

Circulation foetale et néonatale et Physiopathologie cardiaque



Guiti Milani
Fanny Bajolle
M3C Necker

Principes sur la circulation de base:

Constantes, courbe pression-volume,
compliance, contractilité, pré-charge,
post-charge

Constantes de base

- Débit sanguin Q
- Débit systémique Q_s
- Débit pulmonaire Q_p
- Resistances vasculaires systémique R_{VS}
- Résistances vasculaires pulmonaires R_{VP}
- Pressions systémiques P_{syst}
- Pressions pulmonaires
PAP

Relation entre débit, pression et résistance vasculaire

Loi de Poiseuille:

$$\triangle \overline{P} = Q \times R$$

$$Q = (P_1 - P_2) \times \frac{\pi \times r^4}{8 \times n \times l}$$

n = viscosité; l = longueur

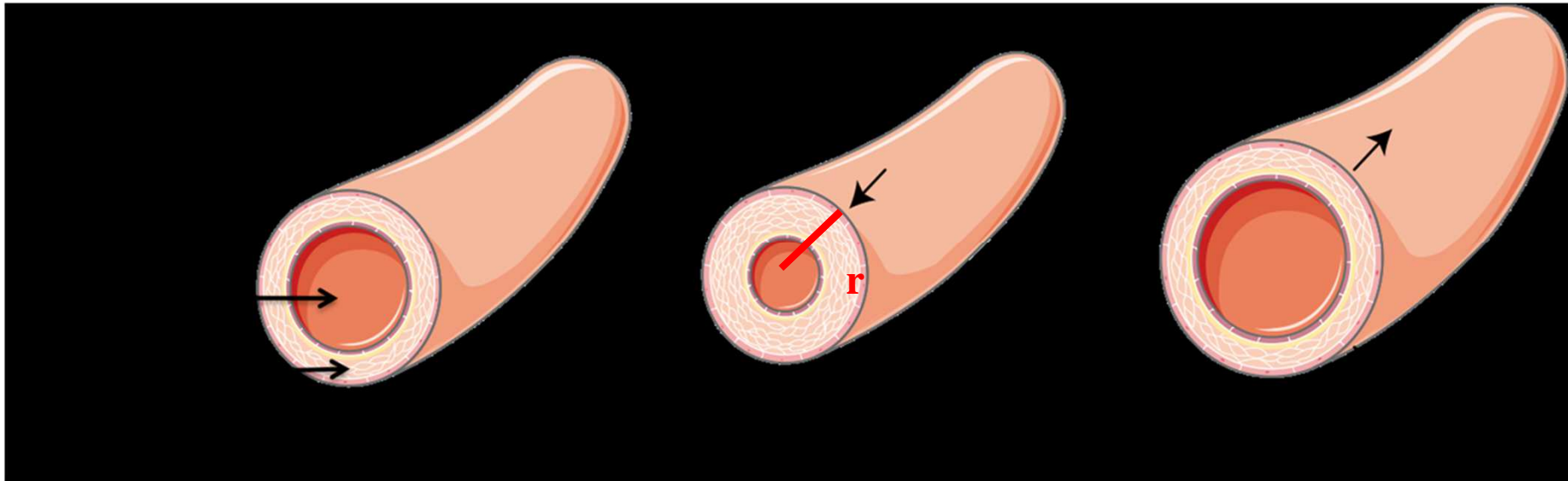
$$Q = VES \times FC$$

$$R = \frac{8 \times \text{viscosité} \times \text{longueur}}{\pi \times r^4}$$

r = rayon

La résistance vasculaire dépend surtout du rayon interne du vaisseau

- $R = 8 \times \text{viscosité} \times \frac{\text{longueur}}{\pi \times r^4}$ $r = \text{rayon}$

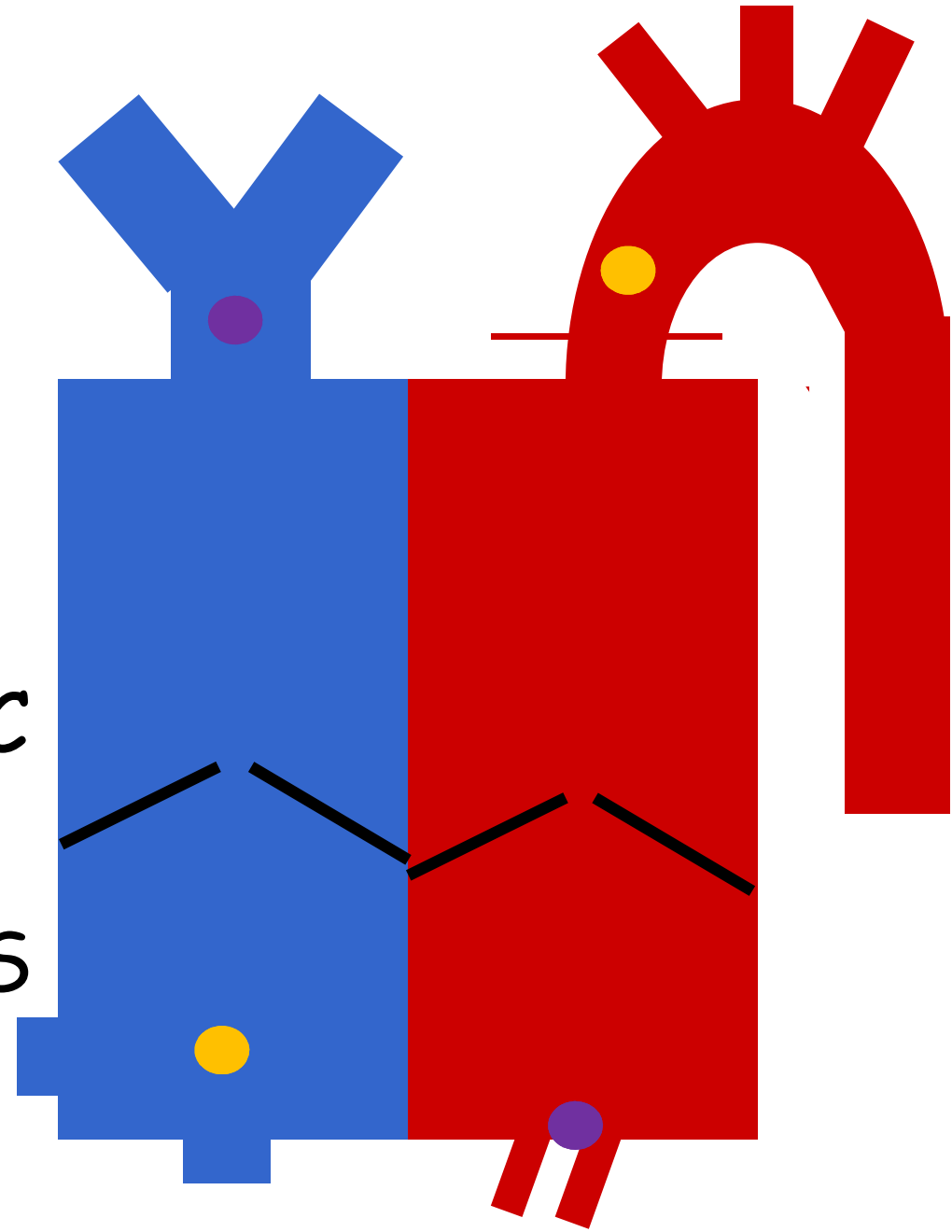


Loi de Poiseuille

$$\triangle \bar{P} = Q \times R \quad Q = VES \times FC$$

$$\triangle \bar{P}_s = \bar{P}_{\text{aorte}} - \bar{P}_{\text{OD}} = Q_s \times R_{VS}$$

$$\triangle \bar{P}_p = \bar{P}_{\text{ap}} - \bar{P}_{\text{VP}} = Q_p \times R_{VP}$$



Principes de base

- **Les volumes des ventricules sont définis par**
 - Les conditions de charge du cœur
 - Les propriétés du muscle du cœur

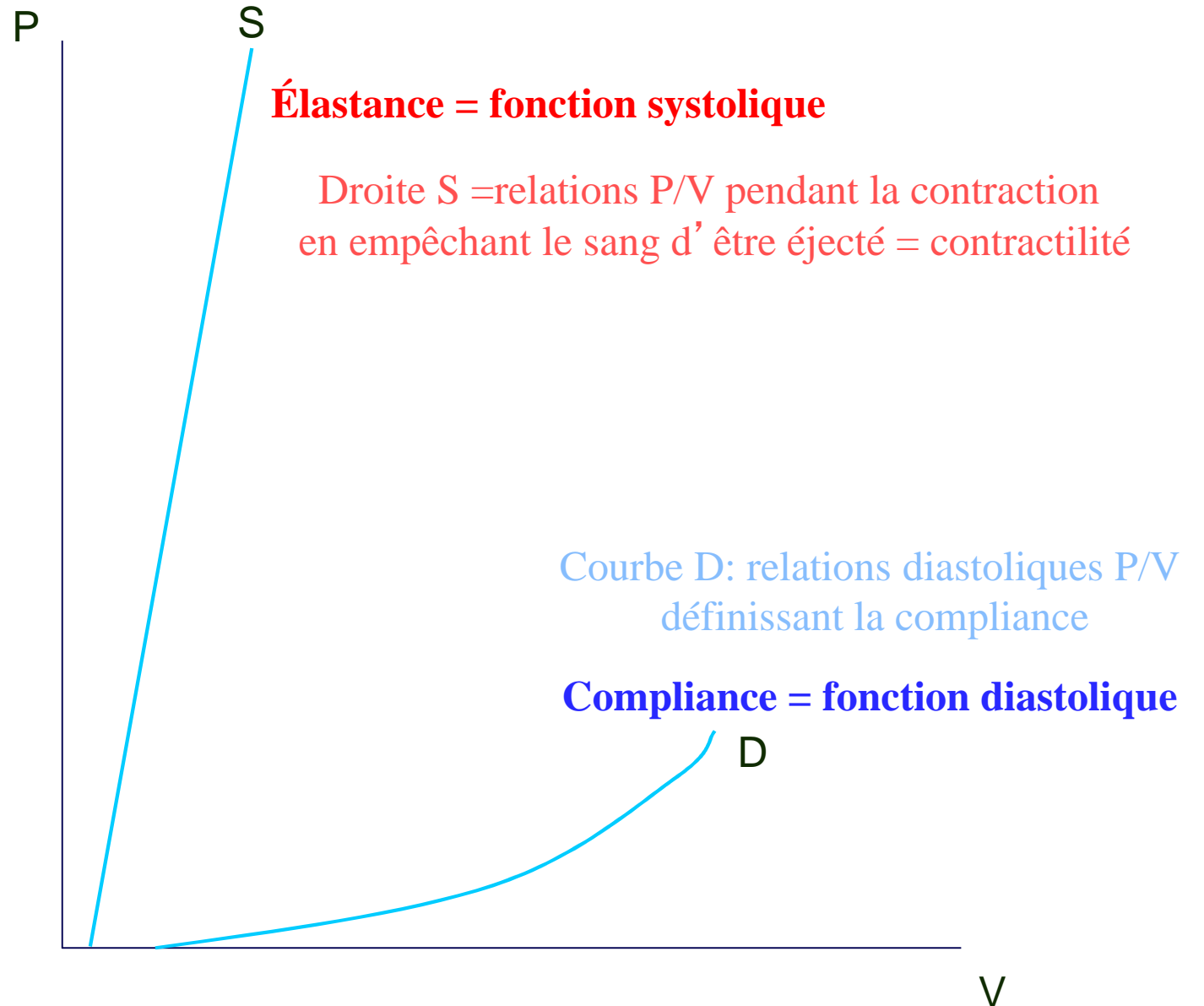
- **Courbe pression/volume**
 - Le Volume télé-systolique = contractilité/postcharge
 - Le Volume télé-diastolique = compliance/précharge

Loi de Starling

- A la base de la contraction du cœur
- Pour assurer le débit, les fibres se contractent et développent une tension pariétale ou wall stress qui sera d'autant plus forte que les fibres seront étirées

Courbe pression-volume
d'un cœur en série
adulte

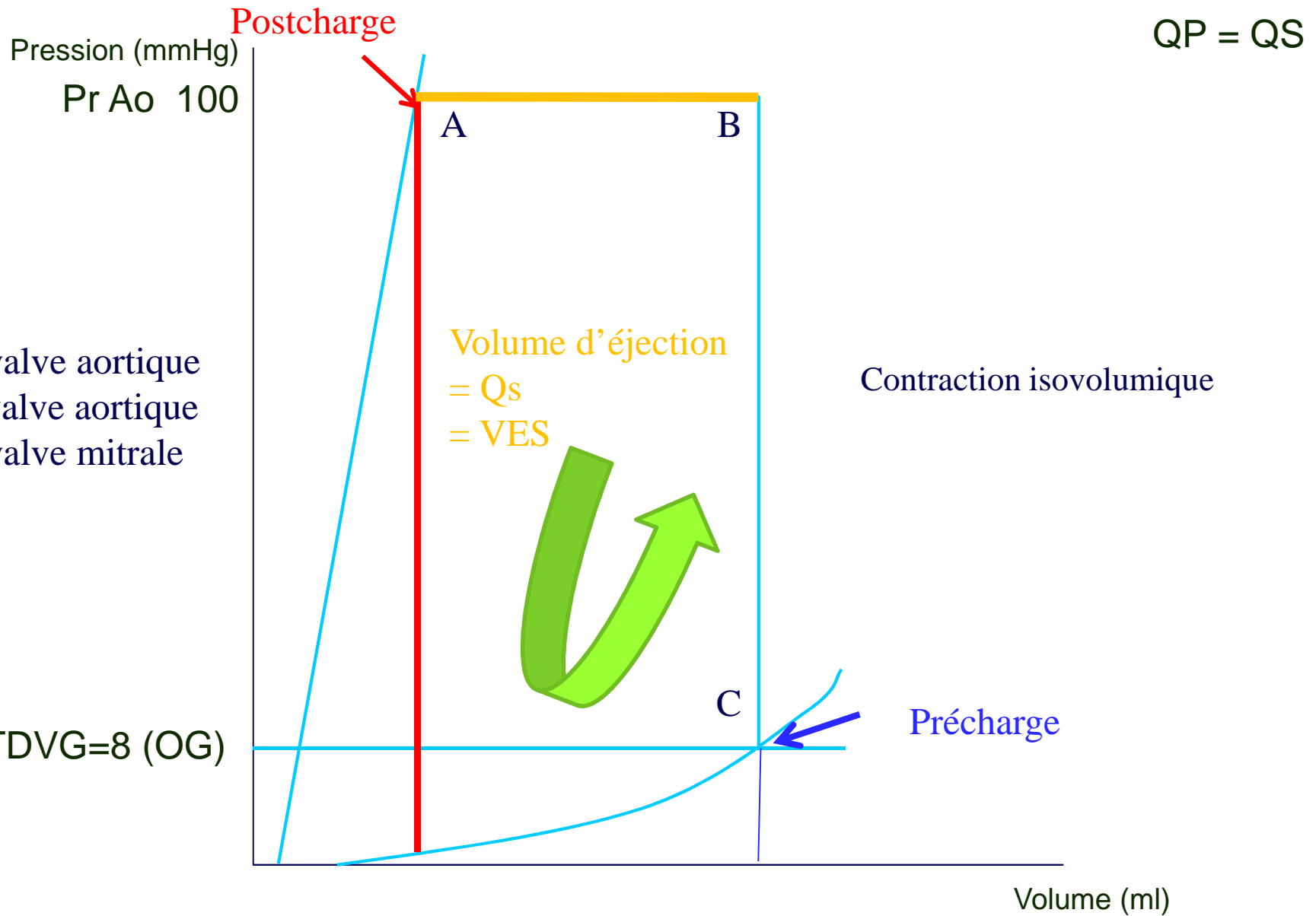
QP = QS



Compliance = capacité d'un muscle de se laisser distendre par un certain volume

Elastance = capacité d'un muscle à développer une certaine pression en partant d'un certain étirement des fibres

Courbe pression volume ventricule gauche d'un cœur en série adulte

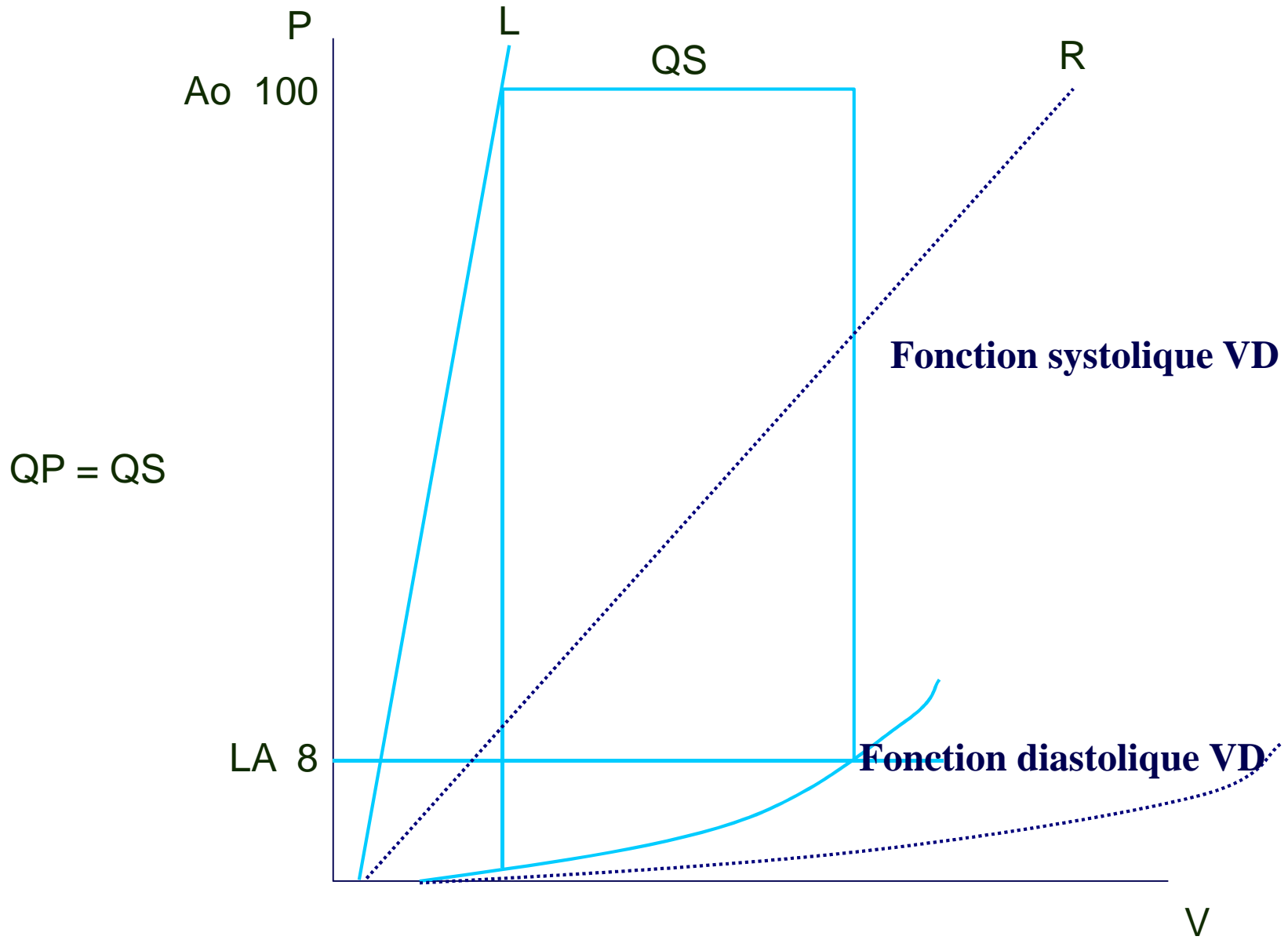


- A = fermeture de la valve aortique
- B = ouverture de la valve aortique
- C = fermeture de la valve mitrale

Take home message

- ◆ **Elastance** = capacité d'un muscle à développer une certaine pression en partant d'un certain étirement des fibres
- ◆ **Compliance**: capacité d'un muscle de se laisser distendre par un certain volume

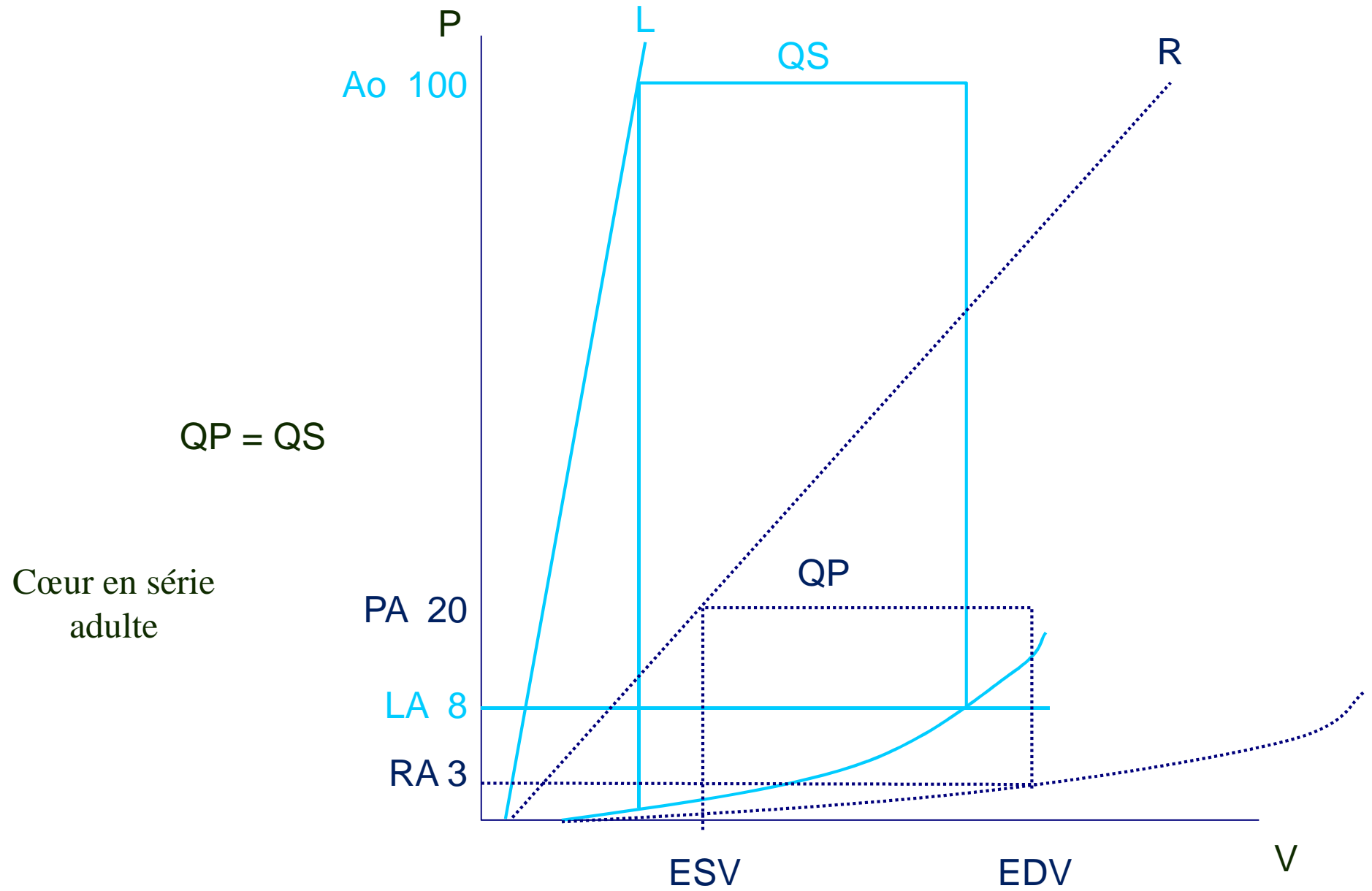
Cœur en série
Adulte
VG et VD




Compliance = capacité d'un muscle de se laisser distendre par un certain volume

Elastance = capacité d'un muscle à développer une certaine pression en partant d'un certain étirement des fibres

Courbe pression volume ventricule droit



 $P_s = Q_s \times RVS$

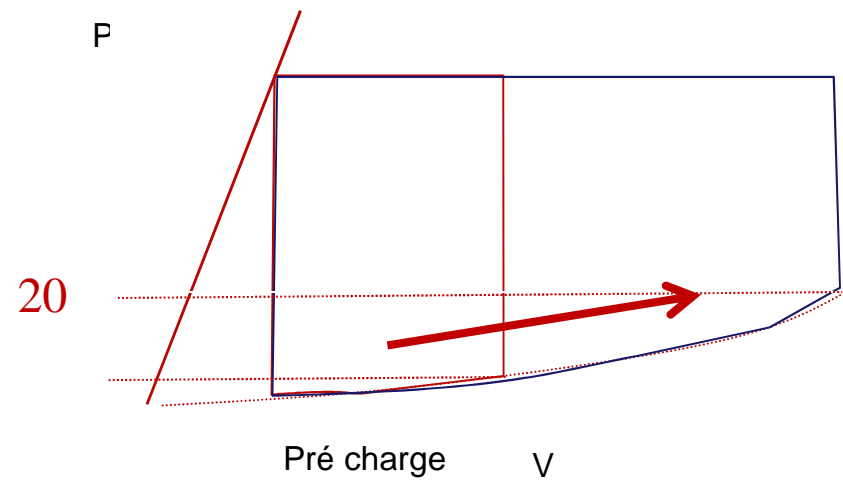
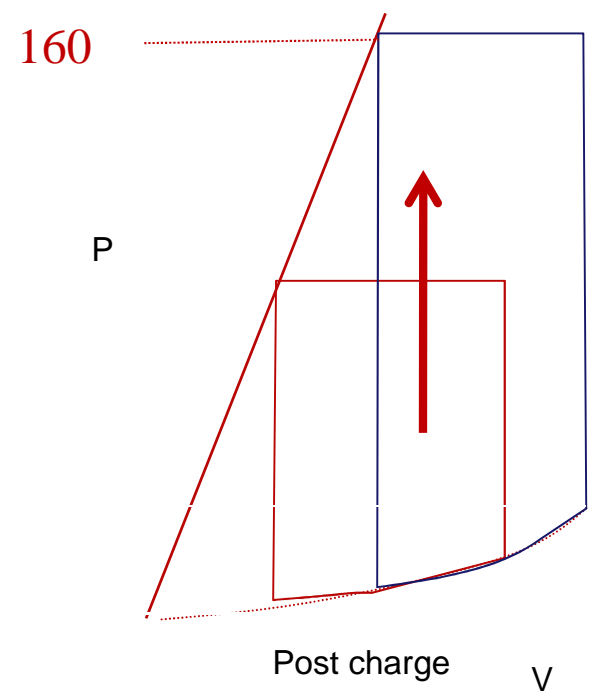
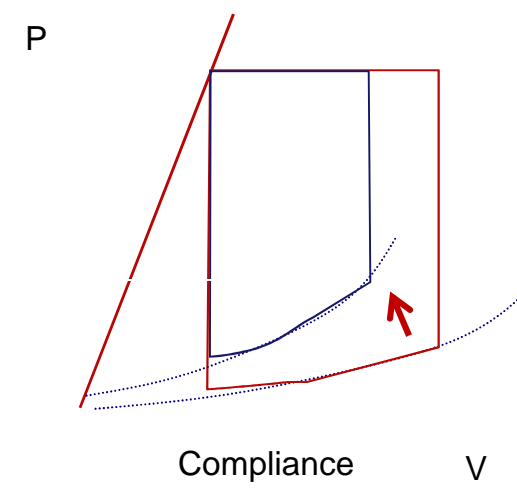
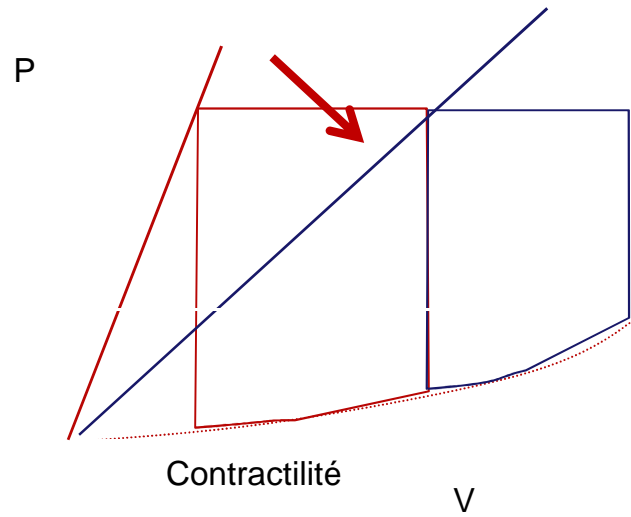
Insuffisance cardiaque et circulatoire

La perfusion : Pression Aortique et Débit sont maintenus au prix de la congestion

Puis la pression est maintenue au dépend du débit par augmentation des RVS et l'extraction d'oxygène augmente (DAV= différence artérioveineuse)

Puis si le débit baisse encore, la pression baisse et on ne peut plus augmenter la DAV

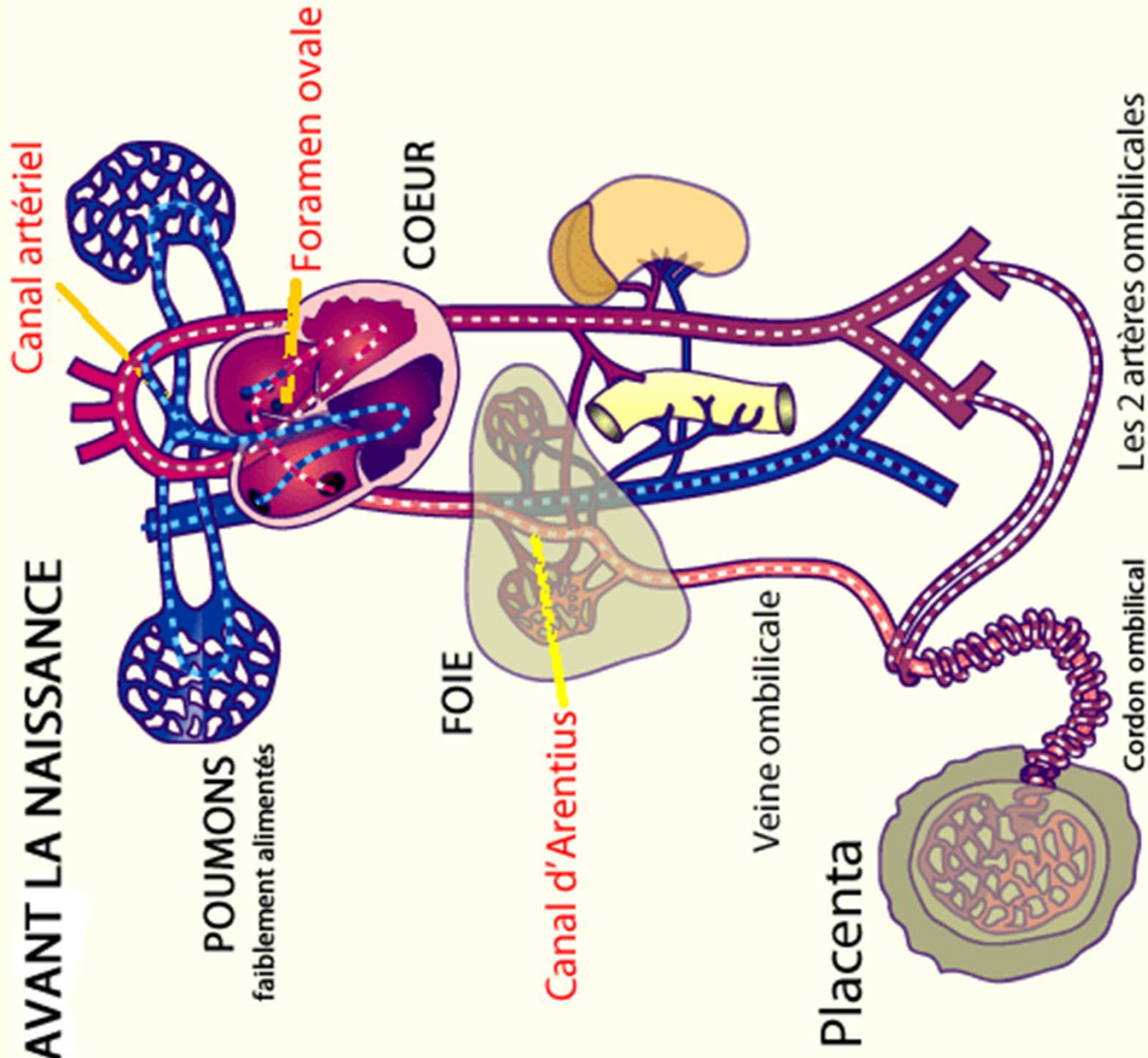
Altération des quatre conditions principales: contractilité, compliance, pré- et postcharge



Circulation fœtale



AVANT LA NAISSANCE



Anatomie du cœur foetal

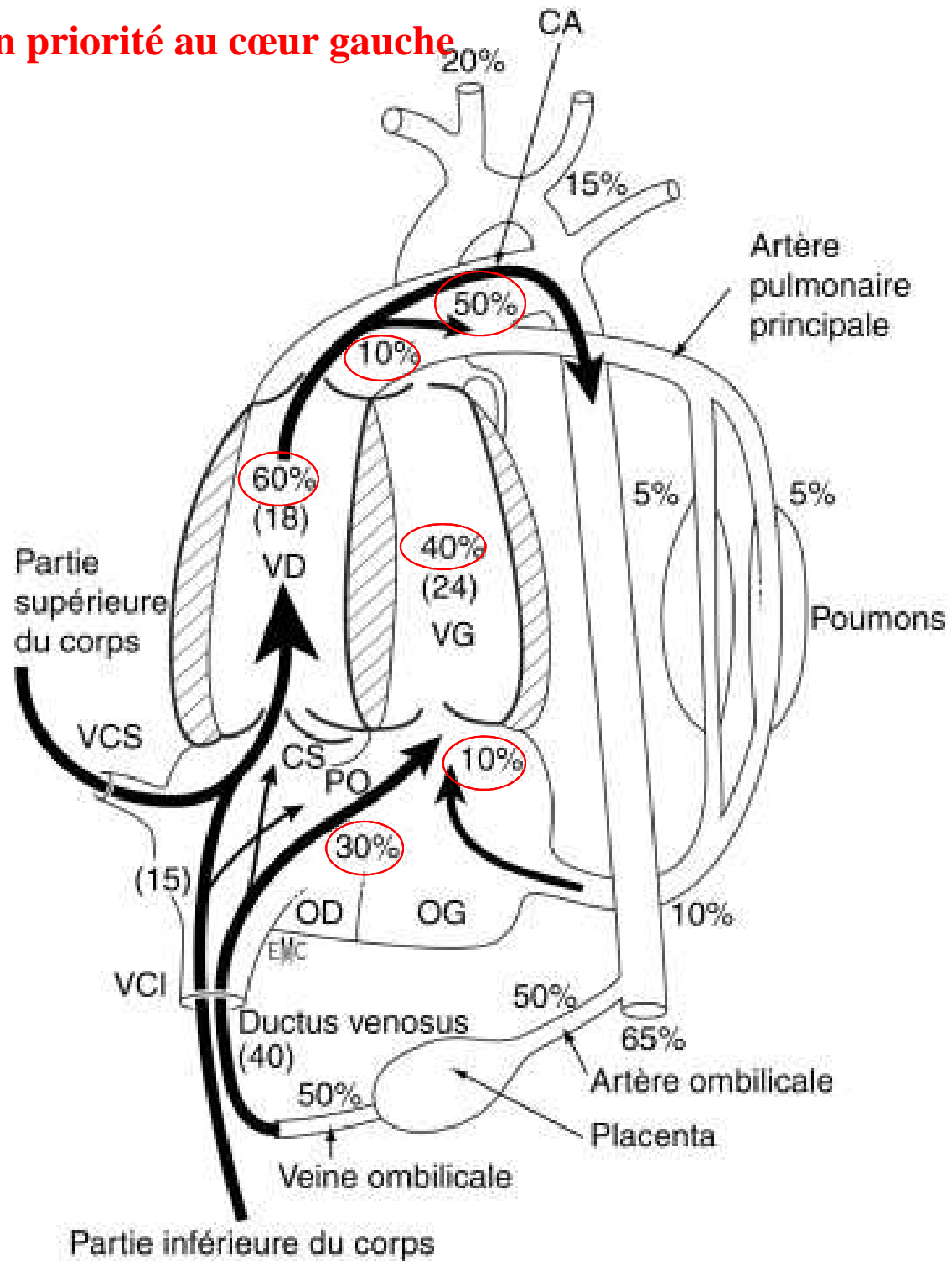
Conséquences hémodynamiques

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
- ♦ Les poumons sont vasoconstrictés, non aérés donc RVP très élevées

Pour l'oxygénation, la circulation est presque en série

Le sang oxygéné va en priorité au cœur gauche



Circulation Fœtale

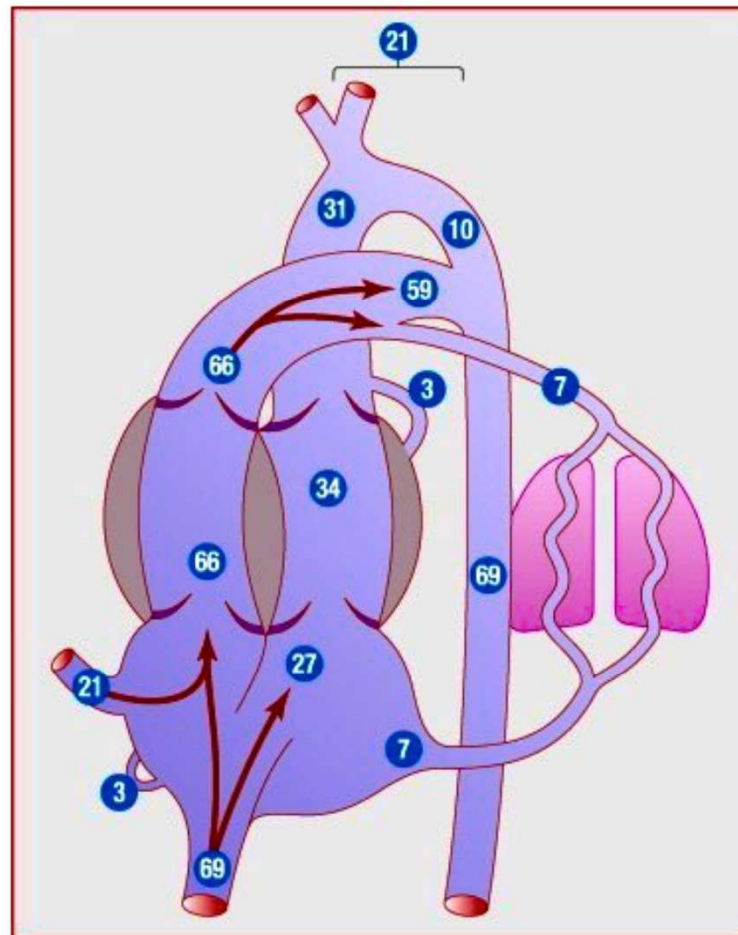
Conséquence sur les volumes des Ventricules

- Les 2 ventricules se remplissent à la même pression (précharge)
- Les 2 Ventricules se vident à la même pression (postcharge)
- Les volumes éjectés sont fonction des propriétés myocardiques

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

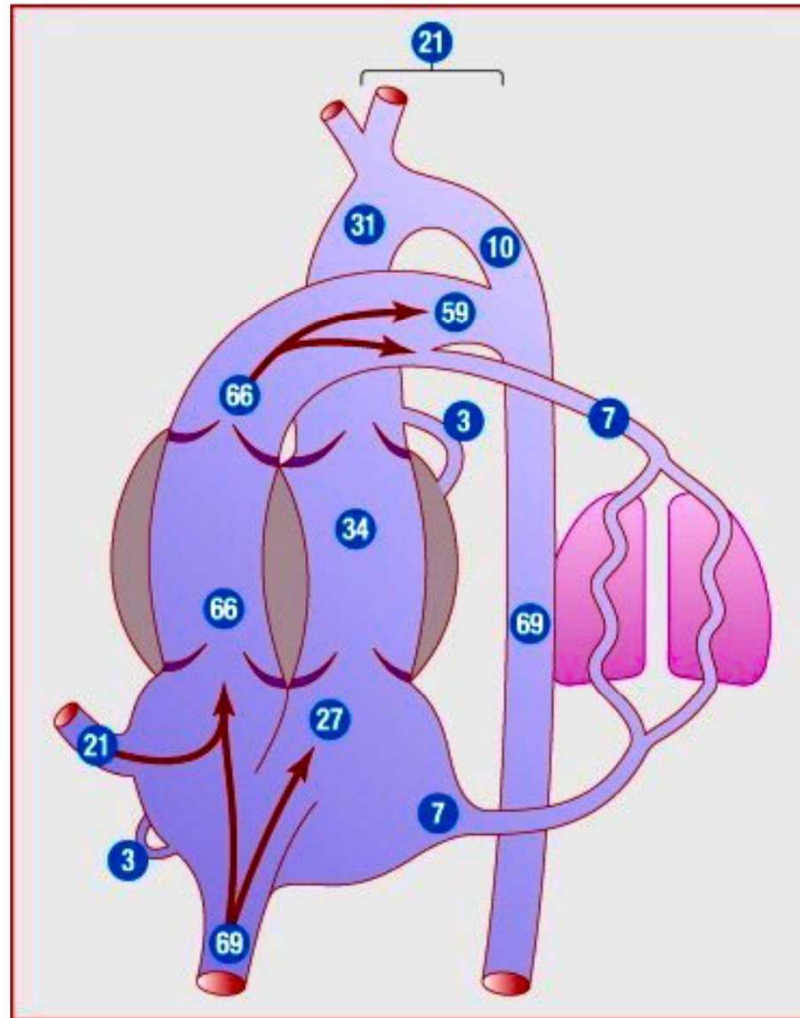


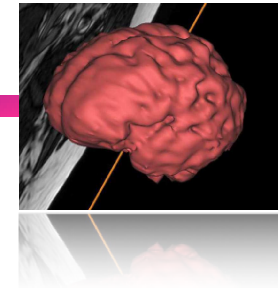
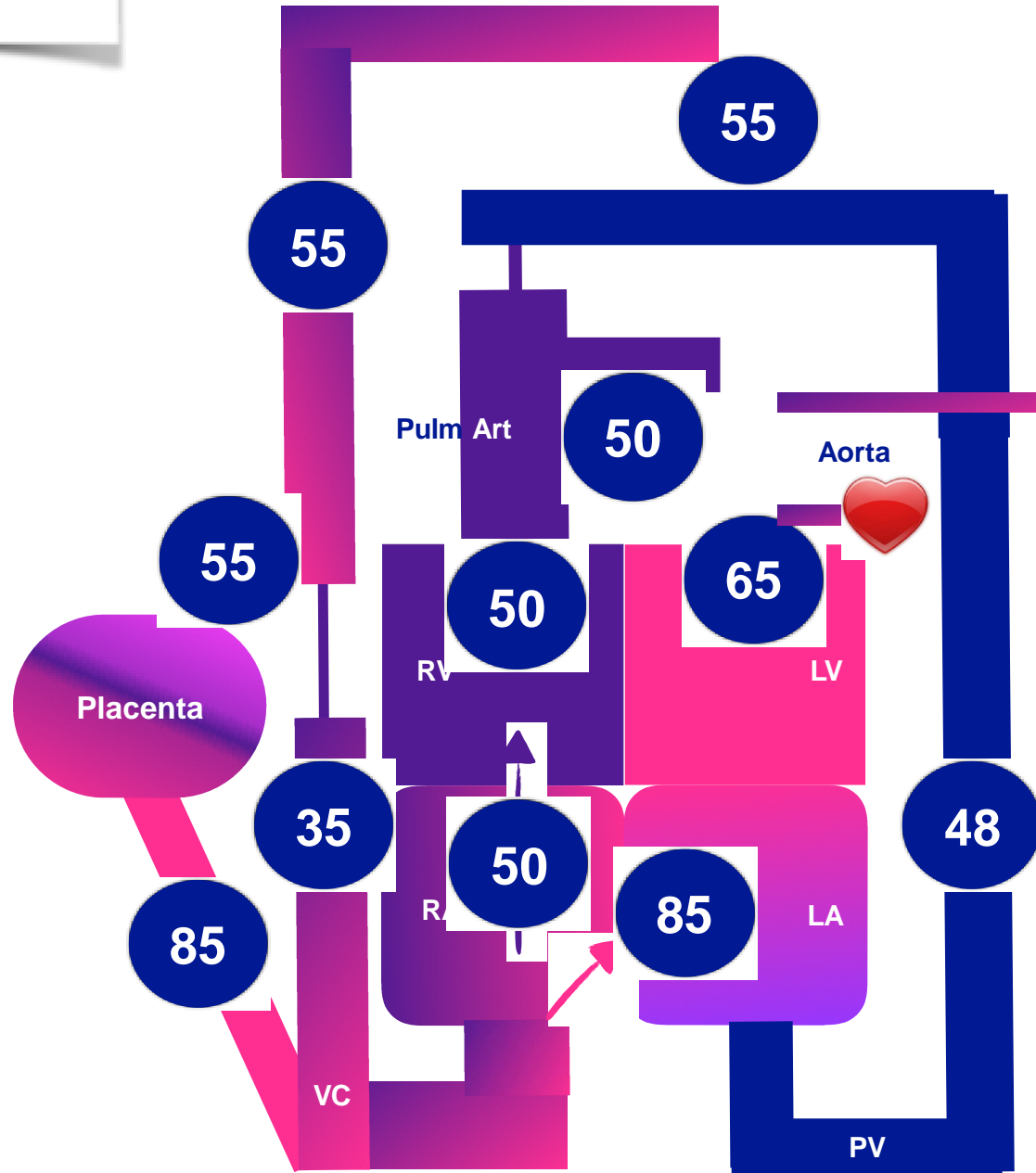
Circulation Fœtale

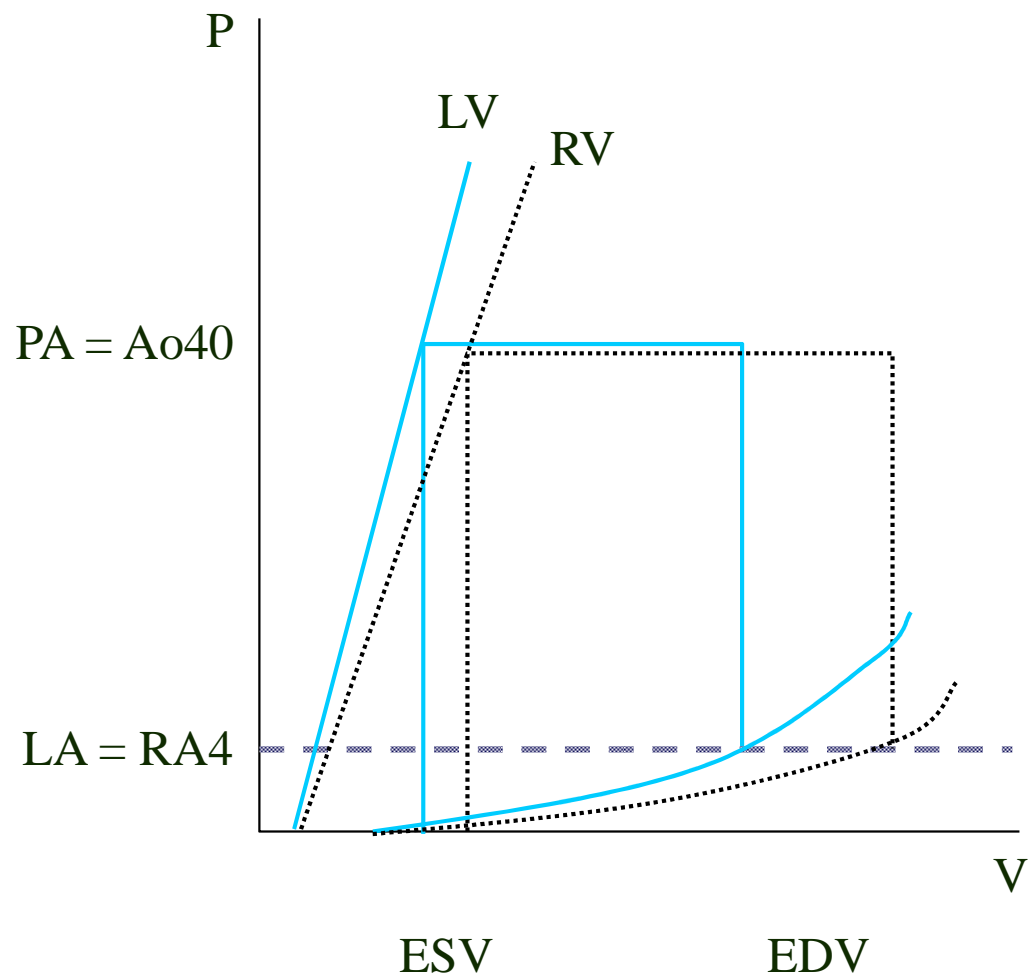
Conséquence sur les volumes des Ventricules

Les 2 Ventricules se vident à la même pression (postcharge)

Les volumes télé-systoliques des Ventricules & les contractilités respectives







Foetus avec foramen ovale et canal artériel large

Adaptation postnatale

Le premier cri...

la ligature du cordon....



Adaptation Post-natale

- ◆ Disparition du placenta à la ligature du cordon
- ◆ Vasodilatation des artérioles pulmonaires et augmentation du débit pulmonaire
- ◆ Fermeture du Ductus venosus (Arantius)
- ◆ Fermeture du canal artériel
- ◆ Fermeture du foramen ovale

Augmentation des résistances vasculaires systémiques

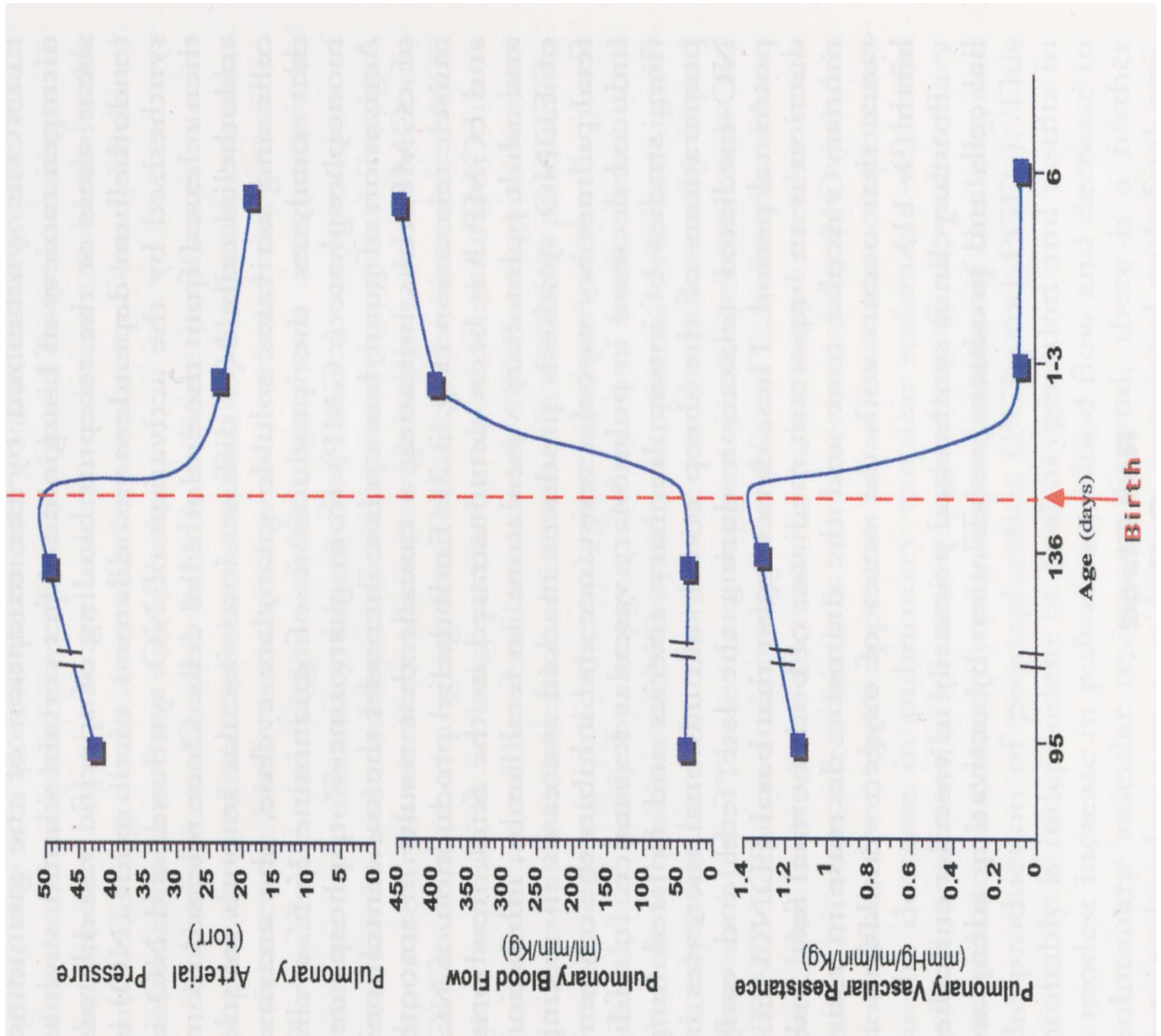
- ◆ Qui doublent lorsque le placenta disparaît

Chute des résistances pulmonaires et augmentation du débit pulmonaire

- ◆ Augmentation de la pO₂ due aux premiers mouvements respiratoires
- ◆ Aération pulmonaire
- ◆ Modifications hormonales
- ◆ Vasodilatation artérielle pulmonaire → baisse des RVP et de la pression pulmonaire

$$P \downarrow\downarrow = Q \uparrow\uparrow\uparrow \times R \downarrow\downarrow\downarrow$$

Le rapport RVP/RVS passe de 10/1 à 1/3 en quelques minutes

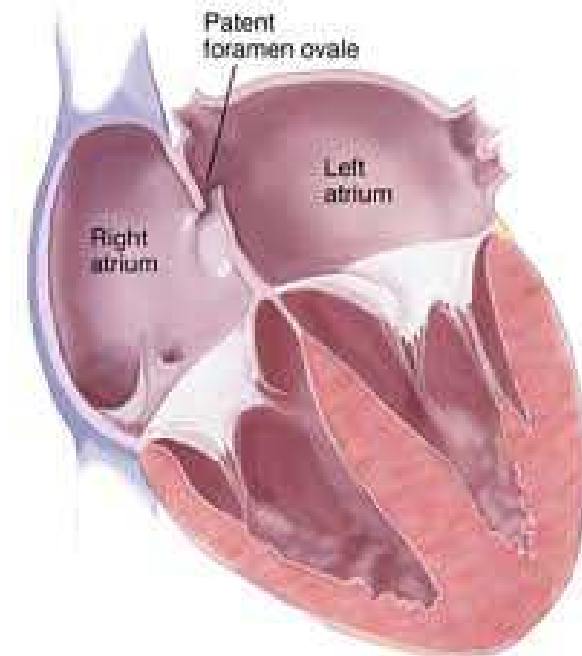
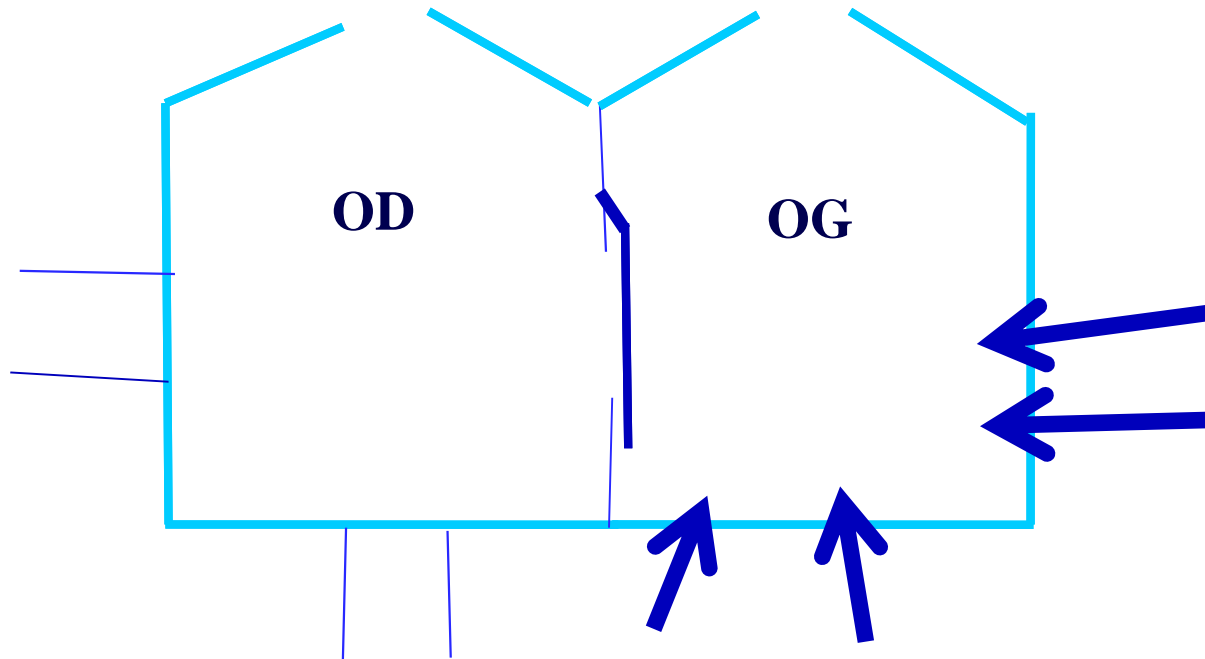


Remise en série de la circulation

- ◆ Par la fermeture du canal artériel
- ◆ Et la fermeture de la CIA

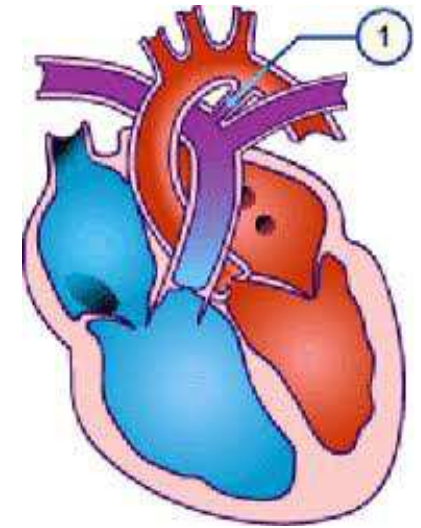
Fermeture du foramen ovale

- ♦ Augmentation du débit pulmonaire suite à la baisse des RVP et donc du retour gauche -> POG
- ♦ Fermeture fonctionnelle puis fibreuse



Fermeture du Canal artériel

- ◆ Fermeture physiologique dans les premières heures de vie -> 15 jours
- ◆ Fermeture fonctionnelle puis définitive



Vasoconstriction médiée par

- ◆ Augmentation de la pO_2
- ◆ Chute brutale des prostaglandines due à ligature du cordon (production placentaire)

Conséquences de l'adaptation postnatale

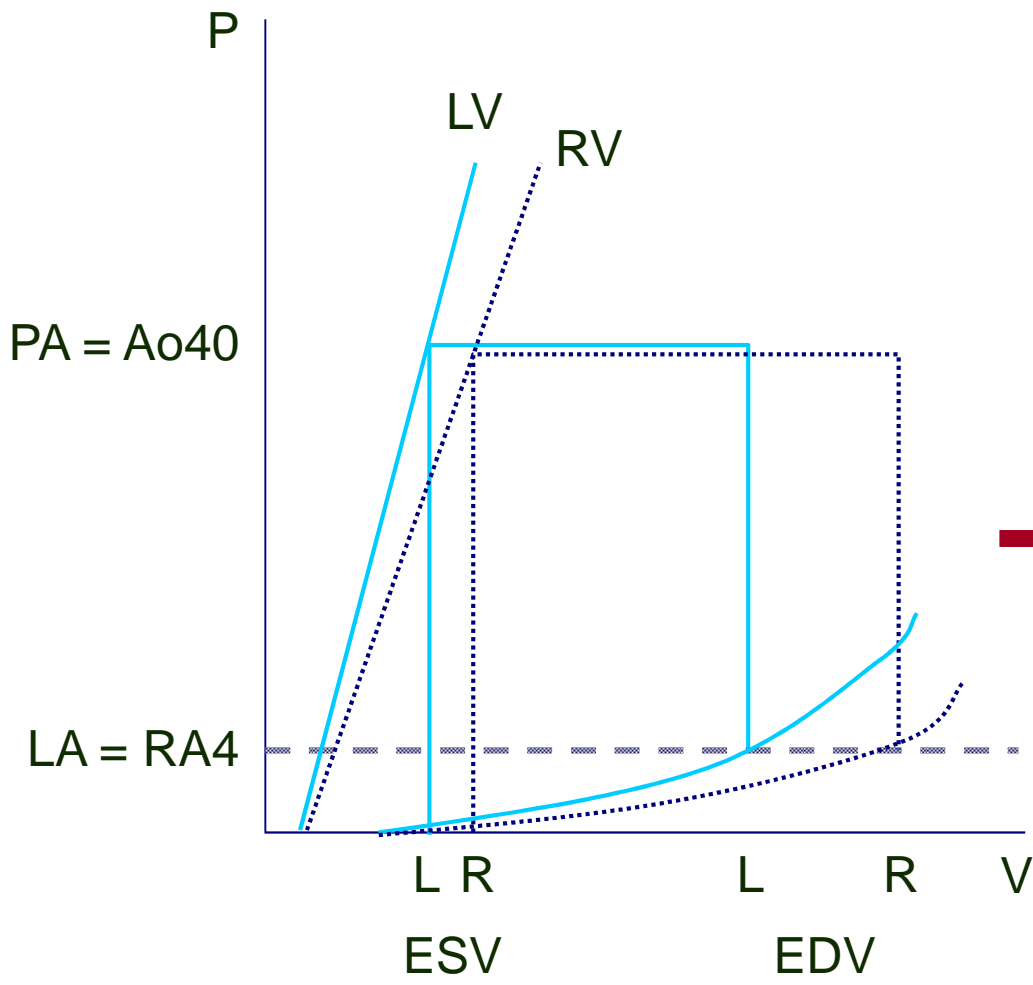
Après fermeture du canal artériel et du foramen ovale:

- ◆ Cœur en série avec Pressions Gauche > Droite en systole et diastole
- ◆ Augmentation brutale de la demande circulatoire en raison de l'augmentation de la cons° en O₂ (VO₂) lors du passage du milieu aqueux sous assistance placentaire à un milieu aérien en autonomie complète
- ◆ Augmentation du débit systémique due à la montée des catécholamines postpartum

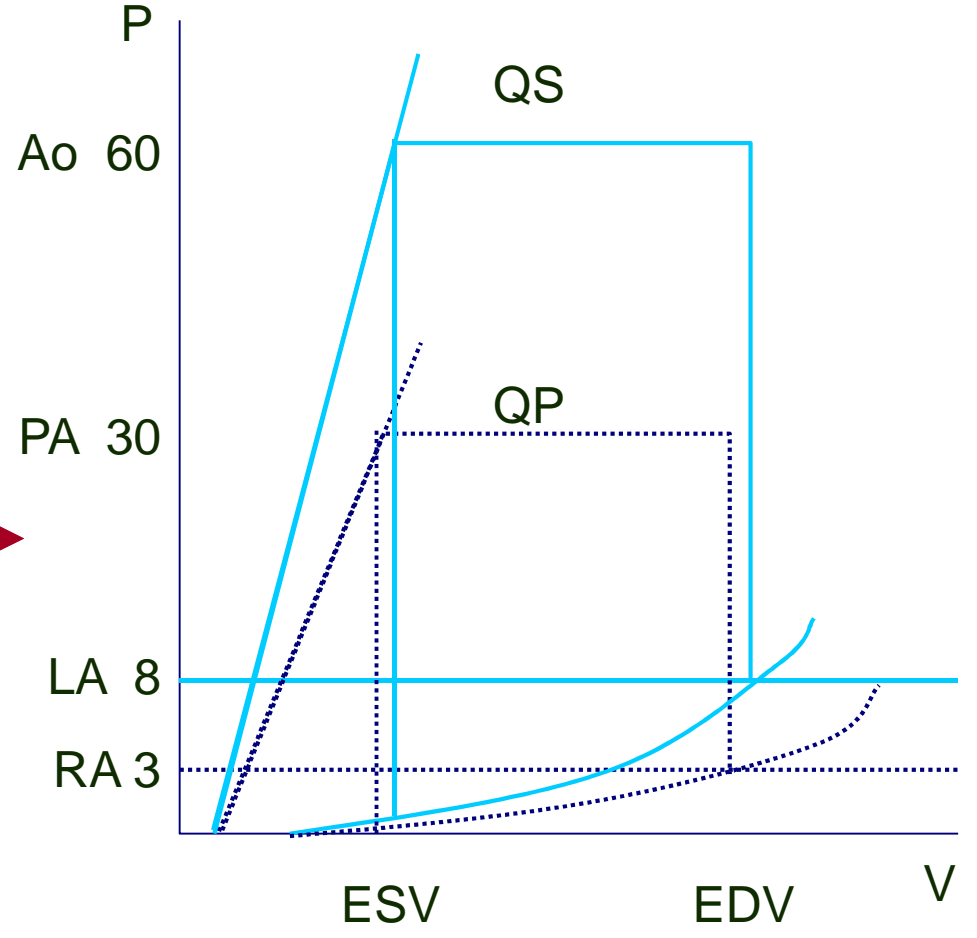
Comment assurer cette augmentation de la VO₂ (X2 ou 3)?

- ◆ Débit cardiaque augmente de 30 à 50% avec un débit combiné des 2 ventricules qui passe de 450 ml/kg (250 pour VD et 200 pour VG) chez le fœtus à 600 ml/kg en moyenne (300 chacun) en postnatale
- ◆ VG augmente son débit de 200 ml/kg/min à 500 ml/kg/min
- ◆ Le VG double son travail par l'augmentation de 30 à 50% à la fois de la pression et du débit alors que
- ◆ Le VD voit son travail diminué de 30% par diminution de la moitié de sa pression tandis que le débit n'augmente que de 20%

Adaptation postnatale immédiate



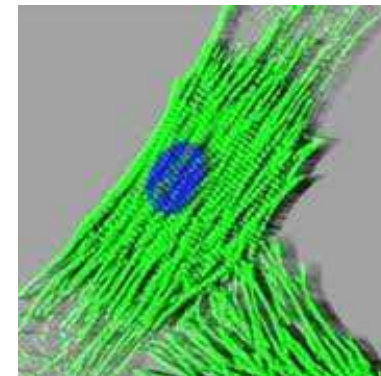
Foetus avec foramen ovale et CA large



Nouveau-né
 avec FO et
 CA fermé $QP = QS$

Fonction myocardique néonatale

- ◆ Différences structurelles entre le myocarde du NN et de l'adulte
- ◆ Plus d'éléments non contractiles que de myofibrilles
- ◆ Myocytes plus petits en taille et en longueur
- ◆ Plus forte dépendance du Ca extracellulaire pour la contraction
- ◆ Faible réserve myocardique

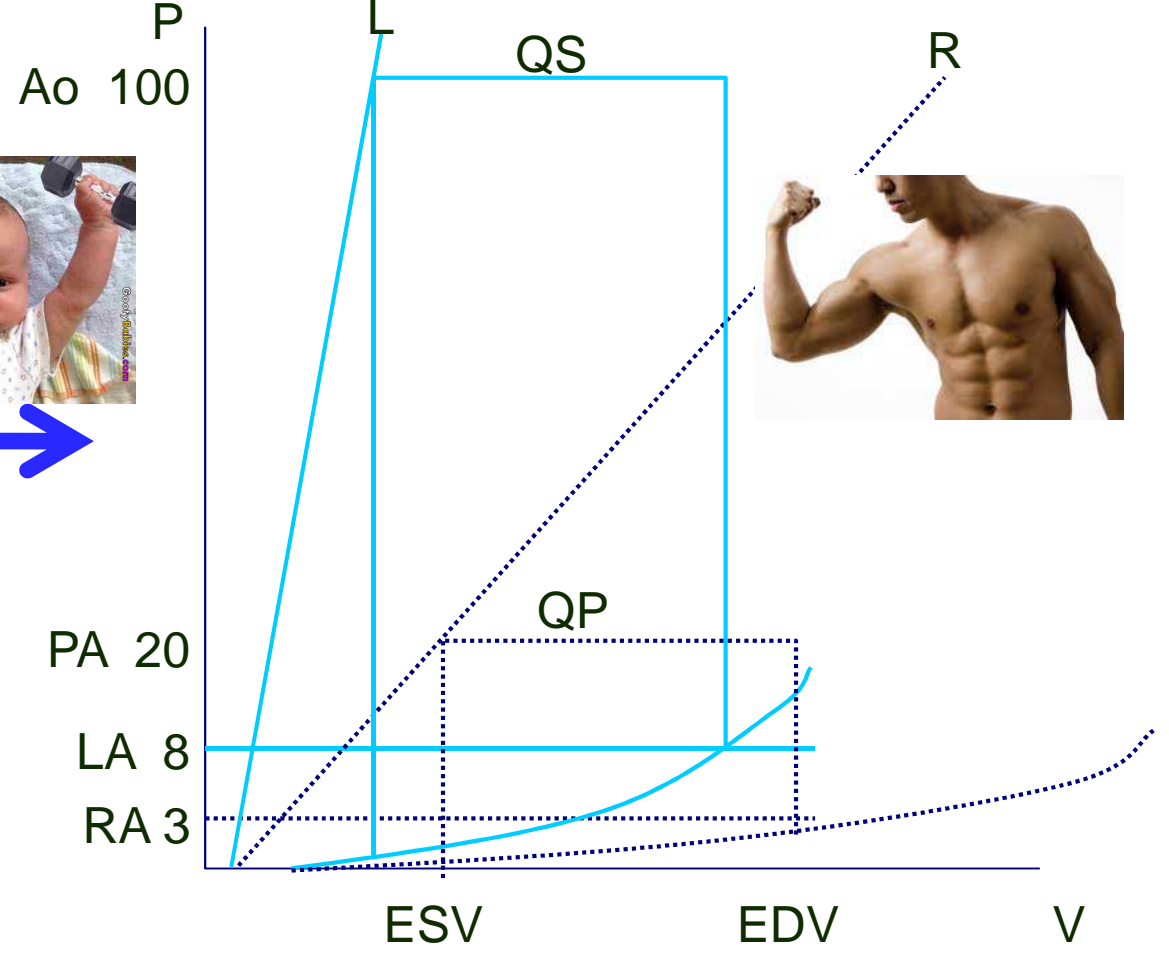
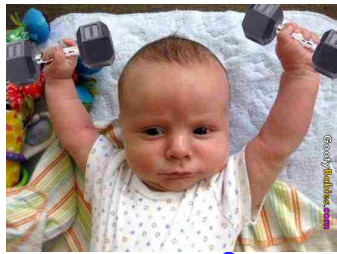
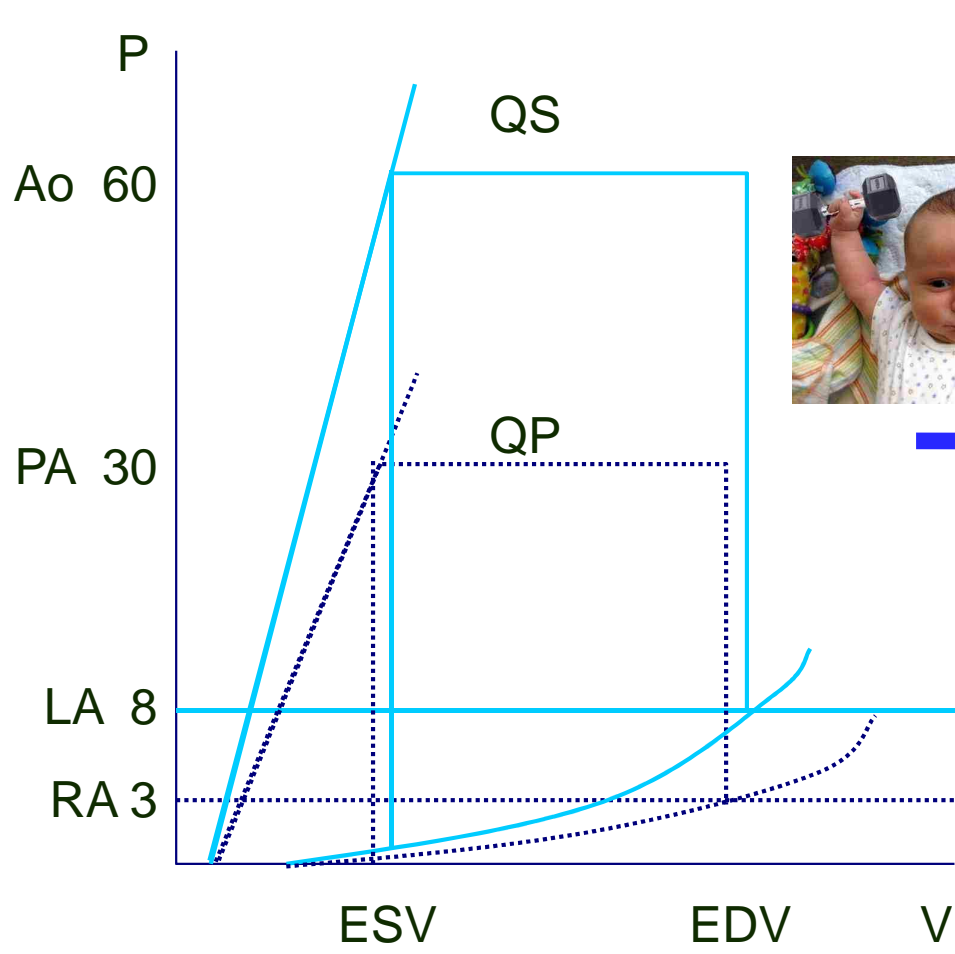


Objectif à moyen terme de l'adaptation néonatale

Le VG au turbin, s'hypertrophie et se spécialise dans la contractilité

Le VD sur une chaise longue, s'affine et se spécialise dans la compliance

Adaptation postnatale à moyen terme



Nouveau-né sans
 FO ni CA $QP = QS$

Adulte $QP = QS$

Physiopathologie néonatale

Hypertension pulmonaire

Hypertension pulmonaire (pas HTAP)

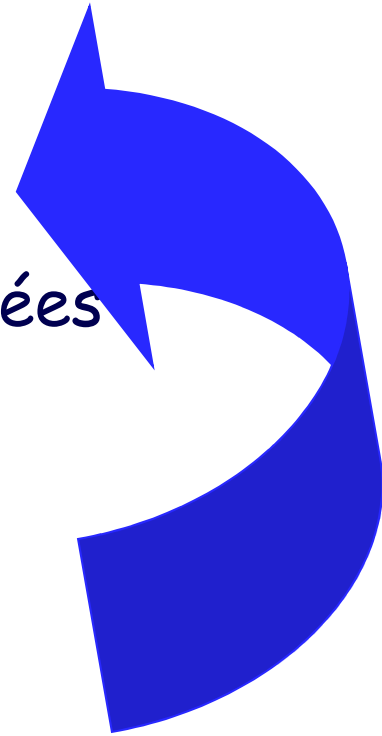
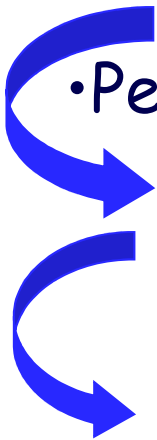
Echec de l'adaptation du système cardiorespiratoire à la vie extra utérine

- Persistance de résistances vasculaires pulmonaires élevées

- Maintien de shunt extrapulmonaire droit- gauche



HYPOXIE



Chute des résistances pulmonaires retardée

Etiologies possibles

- ◆ Asphyxie fœtale
- ◆ Infection materno-fœtale à *strepto B*
- ◆ Acidose
- ◆ Hypothermie; hypoglycémie, hypocalcémie
- ◆ Hyperviscosité
- ◆ Inhalation méconiale
- ◆ Maladie des membranes hyalines
- ◆ Hernie diaphragmatique

Hypertension pulmonaire

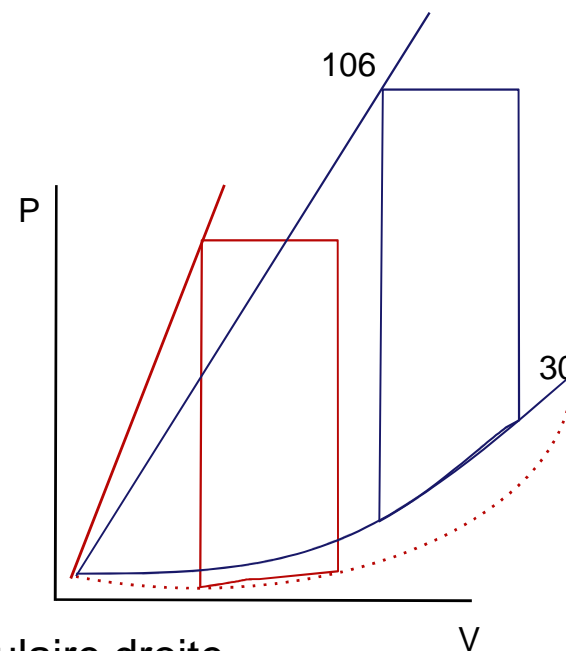
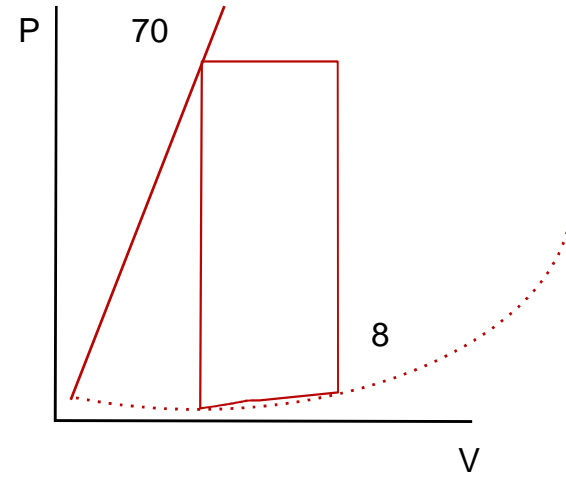
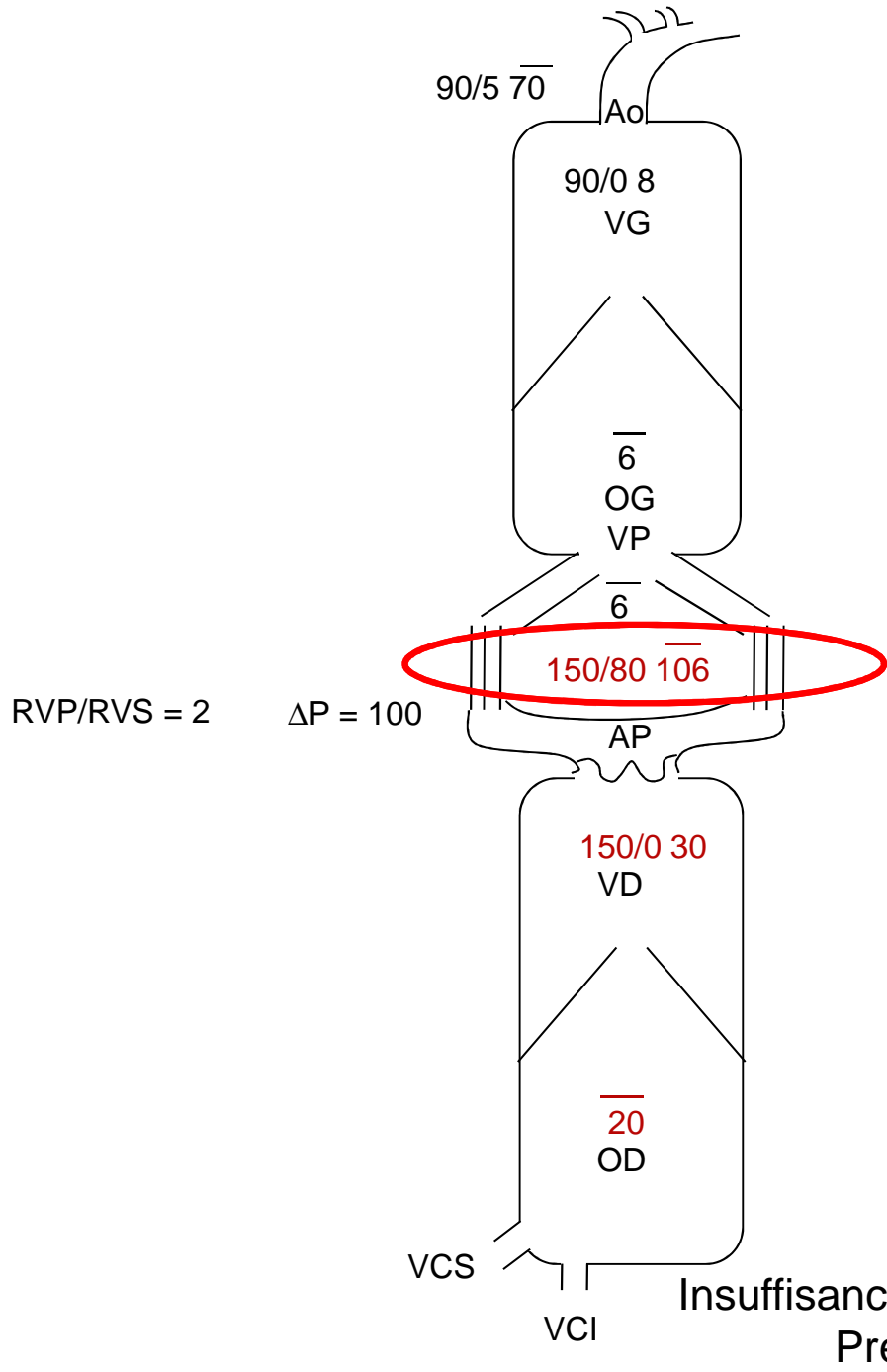
Clinique:

- ◆ Hypoxie réfractaire sans défaillance cardiaque
- ◆ Présence de shunt droit gauche (FO et PCA)

Thérapeutique:

- ◆ NO inhalé
- ◆ ECMO

HTP néonatale



Autres causes d'hypertension pulmonaire

- ◆ Gros trou (CIV) ou gros tuyau (canal artériel) = égalité des pressions systoliques aorte-AP
 - HTP systolique
- ◆ Si ça coince à la sortie du poumon
 - HTP post-capillaire
- ◆ En l'absence de cardiopathie, l'HTP est liée à une élévation des résistances vasculaires pulmonaires

Physiopathologie après la période néonatale

Mesures hémodynamiques

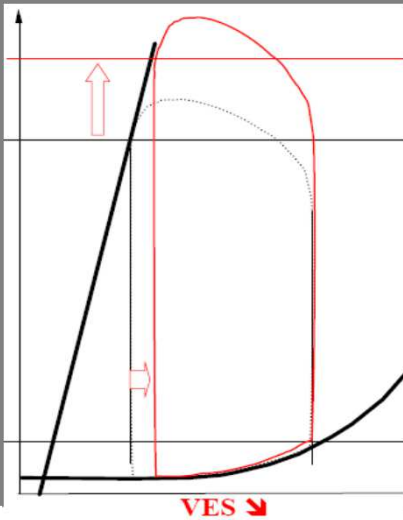
Altérations hémodynamiques et principes de traitement

Les shunts: différents types

Cas cliniques

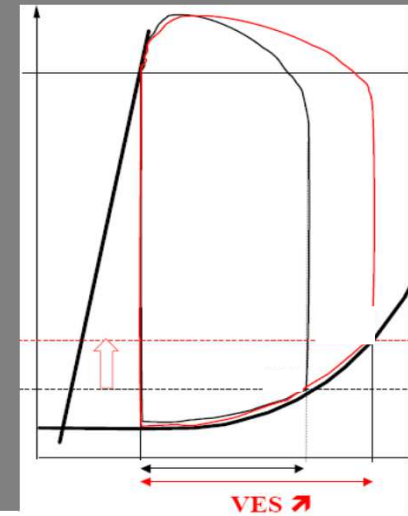
Mécanismes de la défaillance cardiaque

Altération de la postcharge
Surcharge de pression

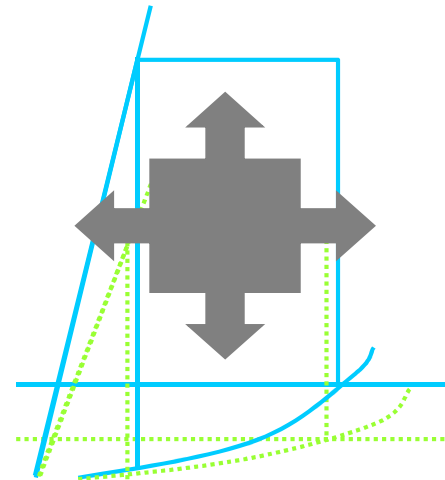


CoA
SA

Altération de la précharge
Surcharge de volume

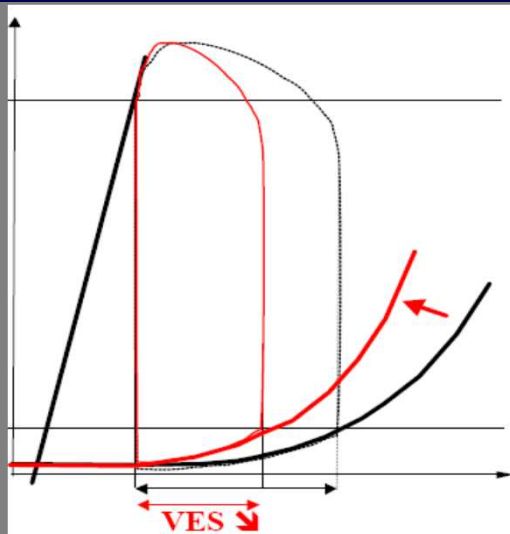


FAV
TAC
CIV
PCA
Anémie



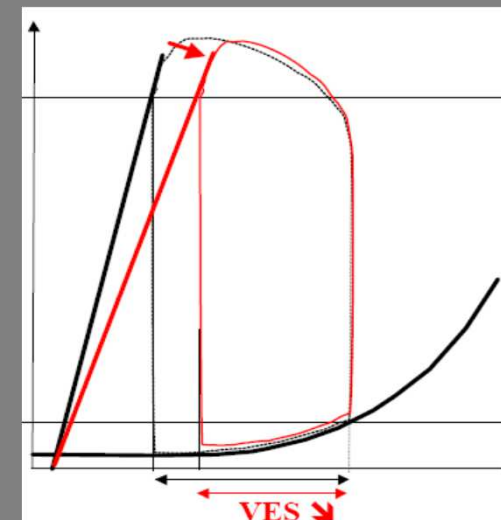
Syndrome de CoA
ASVG et hypoplasie Ao

Altération de la compliance



Petit
VG

Altération de la contractilité



CMD

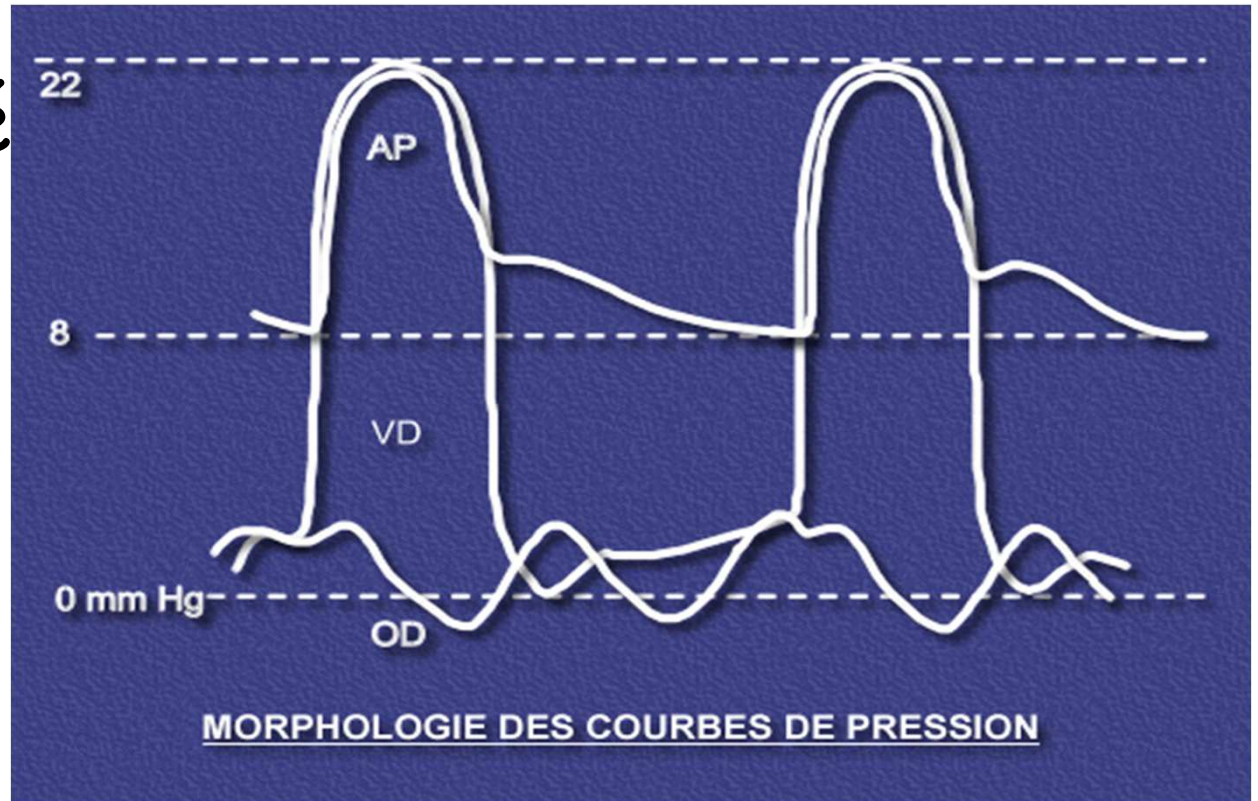
Hémodynamique au KT

Courbe simultanée

AP

VD

OD



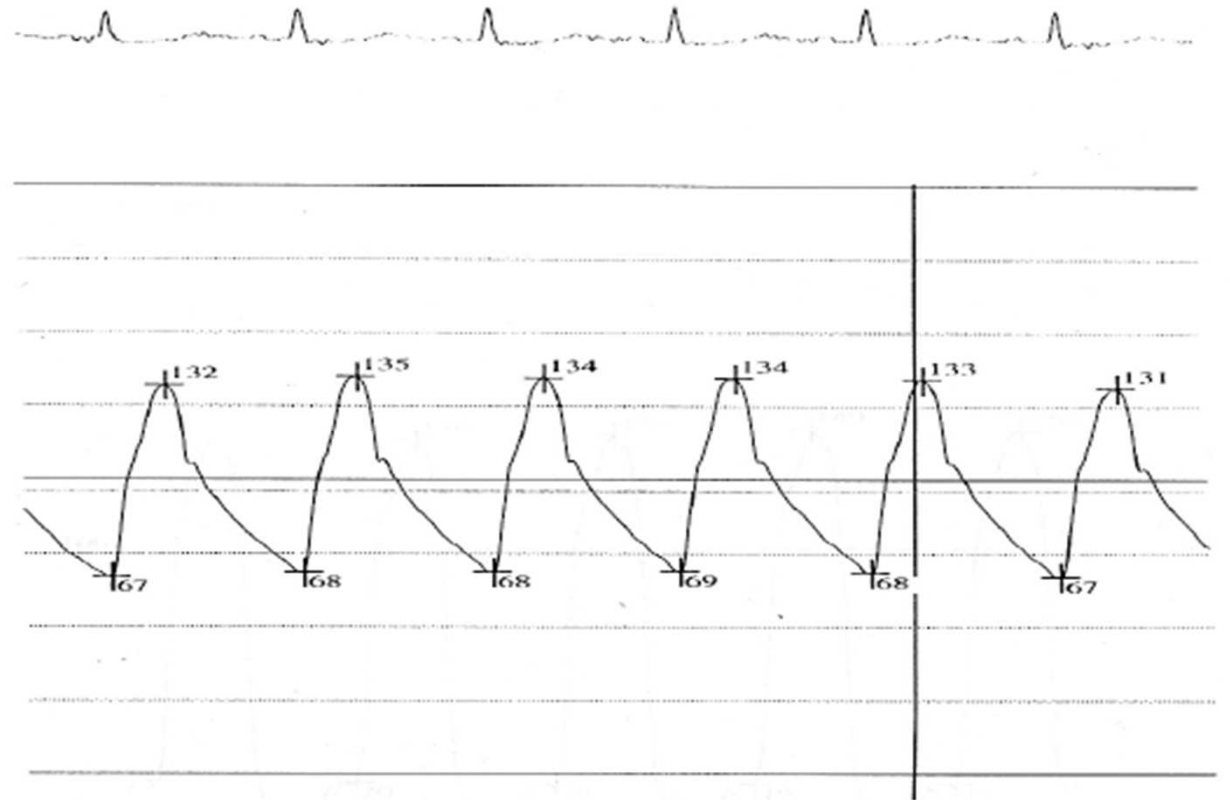
Que mesure-t-on?

Pression aortique

Systolique

Diastolique

Moyenne



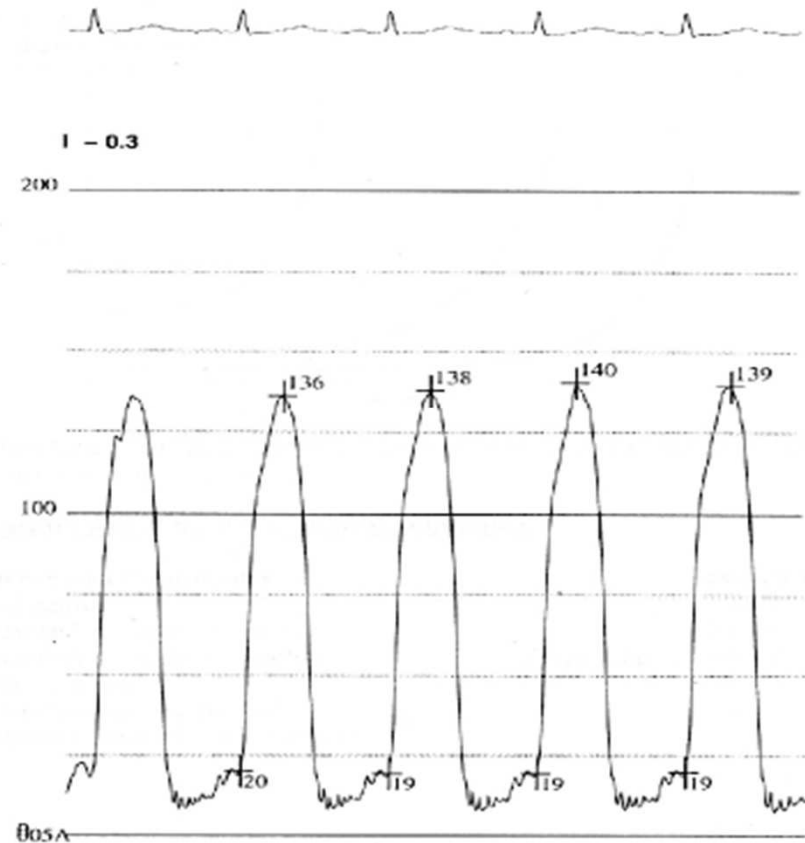
Pression ventriculaire

Gauche

Systole

Télédiastole (=POG)

Pas de moyenne

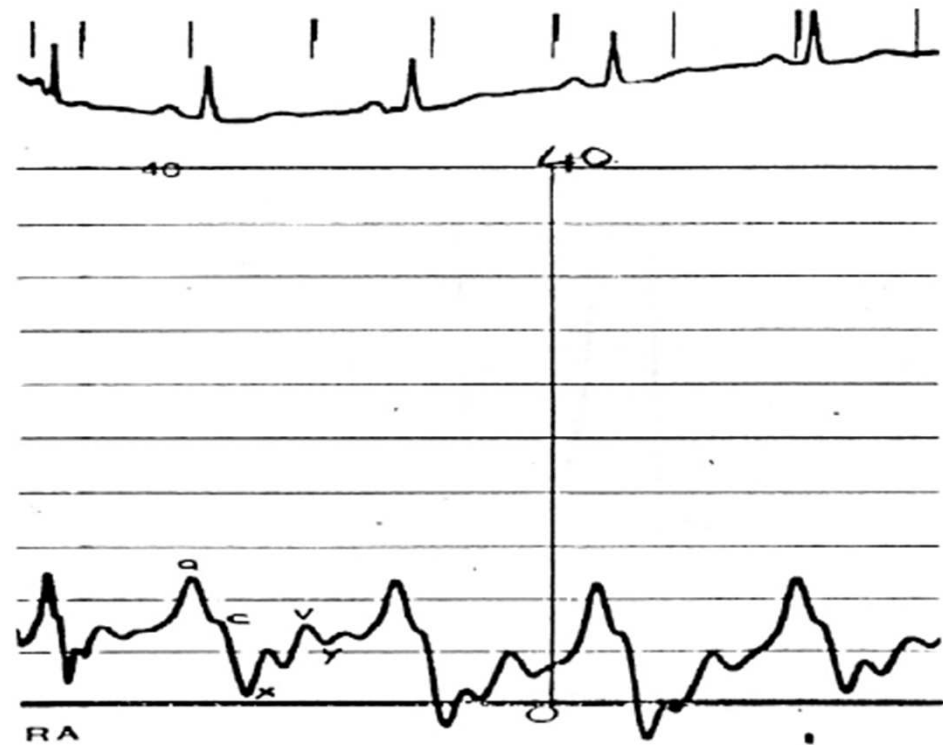


Pression atriale

Moyenne

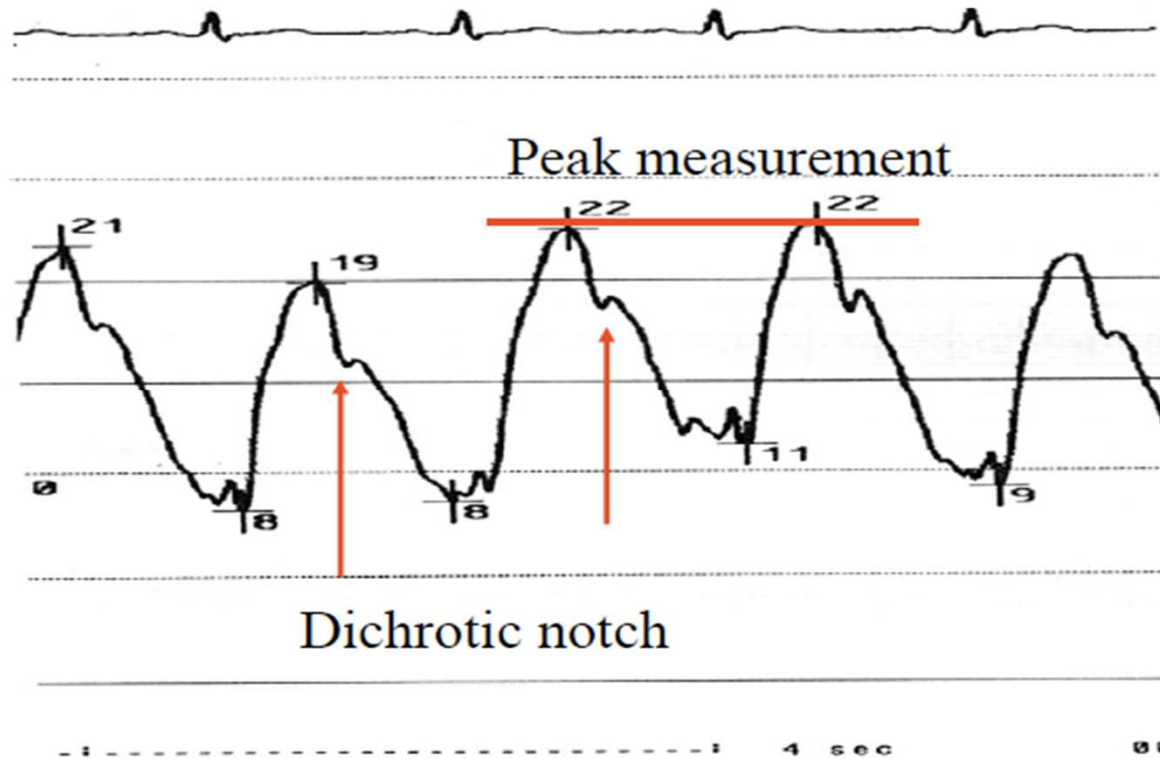
POD mesurée

POG: estimée ou mesurée



Pression pulmonaire

Systole
Diastole
Moyenne



Pressions normales

- POG 2-12: un chiffre, la moyenne
- POD 0-8: un chiffre, la moyenne
- Pression pulmonaire: systole, diastole, **moyenne**
- Pression capillaire: estimation de la pression dans l'oreillette gauche (pression pulmonaire bloquée)

Que mesure-t-on?

Débit cardiaque thermodilution: mesure par diminution de la température entraînée par l'injection d'un volume déterminé de liquide froid (température mesurée au niveau de l'injection et au niveau du thermistor de la Swan Ganz) (Moyenne de 3 injections successives)

Que calcule-t-on avec le débit cardiaque?

Résistances vasculaires pulmonaires: différence de pressions moyennes entre la sortie et l'entrée du circuit divisée par le débit cardiaque (loi de Poiseuille)

$$RVP = \frac{PAP \text{ moyenne} - POG}{\text{débit}}$$

UIWood; $UIWood * m^2$ (mm-Hg/l/min ou unité Wood)

NI: $2-4 UIWood * m^2$

Mesure du débit cardiaque

Intérêt limité chez les patients avec un shunt

Important quand cœur en série

Mesure par:

Fick mais consommation d'O₂ délicate

Principe de Fick

$$VO_2 = Q \times \text{dav de contenu en } O_2$$

$$VO_2 = Q \times (A - V)O_2$$

Résistances vasculaires pulmonaires quand il y a un shunt

Rapport de débit entre le débit pulmonaire et le
débit systémique

$QP/QS: Sat\ Ao-Sat\ VCS/Sat\ VP-SatAP$

Rapport de résistance

Réactivité pulmonaire O_2 , O_2/NO , prostacyclines

Valeurs normales

- Consommation d' O₂ d' un adulte:
 - 150ml/mn/m²
- Consommation d' O₂ d' un enfant:
 - 10ml/Kg/mn
- 1gr d' Hb peut fixer 13,6ml d' O₂
- Le pourcentage de saturation de l' Hb est fonction de la pression partielle en O₂
- Pression partielle en O₂ pour laquelle 50% des sites sont fixés: P₅₀ = 27 à 30mmHg, varie selon l' acidose

- Débit Q

$$- Q = VO_2 / CaO_2 - CVO_2$$

- VO_2 : consommation d' O_2 par unités de temps
- CAO_2 : contenu en O_2 du sang artériel (ml/100ml de sang)

$$CaO_2 = SaO_2 \times Hb \times 1,34 + 0,0031 \times PaO_2$$

- CVO_2 : contenu en O_2 du sang veineux mêlé

$$CvO_2 = SvO_2 \times Hb \times 1,34 + 0,0031 \times PvO_2$$

Quantification d'un shunt: Q_P / Q_S

- Calcul $Q_P / Q_S = A_o - V_c / V_p - A_p$
- - $Q_P = VO_2 / C_vPO_2 - C_a PO_2$
- - $Q_S = VO_2 / C_aO_2 - C_vO_2$

$$Q_P / Q_S = A_o - V_c / V_p - A_p$$

Shunt Gauche-droit:

- $A_o - VC = 30$

- $V_p = 100$

Il manque A_p

Shunt Mélangé:

- $SaO_2 AP = SaO_2 AO$
- $Ao - VC / Vp - Ap$
- $30 / 100 - Ao$

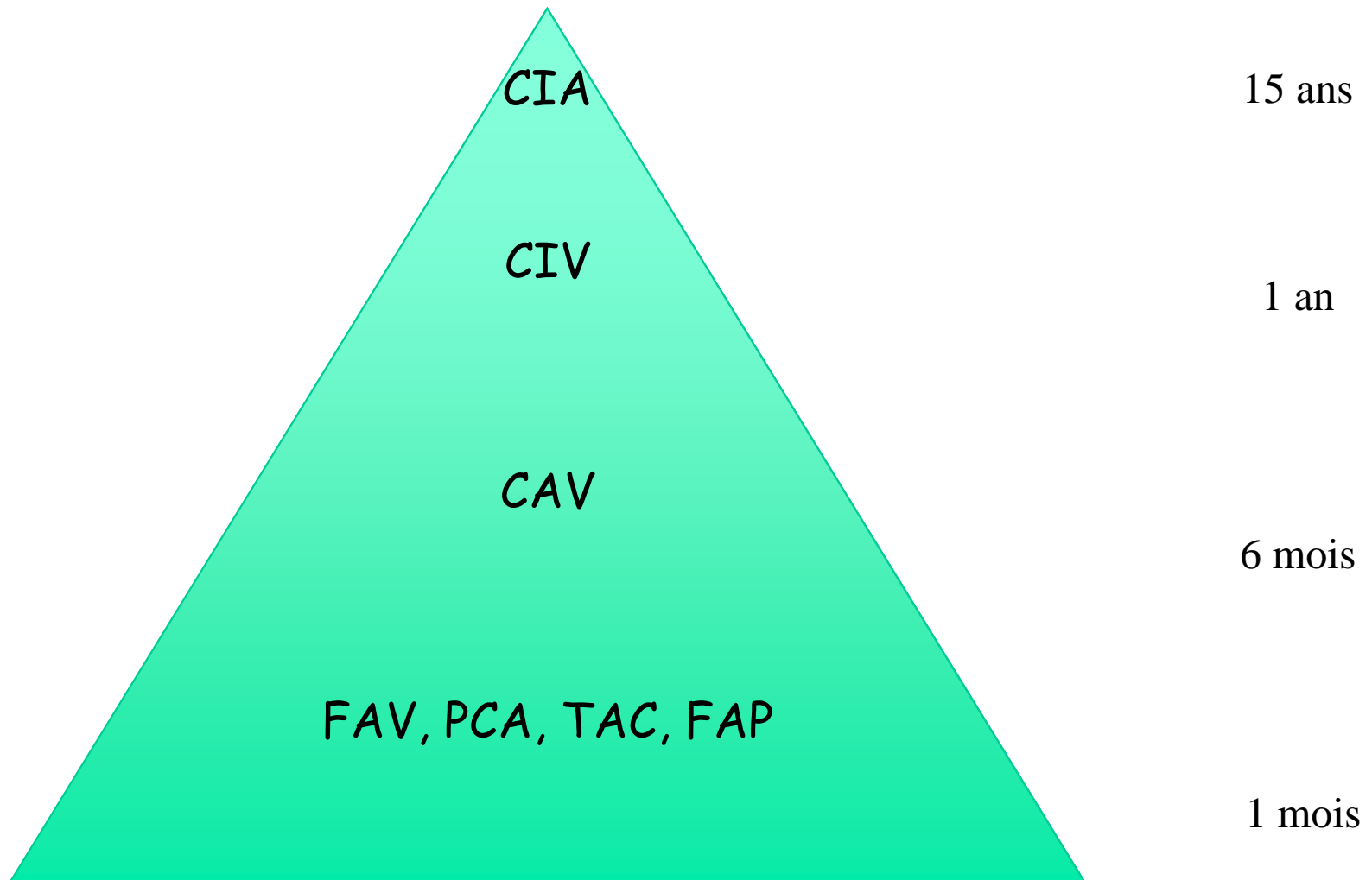
Shunt droit - gauche:

- $SaO_2 Ap = SaO_2 VC$

Principes généraux

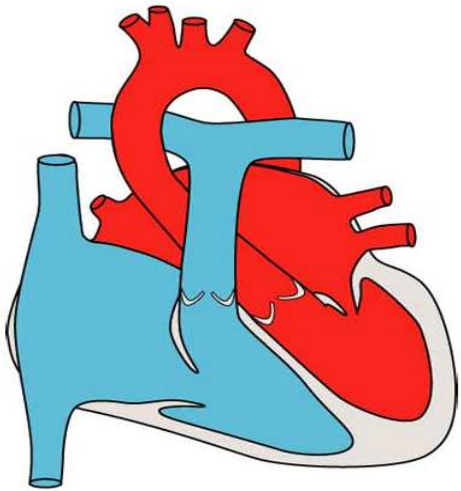
- Sens du shunt = régime de pression de part et d' autre de la communication
- Gradient de pression = taille de la communication
- Communication large = égalisation de pression entre les cavités
- Communication restrictive = gradient de pression entre les cavités
- Importance du shunt = résistances vasculaires, compliances ventriculaires, obstacles valvulaires
- Les pressions à gauche sont fixées par la commande centrale

Timing de la chirurgie des shunts



Les shunts - quelques chiffres

Cardiopathie: **1%** des naissances vivantes
soit près de **6000** enfants par an en France



- Communication inter-ventriculaire 30%= 1500
- Communications interatriales 8% = 400
- Canal artériel persistant 7% = 350
- Tronc artériel commun 2% = 100

~ 50 %

CIV -Types hémodynamiques

- ◆ Type 1: Maladie de Roger
- ◆ Type 2a: CIV à gros débit sans HTP
- ◆ Type 2b: CIV avec HTP isosystémique
- ◆ Type 3: CIV vieillie (Eisenmenger)
- ◆ Type 4: CIV à poumons protégés

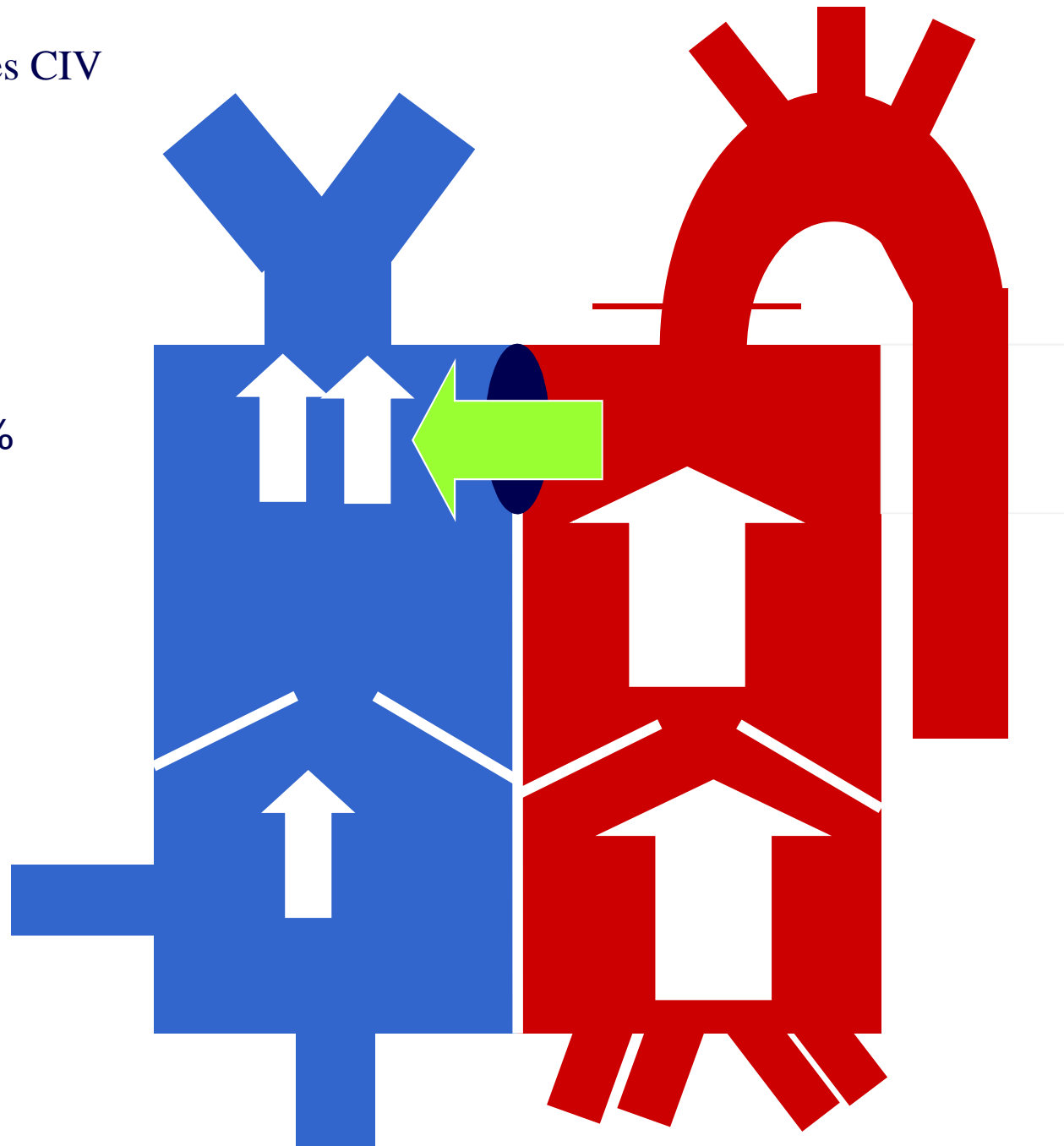
Physiopathologie des CIV

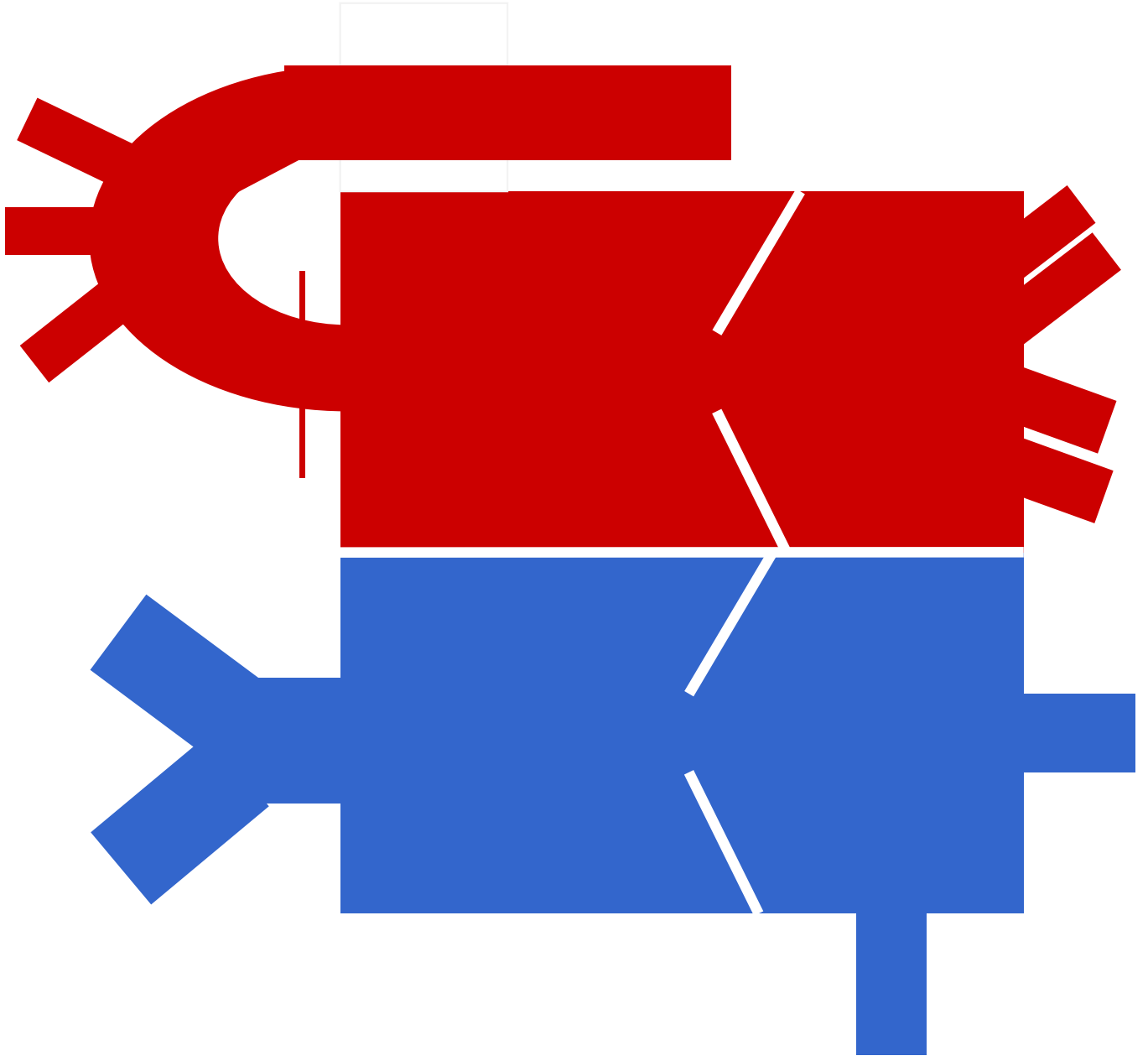
Les shunts à l'étage ventriculaire regardent les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques en systole

Le sens du shunt est fonction des résistances vasculaires pulmonaires

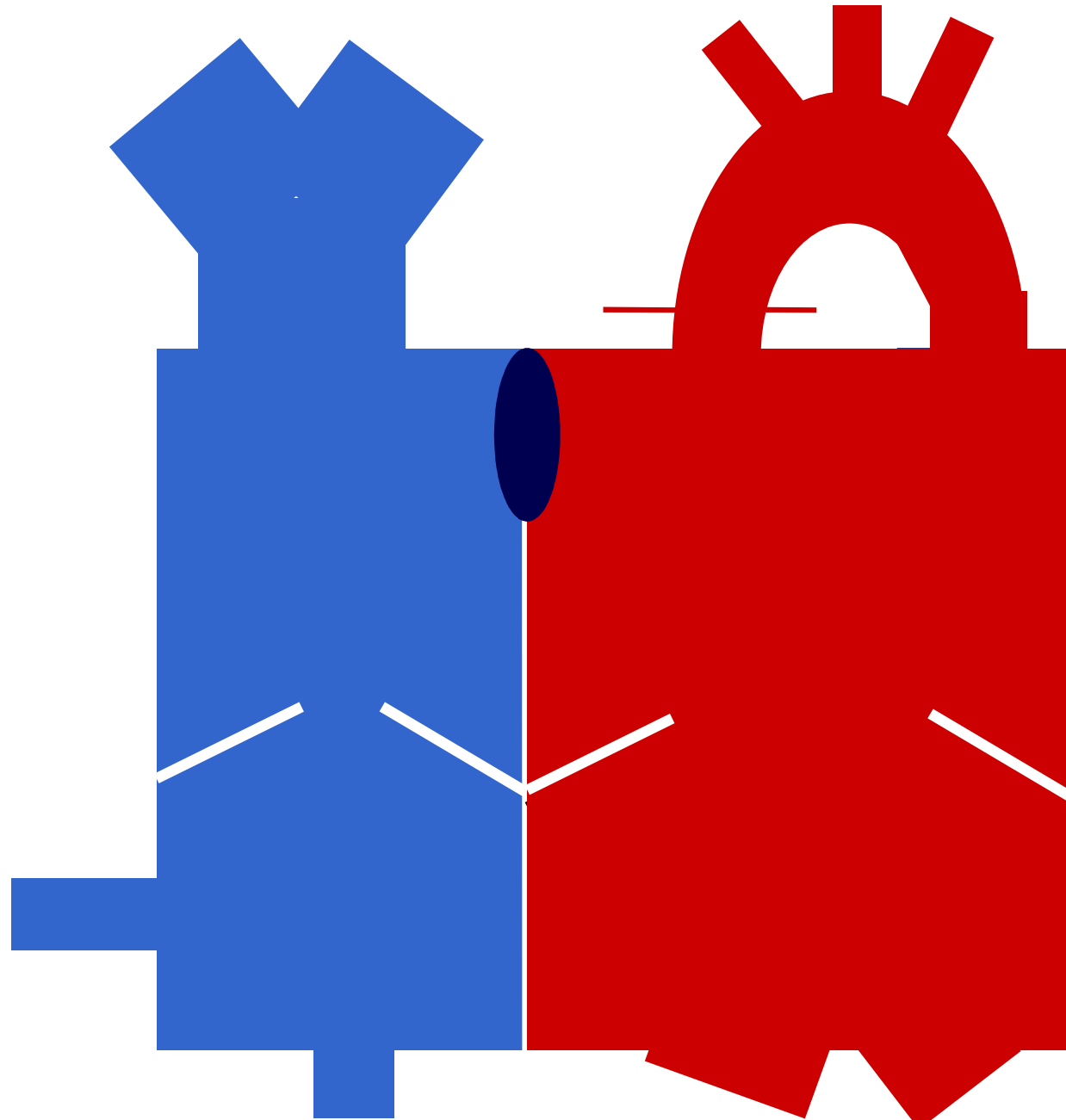
Physiopathologie des CIV

Sat AP 90%





Les shunts à l'étage ventriculaire
dilatent les cavités gauches



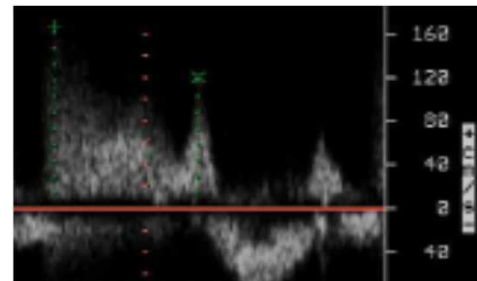
Vélocité Doppler du shunt (Bernouilli) +++

$$PVG_s - PVD_s = 4 V^2$$

$$PAP_s = PVD_s = PAO_s - 4V^2$$

IT (PAPs)

IP (PAPm et PAPd)

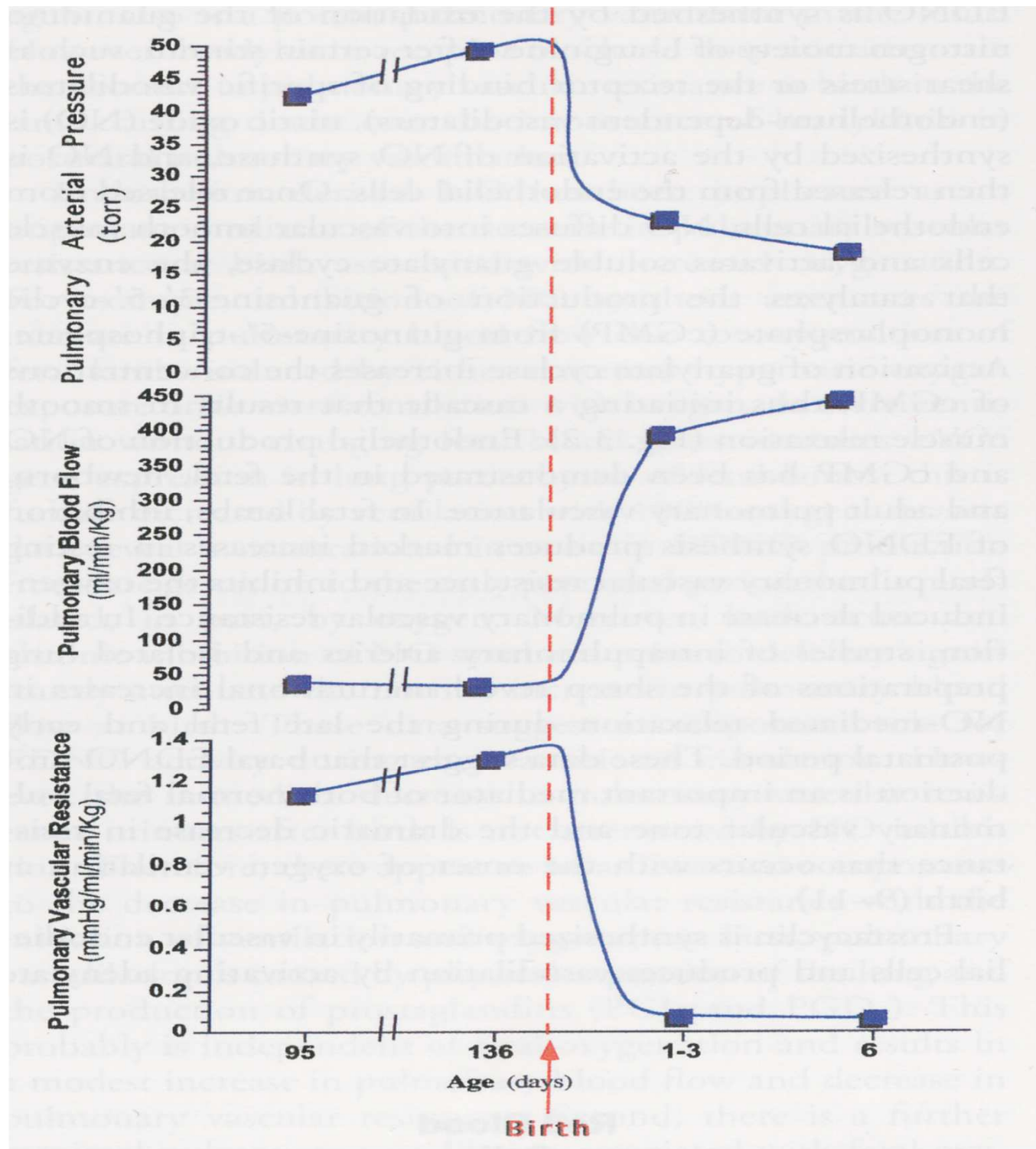


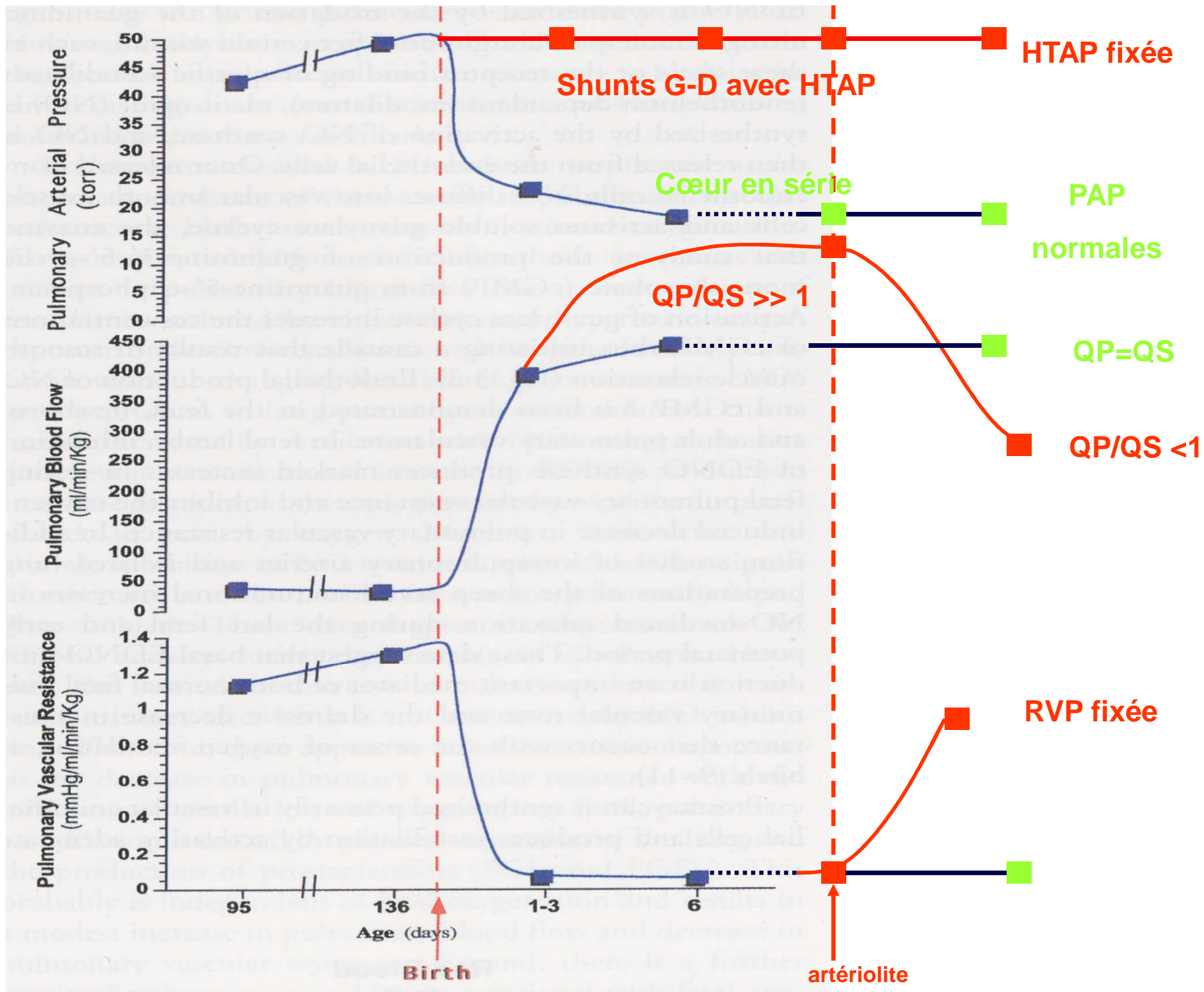
Bernouilli :

PAP m = protodiastole

PAPd = télédiastole

Principe de FICK:
 $Q_p = \text{PAP} / R_p$





Diagnostic

- ◆ Clinique puis
- ◆ Echocardiographie +++++
 - Localisation de la ou des CIV, importance du doppler couleur pour les CIV de petites tailles
 - Evaluation du retentissement hémodynamique: importance du shunt, degré d'HTAP
 - Recherche de lésions associées initialement et lors de la surveillance : IA, membrane sous-aortique, sténose médioventriculaire, sténose pulmonaire, CIVs, CoA...
- ◆ Cathéterisme cardiaque: rarement

Ttt médical des Shunts à gros débit

Contrer le surcroît de dépense énergétique (130%) = INDISPENSABLE

-Augmenter l'apport calorique en donnant des **calories** (gras et sucre)

Augmenter la **viscosité du sang** pour diminuer le shunt

-Fer (Ferrostrane) ou transfusion

- Avant 6 mois: 1 à 2 càc par jour
- De 6 mois à 2 ans 1/2: 2 à 3 càc par jour
- De 2 ans $\frac{1}{2}$ à 6 ans: 3 à 4 càc par jour
- De 6 ans à 10 ans: 4 à 5 càc par jour

Associations possibles mais non obligatoire

-Furosémide (Lasilix) +/- Spironolactone (Aldactone)

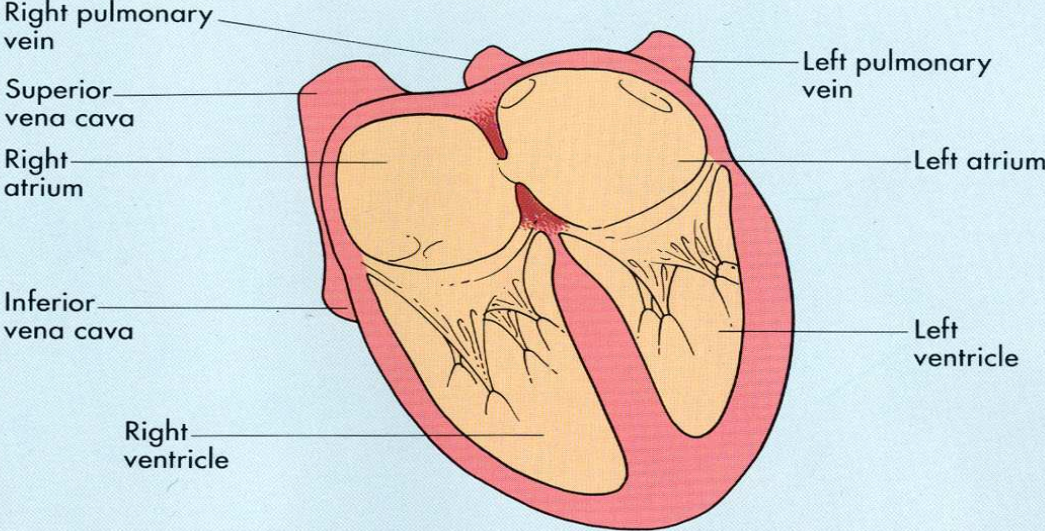
Limiter les infections intercurrentes (vaccination optimale +/- Synagis)

Pas d'indication à la Digoxine!

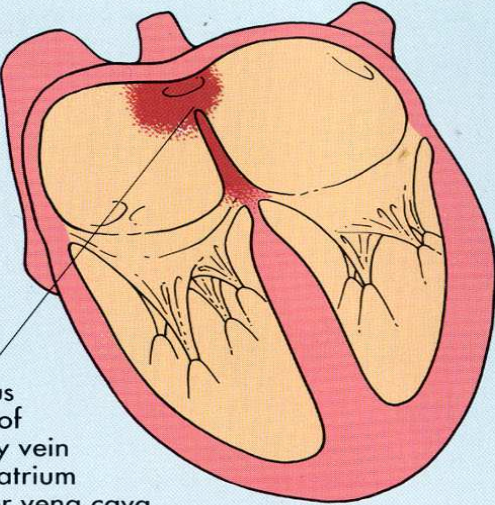
Chirurgie si nécessaire

Communications interatriales

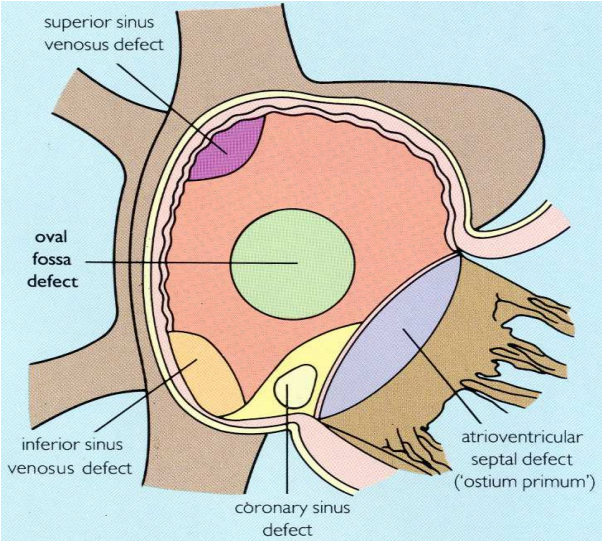
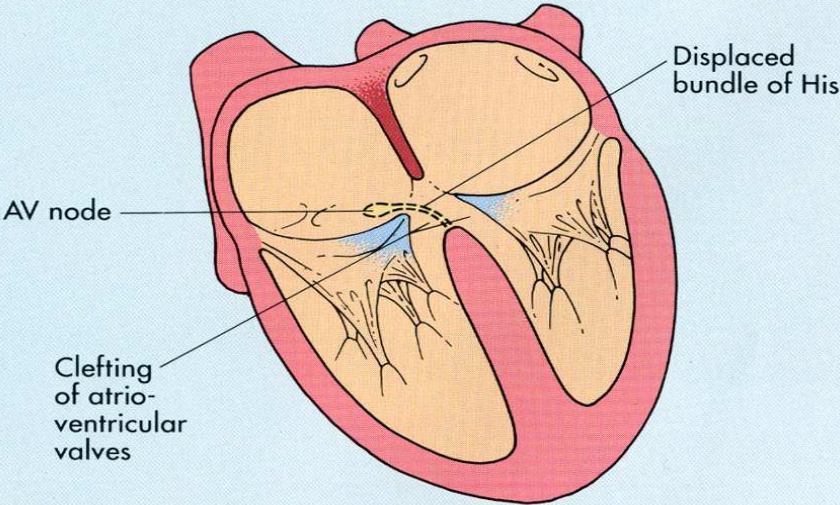
Ostium secundum



Sinus venosus



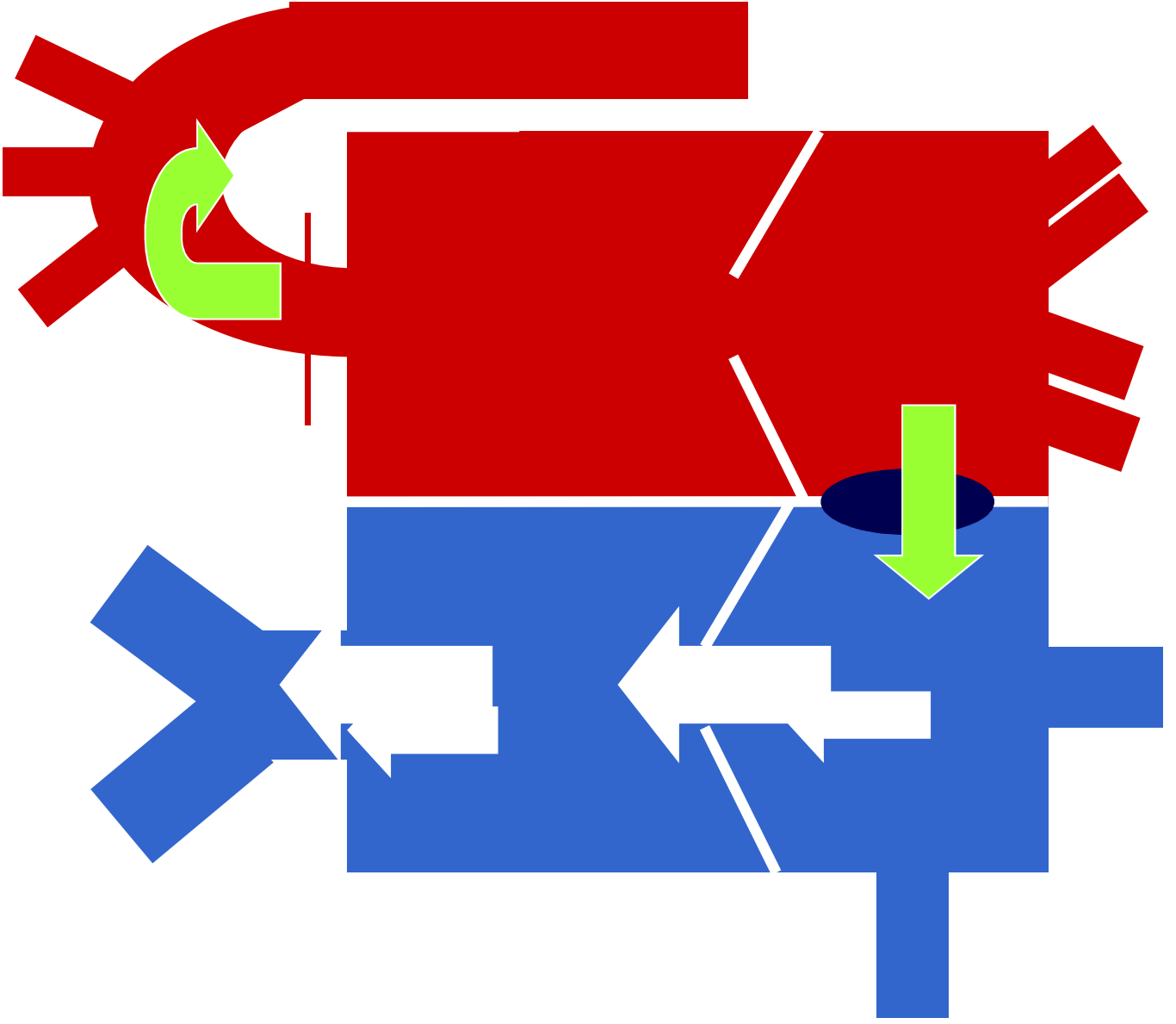
Ostium primum



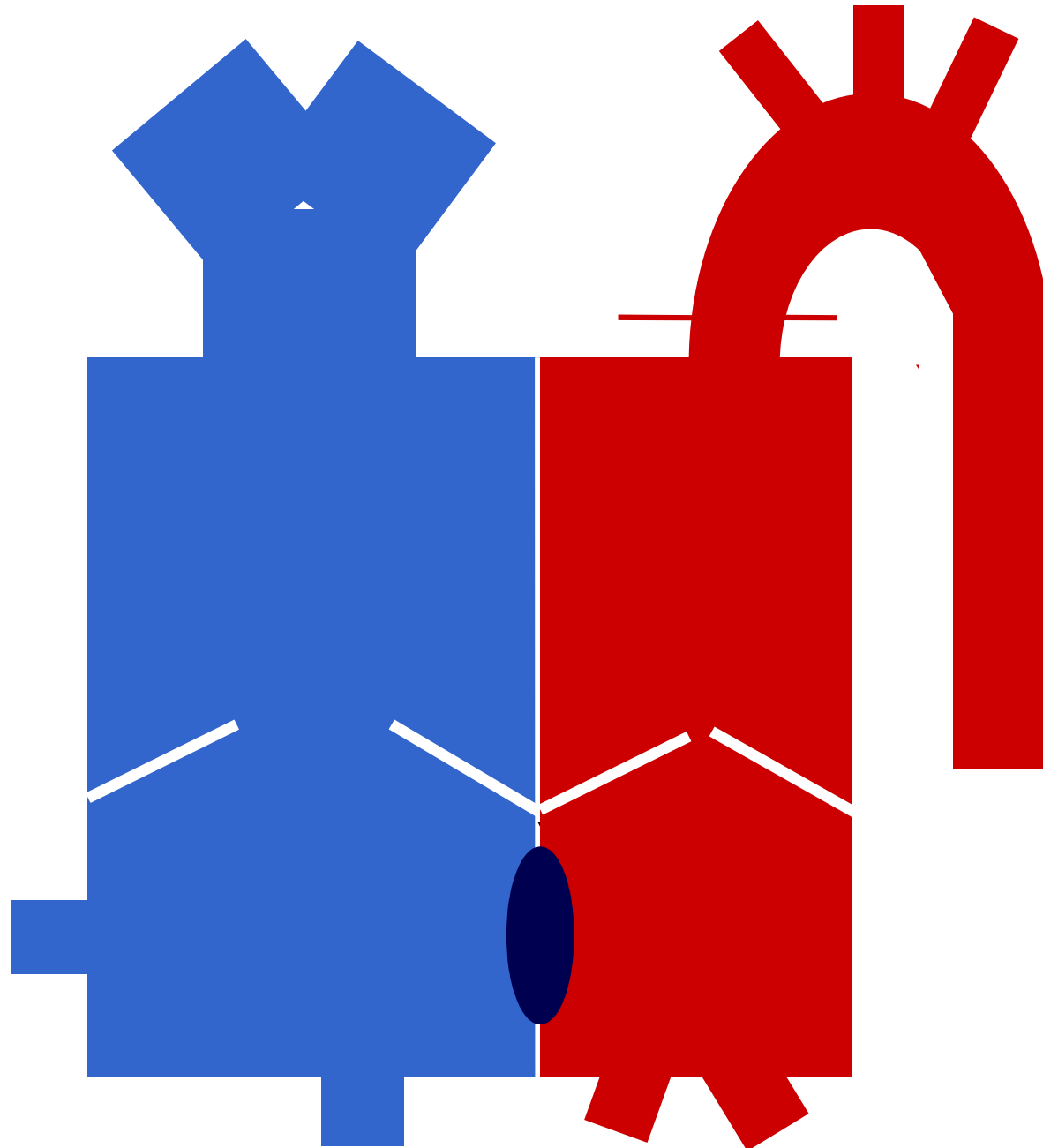
Physiopathologie des CIA

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



CIA: diagnostic

ETT: sous costal, parasternal petit axe, défaut rétro aortique, shunt G-D

ETO chez l'adulte

CIA sinus venosus: rechercher le RVPA partiel
VPSD

CIA ostium primum: rechercher la fente mitrale

CIA: évolution

Fermeture spontanée des petites CIA

Troubles du rythme atrial (fibrillation ou flutter) peuvent venir après 30 ans

Dysfonction ventriculaire droite tardive favorisée par les troubles du rythme

HTAP très rare, plutôt associée que conséquence du shunt

Shunts artériels

Shunt artériel et cœur d'architecture normale

- ◆ Persistance du canal artériel
- ◆ Fenêtre aorto-pulmonaire
- ◆ APD naissant de l'Aorte
- ◆ Fistule périphérique (veine de Gallien, hépatique)
- ◆ Fistules coronaires

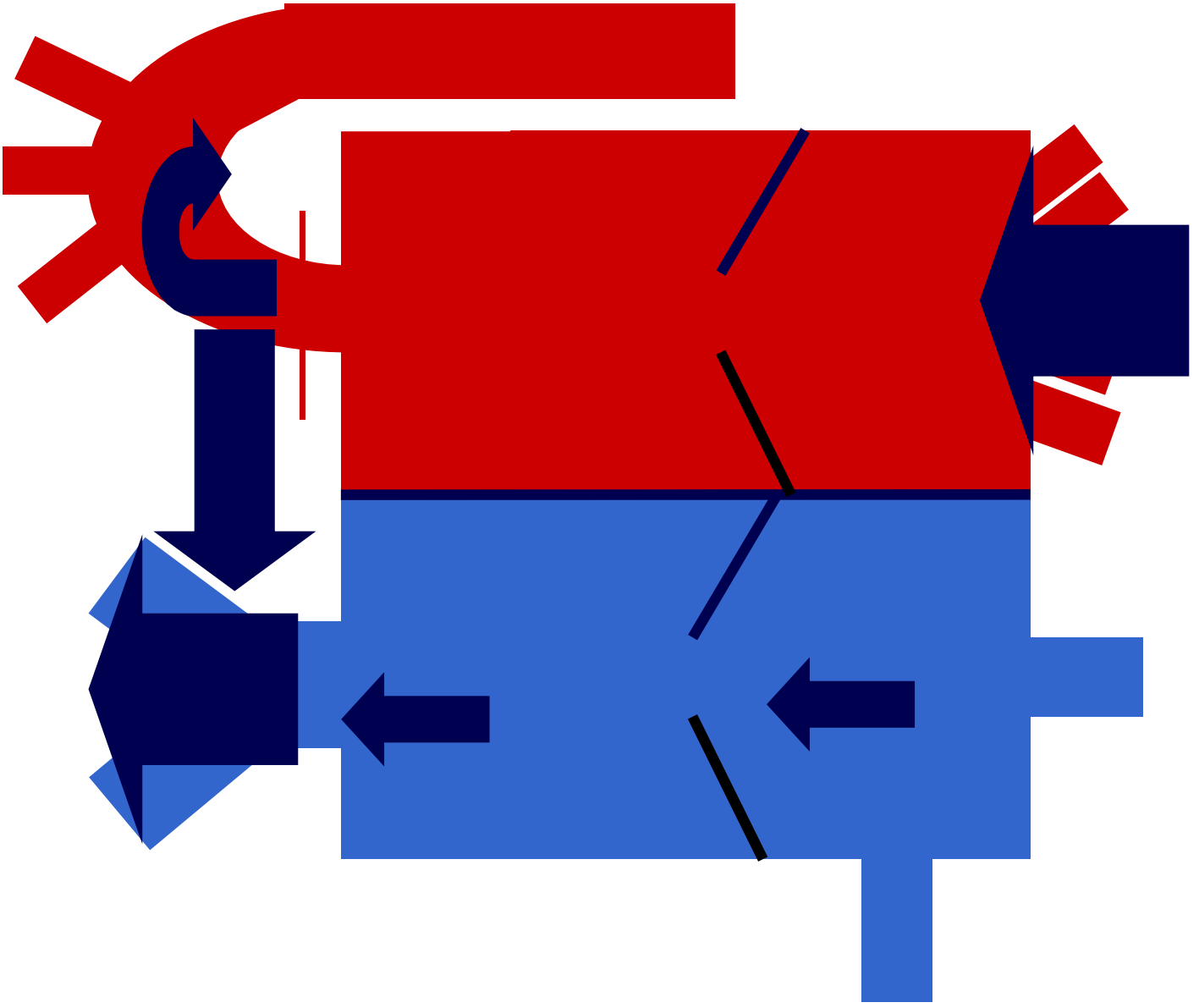
Rose si $RVP < RVS$

sauf si OAP, troubles de ventilation, shunt D-G auriculaire

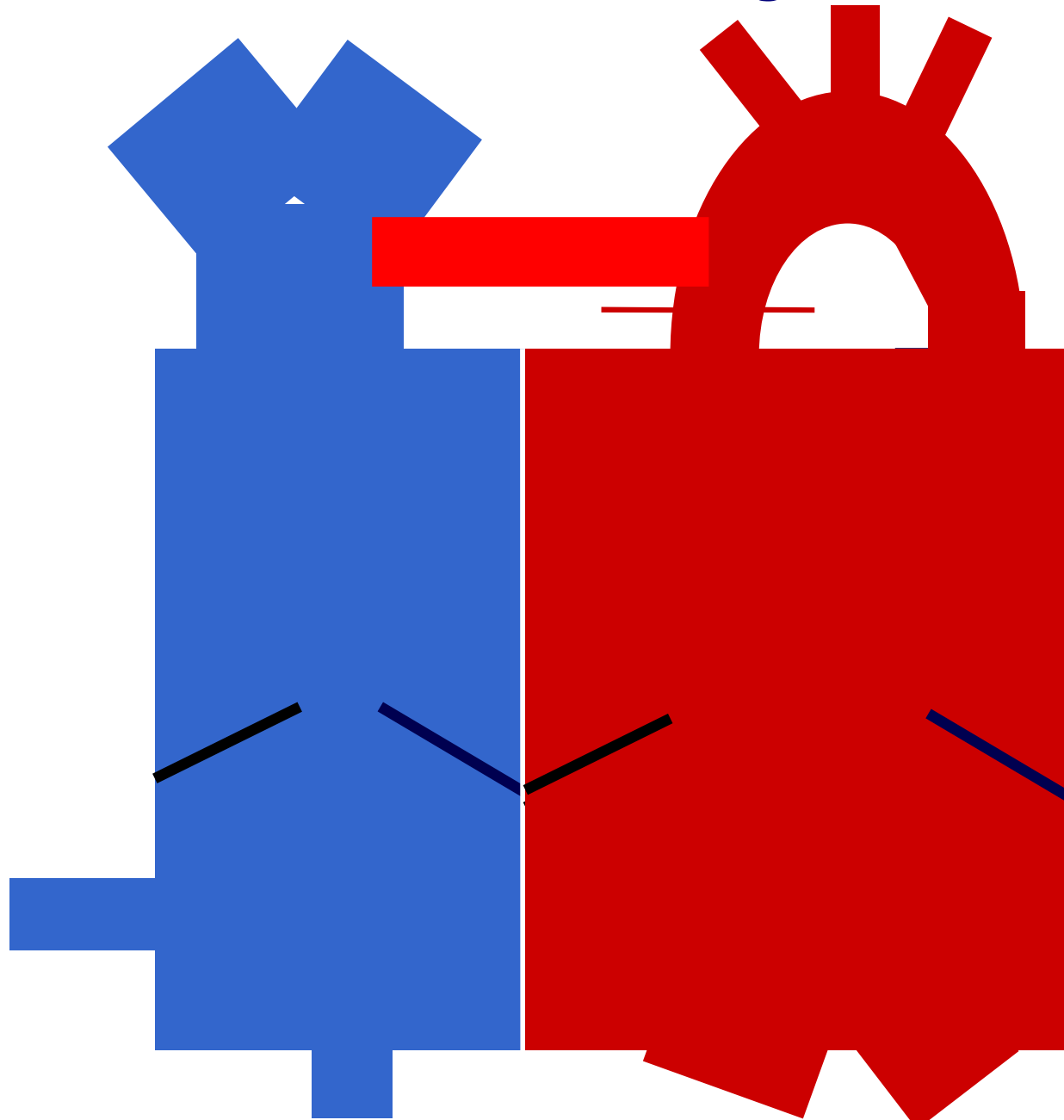
Physiopathologie du canal artériel

Les shunts artériels regardent les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques en systole

Le sens du shunt est fonction des résistances vasculaires pulmonaires



Les shunts artériels dilatent les cavités gauches



Canal artériel persistant

Circonstance de découverte

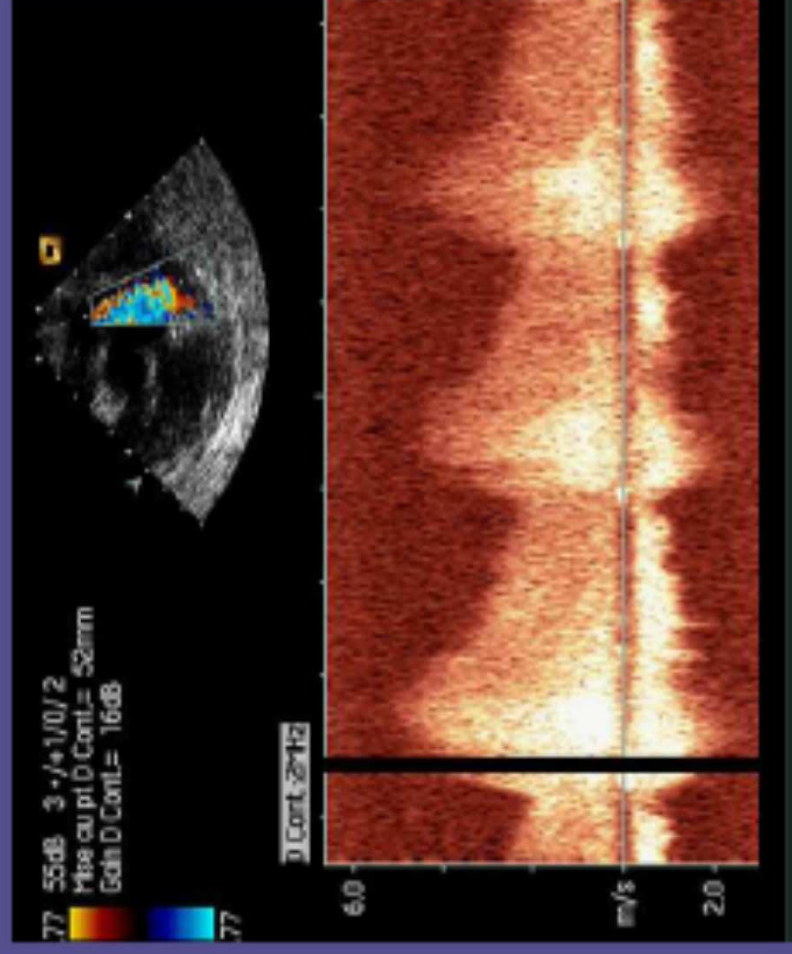
- 1- Souffle cardiaque le plus souvent :
 - Continu sous-claviculaire gauche
 - Renforcement téléstolique
- 2- Signes respiratoires plus rarement :
 - Cassure de la courbe staturopondérale
 - Pouls amples

L'auscultation signe le diagnostic

Canal artériel persistant *Doppler continu*

**Flux continu avec
vélocité maximale en
télésystole**

**Canal le plus souvent
restrictif (V_{\max}
systolique > 4 M/s
diastolique > 2 M/s)**

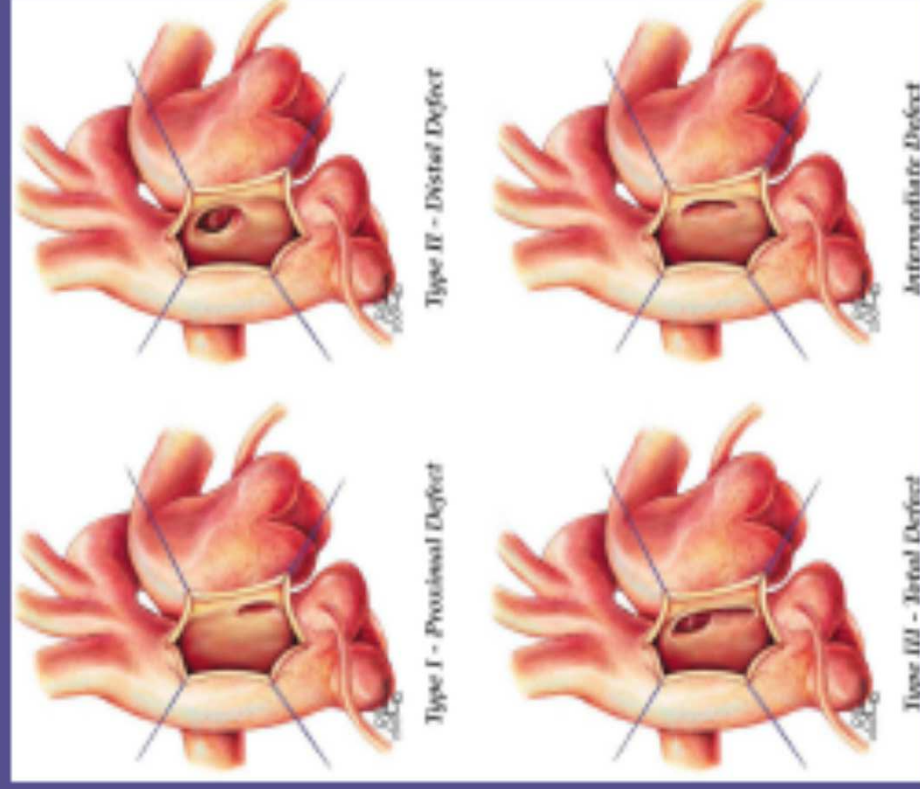


Fenêtre aorto-pulmonaire

Très rare (0,3%)

Défaut de développement du septum aortico-pulmonaire et non du septum conal

Il se distingue du TAC par la présence de 2 orifices valvulaires et l'absence de CIV.



Fenêtre aorto-pulmonaire

- ◆ DAN possible
- ◆ Physiopathologie celle du large canal avec shunt gauche-droite important et risque d'HTAP fixée précoce
- ◆ Pouls amples (vol diastolique)
- ◆ Signes de débit
- ◆ Souffle d'hyperdébit
- ◆ Attention à l'ECG (anomalie coronaire)
- ◆ ETT: vol diastolique!!!
- ◆ Traitement chirurgical sous CEC (HTAP post-op)

APDA

- ◆ **Surcharge barométrique de l'APD (HTP)**
 - Débit dans l'APD est fonction des RVP
- ◆ **Surcharge volumétrique de l'APG (HTAP « reflexe ? »)**
 - Débit systémique sur une seule branche
 - Ne devrait pas donner d'HTAP
 - Mais HTAP sévère
 - Vasoconstriction réflexe de l'APG dont le mécanisme est inconnu?

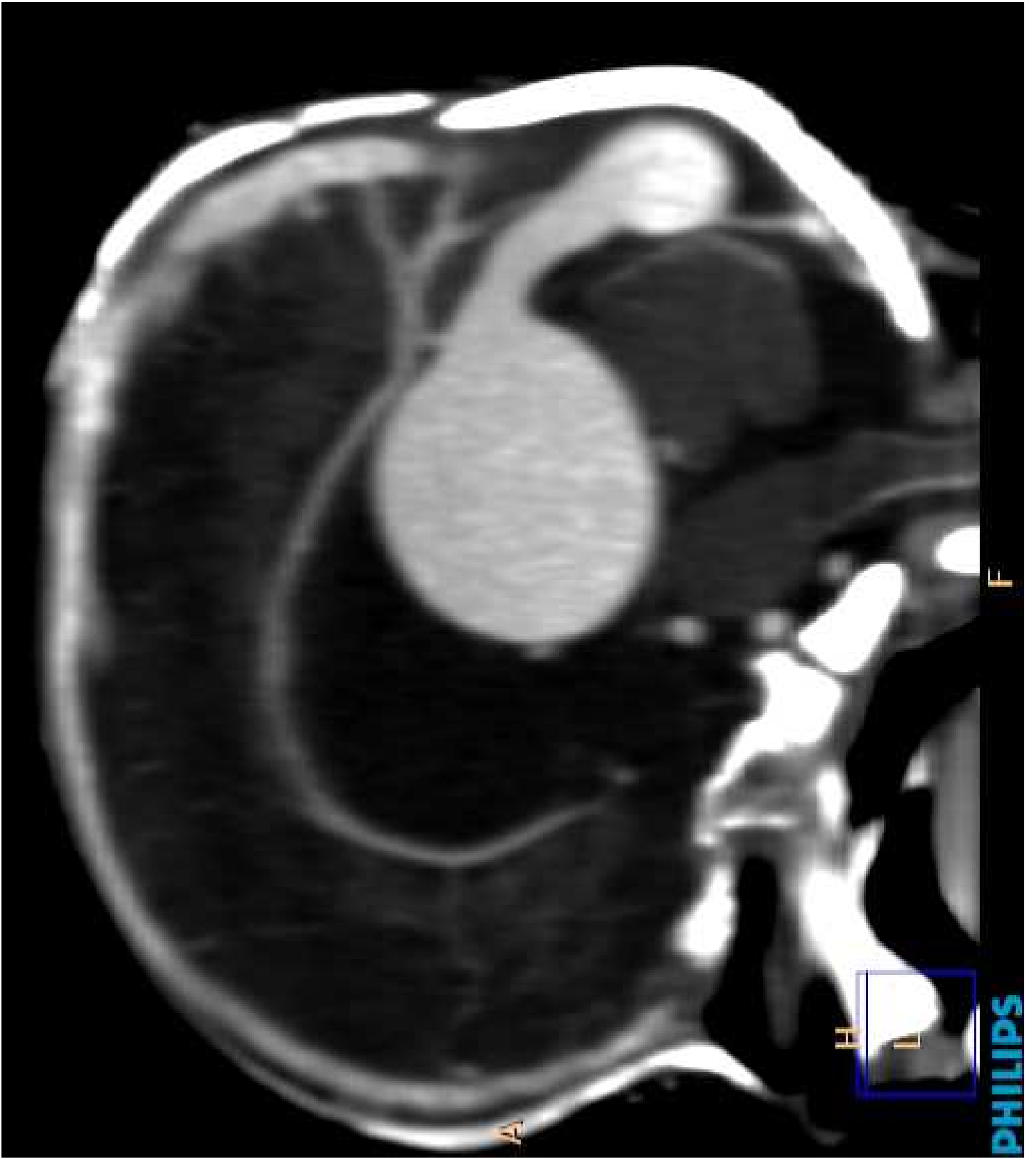


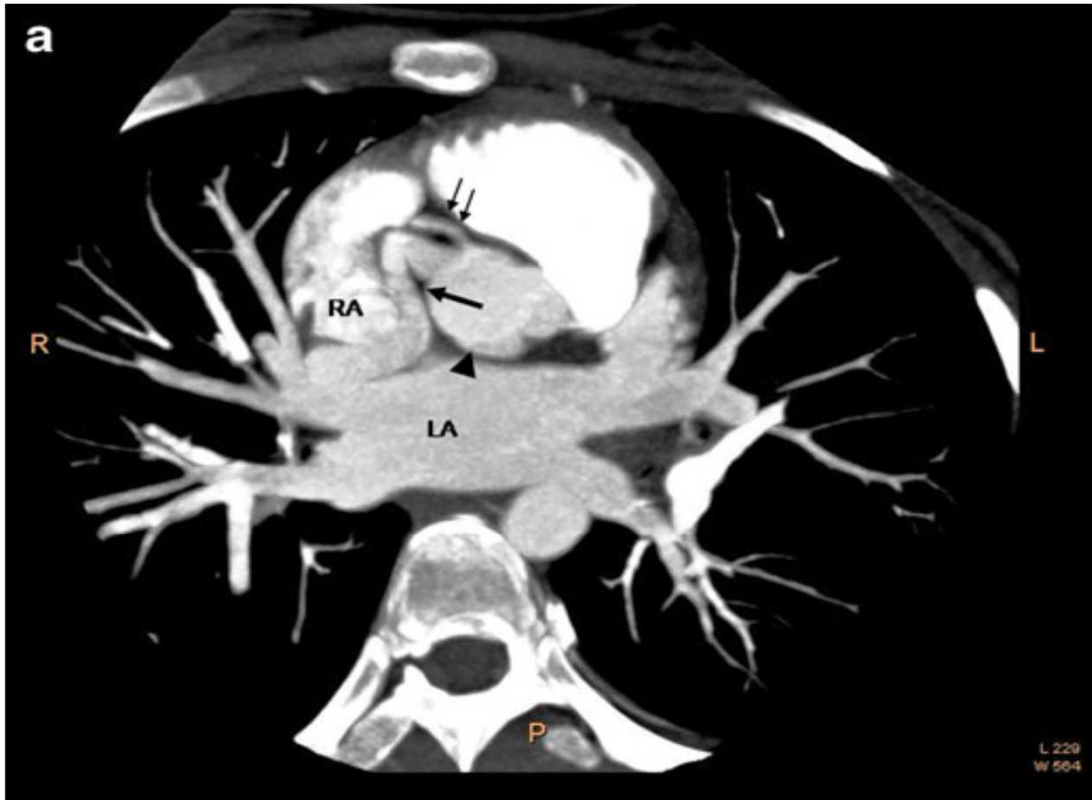
Fistule artério-veineuse (FAV)

- ◆ Surchargent le cœur droit et le cœur gauche par augmentation du débit cardiaque
- ◆ A gauche: Actif avec vasoconstriction systémique et congestion veineuse pour maintenir la PAo: Vol sanguin et ischémie des organes mal protégés
- ◆ A droite: Passif avec HTAP par Q élevé sur RVP encore élevées (1/3 RVS)

FAV

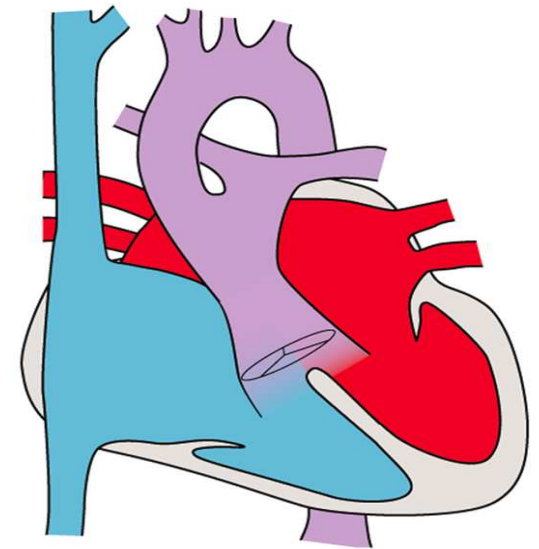
- ◆ Souffle continu (+/- hyperdébit clinique et insuffisance cardiaque)
 - Au niveau de la fontanelle
 - Hépatique
 - Cardiaque pour les fistules coronaro-camérales
- ◆ ETT de la grande veine de GALLIEN
 - vol diastolique dans l'aorte
 - Dilatation VCS: retour veineux +++
 - Dilatation TABC



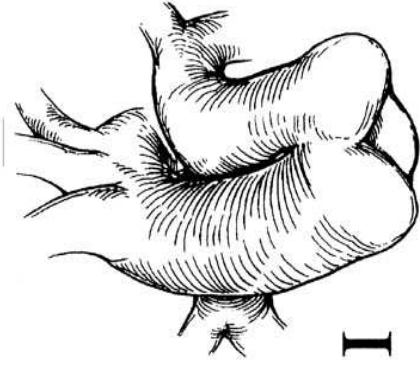


TAC

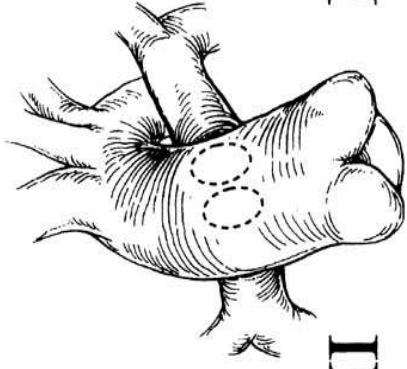
- ◆ Cardiopathies à sang mélangé
- ◆ Cardiopathie conotruncale
- ◆ 1 à 2%, rare
- ◆ Micro délétion 22
- ◆ Anomalie coronaire (50%)
- ◆ Qualité de la valve troncale variable
- ◆ Chirurgie néonatale
- ◆ Réinterventions et KT



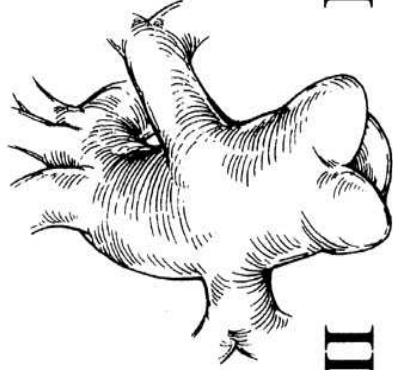
Cyanose fonction Q_p/Q_s



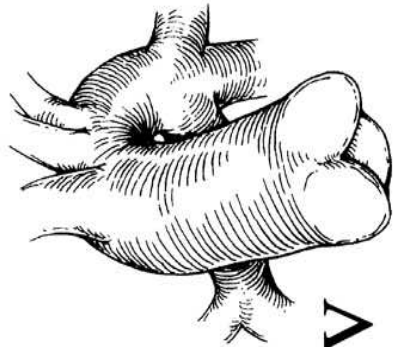
I



II

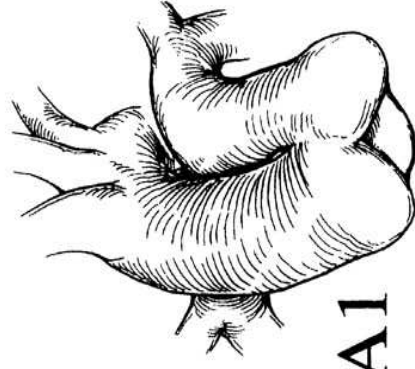


III

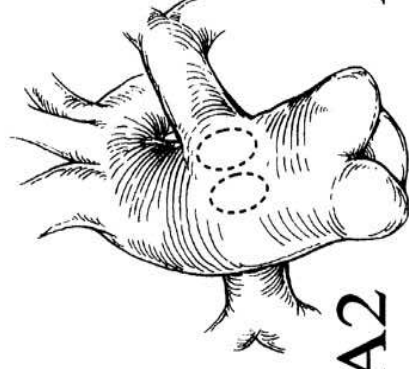


IV

— Collett and Edwards —



A1



A2

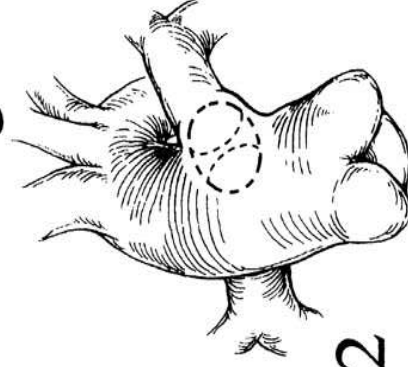


A3



A4

— Van Praagh —



A1-2



A3



A4

— Modified Van Praagh —

TAC

- ◆ **Cardiopathie à sang mélangé**
 - $\text{Sat}^\circ \text{ Ao} = \text{sat}^\circ \text{ AP}$
- ◆ **Calcul du Q_p/Q_s (Ao-VC/VP-AP)**
 - Sat° dans l'aorte à 90%: Q_p/Q_s à 3/1
 - Sat° dans l'aorte à 85%: Q_p/Q_s à 2
 - Sat° dans l'aorte à 70%: Q_p/Q_s à 1
- ◆ **Calcul des RVP/RVS?**

TAC

- ◆ HTAP en systole, diastole et moyenne (iso-systémique)
- ◆ Même gradient de pression à travers l'AP et l'aorte donc $RVP/RVS = QS/QP$
- ◆ Cardiopathie à sang mélangé
 - $QS/QP = (100\% - \text{Sat}^\circ \text{ Ao}) / 30\%$
 - $\text{Ao} = 90\%$, $RVP/RVS = 1/3$, opérable
 - $\text{Ao} = 85\%$, $RVP/RVS = 1/2$, limite opérable
 - $\text{Ao} = 70\%$, $RVP/RVS = 1$, inopérable

Cas cliniques

Les signes cliniques fondamentaux

- Cyanose réfractaire
- Insuffisance cardiaque
 - Souffle cardiaque
- Pouls fémoraux et brachiaux
- Saturation sus et sous ductale

Acces vasculaire

VFG - AFD

Trajet

AFD - ao desc - VG
VFG - OD - VD - AP

Procedure

Par la veine, on atteint l'AP et par l'artère, on atteint le ventricule gauche.

Pressions PAP très élevées s'élevant jusqu'à 200 de systolique
Impossible de prendre un capillaire
La PTD VG varie entre 22 et 26
Gaz: pas de shunt

Débit cardiaque conservé
sous air: 8.7 l/min; indexé: 5.46 l/min/m²
sous O₂/NO: 9l/min; indexé: 5.6 l/min/m²

RVPi sous O₂/NO: 17 UIWood*m²

kg 3,190 taille 54 sc0,212 N° de cathé 34529 N° de film Bande

Operateurs Guiti MILANI - Fidelio SITEFANE

	sous air		NO+O2	
	mmHg	Sat PO2	mmHg	Sat PO2
TVI		72 37		73 40
OD	6		5	
VD bas	68 0 6			
VD haut				
APT	27 8 18	93 58	24 8 17	100 140
APD				
APG				
Cap SD				
Cap ID	8		10	
Cap SG				
Cap IG				
OG				
VPD				
VPI				
VPIG				
VG				
Ao asc	86 55 69			
Ao th	85 53 67	99 91	86 48 64	100 447
VCI		75 40		

Acces vasculaire **A.F.D. et V.F.D.**

Trajet
AFD - AO desc - AO asc
VFD - VCI - OD - VD - AP - AP - capillaire
- TVI

Procedure
Par la veine, on atteint le TVI, les APs puis capillaire et par l'artère, on explore l'aorte.
Angiographie:
Pas de coartation. CA non permeable. Pas de collatérale.

QP/QS	sous air	Sous O2/NO
RVP	4.1/1	6.9/1
RVPI	4.4	2.3
Rapp VP/Ao	1	0.5
	0	0

Saturations
97% sous air

Commentaires

Pressions
cf

Angios
Aorte de profil

Conclusions
CIV+Cerclage de l'AP+Ligature de canal
Shunt important

diam. APD	diam. APG	Index NAKATA
-----------	-----------	--------------

Acces vasculaire

AED...VFD

Trajet

AfD - Ao desc - Ao asc - VG
VfD - OD - VD - AP - capillaire

Procedure

Par l'artère, on atteint le ventricule gauche et par la veine, le capillaire pulmonaire.

Pressions: élévation des pressions capillaires pulmonaires et télédiastolique du VG.
Gradient transmitral de 5 mmHg.

	sous air	sous O2	sous O2/NO
Débit	2.2	2.07	2.05
Débit indexé	3.35	3.14	3.12
RVP	12.7	11	8.3
RVPI	8.35	7.3	5.4

Saturations

désaturation à 90% lors de la sédation

Commentaires

Pressions

cf

Angios

aorte de profil

Conclusions

Syndrome de Shone
Cure de coarctation puis plastie mitrale (2X).

HTAP

HTAP mixte avec part de post capillaire importante mais présence d'une réactivité

diam. APD diam. APG Index NAKATA

Patrick

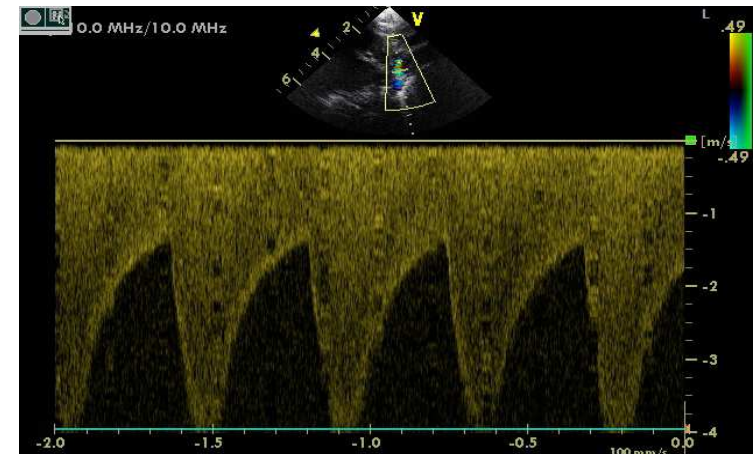
- Cabinet de pédiatrie
 - J7, 3.5 kg
- Pâleur, polypnée, refus biberon depuis 12h
 - Fièvre à 38.2°
 - Signes à rechercher?

Patrick

- Teint gris
- TRC à 5 sec
- Pouls mal perçus
- Silverman à 5
- Abdomen ballonné
 - Attitude?

Patrick

- A l'arrivée du SAMU: geignard, teint cireux
 - FC=200/min
 - TA: 10/5 et 5/3
 - CAT?



Patrick

- Ventilation puis
- Perfusion pour PGE1
- Diurèse dans le camion du SAMU
 - Enfant rose

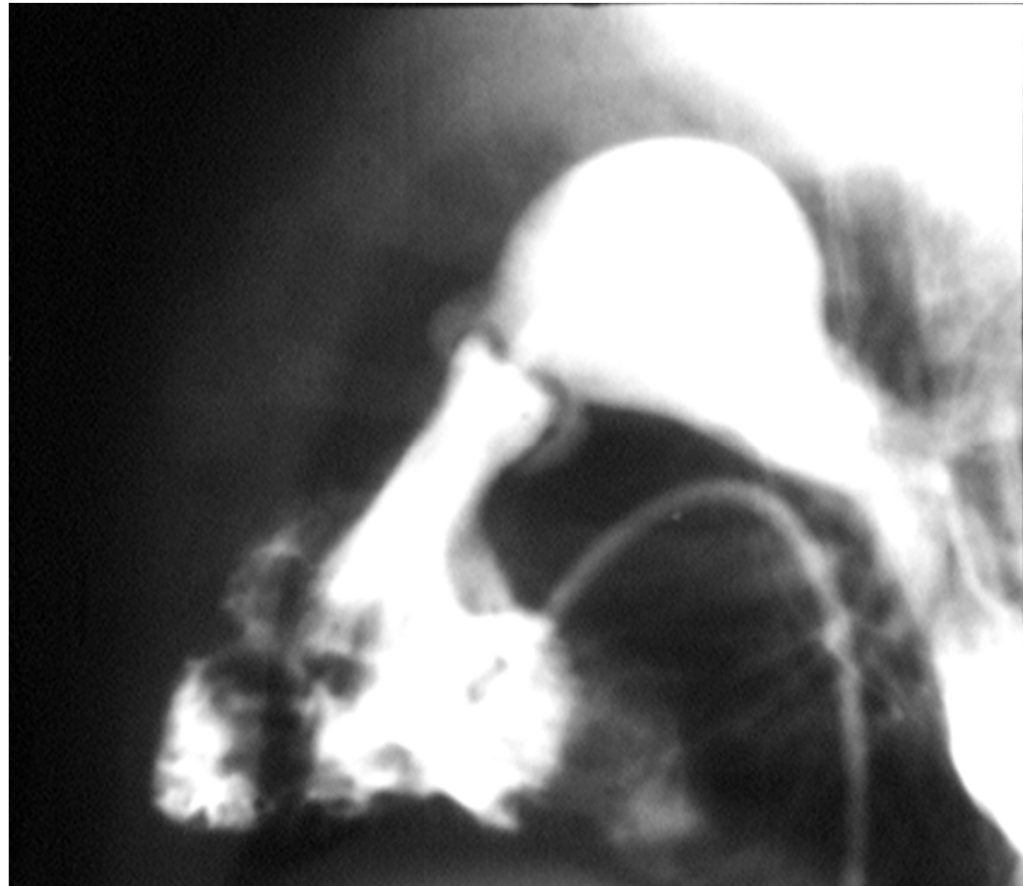
*Craaford par thoracotomie avec sacrifice ASCG,
résection longue faisant réaliser une aortopexie
Beau résultat clinique et échographique*

Fanny

- 3ème enfant, 4 kg
- Cyanose à J2 à 85%
 - Souffle 3-4/6
- Pas d'hépatomégalie
- Pas de détresse respiratoire
 - TA= 80/50
 - Diagnostic(s)?

Fanny

- Cyanose et souffle secondaire à une SP



Fanny

- **En échographie**
- Comment est le shunt par la CIA?
 - L'IT est à 5m/sec
 - Canal G-D
 - Canal à 4 m/sec
 - Comment sont les RVP?
 - Comment estimer les PAP?

Fanny

- PGE1 car cyanose
- Dilatation par cathétérisme
 - A jeûn 24h

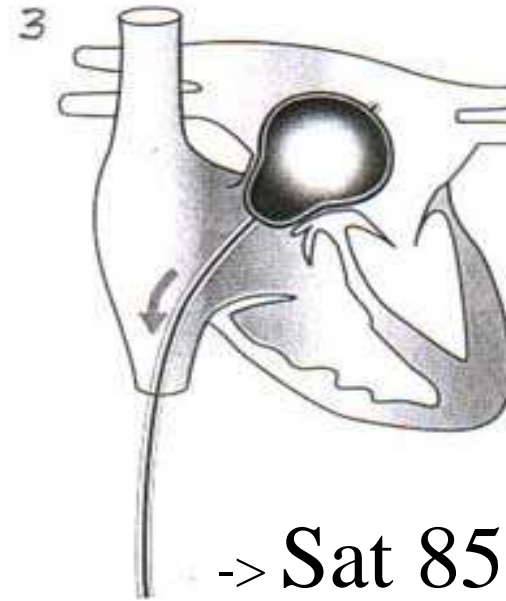
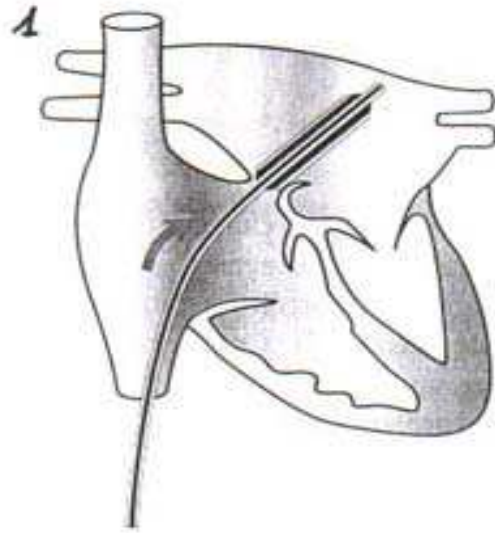
Dans une CIA large

- Que révèle une cyanose ?
- Que révèle une hépatomégalie ?
- Que révèle une cyanose ?
 - Défaillance du cœur D
- Que révèle une hépatomégalie ?
 - Défaillance du cœur G

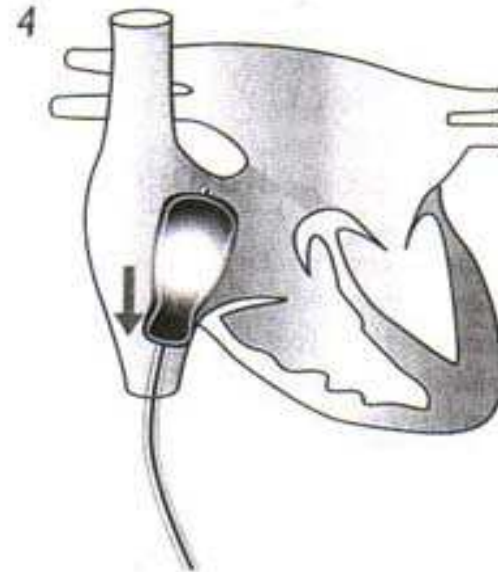
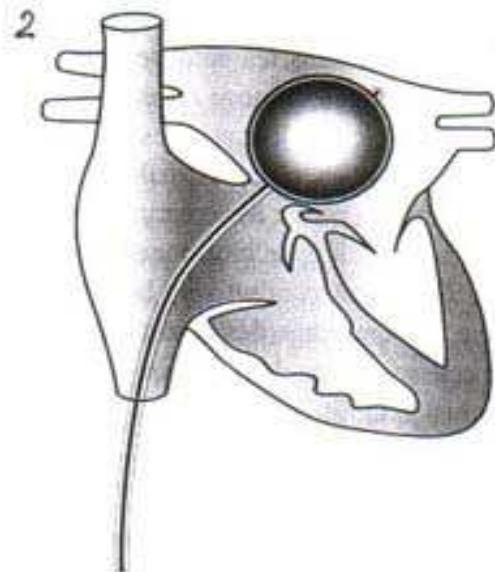
Daniela

- H2, 3.8 kg
- Cyanose en salle de naissance à 60%
 - CAT?

Manœuvre de Rashkind (1966)



-> Sat 85% post-RSK



Daniela

- 4h après le Rashkind désaturation à 50%
 - CAT?
- 8 h après le Rashkind abdomen ballonné, 1 vomissement
 - CAT?

Younes fait un malaise aux urgences



CAT?

Face à un malaise de Fallot: rester calme

Mettre l'enfant en position de « squatting » (position fœtale, jambes repliées sur l'abdomen)

Calmer l'enfant et éviter les pleurs

Mettre sous scope avec un saturomètre

Préparation et administration de Valium en intrarectal sur prescription médicale (0,5 mg/kg max 10 mg)

Pose et fixation du cathlon

Préparation d'Avlocardyl (1 ampoule = 5ml = 5mg) : diluer 1 ml = 1 mg d'Avlocardyl dans 4 ml de G5%

Prévoir un stéthoscope

Remplir et faire opérer