



# Physiologie cardiaque appliquée à la morphogénèse cardiaque et aux anomalies de structure cardiaque

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique  
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité  
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

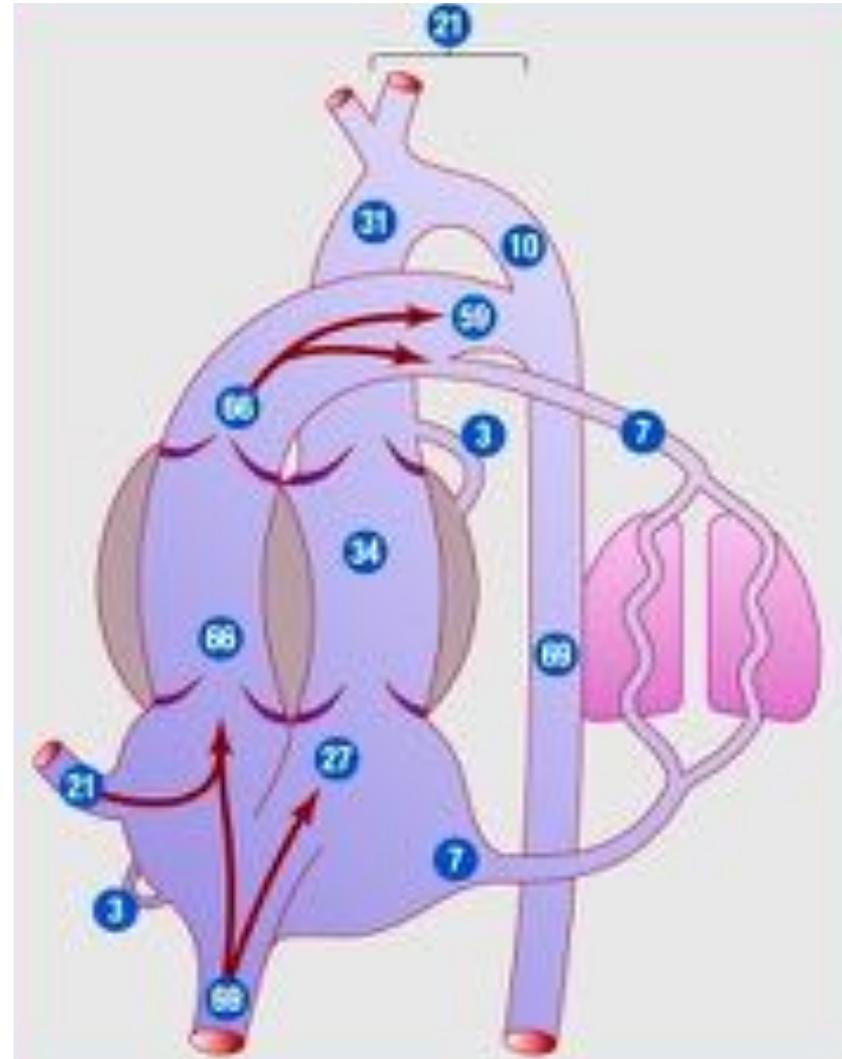
Centre de Référence Maladies Rares  
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C

Centre de Référence Maladies Rares  
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN

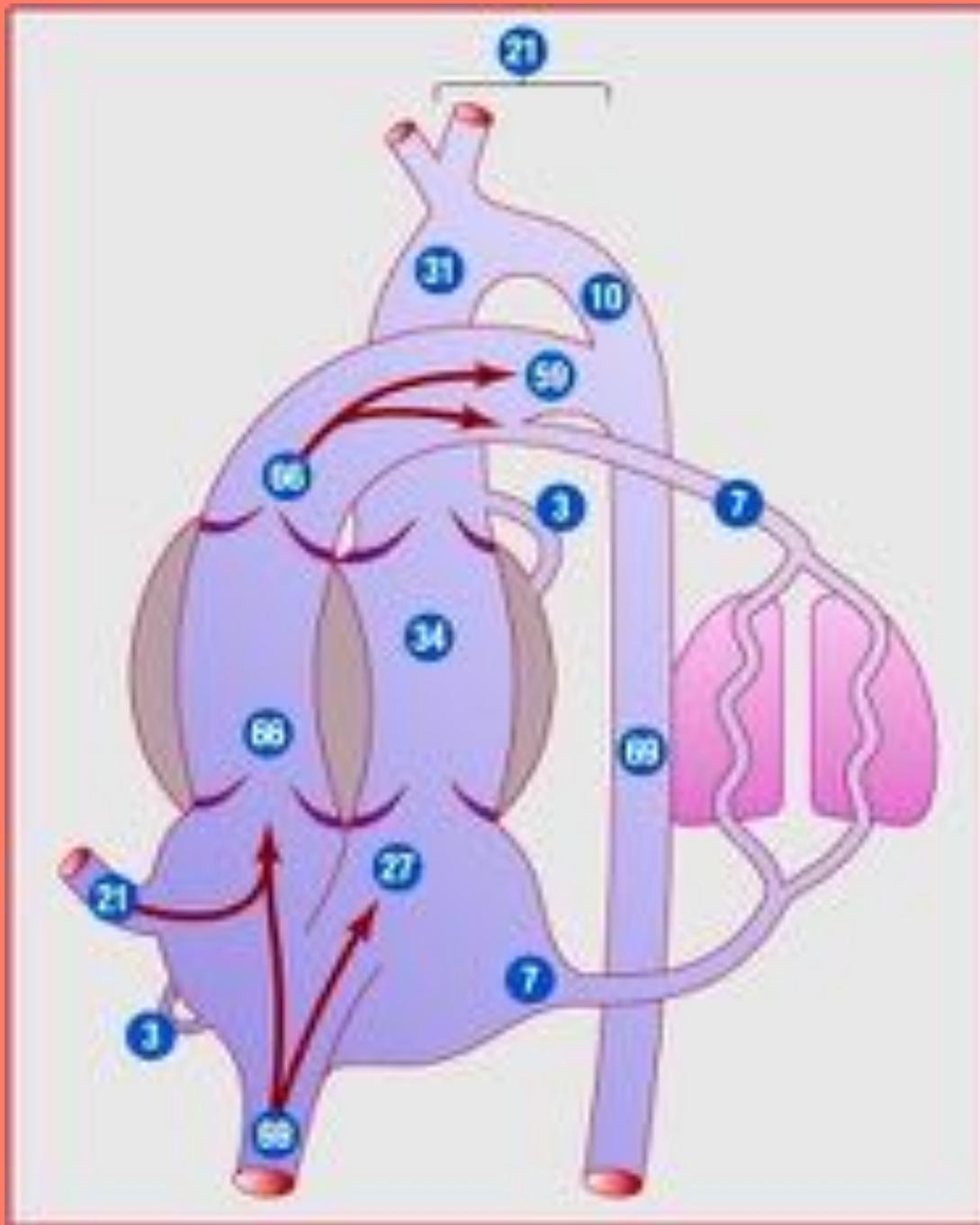


# Anatomie du cœur fœtal et Conséquences hémodynamiques

- Les shunts et la circulation en parallèle
  - Le placenta et le ductus venosus ou canal d'Arantius
  - Le court-circuit de la circulation pulmonaire par le Canal Artériel
  - Le Foramen Ovale (CIA) qui permet d'alimenter le Cœur Gauche
- Pour l'oxygénation la circulation est presque en série
  - PI->VO->PFO->OG->VG->AoA->VCS->OD->VD->AP->AoD->AO->PI
- Le sang oxygéné va en priorité au cœur gauche
  - cœur et cerveau



Débit sanguin  
foetal combiné



# Conséquence sur les volumes des ventricules

- Les volumes des ventricules sont définis par
  - Les conditions de charge du cœur
  - Les propriétés du cœur
- Courbe pression/volume
  - Le Volume télé-systolique = contractilité/postcharge
  - Le Volume télé-diastolique = compliance/précharge

# Circulation Fœtale

## Conséquence sur les volumes des Ventricules

Les 2 ventricules se remplissent à la même pression (précharge)  
Les volumes télé-diastoliques des Ventricules & les compliances respectives

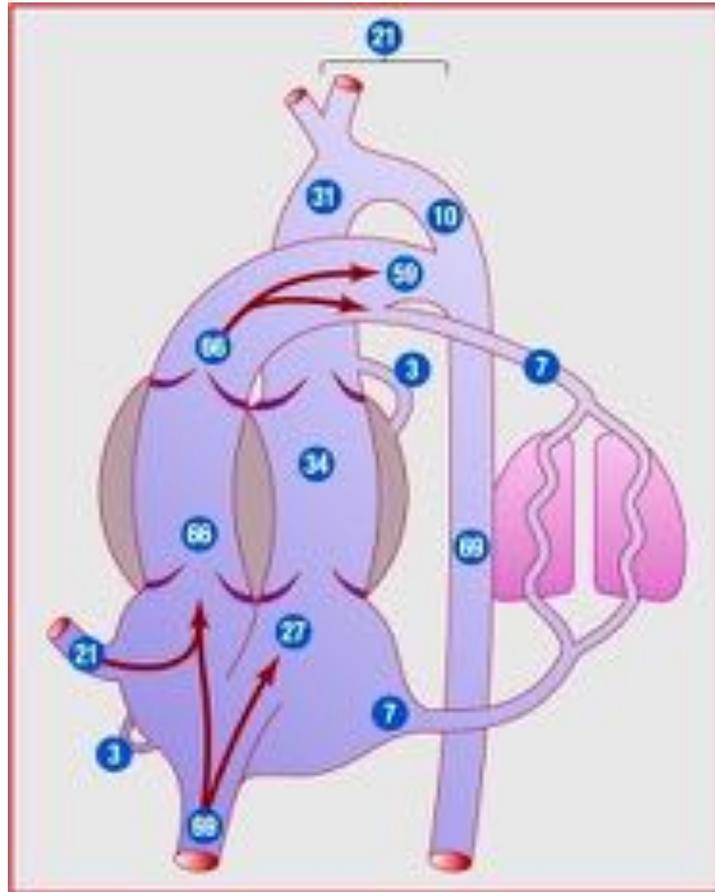
Les 2 Ventricules se vident à la même pression (postcharge)  
Les volumes télé-systoliques des Ventricules & les contractilités respectives

Les volumes éjectés sont fonction des propriétés myocardiques  
Conséquences sur la croissance de ventricules et des vaisseaux

# Circulation Fœtale

## Conséquence sur les volumes des Ventricules

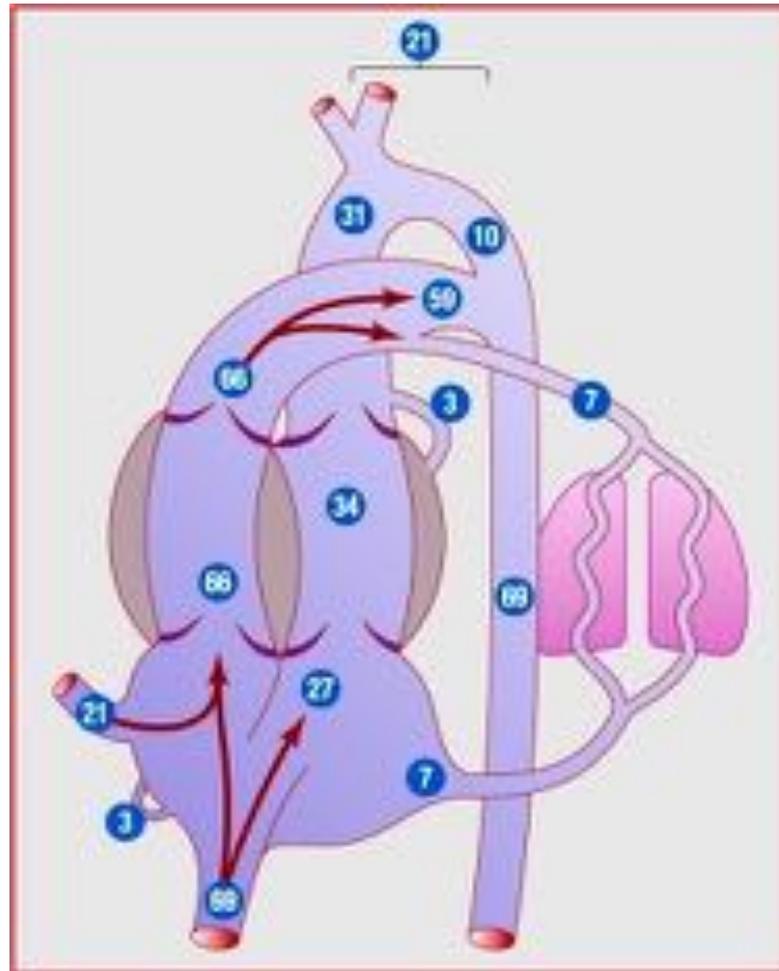
Les 2 ventricules se remplissent à la même pression (précharge)  
Les volumes télé-diastoliques des ventricules & les compliances respectives



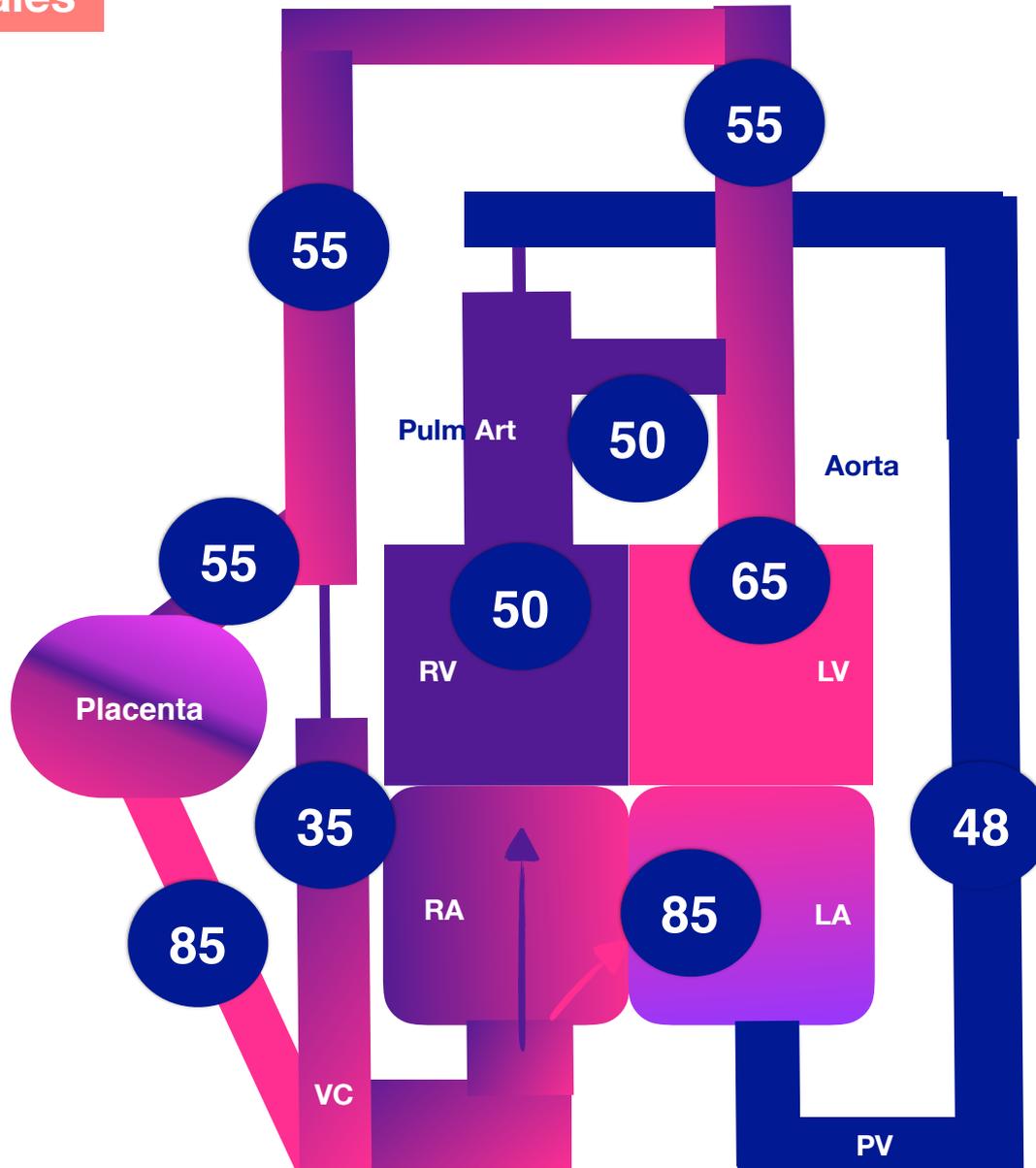
# Circulation Fœtale

## Conséquence sur les volumes des Ventricules

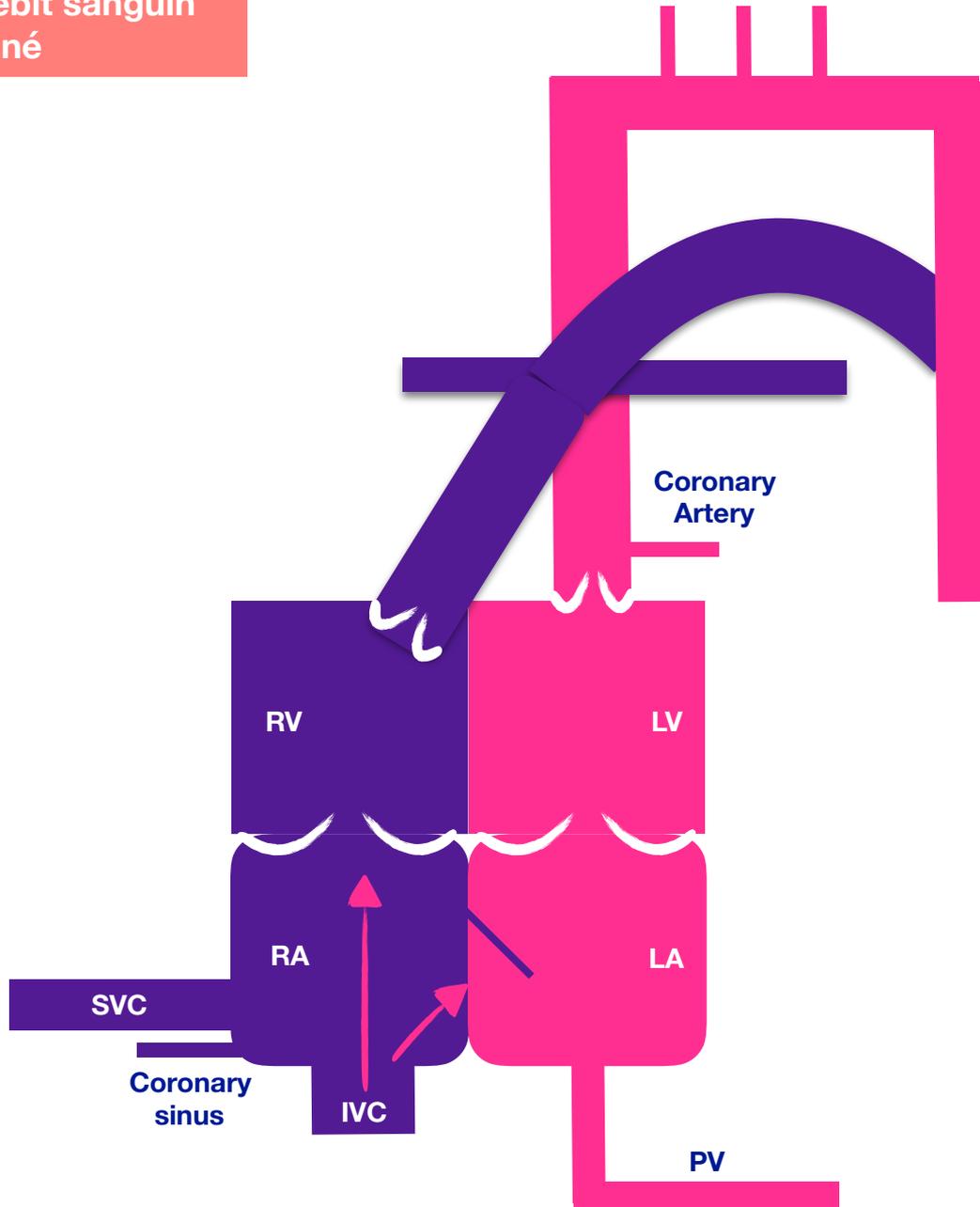
Les 2 Ventricules se vident à la même pression (postcharge)  
Les volumes télé-systoliques des Ventricules & les contractilités respectives



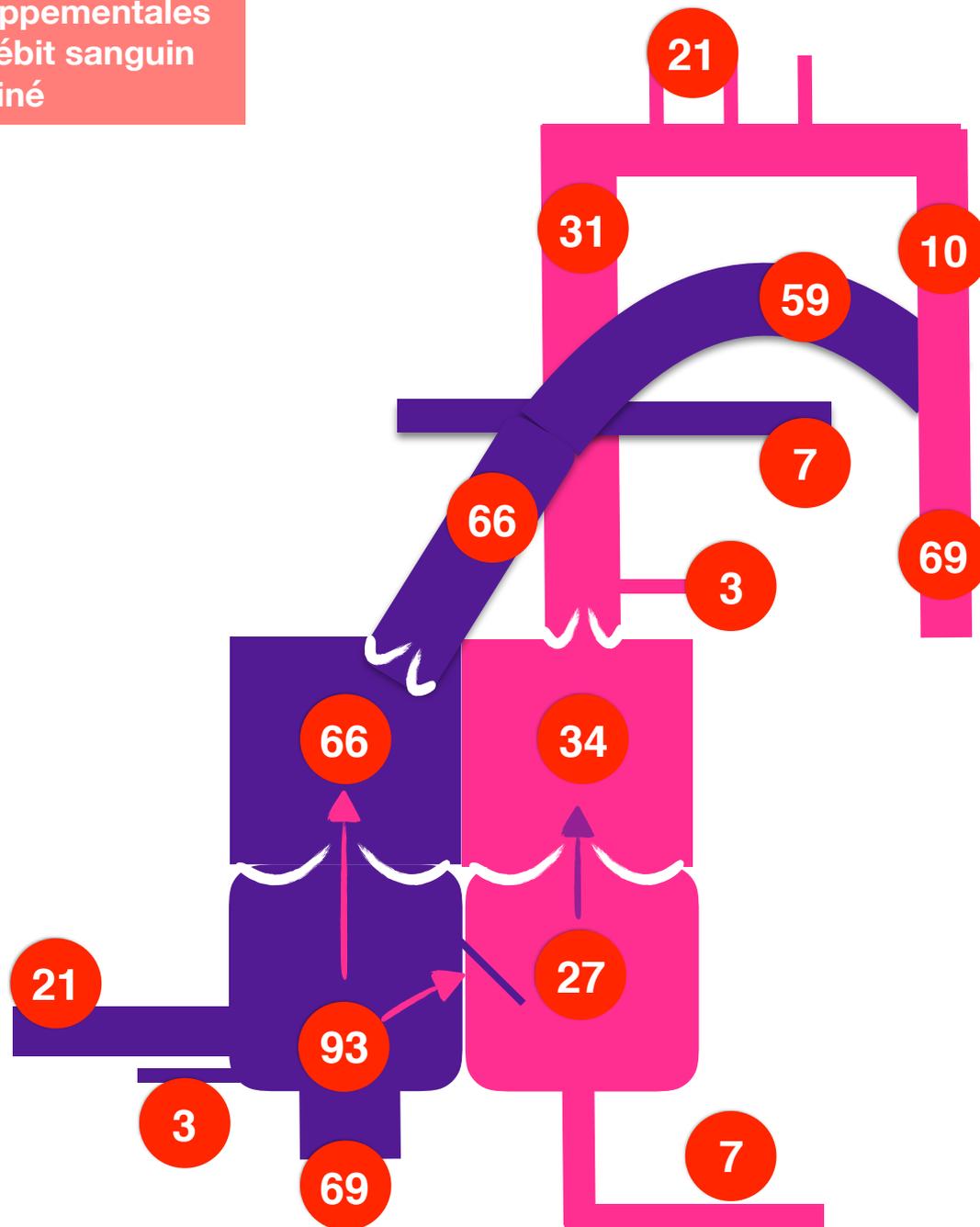
# Saturations foetales

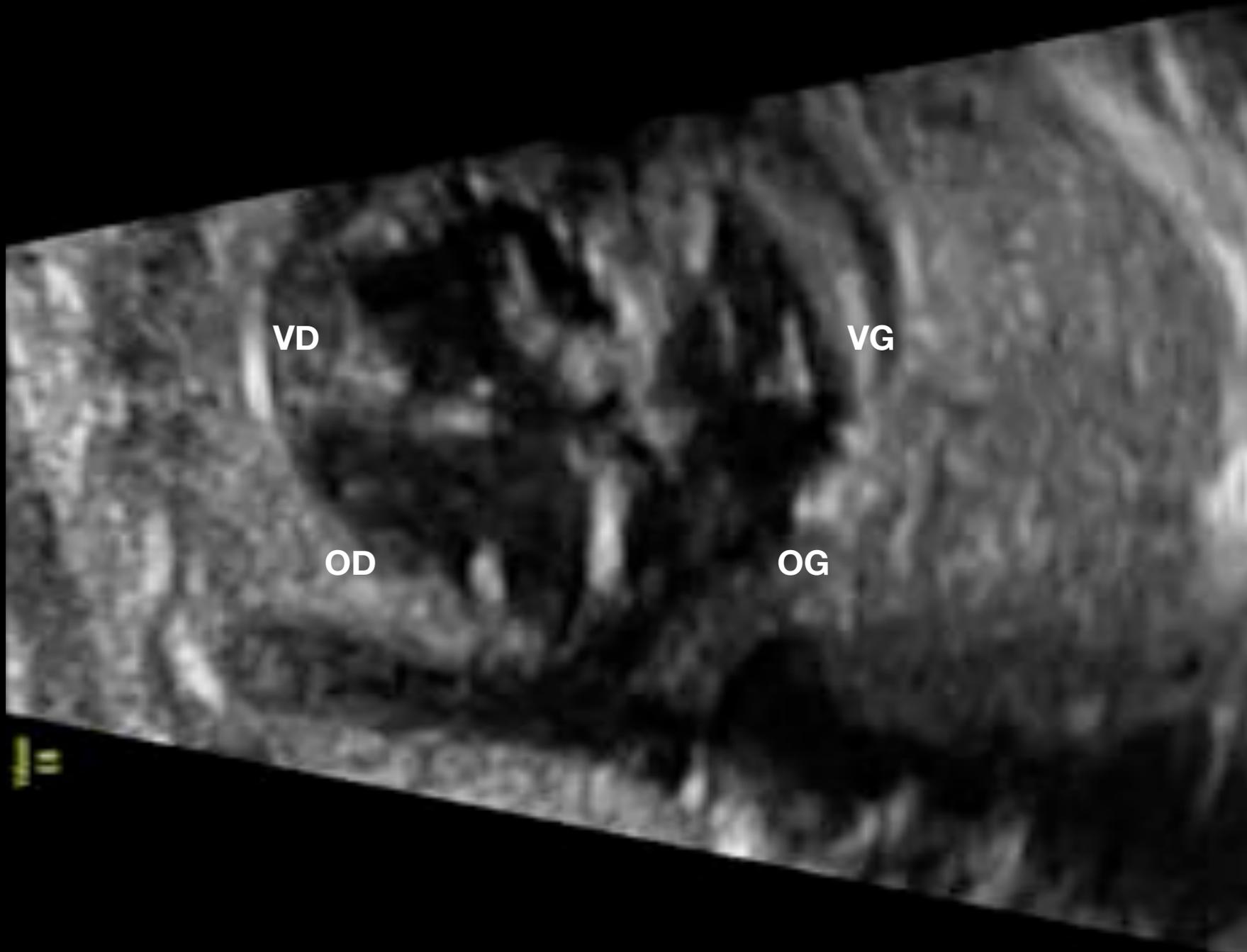


# Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné



# Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné





VD

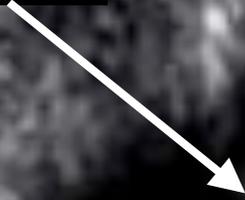
VG

OD

OG

⊥=

**Canal artériel**



**Isthme aortique**



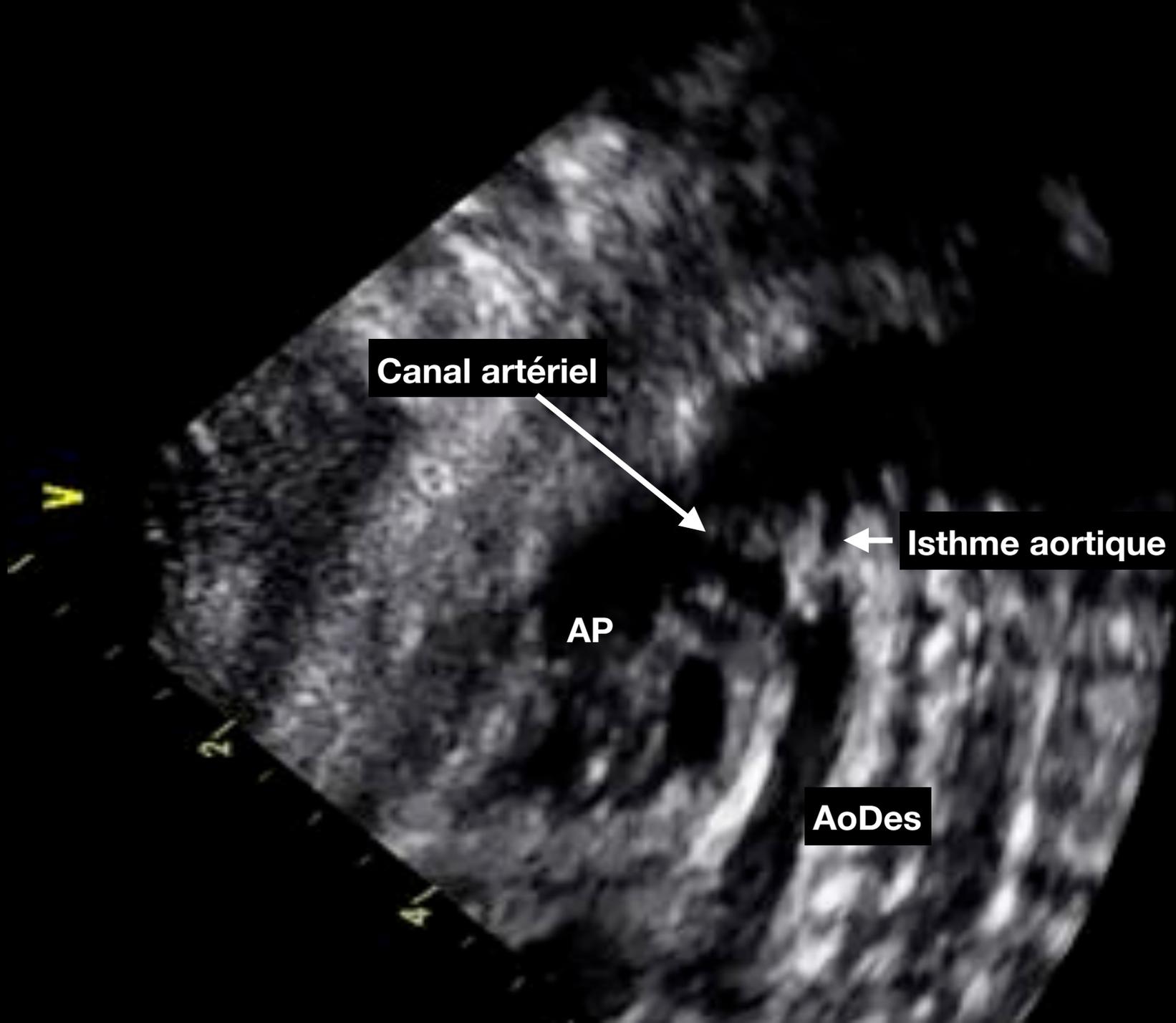
**AP**

**AoDes**

**V**

**2**

**4**

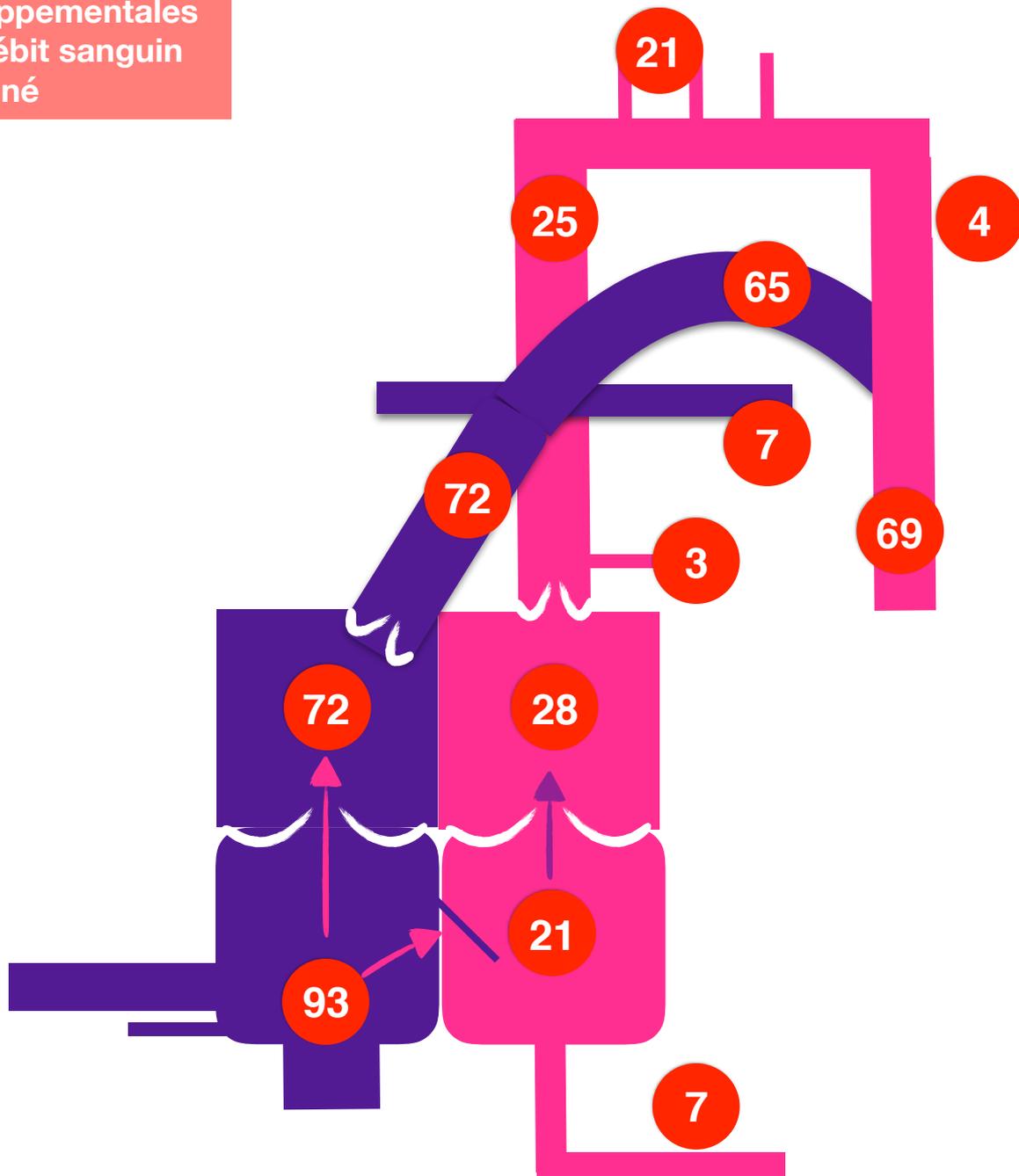


# Circulation Fœtale

## Force et Fragilité

- Force pour la perfusion du fœtus
  - Possible court-circuit d'un ventricule
  - Les discordances A-V ou V-A sont bien tolérées
- Fragilité pour la circulation post natale
  - L'harmonie du cœur est menacée par des lésions mineures
  - Les cercles vicieux s'installent rapidement

Conséquences développementales  
de la répartition du débit sanguin  
foetal combiné



# Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

DFOV 11.9cm  
STND+

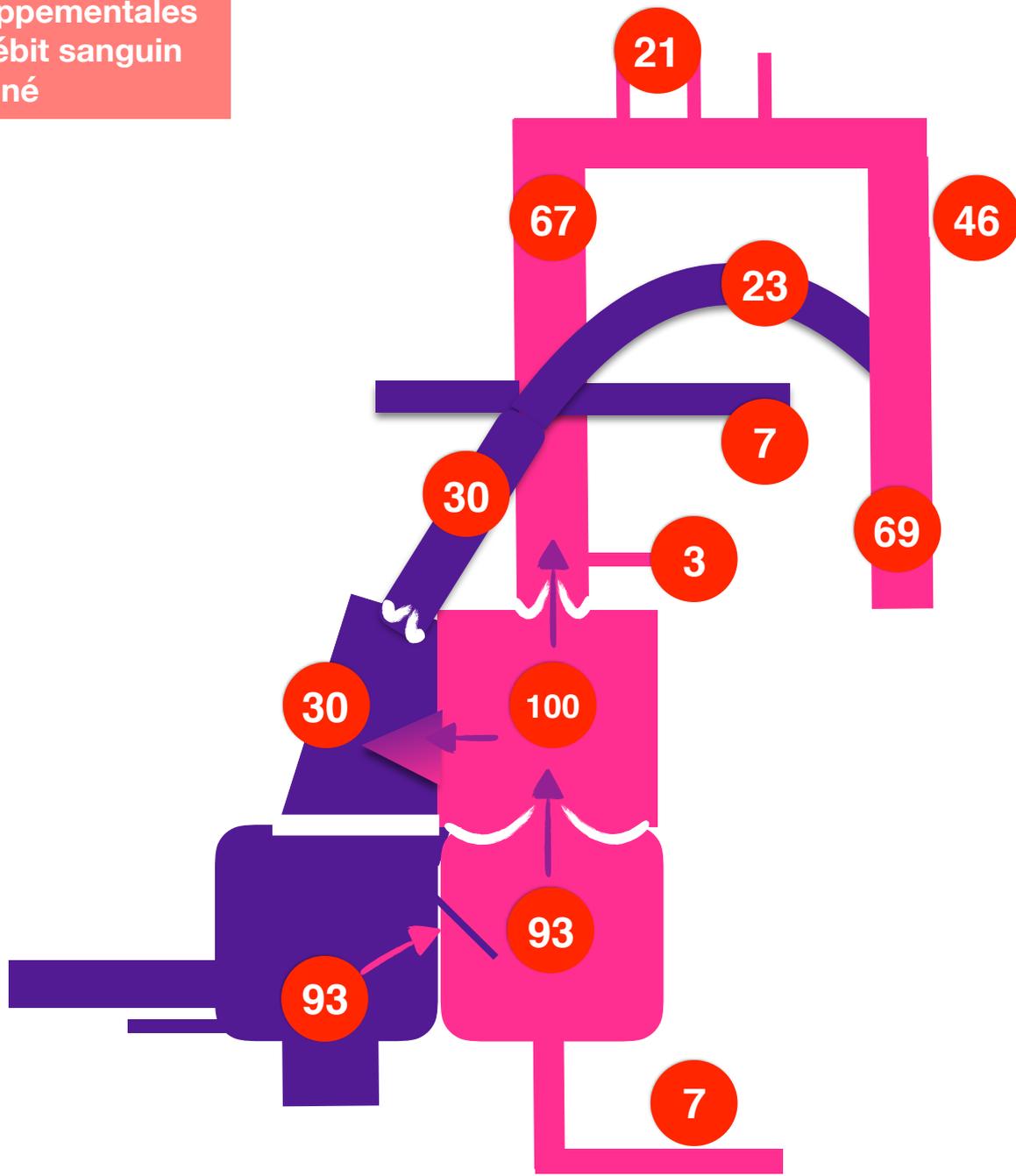
A  
L  
S

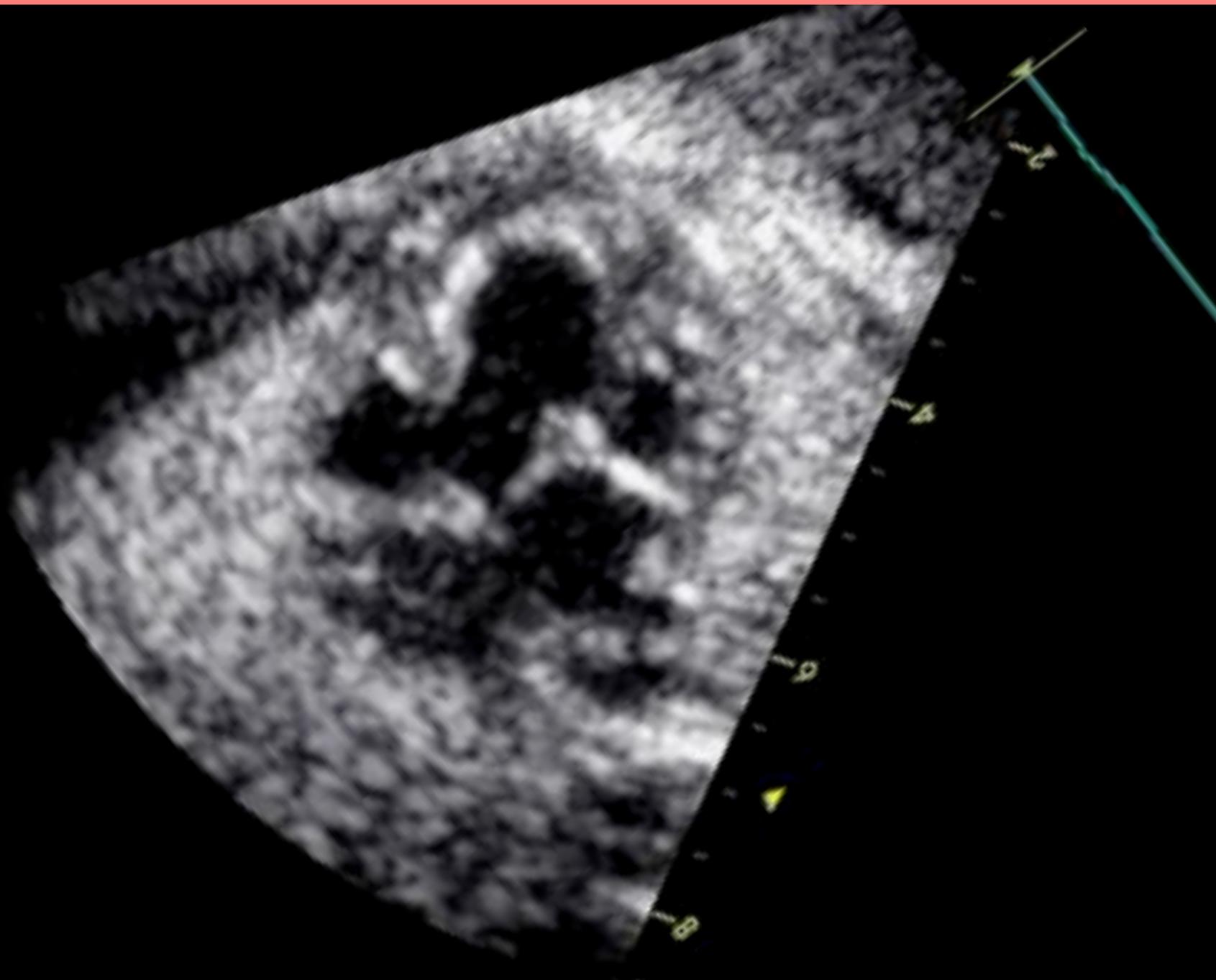


P  
R  
I

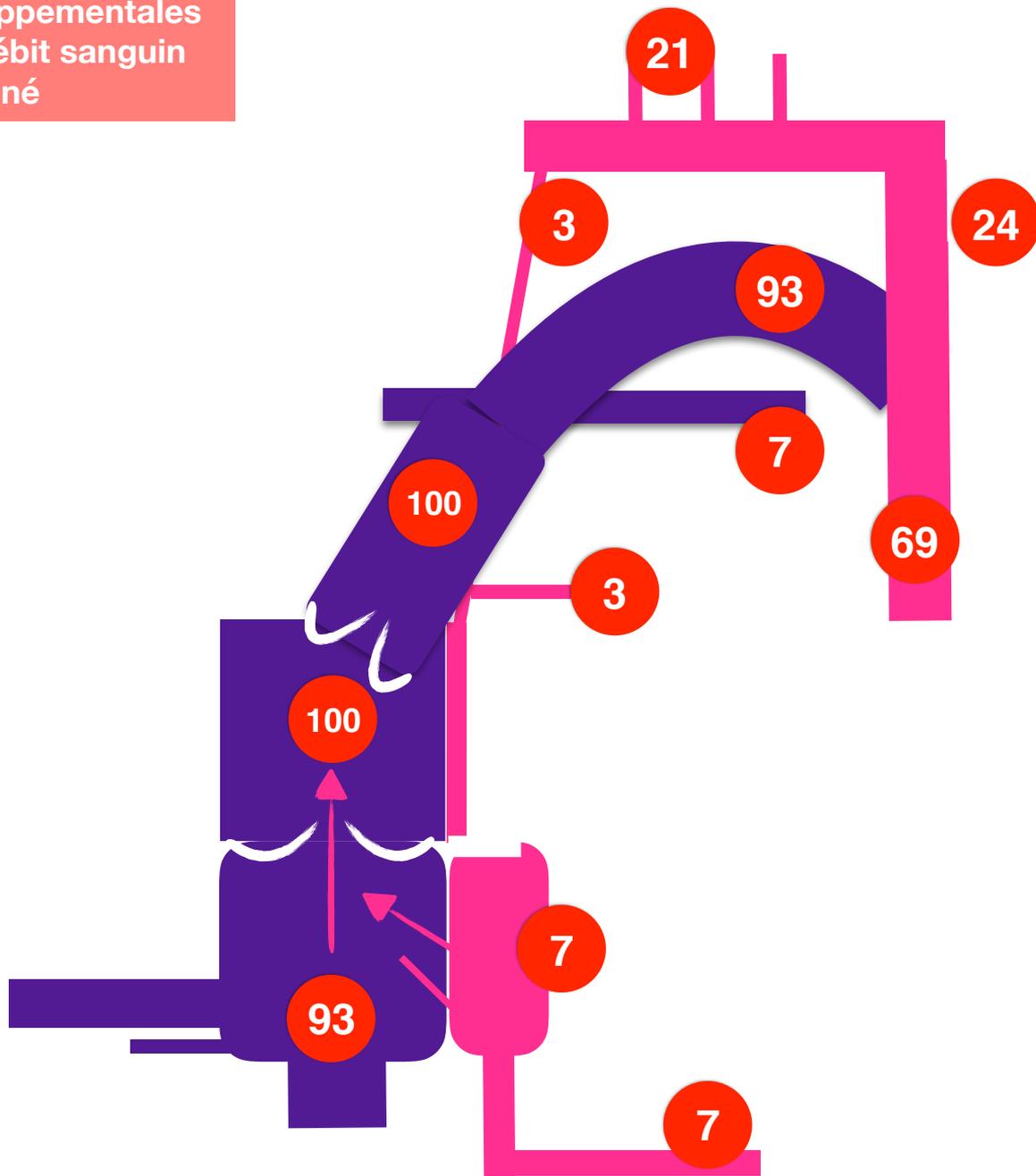
No VOI  
kv 100  
mA Mod.  
Rot 0.40s/HE+ 39.4mm/rot  
0.6mm 0.804.1/0.6ap  
TR: 0.0  
08:11:31 AM  
W: 4095 L: 2048

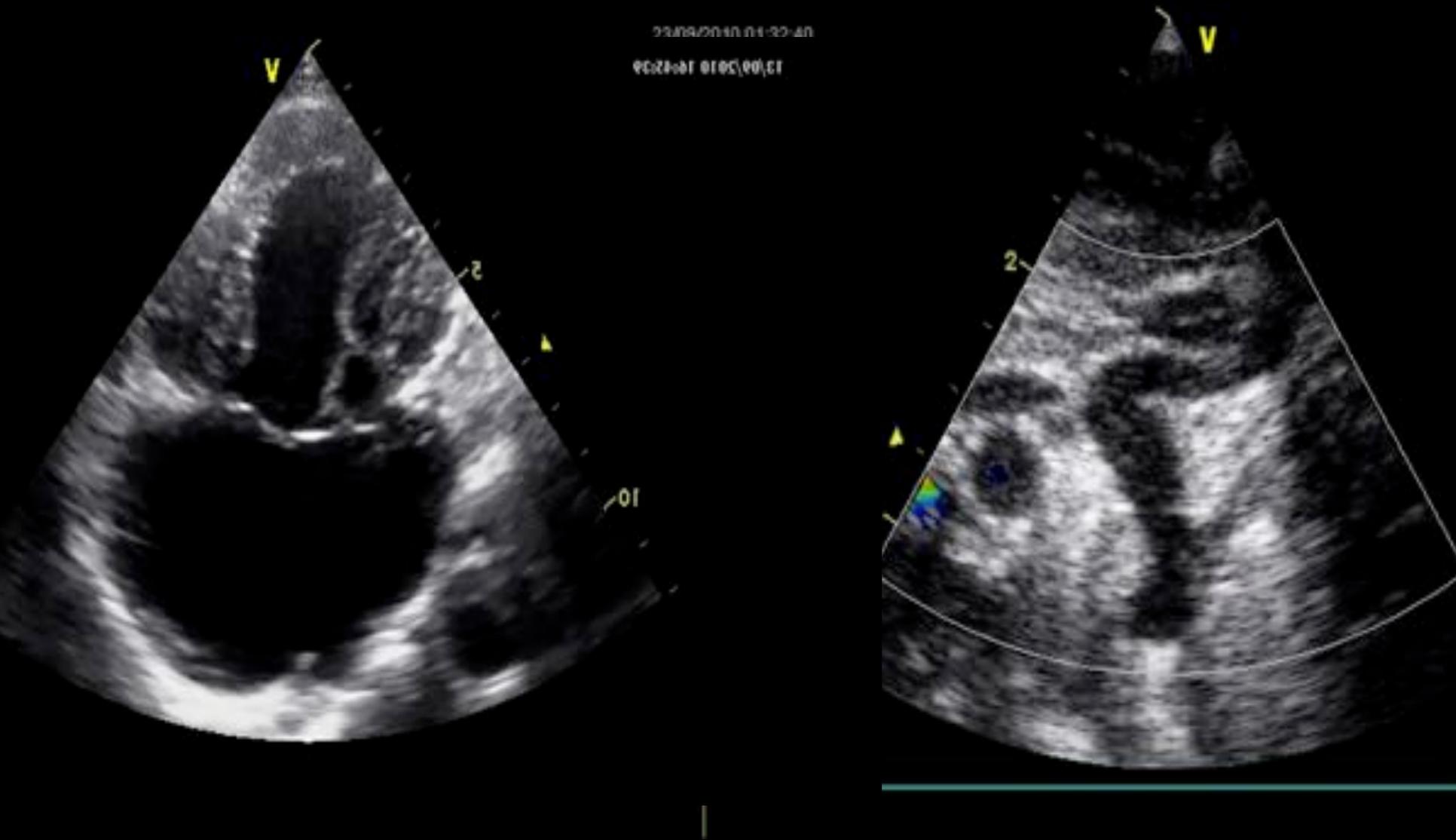
Conséquences développementales  
de la répartition du débit sanguin  
foetal combiné



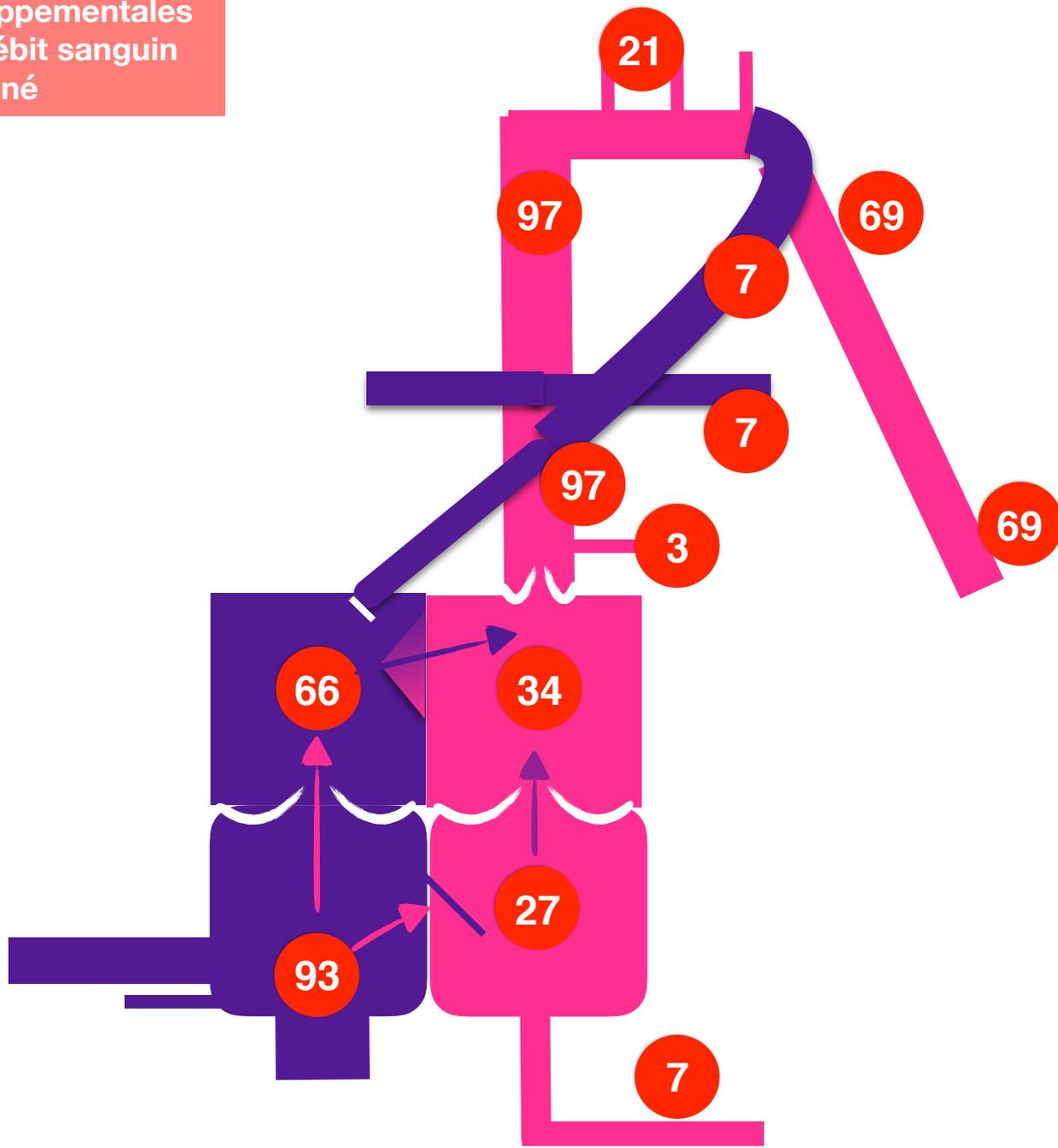


Conséquences développementales  
de la répartition du débit sanguin  
foetal combiné





Conséquences développementales  
de la répartition du débit sanguin  
foetal combiné



# Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

M B D 140300480  
Feb 12 2008

Volume Rendering: No cut

DEV 13.1cm  
+0.012



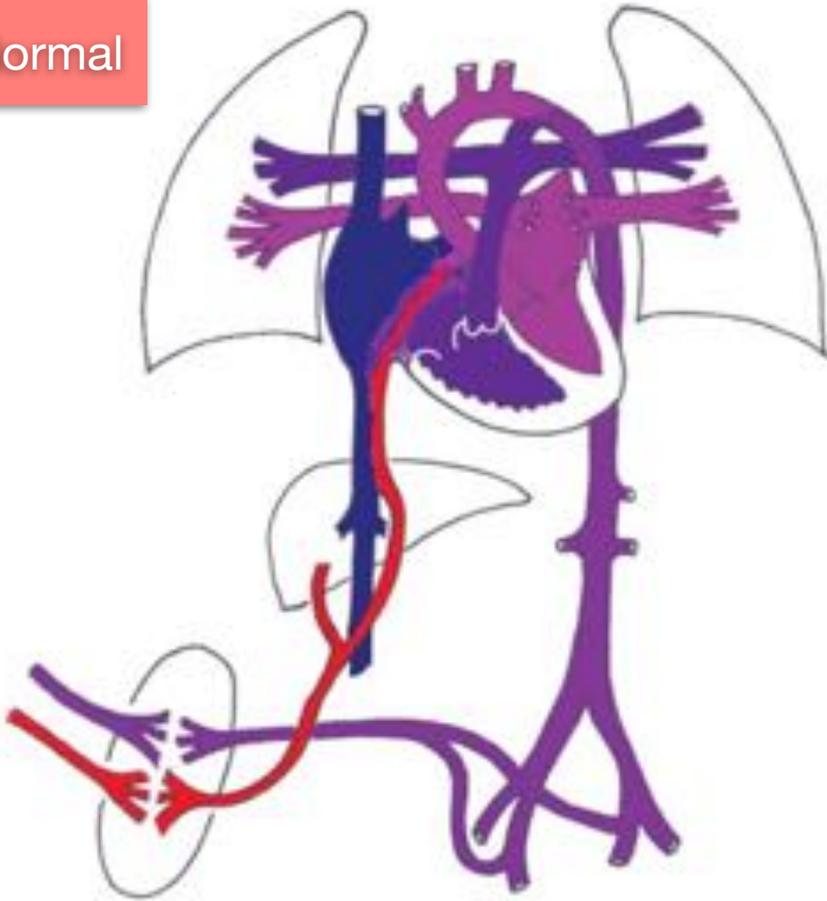
R  
A  
S

L  
P  
I

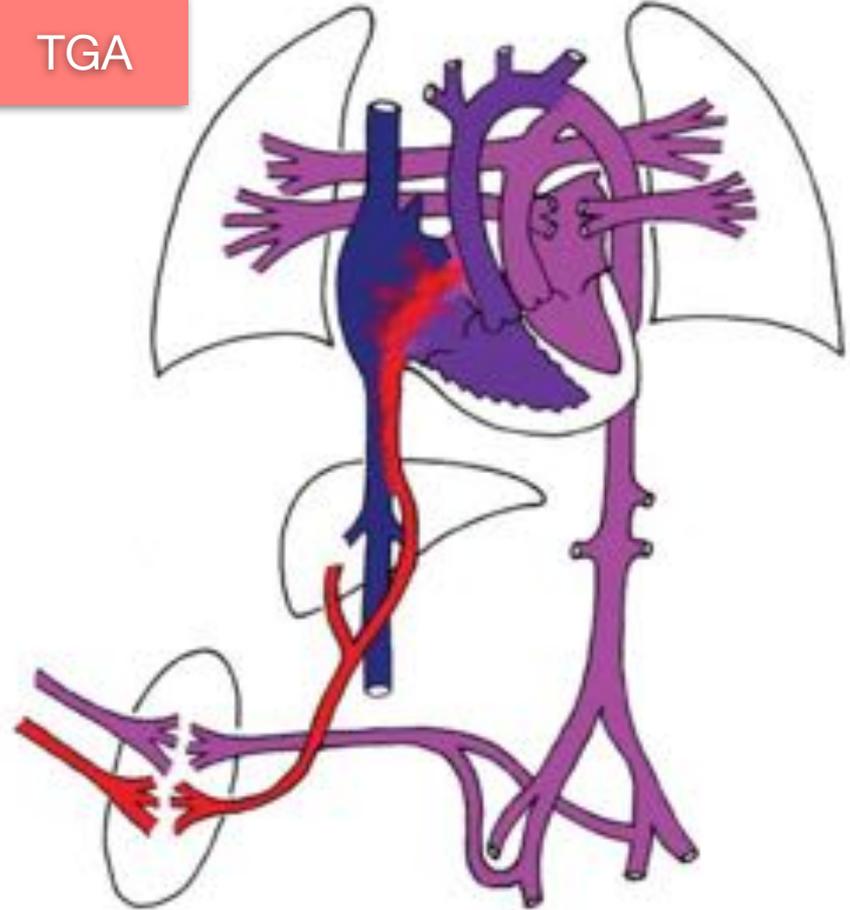
Mo VOl  
Kv: 80  
mA: 100  
Rot: 0.402915 + 39.4mm/rot  
qs: 0.017: 10.8.sp  
TR: 0.0  
MA: 10.22: 01 AM  
W = 4082 J = 2049

ARI

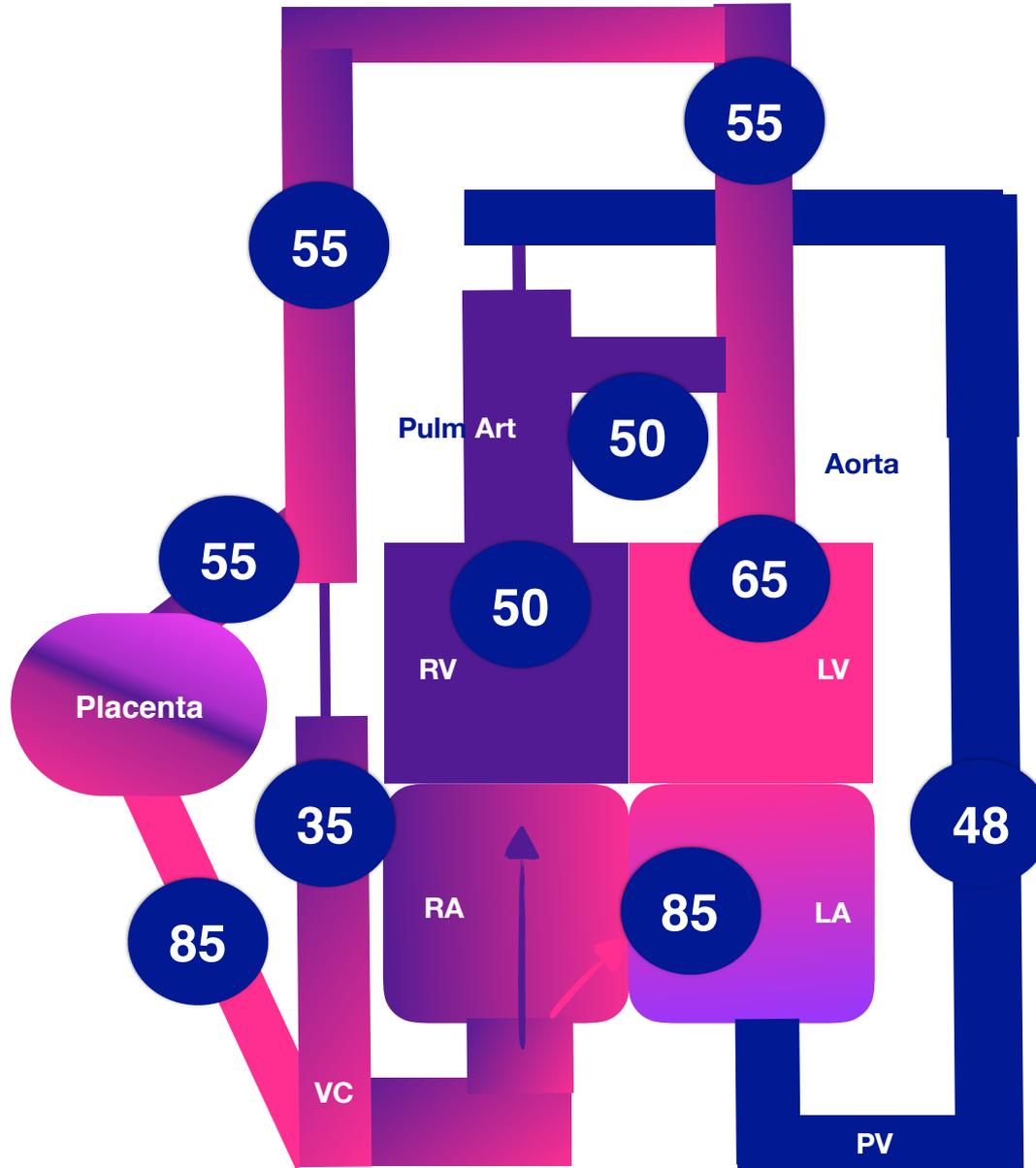
Normal



TGA

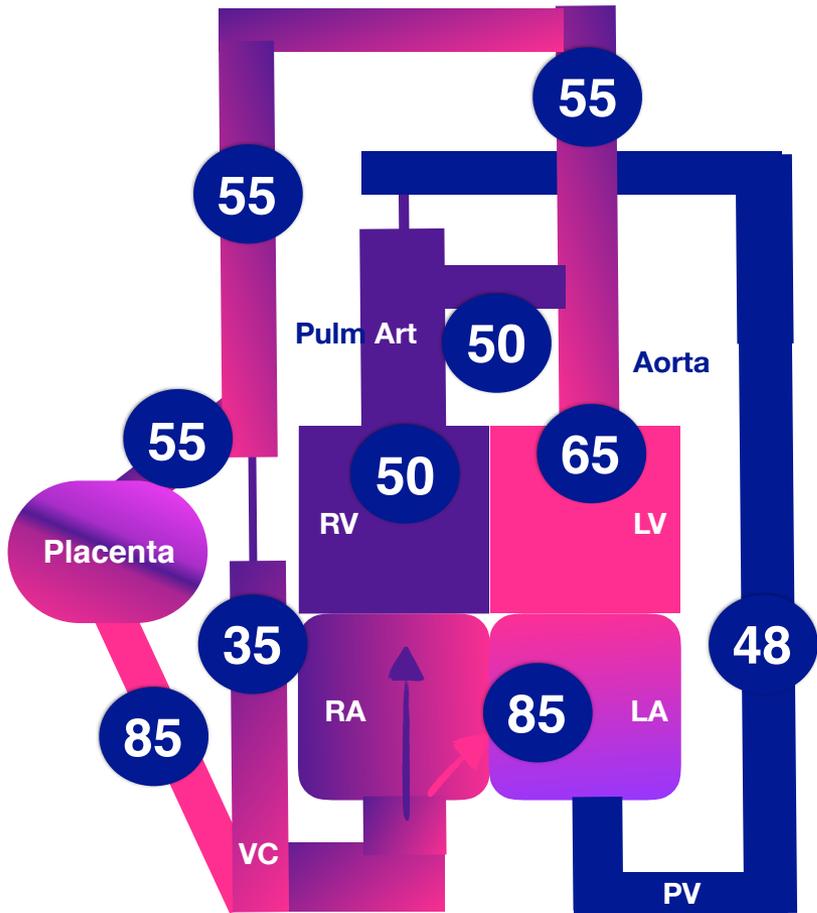


# Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

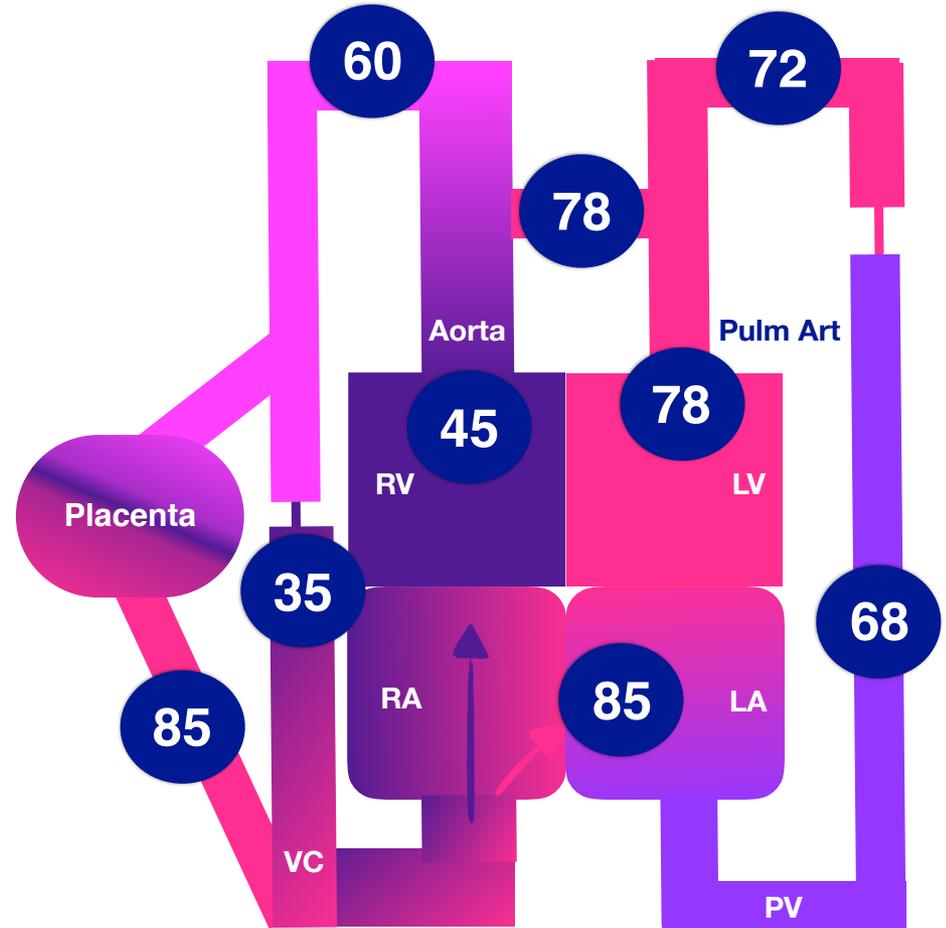


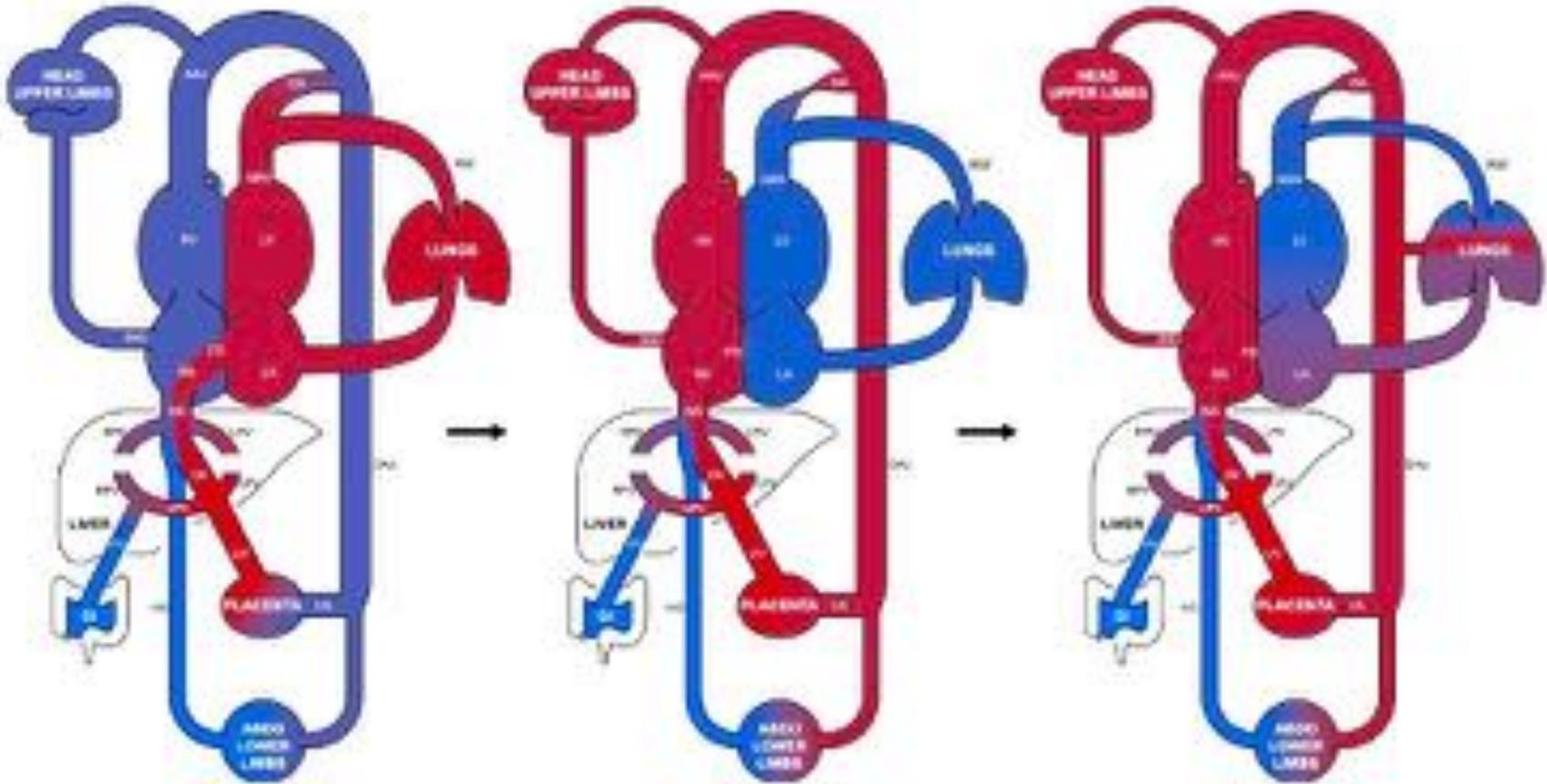
# Conséquences développementales de la répartition du débit sanguin foetal combiné

Normal

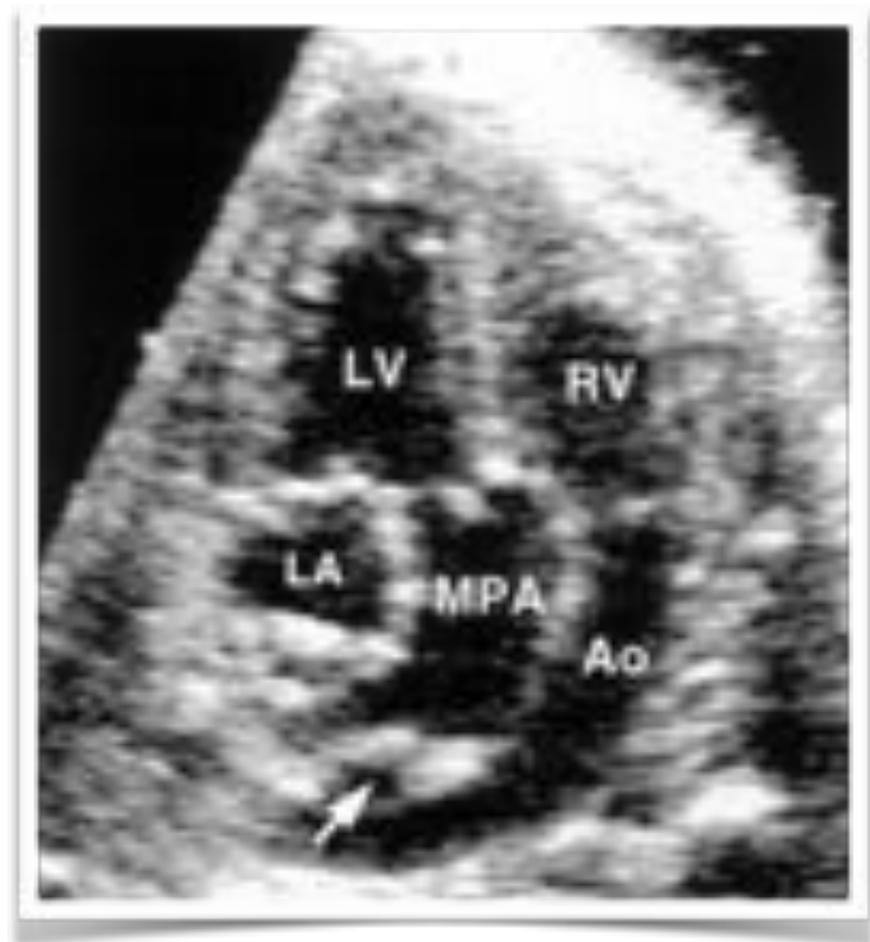
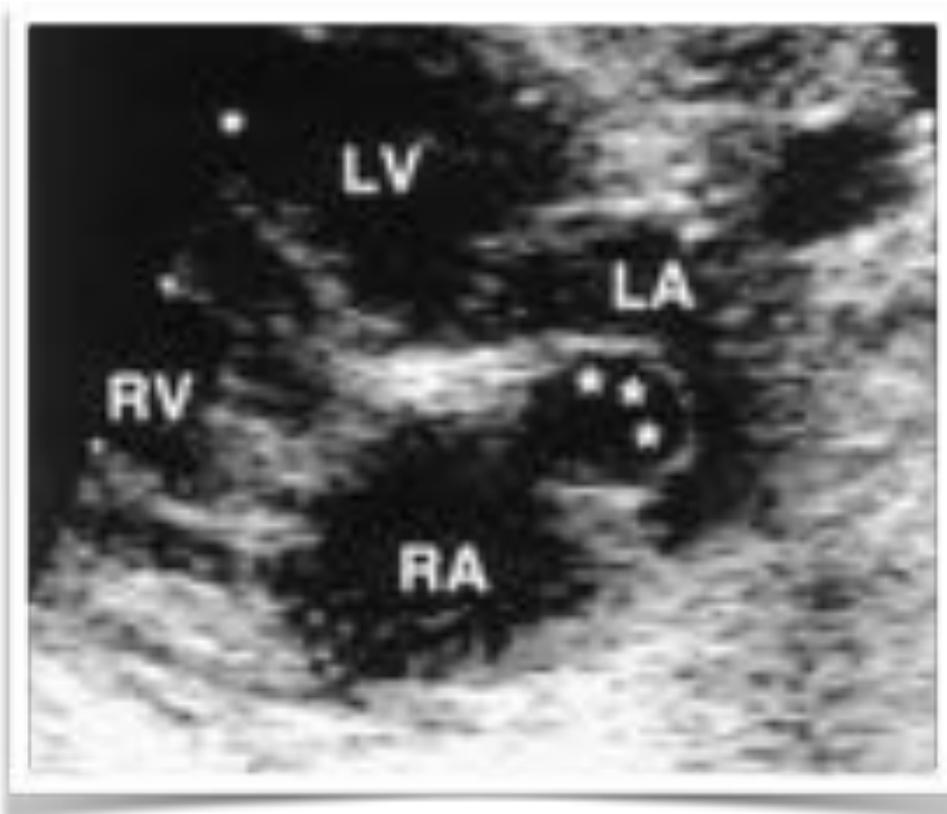


TGA

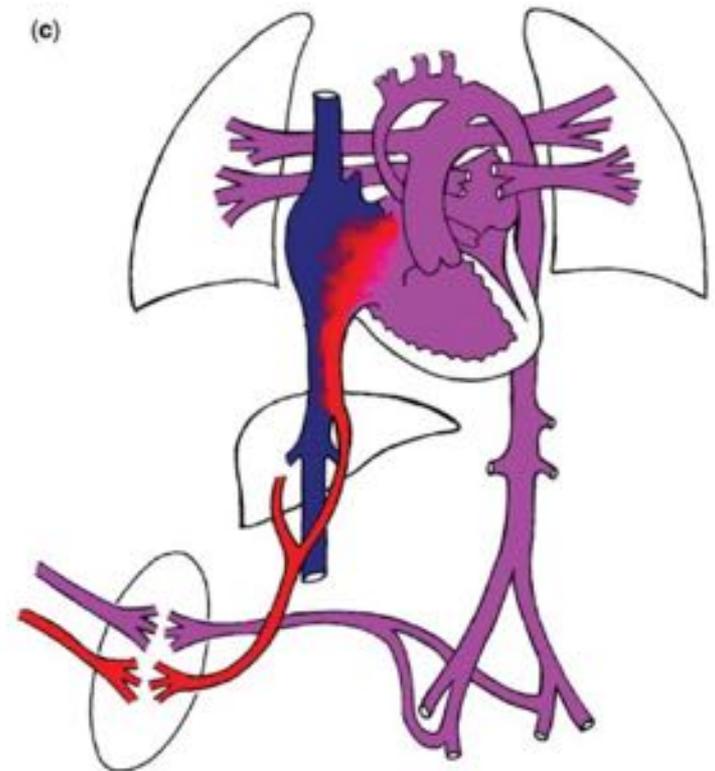
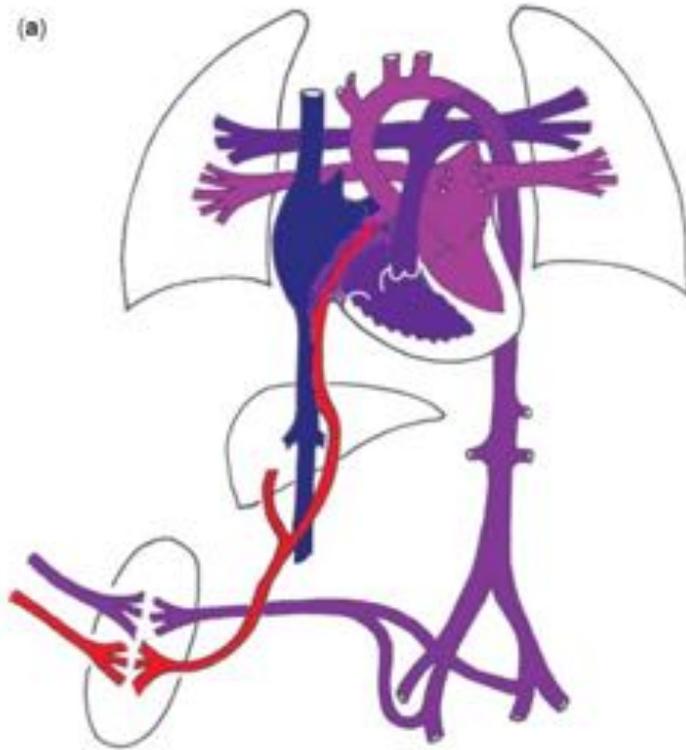
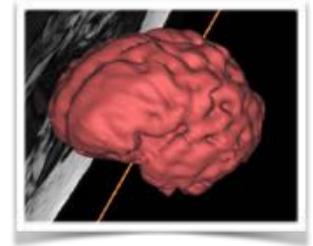




- Initial increase in PBF due to vasodilatation with increased oxygen
- Increased pulmonary venous return
- Reduced size of the FO
- Ductal constriction due to oxygen
- Isolation of Pulmonary circulation
- Increased PVR
- Development of aorta-pulmonary collaterals

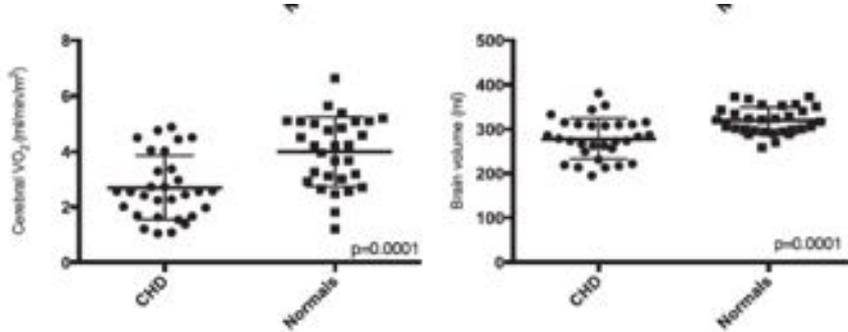
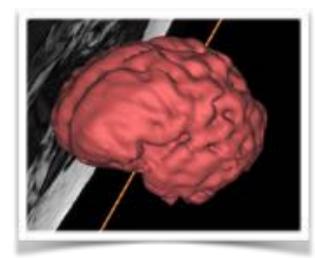


# Type of CHD and prenatal brain perfusion

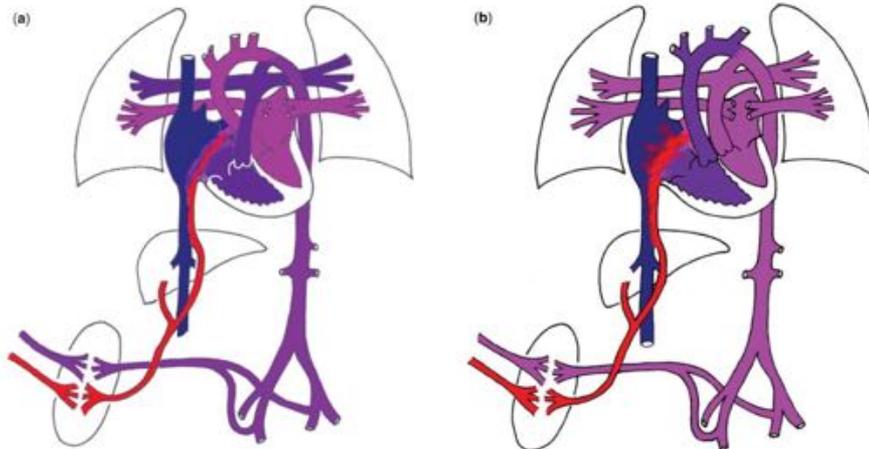


Hypoplastic left heart syndrome

# Type of CHD and prenatal brain perfusion

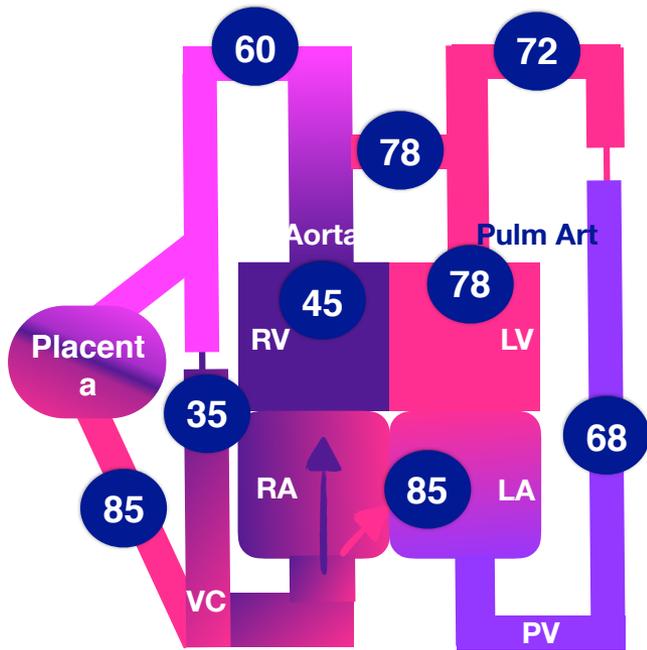


## Mechanisms for reduced cerebral oxygenation and impaired brain growth in fetuses with CHD

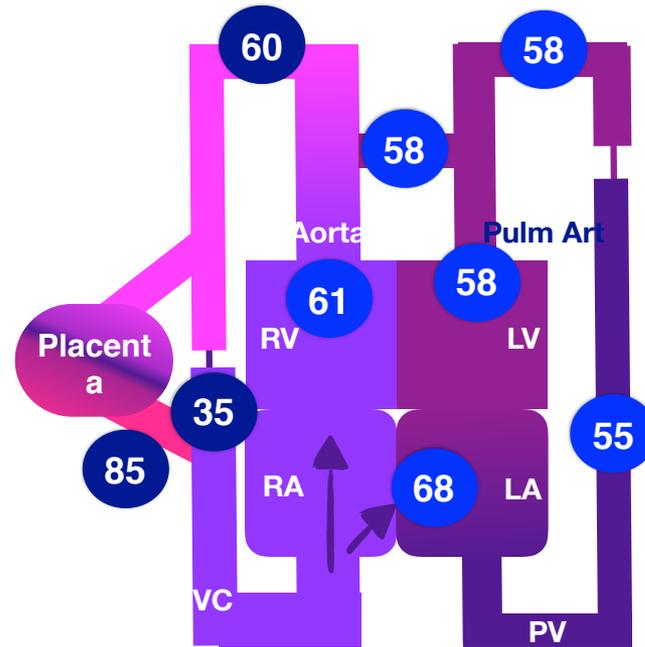


1- In TGA, streaming results in well oxygenated blood being directed to the pulmonary circulation, whereas the blood supplied to brain is derived largely from more deoxygenated blood returning from the caval veins.

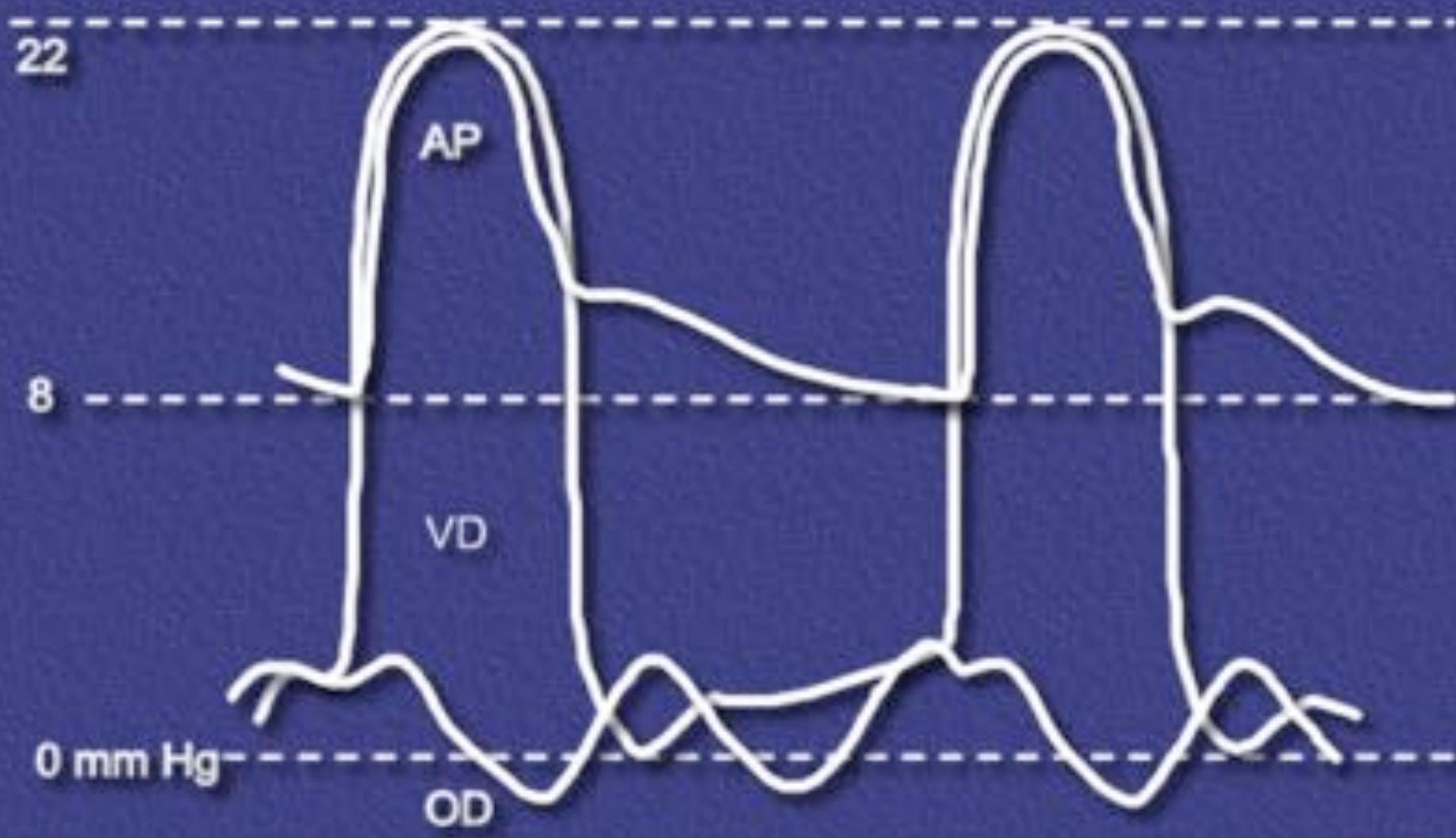
2- In UVH, low cardiac output and higher risk in case of AV valve regurgitation  
3- Reduction in Umbilical Vein  $SO_2$ , which is suggestive of abnormal placental function and results in lower fetal  $O_2$  delivery even in the setting of normal CVO and UV flow.



TGA fetus



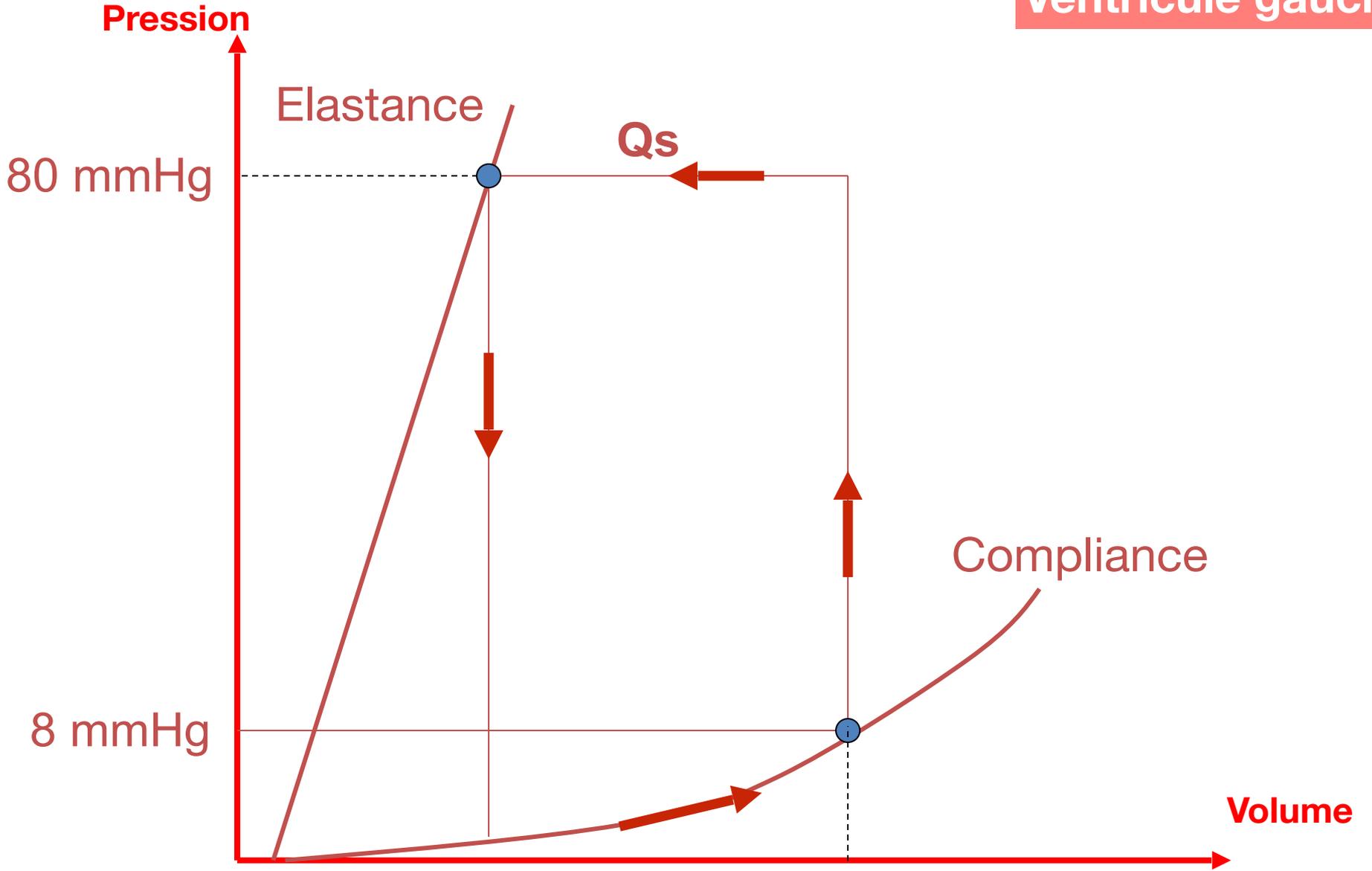
Closure of the ductus venosus



MORPHOLOGIE DES COURBES DE PRESSION

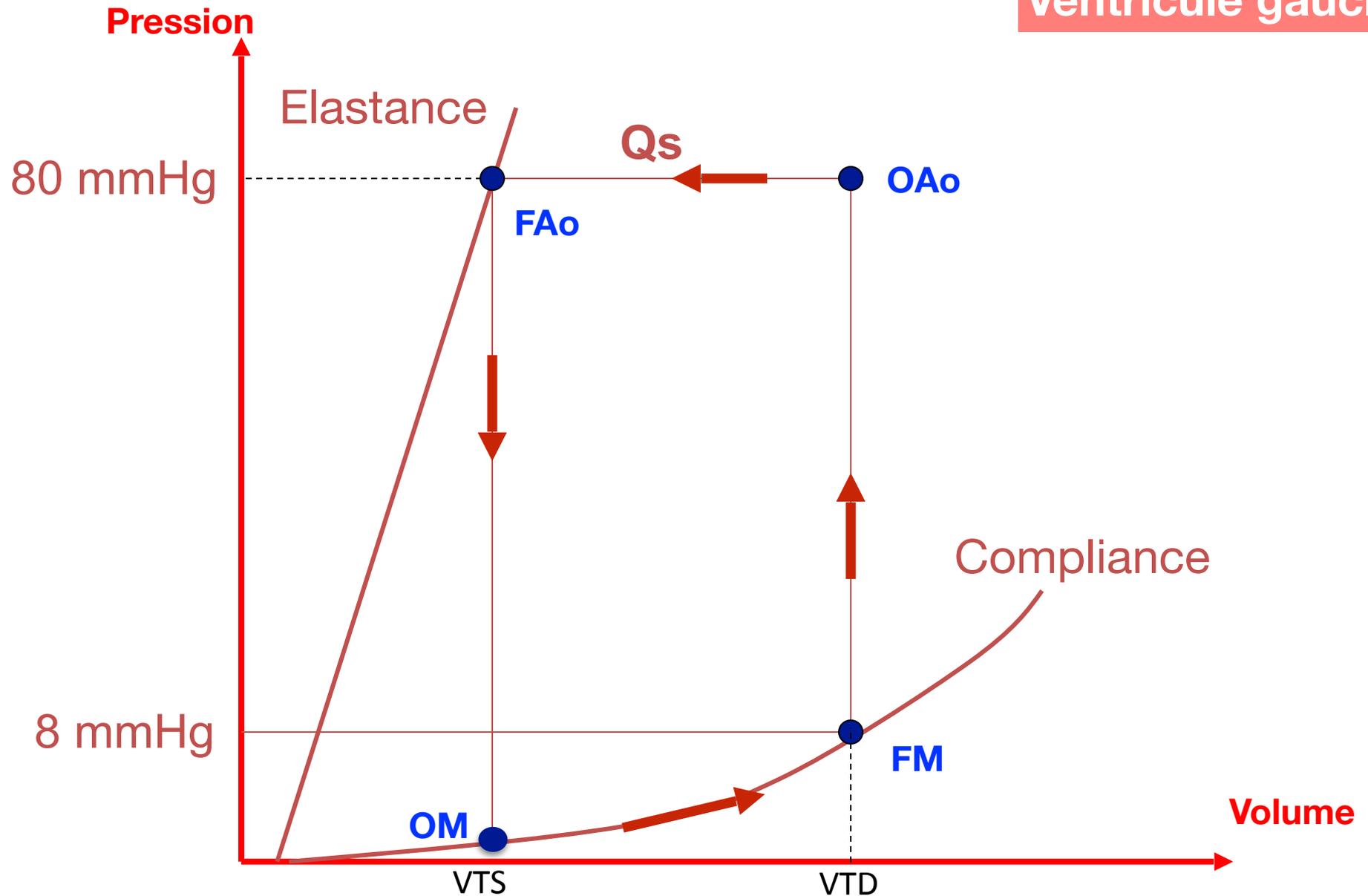
# Approche de la fonction myocardique par les courbes pression-volume

Ventricule gauche



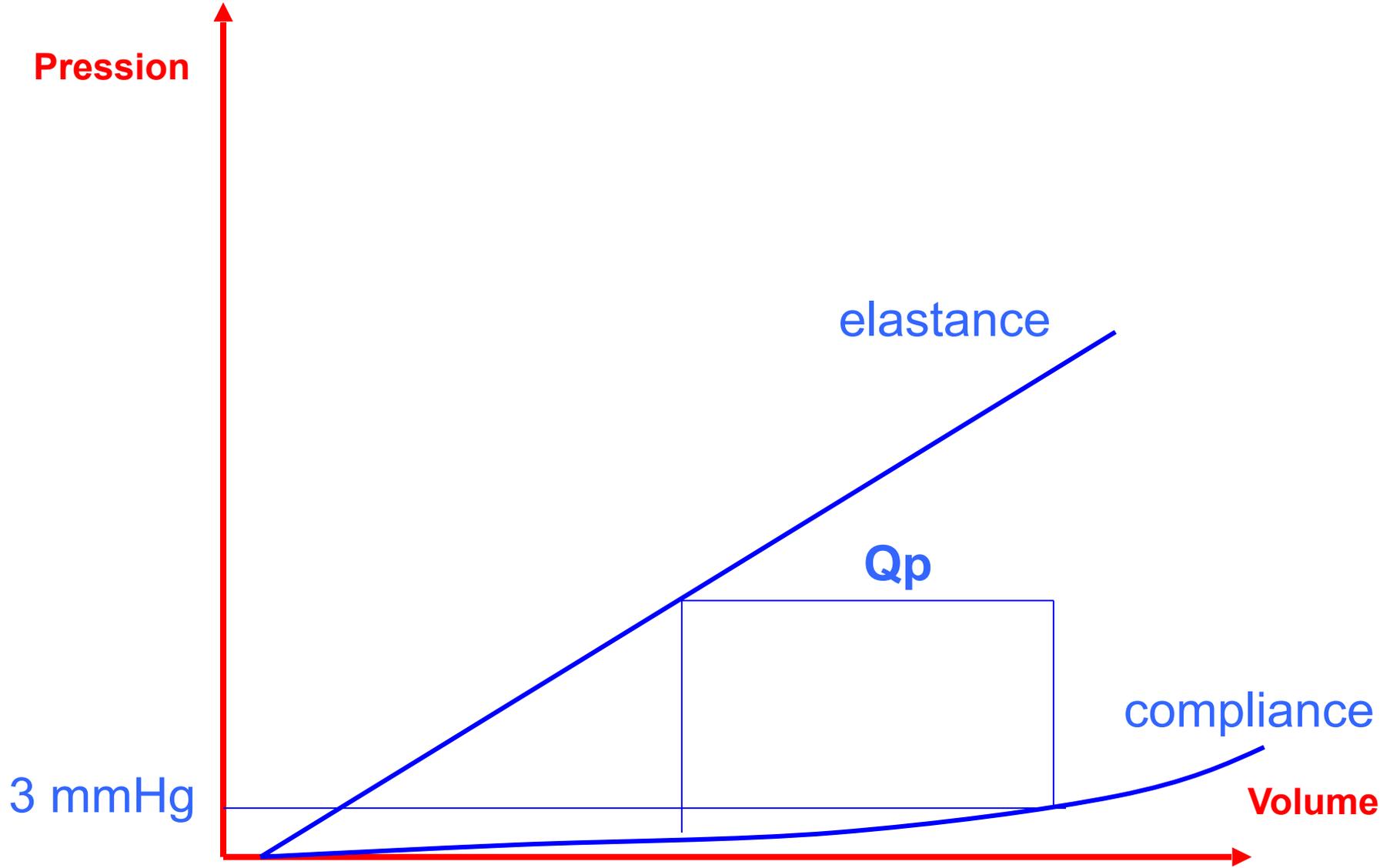
# Approche de la fonction myocardique par les courbes pression-volume

Ventricule gauche



# Approche de la fonction myocardique par les courbes pression-volume

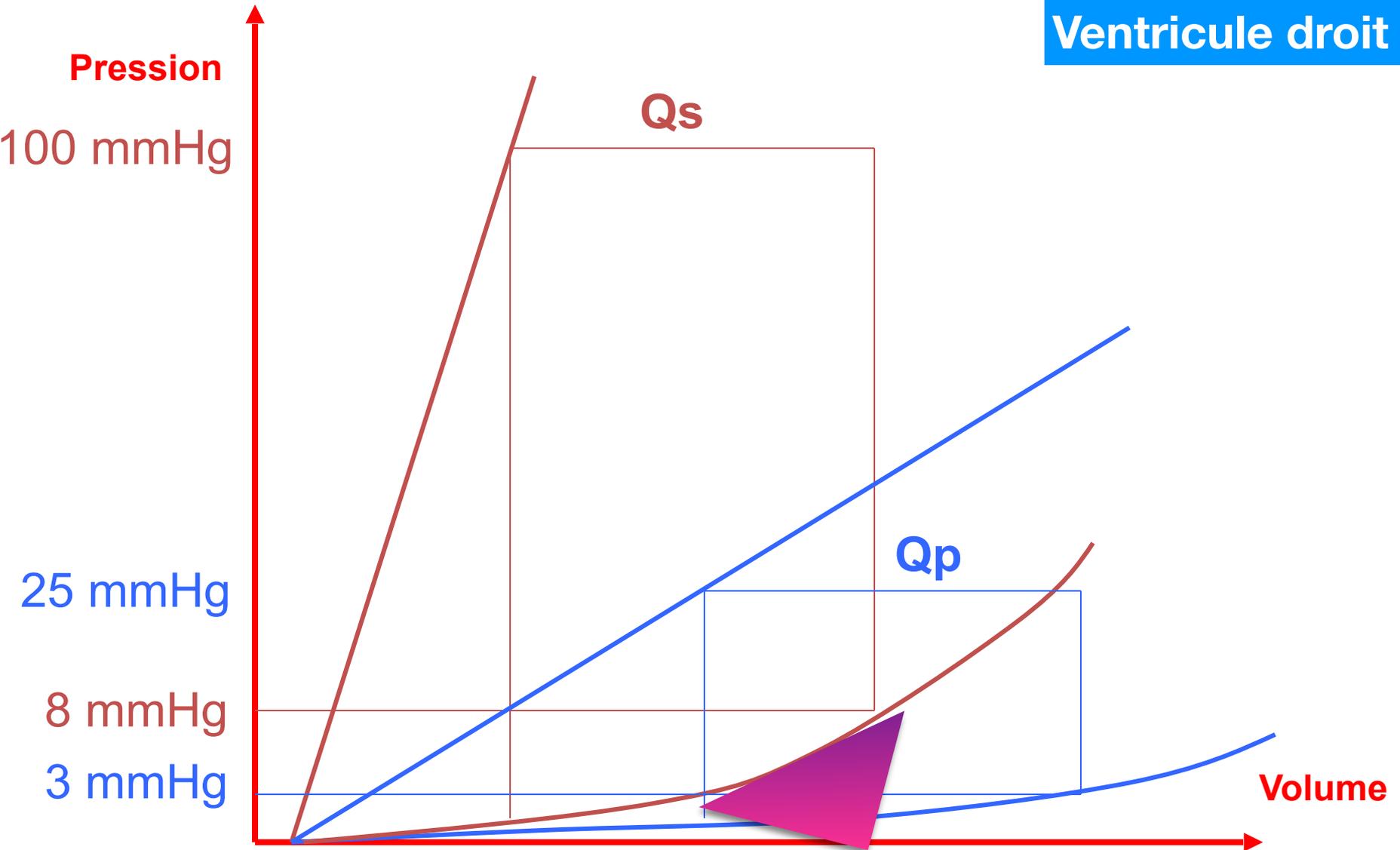
## Ventricule droit

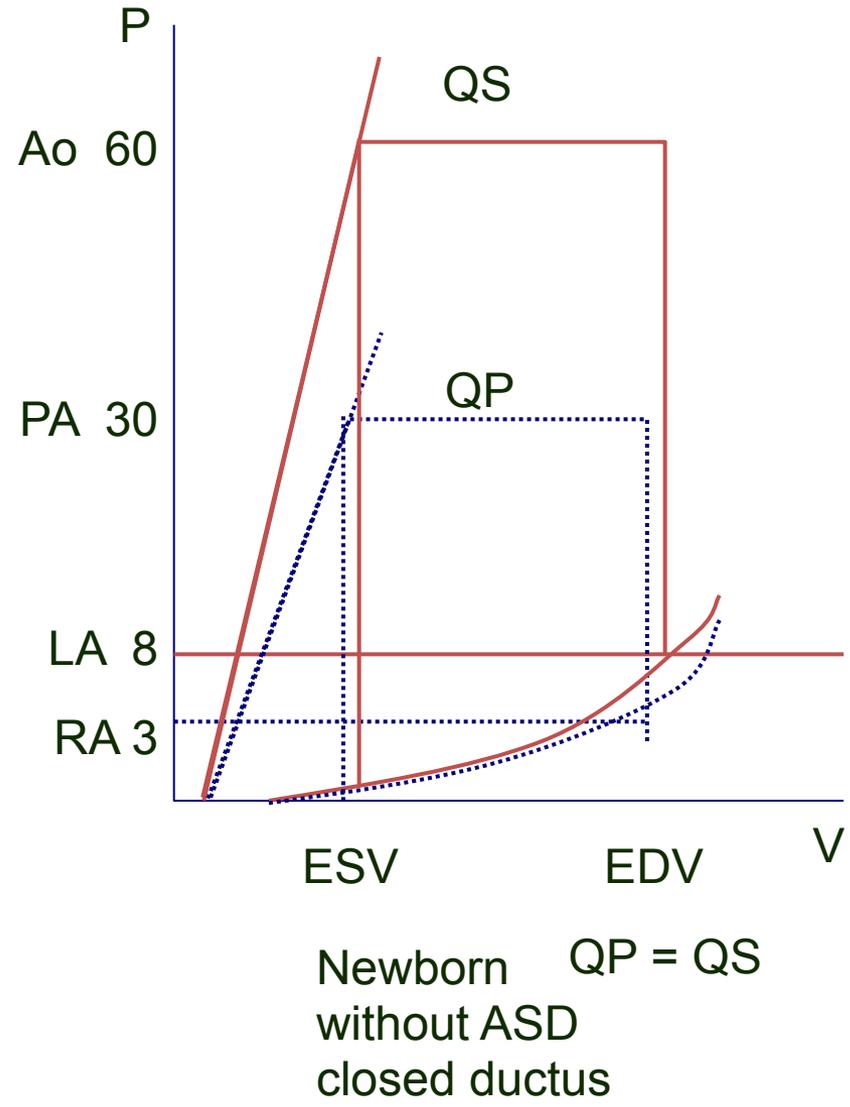
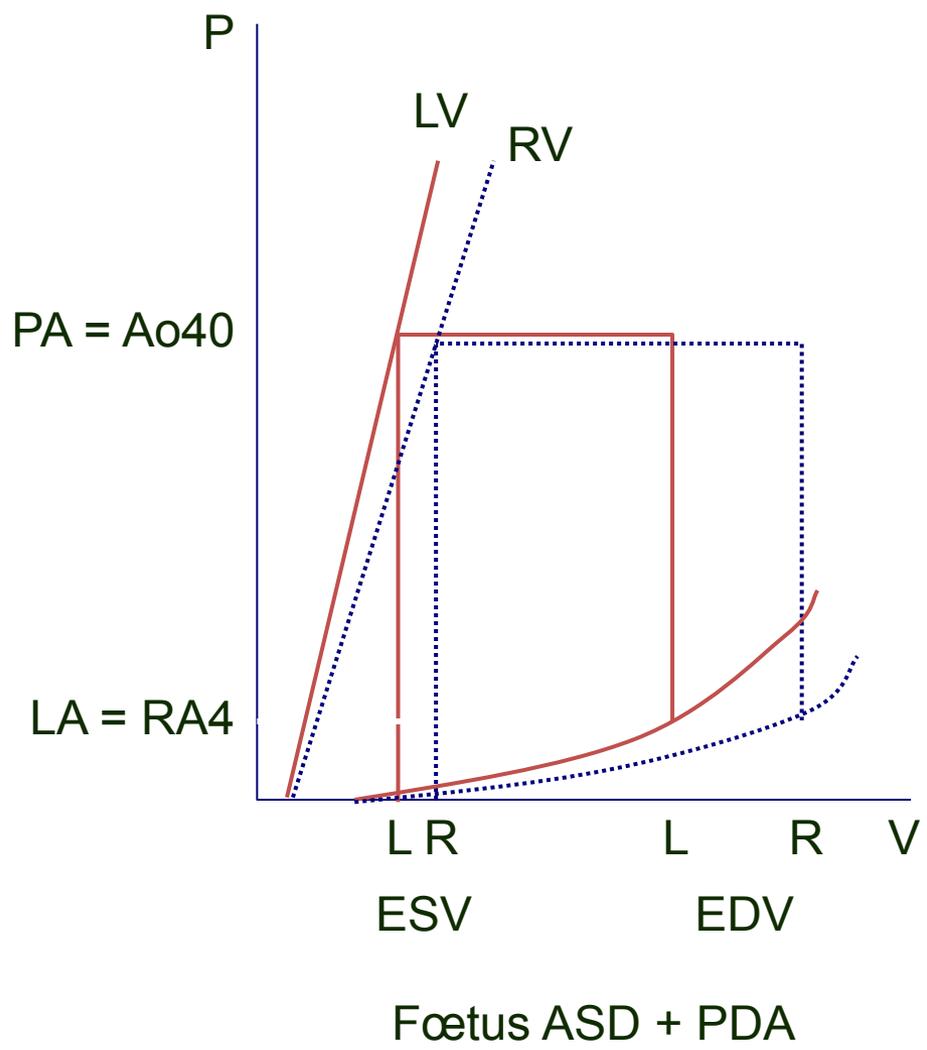


# Approche de la fonction myocardique par les courbes pression-volume

Ventricule gauche

Ventricule droit



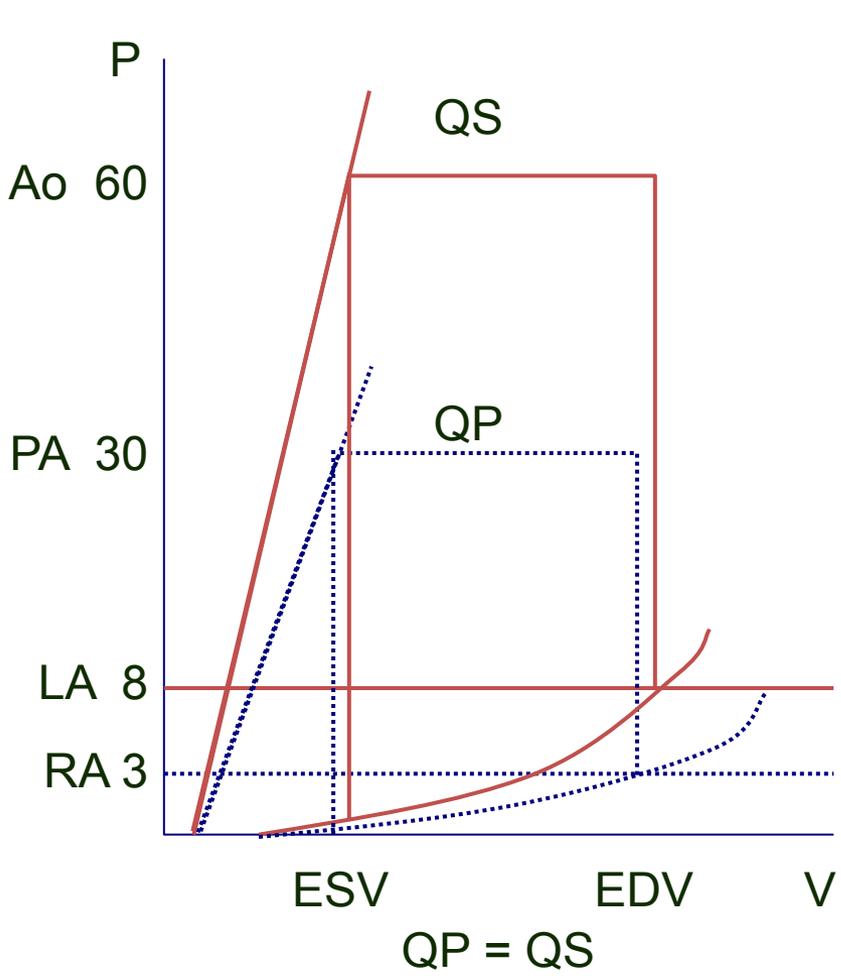


# Adaptation Post-natale

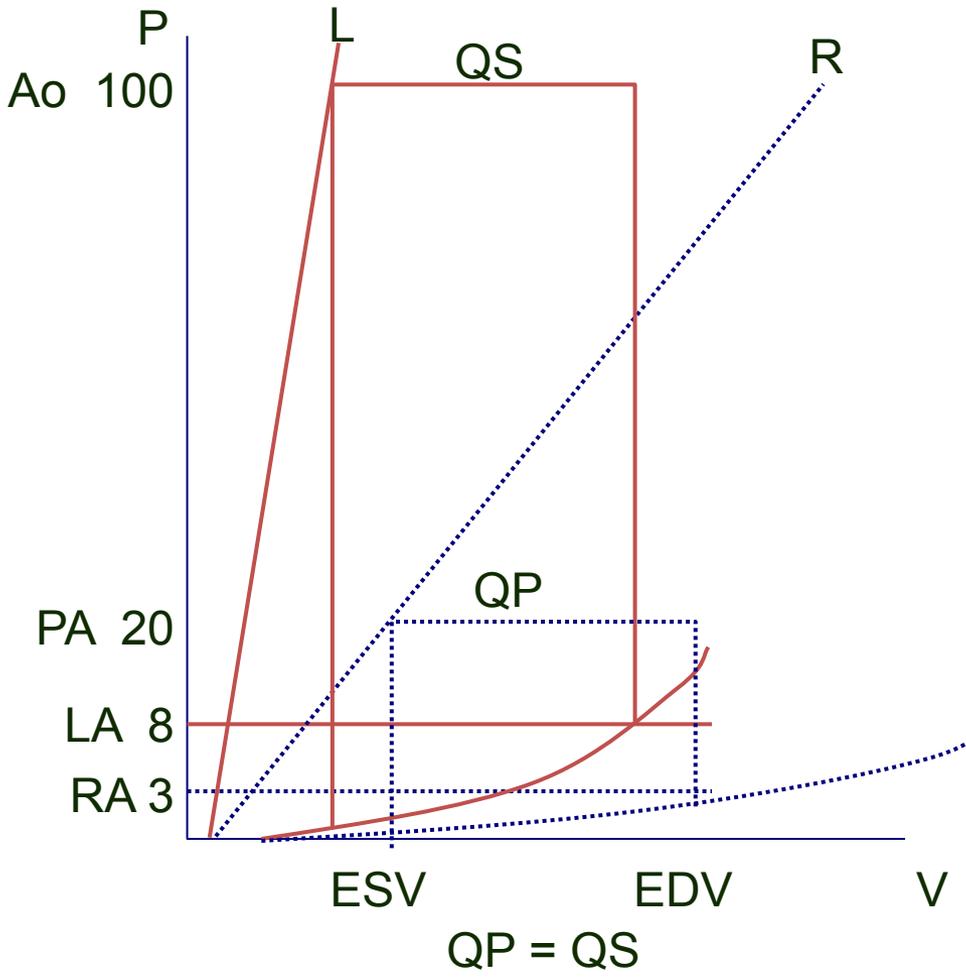
- Disparition du placenta et Vasodilatation des artérioles pulmonaires
  - Le rapport RVP/RVS passe de 10 à  $1/3$  en quelques minutes
- Fermeture du canal artériel et de la CIA
  - Cœur en série avec Pressions Gauches > Droites en systole et diastole

## **Il n 'y a pas d 'HTAP physiologique du nouveau-né**

- Augmentation de la  $VO_2$  et du Débit Systémique ( $Q_s$ )
  - Le VG au boulot, s'hypertrophie et se spécialise dans la contractilité
  - Le VD sur une chaise longue, s'affine et se spécialise dans la compliance

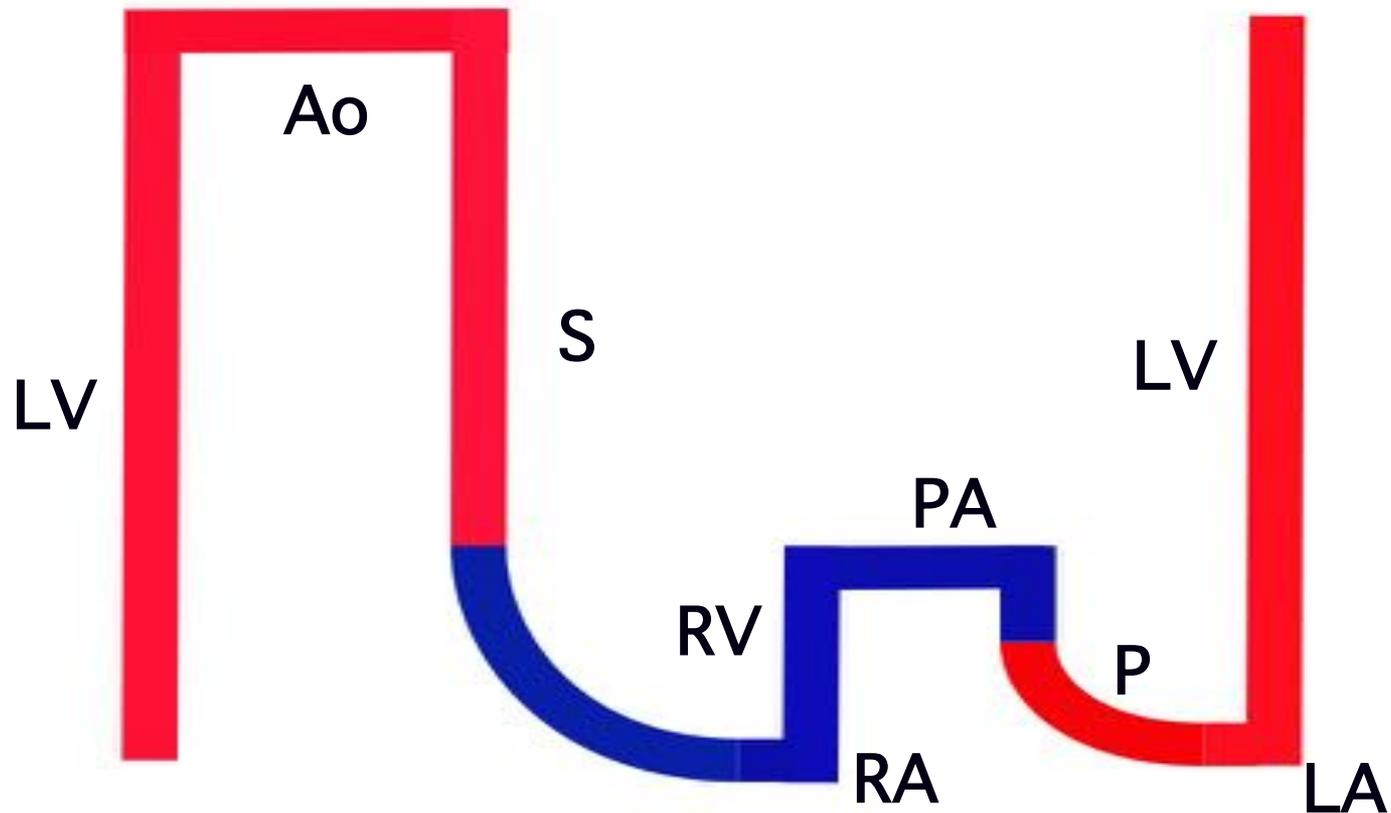


Newborn  
 without ASD  
 closed ductus



Adults  
 without ASD  
 closed ductus

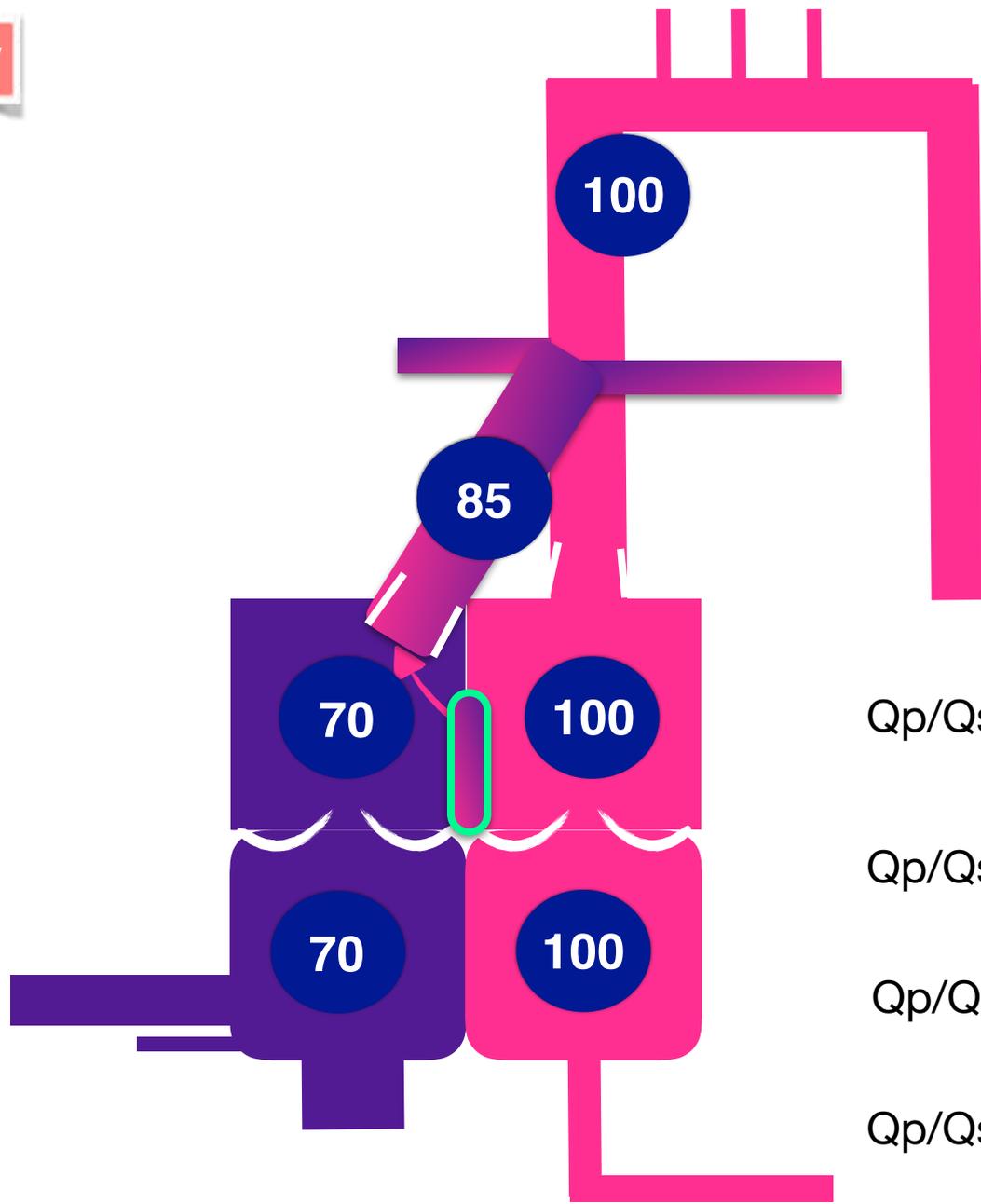
# Schéma hémodynamique du Cœur en Série



# PHYSIOLOGIE DES SHUNTS

# Qp/Qs

- $Q = VES \times FC$
- $VO_2 = Q \times DAV$
- $Qp/Qs = [SaAo - SaVC] / [SaVP - SaAP]$
- Résistances =  $\Delta P / Q$ 
  - $Rp/Rs = \Delta Pp \cdot Qs / \Delta Ps \cdot Qp$
  - $Rp/Rs = (\Delta Pp / \Delta Ps) \cdot (Qs / Qp)$

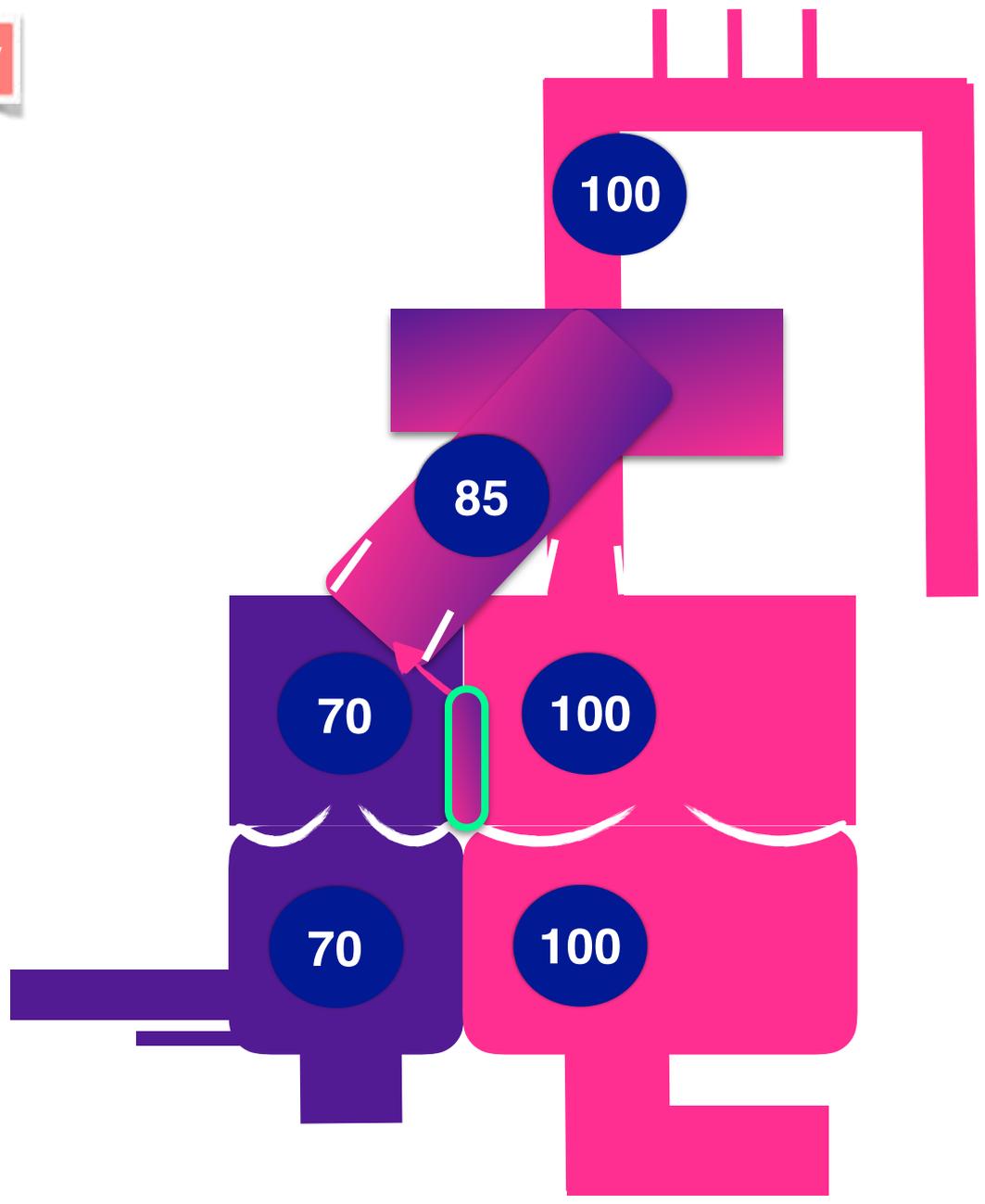


$$Q_p/Q_s = [SaAo - SaVC] / [SaVP - SaAP]$$

$$Q_p/Q_s = [100 - 70] / [100 - X]$$

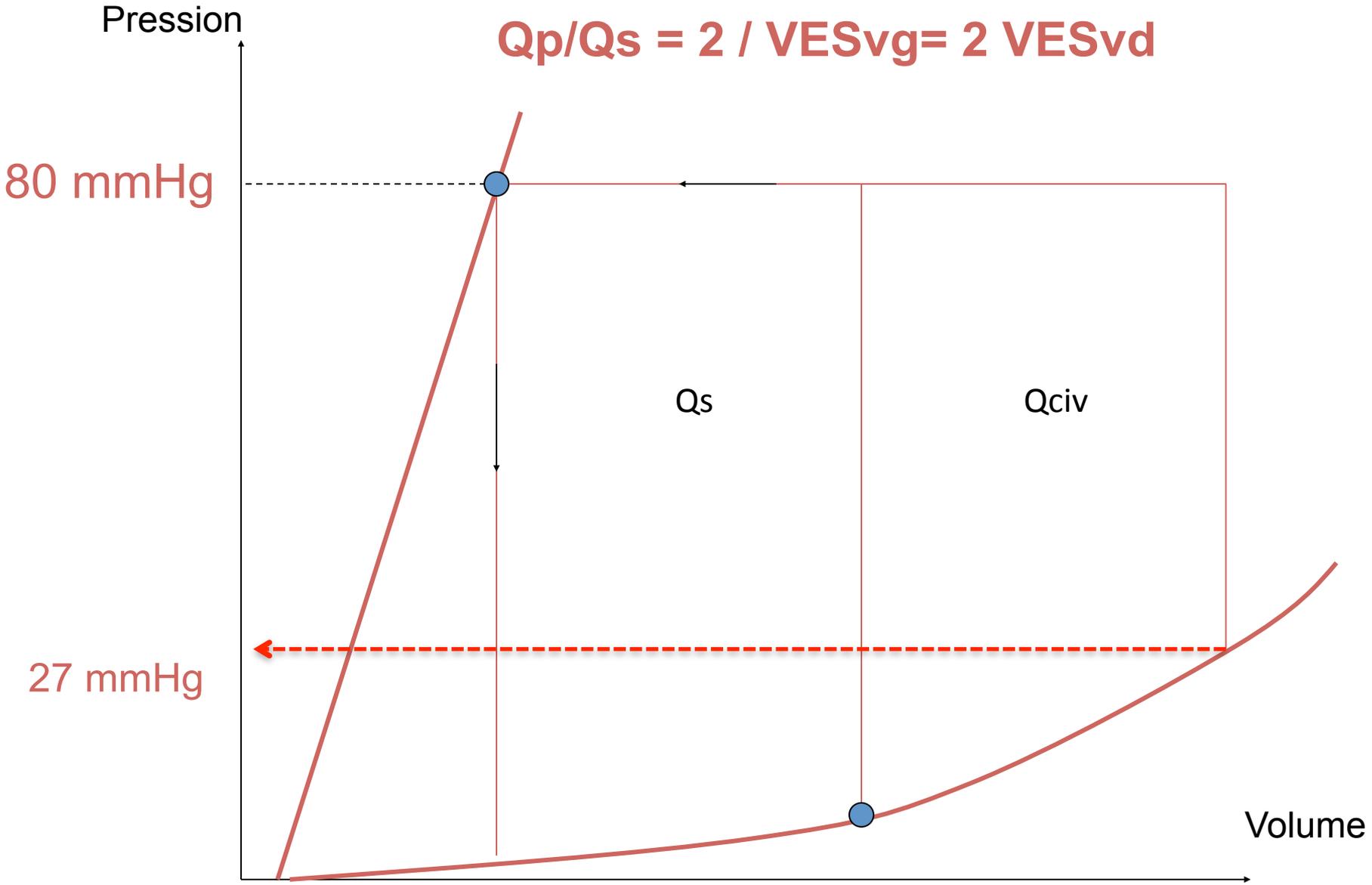
$$Q_p/Q_s = [100 - 70] / [100 - 85]$$

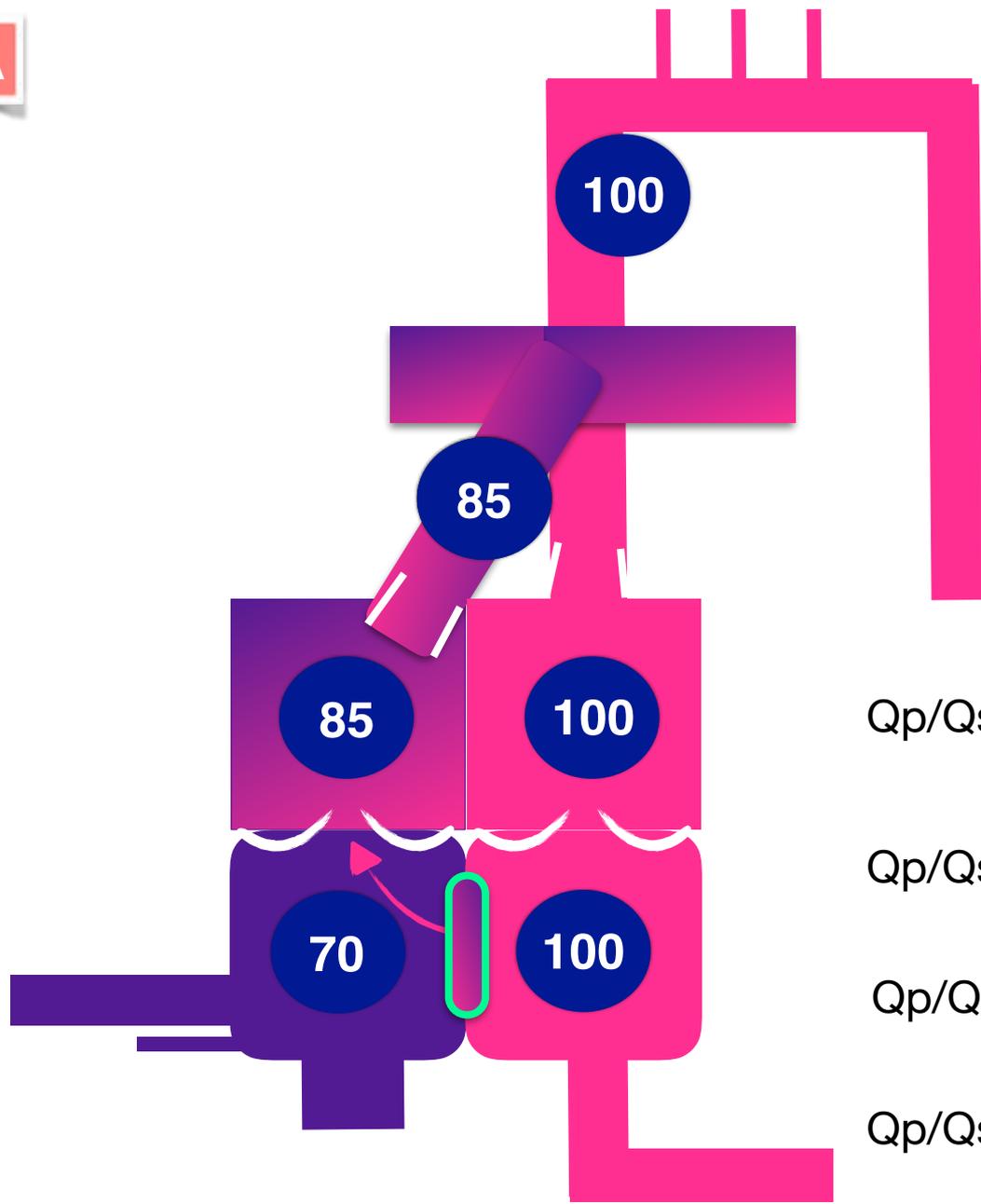
$$Q_p/Q_s = [30] / [15] = 2/1 = 2$$



# VG

$$Q_p/Q_s = 2 / VES_{vg} = 2 VES_{vd}$$



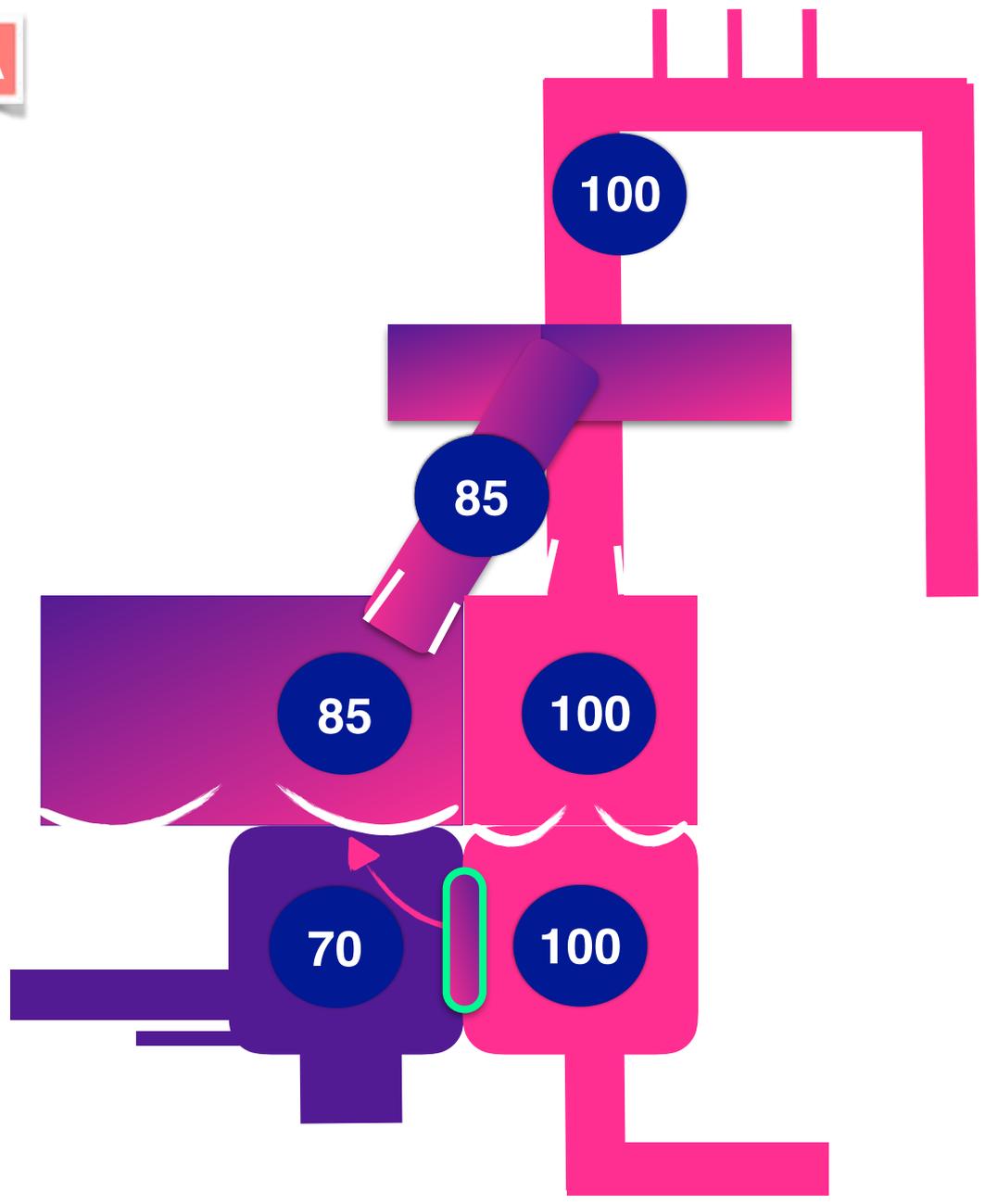


$$Q_p/Q_s = [SaAo - SaVC] / [SaVP - SaAP]$$

$$Q_p/Q_s = [100 - 70] / [100 - X]$$

$$Q_p/Q_s = [100 - 70] / [100 - 85]$$

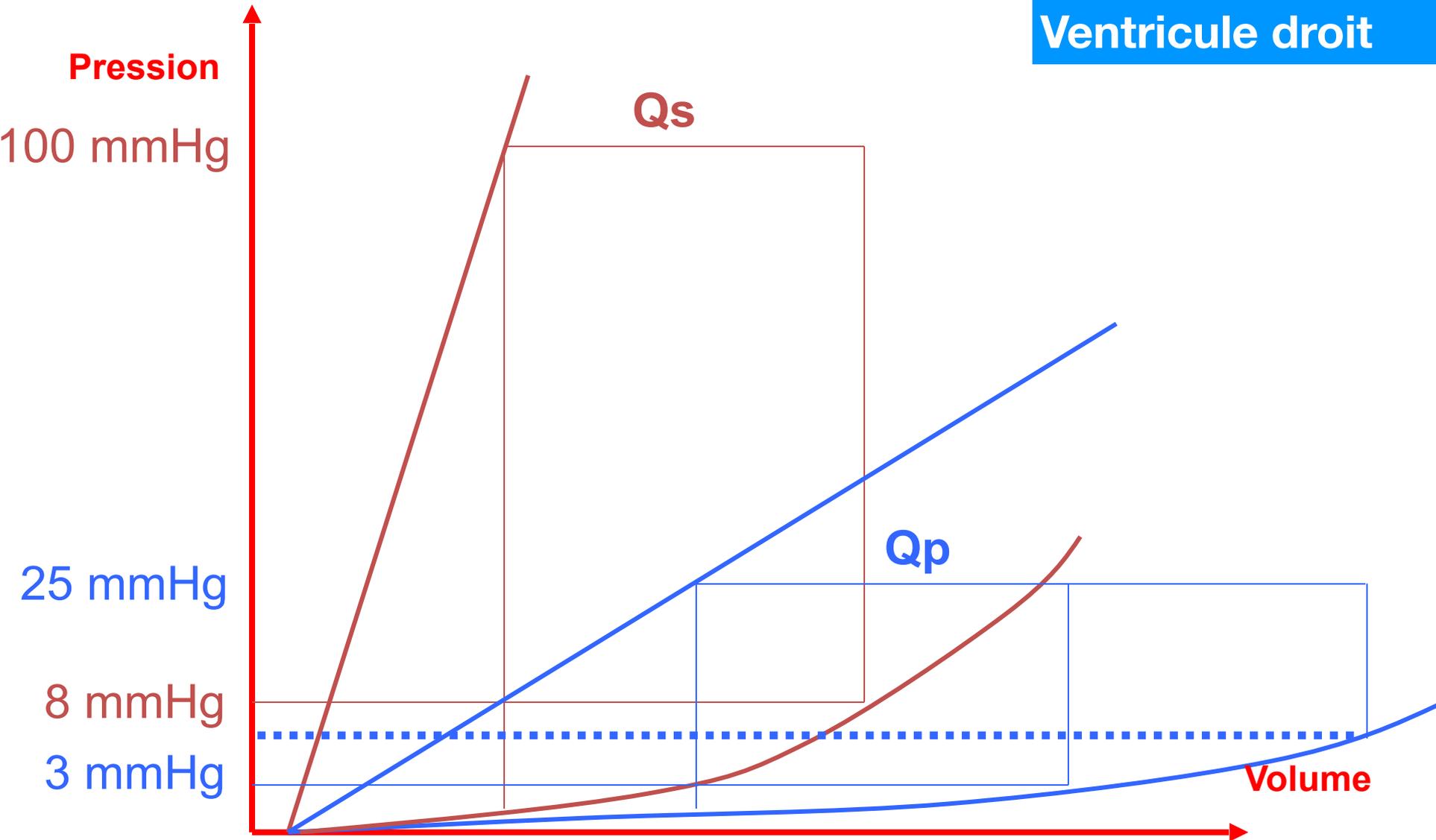
$$Q_p/Q_s = [30] / [15] = 2/1 = 2$$



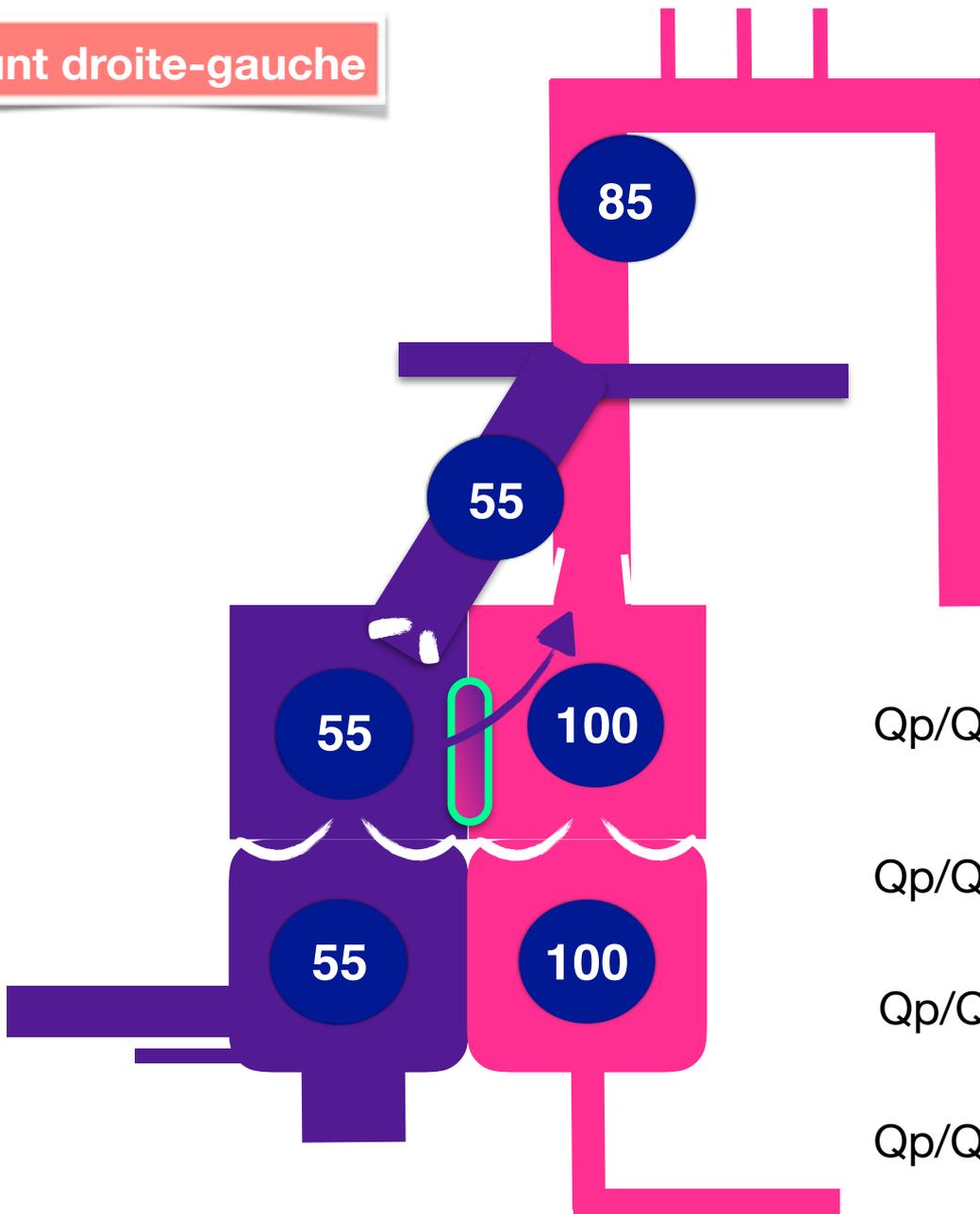
# Approche de la fonction myocardique par les courbes pression-volume

Ventricule gauche

Ventricule droit



# Shunt droite-gauche



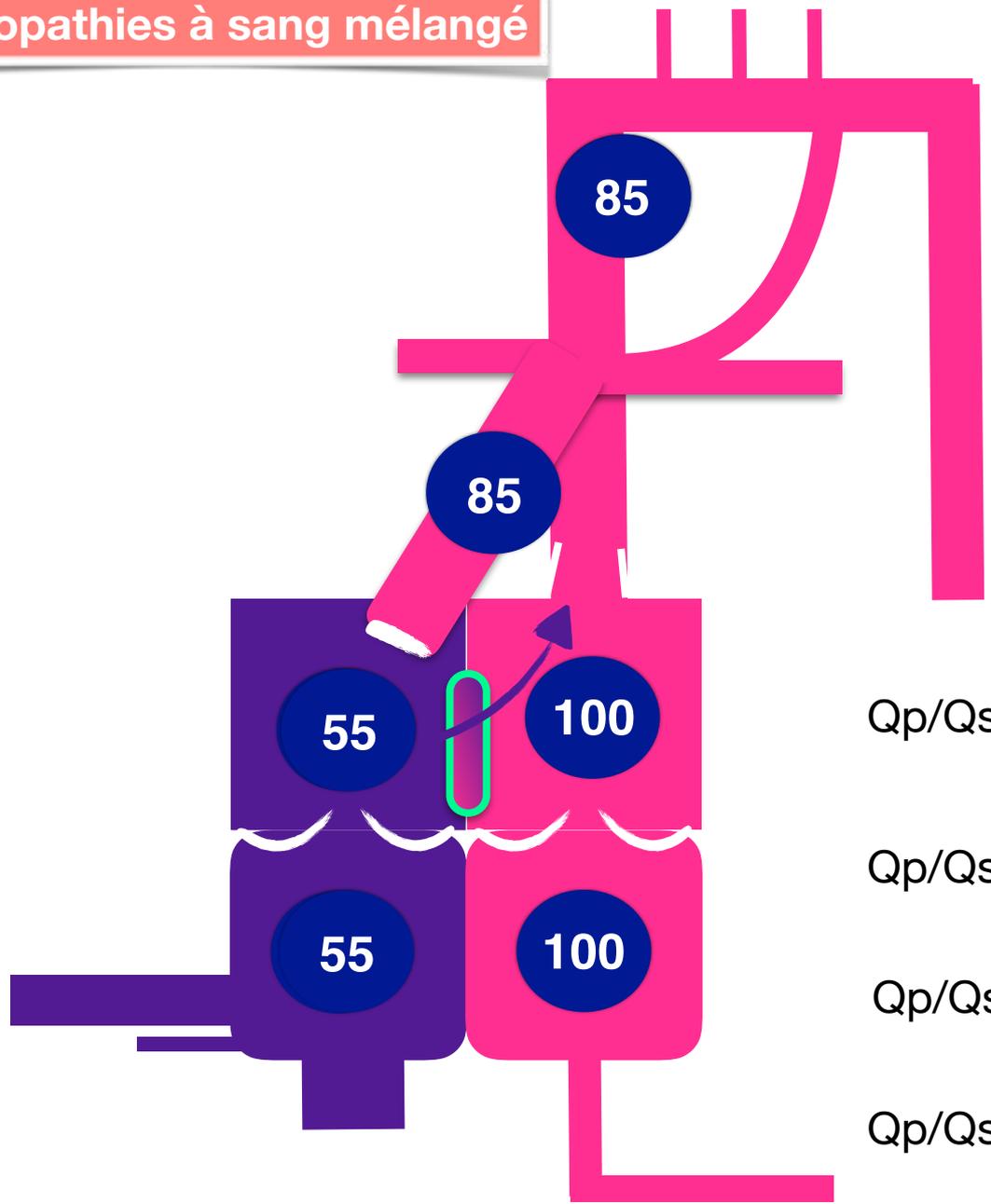
$$Q_p/Q_s = [SaAo - SaVC] / [SaVP - SaAP]$$

$$Q_p/Q_s = [X - (X - 30)] / [100 - (X - 30)]$$

$$Q_p/Q_s = [85 - 55] / [100 - 55]$$

$$Q_p/Q_s = [30] / [45] = 2/3$$

# Cardiopathies à sang mélangé



$$Q_p/Q_s = [Sa_{Ao} - Sa_{VC}] / [Sa_{VP} - Sa_{AP}]$$

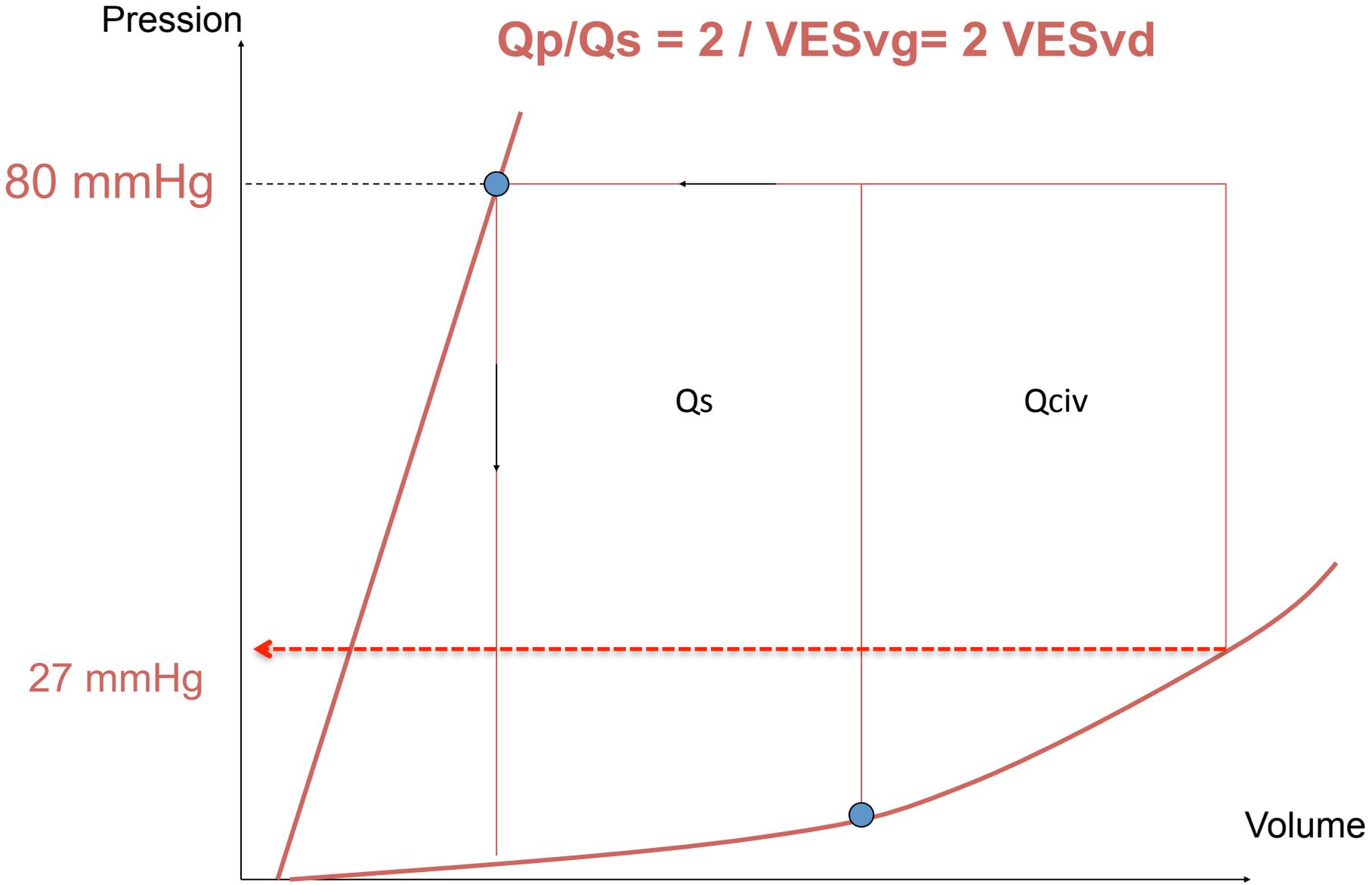
$$Q_p/Q_s = [X - (X - 30)] / [100 - (X - 30)]$$

$$Q_p/Q_s = [85 - 55] / [100 - 85]$$

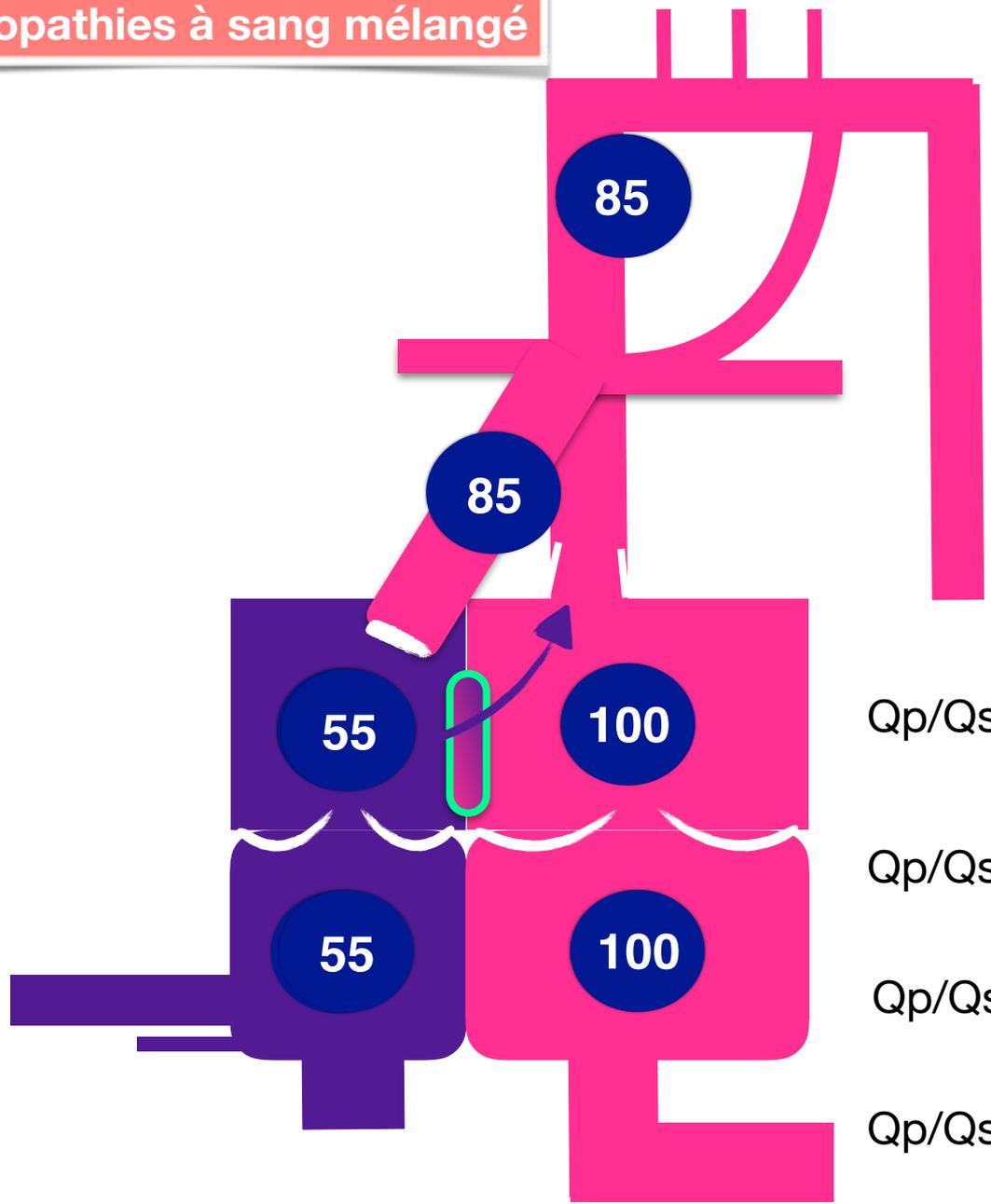
$$Q_p/Q_s = [30] / [15] = 2$$

# VG

$$Q_p/Q_s = 2 / VES_{vg} = 2 VES_{vd}$$



# Cardiopathies à sang mélangé



$$Q_p/Q_s = [Sa_{Ao} - Sa_{VC}] / [Sa_{VP} - Sa_{AP}]$$

$$Q_p/Q_s = [X - (X - 30)] / [100 - (X - 30)]$$

$$Q_p/Q_s = [85 - 55] / [100 - 85]$$

$$Q_p/Q_s = [30] / [15] = 2$$

# Qp/Qs

## Estimation du Qp/Qs dans les cardiopathies congénitales

Shunt **gauche-droite** : l'inconnue est la saturation dans l'artère pulmonaire

Shunt **droite-gauche** : la saturation dans l'aorte donne le Qp/Qs car la saturation dans les veines caves et dans l'artère pulmonaire sont égales à Ao-DAV

Cardiopathies à **sang mélangé** : la saturation dans l'aorte donne le Qp/Qs car la saturation dans l'AP est égale à celle de l'aorte et la saturation dans la VC est égale à Ao-DAV

# Estimation des résistances pulmonaires

Résistances= $\Delta P/Q$

## **Résistances pulmonaires**

$R_p = \Delta P \text{ (PAP moyenne-POG moyenne)} / Q_p$

## **Résistances systémiques**

$R_s = \Delta P \text{ (PAo moyenne -POD moyenne)} / Q_s$

## **Rapport des résistances pulmonaires/systémiques**

$R_p/R_s = \Delta P_p \cdot Q_s / \Delta P_s \cdot Q_p$

$R_p/R_s = (\Delta P_p/\Delta P_s) \cdot (Q_s/Q_p)$

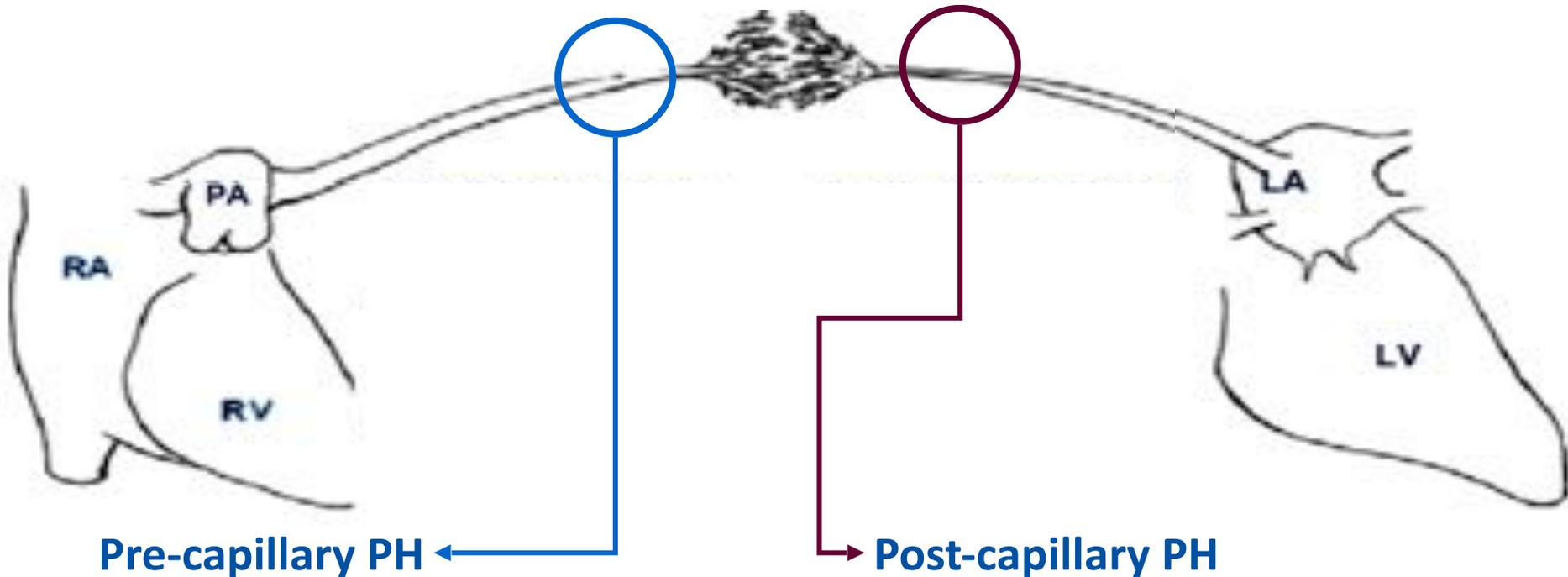
# Les différents types d'hypertension pulmonaire

$$R = P / Q_p$$

$$P = \text{Flow} \times \text{Resistance} + \text{PCW}$$

- Flow-associated pulmonary hypertension (hyperkinetic)
  - congenital systemic pulmonary shunt
- Increased pulmonary vascular resistance
  - pulmonary arteriopathy (“Eisenmenger”)
- Pulmonary venous congestion

# Current hemodynamic classification of PH



## Pre-capillary PH

- $P_{pa} \geq 25$  mmHg
- PAWP  $< 15$  mmHg
- N or reduced CO
- All but Group 2

## Post-capillary PH

- $P_{pa} \geq 25$  mmHg
- PAWP  $\geq 15$  mmHg
- N or reduced CO
- Only Group 2

### Passive

$P_{pa} - P_{cwp} \leq 12$  mmHg

### Reactive

$P_{pa} - P_{cwp} > 12$  mmHg

# Les différents types d'hypertension pulmonaire

CIV large chez un enfant de 6 mois

Pression aortique = 90/60 moyenne 70 mmHg

POG estimée à 15 mmHg sur un PFO et l'absence d'hépatomégalie

Quelle est la pression systolique dans l'artère pulmonaire ?

90 mmHg

Le ventricule gauche est dilaté avec un z-score à 3.5.

Quelle est votre estimation du Qp/Qs ?

Augmenté > 1 par le shunt gauche-droite

Si le Qp/Qs est à 3, quelle est votre estimation des résistances pulmonaires ?

$R_p/R_s = (\Delta P_p / \Delta P_s) \cdot (Q_s / Q_p)$  soit  $(PAP_{moyenne} - 15) / (70 - POD) \times 1/3$

$R_p/R_s = (30 - 15) / (70 - 8) \times 1/3 = 15/62 \times 1/3 = 1/12$

# Les différents types d'hypertension pulmonaire

CIV large chez un enfant de 6 ans

Pression aortique = 110/60 moyenne 85 mmHg

Quelle est la pression systolique dans l'artère pulmonaire ?

110 mmHg

Le cathétérisme cardiaque note une saturation dans l'AP à 70% et dans l'aorte à 100%. Quelle est votre mesure du Qp/Qs ?

Egal à 1

Quelle est votre estimation des résistances pulmonaires si la pression artérielle pulmonaire est à 110/20 moyenne 45 ?

$R_p/R_s = (\Delta P_p / \Delta P_s) \cdot (Q_s / Q_p)$  soit  $(PAP_{moyenne} - 15) / (85 - POD) \times 1$

$R_p/R_s = (45 - 10) / (85 - 8) \times 1 = 35 / 73 \times 1 = 1/2$

# Les différents types d'hypertension pulmonaire

CIV large chez un adolescent de 16 ans

Pression aortique = 110/60 moyenne 85 mmHg

Quelle est la pression systolique dans l'artère pulmonaire ?

110 mmHg

Le cathétérisme cardiaque note une saturation dans l'AP à 70% et dans l'aorte à 85%. Quelle est votre mesure du Qp/Qs ?

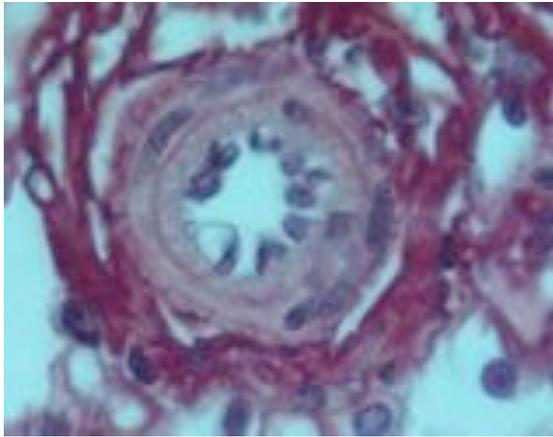
Egal à 2/3

Quelle est votre estimation des résistances pulmonaires si la pression artérielle pulmonaire est à 110/38 moyenne 70 ?

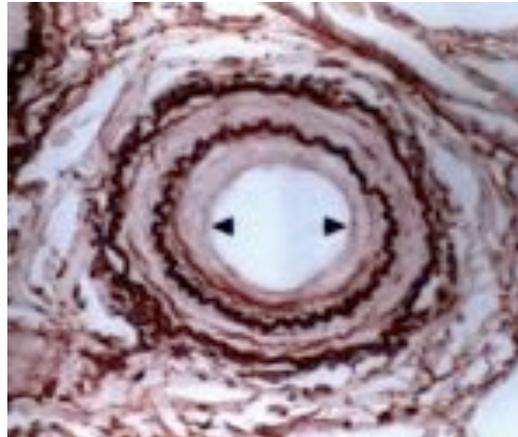
$R_p/R_s = (\Delta P_p / \Delta P_s) \cdot (Q_s / Q_p)$  soit  $(PAP_{moyenne} - 15) / (85 - POD) \times 1$

$R_p/R_s = (70 - 10) / (85 - 8) \times 3/2 = 60/73 \times 3/2 = 18/14 > 1$

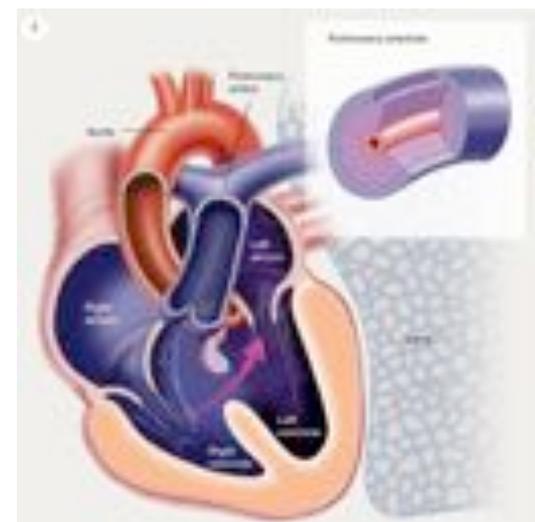
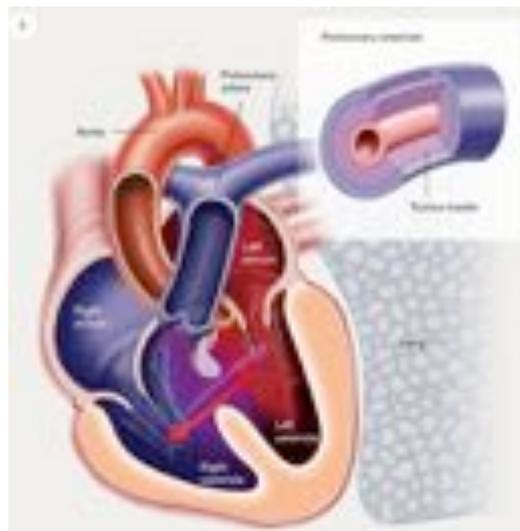
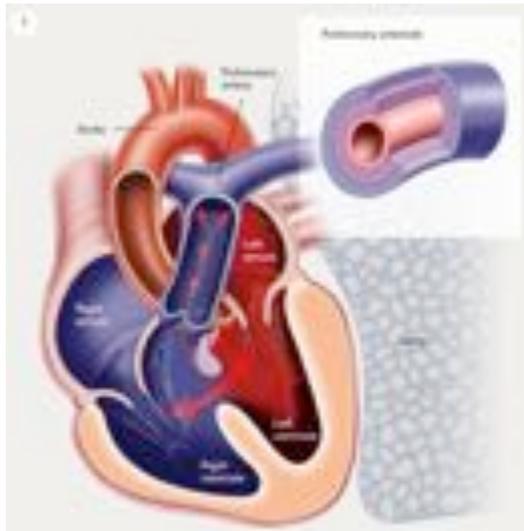
# Natural history of L-R shunts



Reversible



Non reversible



# Schéma hémodynamique du Cœur en Série

- On descend de l'Ao aux Veines caves en passant par le cœur gauche, les RVP et le cœur droit
  - VG transforme la Pr Ao en Pr Cap Pulmonaire
  - La traversée du poumon transforme la Pr Cap en PAP
  - VD transforme la PAP en Pr Caves
- A partir du VG, c'est le Débit qui est imposé  
(VES = Qs : FC)
- Ce sont les Pressions qui varient en fonction des propriétés intrinsèques du cœur et des RVP

100/60  $\bar{80}$

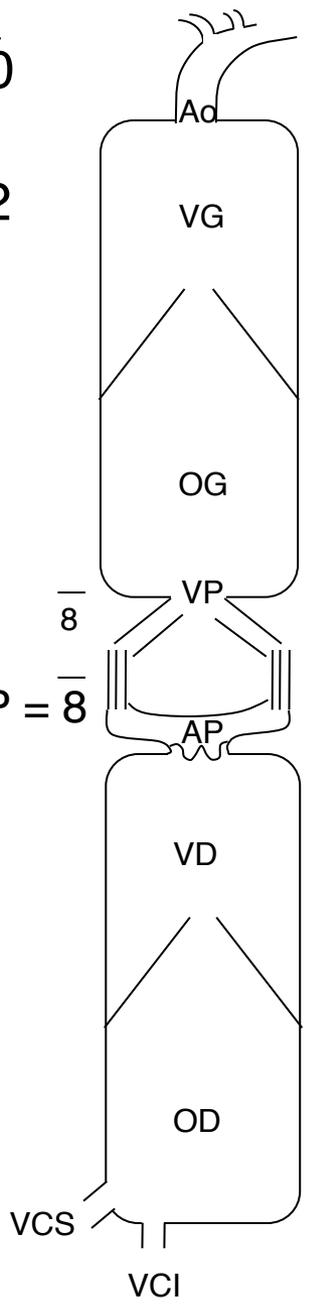
100/0 12

$\bar{8}$

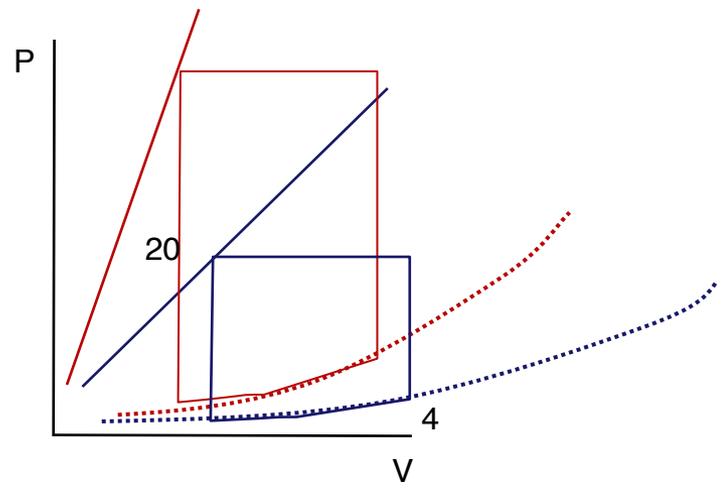
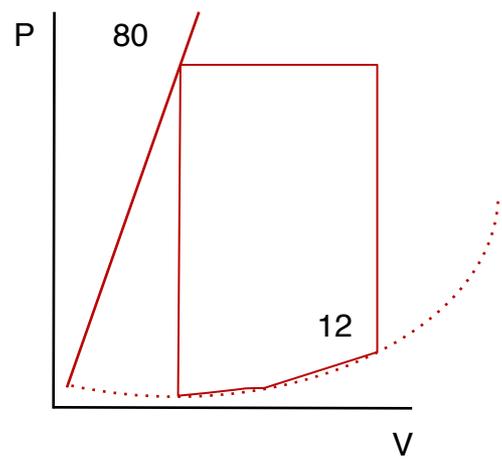
RVP/RVS = 1/10  $\Delta P = \bar{8}$

20/0 4

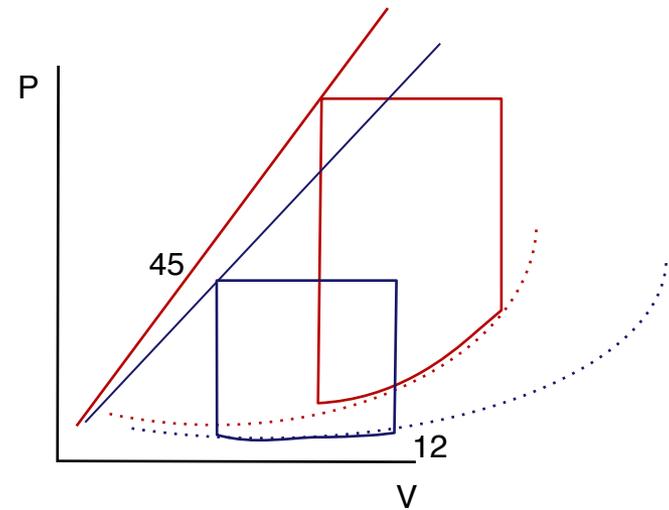
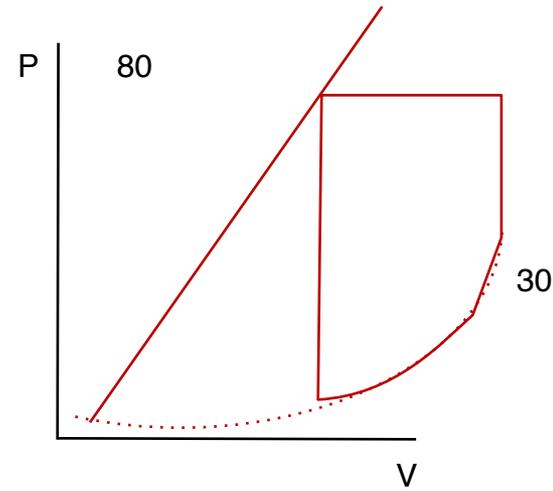
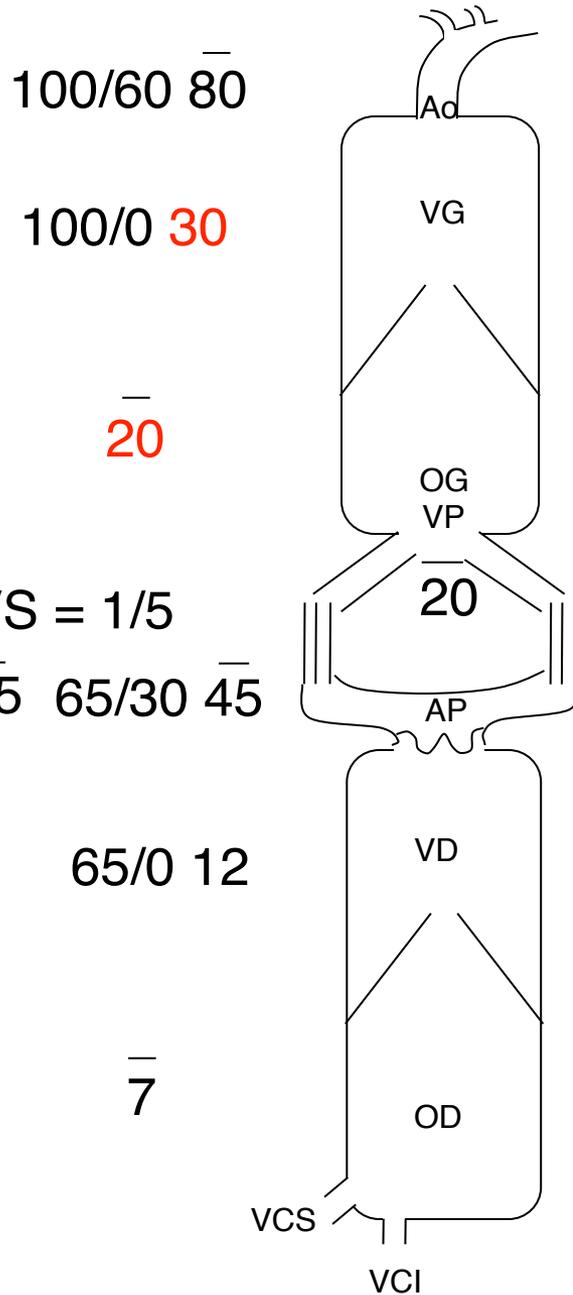
$\bar{2}$



$\bar{16}$

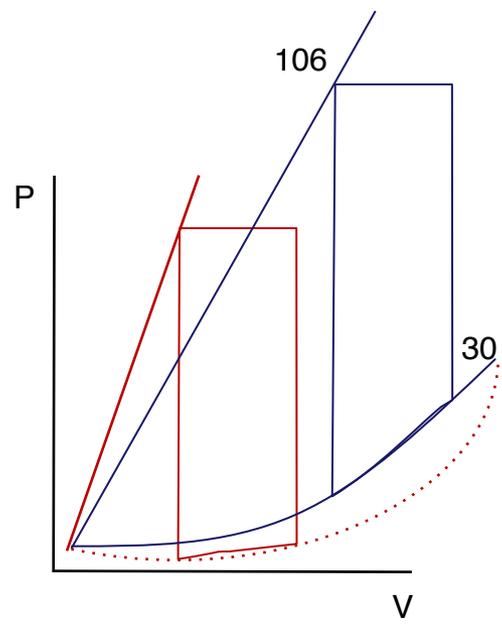
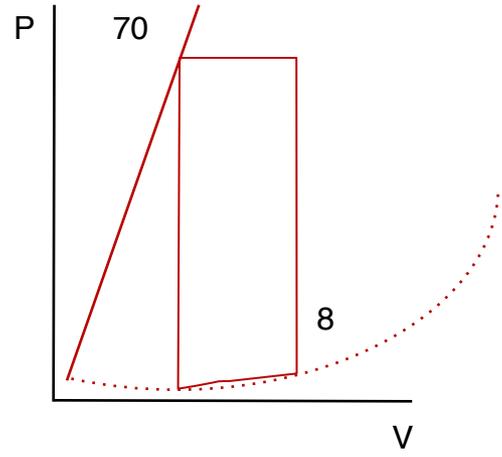
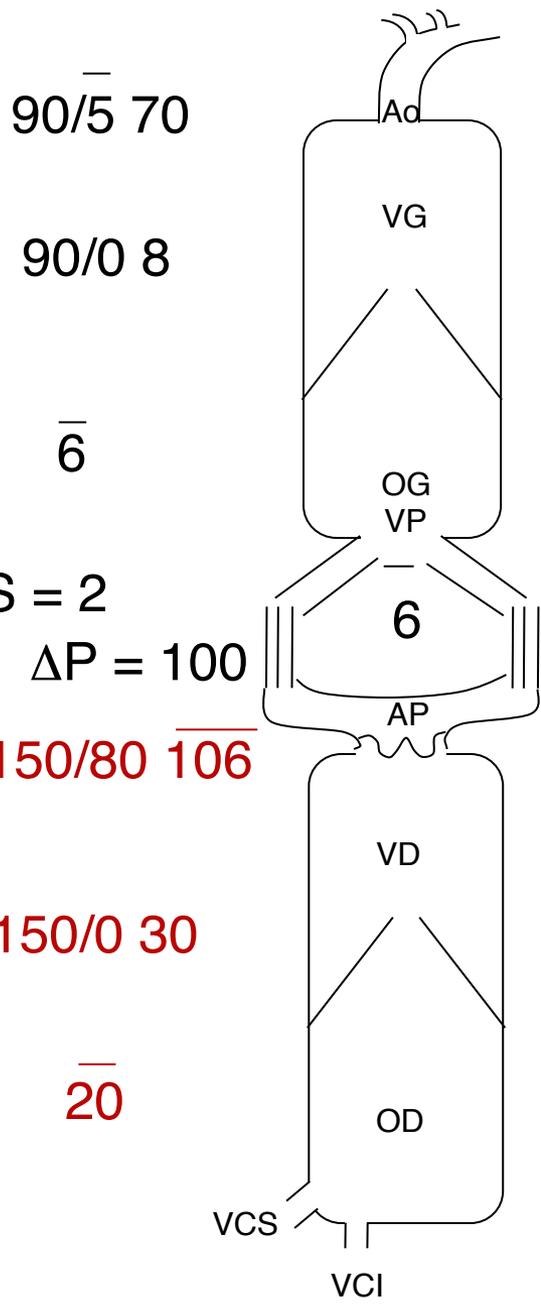


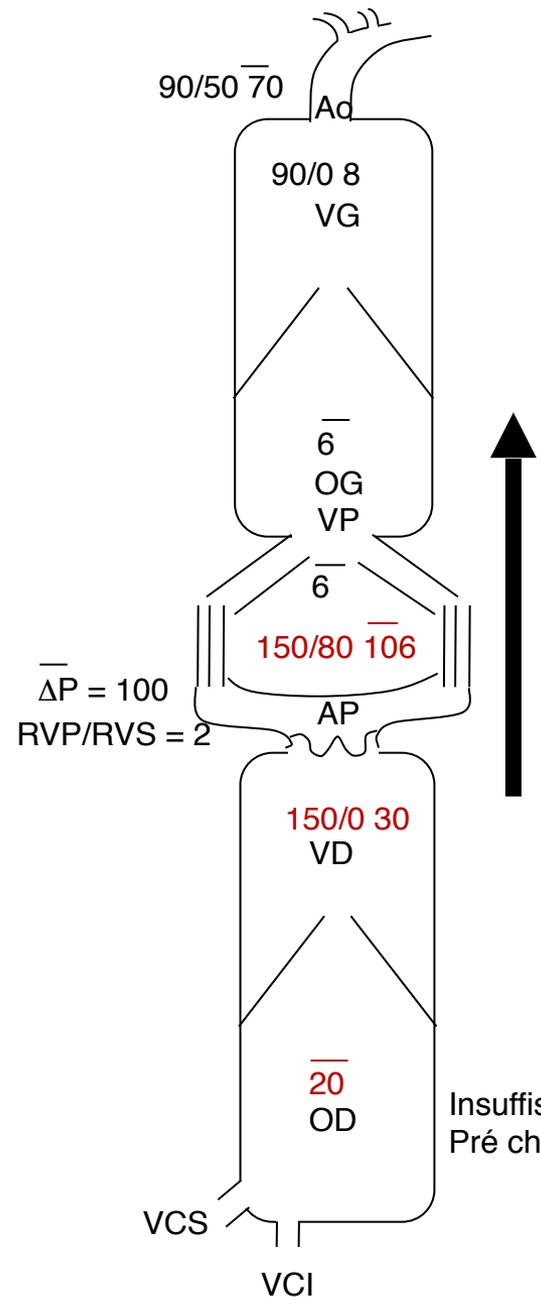
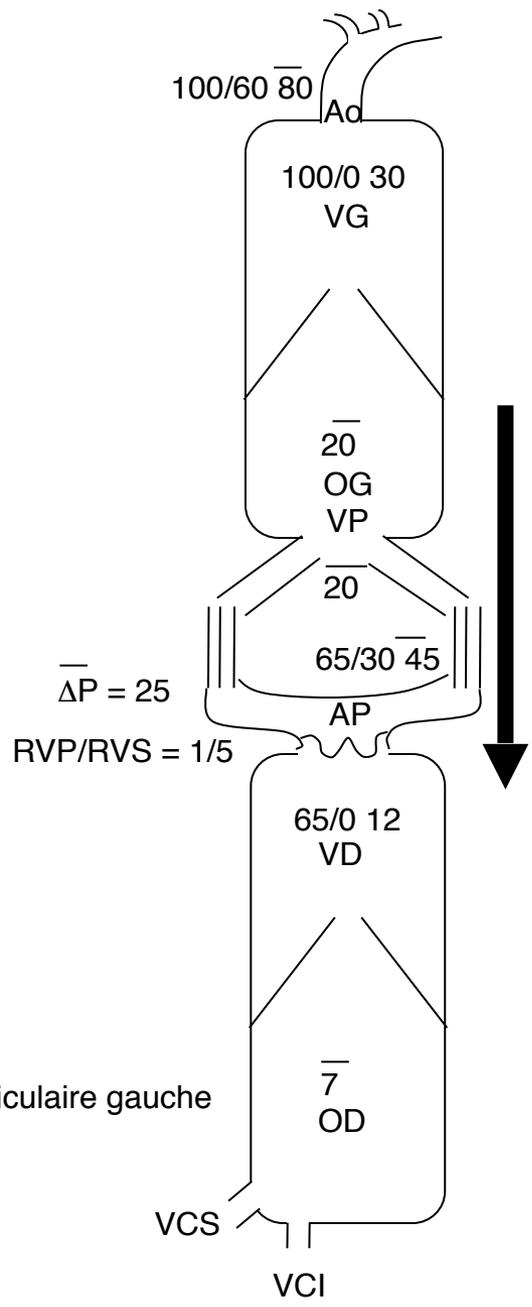
# Insuffisance ventriculaire gauche Post charge VD



Insuffisance ventriculaire droite  
Pré charge VG

HTAP néonatale

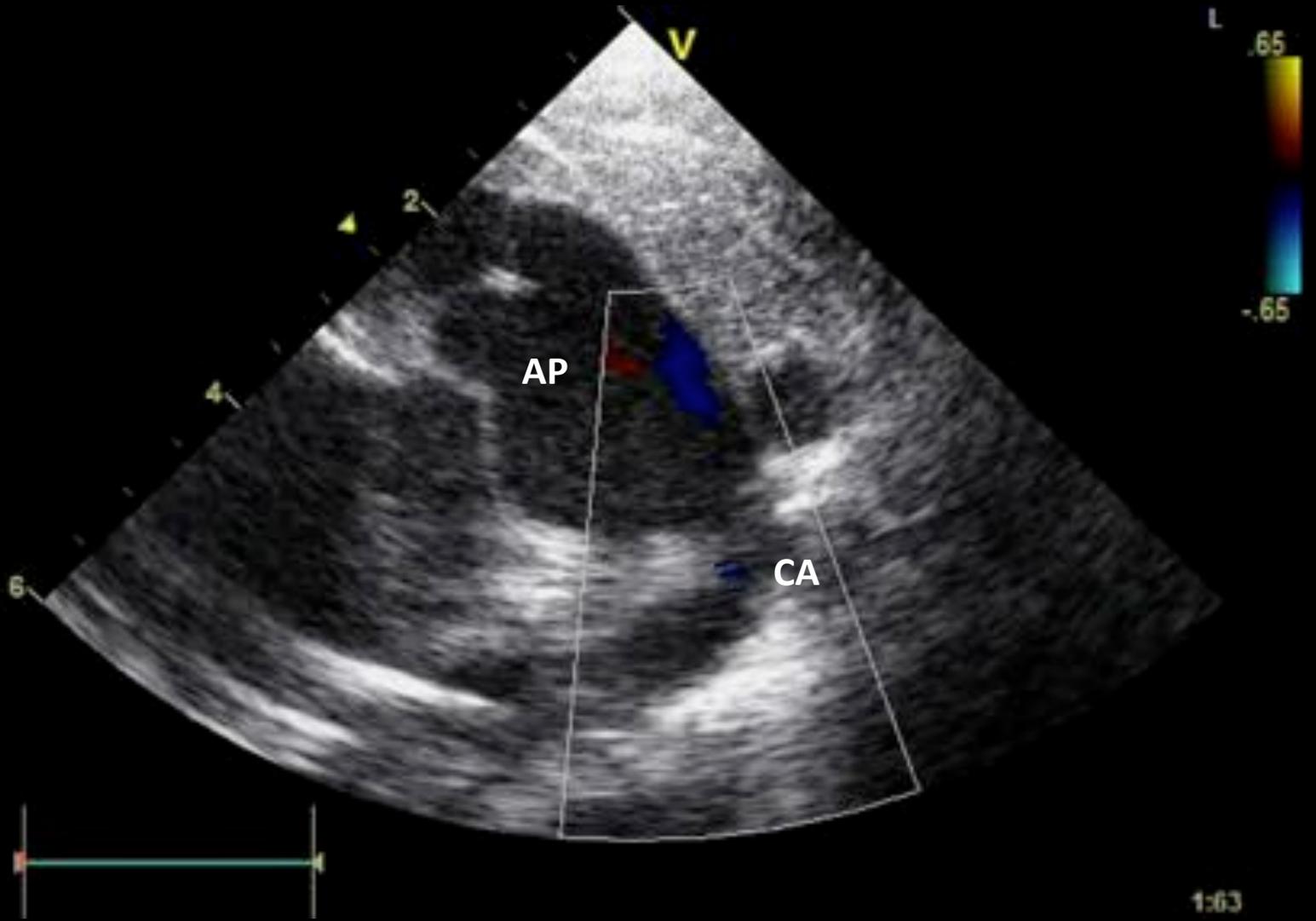




# Cas n°1

- Un nouveau-né de 12 heures de vie est adressé pour hypoxie réfractaire avec détresse respiratoire. Le terme est de 38 SA + 5. La grossesse s'est déroulée normalement. L'accouchement était eutocique. Tous les pouls sont palpés. La saturation est à 82% au membre supérieur droit et 78% au membre inférieur droit.
- La radiographie de thorax montre deux poumons blancs et une cardiomégalie.
- Vous faites une échocardiographie.

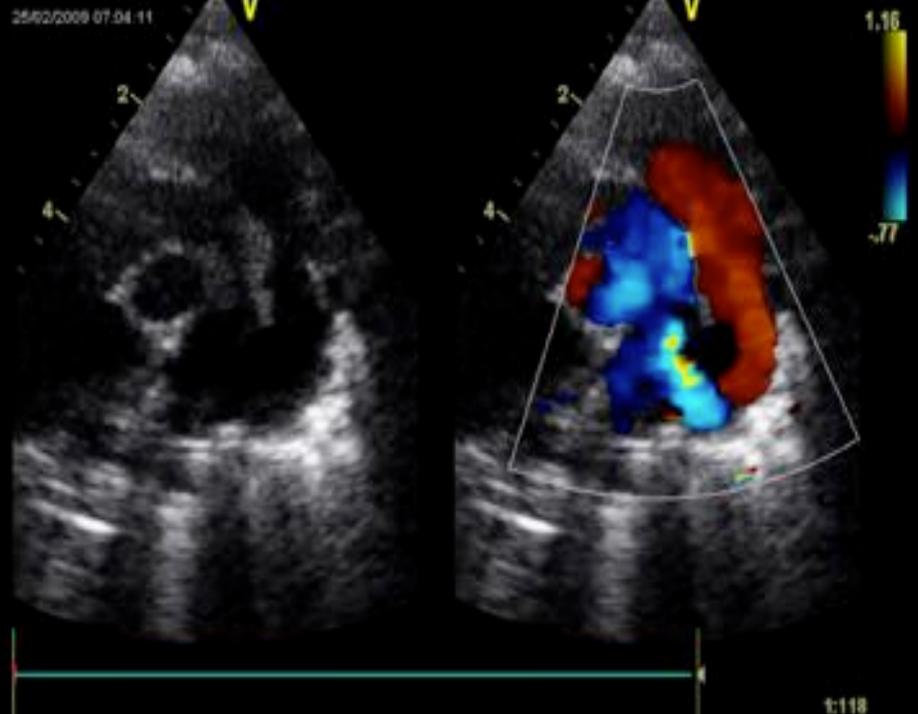
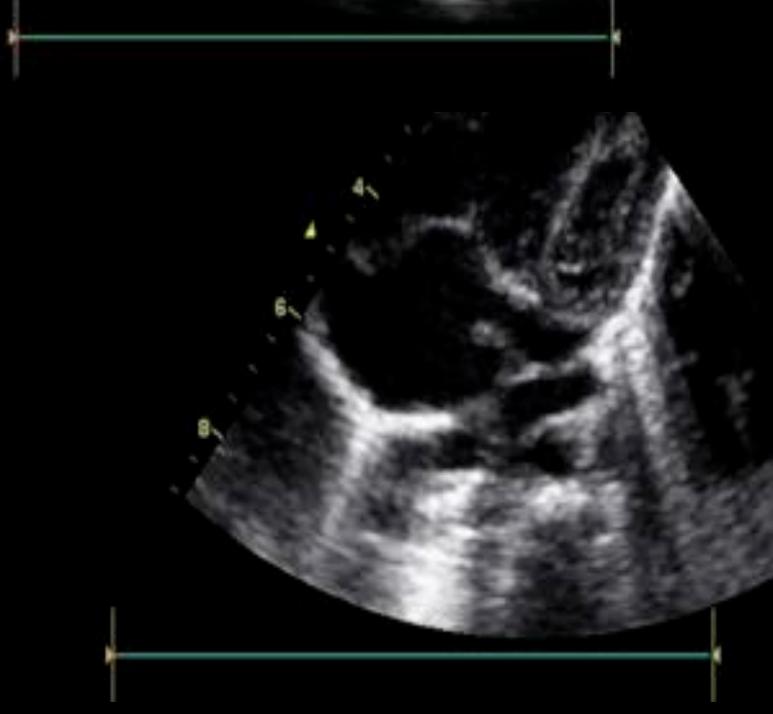
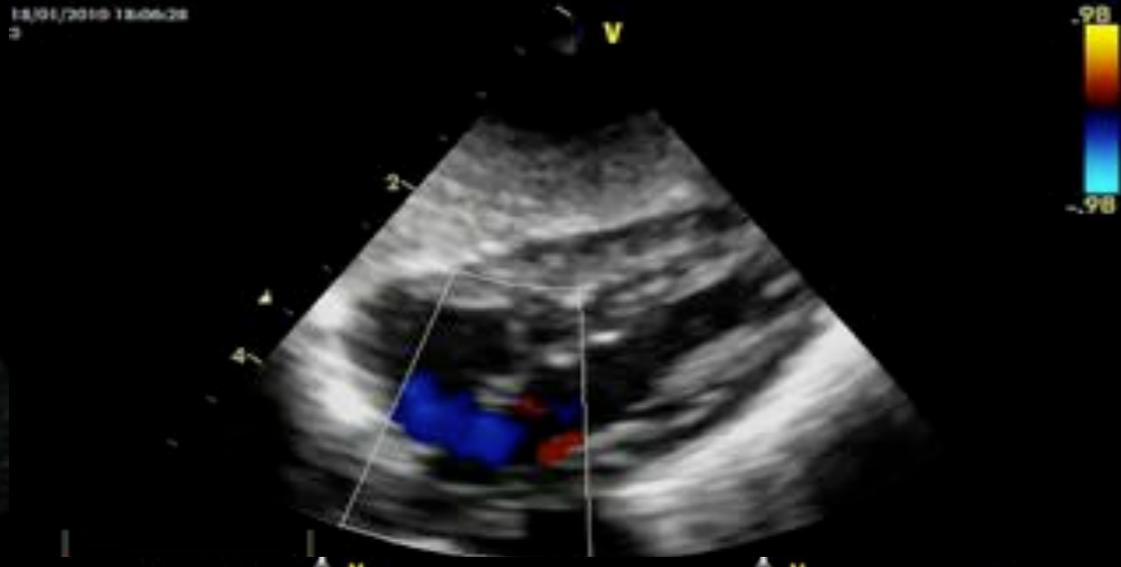


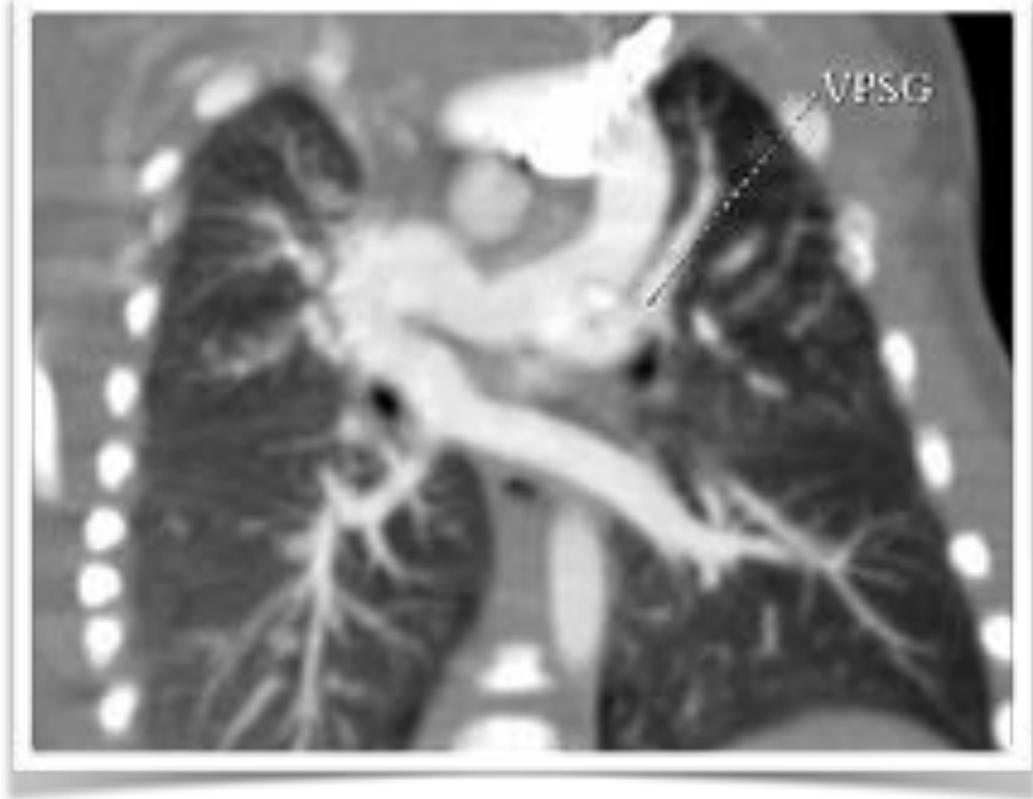
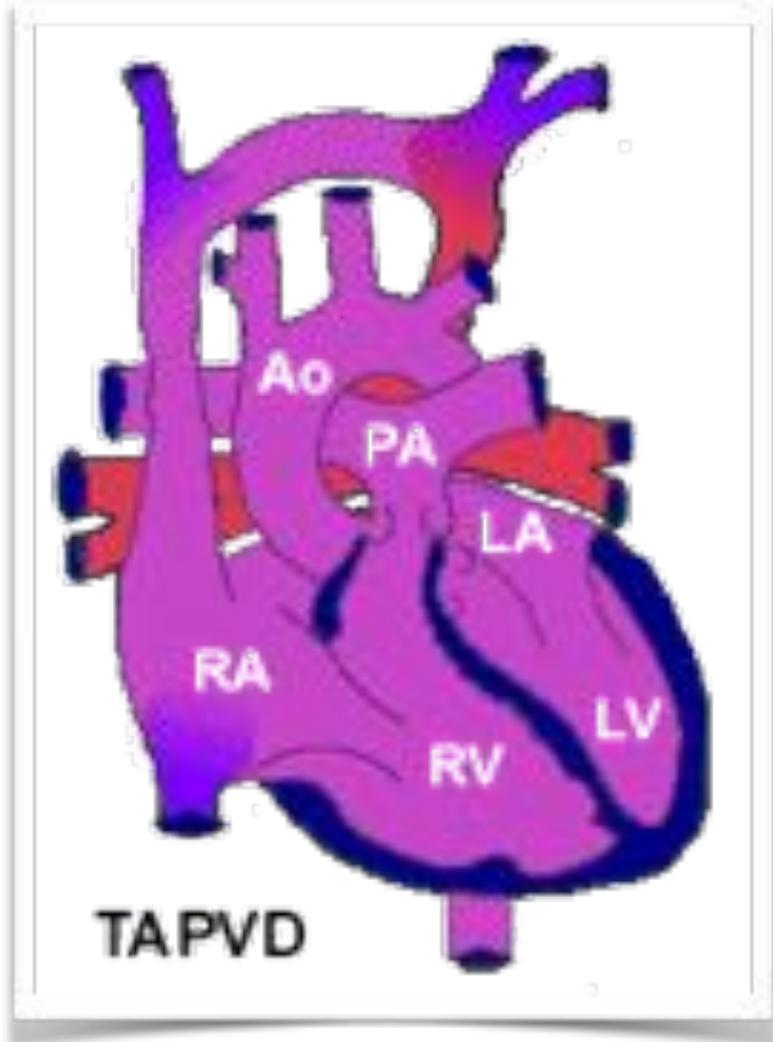




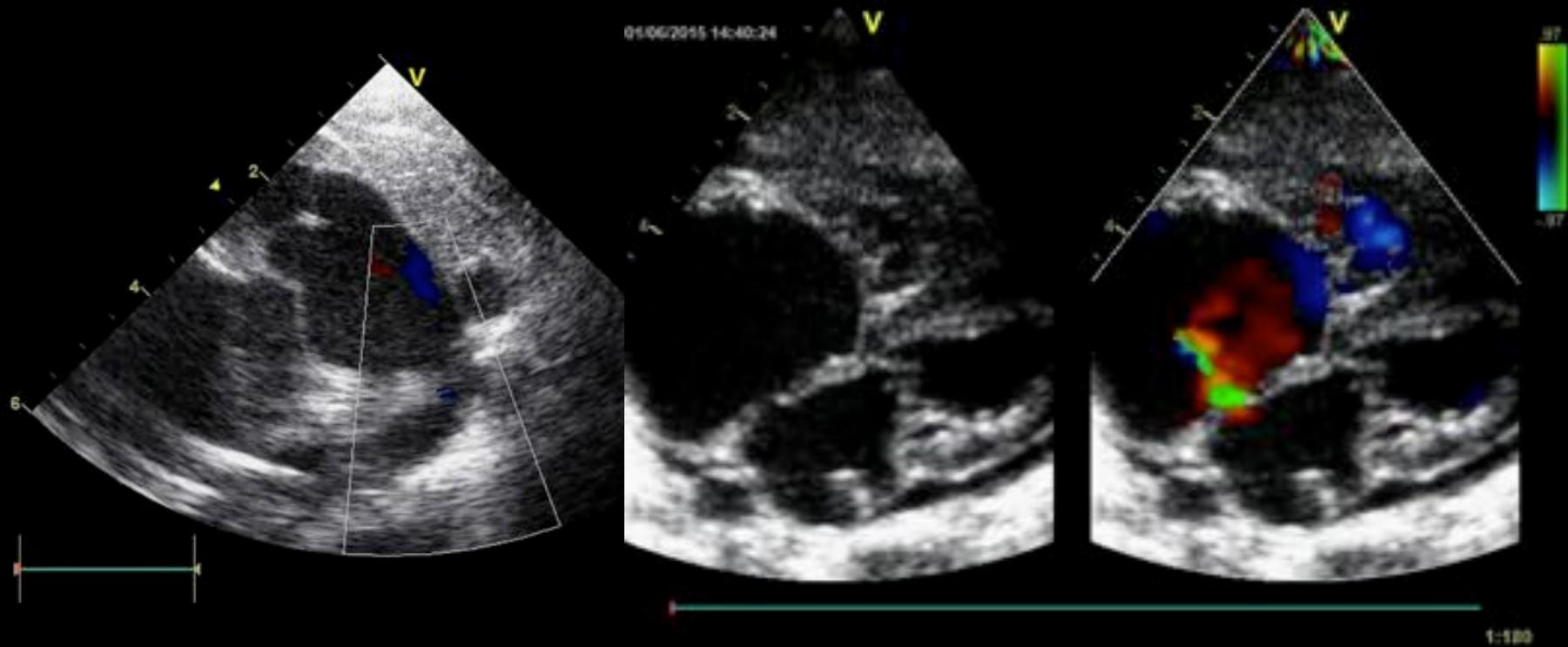
# Cas n°1

- Le canal artériel est systémique et la CIA est droite gauche.
- Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?
- Les résistances vasculaires pulmonaires sont suprasystémiques et
  - A. La compliance du ventricule droit est moins bonne que celle du VG ou
  - B. le shunt droite gauche est obligatoire







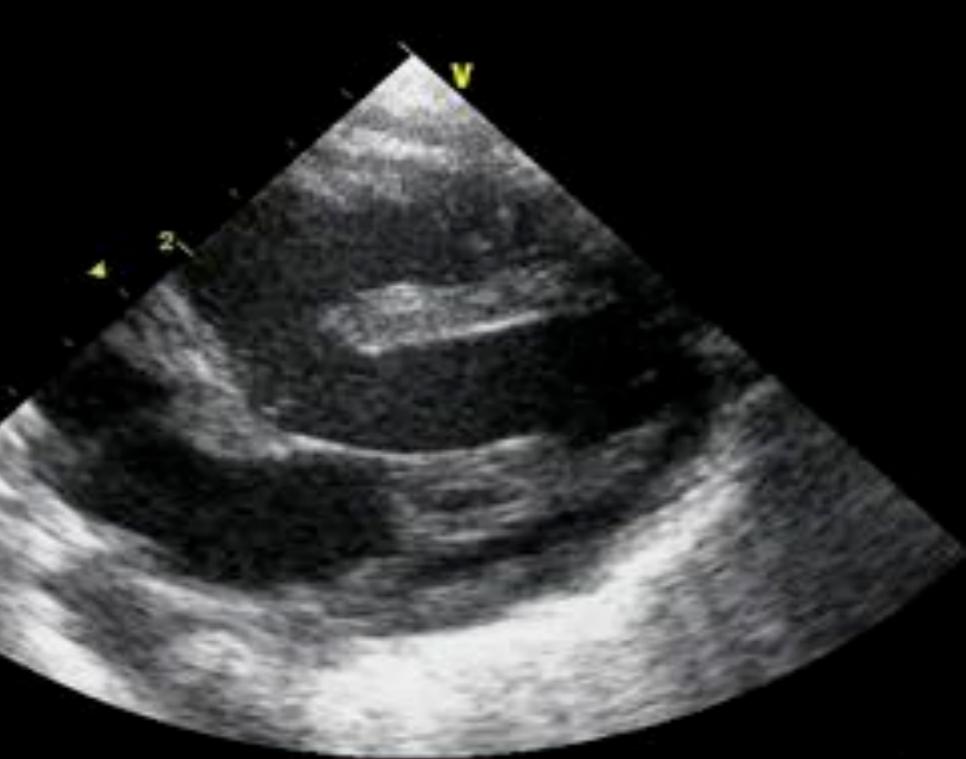


# Cas n°2

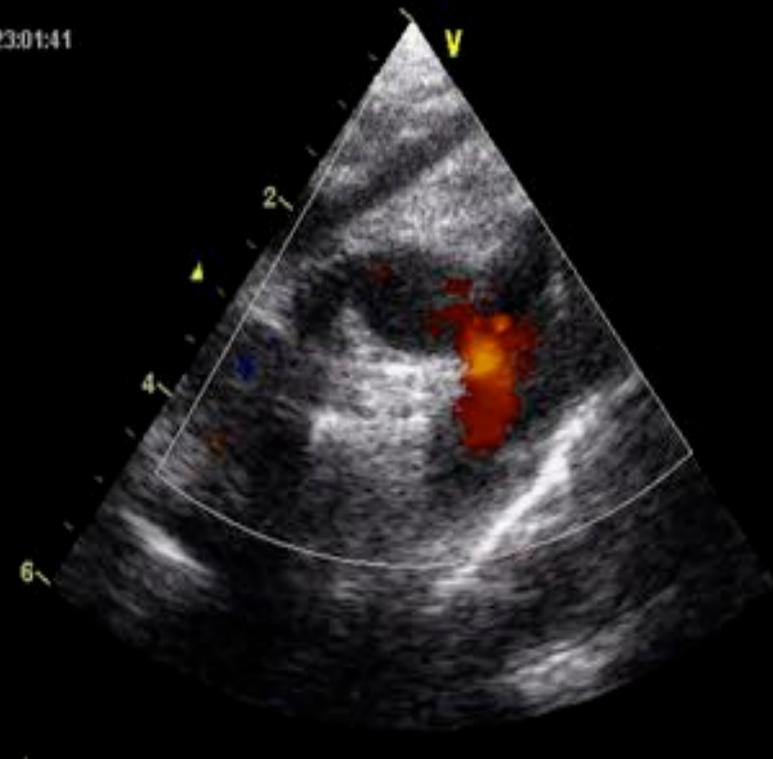
- Le canal artériel est systémique et la CIA est gauche-droite.
- Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?
- Les résistances vasculaires pulmonaires sont suprasystémiques avec un VG moins compliant que le VD ou
- Le ventricule gauche n'assure pas 100% du débit systémique

23/09/2010 01:32:40



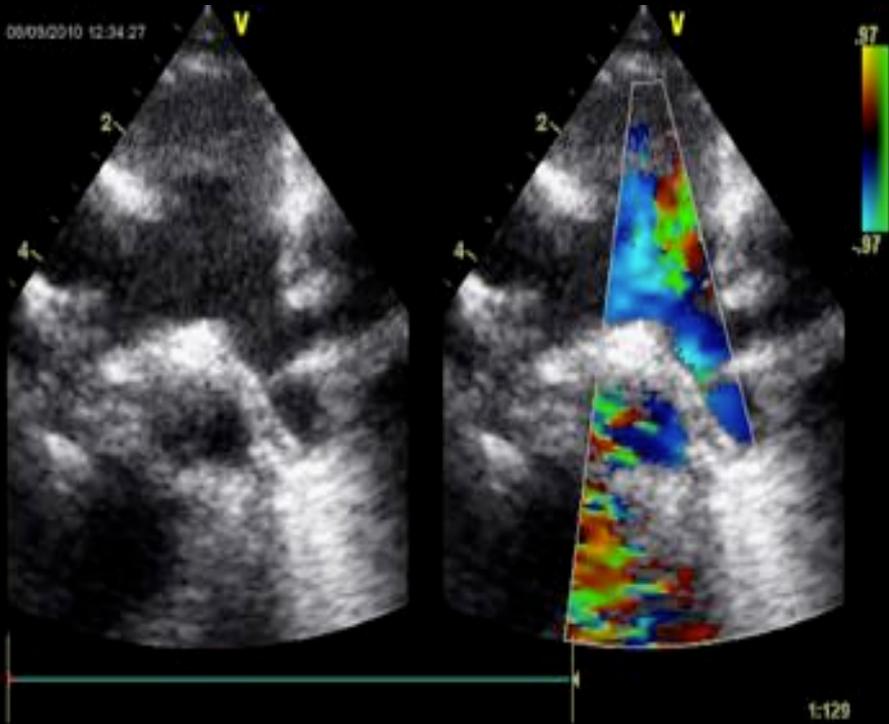


23:01:41



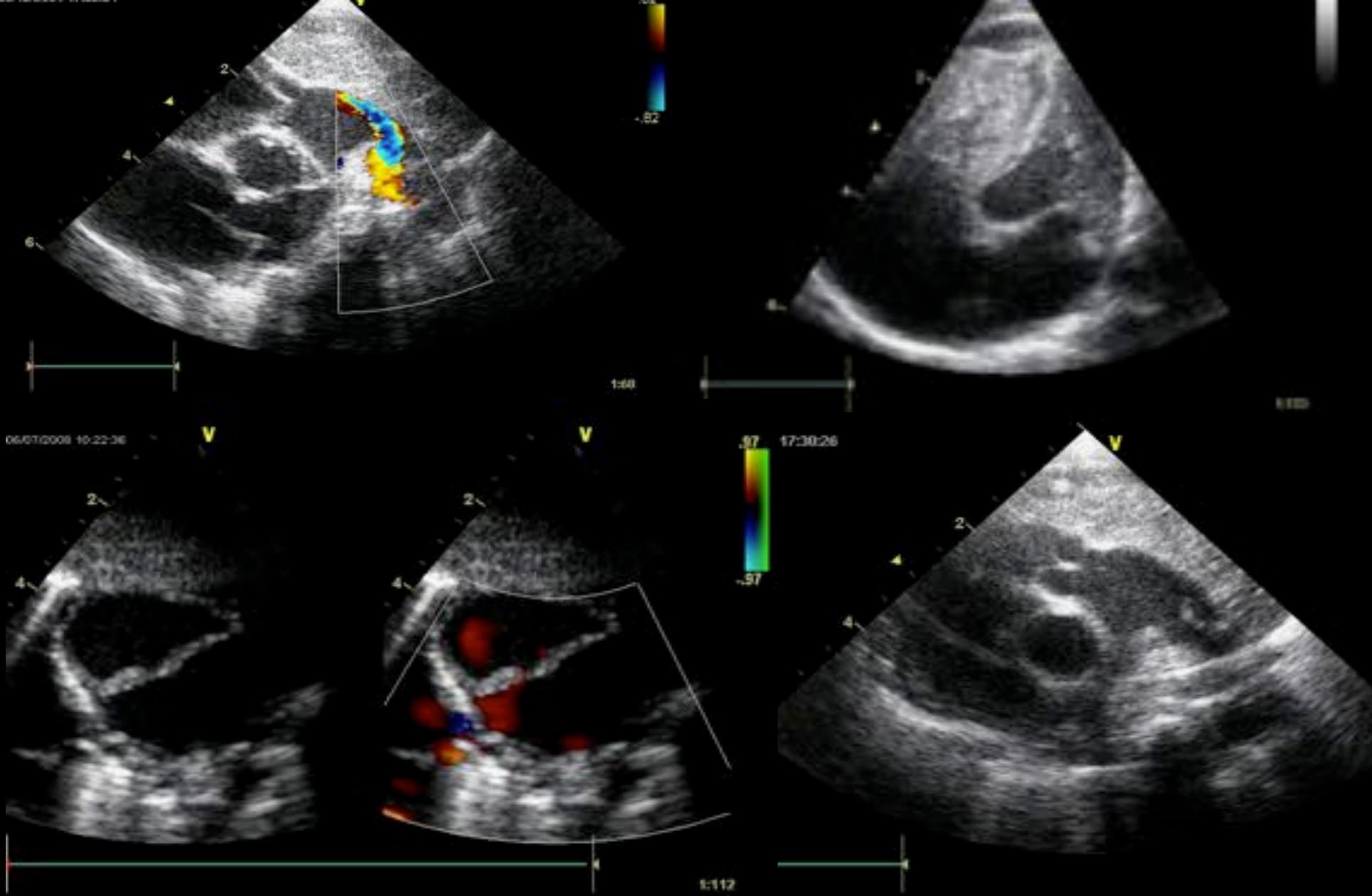
1:753

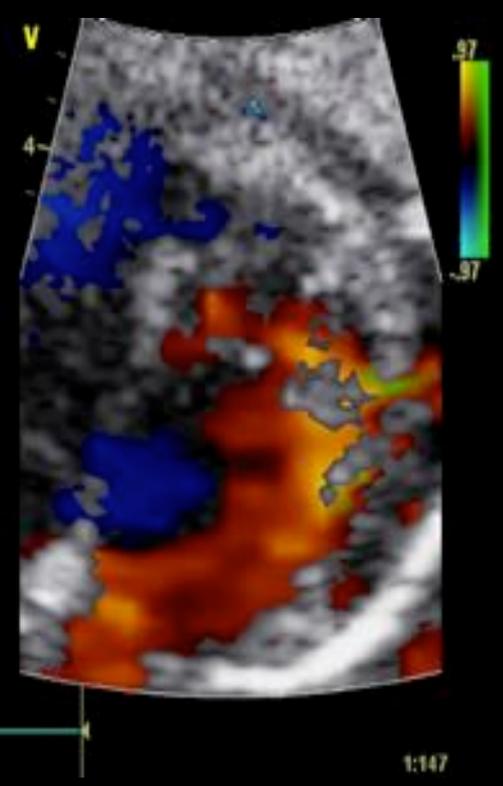
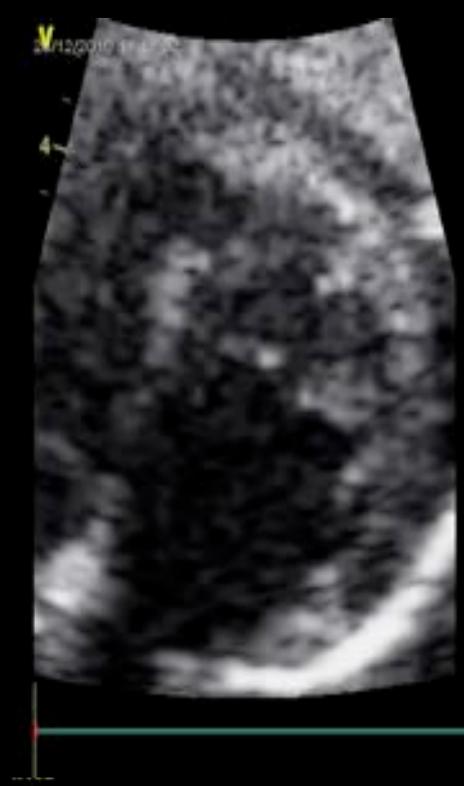
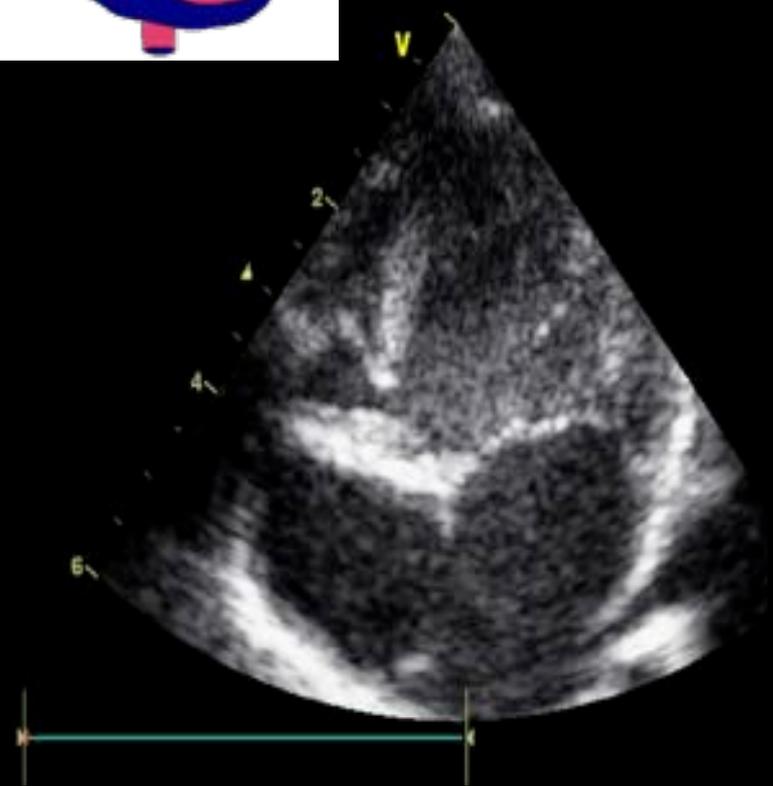
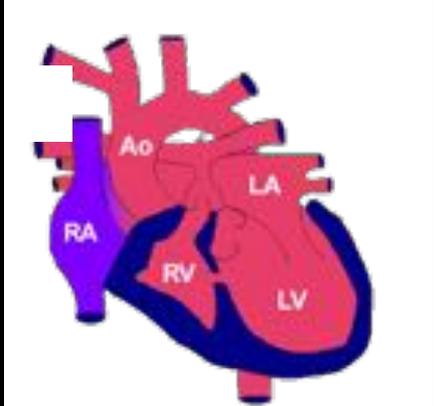




# Cas n°3

- Le canal artériel est gauche droite et la CIA est droite gauche.
- Quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?
- Les résistances vasculaires pulmonaires sont infrasytémiques et
- La compliance du VD est moins bonne que celle du VG





# Cas Clinique N°3

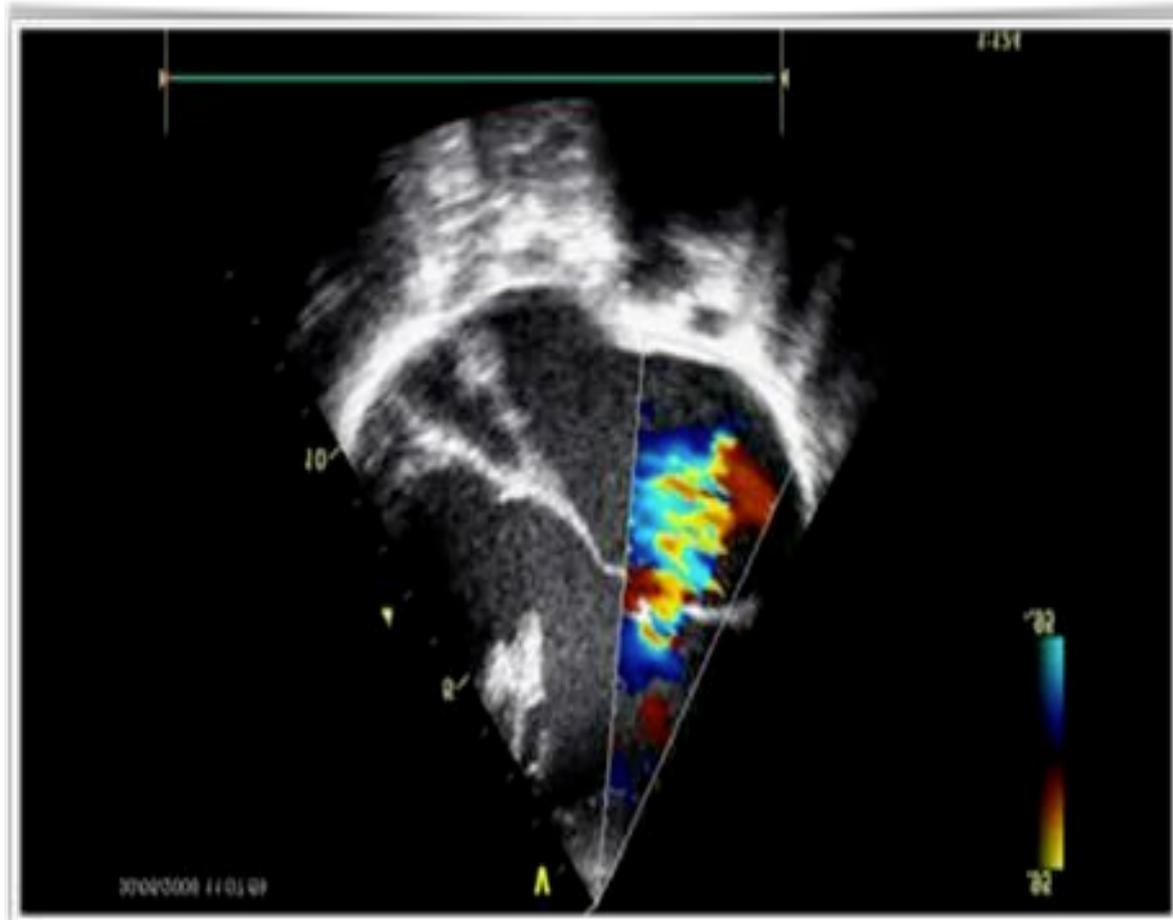
Nourrisson de 4 mois

Retard de croissance  
avec poids de  
naissance 2400g –  
poids actuel 3400g

Difficultés alimentaires :  
s'endort

Foie déborde de 3 cm

Souffle systolique au  
foyer pulmonaire 2/6



Le patient a-t-il une hépatomégalie ?

A-Parce que le ventricule droit dysfonctionne

B-Parce que les pressions de remplissage sont élevées dans le ventricule gauche

C-Parce qu'il y a un rétrécissement tricuspide fonctionnel.

Pourquoi le patient est-il essoufflé ?

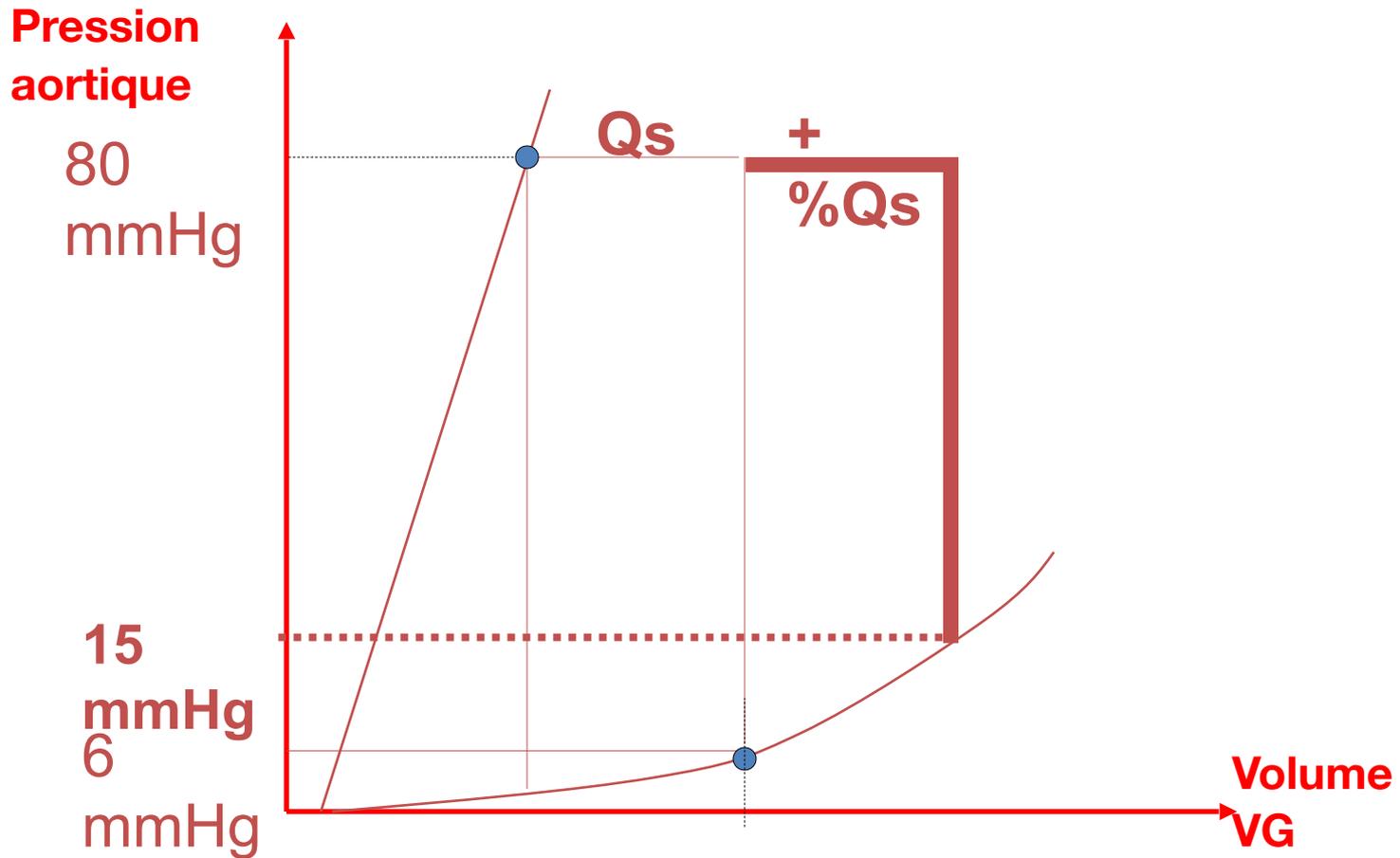
A-Parce que la compliance du VG est anormale

B-Parce que la pression télédiastolique du VG est élevée

C-Parce que le débit systémique est abaissé par le vol de la CIV

# Cas Clinique N°3

Expliquez sur cette courbe en la complétant pourquoi la POG est élevée



- Quelle décision prendriez-vous ?
  - A-Fermeture chirurgicale
  - B-Cathétérisme cardiaque d'évaluation des résistances pulmonaires
  - C-Transfuser

# Cas Clinique N°3

Que pensez-vous de ce cathétérisme cardiaque droit et gauche ?

	Pressure (mmHg)	O2 sat
RA mean	6	66
RV	104/0-8	-
PA	104/22 mean 54	81
PWP	14	-
LV	106/0-18	96
Ao	106/57 mean 70	96

**Qp/Qs=2.0**

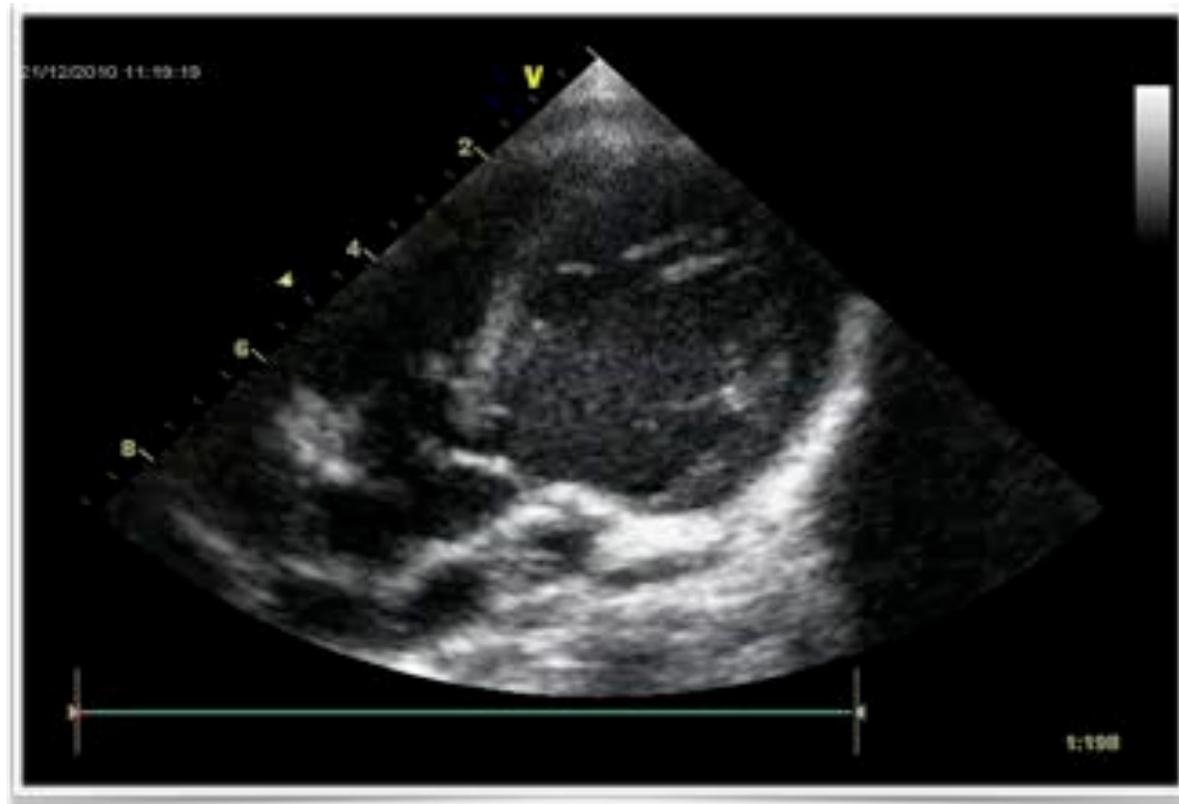
**Rp/Rs=0.31**

**PVR=6.89 WU**

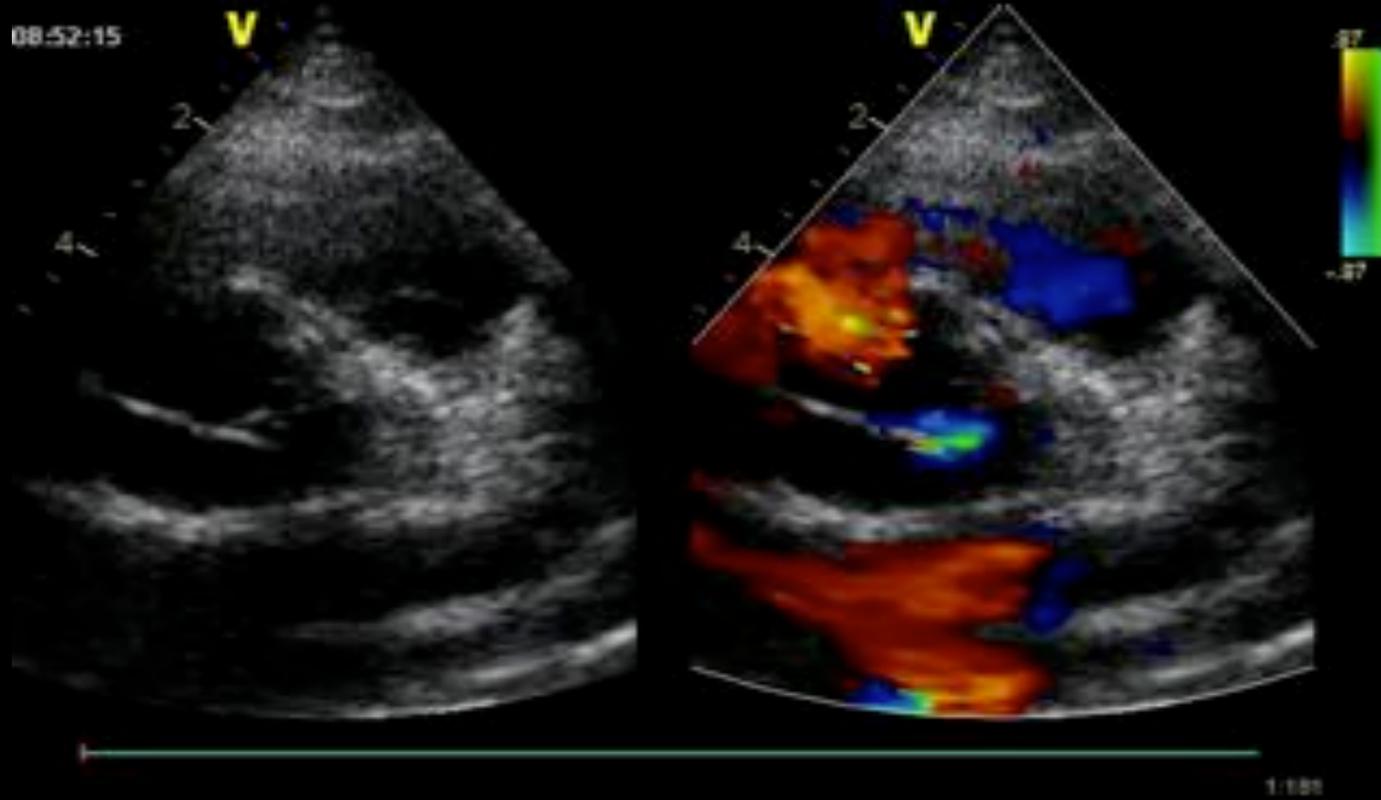
**PVRI=5.4 WU.m<sup>2</sup>**

# Cas Clinique N°4

6 ans suivie pour CIV  
type maladie de Roger  
Souffle systolique 4/6  
Aucun symptôme  
Vient pour 2ème avis



# Cas Clinique N°4



Que proposez-vous ?

# Cas Clinique N°4

Vous faites un Doppler sur le shunt G-D de la CIV et vous enregistrez le profil suivant: expliquez

