



UNIVERSITÉ  
DE MONTPELLIER

**DIU Cardiologie Pédiatrique et Congénitale  
2019**



# Physiologie Cardiaque en cardiologie foetale, pédiatrique et congénitale

**Pascal AMEDRO  
MD, PhD**

Service de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale – CHU de Montpellier  
Centre de Compétences « Malformations Cardiaques Congénitales Complexes »  
Centre de Compétences « HTAP »

Laboratoire de Physiologie et Médecine Expérimentale du cœur et des muscles –  
PHYMEDEXP- INSERM U1046 - CNRS UMR 9214 – Université de Montpellier

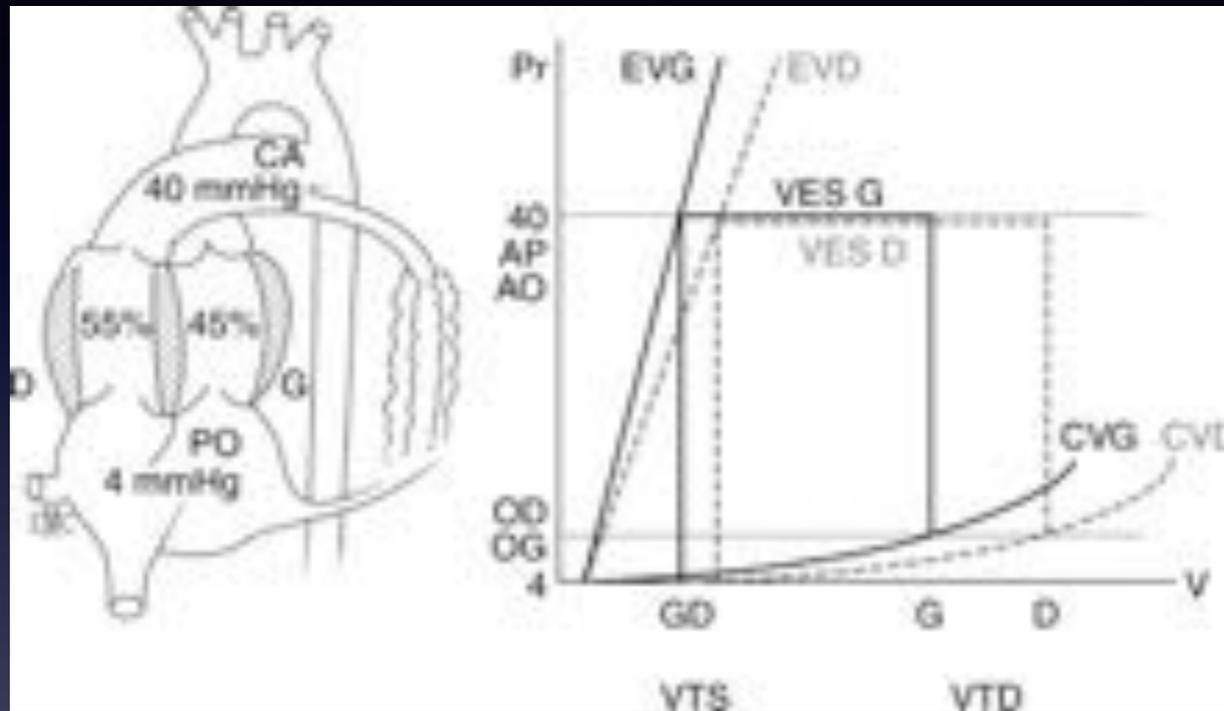
[p-amedro@chu-montpellier.fr](mailto:p-amedro@chu-montpellier.fr)



# Circulation foetale

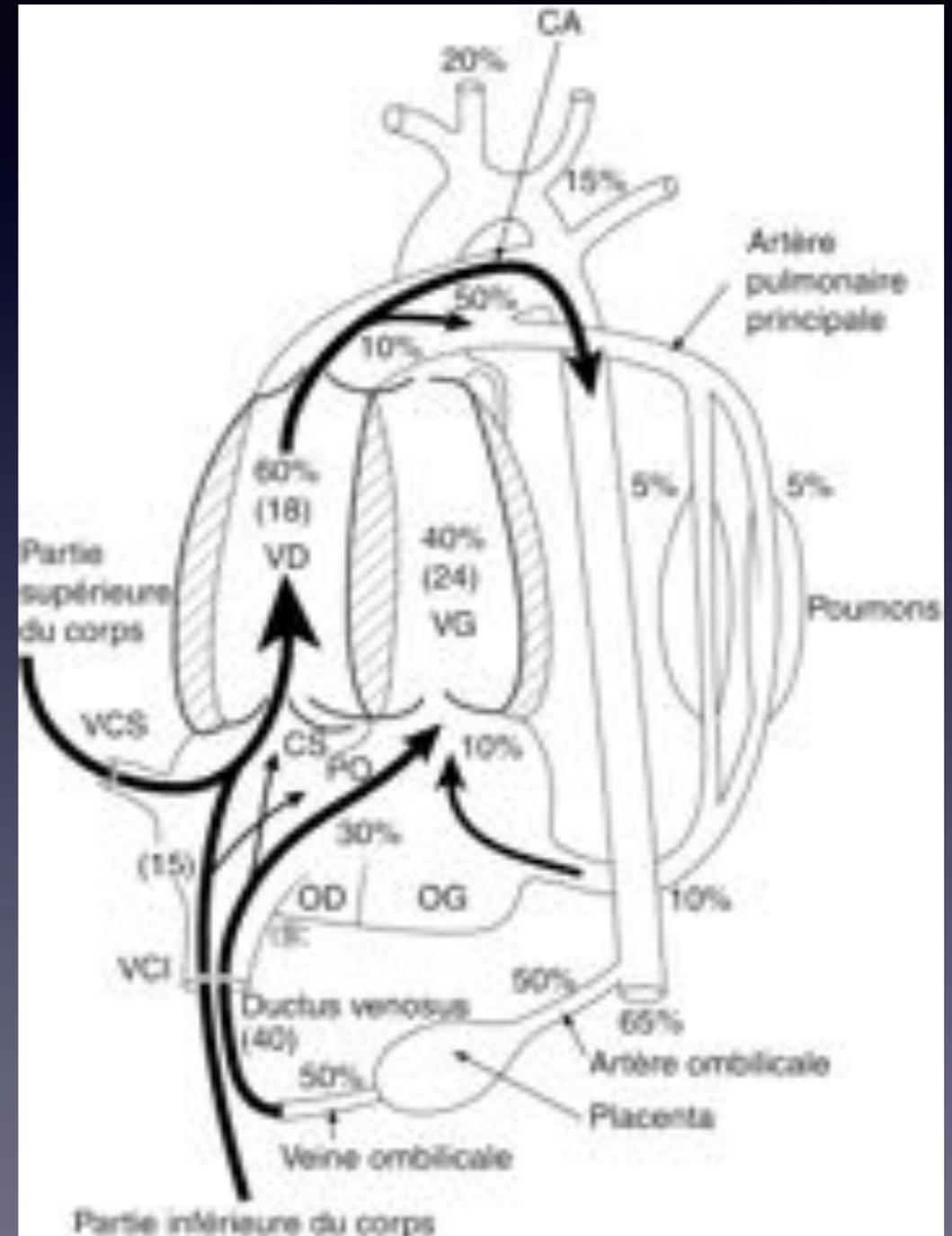
- Système en dérivation
- Le CA permet de développer les cavités droites
- Le FO permet de développer les cavités gauches
- VG et VD ont les mêmes conditions de charge :
  - $POG = POD$  via FO
  - $PAP = PAo$  via CA
- VD plus gros car + compliant en diastole et moins contractile en systole
- SaO<sub>2</sub> 75% à G, 45% à D : le sang des veines ombilicales va préférentiellement à G

# Circulation foetale



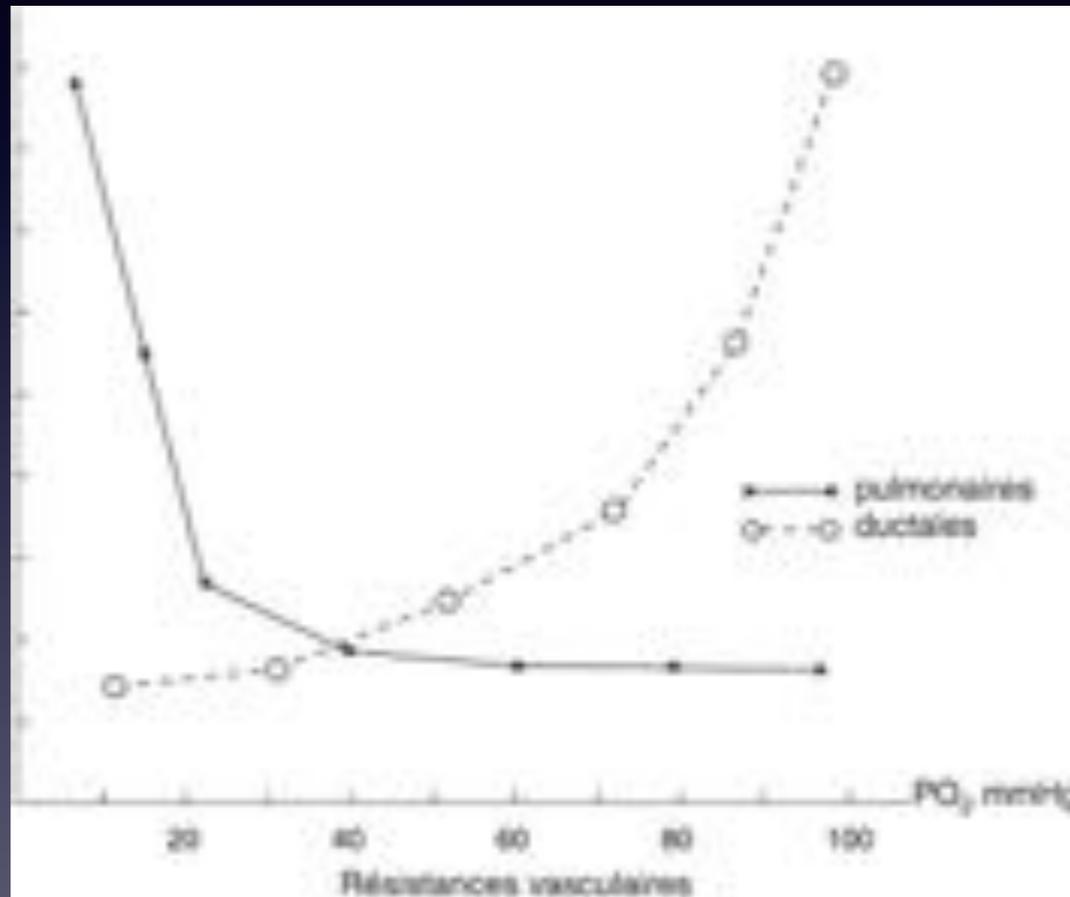
Pr : pression ; V : volume ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; EVD, EVG : élastance du VD, du VG ; CVD, CVG : compliance du VD, du VG

Si  $Q_{VG} \rightarrow$  même modérément : hypoplasie isthme aortique



Circulation foetale normale (% du débit cardiaque combiné dans chaque cavité et chaque vaisseau)

# Circulation foetale



Chez foetus  
 $RVP = 10 \times RVS$

Effet de l'hypoxie sur les résistances vasculaires pulmonaires (ligne continue) et ductales (ligne en pointillé).

# Naissance

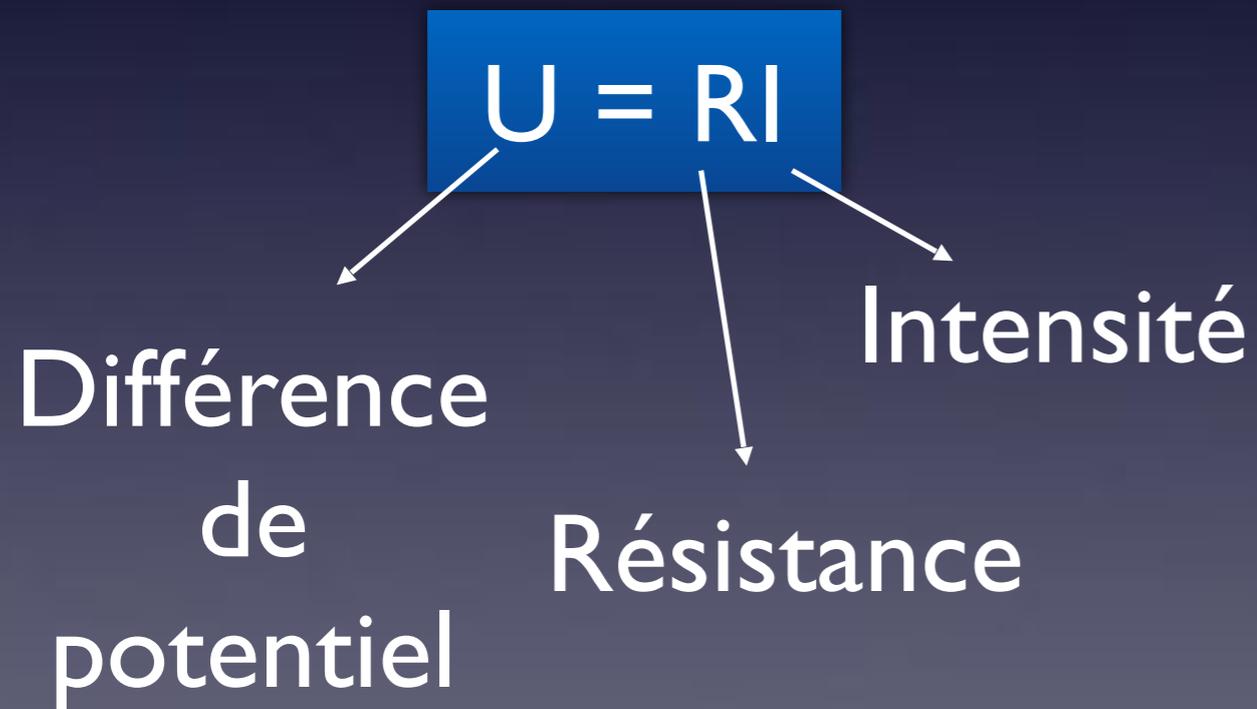
- RVS X2 quand placenta disparaît
- RVP chutent de 10 à 20 X (ouverture alvéoles,  $\nearrow$ PO<sub>2</sub>, prostaglandines, leucotriènes...)  $\Rightarrow$  RVP/RVS = 1/3
- Inversion du shunt par le CA (AP- $\rightarrow$ Ao foetus, Ao- $\rightarrow$ AP né)
- Passage en série : fermeture du CA (vasoconstriction des fibres ductales) et de la CIA (clapet mécanique par la valvule de Vieussens car P<sub>OG</sub> > P<sub>OD</sub> en raison de  $\nearrow$  Q<sub>p</sub>)
- Augmentation brutale de la demande circulatoire : VO<sub>2</sub> X2-3, Q<sub>c</sub>  $\nearrow$  30-50% (Q<sub>VG</sub> 200ml/kg + Q<sub>VD</sub> 450ml/kg  $\Rightarrow$  Q<sub>VG</sub>=Q<sub>VD</sub>=300ml/kg)
- Au total :
  - Le VG double son travail avec  $\nearrow$  30-50% de la P et du Q
  - Le VD diminue son travail de 30% avec P  $\searrow$  50% et Q  $\nearrow$  20%

# Nouveau-né -> adulte

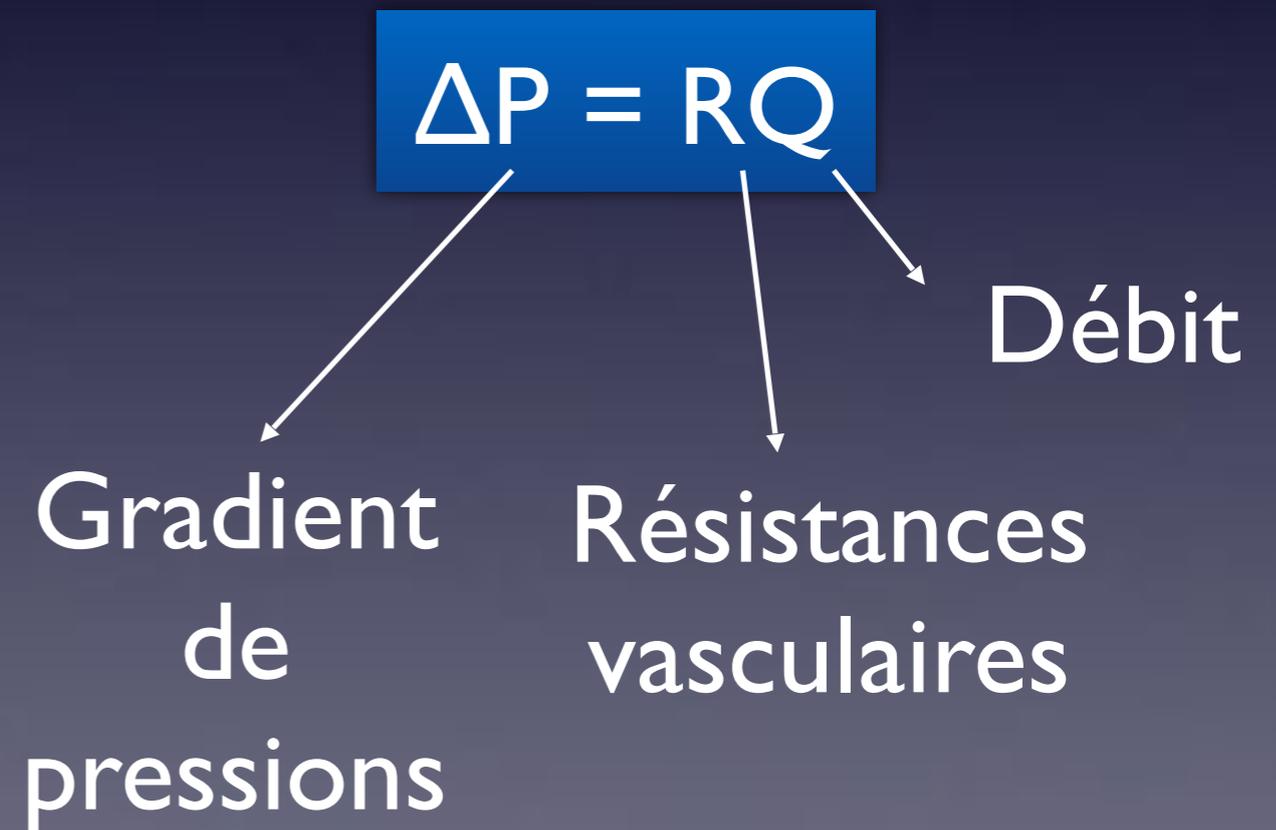
- RVP baissent (1/20 à 1/50 des RVS), ce qui compense l'augmentation du  $Q_c$
- $Q_c$  passe de 1 à 6l/min
- Surface corporelle 0,2 à 1,7  $\text{cm}^2$
- Poids 3kg -> 70kg
- $PA_{O_{moy}}$  50 -> 100mmHg
- Poids VG 10g -> 150 g
- Poids VD 10 g -> 30g
- **VG : contractile, paroi épaisse, moins compliant**
- **VD : compliant, paroi fine, moins contractile**

# Loi de Poiseuille

Loi d'Ohm



Loi de Poiseuille



# Loi de Poiseuille

- $\Delta P = \text{Débit} \times \text{Résistances Vasculaires}$
- Petite circulation :  $PAP_m - P_{VP} = PAP_m - P_{OG} = Q_p \times RVP$
- Grande circulation :  $PAo_m - P_{OD} = Q_s \times RVS$

# Loi de Poiseuille et HTAP

- Appliquée dans la petite circulation
- $\Delta P = P_{\text{artère pulmonaire}} - P_{\text{veines pulmonaires}}$   
(mmHg)  
  
 $= PAP_{\text{moy}} - P_{\text{OG}}$
- R = résistances vasculaires pulmonaires (UW)
- Q = débit pulmonaire =  $Q_p$  (ml/s)
- D'où :

$$PAP_{\text{moy}} = Q_p \times RVP + P_{\text{OG}}$$

# Définition de l'HTAP :

$PAP_{moy} > 25\text{mmHg}$

$$PAP_{moy} = Q_p \times RVP + P_{OG}$$

$Q_p$  ↗

Et/ou

$RVP$  ↗

Et/ou

$POG$  ↗

HTAP  
précapillaire

HTAP  
capillaire

HTP  
postcapillaire

$$PAP_{moy} = Q_p \times RVP + P_{OG}$$

$Q_p$  ↗

Et/ou

$RVP$  ↗

Et/ou

$P_{OG}$  ↗

Hyperdébits  
Pulmonaires

⇔

Shunts  $G \Rightarrow D$

⇔

HTAP réversible  
par fermeture du  
shunt

- Maladies respiratoires
- Hypoxie
- Connectivites
- Idiopathique
- Maladie thrombo-embolique
- Shunts non fermés
- HIV
- Médicaments
- HTAPP nouveau-né
- Autres...

Toutes les  
cardiopathies  
gauches

- Dysfonction VG:  
infarctus,  
myocardiopathie, ...
- Valvulopathies  
gauches

# Principe de Fick

- $\dot{V}O_2$  (ml/min) =  $Q$  (l/min)  $\times$  (A-V) $O_2$  (ml d' $O_2$ /l)
- (A-V) $O_2$  = différence artérioveineuse en contenu d' $O_2$  =  $CaO_2 - CvO_2$

$$CaO_2 = 1,34 \times Hb \times SVO_2 + (0,003 \text{ l} \times PaO_2)$$

$$CvO_2 = 1,34 \times Hb \times SVO_2 + (0,003 \text{ l} \times PVO_2)$$

- Au repos : Sat  $O_2$  AP = 75% (25% d' $O_2$  extraits de l'Hb)
- A l'effort : Sat  $O_2$  AP baisse car extraction  $O_2$   $\nearrow$ ,  $Q_c$   $\nearrow$  donc  $\Rightarrow$   $\dot{V}O_2$   $\nearrow$
- En cas de défaillance circulatoire, la Sa $O_2$  AP baisse au repos pour pallier la baisse du  $Q_c$ .

# Fick et $Q_p/Q_s$

- $VO_2 \text{ (ml/min)} = Q_p \times DAV_p = Q_s \times DAV_s$



- $Q_p/Q_s = SaO_2 \{ Ao-VC \} / \{ VP-AP \}$   
 $= SaO_2 \ 30 / (100-AP)$

NB : dans les cardiopathies à sang mélangé  $SaO_2$   
 $Ao = SaO_2 \ AP$

# Fick + Poiseuille

## ex : KT pour HTAP

- $RVP/RVS = Q_s/Q_p \times \{ PAP_m - POG \} / \{ PAO_m - POD \}$
- En l'absence de shunt,  $Q_p = Q_s \Rightarrow$  mesure possible par thermodilution au KT
- En cas de shunt  $\Rightarrow$  thermodilution non fiable, mesurer par le Fick avec GDS ( $SaO_2$  étagées),  $VO_2$ , Hb

# Equation de Bernouilli

- En tout point d'une ligne de courant :

$1/2 \rho.v^2 + \rho.g.h + P = Cte$  (loi de conservation de l'énergie par unité de volume)

- $\rho$  : masse volumique du liquide (kg/m<sup>3</sup>)
- $g$  : accélération due à la pesanteur 9,8 m/s<sup>2</sup>
- $P$  : pression statique à l'intérieur du liquide

- Application en cardiologie : accélération brutale entre point 1 et point 2

- $1/2\rho.v_1^2 + \rho.g.h + P_1 = 1/2\rho.v_2^2 + \rho.g.h + P_2$

- $\Delta P = P_2 - P_1 = (1/2\rho.v_2^2 + \rho.g.h) - (1/2\rho.v_1^2 + \rho.g.h)$

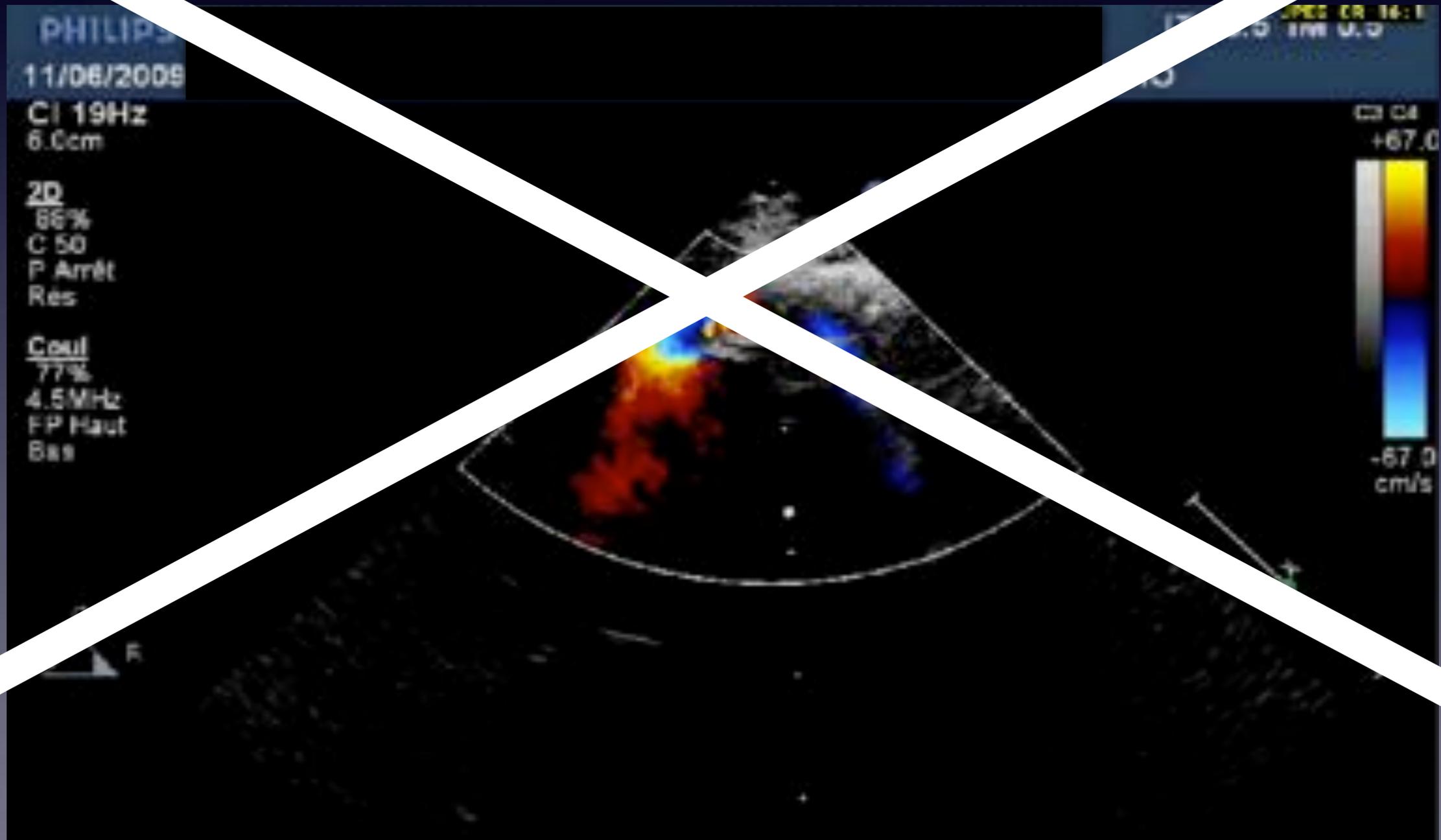
- Patient allongé + Si  $v_2 \gg v_1$

$$\Delta P \approx 4V_2^2$$

# Equation de Bernouilli : quand l'utiliser?

- En doppler CONTINU
- Augmentation rapide de la vitesse à travers une valve : sténose valvulaire pulmonaire
- Régurgitation rapide de la vitesse à travers une valve : fuite tricuspide :
  - Doppler continu sur tricuspide :  $PAPs = PVDs + POD = 4V_{max IT}^2 + 5 \text{ mmHg}$  (si VCI normale et pas de sténose pulmonaire)
- Augmentation rapide de la vitesse à travers une CIV
  - Doppler continu sur CIV :  $PAPs = PAO_{syst} - 4V_{max CIV}^2$  *si absence de sténose pulmonaire et aortique*

# Bernouilli?



# Loi de Laplace

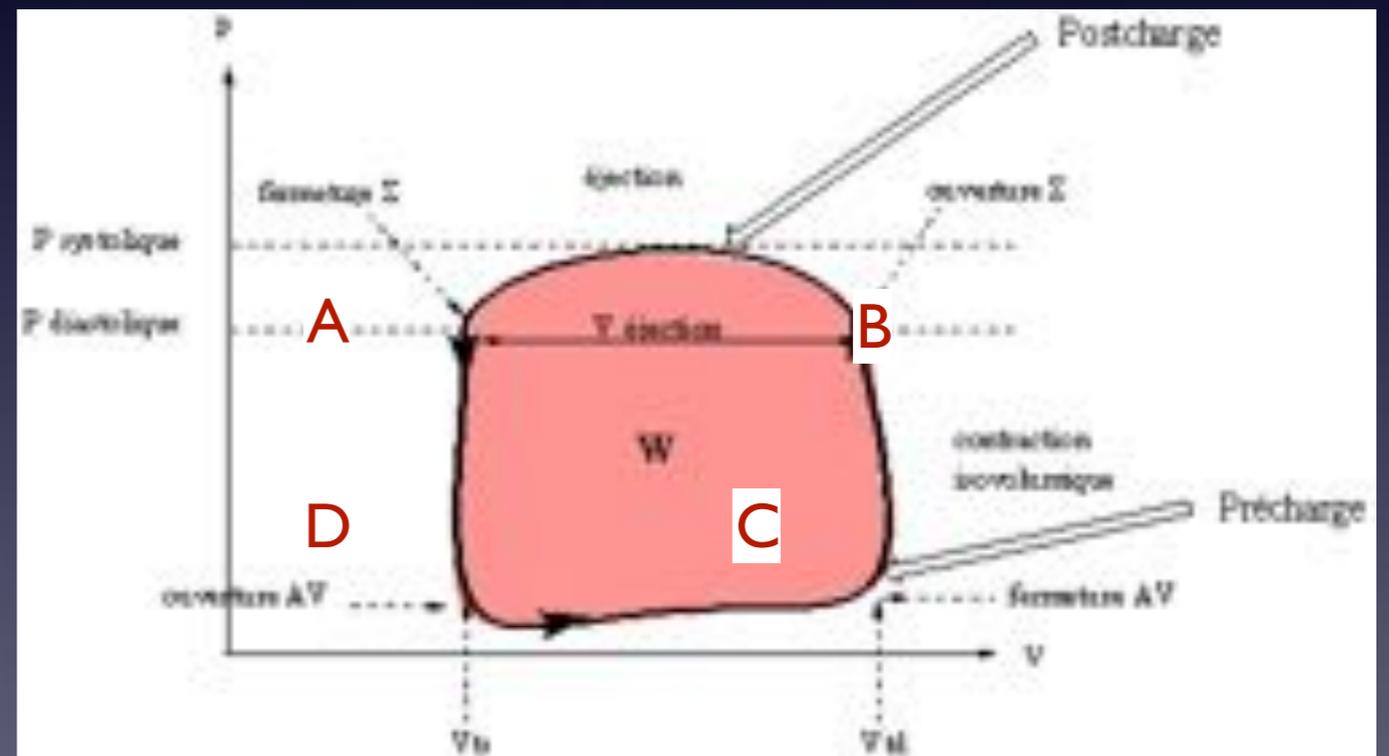
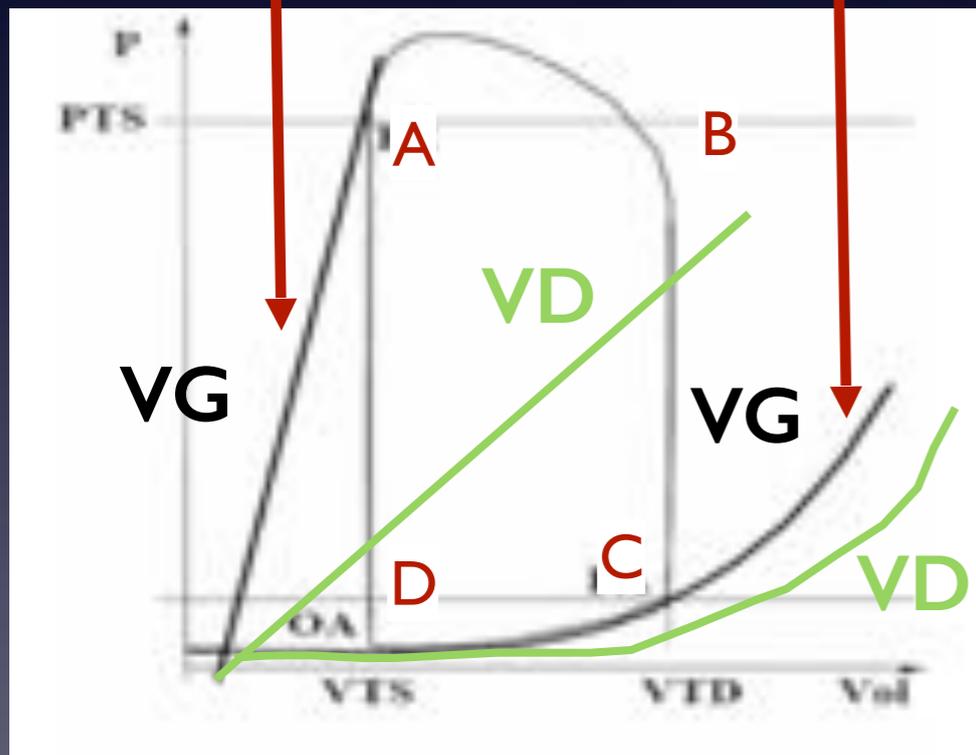
$$TP = P \times D/h$$

- TP : tension pariétale que doivent développer les fibres
- P : pression dans la cavité ventriculaire
- D : diamètre du ventricule
- h : épaisseur du ventricule
- Toute ↗ de P se traduit par une ↗ de h pour que la TP reste stable
- masse/volume ≈ stable pendant la vie
- D'où VG paroi épaisse et VD paroi fine

# Loi de Starling

droite : pente = reflet de la contractilité

exponentielle : reflet de la compliance



A : fermeture valve aortique (pulm)  
 B : ouverture valve aortique (pulm)  
 C : fermeture valve mitrale (tric)  
 D : ouverture valve mitrale (tric)

CB : contraction isovolumétrique  
 BA : volume d'éjection systolique  
 AD : relaxation isovolumétrique

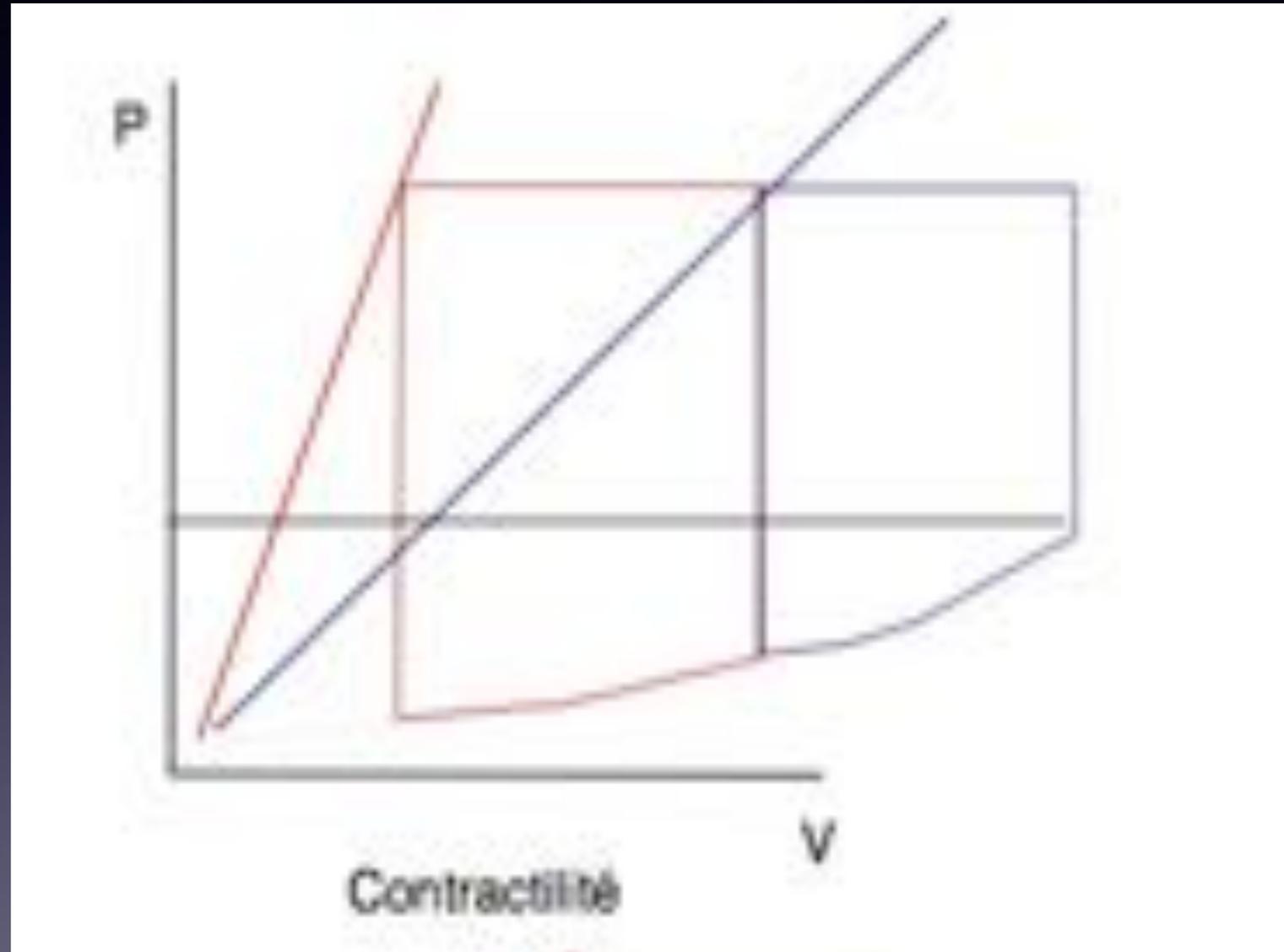
# Construction courbes P/V du VG et du VD

- On part de PAo et on avance à l'envers jusqu'au VD
- La PAo syst croise la courbe de contractilité VG au point A
- On déduit VTSVG
- On ajoute VES
- On déduit VTDVG : point B
- La verticale passant par B croise la courbe de compliance en C
- On déduit PTDVG qui est l'ordonnée de C
- $PTDVG + \text{gradient trans-pulmonaire (fonction de RVP et } Q_p) = PAP_m$
- On reporte PAP sur courbe contractilité VD (A')
- On ajoute VES (idem VG), on déduit B' (VTDVD)
- La verticale passant par B' croise la courbe de compliance VD en C' dont l'ordonnée est la PTDVD
- On déduit que  $PTDVD < PTDVG$ ,  $POD < POG$  et  $PVC < PVP$

# 4 mécanismes de défaillance cardiaque

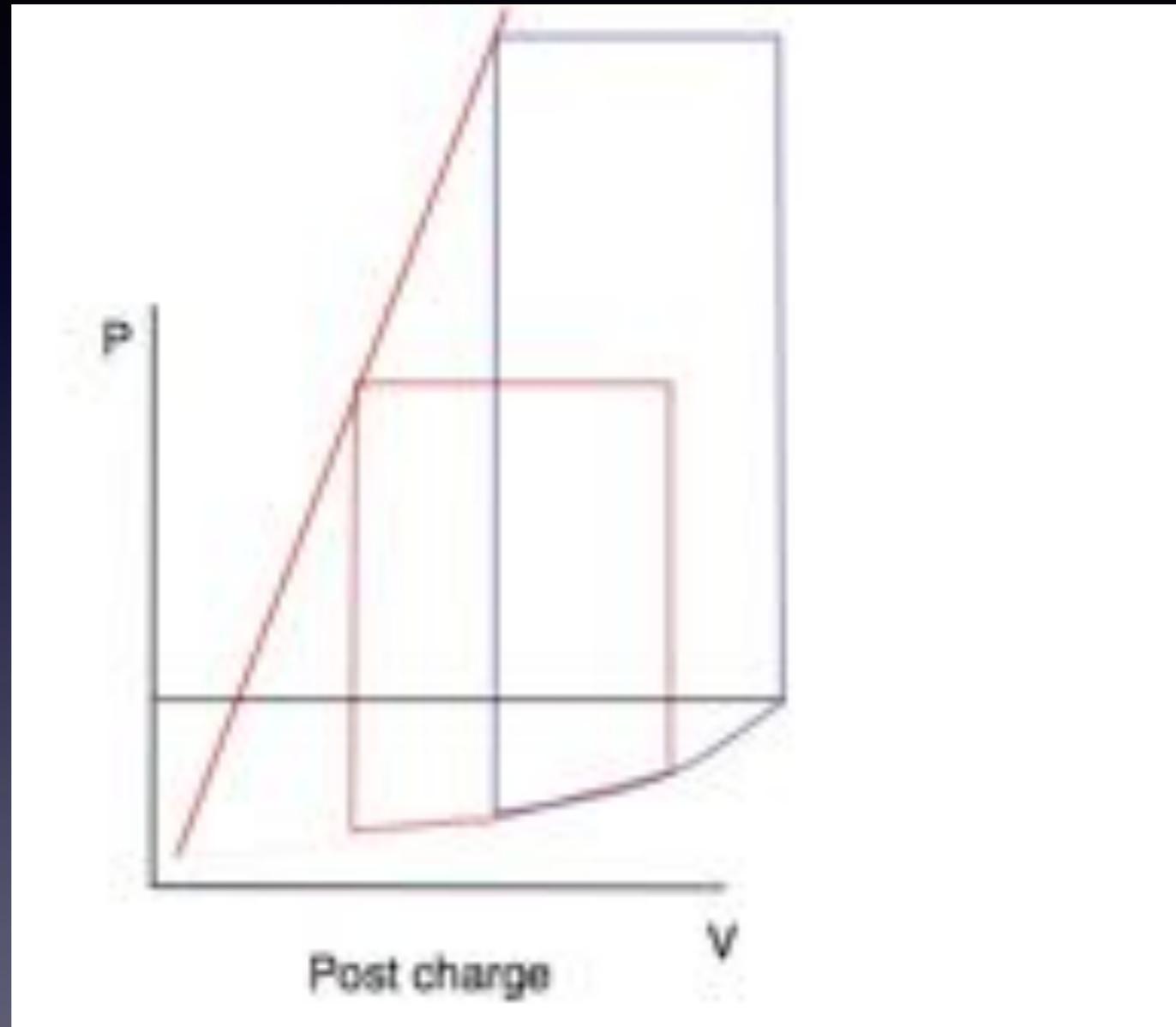
- 1. trouble de la contractilité
- 2. altération de la post-charge (avant adaptation par hypertrophie)
- 3. trouble de la compliance
- 4. altération de la pré-charge

# I. Trouble de la contractilité



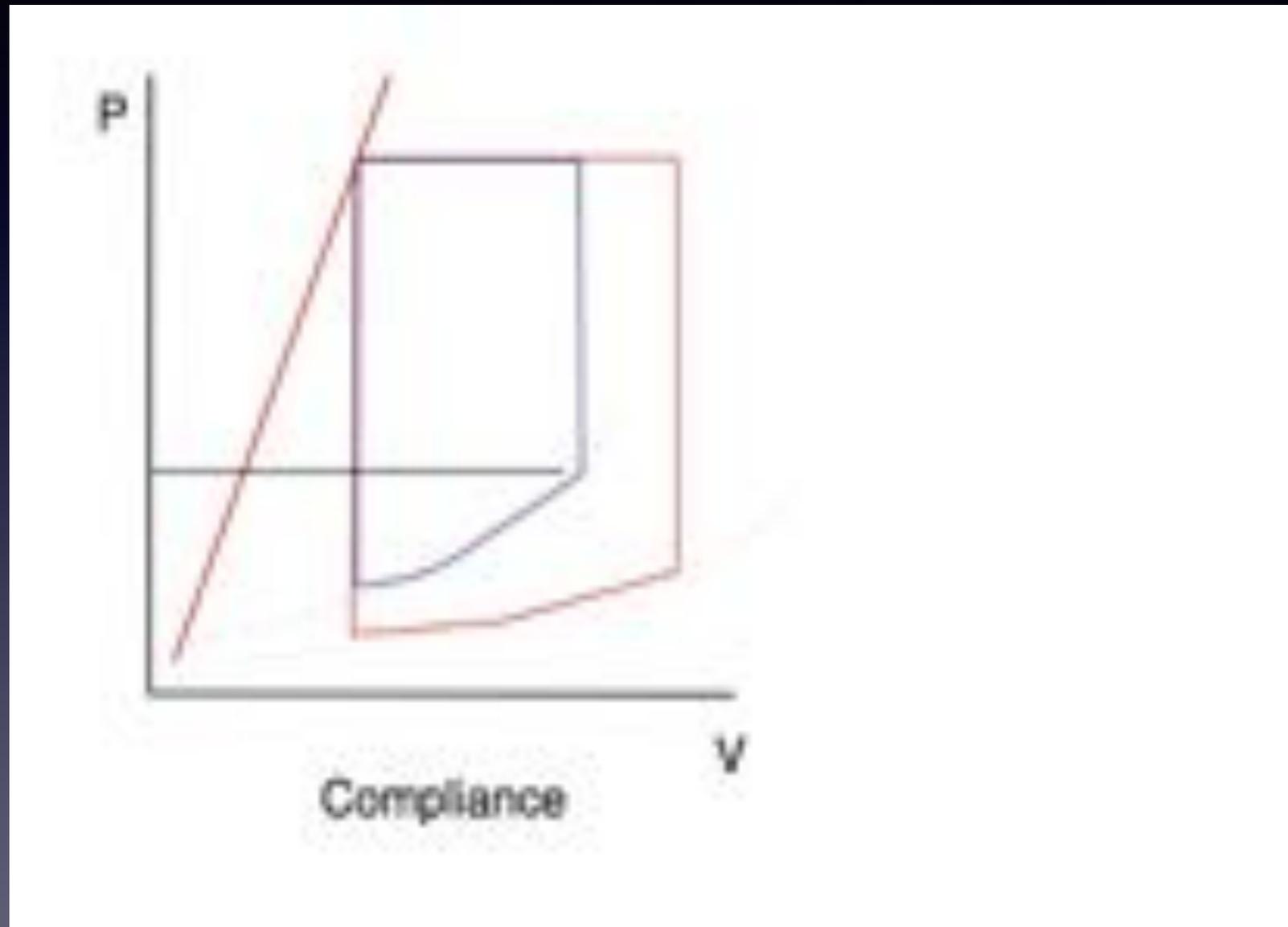
- dilatation du cœur,  $\nearrow V_{TS}$ ,  $\searrow FE$

# 2. Altération de la post-charge



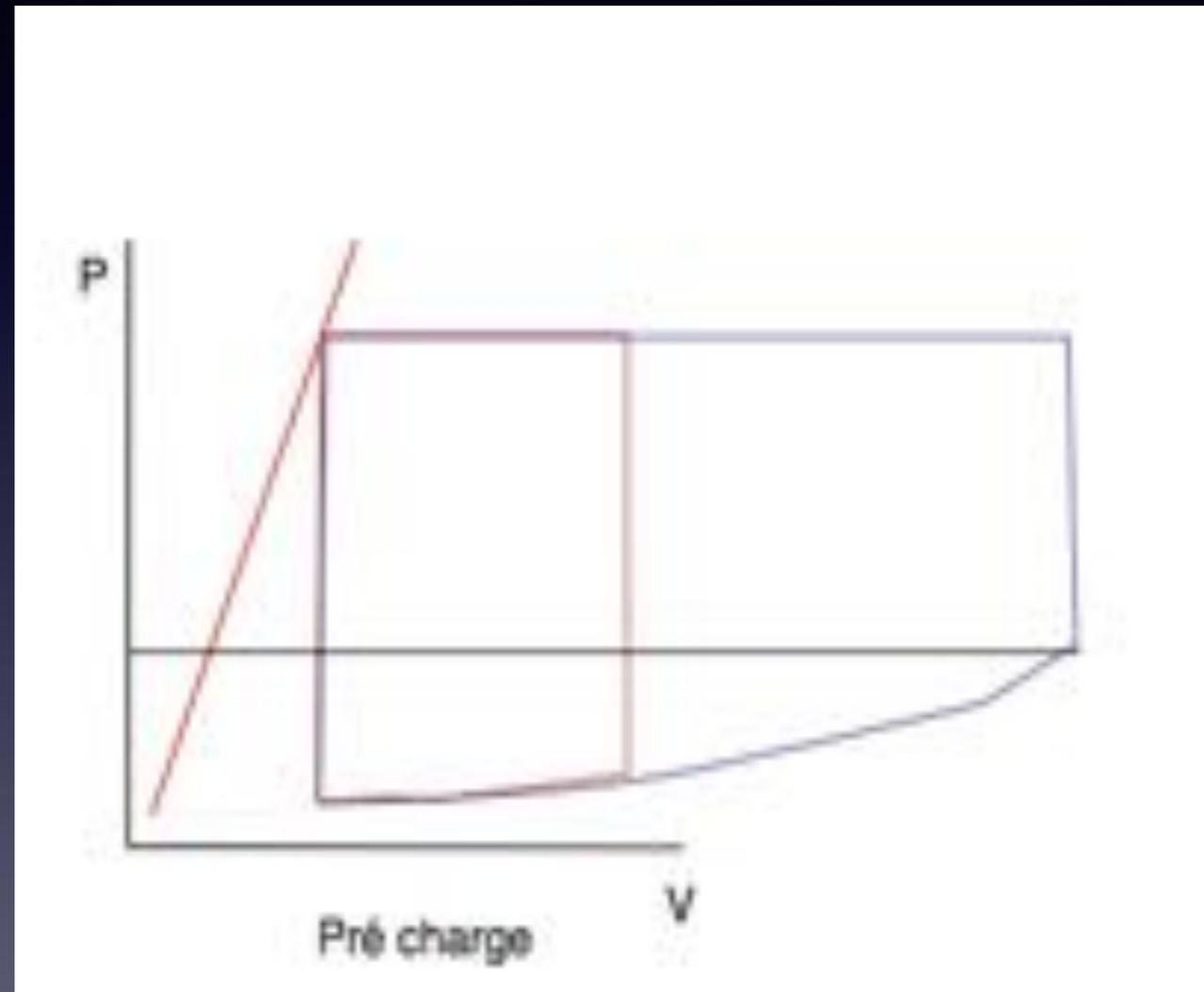
- NB avant adaptation par hypertrophie
- idem I. mais avec  $\nearrow P$

# 3. Trouble de la compliance



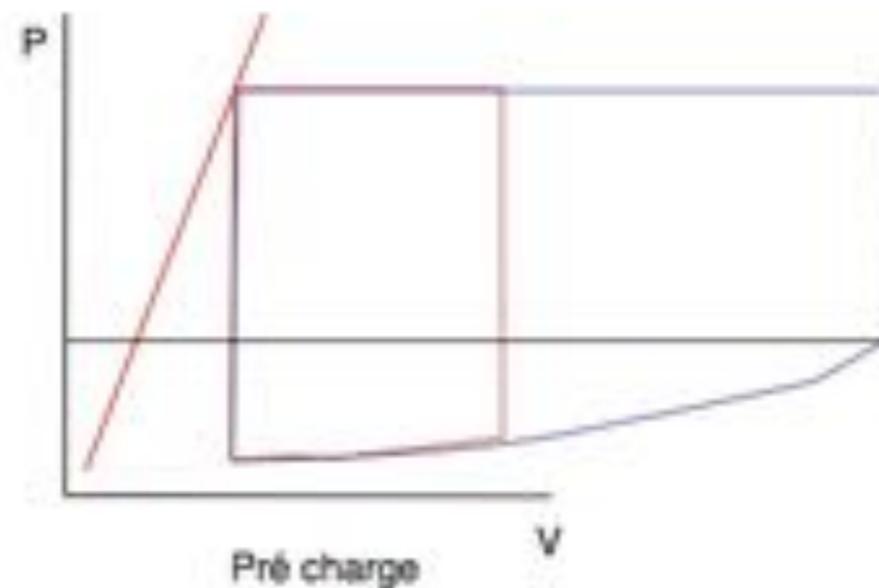
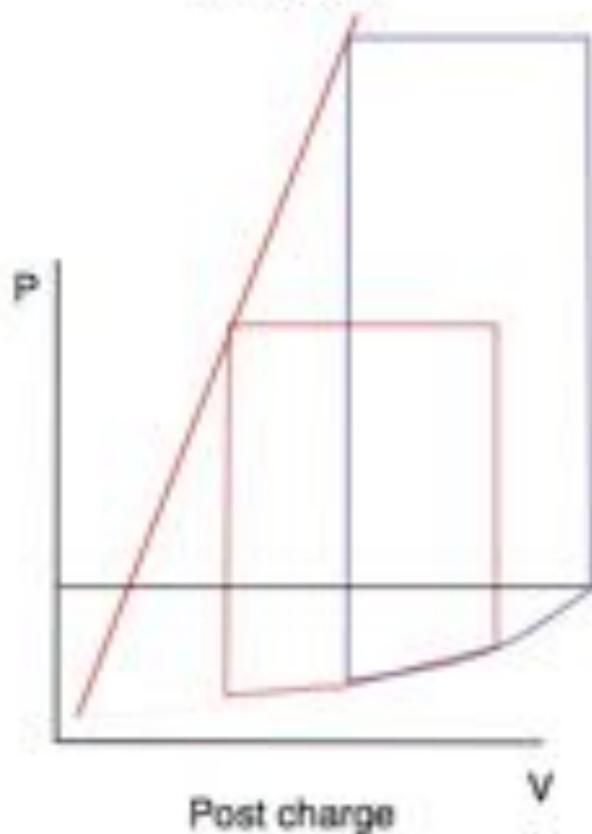
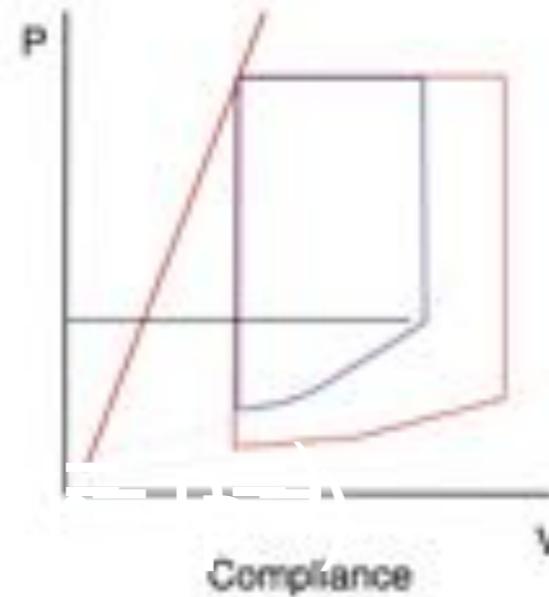
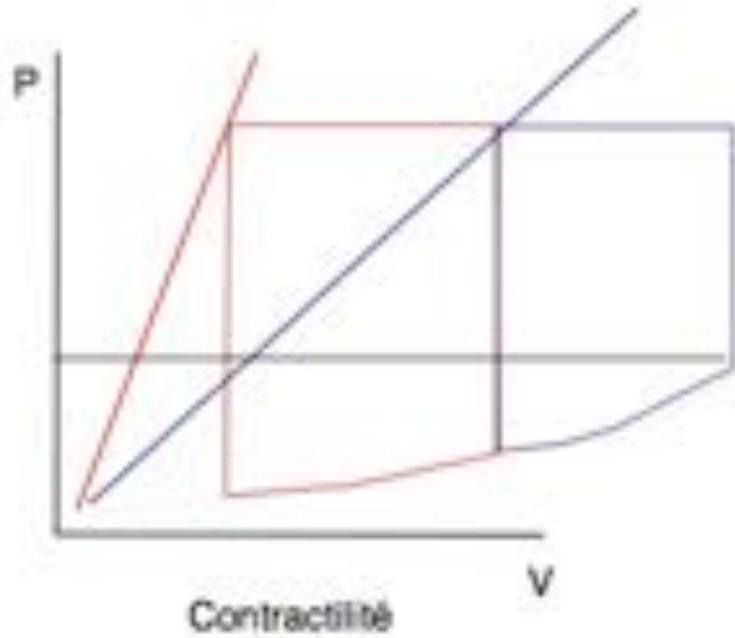
- Coeur non dilaté, FE  $\perp$ , pas d'augmentation de P

# 4. Altération de la pré-charge



- Cœur dilaté en diastole, se vidant bien, ↗ FE, sans ↗P

# 4 mécanismes de défaillance cardiaque



# Physiologie des communications- interauriculaires

# CIA : importance du shunt

- taille de la CIA ( $>1$  cm)
- différence de compliance des ventricules :  
compliance VD meilleure que celle du VG
- cela détermine le sens du shunt inter-auriculaire

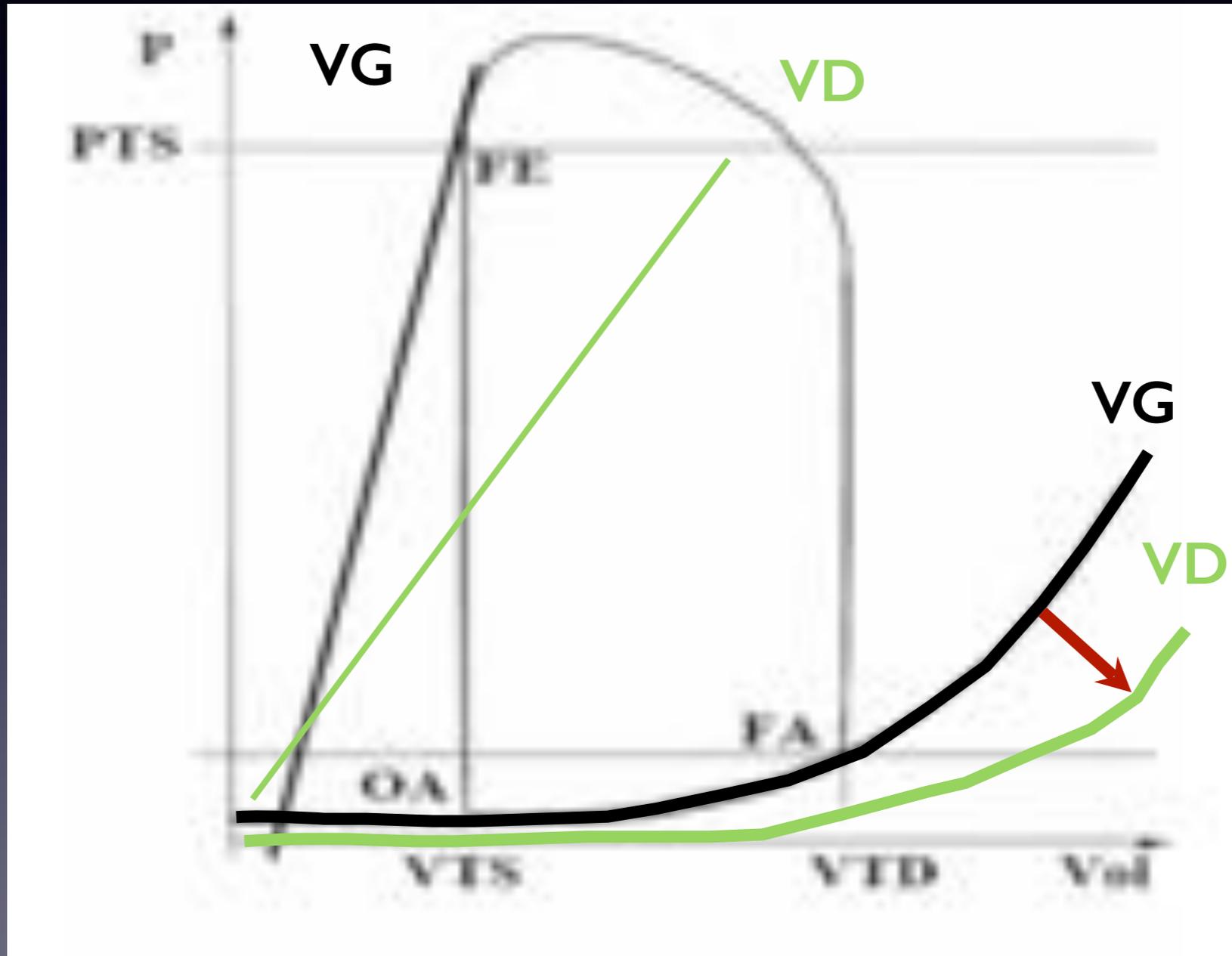
**Atrial Septal Defects in the Adult: Recent Progress and Overview**

Gary Webb and Michael A. Gatzoulis. *Circulation*. 2006;114:1645-1653

# CIA et compliance ventriculaire

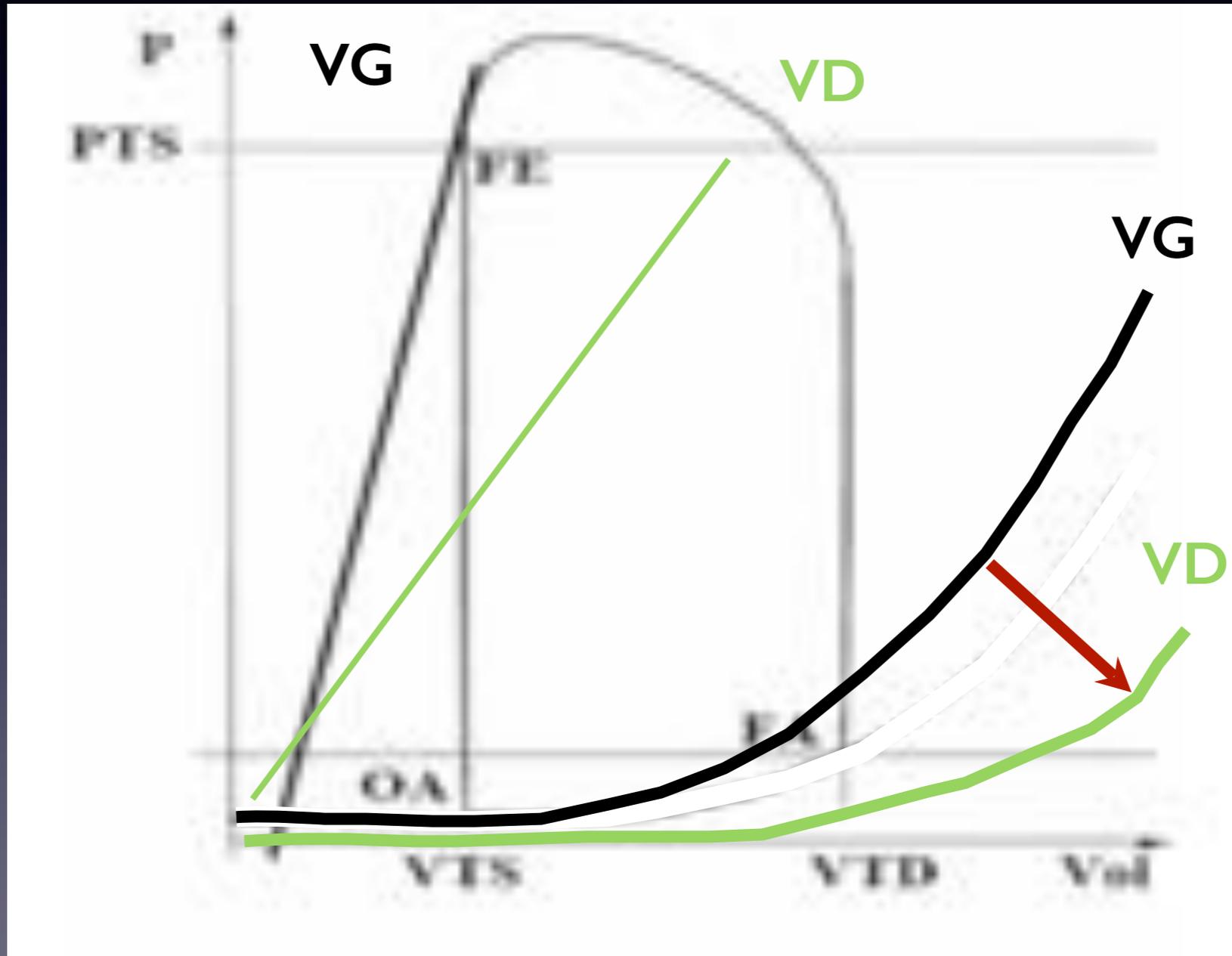
- le shunt via la CIA est augmenté si  $\Delta$  courbes compliances VG/VD augmenté
  - (1) courbe compliance du VG est décalée vers le haut
  - (2) courbe compliance du VD est décalée vers le bas
- le shunt de la CIA est diminué si  $\Delta$  courbes compliances VG/VD diminué
  - (3) courbe compliance du VG est décalée vers le bas
  - (4) courbe compliance du VD est décalée vers le haut

# Loi de Starling et CIA



CIA : shunt G->D

# Loi de Starling et CIA : augmentation du shunt (I)

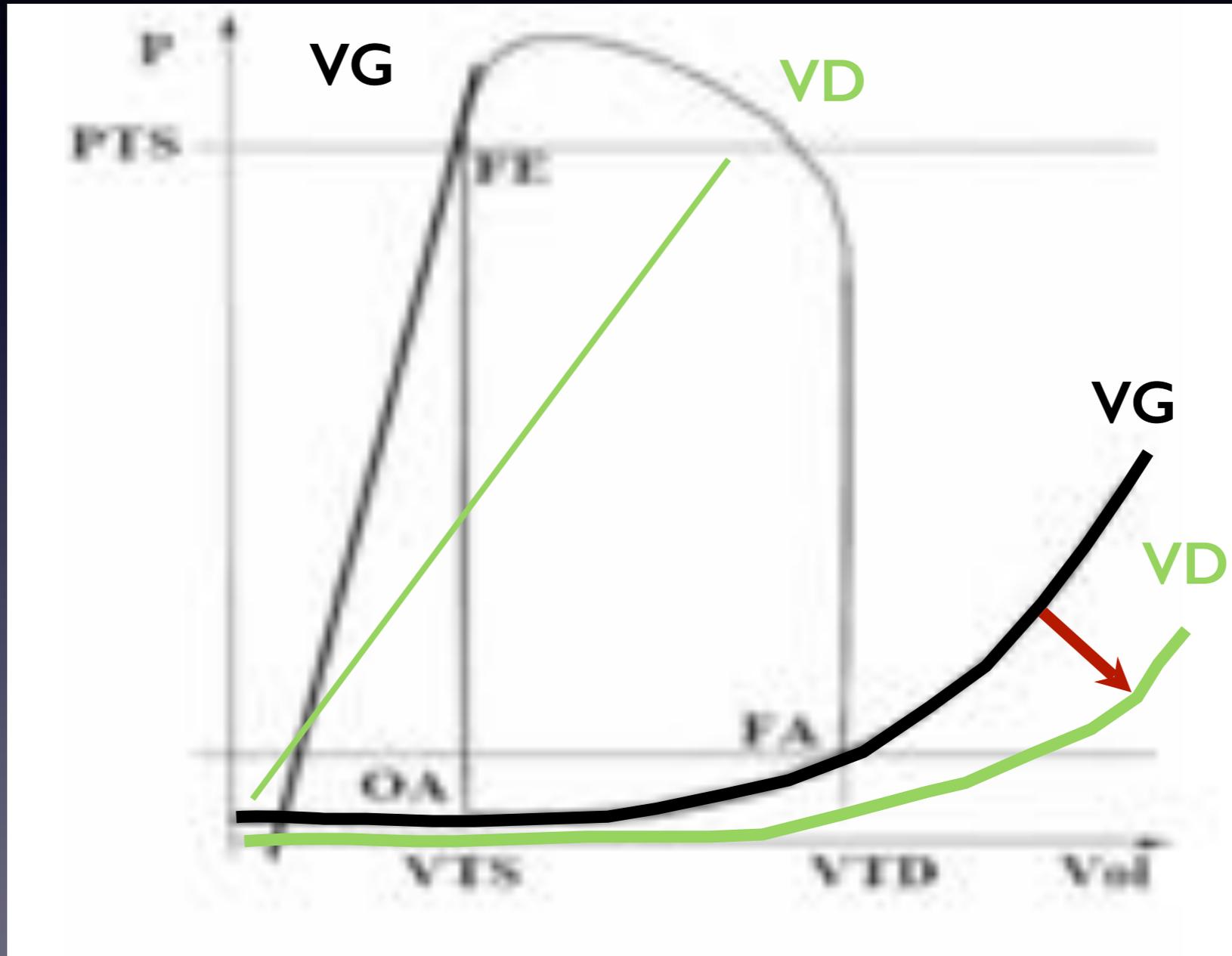


CIA : shunt G->D

# CIA : augmentation du shunt (I)

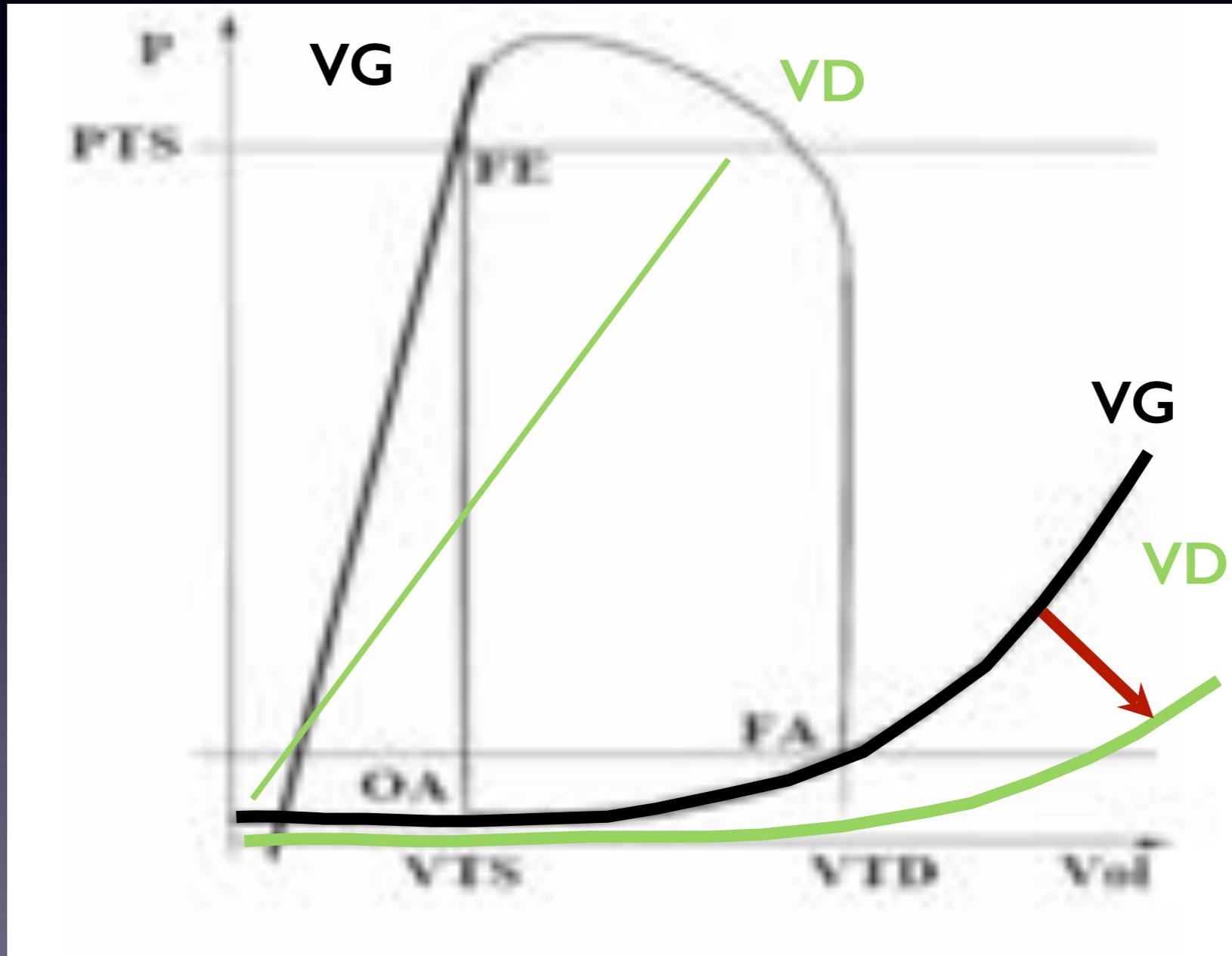
- shunt augmenté si gêne au remplissage du VG:
- compliance VG altérée : cardiomyopathies (hypertrophique, restrictive, ischémiques)
- NB : rétrécissement mitral : non pour les courbes mais oui pour la clinique

# Loi de Starling et CIA



CIA : shunt G->D

# Loi de Starling et CIA : augmentation du shunt (2)

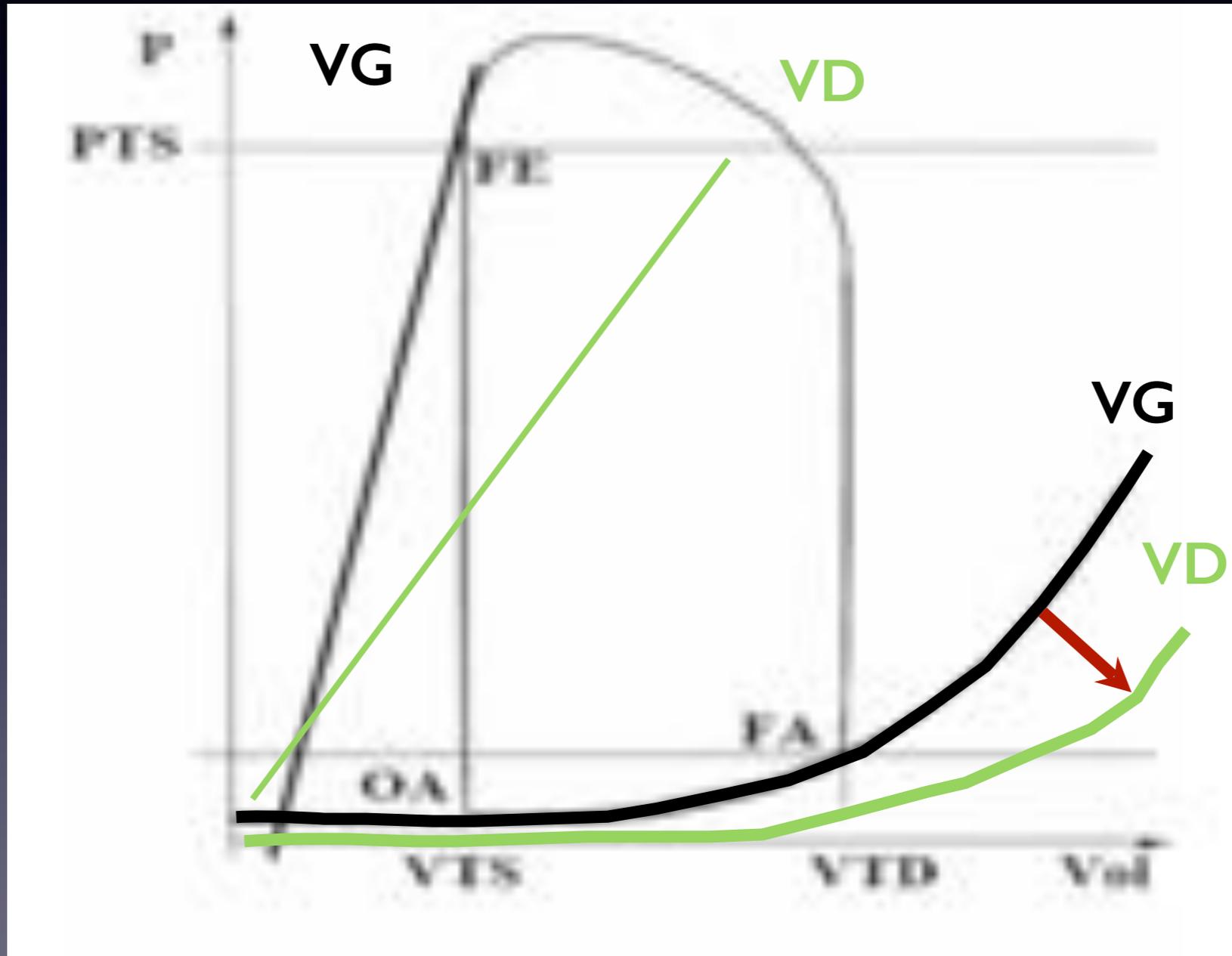


CIA : shunt G->D

# CIA : augmentation du shunt (2)

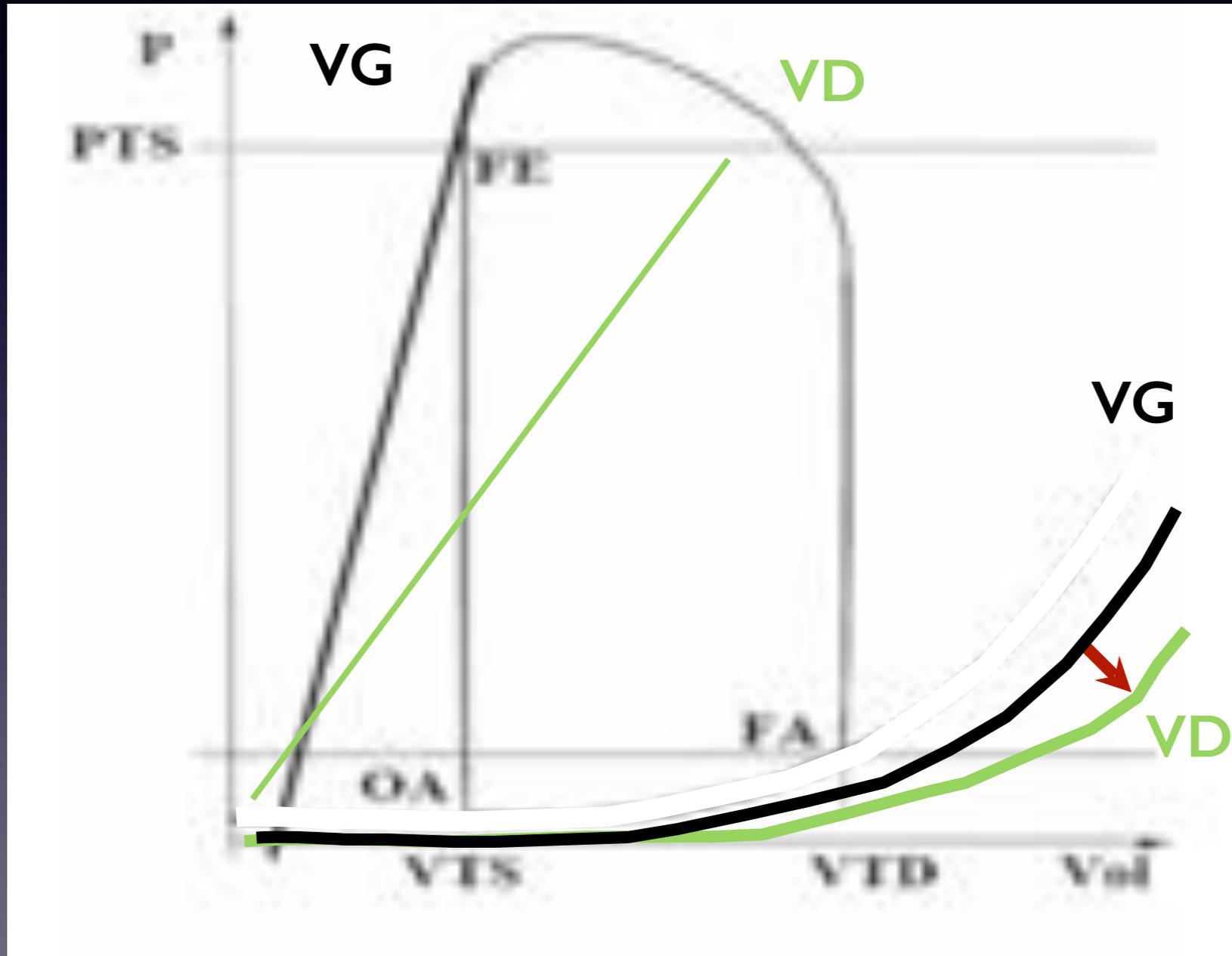
- Amélioration de la compliance du VD :
  - indirectement : traitements spécifiques HTAP, levée obstacle éjection VD (chirurgie, cathétérisme)
  - directement : bêtabloquants (effet lusitrope)

# Loi de Starling et CIA



CIA : shunt G->D

# Loi de Starling et CIA : diminution du shunt (3)

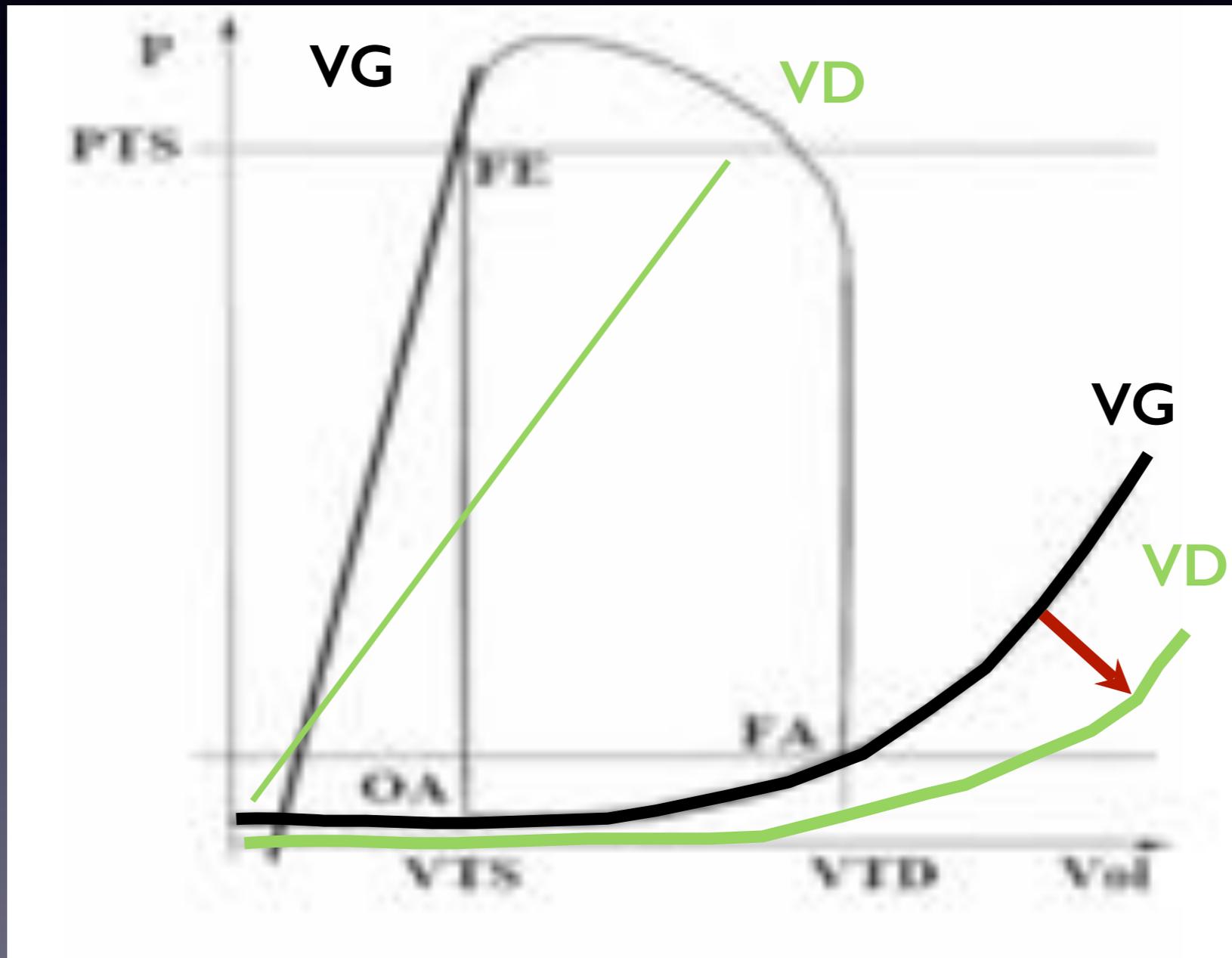


CIA : shunt G->D

# CIA : diminution du shunt (3)

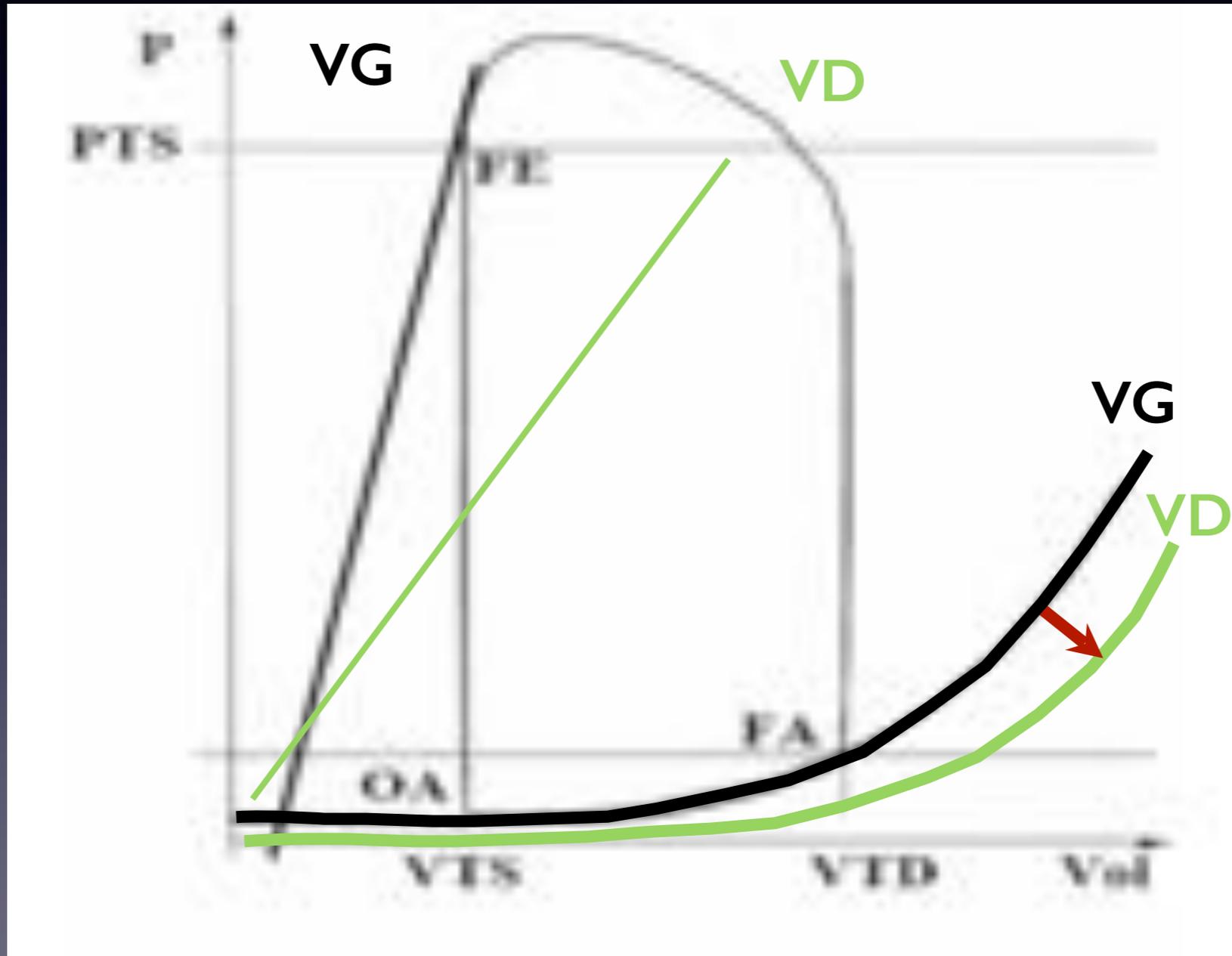
- contrôle d'une l'HTA
- traitement d'un OAP. Ex : POG élevée par trouble de relaxation VG chez la personne âgée : diurétiques forte dose avant fermeture de la CIA
- traitement d'un RAo/RM par KT ou chirurgie
- traitement d'une cardiopathie ischémique : revascularisation, IEC, bêtabloquants

# Loi de Starling et CIA



CIA : shunt G->D

# Loi de Starling et CIA : diminution du shunt (4)



CIA : shunt G->D

# CIA : diminution du shunt (4)

- shunt diminué si gêne au remplissage du VD
- compliance VD altérée : HTAP, sténose pulmonaire
- NB : sténose tricuspide : non pour les courbes mais oui pour la clinique

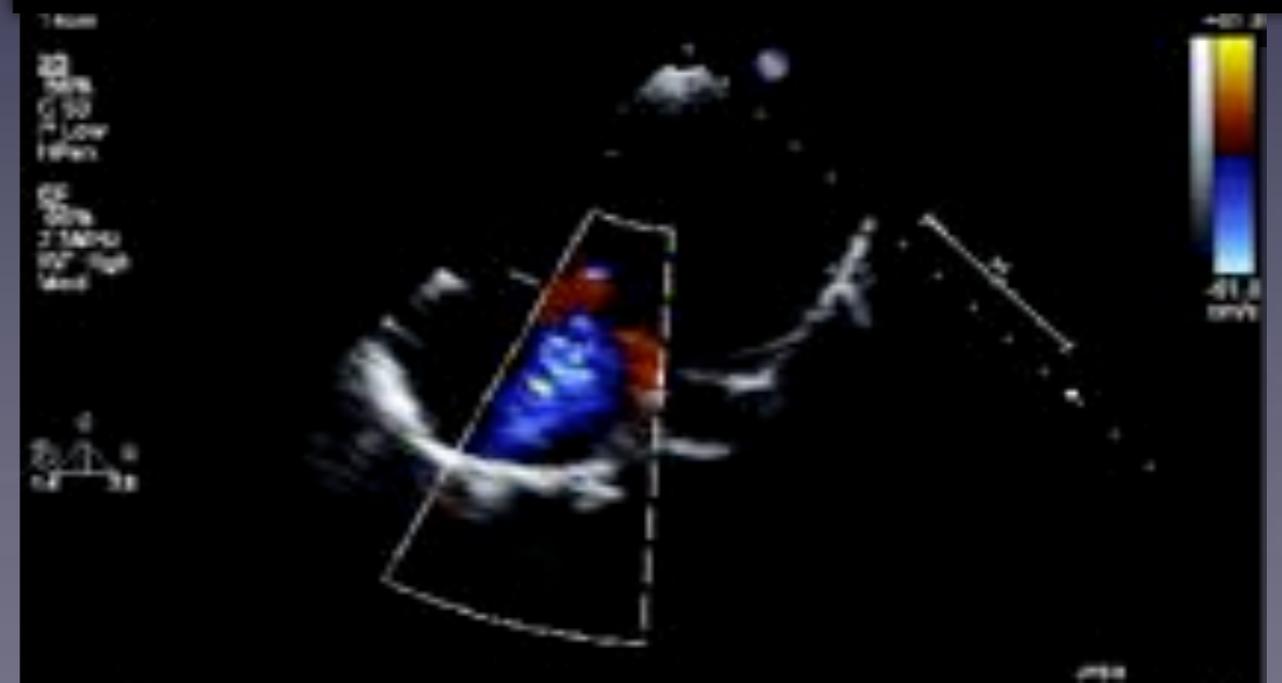


# Physiologie du VD systémique

- 3 situations possibles :
  - D-TGV avant switch artériel chez un nouveau-né
  - L-TGV sur double discordance, possible à tout âge
  - D-TGV avec switch atrial (Mustard/Senning) chez les adultes nés avant 1990

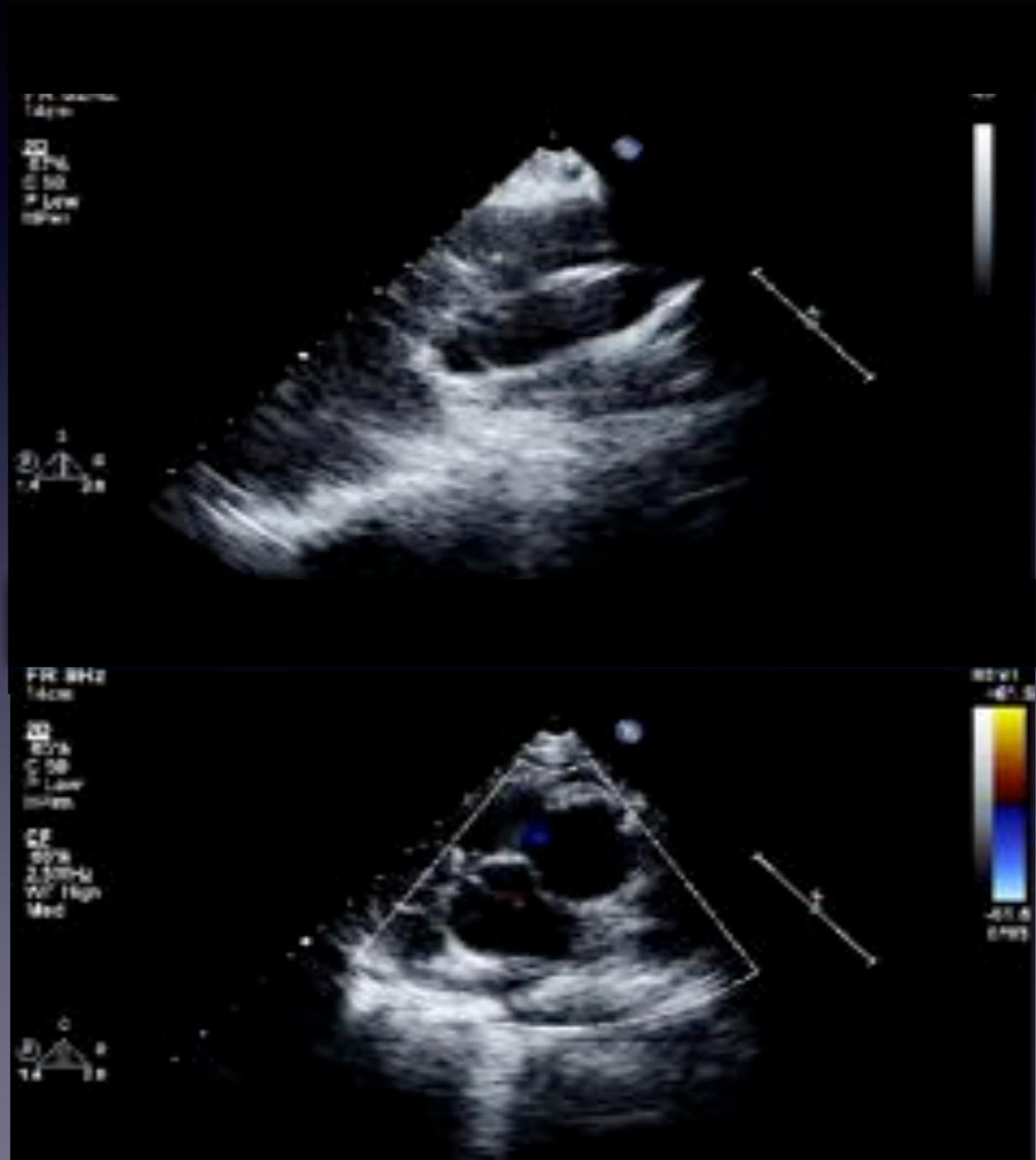
# Echographie du VD systémique

- VD sous- aortique
- IT de haute vélocité avec  $4V_{\max(IT)}^2 \Leftrightarrow P_{ao_{syst}}$
- VD dilaté, hypertrophié,
- Courbure septale VD vers VG
- Possibilités : HTAP, VD systémique, sténose pulmonaire serrée



# VD systémique?

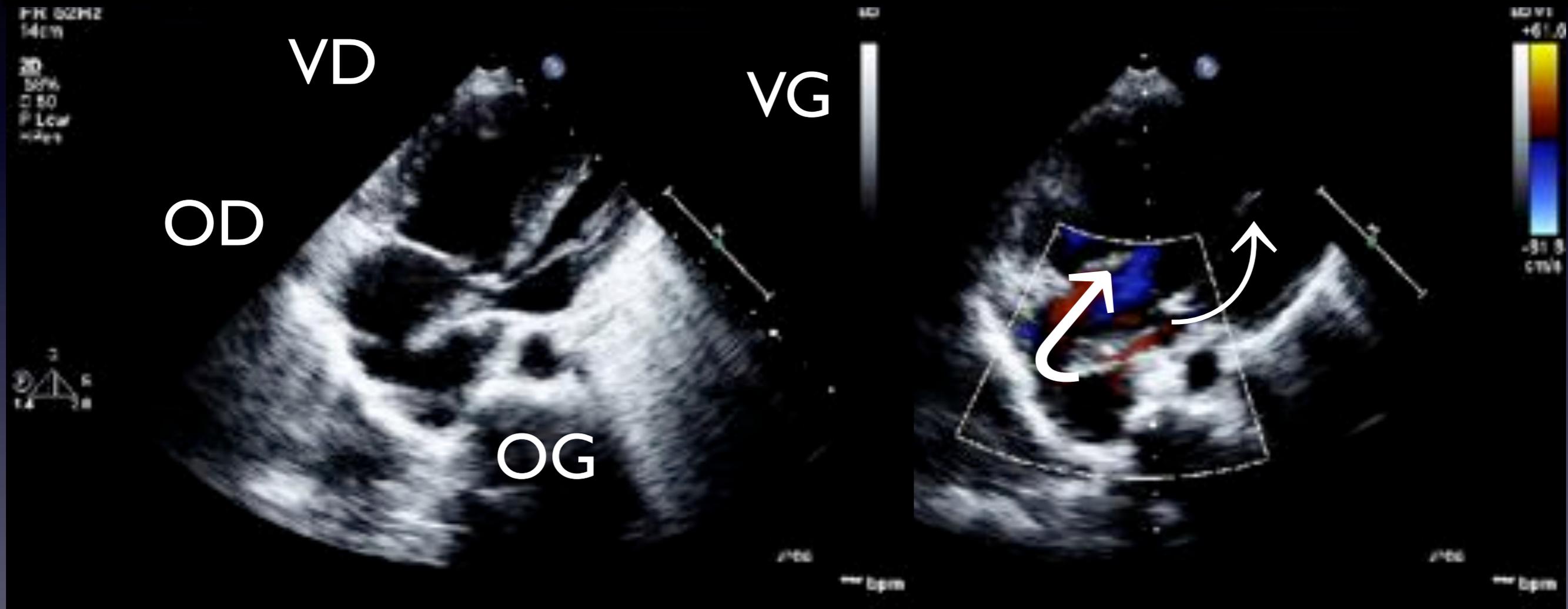
- Quel gros vaisseau sort VD?
- L'aorte dans le VD systémique
- Ex ici : L-TGV



# Situs atrial et VD systémique

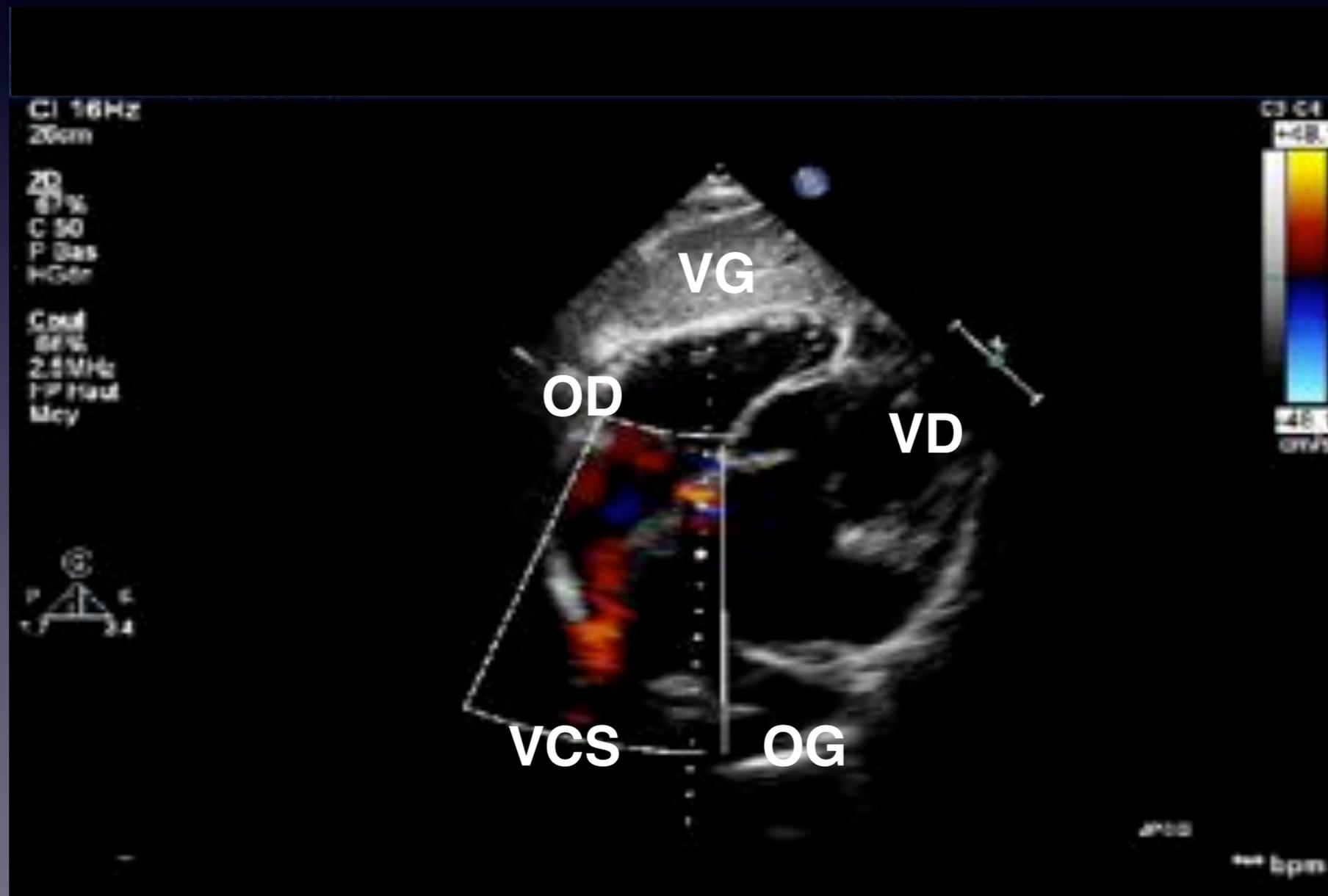
- Quelle oreillette sous le VD?
- OG dans la DD
- OD dans D-TGV avec Mustard/Senning
- NB : les oreillettes sont définies par leurs retours veineux (pulmonaires et systémiques) et pas leur position dans le thorax

# VD systémique + switch atrial (Mustard/Senning)

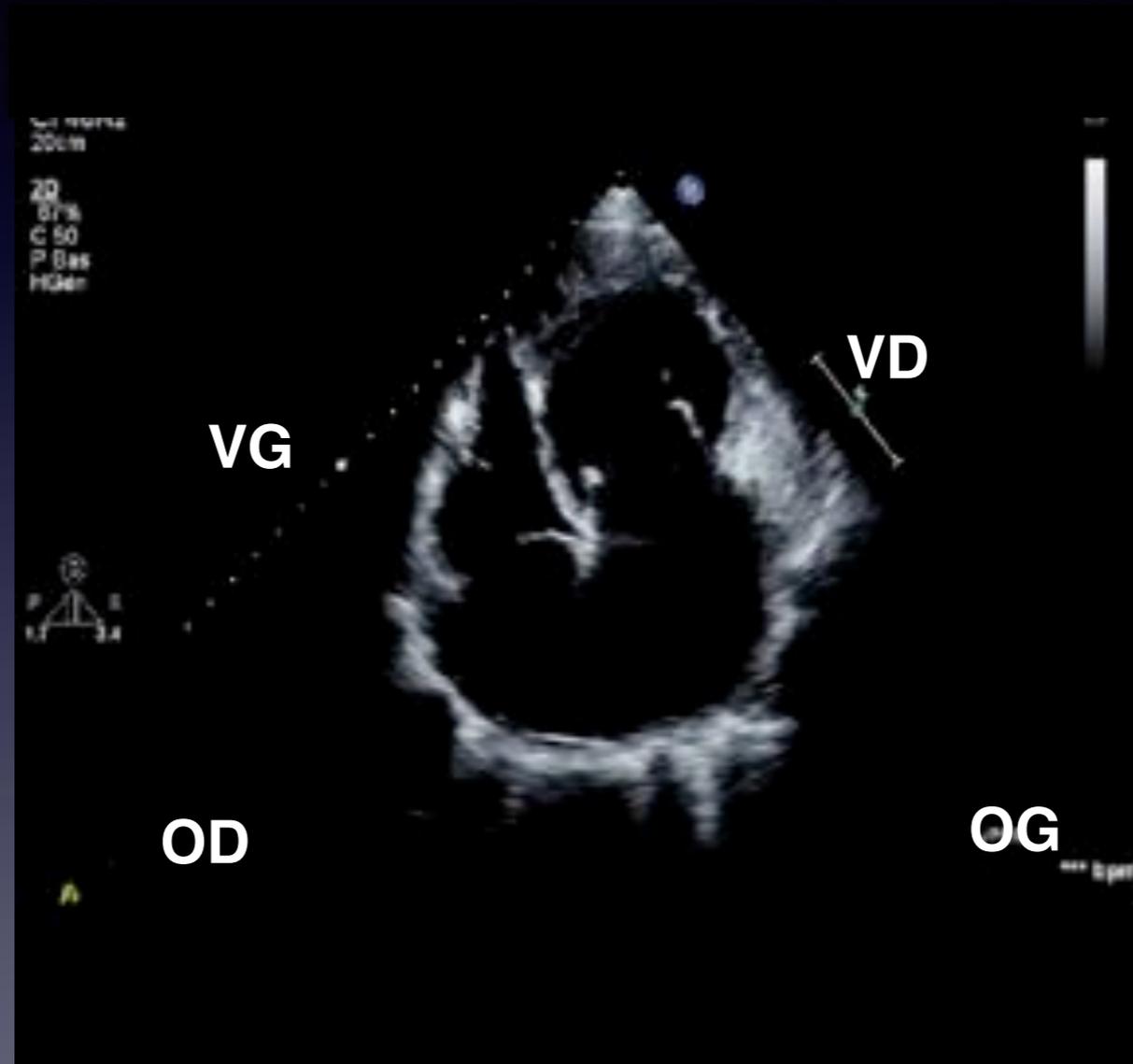


- Veines pulmonaires -> VD-> Aorte
- VCS + VCI -> OG -> AP

# Situs atrial et VD systémique



# Donc, quelle physiologie de la CIA dans un VD systémique?



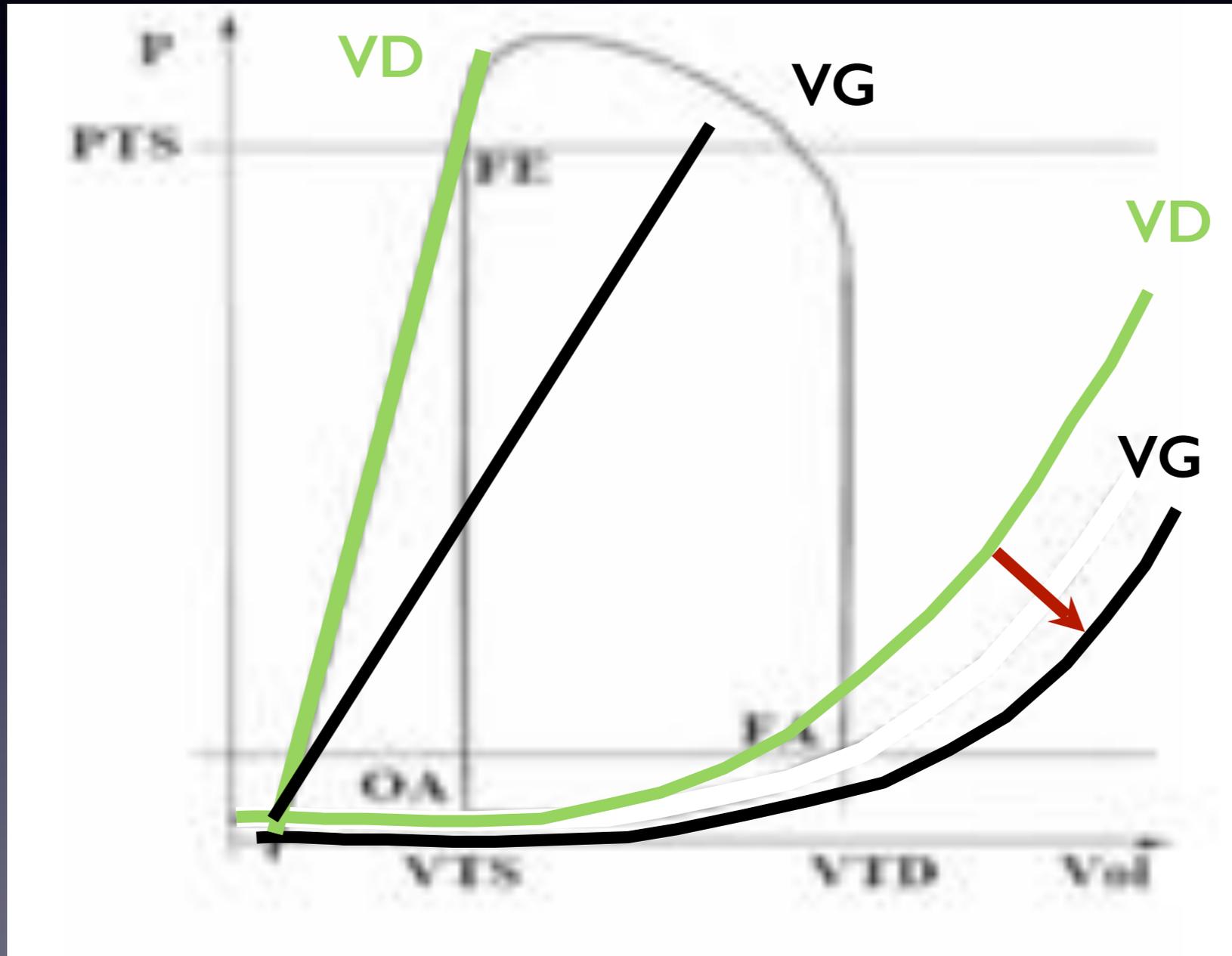
- pulmonary veins -> LA -> RV -> Aorta
- IVC + SVC -> RA -> Pulmonary Artery

# Physiologie

## CIA et VD systémique

- ici, la compliance VG sous-pulmonaire est meilleure que celle du VD sous-aortique (HVD)
- le shunt par la CIA va de l'oreillette sous le VD systémique (OG dans double discordance, OD dans switch atrial) vers oreillette sous le VG sous-pulmonaire (OD dans DD, OG dans switch atrial)

# CIA et VD systémique



CIA : shunt G->D

# Physiologie des communications inter-ventriculaires

**Dr Pascal AMEDRO**

[p-amedro@chu-montpellier.fr](mailto:p-amedro@chu-montpellier.fr)

Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Centre de Compétences Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Centre de Compétences HTAP

CHU de Montpellier

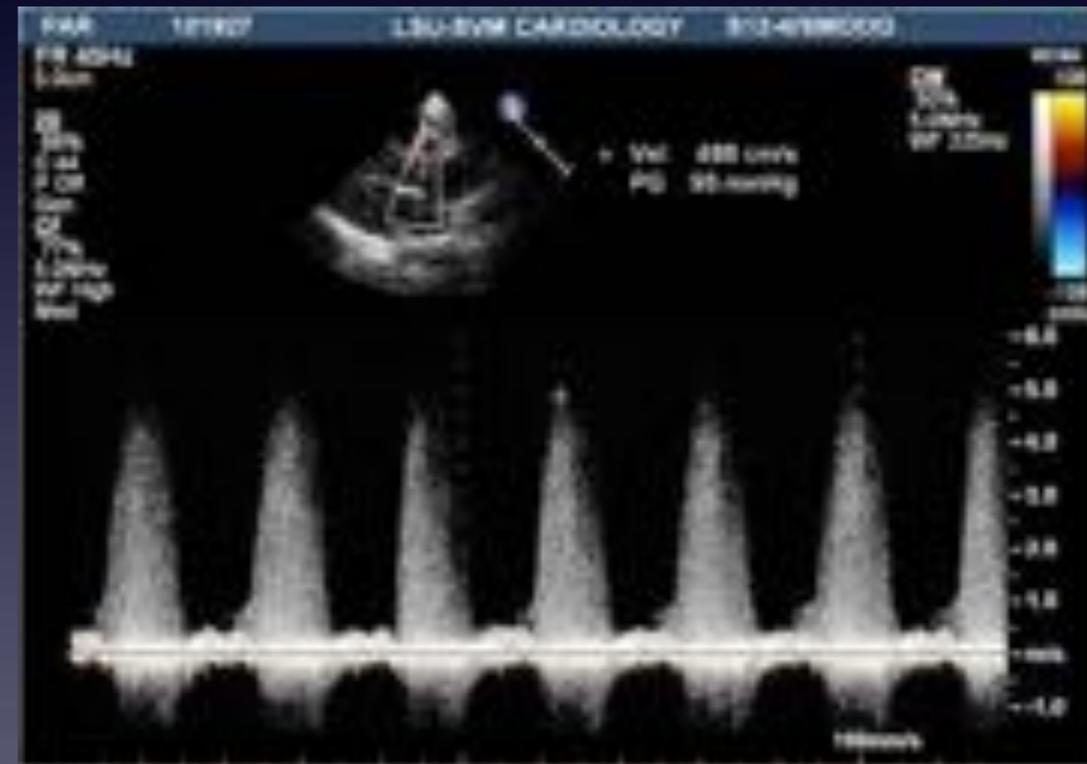
INSERM U1046 - Physiologie et Médecine Expérimentale du coeur et des vaisseaux

# Application pratique : évaluation par l'écho de l'hémodynamique d'une CIV

## 1. shunt G->D ?

## 2. shunt restrictif ? = pas d'HTAP = $V_{max}$ élevée au Doppler continu

- PAPs = PVDs (si pas de sténose pulmonaire)
- $\Delta P$  (LV-RV) en systole =  $4V_{max}^2$  (VSD)
- Pression artérielle systolique = PVG systolique (si pas de sténose aortique)
- Exemple :
  - PA : 130/70 mmHg
  - $V_{max}$  (CIV) = 5 m/s
  - $\Rightarrow$  PAPs =  $130 - 4 \times (5)^2 = 30$  mmHg



# Hémodynamique d'une CIV : évaluation échographique

3. shunt significatif ? = ratio de débit pulmonaire/systemique élevé

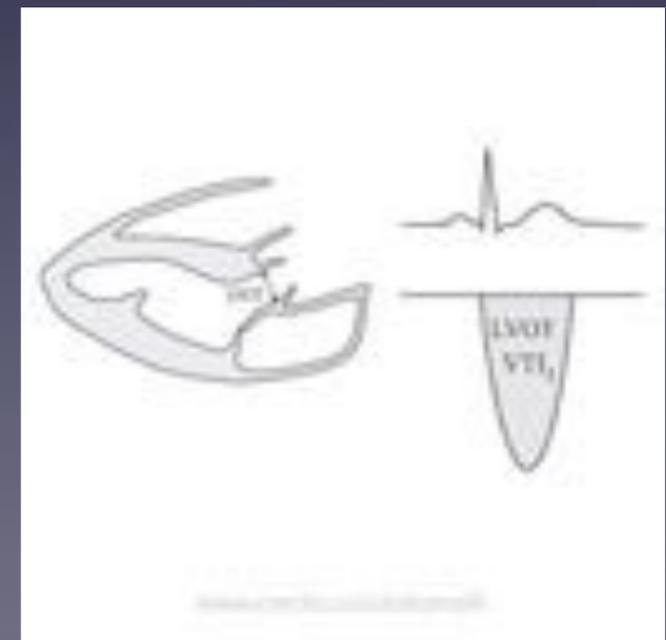
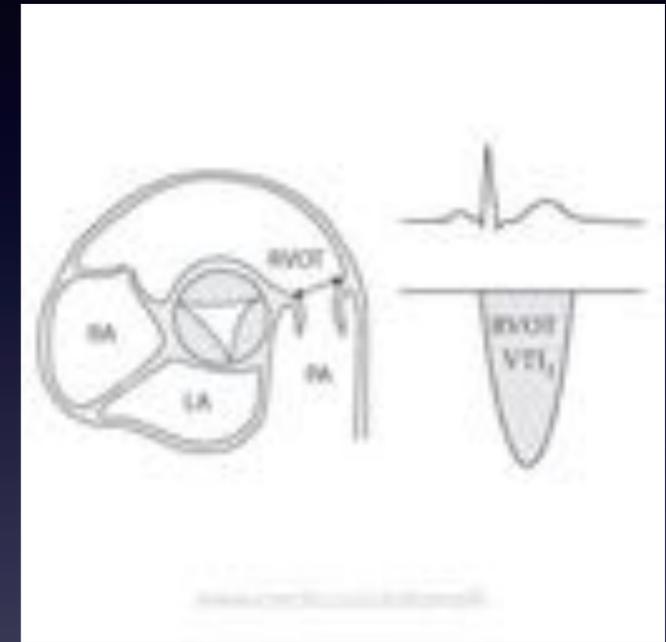
- $Q_p/Q_s > 2$  ?

$$Q_p = RVOT VTI \times \pi (RVOT/2)^2$$

$$Q_s = LVOT VTI \times \pi (LVOT/2)^2$$

- VG dilaté?

VGTD  $> +2$  Z-Score (cf abaques en pédiatrie) <http://parameterz.blogspot.fr>

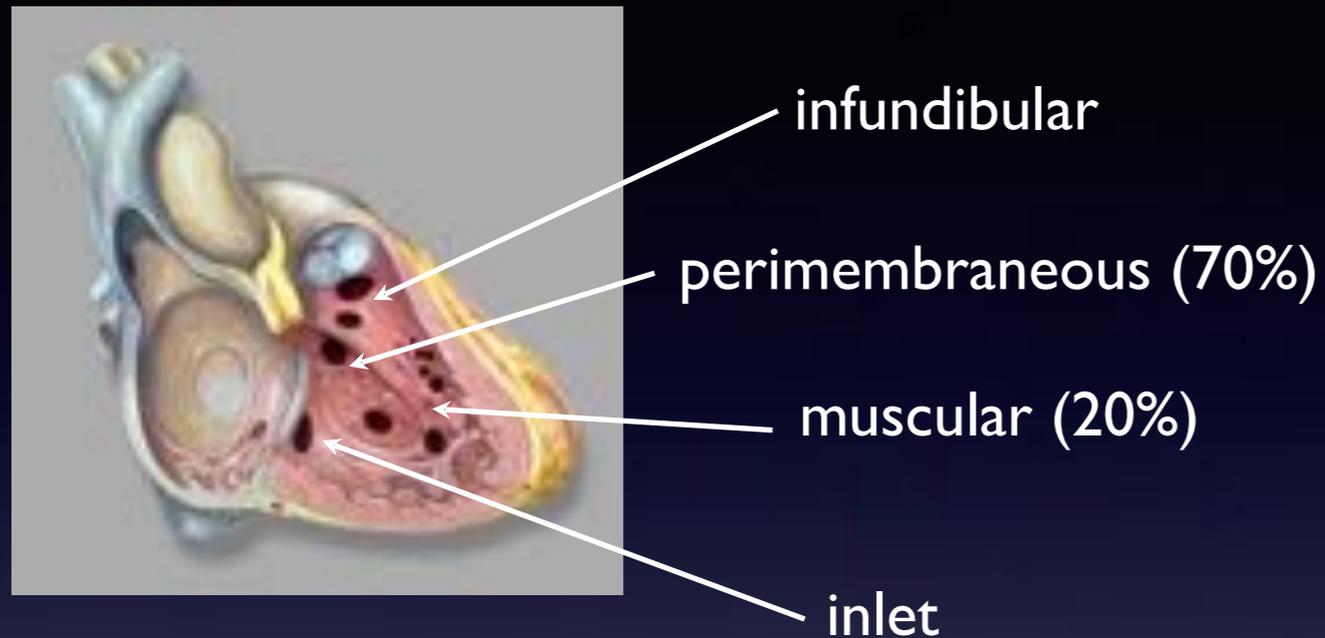


# Attention!



# Hémodynamique et décision thérapeutique

## Exemple de la CIV



En raison des évolutions possible (↑), la décision de fermer une CIV repose plus sur l'hémodynamique que l'anatomie (type, taille)

CIV	shunt	significatif	restrictif	signes cliniques	chirurgie	délai idéal
I	G->D	non	oui	aucun	non (sauf Pezzi Laubry)	aucun
IIA	G->D	oui	oui	faibles	oui	12 mois
IIB	G->D	oui	non	IC globale	oui	< 6 mois
III	D->G	non	non	hypoxie de repos	contre-indiquée	jamais
IV «à poumons protégés»	équilibré	non	oui	aucun (ou hypoxie d'effort)	oui	18 mois

# Urgences cardiologiques néonatales

- Un des meilleurs modèles d'application de la physiologie en pratique clinique cardiopédiatrique

Urgences  
cardiologiques  
néonatales

Cyanose

Insuffisance  
cardiaque

Poumons non clairs

Poumons clairs

Cœur de volume  
normal

Cœur de volume  
augmenté

Cœur de volume  
très augmenté

TGV

Fallot/APSO

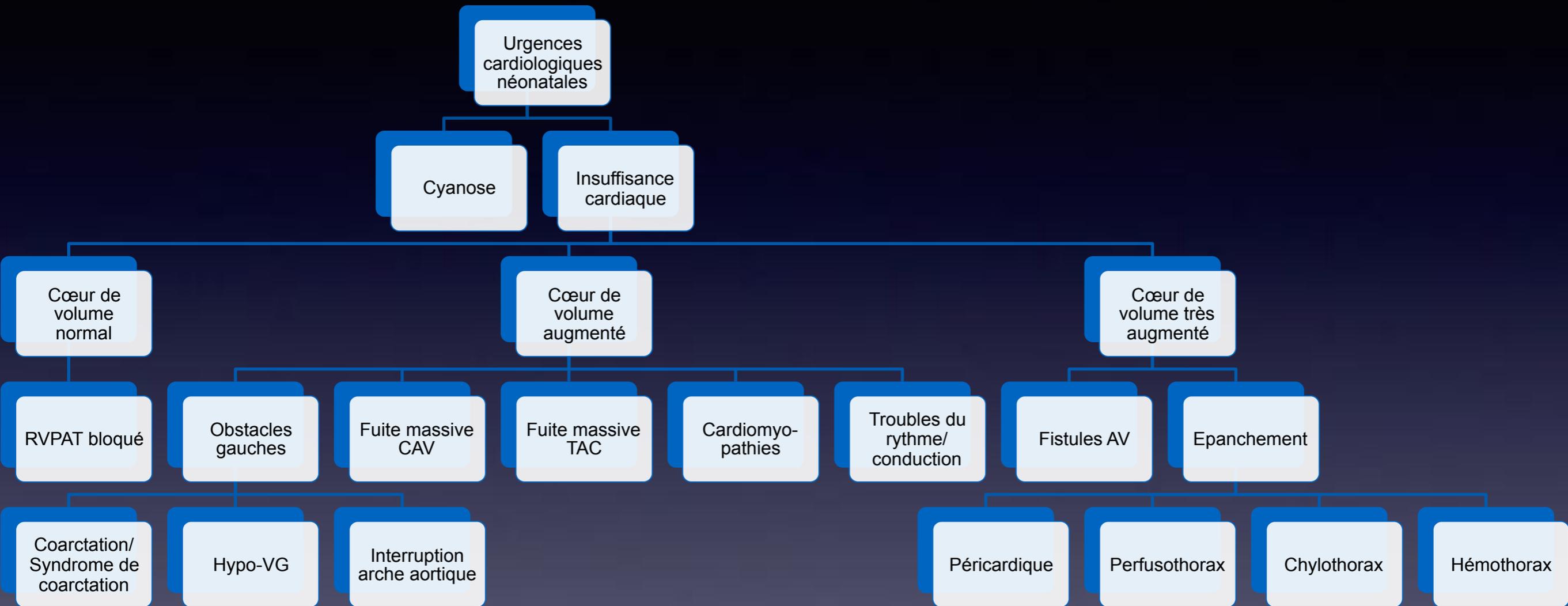
VU+SP /AT

Agénésie de valves  
pulmonaires (aspect  
en 8)

APSI

SVP critique

Ebstein



# Arbre diagnostique

I/ Hypoxie réfractaire = cyanose isolée

- poumons non clairs (surcharge vasculaire ou vascularisation normale)

- poumons clairs = hypovascularisés

=> regarder le volume cardiaque

II/ Insuffisance cardiaque grave

=> regarder volume cardiaque

# Vascularisation pulmonaire



# Poumons non clairs



# Vascularisation pulmonaire



# Poumons clairs



# Cyanose à poumons non clairs

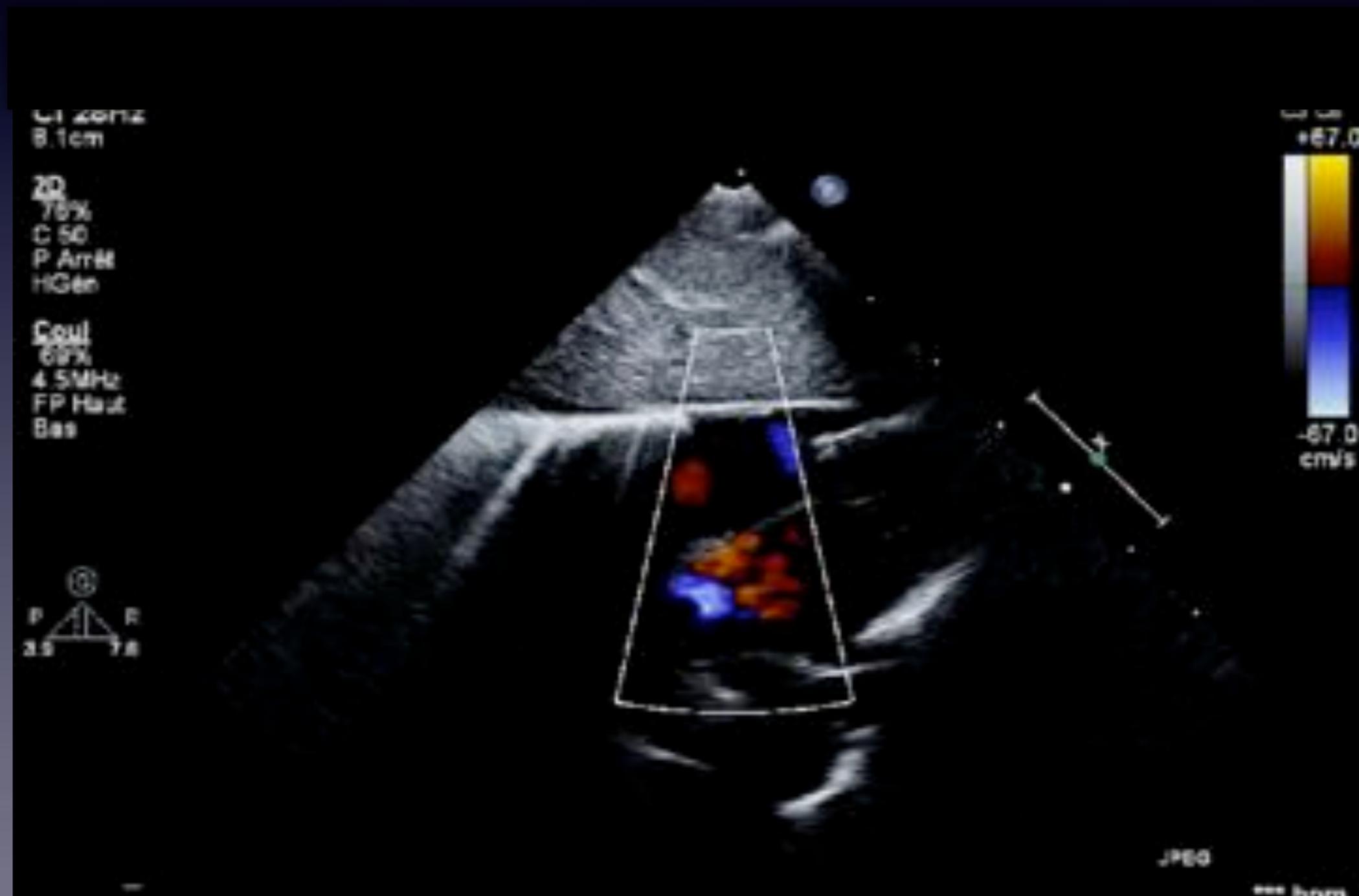
## TGV simple

- cœur ovoïde, axe oblique en bas et à gauche
- cyanose isolée
- échocardiographie: 2 gros vaisseaux parallèles
- diagnostic anténatal 16 SA
- Atrio-septostomie de Rashkind
- +/- Prostaglandines (= shunts croisés)
- chirurgie: switch artériel

# D-TGV : nouveau-né



# TGV : nouveau-né



# TGV : atrio-septostomie de Rashkind



8.1 cm

2D  
69%  
C 50  
P Arrêt  
HRés

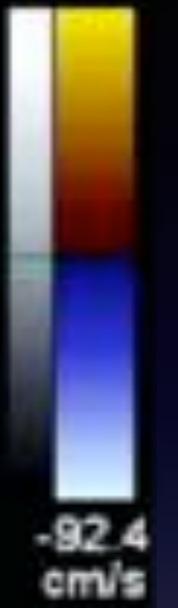


JPEG

\*\*\* bpm

2D  
72%  
C 50  
P Arrêt  
HRés

Coul  
88%  
3.0MHz  
FP Haut  
Moy



JPEG

\*\*\* bpm

# NB : L-TGV

CI 43Hz  
19cm

2D  
57%  
C 50  
P Bas  
HGén



3



JPEG

\*\*\* bpm

# Cyanose à poumons clairs et cœur de volume normal

⇔ Obstruction droite sans IT

- **Tétralogie de Fallot** (révélation néonatale si sténose infundibulaire serrée et/ou hypoplasie branches pulmonaires, ss éjectionnel, Rx: aorte à droite 1/3 des cas, cœur en sabot, ECG: HVD, rarement ducto-dépendante. Connaître prise en charge malaise de Fallot ++ + (Valium IR, avlocardyl IV)
- **APSO** (atrésie pulmonaire à septum ouvert) (ducto-dépendante)
- **Atrésie Tricuspide** (ducto-demandante selon la taille de la CIV)
- **VU + sténose pulmonaire**
- **Agénésie des valves pulmonaires avec CIV**  
(double souffle néonatal ss +sd, pas de CA, dilatation majeure TAP et branches pulm => compressions des bronches)

# Cyanose à poumons clairs et cœur de volume normal



Fallot  
APSO

# Fallot

7.0cm

**2D**

74%

C 50

P Arrêt

H Rés

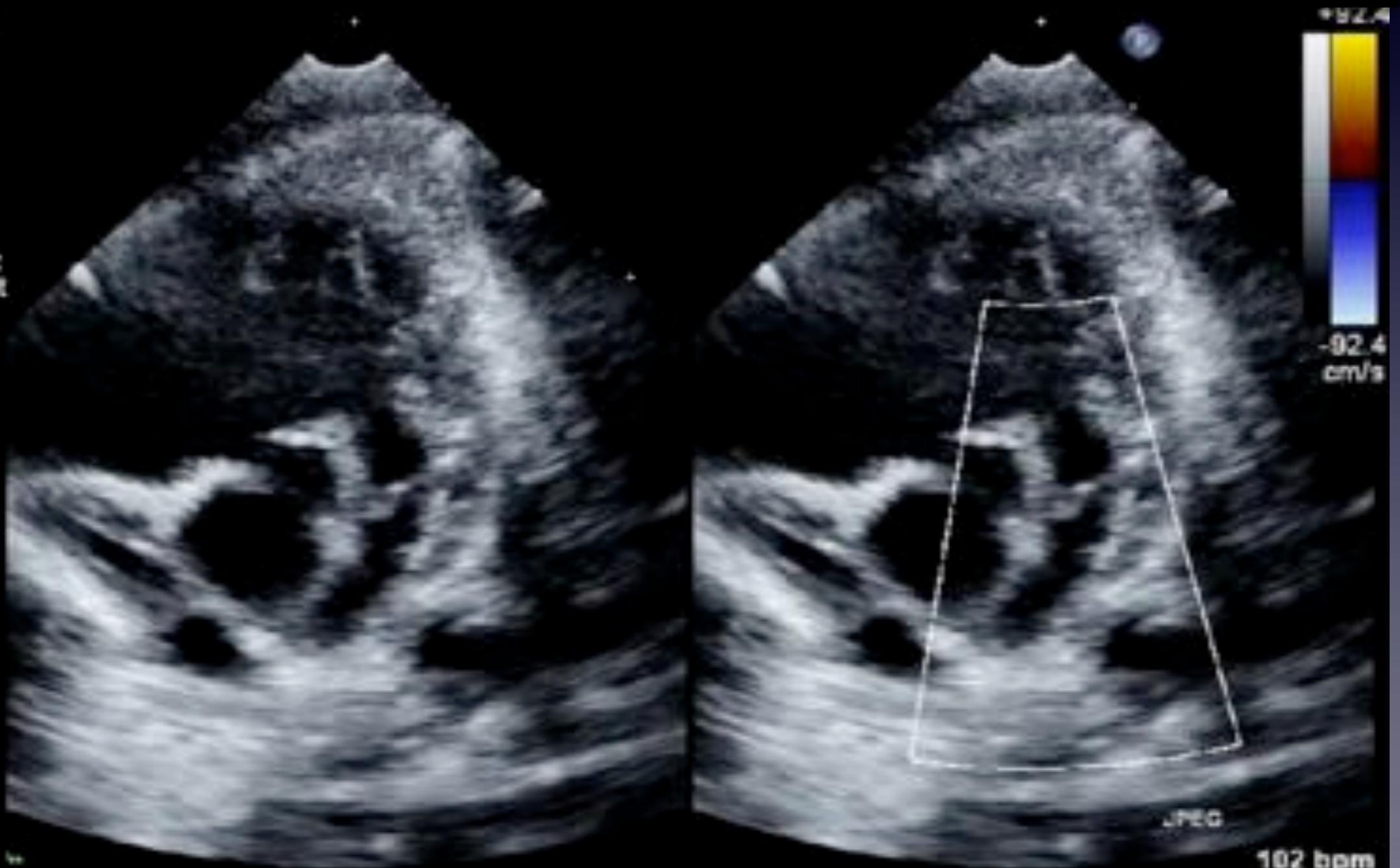
**Coul**

70%

3.0MHz

FP Haut

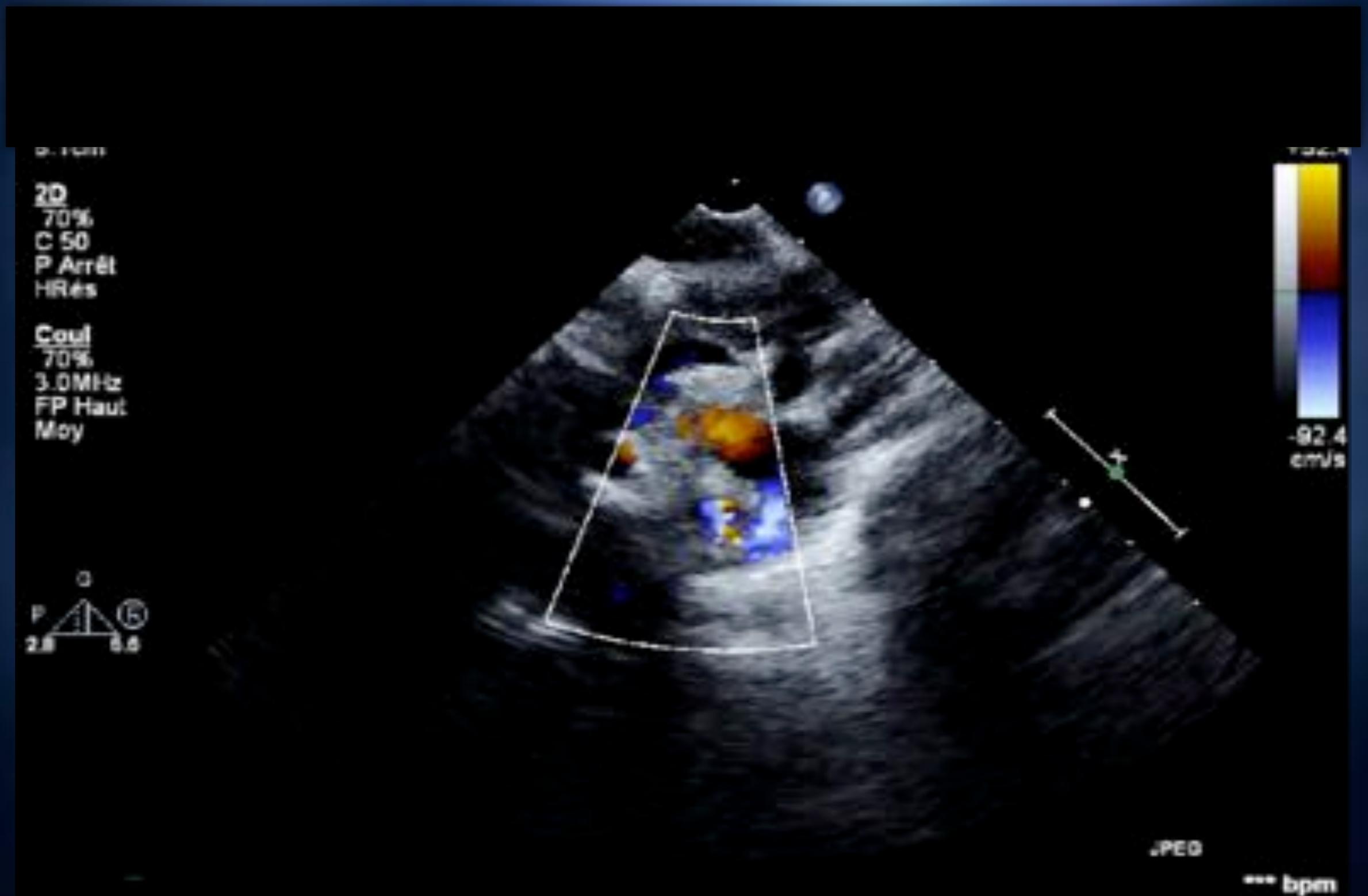
Moy



# APSO



# APSO - CA



# Cyanose à poumons clairs et cœur de volume normal

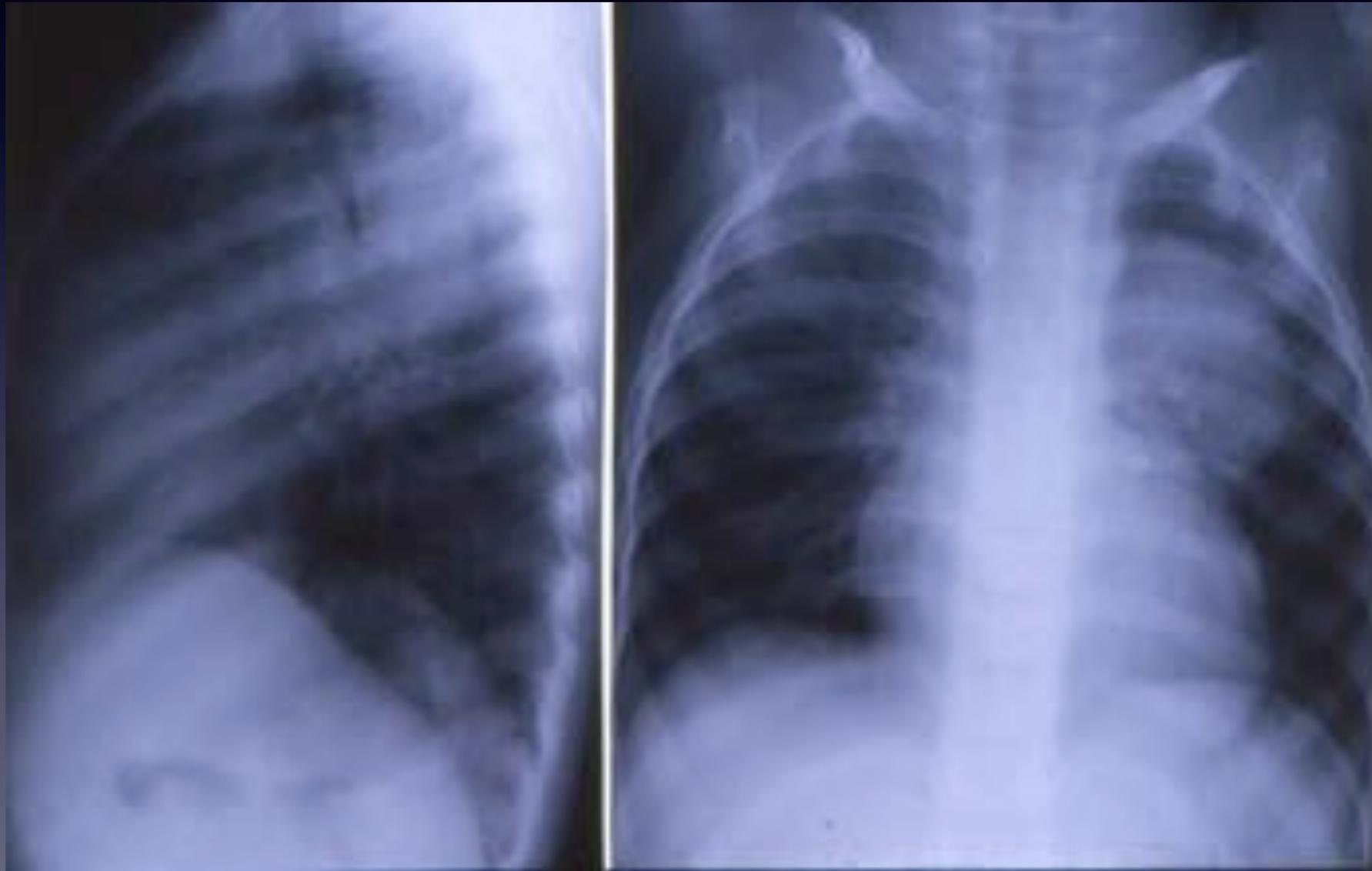


VU+SP  
AT

# Ventricule unique : atrésie tricuspidie

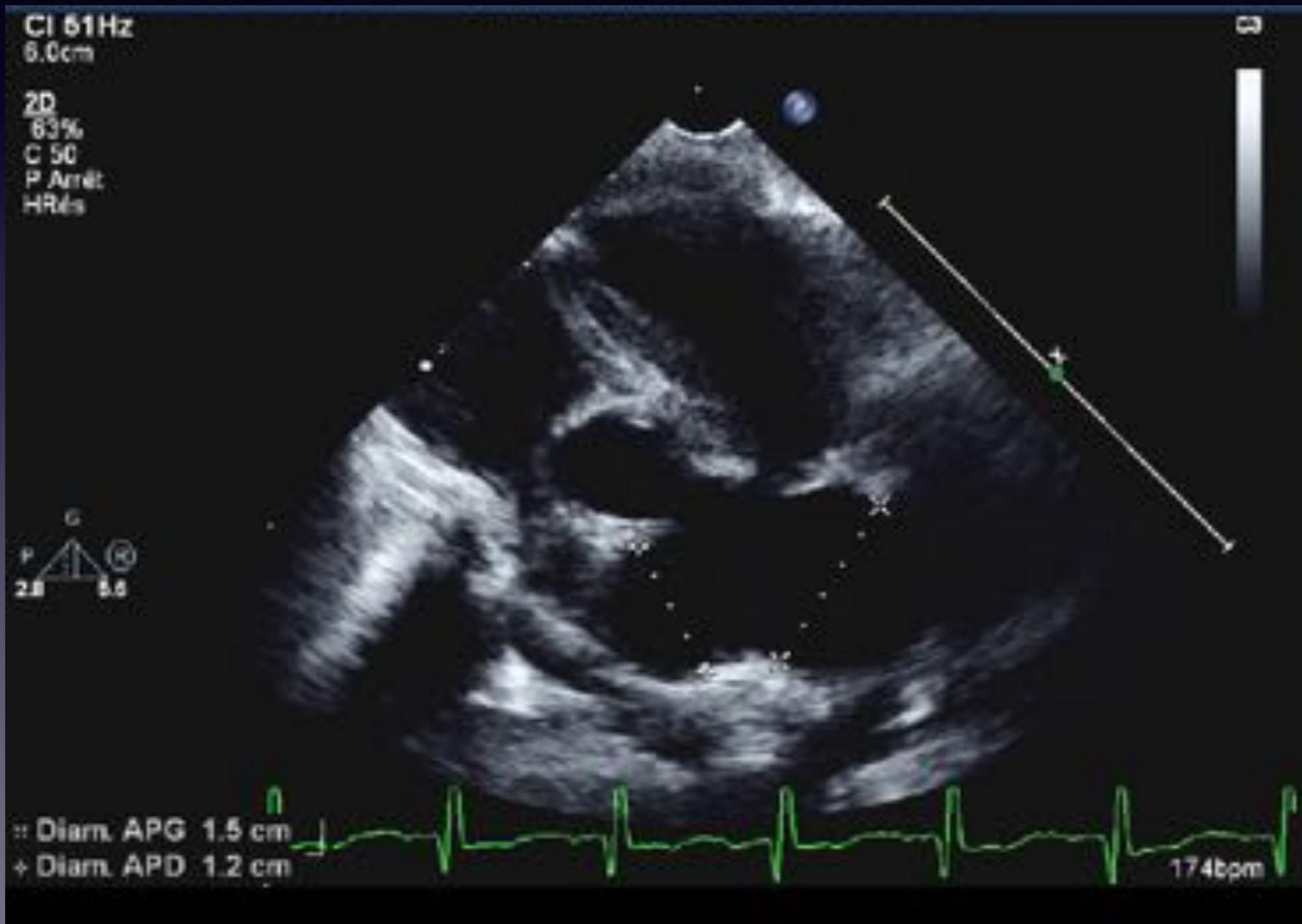


# Cyanose à poumons clairs et cœur en 8



- Agénésie des Valves Pulmonaires

# Agénésie des valves pulmonaire



# Cyanose à poumons clairs et cœur augmenté de volume

↔ ICT à 0.6-0.7

Obstruction droite avec IT car SIV intact

=> dilatation OD, shunt OD->OG par FOP; Ducto-dépendante/ ducto-dépendante

- APSI (atrésie pulmonaire à septum intact)
- Sténoses pulmonaires critiques à SIV intact

Rx: dilatation OD +/- VD (pointe relevée).

PG => KT interventionnel et/ou anastomose systémico-pulmonaire de Blalock.

8.1cm

2D  
75%  
C 50  
P Arrêt  
HRés  
Coal  
70%  
3.0MHz  
FP Haut  
Moy



# Cyanose à poumons clairs et cœur très augmenté de volume

Dilatation majeure de l'OD, ICT > 0.75

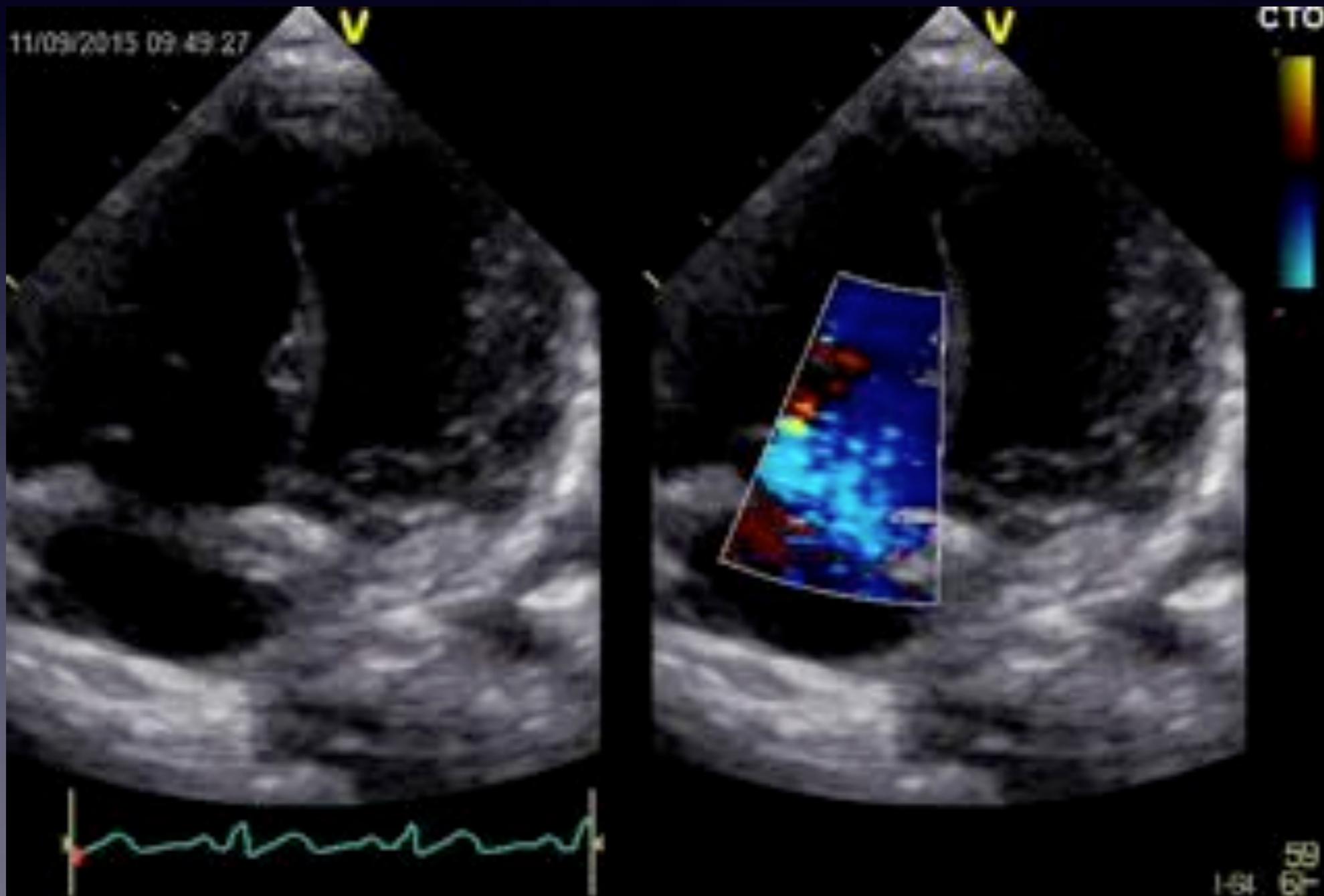
- Anomalie d'Ebstein

=> valve tricuspide accolée contre la paroi ventriculaire, atrialisation du VD

# Anomalie d'Ebstein



# Anomalie d'Ebstein



# Insuffisance Cardiaque Grave

- Circulation systémique aortique par le CA avec IC lors de la fermeture = classique dans les obstructions gauches
- Intervalle libre de quelques heures, jours.
- Polypnée, dyspnée aux tétés, stagnation pondérale, tachycardie, HMG, pâleur, oligurie. Palper tous les pouls  
+++

# Insuffisance cardiaque à cœur de volume normal (rare)

- RVPAT bloqué

=> OAP sans HMG

Tout le Qc se draine à travers un collecteur (sténose fonctionnelle ou anatomique) dans la circulation droite (supra/infra-diaphragmatique ou intracardiaque) => P veineuse pulmonaire augmente => OAP

Diag différentiel : IMF

CAT: chirurgie en extrême urgence +++

# Insuffisance cardiaque à cœur de volume normal



RVPAT bloqué

# Insuffisance cardiaque à cœur de volume augmenté (I)

## 1/ Obstructions gauches

- syndrome d'hypoplasie du cœur gauche
- interruption crosse aortique
- syndrome de coarctation (coarctation + CIV)
- RAO
- coarctation de l'aorte

## 2/ Shunts G/D compliqués à expression néonatale (rare):

- fuite mitrale sur CAV
- fuite valve troncale sur TAC

# Insuffisance cardiaque à cœur de volume augmenté (2)

## 3/ Myocardiopathies

\* dilatées: maladies mitochondriales (anomalies métabolisme énergétique), myocardites (rare).

Éliminer avant cause obstructive +++

\* hypertrophiques: glycogénoses (maladie de Pompe), diabète gestationnel

## 4/ Troubles du rythme/conduction (cf)

$$Q = VES \times Fc$$

- TSV, Flutter
- BAV congénital

# Insuffisance cardiaque à cœur de volume augmenté



CMD

# Insuffisance cardiaque à cœur de volume très augmenté

$$\Leftrightarrow \text{ICT} > 0.75$$

- Fistules artério-veineuses systémiques

(résistances basses donc  $Q_s$  « attiré »  $\Rightarrow$  grande IC) ex:  
MAV de la veine de Galien (souffle céphalique continu, carotides pulsatiles, abolitions pouls M Sup/M Inf)

- Épanchements péricardiques
- Chylothorax congénitaux
- Hémothorax
- Perfuso-thorax

# Exercice 1

- Nouveau-né, cyanose réfractaire, SaO<sub>2</sub> 90%
- Pistes diagnostiques ?



- Hypo-vascularisation
- Cœur augmenté de vol : APSI ou SVP critique

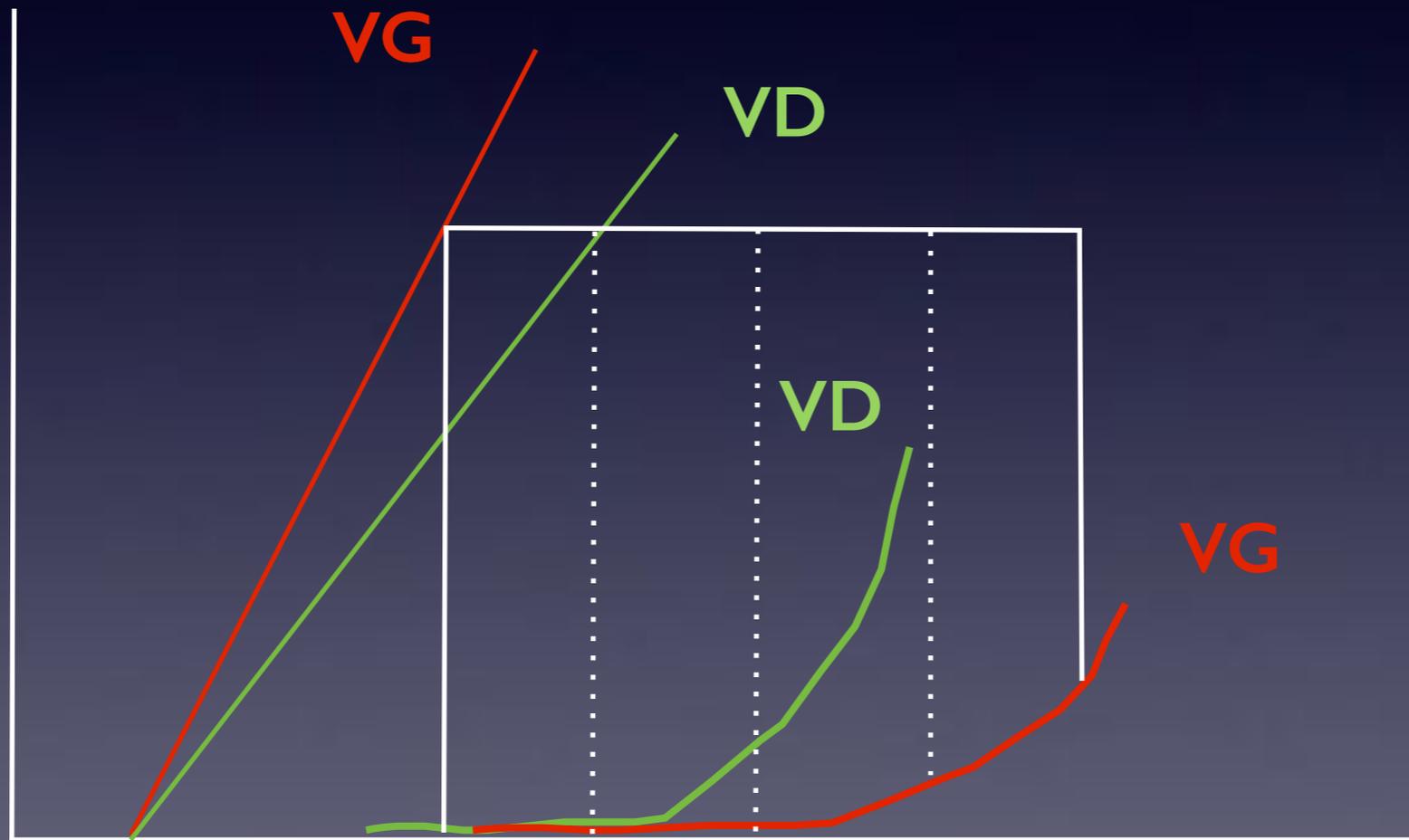
# Exercice I: APSI

- Catégorie physiologique de la cardiopathie?
- $Q_p/Q_s$ ?
- Courbe P/V?
- Normalement quelles cavités sont dilatées en écho?

# Exercice I: APSI (réponses)

- Catégorie physiologique de la cardiopathie?  
*Cardiopathie à sang mélangé, SaO<sub>2</sub> AP=Ao car AP alimentée uniquement par le CA*
- Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub>?  $SaO_2 (Ao-VC)/(VP-AP) = 30/(100-90) = 3/1$   
*(NB : DAV pour Q<sub>s</sub> normal et VO<sub>2</sub> normale 30%)*
- Courbe P/V?
- Normalement quelles cavités sont dilatées en écho?  
*Cavités gauches, qui recoivent le shunt Ao->AP*

# Courbe P/V APSI



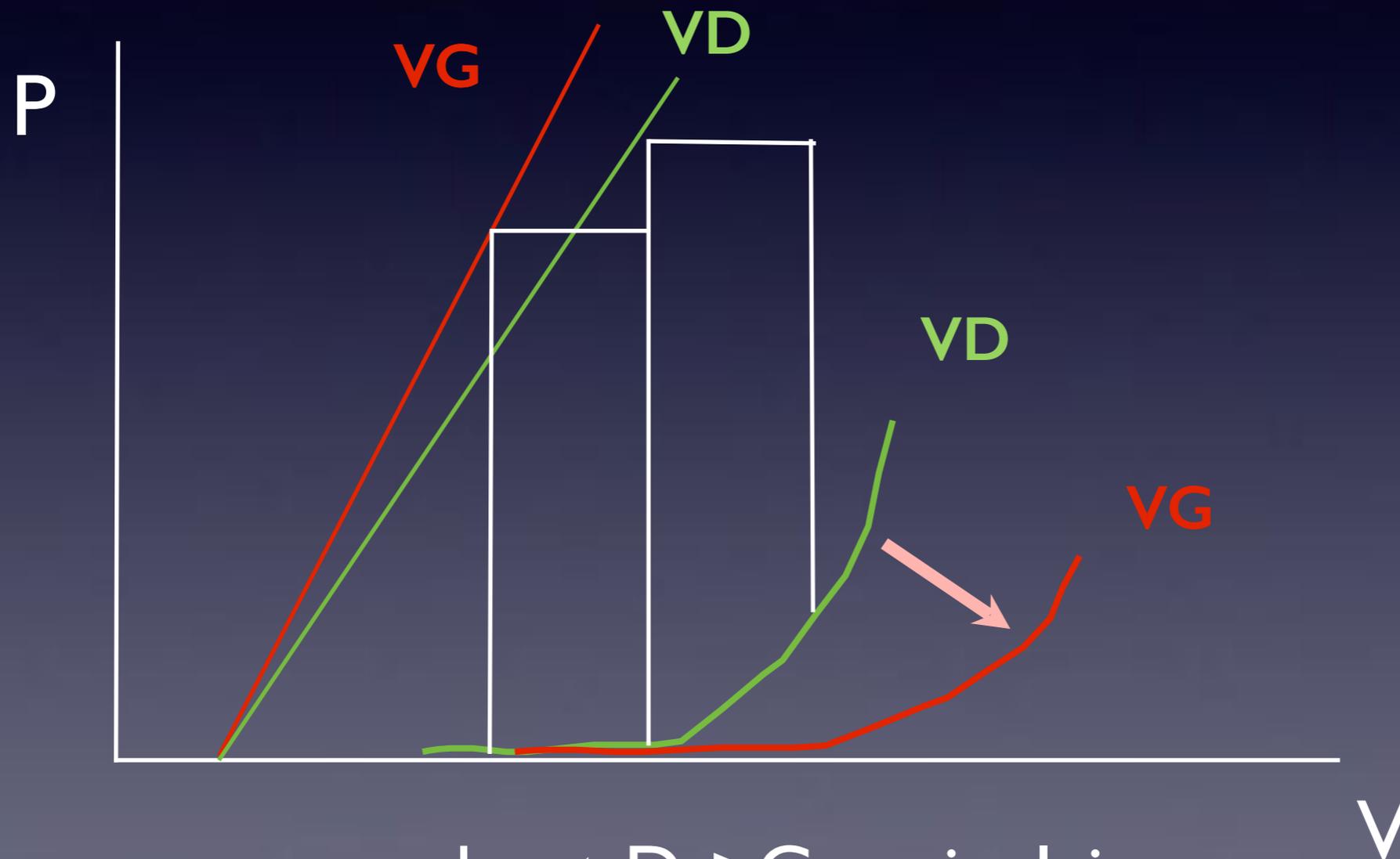
Le VES est 4X celui du VG normal

On ne peut pas représenter courbe VD car pas d'éjection VD

# Exercice I

- Une perforation du plancher de l'anneau pulmonaire est effectuée par cathétérisme interventionnel
- Sous PGEI, la SaO<sub>2</sub> est à 85%.
- Pourquoi? Nouvelle courbe P/V

# Courbe P/V APSI perforée



shunt D->G auriculaire

trouble de compliance VD, moins bonne que celle du VG

# Exercice 1

- Evolution favorable, arrêt PGEI, le CA se ferme. SaO<sub>2</sub> 70%.
- Pourquoi?
- Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub>?
- Quel traitement peut améliorer la SaO<sub>2</sub>, et pourquoi?

# Exercice I (réponse)

- Evolution favorable, arrêt PGEI, le CA se ferme. SaO<sub>2</sub> 70%.
- Pourquoi? *Shunt D/G par le FOP*
- Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub>?  $SaO_2(Ao-VC) = 30$  d'où  $SaO_2 VC = 70 - 30 = 40 = SaO_2 AP$ .  $Q_p/Q_s = 30/(100-AP) = 30/60 = 1/2$
- Quel traitement peut améliorer la SaO<sub>2</sub>, et pourquoi? *Bétabloquants. Amélioration de la compliance, effet lusitrope (↗relaxation), augmentation de la diastole, diminution du shunt D/G*

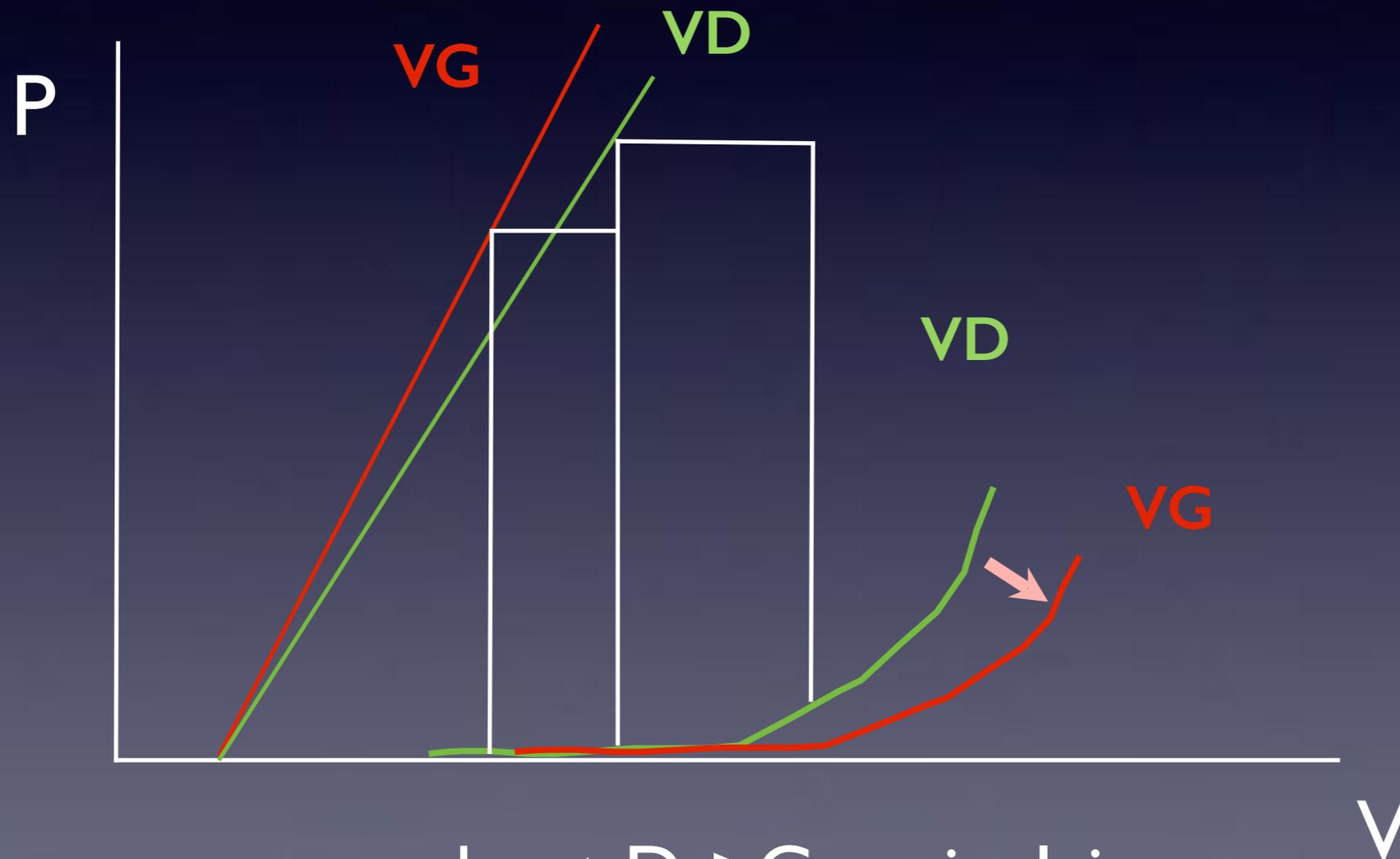
# Exercice 1

- A 6 mois, SaO<sub>2</sub> 85%.
- Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub>?
- Courbe P/V?

# Exercice I (réponse)

- A 6 mois, SaO<sub>2</sub> 85%.
- Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub>? A<sub>o</sub>-VC = 30% donc VC = 85-30=55%=AP. Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub> = 30 / (100-55) = 30/45 = 2/3
- Courbe P/V? La compliance VD s'est améliorée mais reste moins bonne que celle du VG

# APSI 6 mois SaO<sub>2</sub> 85%



shunt D->G auriculaire

compliance VD meilleure mais  $<$  à celle du VG

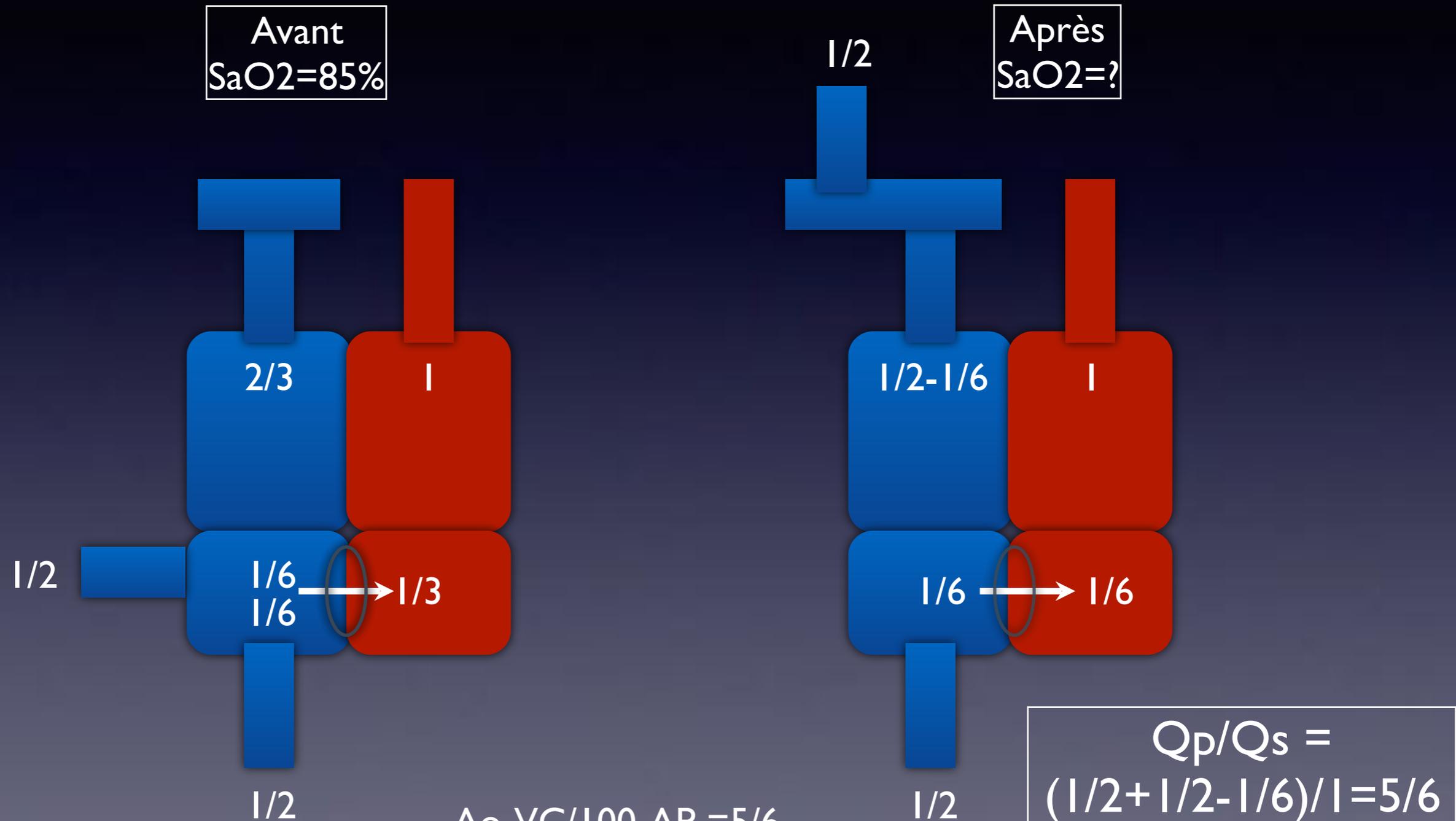
# Exercice I

- Quelle est la solution chirurgicale pour améliorer la SaO<sub>2</sub> ?
- Quelle sera la saturation après? (considérez que VCI et VCS contribuent de façon identique au Q<sub>p</sub> et Q<sub>s</sub> et que cette contribution en volume après la DCPP reste la même pour la VCI)

# Exercice I

- Quelle est la solution chirurgicale pour améliorer la  $SaO_2$  ? *DCPP*
- Quelle sera la saturation après? (considérez que  $V_{CI}$  et  $V_{CS}$  contribuent de façon identique au  $Q_p$  et  $Q_s$  et que cette contribution en volume après la *DCPP* reste la même pour la  $V_{CI}$ )  $SaO_2 = 94\%$

# Exercice 1 : APSI + DCPP



$A_o-VC/100-AP = 5/6$   
 $A_o-VC=30$  d'ou  $100-AP=6 \times 30/5=36$   
 $AP=100-36=64\% = VC$   
 $A_o=30+VC=94\%$

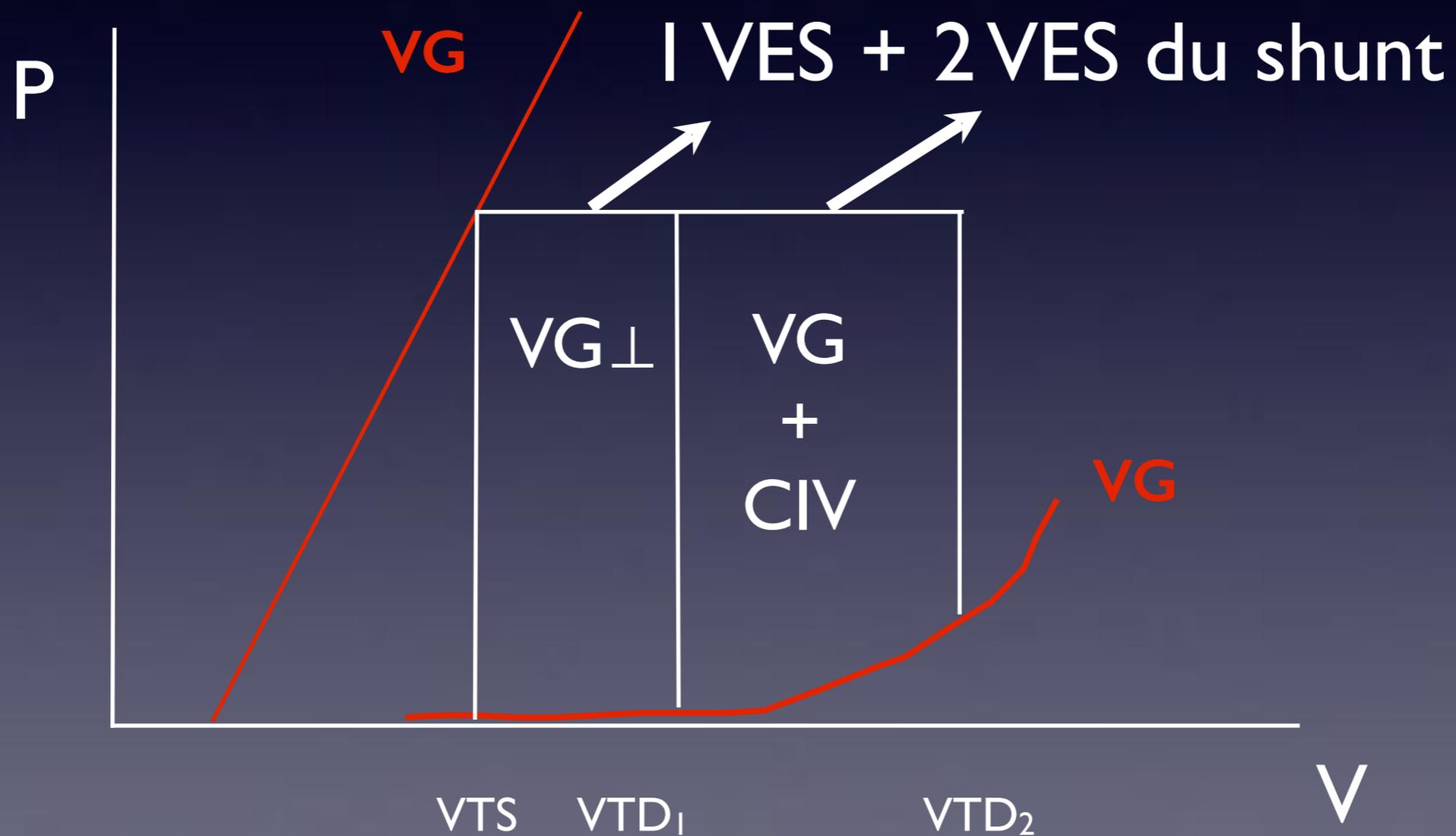
# Exercice 2

- nourrisson 3 mois, CIV
- PA 90/50mmHg
- Echo :  $Q_p/Q_s=3$
- Quelle  $V_{max}$  par la CIV vous rassure?
- SaO<sub>2</sub> AP?
- Courbe P/V?

# Exercice 2

- nourrisson 3 mois, CIV
- PA 90/50mmHg
- Echo :  $Q_p/Q_s=3$
- Quelle  $V_{max}$  par la CIV vous rassure?  *$PAPs < 1/3 PAos$   
 $soit PVDs < 30mmHg$  soit gradient  $VG/VD > 60mmHg$  soit  
 $V_{max} > 4m/s$*
- $SaO_2 AP?$   *$30/100-AP = 3$  d'où  $SaO_2 AP = 90\%$*
- Courbe P/V du VG?

# CIV, $Q_p/Q_s=3$



# Exercice 3

- 4 ans, souffle, SaO<sub>2</sub> 90%
- PA 120/40, moyenne 80mmHg, idem aux 4 membres
- pouls amples
- souffle systolique rude au 3EID irradiant dans les vaisseaux du cou, souffle protodiastolique au 2 EIG, B2 unique claqué
- Radio déviation de la trachée à gauche, cardiomégalie, 2 AP naissant haut dans le médiastin
- Echo : doppler flux vélocité 5m/s VG/Ao

# Exercice 3 : questions

- Diagnostic?
- $Q_p/Q_s$ ?
- RVP/RVS? (si flux Doppler Ao/AP  $< 1$  m/s en systole et en diastole)
- Après cure complète si les RVP et RVS ne changent pas, quelle est la PAPm?

# Exercice 3 : réponse

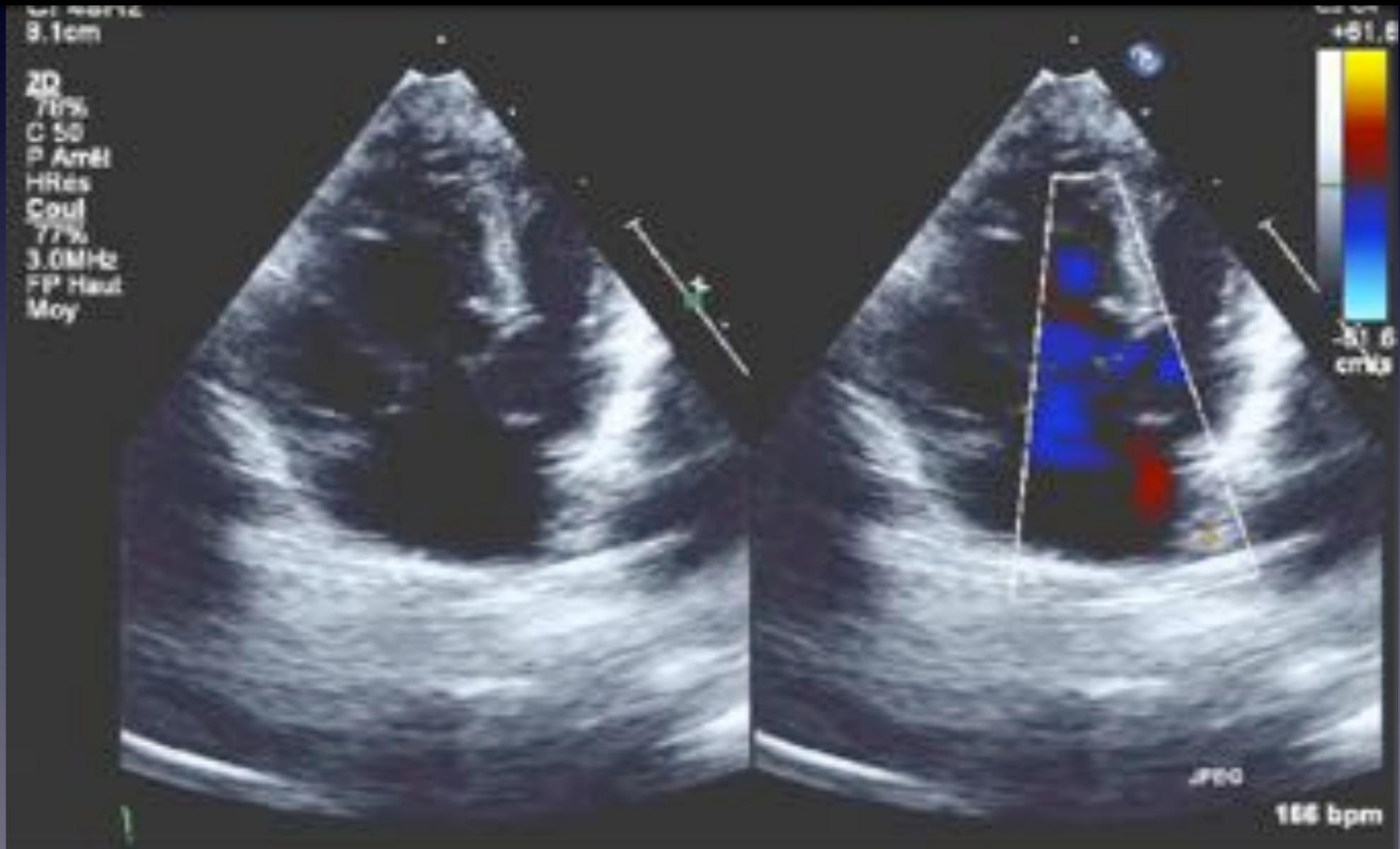
- Diagnostic? TAC
- $Q_p/Q_s?$   $(90-60)/(100-90)=3$
- RVP/RVS? (si flux Doppler Ao/AP  $< 1$  m/s en systole et en diastole)

$$\Delta P = PAPm - POG = RVP \times Q_p = PAom - POD = RVS \times Q_s$$

$$RVP/RVS = Q_s/Q_p = 1/3$$

- Après cure complète si les RVP et RVS ne changent pas, quelle est la PAPm?  $PAom = 80$  mmHg,  $\Delta P$  systémique =  $80 - POD = 80 - 5 = 75$  mmHg.  
 $Q_p = Q_s = Q_c$  d'où  $\Delta P$  systémique =  $Q_c \times RVS$  et  $\Delta P$  pulmonaire =  $PAPm - POG = RVP \times Q_c = 1/3 RVS \times Q_c = 1/3 \Delta P$  systémique =  $75/3 = 25$  mmHg
- $PAPm = \Delta P$  pulmonaire +  $POG = 25 + 5$  mmHg =  $30$  mmHg

# Exercise 4



# Exercice 4

- CAV déséquilibré, réparation biventriculaire à 6 mois
- ETT : la vitesse maximale en Doppler continu du flux bleu sur la valve AV droite est à 4.5 m/s, pour une pression artérielle au brassard à 90/45 mmHg, SaO<sub>2</sub> 90%
- Hypothèses?
- Que décidez-vous?

# Exercice 4: réponses

- CAV déséquilibré, réparation biventriculaire à 6 mois
- ETT : la vitesse maximale en Doppler continu du flux bleu sur la valve AV droite est à 4.5 m/s, pour une pression artérielle au brassard à 90/45 mmHg, SaO<sub>2</sub> 95%
- Hypothèses?
  - *erreur : shunt VG/OD => courbure septale normale dans ce cas, pas d'obstacle gauche, pas d'HTAP*
  - *HTAP/HTP => courbure septale anormale, obstacle gauche sévère (RM par ex)*
  - *HTVD sur obstacle droit => gradient VD/AP très élevé dans ce cas*
- *Que décidez-vous? Si je suis sûr de ces PVDs élevées sans en avoir la cause en ETT, cathétérisme cardiaque hémodynamique avec mesure des RVP par Fick*

# KT

	Pression (mmHg)	SaO <sub>2</sub> (%)
VG	100/5	
VD	80/5	
Aorte	80/62 (68)	95
AP (FiO <sub>2</sub> à 21%)	60/21(34)	78
AP (FiO <sub>2</sub> à 21% + NO 10ppm)	45/12(23)	
Veine Cave		65
OG	10	98
OD	4	

- Quelle est la conclusion de cet examen, en vous appuyant sur les calculs que vous pouvez effectuer ? Quelles sera (seront) votre (vos) proposition(s) de prise en charge au staff du service ? (Précisez les avantages et inconvénients en terme physiopathologique).

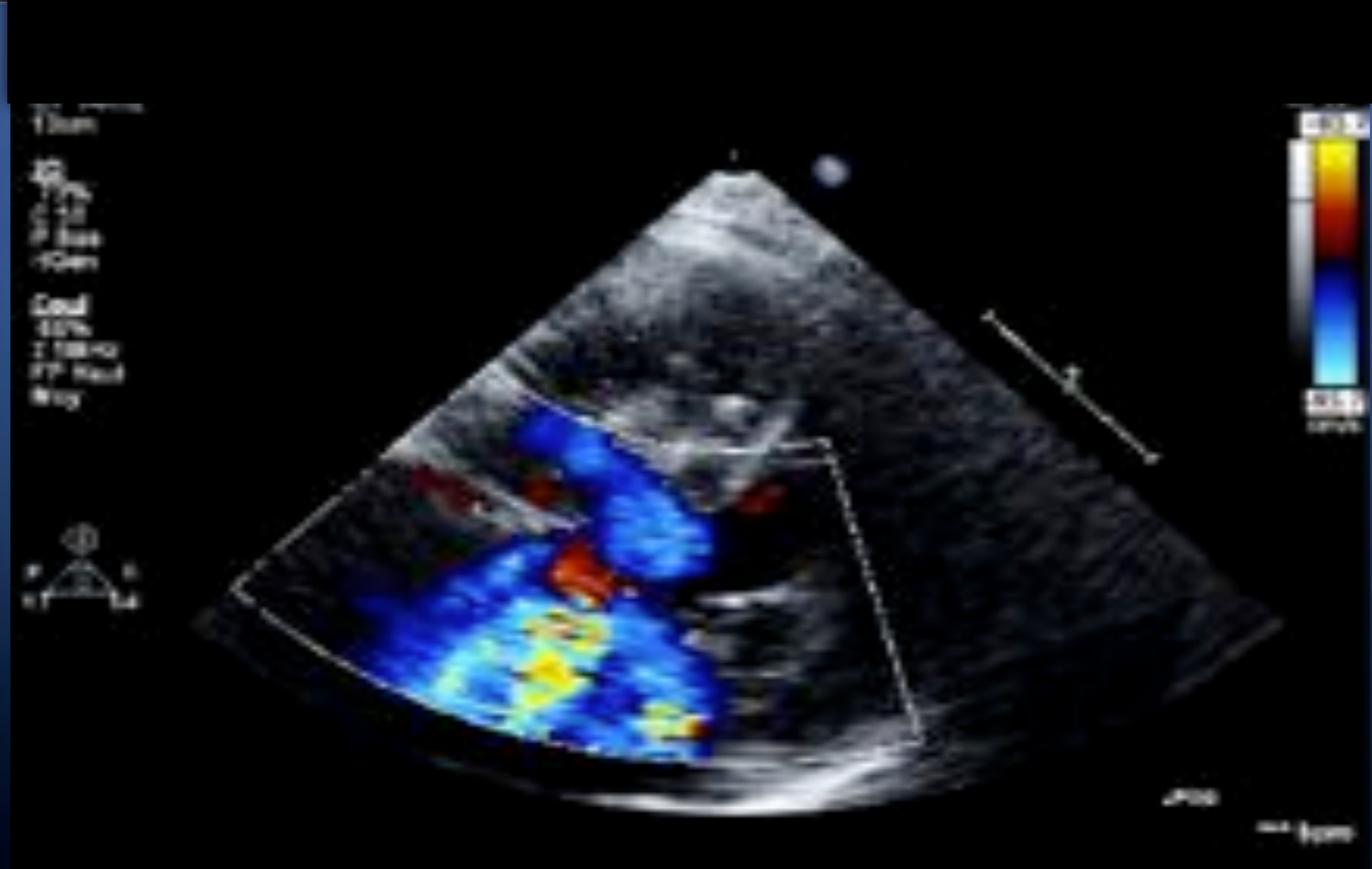
# Réponses

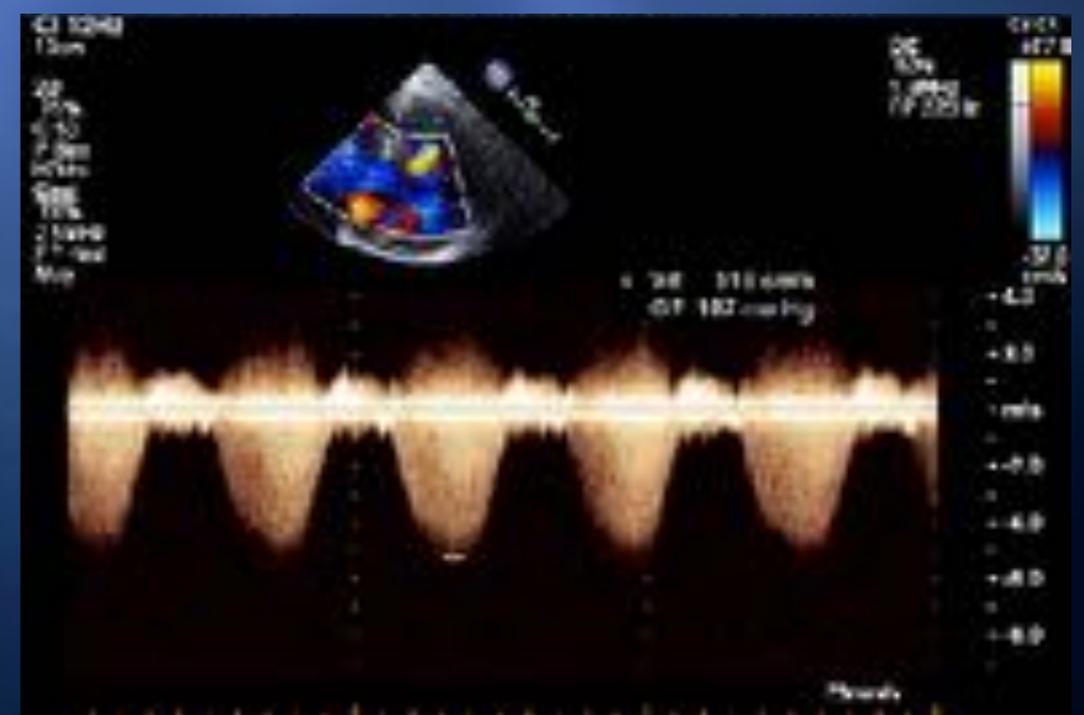
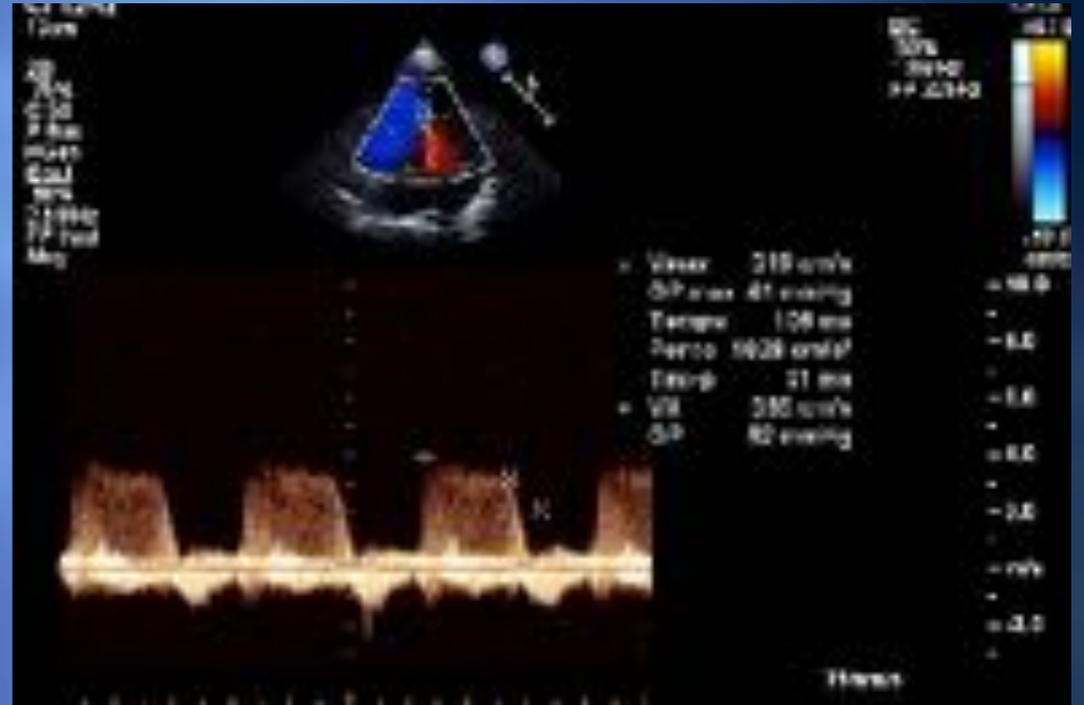
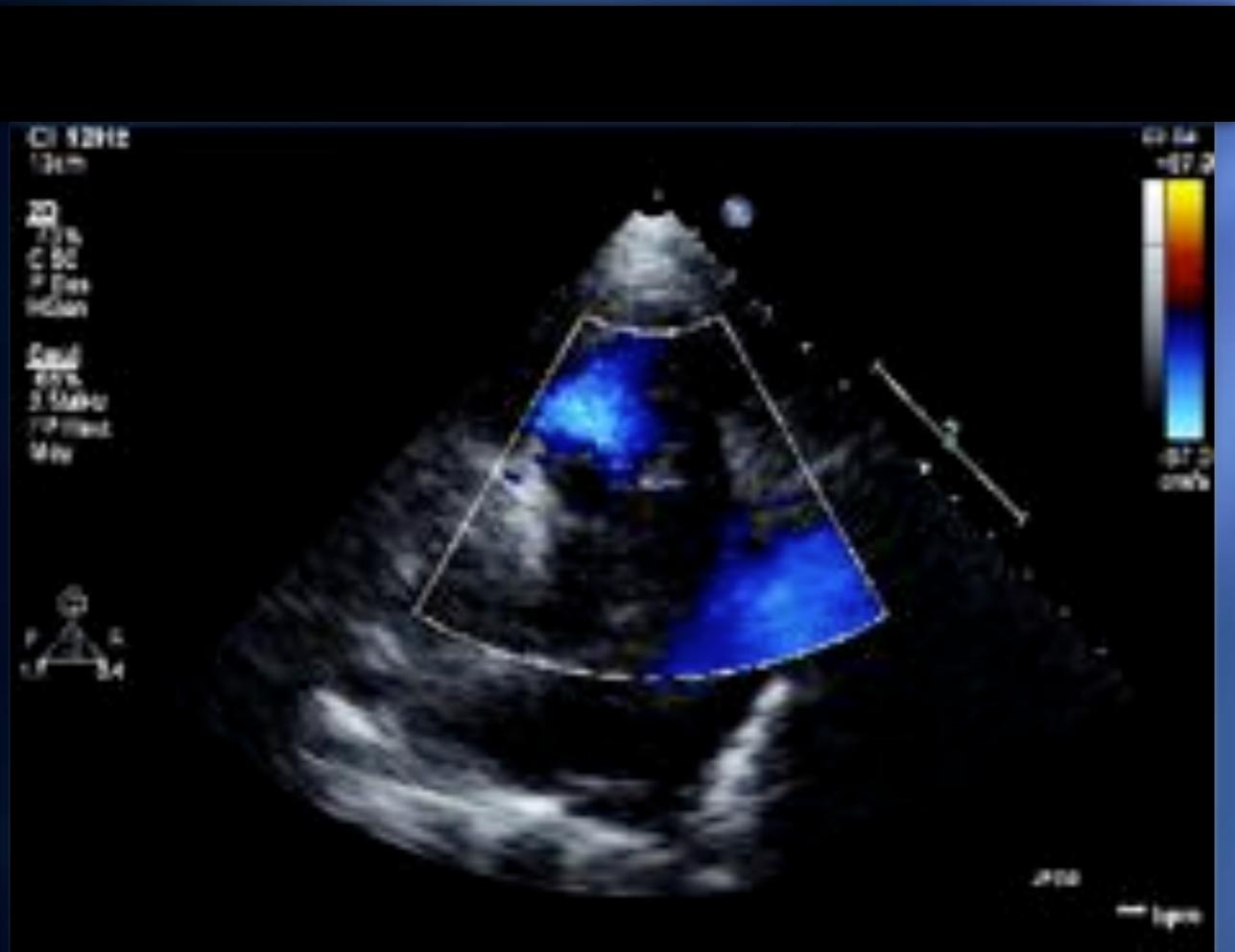
- *gradient VD/AP 80-60 = 20mmHg*
- *$Q_p/Q_s = (95-65)/(98-78)=30/20=1.5 \Rightarrow$  persistance d'un shunt G/D par une CIA probablement*
- *$RVP/RVS = Q_s/Q_p \times (PAPm-POG)/(PAom-POD)=2/3 \times (34-10)/(68-4)=2/3 \times 24/64=1/4 \Rightarrow$  résistances pulmonaires basses*
- *Vasoréactivité car PAPm baissent de plus de 10mmHg et passent sous 25 mmHg*
- *Donc HTVD constatée en écho d'origine mixte :*
  - *HTP car petit VG avec petite VAV gauche d'ou POG élevée (HTP post capillaire)*
  - *HTAP de débit par shunt résiduel mais résistances pulmonaires OK*
  - *petit gradient VD/AP*
- *Prise en charge : wait and see ou traitement HTAP*

# Exercice 5

## Patiente de 20 ans

- Dyspnée stade III
- PA 110/60 mmHg
- Foie 2 cm
- SpO<sub>2</sub> 90%





# *Diagnostic?*

⊕ Que proposez-vous?

# Cathétérisme cardiaque

Pressions moyennes				Saturations			
OD	AP	CAP/OG	Ao	VCS/OD	AP	OG	Ao
* 3	71	30	79	59,3	83,6	100	90,1
4	73	31	80	53	68	100	81

VO2 (ml/min)	Qp indexé	Qs indexé	Rp indexe	Rs indexe	Rp/Rs	Qp/Qs
* 265	0,09374876	0,04991817	437,339109	1522,49165	0,28725222	1,87804878
265	0,04804624	0,05490999	874,157887	1384,08332	0,63157895	0,875

\* sous O2 + NO

$$\text{RVPi} = 5.4 \text{ UWi}$$

NB: 1 Unité Wood = 80 dyn.sec/cm<sup>5</sup>

...is, a disease entity "PH on exercise" cannot be defined and should ... appears to be significantly different from other forms of PAH

**Table 3 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension<sup>a</sup>**

Definition	Characteristics <sup>b</sup>	Clinical group(s) <sup>c</sup>
PH	PA <sub>Pre</sub> ≥25 mmHg	All
Pre-capillary PH	PA <sub>Pre</sub> ≥25 mmHg mPWP ≤15 mmHg	1. Pulmonary arterial hypertension 3. PH due to lung diseases 4. Chronic thromboembolic PH 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Post-capillary PH	PA <sub>Pre</sub> ≥25 mmHg mPWP >15 mmHg	2. PH due to left heart disease 5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms
Isolated post-capillary PH (pc-PH)	DPG <7 mmHg and/or PVR ≤3 WU <sup>d</sup>	
Combined post-capillary and pre-capillary PH (Cpc-PH)	DPG ≥7 mmHg and/or PVR >3 WU <sup>d</sup>	

CO = cardiac output; DPG = diastolic pressure gradient (diastolic PAP – mean PAWP); mPWP = mean pulmonary arterial pressure; PAWP = pulmonary arterial wedge pressure; PH = pulmonary hypertension; PVR = pulmonary vascular resistance; WU = Wood units.

All values measured at rest; see also section 8.3.

<sup>a</sup>According to Table 4.

<sup>d</sup>Wood Units are preferred to dynes cm<sup>-5</sup>.

Recommendations			Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>	Ref. <sup>c</sup>
PVRI (WU • m <sup>2</sup> )	PVR (WU)	Correctable <sup>d</sup>			
<4	<2.3	Yes	Ila	C	317
>8	>4.6	No	Ila	C	317
4–8	2.3– 4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	Ila	C	317