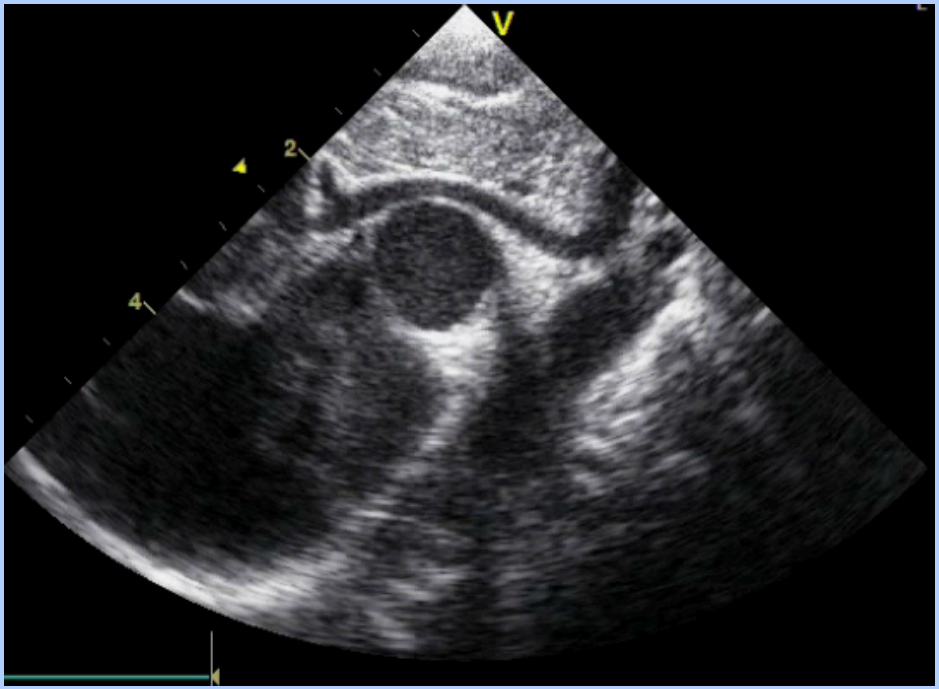
# Prise en charge chirurgicale de l'hypoplasie du cœur gauche

2017 DIU
Réa

Bernard Kreitmann



Dans le contexte du diagnostic anté-natal

Prise en charge post-natale:

**Programme de traitement médico-chirurgical palliatif de type Norwood**

Abstention thérapeutique?

Qui opérer; quand opérer; comment opérer

# Qui opérer?

Tous les patients

Positionnement médico-éthique
- Patients très graves
- Evaluation défavorable

Accompagnement

Transplantation?

# Quand opérer?

Le jour du passage en insuffisance cardiaque!

Résistances pulmonaires

Complication Prostine

Laisser du temps aux familles

# Comment opérer?

Utilisation du VD et de la sortie AP

Supprimer tout obstacle crosse

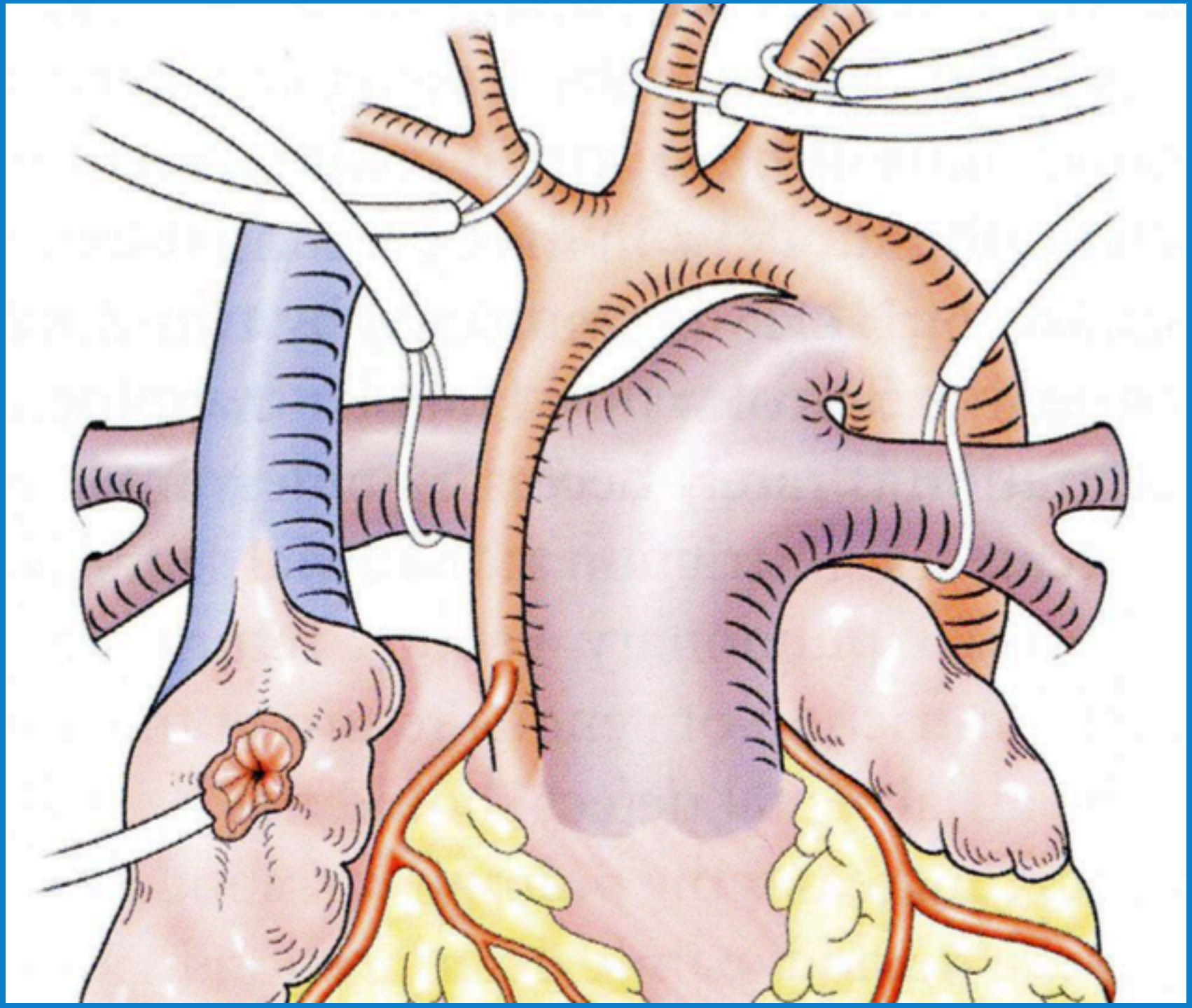
Supprimer obstacle inter-atrial

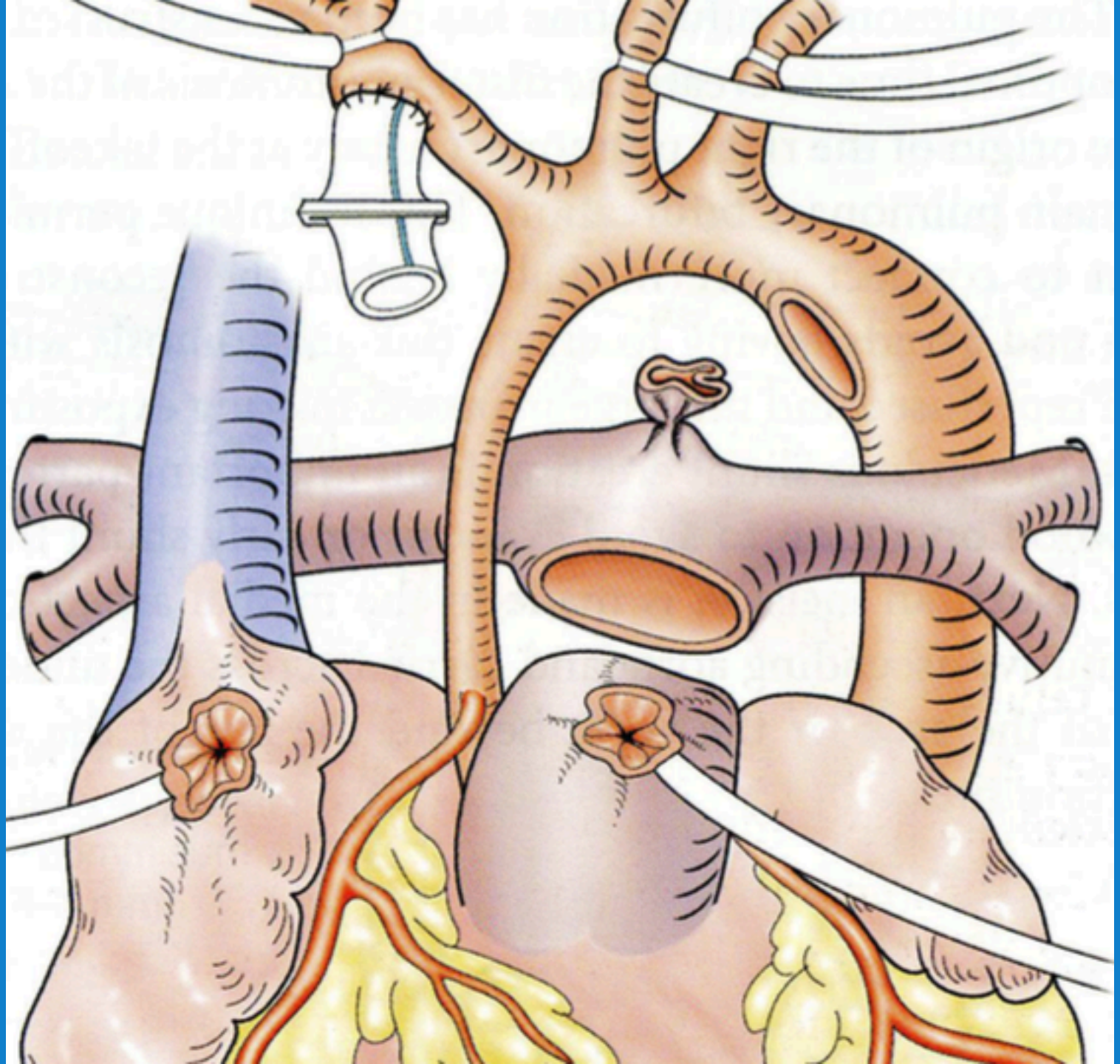
Calibrer le débit pulmonaire

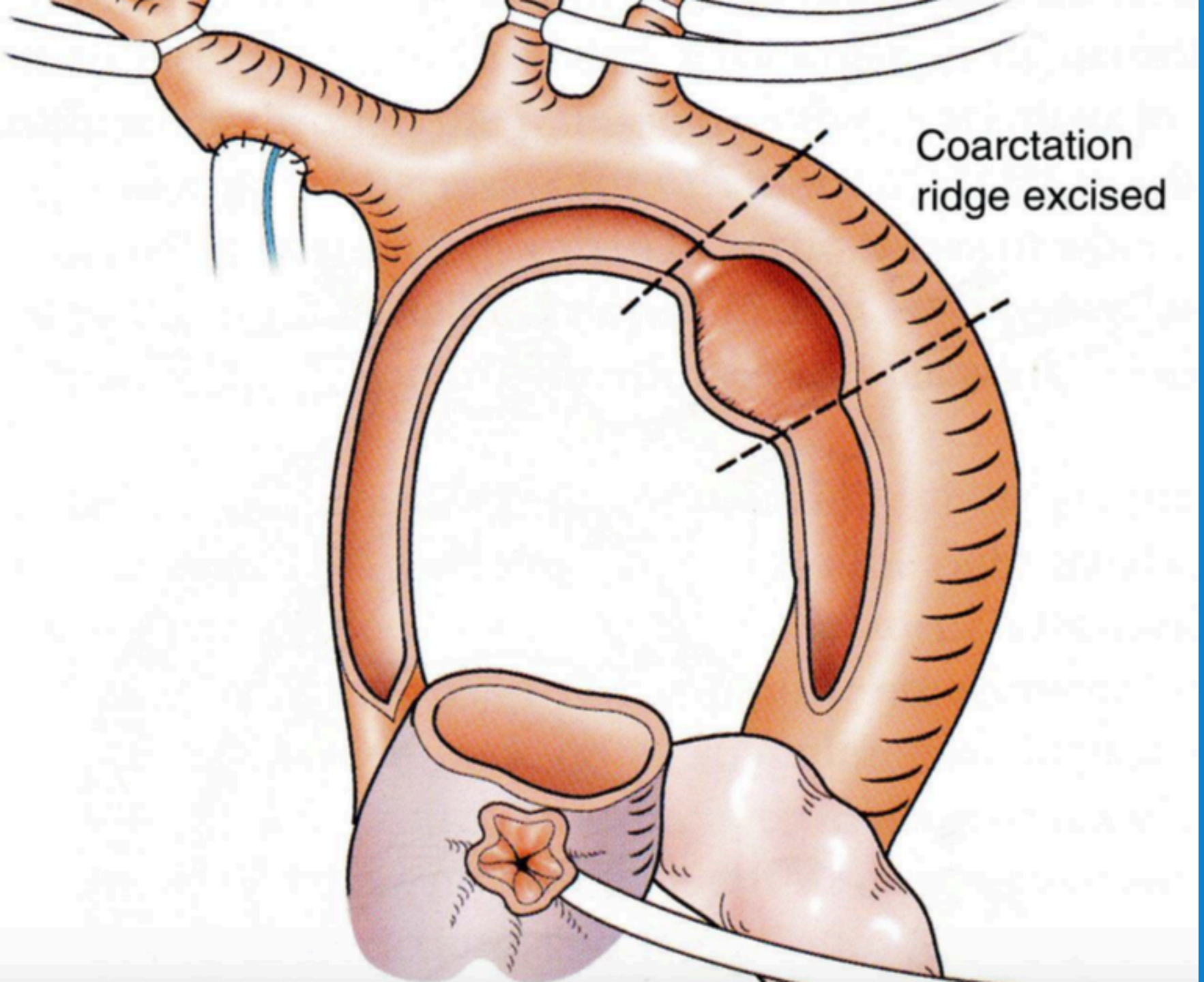
# La voie systémique

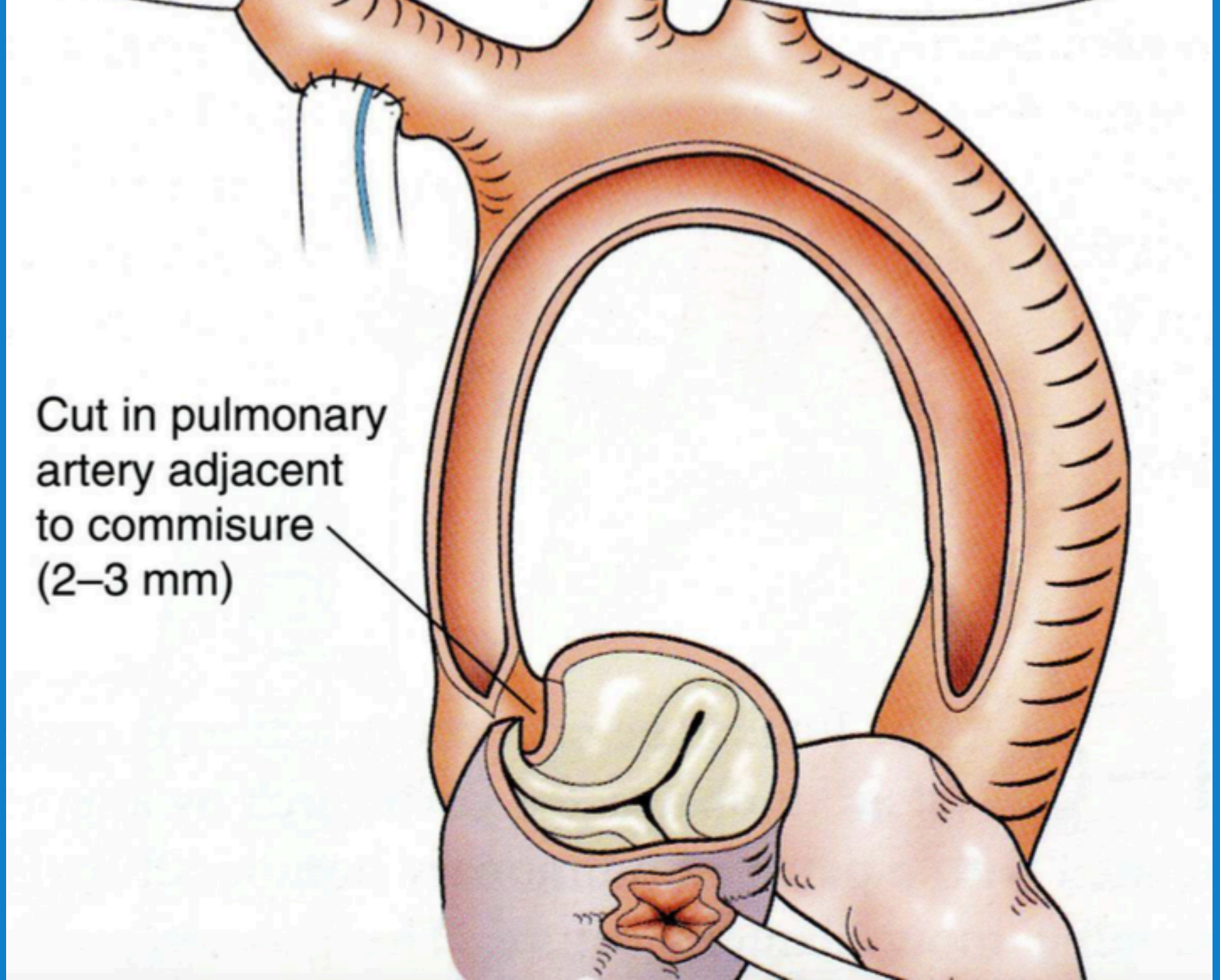
Aspect anatomiques
- nombreuses modifications
  - patchs homogreffes
  - aorte ascendante

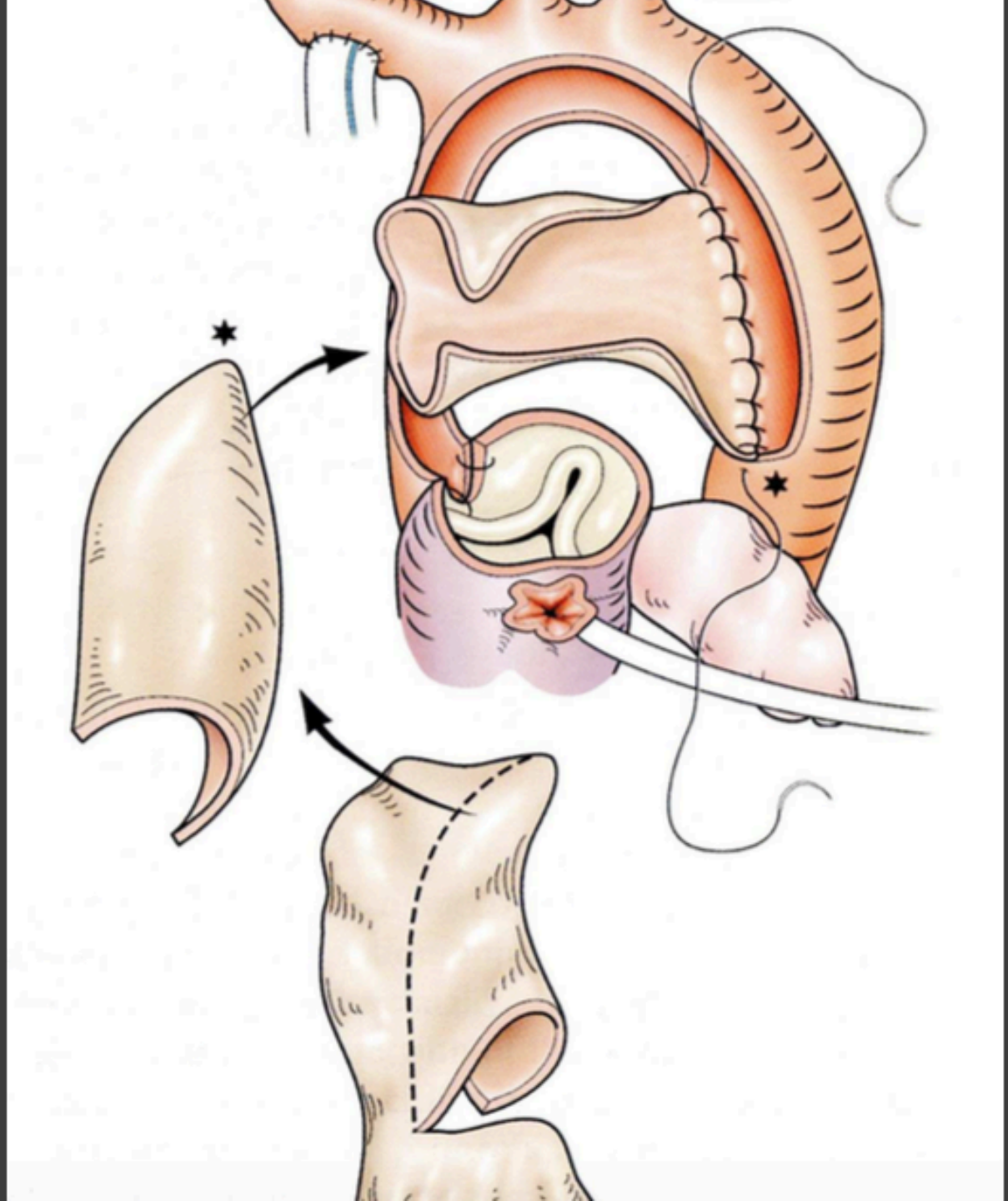
Aspects physio-pathologiques
- CEC
- perfusion cérébrale

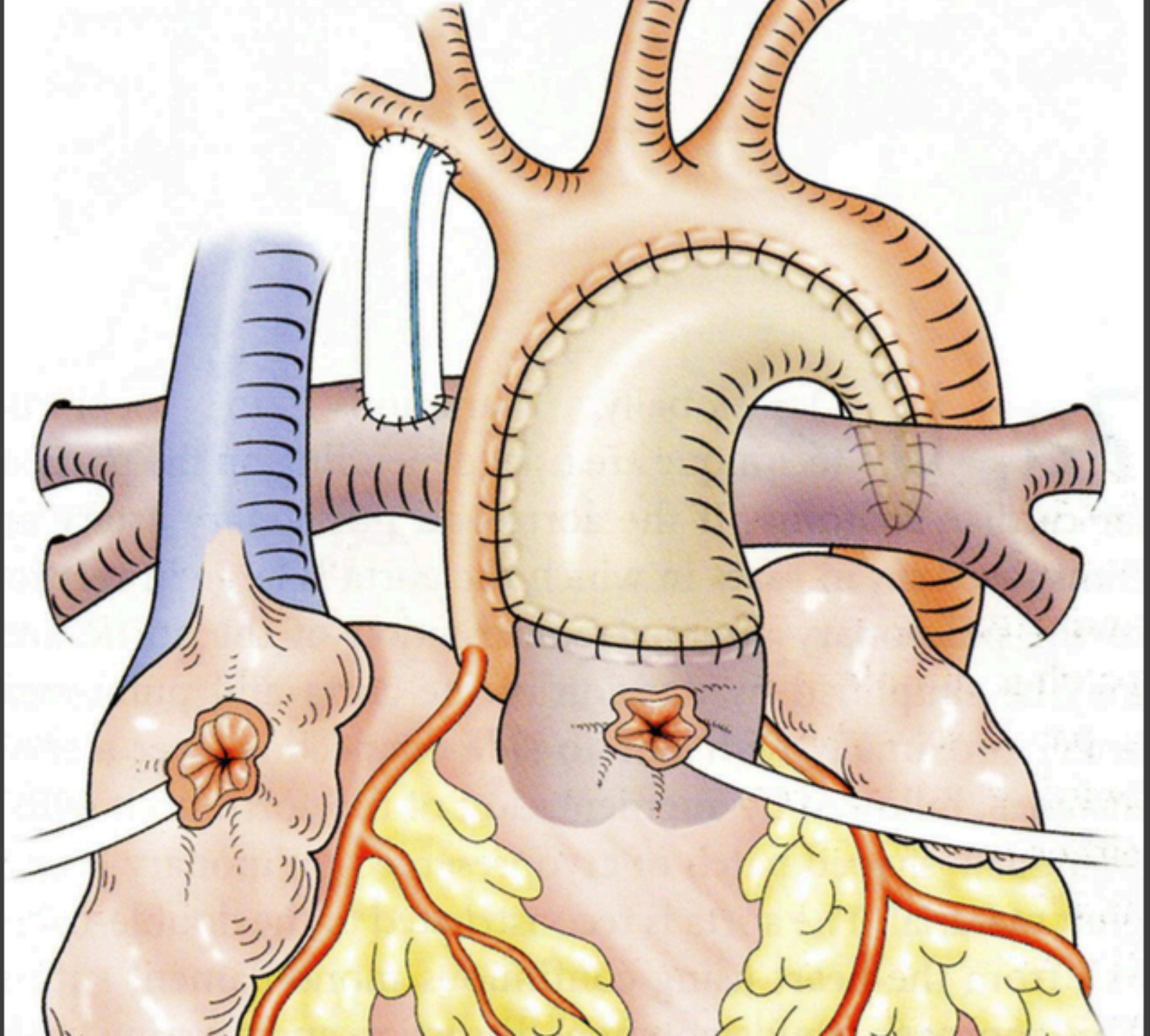





Coarctation
ridge excised


Cut in pulmonary
artery adjacent
to commisure
(2–3 mm)





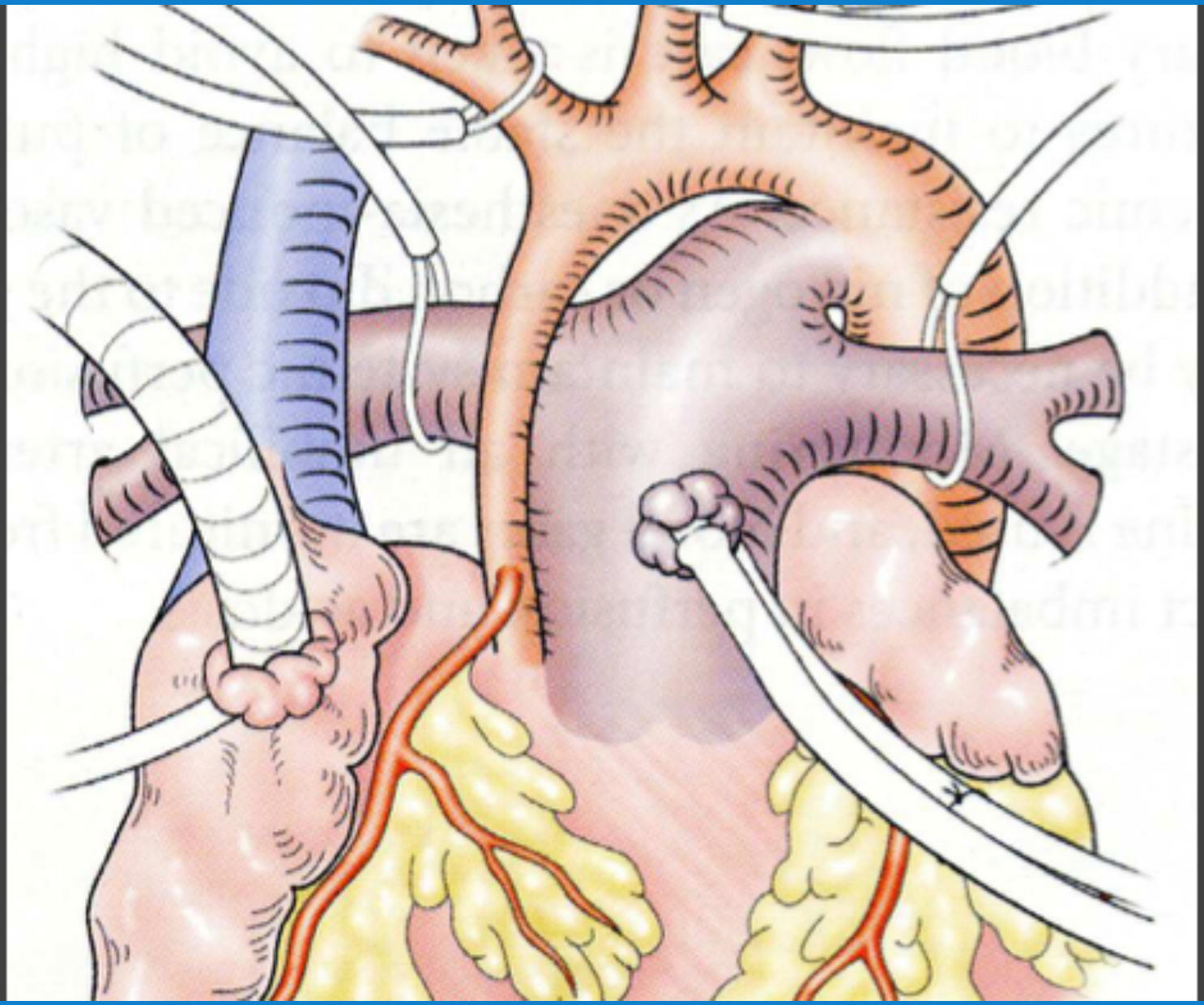
# La voie systémique

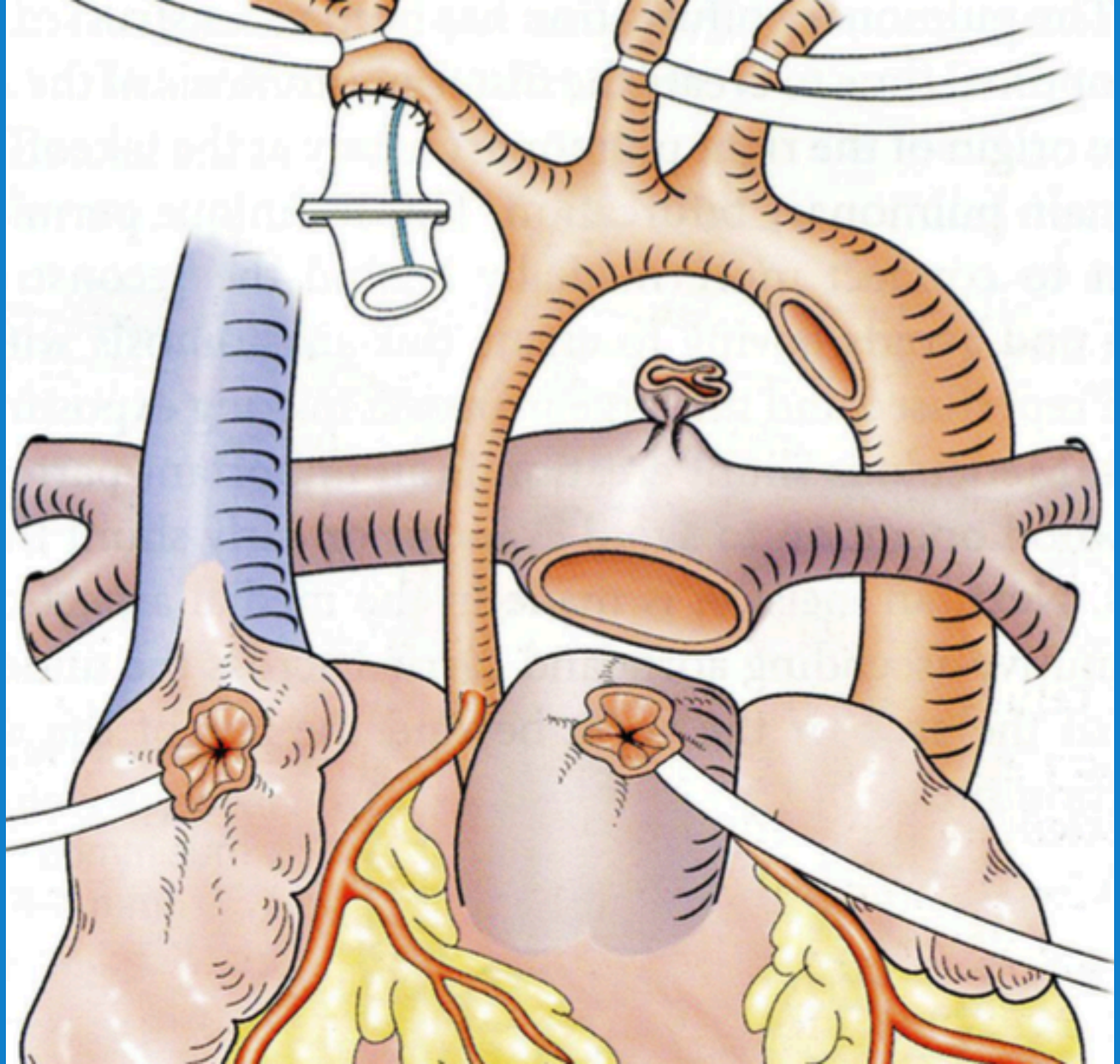
## Aspect anatomiques

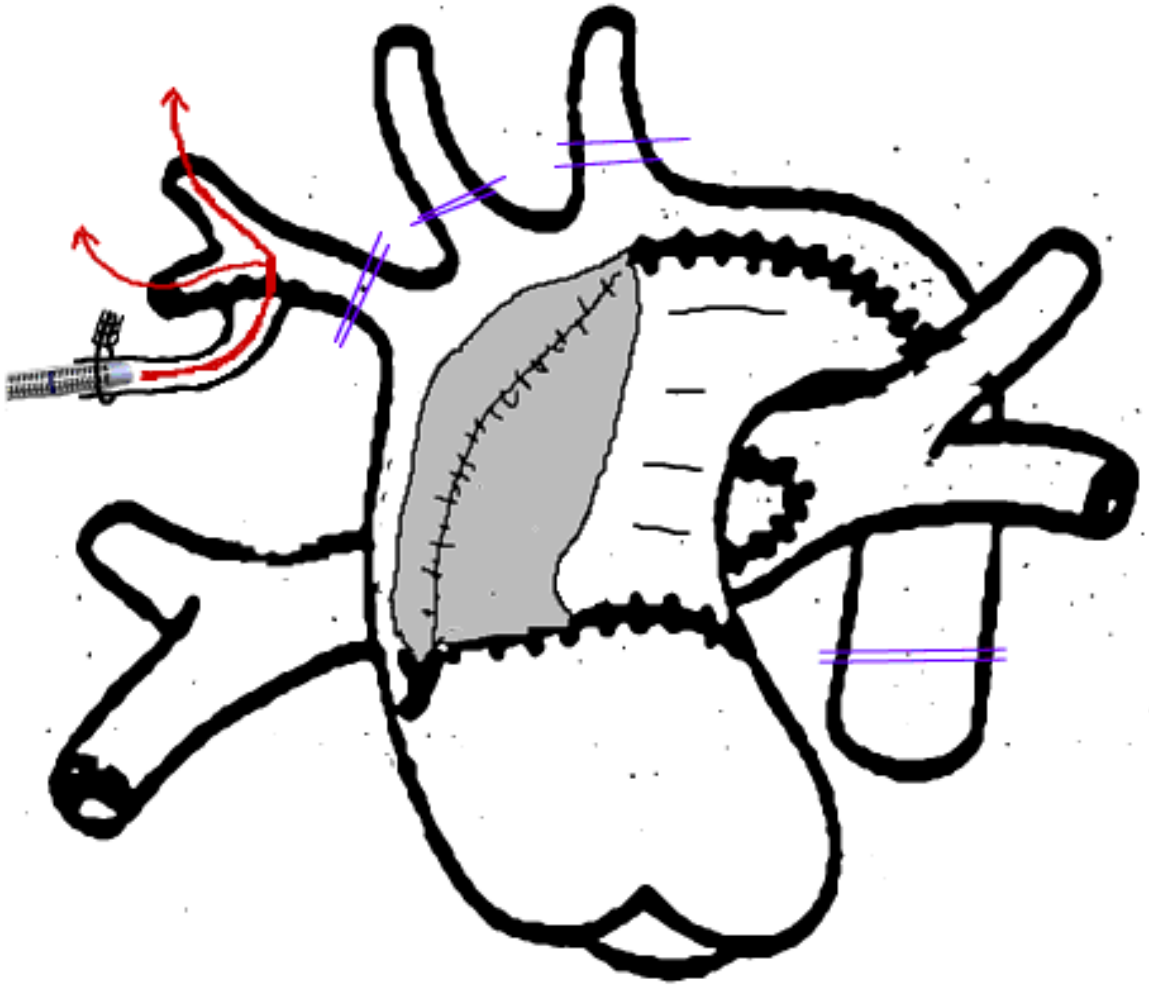
- nombreuses modifications
- aorte ascendante

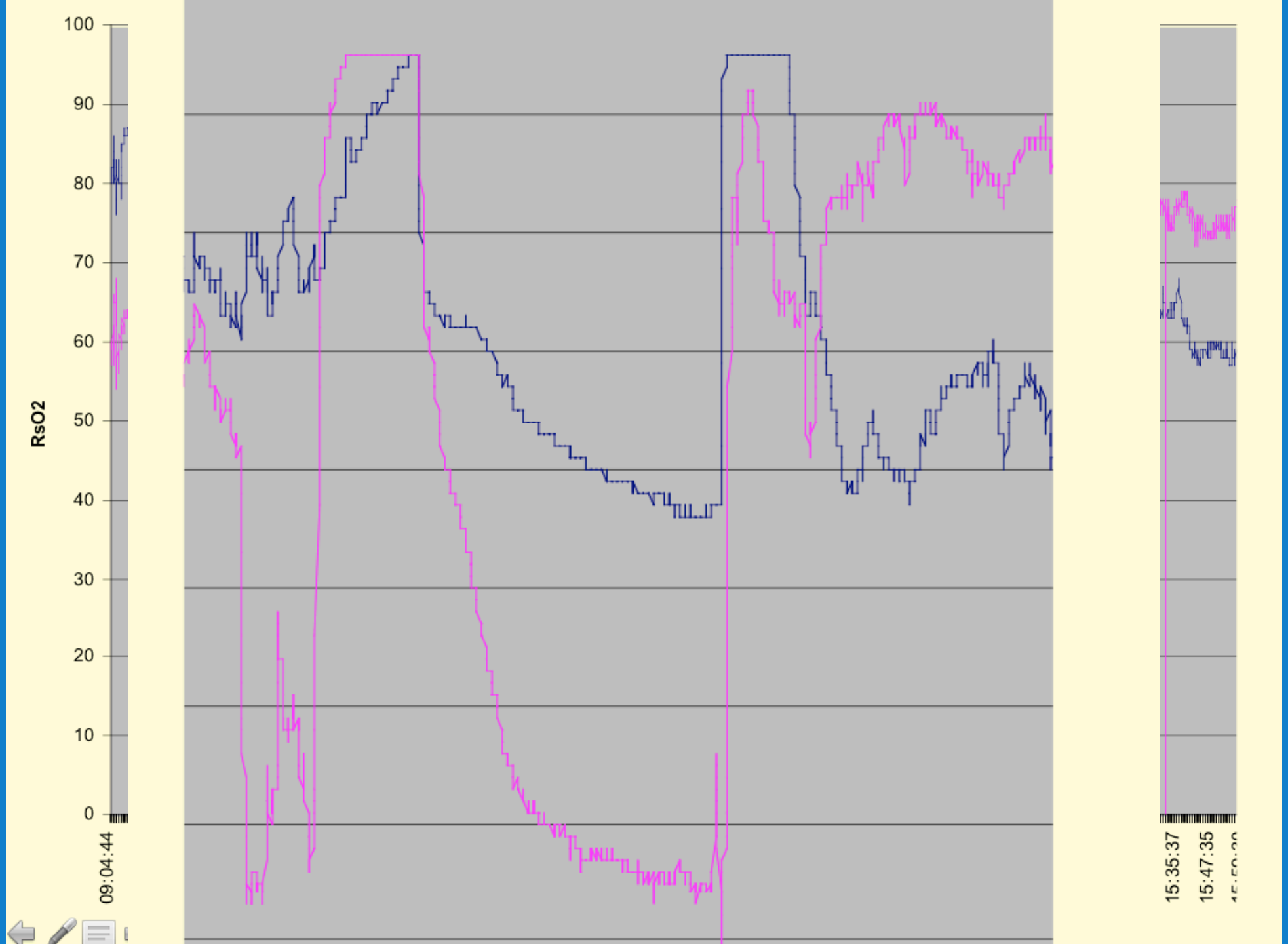
## Aspects physio-pathologiques

- CEC
- perfusion cérébrale








RsO2
100
90
80
70
60
50
40
30
20
10
0
09:04:44
15:35:37
15:47:35

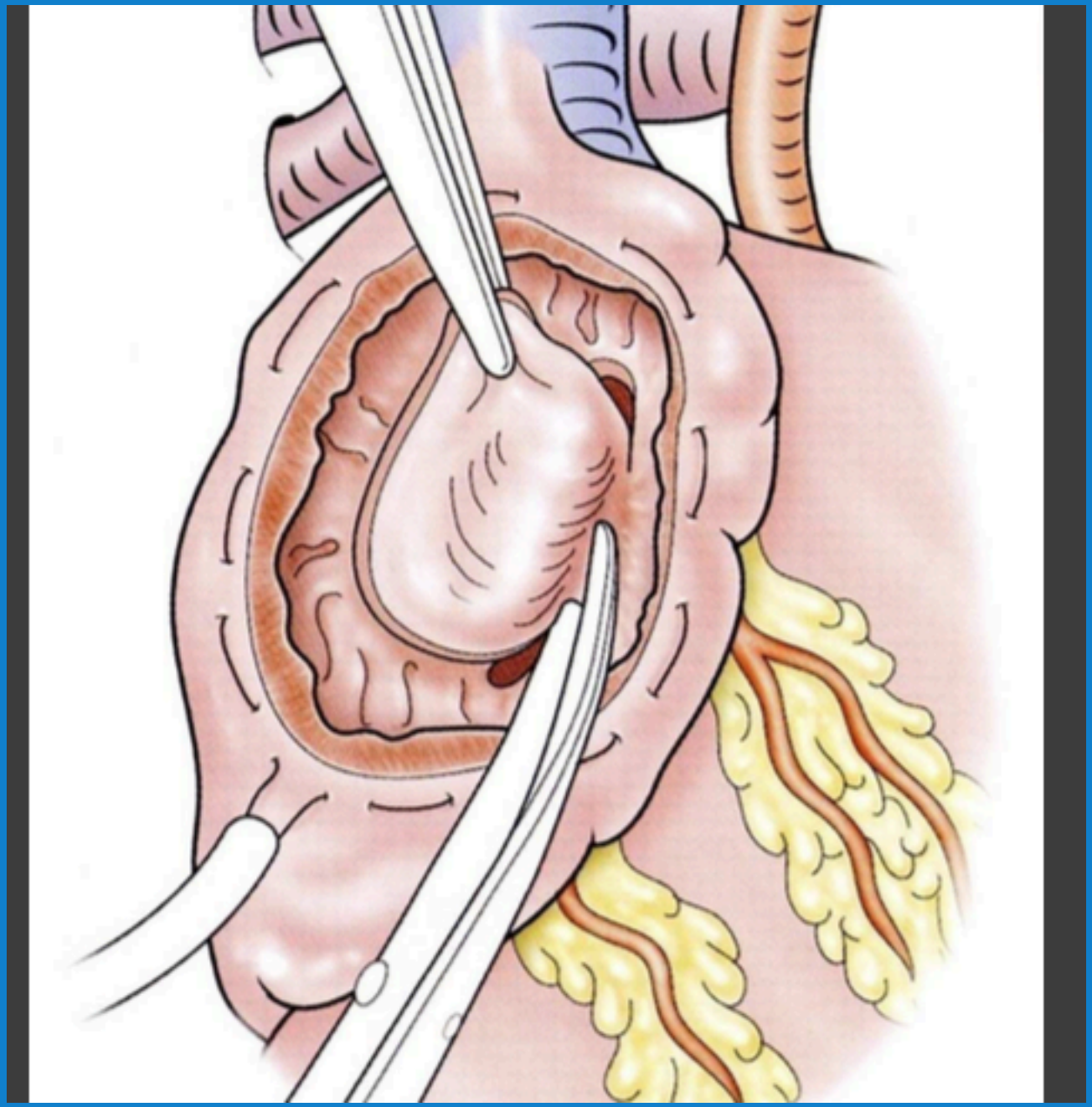
## Comment opérer?

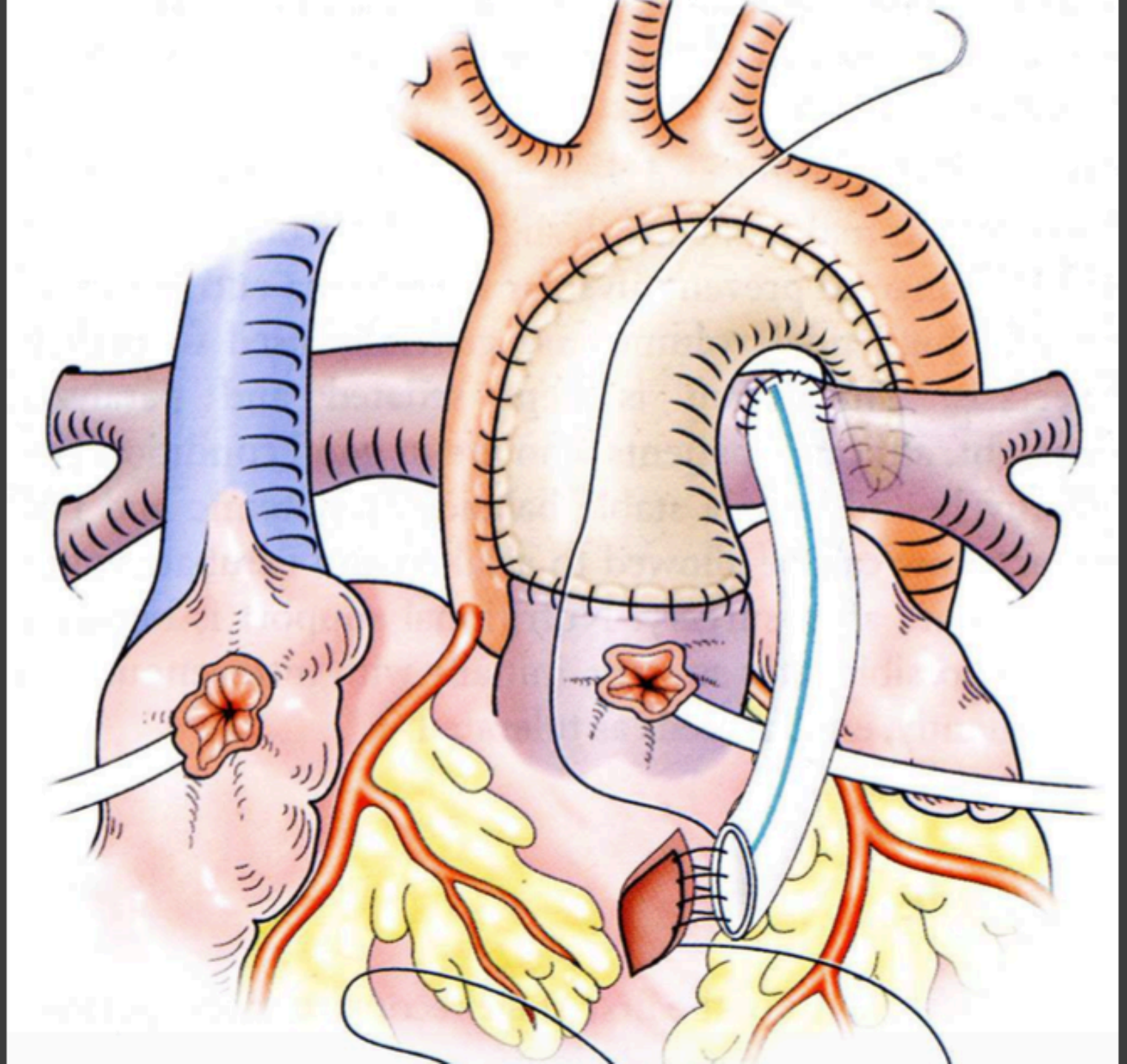
Utilisation du VD et de la sortie AP

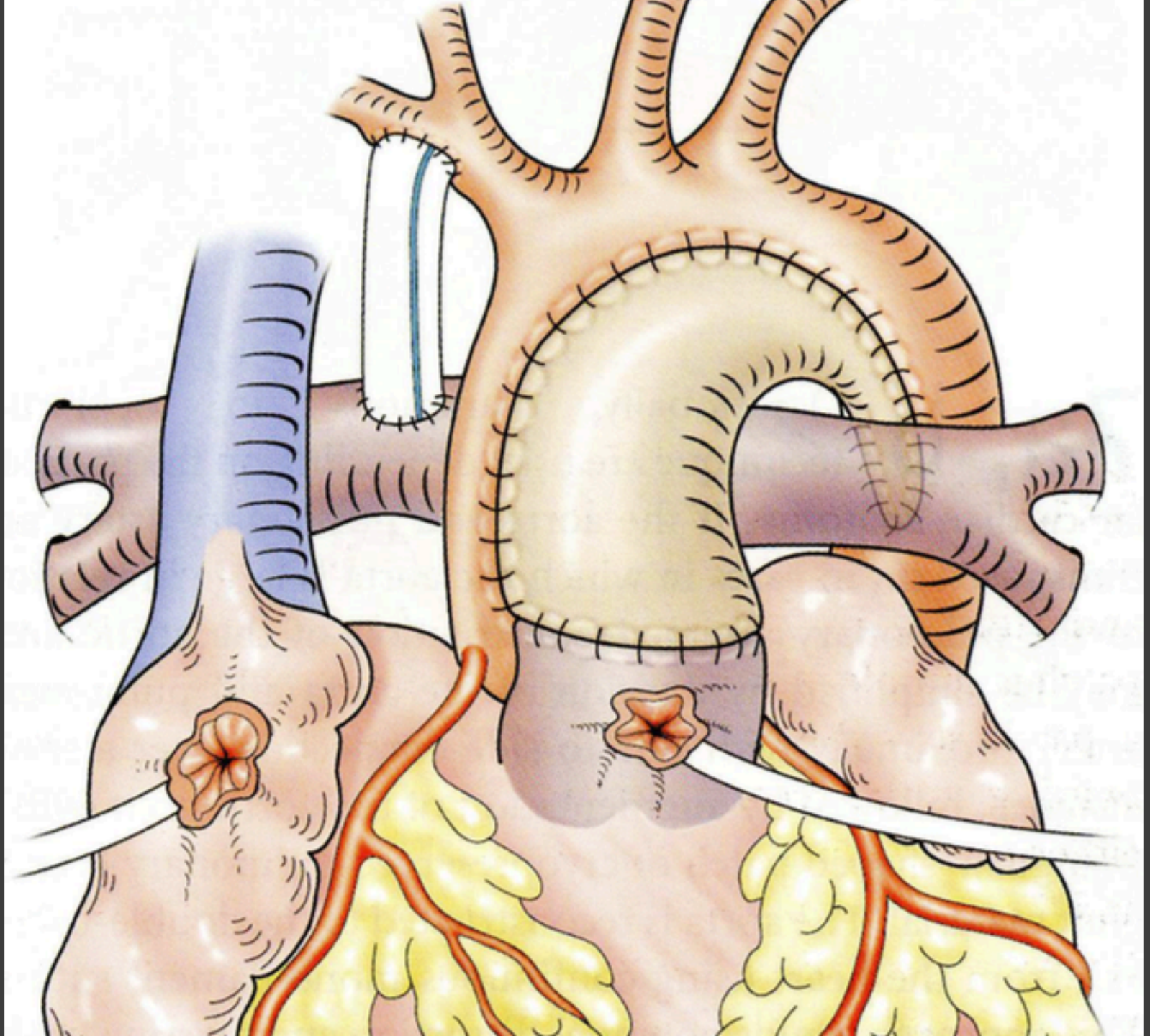
Supprimer tout obstacle crossé

Supprimer obstacle inter-atrial

Calibrer le débit pulmonaire







## Décès précoce ? les causes rares

CIA restrictive

compression BSG/APG

hémopéricarde

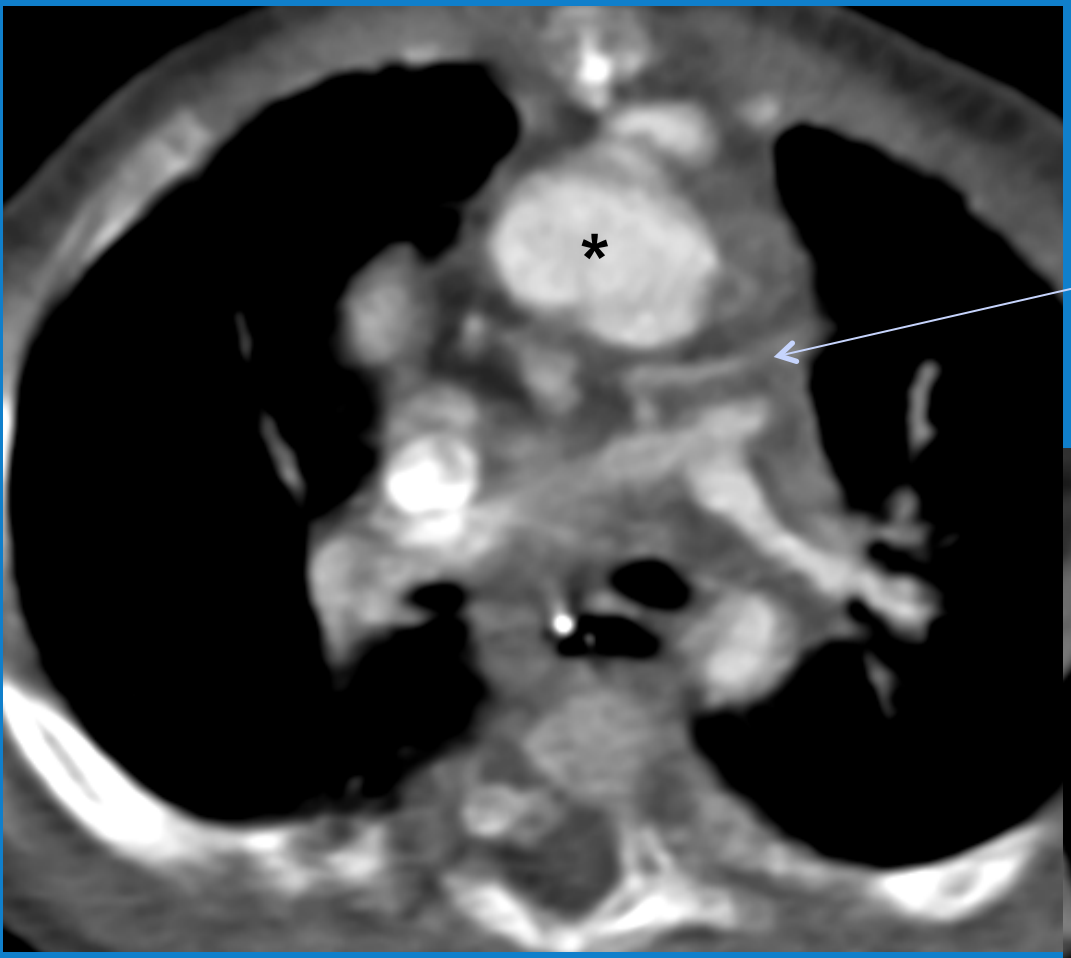
embolie

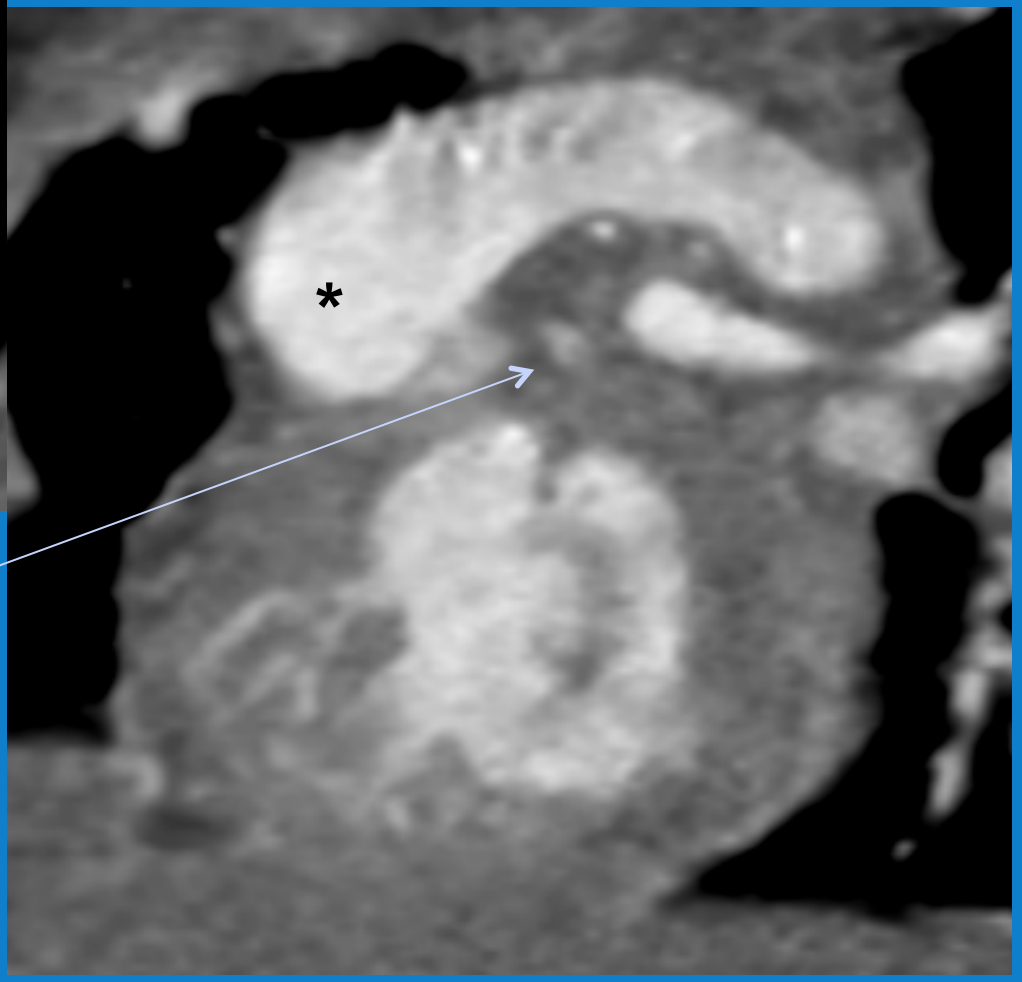
MOF pré-op

MOF post-op

## Principales causes de décès (autopsies; 122 cas, Boston)

| | |
|---|---|
| Mauvaise perfusion coronaire | 27% |
| Débit pulmonaire excessif | 19% |
| Débit pulmonaire obstrué/coudé | 17% |
| Sténose « supra-valvulaire » aortique | |



## Principales causes de décès (autopsies; 122 cas, Boston)

| | |
|---|---|
| Mauvaise perfusion coronaire | 27% |
| Débit pulmonaire excessif | 19% |
| Débit pulmonaire obstrué/coudé | 17% |
| Sténose « supra-valvulaire » aortique | |

# Résultats ultérieurs

"Re-coarctation"

Anastomose cavo-pulmonaire bi-directionnelle

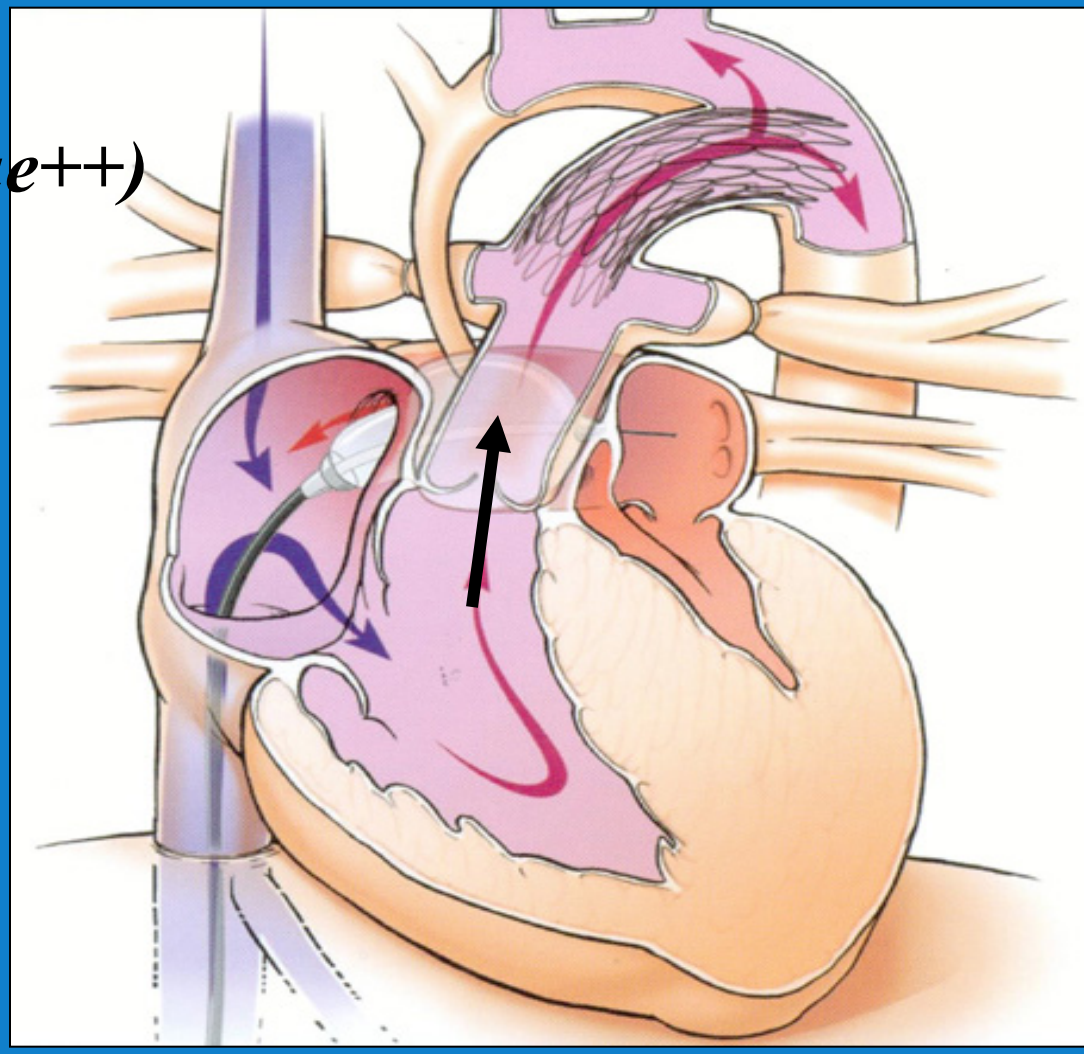
Mortalité "inopinée"

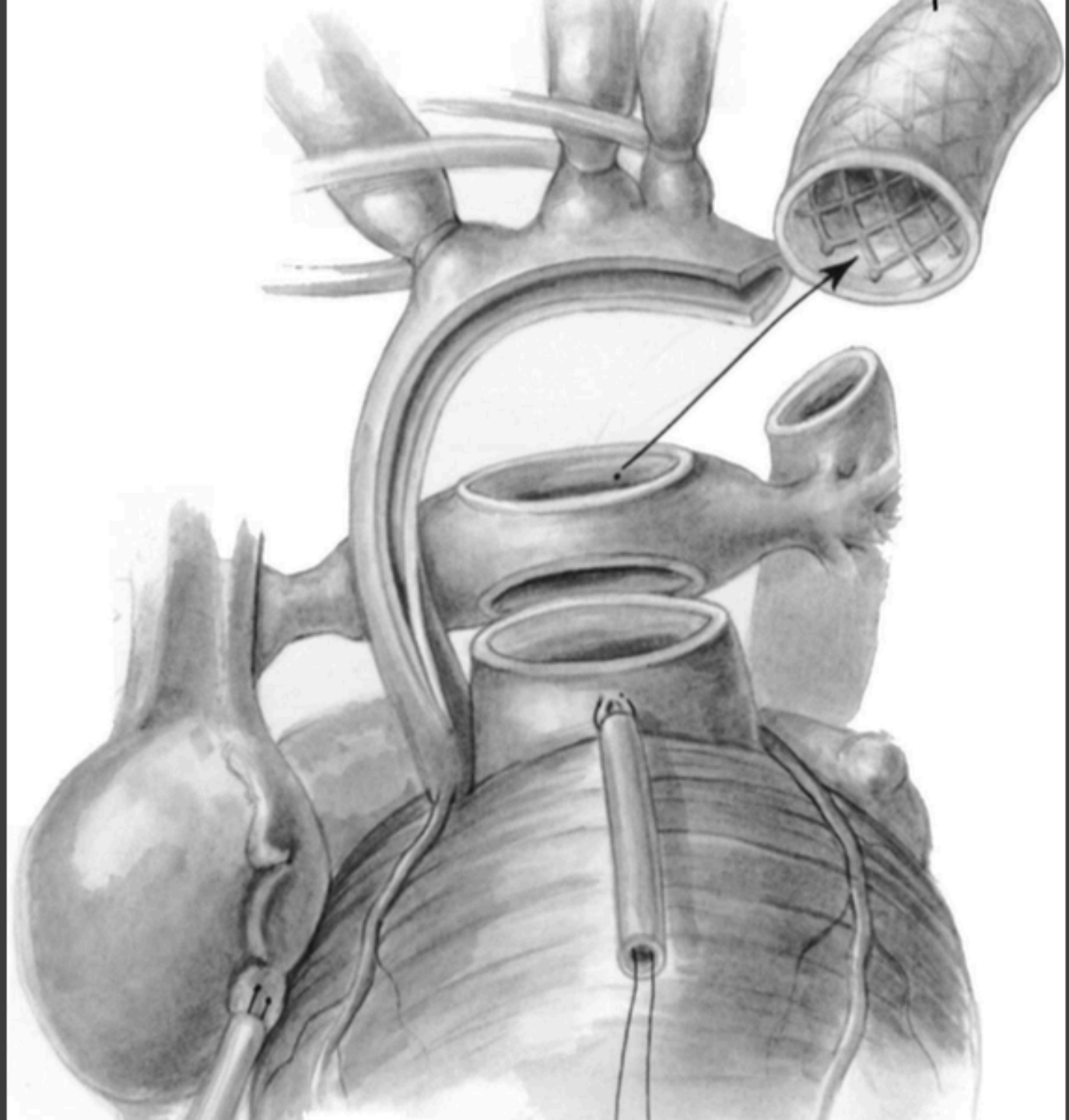
# *Et les prises en charge hybrides*

- ***En fait différence tactique, et pas stratégique***

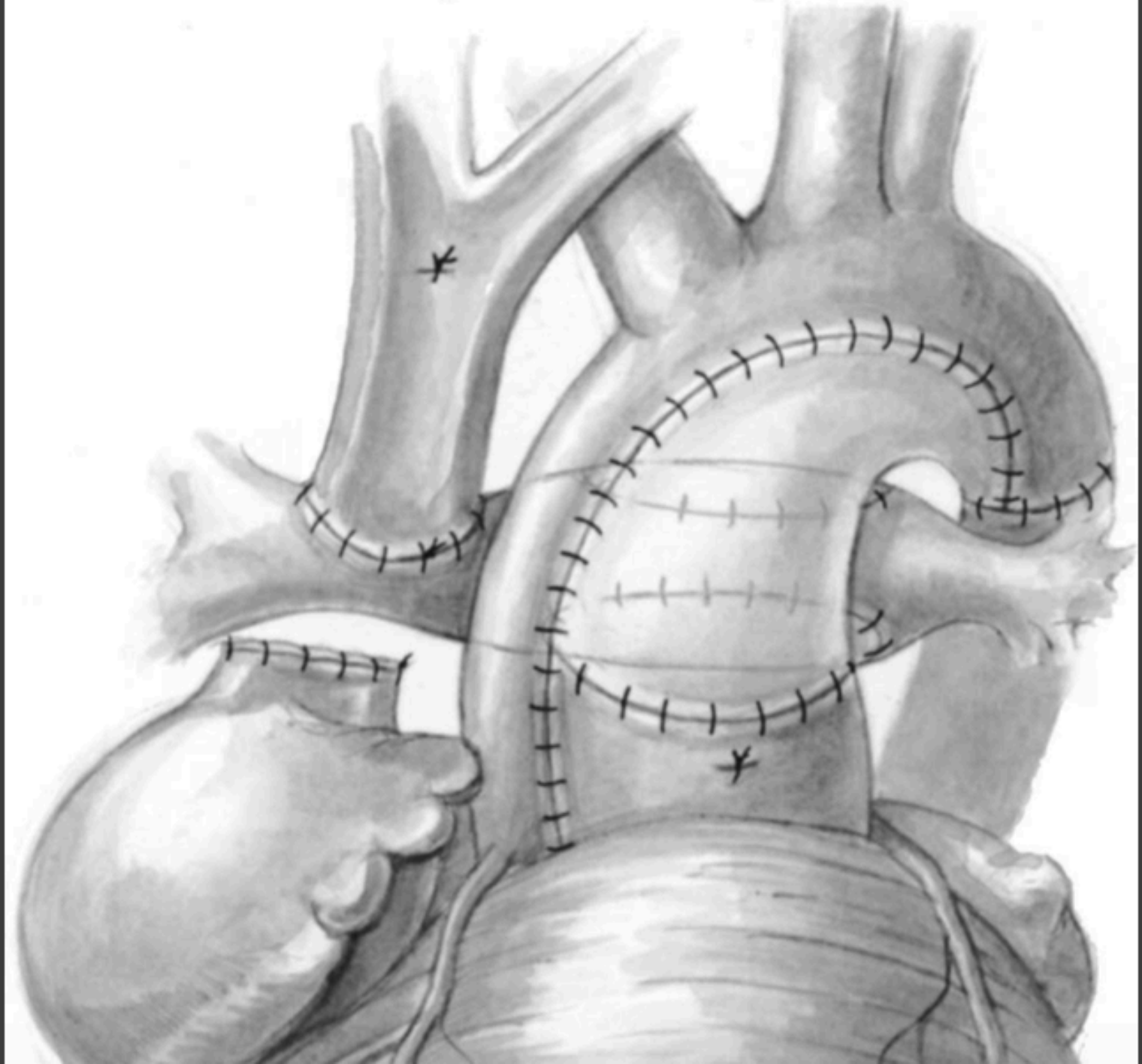
- ***Diminuer le risque (neurologique++) du Norwood***

- ***Voie systémique***
- ***Débit pulmonaire***
- ***Septum inter-atrial***





[Bidirectional Glenn]



# Conclusions

**Hybride ou non: chirurgie complexe >> situation de VU**

**Equilibre critique débit pulmonaire / débit systémique**

**Période critique hypoxie et hypotension… risque morbi-mortalité**

**Hybride** **ECMO**

**Thorax ouvert** **Sélection des patients?**

EACTS
CONGENITAL DATABASE

**2000 Norwood / 20 ans 1,5 à 21 kgs (3,4)**
**mortalité 22,4%**
**67% HPAC**
**VA 236 heures (10 j.)**
**LOS 36 j.**