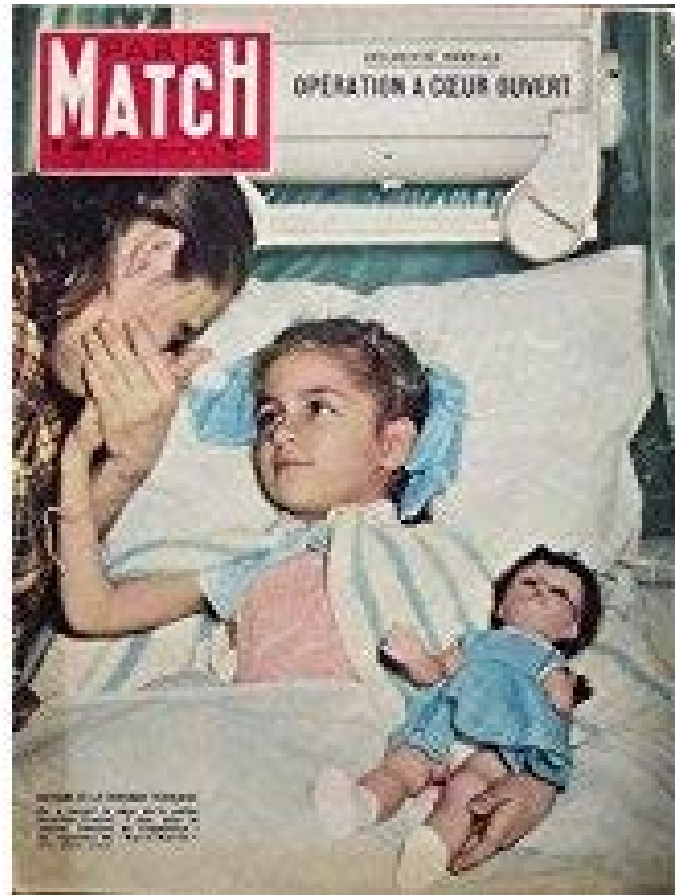


# LES ANOMALIES CARDIAQUES CONGÉNITALE



Geneviève Côté MD, MSc, FRCPC  
Anesthésiologiste cardiaque pédiatrique  
CHU Mère-Enfant Sainte-Justine  
Jeudi 28 septembre 2017

# 60 ans déjà...



Première de Paris Match : 25 janvier 1958, première opération d'une CIA à cœur ouvert

# Histoire

- 1938-1954
  - Première ligature de canal artériel fillette de 9 ans
  - Début des chirurgies palliatives
- 1954-1970
  - Machine cœur-poumons. Début les réparations intracardiaques.
- 1970-1980
  - Époque des arrêts circulatoires et de l'hypothermie profonde
  - Prostaglandines-1
    - Impact de garder le canal artériel ouvert sur le management des cardiopathies congénitales. Stabilité hémodynamique.
- 1980-1990
  - Hypoplasie du cœur gauche
  - Transposition des gros vaisseaux
    - Switch auriculaire versus switch artériel

# Histoire

- 1980-1990
  - Hypoplasie du cœur gauche
    - Soins palliatifs versus procédure de Fontan
  - Transposition des gros vaisseaux
    - Switch auriculaire versus switch artériel (obstruction, arythmie)
- 1990-2000:
  - Le cathétérisme cardiaque
    - Diagnostique et thérapeutique
- 2000-2010
  - Imagerie diagnostique: ETO, MRI
    - Description des lésions pré-op et résiduelles per-op
  - ECMO
  - Support ventriculaire

# Plan de la présentation

- Étiologies
- Embryologie
- Diagnostique
- Caractéristiques de la circulation foetale
- Historique de la prise en charge des ACC
- Types de cardiopathies
- Atteintes cardiaques secondaires
- Cardiopathies congénitales
- Impacts: chirurgie non-cardiaque



# Démographie

- 8 ACC par 1000 naissances vivantes.
- Aux États-Unis,
  - 20,000 à 25,000 chirurgies cardiaques/an
  - 500,000 à 1 million adultes avec ACC
- Aujourd'hui, > 80% vivront au de là de la trentaine.
- Auparavant, seulement 15% des porteurs d'une ACC atteignaient l'âge adulte sans intervention.
- 10-15% d'entre eux présentent des atteintes non-cardiaques.

# Étiologies

- 10% sont associés avec anomalies chromosomiques
  - 2/3 surviennent chez T21
  - 1/3 autres anomalies caryotypiques:
    - T13, T18, syndrome de Turner
- 90% d'origine multifactorielle
- Interactions de plusieurs gènes avec ou sans l'influence de facteurs environnementaux:
  - Rubéole
  - Alcool
  - Isotretinoïne (Accutane, traitement de l'acnée)
  - Lithium
  - Diabète chez la mère

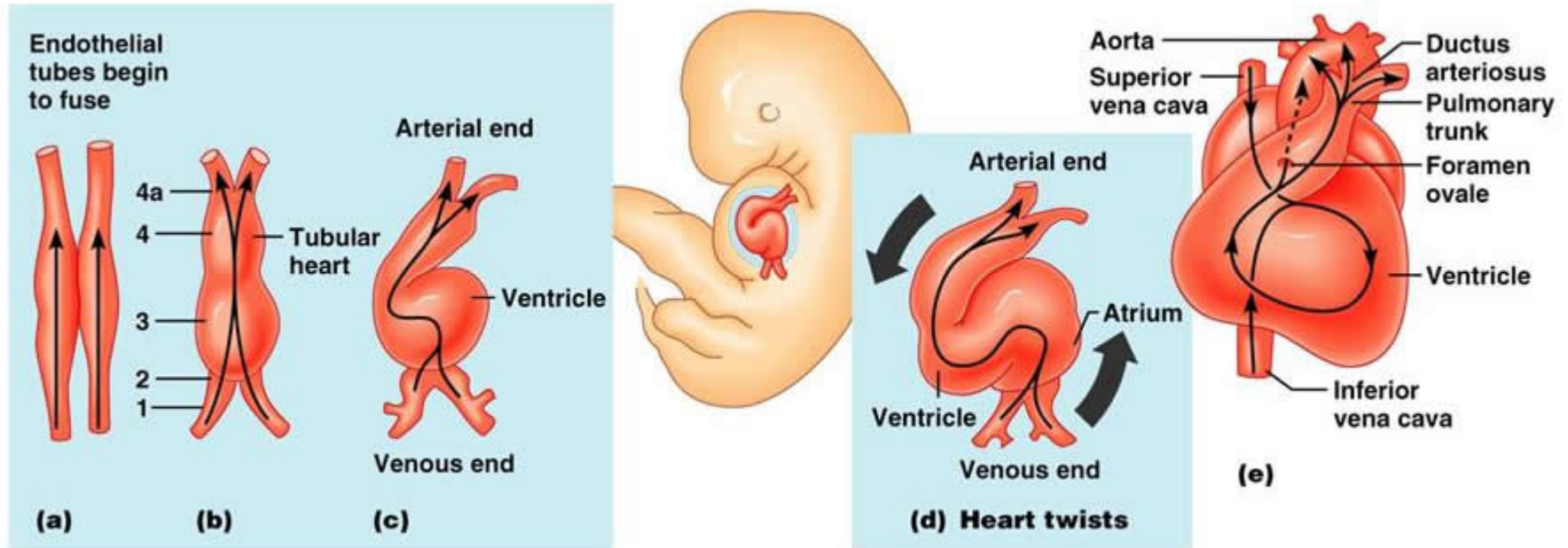




# EMBRYOLOGIE ET DÉVELOPPEMENT ANATOMIQUE

---

# Embryologie



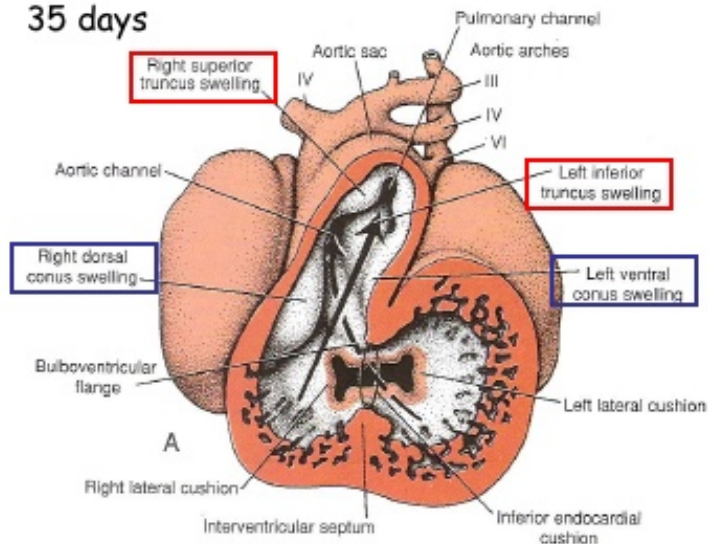
Le développement cardiaque dépend:

- Migration cellulaire
- Différenciation cellulaire
- Prolifération cellulaire
- Mort cellulaire / apoptose

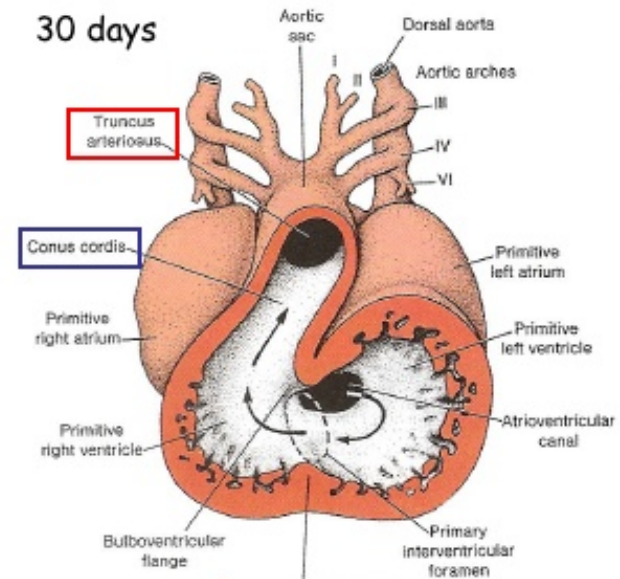
# Embryologie

## Development of conotruncal ridges and closure of the interventricular foramen

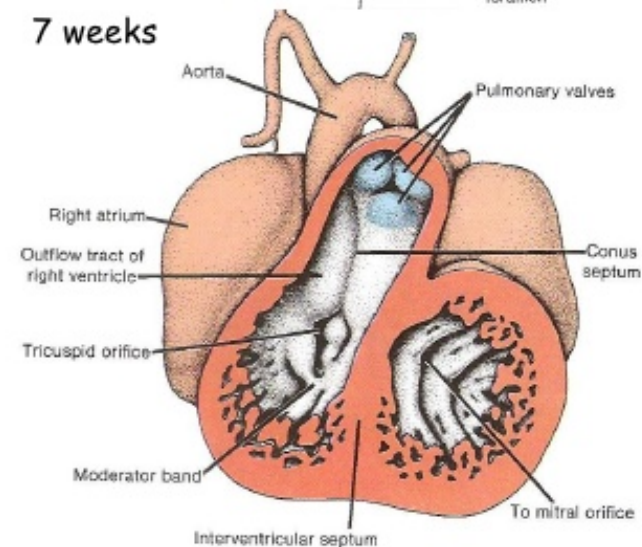
35 days



30 days



7 weeks





# Développement foetal

- Formation d'un tube cardiaque
- Looping cardiaque
- Septation cardiaque
- Développement des chambres de chasses et des valves semi-lunaires
- Développement du système de conduction
  - concordance AV et anomalie de septation
- Développement des l'arc aortique
  - 6 segments, dont un le truncus arteriosus donne naissance après septation à l'artère pulmonaire
- Développement des veines pulmonaires et systémiques



# Développement foetal

- Formation d'un tube cardiaque.
  - Développement durant les 4 premières semaines
  - Contractilité débute vers le 22<sup>e</sup> jour
  - La circulation débute vers le 26<sup>e</sup> jour.
- Au début,
  - peu d'éléments contractiles
  - le réticulum sarcoplasmique est peu développé
  - la densité des gaps jonctions est faible
  - l'automaticité est élevée.
- Si échec de développement du tube cardiaque = Acardia cause de mort foetale.

# Développement foetal

- « Cardiac looping »
  - Le tube cardiaque présente un pôle veineux et un pôle artériel
  - La formation de la boucle cardiaque est cruciale dans la morphologie cardiaque. Elle permet de transformer la configuration tubulaire vers une structure à chambres avec la création de septations et des circulations systémique et pulmonaire.
  - Établissement de l'axe gauche-droit grâce aux mouvements ciliaires.
- Le cœur est le premier organe fonctionnel mais aussi le premier à se développer de façon asymétrique.

# Développement foetal

- Dextro-loop (D-Loop) = Cœur normal.

Le VD se trouve à droite, le reste des structures cardiaques se retrouve essentiellement dans le thorax gauche, l'apex du cœur vers la gauche. (Migration gauche-droite).

- Levo-loop (L-Loop)

Le VD se trouve vers le côté gauche tandis que le reste des structures cardiaques se dirigent vers le thorax droit.

# Description anatomique

- Situs solitus: correspond au looping normal du cœur avec les organes intra abdominaux en position normale (foie, rate, estomac)
- Situs inversus: correspond au cœur L-loop avec l'image miroir, cas de dextrocardie. Les organes intra-abdominaux sont en position image miroir.
- Mesocardia: cœur sur la ligne médiane, apex pointe vers le bas ou antérieurement.



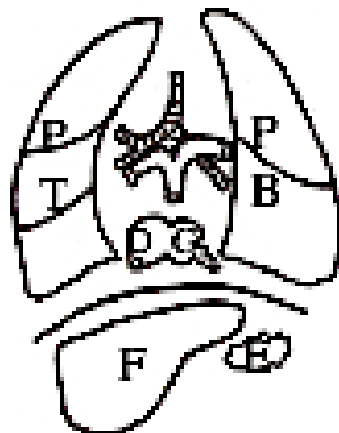
# Analyse segmentaire de l'anatomie cardiaque

- Première lettre = Situs viscerο-atrīal.
  - Orellette et les organes
- Deuxième lettre = la boucle ventriculaire (D ou L)
- Troisième lettre = la position des gros vaisseaux
  
- Cœur normal:

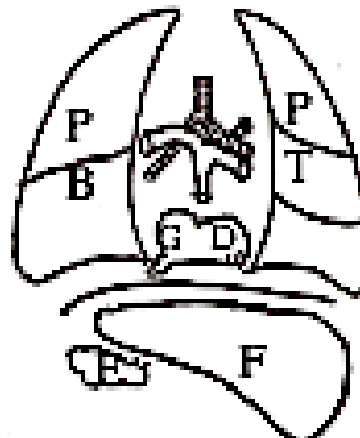
(S, D, S)

# Situs viscéro-atrial

- (S, \_\_, \_\_) pour solitus
- (I, \_\_, \_\_) pour inversus
- (A, \_\_, \_\_) pour ambiguus



situs normal



situs inversus

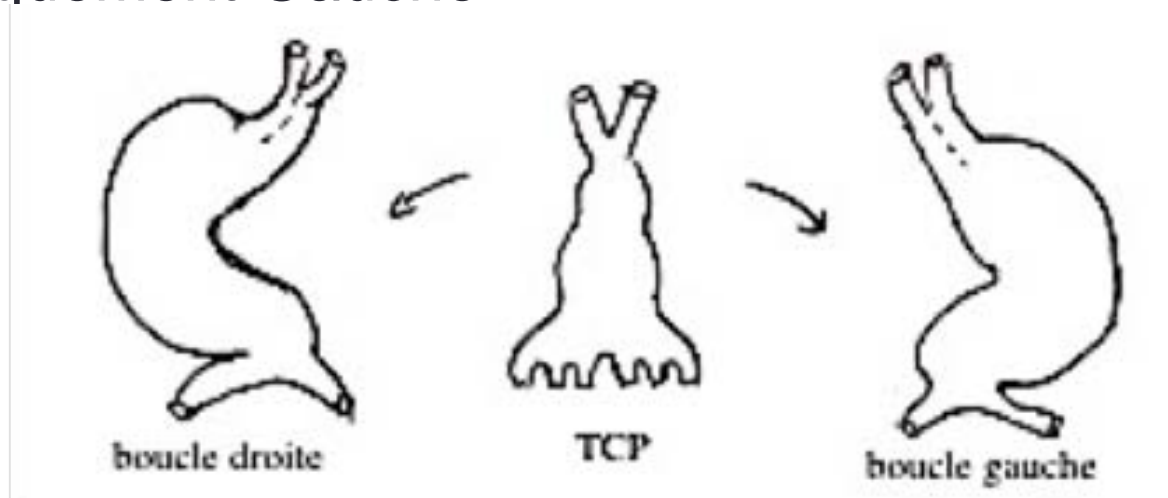


situs ambiguus

PT: poumon trilobé, PB: poumon bilobé, F: Foie, E: Estomac, D: Auricule Droit, G: Auricule Gauche, ?: Indeterminé














# La boucle ventriculaire

- (\_\_, D, \_\_) pour une boucle ventriculaire droite (Dextro-loop)
- (\_\_, L, \_\_) pour une boucle ventriculaire gauche (Levo-loop)
- Exemple:
- Une boucle ventriculaire droite amène un ventricule anatomiquement Droit à droite et en avant d'un ventricule anatomiquement Gauche.



# La position des gros vaisseaux

- (\_\_, \_\_, S) pour une position normale, (solitus)
- (\_\_, \_\_, I) pour une position inversée
- (\_\_, \_\_, D-TGV) ou (\_\_, \_\_, L-TGV) pour une D-transposition ou une L-transposition

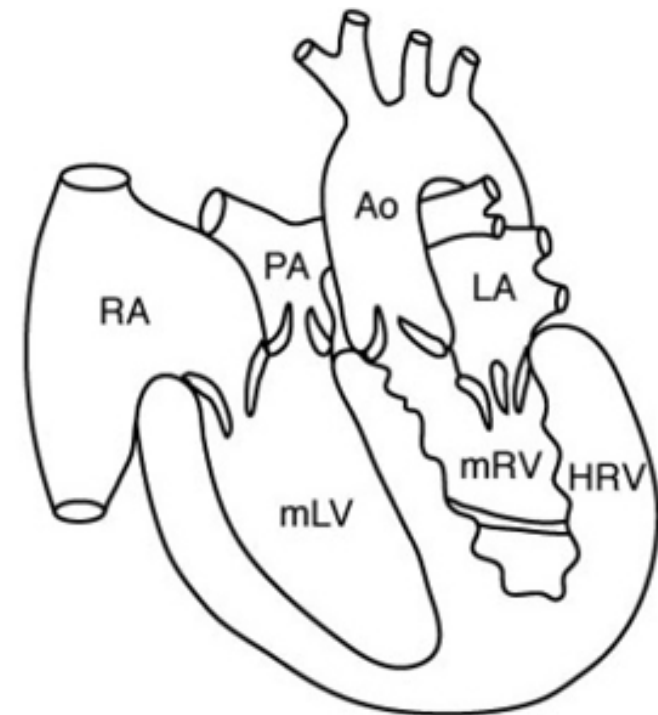
Types de cœur	Situs normal et D-Loop	Situs normal L-loop	Situs inversus L-Loop	Situs inversus D-loop
Normal	 (S, D, S)		 (I, L, I)	
Inversion ventriculaire isolée		 (S, L, S)		 (I, D, I)
Non inversion atriale isolée		 (S, L, I)		
Transposition des gros vaisseaux	 (S, D, D)	 (S, L, L)	 (I, L, L)	 (I, D, D)
Malposition anatomiquement corrigée des Gros vaisseaux	 (S, D, L)	 (S, L, D)	 (I, L, D)	 (I, D, L)

# QUELQUES CURIOSITÉS

---

# Transposition des gros vaisseaux corrigée

- Les gros vaisseaux AP et Ao naissent parallèlement.
- L'aorte et le ventricule systémique sont antérieurs
- Le ventricule systémique est de d'anatomie droite mais de fonction ventriculaire gauche:
  - Développera défaillance cardiaque
- La valve atrioventriculaire est tricuspéidienne mais avec une fonction mitrale:
  - Deviendra insuffisante.



(S,L,L)

# Transposition des gros vaisseaux corrigée

- Le ventricule boucle vers la gauche ( L)
- Mais le reste des structures soit les oreillettes et les chambres de chasse reçoivent le bon signal gauche-droit de migration.
- Ce qui résulte une discordance auriculo-ventriculaire et ventriculo-artérielle.



# Dextrocardie

- Il peut s'agir d'une dextrocardie avec image en miroir (situs inversus estomac à droite et foie à gauche), le coeur étant normal. Aucune intervention n'est nécessaire.
- Il peut s'agir d'une dextrocardie isolée avec estomac à gauche et foie à droite, auquel cas de graves malformations cardiaques sont associées.
- Il peut s'agir enfin de dextroposition du coeur : le coeur est déplacé à droite en raison d'une malformation pulmonaire ou diaphragmatique. Une cardiopathie congénitale peut être associée.

# Dextrocardie isolée

- Syndrome de Kartagener:
  - Environ 25% des personnes avec situs inversus (dysfonctionnement des cils vibratiles).
  - Sinusite chronique
  - Bronchectasie.



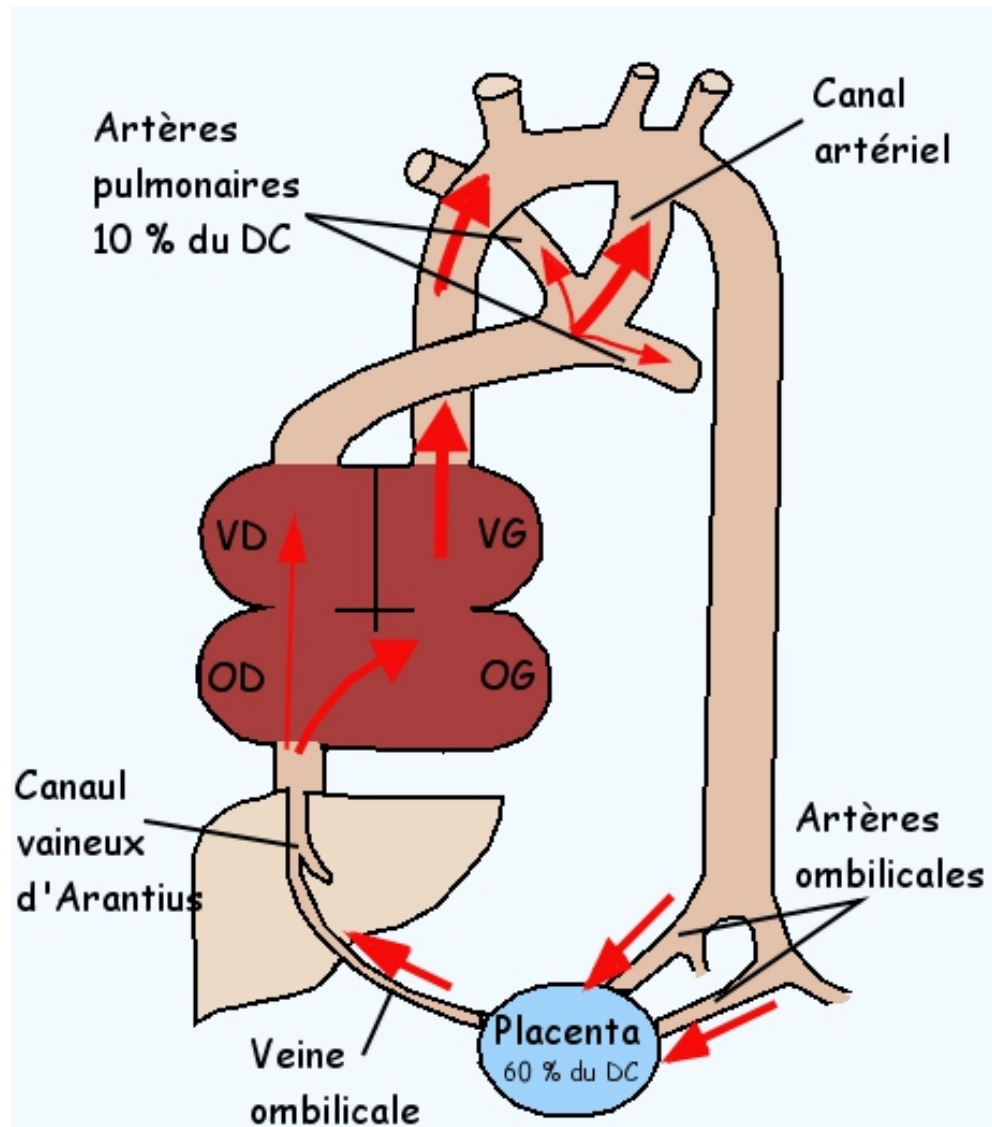
(I, S, I)

Cette malformation est retrouvée dans 0,01 % des naissances vivantes

# CIRCULATION FOETALE

---

# Circulation foetale



# LE DIAGNOSTIC

---

# Moment du diagnostique

- In utero
- À la naissance
- Quelques heures ou jours après la naissance
- Passe inaperçu

# Diagnostic pré-natal



Échographie fœtale à 21 semaines de gestation



# Diagnostique prénatal

- 18-20 semaines
- Examen morphologique comporte:
  - 4 chambres, chambres de chasse G et Dr et étude des flots doppler (total de 9 vues standards).
- Impacts sur l'avenir foetal:
  - Stade I HLHS (Dr Tworetsky)
  - Meilleur pH et lactate à la naissance
  
  - Devenir neurologique?
  - Coûts et bénéfices à long terme?

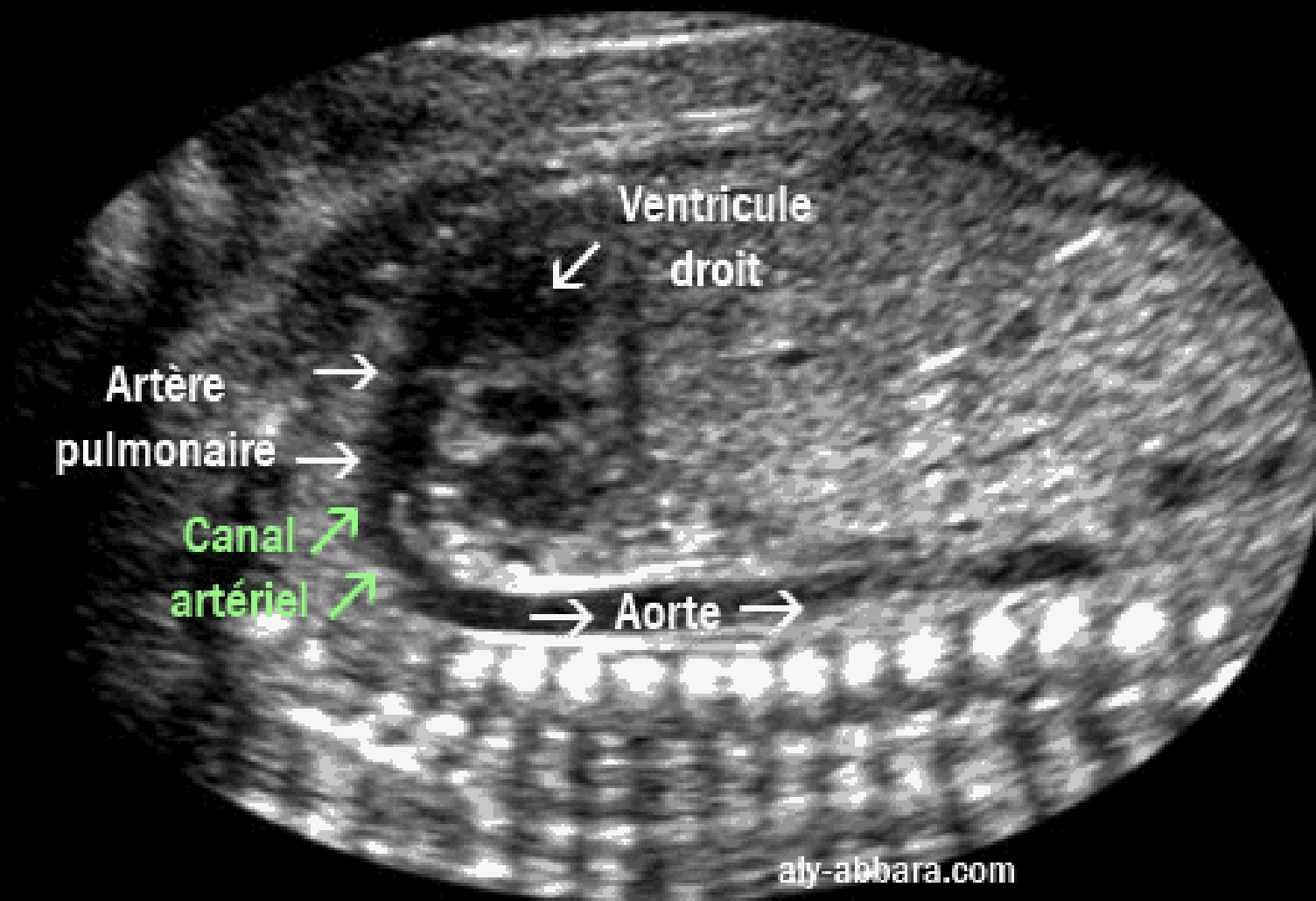


# Diagnostique prénatal

- 0.8% des nouveau-nés naissent avec une malformation cardiaque.
- Lorsque dans une famille, un enfant naît avec une malformation cardiaque, le risque qu'un autre enfant naît avec une malformation cardiaque est un peu plus élevé. En effet ce risque passe de 0.8% (risque dans la population générale) à 3 à 4%.
- Par ailleurs, dans certaines anomalies chromosomiques comme la trisomie 21, le risque de malformations cardiaque est très élevé (50%).

Grossesse de 25 SA

Image fixée sur les deux arcs artériels partant du coeur :  
l'arc aortique et l'arc pulmonaire avec son canal artériel

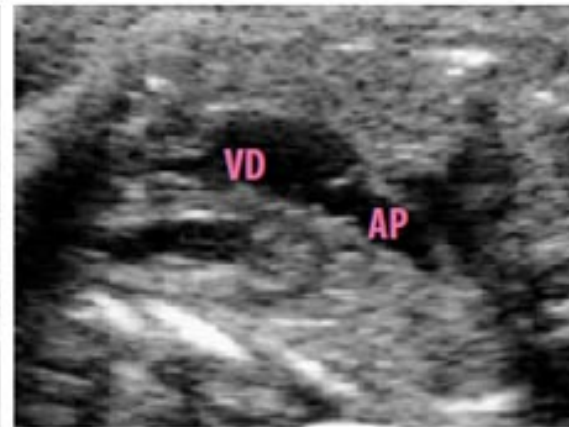


# Diagnostic pré-natal

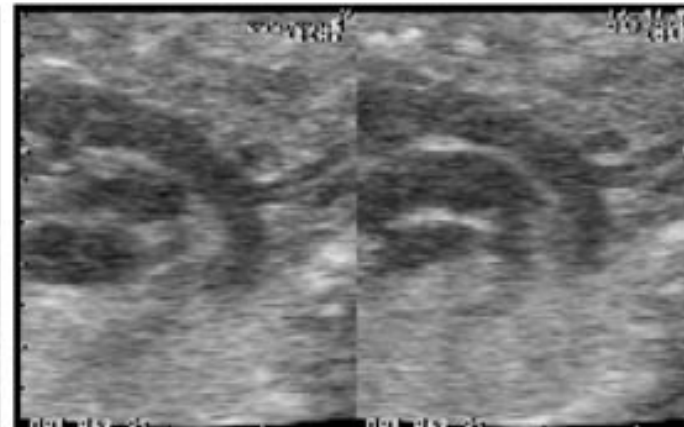
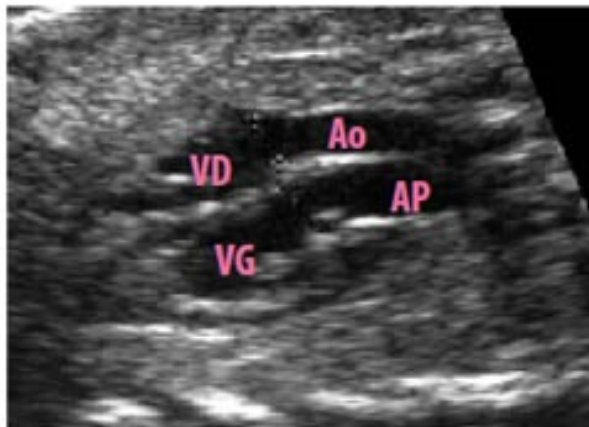
Diagnostic prénatal: voies éjections



Normal



TGV

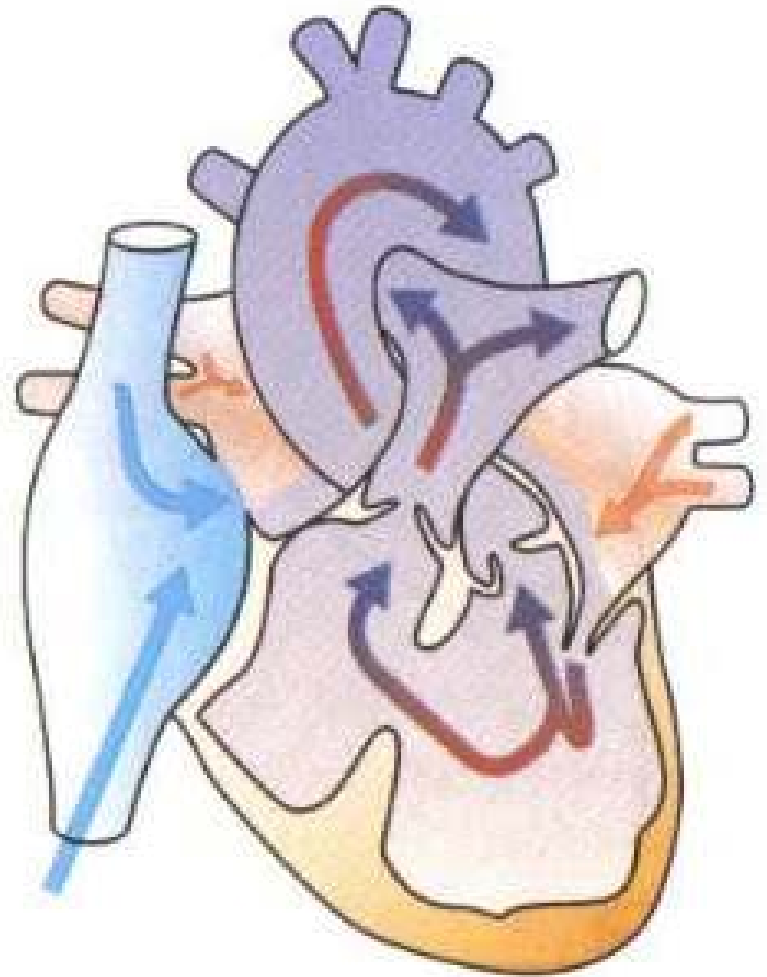


# Effets des ACC in utero

- Les anomalies structurelles du cœur résultent rarement en une atteinte du bien-être foetal.
- Même en présence d'une obstruction sévère de la chambre de chasse G ou Dr, il y a peu d'effet hémodynamique chez le foetus;
  - Oxygénation dépend du placenta (ductus venosus)
  - PDA et PFO permettent de contourner la structure anormale et de maintenir le flot systémique.

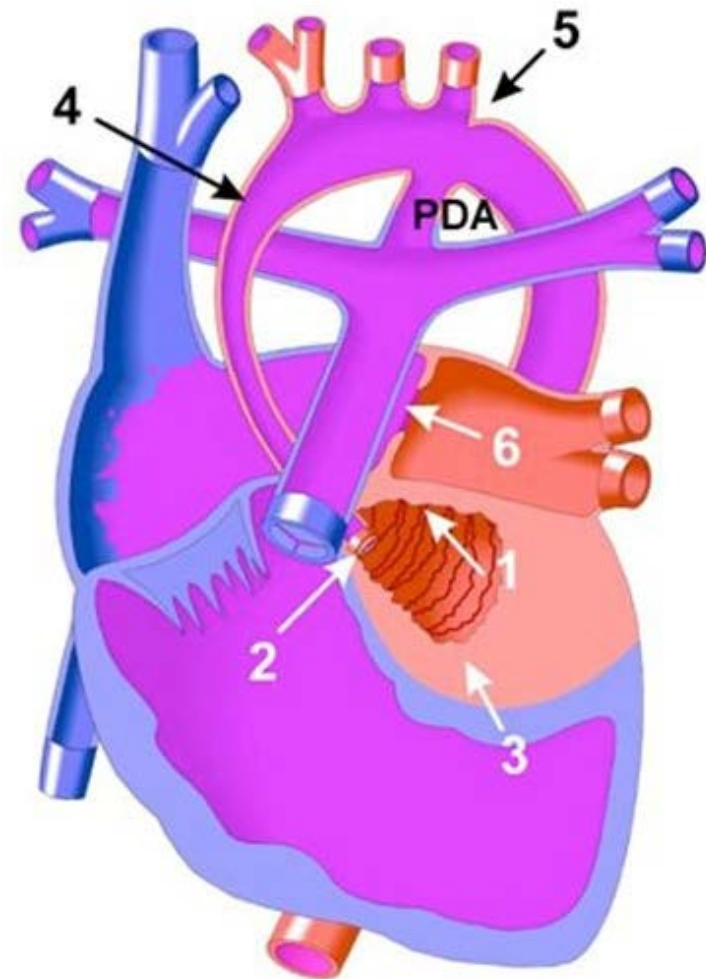
# Atteinte cardiaque droite in utero

- Ex: atrésie tricuspidiennne
- Flot sanguin foetal
  - Le flot traverse le PFO vers l'OG puis le VG pour assurer la perfusion systémique foetale.



# Atteinte cardiaque gauche in utero

- Ex: atrésie mitrale
- Flot sanguin foetal
  - Le flot traverse le PFO de la G vers la Dr, soit l'OD puis le VD. À partir du VD le flot systémique dépend du canal artériel.



# Atteintes cardiaques autres in utero

- Peuvent causer des anomalies du flot sanguins:
  - Anomalie génétique ou chromosomique
  - Régurgitation d'une valve atrioventriculaire avec une atteinte hémodynamique significative.
  - Dysfonction ventriculaire (« pump failure »).
  - Trouble du rythme
- Hydrops foetalis

# À la naissance

- Naissance vaginale préférée pour les ACC
  - Indications de césarienne: bien-être foetal, conditions maternelles
- En présence d'un diagnostic pré-natal
  - Canal artériel maintenu ouvert avec des prostaglandines:
    - Assurer la perfusion systémique
    - Assurer la perfusion pulmonaire et l'oxygénation
  - Intervention immédiate en chirurgie ou au cathétérisme cardiaque
  - Accès vasculaires
  - Évaluation des voies respiratoires
  - Recherche de d'autres comorbidités



# Suspicion de cardiopathie

- Symptômes de défaillance apparaissent à des moments variables compte tenu de l'anatomie, de la sévérité et de la dépendance hémodynamique de la persistance de la circulation foetale
  - Cyanosis
  - Pouls faibles
  - Défaillance cardiaque
  - Choc cardiogénique
- Gravité des symptômes et moment d'apparition variables.

# Diagnostique post-natal

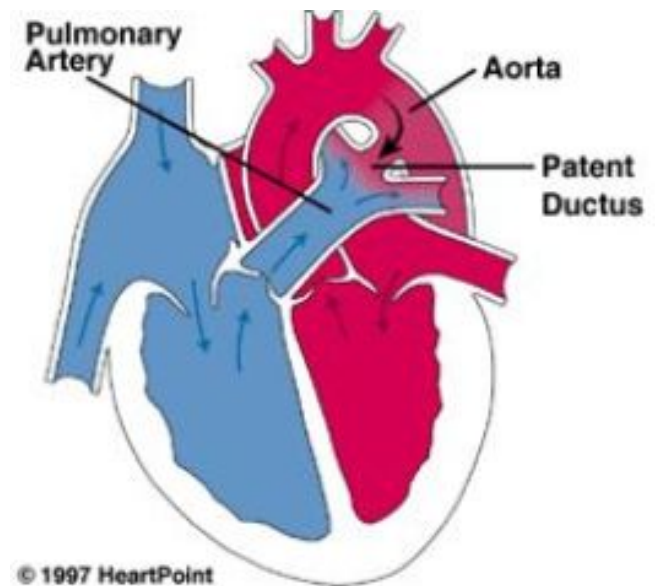
- Examen physique
- Auscultation recherche de souffle
- Pression artérielle systémique
  - Prise aux 4 membres
  - Différence de plus de 10mmHg entre MS et MI
  - Spécifique mais pas sensible
    - Ex. interruption de l'arc aortique.
    - Ex. low cardiac output et hypotension
    - Si CA très large, pas de différence entre MS et MI
  - Palpation des pouls fémoraux
- Rx pulmo et écho si suspicion

# Test de saturation

- À faire > 24 heures de vie
  - Sinon effets de la circulation transitionnelle
- Éliminer 7 conditions cyanotiques:
  - HLHS, Atrésie pulmonaire, TOF, TAPVR, TGV, atrésie tricuspидienne, truncus artériosus.
  - Autres conditions: HTP persistante, autres ACC
- Test positif et demande de consultation:
  - SpO<sub>2</sub> < 90%
  - SpO<sub>2</sub> < 95% sur 3 mesures consécutives
  - Différentiel de > 3% entre main Dr et pied sur 3 mesures consécutives.

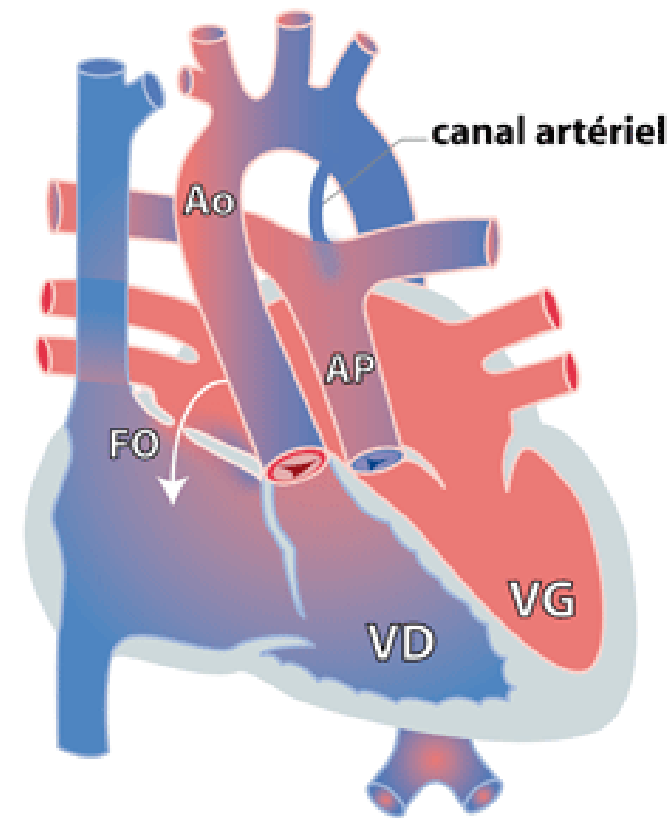
# Test de saturation

- Cyanose différentielle
- SpO2 PRÉ-ductale plus grande que POST-ductale
  - Alignement des gros vaisseaux normal, sang désoxygéné de l'AP traverse vers l'aorte descendante par le CA.
  - Obstruction de l'arc aortique ex.: Interruption de l'arc aortique, coarctation critique
  - Hypertension pulmonaire persistante.



# Test de saturation

- Cyanose différentielle inversée
  - SpO2 POST-ductale plus grande que SpO2 PRE-ductale
- Transposition des gros vaisseaux
  - Veines caves -> OD -> VD -> aorte -> céphaliques.
  - CA (sang oxygéné) -> aorte descendante



# Cyanose

- Ne pas confondre la cyanose centrale et acrocyanose
- s/p extrémités bleues causées par vasoconstriction.
- Cyanose dépendra
  - Hémoglobine
  - Facteurs qui altèrent l'affinité l'oxygène de l'Hb
    - T, pH, 2,3-DPG, ratio Hb-foetale et Hb-adulte

# INTERVENTIONS

---

- Stabilisation hémodynamique
- Stabilisation respiratoire
- Correction des troubles électrolytiques
- Introduction des prostaglandines
- Intervention au cathétérisme cardiaque



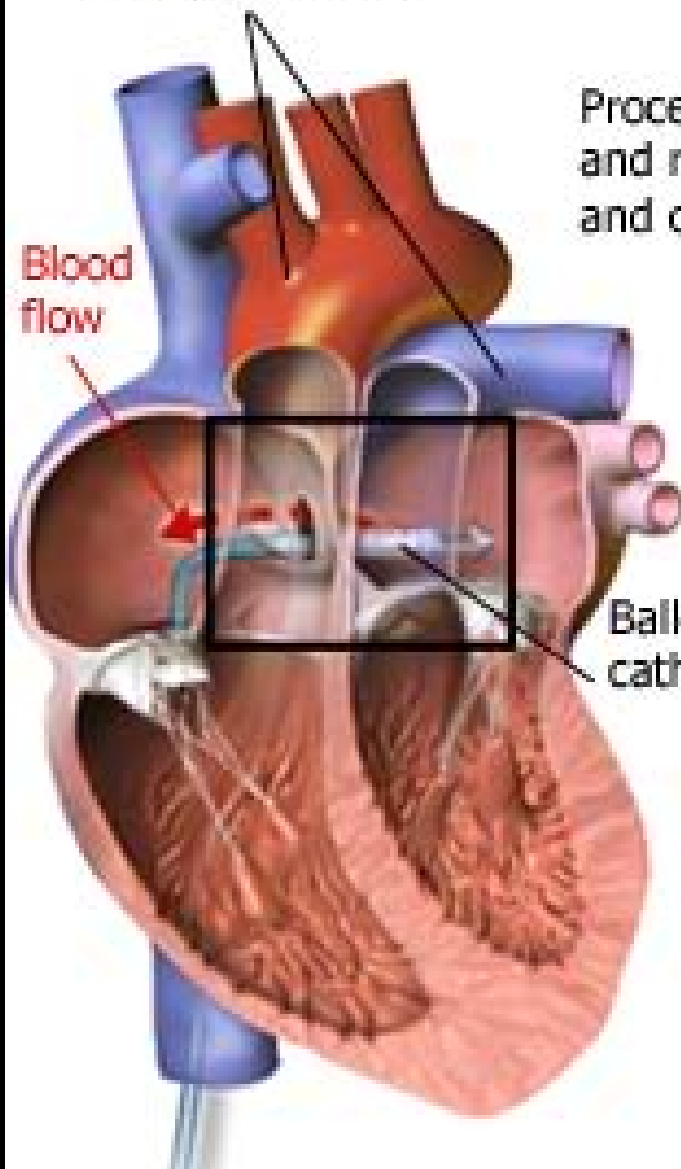
# Prostaglandines

- Situations où les PGE1 n'amélioreront pas l'hypoxie et l'acidose métabolique
  - Anomalie du retour veineux pulmonaires totale avec obstruction
    - Chirurgie urgente
  - TGV avec septum inter-ventriculaire intact et CIA très restrictive.
    - Rashkind
  - Hypoplasie du coeur gauche avec septum inter-auriculaire intact.
    - Rashkind

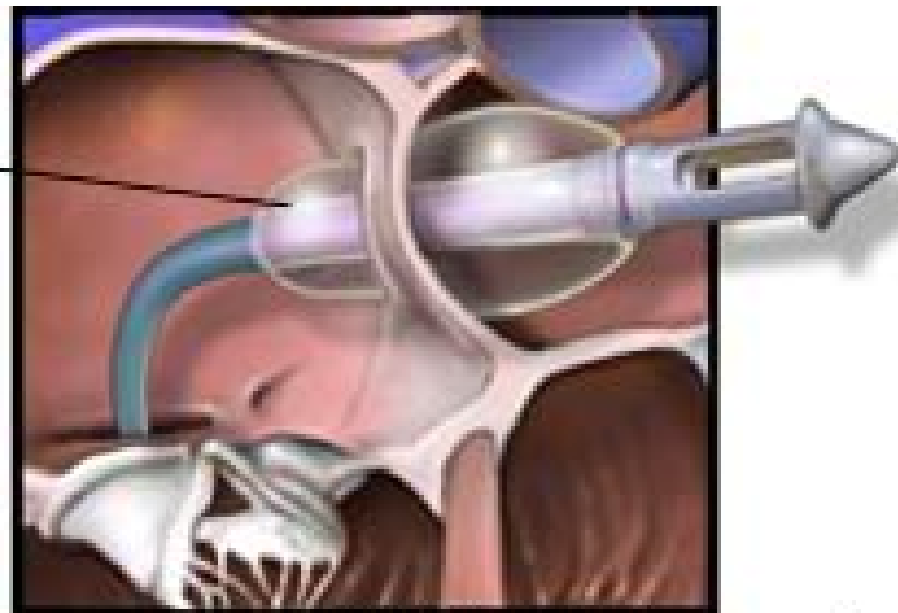
Transposition of  
the great arteries

## Balloon Atrial Septostomy (Rashkind Procedure)

Procedure to open a hole in the septal wall dividing the left and right atria. The opening in the septum allows oxygen-rich and oxygen-poor blood to mix, improving circulation.



Catheter is inserted into the septal hole and inflated. After inflation, catheter is pulled back through hole.



# CONDITIONS CARDIAQUES INNÉES OU ACQUISES CHEZ LE NOUVEAU-NÉ.

---

# Conditions cardiaques de l'enfant

- Anomalies cardiaques congénitales
- Atteintes cardiaques secondaires
- Cardiopathies acquises
- Troubles du rythmes

# ATTEINTES CARDIAQUES SECONDAIRES

---

# Atteintes cardiaques secondaires

- Chez le fœtus
  - Hernie diaphragmatique
  - Masse thoracique
  - Malformations artérioveineuses
  - Diabète maternel cause hypertrophie viscérale

# Hernie diaphragmatique

- 10% présente une anomalie cardiaque
- Le contenu abdominal intra-thoracique peut limiter le développement des vaisseaux et du parenchyme pulmonaires.
- Petite taille de l'artère pulmonaire ipsilatérale à l'hernie en association avec l'hypoplasie pulmonaire.
- Légère hypoplasie du cœur gauche en association à la réduction du flot causée par le shunt Dr-G au travers du CA et la diminution du retour veineux pulmonaire, causée par l'hypoplasie pulmonaire.
- HVD secondaire augmentation des RVP, HTAP sévère.

# Masse thoracique

- Ex. CCAM: congenital cystic adenomatoid malformation
- Compression du contenu thoracique causant une tamponnade physiologique.
- Hydrops peut être associé quand le compromis cardiaque est significatif.





# Malformations artérioveineuses

- Ex. malformation de la veine de Galen.
- Cause une augmentation du retour veineux et surcharge volumique (lésion à haut débit)
- Le cœur foetal tolère mal les surcharges volumiques
- Observations:
  - Cardiomégalie
  - Dilatation des cavités ventriculaires
  - Défaillance cardiaque
  - Régurgitation des valves atrioventriculaires.

# Diabète maternel

- Augmente l'incidence d'anomalies cardiaques
- Hyperinsulinisme cause l'hypertrophie cardiaque
- Hypertrophie septale asymétrique associée avec divers degré d'obstruction de la chambre de chasse gauche, dysfonction diastolique et rigidité ventricule.

# ATTEINTES CARDIAQUES ACQUISES

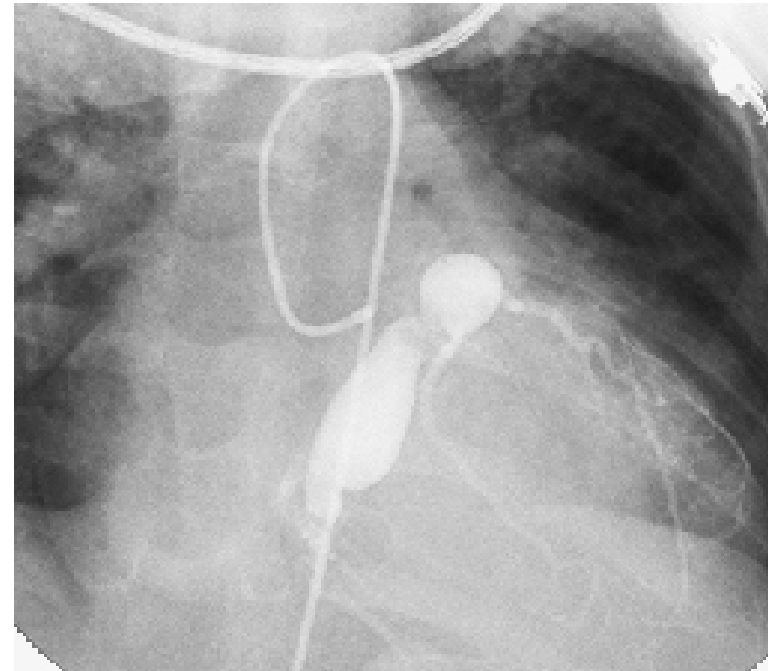
---

# Atteintes cardiaques acquises

- Endocardite
- Fièvre rhumatismale
- Maladie de Lyme
- Maladie de Kawasaki

# Maladie de Kawasaki

- 50% des cas entre 2 et 7 ans
- Facteurs : infectieux, immunologiques?
- Patients non contagieux
- Fièvre, fatigue, conjonctivite, chéleite, éruption cutanée avec desquamation des mains et des pieds.
- Anévrismes coronariens et vasculaires.
- Traitement de support:
  - Immunoglobulines
  - Aspirine
  - Anticoagulant prn



Anévrisme coronariens

# Maladie de Kawasaki



A



C



E



B



D



F

# MALADIE DE KAWASAKI



Cause inconnue



**INCUBATION:** durée inconnue



Toutes saisons



Âge préscolaire



**CONTAGIOSITÉ:** maladie très peu contagieuse



**ÉVICTION SCOLAIRE** jusqu'à rétablissement de l'enfant



- Fièvre élevée
- Irritabilité
- Adénopathie cervicale
- Douleurs abdominales, diarrhée, vomissements



Yeux rouges



**SIGNE PARTICULIER.** Danger cardiaque



**NE PAS CONFONDRE AVEC :**  
scarlatine, rougeole, exanthème viral non spécifique, arthrite rhumatoïde, choc toxique, syndrome de Stevens-Johnson



**ÉVOLUTION.** Le plus souvent guérison complète; parfois séquelles cardiaques



**COMPLICATIONS:** anévrismes coronariens, infarctus myocardique



**FACTEURS DE RISQUE :** race jaune, sexe masculin, âge [X]ian, fièvre [X] jours, anémie, hypoalbuminémie



**RISQUE EMBRYO-FOETAL** négligeable (?)



## ÉRUPTION VÉSICULEUSE

- Rash généralisé polymorphe (le plus souvent aspect maculo-papuleux, morbilliforme ou scarlatiniforme et localisation tronculaire).
- Rougeur et gonflement des mains et des pieds.
- Secondairement desquamation péri-unguéale et palmo-plantaire.
- Anomalies bucco-labiales (érythème buccal et pharyngé, langue framboisée, lèvres rouges et fissurées).



**TRAITEMENT** [H] gammaglobulines immunes en perfusion iv et aspirine



**PRÉVENTION.**  
Surveillance

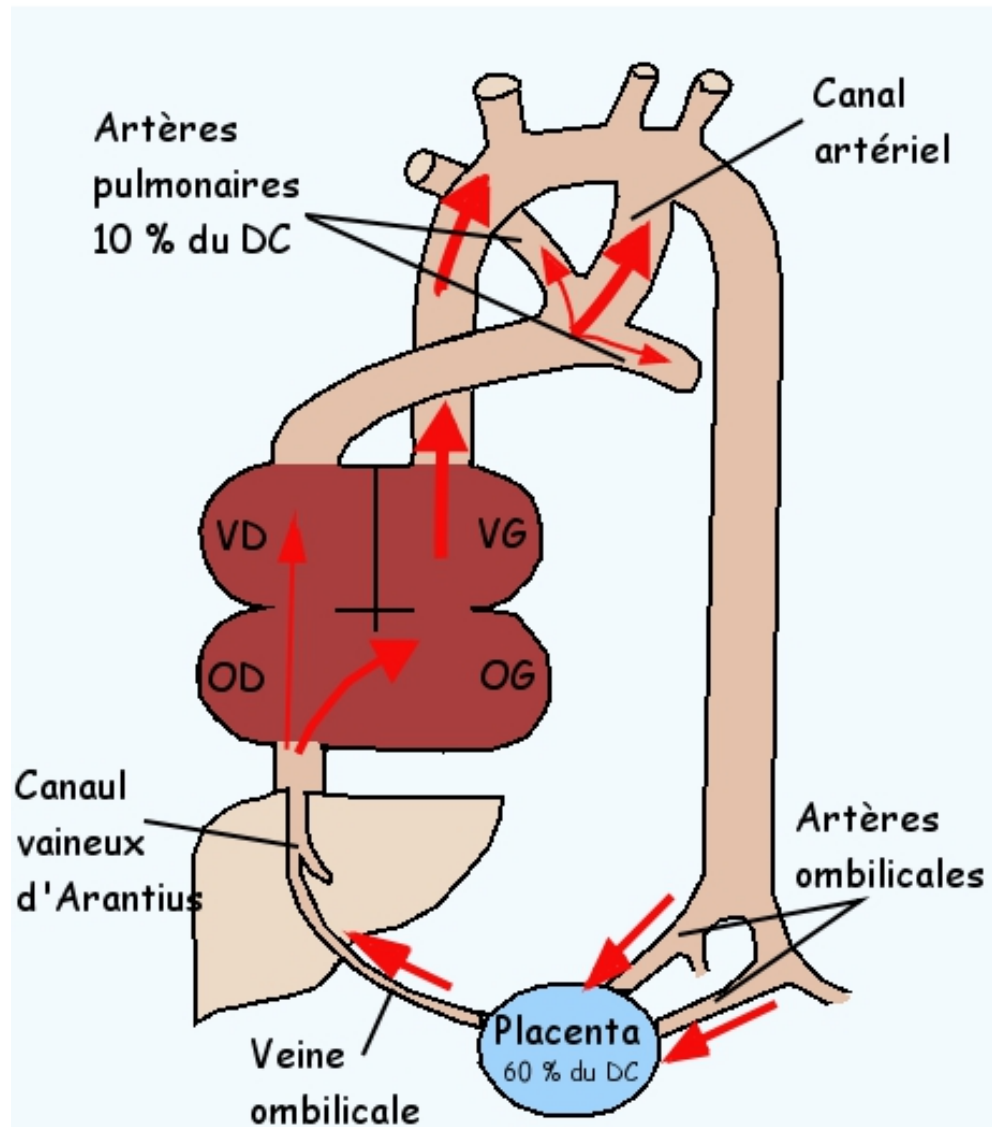


# CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

---



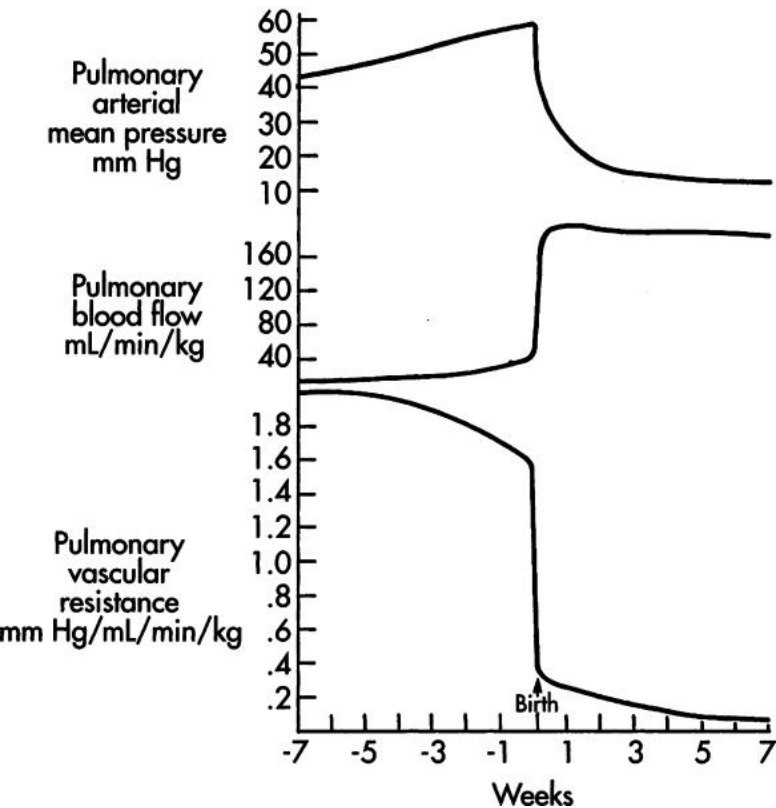
# Circulation foetale



# Que deviennent la circulation foetale après la naissance?

<b>Structures chez le fœtus</b>	<b>Structures chez l'adulte</b>
Artères ombilicales G et Dr	Ligaments ombilicaux médians
Veine ombilicale	Ligament rond ou « teres »
Ductus venosus	Ligamentum venosum
Foramen ovale	Fossa ovale
Ductus arteriosus	Ligament arteriosum

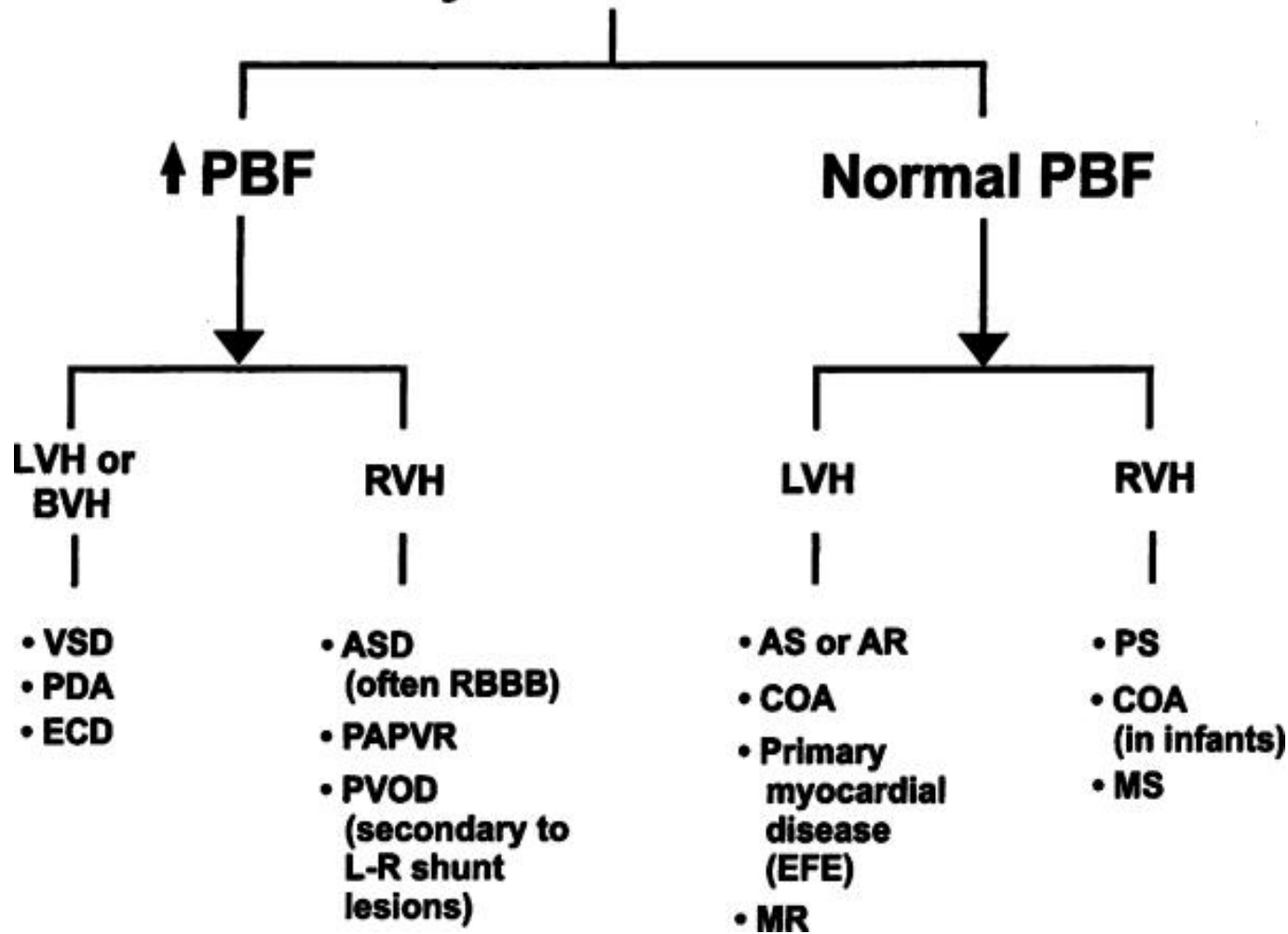
# Adaptation cardiopulmonaire à la naissance



- Cessation de la circulation placentaire
  - $\uparrow$  RVS
    - Fermeture du ductus venosus avec le clampage du cordon ombilical
- Début de la respiration
  - $\downarrow$  RVP
    - Ventilation et expansion pulmonaire alvéolaire
    - $\uparrow$  PaO<sub>2</sub>,  $\uparrow$  pH
    - $\uparrow$  flot pulmonaire
- Fermeture du canal artériel
- Fermeture du foramen ovale

RVS: résistance vasculaire systémique  
RVP: résistance vasculaire pulmonaire

# Acyanotic Defects

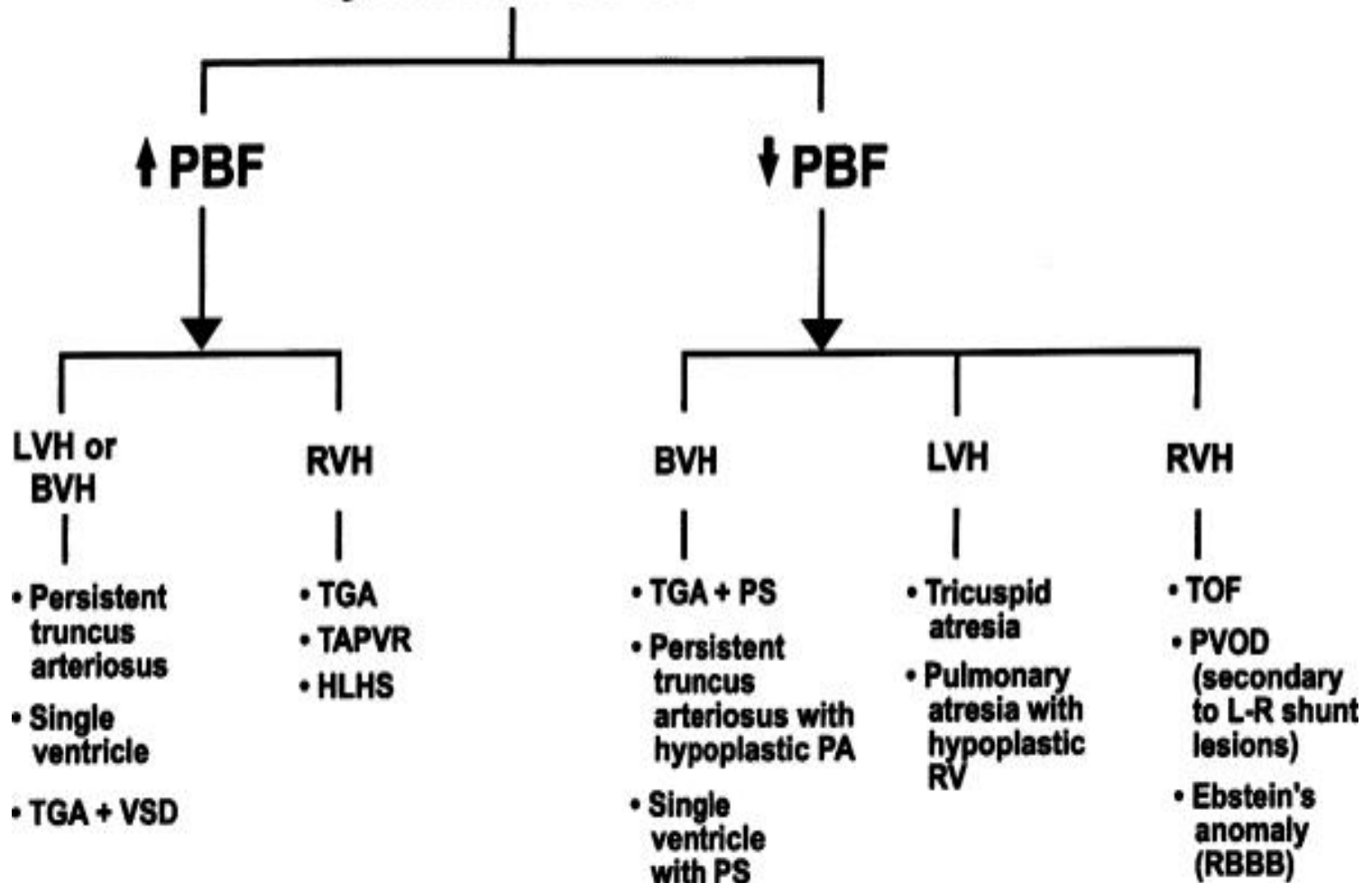


PBF: Pulmonary blood flow  
 LVH: Left ventricular hypertrophy  
 RVH: right ventricular hypertrophy

VSD:ventricular septal defect  
 PDA: patent ductus arteriosus  
 ASD: atrial septal defect  
 AS or AR: aortic stenosis or regurgitation  
 CoA: coarctation of Aorta

VSD:ventricular septal defect  
 PDA: patent ductus arteriosus  
 ASD: atrial septal defect  
 AS or AR: aortic stenosis or regurgit  
 CoA: coarctation of Aorta

# Cyanotic Defects



PBF: Pulmonary blood flow

LVH: Left ventricular hypertrophy

RVH: right ventricular hypertrophy

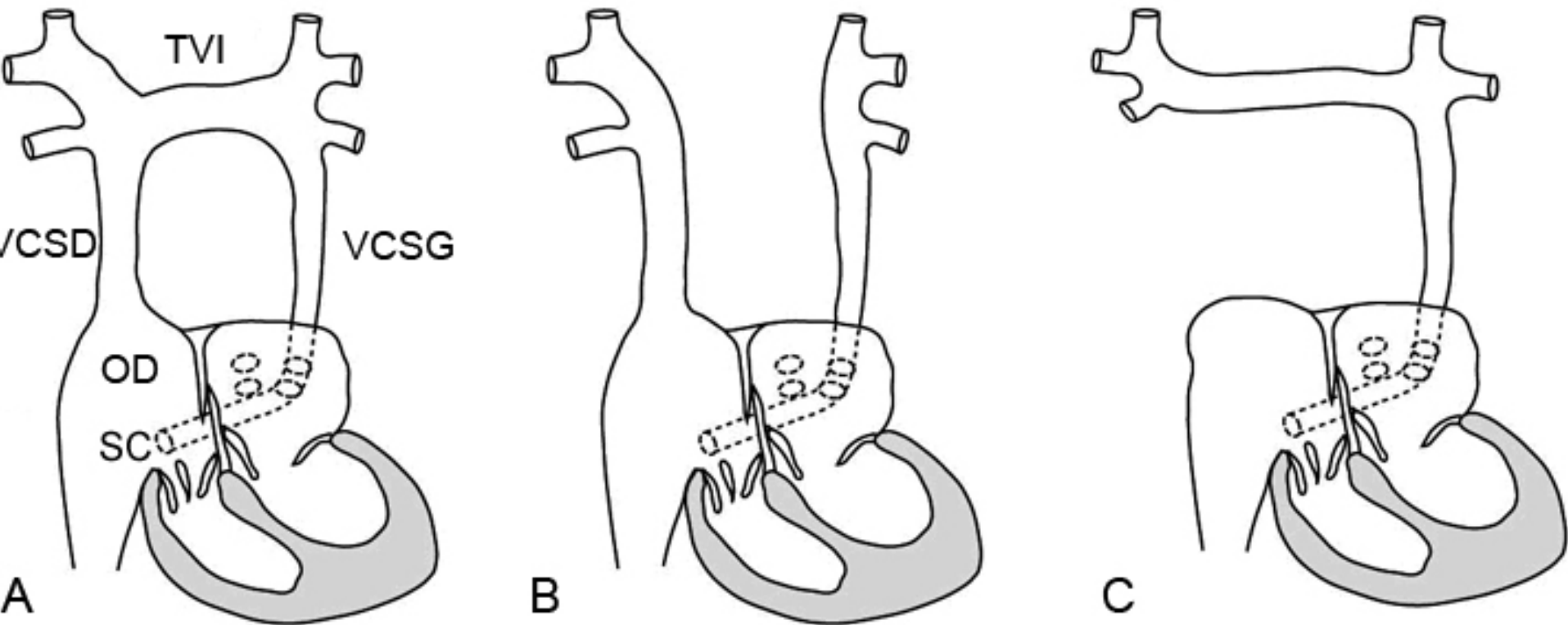
# Questions à considérer

- Quels sont les effets physiologiques de la pathologie cardiaque congénitale?
- Quels sont les problèmes communs rencontrés, tels que des séquelles ou des complications, et associées à la pathologie cardiaque congénitale?
- De quelles façons affecteront-ils votre plan anesthésique et/ou de sédation?
- Quel est le risque d'une intervention non-cardiaque chirurgicale chez un patient souffrant d'une cardiopathie congénitale?

# Curiosités anatomiques

- Veine cave supérieure gauche persistante
  - Sinus coronarien
  - Importance lors de pose de pace maker
- Arc aortique droit
- Sous-clavière aberrante
- Anneaux vasculaires

# Veine cave supérieure gauche persistante



À éliminer lors de l'installation d'un pace endoveineux.

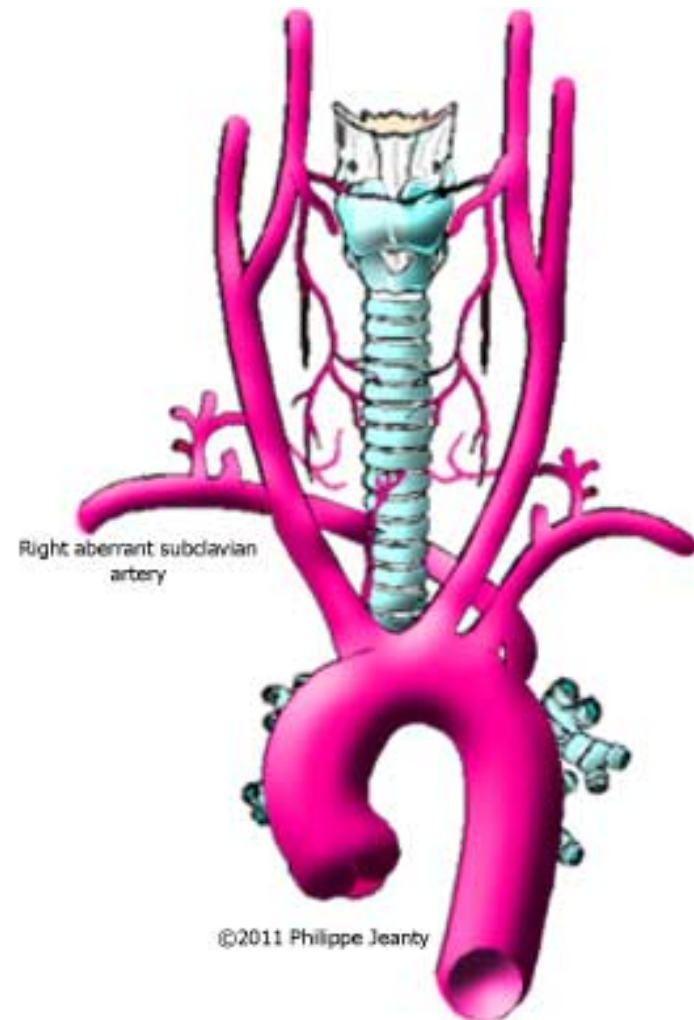
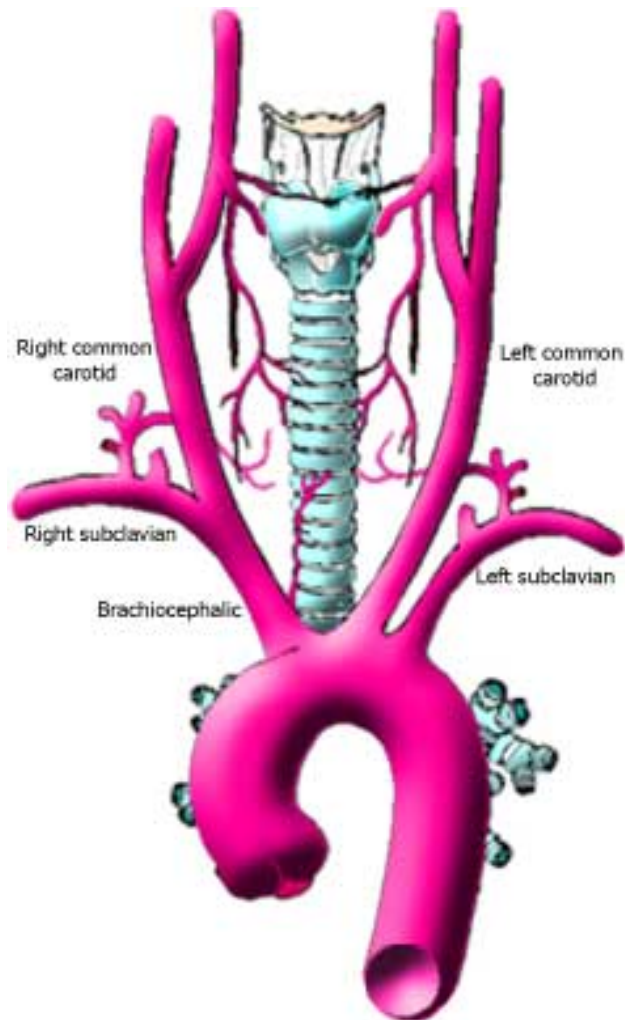







# Artère sous-clavière droite aberrante



- « Lusoria »
- Fortuite ou en association anomalie à une autre cardiopathie congénitale
- La sous clavière ne prend pas son origine depuis le tronc artériel mais naît séparément en situation très postérieure, de la convexité de la crosse aortique, puis se dirige vers le haut et la droite en passant en arrière de l'œsophage et de la trachée dans 80% des cas (inter-trachéo-oesophagienne dans 15% des cas).

# Artère sous-clavière droite aberrante



LESION	SYMPTOMS	PLAIN FILM	BARIUM SWALLOW	BRONCHOSCOPY	MRI ECHOCARDIOGRAPHY	TREATMENT
	Stridor Respiratory distress Swallowing dysfunction Reflex apnea	AP-wider base of heart Lat.-narrowed trachea displaced forward at C3-C4	Bilateral indentation of esophagus	Bilateral tracheal compression-both pulsatile	Diagnostic	Ligate and divide smaller arch (usually left)
<b>DOUBLE ARCH</b>						
	Respiratory distress Swallowing dysfunction	AP-tracheal deviation to left (right arch)	Bilateral indentation of esophagus R > L	Bilateral tracheal compression-r. pulsatile	Diagnostic	Ligate ligamentum or ductus
<b>RIGHT ARCH AND LIGAMENTUM/DUCTUE</b>						
	Cough Stridor Reflex apnea	AP-normal Lat.-anterior tracheal compression	Normal	Pulsatile anterior tracheal compression	Unnecessary	Conservative apnea, then suspend
<b>ANOMALOUS INNOMINATE</b>						
	Occasional swallowing dysfunction	Normal	AP-oblique defect upward to right Lat.-small defect on right posterior wall	Usually normal	Diagnostic	Ligate artery
<b>ABERRANT RIGHT SUBCLAVIAN</b>						
	Expiratory stridor Respiratory distress	AP-low l. hilum, r. emphysema/atelectasis Lat.-anterior bowing of right bronchus and trachea	±Anterior indentation above carina between esophagus and trachea	Tracheal displacement to left Compression of right main bronchus	Diagnostic	Detach and reanastomose to main pulmonary artery in front of trachea
<b>PULMONARY SLING</b>						

AP, anteroposterior; L and l., Left; Lat. Lateral; MRI, magnetic resonance imaging; R and r., right.

From Kliegman RM, Greenbaum LA, Lye PS: *Practical strategies in pediatric diagnosis and therapy*, ed 2, Philadelphia, 2004, Elsevier, p 88.



# Effets indésirables des cardiopathies

- Shunt
- Hypertension pulmonaire
- Cyanose
- Dysfonction ventriculaire



# Maintenir

- Contractilité
- Rythme sinusal
- Retour veineux
- Résistance vasculaire systémique
- Résistance vasculaire pulmonaire

# Shunt

- Communication anormale entre des chambres cardiaques ou des vaisseaux.
- Shunt est proportionnel au diamètre
- Ratio entre les résistances de part et d'autre le plus souvent entre les RVP et RVS

RVP: résistance vasculaire pulmonaire  
RVS: résistance vasculaire systémique

# Shunt G-Dr

- Diminution du shunt G-Dr
- Diminution RVS et augmentation RVP
  - Ventilation à pression positive augmente RVP
  - Kétamine augmente RVS, chez l'adulte
  - Agents d'inhalation et propofol diminuent RVS



# Shunt Dr-G

Augmenter flot sanguin pulmonaire:

Augmentant RVS

Diminuant RVP

Éviter les diminutions du flot sanguin pulmonaire

Hypoxémie/atélectasie/PEEP

Acidose

Hypercapnie

Hématocrite élevée

Stimulation sympathique

Stimulation chirurgicale, douloureuse

Vasodilatation

Chute RVS

Hémorragie, sepsis

# Shunt Dr-G

Augmentation du flot sanguin pulmonaire

Diminution PVR

Augmentation RVS

Hyperoxie

FRC normale

Alcalose

Hypocapnie

Hématocrite normale / basse

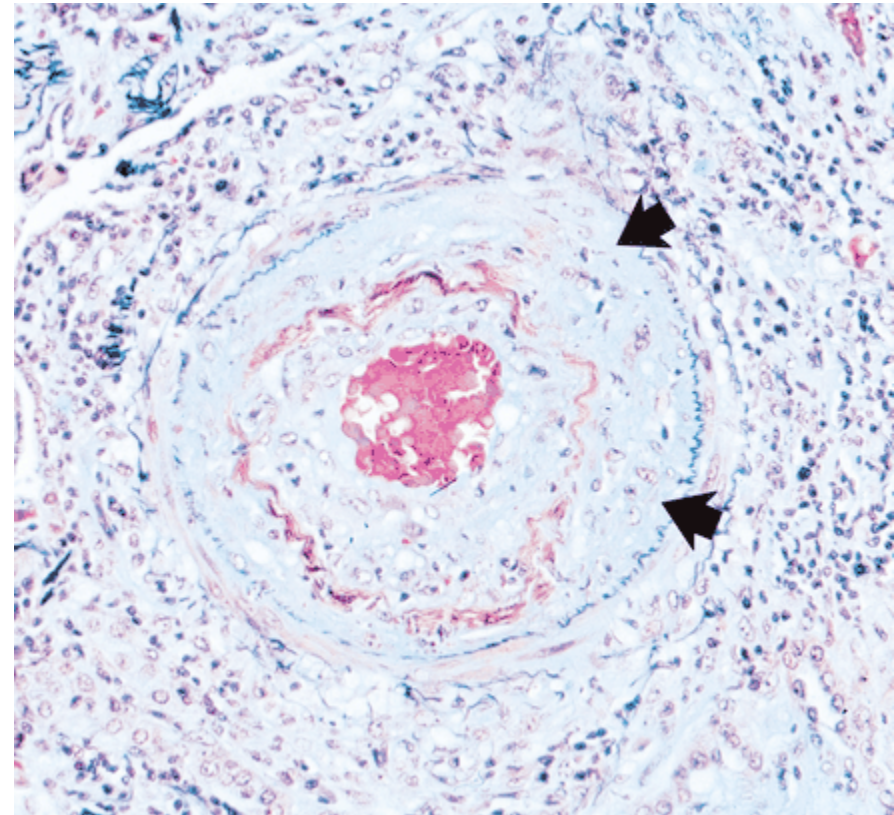
Pression de ventilation basse

NO et vasodilatateurs pulmonaires

Vasoconstricteurs périphériques

# Hypertension pulmonaire

- Complication fréquente des shunts G-Dr non-restrictifs. Hypertrophie musculaire progressive de la média des artérioles pulmonaires.
- Réversibilité variable
- Ex: CIV
- Stade final: Syndrome d'Eisenmenger
  - Shunt Dr-G



# Cyanose

- 2 mécanismes
  - Flot pulmonaire inadéquat
  - Mélange du sang désoxygéné avec le sang oxygéné qui participe au maintien du débit systémique.
- Complications
  - Polycythémie
  - Anomalies de coagulation
  - Thrombose

# Dysfonction ventriculaire

- Les anomalies cardiaques congénitales causent un stress énorme sur le maintien de la fonction cardiaque.
- Mécanismes
  - Pression excessive
  - Volume excessif
- Ventricule doit s'adapter sinon un remodelage surviendra.
  - Mode adaptatif pour maintenir le débit cardiaque.
  - Hypertrophie ou dilatation

# Indices d'atteintes systémiques

- Hypoxémie chronique ( $\text{SaO}_2 < 75\%$ )
- Ratio du flot sanguin pulmonaire et systémique  $\text{Qp}:\text{Qs} > 2:1$
- Gradient dans la chambre de chasse  $> 50\text{mmHg}$
- RVP élevée / hypertension pulmonaire
- Polycythémie ( $\text{Ht} > 60\%$ )

# Conséquences à long terme des ACC

- Arythmie
- Dysfonction ventriculaire
- Ischémie myocardique
- Réponse au stress
- RVP
- Hypertension pulmonaire
- Obstruction LVOT
- Obstruction RVOT
- Atteintes SNC
- Embolies paradoxales
- Atteintes rénales
- Risque d'endocardite
- Cyanose
- Sténose trachéale
- Parésie diaphragmatique
- Atteintes hématologiques
- Coagulopathies

# Considérations systémiques

- Syndromes et anomalies génétiques associées
- Prévalence de comorbidités non-cardiaques
- Intégration des considérations systémiques, anesthésiques et procédurales



# Atteintes des voies respiratoires

- Trachéobronchomalacie
- Sténose des voies respiratoires
- Parésie diaphragmatique
- Scoliose sévère atteinte pulmonaire restrictive
- RGO / aspiration
- IVRS

# Difficultés d'intubation anticipées

- Dysmorphisme facial
  - Macroglossie
  - Rétrognatie
  - Instabilité cervicale
- 
- Ventilation au masque
  - Obstruction mécanique des voies respiratoires

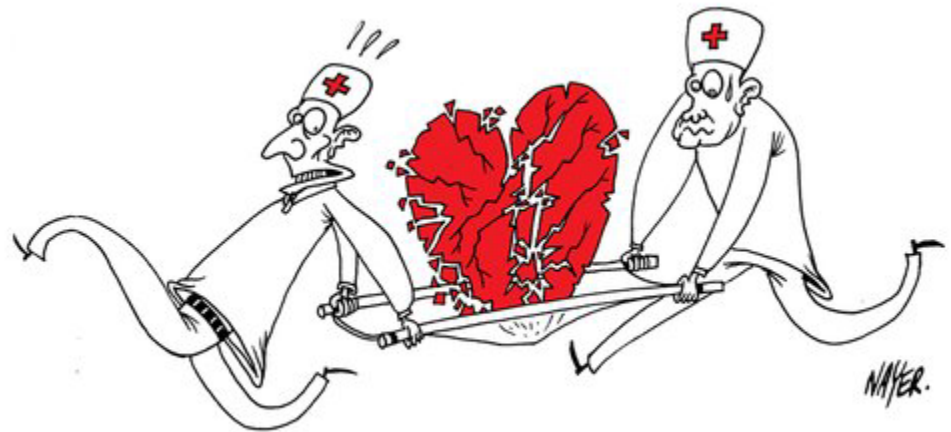
# Dysfonction digestive

- Insuffisance cardiaque
  - Dysmotilité gastrique
  - Réduction de la vitesse de vidange gastrique
  - Reflux
  - Problèmes d'absorption intestinale

- Système nerveux
  - Fonction rénale
  - Fonction hépatique
  - Système hématologique
  - Altération immunitaire
- 
- Atteintes intrinsèques ou acquises

# État du cœur

- Correction
- Palliation
- Transplantation cardiaque
- Patient non-opéré

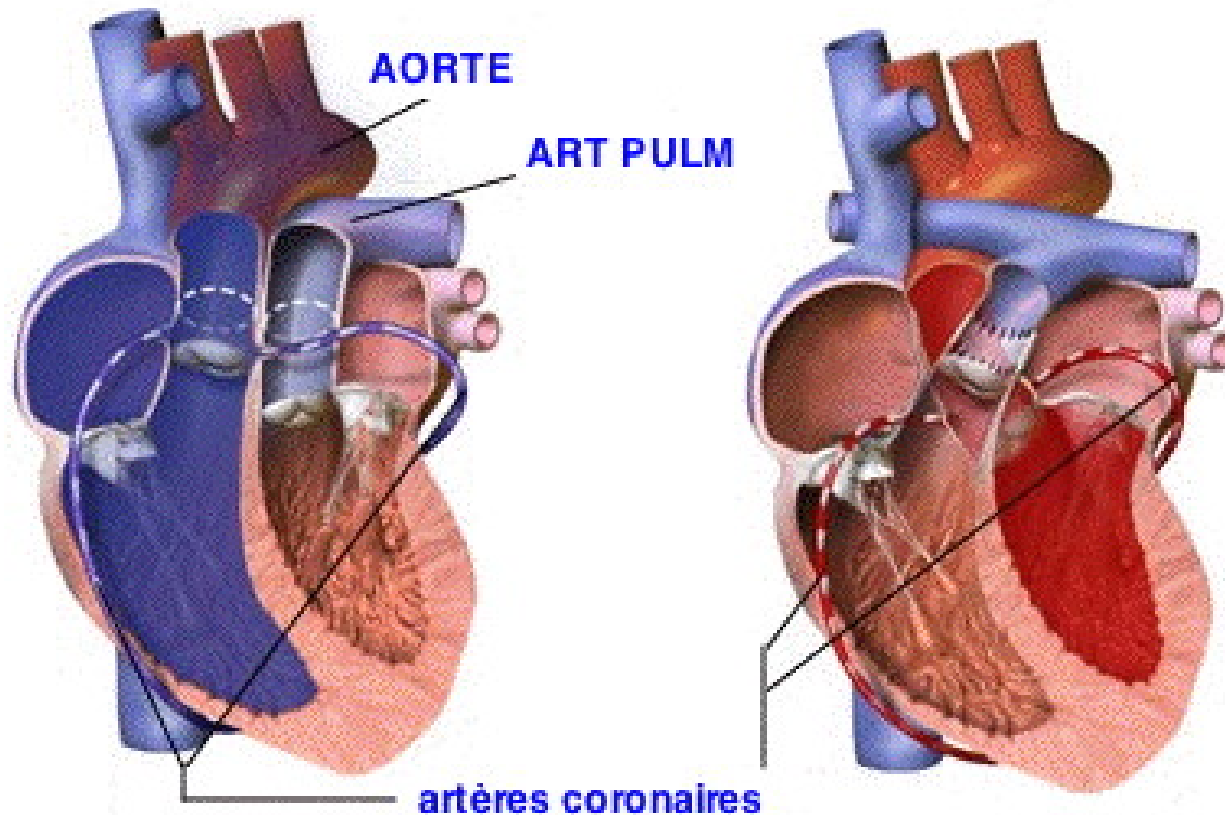


# Types de palliations

- Blalock-Taussig Shunt
- Norwood classique vs Norwood-Sano
- Glenn
- Fontan
- Pont VD-AP
- Cerclage de l'artère pulmonaire
- Mustard/Senning

# Transposition des gros vaisseaux

## SWITCH ARTERIEL



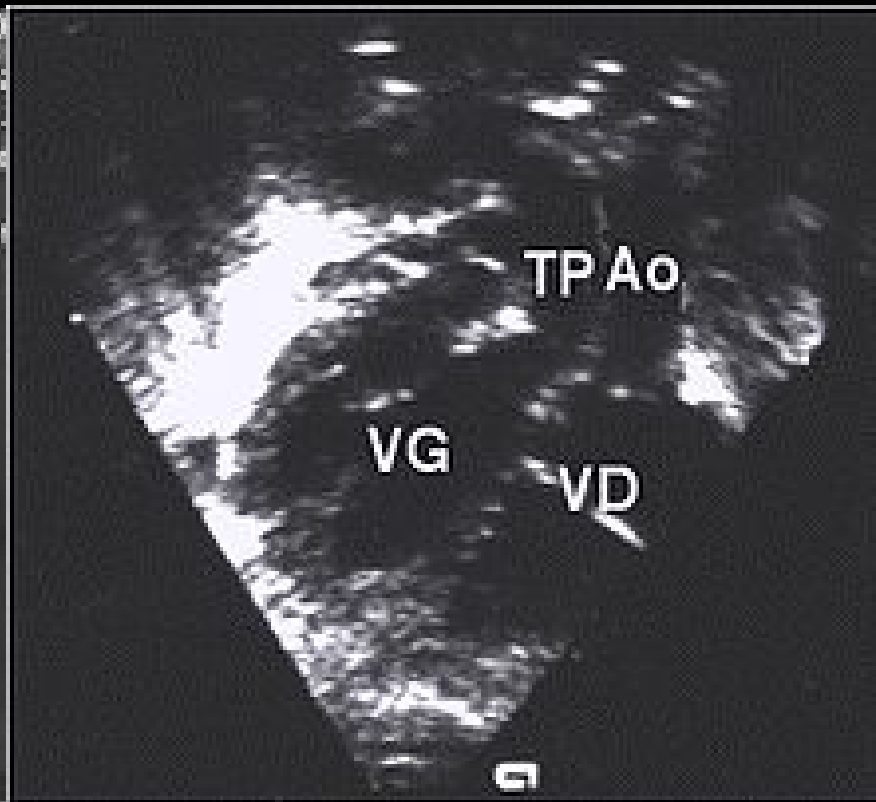
# Transposition des gros vaisseaux

Non-corrigée

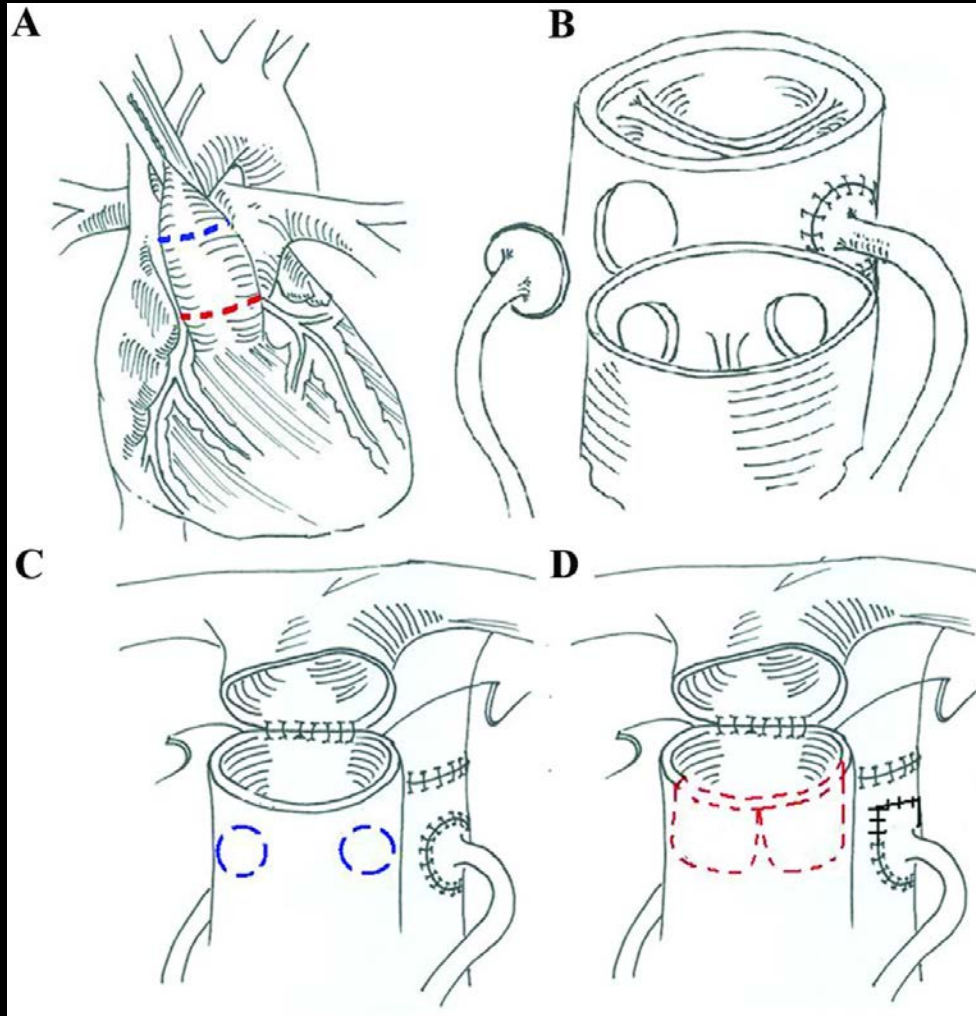
Corrigée



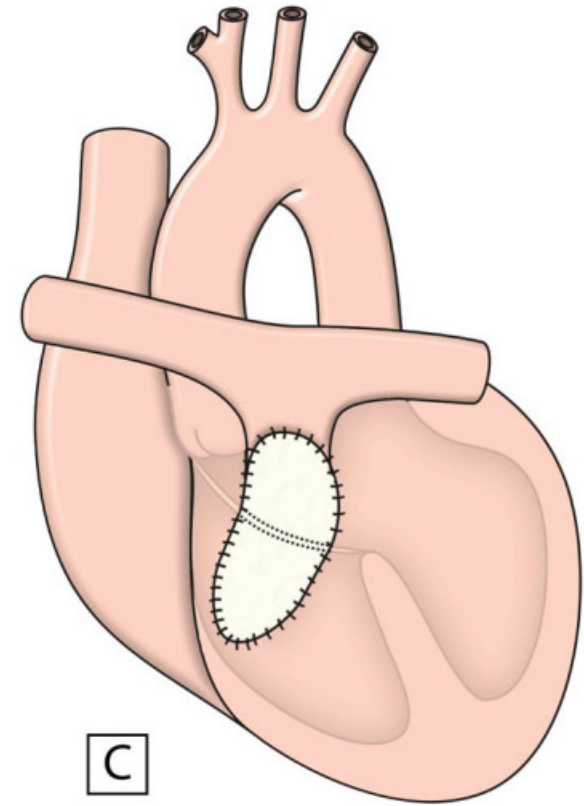
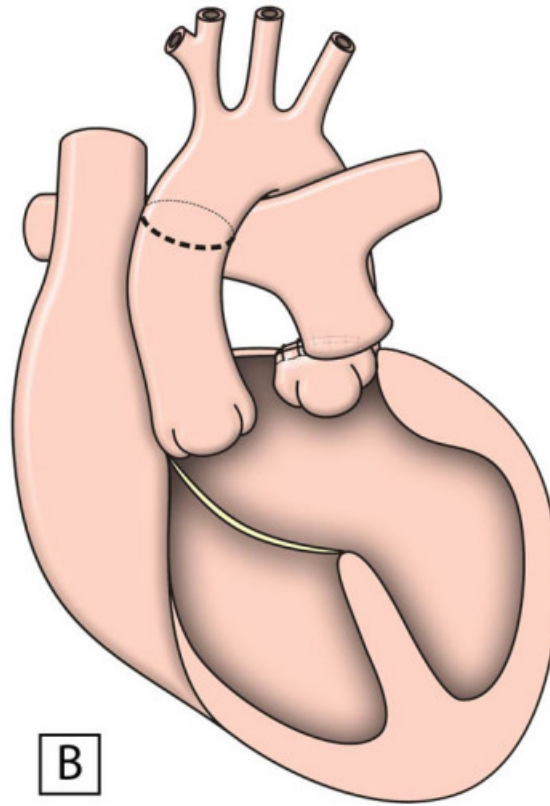
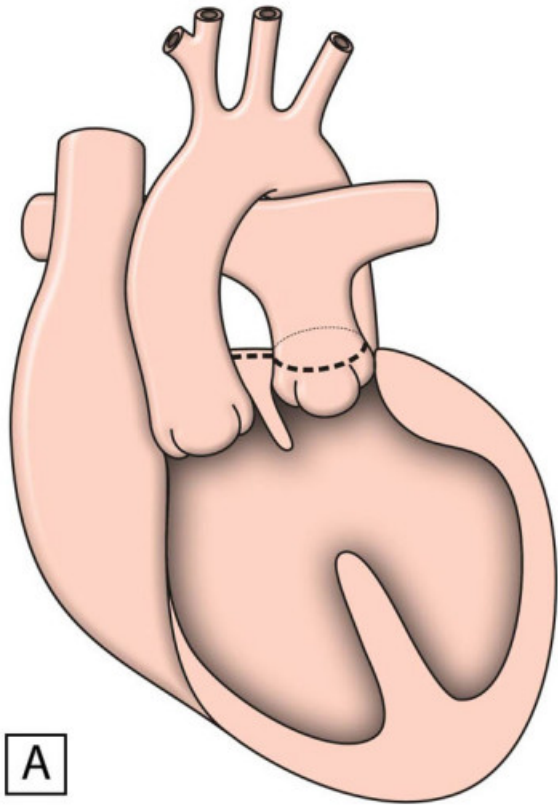
# Transposition des gros vaisseaux



# TGV - Switch artériel



# TGV - Rastelli



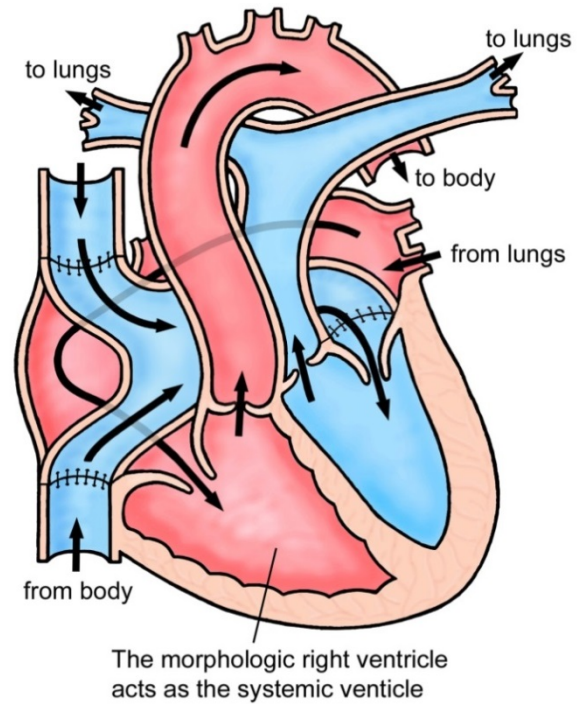
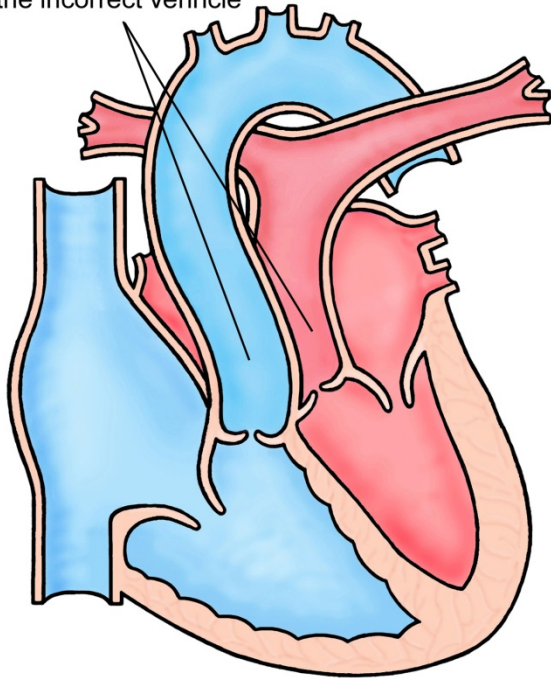
*Gemma Price*  
©2007

Pont entre

# Mustard/Senning

Switch auriculaire

The great arteries arise from the incorrect ventricle





CT

VD

VG

OG

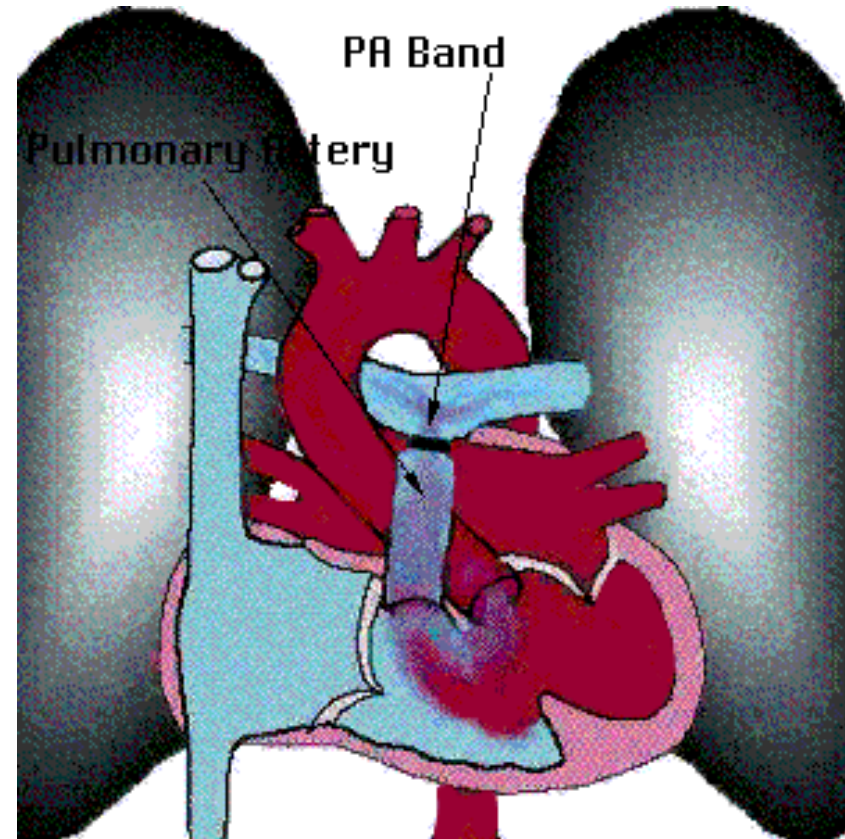
VP

OD

AD

# Cerclage de l'artère pulmonaire

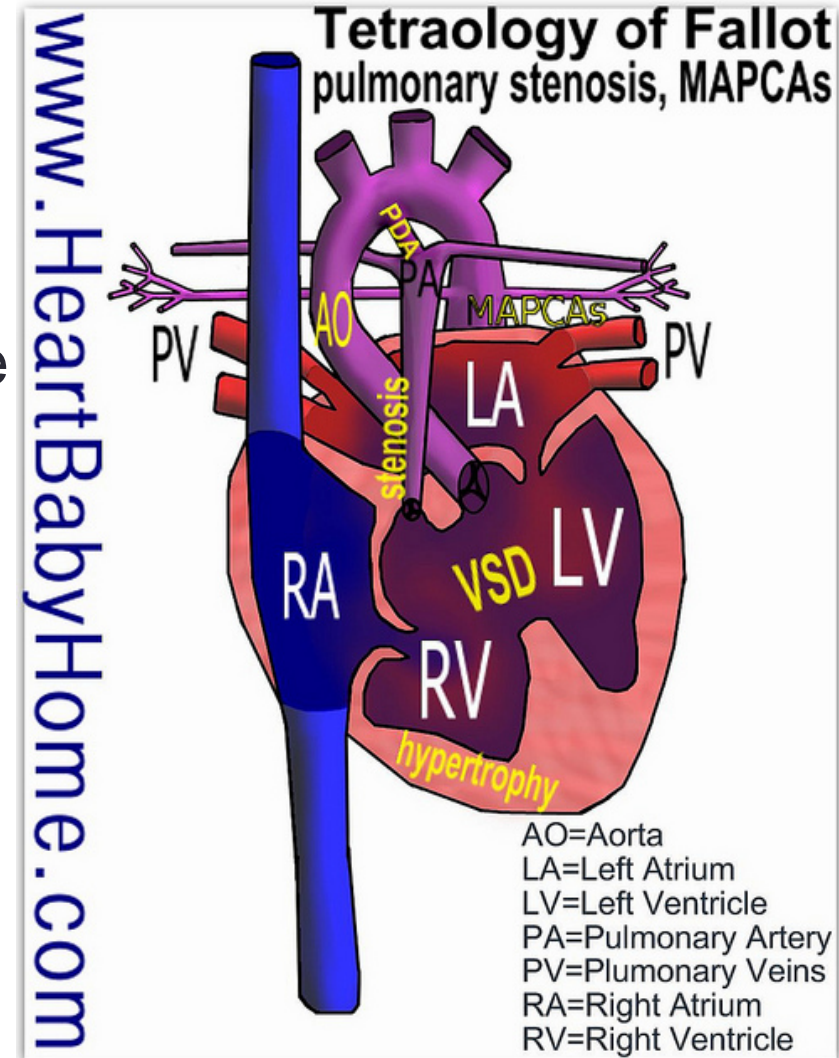
- CIV multiple
- But:
  - Réduire flot pulmonaire tout en maintenant du débit systémique adéquat
  - Croissance
- Réparation / palliation tardive





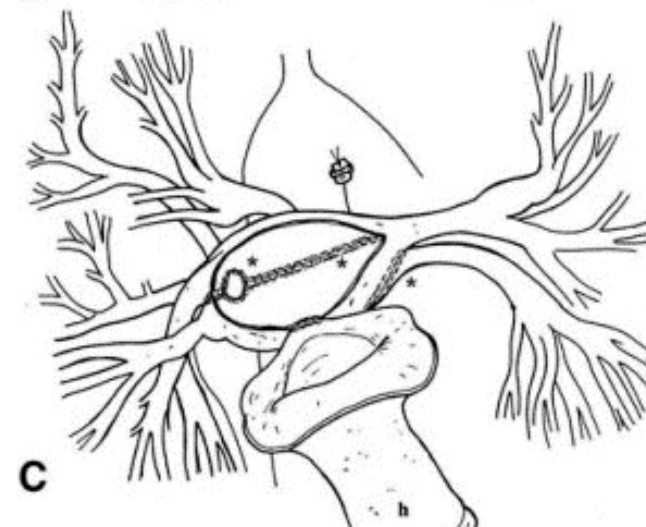
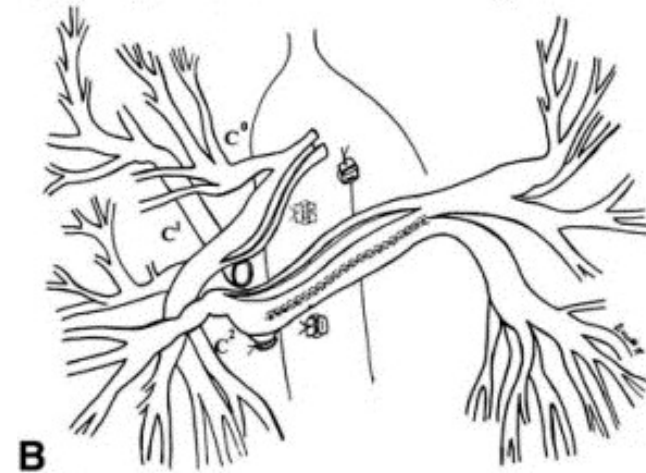
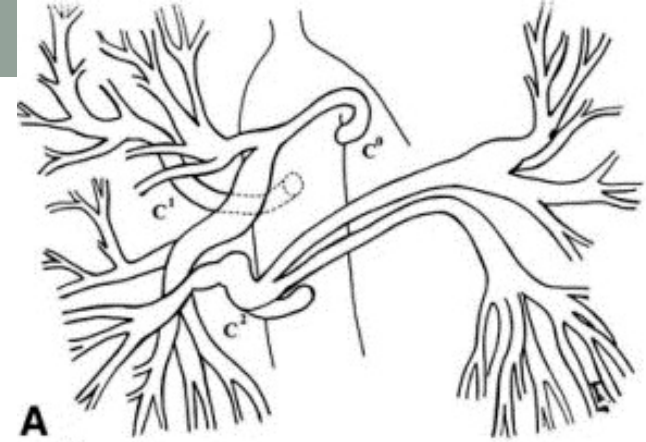
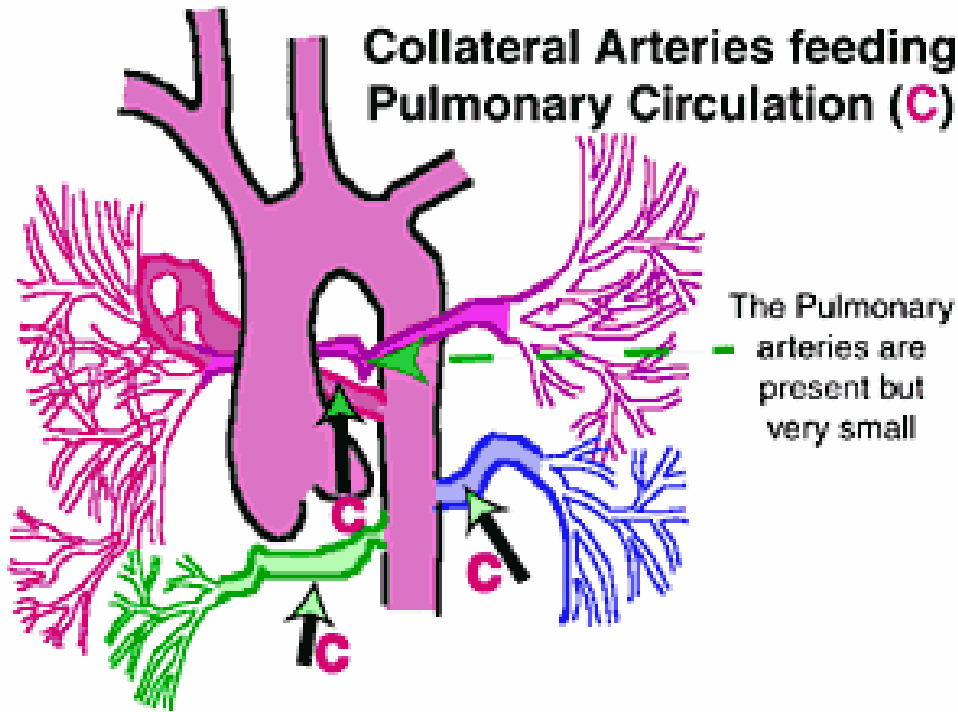
# Tétralogie de Fallot

- Infundibulum
- Valve pulmonaire
  - Sténose infra ou supra valvulaire
- APP
  - Petite
  - Absente
  - Collatérales aorto-pulmonaires



# Unifocalisation

## Collateral Arteries feeding Pulmonary Circulation (C)

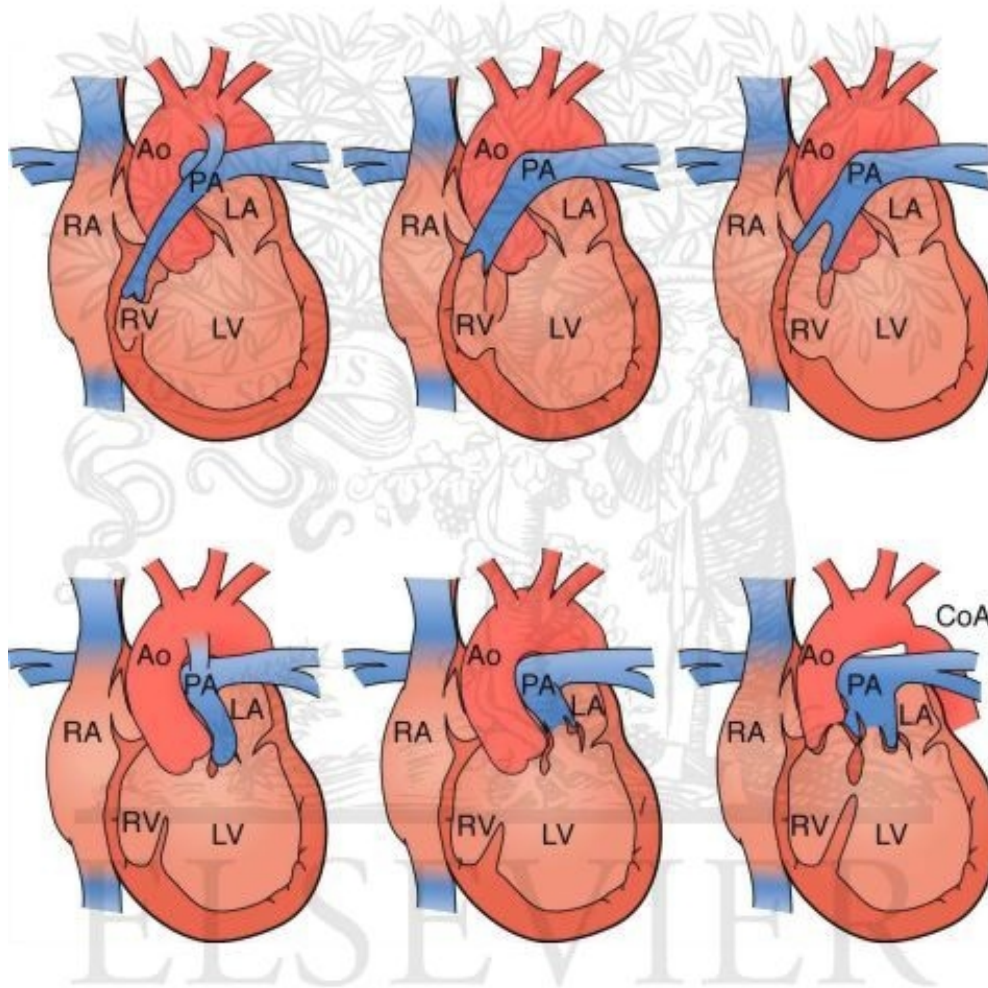




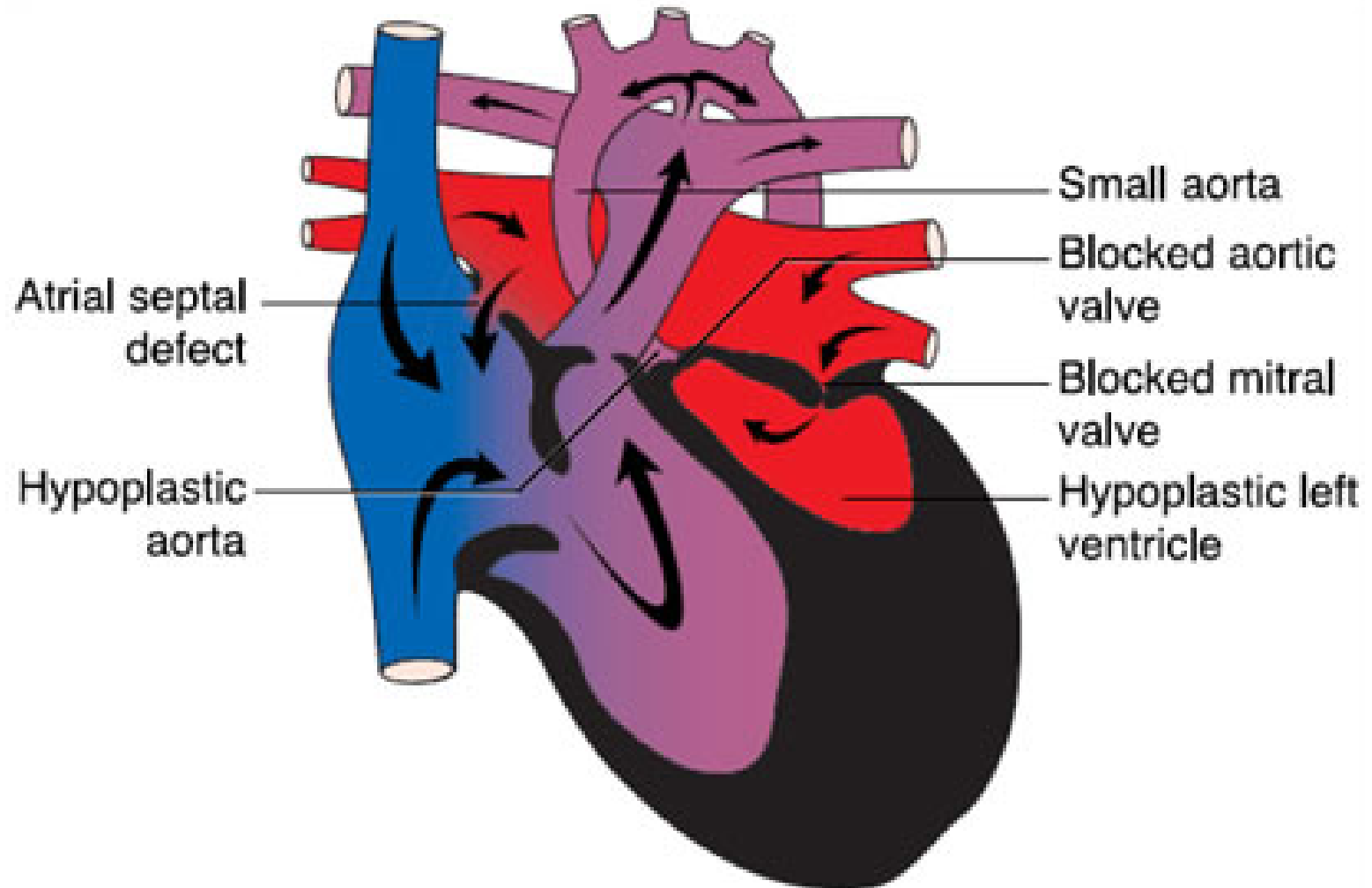
# PHYSIOLOGIE DE VENTRICULE UNIQUE

---

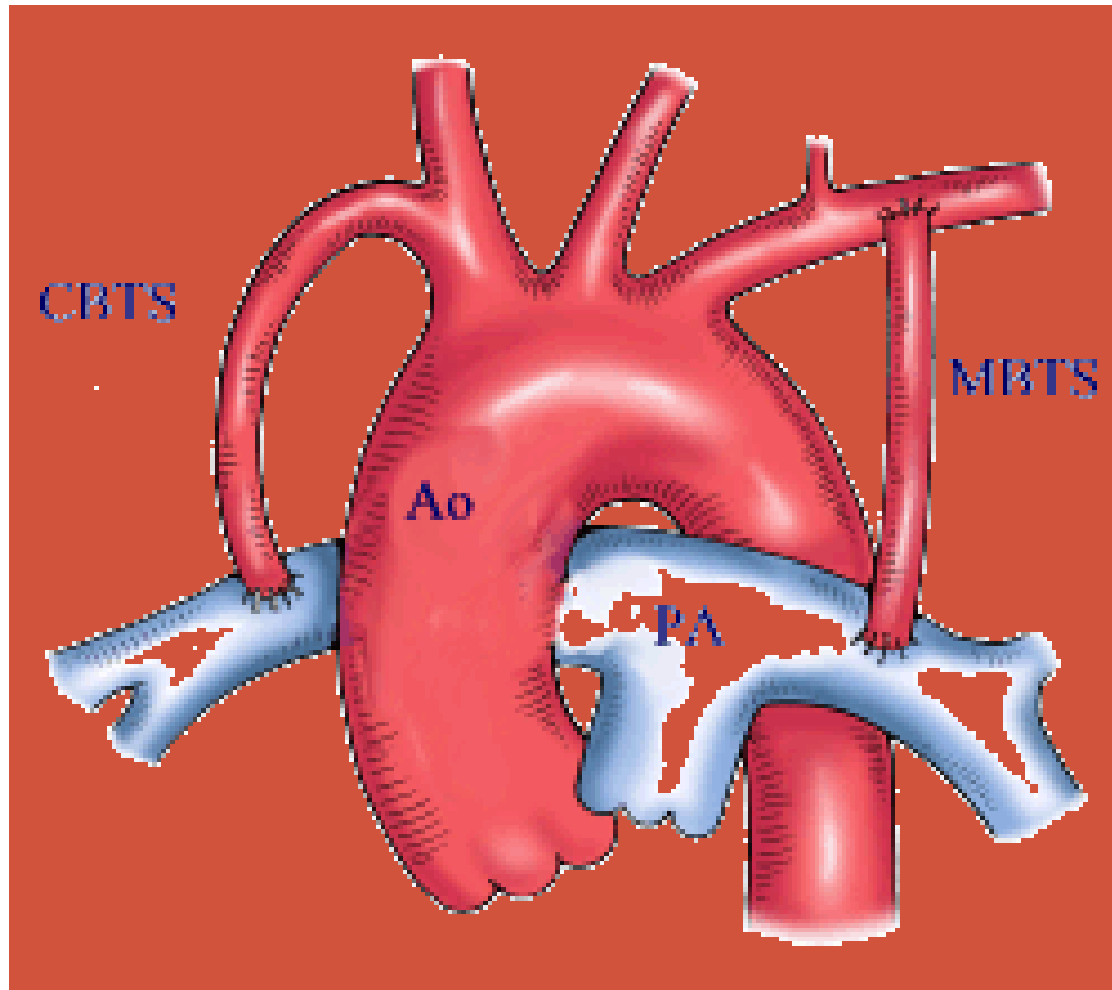
# Atrésie tricuspideenne



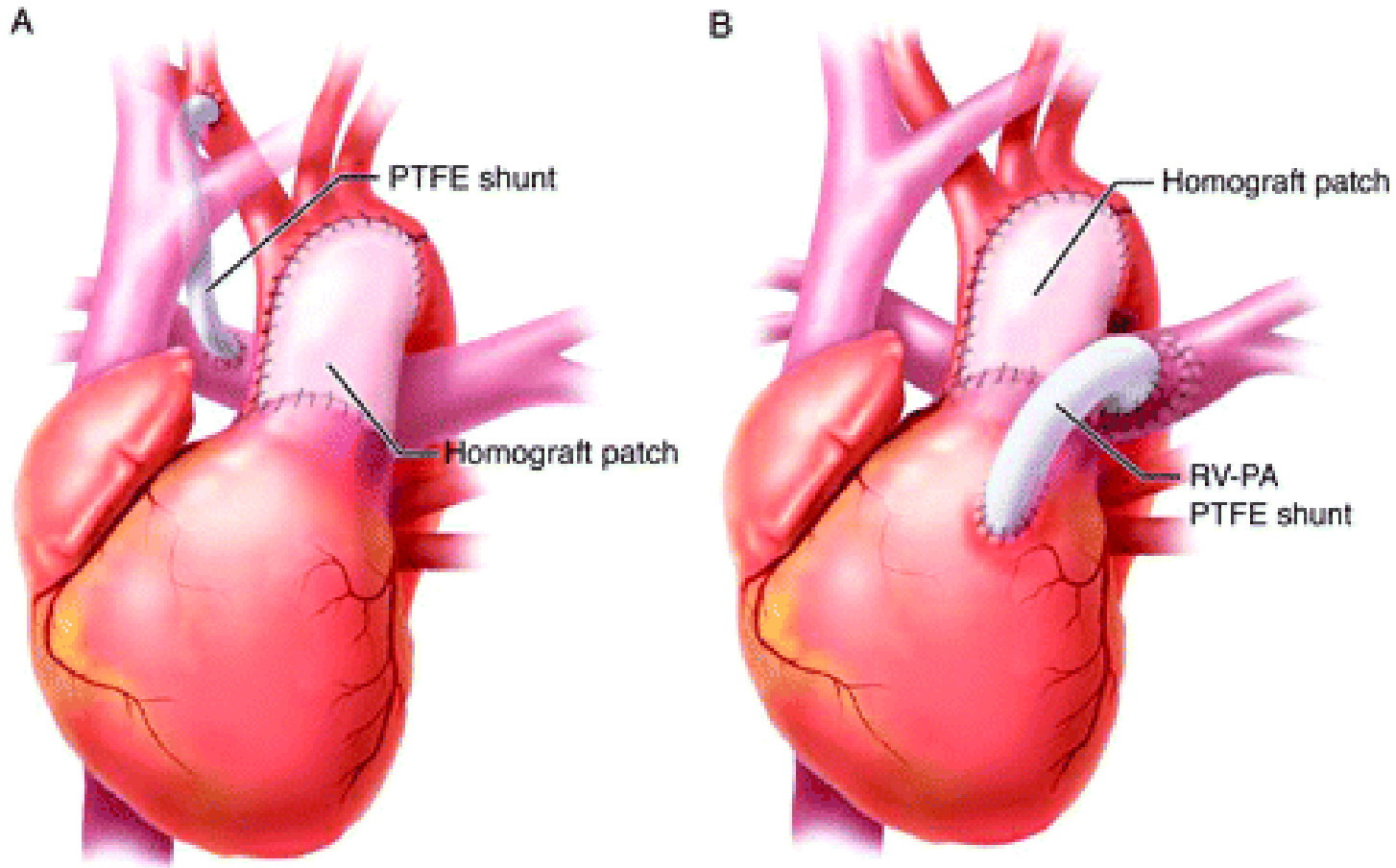
# Hypoplasie du cœur gauche



# Blalock Taussig shunt

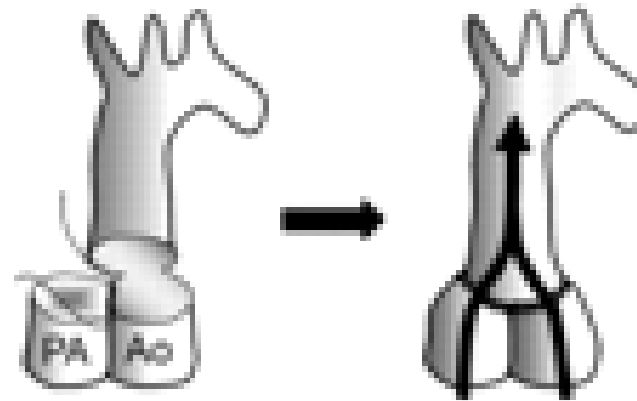


# Norwood classique vs Norwood-Sano

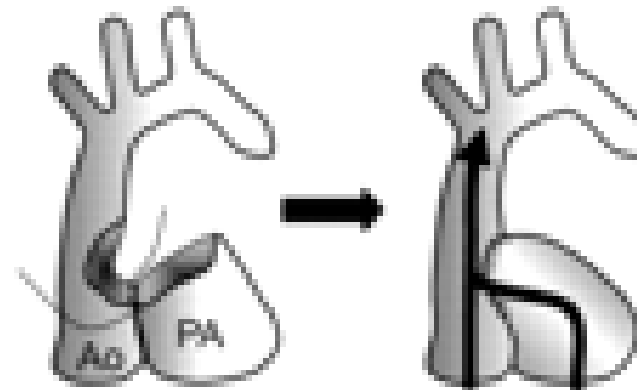


# DKS- Damus Kaye Stansel

Double Barrel DKS

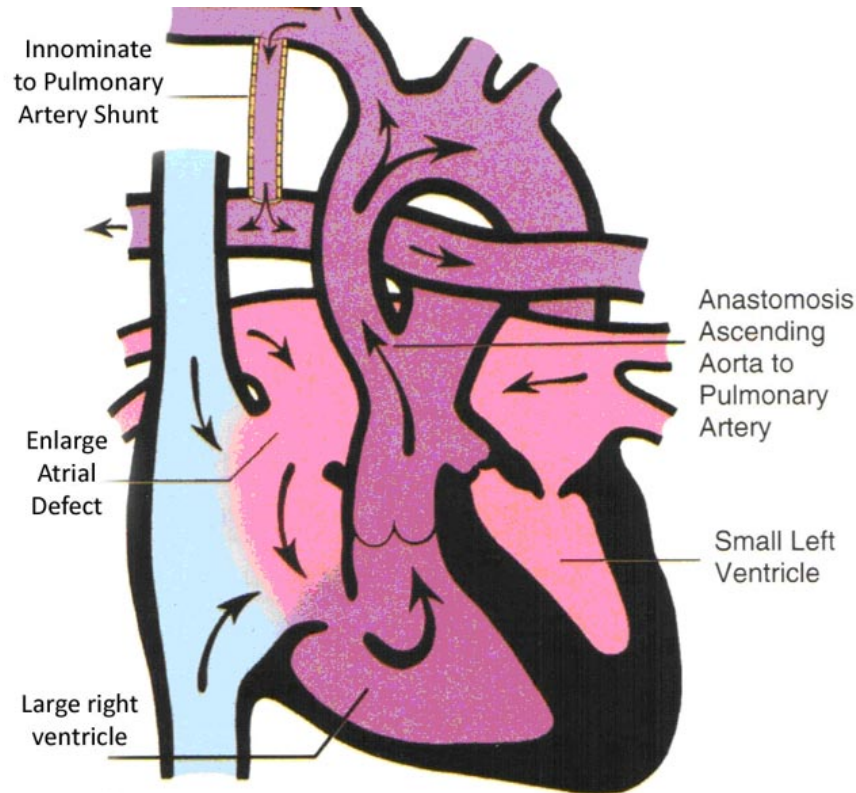


End-to-Side DKS



# Norwood stade I

- BT shunt
- Procédure DKS (Damus-Kaye-Stansel)
  - Utilisation de l'artère pulmonaire pour former la néo-aorte en continuité vers la circulation périphérique.
- Création d'une large CIA non-restrictive.
  - Mélange des deux circulations
  - Remplissage du ventricule systémique et maintien du DC
  - SpO2 80% à l'air ambiant

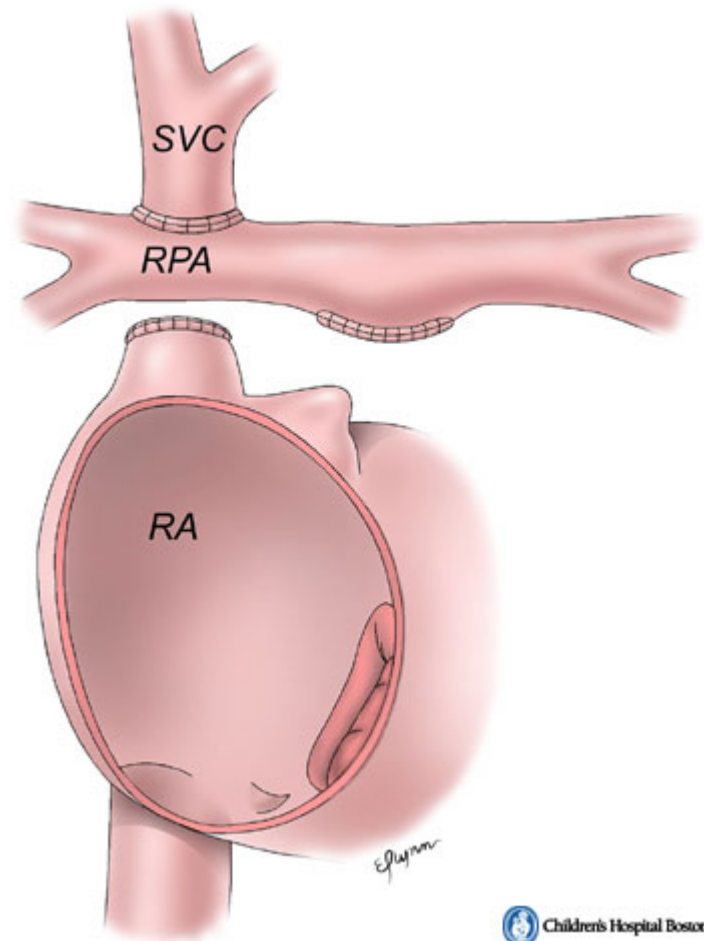


NORWOOD STAGE I

# Procédure modifiées de Glenn

## Connection cavopulmonaire bidirectionnelle

- Le flot pulmonaire ne rencontre plus les demandes croissantes en oxygène.
- Ligature du BT shunt
- La VCS est anastomosée à l'artère pulmonaire.
- La VCI demeure en continuité avec l'oreillette commune.
- L'enfant demeure cyanotique (SpO2 80-90% AA).
- Ce genre de circulation ne permet pas la croissance optimale du réseau pulmonaire.
- Ce montage permet de réduire la surcharge volumique imposée sur le ventricule systémique.

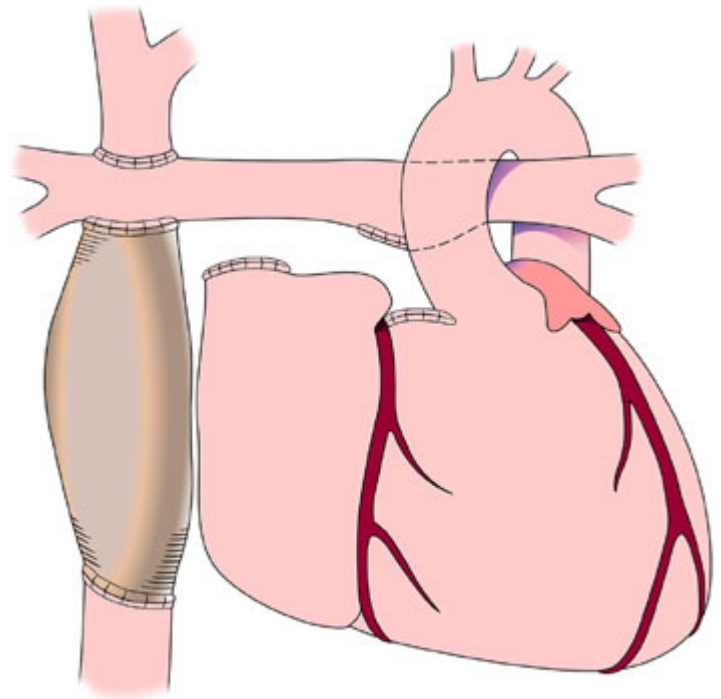




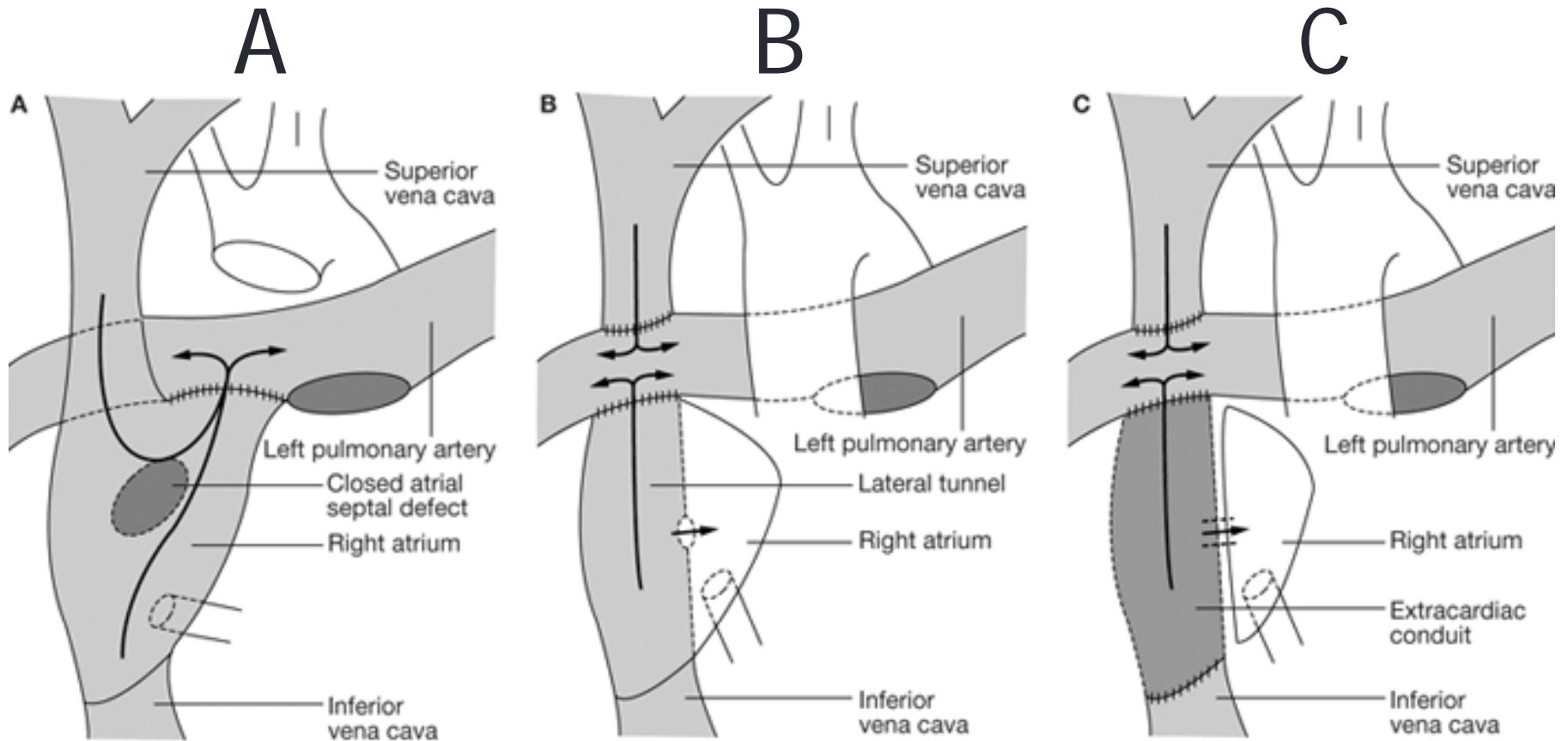
# Fontan

## Total cavopulmonary anastomosis

- Connexion de la VCI à l'artère pulmonaire.
- Le conduit de Fontan sépare les deux circulations. La saturation de l'enfant est presque normale. Le ventricule unique ne travaille qu'à maintenir le débit sanguin systémique.
- Plusieurs variations de montage.



# Différents montages de Fontan



- ( A ) connexion atriopulmonaire
- ( B ) conduit intra-cardiaque (tunnel latéral).
- ( C ) conduit extracardiaque

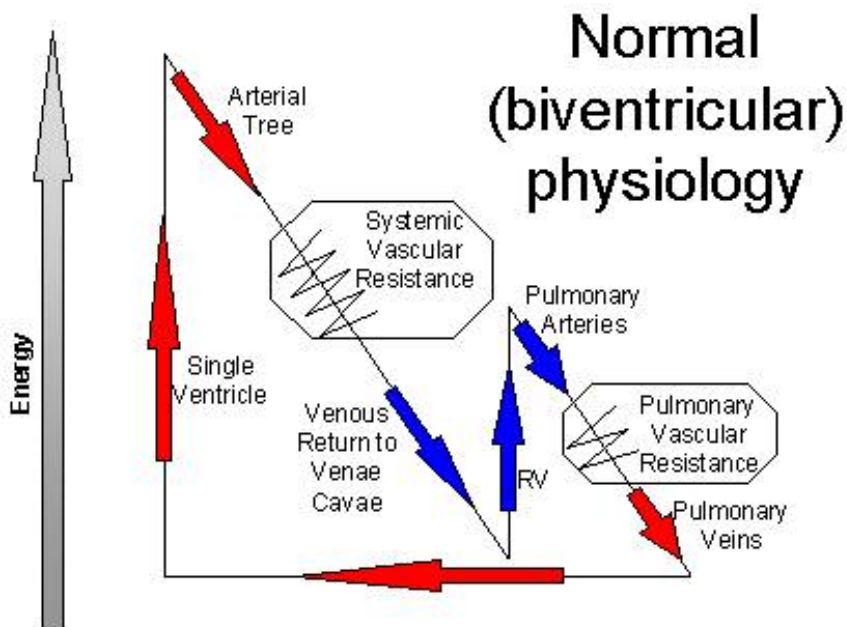


Angiographie d'un Fontan à conduit extracardiaque et ses artères pulmonaires

# Physiologie comparative

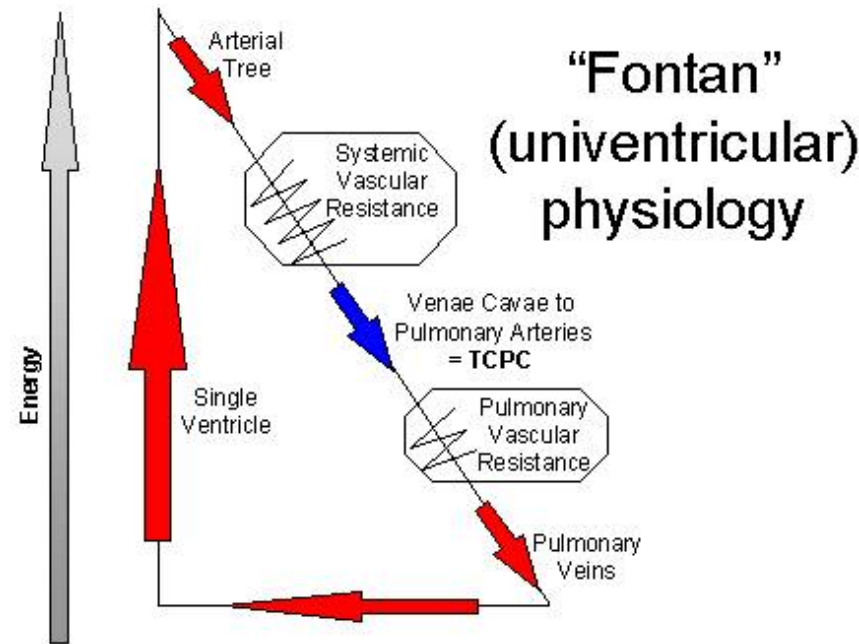
## Coeur normal

Le sang veineux systémique à basse pression est éjecté par le VD vers l'artère pulmonaire principale à une pression de 25mmHg.



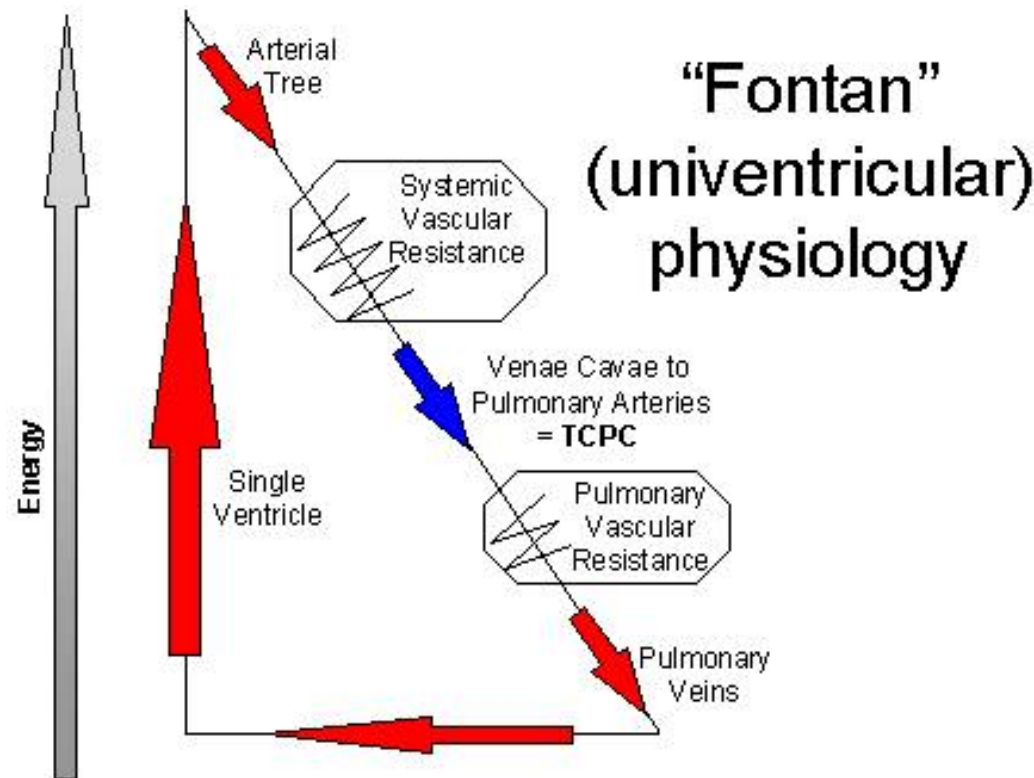
## Fontan - Ventricule unique

Il faut une pression veineuse relativement élevée (8-15mmHg) pour permettre au sang de traverser passivement la circulation pulmonaire pour ensuite remplir l'oreillette (2-5mmHg) puis le ventricule systémique.



# Maintenir le débit cardiaque chez un Fontan

- Rythme sinusal
  - “kick” auriculaire
- Contractilité
- Précharge
  - Retour veineux
    - Déshydratation
    - Hémorragie
    - Sepsis
- RVP basse
- RVS normale

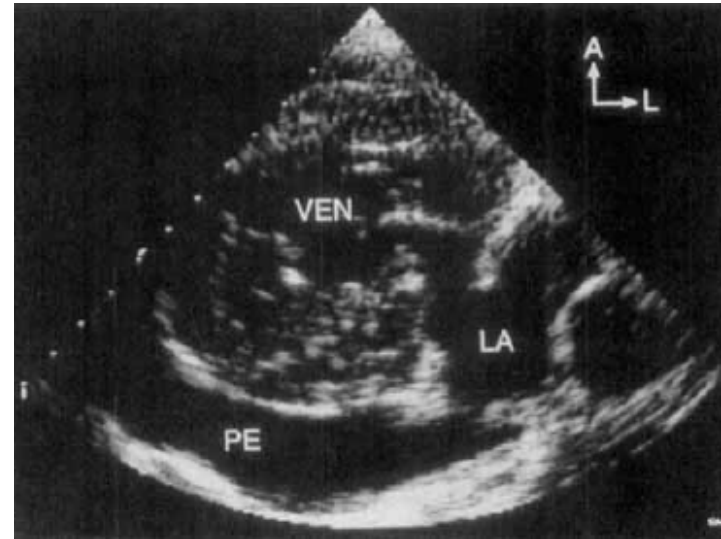


# Complications

- Arythmies
  - Fibrillation / flutter auriculaire
  - Bloc de conduction
  - Causes de détérioration hémodynamique
  - Investigation doit éliminer une anomalie fonctionnelle sous-jacente, telle qu'une obstruction à n'importe quel endroit du circuit de Fontan.
- Détérioration de la fonction du ventricule systémique avec ou sans insuffisance valvulaire
  - Évolution naturelle d'un ventricule unique
  - Ventricule droit > gauche

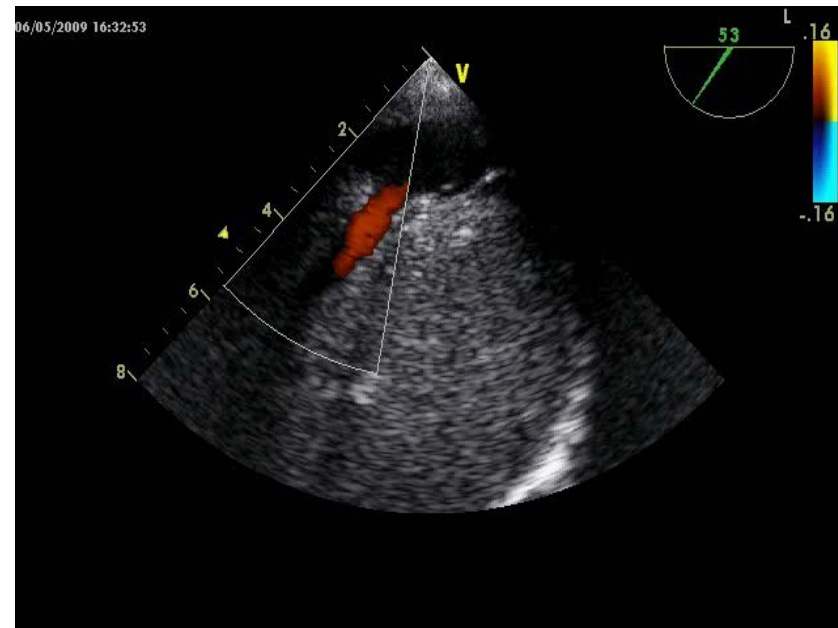
# Complications

- Dysfonction hépatique
  - 2nd à la congestion veineuse hépatique
- Entéropathie exsudative
  - 10% des patients
  - Ascite, œdème périphérique, épanchements pleural et/ou péricardique, diarrhée chronique, malabsorption.
- Présence de cyanose
  - Indice de dysfonction ventriculaire
  - Développement de vaisseaux collatéraux ou de malformations artérioveineuses qui créent des shunt droit-gauche.
  - « Plastic bronchitis »



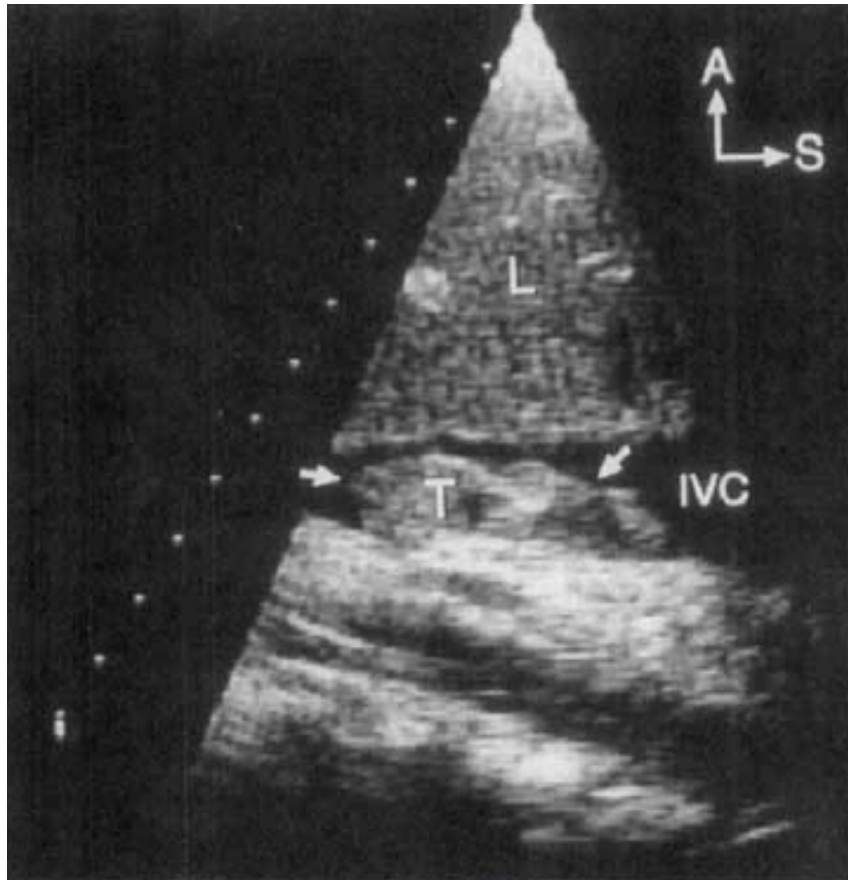
# Complications

- Obstruction/compression des veines pulmonaires
- Évènements thromboemboliques
  - Pulmonaire et systémique
  - Souvent en association avec
    - fibrillation auriculaire
  - Présence de contraste spontané et circulation ralentie (« sluggish »)
  - Anomalies de coagulation (i.e. déficit en protéine C)
  - Évaluation des fonctions du SNC



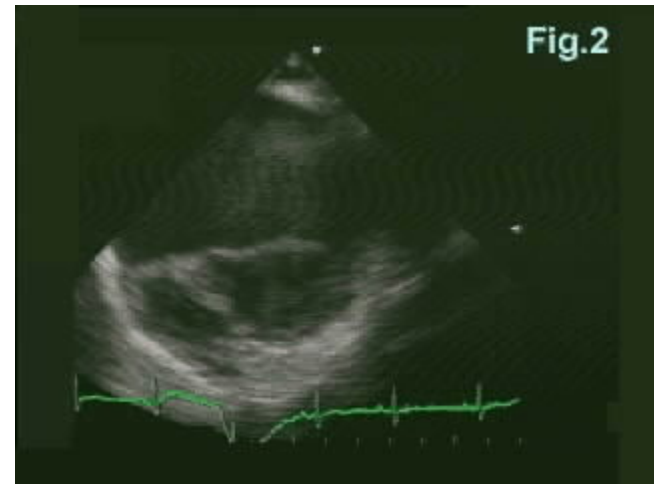


# Thrombus



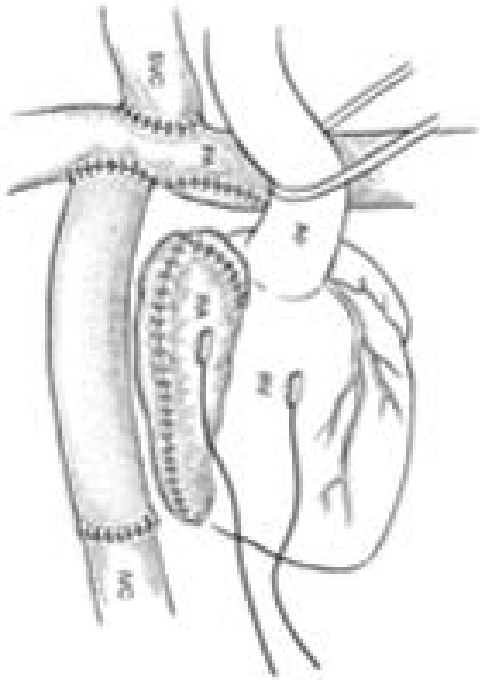
VCI  
Embolie pulmonaire

Hagler, 1995

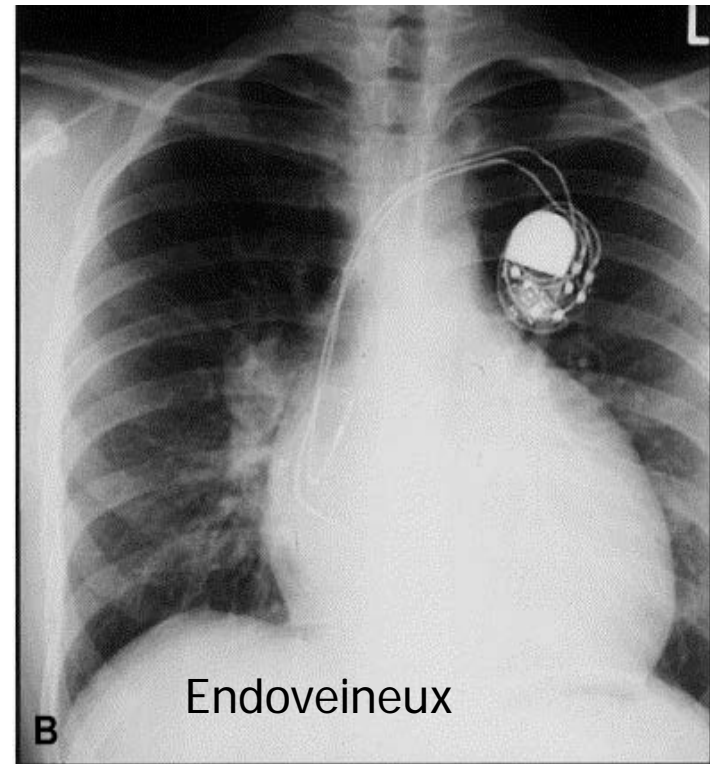


Oreillette commune  
Embolie systémique

# Pacemaker



Epicardique



Endoveineux

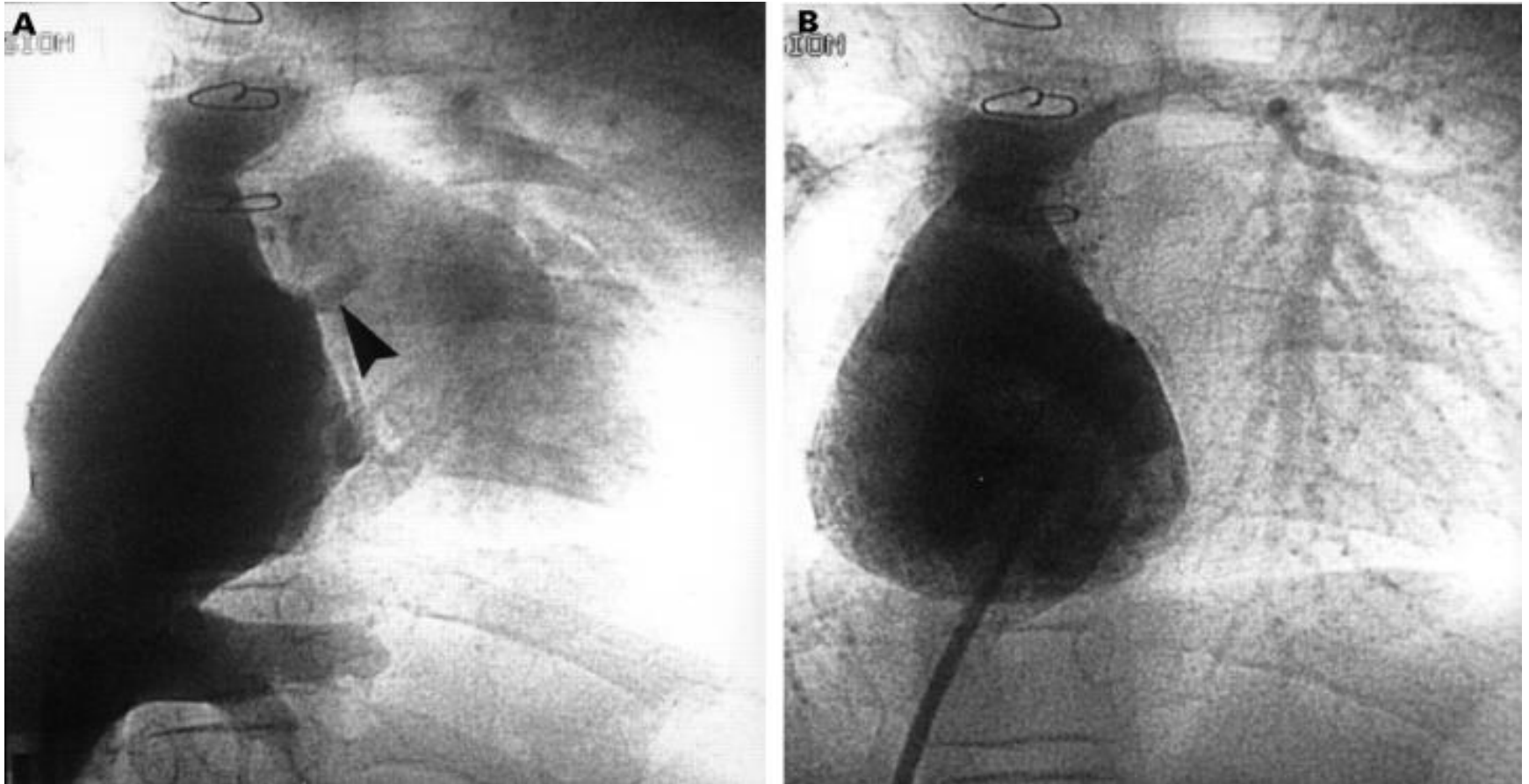
Anesthesiology 2005; 103:186-98

© 2005 American Society of Anesthesiologists, Inc. Lippincott Williams & Wilkins, Inc.

## ***Practice Advisory for the Perioperative Management of Patients with Cardiac Rhythm Management Devices: Pacemakers and Implantable Cardioverter-Defibrillators***

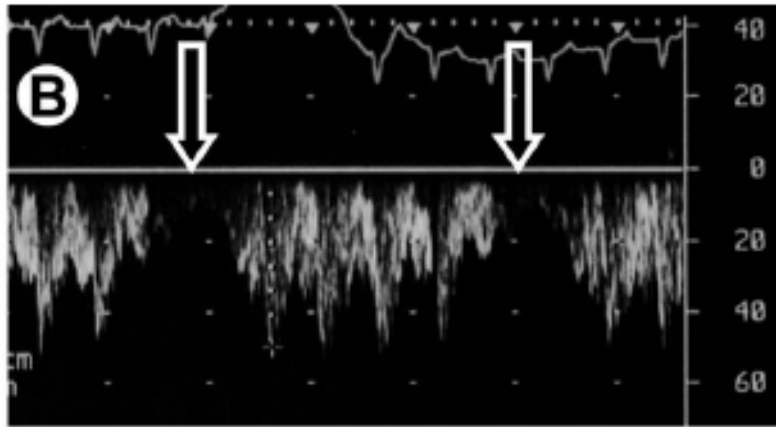
*A Report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Management of Patients with Cardiac Rhythm Management Devices*

# Fenestration



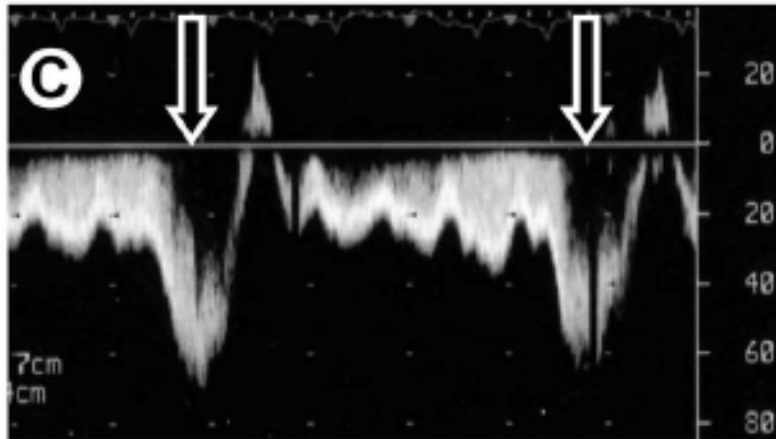
A) Angiogram in the right atrium showing the fenestration before closure (arrow). (B) Angiogram in the right atrium showing the device completely occluding the fenestration.

# Impact of ventilation on venous return



## Mechanical ventilation (B)

- The flow through to Fontan pathway is similar to a central venous flow. It is highly dependent on the systemic venous pressure during IPPV and it is interrupted when the intrathoracic pressures rises with each mechanical inspiration.



## Spontaneous ventilation (C)

- The flow in the Fontan pathway is increased when the negative intrathoracic pressure aspirated blood into the pulmonary system.

STRATIFICATION DU RISQUE  
PÉRIOPÉRATOIRE  
CHEZ LE PATIENT  
SOUFFRANT D'UNE  
CARDIOPATHIE  
CONGÉNITALE

---

# Survie améliorée et chirurgies non-cardiaques

## Enfants

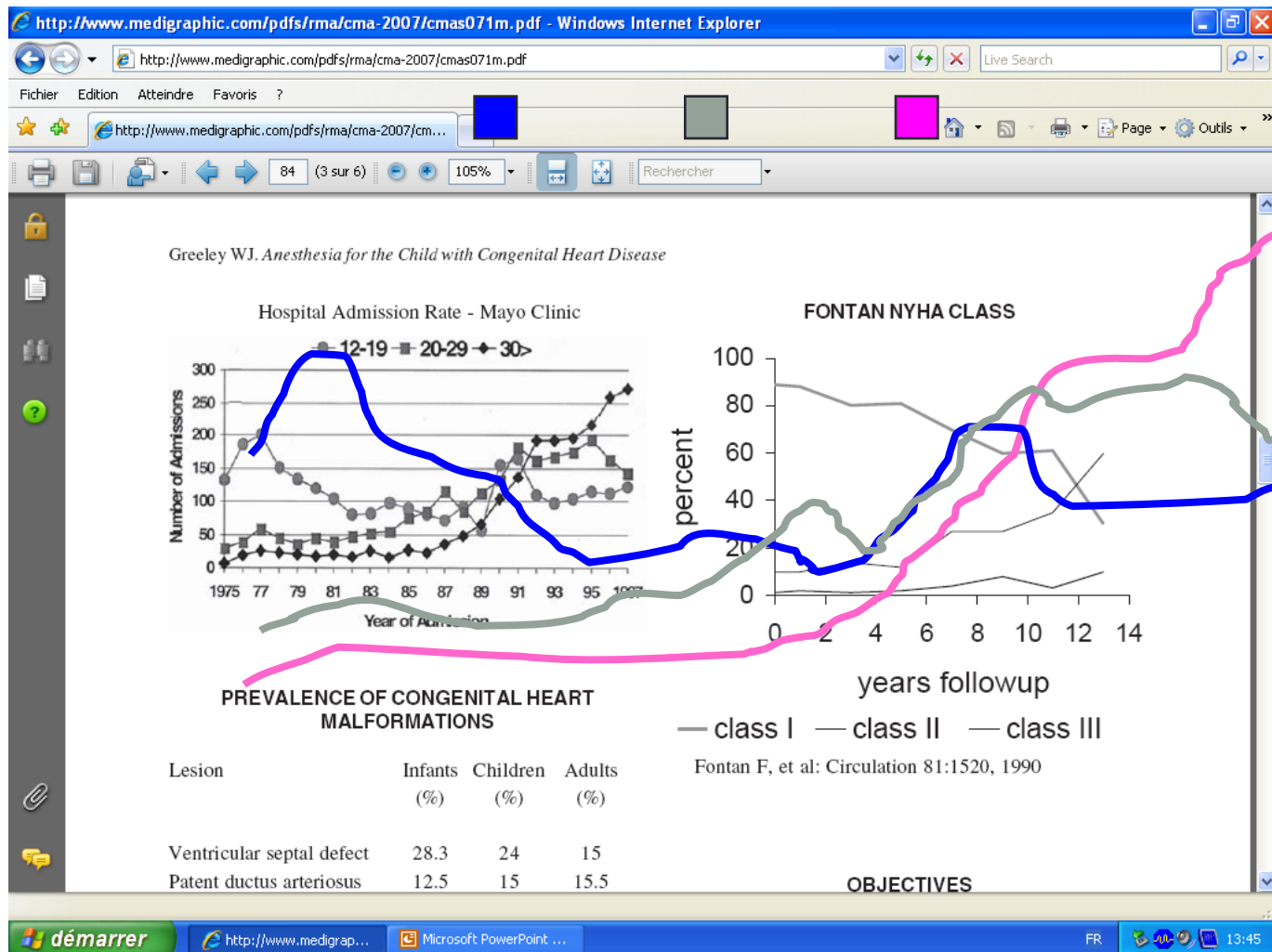
- Procédures dentaires
- Chx générale
- Chx urologique
- Trauma
- Chx orthopédique

## Adultes

- Grossesse et accouchement
- Trauma
- Chx orthopédique
- Chx générale
- Chx gynécologique

# Taux d'admissions hospitalières

## Mayo Clinic





# Stratification du risque

- AHA/ACC guidelines
  - Amélioration des soins péri-opératoires
- Anomalies cardiaques congénitales
  - Aucun guideline

Journal of the American College of Cardiology  
© 2002 by the American College of Cardiology and the American Heart Association, Inc.  
Published by Elsevier Science Inc.

Vol. 39, No. 3, 2002  
ISSN 0735-1097/02/\$22.00  
PII S0735-1097(01)01788-0

---

## **ACC/AHA PRACTICE GUIDELINES**

### ACC/AHA Guideline Update for Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery—Executive Summary

A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association  
Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1996  
Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery)



- Facteurs associés avec morbidités péri-opératoires en chirurgie:
  - Hypertension pulmonaire
  - Insuffisance cardiaque
  - Cyanose
  - Âge < 2ans

# Risques des chirurgies non-cardiaques

- Extension de la chirurgie
  - Technique, laparoscopie, risques emboliques
- Sévérité de l'HTP
- Sévérité de la régurgitation tricuspidiennne et la dysfonction du VD
- Atteintes cardiaques acquises et/ou maladies systémiques additionnelles

# Risques des chirurgies non-cardiaques

- Risques augmentés de saignement 2<sup>nd</sup> à la dysfonction plaquettaire.
- Thrombose veineuse ou artérielle 2<sup>nd</sup> à la viscosité augmentée du sang.
- Embolie paradoxale
  - Présence de lésion résiduelle, shunt
- Arythmies (ventriculaire et supraventriculaire)

# Risque d'arrêt cardiaque périopératoire

- Population pédiatrique normale:
- POCA = Pediatric Perioperative Cardiac Arrest
  - 1,4 par 10,000 anesthésies
  - mortalité de 26%.
- Population cardiopathie congénitale: Children's Boston
  - **24 par 10,000** (0.24%) anesthésies
  - soit **17 fois** plus fréquent.

# Chirurgies non-cardiaques

CHOP 2004

- 424 patients souffrant ACC
- Statu: II (154), III (195), IV (75)
- Électives (400) versus urgentes (24)
- Ambulatoire (274), admission pour la nuit (150)
- Procédures simples (60%)
  - Myringo, A+A, circoncision, hernie
- Procédures (40%)
  - Fistule trachéoesophagienne, tumeur cérébrale, résection tumorale, transplantation, etc.

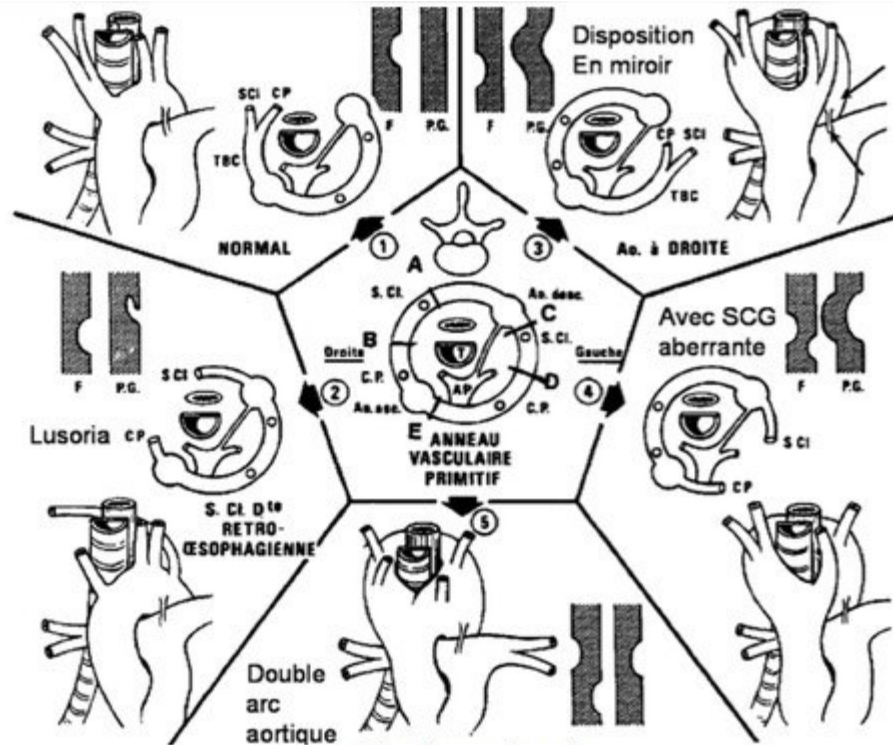


Schéma de Corone (1972)