

Cardiopathies congénitales opérées : quelles spécificités anesthésiques ?

M Lilot¹, N Tafer², P Mauriat².

¹Département d'anesthésie-réanimation, Centre Hospitalier Universitaire Louis Pradel, Hospices Civils de Lyon.
Marc Lilot, Dpt d'anesthésie-réanimation B16, Hôpital Louis Pradel, 28 av du doyen Lépine, 69500, Bron.
marclilot@hotmail.com, fax : 0472357314

² Département d'anesthésie-réanimation, Centre Hospitalier Universitaire Haut Lévêque, Bordeaux, Pessac,
Nadir Tafer, Service d'anesthésie-réanimation 2, Hôpital haut Lévêque, Avenue Magellan, 33600, Pessac.
Nadir.tafer@chu-bordeaux.fr, fax : 0557656034

Philippe Mauriat, Service d'anesthésie-réanimation 2, Hôpital haut Lévêque, Avenue Magellan, 33600, Pessac.
Philippe.mauriat@chu-bordeaux.fr, fax : 0557656034

Points essentiels

- Les patients adultes porteurs de cardiopathies congénitales corrigées ou non corrigées, représentent une population croissante de patients potentiels.
- Les patients porteurs de cardiopathie congénitale non corrigée, ou évoluée représentent probablement le groupe de patient le plus difficile à prendre en charge dans notre spécialité avec parfois des situations intriquées de shunt cardiaque, d'insuffisance cardiaque sur anatomie cardiovasculaire anormale.
- Les patients opérés de cardiopathies congénitales peuvent développer secondairement des complications secondaires à l'anatomie cardiovasculaire corrigée.
- La compréhension de la physiologie des mécanismes modifiant les shunts est indispensable pour l'optimisation nécessaire périopératoire de ce type de patients.
- L'évaluation préopératoire doit être exhaustive et étayée par de multiples examens complémentaires biologiques et d'imagerie.
- La stratégie anesthésique doit s'appuyer sur les risques inhérents à chaque patient avec cardiopathie congénitale.
- Les complications spécifiques périopératoires rencontrées sont les troubles de rythme, l'hypoxie, l'hypertension artérielle pulmonaire, l'insuffisance cardiaque et l'endocardite infectieuse.
- Le syndrome d'Eisenmenger est une complication gravissime des cardiopathies à shunt gauche-droit évoluées et non corrigées qui est associé à un risque majeur de mortalité périopératoire.
- La grossesse entraîne des perturbations hémodynamiques physiologiques qui peuvent avoir un retentissement clinique majeur et décompenser des cardiopathies congénitales.

1. Introduction

Les malformations cardiaques congénitales se rencontrent chez près de 0,8 % des naissances vivantes et sont l'une des malformations congénitales les plus fréquentes. Aujourd'hui, plus de 85 % des enfants qui naissent avec une cardiopathie congénitale (CC) vont atteindre l'âge adulte et plus de la moitié des patients avec CC complexe sont âgés de plus de 25 ans [1-2]. La croissance annuelle de cette population est estimée à environ 5 %. De fait, les patients adultes, porteurs de CC, simple ou complexe, seront donc pris en charge de plus en plus fréquemment, dans le cadre de procédures anesthésiques pour chirurgie non cardiaque, et notamment dans le cadre physiopathologique particulier et à haut risque de l'obstétrique [3]. À l'âge adulte, la nature des problèmes cardiaques sous-jacents est très différente de celle rencontrée dans les CC du nouveau-né ou du nourrisson. Un grand nombre de ces patients va nécessiter un suivi cardiologique spécialisé, à vie, après chirurgie correctrice ou palliative, en raison du risque de complications tardives, induites par les modifications anatomo-physiologiques.

De manière générale, les adultes porteurs de CC sont répartis en trois grandes catégories :

- 1) ceux qui ont bénéficié d'une chirurgie cardiaque réparatrice dans l'enfance,
- 2) ceux qui ont bénéficié d'une chirurgie cardiaque palliative dans l'enfance,
- 3) ceux qui n'ont eu ni chirurgie réparatrice, ni chirurgie palliative.

Ce dernier groupe de patients peut se rencontrer dans de nombreuses situations :

- Diagnostic non posé avant l'âge adulte (communication inter auriculaire (CIA)...).
- Communications entre les circulations systémique et pulmonaire (shunt), avec physiologie équilibrée et absence de symptôme.
- Patients jugés inopérables dans l'enfance ou en provenance de pays ne disposant pas des plateaux techniques nécessaires à la chirurgie cardiaque néonatale et pédiatrique.

Ce groupe de patients non opérés avec des CC évoluées, représente le groupe de patient le plus difficile à prendre en charge dans notre spécialité. En effet, ces patients sont soumis à

l'hypoxie chronique ainsi qu'à des modifications du débit sanguin pulmonaire entraînant le plus souvent des variations physiologiques majeures.

La chirurgie cardiaque des CC a été véritablement bouleversée au cours des 50 dernières années. Certaines interventions palliatives ont été abandonnées, d'autres procédures plus complexes ont été développées, parfois réalisées en plusieurs étapes pour certaines pathologies. La physiopathologie de ces patients a également évolué au cours de ces dernières années. De manière générale, l'évolution des CC de l'adulte entraîne cinq grands groupes de complications : l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), la cyanose, les ré-interventions chirurgicales, les troubles du rythme cardiaque (TDR) et les défaillances ventriculaires droite (IVD) et/ou gauche (IVG). Dans cette revue, nous nous proposons de rappeler la classification des CC, puis de faire le point sur la prise en charge anesthésique de ces patients à l'âge adulte, sur les complications les plus fréquemment rencontrées dans cette population, puis de détailler les pathologies spécifiques les plus fréquentes.

2. Classifications des cardiopathies congénitales

La grande diversité des CC et des chirurgies associées impose une classification anatomique stricte dont la connaissance permet de comprendre la physiopathologie.

2.1. Classification anatomique

Sur le plan anatomique, le cœur est divisé en 3 segments (oreillettes, ventricules, troncs artériels) reliés par 2 connexions (auriculo-ventriculaires (A-V) et ventriculo-artérielles). Il faut noter d'emblée que les différentes structures sont définies par des critères morphologiques puisque les critères de position et de taille ne sont pas pertinents dans le cadre des CC. Dans l'analyse des structures on distingue six caractéristiques :

-Le *situs* : il est dit *solitus* (normal) quand l'oreillette gauche (OG) est à gauche de l'oreillette droite (OD) qui reçoit la veine cave inférieure (VCI) à droite de l'aorte. Il est dit *inversus* quand l'OD est à gauche de l'OG.

-La position du cœur dans le thorax : on évoque une levocardia lorsque l'apex s'oriente vers la gauche, une dextrocardia vers la droite et une mesocardia s'il s'oriente vers le sternum.

-La concordance des segments successifs : la disposition est dite concordante si les segments successifs se suivent dans l'ordre anatomique normal (OD-VD-AP et OG-VG-Aorte), (fig.1). Dans le cas contraire on parle de discordance.

-La connexion des segments : le canal A-V fait la jonction entre les oreillettes et les ventricules, l'infundibulum fait la jonction entre les ventricules et les troncs artériels.

-Les caractéristiques morphologiques des différentes structures : le VG est défini par 2 muscles papillaires, une valve mitrale et une chambre de chasse en partie fibreuse, le VD est défini par 3 muscles papillaires (dont l'un s'insère sur le septum), une valve tricuspide et une chambre de chasse complètement musculaire. Pour identifier le VG du VD, on observe les valves A-V: la valve mitrale est moins apicale que la tricuspide (fig.1).

-Les anomalies associées : cavités cardiaques dysmorphiques, lésions obstructives...

2.2. Classification physiologique

Lorsqu'il existe des shunts, ils sont soit intracardiaques, soit extracardiaques au niveau des veines pulmonaires (connexion anormales) ou des gros vaisseaux (canal artériel...) (fig.2).

On définit le shunt à partir de 3 caractéristiques principales :

- La direction du flux : gauche-droit (G-D), droit-gauche (D-G) ou bidirectionnel (fig.3). Le débit du shunt augmente quand la pression d'amont augmente et/ou quand les résistances d'aval diminuent. Un shunt D-G est majoré en cas de vasodilatation artérielle systémique tandis que le shunt G-D diminue dans cette situation.

- La dimension de la communication : un shunt de grande dimension entraîne un débit important mais un faible gradient de pression.

- Le retentissement du shunt sur les cavités d'admission. En cas de communication située en amont des valves A-V (CIA...cf. 4.2, fig.4), le shunt est dépendant des compliances ventriculaires en diastole. On observe une dilatation des cavités droites (compliance VD > VG). Dans le cas d'une communication en aval des valves A-V (CIV cf. 4.3), le shunt est dépendant des résistances artérielles en systole. Le shunt est G-D et on observe une dilatation des cavités gauches. Dans tous les cas, le débit pulmonaire est augmenté et l'artère pulmonaire (AP) est dilatée. L'importance d'un shunt est appréciée sur le rapport entre les débits pulmonaire et systémique (Qp/Qs). Ce rapport est estimé par cathétérisme ou par échocardiographie. Les shunts G-D entraînent une hausse Qp/Qs > 1 par recirculation pulmonaire de sang oxygéné. Dans le cas du shunt D-G, le phénomène est inverse (Qp/Qs < 1).

3. Principes généraux de la prise en charge anesthésique à l'âge adulte

3.1. Présentation et stratégie générale de prise en charge

Dans la grande majorité des cas, les patients porteurs d'une CC ont été pris en charge dès l'enfance dans un centre spécialisé. Cependant, avec l'âge, ces patients vont souvent s'éloigner de leur centre de référence. Ainsi, les centres non spécialisés vont rencontrer ces patients de plus en plus souvent. Les femmes porteuses de CC sont souvent amenées à consulter un anesthésiste dans le cadre de l'obstétrique. L'anesthésie pour chirurgie non cardiaque doit reposer sur une étroite collaboration entre cardiopédiatres, chirurgiens et anesthésistes-réanimateurs. Pour les patients les plus à risque, il semble important d'organiser une prise en charge dans un milieu spécialisé ayant une expertise de la pathologie cardiaque congénitale et disposant de l'ensemble du plateau technique de réanimation postopératoire [4].

3.2. Prise en charge anesthésique

La prise en charge anesthésique des patients adultes porteurs d'une CC, pour une chirurgie cardiaque ou non cardiaque, repose avant tout sur une bonne compréhension de la physiopathologie et du statut fonctionnel du patient appréciés par l'examen clinique et les données échocardiographiques, d'imagerie par scanner et/ou résonance magnétique, les données du cathétérisme cardiaque, et les comptes rendus des interventions précédentes. La prise en charge anesthésique doit être adaptée à chaque cas. La consultation d'anesthésie, permettra d'insister sur l'ensemble des antécédents cardiaques et chirurgicaux (Tableau 2). On détaillera les traitements pris par le patient, et notamment la prise d'antiagrégants plaquettaires et d'anticoagulants. L'examen clinique doit reporter les constantes hémodynamiques (HD) (pression artérielle (PA), fréquence cardiaque (FC)) ainsi que la SpO₂ en air ambiant. Il faut évidemment noter les signes cliniques d'IVD ou IVG, ceux évocateurs de TDR, les signes de comorbidités broncho-pulmonaires. L'appréciation des abords vasculaires possibles est indispensable et il est nécessaire de rechercher d'éventuelles cicatrices de dénudation. Un écho doppler pourra être demandé pour apprécier la taille et la perméabilité des vaisseaux du cou et du scarpia. Sur le plan biologique, il est fréquent d'observer une polyglobulie avec hématokrites parfois supérieurs à 60 % chez les patients porteurs d'une CC cyanogène. Ces patients sont souvent traités par des anticoagulants, justifiant un relais préopératoire par héparine. L'exploration biologique de l'hémostase permettra de dégager une stratégie de prévention et traitements des risques thrombotiques et hémorragiques périopératoire. L'administration d'érythropoïétine 3 semaines avant une chirurgie à risque hémorragique chez les patients anémique pourrait réduire leur exposition transfusionnelle et limiter le risque d'allo-immunisation prétransplantation.

3.2.1. Prémédication

La prémédication de ces patients doit être prudente. En effet, chez les patients porteurs d'une CC cyanogène (soit par un shunt D-G, soit par un obstacle pulmonaires), l'hypoventilation et l'hypoxie vont avoir des effets délétères rapides et graves sur la physiologie circulatoire. Il faut donc nuancer la prémédication chez ces patients. Elle pourra consister en une prémédication légère sans opiacés. De plus, la hausse de l'hématocrite générée par l'hypoxie chronique majore le risque de déshydratation, d'acidose et de thrombose périopératoire. Il faut donc prévenir ces complications en préopératoire en limitant le jeûne au minimum requis.

3.2.3. Monitoring au bloc opératoire

Le monitoring le plus simple est celui de la SpO₂. Il permet de mesurer le niveau de cyanose, d'obtenir des informations sur le débit pulmonaire et sur les variations du rapport Qp/Qs. Le monitoring de la PA non invasive doit être systématique avant la mise en place d'un cathéter artériel, à discuter selon le type d'intervention, sa durée, le risque HD. Cependant, en cas d'antécédent d'intervention de Blalock-Taussig (anastomose systémico-pulmonaire entre une artère sous-clavière et une artère pulmonaire), il est recommandé de positionner le cathéter sur un autre site artériel. En ce qui concerne le monitoring de la capnographie, la mesure téléexpiratoire du dioxyde de carbone (EtCO₂) sous-estime de manière constante la PaCO₂ en cas de shunt D-G. Le monitoring invasif est à discuter au cas par cas pour la chirurgie non cardiaque. Le risque d'embolie gazeuse cérébrale en cas de shunt D-G, doit rester présent à l'esprit à tout moment des manipulations des voies veineuses. L'échocardiographie préopératoire ainsi que les comptes-rendus chirurgicaux précédents permettent de s'assurer de l'absence d'anomalie du retour veineux systémique. Un doppler veineux des axes profonds permet de choisir un abord veineux adéquat pour une pose de voie veineuse centrale. Enfin l'échoguidage pour la pose d'un cathéter veineux central ou artériel doit être la règle dans ce contexte. Chez les patients présentant une anastomose cavo-pulmonaire partielle ou totale, la

pression mesurée par le cathéter veineux central en territoire cave supérieur correspond à la PAP. La mesure de la SvO₂ peut permettre de guider la stratégie HD périopératoire.

L'utilisation du cathéter artériel pulmonaire doit être discutée, outre les difficultés de mise en place, d'interprétation, de fiabilité des données en cas de shunt (CIA, CIV) et d'insuffisance tricuspide, ainsi que l'inertie de la mesure du débit cardiaque en limite l'utilité.

L'échocardiographie transœsophagienne, analyse la fonction VD/VG, des indices HD de remplissage vasculaire, du débit cardiaque... La surveillance de l'oxygénation tissulaire cérébrale et systémique, par NIRS, présente un intérêt particulier pour détecter précocement les troubles d'oxygénation des organes captés par les électrodes et d'informer indirectement des variations du Qp/Qs notamment en situation de CC cyanogène.

3.2.4. Induction et entretien de l'anesthésie

De manière générale, le choix des agents anesthésiques repose sur leurs propriétés HD et pharmacocinétiques. La plupart des agents anesthésiques entraînent une diminution des résistances vasculaires systémiques (RVS) qui peut majorer un shunt D-G par baisse de la postcharge du VG. Dans ce type de situation, la désaturation, qui est d'origine HD, peut être contrôlée par un remplissage vasculaire prudent et/ou l'administration d'un agent vasopresseur. L'etomidate est l'agent hypnotique qui offre la meilleure stabilité HD. La kétamine à dose hypnotique augmente la PA systémique sans modifier la PAP et peut être privilégiée en cas de CC cyanogène avec shunt D-G conséquent [5]. Les fortes concentrations en oxygène et l'hyperventilation majorent les shunts G-D par vasodilatation artérielle pulmonaire, favorise un hyper débit pulmonaire et risques à l'extrême l'apparition d'œdème aigu pulmonaire de redistribution. Il faut se rappeler que les shunts D-G modifient le délai d'action des agents de l'anesthésie en accélérant l'effet des agents intraveineux. A l'inverse, l'induction par inhalation, en situation de shunts D-G est ralentie en raison d'une diminution

du débit pulmonaire. Au cours de l'entretien de l'anesthésie, il est important de maintenir le patient en normothermie en raison de la vasoconstriction et des troubles de la coagulation induits par l'hypothermie. Pour certaines interventions, l'anesthésie locorégionale (ALR) doit être privilégiée. Cependant, la vasodilatation artérielle induite par la rachianesthésie ou de l'anesthésie péridurale (APD) entraîne des variations importantes du débit des shunts :

augmentation des shunts D-G et diminution des G-D notamment des anastomoses systémico-pulmonaires. De manière générale on doit se souvenir des grands principes suivants [6] :

-Shunt G-D : il faut éviter d'augmenter les RVS en raison du risque de majoration du shunt.

Les anesthésies rachidiennes et APD sont indiquées.

-Anastomose systémico-pulmonaire palliative (shunt G-D nécessaire) : il faut éviter de baisser les RVS cela diminue le débit à travers l'anastomose. L'anesthésie générale est recommandée.

-Coarctation de l'aorte (fig.5) : il faut tolérer la tachycardie et les RVS élevées. La rachianesthésie est contre-indiquée. L'anesthésie générale est la technique de choix.

-Tétralogie de Fallot (TDF fig.6 : shunt D-G) : l'anesthésie générale est la technique de choix.

En cas de désaturation importante, on aura recours aux bêtabloquants et/ou aux vasopresseurs.

Un remplissage vasculaire prudent et adapté limitera également le shunt D-G.

-Shunt D-G et syndrome d'Eisenmenger : la rachianesthésie est contre-indiquée. Il faut préserver les RVS. Exceptionnellement, on peut avoir recours à l'APD si l'installation du bloc sympathique est très progressive avec un respect de la précharge ventriculaire. Plus la pathologie est sévère et plus les bénéfices d'une titration continue d'anesthésiques locaux (rachianesthésie, APD) tendent à s'effacer devant les bénéfices d'un contrôle préventif des voies aériennes, de la ventilation, des résistances vasculaires pulmonaires (RVP), donc des shunts et de l'HD avec une anesthésie générale et un monitoring adapté. La surveillance postopératoire doit être étroite et peut se faire en milieu de soins intensifs en fonction de la sévérité de la pathologie cardiaque et du type de chirurgie.

4. Cardiopathies congénitales spécifiques

4.1. COARCTATION DE L'AORTE (fig.5)

La coarctation de l'aorte (CAo), 5-8% des CC, est le plus souvent opérée dans l'enfance lors du diagnostic, car la correction précoce assure une meilleure espérance de vie, mais il persiste un risque de mortalité tardive, associé aux complications fréquemment retrouvées : reCAo, HTA même en l'absence de gradient résiduel, dissection aortique ou anévrisme, EI, accident vasculaire cérébral (AVC), athérosclérose coronarienne prématurée. Ces patients associent souvent une hypertrophie VG et justifient d'un suivi cardiologique annuel. La prise en charge anesthésique dépend de la présence et de la sévérité des complications. Ces patients sont souvent traités avec des antihypertenseurs type inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC). En cas de gradient aortique trans-sténotique important, la stratégie anesthésique s'apparente à celle des patients avec sténose aortique. Au minimum, en l'absence de lésion significative, on s'attachera à respecter les objectifs de PA du patient et à surveiller étroitement la fonction VG.

4.2. COMMUNICATION INTER AURICULAIRE (fig. 4)

Les CIA représentent environ 8 % de l'ensemble des CC et c'est la plus fréquente chez l'adulte (près de 30 % des CC). La CIA peut entraîner une dilatation des cavités droite (OD, VD et AP). Initialement, le shunt est G-D car la compliance VD est supérieure à celle du VG. On observe donc une augmentation du débit pulmonaire puis une HTAP d'autant plus précoce que la CIA est large. Secondairement, la fonction VD et/ou sa compliance va diminuer et le shunt va s'équilibrer ou devenir D-G. Le plus souvent, le diagnostic est fait dans l'enfance au cours d'un examen systématique. Rarement, la CIA est responsable de symptômes fonctionnels chez l'enfant. La découverte chez l'adulte se fait le plus souvent dans le cadre d'une dyspnée ou d'une IVD/IVG. La fermeture d'une CIA est indiquée quand le débit

pulmonaire est augmenté de plus de 50 % ($Q_p/Q_s > 1,5$) ou en cas de dilatation du VD. La fermeture d'une CIA peut se faire par voie chirurgicale ou par voie percutanée [7]. La prothèse mise en place par cathétérisation nécessite alors une anti agrégation plaquettaire par aspirine durant au moins 6 mois. Les fermetures tardives de ce type de CIA exposent au risque de TDR supra-ventriculaires et d'IVD. Les sujets âgés sont également exposés lors de la fermeture à un risque d'œdème aigu du poumon par augmentation brutale du flux OG-VG surtout sur un VG à faible compliance. L'un des risques des petites CIA qui n'ont pas été fermées est l'embolie paradoxale avec le risque d'AVC surtout en cas de chirurgie non-cardiaque nécessitant la position semi-assise. En cas de réparation complète sans shunt résiduel ni complication, les patients n'ont pas de suivi cardiologique [1] et il n'y a pas de particularité anesthésique.

4.3. ANASTOMOSE CAVOPULMONAIRE

Les atrésies tricuspide ou mitrale ainsi que les ventricules uniques à double issue sont caractérisés par une hypoplasie voire l'absence d'un des deux ventricules. Par conséquent, ces pathologies ne peuvent pas bénéficier de réparation biventriculaire. Ces malformations sont palliées chirurgicalement par la création d'une physiologie univentriculaire s'échelonnant sur un programme d'au moins trois étapes chirurgicales qui aboutit à la connexion du retour veineux systémique à la circulation pulmonaire en conservant l'unique ventricule en position sous-aortique avec l'aide d'une dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT)(fig7). Les conséquences physiologiques de DCPT sont majeures du fait que la circulation du retour cave vers le réseau pulmonaire est totalement passive. Ainsi, une augmentation des RVP va entraîner une augmentation de la pression veineuse centrale elle-même responsable d'une augmentation de la postcharge et d'une altération de la compliance du ventricule systémique entraînant un état de bas débit systémique. Ces patients sont donc particulièrement sensibles

aux variations de précharge ainsi qu'aux TDR cardiaque. La ventilation artificielle entraîne également une diminution du débit pulmonaire et ces patients bénéficient largement d'une extubation précoce. Une DCPT efficace permet une saturation artérielle en oxygène à $95 \pm 5\%$, les RVP doivent également être abaissées tout en maintenant une volémie efficace pour obtenir un débit cardiaque normal. Par ailleurs, la DCPT peut entraîner des perturbations hépatiques et de la coagulation parfois associées à des entéropathies exsudatives[8].

4.4. TÉTRALOGIE DE FALLOT (Fig. 6)

La TDF est la cause de CC cyanogène la plus fréquente chez l'enfant et représente près de 10 % de l'ensemble des CC. Actuellement la prise en charge consiste en une correction chirurgicale complète dans la petite enfance [9] avec de bons résultats (85% de survie à 35 ans) mais il persiste des complications à long terme essentiellement de type TDR et d'insuffisance pulmonaire (IP). Ces patients peuvent être appareillés par un défibrillateur en prévention primaire en raison des risques de mort subite par arythmie ventriculaire secondaire à la fibrose cicatricielle post chirurgicale, la dilatation VD progressive. L'IP est souvent liée à la présence d'un large patch trans annulaire d'élargissement ou d'une valvulotomie pulmonaire. Cependant l'IP est le plus souvent bien toléré, le VD opéré compense par dilatation en maintenant sa contractilité et son volume d'éjection systolique pendant des années. Plus tard, la fonction VD se détériore et apparaissent les premiers symptômes tel que dyspnée, asthénie, fibrillation atriale. La prise en charge anesthésique de ces anciens Fallots corrigés doit tenir compte de cette IVD potentielle. Elle doit comprendre une optimisation de la volémie, et de la post charge du VD avec baisse des RVP par une ventilation efficace non agressive et une FiO2 élevée voire du NO inhalé. En cas de bas débit cardiaque, le recours à des inodilatateurs comme les inhibiteurs de la phosphodiésterase de type III (Milrinone) peut être justifié. Dans les rares cas de TDF à l'âge adulte non corrigée, ou partiellement corrigée

par intervention palliative, la prise en charge anesthésique s'attachera à limiter le shunt D-G en limitant les RVP, en conservant les RVS, et en respectant la volémie. De plus ces patients cyanotiques chroniques ont un hématokrite élevé qu'il faudra respecter afin de ne pas s'exposer à des troubles de l'oxygénation tissulaire et des troubles de coagulation.

4.5. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (fig 8)

La transposition des gros vaisseaux (TGV) est la discordance la plus fréquemment rencontrée (5-7% des CC). Elle est corrigée dans les premiers jours de vie afin de conserver une bonne fonction VG. Depuis Jatene en 1976, le switch artériel consiste en la dé-transposition par réimplantation des troncs artériels en regard des chambres de chasse ventriculaire en faisant passer l'aorte derrière le tronc de l'artère pulmonaire (manœuvre de Lecompte), ceci implique la section puis réimplantation des artères coronaires sur la « néoaorte ». Les patients opérés de switch artériel justifient un suivi cardiologique annuel à vie pour surveillance coronarienne, de l'AP et de la néoaorte (fuite, dilatation..). Avant l'apparition du switch artériel, les patients avec TGV bénéficiaient d'une correction à l'étage atrial. L'intervention de Senning (pratiquée de 1958 à 1964) consistait à confectionner des chenaux à l'étage atrial pour dévier le sang veineux vers les jonctions A-V controlatérale. L'intervention de Mustard (pratiquée de 1964 à 1982) améliorera le Senning avec des prothèses synthétiques et une atrioseptomie (fig.9). Mais ces 2 interventions chirurgicales sont associées à des complications tardives à type de perte de fonction systolique atriale, d'arythmie supra ventriculaire et dysfonction sinusale, obstruction des chenaux, de fuite de valves A-V, de dysfonction ventriculaire sous systémique.

5. COMPLICATIONS LIÉES AUX CARDIOPATHIE CONGÉNITALES

5.1. ENDOCARDITE INFECTIEUSE

Les CC représentent un risque accru d'endocardite infectieuse (EI). La porte d'entrée dentaire est la plus fréquente. En France, la SFAR et la Société de pathologie infectieuse de langue française ont approuvé et conseillent les nouvelles recommandations de 2009 de l'European Society of Cardiology qui considèrent que les seules interventions considérées à risque de bactériémie et d'EI sont celles de la sphère dentaire impliquant des manipulations de la gencive ou de la région péri-apicale des dents, ainsi que la perforation de la muqueuse orale. Une bonne hygiène bucco-dentaire est un élément essentiel de la prévention de l'EI. Une ATBp n'est pas recommandée pour les autres interventions. De plus, une ATBp n'est recommandée que chez les patients à risque élevé : antécédent EI, valve prothétique ou matériel prothétique utilisé pour une réparation valvulaire, CC cyanogène non opérée, ou avec une fuite résiduelle, ou mise en place d'une dérivation chirurgicale, CC avec réparation prothétique, placée chirurgicalement ou percutanée, jusqu'à 6 mois après mise en place et CC avec fuite résiduelle au site d'implantation d'un matériel prothétique, mise en place chirurgicalement ou par voie percutanée. Elle repose sur l'administration d'amoxicilline 2g PO ou IV 30-60 min avant l'incision (50mg/kg chez l'enfant). Pour les patients allergiques aux bêta-lactamines, c'est la clindamycine 600mg PO ou IV qui est recommandée (20mg/kg chez l'enfant). La prise en charge thérapeutique des EI chez les patients atteint de CC complexe s'appuiera sur les recommandations de 2009 mais justifiera une discussion multidisciplinaire devant la complexité potentielle et la singularité de la situation [10].

5.2. HYPOXÉMIE

Deux mécanismes distincts peuvent entraîner une hypoxémie avec cyanose dans le contexte de la cardiopathie congénitale : le bas débit pulmonaire qui est associé à un shunt D-G et/ou à une sténose pulmonaire, et l'hyperdébit pulmonaire qui est responsable, au stade extrême d'un œdème pulmonaire par hyperperfusion pulmonaire, le plus souvent associé à un shunt G-D.

Ces deux mécanismes sont fondamentalement opposés. Dans le cas du bas débit pulmonaire avec shunt D-G, il faut maintenir la précharge ventriculaire et éviter les épisodes d'hypovolémie, maintenir les RVS, limiter les RVP et diminuer la consommation en oxygène. Dans le cadre de l'hyperdébit pulmonaire il faut éviter de baisser les RVP et/ou d'augmenter les RVS qui ont pour conséquences d'augmenter le débit pulmonaire et de diminuer le débit systémique (fig.3). La cyanose de l'hypoperfusion pulmonaire a des conséquences générales sur la perfusion des organes. En premier, une polyglobulie qui est un phénomène adaptatif mais au risque accru de thrombose et d'AVC [11]. Par ailleurs, on observe une dysfonction plaquettaire et des troubles de la coagulation susceptibles d'augmenter le risque hémorragique périopératoire. Sur le plan cardiaque, l'hypoxémie chronique va être responsable d'une dysfonction myocardique avec altération de la fonction diastolique ventriculaire et baisse de la réserve myocardique à l'effort malgré une dilatation considérable des artères coronaires. La fonction rénale est altérée et il existe un risque de syndrome néphrotique.

5.3. HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

Les CC entraînant un shunt G-D sont responsables d'un hyperdébit pulmonaire qui entraîne, à terme, une HTAP (PAP moyenne > 25 mmHg) ainsi qu'une hypertrophie du VD liée à une surcharge volumétrique. Si cette situation se pérennise, l'endothélium vasculaire pulmonaire va s'altérer avec augmentation progressive et irréversible des RVP. Secondairement, cette augmentation va entraîner une IVD. Il est donc particulièrement important de corriger les shunts G-D avant que cette évolution irréversible se développe. Cependant, certains patients sont découverts au stade d'HTAP fixée et peuvent se présenter dans le cadre de la chirurgie cardiaque ou non cardiaque. Chez ces patients, une évaluation échographique précisant les indices de fonction systolique du VD permet d'évaluer le risque opératoire qui sera très élevé si ces indices sont altérés. Un bilan par cathétérisme droit récent permet d'étayer cette

évaluation. La prise en charge consiste à maintenir une volémie efficace, limiter les facteurs qui augmentent les RVP (fig.3). Le monoxyde d'azote inhalé doit être testé au préalable au cathétérisme diagnostique et si le test est positif, il pourra être utilisé en salle d'opération pour ces patients. Un bas débit cardiaque peut justifier le choix d'un inodilatateur tel que la Milrinone. La prise en charge thérapeutique de l'HTAP dans le cadre des CC évolue rapidement et justifie souvent des associations de plusieurs traitements [12].

5.4. SYNDROME D'EISENMENGER

Les shunts G-D non restrictifs vont progresser vers l'augmentation des RVP. Le syndrome d'Eisenmenger est défini par des RVP > 800 dynes.s.cm⁻⁵ associées à un shunt bidirectionnel voire D-G. Ces patients associent les risques et complications de l'hypoxémie chronique (cf. 5.3.), au risque accru de TDR ainsi qu'aux variations de précharge ventriculaire. La prise en charge chirurgicale et anesthésique reste grevée d'une forte morbi-mortalité (7%) [13]. La diminution des RVS entraîne une augmentation du shunt D-G et une majoration de l'hypoxémie et est associée à une augmentation du risque de collapsus et de mortalité. Par ailleurs, l'augmentation des RVS va entraîner une dégradation de la fonction ventriculaire d'autant plus qu'elle est associée à une augmentation de RVP. En cas d'IVD, le pronostic périopératoire est encore plus sombre. Le débat actuel concerne l'intérêt et les limites de l'anesthésie locorégionale dans ce contexte. Classiquement, l'anesthésie générale a toujours été préférée. Cependant, des études récentes semblent montrer que l'anesthésie locorégionale est avantageuse et que la mortalité est plus en rapport avec le type de chirurgie qu'avec le type d'anesthésie [14]. La prise en charge anesthésique doit se concentrer sur la gestion du remplissage, de l'hémostase et la prévention des embolies gazeuses, des infections, des modifications HD brutales, du bas débit, et le maintien en équilibre des circulations

systémique et pulmonaire. Le monitoring invasif de la PA et de la PVC avec SvO₂, ainsi que l'ETO peropératoire permettent la détection rapide des modifications HD.

5.5. TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE

Les TDR cardiaques sont fréquents chez les patients adultes porteurs de CC et sont responsable de 80% des cas de mort subite qui atteignent 19-26% des patients [15]. Toutes les formes de TDR peuvent se rencontrer. Ils sont favorisés par la cardiopathie sous-jacente et par la fibrose cicatricielle qui fait suite aux interventions chirurgicales. Ainsi, les TDR supraventriculaires sont fréquents chez les patients qui ont eu une chirurgie à l'étage auriculaire ou en cas de dilatation auriculaire dans le cadre de la DCPT. Ces TDR peuvent marquer un tournant péjoratif dans l'évolution de la maladie cardiaque et précipiter les patients dans des états de défaillance cardiaque réfractaire. Le plus souvent ces TDR sont des phénomènes de réentrée atriale responsables d'une tachycardie. La tachycardie ventriculaire se rencontre souvent chez les patients porteurs d'une TDF opérée. Les facteurs de risque principaux sont l'ancienneté de la chirurgie cardiaque et une durée du complexe QRS > 180 ms, en particulier si une IP est associée. Dans 90 % des cas la mort subite par TDR survient chez les patients avec CAo, sténose aortique, TDF, ventricule unique ou TGV corrigée par Senning ou Mustard [1].

5.6. INSUFFISANCE CARDIAQUE

L'IVD et IVG peuvent se rencontrer chez les patients avec CC même précocement après une réparation complète. Les traitements médicamenteux de l'IVG comprennent les diurétiques, la digoxine, les IEC, les β -bloqueurs et sont similaires aux formes d'IVG acquises de l'adulte. Le traitement doit être optimisé en périopératoire. Les patients avec un VD sous-systémique d'une cardiopathie à deux ventricules (Senning, Mustard) ou mono-ventriculaire (DCPT) sont

les plus à risque d'évolution précoce vers une insuffisance cardiaque qui peut nécessiter à terme une transplantation. L'IVD est un indice prédictif de morbi-mortalité des patients avec cardiopathie congénitale sévère. L'IVD peut être secondaire à une surcharge de pression par obstacle sur la voie d'éjection pulmonaire (TDF, sténose pulmonaire) ou une surcharge de volume liée à un shunt G-D auriculaire, une IP ou tricuspide.

6. CARDIOPATHIE CONGÉNITALE ET GROSSESSE

La grossesse s'accompagne de modification physiologique cardiovasculaire (CV), ainsi le débit cardiaque s'élève de 50%, le volume d'éjection systolique de 30%, les RVS, RVP et l'hémoglobine chute de 20, 30 et 15% respectivement[16]. L'accouchement par voie basse s'accompagne d'une spoliation sanguine moyenne de 500 ml, la césarienne de 1000 ml. En général ces modifications physiologiques disparaissent en 3-4 semaines après l'accouchement et sont très bien tolérées chez les patientes avec cardiopathie corrigée ou avec un shunt G-D sans retentissement majeur. En revanche, chez les patientes porteuses de CC cyanogène ou plus complexe, des complications cardio-vasculaires en péri partum surviennent dans plus de 50% des cas, dont les plus fréquentes sont les arythmies, la dissection aortique et l'insuffisance cardiaque[16]. Les cardiopathies les plus à risques durant la grossesse sont : les obstacles gauche (sténoses aortique ($< 0.7 \text{ cm}^2$), coarctation significative, le rétrécissement mitral), la présence d'une dyspnée NYHA >2 avant la grossesse, une arythmie, une cyanose ($< 85\%$ de SpO_2) et une HTAP. La présence d'un syndrome d'Eisenmenger est associée jusqu'à 50% de mortalité péri gestationnelle malgré les traitements actuels [1] et l'hypoxémie chronique ($\text{SpO}_2 < 85\%$) entraîne une morbidité et mortalité fœtale jusqu'à 50%. L'anesthésie locorégionale a été associée à une amélioration de la survie de ces patientes[14]. Lorsqu'une anesthésie générale est indiquée, un monitoring HD renforcé par PA invasive, PVC, SVO_2 doit être privilégié et une surveillance post op dans une unité de réanimation ou de soins

intensifs doit être organisée. Dans tout les cas, il est essentiel d'entourer la grossesse d'avis spécialisés, de discussion multidisciplinaire et de prévoir longtemps à l'avance la prise en charge cardiologique, anesthésique, obstétricale et néonatale pour l'accouchement.

7. CONCLUSION

Depuis l'amélioration de la prise en charge globale des CC, le nombre de patient porteur de ces CC à l'âge adulte ne cesse de croître créant une nouvelle population de patients qui seront pris en charge de plus en plus fréquemment dans les blocs opératoires [1]. L'anatomie et la physiopathologie de ces cardiopathies sont complexes et justifient des connaissances bien spécifiques. En pratique, les CC les plus simples, une fois corrigées ne nécessitent pas de prise en charge spécifique, mais la plupart des CC à l'âge adulte peuvent présenter des complications malgré une correction chirurgicale adéquate dans l'enfance. Les CC complexes nécessitent une prise en charge chirurgicale cardiaque dans des centres référents spécialisés doté de cardiologues, chirurgiens, anesthésiste et réanimateurs spécialisés dans la gestion de ce type de pathologie et de leurs complications (arythmie, cyanose, HTAP, Eisenmenger insuffisance cardiaque...)[17]. La prise en charge pour une chirurgie non cardiaque ne peut être envisagée sans connaissance précise de cette physiologie. Elle doit faire appel à un conseil expert de référents afin de proposer la meilleure prise en charge à ces malades rares et complexes mais en constante augmentation.

REFERENCES

1. Baumgartner, H., et al., ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*, 2010. 31(23): p. 2915-57.
2. Marelli, A.J., et al., Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*, 2007. 115(2): p. 163-72.
3. Karamlou, T., et al., A growing problem: maternal death and peripartum complications are higher in women with grown-up congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*, 2011. 92(6): p. 2193-8; discussion 2198-9.
4. Perloff, J.K. and C.A. Warnes, Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation*, 2001. 103(21): p. 2637-43.
5. Williams, G.D., et al., Ketamine does not increase pulmonary vascular resistance in children with pulmonary hypertension undergoing sevoflurane anesthesia and spontaneous ventilation. *Anesth Analg*, 2007. 105(6): p. 1578-84, table of contents.

6. Chassot, P.G. and D.A. Bettex, Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2006. 20(3): p. 414-37.
7. Agnoletti, G., et al., Right to left shunt through interatrial septal defects in patients with congenital heart disease: results of interventional closure. *Heart*, 2006. 92(6): p. 827-31.
8. van Nieuwenhuizen, R.C., et al., Abnormalities in liver function and coagulation profile following the Fontan procedure. *Heart*, 1999. 82(1): p. 40-6.
9. Pigula, F.A., et al., Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation*, 1999. 100(19 Suppl): p. II157-61.
10. Habib, G., et al., Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis: the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology. Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases and the International Society of Chemotherapy for Infection and Cancer. *Eur Heart J*, 2009. 30(19): p. 2369-413.
11. Ammash, N. and C.A. Warnes, Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 1996. 28: p. 768-72.
12. Price, L.C., et al., Pulmonary vascular and right ventricular dysfunction in adult critical care: current and emerging options for management: a systematic literature review. *Crit Care*, 2010. 14(5): p. R169.
13. Raines, D.E., R.R. Liberthson, and J.R. Murray, Anesthetic management and outcome following noncardiac surgery in nonparturients with Eisenmenger's physiology. *J Clin Anesth*, 1996. 8(5): p. 341-7.
14. Martin, J.T., T.J. Tautz, and J.F. Antognini, Safety of regional anesthesia in Eisenmenger's syndrome. *Reg Anesth Pain Med*, 2002. 27(5): p. 509-13.
15. Koyak, Z., et al., Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation*, 2012. 126(16): p. 1944-54.
16. Ruys, T.P., J. Cornette, and J.W. Roos-Hesselink, Pregnancy and delivery in cardiac disease. *J Cardiol*, 2013. 61(2): p. 107-12.
17. Baumgartner, H., What news in the 2010 European Society of Cardiology (ESC) guidelines for the management of grown-up congenital heart disease? *J Cardiovasc Med*, 2013. 14(2): p. 100-3.

LISTES DES ABRÉVIATIONS

ALR : anesthésie locorégionale, **AP** : artère pulmonaire, **APD** : anesthésie péri durale, **ATBp** : antibioprophylaxie, **A-V** : auriculo-ventriculaire, **AVC** : accident vasculaire cérébral, **CAo** : coarctation aortique, **CC** : cardiopathie congénitale, **CIA** : communication inter auriculaire, **CIV** : communication inter ventriculaire, **DCPT** : dérivation cavo-pulmonaire totale, **D-G** : droit vers gauche, **EI** : endocardite infectieuse, **EtCO₂** : mesure téléexpiratoire de dioxyde de carbone, **FC** : fréquence cardiaque, **G-D** : gauche vers droit, **HD** : hémodynamique, **HTAP** : hypertension artérielle pulmonaire, **IEC** : inhibiteur de l'enzyme de conversion, **IV** : intra veineux, **IVD** : insuffisance ventriculaire droite, **IVG** : insuffisance ventriculaire gauche, **NYHA** : classification de la New York Heart Association, **OD** : oreillette droite, **OG** : oreillette gauche, **PA** : pression artérielle, **PAO₂** : pression alvéolaire moyenne en oxygène, **PaO₂** : pression artérielle partielle en oxygène, **PO** : per os, **Qp** : débit sanguin pulmonaire, **Qs** : débit sanguin systémique, **RVP** : résistance artérielle pulmonaire, **RVS** : résistance artérielle systémique, **SpO₂** : saturation artérielle en oxygène, **TDF** : tétralogie de Fallot, **TDR** : trouble du rythme, **TGV** : transposition des gros vaisseaux, **VCI** : veine cave inférieure, **VCS** : veine cave supérieure, **VD** : ventricule droit, **VG** : ventricule gauche

Marc Lilot : Aucun conflit d'intérêts.

Nadir Tafer : Aucun conflit d'intérêts

Philippe Mauriat : Aucun conflit d'intérêts

Facteurs qui influence le flux à travers un shunt (ici à l'étage artériel)

Facteurs qui augmentent le débit pulmonaire :

A. Diminution des résistances vasculaires pulmonaire:

- Hypocapnie
- Vasodilatateur
 - NO inhalé
 - Sildénafil
 - Bosentan
 - Prostacyclines
 - Milrinone

B. Augmentation des résistances vasculaire systémiques :

- Système sympathique
- Vasopresseur
- Hypothermie

VCS: Veine cave supérieure

VCI: Veine cave inférieure

OD: oreillette droite

VD: oreillette droite

AP: artères pulmonaires

VP: veines pulmonaires

OG: oreillette gauche

VG: Ventricule gauche

— : sang oxygéné
 — : sang désoxygéné
 — : sang mixte

Facteurs qui augmentent le débit systémique :

A. Diminution des résistances vasculaire systémiques :

- Vasodilatateur
- Anesthésie rachidienne
- Anesthésie générale profonde
- Hyperthermie

B. Augmentation des résistances vasculaires pulmonaire:

- Hypoxémie
- Hypercapnie
- Acidose métabolique
- Hématocrite élevé
- Stimulation par agonistes α
- Ventilation mécanique
- Pression expiratoire positive

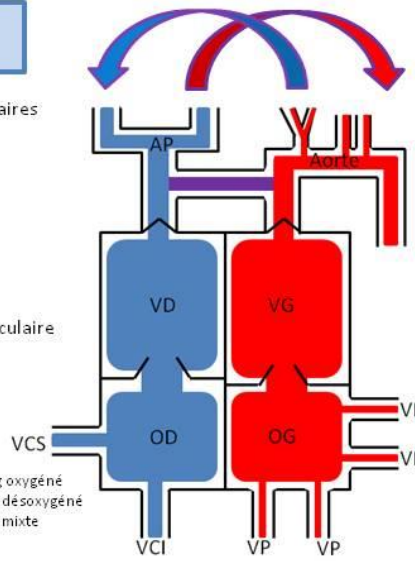


Figure 3

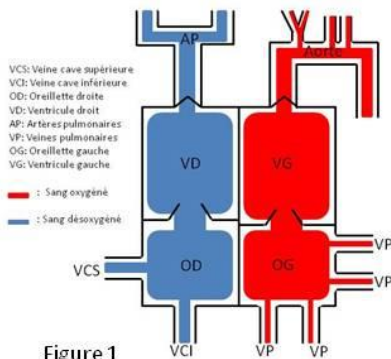


Figure 1
Schéma anatomique cardiaque normal

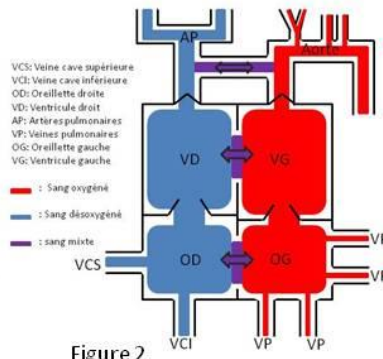


Figure 2
Schéma anatomique cardiaque avec divers shunts

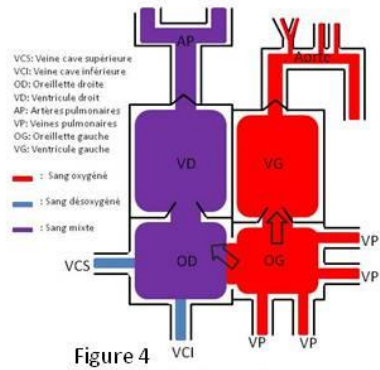


Figure 4
Schéma anatomique cardiaque avec communication inter-auriculaire

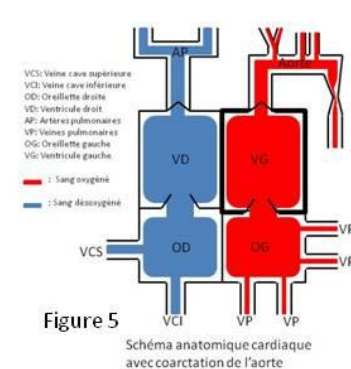


Figure 5
Schéma anatomique cardiaque avec coarctation de l'aorte

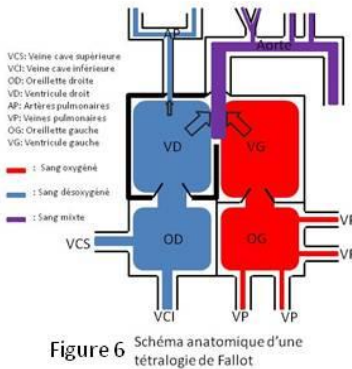


Figure 6
Schéma anatomique d'une tétralogie de Fallot

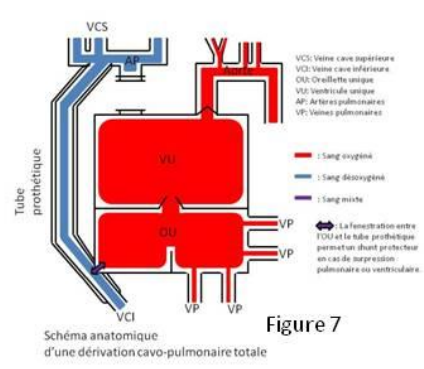


Figure 7
Schéma anatomique d'une dérivation cavo-pulmonaire totale

Figure 8

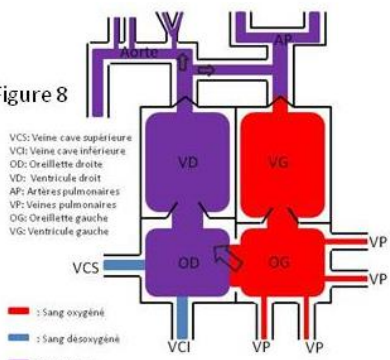


Schéma anatomique de discordance ventriculaire-artérielle à la naissance (transposition des gros vaisseaux)

Figure 9

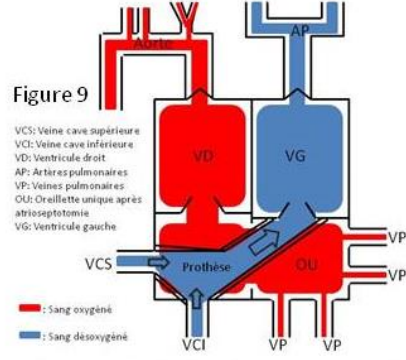


Schéma anatomique de discordance ventriculaire-artérielle corrigée par intervention de Mustard