

Hypertension pulmonaire de l'enfant

Prise en charge périopératoire

Dr India Pottier

Chef de clinique assistant – Anesthésie réanimation

Réanimation de chirurgie cardiaque pédiatrique

Hôpital Necker – Enfants Malades, Paris

Conflits d'intérêt : aucun

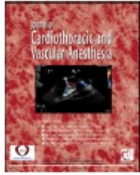
Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia 36 (2022) 667–676



Contents lists available at [ScienceDirect](#)

Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia

journal homepage: www.jcvaonline.com



Review Article

Update on Perioperative Pediatric Pulmonary Hypertension Management



Wadia et al, 2022



ELSEVIER

**THE JOURNAL OF
HEART AND LUNG
TRANSPLANTATION**

<http://www.jhltonline.org>



CONSENSUS STATEMENT

ISHLT consensus statement: Perioperative management of patients with pulmonary hypertension and right heart failure undergoing surgery

McGlothlin et al, 2022

HTP de l'enfant

- Maladie rare (20-30 / 1 000 000)
- Définition : PAPm > 20 mmHg chez enfant > 3 mois

Rosenzweig et al, 2019

- Etiologies : primaire / secondaire (HTAP persistante du nouveau-né, post-capillaire, des cardiopathies congénitales...)
- Classification OMS : 5 groupes étiologiques

HTP de l'enfant

- Morbi-mortalité périopératoire :
 - ACR péri-opératoire 0-5%
 - Mortalité périopératoire 1,5%
 - Mais aussi 50% des décès péri-opératoires

Latham et al, 2019

Bastien, 10 ans, 40 kg

- Chirurgie programmée : chirurgie orthopédique mineure de la main
- Antécédents : « HTAP »
- Que faites-vous ?



EVALUATION
PREOPERATOIRE
MULTIDISCIPLINAIRE

Quelle évaluation préopératoire ?

Evaluation préopératoire

- Interrogatoire des parents, consultation du dossier
- Fréquence du suivi, date de la dernière consultation
- Evolution / stabilité
- Evaluation échographique
HTP infra/iso/supra, fonction VD, shunt intracardiaque ?
- Autres examens complémentaires ?

Evaluation préopératoire

- Clinique

- Tolérance à l'effort / NYHA, dyspnée de repos, SpO2 basale, malaises/syncopes, test de marche des 6 min
- Evolution ou stabilité des symptômes

- Traitements

Lesquels ? Depuis quand ? Efficacité évaluée ?

Quels risques ?
Quels facteurs de risque ?

Quels risques ?

- Poussée d'HTP
- Défaillance VD
- ACR

Facteurs de risque périopératoire majoré

- HTP iso ou supra-systémique
 - Syncopes
 - Dysfonction VD
 - Âge < 1 an
 - Oxygénothérapie au domicile
 - Diagnostic récent
-
- Etiologie : non associée au risque périopératoire

Latham et al, 2019

Facteurs de risque périopératoire majoré

- Risques associés à la procédure :
 - Durée de la chirurgie
 - Risque hémorragique / variations volémie
 - Chirurgie urgente
 - Coelioscopie
 - Risque embolique (gaz, ciment)

Quelle stratégie anesthésique ?

Evaluer le risque associé à l'enfant ...

... et le risque associé à la procédure

Stratégie anesthésique

- Eviter :
 - Majoration de la postcharge VD : RVP, PIT
 - Diminution précharge VD
 - Diminution pression de perfusion coronaire
 - Perte du rythme sinusal
- Triggers HTP :
 - Hypoxie, hypercapnie, acidose
 - Hypothermie
 - Stimulation nociceptive

En pratique : où? Quand? Comment?

- Prise en charge multidisciplinaire
- Centre de référence
- Cardiopédiatre référent HTP :
 - Réévaluation, examens complémentaires
 - Adaptation périopératoire du traitement

En pratique : quelle anesthésie ?

- Privilégier AL / ALR
- Eviter ALR médullaire (péridurale / rachianesthésie)
- AG si nécessaire, + ALR analgésique si possible
- IOT / masque laryngé / VS : pas de recommandations
- Privilégier VS – maintenir PIT basse
- Prémédication ? oui, mais avec un monitoring
- Poursuite du traitement habituel +++

Traitements HTP

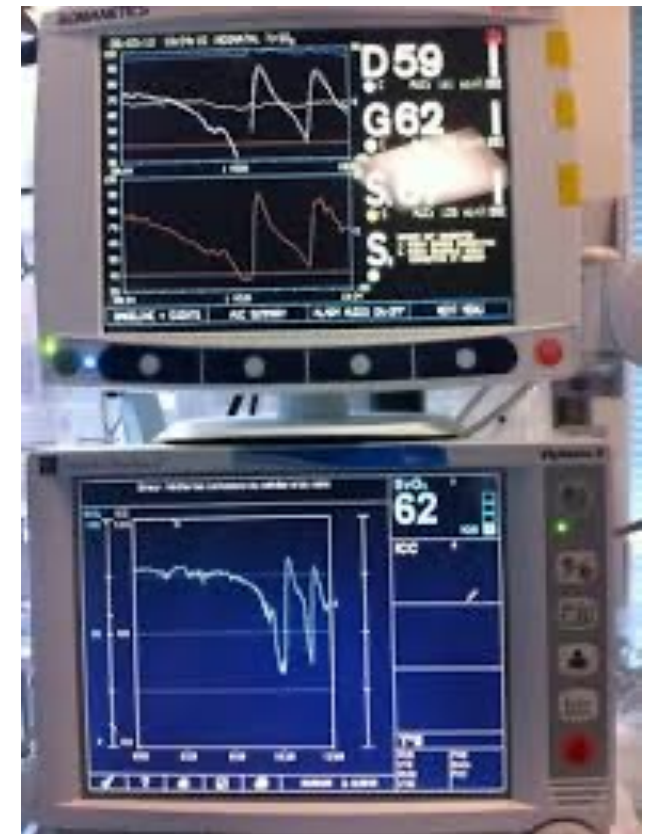
- Traitements PO : Tracleer (bosentan), Revatio (sildenafil)
- Traitements SC continus : Remodulin (tréprostinil)
- (traitements inhalés : prostaglandines)
- Anticoagulation

En pratique : quelle anesthésie ?

- Attention aux bulles !
- Attention à l'hypothermie !

En pratique : quel monitoring ?

- SpO2
- EtCO2
- NIRS cérébrale : monitoring crises d'HTAP
- VVP
- KTA ?
- KTC ?



En pratique : quel monitoring ?

Table 6 Monitoring Considerations Based on Anesthesia Type and Perioperative Risk

	GA + low risk fluid shifts + short surgery	GA + high risk fluid shifts + mild-mod PH	GA + high risk fluid shifts + mod-severe PH	Neuraxial anesthesia + low risk fluid shifts	Neuraxial anesthesia + high risk fluid shifts or advanced PH/RVF	MAC anesthesia	Local/regional anesthesia
Arterial Line	X	X	X	X	X		
CVC	?	X			?		
PAC			X				
TEE		?	X				
SpO2	X	X	X	X	X	X	X
BP cuff	X	X	X	X	X	X	X
EKG	X	X	X	X	X	X	X

En pratique : hémodynamique?

Objectifs :

- Éviter de majorer la postcharge du VD (cf)
- Maintenir la précharge du VD : jeûne, apports volémiques
- Maintenir la pression de perfusion coronaire

En pratique : quels médicaments ?

- Opiïdes +++
- Curares
- Hypnotiques : (propofol), kétamine, midazolam, etomidate
- Halogénés, (N₂O)

Friesen et al. 2015 – Loomba et al. 2018

- Vasopresseurs : noradrénaline (majore IC et PPC)

Kwak et al. 2002

- En cas d'urgence :

- NO inhalé (bouteille pleine + de quoi la brancher !)
- Kit ACR, DAI
- Inotropes : adrénaline, milrinone, dobutamine

En pratique : kétamine?

Received: 17 July 2018 | Revised: 20 July 2018 | Accepted: 20 July 2018

DOI: 10.1111/chd.12662



REVIEW ARTICLE

WILEY



Hemodynamic effects of ketamine in children with congenital heart disease and/or pulmonary hypertension

Rohit S. Loomba MD¹ | Seth B. Gray, MD² | Saul Flores MD³

En pratique : kétamine?

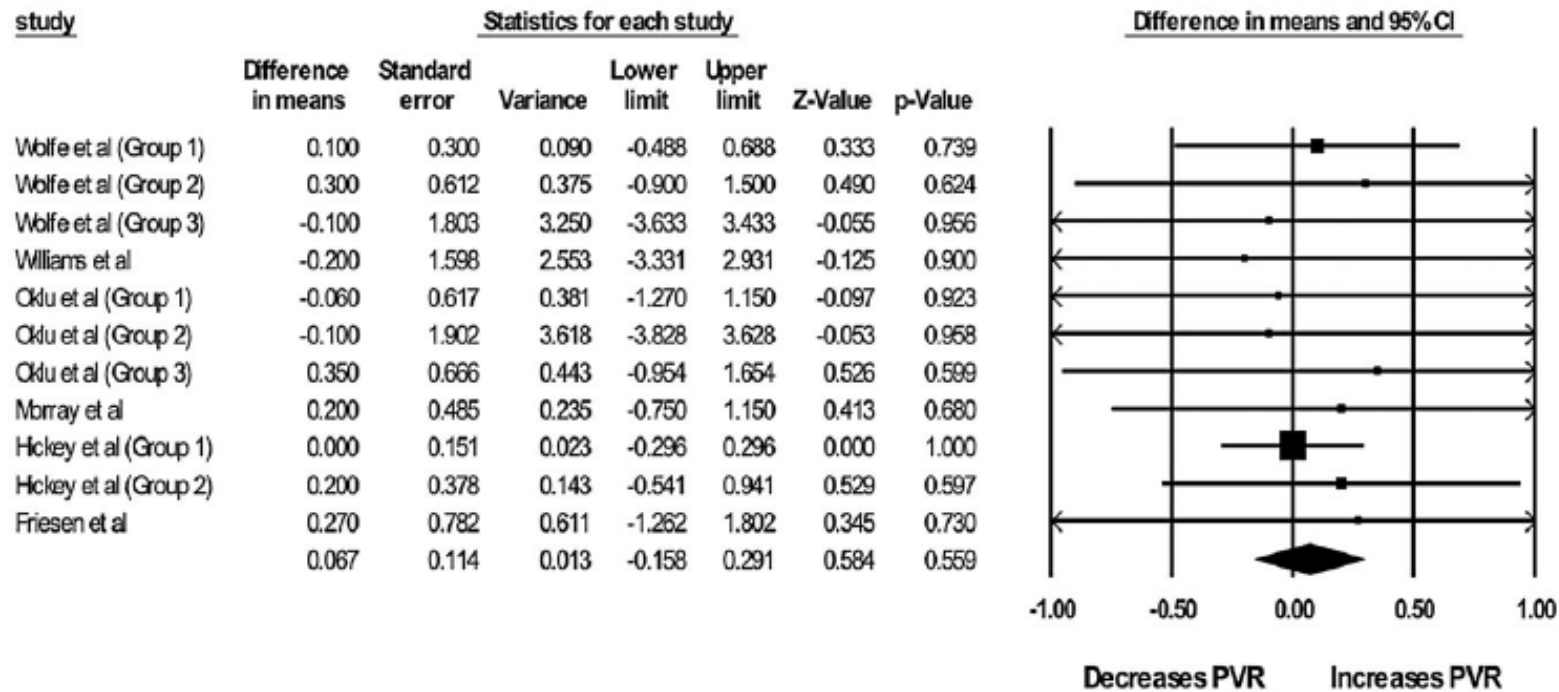


FIGURE 3 Forest plot demonstrating the individual and pooled results for effect of ketamine on pulmonary vascular resistance (PVR)

En pratique : quels médicaments ?

Table 3
Commonly Used Perioperative Drugs and Their implications in Pediatric Pulmonary Hypertension

Wadia et al, 2022

Medication	Usage	Effect on SVR	Effect on PVR	Effect on Contractility	Comments
Propofol	Hypnotic	↓↓	↓	↓	Not a preferred agent due to negative effect on RV preload and contractility
Ketamine	Hypnotic/analgesic	— or ↑	—	↑	Excellent choice for induction or maintenance, may be titrated
Etomidate	Hypnotic	—	—	—	Good choice for induction
Dexmedetomidine	Hypnotic	↑	—	—	Well-tolerated, but bolus dose(s) should be used with caution when RV dysfunction is present
Fentanyl	Analgesic	—	—	—	Well-tolerated analgesic
Midazolam	Hypnotic/anxiolytic	—	—	—	Well-tolerated as a preoperative anxiolytic or adjunct induction agent
Vapor anesthetics	Hypnotic	↓	↓	— or ↓	Higher alveolar concentration may not be tolerated well
Rocuronium/vecuronium	Paralytic	—	—	—	No analgesic or hypnotic properties
Phenylephrine	Vasopressor	↑↑	↑	—	Avoid in those with RV dysfunction due to an increase in RV afterload from increased PVR
Vasopressin	Vasopressor	↑↑	—	—	Preferred drug to restore coronary blood flow in RV ischemia due to little or no effect on PVR
Epinephrine	Inotrope	↑↑	↑	↑↑	Very effective to restore blood pressure; risk of tachycardia and arrhythmia
Norepinephrine	Inotrope/vasopressor	↑↑	—	↑	Frequently used as an infusion to overcome peripheral vasodilation while increasing cardiac output
Dopamine	Inotrope at lower doses, vasopressor at higher doses	↓ or ↑	— or ↑	— or ↑	Used as an infusion to augment contractility or increase SVR at higher doses
Dobutamine	Inotrope	↓	↓	↑↑	High incidence of tachycardia and arrhythmia
Milrinone	Inotrope	↓	↓↓	↑↑	May be used in combination with norepinephrine or vasopressin given its beneficial effect on PVR

Abbreviations: —, no change; ↑, increase; ↓, decrease; PVR, pulmonary vascular resistance; RV, right ventricular; SVR, systemic vascular resistance.

En pratique : quelle ventilation?

- Eviter hypoxémie et hypercapnie
- Limiter la pression intrathoracique
- VT minimal (adapter la fréquence), I/E bas, PEEP modérée
- FiO₂ élevée

Last but certainly not least

- Un téléphone (et savoir qui appeler)
- Et une équipe au bout du téléphone !

Crise d'HTP

- Désaturation / hypotension artérielle / bradycardie → ACR
- Baisse EtCO₂, SpO₂, NIRS cérébrale
- Tachycardie sinusale puis bradycardie
- Hypotension artérielle

En pratique : en cas d'urgence ?

- Préparation de la salle : NO inhalé, adrénaline
- Traitement de la crise :
 - Appeler de l'aide !
 - Vasodilatateurs pulmonaires : FiO2 100%, NO inhalé
 - Approfondissement de l'anesthésie
 - Alcalinisation : hyperventilation, bicarbonates ?
 - Support hémodynamique : noradrénaline, adrénaline, dobutamine, milrinone, ECLS, (vasopressine)
 - Maintenir les RVS (perfusion coronaire)

Table 8 Inotropic Drugs Used for Postoperative RV Failure in PH

Drug	Pharmacological properties	Beneficial hemodynamic effects	Side effects	Recommended doses	Clinical experience
Dobutamine	β 1-adrenergic agonist	- increase in CO - decrease in PVR - improved V-A coupling	- decrease in SVR - tachycardia/arrhythmia (dose dependent)	2-10 μ g/kg/min	Large clinical experience in acute PH decompensation
Levosimendan*	calcium-sensitizing agent	- increase in CO - decrease in PVR - improved V-A coupling	- decrease in SVR - tachycardia/arrhythmia (++)	0.05-0.2 μ g/kg/min without bolus	- mainly studied in postcapillary PH after cardiac surgery or transplantation
Milrinone	selective PDE-3 inhibitor	- increase in CO - decrease in PVR - improved V-A coupling	- decrease in SVR - tachycardia/arrhythmia (+++)	0.25-0.75 μ g/kg/min infusion	- limited data, use with caution in PAH
Dopamine	α - and β - agonist effects at higher doses	- increase in CO - increase in SVR	- tachycardia/arrhythmia	2-10 μ g/kg/min	Increase in renal blood flow Few clinical data in PH

CO, cardiac output; PAH, pulmonary arterial hypertension; PDE, phosphodiesterase; PH, pulmonary hypertension; PVR, pulmonary vascular resistance; SVR, systemic vascular resistance; V-A, ventriculo-arterial.

*Not approved for use in North America, UK, or Australia.

Table 9 Vasopressor Drugs Used for Postoperative RV Failure in PH

Drug	Pharmacological properties	Beneficial hemodynamic effects	Side effects	Recommended doses	Clinical experience
Norepinephrine	β_1 and α -adrenergic agonist	- increase in SVR - increase in CO	- tachycardia/ arrhythmia increase in PVR at high dose	0.05-0.1 $\mu\text{g/kg/min}$	First line vasopressor agent with RV dysfunction
Vasopressin	AVP agonist	- increase in SVR - decrease in PVR/SVR ratio	- tachycardia/ arrhythmia	0.01-0.04 U/min	Preferred vasopressor over phenylephrine
Phenylephrine	α -adrenergic agonist	- increase in SVR and MAP	- increase in PVR, may reduce CO	0.5-6 $\mu\text{g/kg/min}$	Often reserved for sepsis/SIRS

CO, cardiac output; PAH, pulmonary arterial hypertension; PDE, phosphodiesterase; PH, pulmonary hypertension; PVR, pulmonary vascular resistance; SVR, systemic vascular resistance; V-A, ventriculo-arterial; AVP, Arginine Vasopressin.

Table 10 Vasodilator Therapies with a Potential Role in Postoperative PH

Group	Medication	Route	Dose
Nitric oxide	Nitric oxide	IH	5-20 ppm
Prostacyclin	Epoprostenol	IH	10 mcg/ml
		IV	1-10 ng/kg/min
Prostacyclin Analog	Iloprost, Treprostinil	IH/IV	9-25 μ g by ultrasonic neb
		SQ/IV/IH	1-20 ng/kg/min
PDE-5 inhibitor	Sildenafil	PO	20-80 mg every 8 hours ^a
		IV	2.5/10 mg every 8 hours
PDE-3 inhibitor	Milrinone	IV	50 μ g/kgBW bolus, followed by 0.5-0.75 μ g/kgBW/min
		IH	Continuous
			1 mg/ml nebulizer
Vasodilator	Nitroglycerin	IV	2-10 μ g/kgBW/min
		IH	20 mcg/kg
	Nitroprusside	IV	0.2-0.3 μ g/kgBW/min

^aAlthough higher doses are sometimes used clinically, sildenafil is approved for the 20 mg dose only.

Postopératoire

- Extubation : en anesthésie profonde si possible
- Ambulatoire ?
- Risque périopératoire : jusqu'à 72h postop
- SSPI prolongée / USC / réanimation

Postopératoire

- Analgésie (stimulation sympathique)
- Hypoventilation
- Volémie, sepsis, MTEV

- Poursuite/adaptation du ttt habituel
- Réévaluation cardiologue

Take home messages

**EVALUATION
PREOPERATOIRE
MULTIDISCIPLINAIRE**



**KEEP
CALM
AND
KNOW YOUR
ENEMY**

Bibliographie

- McGlothlin et al. ISHLT consensus statement: Perioperative management of patients with pulmonary hypertension and right heart failure undergoing surgery. *J Heart Lung Transplant*. 2022 Sep;41(9):1135-1194
- Wadia et al. Update on Perioperative Pediatric Pulmonary Hypertension Management. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2022 Mar;36(3):667-676
- Latham GJ et al. Current understanding and perioperative management of pediatric pulmonary hypertension. *Pediatr Anesth*. 2019;29:441-456

Bibliographie

- Friesen RH et al. Hemodynamic response to ketamine in children with pulmonary hypertension. *Pediatr Anesth.* 2016;26:102-108
- Loomba RS et al. Hemodynamic effects of ketamine in children with congenital heart disease and/or pulmonary hypertension. *Congenit Heart Dis.* 2018 Sep;13(5):646-654
- Minai OA et al. Perioperative risk and management in patients with pulmonary hypertension. *Chest.* 144(1),329–340
- Chau DF et al. The post-anesthetic care of pediatric patients with pulmonary hypertension. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2016 Mar;20(1):63-73
- Rosenzweig et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J.* 2019 Jan 24;53(1):1801916

india.pottier@aphp.fr