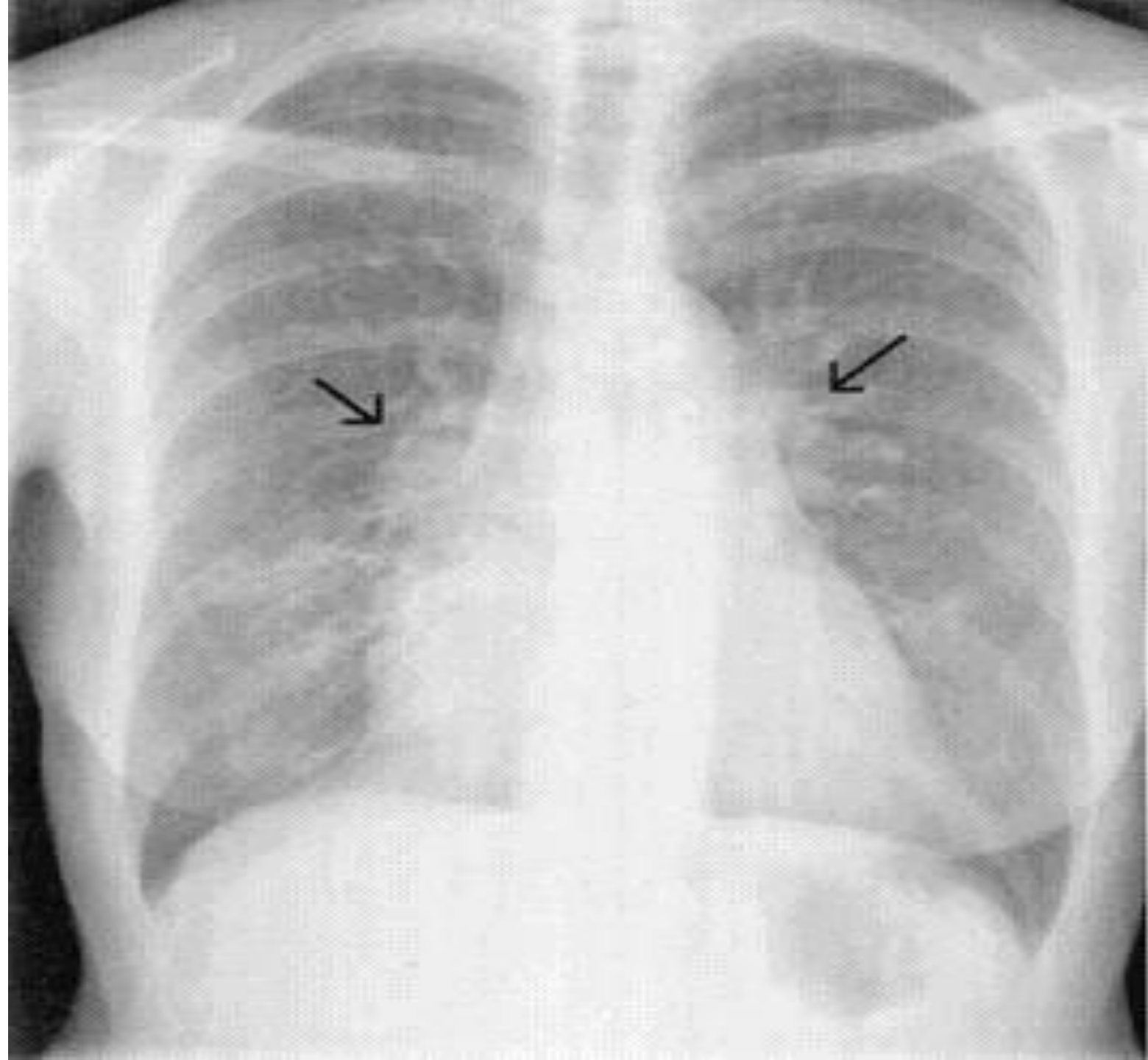
Activer V
Accédez au:
activer Winc

CIA

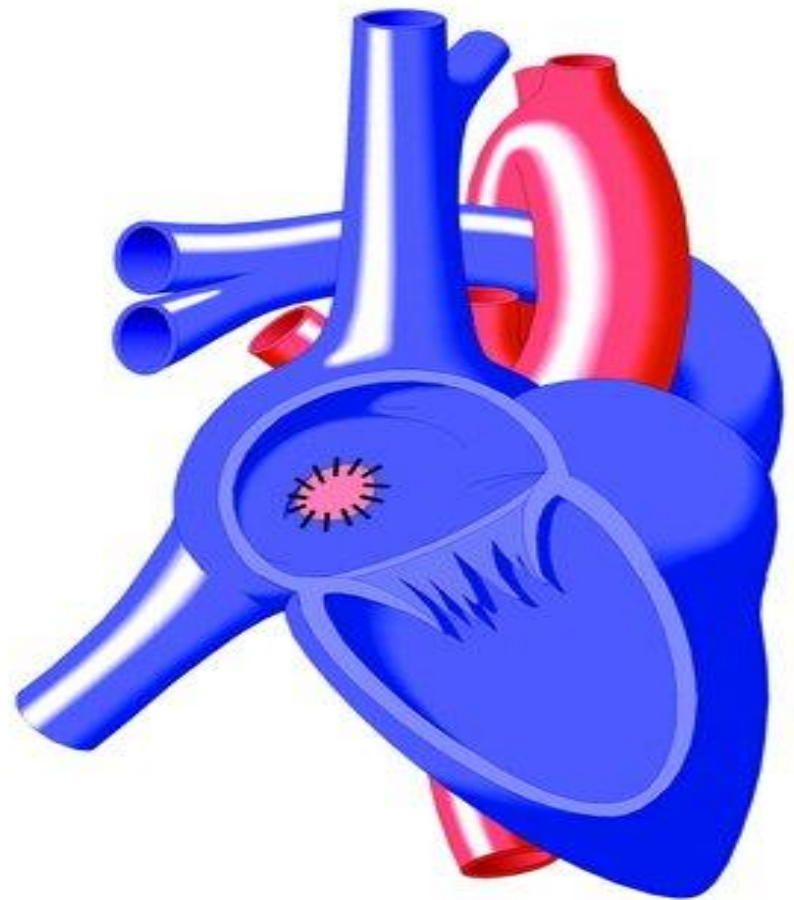
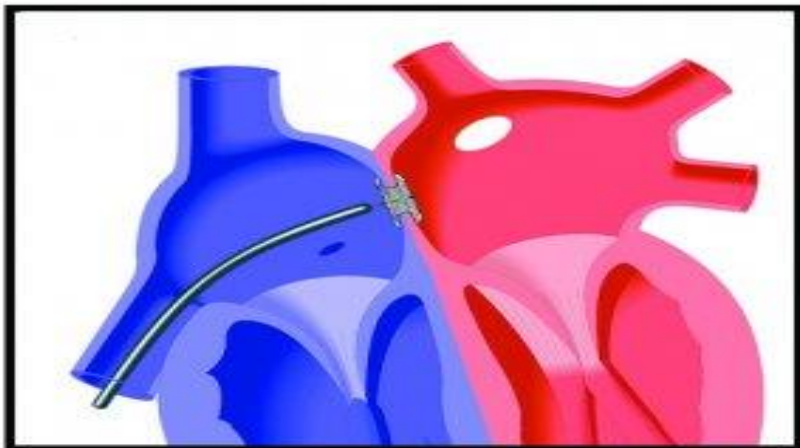
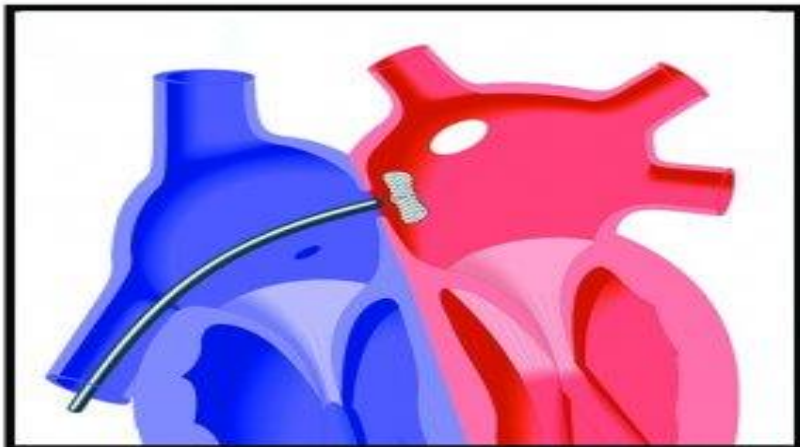
- Les shunts auriculaires produisent une surcharge à droite
- Constataction d'un grand dédoublement « fixe » du deuxième bruit du cœur, caractéristique des shunts auriculaires
- Souffle dû au flux accru traversant les valves pulmonaires et peut-être tricuspides
- Les symptômes importants sont rares même dans le cas des grandes anomalies

La radiographie du thorax:

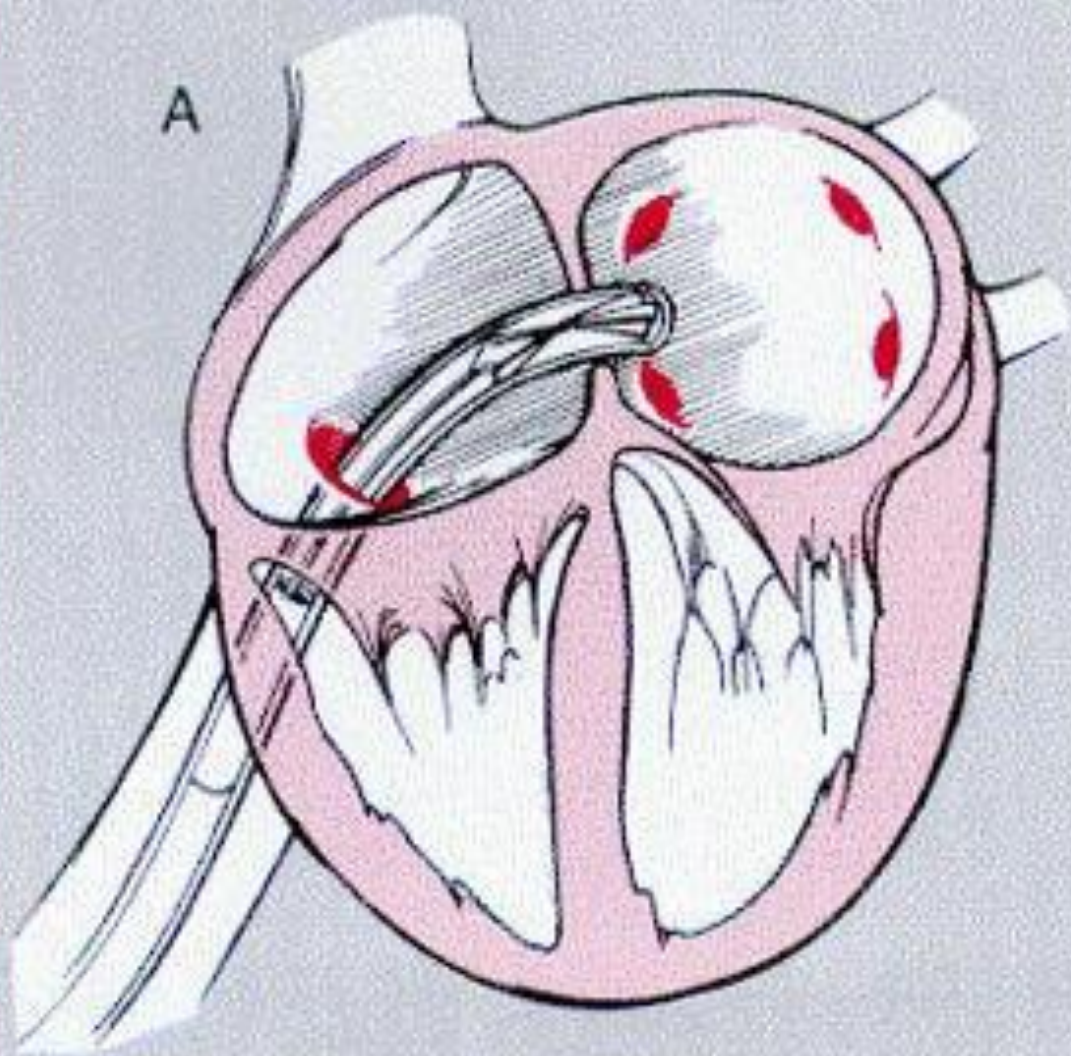
- dilatation de l'oreillete droite et du ventricule droit
- dilatation de l'artère pulmonaire et de ses branches
- vascularisation pulmonaire augmentée



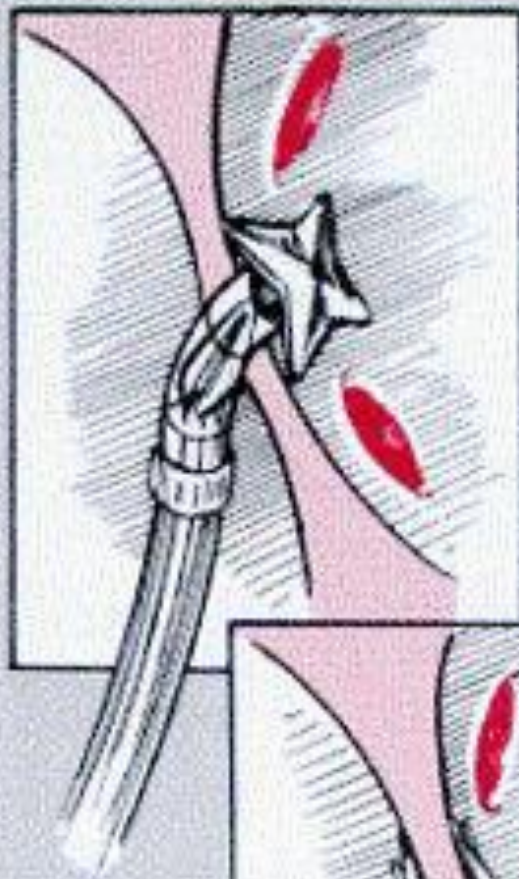
CIA



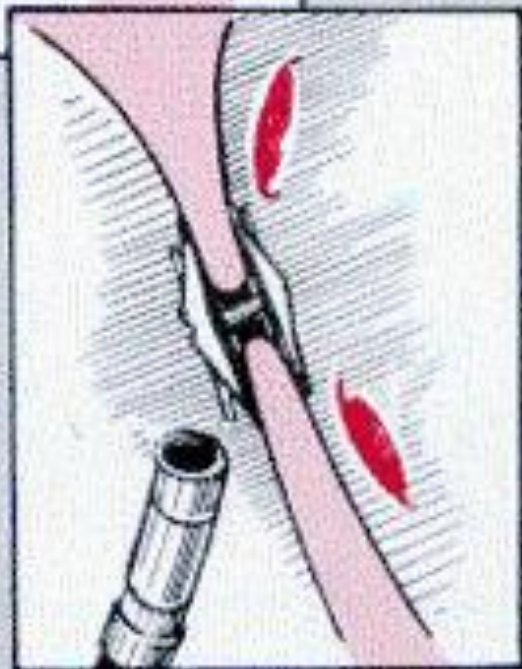
A



B

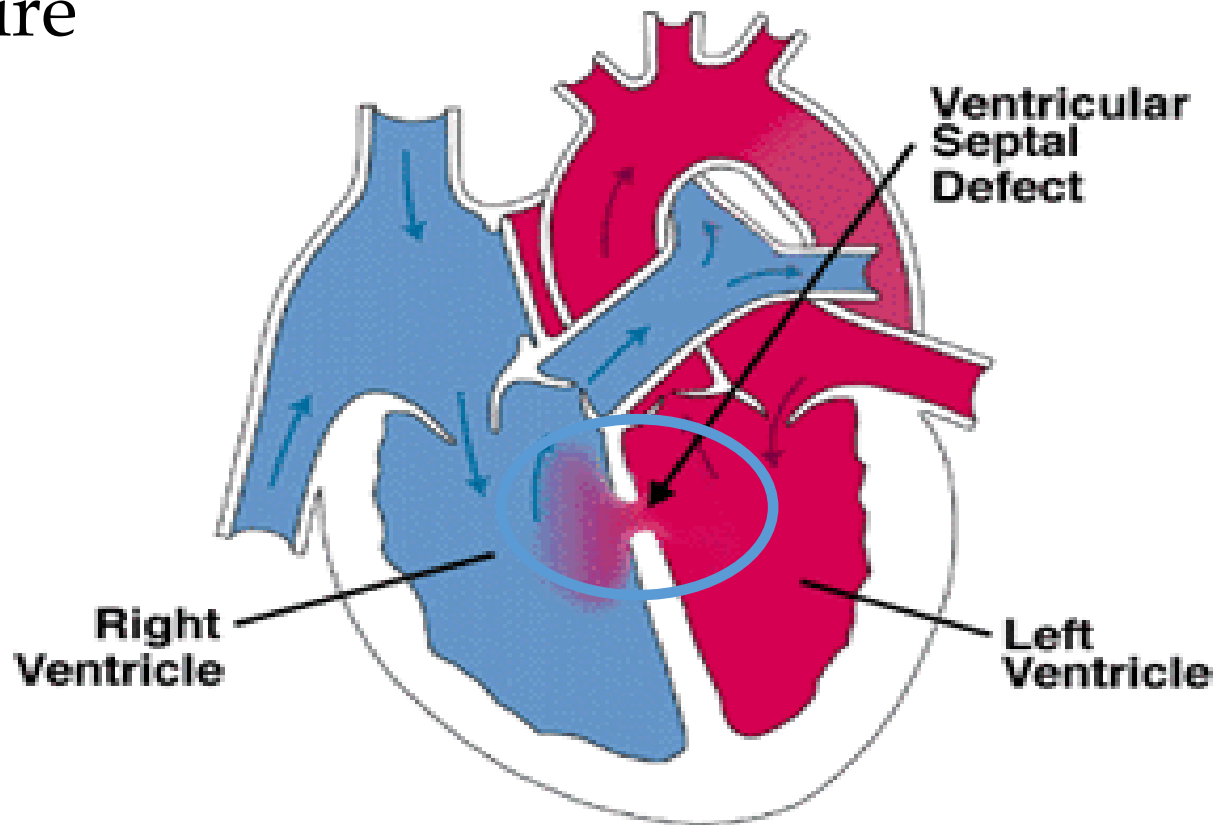


C



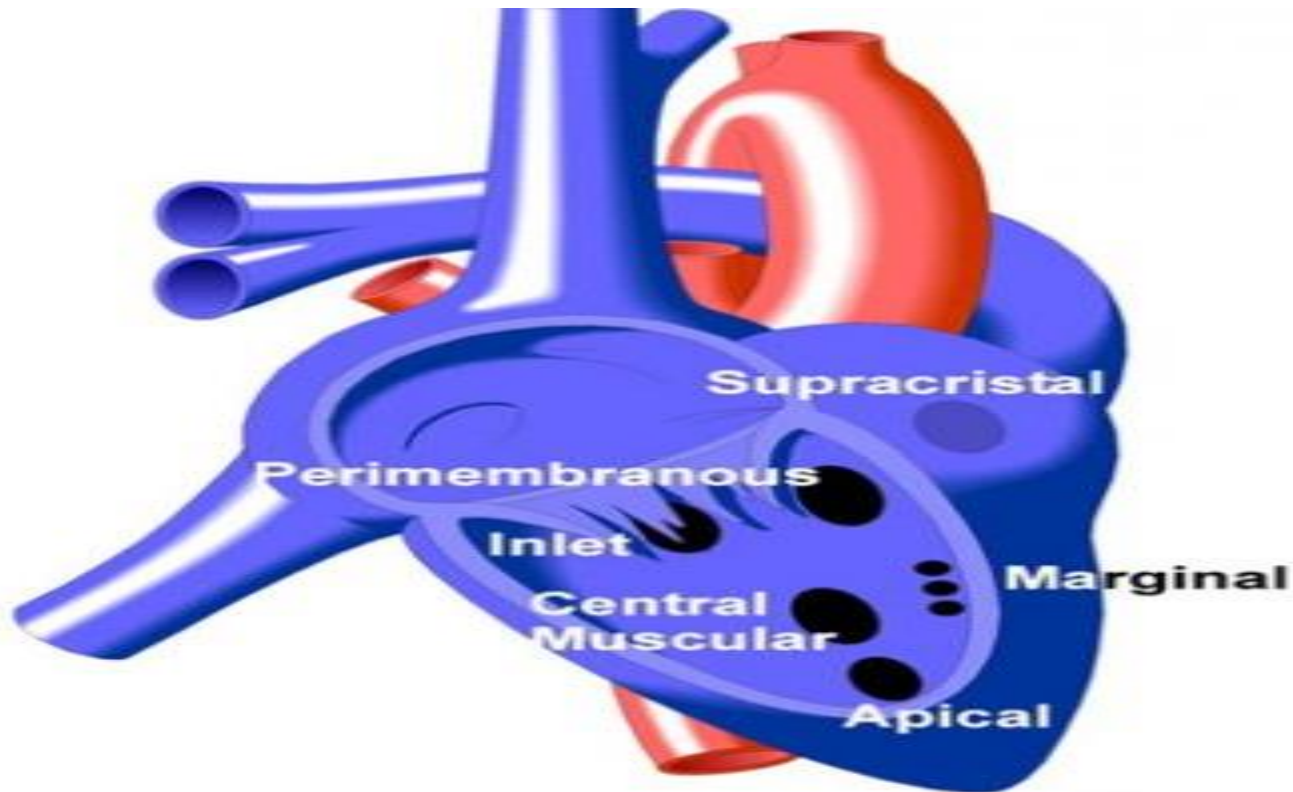
Communication interventriculaire

- Shunt ventriculaire



Communication interventriculaire (CIV)

- Peut se produire n'importe où le long de la cloison ventriculaire

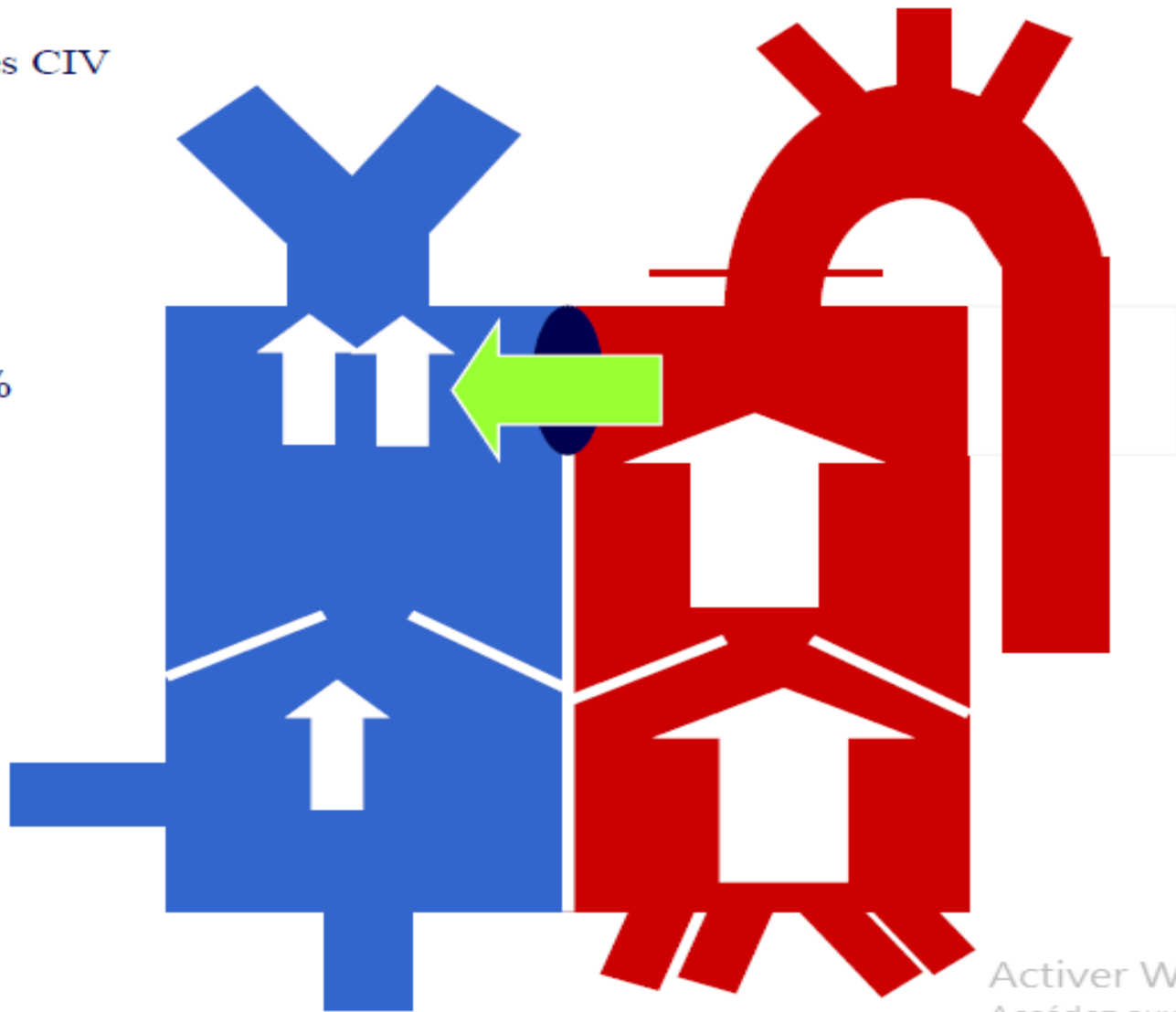


Physiopathologie des CIV

- Les shunts à l'étage ventriculaire dépendent des résistances vasculaires pulmonaires et systémiques en systole
- Le sens du shunt est fonction des résistances vasculaires pulmonaires

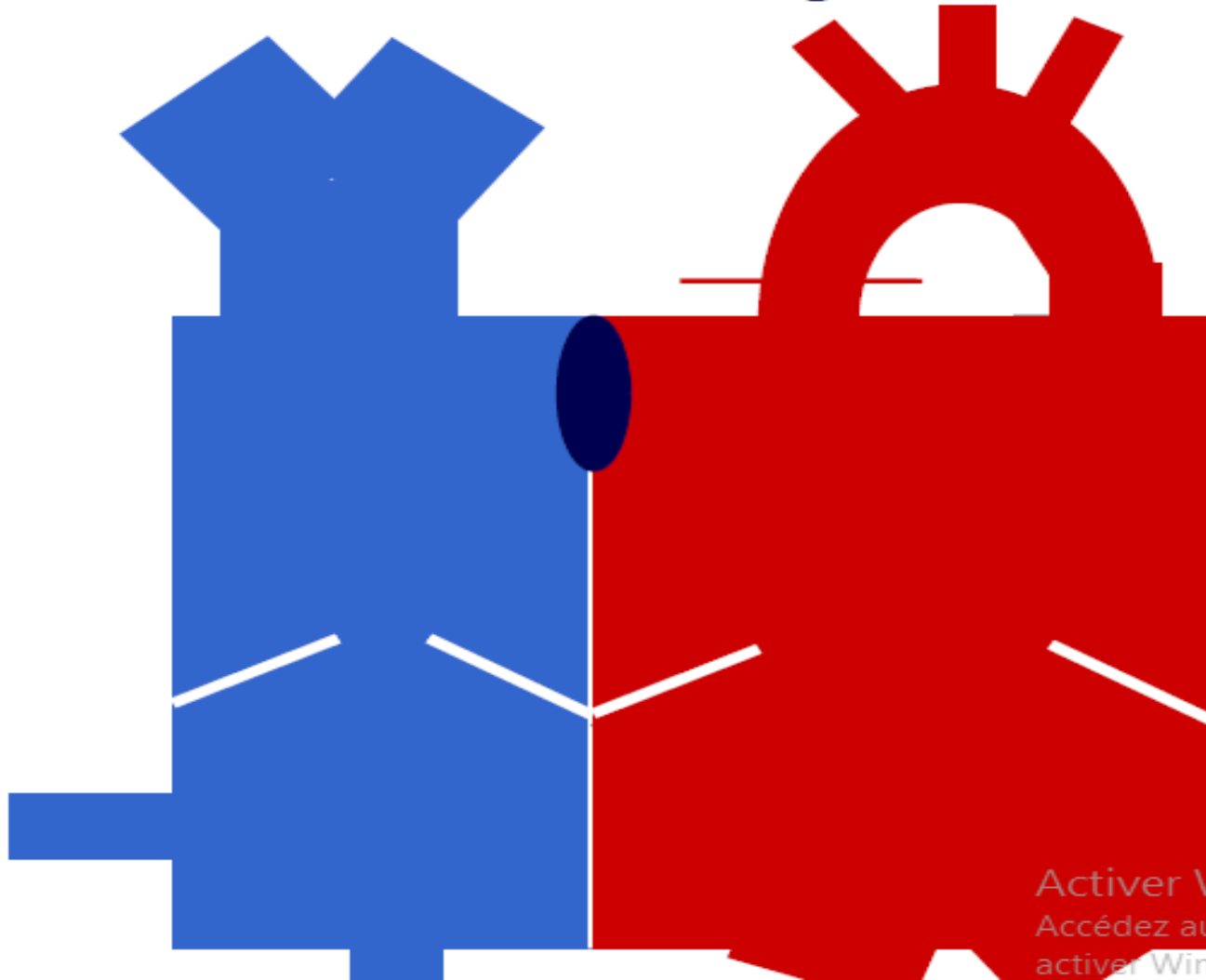
les CIV

%



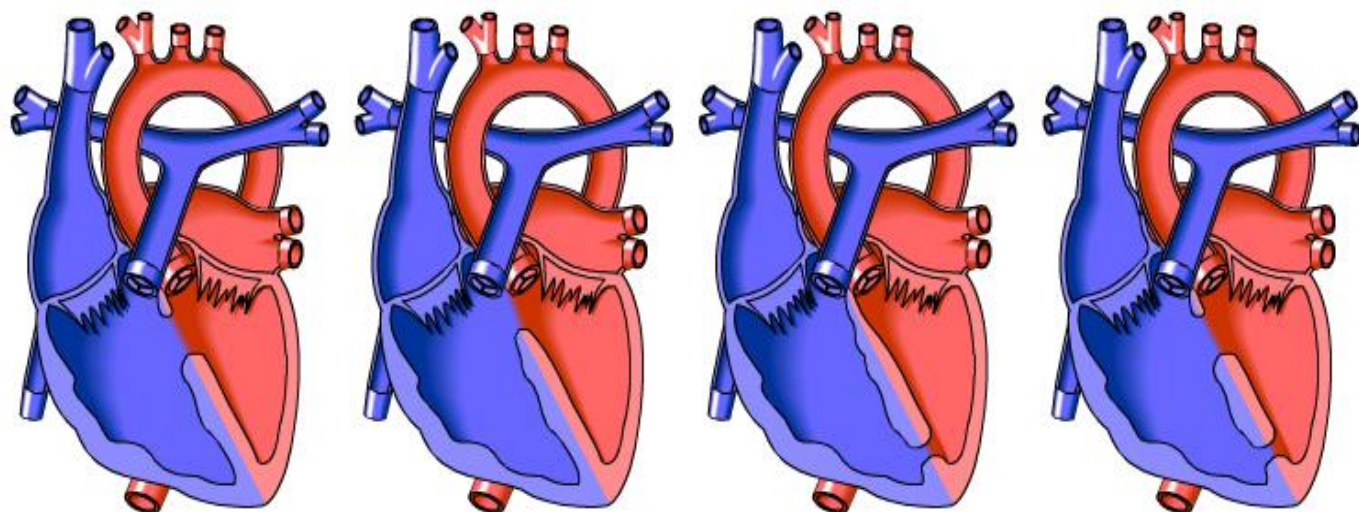
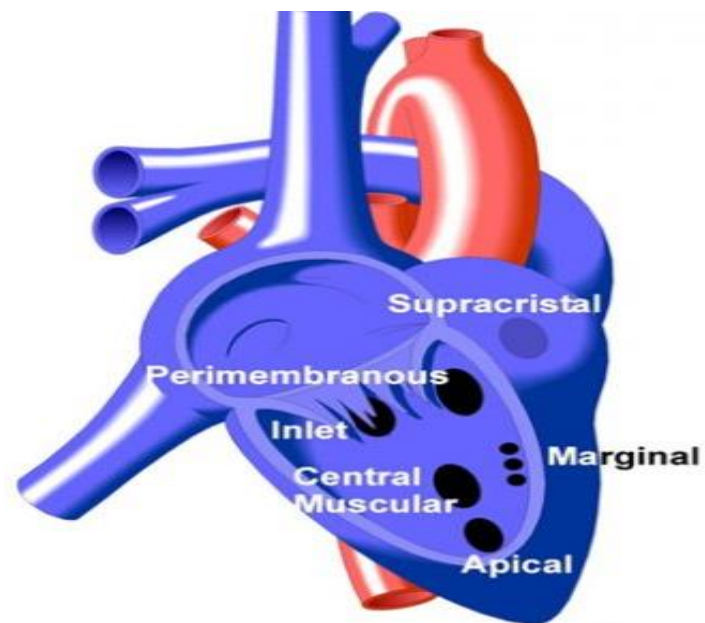
Activer Wind
Accédez aux par:

Les shunts à l'étage ventriculaire
dilatent les cavités gauches

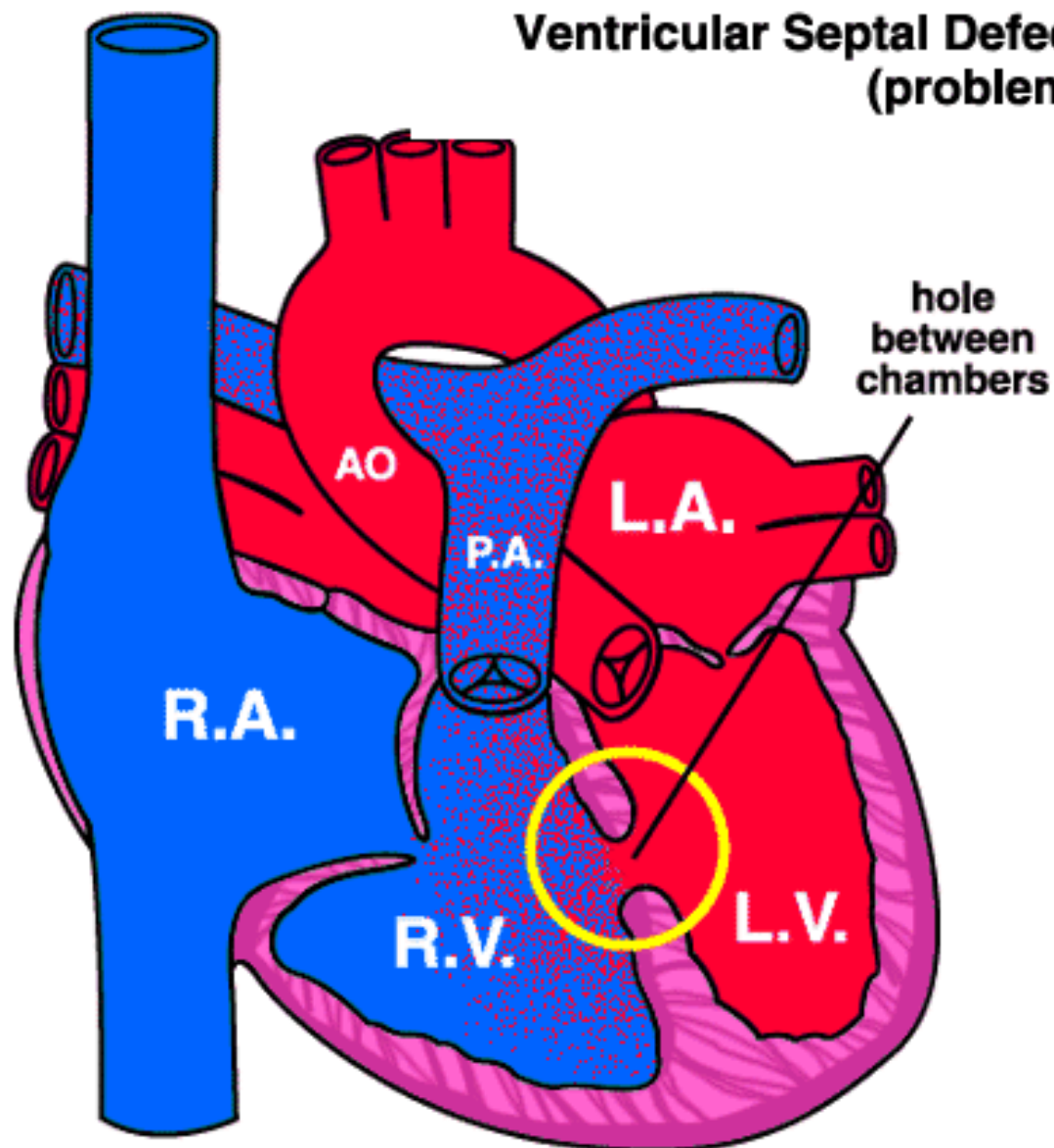


Activer Windows
Accédez aux paramètres pour
activer Windows.

CIV



Ventricular Septal Defect (problem)



classification physiopathologique

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 0,3-0,7 QP/QS > 2
- * CIV IIb large/non restrictive: PAPS/PS 0,7-1 QP/QS > 2

CIV III: syndrome d'EISENMENGER

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

CIV IV: CIV à poumons protégés

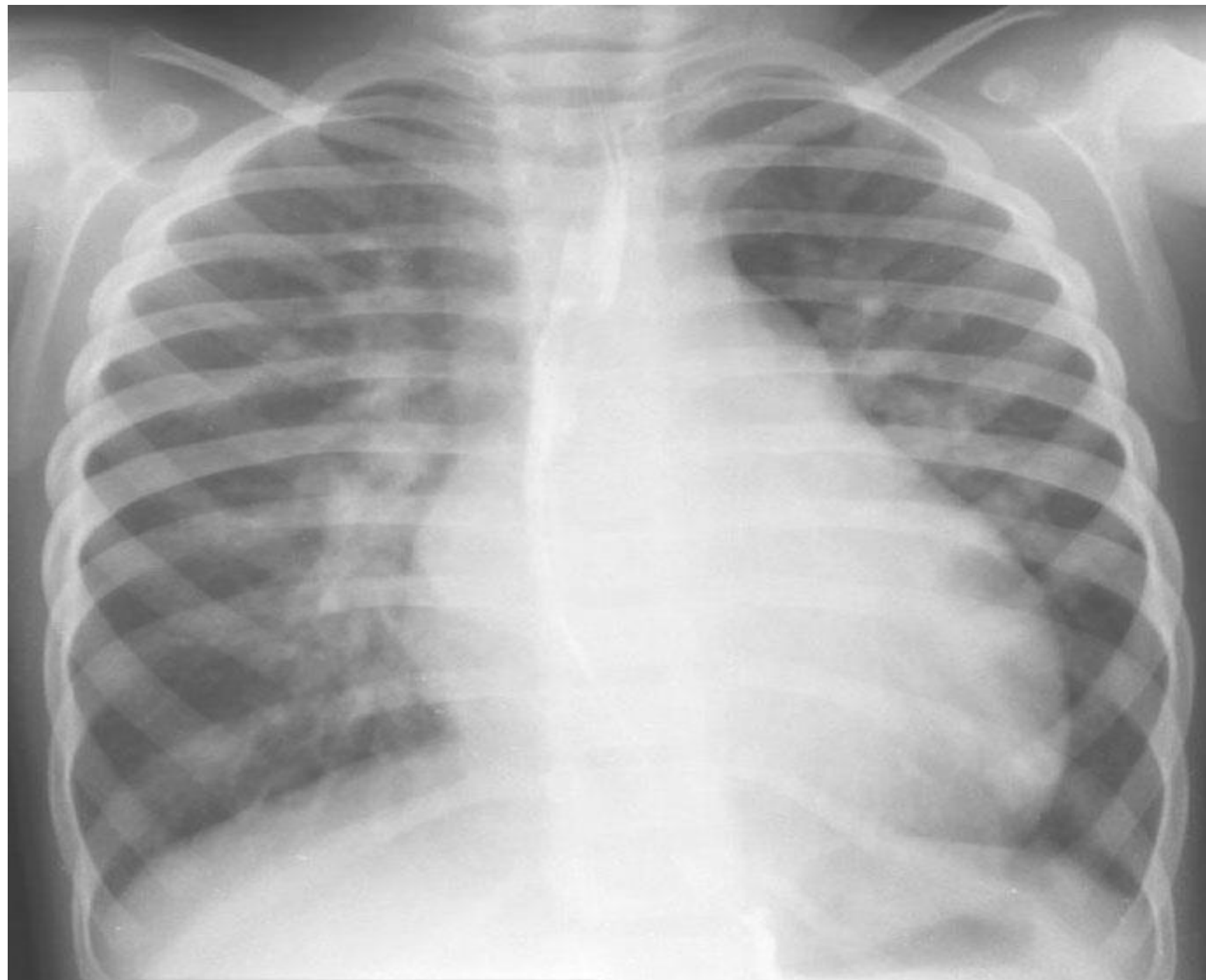
- * CIV + SP: grVD-AP > 25 mmHg PAPS/PS < 0,7 QP/QS > 2

CIV

- Les symptômes dépendent de la taille de l'anomalie et de la résistance vasculaire relative entre les réseaux systémique et pulmonaire
 - Signes et symptômes de l'insuffisance cardiaque congestive (ICC)
 - Période d'apparition de l'ICC chez les nourrissons
- Les lésions importantes sur le plan hémodynamique entraînent une dilatation de l'oreillette (atrium) et du ventricule gauche

CIV

- Les signes cardiaques dépendent largement de la taille de l'anomalie
- Souffle rude typique de la CIV, pansystolique, souffle en rayon de roue.
- L'intensité du souffle est généralement inversement proportionnelle à la taille de l'anomalie
- De très grandes lésions peuvent provoquer des souffles de la chambre de chasse ou d'éjection systolique et peut-être un roulement diastolique



CIV

- Traitement médical utilisé pour améliorer les symptômes du patient et optimiser sa croissance
 - Diurétiques, digoxine, réduction de la postcharge, optimisation de l'alimentation
- La réparation chirurgicale avec pose d'une pièce ou par cathétérisme.
- Fermeture spontanée pour les petites CIV

Développement de la maladie vasculaire pulmonaire chez les patients avec shunts G –D

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**



**Dommages irréversibles du système vasculaire pulmonaire
et augmentation des RVP**



**L'HTAP peut se développer après chirurgie
correctrice ou palliative de la CC**

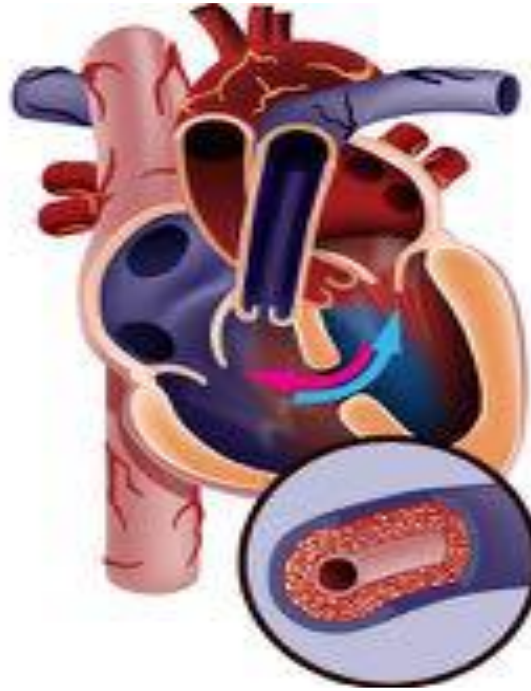
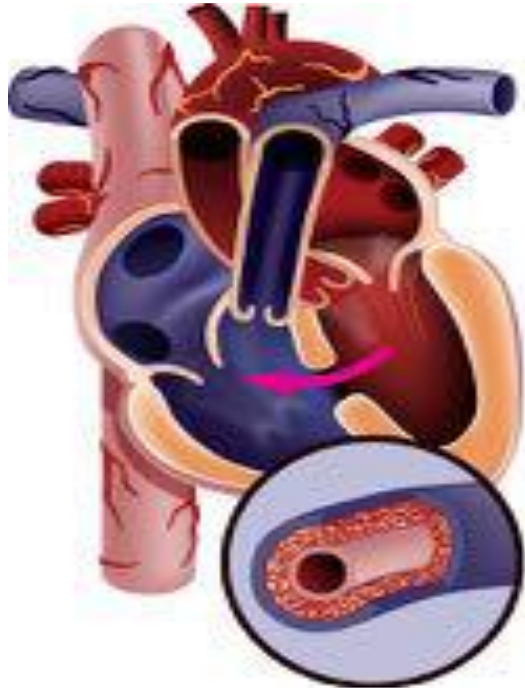
Galié N et al. Drugs 2008
Beghetti M et al. J Am Coll Cardiol 2009

syndrome d'Eisenmenger

Shunt gauche-droite

Shunt bidirectionnel

Shunt droite-gauche



Progression de la maladie



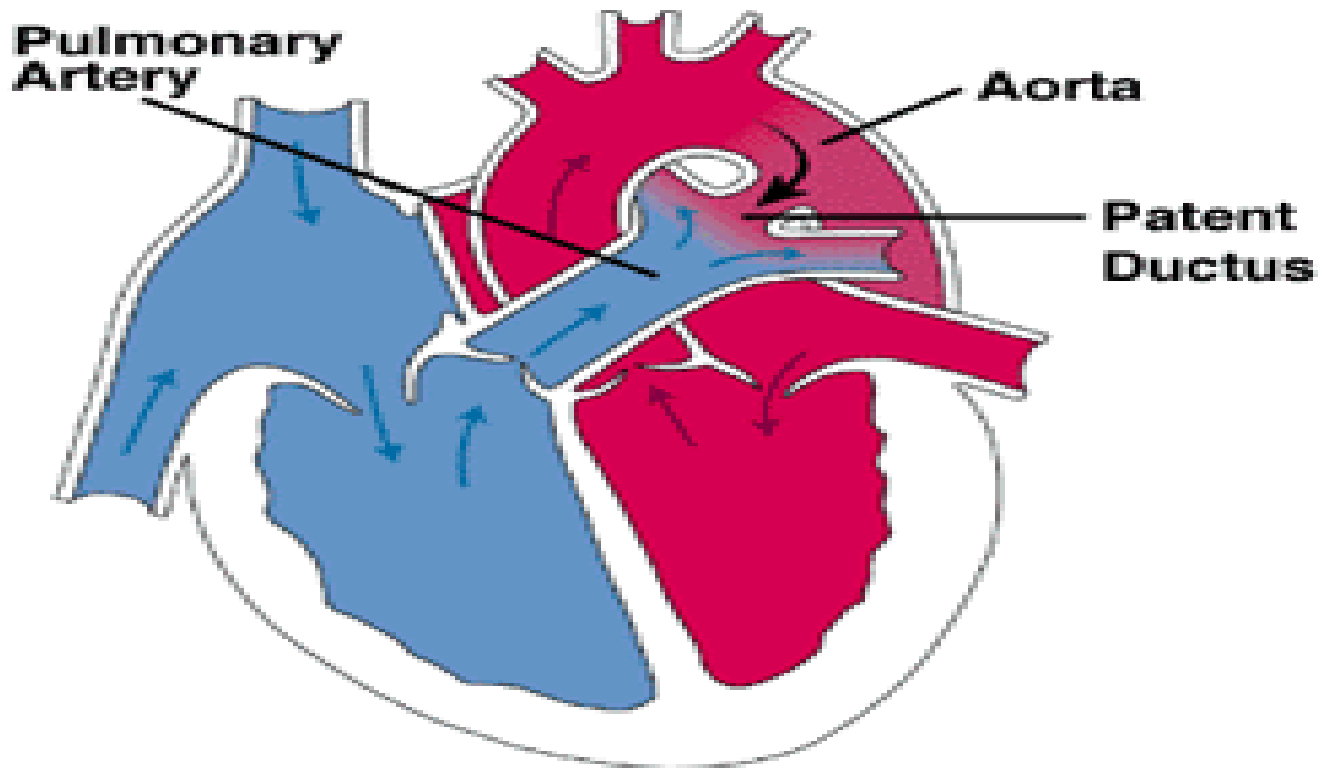
↑ Qp et/ou PAP

↑ RVP

↗ RVP-cyanose

Persistence de canal artériel

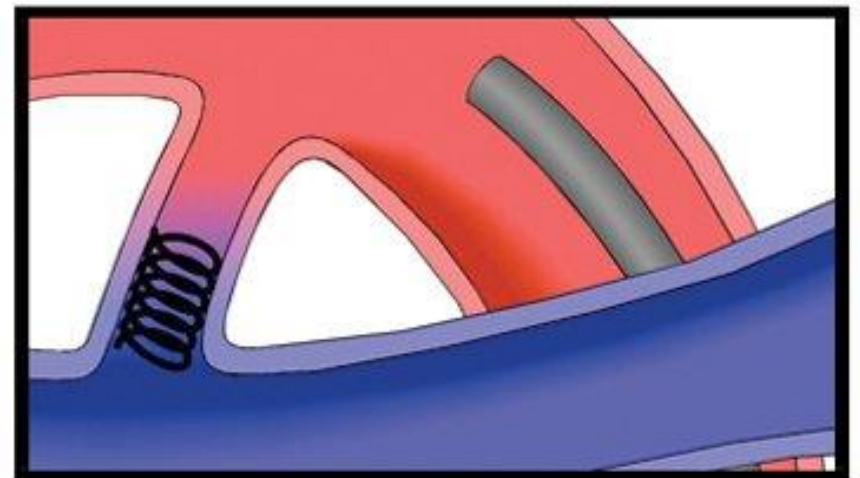
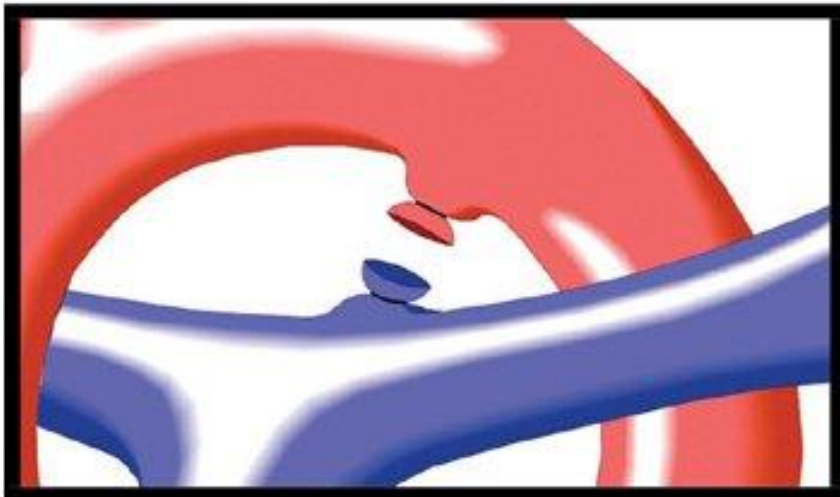
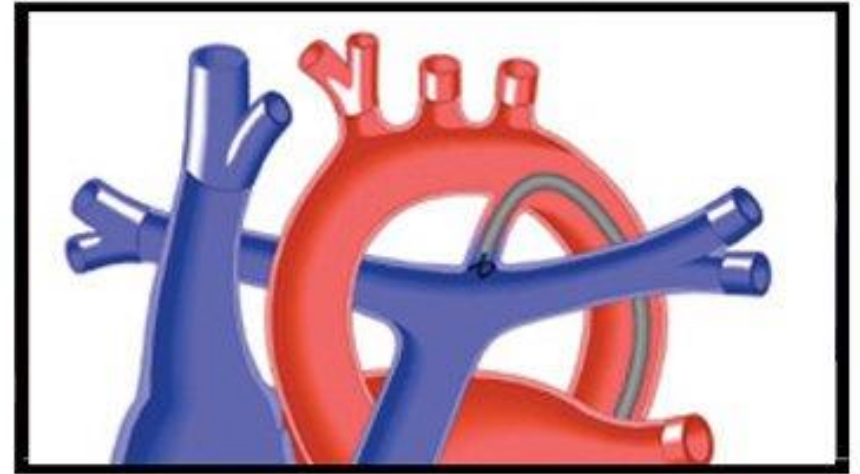
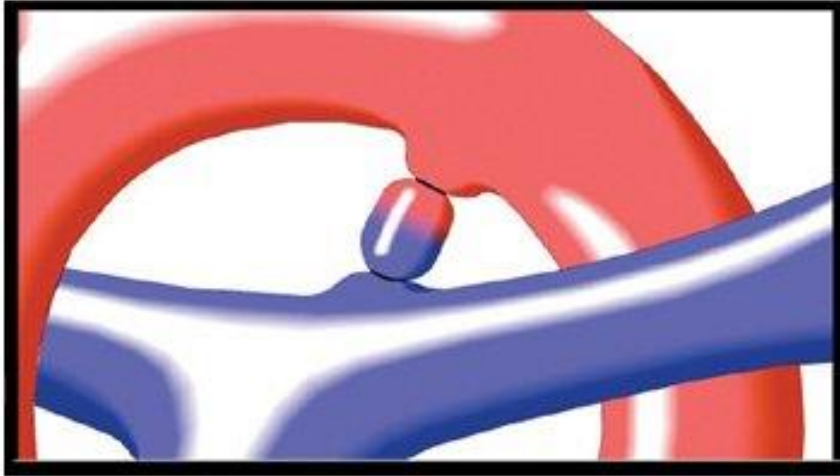
- Persistence du canal artériel
 - Gros shunt artériel



Canal Artériel Perméable

- Souffle continu ou de type « machine »
- Des shunts importants sur le plan hémodynamique produisent une surcharge dans le ventricule gauche
- Chez les nourrissons, les plus grosses lésions sont ligaturées chirurgicalement
- Chez les enfants plus âgés, les petites PCA sont généralement fermées par des techniques de cathétérisme interventionnel

Canal Artériel Perméable



Les cardiopathies cyanogènes – le shunt droit - gauche

Le shunt = Passage anormal de sang droit - gauche

La cyanose: d'hémoglobine réduite >5g%

- Trilogie, Tétralogie, Pentalogie de Fallot
- Tronc artériel commun (TAC)
- Transposition des gros vaisseaux (TGV)-
- Maladie d'Ebstein
- Atrésie tricuspide

Cliniquement, on distingue deux entités de cyanose par l'emplacement des téguments colorés.

Dans **la cyanose périphérique**, les extrémités seulement seront atteintes, soit les doigts et les orteils. Elle correspond à une désaturation veineuse. Autrement dit, le sang sort bien oxygéné du coeur et prend une coloration bleutée en périphérie. Une stase sanguine au niveau des lits capillaires favorise l'extraction d'oxygène par les organes et les tissus. Ceci se produit principalement lorsque :

- ☐ **le débit cardiaque est ralenti,**
- ☐ **ou qu'il y a vasoconstriction périphérique.**

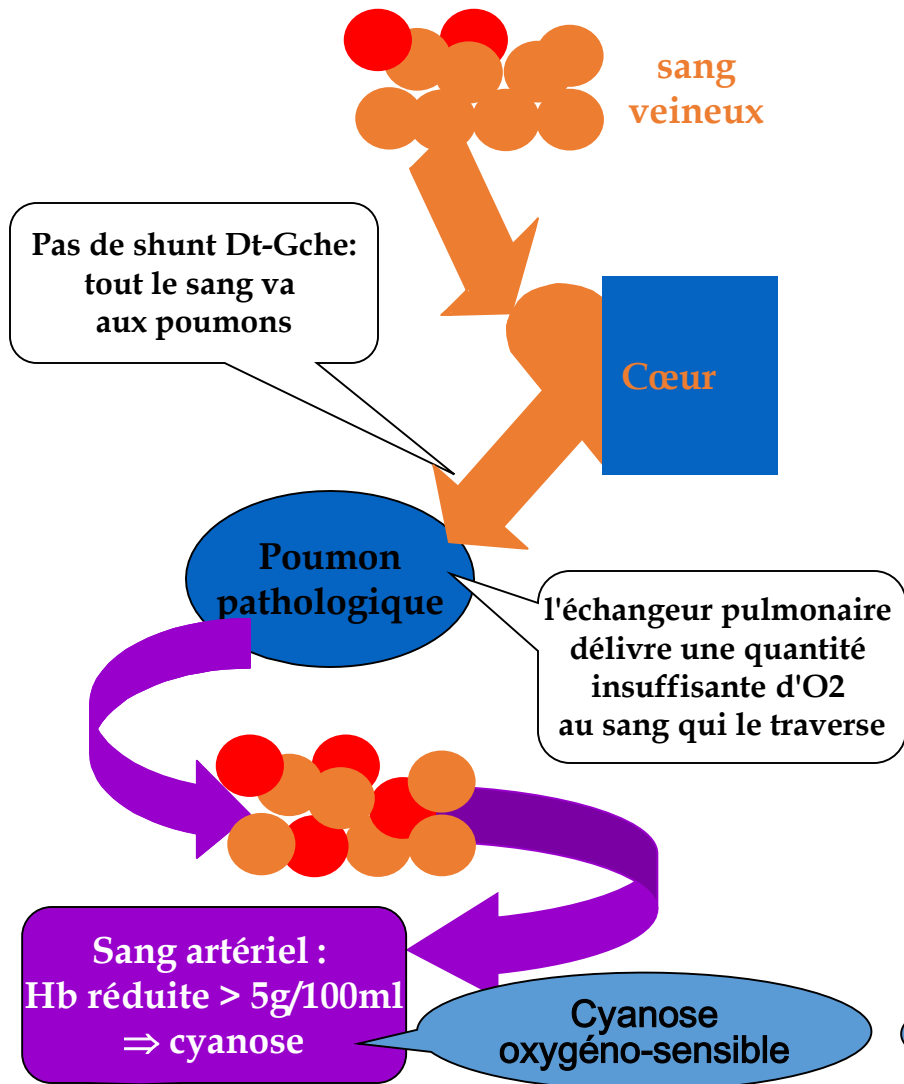
On s'inquiètera de la présence **d'une cyanose d'origine centrale** lorsque les muqueuses sont atteintes. Elle correspond à une désaturation artérielle.

Autrement dit, le sang sortant du coeur gauche est déjà mal oxygéné, avant même d'avoir pu être utilisé en périphérie. Le diagnostic différentiel de cette condition comprend :

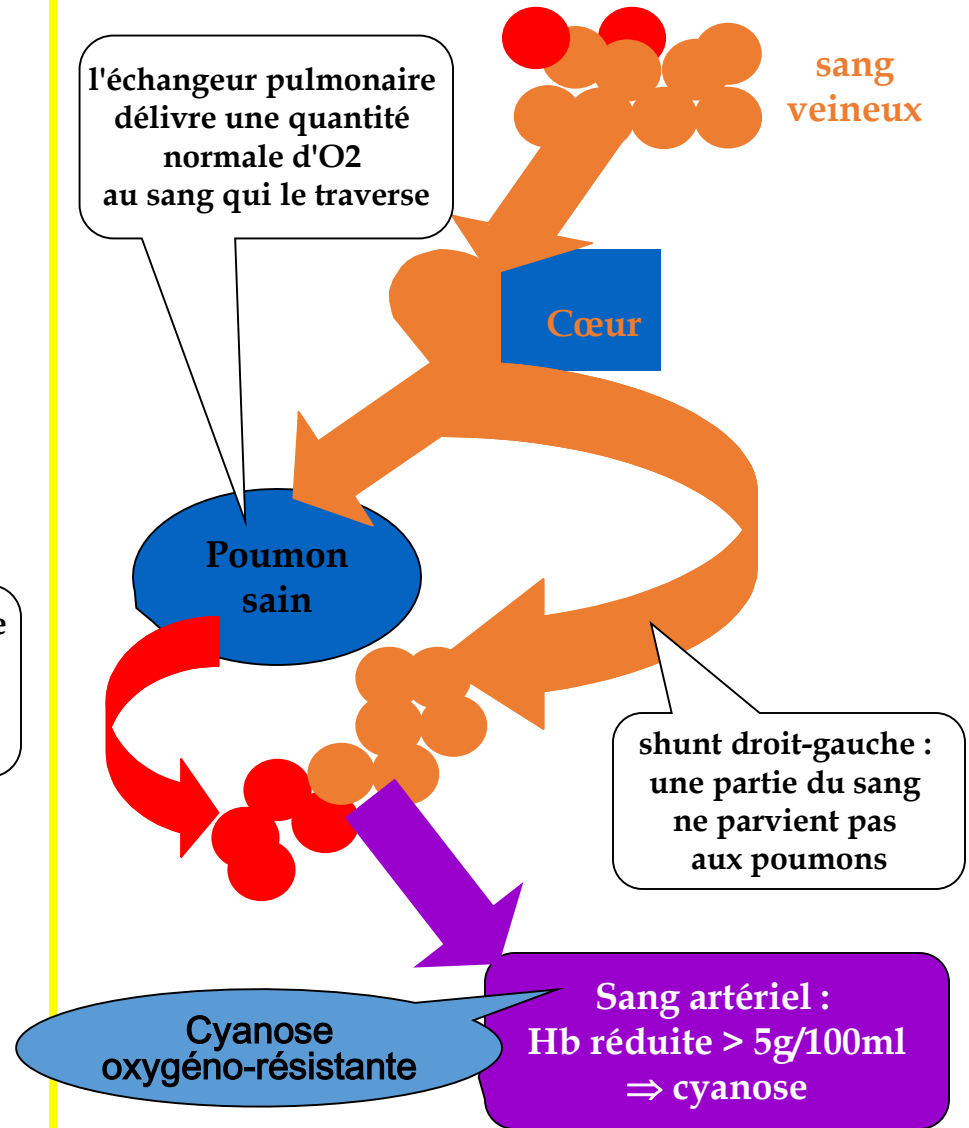
- ☐ **l'hypoventilation pulmonaire,**
- ☐ **la dépression du système nerveux central,**
- ☐ **et bien sûr les cardiopathies cyanogènes.**

Les deux types de cyanose

Cyanose par pathologie pulmonaire



Cyanose par shunt Dt-Gche

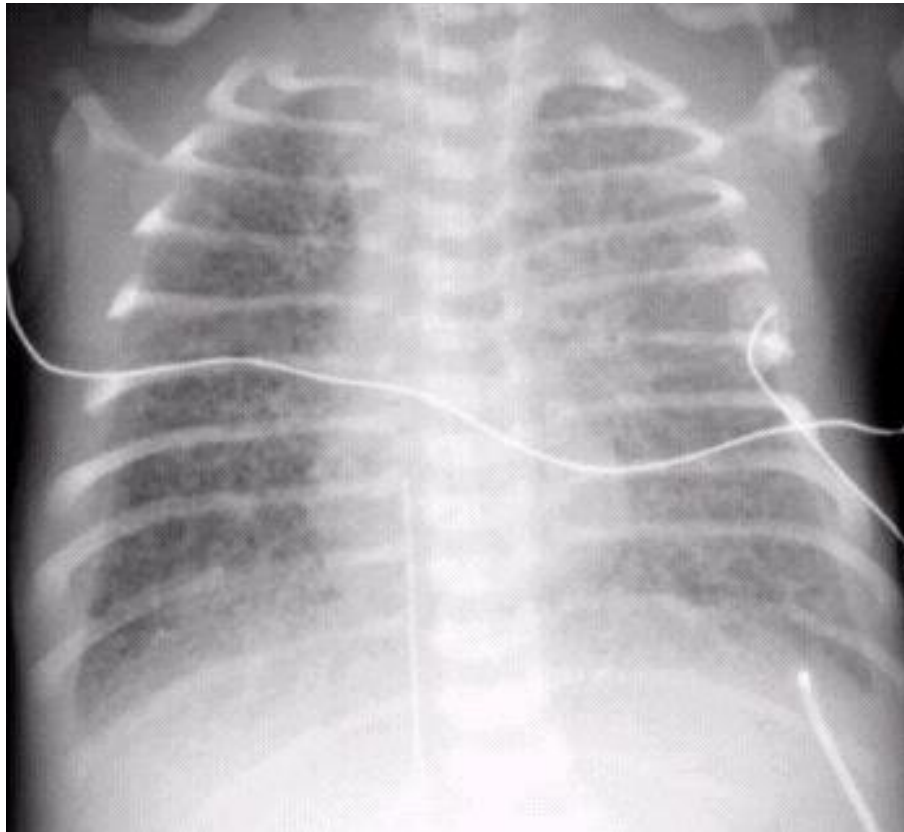


Cardiopathie congénitale cyanogène

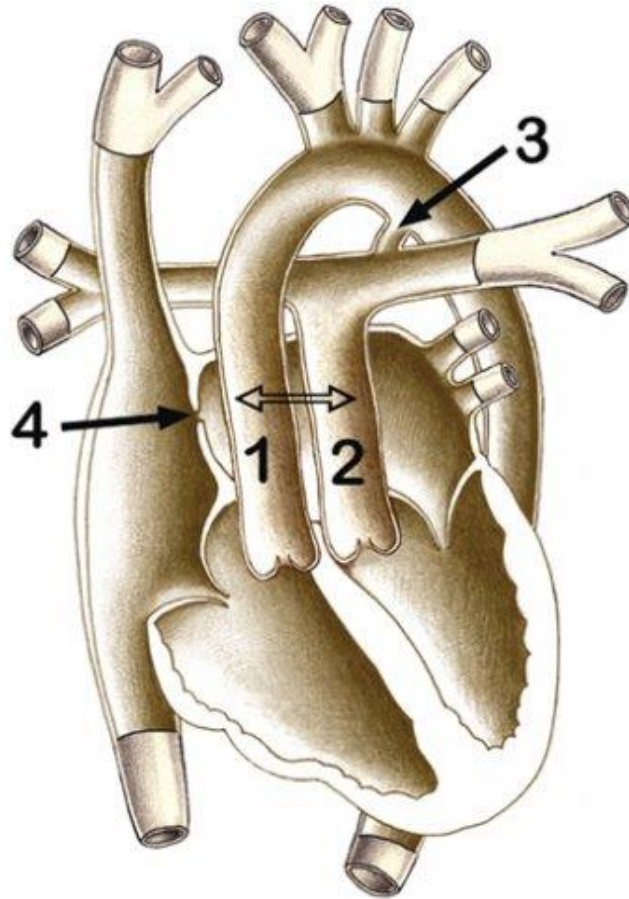
- Shunt droite-gauche entraînant la pénétration de sang désaturé dans le réseau artériel systémique
- Flux sanguin pulmonaire accru
 - Tronc artériel
 - Transposition des gros vaisseaux
 - Retour veineux pulmonaire anormal total
- Flux sanguin pulmonaire réduit
 - Tétralogie de Fallot/atrésie pulmonaire
 - Atrésie tricuspide
 - Sténose pulmonaire critique

Cardiopathie congénitale cyanogène avec

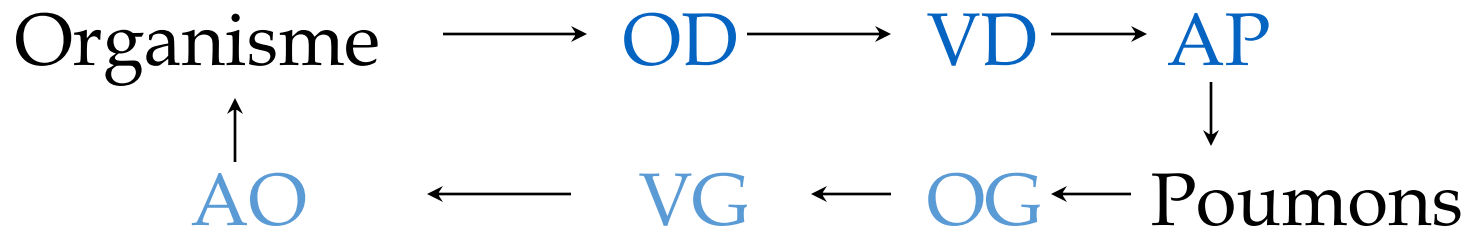
- Flux sanguin pulmonaire accru



Transposition des gros vaisseaux



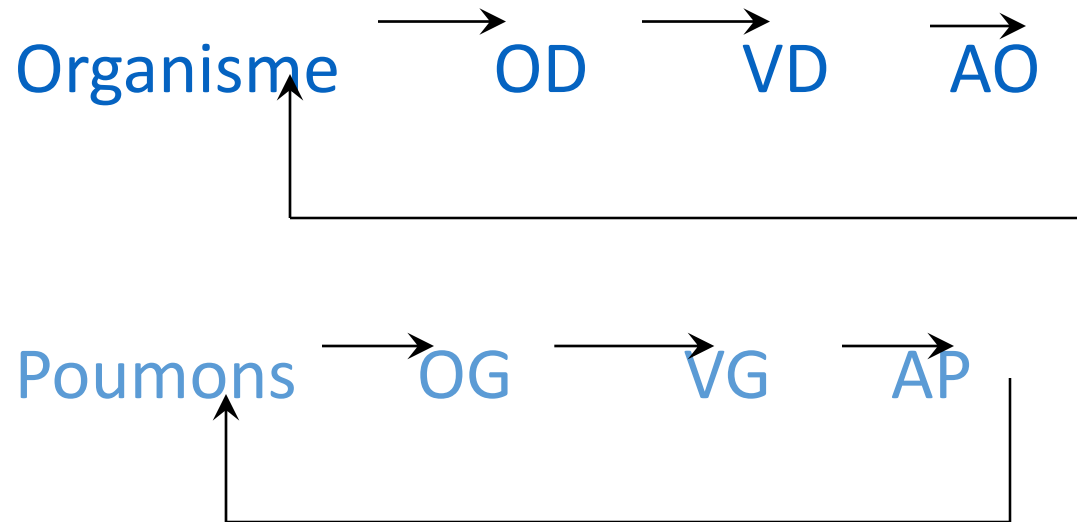
Cœur normal



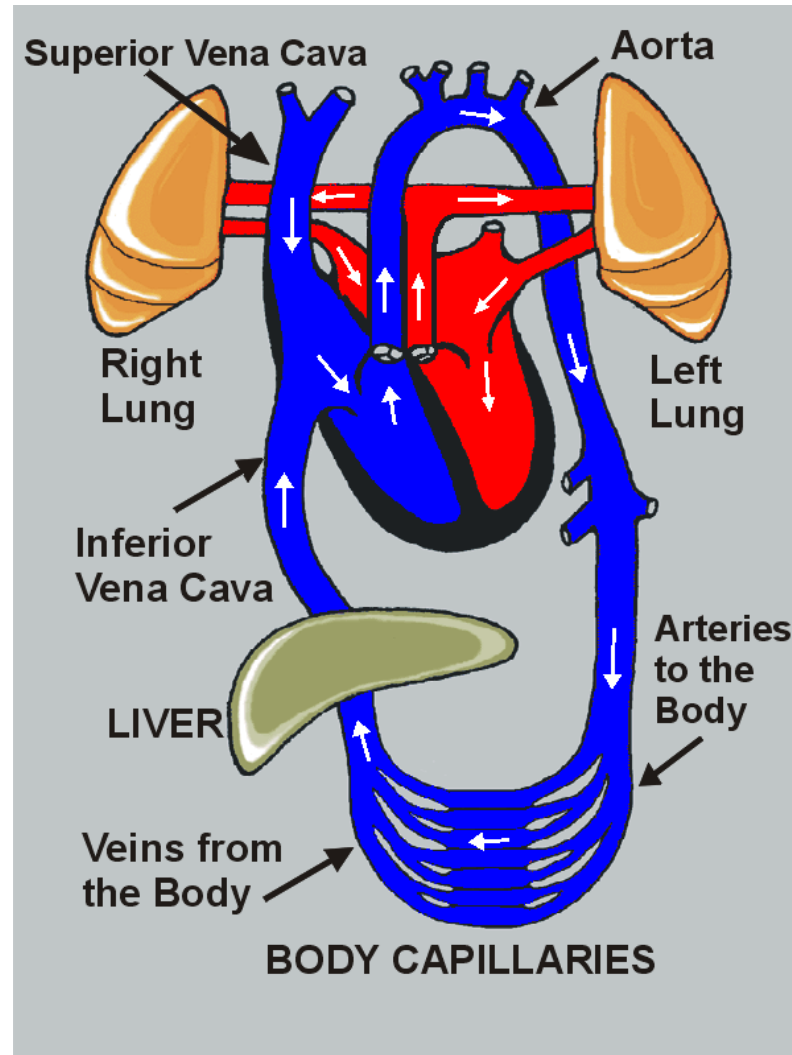
La circulation se fait en « série »

Transposition des gros vaisseaux

- La circulation se fait en « parallèle »



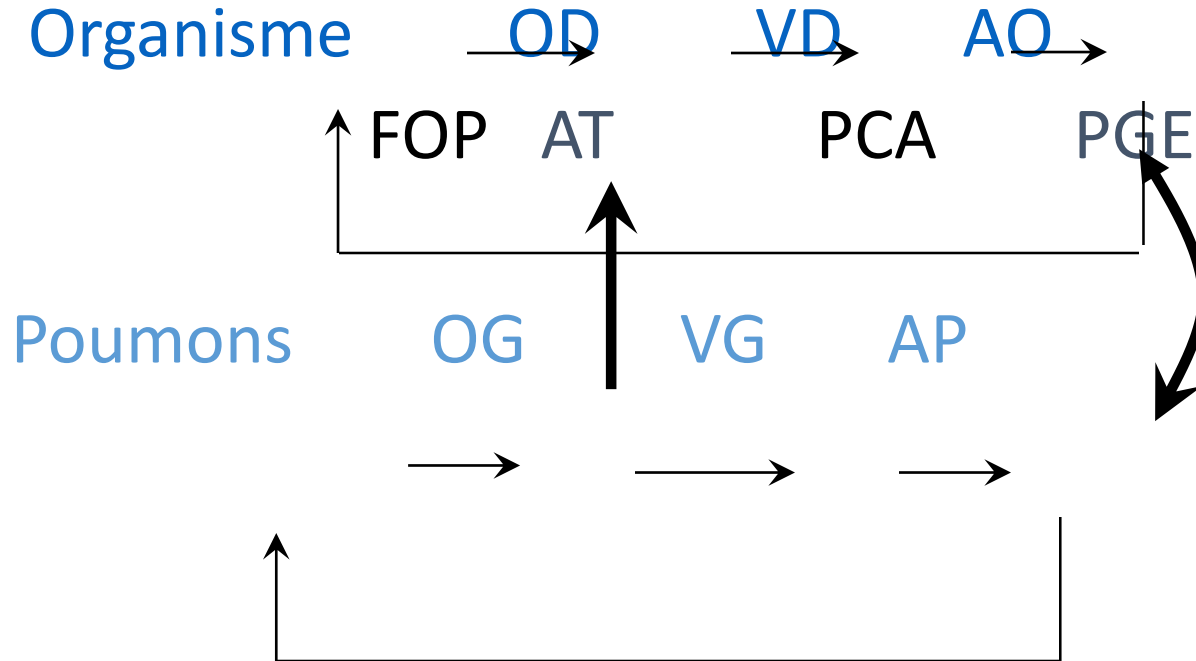
Transposition des gros vaisseaux



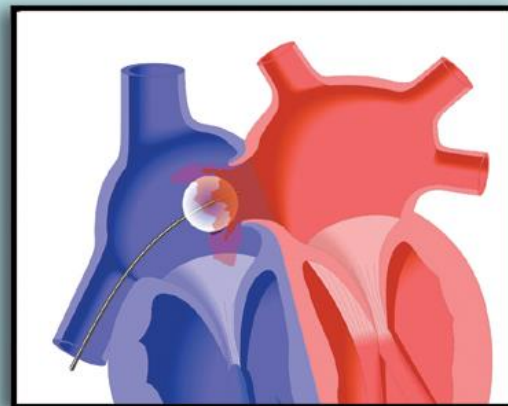
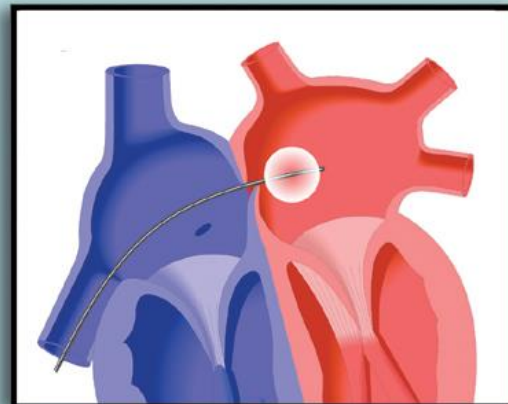
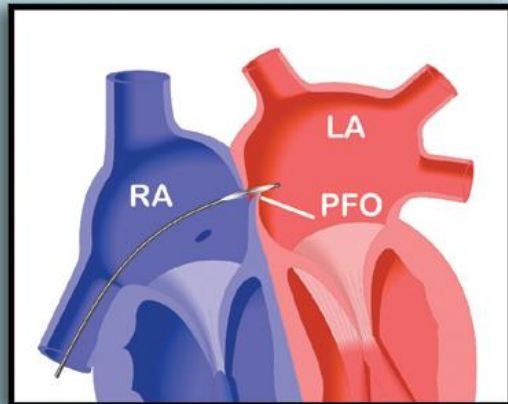
Transposition des gros vaisseaux

- Il faut apporter le sang oxygéné dans la circulation systémique
 - Shunt des grandes artères – Persistance du canal artériel (PCA)
 - Shunt auriculaire – Foramen ovale perméable (FOP)
- Prostaglandine E1 (PGE)
 - Rouvre et maintient la perméabilité du canal artériel
- Septostomie (Rashkind)
 - Augmente le shunt intracardiaque à travers la cloison auriculaire

Transposition des gros vaisseaux



Septostomie de Rashkind



Transposition des gros vaisseaux

- La correction chirurgicale est difficile et consiste à repositionner les gros vaisseaux par un «switch» anatomique.
- Les coronaires doivent également réimplantées
- Risque à long terme de resténose

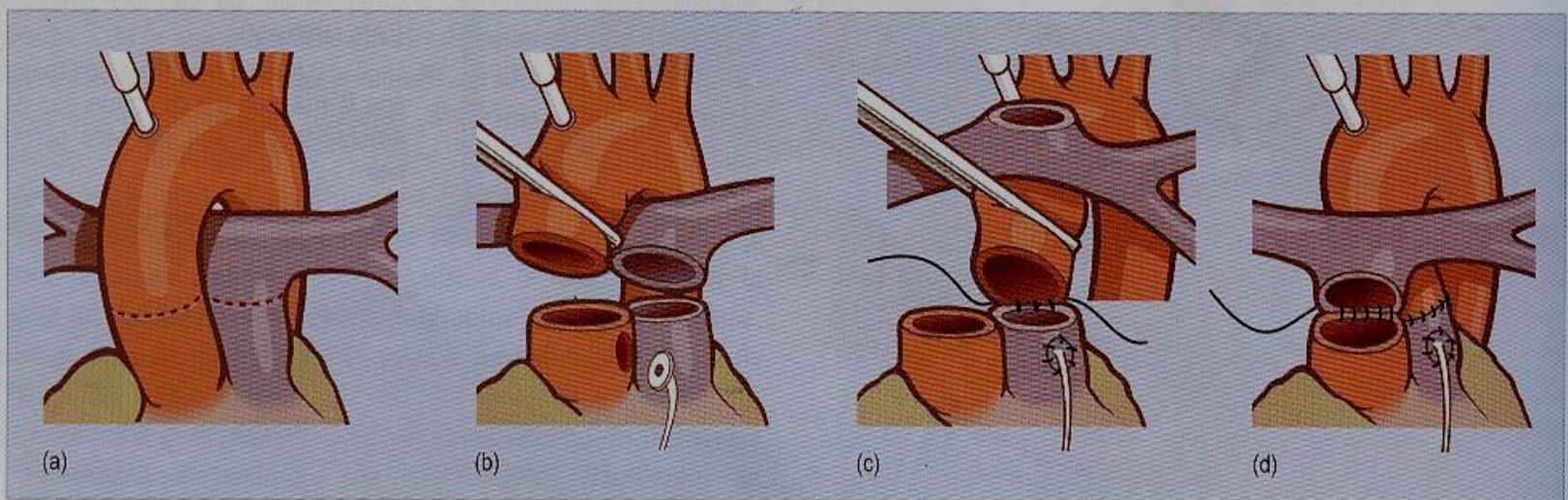
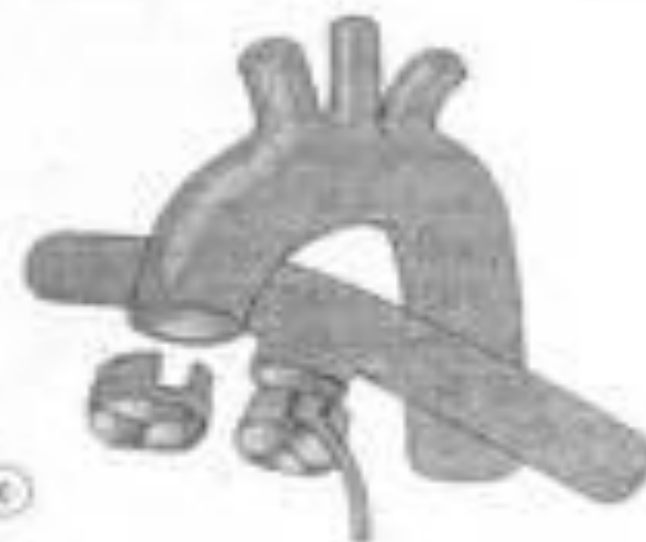
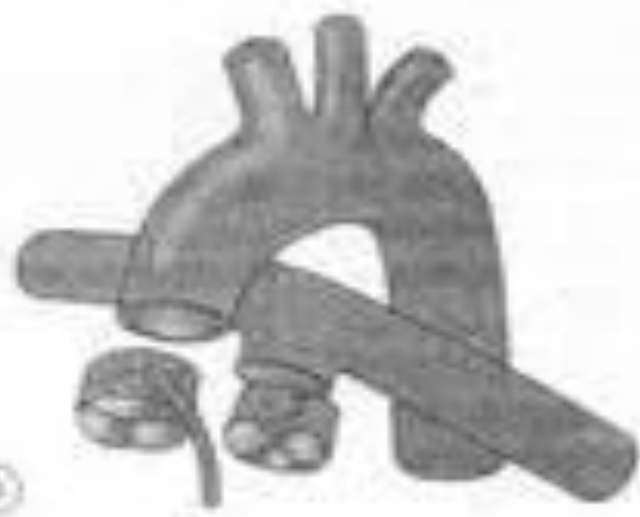
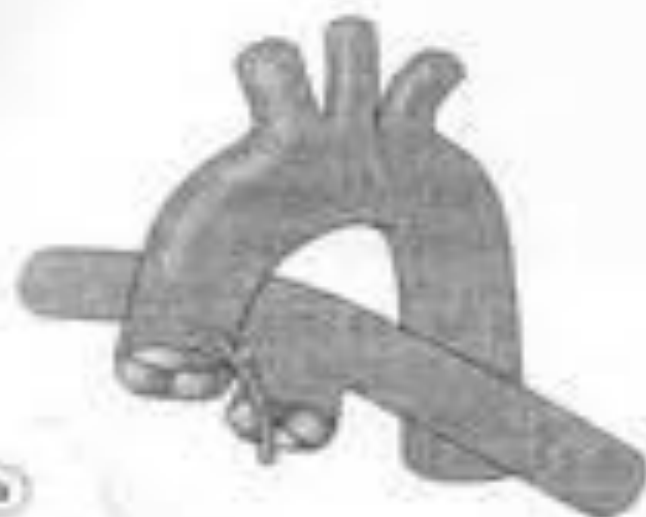


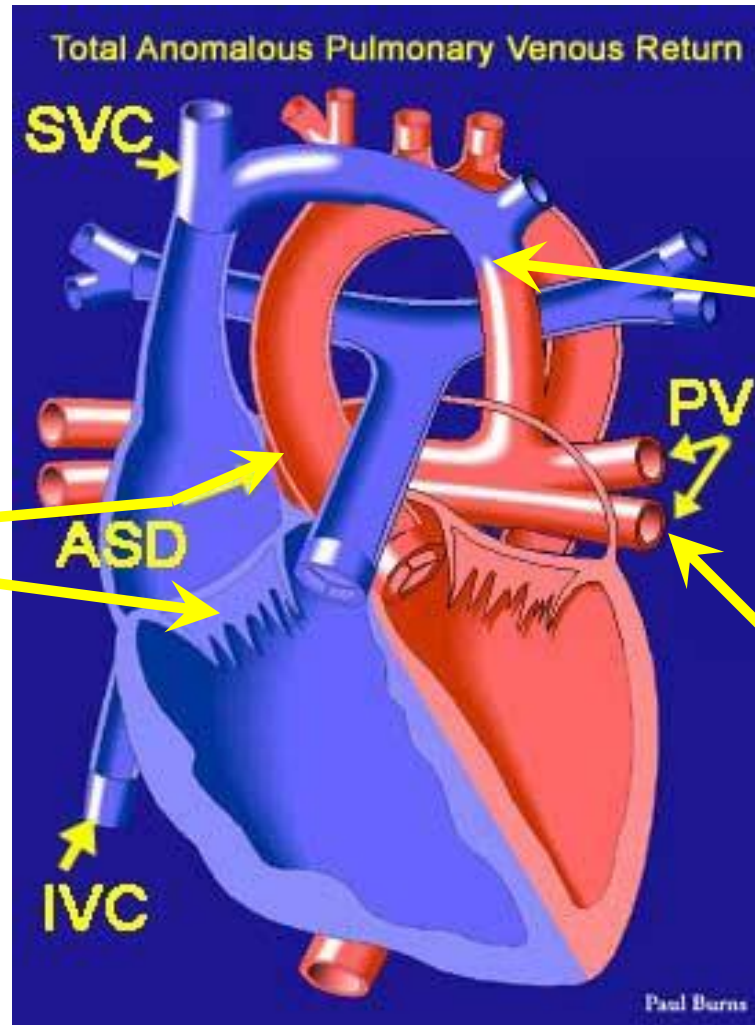
Figure 1. Intervention chirurgicale dans la transposition des gros vaisseaux (*switch*). L'aorte et l'artère pulmonaire sont sectionnées et transposées dans le bon ventricule. Les artères coronaires sont réimplantées afin de recevoir le sang artériel oxygéné.

ARTERIAL SWITCH



Retour veineux pulmonaire anormal total

Les flux veineux pulmonaire et systémique combinés retournent dans l'OD et circulent par les réseaux systémique et pulmonaire par la CIA et la VT



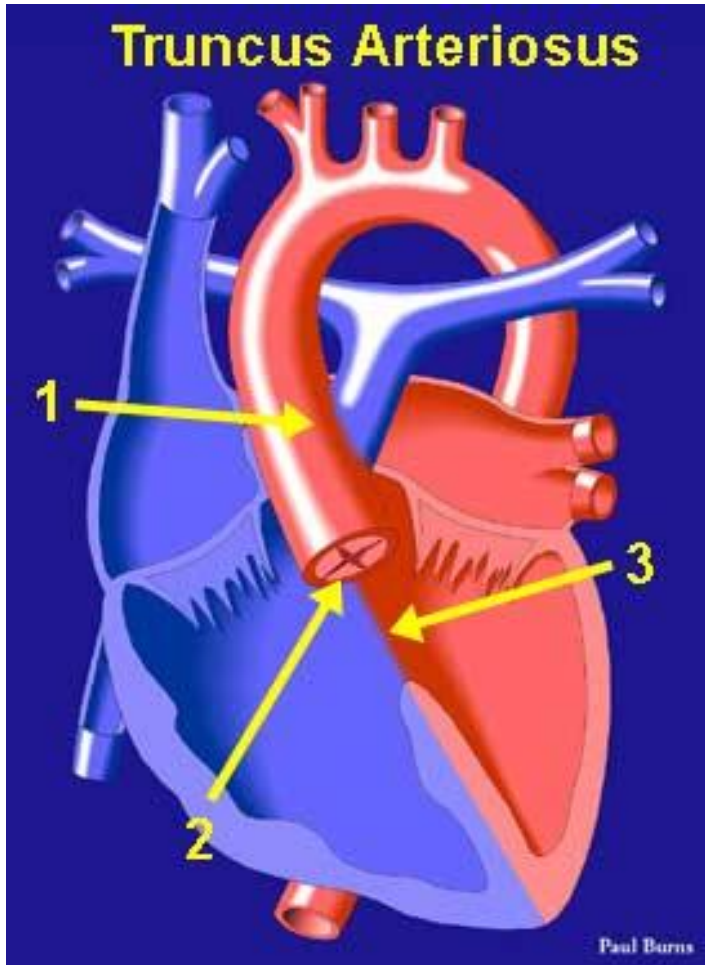
Les veines pulmonaires communiquent avec la veine systémique

Les veines pulmonaires n'arrivent pas à se brancher sur l'oreillette gauche

Drainage veineux pulmonaire anormal total

- Produit une cyanose et un accroissement du flux pulmonaire
- Dilatation de l'OD et du VD
- Raisonnablement stable en l'absence d'obstruction le long de la voie veineuse pulmonaire
- Lésion non dépendante de la PGE
- Correction chirurgicale
 - Réacheminement/réorientation des veines pulmonaires vers l'OG

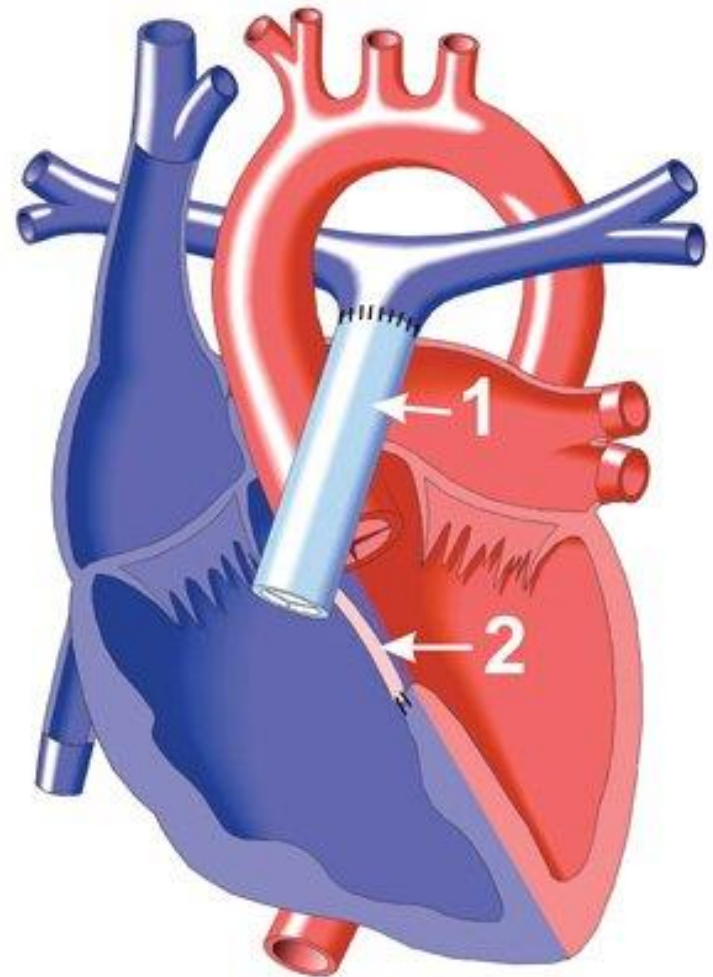
Tronc artériel



- 1. Voie d'éjection commune unique avec des artères naissant dans l'aorte ascendante
- 2. Valve tronculaire anormale
- 3. Grande CIV
- 4. Lésion non dépendante de la PGE

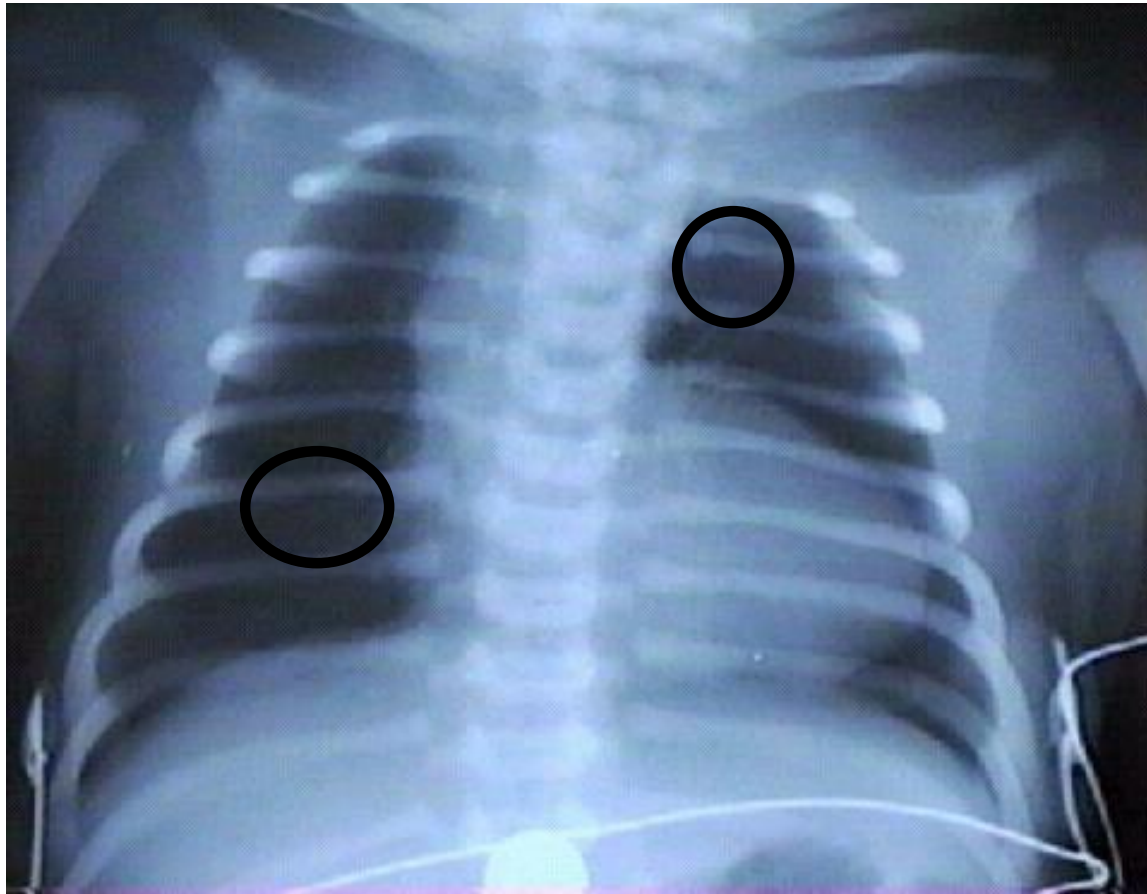
Tronc artériel

- Fermeture de la CIV pour inclure le tronc artériel dans le ventricule gauche
- Insertion d'un pont entre VD-AP



Cardiopathie congénitale cyanogène

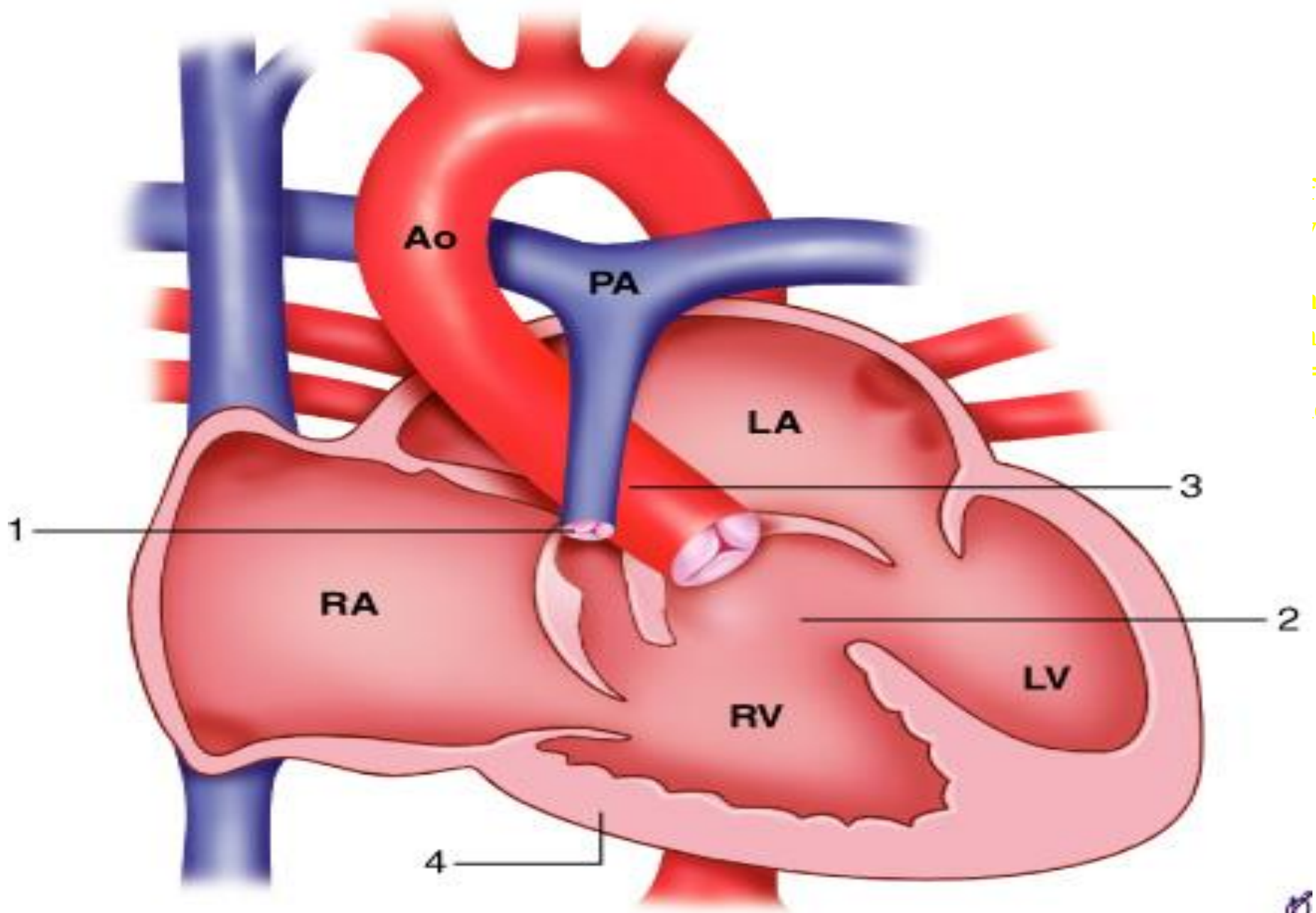
- Flux sanguin pulmonaire réduit



Tetralogie de Fallot

- La communication interventriculaire
- l'obstruction à l'éjection du VD
- la dextraposition (chevauchement) de l'aorte sur le septum interventriculaire
- l'hypertrophie VD

**La severite de l'obstacle à l'éjection du VD
determine la symptomatologie clinique**



it
it
= 0

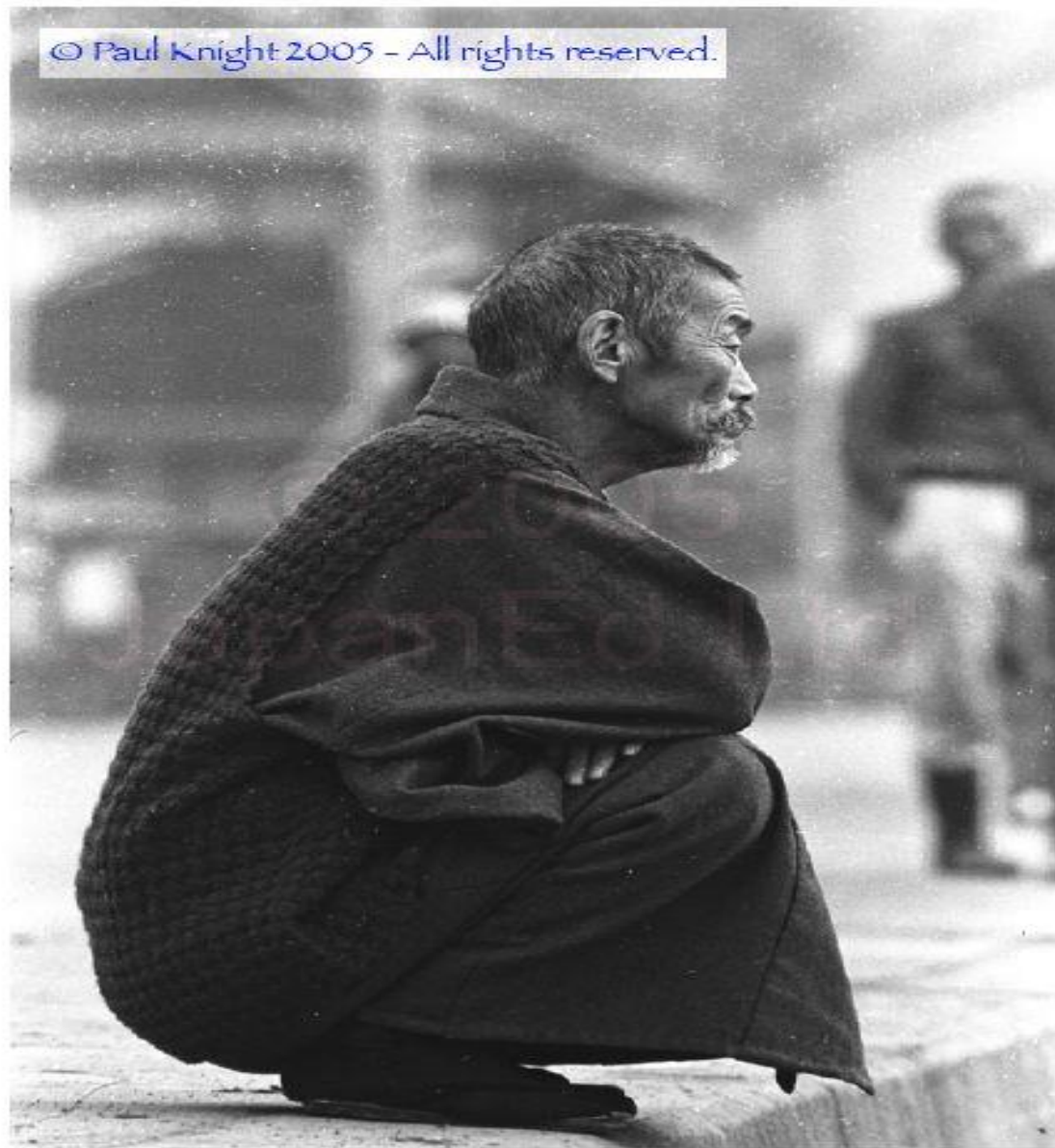


Enfant

- Clinique rare car opérés avant
- **Cyanose** centrale, majorée à l'effort et au froid
- Hippocratisme digital
- **Squatting** : diminue le shunt D-G
 - en majorant les résistances artérielles périphériques
 - En augmentant le débit pulmonaire par majoration du retour veineux
- Retard staturo-pondéral



© Paul Knight 2005 - All rights reserved.



Electrocardiogramme:

- Hypertrophie ventriculaire droite et moins souvent auriculaire droite

La radiographie du thorax:

- “coeur en sabot”, une concavité de l’arc moyen pulmonaire
- la vascularisation pulmonaire est typiquement diminuée

Echocardiogramme:

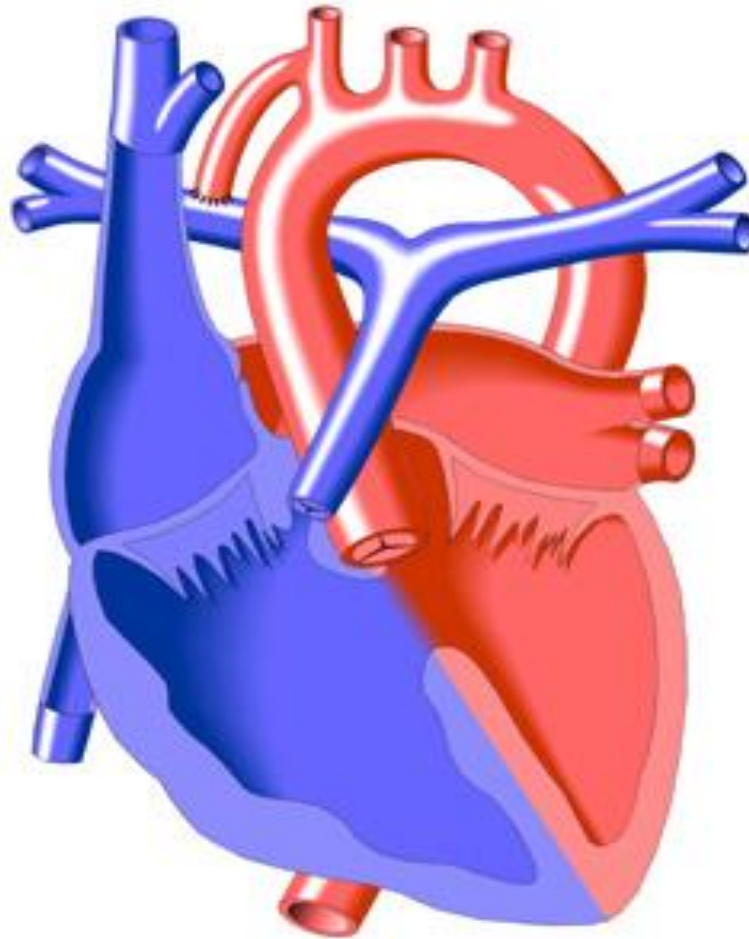
- met en évidence le mauvais alignement de la communication interventriculaire et la sténose sous-pulmonaire



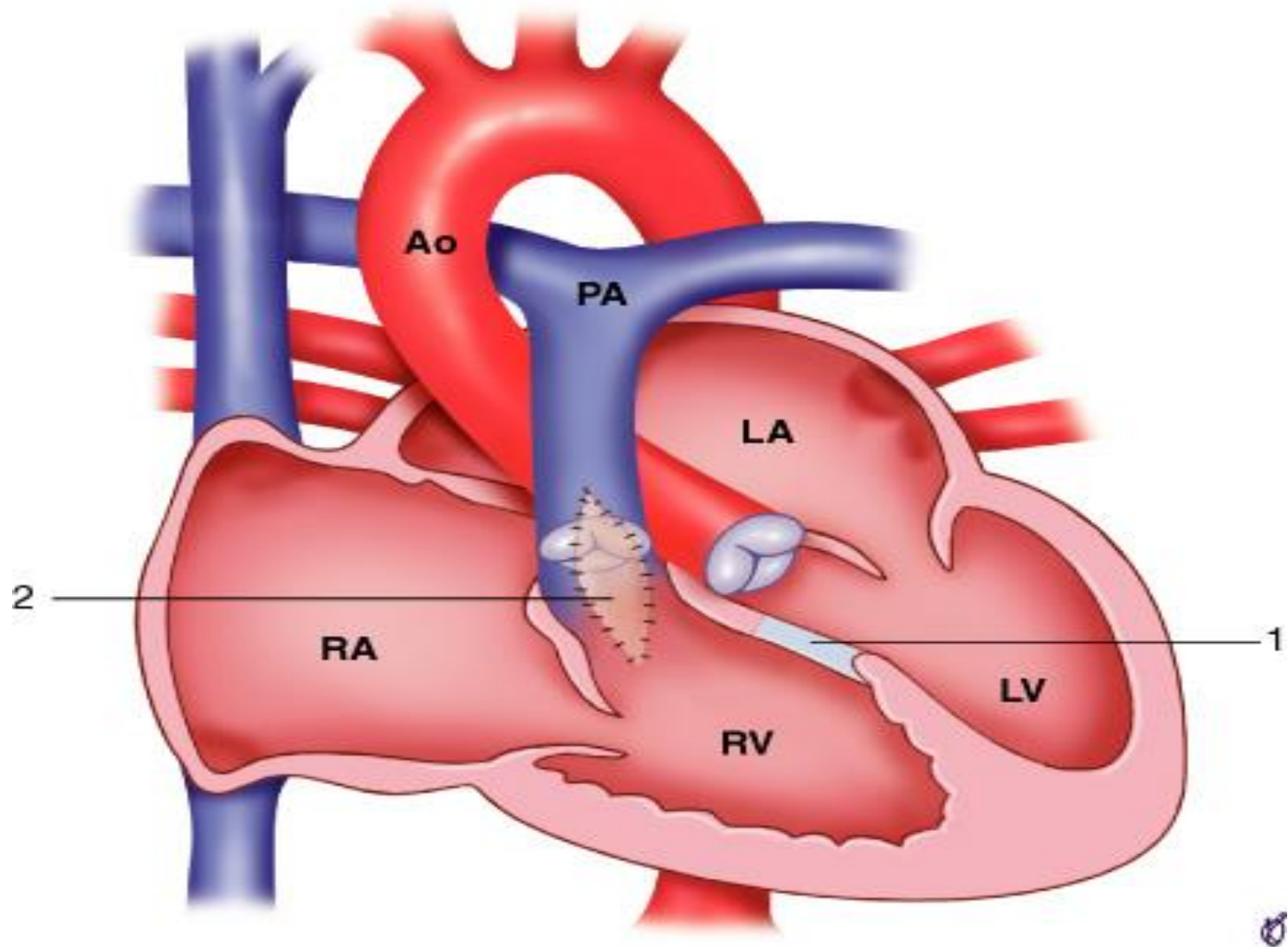
Cardiopathie cyanogène

- La réduction du flux sanguin due à l'obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit peut exiger une augmentation du flux pulmonaire en créant un shunt chirurgical systémique-pulmonaire (Shunt de Blalock-Taussig)
- Cure chirurgicale complète: fermeture de CIV, élargissement de l'artère pulmonaire, résection de la sténose infundibulaire.

Blalock-Taussig



Cure complète de T4F

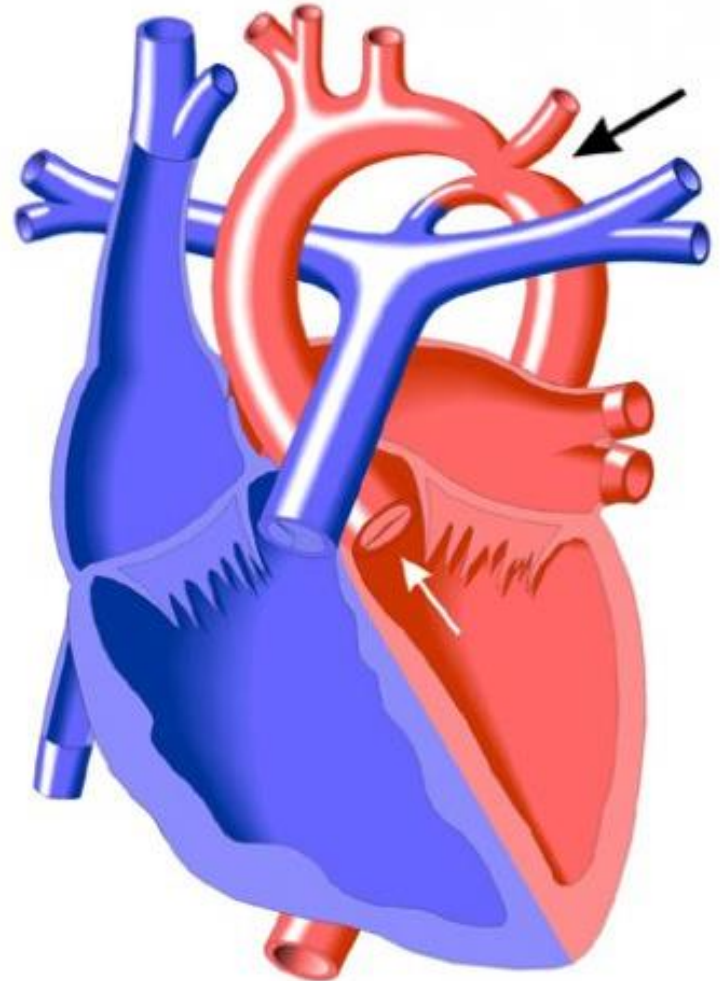


Cardiopathie sans shunt

- Coarctation de l'aorte
 - Rétrécissement critique de l'aorte juxta-canaulaire
 - Le sang ne peut pas traverser l'obstruction



CHOC

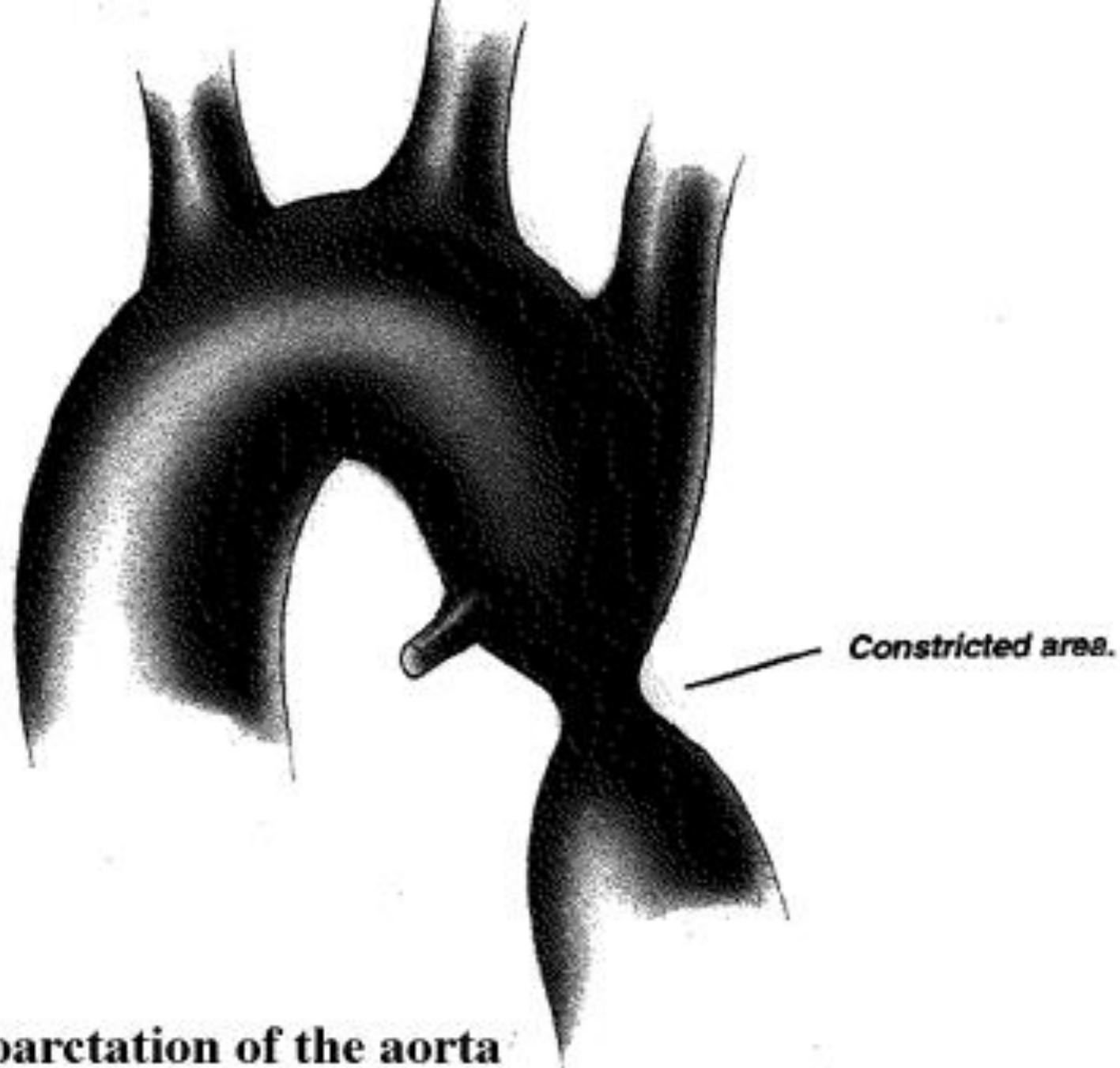


Coarctation de l'aorte

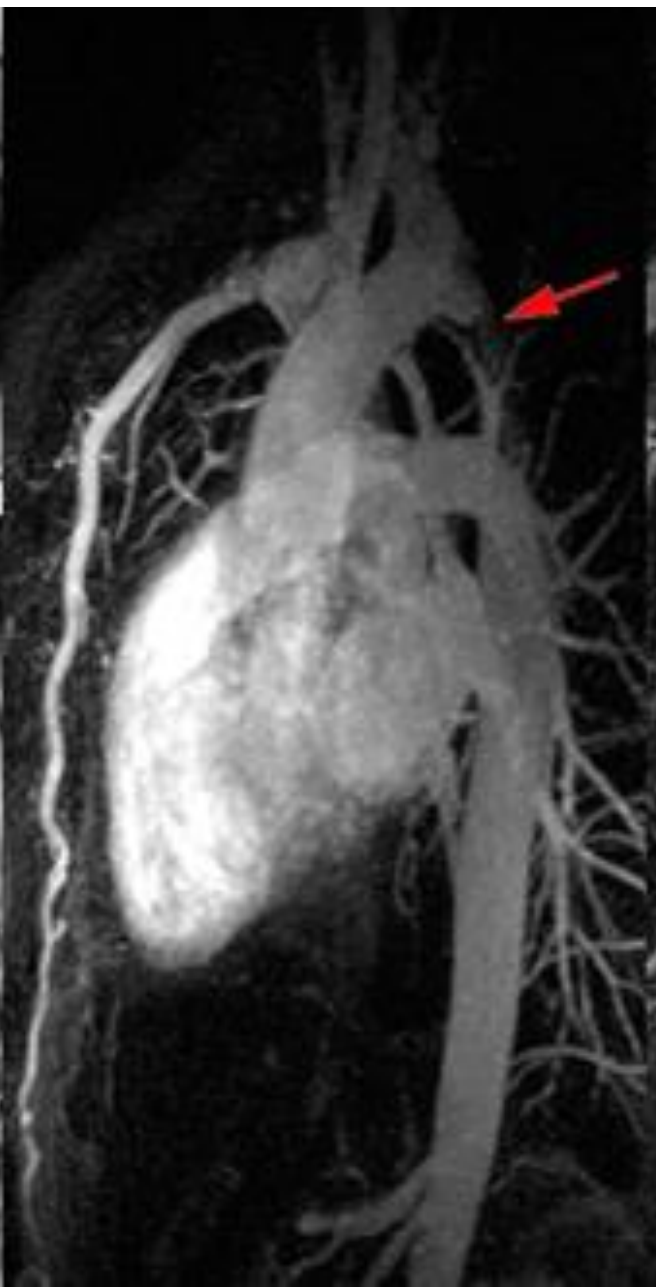
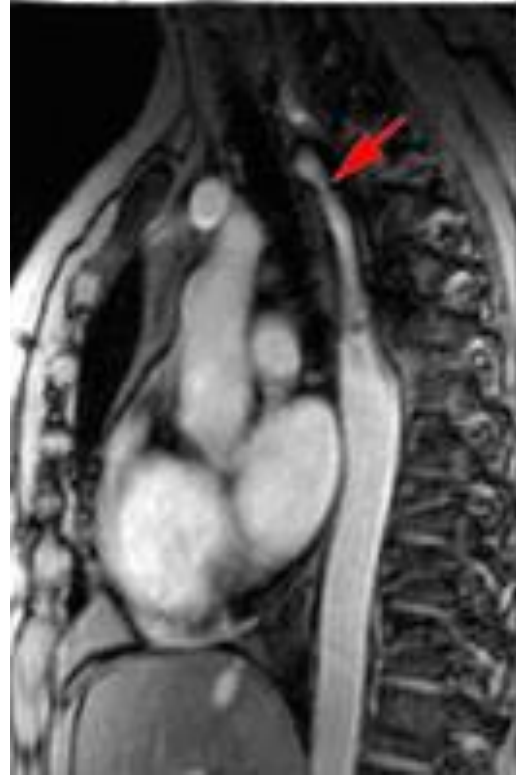
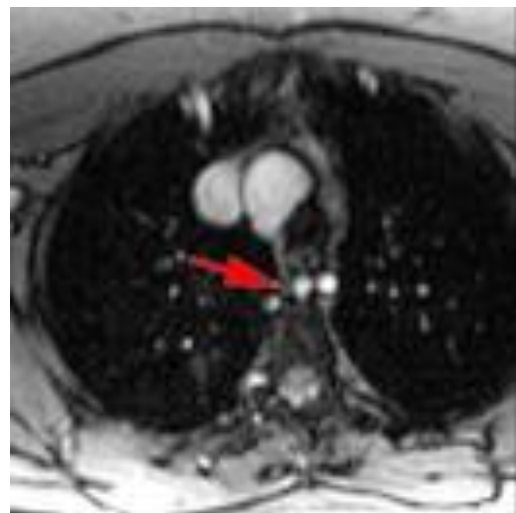
Une diminution de calibre ou un retrécissement de la lumière aortique peut apparaître n'importe où sur l'aorte, cependant, elle se situe le plus souvent en aval de la sous-clavière gauche près de l'insertion du ligament artériel.

Coarctation de l'aorte





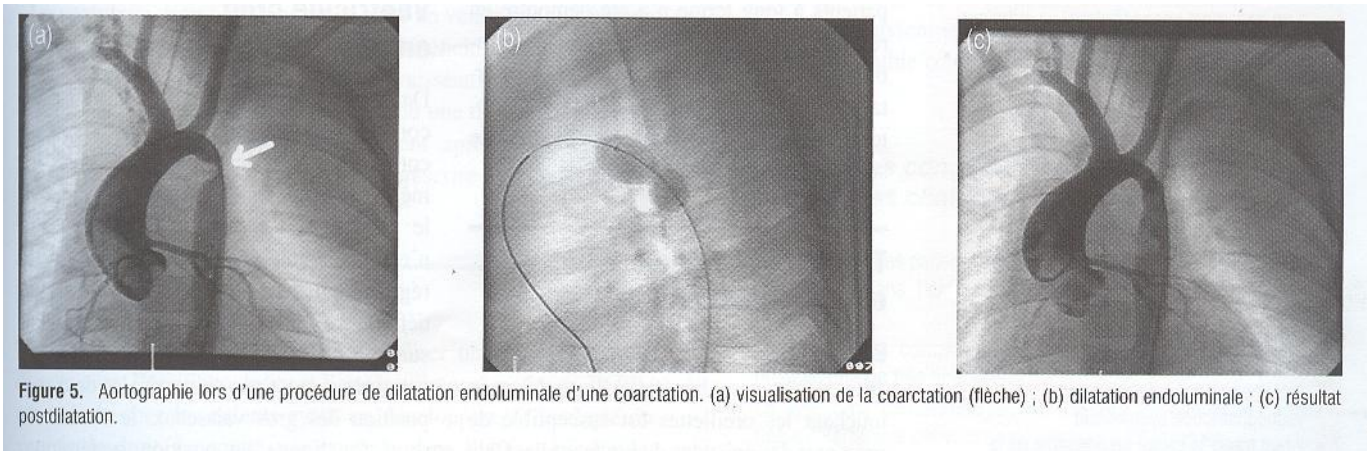
Coarctation of the aorta



Coarctation

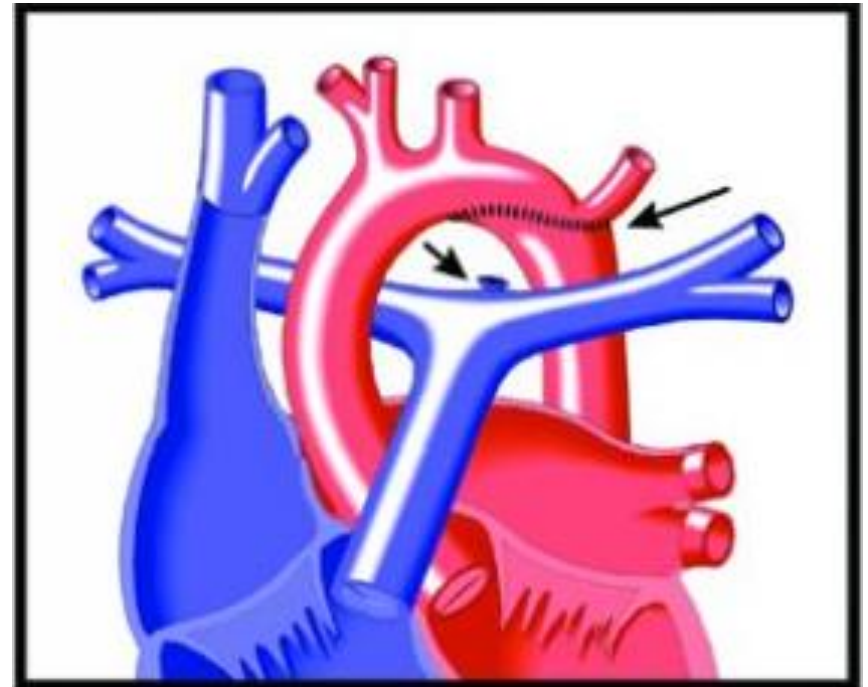
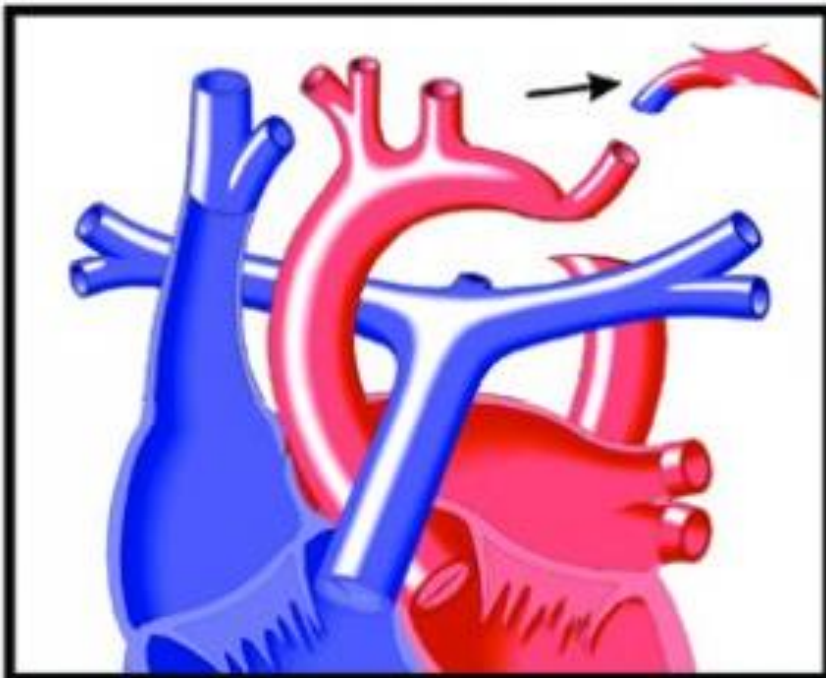
- Caractérisée par de faibles pouls fémoraux, un retard brachio-fémoral des pouls et un souffle systolique d'éjection plus bruyant dans le dos
- Gradient de la tension artérielle bras-jambe
 - **Un gradient supérieur à 20 mmHg est considéré important**
 - **Hypertension dans les membres supérieurs**
- Le traitement peut être chirurgical ou interventionnel
 - **Dilatation par ballonnet**
 - **Installation d'une endoprothèse (stent)**

Dilatation endoluminale



Coarctation - Traitement

- Correction chirurgicale



Obstruction à gauche

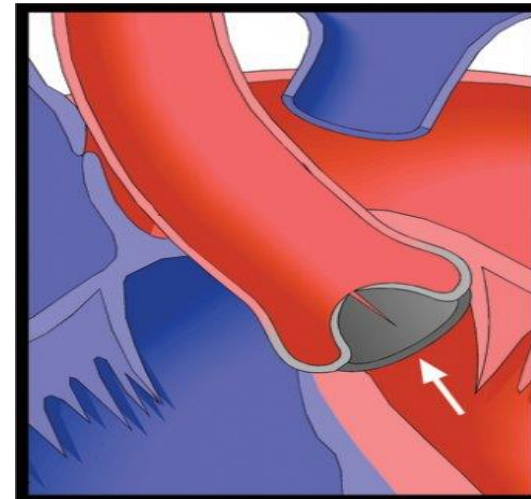
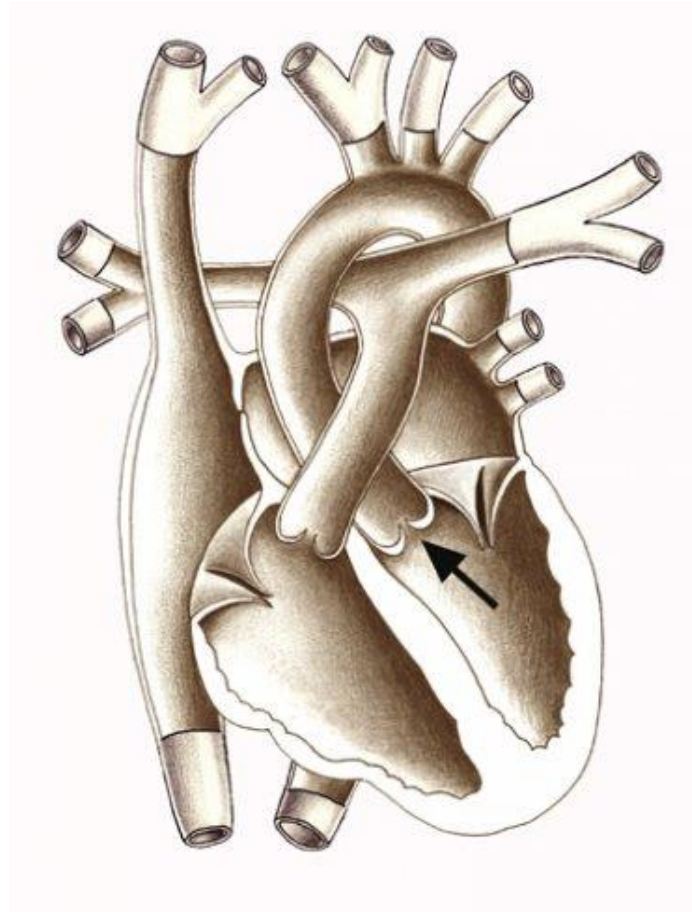
- Sténose aortique critique

- CRITIQUE

Flux insuffisant pour
maintenir le débit
cardiaque



CHOC



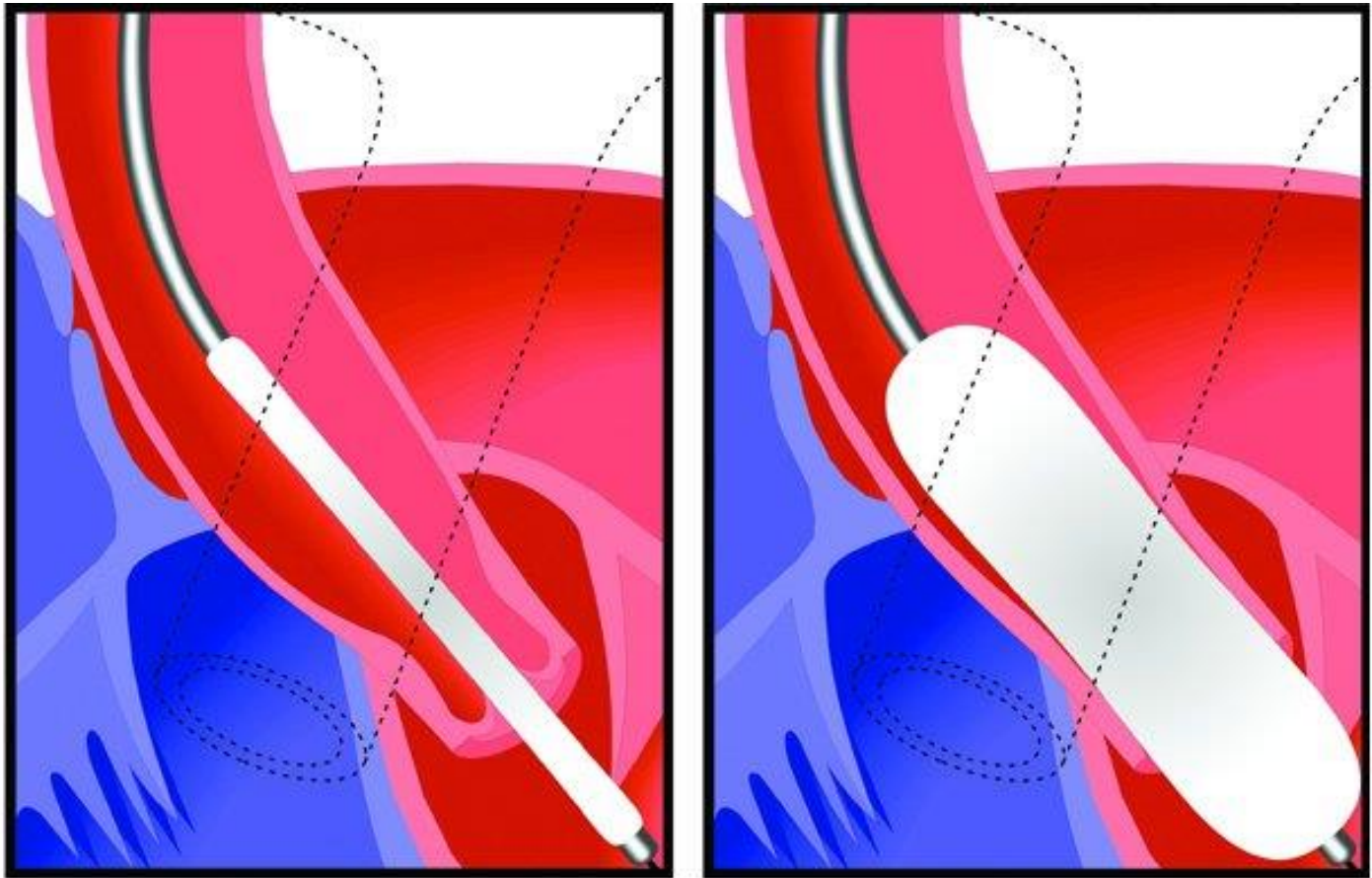
Valvular Aortic Stenosis

Sténose aortique critique

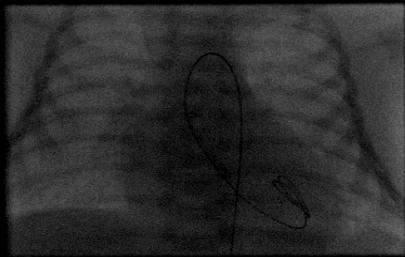
- Pouls faibles partout
- Hypotension
- Souffle variable
- Pas de cyanose
- PGE

Sténose aortique critique – Traitement

- Valvuloplastie avec ballonnet ou chirurgicale



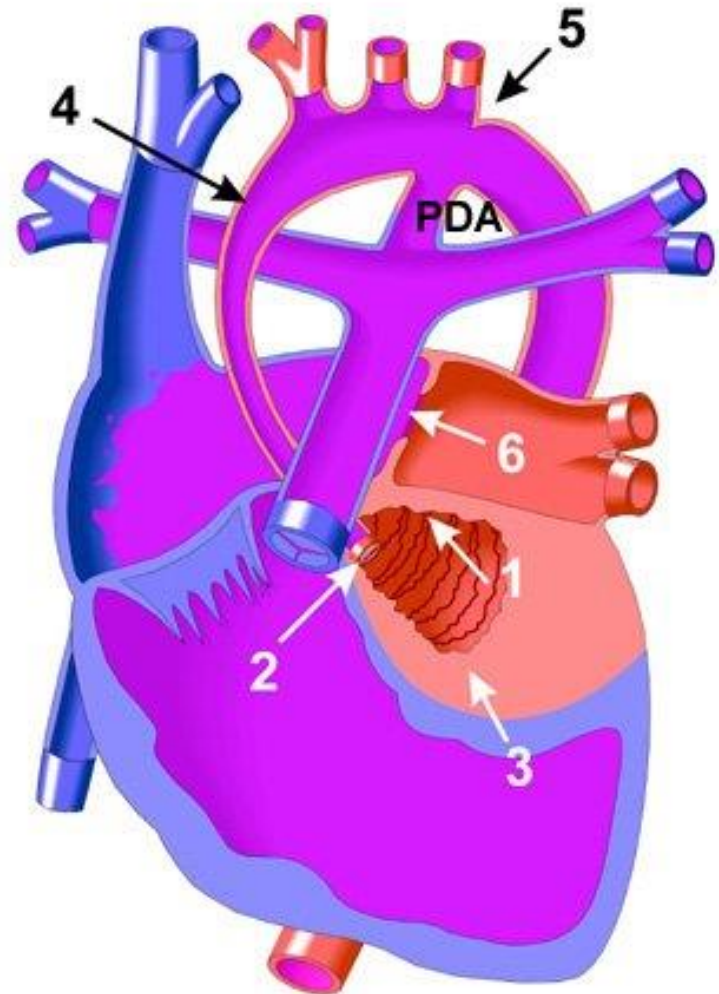
RAO 0 CRAN 0




Obstruction de la voie de sortie du ventricule gauche

- Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche (SHCG)

1. Atrésie mitrale
2. Atrésie aortique
3. Hypoplasie ventriculaire gauche
4. Hypoplasie de l'aorte ascendante

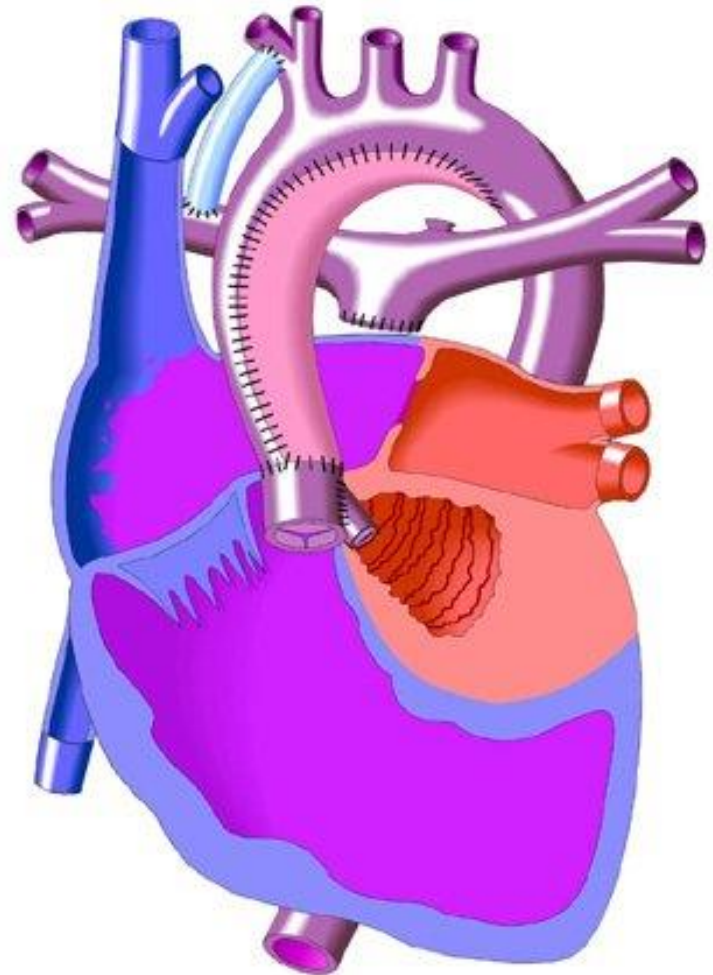


SHCG

- Au début, cyanose
- Avec fermeture du CA 
 - Tachycardie, tachypnée, hypotension, pouls faibles, perfusion médiocre, couleur cyanosée grise
- PGE

SHCG

- Intervention de Norwood
 - Palliation unique du ventricule de stade 1
- Transplantation cardiaque



À savoir

- La cardiopathie congénitale couvre un vaste éventail de lésions allant de simples à complexes qui peuvent survenir pendant toute la vie.
- En présence d'un nouveau-né dont l'état de santé est très mauvais et si on soupçonne une cardiopathie congénitale avec ou sans cyanose :

COMMENCER LA PGE1 (0.05-0.1 mcg/kg/min en IV)

Objectifs

- Donner les concepts physiologiques pour comprendre les cardiopathie congénitales
- Expliquer comment la cardiopathie congénitale cause la cyanose
- Décrire la méthode et l'utilité du test hyperoxique
- Reconnaître l'obstruction ventriculaire gauche critique
- Comprendre l'action des PGE1 et ses indications