Syndrome d' Hypoplasie du Cœur Gauche (HLHS)

Interventions de Norwood, Sano & hybride

M Bojan

Mortalité à J30:
Années 1980 : 60 à 70%
Années 1990 : < 40%
Années 2000 : < 20%
Depuis 2003 : 7 à 20%

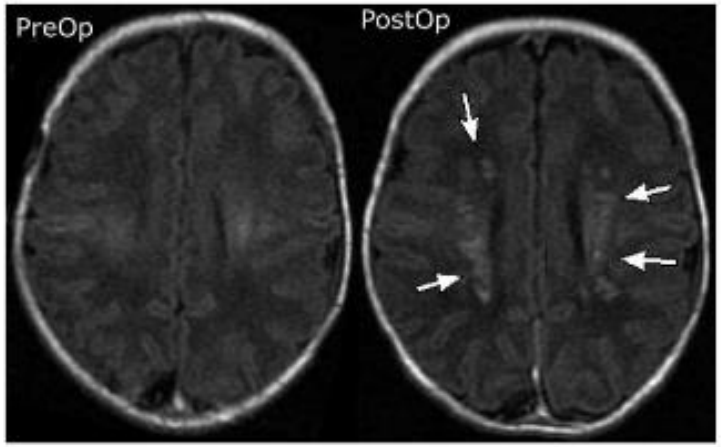
La mortalité à long terme reste élevée: 40-50%

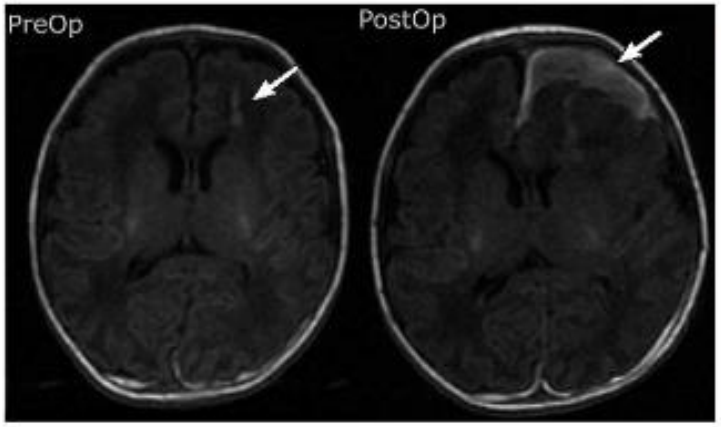
Bilan préopératoire

- Fuite VAV droite
- Fonction systolique du VD
- Défaillances viscérales
- SpO_2 préopératoire (shunt à travers CIA, PCA)
- Anomalies neurologiques

Brain magnetic resonance imaging abnormalities after the Norwood procedure using regional cerebral perfusion

Dent, JTCVS 2006





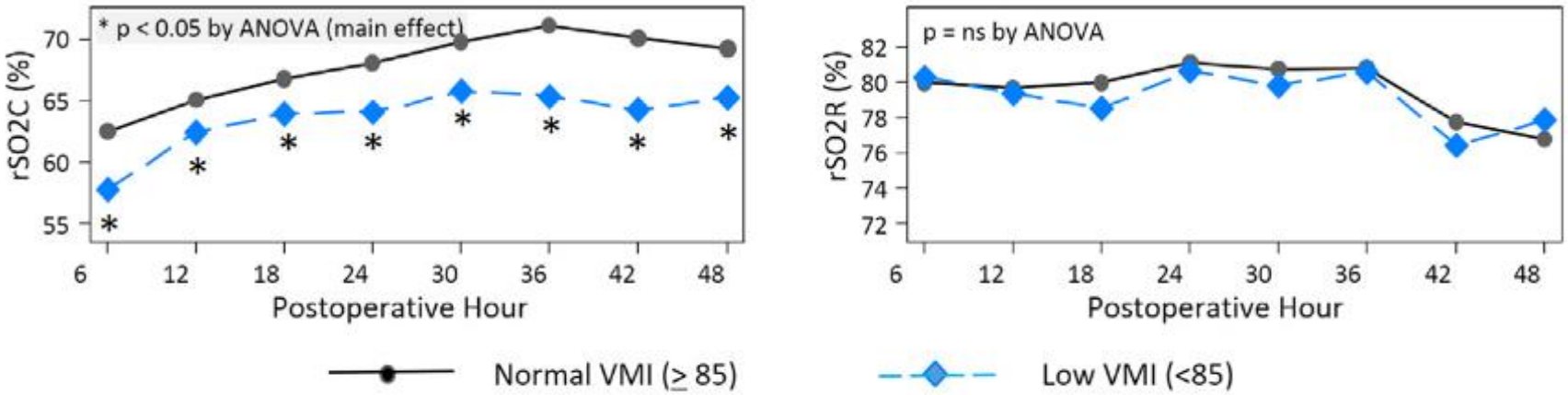
N=22

25% lésions ischémiques préop, 73% postop

Perioperative cerebral oxygen saturation in neonates with hypoplastic left heart syndrome and childhood neurodevelopmental outcome

Hoffman, JTCVS 2006

N=51
Évaluation de l'intégration visio-motrice
Bonne VPN pour rSO2C>55, bonne VPP pour rSO2<45



Réanimation préopératoire

- PGE pour garder le CA ouvert
- RVS basses: température, analgésie
- maintien VS
- SaO2 entre 75 et 85%
- Si ventilation: $PCO_2 \geq 40$ mmHg (5,3kPa)

Anesthésie / CEC

- Objectif SaO2 75-85% - FiO2, ventilation, température
- Prostine très vasodilatatrice, éviter la vasoplégie à l'induction
- Si Norwood/Sano : KT artériel radial D
- Futur candidat au Fontan – préserver le système cave sup
- CEC néonatale normo/hypothermique
- DHCA si réfection de la crosse (Norwood/Sano)

Norwood : a l'ouverture du shunt en CEC

- si PAM chute de ≤ 20 mmHg = les RVP ont élevées -> risque d'hypodébit pulmonaire

  => FiO_2 élevée et normocapnie

- si PAM chute ≥ 40 mmHg ou plus = les RVP sont basses -> risque d'hyperdébit pulmonaire

  => FiO_2 basse et hypercapnie permissive (> 40mmHg)

Sortie de CEC

Objectif SaO2 = 75-85, SvO2 > 50%

SvO2 / SaO2	<75%	>85%
<50%	Diminuer RVP, augmenter DO2	Diminuer RVS, augmenter DO2

augmenter la DO_2 : vasodilatation systémique, Hte 50% et inotropes
surveillance lactate, NIRS somatique

hémostase rigoureuse

Toute la réanimation va consister à assurer un métabolisme aérobie par la meilleure délivrance systémique d'oxygène

$$DO_2 = SaO_2 * Qs = SvO_2 * Qs + VO_2$$

La SaO_2 est un mauvais estimateur de la DO_2

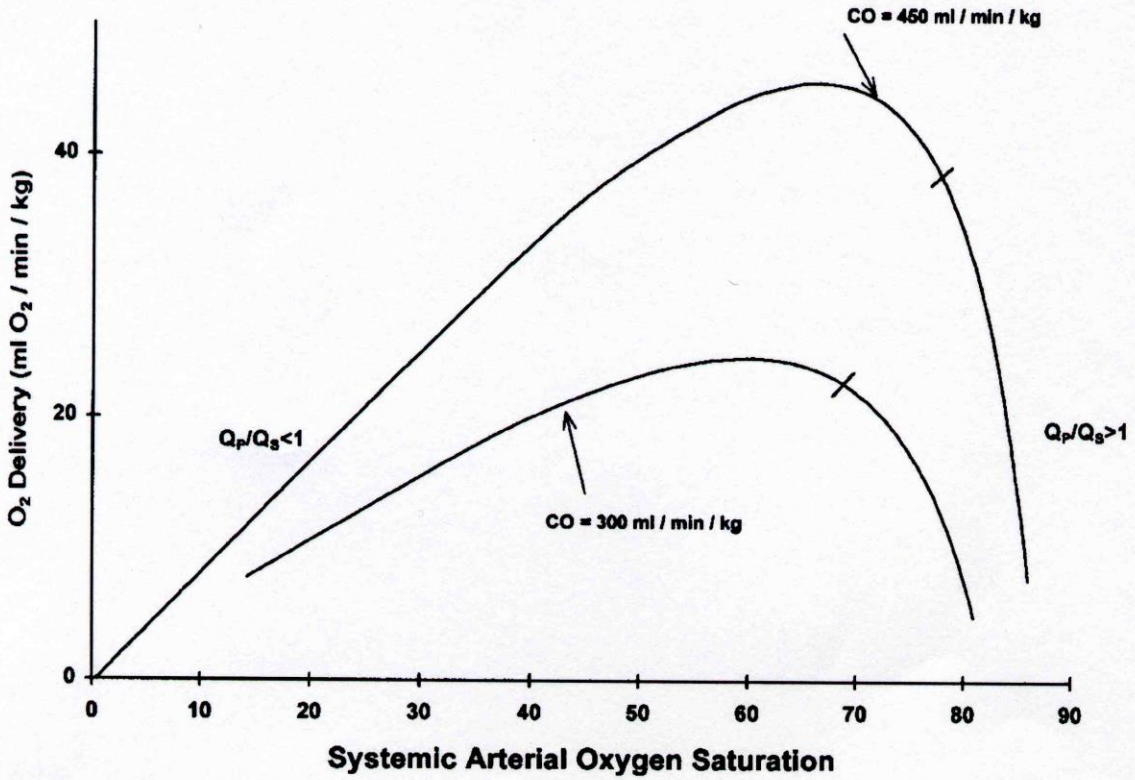


Figure 2. Systemic arterial oxygen saturation versus systemic oxygen (O_2) delivery. Two curves are presented. The curves were generated by setting the CO at 300 or 450 $mL \cdot min^{-1} \cdot kg^{-1}$ and varying Qp/Qs from 0.2 to 10. Most patients will have Qp/Qs>1. The short line on each curve represents the point at which Qp/Qs=1. Note that similar low and high oxygen delivery curves can be generated with many combinations of CO, $Spvo_2$, and $C\dot{V}o_2$.

Barnea, Circulation 1998

La SvO_2 est un moins mauvais estimateur de la DO_2

Barnea et al October 6, 1998 1

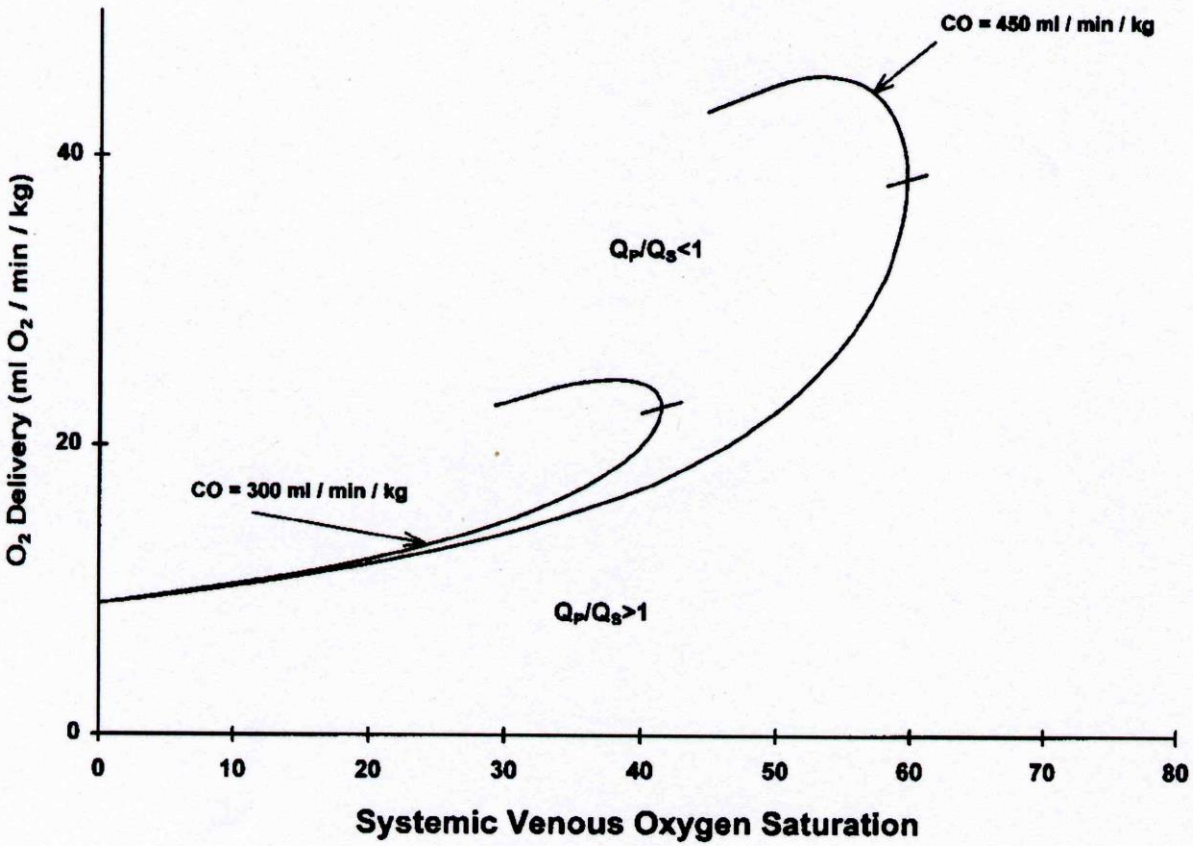


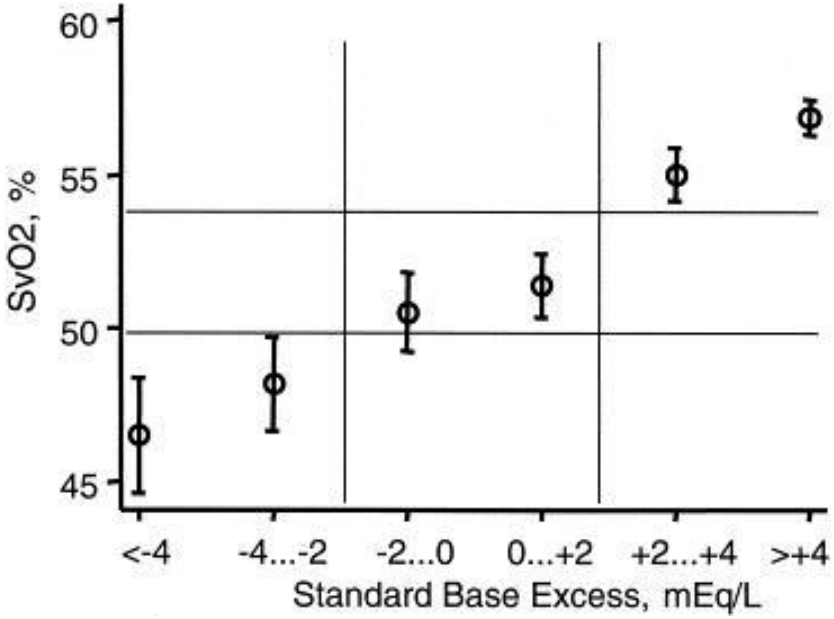
Figure 3. Systemic oxygen (O_2) delivery against Svo_2.

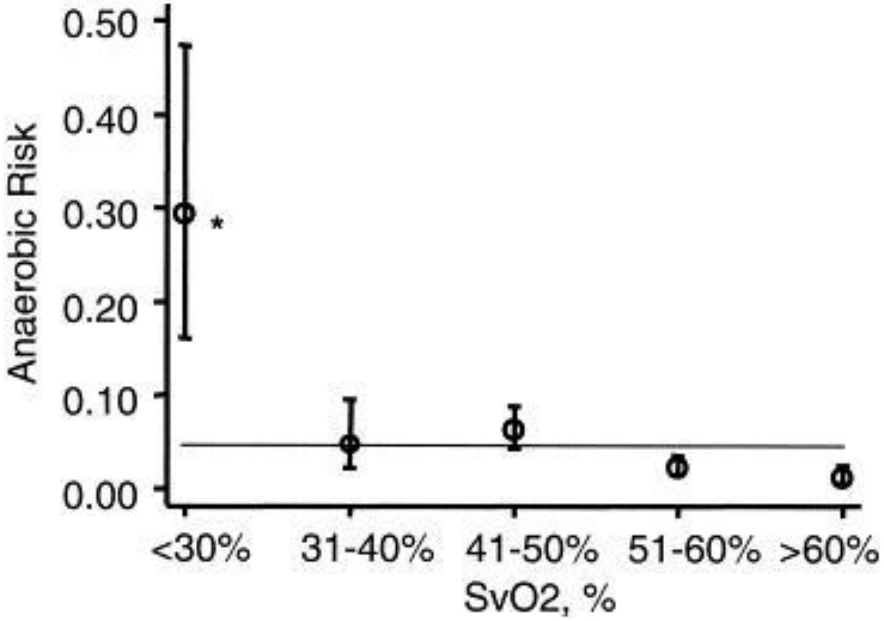
Barnea, Circulation 1998

La SvO2 est un bon indicateur du métabolisme anaérobie

n=48

seuil d'anaérobie: BE= - 4mEq/L ou qui augmente > 2mEq/L/h

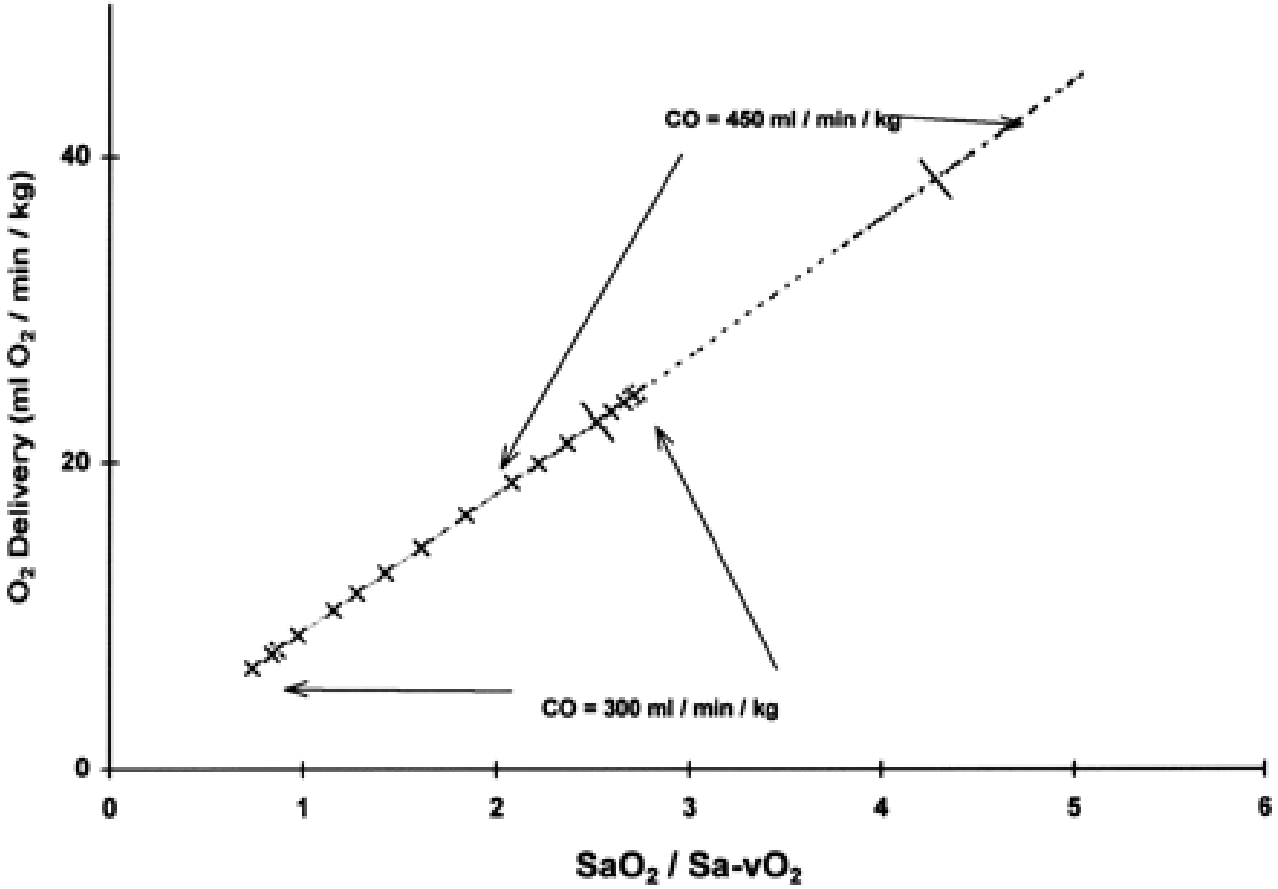




Objectif : SvO2 > 50%

Hoffman, ATS 2000

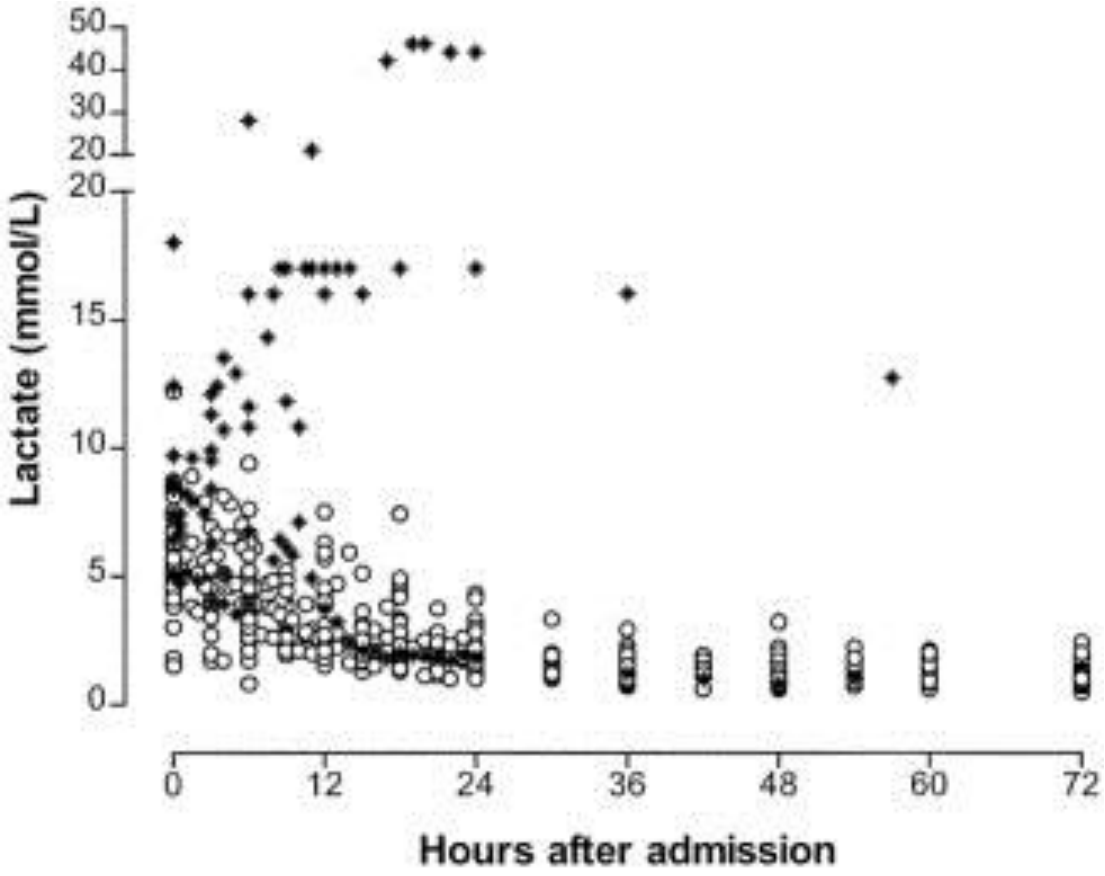
« Oxygen excess factor »
Ω= DO2/VO2 = $SaO_2/(SaO_2-SvO_2)$
meilleure corrélation avec la DO_2



Objectif: Ω > 2.5, et le plus haut possible

Barnea, Circulation 1998

La lactatémie postop est un bon indicateur du métabolisme anaérobie, et un facteur prédictif du pronostic

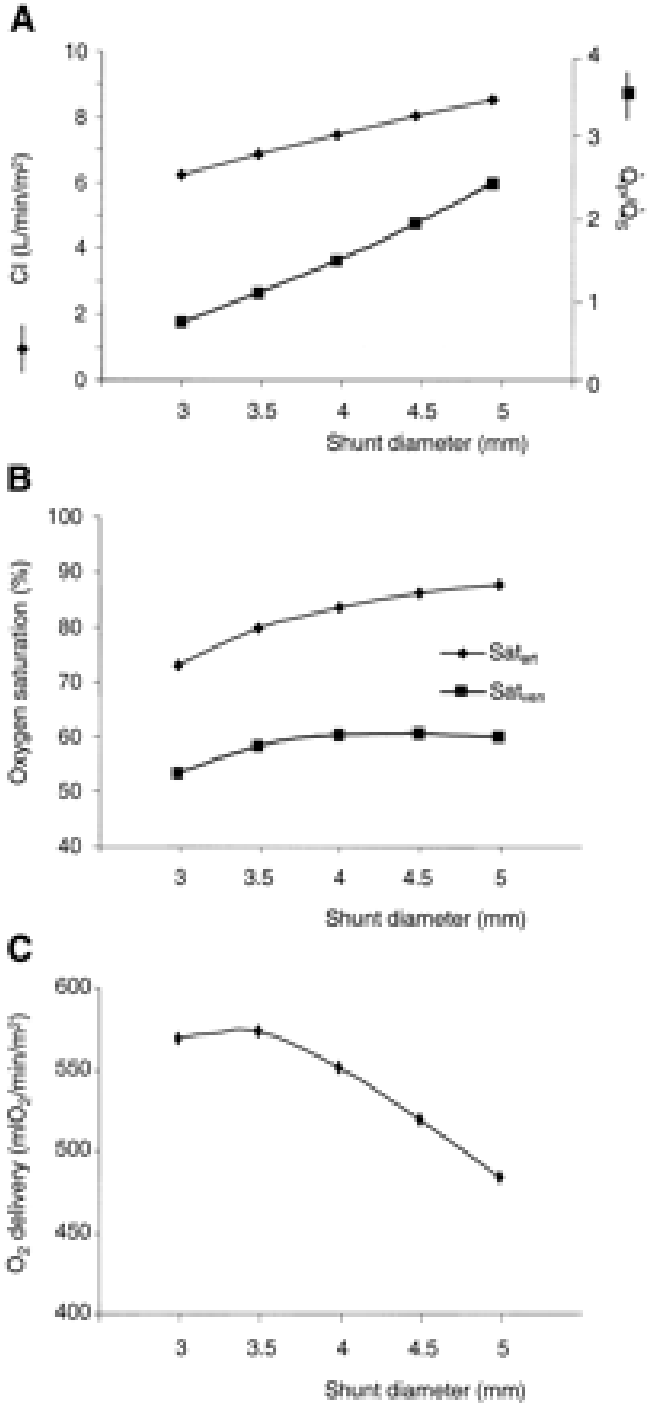


n=34
une augmentation
≥ 0.75mol/L/h a une
VPP 100% pour le
DC ou l'ECMO

Charpie, JTCVS 2000

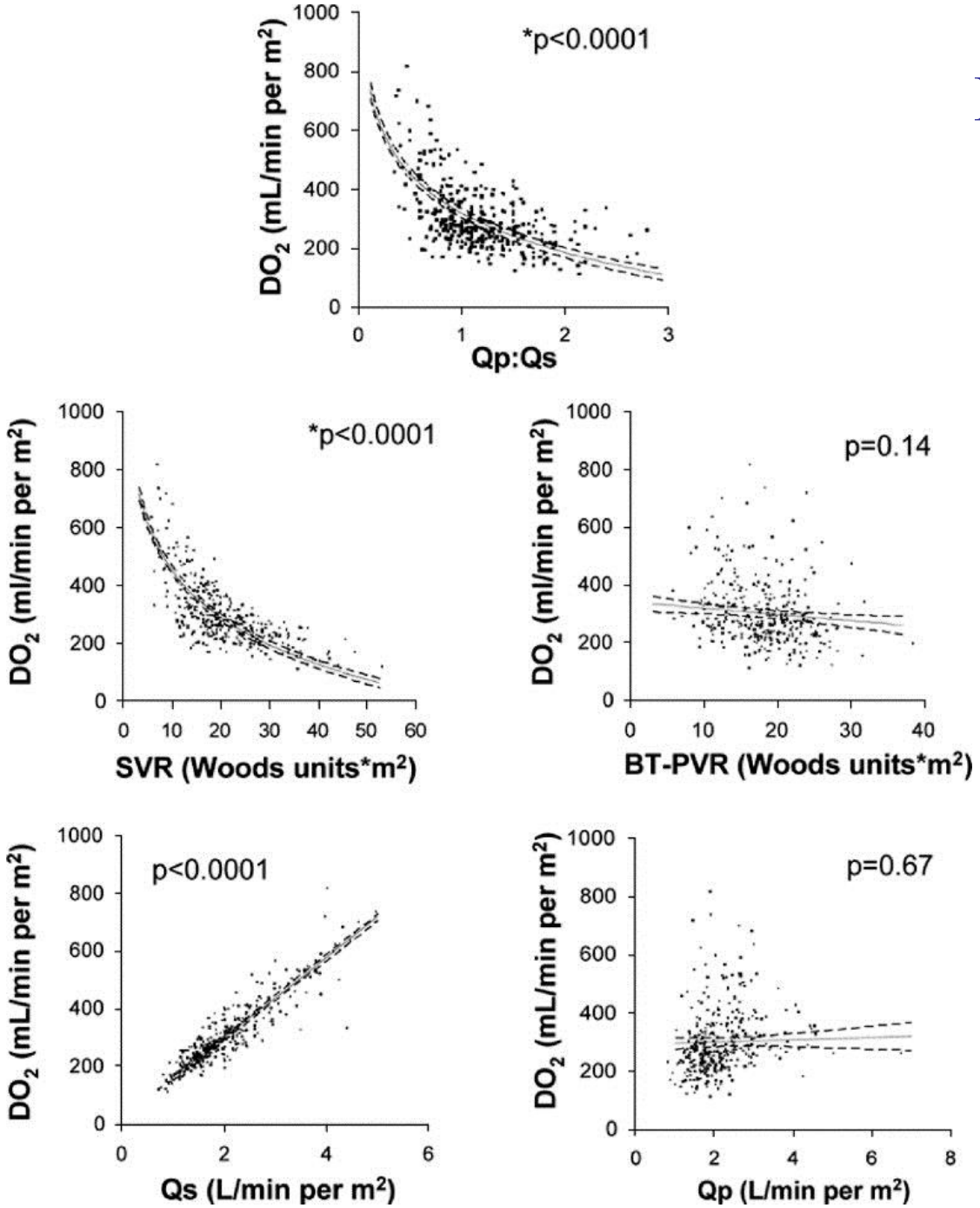
Etablir la meilleure DO_2 : la taille du shunt

Migliavacca,
Am J Physiol Heart Circ Physiol 2001



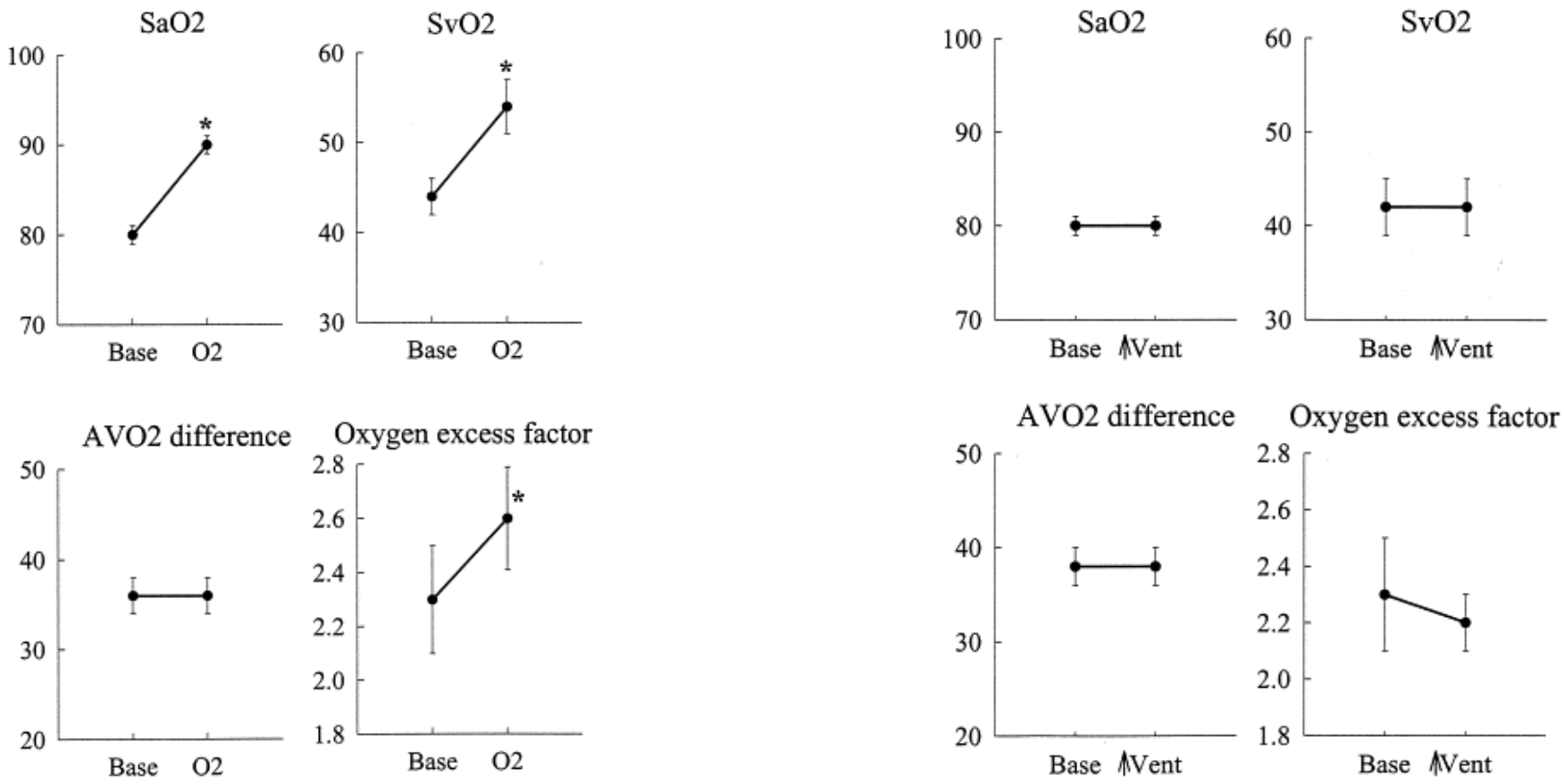
Habituellement Goretex 3.5

Déterminants de la DO_2



Li, JTCVS 2007

Etablir la meilleure DO_2 : O_2 vs hyperventilation



Bradley, JTCVS 2004

En somme

- Qp/Qs a 1 – 2, SaO_2 75-85%,
- ↑ DO2 : inodilatateurs, Hb (14-16 g/dL)
- ↓ VO2 : analgésie, ± sédation, ± ventilation mécanique, ± curarisation
- SvO_2 > 50%, Ω >2,5, diurèse, lactate

Norwood / hybride : Qp/Qs insuffisant

1. Problème sur le shunt / cerclage très serrés
2. RVP hautes (acidose, hypothermie)

↓ RVS : normo-/hypocapnie, FiO2 100%
±NOi
Remplissage
Sédation + curarisation
Inotrope, Ca

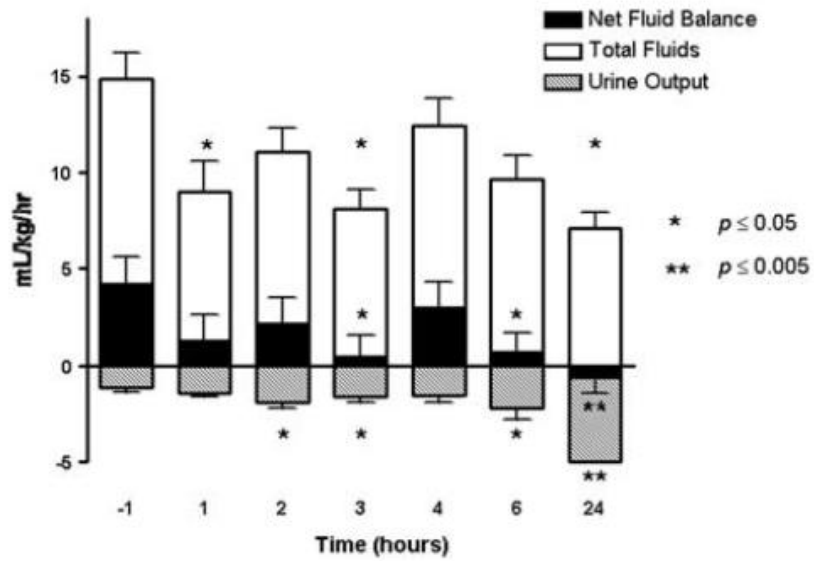
Norwood/ Sano/ hybride : Qp/Qs élevé

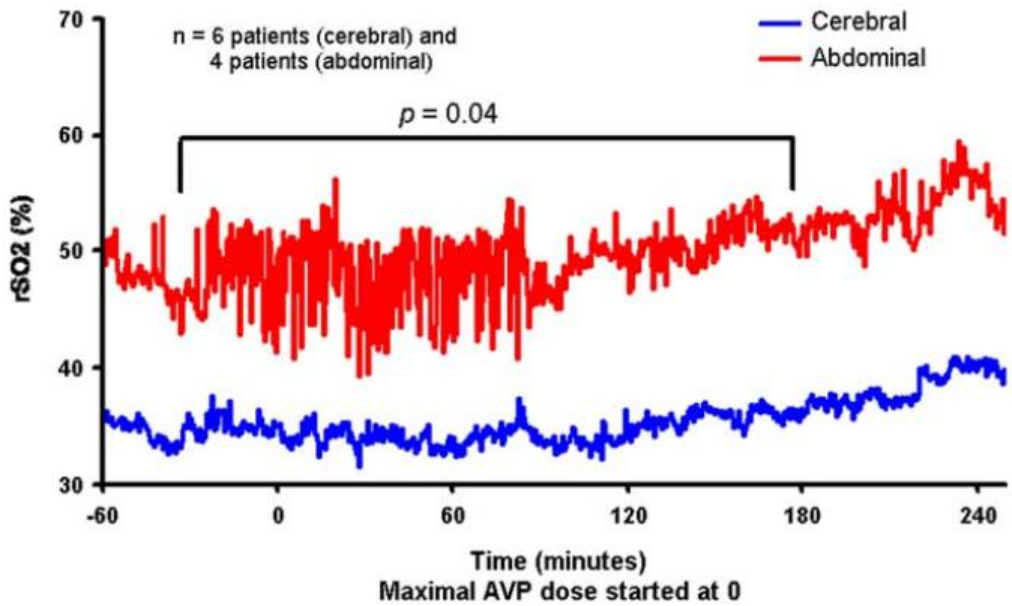
1. Shunt large / cerclages peu serrés
2. RVS élevée

↑RVP par FiO2 basse,
hypercapnie permissive
↑Ht
↓ RVS : réchauffement, vasodilatateurs
Remplissage
Sédation + curarisation

The use of Arginine Vasopressin in neonates following the Norwood procedure

Burton, Cardio Young 2011





ECMO?

- si bas débit systémique
- survie 50% - 95%

Pizarro C, EJTCS 2001

Ungerleider RM, ATS 2004

- clampage du shunt ?

Facteurs de risque de mortalité postop immédiate

- prématurité
- poids < 2500g
- taille de l'aorte
- anomalies cardiaques associées
- **fonction VU et Fuite VAV**
- anomalies non cardiaques
- durée CEC et ACHP
- postcharge élevée

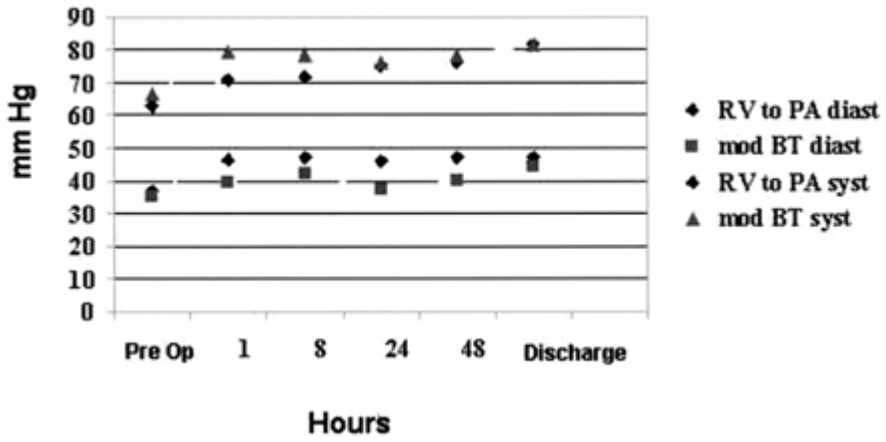
Cecchia, ATS 2004
Gaynor, EJCS 2002
Pizzaro, EJTCS 2002
Mahle, Circulation 2000
Gaynor, EJTCS 2002
Stasick CN fev 2006

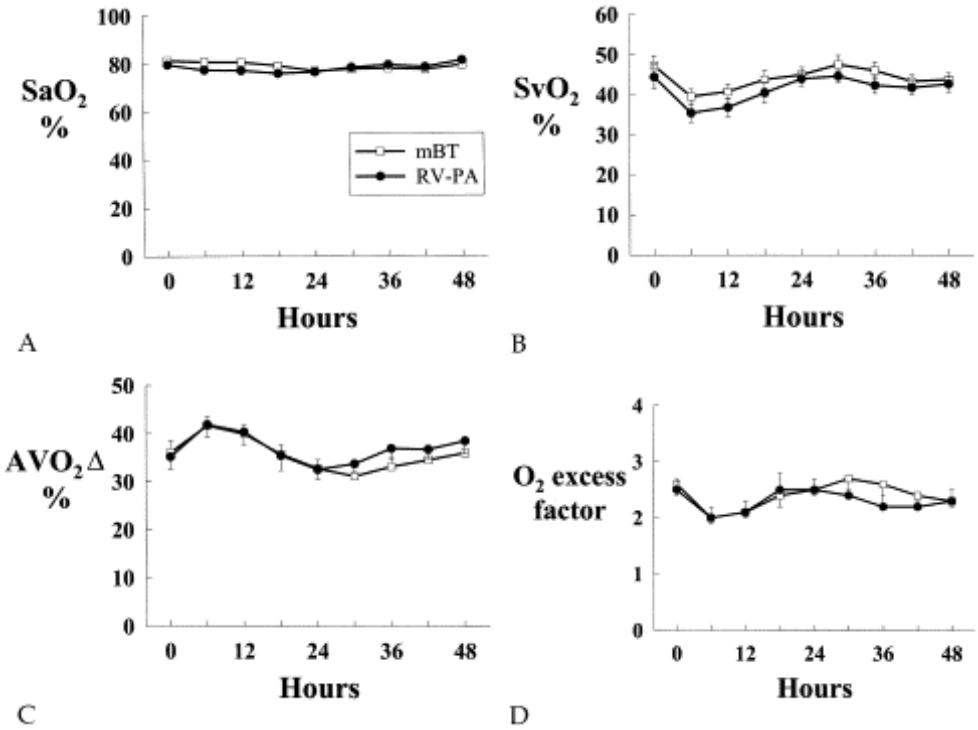
Norwood	Sano
Avantages - Pas de vetriculotomie **Inconvenients:** - Qp/Qs plus difficile à équilibrer - Apporte du sang oxygéné et un flux continu dans l'AP - Vol diastolique important, risque d'ischémie myocardique - Risque de déformation des branches pulmonaires - Antiaggrégants	**Avantages** - Plus facile à réanimer - Apporte su poumon du sang désaturé et pulsé - Pas de vol diastolique - Ne déforme pas les branches pulmonaires - Diminution du risque de fistules a-v pulmonaires **Désavantages** - Nécessite une ventriculotomie

Tube VU-AP vs anastomose: le postop immédiat

n = 19 + 25

n = 36 + 20



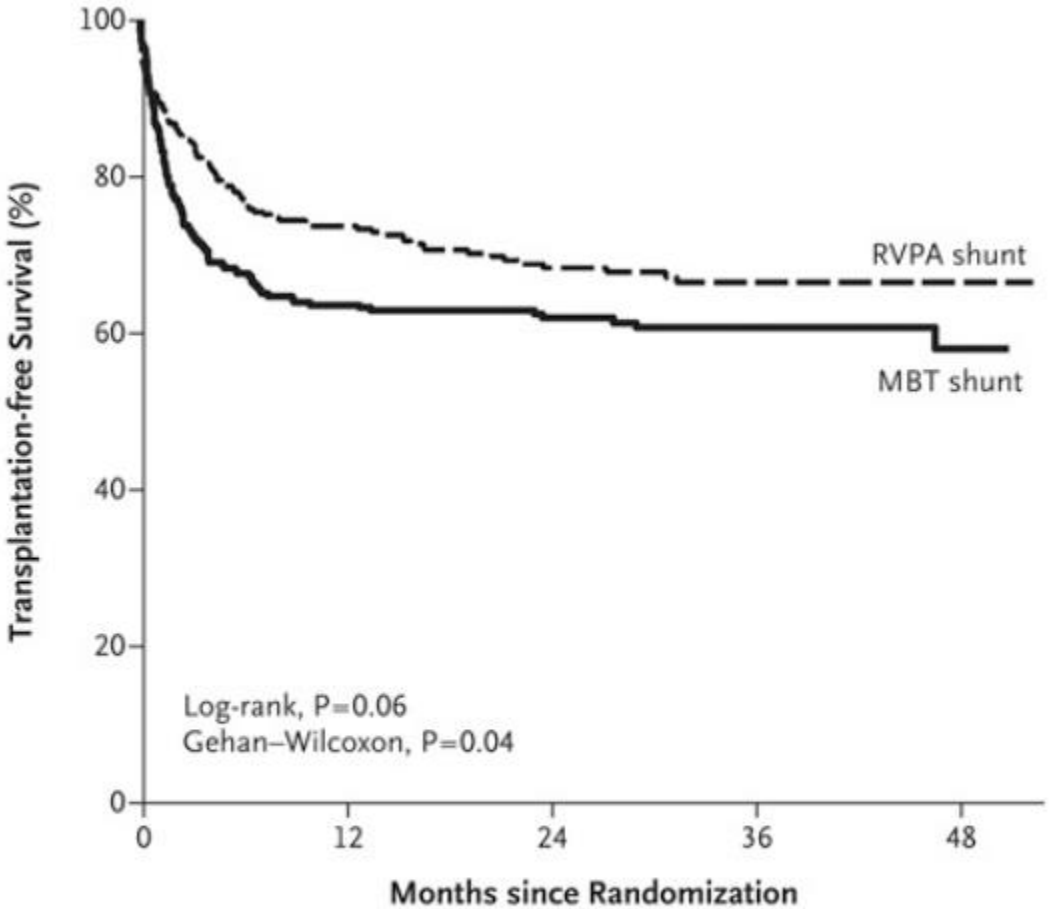


-meilleure PASd
-survie 92% vs 70%, p = 0.05
-Qp/Qs plus stable

Maher, Circulation 2003

Bradley, ATS 2004

Tube VU-AP vs anastomose: mortalité à long terme similaire



No. at Risk					
RVPA shunt	274	202	139	76	15
MBT shunt	274	176	125	69	17

Ohye, NEJM 2010

La technique hybride: le peropératoire

Pediatric Anesthesia

Pediatric Anesthesia 2010 **20**: 38–46 doi:10.1111/j.1460-9592.2009.03205.x

Anesthetic management of the hybrid stage 1 procedure for hypoplastic left heart syndrome (HLHS)

AYMEN N. NAGUIB MD*, PETER WINCH MD*, LAWRENCE SCHWARTZ MD*, JANET ISAACS CRNA†, ROBERTA RODEMAN RN‡, JOHN P. CHEATHAM MD‡ AND MARK GALANTOWICZ MD‡

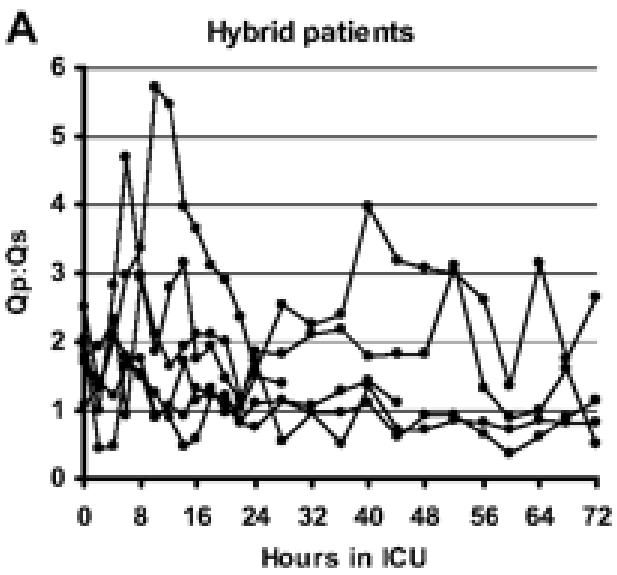
*Department of Anesthesia/The Heart Center, Nationwide Children's Hospital, Columbus, OH, USA, †Department of Anesthesia, Nationwide Children's Hospital, Columbus, OH, USA and ‡The Heart Center, Nationwide Children's Hospital, Columbus, OH, USA

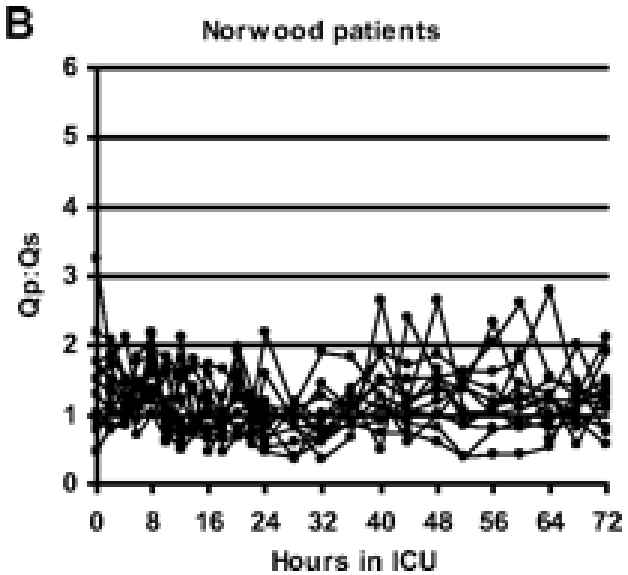
- instabilité majeure pdt le cerclage APG, TDR
- oxymétrie cérébrale pdt placement du stent

La technique hybride: le postopératoire

Objectif: PAP = ½ PAS, SaO_2 80±5%, accélération / cerclages ≤ 4m/sec

Dans la réalité: pas si stable …





n = 6 vs 13

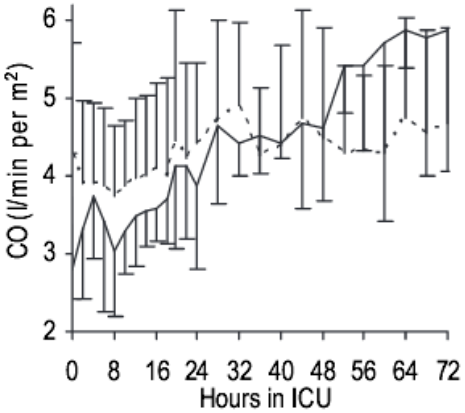
Li, Circulation 2007

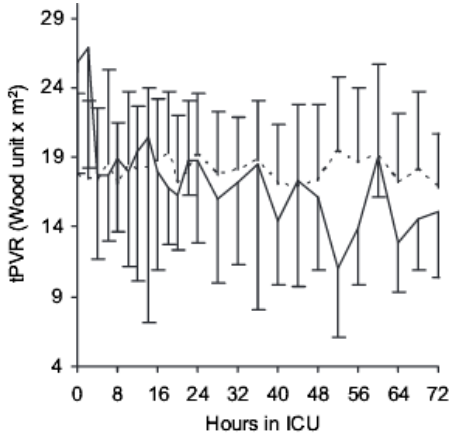
Hybride *vs* Norwood

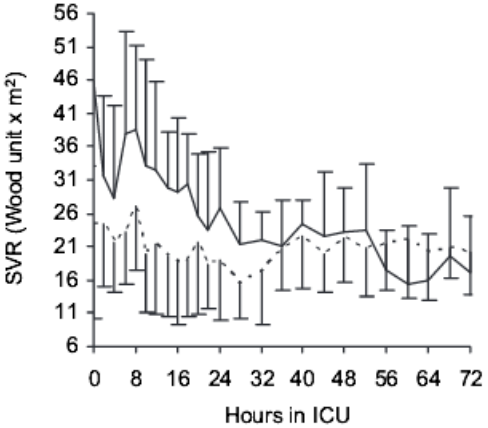
Li,
Circulation 2007

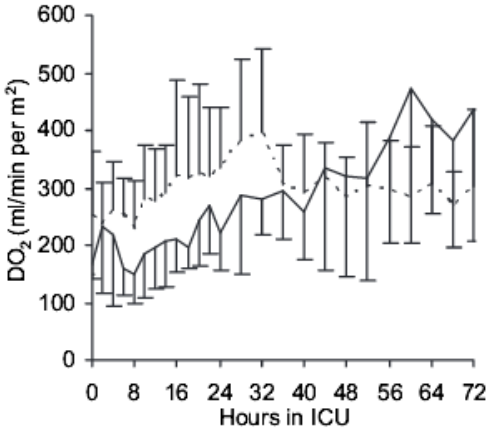
Hybrid group

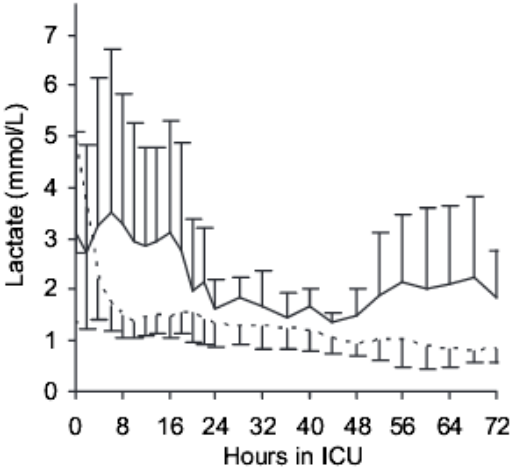
Norwood group









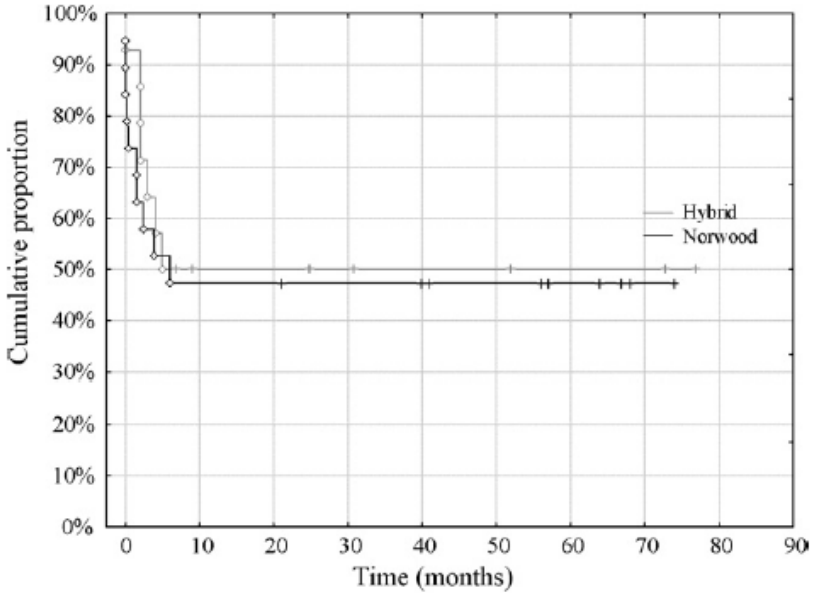


Hybride: résultats

-12% effets indésirables (TDR, hypoxie, hypotension, lésion traumatique periprocédurale)

Holzer, Congenit Heart Dis 2010

-Mortalité 30j : 5.8 – 28%
-A long terme, hybride vs Norwood:



Pizzaro, EJCTS 2008

Fig. 3. Kaplan–Meier actuarial survival according to management strategy.

Conclusions

Réanimation complexe
Privilégier la DO2 / augmentation du Qs (vasodilatation systémique)
Monitoring multimodal
Meilleure morbi/mortalité avec les nouvelles interventions hybrides