

Année 2023

N° : MS 05/23

Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité
en Cardiologie

Intitulé

IMPACT DE L'HTAP CHRONIQUE SUR LA CHIRURGIE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES

Présenté par :
Docteur Houda MOKHLIS

Sous la direction du :
Professeur Mehdi BAMOUS

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Classification en 05 groupes des Hypertensions pulmonaires	7
Figure 2: La PAPS est calculée par la formule $PAPS = 4V^2 + POD$, où V est la vitesse maximale du flux d'insuffisance tricuspide mesurée en Doppler continu, et POD est une estimation de la pression moyenne de l'oreillette droite	11
Figure 3: Estimation du rapport Qp/Qs.....	11
Figure 4 : Coupe parasternale petit axe objectivant un shunt pré-tricuspidé gauche droite	12
Figure 5: Coupe Parasternal petit-axe trans-aortique objectivant une dilatation importante du tronc de l'AP et de ses branches.	13
Figure 6 : Diagramme du cycle cardiaque, montrant les courbes de pression dans les cavités cardiaques, les bruits cardiaques, l'onde de pression jugulaire et l'ECG.....	14
Figure 7: Mortalité opératoire associée au cerclage de l'artère pulmonaire	26
Figure 8: Mortalité opératoire associée à une crise d'HTAP.....	27
Figure 9: Mortalité opératoire associée à l'HTAP postopératoire.....	28
Figure 10: Mortalité opératoire associée à une insuffisance ventriculaire droite	29
Figure 11: Probabilité de normalisation de la pression artérielle pulmonaire ($PAPm < 25$ mmHg) pendant la période de suivi.....	32

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Données démographiques préopératoires	22
Tableau 2: Données sur le cathétérisme préopératoire	23
Tableau 3: Caractéristiques peropératoires et de l'USI.....	24
Tableau 4: Prédicteurs indépendants de décès à l'hôpital après correction cardiaque cerclage de l'AP :	30
Tableau 5: La probabilité de développer une maladie vasculaire pulmonaire si elle n'est pas réparée dans le délai prévu.	35

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
METHODES	5
I. PLAN DE L'ETUDE :	6
II. PATIENTS :	8
1. Critères d'inclusion :	8
2. Critères d'exclusion :	9
3. Collecte des données :	9
III. ANALYSE STATISTIQUE :	20
RESULTATS	21
1 - CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES ET PATHOLOGIQUES DES PATIENTS A L'INCLUSION (TABLEAU 1, 2, 3) :	22
2 - MORTALITE HOSPITALIERE : 0 A 30 JOURS :	25
a. Mortalité et causes de décès :	25
b. Analyse univariée :	25
c. Analyse multivariée :	25
DISCUSSION	33
CONCLUSION	41
RESUMES	43
ANNEXE	47
BIBLIOGRAPHIE :	52



Introduction



La petite circulation naît du ventricule droit, véhicule le sang veineux à travers le tronc pulmonaire et ses branches principales dont les divisions intrapulmonaires se terminent au niveau des capillaires pulmonaires siège des échanges alvéolo-capillaire. le sang oxygéné passe ensuite dans des veinules qui se regroupent pour donner les veines pulmonaires qui se jettent dans l'oreillette gauche. Le poumon reçoit la totalité du débit cardiaque qui sort du ventricule droit (qui est le même dans les deux ventricules).

La circulation pulmonaire est un système de haut débit (97% du débit cardiaque), de basse pression et très peu résistive. La pression est maintenue basse par le caractère compliant des capillaires pulmonaires contrairement au vaisseaux périphériques et grâce aux phénomènes de recrutement ; plus le débit cardiaque augmente plus il y a de vaisseaux pulmonaires qui s'ouvrent. En effet au repos et à l'état normal tous les vaisseaux pulmonaires ne sont pas ouverts. Mais à l'effort, le débit cardiaque augmente, c'est alors que les phénomènes de distension et de recrutement permettent de maintenir une pression et une résistance basses tout en assurant une oxygénation efficace du sang.

Il y a donc lors d'une augmentation du débit cardiaque :

- Une mise en jeu d'artérioles pulmonaires non utilisé au repos (recrutement) dans la partie haute du poumon.
- Une distension des capillaires pulmonaires (la compliance)

Les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes ; 60 % de ces anomalies sont caractérisées par un shunt gauche-droit. C'est à ces dernières qu'est associée le plus fréquemment l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) pré-capillaire par augmentation du débit sanguin pulmonaire.

Cette hypertension artérielle pulmonaire associe vasoconstriction, thrombose et surtout un intense remodelage des artères pulmonaires de petit calibre à l'origine d'une obstruction pulmonaire fixée entraînant une élévation persistante des résistances artérielles pulmonaires et à terme une défaillance cardiaque droite.

Dans les communautés privilégiées, la grande majorité des enfants avec des shunts cardiaques congénitaux sont maintenant traités tôt dans la vie, avec une évolution postopératoire sans incident.

Cependant, il n'est pas rare dans les pays en voie de développement de rencontrer des patients adressés à la chirurgie avec un âge avancé (supérieur à 1 ou 2 ans selon l'anomalie cardiaque), une communication non restrictive, une HTAP sévère avec un épisode de désaturation systémique en absence d'insuffisance cardiaque congestive ou de retard de croissance. Les patients présentant ces combinaisons de caractéristiques sont souvent qualifiés par la plupart des spécialistes de "limites" et sont probablement à un stade avancé d'une maladie vasculaire pulmonaire.

Ainsi, ce sous-groupe de patients présente un risque plus élevé de complications postopératoires graves, notamment d'insuffisance cardiaque droite et de décès. Enfin, à long terme, les patients qui survivent à l'opération restent

exposés au risque d'HTAP persistante ou récurrente, qui est parfois diagnostiquée des années après la réparation.

Cependant, on sait peu de choses sur la prise en charge de ce sous-groupe de patients à haut risque car seules quelques petites études rétrospectives sont disponibles dans la littérature et ce manque de preuves explique la difficulté de fournir un consensus ou une recommandation claire dans ce domaine.

Nous avons donc décidé de mener une étude prospective avec un suivi à long terme pour évaluer les facteurs spécifiques qui affectent la survie de ces patients atteints de maladie vasculaire pulmonaire avancée.

Les objectifs de cette étude étaient :

1. D'identifier les déterminants de la morbidité et de la mortalité postopératoires.
2. Evaluer les variables fonctionnelles et hémodynamiques à long terme chez ces patients après la chirurgie.



Méthodes



I.PLAN DE L'ETUDE :

Il s'agit d'une étude prospective basée sur un centre, étalée sur une période de 09 ans.

Les patients qui avaient été diagnostiqués d'une HTAP du groupe 1.4.4 : HTAP associée à une cardiopathie congénitale (classée selon le 5ème symposium mondial sur l'hypertension pulmonaire de 2013) (1) et répondant aux critères spécifiques ont été inclus dans l'étude.

Tous les patients inclus ont été examinés par un cardiologue, un chirurgien cardiaque et un anesthésiste afin de s'assurer que tous les critères cliniques et hémodynamiques prédéfinis étaient remplis avant de procéder à l'opération.

Les patients suivis sont vus par la même équipe selon un calendrier de visites prédéfini. Tous les patients qui répondaient aux critères d'inclusions ont été informés des risques chirurgicaux et ont pu donner leur consentement éclairé écrit pour participer à l'étude. Le protocole de l'étude a été approuvé par le comité d'éthique de la recherche.

GROUP 1 Pulmonary arterial hypertension (PAH)

- 1.1 Idiopathic
 - 1.1.1 Non-responders at vasoreactivity testing
 - 1.1.2 Acute responders at vasoreactivity testing
- 1.2 Heritable^a
- 1.3 Associated with drugs and toxins^a
- 1.4 Associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 PAH with features of venous/capillary (PVOD/PCH) involvement
- 1.6 Persistent PH of the newborn

GROUP 2 PH associated with left heart disease

- 2.1 Heart failure:
 - 2.1.1 with preserved ejection fraction
 - 2.1.2 with reduced or mildly reduced ejection fraction^b
- 2.2 Valvular heart disease
- 2.3 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH

GROUP 3 PH associated with lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Obstructive lung disease or emphysema
- 3.2 Restrictive lung disease
- 3.3 Lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern
- 3.4 Hypoventilation syndromes
- 3.5 Hypoxia without lung disease (e.g. high altitude)
- 3.6 Developmental lung disorders

GROUP 4 PH associated with pulmonary artery obstructions

- 4.1 Chronic thrombo-embolic PH
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions^c

GROUP 5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms

- 5.1 Haematological disorders^d
- 5.2 Systemic disorders^e
- 5.3 Metabolic disorders^f
- 5.4 Chronic renal failure with or without haemodialysis
- 5.5 Pulmonary tumour thrombotic microangiopathy
- 5.6 Fibrosing mediastinitis

Figure 1 : Classification en 05 groupes des Hypertensions pulmonaires

II.PATIENTS :

1. Critères d'inclusion :

Les patients présentant une cardiopathie congénitale (CHD) associée à une HTAP : groupe 1.4.4 étaient éligibles après documentation de ces 2 paramètres.

❖ L'âge au moment de la chirurgie : a été déterminé en fonction de l'anatomie cardiaque et nous incluons :

- Age > 24 mois : pour une communication interventriculaire non restrictive (CIV).
- Age > 18 mois : pour le canal atrio-ventriculaire complet (CAVC).
- Age > 12 mois : pour le truncus arteriosus.
- Age > 6 mois : pour un ventricule unique avec un débit sanguin pulmonaire excessif.
- Age > 9 mois : pour une transposition des gros vaisseaux (TGV) avec CIV.
- Age > 35 ans : en cas de canal atrio-ventriculaire partiel (CAVP), de communication interauriculaire (CIA) et de retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP).

❖ HTAP sévère : définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure à 50 mmhg (au repos), ce qui correspond à la définition utilisée par l'American College of Chest Physician.(2)

2. Critères d'exclusion :

Les patients étaient exclus si l'HTAP était associée à une atteinte veineuse ou capillaire groupe 1.5 ou si elle est associée à une hypertension pulmonaire post capillaire causée par une cardiopathie gauche groupe 2 (exemple : défaut septal ventriculaire associée à une coarctation et/ou une sténose mitrale).

Les patients présentant une physiologie d'Eisenmenger, définie par une cyanose centrale au repos, un hippocratisme digital, un taux d'hématocrite élevé et un shunt droite-gauche prédominant prouvé par échocardiographie transthoracique et par cathétérisme cardiaque droit (KT droit), ont également été exclus.

Tous les patients atteints d'HTAP secondaire à une cardiopathie congénitale présentant un indice de résistance vasculaire pulmonaire (IRVP) supérieur à 10 unité Wood (UW) n'ont pas été opérés et n'ont donc pas été inclus dans l'étude.

3. Collecte des données :

➤ A l'inclusion :

Nous avons obtenu les caractéristiques du patient et de la maladie, notamment l'âge, le sexe, les symptômes, la classification de l'hypertension pulmonaire, les troubles comorbides (syndrome de Down) et les paramètres hémodynamiques.

L'examen clinique est réalisé à la recherche de signes d'insuffisance cardiaque congestive (tendance aux troubles respiratoires, utilisation de médicaments décongestifs, dyspnée, précordium hyperdynamique) et d'une évaluation de la croissance (percentiles sur le graphique) afin de traiter tout problème nutritionnel.

La saturation en oxygène transcutanée des quatre membres (SaO₂) est obtenue lors de l'évaluation initiale afin de détecter toute désaturation systémique au repos et à l'effort, voire une cyanose différentielle (par exemple, un canal artériel persistant avec un shunt droite-gauche prédominant).

L'électrocardiogramme permet de mettre en évidence des signes de dilatation de l'oreillette droite et d'hypertrophie du ventricule droit. La radiographie du thorax permet de visualiser une cardiomégalie ainsi qu'une hypervascularisation pulmonaire.

L'échocardiographie transthoracique (ETT) a permis de faire une évaluation initiale complète de l'anatomie cardiaque et de confirmer les pressions pulmonaires élevées en estimant la Pression artérielle systolique par la mesure de la vitesse du jet de la régurgitation tricuspide (IT) par le Doppler continu (CW), ainsi que l'estimation de la PAP moyenne (PAPm) et de la PAP télédiastolique (PAPd) par la mesure de la vitesse de la fuite pulmonaire toujours en Doppler CW. L'ETT confirme la direction du flux à travers la communication (gauche-droite ou shunt bidirectionnel) et estime le rapport entre le débit pulmonaire (Qp) et le débit systémique (Qs) (Qp:Qs).

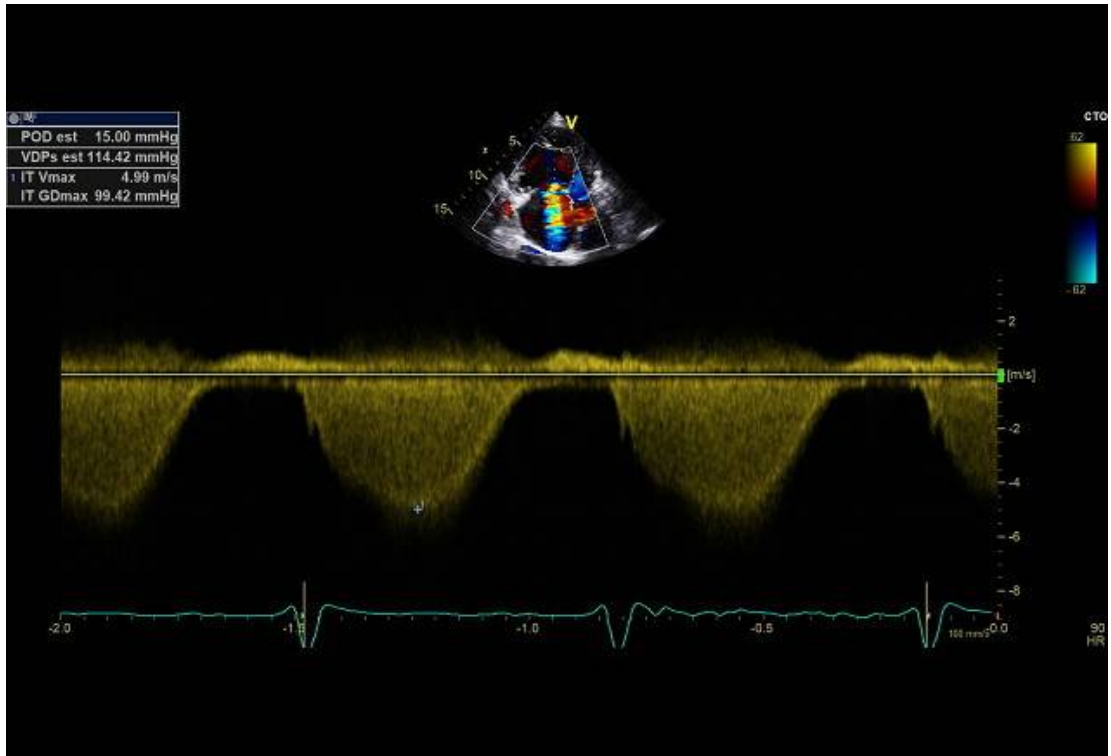


Figure 2: La PAPS est calculée par la formule $PAPS = 4V^2 + POD$, où V est la vitesse maximale du flux d'insuffisance tricuspide mesurée en Doppler continu, et POD est une estimation de la pression moyenne de l'oreillette droite

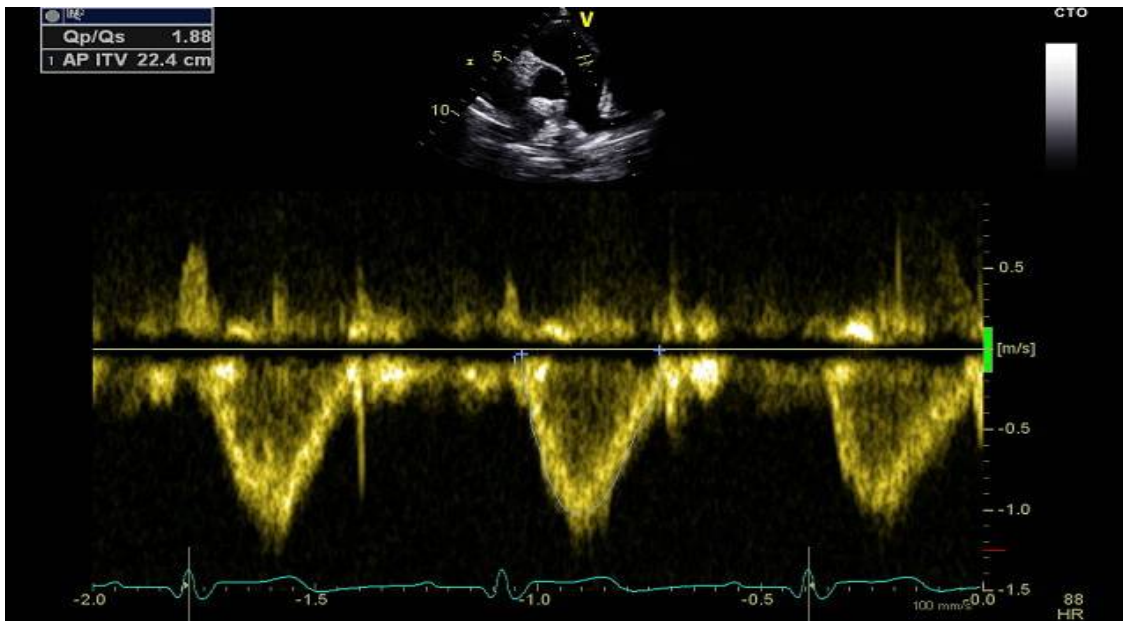


Figure 3: Estimation du rapport Qp/Qs

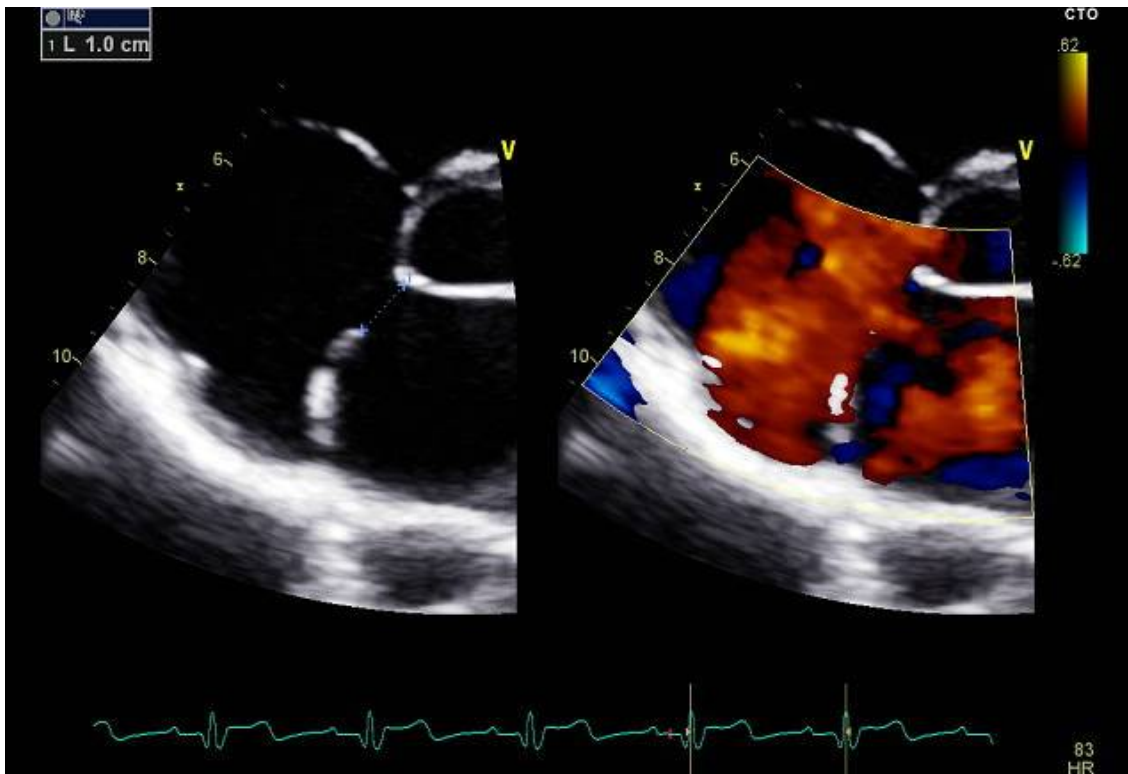


Figure 4 : Coupe parasternale petit axe objectivant un shunt pré-tricuspide gauche droite.

L'ETT détecte les signes d'augmentation du flux sanguin pulmonaire tels que la dilatation des cavités cardiaques gauches et l'accélération du flux pulmonaire avec dilatation du tronc pulmonaire. Les paramètres fonctionnels du ventricule droit (VD), sa dimension et sa contractilité ont été évalués par l'excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide (TAPSE), qui reflète la fonction systolique longitudinale du Ventricule droit, par la fraction de raccourcissement de surface du VD (FRSVD) et par le Doppler tissulaire pulsé appliqué à l'anneau tricuspide qui permet le recueil des vitesses systoliques à l'anneau (onde S'), qui est une évaluation quantitative de la fonction systolique du VD.

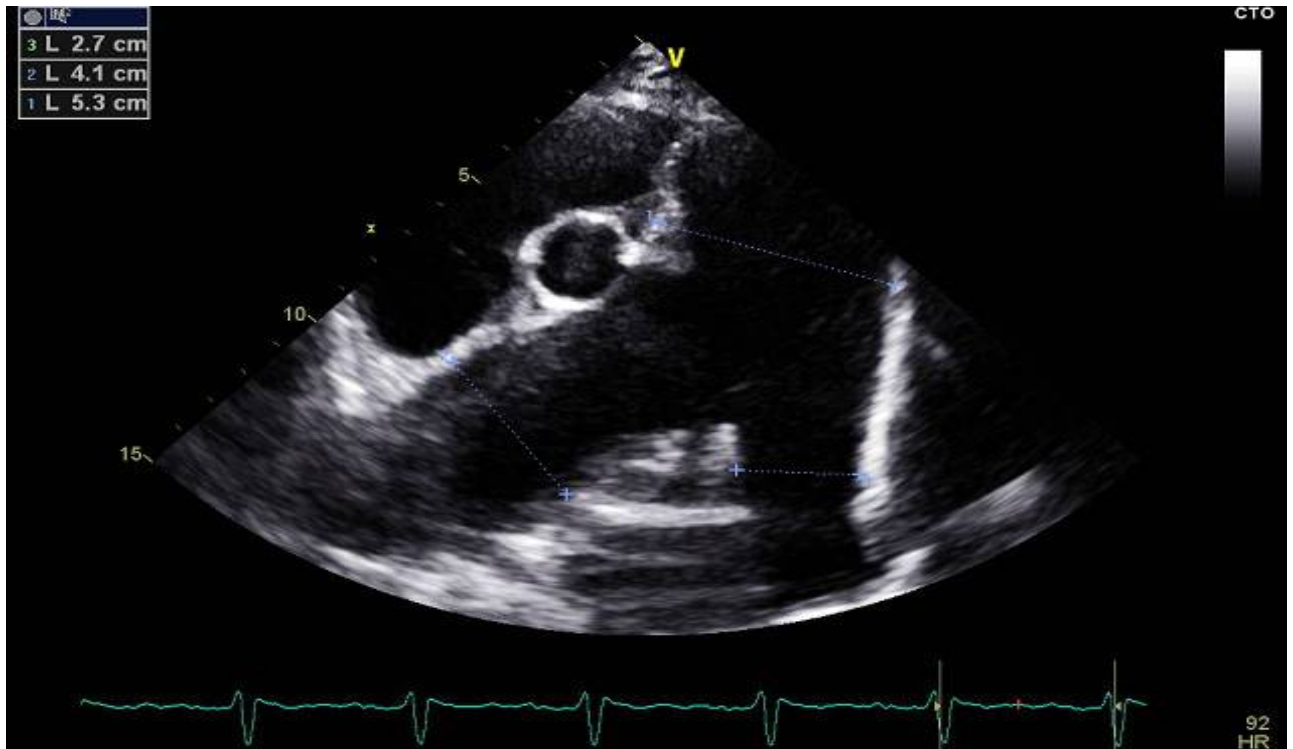


Figure 5: Coupe Parasternal petit-axe trans-aortique objectivant une dilatation importante du tronc de l'Artère pulmonaire et de ses branches.

Le KT droit a été utilisée pour évaluer les paramètres hémodynamiques et la vasoréactivité. Après sédation et analgésie, les pressions ont été enregistrées au niveau des chambres cardiaques, et des échantillons ont été prélevés dans la veine cave supérieure, l'artère pulmonaire, le ventricule gauche et l'aorte.

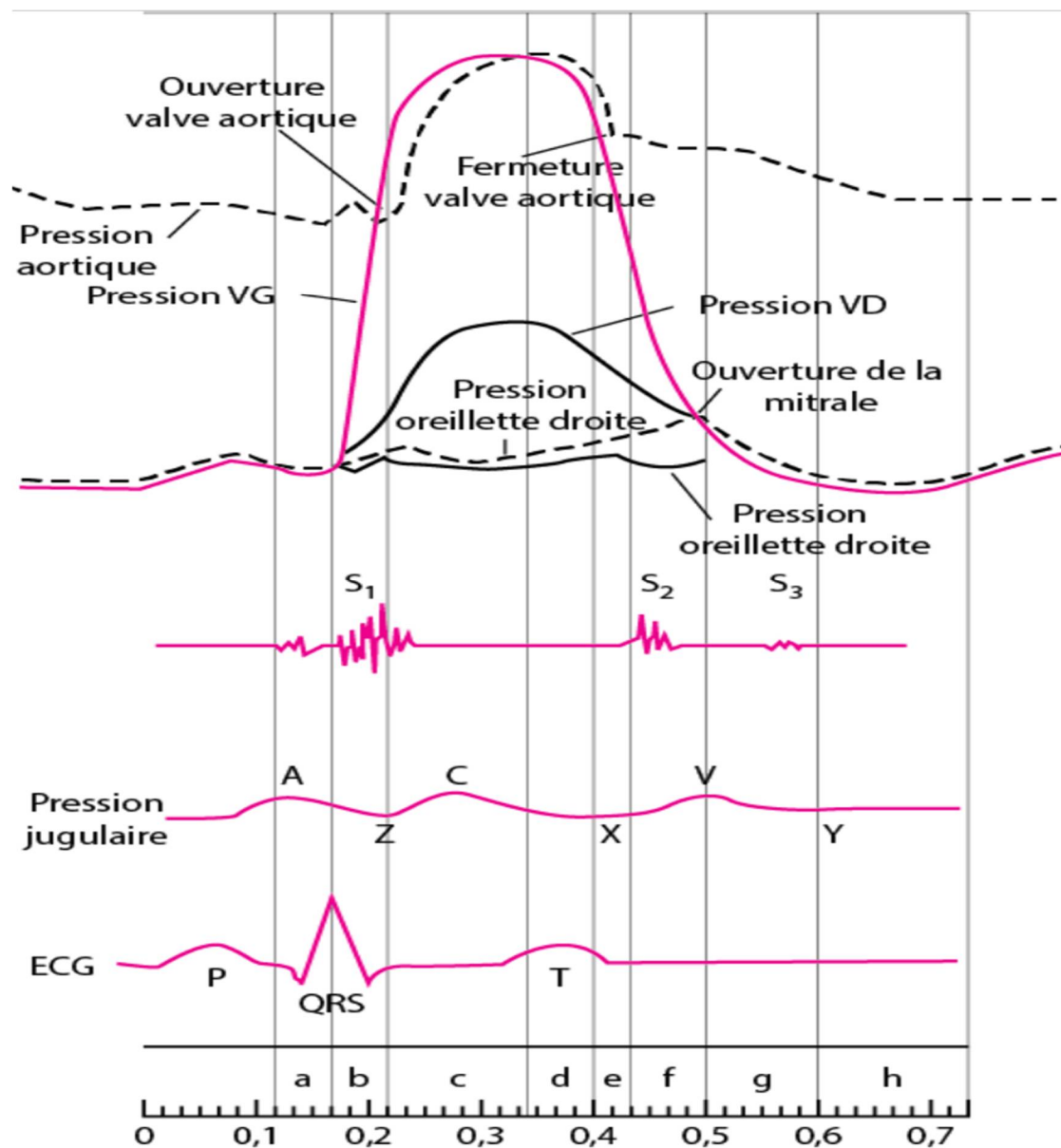


Figure 6 : Diagramme du cycle cardiaque, montrant les courbes de pression dans les cavités cardiaques, les bruits cardiaques, l'onde de pression jugulaire et l'ECG

Tous les patients ont reçu de l'oxygène à haut débit entre 70 et 100 % et du monoxyde d'azote inhalé (iNO) à 40 parties par million (ppm) au moyen d'un masque facial pendant 10 minutes. La consommation d'oxygène a été calculée comme la consommation d'oxygène supposée en fonction de l'âge, du sexe et de la fréquence cardiaque du patient à partir des normogrammes standard.

Le principe de Fick a été utilisé pour calculer les valeurs de base et les valeurs après provocation par vasoréactivité du débit sanguin pulmonaire (Qp), du débit sanguin systémique (Qs) et de l'index des résistances vasculaires pulmonaires (IRVP).

Pour la réparation bi ventriculaire, nous considérons que l'IRVP de base < 6 unité Wood est acceptable pour la chirurgie et que le test de vasodilatation aiguë (oxygène, iNO) est facultatif.

Cependant lorsque l'IRVP est entre 6 et 10 $UW \times m^2$, la provocation aiguë par vasodilatateur est obligatoire et nous considérons que le lit vasculaire pulmonaire est réactif lorsqu'il y a une diminution de l'IRVP de 20% .

Un IRVP $> 10 UW \times m^2$ est considéré comme trop élevé pour procéder à une intervention chirurgicale.

Pour un ventricule unique, l'IRVP doit être strictement $< 3 UW \times m^2$ pour envisager une chirurgie.

La prise de décision concernant l'opérabilité était basée sur l'histoire clinique, l'examen physique et tous les aspects de l'évaluation non invasive.

Le cathétérisme cardiaque était indiqué chez les patients en absence de caractéristiques cliniques et échocardiographiques d'augmentation du débit sanguin pulmonaire suggérant une résistance vasculaire pulmonaire élevée et le résultat des données hémodynamiques invasives était interprété en tenant compte de l'état clinique du patient.

Tous les patients ont été opérés sous circulation extracorporelle standard (CEC), avec une cardioplégie froide à base de sang ou de cristalloïde dans tous les cas .

La technique chirurgicale diffère en fonction de la pathologie cardiaque ; Une communication inter-atriale nouvellement créée de 4 à 5 mm a été laissée dans tous les cas de CAVC, truncus arteriosus et TGV ; pour les autres procédures chirurgicales, en particulier les formes adultes, la décision de laisser une communication a été prise par le chirurgien et l'anesthésiste.

Avant de fermer le thorax, tous les patients ont eu une mesure directe de la pression artérielle pulmonaire en insérant une aiguille dans le tronc pulmonaire. Nous n'avons pas utilisé de cathéter d'artère pulmonaire pour la surveillance continue de la PAP dans l'unité de soins intensifs (USI).

Aux soins intensifs, les complications de l'hypertension pulmonaire (HTAP) ont été divisées en 2 groupes :

❖ HTAP postopératoire :

Définie par une PAPm >25 mmHg ou une PAP systolique > 50% de la pression systémique associée à des signes de bas débit cardiaque. Cette HTAP persistante est traitée au bloc opératoire par des médicaments d'assistance cardiaque (épinéphrine, dobutamine ou milrinone) en association avec de l'iNO (30-40 ppm).

Le Sildénafil oral (0,5 - 1 mg/kg) est commencé au jour 1 postopératoire en association avec l'iNO.

Lorsque l'évolution clinique est favorable, nous commençons à sevrer le patient du NO même si la PAPm > 25 mmhg ou la PAP systolique > 50 % de la pression systémique lors de la surveillance de l'ETT en soins intensifs. Le patient reste sous Sildénafil seul tant que la PAPm > 25 mmhg.

❖ Les crises d'HTAP :

Sont définies par une chute aiguë de la pression artérielle systémique, de la saturation transcutanée en oxygène inférieure à 90 % et de la saturation veineuse centrale en oxygène inférieure à 50 % (prélèvement sanguin dans l'oreillette droite ou dans un cathéter de la VCS), associée à une augmentation de la pression veineuse centrale supérieure à 15 mmhg.

Les crises d'HTAP ont été traitées par hyperventilation manuelle avec de l'oxygène à 100%, fentanyl en bolus à 5-10 µg/kg et relaxation musculaire. L'iNO est commencé à 40 ppm pendant la crise et est maintenu entre les crises à 20-30 ppm pour prévenir les épisodes récurrents en association avec le sildénafil oral.

La durée d'administration du NO était basée sur l'absence de toute crise pendant 6 heures et était décidée par le médecin traitant.

Les critères d'extubation prédéfinis étaient les suivants :

- Stabilité hémodynamique (absence d'épisode majeur au cours des 6 heures précédentes, débit urinaire horaire >0,5 ml/kg)
- Absence d'acidose
- Pression artérielle systémique moyenne dans les limites des valeurs normales liées à l'âge) et échanges gazeux satisfaisants (pression partielle de dioxyde de carbone <45 mmhg et d'oxygène >80 mmhg).

Après l'extubation, lorsque les études échocardiographiques indiquent que la pression artérielle pulmonaire est bien contrôlée et que la fonction myocardique se rétablit, les médicaments vasoactifs sont arrêtés et l'enfant est transféré dans le service où le sildénafil oral est maintenu.

➤ **Lors du suivi :**

Tous les patients ont été invités à revenir à l'hôpital pour des visites de suivi selon le calendrier suivant : 1 mois, 3 mois, 6 mois, 1 an puis tous les 2 ans après l'opération. Le statut vital de chaque patient a été confirmé à la fin de l'étude par contact téléphonique.

Lors de chaque visite, une évaluation clinique a été réalisée, la pression artérielle pulmonaire et la fonction du ventricule droit ont été évaluées par des échocardiogrammes. Lors de la première visite de suivi (1 mois), si la PAPm < 25 mmhg, le Sildénafil oral est arrêté.

Pendant la période de suivi, si la PAPm > 25 mmhg, le Sildénafil oral est poursuivi jusqu'à ce que la PAPm devient inférieure à 25 mmhg.

Après 3 ans, si la PAPm reste supérieure à 25 mmhg ou si l'HTAP réapparaît ou se développe après la correction en l'absence de lésions hémodynamiques postopératoires significatives, on réalise un KT droit pour évaluer la résistance vasculaire pulmonaire (RVP). Lorsque la RVP > 3 WU× m², le diagnostic d'HTAP persistante (HTAPp) après chirurgie cardiaque est confirmé, ce qui est conforme à la classification clinique de l'hypertension artérielle pulmonaire associée aux cardiopathies congénitales (3) .

À ce stade de l'étude, le sildénafil était le seul médicament utilisé pour traiter cette HTAPp et aucune association avec d'autres médicaments contre l'HTAP n'a été utilisée.

Tous les patients inclus ont subi une évaluation de leur capacité à faire de l'exercice pendant la période de suivi.

Lorsque l'enfant est âgé de moins de 6 ans, l'évaluation est faite par un questionnaire parental qui vérifie l'activité physique quotidienne de l'enfant et sa qualité de vie.

Lorsque l'enfant est âgé de plus de 6 ans et pour les sujets adultes, un test de marche de 6 minutes (6 MWT) est effectué.

III. ANALYSE STATISTIQUE :

Les données sont exprimées en moyenne (S.D.) pour les variables quantitatives continues et en nombre (pourcentages %) pour les variables qualitatives.

La durée du suivi a été déterminée comme étant le temps écoulé entre l'entrée dans l'étude (date de la chirurgie) et la date des dernières nouvelles (dernière visite ou décès).

Pendant la période postopératoire (0 à 30 jours), l'association entre les caractéristiques de base et le risque de mortalité a été explorée à l'aide d'analyses univariées et multivariées.

Pour chaque test, les rapports de risque (HR) et leurs Intervalle de Confiance (IC) à 95% ont été identifiés. Les variables associées au résultat à $p < 0,3$ ont été incluses dans un modèle de Cox multivariable avec l'option forward stepwise.

Pendant la période de suivi (> 30 jours), la comparaison des caractéristiques cliniques, fonctionnelles et hémodynamiques a été effectuée par la méthode de Kaplan-Meier en utilisant le test de log-rank .

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel IBM SPSS Statistics 20 (SPSS).



Résultats



1 - CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES ET PATHOLOGIQUES DES PATIENTS A L'INCLUSION

(TABLEAU 1, 2, 3) :

Durant la période d'étude ; 76 patients ont subi une réparation de leur malformation cardiaque dans notre service. La période moyenne de suivi était de $6 \pm 2,5$ ans. A la fin de l'étude, aucun patient n'a été perdu de vue.

Tableau 1: Données démographiques préopératoires

Diagnostic	CIV (n=28)	CAVC (n=18)	TA (n=2)	TGV (n=5)	RVPAP (n=3)	CIA (n=7)	VU (n=7)	CAVP (n=6)
Age au moment de la chirurgie (Mois)	62 ± 57	32 ± 26	12.5±0.7	11±1	517±82	605±55	8±1	642±68
SaO2 (%)	94 ± 3	91 ± 2	82±3.5	86±1	93±1	94±2	88±2	95±1
ICC (%)								
Non	11 (3)	17 (3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	29(2)	29(2)	17(1)
Légère	64 (18)	66(12)	100 (2)	100 (5)	100(3)	71(5)	0(0)	83(5)
Modérée	25(7)	17 (3)	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	42(3)	0(0)
Sévère	0(0)	0 (0)	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	29(2)	0(0)
ETT/ mPAP (mmHg)	59 ± 5	57± 5	58±9	55±3	62±10	61±5	56±8	57±5
ETT / sPAP (mmHg)	94 ± 7	89±7	100±9	87±4	99±7	95±6	87±6	95±8
ETT/ G-D (%)	79 (22)	44 (8)	50(1)	80(4)	100(3)	71(5)	100(7)	100(6)

CIV : communication interventriculaire ; CAVC :canal auriculo-ventriculaire complet ; TA : truncus arteriosus , TGV : transposition des gros vaisseaux ; RVPAP : retour veineux pulmonaire anomal partiel ; CIA : communication interauriculaire ;VU : ventricule unique ; CAVP : canal auriculo-ventriculaire partiel ; ICC : insuffisance cardiaque congestive, ETT : échocardiographie transthoracique ; mPAP : pression artérielle pulmonaire moyenne ; sPAP : pression artérielle pulmonaire systolique ; G-D : shunt prédominant de gauche à droite.

Tableau 2: Données sur le cathétérisme préopératoire

Diagnostic	CIV	CAVC	TRUNCUS	CIA	RVPAP	CAVP
n	10	12	2	7	3	6
sPAP (mmHg)	82±11	85±12	72±3	91±8	93±3	88±11
mPAP (mmHg)	50±5	49±8	42±00	57±5	54±7	55±11
RVP (UW x m2)	6.2±0.6	6.4±0.7	6.9±0.1	5±0.4	4.8±1.1	5.5±1.3
Qp/Qs	2.2±0.5	2.9±0.3	2.6±0.0	1.8±0.2	1.6±0.3	1.7±0.2
Test de vasoréactivité positive (O2 = iNO)(%)	100	100	100	100	100	100

CIV : communication interventriculaire ; CAVC : canal auriculo-ventriculaire complet ; TA : truncus arteriosus ; RVPAP: retour veineux pulmonaire anomal partiel ; CIA : communication interauriculaire ; CAVP : canal auriculo-ventriculaire partiel ; mPAP : pression artérielle pulmonaire moyenne ; sPAP : pression artérielle pulmonaire systolique ; RVP : résistance vasculaire pulmonaire , WU : unité de Wood ; Qp : débit pulmonaire ; Qs : débit systémique

Tableau 3: Caractéristiques peropératoires et de l'USI

	Patient (n= 76)	Pourcentage (%)
PAPm Post-CEC		
> 25 mmHg	45	60
< 25 mmHg	31	40
Crises d'HTAP	20	26
Temps passé sous respirateur		
> 24h	36	47
< 24h	40	53
Durée de séjour en USI		
> 2 days	28	37
< 2 days	48	63
ICD post opératoire	43	57
CIA créée	61	80

mPAP : pression artérielle pulmonaire moyenne ; PAH : hypertension artérielle pulmonaire ; USI : unité de soins intensifs ; ICD : insuffisance cardiaque droite ; CIA: communication interauriculaire

2 - MORTALITE HOSPITALIERE : 0 A 30 JOURS :

a. Mortalité et causes de décès :

Un total de 20 patients (26%) sont décédés durant cette période. Tous les décès dans cette étude sont survenus dans les 30 jours après la chirurgie. Les causes de décès étaient liées à l'HTAP : 9 patients sont décédés d'une crise d'HTAP, 8 patients d'une insuffisance ventriculaire droite aiguë (ICD) et 3 patients d'une insuffisance bi ventriculaire avec choc septique.

b. Analyse univariée :

En analyse univariée, les facteurs associés à la mortalité sont :

- Le cerclage des artères pulmonaires ($p= 0,05$) (figure 7)
- La crise d'HTAP ($p=0,03$) (figure 8).
- En revanche, la défaillance ventriculaire droite aiguë ($p= 0,2$) (figure 10) et l'HTAP postopératoire ($p = 0,38$) (figure 9) ne sont pas associées à la mortalité.

c. Analyse multivariée :

Après une analyse multivariée, la présence d'un cerclage de l'artère pulmonaire, d'une défaillance ventriculaire droite et d'une crise d'HTAP ont été observées comme étant des facteurs prédictifs significatifs de mortalité (tableau 4).

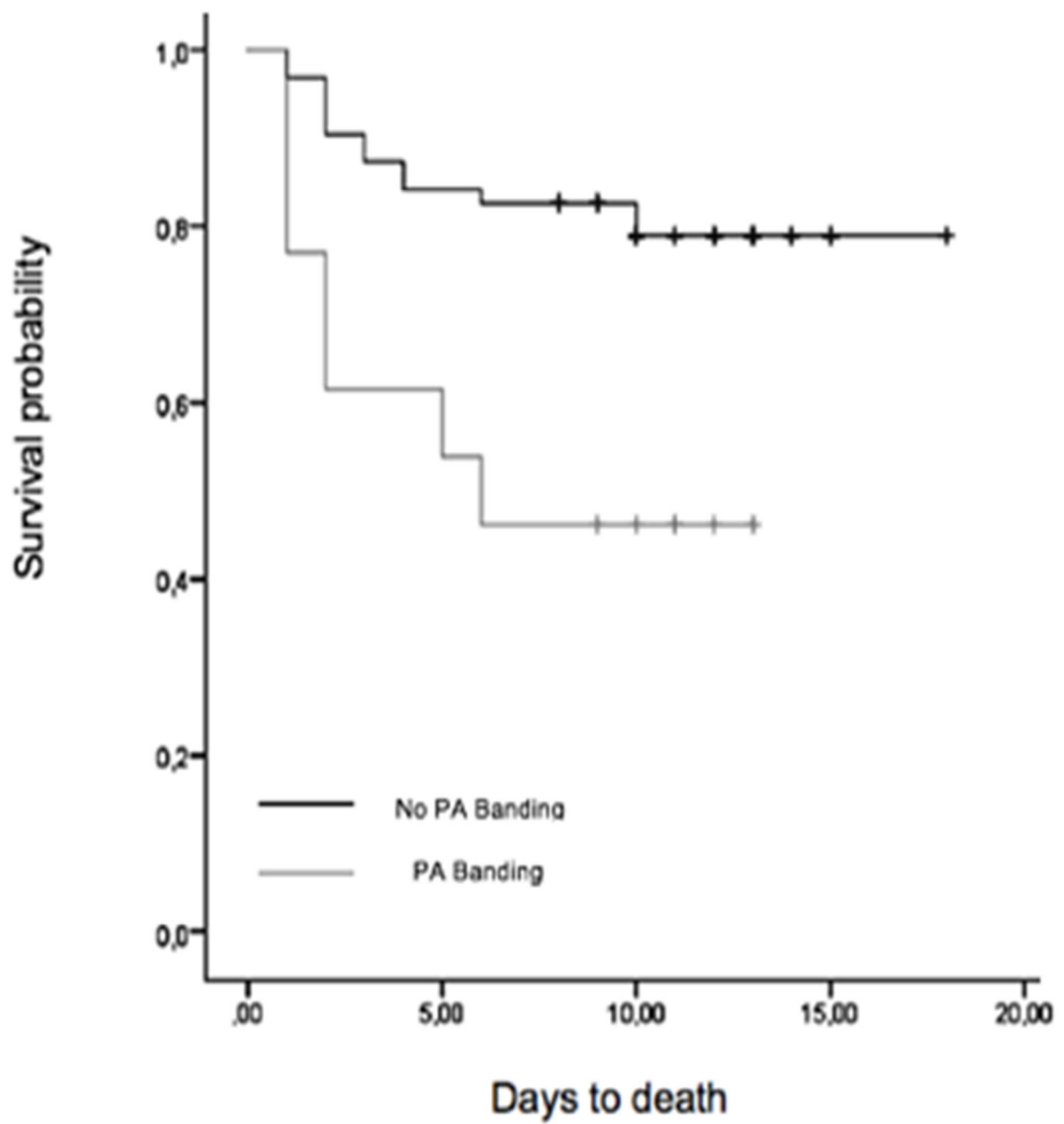


Figure 7: Mortalité opératoire associée au cerclage de l'artère pulmonaire

PA : artère pulmonaire

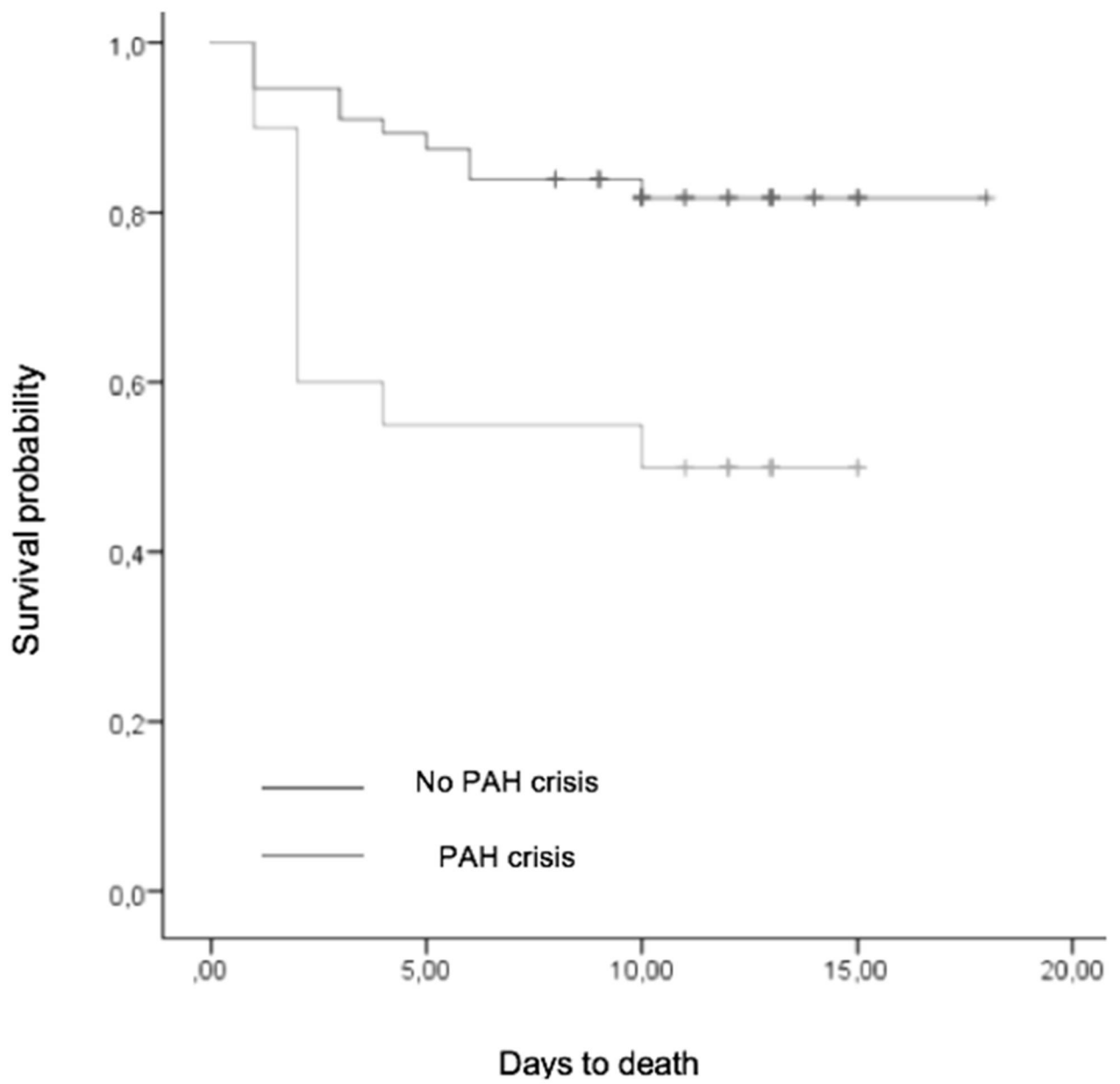


Figure 8: Mortalité opératoire associée à une crise d'HTAP PAH : HTAP

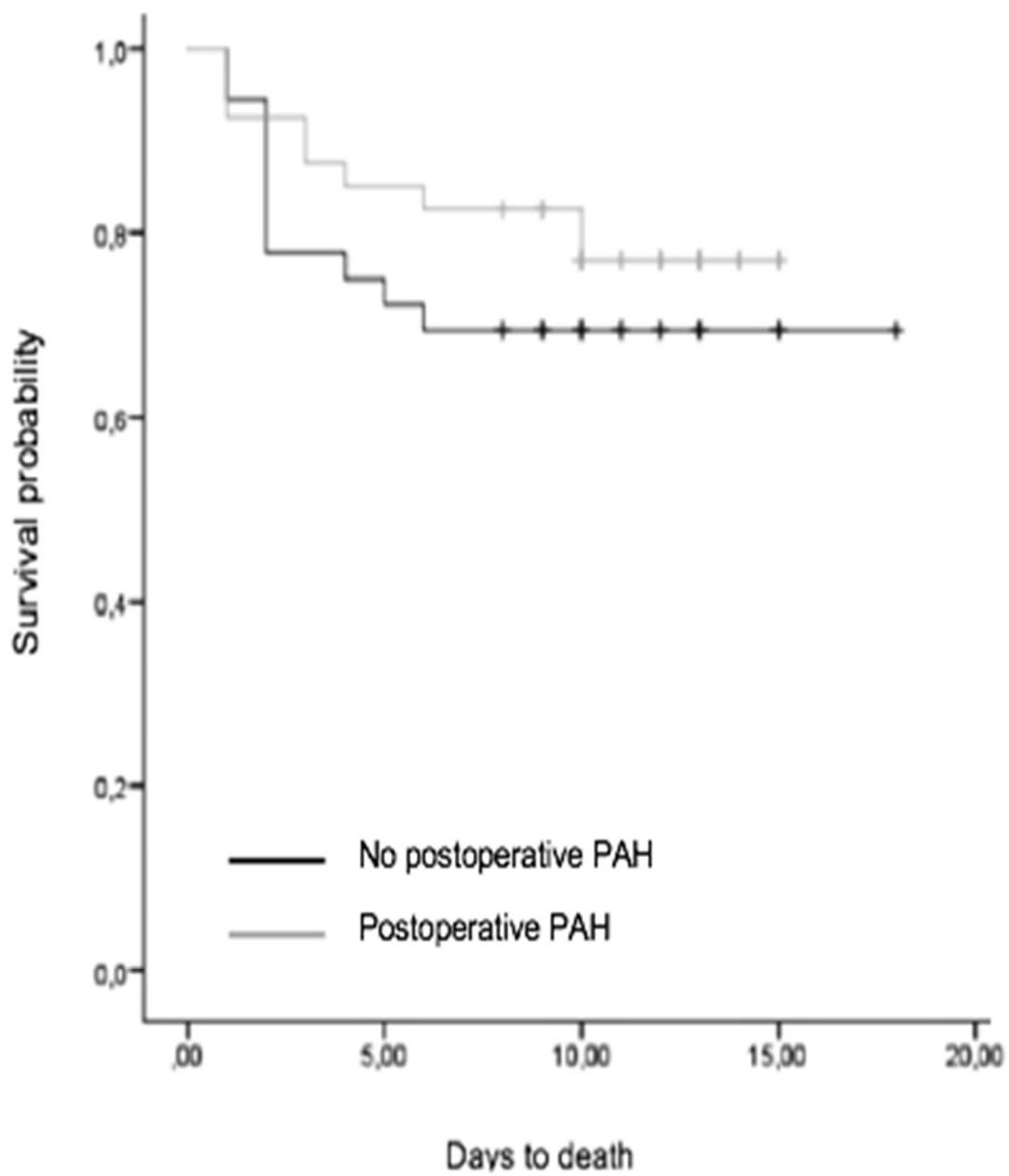


Figure 9: Mortalité opératoire associée à l'HTAP postopératoire.

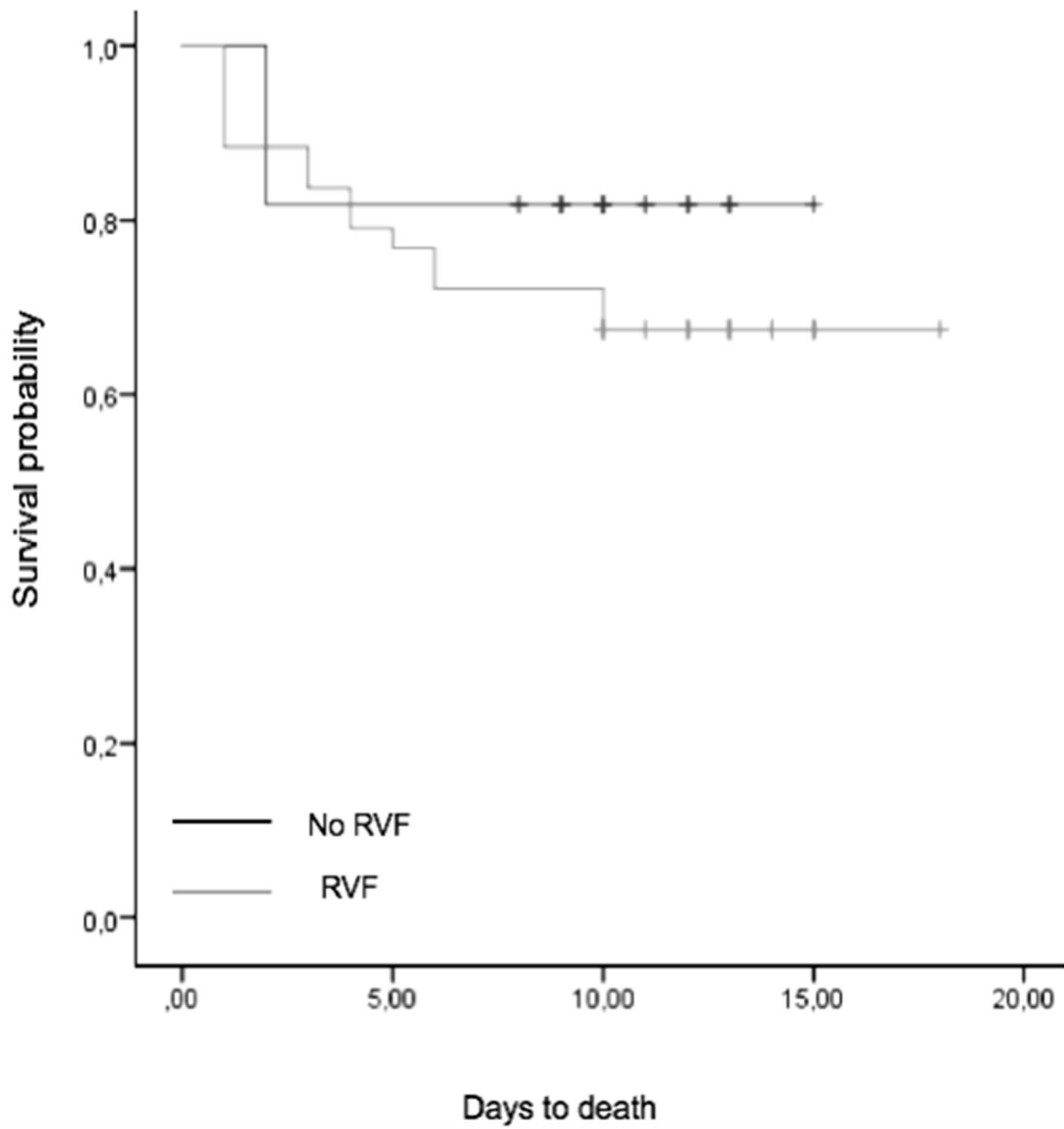


Figure 10: Mortalité opératoire associée à une insuffisance ventriculaire droite RVF: ICD.

Tableau 4: Prédicteurs indépendants de décès à l'hôpital après correction cardiaque cerclage de l'AP : cerclage de l'Artère pulmonaire , ICD : insuffisance cardiaque droite

	Univariate analysis			Multivariate analysis		
	HRb	CI 95%	P	HRaj	CI 95%	P
Cerclage de l'AP	3,38	[1,34 – 8,51]	0,01	4,48	[1,4 – 14,4]	0,012
HTAP	0,68	[0,28 – 1,65]	0,39	0,84	[0,28 – 2,51]	0,75
ICD	1,82	[0,7 – 4,73]	0,22	3	[1,04 – 8,5]	0,042
Crises d'HTAP	3,41	[1,41 – 8,22]	0,06	3,9	[1,59 – 9,7]	0,003

A - Evaluation fonctionnelle :

Selon la classe fonctionnelle de l'OMS 41 patients (53%) étaient en classe 1 et 15 (19%) en classe 2. Pour les enfants de plus de 6 ans (43 patients), tous avaient parcouru plus de 400 mètres au test de marche de 06 minutes.

B - Evolution de la PAP :

Après la sortie de l'hôpital, la pression artérielle pulmonaire prend une durée moyenne de 2,9 ans (IC 95%, 1,7 - 4,1) pour revenir à sa valeur normale.

La probabilité de bons résultats (PAPm < 25 mmhg) chez les patients quittant l'hôpital en vie après une opération cardiaque était de 50% à 1 an et de 70% à 2 ans. (Figure 11)

C- HTAP persistante :

8 patients (10%) étaient dans la quatrième sous-classe de la classification clinique de l'HTAP associée à une cardiopathie congénitale. Tous présentaient une PAPm > 25 mmhg après chirurgie correctrice qui persistait depuis plus de 36 mois sans normalisation malgré la prise de sildénafil par voie orale.

Les données hémodynamiques invasives ont montré une PAP moyenne (35 ± 3,8 mmhg) et une RVP moyenne (6 ±1,6 UW× m2).

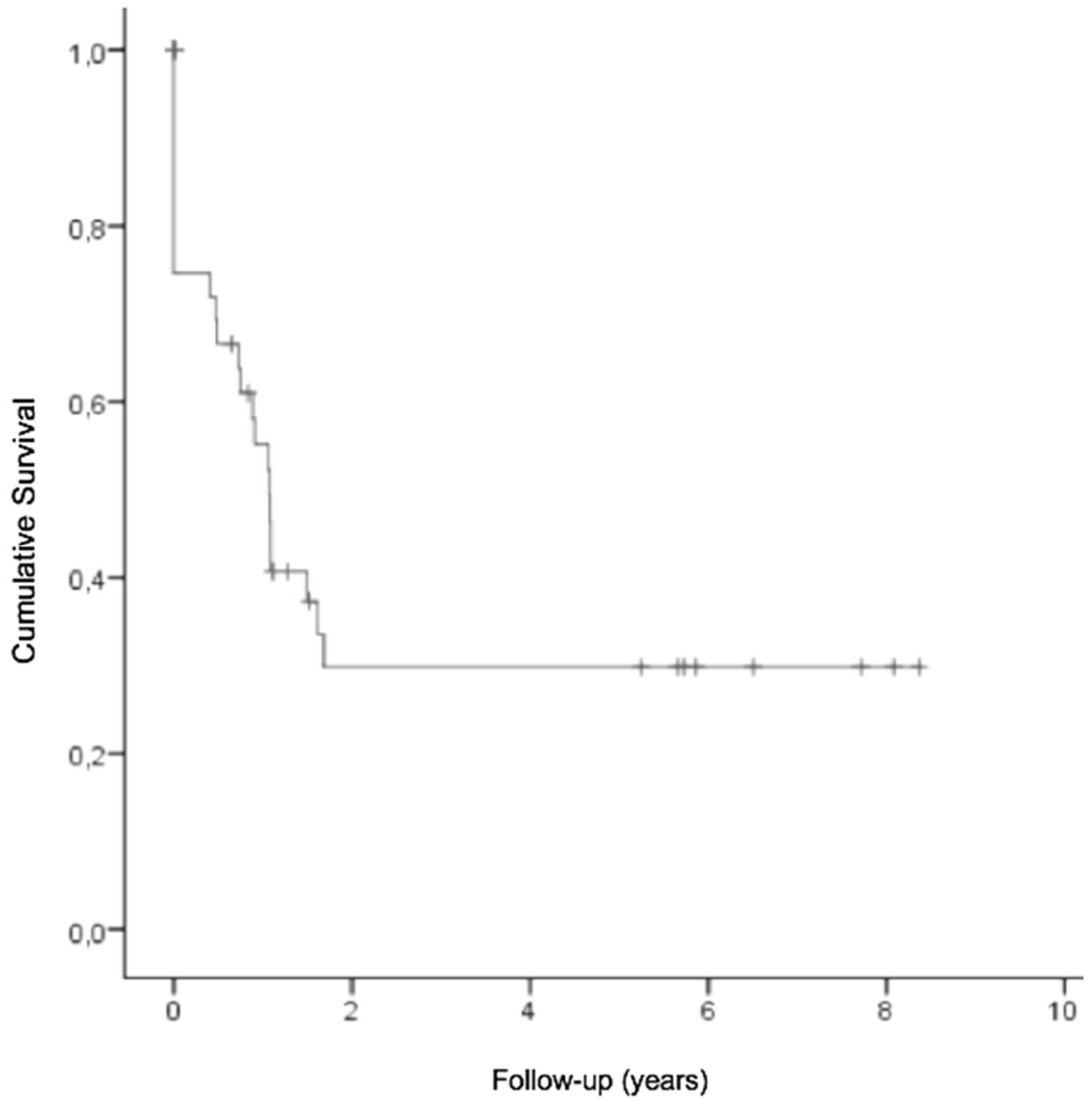


Figure 11: Probabilité de normalisation de la pression artérielle pulmonaire (PAPm<25 mmHg) pendant la période de suivi.



Discussion



Dans le monde, 80 % de la population vit en dehors des pays développés, et on estime que seuls 2 à 15 % des patients présentant un shunt systémique-pulmonaire reçoivent un diagnostic et un traitement chirurgical en temps utile (4).

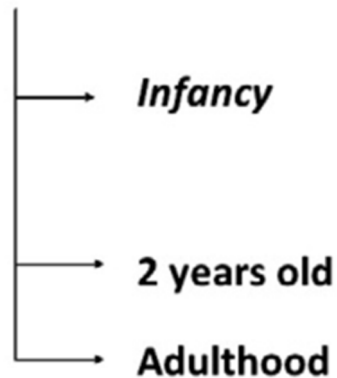
Par conséquent, il n'est pas rare de rencontrer des patients atteints d' HTAP associée à une Cardiopathie congénitale au-delà de l'enfance dans de nombreuses régions du monde(5).

Face à ce problème, et en absence d'algorithmes de traitement fondés sur des preuves et de résultats de survie à long terme, nous avons mené une étude prospective non seulement pour examiner les risques chirurgicaux, mais aussi pour répondre à la question de savoir si la fermeture du shunt chez ces patients qui se présentent tardivement est finalement la meilleure option en termes d'HTAP persistante après la chirurgie.

Dans notre étude, l'âge au moment de la réparation est prédéfini en fonction de l'histoire naturelle spécifique du défaut, y compris la probabilité de développer une maladie vasculaire pulmonaire irréversible (tableau 5)(6), ce qui permet d'inclure chaque défaut au-delà du délai optimal de réparation avec un degré variable de la maladie vasculaire pulmonaire.

Tableau 5: La probabilité de développer une maladie vasculaire pulmonaire si elle n'est pas réparée dans le délai prévu.

- Truncus arteriosus 100%
- CAV 100%
- TGV 100%
- CIV Large 50%
- Large CAP 50%
- CIA Large 10%



CVA : canal auriculo-ventriculaire ; TGV : transposition des gros vaisseaux ; CIV : communication interventriculaire ; CAP : persistance du canal artériel ; CIA : communication interauriculaire

Pour ces patients considérés "limites", notre approche initiale doit déterminer les patients qui peuvent bénéficier en toute sécurité de la réparation de leurs lésions cardiaques sur la base d'un diagnostic non invasif et lesquels devront subir un cathétérisme cardiaque.

La plupart des spécialistes s'accordent à dire que la décision d'opérer ou non ces patients ne doit pas être basée uniquement sur des critères hémodynamiques (7), parce qu'il est difficile de définir un niveau seuil spécifique de résistance vasculaire pulmonaire qui permettra de les affecter en toute sécurité à une opération cardiaque ou de les exclure (8), la réponse à un test de vasodilatation aiguë n'a pas d'implications pronostiques chirurgicales prouvées dans

l'hypertension pulmonaire associée à une cardiopathie congénitale , comme l'a établi le 5e Symposium mondial sur l'hypertension pulmonaire à Nice, France, en 2013 (7) et enfin le cathétérisme cardiaque est une procédure diagnostique compliquée, en particulier chez les jeunes patients, avec de nombreuses sources potentielles d'erreurs de mesure (9-10) .

Par conséquent, notre prise de décision est basée sur de multiples critères qui incluent le type de défaut, la présence ou non d'une insuffisance cardiaque congestive, l'évaluation de la saturation systémique en oxygène, les syndromes extracardiaques, le shuntage bidirectionnel sur l'échocardiographie et d'autres facteurs comme souligné par le consensus des experts (7).

La combinaison de ces facteurs préopératoires nous donne une image diagnostique complète et peut indiquer une issue favorable ou défavorable. Si nous décidons de réaliser un cathétérisme cardiaque, l'hémodynamique et les résultats des tests de vasodilatation aigus sont pris en compte dans le contexte du patient.

À l'heure actuelle, cette étude confirme que la mortalité chirurgicale chez les patients atteints de d'HTAP associée à une cardiopathie congénitale reste élevée (26 %).

Selon des observations antérieures, la mortalité variait de 20 % à 53 % et était liée à l'inexpérience précoce, aux modifications des techniques chirurgicales et aux soins postopératoires (11-14). Cette étude illustre, par une analyse multivariée, que la crise d'HTAP, le cerclage de l'artère pulmonaire et la défaillance ventriculaire droite sont des facteurs de risque majeurs de mortalité chirurgicale.

D'après les études précédentes (15-18), le taux de mortalité associé à la crise d'HTAP se situait entre 6,5 % et 55 %, contre 45 % dans cette étude.

Cependant, il faut noter que la plupart des patients inclus dans ces études ont été opérés plus tôt, dans des délais optimaux, et qu'ils n'étaient donc pas à un stade avancé de la maladie ; enfin, leurs auteurs n'ont pas fait de distinction entre une HTAP stable et soutenue et une crise d'HTAP.

Malgré l'utilisation de NO inhalé en association avec des inhibiteurs de phosphodiesterase dans la période postopératoire, notre taux de mortalité est resté élevé parce qu'en plus de l'âge plus avancé au moment de la réparation, tous les patients inclus ont un lit vasculaire pulmonaire réactif démontré par un Test de vaso-réactivité aiguë positif au cathétérisme cardiaque préopératoire et cette réactivité augmente le risque de développer une crise d'HTAP létale (19)

Comme stratégie chirurgicale pour prendre en charge ces patients, nous laissons une CIA de décharge de 5 mm pour décompresser une cavité cardiaque droite pendant la crise d'HTAP. D'autres techniques chirurgicales telles que le patch fenestré de la CIV ou le patch unidirectionnel à valve ont été décrites pour fermer la CIV en cas de HTAP, mais sont limitées par des restrictions, car elles sont chronophages et sont issues uniquement de petites études rétrospectives sans impact clinique prouvé (20,21,22)

Dans la présente étude, le cerclage de l'artère pulmonaire a été utilisé comme première palliation dans les cœurs uni ventriculaires et comme réparation en deux étapes chez certains patients souffrant de cachexie sévère et d'insuffisance cardiaque congestive, et s'est avéré être un facteur de risque de mortalité précoce. Nous ne l'avons jamais utilisé pour décharger la circulation pulmonaire afin de

promouvoir le "remodelage inverse" du système vasculaire pulmonaire, comme l'ont proposé les auteurs de petites études non contrôlées (23,24).

Jusqu'à ce que des données issues d'études contrôlées indiquent qu'un "remodelage inverse" des artères pulmonaires se produit effectivement, nous pensons qu'elle ne devrait pas être utilisée chez les patients présentant des résistances vasculaires pulmonaires élevées. Cependant, il existe des données qui suggèrent que le cerclage de l'AP augmente la mortalité dans les pays développés et en cours de développement (25).

La défaillance ventriculaire droite aiguë ne résulte pas seulement d'une crise d'HTAP, mais elle peut être la conséquence d'une HTAP postopératoire soutenue qui précipite un état de bas débit cardiaque. Nous avons trouvé que cette défaillance ventriculaire droite aiguë était un facteur prédictif de mortalité malgré notre stratégie agressive pour traiter cette HTAP postopératoire en utilisant à la fois l'iNO en association avec un inhibiteur oral de la phosphodiesterase de type 5.

En l'absence de tout consensus, nous pensons que le traitement de cette HTAP persistante chez ces patients présentant une HTAP préopératoire est un objectif digne d'intérêt, car la grande majorité de ces patients présentaient un degré variable de défaillance ventriculaire droite postopératoire comme le montre l'ETT, l'NO inhalé est devenu le traitement accepté pour l'hypertension artérielle pulmonaire postopératoire en raison de sa facilité d'administration et de ses effets secondaires minimes (19) et enfin, pour des raisons éthiques, il est difficile de randomiser les patients pour qu'ils reçoivent ou non du monoxyde d'azote inhalé (15).

Au cours de la période de suivi, tous les patients étaient dans la classe 1 ou 2 de l'OMS, la réponse à l'exercice était normale comme le démontrait le résultat du test de marche de 06 minutes avec une probabilité de normaliser leur pression artérielle pulmonaire supérieure à 70% après 2 ans.

Sur la base de nos résultats, nous suggérons que les patients atteints d'HTAP associée à une cardiopathie congénitale pourraient bénéficier d'une réparation chirurgicale, sur la base de tous les critères préopératoires suscités et pas seulement sur les données hémodynamiques.

Cette étude a montré que chez les enfants atteints d'HTAP persistante après une réparation chirurgicale complète, la résistance vasculaire pulmonaire moyenne était de $6 \pm 1,6$ unités de Wood avec une maladie vasculaire pulmonaire manifeste. Huit patients (10 %) sans aucun défaut résiduel, cinq avec des shunts post-tricuspidés et 3 avec des shunts pré-tricuspidés, ont développé cette complication dans la période postopératoire précoce et ont été traités avec un inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 par voie orale pendant la période de suivi.

Aucun de nos patients n'a présenté de récurrence d'HTAP après la normalisation postopératoire initiale (26). Les raisons du développement et de la progression de l'HTAP chez ces sujets ne sont pas entièrement comprises et comprennent la correction tardive du défaut, les syndromes génétiques ainsi que la prématurité.

Dans cette sous-classe 4 de l'HTAP, le pronostic de survie est significativement moins bon que dans les autres sous-classes de l'HTAP, notamment chez les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger (27-28).

Contrairement à d'autres études (27, 29) qui ont rapporté une mortalité à 10 ans entre 25% et 35%, aucun décès n'est survenu chez nos patients atteints d'HTAP associée à une cardiopathie congénitale.

Étant donné que ces études ont inclus rétrospectivement des patients de plusieurs centres de référence, nous ne pouvons pas conclure que cette différence de mortalité était due à une introduction plus précoce du sildénafil par voie orale chez nos patients, il peut donc y avoir un biais de sélection. En particulier, les patients qui leur sont adressés sont probablement à un stade plus avancé.



Conclusion



Notre étude démontre que , pour les patients opérés au-delà du délai optimal, la mortalité chirurgicale est élevée. Cependant, les survivants ont une bonne qualité de vie et obtiennent de bons résultats dans les exercices fonctionnels.



Résumés



RESUME

Titre : Impact de l'HTAP chronique sur la chirurgie des cardiopathies congénitales :

Auteur : HOUDA MOKHLIS

Mots clés : HTAP, chirurgie cardiaque, cardiopathie congénitale

Introduction :

La maladie pulmonaire vasculaire compliquant une malformation cardiaque congénitale est fréquemment rencontrée dans de nombreuses régions du monde. Le but de cette étude est d'identifier les déterminants de la mortalité postopératoire et d'évaluer les variables fonctionnelles et hémodynamiques à long terme chez ces patients après chirurgie.

Méthodes :

Il s'agit d'une étude prospective portant sur des patients souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire associée à une cardiopathie congénitale et se présentant au-delà du délai optimal pour une intervention chirurgicale. Les critères d'inclusion étaient une présentation tardive pour une intervention chirurgicale où l'âge au moment de la réparation est choisi en fonction de l'histoire naturelle spécifique de chaque défaut et l'hypertension artérielle pulmonaire sévère a été définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne > 50 mmhg.

Des analyses de survie multivariées ont été effectuées en utilisant le modèle de Cox et les variables de suivi ont été comparées par la méthode de Kaplan-Meier.

Résultats :

76 patients ont subi une réparation de leurs lésions cardiaques avec une période de suivi moyenne de $6 \pm 2,5$ ans. Les diagnostics étaient les suivants : CIV, CAVC, truncus arteriosus, TGV, RVPAP, CIA, ventricule unique et canal auriculo-ventriculaire partiel. Les prédicteurs indépendants de décès à l'hôpital étaient le cerclage des artères pulmonaires, l'insuffisance ventriculaire droite aiguë et la crise hypertensive pulmonaire. L'HTAP classe 4 était présente chez 10% de nos patients et la probabilité pour les patients quittant l'hôpital de normaliser leur pression artérielle pulmonaire était de 70% à 2 ans de suivi.

Conclusion :

Notre étude démontre que pour les patients opérables mais au-delà du délai optimal, la mortalité est restée élevée. Cependant, pour ceux qui ont survécu, ils ont une bonne qualité de vie et obtiennent de bons résultats dans les exercices fonctionnels.

ABSTRACT

Title : Impact of long lasting pulmonary arterial hypertension on the surgery of congenital heart

Defect:

Author : HOUDA MOKHLIS

Keywords : PAH , cardiac surgery , congenital heart defect

Background :

Pulmonary vacular disease (PVD) complicating congenital heart defect is frequently encountered in many parts of the world. The purpose of this study is to identify the determinants of post operative mortality and to assess functional and hemodynamic variables in a long term in these patients after surgery.

Methods :

This is a prospective study that enrolled patients with pulmonary arterial hypertension(PAH) associated with congenital heart disease and presenting beyond the optimal time frame for surgery.

Inclusions criteria were late presentation for surgery where age at repair is selected according to the natural history with the likelihood for developing PVD of each defect and severe pulmonary arterial hypertension defined as mean pulmonary arterial pressure > 50 mmhg. Multivariate survival analyses were conducted using the Cox model and follow-up variables were compared by Kaplan-Meier method.

Results :

76 patients underwent repair of their cardiac lesions with a mean follow-up period of 6 ± 2.5 years.

Diagnosis were ventricular septal defect(n=28) , complete atrioventricular canal (n=18) , truncus Arteriosus(n=2), transposition of great arteries (n=5), partial anomalous pulmonary venous return (n=3),atrial septal defect (n=7) , single ventricle (n=7) and partial atrioventricular canal (n=6).

Independent predictors for hospital death were pulmonary artery banding [HR 4.48 (95% CI 1.4 – 14.4)], Acute right ventricular failure [HR 3 (95% CI 1.04 – 8.5)] and pulmonary hypertensive crisis [HR 3.9 (95% CI 1.59 – 9.7)]. PAH subclass 4 was present in 10% of our patients and the probability for the patients leaving the hospital to normalize their pulmonary arterial pressure was 70% at 2 years follow-up.

Conclusion :

Our study demonstrates that for operable patients but beyond the optimal time frame the surgical mortality remained high. However , for those who survived they had good quality of life and they achieve good results in functional exercise.

ملخص

العتوان تأثير ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي طويل الأمد على جراحة عيب القلب الخلقى

من طرف: هدى مخلص

الكلمات الأساسية: ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي جراحة القلب ، أمراض القلب الخلقية

مقدمة

كثيراً ما يصادف المرض الرئوي البطاني الذي يعقد عيباً خلقياً في القلب في أجزاء كثيرة من العالم الغرض من هذه الدراسة هو تحديد محددات الوفيات بعد الجراحة وتقييم المتغيرات الوظيفية وديناميكية على المدى الطويل لدى هؤلاء المرضى بعد الجراحة

طرق

هذه دراسة استطلاعية شملت المرضى الذين يعانون من ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي المرتبط بأمراض القلب الخلقية ويتجاوز الإطار الزمني الأمثل للجراحة. تم تقديم معايير الإدراج في وقت متأخر للجراحة حيث يتم اختيار العمر عند الإصلاح وفقاً للتاريخ الطبيعي مع احتمال الإصابة بمرض الأوعية الدموية الرئوية لكل عيب وارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي الحاد المعرف على أنه متوسط ضغط الشريان الرئوي < 50 مم زئبق. أجريت تحليلات البقاء على قيد الحياة متعددة المتغيرات باستخدام نموذج كوكس وتمت مقارنة متغيرات المتابعة بطريقة كابلان ماير

نتائج

خضع 76 مريضاً لإصلاح أفاتهم القلبية بمتوسط فترة متابعة 6 ± 2.5 سنة. كان التشخيص عبارة عن عيب الحاجز البطيني (ن = 28) ، القناة الأذينية البطينية الكاملة (ن = 18) ، الجذع الشرياني (ن = 2) ، تبديل الشرايين الكبيرة (ن = 5) ، عودة الوريد الرئوي الشاذ الجزئي (ن = 3) ، الأذيني عيب الحاجز (ن = 7) ، البطين المفرد (ن = 7) والقناة الأذينية البطينية [HR 4.48 (95% CI 1.4 - 14.4) الجزئية (ن = 6). كانت المؤشرات المستقلة للوفاة في المستشفى هي ربط الشريان الرئوي [HR 3.9 (95% HR 3 (95% CI 1.04 - 8.5) والفشل البطين الأيمن الحاد ، [14.4 - 9.7) (95% CI 1.59) وكانت الفئة الفرعية 4 من الهيدروكربونات العطرية متعددة الحلقات موجودة في 10% من مرضانا [9.7) - (1.59) CI وكانت احتمالية مغادرة المرضى للمستشفى لتطبيع ضغط الشريان الرئوي لديهم 70% بعد عامين من المتابعة

خلاصة

توضح دراستنا أن الجراحة للمرضى الذين يمكن إجراؤهم ولكن تتجاوز الإطار الزمني الأمثل ظلت الوفيات مرتفعة ومع ذلك ، بالنسبة لأولئك الذين نجوا ، فقد تمتعوا بنوعية حياة جيدة ويحققون نتائج جيدة في التمارين الوظيفية



Annexe



FICHE D'EXPLOITATION :

HTAP

Rang

NOM Date de naissance Sexe M F
 PRENOM N° dossier N° téléphone

Clinique

Vie en altitude Non Oui Poids DS taille
 Trisomie 21 Non Oui Taille DS poids
 Grade dyspnée WHO 1 2 3 4 Bronchites à répétition Non Oui
 SaO2 Cyanose Non Oui
 Syncope Non Oui
 Signes IVD Non Oui Eclat de B2 pulmonaire Non Oui
 TVJ Non Oui Roulement diastolique mitral Non Oui
 HPM Non Oui Roulement diastolique tricuspide Non Oui
 Ascite Non Oui Soulèvement parasternal gauche Non Oui
 Thrill précordial Non Oui

ECG

DéviatiOn axiale droite Non Oui
 RRS Non Oui
 HAD Non Oui
 HVD Non Oui

Rx poumon

CMG Non cavités droites cavités gauches
 Hypervascularisation pulmonaire Non Oui
 Dilatation de l'AP Non Oui

ETT

Type cardiopathie CIA CAV partielle TGV Truncus Arteriosus
 CIV CAV complet VU

Shunt Atrial Ventriculaire Les 2
 Direction shunt G-D D-G Bidirectionnel
 PAPS ETT Courbure septale Normale Plate Inversée
 PAPM ETT VCI Taille
 PAPD ETT VCI Compliance Non Oui
 FEVD Thei Index VG DTS Epanchement péricardique Non Oui
 TAPSE VG DTD SOG
 Q sur P VD DTD FEVG
 Rapport Qs Qp ETT VD DTS

Cathétérisme

PAPS Cath Pcap
 PAPM Cath Rapport Qs Qp Cath
 PAPD Cath SaO2 AP
 Résistance pulmonaire indexée SaO2 VP
 Réversibilité O2 NO Non Oui SaO2 VC

HTAP

Rang

NOM

PRENOM

Chirurgie

Grade Rabinovitch A B C ?

CIA de décharge Non Oui

Type de correction

Priming	UF CEC	Durée de clampage
Débit CEC	SvO2 CEC	PAPS CEC
Durée CEC	Lactates CEC	PAPM CEC
		PAPD CEC

Postop

Ventilation mécanique

Type VM VC VACI PC HFOV
Durée VM
Vol Min
Peep
pH
PaCO2
PaO2
HCO3
FiO2
BE
PAFI

Paramètres hémodynamiques

PAS
PAM
PAD
POD
POG
SvO2 postop
Nb crises HTAP
Durée crise HTAP
Désaturation <90% <80% <70%
Bas débit Non Oui
Hypotension Non Oui
IVD postop Non Oui

Tachycardie sinusale postop Non Oui
Bradycardie sinusale postop Non Oui
Tachycardie jonctionnelle postop Non Oui
Insuffisance rénale Non Oui
Dialyse péritonéale Non Oui

Durée de dialyse péritonéale
Diurèse (cc Kg h)
Lactates postop

Médicaments

Adrénaline intro		NO intro
Adrénaline dose		NO dose
Adrénaline durée		NO durée
Corotrope intro	NA intro	Sildenafil intro
Corotrope dose	NA dose	Sildenafil dose
Corotrope durée	NA durée	Sildenafil durée
Dobutamine intro		Bosentan intro
Dobutamine dose		Bosentan dose
Dobutamine durée		Bosentan durée

HTAP

Rang

		1 an	2 ans
Cathétérisme	PAPS Cath
	PAPM Cath
	PAPD Cath
	Résistance pulmonaire indexée
	Pcap
	Rapport Qs Qp Cath
	SaO2 AP
	SaO2 VP
	SaO2 VC

Bilan hépatique	3 mois	6 mois	1 an	2 ans
ASAT
ALAT
BT
BC
GGT
PAL
BNP



Bibliographie :



1. Ivy DD, Abman SH, Barst RJ, et al. Pediatric pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D117–126.
2. Rubin LJ. American College of Chest Physicians. Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2004;126(suppl):4S-6S
3. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D34–41.
4. Adatia I, Kothari SS, Feinstein JA. Pulmonary hypertension associated with congenital heart disease: pulmonary vascular disease: the global perspective. *Chest* 2010;137(6_suppl):52S–61S.
5. Saxena A. Congenital heart disease in India: a status report. *Indian J Pediatr* 2005;72:595–8.
6. Barst RJ. Primary pulmonary hypertension. In: *Proceedings of the National Heart, Lung, and Blood Institute Pediatric Cardiology Workshop: Pulmonary Hypertension*, Ed., Friedman WF. *PediatrRes*. 1986;20:816-817.
7. -Lopes AA, Barst RJ, Haworth SG, et al. Repair of congenital heart disease with associated pulmonary hypertension in children: what are the minimal investigative procedures? Consensus statement from the Congenital Heart Disease and Paediatric Task Forces, Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI). *Pulm Circ*

8. Giglia TM, Humpl T. Preoperative pulmonary hemodynamics and assessment of operability: is there a pulmonary vascular resistance that precludes cardiac operation? *Pediatr Crit Care Med* 2010;11(Suppl.):S57–S69
9. Berger RM. Possibilities and impossibilities in the evaluation of pulmonary vascular disease in congenital heart defects. *Eur Heart J* 2000;21:17–27.
10. Wilkinson JL. Haemodynamic calculations in the catheter laboratory. *Heart* 2001;85:113–120
11. Lillehei, C. W., Levy, M. J., Adams, P., and Anderson, R. C. (1964). High-pressure ventricular septal defects. *J. Amer. med. Ass.*, 188, 949.
12. Hallman, G. L., Cooley, D. A., and McNamara, D. G. (1964). Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension. *J. thorac. Cardiovasc. Surg.*, 48, 588
13. Kimball, K. G., and McIlroy, M. B. (1966). Pulmonary hypertension in patients with congenital heart disease. Pre- and postoperative hemodynamics, pulmonary function and criteria for surgical closure of defects. *Amer. J. Med.*, 41, 883.
14. Cartmill, T. B., DuShane, J. W., McGoon, D. C., and Kirklin, J. W. (1966). Results of repair of ventricular septal defect. *J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 52, 486.
15. Miller OI, Tang SF, Keech A, Pigott NB, Beller E, Celermajer DS. Inhaled nitric oxide and prevention of pulmonary hypertension after congenital heart surgery: a randomised double-blind study. *Lancet*. 2000 Oct 28;356(9240):1464-9.

16. Lindberg L, Olsson AK, Joëgi P, Jonmarker C. How common is severe pulmonary hypertension after pediatric cardiac surgery? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:1155–1163
17. Bando K, Turrentine MW, Sharp TG, Sekine Y, Aufiero TX, Sun K, et al. Pulmonary hypertension after operations for congenital heart disease: analysis of risk factors and management. *J Thorac CardiovascSurg.* 1996;112:1600-7.
18. Hopkins RA, Bull C, Haworth SG, de Leval MR, Stark J. Pulmonary hypertensive crises following surgery for congenital heart defects in young children. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1991;5:628-34.
19. Adatia I, Beghetti M. Immediate postoperative care. *Cardiol Young.* 2009 May;19 Suppl 1:23-7.
20. Talwar S, Keshri VK, Choudhary SK, Gupta SK, Ramakrishnan S, Saxena A, Kothari SS, Juneja R, Kumar G, Airan B. Unidirectional valved patch closure of ventricular septal defects with severe pulmonary arterial hypertension: hemodynamic outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Dec;148(6):2570-5.
21. Novick WM, Sandoval N, Lazorhysynets VV, Castillo V, Baskevitch A, Mo X, Reid RW, Marinovic B, Di Sessa TG. Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with increased pulmonary vascular resistance. *Ann Thorac Surg.* 2005 Jan;79(1):21-8; discussion 21-8.
22. Gan HL, Zhang JQ, Zhang JG, Luo Y, Zhou QW, Bo P. The unidirectional valved patch provides no benefits to early and long-term survival in patients with ventricular septal defect and severe pulmonary artery hypertension. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;139:950–5.

23. Batista RJ, Santos JL, Takeshita N, Eocchino L, Lima PN, Goehr M et al. Successful reversal of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex. *Arq Bras Cardiol* 1997;68:279–80
24. Wagenvoort CA, Wagenvoort N, Draulans-Noe Y. Reversibility of plexogenic pulmonary arteriopathy following banding of the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 87:876–886
25. Brooks A, Geldenhuys A, Zuhlke L, Human P, Zilla P. Pulmonary artery banding: still a valuable option in developing countries? *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:272–276
26. Hallidie-Smith KA, Hollman A, Cleland WP, Bentall HH, Goodwin JF (1969) Effects of surgical closure of ventricular septal defects upon pulmonary vascular disease. *Br Heart J* 31(2):246–260
27. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galie N (2014) Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J* 35(11):716–724
28. Haworth SG, Hislop AA (2009) Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001–2006. *Heart* 95(4):312–317. doi:10.1136/hrt.2008.150086
29. Latus H, Wagner I, Ostermayer S, Kerst G, Kreuder J, Schranz D, Apitz C. Hemodynamic Evaluation of Children with Persistent or Recurrent Pulmonary Arterial Hypertension Following Complete Repair of Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol.* 2017 Oct;38(7):1342-1349. doi: 10.1007/s00246-017-1667-9.