



Mardi 1er Décembre 2015

# Le Ventricule Droit des Congénitaux

Dr Mocerì Pamela

MCU-PH

Cardiologie / Cardiologie pédiatrique

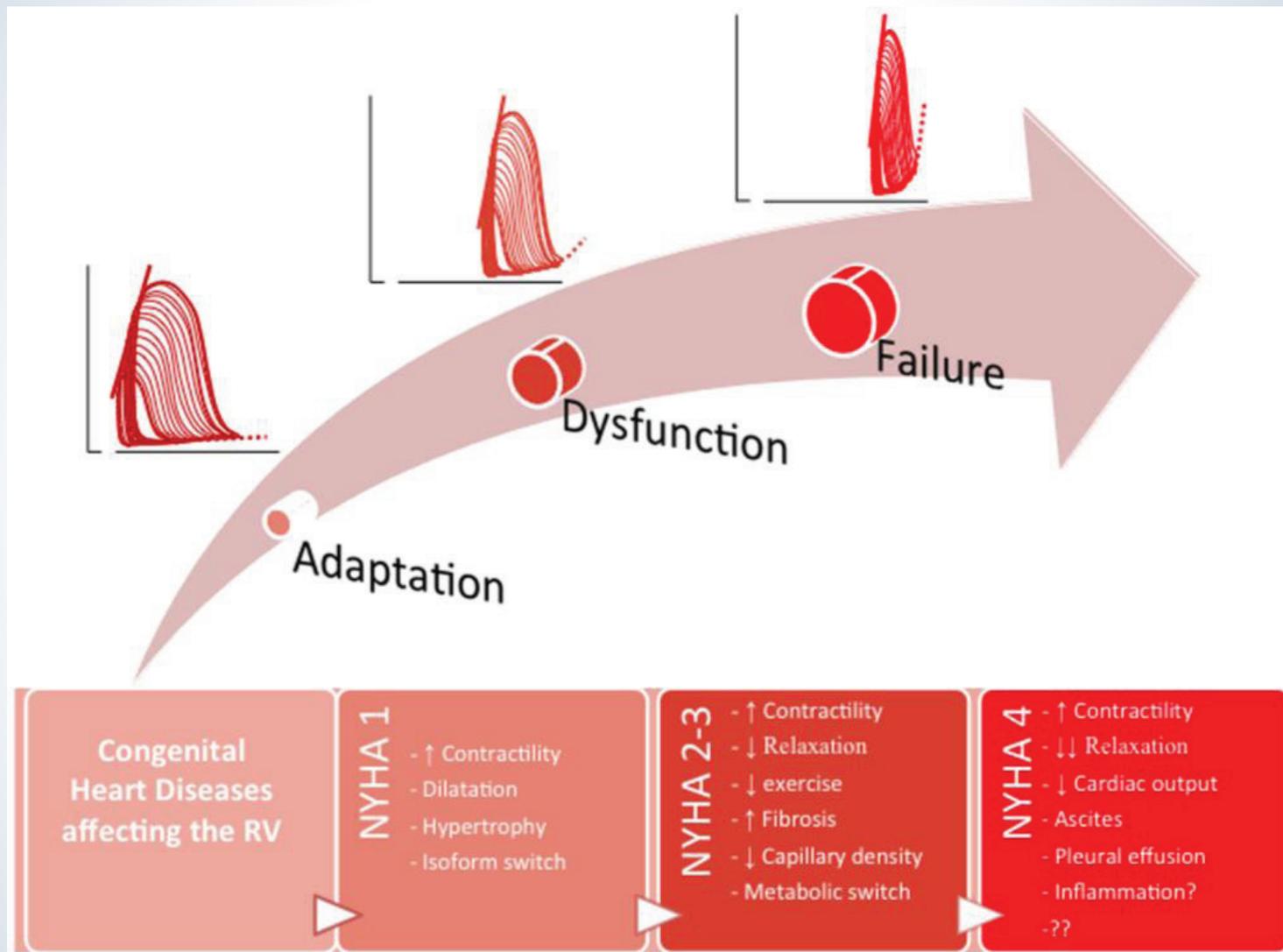


# Pourquoi s'intéresser aux congénitaux adultes ?

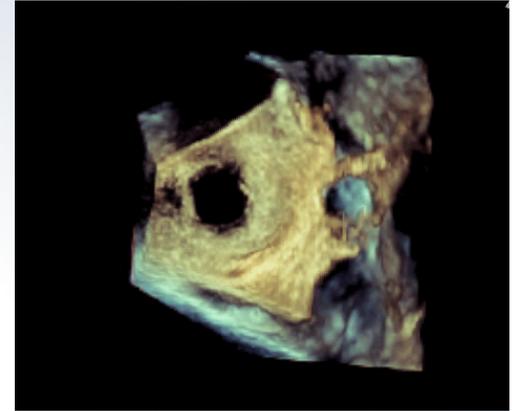
- Plus de la moitié des patients atteints de pathologie congénitale ont plus de 25 ans
- Environ 200 000 patients en France
- Des patients « réparés » mais pas guéris ...
  - De multiples situations à risque élevé
    - Défaillance cardiaque, HTAP, Arythmie, Mort subite
  - Des situations de la vie courante à considérer
    - Sport, Grossesse
- Intérêt d'une évaluation fiable en imagerie

# Pourquoi le VD en particulier chez les congénitaux ?

- Rôle majeur en terme pronostic
- Conditions de charge différentes d'un VD "normal"
  - position sous-pulmonaire : Fallot par exemple
  - position "systémique": post switch-atrial
  - Surcharges volumétriques pures : CIA
- Pose problème chez 1 patient sur 2 avec CC

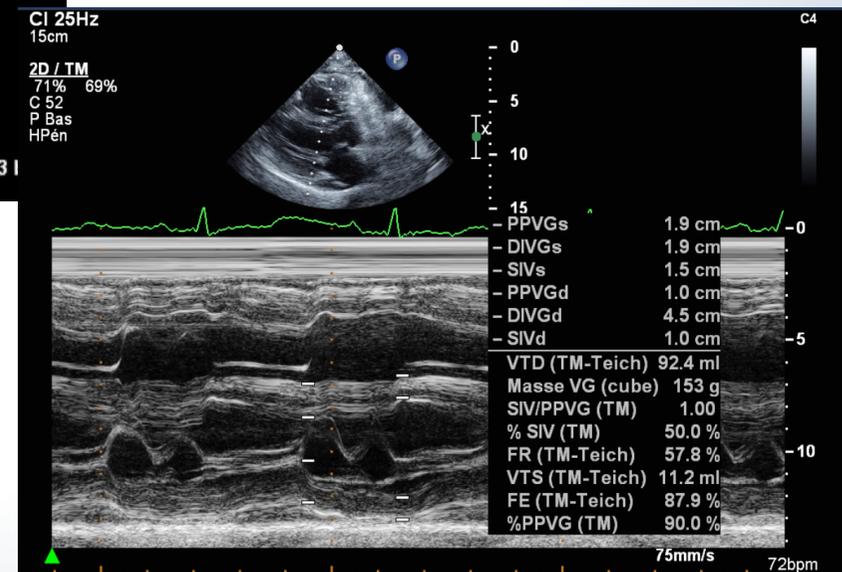
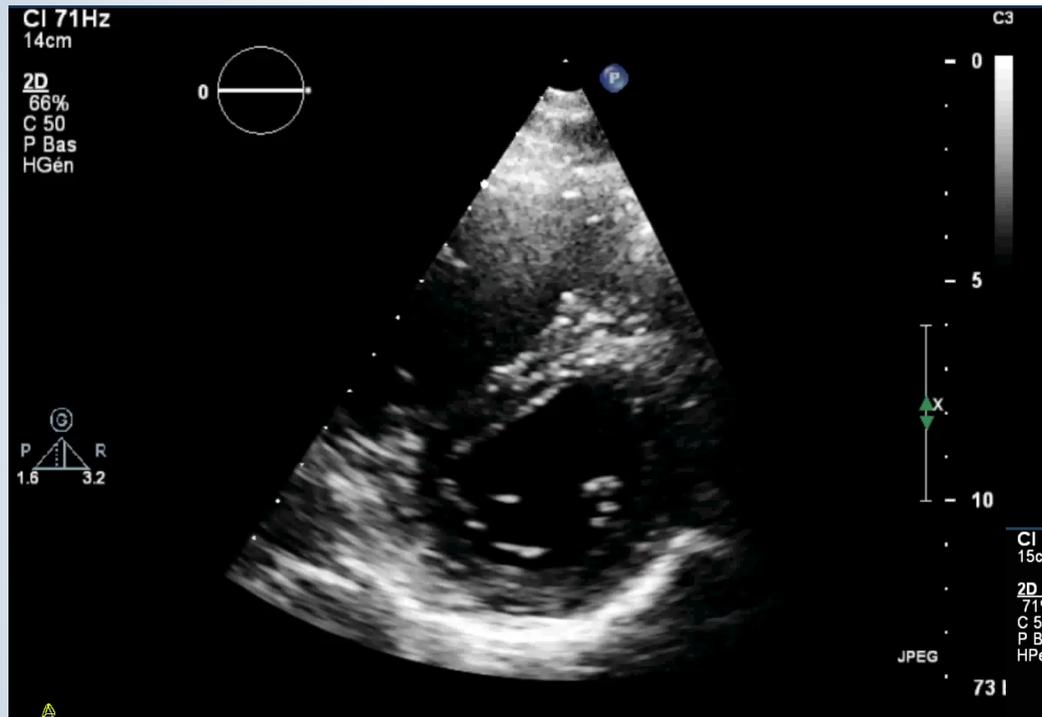


# la CIA



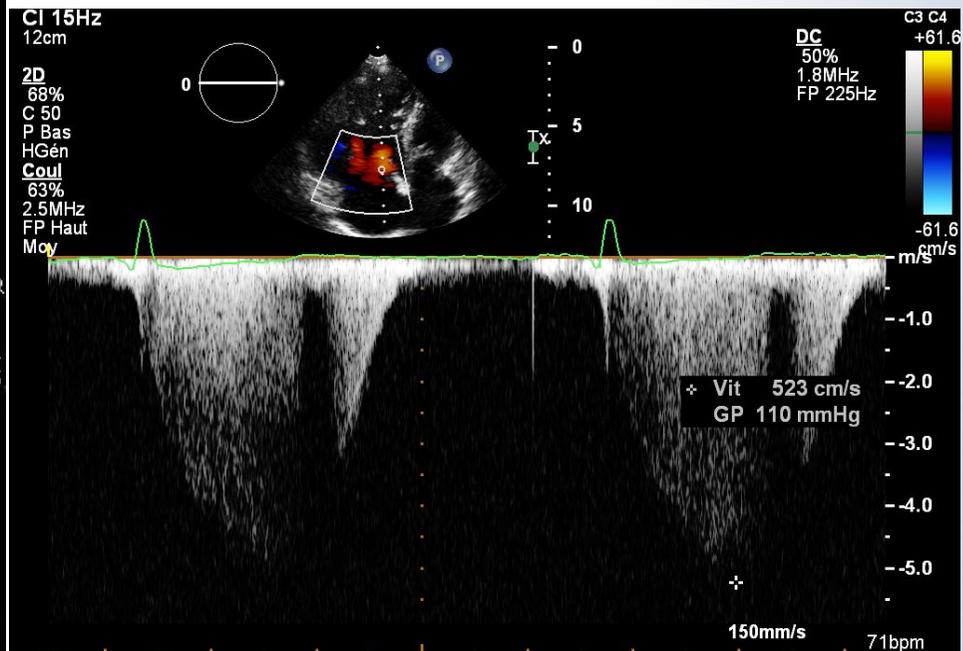
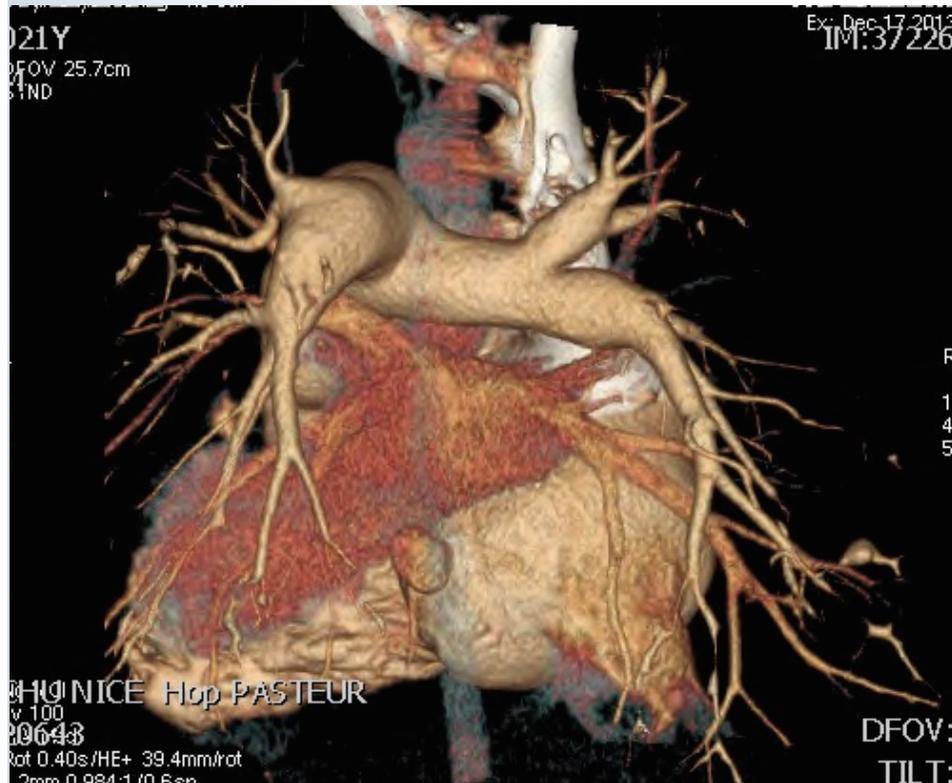
- CP congénitale la plus fréquente de l'adulte
  - Prédominance féminine
- Indication de fermeture la plus fréquente
  - Asymptomatique + retentissement HD sur le VD
- Retentissement VD = dilatation VD ++

# Comment différencier surcharge barométrique et volumétrique ?

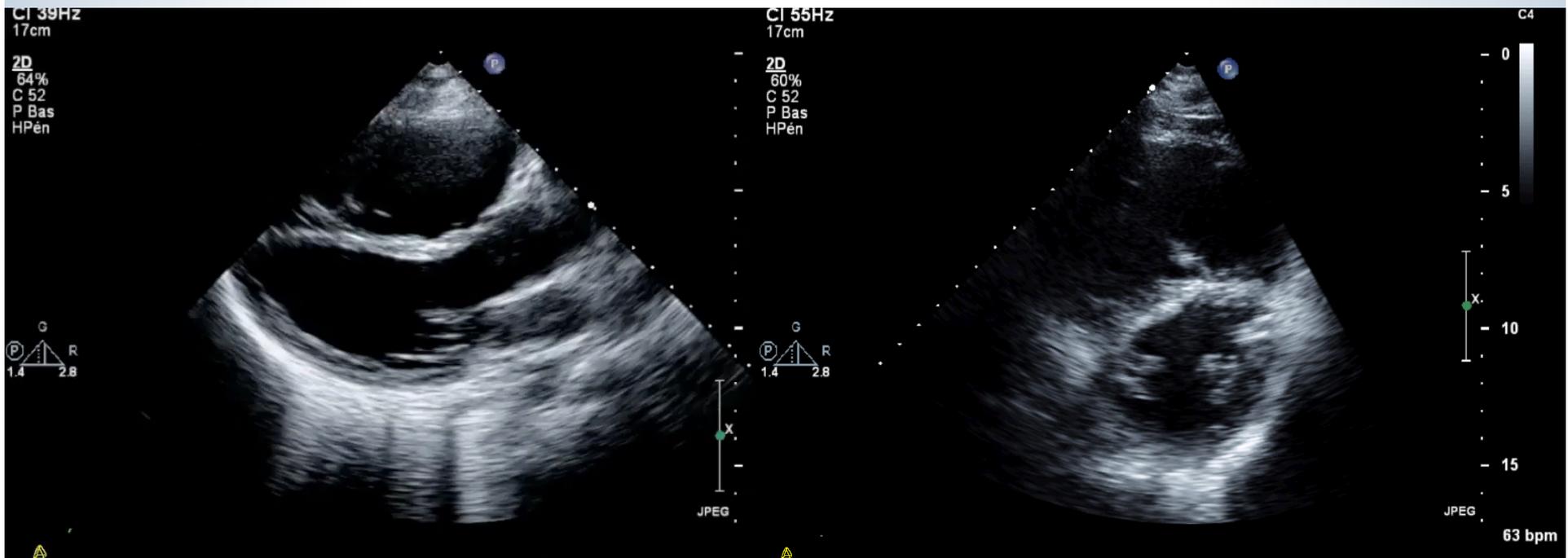


# Surcharge barométrique

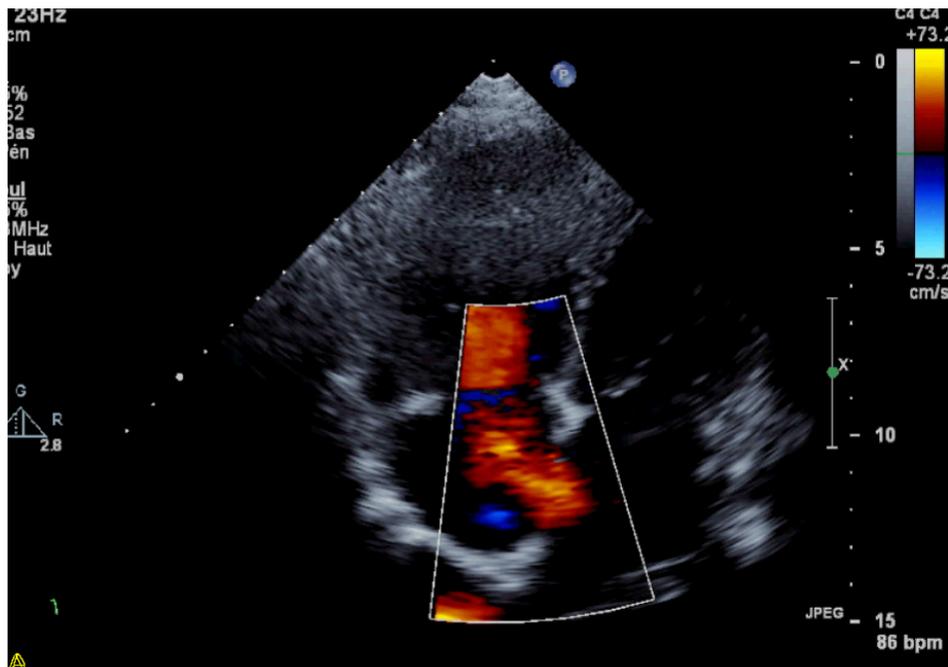
- Hypertension pulmonaire chronique
- Sténose pulmonaire



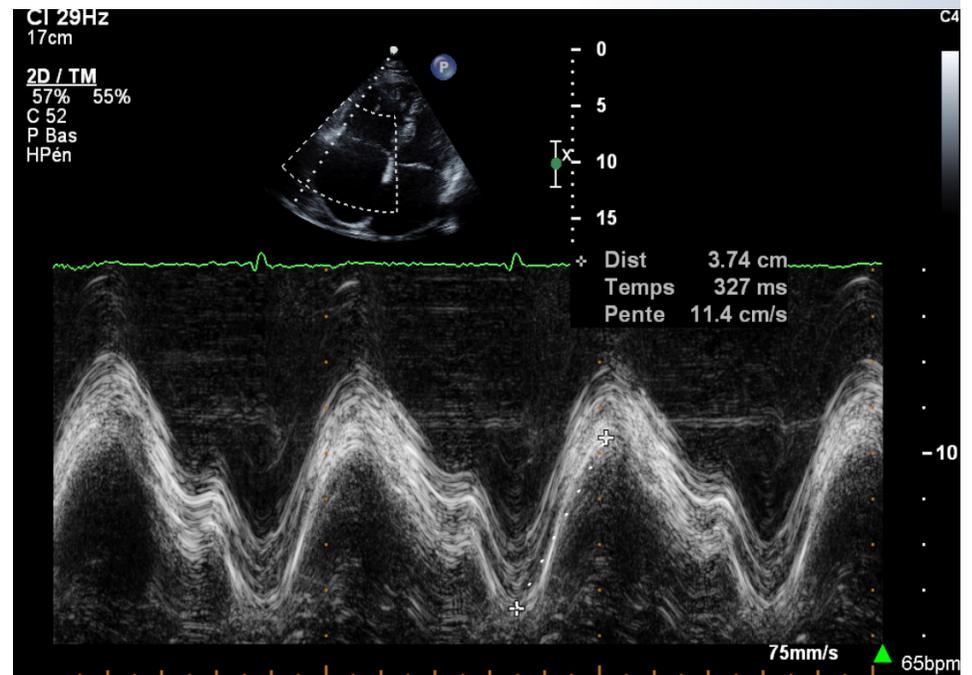
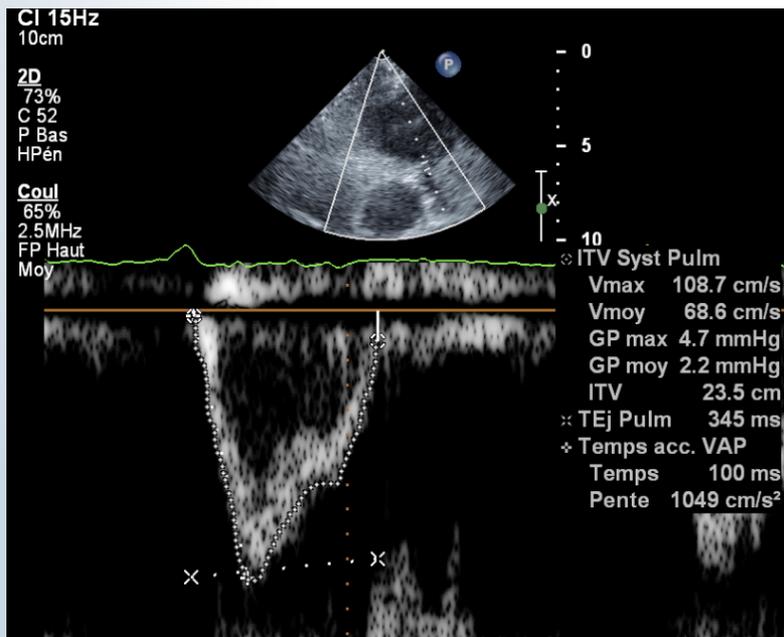
# Surcharge Volumétrique



- Quand doit on y penser ?
  - VD dilaté, hyperdynamique
  - Forme du VG conservée, ITV pulmonaire augmentée



Ratio Vm IT/ITV sous-pulmonaire < 0,2  
Témoin de RVP normales  
Donc Hyperdébit pulmonaire



# Doute en échographie ?

- IRM cardiaque
- Scanner cardiaque
- Cathé systématique ?
  - NON
  - Per-fermeture...

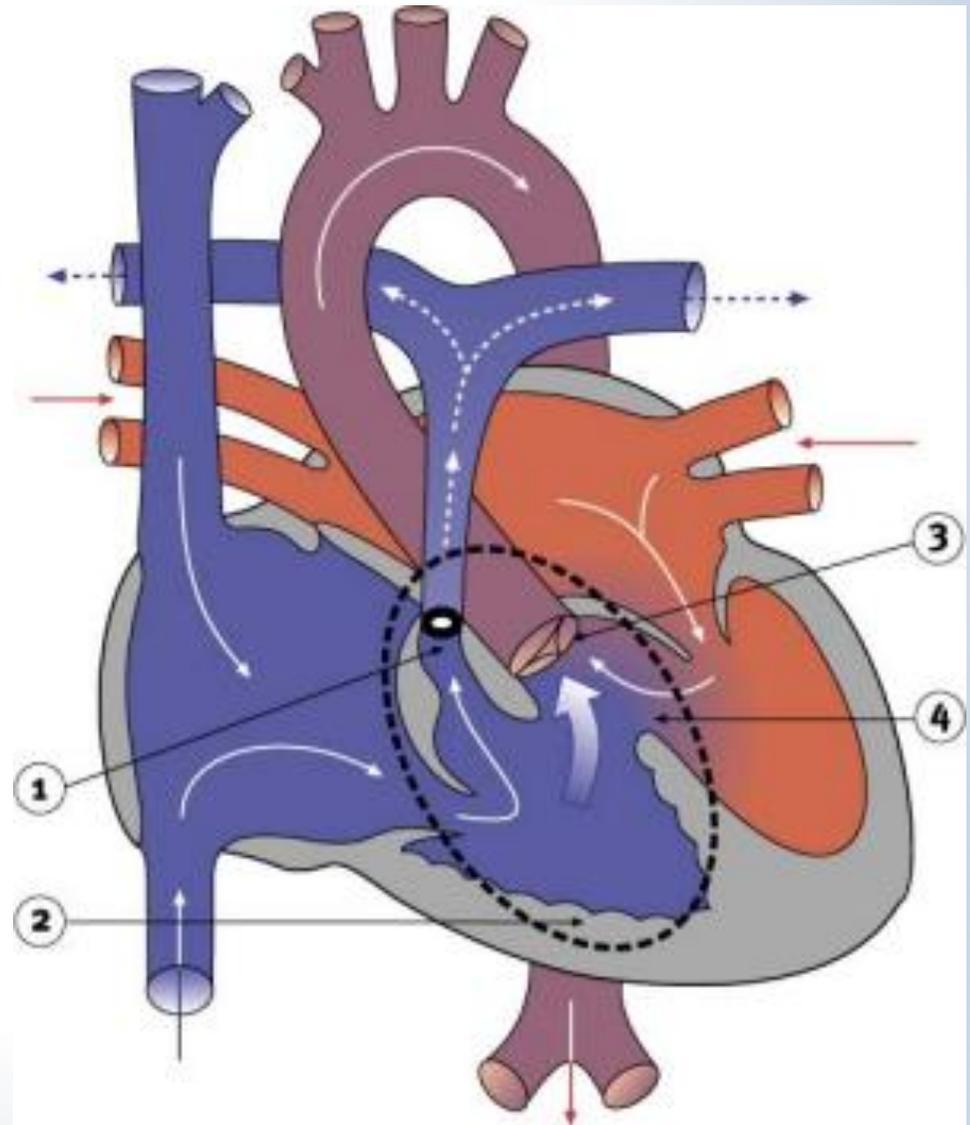


# Une surcharge souvent mixte Insuffisance et sténose pulmonaire

En pratique: le patient opéré  
d'une tétralogie de Fallot

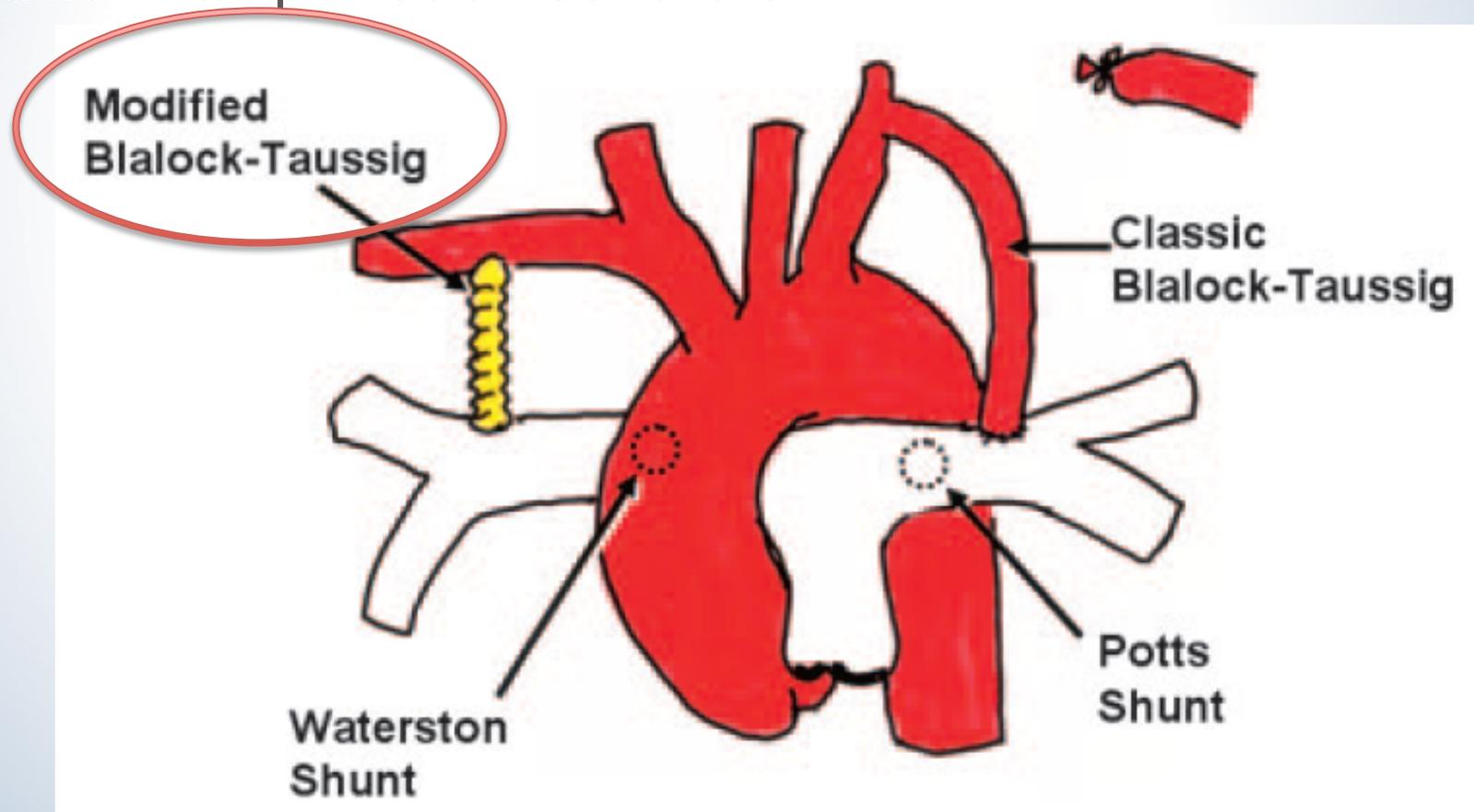
# Cas clinique

- Mlle B, 33 ans
  - Tétralogie de Fallot



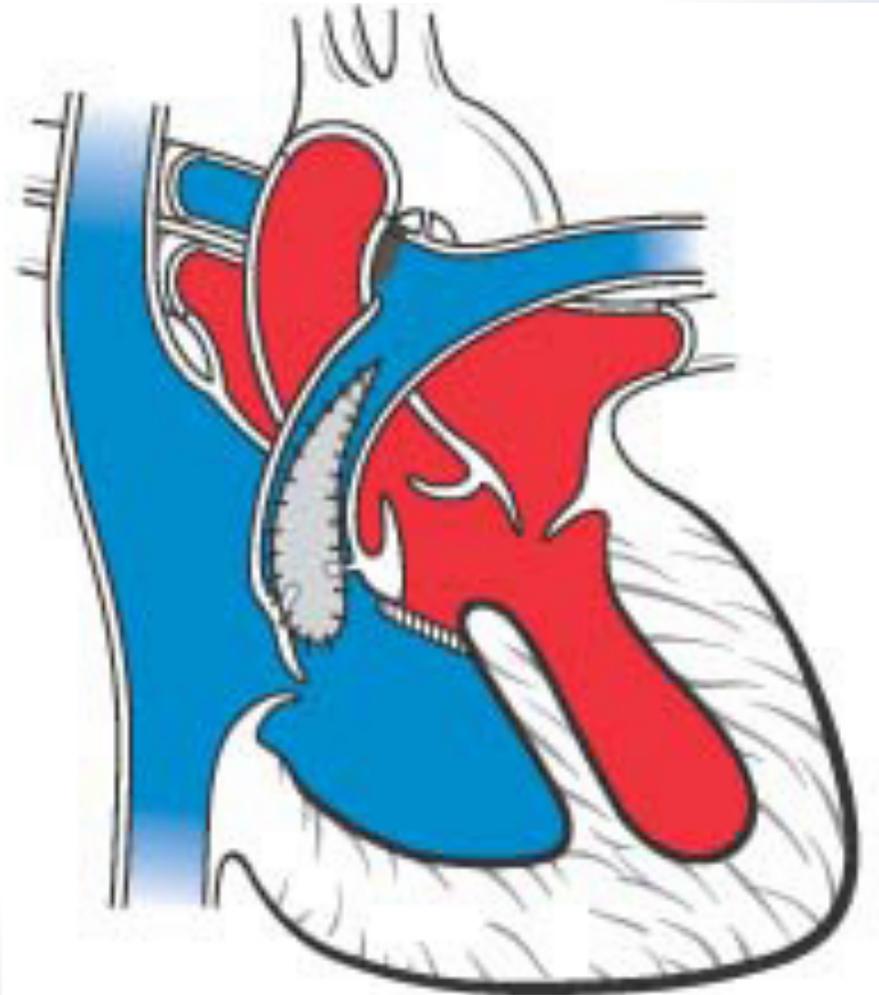
# Cas clinique

- Mlle B
  - Palliatif en période néonatale



# Cas clinique

- Mlle B,
- Tétralogie de Fallot
  - Cure complète à 3ans
  - Résection infundibulaire
  - Valvotomie pulmonaire
  - Patch / CIV

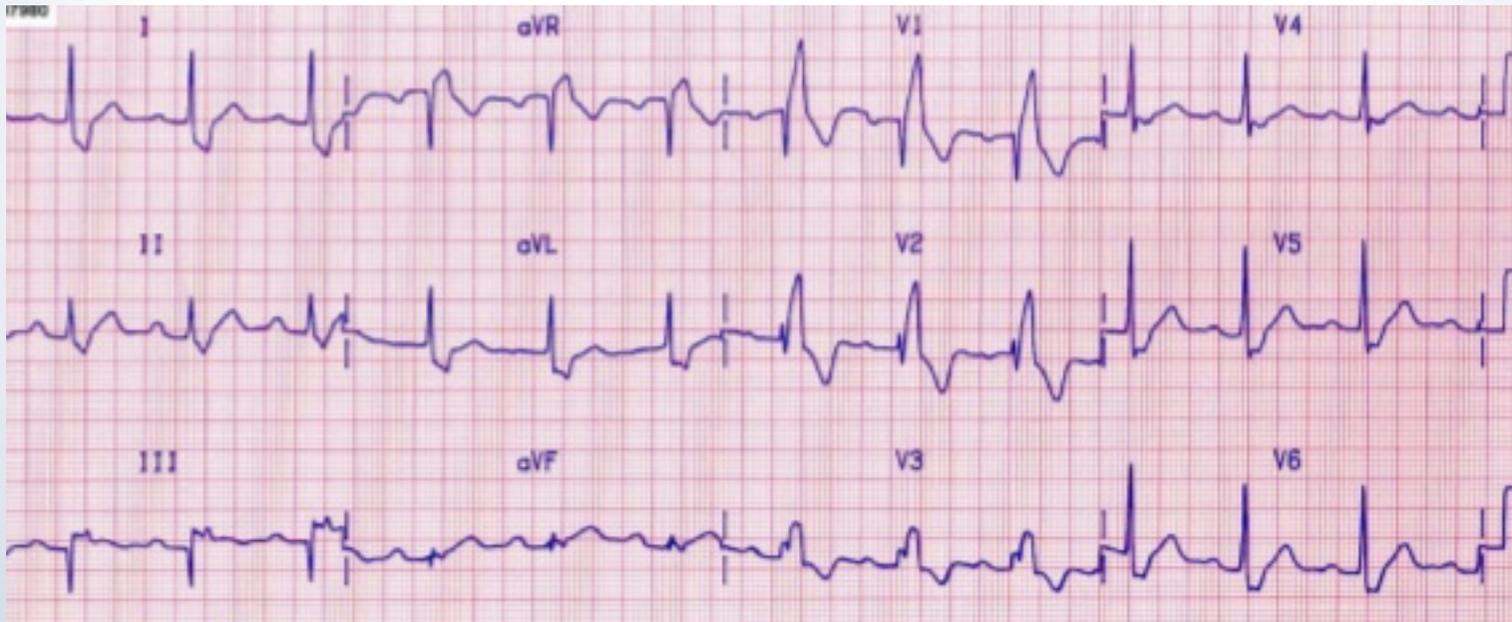


# Cas clinique

- Mlle B
- Plus aucun suivi depuis l'âge de 16 ans
  - Considérée comme "Guérie"
  - Mais restriction des activités physiques prescrite
    - Se limite donc au golf
  - Revient adressée par l'amie d'une amie d'une amie ... pour un bilan avant de démarrer une grossesse

# Mlle B

- Pas de dyspnée d'effort mais pas d'effort...
- Palpitations x 1/semaine



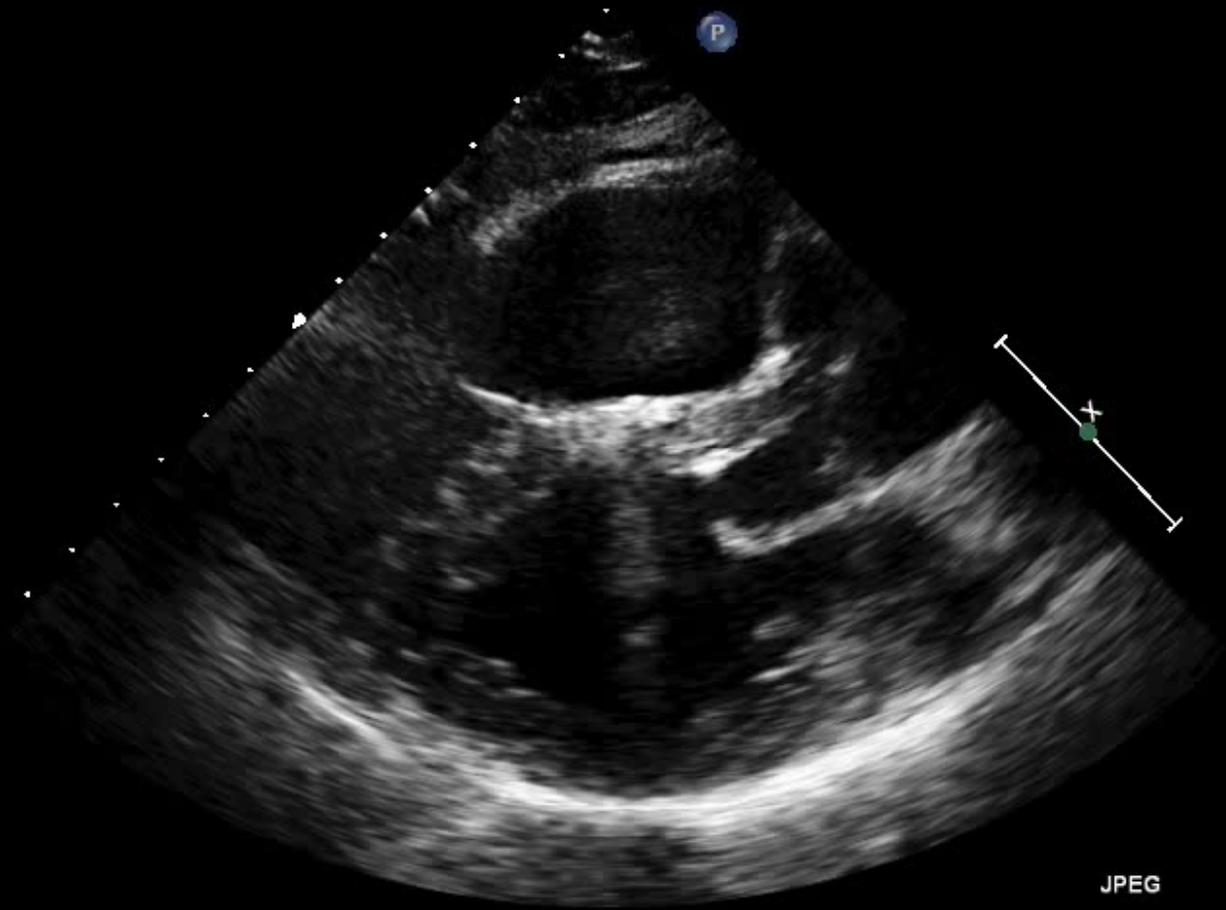
# Mlle B

- Pas de dyspnée d'effort mais pas d'effort...
- Palpitations x 1/semaine
  
- Examen: Souffle SD 3/6, pas d'IC
- Holter ECG – ESV x 5000 /24H, pas de TSV
- Ergo-VO2 : pic de VO2: 18 mL/kg/mn (55%th)

FR 53Hz  
14cm

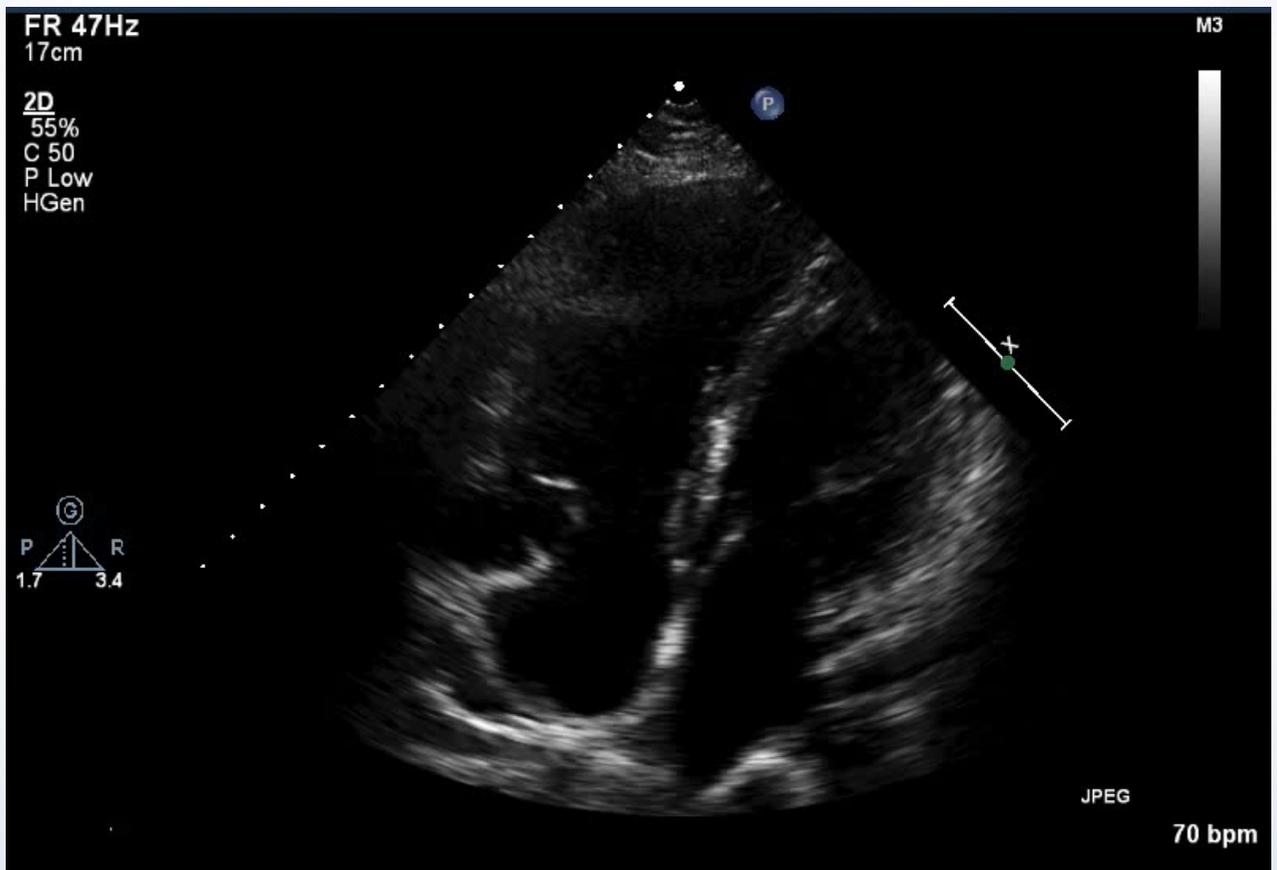
2D  
54%  
C 50  
P Low  
HGen

M3



JPEG

69 bpm



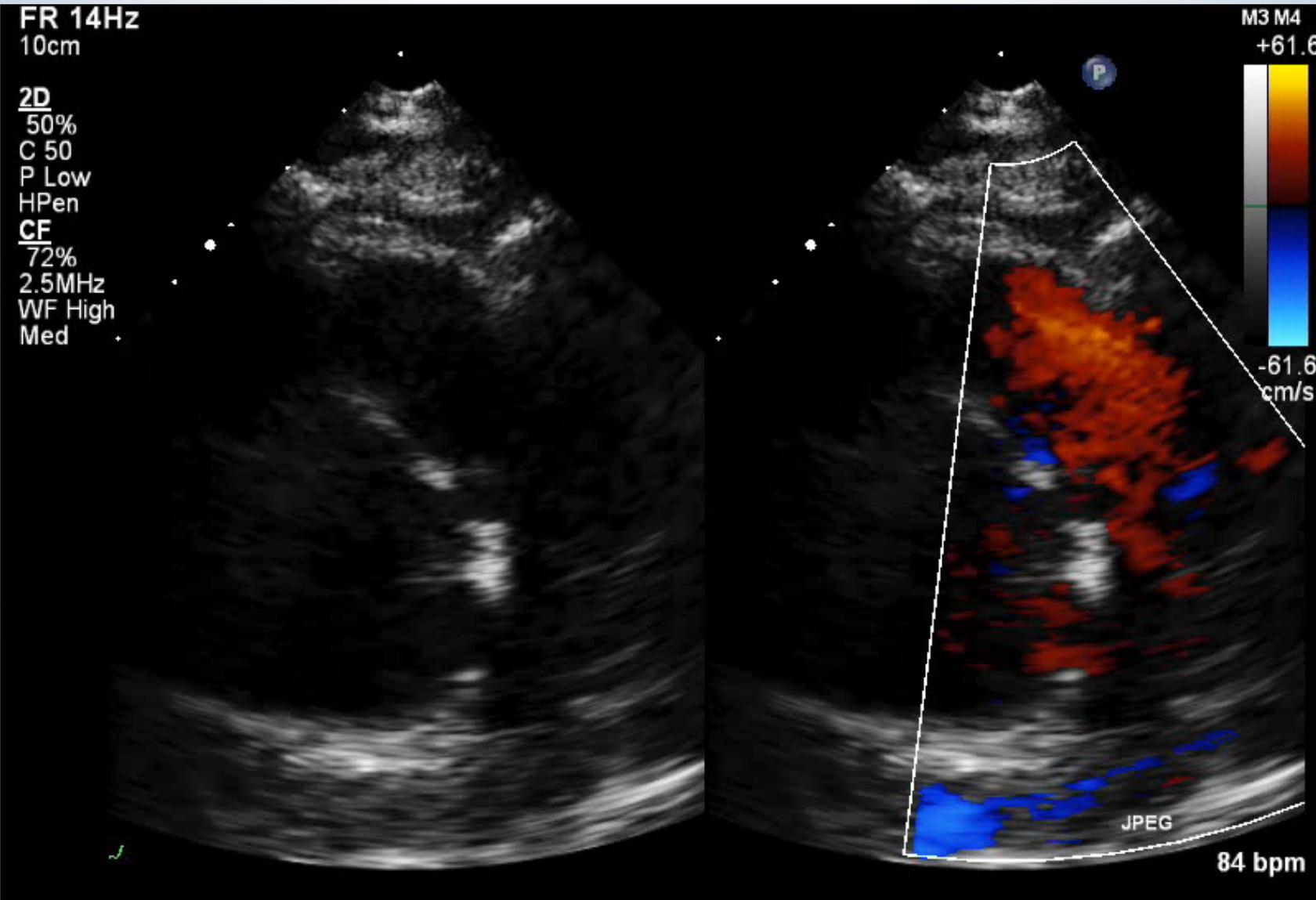
FR 14Hz  
10cm

2D  
50%  
C 50  
P Low  
HPen  
CF  
72%  
2.5MHz  
WF High  
Med

M3 M4  
+61.6



-61.6  
cm/s



JPEG

84 bpm

# Les problèmes du Fallot Adulte

- La mort subite
- L'insuffisance pulmonaire
- La sténose de la voie de sortie VD-AP
- L'endocardite
- La dysfonction VD / VG
- La dilatation de l'aorte ascendante

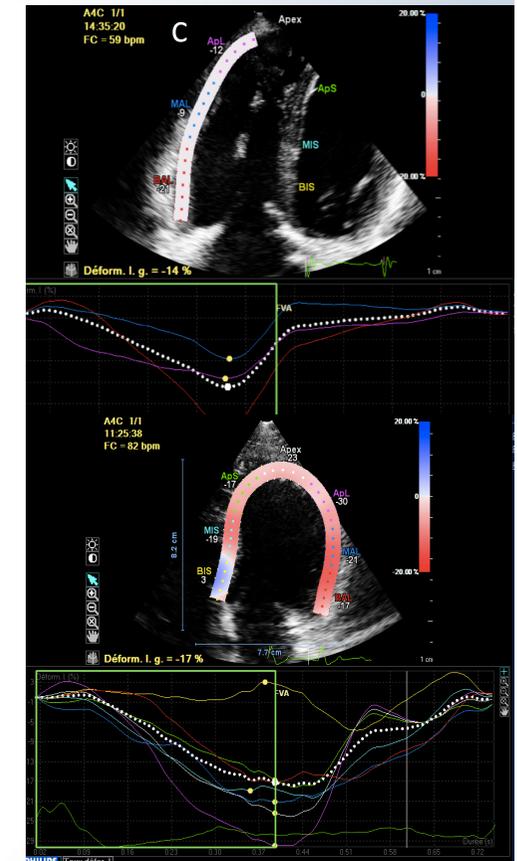
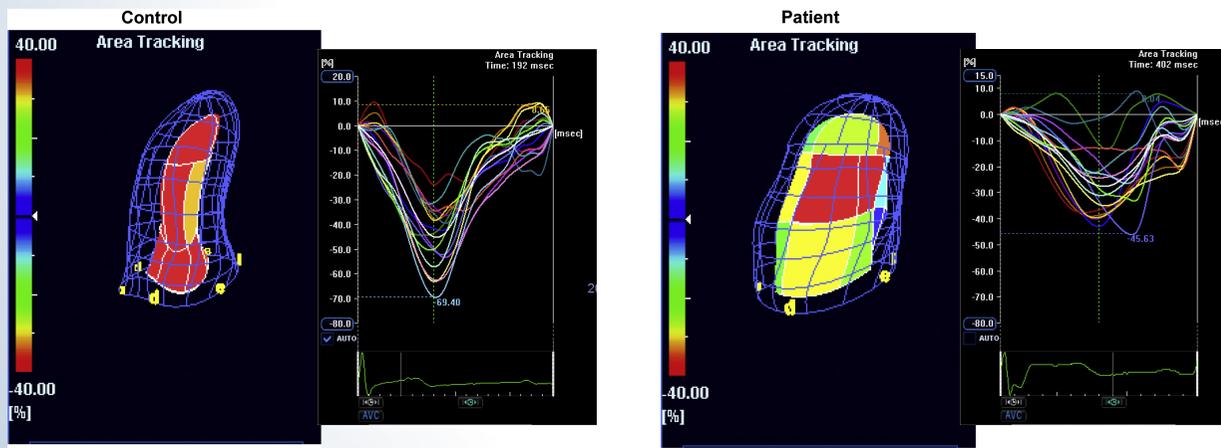
Un Fallot n'est JAMAIS guéri, il est Réparé +++

# La Tétralogie de Fallot réparée

- Problème de l'insuffisance pulmonaire
  - Timing du RVP:
    - **VTDVD** > 150/170 mL/m<sup>2</sup>
    - **Anévrysme infundibulaire** > 40mm
    - **Dysfonction VD**

# Déformation myocardique dans le Fallot adulte

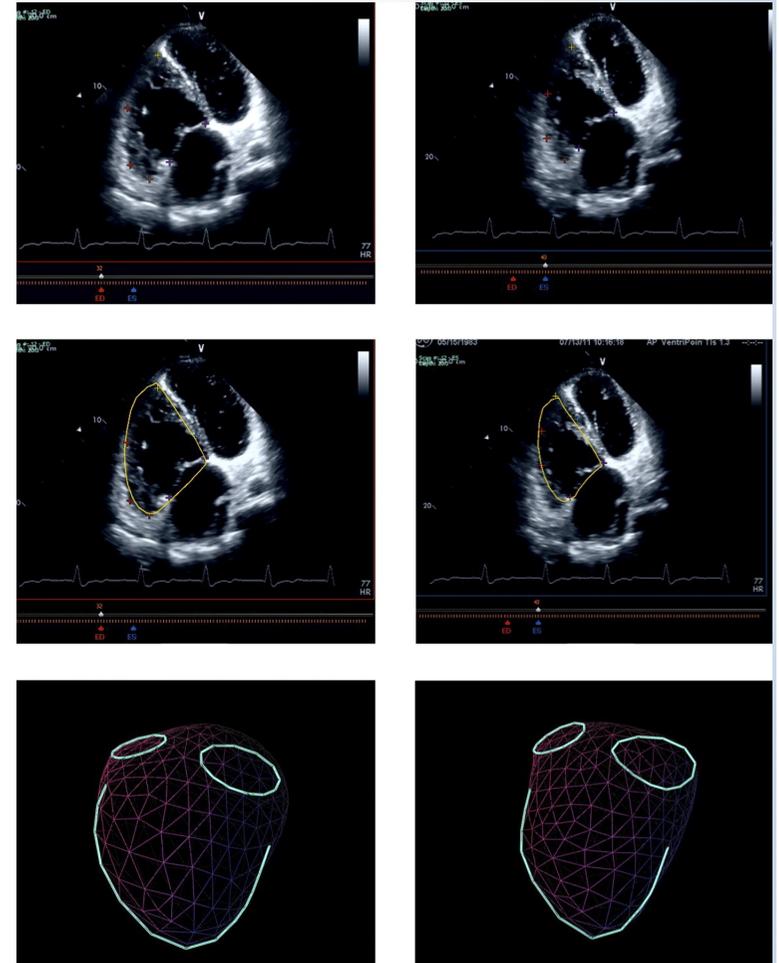
- Rôle du speckle tracking imaging
  - Altérations de la mécanique VG-VD
  - Pronostic : SLG VG et VD
    - Arythmies ventriculaires et décès

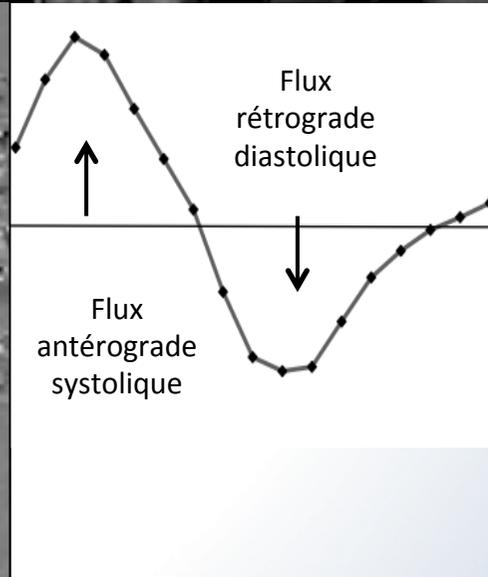
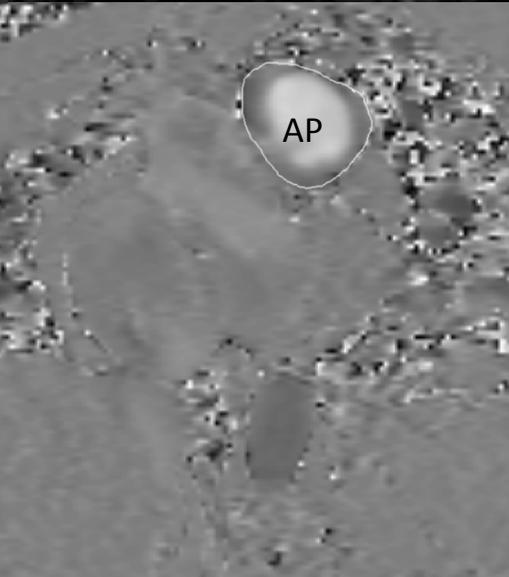
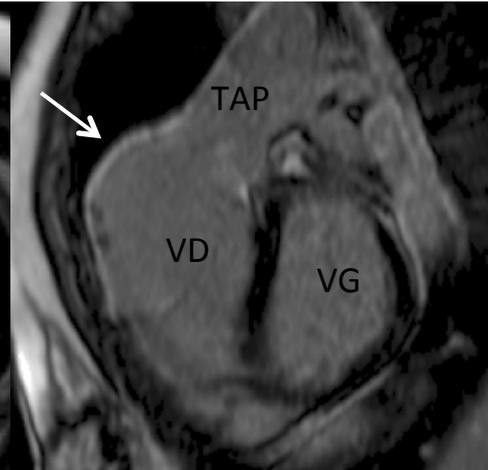
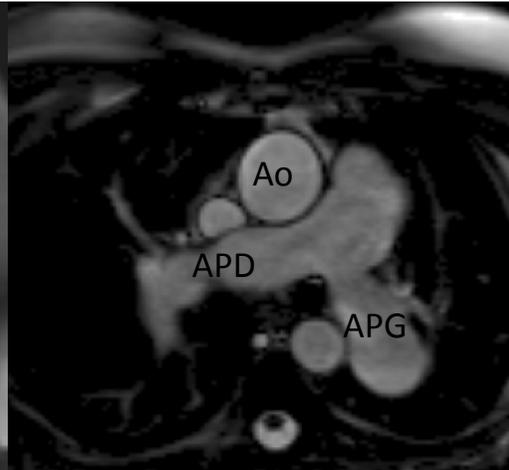
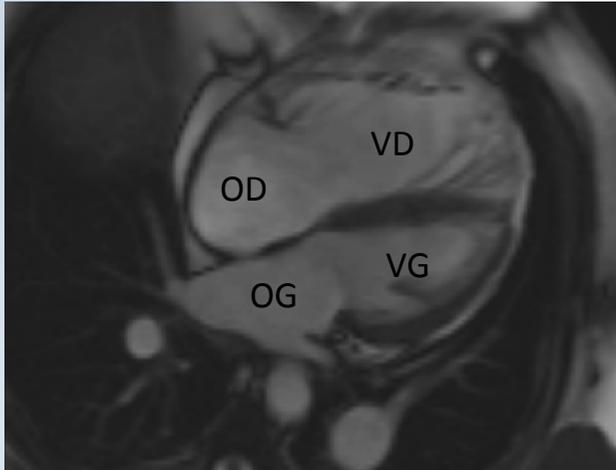


Diller GP, et al. *Circulation*. 2012  
Menting ME, et al. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014  
Yu HK, et al. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014

# Echographie 3D dans le Fallot adulte

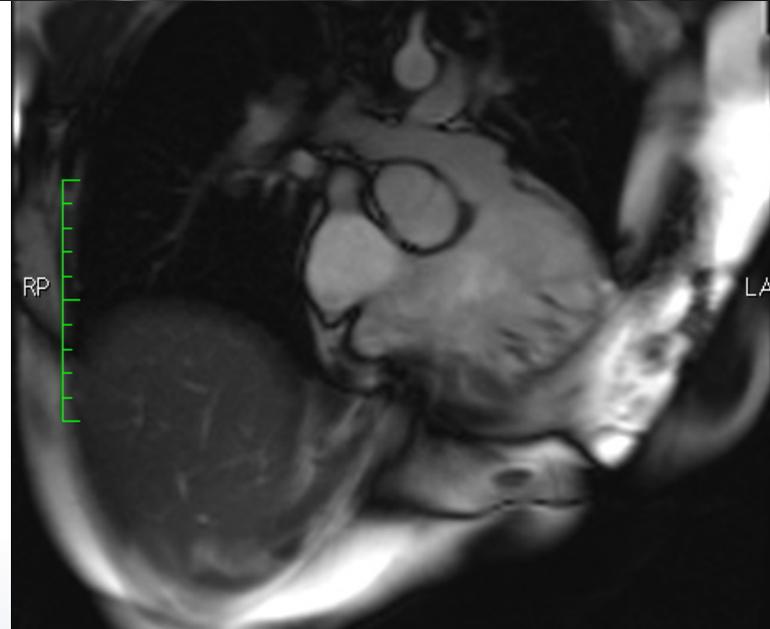
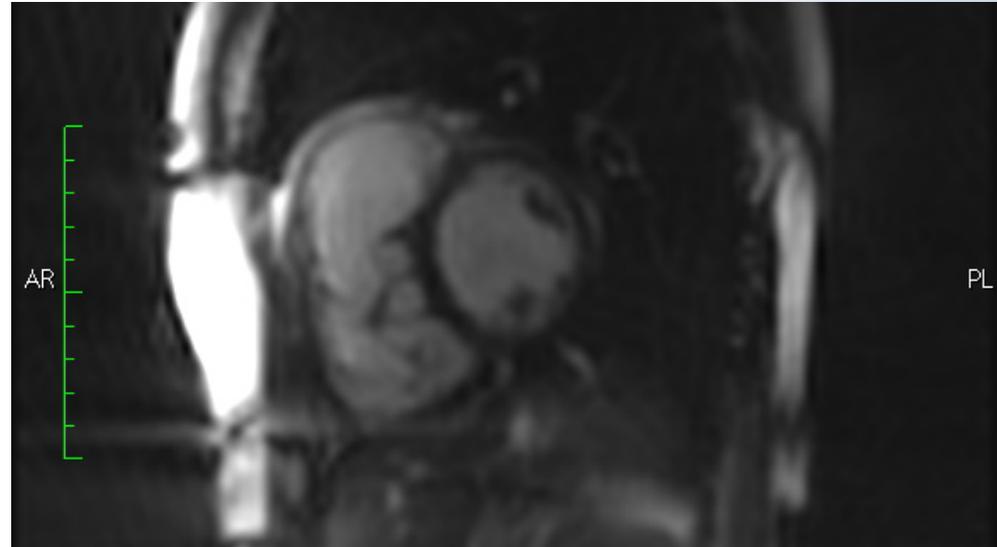
- Rôle du 3D
  - Tomtec
    - Volumique / sonde 3D
    - FEVD 3D +++
  - Ventripoint
    - Reconstruction
    - à partir de plans 2D et d'un capteur « GPS »



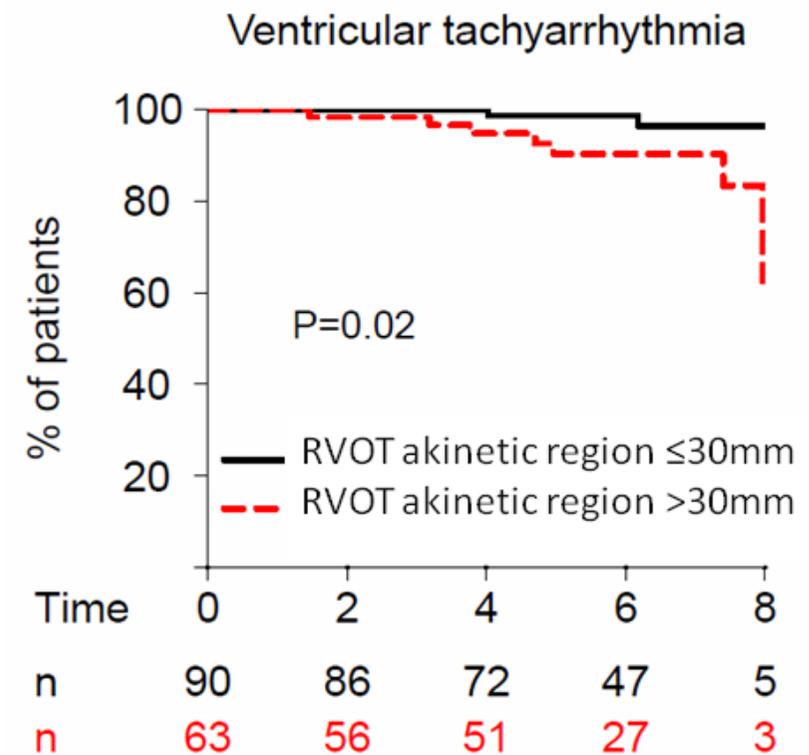
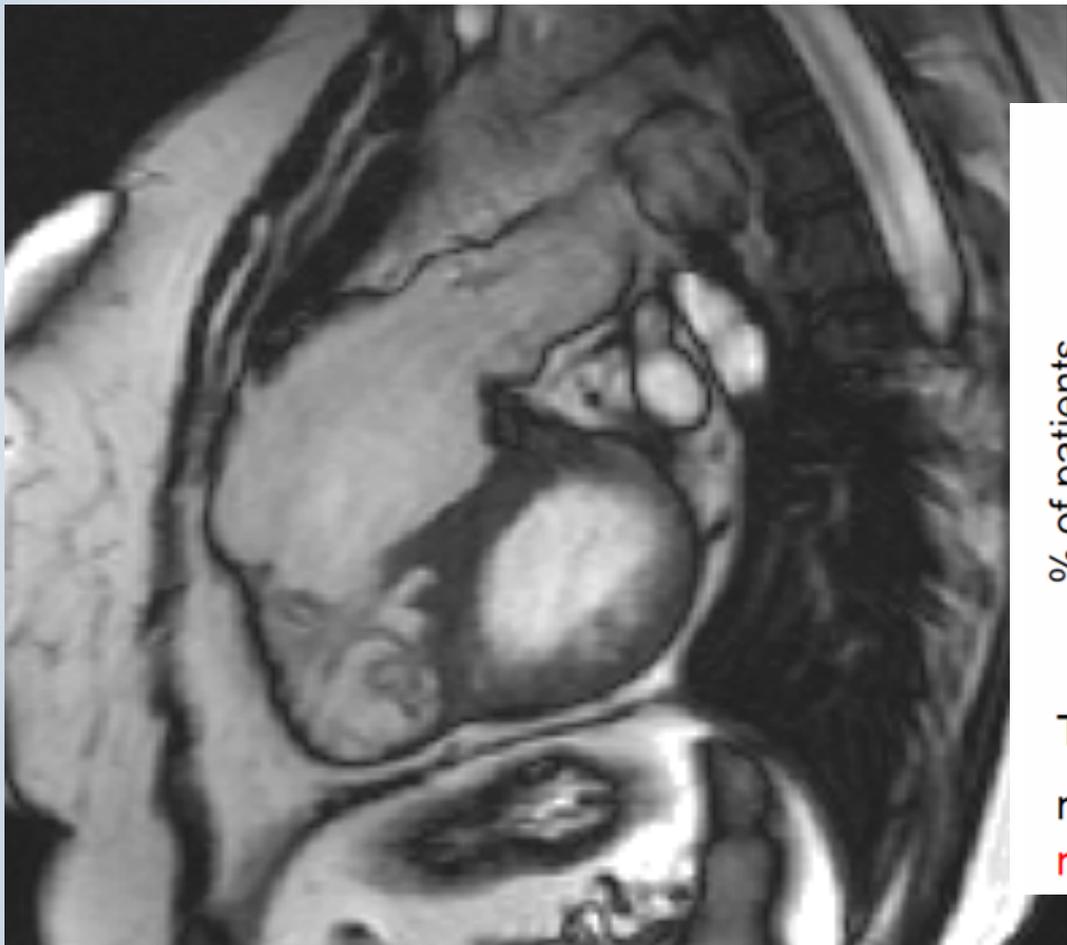


# IRM du coeur droit dans le Fallot

- Volumes VD
- FEVD
- Masse VD
  
- Taille de la zone akinétique
  
  
- Extension de la fibrose VD

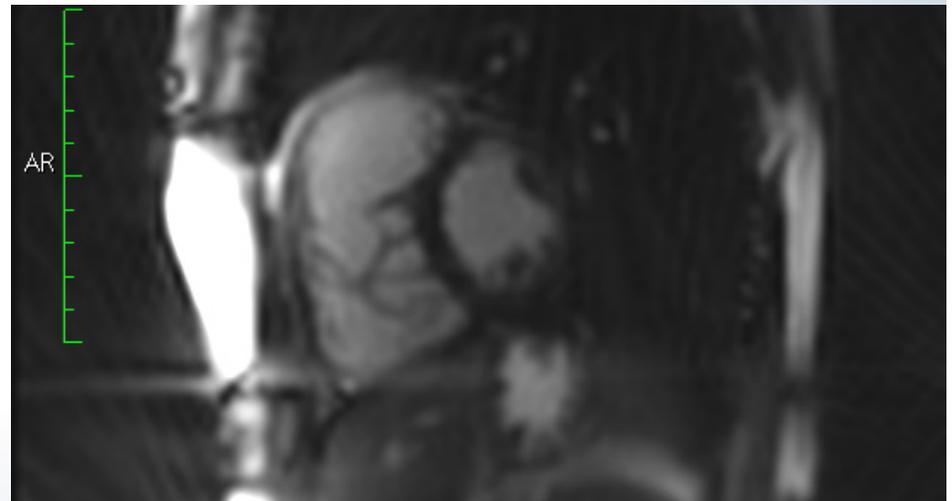
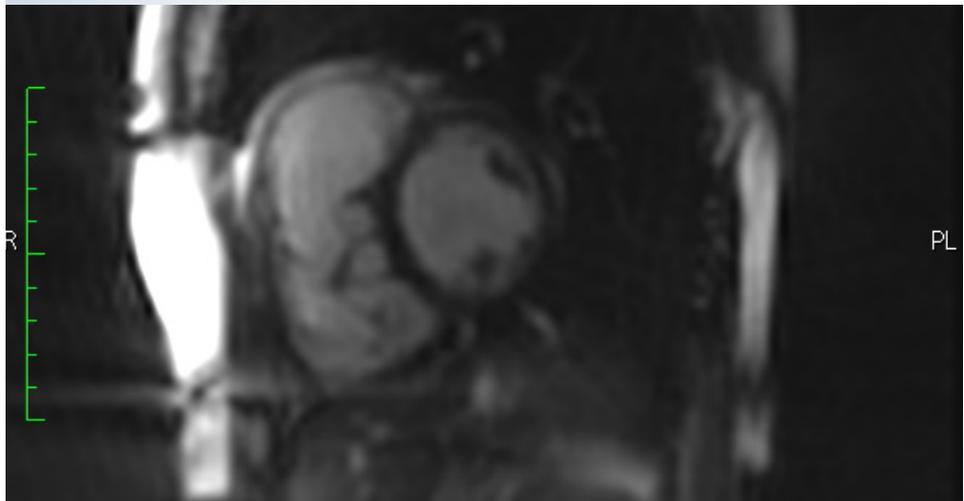


# IRM du coeur droit dans le Fallot



# Evaluation à l'exercice

- Intéret dans les cas limites
- Patients "asymptomatiques" avec VD très dilaté par exemple
- Echo / IRM
  - Evaluation de la réserve contractile VD - Volumes



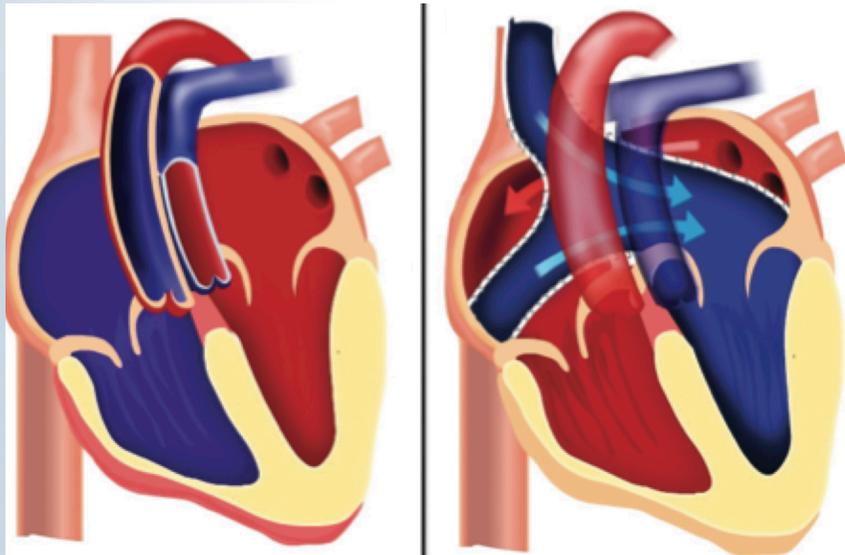
# Echographie dans le Fallot adulte

- Permettrait de limiter le nombre d'IRM grâce à l'utilisation d'un score :
  - Sévérité de l'IP, Diamètres VD
  - Atcd de valvulotomie, Arythmie
  - Largeur des QRS

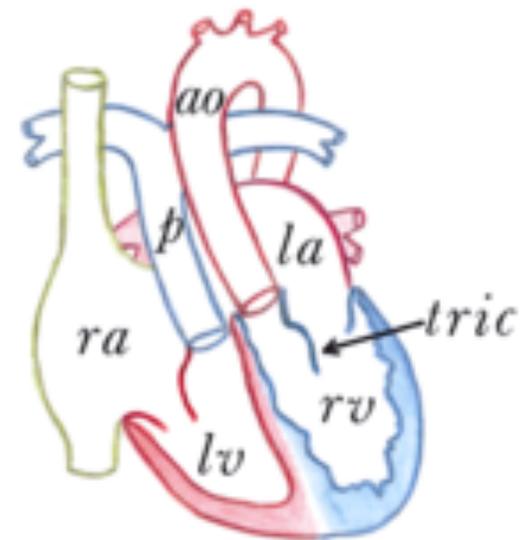
Réduit de 30% les IRM

# Le Ventricule Droit en position Systemique

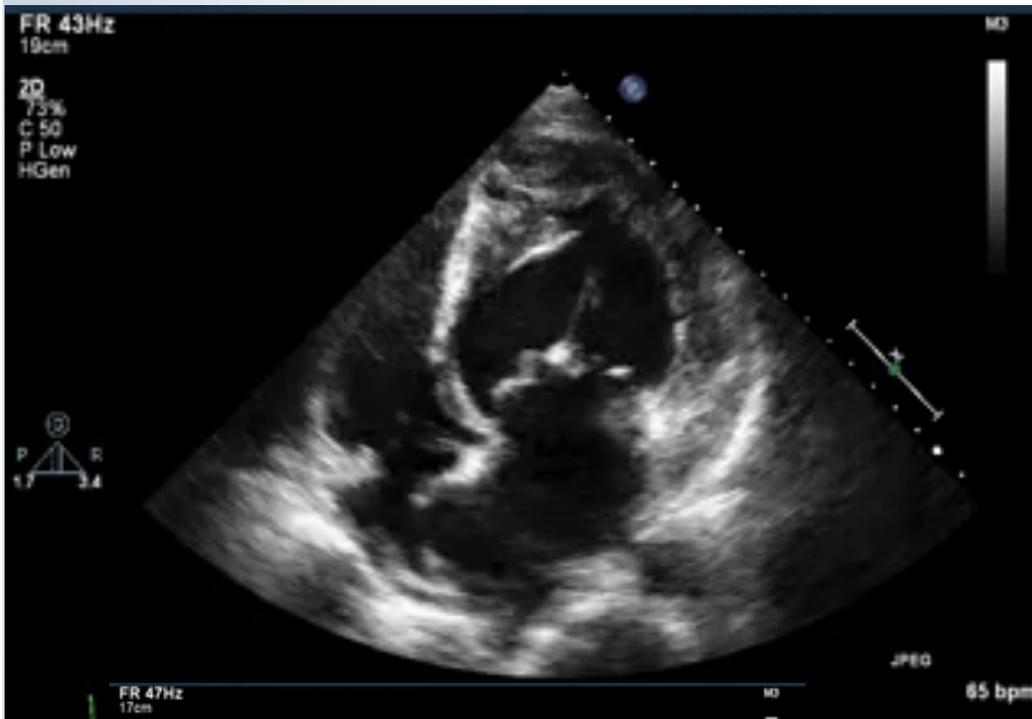
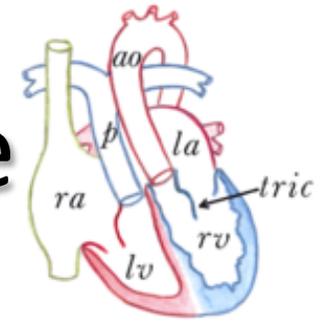
TGV opérée / switch atrial



Double discordance



# Le Ventricule droit systémique

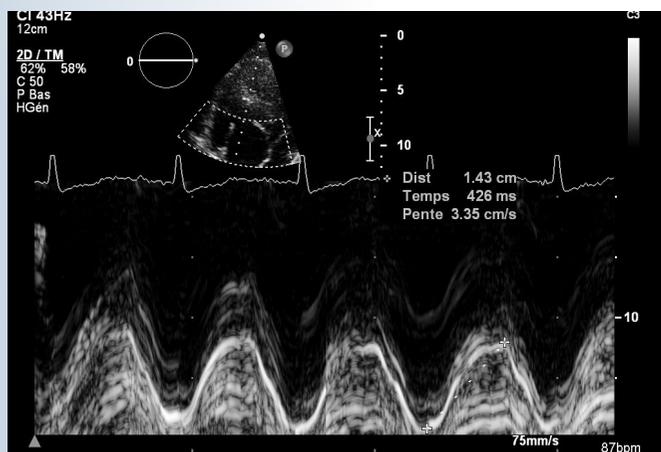
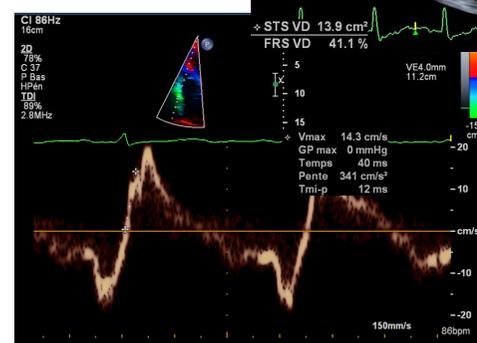
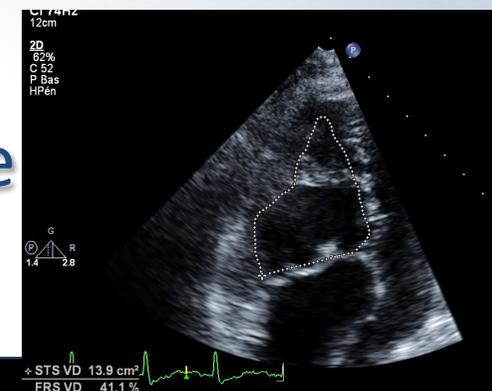


- Nécessité de dépistage précoce des dysfonctions VD

Dysfonction VD  
Aggravation avec l'IT  
Arythmies

# Evaluation de la fonction VD

- Fraction de raccourcissement en surface
- Accélération iso-volumétrique
  - Relativement charge-indépendant
- Fonction VD longitudinale
  - TAPSE et S'



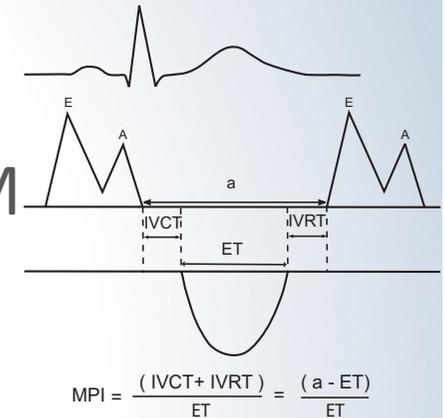
- Faible corrélation à l'IRM
- Mais prédit la capacité à l'exercice ++

Vogel M *et al.* *J Am Coll Cardiol* 2004  
Derrick GP *et al.* *Heart* 2001  
Li W *et al.* *Circulation* 2004

# Fonction VD systémique

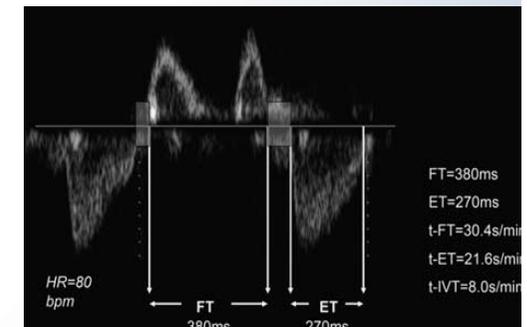
- **Indice de Tei**

- Bonne corrélation (inverse) à la FEVD IRM
- $FEVD = 65\% - (45,2 \times Tei)$



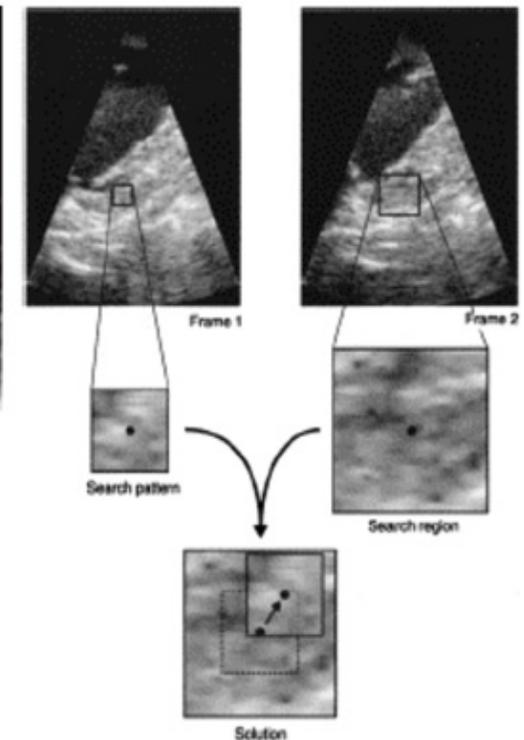
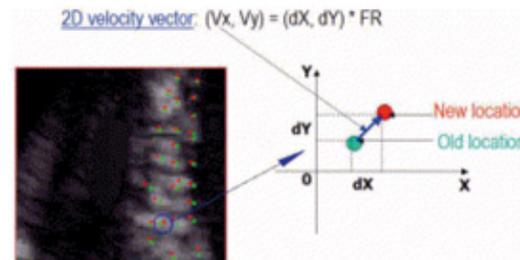
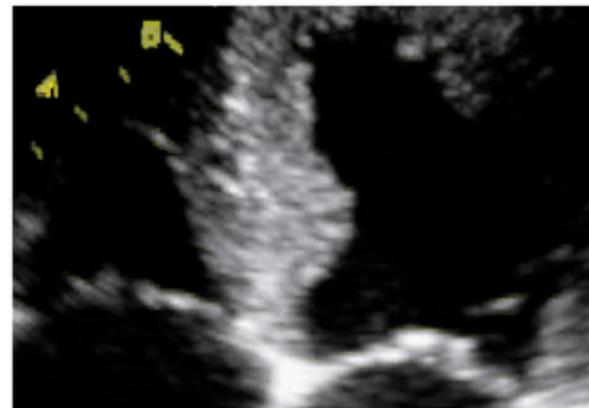
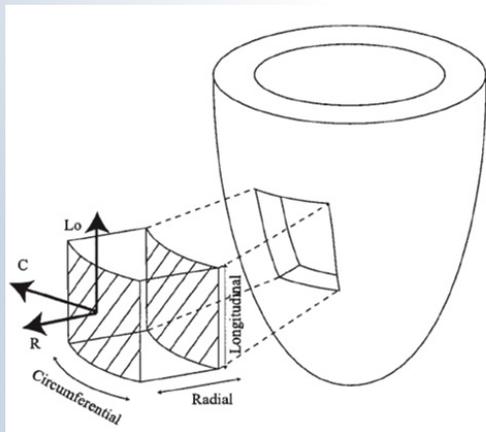
- **Temps isovolumique total**

- Corrélé à la capacité à l'exercice
- $TIVT (s/mn) = 60 - (ET + FT) \times HR / 1000$
- Lié à la durée des QRS et au pronostic



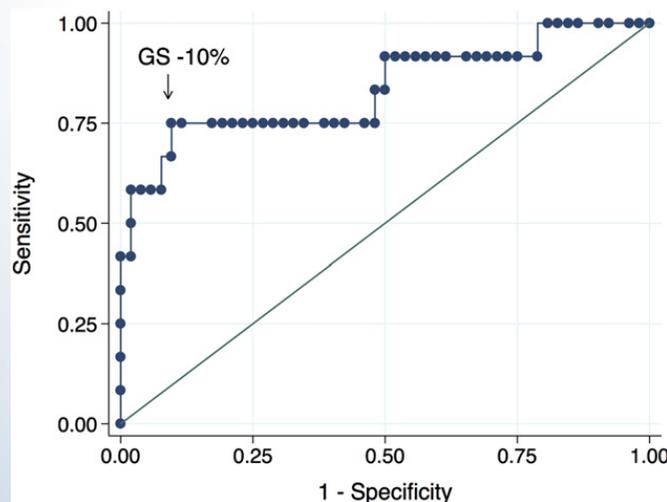
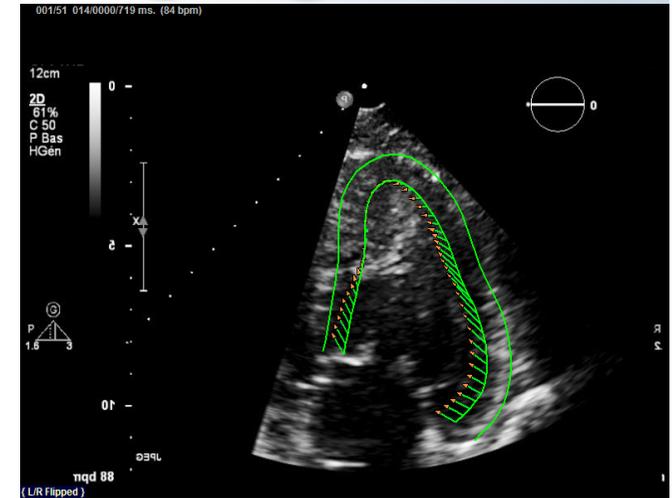
# Imagerie de déformation myocardique : Speckle Tracking

- Organisation différente des fibres  
    ➔ Déformation 3D différente
- VD Normal : Absence de fibres circonférentielles
- VD Systemique ?



# Speckle-Tracking Imaging

- Plusieurs études
- **Pic de strain longitudinal VD**
  - Valeur pronostique
    - Décès, arythmies, Insuffisance cardiaque
    - TV et épisodes d'IC incidents



Valeur seuil :  
Entre -10 and -13%

Kalogeropoulos A *et al.* *J Am Soc Echocardiogr* 2012  
Iriart X *et al.* *Arch Cardiovasc Dis* 2012  
Diller GP *et al.* *Am Heart J* 2012

# Speckle-Tracking Imaging

## Contraction Pattern of the Systemic Right Ventricle

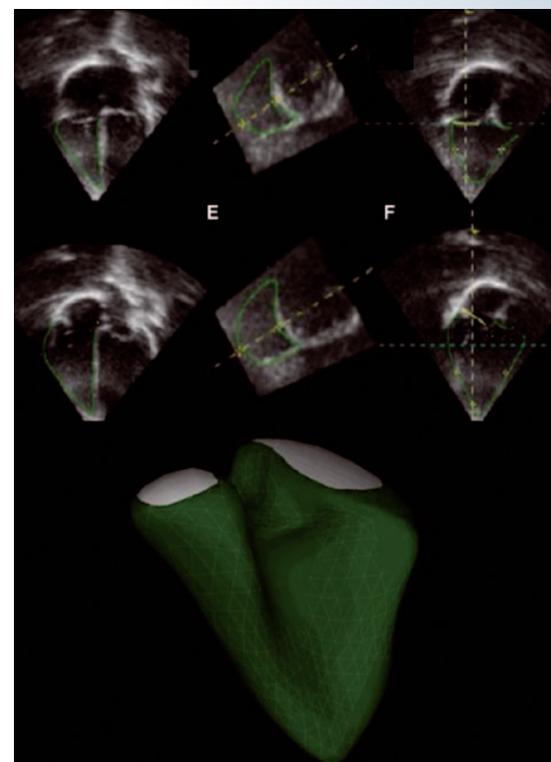
Shift From Longitudinal to Circumferential  
Shortening and Absent Global Ventricular Torsion

- **Predominance de la déformation transverse**
  - Surtout à la pointe et paroi moyenne
- Association strain transverse / capacité à l'exercice



# Evaluation 3D du VD

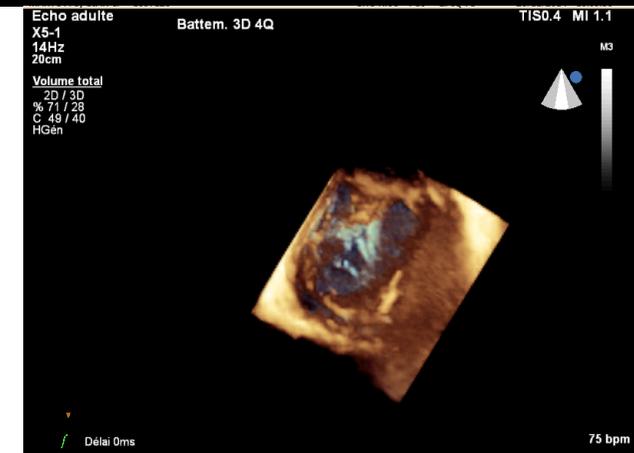
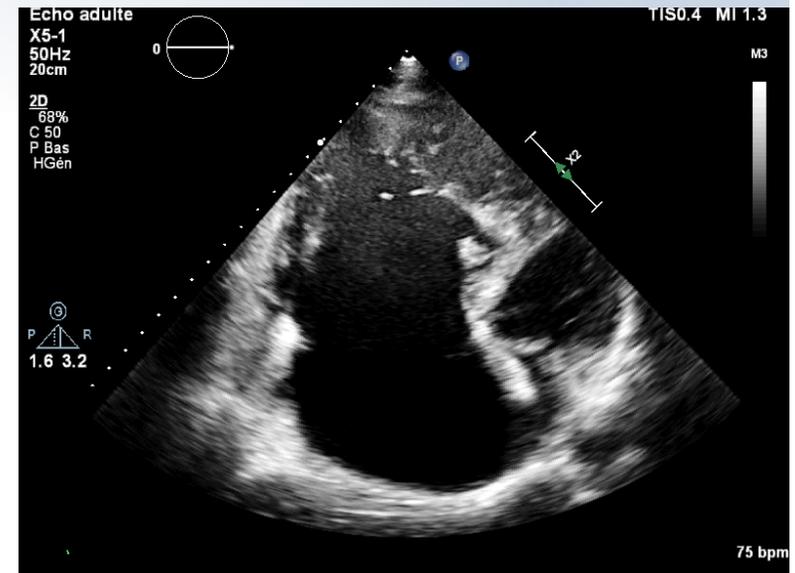
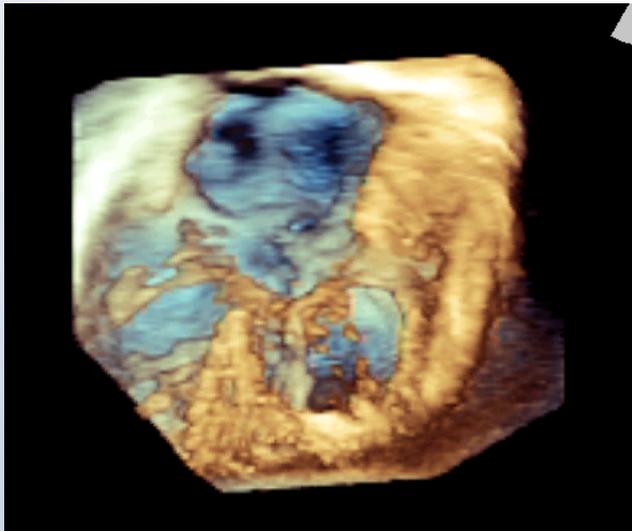
- Evaluation Volumétrique
  - VTD VD “normal”  $< 105 \text{ mL/m}^2$
  - FE VD “normale”  $> 43 \%$
- 3D  $>$  2D (sauf pour la variabilité)
  - Bonne Correlation à l'IRM
- Faisabilité du 3D... 50-60%



Niemann PS *et al.* *J Am Coll Cardiol* 2007  
Van der zwaan H *et al.* *Am J Cardiol* 2010  
Van der zwaan H *et al.* *Eur J Echocardiogr* 2011

# Conclusion

- Evaluation du coeur droit centrale
- Diverses situations
- **Evaluation multi-modalités**



- Intéret des comparaisons ++  
Symptômes trompeurs ...

**Merci pour votre attention**