

# **CARDIOPATHIES CONGENITALES**

## **Anesthésie pour chirurgie non cardiaque chez le patient porteur de cardiopathie congénitale**

**Dr Catherine KOFFEL**

**Service médico-chirurgical des cardiopathies congénitales du  
foetus, 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

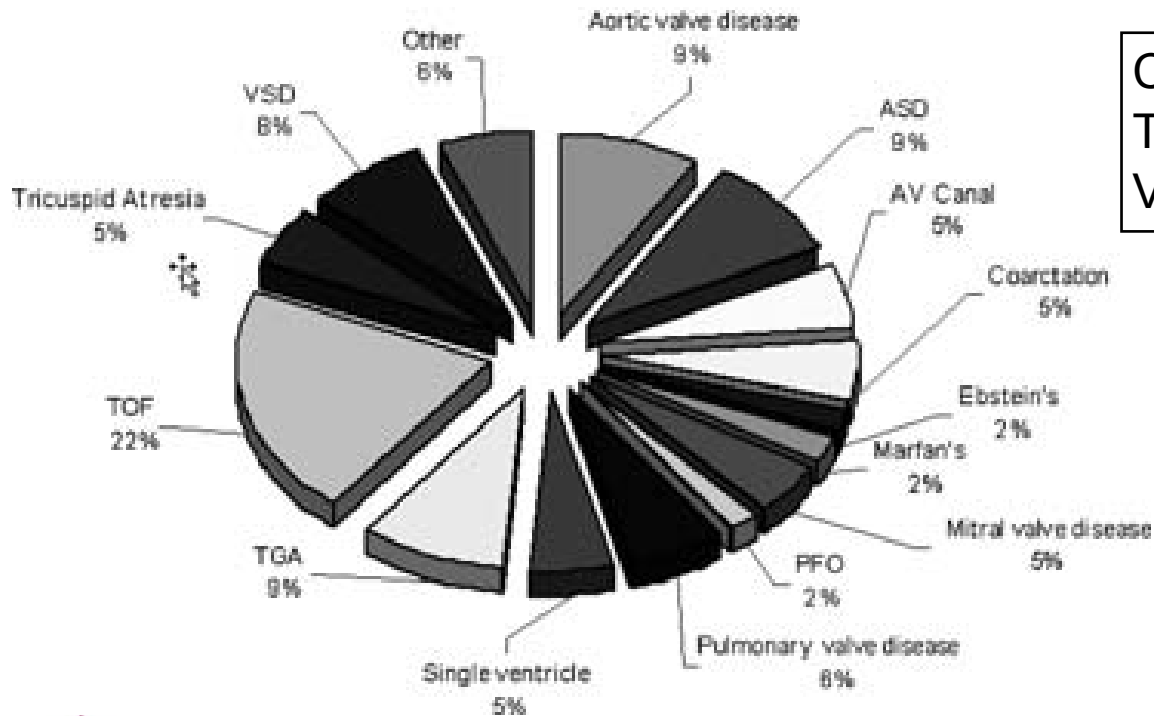


ADULTE

- ✓ Croissance annuelle de la population adulte avec cardiopathie congénitale: 5%
- ✓ Population croissante congénitaux 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



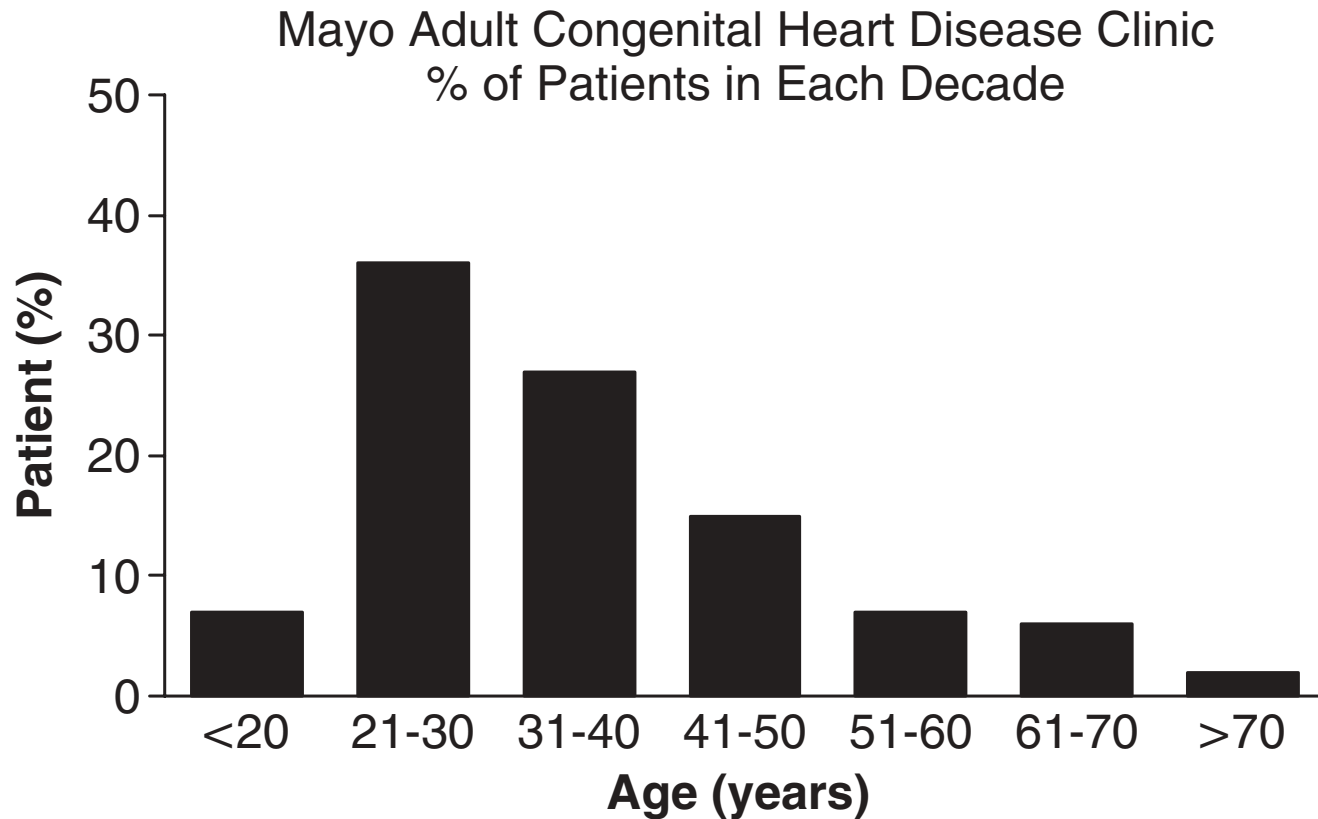
CIA et CIV ~ 20%

TOF ~ 20%

Valvulopathie aortique ~ 10%

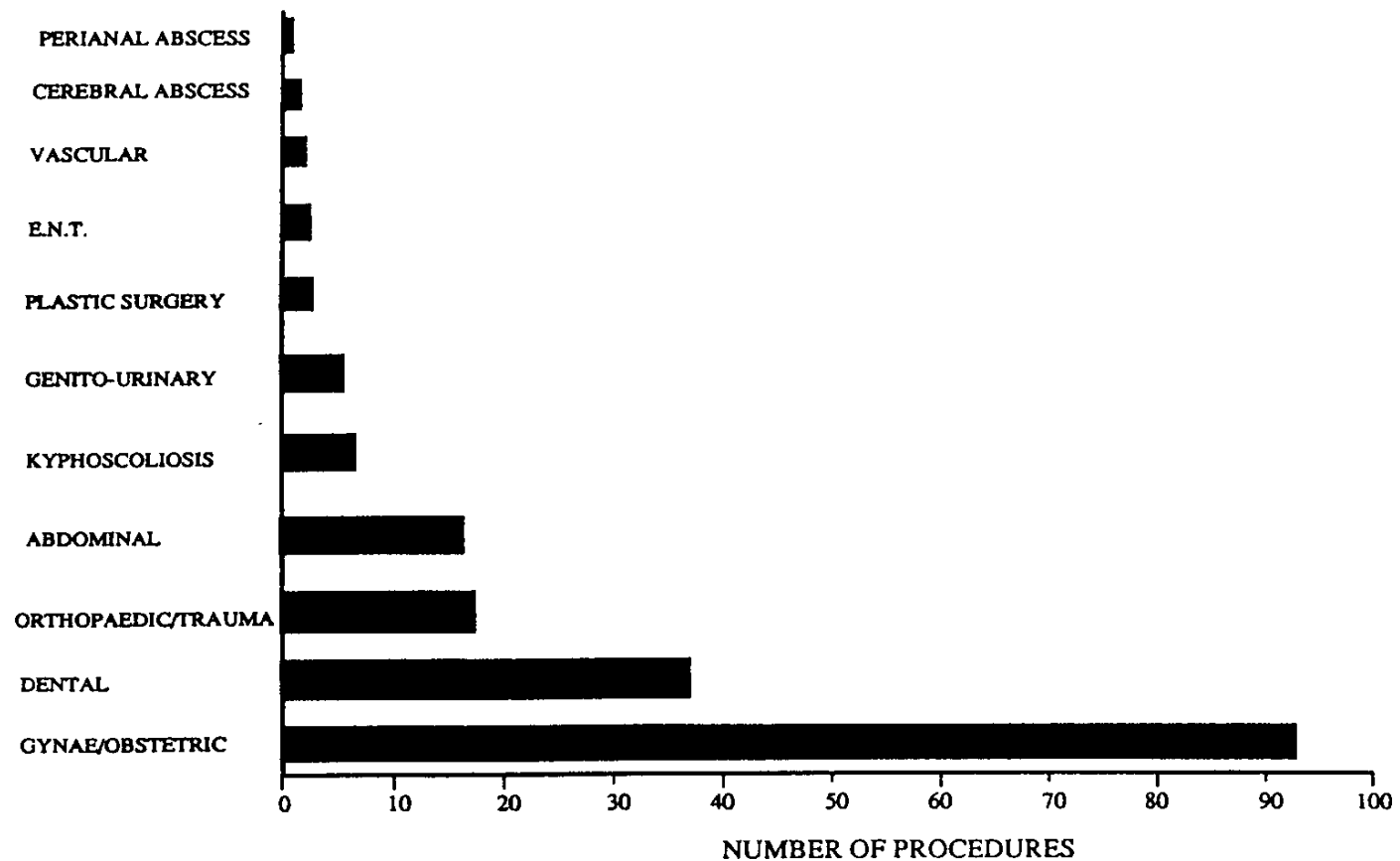
**Tampa Bay Adult congenital Heart Clinic of The Congenital Heart Institute of Florida**

## 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 : morbidité/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**

# 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 cœur 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

# **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 événements cardiovasculaires: 11,5%
- ✓ Incidence des événements pulmonaires: 4,7%

### ✓ Stratification du risque :

- score ASA  $\geq 3$
- 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  $\geq 4$
- 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

## HTAP

### Données épidémiologiques

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 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.

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:
  - $SpO_2 < 90\%$  (repos)
  - altération de la fonction cardiaque ( $FE < 30\%$ )
  - dosage NT-proBNP  $\geq 33,3$  mmol/l
  - mauvaise appréciation pré-opératoire de la cardiopathie
- ✓ Facteurs de risques de mortalité:
  - le type de cardiopathie
  - la palliation univentriculaire
  - $SpO_2 < 85\%$  (repos)
  - altération de la fonction cardiaque ( $FE < 30\%$ )
  - la FA, HTAP
  - NYHA  $\geq 2$



# Stratification du risque

## Score de risque chez l'adulte porteur de CC : proposition RPP 2023

Proposition de score composite de risque intégrant

- ✓ Sévérité de la cardiopathie congénitale ou acquise
- ✓ Le risque chirurgical
- ✓ Statut fonctionnel préopératoire

## Proposition de score de risque

### ✓ 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 <b>réparée</b><br><b>sans lésion résiduelle</b> ou avec <b>lésion résiduelle <u>non</u> significative</b> | Cardiopathie congénitale réparée<br>avec <b>lésion résiduelle significative</b> | Cardiopathie <b>congénitale de complexité intermédiaire à sévère non réparée et/ou palliée*</b> 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<br>Chirurgie du sein<br>Chirurgie dentaire<br>Chirurgie de la thyroïde<br>Ophtalmologie<br>Chirurgie reconstructrice<br>Carotide asymptomatique<br>Gynécologie mineure<br>Orthopédie mineure (ex : ménisectomie)<br>Urologie mineure (RTUP) | Splénectomie<br>Hernie hiatale<br>Cholécystectomie<br>Carotide symptomatique<br>Angioplastie périphérique<br>Anévrysme par voie endovasculaire<br>Tête et cou<br>Neurochirurgie<br>Chirurgie orthopédique majeure (hanche, rachis)<br>Chirurgie urologique ou gynécologique majeure<br>Transplantation rénale<br>Chirurgie thoracique non majeure<br>Obstétrique | Chirurgie aortique et vasculaire majeure (revascularisation AOMI, amputation)<br>Chirurgie duodéno-pancréatique<br>Hépatectomie, voies biliaires<br>Œsophagectomie<br>Perforation digestive<br>Phéochromocytome<br>Cystectomie<br>Pneumonectomie<br>Transplantation (foie ou poumon) |

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

**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 | <b>FAIBLE</b><br>Chirurgie superficielle<br>Chirurgie du sein<br>Chirurgie ORL et plastique<br>Ophtalmologie<br>Carotide asymptomatique<br>Gynécologie mineure<br>Orthopédie mineure<br>Urologie mineure (RTUP)                                                                                                                                  |                                                                                                                                |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                               |
|                           | <b>INTERMÉDIAIRE</b><br>Splénectomie, Hernie hiatale, Cholécysectomie<br>Carotide symptomatique<br>Angioplastie périphérique<br>Anévrisme par voie endovasculaire<br>Neurochirurgie<br>Chirurgie orthopédique majeure<br>Chirurgie uro ou gynéco majeure<br>Transplantation rénale<br>Chirurgie thoracique non majeure<br>Chirurgie obstétricale |                                                                                                                                |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                               |
|                           | <b>ÉLEVÉ</b><br>Chirurgie vasculaire majeure<br>Chirurgie duodéno-pancréatique<br>Hépatectomie, voies biliaires<br>Œsophagectomie<br>Perforation digestive<br>Phéochromocytome<br>Cystectomie<br>Pneumectomie<br>Transplantation (foie ou poumon)                                                                                                |                                                                                                                                |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                               |
|                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | <b>A</b><br>NYHA I<br>absence d'arythmie<br>Capacité physique normale<br>Fonctions rénales, hépatiques et pulmonaires normales | <b>B</b><br>NYHA II<br>dysfonction ventriculaire modérée<br>valvulopathie modérée<br>arythmie ne nécessitant pas de traitement | <b>C</b><br>NYHA III<br>Hypoxémie cyanose,<br>arythmie contrôlée par un traitement<br>HTAP non sévère<br>dysfonction d'organe contrôlée par traitement médical | <b>D</b><br>NYHA IV<br>arythmie réfractaire au traitement<br>hypoxémie sévère<br>HTAP sévère<br>syndrome d'Eisenmenger<br>dysfonction d'organe non répondeuse |
|                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Risque lié à l'état physiologique                                                                                              |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                               |

### 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

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

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

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



# Anesthésie et cardiopathie congénitale: généralités

# Principes Physiopathologiques Utiles : Implications anesthésiques sur les RVS et RVP

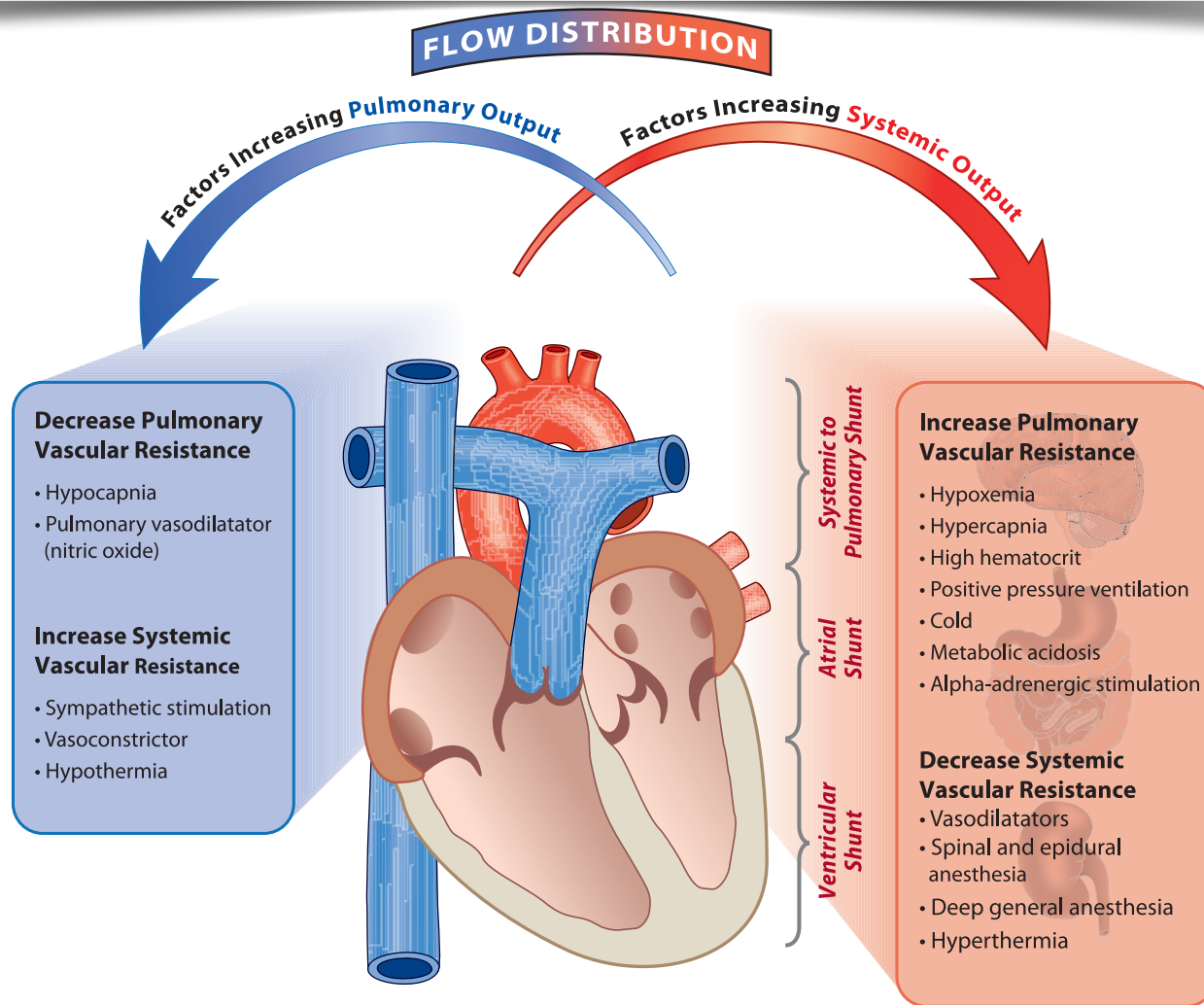


Fig. 1. Factors that influence the distribution of blood flow between the systemic and pulmonary circulations are shown.

# 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<br>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'hypoxémie 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



# ANESTHESIE DU PATIENT PORTEUR DE CARDIOPATHIE CONGENITALE : 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...)

# Evaluation Préopératoire Anesthésique

- ✓ **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 ≥ 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 Préopératoire Anesthésique

## ✓ 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                                                                                                                                                                                                                                  |
| Traitement de l'insuffisance cardiaque                                         | La veille de l'intervention                                                                                                                | Le matin de l'intervention |                                                                                                                                                                                                                                                   |
| Diurétiques                                                                    | Poursuite                                                                                                                                  | Arrêt                      | Contrôle de la kaliémie souhaitable<br>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)<br>Poursuite en cas d'insuffisance cardiaque et/ou FE ventricule systémique < 40%                                                                                                                               |
| Anti-arythmiques :<br>- Classe I (Flécaïne...)<br>- Classe II, III (Cordarone) | Arrêt<br>Poursuite                                                                                                                         | Arrêt<br>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]                                               |                                                                                                                                            |                            |                                                                                                                                                                                                                                                   |
| AOD :<br>- Rivaroxaban<br>- Apixaban<br>- Edoxaban<br>- 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 <b>risque hémorragique élevé**</b><br>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).<br><br>En absence d'urgence discuter avec le cardiologue congénitaliste référent d'un relais par HBPM ou HNF en post-opératoire. |
| Clopidogrel                                                                    | Dernière prise J-5                                                                                                                         |                            |                                                                                                                                                                                                                                                   |
| Ticagrelor                                                                     | Dernière prise J-5                                                                                                                         |                            |                                                                                                                                                                                                                                                   |
| Prasugrel                                                                      | Dernière prise J-7                                                                                                                         |                            |                                                                                                                                                                                                                                                   |

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

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

## ✓ Prise en charge des cardiopathies congénitales adulte 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*

# Evaluation Préopératoire Anesthésique :

## 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 en fonction de l'âge et de la cardiopathie
- ✓ 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

# Prémédication

Votre santé, notre engagement

- ✓ 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: benzodiazépine
- ✓ Pas obligatoire

# 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 per procédures: 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 2023

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 peropératoire: 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 cmH<sub>2</sub>O = Pas de baisse de débit cardiaque
- ✓ Pression insufflation > 15-20cm = Baisse de débit cardiaque

# Période peropératoire: monitoring

## Standard

- ✓ ECG  $\pm$  ST
- ✓ SaO<sub>2</sub>
- ✓ Capnographie  
(attention gradient EtCO<sub>2</sub>/PCO<sub>2</sub>)
- ✓ 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  
ScV0<sub>2</sub>

# 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 PaO<sub>2</sub> et PaCO<sub>2</sub> 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 tricuspidie

Thermodilution (PiCCO)

Calibration et interprétation difficile si shunt intracardiaque ou insuffisance tricuspidie

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

# MANAGEMENT DE L'ANESTHESIE : GRANDS PRINCIPES

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

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

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 :

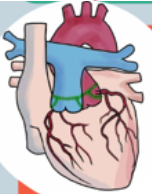
Éviter une anesthésie trop profonde (sympatholyse : vasoplégie).  
Vasopresseurs : recourir à la noradrénaline IVSE pour corriger une éventuelle vasoplégie, plutôt qu'à des injections en bolus dont l'effet est plus brutal.

### 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 (pourvoyeurs de vasoconstriction artérielle pulmonaire)
- Baisser les RVP : Viser la normocapnie, FiO2 élevée pour éviter tout 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

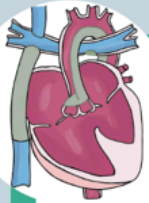
il faut éviter ;

- 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.



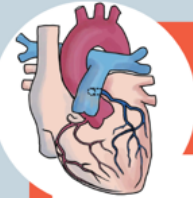
## Le ventricule unique

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).
- Extuber 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

### **Abaissier 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**

- Éviter 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

### **Abaissier 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

### **Abaissier 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

# 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 : **prise en charge systématiquement en unité de soins critiques en postopératoire de chirurgie non cardiaque**
- ✓ objectif: diminution de la morbi-mortalité post opératoire 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: message clé

- ✓ 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 pour les groupes à risque



# La grossesse

# Grossesse et accouchement à risque

## 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**

# 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

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

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

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 mémo 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, saturimètre, 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

## 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

## Antibioprophylaxie standard dans les autres situations

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

## CONCLUSIONS

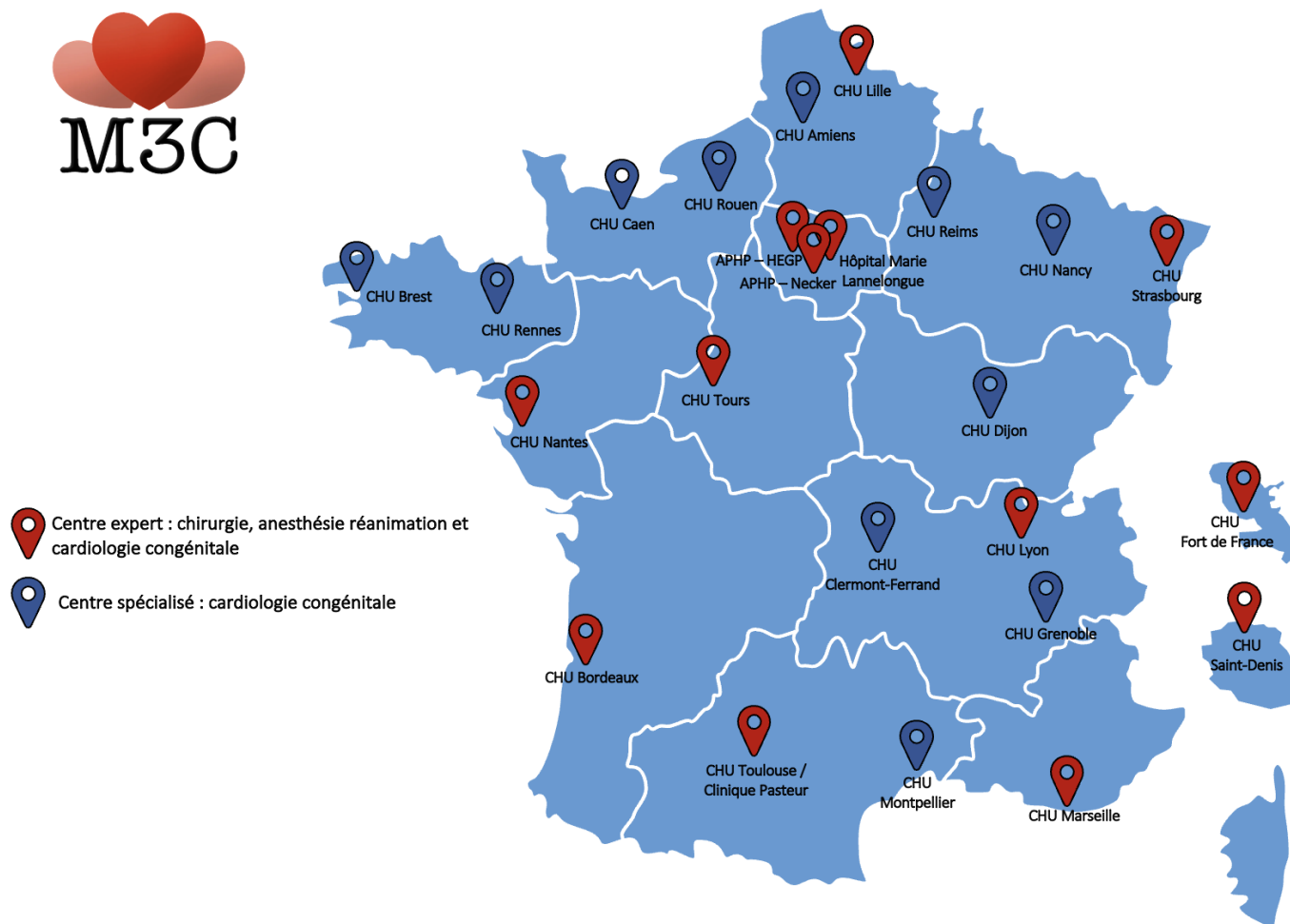
- ✓ Le risque périopératoire est augmenté lors de la réalisation d'une chirurgie non cardiaque chez les patients atteints de cardiopathies congénitales surtout si il s'agit de la **première anesthésie**
- ✓ Une approche d'équipe entre chirurgien, cardiologue, si possible « congénitaliste », et anesthésiste 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





**Merci de votre attention**

[catherine.koffel@chu-lyon.fr](mailto:catherine.koffel@chu-lyon.fr)