

HÔPITAUX
Paris

Saint
Joseph



Marie
Lannelongue

APSO

Réanimation

Dr Angèle Boët
réanimation des cardiopathies congénitales

07/03/2025

Organes et prématurité

- Labilité NIRS mésentérique
- Niveau initial plus bas

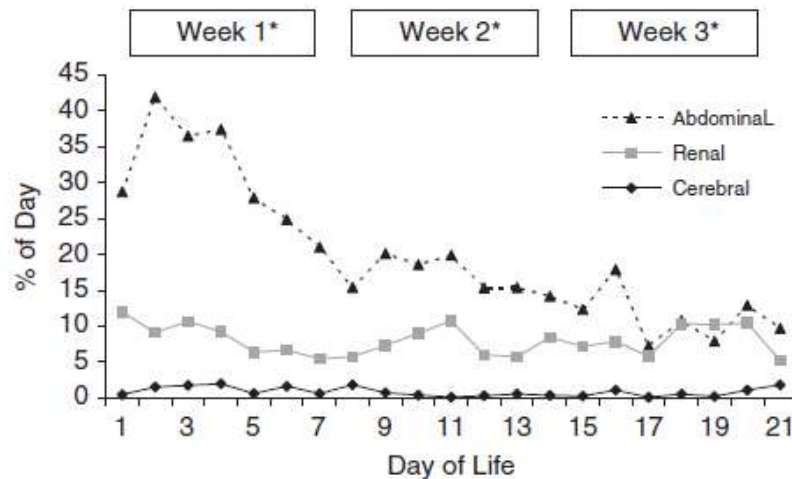
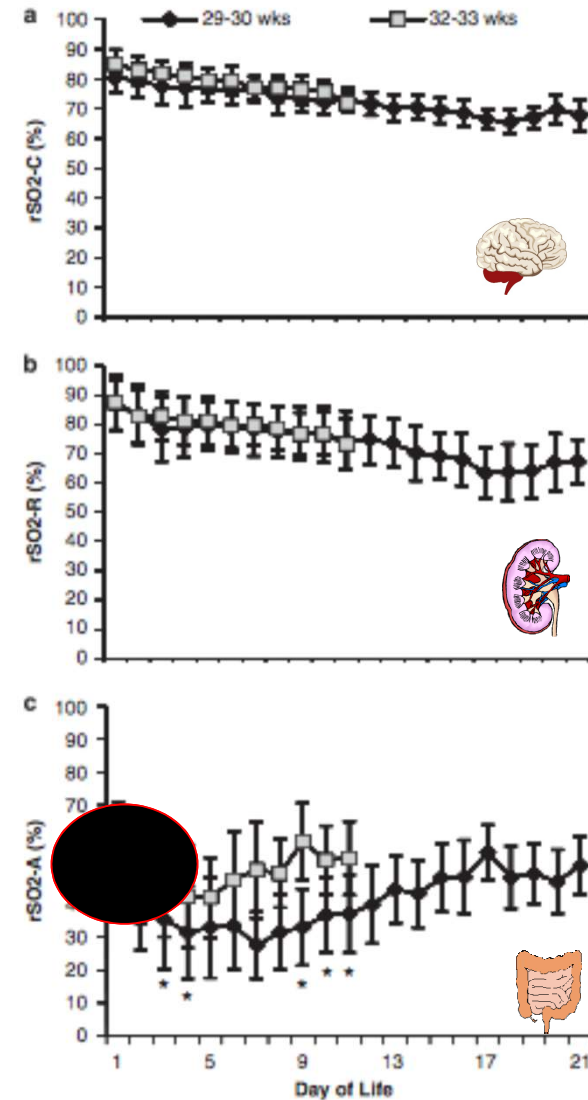


Figure 2 Mean percentage of time rSO₂ measured 15 above or below an individual's daily mean at each site. Data are representative of daily intraindividual variability from baseline. * $P \leq 0.05$; abdominal variability is significantly less each week with no significant difference between renal and abdominal means during week 3.



APSO : chirurgie selon âge et anatomie !

- En période néonatale :
 - › Ouverture VD-AP / ASP-Blalock
- Nourrisson :
 - › Réhabilitation de l'arbre pulmonaire
 - unifocalisation MAPCA
 - reconstruction de la voie VD-AP
 - › Cure complète avec fermeture de la CIV
- A tout âge : geste arbre pulmonaire / embolisation MAPCAs
- Chirurgies répétées :
 - › Préserver capital veineux
 - › Prévention résistance morphiniques et sédatifs : épargne

Avec ou sans CEC



Chirurgie néonatale

- 2 buts majeurs :
 - › Maintenir un débit pulmonaire suffisant pour vie (Q_p ducto-dépendance)
 - › Croissance des AP : flux pulsatile AP
- Ouverture VD-AP ou ASP
- Si ouverture VD AP : CIV ouverte
 - › Limite post charge pulmonaire élevée et IVD si AP petites
 - › Flux pulsatile=> croissance des Aps
- Gestion post opératoire :
 - › Q_p/Q_s +++
 - › Fonction VD



Ouverture VD-AP

- Risque hyper Qp < Blalock
 - › Qp/Qs
 - Ht
 - Ventilation
 - Vasodilatation systémique
- Dysfonction VD
 - › IP++ (Obligatoire)
 - › Ventriculotomie
 - Precharger VD
 - Inotropes
 - Baisse RVP (Majorées++ si nouveau-né et/ou CEC)
- MAIS pas de vol diastolique, pas de thrombose

Anastomose systemico-pulmonaire

- Débit plus variable
 - › Taille
 - › Hyper débit ou hypo débit
- Gestion anticoagulation : aspegic +/- HNF
- Pas de ventriculotomie
- Avec ou sans CEC
 - › Effet RVP
 - › SIRS

Blalock en résumé

Tout dépend du niveau de saturation :
et donc du Q_p/Q_s

- › Saturation > 90% : hyperdébit pulmonaire,
TA diastolique basse (vol), RVP basses
→ stratégie : augmenter les RVP
→ hypercapnie (hypoventilation) - 21% FiO_2 , PEP
- › Saturation < 90% : hypoperfusion pulmonaire
→ stratégie : diminuer les RVP
→ hypocapnie (hyperventilation) - 100%
et NO si besoin

Cure complète : nourrisson

Cas APSO 1

- => CIV +/- geste voie droite
- En réanimation : superposable aux Fallot irrégulier avec anneau pulmonaire fendu :
 - > CIV fermée,
 - > pression VD < VG
- Risque IVD ++ : due à la
 - > Ventriculotomie
 - > IP libre
 - Taille des APs
 - RVP élevées (CEC)

=> inotropes +/- vasodilatateurs pulmonaires
- Risque hémorragique :
 - > Reprise
 - > Cyanose chronique
 - > Patients sous aspirine
- Possibilité de MAPCAs !!! -> éviter les vasodilatateurs pulmonaires, embolisation postop

Major Aortopulmonary Collateral Arteries : MAPCAs

APSO 2-3-4 : hypoplasie pulmonaire et MAPCA

- Qp ??????????????
- P lit vascu pulmonaire reconstruit > natif
- Risque hyperdebit pulmonaire
- Compression arbre bronchique
 - Malacie
 - Tble ventilation / shunts
- Hémoptysies

- Nb : en général, pas nécessité Prostine (ne se ferme pas seule)

Conséquences cliniques :

Hyperdébit pulmonaire (rare)

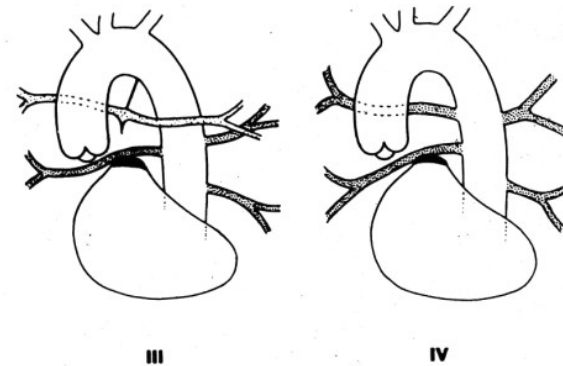
Hypodébit pulmonaire (sténoses)

Les MAPCAS ne sont pas des artères normales :

–Sub-normale

–Sténose

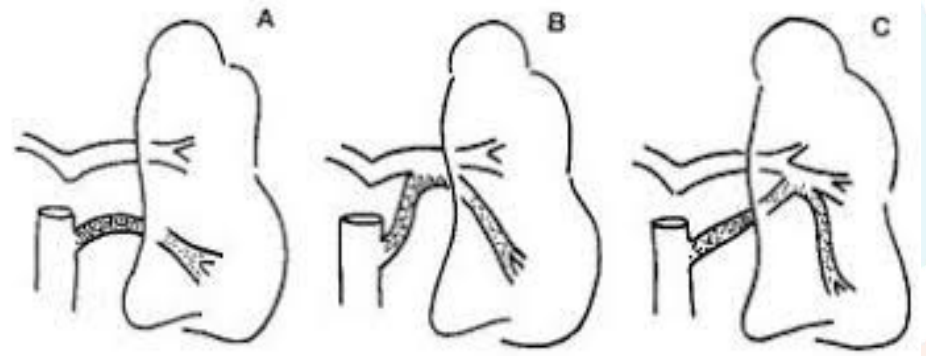
–Maladie obstructive (HTAP)



Major Aortopulmonary Collateral Arteries : MAPCAs

Pec spécifique :

- Eviter les vasodilatateurs
- Dépend du type :
 - Communicante : ligature/embolisation
 - Non communicante : unifocalisation
- En cas hyper débit : PEP élevée
- Abord voie thoracique : douleur => ALR++
 - Trouble ventilation (posture bloc, compression chirurgicale etc...)
- Attention défaillance droite et flux pulmonaire inhomogène en post opératoire

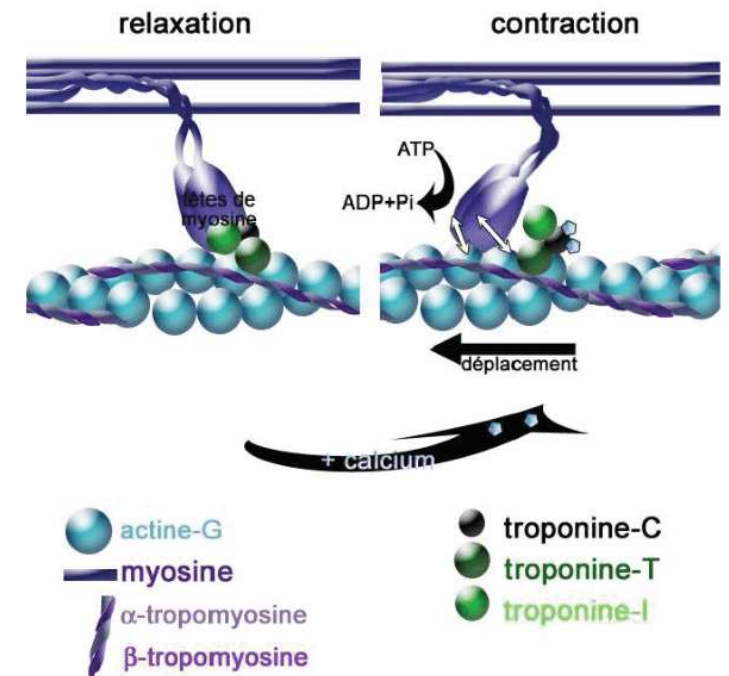


Hémoptysie

- Ventilation
 - › VNI
 - › Invasive
 - › Sélective
- CGR/remplissage
- Exacyl : 10mg/kg 20 min puis 1mg/kg/h (max 80mg/kg/j)
- Glypressine : 20-120 gamma/kg/30min-1h-4/6h
- Fibroscopie/scanner/cathéterisme
- Anti angiogénique (compassionnel)

Chirurgies en plusieurs temps souvent (surtout 2-4)

- ⇒ Adapter stratégie à chaque temps opératoire
- ⇒ Qp/Qs variable à chaque étape
- ⇒ Penser à considérer 22q11 (le plus fréquent):
 - ⇒ Calcium ++
 - ⇒ Immunodéficience / absence de thymus (PSL irradié ?)
 - ⇒ Retard mental et réveil agité
 - ⇒ Difficulté intubation (fente palatine, retrognathie)

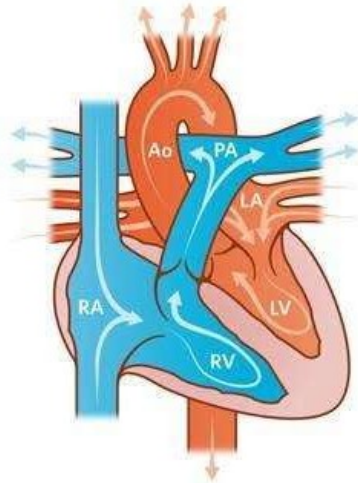


Cures complètes

- Si fermeture CIV : fonction VD !! (diastolique)
 - › Favoriser fonction cœur droit /Qp
 - Inotrope
 - Volémie
 - Vasodilatateurs pulmonaires (collaterales « traitées »)
 - › Si échec : reouvrir ou CIA décharge
- Uni focalisations : poumons, RVP
 - › Aspegic +/- HNF
- Tube valvé : changements de tubes secondaires
 - › Aspégic

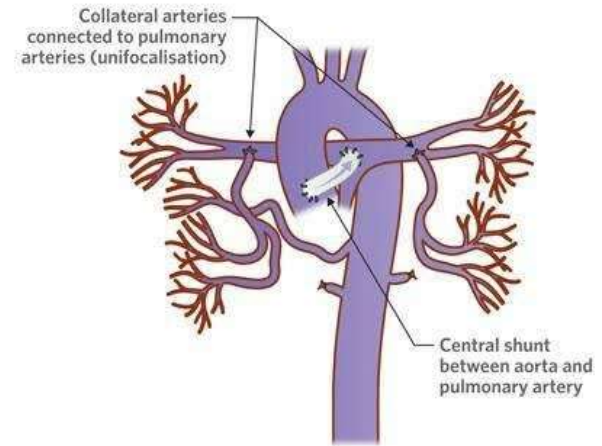


Pulmonary atresia with VSD and multiple aorto-pulmonary collaterals (MAPCAs)

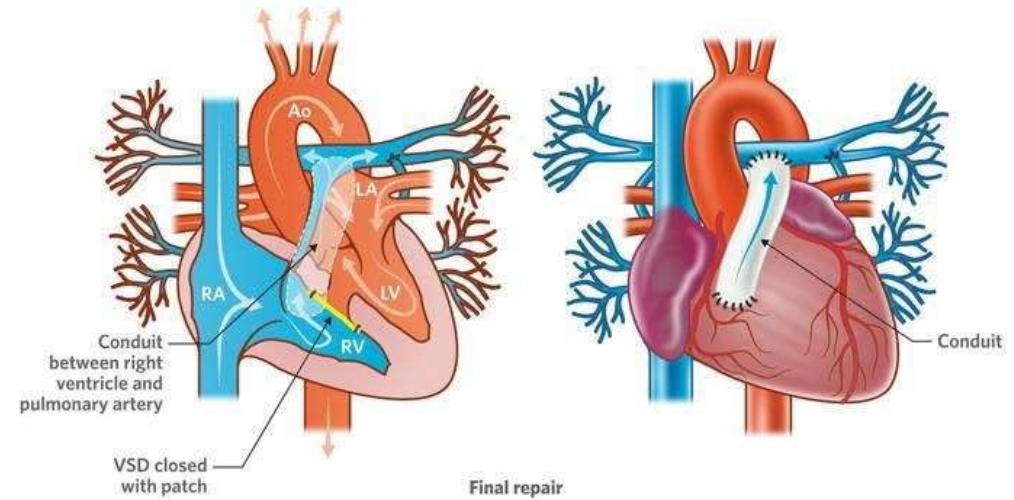
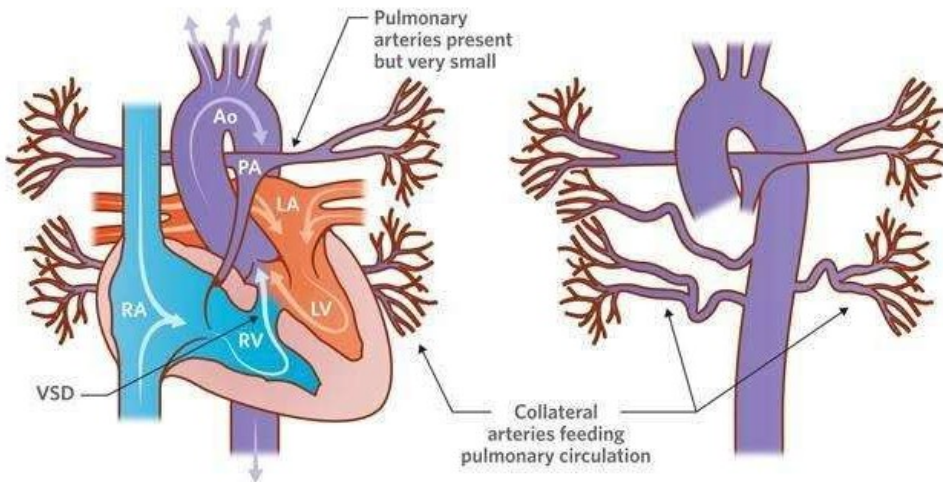


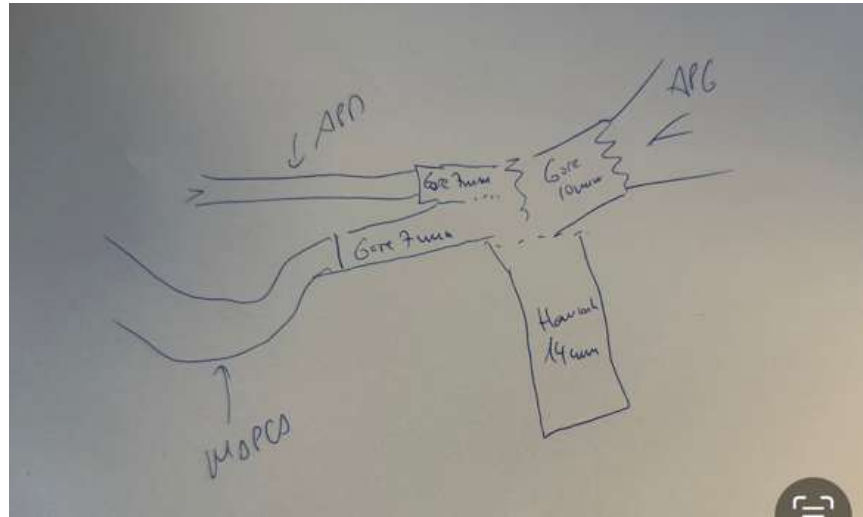
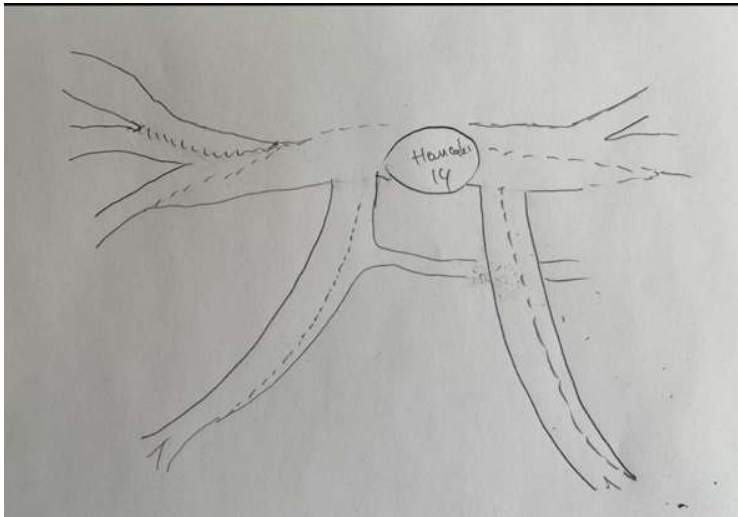
Normal heart and circulation

Repair of pulmonary atresia with VSD and multiple aorto-pulmonary collaterals (MAPCAs)

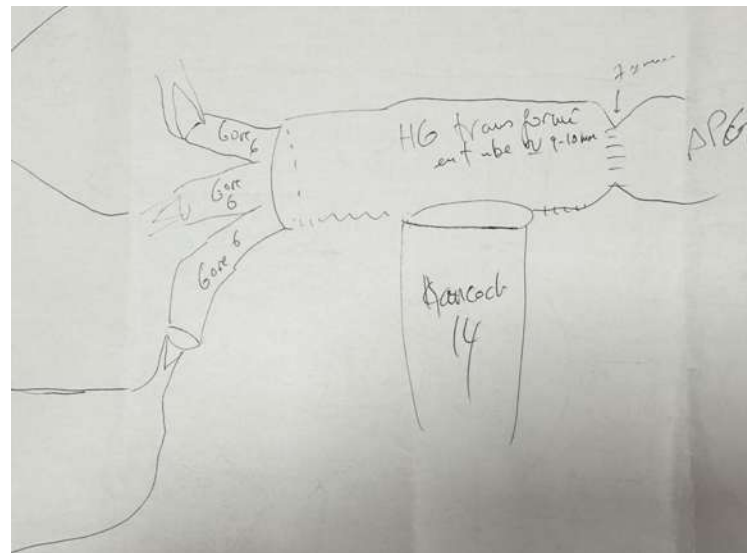
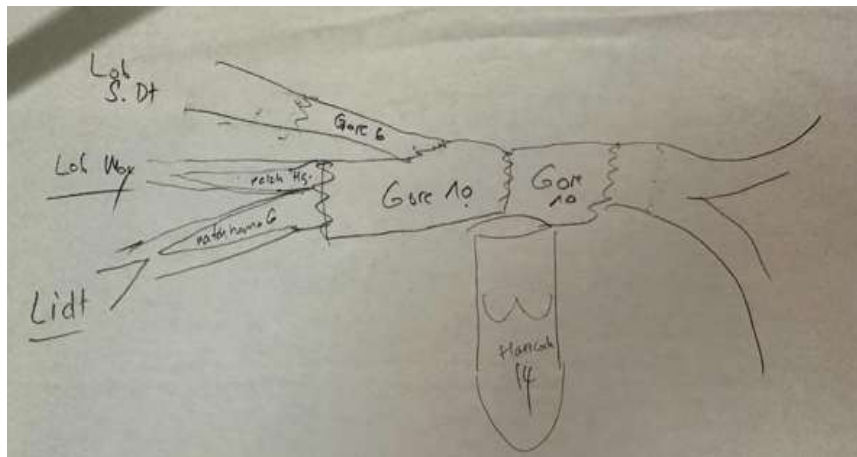


First stage of repair





Sutures directes
Tubes goretex
Tubes valvés
Homogreffes
Patches



- $=+> Q_p$
- Inotropes
- Viscosité sang
- Aspepic/HNF des que possible voir immédiat
- Attention état poumon sous jacent

Conclusion

Stratégies chirurgicales en plusieurs temps

Pronostic vascularisation pulmonaires

Problème MAPCA

