



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+052100111 +01511111111 +0000000000
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 016/19

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX
(à propos de 146 cas)**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/01/2019

PAR

M. BENLAMLIH Mohammed

Né le 24 Juin 1993 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Anesthésie-Réanimation - Cardiopathies congénitales - Shunt gauche-droite -CIV - CIA - CAV

JURY

M. ATMANI SAMIR	PRÉSIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA	RAPPORTEUR
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA	} JUGES
Professeur agrégé d'Anatomie	
M. SHIMI ABDELKARIM	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. BERDAI MOHAMED ADNANE	
Professeur agrégé d'Anesthésie Réanimation	

SOMMAIRE

SOMMAIRE	1
LISTE DES ABREVIATIONS	5
INTRODUCTION	7
PARTIE THEORIQUE	10
I. Rappels	11
1. Définitions.....	11
2. Embryologie.....	11
3. Circulation fœtale	15
4. Circulation transitionnelle	17
5. Circulation adulte	22
6. Particularités du cœur neonatal	23
II. Classification des cardiopathies congénitales	26
MATERIEL ET METHODES	27
RESULTATS	30
I. Caractéristiques épidémiologiques	31
1. La fréquence	31
2. Le sexe	32
3. Répartition selon le type de shunt	32
II. Evaluation préopératoire	33
1. Evaluation clinique	33
1.1. Age d'intervention	33
1.2. Age de diagnostic	33
1.3. Circonstances de diagnostic	34
1.4. L'examen clinique	35
1.5. Examens complémentaires	36
1.6. Traitement préopératoire	44
III. Période peropératoire.....	45

1. Installation et monitoring	45
1.1. Monitoring standard	45
1.2. Monitoring invasif (pression invasive , PVC)	45
1.3. Near infrared spectroscopy (NIRS)	46
1.4. Echocardiographie transoesophagienne	46
2. Induction anesthésique	46
3. Entretien de l’anesthésie	47
4. Circulation extra-corporelle	47
5. Incidents opératoires	49
6. Geste chirurgical	50
IV. Période postopératoire	53
1. Monitoring	53
2. Complications hémodynamiques	53
3. Prise en charge respiratoire	55
4. La crise d’hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	56
5. Shunt résiduel	56
6. La prise en charge métabolique	56
7. L’état neurologique	57
8. Les complications infectieuses	57
9. La durée d’hospitalisation	57
10. La mortalité	58
DISCUSSION	63
I. Caractéristiques épidémiologiques	64
1. La fréquence	64
2. L’âge d’intervention	64
3. Le sexe	64
II. Physiopathologie des shunts gauches droites intracardiaques	65

1. Communication inter ventriculaire.....	68
2. Communication inter auriculaire	73
3. Canal Atrio-Ventriculaire	74
III. Evaluation pré opératoire	76
1. Evaluation clinique.....	76
2. Les examens para cliniques.....	78
3. La prémédication et le jeune preopératoire	82
IV. La période per opératoire	84
1. Le monitoring per opératoire	84
2. L'anesthésie.....	94
3. Recommandations anesthésiques lors de pathologies spécifiques.....	104
4. La circulation extracorporelle chez l'enfant.....	109
5. Le Traitement chirurgical	116
V. Période post opératoire	121
1. Complications cardiovasculaires.....	121
2. Les complications respiratoires.....	122
3. Les complications infectieuses	123
4. Les complications neurologiques	123
5. La durée d'hospitalisation en réanimation	123
6. La mortalité et facteurs pronostics	123
CONCLUSION	125
RESUMES.....	127
ANNEXE.....	133
BIBLIOGRAPHIE.....	138

LISTE DES ABREVIATIONS

AP	: Artère pulmonaire
CA	: Canal artériel
CA	: Clampage aortique
CAV	: Canal atrioventriculaire
CC	: Cardiopathie congénitale
CEC	: Circulation extra corporelle
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
CRF	: Capacité résiduelle fonctionnelle
DV	: Ductus venosus
ETO	: Echographie transoesopagienne
ETT	: Echographie trans thoracique
FO	: Foramen oval
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IEC	: Inhibiteur de l'enzyme de conversion
MAC	: Minimal alveolar concentration
ME	: Membrane d'Eustache
NIRS	: Near infrared spectroscopy
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PAI	: Pression artérielle invasive
PAP	: Pression de l'artère pulmonaire
PEEP	: Pression expiratoire positive
POD	: Pression oreillette droite

POG	: Pression oreillette gauche
Ptd	: Pression telediastolique
PVC	: Pression veineuse centrale
Qp	: Flux pulmonaire
Qs	: Flux systémique
RAP	: Résistances artérielles pulmonaires
RAS	: Résistance artérielle systémique
SAP	: Seringue auto pousseuse
SDG	: Shunt droite gauche
SGD	: Shunt gauche droite
SjO2	: Saturation veineuse jugulaire en O2
VC	: Volume courant
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont loin d'être exceptionnelles ; puisque ce sont les causes les plus fréquentes de l'ensemble des anomalies congénitales ; estimées à 8 sur 1000 naissances [1 ;2].

Bien que d'innombrables malformations aient été décrites, les trois quarts d'entre elles font partie des anomalies suivantes: CIV (26%), persistance du canal artériel (14%), CIA (11%), tétralogie de Fallot (9%), sténose pulmonaire (8%), coarctation de l'aorte (6%), transposition des gros vaisseaux (6%) et sténose aortique (5%) [3]

Les cardiopathies congénitales peuvent être classées en fonction de critères anatomiques, embryologiques et hémodynamiques. En anesthésie, la classification utilisant l'approche physiopathologique reste la plus intéressante ; ainsi, les cardiopathies peuvent être classées selon qu'elles présentent un shunt gauche-droite , un shunt droite-gauche, une lésion obstructive ou des lésions intriquées .

Dans cette étude , on s'intéressera donc aux cardiopathies réalisant un shunt gauche droite intracardiaque , qui sont d'ailleurs les plus fréquentes , et dont on détaillera les anomalies les plus souvent incriminées ; à savoir : Les communications inter ventriculaires (CIV) , Communications inter auriculaire (CIA) et le Canal Atrio-Ventriculaire (CAV) .

Les malformations complexes plus rares (1‰) ; seront exclues .

Ainsi, la communication inter ventriculaire , qui représente plus de 20 % de toutes les malformations cardiaques à la naissance évolue dans plus de la moitié des cas vers la fermeture spontanée. Depuis le premier traitement chirurgical d'une cardiopathie congénitale, la ligature d'un canal artériel, les progrès réalisés dans le diagnostic, l'exploration hémodynamique, et le traitement chirurgical ont considérablement amélioré les chances de survie [4 . 5] . Cette évolution a permis de traiter avec succès un certain nombre de cardiopathies congénitales mal tolérées dans les premiers jours de la vie, autrefois principalement par des interventions palliatives,

actuellement, essentiellement par chirurgie correctrice.[4]

La réalisation d'une anesthésie pour une intervention de chirurgie cardiaque pédiatrique nécessite une connaissance des cardiopathies congénitales sur le plan de leur morphogénèse, de leur physiopathologie et du traitement médical et chirurgical. Une collaboration étroite entre cardiopédiatre, chirurgien et anesthésiste réanimateur s'avère nécessaire.

Cette étude a comme objectifs de décrire et d'évaluer les différentes étapes de la prise en charge à savoir :

- L'évaluation préopératoire menée en collaboration avec le cardiopédiatre et comporte, outre l'examen clinique, une échocardiographie détaillée +/- une évaluation hémodynamique par cathétérisme cardiaque.
- La stratégie anesthésique per opératoire guidée par les données de l'évaluation préopératoire.
- La réanimation postopératoire qui est basée sur la prévention et le traitement des complications postopératoires de la chirurgie de ces shunts (troubles de rythme et de conduction, crises d'hypertension artérielle pulmonaire...).

PARTIE THEORIQUE

I. Rappels

1. Définitions

Shunts : Dérivation et Passage anormal de sang d'une cavité à une autre , ils peuvent être de type droit → gauche (cyanogène), gauche → droit (non-cyanogène), ou thérapeutique (pour améliorer le débit pulmonaire). Leur débit est fonction du diamètre de l'orifice (ou du conduit), de la pression dans la cavité d'amont et de la résistance au flux dans la cavité d'aval.

Shunt Gauche-Droite : Se définit par le passage de sang des cavités cardiaques gauches (contenant du sang oxygéné) vers les cavités cardiaques droites (sang désoxygéné) ; à travers une communication entre les deux circulations , c'est le cas des CIA CIV et CAV en intracardiaque , et la Persistance du canal artériel .

2. Embryologie

Les principales étapes du développement embryologique cardiaque ont lieu entre la 3ème et la 8ème semaine post-conceptionnelle . Dérivé du mésoderme , Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices . Le tube cardiaque primitif comprend plusieurs parties : [6]

- Le bulbe cardiaque, dont la partie distale (*truncus*) formera les chambres de chasse des ventricules et la partie proximale (*conus*) le ventricule droit ;
- Le ventricule primitif constituera essentiellement le futur ventricule gauche ;
- L'oreillette primitive donnera les deux oreillettes droite et gauche ;
- La corne droite du *sinus venosus* participera à l'OD et la corne gauche deviendra le sinus coronaire.

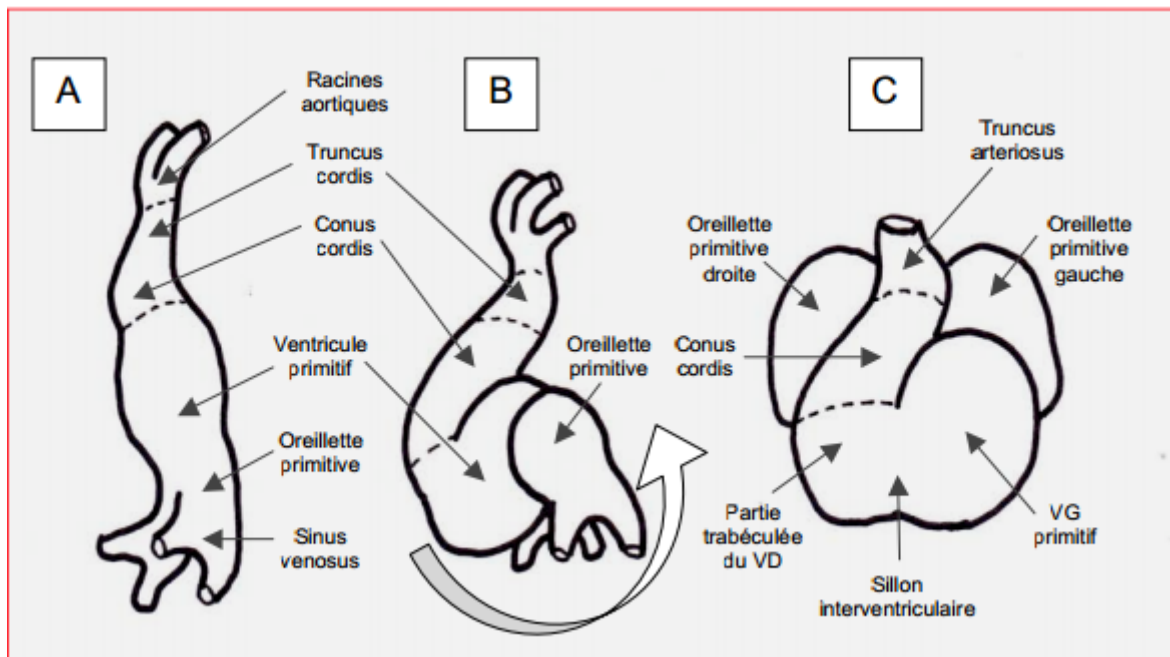


Figure 1 : Embryologie cardiaque : **A** : Tube cardiaque primitif à 3 semaines , le troncus et le conus forment ensemble le bulbus cordis . **B** : enroulement du tube sur lui-même par une rotation amenant le VD autour du VG et l'oreillette primitive vers le haut et vers l'arrière . Le conus va former la partie non trabéculée du VD . **C** : à 28 jours , l'oreillette est en arrière et se divise en deux . Le VG est bien identifié ; le VD est constitué de 2 parties : le conus sera la partie non trabéculée . La partie trabéculée est issue du ventricule primitif , le troncus formera les chambres de chasses

Ce tube va se plier sur lui-même de telle sorte que le *conus* se retrouve à côté et en avant du ventricule primitif, et les oreillettes en arrière des ventricules. Ce mouvement explique la manière dont le VD est enroulé en croissant autour du VG . La septation des cavités s'opère par fusion des bourgeons supérieur et inférieur des septum interauriculaire et intervenriculaire ; elle est terminée à la 6ème semaine. La septation du *truncus* se fait par une membrane qui se construit en spirale, de sorte que l'aorte et l'artère pulmonaire s'enroulent l'une autour de l'autre lorsqu'elles sont complètement séparées (8ème semaine). Les valves cardiaques sont achevées plus tardivement : à la 10ème semaine pour les valves ventriculo-artérielles et à la 12ème

semaine pour les valves auriculo-ventriculaires.

Une erreur du développement normal dans l'embryogenèse cardiaque à n'importe quelle étape, depuis l'élaboration initiale du tube cardiaque primitif jusqu'au cloisonnement des voies d'évacuation, peut être à l'origine des cardiopathies congénitales. Les plus courantes sont celles qui font entrer en contact le sang systémique pauvre en oxygène et le sang oxygéné provenant des poumons, et celles produisant des valves ou des vaisseaux rétrécis qui augmentent le travail cardiaque.[7]

Le cloisonnement du coeur est dû au développement des bourrelets endocardiques dans le canal auriculoventriculaire et dans la région du tronc et du cône artériel .

Du fait de leur situation cruciale, les anomalies du développement de ces bourrelets sont à l'origine de nombreuses malformations.

Comme ils sont formés de cellules provenant de la crête neurale, les malformations cardiaques sont parfois associées à des malformations craniofaciales, également liées à une anomalie de la crête Neurale . [8]

Le cloisonnement de l'oreillette primitive se fait en deux temps et permet durant la vie foetale une communication interauriculaire dite physiologique. Le septum primum, crête falciforme descendant du toit de l'oreillette, ne forme jamais une cloison complète. Il laisse persister un orifice, l'ostium primum, entre les deux oreillettes. Le septum secundum, qui se forme par la suite, demeure également incomplet.[8] Les anomalies du cloisonnement des oreillettes sont parmi les plus fréquentes des cardiopathies congénitales. L'une des plus importantes est la persistance de l'ostium secundum (ou persistance du trou de Botal), caractérisée par une large communication interauriculaire. Elle est due à une résorption excessive du septum primum ou à un développement insuffisant du septum secundum. La plus grave des anomalies de ce groupe est l'agénésie complète de la cloison. Elle réalise

une oreillette commune ou cœur triloculaire biventriculaire et est habituellement associée à d'autres malformations cardiaques. Le septum interauriculaire du cœur foetal est percé par le foramen ovale ; grâce à cet orifice, le sang qui entre dans le cœur droit contourne les poumons, affaiblis et inactifs. Le foramen ovale peut encore s'obturer au cours de la vie prénatale, anomalie appelée « fermeture prématurée du foramen ovale ».

Le cloisonnement du canal auriculoventriculaire débute par la formation au niveau de la gelée cardiaque de deux bourrelets antéropostérieurs symétriques, les bourrelets endocardiques. Ces deux bourrelets divisent le canal atrioventriculaire en un canal droit (tricuspide) et un canal gauche (mitral). La persistance d'un canal atrioventriculaire commun ou les anomalies de la division telles que l'atrésie tricuspide sont des cardiopathies bien connues.[7] L'absence de fusion des bourrelets endocardiques du canal auriculoventriculaire détermine une persistance du canal auriculoventriculaire commun, associée à une communication interauriculaire et interventriculaire. Dans le cas précédent, si la cloison interventriculaire est fermée, il existe une persistance de l'ostium primum, anomalie habituellement associée à une bifidité de la valve antérieure de la mitrale et de la valve septale de la tricuspide. L'atrésie tricuspide est due à une oblitération, à un stade précoce, de l'orifice auriculoventriculaire droit. Elle est toujours associée à une communication interauriculaire, une communication interventriculaire, une atrophie du ventricule droit et une hypertrophie du ventricule gauche.[7]

Les étapes de la **morphogenèse du massif ventriculaire** sont encore très controversées, mais on peut estimer que la formation des ventricules se fait grâce au cloisonnement interventriculaire et aux modifications du conus.[8] La cloison interventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse formée par un bourrelet endocardique auriculoventriculaire

inférieur, un bourrelet aortopulmonaire droit et un bourrelet aortopulmonaire gauche. L'absence de soudure de ces éléments entraîne la persistance d'une communication interventriculaire. Parmi les anomalies du septum interventriculaire, l'agénésie du septum membraneux est la plus fréquente des malformations cardiaques. Elle est fréquemment associée à des anomalies du cloisonnement du tronc et du cône artériel .

3. Circulation fœtale :

In utero, l'oxygénation du sang a lieu dans le placenta et non dans les poumons. Le sang saturé en O₂ (PO₂35 mmHg, SO₂ 75%) revient au cœur par la veine ombilicale et le foie, où il court-circuite le système porte par le ductus venosus (DV) ou canal d'*Arantius*, qui l'achemine directement vers la veine cave inférieure (VCI) (Figure 2). Entré dans l'oreillette droite (OD), il est dirigé en majeure partie vers le *foramen ovale*(FO) par la membrane d'Eustache, d'où il gagne l'oreillette gauche (OG). Le sang très désaturé (SO₂ 40%) de la veine cave supérieure (VCS) reste dans le cœur droit et gagne l'artère pulmonaire (AP, SO₂ 50%). Le sang de l'AP est dirigé vers l'aorte descendante par le canal artériel (CA), parce que les résistances vasculaires pulmonaires sont très élevées ; le flux à travers les poumons ne représente que le 7% du débit cardiaque. Ainsi, le sang riche en oxygène et en glucose revenant du placenta perfuse préférentiellement le cerveau, les coronaires et les membres supérieurs (SO₂ 65%), alors que les organes splanchniques sont alimentés par du sang moins saturé (SO₂ 55-60%) en provenance du canal artériel [133]. Le VD contribue pour 55% au débit cardiaque total et le VG au 45% [6]. Les deux tiers du flux de l'aorte descendante vont au placenta. La circulation systémique et la circulation pulmonaire fonctionnent en parallèle.

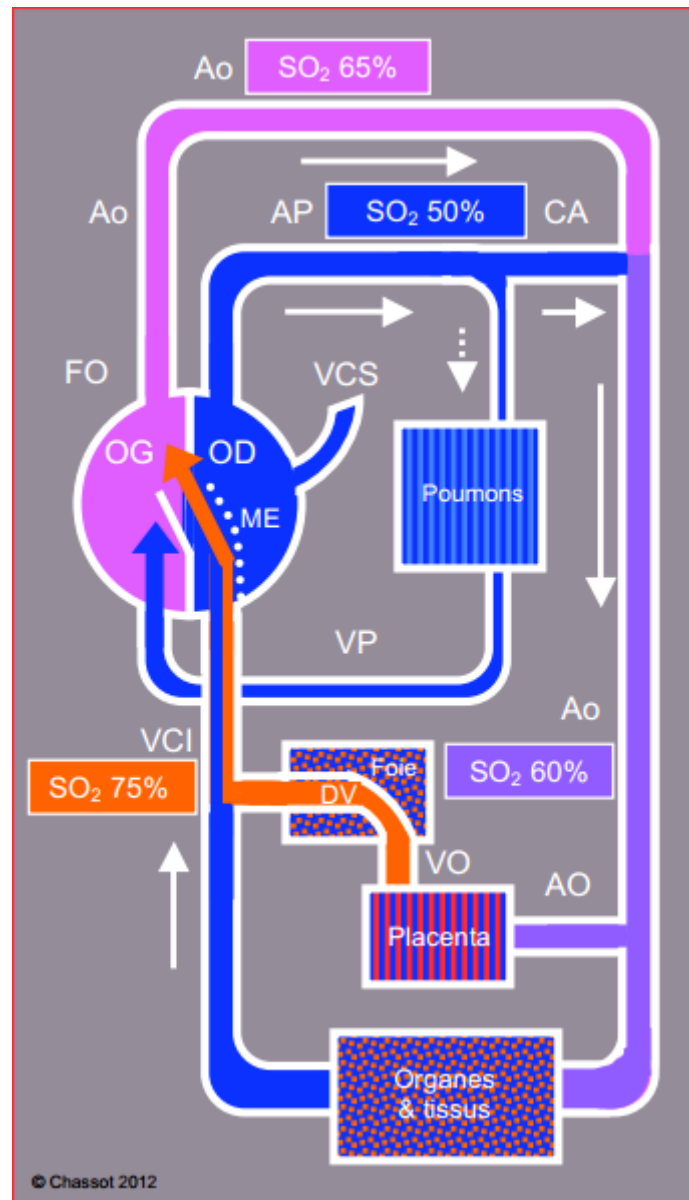


Figure 2 : Schéma de la circulation fœtale . Le sang saturé en O_2 (PaO_2 35 mmHg , SO_2 75%) revient au cœur par la veine ombilicale et le foie , où il est shunté directement vers la veine cave inférieure (VCI) par le ductus venosus (DV) .Entré dans l'oreillette droite (OD) ; il est dirigé majoritairement vers le foramen ovale (FO) par la membrane d'Eustache (ME) , d'où il gagne l'oreillette gauche (OG) .Le sang très désaturé (SO_2 40%) de la veine cave supérieure (VCS) reste dans le cœur droit et gagne l'artère pulmonaire (AP ; SO_2 50%) . Le sang de l'AP est dirigé vers l'aorte descendante par le canal artériel (CA) ; parce que le résistances vasculaires pulmonaires sont très élevées . Dans le schéma du cœur , les ventricules ne sont pas représentés .

4. Circulation transitionnelle :

A la naissance, la circulation doit s'adapter à la suppression du circuit placentaire (clampage du cordon) et à l'entrée en fonction des poumons comme oxygénateurs. Les résistances artérielles pulmonaires (RAP) baissent, le canal artériel et le foramen ovale se ferment. Cette période instable dure de quelques heures à plusieurs semaines : c'est la circulation transitionnelle (Figure 3), état labile pendant lequel un retour à une circulation de type fœtal survient sous l'effet de l'hypoxie, de l'hypothermie, de l'acidose ou du stress (Tableau 1).

La circulation transitionnelle présente un certain nombre de caractéristiques [9,6].

- L'occlusion fonctionnelle du CA se fait entre 10 et 15 heures de vie, mais sa fermeture anatomique prend 4-6 semaines. Pendant cette période, il persiste un faible flux gauche→droit (G-D) ; une élévation de la PaO₂ augmente la vasoconstriction du canal, alors qu'une baisse de la PaO₂ le rouvre. Ceci est vrai pour l'enfant né à terme, car le CA immature ne se contracte pas, même en cas d'hyperoxie. La prostaglandine E1 relâche la musculature du canal et le maintient perméable, à PaO₂ basse ou élevée ; ce phénomène permet d'assurer une vicariance par le CA depuis l'aorte en cas de bas débit pulmonaire ou depuis l'AP en cas d'interruption de l'arc aortique. L'indométhacine, inhibiteur des prostaglandines, peut induire la fermeture du CA dans la période néonatale chez le prématuré. La présence d'un des facteurs mentionnés dans le Tableau 1 peut prolonger sa perméabilité, aboutissant à un shunt dont la direction dépend du rapport des pressions systémiques et pulmonaires: il peut être G-D en cas d'obstruction au flux pulmonaire (atrésie pulmonaire ou tricuspidiennne) ou D-G si l'obstruction

porte sur le flux aortique (hypoplasie aortique, coarctation).

- Le FO se ferme dès que la pression de l'OG dépasse celle de l'OD dans les premiers jours de vie. Toutefois, l'occlusion anatomique n'est pas constante : le FO reste perméable à l'âge adulte chez environ 25% des adultes [10,11]. Tout ce qui augmente les RAP (Tableau 2) peut provoquer un shunt D-G par cet orifice. Même en l'absence d'hypertension pulmonaire, la toux ou la manoeuvre de Valsalva peuvent élever la pression de l'OD suffisamment pour provoquer un shunt D-G et expliquer ainsi la survenue d'embolies paradoxales.
- Les résistances artérielles pulmonaires (RAP) sont élevées in utero, mais baissent rapidement à la naissance ; elles sont à la moitié des valeurs systémiques après 24 heures de vie et diminuent ensuite graduellement pendant 5-6 semaines ; elles atteignent leur valeur adulte vers l'âge de 3 ans [12]. Le lit vasculaire pulmonaire est particulièrement réactif pendant cette période ; une poussée hypertensive pulmonaire (HTAP) survient facilement en cas d'hypoxémie, d'hypercarbie, d'acidose ou de bronchospasme. Dans les premiers jours de vie, cela peut conduire à un shunt D-G par le canal artériel ou le foramen ovale (voir Figure 3). La chute rapide des RAP pendant les premières heures de vie est due à une vasodilatation active en réponse à l'élévation de la pO_2 et à l'expansion des alvéoles nouvellement ventilées. Par contre les transformations des premières années sont liées à des modifications anatomiques (arborisation du lit vasculaire pulmonaire) qui peuvent être ralenties ou supprimées par les facteurs mentionnés dans le Tableau 2 . Une surcharge de volume et de pression par un shunt G-D freine la baisse des RAP et provoque une augmentation secondaire de la pression artérielle pulmonaire.

- L'artère et la veine ombilicale se ferment peu après la naissance, de même que le ductus venosus.
- La masse des deux ventricules est à peu près égale à la naissance. L'épaisseur du ventricule connecté au réseau pulmonaire à basse résistance (normalement le VD) diminue rapidement, alors que le ventricule connecté aux RAS s'épaissit.

La période néonatale est caractérisée par des résistances et une réactivité pulmonaires accrues. La musculature vasculaire pulmonaire très développée et la faible arborisation des vaisseaux induisent des poussées d'hypertension pulmonaire en cas de stimulation nociceptive (Tableau 2). Les enfants atteints de cardiopathies congénitales accompagnées d'une forte augmentation du débit pulmonaire (shunt G-D) peuvent conserver des artérioles très muscularisées et des résistances pulmonaires élevées en permanence. En outre, ils sont susceptibles de développer des crises vasospastiques pulmonaires paroxystiques, pouvant aller jusqu'à l'inversion du rapport des pressions pulmonaires et systémiques. Ces crises induisent une défaillance aiguë du ventricule droit (POD élevée) et une insuffisance systémique par petit débit (POG basse). Elles peuvent être déclenchées par tous les phénomènes qui augmentent les RAP et peuvent survenir sans signes annonciateurs. Elles sont particulièrement fréquentes après les interventions en CEC, car de nombreux facteurs humoraux, endothéliaux et mécaniques liés à cette dernière contribuent à l'élévation des résistances pulmonaires. Une anamnèse de modifications soudaines de la PAP est un bon signe annonciateur d'insuffisance droite postopératoire.

Tableau 1 : Conditions périnatales prolongeant la circulation transitionnelle**Conditions périnatales prolongeant la circulation transitionnelle**

Prématurité
Maladies pulmonaires entraînant l'hypoxie et l'hypercarbie
Aspiration méconiale, asphyxie
Pneumonie, membranes hyalines
Pneumothorax, hernie diaphragmatique
Cardiopathies congénitales
Sepsis
Acidose
Hypothermie
Hypoventilation
Stress métabolique ou hémodynamique
Médiateurs inflammatoires
Prostaglandines

Tableau 2 : Facteurs augmentant les résistances artérielles pulmonaires**Facteurs augmentant les résistances artérielles pulmonaires (RAP)**

Prématurité
Flux pulmonaire élevé (shunt G-D)
Hypoxie
Hypercarbie
Amputation de la capacité résiduelle fonctionnelle (atélectasie)
Pression ventilatoire élevée, hyperinflation, PEEP
Polycythémie, hypervolémie
Acidose, sepsis, hypoglycémie
Hypothermie
Stress (cris, anesthésie superficielle, douleur)
Vasoconstricteurs (stimulation alpha)

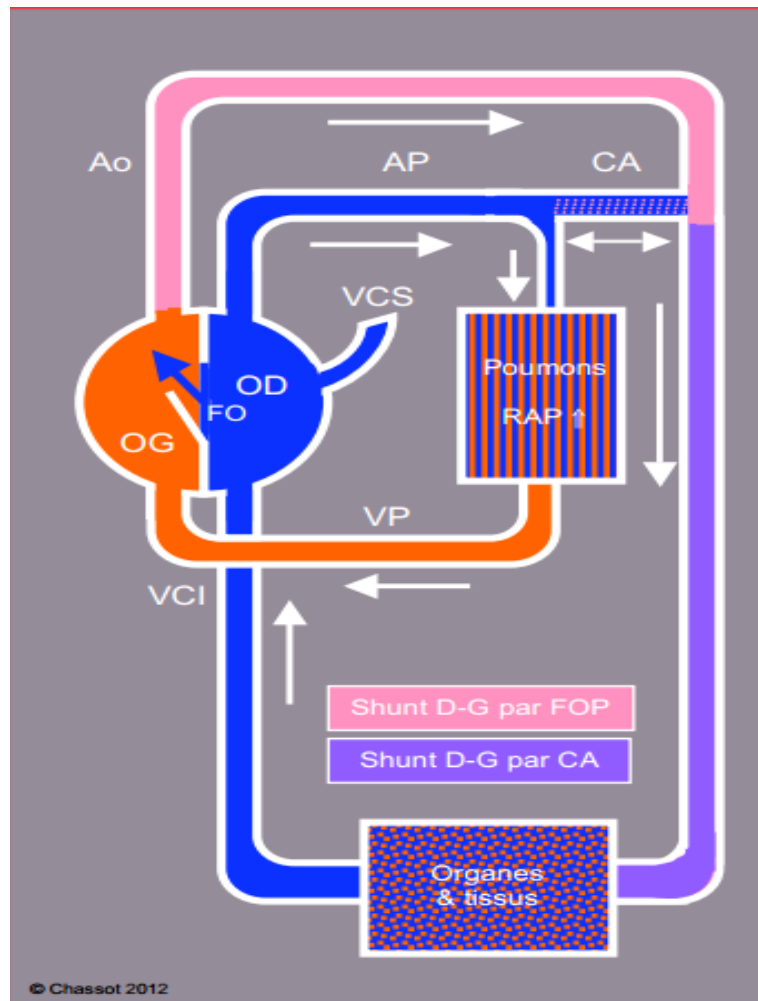


Figure 3 : Circulation transitionnelle avec ouverture momentanée de shunts droite-gauche par le foramen ovale (FO) et par le canal artériel (CA) suite à une augmentation des résistances artérielles pulmonaires . L'enfant devient cyanosé . Le sens du flux à travers le canal artériel dépend du rapport de pression entre l'aorte et l'artère pulmonaire ; dans les réactions hypertensives pulmonaires sévères , il est G-D en systole , mais D-G en diastole .

5. Circulation adulte :

La circulation adulte assure une séparation complète du sang artériel saturé et veineux désaturé, avec une circulation systémique et une circulation pulmonaire en série (Figure 4).

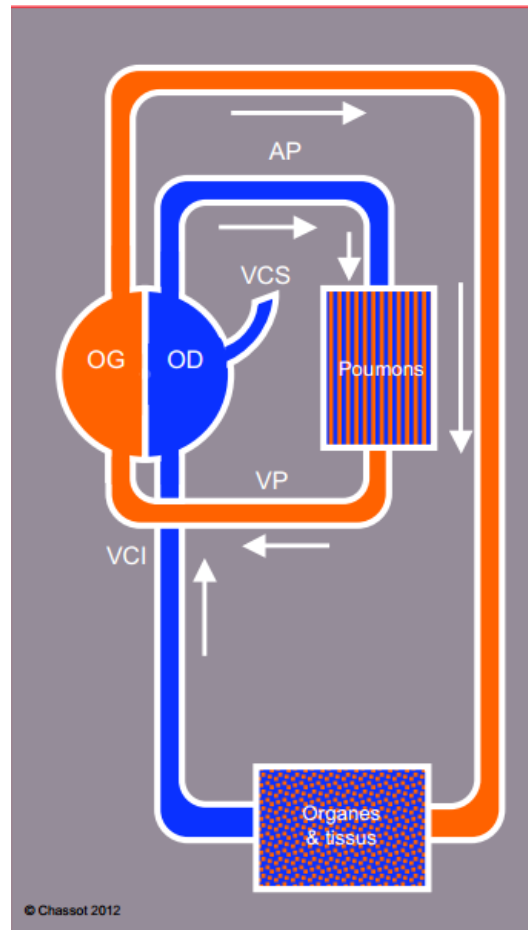


Figure 4 : La circulation adulte assure une séparation complète des sangs artériels saturés et veineux désaturés, avec une circulation systémique et une circulation pulmonaire en série.

6. Particularités du cœur néonatal :

A la naissance, les deux ventricules sont de la même taille et de la même épaisseur, mais le VG doit très vite accommoder une augmentation de sa postcharge, alors que celle du VD diminue. Le VG s'hypertrophie, et sa masse est environ le double de celle du VD à 6 mois [13].

Le cœur du nouveau-né est immature. Il contient moins de fibres contractiles que celui de l'adulte (30% versus 60%) ; celles-ci sont peu organisées. Il développe moins de tension par unité de masse que celui de l'adulte. L'innervation sympathique est incomplète, et les réserves de catécholamines sont faibles. La densité des récepteurs β_1 est pauvre, les récepteurs α_1 prédominent ; chez les enfants cyanosés, la concentration des récepteurs β_2 est également diminuée [14]. La contractilité myocardique et le tonus vasculaire périphérique dépendent donc largement d'un apport exogène en cas de stress important. La baisse de récepteurs β explique la meilleure efficacité de l'adrénaline (effet α_1) et de la milrinone (voie indépendante des récepteurs β) par rapport à la dopamine ou la dobutamine. Par contre, l'innervation parasympathique est normale, d'où la prédominance vagale chez le nouveau-né. L'immaturité du système réticulo-sarcoplasmique comme source de Ca^{2+} libre pour la contraction myocardique fait que le petit enfant dépend du transport membranaire de Ca^{2+} pour activer la tropomyosine ; il développe donc une force contractile moindre et une relaxation ralentie, et dépend d'avantage d'un apport extérieur de Ca^{2+} en cas de stress hémodynamique [15]. Le cœur du nouveau-né dépend largement de la glycolyse et du lactate, mais très peu de l'oxydation des acides gras, comme source d'énergie. Cette relative capacité à fonctionner par glycolyse anaérobie le rend plus résistant à l'ischémie.

La compliance des cavités cardiaques est faible pendant les premiers mois de vie, et la similarité des ventricules à la naissance accentue leur interdépendance. Ainsi, une défaillance de l'un des ventricules accompagnée d'une augmentation de sa pression télédiastolique (Ptd) provoque un déplacement du septum avec gêne au remplissage de l'autre cavité: la défaillance d'un ventricule aboutit rapidement à une insuffisance congestive bi-ventriculaire. La compliance réduite des ventricules les rend extrêmement sensibles aux variations de précharge : de petites augmentations de volume aboutissent rapidement à une forte élévation des pressions de remplissage. La forme de la courbe de Frank-Starling est différente de celle de l'adulte: la pente de la partie ascendante est très raide, ce qui signifie que le volume systolique est fortement dépendant de la précharge. Mais la courbe atteint très rapidement son plateau (vers 5-8 mm Hg), à partir duquel une augmentation de précharge ne se traduit plus par une augmentation du volume systolique mais seulement par une élévation des pressions de remplissage (Figure 5) [15,16]. Le débit ne peut continuer à augmenter avec l'accroissement de la précharge que si la postcharge baisse. Les augmentations de la postcharge sont très mal tolérées; elles provoquent un aplatissement précoce de la courbe de Starling, dont l'effet ressemble à celui d'un agent inotrope négatif. Le débit cardiaque dépend essentiellement de la fréquence car le volume systolique est relativement fixe et le cœur néonatal fonctionne à 95% de sa performance maximale.

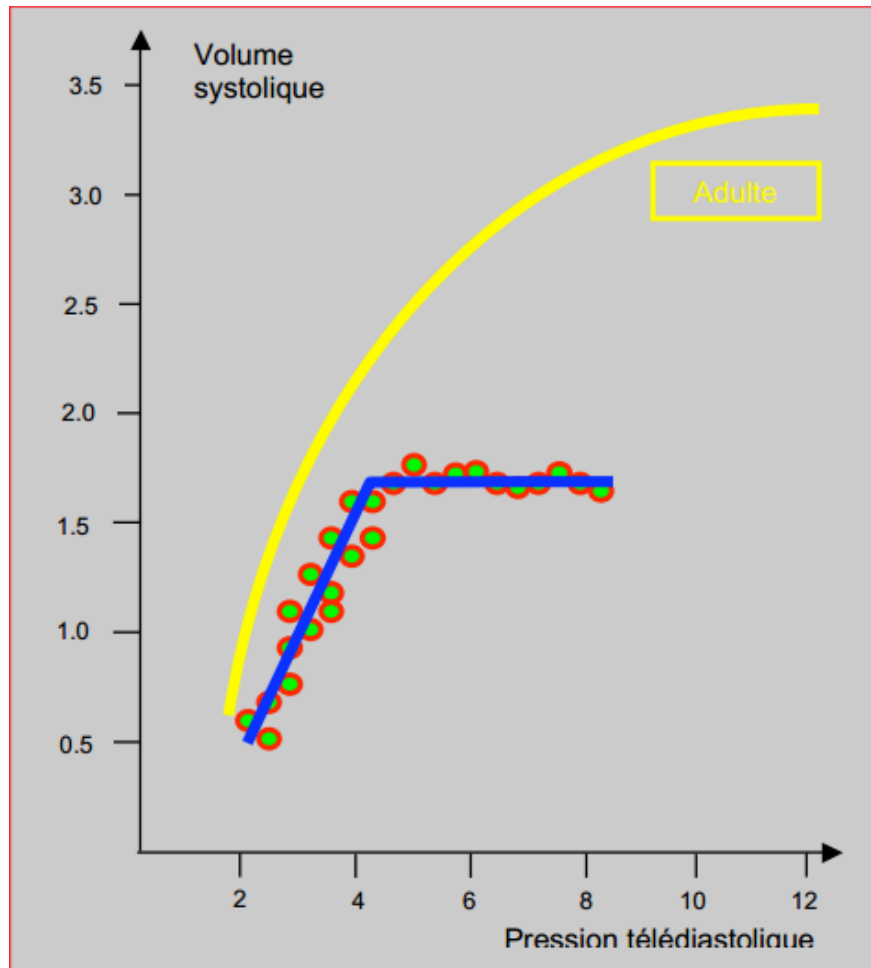


Figure 5 : Courbe de Frank-Starling du nouveau né (en bleu) comparée à celle de l'adulte (en jaune) . A remplissage normal , le ventricule est au plateau de la courbe ; les variations de remplissage (Ptd , pression télédiastolique en mmHg) ne modifient pas le volume systolique (VS , en mL/kg) .

II. Classification des cardiopathies congénitales

Les cardiopathies congénitales peuvent être classées en fonction de critères anatomiques, embryologiques et hémodynamiques. Idéalement, la classification doit être simple tout en demeurant exhaustive et compréhensive (Tableaux 1 et 2). En anesthésie, la classification utilisant l'approche physiopathologique reste la plus intéressante ; ainsi, les cardiopathies peuvent être classées selon qu'elles présentent un shunt gauche-droite, un shunt droite-gauche, une lésion obstructive ou des lésions intriquées.[17]

Tableau 1 Classification des cardiopathies congénitales. Cardiopathies non cyanogènes.

Cardiopathies avec shunt gauche-droite
Communication interauriculaire
Retours veineux pulmonaires anormaux partiels
Canal atrioventriculaire
Communication interventriculaire
Canal artériel persistant
Autres shunts gauche-droite plus rares
Communication ventricule gauche-oreillette droite
Fenêtre aortopulmonaire
Rupture du sinus de Valsalva dans les cavités droites
Fistule coronarocamérale
Cardiopathies avec obstacle à l'éjection des ventriculaires
Rétrécissement aortique congénital
Coarctation de l'aorte
Interruption de l'aorte
Rétrécissement pulmonaire congénital
Cardiopathies avec obstacle à l'admission ventriculaire
Sténose des veines pulmonaires
Cœur triatrial
Diaphragme supramitral
Rétrécissement mitral congénital
Cardiopathies non cyanogènes diverses
Anomalies des arcs aortiques
Canal artériel
Doubles discordances auriculoventriculaires et ventriculoartérielles
Anomalies de naissance des coronaires

Tableau 2 Classification des cardiopathies congénitales. Cardiopathies cyanogènes.

Flux artériel pulmonaire diminué
Tétralogie de Fallot
Ventricule droit à double issue + sténose pulmonaire
Communication interauriculaire + rétrécissement pulmonaire (trilogie de Fallot)
Atrésie pulmonaire + communication interventriculaire
Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact
Rétrécissement pulmonaire
Maladie d'Ebstein
Truncus arteriosus + rétrécissement pulmonaire
Syndrome d'Eisenmenger (vasculopathie pulmonaire)
Flux artériel pulmonaire normal ou augmenté
Transposition des gros vaisseaux
Atrésie tricuspide
Retour veineux pulmonaire anormal total
Ventricule droit à double issue (sans sténose pulmonaire)
Anomalies de connexions des veines systémiques
Retour veineux systémique anormal
Fistule artérioveineuse pulmonaire
Discordance auriculoventriculaire isolée
Discordance ventriculoartérielle isolée
Existence d'un mélange obligatoire par cavité ou voie d'éjection unique
Oreillette unique
Ventricule unique
Truncus arteriosus
Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche

Seules seront décrites les plus fréquentes des cardiopathies congénitales réalisant un shunt Gauche-droite intracardiaque .

MATERIEL ET METHODES

Nous avons mené, au sein du service de la réanimation mère et enfant du CHU Hassan II de FES, une étude rétrospective descriptive et analytique qui a inclut les malades porteurs de Shunt Gauche-droite intracardiaque simple ou intriqué en excluant les cardiopathies congénitales complexes , à savoir : la tétralogie de Fallot, le ventricule droit à double issue (VDDI) et la transposition des gros vaisseaux, durant la période de janvier 2012 au juin 2018 . Qui a comme objectifs de décrire l'état des lieux et l'expérience de notre service en matière de :

- L'évaluation et la préparation préopératoire des enfants porteurs de shunts gauche-droite.
- Stratégies anesthésiques et de monitoring peropératoire.
- La surveillance et la prise en charge postopératoire.
- Le pronostic et les facteurs pronostiques de cette chirurgie.

Les données ont été recueillies à partir des dossiers des malades puis enregistrées sur une fiche d'exploitation (annexe).

Les données de l'évaluation préopératoire (le suivi de la pathologie, l'échocardiographie ainsi que les autres examens paraclinique) ont été recueillies à partir des dossiers obtenues du service de la cardiologie pédiatrique.

Les données de la période peropératoire (le monitoring, l'anesthésie, la circulation extracorporelle et les incidents peropératoires) ont été obtenues à partir des dossiers d'anesthésie.

L'évolution en postopératoire obtenues à partir des dossiers enregistrés sur le système Hosix et sur les dossiers médicaux dans le service de la réanimation mère et enfant.

L'ensemble des données recueillies a été enregistré sur un tableau EXCEL, puis analysé grâce au logiciel EpiInfo7.

Pour la partie descriptive, les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne et en écart type et les variables qualitatives ont été exprimées en pourcentage. Pour la partie analytique, une analyse univariée a été réalisée en comparant les moyennes et les pourcentages respectivement par le test de Student et le test de KHI 2. Le résultat est considéré comme significatif lorsque $p < 0,05$.

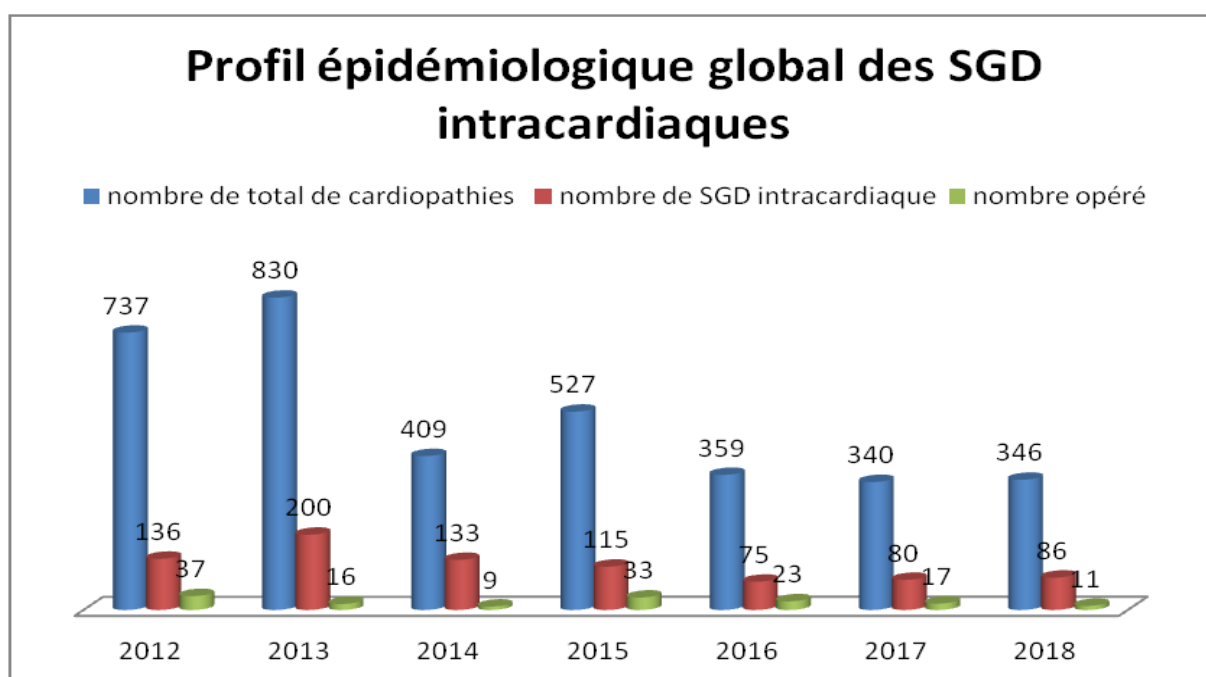
RESULTATS

I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. La fréquence :

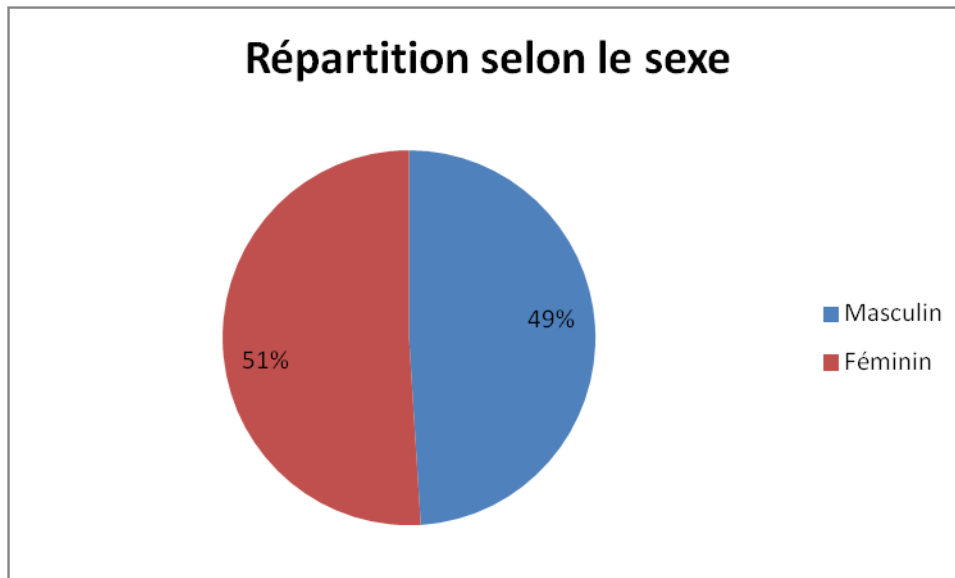
Le nombre total des cardiopathies enregistrées à la consultation cardiopédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 6.5 ans, allant de janvier 2012 jusqu'au juin 2018 , est de 3548.

Parmi ces cardiopathies , on a retrouvé 825 nouveaux cas de CC à SGD intracardiaque (23.25 %) réparties sur 6.5 ans dont seulement 146 ont été opérés , soit (17.7 %) .



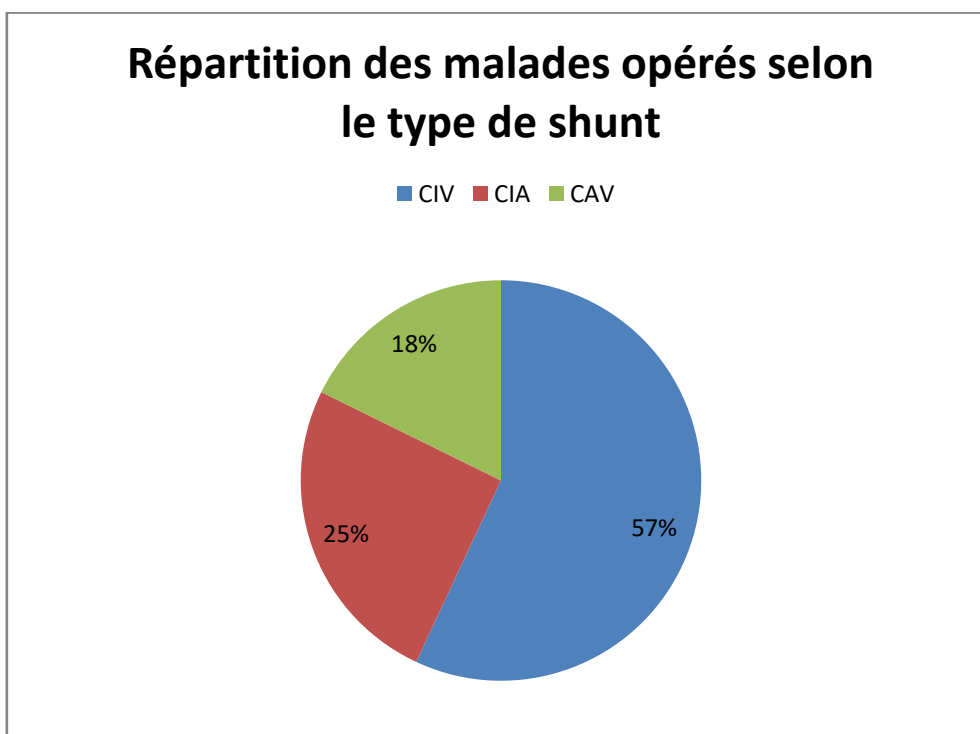
2. Le sexe :

Sur les 146 patients opérés ; nous avons retrouvé 72 garçons contre 74 filles , ce qui fait un sexe ratio (G/F) = 0.96 .



3. Répartition selon le type de shunt

Parmi les 146 patients opérés , on a retrouvé 90 CIV , 40 CIA et 28 CAV .



II. Evaluation préopératoire :

1. Evaluation clinique :

1.1. Age d'intervention

Dans notre travail , l'âge moyen d'intervention est de 5.5 ans , avec des extrêmes allant de 2 mois à 18 ans .

Tranche d'âge	Nombre de patients	%
0-12 mois	15	10.2%
1-2 ans	40	27.8%
2-5 ans	56	38.9%
>5ans	35	23.1%

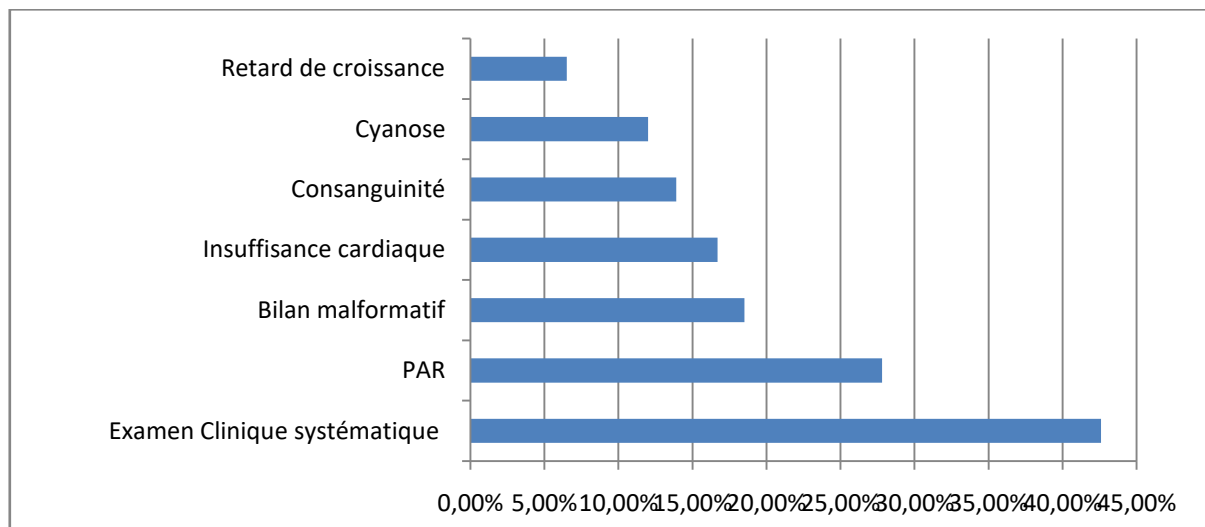
1.2. Age de diagnostic

L'âge de diagnostic de ces cardiopathies , était en moyenne de 21 mois , avec des extrêmes allant de 0 (à la naissance) à 12 ans .

Tranche d'âge	Nombre de patients	%
0-30 jours	54	37
1-12 mois	60	41
1-2 ans	7	5
2-5ans	12	8
>5ans	13	9

1.3. Circonstances de diagnostic :

Les Cardiopathies congénitales peuvent être découvertes et diagnostiquées dans différentes circonstances :



i. Examen systématique

Parmi les 146 patients de notre étude, le diagnostic de cardiopathie congénitale réalisant un shunt gauche droite a été fait suite à un examen clinique systématique chez 62 patients (42.46%).

ii. Insuffisance cardiaque

Le refus de tétés ou d'alimentation chez le nourrisson et la dyspnée d'effort chez le grand enfant constituent les principaux signes d'insuffisance cardiaque chez l'enfant. Ces deux signes fonctionnels ont conduit au diagnostic chez 24 patients (16.4%).

iii. Cyanose

La cyanose au moment des cris et lors des tétés était le signe fonctionnel majeur conduisant au diagnostic chez 18 patients (12.3%).

iv. Pneumopathie à répétition

41 patients, soit 28% étaient diagnostiqués suite à des infections respiratoires basses à répétition.

v. Retard de croissance

Le retard staturo-pondéral constitue l'une des principales causes, après les pneumopathies à répétition, ayant conduit au diagnostic chez nos patients. Il était retrouvé chez 20 patients (13.7 %).

vi. Bilan malformatif

27 patients, soit 18.5% avaient bénéficié d'une échocardiographie dans le cadre du bilan malformatif qui a objectivé la présence d'une cardiopathie congénitales a SGD dont :

- 19 cas de trisomie 21.
- 2 cas d'atrésie de l'œsophage
- 1 cas de Sd de Noonan
- 4 cas de dysmorphie non précisé

vii. Autres

La notion de consanguinité était retrouvée chez 20 patients (14%), alors que la notion d'endocardite infectieuse n'a été retrouvée chez aucun d'eux.

1.4. L'examen clinique :**a. La taille**

La taille moyenne chez nos patients était de 103 cm avec des extrêmes allant de 60 cm à 160 cm.

b. Le poids

Le poids moyen des patients dans notre étude était de 16,4kg avec des extrêmes allant de 4kg jusqu'à 53kg.

Poids (Kg)	Nombre	%
0-10	52	36
10-20	71	48.7
> 20	23	15.3

c. Les signes d'insuffisance cardiaque droite

17 patients, soit 11.6 %, avaient des signes d'insuffisance cardiaque droite à l'examen préopératoire.

d. Souffle

117 de nos patients présentaient un souffle caractéristique de leur cardiopathie soit 80 % .

e. L'examen pleuro-pulmonaire

Le thorax était déformé chez 10 patients, soit 6.8% . L'auscultation pulmonaire était sans particularité chez tous les enfants de notre série (en dehors de leurs pneumopathies infectieuses).

1.5. Examens complémentaires:**a. Electrocariogramme**

Etait fait seulement chez 42 malades ; dont il a été normal chez 25 patients, une hypertrophie ventriculaire gauche et droite a été retrouvée chez 17 cas soit 11.64% .

b. Radiographie thoracique

Une radiographie thoracique a été réalisée chez tous les patients de notre série ,
objectivant :

- Une cardiomégalie a été retrouvée chez 90 patients (61%) .
- Une vascularisation normale chez 22 patients (20%) , exagérée chez 81 patients (55%) ; et diminuée chez 5 patients (5%) .
- Des signes d'HTAP chez 77 patients (52%) .

Anomalies retrouvées sur la RX thorax	Nombre	%
Cardiomégalie	90	61.5
Signes d'hypervascularisations	81	55
Signes d'HTAP	77	52

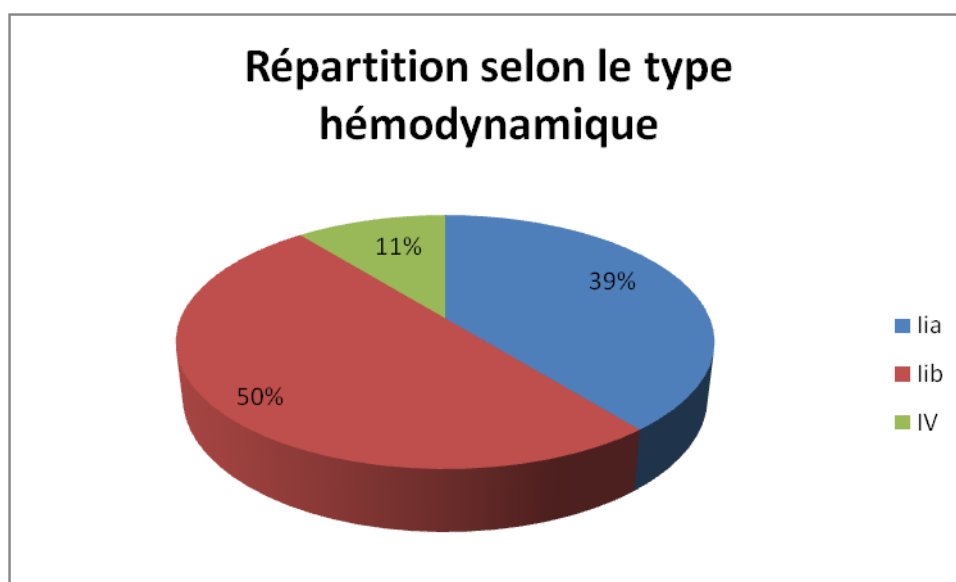
c. Echocardiographie :

A été faite chez tous les malades, elle nous a permis de diagnostiquer le type de cardiopathie congénitale et de les classer selon les types hémodynamiques et de définir les différents types anatomiques selon le siège de la déhiscence. Elle a permis aussi de déceler d'autres lésions cardiaques associées ainsi que de rechercher l'HTAP et d'apprécier sa sévérité .

i. Les CIV

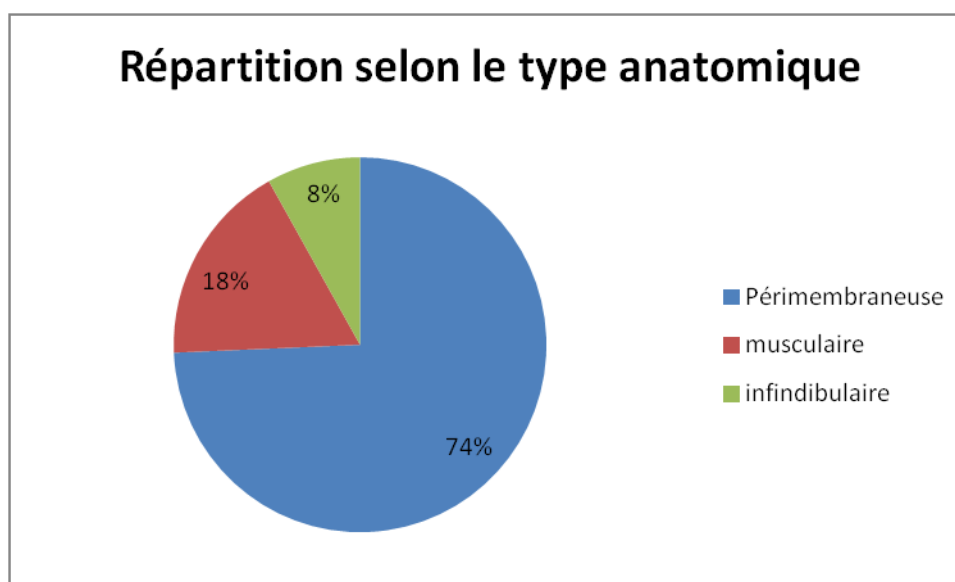
Les 3 types hémodynamiques de CIV retrouvés chez nos patients sont les types Ila, IIb et le type IV répartis comme suit :

Stade	Nombre	%
Ila	35	39%
IIb	45	50%
IV	10	11%



Les types anatomiques visualisés à l'échographie étaient par ordre de fréquence, le type périmembraneux qui est la localisation la plus rapportée, suivie des CIV musculaires et enfin les CIV infundibulaires.

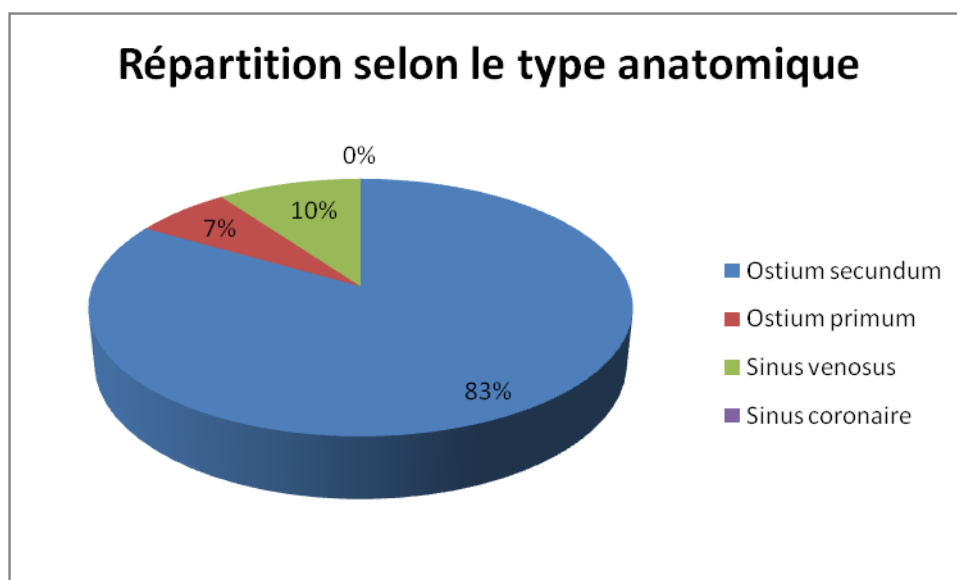
Type anatomique	Nombre	%
Périmembraneuse	66	74%
Musculaire	16	17%
Infundibulaire	8	8%



ii. Les CIA

Dans notre série, on a retrouvé 40 CIA ; réparties selon leur type anatomiques comme suit :

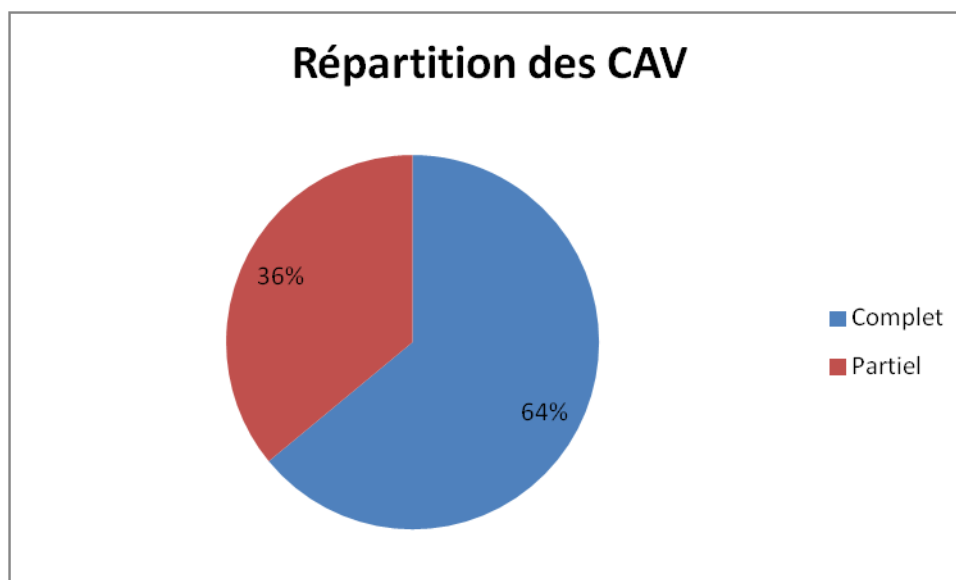
Type anatomique	Nombre	%
Ostium secundum	33	83%
Ostium primum	3	7%
Sinus venosus	4	10%
Sinus coronaire	0	0%



iii. Les CAV

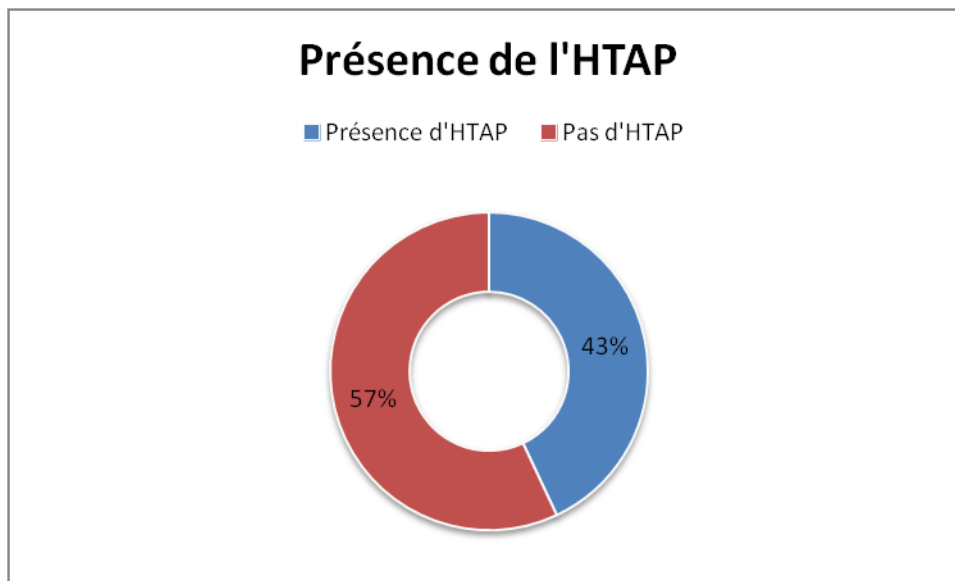
Les types anatomiques du canal atrio-ventriculaire retrouvés dans notre série sont répartis comme suit :

Type anatomique	Nombre	%
CAV complet	18	64%
CAV partiel	10	36%



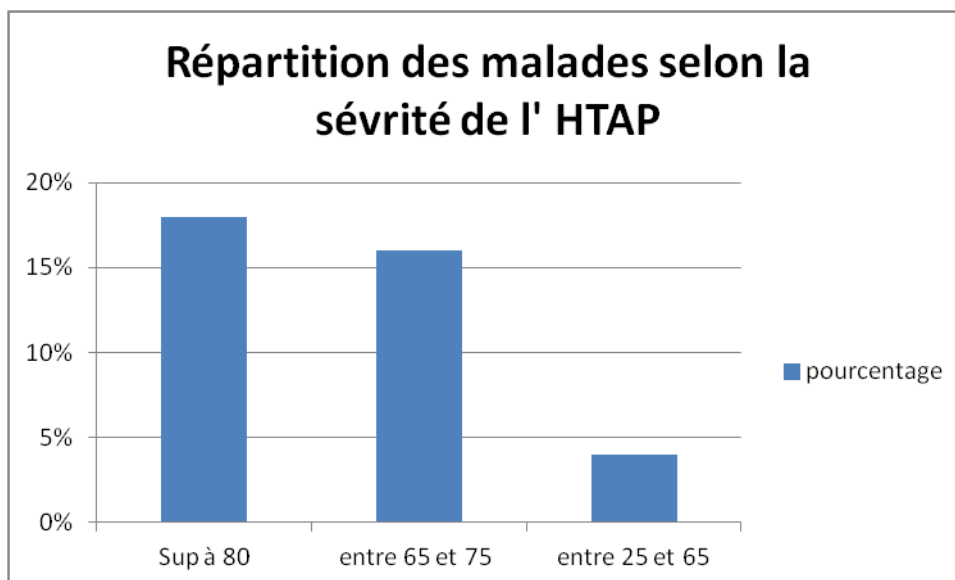
iv. Présence de l'HTAP

L'HTAP a été présente chez 63 patients soit un taux de 43 %



v. Sévérité de l' HTAP

L'HTAP était sévère (> à 80 mmHg) chez 18 % de nos patients , modéré (entre 65 et 75 mmHg) chez 16 % et faible (entre 25 et 65 mmHg) chez 4 % .



d. Cathétérisme cardiaque

Le cathétérisme a été fait chez 19 malades dont 3 ont bénéficié au même moment d'une fermeture de leur defect par voie endovasculaire.

e. Examens biologiques

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan biologique préopératoire comportant une numération de la formule sanguine (NFS), un ionogramme sanguin avec fonction rénale, un bilan de crase et un groupage sanguin. Les résultats sont résumés dans le tableau suivant :

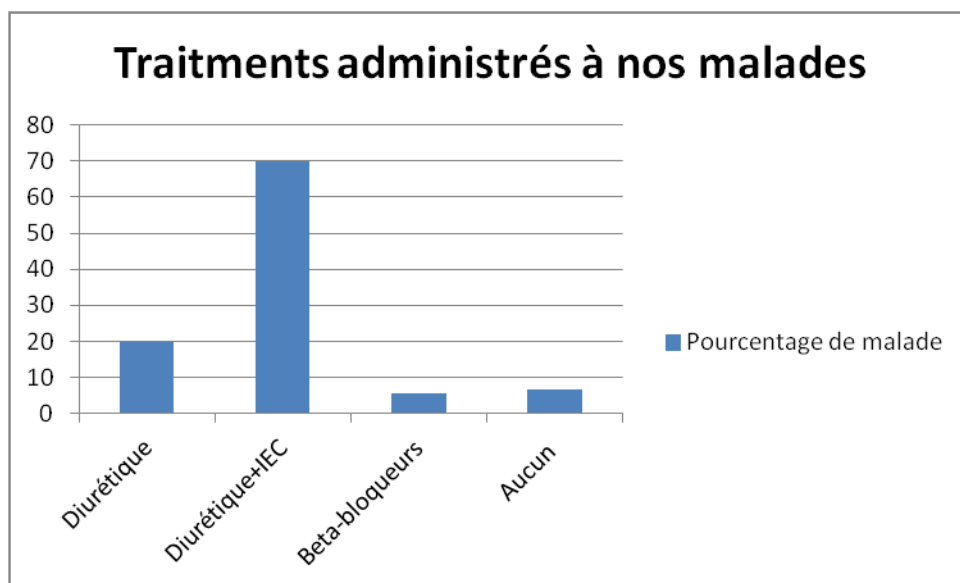
Paramètres	Moyennes	Extrêmes
Hémoglobine (g/dl)	12	8.5-15
Globules blancs	284269	6850-15530
Plaquettes	10106	122000-434000
TP %	87%	66%-100%
Urée (g/l)	0.24	0.1-0.36
Créatinine (mg/l)	4.95	3.8-7
Natrémie (mmol/l)	138	134-144
Kaliémie (mmol/l)	4.4	3.6-5.4

Un seul patient avait besoin d'être transfusé en préopératoire pour une hémoglobine à 8,5g/dl.

1.6. Traitement préopératoire :

Au cours du suivi de nos patients en préopératoire :

- 102 patients soit 70% des cas étaient sous association diurétique et inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC).
- 29 patients soit 20% des cas recevaient uniquement un diurétique
- 8 patients étaient sous propranolol (5.5%) .
- 10 patients ne recevaient aucun traitement (6.8%)



III. Période peropératoire :

1. Installation et monitoring

1.1. Monitoring standard

Tous les patients de notre travail ont bénéficié d'une installation en décubitus dorsal et d'un monitoring standard fait de :

- ECG avec segment ST
- Saturation pulsée en O₂ (SpO₂).
- La pression artérielle non invasive (PNI).

1.2. Monitoring invasif (pression invasive , PVC)

La voie centrale jugulaire interne était prise chez 143 patients, soit 98% des cas de notre étude ; celle-ci était utilisée pour monitoring de la pression veineuse centrale et pour administrer des médicaments veino-toxiques notamment les drogues vasoactives. Les 3 autres patients, qui n'avaient pas d'abord veineux central, avaient bénéficié d'une fermeture par voie endovasculaire de leur defect .

Un cathéter artériel était mis en place, par voie radiale ou fémorale, chez 129 patients, soit 88.3 % .

Chez 17 patients (soit 11.6 % des cas) le cathéter artériel n'était pas mis en place, ces patients avaient bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire chez 14 patients et une fermeture par voie endovasculaire chez 3 patients.

Ces deux cathéters (PAI, VVC) étaient mis en place après l'induction anesthésique chez tous les patients de notre travail.

Cathéters	Nombre de malades	%
Veineux	143	98
Artériel	129	88.3

1.3. Near infrared spectroscopy (NIRS)

Dans notre travail, 26 patients, soit 20% des malades ayant bénéficié d'une fermeture de leur defect sous CEC ont été monitoré par NIRS . Elle était assurée par deux électrodes (une droite et l'autre gauche) placées au niveau du front de l'enfant et connectées à un moniteur qui donne la saturation des 2 hémisphères cérébraux.

1.4. Echocardiographie transoesophagienne

Etait réalisée chez 36 patients, soit 28% des malades opérés sous CEC.

2. Induction anesthésique

Après installation des malades au bloc opératoire, 124 patients soit 85% des cas ont bénéficié d'une sédation au sévoflurane pour permettre de prendre une voie veineuse périphérique.

L'induction était, ensuite, assurée par les médicaments suivants :

Médicaments		Nombres	%
Hypnotique	Propofol	94	65%
	Etomidate	62	43%
	Kétamine	14	10%
Morphinique	Fentanyl	118	81%
	Sufentanyl	27	19%
	Rémifentanyl	0	0
Curare	Rocuronium	87	60%
	Cisatracurium	10	7%
	Vécuronium	43	30%
	Atracurium	4	3%

3. Entretien de l'anesthésie

- L'entretien de l'anesthésie était assuré par :
- Sevoflurane chez tous les patients, soit 100% des cas
- Propofol en perfusion continue à la seringue électrique (SAP) dans 95% des cas.
- Kétamine à la SAP chez 73 patients, soit 50% des cas.
- La sufentanil à la SAP chez 84 patients, soit 57,5% des cas.
- Des réinjections de fentanyl chez 54 patients, soit 37,5%.
- Des réinjections de Vécuronium chez 54 malades, soit 37,5%.
- Rocuronium chez 47 patients, soit 32,5% des cas.

4. Circulation extra-corporelle

4.1. Durée de la CEC

La durée moyenne de la circulation extracorporelle enregistrée dans notre étude était de 93 minutes avec des extrêmes allant de 30 minutes et 230 minutes.

Durée de CEC (min)	Nombre	%
30-80	44	34
81-90	23	18
91-124	34	26
125-230	28	22

4.2. Durée de clampage aortique

Chez nos malades, le clampage aortique avait duré, en moyenne, 64minutes avec des extrêmes allant de 10 minutes à 180 minutes.

Durée de clampage (min)	Nombre	%
10-42.5	41	32
43-60	36	28
61-80	21	16
81-180	31	24

4.3. Sortie de la CEC

a. Drogues

Chez les 129 patients qui avaient bénéficié d'une cure complète de leur cardiopathie sous CEC, 113 malades, soit 87,5% des cas, étaient sevrés de la CEC après leur mise sous drogues.

Drogues	Nombre	%
Adrénaline	37	29%
Noradrénaline	8	6%
Dobutamine	54	42%
Milrinone	36	28%

Chez 45 malades, soit 35 % des cas, le recours à une association de drogues était nécessaire, dont :

- Association adrénaline + milrinone chez 13 patients,
- Association adrénaline + dobutamine chez 7 patients,
- La dobutamine était utilisée seule chez 19 patients
- Le milrinone était utilisé chez 6 patients.

b. Rythme cardiaque

Parmi les 129 patients ayant bénéficié d'une cure complète de leur cardiopathie sous CEC, 14 patients, soit 11% des cas avaient présenté un bloc auriculoventriculaire complet ayant nécessité une électrostimulation transitoire.

4 patients, soit 3% des cas, avait repris un rythme en fibrillation d'où la nécessité d'une défibrillation avant la sortie complète de la CEC.

c. NO

12 patients, soit 9.5% des cas, parmi les 129 patients opérés sous CEC avaient nécessité du monoxyde d'azote inhalé pour la sortie de la CEC devant une HTAP importante.

5. Incidents opératoires

5.1. Hémorragie

Parmi les 146 malades de notre travail, 14 patients, soit 9.5% des cas, avaient présenté une hémorragie peropératoire ayant nécessité une transfusion peropératoire, dont une avait présenté un choc hémorragique peropératoire.

La quantité de culots globulaires, culots plaquettaires et de poche de plasma frais congelé n'est pas précisé dans les dossiers.

L'administration d'hémostatique (acide tranexamique) au moment de l'induction était la règle chez les 129 patients opérés sous CEC.

5.2. Autres

En dehors des évènements peropératoires sus-décrits, aucun autre incident n'a été retrouvé dans les dossiers des malades.

6. Geste chirurgical

6.1. Voie d'abord

La voie d'abord dépendait du type d'intervention.

Dans notre travail, 129 patients, avaient bénéficié d'une cure complète de leur cardiopathie sous CEC.

La voie d'abord était une sternotomie chez 83.5% de ces patients ; et une thoracotomie postéro-latérale dans 5 % des cas , notamment pour le traitement des CIA .

14 patients, soit 9.5% des cas, avaient bénéficié d'un banding de l'artère pulmonaire. La voie d'abord était une thoracotomie antérolatérale gauche.

3 patients avaient bénéficié d'une fermeture par voie endovasculaire .

Voies d'abords	%
Sternotomie	83.5
Thoracotomie postéro-latérale	5
Thoracotomie antérolatérale gauche	9.5
Endovasculaire	2

6.2. Traitement du shunt

129 patients, soit 88% des cas ont bénéficié d'une fermeture de leur defect sous CEC.

La fermeture par patch avait concerné 98% des cas. Un seul patient avait bénéficié d'une fermeture par suture simple .

14 patients, soit 9.6 % des cas, avaient bénéficié d'un banding de l'artère pulmonaire.

3 patientes avaient bénéficié d'une fermeture par voie endovasculaire à travers la veine fémorale.

6.3. Traitement des lésions associées

Le traitement chirurgical des lésions associées aux shunts gauche droite intracardiaque est résumé dans le tableau suivant :

Lésion	Geste de réparation
Sténose Pulmonaire	Dilatation de l'artère pulmonaire
PCA	Ligature-section du canal
Membrane sous aortique	Exérèse de la membrane
Insuffisance aortique	Plastie aortique
Coarctation de l'aorte	Résection de la coarctation
Sténose médioventriculaire	Dilatation de la sténose ventriculaire
Membrane supra-mitrale sténosante	Résection de la membrane
Insuffisance mitrale	Plastie mitrale

6.4. Fermeture du thorax

La fermeture du thorax était la règle chez 128 patients parmi les 129 ayant bénéficié d'une fermeture sous CEC, soit 99% des cas. Un seul patient était sorti du bloc opératoire avec un thorax ouvert, il avait une CIV IIb avec une HTAP suprasystémique et une instabilité hémodynamique. Il n'avait pas toléré les tentatives de fermeture sternale.

IV. Période postopératoire

1. Monitoring

1.1. Monitoring standard ;pression invasive et PVC

Tous les patients qui avaient, en peropératoire, un monitoring standard (PNI, SpO2, ECG), pression invasive et PVC, avaient gardé le même monitoring en postopératoire

1.2. Cathétérisme artériel pulmonaire

Le cathéter artériel pulmonaire était inséré, à la fin de l'intervention, chez 12 patients, soit 9,5% des malades ayant bénéficié d'une CEC.

1.3. Gaz de sang

Ils étaient réalisés chez tous les patients de notre travail, soit 100% des cas.

1.4. Lactate

Le taux de lactate était réalisé chez 40 patients de notre travail, soit 31,25% des patients ayant bénéficié d'une CEC. Le taux de lactate moyen était de 256,3mg/l (2,85mmol/l) avec des extrêmes allant de 80mg/l (0,9mmol/l) et 606mg/l (6,75mmol/l).

1.5. Troponine

La troponine était dosé quotidiennement chez 116 patients, soit 90% des malades opérés sous CEC. Le taux maximal moyen était de 21,82µg/l avec des extrêmes allant de 0,29µg/l à 98µg/l.

2. Complications hémodynamiques

2.1. L'hémorragie post opératoire

Dans notre travail, 13 patients opéré sous CEC, soit 12% de l'ensemble des malades et 10% des patients opérés sous CEC, avaient présenté un saignement anormal en postopératoire, dont 2 étaient graves ayant nécessité une chirurgie

d'hémostase qui a mis en évidence :

- Une brèche de l'aorte descendante chez une patiente qui a été suturée.
- Un saignement diffus ayant bénéficié d'un décaillotage.

La transfusion par des culots globulaires, les plaquettes et le plasma frais congelé était la règle chez l'ensemble des patients. La quantité des produits sanguins transfusés n'est pas consignée dans les dossiers.

Aucun cas de tamponnade n'a été enregistré dans notre travail.

2.2. Dysfonction ventriculaire

A la fin de la CEC, 38 patients, soit 30% des cas, avaient présenté une dysfonction ventriculaire droite ou gauche. La prise en charge était basée, sur l'utilisation de drogues inotropes positives et vasoactives, dont :

- 15 patients étaient sous dobutamine seule .
- 7 patients sous association dobutamine et adrénaline.
- 11 patients sous association milrinone et adrénaline.
- 5 patients sous milrinone seul.

Traitements pour Dysfonction ventriculaire	Nombre
Dobutamine seule	15
Dobutamine+Adrénaline	7
Milrinone+Adrénaline	11
Milrinone seule	5

La durée moyenne d'utilisation des drogues chez nos patients était de 28 heures avec des extrêmes allant de 4h à 72h.

2.3. Trouble de rythme et de conduction

10 patients, soit 8% des malades ayant bénéficié d'une cure complète sous CEC, avaient présenté des troubles de rythme à type de tachycardie supraventriculaire ayant nécessité le recours à l'utilisation de l'amiodarone injectable.

Les 3 patients, qui avaient un bloc auriculoventriculaire à la sortie de la CEC, avaient gardé un rythme électroentrainé pendant 5 et 7 jours.

3. Prise en charge respiratoire

3.1. Complications

24 patients, soit 17% des cas, avaient présenté des complications respiratoires postopératoires réparties comme suit:

- Atélectasie chez 13 patients.
- Pneumothorax chez 8 patients.
- Œdème aigue du poumon hémodynamique chez 3 patients.

3.2. La ventilation mécanique

En postopératoire, l'extubation rapide (fastrack) avait intéressé 120 patients, soit 82% des cas, alors que l'extubation retardée n'était retrouvée que chez 26 patients, soit 18 % des cas. Les causes du retard d'extubation, dans notre travail, étaient :

- L'instabilité hémodynamique chez 15 patients.
- Une détresse respiratoire chez 11 patients.

La durée de ventilation moyenne dans notre étude était de 9 heures avec des extrêmes allant de 0 (extubation sur table) et 9 jours.

Le recours à la ventilation non invasive (VNI) était retrouvé chez 16 patients, soit 12 % des cas. Les indications de la VNI dans notre étude étaient comme suit :

- Une atélectasie chez 13 patients.
- Un OAP hémodynamique chez 3 patients.

4. La crise d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

18 patients, soit 12% des malades opérés sous CEC, avaient présentés une crise d'HTAP en postopératoire, qui était évoqué devant une dégradation hémodynamique avec mise en évidence à l'ETT d'une dysfonction ventriculaire droite associée à une HTAP importante chez 10 patients, dont 5 avaient également une dysfonction ventriculaire gauche. La prise en charge était basée sur l'utilisation du monoxyde d'azote et l'optimisation des doses des drogues, à savoir l'association adrénaline et milrinone.

5. Shunt résiduel

Parmi les 132 patients ayant bénéficié d'une fermeture de leur defect, 29 patients, soit 22% des cas, avaient gardé un shunt résiduel en postopératoire sans retentissement hémodynamique.

6. La prise en charge métabolique

Dans notre travail, 80 patients, soit 55% des cas, avaient une diurèse normale, 54 patients, soit 37% des cas, avaient une polyurie et 12 patients, soit 8% des cas, avaient une oligo-anurie.

Le taux d'urée moyen était de 0,26g/l avec des extrêmes allant de 0,11 à 0,76g/l. le taux de créatinine moyen était de 5,5mg/l avec des extrêmes allant de 4 à 9mg/l.

La kaliémie était normale chez 73 patients, soit 50% des cas. Une hypokaliémie était retrouvée chez 69 patients, soit 48% des cas, et qui avait fait l'objet d'une correction par des charges potassiques. Une hyperkaliémie était enregistrée chez 4 patients, soit 3 % des cas.

7. L'état neurologique

La sédation était poursuivie chez les 26 patients dont la ventilation était prolongée en postopératoire, dont 14 étaient extubés en parfaite état de conscience (GCS à 15). Les 12 patients restants sont décédés.

120 patients avaient bénéficié d'une extubation rapide avec un état de conscience normal.

Un seul patient avait présenté, 24 heures après son extubation, une agitation associée à des troubles visuels en rapport avec un accident vasculaire cérébral ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale postérieure gauche.

8. Les complications infectieuses

29 patients, soit 20% des cas, avaient présenté des complications infectieuses postopératoires réparties selon le tableau suivant :

Site	Nombre	%
Catheter veineux central	6	3.7%
Poumon	19	13%
Urine	4	2.7%
Endocardite	0	0
Site opératoire	0	0

9. La durée d'hospitalisation

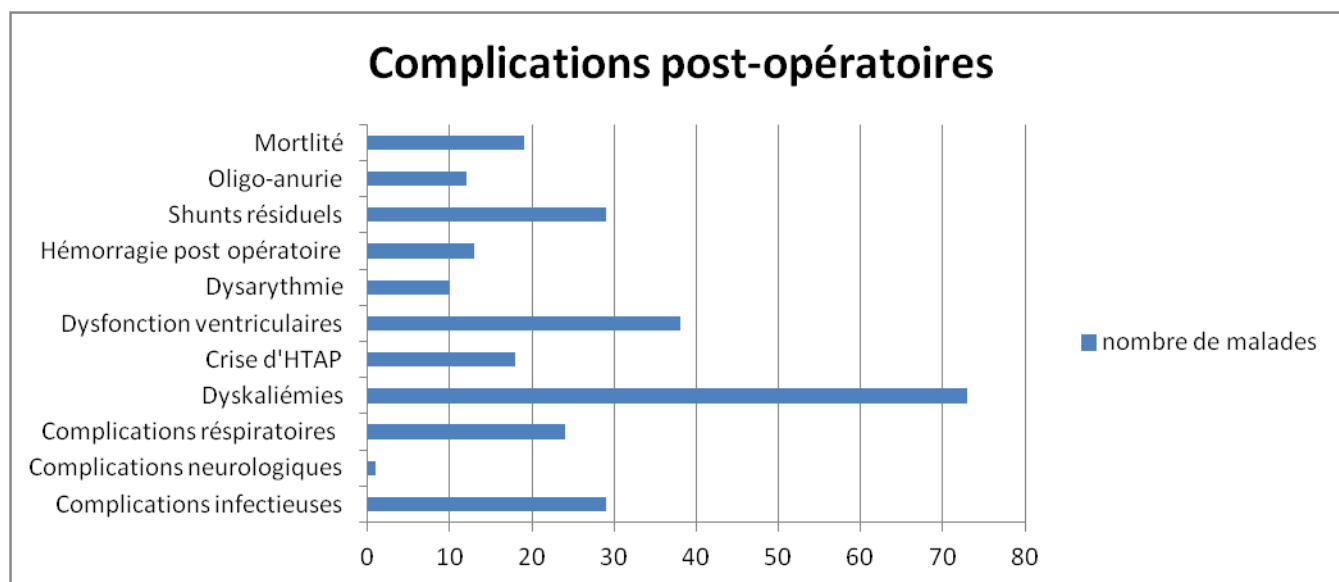
La durée de séjour en réanimation, dans notre étude, était, en moyenne, de 4,35 jours, avec des extrêmes allant de 1 jour à 20 jours.

La durée d'hospitalisation totale moyenne était de 17,5 jours avec des extrêmes allant de 6 jours à 35 jours.

10. La mortalité

La mortalité dans notre travail était de 13% (n=19). La cause directe du décès était :

- Hyper kaliémie sévère 1
- Septicémie 4
- Dysfonction VG 4
- AVC 1
- Arret cardio respiratoire 7
- Crise d'HTAP 2



Nous avons recherché une association statistique entre le décès et les facteurs suivants :

10.1. Les facteurs liés à la période préopératoire

a. L'âge

Ils sont résumés dans le tableau suivant :

		Mortalité	P
Age (année)	0-1	8	0.038
	1-2	6	
	2-5	3	
	>5	2	

Dans notre travail, le risque de décès est associé significativement à l'âge de l'enfant.

b. Le poids

		Mortalité	P
Poids	0-10	8	0.2
	10-20	6	
	>20	5	

La mortalité, dans notre étude, est inversement proportionnelle au poids du patient, mais cette association n'est pas statistiquement significative

c. Le type de shunt

Type de shunt	Nombre	Mortalité	%
CIV	90	12	13.33 %
CIA	40	3	7.5%
CAV	28	6	21.42%

Dans notre travail , le type de shunt le plus à risque de mortalité est le CAV (21.42%) , suivi de la CIV (13.33 %) et de la CIA (7.5 %) .

10.2. Les facteurs liés à la période peropératoire

a. Temps de clampage aortique et de CEC

		Mortalité	P
Clampage aortique	15-42.5	0	0.32
	43-60	3	
	61-80	7	
	81-180	9	
	30-80	0	0.07
Le temps de la CEC	81-90	2	
	91-124	8	
	125-230	9	

La mortalité augmente avec la durée du clampage aortique et de la CEC, mais cette association reste, statistiquement, non significative.

10.3. Facteurs liés à la période postopératoire

a. L'état hémodynamique

		Mortalité	P
EHD	Instable	19	0.003
	Stable	0	
Drogues	Oui	19	0.4
	Non	0	
Dysfonction VG	Oui	13	0.11
	Non	6	

La survenue d'une instabilité hémodynamique en postopératoire constitue un facteur de risque de mortalité statistiquement significatif.

La mortalité est augmentée en cas d'utilisation des drogues et en présence de dysfonction ventriculaire gauche, mais cette association est, statistiquement non significative.

b. Les complications infectieuses

		Mortalité	P
Infections postopératoire	Oui	8	0.015
	Non	11	
Pneumopathie	Oui	5	0.004
	Non	14	

La survenue d'une infection en postopératoire, notamment une pneumopathie, constitue un facteur de risque de mortalité

c. Les complications respiratoires

		Mortalité	P
CRPO	Oui	12	0.002
	Non	7	

La mortalité est, significativement, plus élevée en présence de complications respiratoires postopératoires.

d. Les paramètres biologiques

		Mortalité	P
Troponine (mic g /l)	0.29-5.90	0	0.51
	5.91-12.97	4	
	12.98- 36.57	8	
	>36,58	7	
Lactate (mmol/l)	0.9-1.15	0	0.45
	1,16-2,96	4	
	2,97-3,66	8	
	3,67-6,74	6	

La troponine et le taux de lactate ne constituent pas des facteurs de risque de mortalité dans notre travail.

DISCUSSION

I. Caractéristiques épidémiologiques

1. La fréquence

Les shunts gauches droites regroupent les lésions les plus fréquentes, qui représentent approximativement 50% de toutes les cardiopathies congénitales.

La CIV est présente dans 20–25% des malformations congénitales de l'enfant; elle est la cardiopathie la plus fréquente pendant la première année de vie. La prévalence diminue ensuite à 10% parce que plus de 40% des CIV se ferment spontanément pendant l'enfance [30].

La CIA représente 7 % des anomalies congénitales de l'enfant . C'est la 2ème cardiopathie congénitale après la CIV . [3].

Quand au CAV ; très fréquemment associé à la trisomie 21, il représente 4% des cardiopathies congénitales,[35]

Dans notre travail les shunts gauches droites intracardiaques représentent 34% des malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique .

2. L'âge d'intervention

L'âge moyen de PEC chirurgicale dans l'étude de A.vesterby (Denmark) était de 4ans avec un âge minimal de 1 mois et un âge maximal de 14ans .[33]

Alors que dans notre étude , l'âge moyen d'intervention était de 5.5 ans :

3. Le sexe

Le sexe ratio, dans les shunts gauches droites intracardiaques , est différent selon les études. En effet, dans notre étude, il y a une légère prédominance féminine (sexe ratio G/F de 0.96), alors que dans d'autres études on note une prédominance masculine ou absence de prédominance du sexe.

Etude	Sexe ratio
Notre étude	0.96
H.yangni-angate (abidjan) [32]	1.85
A.vesterby (denmark) [33]	1.19
Maneesh batra et coll [34]	1.02

II. Physiopathologie des shunts gauches droites intracardiaques

Elles entraînent une augmentation du débit pulmonaire et une surcharge volumétrique des cavités cardiaques qui peut être responsable de signes d'insuffisance cardiaque. Cet excès de débit au niveau pulmonaire entraîne une hypertension artérielle pulmonaire qui, d'abord hyper dynamique, peut devenir fixée après apparition de lésions vasculaires pulmonaires. Un processus d'épaississement musculaire puis fibreux des artérioles pulmonaires provoque un rétrécissement de leur lumière, ce qui a pour résultat une réduction du débit, avec des pressions pulmonaires augmentées dépassant même les pressions systémiques. On assiste alors à l'inversion du shunt à travers la communication et à l'apparition d'une cyanose : c'est le syndrome d'Eisenmenger.[18.19.20]

Le but premier de la prise en charge d'un enfant porteur de shunt est d'équilibrer les flux pulmonaire (Q_p) et systémique (Q_s), et d'obtenir un rapport Q_p/Q_s voisin de 1:1. Pour ce faire, on modifie les RAP et les RAS de manière à baisser le Q_p dans un shunt G-D (RAP élevées et RAS basses) ; on diminue la FiO_2 et on augmente la $PaCO_2$ pour induire une acidose respiratoire .

Le shunt diminue si les RAS baissent ou si les RAP augmentent. Une SaO_2 élevée n'est pas la garantie que le transport d' O_2 (DO_2) soit satisfaisant; avec un rapport

$Q_p/Q_s \geq 3:1$, le DO_2 diminue même si le sang artériel est correctement oxygéné (risque de cyanose).

Le rapport Q_p/Q_s doit être aussi voisin que possible de 1. La présence d'un shunt potentialise les effets de l'hypovolémie sur la pression artérielle, à cause de la fuite constante de volume dans le circuit pulmonaire à basse pression.

Si le défaut est de petite taille, le shunt est dit restrictif car le débit y est faible et le gradient de pression élevé. Le flux à travers l'orifice sera plus ou moins fixe et peu influencé par les changements du rapport entre les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques (RAP/RAS). Ce type de shunt a une importance hémodynamique stable: il varie peu durant l'anesthésie et l'opération. C'est le cas des petites CIV par exemple .

Si le défaut est grand, le shunt est dit non-restrictif : il y a peu de gradient ou même égalisation des pressions au travers de la communication. L'importance hémodynamique de ce type de shunt dépend du rapport RAP/RAS. Dans le cas extrême, le défaut est tellement grand que les deux structures forment en fait une seule chambre commune (oreillette unique, ventricule unique). C'est-à-dire , plus la taille du shunt est grande, plus son débit dépend du rapport entre les RAP et RAS. Les shunts situés au niveau ventriculaire (CIV) et artériel (canal artériel) dépendent du rapport RAP/RAS, alors que les shunts situés au niveau auriculaire (CIA) dépendent davantage de la compliance des cavités droite et gauche.

D'une manière générale, le shunt cause une dilatation de la cavité de réception et une surcharge de travail pour le ventricule d'amont. Un shunt G-D au niveau ventriculaire (CIV) ou artériel (canal artériel) augmente le débit pulmonaire, donc le retour veineux au cœur gauche; il occasionne principalement une surcharge de volume du VG ; l'augmentation progressive des RAP induit secondairement une surcharge de pression du VD. Le shunt G-D en amont des valves auriculo-ventriculaires (CIA) crée une surcharge de volume pour le VD ([Figure 6](#)).

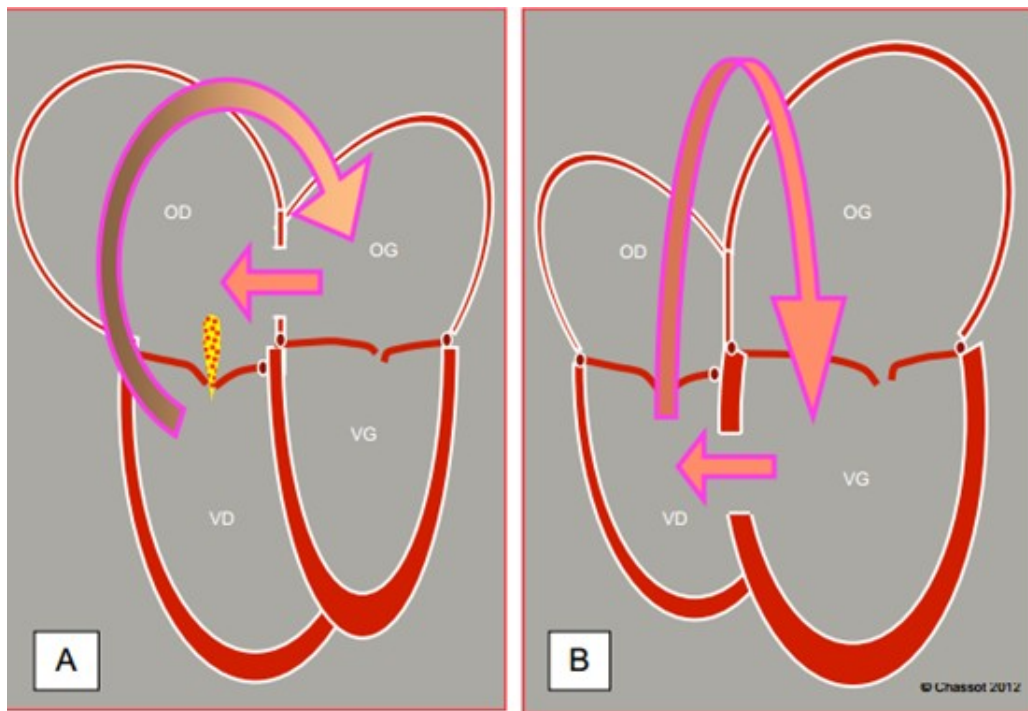


Figure 6 : Surcharge ventriculaire en cas de shunt G-D. **A :** Lors de la CIA , l'OD et le VD sont dilatés (cavités d'aval du shunt) ; après l'AP , le sang revient à l' OG et repasse dans l'OD ; La surcharge de volume est assumée par le VD qui est hypertrophié . L'apex du cœur est formé par le VD , non par le VG. **B :** En cas de CIV , le flux propulsé par le VG passe directement dans l'AP et revient par les veines pulmonaires dans l'OG et le VG ; la surcharge de volume est pour le VG . Le ventricule droit s'hypertrophie lorsque la pression pulmonaire devient élevée .

Deux lois physiques adaptées à l'hémodynamique permettent de quantifier mathématiquement ces données:

Loi d'Ohm: $Q = P / R$ (débit cardiaque = pression / résistance)

Loi de Poiseuille: $Q = (\Delta P \cdot r^4) / 8 \cdot \rho \cdot L$

Où: P = pression

r = rayon du conduit (shunt)

ρ = viscosité du sang

L = longueur du conduit

Le débit d'un shunt est donc proportionnel au gradient de pression à travers l'orifice et à la quatrième puissance du rayon de cet orifice, et inversement proportionnel à la résistance à travers le shunt et à la longueur de celui-ci.

Lors de cathétérisme, l'importance du shunt se calcule par le principe de Fick:

$$\text{Débit pulmonaire (Qp)} = \text{VO}_2 / (\text{CvpO}_2 - \text{CapO}_2)$$

$$\text{Débit systémique (Qs)} = \text{VO}_2 / (\text{CaoO}_2 - \text{CvO}_2)$$

$$\text{Shunt (Qp / Qs)} = (\text{CaoO}_2 - \text{CvO}_2) / (\text{CpvO}_2 - \text{CapO}_2)$$

où: VO_2 = consommation d' O_2

CaoO_2 = contenu artériel aortique en O_2

CvO_2 = contenu veineux central en O_2

CvpO_2 = contenu veineux pulmonaire en O_2 ($\approx \text{CaoO}_2$)

CapO_2 = contenu de l'artère pulmonaire en O_2

Comme le contenu veineux pulmonaire en O_2 est très voisin de celui de l'aorte, on peut le remplacer par la CaoO_2 . Dans le calcul du shunt, les saturations peuvent remplacer le contenu en O_2 . La formule devient :

$$\text{Shunt (Qp / Qs)} = (\text{SaO}_2 - \text{SvO}_2) / (\text{SaO}_2 - \text{SapO}_2)$$

1. Communication inter ventriculaire

Les communications interventriculaires (CIV) sont des déhiscences du septum interventriculaire mettant en communication les deux ventricules gauche et droit, c'est-à-dire les circulations systémique et pulmonaire. Il s'agit de la cardiopathie congénitale la plus fréquente chez l'enfant, avec une incidence de 5/1000 naissances. Les CIV peuvent être classées selon leur taille, leur emplacement et, surtout, selon leur retentissement hémodynamique. La fermeture spontanée des CIV survient entre 8,8% et 45% des enfants, dépendant de l'âge. Mais la réparation chirurgicale est nécessaire dans 32% des cas.

Deux paramètres régissent l'importance de ce shunt : la taille du défaut septal d'une part et le niveau des résistances vasculaires pulmonaires d'autre part. La localisation de la communication dans le septum interventriculaire n'a quant à elle, pas d'influence sur l'importance du shunt [21] entre les deux circulations artérielles pulmonaire et systémique à l'étage ventriculaire [22]. Le shunt gauche droite ventriculaire entraîne une augmentation du débit pulmonaire et donc une augmentation de la précharge gauche, avec une dilatation des cavités auriculaire et ventriculaire gauches. L'augmentation du débit pulmonaire peut être responsable d'une élévation, de degré variable, des pressions pulmonaires, celles-ci sont initialement de débit qui va devenir fixe si les résistances pulmonaires augmentent [23].

La taille de la CIV et l'importance du shunt gauche-droite et donc de l'importance du débit pulmonaire, constituent depuis longtemps la base d'une classification hémodynamique des CIV en quatre types principaux [24] :

Type I : Maladie de Roger :

La CIV est de petite dimension et n'entraîne pas de dilatation ni du ventricule gauche ni de l'oreillette gauche.

La vitesse maximale du flux de la CIV est élevée avec un gradient de pression systolique entre les deux ventricules supérieur à 60 mmHg : on utilise le terme de CIV restrictive pour définir les CIV avec une pression pulmonaire normale. Le débit sanguin à travers la CIV est faible sans retentissement hémodynamique et sa turbulence à travers la CIV explique l'intensité du souffle retrouvé à l'auscultation.

Type II : Les CIV à gros débit :

Les CIV plus larges sont responsables d'un shunt gauche-droite dont l'importance dépend essentiellement du degré des résistances pulmonaires. En période néonatale, les résistances pulmonaires sont élevées. Elles baissent progressivement, expliquant l'augmentation du shunt gauche-droite avec l'âge [22]. Dans ce groupe avec gros débit pulmonaire, on distingue :

Type II a :

La déhiscence est plus large qu'au type I mais il existe toujours une différence de pression entre les deux ventricules avec pression au niveau du ventricule gauche supérieure à celle au niveau du ventricule droit.

La CIV est donc restrictive mais le débit du shunt gauche-droite est plus important et le débit pulmonaire dépasse le double du débit systémique .ce qui entraîne une augmentation du retour veineux pulmonaire et une dilatation des cavités cardiaques gauches. Le ventricule droit n'est pas dilaté car les résistances vasculaires sont peu élevées.

Type II b :

La déhiscence est large avec égalité des pressions entre les deux ventricules. C'est une CIV non restrictive dont le shunt dépend des RVP et systémiques. Chez le nouveau-né les RVP sont relativement élevées. Le shunt gauche-droite est faible. Ce n'est qu'après la maturité du lit artériel pulmonaire avec la chute des pressions pulmonaires vers le début du deuxième mois de la vie que le shunt gauche-droite devient important. Ce qui entraîne une dilatation des cavités gauches puis des cavités droites après l'augmentation des RVP du fait du débit pulmonaire important . c'est l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

Le ventricule gauche essaie alors de s'adapter à cette situation en se dilatant et en devenant hyperkinétique .mais ces possibilités d'adaptation sont limitées et le débit cardiaque finit par diminuer avec un risque accru d'insuffisance cardiaque [25]. Par ailleurs, le shunt important entraine une dyspnée et des troubles de ventilation suite à la compression des voies aériennes par les vaisseaux pulmonaires dilatés [25,26].

Type III :

Il s'agit d'une CIV large non restrictive avec HTAP majeure de type obstructif due à l'augmentation des RVP jusqu'à un seuil dépassant les résistances systémiques aboutissant à un shunt droite-gauche dominant qui entraine une cyanose.

Le souffle systolique est absent ou très minime et il est accompagné d'un éclat de deuxième bruit au foyer pulmonaire.

A ce stade, l'hypertrophie de la media des vaisseaux pulmonaires qui accompagnent l'HTAP, tend vers la fibrose et la nécrose, aboutissant à l'occlusion des artérioles pulmonaires. Cette HTAP est fixée par une maladie vasculaire obstructive pulmonaire irréversible.

Ce stade est le plus souvent vu au cours de l'évolution d'une CIV à gros débit qui n'a pas été prise en charge à temps. Exceptionnellement, elle est constatée d'emblée, dès la période néonatale par absence de maturation du lit artériel pulmonaire après la naissance [26].

Type IV :

Le type IV de la CIV est caractérisé par la présence d'une sténose pulmonaire qui protège partiellement contre l'HTAP lorsque cette sténose est responsable d'un gradient de pression systolique supérieur à 25 mmhg. Quand ce gradient est important; les pressions s'égalisent en systole entre les deux ventricules, ce qui limite le shunt. Le souffle systolique de CIV est intense [26].

Cette sténose est associée d'emblée à la CIV mais elle peut également se constituer sous l'influence de l'hypertension ventriculaire droite par hypertrophie infundibulaire [26].

Il est à noter que certaines situations sont importantes à prendre en considération, notamment celle du nouveau-né prématuré et à terme, du trisomique et des situations d'hypoxie [27].

En effet, les RVP élevées du nouveau-né diminuent lentement. Ce délai est plus long quand le nouveau-né porte une CIV et encore plus quand celle-ci est large. C'est ainsi que les signes cliniques surviennent plus tardivement.

Le nouveau-né prématuré, quant à lui a une musculature artériolaire pulmonaire relativement sous développée. Or, le shunt gauche-droite sera important dès la naissance en cas de CIV provoquant un œdème pulmonaire sévère.

L'hypoxie est responsable d'une HTAP. Cette situation peut être retrouvée en altitude ou lors d'infections respiratoires à répétition ou dans les cas de malformation faciale ou laryngo-trachéale ou devant l'hypertrophie des végétations adénoïdes ou des amygdales. Une sténose ou hypoplasie des veines pulmonaires peut aussi entraîner une hypoxie. L'HTAP dans ces situations peut être réversible en traitant sa cause.

Enfin, une prédisposition génétique a également été incriminée dans l'élévation des RVP, comme dans le cas des trisomies.

Tableau 3 : caractéristiques anatomiques et hémodynamiques des CIV.

Situation clinique	Type échocardiographique	Type Hémodynamique	QP/QS	PAP/PAS	RP/RS	Gradient VD-AP (mmHg)
Maladie de Roger	Restrictive de petite taille	Ia	<1,5	< 0,3	0,3	0
Maladie de Roger	Restrictive de taille moyenne	Ib	1,5-2	< 0,3	0,3	0
CIV à gros shunt	Restrictive large	IIa	> 2	0,3-0,65	0,3	< 25
CIV à gros shunt	Non Restrictive large	IIb	> 2	0,65-1	0,8	< 25
Syndrome d'Eisenmenger	Non restrictive Large	III	< 1	1	> 1	0
CIV à poumons protégés	CIV avec sténose Infundibulaire	IV	> 2	< 0,65	0,3	> 25

2. Communication inter auriculaire :

La CIA représente le 7% des anomalies congénitales de l'enfant. C'est la 2ème cardiopathie congénitale la plus fréquente après la CIV. Le septum interauriculaire peut présenter cinq types de défauts [3].

- Ostium secundum situé au centre du septum au niveau de la fosse ovale, représentant 75% des cas;
- Ostium primum: défaut situé près de la valve tricuspide, qui fait partie du canal atrio-ventriculaire (15% des cas);
- Sinus venosus situé à l'origine d'une veine cave (le plus fréquemment la VCS), souvent associé à un retour veineux pulmonaire anormal partiel (5-10% des cas);

- Absence de toit du sinus coronaire qui le met en communication avec l'OG (< 1%);
- Cas particulier: foramen ovale perméable (FOP).

Le débit du shunt G-D est fonction de la taille de la CIA et de la compliance respective des cavités droites et gauches. Il conduit à une surcharge de volume à droite, donc à une dilatation de l'OD, du VD et de l'AP. Le VD est dilaté et hypertrophié pour accommoder la surcharge de volume. Le diamètre de l'AP est plus grand que celui de l'aorte, et le flux y est accéléré. Le rapport normal de 0.6 entre les dimensions droites et gauches et entre la vitesse de l'AP et celle de l'aorte est plus que doublé. Si elle survient, l'HTAP est un phénomène tardif (> 20 ans); il est exceptionnel que les RAP dépassent $500 \text{ dynes} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$.

3. Canal Atrio-Ventriculaire :

Le canal AV est une absence de septation au centre du cœur, très fréquemment associée à la trisomie 21. Il représente 4% des cardiopathies congénitales, mais se retrouve dans d'autres pathologies, tel le ventricule droit à double issue (VDDI) ou la sténose sous-aortique. Dans les pays où la technologie le permet, le diagnostic est souvent posé avant la naissance.

Le CAV consiste en une CIA de type ostium primum, une CIV membraneuse, et une valve auriculo-ventriculaire commune à 5 feuillets entourant un orifice central; les deux valves tricuspide et mitrale sont typiquement situées sur le même plan; elles ont des attaches variables entre elles et avec le septum. Cliniquement, il se présente comme une CIA, une CIV de la chambre d'admission et un éventail de malformations de la valve tricuspide et de la valve mitrale avec divers degrés de régurgitation par une fente (*cleft*) centrale. Ces orifices communiquent entre eux, et le shunt peut prendre de nombreuses directions: VG→VD, VG→OD, OG→OD, OG→VD; de plus, il existe une

insuffisance mitrale (VG→OG) et une insuffisance tricuspidiennne (VD→OD) par les fentes valvulaires. Inhérent à ce défaut de septation centrale, l'aorte est positionnée très antérieurement, ce qui rétrécit la chambre de chasse du VG (CCVG) et la rend très susceptible à une obstruction dynamique. La bascule postérieure de l'anneau auriculo-ventriculaire conduit à un rétrécissement de la voie d'admission du VG et à un raccourcissement de sa voie d'éjection, avec rapprochement latéral des piliers [28]. Dans certains cas, le CAV est partiel, et la CIV manque [29].

Enseignement Pratique :

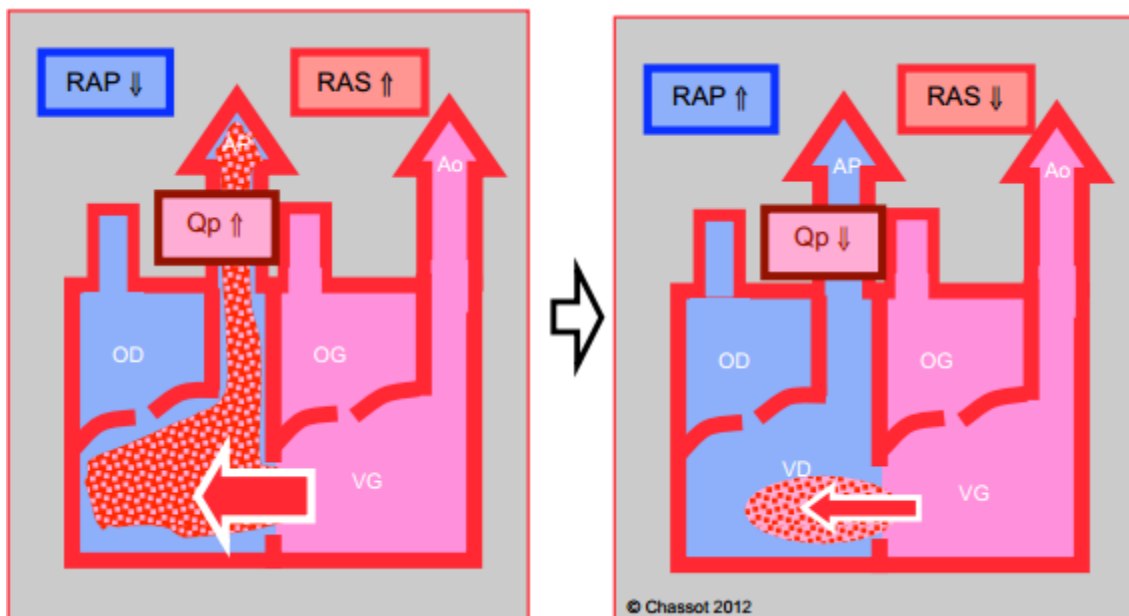


Figure 7 : Shunt gauche-droite . Il augmente lorsque les RAS s'élevent et que les RAP baissent ; le flux pulmonaire (Qp) est alors excessif . Le shunt diminue si les RAS baissent et si les RAP augmentent .

Pour diminuer le shunt : il faut baisser les RAS et augmenter les RAP .

La prise en charge anesthésique visera donc à :

- Diminuer les RAS (AG isoflurane ; Rachianesthésie ou Péridurale)
- Augmenter les RAP (Hypoventilation , légère hypercarbie , FiO₂ 0.21–0.3)
- Augmenter la précharge ; l'hypovolémie est mal tolérée à cause de la séquestration du volume dans le lit pulmonaire .

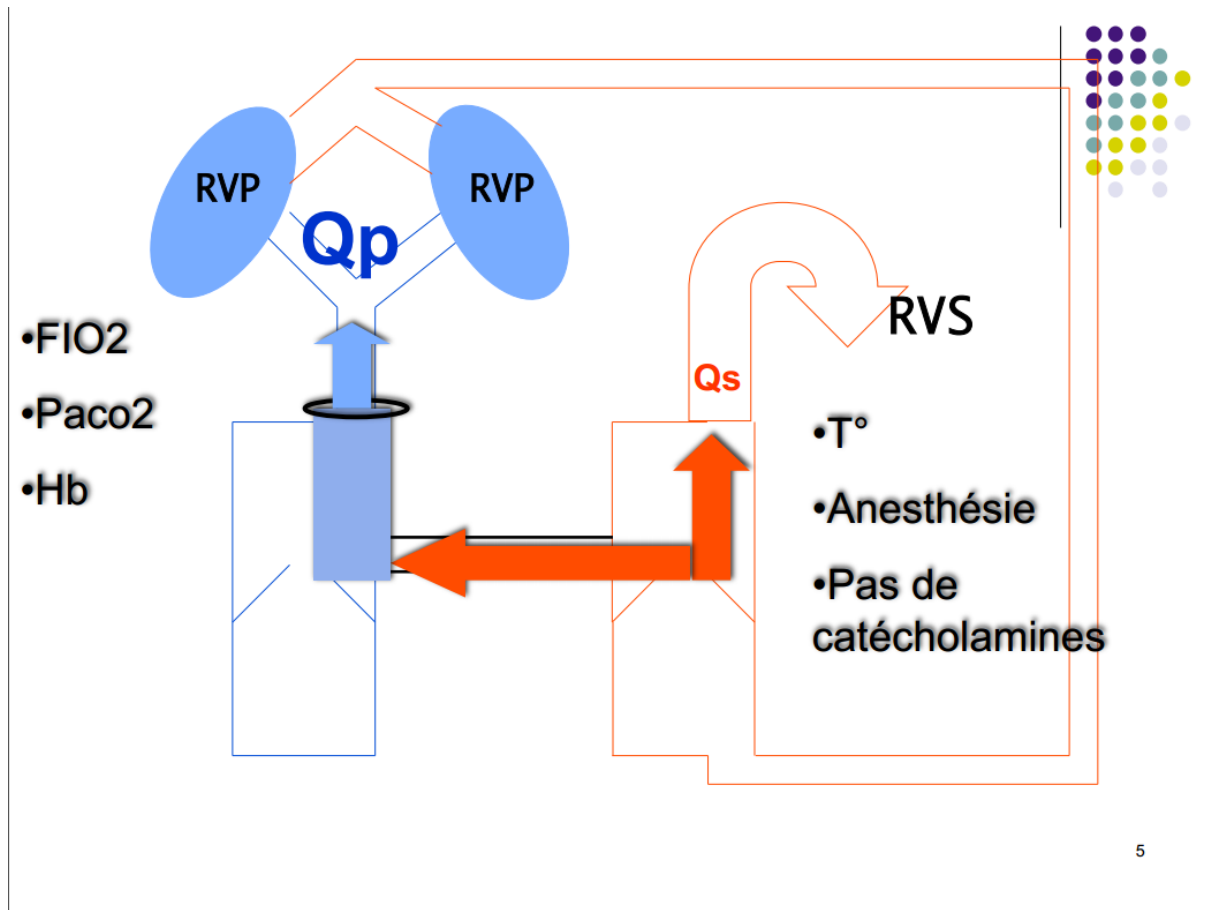


Figure 8 : Les Facteurs modifiant le shunt gauche droite

III. Evaluation pré opératoire

1. Evaluation clinique

Un interrogatoire et un examen physique ciblés doivent être effectués. La plupart des patients ont déjà bénéficié d'une évaluation par le cardio-pédiatre, ou le spécialiste de la chirurgie cardiaque pédiatrique avant que la chirurgie ne soit programmée. L'évaluation de l'anesthésiste va ajouter des informations importantes concernant, premièrement, l'évaluation des voies respiratoires (critères d'intubation difficile, bronchospasme, reflux gastro-oesophagien) et de l'accès vasculaire. Deuxièmement, la réunion avec le patient en préopératoire constitue une occasion pour l'anesthésiste de se familiariser avec les détails spécifiques de l'examen physique et de former une première impression concernant l'état du patient et de sa réserve

cardiaque. L'examen physique doit inclure la mesure de SpO₂, la pression artérielle, et l'évaluation des pouls dans tous les différents territoires, et de rechercher :

1.1. Une malformation ou syndrome

Les cardiopathies congénitales, en l'occurrence les shunts gauches droites intracardiaques, doivent inciter à rechercher d'autres malformations, ainsi l'étude the Baltimore- Washington Infant Heart Study entre 1981-1989 a montré qu'environ 28% des enfants avaient d'autres malformations ou syndromes, notamment, une trisomie 21 retrouvée chez 9% des cas [35].

Dans notre travail, nous avons retrouvé une trisomie 21 chez 13% des cas .

1.2. Un trouble de la croissance

La relation entre les cardiopathies congénitales et les troubles de croissance est connue depuis plusieurs décennies [36,37]. Le retard de croissance dépend de la complexité de la cardiopathie et la présence d'une cyanose. Il est secondaire, généralement, à des difficultés alimentaires en rapport avec la fatigabilité, la présence d'anomalies œsophagienne ou de la cavité buccale (fente labio-palatine...). [36]

Le retard de croissance dans notre travail a été retrouvé chez 13.7% des cas.

1.3. Une insuffisance cardiaque

L'insuffisance cardiaque est le résultat d'une surcharge en volume et/ou en pression des ventricules, ou d'une augmentation du débit sanguin pulmonaire en rapport avec un shunt gauche droite important. Rarement une tachyarythmie ou une bradycardie peuvent décompenser une insuffisance cardiaque. [38]

Elle se manifeste, chez l'enfant, par une fatigabilité au cours de l'alimentation, une hypersudation voire un retard de croissance. L'examen clinique peut trouver : une tachycardie, une polypnée, des signes d'insuffisance droite, un bruit de galop à l'auscultation cardiaque.

Une histoire d'insuffisance cardiaque, dans notre étude, était retrouvée chez 17% des cas.

2. Les examens para cliniques

2.1. L'électrocardiogramme (ECG)

L'ECG préopératoire doit rechercher des troubles de rythme ou de conduction, les hypertrophies cavitaires et des troubles de repolarisation. Il constituera une référence pour une interprétation des ECG en postopératoire.

2.2. La radiographie thoracique

La radiographie thoracique peut fournir des informations importantes à l'anesthésiste réanimateur concernant la vascularisation pulmonaire, la taille et la position du cœur et les anomalies squelettique et de l'arbre bronchique. [39]

La vascularisation pulmonaire est exagérée dans les shunts gauche-droite. Elle est normale, voire diminuée en présence d'une sténose pulmonaire (CIV IV).

La cardiomégalie est définie par un indice cardio-thoracique ICT $>0,5$, elle est généralement proportionnelle à l'importance de la vascularisation pulmonaire. [40]

La radiographie thoracique de profil peut fournir des informations concernant l'espace retrosternal, nécessaire en cas de sternotomies répétées.

2.3. L'échographie transthoracique (ETT)

L'ETT constitue l'examen de référence pour l'évaluation des cardiopathies congénitales, elle permet de préciser le type de shunt , le type hémodynamique, le type anatomique et les lésions associées. Son utilisation a détrôné le cathétérisme artériel pulmonaire qui a vu ses indications se rétrécir, et actuellement, beaucoup de réparation de cardiopathies congénitales sont fait sous ETT seule [41].

A l'exploration des CIV ; l'examen échocardiographique montre l'artère pulmonaire et les cavités gauches dilatées parce que ce sont les chambres de réception

du shunt [35,41]. Le VD est dilaté et hypertrophié en fonction du degré d'hypertension pulmonaire. Le flux couleur révèle le passage G-D et le tourbillon de réception dans le VD. La dimension de la zone d'accélération concentrique dans le VG est proportionnelle à l'importance du shunt lorsque celui-ci est restrictif, mais elle est absente lors de très gros shunt car le gradient de pression à travers la CIV est faible et sa vitesse est basse. Lorsque le shunt est majeur, ces images sont systolodiastoliques; dans les petits shunts, elles ne sont présentes qu'en systole. En présence d'une CIV, la pression pulmonaire ne peut être mesurée par le biais de la vitesse de l'IT que si la CIV est très restrictive et que si la direction du jet de la CIV ne contamine pas celui de l'IT. Il est également possible de calculer la pression systolique du VD par la vitesse du flux du shunt. La vitesse maximale (V_{max}) du shunt donne la différence de pression en systole entre le VG et le VD ; soustraite de la pression artérielle systémique (PAS) (en l'absence de pathologie aortique), elle donne la pression systolique (P_s) du VD : $P_{sVD} = PAs - 4 (V_{max} CIV)^2$

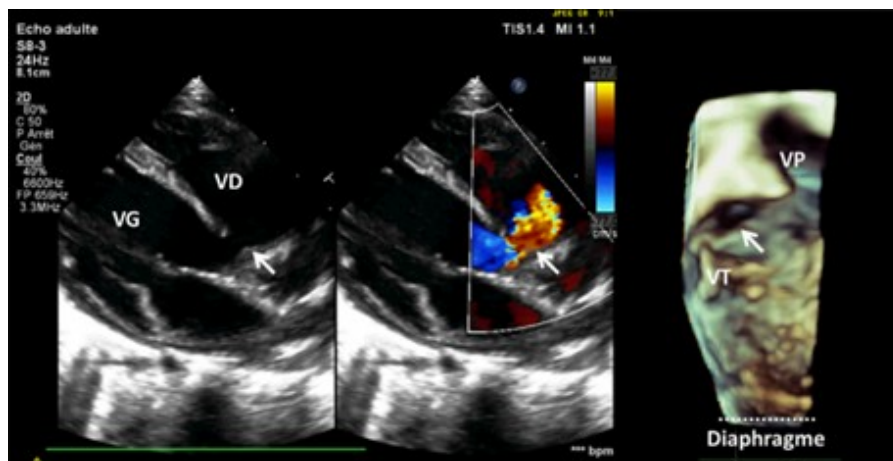


Figure 9 : Echographie transthoracique bidimensionnelle (A) et tridimensionnelle (B) d'une CIV périmembraneuse . La forme ainsi que la position de la CIV par rapport aux autres structures cardiaques sont bien visualisées à partir du VD .

Alors que pour les CIA , en cas de shunt de volume significatif , c'est la dilatation

plus ou moins marquée du cœur droit sur les incidences para sternales gauches transversales et longitudinales qui attire l'attention , avec une courbure septale aplatie bien visible sur le petit axe trans ventriculaire . Ces anomalies témoignent de la surcharge droite en volume du shunt . Quand le shunt est de petite taille il n'y aura pas de dilatation droite et c'est l'incidence sous xiphoidienne sur le septum inter auriculaire qui permettra de bien visualiser l'ensemble de la paroi septale .

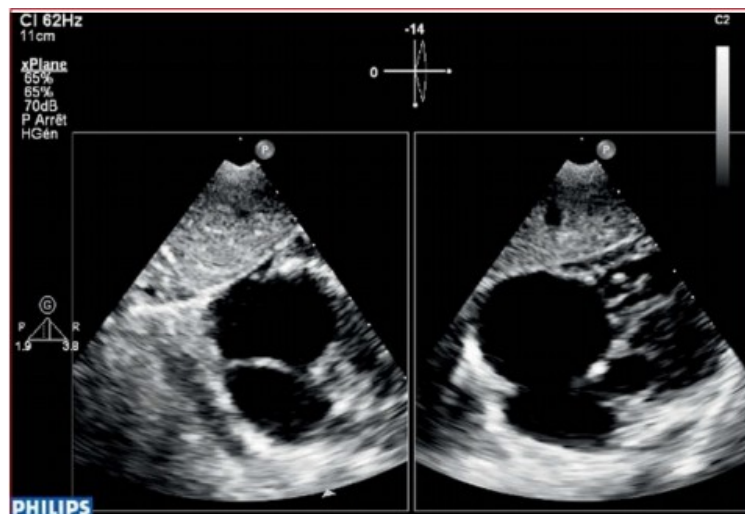


Figure 10 : CIA ostium secundum chez un enfant de 6 ans . a : Biplan sous costal permettant d'obtenir simultanément 2 plans perpendiculaires du septum interauriculaire . Sur la coupe transverse (gauche) . La CIA paraît de petite taille avec une large berge postérieure . Sur la coupe longitudinale (droite) le défaut septal est beaucoup plus large avec une extension postérieure .

Le cathétérisme cardiaque

Le cathétérisme cardiaque permet de mesurer les pressions et la saturation en oxygène dans les différentes cavités, à partir desquelles, les gradients de pression, les shunts et les résistances vasculaires pulmonaires peuvent être quantifiées.

Il permet également, de mesurer les débits pulmonaires et systémiques en valeurs absolues ou sous forme de ratio Q_p/Q_s . Un ratio $Q_p/Q_s > 1$ reflète un shunt gauche droite , un ratio $Q_p/Q_s < 1$ témoigne d'un shunt droite-gauche [42,43].

La classification hémodynamique des CIV est mieux appréciée par cathétérisme cardiaque que par ETT :

- Type I: CIV restrictive de petite taille (maladie de Roger) ; $Q_p/Q_s < 1.5$, rapport PAP/PAS < 0.3 , rapport RAP/RAS < 0.3 ;
- Type IIa : CIV restrictive large (shunt important) ; $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS 0.3–0.7, rapport RAP/RAS 0.3–0.5 ;
- Type II b : CIV non restrictive large ; $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS 0.7–1, rapport RAP/RAS 0.5–0.8 ;
- Type III : Syndrome d'Eisenmenger (CIV non restrictive large) ; $Q_p/Q_s < 1$, rapport PAP/PAS 1, rapport RAP/RAS 1 ;
- Type IV : CIV à poumons protégés (CIV avec sténose pulmonaire) ; $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS < 0.6 , rapport RAP/RAS < 0.3 , gradient VD–AP > 25 mmHg.

2.4. Biologie

Le bilan biologique préopératoire doit comporter une numération formule sanguine (NFS), une fonction rénale, les électrolytes, un bilan de crase et un groupage avec recherche d'agglutinines irréguliers (RAI). La polyglobulie peut être le résultat d'une cyanose chronique. Elle peut entraîner, quand l'hématocrite $> 65\%$, des troubles de la microcirculation en rapport avec l'hyperviscosité [44 , 45], ou fausser les résultats du bilan de la crase [46, 47]. L'utilisation des diurétiques favorise la déshydratation, la survenue d'une alcalose métabolique hypochlorémique et l'hypokaliémie. La réhydratation préopératoire a pour objectif, d'améliorer les troubles hydro électrolytiques et de diminuer la viscosité pour diminuer le risque de complications per et postopératoires.

3. La prémédication et le jeûne préopératoire

Le but de la prémédication est de rendre l'enfant calme pour diminuer la demande en oxygène sans le rendre hypoxique ou hypercapnique par hypoventilation . Les enfants cyanosés ont une réponse à l'hypoxie diminuée, mais conservent une réponse normale à l'hypercapnie. Alors que le nouveau-né sera heureux dans un environnement chaud et sec, l'enfant plus âgé aura besoin d'une prise de contact plus personnalisée. Le choix de l'éventuelle prémédication de l'enfant (dès l'âge d'un an) dépendra surtout de la présence d'une insuffisance cardiaque ou d'une obstruction dynamique : tout dépresseur de la fonction myocardique est dangereux pour la première mais bénéfique pour la seconde. Dans le doute, il vaut mieux choisir une induction au masque dans le calme. La voie intramusculaire est particulièrement mal vécue par les enfants, mais c'est la seule voie d'administration possible pour la Kétamine en prémédication (3 mg/kg). Le dilemme est de décider si l'enfant est plus en sécurité sans altération de son hémodynamique ni de ses réflexes respiratoires, ou protéger du stress et de la peur par une prémédication plus lourde. L'attitude la plus souvent adoptée est l'utilisation de Midazolam (0.5 mg/kg per os ou rectal, 0.2 mg/kg intranasal, 0.1 mg/kg IM) et/ou de Fentanyl transmuqueux (10–15 µg/kg).

Le bébé < 6 mois n'est pas prémédié.

Aucun médicament cardiovasculaire ne doit être interrompu en préopératoire.

Le jeûne préopératoire, gage de sécurité, ne doit pas faire courir le risque de déshydratation ou d'hypoglycémie aux petits enfants cyanosés et hémococoncentrés ; au besoin, ils bénéficient d'une voie veineuse installée la veille de l'opération. Selon les recommandations actuelles, les délais sont fonction de l'âge :

- < 6 mois : lait, jus de fruit, solides jusqu'à 4 heures, eau sucrée jusqu'à 2 heures avant l'intervention (10 mL/kg) ;
- > 6 mois : lait, jus de fruit, solides jusqu'à 6 heures, eau sucrée jusqu'à 2 heures avant l'intervention (10 mL/kg).

IV. La période per opératoire

1. Le monitoring per opératoire

1.1. Matériel et médicaments

La préparation du matériel nécessaire en salle d'opération peut être longue et il est capital que les médicaments nécessaires soient déjà prêts aux dilutions correspondant au poids de l'enfant. Plus l'enfant est jeune, plus il faut être attentif à la quantité de liquide perfusé. Le rinçage continu des capteurs de pression amène un volume de 2-4 mL/h et le flush amène 1-2 mL/sec. Ces chiffres doivent être pris en compte dans l'établissement des bilans. Chez les enfants souffrant de shunt, un soin méticuleux et compulsif est apporté à exclure toute bulle d'air des perfusions, à cause du risque de passage D-G et d'embolisation systémique, notamment cérébrale.

Tous les cathéters, munis de rallonges et de robinets d'injection, doivent être fixés, étiquetés et ramenés à la tête de la table d'opération. Le circuit respiratoire doit toujours se trouver d'accès direct, au-dessus de toutes les tuyauteries. Comme beaucoup de personnes sont intéressées ou interviennent dans ce type d'intervention, un anesthésiste doit garder le contrôle et centraliser toutes les informations concernant les médicaments administrés, les perfusions, les transfusions et les bilans.

Pour les petits enfants dont l'hématocrite est supérieur à 45% ou dont le risque de crise vasospastique pulmonaire est élevé, la salle d'opération doit être chauffée jusqu'à la mise en pompe, après quoi elle est normalement refroidie. Dès la phase de réchauffement de la CEC, elle doit être réchauffée, et le matelas chauffant mis en fonction. Sang et perfusions doivent également être préchauffés.

1.2. Monitoring standard

Outre l'ECG et la manchette à pression (PNI), le monitoring en anesthésie cardiaque comporte quelques éléments particuliers. L'utilisation de l'oxymètre pulsé (SpO₂) est de la plus haute importance, car la saturation systémique est le meilleur critère du rapport Q_p/Q_s lors de shunts cyanogènes ou de restriction au débit pulmonaire. Elle est un signal d'alarme très rapide de l'adéquation de l'oxygénation et de la perfusion périphérique ; ses variations suivent fidèlement celles de la PaO₂ chez les enfants cyanosés, parce qu'ils sont situés sur la partie verticale de la courbe de dissociation de l'hémoglobine. L'Hb fœtale ne modifie pas significativement la lecture. Le petit enfant doit être équipé de deux capteurs de SpO₂, l'un pré-ductal (bras droit) et l'autre post-ductal (pied). Lorsque l'on procède à un banding de l'artère pulmonaire, la SpO₂ doit rester supérieure à 85% pour une FiO₂ = 0.5. Les nouvelles technologies d'analyse des variations dans l'amplitude de la courbe du saturomètre offrent une possibilité d'évaluer le degré de remplissage et la probabilité de réponse aux perfusions de manière non-invasive. Lors de ligature de canal artériel, la SpO₂ aux membres inférieurs permet de détecter une éventuelle ligature de l'aorte descendante, dont les conséquences sont évidemment dramatiques.

La capnométrie (PetCO₂) est utilisée de routine. Ses variations sont plus importantes que sa valeur absolue, qui est en général plus basse que celle de la PaCO₂. L'écart entre la PaCO₂ et la PetCO₂ est important chez le petit enfant à cause de l'excès de gaz frais ventilatoire qui dilue l'air expiré et de la localisation du point de captage éloigné du gaz alvéolaire. Il est encore creusé par deux phénomènes [48].

- Le shunt D-G, qui est l'équivalent d'un effet espace-mort ;
- Le bas débit pulmonaire, en cas d'obstruction droite ou de sténose de l'artère pulmonaire.

Ceci crée une corrélation négative entre le gradient Pa-Pet du CO₂ et la

saturation de l'Hb: ce gradient est d'autant plus large que l'enfant est cyanosé [134]. Lorsqu'on manipule le flux pulmonaire (cerclage de l'AP, par exemple), la PetCO₂ suit bien le débit dans l'AP.

1.3. Cathétérisme artériel

La mesure de pression artérielle invasive est nécessaire pour toute opération en CEC et pour les interventions par thoracotomie, à l'exception de la ligature simple du canal artériel chez le prématuré. Les sites préférentiels de ponction sont l'artère fémorale et l'artère radiale. Dans les cas de coarctation, d'hypoplasie aortique ou de canal artériel, la pression et la saturation doivent être mesurées en amont (membre supérieur droit) et en aval de la lésion. Dans les corrections d'hypoplasie ou d'interruption de l'arc aortique, il est essentiel de disposer de deux cathéters artériels ; dans les coarctations, une manchette à pression au membre inférieur peut remplacer le cathéter artériel fémoral. Les suites postopératoires probables influencent aussi le choix du site de ponction : l'artère radiale est plus facile à immobiliser chez un enfant vite réveillé alors que l'artère fémorale n'est adéquate que si l'enfant reste ventilé et immobilisé.

L'artère radiale est canulée avec un cathéter 24G ou 26G chez les enfants de moins de 5 kg et de 22G entre 5 et 20kg ; on peut également utiliser un cathéter Seldinger 2F. Le taux d'ischémie transitoire des premiers rayons palmaires est de 4-6% [49]. Plus le cathéter est périphérique, plus il a tendance à indiquer une valeur de pression inférieure à la réalité pendant et après la CEC ; ce phénomène est partiellement secondaire à la vasoconstriction hypothermique [50]. Les mesures radiales sont plus sensibles à cette altération que celles faites en fémorale. L'artère fémorale est en général plus aisée à ponctionner par la technique de Seldinger (2F ou 3F) et offre des mesures plus fiables parce que plus centrales. Le taux d'ischémie transitoire de la jambe est de 1 à 3% lors de canulation prolongée [51]. Cependant, les

problèmes ischémiques qui surviennent sur les voies artérielles, quelles qu'elles soient, sont invariablement associés à des épisodes de bas débit et/ou d'hypercoagulabilité.

1.4. L'échocardiographie transoesophagienne (L' ETO)

La miniaturisation des sondes autorise la pratique de l'ETO chez des enfants de petite taille. Pour des poids de 5 à 20 kg, une sonde pédiatrique de 6 mm est parfaitement adaptée. Chez les nouveau-nés (< 5 kg), on utilise une sonde néonatale (4 mm). Chez l'enfant, le risque de lésion œsophagienne est moins important que celui d'une compression vasculaire et d'une obstruction respiratoire au niveau de la trachée, d'une bronche souche ou du tube endotrachéal : il arrive que le bébé soit inventilable dès l'introduction de la sonde. La surveillance de la pression dans les voies aériennes est impérative pendant le placement de la sonde chez les tout petits [52]. D'autre part, l'encombrement et les manipulations de l'appareil rendent inévitable le danger d'extubation accidentelle. L'incidence des complications de l'ETO oscille entre 1% et 3% chez les petits enfants. Il s'agit principalement d'obstruction respiratoire, de déplacement du tube endotrachéal, d'extubation accidentelle, d'instabilité hémodynamique et de lésions oesophagiennes. Ces dernières se traduisent par des lésions muqueuses et une dysphagie passagère [53]. Il faut donc une indication précise pour justifier l'utilisation de l'ETO chez les nouveau-nés.

La sonde, soigneusement lubrifiée et entourée d'une housse de protection stérile si la taille de l'enfant le permet, est introduite une fois l'enfant endormi et intubé. Deux techniques sont possibles :

- Au moyen du laryngoscope introduit jusqu'à la bouche oesophagienne.
- Par une manoeuvre d'*Esmarsch* , en soulevant le massif lingual et le tube endotrachéal avec deux doigts pour dégager le pharynx.

L'examen doit être impérativement pratiqué déjà avant la CEC pour deux raisons:

1. mettre à profit le taux élevé (5-8%) de découvertes nouvelles modifiant la stratégie chirurgicale.
2. avoir un élément comparatif pour pouvoir juger de la reconstruction chirurgicale en fin d'intervention [54].

En trois niveaux de coupe, la vision anatomique du cœur est quasi-complète si l'on utilise les différents plans de coupe de la sonde multiplan [55,56].

- Court-axe basal : valve aortique, chambre de chasse du VD, artère et veines pulmonaires, oreillette gauche, veine cave supérieure
- Long-axe 4-cavités : oreillettes et septum interauriculaire, ventricules et leurs parois, jonction atrioventriculaire, valves mitrale et tricuspide, chambre de chasse du VG ;
- Court-axe transgastrique : coupe du VG et du VD, mesures de fonction ventriculaire en mode TM et 2-D, flux à travers les valves aortique et pulmonaire.

Les structures postérieures (OG, veines pulmonaires, par exemple) sont toujours mieux analysables que les structures antérieures (CCVD, apex du VG), plus éloignées du capteur situé dans l'œsophage. Vu l'interposition de l'arbre trachéobronchique, la partie distale de l'aorte ascendante, la partie proximale de la crosse de l'aorte et la branche gauche de l'AP échappent à l'examen par ETO. La zone de l'isthme (coarctation) et du canal artériel sont en général visibles. L'aorte descendante n'est pas toujours facile à examiner chez le petit enfant.

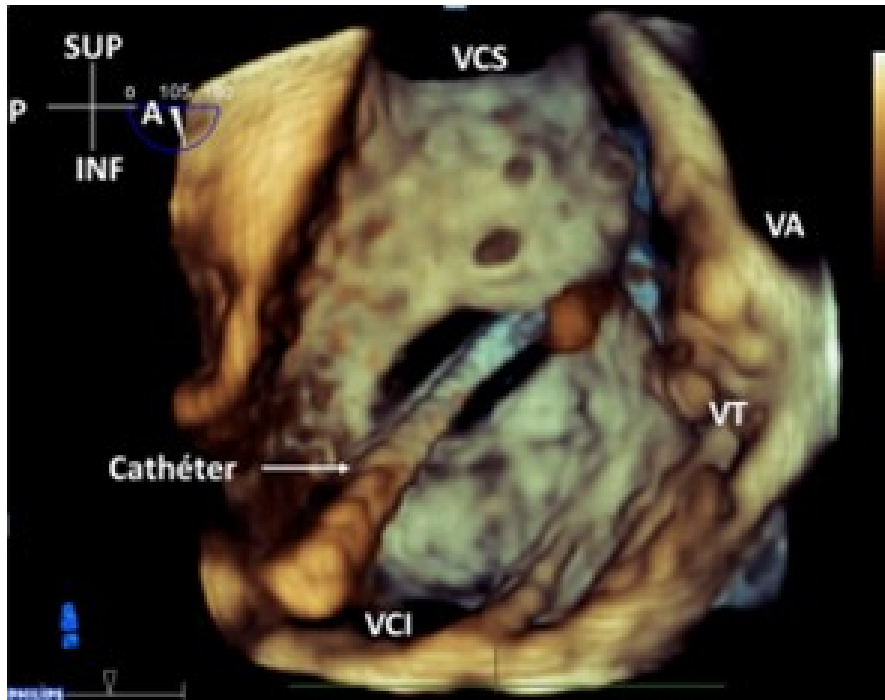


Figure 11 : Echocardiographie transoesophagienne tridimensionnelle durant une fermeture percutanée d'une CIA ostium secundum . La position , la forme , ainsi que les berges de la CIA sont bien visualisées à partir de l'oreillette droite .

Indications :

L'ETO est utile à l'anesthésiste dans cinq circonstances [54, 57,58] :

- Pour évaluer en continu l'hémodynamique et la volémie des enfants souffrant de cardiopathies, parce que les pressions sont des guides peu fiables pour le monitoring hémodynamique dans la complexité anatomique des cardiopathies congénitales ;
- Pour confirmer le diagnostic préopératoire et diagnostiquer d'éventuelles anomalies non découvertes jusque-là (5-8% des cas) ;
- Pour évaluer le résultat des corrections chirurgicales après la CEC (retour en CEC pour complément de correction dans 7% des cas) ;
- Pour aider au placement de canules et cathéters, au choix du site de canulation et au débullage de l'air après CEC ;

- Pour comprendre l'anatomie et la physiologie des cardiopathies et en saisir les implications chirurgicales.

Les recommandations en chirurgie cardiaque pédiatrique sont les suivantes

[59,60] :

- Cardiopathies congénitales impliquant une chirurgie de la chambre de chasse droite ou gauche, une plastie valvulaire, une réparation de canal AV ou de CIV;
- Toute intervention ayant une probabilité élevée de défaut résiduel après correction ;
- Les situations où des mesures quantitatives de flux ou de dimensions modifient la stratégie chirurgicale.

1.5. Monitoring neurologique

La surveillance peropératoire du fonctionnement cérébral est très importante chez l'enfant, car le taux de complications neurologiques y est élevé : 6–25% [61], dont 2.3% de complications aiguës [62]. Alors qu'elles sont préférentiellement de nature embolique chez l'adulte, les séquelles neurologiques sont en grande partie de nature ischémique chez l'enfant, notamment à cause de la fréquence des épisodes de bas débit ou d'arrêt circulatoire en hypothermie profonde [63].

i. Techniques encéphalographiques

L'EEG n'est guère utilisable en salle d'opération au cours d'intervention chez l'enfant à cause de son encombrement et des difficultés de lecture. Il peut être remplacé par un moniteur de fonction cérébrale type CSA (*Compressed Spectral Array*), qui affiche une analyse spectrale des ondes (transformation de Fourier) et ne nécessite que quatre électrodes placées sur les apophyses mastoïdes et au milieu du rebord orbitaire frontal. Une technologie simplifiée comme l'index bispectral (BIS™) peut confirmer le silence électrique avant un arrêt circulatoire et pourrait offrir un

mode de surveillance des fonctions cérébrales pendant des états instables, car il baisse en cas de bas débit ou d'hypotension sévère [64], mais il diminue déjà de 1–2 unités par degré C° en hypothermie [65]. Comme il analyse l'EEG en fonction des modifications liées au sommeil et non en fonction de celles liées à l'ischémie, le BIS est inadapté à la surveillance neurologique peropératoire et n'offre pas de garantie sur le degré de protection cérébrale.

ii. Saturation veineuse jugulaire

C'est la technique de référence pour mesurer l'oxygénation cérébrale chez l'enfant, mais elle est invasive et compliquée (canulation jugulaire rétrograde). Sa valeur normale est 55–75%. La valeur critique se situe autour de 50%. Une valeur < 40% est associée à une souffrance cérébrale ischémique et à des séquelles neurologiques [66]. Le cathéter offre également la meilleure mesure de la température cérébrale. Cependant, la SjO₂ est un indice de perfusion cérébrale globale, et des ischémies régionales peuvent passer inaperçues [67].

iii. Doppler transcrânien (DTC)



Figure 12 : Le Doppler transcranien .

Il est possible d'enregistrer la vélocité du flux sanguin artériel vers le cerveau par mesure Doppler dans la fossette temporale ou dans la fontanelle antérieure. Les emboles (HITS : *High intensity transient signal*) et les variations du flux sont aisément détectés, mais la vélocité du flux ne reflète effectivement le débit sanguin total que si le diamètre du vaisseau ne se modifie pas, si la viscosité reste identique (ce qui n'est pas le cas avec l'hémodilution) et si le capteur reste absolument stable.

Le DTC démontre que le flux sanguin cérébral augmente en pH-stat [68], que l'autorégulation est maintenue en normothermie, mais perdue en hypothermie profonde [69], et que le débit minimal de CEC pour maintenir un flux sanguin cérébral est de 20–30 mL/kg/min [70]. Comme le statut neurologique postopératoire n'est pas lié au taux d'emboles peropératoires chez l'enfant [71] et que le système ne fonctionne pas en arrêt circulatoire, le DTC n'apporte pas une garantie de survie cérébrale adéquate pendant les moments critiques [67].

iv. Spectroscopie infrarouge NIRS

La spectroscopie infrarouge (NIRS, *Near-infrared spectroscopy*) permet la mesure locale de la saturation de l'hémoglobine en oxygène (ScO₂). C'est un système simple et bien adapté à l'enfant, qui renseigne sur l'oxygénation cérébrale ; sa valeur correspond à celle de la SjO₂. La valeur normale voisine 70% chez les enfants normoxiques, mais baisse à 40–60% chez les cyanosés [72]. Le NIRS est surtout utile pour évaluer le niveau d'oxygénation cérébrale pendant les bas débits ou les arrêts circulatoires. Alors que l'hypothermie augmente la valeur de la ScO₂ par baisse du métabolisme cérébral (baisse de la cVO₂), l'arrêt circulatoire total la diminue de manière progressive et constante ; la chute est de 60–70% de la valeur de base, et le nadir est atteint en 10 minutes [73]. Une baisse à des valeurs de 30–35% signe une souffrance grave mais est encore compatible avec une récupération neurologique.



Image 2 : Electrodes de NIRS branché sur un patient en salle opératoire

L'évidence clinique suggère une corrélation entre la baisse de la ScO₂ et les séquelles neurologiques, et les repères suivants peuvent être utiles, bien qu'ils n'aient pas encore été validés [63] :

- Baisse de > 20 points : seuil d'alerte ;
- ScO₂ = 40%: limite de récupération neurologique certaine ;
- ScO₂ 30%: seuil de déficits neurologiques postopératoires.

Lorsque la ScO₂ baisse au-delà de 30%, il faut reprendre la CEC le plus rapidement possible pour améliorer la perfusion cérébrale. La vitesse de modification de la ScO₂ a autant de valeur que le chiffre atteint ; plus la chute est rapide et plus la durée est étendue, plus la situation est grave.

v. Température cérébrale

La surveillance de la température jugulaire rétrograde a démontré une poussée hyperthermique (moyenne 39.6°C) survenant jusqu'à 6 heures après un épisode d'hypothermie profonde en CEC, probablement liée à la libération de médiateurs inflammatoires [74]. Cette élévation thermique cérébrale est en relation directe avec les déficits neurologiques postopératoires. A défaut de cathéter dans le bulbe

jugulaire, la température cérébrale est difficile à mesurer. On recourt habituellement à une sonde tympanique ou à une sonde nasale placée contre les cellules éthmoïdales (paroi postéro-supérieure du pharynx).

2. L'anesthésie

2.1. Agents d'anesthésie

i. Agents volatils et halogènes

L'halothane (Fluothane®), substance maintenant retirée du marché clinique, est le plus cardiodépresseur des halogénés, à la MAC, la fraction d'éjection (FE) est diminuée de 25 à 38% chez l'enfant normal [75].

Sur la cellule myocardique, les halogénés inhibent le flux de Ca^{2+} dans les canaux lents de la membrane et du réticulum sarcoplasmique (canaux calciques L) et dans les canaux échangeurs $Na^{+}-Ca^{2+}$. Il y a donc moins de Ca^{2+} libre pour se fixer sur le complexe troponine-myosine, et la force contractile diminue [76]. Jusqu'à environ 6 mois, les petits enfants démontrent une baisse de contractilité exagérée avec tous les halogénés à cause de l'immaturité de leur système de libération et de recapture du Ca^{2+} . Le même phénomène survient dans la musculature des artérioles et cause une vasodilatation artérielle. L'isoflurane et le sevoflurane baissent les RAS respectivement de 22% et 15% [77]. Le desflurane induit une stimulation sympathique, une tachycardie et une hypertension ; il augmente les RAS et les RAP [78]. Le risque de bradycardie jonctionnelle et d'allongement du QTc est plus important avec le sevoflurane qu'avec l'isoflurane ; ce dernier présente le moins d'effet cardiodépresseur de tous les halogénés [76].

Le sevoflurane se prête bien à une induction au masque, alors que l'isoflurane est un piètre agent d'induction à cause de son odeur répugnante et de l'irritabilité des voies aériennes supérieures qu'il déclenche.

Le N₂O n'a pas sa place en anesthésie cardiaque pédiatrique, sauf éventuellement dans les cas simples à fonction ventriculaire normale sans CEC ; il est prohibé dans toutes les interventions à cœur ouvert à cause du risque d'augmentation de la taille des bulles d'air [79].

ii. Agents intraveineux

Grâce à sa stimulation sympathique centrale, la kétamine maintient les résistances vasculaires et la contractilité myocardique. L'augmentation des RAS par rapport aux RAP en fait un agent de choix pour forcer un shunt bidirectionnel dans le sens G-D et diminuer la cyanose, pour autant que la PaO₂ et la PaCO₂ soient maintenues normales [80]. Hormis ces situations, elle est un agent d'induction sûr et rapide (1-2 mg/kg iv), même chez l'enfant hémodynamiquement compromis.

Le midazolam (0.1 mg/kg i.v.) est un excellent agent d'induction, même en dessous de 3 ans. Les pics sériques engendrés par l'administration intraveineuse baissent significativement la précharge et les RAS (baisse du débit cardiaque de 22%), bien qu'ils ne compromettent pas la contractilité [77]. Ces modifications des conditions de charge déstabilisent l'hémodynamique lorsque l'équilibre est précaire, et peuvent accentuer un shunt D-G cyanogène.

L'étomidate (0.3 mg/kg) assure une grande stabilité hémodynamique, n'a pas d'effet cardiodépresseur et ne provoque pas de bradycardie ; sa durée d'action est brève [81]. Il n'est pas d'utilisation habituelle en anesthésie pédiatrique à cause de l'inconfort de l'induction (douleurs à l'injection, myoclonies, nausées), mais il est le seul agent à pouvoir garantir la stabilité hémodynamique chez les enfants les plus compromis. Comme chez l'adulte, il inhibe la 11 -hydroxylase de manière réversible et bloque momentanément la synthèse de cortisol, ce qui n'est pas dénué de risque chez le petit enfant [82].

Le propofol peut être utilisé chez les enfants qui peuvent supporter une baisse modérée de la contractilité, de la fréquence cardiaque et des RVS. Il peut augmenter un shunt droit-gauche ou inverser un shunt non cyanogène. En pédiatrie, les doses d'induction sont élevées ; par rapport à l'adulte, elles sont doublées chez le nourrisson (3-4 mg/kg) et 50% plus hautes chez l'enfant (2-3 mg/kg) [83,84].

Les barbiturés sont des cardiodépresseurs directs ; le thiopental abaisse la contractilité de 20-25%, inhibe les barorécepteurs et provoque une veinodilatation qui baisse la précharge [76].

iii. Les opiacés

Le fentanyl offre sans conteste la plus grande stabilité hémodynamique et la plus faible dépression myocardique. A doses élevées (50-100 mcg/kg), la stabilité hémodynamique est bien conservée ; en association avec l'effet vagolytique du pancuronium, la fréquence cardiaque reste stable. De plus, les hautes doses atténuent la réactivité des résistances pulmonaires à la douleur, à l'intubation et aux manœuvres chirurgicales ou endotrachéales [85] ; elles diminuent la réaction hormonale au stress. Il n'y a pas de différences significatives entre le fentanyl (50-100 mcg/kg) et le sufentanil (5-40 µg/kg) [67].

Le remifentanyl (0.1-0.2 µg/kg/min) est pratique pour les interventions de courte durée comme le cathétérisme cardiaque [86] ; il permet un réveil rapide, même après CEC car sa clairance ne se modifie pas et il ne se fixe pas dans les plastiques [87]. Toutefois, aux doses d'induction, il induit une bradycardie et une hypotension profondes qui peuvent compromettre dangereusement l'équilibre hémodynamique du petit enfant.

2.2. Techniques recommandées

Il n'y a pas de recette simple applicable à tous les enfants ; plusieurs techniques sont possibles, basées sur l'utilisation d'un agent principal et d'agents d'appoint. Le choix est guidé par la pathologie cardiaque, l'âge, la durée de la CEC, le degré d'hypothermie et les prévisions postopératoires [88].

En cas de cardiopathie simple chez un enfant de plus de deux ans et de CEC courte (< 90 minutes) sans hypothermie profonde ($T^{\circ} > 34^{\circ}\text{C}$), il est souhaitable de pouvoir extuber l'enfant précocement. Dans ce cas, plusieurs combinaisons sont utilisables :

- Fentanyl (20–30 $\mu\text{g}/\text{kg}$) ou sufentanil (5–10 $\mu\text{g}/\text{kg}$) associés à un agent volatil à 1–1.5 MAC (sevoflurane ou isoflurane) ;
- Fentanyl (20–30 $\mu\text{g}/\text{kg}$) ou sufentanil (5–10 $\mu\text{g}/\text{kg}$) associés au propofol en perfusion (10–20 $\text{mg}/\text{kg}/\text{heure}$) ;
- Remifentanil (0.1–0.2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) et isoflurane, sevoflurane ou propofol en perfusion (10–20 $\text{mg}/\text{kg}/\text{heure}$)

Dans tous les cas complexes où une intubation prolongée est prévue (nourrisson ou nouveau-né, cardiopathie cyanogène, hypertension pulmonaire, insuffisance ventriculaire, CEC > 90 min, hypothermie profonde), l'anesthésie est basée de préférence sur l'utilisation de midazolam (0.05–0.1 mg/kg iv) et de fentanyl ou de sufentanil à des doses qui inhibent la réponse au stress (respectivement 75– 100 $\mu\text{g}/\text{kg}$ et 20–40 $\mu\text{g}/\text{kg}$). Ces doses sont réparties entre l'induction, la sternotomie, la CEC et la fermeture du sternum. Le sommeil est entretenu par l'adjonction de sevoflurane (1 MAC), d'isoflurane (1 MAC), de midazolam (0.1 $\text{mg}/\text{kg}/\text{h}$) ou de kétamine (1 mg/kg) selon les conséquences hémodynamiques souhaitées. Le choix du relaxant musculaire est basé sur la nécessité de maintenir la fréquence cardiaque et la pression artérielle ainsi que sur la durée d'action souhaitée.

L'effet vagolytique du pancuronium peut être utile pour limiter la bradycardie liée aux opiacés, qui est mal tolérée chez le petit enfant .

i. L'induction

Selon l'état de l'enfant, trois méthodes d'induction sont proposées :

- L'enfant est en état hémodynamique de supporter une induction aux volatils : l'induction au masque avec sevoflurane est possible; dès que la voie veineuse est en place, l'agent halogéné est stoppé et l'anesthésie intraveineuse débute: fentanyl, midazolam, propofol ou kétamine selon les contraintes hémodynamiques.
- L'enfant est calme et somnolent en raison de la prémédication : la pose d'une voie veineuse pour l'induction est faisable sans provoquer de réaction excessive.
- L'enfant est épuisé par sa cardiopathie ou déjà porteur d'une voie veineuse; l'induction se fait par voie intraveineuse au fentanyl avec midazolam ou étomidate selon le besoin.

En cas de bradycardie, l'atropine (0,01 mg/kg i.v ; dose minimale 0,1mg) est recommandée avant la manipulation des voies aériennes chez les enfants jusqu'à l'âge de deux ans.

ii. Intubation

Chez le petit enfant, la capacité résiduelle fonctionnelle pulmonaire (CRF) et la réserve en oxygène sont diminuées, alors que les besoins métaboliques sont élevés ; la période d'apnée imposée par la manoeuvre d'intubation doit être aussi courte que possible, et précédée d'une période d'hyperventilation au masque. De plus, baisser la PaCO₂ est impératif en cas d'hypertension pulmonaire. Mais la surpression endothoracique (ventilation en pression positive forcée, Valsalva) force un shunt bidirectionnel dans le sens D-G (POD > POG). Un enfant porteur d'une CIA à

prédominance G-D peut soudainement désaturer ou emboliser au niveau artériel lorsqu'on le ventile avec une pression positive excessive. L'hyperventilation renouvelant plus rapidement l'air alvéolaire par rapport au débit sanguin pulmonaire, la concentration alvéolaire en gaz anesthésiant est augmentée, et, partant, sa concentration sanguine ; cette accélération de l'induction est plus marquée pour les agents solubles (halothane) que pour les peu solubles (desflurane); l'isoflurane et le sevoflurane ont une position intermédiaire [89].

L'intubation par voie nasale est préférable jusqu'à 5 kg ou lors d'intubation prolongée jusqu'à 2 ans. Vu la nécessité d'instaurer parfois une hyperventilation, et en raison de la faible compliance pulmonaire, le diamètre interne du tube doit être choisi de manière à ce qu'il n'y ait pas de fuite en dessous d'une pression de 20 cm H₂O. Un tube à ballonnet permet de garantir l'étanchéité ; il est recommandé dans tous les cas, à l'exception des nouveau-nés [90]. Dans 25% des cas, les malformations cardiaques sont associées à d'autres malformations ; certaines d'entre elles s'accompagnent d'une dysmorphie faciale rendant l'intubation difficile.

L'anesthésiste doit le prévoir lors de l'examen préopératoire et ne pas se laisser piéger dans la situation d'un enfant cyanosé, curarisé et malaisé à ventiler, avec une glotte invisible !

L'administration massive et rapide du fentanyl induit fréquemment une rigidité et des mouvements choréo-atétosiques par stimulation extrapyramidale ; la ventilation au masque sans curare devient difficile, voire impossible ; la bradycardie diminue le débit cardiaque. Cette situation peut rapidement devenir dangereuse. La meilleure solution est une myorelaxation rapide avec 0.3 mg/kg de Vécuronium (délai pour obtenir des conditions d'intubation : 35 secondes) [91].

iii. Ventilation

Les enfants porteurs d'un shunt G-D avec augmentation du flux pulmonaire ont une compliance pulmonaire diminuée et des résistances aériennes augmentées de manière proportionnelle à la surcharge vasculaire ; la corrélation est moins nette avec la PAP [92]. La dimension excessive des vaisseaux pulmonaires peut comprimer des bronches et en restreindre le flux.

La ventilation en pression positive affecte négativement le coeur droit et positivement le coeur gauche. Les RAP sont au minimum lorsque le volume pulmonaire correspond à la capacité résiduelle fonctionnelle [93]. L'hypoxie et l'hypercapnie abaissent le pH local et provoquent une vasoconstriction vasculaire pulmonaire.

L'hyper- ou l'hypo-ventilation permettent ainsi de diminuer ou d'augmenter les RAP et de modifier le rapport Q_p/Q_s selon la direction désirée.

- Hyperventilation ($PaCO_2$ 30–35 mmHg) avec FiO_2 élevée (0.8) en cas d'HTAP pour diminuer les RAP ;
- Hypoventilation ($PaCO_2$ 45–50 mmHg) avec FiO_2 basse (0.21–0.3) pour diminuer un flux pulmonaire excessif ($Q_p > Q_s$).

Dans toutes les situations où la circulation droite est en souffrance (défaillance du VD, par exemple), le réglage du respirateur doit être minutieux de manière à maintenir la pression moyenne endothoracique la plus basse possible (PEEP minimale pour prévenir le collapsus alvéolaire) tout en hyperventilant l'enfant pour baisser le pH local, en général avec un volume courant bas (15 mL/kg) et une fréquence élevée. L'adjonction de NO, même à faible dose (10 ppm), diminue les RAP jusqu'à 30% [94].

La ventilation en mode volume-contrôlé permet d'administrer un volume courant (VC) identique même si les conditions se modifient (compliance, relaxation, bronchospasme, etc), mais avec le risque que le pic de pression soit très élevé ; les alarmes et les limites de pression veillent à empêcher toute surpression excessive.

La ventilation en mode pression-contrôlé offre l'avantage de limiter les risques de barotraumatisme, mais administre un volume courant variable selon les conditions mécaniques du thorax et des poumons. Elle est préférée chez les petits enfants (< 10 kg), notamment parce que le VC des ventilateurs d'anesthésie est imprécis lorsque le volume administré est faible vu le grand volume compressible de la machine ; dans ce cas, le mode pression-contrôlé est plus fin.

iv. Crise cyanogène

Certaines situations peuvent déclencher une crise cyanogène (*blue spell*) entre l'induction et la CEC, notamment en cas de sténose dynamique de la chambre de chasse du VD ; elles peuvent être déclenchées par deux mécanismes.

- La vasodilatation systémique augmente le shunt D-G ; le traitement habituel est l'administration d'agent vasopresseur (phényléphrine 1 µg/kg) et l'augmentation du volume circulant (10 ml/kg albumine ou colloïde).
- La stimulation sympathique (douleur, dissection de la racine de l'aorte à l'ouverture du péricarde) peut induire un spasme de la chambre de chasse du VD ; le traitement est un approfondissement de l'anesthésie et l'administration d'un b-bloqueur de courte durée d'action (esmolol, 0.5 mg/kg). L'opérateur peut réduire la réactivité sympathique de la dissection en administrant de la lidocaïne dans le péricarde au moment de l'ouverture de celui-ci.

Ces mesures s'accompagnent d'une hyperventilation (alcalose respiratoire), d'une augmentation du volume circulant et d'un contrôle de la ventilation (recherche d'intubation unilatérale et de pneumothorax, aspiration des sécrétions, etc). Dans les cas de sténose/hypoplasie pulmonaire, on évite de baisser les RAP par hyperventilation, car cette manœuvre augmente le gradient à travers la sténose. Dans les shunts mixtes, la vasodilatation pulmonaire provoque une surcharge de la

circulation pulmonaire et une baisse néfaste du débit systémique.

v. Perfusion peropératoire

Le stress physiologique de la chirurgie provoque une hyperglycémie même chez le nourrisson. Chez les enfants, on évite donc l'utilisation de solutions glucosées ; le glucose n'est administré qu'en fonction de la glycémie. L'hyperglycémie entraîne une acidose métabolique, une hyperosmolarité (risque d'hémorragie cérébrale) et une diurèse osmotique. Elle doit être évitée en raison de ses possibles effets néfastes sur le système nerveux central lors de bas débit ou d'arrêt circulatoire, bien que cette notion ne soit pas prouvée lors de la CEC chez l'enfant. En effet, cette aggravation ne paraît pas concerner l'enfant de moins de 3 mois, car l'immaturation de sa barrière hémato-encéphalique le protège des effets de l'hyperglycémie. En revanche, les effets cérébraux délétères d'une éventuelle hypoglycémie vont s'ajouter à ceux de l'hypoperfusion. Or le nouveau-né est à haut risque d'hypoglycémie vu ses faibles réserves et sa faible néoglucogénèse. Il faut donc veiller à un strict contrôle de la glycémie pendant toute l'opération du petit enfant.

Comme la CEC représente un apport liquidien massif souvent supérieur au volume circulant de l'enfant, on réduit l'apport intraveineux au minimum :

- Aucune perfusion avant la CEC ;
- Correction de la volémie avec de l'albumine ou un colloïde (gélatine) ;
- Correction de l'hypoglycémie.

S'il est nécessaire d'administrer du volume pour corriger une hypotension, on choisira un colloïde ou une solution d'albumine 20% à raison de 5-10 mL/kg (à répéter au besoin), ou du sang en cas d'anémie. La consommation d'oxygène du petit enfant est plus élevée que celle de l'adulte (3 fois chez le nourrisson) ; quelle que soit la saturation, le transport d'oxygène doit être adapté. Il est donc d'autant plus important de maintenir un débit cardiaque optimal et un taux d'hémoglobine adéquat que la

saturation est basse. L'hématocrite optimal est situé entre 50 et 60% pour les enfants cyanosés ; lorsqu'il est supérieur à 60%, il est judicieux de pratiquer une hémodilution.

Les seuils pour la transfusion sanguine sont restrictifs comme chez l'adulte. La valeur de 80 g/L est un bon repère chez les enfants non-cyanosés [72]. En cas de désaturation artérielle ou d'hypertension pulmonaire sévère, le seuil est relevé à 100 g/L. L'administration de sang est réglée préférentiellement sur la SaO₂ et la SvO₂ et non sur un taux particulier d'Hb. La transfusion néonatale impose d'avoir un sang compatible avec celui de la mère, parce que les anticorps maternels passés par le placenta sont détectables jusqu'au 3ème mois après la naissance. Si le groupe de la mère est inconnu, le nourrisson doit recevoir du sang O négatif Kell négatif [95].

vi. Réveil et extubation

La durée de la ventilation mécanique postopératoire et le délai pour l'extubation font toujours débat, l'extubation sur table ou aux soins intensifs quelques heures plus tard ayant chacune leurs adeptes [96,97]. Pour des pathologies identiques, les deux attitudes ne présentent pas de différence significative de morbi-mortalité [98].

Cependant, les contraintes liées à la cardiopathie et à l'intervention autorisent à définir deux situations différentes.

- Situations inclinant à une extubation rapide (dans les 4 premières heures) :
 - Enfant stable hémodynamiquement, sans hémorragie active ni arythmie ;
 - Agents d'anesthésie et dosages adaptés à une reprise rapide de la respiration spontanée (fentanyl 20 mcg/kg, sevoflurane, Remifentanyl-propofol en perfusion) ;
 - Opération sans CEC (cerclage de l'artère pulmonaire) ou CEC de courte durée
 - sans hypothermie ($T^{\circ} > 34^{\circ}\text{C}$) ;
- Situations contre-indiquant une extubation rapide :

- Enfant en bas âge, retard staturo-pondéral ;
- CEC prolongée, long clampage aortique, hypothermie profonde ;
- Hypoxémie, atélectasies ;
- Instabilité hémodynamique, insuffisance congestive du VG, hémorragie active ;
- Hypertension pulmonaire ;
- Trisomie 21.

3. Recommandations anesthésiques lors de pathologies spécifiques

3.1. CIA

Les enfants porteurs d'une CIA simple sont opérés vers 3-5 ans. Ils sont en général en bonne santé et supportent toute technique d'anesthésie ; ils peuvent être extubés à la fin de l'opération ou dans les 2-3 heures qui suivent.

- La prise en charge hémodynamique vise à réduire l'importance du shunt. On l'obtient par une baisse des résistances artérielles systémiques (RAS) et une légère augmentation des résistances artérielles pulmonaires (RAP) (voir Figure 7). Pour autant qu'il n'y ait pas d'HTAP, ceci s'obtient par vasodilatation systémique et discrète hypoventilation (FiO_2 0.3, $PaCO_2$ 45 mmHg).
- La ventilation en pression positive (IPPV) et, a fortiori la PEEP, élèvent la postcharge du VD; elles freinent la composante G-D du shunt mais augmentent la composante D-G; lors de shunt partiellement bidirectionnel, elle peuvent induire une désaturation artérielle. Il est alors recommandé de ventiler à basse pression.
- Toute élévation de pression dans l'OD augmente le risque d'embolie paradoxale; celle-ci peut survenir sur thrombo-embolie périphérique ou sur injection intempestive d'air ou de particules par des voies veineuses. Il faut

méticuleusement éliminer toute bulle d'air dans les perfusions et utiliser des filtres à bulles sur les voies de perfusion lentes ; malheureusement, ces filtres ne permettent pas l'administration de propofol, d'etomidate ou de volume rapide.

- En cas d'HTAP, la ventilation en pression positive augmente encore la postcharge droite. Toutefois, cette augmentation de pression est faible par rapport à la pression pulmonaire au repos; elle représente même une plus faible augmentation de postcharge que chez un individu normal. D'autre part, la ventilation contrôlée permet de baisser les RAP par hyperventilation et hypocapnie .
- La vasodilatation artérielle systémique baisse les pressions gauches et diminue le volume du shunt G-D. De ce point de vue, l'isoflurane et l'anesthésie loco-régionale rachidienne sont de bons choix. Mais si le shunt est déjà bidirectionnel parce que la surcharge droite a induit une HTAP, c'est la composante D-G du shunt qui va augmenter, et avec elle la désaturation artérielle.
- L'hypovolémie est mal supportée, car le patient a besoin d'un haut volume circulant pour maintenir son débit systémique, vu qu'une partie du volume est obligatoirement séquestrée par le shunt entre l'OD et l'OG via le circuit pulmonaire à basse pression; ceci est d'autant plus marqué que les RAS sont élevées.
- La mesure de PVC est un piètre indice de précharge, car la POD est élevée à cause du shunt et de l'éventuelle insuffisance tricuspидienne.
- Le VD a besoin d'une précharge d'autant plus importante qu'il est hypertrophié. La fonction ventriculaire droite peut être améliorée en augmentant la contractilité et la fréquence (dobutamine, milrinone).

- La fermeture d'une CIA rend le malade brusquement hypervolémique : le volume précédemment «volé» dans le circuit pulmonaire par le shunt et ne circulant qu'entre l'OD et l'OG se retrouve additionné au volume circulant systémique.

Les complications les plus habituelles sont les arythmies auriculaires, le bloc AV complet (surtout en cas d'ostium primum) et un défaut sur le patch (shunt résiduel). Un ECG hautement pathologique avec surélévation des segments ST dans toutes les dérivations est fréquent mais sans signification clinique.

3.2. CIV

Le choix de la technique d'anesthésie dépend de l'importance du shunt et de la pression pulmonaire [131].

- CIV restrictive avec shunt G-D modeste : comme la PAP est normale ou peu élevée, on recherche les conditions qui diminuent le débit du shunt : vasodilatation artérielle et vasoconstriction pulmonaire. L'induction est possible sous halogénés et l'anesthésie générale (isoflurane) sous légère hypercarbie, FiO₂ basse (0.3) et PEEP modérée. L'extubation est rapide. En chirurgie non-cardiaque, l'anesthésie loco-régionale rachidienne remplit bien les conditions requises.
- CIV non-restrictive avec shunt G-D important : la présence d'une insuffisance ventriculaire et la réserve cardiaque limitée contraignent à une anesthésie basée sur des narcotiques (fentanyl 50-75 µg/kg au total), avec support inotrope et vasodilatateur (dobutamine, adrénaline-milrinone). Le flux pulmonaire excessif est diminué par augmentation des RAP : hypercarbie (hypoventilation, addition de 2-4% de CO₂ aux gaz inspirés), FiO₂ basse (0.21-0.3) et PEEP (5-10 cm H₂O). L'adéquation du flux systémique est contrôlée par la gazométrie (acidose respiratoire) et la SVO₂.

- Crise hypertensive pulmonaire : hyperventilation, alcalose, magnésium, époprosténol, NO.

Les enfants porteurs de CIV sont très sensibles à l'hypovolémie. Bien que leur volume circulant soit augmenté, une partie de celui-ci ne fait que tourner dans les poumons par le shunt; or cette portion est obligatoire (elle dépend du diamètre de l'orifice), et se trouve sous un régime de pression inférieur à la pression systémique. Une perte de volume circulant se fera donc essentiellement aux dépens du volume qui circule en périphérie systémique. La vasoconstriction artérielle de l'hypovolémie ne fait que déverser une plus grande proportion de volume dans le circuit du shunt au détriment de la perfusion systémique.

Le sevrage de la CEC est en général facile dans les CIV restrictives, mais peut être compliqué de poussée hypertensive pulmonaire et de défaillance droite en cas de CIV très large ; il faut alors baisser les RAP (hyperventilation, NO) et apporter un support inotrope (dobutamine, milrinone). Après correction de CIV par patch, une petite fuite résiduelle est tolérable pour autant qu'elle soit mineure (diamètre < 2 mm), qu'il n'apparaissent pas de zone de convergence de flux du côté gauche et que l'enrichissement de la saturation en O₂ dans l'AP soit < 5% [132]. Lors de CIV multiples, il n'est pas rare que les défauts de moindre importance n'apparaissent qu'après la fermeture de la lésion principale (shunt préférentiel). Un examen échocardiographique attentif de la tricuspide est recommandé, car le feuillet septal peut être soumis à une traction lors de la fermeture d'une CIV périmembraneuse ou de la chambre d'admission ; d'autre part, la technique de réparation trans-auriculaire droite nécessite une désinsertion partielle de la tricuspide, qui doit être reconstruite. Le degré de fuite résiduelle doit être clairement évalué. Lors d'une réparation de CIV infundibulaire, c'est le feuillet coronarien droit ou le feuillet non-coronaire de la valve aortique qui peut être rétracté et conduire à une insuffisance aortique.

Les complications les plus fréquentes sont le shunt résiduel (6–10% des cas), la crise d'HTAP et la dysfonction du VD ou du VG. Un bloc AV survient dans 10% des cas. Une tachycardie jonctionnelle ectopique (JET : *junctional ectopic tachycardia*) est une arythmie propre au petit enfant et difficile à juguler ; elle cède en général au refroidissement local accompagnée d'amiodarone ou de procainamide [126].

3.3. CAV

Le choix de la technique dépend de l'importance du shunt G–D et de l'état clinique. En cas d'insuffisance ventriculaire et d'HTAP, une induction intraveineuse à base de narcotiques est nécessaire ; sinon, une induction avec un halogéné est possible.

- Minimiser la dépression myocardique.
- Baisser les RAS, ce qui diminue le shunt et les régurgitations ventriculo-auriculaires.
- Diminuer le flux pulmonaire excessif en augmentant les RAP (normo- ou hypercapnie, PEEP).
- En cas d'HTAP, éviter tous les éléments qui stimulent les RAP (stress, douleur, hypothermie, etc) et diminuer activement les RAP (hyperventilation, alcalose, fentanyl, magnésium, NO).
- Intubation : peut être difficile en cas de syndrome associé, telle la trisomie 21.
- Après la CEC, un support inotrope et vasodilatateur est nécessaire (dobutamine, milrinone–adrénaline). La réactivité vasculaire pulmonaire est souvent élevée ; les enfants sont maintenus profondément endormis et hyperventilés. Le NO est utilisé généreusement.
- Monitoring postopératoire : cathéter pulmonaire (SvO₂ en continu), cathéter dans l'OG.

La trisomie 21, associée au CAV dans plus de la moitié des cas, est un syndrome dont les implications pour l'anesthésie sont considérables : difficultés d'intubation, hypothyroïdie, HTAP fréquente, tendance à la bradycardie, syndrome inflammatoire périopératoire accentué, risque d'œdème laryngé à l'extubation. Les complications sont aussi plus fréquentes : surinfection pulmonaire, dyspnée post-extubation, HTAP et insuffisance droite, bloc AV complet, insuffisance mitrale et/ou tricuspidiennes résiduelles, shunt résiduel, sténose dynamique de la CCVG.

4. La circulation extracorporelle chez l'enfant

La CEC chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant diffère de celle de l'adulte sur de nombreux points : les dimensions, l'hémodilution, les besoins métaboliques, l'immaturité des régulations physiologiques, les particularités de la cardiopathie, la régulation du pH, l'intensité du syndrome inflammatoire, la perfusion cérébrale et la nécessité de procéder parfois à un arrêt circulatoire en hypothermie profonde [99].

4.1. Dimensions

Le problème le plus évident est celui du rapport entre la taille de l'enfant et celle du matériel [100].

- La dimension des veines caves est réduite et les canules y sont facilement obstructives.
- La taille de la canule aortique doit être suffisante pour diminuer le risque d'obstruction et le taux d'hémolyse au débit maximal possible (3.2 L/min/m²).
- Plus le circuit est petit, plus la surface étrangère en contact avec le sang est grande par rapport au volume, donc plus les lésions mécaniques des éléments figurés et la libération des substances vasoactives sont intenses.
- Le volume de la CEC (amorçage ou *priming*) est 2 à 4 fois plus grand que le

volume circulant de l'enfant ce qui favorise l'hémodilution.

- La petite taille de l'enfant augmente sa surface par rapport à son poids ; associé à l'immaturation de sa thermorégulation, ce fait augmente ses échanges thermiques avec l'extérieur et accroît le risque de refroidissement en salle d'opération.

4.2. Hémodilution

La dilution extrême imposée par le grand volume d'amorçage diminue la pression oncotique et l'hématocrite, ce qui augmente l'œdème tissulaire et baisse les résistances artérielles périphériques. Elle diminue la concentration des plaquettes et des facteurs de coagulation, et baisse le taux sérique des médicaments en circulation ; le risque de réveil et de décurarisation brusque au démarrage de la CEC est très élevé chez le petit enfant.

Le liquide d'amorçage est une solution hydro-électrolytique tamponnée (Ringer-lactate), pauvre en calcium. On y ajoute des albumines (25 mg/L de volume d'amorçage) ou du plasma frais congelé (PFC) pour maintenir la pression oncotique.

Certains centres ajoutent également du mannitol pour assurer la diurèse et fonctionner comme neutralisateur de radicaux libres, et un stéroïde pour minimiser la réaction inflammatoire. Il est habituel d'ajouter du sang au liquide d'amorçage quand le poids de l'enfant est inférieur à 10 kg.

4.3. Syndrome inflammatoire réactionnel systémique (SIRS)

Plus les enfants sont petits, plus intense est la réaction inflammatoire parce que les éléments étrangers (circuit de CEC, aspirations, filtres) et les déclencheurs (variations thermiques, bas débit) sont proportionnellement plus importants que chez l'adulte. D'autre part, l'équilibre neuro-humoral et les cellules-cibles sont plus fragiles chez le nourrisson. La présence d'une hypertension pulmonaire aggrave les lésions inflammatoires dans les poumons.

Les lésions mécaniques de la pompe, de l'oxygénateur et des filtres, le contact du sang avec les surfaces étrangères (circuits) et avec l'air (aspirations, réservoir veineux), sont les éléments déclenchant principaux. La durée de CEC, la profondeur de l'hypothermie et le degré d'hémodilution sont des facteurs aggravant [101].

De nombreuses pistes ont été explorées dans l'espoir de réduire l'intensité de cette réaction. Les plus couramment utilisées sont les suivantes [102].

- Utilisation de circuits héparinés : réduction de l'adhésivité plaquettaire et de l'absorption des facteurs de coagulation [103].
- Hémodilution en CEC (réchauffement) : chez les enfants, elle a un effet bénéfique en éliminant l'excès liquidien de l'hémodilution et en améliorant les échanges gazeux ; elle élimine une bonne partie des cytokines [104].
- Prophylaxie pharmacologique :
 - Décontamination digestive par antibiothérapie préopératoire ;
 - Administration de stéroïdes ; la méthylprednisolone (10–30 mg/kg) et la dexaméthasone (1–6 mg/kg).
 - Administration d'aprotinine en perfusion continue ; la substance influence favorablement les troubles neurologiques, mais elle a été retirée du marché [105] ;
 - Anticytokine et anticorps monoclonaux (rarement utilisé).

4.4. Conduite de la CEC

La CEC n'est pas un temps de pause pour l'anesthésiste. Au contraire, il convient d'observer le visage de l'enfant et sa fontanelle, si elle n'est pas close, après le début de la mise en pompe à la recherche d'œdème conjonctival ou de suffusion hémorragique dus à une obstruction cave supérieure par la canule veineuse ; celle-ci entraîne une stase veineuse jugulaire et un œdème cérébral. Une mesure constante de la PVC et de la ScO₂ détectent rapidement ce phénomène. De même, l'obstruction du

flux veineux hépatique provoque une stase hépatique et mésentérique avec ascite et séquestration liquidienne. Les malformations du retour veineux systémique et/ou pulmonaire peuvent être la cause d'un mauvais drainage par la canule veineuse de CEC. Les shunts G-D extracardiaques empêchent de maintenir la pression artérielle systémique à une valeur adéquate ; ils doivent être chirurgicalement occlus avant le démarrage de la CEC.

Bien que l'hypothermie en-dessous de 30°C garantisse l'inconscience, il faut assurer l'amortissement du stress, l'analgésie, le sommeil et la relaxation musculaire.

Le démarrage de la CEC provoque fréquemment un réveil soudain de l'enfant pour trois raisons :

- L'adjonction du volume d'amorçage au volume circulant dilue brusquement les substances en circulation et fait chuter leur taux sérique : le volume circulant d'un bébé de 3 kg passe de 250 mL à 600 mL ;
- Les membranes siliconées des oxygénateurs absorbent des quantités importantes de fentanyl ;
- Le refroidissement rapide provoque une stimulation sympathique intense.

L'anesthésie doit donc être garantie pharmacologiquement : le midazolam (0.3 mg/kg) ou le fentanyl (10 µg/kg) sont le plus souvent utilisés à cet effet. En cas de crises vasospastiques pulmonaires, le fentanyl reste l'agent le plus sûr. Dans les cas où elle aurait été choisie comme agent d'anesthésie (pathologie simple, CEC courte, pas d'hypothermie), la perfusion de propofol est continuée pendant toute la CEC.

La ventilation, inutile tant que les poumons ne sont pas perfusés, est bénéfique dès que le cœur éjecte du sang ; en CEC partielle, le sang qui perfuse les coronaires est en majeure partie du sang propulsé par le VG, donc revenu des poumons par les veines pulmonaires; son contenu en O₂ augmente si les poumons sont ventilés.

4.5. Sevrage de la CEC

Durant la phase de sevrage de la CEC, on n'administre plus d'agents anesthésiques volatils pour éviter leur effet dépresseur myocardique marqué chez le petit enfant. Les produits sanguins et dérivés doivent être prêts et réchauffés. La salle d'opération est réchauffée. Avant de stopper la CEC, il faut s'assurer que le rythme et la fréquence cardiaque soient rétablis (la bradycardie est un signe d'alarme), que la contractilité soit adéquate, que la température soit normale (36°C œsophagien et 35°C rectal minimum) et que la ventilation soit parfaite (inflation pulmonaire contrôlée dans le champ opératoire, aspiration endotrachéale). Le ventilateur est réglé de manière à induire une hypocapnie (PaCO₂ 30–35 mm Hg) ou une normocapnie selon les circonstances ; la FiO₂ est de 1.0. Il faut vérifier l'équilibre acido-basique et assurer un pH 7.4 pour éviter une vasoconstriction pulmonaire et permettre le plein effet des catécholamines. Les petits enfants accumulent beaucoup d'eau interstitiel dans le parenchyme pulmonaire ; l'utilisation d'une hémofiltration modifiée devrait être envisagée pour toute CEC d'une durée modérée ou prolongée.

L'utilisation des vasopresseurs et des agents inotropes pour la mise en charge est dictée par l'observation du cœur dans le champ opératoire et à l'ETO, par l'analyse des pressions artérielles et veineuses centrales, et par les modifications hémodynamiques imposées par la chirurgie pratiquée. Vu la paucité de leurs récepteurs β -adrénergiques, les nourrissons ont besoin de substances spécifiques agissant sur les récepteurs α -adrénergiques (adrénaline) ou par voie non catécholaminergique (milrinone). La dysfonction droite est souvent l'élément dominant.

- La contractilité du cœur immature est très dépendante du taux de Ca²⁺ extracellulaire ; administration de CaCl₂ 0.2 ml/kg, à répéter si nécessaire (hypocalcémie, transfusions) ;

- La milrinone (0.25–0.75 µg/kg/min) est très utile chez les petits enfants car elle agit par une voie non-adrénergique et baisse les RAP ;
- L'adrénaline (0.01–0.5 µg/kg/min) agit sur les récepteurs β_1 , β_2 et α ;
- La combinaison milrinone + adrénaline est extrêmement efficace dans toutes les cardiopathies ; dans beaucoup de centres, c'est l'inotrope de premier choix pour les cas standards ou complexes ;
- La dobutamine (5–10 µg/kg/min) provoque une tachycardie et peut induire une poussée hypertensive ; elle est plutôt réservée aux cas simples (CIV isolée, par exemple) ;
- En cas de résistances systémiques basses, la noradrénaline (0.05–1.0 µg/kg/min) peut être indiquée pour maintenir la perfusion coronarienne si la pression diastolique systémique est trop basse (0.05 µg/kg/min), notamment en cas de dysfonction du VD ; s'assurer que le VG peut soutenir l'augmentation de postcharge ;
- En cas de bloc AV complet ou de bradycardie sévère, on peut administrer de l'isoprénaline (1 µg/kg) en attendant la mise en place d'un pacemaker : plus l'enfant est petit, plus son débit est dépendant de la fréquence cardiaque ;
- Une PAP élevée, une défaillance droite ou des conditions de surcharge du ventricule sous-pulmonaire sont une indication au NO (10–30 ppm) ;
- D'une manière générale, le ventricule le plus à risque à la sortie de la CEC est celui qui est le plus hypertrophié ou celui qui a subi une ventriculotomie.

Dans les heures qui suivent une CEC, les RAP répondent à l'alcalose respiratoire (baisse de la PaCO₂) mais sont peu sensibles à l'oxygène, alors que ce dernier est habituellement un bon vasodilatateur pulmonaire [106]. On ventile cependant avec une FiO₂ élevée (1.0), de manière à maintenir une PaO₂ d'au moins 100 mmHg. La persistance d'une HTAP et d'une dysfonction droite malgré les

vasodilatateurs pulmonaires (PGE1, NO) et les agents inotropes (milrinone, adrénaline) peut inciter à ne pas fermer le péricarde ni le sternum (open chest), ou à créer une petite CIA de décharge. Le sang qui passe alors de l'OD à l'OG décharge le VD et augmente le débit du VG, au prix d'une désaturation artérielle [107]. L'œdème cardiaque qu'engendre une longue CEC est aussi une indication à ne pas refermer le sternum. Certaines circonstances peuvent donc conduire à retarder la fermeture du sternum de 12-48 heures, particulièrement si l'enfant est petit (< 3 kg, < 7 jours) [108].

- Risque élevé de distension ventriculaire ;
- Fortes doses d'agent inotrope (adrénaline > 0.3 µg/kg/min) ;
- Instabilité hémodynamique, HTAP ;
- Compliance pulmonaire très altérée ;
- Longue CEC (> 180 minutes), long clampage aortique (> 90 minutes) ;
- POG très élevée, SvO2 < 51%.

La contre-pulsion intra-aortique n'est pas utilisable chez le petit enfant à cause de sa taille, de sa tachycardie, de la souplesse de son aorte et des éventuelles collatérales aorto-pulmonaires. Par contre, l'ECMO (*extra-corporeal membrane oxygenation*) est une assistance efficace en cas de défaillance ventriculaire, mais la mortalité reste élevée quand l'indication est une incapacité à sortir de CEC. Le but de l'ECMO est de restaurer le débit cardiaque, de suppléer la ventilation, de diminuer les agents inotropes et d'attendre la récupération fonctionnelle du myocarde. Chez l'enfant, ses indications sont les suivantes.

- Défaillance hémodynamique ;
- Défaillance du VD sur HTAP sévère ;
- Long clampage aortique ;
- Défaut de protection myocardique ;

- Ischémie coronarienne ;
- Problème chirurgical.

La difficulté à sevrer l'enfant de la CEC peut aussi être due à une correction chirurgicale inadéquate ou insuffisante. L'ETO prend ici toute son importance pour décider d'un éventuel retour en CEC pour améliorer la correction [109, 110, 111,112].

5. Le Traitement chirurgical

CIV : La CIV est, le plus souvent, fermée par un patch sous CEC et après une sternotomie ; une fermeture par suture simple est rarement réalisée. La plupart des lésions peuvent être opérées par voie auriculaire droite (trans-tricuspidienne) pour éviter une ventriculotomie ; on accède aux CIV supracristales à travers la racine de l'AP.

Seules les CIV musculaires apicales doivent être abordées à travers la paroi du VD (ventriculotomie). Beaucoup de CIV musculaires et certaines CIV périmembraneuses peuvent être occluses par voie percutanée avec une morbi-mortalité très basse (1 – 2%) [113].

Les indications à la fermeture chirurgicale de la CIV varient selon l'âge de l'enfant [114,115] :

- Indications à < 6 mois : insuffisance ventriculaire gauche congestive, retard de croissance ; la mortalité voisine 5% ;
- Indications à 6–24 mois : insuffisance ventriculaire gauche, développement d'une HTAP ;
- Indications > 2 ans : persistance d'un shunt modéré ou majeur (Qp/Qs 2:1), surcharge de volume pour le VG ou de pression pour le VD ; la mortalité est < 1% ;
- Autres indications : lésion faisant partie d'un syndrome anatomique complexe

(canal AV, tétralogie de Fallot), lésion située dans la chambre de chasse à cause du risque d'insuffisance aortique ;

- L'enfant n'est plus opérable si le rapport RAP/RAS est > 0.7 ;

Le cerclage de l'artère pulmonaire est réservé actuellement aux nourrissons de faible poids ou présentant des CIV multiples et parfois lorsqu'il existe des malformations cardiaques associées.

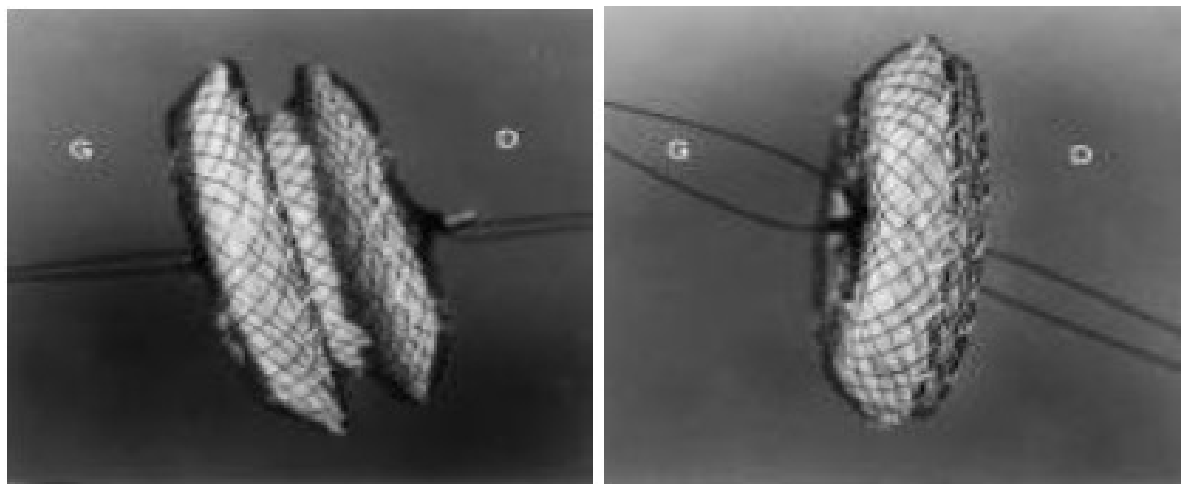


Figure 11: Patch d'Amplatzer

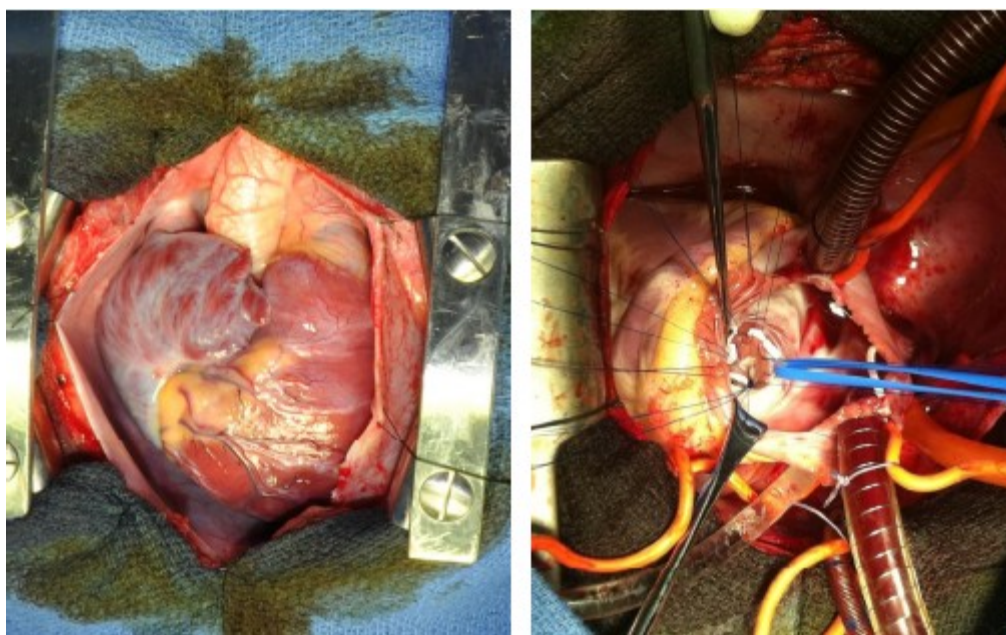


Image 3 : Fermeture d'une CIV , photo prise au bloc opératoire du CHU Hassan II Fès .

CIA : Une petite CIA peut rester asymptomatique fort longtemps; le seul indice est un souffle systolique 3/6 de haut débit à travers la valve pulmonaire, que l'on entend au bord supérieur gauche du sternum, et un deuxième bruit dédoublé et fixe. Les CIA de < 5 mm sans signes de surcharge droite ni d'HTAP n'ont pas besoin d'être opérées. Les CIA associées à une augmentation de plus de 50% du flux pulmonaire ($Q_p : Q_s > 1.5$), à des embolies paradoxales et à une dilatation droite doivent être fermées afin de prévenir les arythmies (tachyarythmies sus-jonctionnelles) et la décompensation droite. Il n'y a pas de séquelles si l'opération a lieu avant 4-5 ans, alors que l'hypertrophie ventriculaire droite persiste si la correction a lieu au-delà de 5 ans. En présence d'HTAP, la fermeture d'une CIA n'est indiquée que si le shunt est majoritairement G-D et si le rapport RAP/RAS est < 0.7 [126].

Lorsqu'elles sont centrales (ostium secundum ou PFO) et entourées de bords de bonnes dimensions (≥ 5 mm), les CIA de moins de 40 mm sont occluses par une prothèse placée par voie percutanée (*occluders* Amplatzer™, PFO Star™, Helex™, etc). Ce traitement est réservé aux enfants de > 25 kg avec un $Q_p/Q_s \geq 1.5$ mais sans HTAP [127]. Les principales complications sont les arythmies, les troubles de conduction, la tamponnade, l'embolisation (0.55%) et l'érosion (0.1%) ; ce dernier point est lié à l'étroitesse du bord septal d'implantation, particulièrement dans la région antéro-supérieure où la prothèse peut éroder l'aorte toute proche [128]. Bien que le taux de ces complications soit $\leq 1\%$, les résultats à très long terme restent mal connus [129]. Lorsqu'elles sont grandes, d'un autre type que l'ostium secundum et le FOP ou associées à d'autres malformations cardiaques, les CIA sont fermées par voie chirurgicale (patch de péricarde autologue ou fermeture directe) ; la mortalité opératoire est $< 1\%$. Dans les deux abord, l'échocardiographie transoesophagienne est très utile pour diriger l'appareil de fermeture et contrôler l'étanchéité après l'intervention.

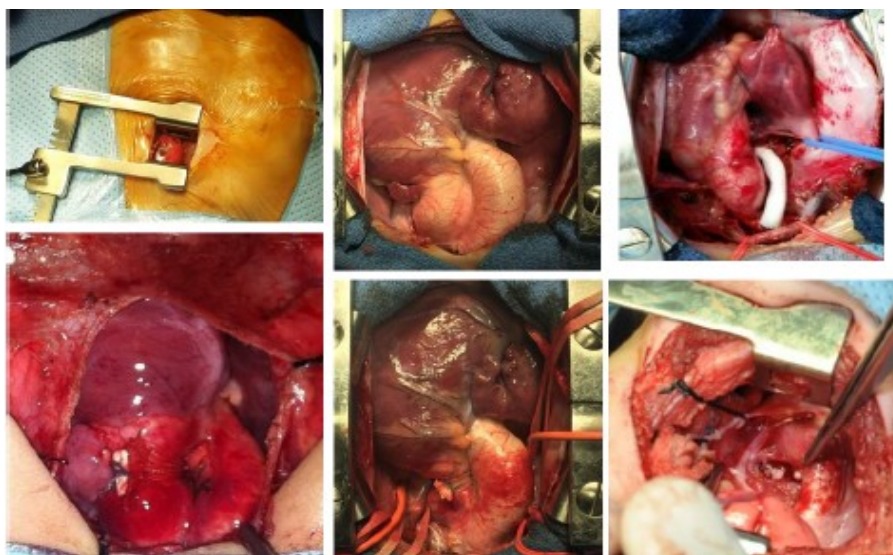


Image 4 : Cerclage d'un shunt systémique-pulmonaire

CAV : Lors de canal AV complet, la correction chirurgicale a lieu entre 3 et 6 mois afin d'éviter les complications de l'HTAP secondaire à la CIV. Elle consiste à refermer la CIA et la CIV avec des patchs, à plastier les feuillets qui présentent une fente et à éviter les voies de conduction, qui présentent souvent une position anormale dans cette anomalie ; l'abord est transauriculaire droit. Lors de canal AV partiel (CIA ostium primum), la correction peut attendre l'âge de 2 à 5 ans, sauf s'il se développe une insuffisance ventriculaire congestive [126]. L'examen échocardiographique permet de contrôler l'étanchéité des patchs et des reconstructions valvulaires, ainsi que l'anatomie de la CCVG. La comparaison des saturations en VCI et VCS avec celle de l'AP donne une idée de l'importance du shunt résiduel éventuel. La mortalité opératoire varie de 1-2% pour le canal AV partiel à 5-10% pour le canal AV complet [130]. Les complications postopératoires sont le bloc AV, la crise d'HTAP, l'insuffisance ventriculaire droite ou gauche, et la fuite valvulaire résiduelle sur la valve tricuspide ou mitrale. Les complications à long terme de la correction chirurgicale pratiquée dans l'enfance sont une persistance de la régurgitation mitrale, une sténose dynamique sous-aortique et un bloc AV. Dans les rares cas inopérables en CEC, on se contente d'une palliation par cerclage de l'artère pulmonaire pour limiter l'HTAP.

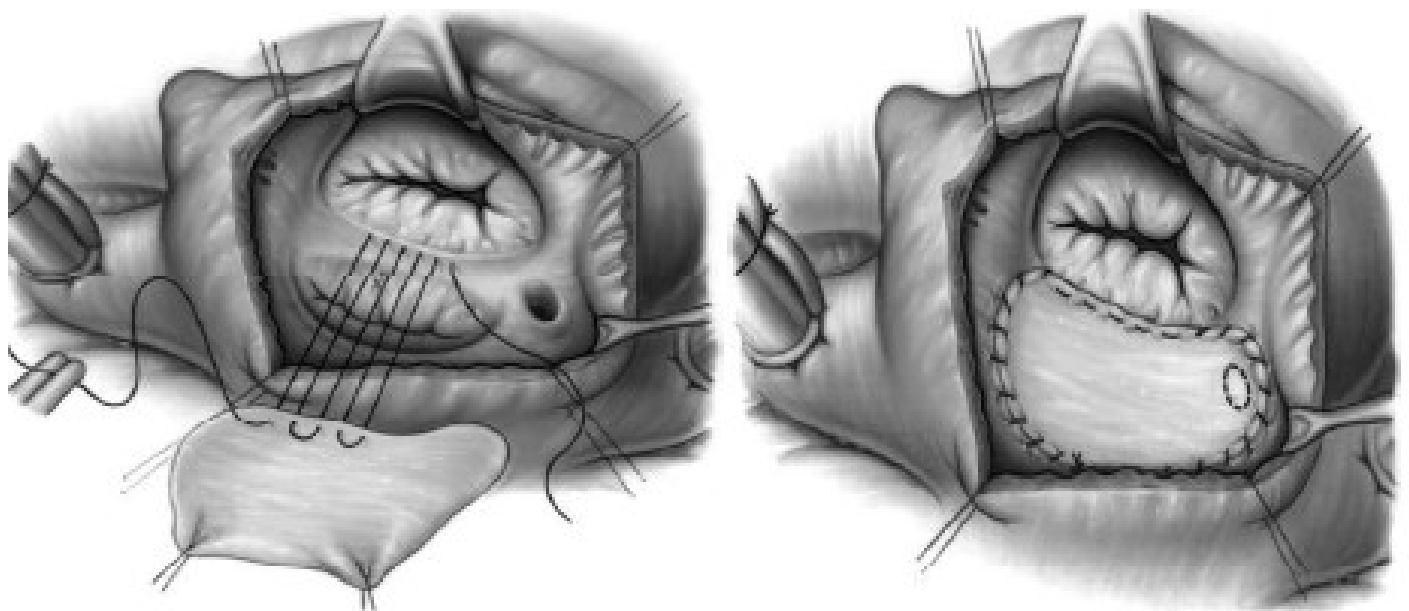


Figure 11: Fermeture d'un CAV partiel par patch.

V. Période post opératoire

1. Complications cardiovasculaires

1.1. Dysfonction ventriculaire

Dans notre travail, la dysfonction ventriculaire gauche constitue la principale complication cardiovasculaire, survenant chez 30% des cas, ceci est expliqué par la gravité de la pathologie initiale et par le retard du diagnostic et de la prise en charge.

Cependant, cette dysfonction était réversible et n'avait persisté après 48h que chez 6% des cas.

1.2. Trouble du rythme et de conduction

Les troubles conductifs postopératoires, dont le BAV complet est le plus grave et son incidence est variable de 0 à 4% [116,117-119]. Souvent on l'observe après fermeture de CAV , CIV de type pérимembraneuse , et les CIA de type ostium primum . Beaucoup d'auteurs, comme Godmann et al. [120], ont constaté que les patients qui ont le plus de risque de développer un BAV complet tardif sont ceux qui ont un BAV complet transitoire en postopératoire immédiat et qui, lors du retour en rythme sinusal, vont présenter un bloc de branche droit associé à un hémibloc antérieur gauche. Cela a été constaté également dans la série de Blake et al. [118]. Lors du suivi, aucun patient n'a présenté de BAV complet.

Dans notre étude, 2% des malades étaient sortie de la CEC avec un bloc auriculoventriculaire complet ayant nécessité une électrostimulation transitoire. Alors que dans l'étude de Bushra et al. [121] 3 patients avaient un BAV complet dont un avait nécessité un pacemaker permanent. Anderson et al. [122] avaient trouvé que les blocs transitoires ou permanents représentaient la principale complication (5,6% des cas).

Les arythmies constituent la principale complication cardiovasculaire retrouvée dans l'étude de Bushra et al. survenant chez 13% des cas. Dans notre travail, elle a été corrigée dans 8% des cas.

1.3. Shunt résiduel

Les shunts résiduels s'observent dans 2 à 34% des cas [123,116,124,117], fréquemment, elles sont négligeables sans aucun retentissement hémodynamique ne nécessitant pas de réintervention ; ces shunts ont souvent tendance à la fermeture spontanée. Ce qui était le cas chez nos patients chez qui le shunt résiduel était observée dans 22% des cas. Dans l'étude de Tribak et al. [125] Un shunt résiduel était retrouvée chez 27% des cas.

2. Les complications respiratoires

Dans notre travail 17% des cas avaient présenté des complications respiratoires postopératoires (Atélectasie chez 13 patients, Pneumothorax chez 8 patients, Œdème aiguë du poumon hémodynamique chez 3 patient) . Bushra et al avait trouvé des complications respiratoires chez 11% des cas (8 cas d'épanchement drainés, 5 atélectasies).

Dans notre série, 82% des malades étaient extubés avant 4h de l'admission au service. En cas d'extubation retardée, la durée moyenne était de 68,5h (2,85 jours) avec des extrêmes allant de 6h à 9 jours. Des résultats similaires ont été retrouvés dans l'étude d'Anderson et al. (80% d'extubation précoce avec une durée moyenne de ventilation chez les autres malades de $3,5 \pm 3,2$ jours)

3. Les complications infectieuses

Les complications infectieuses dans notre série étaient retrouvées dans 20% des cas, avec prédominance des pneumopathies qui représentent 65.5% de l'ensemble des infections.

La même tendance était enregistrée dans l'étude de Bushra et al. Qui a trouvé 30% de complications infectieuses avec prédominance des pneumonies qui représentent le un tiers de l'ensemble des infections.

4. Les complications neurologiques

Dans notre travail, une complication neurologique a été retrouvée chez un seul patient qui avait fait un AVC ischémique cérébral postérieur. Dans les études de Bushra et Anderson les convulsions constituent les principales complications neurologiques en postopératoires survenant respectivement chez 6% et 2% des cas.

5. La durée d'hospitalisation en réanimation

La durée de séjour en réanimation, dans notre étude, était, en moyenne, de 4,35 jours, avec des extrêmes allant de 1 jour à 20 jours. Celle-ci était de 4 jours (1 à 24 jours) dans l'étude de Bushra et al.

6. La mortalité et facteurs pronostics

Dans la littérature, la mortalité après chirurgie des shunts gauches droites intracardiaques est très faible, or, la majorité des études se penchent à étudier les facteurs de morbidité et de survenue de complications postopératoires. Dans notre travail, le taux de mortalité était de 13%.

Ce taux élevé en comparaison avec les études de Bushra et d'Anderson (3,4% et 1,75% respectivement), ceci est expliqué, dans notre contexte, par le fait que nos malades sont opérés à un stade tardif, associant une HTAP importante et des dilatations cavitaires.

Devant ce chiffre élevé par rapport à la littérature, nous nous sommes intéressé à chercher les facteurs de mortalité, et nous avons trouvé, en analyse univariée comme facteurs de risque de mortalité :

- L'âge < 2 ans,
- Une durée de CEC > 2h,
- Une instabilité hémodynamique en postopératoire,
- La survenue de complications respiratoires postopératoire (pneumopathies exclues),
- Complications infectieuses notamment une pneumopathie.

CONCLUSION

De plus en plus d'enfants porteurs de shunt gauche droite intracardiaque survivent de nos jours jusqu'à l'âge adulte . Ces patients avec ces cardiopathies congénitales auront besoin d'une prise en charge chirurgicale de leur defect cardiaque ou leur problèmes médicaux non cardiaques .

Souvent rencontrées , les cardiopathies congénitales réalisant un shunt gauche droite intracardiaque regroupent les CIA , CIV et CAV . Le changement physiopathologique à craindre est l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires dû à l'épaississement de la parois artérielle, l'augmentation de la tonicité , et l'altération de la relaxation , secondaire à l'augmentation du flux sanguin a travers le shunt gauche droite . L'augmentation des RVP va conduire à une HTAP et l'inversion de la direction du flux a travers le defect (Sd d'Eisenmenger) . Les causes qui engagent le plus le pronostic vital sont l'insuffisance cardiaque et les dysarythmies . Pour prévenir l'HTAP permanente et le syndrome d'Einsenmenger , les defects cardiaques avec shunt gauche droite ont généralement besoin d'une correction chirurgicale à des âges précoces . Cependant, quelques patients peuvent survivre sans avoir recours à la chirurgie. La prise en charge chirurgicale de ces patients avec shunt gauche droite non corrigé, posent beaucoup de problèmes a l'anesthésiste à cause des changements de la physiologie cardio-pulmonaire. C'est pour cela qu'il est nécessaire à l'anesthésiste réanimateur de bien connaitre ces changements physiopathologiques et de maitriser les stratégies de prise en charge de ces patients.

RESUMES

Résumé

Les cardiopathies congénitales sont assez fréquentes, puisqu'elles surviennent dans 0.5–1% des naissances. Les malformations complexes, plus rares, n'apparaissent que chez 1‰ des nouveau-nés.

Elles peuvent être classées en fonction de critères anatomiques, embryologiques et hémodynamiques. En anesthésie, la classification utilisant l'approche physiopathologique reste la plus intéressante ; ainsi, les cardiopathies peuvent être classées selon qu'elles présentent un shunt gauche-droite , un shunt droite-gauche, une lésion obstructive ou des lésions intriquées .

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive s'étalant sur une période de 6 ans et demi (janvier 2012 au juin 2018), incluant 146 patients hospitalisés au service d'anesthésie-réanimation mère-enfant du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge péri opératoire d'un shunt intracardiaque (Communication inter auriculaire , Communication inter ventriculaire , Canal atrio-ventriculaire). Les shunts associés à une cardiopathie complexe sont exclus.

L'âge moyen de diagnostic de ces patients est de 21 mois +/- 3 ; dont 57% d'entre eux présentent une CIV , 25% CIA et 18% CAV ; avec un âge d'intervention moyen de 5.5 ans +/- 2 .

La durée moyenne de CEC est de 97 minutes , celle du clampage est de 69 minutes .

Cette étude a comme objectifs de décrire et d'évaluer les différentes étapes de la prise en charge à savoir :

- L'évaluation préopératoire menée en collaboration avec le cardiopédiatre, comporte outre l'examen clinique, une échocardiographie détaillée +/- une évaluation hémodynamique par cathétérisme cardiaque.

- La stratégie anesthésique per opératoire guidée par les données de l'évaluation préopératoire.
- La réanimation postopératoire qui est basée sur la prévention et le traitement des complications postopératoires de la chirurgie de ces shunts (troubles de rythme et de conduction, crises d'hypertension artérielle pulmonaire...).

ABSTRACT

Congenital heart disease affects roughly 0.5–1% of births. Complex malformations appears only in 1‰ of the new born.

They can be classified in function of anatomical, embryological or hemodynamic criterions. In Anesthesia, the classification using the physiopathological approach is the most interesting one. Therefore, cardiac disease can be classified as they present a left to right shunt, right to left shunt, an obstructive lesion or intricate lesions .

We carried out a descriptive retrospective study , over a 6.5 years period (from January 2012 to June 2018) , including 146 patients , hospitalized at the child reanimation department of the Hassan II University Hospital Center of Fez for pre per and post operative management of left to right shunt surgery (Atrial septal defect , Ventricular septal defect and endocardial cushion defect) . The shunts associated to complex hearth diseases have been excluded.

The average diagnosis age of those patients is 21 months old +/- 3. The study showed that 57 % of the patients present a VSD; 25 % present an ASD and 18 % present an ECD, with an average intervention age of 5.5 years old +/- 2.

The aim of our study is to describe and evaluate the different steps of the anesthetic management:

- Pre operative evaluation that has been lead in collaboration with cardio pediatrician, includes a clinical examination, a detailed echocardiography +/-an hemodynamic evaluation by cardiac catheterization .
- Anesthetic per operative strategy lead by the preoperative results
- The post operative reanimation , based on the prevention and treatment of the surgery postoperative complications (Dysrhythmia , pulmonary arterial hypertension crisis ...)

ملخص

تشكل حالات التشوهات الخلقية العادية في القلب 0.5 إلى 1 في المائة من الولادات، أما التشوهات المعقدة منها لا تتعدى 1 في الألف عند المواليد الجدد.

تصنيف هذه الحالات يتم حسب معايير تشريحية حسب مراحل التطور الجنيني لجهاز الدورة الدموية.

كما يتم اعتماد التصنيف الفيزيولوجي المرضي حسب الحالات:

- التسرب من اليسار إلى اليمين.
- التسرب من اليمين إلى اليسار.
- الإنسداد و حالات مرتبطة به.

موضوع الدراسة يخص تجريد وصفي للحالات المسجلة خلال الفترة ما بين يناير 2012 ويونيو 2018 .

و تخص 146 حالة استشفائية في قسم التخدير للأم و الطفل بالمركز الإستشفائي الحسن الثاني

بفاس خلال التكفل الصحي لما قبل وخلال و ما بعد التدخل الجراحي في شتى الحالات:

-التحول من اليسار إلى اليمين (خلل في الحاجز الأذيني، خلل في الحاجز البطيني، و خلل

في الحاجز البطيني الأذيني).

فيما يخص التشوهات الخلقية المعقدة فقد تم استبعادها في هذه الدراسة.

لقد تم استنتاج ما يلي:

*معدل الأعمار عند تشخيص العاهات عند الرضع : 21شهر

(+ أو -) 3 أشهر

57 .* في المائة حالات تسرب بين البطينين CIV .

25. في المائة حالات تسرب بين الأذيين CIA

18. في المائة حالات تسرب بين البطينين و الأذيين CAV

▪ معدل العمر عند التدخل الجراحي 5سنوات و نصف.

▪ وشملت هذه الدراسة تسيطر مراحل التتبع و العناية للتدخل الجراحي:

- مرحلة ما قبل الجراحة بتنسيق مع طبيب أمراض القلب للأطفال ويشمل الفحص السريري و الفحص بالصدى و تقييم الدورة الدموية بالقسطرة القلبية.
- تسيطر مخطط التخدير أثناء الجراحة اعتمادا على نتائج الفحوصات قبل جراحية.
- الإنعاش البعد جراحي الذي يركز على الوقاية و الحد من المضاعفات خلال الفترة الموائية للتدخل الجراحي(مثل ارتفاع الضغط الشرياني الرئوي، و غياب انضباط دقات القلب...).

ANNEXE

Anesthésie-réanimation des shunts gauche-droit intracardiaques

Nom et prénom :

Age :

IP/ND :

I. Evaluation préopératoire :

- Age de diagnostic :
- Type de shunt : CIV CIA CAV Retour vx Pulm Partiel
- Circonstances de diagnostic :
 - Consanguinité : oui non degré :
 - Retard de croissance : oui non
 - Pneumopathies à répétition : oui non
 - Cyanose
 - Endocardite infectieuse
 - Insuffisance cardiaque : oui non
 - Bilan malformatif : oui non type :
 - Examen clinique systématique
- Examen clinique préopératoire
 - Poids : kg (DS) taille : cm (DS)
 - Examen cardiovasculaire :
 - Signes fonctionnels : dyspnée , refus de tété , palpitations ; Asthénie
 - Signes de congestion : TSVJ RHJ HMG OMI
 - Auscultation cardiaque : souffle galop normale
 - Pouls : présents symétriques
 - Examen pleuropulmonaire :
 - Morphologie du thorax : normale déformé
 - Saturation en O2 :
 - Auscultation : crépitants
 - Reste de l'examen
- ECG : FC , Rythme , PR , hypertrophie cavitaire : , bloc de branche , trouble de repolarisation
- Radiographie thorax : CMG vascularisation : normale , hyper , hypo , PNP
- Echocardiographie :
 - Type de Shunt :
 - CIA : Ostium secundum ; ostium primum ; sinus venosus ; FOP
 - CIV :
 - musculaire ; membraneuse ; chambre d'admission ; infundibulaire
 - Type I Type IIa Type IIb Type III Type VI
 - CAV : Complet ; Partiel
 - Ret Vx Pulm Partiel
 - nombre : siège : taille :
 - Lésions associées :
 - Retentissement HD : OG : OD : VD : VG : VD/VG :
 - VCI : HTAP :

- Cathétérisme : HTAP : réponse à l'o2 : Qp/Qs :
- Conclusion diagnostic :
- Biologie : HB : HTE : plaquettes : GB : K+ :
Na+ : uree : creat : albumine :
TP : TCA :
- Critères d'ID :
- Traitement en cours : diurétiques : IEC autres :

II. Période peropératoire :

- Monitoring : PNI , ECG , spO2 , PAI , PVC , NIRS , ETO
- Remplissage : soluté : quantité :
- Antibio prophylaxie : à l'induction : mg, réinjection : mg
- Induction anesthésique :
 - hypnotique : etomidate , propofol , ketamine , sevoflurane
 - morphinique : fentanyl , sufentanyl , remifentanyl
 - curare : esmeron , nimbex , norcuran
- Intubation : facile difficile sonde :
- Entretien :
 - sevo iso hal , propofol , ketamine
 - curare
 - morphinique
- CEC :
 - Priming : RL , SB 4,2% , CG , PFC
 - Durée de clampage
 - Durée de CEC
 - Sortie :
 - Drogues : oui non , si oui laquelle : nora , adre , dobu, corotrope
 - Pacemaker : rythme spontané, électrostimulé
 - Défibrillation : oui non cordarone : oui non
 - KT AP: oui non
- Incidents peropératoires :
 - Hémorragie :
 - Transfusion : oui non
 - Hémostatique : oui non molécule :
 - NO : oui non indication :
 - Autres incidents :
- CRO :
 - Geste :
 - Cardiectomie : OD OG
 - suture simple patch
 - Sortie : Open Chest Thorax fermé

III. Période postopératoire

- Monitoring : PNI , ECG , spO2 , KTAP , PAI , PVC , NIRS , lactate , GDS , ETT
- Hémodynamique :
 - Stable
 - Instable
 - Cause : hémorragie , vasoplégie , trouble de rythme , tamponnade , sidération myocardique , crise d'HTAP

- Drogues : type : nora adré dobu corotr durée :
- Remplissage : soluté : RL SS albu plasmion voluven
- Transfusion : PSL : CG PQ PFC
- Anti-arythmique : amiodarone BB lidocaine
- Chirurgie : hémostase drainage péricarde autre :
- ETT postop : oui non
 - a. Si oui, anomalie : IVG , IVD , shunt résiduel , HTAP , épanchement péricardique
- Respiratoire :
 - Complications respiratoires postop :
 - Atelctasie
 - Epanchement : PNO liquidien sang
 - OAP cardiogénique
 - SDRA
 - Crise d'HTAP
 - Ventilation mécanique :
 - Extubation postop :
 - a. Immédiate
 - b. Retardée :
 - i. si oui cause :
 - 1. Respiratoire : diag
 - 2. HD : diag
 - 3. Neurologique : diag
 - VNI : oui non
 - a. Si oui, indication :
 - i. Préventive
 - ii. OAP
 - iii. Atélectasie
 - iv. Crise d'HTAP
 - Monoxyde d'azote : oui non si oui indication :
- Rénale
 - Diurèse : polyurie normale oligo-anurie
 - Urée créatinine
 - EER : oui non si oui, indication :
- Métabolique :
 - Potassium : hypo normal hyper
 - Charge kcl : oui non si oui, quantité : g
- Neurologique :
 - Sédation : oui non si oui, durée : molécule :
 - GCS après extubation :
 - Complication : oui non si oui, type :
- Analgésie : Paracétamol AINS nefopam Morphine

IV. Evolution

- **Durée de ventilation totale :**
- **Durée d'hospitalisation en réanimation**
- **Durée d'hospitalisation globale**
- **Traitement de sortie :** diurétique IEC amiodarone BB autre :
- **Réintervention :** oui non indication :
- **HTAP :** amélioration persistance
 - **Cause :** shunt résiduel autre :
- **Décès :** cause

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;**39**:1890–1900.
- [2]. AGOUSTIDES JG, WEISS SJ, WEINER J, et al. Diagnosis of patent foramen ovale with multiplane transesophageal echocardiography in adult cardiac surgical patients. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2004;
- [3]. DANIELS SR. Epidemiology. In: LONG WA. Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: WB Saunders, 1990, 430
- [4]. Dees E, Lin H, Cotton RB, Graham TP, Dodd DA. Outcome of preterm infants with congenital heart disease. *J Pediatr* 2000;**137**:653–659.
- [5]. Gutgesell HP, Lindsey JH. Major advances in pediatric cardiology in the 20th century: I. Diagnostics. *J Pediatr* 2000;**137**:431–433.
- [6]. KUSSMAN BD, HOLZMAN RS. Cardiac embryology : Understanding congenital heart disease for the noncardiac anesthesiologist. *Sem Cardiothorac Vasc Anesth* 2001 ; 5 : 2–20 18:725–30
- [7]. Langman J, Sadler TW. *Appareil cardiovasculaire*. In: Langman J, Sadler TW, editors. *Embryologie médicale*. Paris: Pradel; 1996. p. 196–248.
- [8]. Larsen WJ. *Développement du coeur*. In: Larsen WJ, editor. *Embryologie humaine*. Bruxelles: De Boeck et Larcier; 1996. p. 131–165.
- [9]. FINEMAN JR, SOIFER SJ, HEYMANN MA. Regulation of pulmonary vascular tone in the perinatal period. *Annu Rev Physiol* 1995; 57:115–34
- [10]. McElhinney DB, Wernovsky G. Outcomes of neonates with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2001;**13**: 104–110.
- [11]. SCHNEIDER B, ZIENKIEWICZ T, JANSEN V, et al. Diagnosis of patent foramen ovale by transesophageal echocardiography and correlation with autopsy findings. *Am J Cardiol* 1996; 77:1202–9

- [12]. CLARKE WR. Anesthetic care of the infant with abnormal transitional circulation. *Problems in Anesthesia* 1988; 2:477–89
- [13]. LAKE CL. Neonatal myocardial and circulatory function. In: Lake CL. *Pediatric Cardiac Anesthesia*, 2nd edition, Norwalk : Appleton & Lange, 1993, 33–42
- [14]. SUN LS, DU F, QUAGEBEUR JM. Right ventricular infundibular β -adrenoreceptor complex in tetralogy of Fallot patients. *Pediatr Res* 1997; 42:12–6
- [15]. ANDERSON PAW. Immature myocardium. In: Moller JH, Neal WA (eds). *Fetal and Infant cardiac disease*. Norwalk, CT:Appleton & Lange, 1990, 35–71.
- [16]. THORNBURG KL, MORTON MJ. Filling and arterial pressures as determinants of RV stroke volume in the sheep fetus. *Am J Physiol* 1983; 144:H656–H663.
- [17]. Greeley WJ, Galli KK. *Cardiac surgery: anesthetic considerations and postoperative management*. In: Bissonnette B, Dalens BJ, editors. *Pediatric anesthesia: principles and practice*. New York: McGraw–Hill; 2002. p. 1164–1185.
- [18]. Bozio A. *Les cardiopathies de l'enfant*. In: André–Fouet X, editor. *Cardiologie*. Lyon: Presses Universitaires de Lyon; 1997. p. 58–91.
- [19]. Hickey PR, Wessel DL, Reich DL. *Anesthesia for treatment of congenital heart disease*. In: Kaplan JA, editor. *Cardiac anesthesia*. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 681–757.
- [20]. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890–1900.
- [21]. GUY VAKSMANN. Communication à l'étage ventriculaire. EMC1995 [11–041–K– 10]
- [22]. YVES MAINGOURD, ELISABETH BOURGES–PETIT, FRANCOIS MARIE CARON *Cardiopathies congénitales*.1994

- [23]. JEAN PIERRE BOURDARIAS, PATRICE CACOUB, PHILIPPE BIERLING. Pathologie cardiaque et vasculaire. Flammarion 1998. pages :331–332
- [24]. MISELIN. Shunts gauche–droite. Radiodiagnostic–coeur, poumon. 2000 [32–015– A–18]
- [25]. CLAUDE DUPUIS. Communication interventriculaire. rappel embryologique. Cardiologie pédiatrique. Flammarion.
- [26]. CLAUDE DUPUIS. Physiopathologie des shunts gauche–droite Cardiologie [11– 040–A–10]. EMC1994
- [27]. CHANTEPIE. Communication interventriculaire. Cardiologie 11–940–C30.EMC 2005
- [28]. SNIDER AR, SERVER GA, RITTER SB. Defects in cardiac septation. In : Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in pediatric heart disease. 2nd ed. St Louis, Mosby, 1997, pp. 235–96.
- [29]. PICCOLI GP. Morphology and classification of complete atrioventricular defects. Brit Heart J 1979; 42:633–9
- [30]. PERLOFF JK: Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base, in: Perloff JK, Child JS, (eds): Congenital heart disease in adults. 2nd edition. Philadelphia, WB Saunders, 1998, 15–53.
- [31]. Andersen HO , de Leval MR , Tsang VT , et al. (2006) Is complete heart block after surgical closure of ventricular septum defects still an issue ? Ann Thorac Surg 82 : 948–956 .
- [32]. CHAUVET , M FIOKLOU , R SEKA , A ERKA , O COLIBALY , KOUTTARA , ED BERDTRAND . Les forms hémodynamiques du canal artériel déterminant les forms cliniques . à propos de 52 cas explorés et opérés à Abidjan . Cardiologie tropicale 1986 ; 12 ; 47 .

- [33]. A VESTERBY, K NIELSON, L BORG,S PAULSON,U BANDRUP. Congénital heart malformations in Jutland, Denmark: a three years Necropsy study in children aged0–14years. Epidemiology and classification according to sequential segmental Analysis. Br. hert J 1987,58 :653–8
- [34]. MANEESH BATRA,MD,MPH,CARRIE L,HEIKE,MO,MS RICHARD,C PHILIPS. Geographic and occupational risk factors for ventricular septal defects. Washington state :1894–2003 Archives of pediatrics and adolescents medicine 2007.vol 161 :89–95
- [35]. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, et al. (1993) Epidemiology of Congenital Heart Disease: the Baltimore–Washington Infant Study 1981–1989. Futura, Mount Kisko.
- [36]. Adams FH, Lund GW, Disenhouse RB (1954) Observations on the physique and growth of children with congenital heart disease. J Pediatr 44:674–680.
- [37]. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, et al. (2002) Predictors of developmental disabilities after open heart surgery in young children with congenital heart defects. J Pediatr 141:51–58.
- [38]. Izukawa T, Freedom RM (1992) Physical Examination of the cardiovascular system of the neonate. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (eds) Neonatal Heart Disease. Springer–Verlag, London, pp. 83–89.
- [39]. Hulett RL, Ovitt TW (2001) The chest roentgenogram. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds) Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, 6th edn. LippincottWilliams &Wilkins, Philadelphia, pp. 162– 170.
- [40]. Higgins CB (1992) Radiography of congenital heart disease. In: Higgins CB (ed) Essentials of Cardiac Radiology and Imaging. Lippincott Co., Philadelphia, pp. 49–90.

- [41]. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, et al. (1999) Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *JACC* 33:228-233
- [42]. Bridges ND, O’Laughlin MP, Mullins CE, Freed MD (2001) Cardiac catheterization, angiography, and intervention. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds) *Moss and Adams’ Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*, 6th edn. LippincottWilliams &Wilkins, Philadelphia, pp. 276-324.
- [43]. Mullins CE, Nihill MR (2000) Cardiac catheterization hemodynamics and intervention. In: Moller JH, Hoffman JE (eds) *Pediatric Cardiovascular Medicine*. Churchill Livingstone, New York, pp. 203-215.
- [44]. Nihill MR, McNamara DG, Vick RL (1976) The effects of increased blood viscosity on pulmonary vascular resistance. *Am Heart J* 92:65-72.
- [45]. Thorne SA (1998) Management of polycythaemia in adults with cyanotic congenital heart disease. *Heart* 79:315-316
- [46]. Horigome H, Hiramatsy Y, Shigeta O, et al. (2002) Overproduction of platelet microparticles in cyanotic congenital heart disease with polycythemia. *J Am Coll Cardiol* 39:1072-1077.
- [47]. Mauer HM, McCue CM, Caul J, et al. (1972) Impairment in platelet aggregation in congenital heart disease. *Blood* 40:207-216.
- [48]. BEUSCH M, LENZ G, KOTTLER B. Arterial to end-tidal CO₂ gradients in infants and children with cyanotic and acyanotic congenital heart disease during cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1990; 4:S12
- [49]. HACK WWM, VOS A, OKKEN A. Incidence of forearm and hand ischaemia related to radial artery cannulation in newborn infants. *Intensive Care Med* 1990; 16:50-3

- [50]. RICH GF, LUBANSKI RE, McLAUGHLIN TM. Differences between aortic and radial artery pressure associated with cardiopulmonary bypass. *Anesthesiology* 1992; 77:63–6
- [51]. GRAVES PW, DAVIS AL, MAGGI JC, et al. Femoral artery cannulation for monitoring in critically ill children: Prospective study. *Crit Care Med* 1990; 18:1363–6
- [52]. ANDROPOULOS DB, AYRES NA, STAYER SA, et al. The effect of transesophageal echocardiography on ventilation in small infants undergoing cardiac surgery. *Anesth Analg* 2000;90:47–9
- [53]. STEVENSON JG. Incidence of complications in pediatric transesophageal echocardiography: experience in 1650 cases. *J Am Soc Echocardiogr.* 1999;12:527–32.
- [54]. BETTEX D, CHASSOT PG. Transesophageal echocardiography in congenital heart disease. In: BISSONNETTE B, edit. *Pediatric anesthesia. Basic principles, State of the art, Future.* Shelton (CO): People's Medical Publishing House (USA), 1186–1212
- [55]. MILLER JP, LAMBERT AS, SHAPIRO WA, et al. The adequacy of basic intraoperative transesophageal echocardiography performed by experienced anesthesiologists. *Anesth Analg* 2001; 92:1103–10
- [56]. SHANEWISE JS, CHEUNGAT, ARONSON S, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane transesophageal echocardiography examination: Recommendations of the ASE Council for intraoperative echocardiography and the SCA Task Force for certification in perioperative transesophageal echocardiography. *Anesth Analg* 1999; 89:870–8

- [57]. CHASSOT PG, BETTEX DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2006; 20:414–37
- [58]. CHASSOT PG, BETTEX D. Perioperative transoesophageal echocardiography in adult congenital heart disease. In: POELAERT J, SKARVAN K. *Transoesophageal echocardiography in anaesthesia*. London, BMJ Book, 2004
- [59]. CHEITLIN MD, ARMSTRONG WF, AURIGEMMA GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 Guidelines update for the clinical application of echocardiography: Summary article. *Circulation* 2003; 108:1146–62
- [60]. GENTLES TL, MAYER JE Jr, GAUVREAU K, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:376–91
- [61]. FALLON P, APARICIO JM, ELLIOTT MJ, et al. Incidence of neurological complications of surgery for congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1995; 72:418–22
- [62]. MENACHE CC, DU PLESSIS AJ, WESSEL DL, et al. Current incidence of acute neurologic complications after open-heart surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2002; 73:1752–8
- [63]. ANDROPOULOS DA, STAYER SA, DIAZ LK, et al. Neurological monitoring for congenital heart surgery. *Anesth Analg* 2004; 99:1365–75
- [64]. HAYASHIDA M, CHINZEI M, KOMATSU K, et al. Detection of cerebral hypoperfusion with bispectral index during pediatric cardiac surgery. *Br J Anaesth* 2003; 90:694–8
- [65]. MATHEW JP, WEATHERWAX KJ, EAST CJ, et al. Bispectral analysis during cardiopulmonary bypass: The effect of hypothermia on the hypnotic state. *J Clin Anesth* 2003; 15:243–50
- SHAABAN T, HARMER M, LATTO P. Jugular bulb oximetry during cardiac surgery. *Anaesthesia* 2001; 56:24–37

- [66]. SHAABAN T, HARMER M, LATTO P. Jugular bulb oximetry during cardiac surgery. *Anaesthesia* 2001; 56:24–37
- [67]. LOZANO S, MOSSAD E. Cerebral function monitors during pediatric cardiac surgery: Can they make a difference ? *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2004; 18:645– 5601; 13:301–5
- [68]. TRIVEDI UH, PATEL RL, TURTLE MR, et al. Relative changes in cerebral blood flow during cardiac operations using Xenon 133 clearance versus transcranial Doppler sonography. *Ann Thorac Surg* 1997; 63:167–74
- [69]. HILLIER SC, BURROWS FA, BISSONNETTE B, et al. Cerebral hemodynamics in neonates and infants undergoing cardiopulmonary bypass and profound hypothermic circulatory arrest: Assessment by transcranial Doppler sonography. *Anesth Analg* 1991; 72:723–8
- [70]. ZIMMERMAN AA, BURROWS FA, JONAS RA, et al. The limits of detectable cerebral perfusion by transcranial Doppler sonography in neonates undergoing deep hypothermic low-flow cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:594–600
- [71]. O'BRIEN JJ, BUTTERWORTH J, HAMMON JW, et al. Cerebral emboli during cardiac surgery in children. *Anesthesiology* 1997; 87:1063–9
- [72]. KURTH CD, STEVEN JM, MONTENEGRO LM. Cerebral oxygen saturation before congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:187–92
- [73]. KURTH CD, STEVEN JM, NICOLSON SC. Cerebral oxygenation during pediatric cardiac surgery using deep hypothermic circulatory arrest. *Anesthesiology* 1995; 82:74–82
- [74]. BISSONNETTE B, HOLTBY HM, PUA DAJ, et al. Cerebral hyperthermia in children after cardiopulmonary bypass. *Anesthesiology* 2000; 93:611–8

- [75]. LICHTOR JL, BECKER BE, RUSCHAUP DG. Myocardial depression during induction in infants. *Anesthesiology* 1983; 59:A452
- [76]. ANDROPOULOS DA. Anesthetic agents and their cardiovascular effects. In: ANDROPOULOS DA, et al, eds. *Anesthesia for congenital heart disease*. Oxford: Blackwell-Futura, 2005, 49-63
- [77]. RIVENES SM, LEWIN MB, STAYER SA, et al. Cardiovascular effects of sevoflurane, isoflurane, halothane, and fentanyl-midazolam in children with congenital heart disease: An echocardiographic study on myocardial contractility and hemodynamics. *Anesthesiology* 2001; 94:223-9
- [78]. TAYLOR RH, LERMAN J. Induction, maintenance and recovery characteristics of desflurane in infants and children. *Can J Anaesth* 1992; 39:6-13
- [79]. HICKEY PR, HANSEN DD, STAFFORD M, et al. Pulmonary and systemic hemodynamic effects of nitrous oxide in infants with normal and elevated PVR. *Anesthesiology* 1986; 65:374-8
- [80]. WOLFE RR, LOEHR JP, SCHAFFER MS, et al. Hemodynamic effects of ketamine, hypoxia and hyperoxia in children with surgically treated congenital heart disease residing 1200 meters above sea level. *Am J Cardiol* 1991; 67:84-7
- [81]. SFEZ M, LE MAPIHANY, LEVRON JC, et al. Comparaison de la pharmacocinétique de l'étomidate chez l'enfant et chez l'adulte. *Ann Fr Anesth Réanim* 1990; 9:127
- [82]. DONMEZ A, KAYA H, HABERAL A, et al. The effects of etomidate induction on plasma cortisol levels in children undergoing cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1998; 12:182-5
- [83]. MORTON NS, JOHNSTON G, WHITE M, et al. Propofol in paediatric anaesthesia. *Paediatr Anesth* 1992; 2:89-97

- [84]. WESTRIN P. The induction dose of propofol in infants 1–6 months of age and in children 10–16 years of age. *Anesthesiology* 1991; 74:455–8
- [85]. HICKEY PR, HANSEN DD, WESSEL DL, et al. Blunting of stress responses in the pulmonary circulation of infants by fentanyl. *Anesth Analg* 1985; 64:1137–45
- [86]. DONMEZ A, KIZILKAN A, BERKSUN H, et al. One center's experience with remifentanil infusions for pediatric cardiac catheterization. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2001; 15:736–9
- [87]. DAVIS PJ, WILSON S, SIEVERS RD, et al. The effects of cardiopulmonary bypass on remifentanil kinetics in children undergoing atrial septal defect repair. *Anesth Analg* 1999; 89:904–8
- [88]. CHASSOT PG. Anesthésie en chirurgie cardiaque. In: Ecoffey C, Hamza J, Meistelman C. *Anesthésiologie pédiatrique*. Paris: Flammarion, 1997, 183–202
- [89]. THORSTEINSSON A, JONMARKER C, LARSSON A, et al. Functional residual capacity in anesthetized children: normal values and values in children with cardiac anomalies. *Anesthesiology* 1990; 73:876–81
- [90]. ANDROPOULOS DA. Heart and lung transplantation : anesthetic considerations. In : BISSONNETTE B, edit. *Pediatric anesthesia. Basic principles, State of the art, Future*. Shelton (CO): People's Medical Publishing House (USA), 1792–806
- [91]. SLOAN MH, LERMAN J, BISSONNETTE B. Pharmacodynamics of high-dose vecuronium in children during balanced anesthesia. *Anesthesiology* 1991; 74:656–9
- [92]. STAYER SA, HAMMER GB. Airway and ventilatory management. In ANDROPOULOS DB, et al, Eds. *Anesthesia for congenital heart disease*. Malden (MA): Blackwell Futura (USA), 2005, 266–82

- [93]. ZIMMERMAN AA, BURROWS FA, JONAS RA, et al. The limits of detectable cerebral perfusion by transcranial Doppler sonography in neonates undergoing deep hypothermic low-flow cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:594-600
- [94]. GOTHBERG S, EDBERG KE. Inhaled nitric oxide to newborns and children after congenital heart surgery on cardio-pulmonary bypass. A dose-response study. *Scand Cardiovasc J* 2000 ; 34 :154-8
- [95]. POUARD P, MAURIAT P, LABORDE N, BOURDARIAS B. Circulation extracorporelle en chirurgie cardiaque pédiatrique chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant. In: JANVIER G, LEHOT JJ, eds. *Circulation extracorporelle: principes et pratique*, 2ème édition. Paris: Arnette (Groupe Liaison SA) 2004, 481-506
- [96]. DINARDO JA. Con : Extubation in the operating room following pediatric cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2011 ; 25 :877-9
- [97]. MITTNACHT AJC. Pro : Early extubation following surgery for congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2011 ; 25 :874-6
- [98]. PREISMAN S, LEMBERSKY H, YUSIM Y, et al. A randomized trial of outcomes of anesthetic management directed to very early extubation after cardiac surgery in children. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009; 23:348-57
- [99]. DAVIES LK. Cardiopulmonary bypass in infants and children: How it is different ? *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1999; 13:330-45
- [100]. CHARRETTE KA, DAVIES RR, CHEN JM, et al. Pediatric perfusion techniques for complex congenital cardiac surgery. In : MONGERO LB, BECK JR. *On bypass. Advanced perfusion techniques*. Totowa (NJ, USA) :Humana Press 2010, 29-58

- [101]. WARREN OJ, SMITH AJ, ALEXIOU C, et al. The inflammatory response to cardiopulmonary bypass : Part I - Mechanisms of pathogenesis. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009 ; 23 :223-31
- [102]. WARREN OJ, WATRET AL, DeWIT KL, et al. The inflammatory response to cardiopulmonary bypass : Part II - Anti-inflammatory therapeutic strategies. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009 ; 23 :384-93
- [103]. MANGOUSH O, PARKAYASTHA S, HAJ-YAHIA S, et al. Heparin-bonded circuits versus nonheparin-bonded circuits. An evaluation of their effect on clinical outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007 ; 31 :1058-69
- [104]. JOURNOIS D, POUARD P, GREELEY WJ, et al. Hemofiltration during cardiopulmonary bypass in pediatric cardiac surgery. *Anesthesiology* 1994; 81:1181-9
- [105]. NUTTALL GA, FASS DN, OYEN IJ, et al. A study of a weight-adjusted aprotinin dosing schedule during cardiac surgery. *Anest Analg* 2002 ; 94 :283-9
- [106]. IGLIA TM, WESSEL DL. Effects of oxygen on pulmonary and systemic hemodynamics in infants after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1990; 82(suppl III):III-78
- [107]. LAKS H, PEARL JM, HAAS GS, et al. Partial Fontan : Advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 52 :1084-95
- [108]. SAMIR K, RIBERI A, GHEZ O, et al. Delayed sternal closure : a life-saving measure in neonatal open heart surgery : could it be predictable ? *Eur J Cardiothorac Surg* 2002 ; 21 :787-93
- [109]. BETTEX DA, PRETRE R, JENNI R, SCHMID ER: Cost effectiveness of routine intraoperative transesophageal echocardiography in pediatric cardiac surgery: a ten-year experience. *Anesth Analg* 2005; 100:1271-5

- [110]. BETTEX DA, SCHMIDLIN D, BERNATH MA, PRETRE R, HURNI M, CHASSOT PG. Intraoperative transesophageal echocardiography in pediatric congenital heart surgery: A two-center observational study. *Anesth Analg* 2003; 97:1275–82
- [111]. RANDOLPH GR, HAGLER DJ, CONNOLLY HM, et al. Intraoperative transesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124:1176–82
- [112]. UNGERLEIDER RM, KISSLO JA, GREELEY WJ, et al. Intraoperative echocardiography during congenital heart operations: Experience from 1000 cases. *Ann Thorac Surg* 1995; 60:S539–42
- [113]. HONJO O, Van ARSDELL GS. Cardiovascular procedures : surgical considerations. In : BISSONNETTE B, edit. *Pediatric anesthesia. Basic principles, State of the art, Future*. Shelton (CO): People's Medical Publishing House (USA), 1589–608
- [114]. BENT ST. Anesthesia for left-to-right shunt lesions. In : ANDROPOULOS DA, et al, eds. *Anesthesia for congenital heart disease*. Oxford: Blackwell–Futura, 2005, 297–327
- [115]. LUN K, LI H, LEUNG MP. Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2001; 87:1266–70
- [116]. Otterstad JE, Erikssen J, Froysaker T, Simonsen S. Long term results after operative treatment of isolated ventricular septal defect in adolescents and adults. *Acta Med Scand Suppl* 1986;708:1–39.
- [117]. MeijboomF, Szatmari A, Utens E, Deckers JW, Roeland JR, Bos E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of a ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1358–64.

- [118]. Blake RS, Chung EE, Westley H, Smith KH. Conduction defects, ventricular arrhythmias and late death after surgical closure of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1982;47:305-15.
- [119]. Vaksman G, Fournier A, Vhartrand C, et al. Troubles du rythme après correction des communications interventriculaires. *Arch Mal Coeur* 1989;82:731-5.
- [120]. Godman MJ, Roberts NK, Izukawa T. Late postoperative conduction disturbances after repair of ventricular septal defect and tetralogy of Fallot. *Circulation* 1974;49:214-21.
- [121]. Bushra O, Muneer AM, Mehnaz A. Surgical Outcomes of Pediatric Patients with Ventricular Septal Defects in a Tertiary Referral Center in Pakistan: A Retrospective Cohort Study. *J Clin Exp Cardiol* 2013;4: 269.
- [122]. Brett R. Anderson, MD, MBA, Kristen N. Stevens, PhD, Susan C. Nicolson, MD, Stephen B. Gruber, MD, PhD, Thomas L. Spray, MD, Gil Wernovsky, MD, and Peter J. Gruber, MD, PhD. Contemporary outcomes of surgical ventricular septal defect closure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145:641-7
- [123]. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87:138-51.
- [124]. Chambran P, Maatouk M, Bruriaux J, et al. Réparation des communications interventriculaires avant l'âge de 6 mois. À propos d'une série de 194 nourrissons. *Arch Mal Coeur* 1989;82:723-8.
- [125]. M. Tribak, L. Marmade, M. El kouache, K. El Moktadir, H. Abdallah, S.A. Maghraoui, K. Baghdadi, M. Laaroussi, S. Moughil, A. Bensouda, Mh. Benomar. Résultats de la fermeture chirurgicale des communications interventriculaires à tous les âges. À propos de 30 cas *Annales de*

Cardiologie et d'Angéiologie 57 (2008) 48-51

- [126]. BENT ST. Anesthesia for left-to-right shunt lesions. In : ANDROPOULOS DA, et al, eds. Anesthesia for congenital heart disease. Oxford: Blackwell-Futura, 2005, 297-327
- [127]. TABIS J, SHENODA M. Percutaneous treatment of patent foramen ovale and atrial septal defects. J Am Coll Cardiol 2012 ; 000 : 000 (in press)
- [128]. AMIN Z, HIJAZI ZM, BASS JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects : review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. Catheter Cardiovasc Interv 2004 ; 63 :496-502
- [129]. CHESSA M, CARMINATI M, BUTERA G, et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. J Am Coll Cardiol 2002; 39:1061-5
- [130]. STARK J. GALLIVAN S, LOVEGROVE J, et al. Mortality rates after surgery for congenital heart defects in children and surgeon's performance. Lancet 2000; 355:1004-7
- [131]. CHASSOT PG, BETTEX DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. J Cardiothorac Vasc Anesth 2006; 20:414-37
- [132]. TEE SDG, SHIOTA T, WEINTRAUB R, et al. Evaluation of ventricular septal defect by transesophageal echocardiography: Intraoperative assessment. Am Heart J 1994; 127:585-92
- [133]. DUPUIS C , KACHANER J , FREEDOM R , PAYOT M , DAVIGNON A . Cardiologie pédiatrique , 2ème édition . Paris : Flammarion , 1991 ,115-123
- [134]. MeijboomF, Szatmari A, Utens E, Deckers JW, Roeland JR, Bos E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of a ventricular septal defect in infancy and childhood. J Am Coll Cardiol 1994;24:1358-64.