

Anesthésie et cardiopathies congénitales

Marco Julien, MD, FRCPC
Institut de Cardiologie de Montréal
16 octobre 2025

OBJECTIFS

- Connaitre l'anatomie et comprendre la physiologie des principales cardiopathies congénitales
- Connaitre et pouvoir anticiper les principales complications à long terme des cardiopathies congénitales et leurs implications anesthésiques
- Connaitre les indications d'antibioprophylaxie contre d'endocardite infectieuse
- Avoir envie d'en connaitre plus sur le sujet!

OBJECTIFS NON COUVERTS

4.3.1.6 Embryology (see also pediatric anesthesia section)

4.3.1.6.1 Demonstrate a basic understanding of cardiac embryology

4.3.1.6.3 Describe normal fetal circulation and understand the differences between adult and fetal circulation

4.3.1.6.4 Describe the normal transition from fetal to adult circulation, especially as it relates to the immediate post-natal period

Importance du problème

- Il suffit de savoir qu'il y a maintenant plus de patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale que de patients pédiatriques
- Plus ils survivent longtemps, plus ils ont:
 - De complications liées à la pathologie initiale
 - De complications liées aux corrections chirurgicales précédentes
 - De problèmes courants comme tout le monde
 - De grossesses (et de demandes d'épidurale à 4 am)

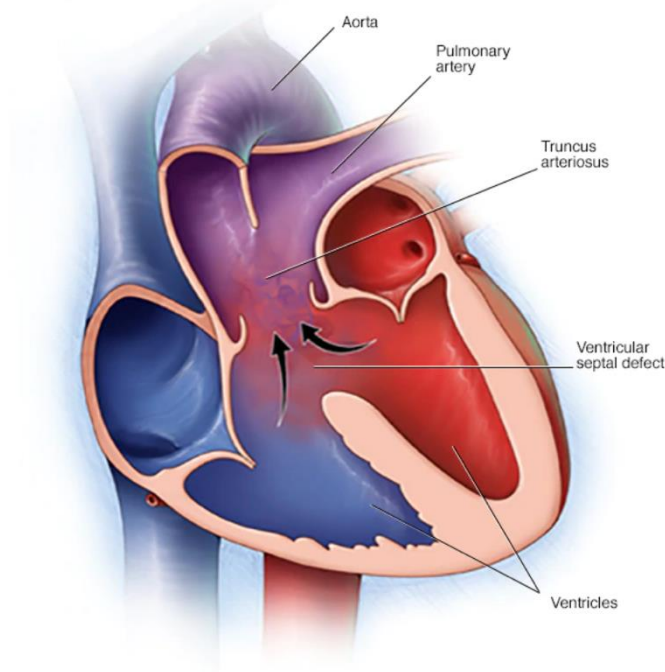
LE PROBLÈME DE LA NOMENCLATURE

- Disclamer: ce n'est pas moi qui l'ai inventée!
- Pas de question quiz à l'examen sur les synonymes

TABLE 11.1 Ventricular Septal Defect Nomenclature Systems				
CHS database	Van Praagh et al.	Anderson	Hagler et al.	Other
Perimembranous	Conoventricular	Perimembranous outlet	Membranous	Subaortic, infracristal, or paramembranous
Subarterial	Conal	Juxta-arterial	Infundibular or subarterial	Supracristal, subpulmonary, outlet, or doubly committed
Inlet	AV canal	Perimembranous inlet	AV Canal	
Muscular	Muscular	Muscular	Trabecular	
<i>AV, atrioventricular; CHS, Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project.</i>				

GRANDS PRINCIPES

- SHUNT
 - L'intensité d'un shunt et sa direction dépend:
 - De la taille du déficit
 - Du ratio des résistances au flot de part et d'autre du déficit



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

Truncus arteriosus

Le patient qui peut
tomber en choc à
cause d'une FiO2 trop
élevée!

Il faut connaître les
variables qui font
augmenter et baisser
les RVP et RVS

GRANDS PRINCIPES

Factor to increase the PVR

Low FiO_2 , hypoxemia

High PaCO_2 , hypoventilation

Acidosis

High airway pressure, high PEEP, atelectasis

Hypothermia

Vasopressor

High Hb/Ht

Insufficient anesthesia/analgesia

Factors to decrease the PVR

High FiO_2

Low PaCO_2 , hyperventilation

Alkalosis

Spontaneous breathing, low PEEP

Nitric oxide (NO)

Vasodepressor (Nitroglycerine, PGE1: prostaglandin E1, etc.)

Low Hb/Ht

Sufficient anesthesia/analgesia

GRANDS PRINCIPES

- Antibioprophylaxie contre l'endocardite infectieuse

2a	C-LD	<ol style="list-style-type: none">1. Antibiotic prophylaxis is reasonable before dental procedures that involve manipulation of gingival tissue, manipulation of the periapical region of teeth, or perforation of the oral mucosa in patients with VHD who have any of the following¹⁻⁹:<ol style="list-style-type: none">a. Prosthetic cardiac valves, including transcatheter-implanted prostheses and homografts.b. Prosthetic material used for cardiac valve repair, such as annuloplasty rings, chords, or clips.c. Previous IE.d. Unrepaired cyanotic congenital heart disease or repaired congenital heart disease, with residual shunts or valvular regurgitation at the site of or adjacent to the site of a prosthetic patch or prosthetic device.e. Cardiac transplant with valve regurgitation attributable to a structurally abnormal valve.
-----------	-------------	--

GRANDS PRINCIPES

- Antibioprophylaxie contre l'endocardite infectieuse

3: No Benefit	B-NR	2. In patients with VHD who are at high risk of IE, antibiotic prophylaxis is not recommended for nondental procedures (eg, TEE, esophagogastroduodenoscopy, colonoscopy, or cystoscopy) in the absence of active infection. ^{10,11}
----------------------	-------------	---

GF

Multiples petites modifications avec les années

Dans les guidelines 2017 le 6 mois après réparation de CHD n'est pas spécifié mais certainement toujours valide.

2007 AHA Guidelines	2015 ESC Guidelines	2015 NICE Guidelines with 2016 Amendment
Those Recommended for Antibiotic Prophylaxis Cover		
Those at highest risk of an adverse outcome from IE	Those at highest risk of IE undergoing a high-risk procedure	Antibiotic prophylaxis against infective endocarditis is not recommended <u>routinely</u> for people undergoing dental [or other] procedures. ('routinely' added 2016)
Those at Highest Risk of Adverse Outcome from IE	Those at Highest-Risk of IE	Those At Risk of Developing IE
<ul style="list-style-type: none"> Prosthetic cardiac valve or prosthetic material used for valve repair Previous IE Unrepaired cyanotic CHD, including palliative shunts and conduits Completely repaired congenital heart defect with prosthetic material or device, whether placed by surgery or catheter intervention during the first 6 months after the procedure Repaired CHD with residual defects at the site or adjacent to the site of a prosthetic patch Cardiac transplantation recipients who develop valvulopathy 	<ul style="list-style-type: none"> Patients with any prosthetic valve, including a transcatheter valve, or those in whom any prosthetic material was used for cardiac valve repair Patients with a previous episode of IE Any type of cyanotic CHD Any type of CHD repaired with a prosthetic material, whether placed surgically or by percutaneous techniques, up to 6 months after the procedure or lifelong if residual shunt or valvular regurgitation remains after the procedure 	<ul style="list-style-type: none"> Acquired valvular heart disease with stenosis or regurgitation Valve replacement Structural congenital heart disease, including surgically corrected or palliated structural conditions, but excluding isolated atrial septal defect, fully repaired ventricular septal defect or fully repaired patent ductus arteriosus, and closure devices that are judged to be endothelialised Previous infective endocarditis Hypertrophic cardiomyopathy.
Moderate/Intermediate-Risk		
<ul style="list-style-type: none"> Patients with a previous history of rheumatic fever Patients with any other form of native valve disease (including: bicuspid aortic valve, MVP and calcific aortic stenosis) Patients with unrepaired congenital anomalies of the heart valves 		
High-Risk Procedures for which Antibiotic Prophylaxis Should Be Considered		
<ul style="list-style-type: none"> All dental procedures that involve manipulation of the gingival tissue or the periapical region of teeth or perforation of the oral mucosa*. Procedures on respiratory tract or infected skin, skin structures or musculoskeletal tissue. 	<ul style="list-style-type: none"> Antibiotic prophylaxis should only be considered for dental procedures requiring manipulation of the gingival or periapical region of the teeth or perforation of the oral mucosa*. 	<ul style="list-style-type: none"> Advice not given
Recommended Antibiotic Prophylaxis Regimen (for those not allergic to penicillin)		
Amoxicillin 2g orally 30-60 mins before the procedure**	Amoxicillin 2g orally 30-60 mins before the procedure**	Advice not given
Recommended Antibiotic Prophylaxis Regimen for those Allergic to Penicillin		
Clindamycin 600mg orally 30-60 mins before the procedure**	Clindamycin 600mg orally 30-60 mins before the procedure**	Advice not given

GRAND PRINCIPE

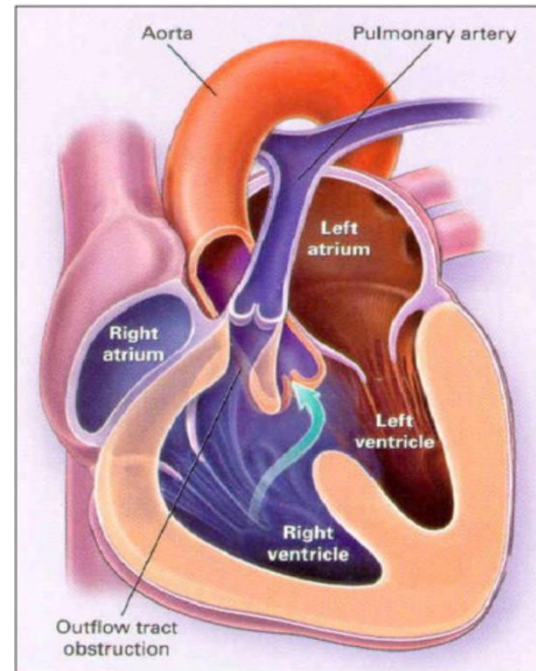
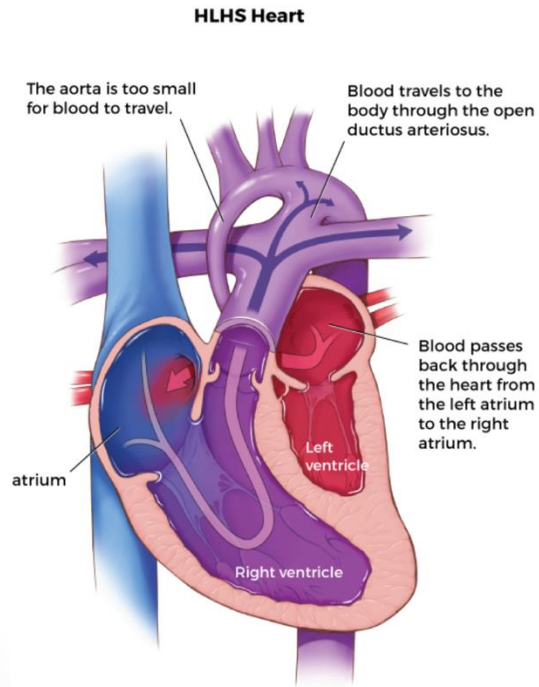
Si vous connaissez l'anatomie de la malformation, sa physiologie et les complications associées, vous connaissez les considérations anesthésiques

- Une malformation X peut se compliquer d'arythmie – considérations de pace/défib, anticoagulant
- Une malformation Y s'accompagne d'un shunt G – D – considérations du shunt, HTAP, insuffisance cardiaque, embolies...
- N'hésitez pas à contacter le cardiologue traitant du patient si vous avez besoin d'information supplémentaire sur un patient complexe

GRAND PRINCIPE

Flow Growth phenomenon

« When there's no flow, there's no growth »



CIA

- Quels types de CIA peuvent être fermées par voie endovasculaire?
 - A) Ostium primum seulement
 - B) Ostium secundum seulement
 - C) Ostium primum et secundum
 - D) Ostium secundum et sinus venosus
 - E) Ostium primum et sinus coronaire
 - F) Toutes les CIA

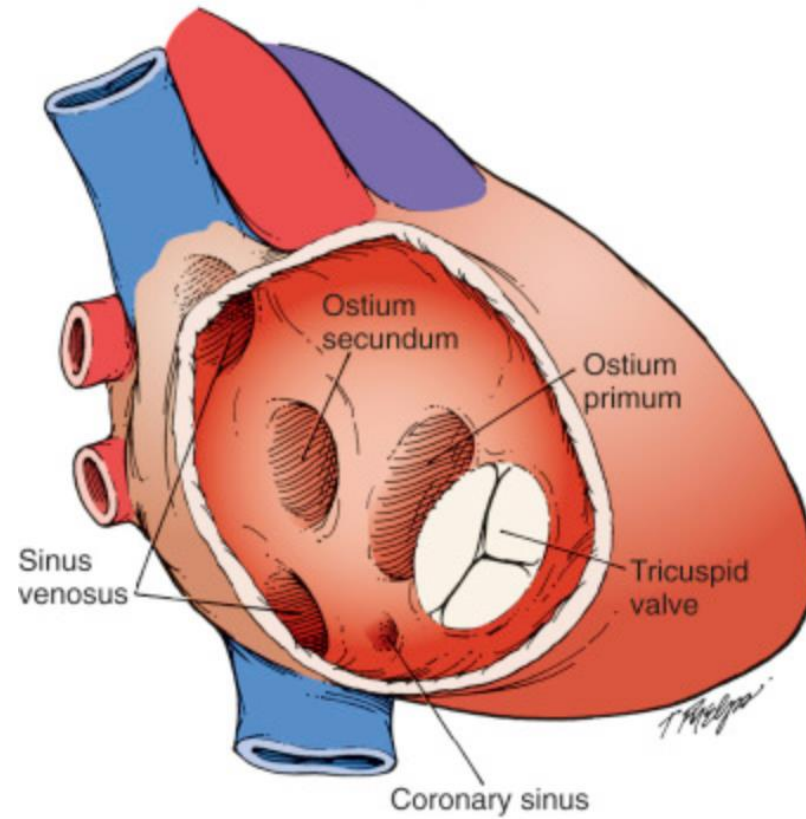
CIA

- Quels types de CIA peuvent être fermées par voie endovasculaire?
 - A) Ostium primum seulement
 - B) Ostium secundum seulement
 - C) Ostium primum et secundum
 - D) Ostium secundum et sinus venosus
 - E) Ostium primum et sinus coronaire
 - F) Toutes les CIA

CIA

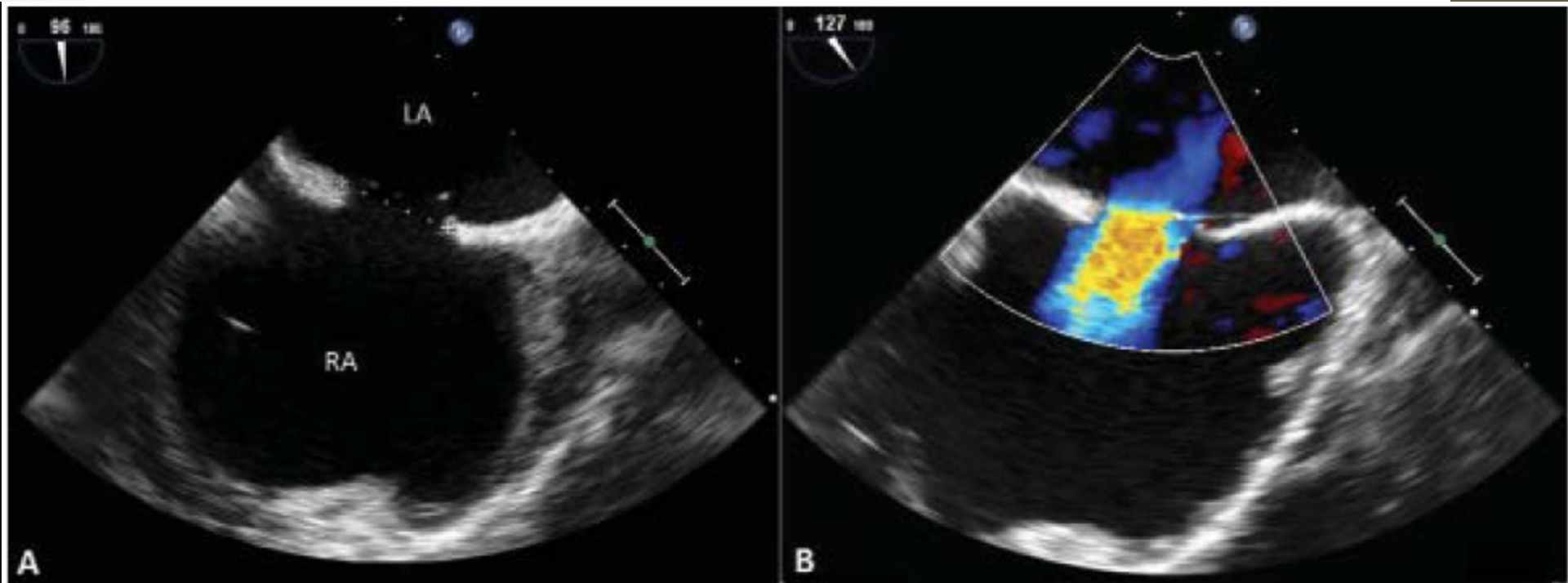
- 4 TYPES
 - OSTIUM SECUNDUM (70%)
 - OSTIUM PRIMUM (20%)
 - SINUS VENOSUS (10%)
 - SINUS CORONAIRE (rare)

CIA



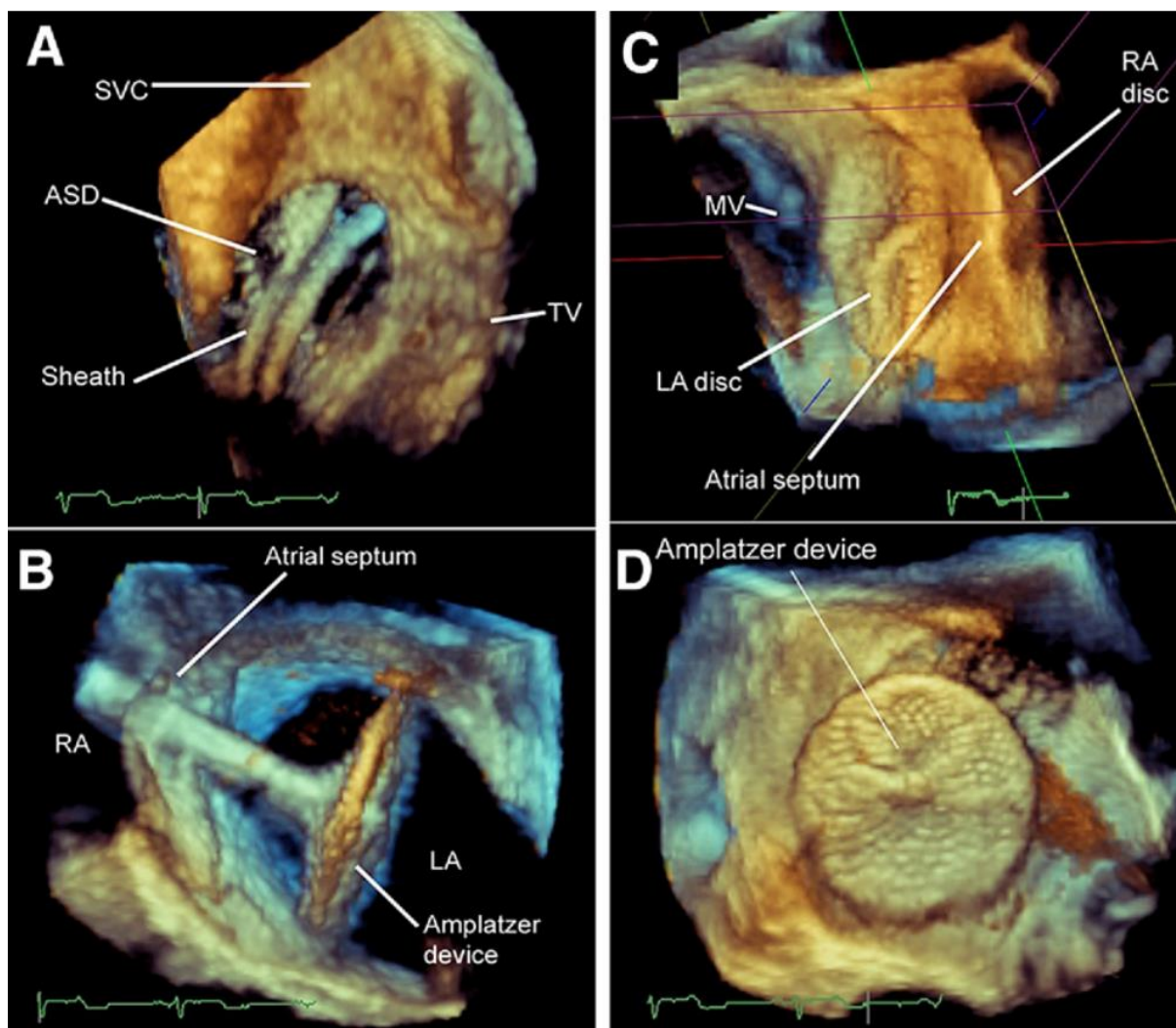
Graham D. Ungerleider et al. Critical Heart Disease in Infants and Children (Third Edition), 2019

Ostium secundum



http://www.kosuyoluheartjournal.com/managete/fu_folder/2015-2/html/2015-18-2-118-119-EN.htm

Ostium secundum



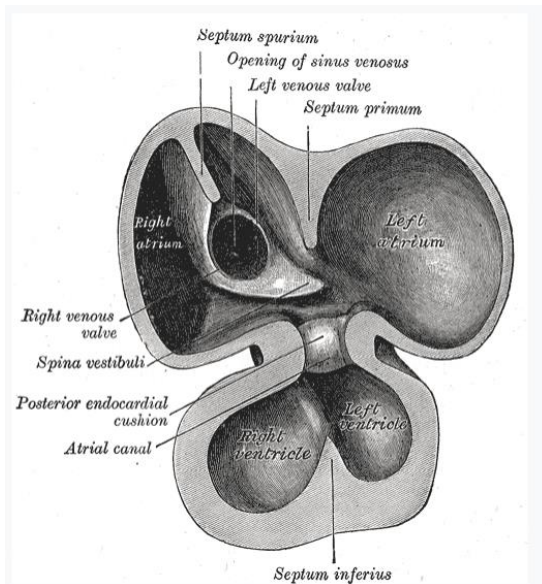
Ostium secundum

- Type de CIA le plus fréquent (70%)
- Déficit au niveau de la fosse ovale
- Peut se refermer spontanément dans l'enfance
 - Facteur prédictif de fermeture: taille et âge (< 3 mm avant 3 mois se referme presque toujours, >8 mm peu de chance de se refermer)
- Se referme le plus souvent par « device » percutané de type Amplatzer
 - Peut ne pas être possible si trop large ou ancrage impossible.

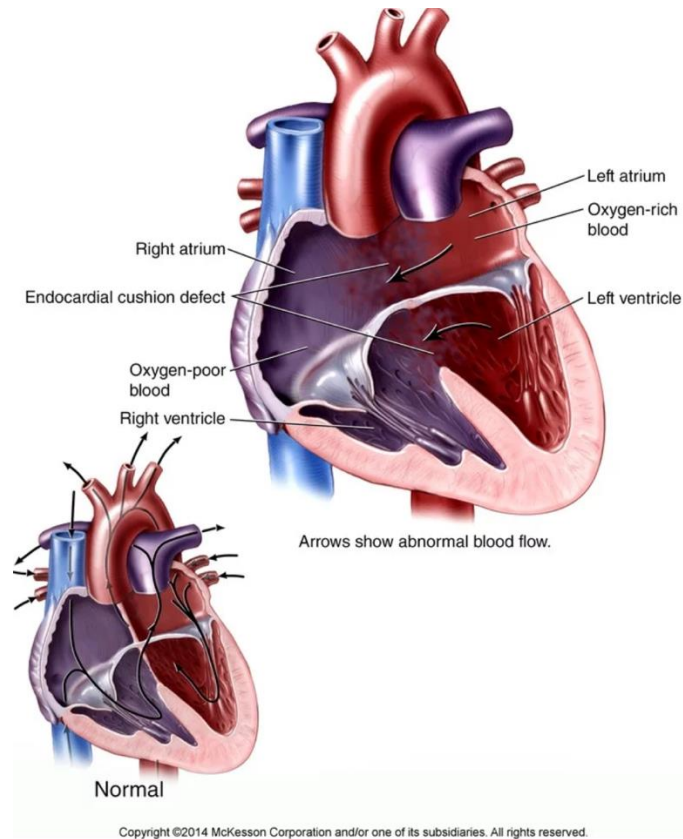
Ostium primum

Ostium primum

Malformation du « endocardial cushion »



https://en.wikipedia.org/wiki/Endocardial_cushions



https://www.summitmedicalgroup.com/library/pediatric_health/car_endocardial_cushion_defect/

Ostium primum

Fait partie d'un canal atrioventriculaire

Partiel : CIA primum seulement

Transitionnel : CIA primum + CIV « inlet » restrictive

Complet : CIA primum + CIV « inlet » nonrestrictive

Associé à fente mitral (feuillet antérieur) et tricuspideenne (feuillet septal)

Associé à la Trisomie 21

Sinus venosus

Sinus venosus

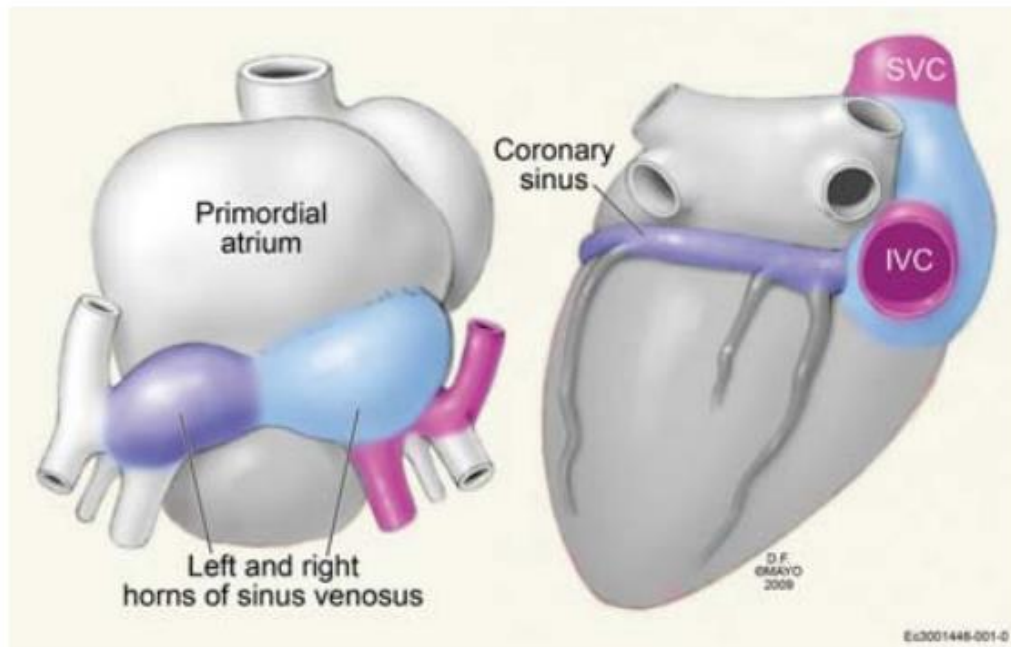
Sinus venosus

Le plus souvent supérieur et associé à la VCS

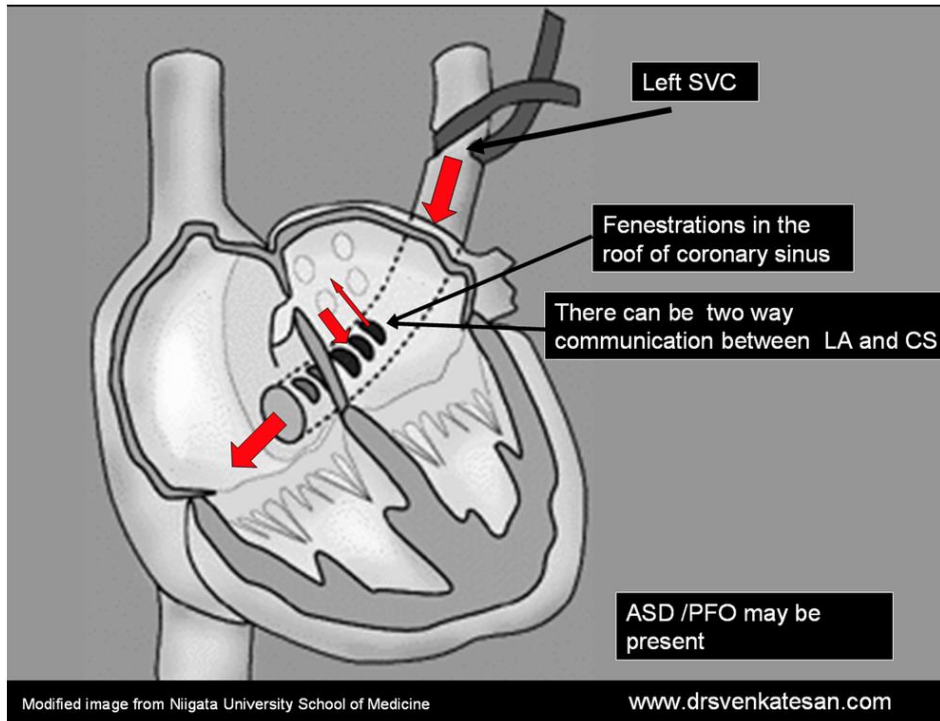
- Presque toujours associé à un retour veineux pulmonaire anormal partiel de la veine pulmonaire supérieure droite qui s'ouvre dans la VCS
- Nécessite une correction chirurgicale pour corriger les 2 anomalies

Plus rarement inférieur et associé à la VCI

CIA Sinus Coronaire



CIA Sinus Coronaire



- Déficit dans la paroi commune du sinus coronaire et de l'OG
- Généralement accompagné d'une VCS gauche persistente
- Très rare

CIA – Physiologie

Effet hémodynamique fondamental d'une CIA

- SHUNT G – D
- SURCHARGE EN VOLUME DU VD
 - Dilatation et dysfonction droite progressive
 - Si shunt sévère non adressé à long terme, le flot pulmonaire fortement augmenté entraîne un remodelage de la microcirculation pulmonaire qui résulte en une HTAP fixe et éventuellement un renversement du shunt (D – G) = Syndrome d'Eisenmenger
 - Prognostic très pauvre à ce stade
 - Contreindication absolue à corriger le shunt
 - ***Vrai pour toutes les pathologies caractérisées par shunt G– D***

CIA – Physiologie

Risque d'embolies paradoxales

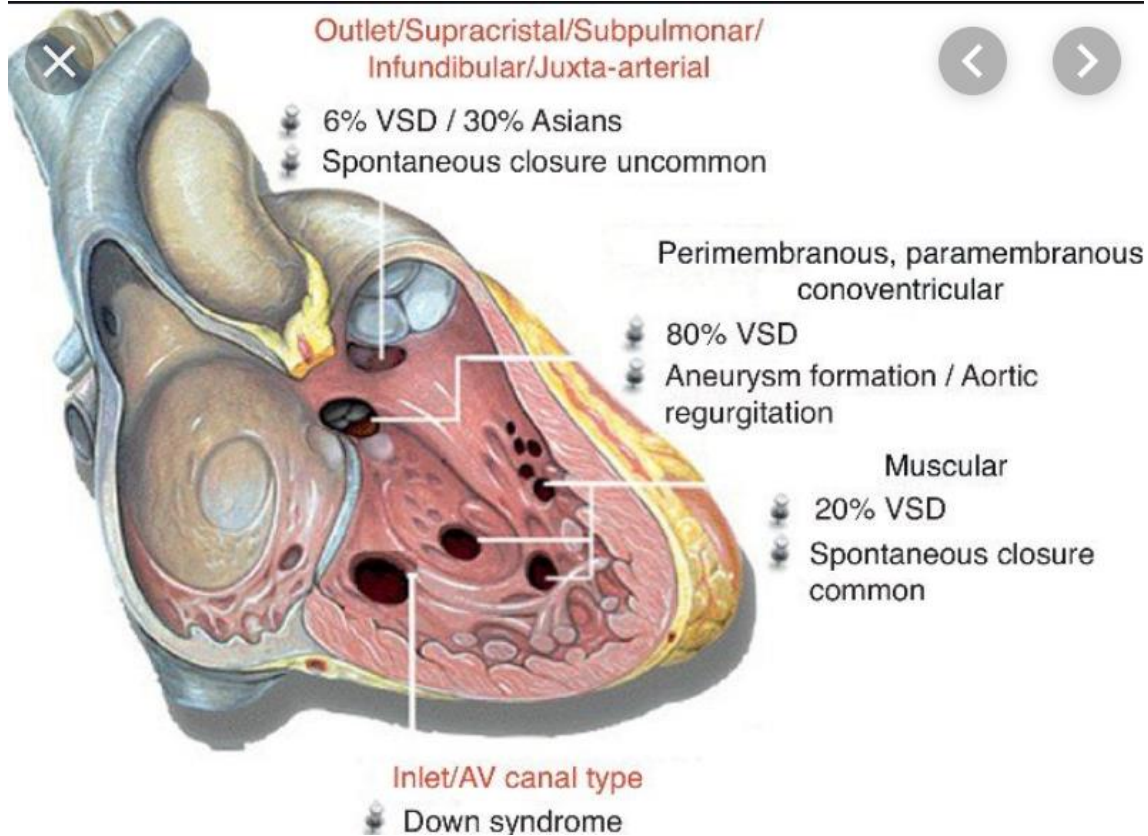
- Filtres à bulles
- *** Aussi vrai pour tout shunt ***

CIV

4 types

- Périmembraneuse (70 %)
- Supracristale/subpulmonaire/subartérielle (5 %)
- « Inlet » (Canal AV) (5%)
- Musculaire (20%)

CIV



CIV

CIV

CIV

CIV

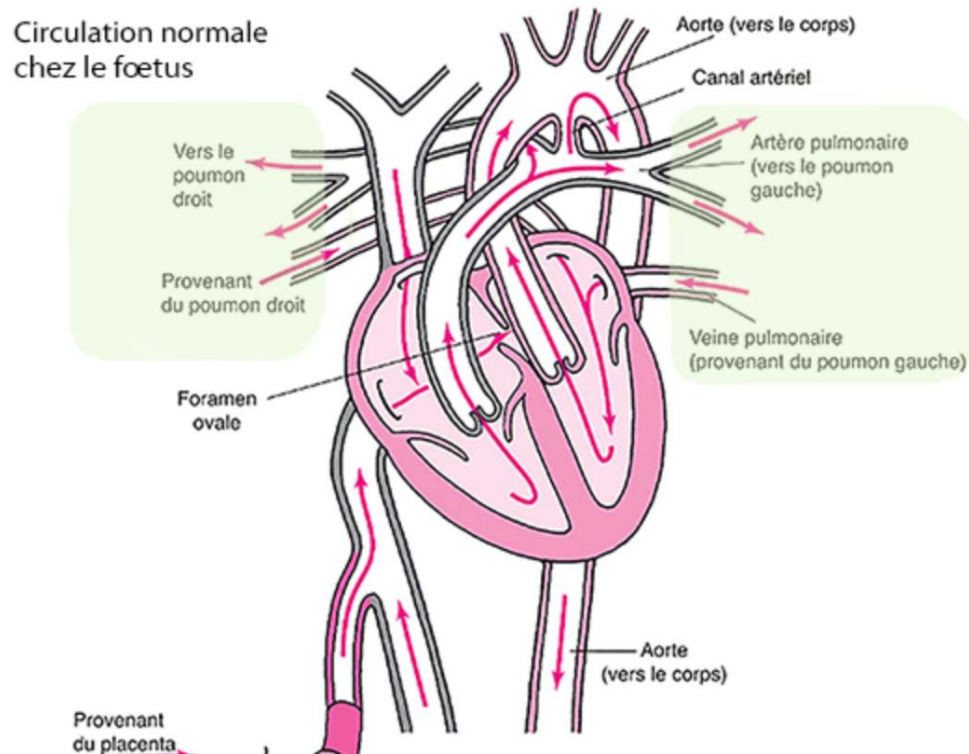
Si non restrictive, surcharge en pression et volume du VD, débit pulmonaire augmenté et surcharge en volume du VG

Peut être associé à endocardite infectieuse

CIV membraneuse et supracristale associées à IA par prolapsus du feuillet coronarien droit

Canal Artériel

- Communication essentielle durant la circulation foetale entre l'aorte descendante proximale (tout juste distal à l'artère sous-clavière gauche) et l'artère pulmonaire.



Canal Artériel

- Fermeture fonctionnelle en 12-18 heures, anatomique en 2-3 semaines.
- Plus fréquent chez les ex-préma
- Fermeture spontanée rare après 3 mois (bb à terme) / 12 mois (préma)
- Fréquemment fermé par approche endovasculaire
- Évolution dépend de l'importance du shunt G-D
- Risque d'endartérite infectieuse

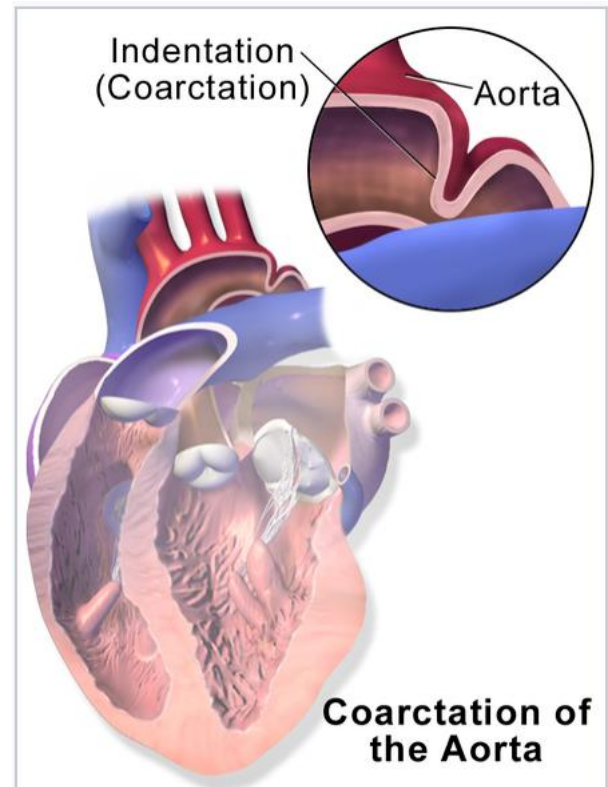
Coarctation de l'aorte

Zone de rétrécissement de l'aorte
descendante proximale

Cause un gradient de pression entre
le haut et le bas du corps

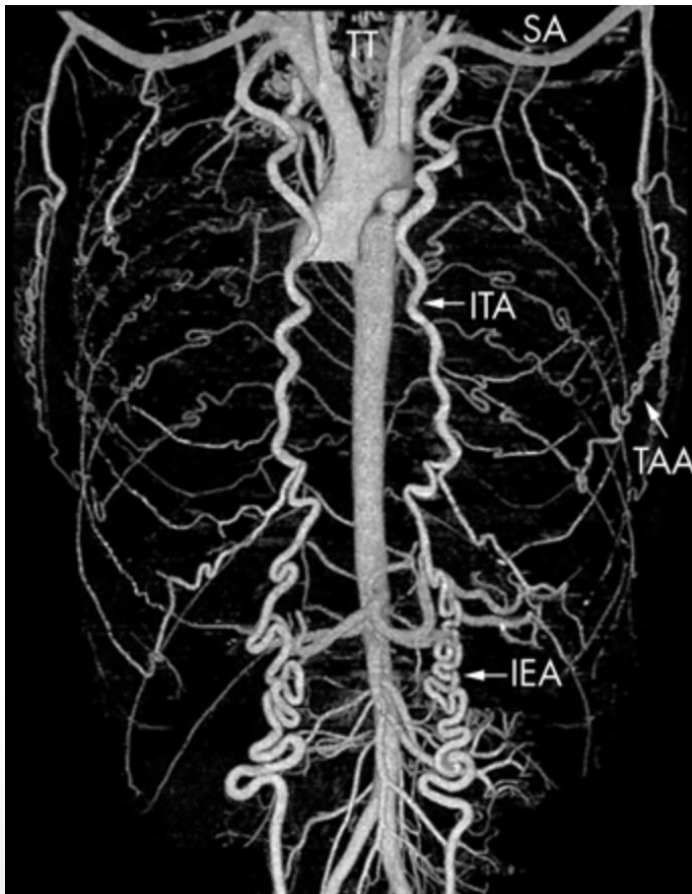
Cause d'hypertension potentiellement
sévère

Associé à valve aortique bicuspide
(CoA ont 80-85% BAV, BAV ont 15-
20% CoA)



Coarctation de l'aorte

Développement d'un vaste réseau de collatérales entre la portion proximale à haute pression de l'aorte vers la portion à basse pression



Via mammaires internes et vaisseaux scapulaires vers intercostales

Attention lors d'installation de drains thoraciques, anesthésie locorégionale membre supérieur

Risque d'anévrisme cérébraux et artère spinale antérieure (cas de paraplégie spontanée) (pas de contraindication franche à l'anesthésie neuraxiale)

Coarctation de l'aorte

Le patient avec coarctation réparée peut demeurer hypertendu

Peut se présenter avec HVG sévère/dysfonction diastolique ad insuffisance cardiaque sévère par augmentation chronique de la postcharge du VG

Chez le patient s/p correction, TA non invasive et invasive plus fiable au MSD car la sous-clavière G peut avoir été compromise partiellement (chirurgicalement ou par un stent)

Anomalie d'Ebstein

Anomalie rare (< 1 % des CHD), mais anomalie congénitale significative la plus fréquente de la valve tricuspide

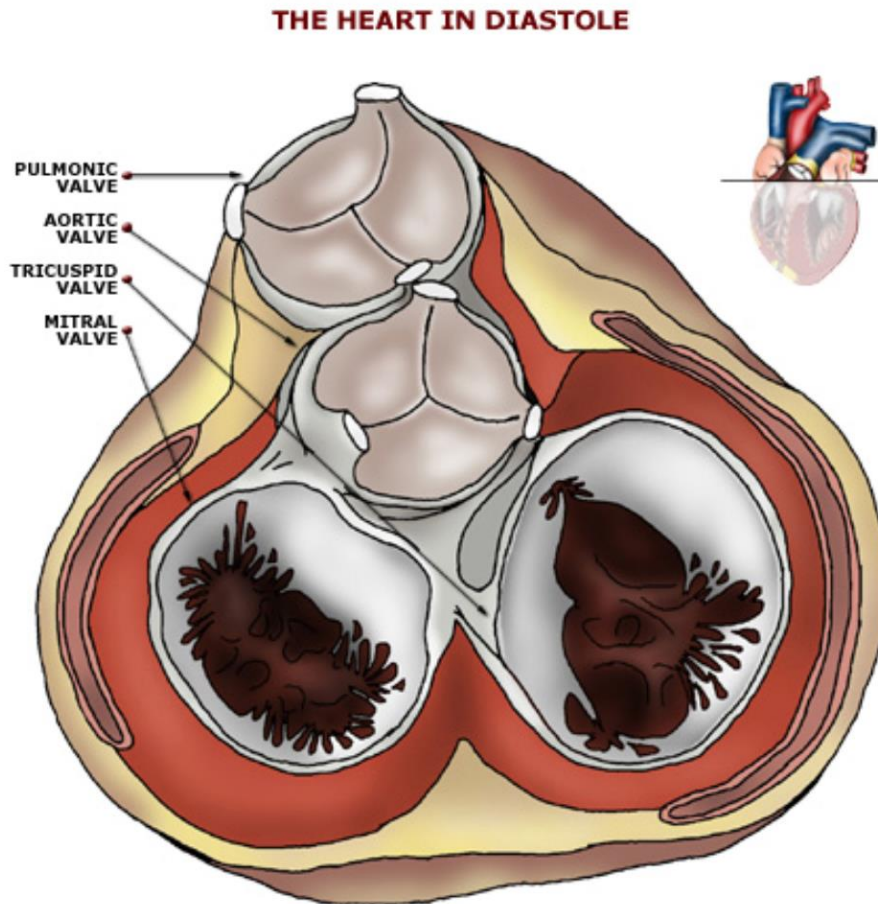
Feuillet septal et postérieur adhérents au myocarde, feuillet antérieur large « sail-like »

Multiples chordons attachants les feuillets au myocarde et les rendant restrictifs

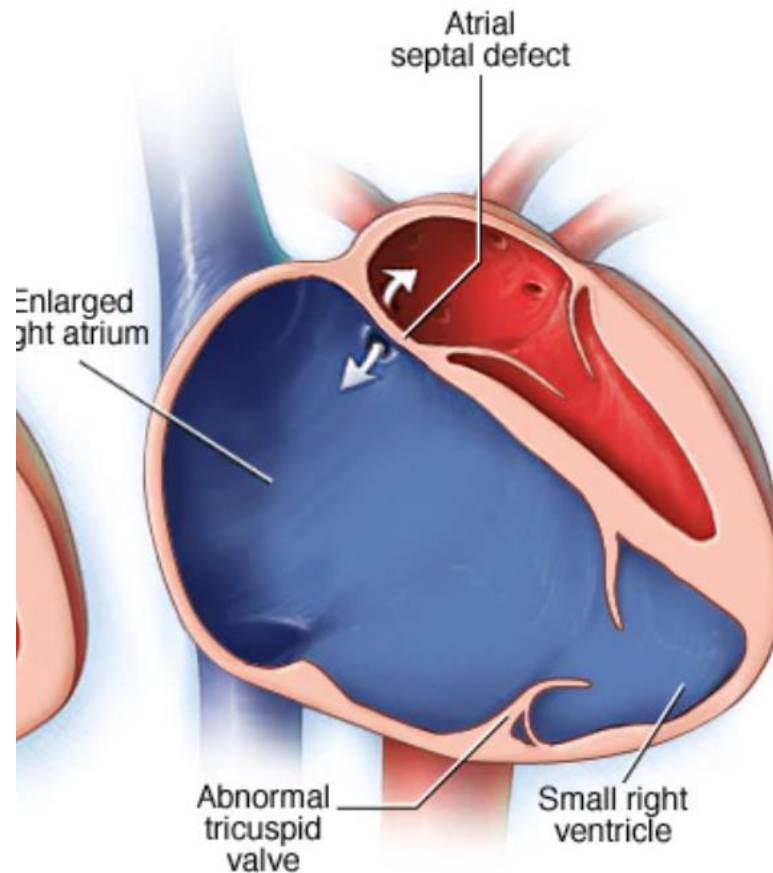
Engendre un point de coaptation anormalement apical avec un petit VD fonctionnel et une portion VD atrialisée

Fréquemment associé à WPW et CIA

Anomalie d'Ebstein



Anomalie d'Ebstein



<https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/ebsteins-anomaly/symptoms-causes/syc-20352127>

Anomalie d'Ebstein

Anomalie d'Ebstein

Anomalie d'Ebstein

Cone procedure

Anomalie d'Ebstein

Complication à long terme

- Non réparé:
 - IT
 - Dilatation/dysfonction VD
 - Shunt D-G, embolie paradoxale
 - WPW
 - Arythmies autres (ventriculaires ou supraventriculaires)
 - Endocardite
- Réparé
 - Récurrence d'IT
 - Dysfonction VD
 - Arythmies

Tétralogie de Fallot

Quels sont les 4 anomalies anatomiques qui constituent la Tétralogie de Fallot?

- A. Sténose sous-aortique
- B. Hypertrophie ventriculaire droite
- C. CIA
- D. CIV
- E. Coarctation de l'aorte
- F. Dysplasie arythmogénique du VD
- G. « Overriding aorta »
- H. « Double-outlet RV »
- I. Sténose pulmonaire sous-valvulaire, valvulaire ou supravalvulaire

Tétralogie de Fallot

Quels sont les 4 anomalies anatomiques qui constituent la Tétralogie de Fallot?

- A. Sténose sous-aortique
- B. Hypertrophie ventriculaire droite
- C. CIA
- D. CIV
- E. Coarctation de l'aorte
- F. Dysplasie arythmogénique du VD
- G. « Overriding aorta »
- H. Bicuspidie pulmonaire
- I. Sténose pulmonaire sous-valvulaire, valvulaire ou supra-valvulaire

Tétralogie de Fallot

Quelle est l'anomalie anatomique unique à la base de toutes les trouvailles typiques de la Tétralogie de Fallot?

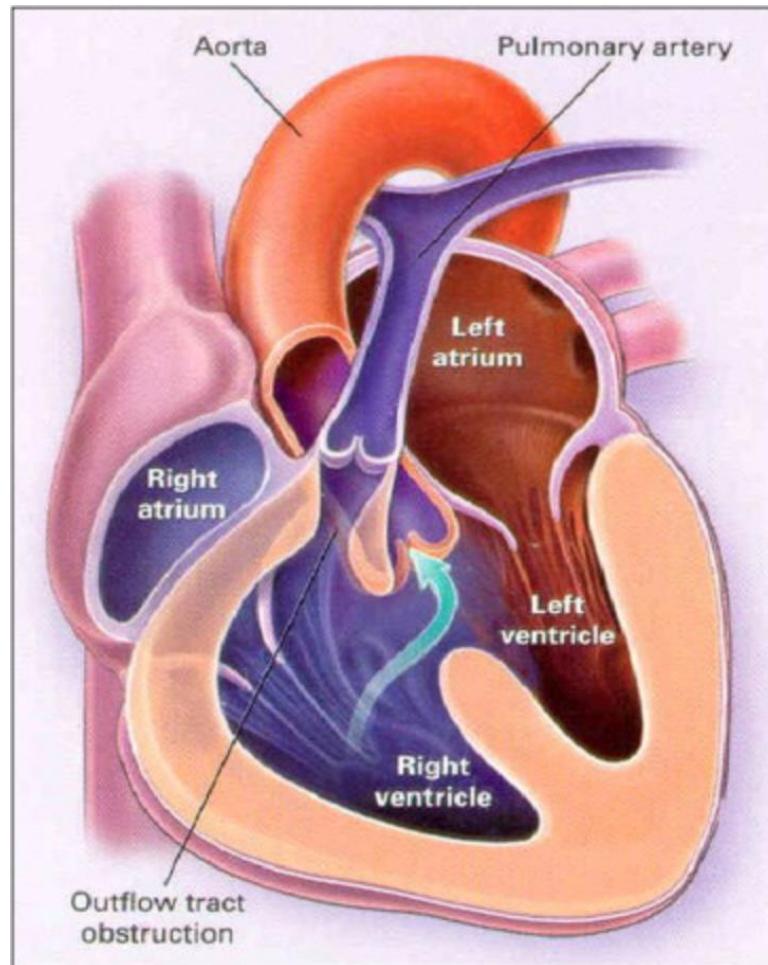
- A. « Anterior malalignment » du septum interventriculaire conal
- B. Hypoplasie pulmonaire
- C. Dextroposition de l'aorte
- D. Aucune anomalie unique n'explique l'ensemble des malformations associées dans la Tétralogie de Fallot

Tétralogie de Fallot

Quelle est l'anomalie anatomique à la base de toutes les trouvailles typiques de la Tétralogie de Fallot?

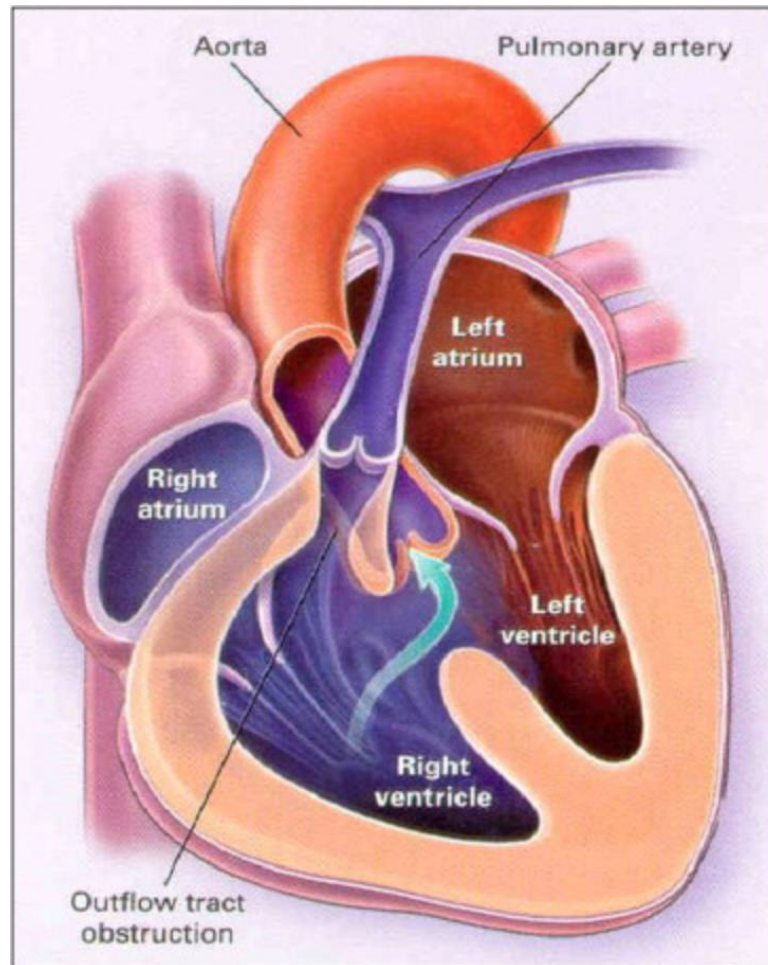
- A. « Anterior malalignment » du septum interventriculaire conal
- B. Hypoplasie pulmonaire
- C. Dextroposition de l'aorte
- D. Aucune anomalie unique n'explique l'ensemble des malformations associées dans la Tétralogie de Fallot

Tétralogie de Fallot

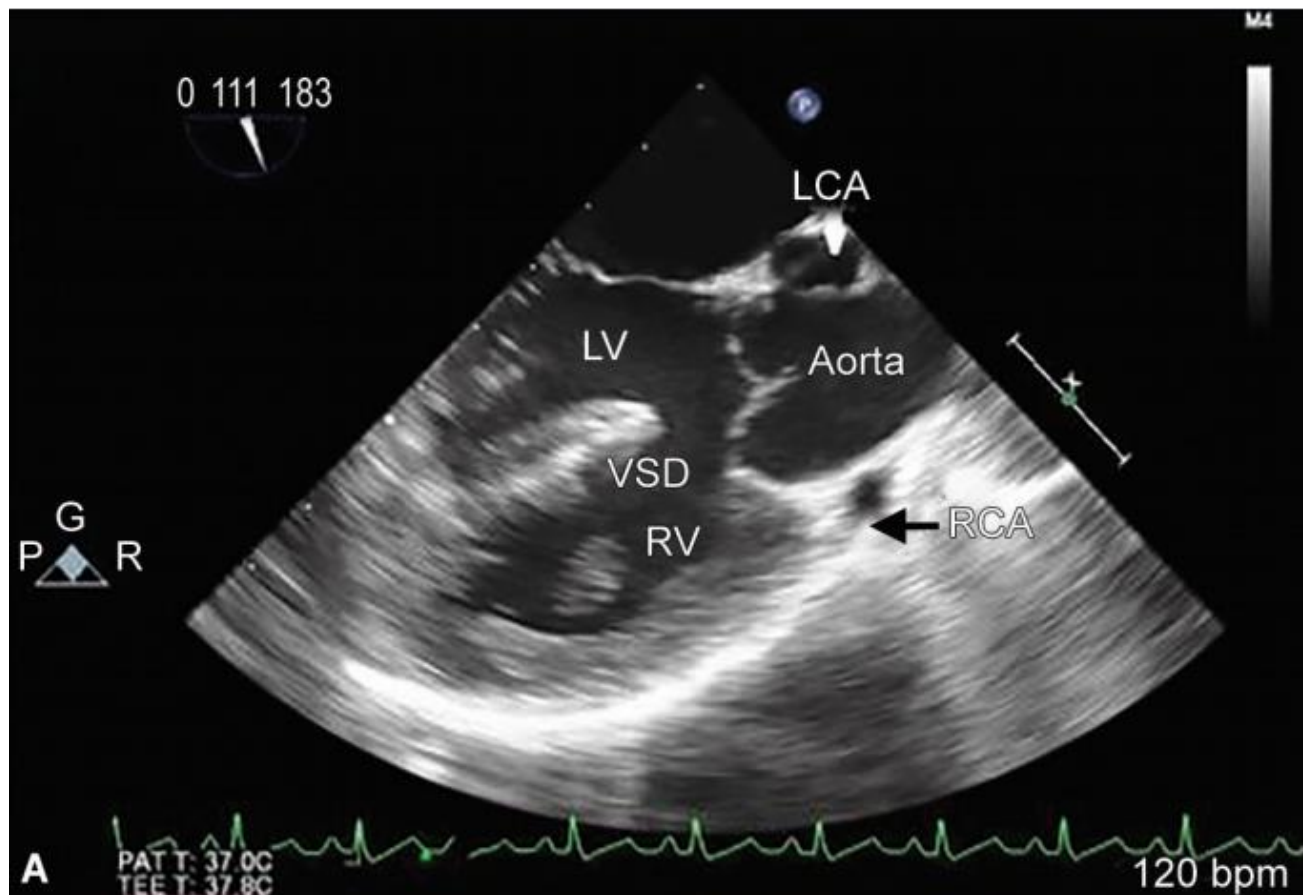


Tétralogie de Fallot

WHEN
THERE'S
NO
FLOW,
THERE'S
NO
GROWTH!

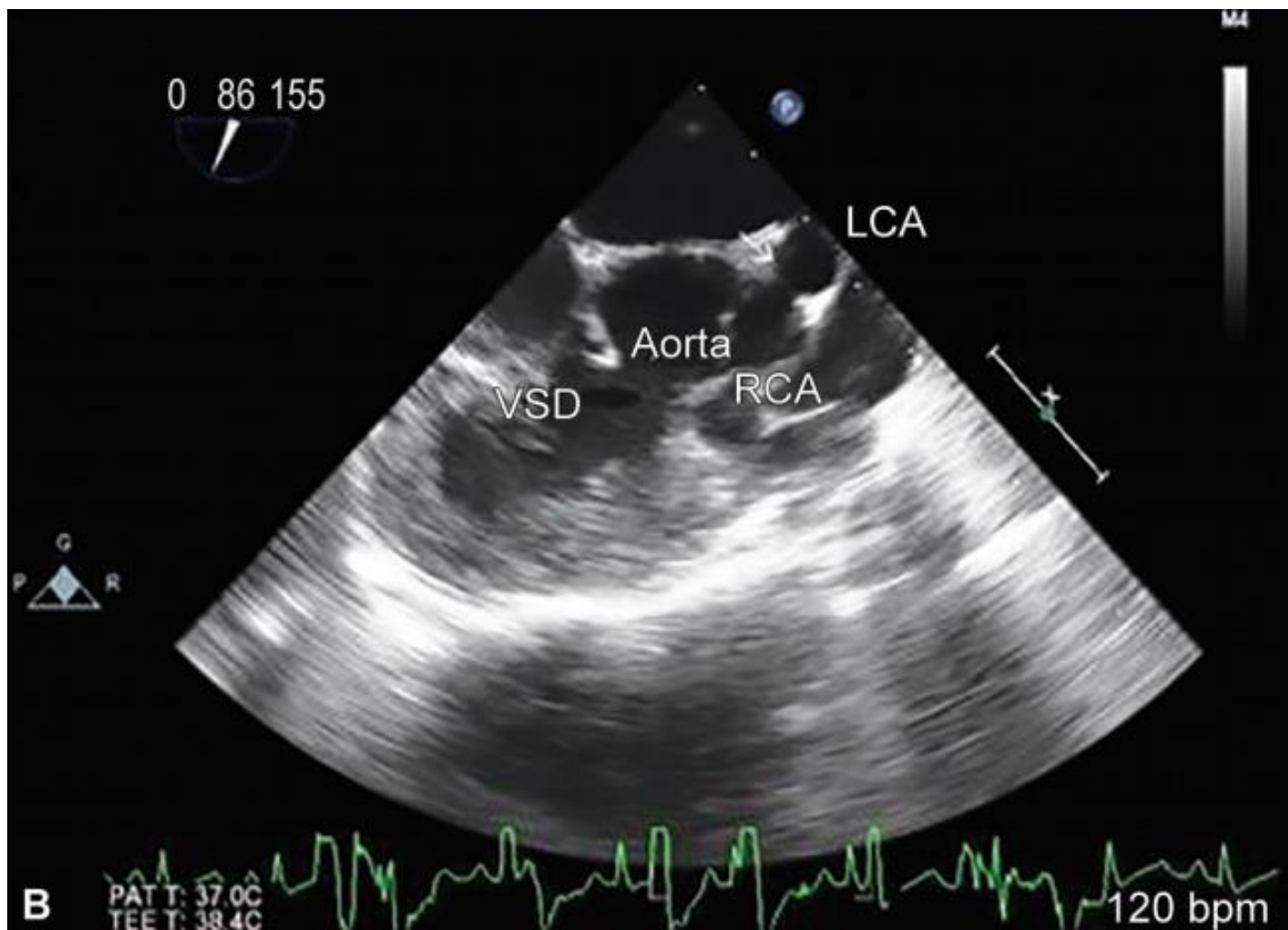


Tétralogie de Fallot



Minati Choudhary

Tétralogie de Fallot



Tétralogie de Fallot

Cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente

Globalement représente 3,5% de toutes les cardiopathies congénitales (1 enfant sur 3600 naissance vivante)

Cardiopathie congénitale complexe la plus fréquente chez l'adulte

Peut s'accompagner d'une hypoplasie de toutes les structures distales au RVOT (valve pulmonaire, artères pulmonaires)

Tétralogie de Fallot

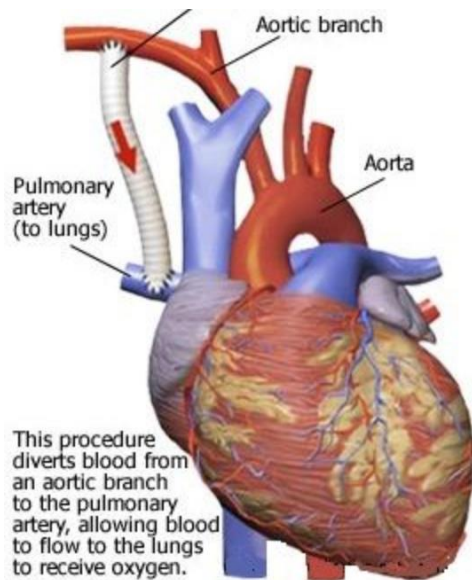
But: Correction chirurgicale complète dans l'enfance

Si obstruction pulmonaire très sévère, peut nécessiter chirurgie palliative dans les premiers jours/mois de vie en attendant chirurgie définitive

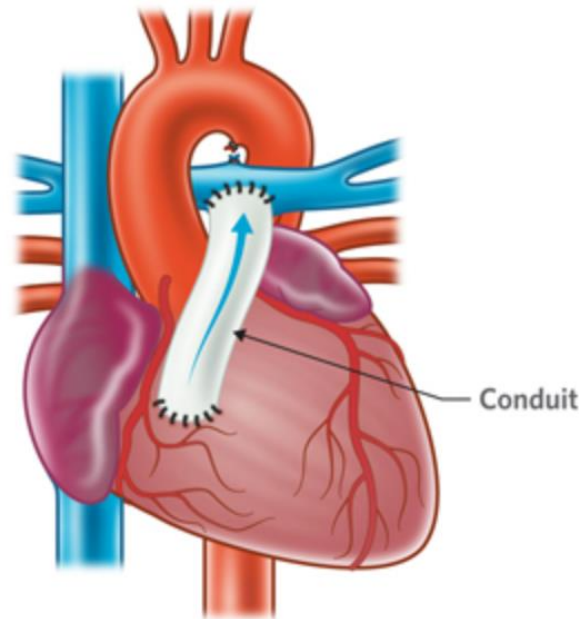
Tétralogie de Fallot

Shunt palliatif

But: permettre un flot pulmonaire suffisant pour obtenir une oxygénation appropriée



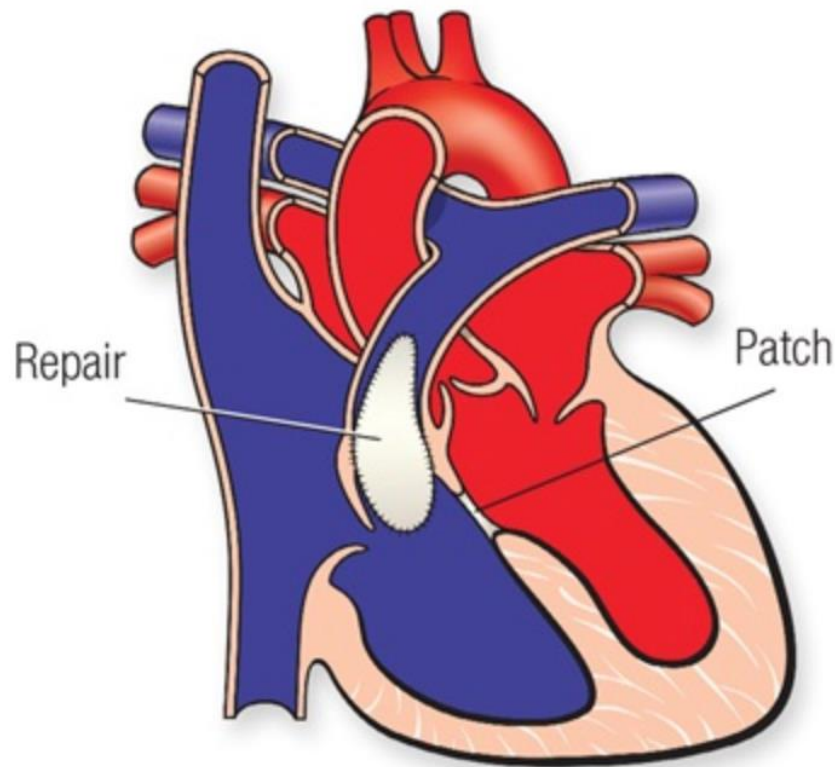
Blalock-Taussing (BT) shunt



Pont VD-AP

Tétralogie de Fallot

Correction complète : Fermeture CIV + Patch transannulaire



Implique transsection de la valve pulmonaire qui la laisse largement incompétente

Tétralogie de Fallot

Complications à long terme

- IP sévère avec dilatation et insuffisance VD
- Sténose artères pulmonaires
- CIV résiduelle
- Trouble du rythme (incluant mort subite)

Réopérations nécessaires pour:

- RVP (chirurgical vs par cathéter) (+/- multiples redo)
- Élargissement par patch des artères pulmonaires
- Reprise patch CIV (moins fréquent)
- Pace/Défib/procédures d'ablation d'arythmie

Tétralogie de Fallot

TET SPELLS (Crise hypercyanogène)

(un gros vendeur pour le Collège Royal)

Spasme de l'indundibulum du VD qui augmente de façon aiguë le shunt D-G

Souvent déclenché par anxiété/crise intense

Logique du traitement:

- Calmer l'enfant
- Augmenter RVS
- Diminuer RVP
- Diminuer spasme de l'infundibulum

Tétralogie de Fallot

TET SPELLS – Traitement

- 100% oxygen
- Hyperventilation
- Intravenous fluid bolus
- Sedation or analgesia (e.g., fentanyl, morphine)
- Sodium bicarbonate
- Vasoconstriction
 - Norepinephrine is given as a 0.5- μ g/kg bolus and then at a rate of 0.01 to 0.2 μ g/kg/min.
 - Phenylephrine is given as a 0.5- μ g/kg bolus and doubled at 1-minute intervals until a satisfactory response is achieved; this is followed by an infusion at 1 to 5 μ g/kg/min (larger bolus doses may be required in small preterm infants).
- β -Blockers are administered to relax infundibular spasm and reduce the heart rate.
 - Propranolol is given as a 0.1- to 0.3-mg/kg bolus.

Tétralogie de Fallot

TET SPELLS – Traitement



<https://www.starship.org.nz/guidelines/tetralogy-of-fallot/>

Transposition des gros vaisseaux

2 types:

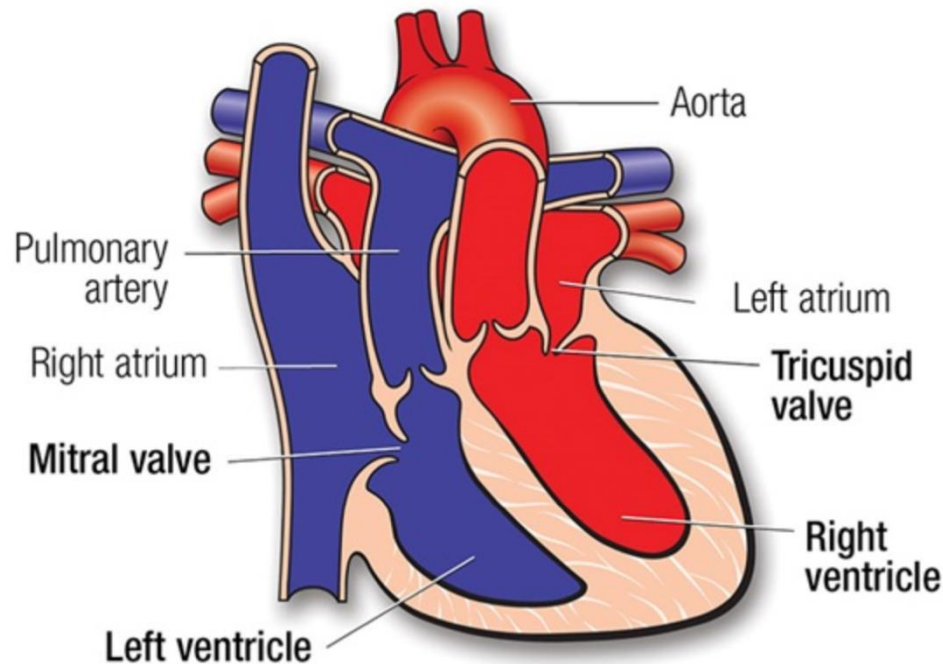
- Dextro-TGV (**D-TGV**) = discordance ventriculo-artérielle
- Levo-TGV (**L-TGV**) = TGV congénitalement corrigée = double discordance

L-TGV

Il y a discordance auriculo-ventriculaire et ventriculo-artérielle

- *Double discordance*

L-Transposition of the Great Arteries (Congenitally Corrected Transposition)



Les valves mitrales
et tricuspides
suivent toujours
leur ventricule
respectif

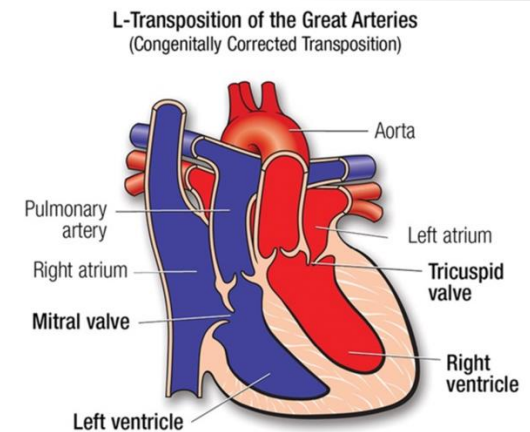
L-TGV

Le sang circule normalement mais le VD et la valve tricuspide sont systémiques

- i.e. sujets à des pressions systémiques

Problèmes surviennent surtout à l'âge adulte

- Dysfonction du VD systémique
- Insuffisance de la valve tricuspide systémique
- Arythmie (typiquement bloc AV complet)



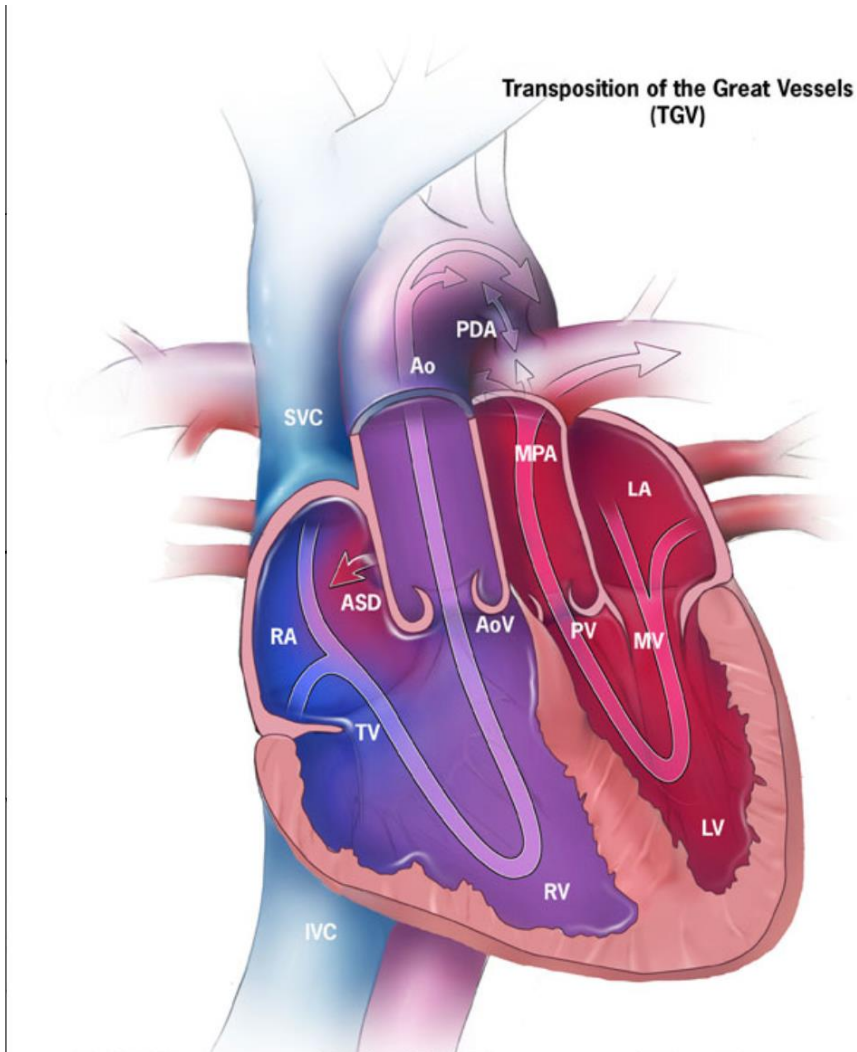
D-TGV

Discordance entre les ventricules et les gros vaisseaux

Donne 2 circulations en parallèle sans aucune oxygénation du sang systémique (incompatible avec la vie)

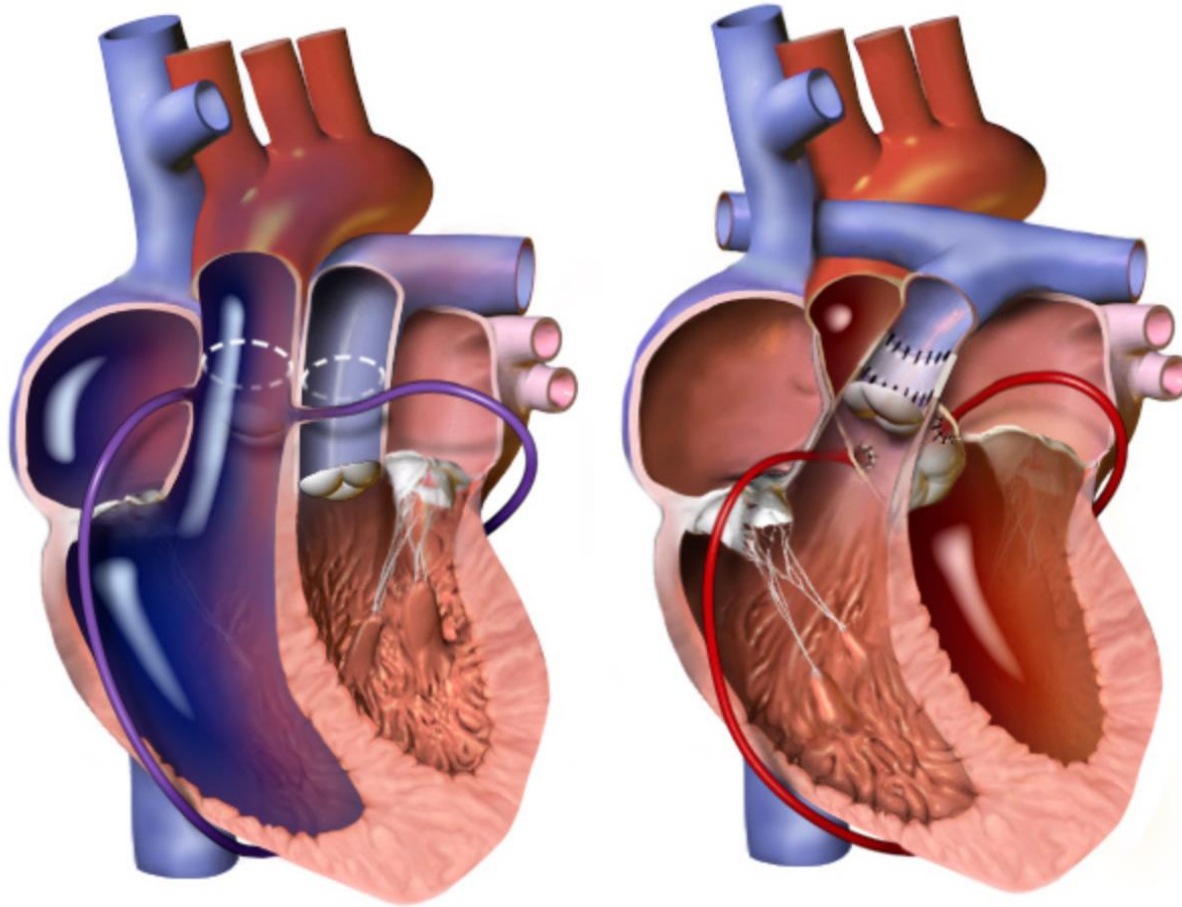
Survie à la naissance dépendante de mixing via FOP et CA (plus septostomie par ballon = procédure de Rashkind)

Les artères coronaires suivent l'aorte



D-TGV

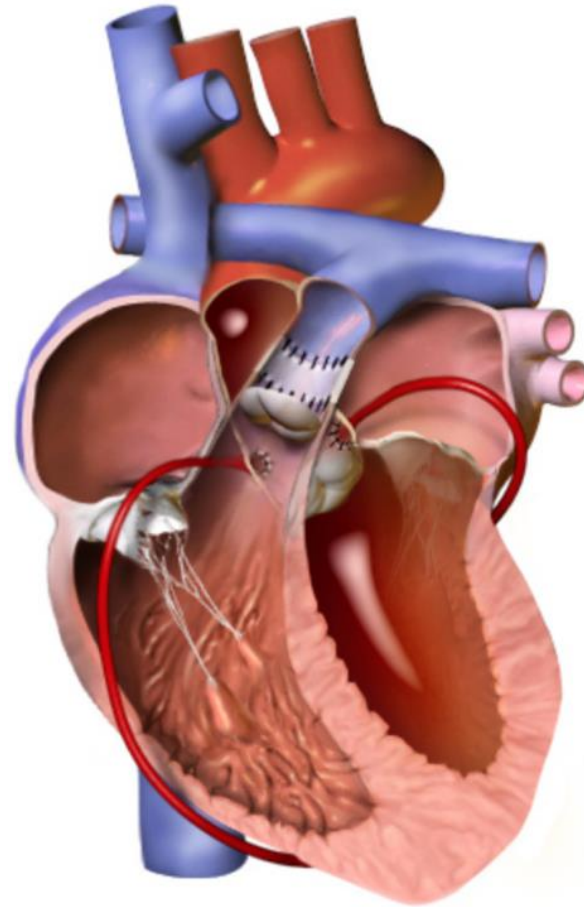
De nos jours correction complète par « switch artériel »



D-TGV

Complications à long terme

- Insuffisance de la valve néo-aortique/anévrisme néoaorte
- Sténose valve néo-pulmonaire/Artère pulmonaire
- Obstruction coronarienne (cause de mortalité #1)
- Arythmie (plus rare)

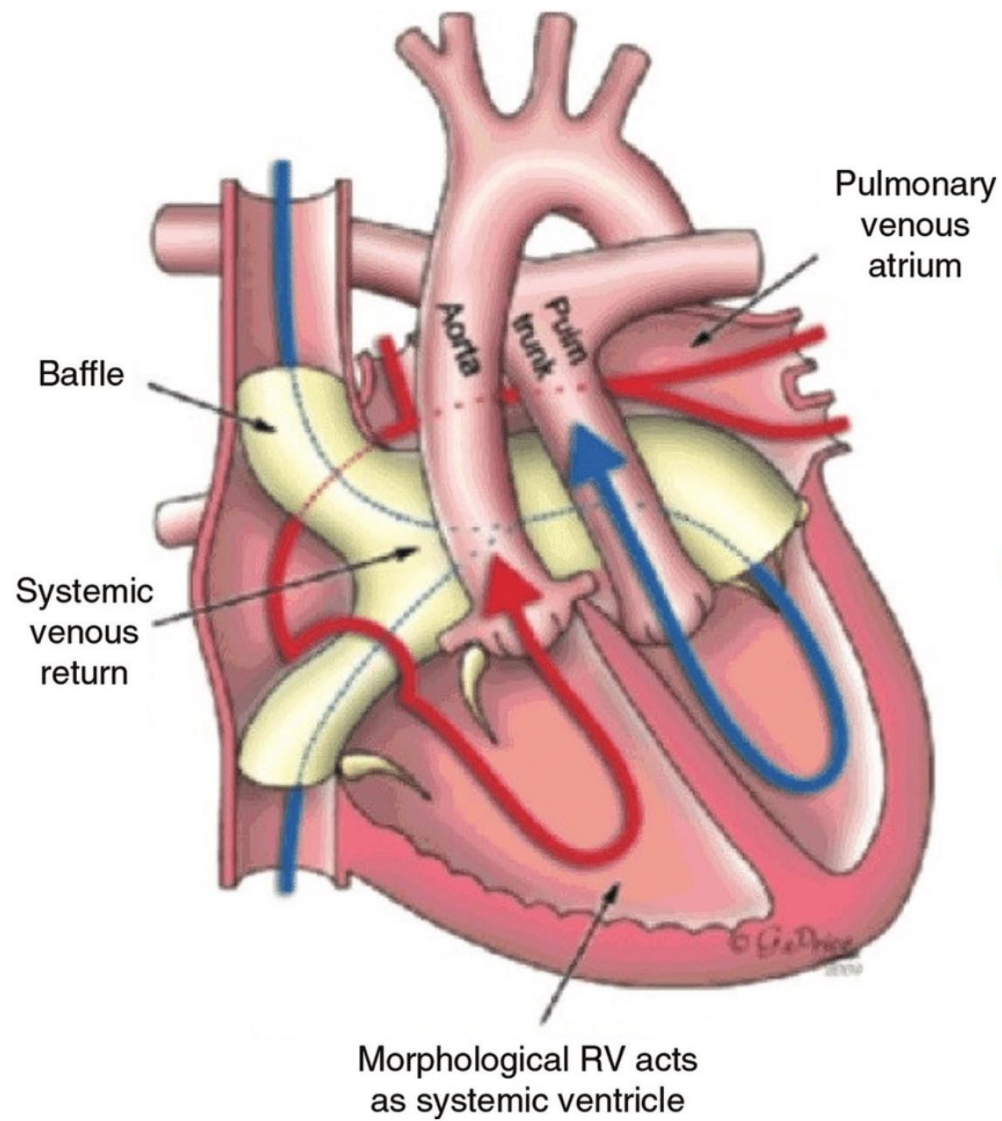


European Journal of Cardio-Thoracic
Surgery 51 (2017) e1–e32

D-TGV

Avant la procédure de « Switch artériel » dans les années 90 (trop complexe à cause du transfert des ostium coronariens), la procédure standard était un « **switch auriculaire** », mieux connu sous le nom de **procédure de Mustard** (ou Senning ou Mustard-Senning)

D-TGV - Mustard



D-TGV - Mustard

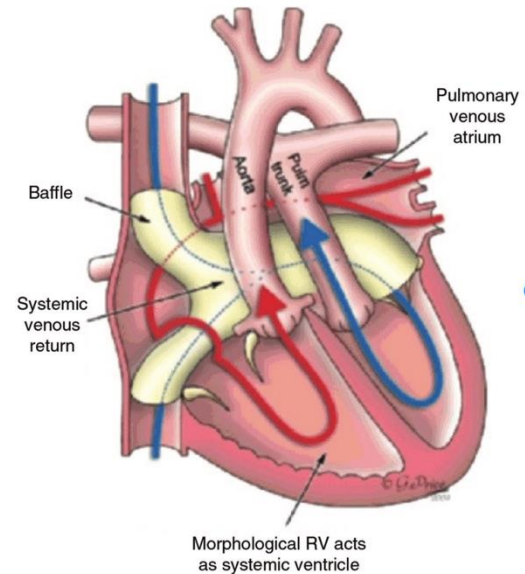
VD demeure systémique – Insuffisance cardiaque

Baffle complexe à l'étage auriculaire

- Baffle leak
- Baffle stenosis
- Thrombose

Chirurgie complexe au niveau des oreillettes

- Risque élevé d'arythmies (brady et tachy, auriculaires et ventriculaires)



FONTAN

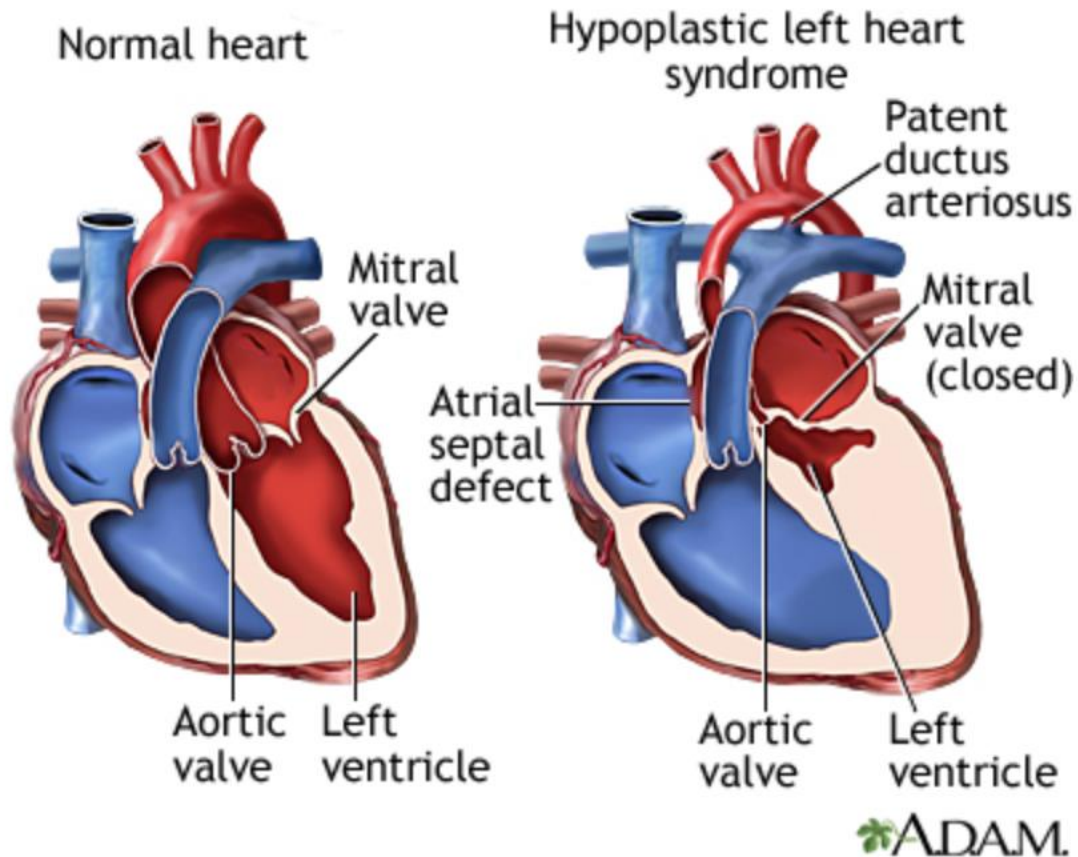
Certaines cardiopathies congénitales complexes sont incompatibles avec une réparation qui inclue deux ventricules travaillant en série

- Parce que l'un des deux ventricules n'est pas développé, ou qu'il existe une obstruction qu'il est impossible de lever ou contourner

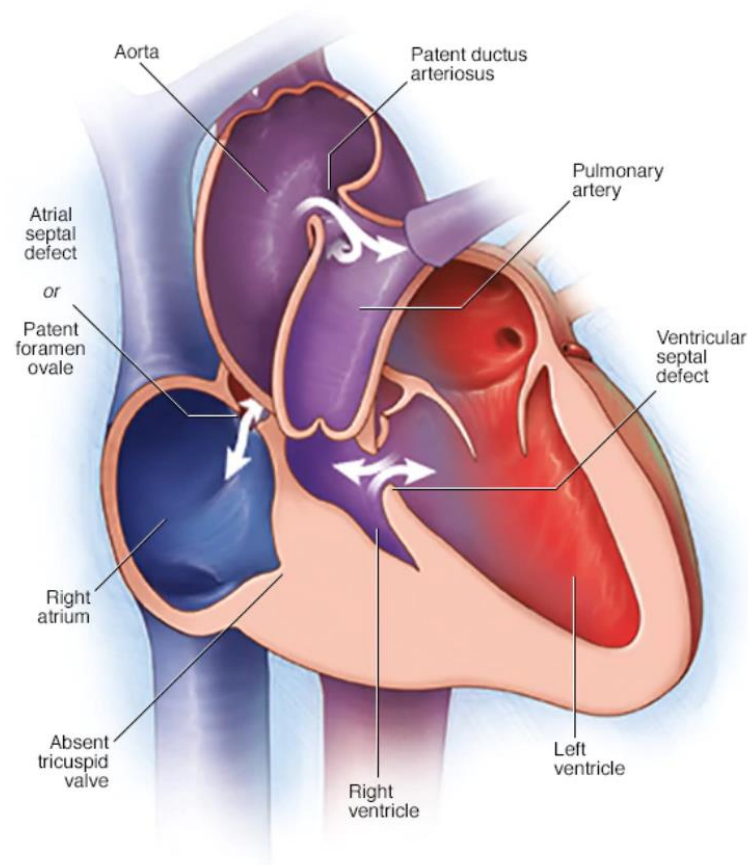
La création d'une circulation de Fontan est une procédure palliative commune à toutes les lésions de type « univentriculaire »

FONTAN

Hypoplastic left heart syndrome



FONTAN



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

Tricuspid atresia

<https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/tricuspid-atresia/symptoms-causes/syc-20368392>

FONTAN

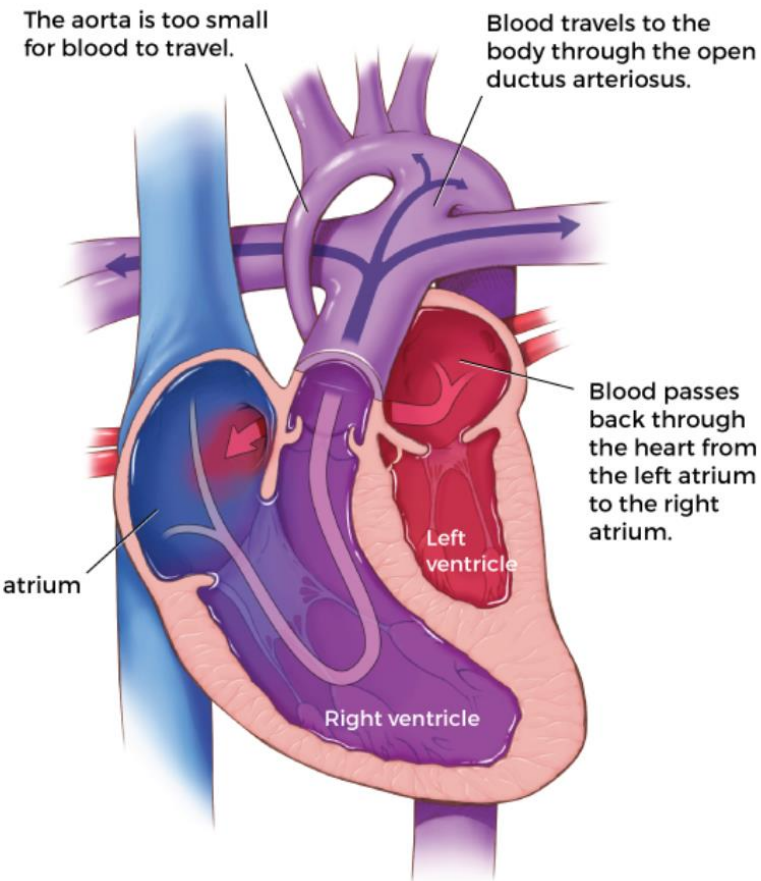
Circulation de Fontan implique:

- Une circulation passive des deux veines caves vers les artères pulmonaires
- Un ventricule unique (droit ou gauche, dépendant de la pathologie initiale) dédié à pomper le sang oxygéné dans l'aorte
- Procédure complète impossible à la naissance (résistances pulmonaires + raisons anatomiques), et donc réalisée en plusieurs étapes successives. La première étape varie selon la malformation

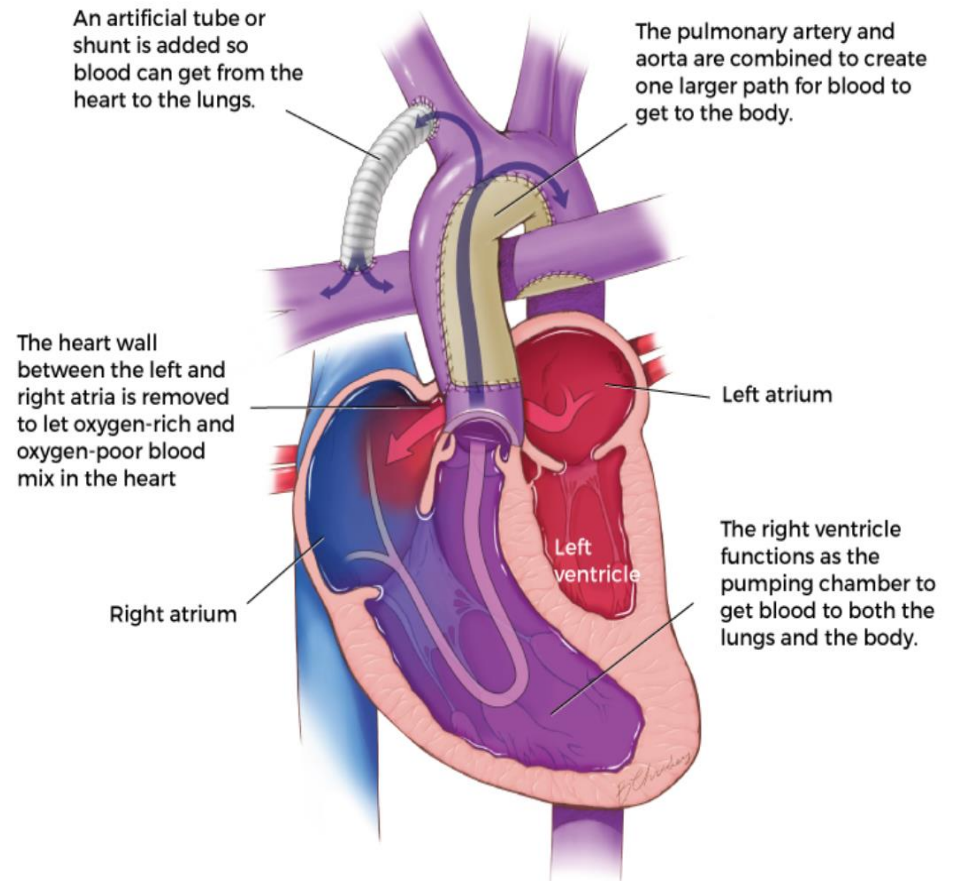
FONTAN - HLHS

Étape 1 : Procédure de Norwood (dans les 2 premières semaines de vie)

HLHS Heart

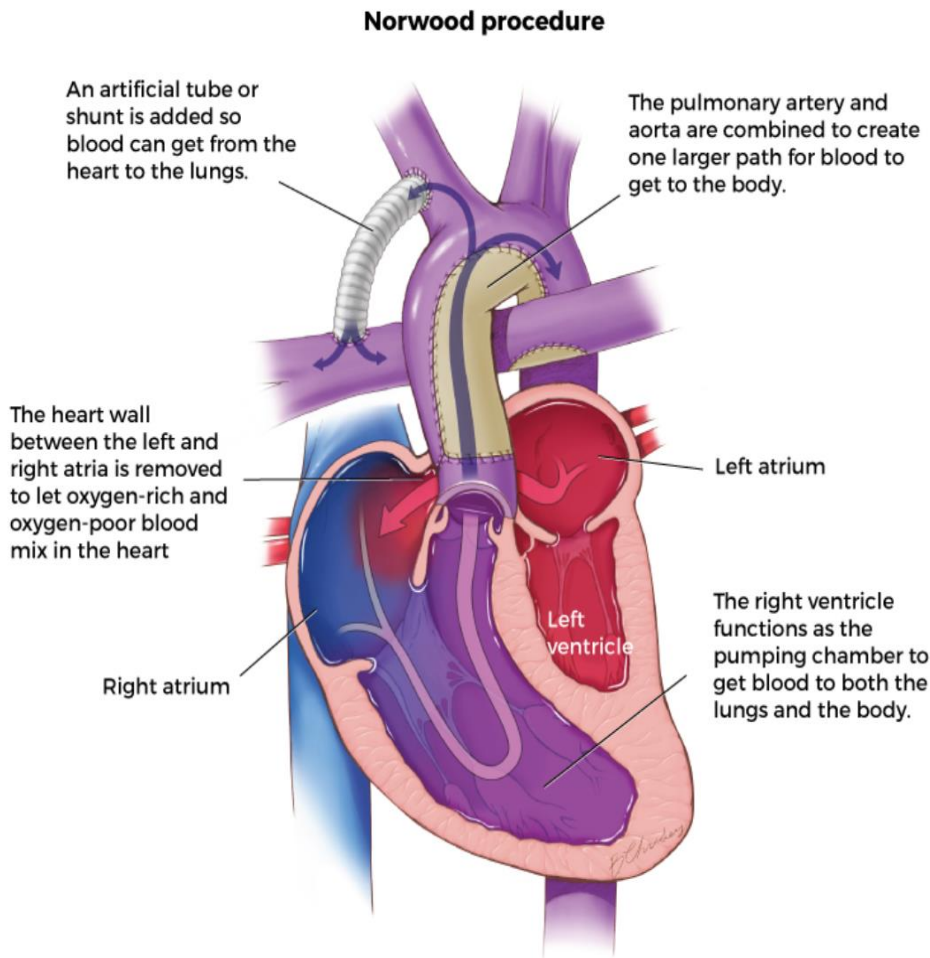


Norwood procedure



FONTAN - HLHS

Étape 1 : Procédure de Norwood (dans les 2 premières semaines de vie)



Création d'une néoaorte avec l'aorte primitive + artère pulmonaire, qui connecte au VD

Création d'une large CIA

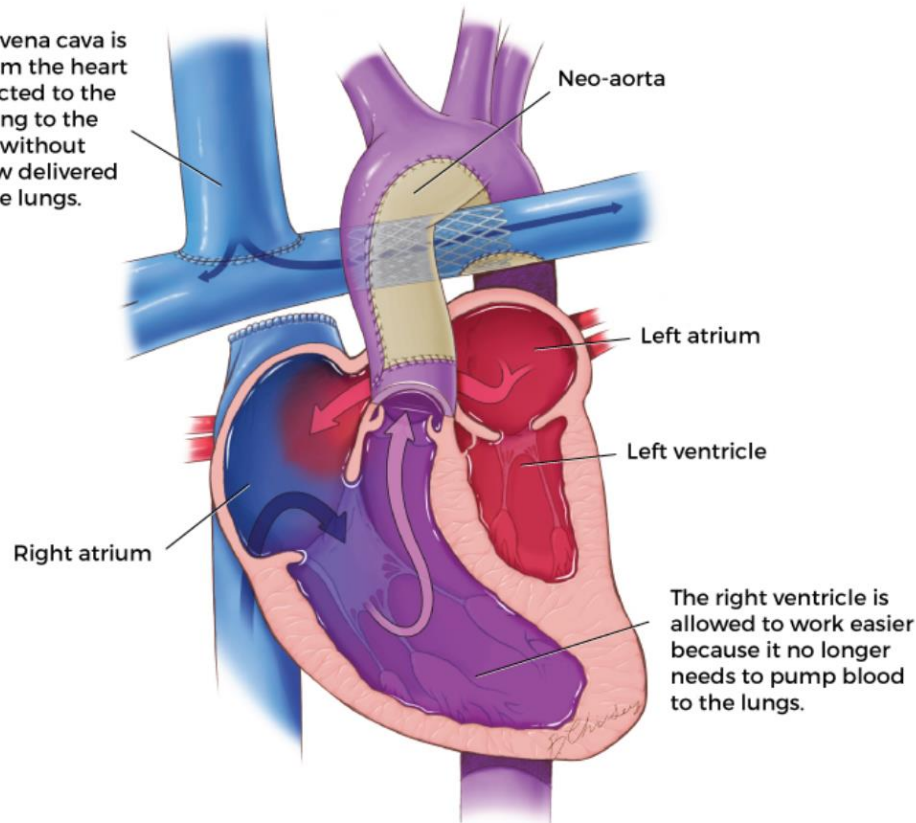
BT shunt

FONTAN - HLHS

Étape 2 : Procédure de Glenn (ou hémi-Fontan) (4 - 6 mois)

Glenn procedure

The superior vena cava is detached from the heart and is connected to the arteries leading to the lungs. Blood without oxygen is now delivered directly to the lungs.

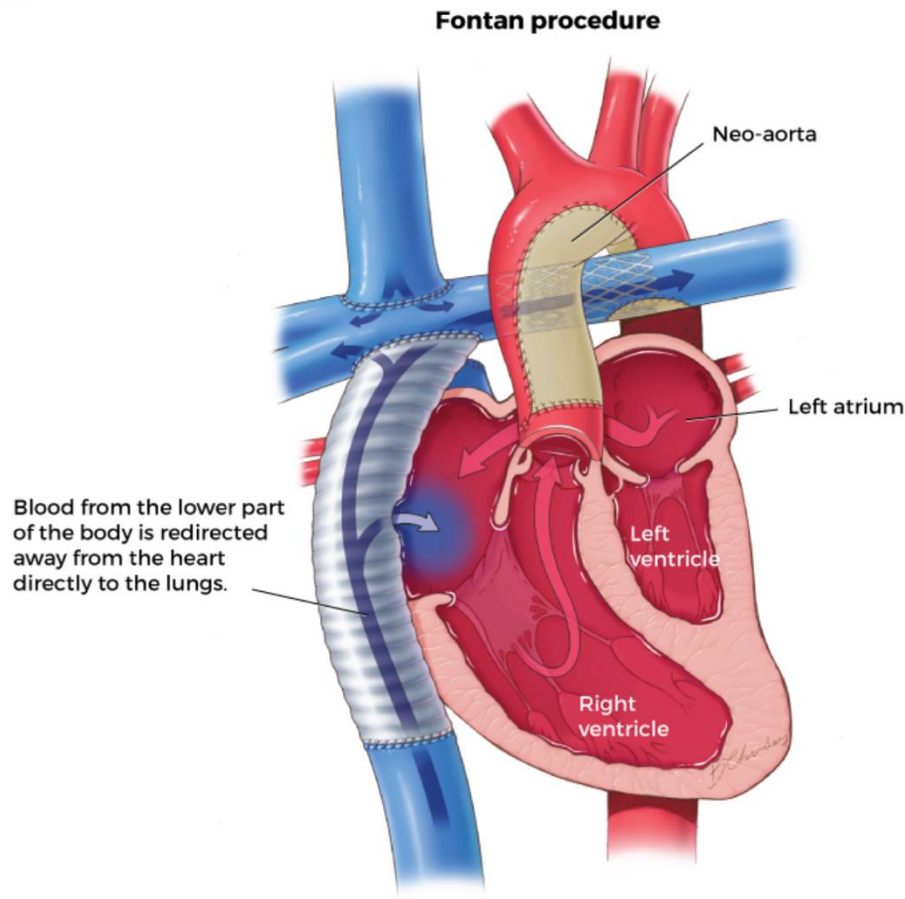


Résection du BT shunt

Anastomose de la VCS
à l'artère pulmonaire
droite

FONTAN - HLHS

Étape 3 : Procédure de Fontan (18 mois à 3 ans)



Anastomose avec greffon synthétique de la VCI à l'artère pulmonaire droite

Fenestration avec l'OD (safety shunt)

Circulation pulmonaire entièrement isolée de la circulation systémique, et entièrement passive

FONTAN

Débit sanguin pulmonaire dépendant de:

- Connections cavopulmonaires non-obstruées
- Résistances vasculaires pulmonaires basses
- Pressions OG basses

Complications à long terme

- Congestion hépatique ad cirrhose
- Dysfonction ventricule systémique
- Thromboses
- Sténose de conduits
- Arythmies (surtout Fontan intra-cardiaque)
- Hypoxémie (shunt résiduel, développement de collatérales)
- « Protein-losing enteropathy » (congestion lymphatique)
- Hypertension pulmonaire

FONTAN

Anesthésie et Fontan

- Obtenir toutes les informations sur l'état du Fontan, imageries, pace/défib, anticoagulation, atteinte d'organes cibles
- Maintenir le gradient veineux systémique - artériel pulmonaire
 - Hypovolémie mal tolérée : minimiser NPO, gestion liquidienne serrée
 - Éviter tout ce qui augmente RVP (hypoxémie, hypercarbie, acidose...)
 - Éviter VPP à pressions élevées
 - Si possible favoriser ventilation spontannée (régionale pas toujours possible, vénodilatation avec rachi pourrait être mal toléré
 - Maximiser temps expiratoire, éviter PEEP excessif
 - Épidurale faisable pour obstétrique et C/S, monitoring invasif à considérer fortement
 - LSC pas impossible mais pneumopéritoine faible pression, progressif, peut devoir abandonner

Conclusion

- Vous allez voir de plus en plus de patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale pour chirurgie non cardiaque
- Si vous connaissez l'anatomie de votre patient et comprenez sa physiologie, les considérations anesthésiques découleront d'elles-mêmes
- N'hésitez pas à demander conseil à un collègue ou au cardiologue traitant du patient
- La plupart des patients avec anomalie simple réparée peuvent être traités comme n'importe quel patient

Références intéressantes

Mayoclinic.org (excellents schémas des pathologies)

<https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/index.html>

(Site du CDC avec bonne explication des pathologies)

Cannesson, Maxime et al. « Anesthesia for Noncardiac Surgery in Adults with Congenital Heart Disease ». *Anesthesiology* 2009; 111:432–40

Stout, Karen K et al. « 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines » *Circulation* 2019;139:e637–e697