

# Stratégies pré et per procédure des cardiopathies congénitales



Philippe Mauriat

Novembre 2021



# Contextes des cardiopathies congénitales

- NN avec diagnostic antenatal à adulte multi-opéré

- Problèmes communs :

- Troubles du rythme (congénitaux adultes)
- Forte interaction cœur-poumon : troubles de ventilation, surinfection...
- Dysfonction ventriculaire
- HTAP conséquence de shunt G-D, ou d'atteinte mitrale ou mixte
- Effets multisystémiques de la cyanose : troubles de l'hémostase, ...

- Association de syndrome polymalformatif (8 à 10%) :

- Génétique : microdélétion 22q11(Digeorge), Noonan, Marfan, Williams Beuren, Trisomie 21, Turner...
- Autres : alcool, toxique, infectieux, métabolique, environnement...

# Interactions cardio-pulmonaires

- Compression des voies respiratoires par structures vasculaires :
  - => Atélectasie chronique, surinfection, pneumopathie, emphysème localisé
- Scoliose - Déformation thoracique, sternale
- Hémoptysies (artères collatérales – HTAP – Syndrome Eisenmenger)
- Lésion du nerf phrénique ou récurrent (complications chirurgicales)
- **Conséquences :**
  - **Surinfections pré et post-opératoires**
  - **Difficultés de sevrage du ventilateur**

# Défaillance cardiaque congestive

- Favorisée par
  - Shunts avec augmentation du débit pulmonaire
    - *CIA - CIV large - TAC – TGV*
  - Lésions obstructives de la voie gauche
    - *Coarctation - sténose valvulaire (supra et sous aortique)*
  - Anomalies valves (insuffisance) : Aorte - Mitrale
  - Cardiomyopathie
  - Réintervention : CIV résiduelle, fuite valvulaire...
  - ex : Fallot opéré avec fuite valve pulmonaire à l'âge adulte

# Dysfonction ventriculaire

- Liée à la pathologie :
  - *Ventricule droit systémique ou ventricule unique*
- Liée à l'âge de la correction
  - Surcharge en pression sur sténose valvulaire
  - Surcharge en volume sur shunt, insuffisance valvulaire
  - Cyanose
  - Atteinte coronaire (congénitaux adultes)
- **Conséquence : dysfonction cardiaque ± aggravée en post-op**

# Hypertension artérielle pulmonaire

- Shunt G  $\Rightarrow$  D : surcharge du VD en volume (*CIA*) et en pression (*CIV*, *TAC*)
  - Dysfonction endothéliale = pathologie vasculaire pulmonaire
  - HTP progressive puis irréversible
- Pathologies à risques d'HTAP : shunt non restrictif
  - *CIV*
  - *CAV*
  - *TGV avec CIV*
  - *CA*
- **Risques de crises d'HTAP post-op et dysfonction VD**

# Cyanose

- **Cardiopathies cyanogènes**
  - *Atrésie pulmonaire*
  - *TGV*
  - *Tétralogie de Fallot*
  - *Syndrome d'Ebstein*
- **Après intervention palliative**
  - *Création de shunt systémico-pulmonaire*
    - *Anastomose systémico-pulmonaire (ASP)*
    - *= anastomose de Blalock-Taussig*
  - *Création de CIA*
  - *Dérivation cavo-pulmonaire partielle*

# Effets de la cyanose

- **Hématologiques**

- Érythropoïèse augmente, Ht↑ (favorise lithiase biliaire)
- Hyperviscosité symptomatique si Ht > 65%
  - Céphalées, étourdissements, trouble de la vision, fatigue, myalgies, faiblesse musculaire
- Déficience en Fer
- Plaquettes ↓, von Willebrand ↓, survie plaquettaire ↓

- **Risques hémorragiques post-opératoires**

- *Eviter les variations importantes du niveau d'hématocrite de référence pour le patient : ex des Hb > 20 gr*

# Effets de la cyanose

- **Effets de l'hypoxémie sur le rein**
  - Glomérules hypercellulaires et dilatés
  - Épaississement membrane basale
- **Effets de l'hypoperfusion chronique**
  - Augmentation de la réabsorption
  - Protéinurie
  - Hyperuricémie
- **Risque élevé d'IRA post-opératoire**

# Effets de la cyanose

- **Effets neurologiques de l'hypoxie chronique**
  - rSO<sub>2</sub> (NIRS) cérébrale souvent < 50%
  - Abscès cérébraux
  - Accidents vasculaires cérébraux
  - Embolies paradoxales
- *Hypoperfusion cérébrale par vol sous-clavier d'une anastomose systémico-pulmonaire*

# Questions en pré-procedure

- Quelle cardiopathie ?
- Des shunts cardiaques avec risque de variation du débit pulmonaire ?
- Des lésions obstructives ?
- Une cyanose ?
- Une défaillance cardiaque ?
- L'atteinte d'autres organes ?
- Des malformations associées ?

# Shunt dépendant

- **Shunt large entre 2 cavités avec égalité de pression :**
  - *Large CIA - CIV - Canal artériel*
  - *Tronc artériel commun (TAC) – Fenêtre aorto pulmonaire*
  - *Anastomose Systémico-Pulmonaire (Blalock)*
- **Le shunt est dépendant du contrôle des résistances vasculaires systémiques (RVS) et pulmonaires (RVP)**
- *Différent des shunts peu dépendants des RVS et RVP :*
  - *shunts obligatoire ou restrictif*

# Shunt obligatoire

- Shunt large entre 2 cavités
  - avec grande différence de pression
- Shunt fixé, à haut débit
- Peu dépendant des RVS et RVP
- Ex : *Canal atrio-ventriculaire (CIA – CIV)*
- Shunt VG -> OD

# Shunt restrictif

Petit shunt entre 2 cavités

Fixé, débit faible

Peu dépendant des RVS et RVP

Ex : *Petites CIA - CIV*

*Canal artériel de très petite taille*

*Anastomose systémico-pulmonaire (Blalock) de petit calibre par rapport à la taille des branches pulmonaires*

# Shunt dépendant et anesthésie

- Les shunts sont dépendants de la dynamique circulatoire (shunt G-D)
- Le but est de préserver cette dynamique pour contrôler le shunt
- **Surtout éviter l'hyperdébit pulmonaire à l'induction de l'AG *provoqué par pré-oxygénation 100%, l'hyperventilation et HTA (douleur)***
- Cibles du contrôle du shunt :
  - Fonction ventriculaire
  - Résistances vasculaires systémiques (RVS)
  - Résistances vasculaires pulmonaires (RVP)

# Augmentation du débit cardiaque

- Remplissage vasculaire
- Agents chronotropes (pas toujours...)
- Agents inotropes (pas toujours...)
- Vasodilatateurs (si volémie correcte)
- Anesthésiques
  - si obstacle musculaire à l'éjection par baisse des effets symp +
  - Ex : midazolam pour une tétralogie de Fallot
- $\beta$  bloquants (diminue l'hypertonie de l'infundibulum pulm du VD)

# Diminution du débit cardiaque

- Anesthésiques (le + souvent) : propofol, halogénés, midazolam
- Hypovolémie
- Vasodilatateurs (si volémie insuffisante)
- Inhibiteurs calciques surtout chez l'enfant
- Pression moyenne de ventilation élevée
  - Baisse de la précharge, aggravée si volémie insuffisante
- Troubles du rythme
- Ischémie

# Variation des résistances vasculaires systémiques

- **Augmentation**
  - Stimulations sympathiques (douleur, réveil,...)
  - Vasopresseurs systémiques
- **Diminution**
  - Anesthésiques (propofol, midazolam, halogénés)
  - Vasodilatateurs (phentolamine, urapidil)
  - $\beta$  bloquants
  - Inhibiteurs calciques

# Augmentation des résistances vasculaires pulmonaires

- Hypoxie ( $\text{PaO}_2 < 6 \text{ kpa}$ )
- Hypercapnie
- Acidose
- Hématocrite élevé
- Hypervolémie
- Pression moyenne de ventilation élevée
- PEEP élevée
- Stimulation sympathique
- Vasopresseurs : NAD mais pas vasopressine

# Diminution des résistances vasculaires pulmonaires

- O<sub>2</sub> : ***pb de la pré-oxygénation systématique si shunt G-D***
- Hypocapnie : ***pb de l'hyperventilation***
- Alcalose
- Hématocrite bas
- VD pulmonaire spécifique : NO, prostacycline en aérosol, ...
- VD pulmonaire : prostacycline, sildénafil, bosentan
- Anesthésiques

# Hyperdébit pulmonaire

Shunt Gauche-Droit :  $QP > QS$

Augmentation du flux pulmonaire

Si  $QP \gg QS$

Risque de surcharge vasculaire pulmonaire

Hypoperfusion systémique secondaire

Hypoperfusion coronaire

**Aggravé par  $FiO_2$  100% + hyperventilation avec hypocapnie**

# Malformations avec shunt G-D => hyperdébit pulmonaire

- *CIA*
- *CIV*
- *Canal artériel*
- *CAV partiel et CAV complet*
- *RVPA*
- *TAC*
- *Ventricule unique*

# Hypodébit pulmonaire

Shunt droit-gauche  $QP < QS$

=> hypoxie avec cyanose

Si  $QP \ll QS$

Diminution du flux pulmonaire avec hypoperfusion

Diminution du retour veineux pulmonaire

Diminution de la précharge gauche

Bas débit cardiaque et hypoxie ++++

**Aggravation de la désaturation**

# Malformations à shunt D-G => hypodébit pulmonaire

*Tétralogie de Fallot*

*Atrésie pulmonaire avec ou sans CIV :*

*AP Septum Ouvert ou AP Septum Intact*

*Atrésie tricuspide*

*Anomalie d'Ebstein*

*TGV (CA - CIV) avec shunt mixé*

*Ventricule unique ± sténose pulmonaire*

# Lésions obstructives

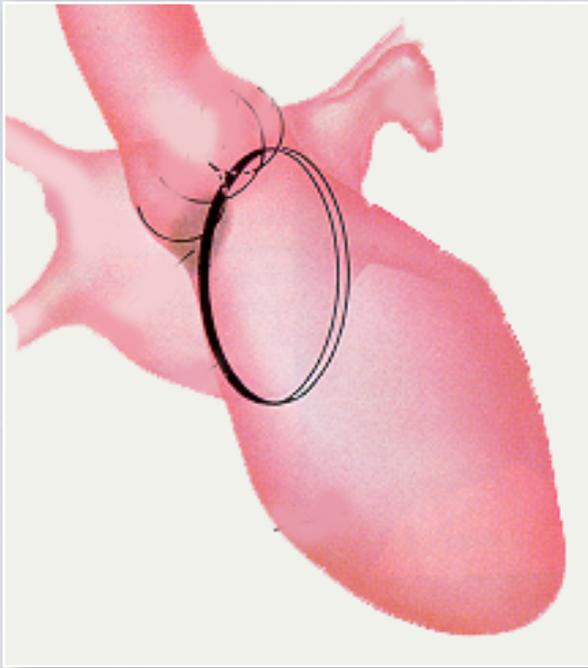
- *Coarctation de l'aorte*
- *Sténose aortique*
- *Sténose mitrale*
- *Sténose pulmonaire*
- *Hypertrophie septale VG ou VD*
- ***Prudence avec remplissage et vasodilatateurs pulmonaires :***
  - ***-risque de surcharge veineuse pulmonaire (OAP)***
- ***Prudence : les inotropes augmentent les gradients***

# Au terme du bilan pré-procedure, il faut connaître

- La pathologie cardiaque du patient et le but de l'intervention :
  - Par cathétérisme ou chirurgie : initiale ou reprise
- Les risques de décompensation per-procedure :
  - - Pendant l'intervention avec ou sans CEC
- La stratégie péri-opératoire :
  - - Objectifs hémodynamique et oxygenation (ASP, Norwood)
- La stratégie post-opératoire : fast-tracking ou réa prolongée

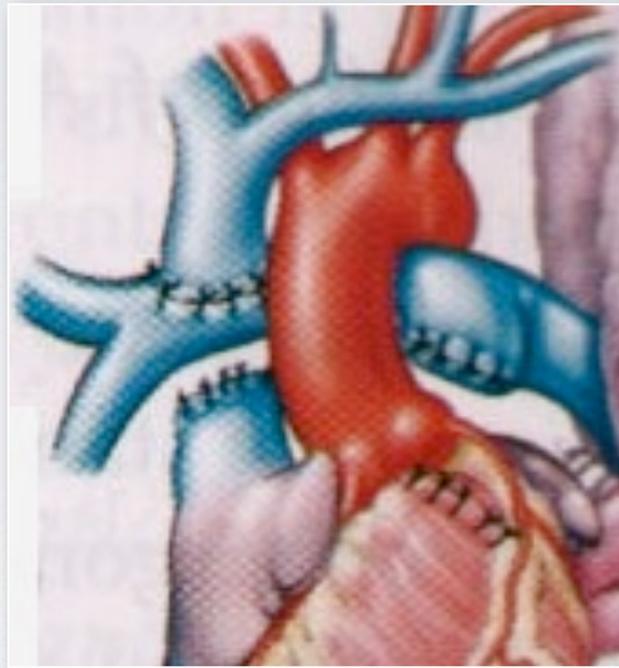
# Interventions programmées

Ex : ventricule unique  $\pm$  sténose pulmonaire



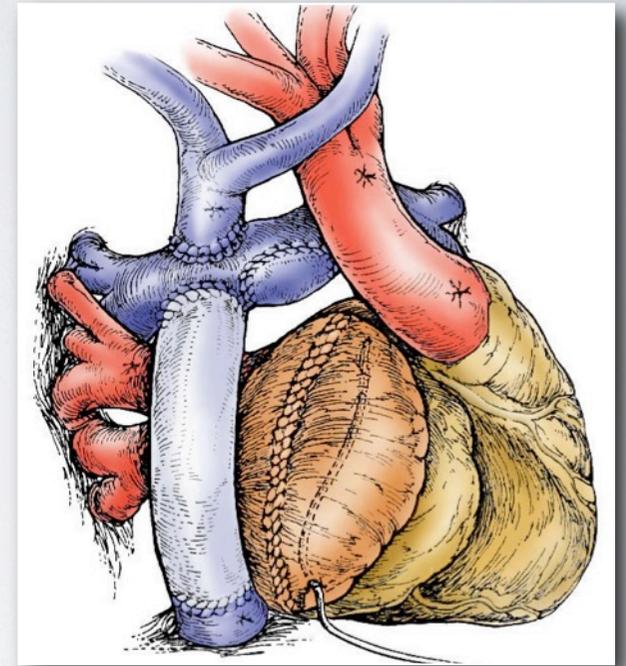
*Nouveau-né*

Anastomose  
systémico-pulmonaire  
ou cerclage AP



*> 6 mois*

Dérivation cavo  
pulmonaire partielle



*> 3 - 4 ans et bcp +*

Dérivation cavo  
pulmonaire totale

# Shunt et induction d'anesthésie

## • Shunt D-G :

- Ralentit l'induction des halogénés
- Accélère l'induction IV

## • Shunt G-D :

- Pas d'effet sur l'induction des halogénés
- Ralentit  $\pm$  l'induction IV

Comparaison de la vitesse d'induction des halogénés chez l'enfant avec ou sans cardiopathie congénitales et fonction du shunt. *Hasija S. Annals of Cardiac Anaesthesia. 2016*

Group	Induction time (s) (mean $\pm$ SD)
1 témoin	51 $\pm$ 11.3
2 Shunt G-D	53 $\pm$ 12.0
3 Shunt D-G	99 $\pm$ 12.3*

# Variations $Q_p/Q_s$ à l'induction d'anesthésie

- **Intubation** : risque de complications si baisse de  $SaO_2 > 30\%$ 
  1. Intubation sélective - sonde coudée => RVP ++
- **Troubles du rythme** par augmentation des volumes OD et VD  
=> Bradycardie - Rythme jonctionnel - ESV

Anesthésie insuffisante - Hypoxémie – Hypercapnie

Troubles ioniques

Mise en place du guide du cathéter central

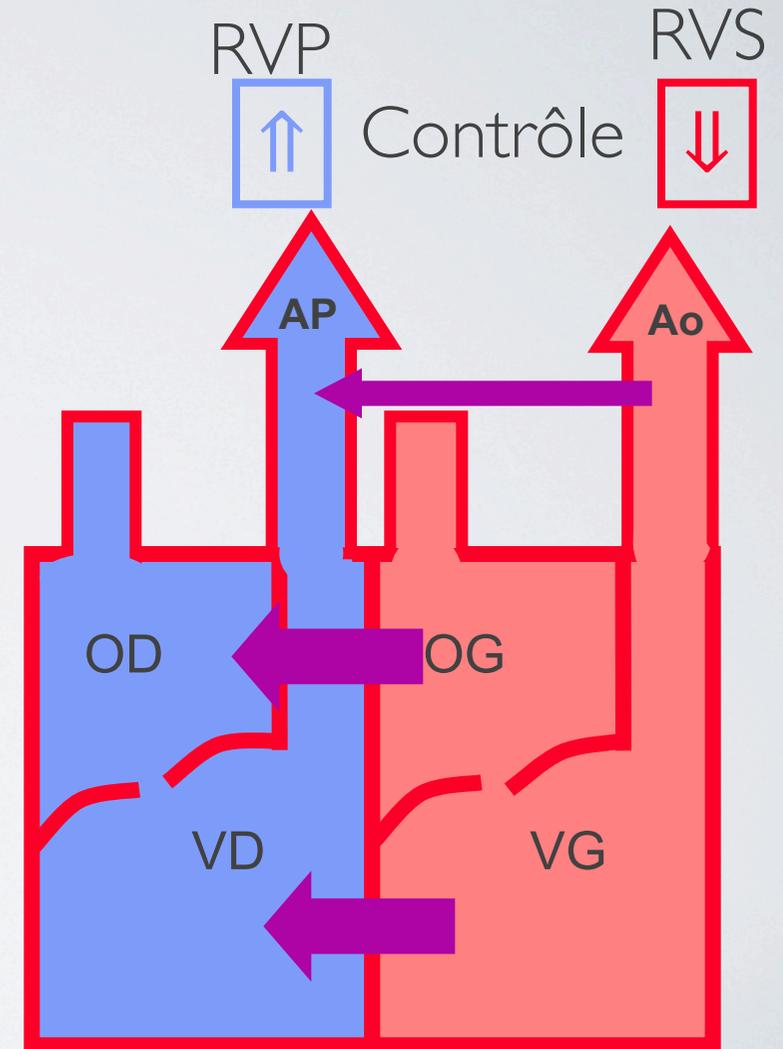
- => **Baisse du  $Q_c$  – désaturation - acidose - RVP ++**

# Effets de la ventilation

- **Hyperventilation avec hypocapnie**
  - Diminue la PAP et augmente le shunt G-D
    - ex : CIV sans sténose pul, CA, ASP
  - Augmente la concentration alvéolaire des halogénés
    - Accélère l'induction
- **Pré-oxygénation et ventilation à FiO<sub>2</sub> 100%**
- **Conséquences :**
  - Diminue le débit sanguin cérébral (chute de la rSO<sub>2</sub> cérébrale)
  - Diminue les RVP et augmente le shunt G-D : hyperdébit pulmonaire

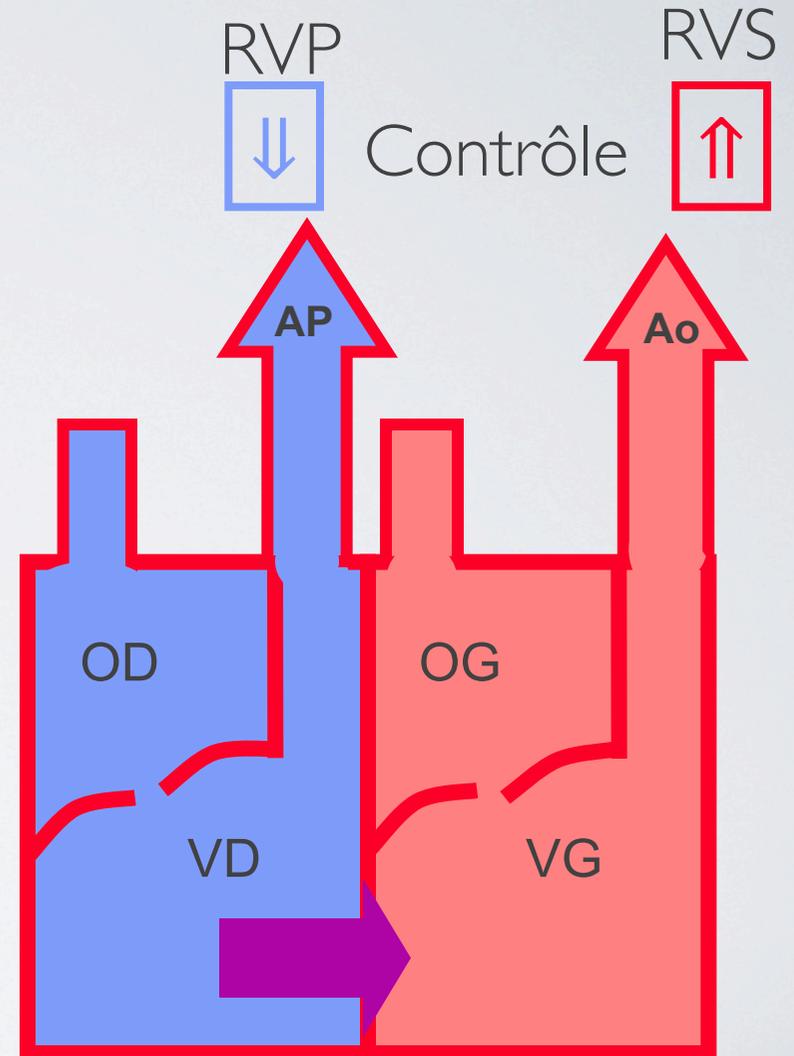
# Anesthésie et Shunt G-D

- *CIA, CIV, CA*
- Risque de surcharge vasculaire pulmonaire avec hypoperfusion systémique secondaire (coronaire++)
- **Contrôle du shunt : ↓RVS et ↑ RVP**
- Attention FiO2 100% et hyperventilation
- Anesthésie :
  - Induction IV ou halogénés : faible effet sur les RVP ↓



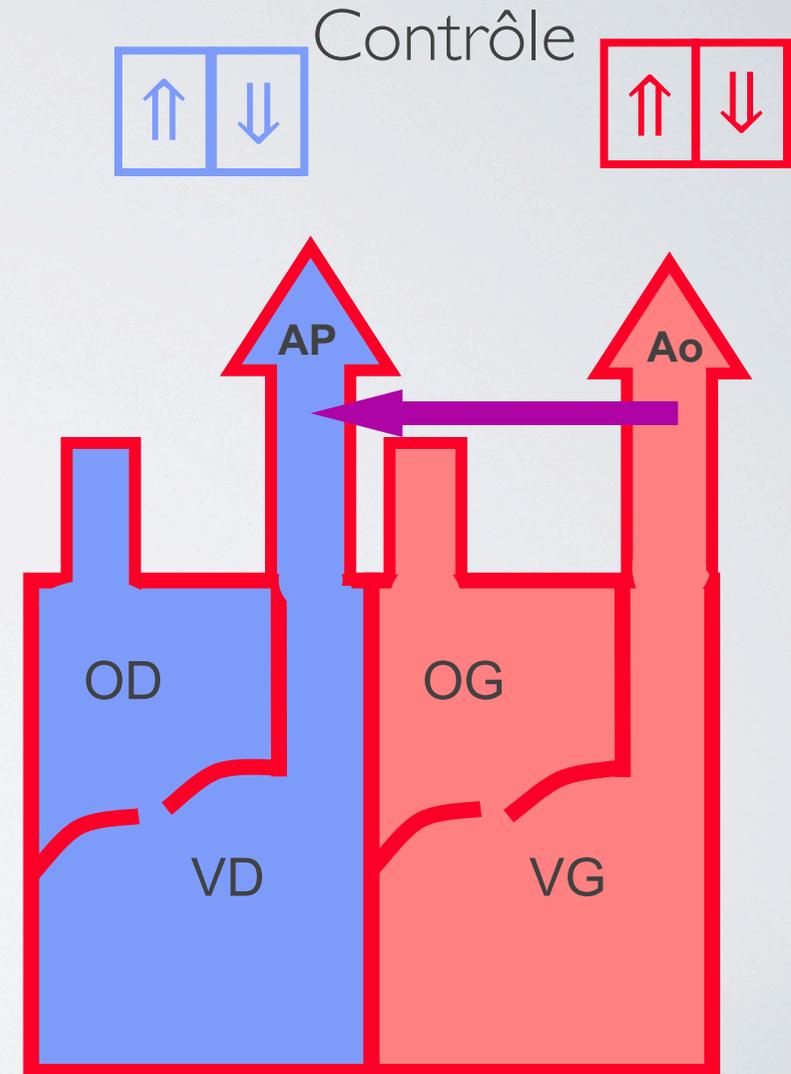
# Anesthésie et Shunt D-G

- *Tétralogie de Fallot*
- *Atrésie pulmonaire (+CIV), Ebstein*
- Si ↓ RVS, et ↑ RVP malaise Fallot :
  - shunt ↑, cyanose ↑
- **Contrôle du shunt : ↑ RVS et ↓ RVP**
- Anesthésie :
  - Induction iv : accélération des effets
  - Halogénés : induction prolongées (risque de surdosage)



# Anesthésie et Shunt palliatif

- Shunt G  $\Rightarrow$  D chirurgical
  - Anastomose systémico-pulmonaire (Blalock)
  - SaO<sub>2</sub> cible entre 80 et 85%
- **Contrôle du shunt :**
  - **maintenir l'équilibre...**
  - FiO<sub>2</sub> élevée, PCO<sub>2</sub> basse, Hte bas  $\Rightarrow$  baisse RVP
  - Hypoventilation (intubation sélective, sécrétions...)  $\Rightarrow$  augmente RVP



# Au final

- ◆ Comprendre la physiopathologie des CC
  - ◆ Avant l'intervention et pendant
  - ◆ Comprendre le management du Qp/Qs
- ◆ Intérêt des protocoles pour l'anesthésie, la CEC, la protection myocardique
  - ◆ Permet l'évaluation stricte de la réparation de la CC sans interférences de différentes stratégies d'anesthésie
- ◆ L'anesthésie des CC = réanimation per-opératoire