

Insuffisance cardiaque et cardiopathies congénitales à l'âge adulte

Pascal AMEDRO
Bordeaux, France



Le contexte des cardiopathies congénitales : incidence stable, prévalence croissante

1980

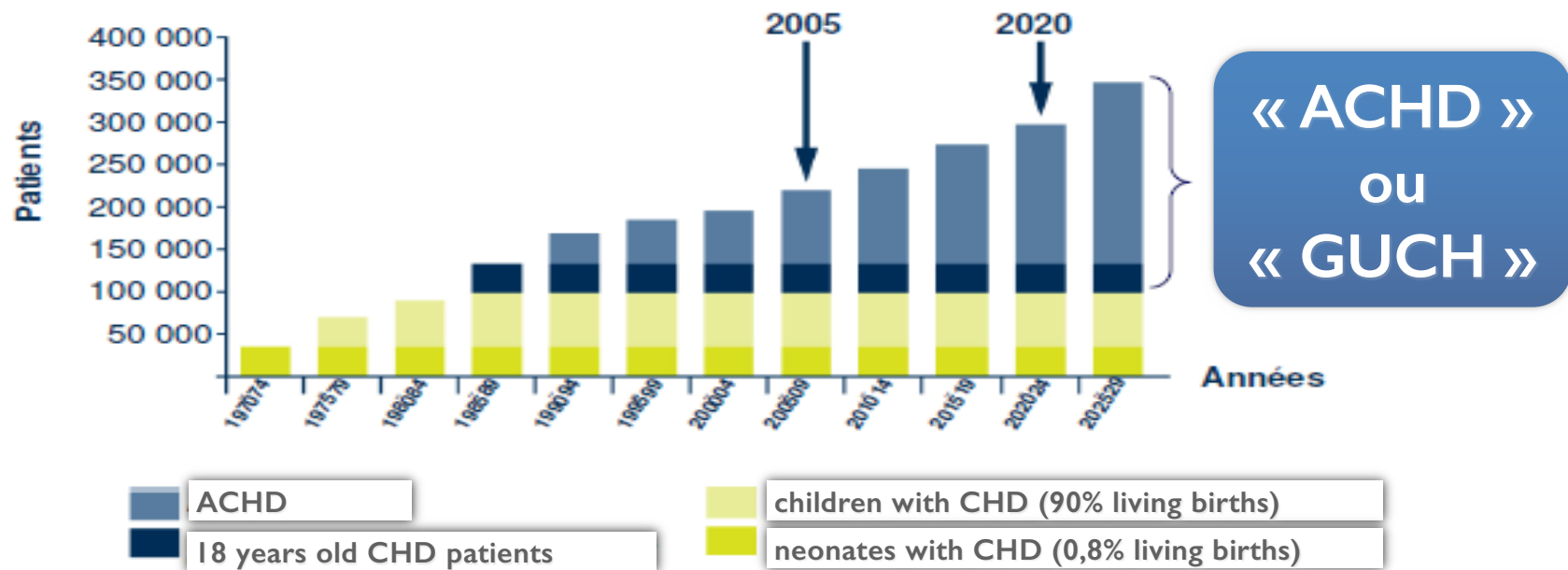
2020

- Progrès médico-chirurgicaux depuis les années 90
- CEC néonatale
- Diagnostic prénatal
- Cathétérisme interventionnel
- Anesthésie-réanimation des cardiopathies congénitales
- Réseau de soins (M3C)



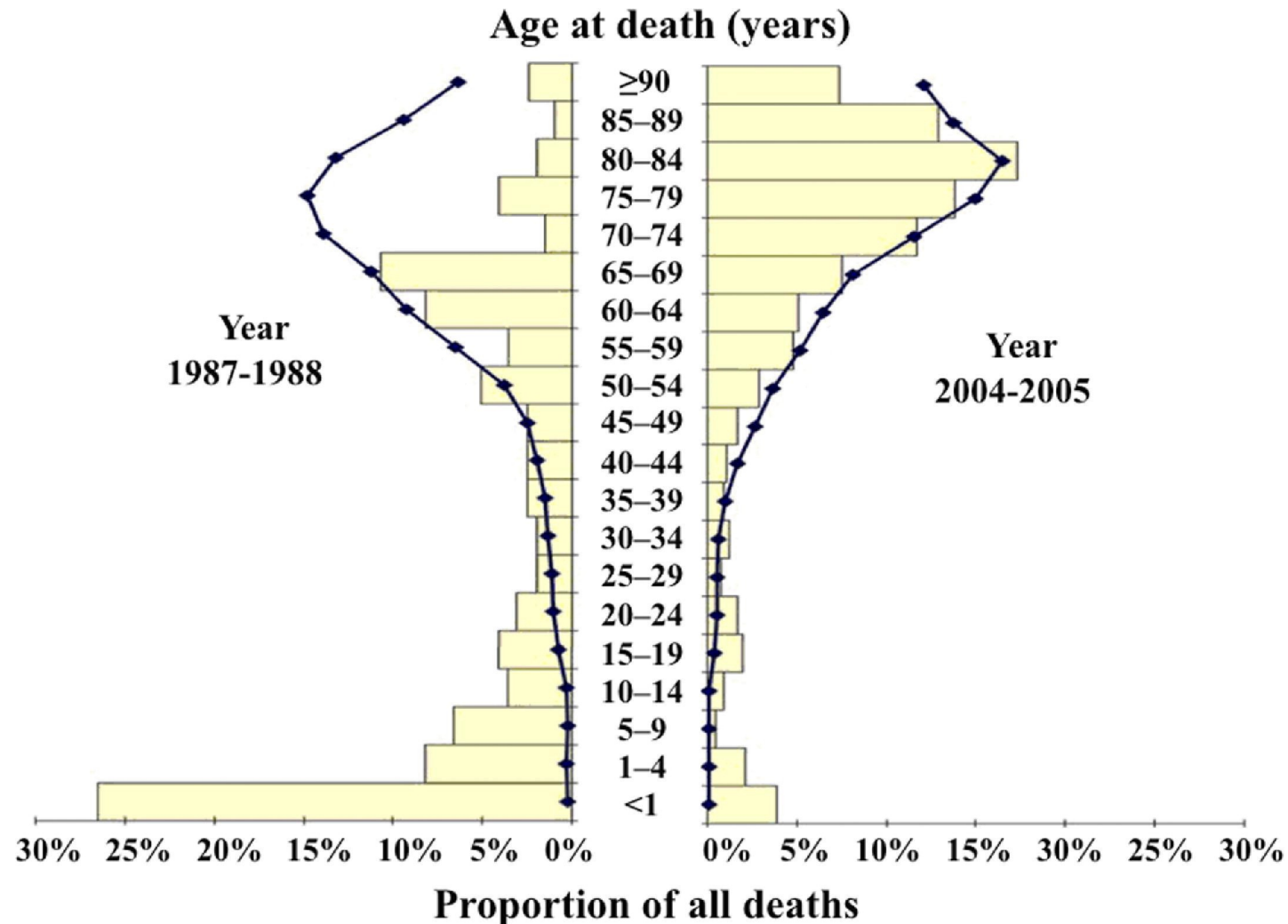
Le contexte des cardiopathies congénitales : incidence stable, prévalence croissante

1.2 millions de patients en Europe

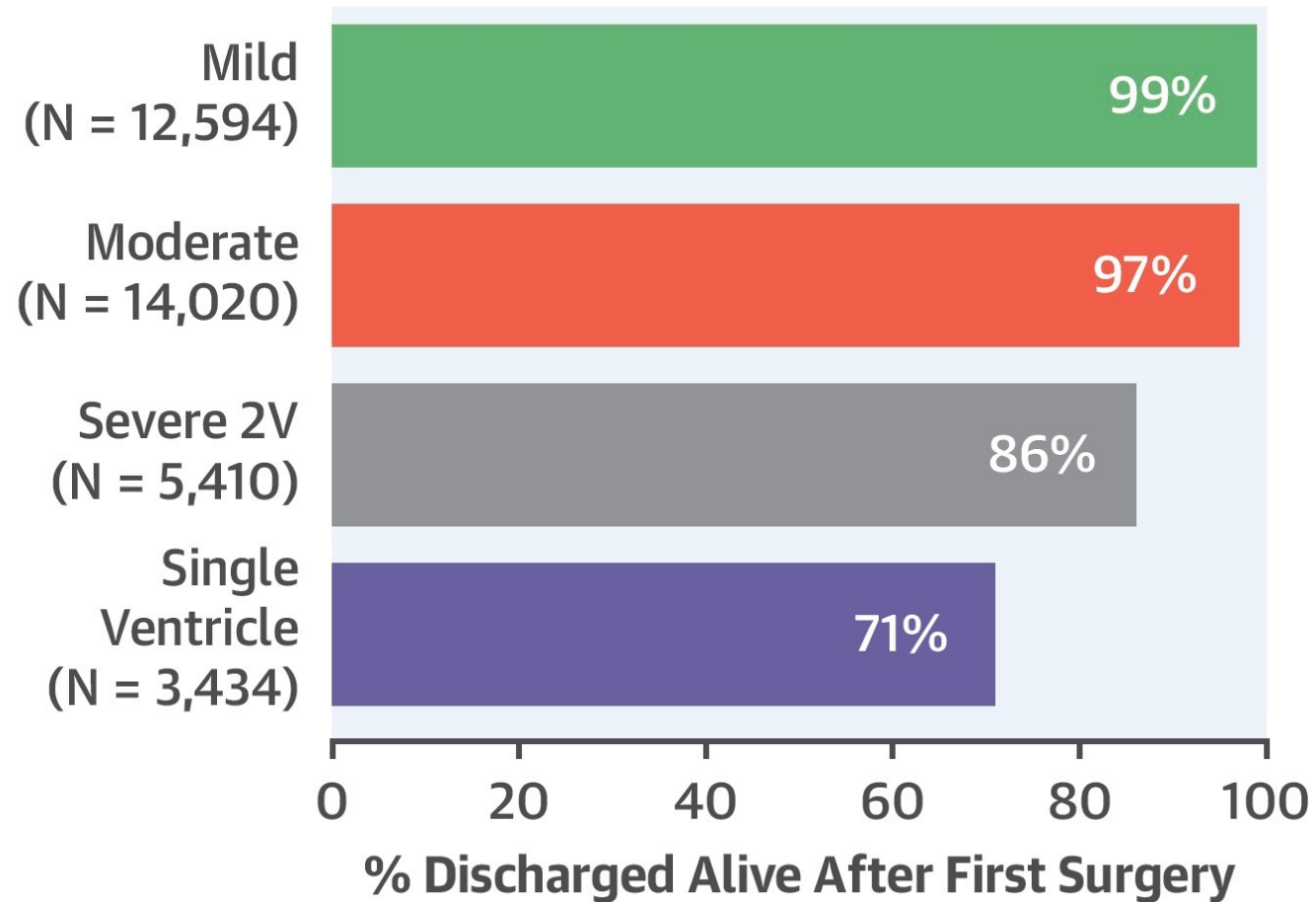


Marelli et al. *Circulation* 2007

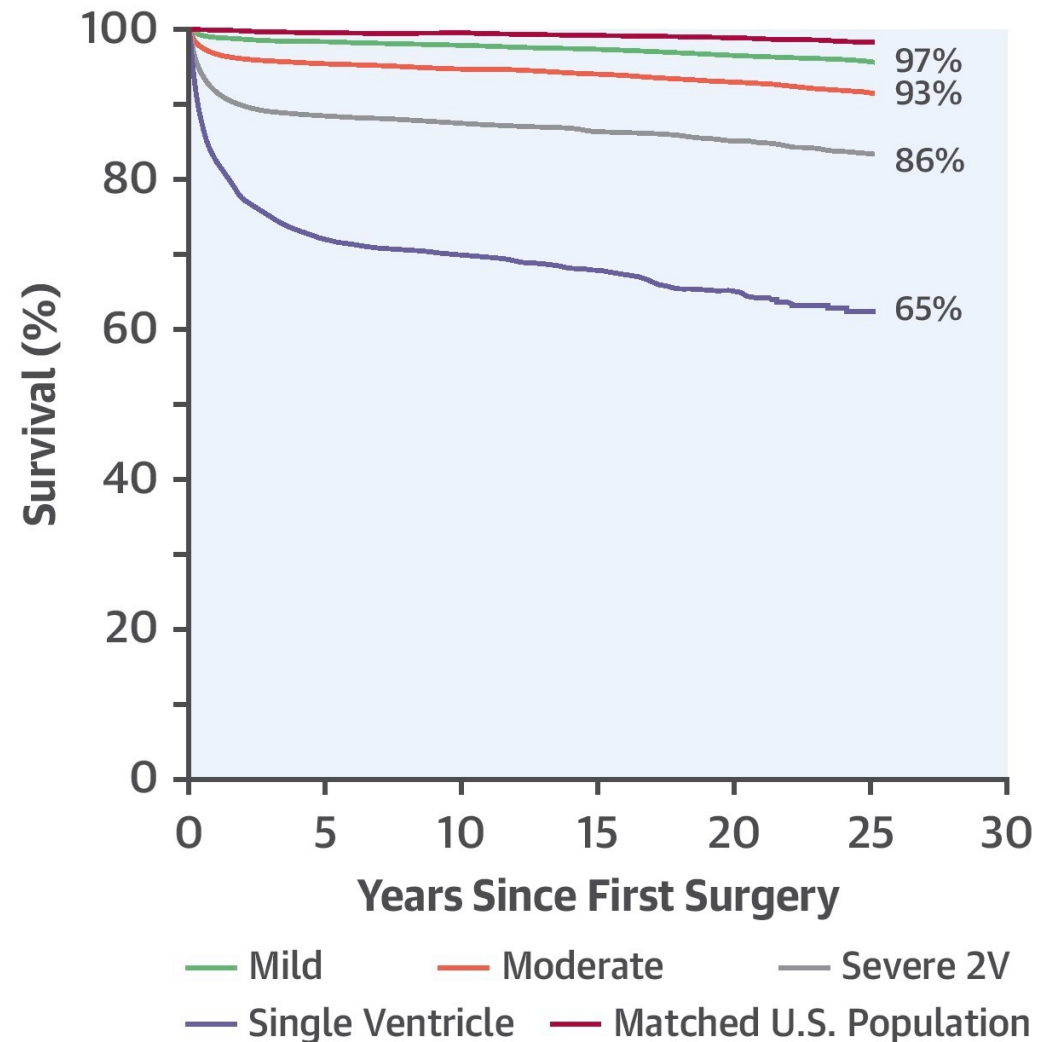
Transfert de la mortalité de la pédiatrie à l'âge adulte



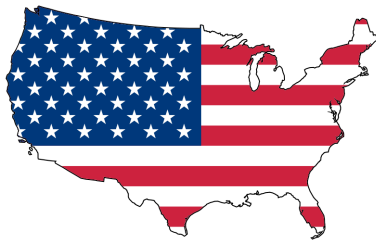
Diminution importante des taux de mortalité après chirurgie cardiaque



Diminution importante des taux de mortalité après chirurgie cardiaque



Recommandations générales «ACHD : Adults with Congenital Heart Disease» ou «GUCH» Grown-Ups Congenital Heart



Circulation
Journal of the American Medical Association

2008



ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary : A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease): Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons



European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957
doi:10.1093/eurheartj/ehq249

2010

ESC GUIDELINES



**ESC Guidelines for the management
of grown-up congenital heart disease
(new version 2010)**

Classification anatomique ACC-CHD

1	Heterotaxy
2	Anomalies of venous return
3	Anomalies of the atria and interatrial communications
4	Anomalies of the atrioventricular junctions and valves
5	Complex anomalies of the atrioventricular connections
6	Functionally univentricular hearts
7	Ventricular septal defects (VSD)
8	Anomalies of the ventricular outflow tracts
9	Anomalies of the extrapericardial arterial trunks
10	Congenital anomalies of the coronary arteries

Insuffisance cardiaque et ACHD

- Prévalence croissante de l'IC chez les ACHD (20%)
- Incidence croissante des hospitalisations en cardiologie (1.2 pour 1000)

Physiopathologie de l'IC des ACHD

- Dysfonction
 - du ventricule systémique de morphologie gauche
 - du ventricule sous-pulmonaire de morphologie droite
 - du ventricule droit systémique
 - du ventricule unique
 - sur cyanose: Eisenmenger, sténose pulmonaire
 - sur trouble du rythme
 - sur pathologie ischémique: réimplantations coronaires
 - sur pathologie acquise: idem cardiologie non congénitale

IC et ACHD : signes cliniques

Symptoms of systemic ventricular failure

Fatigue
Breathlessness
Dry cough especially lying flat
Reduced exercise tolerance
Orthopnoea
Paroxysmal nocturnal dyspnea
Wheezing

Symptoms of sub-pulmonary ventricular failure

Fatigue
Bloating
Weight gain (> 2kg/week)
Loss of appetite
Reduced exercise tolerance
Increased abdominal girth

Symptoms of congestive (biventricular) failure

Combined systemic and sub-pulmonary symptoms

Signs of systemic ventricular failure

Third or fourth heart sound (gallop)
Laterally displaced apical impulse
Pulmonary crepitations
Absent BS and dull percussion lung bases due to pleural effusions

Signs of sub-pulmonary ventricular failure

Elevated JVP
Hepatomegaly
Ascites
Pitting leg oedema, sacral oedema, scrotal oedema

Signs of congestive (biventricular) failure

Combined systemic and sub-pulmonary signs

NYHA et cardiologie congénitale

- Longtemps délaissée par les cardiologues congénitalistes:
 - Fiabilité mise en cause : grande hétérogénéité des anatomies/hémodynamiques
 - Malade habitué à sa physiologie
 - Exprimerait mal ses limites fonctionnelles

NYHA et cardiologie congénitale

- Aujourd'hui on a démontré que NYHA chez ACHD est fortement corrélée à
 - sévérité de la cardiopathie (Bethesda)
 - $VO_{2\max}$
 - pente VE/VCO₂
 - BNP
 - qualité de vie

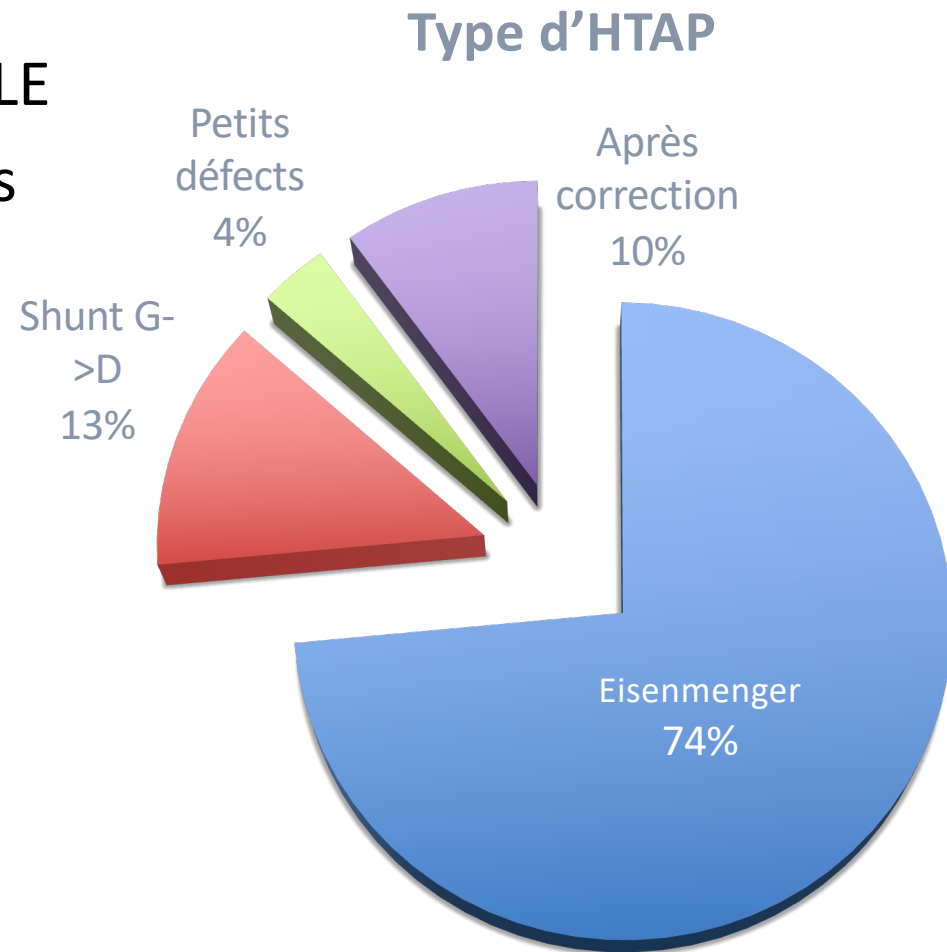
Bredy et al. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes* 2018

Amedro et al. *Cardiol Young* 2016

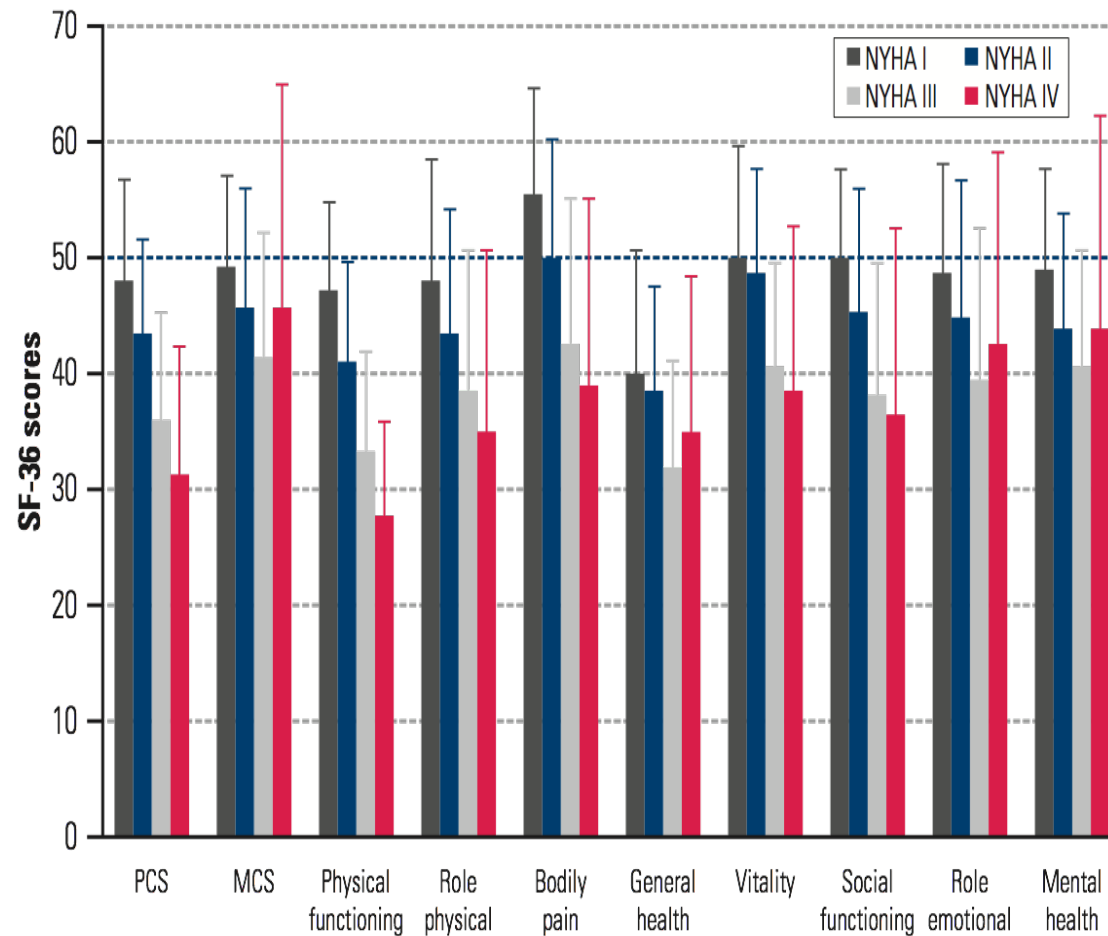
Gavotto et al. *Int Journal Cardiol* 2019

Qualité de vie des patients avec les cardiopathies les plus sévères

- L'étude multicentrique ACHILLE
- N= 208 adolescents et adultes
- Cardiopathie congénitales compliquée d'HTAP
- 70% femmes
- 14 centres de compétences HTAP-M3C



Qualité de vie des patients avec les cardiopathies les plus sévères



Amedro, *et al.* Health-related quality of life of patients with pulmonary arterial hypertension associated with CHD: the multicentre cross-sectional ACHILLE study. *Cardiology in the young*. 2016

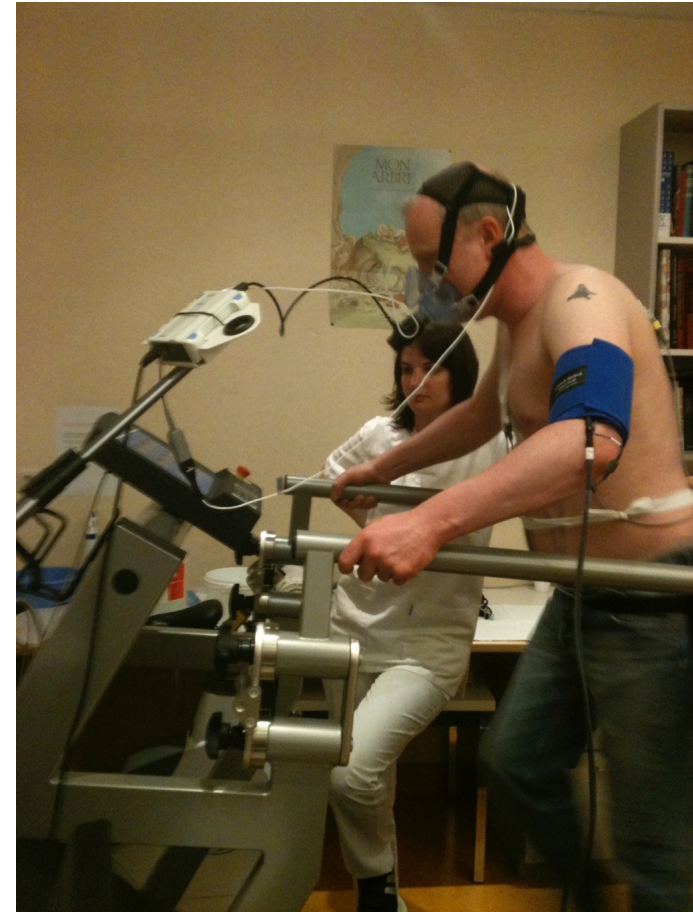
Aptitude physique et GUCH

$VO_{2\max}$ chez les GUCH:

- Facteur pronostic
- Corrélé à la NYHA
- Corrélé à la qualité de vie

Autres paramètres:

- Pente VE/VCO_2
- SV_1



Giardini et al. Ann Thorac Surger 2008

Mancini et al. Circulation 1991

Ponikowski et al. Circulation 2001



Available online at
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com/en



GUIDELINES

French Society of Cardiology guidelines on exercise tests (part 1): Methods and interpretation

Société française de cardiologie recommandations pour les épreuves d'effort (partie 1) : méthodes et interprétation

Dany-Michel Marcadet^{a,1}, Bruno Pavy^{b,*,1},
Gilles Bosser^{c,d,1}, Frédérique Claudot^{e,f},
Sonia Corone^g, Hervé Douard^h, Marie-Christine Iliouⁱ,
Bénédicte Vergès-Patois^j, Pascal Amedro^{k,l},
Thierry Le Tourneau^m, Caroline Cueff^m,
Taniela Avedian^a, Alain Cohen Solalⁿ,
François Carré^{o,1}

^a Cardiac Rehabilitation Department, Turin Clinic, 75008 Paris, France

^b Cardiac Rehabilitation Department, Loire-Vendée-Océan Hospital, boulevard des Régents, BP2, 44270 Machecoul, France

^c Paediatric and Congenital Cardiology Department, M3C Regional Competences Centre, University Hospital, 54511 Vandoeuvre-les-Nancy, France

^d EA 3450, Development, Adaptation and Disadvantage, Faculty of Medicine, University of Lorraine, 54600 Villers-lès-Nancy, France

^e Platform for Clinical Research Assistance, University Hospital, 54511 Vandoeuvre-les-Nancy, France

^f EA 4360 APEMAC, Faculty of Medicine, University of Lorraine, 54600 Villers-lès-Nancy, France

^g Cardiac Rehabilitation Department, Bligny Medical Centre, 91640 Briis-sous-Forges, France

^h Cardiac Rehabilitation Department, Bordeaux University Hospital, 33604 Pessac, France

ⁱ Cardiac Rehabilitation Department, Corentin-Celton Hospital, 92130 Issy-Les-Moulineaux, France

Table 11 Exercise test indications in pediatric and adult patients with congenital heart disease.

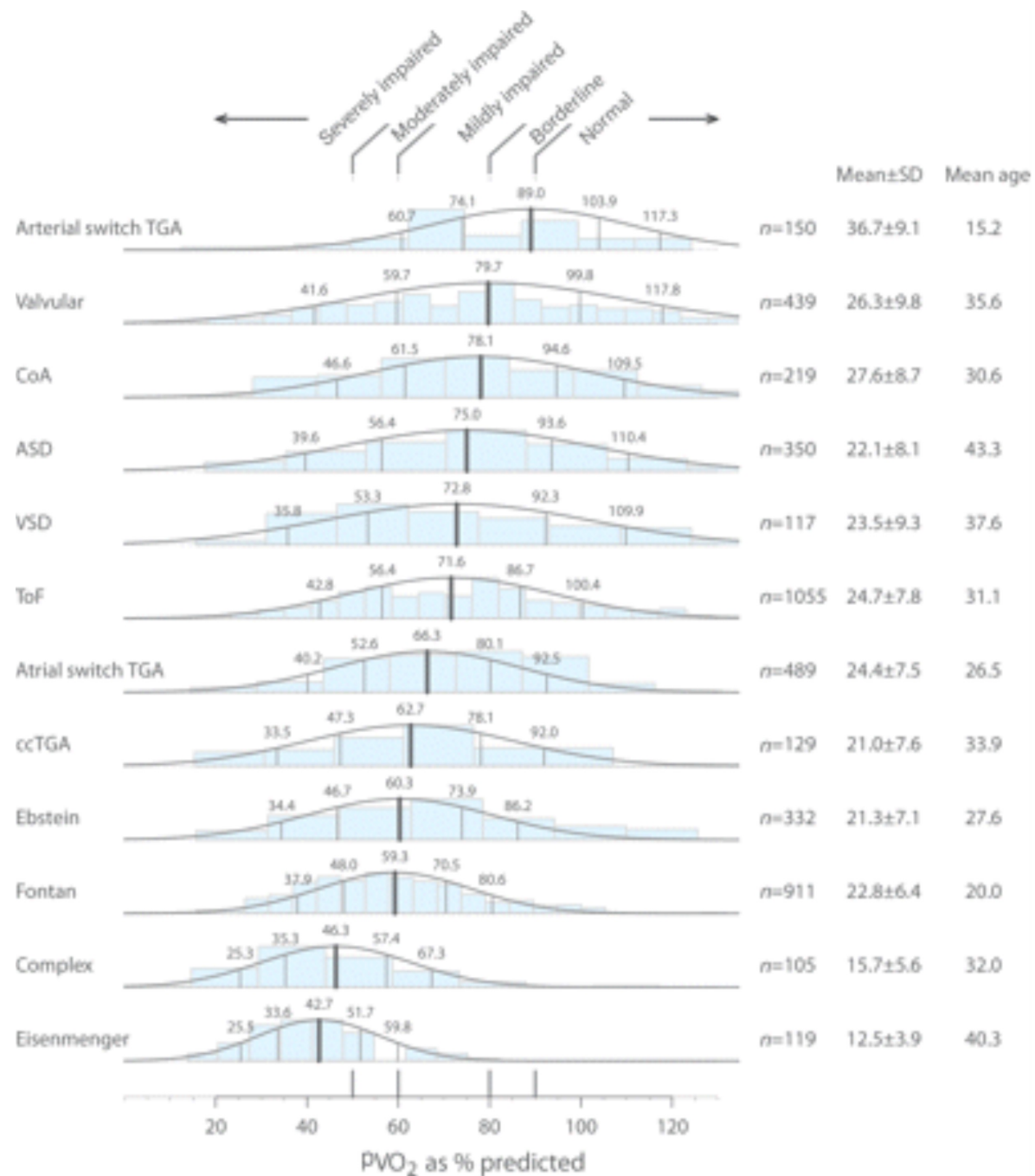
An ET should be considered in the child [48,51]: to evaluate symptoms that are triggered or aggravated by exercise; to assess the response to exercise when a cardiac pathology exists (congenital or acquired), including ischemia or arrhythmia; or to evaluate the efficacy of medical or surgical treatments	Ila C
A CPET should be considered in the child or adult with a congenital heart disease [48–52]: to assess prognosis; to evaluate the patient’s functional capacity and prescribe an adapted physical activity programme; or before a cardiac rehabilitation programme	Ila C

CPET: cardiopulmonary exercise test; ET: exercise test.

Table 12 Interpretation of cardiopulmonary exercise test variables in different types of congenital heart disease.

	Respiratory tests	BP	HR, %MHR, HRR	ST-segment	SaO ₂	VO ₂ peak (% predicted)	VE/VCO ₂ slope
Surgically corrected CHD	Restrictive syndrome						
Left-to-right shunt						Reduced (shunt)	
LVOTO		Coarctation					
Tetralogy of Fallot						Reduced PV replacement	Increased PV replacement
Systemic RV			Chronotropic incompetence			Reduced	Increased
TGA, arterial switch				Ischemia			
Coronary artery anomaly				Ischemia			
Right-to-left shunt					Decreased	Reduced	Increased
Cavopulmonary connection			Chronotropic incompetence			Reduced	Increased
Eisenmenger’s syndrome					Decreased	Reduced	Increased

BP: blood pressure; CHD: congenital heart disease; HR: heart rate; HRR: heart rate reserve; LVOTO: left ventricular outflow tract obstruction; MHR: maximal heart rate; PV: pulmonary valve; RV: right ventricle; SaO₂: oxygen saturation; TGA: transposition of the great arteries; VE: volume of expired gas; VO₂: oxygen uptake; VCO₂: carbon dioxide output.



Solution: réhabiliter les GUCH

Pour citer cet article : Amedro P, et al. Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale. Presse Med. (2017), <http://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2016.12.001>

Presse Med. 2017; 00: 000
en ligne sur / on line on
www.em-consulte.com/revue/lpm
www.sciencedirect.com

CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Dossier thématique

Mise au point

Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale

Pascal Amedro^{1,2}, Arthur Gavotto^{1,2}, Charlène Bredy^{1,3}, Sophie Guillaumont^{1,4}

Disponible sur internet le :

1. CHU de Montpellier, centre de compétences M3C, cardiologie pédiatrique et congénitale, Montpellier, France
2. Université de Montpellier, PHYMEDEXP, UMR CNRS 9214, Inserm U1046, laboratoire de physiologie et médecine expérimentale du cœur et des muscles, Montpellier, France
3. Clinique Fontfroide, service de réhabilitation cardiaque, Montpellier, France
4. Institut-Saint-Pierre, unité d'évaluation et de réhabilitation en cardiologie pédiatrique, Palavas-Les-Flots, France

Correspondance :

Pascal Amedro, CHU Arnaud-De-Villeneuve, cardiologie pédiatrique et congénitale, 371, avenue du Doyen-Giraud, 34295 Montpellier, France.
p-amedro@chu-montpellier.fr

ARTICLE IN PRESS

IJCA-27288; No of Pages 7

International Journal of Cardiology xxx (xxxx) xxx



ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

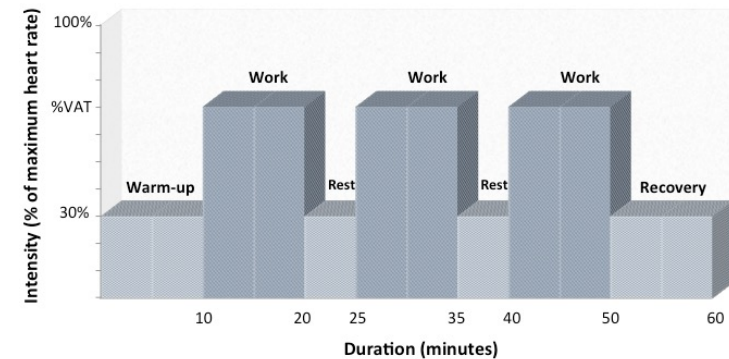
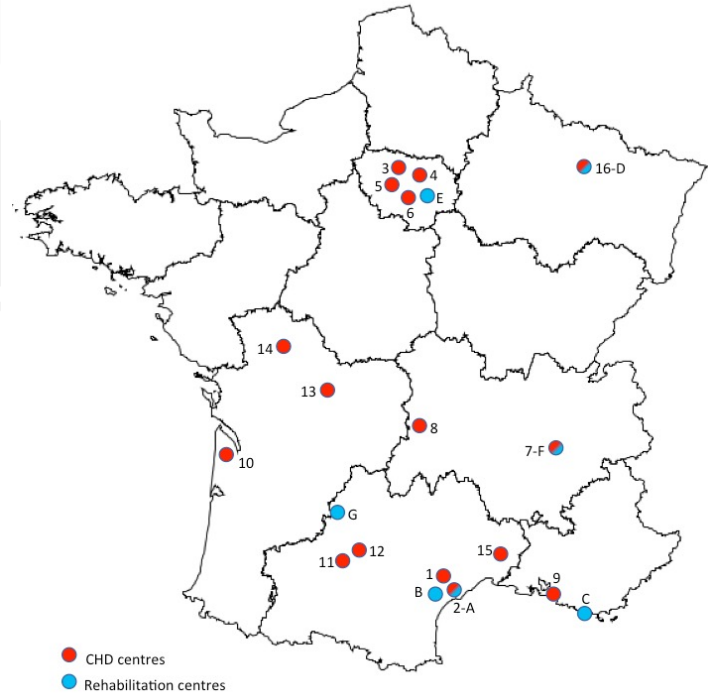
International Journal of Cardiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ijcard



Impact of a centre and home-based cardiac rehabilitation program on the quality of life of teenagers and young adults with congenital heart disease: The QUALI-REHAB study rationale, design and methods☆

Pascal Amedro ^{a,b,*}, Arthur Gavotto ^{a,c}, Antoine Legendre ^d, Kathleen Lavastre ^a, Charlene Bredy ^{a,s}, Gregoire De La Villeon ^{a,c}, Stefan Matecki ^{a,b}, D'Arcy Vandenberghe ^a, Manon Ladeveze ^a, Fanny Bajolle ^d, Gilles Bossier ^e, Helene Bouvaist ^f, Philippe Brosset ^g, Laurence Cohen ^h, Sarah Cohen ⁱ, Sonia Corone ^j, Claire Dauphin ^k, Yves Dulac ^l, Sebastien Hascoet ⁱ, Xavier Iriart ^m, Magalie Ladouceur ⁿ, Loic Mace ^o, Oxana-Anca Neagu ^p, Caroline Ovaert ^{o,u}, Marie-Christine Picot ^q, Laurent Poirrette ^r, Frederique Sidney ^s, Camille Soullier ^t, Jean-Benoit Thambo ^m, Nicolas Combes ^v, Damien Bonnet ^d, Sophie Guillaumont ^{a,c}



LE PROGRAMME "QUALIREHAB"



PhyMedExp



Inserm



MUSE
MONTPELLIER UNIVERSITÉ D'EXCELLENCE



Centre de réhabilitation



Domicile



DAI et IC sur cardiopathie congénitale

- Incidence globale mort subite faible chez ACHD (<0.1% par an)
- Mais MS= 20-25% des causes des décès tardifs chez ACHD
- Groupes à risque:
 - Fallot
 - VD systémique (d-TGV avec Mustard, double discordance)
 - Eisenmenger
 - Ebstein

DAI prévention secondaire et ACHD

- MS récupérée sur FV/TV
- Syncope de cause indéterminée avec TV inductible à la SVP
- TV soutenue documentée non ablatable

DAI en prévention primaire et ACHD

- FEVG <35% et NYHA II-III : CC biventriculaires
- Fallot à risque: QRS larges, TVNS, TV inductible, PTDVG élevée, ventriculotomie, shunt
- Questions:
 - Dysfonction VD systémique
 - Dysfonction VU
- Pas recommandé: Eisenmenger, NYHA IV sans projet de transplantation, TV/FV incessantes; patho psy, espérance de vie <1 an

Resynchronisation et ACHD

- A envisager si:
 - NYHA II-III
 - NYHA IV dans l'attente d'une assistance/transplantation
 - FE ventricule systémique altérée
 - En particulier si PMK VD
 - Ventricule systémique dilaté
 - QRS large
- Plus efficace pour VG systémique que VD systémique

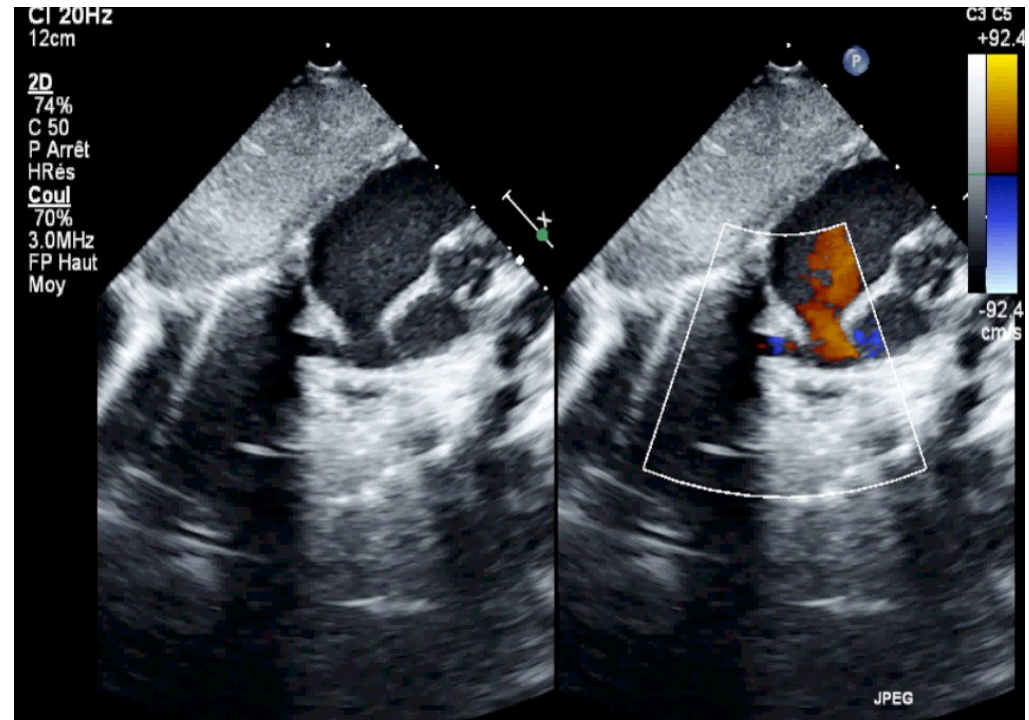
Transplantation – assistance ventriculaire et ACHD

- ACHD = représente 10% des indications chez 18-30 ans
- Pronostic à court terme moins bon que cardio générale (20-30% mortalité < 30 jours)
- Pronostic à 10 ans similaire
- Assistance
 - Failing Fontan : problème si coagulopathie, hépatopathie
 - VD systémique : quelques case reports
 - Fallot (assistance VD)

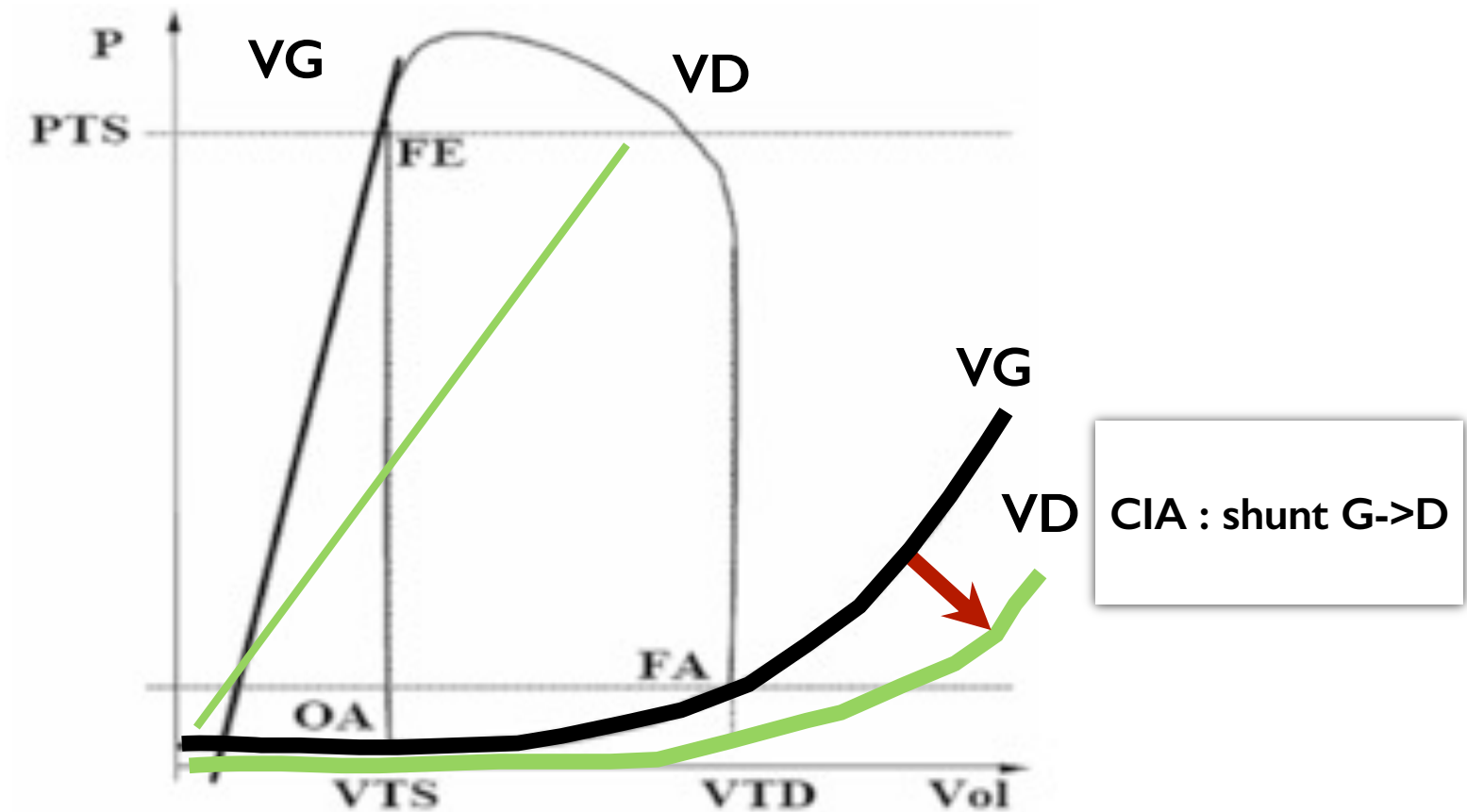
Physiologie des shunt intracardiaques

Exemple de la CIA

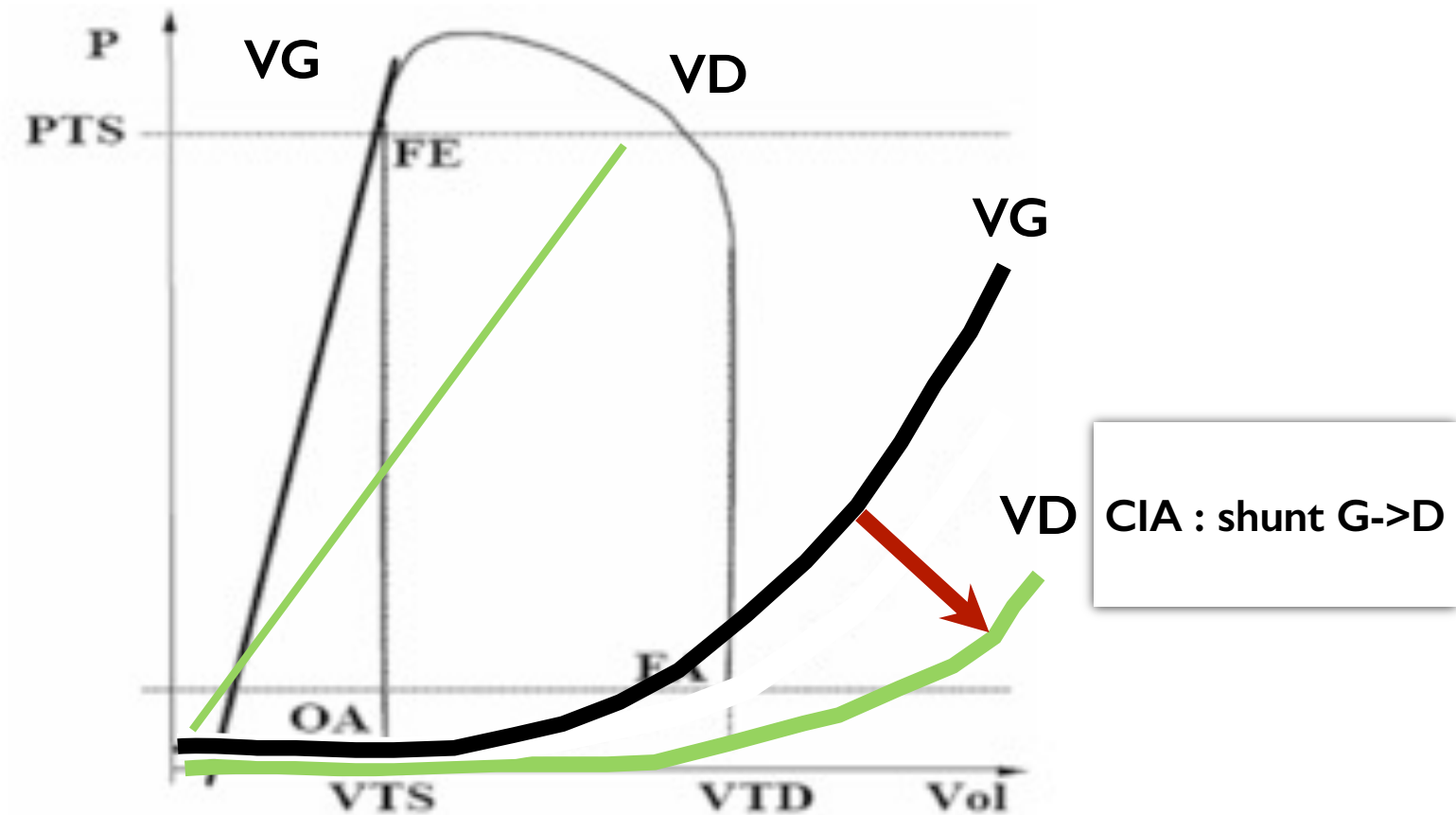
- taille de la CIA (>1 cm)
- différence de compliance des ventricules :
compliance VD meilleure que celle du VG
- cela détermine le sens du shunt inter-auriculaire



Loi de Starling et CIA



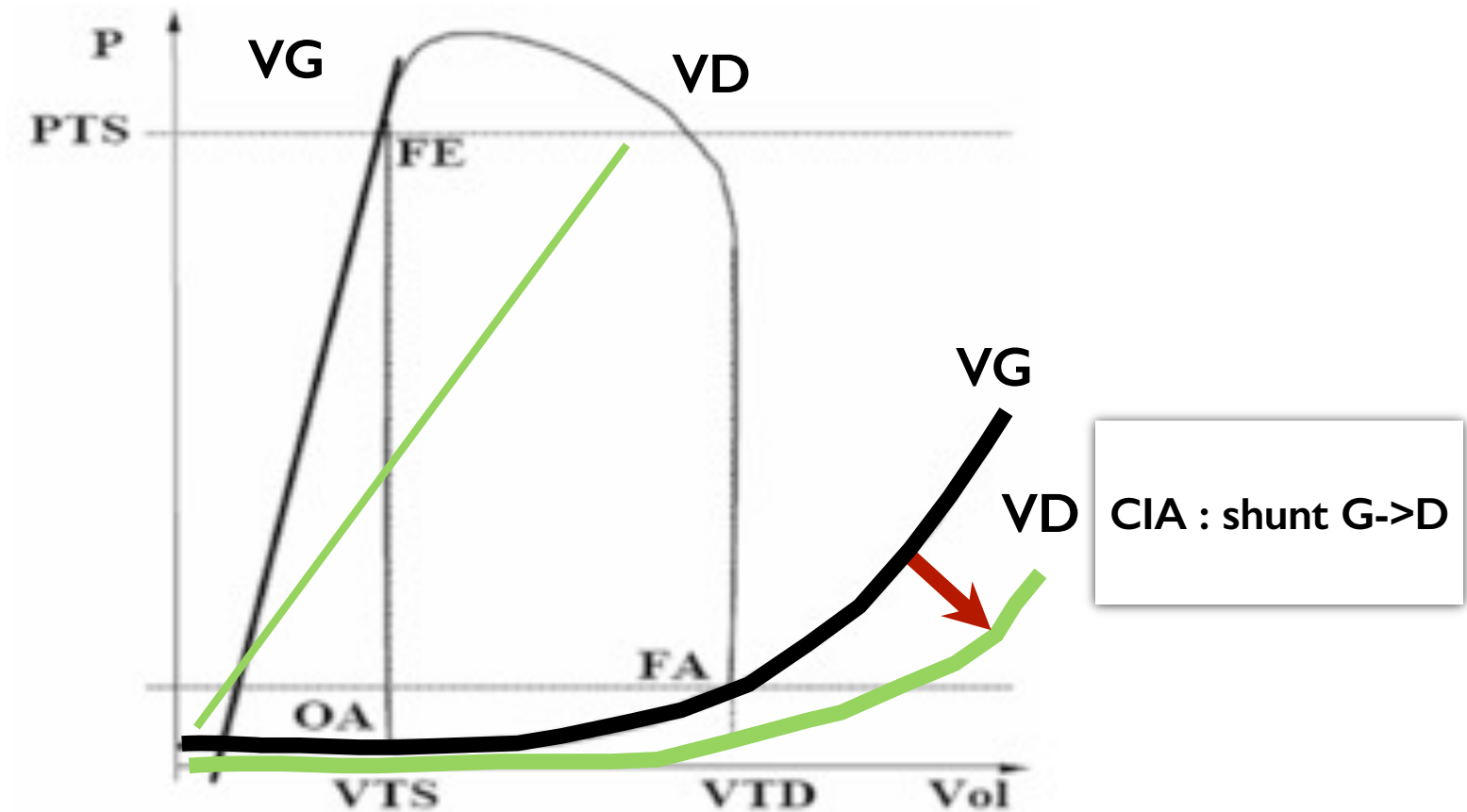
Loi de Starling et CIA : augmentation du shunt (1)



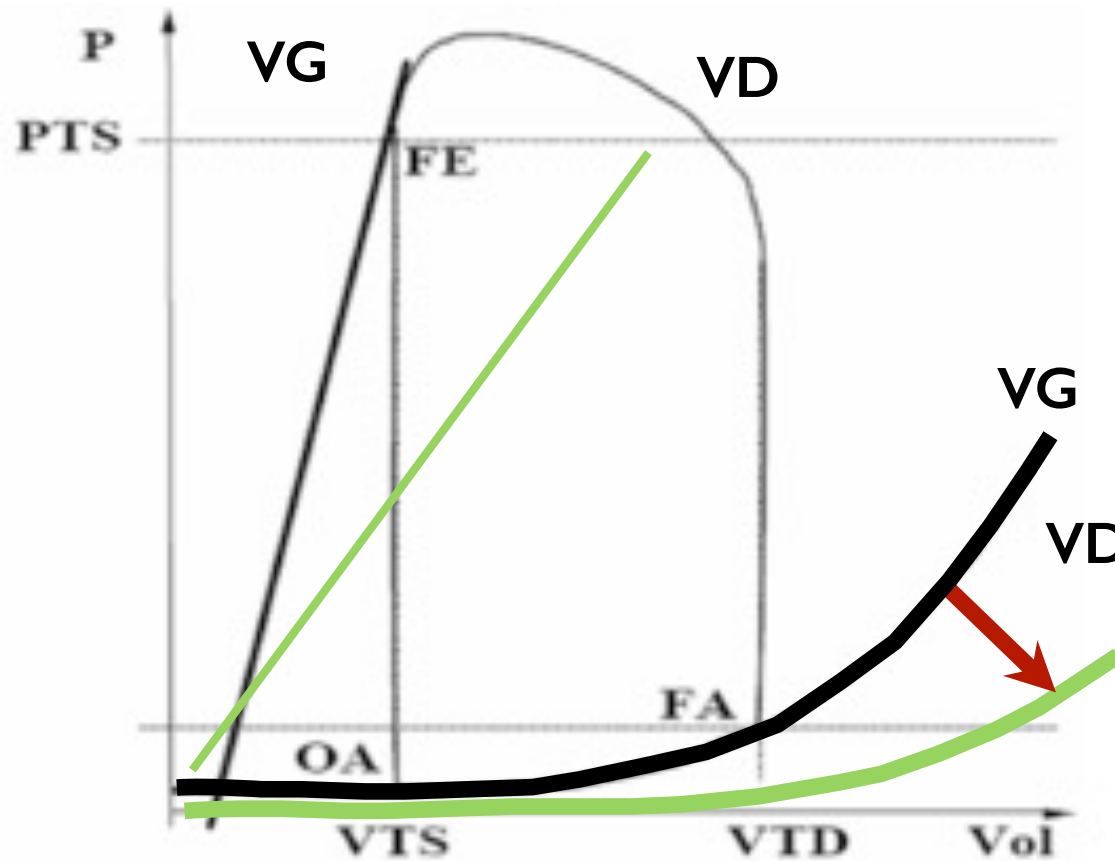
CIA : augmentation du shunt (1)

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

Loi de Starling et CIA



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

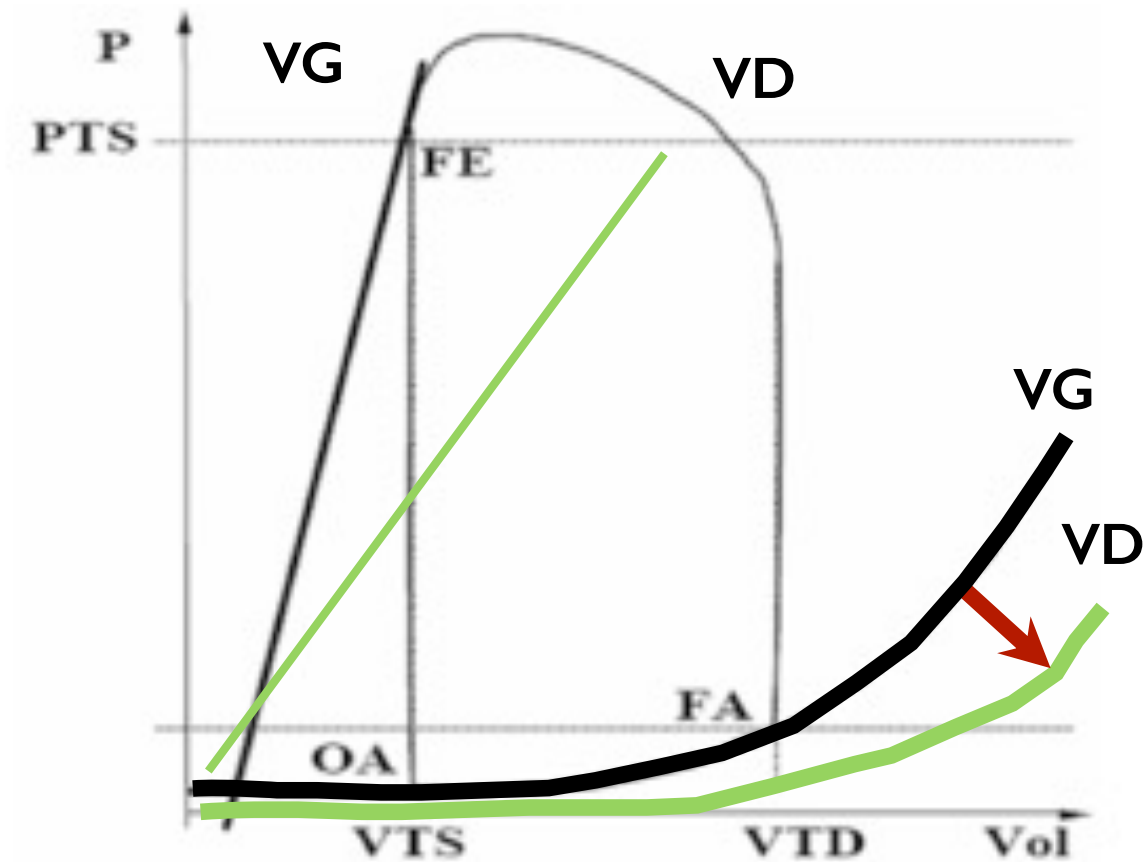


CIA : shunt G->D

CIA : augmentation du shunt (2)

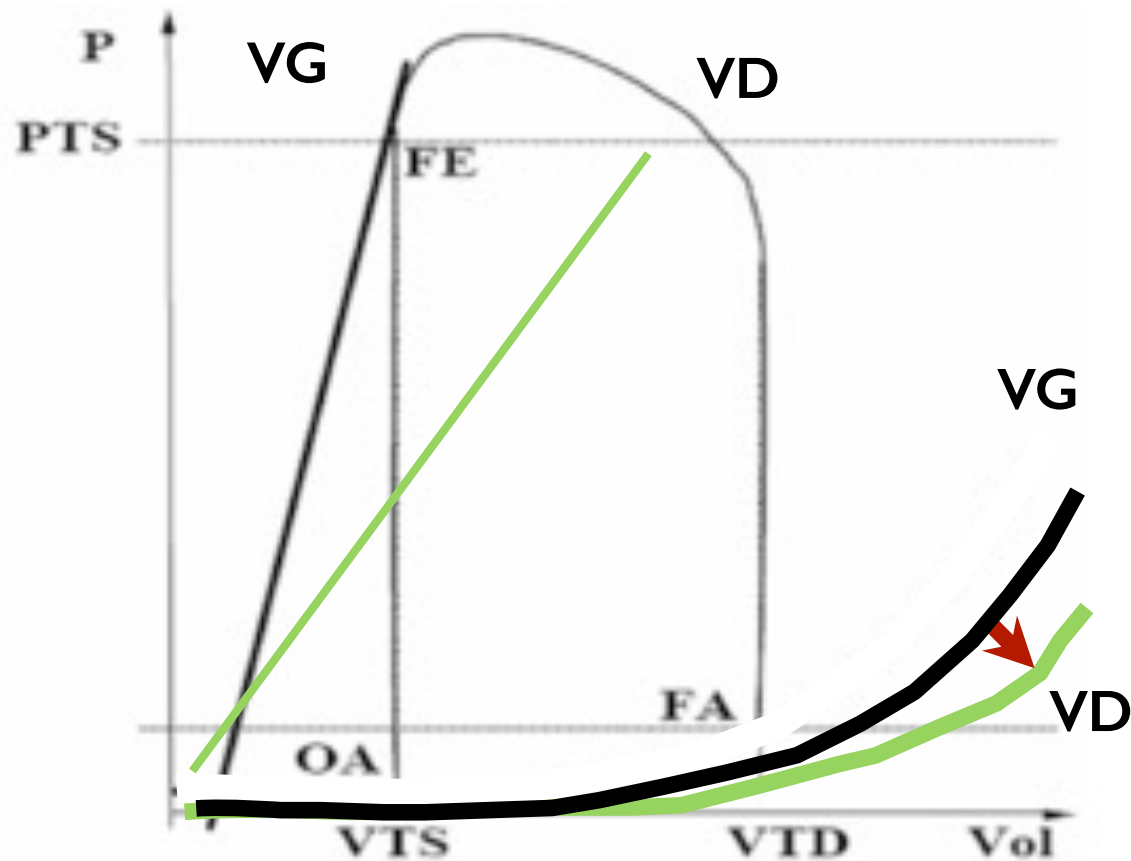
- Amélioration de la compliance du VD :
 - indirectement : traitements spécifiques HTAP, levée obstacle éjection VD (chirurgie, cathétérisme)
 - directement : bêtabloquants (effet lusitrope)

Loi de Starling et CIA



CIA : shunt G->D

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

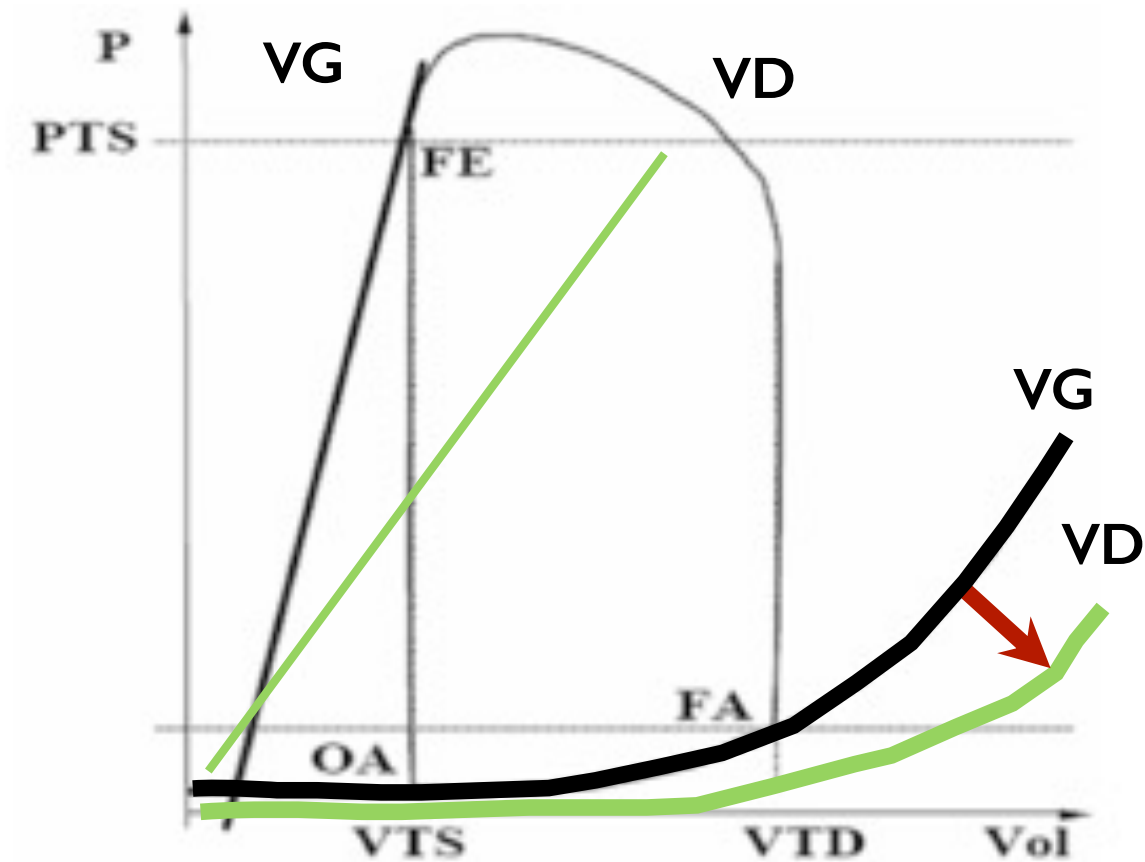


CIA : shunt G->D

CIA : diminution du shunt (3)

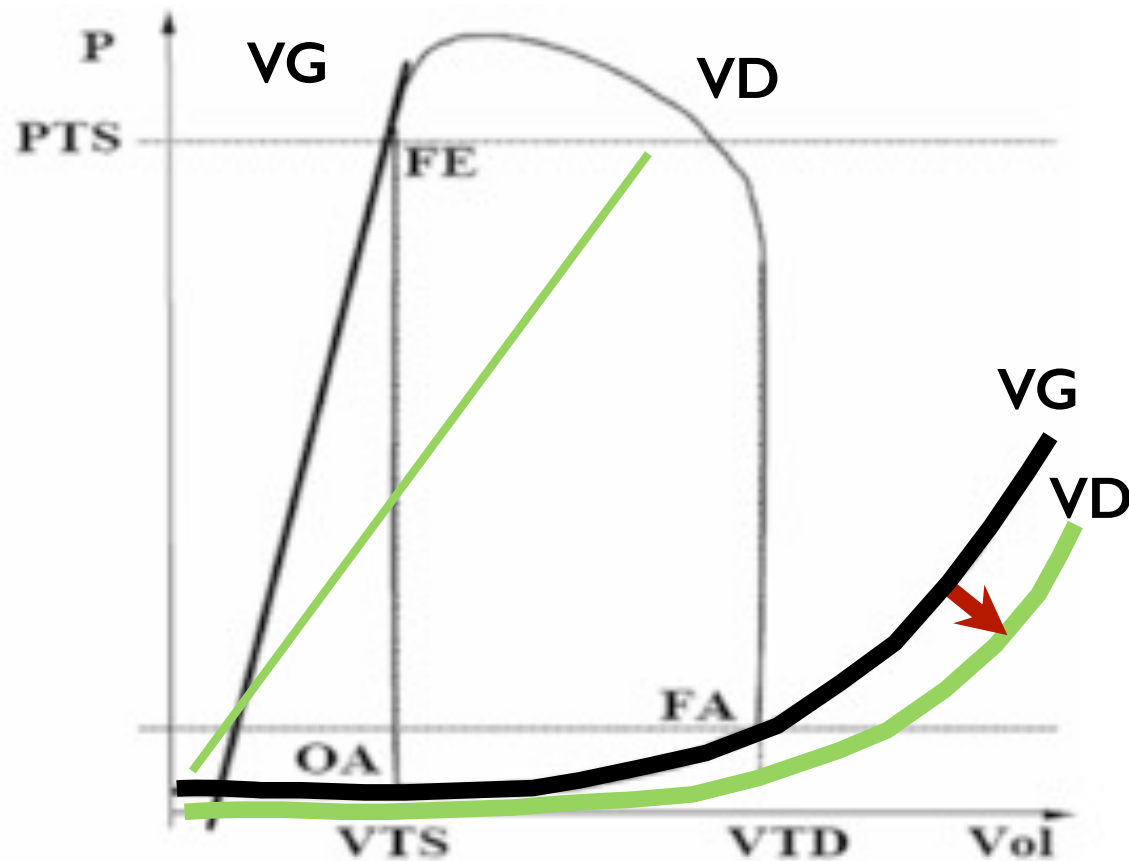
- contrôle d'une l'HTA
- traitement d'un OAP. Ex : POG élevée par trouble de relaxation VG chez la personne âgée : diurétiques forte dose avant fermeture de la CIA
- traitement d'un RAo/RM par KT ou chirurgie
- traitement d'une cardiopathie ischémique : revascularisation, IEC, bêtabloquants

Loi de Starling et CIA



CIA : shunt G->D

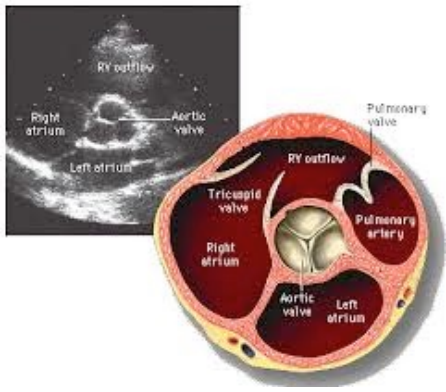
Loi de Starling et CIA : diminution du shunt (4)



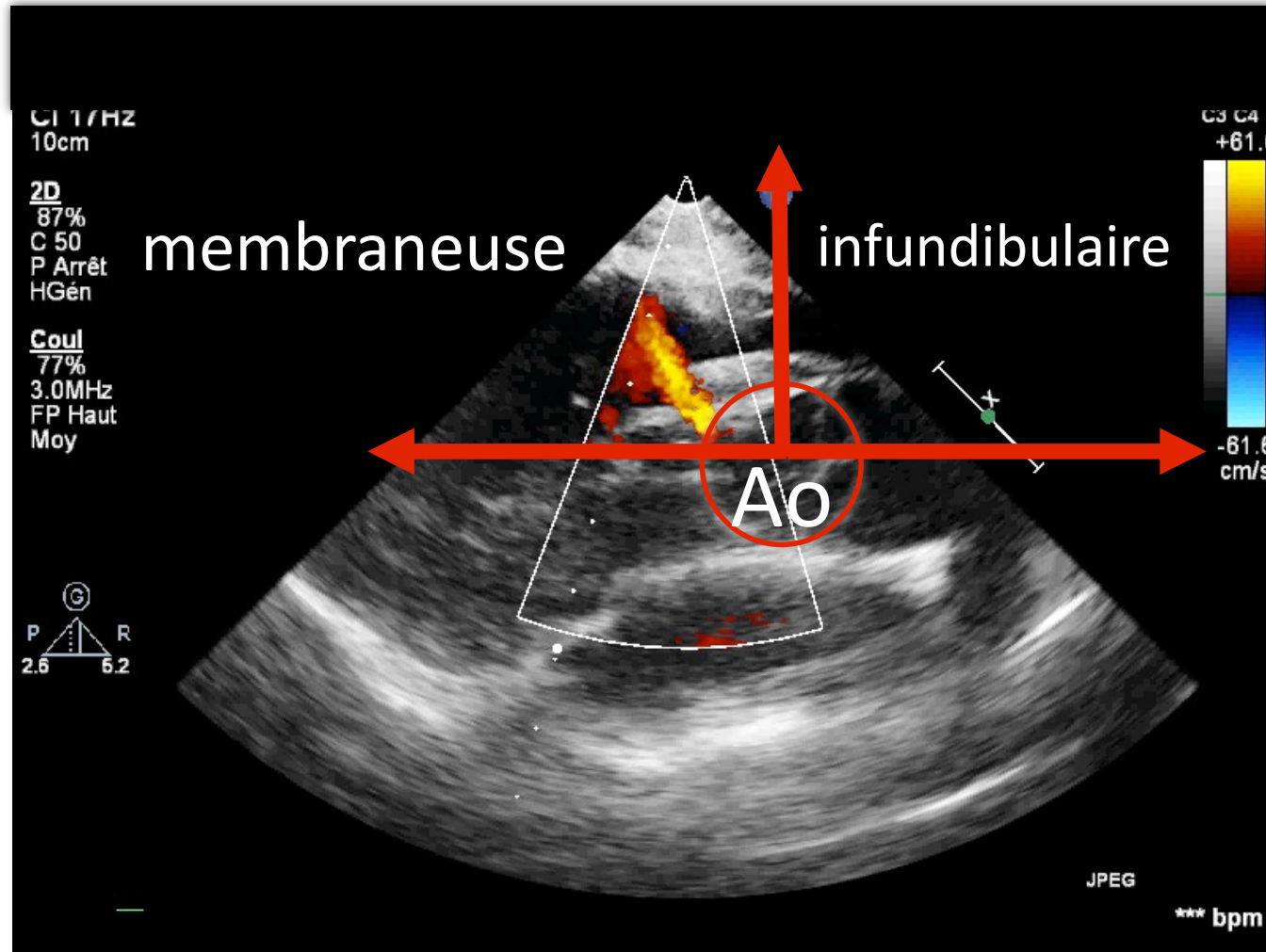
CIA : shunt G->D

CIA : diminution du shunt (4)

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



CIV

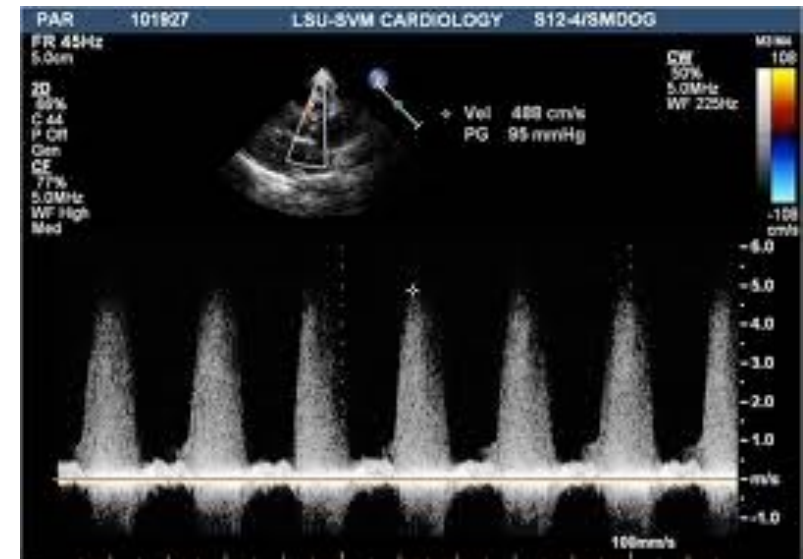


Application pratique : évaluation par l'écho de l'hémodynamique d'une CIV

1. shunt G->D ?

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

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



Hémodynamique d'une CIV : évaluation échographique

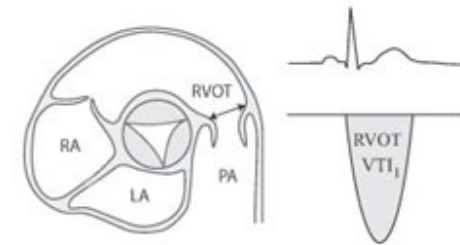
**3. shunt significatif ? = ratio de débit
pulmonaire/systémique élevé**

- $Q_p/Q_s > 2$?

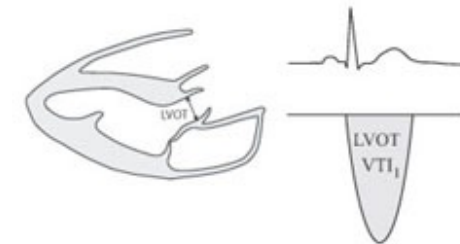
$$Q_p = \text{RVOT VTI} \times \pi (\text{RVOT}/2)^2$$

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

- VG dilaté?

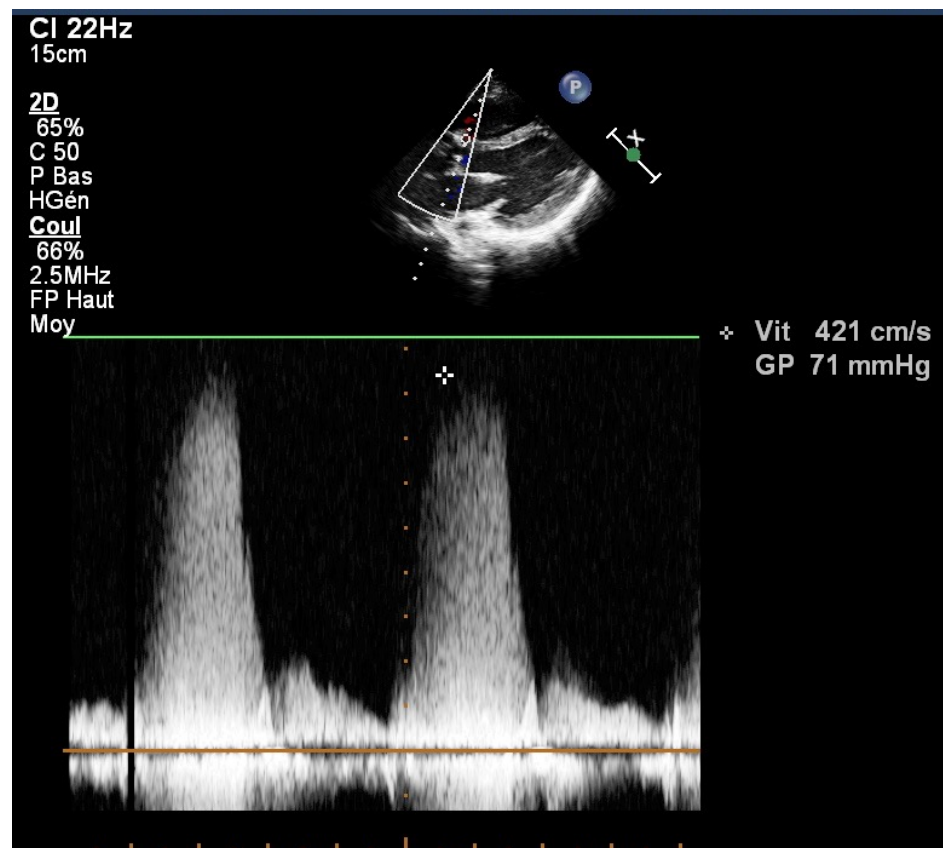
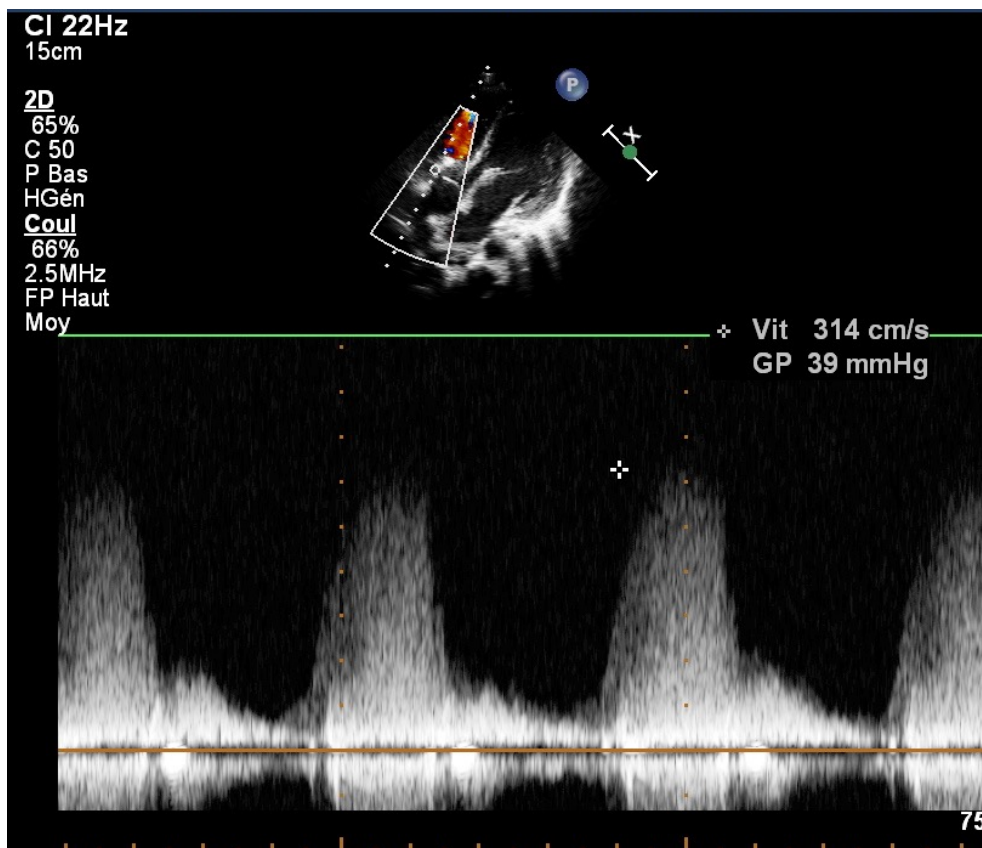


www.csecho.ca/cardiomath



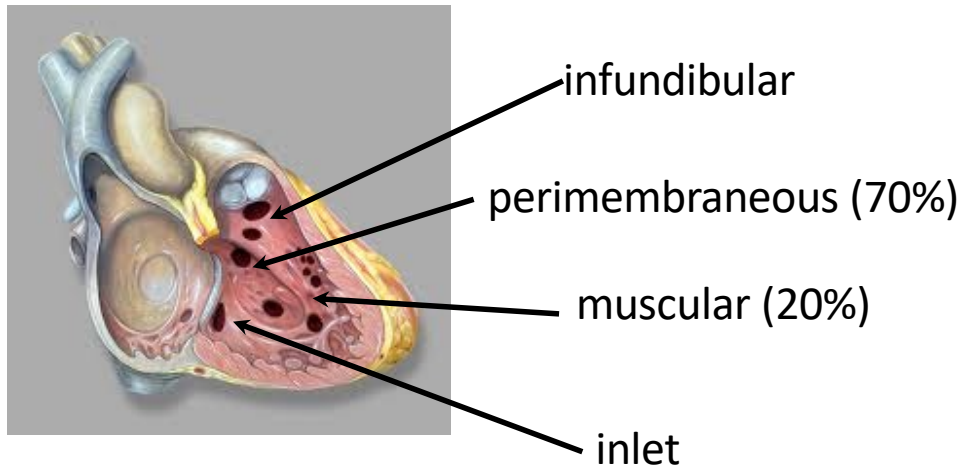
www.csecho.ca/cardiomath

Attention!



Hémodynamique et décision thérapeutique

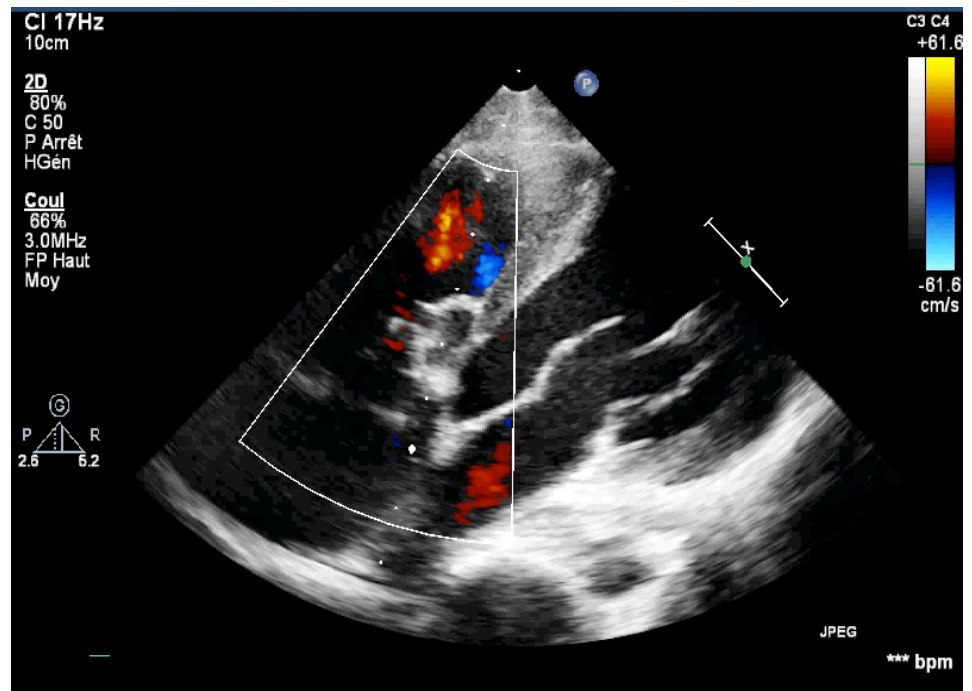
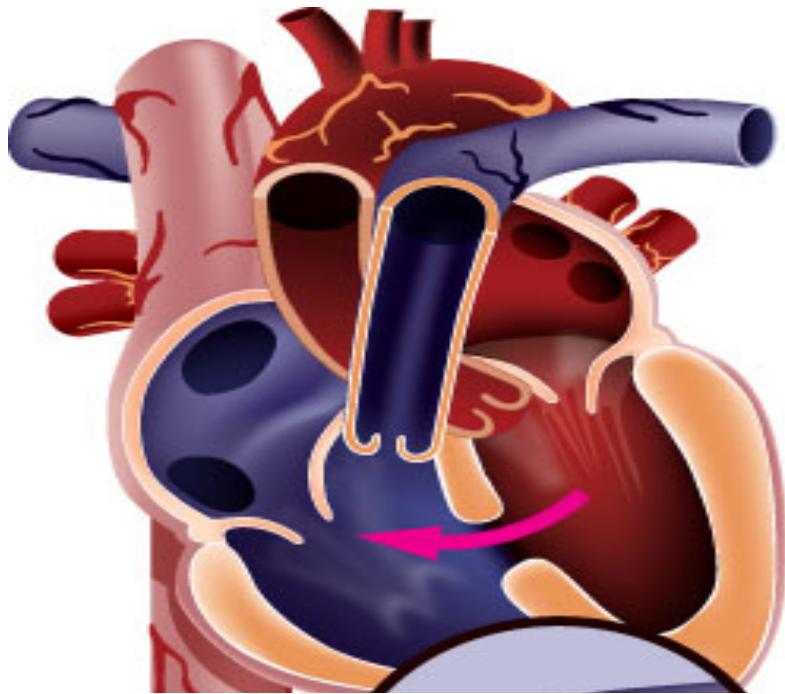
Exemple de la CIV



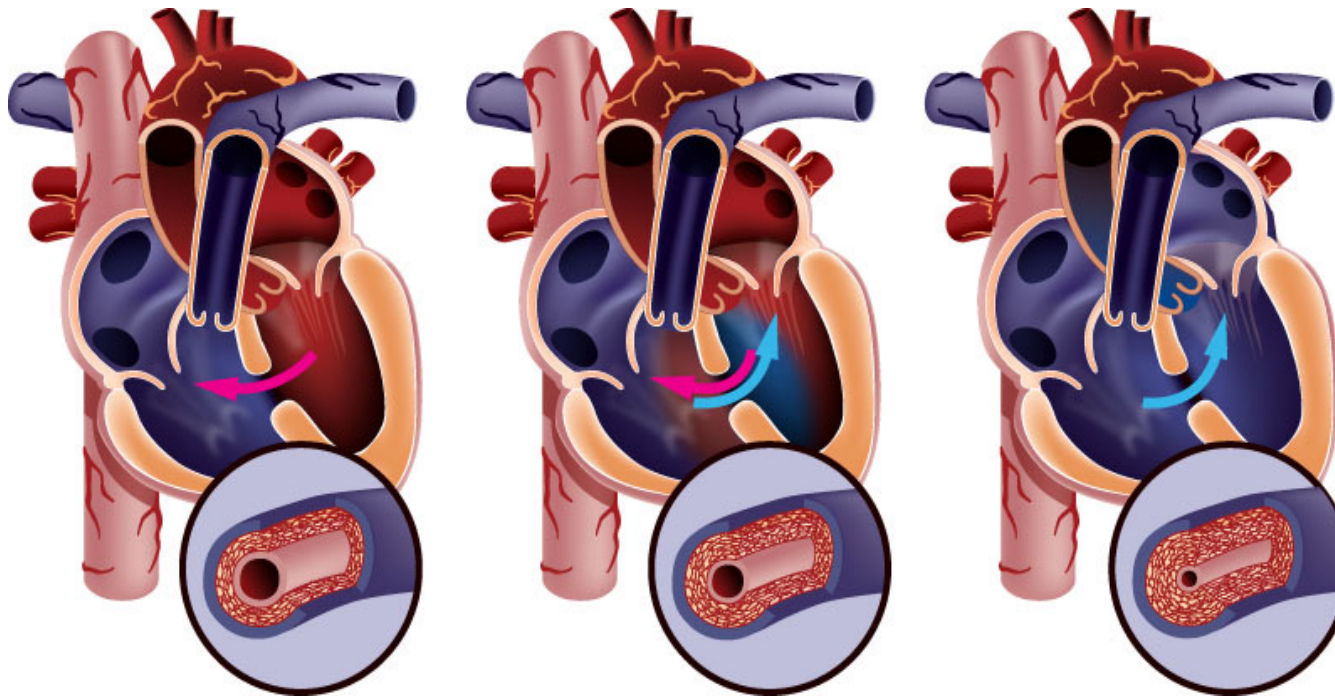
En raison des évolutions possible (↑), la décision de fermer une CIV repose plus sur l'hémodynamique que l'anatomie (type, taille)

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

Shunt G-D de CIV



Progression de l'HTAP sur shunt

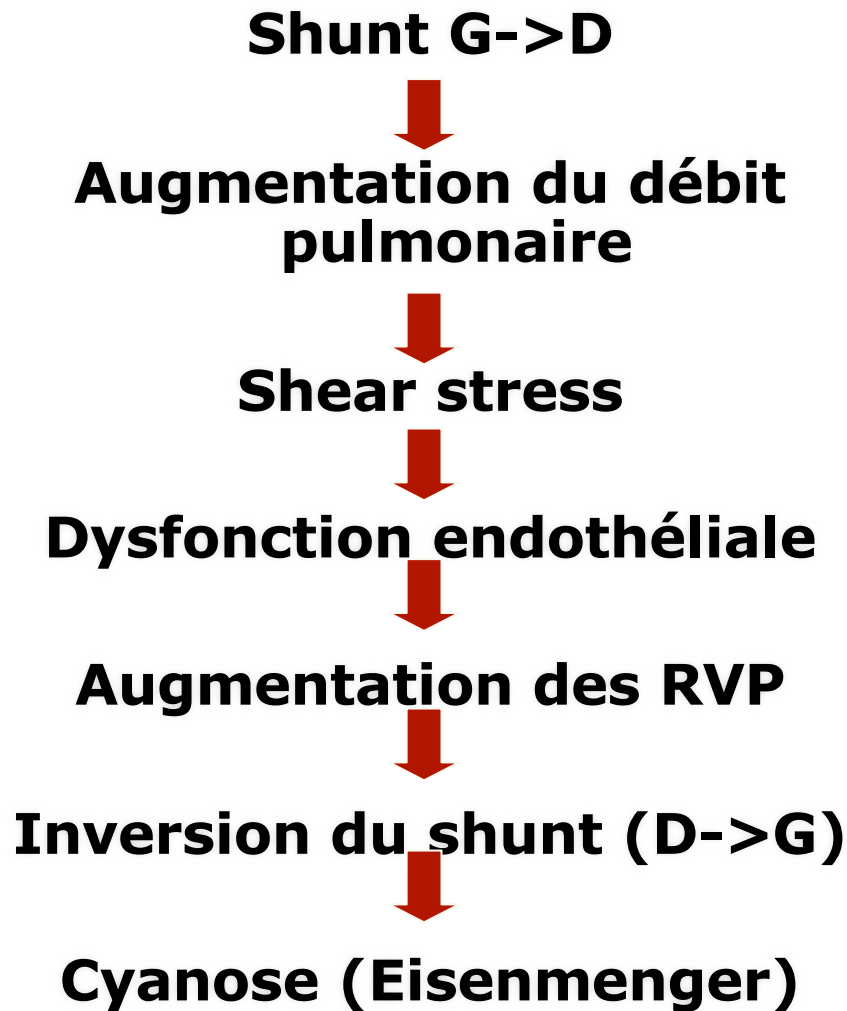


shunt G->D

shunt G<->D

shunt D->G

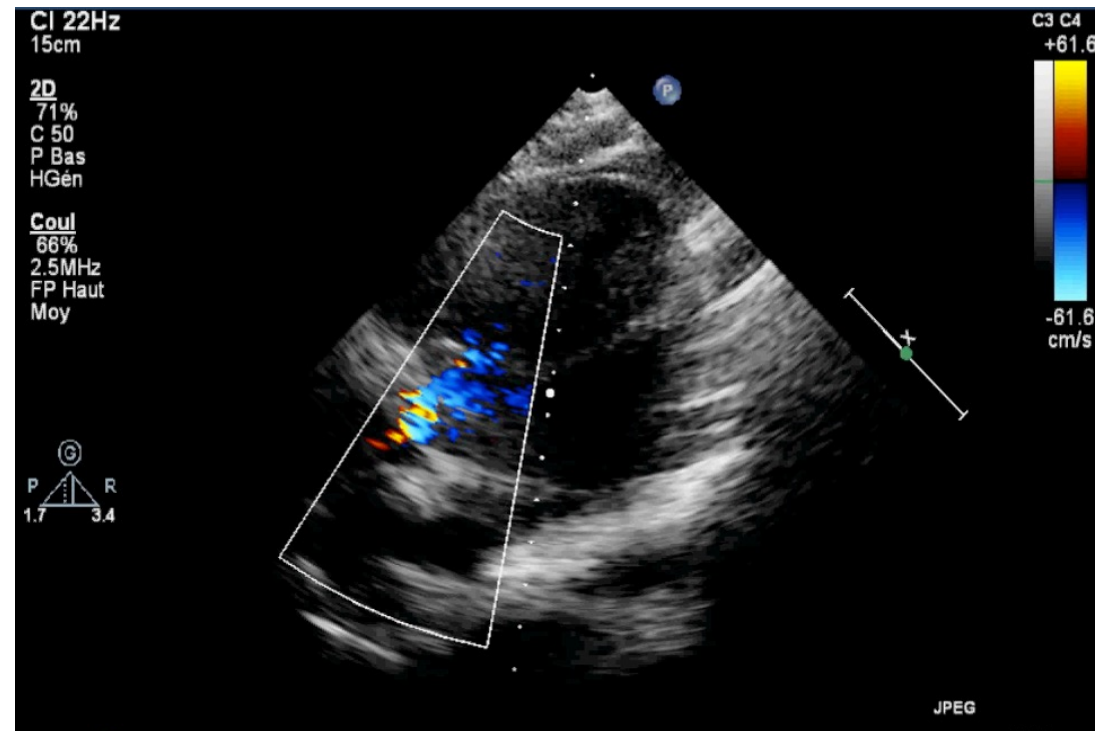
Physiopathologie HTAP et shunt



- Prolifération des cellules musculaires lisses
- Augmentation de la matrice extracellulaire
- Thrombose intravasculaire

Syndrome d'Eisenmenger : HTAP fixée

- Chirurgie contre-indiquée
- Shunt= soupape de décompression du VD
- Grossesse contre-indiquée,
- AG risquée



Recommandation ESC/ERS 2015 correction des shunts

Recommendations			Class ^a	Level ^b
PVRI (WU • m ²)	PVR (WU)	Correctable ^d		
<4	<2.3	Yes	IIa	C
>8	>4.6	No	IIa	C
4–8	2.3– 4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	IIa	C

ESC/ERS 2015

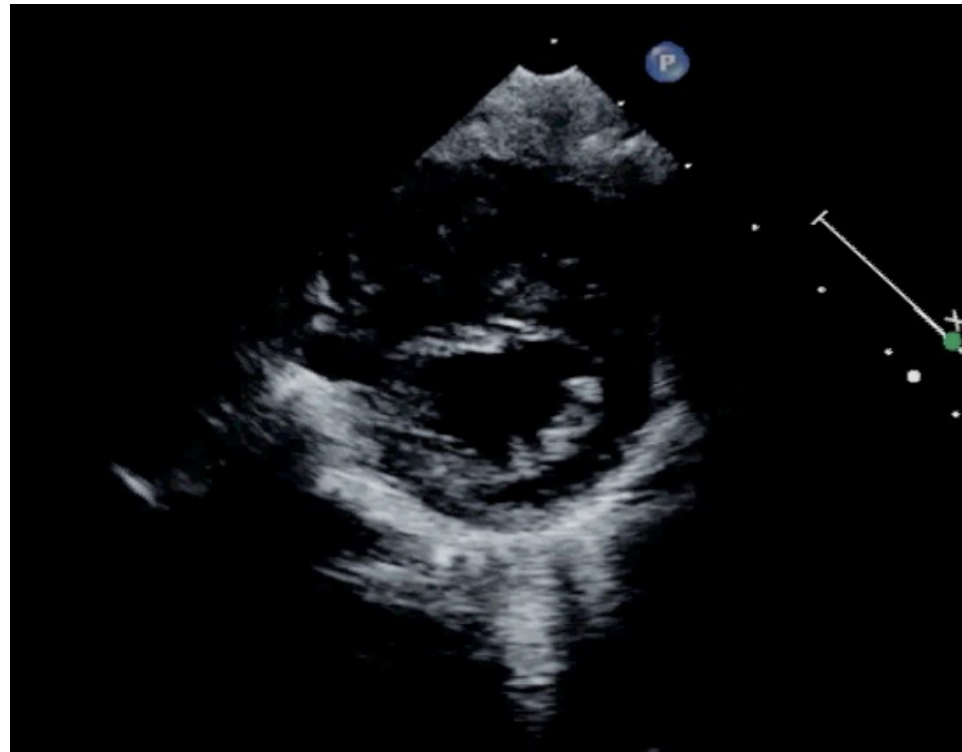
HTAP-CC

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Bosentan is recommended in WHO-FC III patients with Eisenmenger syndrome	I	B
Other ERAs, PDE-5is and prostanoids should be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIa	C
In the absence of significant haemoptysis, oral anticoagulant treatment may be considered in patients with PA thrombosis or signs of heart failure	IIb	C
The use of supplemental O ₂ therapy should be considered in cases in which it produces a consistent increase in arterial O ₂ saturation and reduces symptoms	IIa	C

Recommendations	Class ^a	Level ^b
If symptoms of hyperviscosity are present, phlebotomy with isovolumic replacement should be considered, usually when the haematocrit is >65%	IIa	C
The use of supplemental iron treatment may be considered in patients with low ferritin plasma levels	IIb	C
Combination drug therapy may be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIb	C
The use of CCBs is not recommended in patients with Eisenmenger syndrome	III	C

Cas 2 - Sarah 27 ans

- Fallot régulier réparé dans l'enfance
- Palpitations
- NYHA II

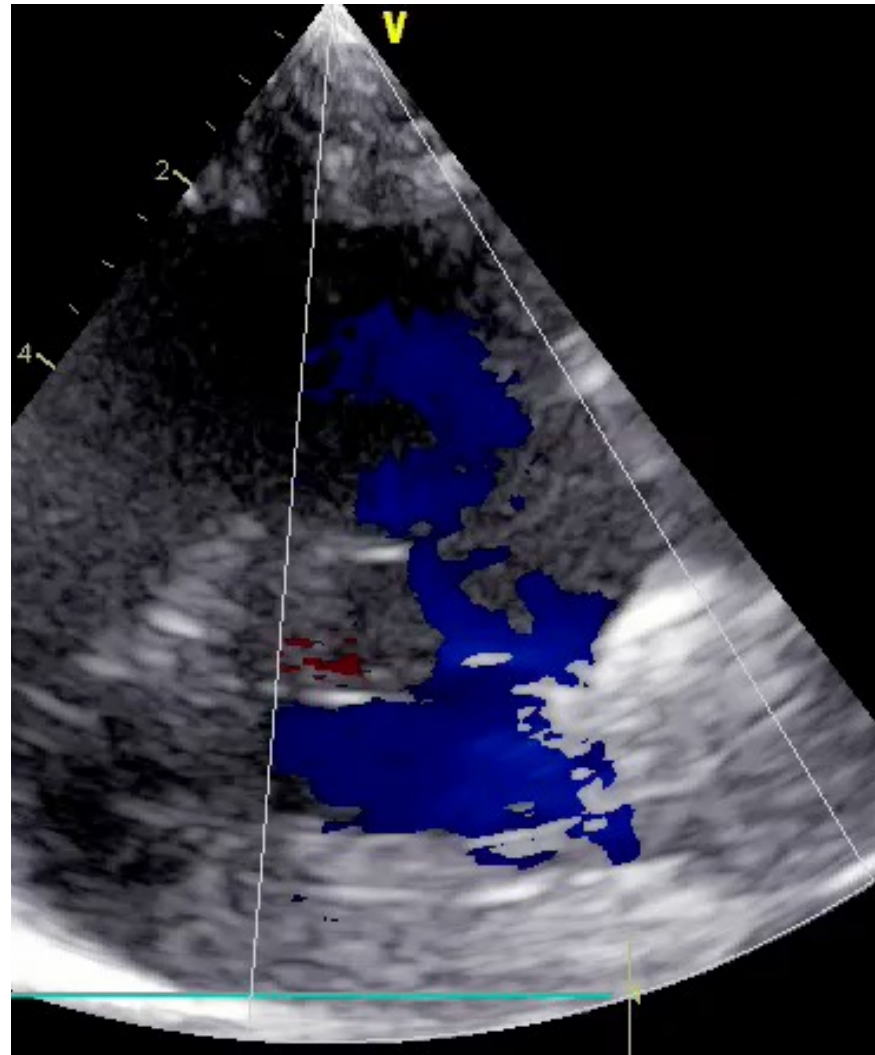


Sarah 27 ans

- Fallot régulier réparé dans l'enfance
- Palpitations, NYHA II, souffle diastolique 2/6 fp



IP

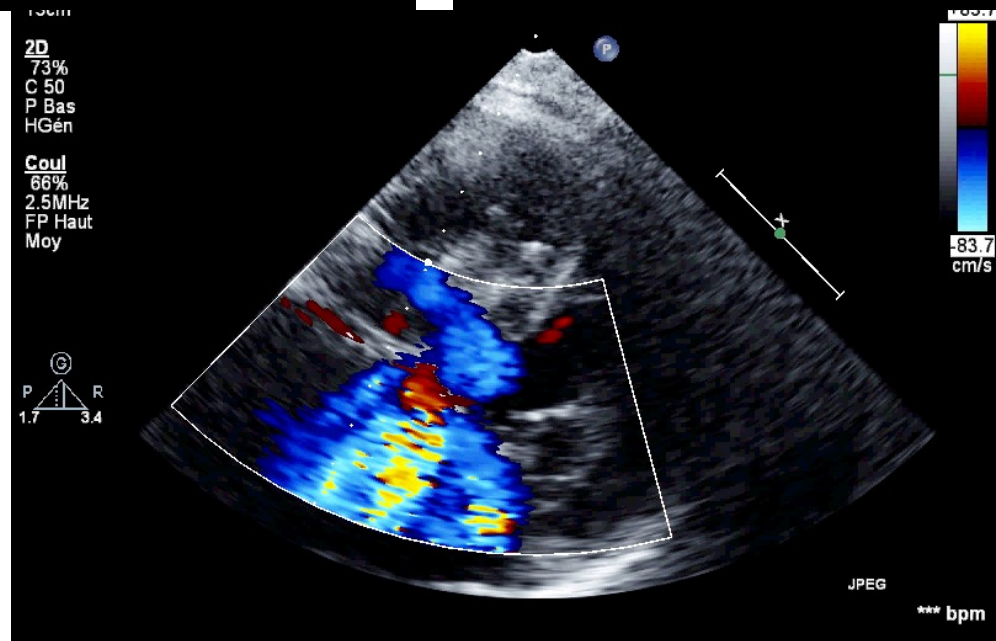
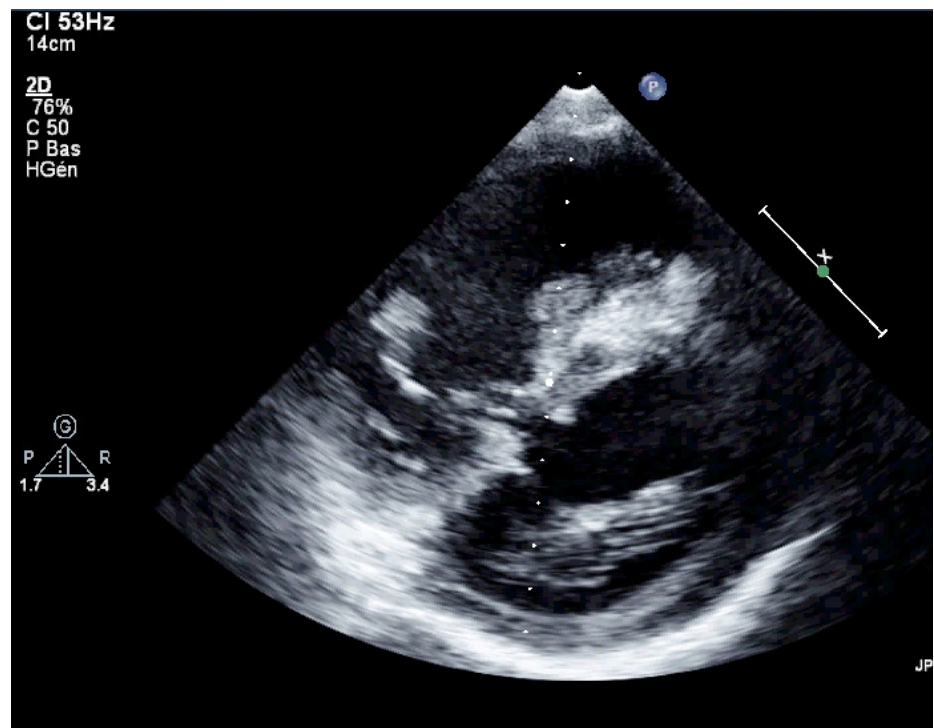
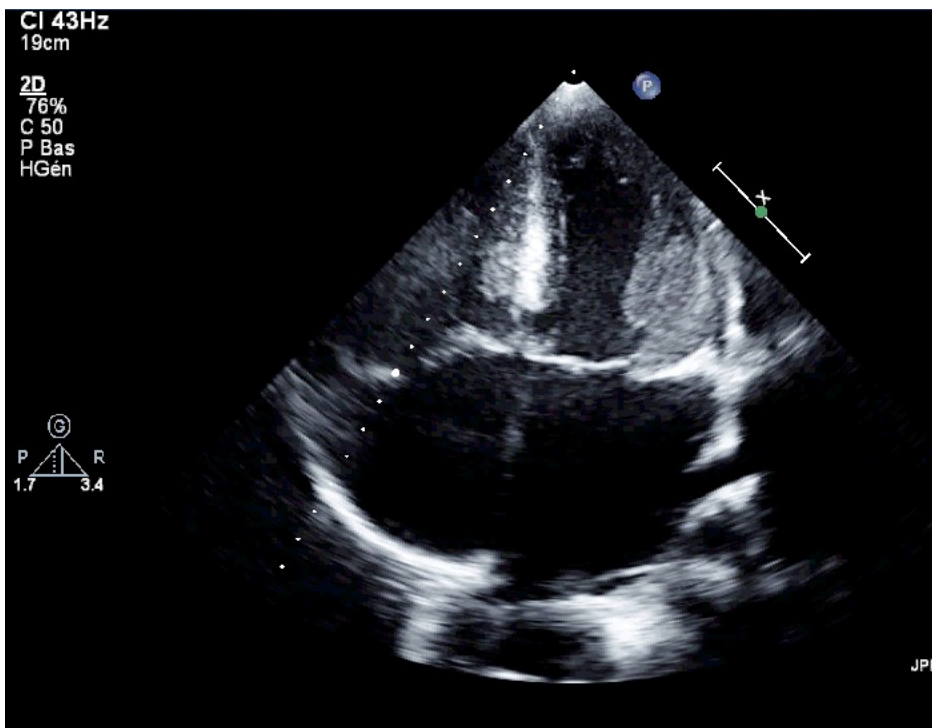


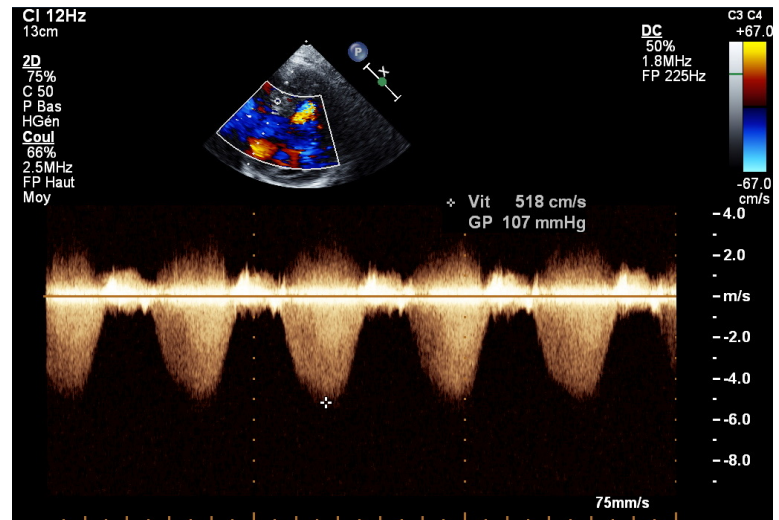
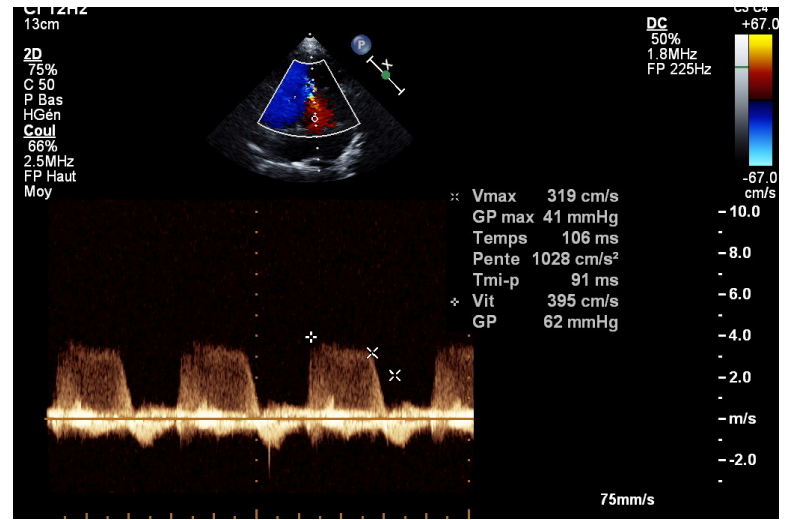
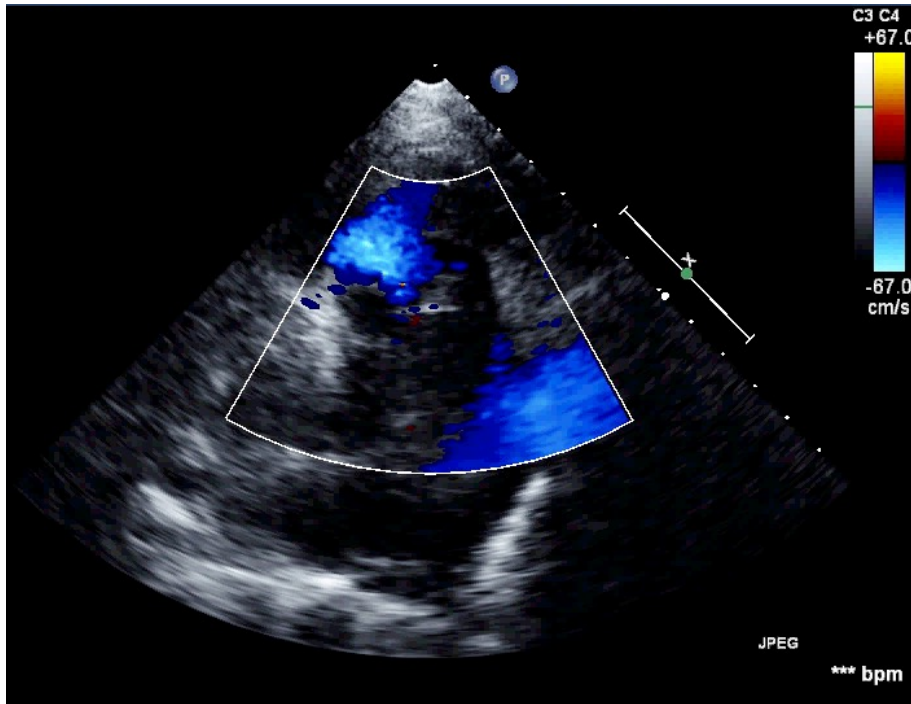
Check-liste Fallot réparé

- IP
- VD : taille, fonction
- PVDs
- VD/AP, anévrisme infundibulaire
- Branches pulmonaires
- CIV résiduelle?
- Aorte dilatée: pas grave

Cas 3 - Myriam 20 ans

- Dyspnée stade III
- PA 110/60 mmHg
- Foie 2 cm
- SpO₂ 90%





Diagnostic?

- Que proposez-vous?

KT (FICK)

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

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

$$Qp/Qs : SaO_2 [Ao-VC]/[VP-AP]$$

$$RVP_i = 5.4 UW_i$$

disease entity 'PH on exercise' cannot be defined and should : appears to be significantly different from other forms

3 Haemodynamic definitions of pulmonary hypertension^a

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

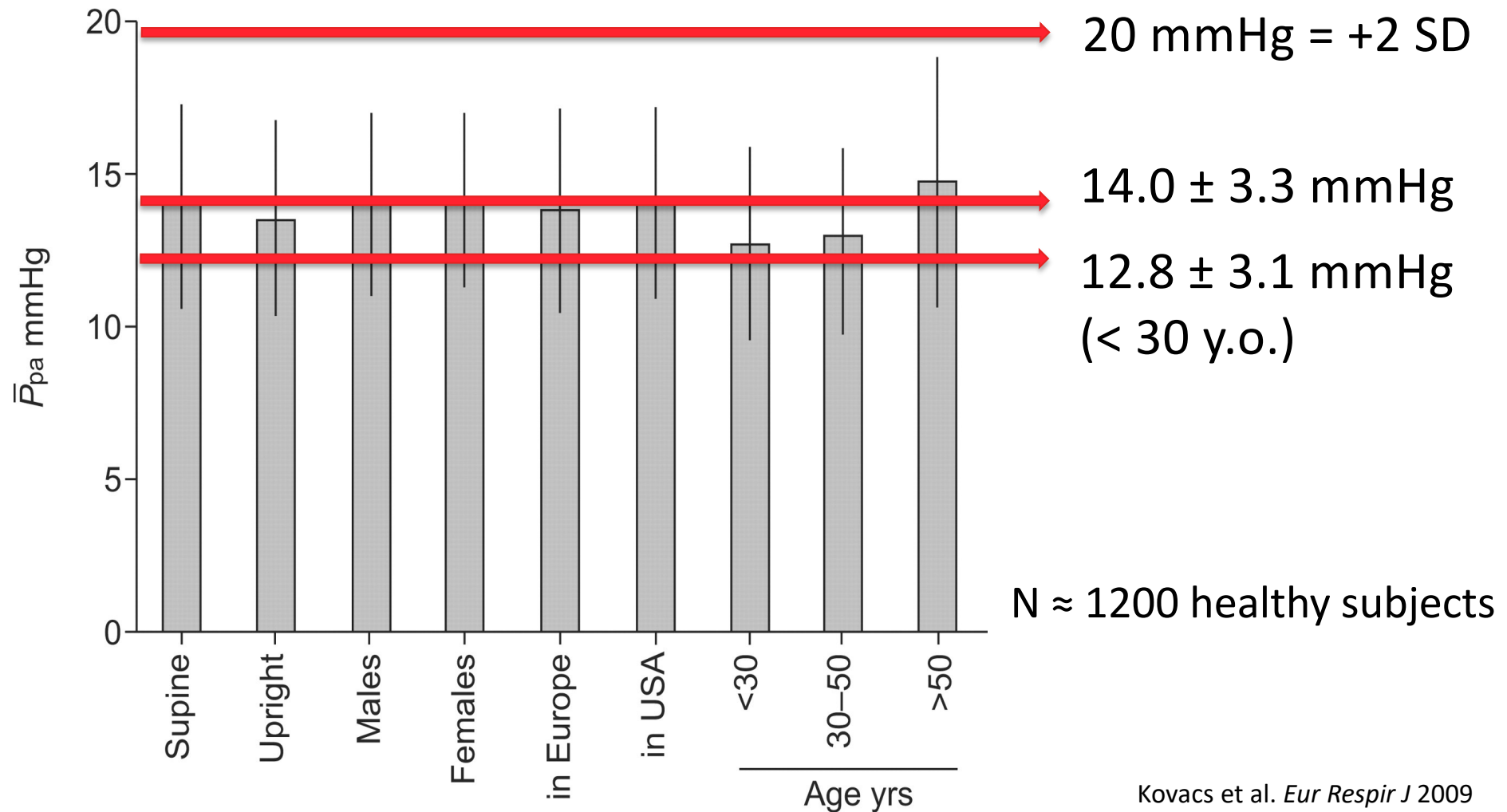
ardiac output; DPG = diastolic pressure gradient (diastolic PAP – mean PAWP); mPAP = mean pulmonary arterial pressure; PAWP = pulmonary arterial wedge
ulmonary hypertension; PVR = pulmonary vascular resistance; WU = Wood units.

es measured at rest; see also section 8.0.

ing to *Table 4*.

Units are preferred to dynes.s.cm⁻⁵.

Pressions pulmonaires normales

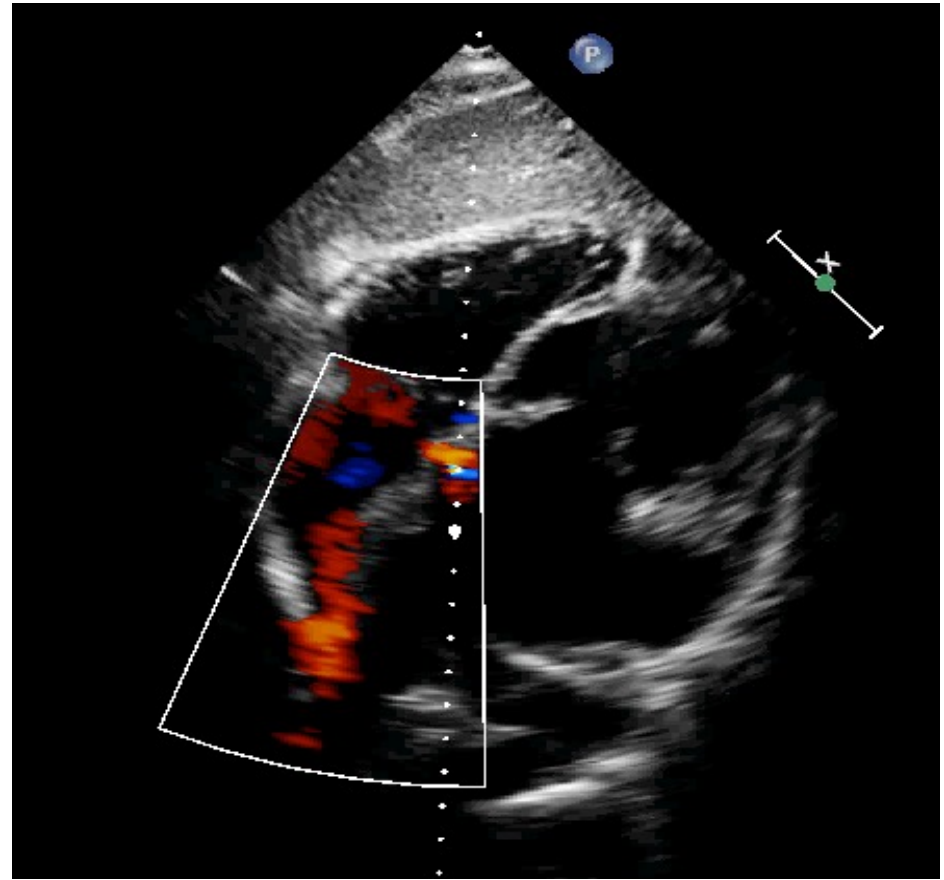
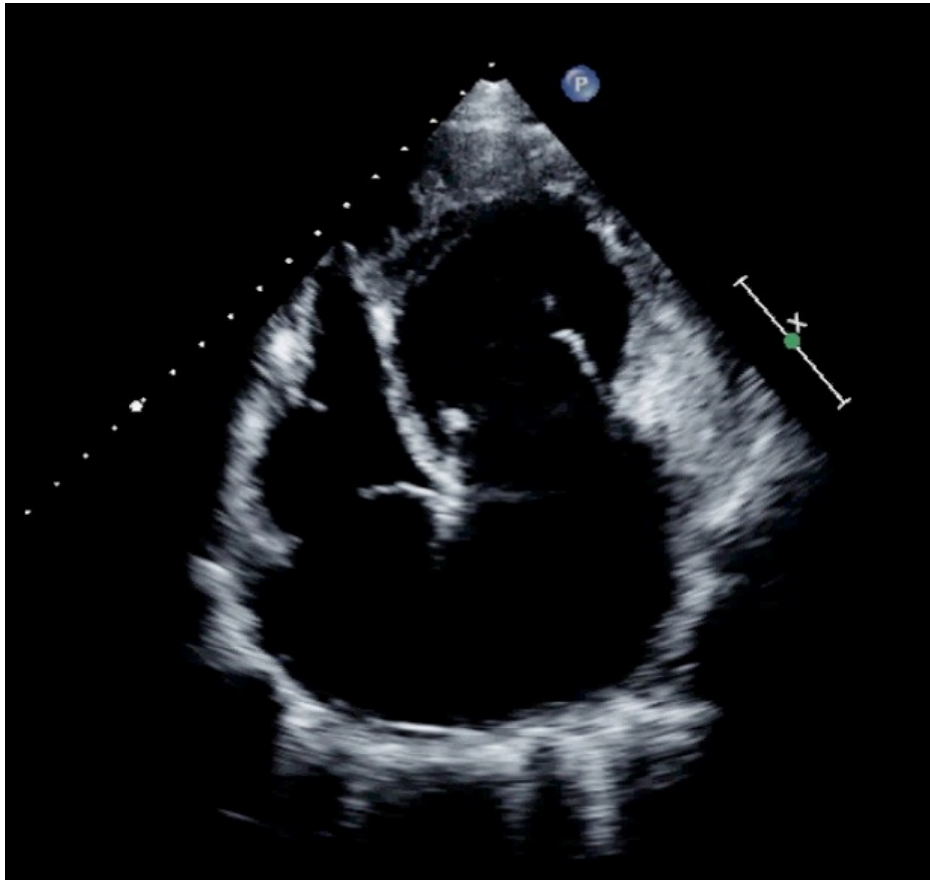


Recommendations			Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
PVRI (WU • m ²)	PVR (WU)	Correctable ^d			
<4	<2.3	Yes	Ila	C	317
>8	>4.6	No	Ila	C	317
4–8	2.3– 4.6	Individual patient evaluation in tertiary centres	Ila	C	317

Cas 4 - Jean-Paul 30 ans

- 30 ans
- Dyspnée stade II
- Syncope

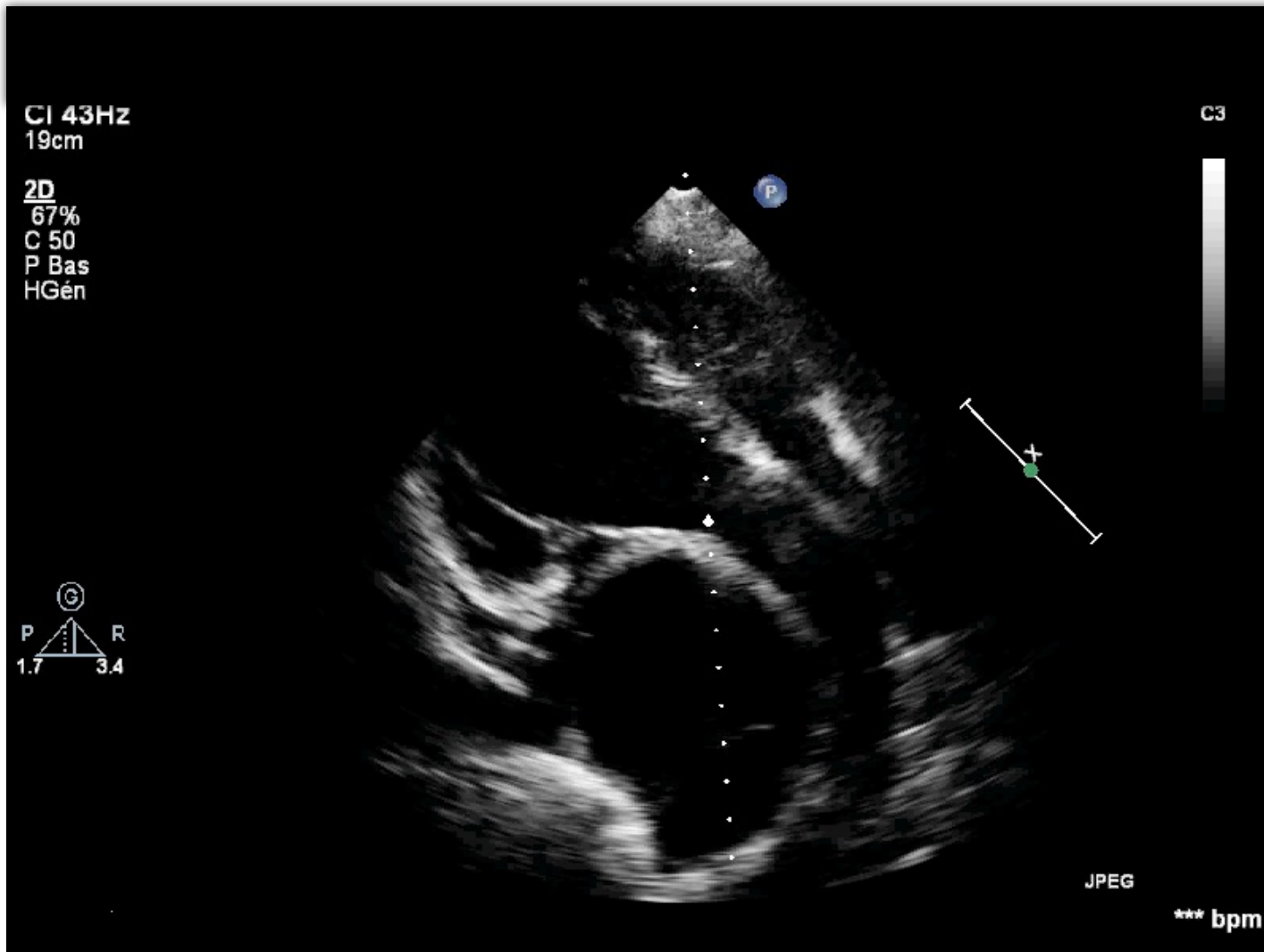
Jean Paul 30 ans



Jean Paul 30 ans

- diagnostic?
- expliquer les symptômes
- principes de prise en charge

L-TGV => double discordance



Cas 5 - Vanessa 22 ans

- Cardiopathie congénitale complexe
- Désir de grossesse

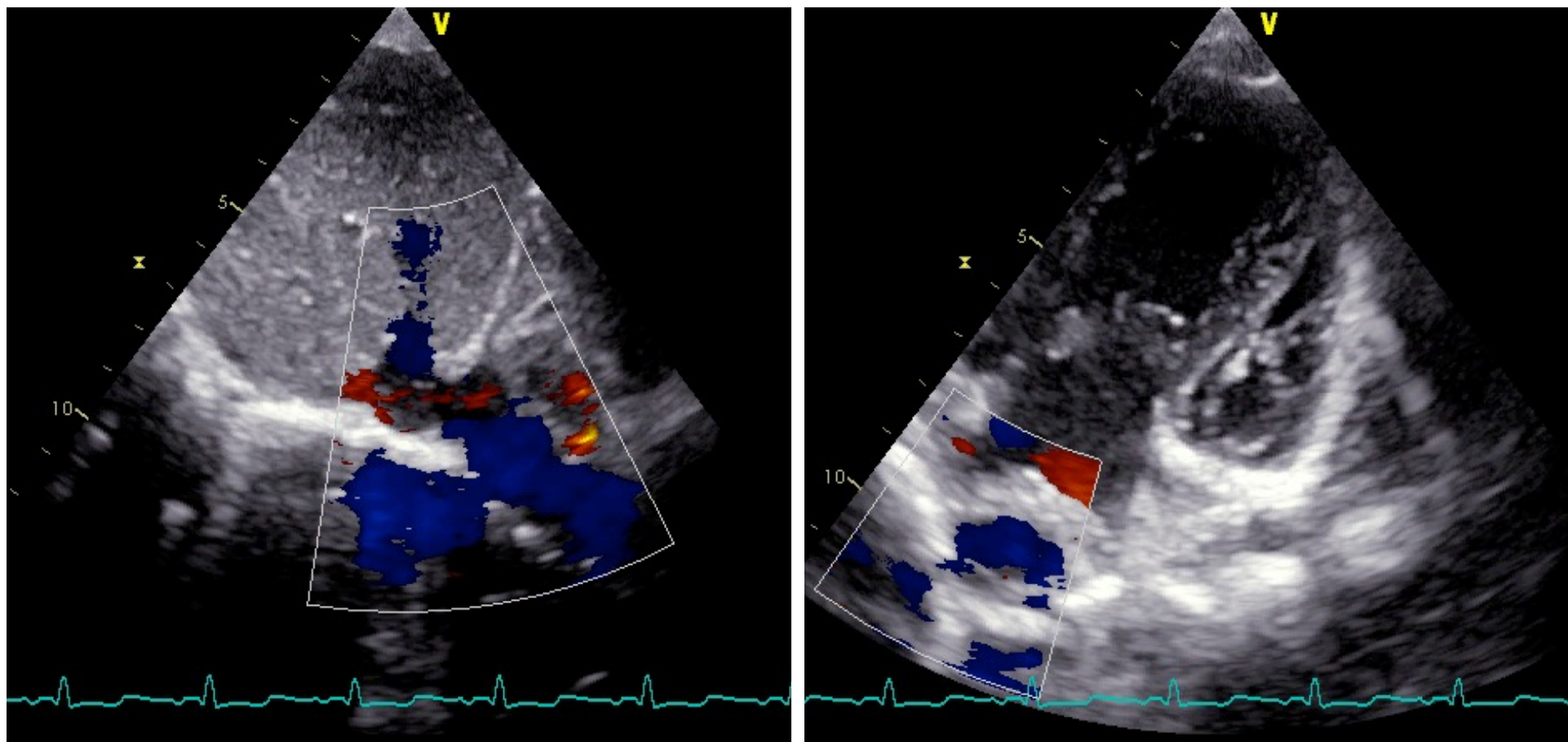
Diagnostic?



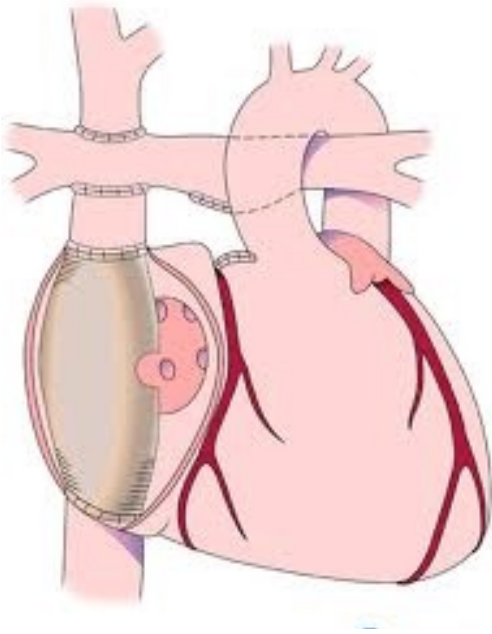
Diagnostic?



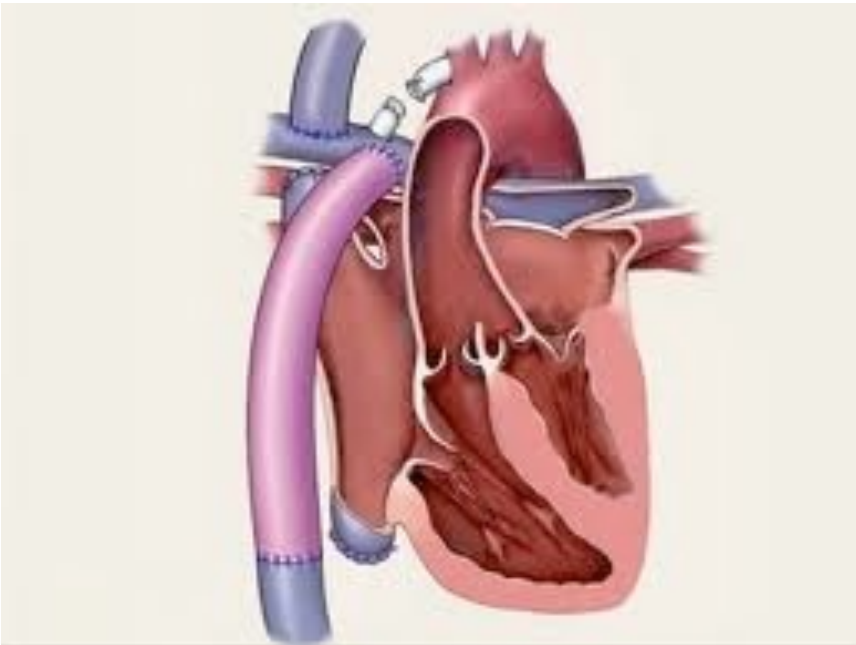
Diagnostic?



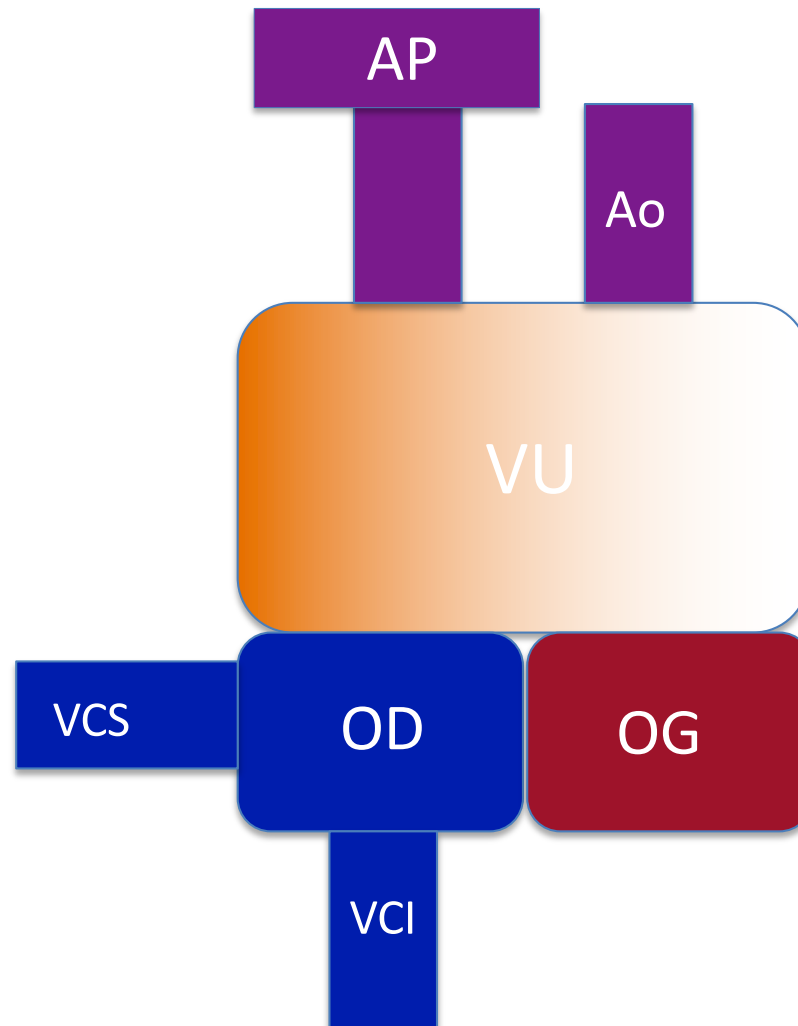
Ventricules uniques et circulation de Fontan



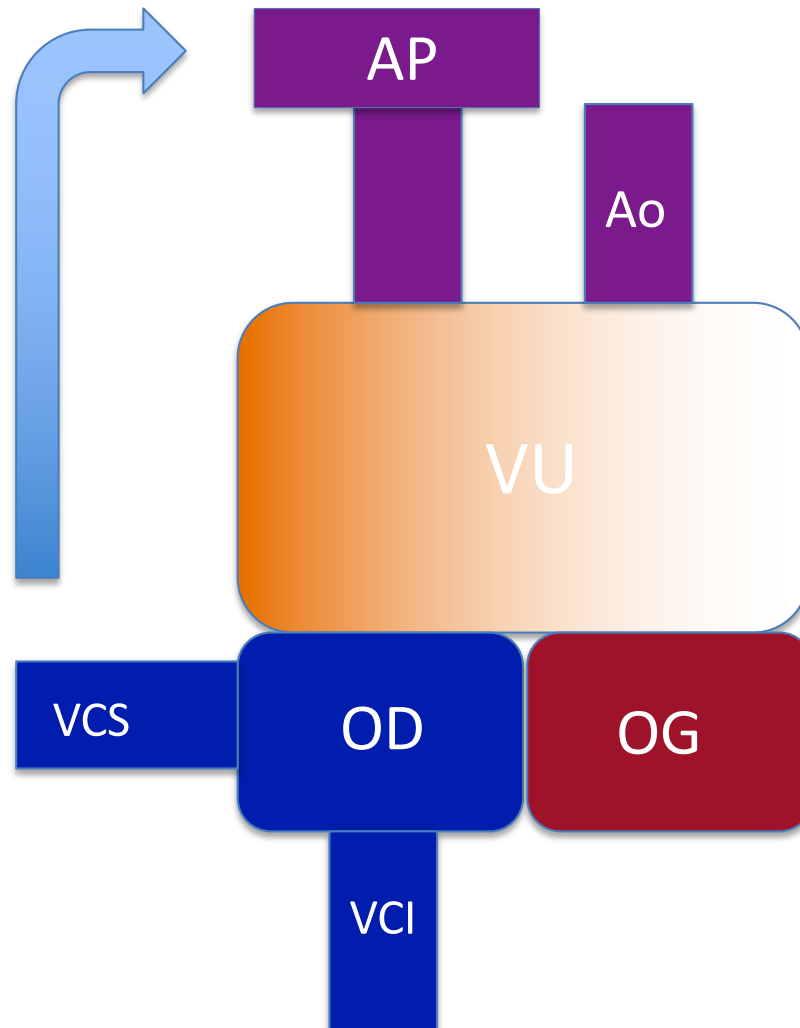
- VU = ventricule systémique
- VCI + VCS dans les AP sans ventricule sous-pulmonaire
- circulation en série
- condition : PAP basses (<15 mmHg)



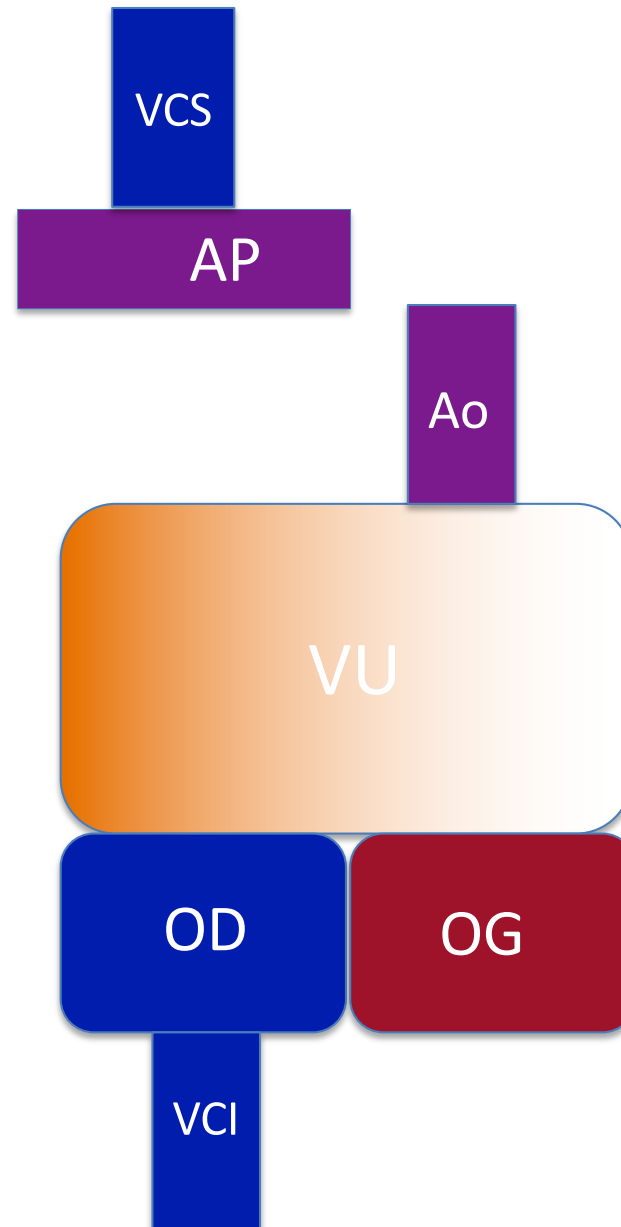
Principes de la dérivation cavo-pulmonaire



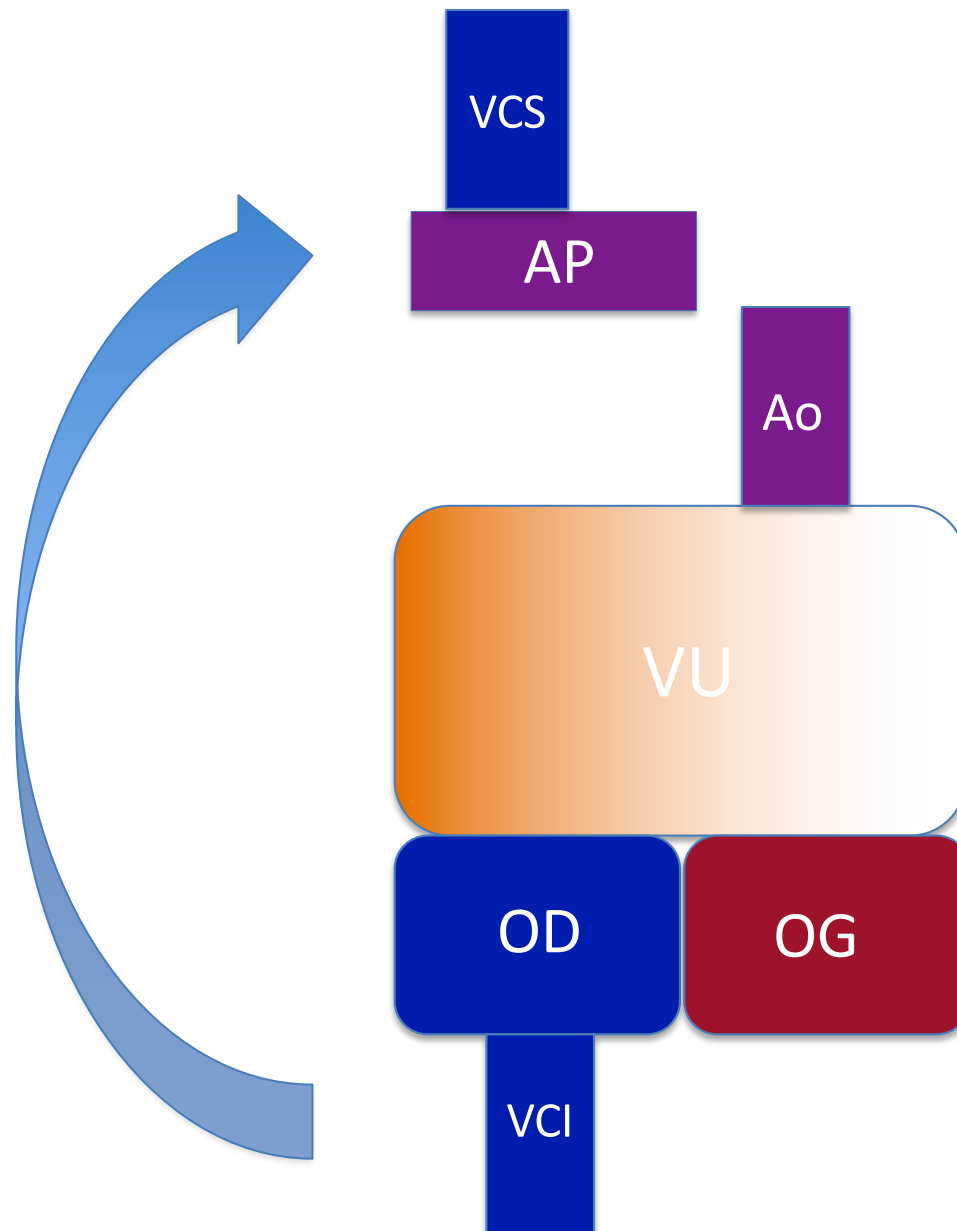
Principes de la dérivation cavo-pulmonaire



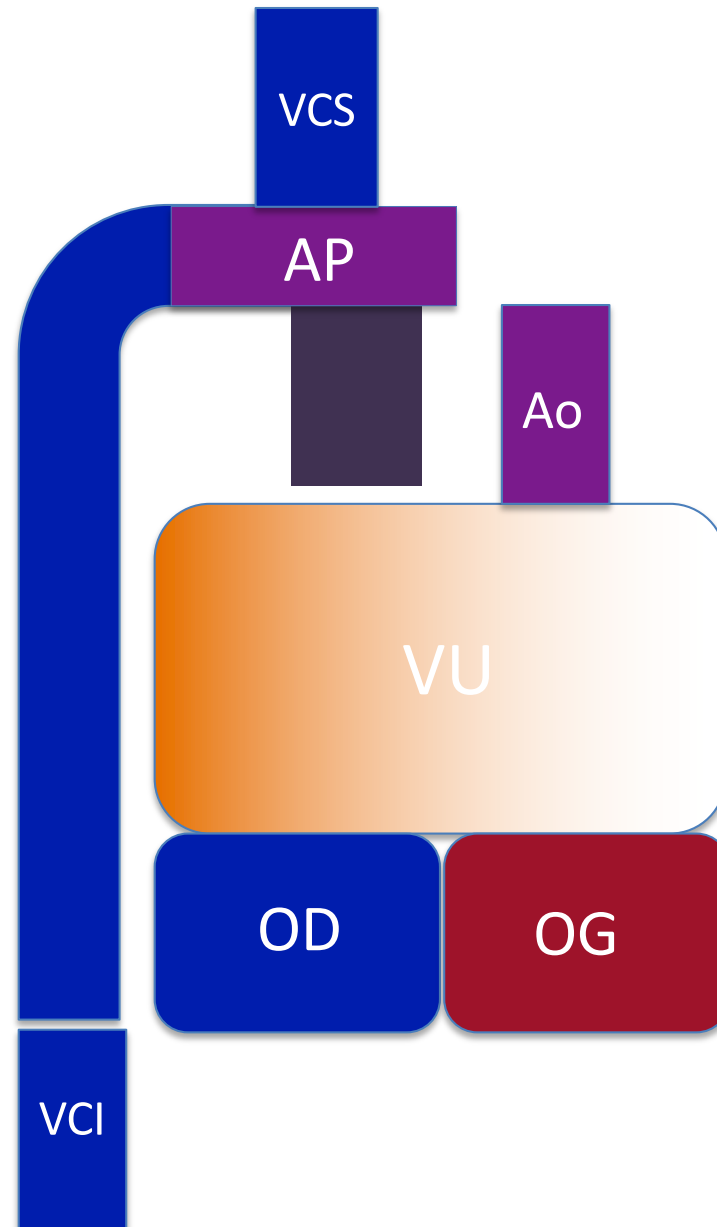
Principes de la dérivation cavo-pulmonaire



Principes de la dérivation cavo-pulmonaire



Principes de la dérivation cavo-pulmonaire



La saturation en oxygène se normalise



Clinique

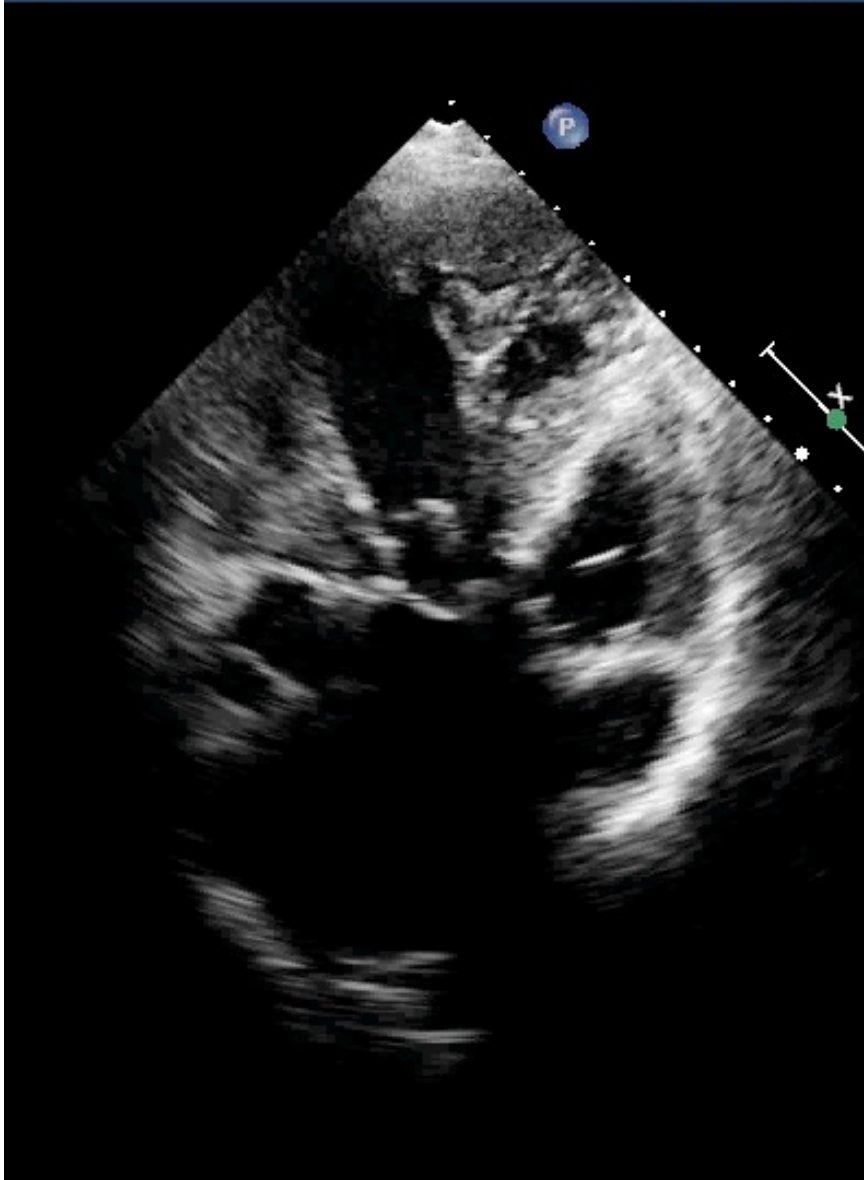
- NYHA II
- SaO₂ 89%
- PA 100/65 mmHg MS et MI
- Surpoids (IMC 37)
- Aucune activité physique
- Assistante maternelle mi-temps
- Traitement : Renitec, AVK

Quelle prise en charge?

Bilan avant grossesse d'une cardiopathie complexe

- Imagerie
 - ETT
 - IRM
- Hémodynamique
 - VO2
 - Cathétérisme : occlure la fenestration, les collatérales éventuelles
- Rythmique : Holter +/- EEP
- Comorbidités: foie, rein, coagulation, neuro

ETT : check-liste « VU »



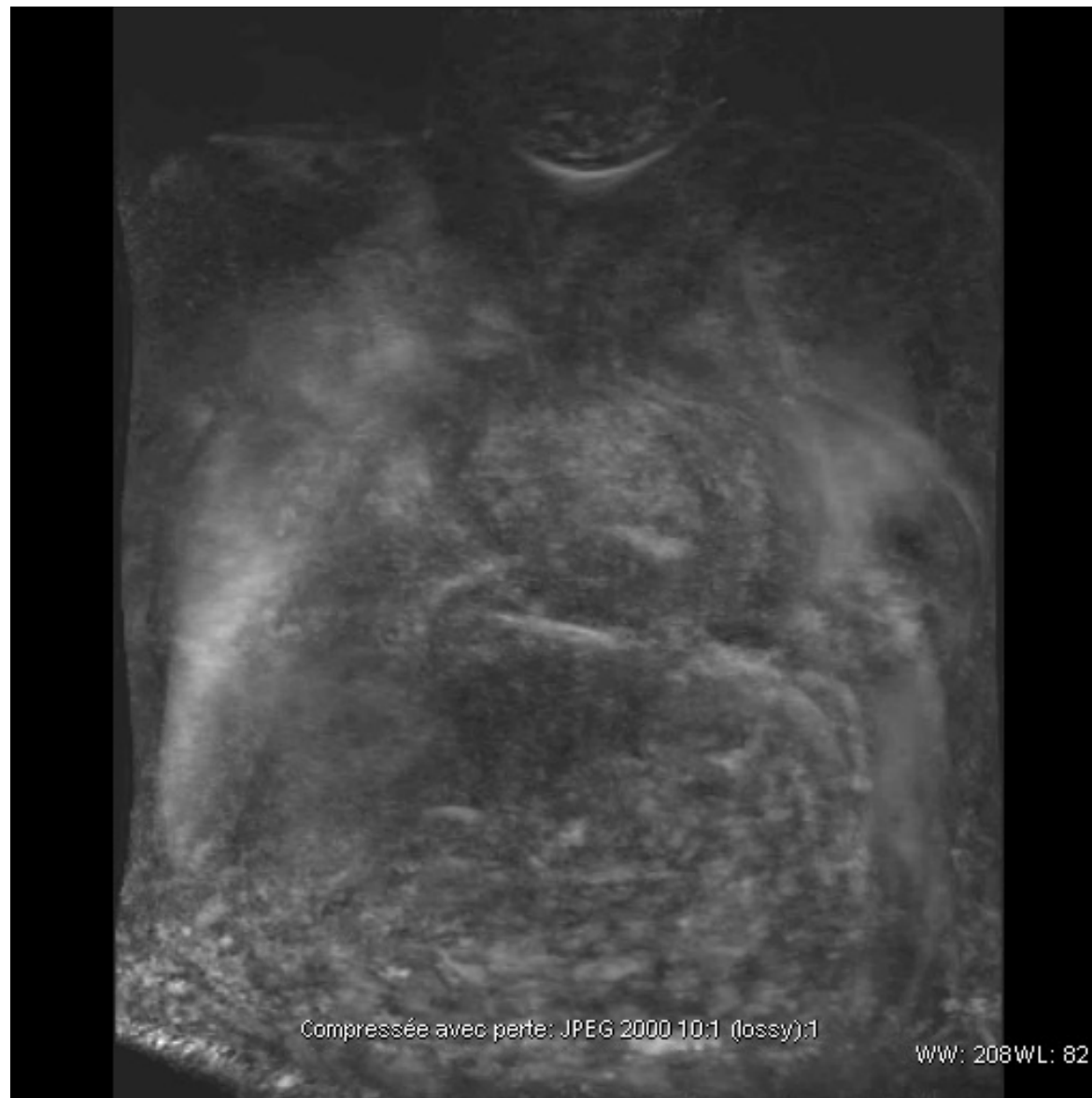
- Type de VU
- Estimation globale de la fonction systolique
- Contenance de la valve AV
- Montage VCS/AP et VCI/AP
- Voie VU/Aorte
- Oreillette fonctionnellement unique (CIA)

IRM



Compressée avec perte: JPEG 2000 10:1 (lossy) 1

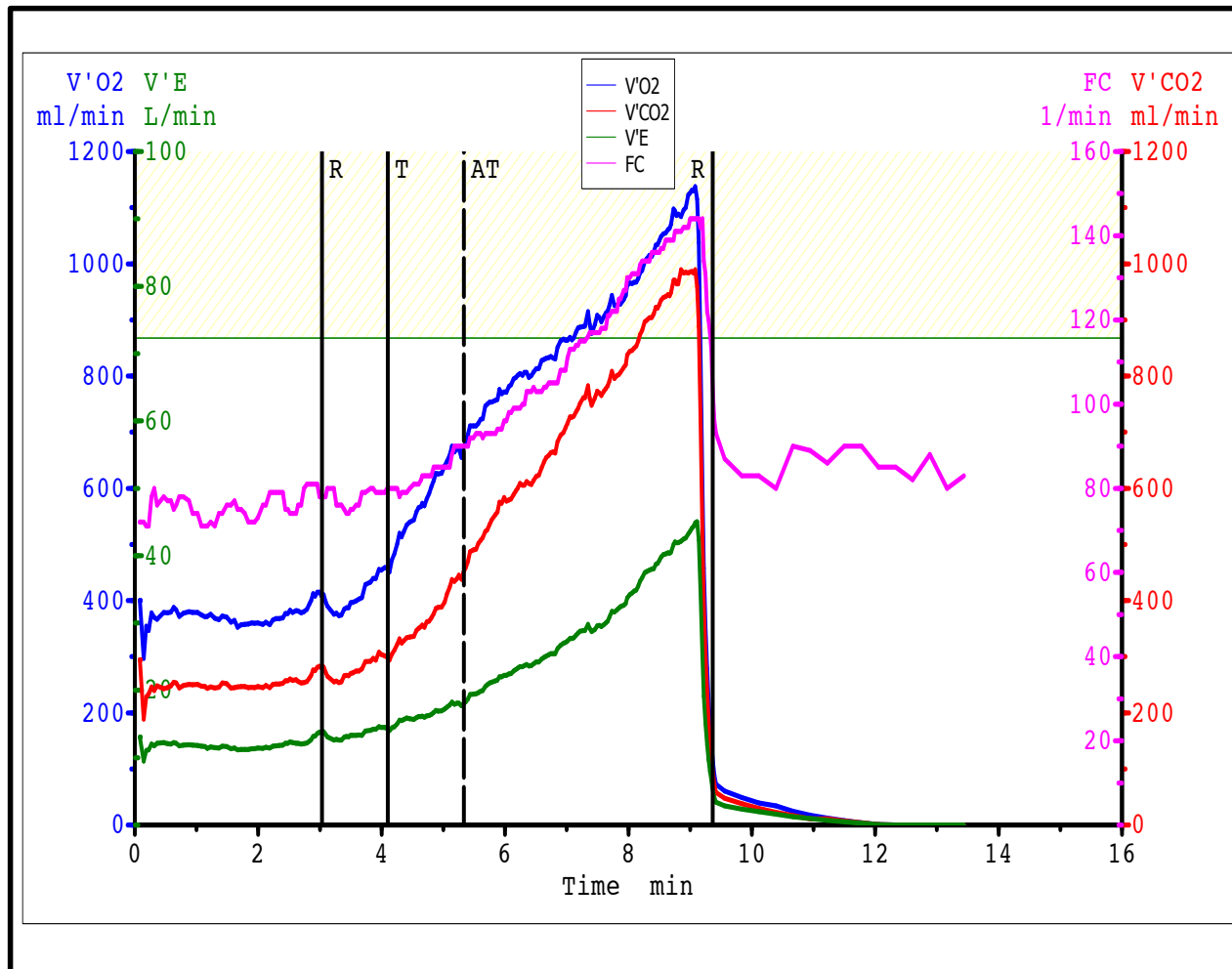
Perfusion pulmonaire



ECG/Holters

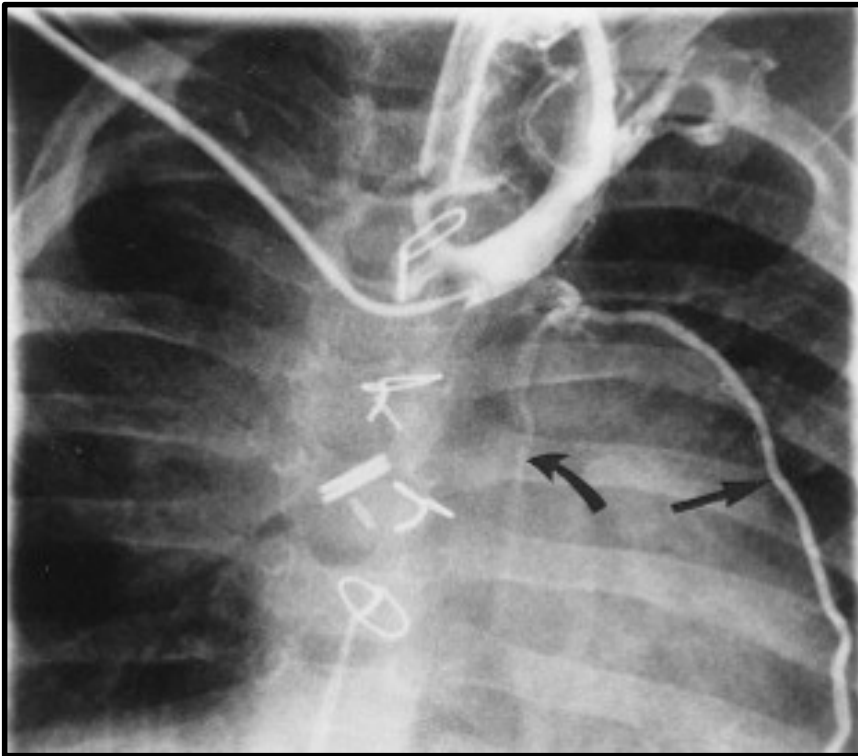
- ECG : BAV 1,
- Holter ECG : quelques ESA, courtes salves de tachycardie atriale
- MAPA : normale

Epreuve d'effort avec VO2



- Max 70 W, vélo
- Fc max 144/min (70%)
- $VO_{2\max}$: 12,3 ml/kg/min (38%)
- SaO₂ 95 \Rightarrow 86%
- SV₁ 7,5 (32%)
- Pente VE/VCO₂ = 53 (\nearrow)
- OUES = 810 (\searrow)
- FR max 65/min, PetCO₂ 22

Cathétérisme



- Fonction VU normale
- PAPm 13 mmHg
- Pcap 10 mmHg
- Gradient sur l'aorte : 5 mmHg
- Occlusion fenestration + collatérales veino-cardiaques

Prise en charge

- TdR : bêtabloquants, normalisation Holter
- Réhabilitation cardiaque : -13kg, VO2 -> +5 ml/kg/min
- AVK->Aspirine



Et après : grossesse ou pas?

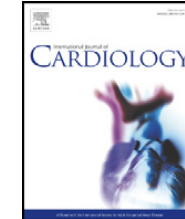
Littérature croissante



Contents lists available at [ScienceDirect](#)

International Journal of Cardiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ijcard



Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: A multicentric observational study



Marielle Gouton^{a,b}, Jacky Nizard^c, Mehul Patel^d, François Sassolas^e, Maria Jimenez^f, Jelena Radojevic^g, Amel Mathiron^h, Pascal Amedroⁱ, Elise Barre^j, Fabien Labombarda^k, Guy Vaksman^l, Alain Chantepie^m, Laurianne Le Gloanⁿ, Magalie Ladouceur^{a,o,*}

- 13 centres M3C français, 59 grossesses sur VU
- 27% FCS, 36 naissances vivantes
- 0 décès maternel, 3 TSV
- 3 événements thrombo-emboliques, 7 épisodes hémorragiques
- 69% de prématurité

Physiologie de la grossesse

- 1er-2nd trimestres : baisse des RVS, baisse PAs et surtout Pad
- 3ème trimestre : augmentation volume sanguin (150% à 32SA), débit cardiaque (max 25SA), compression VCI par utérus
- travail : augmentation du débit cardiaque, PA, Fc
- délivrance : vasoconstriction splanchnique, retour de 500ml dans la circulation maternelle, augmentation pré charge
- post-partum : H48 natriurèse, retour à l'hémodynamique de base en 4 à 12 semaines

Score de risque «CARPREG» (cardiac disease in pregnancy)

Antécédent d'événement cardiaque ou d'arythmie		1 point
Obstacle gauche	- surface mitrale <2cm ² - surface aortique <1,5 cm ² - gradient VG/Ao >30mmHg	1 point
FEVG < 40%		1 point

Probabilité de complication cardiaque :

- 0 point : 5%
- 1 point : 27%
- 2 points et plus : 75%

Conseil prénatal : risque maternel?

Risque élevé de complications ou de décès	<ul style="list-style-type: none">- HTAP, Eisenmenger- Coarctation de l'aorte- RAO sévère- Marfan avec racine aortique > 45mm- Ventricule unique avec dysfonction systolique
Risque modéré de complications (5-15%)	<ul style="list-style-type: none">- Cardiopathies cyanogènes non réparées- VD systémiques- circulation de Fontan avec fonction VU correcte- Fallot avec IP sévère et dysfonction VD
Risque faible de complications (<1%)	<ul style="list-style-type: none">- CIA, réparées ou non- CIV, réparées ou non- Coarctation de l'aorte réparée sans dilatation de l'aorte proximale- Fallot réparé sans IP ni dysfonction VD

Grossesse et GUCH

Recommandations ESC 2018

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Patients with a systemic right ventricle (Mustard/Senning or congenitally corrected TGA), in NYHA class III/IV, systemic ventricular dysfunction (EF <40%), or severe TR should be advised against pregnancy.	IIa	C
Anticoagulation treatment should be considered during pregnancy in Fontan patients.	IIa	C
Symptomatic patients with Ebstein's anomaly with saturations <85% and/or heart failure should be advised against pregnancy.	IIa	C
In patients with a Fontan circulation and saturations <85%, depressed ventricular function, moderate–severe AV regurgitation, refractory arrhythmia, or protein-losing enteropathy, pregnancy is not recommended.	III	C

Evaluation des risques pour cette patiente

Risques	
Thrombotiques : CC + stimulation ovarienne	++
Hémorragiques : HBPM au moins sur le peri-partum	++
Perturbations hémodynamiques : augmentation de la pression intra-abdominale, modifications de la volémie, saignements à l'accouchement	++
Aortiques : pas de gradient ni de dilatation de l'aorte, pas d'HTA	-
Rythmiques : TSV mal tolérée dans les VU, EEP avant grossesse à discuter	+
Anesthésiques à l'accouchement: éviter AG et augmentation pressions intrathoraciques (CPAP mal tolérée), péridurale et voie basse idéalement	+
Comorbidités : surpoids (perte de 13 kg, pas de dyslipidémie, pas d'HTA)	+
FCS, prématurité	+++

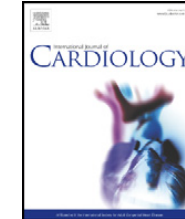
Littérature croissante



Contents lists available at [ScienceDirect](#)

International Journal of Cardiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ijcard



Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: A multicentric observational study



Marielle Gouton^{a,b}, Jacky Nizard^c, Mehul Patel^d, François Sassolas^e, Maria Jimenez^f, Jelena Radojevic^g, Amel Mathiron^h, Pascal Amedroⁱ, Elise Barre^j, Fabien Labombarda^k, Guy Vaksman^l, Alain Chantepie^m, Laurianne Le Gloanⁿ, Magalie Ladouceur^{a,o,*}

- 13 centres M3C français, 59 grossesses sur VU
- 27% FCS, 36 naissances vivantes
- 0 décès maternel, 3 TSV
- 3 événements thrombo-emboliques, 7 épisodes hémorragiques
- 69% de prématurité

Merci pour votre attention

Pascal AMEDRO
Bordeaux, France

