

Hôpital de Montréal
pour enfants
Centre universitaire
de santé McGill



Montreal Children's
Hospital
McGill University
Health Centre

L'Adulte avec une Pathologie Cardiaque Congénitale Nécessitant une Chirurgie Non- Cardiaque Urgente

Vincent Collard, MDCCM, FRCPC

AAQ

5 Avril 2014

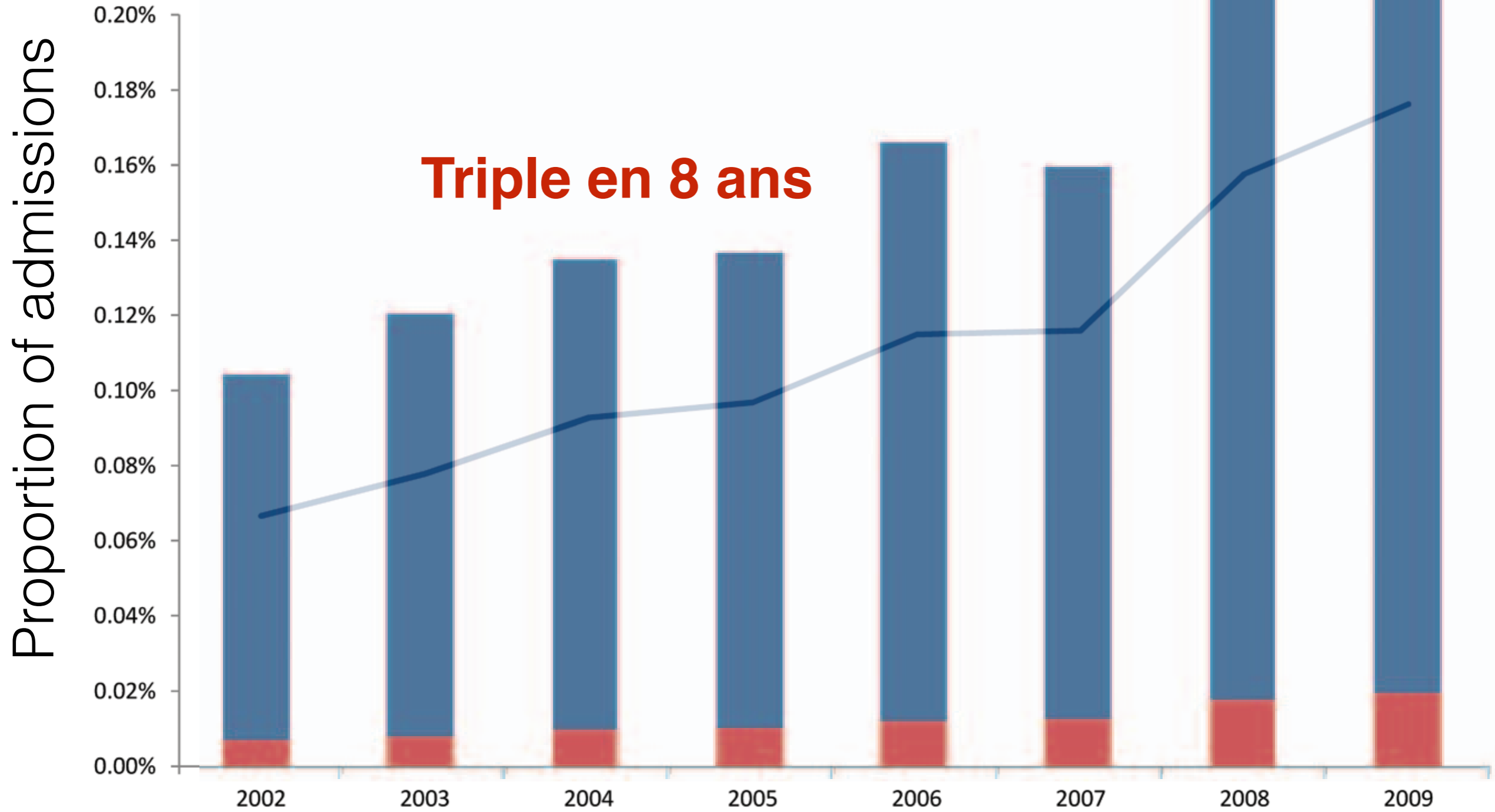
Objectifs

- Décrire les pathophysiologies cardiaques congénitales adultes (ACHD) les plus fréquentes
- Comprendre les implications pour l'anesthésiste lors de la prise en charge de ces patients
- Développer une approche pour l'évaluation de ces patients

Malformations Cardiaques Congénitales

- Composent 0.5-0.8 % des naissances
- 85% de ces enfants survivent jusqu'à l'âge adulte
- Prévalence chez l'adulte de 4:1000
 - État-Unis: ~800 000 patients (environ 500 000 pathologies complexes)
 - Canada: ~80 000 patients

ACHD pour Chirurgie Non-Cardiaque



Centres Adultes Spécialisés

Aux États-Unis, seulement 10% patients ACHD complexes sont traités en centres adultes spécialisés

	ACHD Cohort	Comparison Cohort	
	n = 10,004	n = 37,581	
	n (%)	n (%)	P Value
Age (yr, mean ± SE)	57.6 (±0.3)	58.1 (±0.2)	0.0192
Female	5,520 (55.2)	21,005 (56.0)	0.18
Race			0.06
White	6,140 (81.8)	23,374 (82.7)	
Black	534 (7.1)	1,885 (6.7)	
Hispanic	469 (6.3)	1,547 (5.5)	
Asian	136 (1.8)	559 (2.0)	
Native American	39 (0.5)	150 (0.5)	
Others	185 (2.5)	754 (2.7)	
Nonelective status	4,717 (47.2)	17,659 (46.8)	0.67
Payer			<0.001
Medicare	4,313 (43.2)	15,900 (42.4)	
Medicaid	781 (7.8)	2,988 (8.0)	
Private	4,296 (43.0)	15,527 (41.4)	
Self-Pay	254 (2.5)	1,384 (3.7)	
Others	342 (3.4)	1,728 (4.6)	
Operation by surgical service			<0.001
ENT	225 (2.3)	969 (2.6)	
General surgery	3,514 (35.1)	13,329 (35.5)	
Gynecologic	770 (7.7)	3,078 (7.5)	
Neurosurgery	1,201 (12.0)	4,881 (13.0)	
Orthopedic	2,991 (29.9)	12,061 (29.2)	
Thoracic	1,596 (13.9)	4,563 (12.1)	
Urologic	597 (6.0)	2,445 (6.5)	
Hospital size			<0.001
Small	6,812 (68.1)	24,916 (66.3)	
Medium	2,153 (21.5)	8,553 (22.8)	
Large	1,038 (10.4)	4,112 (10.9)	
Hospital teaching status			<0.001
Nonteaching	5,901 (58.9)	19,493 (51.9)	
Teaching	4,103 (41.1)	18,088 (48.1)	
van Walraven score (mean ± SE)	3.4 ± 0.8	3.1 (±0.7)	0.68

Dans un Hôpital près de chez vous!

- Garde un samedi après-midi...
- Patient de 25 ans nécessitant une appendicectomie par laparoscopie
- Réparation pour une Tétralogie de Fallot à l'âge de 3 mois

En Obstétrique aussi...

- Patiente de 25 ans se présentant pour un accouchement
- Opération de Fontan à l'âge de 3 ans

Recette # 1

Prémédication avec Versed et/ou Ketamine

Préoxygénation

1 Syringe Remifentanyl, titrer par Pression et Rythme

1 Syringe Propofol titrer par effect

Ajouter les gaz inhérents comme nécessaire

Maintenir la précharge et la postcharge

Éviter l'Hypoxie et l'Hyperventilation

Éviter l'Hypertension et la Tachycardia

Éviter l'Hypotension et la Bradycardia

Monitoriser pour les arythmie

Approche pour l'Évaluation du Patient ACHD

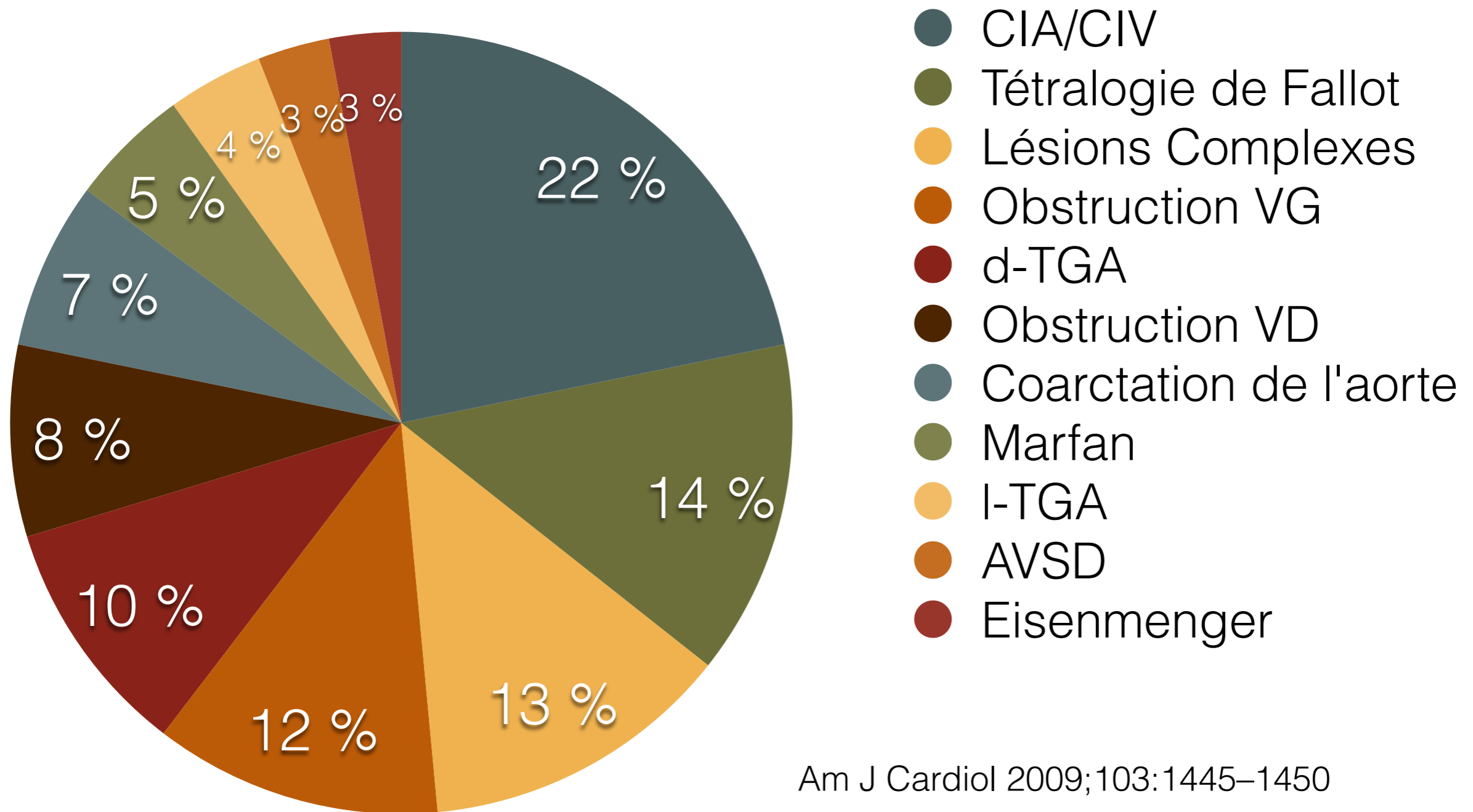
- Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale
- Types de réparation
- Facteurs de risque pré-réparation
- Conséquences de la réparation
- Considérations particulières

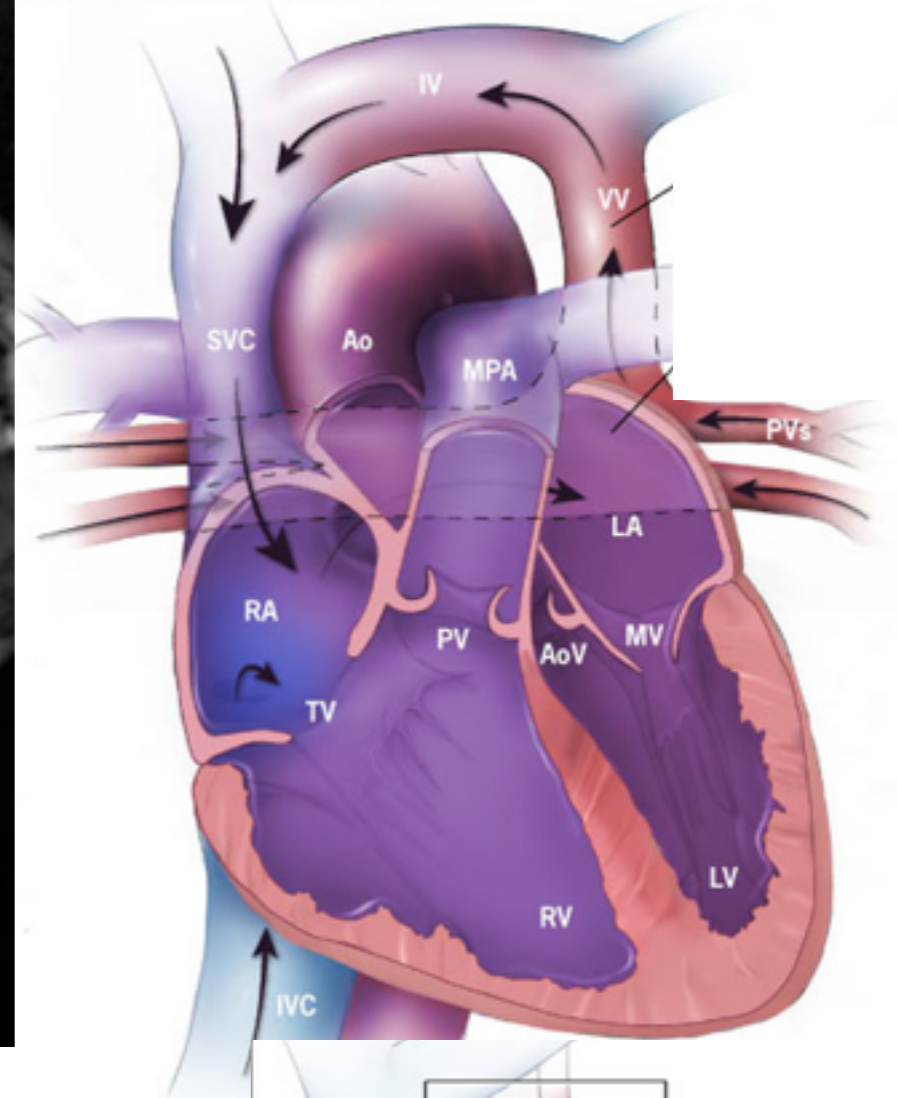
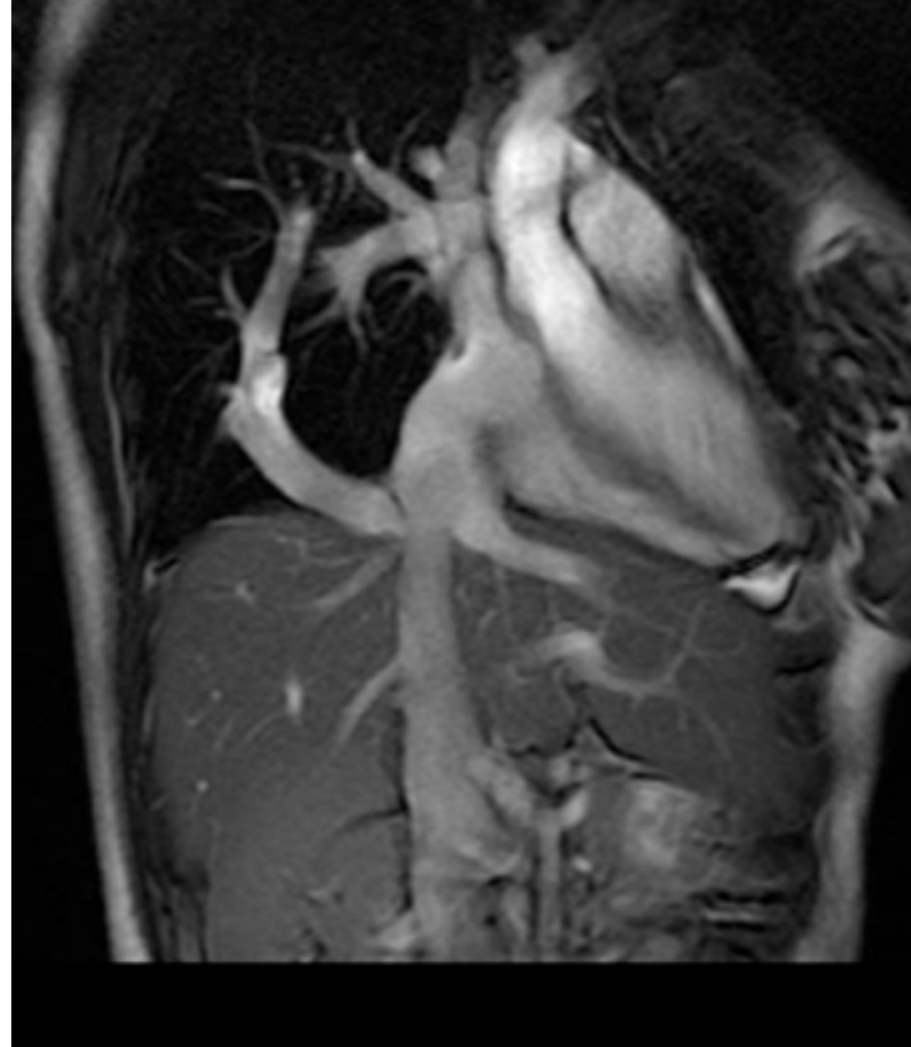
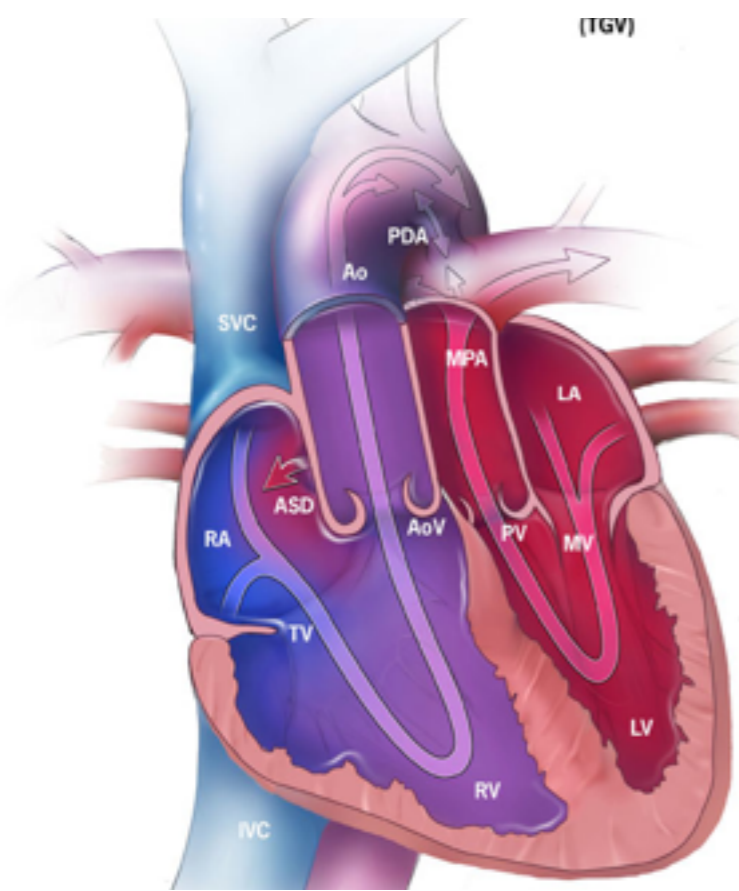
Approche pour l'Évaluation du Patient ACHD

- **Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale**
- Types de réparation
- Facteurs de risque pré-réparation
- Conséquences de la réparation
- Considérations particulières

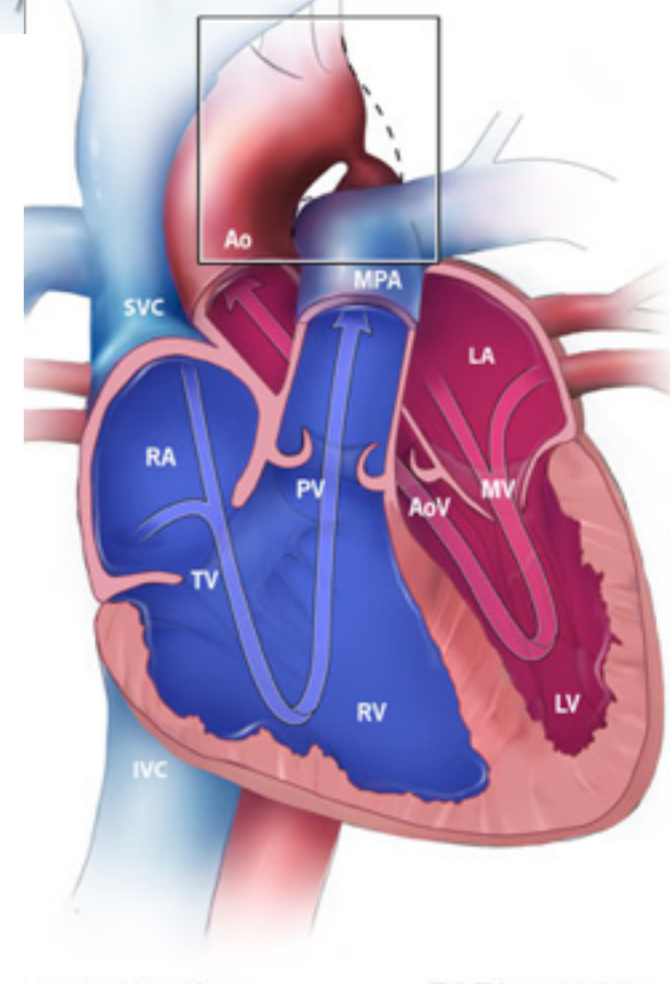
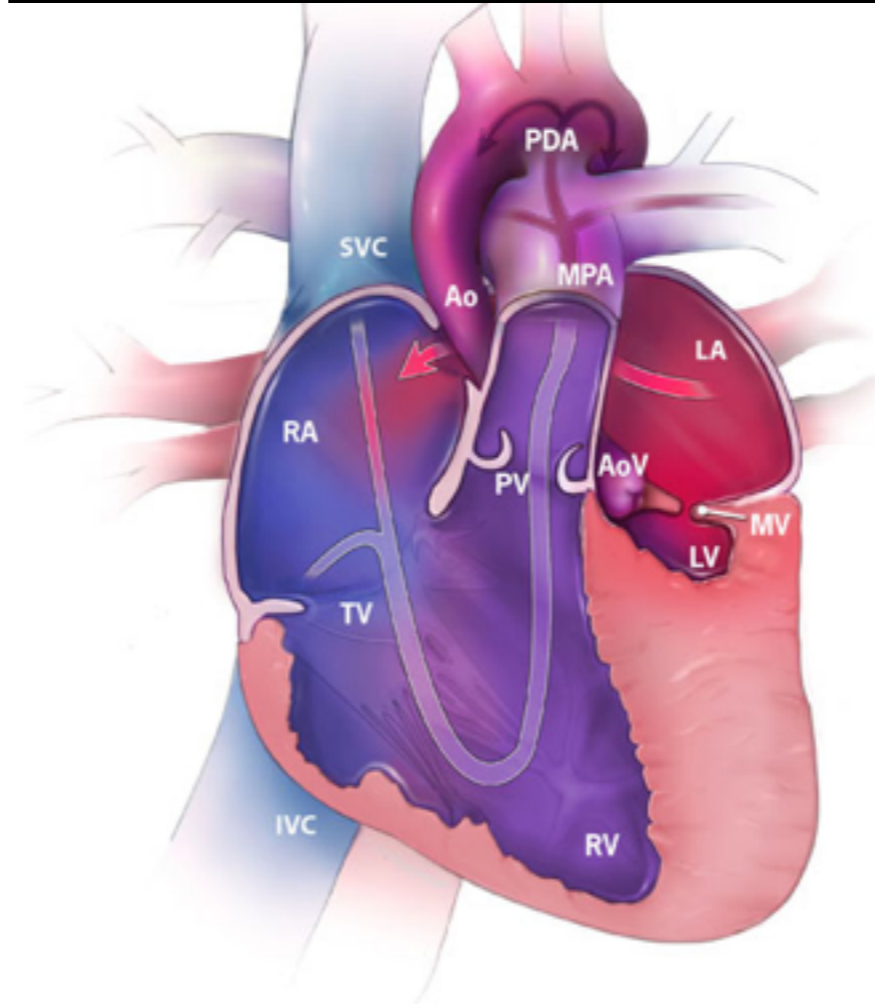
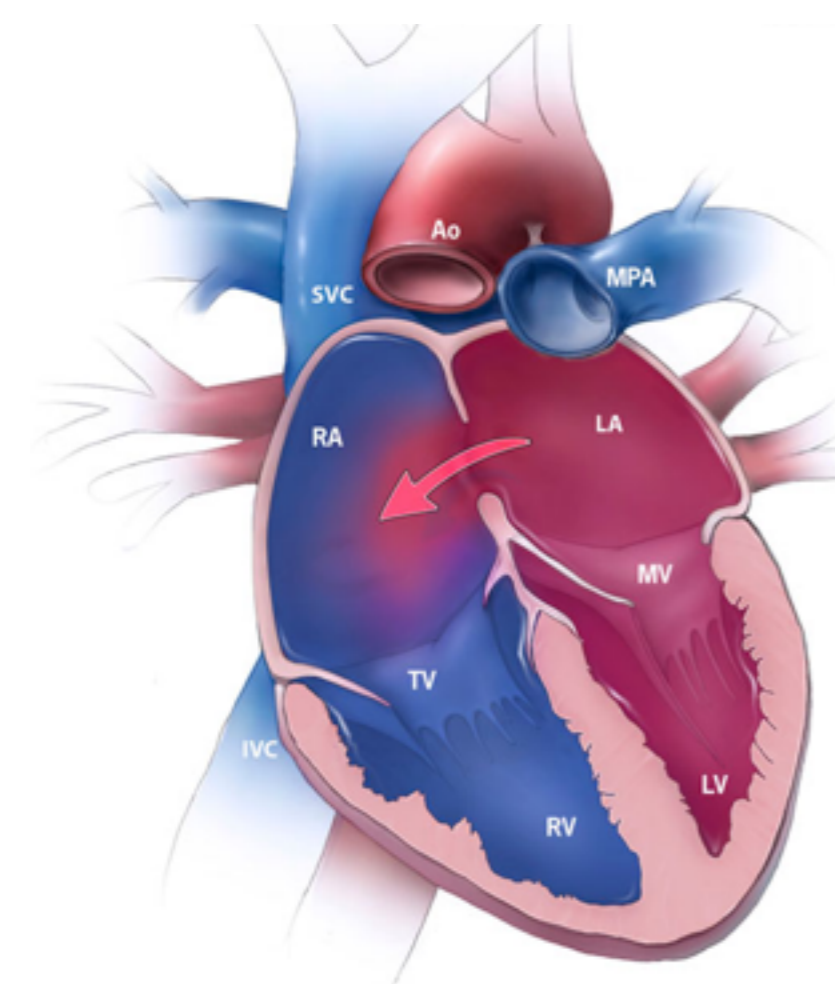
Congenital Heart Disease	Number of Cases	Percentage
Ventricular septal defect	167	39
Ostium secundum atrial septal defect	54	12.6
Pulmonary valve stenosis	33	7.7
Patent ductus arteriosus	23	5.4
Transposition of the great vessels	19	4.4
Complete atrioventricular canal	18	4.2
Aortic stenosis	18	4.2
Tetralogy of Fallot	18	4.2
Aortic coarctation and aortic arch hypoplasia	14	3.3
Common arterial trunk	6	1.4
Pulmonary artery anomalies	6	1.4
Single ventricle	5	1.2
Obstructive hypertrophic cardiomyopathy	5	1.2
Ostium primum atrial septal defect	4	0.9
Hypoplastic left heart syndrome	4	0.9
Other unspecified cardiac anomalies	4	0.9
Pulmonary atresia with ventricular septal defect	3	0.7
Benign cardiac tumor	3	0.7
Dextrocardia	3	0.7
Pulmonary atresia with intact septum	2	0.5
Ebstein's anomaly	2	0.5
Subaortic stenosis	2	0.5
Right-sided aortic arch	2	0.5
Mitral valve dysplasia	2	0.5
Endocardial fibroelastosis	2	0.5
Double-outlet right ventricle	1	0.2
Restrictive hypertrophic cardiomyopathy	1	0.2
Triatrial heart	1	0.2
Tricuspid atresia	1	0.2
Tricuspid valve dysplasia	1	0.2
Endomyocardial fibrosis	1	0.2
Total anomalous pulmonary venous connection	1	0.2
Partial anomalous pulmonary venous connection	1	0.2
Situs inversus	1	0.2
Total	428	100

Incidence Chez l'Adulte





BR



Ratio entre la Circulation Pulmonaire et Systémique ($Q_p:Q_s$)

- Q_p = Débit Pulmonaire
- Q_s = Débit Systémique

- $Q_p:Q_s = 1$ Même Débit Systémique et Pulmonaire
- $Q_p:Q_s > 1$ Shunt Net Gauche-Droit
- $Q_p:Q_s < 1$ Shunt Net Droit-Gauche

Débit Pulmonaire Augmenté

Sang Veineux Pulmonaire Retourne Artères Pulmonaires

CIA
CIV
CA
Canal AV
RAVP

$$Q_p:Q_s > 1$$



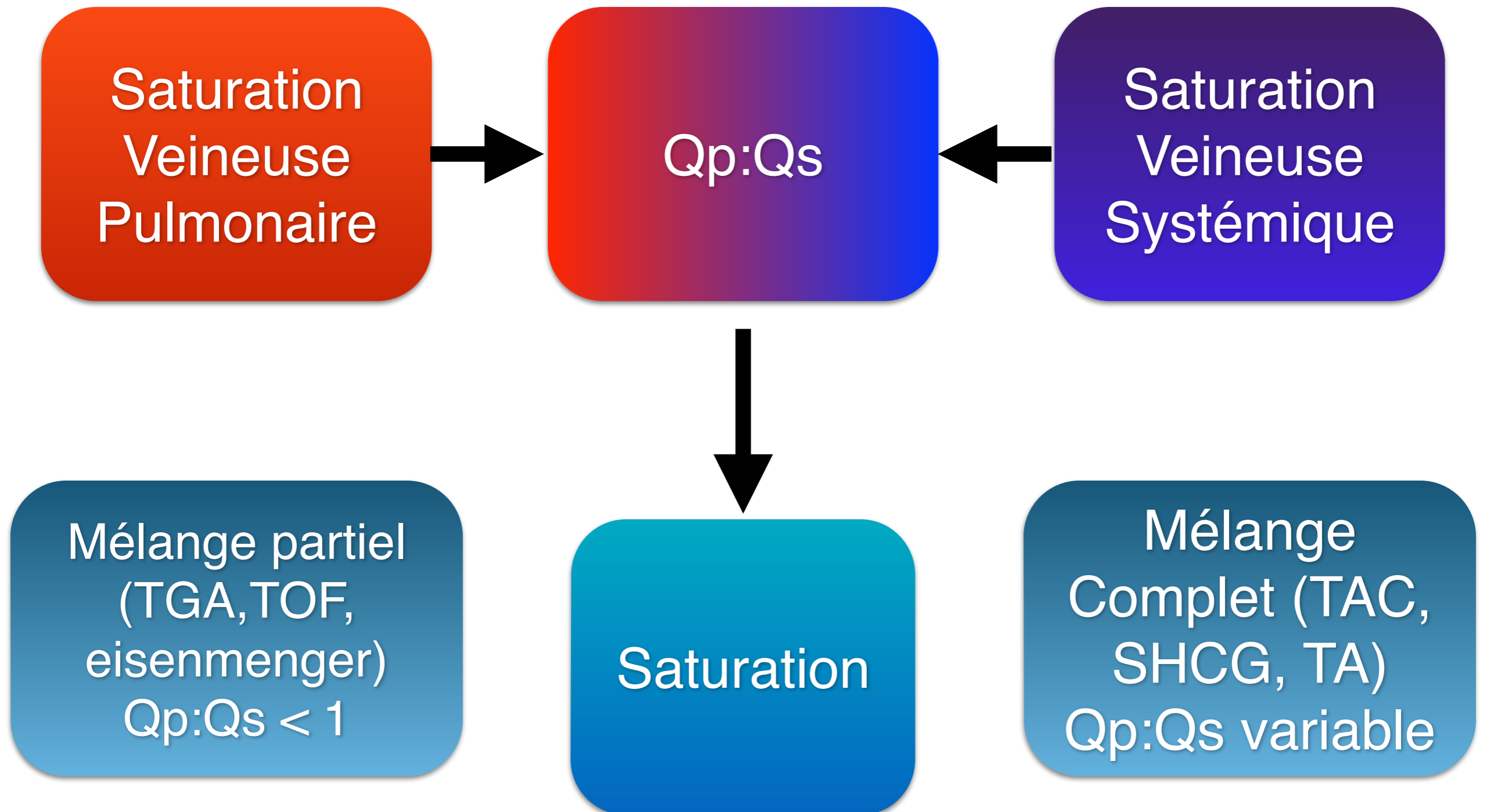
Congestion
Pulmonaire

HTN
Pulmonaire

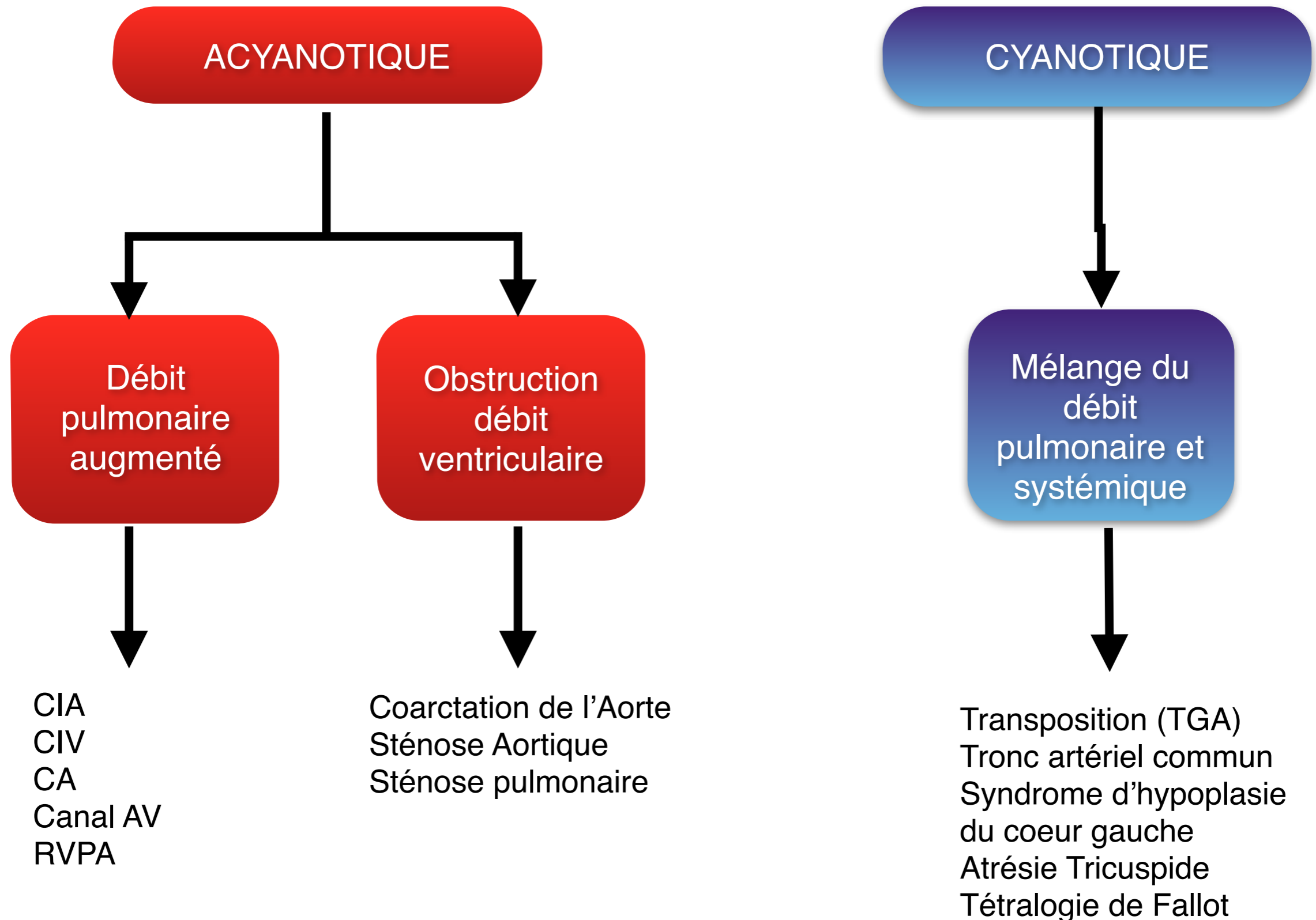
Hypoperfusion
Systémique

Cyanotique

Sang Veineux Central Retourne à l'Aorte



Classification



Approche pour l'Évaluation du Patient ACHD

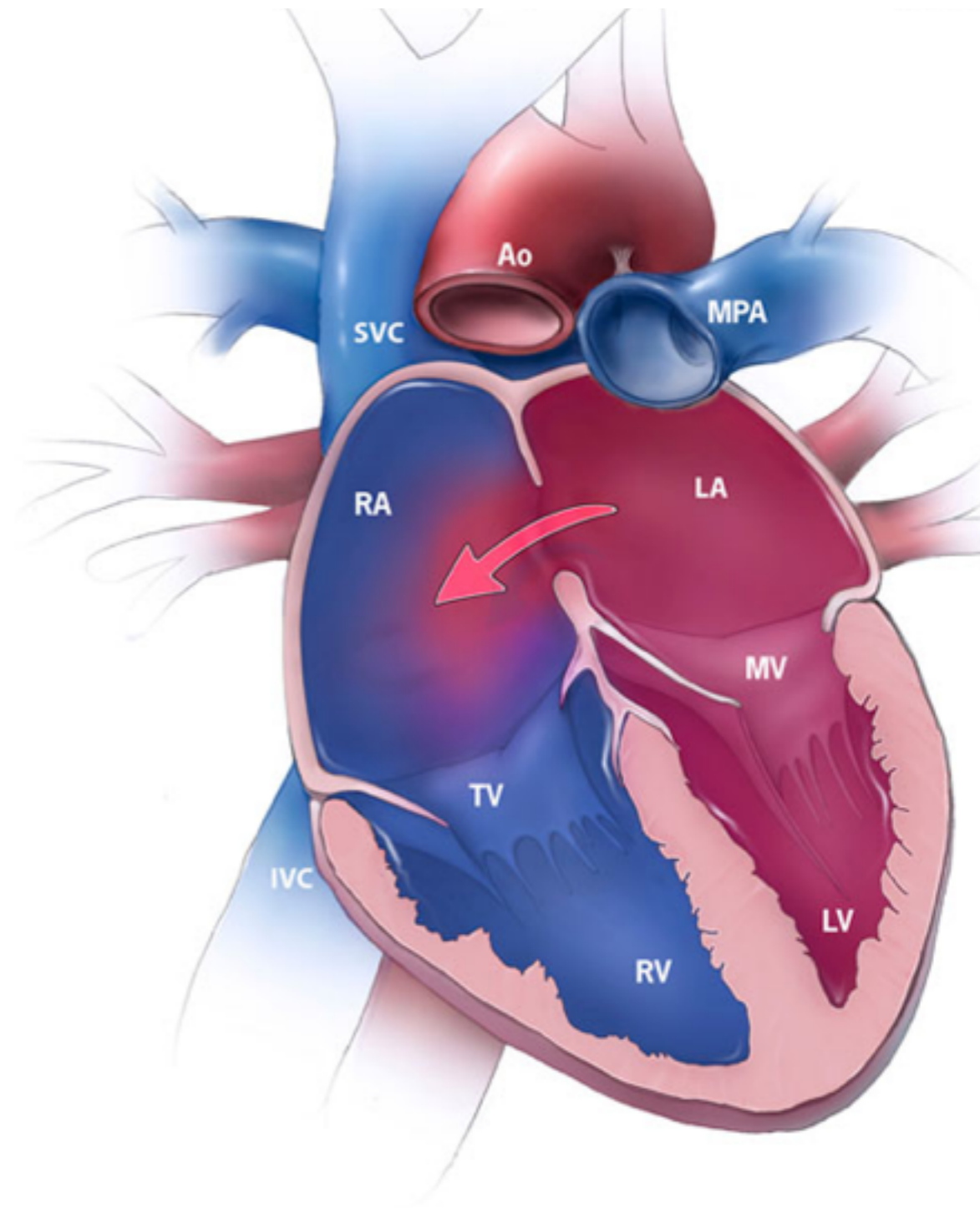
- Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale
- **Types de réparation**
- Facteurs précédant la réparation
- Conséquences de la réparation
- Considérations particulières

Types de Réparation

1. Lésion Non-Opérée
2. Réparation Complète (Anatomique)
 1. Simple
 2. Complexe
3. Réparation Palliative (Physiologique)
 1. Biventriculaire
 2. Univentriculaire

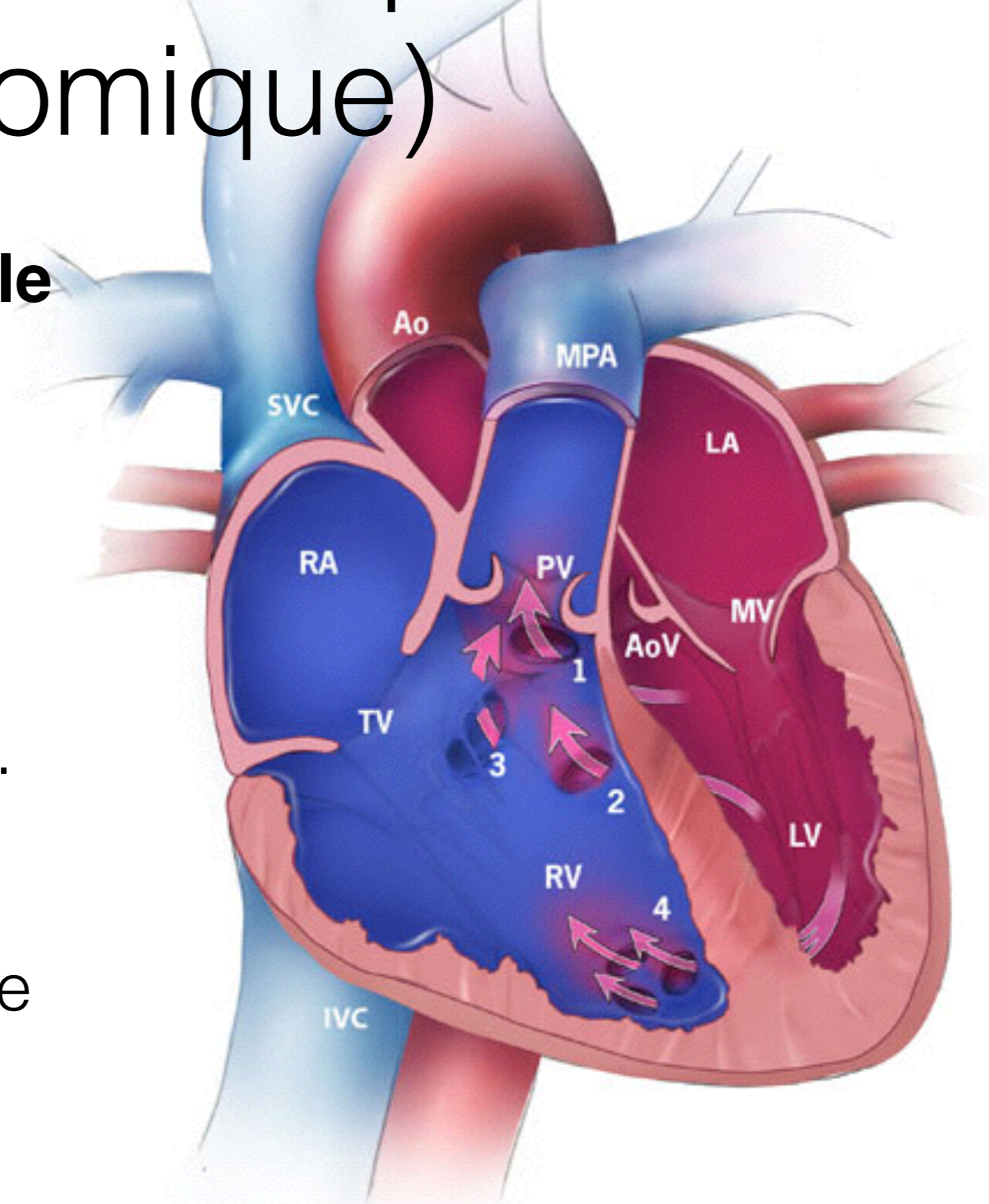
Lésion Non-Opérée

- Communication Interauriculaire
- Communication Interventriculaire Restrictive
- Valve Aortique Bicuspide
- Prolapsus de la Valve Mitrale
- Transposition Corrigée des Gros Vaisseaux (L-TGA)
- Rarement lésions sévères non réparées (immigrants...)



Réparation Complète (Anatomique)

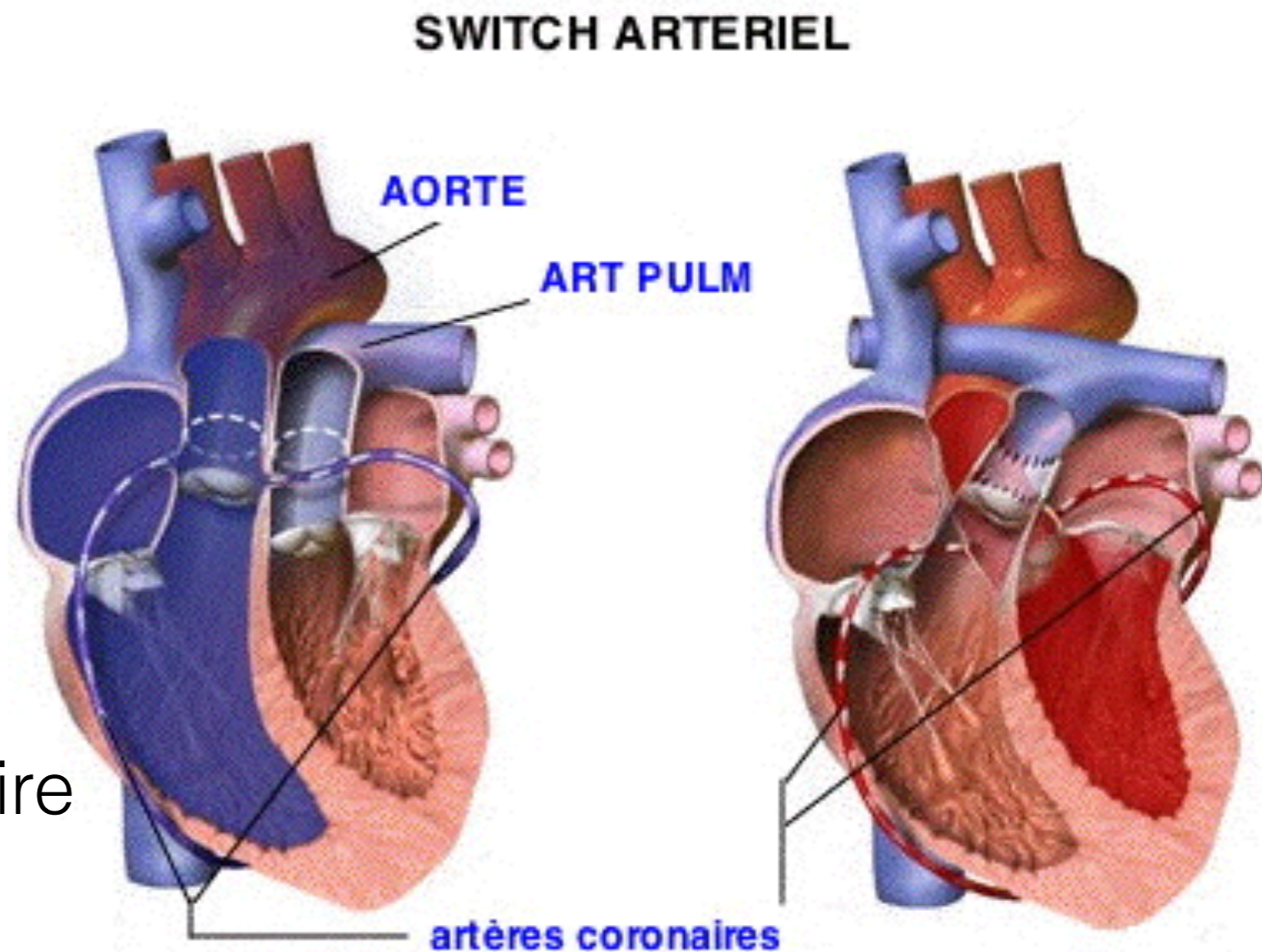
- **Reconstruction Simple**
 - Patch pour CIA, CIV
 - Ligature CA
 - Dispositif Occlusif....
 - Anastomose
Coarctation de l'aorte



Réparation Complète (Anatomique)

- **Reconstruction Complexe**

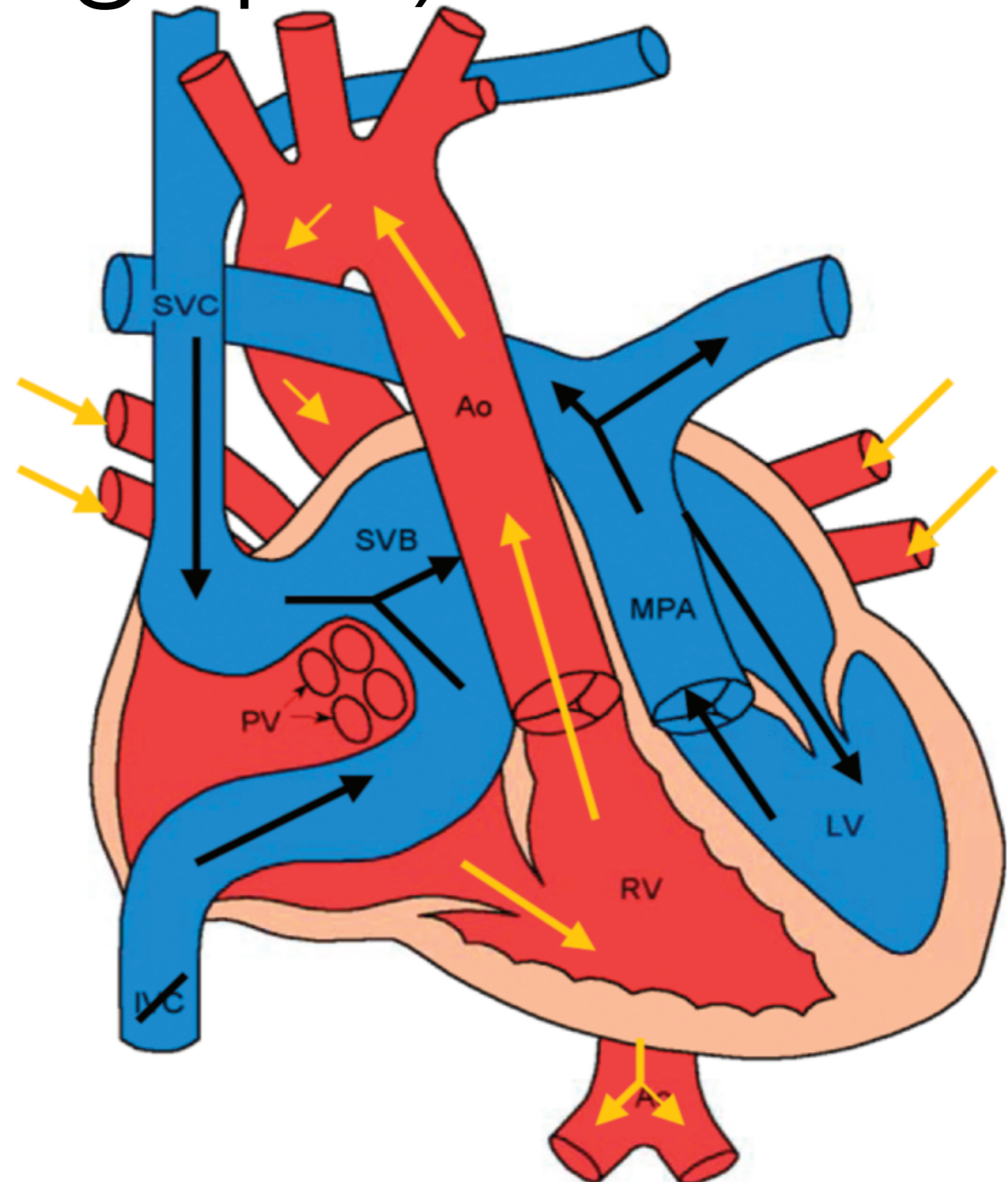
- Valves (réparation, remplacement)
- Switch Artériel (Jatene) d-TGA
- Patch Trans-Annulaire + CIV (TOF)



Réparation Palliative (Physiologique)

- **Réparation Biventriculaire**

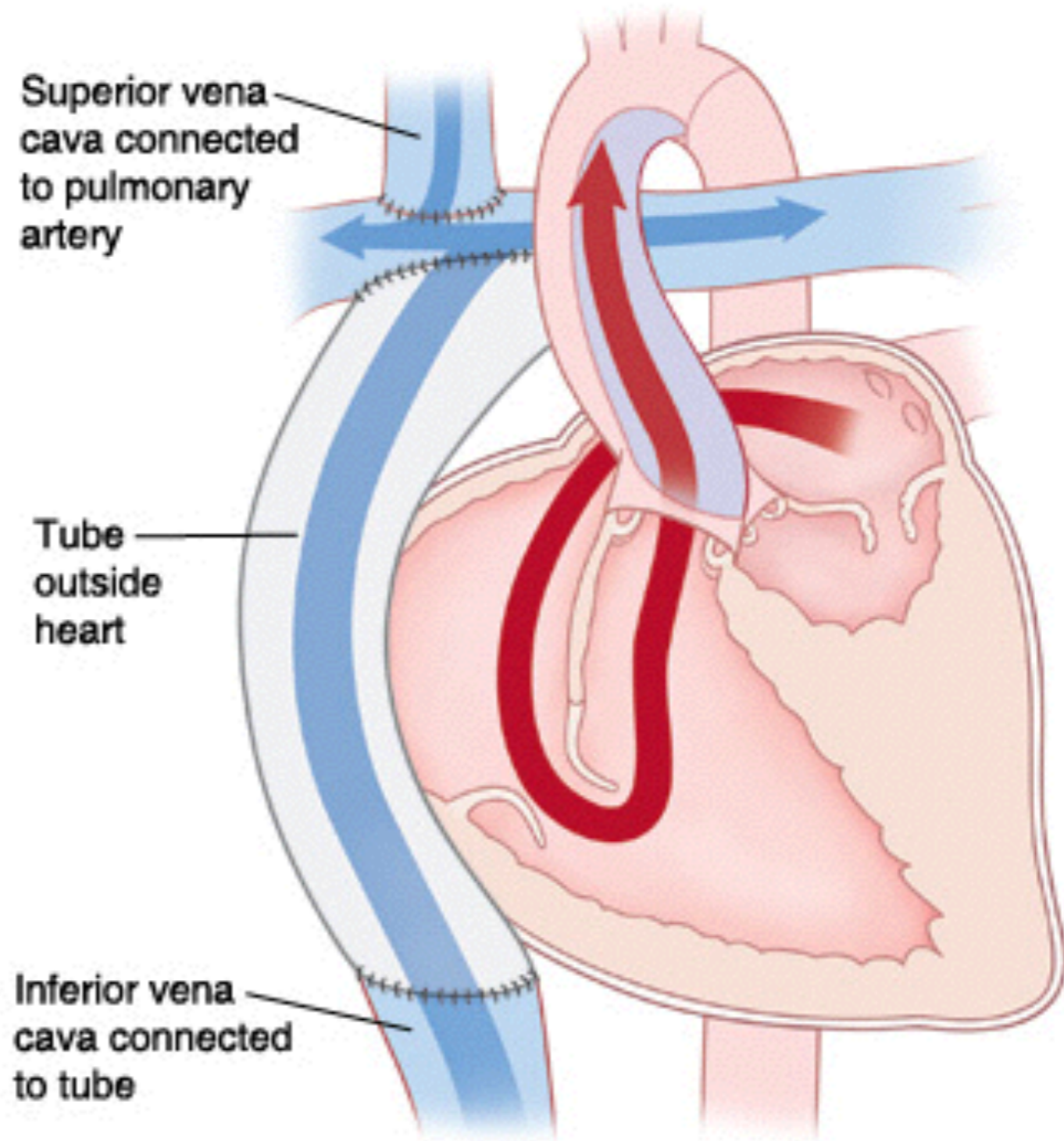
1. Switch Auriculaire (Procédure de Mustard ou Senning)
2. Shunt, Cerclage de l'artère pulmonaire (TOF)



Réparation Palliative (Physiologique)

- **Réparation Univentriculaire**

1. Shunt, Norwood, Hybrid Stage 1
2. Glenn Bidirectionnel, Fontan



Approche pour l'Évaluation du Patient ACHD

- Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale
- Types de réparation
- **Facteurs de risque pré-réparation**
- Conséquences de la réparation
- Considérations particulières

Facteurs de Risque Pré-Réparation

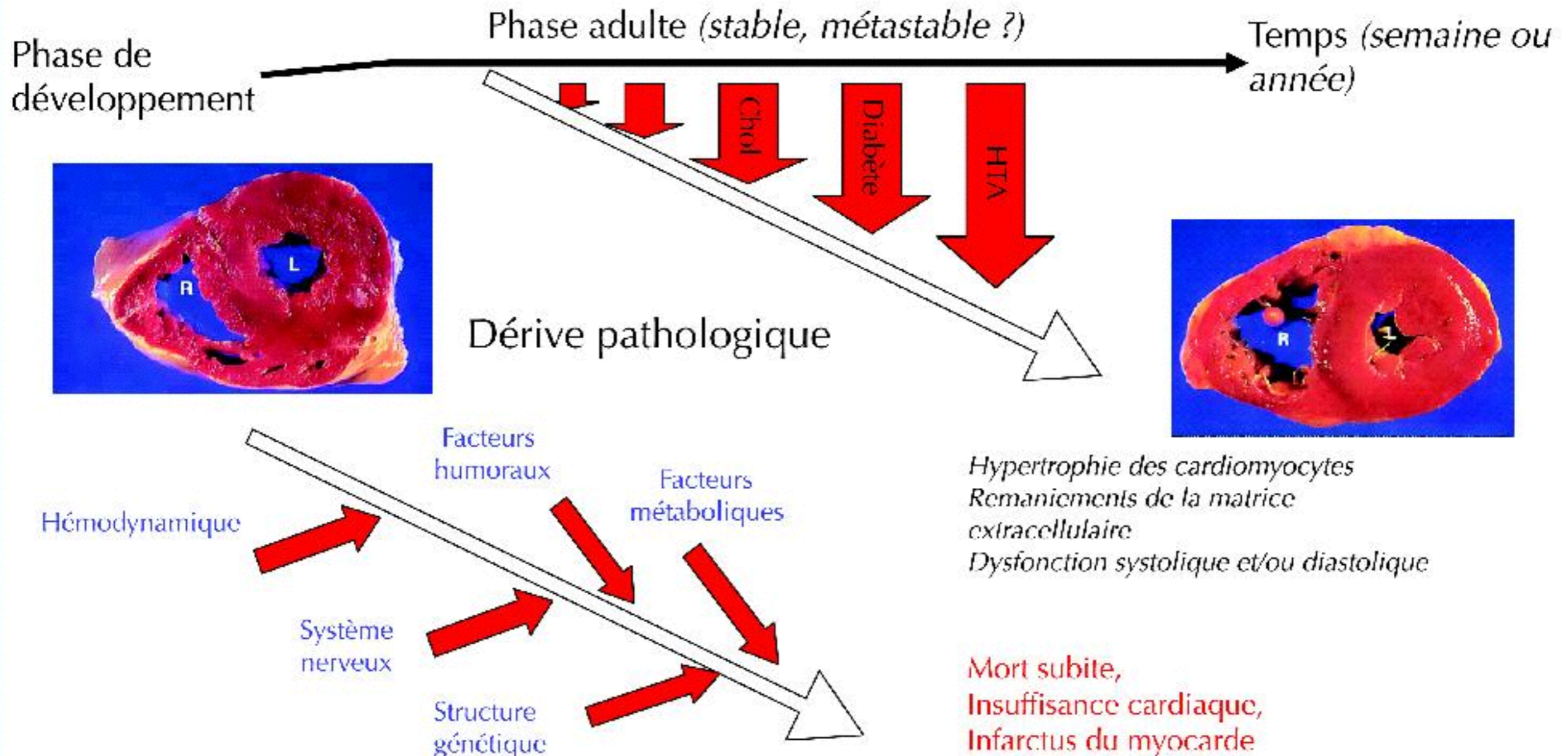
- **Âge du patient au moment de la réparation**
- Cyanose et Érythrocytose
- Insuffisance Cardiaque
- Présence d'Arythmie
- Hypertension Pulmonaire

Érythrocytose

- Syndrome d'Hyperviscosité:
 - Augmentation du risque de thrombose
 - Rhéologie sanguine anormale
 - Insuffisance coronarienne relative
 - Ischémie sous-endocardique asymptomatique
 - Fibrose endocardique

Insuffisance Cardiaque

Physiopathologie du remodelage cardiaque

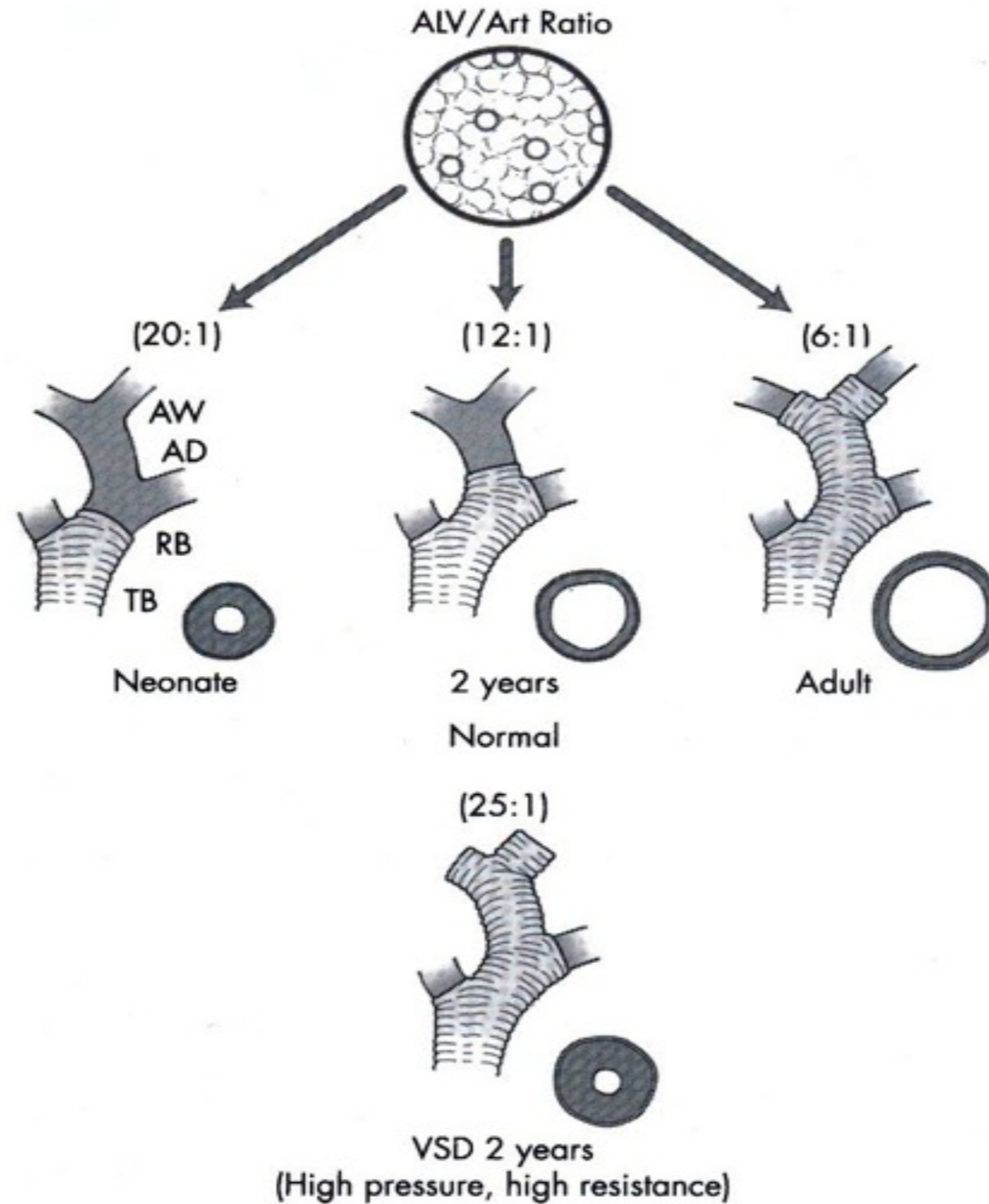


Présence d'Arythmie

- Secondaire à la dilatation chronique auriculaire
- Risque de récurrence à long terme

CHD/arrhythmia	IART	WPW	Atrial fibrillation	VT	Sinus node dysfunction	AV block
ASD	x		x		x	
AVSD			x			x
TOF	x		x	x		
Mustard/Senning	x		x	x	x	
cc-TGA		x	x	x		x
Fontan	x		x		x	
AS/coarctation			x			
Ebstein	x	x	x	x		

Hypertension Pulmonaire



Approche pour l'Évaluation du Patient ACHD

- Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale
- Types de réparation
- Facteurs de risque pré-réparation
- **Conséquences de la réparation**
- Considérations particulières

Conséquences de la Réparation

- Complications
 - Blocs de conduction (CIV)
 - Dommages aux coronaires ou ventricules (TOF)
- Lésions résiduelles
 - Anomalies non réparées lors de la chirurgie
- Conséquences directes de la chirurgie
 - Physiologie ou anatomie anormale (Mustard, Senning, Fontan)

Conséquences à Long Terme des Pathologies Cardiaques Congénitales

Table 2 Prevalence and odds ratios for “ever diagnosed” selected comorbidities for 9952 cases and 29 837 controls

Comorbidity	Cases No (%)	Controls No (%)	OR (unadjusted) (95% CI)	OR (adjusted)* (95% CI)
Atrial fibrillation	425 (4.3)	206 (0.7)	8.4 (6.9 to 10.2)	7.6 (6.1 to 9.3)
Chronic renal disease	80 (0.8)	61 (0.2)	4.2 (3.0 to 5.9)	3.4 (2.3 to 5.1)
Diabetes	256 (2.6)	562 (1.9)	1.4 (1.2 to 1.6)	1.3 (1.1 to 1.5)
Depression	285 (2.9)	767 (2.6)	1.1 (1.0 to 1.3)	1.1 (0.9 to 1.2)
Epilepsy	241 (2.4)	283 (0.9)	2.6 (2.2 to 3.1)	2.4 (1.9 to 3.0)
Erythrocytosis	28 (0.3)	3 (0.01)	28.0 (8.5 to 92.1)	23.5 (7.1 to 77.8)
Heart failure	257 (2.6)	136 (0.5)	10.3 (8.2 to 12.9)	6.7 (5.2 to 8.5)
Hypertension	929 (9.3)	2008 (6.7)	1.6 (1.5 to 1.8)	1.4 (1.3 to 1.5)
Stroke and transient ischaemic attack	257 (2.6)	283 (0.9)	3.0 (2.5 to 3.6)	2.6 (2.2 to 3.2)

*Adjusted for quintile of deprivation and smoking status.

Approche pour l'Évaluation du Patient ACHD

- Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale
- Types de réparation
- Facteurs de risque pré-réparation
- Conséquences de la réparation
- **Considérations particulières**

Syndromes

Apert syndrome	Occasional; VSD, TOF	Marfan syndrome	Common; aortic aneurysm, AR, and/or MR
Carpenter syndrome	Occasional; PDA, VSD, PS, TGA	Mitral valve prolapse	Common; MR, arrhythmias
CHARGE association	Common (65%); conotruncal anomalies (TOF, truncus arteriosus), aortic arch anomalies (vascular ring, interrupted aortic arch)	Mucopolysaccharidosis Hurler (type I) Hunter (type II) Morquio (type III)	Common; AR and/or MR, coronary artery disease
Cockayne syndrome	Occasional; accelerated atherosclerosis	Muscular dystrophy (Duchenne type)	Common; cardiomyopathy
de Lange syndrome	Occasional (30%); VSD	Neurofibromatosis (von Recklinghausen disease)	Occasional; PS, COA, pheochromocytoma
Crouzon disease (craniofacial dysostosis)	Occasional; PDA, COA	Noonan syndrome	Common; PS (dystrophic pulmonary valve), LVH or anterior septal hypertrophy
DiGeorge syndrome (fourth branchial arch)	Common; interrupted aortic arch, truncus arteriosus, VSD, PDA, TOF	Osler-Weber-Rendu syndrome	Occasional; pulmonary AV fistula
Ehlers-Danlos syndrome	Common; aneurysm of aorta and carotids	Osteogenesis imperfecta	Occasional; aortic dilation, AR, MVP
Ellis-van Creveld syndrome (chondro-ectodermal dysplasia)	Common (50%); single atrium	Pierre Robin syndrome	Occasional (29%); VSD, PDA, less commonly ASD, COA, TOF
Fetal alcohol syndrome	Common (25%-30%); VSD, PDA, ASD, TOF	Progeria (Hutchinson-Gilford syndrome)	Common; accelerated atherosclerosis
Friedreich's ataxia	Common; cardiomyopathy	Smith-Lemli-Opitz syndrome	Occasional; VSD, PDA, others
Glycogen storage disease II (Pompe disease)	Very common; cardiomyopathy	Thrombocytopenia and absent radius (TAR) syndrome	Occasional (33%); ASD, TOF, dextrocardia
Holt-Oram syndrome (cardiac limb)	Common; ASD, VSD	Treacher Collins syndrome	Occasional; VSD, PDA, ASD
Homocystinuria syndrome	Common; medial degeneration of aorta and carotids, arteries or venous thrombus	Tuberous sclerosis	Common; rhabdomyoma
HOCM	Hypertrophic obstructive subaortic stenosis	VATER association	Common (>50%); VSD, other defects
Kartagener syndrome	Dextrocardia	von Hippel Lindau syndrome	Common; hemangiomas, pheochromocytoma with hypertension
Laurence-Moon-Biedl syndrome	Occasional; VSD, other CHDs	Williams syndrome	Common; supraaortic AS, PA stenosis
Leopard syndrome	Very common; PS, long PR interval, cardiomyopathy	Zellweger syndrome	Common; PDA, VSD, ASD
Long QT syndrome	Very common; long QT interval, ventricular tachyarrhythmias		
Jervell and Lange-Nielsen			
Romano-Ward			

Considérations Particulières

- Accès veineux et artériel potentiellement anormaux
- Anticoagulation: ASA, Plavix, Coumadin....
- Risque de thrombose
- Considérations psychosociales
 - Multiples hospitalisations

Prophylaxie de l'Endocardite Bactérienne

**Cardiac conditions associated with the highest risk
of adverse outcome from Endocarditis
for which prophylaxis with dental procedures is reasonable**

- **Prosthetic cardiac valve or prosthetic material used for cardiac valve repair**
- **Previous Endocarditis**
- **Congenital Heart Disease (CHD) ***
 - unrepaired cyanotic CHD, including palliative shunts and conduits
 - completely repaired CHD with prosthetic material or device, whether placed by surgery or catheter intervention, during first 6 months after the repair
 - Repaired CHD with residual defects in the site or adjacent to a site if a prosthetic patch or prosthetic device (which inhibit endothelialization) #
- **Cardiac transplantation recipients who develop cardiac valvulopathy**

(*): Except for conditions listed above, antibiotic prophylaxis is no longer recommended for any other form of CHD

(#): prophylaxis is reasonable because endothelialization of prosthetic material occurs within first 6 months

Chirurgie Urgente Non-Cardiaque chez ACHD

- Prédicteurs de haut risque:
 - NYHA classe IV ou insuffisance cardiaque évoluant rapidement
 - Arythmies significatives
 - Pathologie valvulaire obstructive sévère
 - Syndrome coronarien instable
- Laparoscopie peut augmenter le risque

En Obstétrique aussi...

- Patiente de 25 ans se présentant pour un accouchement
- Opération de Fontan à l'âge de 3 ans

Obstétrique

Table 1. Risk of death or severe morbidity resulting from certain cardiac lesions in pregnancy⁷

Low risk (mortality 0.1-1.0%)

- Most repaired lesions
- Uncomplicated left-to-right shunts
- Mitral valve prolapse; bicuspid aortic valve; aortic regurgitation; mitral regurgitation; pulmonary stenosis; pulmonary regurgitation

Intermediate risk (mortality 1-5%)

- Metal valves
- Single ventricles
- Systemic right ventricle; switch procedure
- Unrepaired cyanotic lesions
- Mitral stenosis; mild/moderate aortic stenosis; severe pulmonary stenosis

High risk (mortality 5-30%)

- NYHA* III or IV
 - Severe systemic ventricular dysfunction
 - Severe aortic stenosis
 - Marfan's syndrome with aortic valve lesion or aortic dilatation
 - Pulmonary hypertension (NB: mortality 30-50%)
-

*New York Heart Association Classification of cardiac disease.

Contre-Indications à la Grossesse

- NYHA III ou IV
- Dysfonction ventriculaire sévère
- Sténose Aortique Sévère
- HTP sévère (mortalité 30-50%)
- Marfan avec dilatation de l'aorte > 40 mm

Risques Périnataux

- Edème pulmonaire
- Perte sanguine et thromboses
- Arythmie
- Crises d'hypertension pulmonaire
- Diminution des résistances systémiques peut augmenter le shunt droit-gauche et la cyanose

Régionale ou Générale ?

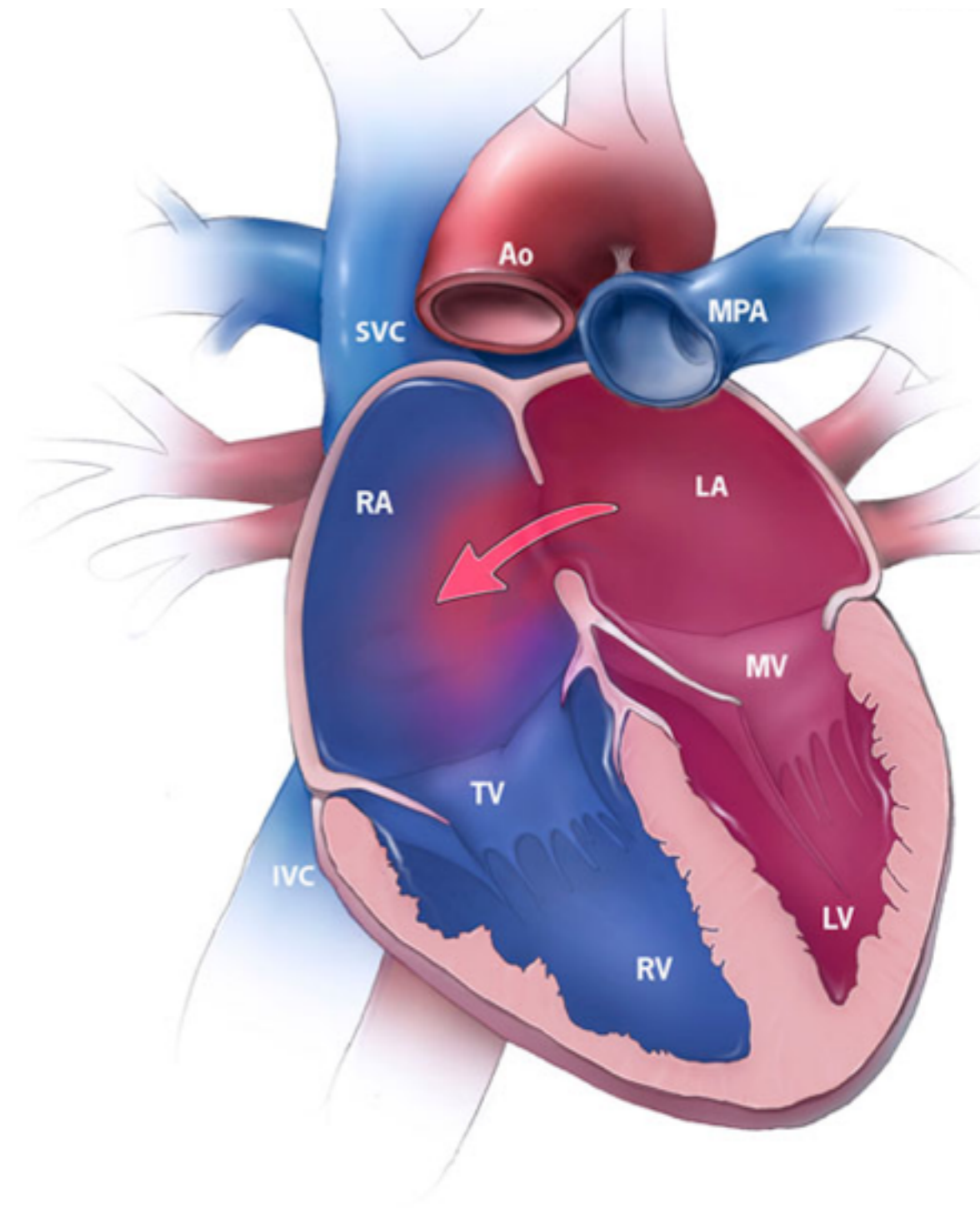
- Minimiser l'impact sur la physiologie
- Analgésie pour le travail
 - Épidurales préférable aux spinales (mais aucune évidence)
 - Permet d'éviter les valsalvas
 - Risque d'hémorragie épidurale plus élevé (Fontan, anticoagulation)
- Risque de vasodilatation excessive
 - Oxytocin

Lésions Spécifiques

- CIA
- CIV
- Tétralogie de Fallot
- Transposition des Gros Vaisseaux
- Étapes de la réparation pour un syndrome d'hypoplasie du coeur gauche (SHCG)

CIA

- 5-10%
- Plusieurs types
- Fermeture spontanée
 - 40% premier 4 ans
 - 80 % pour les petites CIA
- Embolie paradoxale
- Fermeture Cathé Cardiaque

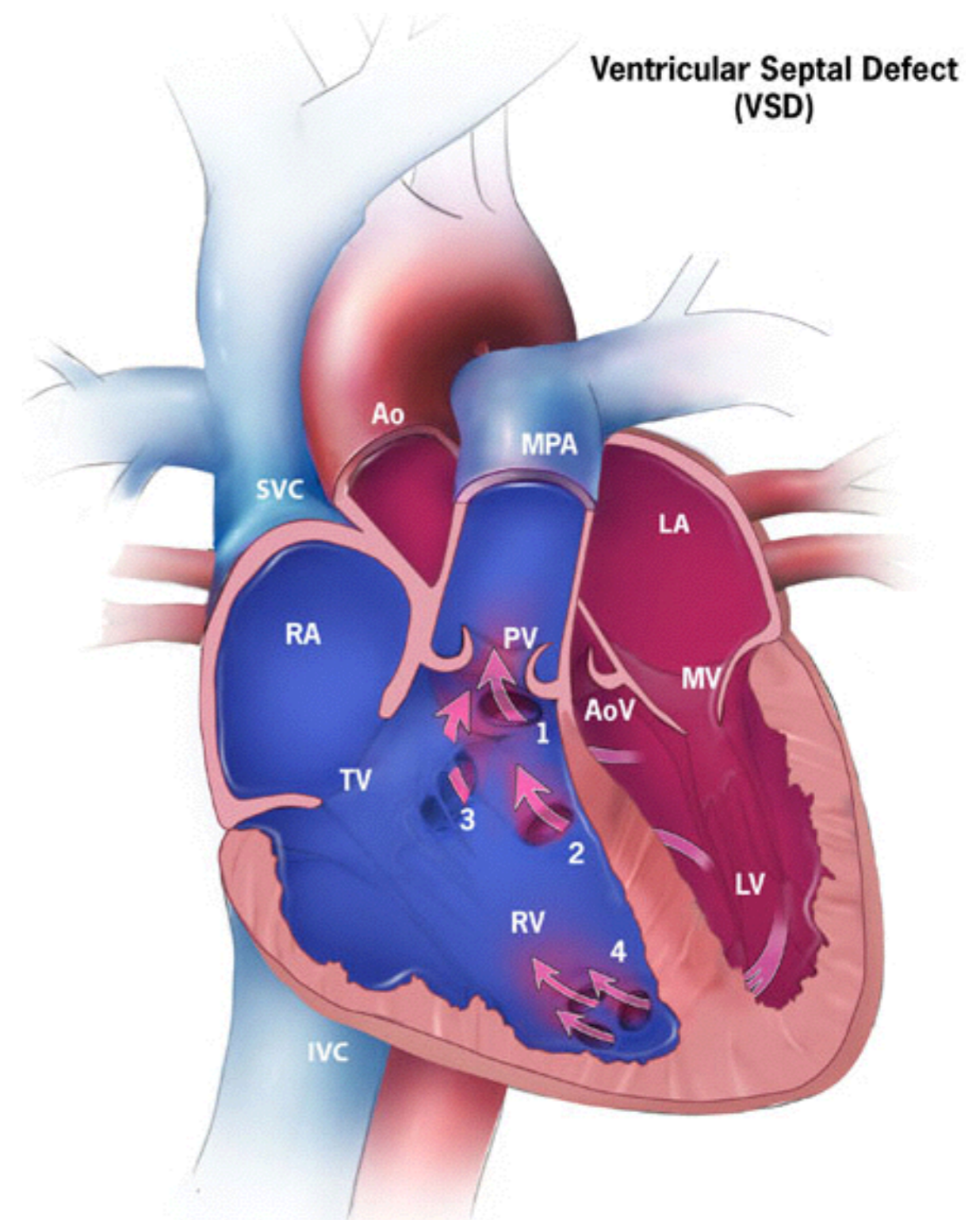


CIA

- Hypertension pulmonaire (réparation tardive, Von Willebrand, Trisomie 21)
- Arythmie 7-20%
 - Risque augmenté avec arythmie pré-réparation
 - Suivi long terme: FA/flutter 4 % < 11 ans, 59% > 41ans
 - Dysfonction du node sinusal dans 7.5%
- Dilatation persistante du VD
 - CXR: jusqu'à 2 ans ECHO: jusqu'à 5 ans

CIV

- 20-25%
- Plusieurs Types
- Fermeture Spontanée
 - 30-40% avant 2 ans
- Options chirurgicales
 - Cerclage palliatif des AP
 - Fermeture avec patch

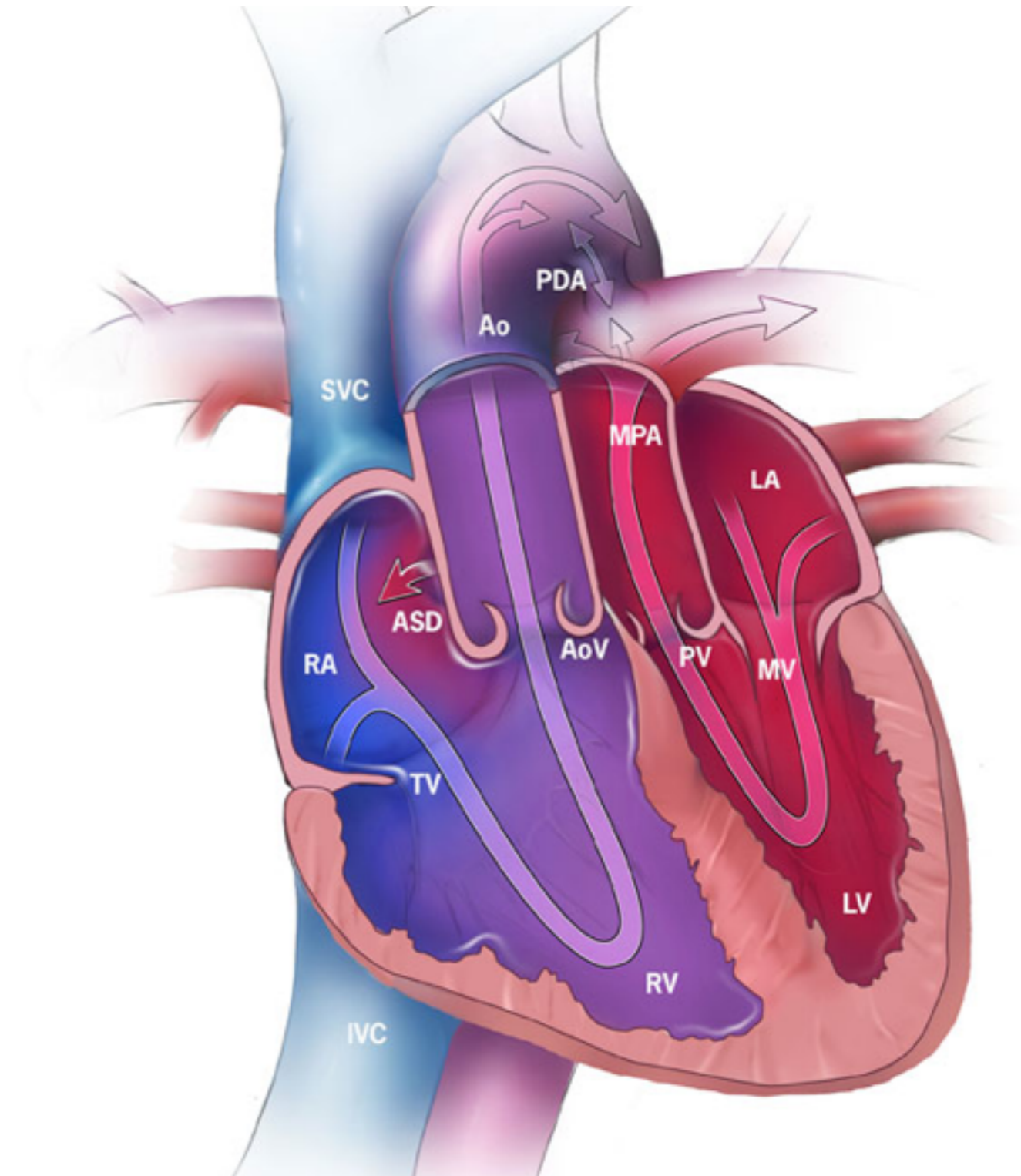


CIV

- Hypertension pulmonaire (réparation > de 2 ans)
- Arythmie et problèmes de conduction
 - Bloc du 3 degré < 2%
 - BBD: ventriculotomie 62% vs atriotomie 33%
 - Mort soudaine: Ventriculotomie droite 1-2%
- Dysfonction ventriculaire (réparation tardive)

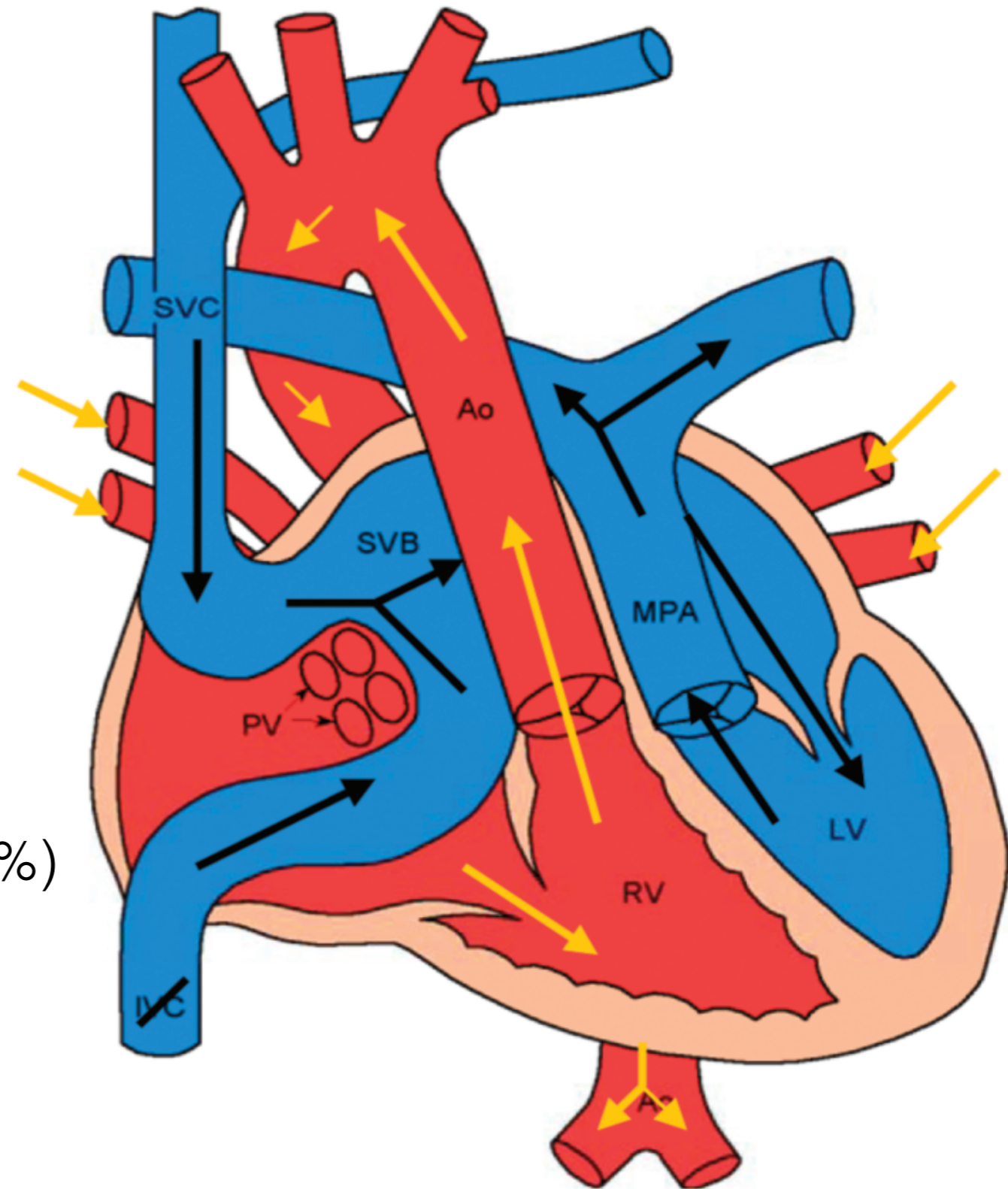
Transposition des Gros Vaisseaux

- 5%, M/F: 3:1
- Circulation Parallèle
- Mélange par CIA, CIV et CA
- CIV 40%, Sténose pulmonaire 30-35%
- Switch Auriculaire, Ventriculaire ou Artériel



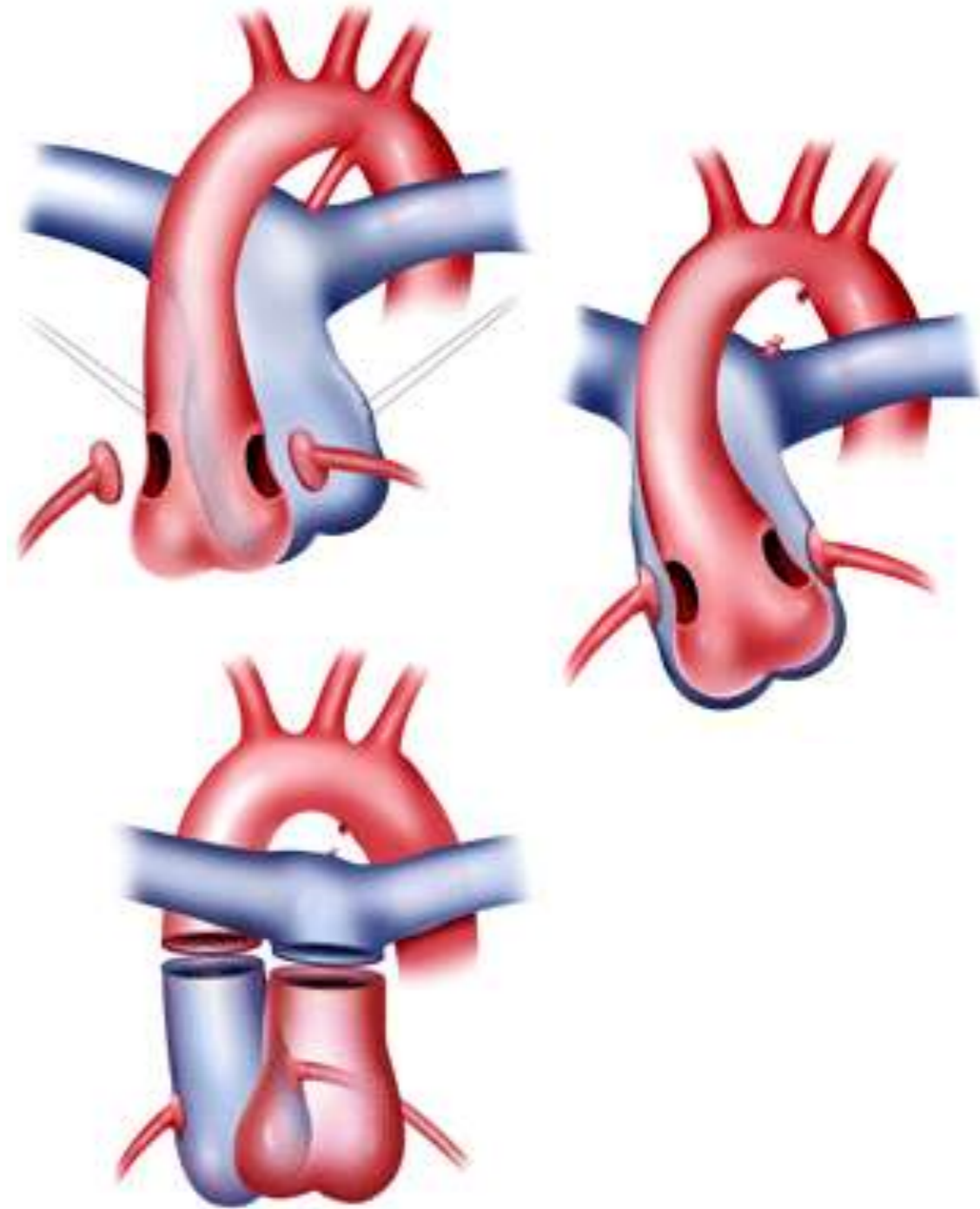
Switch Auriculaire (Mustard, Senning)

- Résultat Long term
- Arythmies
- Auriculaire, Maladie du noeud sinusal (> 30%)
- Obstruction de la cloison
- Insuffisance ventriculaire (10%)
- Diminution capacité à l'effort



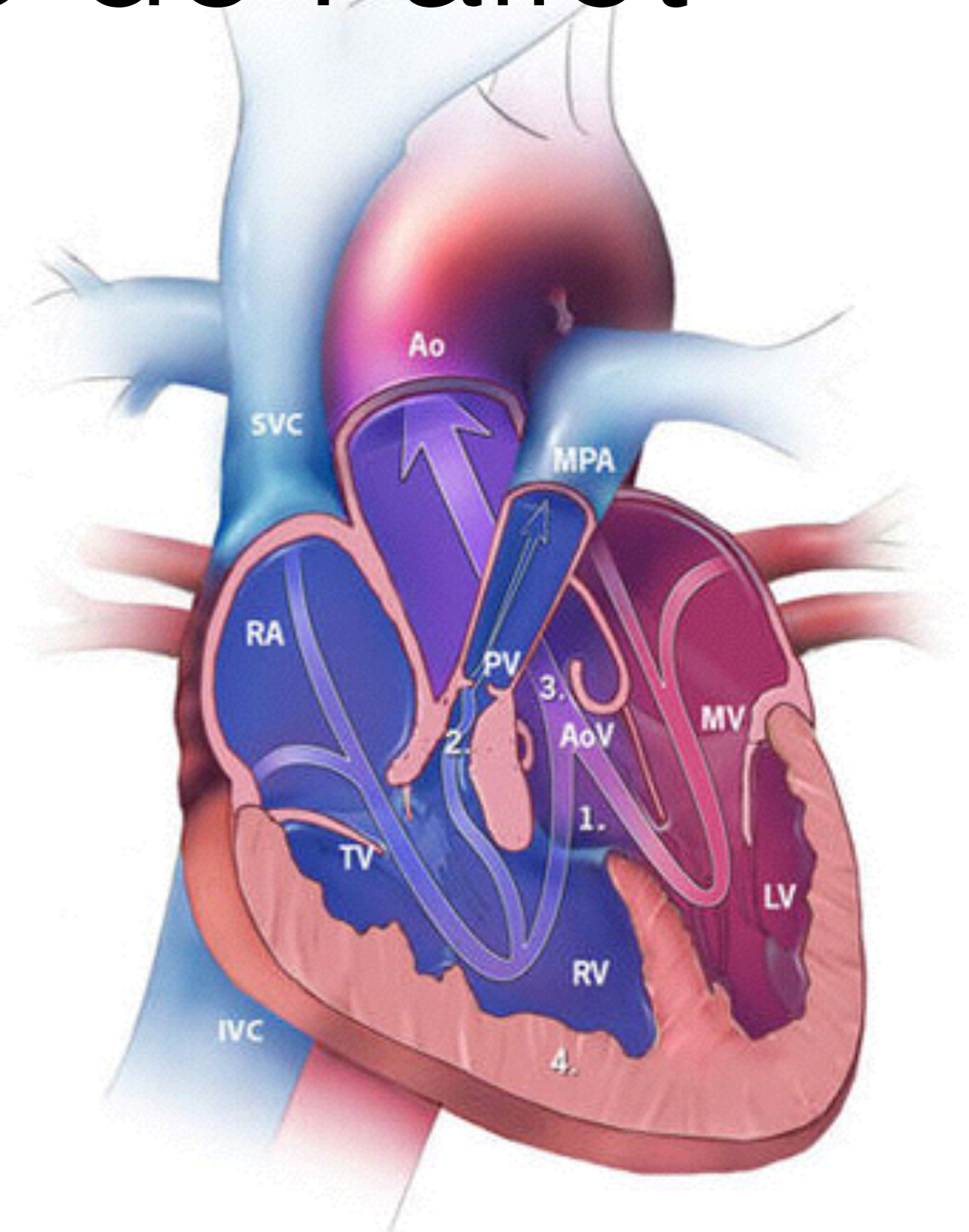
Switch Artériel (Jatene)

- En une ou deux étapes (depuis 1984)
- Sténose pulmonaire supravalvaire
 - Re-intervention dans 5-30%, 6 mois d'âge
- Coronaires anormales
 - 1-3% occlusions asymptomatiques
- Arythmie rare
- Fonction cardiaque excellente



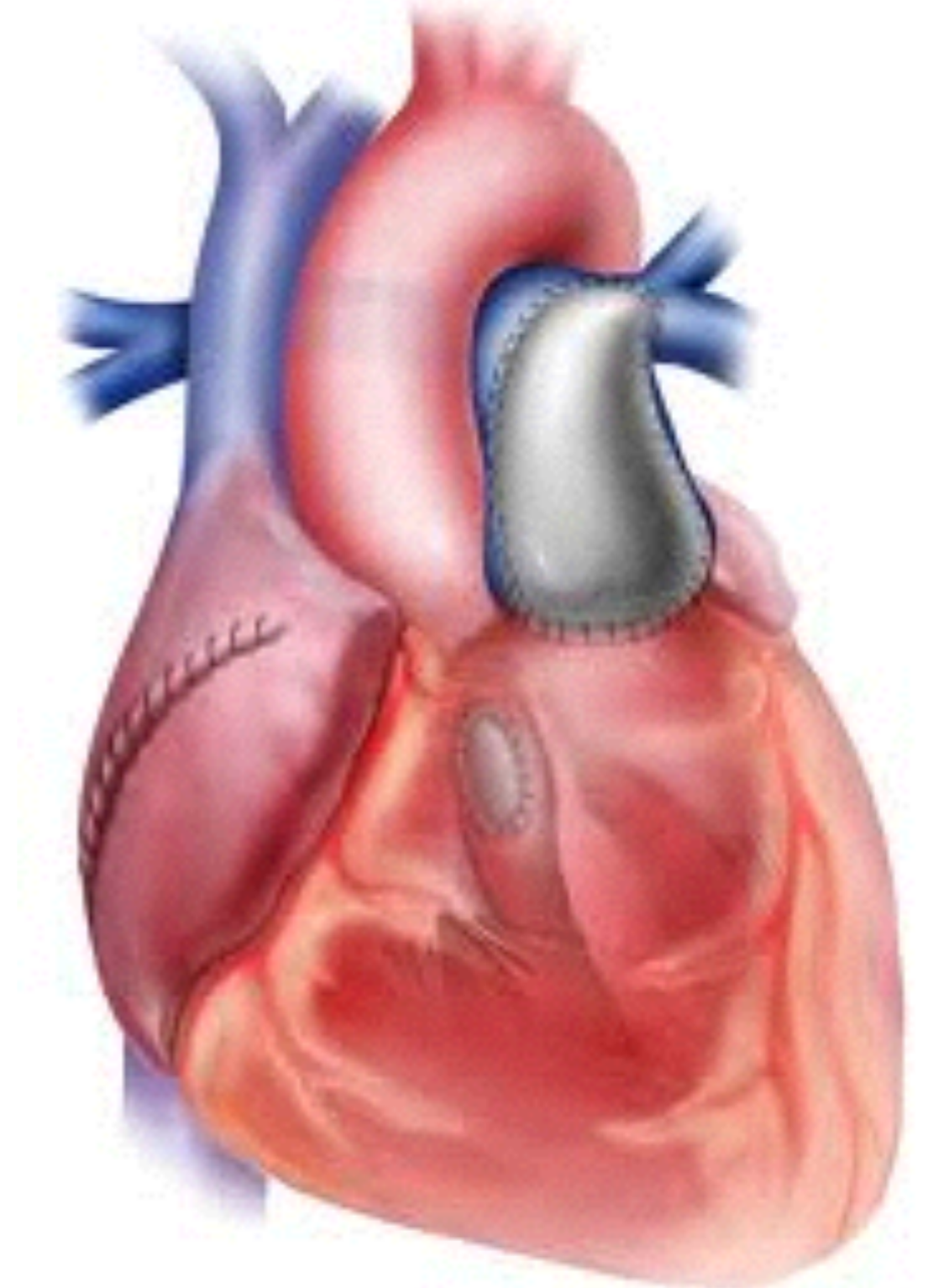
Tétralogie de Fallot

- Sténose voie d'éjection du VD
- CIV
- Hypertrophie du VD
- Dextroposition de l'aorte



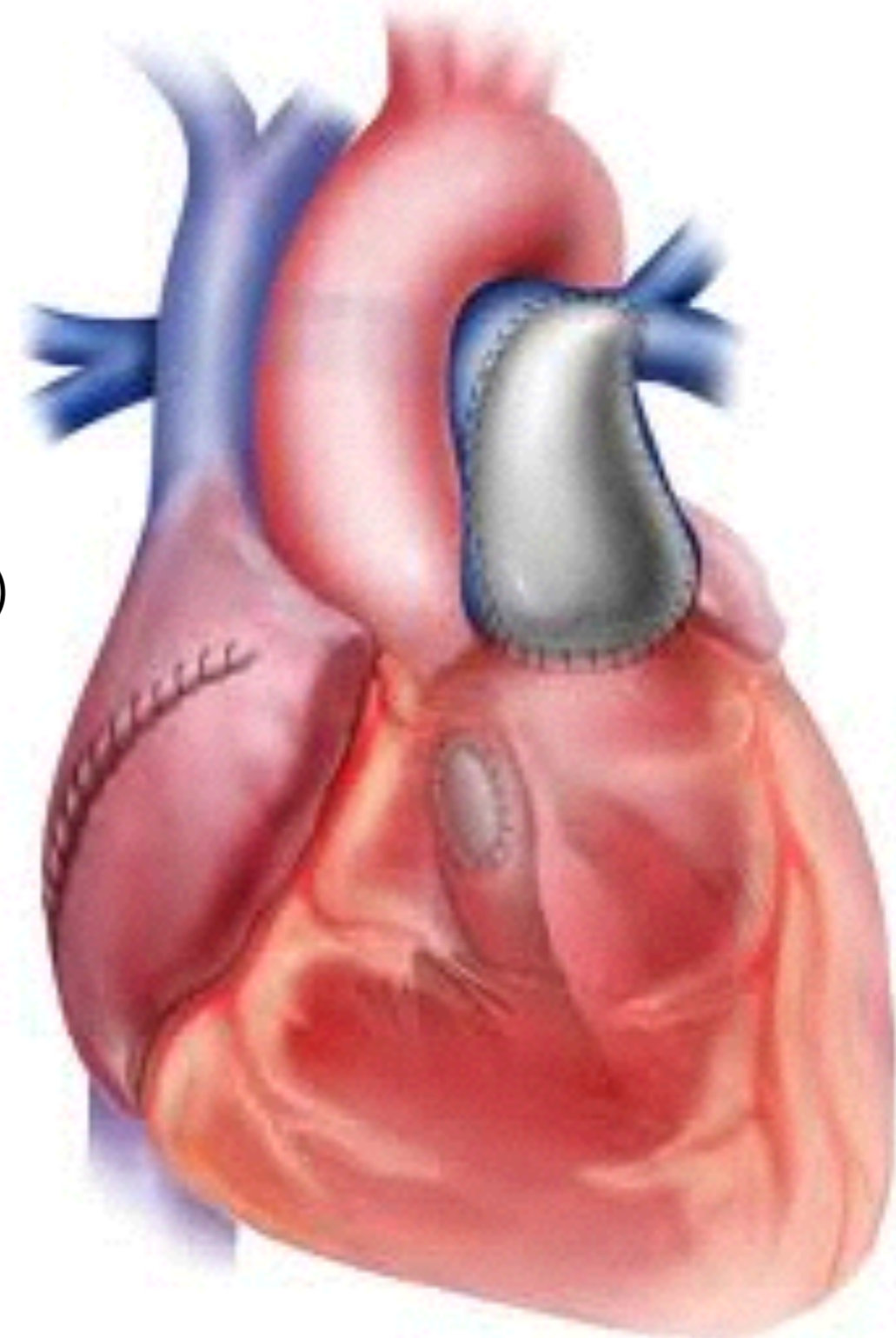
Tétralogie de Fallot

- Options chirurgicales
- Une ou deux étapes
 - Patch trans-annulaire
 - Patch CIV
- Coronaires anormales 5-8%



Tétralogie de Fallot

- CIV résiduelle (jusqu'à 20%)
- Obstruction de la chambre de chasse droite résiduelle
 - 10% sévère (VDP > 75% P systémique)
- Régurgitation pulmonaire sévère
- Ventriculotomie droite
- Dysfonction du VG
- Collatérales Aorto-Pulmonaires

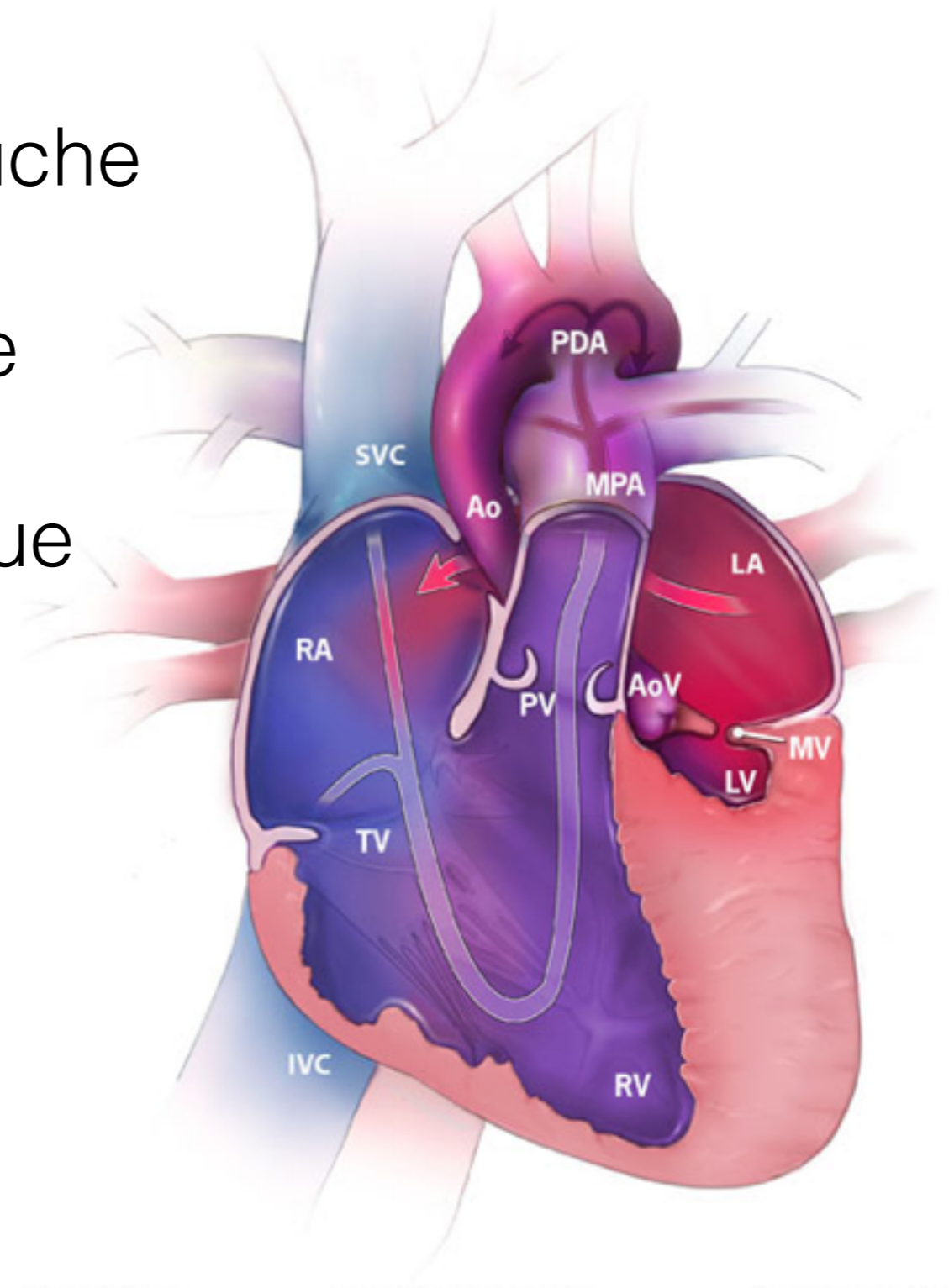


Tétralogie de Fallot

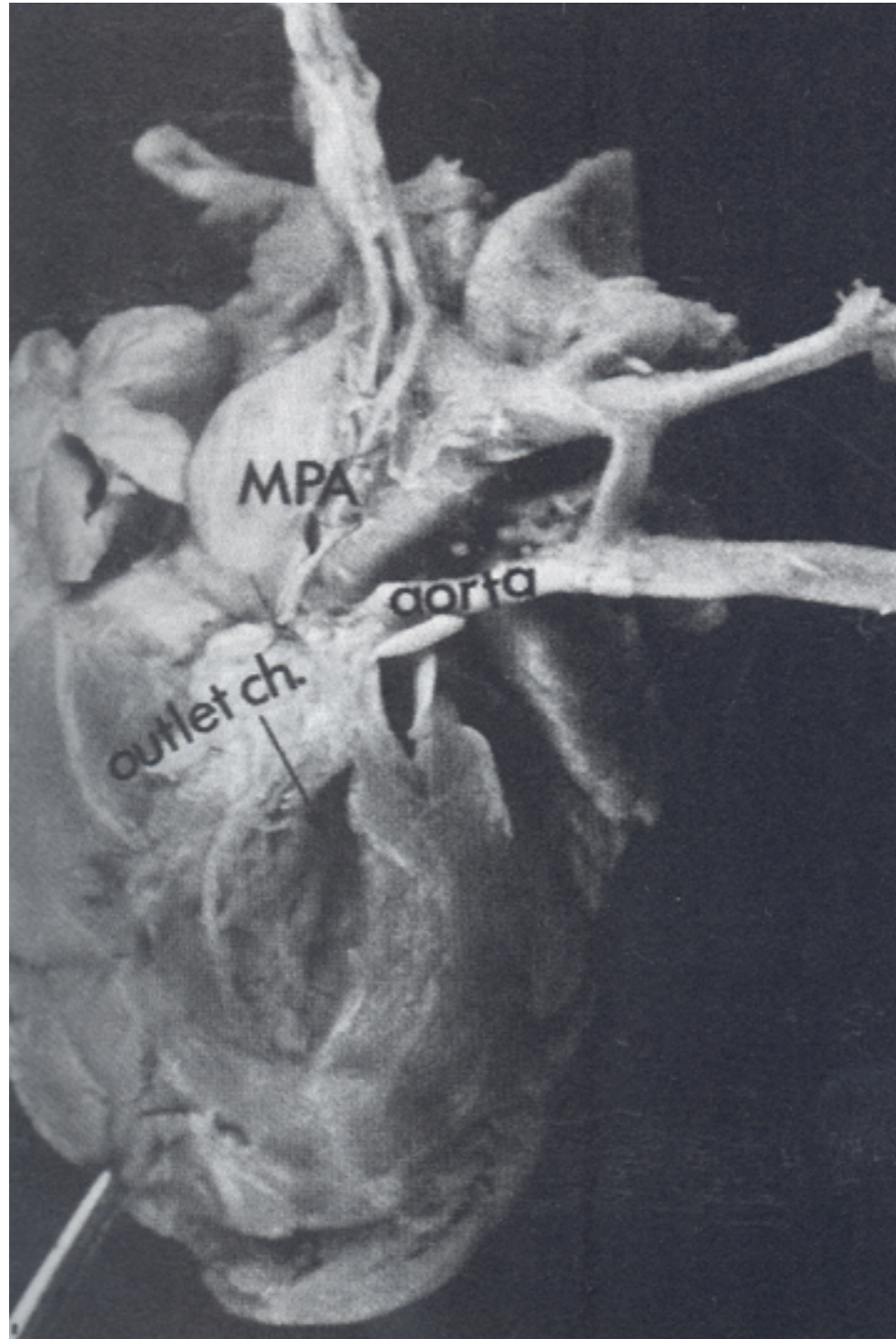
- Arythmies
 - Ventriculaires 10% au repos, 30% avec l'exercice
 - Problèmes de conduction: 25% (BBD...)
 - Mort soudaine: 0.3% / patient par année post op
- Dysfonction du ventricule droit
 - Surcharge volumique (CIV résiduel et/ou Régurgitation Pulmonaire)
 - Surcharge de pression (Obstruction chambre de chasse droite résiduelle)
 - Asymptomatique mais tolérance à l'exercice diminuée

Syndrome d'Hypoplasie du Coeur Gauche

- Hypoplasie du coeur gauche
- Atrésie de la valve mitrale
- Atrésie de la valve aortique
- Hypoplasie de l'aorte ascendante
- CIA et CA nécessaire

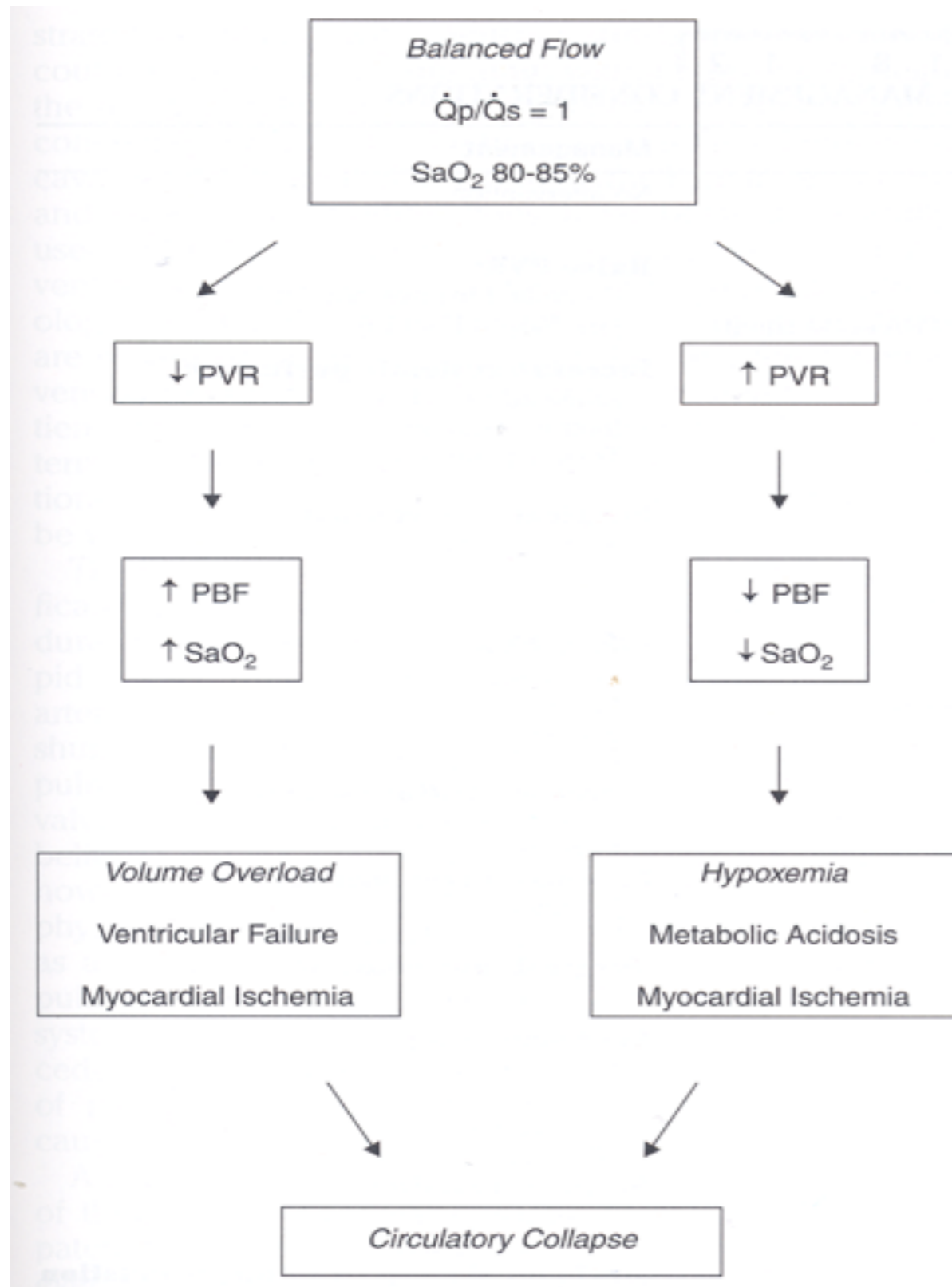


Syndrome d'Hypoplasie du Coeur Gauche



- Circulation Parallèle
- Réparation en étape
 - Norwood dans la première semaine de vie
 - Glenn Bidirectionnel à 3-6 mois
 - Fontan Modifié à 18-36 mois

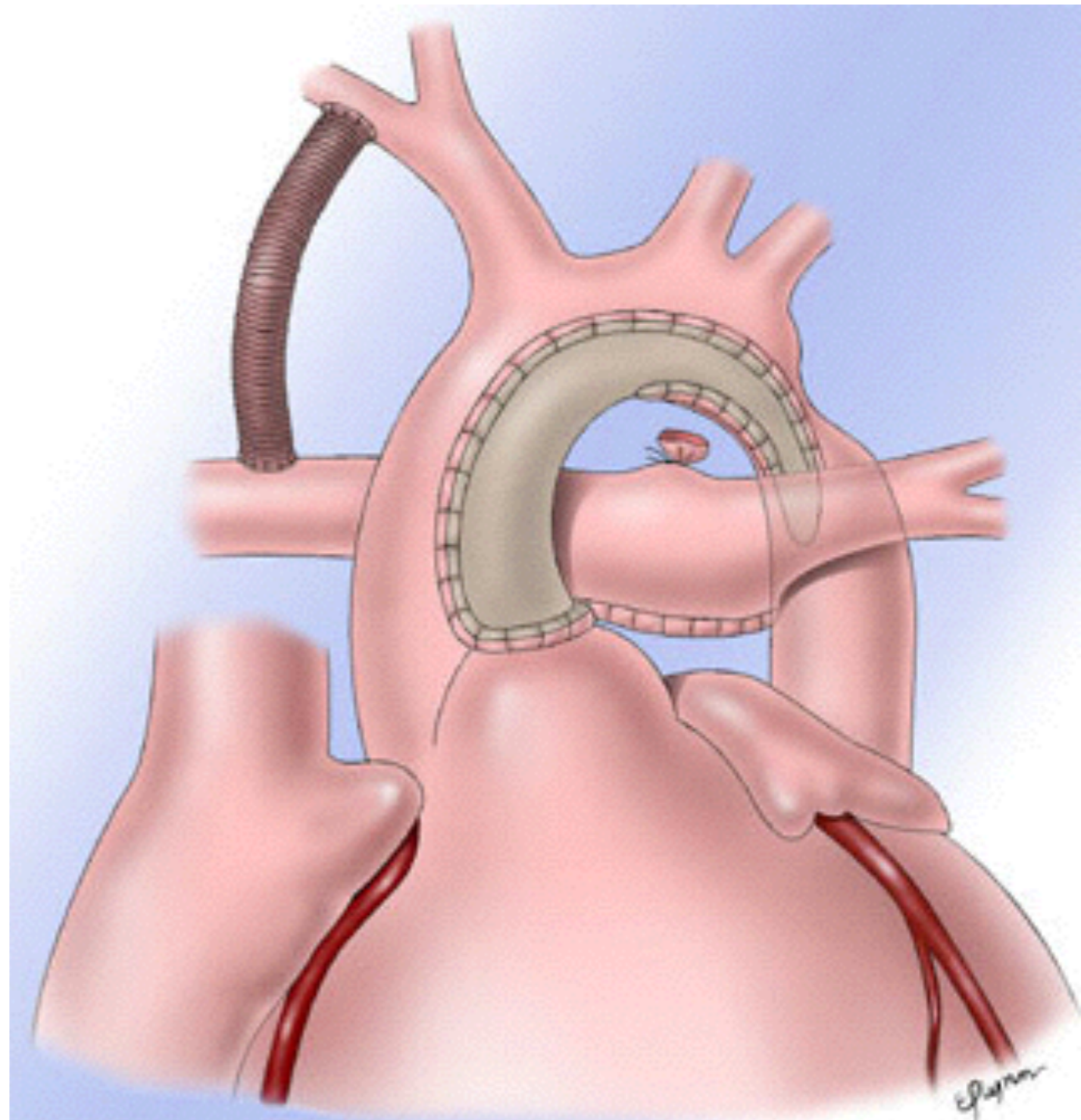
Circulation Parallèle



- Groupe 1: $Q_p:Q_s = 1$
- Circulation balancée
- Groupe 2: $Q_p:Q_s > 1$
- Surcharge volumique pulmonaire
- Hypoperfusion systémique
- Groupe 3: $Q_p:Q_s < 1$
- Hypoxémie
- Perfusion systémique adéquate

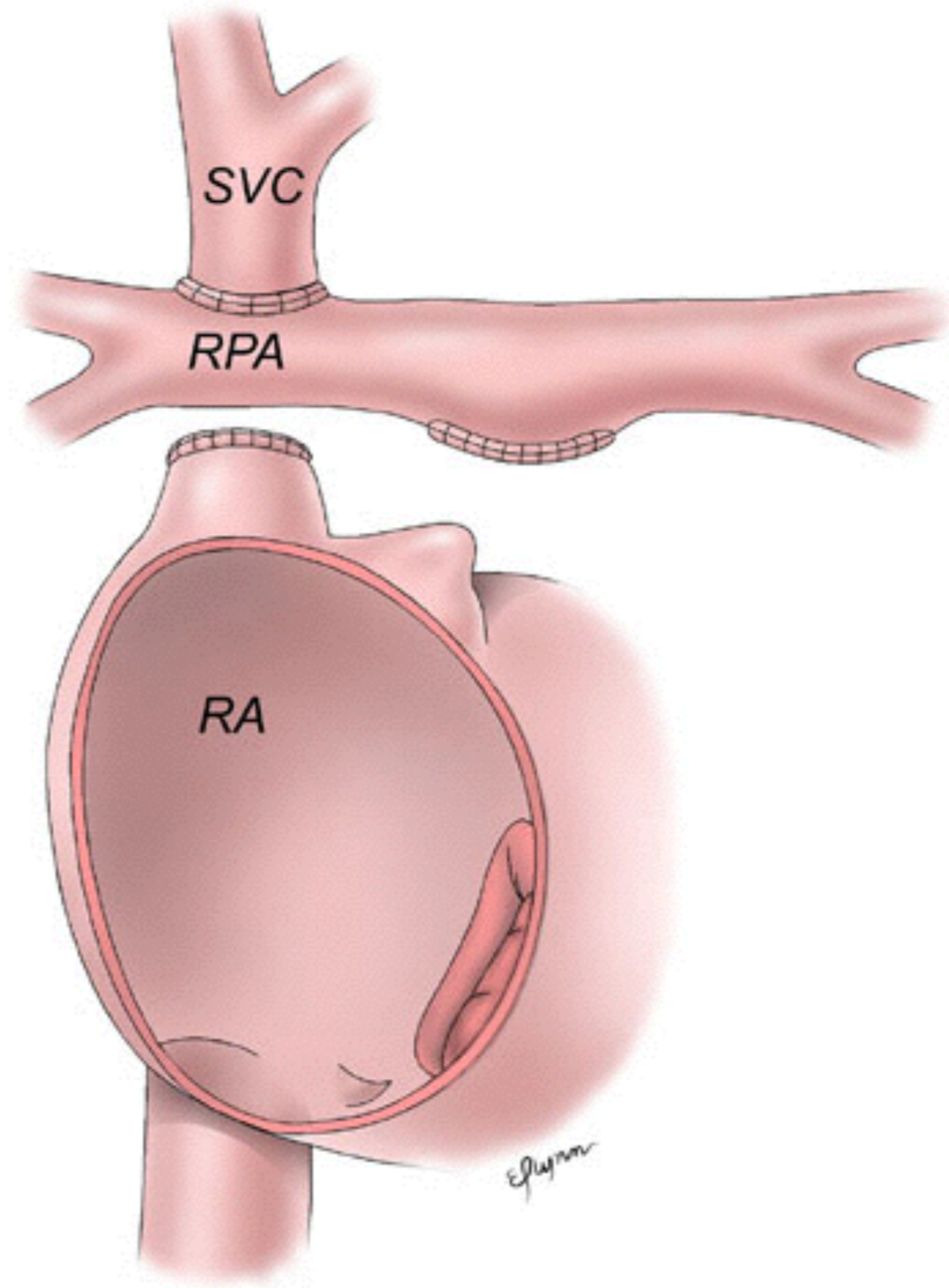
Procédure de Norwood

- Création de la Néo-aorte
- Septectomie auriculaire
- Blalock-Taussig Shunt modifié
- Objectifs:
 - Permettre une perfusion systémique indépendante du CA
 - Maintenir la fonction du ventricule unique
 - Permettre une maturation normale du système vasculaire pulmonaire



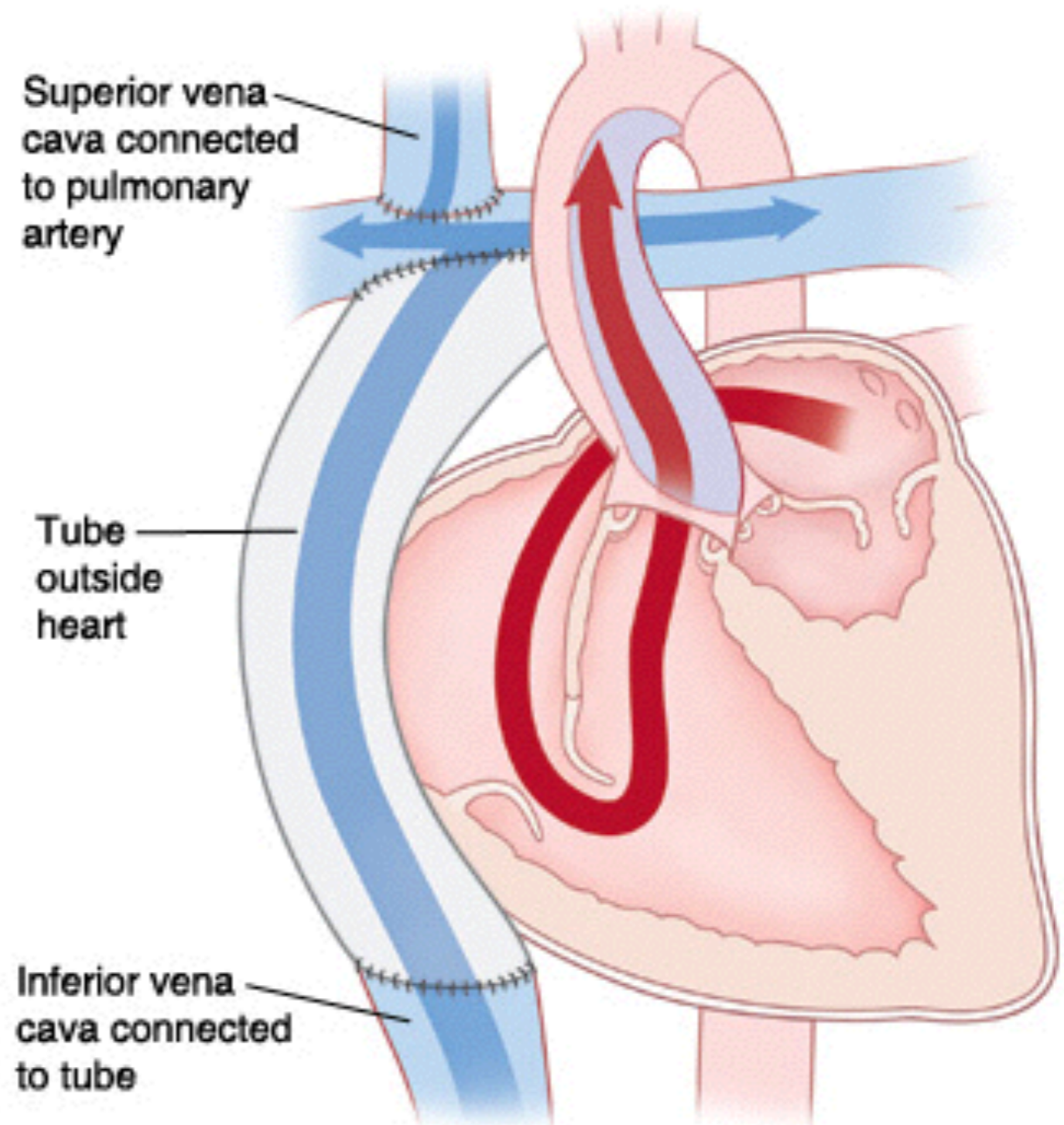
Glenn Bidirectionnel

- Débit pulmonaire provenant de la VCS
- Débit provenant de la VCI non-oxygéné
- Saturation 80-85%
- Diminution de la surcharge volumique
- Permet préservation de la fonction ventriculaire



Fontan Modifié

- Connection Cavo-pulmonaire
- Circulation en série
- Débit pulmonaire passif dépendant du gradient transpulmonaire (RVP)
- Plusieurs modifications
 - Tunnel latéral
 - Fontan extracardiaque
 - Fénestration



Hémodynamie du Fontan

- Pression veineuse centrale = Pression artère pulmonaire
 - Maintenir ou augmenter la précharge
 - Maintenir des pressions intrathoracique basse (ventilation spontanée préférable)
- Circulation Pulmonaire
 - Éviter l'augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire
- Sensible à la pression élevée de l'oreillette
 - Dysfonction systolique ou diastolique du VD, insuffisance tricuspide, FA
 - Maintenir le débit cardiaque (tachycardie légère, inotropes)

Considérations Particulière du Fontan

- Arythmie: 20% après 10 ans (FA, Blocs de conduction)
- Thromboembolismes (2.6%)
- Entéropathie par perte de protéines (3-14%)
- Diminution de la capacité à l'exercice
- Moniteurs
 - Ligne centrale augmente risque de thrombose
 - Aucun Swan-ganz

Conclusion

- Évaluation
 - Anatomie de la pathologie cardiaque congénitale
 - Types de réparation
 - Facteurs de risque pré-réparation
 - Conséquences de la réparation
 - Considérations particulières

Conclusion

- Préparation
 - Moniteurs
 - Lignes: Où, Quand, Combien ?
 - Prophylaxie de l'Endocardite Bactérienne
 - Risque de l'Arythmie (Antiarythmique, Cardioversion)
 - Risque de dysfonction ventriculaire (ETO, Inotropes)
 - Risque d'Hypertension Pulmonaire (Stratégie de Ventilation, iNO)