# Anesthésie-Réanimation
# Maladie mitrale congénitale

**N Tafer**

**DU RCCC - 2017**

# Prise en charge

- Sténose mitrale
  - Patients avec pathologie respiratoire
    - Surinfection - Troubles de ventilation
  - Dyspnée - Subœdème pulmonaire
  - Troubles du rythme - Fibrillation auriculaire
- Fuite mitrale
  - Bas débit cardiaque - Insuffisance congestive
  - Tachypnée - Dyspnée
- Pathologie associée à d'autres malformations cardiaques
- Chez l'enfant plusieurs interventions obligatoires
  - Plastie -> remplacements valvulaires répétés

# Traitement pré-op

Diurétiques, IEC

Traitement des troubles du rythme : Cordarone

Anticoagulation si FA

Fuite mitrale :

- Vasodilatateurs et inotropes efficaces

Sténose mitrale :

- VD et inotropes dangereux car tachycardie réduisant le remplissage du VG

# Anesthésie

Sténose mitrale

- Maintenir FC et PA stables
- Pas de tachycardie
  - Attention aux I+, VD, Atropine
- Remplissage prudent : contrôle Echo
- Eviter l'inotropisme négatif
- Eviter l'HTAP : QS

# Anesthésie

Fuite mitrale

- Maintenir FC et PA stables
  - La bradycardie augmente le volume régurgité
  - Une faible augmentation de Fc diminue la fuite
- Baisse de la post-charge améliore Qc
- Remplissage prudent : contrôle Echo
- Eviter l'inotropisme négatif
- Eviter l'HTAP : QS

# Anesthésie

Prise en charge modifiée et plus complexe si malformations associées

CIA, CIV, sténose pulmonaire, sténose aortique (VG hypertrophié), VDDI, petit VG …

Redux de CAV

Persistance de fuite mitrale post-op à ± long terme

Changement de valve = prise en charge d'un patient avec une sténose mitrale + réopération

Stratégie des voies veineuses et artérielles ++++

# CEC et protection

- Patient en hypervolémie
  - Stratégie sans transfusion possible
- Protection myocardique : attention si hypertrophie
- Sevrage de la CEC dépend :
  - De la fonction ventriculaire pré-op
  - De la durée du clampage aortique
    - Plastie rapide ou ± complexe + valve
    - Autres gestes : CIA, cerclage, Konno…
  - De sténose ou fuite résiduelle
- Mesure de POG - PAP
- ETO per op ++++ pour évaluer :
  - Réparation, fonction VG-VD, PAP

# Problèmes spécifiques post-op

Bas débit cardiaque

- Risque si fonction VG normale en pré-op
- Changement de la compliance VG et OG
- Adaptation ± rapide : qq heures à ?
- Maintenir POG encore élevée ≥ 15 pour obtenir Qc normal dans un premier temps
  - Contrôle POG-PAP-Echo
  - Si POG trop élevée = HTAP
- Traitée par inotropes, vasodilatateurs, assistance
- Post IM : maintenir FC élevée par Pace ou I+

- HTAP
  - Particulièrement après sténose mitrale
  - Valve en position supra annulaire qui limite le flux mitral : augmente POG puis PAP
  - Traitement efficace par NOi -Sildénafil, …
- Anticoagulation sur valve mécanique
  - Efficace le + tôt possible
  - Difficile si saignement post-op
  - Complexe si assistance circulatoire
- Plastie mitrale
  - Fuite persistante ou retardée ± Hémolyse
    - Reprise chirurgicale
      - Nouvelle plastie ou valve mécanique
    - Risque d'altération de la fonction VG

# Cas clinique I

2 mois - 5,1 kg

Défaillance cardiaque - ventilé depuis 1 mois

Echo : Vg dilaté et hypokinétique, IM, compression de la bronche souche gauche par l'OG

Chirurgie : plastie mitrale - création de CIA

CEC 120 min - Cl Ao 37 min - Assistance 50 min

PA 60 mmHg - POG 7 mmHg - SaO2 100%

Dobutamine et Dopamine 5 mcg/kg/min

Echo : Vg dilaté, cinétique dégradée par rapport au pré-op. IM moins fuyante, un petit jet. PAP 35 mmHg

Hémodynamique stable

Hémolyse persistante pendant 6 j

Reprise chirurgicale : nouvelle plastie

Arrêt de l'hémolyse

Echo : fonction VG correcte, plastie mitrale peu fuyante

Troubles de ventilation à répétition

Extubation à J16

Sortie à J21 - Echo : IM fuyante

Aggravation de la fuite mitrale

2 mois + tard : remplacement mitrale (CarboM 16)

CEC 94 min Cl Ao 40 min

Dobu 8 - Dopa 5 - PA 60 mmHg - POG 9 mmHg

Echo : contractilité médiocre, PAP/PA 50%, faible gradient sur la valve.

Sevrage de la VA à J 4 avec NO

Arrêt des inotropes à J 5

Relais Héparine - Previscan

J11 Sortie de réa

5 ans + tard - 18 kg

Echo : gradient transmitral de 15 mmHg, OG dilaté. Bon fonction VG, PAP basse

Remplacement valvulaire (CarboM 22)

CEC 78 min Cl Ao 50 min

Hémodynamique correcte  PAM 70 POG 8

Adrénaline 0,14 Corotrope 0,5 mcg/kg/min

Echo : bonne cinétique du VG, gradient max 10 mmHg et moyen 3 mmHg sur la valve. PAP basse

Extubé à H5 - arrêt  de l'adrénaline

J2 arrêt du Corotrope - J3 sortie de réa

# Cas clinique II

3 ans - 11 kg - Congo

Diagnostic IM congénitale à 4 mois

Echo : VG dilaté avec fonction systolique conservée, OG très dilatée, IM importante, anneau très dilaté, minime CIV de pointe, HTAP 70 mmHg

Plastie mitrale

CEC 109 min Cl Ao 46 min

PAM 80/40 52 mmHg POG 13 mmHg

ETO : VG dilaté de cinétique correcte, minime fuite mitrale, PAP systémique

Adrénaline 0,3 mcg/kg/min - Corotrope 0,3 - NOi

J1 Echo : hypokinésie globale majeure du VG, flux mitrale anterograde < 1 m/s, VD non dilaté de bonne cinétique

Atélectasie du lobe inf gauche, fibro : aplatissement de la bronche souche gauche

Surinfection pulmonaire

Crises HTAP supra systémiques, SvO2 < 30%

Sédation + curare

J9 Echo : VG dilaté, petite amélioration de la cinétique, reste hypokinétique. Bon VD, IT franche, PAP 2/3 PA. minime IM

J12 SvO2 stable aux aspirations, diminution de la sédation.s NOi dépendante. Essai de sevrage de la VA

J15 Extubation + NOi + Sildénafil (1er cas)

J19 arrêt du NOi - J21 sortie de la réa avec Sildénafil

# Anesthésie-Réanimation Ebstein

N Tafer

DU RCC - 2017

# Anomalie d'Ebstein

- Le VD fonctionnel est la partie au delà de la valve
- La valve tricuspide est le + souvent fuyante
  - parfois sténosante ou imperforée
- Lésions associées
  - CIA
  - Sténose, atrésie pulmonaire
  - Canal artériel
  - Transposition corrigée
  - Incidence élevée de pré excitation

# Physiopathologie

La fuite tricuspide importante entraîne :

Dilatation de l'OD

Shunt droit-gauche par la CIA (cyanose)

Baisse du débit pulmonaire aggravée chez le nouveau-né et + si associée avec une sténose ou atrésie pulmonaire

Dilatation du OD-VD ce qui limite le remplissage du VG

# Clinique

- Cyanose néonatale qui peut diminuer avec la baisse des RVP
- Forme néonatale grave avec défaillance cardiaque, acidose métabolique et troubles du rythme et de conduction
  - Intubation et ventilation ± NO
  - Inotropes - remplissage prudent : OD très compliante donc faible variation de la PVC
  - Prostine pour ouvrir le canal et augmenter le débit pulmonaire
- Forme + âgée avec insuffisance cardiaque, troubles du rythme et bloc de branche droit

# Anesthésie

Maintenir la précharge

Eviter l'augmentation des RVP

La Fc ne doit pas être diminuée : risque d'augmentation de la fuite tricuspide

La contractilité du VG ne doit pas être diminuée

Attention aux vasodilatateurs artério-veineux

Attention aux cathéter centraux : excitabilité +++

# Per op

Fonction du type de réparation

Intervention avec ou sans CEC

Monitorage: ETO Scvo2 NIRS PVC

Types de chirurgie :

- Anastomose systémico-pulmonaire
- Plicature auriculaire
- Anastomose cavo-pulmonaire
- Plastie de la valve
- Remplacement valvulaire tricuspide

# Post - opératoire

Après réalisation d'une ASP :

si trop proximale : risque d'augmentation de la fuite pulmonaire et tricuspide -> cercle vicieux

Après réalisation d'une plastie :

Risque de fuite tricuspide résiduelle

maintenir les RVP basses -> vasodilatateurs pulmonaires : NO sildénafil

Améliorer la fonction VD : Levosimendan

Risque de trouble du rythme supraventriculaire et ventriculaire (TV et FV)

# Cas clinique I

3 semaines - 2,9 kg - Diagnostic antenatal à 26S

SaO2 70% intubé-ventilé + NOi

Echo : Ebstein avec accolement des feuillets ant et septal, réduisant la cavité ventriculaire à une partie de la chambre trabéculée et un infundibulum. Atrésie pulmonaire fonctionnelle

Chirurgie : FV à l'ouverture du péricarde - > CEI

Valvuloplastie tricuspide + ASP droite

PA 100/55 70 mmHg, SaO2 85%

Adrénaline 0,4 mcg/kg/min, Corotrope 0,5 - Dobu 10 et NOi

Echo : VG de bonne cinétique, ASP perméable mais gradient diastolique de 10 mHg -> RVP élevées

J1 tendance à l'hyperdébit pulmonaire : arrêt du NO et baisse de l'adrénaline

J2 SaO2 85% Dobu 10 et Dopa 5 mcg/kg/m

J4 Extubation

J5 SaO2 90% - arrêt des I+

J7 Sortie de réa Digoxine - Lasilix

9 mois + tard - 5,5 kg

Echo : valve tricuspide très déplacée vers le bas, un VD fonctionnel réduit à l'infundibulum, un petit passage antérograde de la tricuspide et de l'artère pulmonaire, sans gradient, l'absence d'IT, IP minime, une large OD, un VG dilaté globuleux et hypocinétique, un septum paradoxal, une ASP droite perméable, une CIA avec égalité des pressions auriculaires et shunt bidirectionnel.

Indication : suppression de l'anastomose et DCPP

CEC 70 min sans clampage aortique

PA 85/50 mmHg - POG 8 - PAP (vcs) 18 - SpO2 90%

Dobu 5 - Corotrope 0,5 mcg/kg/min

Echo : hypokinésie franche du VG, septum paradoxal, CIA et VCS perméable

Augmentation du Dobu à 10 + NO (syndrome cave sup)

J3 Extubation + NO

Echo : dysfonction VG avec hypokinésie de la paroi post, pressions de remplissage et pulmonaire correctes, bon fonctionnement de la cavo pulmonaire

J6 Altération hémodynamique, reventilation

Echo : altération de la fonction VG, minime passage Vd-AP

Récupération progressive avec Dobu, Régitine, Corotrope et NO

J17 Extubation

J19 Arrêt des inotropes

Echo : VG dilaté avec une cinétique médiocre, minime passage VD-AP, DCPP perméable

j20 Sortie de Réa

# Cas clinique II

5 ans - 22 kg

Diagnostic antenatal d'Ebstein

Cyanose croissante

Echo : bonne forme anatomique d'Ebstein. Accolement du feuillet septal, pas d'accolement du feuillet antérieur ou postérieur. Anneau tricuspide peu déplacé, dilaté (> 4 cm), VD presque normale mais très dilaté. IT massive

Chirurgie : valvuloplastie tricuspide

CEC 97 min Cl Ao 58 min UF 600 ml

Rythme sinusal - Hémodynamique correcte - SaO2 100%

Adrénaline 0,15 Corotrope 0,5 mcg/kg/min

ETO : plastie avec annuloplastie de réduction, bonne coaptation des feuillets plastifés sans prolapsus pathologique. Fuites paracommissurales grade I-II. PFO fermé. Bonne cinétique VG et VD

Extubation H8 - arrêt Adrénaline

Sortie de réa à J2

- Lasilix - Aldactone