



DU Cardiologie Pédiatrique et Congénitale 2021/2022

Cardiologie et Néonatalogie

Yasmine BENADJAUD

M3C-Necker Enfants malades, Université Paris Descartes
Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes
Centre de référence des Maladies Cardiaques Héréditaires
ICarP, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE, Paris, France



**Université
de Paris**



Plan

circulation foetale

persistance du canal artériel

Fermeture anténatale du canal artériel

HTAP du nouveau né

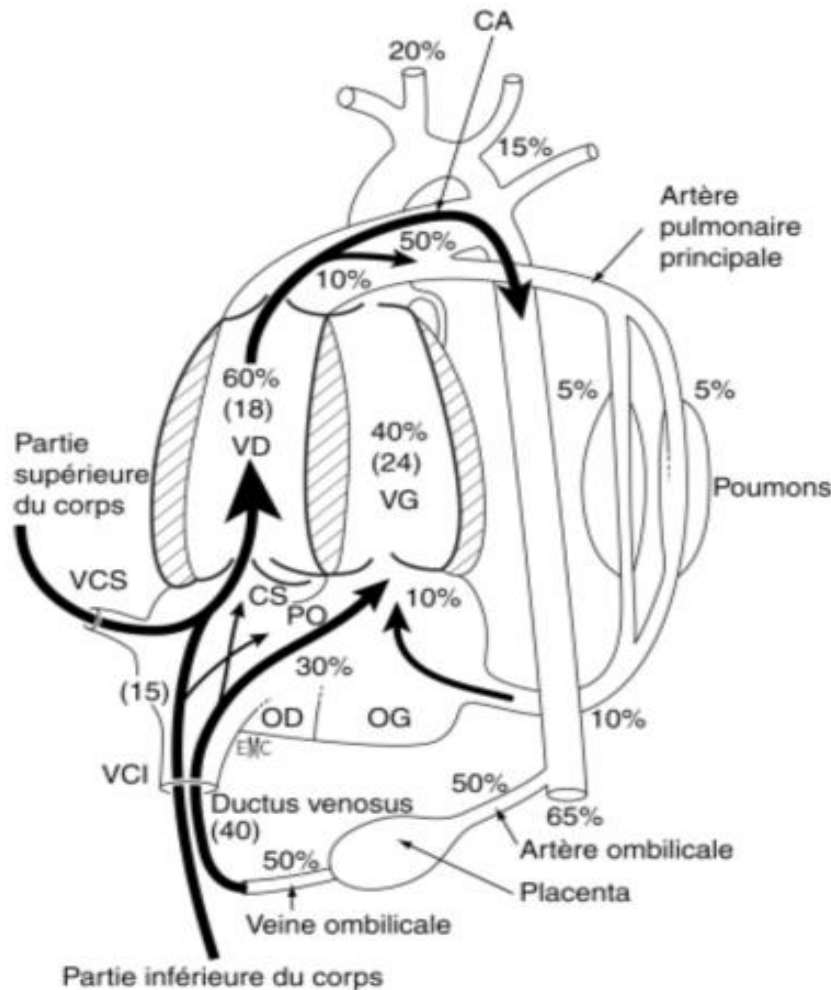
Hernie de coupole diaphragmatique

Syndrome transfuseur transfusé

Circulation foetale



Circulation foetale: priorité oxygénation cerveau



2 shunts essentiels:

- FOP
- Canal artériel

Circulation :

- A haute pression pulmonaire
- A basse pression systémique

A la naissance ...

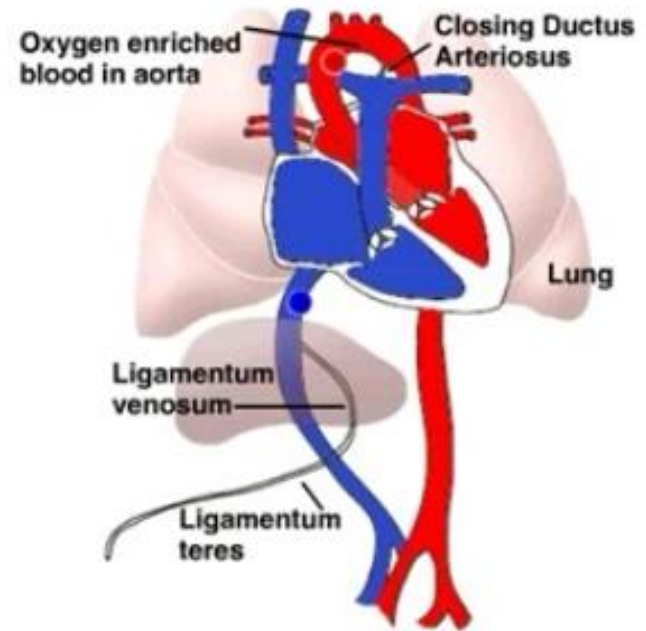
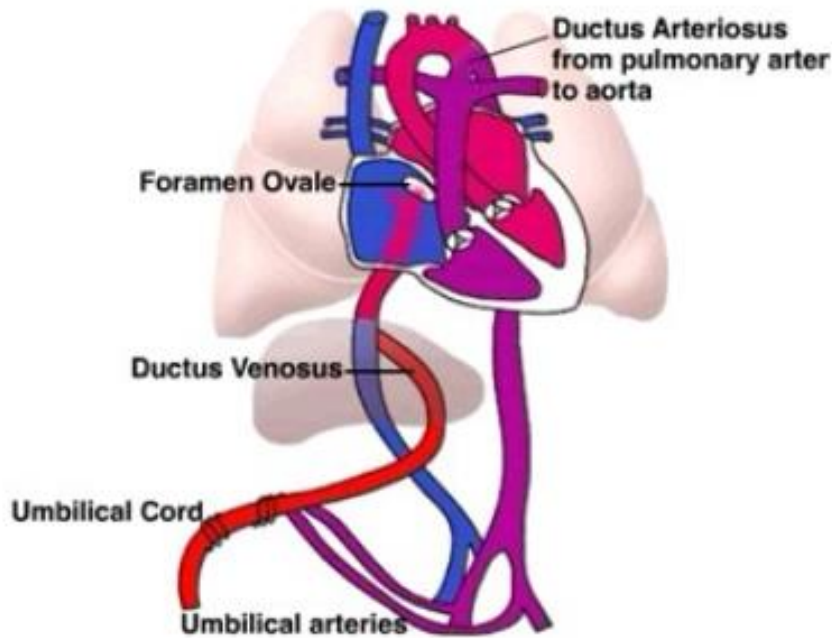
Le premier cri ...



La ligature du cordon ...



Adaptation post-natale après la naissance



Ligature du cordon: ↗ des RVS

Premier cri: ↘ des RVP

Augmentation du retour veineux pulmonaire et POG

→ Fermeture du FOP et du Canal artériel

Fermeture post-natale du CA

Facteurs favorisant la persistance du CA

- PaO₂ basses
- Prostaglandines (PGE₂)
- Hausse de la pression artérielle ductale
- NO
- Adénosine

Facteurs favorisant la fermeture du CA

- PaO₂ haute
- Inhibition de la cyclooxygénase
nécessaire à la synthèse des prostaglandines
- Baisse de la pression artérielle ductale
(diminution du flux sanguin transductal)
- Endothéline 1 (puissant vasoC)
- Noradrénaline
- Bradykinine
- Acétylcholine

Fermeture post-natale du CA

Augmentation des RVS et diminution des RVP → inversion du sens du shunt par le CA → augmentation de la pression partielle en O₂

Ligature du cordon ombilical et ouverture de la circulation pulmonaire → chute du taux de prostaglandines

Fermeture post-natale du CA

- La contraction des fibres musculaires lisses entraîne une fermeture fonctionnelle au cours des premières heures de vie
- Puis oblitération permanente liée à une destruction de l'endothélium et une prolifération de la sous-intima avec formation de tissu conjonctif
- Modification histologique du CA persistant : remplacement des cellules musculaires lisses par des fibres de collagène et fibres élastiques

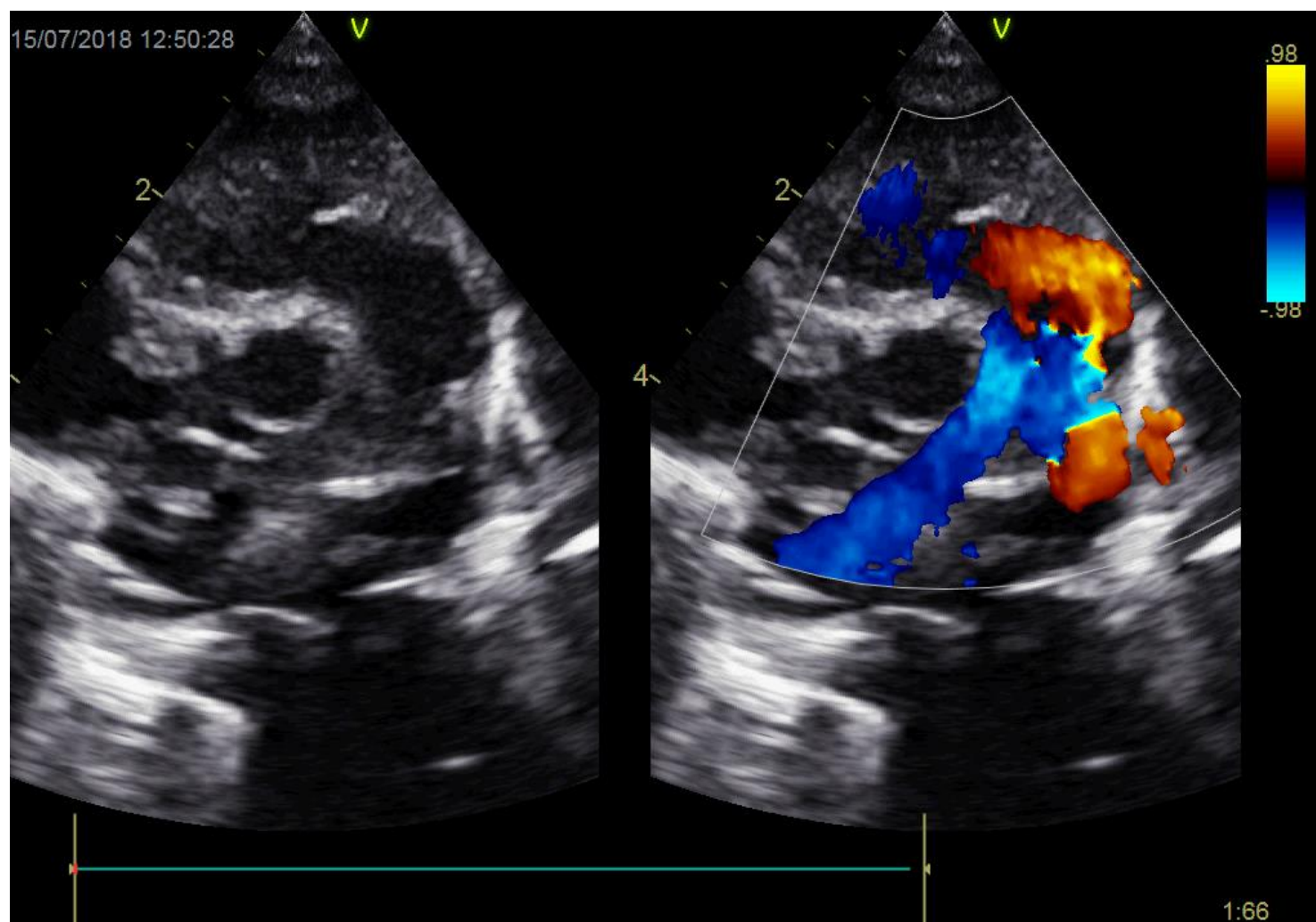
Persistance du canal artériel

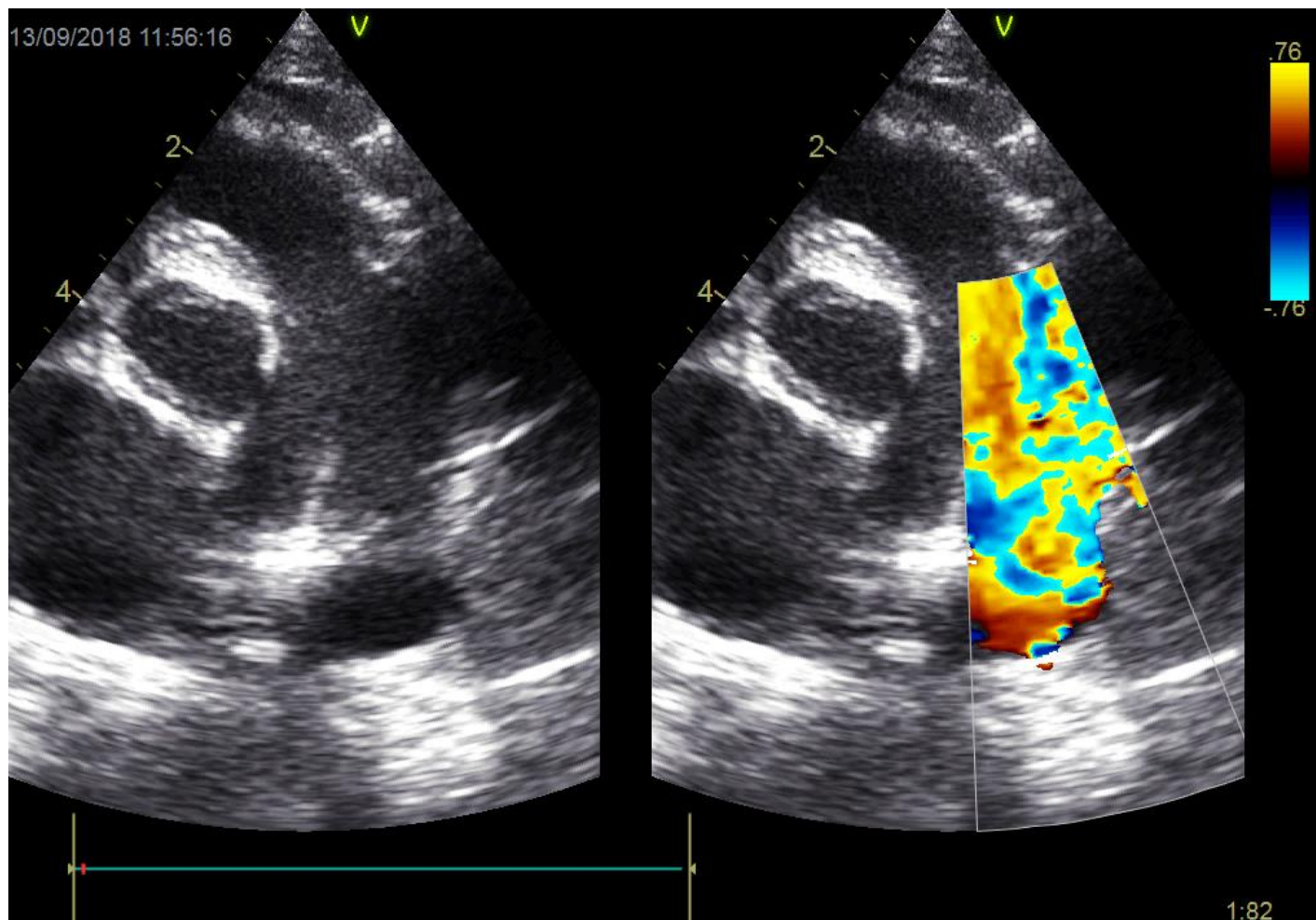
Persistence du canal artériel: clinique

- Souffle continu à renforcement télésystolique chez un enfant asymptomatique
- Signes clinique d'hyperdébit pulmonaire et de vol diastolique
- Cadre nosologique :
 - Petit CA silencieux
 - CA restrictif soufflant
 - Large CA symptomatique
 - CA avec RVP élevées
 - CA du prématuré

Persistance du CA chez le prématuré

- Fréquent
- Lié au terme et poids de naissance
- Association à ECUN, insuffisance respiratoire, hémorragies cérébrales, décès





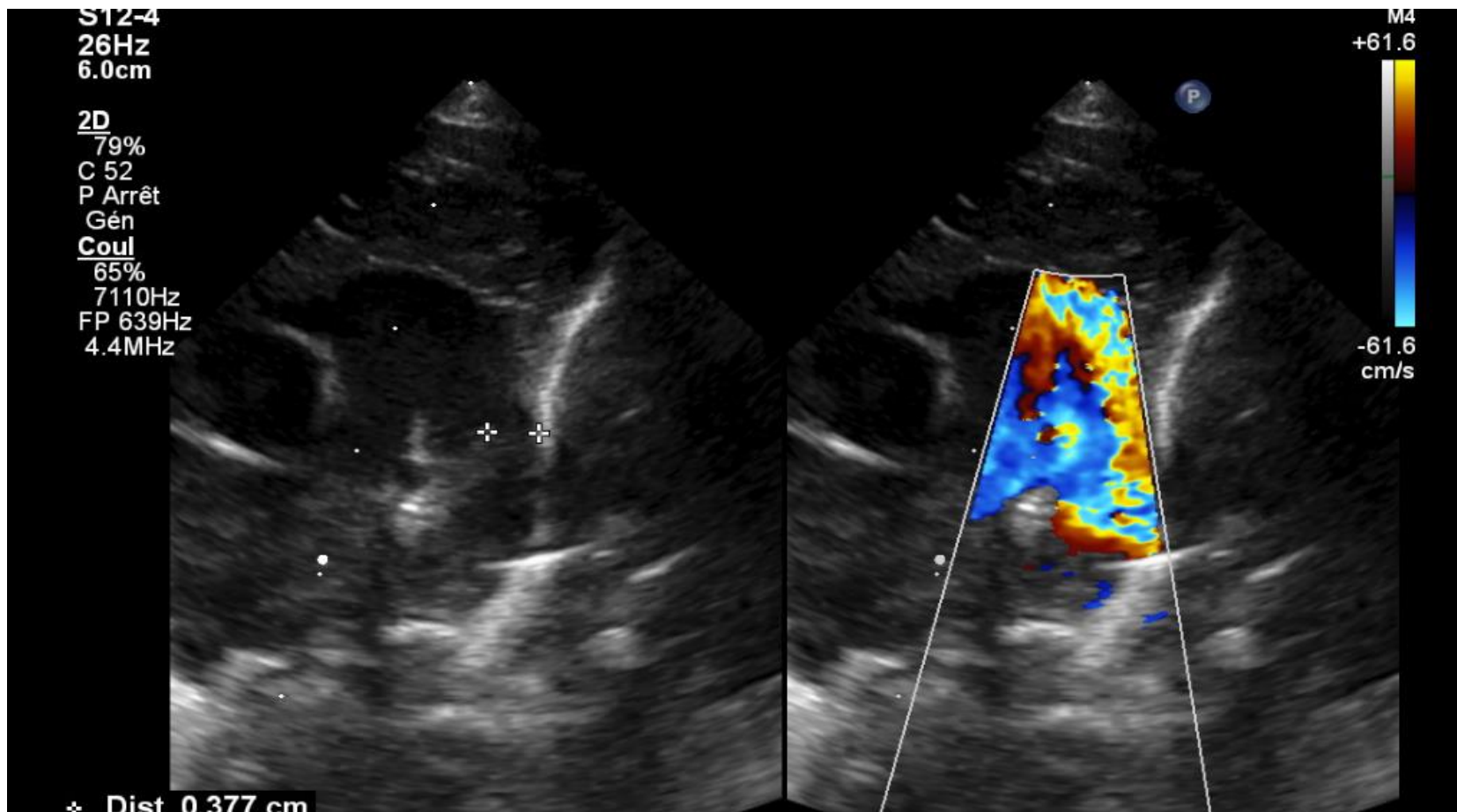
S12-4
26Hz
6.0cm

2D
79%
C 52
P Arrêt
Gén
Coul
65%
7110Hz
FP 639Hz
4.4MHz

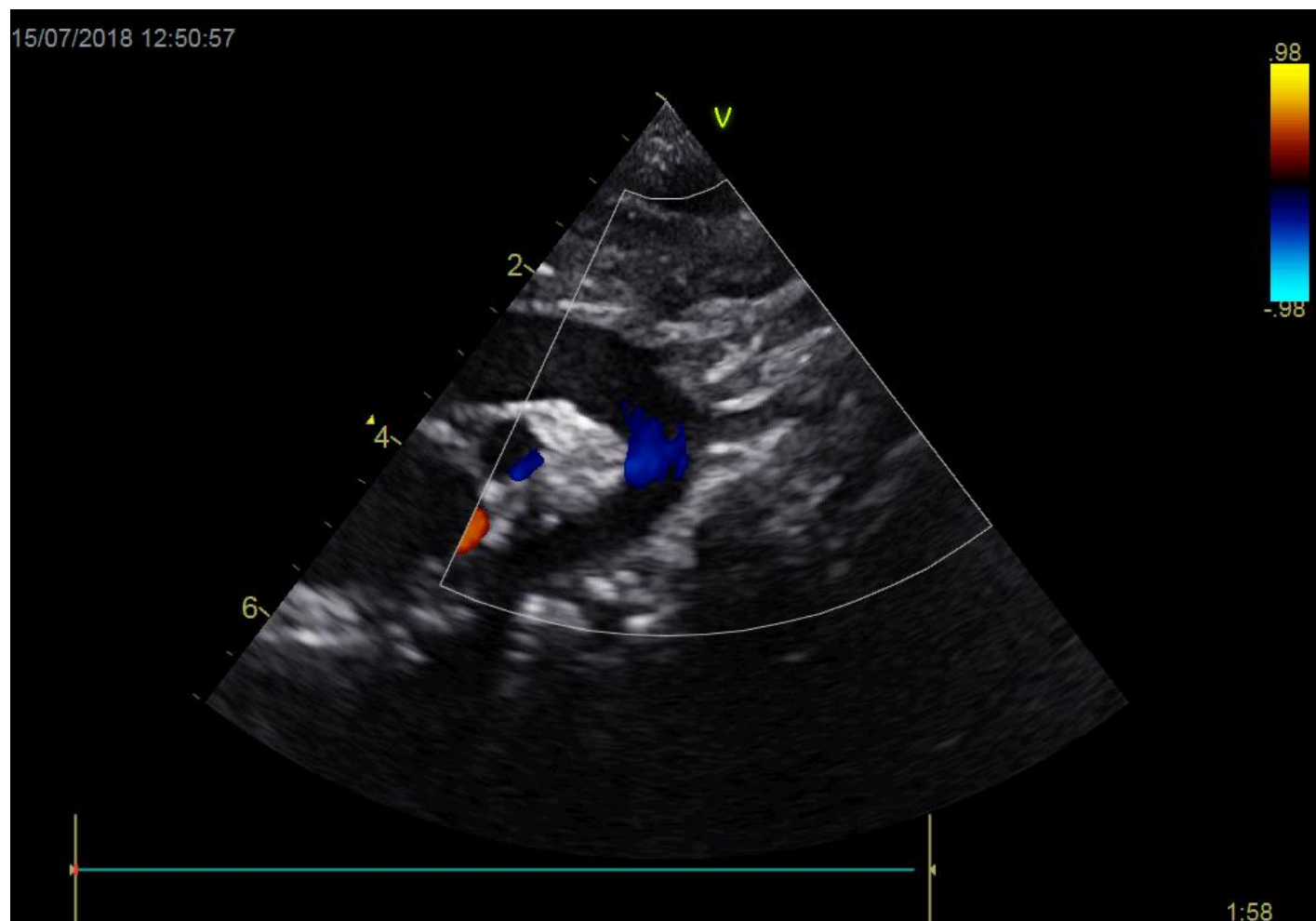
M4
+61.6

-61.6
cm/s

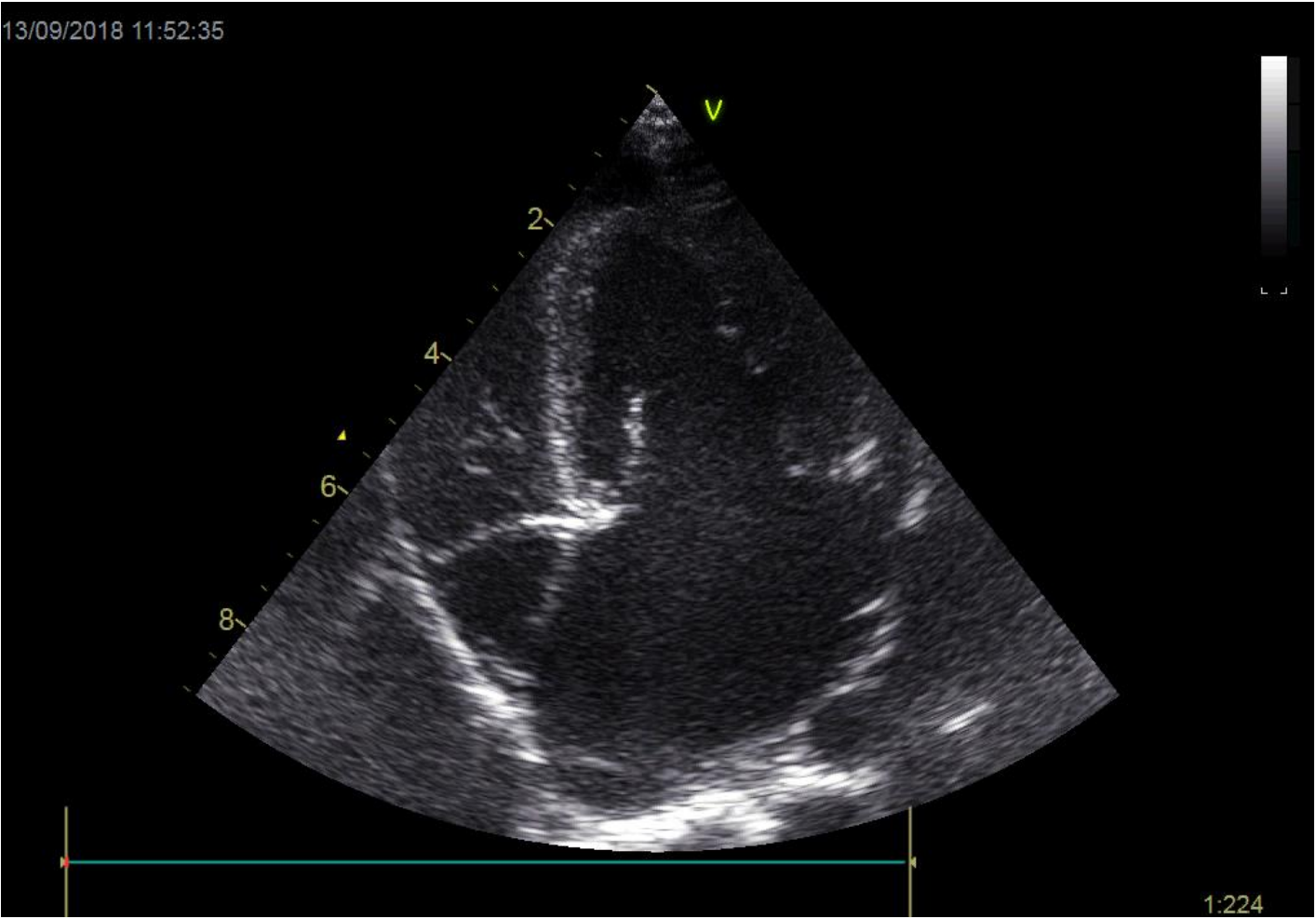
* Dist 0.377 cm



15/07/2018 12:50:57



13/09/2018 11:52:35



Persistance du CA chez le prématuré

Indications de fermeture :

- CA symptomatique/Large CA avec HTP/CA restrictif avec hyperdébit (dilatation des cavités gauches)
- CA petit shunt G-D avec souffle, sans dilatation des cavités gauches
- Peut être envisagée :
 - CA petit shunt G-D sans souffle ni dilatation des cavités gauches ;
 - CA bidirectionnel avec HTP réversible après administration de vasodilatateurs pulmonaires.

Contre-indication : CA bidirectionnel ou D-G avec maladie hypertensive pulmonaire sévère ne répondant pas à l'administration de vasodilatateurs pulmonaires

Principales complications si laissé à son évolution naturelle :

- Insuffisance cardiaque
- Syndrome d'Eisenmenger
- Endocardite
- Anévrisme, dissection aortique

Persistence du CA chez le prématuré

Méthodes de fermeture :

- 1ère ligne: traitement médical: Paracétamol, AINS

Echec dans 30% des cas, EI

- Historique: Ligature chirurgicale

paralysie phrénique, saignement, PNO, post ligation syndrome

- Standard of care: Fermeture percutanée

Persistence du CA chez le prématuré

Recommendations for Transcatheter PDA Occlusion

Class I

1. Transcatheter PDA occlusion is indicated for the treatment of a moderate-sized or large PDA with left-to-right shunt that results in any of the following: Congestive heart failure, failure to thrive, pulmonary overcirculation (with or without pulmonary hypertension), or an enlarged left atrium or left ventricle, provided the anatomy and patient size are suitable (*Level of Evidence: B*).

Class IIa

1. Transcatheter PDA occlusion is reasonable in the presence of a small left-to-right shunt with normal-sized heart chambers when the PDA is audible by standard auscultation techniques (*Level of Evidence: C*).

Class IIb

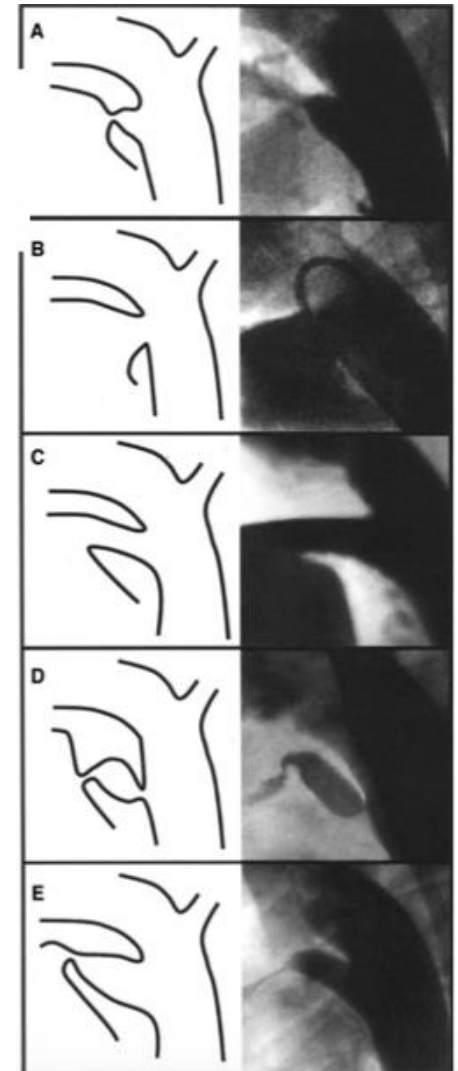
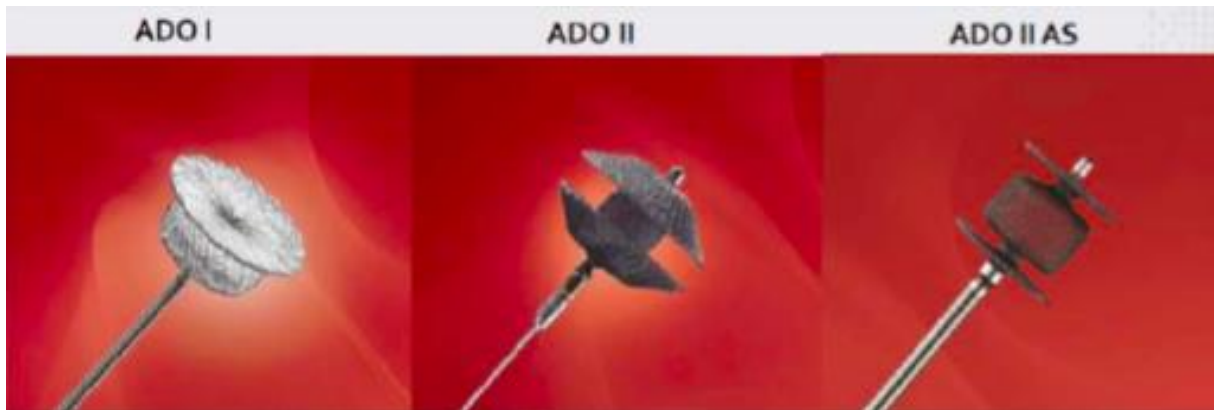
1. In rare instances, transcatheter PDA occlusion may be considered in the presence of a bidirectional PDA shunt due to pulmonary hypertension and obstructive pulmonary vascular disease but reversible to pure left-to-right shunting with pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).
2. Transcatheter PDA occlusion may be considered in a PDA associated with a small left-to-right shunt with normal heart size and an inaudible murmur (*Level of Evidence: C*).

Class III

1. Transcatheter PDA occlusion should not be attempted in a patient with a PDA with severe pulmonary hypertension associated with bidirectional or right-to-left shunting that is unresponsive to pulmonary vasodilator therapy (*Level of Evidence: C*).

Persistance du CA chez le prématuré

Fermeture percutanée du CA



Persistence du CA chez le prématuré

Fermeture percutanée du CA

		GA (weeks)	BW (gr)	AP (days)	Procedural weight (gr)
Total	102	27 ± 2.9	1,040 ± 715	39 ± 26	1,543 ± 698
≤ 1 kg	21	25.8 ± 1.4	682 ± 110	22 ± 8	880 ± 105
1 to 2 kg	59	26.5 ± 1.3	882 ± 195	32 ± 13	1,334 ± 234
> 2 kg	22	30.3 ± 4.5	1,458 ± 730	71 ± 32	2,707 ± 413

Abbreviations: AP, procedural age; BW, birth weight; GA, gestational age.

Persistence du CA chez le prématuré

Fermeture percutanée du CA

TABLE 3 Procedural data

	PDA diameter pulm side (mm)	PDA diameter Ao side (mm)	Fluoroscopy time (min)	Device	Dose (mGy)	Complications
Total	2.9	3.2	6.5	ADO II AS 91 MVP 10 Coil 1	30 ± 52	TR 3 Late CoA 1 Mild aortic obstruction 1 LPAobstruction 3
≤ 1 kg	3.2	3.2	6.1	ADO II AS 19 MVP 2	11 ± 9	Late Coa 1 TR 1
1 to 2 kg	2.8	3.1	6.5	ADO II AS 54 MVP 4 1 Sheathless	29 ± 49	LPA obstruction 3 TR 2
> 2 kg	2.8	3.6	6.9	AOD II AS 17 MVP 4 1 sheathless Coil 1	49 ± 74	1% failure

Abbreviations: Ao side, aortic side; CoA, aortic coarctation; LPA, left pulmonary artery; pulm side: pulmonary side; sheathless access: use of arterial sheathless access with MVP to close PDA; TR, tricuspid regurgitation; % failure: too large for largest ADO II AS, spontaneous closure 72 hr postprocedure.

Persistence du CA chez le prématuré

Fermeture percutanée du CA : complications

- Instabilité hémodynamique et respiratoire : désaturations/bradycardies/ACR
- Rupture de cordage tricuspide → fuite tricuspide
- Échec de fermeture
- Embolisation de prothèse
- Sténose APG
- Coarctation de l'aorte
- Complications au point de ponction (thrombose veineuse, hématome)
- Infection post-cathétérisme

Fermeture anténatale du CA

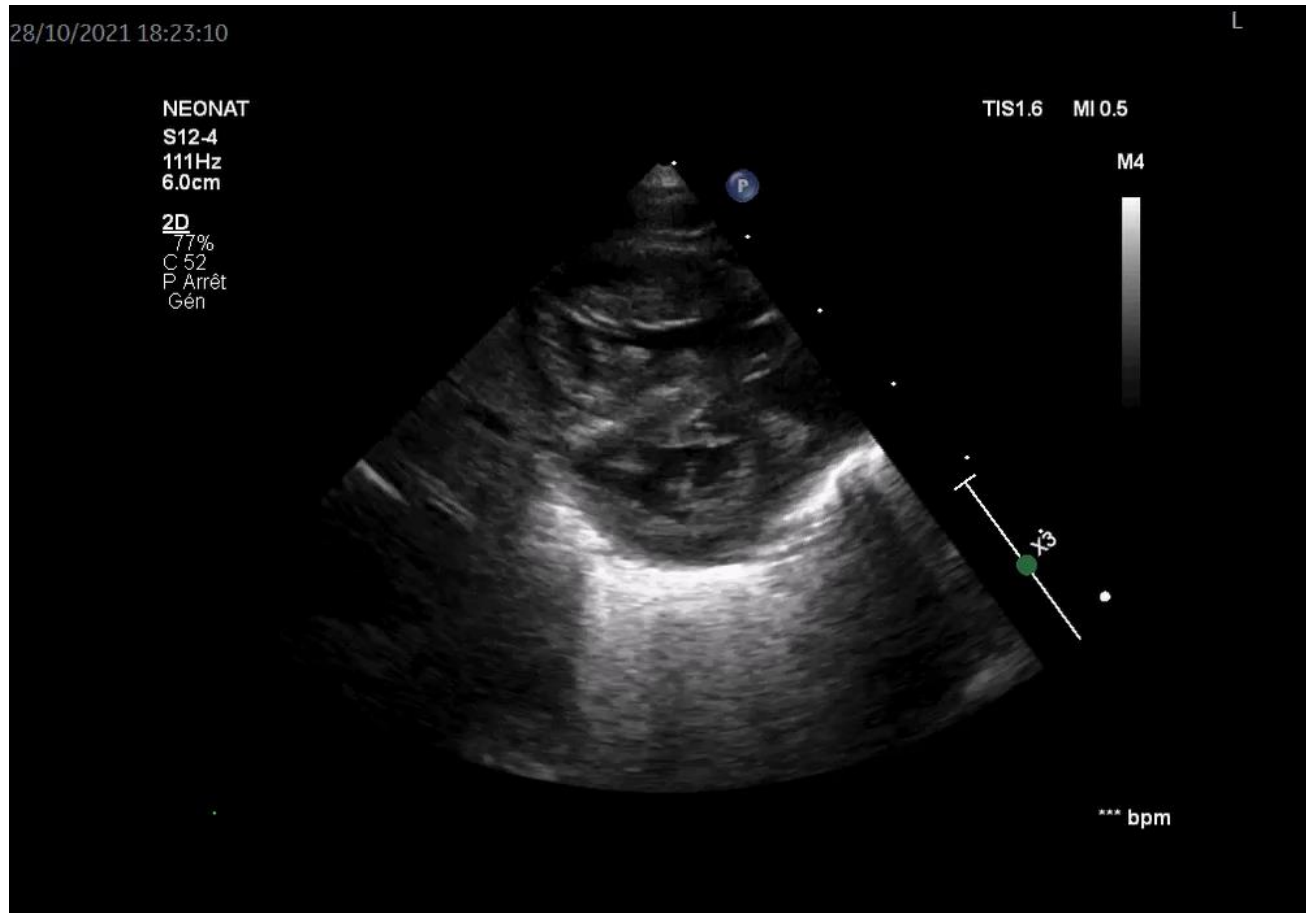
Fermeture/restriction anténatale du CA

- Souvent favorisée par la prise d'AINS mais peut survenir spontanément
- Il y a un autre shunt intra-cardiaque → augmentation du débit sanguin à travers le foramen ovale et diminution du flux sanguin droit
- Modification de la post-charge du VD
- Hypertrophie et dilatation VD, fuite tricuspide
- +/- Défaillance ventriculaire droite
- Hypertension artérielle pulmonaire par remodelage vasculaire

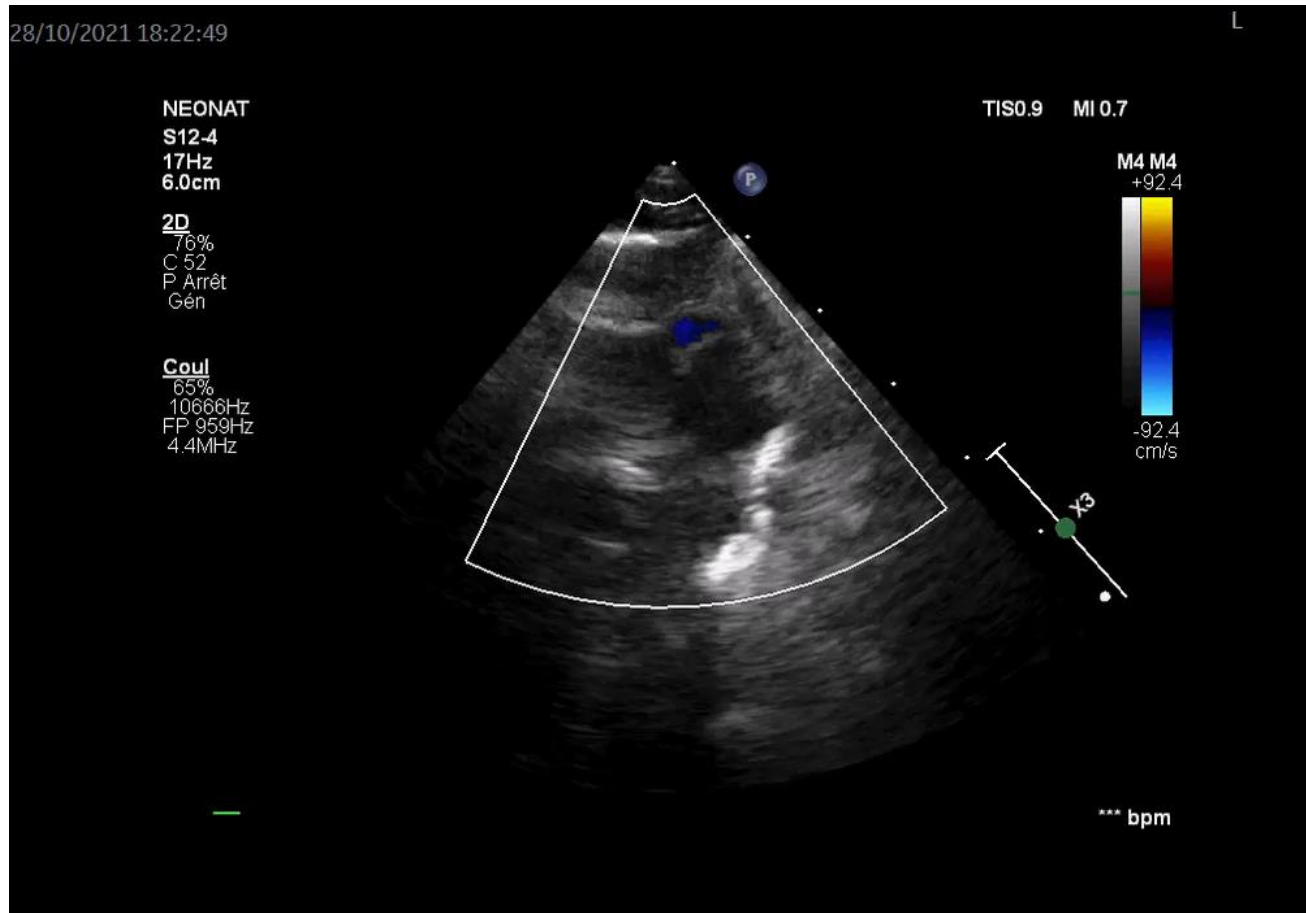
Fermeture/restriction anténatale du CA

- Traitement symptomatique :
 - En anténatal : surveillance échographique régulière et extraction foetale en fonction de la tolérance foetale et du terme
 - En post-natal : O₂ et NO +/- support ventilatoire +/- inotropes
- Régression spontanée en quelques jours à mois après la naissance

Fermeture/restriction anténatale du CA



Fermeture/restriction anténatale du CA



HTAP du nouveau né

HTAP du NN

- URGENCE ABSOLUE: RVPA total
- HTAP persistante du NN : 2‰
 - Mortalité : 7 à 10%
 - Morbidité : anomalies du neurodéveloppement dans 25% des cas

Physiopathologie

- 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

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

Clinique

- Hypoxie réfractaire sans défaillance cardiaque
- Présence de shunt droite gauche (FO et PCA)
- Détresse respiratoire avec cyanose
- Différentielle de saturation pré et post ductale $>10\%$

Evaluation échocardiographique

- Eliminer une cardiopathie congénitale: RVPA
- Shunts cardiaques: PFO, CA
- Fonction VG
- Fonction VD: TAPSE

Thérapeutique

- Ventilation mécanique
- NO inhalé
- Sildénafil
- Prostacycline
- Inotropes
- ECMO

Hernie de coupole diaphragmatique

HCD: Définition

Absence de fusion des ébauches diaphragmatiques :

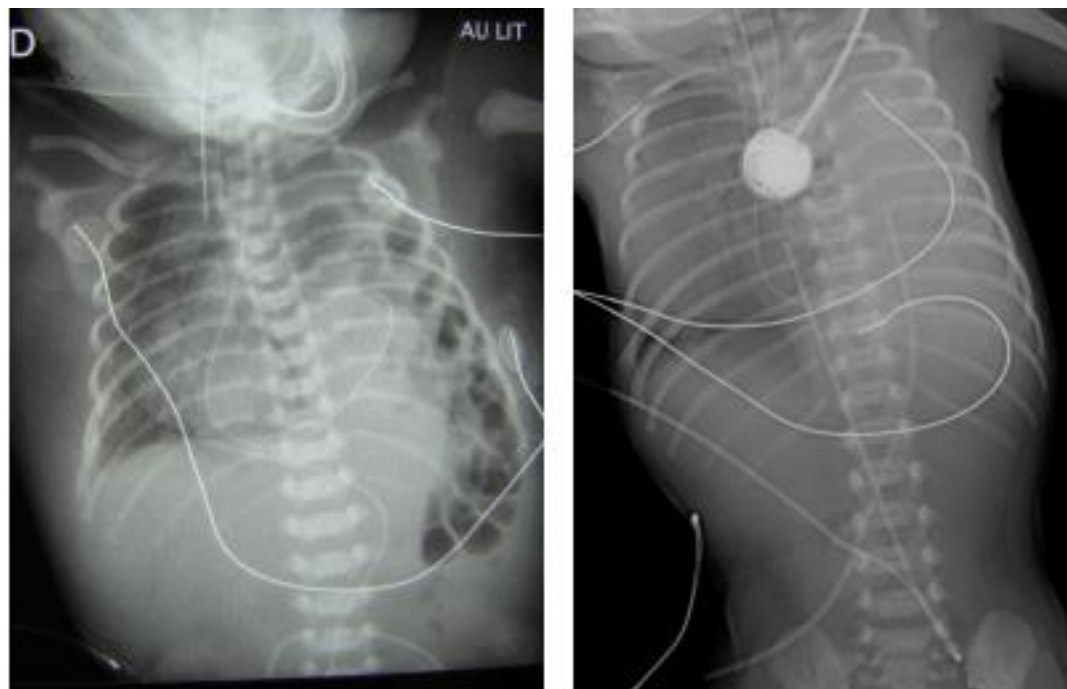
- Persistance d'une brèche diaphragmatique
- Communication entre cavité abdominale et thoracique
- Ascension des viscères
- Anomalies du développement pulmonaire *bilatérales*
- Taille de l'orifice variable > retentissement variable



HCD: Epidémiologie

- 8% des malformations congénitales « majeures »
- Incidence : 1/3500 naissances
- Formes G > D Partie postéro-latérale de la coupole G dans 80% des cas (Bochdalek) Rarement : bilatérale
- Formes avec sac
- Malformations associées : 10 à 40% selon les séries
- Cardiopathies 25% des HCD
- SNC, génito-urinaire
- Parfois syndromiques (Fryns, Denys-Drash, T18, T13, tétrasomie 12p)
- Mortalité élevée (10 à 40% selon les centres)
- Morbidité séquellaire ++ (50%) – qui s'améliore avec le temps

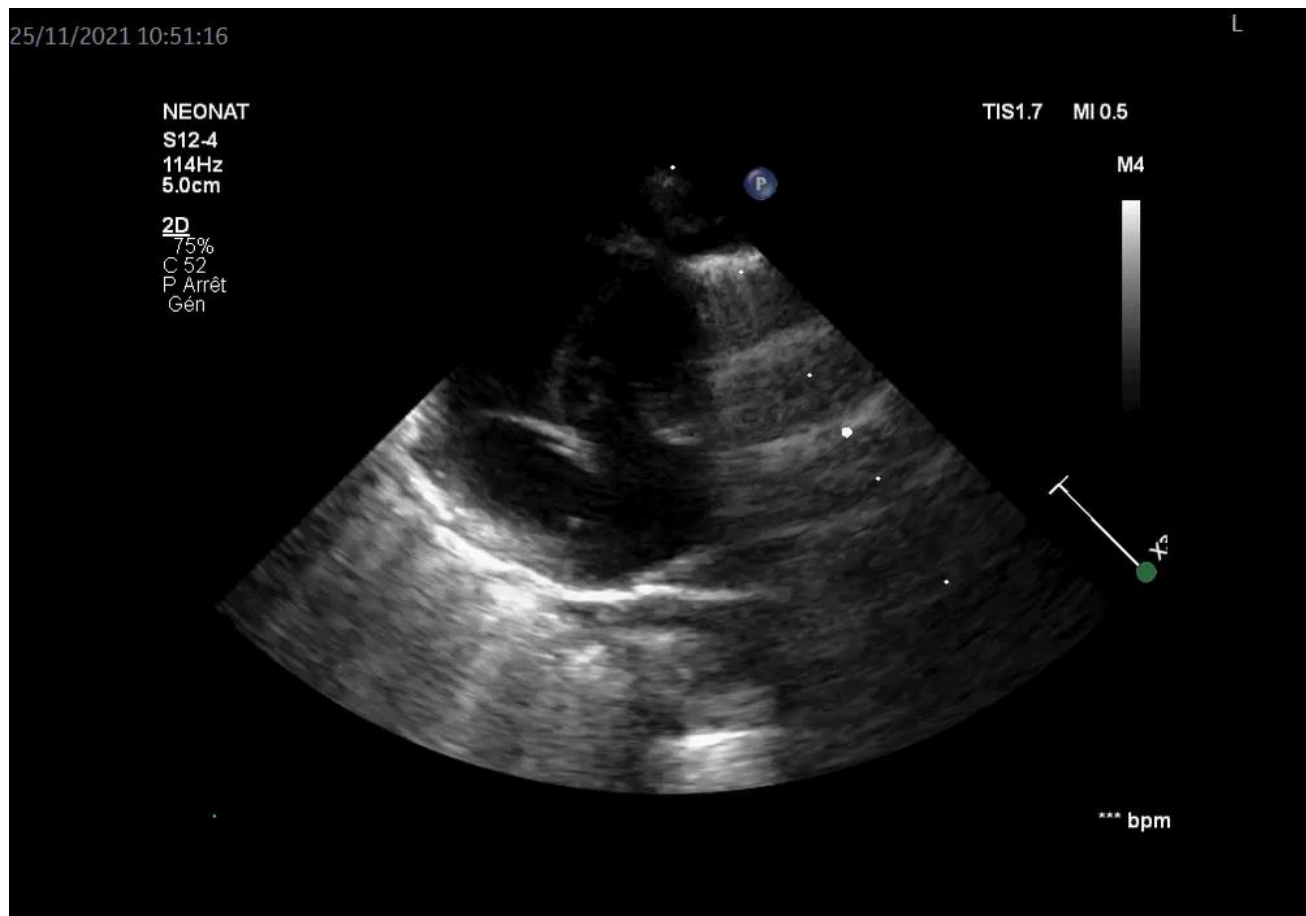
HCD



HCD: Physiopathologie (formes graves)

- Hypoplasie pulmonaire (alvéoles/vaisseaux)
 - Anomalies structurelles et fonctionnelles vasculaires
 - Sensibilité au volo- et barotraumatisme +++
 - Hypoplasie fonctionnelle du VG (débit = 25% débit VD dans les formes graves), qui s'améliore en qqes semaines
- Persistance du CA vitale dans les 1ers jours (perfusion systémique)

HCD: Physiopathologie



HCD: HTAP chronique

- Formes les plus graves ++
- Fréquence mal évaluée
- Traitement prolongé (1ère année) : inhibiteur de la PDE5 (sildénafil = Revatio), analogue de la prostacycline (tréprostinil = Remodulin)
- Résolutive le plus souvent si contrôlée dans les 1ères semaines

Syndrome Transfuseur Transfusé

STT: épidémiologie

- 10-15% des grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques
- Atteinte cardiaque chez le receveur
- Atteinte cardiaque exceptionnelle chez le donneur
- Pronostic amélioré grâce au laser in utero

STT: atteinte cardiaque

- Hypertrophie biventriculaire, prédominant sur le VD, secondaire à la surcharge de pression et/ou de volume
- Dysfonction diastolique responsable d'une augmentation des pressions de remplissage, puis d'anasarque à un stade très évolué
- Obstruction de la chambre de chasse: sténose voire une atrésie de la valve pulmonaire d'abord fonctionnelle, puis organique

STT: atteinte cardiaque

- Les mécanismes de l'atteinte cardiaque ne sont pas clairement élucidés: l'augmentation de post-charge joue un rôle prédominant par rapport à l'augmentation de pré-charge secondaire à la surcharge volémique
- L'élévation de la post-charge est liée à une hypertension systémique parfois majeure, induite par les perturbations neuro-hormonales du STT

STT: prise en charge

- Améliorer la pré charge: remplissage vasculaire, limiter les pressions de ventilation
- Diminuer la post charge: PEC de l'HTA: inhibiteurs calciques

Mais encore ??

Allo, je suis le neonat, je vous appelle pour...

- Toutes les cardiopathies congénitales nécessitant une hospitalisation en réanimation néonatales
- Syndrome polymalformatifs avec atteinte cardiaque
- Souffle de maternité

Merci de votre attention

