

VENTRICULE DROIT SUICIDAIRE

et autres complications...

Présentation de cas exceptionnels, SSVQ
Vendredi 23 novembre

Dre Hien Kiem Nguyen Thanh
Résidente en cardiologie, Université de Montréal

Conflits d'intérêt

- Aucun

Objectifs

- Comprendre la physiologie cardiovasculaire chez le patient avec Tétralogie de Fallot
- Discuter de la valvuloplastie pulmonaire et de ses complications
- Prise en charge d'une crise hypoxique

Présentation du cas

Patient de 57 ans, suivi à la clinique de cardiopathies congénitales

ATCD

- Tétralogie de Fallot diagnostiquée dans l'enfance
- Chirurgie palliative avec shunt de Blalock-Taussig classique à l'âge de 3 ans
- Hypoplasie des artères pulmonaires bilatérales
- Sténose sévère du shunt BT avec dilatation en 2000 et stent en 2009
- Chirurgie correctrice proposée à plusieurs reprises mais patient hésitant

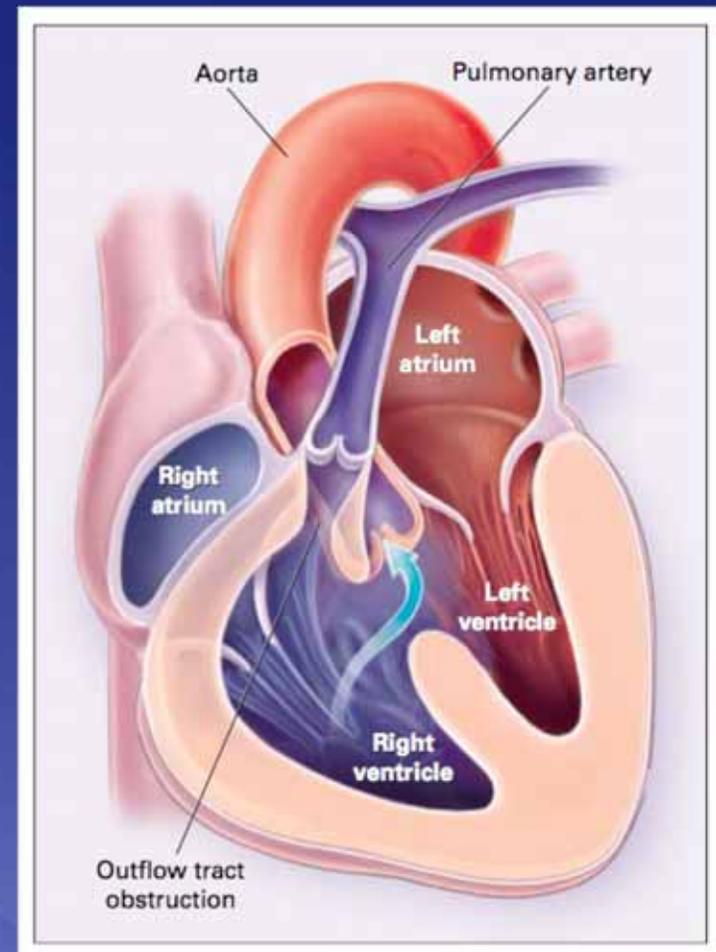
- Polyglobulie secondaire, goutte, obésité, HTA

HMA

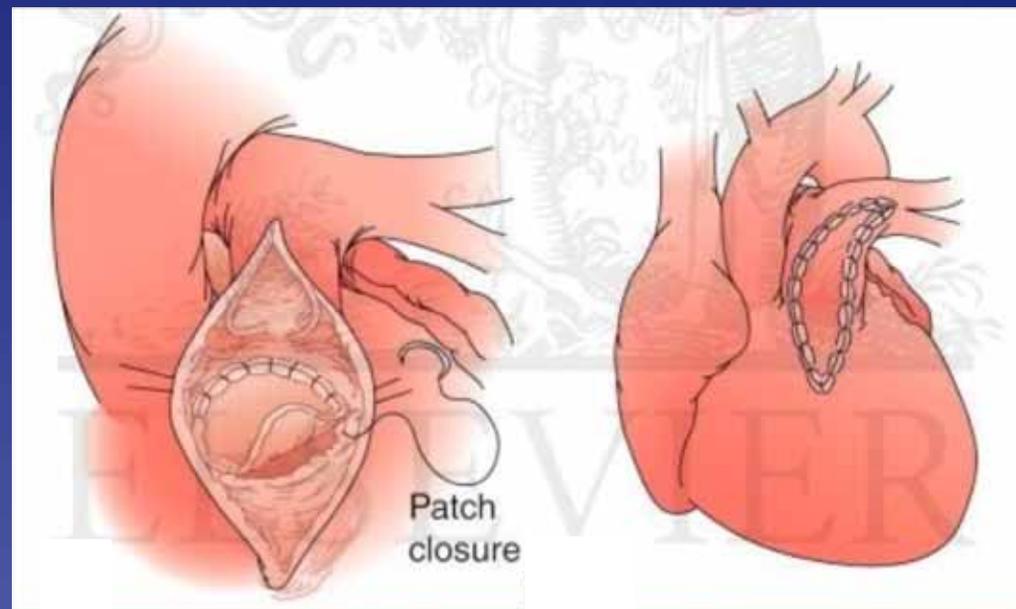
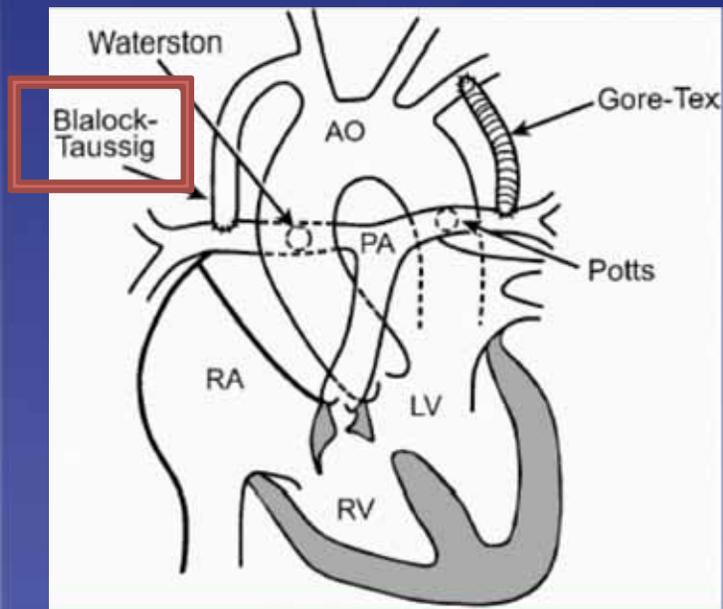
- Détérioration de la classe fonctionnelle (4.5 mets) avec cyanose centrale (sat 76%) progressive

Tétralogie de Fallot

- “La Maladie Bleue” – Louis Arthur Étienne Fallot en 1888
- La plus fréquente des cardiopathies cyanogènes (10%)
- Combinaison de malformations anatomiques secondaire à un malalignement du septum ventriculaire (plus antérieur et céphalad)
 - 1) Aorte chevauchante
 - 2) Sténose sous pulmonaire
 - 3) CIV
 - 4) Hypertrophie VD



Tétralogie de Fallot : Chirurgie palliative et correctrice



Suite du cas

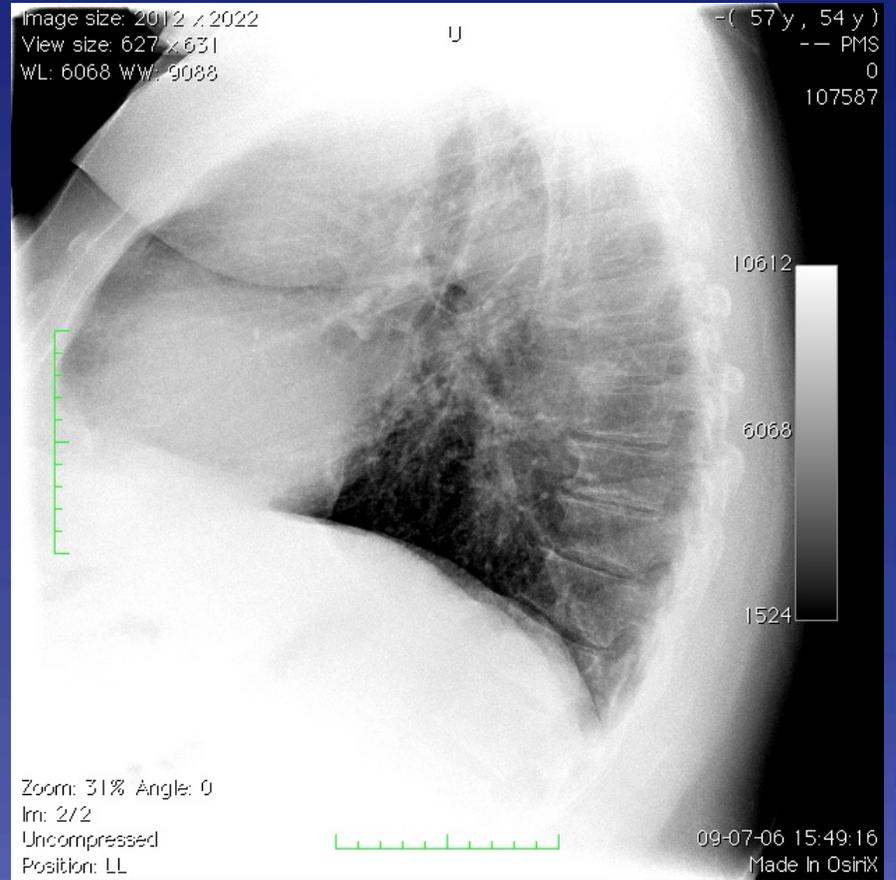
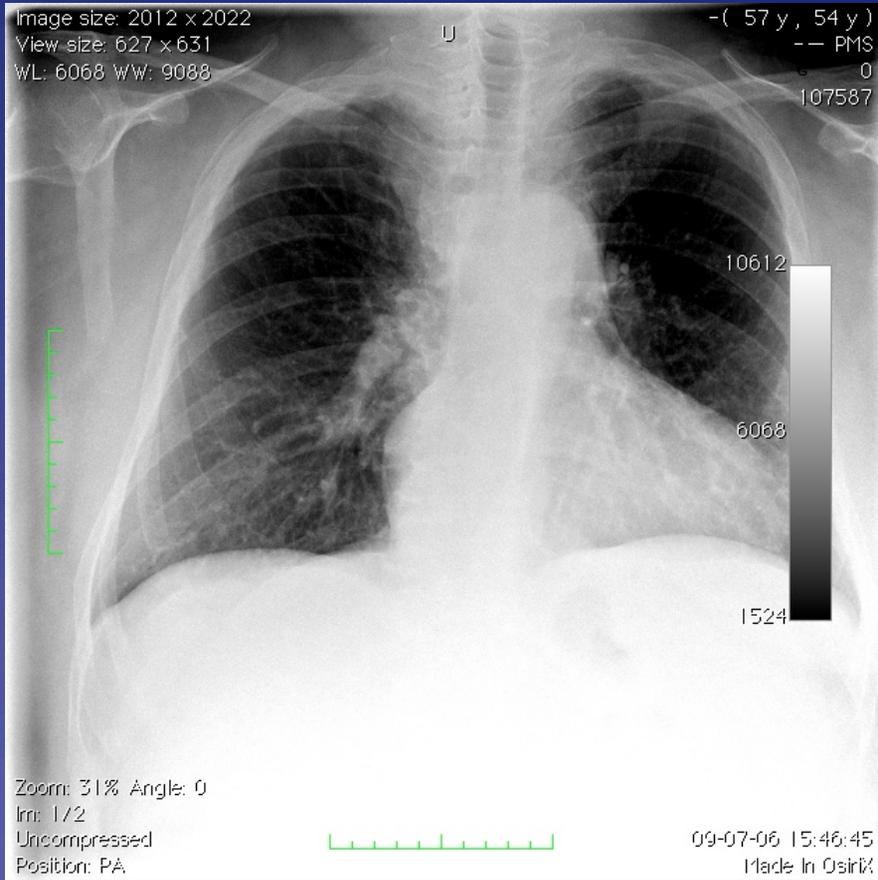
Examen physique

- Saturation au repos 80% (65% effort)
- Clubbing
- B1 B2 unique, SS éjectionnel PSG 3/6, SS PSD 2/6
- Extrémités : pouls radial absent à droite, OMI 1+ bilatéral

Bilan

- Hb 227 Hct 69 Plq 110
- Fonction rénale N

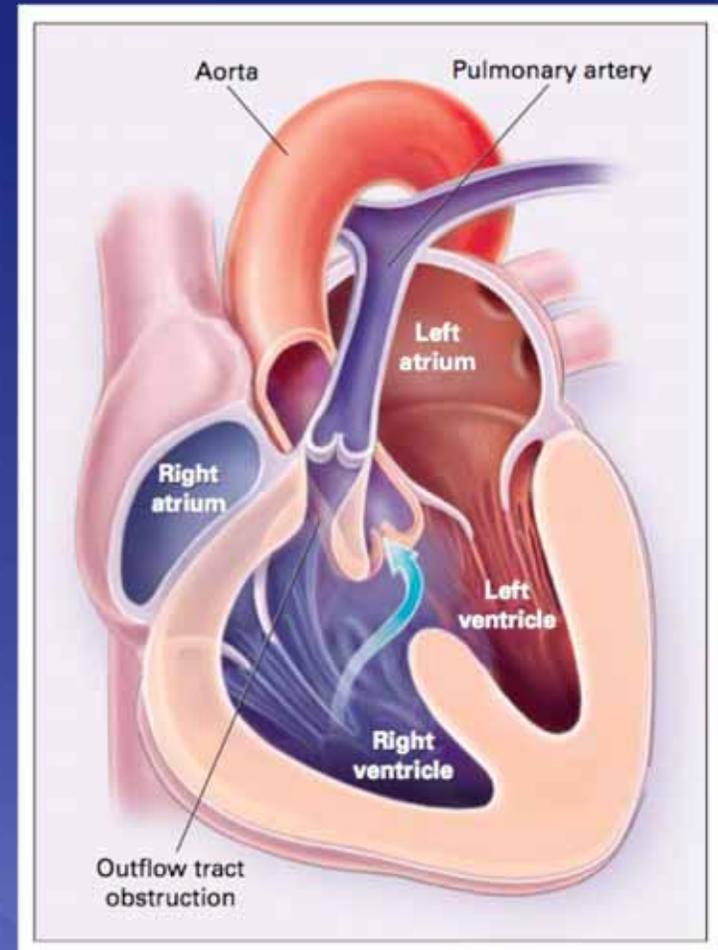
RxP



ETT

- Sténose pulmonaire valvulaire et sous valvulaire (diamètre 9 mm), gradient VD-AP > 65 mmHg.
- HVD avec fonction VD préservée.
- CIV périmembraneuse non restrictive
- Collatérales aorto-pulmonaire multiples

→ Admission électorive pour cathéterisme cardiaque et valvuloplastie pulmonaire



Cathétérisme cardiaque

	PRESSION	moy	SATURATION (%)
OD		(16)	58%
VD	159/13		
RVOT	108/15		
AP	44/27	(33)	80%
APD	33/24		
P.Cap.Bloquée D		(20)	97%
VG	160/13		
Ao	160/72		92%

$$Q_p / Q_s = 2 = \text{shunt } G \rightarrow D$$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = \frac{(SAO_2 - MVO_2)}{(PVO_2 - PAO_2)}$$

Angiographie

- Blalock-Taussig Droit
- AP + VD

Angiographie

- Blalock-Taussig Droit
- AP + VD

Valvuloplastie pulmonaire

- Ballon 14 puis 18 mm

Post valvuloplastie pulmonaire

- Amélioration initiale de la saturation
 - Désaturation profonde 60-70% malgré O2 100%
 - Détérioration hémodynamique franche
 - Hypotension profonde 60/-
 - Bradycardie relative à 80 bpm
 - Réanimation en salle
 - Multiples amines : norépinéphrine, vasopressine, adrénaline, dobutamine
 - Pacing auriculaire
- Pas d'amélioration

Cathétérisme cardiaque refait

	PRESSION	moy	SATURATION (%)
OD		(18)	59%
VD	92/14		
RVOT			
AP	36/19		66%
APD	40/30		
P.Cap.Bloquée D			97%
VG			
Ao	90/47		70%

$Q_p/Q_s = 0.36 = \text{shunt D} \rightarrow \text{G} !!$

$$\frac{Q_p}{Q_s} = \frac{(SAO_2 - MVO_2)}{(PVO_2 - PAO_2)}$$

Shunt

- Balance le flot pulmonaire et systémique :

Flot pulmonaire (Q_p)

Résistance éjection VD
 Δ Pression VD vs AP

Flot systémique (Q_s)

Résistance éjection VG
 Δ Pression VG vs Ao



$Q_p = Q_s$

Flot pulmonaire (Q_p)

Résistance éjection VD

- **Sténose**

- Sous pulmonaire
- Valve pulmonaire
- **AP**

- **Résistance vasculaire pulmonaire**

- Viscosité sanguine

Δ Pression VD vs AP

- Fonction VD

Flot systémique (Q_s)

Résistance éjection VG

- Résistance systémique
- Viscosité

Δ Pression VG vs Ao

- Fonction VG



$Q_p \ll Q_s$



Angiographie pulmonaire

- Angiographie



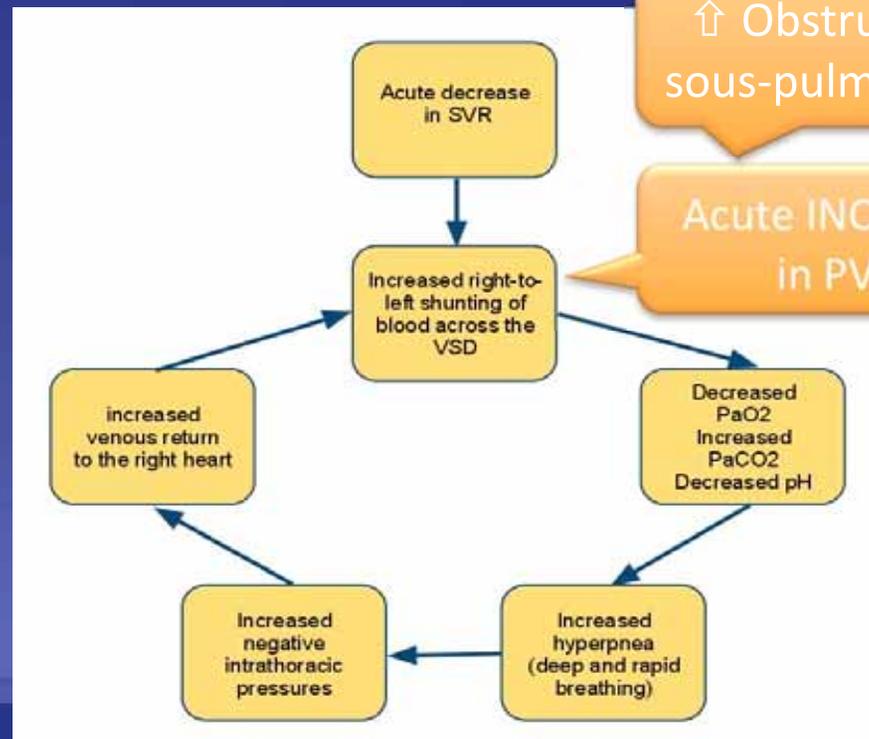
Angiographie pulmonaire

- Obstruction sévère et dynamique de l'infundibulum
 - Oblitération en systole
 - Majoration du shunt D→G
 - Hypoxémie profonde
 - Crise cyanotique : (“tet spell”)

Exercice
Tachycardie
État catécolaminergique

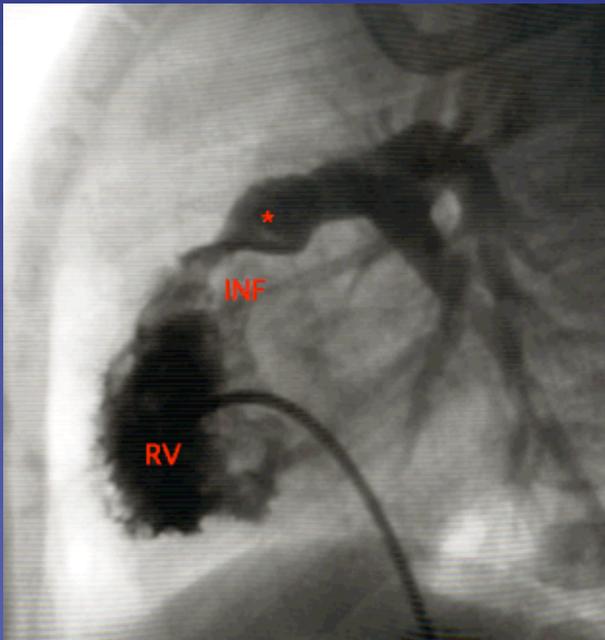
↑ Obstruction
sous-pulmonaire

Acute INCREASE
in PVR

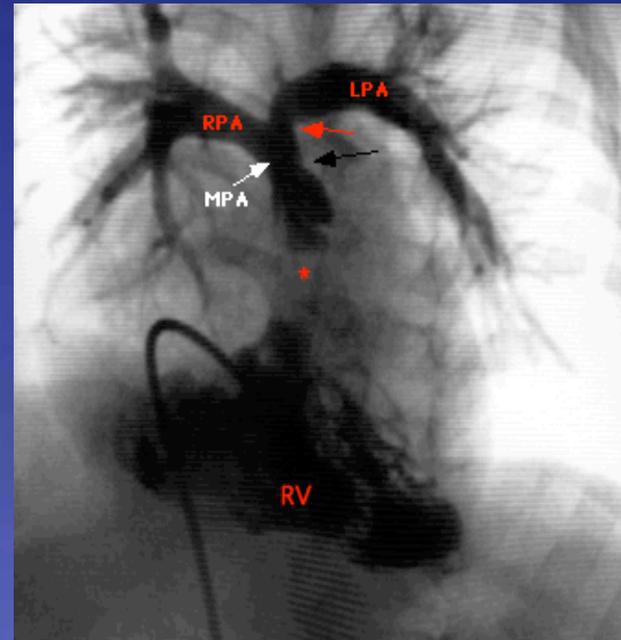


LE VENTRICULE DROIT SUICIDAIRE

- Obstruction pulmonaire dynamique sous-valvulaire post dilatation de la valve pulmonaire



Vue latérale



OAG cranial en systole

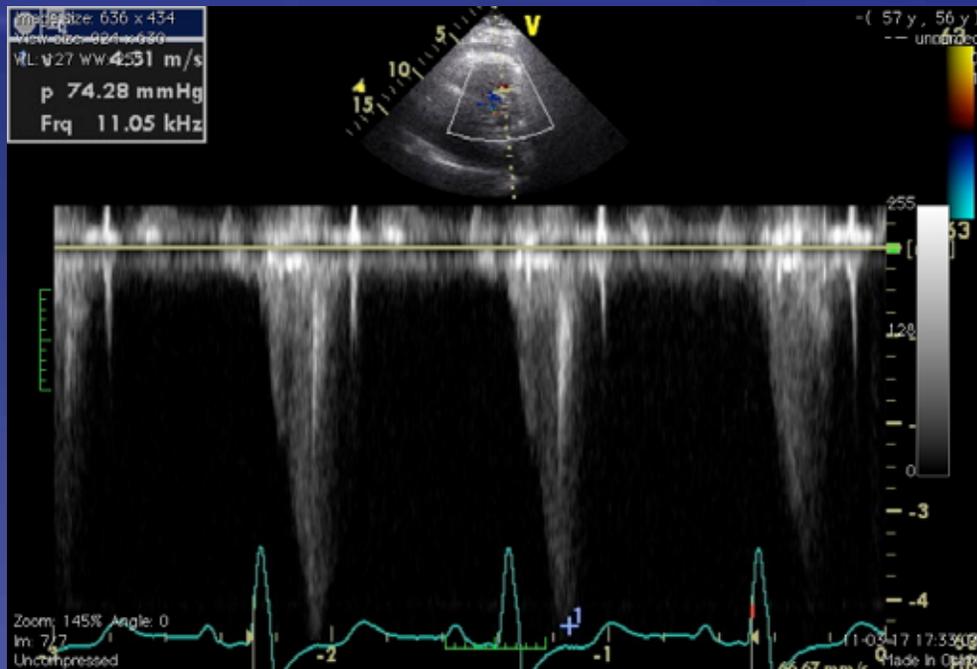
Mécanisme

- Surcharge de pression chronique du VD
- Hypertrophie de la région infundibulaire
- Lorsque la sténose pulmonaire est levée
 - Hyperdynamisme infundibulaire
 - Obstruction infundibulaire en systole
- Traitement de l'obstruction infundibulaire
 - Optimiser le remplissage droit
 - Éviter les inotropes
 - Béta-bloquant IV (esmolol ou propanolol)
 - Prophylaxie BB en pré procédure
- Traitement de la crise cyanotique
 - Oxygène (vasoconstriction hypoxique)
 - Support vasoconstricteur (phényléphrine), position knee-chest
 - Morphine IV pour réduire le tonus adrénergique, support ventilatoire PRN

À l'étage

- Prise en charge médicale
 - Bolus cristalloïdes
 - Arrêt inotropes
 - Vasopressine et norépinéphrine seule
 - NO 10 ppm
 - Essai esmolol
- ➔ Stabilisation transitoire hémodynamique et respiratoire

ETT



- Confirme CIV avec shunt D-G
- Obstruction dynamique de la chambre de chasse du VD (sous pulmonaire)
- Épanchement péricardique 10-14 mm circonférenciel non compressif

RxP



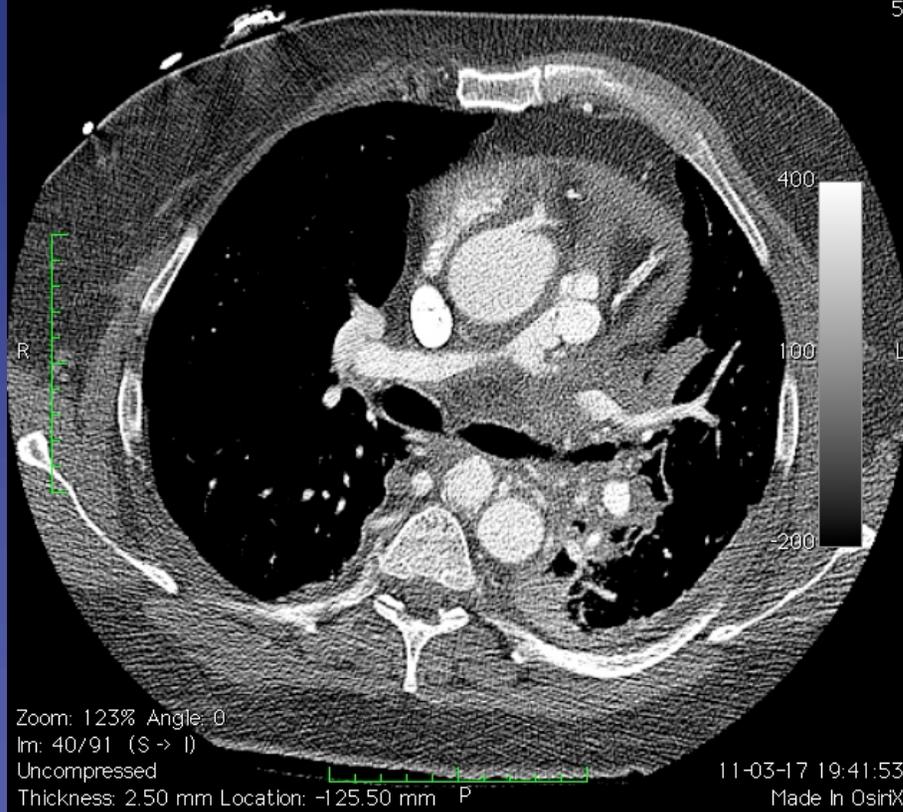
Révision angiographie

- Épanchement à montrer

CT scan en stat

Image size: 512 x 512 A -(57 y , 56 y) S -(57 y , 56 y)
View size: 631 x 65.117 TRIPLE R-O gated 0.625 (emb pulm,coro,aorte) smart prep - PULM. Jlm,coro,aorte) smart prep - CT Chest2 Sag 5 Avg
WL: 100 WW: 600

0 512 x 512 S -(57 y , 56 y)
5 R-03gated 0.625 (emb pulm,coro,aorte) smart prep - CT Chest2 Sag 5 Avg
W: 600
0
603



Évolution - suite

- Rupture AP commune et APD en 2 sites avec formation pseudo-anévrysmale et épanchement péricardique non compressif
- Équipe chirurgicale et famille rencontrée
 - Pas de chirurgie pour le moment, hémostase agressive
- Nouvelle détérioration clinique 24 hr plus tard
 - PaO₂ 27 malgré FiO₂ 100%
 - IRA 230 oligurique, acidose métabolique pH 7.16
 - Chute Hb 227 → 180

Évolution du cas – suite et fin

- Décision médico-chirurgicale de procéder à l'angioplastie sur le Blalock Taussig pour améliorer la perfusion pulmonaire (stent)
 - Amélioration saturation O₂ jusque 74%
- Nouvelle désaturation à 55% de retour à l'étage avec progression de l'hémothorax
 - Drain thoracique gauche installé
- Hypoxémie profonde malgré FiO₂ 100%, haute dose de vasopresseurs, NO
 - Famille rencontrée : traitement maximal mais pas de ré-intervention
- Code bleu durant la nuit sur FV puis asystolie...

Conclusion

- Physiologie extrême d'une Tétralogie de Fallot à l'âge adulte non réparée
- Procédure palliative de valvuloplastie pulmonaire compliquée
 - d'une obstruction dynamique sous pulmonaire
 - d'une crise hyper-cyanotique secondaire
 - d'une rupture colmatée de l'artère pulmonaire
- Importance de la reconnaissance et de la prise en charge précoce et agressive d'une crise hypoxique