

Physiopathologie des grandes détresses cardio-respiratoires

Catherine Barrea
Cardiologie pédiatrique, UCL

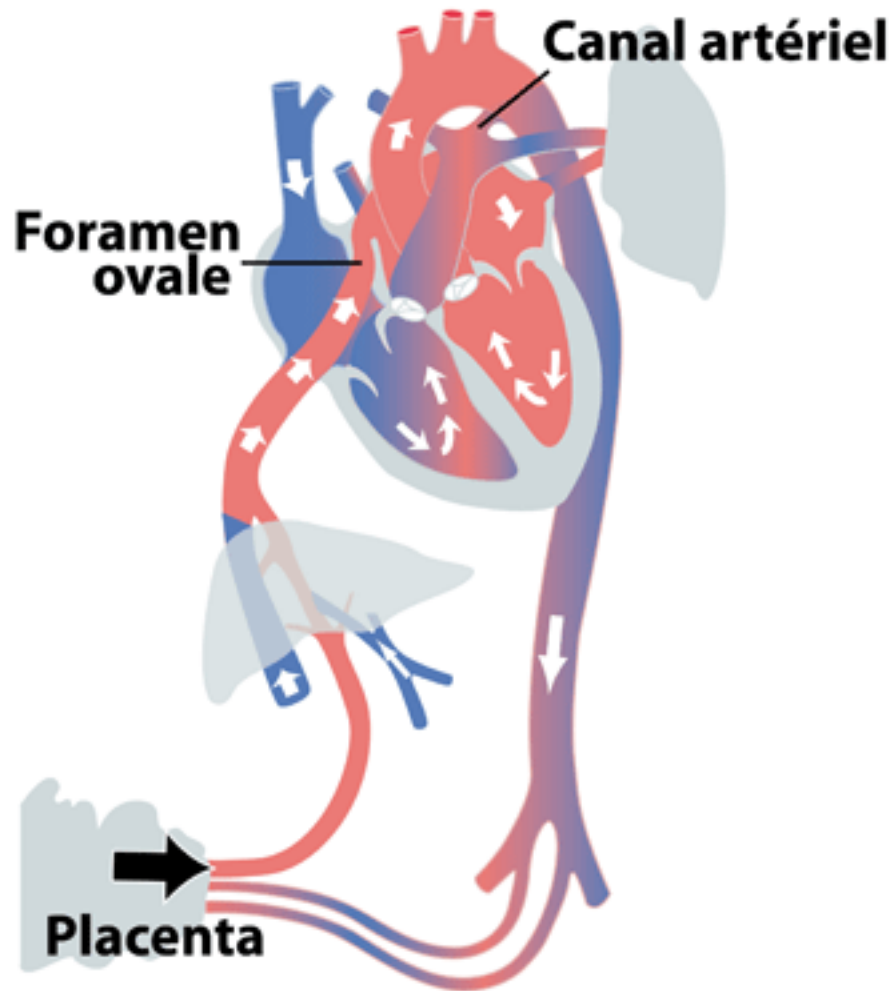
Octobre 2024

Que se passe-t-il à la naissance?

- Passage de la vie aquatique à la vie aérienne ...
- Passage de la circulation foetale à la circulation postnatale ...

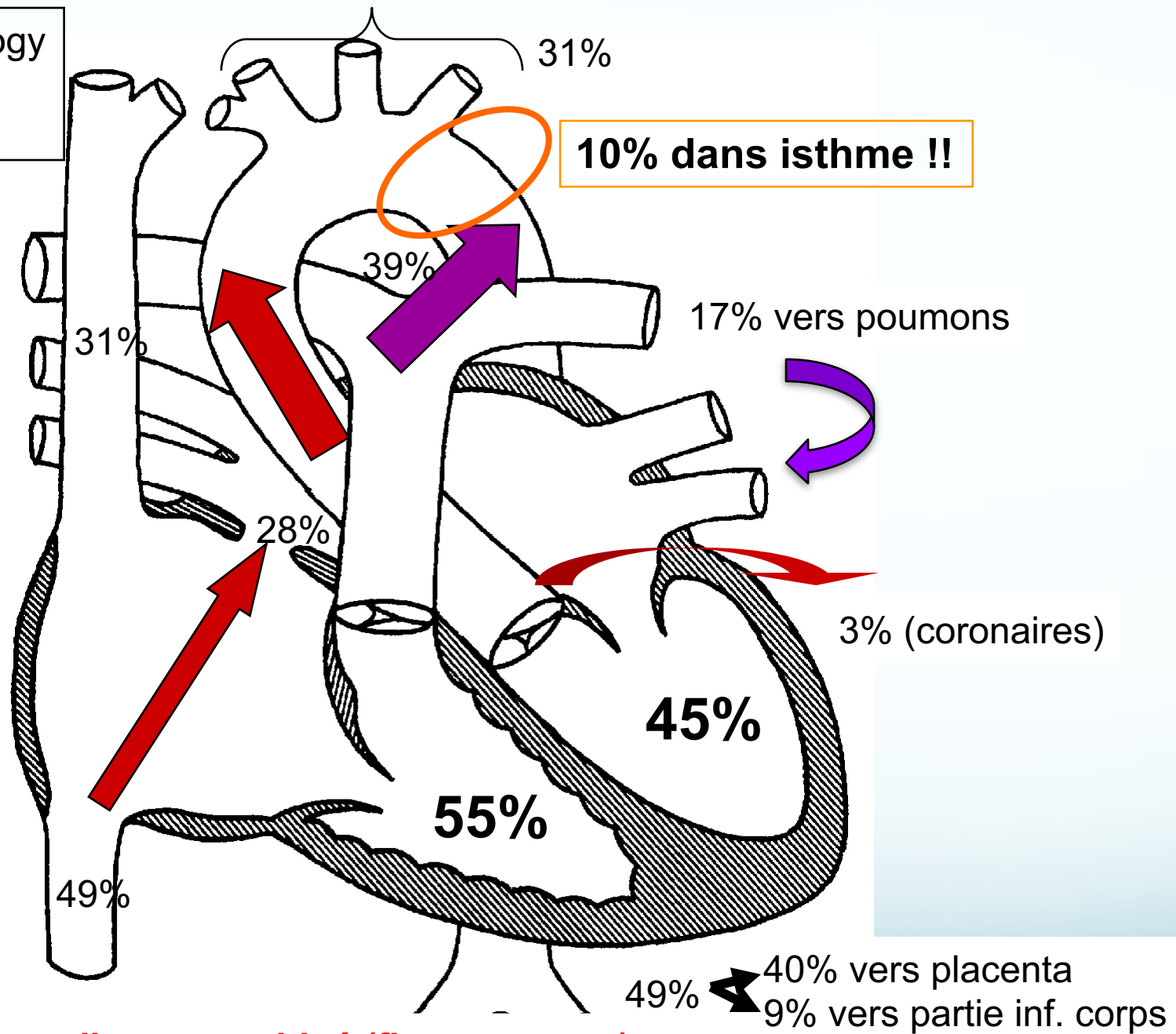


Circulation foetale



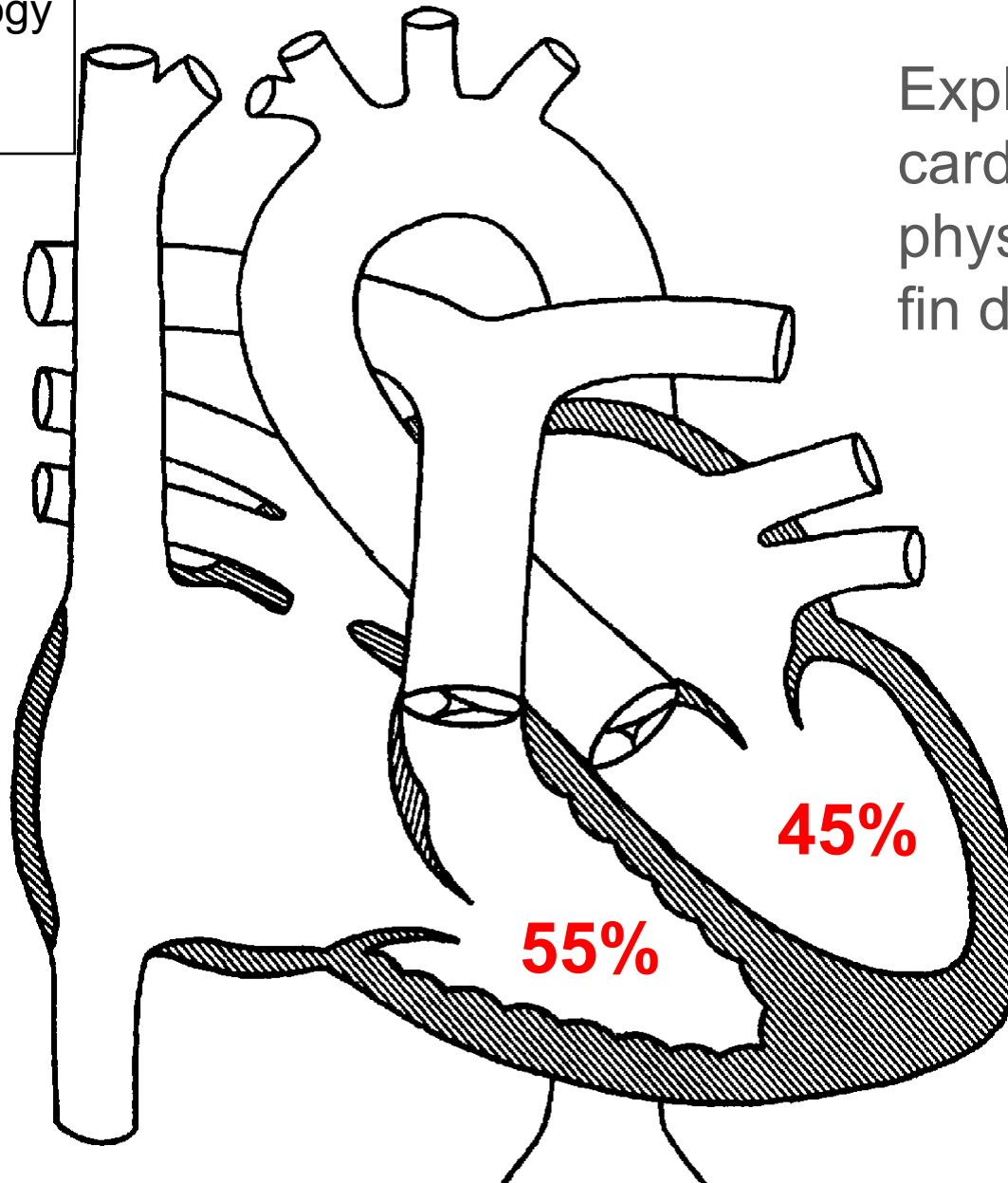
- **Placenta** = oxygénateur
fc à très faible résistance
- Bypass des **poumons** par CA
vu poumons = haute résistance
(pas rôle oxygénation)
- Présence de 2 « shunts »
 - FO
 - CA
- **2 ventricules** assurent en **parallèle** le débit cardiaque dans **1 seul circuit**
- Débit cardiaque combiné
450 ml/min/Kg

DCC



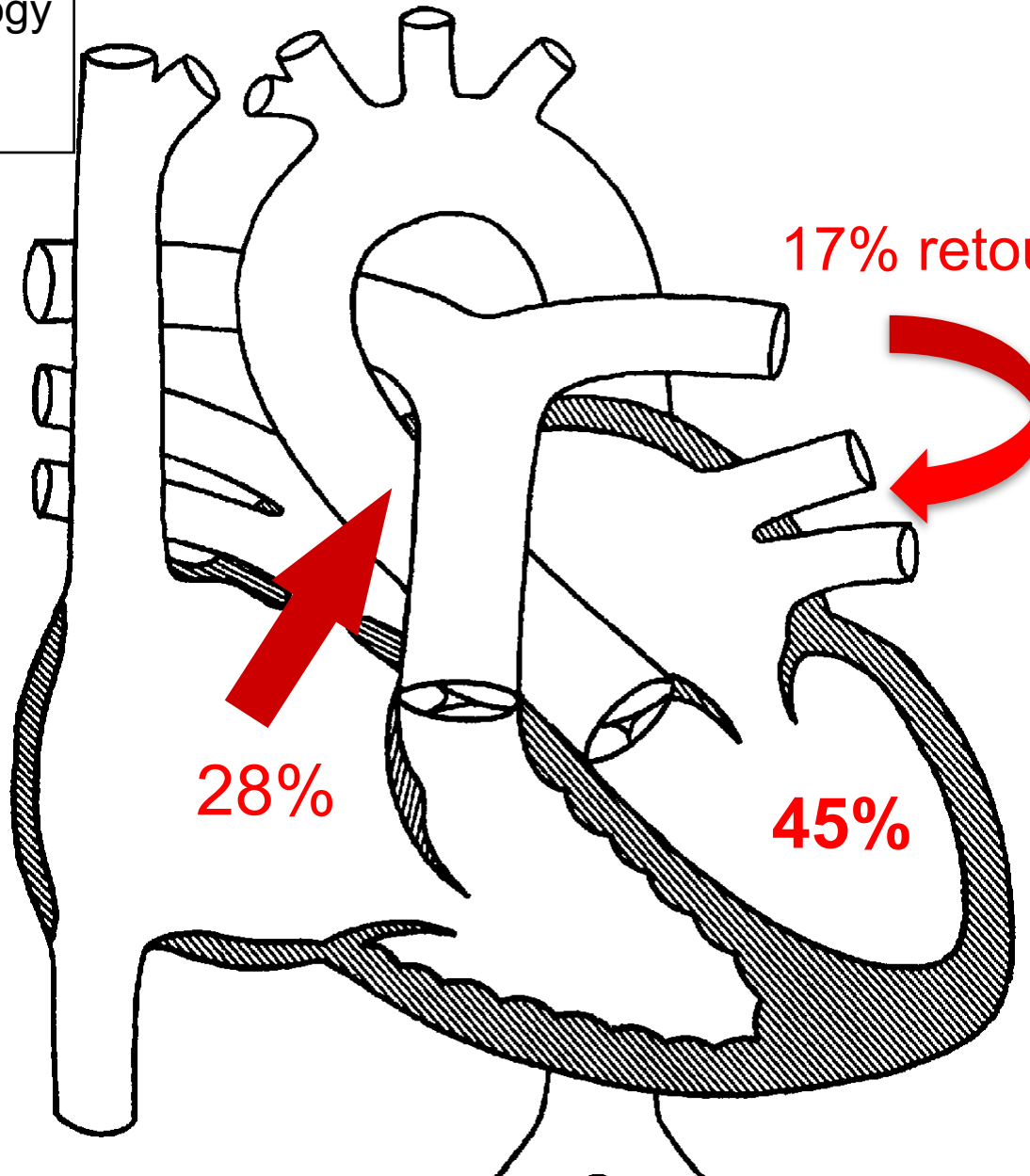
Explique asymétrie
cardiaque
physiologique de
fin de grossesse

DCC



% du débit cardiaque combiné (fin grossesse)

DCC



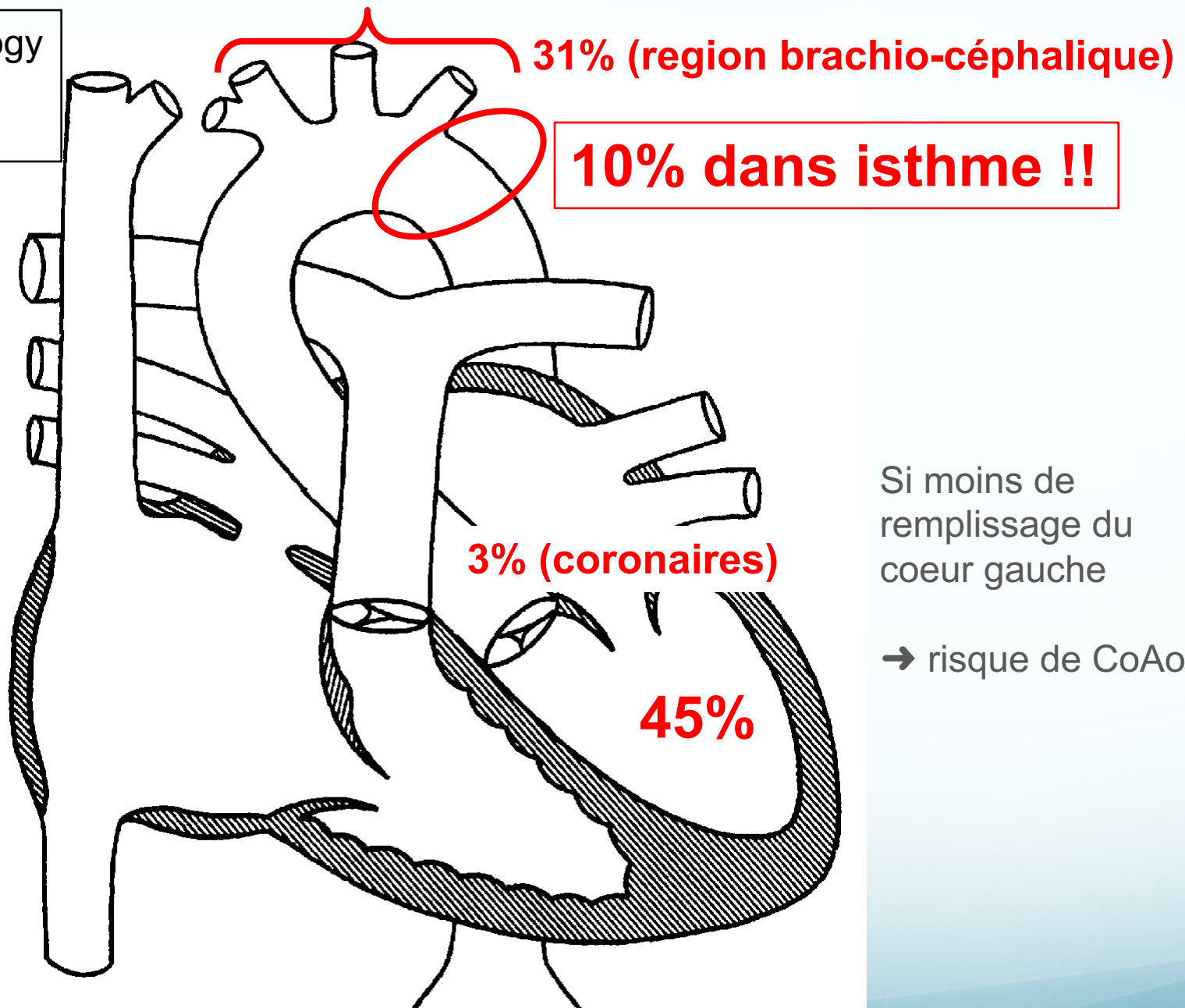
17% retour veineux pulm

Remplissage du
coeur gauche
dépend en grande
partie du FOP

Si FOP restrictif
→ asymétrie plus
marquée

% du débit cardiaque combiné (fin grossesse)

DCC

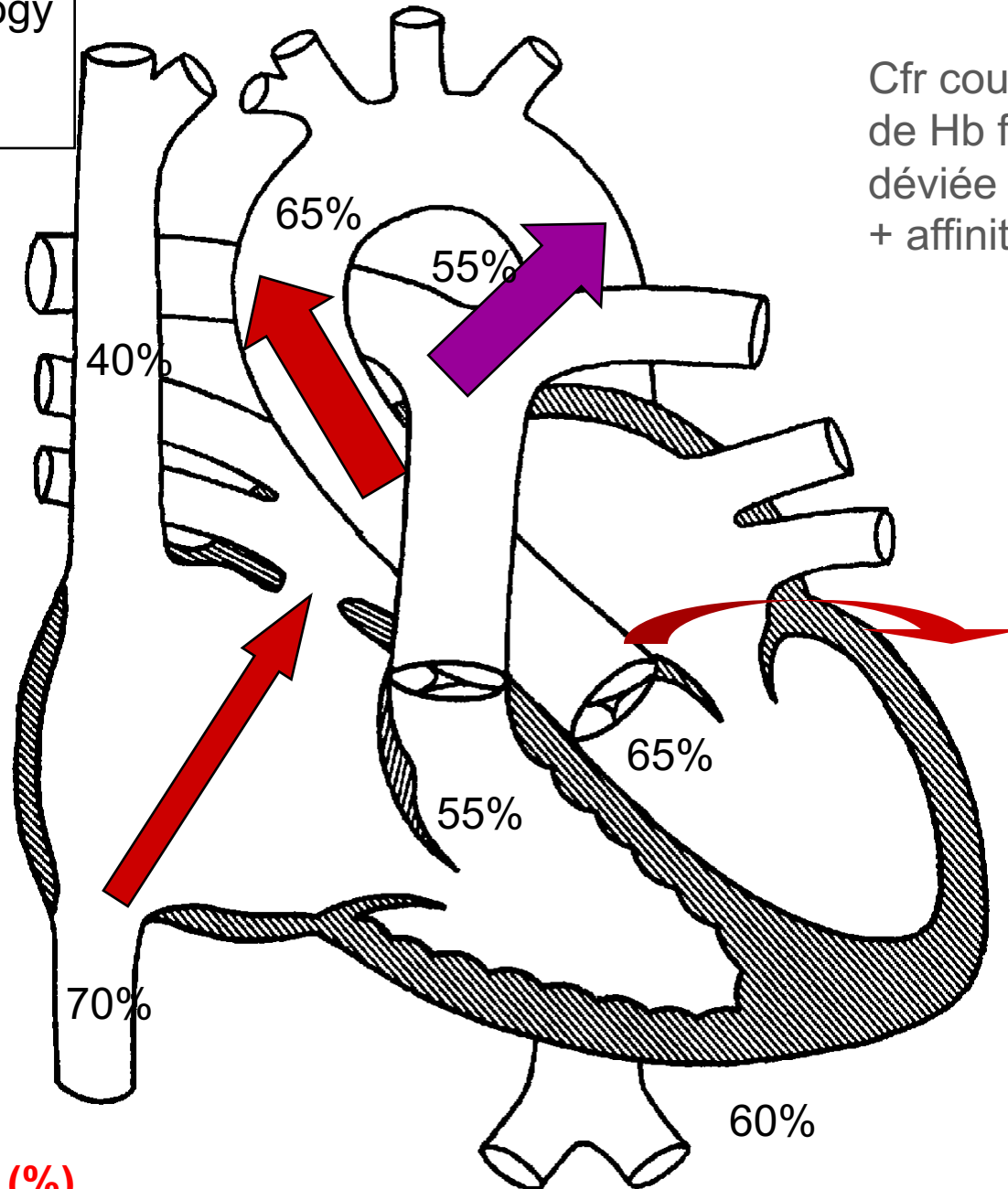


Si moins de
remplissage du
coeur gauche

→ risque de CoAo

% du débit cardiaque combiné (fin grossesse)

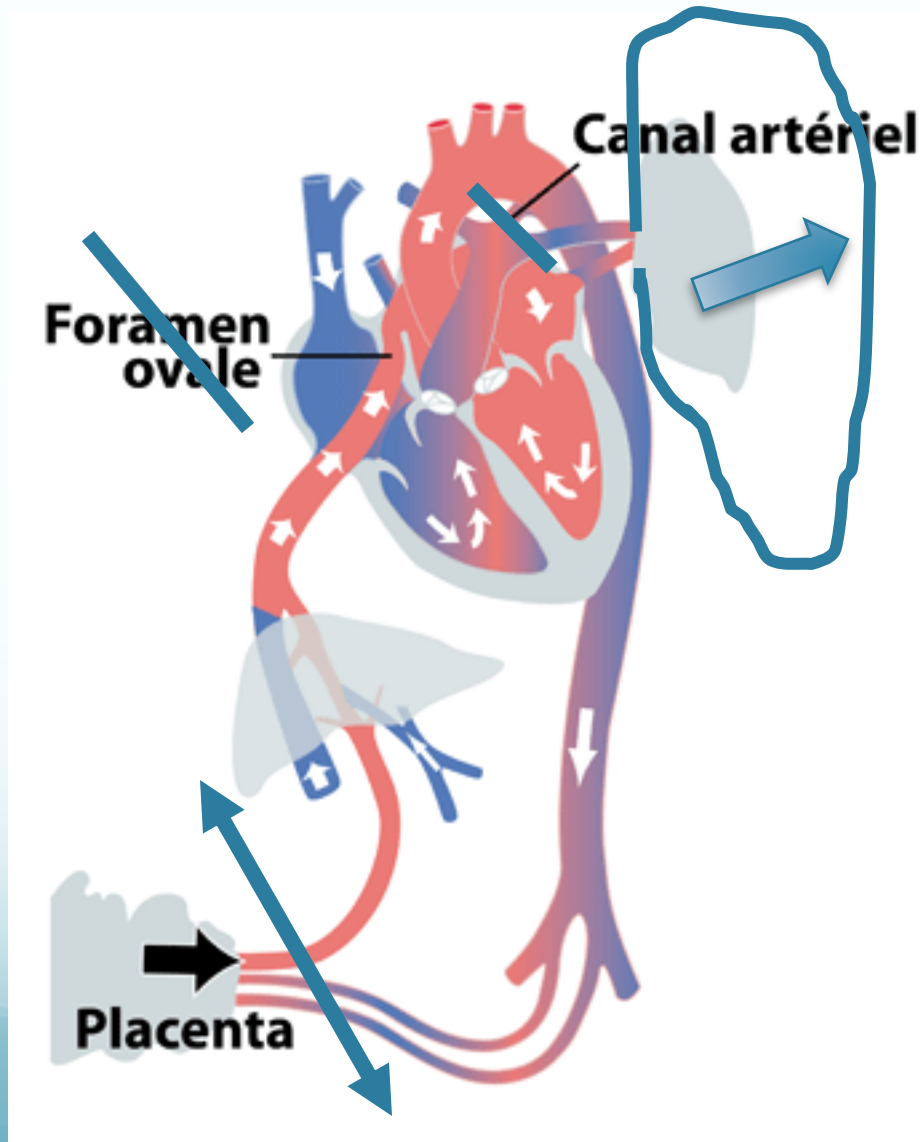
SATURATION



Cfr courbe de dissociation
de Hb foetale
déviée vers gauche
+ affinité pour O₂

Saturation (%)

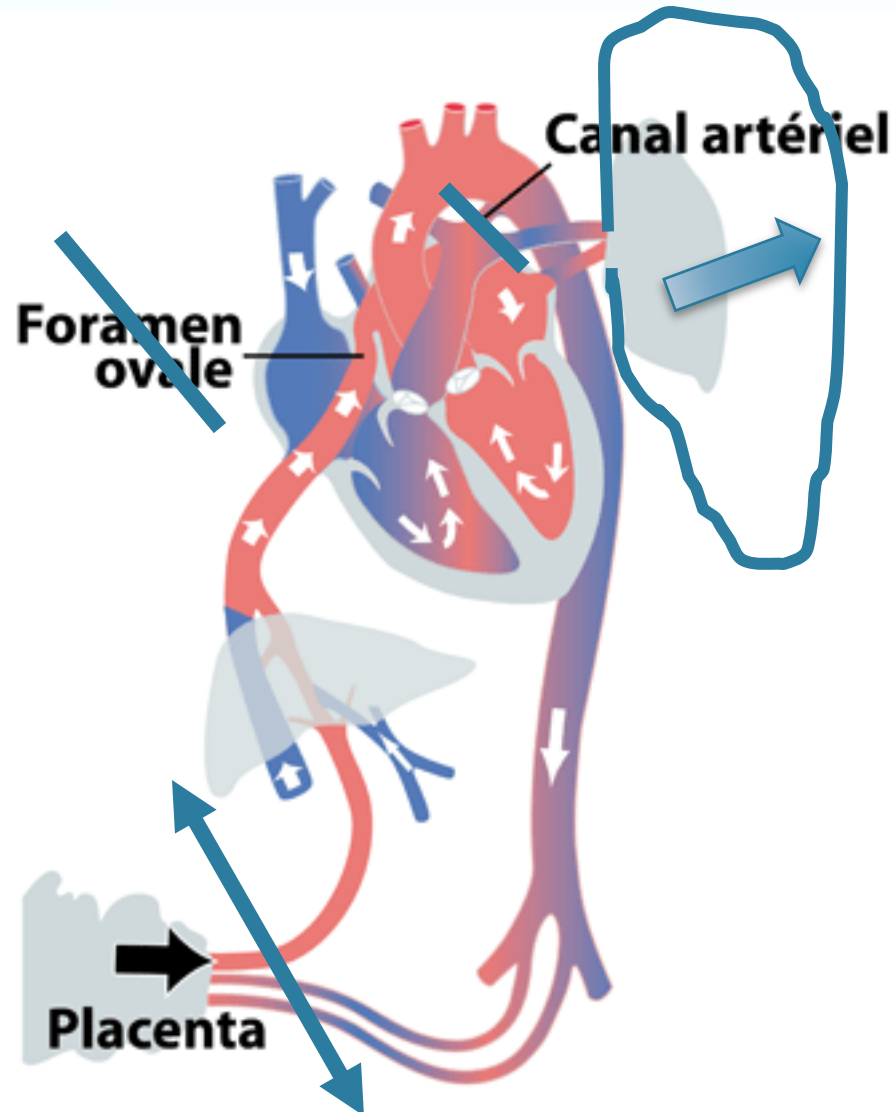
A la naissance :
« circulation transitionnelle »



- Disparition du placenta :
↑ ↑ résistances
vasculaires systémiques
 - Aération et vasodilatation
pulmonaire :
↓ résistances vasculaires
pulmonaires
 - Fermeture FO
 - Fermeture CA
- } dia suivante

A la naissance :

« circulation transitionnelle »



- **Fermeture FO:**

phénomène mécanique
par augmentation du
retour veineux pulmonaire
ds OG et fermeture du flap

- **Fermeture CA:**

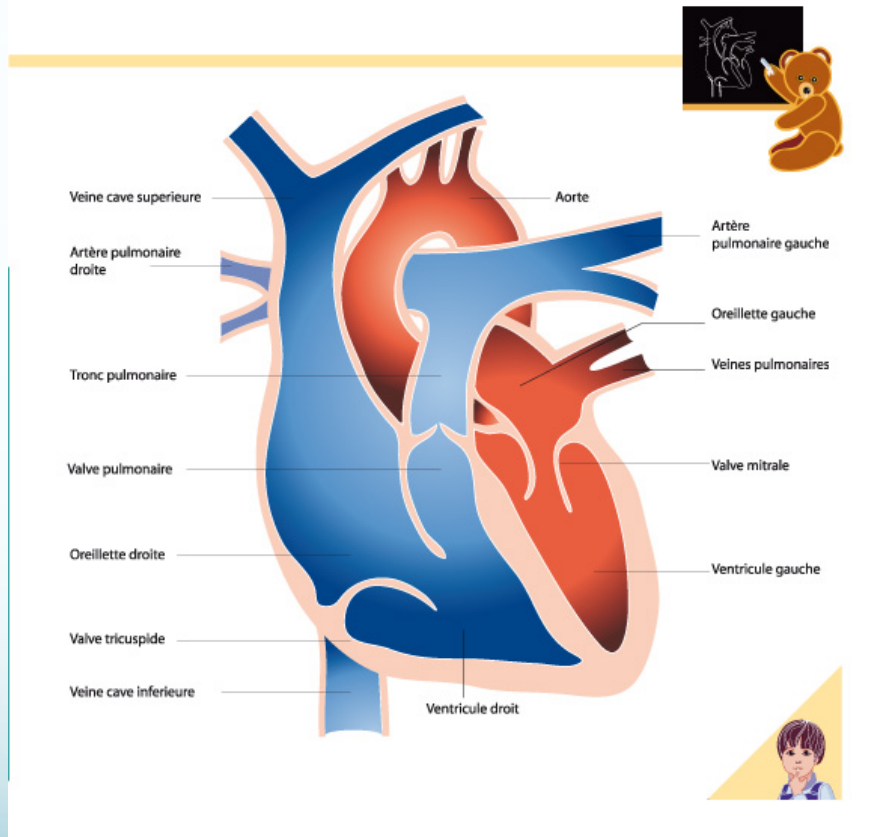
suite à ↗ pO₂ et ↘ PG

contraction puis fermeture
anatomique



**Mise en série de la
circulation**

Circulation post-natale



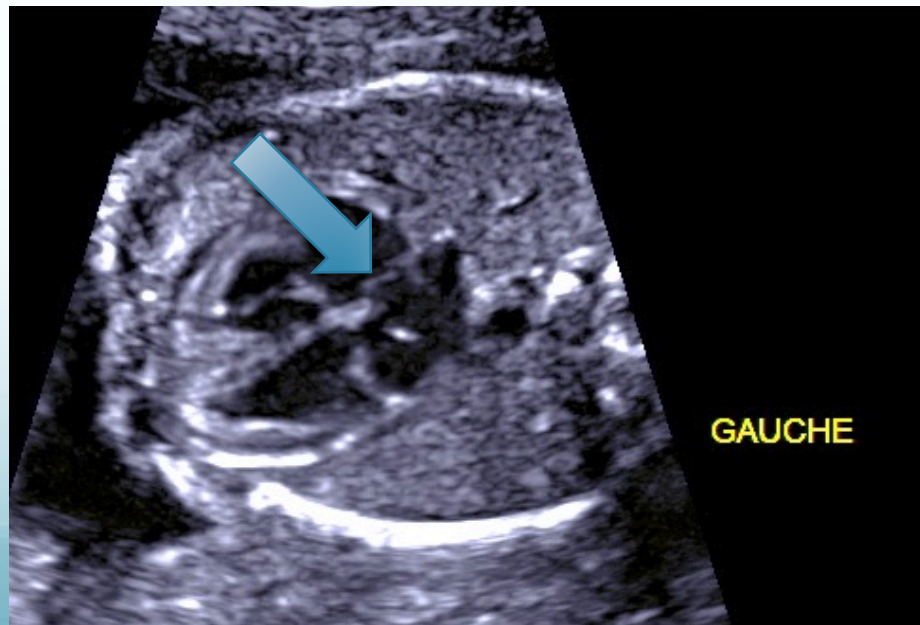
- **Cœur en série**
- **Chaque ventricule** assume l'**entièreté du débit** cardiaque dans **2 circuits placés en série**
- Débit cardiaque de chaque ventricule ➔ à **600 ml/min/Kg**

Urgences cardiaques néonatales

- Pathologies FO dépendantes
- Pathologies ducto-dépendantes
 - Pour circulation pulmonaire
 - Pour la circulation systémique
- Retour veineux pulmonaire total bloqué
= (quasi) dernière urgence chirurgicale néonatale
- (Hypertension artérielle pulmonaire – HTAP) – primaire/secondaire
- (Pathologies du myocarde)
- (Arythmies)
- (ALCAPA)
NB/ plutôt vers qqes semaines-mois de vie quand résistances pulmonaires baissent

Pathologies **FO** dépendantes

- **MANIFESTATION IMMEDIATE** en général
 - Augmentation du retour veineux pulm dès naissance avec augmentation des pressions OG et fermeture du flap/valve de Vieussens du FO
 - Parfois, SIA intact dès anténatal



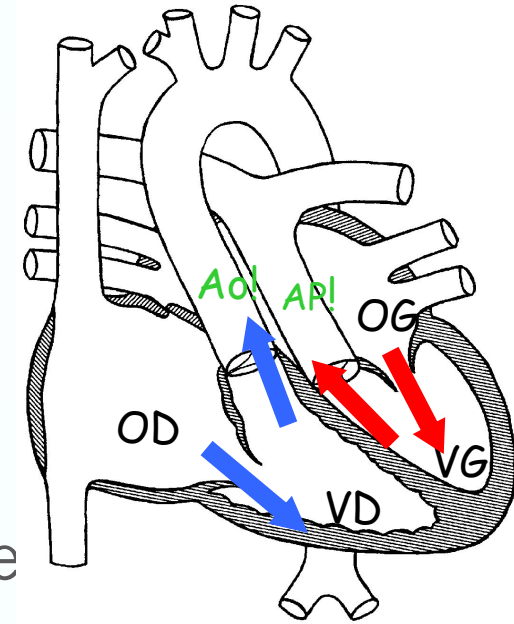
Pathologies **FO** dépendantes

- Pathologies?
 - TGV
 - Obstructions sévères coeur gauche
dont hypoplasie coeur gauche
mais aussi parfois sténose Ao critique, etc
 - Obstacles droits sévères
dont atrésie tricuspide, sténose pulm critique et atrésie
pulmonaire à SIV intact, etc
→ plus rare car gros débit D-G par FO en anténatal

28% du DC en fin de grossesse passe par le FOP

TGV

- **Mixing** se fait surtout au niveau des **oreillettes (cavités à basse pression)**
- Souvent CIA légt restrictive
- ~1-3% SIA intact : vie extra-ut impossible
- Importance du diagnostic anténatal



Vaisseaux //

Detection of Transposition of the Great Arteries in Fetuses Reduces Neonatal Morbidity and Mortality

Damien Bonnet, MD; Anna Coltri, MD; Gianfranco Butera, MD; Laurent Fermont, MD;
Jérôme Le Bidois, MD; Jean Kachaner, MD; Daniel Sidi, MD

Circulation 1999 Feb 23; 99 (7) : 916 -8

- Faible sensibilité pour détection prénatale de FO restrictif (~50%)
Toujours être prêt pour Rashkind
Accouchement dans centre avec cardio-pédiatre

Pourquoi petit FOP et petit CA ds TGV?

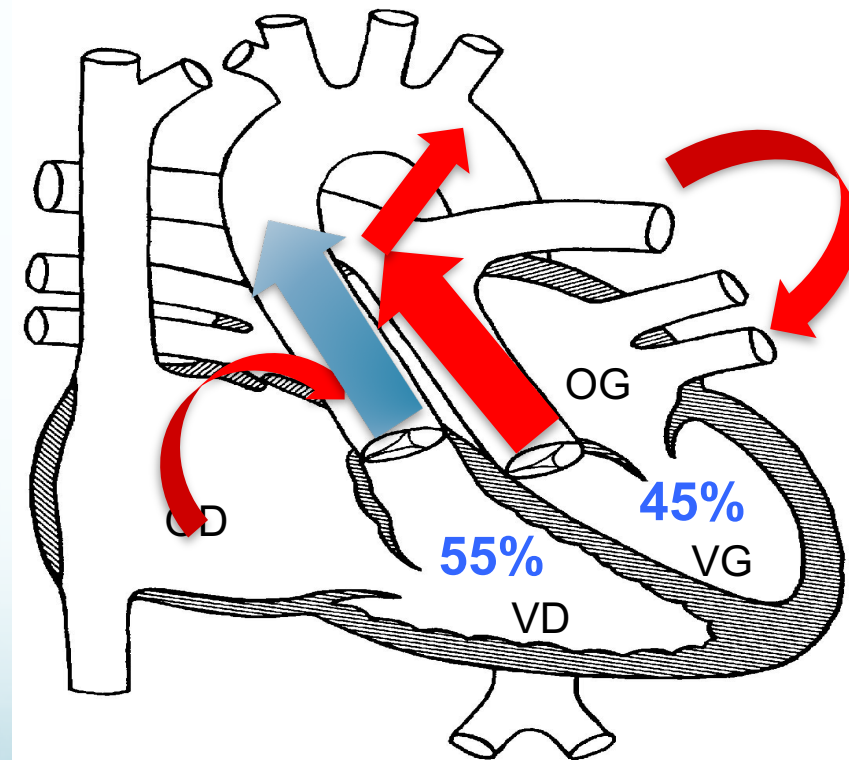
35% vers tête + 10% vers coronaires
plus que ds coeur 'normal' car sang moins oxygéné

45% débit du VG
=
25% retour veineux pulm
+ 20% par FOP

alors que débit par
FOP ds coeur 'normal'
= 28%

= FOP plus petit

10% ds isthme (OK)



20% (45-25%) par CA
donc moins que
ds coeur 'normal' (39%)

= CA plus petit

25% vers poumons
car reçoivent sg plus
oxygéné
et donc vasodilatation
(vs 17% ds coeur normal)

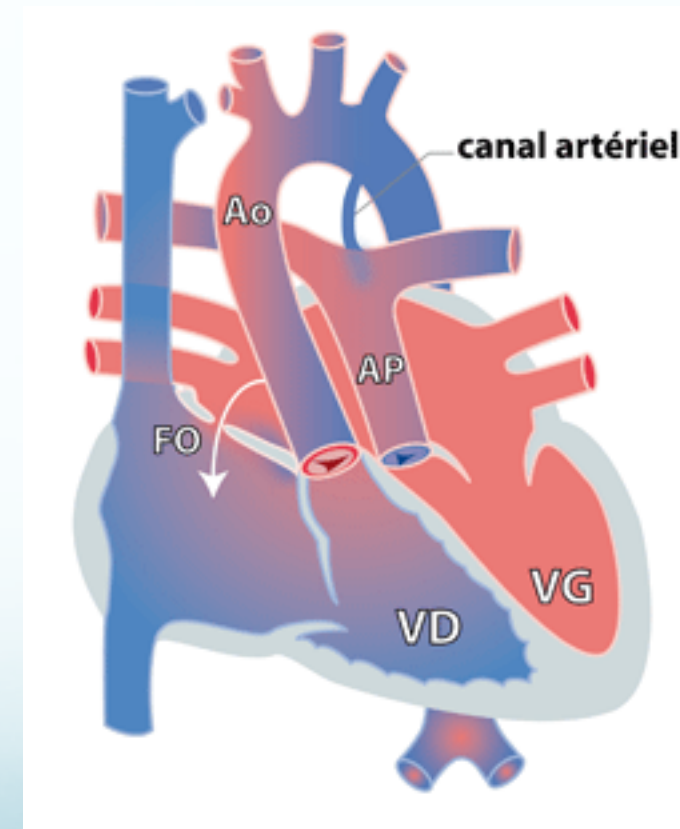
% du débit cardiaque combiné (DCC)

TGV

- **FO ouvert** est indispensable au mixing (mélange de sang oxygéné et non-oxygéné) - cavités à basse pression
- **CA** perméable aide également à maintenir bonne saturation par
↑ débit pulm mais non suffisant

NB/ Si SIA intact, peut être délétère de mettre du Prostin et ouvrir largement le CA
(car circulation systémique se vide ds circulation pulm et pas assez débit systémique)

- Pas bon mélange/mixing au niveau de CIV (haute pression)
donc même si CIV: importance FO ouvert



Principe de Fick

- Quantité d'une substance captée ou relâchée par un organe dépend du **débit** et de **concentration** de cette substance à entrée et à sortie de organe perfusé
- $VO_2 = QS \times (\text{sat Ao} - \text{Sat VC}) \times HB \times 1.36$
- $VO_2 = QP \times (\text{sat VP} - \text{Sat AP}) \times HB \times 1.36$

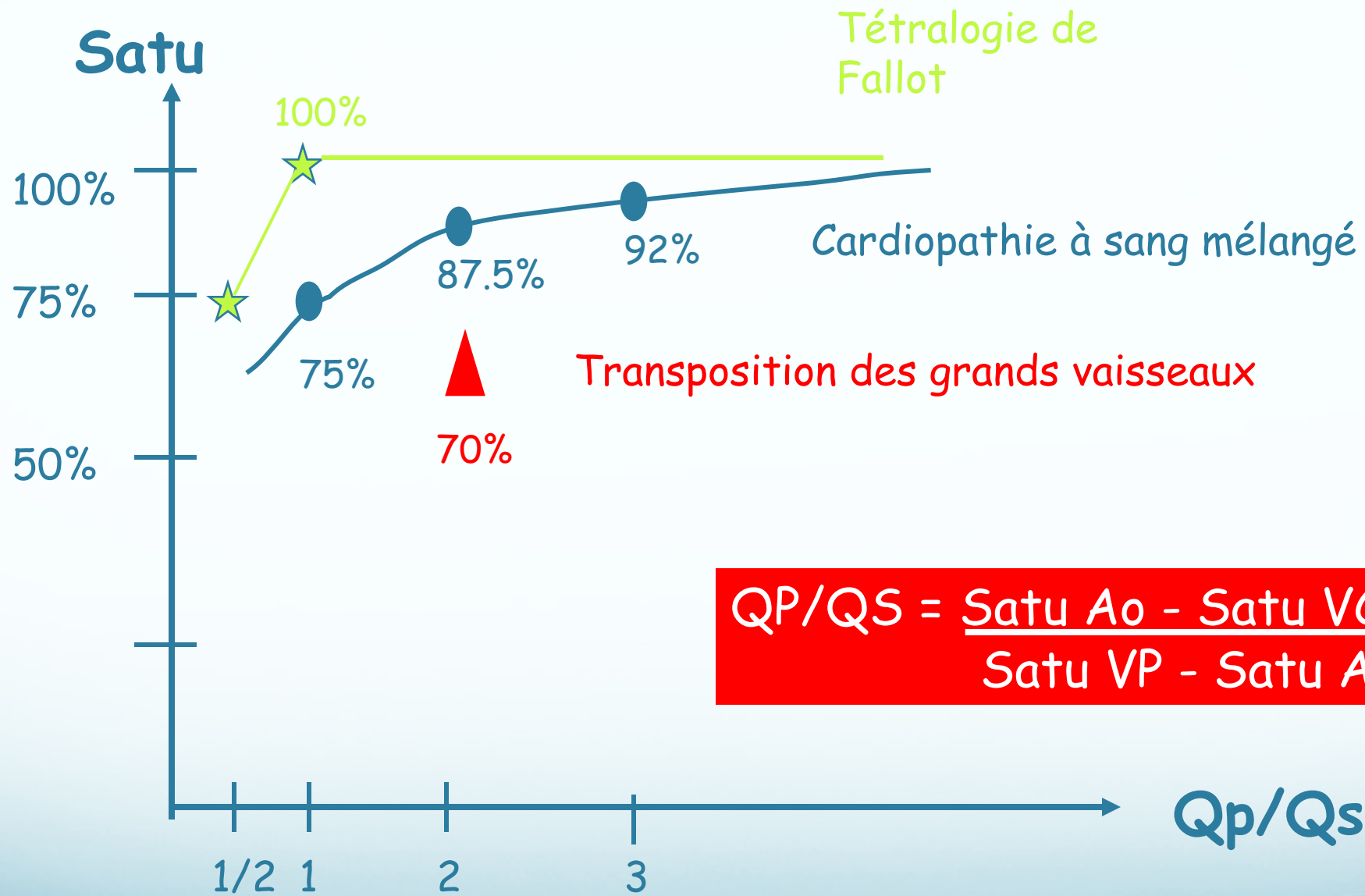
$$QP/QS = \frac{\text{Sat Ao} - \text{Sat VC}}{\text{Sat VP} - \text{Sat AP}}$$

Dans cœur « normal »

- Satu VC = Satu AP = 75%
- Satu VP = 100%
- $Qp/Qs = 100-75/100-75 = 25/25 = 1$



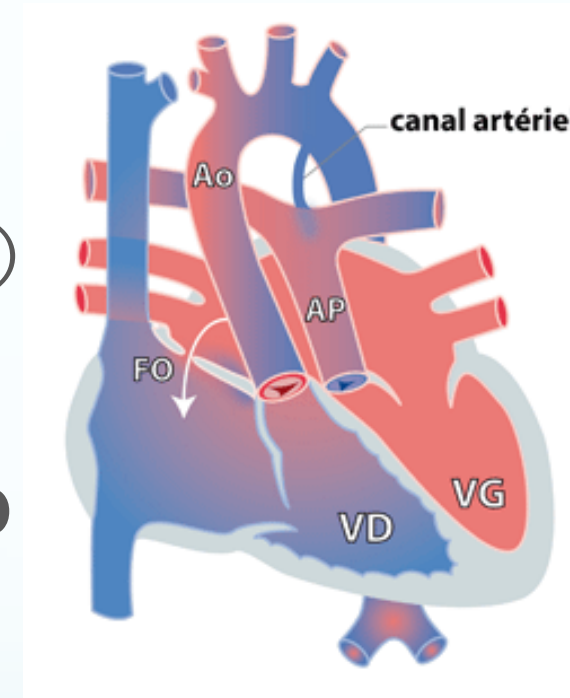
Chez enfant « bien »
hémodynamiquement :
 $DAV \approx 25\%$



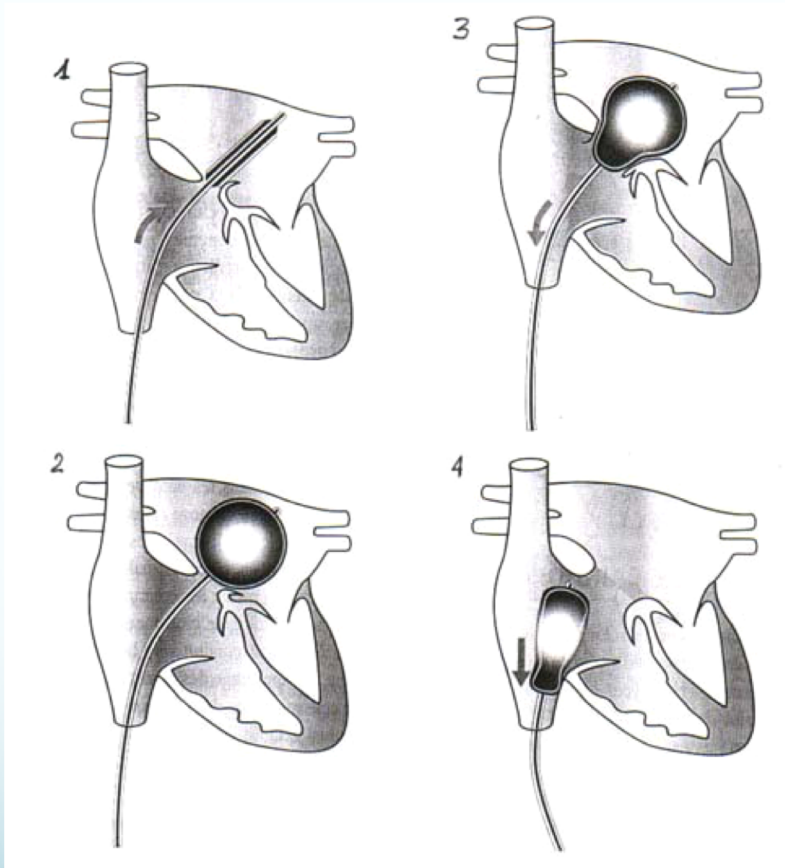
$$Q_p/Q_s = \frac{\text{Satu Ao} - \text{Satu VC}}{\text{Satu VP} - \text{Satu AP}}$$

TGV

- TGV = cardiopathie la moins efficace pour oxygénation car sang très oxygéné qui arrive ds poumons (or on ne peut pas saturer Hb >100%)
- Le seul débit qui participe à oxygénation
= **débit à travers le FO de OG vers OD**
- CA permet majoration du débit pulm et donc de oxygénation mais efficace que si ce sang oxygéné peut passer vers la circulation systémique en passant par le FO



Rashkind

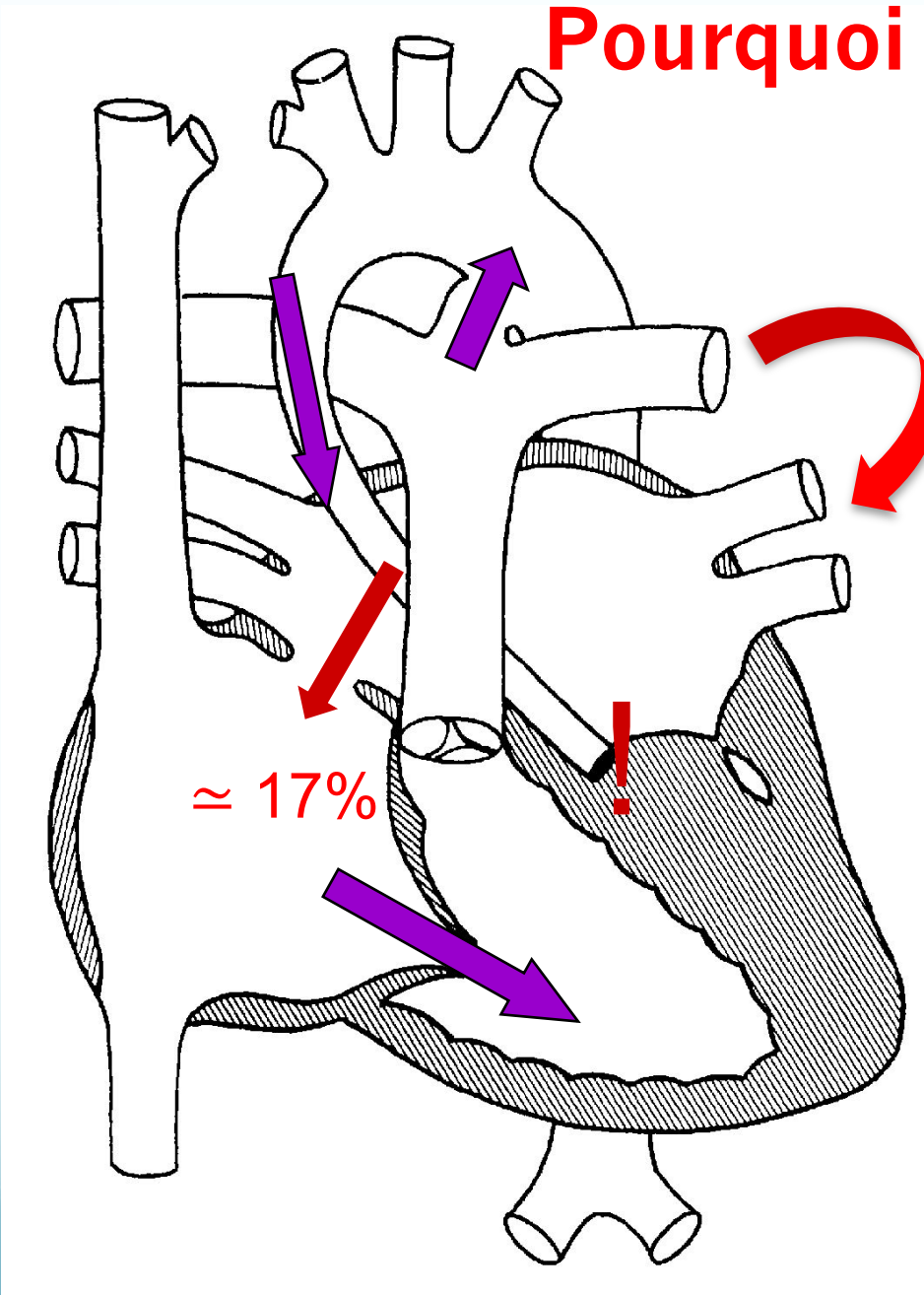


- Au lit du patient aux soins intensifs (salle de naissance)
- sous AG (intubé/ventilé)
- Voie ombilicale ou fémorale (veineuse)
- Sous contrôle écho

Alternatives au cathé

- Blade (Si SIA intact)
- Dilatation de CIA (cathé avec ballon)
- Stent dans CIA

Pourquoi petit FOP ds hypoVG ?



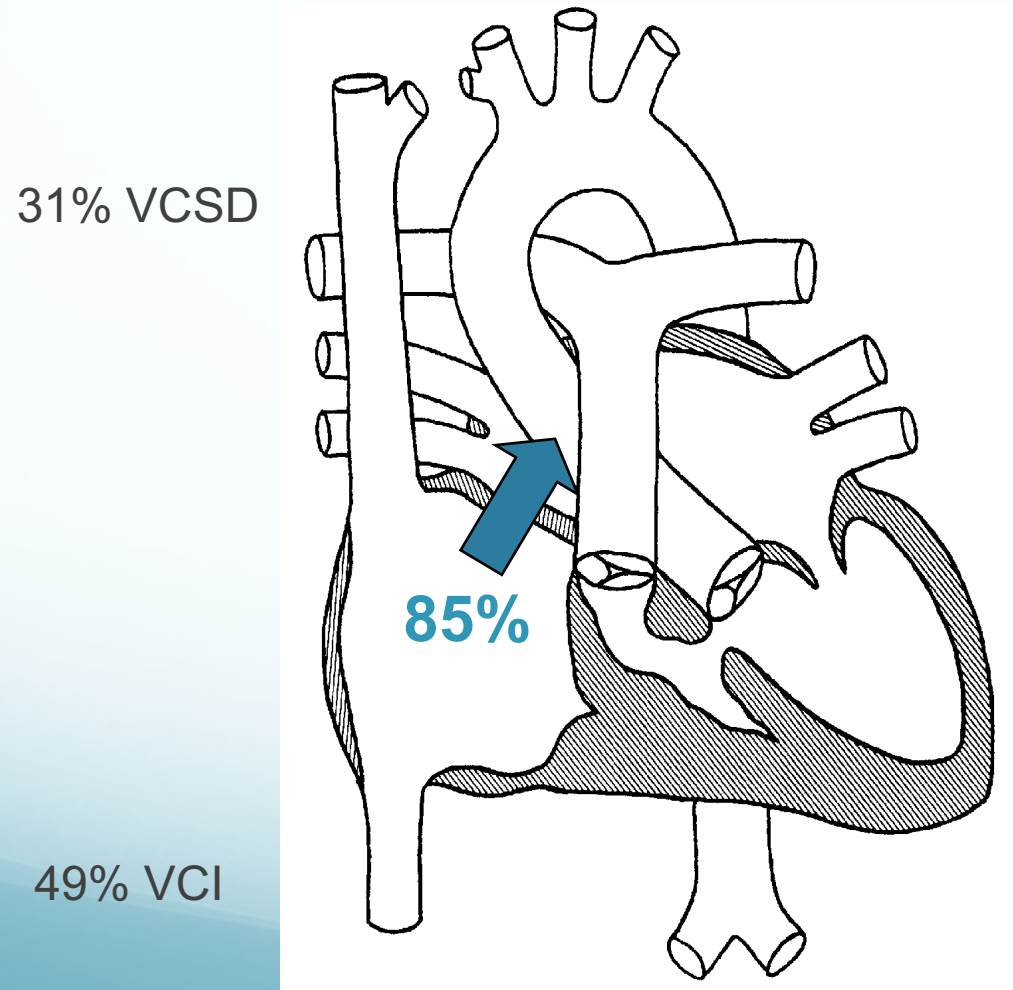
Vu atrésie mitrale ds hypoVG,
Flux OG-OD par FOP (inversé)
= retour veineux pulmonaire $\approx 17\%$ DCC

→ **risque de FO restrictif**

NB/ coeur normal =
28% du DCC par FO (OD vers OG)

Or **FO absolument nécessaire**
(... mais pas trop large non plus... pour
éviter un trop gros débit pulm)

Pourquoi large FOP ds atrésie tricuspidale ?



Tout le retour veineux systémique
doit passer par le FO
≈ **85%** du DCC

(31% VCSD + 49% VCI + 3% coronaires)

→ **rarement FO restrictif**

Or FO aussi absolument nécessaire...
peut (doit) être très large....

Pathologies **CA** dépendantes

- **INTERVALLE LIBRE!!!**
1^{er} examen peut être faussement rassurant
- Problème des départs des NNés de la maternité au J2!! :
CA pas toujours fermé ... donc NNé pas tjrs symptomatique
!! Mesures de saturation MS/MI
- Pathologies CA dépendantes:
 - pour circulation pulmonaire : **CYANOSE**
 - pour circulation systémique : **PETIT DEBIT SYSTEMIQUE**
- importance diagnostic rapide pour R/ spécifique

Pathologies ducto-dépendantes

- **Hypoxémie grave réfractaire** (si ducto-dépendance pulmonaire)

cyanose centrale rebelle à O₂

svt **isolé** (Nné cyanosé mais semble OK, du moins au départ)

- **Petit débit systémique** (si ducto-dépendance systémique)

= **bébé malade**



Polypnée – tachycarde – bruits sourds – pfs galop

HM – pfs oedèmes périphériques – pâle - extr froides – gris (pâle + cyanose)

= **cyanose périphérique** par augmentation

extraction O₂ (augmentation DAV)

puis insuff cardio-circulatoire avec **collapsus**

chute TA – pouls faibles

Délai du diagnostic

- TGV : 15 hr [2 – 94]
- Hypoperfusion pulmonaire : 41 hr [24 – 192]
- Insuffisance de débit systémique : 117 hr = **4.8 jours!!** [24 – 504]



Pathologies **CA** dépendantes pour circulation **pulmonaire**

- Pathologies avec obstacle droit
 - APSI
 - Sténose pulmonaire critique
 - TOF sévère, APSO
 - Certains VU avec obstacle pulmonaire
- TGV (FO et CA)
- Certains Ebstein

Quand VD/tricuspide tellement malades
→ débit antérograde insuffisant vers poumons
(parfois atrésie pulm fonctionnelle)

NB/ Aussi importance de baisser les résistances pulm pour
favoriser passage VD-AP

△△ Cyanose rebelle : **RX Tx**

- **Poumons hypo-vascularisés** = obstacle droit
 - **Si cœur non dilaté:** obstruction Dte + **CIV**
 - T4F (SS)
 - APSO (pas/peu souffle systolique, pfs souffle continu = coll Ao-pulmonaire)
 - VU + large CIV + Rpulm (SS)
 - **Si cœur dilaté:** obstruction Dte sans CIV
 - Sténose pulm serrée (SS)
 - APSI (pas souffle éjectionnel pulm, pfs souffle systolique d'IT)
 - Ebstein (cœur dilaté +++ car IT+++)

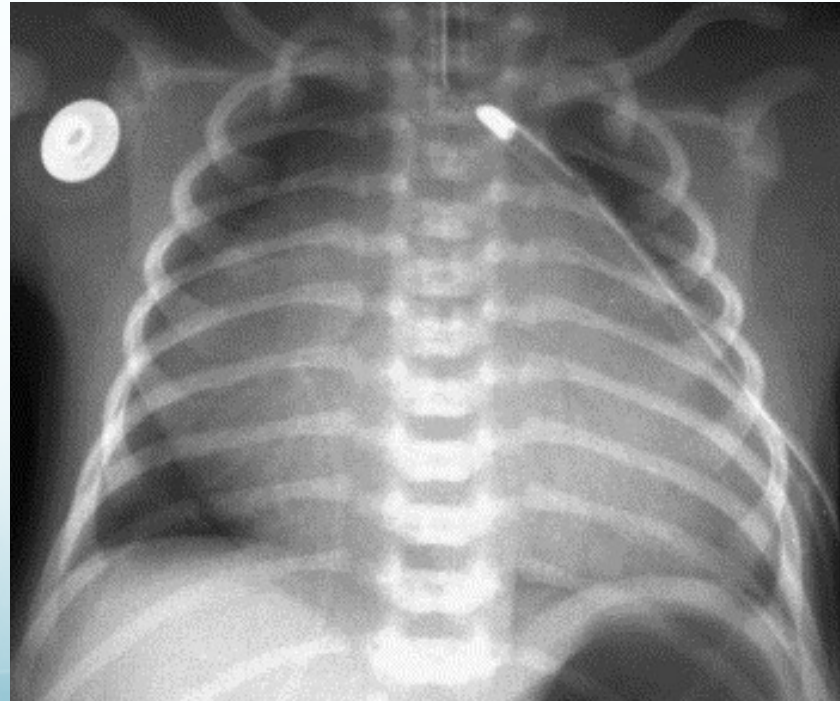
R/ O2 – Prostin (CA ouvert)

!!Ebstein: baisser résistances vasculaires pulmonaires



TOF: cœur en sabot

Ebstein :
wall to wall heart



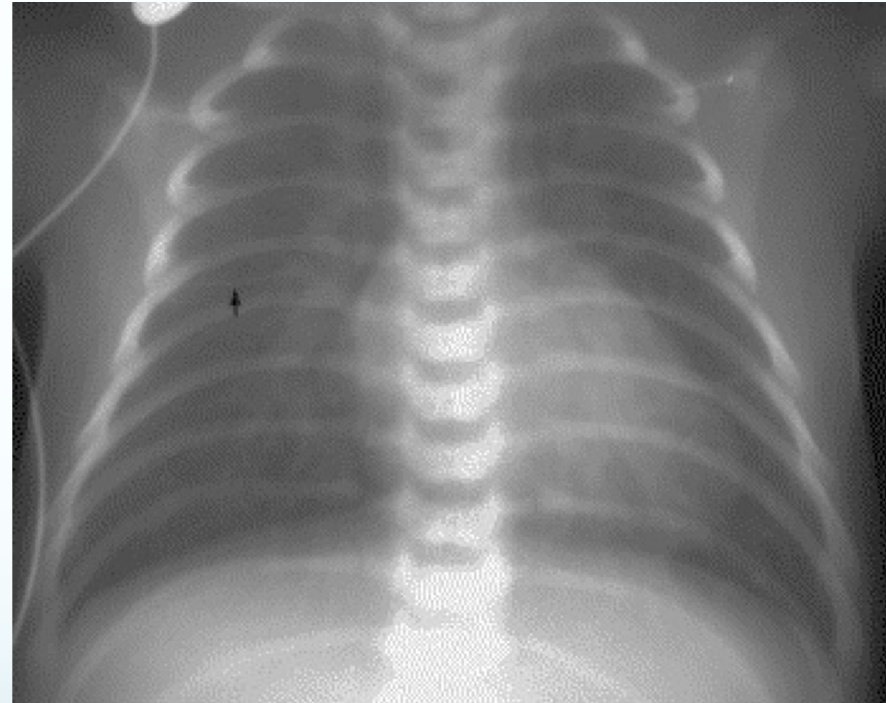
△△ Cyanose rebelle : **RX Tx**

- **Poumons normaux ou hypervascularisés**

- **TGV isolée**
à gros débit pulmonaire

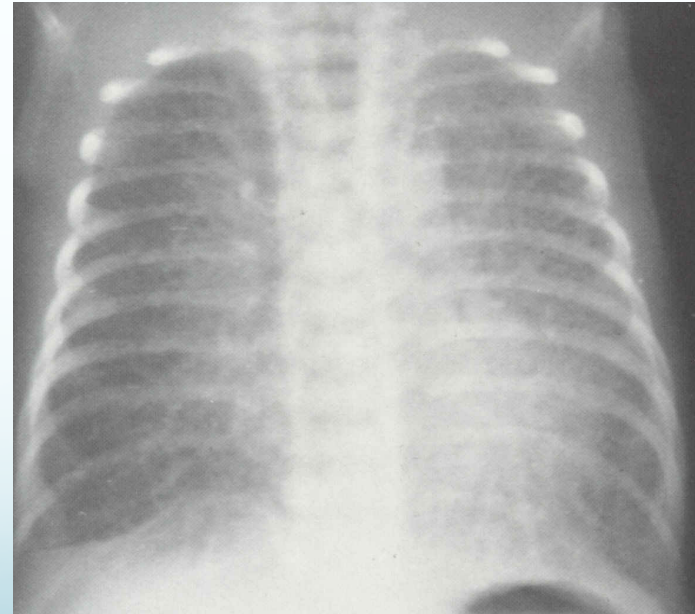
+
médiastin étroit
(AP et Ao
sont l'un derrière l'autre)

+
cœur comme un œuf posé sur le diaphragme



△△ Cyanose rebelle : **RX Tx**

- **Poumons hypervascularisés**
- **RVPAT bloqué**
Œdème pulmonaire veineux
(stase veineuse)



Prise en charge des obstructions droites

- O_2
- **PGE1** pour rouvrir CA: retour à la circulation foétale
(VG assure partie du Q_p)

NB/ petite dose svt suffisante car prostaglandines sont métabolisées ds poumons or petit débit pulm

- **Ventilation spontanée**
(pression positive pulmonaire diminue Q_p)

Pathologies **CA** dépendantes pour circulation **systemique**

- Si CA se ferme:
petit débit systemique (bébé malade)
- **Pathologies avec obstacle gauche**
 - HypoVG
 - Sténose Ao critique
 - CoAo néonatale
 - Interruption arche aortique
 - etc

Pathologies CA dépendantes pour circulation systémique

- **Signes cliniques du petit débit systémique**

- Polypnée (oedème pulm)
- Tachycarde, bruits sourds, pfs galop
- HM
- Pâle
- Extrémités froides et mal perfusées
- **Gris** (pâle + cyanose périphérique par augmentation extraction O₂)
- Pouls faibles
- Collapsus – MOF

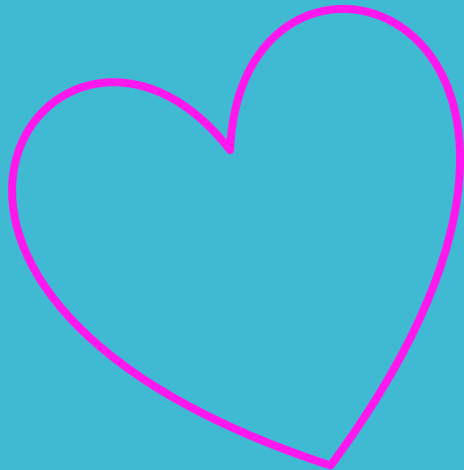
- **△△ : sepsis néonatal**



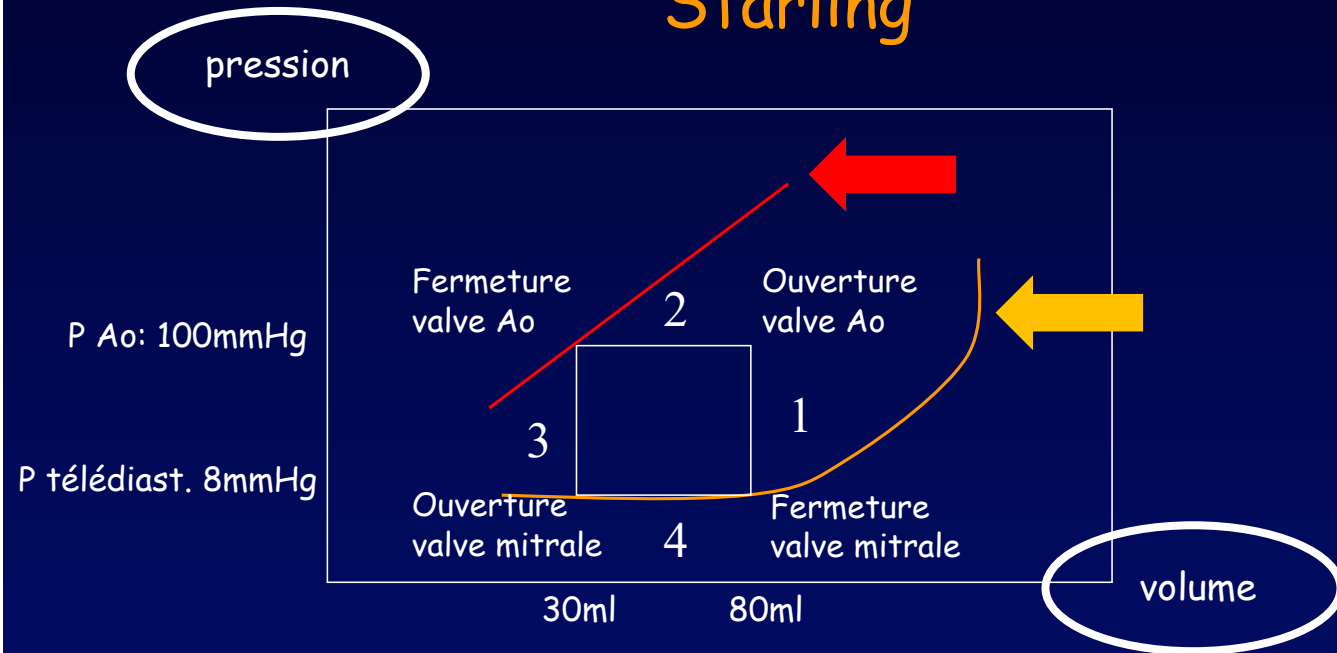
Prise en charge des obstructions gauches

- **PGE1** pour ouvrir CA: retour à la circulation fœtale
(VD assure partie du Qs)
garder RVp élevées sinon inondation poumons
NB/ plus grosse dose nécessaire (0.1 voire 0.2 gammas/Kg/min)
- **Ventilation assistée**
pression positive pulm assiste le VG
- **Inotropes si dysfonction myocardique**
courbe pression – volume
(cfr dia suivante)

Cœur - Starling



Etude des courbes pression - volume Starling



Relation tension/longueur télésystole
=reflet de la contractilité

Relation tension/longueur télédiastole
=reflet de la compliance

NB/ Ouverture et fermeture des valves = phénomène mécanique 'passif'
(suite à gdt pression de part et d'autre de la valve)

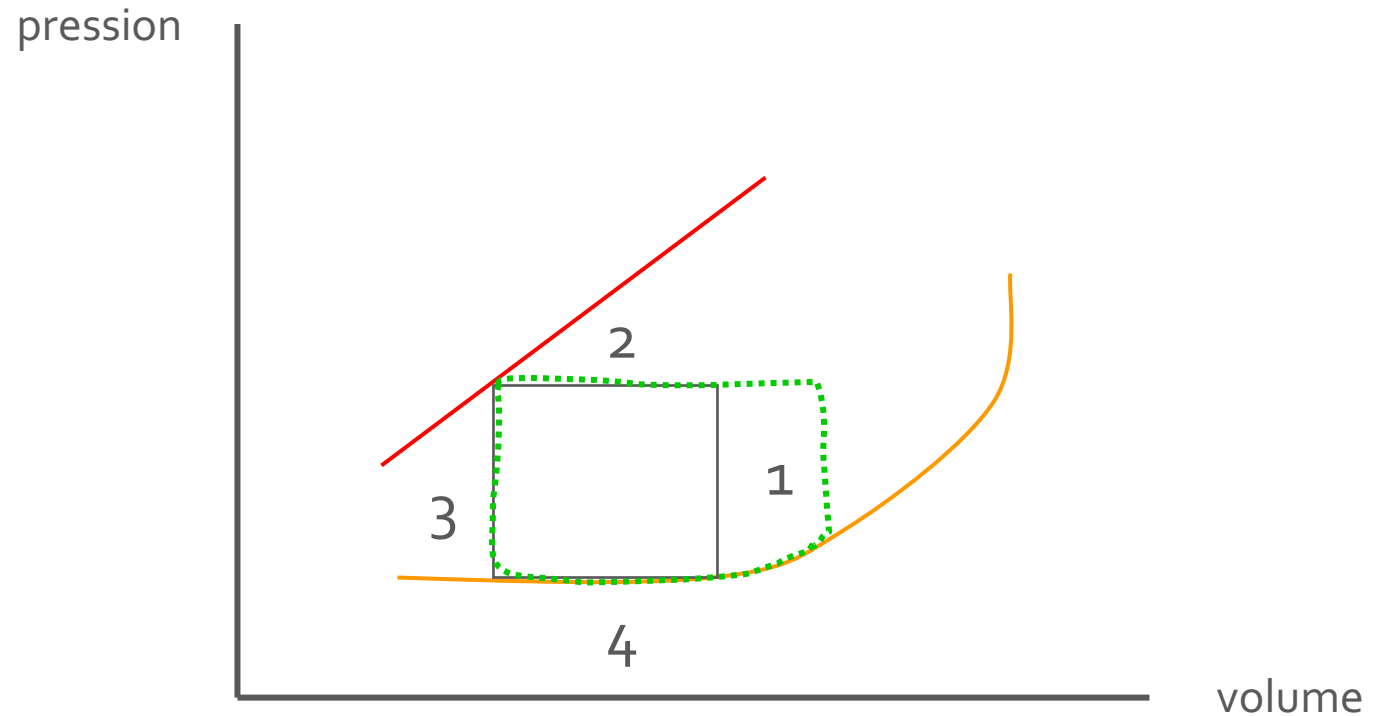
4 mécanismes de défaillance CIRCULATOIRE

Ds défaillance circulatoire,
coeur toujours dilaté ($\uparrow$ VTd)
sauf ds altération compliance

- Augmentation de précharge
 - Diminution de compliance
- } Cœur se vide bien en systole
(fc contractile OK):
~~augmentation~~ VTs
- Diminution de contractilité
 - Augmentation de postcharge
- } Cœur ne se vide pas bien:
 $\uparrow$ VTs

VTs = volume télésystolique
VTd = volume télédiastolique

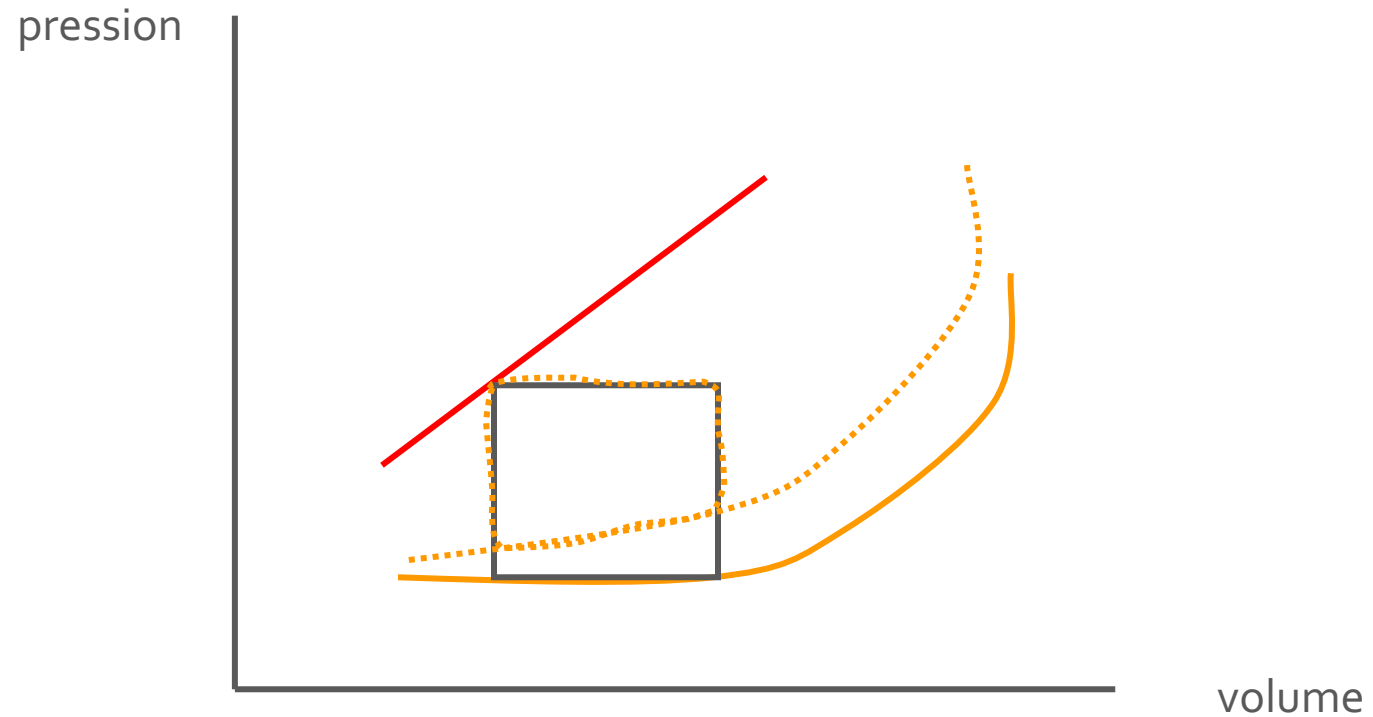
Surcharge de volume/ précharge



1 contraction isovolumétrique, 2 éjection, 3 relaxation, 4 remplissage

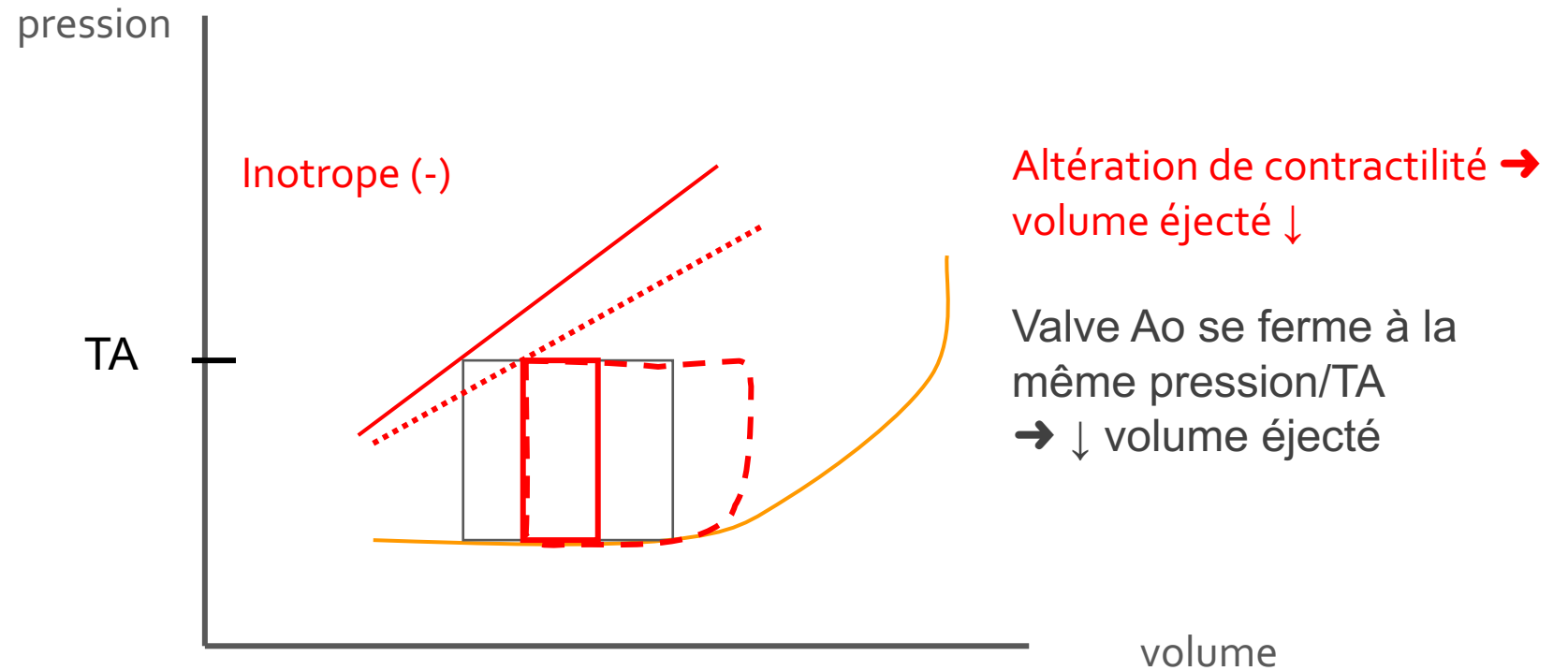
➡ Surcharge de volume (précharge):
dilatation en diastole +/- majoration p télédiastolique

Altération compliance



- ➡ Altération compliance
Augmentation p télédiastol
! Coeur non dilaté (ni en diastole ni en systole)

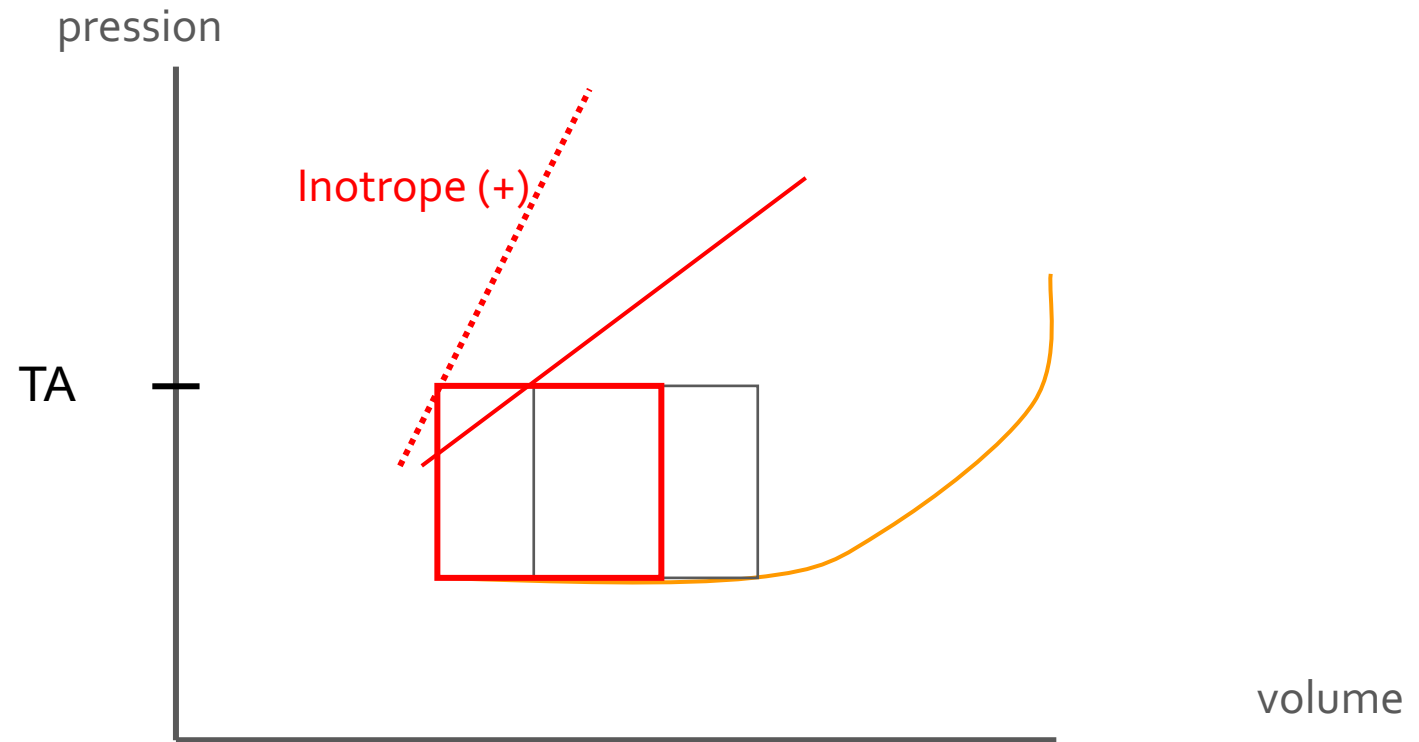
Altération contractilité



Compensation pour garder un débit adéquat, se fait par déplacement de courbe vers droite avec ↑ vol/p télédiastol et ↑ vol télésystolique

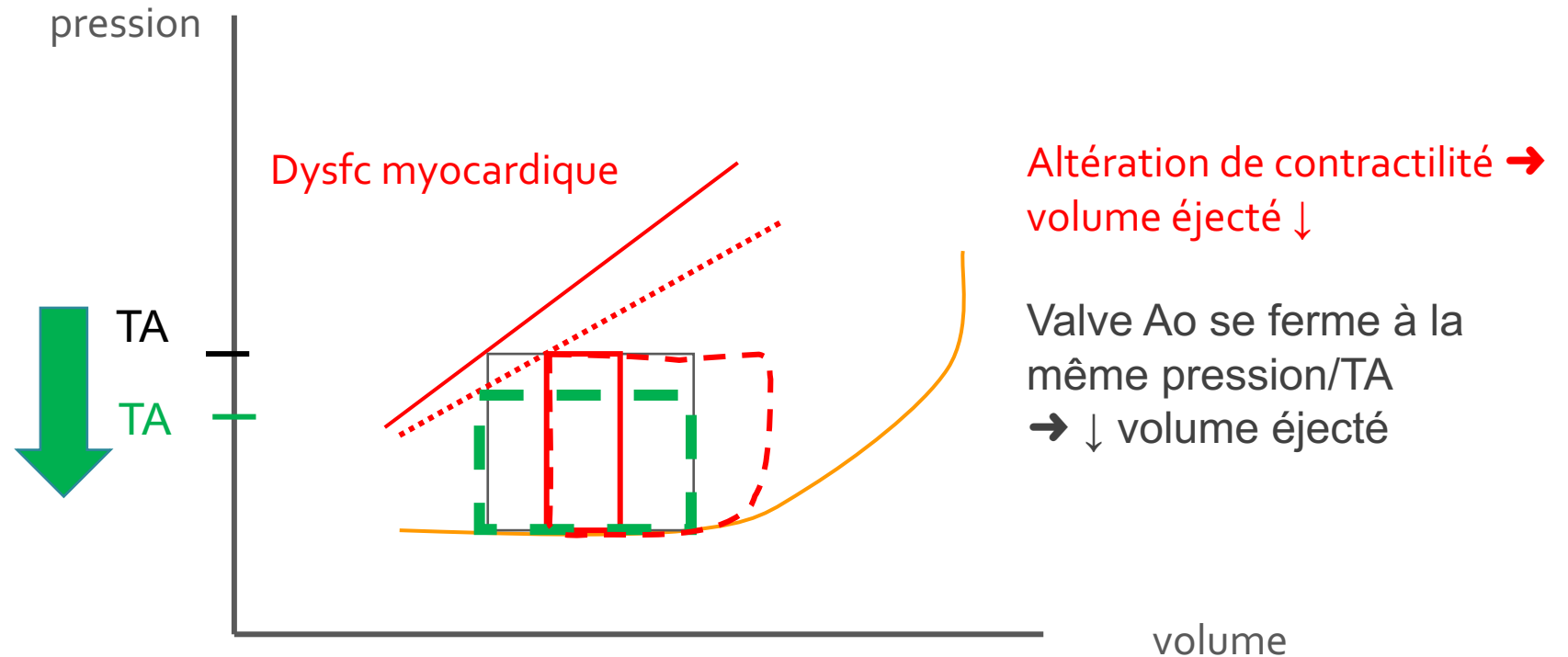
- Pression de remplissage = prix à payer pour maintenir un débit
- C'est la fc cardiaque qui détermine les conditions de précharge (et non l'inverse)

Inotrope (+)



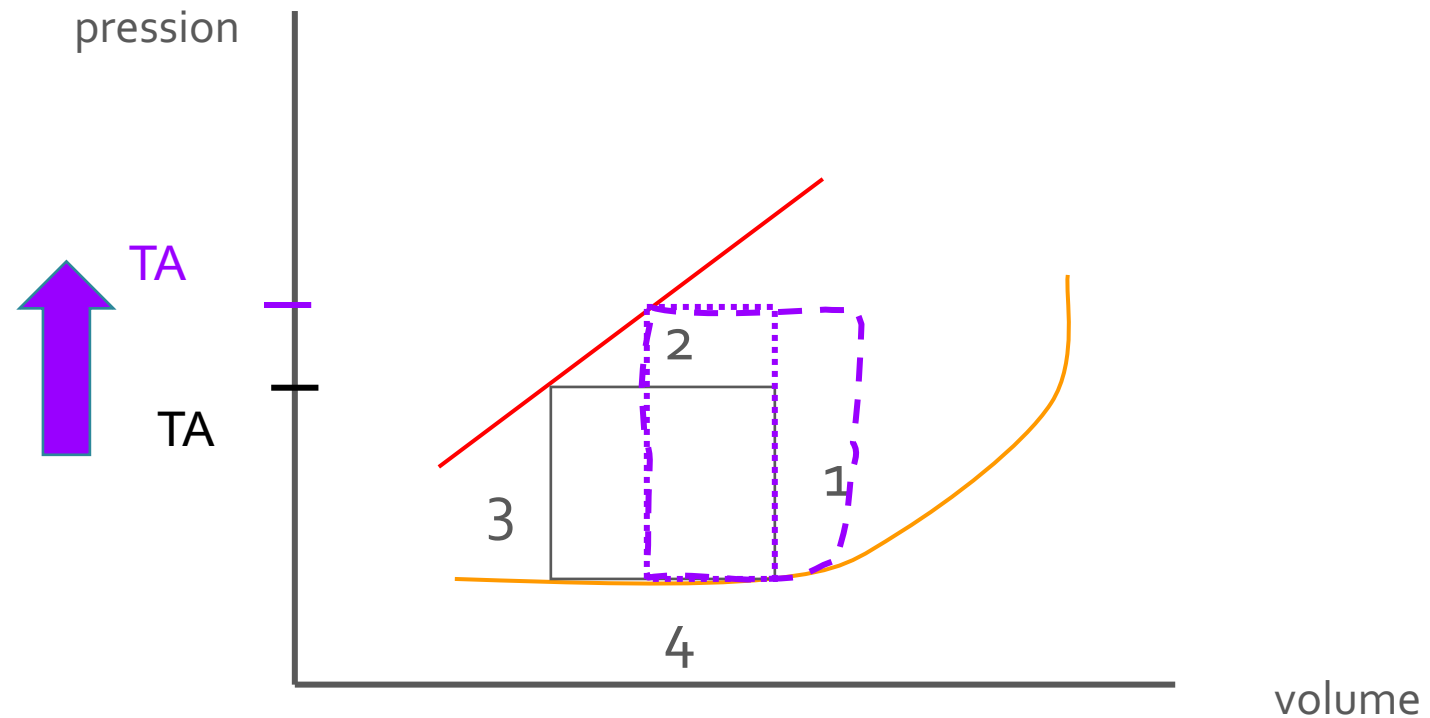
➡ Avec inotrope (+): on redéplace la courbe vers gauche en position 'normale' avec ↓ des p de remplissage mais on 'fouette' le coeur' (↑ consommation en O₂)

Vaso-dilatateur



Avec un vaso-dilatateur (corotrope, ACEi)
→ valve Ao va se fermer à plus basse pression
→ ↑ du volume éjecté
qui permet un redéplacement de la courbe vers gauche
avec ↓ p remplissage
et amélioration de l'hémodynamique

Surcharge de pression/ postcharge



1 contraction isométrique, 2 éjection, 3 relaxation, 4 remplissage

➡ Surcharge de pression (postcharge) ➡ volume éjecté ↓
Compensation par déplacement courbe vers droite
avec ↑ vol/p télédiastol et ↑ vol télésystolique

Etapes de défaillance circulatoire **cardiogénique**



- **Congestion capillaire pulm** avec maintien TA et Qs
(coeur fait son travail au prix $\uparrow$ de précharge
et donc $\uparrow$ ptélédiastol: **œdème pulmonaire**)
- Congestion capillaire avec maintien TA mais $\downarrow$ **Qs**
(coeur ne peut plus maintenir débit normal
mais débit reste suffisant pour maintenir TA correcte
grâce à vasoconstriction : **collapsus périphérique**)
NB/ Pas acidose car diminution débit compensée par
augmentation extraction en O2 (**DAV majorée**)
- Congestion pulm, $\downarrow$ Qs et $\downarrow$ **TA**
(**Collapsus central** avec acidose)

Défaillance circulatoire **non cardiogénique**

= Altération des conditions de **charge**

- Diminution **précharge** (ex: hémorragie)

↓ volume → ↓ débit

mais pas augmentation pressions remplissage par déplacement
courbe p/vol vers droite puisque pas volume disponible

→ ~~congestion pulmonaire~~

R/ volémiser/transfuser si hémorragie

- Altération (↓) **postcharge** (ex: choc septique)

↓ RVs → ↓ TA → compensation par ↑ Qs

mais sv't précharge est insuffisante → ↓ TA avec collapsus hyperdynamique

R/ vasoconstricter en périphérie (Noradrénadline)

Prostaglandine E₁ – Prostin VR[®] (3a)

- Doses :

- NNé instable :

- 0,05 – 0.1 µg/kg/min

- dose faible si petit débit pulm et TGV

- dose plus élevée si petit débit systémique, surtout si choc ou NNé > 1sem

- à réduire dès que effet obtenu : SpO₂ > 70 % ou ↑ Qs :

- 0,1 ➡ 0,05 ➡ 0,025 ➡ 0,01 si possible

- ↑ jusqu' à 0,2 (0,4) µg/kg/min si absence de réponse et écho non disponible

- NNé stable :

- 0,005 – 0,02 µg/kg/min

Prostaglandine E₁ – Prostin VR[®] (4)

- Effets secondaires :

- apnée - bradycardie
- tachycardie – hypotension – syndrome de fuite capillaire
- fièvre $\Rightarrow$ $\Delta\Delta$ sepsis !
- rash
- irritabilité – convulsions
- troubles digestifs : vomissements – diarrhée
- hypokaliémie
- $\uparrow$ GB (si PG > 24 hrs)

+++

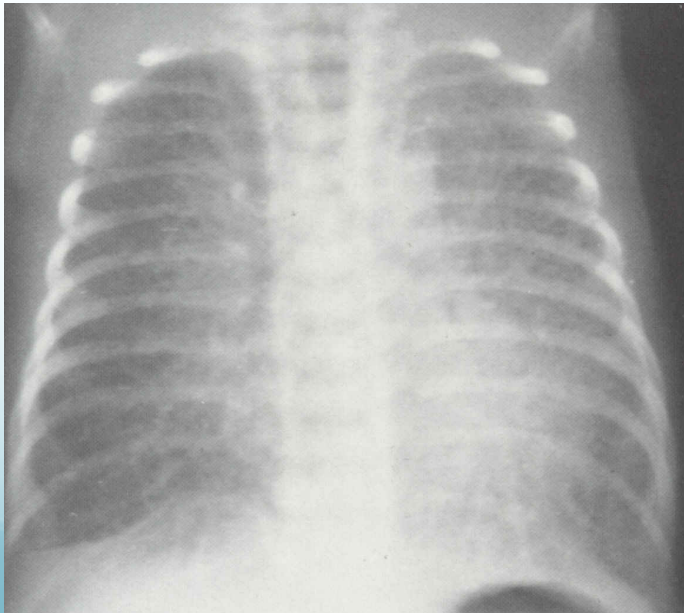
+

Prostaglandine E₁ – Prostin VR[®] (5)

- **Traitement des effets secondaires :**
 - apnée – bradycardie :
 - exceptionnel si dose < 0,015 µg/kg/min
 - R/ caféine [Lim DS, Pediatrics 2003]
stimulation ↔ VNI ↔ IET + VA
 - PG ≠ intubation et VA
 - hypovolémie :
 - R/ volémisation

RVPAT BLOQUE

- Diagnostic anténatal difficile mais possible
- Presque seule urgence chirurgicale néonatale
- $\Delta\Delta$: HTAP **HTAP néonatale isolée**
(càd non associée à hernie diaphragmatique etc)
= **RVPAT bloqué jsq preuve du contraire**
Surtout si shunt DG inter-auriculaire!!!



Pathologies **myocarde** dépendantes

- Après la naissance:
↑↑ **NETTE DU DEBIT CARDIAQUE**
- Maladies métaboliques
 - Beta-oxydation des acides gras
 - Déficit transporteur de la carnitine
 - Chaines respiratoires
 - etc
- Maladies infectieuses (myocardite virale)

Pathologies **rythme** dépendantes

- Toutes sortes de troubles du rythme
- Tjrs exclure arythmie en cas de défaillance cardiaque avec anatomie normale (surtt tachy supra-ventriculaires – en particulier atriale p + QRS fins = plus difficile de faire le $\Delta\Delta$)
- Parfois difficile de faire $\Delta\Delta$
 - Décompensé parce que tachycarde
 - Tachycarde parce que décompensé

Arythmies

- Les plus fréquentes : TSV par ré-entrée (QRS fins)
- Aussi:
 - TV (QRS large)
 - Bloc AV (rythme lent)
- Traitement TSV:
 - Ice bag - Adénosine
Prudence si enfant en petit débit cardiaque
 - Choc électrique externe (+ sedation et ventilation)
 - Beta-bloquants: 1^{er} choix (sauf si choc cardiogénique)
 - Autres choix: Flécainide, Cordarone, etc
 - !!! Pas Cordarone IV
Excipient est inotrope négatif

Adénosine

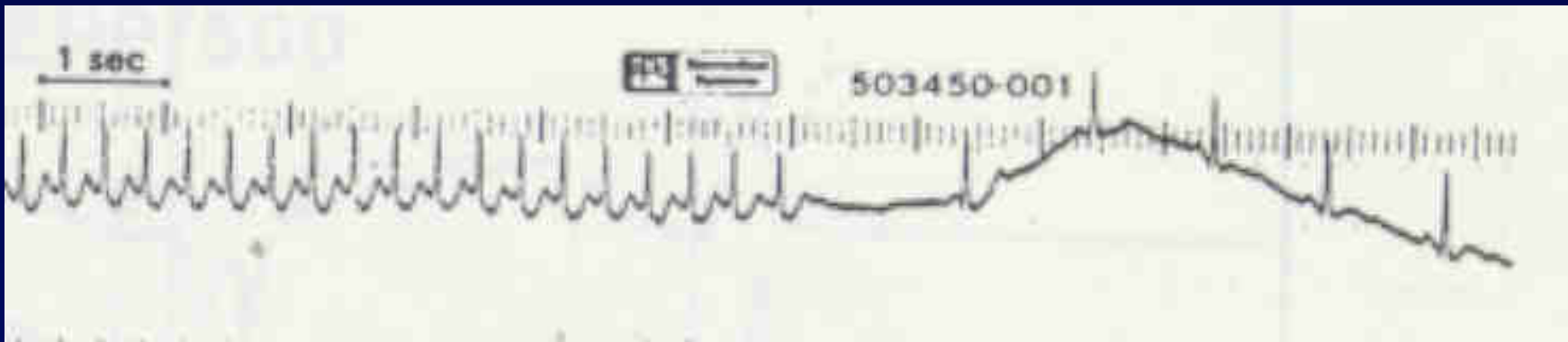
0.1 – 0.2 mg/Kg IV rapide + flush

(cathé huméral si possible)

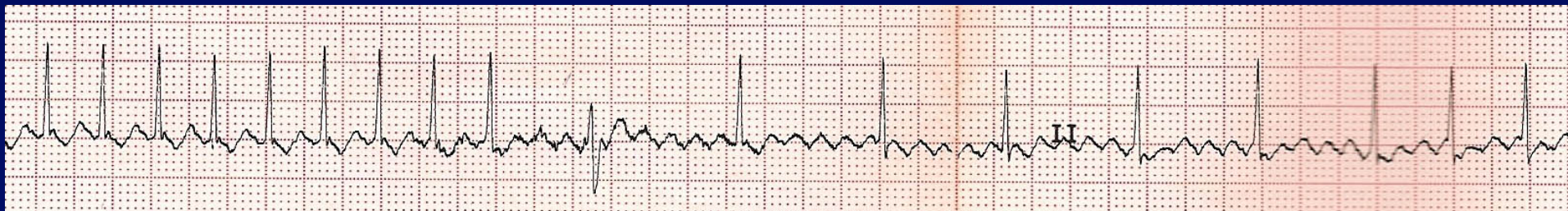
A jeun (si possible), SG, Atropine et ballon prêts

CI relative (prudence+++) post-tx cardiaque

(risque de BAV prolongé+++ ds coeur dénervé)



TSV par réentrée



Flutter

MERCI POUR VOTRE ATTENTION

