

VENTRICULES UNIQUES



S. G. Malekzadeh Milani
Cardiologie pédiatrique
Hôpital Necker Enfants malades
Centre de Référence des Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes M3C

Définition

- Les ventricules uniques anatomiques
- Les ventricules fonctionnellement unique
- Le vrai VU est rare, le plus souvent un ventricule bien développé et une chambre accessoire.

- Le système cardiovasculaire consiste après la naissance en un double circuit (pulmonaire et systémique) connecté en série et supporté par une double pompe (VD-VG)
- Beaucoup de cardiopathies complexes sont caractérisées par un seul ventricule fonctionnel.
- Le ventricule unique maintient la circulation pulmonaire et systémique qui ne sont pas connectées en série mais en parallèle.
- Ce type de circuit a deux désavantages majeurs:
 - A. une désaturation au repos majorée à l'effort
 - B. une surcharge volumique chronique du ventricule

Plan

- Epidémiologie
- Anatomie
- Physiologie
- Prise en charge
 - Diagnostic
 - Chirurgie
 - Cathétérisme
- Devenir, suivi, complications

EPICARD study

Distribution of categories of CHD and associated anomalies

ACC-CHD Categories	N	Total		N	Live births	
		% chromosomal anomalies	% anomalies of other systems ²		% chromosomal anomalies	% anomalies of other systems ²
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	37	0.0	24.3	8	0.0	25.0
2. Anomalies of the venous return	31	19.4	16.1	26	7.7	15.4
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	182	9.9	19.8	174	7.5	19.0
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	213	57.3	12.7	109	43.1	13.8
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	13	0.0	7.7	7	0.0	0.0
6. Functionally univentricular hearts	158	15.8	19.6	48	8.3	20.8
7. Ventricular septal defects (VSD)	1491	9.3	11.1	1395	3.9	11.0
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts	563	10.7	18.8	447	4.5	14.1
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	170	15.9	31.2	125	3.2	26.4
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.0	0.0	9	0.0	0.0
All	2867	13.8	15.1	2348	6.1	13.4

¹Anatomic and clinical classification of congenital heart defects (Houyel et al, 2011)

²Excluding chromosomal anomalies

EPICARD study

Infant mortality

ACC-CHD Categories	N	Mortality			Infant mortality %	95% CI
		≤ 7 days %	8-28 days %	29 days-1 year %		
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	8	25.0	0.0	12.5	37.5	8.5-75.5
2. Anomalies of the venous return	26	3.9	11.5	11.5	26.9	11.6-47.8
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	174	0.6	0.6	2.3	3.5	1.3-7.3
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	109	8.3	7.3	12.8	28.4	20.2-37.9
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	7	0.0	0.0	14.3	14.3	0.4-57.9
6. Functionally univentricular hearts	48	41.7	12.5	4.1	58.3	43.2-72.4
7. Ventricular septal defects (VSD)	1395	0.2	0.5	0.9	1.6	1.0-2.4
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts	447	2.3	2.0	4.0	8.3	5.9-11.2
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	125	3.2	6.4	2.4	12.0	6.9-19.0
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.0	0.0	11.1	11.1	0.3-48.2
All	2348	2.1	1.8	2.5	6.4	5.5-7.5

Epidémiologie

- Incidence de 1,5% à la naissance
- Etude Epicarde:
 - Diagnostic anténatal dans 92% des cas
 - 5,5% des CC de nouveaux nés vivants à la naissance
 - Mortalité infantile élevée 58% la première semaine de vie
- Expérience de Necker:
 - 22,5% des naissances
 - Recours à la chirurgie néonatale 2/3 des cas
 - Survie à 1 an de 50% pour les foetus vivants

Connexion auriculo-ventriculaire**Malformations**

Type univentriculaire	2 valves :	Ventricules à double entrée (gauche, droit, indéterminé)
	1 valve atrétique ou imperforée :	Atrésie tricuspide, atrésie mitrale
Type biventriculaire		CIV extrêmement larges
		Hypoplasies du cœur gauche Obstacles étagés du cœur gauche avec petit VG VDDI avec CIV loin des vaisseaux ou atrésie mitrale
		Hypoplasies très sévères du ventricule droit (APSI, hypoplasie congénitale du ventricule droit)
		Straddling extrême d'une VAV et hypoplasie sévère d'un ventricule
		Canaux atrio-ventriculaires déséquilibrés

Tableau 1.2 : Cœurs fonctionnellement uniques

(APSI : atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. CIV : communication interventriculaire. VAV : valve auriculo-ventriculaire. VDDI : ventricule droit à double issue. VG : ventricule gauche.)

ACC CHD

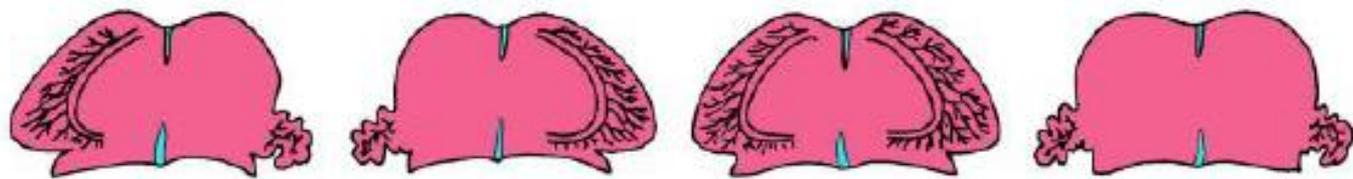
6. Functionally univentricular hearts		
6.1. Double-inlet ventricle (DIV)	01.01.14	Q20.4
- with 2 atrioventricular valves	01.06.01	Q20.4
- Double-inlet right ventricle	01.04.03	Q20.4
- Double-inlet left ventricle	01.04.04	Q20.4
- Right-sided AV valve in DIV atretic (imperforate)	06.03.02	Q20.4
- Left-sided AV valve in DIV atretic (imperforate)	06.04.02	Q20.4
- Common AV orifice in double-inlet ventricle	01.06.02	Q20.4
6.2. Absence of one atrioventricular connection		
- Absent left-sided AV connection (mitral atresia)	01.04.20	Q23.2
- Absent right-sided AV connection (tricuspid atresia)	01.04.19	Q22.4
6.3. Left ventricular (LV) hypoplasia	07.07.00	Q20.8
- Hypoplastic left heart syndrome	01.01.09	Q23.4
- Mitral valve atretic (imperforate)	06.02.02	Q23.2
- Ventricular imbalance with dominant RV and hypoplastic LV	07.08.42	Q20.8
6.4. Right ventricular (RV) hypoplasia	07.02.00	Q20.8
- Pulmonary atresia with intact ventricular septum	01.01.07	Q22.0
- Tricuspid valve atretic (imperforate): congenital	06.01.02	Q22.4
- Hypoplastic right heart syndrome	07.02.10	Q22.6
- Ventricular imbalance with dominant LV and hypoplastic RV	07.08.41	Q20.8
- Uhl's anomaly	07.01.06	Q24.8

Ventricule unique

Définition anatomique

- Définition anatomique : **ventricule à double entrée : les deux jonctions AV sont connectées à un seul ventricule = connexion AV univentriculaire**
- Valves AV
 - Toutes 2 perméables
 - 1 seule perméable, atrésie de l'autre
 - ou 1 VAV commune
- Ventricule accessoire : n'a pas d'inlet (ne reçoit pas de valve AV), seulement outlet

ATRIAL
ARRANGEMENT



Usual

Mirror-imaged

Isomeric right

Isomeric left

UNIVENTRICULAR
ATRIOVENTRICULAR
CONNECTIONS



Absent Right

Double Inlet

Absent Left

VENTRICULAR
MORPHOLOGIES



Dominant left with
rudimentary right

Solitary and
indeterminate

Dominant right with
rudimentary left

©Yen Ho, 2000

Anomalies associées

- Sténose des voies d'éjection
 - Sous-pulmonaire
 - Sous-aortique
 - (restriction du foramen bulboV)
- Atrésie ou sténose valvulaire pulmonaire ou aortique
- Anomalies des valves AV: Cleft valve AV
- Coarctation de l'aorte

Voies de conduction

- Leur localisation dépend
 - De la morphologie du ventricule principal et de sa localisation en D ou L-loop
 - De l'alignement ou non des septa interauriculaire et interventriculaire

Voies de conduction

- VU type **D** : Localisation **normale**
 - Le septum IV va jusqu'à la croix du cœur, les oreillettes se connectent aux V en avant du septum trabéculé
 - D-loop : faisceau de His postéro-inf / CIV
 - L-loop : faisceau de His antérosup / CIV

Voies de conduction

- VU type **G** : localisation **anormale**
 - Le septum IV ne va pas jusqu'à la croix du cœur, les oreillettes se connectent aux V en AR du septum trabéculé
 - Le faisceau de His est relié à un nœud AV anormal situé de façon antérolatérale dans l'orifice AV droit, quelle que soit la position de la chambre accessoire
 - D-loop : faisceau à distance de l'anneau pulmonaire
 - L-loop : le faisceau encercle l'infundibulum et l'anneau pulmonaire

La position des vaisseaux

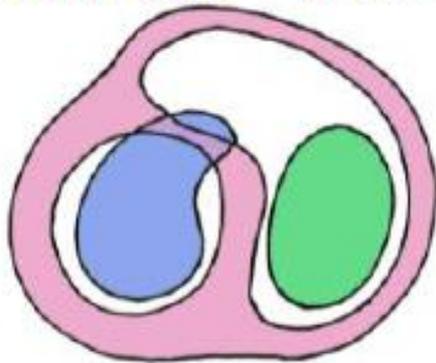
Malformation	Position des gros vaisseaux
Ventricule gauche à double entrée	<p>Le plus souvent transposés (88%)*</p> <ul style="list-style-type: none">• l-transposition {S,L,L} très fréquente (double discordance avec VD antérieur et gauche) ou rarement {S,D,L}• d- transposition {S,L,D}, moins fréquente (avec VD antérieur et droit) ou rarement {S,L,D} <p>Parfois normoposés : cœur de Holmes {S,D,S}</p> <p>Rarement connexion ventriculo-artérielle à double issue (VGDI)</p>
Atrésie tricuspide	<p>Le plus souvent normoposés {S,D,S} (80%)*</p> <p>Parfois transposés {S,D,D}</p>
Ventricule droit à double entrée	<p>Presque toujours à double issue (VDDEDI)</p>
Ventricule unique de type indéterminé	<p>Toujours ventricule droit à double issue (VDDI)</p>
Atrésie mitrale	<p>Presque toujours normoposés (ne pas confondre avec VDDI + atrésie mitrale)</p>

Ventricule unique

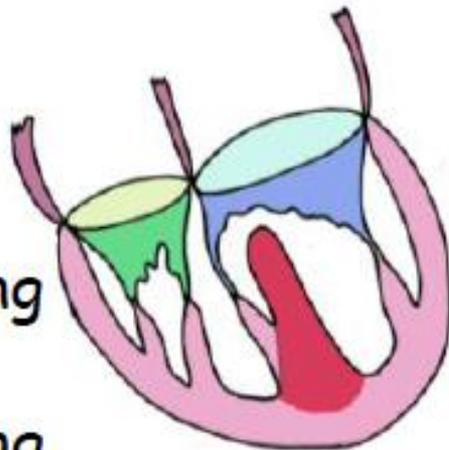
Définition physiologique

- Définition physiologique : tous les cœurs réparables sur un seul ventricule
- Ventricule unique (connexion AV type double entrée)
- Absence de connexion AV
 - Atrésie tricuspide
 - Atrésie mitrale
- APSI
- Sd d'hypoplasie du cœur gauche
- Straddling avec hypoplasie d'un ventricule
- Et plus largement tous les VG ou VD hypoplasiques quelle que soit la cardiopathie

Left AV valve



Overriding



Overriding
with
straddling



Straddling
without
overriding

©Yen Ho, 2005

Variété anatomique outlet

- Position des gros vaisseaux
- Obstacle à l'éjection droite: atrésie, sténose
- Obstacle à l'éjection gauche: atrésie, sténose, coarctation
- Cas particulier des CIV restrictives

Anomalies associées

- Anomalies des retours veineux pulmonaires
- Anomalies des retour veineux systémiques
- syndromes d'hétérotaxie

Ventricule unique à double entrée
(Double inlet)

VU double entrée

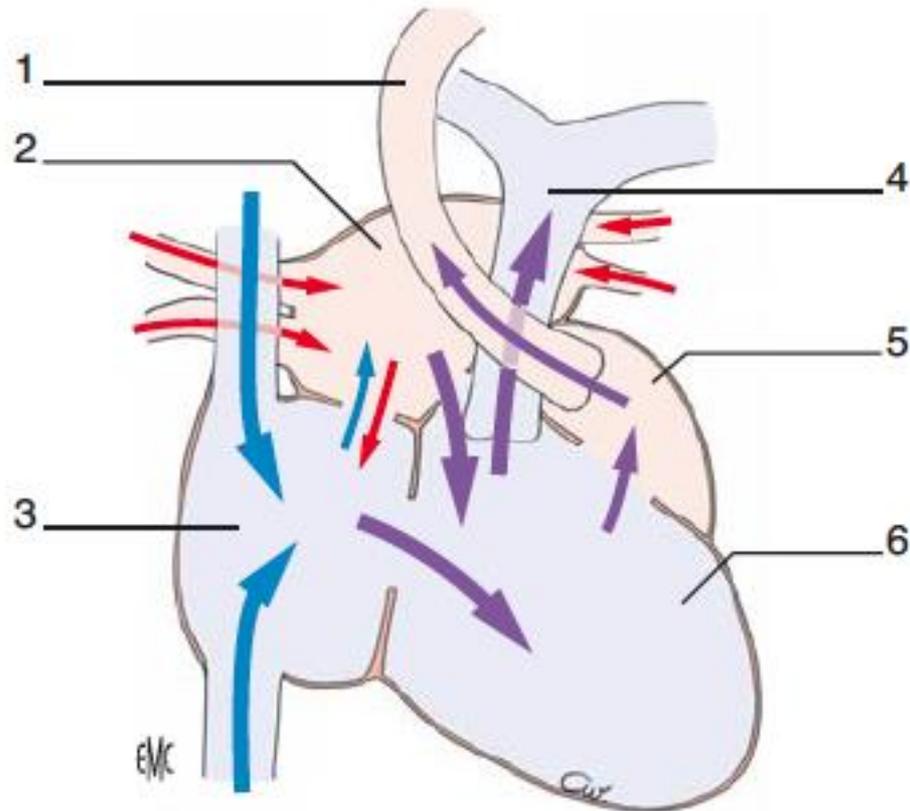


Figure 1. Physiopathologie du cœur (ventricule à double entrée).
1. Aorte ; 2. oreillette gauche ; 3. oreillette droite ; 4. artère pulmonaire ;
5. cavité accessoire ; 6. ventricule principal.

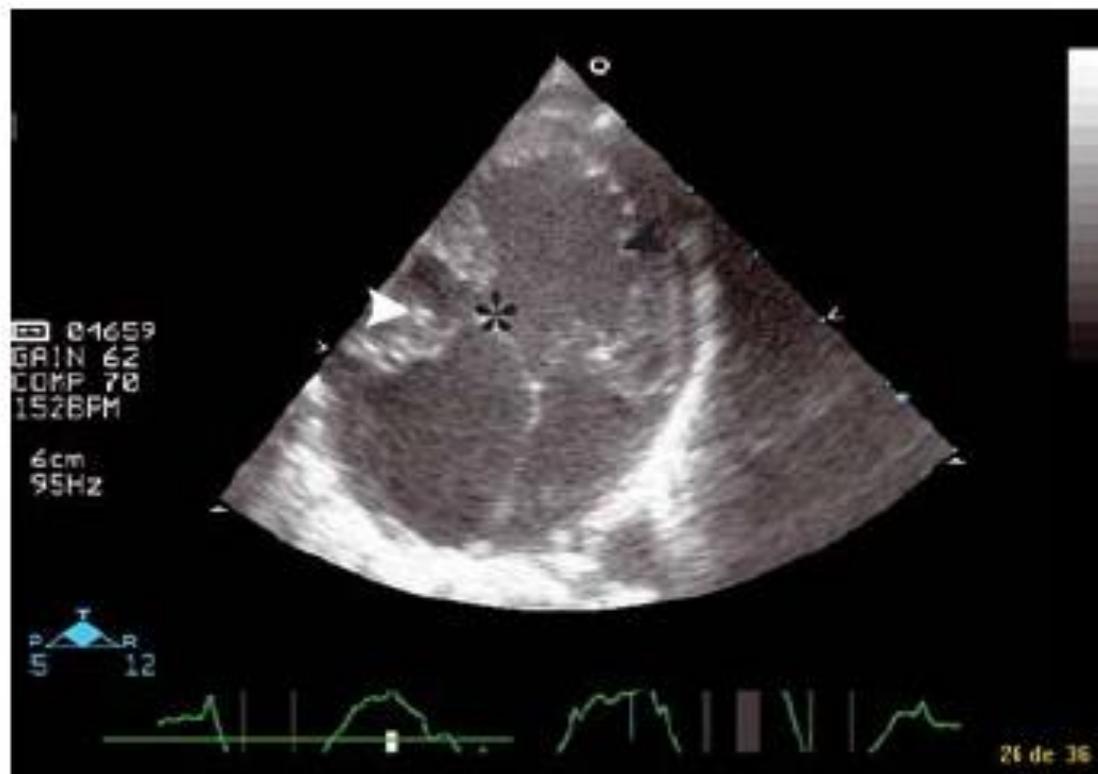


Figure 3. Aspect échocardiographique du ventricule à double entrée. Tête de flèche blanche : cavité accessoire ; tête de flèche noire : ventricule principal ; astérisque : foramen bulboventriculaire.

25/05/2015 22:29:41
Freq.: 1.7 MHz/3.3 MHz

CTO

.72

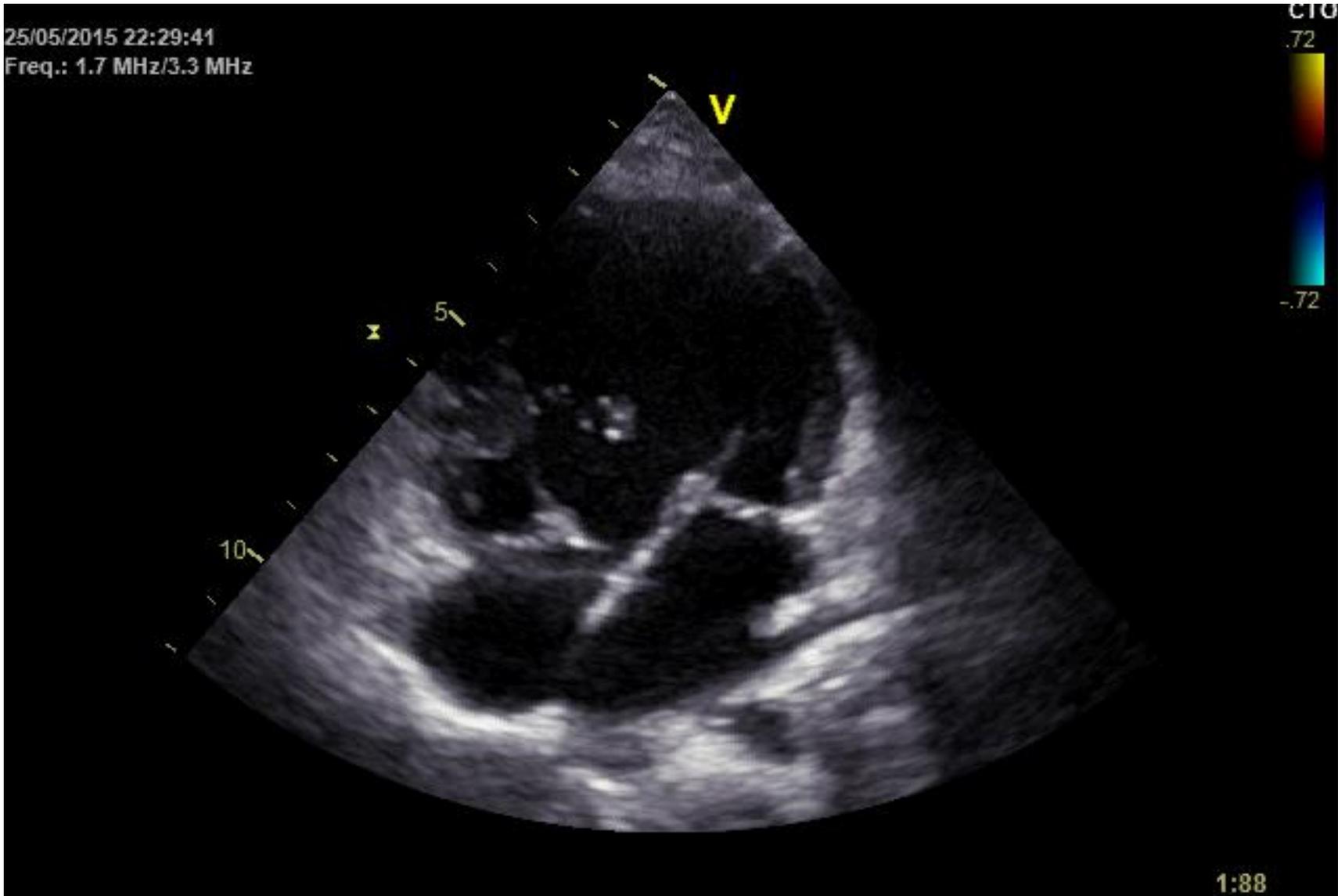
-.72

V

5

10

1:88



Atrésie tricuspide

- I. Vaisseaux normoposés 69%
 - a. atrésie pulmonaire
 - b. sténose pulmonaire
 - c. Pas de sténose pulmonaire

- II. Vaisseaux D-transposés 28%
 - a. atrésie pulmonaire
 - b. sténose pulmonaire
 - c. Pas de sténose pulmonaire

Risque de coarctation!

- III. Vaisseaux L-Transposés 3%

07/10/2015 09:14:46
Freq.: 2.9 MHz/5.8 MHz

C10



Hypoplasie du coeur gauche

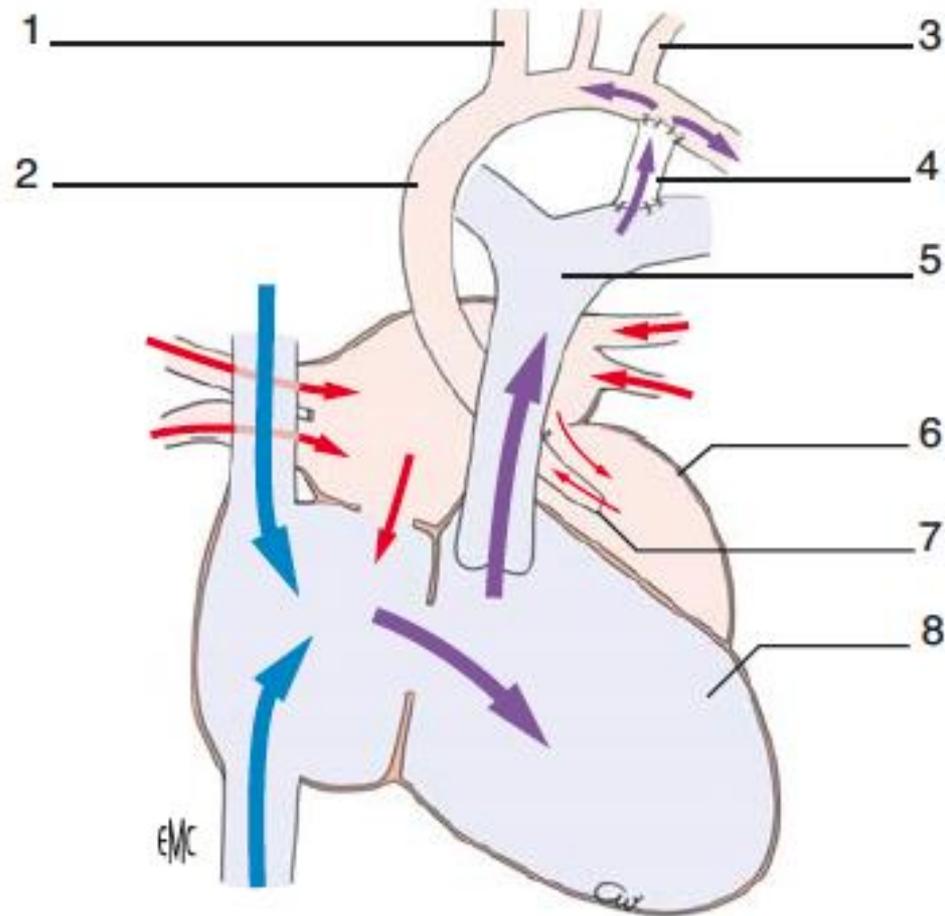
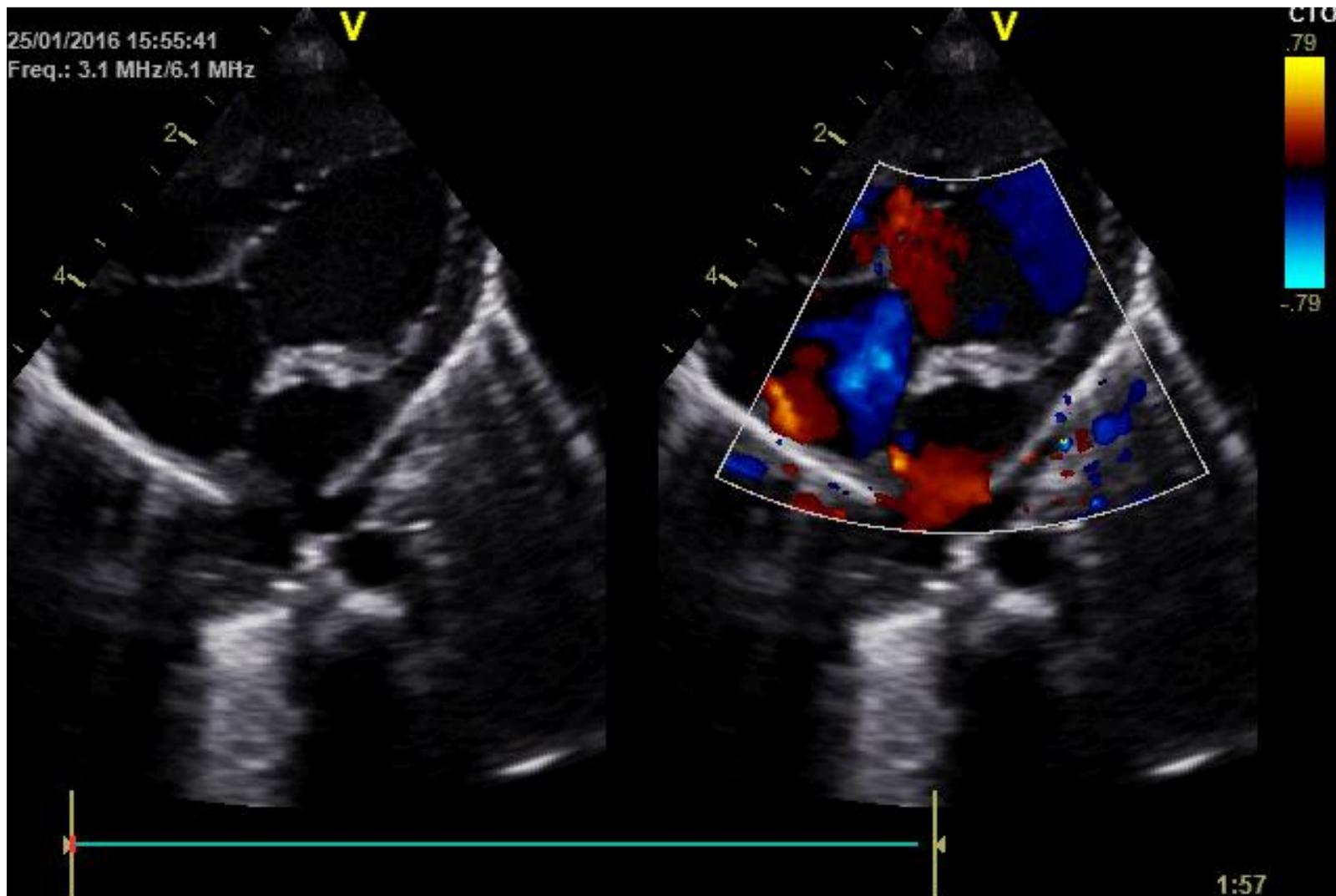


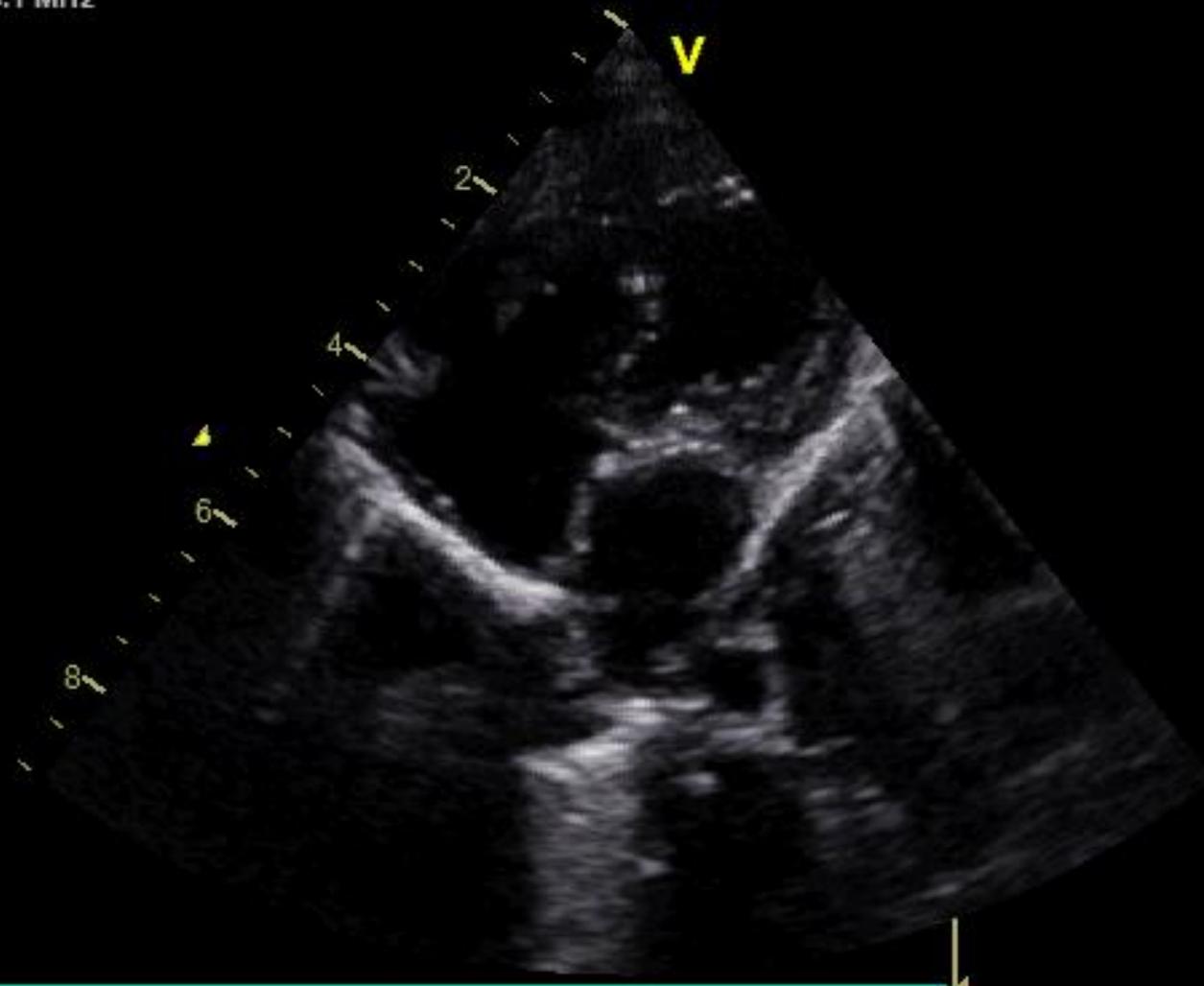
Figure 2. Hypoplasie du coeur gauche. 1. Tronc brachiocéphalique ; 2. aorte ; 3. artère sous-clavière gauche ; 4. canal artériel ; 5. artère pulmonaire ; 6. ventricule gauche hypoplasique ; 7. aorte hypoplasique ; 8. ventricule droit.

Atrésie mitrale



25/01/2016 15:55:30
Freq.: 3.1 MHz/6.1 MHz

CTO

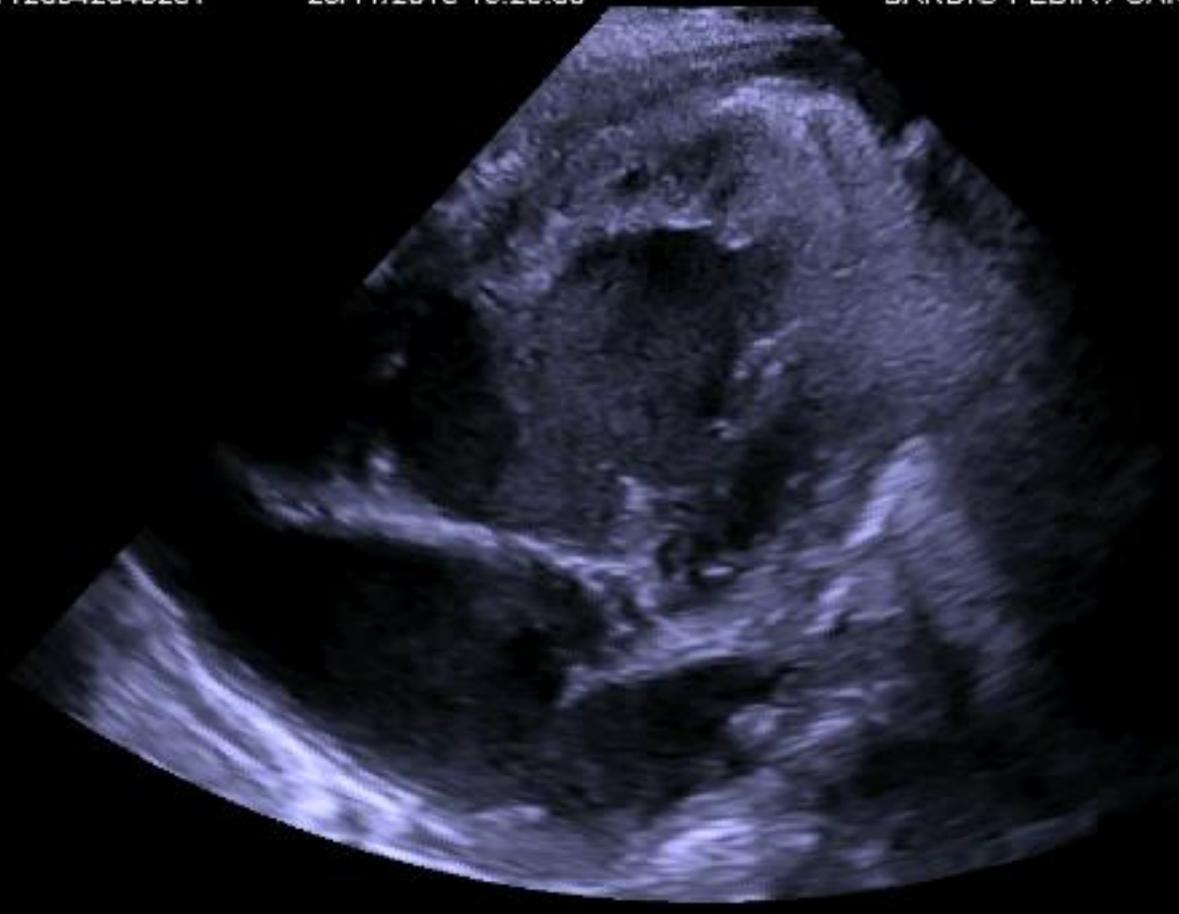


1:224

sifaoui, racim
23/11/2015 19:20:30
15123042548251

23/11/2015 19:20:30

DBB / TM : 0,34 / TTM : 1,63
CARDIO PEDIA / CARDIONEONAT* / 10V4



130 ips / 55 mm
Général
—— 2D ——
7.0MHz / 2 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 73 dB

sifaoui, racim
23/11/2015 19:21:28
23042548251

23/11/2015 19:21:28

0dB / TM : 0,34 / TTM : 1,63
CARDIO PEDIA / CARDIONEONAT* / 10V4

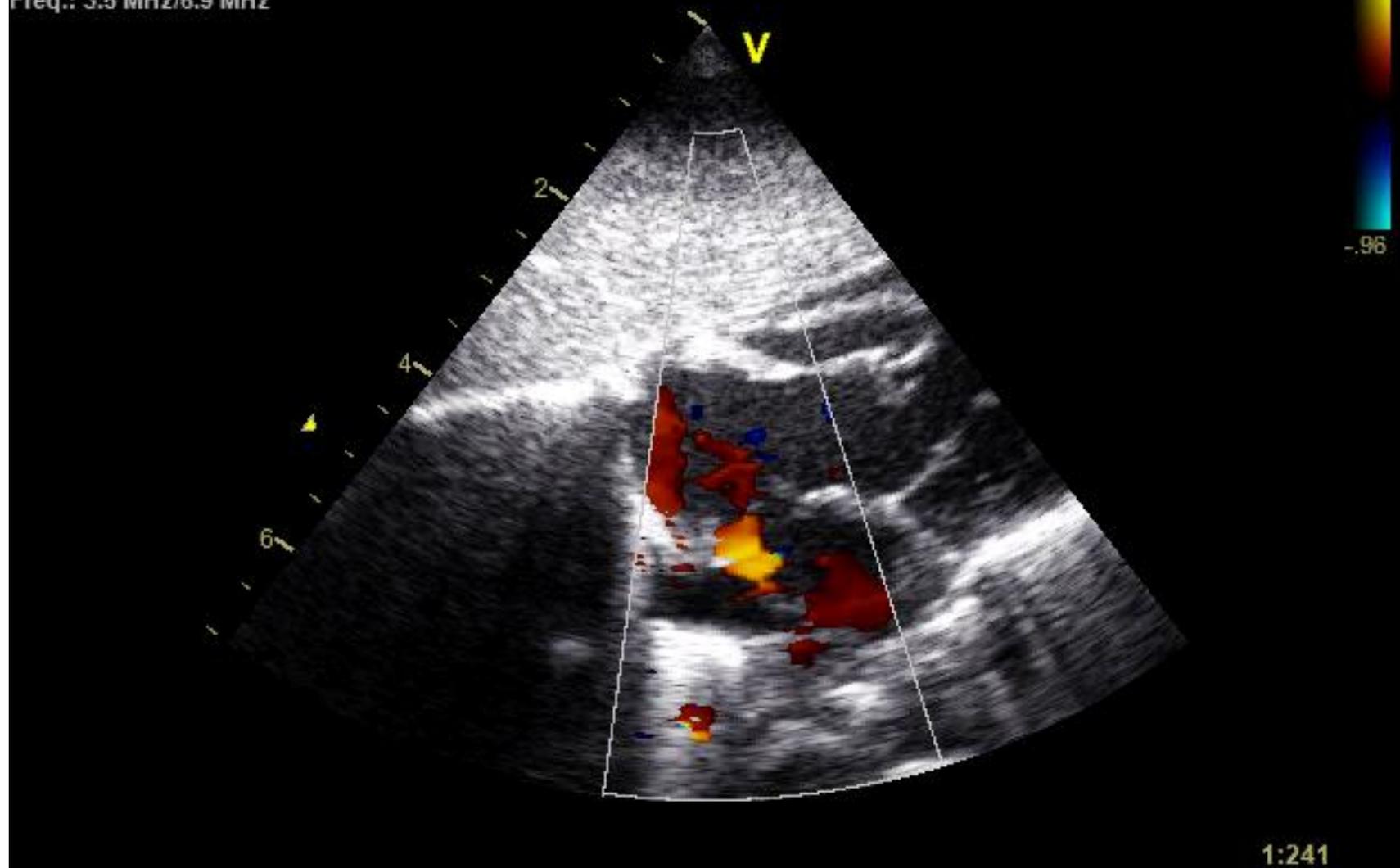
IR



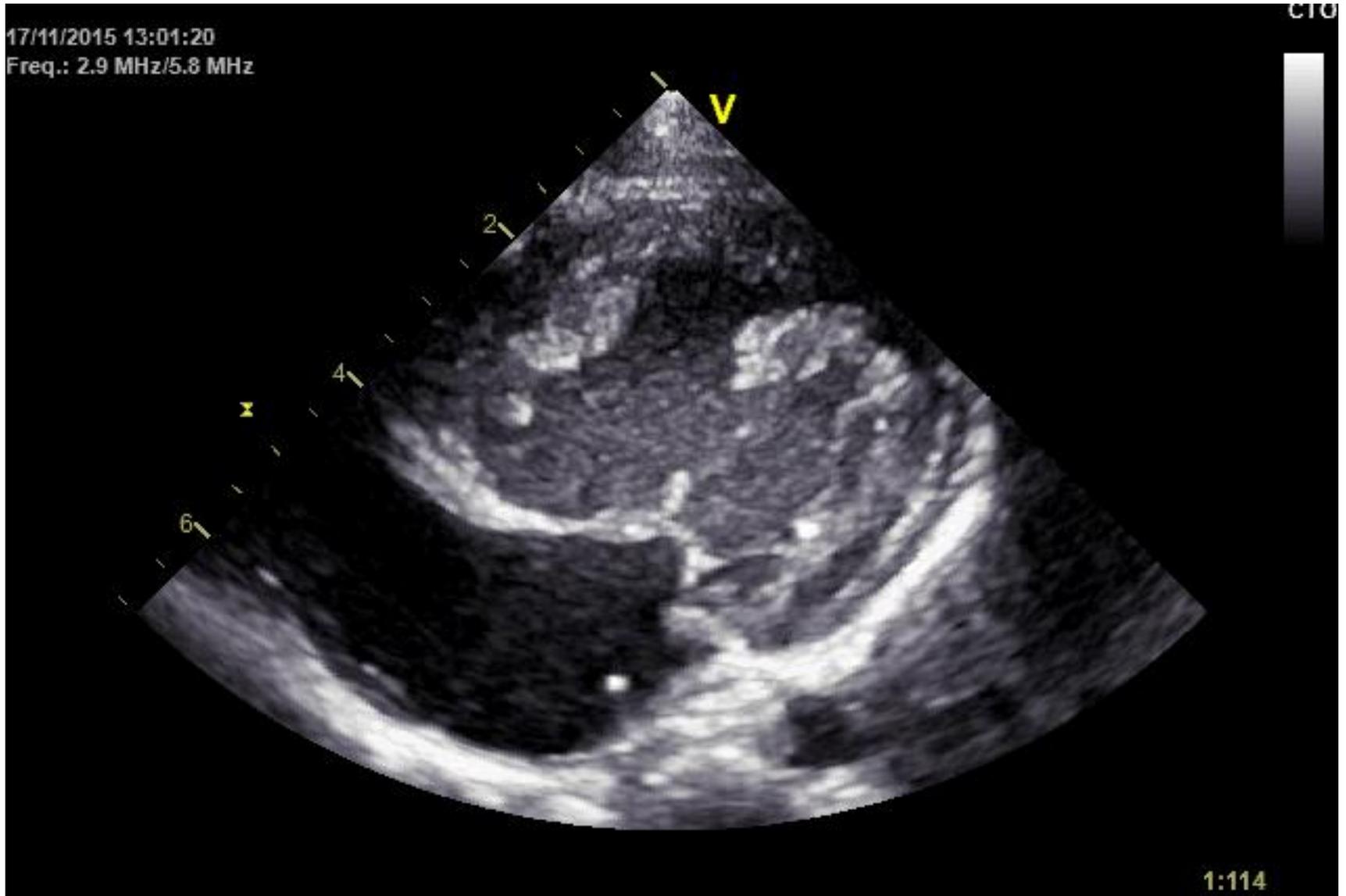
130 ips / 55 mm
Général
2D
7.0MHz / -4 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 73 dB



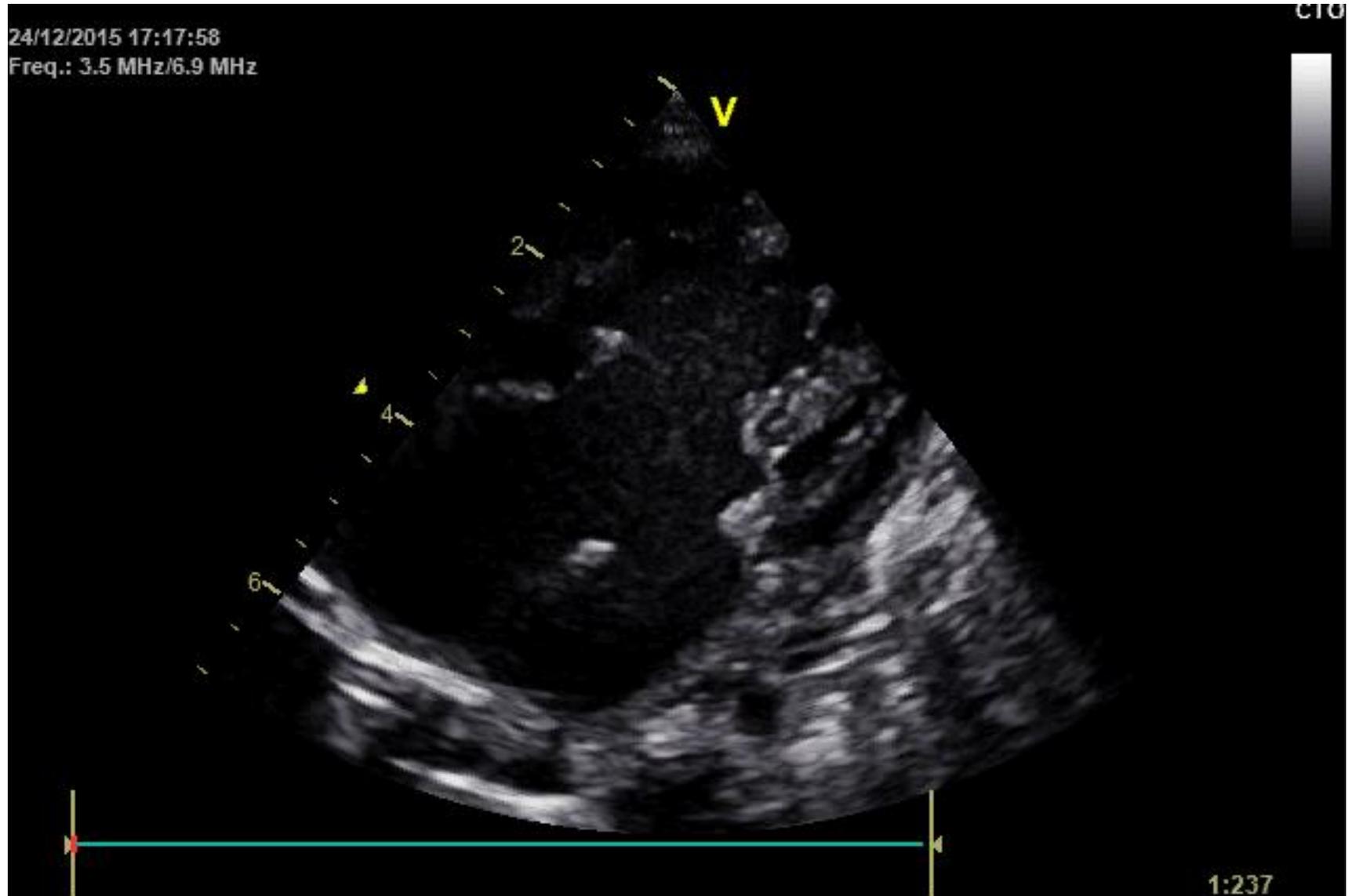
09/11/2015 14:47:03
Freq.: 3.5 MHz/6.9 MHz



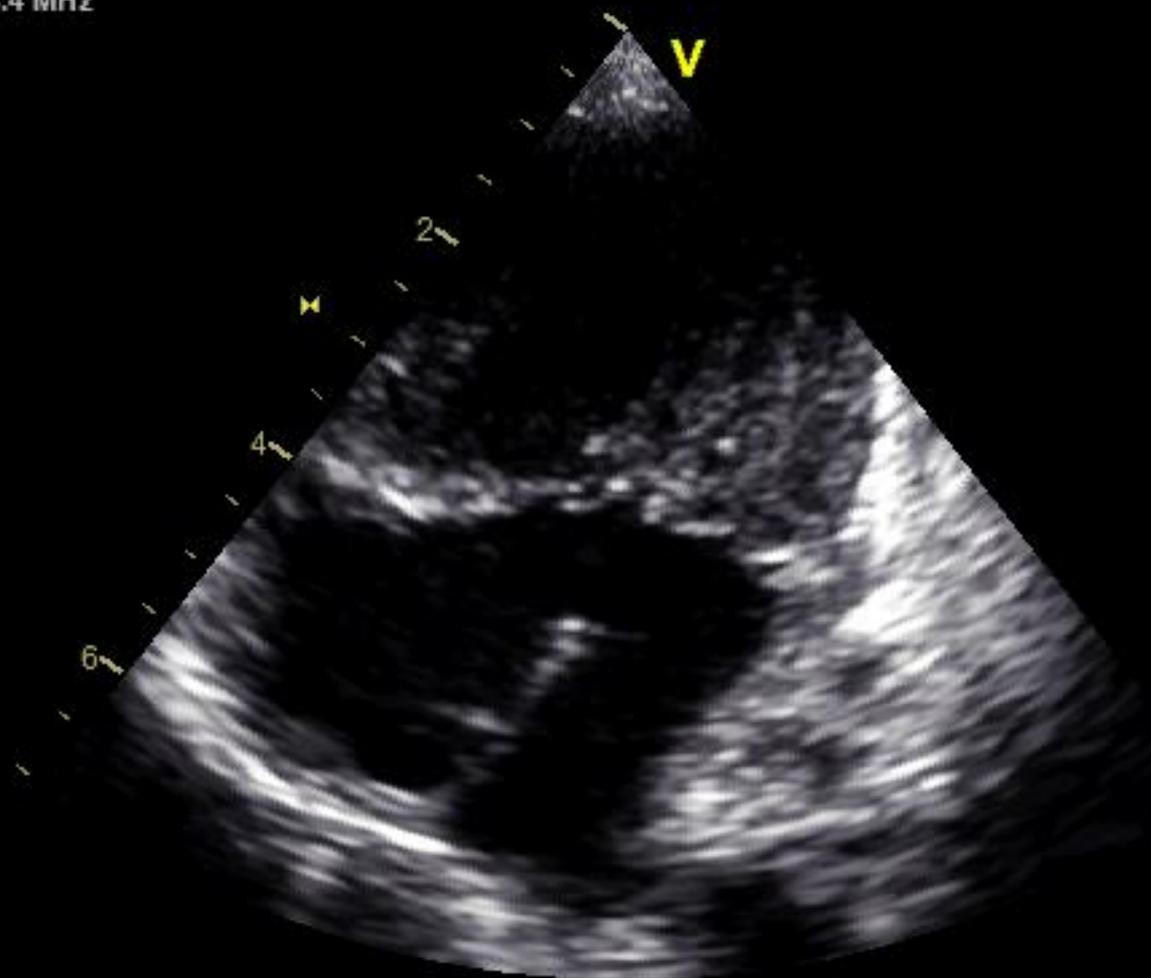
VU 1 VAV / CAV



CAV déséquilibré



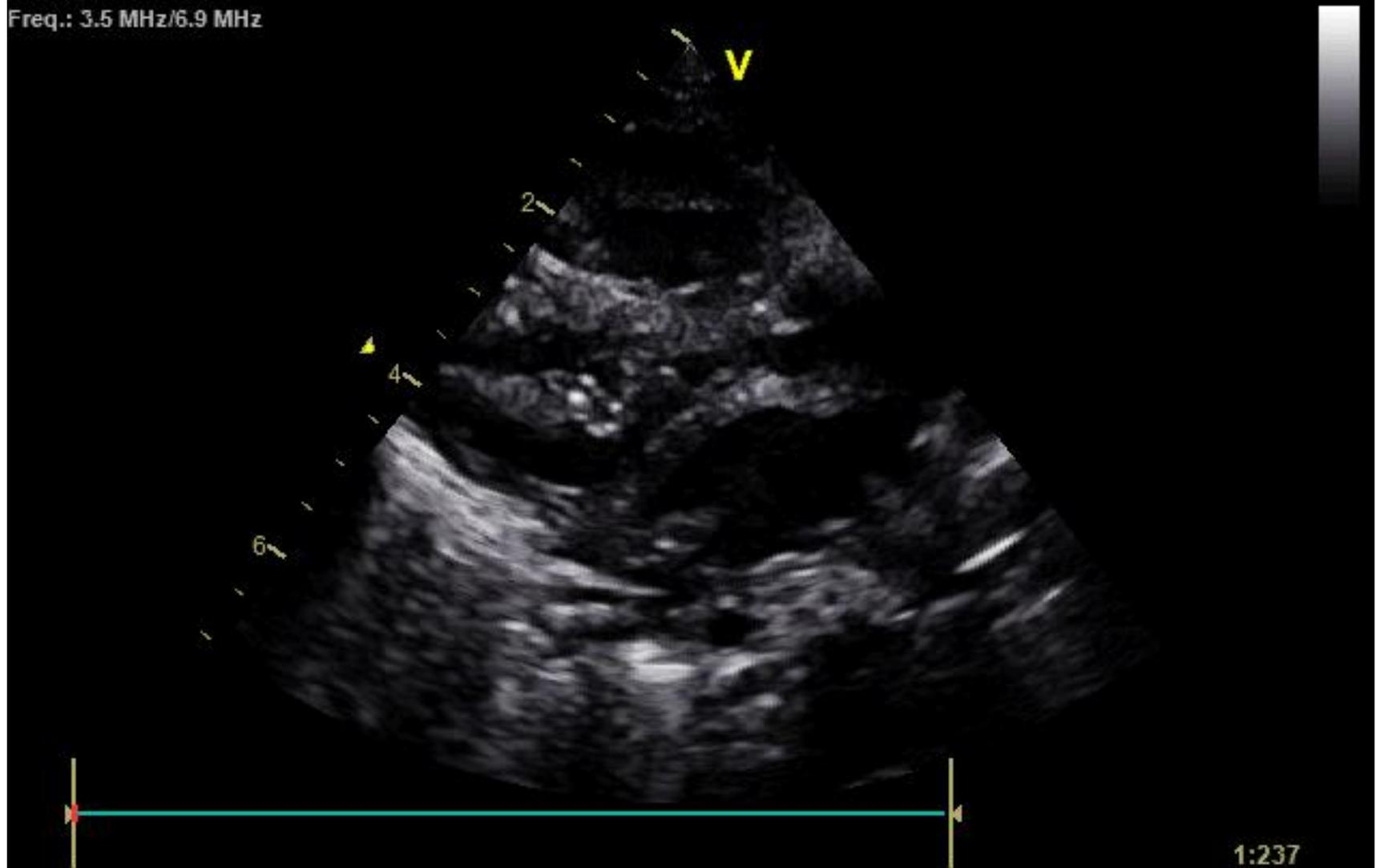
24/12/2015 08:55:54
Freq.: 2.2 MHz/4.4 MHz



1:23

24/12/2015 17:19:51
Freq.: 3.5 MHz/6.9 MHz

C10



1:237

ROLLAND Logan
17/02/2016 14:06:46
16021709534485

17/02/2016 14:06:04

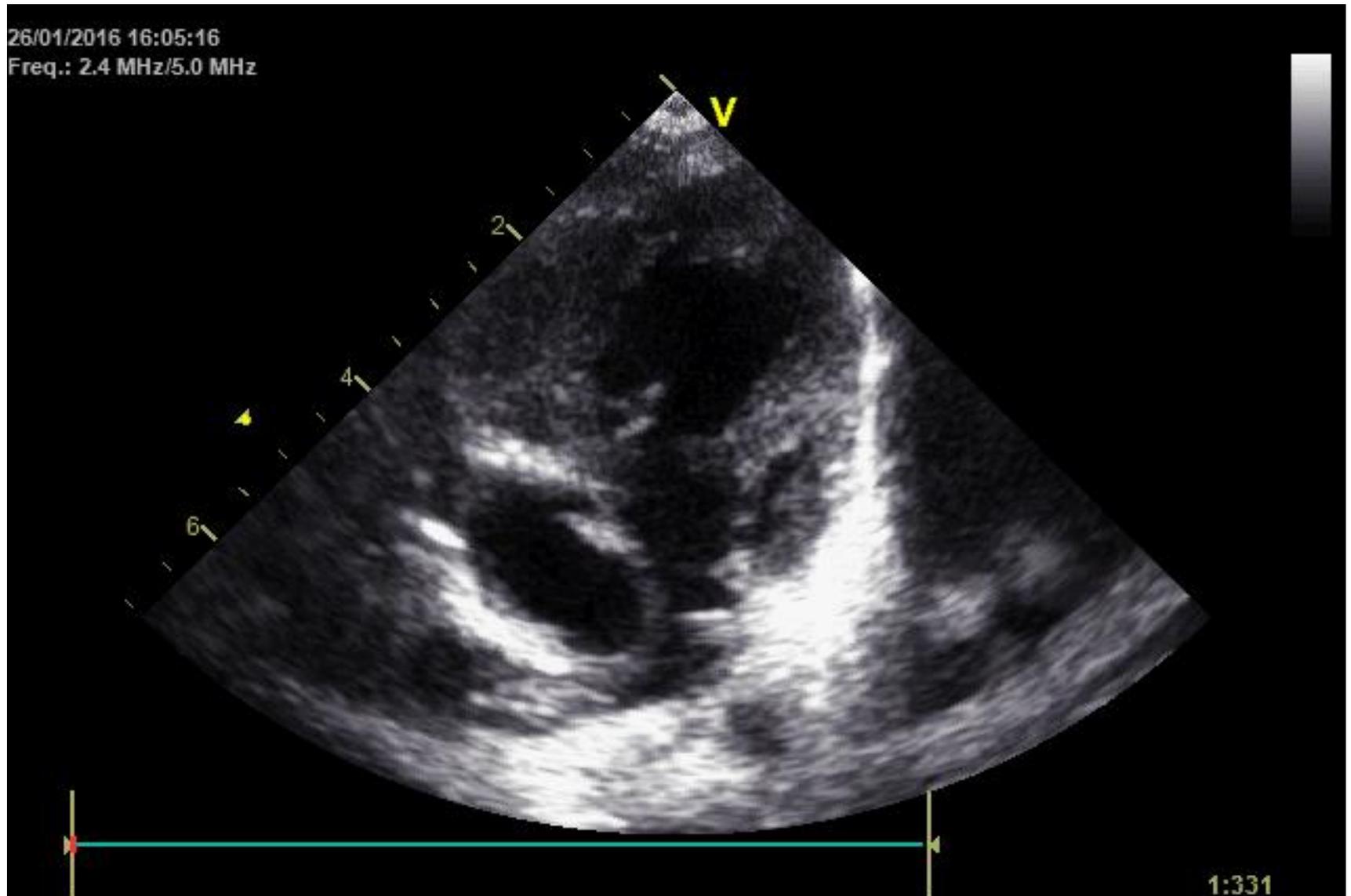
0dB / TM : 0,38 / TTM : 1,55
CARDIO PEDIA / CARDIONEONAT* / 10V4

IR

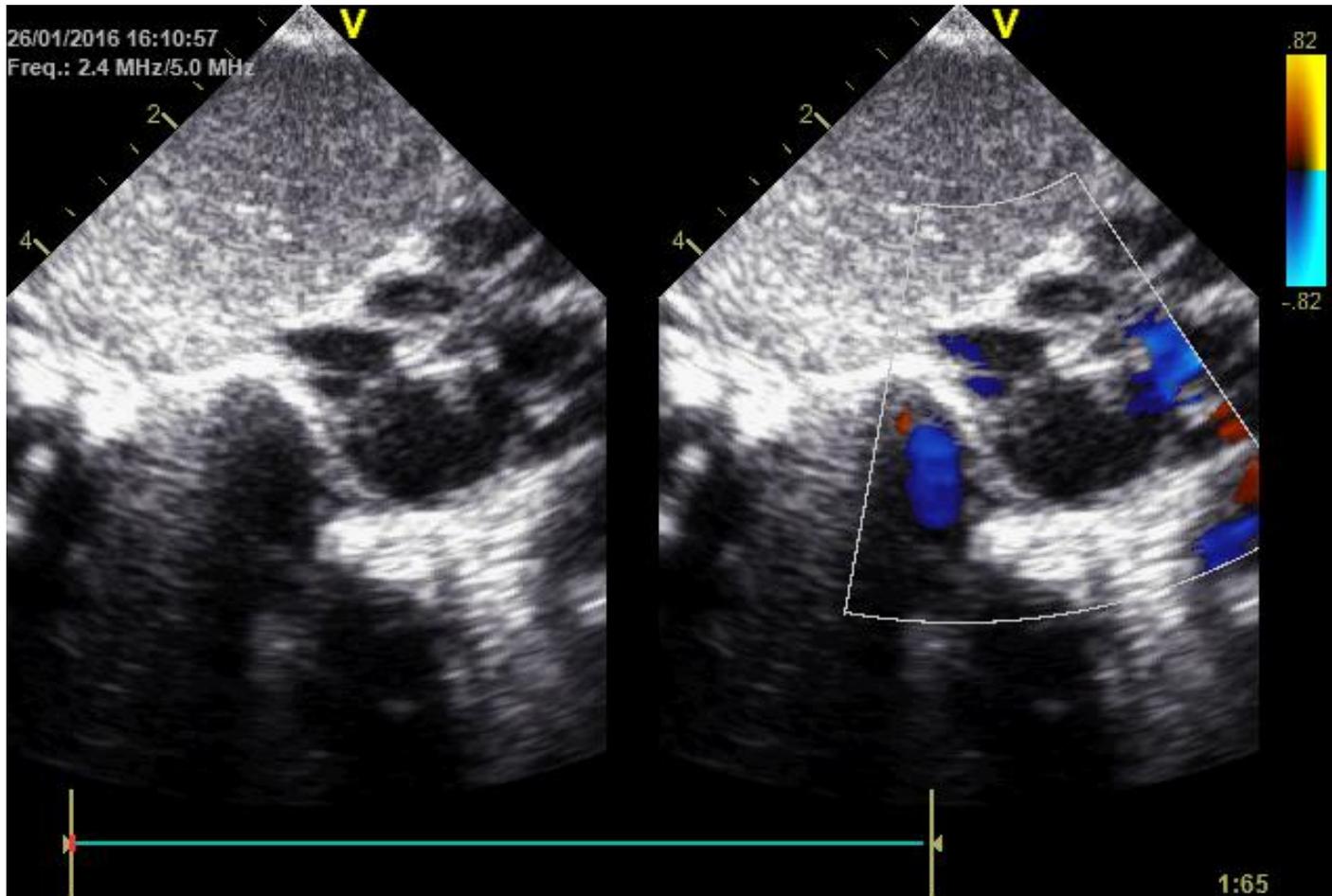


104 ips / 70 mm
Général
2D
7.0MHz / -3 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 73 dB

APSI VD croupion



APSI CIA D/G



Physiologie

Physiologie normale

Une circulation normale c'est:

- 2 circulations en série qui assurent une

oxygénation optimale

- Des conditions de charge différentes pour le ventricule droit et le ventricule gauche permettant une **circulation**

optimale: le VG a besoin d'une précharge plus élevée et

La pression capillaire est en général plus élevée

dans la circulation pulmonaire que la circulation cave

Circulation normale

- **Pression pulmonaire suffisante** pour recruter tout le lit vasculaire pulmonaire: > 15 mmHg, flux pulsatile: 20/12/16 mmHg
- **Pression capillaire suffisamment basse** pour éviter les oedèmes:
 - pression capillaire pulmonaire < 20 mmHg
 - pression capillaire cave < 10 mmHg
- **Précharge optimale** du VG:
 - VD pousse le sang à travers le poumon
 - POG \gg POD

Circulation normale: Déterminants de la PAP

Pression capillaire ou veineuse pulmonaire

P cap ou VP moyenne:

Pression télédiastolique du VG+ valve mitrale

+

Gradient transpulmonaire

QP (débit cardiaque) x RVP

Physiologie du ventricule unique

Surcharge volumétrique avant la dérivation
cavopulmonaire:

Volume fin de systole

+

Volume éjecté (QS+QP)

+

Fuite de la valve AV

Physiologie du cœur univentriculaire

Débit pulmonaire dépend de:

$$QP = (PAP - P_{Vein}) Pr_{gdt} / RVP$$

- PAP

- P veines pulmonaires =

- Conditions de charge du VU

- restriction ou fuite de la Valve AV

- restriction CIA dans sténose ou atrésie mitrale

- RVP = viscosité $\times l/r^4$

- Qualité du lit vasculaire pulmonaire

- vasoconstriction

Physiologie du ventricule unique

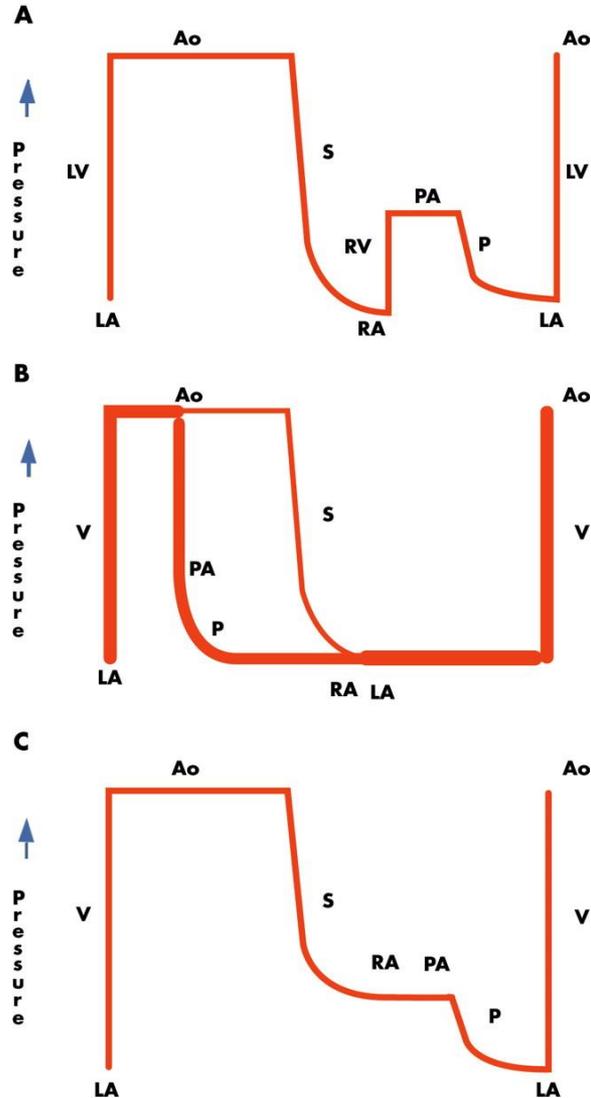
Calcul du QP/QS

- Saturation dans l'aorte = saturation dans l'AP
- $DAVO_2 = 30\%$ si débit cardiaque normal

$$QP/QS = \frac{Ao - Sg \text{ veineux } m/VP - AP}{}$$

$$QP/QS = \frac{30}{100 - \text{sat } Ao}$$

Physiologie du cœur univentriculaire



Physiopathologie/Hémodynamique

- Cardiopathie à sang mélangé
- $MVO_2 = DAV * Q$
- $QP/QS = DAV / (\text{sat VP} - \text{sat AP})$
 $= 30 / (100 - \text{sat Ao})$
- $RVP/RVS = QS/QP \times \Delta P / \Delta S$

Exemple

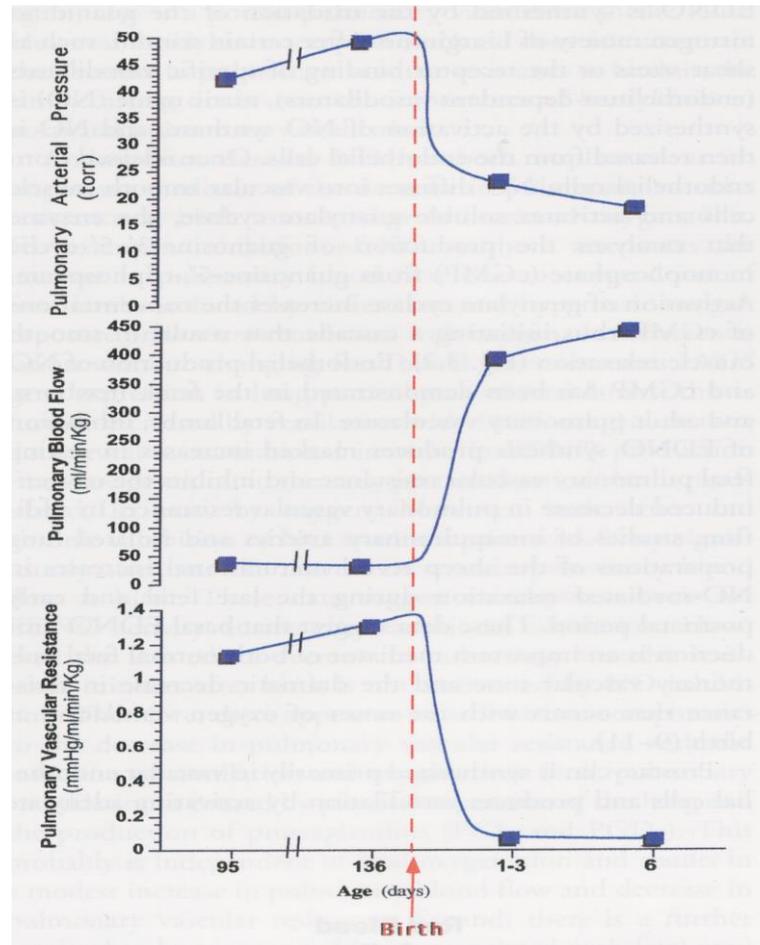
- VU 2VAV
- Pas d'obstacle aortique ou pulmonaire
- CIA large
- SAT AO=90%
- Calcul QP/QS et calcul RVP/RVS?

La prise en charge des
ventricules uniques

Doit on proposer systématiquement une prise en charge palliative?

- Les questions posées?
- Décision éthique
 1. Respect de l'autonomie
 2. Information éclairée
 3. Principe de non malfeasance (primum non nocere)
 4. Principe de bienfaisance
 5. Intégrer le critère du coût économique

Rappel physiologie néonatale



Objectifs de prise en charge d'un VU

- **Protéger la circulation pulmonaire**
 - Cerclage
 - Lever les obstacles au retour veineux: CIA – RVPA bloqués
- **Calibrer le débit pulmonaire**
 - Blalock, conduit VU-AP
- **Préserver la fonction du ventricule et des VAV**
 - Réduire la post-charge
 - Coarctation, sténose sous aortique
 - Limiter la surcharge diastolique
 - Calibrer le débit pulmonaire
 - Essayer de limiter la durée de clampage aortique pendant la chirurgie
- **Préserver les artères pulmonaires et les veines systémiques**
- **Limiter les cicatrices atriales et ventriculaires**

Situations néonatales

- Ducto-dépendance pour la circulation pulmonaire : PGE1 puis Blalock
- Ducto-dépendance pour la circulation systémique : Norwood
- Hypertension pulmonaire : cerclage

En période néonatale

- ✓ Equilibre des 2 circulations
- ✓ Voie d'éjection gauche libre, sans obstacle
- ✓ Voie droite avec débit pulmonaire calibré
- ✓ Lever les obstacles au retour veineux pulmonaire (RVPA, CIA restrictive)

Débit pulmonaire calibré

- ✓ Oxygénation suffisante
- ✓ Pas trop de débit pulmonaire (surcharge ventriculaire, altération du lit vasculaire pulmonaire): cerclage
- ✓ Parfois, la situation est équilibrée: surveillance
- ✓ Ductodépendance: PGE₁ puis Blalock

Options néonatales

- Pas d'obstacle pulmonaire => cerclage protecteur
- Obstacle pulmonaire avec débit pulmonaire insuffisant, cyanose sévère ou atrésie pulmonaire => PGE1 + blalock
- Obstacle aortique: réparation d'une coarctation, discuter le Damus
- HypoVG: PGE1 + 1^{er} temps de Norwood
- Cas particulier des CIV restrictives
- Obstacle pulmonaire calibré, pas d'obstacle aortique: Abstention

Pourquoi ne peut-on pas séparer les 2 circulations en période néonatale?

Elevation des RVP les premières semaines de vie
Vaisseaux trop petits (VCS, AP, VCI)

Même après la chute des résistances, une approche séquentielle est préférée pour la connection de la VCS puis de la VCI. Cela permet au corps et au cœur de s'adapter à des physiologies très différentes, diminue la mortalité et la morbidité globale

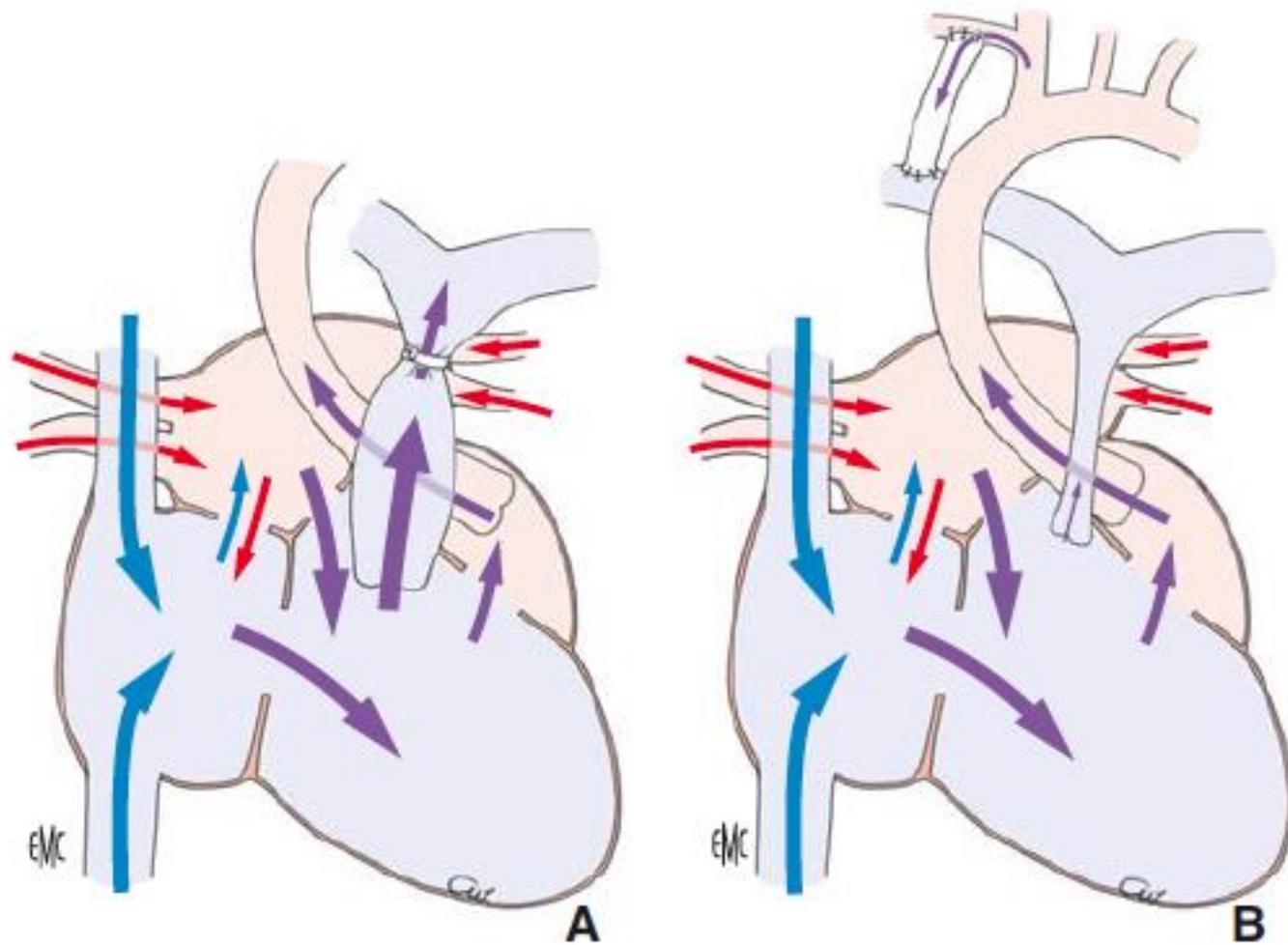
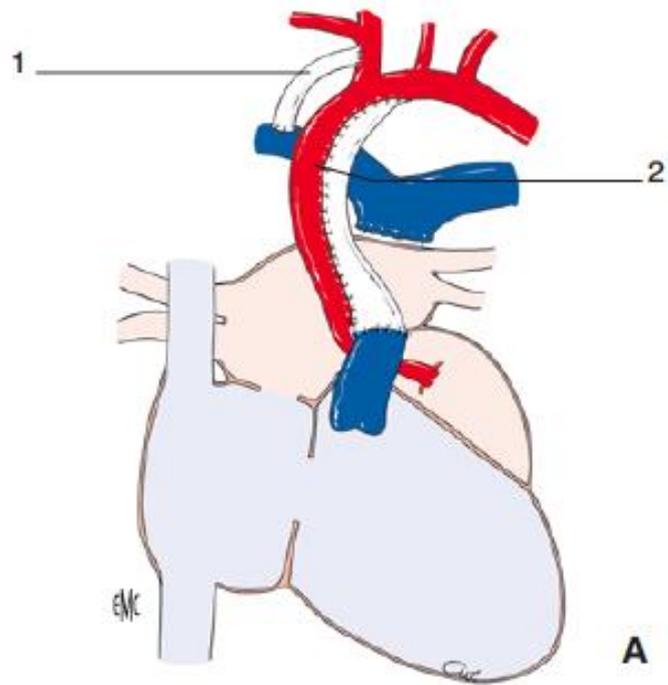


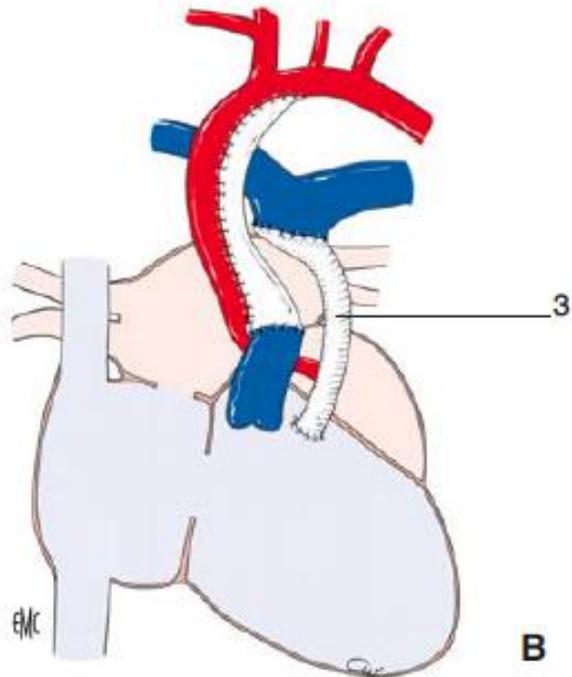
Figure 6.

A. Cerclage de l'artère pulmonaire.

B. Anastomose systémicopulmonaire.



1st stage Norwood
A. Avec Blalock
B. Avec tube de Sano



Vers 6 mois

- ✓ Dérivation cavo-pulmonaire partielle ou DCPP ou shunt de Glenn bidirectionnel
- ✓ Ou Dérivation bicavo bipulmonaire
- ✓ Pour être candidat: pressions pulmonaires basses et belles artères pulmonaires

Evaluation par cathétérisme

Pressions pulmonaires

Pressions de remplissage

Anatomie des artères pulmonaires

Blalock



Card_15_Ped_3_1.mp4



Card_15_Ped_6_1.mp4

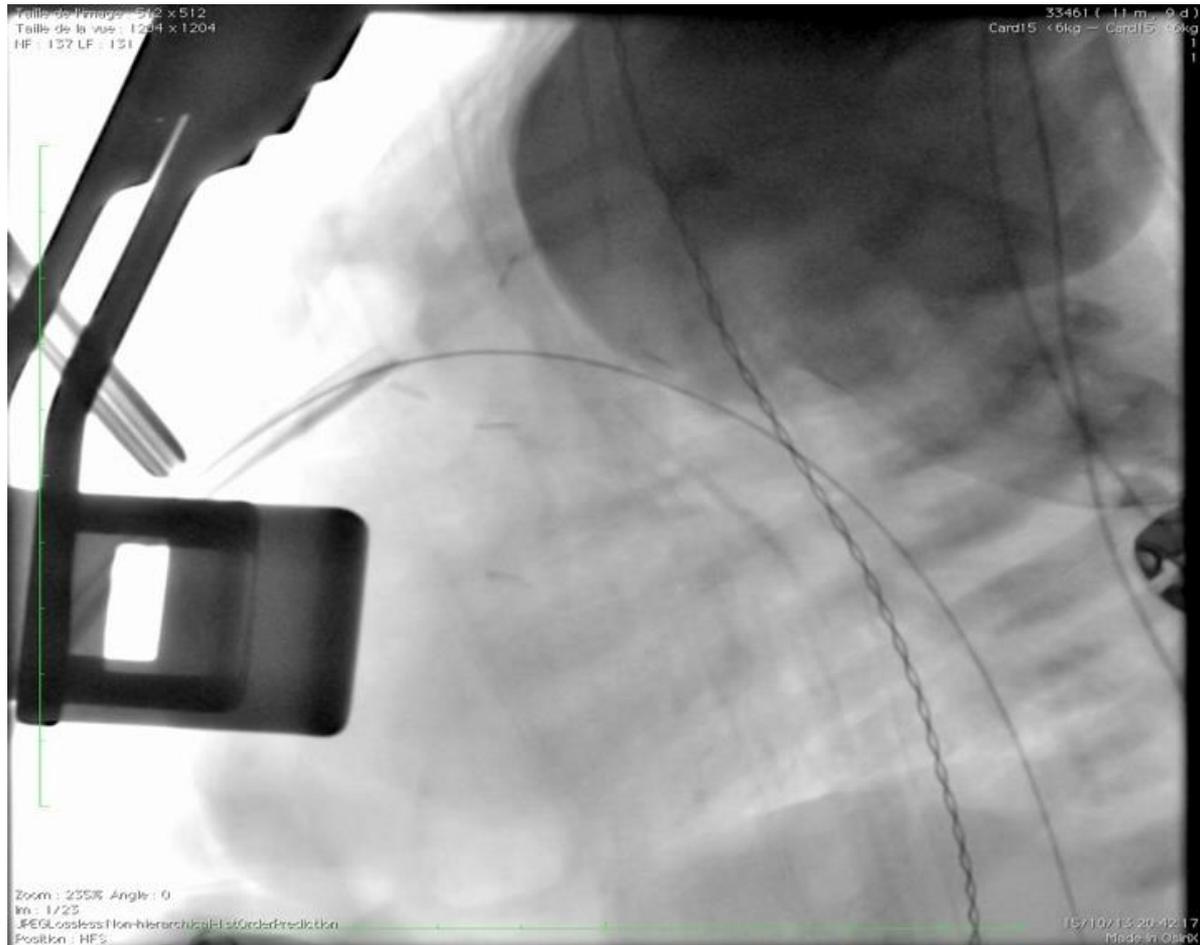


Card_15_Ped_4_1.mp4

Cerclage

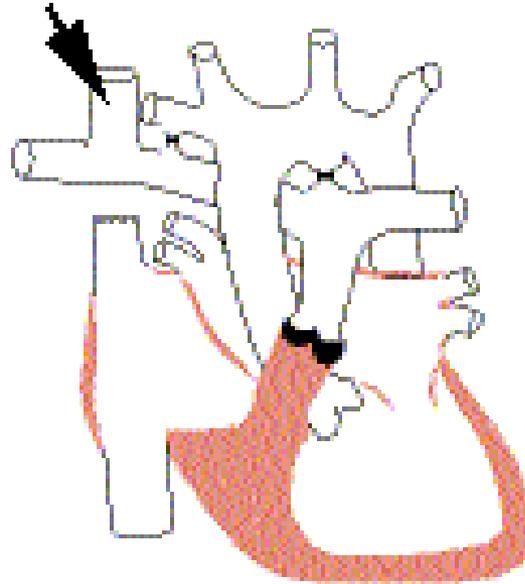


Norwood modifié



DCPP

Glenn shunt



Prise en charge à terme des VU

- Chirurgie palliative de type FONTAN
 - Dérivation cavopulmonaire partielle
 - Dérivation cavopulmonaire totale
- Sont ils tous éligibles à un FONTAN
 - ➔ Bilan préopératoire

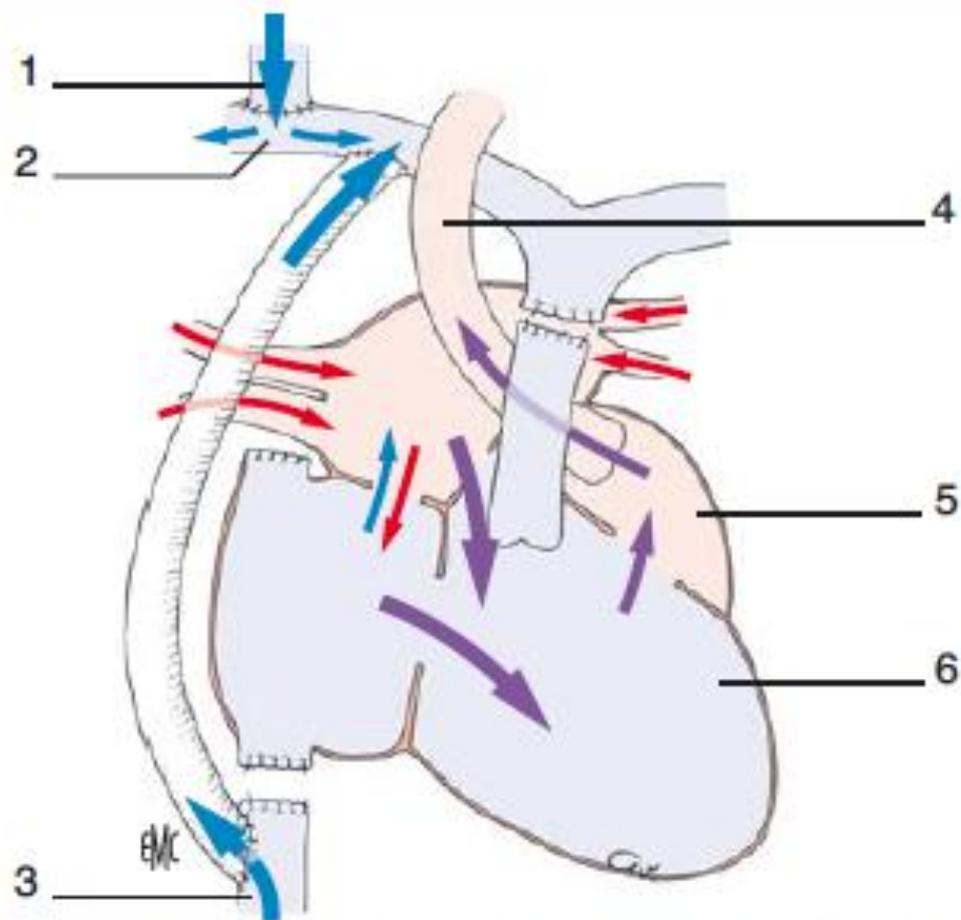


Figure 9. Dérivation cavopulmonaire totale. 1. Veine cave supérieure ; 2. artère pulmonaire ; 3. veine cave inférieure ; 4. aorte ; 5. cavité accessoire ; 6. ventricule principal.

Le bon candidat au Fontan

Age >4 years

Sinus rhythm

Normal systemic venous return

Normal right atrial volume

Mean pulmonary artery pressure <15 mm Hg

Pulmonary arteriolar resistance <4 Wood units/m²

Pulmonary artery–aorta ratio >0.75

Left-ventricular ejection fraction >0.60

Competent mitral valve

Absence of pulmonary artery distortion

Y a t-il un meilleur VU?

- Dans la première année de vie
 - FR de mortalité: VD dominant
- En post DCPT
 - VD dominant est un FR de morbidité précoce et survenue de complications (entéropathie exsudative)
- A plus long terme: VD dominant donnent plus de dysfonction VU et insuffisance cardiaque

Bonne revue

Congenital Heart Disease for the Adult Cardiologist

Univentricular Heart

Paul Khairy, MD, PhD; Nancy Poirier, MD; Lise-Andrée Mercier, MD

Circulation 2007