

CARDIOPATHIES CONGENITALES

Anesthésie pour chirurgie non cardiaque chez le patient porteur de cardiopathie congénitale Année universitaire 2023-2024

Dr Catherine KOFFEL

**Service médico-chirurgical des cardiopathies congénitales du fœtus, de
l'enfant et de l'adulte
Hôpital Cardiothoracique L. Pradel
CHRU Lyon**

Données générales et épidémiologiques

Données générales: épidémiologie

- ✓ Prévalence des cardiopathies congénitales USA : 6/1000 nouveaux nés vivants
- ✓ En France, incidence estimée à 0,8% des naissances vivantes
- ✓ Anomalies extra-cardiaques associées dans la population pédiatrique: ~ 30%
- ✓ Evolution naturelle des cardiopathies non traitées : survie 15-25%
- ✓ Survie globale à la chirurgie correctrice de la cardiopathie congénitale proche de 95% et atteinte de l'âge adulte (>18 ans)
 - ✓ 98% pour cardiopathie gravité légère
 - ✓ 90% pour les cardiopathies de gravité intermédiaire
 - ✓ 56% pour les cardiopathies complexes

ENFANT

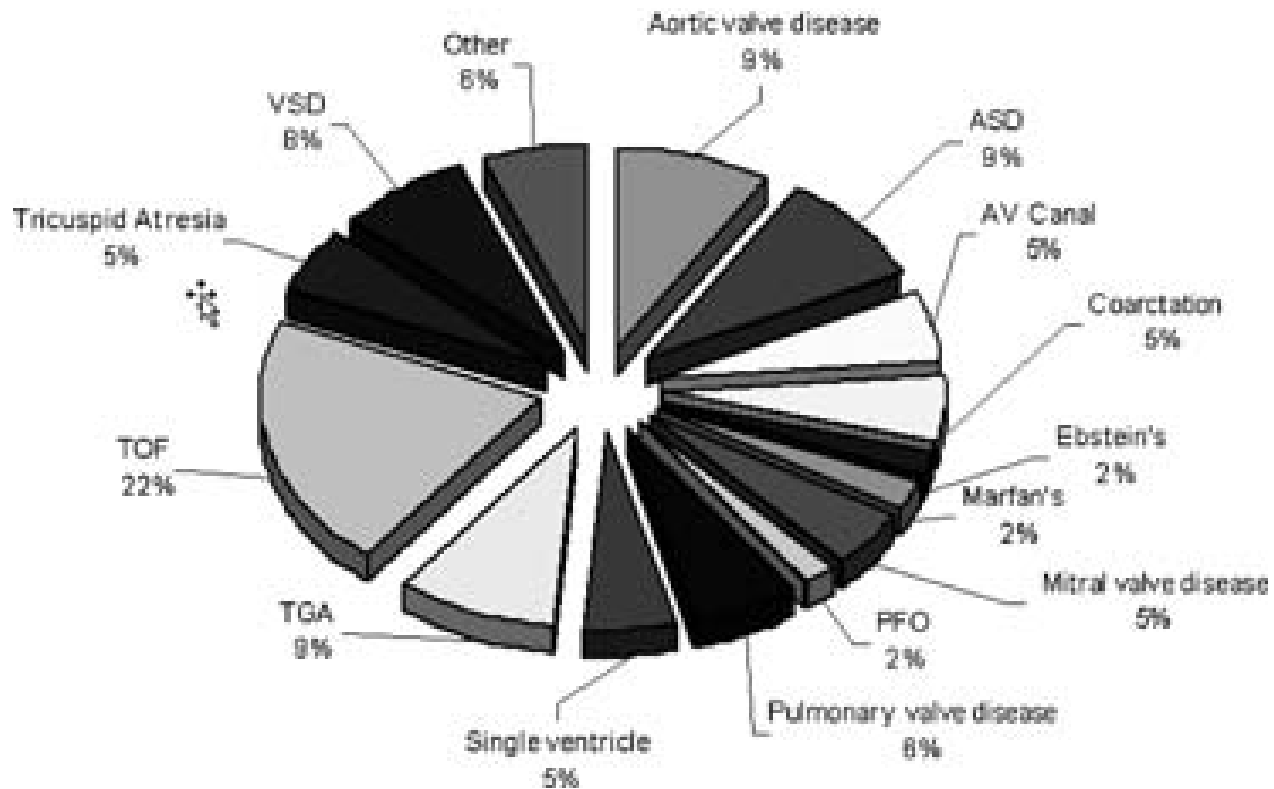


ADULTE

- ✓ Croissance annuelle de la population adulte avec cardiopathie congénitale: 5%
- ✓ Population croissante congénitales adultes >>> population pédiatrique
- ✓ Femmes > hommes ; population exposée aux pathologies acquises
- ✓ Adultes non corrigés: 10-15%

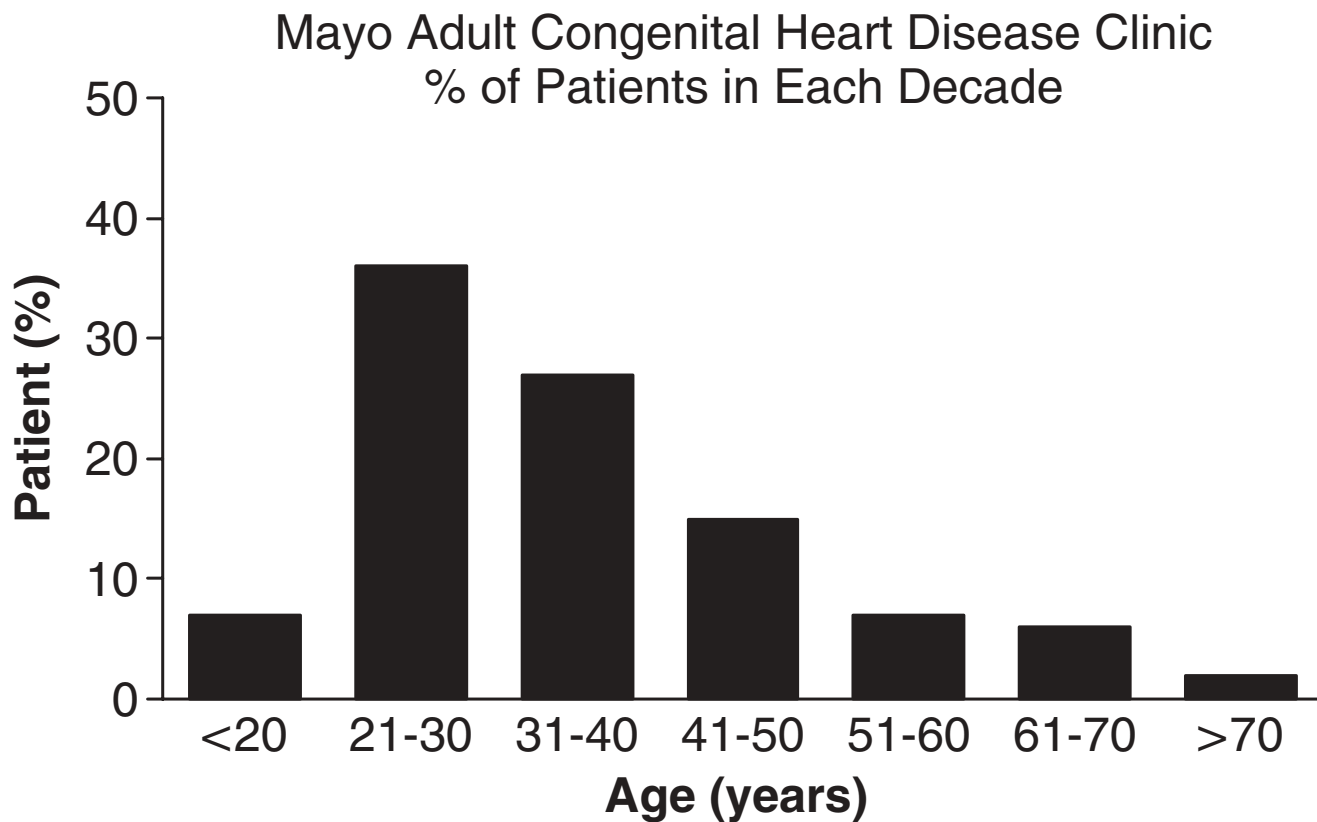
Données générales: répartition des cardiopathies congénitales adultes = groupe hétérogène +++

Diagnosis Mix of Adult Congenital Heart Patients
n=292

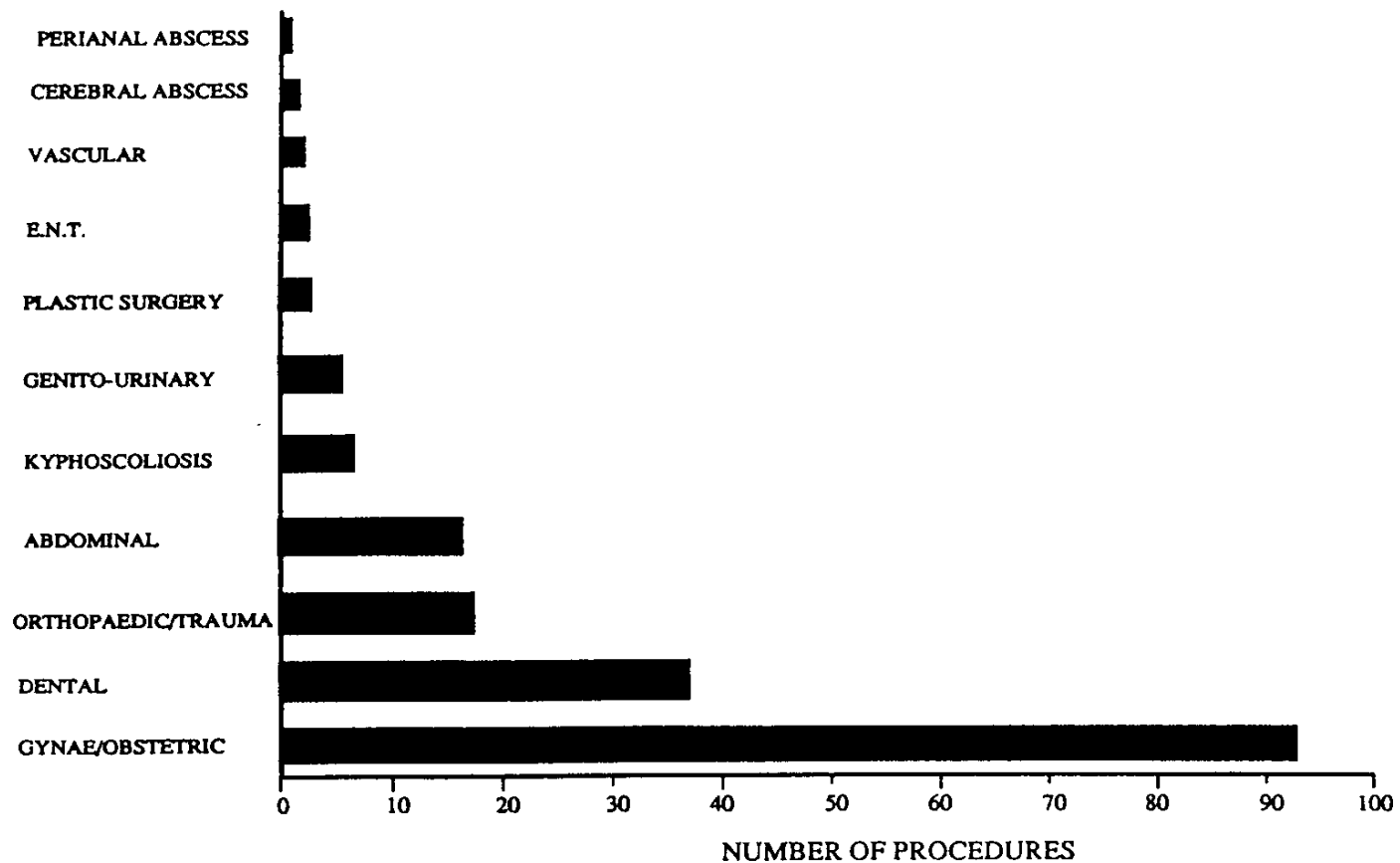


Tampa Bay Adult congenital Heart Clinic of The Congenital Heart Institute of Florida

Données générales : éléments démographiques = âge



Cardiopathies congénitales – Chirurgies non cardiaques patients >12 ans = groupe hétérogène



(Webb et al. JACC 1991 18:311)

Au final, prise en charge complexe par :

- ✓ groupe d'âge très hétérogène
- ✓ cardiopathie congénitale : groupe très hétérogène
- ✓ procédures très hétérogènes (chirurgies, procédures au cathétérisme, anesthésies hors bloc opératoire, procédure de rythmologie...)

Quels risques ou sur-risques périopératoires ?

Données épidémiologiques

- ✓ Morbidité ?
- ✓ Mortalité ?
- ✓ Données chez les patients adultes

Risques opératoires dans la population pédiatrique : morbidité

Données épidémiologiques

- ✓ Majoration du risque de morbidité en présence d'une cardiopathie majeure (OR 2,07) ou cardiopathie sévère (OR 2,51)
 - infection du site opératoire
 - pneumopathie
 - infection urogénitale
 - infection des voies d'abord (VVC) et sepsis
 - insuffisance rénale
 - évènements thrombo-emboliques
 - évènements neurologiques
 - transfusion non prévue
 - admission non programmée en réanimation
 - réintubation
 - reprise chirurgicale

Brown ML et al. Anesthesia in pediatrics patients with congenital disease undergoing non cardiac surgery: defining the risk. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia* 2020 ; 34: 470-478.

Chu DI et al. Mortality and morbidity after laparoscopic surgery in children with and without congenital heart disease. *J Pediatr* 2017; 185 : 88-93.

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité

Données épidémiologiques

University Hospital Consortium, 191261 actes de chirurgie non cardiaque chez des patients de pédiatrie, 5967 patients avec cardiopathie congénitale (3,1%)

- ✓ mortalité totale à 30j post procédure : 4,0%
- sans cardiopathie congénitale: 3,8%
- avec cardiopathie congénitale: 6,0%

Brown ML et al. Anesthesia in pediatrics patients with congenital disease undergoing non cardiac surgery: defining the risk. Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia 2020 ; 34: 470-478.

Baum VC et al. Influence of congenital heart disease on mortality after non cardiac surgery in hospitalized children. Pediatrics 2000;105:332-5.

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité

Données épidémiologiques

University Hospital Melbourne, 101885 actes d'anesthésie chez 56263 enfants

- ✓ mortalité périopératoire liée à l'anesthésie est de 0,98 décès pour 10000 anesthésies
- ✓ mortalité périopératoire liée à l'anesthésie est de 180 décès pour 10000 anesthésies chez le nouveau né (<1 mois)
- ✓ mortalité périopératoire est en rapport avec une cardiopathie congénitale chez 80% des patients

Risques opératoires dans la population pédiatrique : morbidité/mortalité

Données épidémiologiques

Statistiques issues de:

- POCA registry (pediatric perioperative cardiac arrest registry) 1994-2005, including 373 CA in children, 127 children with CHD

- ✓ ACR chez les patients porteurs de cardiopathies :
 - 54% des ACR dans les blocs généraux
 - 26% dans les blocs de chirurgie cardiaque
 - 17% lors des cathétérismes ou procédure hors bloc opératoire

- ✓ ACR chez les patients porteurs de cardiopathies :
 - 59% chez les patients avant correction de la cardiopathie
 - 26% chez patients avec correction palliative

Brown ML et al. Anesthesia in pediatrics patients with congenital disease undergoing non cardiac surgery: defining the risk. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia* 2020 ; 34: 470-478.

Baum VC et al. Influence of congenital heart disease on mortality after non cardiac surgery in hospitalized children. *Pediatrics* 2000;105:332-5.

Risques opératoires dans la population pédiatrique : morbidity/mortalité

Données épidémiologiques

Proportion du risque attribuable à

- ✓ Age du patient ?
- ✓ Sévérité de la cardiopathie congénitale ou acquise ?
- ✓ Le risque chirurgical ?
- ✓ Statut fonctionnel préopératoire ?

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité en fonction de l'âge

Données épidémiologiques

University Hospital Consortium, population pédiatrique, 191261 actes de chirurgie non cardiaque , 5967 patients avec cardiopathie congénitale (3,1%)

✓ mortalité à J30 post procédure enfant < 1 mois

- sans cardiopathie congénitale: 6,6%
- avec cardiopathie congénitale: 13,6%

✓ mortalité à J30 post procédure enfant > 1 mois et < 12 mois

- sans cardiopathie congénitale: 1,4%
- avec cardiopathie congénitale: 3,1%

✓ mortalité à J30 post procédure chez enfant > 12 mois

- sans cardiopathie congénitale : 1,2%
- avec cardiopathie congénitale : 1,5%

↳ MAJORATION DU RISQUE CHEZ ENFANT < 1 an et +++ CHEZ ENFANT < 1 mois

Brown ML et al. Anesthesia in pediatrics patients with congenital disease undergoing non cardiac surgery: defining the risk. Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia 2020 ; 34: 470-478.

Baum VC et al. Influence of congenital heart disease on mortality after non cardiac surgery in hospitalized children. Pediatrics 2000;105:332-5.

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité et sévérité de la cardiopathies

Données épidémiologiques

Statistiques issues de:

- POCA registry (pediatric perioperative cardiac arrest registry)
- *University Hospital Consortium, population pédiatrique, 191261 actes de chirurgie non cardiaque ,5967 patients avec cardiopathie congénitale (3,1%)*

- ✓ mortalité postopératoire à J30 estimée à 11,3% pour les patients avec cardiopathie congénitale ou acquise majeure ou sévère
- ✓ mortalité postopératoire à J30 estimée à 5,9% pour les patients avec cardiopathie congénitale ou acquise mineure

Ramamoorthy C et al. Anesthesia related cardiac arrest in children with heart disease: Data from the pediatric perioperative cardiac arrest (POCA) registry. *Anesth Analg* 2010; 110: 1376-82.

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité et sévérité de la cardiopathies

Données épidémiologiques

Ventricule unique

- ✓ mortalité : 17-22% chez les enfants porteurs d'une hypoplasie du coeur gauche
- ✓ Facteurs de risques de complications majeures ou de décès après une anesthésie pour procédure non cardiaque chez les patients porteurs d'un VU:
 - stade 1 (shunt systémico-pulmonaire) ou 2 (DCPP) de la correction
 - traitement préopératoire par IEC ou digoxine
 - administration préopératoire d'inotropes
 - chirurgie non cardiaque complexe

Cardiopathie hypertrophique : complications ischémiques +++

Cardiopathie dilatée et restrictive

Insuffisance cardiaque terminale sous assistance

Risque mortalité périopératoire et sévérité de la cardiopathie congénitale: classification de l' American College of Surgeons

ACS NSQIP Classification of Congenital Heart Disease Classification Based on Residual Lesion Burden and Functional Status

Classification Of CHD	Definition and Criteria
Minor	<ul style="list-style-type: none"> • Cardiac condition with or without medication and maintenance (eg, ASD, small to moderate VSD without symptoms) • Repair of CHD with normal cardiovascular function and no medication
Major	<ul style="list-style-type: none"> • Repair of CHD with residual hemodynamic abnormality with or without medications (eg, TOF with free pulmonary regurgitation, HLHS including Stage 1 repair)
Severe	<ul style="list-style-type: none"> • Uncorrected cyanotic CHD • Patients with documented pulmonary hypertension • Patients with ventricular dysfunction requiring medication • Listed for heart transplant

Abbreviations: ACS NSQIP, American College of Surgeons National Surgical Quality Improvement Program; ASD, atrial septal defect; CHD, congenital heart disease; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; TOF, tetralogy of Fallot; VSD, ventricular septal defect.

Reproduced with permissions from Faraoni et al.⁹

Risque mortalité périopératoire et sévérité de la cardiopathie congénitale adulte: classification de la RPP

Groupes à risque selon le type de cardiopathie congénitale

CC à risque faible	CC à risque intermédiaire	CC à risque élevé
Cardiopathie congénitale réparée sans lésion résiduelle ou avec lésion résiduelle non significative	Cardiopathie congénitale réparée avec lésion résiduelle significative	Cardiopathie congénitale de complexité intermédiaire à sévère non réparée et/ou palliée* et CC avec un retentissement hémodynamique significatif justifiant d'un traitement médical

*la palliation est la stratégie thérapeutique adoptée lorsqu'une réparation anatomique à deux ventricules n'est pas possible. Exemple : palliation de Fontan pour le ventricule unique. D'après les recommandations ESC 2022 [11].

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité en fonction de la procédure chirurgicale non cardiaque effectuée

Données épidémiologiques

Statistiques issues de:

- POCA registry (pediatric perioperative cardiac arrest registry)
- *University Hospital Consortium, population pédiatrique, 191261 actes de chirurgie non cardiaque, 5967 patients avec cardiopathie congénitale (3,1%)*

mortalité postopératoire à J30 pour procédure chirurgicale mineure estimée à :

- 0,29% chez patients sans cardiopathie congénitale ou acquise
- 1,5% chez patients avec cardiopathie congénitale ou acquise

mortalité postopératoire à J30 pour procédures chirurgicales communes (100 plus fréquentes) estimée à :

- 2,3% chez patients sans cardiopathie congénitale ou acquise
- 7,4% chez patients avec cardiopathie congénitale ou acquise

Risques opératoires dans la population pédiatrique : morbi-mortalité en fonction de la procédure chirurgicale non cardiaque effectuée

Données épidémiologiques

Données statistiques monocentriques issues de la Mayo Clinic

✓ Complications peropératoires :

première intervention : 5,4%
globalement : 5,8%

✓ Age (an)

< 1 : 15%
1- 2 : 9%
> 2 : 3%

✓ HTAP (PAP sys \geq 35 mmHG) :

oui : 15% versus non : 4,7%

✓ Type de Chirurgie

Thoracique : 15%
Neurochirurgie : 60%

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité en fonction du statut fonctionnel du patient

Données épidémiologiques

Données statistiques monocentriques issues du Boston children's Hospital, 2008-2013 , inclusion de 3010 patients avec cardiopathie congénitale

- ✓ Incidence des évènements cardiovasculaires: 11,5%
- ✓ Incidence des évènements pulmonaires: 4,7%
- ✓ Stratification du risque :

- score ASA ≥ 3
- procédures urgentes
- cardiopathie majeure ou sévère
- ventricule unique
- altération fonction ventriculaire
- chirurgie orthopédique (hémorragie), générale, pulmonaire ou neurochirurgie



association significative après analyse univariée et multivariée aux complications cardiovasculaires

- score ASA ≥ 4
- chirurgie ORL, gastro-intestinale, générale, et maxillofaciale



association significative après analyse univariée et multivariée aux complications respiratoires

Risques opératoires dans la population pédiatrique : mortalité en fonction du statut fonctionnel du patient

Données épidémiologiques

HTAP

Données statistiques étude monocentrique, 148 procédures (39% cardiac catheterization , 61% non cardiac procedures) , 77 children with pulmonary hypertension

- ✓ Complications périopératoires majeures : 5,6% des patients
- ✓ ACR peropératoires: 2%
- ✓ ACR postopératoires: 4,7%
- ✓ Mortalité postopératoire: 1,4%

Bernier ML al. Perioperative events in children with pulmonary hypertension undergoing non-cardiac procedures. *Pulm Circ* 2018; 8: 1-10.

✓ **HTAP = facteurs indépendants de morbi-mortalité**

✓ Facteurs de risques de complications ou décès chez le patient porteur d'HTAP:

- HTAP systémique ou suprasystémique
- ATCD de syncope
- Elévation de la PODm
- Altération fonction VD
- Age < 1 an
- Oxygénothérapie à domicile

Taylor CJ et al. Risk of cardiac catheterization under anaesthesia in children with pulmonary hypertension. *Br J Anaesth* 2007;98:657-61.

Brown ML et al. Anesthesia in pediatric patients with congenital disease undergoing non cardiac surgery: defining the risk. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia* 2020 ; 34: 470-478.

Baum VC et al. Influence of congenital heart disease on mortality after non cardiac surgery in hospitalized children. *Pediatrics* 2000;105:332-5.

Van der Griend BF et al. Postoperative mortality in children after 101885 anesthetics at a tertiary pediatric hospital. *Anesth Analg* 2011; 112:1440-7.

Risques opératoires dans la population adulte : mortalité/ morbidité

Données épidémiologiques

- ✓ Mortalité périopératoire chez adulte porteur d'une cardiopathie congénitale de 2 à 7% selon les études
- ✓ La cardiopathie congénitale est un facteur de risque indépendant de mortalité périopératoire
- ✓ Facteurs de risque morbidité:
 - SpO₂<90% (repos)
 - altération de la fonction cardiaque (FE<30%)
 - dosage NT-proBNP≥33,3 mmol/l
 - mauvaise appréciation pré-opératoire de la cardiopathie
- ✓ Facteurs de risques de mortalité:
 - le type de cardiopathie
 - la palliation univentriculaire
 - SpO₂<85%(repos)
 - altération de la fonction cardiaque (FE<30%)
 - la FA, HTAP
 - NYHA ≥2

Stratification du risque

Score de risque : proposition RPP 2023

Proposition de score composite de risque intégrant

- ✓ (Age du patient : +++ si < 1 mois)
- ✓ Sévérité de la cardiopathie congénitale ou acquise
- ✓ Le risque chirurgical
- ✓ Statut fonctionnel préopératoire

✓ Sévérité de la cardiopathie congénitale ou acquise

Tableau 2 : Groupes à risque selon le type de cardiopathie congénitale

CC à risque faible	CC à risque intermédiaire	CC à risque élevé
Cardiopathie congénitale réparée sans lésion résiduelle ou avec lésion résiduelle non significative	Cardiopathie congénitale réparée avec lésion résiduelle significative	Cardiopathie congénitale de complexité intermédiaire à sévère non réparée et/ou palliée* et CC avec un retentissement hémodynamique significatif justifiant d'un traitement médical

*la palliation est la stratégie thérapeutique adoptée lorsqu'une réparation anatomique à deux ventricules n'est pas possible. Exemple : palliation de Fontan pour le ventricule unique. D'après les recommandations ESC 2022 [11].

✓ risque chirurgical

Tableau 5 : Classification du risque de mortalité selon la chirurgie

Risque faible : < 1%	Risque intermédiaire : 1 à 5%	Risque élevé : > 5%
Chirurgie superficielle	Splénectomie	Chirurgie aortique et vasculaire majeure (revascularisation AOMI, amputation)
Chirurgie du sein	Hernie hiatale	Chirurgie duodéno-pancréatique
Chirurgie dentaire	Cholécystectomie	Hépatectomie, voies biliaires
Chirurgie de la thyroïde	Carotide symptomatique	Œsophagectomie
Ophtalmologie	Angioplastie périphérique	Perforation digestive
Chirurgie reconstructrice	Anévrysme par voie endovasculaire	Phéochromocytome
Carotide asymptomatique	Tête et cou	Cystectomie
Gynécologie mineure	Neurochirurgie	Pneumonectomie
Orthopédie mineure (ex : ménisectomie)	Chirurgie orthopédique majeure (hanche, rachis)	Transplantation (foie ou poumon)
Urologie mineure (RTUP)	Chirurgie urologique ou gynécologique majeure	
	Transplantation rénale	
	Chirurgie thoracique non majeure	
	Obstétrique	

Le risque chirurgical estimé est une approximation du risque de décès à 30 jours et d'infarctus du myocarde qui ne tient compte que du type d'intervention chirurgicale sans considérer les comorbidités. Adapté d'après les recommandations de l'ESC/ESA 2014 [12].

Proposition de score de risque

✓ Statut fonctionnel préopératoire

État physiologique	
A	NYHA I Absence de séquelles hémodynamique ou anatomique Sinusal, absence d'arythmie Capacité physique normale Fonction rénale, hépatique et pulmonaire normales
B	Séquelles hémodynamiques modérées (Dilatation modérée aortique, ventriculaire, dysfonction ventriculaire modérée) Valvulopathie modérée Shunt trivial Arythmie ne nécessitant pas de traitement Limitation cardiaque objective à l'effort
C	NYHA III Valvulopathie modérée ou importante, dysfonction ventriculaire modérée ou importante Dilatation aortique modérée Sténose veineuse ou artérielle Hypoxémie, cyanose Shunt significatif Arythmie contrôlée par un traitement HTAP non sévère Dysfonction d'organe répondeuse au traitement
D	NYHA IV Dilatation aortique sévère Arythmie réfractaire au traitement Hypoxémie sévère (souvent associée à une cyanose) HTAP sévère Syndrome d'Eisenmenger Dysfonction d'organe réfractaire au traitement

D'après les recommandations de l'AHA 2018 [10].




Proposition d'un score de risque composite

Proposition conjointe par la SFAR, la société française de cardiologie (SFC), société française de pédiatrie (SFP), de la société française de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (SFCTCV) et le CARO

RPP 2023

Tableau 6 : Risque composite selon le type de cardiopathie congénitale, le statut physiologique et le risque lié à la chirurgie. D'après proposition du groupe des experts

CARDIOPATHIE CHIRURGIE	risque faible	risque intermédiaire				risque élevé
risque faible		A	B	C	D	
risque intermédiaire		A	B	C	D	
risque élevé		A	B	C	D	

 Risque composite faible
 Risque composite intermédiaire
 Risque composite élevé

A, B, C, D : statuts physiologiques (Cf tableau 3)

*Une procédure sous ALR **périphérique** est considérée à score composite faible quel que soit le statut de la cardiopathie.

Prise en charge périopératoire des cardiopathies congénitales lors des procédures non cardiaques : grands principes

Anesthésie et cardiopathie congénitale

Principes Physiopathologiques Utiles : Implications anesthésiques sur les RVS et RVP

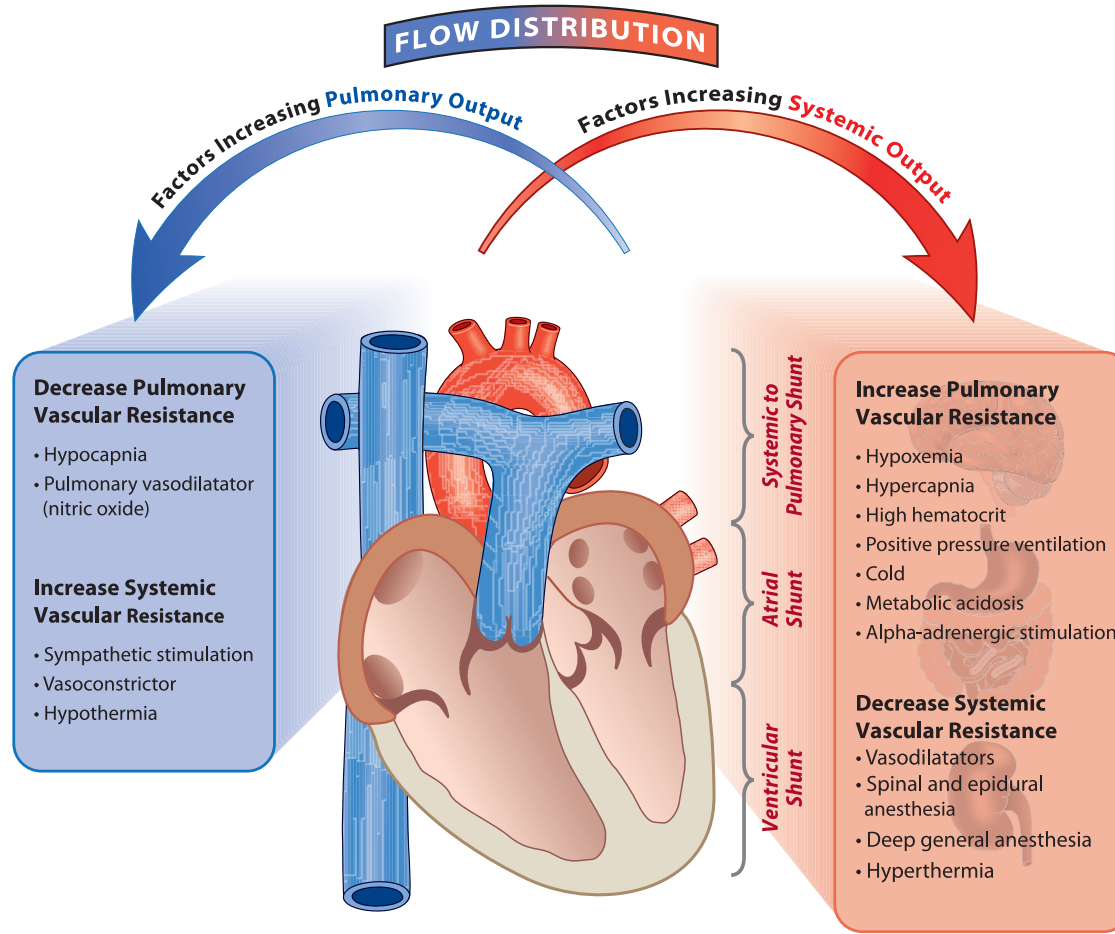


Fig. 1. Factors that influence the distribution of blood flow between the systemic and pulmonary circulations are shown.

Risques opératoires liés à l'anesthésie



Déséquilibre de shunts



Déséquilibre des corrections physiopathologiques des cardiopathies complexes (ex DCPD et DCPT++)



Troubles du rythme cardiaque:

causes multifactorielles telles que les troubles ioniques, ischémie myocardique périopératoire, le type de cardiopathie, l'hypovolémie...

Procedure	Risk
Atrial Switch (Mustard or Senning)	Approximately 50% have sinus node dysfunction; 10% incidence of ventricular dysfunction and arrhythmia
Ebsteins	Atrial tachycardia. Arrhythmias and sudden death during placement of intracardiac lines
Single ventricle circulation	Up to 30% risk of arrhythmias leading to sudden death
Tetralogy of Fallot	Up to 5% risk of sudden death or sustained ventricular tachycardia. Right ventricular outflow tract obstruction increases risk of ventricular arrhythmias Poor exercise tolerance is suggestive of RV failure is a risk factor for VT and sudden death.



Défaillance cardiaque aiguë :

causes multifactorielles telles que l'ischémie myocardique, dysfonction fonction contractile ...



ACR

Risques péri-opératoires



Troubles de hémostasie

Conséquences de l'ischémie chronique = polyglobulie

- ↗ Hte → ↗ Viscosité
 - risque thromboembolique (Hte>65% rein, >70% AVC)
 - coagulopathie avec dysfonction plaquettaire, ↘ facteurs de coagulation et vWillebrand
- saignement peropératoire = PREMIERE CAUSE ACR peropératoire (hypovolémie++++)

Troubles de la coagulation (ex Fontan) :

- peropératoire: risque de saignement par ↘ synthèse du facteur VII, perte des protéines par entéropathie exsudative
- postopératoire: risque de thrombose par ↗ synthèse du facteur VIII, circulation veineuse passive et stagnante



Risque anesthésique lié à la fonction myocardique

Cannesson et al. Anesthesia for noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. Anesthesiology 2009; 111: 432-40.

White MC. Approach to managing children with heart disease for non cardiac surgery. Pediatric Anapest 2011;21:522-9.



MANAGEMENT DE L'ANESTHESIE : GRANDS PRINCIPES

Evaluation Préopératoire Anesthésique

- ✓ **Evaluation : colloque multidisciplinaire pour cas complexes**
 - ✓ Chirurgien: risque chirurgical
 - ✓ Cardiologue : évaluation préopératoire , optimisation du traitement médical, dosage marqueurs (NTproBNP)
 - ✓ Anesthésiste avec compétence en cardiopathie congénitale
- ✓ **Examen clinique**
 - ✓ Sat O₂ – accès vasculaire (doppler des axes vasculaires ++ + chez patients multi-opérés)
- ✓ **Echocardiographie, ECG, *KT cardiaque***
- ✓ **Bilan biologique** (coagulation, hépatique, renal)
- ✓ **Traitement** (AVK, aspirine, IEC...)

- ✓ **L'absence d'identification et d'évaluation préopératoire de la cardiopathie congénitale est directement liée à la mortalité chez 50% des patients**

Maxwell et al. Factors contributing to adverse perioperative events in adult with congenital heart disease: a structured analysis of cases from the closed claim project: Adverse perioperative events in ACHD. Congenit Heart Dis 2015;10:21-9

- ✓ **Détection des facteurs de risque de morbidité**

- ✓ SpO2 repos < 90%
- ✓ Altération de la fonction cardiaque (FE < 30%)
- ✓ Dosage du NT-proBNP $\geq 33,3$ mmol/l
- ✓ (mauvaise appréciation de la cardiopathie congénitale)

- ✓ **Détection des facteurs de risque de mortalité**

- ✓ le type de cardiopathie
- ✓ Altération de la fonction cardiaque (FE < 30%)
- ✓ la palliation univentriculaire
- ✓ SpO2 < 85%
- ✓ Fibrillation auriculaire, hypertension artérielle pulmonaire
- ✓ Classe NYHA ≥ 2

✓ Evaluation du risque chirurgical

- ✓ En 3 catégories : chirurgie à faible risque, à risque intermédiaire et à haut risque
- ✓ Le contexte d'urgence est associé à une surmortalité (OR 2,13; IC 95%

Maxwell et al. Perioperative outcomes of major noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. Anesthesiology 2013; 119: 762-9

✓ Evaluation du statut fonctionnel du patient

✓ Gestion des traitements

Evaluation Préopératoire Anesthésique

	Gestion péri opératoire [1,2,3]		Conduite à tenir
	La veille de l'intervention	Le matin de l'intervention	
Traitement de l'insuffisance cardiaque			
Diurétiques	Poursuite	Arrêt	Contrôle de la kaliémie souhaitable Optimisation de la volémie périopératoire
IEC	Poursuite	Arrêt	Poursuite en cas d'insuffisance cardiaque et/ou FE ventricule systémique < 40%
Bétabloquants	Poursuite	Poursuite	En l'absence d'urgence, discuter l'arrêt du traitement par le cardiologue congénitaliste référent.
Inhibiteurs SRAA	Poursuite	Arrêt	Arrêt ≥ 12h (Traitement de l'HTA) Poursuite en cas d'insuffisance cardiaque et/ou FE ventricule systémique < 40%
<i>Anti-arythmiques :</i> - Classe I (Flécaïne...) - Classe II, III (Cordarone)	Arrêt Poursuite	Arrêt Poursuite	
Digoxine	Aucune recommandation	Aucune recommandation	En l'absence d'urgence, discuter l'arrêt du traitement par le cardiologue congénitaliste référent.
Traitement antihypertenseur pulmonaire			
Sildenafil	Poursuite	Poursuite	
Bosentan			
Prostacycline			
Traitement anticoagulant [3,4,5]			
<i>AOD :</i> - Rivaroxaban - Apixaban - Edoxaban - Dabigatran	Voir recommandations GIHP		En l'absence d'urgence, discuter l'arrêt du traitement par le cardiologue congénitaliste référent.
AVK	Interrompre 5 jours avant une chirurgie à risque hémorragique élevé** Relais HBPM ou HNF selon la pathologie catégorie de risque		En absence d'urgence discuter du relais AVK voir de l'arrêt avec le cardiologue congénitaliste référent (en particulier en prévention primaire chez les ventricules uniques)
Agents antiagrégants plaquettaires [6]			
Aspirine	Dernière prise J-3		Avis d'expert, arrêt sauf en cas de shunt systémico-pulmonaire (blalock-taussig shunt, stent du canal artériel).
Clopidogrel	Dernière prise J-5		
Ticagrelor	Dernière prise J-5		En absence d'urgence discuter avec le cardiologue congénitaliste référent d'un relais par HBPM ou HNF en post-opératoire.
Prasugrel	Dernière prise J-7		

Période pré-opératoire : gestion des traitements cardiotropes, anti-arythmiques, antiHTAP et anticoagulants

✓ Prise en charge des cardiopathies congénitales avec score composite intermédiaire ou élevé en centre expert

- ✓ diminution des complications périopératoires
- ✓ dans la base de données Québécoise des cardiopathies congénitales, la prise en charge en centre expert a permis une diminution de la mortalité (RR -5%; IC 95% [-10,8%- -0,8%] ; particulièrement dans le groupe des cardiopathies congénitales à risque élevé

Mylotte et al. Specialized Adult congenital heart disease care: the impact of policy on mortality. Circulation 2014;129: 1804-12

- ✓ rôle de l'expertise de l'anesthésiste en cardiopathie congénitale

Maxwell et al.. Knowledge and attitude of anesthesia providers about noncardiac surgery in adults with congenital heart disease: survey of anesthesiologists caring for adults. Congenit Heart Dis 2014;9:45-53

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023 Annexes

Quel patient ne pas adresser à un centre spécialisé ?

Recommandations de American Heart Association et American College of cardiology

Table 6. Patients with CHD, who need not to be referred to specialized heart centers for non-cardiac surgery [84, 85]

Not corrected CHDs	Operative/interventional corrected CHDs
Isolated congenital aortic valvulopathy	Closed/occluded patent ductus arteriosus (PDA)
Isolated congenital mitral valvulopathy (excluding "parachute valve", cleft leaflet)	Closed/occluded atrial septal defect (ASD) without rest shunt
Isolated patent foramen ovale (PFO) or atrial septal defect (ASD)	Corrected sinus venosus ASD without rest shunt
Isolated ventricular septal defect (VSD)	Closed/occluded ventricular septal defect (VSD) without rest shunt
Small patent ductus arteriosus (PDA)	
Mild pulmonary stenosis	



✓ Evaluation du risque périopératoire

- ✓ morbi/mortalité
- ✓ Score non spécifique: score ASA, APGAR chirurgical, score de Lee...
- ✓ **Score de risque composite pour les cardiopathies congénitales adultes**



✓ Etablir un plan de prise en charge anesthésique

- ✓ prise en charge en centre expert ou non expert
- ✓ technique d'anesthésie
- ✓ monitoring périopératoire
- ✓ prise en charge post opératoire

- ✓ Règle du jeûn selon recommandations SFAR
- ✓ Prémédication à adapter au terrain et à l'âge des patients
- ✓ Doit traiter l'anxiété
- ✓ Doit provoquer une sédation légère



Benzodiazépines

Période peropératoire: technique d'anesthésie

objectif: stratégie anesthésique permettant de limiter les variations hémodynamiques et ventilatoires

- ✓ technique d'anesthésie: pas de contre indication absolue
- ✓ complications principales perprocédures: hypotension et hypoxémie
- ✓ Anesthésie locorégionale (périphérique ++) plutôt que l'AG pour réduire la morbi-mortalité périopératoire
- ✓ Technique neuraxiale continue ou titrée > technique neuraxiale non titrée pour réduire la morbi-mortalité périopératoire
- ✓ La sédation modérée ou profonde est associée à une augmentation des complications périopératoires chez les patient avec circulation de Fontan

ALR périphérique > ALR neuraxiale titrée ou continue > ALR neuraxiale non titrée > AG

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023R

Cannesson et al. Anesthesia for noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2009; 111: 432-40.

Egbe et al. Predictors of procedural complications in adult Fontan patients undergoing non-cardiac procedures. *Heart* 2017; 103: 1813-20

Yamamoto T, Schindler E. Anaesthesia management for non cardiac surgery in children with congenital heart disease. *Anaesthesiology Intensive Therapy* 2016;48(5):305-313.

Période peropérotoire: Situation spécifique liée à la technique chirurgicale

- ✓ **Coelioscopie = Prudence mais réalisable**
 - ✓ Pression abdominale ↗
 - ✓ Retour veineux ↘
 - ✓ Risque d'embolie gazeuse
 - ✓ Hypercapnie : impact ++ RVP
 - ✓ Position en Trendelenbourg , antiTrend

Laparoscopie et Fontan

- ✓ Pression insufflation < 8-12 cmH₂O = **Pas de baisse débit cardiaque**
- ✓ Pression insufflation > 15-20cm = **Baisse débit cardiaque**

Période peropératoire: monitoring

Standard

- ✓ ECG ± ST
- ✓ SaO₂
- ✓ Capnographie
(attention gradient EtCO₂/
PCO₂)
- ✓ PNI
- ✓ Température ++
+
- ✓ Débit urinaire

Spécifique

- ✓ PA invasive
- ✓ PVC (*Fontan = PAP*)
- ✓ Catheter pulmonaire
Utilité?
Difficile à mettre en place,
Dangereux
- ✓ Moniteurs de débit
cardiaque
- ✓ ETO
cardiologue et/ou anesthésiste
habitué aux congénitaux
- ✓ NIRS +++
pédiatrie, shunt, estimation
ScV0₂

Période peropératoire: monitoring

- ✓ Monitoring standard tel que recommandé par les sociétés savantes pour les procédures à risque composite faible
- ✓ Monitoring hémodynamique continu ou invasif de la PA, mesures régulières de la PaO₂ et PaCO₂ pour les procédures à risque composite intermédiaire ou élevé
- ✓ Monitoring invasif de la PA chez enfant < 1 mois (+++) pour des chirurgies à risque intermédiaire ou élevé
- ✓ Monitoring de la pression veineuse centrale continue en cas de circulation de Fontan

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023R

Cannesson et al. Anesthesia for noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2009; 111: 432-40.

Maxwell et al. Perioperative outcomes of major noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. *Anesthesiology* 2013; 119: 762-9

Période peropératoire: monitoring

Pièges et spécificités du monitoring des patients adultes porteurs de cardiopathies congénitales

Abord vasculaire

Antécédents chirurgicaux (ligature, section, séquelle vasculaire après dénudation artérielle...)

Thrombose

Variation anatomique

Échocardiographie détaillée
Comptes rendus opératoires
Échographie doppler des axes vasculaires systématique
Cathérisation toujours écho guidée, opérateur entraîné, axes distaux prioritairement, sans modification du traitement anticoagulant.

Monitoring de la pression artérielle

Asymétrie tensionnelle membres inférieurs membres supérieurs

Si antécédents de chirurgie de coarctation de l'aorte avec un gradient résiduel: La pression au membre supérieur surestime la pression dans l'aorte descendante.

Asymétrie tensionnelle entre les deux membres supérieurs

Ligature/sténose artérielle ou antécédent de shunt de blalock taussig
Monitoring de la pression artérielle sur le membre controlatéral

Monitoring PVC

Risque thromboembolique si shunt intracardiaque droite-gauche

Purge soigneuse des tubulures

Dérivation cavopulmonaire partielle ou totale (Fontan)

PVC = PAP



Monitoring SpO2

Ligature artérielle ou ATCD de shunt type Blalock-Taussig

Changement de site de monitoring si courbe amortie sténose résiduelle

fiabilité si cardiopathie avec hypoxémie profonde

Gazométrie artérielle

Monitoring EtCO2

sous-estimation de la PaCO2 par l'EtCO2 si shunt droite gauche

aspect restrictif si ATCD de thoracotomie multiples, lésion nerf phrénique

Gazométrie artérielle

Monitoring débit cardiaque

Swan Ganz

Interprétation difficile si shunt intracardiaque ou insuffisance tricuspide

Thermodilution (PiCCO)

Calibration et interprétation difficile si shunt intracardiaque ou insuffisance tricuspide

Doppler transoesophagien

Non validé dans les cardiopathies congénitales

ETO

Difficile interprétation dans les cardiopathies complexes, varices œsophagiennes chez FONTAN

RPP SFAR

Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque.



RPP SFAR
Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023
Annexes

- Prise en charge initiale de la cardiopathie chez l'enfant : risque +++ chez enfant < 1 an
- Prise en charge de l'adulte porteur d'une cardiopathie congénitale

Table 1. Common Congenital Heart Defects Seen in Adult Congenital Heart Disease Centers

Conotruncal abnormalities after repair (Tetralogy of Fallot, truncus arteriosus, double outlet right ventricle)
Coarctation of the aorta after repair
Transposition of the great arteries after atrial or arterial switch procedure
Complex single ventricles after the Fontan procedure
Pulmonary valve stenosis
Congenital aortic valve stenosis
Atrioventricular canal defects (complete and partial) after repair
Secundum atrial septal defects
Congenitally corrected transposition of the great arteries
Sinus venosus atrial septal defects with partial anomalous pulmonary venous return

Période peropératoire: spécificité de la prise en charge anesthésique en fonction de la cardiopathie

Hôpitaux de Lyon

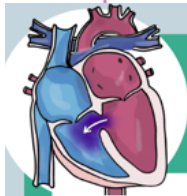
Congenital Heart Disease	Anatomy - Physiology	Potential Issues	Specific Anesthetic Management
<i>Atrial septal defect</i>	L-R shunt	Small to moderate size defects well tolerated Atrial fibrillation (increased risk if repaired after age 40) Risk of paradoxical emboli Large defects lead to arrhythmias, exercise intolerance, and rarely PHT (occurs in less than 5% of patients)	De-air intravenous lines
<i>Ventricular septal defect</i>	L-R shunt May be associated with other defects	Unrepaired: Large defect risk of PHT (50% by age 2) Small to moderate size defects, risk for endocarditis, sub-pulmonic obstruction, subaortic obstruction, and aortic regurgitation Right ventricular failure Repaired: Complete heart block in some patients (rare) Persistent PHT Dysrhythmia	Manage L-R shunt Maintain pulmonary blood flow if R-L shunt present Increased risk of postoperative pulmonary infection Manage pacemaker
<i>Coarctation of the aorta</i>	LV pressure overload and hypertrophy Aortic branch collaterals Associated with bicuspid aortic valve (50-80%) Endothelial dysfunction (diffuse aortopathy)	Blood pressure gradient between upper and lower limbs Risk of bleeding if thoracic surgery LV hypertrophy and LV diastolic dysfunction Systemic hypertension Aneurysms of ascending aorta and descending aorta Premature coronary artery disease Intracranial aneurysms (10%)	Inaccurate blood pressure (left arm) if previous subclavian angioplasty Postoperative hypertension Avoid tachycardia, hypotension
<i>Aortic stenosis</i>	LV pressure overload and hypertrophy	Unrepaired: Pulmonary edema PHT Myocardial ischemia Syncope Post stenotic dilatation Repaired: Aortic regurgitation LV diastolic dysfunction	Avoid tachycardia, hypotension Avoid factors that increase myocardial oxygen consumption
<i>L-(congenitally corrected) transposition of the great arteries</i>	LV is the subpulmonic ventricle RV is the systemic ventricle	Unrepaired: Complete heart block Arrhythmias (atrial and ventricular) Anatomic right ventricular failure Systemic AV valve regurgitation Repaired: Same	Pacemaker management External pacing available Manage dysrhythmias Manage heart failure

Congenital Heart Disease	Anatomy - Physiology	Potential Issues	Specific Anesthetic Management
<i>Tetralogy of Fallot</i>	Pulmonic stenosis (valvular, subvalvular, and/or supra-valvular)	Unrepaired: Rare, mean age of death 25 yr of age R-L shunt Cyanosis Palliated: Blalock-Taussig shunt Chronic left ventricular volume overload Cyanosis if shunt is too small Pulmonary hypertension	Avoid tachycardia, hypovolemia, increased contractility Maintain pulmonary blood flow Maintain systemic blood pressure
	RV hypertrophy Overriding aortic root VSD Cyanosis	Repaired: Sinus and AV node dysfunction Dysrhythmia: atrial and ventricular Ascending aortic aneurysm Residual pulmonary regurgitation or stenosis Residual VSD Left ventricular dysfunction Persistent pulmonary hypertension from previous shunts RV failure from chronic pulmonary insufficiency	Detect and manage dysrhythmias Manage pacemaker External pacing available
<i>D-transposition of the great arteries</i>	Pulmonary artery arises from LV Aorta arises from RV Possible associated lesions: VSD, ASD, PDA, Pulmonary stenosis, coarctation of the aorta Abnormal coronary artery anatomy	Unrepaired: Associated with VSD or ASD or PDA Repaired: Senning or Mustard Atrial dysrhythmia Sinus node dysfunction (by age 40, 50% have pacemaker) Systemic ventricle dysfunction Residual atrial or ventricular level shunts Repaired: Arterial switch Myocardial ischemia (narrowed, occluded coronary arteries, endothelial dysfunction) Ascending aortic aneurysm	Maintain pulmonary blood flow Manage dysrhythmia Manage heart failure
	<i>Univentricular heart</i>	Double inlet atrioventricular connections Absence of one atrioventricular connection Single well-developed ventricle	Unrepaired: Rare Dysrhythmias Congestive heart failure Bidirectional shunting Cyanosis PHT Repaired: Blalock-Taussig shunt, Glenn shunt, or Fontan Dysrhythmias Heart failure Hepatic dysfunction Thromboemboli Restrictive lung disease

VSD = atrial septal defect; AV = atrioventricular; L-R = left to right; LV = left ventricle; PDA = patent ductus arteriosus; PHT = pulmonary hypertension; R-L = right to left; RV = right ventricle; VSD = ventricular septal defect.



Principes d'anesthésie des cardiopathies congénitales hors chirurgie cardiaque.



Shunt gauche-droit

Ne pas aggraver le shunt, en évitant de baisser les RVP et en évitant d'augmenter les RVS.

Ne pas baisser les RVP :

- Éviter une FiO₂ élevée
- Éviter une hyperventilation alvéolaire (objectif normocapnie, on préfère tolérer une légère hypercapnie qu'une hypocapnie)
- Éviter un hémocrite bas (la baisse de viscosité augmente le débit, donc le shunt)
- Appliquer une PEP

Ne pas augmenter les RVS :

- Éviter tout défaut d'anesthésie, d'analgésie (stimulation sympathique et vasoconstriction)
- Éviter l'hypothermie.

Principes d'anesthésie des cardiopathies congénitales hors chirurgie cardiaque.



Shunt droit-gauche

Diminuer le shunt, en baissant les RVP et en augmentant les RVS.

Baisser les RVP:

- Anesthésie, analgésie suffisante pour éviter toute vasoconstriction sympathique.
- FiO2 élevée,
- Ventilation alvéolaire (objectif normocapnie, on préfère une légère hypocapnie à une hypercapnie). Attention, l'hypocapnie diminue le débit sanguin cérébral. De plus, l'EtCO2 sous-estime la PaCO2 en cas de shunts Droite – Gauche)
- PEP minimale
- NO inhalé (objectif de concentration inhalée : environ 10 ppm)

Augmenter les RVS :

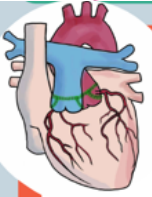
Éviter une anesthésie trop profonde (sympatholyse : vasoplégie).
Vasopresseurs : recourir à la noradrénaline IVSE pour corriger une éventuelle vasoplégie, plutôt qu'à des injections en bolus dont l'effet est plus brutal.

Particularités de prise en charge anesthésique en cas d'HTAP :

- Maintenir les traitements anti-HTAP déjà en cours
- Assurer une PAM identique à celle du sujet éveillé en utilisant de la noradrénaline IVSE.
- Monitoring par catheter artériel avant induction
- Éviter l'acidose, l'hypothermie, le stress et la douleur (pouvant provoquer de la vasoconstriction artérielle pulmonaire)
- Baisser les RVP : Viser la normocapnie, FiO2 élevée pour éviter toute vasoconstriction hypoxique surajoutée. Vasodilatateurs pulmonaires : NO inhalé (objectif de concentration inhalée : environ 10 ppm), même si le patient est déjà traité par donneur de NO (sildenafil).
- En cas de défaillance ventriculaire droite malgré les précautions ci-dessus, un support inodilatateur comme la dobutamine, la milrinone ou le levosimendan peut être envisagé mais présente des risques. La dobutamine est tachycardisante et arythmogène, la dobutamine, la milrinone et le levosimendan exposent tous au risque d'hypotension artérielle systémique et donc de réduction de la perfusion coronaire dont les conséquences peuvent être plus délétères que leur action sur la circulation pulmonaire et l'inotropisme. De plus, les demi-vies de la milrinone et du levosimendan sont très longues, ce sont donc des médicaments de dernier recours.



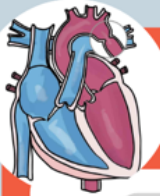
Principes d'anesthésie des cardiopathies congénitales hors chirurgie cardiaque.



Le ventricule droit systémique

L'évaluation du VD systémique est difficile, il faut le considérer à potentiel de défaillance élevé notamment en présence d'une insuffisance tricuspide et d'arythmie.

- Il faut baisser la post charge et maintenir une bonne pression de perfusion.
- Un support inotrope peut être utile.



Cardiopathies du coeur gauche

Pour les pathologies avec obstacle à l'éjection du VG

il faut éviter :

- La tachycardie qui limite le VES,
- L'hypotension qui réduit la perfusion coronaire alors que la demande métabolique est très élevée du fait de la contrainte pariétale myocardique en systole.

Pour les pathologies d'insuffisance valvulaire

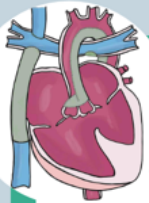
il faut éviter ;

- La bradycardie qui favorise la surcharge en volume régurgitant
- L'hypertension qui majore la régurgitation pendant la diastole.

Dans tous les cas : La tolérance aux apports liquidiens comme au défaut de remplissage est réduite, il faut donc obligatoirement se doter d'un monitoring du VES, réaliser une épreuve de maximalisation du VES et titrer le remplissage par petites fractions (100 mL).



Principes d'anesthésie des cardiopathies congénitales hors chirurgie cardiaque.



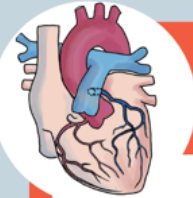
Le ventricule unique

En l'absence d'un VD, dans une circulation Fontan, le débit cardiaque dépend du gradient moteur du retour veineux pulmonaire entre la pression veineuse systémique moyenne et la pression d'aval, qui n'est plus la pression de l'oreillette droite mais la pression de l'artère pulmonaire. La prise en charge anesthésique vise à optimiser le débit pulmonaire qui est passif et surtout à limiter les facteurs qui pourraient contribuer à réduire le gradient et donc le débit cardiaque :

- Privilégier l'ALR s'il s'agit d'une intervention compatible et sans risque d'instabilité hémodynamique (saignement prévisible < 500 mL)
- Si l'AG avec ventilation en pression positive est incontournable, utiliser une ventilation protectrice avec une PEP minimale.
- On peut utiliser un monitoring du volume d'éjection systolique (VES)
- La pression dans le territoire cave supérieur (PVC) équivaut à la pression dans l'artère pulmonaire (PAP), constituant un déterminant important du débit pulmonaire dans une circulation de Fontan, tout en étant le reflet de la volémie contrainte de cette circulation univentriculaire.
- La mesure de la pression artérielle en continu peut être utile pour ne pas tolérer une PAM trop basse trop longtemps. Cependant, une baisse de résistance artérielle périphérique secondaire à l'anesthésie est constante, elle est souvent très bien tolérée par le ventricule défaillant dont l'éjection se trouve facilitée. Cependant, une baisse de PAM incompatible avec une perfusion coronaire adéquate devra faire l'objet d'une correction par noradrénaline IVSE comme chez tout patient sans CC.
- Le NO inhalé doit être à disposition dans le bloc car son effet vasodilatateur pulmonaire sélectif en fait un outil irremplaçable pour faciliter le retour veineux à travers la circulation pulmonaire. En cas de baisse du VES ne répondant pas à un remplissage de 100 mL, il faut recourir au NO. Il faut monitorer l'effet de l'arrêt du NO sur le VES avant de réveiller le patient.
- Corriger méthodiquement tous les facteurs prédisposant à la FA (hypokaliémie, hypomagnésémie). Éviter le recours à la dobutamine (très arythmogène) sauf s'il existe une défaillance avérée du ventricule unique (à confirmer par une ETO).
- Extuberer le plus rapidement possible en fin d'intervention pour supprimer la pression positive intra-thoracique qui gêne le retour veineux. En attendant que l'extubation soit possible, il peut être bénéfique de positionner le patient en « beach chair » (thorax relevé à 30° et jambes surélevées) pour faciliter le retour veineux.



Principes d'anesthésie des cardiopathies congénitales hors chirurgie cardiaque.



Les anomalies coronaires

Les patients porteurs d'anomalies coronaires congénitales réparées (à risque de sténose ostiale) méritent les mêmes précautions de prise en charge péri-opératoire que les patients coronariens non congénitaux.

- Un monitoring continu de la pression artérielle
- Une induction progressive (idéalement en AIVOC) pour limiter le risque d'hypotension systémique. En cas d'hypotension, une correction par noradrénaline IVSE permettra de limiter le risque d'hypoperfusion coronaire.



Prise en charge anesthésique en situation de **syndrome d'Eisenmenger**

proposition votée par les experts



Ce qu'il faut comprendre

Le **syndrome d'Eisenmenger** est une HTAP fixée par remodelage vasculaire pulmonaire réactionnel à un hyperdébit pulmonaire prolongé. On le retrouve dans des cas de **cardiopathies congénitales** avec shunt gauche-droite **non réparé**. Ce syndrome se traduit cliniquement par une cyanose par **inversion du shunt qui devient droit-gauche** lorsque la pression dans l'OD devient supérieure à la pression dans l'OG (shunt à l'étage auriculaire) ou lorsque la PAP devient supra-systémique (shunt à l'étage ventriculaire). L'anesthésie entraîne une baisse de la résistance artérielle systémique et potentiellement une baisse de la pression artérielle. Le VD qui fait face à une post-charge augmentée ne peut pas tolérer une baisse de son **débit coronaire** qui dépend de la pression aortique. Toute baisse de pression artérielle systémique lors de l'induction d'anesthésie s'accompagnera donc d'une baisse de débit coronaire et d'un risque de défaillance ischémique aiguë du VD. **Toute hypoxémie et hypercapnie majorera la vasoconstriction artérielle pulmonaire et aggravera l'HTAP.**



Ventilation

Abaisser les résistances vasculaires pulmonaires

- FiO2 élevée
- Normocapnie (éviter toute hypercapnie)
- Baisse des pressions de ventilation
- PEEP minimale



Hémodynamique

Maintenir les traitements anti HTAP Maintenir dans les mêmes conditions hémodynamique qu'à l'état stable et abaisser les RVP

- Noradrenaline prête si vasoplégie
- NO inhalé à disposition au bloc
- Inotropes si défaillance VD (Milrinone, dobutamine, lévosimendan)
- titration du remplissage
- transfusion si baisse Hb $\geq 2g/dL$
- PA invasive sauf si chirurgie mineure



Anesthésie

Limiter la vasoplégie

- Préférer l'ALR périphérique
- Prudence si ALR centrale: préférer une modalité titrée
- Induction prudente et AG titrée (AIVOC)

Post op

- Eviter l'hypercapnie, l'hypothermie
- Analgésie suffisante
- NOi à disposition



Cyanose

Témoin de l'hypoxémie, polyglobulie:

- Risque thromboembolique élevé.
- Tendance hémorragique .
- Risque infectieux majoré : endocardites

Purge soigneuse des lignes de perfusion: risque d'embolies systémiques paradoxales

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023 Annexes

Prise en charge anesthésique en situation de **Circulation de Fontan**

Proposition votée par les experts

Ce qu'il faut comprendre

La **circulation de Fontan** est un montage chirurgical palliatif dans le cadre d'un ensemble de cardiopathies dites à ventricule unique. Dans ce montage, le ventricule sous-pulmonaire est absent, **Le retour veineux systémique se fait passivement** selon le gradient entre la pression veineuse systémique en amont, et l'artère pulmonaire en aval. **Toute élévation de la pression intra-thoracique et toute vasoconstriction artérielle pulmonaire vont augmenter la pression d'aval et donc réduire le débit de retour veineux et le débit cardiaque.**



Ventilation

Abaisser les résistances vasculaires pulmonaires

- FIO2 élevée
- Normocapnie (éviter hypercapnie)
- NO inhalé à disposition en salle
- Baisse des pressions de ventilation
- PEEP minimale
- Extubation la plus précoce possible



Hémodynamique

Abaisser les résistances vasculaires pulmonaires, maintenir la précharge VU

- Titration du remplissage guidé par la mesure du VES+++
- Noradrénaline prête si vasoplégie
- Transfusion si baisse Hb $\geq 2g/dL$
- La PVC mesurée dans la VCS équivaut à la PAP dans une circulation de FONTAN
- PA invasive sauf si chirurgie mineure
- Inotropes si défaillance du VU avec précautions à cause de l'effet vasodilatateur (Milrinone, dobutamine, lévosimendan)



Anesthésie

Limiter la vasoplégie

- Préférer l'ALR périphérique ou centrale titrée
- Induction progressive et AG titrée (AIVOC)
- position beach-chair (thorax relevé 30° et jambes surélevée) en SSPI



Chirurgie

Ne pas diminuer le retour veineux

- La technique chirurgicale doit tenir compte des contraintes circulatoires en évitant toute gêne au retour veineux systémique
- La coelioscopie est possible: Pressions d'insufflation minimales et contrôle de l'hypercapnie. Conversion en laparotomie en cas de mauvaise tolérance étayée par une baisse du VES ne répondant pas au remplissage titré

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023 Annexes

Période post opératoire: surveillance post opératoire

- ✓ En service de soins critiques/ réanimation pédiatrique / réanimation cardiopédiatrique pour les enfants < 1 an, groupe à risque +++< 1 mois
- ✓ 60% des complications chez les patients adultes porteurs de cardiopathie congénitale surviennent en post opératoire
- ✓ Recommandation des sociétés savantes:

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023

- ✓ patient adulte porteurs de cardiopathie congénitale avec un score composite intermédiaire ou élevé : pris en charge systématiquement en unité de soins critiques en postopératoire de chirurgie non cardiaque
- ✓ objectif: diminution de la morbi-mortalité postopératoire par monitoring continu de la PA invasive (ex Fontan avec cyanose ou altération de la fonction du VU +++), SpO2, ECG continu...

Cannesson et al. Anesthesia for noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. Anesthesiology 2009; 111: 432-40.

Maxwell et al. Perioperative outcomes of major noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. Anesthesiology 2013; 119: 762-9

Maxwell et al. Factors contributing to adverse perioperative events in adult with congenital heart disease: a structured analysis of cases from the closed claim project: Adverse perioperative events in ACHD. Congenit Heart Dis 2015;10:21-9

Période post opératoire: avis cardiologique spécialisé?

- ✓ Aucune littérature étudiant spécifiquement cette question
- ✓ Recommandation des sociétés savantes:
 - ✓ RPP de prise en charge des patients adultes porteurs de cardiopathie congénitale pour chirurgie non cardiaque 2023
 - ✓ Pas de recommandations de European society of cardiology 2022 concernant ce groupe de patient
 - ✓ Recommandation de l'AHA 2018 : plus de complications même pour des chirurgies mineures chez les patients porteurs de CC, intérêt post opératoire d'une communication avec une équipe spécialisée en cardiopathie congénitale
- ✓ **Avis spécialisé de cardiologie congénitale pour :**
 - ✓ les patients à risque composite intermédiaire ou élevé
 - ✓ en cas de chirurgie en urgence sans avis spécialisé préalable
 - ✓ en cas de survenue d'une complication quel que soit le niveau de gravité

Période post opératoire: en résumé

- ✓ A risque +++ (*arythmies, décompensation cardiaque, ischémie myocardique , volémie...*)
- ✓ Surveillance en milieu spécialisée pour les patients adultes à risque composite intermédiaire ou élevé ; les enfants de <1 an
- ✓ Analgésie +++
- ✓ Risque thrombo-embolique +++
- ✓ Réintroduction précoce et adaptation des traitements habituels
- ✓ Avis cardiologue congénitaliste ppour les groupes à risque

Cannesson et al. *Anesthesia for noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. Anesthesiology* 2009; 111: 432-40.

Yamamoto T, Schindler E. *Anaesthesia management for non cardiac surgery in children with congenital heart disease. Anaesthesiology Intensive Therapy* 2016;48(5):305-313.

R1.1 Evaluation préopératoire du risque composite procédural selon la cardiopathie congénitale [1], le statut physiologique [2] et le risque lié à la chirurgie [3]. *Proposition du groupe des experts.*



		Risque lié à la cardiopathie				
		FAIBLE	INTERMÉDIAIRE		ÉLEVÉ	
		Réparée sans lésion résiduelle significative	Réparée avec lésion résiduelle significative		Non réparée ou seulement palliée	
Risque lié à la chirurgie	FAIBLE	Chirurgie superficielle Chirurgie du sein Chirurgie ORL et plastique Ophtalmologie Carotide asymptomatique Gynécologie mineure Orthopédie mineure Urologie mineure (RTUP)				
	INTERMÉDIAIRE					Splénectomie, Hernie hiatale, Cholécystectomie Carotide symptomatique Angioplastie périphérique Anévrisme par voie endovasculaire Neurochirurgie Chirurgie orthopédique majeure Chirurgie uro ou gynéco majeure Transplantation rénale Chirurgie thoracique non majeure Chirurgie obstétricale
	ÉLEVÉ					
		A	B	C	D	
		NYHA I absence d'arythmie Capacité physique normale Fonctions rénales, hépatiques et pulmonaires normales	NYHA II dysfonction ventriculaire modérée valvulopathie modérée arythmie ne nécessitant pas de traitement	NYHA III Hypoxémie cyanose, arythmie contrôlée par un traitement HTAP non sévère dysfonction d'organe contrôlée par traitement médical	NYHA IV arythmie réfractaire au traitement hypoxémie sévère HTAP sévère syndrome d'Eisenmenger dysfonction d'organe non répondeuse	
		Risque lié à l'état physiologique				

Algorithme de prise en charge des patients adultes avec cardiopathie congénitale pour chirurgie non cardiaque

Risque composite faible

- R1.2** Prise en charge en centre non expert
R3.2 Réévaluation postopératoire cardio-congénitaliste si :
- pas d'avis préopératoire
 - complication préopératoire

Risque composite intermédiaire

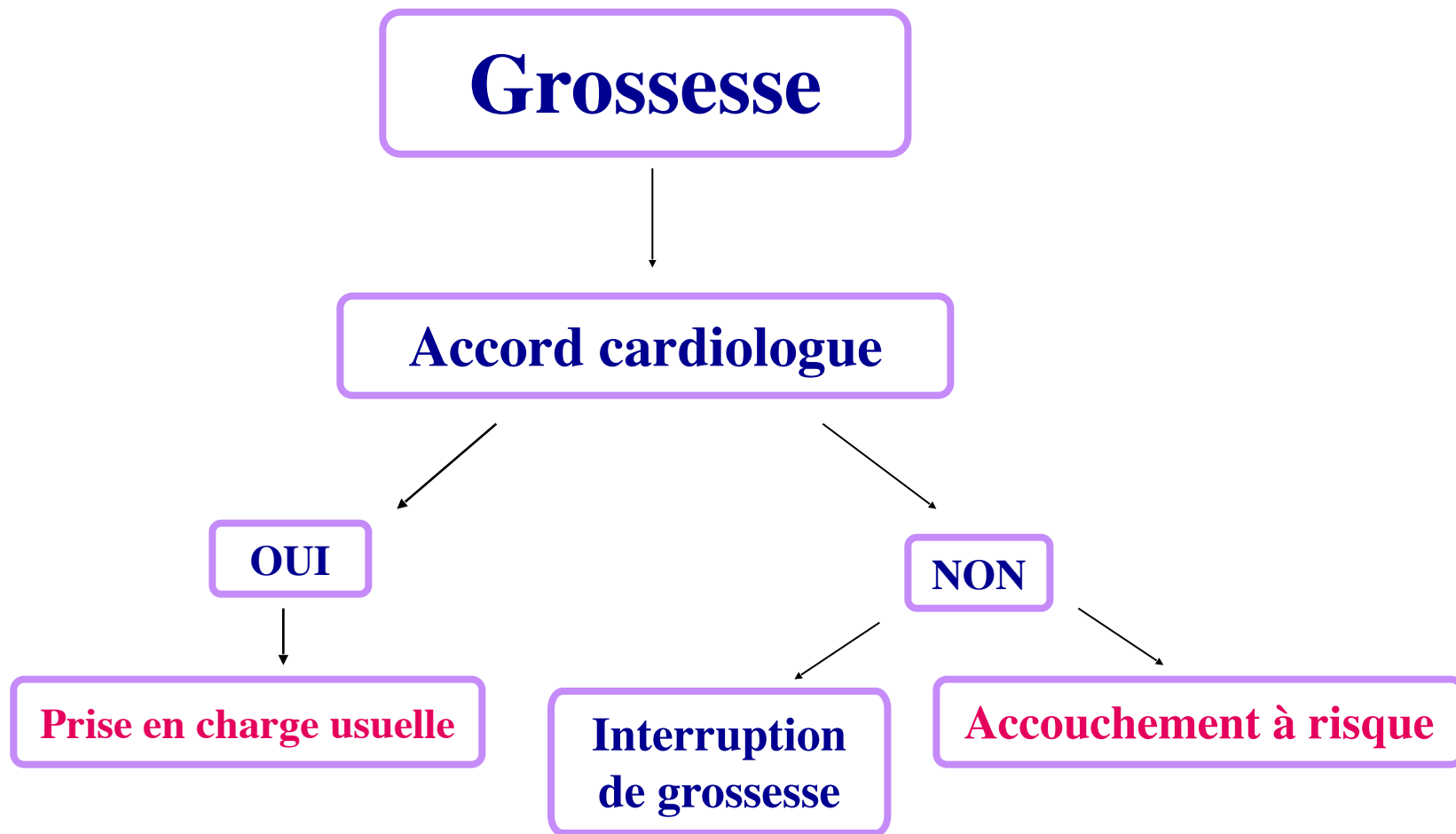
- R1.2** Prise en charge en centre expert
R2.2 Monitoring hémodynamique invasif (KTA)
R3.1 Unité de soins critiques post-opératoires
R3.2 Réévaluation postopératoire cardio-congénitaliste

Risque composite élevé

- R1.2** Prise en charge en centre expert
R2.2 Monitoring hémodynamique invasif (KTA et PVC)
R3.1 Unité de soins critiques post-opératoires
R3.2 Réévaluation postopératoire cardio-congénitaliste

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023 Annexes

Situation spécifique : la grossesse



Données épidémiologiques

- ✓ Risque maternel et foetal
- ✓ Monitoring Invasif
- ✓ Péridurale
 - ↳ La césarienne n'est pas toujours la meilleure option
- ✓ Extraction manuelle (Forceps d'expulsion)

Registre NIS (USA) 1998-2012: 282 patientes avec cardiopathie de type ventricule unique

- ✓ Pas de mortalité hospitalière
- ✓ Accouchement par voie basse : 74%
- ✓ Complications cardiovasculaires : 25%
 - arythmies 17%
 - défaillance cardiaque 4%
 - AVC 2%
- ✓ MAP et accouchement prématuré : 20% (Odd ratio 2,3 par rapport groupe contrôle)
- ✓ RCIU et diabète gestationnel plus fréquents

Collins RT et al. National In-Hospital Outcomes of Pregnancy in Women with single Ventricle Congenital Heart Disease. Am J Cardiol 2017;119:1106-1110.

Registre NIS (USA) 1998-2012: 282 patientes avec cardiopathie de type ventricule unique

Table 1

Baseline hospitalization data for pregnancy-related admissions of women with single ventricle congenital heart disease compared to matched controls

Variable	Single ventricle patients (N=282)	Controls (N=1405)	p-value
Age (years)	25.8±0.9	26.6±0.4	0.3637
Length of stay (days)	4.1±0.9	2.8±0.2	<i>0.0303</i>
Total hospital charges	\$30,787±8,109	\$15,536±1,006	<i>0.0004</i>
Teaching hospital	218 (77%)	662 (47%)	<i><0.0001</i>
Admission type			<i>0.0008</i>
Antepartum	73 (26%)	144 (10%)	
Delivery	194 (69%)	1241 (88%)	
Postpartum	*	*	
Delivery route			<i>0.0006</i>
Vaginal	144 (74%)	879 (71%)	
Cesarean section	50 (26%)	362 (29%)	
Delivery outcome			<i><0.0001</i>
Liveborn	169 (87%)	1214 (98%)	
Stillborn	*	*	
Missing	*	*	

Italicized values indicate a statistically significant results.

* Indicates unweighted values > 0 but <10, which cannot be reported in accordance with data use agreement from the National Inpatient Sample.

Registre NIS (USA) 1998-2012: 282 patientes avec cardiopathie de type ventricule unique

Table 3
Cardiovascular and obstetric events among women with and without single ventricle cardiac defects admitted to a US hospital with a pregnancy diagnosis, 1998 - 2012

Event	Single ventricle patients (n = 282)		Controls (n = 1405)		p-value
	N	%	N	%	
In-hospital mortality	-	-	-	-	-
Composite cardiovascular outcome*	70	24.8	†	-	<0.0001
Cardiovascular events					
Myocardial infarction/ischemia	-	-	-	-	-
Cardiac arrest/ventricular fibrillation	†	-	-	-	-
Arrhythmia‡	50	17.7	†	-	<0.0001
Heart failure	†	-	-	-	-
Pulmonary events					
Pneumonia	†§	-	†	-	0.0213
Pulmonary edema	-	-	†	-	-
Acute respiratory distress syndrome	†	-	-	-	-
Thromboembolic events					
Pulmonary embolism	-	-	†	-	-
Deep vein thrombosis	-	-	-	-	-
Stroke-cerebrovascular accident	†	-	-	-	-
Infections					
Sepsis	-	-	-	-	-
Renal event					
Acute renal failure	†	-	†	-	0.2160
Composite obstetric events¶	146	51.8	347	24.7	<0.0001
Obstetric events					
Gestational diabetes	†§	-	54	3.8	0.0185
Hypertensive disorders in pregnancy	†	-	108	7.7	0.5649
Preterm labor	51	18.1	120	8.5	0.0230
Placental abruption	†	-	†	-	0.6820
Fetal growth restriction	†§	-	†	-	<0.0001
Stillbirth/Intrauterine fetal death	†	-	†	-	0.0983
Placenta previa	-	-	-	-	-
Postpartum Hemorrhage	†	-	†	-	0.6728
Chorioamnionitis	†	-	†	-	0.6925

Italicized values indicate a statistically significant results.

- Indicates no reported events.

* Composite cardiovascular outcome includes myocardial infarction, cardiac arrest, arrhythmias, heart failure or stroke-cerebrovascular accident.

† Indicates unweighted values > 0 but <10, which cannot be reported in accordance with data use agreement from the National Inpatient Sample.

‡ Indicates composite of atrial flutter, atrial fibrillation, and paroxysmal atrial tachycardia.

§ Indicates rate in single ventricle patients significantly higher than control rate.

¶ Composite obstetric events includes gestational diabetes, preeclampsia, eclampsia, gestational hypertension, preterm labor, placental abruption, fetal growth restriction, intrauterine fetal death, placenta previa, postpartum hemorrhage, or chorioamnionitis.

Situation spécifique : la grossesse

Données épidémiologiques

- ✓ Le risque de morbi-mortalité maternelle dépend:
 - ✓ du type de cardiopathie congénitale
 - ✓ de la gravité des lésions résiduelles
 - ✓ de la fonction ventriculaire
- ✓ Registre international ROPAC:
 - ✓ mortalité maternelle 0,2% dans le groupe CC
 - ✓ décompensation cardiaque: 5% dans groupes CC simple ou modérée et 13% dans le groupe CC sévère

Lammers et al. Maternal and neonatal complications in women with congenital heart disease: a nationwide analysis. European Heart Journal 2021;42:4252-60.

Roos-Hesselink et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). European Heart Journal 2019;40:3848-55

Situation spécifique : la grossesse

PROPOSITION MANAGEMENT

- ✓ Evaluation de la cardiopathie congénitale en centre expert dès le début de la grossesse
 - ✓ évaluation fonctionnelle: recherche de facteurs de risque des complications maternelles
 - insuffisance cardiaque avant la grossesse ou NYHA \geq 2
 - FE ventricule systémique < 40%
 - la classe OMS modifiée 4
 - traitement anticoagulant
 - ✓ recherche des complications de la cardiopathie

Regitz-Zagrosek V et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal* 2018; 39:3165-241

Radvansky BM et al. Pulmonary hypertension in pregnancy: a positive outcome with a multidisciplinary team and individualized treatment plan. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia* 2022;36:3403-13

Lammers AE et al. Maternal and neonatal complications in women with congenital heart disease: a nationwide analysis. *European Heart Journal* 2021;42:4252-60.

Roos-Hesselink J et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *European Heart Journal* 2019;40:3848-55

PROPOSITION MANAGEMENT

- ✓ Prise en charge dans un centre expert en peripartum des patientes avec CC avec score composite intermédiaire ou élevé /back up ECMO et assistance
- ✓ ALR neuraxiale titrée > ALR neuraxiale non titrée > AG
- ✓ Patientes avec HTAP: ALR facteur protecteur d'évènements cardiovasculaires du post partum
- ✓ Surveillance systématique en unité de soins critiques en post partum chez les patientes avec score composite intermédiaire ou élevé; 65% des décompensations cardiaques surviennent dans le post partum

RPP SFAR Anesthésie pour patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale en chirurgie non cardiaque 2023

Regitz-Zagrosek V et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal* 2018; 39:3165-241

Radvansky BM et al. Pulmonary hypertension in pregnancy: a positive outcome with a multidisciplinary team and individualized treatment plan. *Journal of cardiothoracic and vascular anesthesia* 2022;36:3403-13

Stratégie anesthésique

Votre santé, notre engagement

- ✓ proposer un plan personnalisé de prise en charge (amélioration +++ de la morbi-mortalité chez les patientes à très haut risque)

Plan de prise en charge personnalisé

- Résumé de la cardiopathie, des implications physiopathologiques
- Résumé de la feuille de route de la grossesse et numéro de téléphone des référents
- Dernière évaluation cardio-vasculaire
- Bilans biologiques récents (suivi de grossesse et de la pathologie)
- Gestion prévue des anticoagulants en péripartum et possibilité ALR
- Discussion de la place de l'antibioprophylaxie endocardite
- Gestion prévue d'un pace maker ou défibrillateur
- Validation du lieu de l'accouchement (type de centre et type de bloc opératoire)
- Validation des spécialistes présents pour l'accouchement (assistance circulatoire à envisager ?)
- Prévisionnel du monitoring nécessaire (ECG, saturomètre, cathéter artériel, échographie...) et de l'équipe en charge de la surveillance perpartum
- Prévisionnel des thérapeutiques spécifiques nécessaires (amines vasopressives, vasodilatateurs pulmonaires...) et contre-indiquées (bêtamimétiques...).
- Discussion collégiale du type d'anesthésie envisagée et de ses modalités d'administration
- Modalités de soutien psychologique des parents
- Orientation post-partum

Antibioprophylaxie

Votre santé, notre engagement

Prophylaxie de l'endocardite infectieuse dans groupes à hauts (recommandations american society of cardiology)

Table 3. The defined endocarditis high risk patients [29]

Cardiac valve repair (mechanical valve or biological valve)	
Previous endocarditis	
Congenital heart diseases (CHDs)	Unrepaired cyanotic CHD
	During the first 6 months after palliative or corrective operations using prosthetic material or catheter intervention
	Repaired CHD with residual defects at the prosthetic material
Cardiac transplantation recipients who develop cardiac valvulopathy	

Except for the conditions listed in Table 3, antibiotic prophylaxis is no longer recommended for any other form of CHD

Antibiprohylaxie standard dans les autres situations

CONCLUSIONS

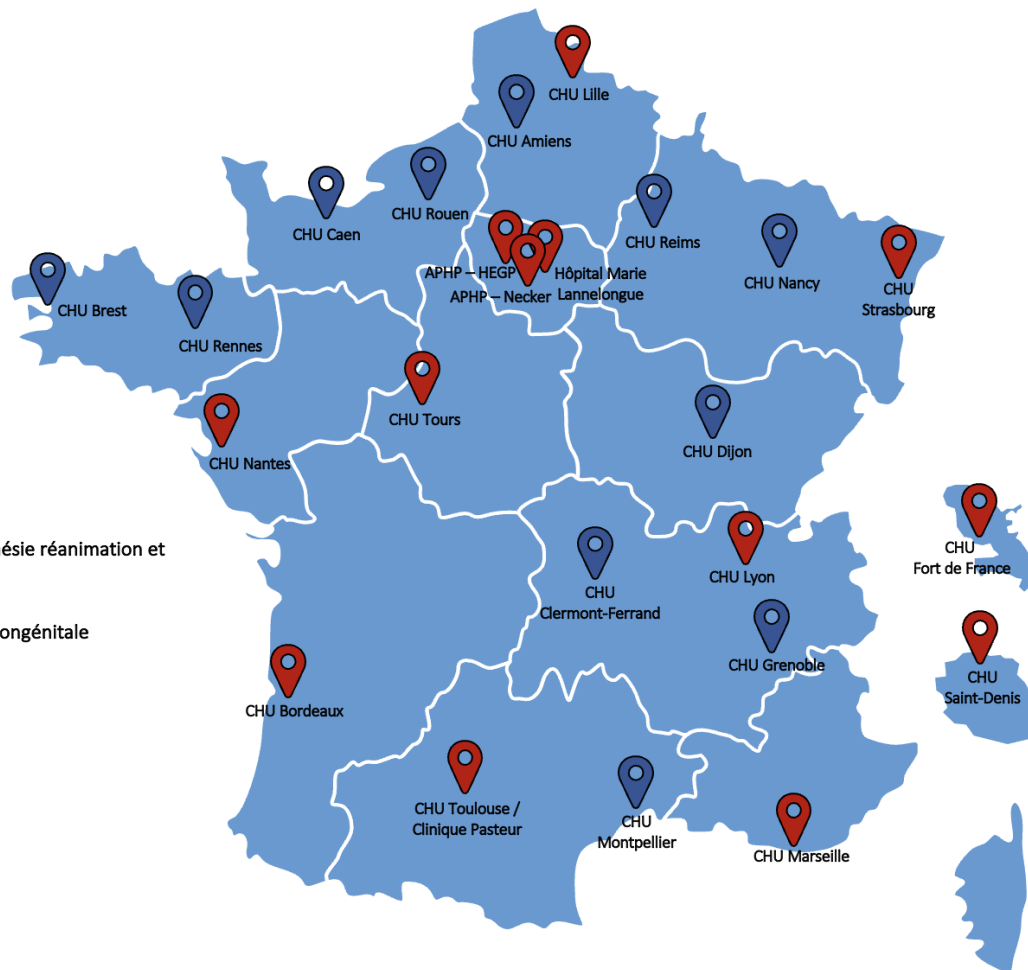
- ✓ Le risque périopératoire est augmenté lors de la réalisation d'une chirurgie non cardiaque chez les patients atteints de cardiopathies congénitales surtout si il s'agit de la **première anesthésie**
- ✓ Une approche d'équipe entre chirurgien, cardiologue, si possible « congénitaliste », et anesthésiste est recommandée
- ✓ Cardiopathies congénitales = facteur de morbi-mortalité périopératoire
Surmortalité ++ chez nouveaux nés et nourrissons
- ✓ Cardiopathie congénitale avec correction chirurgicale complète « guérie » ou avec défaut résiduel minime = risque périopératoire ~ idem population générale


CONCLUSION


- ✓ La technique anesthésique retenue doit maintenir l'état hémodynamique; $ALR > AG$
- ✓ Référentiel pratique professionnel française 2023 pour la prise en charge des adultes porteurs de cardiopathies congénitales pour des chirurgies non cardiaques
- ✓ Centre de références (contact +++)
- ✓ La prophylaxie de l'endocardite infectieuse dans les groupes à risque

Annexe 1 : Réseau centres experts

Experts : Jean-Benoît THAMBO, Nadir TAFER



 Centre expert : chirurgie, anesthésie réanimation et cardiologie congénitale

 Centre spécialisé : cardiologie congénitale



Merci de votre attention

catherine.koffel@chu-lyon.fr