

SOMMAIRE

LISTE DES ABREVIATIONS	6
INTRODUCTION.....	8
PHYSIOPTAHOLOGIE	11
MATERIEL ET METHODES.....	24
RESULTATS	27
I. Donnes épidémiologique	28
1. Nombre de cas étudiés	28
2. Fréquence	30
3. Le sexe	30
II. Evaluation préopératoire	32
1. Évaluation clinique préanesthésique	32
2. Les examens complémentaires	35
3. Type anatomique	41
4. Traitement préopératoire	45
III. Etapes peropératoire	46
1. Installation et monitoring.....	46
2. Induction anesthésique	47
3. L'entretien de l'anesthésie	48
4. Circulation extracorporelle	48
5. Incidents peropératoires	51
6. Traitement de la CIV	53
IV. Période postopératoire	58
1. Monitoring	58
2. Les complications postopératoires des CIV	59
a. Les complications hémodynamiques	59

b. Prise en charge et complications respiratoires	60
c. Crise d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	62
d. Shunt résiduel	62
e. La prise en charge métabolique	63
f. Les complications neurologiques	63
3. Complications infectieuses	64
4. Les complications post-cathétérisme interventionnel	65
5. Durée d'hospitalisation	65
6. La mortalité	66
DISCUSSION	71
I. Caractéristiques épidémiologiques	72
1. Fréquence	72
2. Le sexe	72
II. L'évaluation pré opératoire	73
1. Evaluation clinique	73
2. Evaluation paraclinique	76
3. L'évaluation des répercussions de la CIV sur l'état fonctionnel de l'enfant ..	79
4. L'évaluation du risque opératoire	80
5. Prémédication	86
III. Période peropératoire	88
1. Monitoring peropératoire	88
2. L'anesthésie	99
3. La circulation extra corporelle chez l'enfant	111
4. La chirurgie	120
5. Cathétérisme interventionnel	121

IV. PERIODE POST OPERATOIRE	127
1. Complications postopératoires propres à la CIV	127
a. Syndrome du bas débit cardiaque	127
b. Troubles de rythme et de conduction	128
c. Crise d'hypertension artérielle pulmonaire	130
d. Shunt résiduel	131
2. Complications postopératoires non spécifiques à la CIV	132
3. La durée d'hospitalisation en réanimation	133
4. Mortalité	134
CONCLUSION	135
SYNTHESE.....	137
COMMUNICATION	148
RESUME	155
REFERENCES.....	167

LISTE DES ABREVIATIONS

AP	: Artère pulmonaire
CIV	: communication inter ventriculaire
CIA	: Communication interauriculaire
D'ad	: D'admission
DS	: Déviation standard
ECG	: Electrocardiogramme
ETO	: échographie transoesophagienne
ETT	: échographie transthoracique
NIRS	: Near-infrared spectroscopy
GdS VG-AP	: Gradient systolique ventriculo-pulmonaire
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVD	: hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: hypertrophie ventriculaire gauche
IAO	: insuffisance aortique
Inf	: infundibulaire
NFS	: numération formule sanguine
PAP	: pression artérielle pulmonaire
PAS	: pression artérielle systolique
PCA	: persistance du canal artériel
FOP	: fenêtre ovale perméable
PM	: périmembraneuse
QP	: débit pulmonaire
QS	: débit systémique
RA	: rétrécissement aortique
RVS	: résistance vasculaire systémique

Prise en charge peropératoire des communications interventriculaires :
Point de vue de l'anesthésiste réanimateur

RVP	: résistance vasculaire pulmonaire
SP	: sténose pulmonaire
T4F	: Tétralogie de Fallot
TGV	: Transposition des gros vaisseaux
Trab	: Trabéculé
VD	: ventricule droit
VG	: ventricule gauche

INTRODUCTION

Les communications interventriculaires (CIV) sont des déhiscences du septuminterventriculaire mettant en communication les deux ventricules gauche et droit,c'est-à-dire les circulations systémique et pulmonaire. Il s'agit de la cardiopathiecongénitale la plus fréquente chez l'enfant, avec une incidence de 5/1000 naissances[1].Elles peuvent être isolées ou souvent associées à d'autres cardiopathies congénitales (les communications inter-auriculaires, le canal atrio-ventriculaire, la coarctation de l'aorte...). Les CIV peuvent être classées selon leur taille, leur siège exact sur le septum et, surtout,selon leur retentissement hémodynamique.

La fermeture spontanée des CIV survient durant l'enfance dans plus de 40% des cas,elle dépendessentiellement de l'âge [2]. La prise en charge peropératoire des CIV nécessite une bonne compréhensionde leurs bases physiopathologiques, elle comprend :

- Une évaluation préopératoire menée en collaboration avec le cardiopédiatre etcomporte, outre l'examen clinique, une échocardiographie détaillée plus au moins uneévaluation hémodynamique par cathétérisme cardiaque, sans oublier l'investigation préopératoire non spécifique à la chirurgie cardiaque (le capital veineux de l'enfant, les procédures de l'anesthésie ainsi que l'intubation...).
- Une stratégie anesthésique peropératoire adaptée (monitoring, les accès vasculaires, les drogues le remplissage vasculaires, la ventilation...).
- Une réanimation postopératoire basée sur la prévention et le traitement descomplications postopératoires de la chirurgie des CIV (troubles de rythme et de conduction, crises d'hypertension artérielle pulmonaire...).
- -La fermeture des CIV percutanée par cathétérisme permettra de proposer dans des cas bien déterminés une alternative sûre et efficace à la chirurgie,

sans négliger le risque d'une anesthésie horsbloc que procurera cette technique de fermeture des CIV.

- -Le but de notre étude est de décrire notre technique anesthésique, les difficultés retrouvées lors de la prise en charge des patients, les complications per-opératoires, éventuellement les facteurs de risque opératoires qui sont liés au terrain, à la chirurgie, à la CEC et à l'anesthésie, à travers une étude retrospective menée au service d'anesthésie-réanimation mère-enfant.

L'analyse bibliographique récente va nous permettre d'enrichir les données actuelles de la science, de s'auto-critiquer avec comme corollaire une amélioration de notre façon de faire et du pronostic de nos patients.

PHYSIOPTAHOLOGIE

La CIV est une cardiopathie congénitale non cyanogène, elle représente le prototype de shunt gauche-droite. Les facteurs qui conditionnent le sens gauche-droit du shunt, ainsi que son importance sont comme suit : la taille du défaut septal, le niveau des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) comparées aux résistances vasculaires systémiques (RVS), ainsi que l'ensemble des lésions associées et qui peuvent influencer ces résistances vasculaires pulmonaires. La localisation de la communication dans le septum interventriculaire n'a quant à elle, pas d'influence sur l'importance du shunt [3] entre les deux circulations artérielles pulmonaire et systémique à l'étage ventriculaire [4].

Le débit du shunt G-D diminue si les RAS baissent (diminution de la pression d'amont) et si les RAP augmentent (élévation de la pression d'aval), les tableaux suivants précisent l'ensemble des facteurs qui modifient les RVP et les RVS et par conséquent le débit pulmonaire [5] :

Tableau 1 [5] : Les facteurs qui modifient les résistances vasculaires pulmonaires (RVP).

Les facteurs qui augmentent les RVP	Les facteurs qui diminuent les RVP
Hypoxie ($P_{aO_2} < 6$ Kpa)	O ₂ => problème de la pré oxygénation systématique si shunt G-D
Hypercapnie	Hypocapnie => problème de l'hyperventilation
Acidose	Alcalose
Hématocrite élevé	Hématocrite bas
Hypervolémie	Vasodilatation pulmonaire spécifique : NO, prostacycline en aérosol
Elévation de la pression moyenne de ventilation	Vasodilatation pulmonaire : prostacycline, sildénafil, bosentan
PEEP élevée	Anesthésiques
Stimulation sympathique	

Tableau 2[5] : Les facteurs qui modifient les résistances vasculaires systémiques.

Les facteurs qui augmentent les RVS	Les facteurs qui diminuent les RVS
Stimulation sympathique (douleur, réveil)	Anesthésiques(propofol)
Vasopresseurs systémiques	Vasodilatateurs (phentolamine, urapidil)
	Bétabloquants
	Inhibiteurs calciques

Le shunt G-D non cyanogène retrouvé dans la CIV, surcharge la circulation pulmonaire en fonction de sa taille. la CIV provoque une surcharge de volume pour le VG, qui doit propulser le sang à travers le shunt dans le circuit pulmonaire : ce volume lui revient par l'OG. C'est donc en premier lieu une insuffisance gauche par surcharge de volume qui guette l'enfant porteur d'une CIV. Lorsque la CIV se situe très haut au niveau de la chambre d'admission et de la chambre de chasse des ventricules. Le sang qui emprunte le shunt court-circuite en quelque sorte la cavité ventriculaire droite : le travail de pression et de volume est effectué par le VG. Le VD n'est mis à contribution que lorsque se développe secondairement une hypertension pulmonaire[6]. 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 [7].

Conséquences du shunt gauche -droit sur l'anesthésie :

Du point de vue pharmacocinétique, une substance injectée par voie intraveineuse est diluée par le sang artérialisé ajouté par le shunt ; son apparition artérielle est retardée et sa concentration circulante prolongée (demi-vie allongée)[8] (Figure :1)

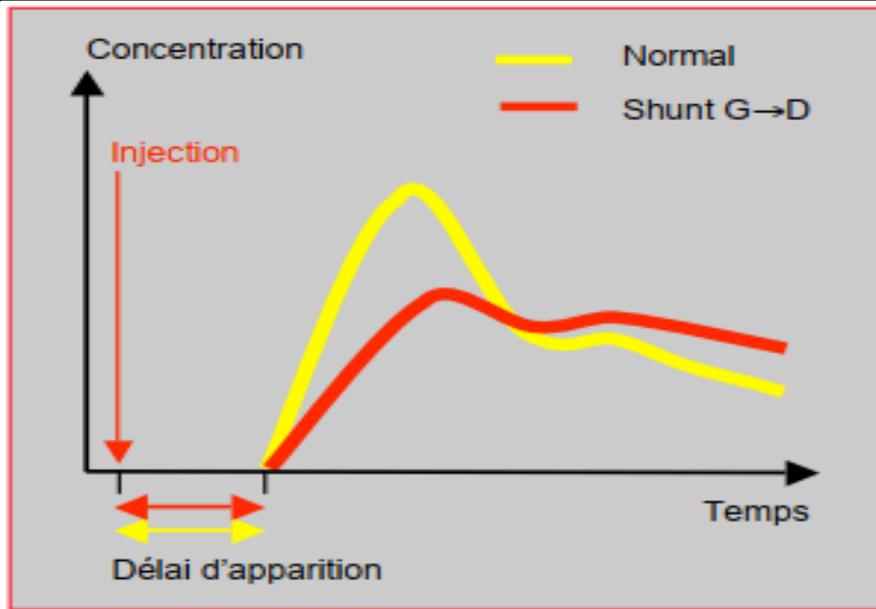


Figure 1 : Effet d'un shunt G→D sur le délai d'apparition et le taux circulant dans la circulation artérielle d'une substance injectée par voie veineuse. En jaune : situation normale. En rouge : en cas de shunt G-D[8]

L'induction avec des agents intraveineux est ralentie. Au contraire, la captation et l'élimination des agents inhalés est accélérée vu le haut débit pulmonaire: le sang qui revient des poumons repasse dans l'artère pulmonaire et augmente son contenu en gaz dissout; la concentration sanguine est plus élevée [8]. En réalité, cet effet n'est visible cliniquement que si le shunt est supérieur à 60% et que le débit systémique est bas, augmentant ainsi la proportion du débit cardiaque qui perfuse le cerveau [9]. Du point de vue respiratoire, la surcharge vasculaire pulmonaire diminue la compliance des poumons et augmente le travail ventilatoire [10].

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 [11] :

1. 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 supérieurs 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.

2. 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 [12]. Dans ce groupe avec gros débit pulmonaire, on distingue :

a. Typella

La déhiscence est plus large qu'au type I mais il existe tjrs 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 parce que le shunt gauche droit survient essentiellement lors de la systole, au cours de laquelle les deux ventricules sont contractés, et donc le flux sanguin est dirigé directement du ventricule gauche vers les artères pulmonaires.

b. Type IIb :

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 [13].

Par ailleurs, le shunt important entraîne une dyspnée et des troubles de ventilation suite à la compression des voies aériennes par les vaisseaux pulmonaires dilatés [13, 14].

3. 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 entraîne 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 [14].

4. 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 [14]. 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 [14].

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 [15].

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.

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

Tableau 3 : caractéristiques anatomiques et hémodynamiques des CIV.

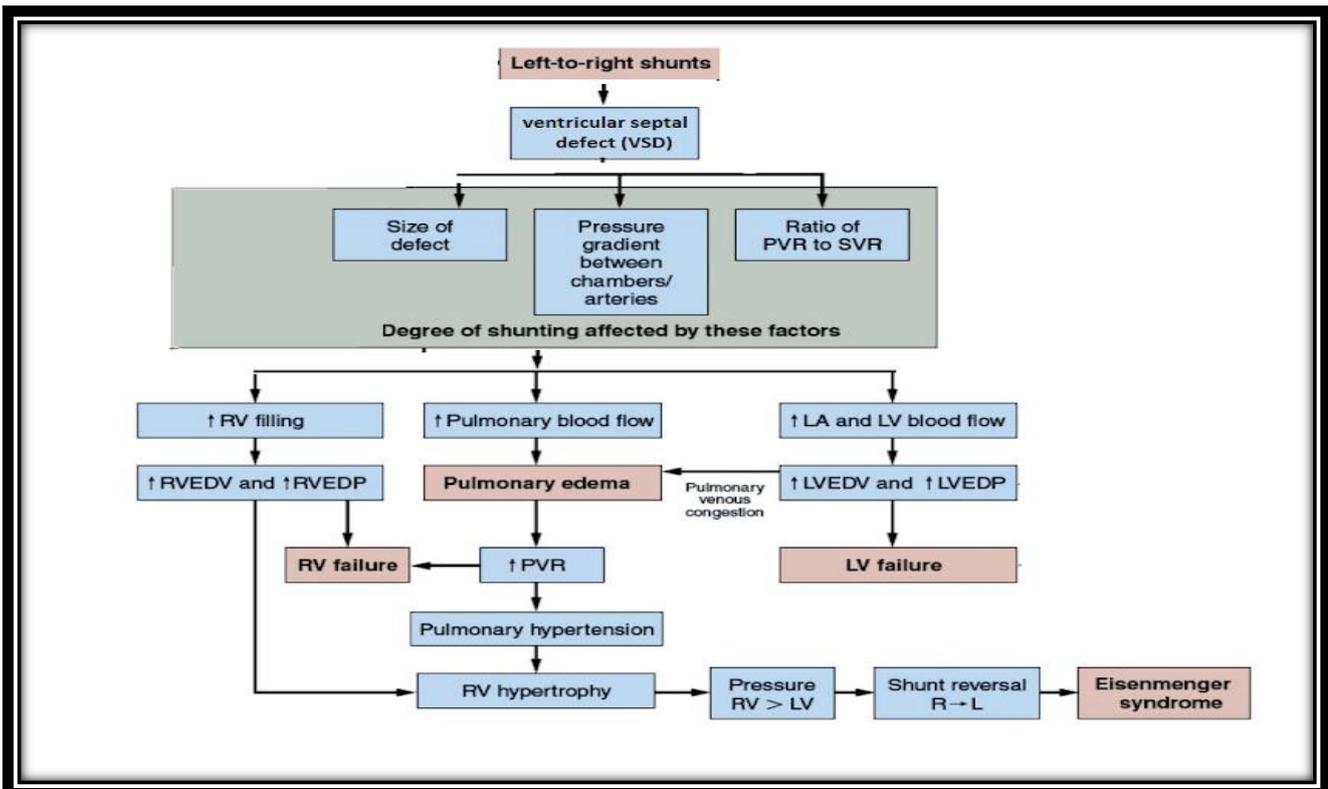


Schéma 1 : Arbre décisionnel résumant la physiopathologie du shunt G-D dont la CIV [5].

- La connaissance de la classification hémodynamique est primordiale, elle permet le choix d'une procédure anesthésique adéquate selon l'importance du shunt et la pression pulmonaire, comme le montre le tableau suivant [16] :

Type hémodynamique de la CIV	Particularités de chaque type	Choix anesthésique
CIV restrictive avec shunt G-D modeste (Type I, type II a)	PAP normale ou peu élevée =>recherche des conditions diminuant le shunt par une vasodilatation artérielle et vasoconstriction pulmonaire.	Induction sous halogénés et l'anesthésie générale(isoflurane) sous légère hypercapnie, Fio2 basse et PEEP modérée. L'extubation est précoce (fast Track).
CIV avec shunt G-D important (IIb)	Insuffisance ventriculaire avec réserves cardiaques limitées	L'anesthésie est basée sur le Fentanyl 50-75mcg/kg avec support inotrope et un vasodilatateur (dobutamine, adrénaline, milrinone), hypercapnie, Fio2 basse et PEEP (5-10 cm H2O)
CIV avec crise d'Htap	PAP et RVP augmentées	Hyperventilation, alcalose, NO

Tableau 4 : Impact du type hémodynamique de la CIV sur le choix anesthésique

[16].

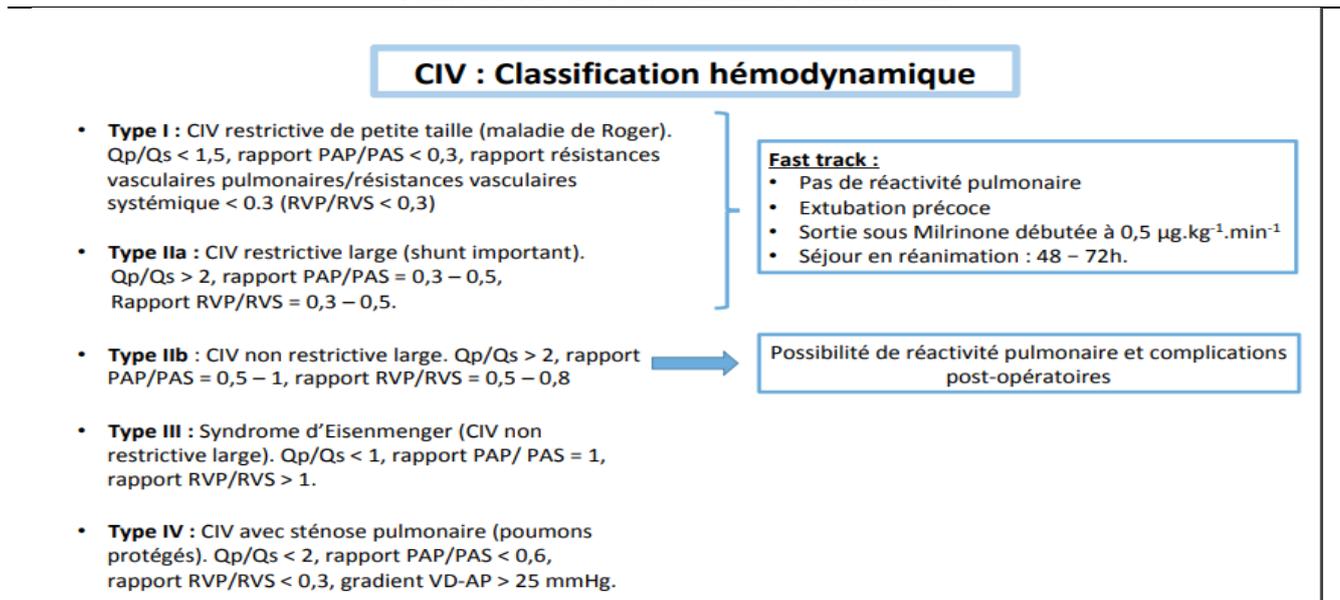


Figure 2 : Particularités anesthésique des CIV selon leur type hémodynamique [17].

Outre leur classification hémodynamique, les communications interventriculaires sont réparties selon une classification anatomique, en effet, Le septum interventriculaire est musculaire, à l'exception de sa partie supérieure située sous la valve aortique, qui est membraneuse. De ce fait Une communication entre les deux ventricules peut survenir à quatre endroits différents [18 ,19,20] :

CIV musculaire: elle est souvent multiple (swiss cheese septum) et située dans les deux tiers apicaux du septum (FigureA) ; elle n'est pas associée à des dysfonctions valvulaires ; elle peut se refermer par hypertrophie du septum. [18 ,19,20].

CIV de la chambre d'admission (inlet): elle fait partie du canal AV mais peut être isolée ; elle apparaît en dessous et entre les feuillets septaux de la valve mitrale et de la valve tricuspide ; elle peut être spontanément occluse par le feuillet septal de la tricuspide (Figure C) [18,19,20].



Figure C : Flux gauche–droit à travers une CIV membraneuse ; on voit une zone d'accélération concentrique (PISA) en amont de l'orifice, dans le VG ; la CIV est située sous le feuillet septal de la tricuspide. [18,19,20].

CIV infundibulaire ou supracristale : elle se situe juste en dessous de la valve pulmonaire et communique avec la chambre de chasse gauche sous la valve aortique; ce voisinage induit fréquemment le prolapsus d'un ou de deux feuillets de la valve aortique (coronaire droit et non-coronaire), ce qui conduit à une insuffisance aortique (IA) ; on opère dès que possible ce type de CIV pour éviter la survenue d'une IA sévère (Figure D) [18,19,20].

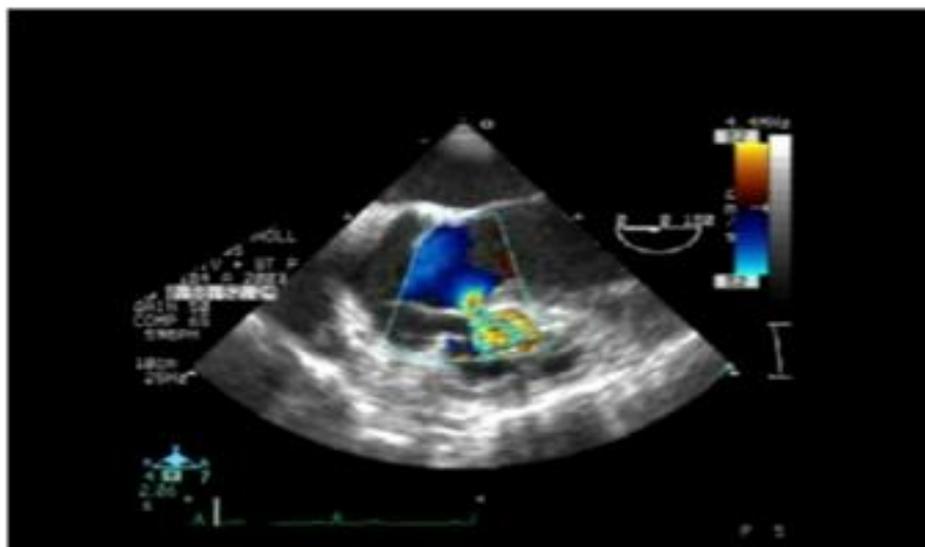


Figure D :CIV de type supracristale, située entre les deux chambres de chasse gauche et droite, l'orifice est situé en dessous du feuillet coronarien droit de la valve aortique, on voit également un petit jet d'une insuffisance aortique. [18,19,20].

- Les types anatomiques de CIV permettent de poser l'indication thérapeutique exacte et le type de fermeture comme le montre le tableau suivant[21] :

Type anatomique de CIV	Technique de fermeture	Voie d'abord
CIV membraneuses	Fermeture chirurgicale, avec Possibilité de fermeture par cathétérisme interventionnel dans certaines situations.	Abord à travers l'OD (voie trans-tricuspidienne)
CIV musculaires apicales	Souvent fermées par cathétérisme interventionnel	Abord par voie percutanée (VVC). Abord à travers le VD
CIV supracristales	Fermeture chirurgicale	Abord à travers la racine de l'AP

Tableau 5 : l'intérêt du type anatomique des CIV dans le choix thérapeutique [21] :

MATERIEL ET METHODES

Notre travail est mené, au sein du service de réanimation maternelle et pédiatrique du CHU Hassan II de FES, une étude rétrospective descriptive et analytique qui a inclut les malades porteurs d'une communication interventriculaire simple ou associée à une autre cardiopathie simple (communication interauriculaire, canal artériel, coarctation de l'aorte, ...) en excluant les cardiopathies congénitales complexes , à savoir : la tétralogie de Fallot, le canal atrioventriculaire, le ventricule droit à double issue (VDDI) et la transposition des gros vaisseaux, durant une période s'étalant du mois janvier 2012 au décembre 2019. Qui a comme objectifs de décrire l'état des lieux et l'expérience de notre service en matière de :

- Décrire le profil épidémiologique des enfants porteurs d'une CIV et qui ont été pris en charge au sein du service de réanimation mère et enfant.
- Particularités épidémiologiques des enfants porteurs d'une CIV, ayant bénéficié d'un cathétérisme interventionnel.
- L'évaluation et la préparation préopératoire des enfants porteurs de CIV.
- Stratégies anesthésiques et de monitoring peropératoire.
- La surveillance et la prise en charge postopératoire.
- Le pronostic et les facteurs pronostiques de la CIV chez l'enfant.
- Les facteurs de risque de mortalité de la CIV chez l'enfant.

Les données ont été recueillies à partir des dossiers des malades puis enregistrées sur une fiche d'exploitation. Les données de l'évaluation préopératoire (le suivi de la pathologie, l'échocardiographie ainsi que les autres examens paracliniques) ont été recueillies à partir des dossiers obtenus 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.

Cette étude donne les caractéristiques cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de ces dossiers médicaux. Elle est analysée puis comparer aux données de la littérature.

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

RESULTATS

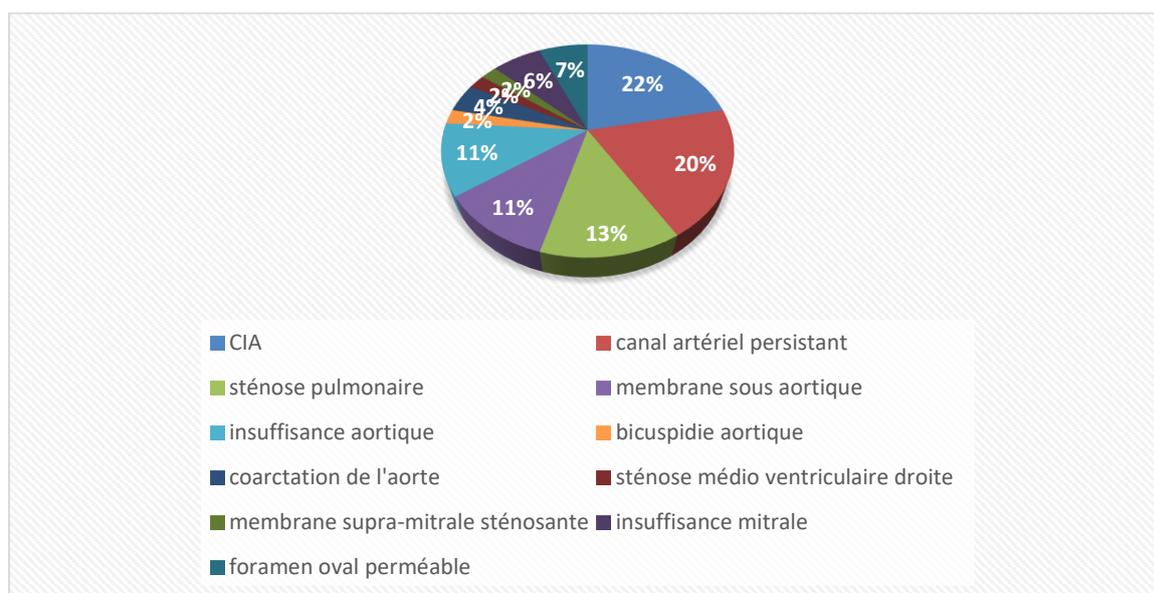
I. Données épidémiologique :

1. Nombre de cas étudiés :

- Entre janvier 2012 et décembre 2019, nous avons exploré 105 cas de communication interventriculaire ,95 d'entre eux ont bénéficié d'un traitement chirurgical et 10 cas ont été traités par cathétérisme interventionnel.
- Parmi les 105 cas exploités ,58 patients soit 55.2% avaient une CIV simple c'est-à-dire sans autres lésions associées, et 47 patients soit 44.8% avaient d'autres lésions associées à différents niveaux réparties comme suit :

Lésion	Nombre
CIA	10
Canal artériel persistant	9
Sténose pulmonaire	6
Membrane sous aortique	5
Insuffisance aortique	5
Bicuspidie aortique sans IA0	1
Coarctation de l'aorte	2
Sténose médio ventriculaire droite	1
Membrane supra-mitrale sténosante	1
Insuffisance mitrale	3
FOP (foramen ovale perméable)	3

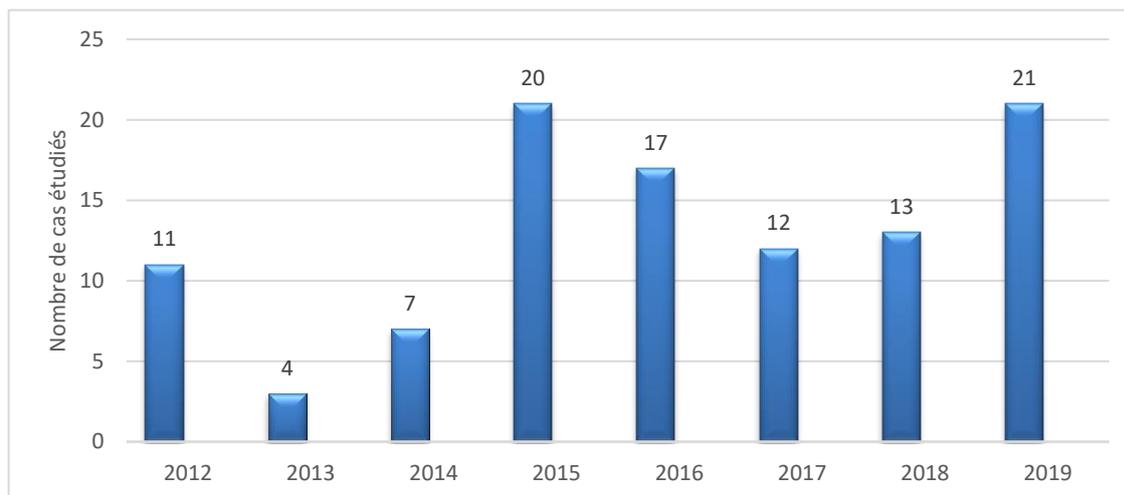
- A noter que certains patients avaient plusieurs lésions associées au même temps.
- Tous ces patients porteurs de lésions associées ont bénéficié d'une réparation chirurgicale dont l'acte opératoire exacte diffère selon la nature de ces lésions.



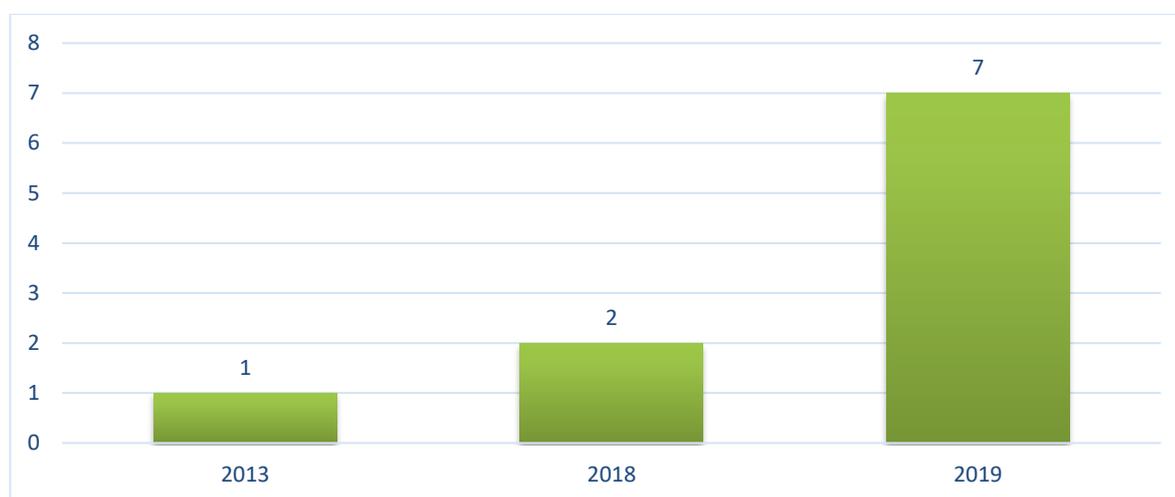
Graphique 1 : Répartition des lésions associées.

- Le tableau suivant représente la répartition de l'ensemble des cas exploités durant les années d'étude :

Année d'étude	Nombre de cas étudiés	Pourcentage
2012	11	10.5 %
2013	4	3.85%
2014	7	6.7%
2015	20	19%
2016	17	16.2%
2017	12	11.4%
2018	13	12.4%
2019	21	20%



Graphique 2 : Répartition de l'ensemble des cas exploités par années d'études



Graphique 3 : Répartition des cas traités par cathétérisme interventionnel selon les années d'étude.

2. Fréquence :

Durant la période d'étude, 86% patients ont bénéficié d'une cure pour CIV dont 90 % par voie chirurgicale et 10% par cathétérisme percutané.

3. Le sexe :

Sur les 95cas de CIV opérés, nous avons retrouvé 53 garçons contre 42 filles, Ce qui fait un sexe ratio de (G/F) de 1.26.

Concernant les patients traités par cathétérisme percutané 6 était des garçons et 4 des filles ce qui fait un sexe ratio de (G/F) de 1.5.

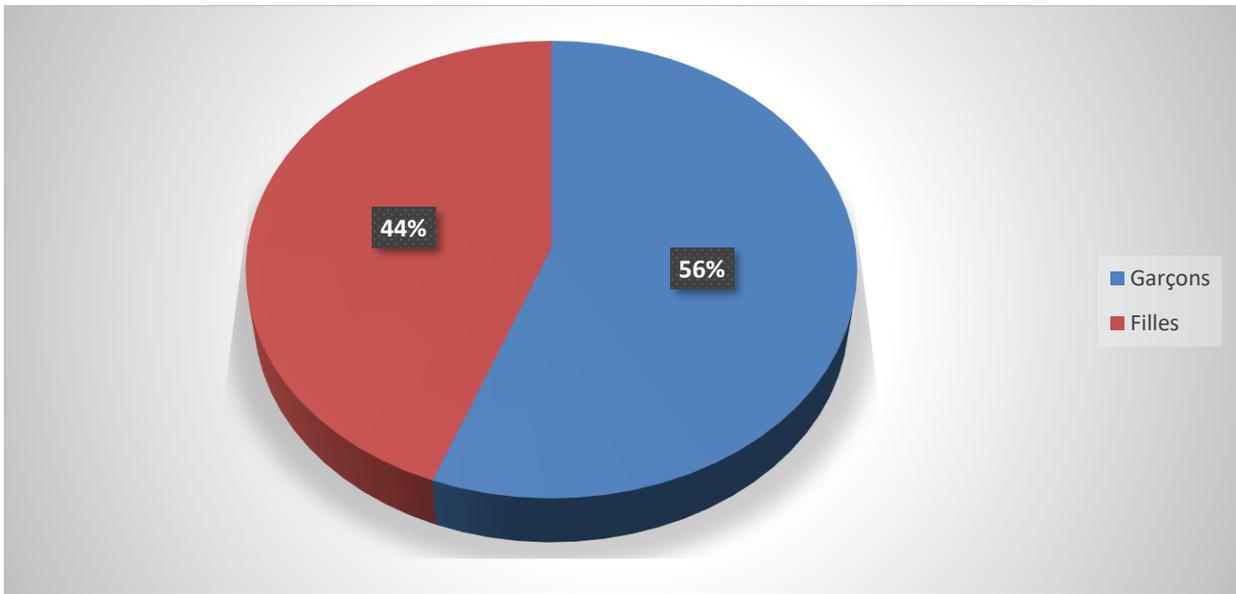


Figure 1 : répartition des malades opérés en fonction du sexe.

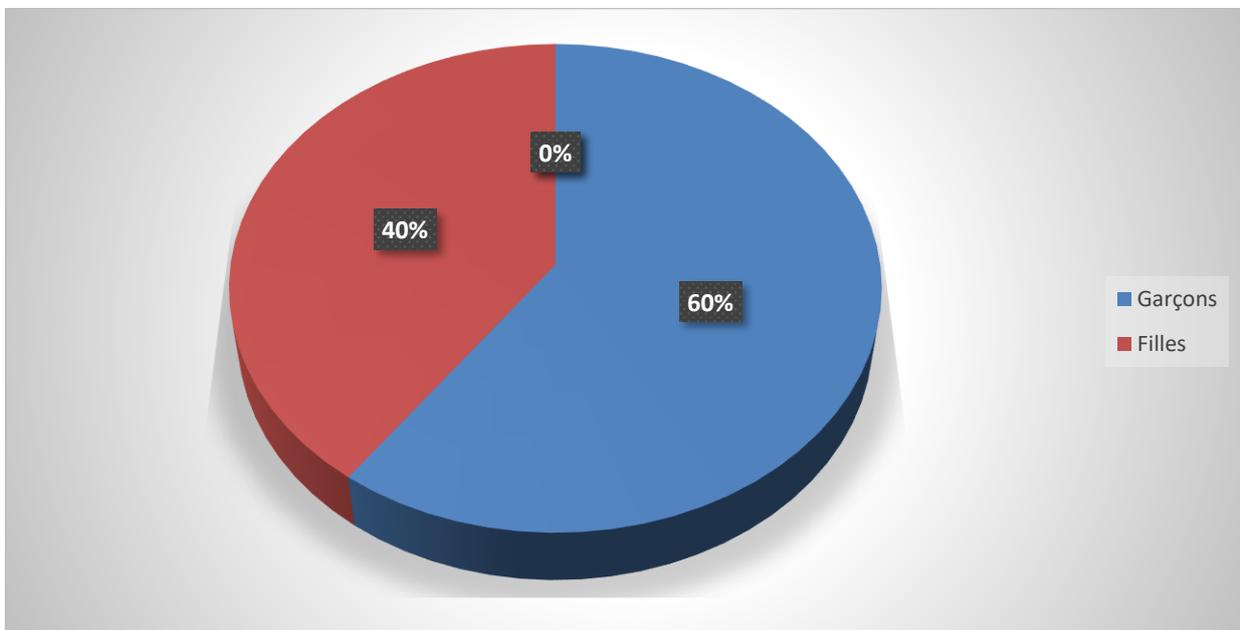


Figure 2 : répartition des malades traités par cathétérisme selon le sexe.

II. Evaluation préopératoire :

1. Évaluation clinique préanesthésique :

a. Age de diagnostic de la CIV :

L'âge au moment du diagnostic de la CIV était en moyenne de 1 an et 8 mois avec des extrêmes allant de 0 (la naissance) et 12 ans.

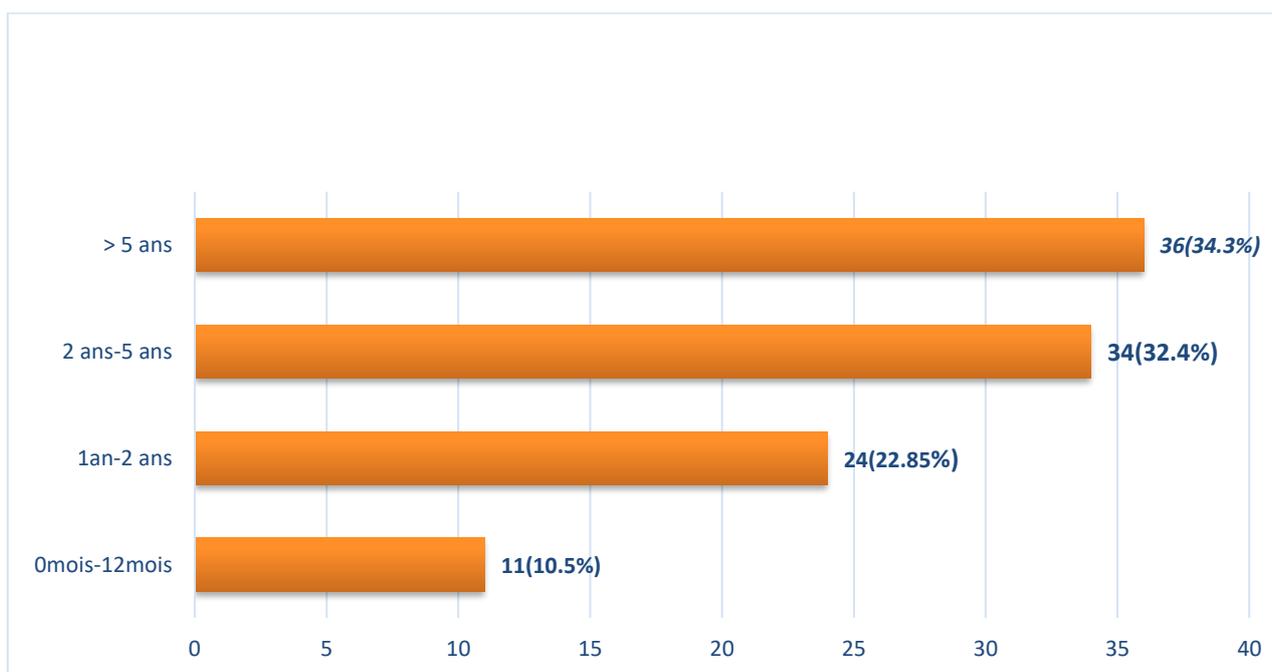
Nous avons défini 5 groupes en fonction de l'âge de diagnostic :

Tranche d'âge	Nombre de patients	Pourcentage (%)
0-30 jours	54	51.4%
1 mois-12 mois	28	26.7%
1 an-2 ans	7	6.7%
2 ans-5 ans	5	4.7%
> 5 ans	11	10.5%

b. Agedel'intervention :

Dans notre travail, l'âge moyen au moment de l'intervention chirurgicale était de 5 ans avec des extrêmes allant de 3 mois à 18 ans.

Pour les patients bénéficiant d'une cure par cathétérisme percutané l'âge moyen était de 7 ans avec des extrêmes allant de 15 mois à 12ans.



Graphique4 : répartition de tous cas étudiés en fonction des tranches d'âge d'intervention.

c. Antécédents en anesthésie :

Parmi tous les cas étudiés aucun antécédent allergique connu n'a été retrouvé, ni de pathologie respiratoire connue notamment l'asthme, ni d'antécédents anesthésiques.

d. Antécédents pathologiques :

Notion d'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 chezenfants. Ces deux signes fonctionnels ont été présents chez 29enfants soit

27.6% des cas.

Notion de cyanose :

Une cyanose a été retrouvée chez 16 patients soit 15.23% des cas.

Notion de pneumopathie à répétition :

32 cas de CIV soit 30.47%, étaient diagnostiquées suite à des infections respiratoires basses à répétition.

e. **Examen clinique :**

➤ **Le poids :**

Le poids moyen des patients dans notre étude était de 14.75 kg avec des extrêmes allant de 5 kg jusqu'à 49 kg.

La répartition des malades en fonction des tranches de poids est la suivante :

Poids(kg)	Nombre de cas	Pourcentage (%)
0-10	44	42%
10-20	35	33.3%
>20	26	24.7%

Parmi les cas étudiés, 32 malades soit 30.5 % des cas avaient déjà un **retard statur pondéral**.

➤ **La taille :**

La taille moyenne chez nos patients était de 105 cm avec des extrêmes allant de 58 cm à 165 cm.

➤ **Critères d'intubation difficile :**

• ***Syndrome malformatif :***

Lors de l'évaluation de la sphère ORL et des voies aériennes supérieures, aucun malade n'avait de syndrome malformatif pouvant rendre l'intubation difficile,

par ailleurs :

9 patients soit 8.6% des enfants porteurs de CIV avaient un syndrome malformatif, dont :

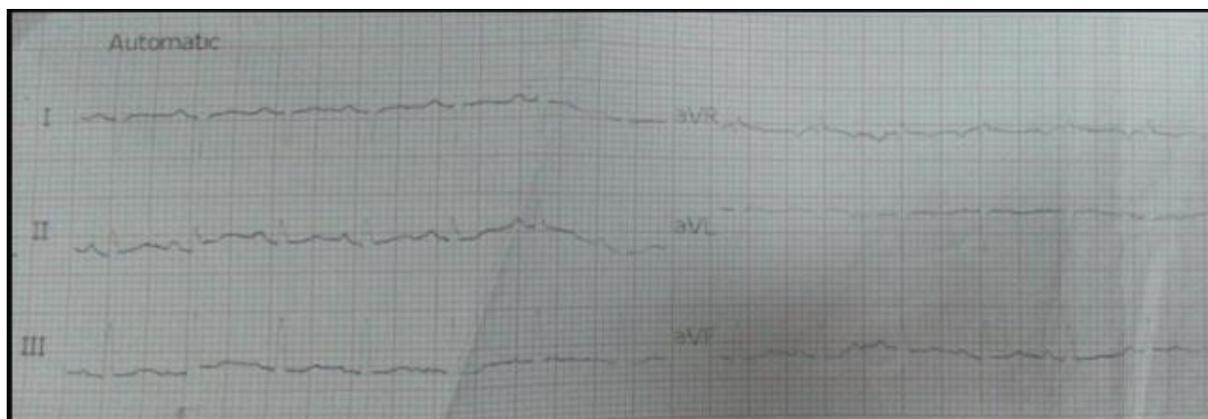
- 8 cas de trisomie 21
- 1 cas d'atrésie de l'œsophage
- L'examen pleuropulmonaire :

Le thorax était déformé chez 4 patients soit 3.8 % des cas. A L'auscultation pulmonaire 2 enfants de notre série avaient des râles ronflants, soit 1.9 %.

2. Les examens complémentaires :

a. Electrocardiogramme :

Était fait seulement pour 17malades, dont il a été normal chez 11 cas, soit 64%,une hypertrophie ventriculaire gauche et droite ont été trouvées chez 6 cas, soit36%.



**Figure 3 : ECG réalisé chez un malade porteur d'une CIV montrant une HAG, HVG :
photo prise au service de RME au CHU HASSAN II FES.**

b. La radiographie thoracique :

La radiographie thoracique était réalisée chez tous les malades de notre travail, elle avait objectivé :

- Une cardiomégalie chez 51 patients soit 48.57% des cas.
- Une vascularisation normale chez 73 patients (69.5%), exagérée chez 30 patients (28.5%) et diminuée chez 4 patients (3.8%)

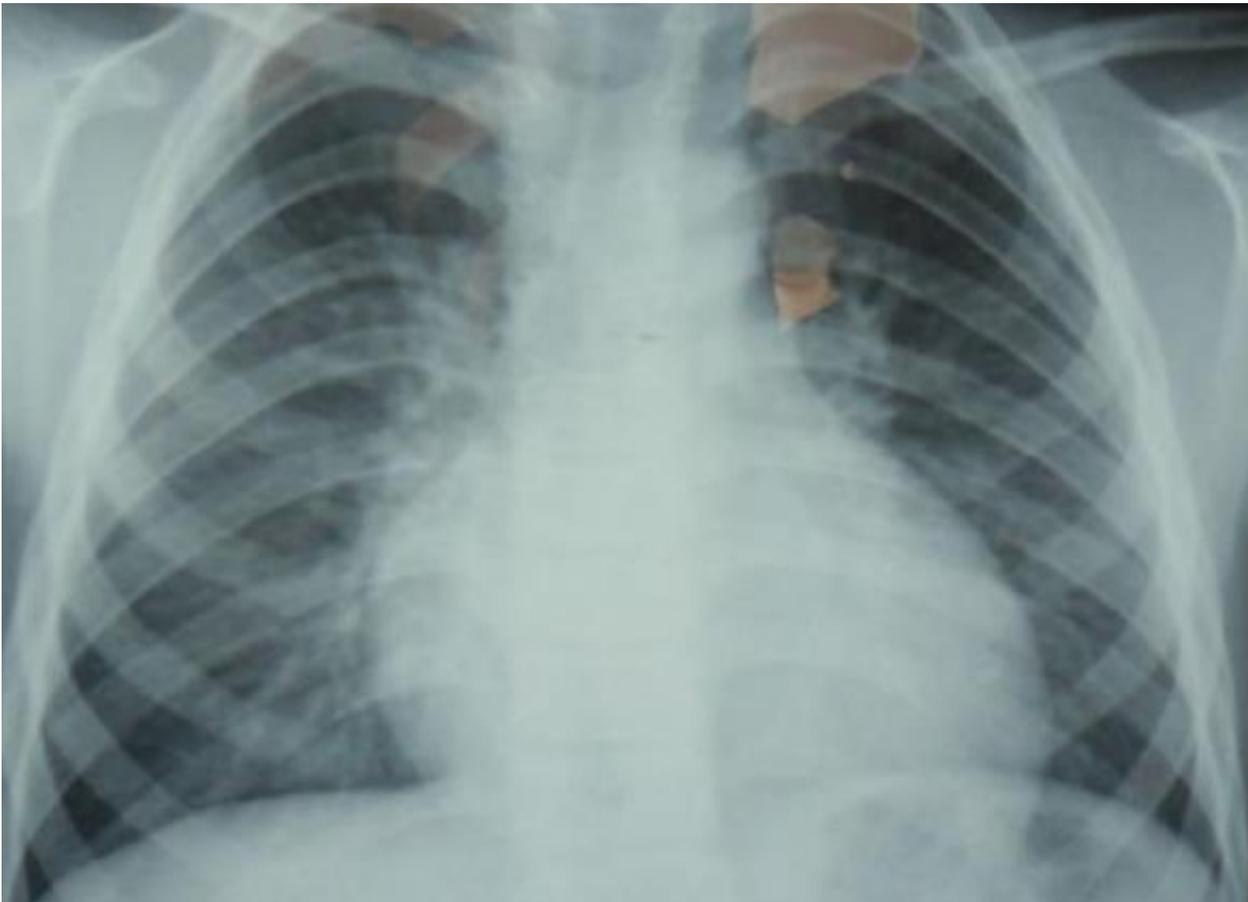


Figure 4 : une radiographie thoracique incidence face objectivant une cardiomégalie chez un enfant portant une CIV au service RME CHU HASSAN II FES.



Figure 5 : radiographie thoracique en incidence face objectivant une surcharge vasculaire pulmonaire avec une cardiomégalie chez un enfant porteur de CIV au service RME CHU HASSAN II FES.

c. Echocardiographie :

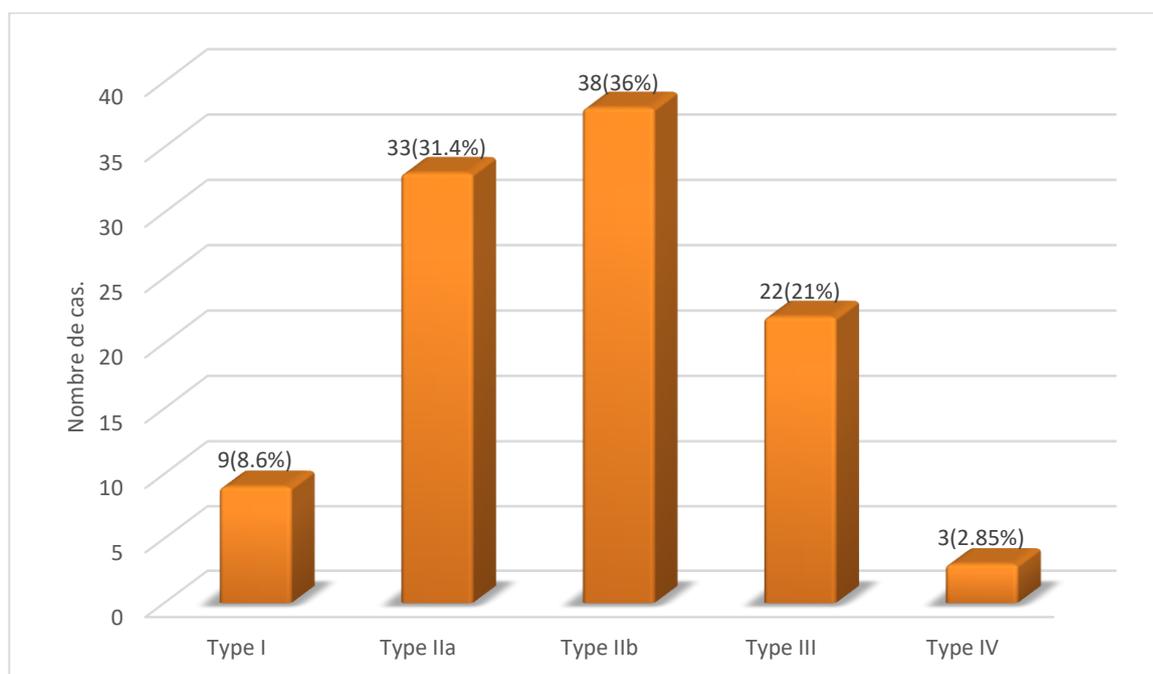
L'échographie a été faite chez tous les malades, elle nous a permis de classer les CIV explorées selon :

- Les types hémodynamiques
- Les différents types anatomiques selon le siège de la déhiscence
- Les lésions cardiaques associées.

1. Type hémodynamique :

Les 5 types de CIV ont été retrouvés chez tous les cas étudiés sont ; I, IIa, IIb, III le type IV réparties comme suit :

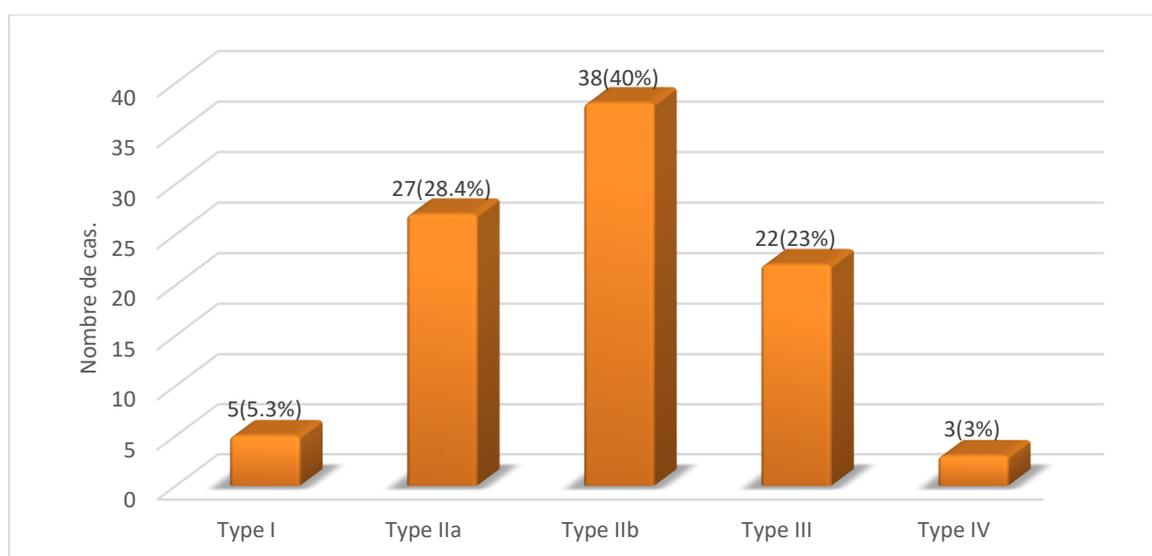
Type hémodynamique	Nombre de cas	Pourcentage
Type I	9	8.6%
Type IIa	33	31.4%
Type IIb	38	36%
Type III	22	21%
Type IV	3	2.85%



Graphique 5 :répartitions de l'ensemble des cas de CIV selon le type hémodynamique

- Parmi les 95 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical de leur CIV, on a retrouvé les 4 types de CIV réparties comme suit :

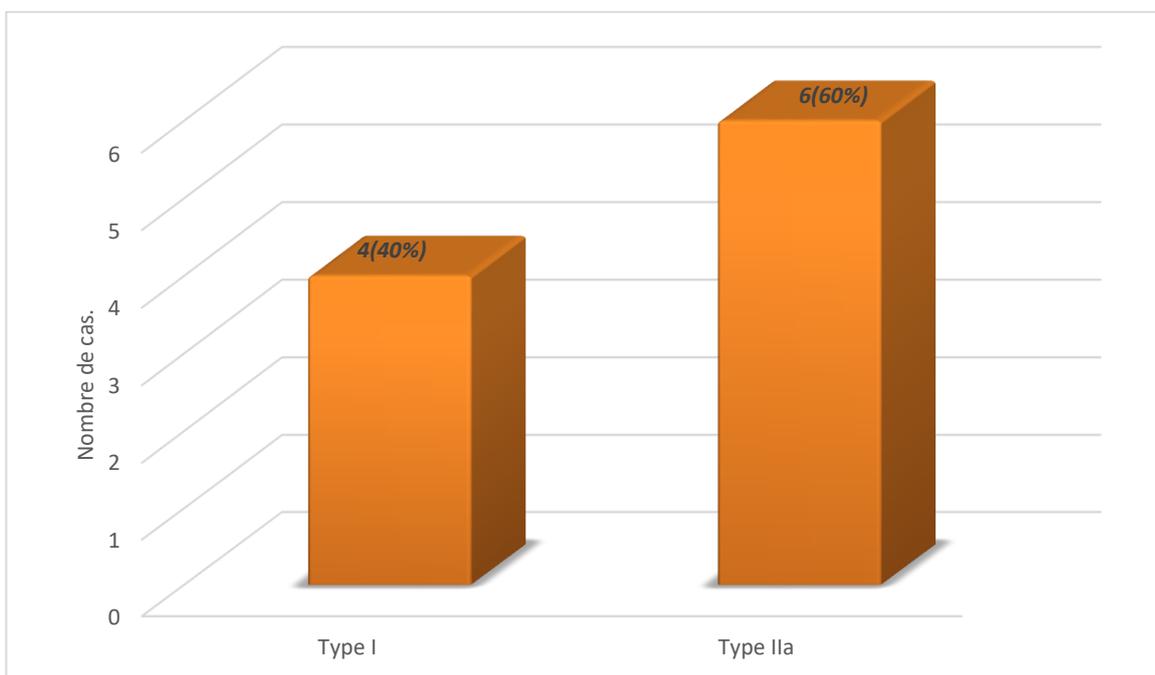
Type hémodynamique	Nombre de cas	Pourcentage
Type I	5	5%
Type Iia	27	28.4%
Type IIb	38	40%
Type III	22	23%
Type IV	3	2.9%



Graphique 6: répartition des cas de CIV opérés selon le type hémodynamique.

- Parmi les 10 patients ayant bénéficié d'une fermeture de leur CIV par cathétérisme, on a retrouvé uniquement 2 types de CIV réparties comme suit :

Type hémodynamique	Nombre de cas	Pourcentage
Type I	4	40%
Type Iia	6	60%

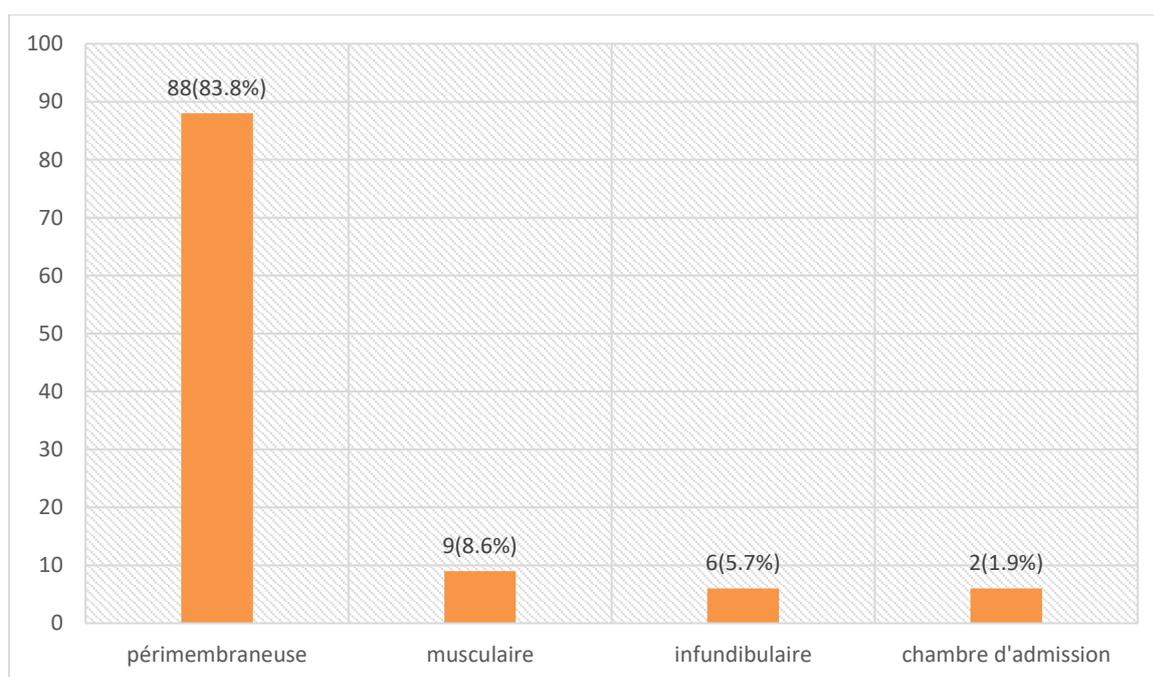


Graphique 7:répartitions des cas de CIV traités par cathétérismeinterventionnel selon le type hémodynamique.

2. Type anatomique :

Les types anatomiques de CIV visualisés à l'échographie cardiaque, sont classés comme suit :

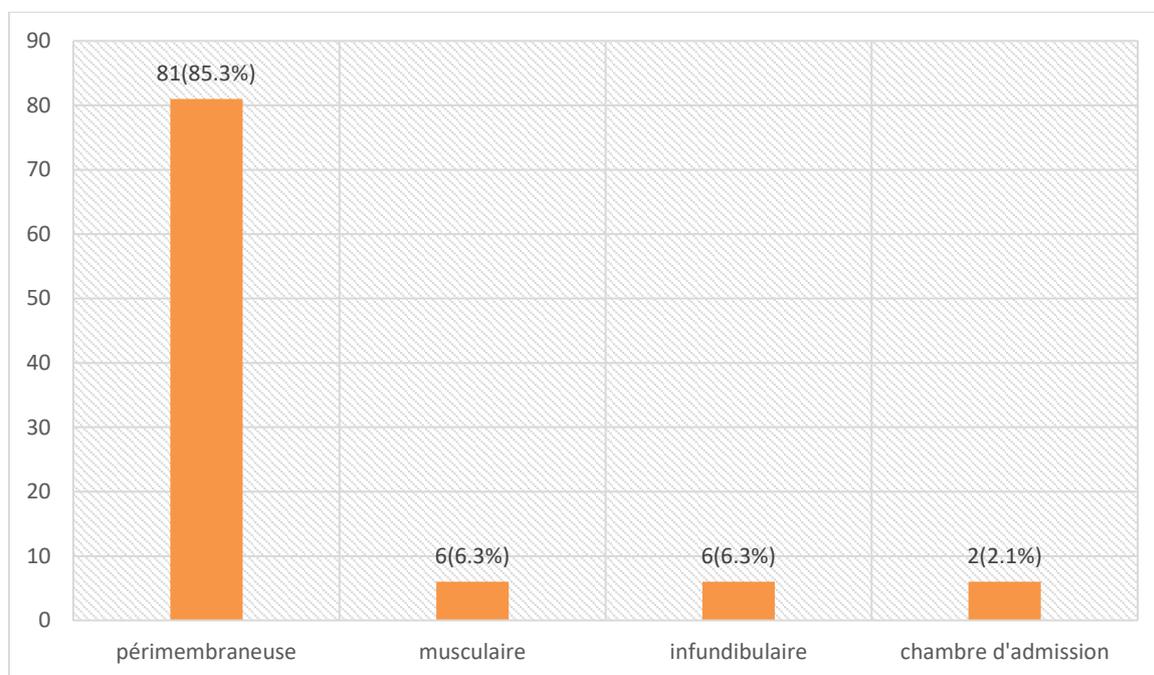
Type anatomique de CIV	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Périmembraneuse	88	83.8%
Musculaire	9	8.57%
Infundibulaire	6	5.7%
Chambre d'admission	2	1.9%



Graphique 8: répartition des cas de civ selon leur type anatomique.

Parmi les 95 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical de leur CIV, on a retrouvé les 4 types anatomiques de CIV répartis comme suit :

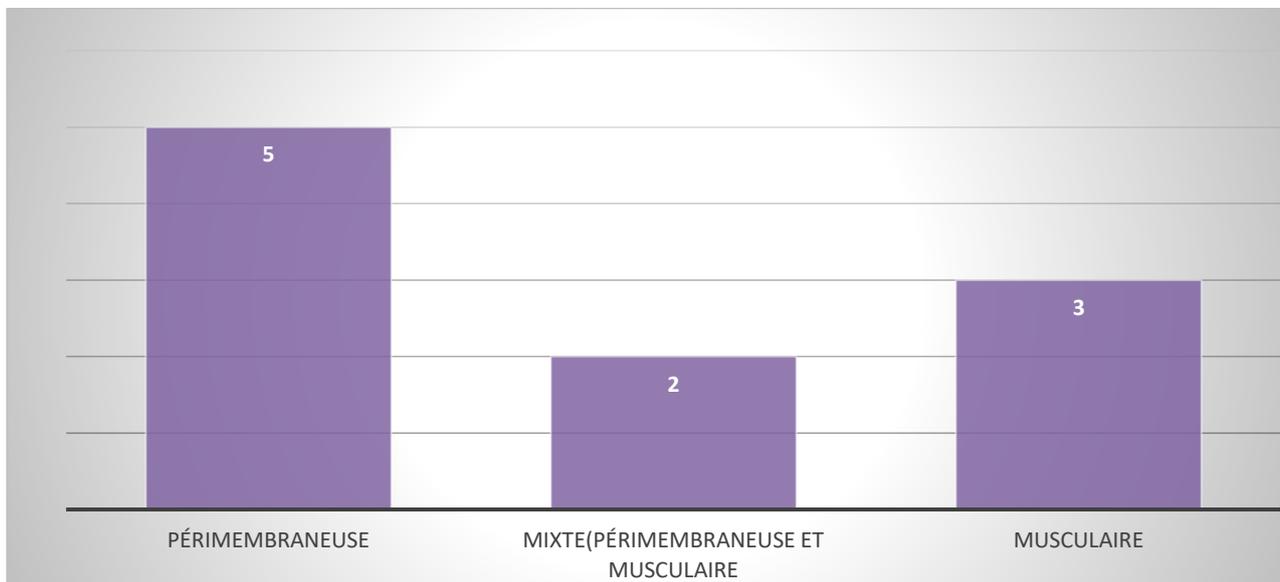
Type anatomique de CIV	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Périmembraneuse	81	85.3%
Musculaire	6	6.3%
Infundibulaire	6	6.3%
Chambre d'admission	2	2.1%



Graphique 9 : répartition des cas de CIV opérés selon le type anatomique.

Parmi les 10 patients ayant bénéficié d'une fermeture de leur CIV par cathétérisme, on a retrouvé 2 types anatomique de CIV :

Type anatomique de CIV	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Périmembraneuse	5	50%
Musculaire	3	30%
Mixte(périmembraneuse+périmusculaire)	2	20%



Graphique 10: répartition des cas de civ traités par cathétérisme selon leur type anatomique.

d. Le cathétérisme diagnostique :

Le cathétérisme a été fait chez 23 malades dont 15 cas de type IIb et 8 cas de typella,

e. Bilan biologique :

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan biologique préopératoire comportant : une numération 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 :

Hémoglobine (g/dl)	12	8,5-15
Plaquettes	284269	122000-434000
Globules blancs	10106	6850-15530
Protéine C réactive (CRP) (mg/l)	5.64	1-30
Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) :		
=>Leucocyturie(E/ml)	9740	8500-10230
=>Culture des germes	Négative	Négative
Temps de prothrombine (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

3. Traitement préopératoire :

Au cours du suivi de nos patients en préopératoire, 78 patients soit 74% des cas étaient sous association diurétique et inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), 20 patients soit 19% des cas recevaient uniquement un diurétique, 4 patients étaient sous propranolol (bétabloquant) et 3 patients ne recevaient aucun traitement.

Traitement médical	Nombre de cas	Pourcentage
Diurétique	20	19%
Inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC)	9	8.5%
Association diurétique IEC	69	65.7%
Bétabloquant	4	3.8%
Aucun traitement	3	2.8%

III. Etapesperopératoire

1. Installation et monitoring :

a. Monitoring standard :

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

- ECG avec segment ST
- Saturation pulsée en O2 (SpO2), diurèse.
- La pression artérielle non invasive (PNI).
- Capnométrie, température, glycémie, gazométrie

b. Monitoring invasive (pressioninvasive,Pression veineuse centrale) :

La voie centrale jugulaire interne était prise chez 95 patients, soit 90% des casde notre étude ; celle-ci était utilisée pour monitoring de la pression veineuse centraleet pour administrer des médicaments veino-toxiques notamment les droguesvasoactives. 10 patients, qui n'avaient pas d'abord veineux central, avaient bénéficiéd'une fermeture par voie endovasculaire de sa CIV.

Un cathéter artériel était mis en place, par voie radiale ou fémorale, chez 89patients, soit 84.7% des cas, pour assurer un monitoring continue de la pressionartérielle et pour réaliser des prélèvements pour gaz de sang.Chez 6 patients (soit 5.7% des cas) le cathéter artériel n'était pas mis en place,ces patients avaient bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire, etune fermeture par voie endovasculaire chez 10 patients.Ces deux cathéters (PAI, VVC) étaient mis en place après l'inductionanesthésique chez tous les patients de notre travail.

c. La spectroscopie infrarouge (Near-infrared spectroscopy : NIRS)

9 patients, soit 9.5% des cas ayant bénéficié d'un traitement chirurgical ont bénéficié d'une 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.

d. Echographie transoesophagienne :

Était réalisée chez 13 patients, soit 12.4% de l'ensemble des malades, répartis comme suit :

- 9 malades opérés.
- 4 malades dont la fermeture a été faite par cathétérisme cardiaque.

2. Induction anesthésique :

Après installation des malades au bloc opératoire, tous les patients ont bénéficié d'une sédation au sevoflurane pour permettre de prendre une voie veineuse périphérique.

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

Médicaments		Nombre	Pourcentage
Hypnotique	Propofol	76	72.4%
	Etomidate	29	27.6%
	Kétamine	15	14.3%
Morphinique	Fentanyl	70	66.7%
	Sufentanyl	35	33.3%
	Rémifentanyl	0	0
Curare	Rocuronium	83	79%
	Cisatracurium	2	2%
	Vécuronium	19	18%
	Atracurium	1	1%

Le choix des agents d'induction était imposé par leur disponibilité au niveau de la pharmacie centrale du CHU.

3. L'entretien de l'anesthésie :

L'entretien de l'anesthésie était assuré par le Sevoflurane chez tous les patients, soit 100% des cas, ainsi que les médicaments suivants :

Médicaments		Nombre	Pourcentage
Hypnotique	Propofol	105	100%
	Kétamine	49	46.7%
Morphinique	Fentanyl	38	36.2%
	Sufentanyl	56	53.3%
Curare	Rocuronium	31	29.5%
	Vécuronium	29	27.6%

4. Circulation extracorporelle :

a. Durée de la CEC :

La durée moyenne de la circulation extracorporelle enregistrée dans notre étude était de 105 minutes.

La répartition des malades opérés sous CEC en fonction de la durée de celle-ci :

Prise en charge peropératoire des communications interventriculaires :
Point de vue de l'anesthésiste réanimateur

Durée de CEC (min)	Nombre	Pourcentage (%)
30-80	35	39.3
81-90	11	12.3
91-124	22	24.7
125-210	21	23.6

b. Durée de clampage

Chez nos malades, le clampage aortique avait duré, en moyenne, 70.5minutes avec des extrêmes allant de 15 minutes à 150 minutes.

La répartition des malades opérés sous CEC en fonction de la durée de clampage aortique :

Temps de clampage aortique(min)	Nombre	Pourcentage
15-42,5	33	37%
43-60	24	27%
61-80	9	10.1%
81-150	23	25.8%

c. Sortie de la CEC :

1. Drogues :

Chez les 89 patients qui avaient bénéficié d'une cure complète de la CIV sousCEC, 79 malades, soit 88.7% des cas, étaient sevrés de la CEC après leur mise sousdrogues :

Drogues	Nombre de patients	Pourcentage (%)
Adrénaline	21	26.6
Noradrénaline	1	1.26
Dobutamine	33	41.8
Milrinone	24	30.4

Chez 35 malades, soit 44.3% des cas, le recours à une association de drogues était nécessaire, dont :

- Association adrénaline + dobutamine chez 4 patients,
- Association adrénaline + milrinone chez 31 patients,

La répartition des drogues en fonction du type hémodynamique de la CIV est laSuiVante :

Drogues	Type I	Type Iia	Type IIb	Type III	Type IV
Dobutamine	0	18 (51.4%)	15(45.5%)	0	0
Milrinone	0	4(16.7%)	5(20.8%)	15(62.5%)	0
Adrénaline + dobutamine	0	0	2(50%)	1(25%)	1(25%)
Adrénaline + milrinone	0	3(9.7%)	17(55%)	11(35.5%)	0

2. Rythme cardiaque :

Parmi les 89 patients ayant bénéficié d'une cure complète de la CIV sous CEC, 4 patients, soit 4.5% des cas avaient présentés un bloc auriculoventriculaire complet ayant nécessité une électrostimulation transitoire.

3. Monoxyde d'azote :

7 patients, soit 7.9% des cas, parmi les 89 patients opérés sous CEC avaient nécessité du monoxyde d'azote inhalé pour la sortie de la CEC devant une HTA importante.

5. Incidents peropératoires :

- Hémorragie :

Parmi les 89 malades opérés sous CEC, 6 patients, soit 6.7% 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 84 patients opérés sous CEC.

- Troubles du rythme et conduction :

4 patients, soit 4.2 % 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. Ces patients, qui avaient un bloc auriculoventriculaire à la sortie de la CEC, avaient gardé un rythme électro entraîné pendant 5 et 7 jours.

- Dysfonction ventriculaire :

50 patients, soit 52.6% des malades opérés avaient présenté une dysfonction ventriculaire droite ou gauche. La prise en charge était basée, sur l'utilisation de drogues inotropes positives et vasoactives, dont :

- 16 patients étaient sous dobutamine seul.
- 8 patients sous association dobutamine et adrénaline.
- 12 patients sous association milrinone et adrénaline.
- 14 patients sous milrinone seul.

La durée moyenne d'utilisation des drogues chez nos patients était de 38 heures

Avec des extrêmes allant de 5h à 72h.

- Difficultés de sortie de la CEC :

- Chez les 89 patients qui avaient bénéficié d'une cure complète de la CIV sous CEC, 79 malades, soit 88.7 % des cas, avaient nécessité d'une mise sous drogues pour leur sortie de la CEC.
- Parmi les 89 patients ayant bénéficié d'une cure complète de la CIV sous CEC,
- 4 patients, soit 4.5% des cas avaient présentés un bloc auriculoventriculaire complet ayant nécessité une électrostimulation transitoire.
- 7 patients, soit 7.9 % des cas, parmi les 89 patients opérés sous CEC avaient nécessité du monoxyde d'azote inhalé pour la sortie de la CEC devant une HTAP importante.

6. Traitement de la CIV :

- Chirurgie :

- Voie d'abord :

95 patients, soit 90.5 % des cas ont bénéficié d'un traitement chirurgical de leur CIV dont l'abord était une sternotomie médiane longitudinale.

- Traitement chirurgical de la CIV :

a. Traitement radical (Fermeture de la CIV) :

Parmi les 95 patients opérés ,89 cas avaient bénéficié d'une cardiectomie au niveau de l'oreillette droite sous CEC :

- La fermeture par patch avait concerné quatre-vingt-deux patients, soit 78% des cas.

- La fermeture par suture simple avait concerné sept patients soit 6.7%.

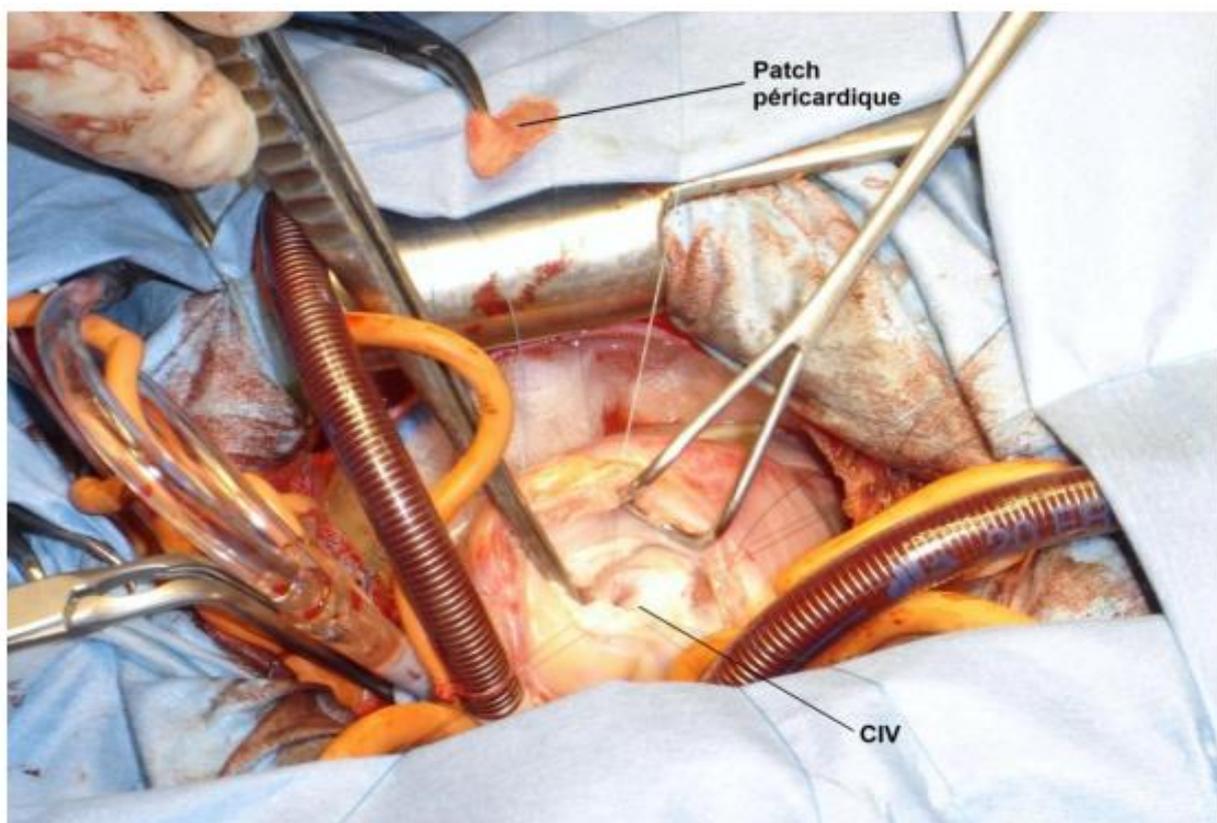


Figure 6 : Vue opératoire d'une réparation chirurgicale d'une CIV par patch péricardique chez un enfant au CHU HASSAN II.

b. Traitement d'attente :

Six cas, soit 5.7 % ont bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire à cœur fermé.

➤ **Traitement des lésions associées :**

Le traitement chirurgical des lésions associées à la CIV est résumé dans le Tableau suivant :

Lésion	Geste de réparation
CIA	Fermeture par patch
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 médio ventriculaire droite	Dilatation de la sténose ventriculaire
Membrane supra-mitrale sténosante	Résection de la membrane
Insuffisance mitrale	Plastie mitrale
Foramen ovale perméable (FOP)	Fermeture par patch du foramen

➤ **Fermeture du thorax :**

La fermeture du thorax était la règle chez 94 patients parmi les 95 ayant bénéficié d'un traitement chirurgical, soit 99% des cas. Un seul patient était sorti du bloc opératoire avec un thorax ouvert, il avait une CIV IIb avec une HTAP supra systémique et une instabilité hémodynamique. Il n'avait pas toléré les tentatives de fermeture sternale.

- Cathétérisme interventionnel :

- Voie d'abord :

Chez les 10 patients de notre étude, traités par cathétérisme interventionnel l'abord était fait par voie veineuse fémorale.



Figure 7 : cathétérisme cardiaque par abord veineux fémoral droit chez un enfant au service de cardiopédiatrie CHU HASSAN II.



Figure 8: Angiographie cardiaque montrant le principe de la boucle établie avec le guide chez un enfant au service de cardiopédiatrie au CHU HASSAN II.

➤ Fermeture de la CIV :

Dix patients de notre série soit 9.5% ont bénéficiés d'une fermeture de leur CIV par cathétérisme interventionnel grâce à une prothèse d'Amplatzer.

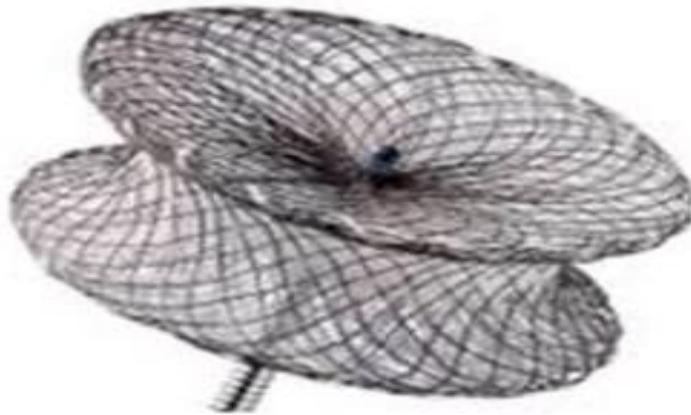


Figure 9 : prothèse d'Amplatzer pour fermeture de CIV.

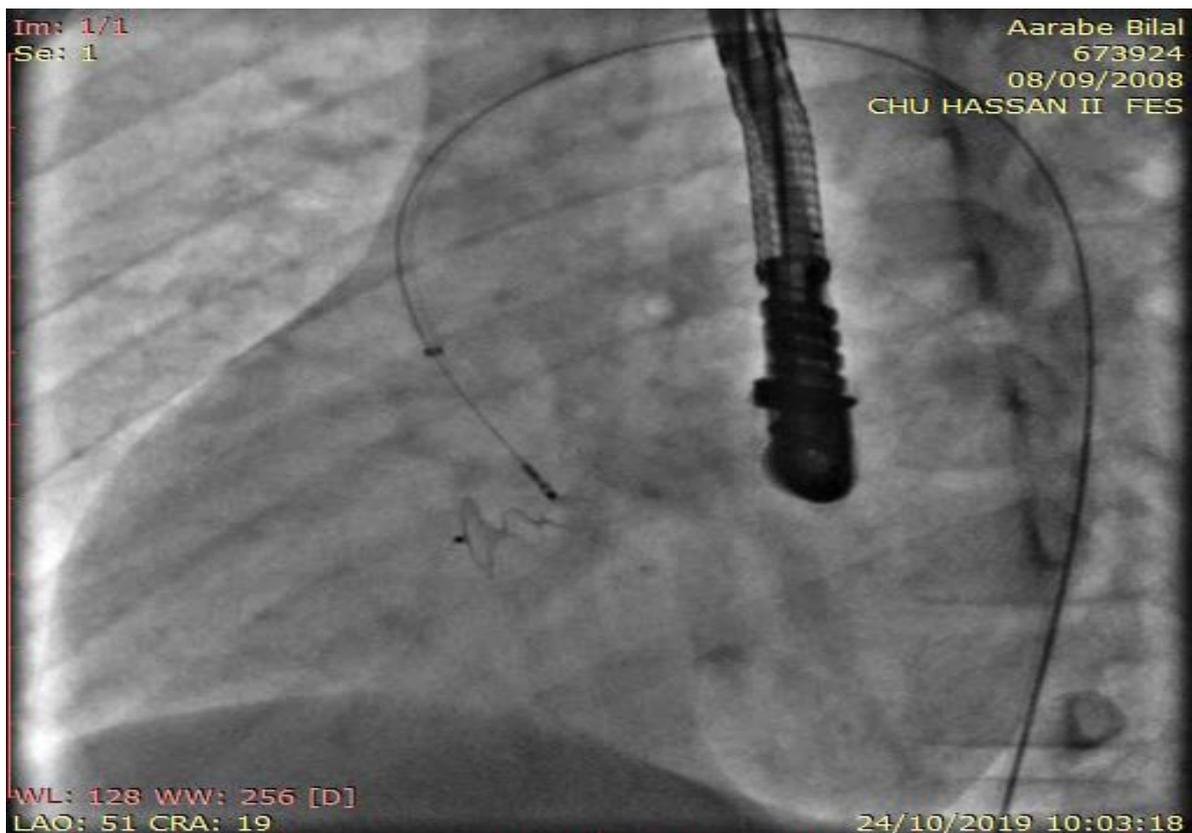


Figure 10 : angiographie cardiaque montrant le bon positionnement de la prothèse d'Amplatzer après fermeture de la CIV chez un enfant au service de cardiopédiatrie au CHU HASSAN II.

IV. Périodepostopératoire

1. Monitoring :

a. 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 enPostopératoire.

b. Cathéterartériel pulmonaire

Le cathéter artériel pulmonaire était inséré, à la fin de l'intervention, chez 6 patients, soit 6.3% des malades ayant bénéficié d'une CEC. Les 6 patients avaient uneCIV de type (CIV IIb chez 4 malades, CIV III chez 1 malade et CIVIV chez un malade) dont2 avaient bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire avant la curecomplète.

c. Gaz du sang

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

d. Lactate

Le taux de lactate était réalisé chez 39 patients de notre travail, soit 41% despatients opérés.

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).

e. La troponine

La troponine était dosée quotidiennement chez 90 patients, soit 94% des malades opérés. Le taux maximal moyen était de 21,82 μ g/l avec des extrêmes allant de 0,29 μ g/l à 98 μ g/l.

Taux de troponine	Nombres de cas	Pourcentage(%)
0,29 - 5,90	29	32
5,91-12,97	26	29
12,98-36,57	16	18
>36,58	19	21

2. Les complications postopératoires des CIV :

a. Les complications hémodynamiques :

◆ Hémorragie post opératoire :

8 cas parmi les malades opérés, soit 8.4% des cas, avaient présenté un saignement anormal en postopératoire, dont 3 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.
- Un seul cas de tamponnade qui a été drainé en urgence au bloc opératoire a été enregistré dans notre travail.

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 sanguin transfusés n'est pas consignée dans les dossiers.

Par ailleurs on n'a pas noté d'incidents hémorragiques lors de la fermeture des CIV par cathétérisme.

◆ **Dysfonction ventriculaire :**

50 patients, soit 52.6% des malades opérés avaient présenté une dysfonction ventriculaire droite ou gauche. La prise en charge était basée, sur l'utilisation de drogues inotropes positives et vasoactives, dont :

- 16 patients étaient sous dobutamine seul.
- 8 patients sous association dobutamine et adrénaline.
- 12 patients sous association milrinone et adrénaline.
- 14 patients sous milrinone seul.

La durée moyenne d'utilisation des drogues chez nos patients était de 38 heures

Avec des extrêmes allant de 5h à 72h.

◆ **Troubles du rythme et conduction :**

4 patients, soit 4.2% 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 4 patients, qui avaient un bloc auriculoventriculaire à la sortie de la CEC, avaient gardé un rythme électro entraîné pendant 5 et 7 jours.

b. Prise en charge et complications respiratoires :

◆ **I. La ventilation mécanique**

En postopératoire, l'extubation rapide (fast track) avait intéressé 81 patients, soit 85.2% des cas, alors que la ventilation prolongée n'était retrouvée que chez 14 patients, soit 14.73% des cas. Les causes du retard d'extubation, dans notre travail, étaient :

- L'instabilité hémodynamique chez 7 patients.

- Une détresse respiratoire chez 7 patients.

La durée de ventilation moyenne dans notre étude était de 10 heures avec des extrêmes allant de 0 (extubation sur table) et 11 jours.

Le recours à la ventilation non invasive (VNI) était retrouvé chez 9 patients, soit

8.4% des cas. Les indications de la VNI dans notre étude étaient comme suit :

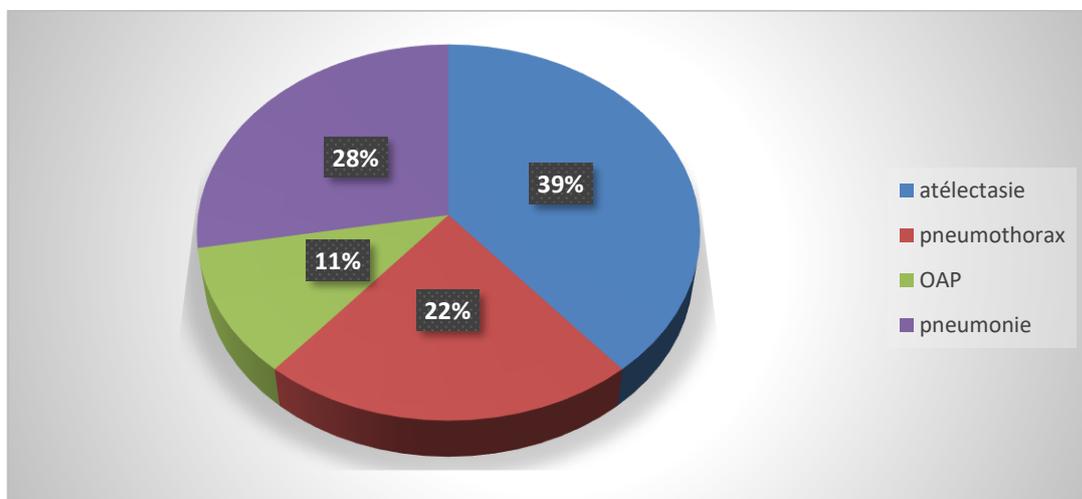
- Une atélectasie chez 7 patients.
- Un OAP hémodynamique chez 2 patients.

♦ **Complications respiratoires :**

18 patients, soit 19% des cas, avaient présenté des complications respiratoires postopératoires réparties comme suit :

- *Complications infectieuses* : pneumonie chez 5 patients.
- *Complications d'origine hémodynamique* : Œdème aigue du poumon hémodynamique chez 2 patients.
- *Complications mécaniques et iatrogènes* : Atélectasie chez 7 patients, Pneumothorax chez 4 patients.

On note l'association de plusieurs complications respiratoires chez certains patients.



Graphique 11 : répartition des complications respiratoires.

c. Crise d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) :

Six patients, soit 12,5% des malades opérés, avaient présenté une crise d'HTAP en postopératoire, qui était évoquée devant une dégradation hémodynamique avec mise en évidence à l'ETT d'une dysfonction ventriculaire droite associée à une HTAP importante chez les 6 patients, dont 2 avaient également une dysfonction ventriculaire gauche. 4 malades avaient une CIV stade IIb, et 2 malades avaient une CIV III

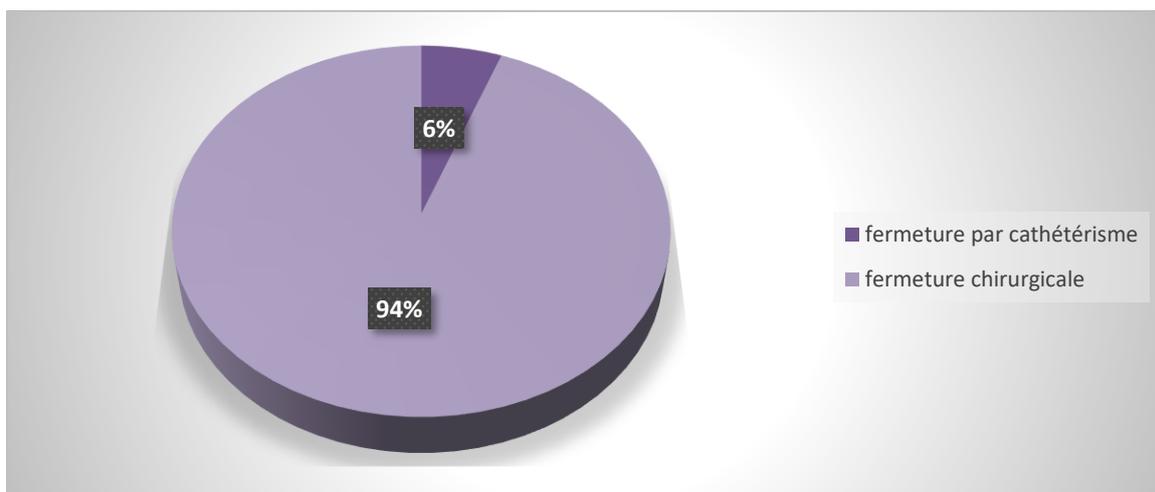
La prise en charge était basée sur l'utilisation du monoxyde d'azote et l'optimisation des doses des drogues, à savoir l'association adrénaline et milrinone.

d. Shunt résiduel :

Parmi les 99 patients ayant bénéficié d'une fermeture de la CIV ;

- Chirurgicale chez 89 patients.
- Interventionnelle chez 10 patients.

35 patients, soit 33.33% des cas, avaient gardé un shunt résiduel en postopératoire sans retentissement hémodynamique, 2 cas d'entre eux avaient gardé un shunt résiduel minime après une fermeture par cathétérisme interventionnel.



Graphique 12 : pourcentage du shunt résiduel après traitement interventionnel et chirurgical.

e. La prise en charge métabolique :

Dans notre travail, 62 patients, soit 59% des cas, avaient une diurèse normale, 29 patients, soit 27.6% des cas, avaient une polyurie et 14 patients, soit 13.33% 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 70 patients, soit 66.67% des cas. Une hypokaliémie était retrouvée chez 32 patients, soit 30.4% des cas, et qui avait fait l'objet d'une correction par des charges potassiques. Une hyperkaliémie était enregistrée chez 3 patients, soit 2,85% des cas.

f. Les complications neurologiques :

La sédation était poursuivie chez les 14 patients dont la ventilation était prolongée en postopératoire, dont 7 étaient extubés en parfaite état de conscience (GCS à 15). Les 7 patients restants sont décédés.

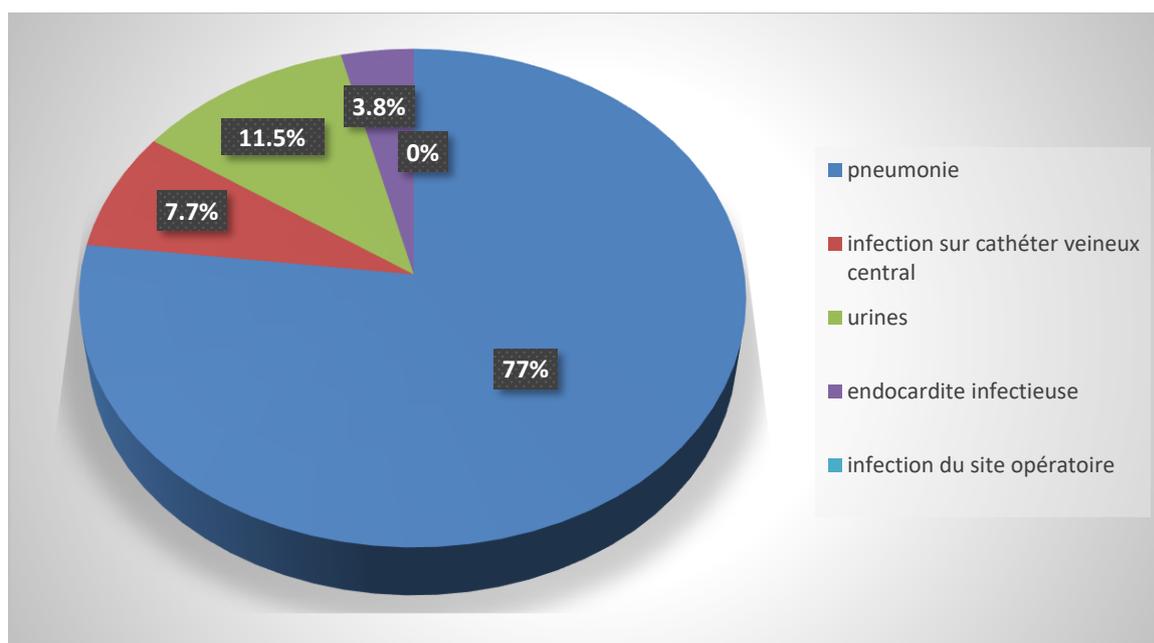
81 patients avaient bénéficié d'une extubation rapide avec un état de conscience normal.

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.

g. Complications infectieuses :

26 patients, soit 27.3% des cas, avaient présenté des complications infectieuses postopératoires réparties selon le tableau suivant :

Site	Nombre des cas	Pourcentage
Poumon	20	77%
Cathéter veineux central	2	7.7%
Urine	3	11.5%
Endocardite	1	3.8%
Site opératoire	0	0



Graphique 13 : répartition des complications infectieuses selon leur site.

3. Les complications post-cathétérisme interventionnel des CIV :

A l'exception des deux cas ayant gardé un shunt résiduel minime après la fermeture de leur CIV par cathétérisme interventionnel, aucun patient n'a présenté de complications post interventionnelles.

4. Duréed'hospitalisation :

La durée de séjour en réanimation, dans notre étude, était, en moyenne, de 6.5jours, avec des extrêmes allant de 1 jour à 14 jours.

La répartition des malades en fonction de la durée d'hospitalisation enrénanimation est présentée sur le tableau suivant :

Durée d'hospitalisation	Nombre	Pourcentage
1-2	36	34.2
2-4	24	22.8
4-7,5	26	24.7
7,5-10	19	18

- La durée d'hospitalisation totale moyenne était de 17,5 jours avec des extrêmes allant de 6 jours à 35 jours.
- La durée d'hospitalisation en réanimation des patients traités par cathétérisme interventionnel variait entre 0 et 1 jour, avec une moyenne de 7.2 heures en effet ;
 - 7 patients étaient hospitalisés exclusivement au service de cardiopédiatrie.
 - 3 patients étaient hospitalisés pendant jour en réanimation avant d'être transférés en cardiopédiatrie.

5. Lamortalité :

La mortalité dans notre travail était de 7.61% (n=8). La cause directe du décès
Était :

- Un état de choc cardiogénique chez 3 patients.
- Un état de choc hémorragique chez 3 patients.
- Pneumothorax suffocant en bilatéral sans amélioration après drainage pleural chez un patient
- Pneumonie nosocomiale sévère avec pneumothorax chez un patient.

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

i. Facteurs liés à l'évaluation pré—opératoire :

a. L'âge :

Ils sont résumés dans le tableau suivant :

Age (en année)	MORTALITE	P
0-1	2	0.09
1-2	4	
2-5	0	
>5	2	

Dans notre travail, on ne note pas d'association significative entre l'âge
d'intervention et le risque de décès.

b. Poids :

		MORTALITE	P
Poids (kg)	0-10	6	0.22
	10-20	0	
	>20	2	

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

c. Les caractéristiques de la CIV :

		Mortalité	P
Type HD de la CIV	Ia	1	0.6
	Ib	5	
	III	1	
	IV	1	
Siège de la CIV	Périmembraneuse	8	0.25
	Musculaire	0	
	Infundibulaire	0	
Lésions associées	Oui	4	0.75
	Non	4	

Le type hémodynamique de la CIV, son siège et la présence ou non de lésions associées ne constituent pas des facteurs de risque de mortalité dans notre travail.

ii. Facteurs liés à la période peropératoire :

a. Temps de clampage aortique et de la CEC :

		Mortalité	P
Clampage aortique	15-42.5	0	0.01
	43-60	1	
	61-80	3	
	81-150	4	
Le temps de CEC	30-80	1	0.13
	81-90	1	
	91-124	3	
	125-210	3	

La mortalité augmente significativement avec la durée du clampage aortique, elle s'élève également avec la durée de CEC sans pour autant être significative.

iii. Facteurs liés à la période post-opératoire :

a. L'état hémodynamique :

		Mortalité	P
EHD	Stable	0	0.002
	Instable	8	
Drogues	Oui	8	0.3
	Non	0	
Dysfonction VG	Oui	7	0.04
	Non	1	

La survenue d'une instabilité hémodynamique et/ou de dysfonction ventriculaire en postopératoire constitue un facteur de risque de mortalité statistiquement significatif.

La mortalité est augmentée en cas d'utilisation de drogues, mais cette association est, statistiquement non significative.

b. Complications infectieuses :

		Mortalité	P
Infection postopératoire	Oui	6	0.001
	Non	2	
Pneumonie	OUI	6	0.0001
	Non	2	

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

c. Complications respiratoires post opératoires (pneumopathies exclues) :

		Mortalité	P
CRPO	Oui	5	0.0002
	Non	3	

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

d. Paramètres biologiques :

		Mortalité	P
Troponine($\mu\text{g/l}$)	0,29 - 5,90	0	0.006
	5,91-12,97	0	
	12,98-36,57	3	
	>36,58	3	
Lactate(mmol/l)	0,9-1,15	0	0.007
	1,16-2,96	0	
	2,97-3,66	2	
	3,67-6,74	3	

L'élévation du taux de la troponine et du lactate constituent des facteurs de risque de mortalité dans notre travail,

A noter que Le taux de lactate était réalisé uniquement chez 39 patients de notre travail, soit 41% des patients ayant opérés. Tandis que le taux de troponine était dosé quotidiennement chez 90 patients, soit 94% des malades opérés.

DISCUSSION

I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. Fréquence :

La CIV représente 20–25% des malformations congénitales de l'enfant ; c'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 [22].

Dans notre travail, la CIV représente 19.44% des malades opérés pour cardiopathie congénitale.

2. Le sexe :

Le sexe ratio, dans les CIV, est différent selon les études. En effet, dans notre étude, il y a une prédominance masculine (sexe ratio G/F de 1,26), alors que dans d'autres études on note une prédominance féminine ou absence de prédominance du sexe.

Etude	Sexe ratio
Notre étude	1.26
H. yangni-angate(Abidjan)[23]	1.85
Vesterby(den mark)[24]	1.19
Maneeshbatra et coll [25]	1.02

II. L'évaluation pré opératoire :

1. Evaluation clinique :

➤ Terrain :

Un interrogatoire et un examen physique ciblés doivent être effectués. La plupart des patients ont déjà bénéficié d'une évaluation par le cardio-pédiatrique, 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 :

- *L'âge :*

Il constitue un facteur déterminant dans l'évaluation anesthésique préopératoire ainsi que dans la prise en charge, en effet l'équilibre des patients souffrant d'une CIV dépend d'une balance entre la pathologie hémodynamique et les mécanismes de compensation, ces derniers diminuent la réserve fonctionnelle cardiopulmonaire, ce qui rétrécit la marge de sécurité. Ceci est d'autant plus marqué que l'enfant est petit, d'ailleurs par rapport au grand enfant, le nouveau-né a un index cardiaque, une ventilation alvéolaire et une consommation d'oxygène plus élevés ; son volume de distribution pharmacocinétique est plus grand, mais le métabolisme des substances est ralenti (), ceci est d'autant plus marqué chez les enfants prématurés.

- *Les antécédents :*

Interrogatoire avec les parents va permettre également de rechercher, les antécédents médicaux (asthme par exemple), chirurgicaux (soit liés à la CIV comme l'antécédent de cerclage de l'artère pulmonaire par exemple ou non liés à la CIV) et anesthésiques de l'enfant,

- ***L'évaluation des voies aériennes supérieures :***

A la recherche de :

- Des critères d'intubation difficile (syndrome malformatif par exemple syndrome de Pierre-Robin, fente labio-palatine, une macroglossie notamment chez les enfants trisomiques...).
- Un asthme ou un bronchospasme témoignant d'une hyperréactivité des voies respiratoires.
- Un reflux gastro-œsophagien.
- Une infection des voies aériennes supérieures ou de la sphère ORL.

- ***Accès vasculaire :***

L'évaluation du capital veineux de l'enfant en consultation préanesthésique est primordiale afin de guetter un abord vasculaire difficile et de préparer éventuellement le matériel nécessaire pour le faciliter (Echographie, Veinsite...).

➤ ***Examen physique :***

A la recherche de :

i. **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 droit important. Rarement une tachyarythmie ou une bradycardie peuvent décompenser une insuffisance cardiaque [26].

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.

Notre travail a révélé que 27.6 % des enfants avaient une insuffisance cardiaque soit 29 des cas, ceci pourrait être en rapport avec un retard de diagnostic et de prise en charge.

ii. **une autre malformation ou syndrome malformatif :**

Les cardiopathies congénitales, en l'occurrence les CIV, doivent inciter à rechercher d'autres malformations, ainsi l'étude the Baltimore- Washington InfantHeart 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 [27],

Dans notre travail, nous avons retrouvé une trisomie 21 chez 7.6% des cas, et une atrésie de l'œsophage chez 1% (1 seul cas) des cas, on a également retrouvé une agénésie des avant-bras chez 1% (un seul cas).

La prévalence de la trisomie 21 retrouvée dans notre travail est un peu moindre par rapport aux données de la littérature.

iii. **Retard de croissance :**

La relation entre les cardiopathies congénitales et les troubles de croissance est connue depuis plusieurs décennies [28,29]. Le retard de croissance dépend de la complexité de la cardiopathie et la présence d'une cyanose. Il est secondairement, à des difficultés alimentaires en rapport avec la fatigabilité, la présence d'anomalies œsophagienne ou de la cavité buccale (fente labio-palatine...). [28]

Le retard de croissance dans notre travail a été retrouvé chez 30.5% des cas.

2. Evaluation paraclinique :

i. Bilan biologique :

Le bilan biologique préopératoire doit comporter une numération formule sanguine (NFS) à la recherche d'une anémie, une hyperleucocytose ou une leucopénie pouvant être en rapport avec une infection, 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 [30, 31], ou fausser les résultats du bilan de la crase [32, 33].

L'utilisation des diurétiques favorise la déshydratation, la survenue d'une alcalose métabolique hypochlorémique et l'hypokaliémie.

ii. L'électrocardiogramme :

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.

iii. 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 squelettiques et de l'arbre bronchique. [34] La vascularisation pulmonaire est exagérée dans les shunts gauche-droit. 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. [35] La radiographie thoracique de profil peut fournir des informations concernant l'espace rétrosternal, nécessaire en cas de sternotomies répétées.

iv. Echocardiographie transthoracique :

L'ETT constitue l'examen de référence pour l'évaluation des CIV, elle permet de préciser le type hémodynamique, le type anatomique et les lésions associées. Son utilisation a détrôné le cathétérisme artériel pulmonaire qui a vu ses indications se réduire, et actuellement, beaucoup de réparations de cardiopathies congénitales sont faites sous ETT seule [36].

Classiquement, à l'examen échocardiographique, l'artère pulmonaire et les cavités gauches sont dilatées parce que ce sont les chambres de réception du shunt [27,36]. 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 :

$$PSVD = PAS - 4 (V_{max} CIV)^2.$$

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 droit, un ratio $Q_p/Q_s < 1$ témoigne d'un shunt droit gauche [19,20].

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

- CIV restrictive de petite taille (maladie de Roger) ; $Q_p/Q_s < 1.5$, rapport $PAP/PAS < 0.3$, rapport $RAP/RAS < 0.3$;
- CIV restrictive large (shunt important) ; $Q_p/Q_s > 2$, rapport $PAP/PAS 0.3-0.7$, rapport $RAP/RAS 0.3-0.5$;
- CIV non restrictive large ; $Q_p/Q_s > 2$, rapport $PAP/PAS 0.7-1$, rapport $RAP/RAS 0.5-0.8$;
- Syndrome d'Eisenmenger (CIV non restrictive large) ; $Q_p/Q_s < 1$, rapport $PAP/PAS 1$, rapport $RAP/RAS 1$
- 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.

3. L'évaluation des répercussions de la CIV sur l'état fonctionnel de l'enfant :

L'anamnèse, l'examen physique et les résultats de laboratoire permettent de déterminer l'état général de l'enfant et de se rendre compte des répercussions de la maladie sur celui-ci [129]:

- Difficulté de l'alimentation, retard de croissance, cachexie, sudation, crises cyanogènes,
- L'hyperviscosité engendre des céphalées, des syncopes, des symptômes visuels et des paresthésies.
- Les obstructions serrées se manifestent par une intolérance à l'effort et un retard de croissance.
- Les infections pulmonaires à répétition avec surcharge vasculaire pulmonaire ; l'hyper-réactivité bronchique est fréquente.

4. L'évaluation du risque opératoire :

Au terme de cette évaluation anesthésique clinique et paraclinique on déterminera les facteurs de risque majeurs pour l'intervention qui sont les suivants[129]:

Facteurs de risque majeurs pour l'intervention
<ul style="list-style-type: none">• Jeune âge (<3kg, <2mois)• Retard de croissance• Syndrome malformatif, lésions pulmonaires préexistantes.• Hypoxémie sévère (SaO₂ < 80%) avec crises cyanogènes.• Viscosité élevée (HT > 60%).• Type anatomique de la CIV (CIV musculaires multiples en fromage de gruyère, CIV musculaire apicale large) et hémodynamique (CIV type III où on a une HTAP importante fixée.• HTAP (RAP > ou égale 0.3 RAS)• Insuffisance ventriculaire• Ischémie coronaire

Plusieurs scores ont été établis pour évaluer la complexité du geste chirurgical en chirurgie cardiaque congénitale (**RACHS-1** (The Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery), **ARISTOTLE** ...)

Le score d'ARISTOTLE est le plus détaillé et le plus utilisé, il permet de calculer la complexité de la chirurgie et de prédire la morbi-mortalité du geste opératoire, il est calculé en deux étapes [127] :

➤ Première étape :

- Calcul de l'ABC score (ARISTOTLE BASIC COMPLEXITY score) :

C'est un score coté sur 15 comprend le risque de mortalité, le risque de morbidité et la difficulté technique, cette complexité est classée en 4 niveaux (voir le tableau ci-dessous)

➤ Deuxième étape :

- Calcul du score ACC (ARISTOTLE COMPREHENSIVE COMPLEXITY score) en rajoutant deux autres facteurs qui sont les suivants :
- Facteurs dépendants de la procédure chirurgicale (cotés sur 5).
- Facteurs indépendants de la procédure chirurgicale (cotés sur 5).
- le tableau ci-dessous montre la méthode ainsi que les différents items utilisés pour calculer le score d'ARISTOTLE [128] :

Prise en charge peropératoire des communications interventriculaires :
Point de vue de l'anesthésiste réanimateur

Score	Mortality	Morbidity	Difficulty
1 pt	<1%	ICU 0-24H	elementary
2 pt	1-5%	ICU 10-30	simple
3 pt	5-10%	ICU 40-70	average
4 pt	10-20%	ICU 18h-2W	important
5 pt	> 20%	ICU > 2W	major

Complexity	
1.0 to 5.9	1
6.0 to 7.9	2
8.0 to 9.9	3
10.0 to 15.0	4

Procedures	Total (Basic Score)	Complexity (Basic Level)	Mortality	Morbidity	Difficulty
Pleural drainage procedure	1.5	1	0.5	0.5	0.5
Bronchoscopy	1.5	1	0.5	0.5	0.5
Delayed sternal closure	1.5	1	0.5	0.5	0.5
Mediastinal exploration	1.5	1	0.5	0.5	0.5
Stemotomy wound drainage	1.5	1	0.5	0.5	0.5
Intra-aortic balloon pump (IABP) insertion	2.0	1	0.5	1.0	0.5
Explanation of pacing system	2.5	1	1.0	1.0	0.5
PFO, Primary closure	3.0	1	1.0	1.0	1.0
ASD repair, Primary closure	3.0	1	1.0	1.0	1.0
ASD repair, Patch	3.0	1	1.0	1.0	1.0
ASD partial closure	3.0	1	1.0	1.0	1.0
Atrial fenestration closure	3.0	1	1.0	1.0	1.0
Pericardial drainage procedure	3.0	1	1.0	1.0	1.0
PDA closure, Surgical	3.0	1	1.0	1.0	1.0
Pacemaker implantation, Permanent	3.0	1	1.0	1.0	1.0
Pacemaker procedure	3.0	1	1.0	1.0	1.0
Shunt, Ligation and takedown	3.5	1	1.5	1.0	1.0
ASD, Common atrium (Single atrium), Septation	3.8	1	1.0	1.0	1.8
A/C (AVSD) repair, Partial (incomplete) (PAVSD)	4.0	1	1.0	1.0	2.0
Coronary artery fistula ligation	4.0	1	1.0	2.0	1.0
Aortopexy	4.0	1	1.5	1.5	1.0
ICD (AICD) implantation	4.0	1	1.5	1.0	1.5
ICD (AICD) (automatic implantable cardioverter defibrillator) procedure	4.0	1	1.5	1.0	1.5
Ligation, Thoracic duct	4.0	1	1.0	2.0	1.0
Diaphragm plication	4.0	1	1.0	2.0	1.0
ECMO decannulation	4.0	1	2.0	1.0	1.0
ASD creation/entrapment	5.0	1	2.0	2.0	1.0

Prise en charge peropératoire des communications interventriculaires :
Point de vue de l'anesthésiste réanimateur

Atrial septal fenestration	5.0	1	2.0	2.0	1.0
Atr/C (AVSD) repair, Intermediate (transitional)	5.0	1	1.5	1.5	2.0
PAPVC repair	5.0	1	2.0	1.0	2.0
Lung biopsy	5.0	1	1.5	2.0	1.5
Ligation, Pulmonary artery	5.0	1	1.5	2.0	1.5
Decortication	5.0	1	1.0	1.0	3.0
ASD repair, Patch + PAPVC repair	5.0	1	2.0	1.0	2.0
PAPVC Repair, Baffle redirection to left atrium with systemic vein translocation (Warden) (GVV seem to right atrial appendage)	5.0	1	1.0	2.0	2.0
ECMO cannulation	5.0	1	2.0	1.0	2.0
Pectus repair	5.3	1	2.0	1.0	2.3
Aortic stenosis, Supraaortic, Repair	5.5	1	1.5	2.0	2.0
Valvuloplasty, Pulmonic	5.6	1	1.8	1.8	2.0
VSD repair, Primary closure	6.0	2	2.0	2.0	2.0
VSD repair, Patch	6.0	2	2.0	2.0	2.0
AP window repair	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Valve replacement, Truncal valve	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Cor triatriatum repair	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Valve excision, Tricuspid (without replacement)	6.0	2	2.0	2.0	2.0
PA, reconstruction (plasty), Main (trunk)	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Pericardiectomy	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Coarctation repair, End to end	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Coarctation repair, Subclavian flap	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Coarctation repair, Patch aortoplasty	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Vascular ring repair	6.0	2	2.0	2.0	2.0
PA banding (PAB)	6.0	2	2.0	2.0	2.0
PA debanding	6.0	2	2.0	2.0	2.0
ECMO procedure	6.0	2	2.0	3.0	1.0
Aortic stenosis, Subvalvar, Repair	6.3	2	2.0	1.8	2.5
Shunt, Systemic to pulmonary, Modified Blalock-Taussig shunt (MBTS)	6.3	2	2.0	2.0	2.3
RVOT procedure	6.5	2	2.0	2.0	2.5
Valve replacement, Pulmonic (PVR)	6.5	2	2.0	2.0	2.5
Shunt, Systemic to pulmonary, Central (From aorta or to main pulmonary artery)	6.6	2	2.0	2.0	2.8
Valvuloplasty, Truncal valve	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Anomalous systemic venous connection repair	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Occlusion MAPCA(s)	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Valvuloplasty, Tricuspid	7.0	2	2.0	2.0	3.0
DCRV repair	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Valve replacement, Aortic (AVR), Mechanical	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Valve replacement, Aortic (AVR), Bioprosthetic	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Atrial baffle procedure, Mustard or Senning revision	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Aortic arch repair	7.0	2	2.0	2.0	3.0
Bidirectional cavopulmonary anastomosis (BDCPA) (bidirectional Glenn)	7.0	2	2.5	2.0	2.5
Glenn (unidirectional cavopulmonary anastomosis) (unidirectional Glenn)	7.0	2	2.5	2.0	2.5
Rightleft heart assist device procedure	7.0	2	2.0	3.0	2.0
Hybrid Approach "Stage 1", Stent placement in arterial duct (PDA)	7.0	2	1.5	1.5	4.0
VAD implantation	7.0	2	2.0	3.0	2.0
VAD explantation	7.0	2	2.0	3.0	2.0
Ventricular septal fenestration	7.5	2	3.0	2.0	2.5
TOF repair, Ventriculotomy, Non-transcatheter patch	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Valve replacement, Tricuspid (TvR)	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Conduit placement, RV to PA	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Smus of Valsalva, Aneurysm repair	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Valve replacement, Mitral (MVR)	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Coronary artery bypass	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Bilateral bidirectional cavopulmonary anastomosis (BBDCPA) (bilateral bidirectional Glenn)	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Conduit placement, Other	7.5	2	2.5	2.0	3.0
Hybrid Approach "Stage 1", Application of RPA and LPA bands	7.5	2	2.5	2.5	2.5
Atrial baffle procedure (non-Mustard, non-Senning)	7.8	2	2.8	2.0	3.0
PA, reconstruction (plasty), Branch, Central (within the hilar bifurcation)	7.8	2	2.8	2.0	3.0
Coarctation repair, Interposition graft	7.8	2	2.8	2.0	3.0
PAPVC, Scimitar, Repair	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Systemic venous stenosis repair	8.0	3	3.0	2.0	3.0
TOF repair, No ventriculotomy	8.0	3	3.0	2.0	3.0
TOF repair, Ventriculotomy, Transcatheter patch	8.0	3	3.0	2.0	3.0
TOF repair, RV-PA conduit	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Conduit reoperation	8.0	3	3.0	2.0	3.0

Prise en charge peropératoire des communications interventriculaires :
Point de vue de l'anesthésiste réanimateur

Conduit placement, LV to PA	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Valvuloplasty, Aortic	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Aortic root replacement	8.0	3	2.5	2.0	3.5
Valvuloplasty, Mitral	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Mitral stenosis, Supravalvular mitral ring repair	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Coarctation repair, End to end, Extended	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Arrhythmia surgery - atrial, Surgical ablation	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Arrhythmia surgery - ventricular, Surgical ablation	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Hemifontan	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Aneurysm, Ventricular, Right, Repair	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Aneurysm, Pulmonary artery, Repair	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Cardiac tumor resection	8.0	3	3.0	2.0	3.0
Pulmonary embolectomy	8.0	3	3.0	3.0	2.0
Pulmonary embolectomy, Acute pulmonary embolus	8.0	3	3.0	3.0	2.0
Aortic stenosis, Subvalvular, Repair, With myectomy for IHSS	8.0	3	2.0	2.0	4.0
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Pulmonic	8.0	3	2.5	2.5	3.0
LV to aorta tunnel repair	8.3	3	3.0	2.3	3.0
Valve replacement, Aortic (AVR), Homograft	8.5	3	3.0	2.0	3.5
Aortic root replacement, Valve sparing	8.5	3	2.0	2.0	4.5
Benning	8.5	3	3.0	2.5	3.0
PA, reconstruction (plasty), Branch, Peripheral (at or beyond the hilar bifurcation)	8.8	3	2.8	2.5	3.5
Aortic root replacement, Mechanical	8.8	3	3.3	2.0	3.5
Aortic aneurysm repair	8.8	3	3.0	2.8	3.0
VSD, Multiple, Repair	9.0	3	3.0	2.5	3.5
VSD creation/enlargement	9.0	3	3.0	3.0	3.0
AVC (AVSD) repair, Complete (CAVSD)	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Pulmonary artery origin from ascending aorta (hemitruncus) repair	9.0	3	3.0	3.0	3.0
TAPVC repair	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Pulmonary atresia - VSD (including TOF, PA) repair	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Valve closure, Tricuspid (exclusion, univentricular approach)	9.0	3	4.0	3.0	2.0
1 1/2 ventricular repair	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Fontan, Atrio-pulmonary connection	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Fontan, Atrio-ventricular connection	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Fontan, TCPC, Lateral tunnel, Fenestrated	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Fontan, TCPC, Lateral tunnel, Non-fenestrated	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Fontan, TCPC, External conduit, Fenestrated	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Fontan, TCPC, External conduit, Non-fenestrated	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Congenitally connected TGA repair, VSD closure	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Mustard	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Pulmonary artery sling repair	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Aneurysm, Ventricular, Left, Repair	9.0	3	3.0	2.5	3.5
Conduit placement, Ventricle to aorta	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Pulmonary embolectomy, Chronic pulmonary embolus	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Tricuspid valve	9.0	3	2.5	3.0	3.5
Valvuloplasty, Common atrioventricular valve	9.0	3	3.5	2.5	3.0
TOF - Absent pulmonary valve repair	9.3	3	3.0	3.0	3.3
Transplant, Heart	9.3	3	3.0	3.3	3.0
Aortic root replacement, Bioprosthetic	9.5	3	3.5	2.0	4.0
Aortic root replacement, Homograft	9.5	3	3.5	2.0	4.0
Diemus-Kaye-Stansal procedure (DKS) (creation of AP anastomosis without arch reconstruction)	9.5	3	3.0	3.0	3.5
Valvuloplasty converted to valve replacement in same operation, Tricuspid	9.5	3	3.0	2.5	4.0
Superior cavopulmonary anastomosis(es) (Glenn or HemFontan) + Atrioventricular valvuloplasty	9.5	3	3.0	3.0	3.5
Ebstein's repair	10.0	4	3.0	3.0	4.0
Arterial switch operation (ASO)	10.0	4	3.5	3.0	3.5
Rastelli	10.0	4	3.0	3.0	4.0
Coarctation repair + VSD repair	10.0	4	2.5	3.5	4.0
Aortic arch repair + VSD repair	10.0	4	3.0	3.0	4.0
Anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery repair	10.0	4	3.0	3.0	4.0
Superior cavopulmonary anastomosis(es) + PA reconstruction	10.0	4	3.5	3.0	3.5
Hybrid Approach "Stage 2", Aortopulmonary amalgamation + Superior Cavopulmonary anastomosis(es) + PA Debanding + Without aortic arch repair	10.0	4	2.5	3.5	4.0
Hybrid Approach "Stage 1", Stent placement in arterial duct (PDA) + application of RPA and LPA bands	10.0	4	3.0	3.0	4.0
Valve replacement, Common atrioventricular valve	10.0	4	3.5	3.5	3.0
Rizz procedure	10.3	4	4.0	2.3	4.0

Prise en charge peropératoire des communications interventriculaires :
Point de vue de l'anesthésiste réanimateur

DDRV, Intra-ventricular tunnel repair	10.3	4	3.3	3.0	4.0
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Aortic	10.3	4	3.5	2.5	4.3
Ventricular septation	10.5	4	3.5	3.5	3.5
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Mitral	10.5	4	4.0	2.5	4.0
Interrupted aortic arch repair	10.8	4	3.8	3.0	4.0
Truncus arteriosus repair	11.0	4	4.0	3.0	4.0
TOF - AVC (AVSD) repair	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Pulmonary atresia - VSD - MAPCA (pseudotruncus) repair	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Unifocalization MAPCAs)	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Konno procedure	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Congenitally corrected TGA repair, Atrial switch and Rastelli	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Congenitally corrected TGA repair, VSD closure and LV to PA conduit	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Arterial switch operation (ASO) and VSD repair	11.0	4	4.0	3.0	4.0
REV	11.0	4	4.0	3.0	4.0
DOLV repair	11.0	4	4.0	3.0	4.0
Aortic dissection repair	11.0	4	4.0	3.0	4.0
TAPVC repair + Shunt - Systemic to pulmonary	11.0	4	4.0	3.5	3.5
Arterial switch procedure + Aortic arch repair	11.5	4	4.0	3.5	4.0
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Common atrioventricular valve	11.5	4	4.5	3.0	4.0
Fontan + Atrioventricular valvuloplasty	11.5	4	4.0	3.5	4.0
Pulmonary venous stenosis repair	12.0	4	4.0	4.0	4.0
Partial left ventriculectomy (LV volume reduction surgery) (Batista)	12.0	4	4.0	4.0	4.0
Transplant, Lung(s)	12.0	4	4.0	4.0	4.0
Aortic root transection over left ventricle (including Nikaidoh procedure)	12.0	4	3.0	4.0	5.0
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Aortic - with Ross procedure	12.0	4	4.0	3.5	4.5
Ross-Konno procedure	12.5	4	4.5	3.0	5.0
Fontan revision or conversion (Re-do Fontan)	12.5	4	4.0	4.0	4.5
Arterial switch procedure and VSD repair + Aortic arch repair	13.0	4	4.5	4.0	4.5
Hybrid Approach "Stage 2", Acropulmonary amalgamation + Superior Cavopulmonary anastomosis) + PA Banding + Aortic arch repair (Norwood [Stage 1] + Superior Cavopulmonary anastomosis) + PA Banding)	13.0	4	4.0	4.5	4.5
Transplant, Heart and lung(s)	13.3	4	4.0	6.0	4.3
Congenitally corrected TGA repair, Atrial Switch and ASD (Double switch)	13.8	4	6.0	3.8	5.0
Valvuloplasty converted to valve replacement in the same operation, Aortic - with Ross-Konno procedure	14.0	4	4.5	4.5	5.0
Norwood procedure	14.5	4	5.0	4.5	5.0
HLHS biventricular repair	15.0	4	5.0	5.0	5.0
Truncus + Interrupted aortic arch repair (IAA) repair	15.0	4	5.0	5.0	5.0

Interventional cardiology or not eligible (intentionally excluded from Aristotle) procedures:

ASD repair, Device
VSD repair, Device
PDA closure, Device
ASD creation, Balloon septostomy (BAS) (Flashkind)
ASD creation, Blade septostomy
Balloon dilation
Stent placement
Device closure
RF ablation
Coil embolization
Pulmonary AV fistula repair/occlusion
TGA, Other procedures (Kawashima, LV-PA conduit, other)
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic
Echocardiography procedure, Sedated transthoracic echocardiogram
Echocardiography procedure, Sedated transthoracic echocardiogram
Non-cardiovascular, non-thoracic procedure on cardiac patient with cardiac anesthesia
Radiology procedure on cardiac patient, Cardiac Computerized Axial Tomography (CT Scan)
Radiology procedure on cardiac patient, Cardiac Magnetic Resonance Imaging (MRI)
Radiology procedure on cardiac patient, Diagnostic radiology
Radiology procedure on cardiac patient, Non-Cardiac Computerized Tomography (CT) on cardiac patient
Radiology procedure on cardiac patient, Non-Cardiac Magnetic Resonance Imaging (MRI) on cardiac patient
Radiology procedure on cardiac patient, Therapeutic radiology
Cardiovascular catheterization procedure, Diagnostic
Cardiovascular catheterization procedure, Diagnostic, Hemodynamic data obtained
Cardiovascular catheterization procedure, Diagnostic, Angiographic data obtained
Cardiovascular catheterization procedure, Diagnostic, Transluminal test occlusion
Cardiovascular catheterization procedure, Diagnostic, Hemodynamic alteration

Cardiovascular catheterization procedure, Diagnostic, Electrophysiology alteration
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic, Septostomy
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic, Balloon valvotomy
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic, Stent re-dilation
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic, Perforation (establishing interchamber and/or intervessel communication)
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic, Transcatheter Fontan completion
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic, Transcatheter implantation of valve
Cardiovascular catheterization procedure, Therapeutic Adjunctive therapy
Cardiovascular electrophysiological catheterization procedure
Cardiovascular electrophysiological catheterization procedure, Therapeutic ablation

5. Prémédication :

- **Réhydratation** :

La réhydratation préopératoire a, pour objectif, d'améliorer les troubles hydroélectrolytiques et de diminuer la viscosité pour diminuer le risque de complications per et postopératoires.

- **Prémédication proprement dite** :

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 protégé 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 mcg/kg). Le bébé < 6 mois n'est pas prémédiqué.

- **Jeune préopératoire :**

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).

- **Prophylaxie de l'endocardite infectieuse :**

L'incidence d'endocardite infectieuse est 30 fois plus élevée chez les enfants souffrant de cardiopathies congénitales que chez les enfants normaux. Les risques sont plus élevés chez les malades porteurs de matériel prothétique (patch, valve, conduit) et chez ceux qui ont des lésions comportant des jets à haute vélocité (CIV, insuffisance cardiaque). Le risque est moindre lorsque les lésions comportent des flux de basse vélocité (CIA, FOP) [37]. Dès que le matériel implanté est complètement endothélialisé, soit en moyenne après 6 mois, le danger bactérien devient très faible. En-dehors des opérations de chirurgie cardiaque, la prophylaxie de l'endocardite est recommandée dans les situations suivantes [38]:

- Prothèse valvulaire ou matériel prothétique utilisé dans la réparation valvulaire.
- Cardiopathies cyanogènes non-opérées ou avec des lésions résiduelles après opérations, shunts palliatifs
- Cardiopathies non-cyanogènes avec jet à haute vélocité : CIV ou canal artériel persistant.

- Matériel prothétique pendant les 6 premiers mois après implantation ; en cas de lésion résiduelle, l'indication persiste toute la vie.
- Immunosuppression (transplantation).

De routine, une dose unique d'amoxicilline (50mg/kg) est administrée per os une heure avant l'intervention ; en cas d'allergie, on recourt à la céfazoline (50mg/kg), la ceftriaxone (50mg/kg) ou la clindamycine (20mg/kg). En chirurgie cardiaque, la prophylaxie est recommandée pour toutes les opérations.

III. Période peropératoire :

1. Monitoring peropératoire :

a. Matériels et médication :

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.

b. 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 binding 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 saturimètre 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 [39].

- 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 [39].

Lorsqu'on manipule le flux pulmonaire (cerclage de l'AP, par exemple), la PetCO₂ suit bien le débit dans l'AP.

c. 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% [40]. 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 [41]. Les mesures radiales sont plus sensibles à cette altération que celles faites en fémorale. Le choix du côté dépend de la canulation de CEC et des interventions précédentes : on évite le côté d'un shunt de Blalock, la radiale gauche en cas de coarctation ou la radiale droite en cas de canulation aortique en sous-clavière droite.

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 [42]. 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.

d. Échocardiographie transoesophagienne :

L'examen 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 intubable 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 [43]. 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 œsophagiennes. Ces dernières se traduisent par des lésions muqueuses et une dysphagie passagère [44]. 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 œsophagienne ;
- Par une manœuvre 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 [45].

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 [46,47].

- 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 Trans gastrique : 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.

Indications d'ETO :

L'ETO est utile à l'anesthésiste dans cinq circonstances [45,48,49].

- 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) ; en effet la persistance d'un shunt résiduel après une fermeture de CIV dans les situations suivantes risque d'entraîner une défaillance ventriculaire avec HTAP notamment en cas d'utilisation des traitements vasodilatateurs [17] :

=> CIV trabéculée et musculaire

=> En bordure de patch

=> Lâchage de suture

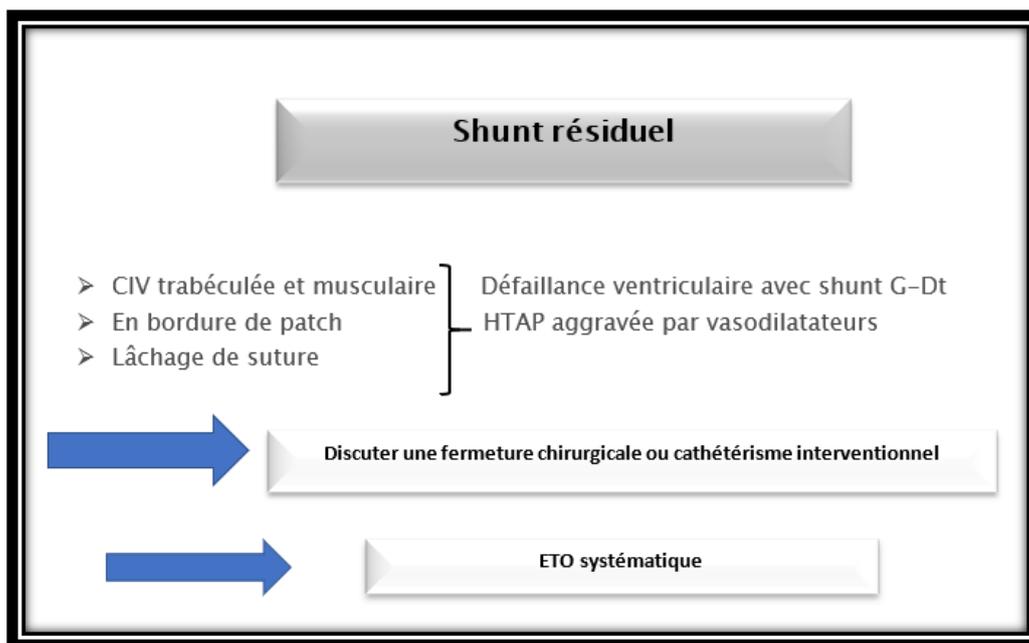


Schéma 1 : les indications de l'ETO en cas de shunt résiduel[17].

- 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.
- Pour rechercher une éventuelle fuite péri prothétique chez les patients traités par cathétérisme interventionnel.

Les recommandations en chirurgie cardiaque pédiatrique sont les suivantes [50,51] :

- Cardiopathies congénitales impliquant une chirurgie de la chambre de 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.

e. 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% [52], dont 2.3% de complications aiguës [53]. 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 [54].

i. Techniques électroencéphalographiques :

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 nécessite que quatre électrodes placées sur les apophyses mastoïdes et au milieu du bord 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 [55], mais il diminue déjà de 1-2 unités par degré C° en hypothermie [56]. 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 (SjO₂) :

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 [57]. 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 [58].

iii. Doppler transcrânien :

Il est possible d'enregistrer la vitesse du flux sanguin artériel vers le cerveau par mesure Doppler dans la fosse temporelle ou dans la fontanelle antérieure. Les embolies (HITS :) 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 [59], que l'autorégulation est maintenue en normothermie, mais perdue en hypothermie profonde [60], et que le débit minimal de CEC pour maintenir un flux sanguin cérébral est de 20–30 mL/kg/min [61]. Comme le statut neurologique postopératoire n'est pas lié au taux d'embolies peropératoires chez l'enfant [62] 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 [58].

iv. Spectroscopie infrarouge :

La spectroscopie infrarouge (NIRS) 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 [63]. 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 [64]. Une baisse à des valeurs de 30–35% signe une souffrance grave mais est encore compatible avec une récupération neurologique. 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 [54] :

- Baisse de > 20 points : seuil d'alerte ;
- $ScO_2 = 40\%$: limite de récupération neurologique certaine
- $ScO_2 30\%$: seuil de déficits neurologiques postopératoires.

Lorsque la ScO_2 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 ScO_2 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 [65]. 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 :

a. Les agents anesthésiques :

Les agents volatils et halogénés :

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 [66]. 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 tropomyosine, et la force contractile diminue [67]. Jusqu'à environ 6 mois, les petits enfants démontrent une baisse de contractilité exagérée avec tous les halogénés à cause de l'immaturation 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% [68]. Le desflurane induit une stimulation sympathique, une tachycardie et une hypertension ; il augmente les RAS et les RAP [69].

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 [67].

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 N_2O 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 [70].

Les agents intraveineux :

Kétamine :

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 les sens G-D et diminuer la cyanose, pour autant que la PaO₂ et la PaCO₂ soient maintenues normales [71]. Hormis ces situations, elle est un agent d'induction sûr et rapide (1-2 mg/kg iv), même chez l'enfant hémodynamiquement compromis.

Midazolam :

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 [68]. Ces modifications des conditions de charge déstabilisent l'hémodynamique lorsque l'équilibre est précaire, et peuvent accentuer un shunt D-G cyanogène.

Etomidate :

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 [72]. 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 [73].

Propofol :

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) [74,75].

Barbiturés :

Les barbiturés sont des cardiodépresseurs directs ; le thiopental abaisse la contractilité de 20–25%, inhibe les barorécepteurs et provoque une veinodilatation.

Les opiacés :

Qui abaisse la précharge [67]. 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 [76] ;

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 mcg/kg) [67].

Le remifentanil (0.1–0.2 mcg/kg/min) est pratique pour les interventions de courte durée comme le cathétérisme cardiaque [77] ; il permet un réveil rapide, même après CEC car sa clairance ne se modifie pas et il ne se fixe pas dans les plastiques [78]. Toutefois, aux doses d'induction, il induit une bradycardie et une hypotension profondes qui peuvent compromettre dangereusement l'équilibre hémodynamique du petit enfant.

b. 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 [79].

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 mcg/kg) ou sufentanil (5–10 mcg/kg) associés à un agent
- Volatil à 1–1.5 MAC (sevoflurane ou isoflurane) ;
- Fentanyl (20–30 mcg/kg) ou sufentanil (5–10 mcg/kg) associés au propofol en Perfusion (10–20 mg/kg/heure) ;
- Remifentanil (0.1–0.2 mcg/kg/min) et isoflurane, sevoflurane ou propofol en Perfusion (10–20 mg/kg/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 mcg/kg et 20–40 mcg/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 mg/kg/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.

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, 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 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.

L'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 manœuvre 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 [80].

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 cmH₂O. Un tube à ballonnet permet de garantir l'étanchéité ; il est recommandé dans tous les cas, à l'exception des nouveau-nés [81]. Dans le 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-atéto-siques 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) [82].

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 [83]. La dimension excessive des vaisseaux pulmonaires peut comprimer des bronches et en restreindre le flux. La ventilation en pression positive affecte négativement le cœur droit et positivement le cœur gauche. Les RAP sont au minimum lorsque le volume pulmonaire correspond à la capacité résiduelle fonctionnelle [84]. L'hypoxie et l'hypercapnie abaissent le pH local et provoquent une vasoconstriction vasculaire pulmonaire.

L'hyper- ou l'hypoventilation 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'HTA pour diminuer les RAP ;
- Hypoventilation ($PaCO_2$ 45–50 mmHg) avec FiO_2 basse (0.21–0.3) pour diminuer un flux pulmonaire excessif ($Q_p > Q_s$).

En cas de CIV type IIb une stabilisation des RVS, RVP et de la fonction myocardique serait nécessaire, en effet la déstabilisation du rapport Q_p/Q_s notamment par l'hypocapnie, risque d'entraîner une surcharge vasculaire pulmonaire, d'hypoperfusion systémique et coronaire d'où l'intérêt d'éviter l'hyperventilation [17].

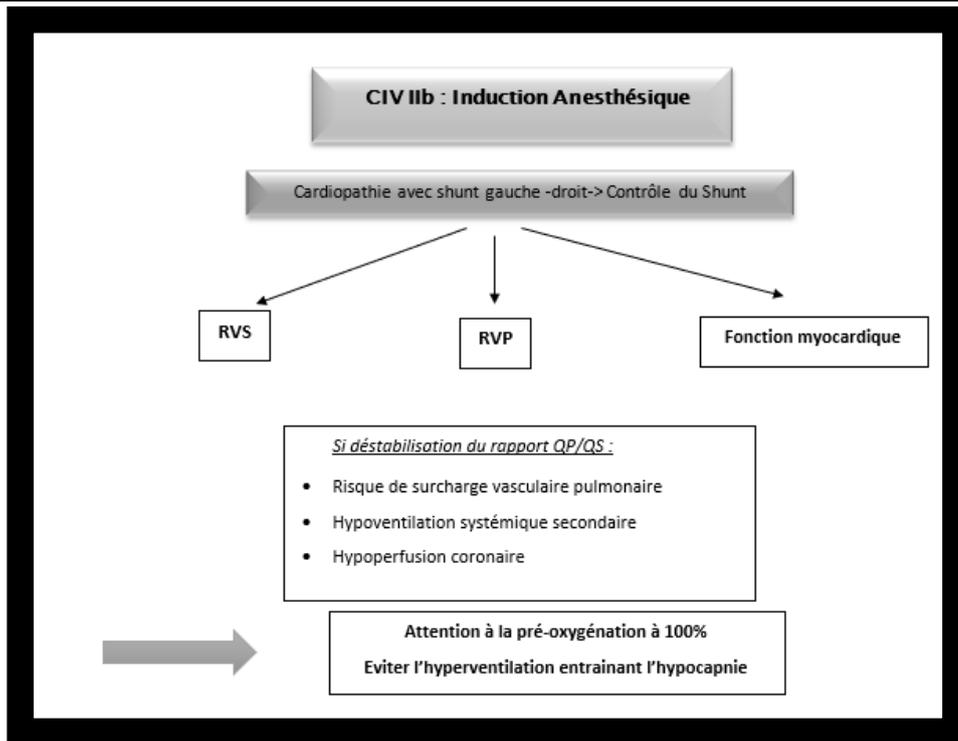


Schéma 2[17]: particularité de la ventilation en cas de CIV IIb.

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% [85].

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 (< 10kg), 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.

Crise cyanogène :

Certaines situations peuvent déclencher une crise cyanogène 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 mcg/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 β -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.

Perfusions per opératoires :

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 choisit un colloïde ou une solution d'albumine à 5% (10-15 ml/kg) ou à 20% (5 mL/kg), à répéter au besoin. En cas d'anémie, le choix se porte sur du sang. Le HES 6% et l'albumine 5% sont équivalents en termes de fonction rénale et de morbi-mortalité, mais le HES, dont la toxicité n'est pas démontrée en pédiatrie, entraîne une balance liquidienne moins positive que l'albumine [44]. L'albumine est néanmoins l'agent le plus sûr pour le remplacement de volume circulant. L'entretien liquidien est assuré par une solution balancée isotonique contenant du sodium et du glucose, car le petit enfant est enclin à l'hyponatrémie en cas d'administration d'eau libre et à l'hypoglycémie en cas de jeûne [45]. Il faut veiller au maintien d'une glycémie suffisante pendant toute l'opération du petit enfant, même si le stress physiologique de la chirurgie provoque une hyperglycémie qui peut entraîner une acidose métabolique, une hyperosmolarité (risque d'hémorragie cérébrale) et une diurèse osmotique. Traditionnellement, on évite l'hyperglycémie en raison de ses possibles effets néfastes sur le système nerveux central lors de bas débit ou d'arrêt circulatoire, mais cette notion n'est pas prouvée lors de la CEC chez l'enfant. En effet, cette aggravation ne paraît pas concerner le nourrisson de moins de 3 mois, car l'immaturité de sa barrière hémato-encéphalique le protège des effets de l'hyperglycémie. En revanche, les effets cérébraux délétères d'une éventuelle

hypoglycémie vont s'additionner à ceux de l'hypoperfusion. Or le nouveau-né est à haut risque d'hypoglycémie vu ses pauvres réserves et sa faible néoglucogénèse.

❖ **Gestion de la volémie :**

Une surcharge liquidienne est communément déclenchée par l'hémodilution et la perméabilité capillaire induites par la CEC; les tissus sont œdémateux, les échanges gazeux sont altérés et le poids de l'enfant augmente de 7-15%. La mortalité s'élève parallèlement à cette prise de poids, qui dure en général 2 à 3 jours en postopératoire [11,45]. Les principaux facteurs de risque sont le jeune âge, la durée de CEC et le statut clinique [39]. Une surcharge de > 8% est un prédicteur indépendant de prolongation de la ventilation mécanique et de néphropathie aiguë [28]. Une administration liquidienne restrictive est la meilleure prévention contre les risques de la surcharge hydrosodée [33].

Les indices de volémie sont en général classés en deux catégories : indices statiques (PVC, PAPO, StdVG, etc.) et indices dynamiques (variations respiratoires en IPPV de la PAsyst, de la P pulsée, du VS, de la Vmax du flux aortique, du diamètre de la VCI, etc.) (voir Chapitre 6 Indices dynamiques et Gestion liquidienne dirigée). Chez l'adulte, la valeur prédictive des premiers pour l'hypovolémie est faible, mais celle des seconds est très élevée. Malheureusement, les deux sont peu performants chez l'enfant, car ceux-ci ont une compliance thoracique, pulmonaire et artérielle très élevée [25]. Seule la variation ventilatoire de la vitesse maximale du flux aortique lorsqu'elle est > 15% semble être un indice fiable d'hypovolémie [35].

La gestion d'une surcharge liquidienne demande un diurétique (furosémide, acide éthacrynique) et une épuration extrarénale (EER) en cas d'échec. Comme la gravité de l'excès liquidien au moment de démarrer l'EER détermine le pronostic, l'indication à celle-ci doit être précoce si les diurétiques n'amènent pas le bénéfice escompté.

❖ Transfusion

La consommation d'oxygène du petit enfant est plus élevée que celle de l'adulte (3 fois chez l'enfant); 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, avec échange volume pour volume selon la formule:

$$\text{➤ Volume échangé} = [(Ht_{\text{actuel}} - Ht_{\text{désiré}}) / Ht_{\text{actuel}}] \cdot \text{poids} \cdot 85 \text{ (ml/kg)}$$

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 [87]. 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 3^{ème} mois après la naissance. Si le groupe de la mère est inconnu, le nourrisson doit recevoir du sang O négatif Kell négatif [87].

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 [88,89]. Pour des pathologies identiques, les deux attitudes ne présentent pas de différence significative de morbi-mortalité [90].

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 respirationspontanée (fentanyl 20 mcg/kg, sevoflurane, Remifentanil-propofol enperfusion) ;
- Opération sans CEC (cerclage de l'artère pulmonaire) ou CEC de courte duréesans 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. La circulation extra corporelle 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 [91].

a. Dimensions :

Le problème le plus évident est celui du rapport entre la taille de l'enfant et celle du matériel [92].

- 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) 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.

b. 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 hydroélectrolytique 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.

c. 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 neurohumoral 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 déclenchants principaux. La durée de CEC, la profondeur de l'hypothermie et le degré d'hémodilution sont des facteurs aggravants [93].

De nombreuses pistes ont été explorées dans l'espoir de réduire l'intensité de cette réaction. Les plus couramment utilisées sont les suivantes [94]

- Utilisation de circuits héparinés : réduction de l'adhésivité plaquettaire et de l'adsorption des facteurs de coagulation [95].
- 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 [96].

- **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 [97]
- Anticytokine et anticorps monoclonaux (rarement utilisé).

d. **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 détecte 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

lessubstances 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 (0.3mg/kg) ou le fentanyl (10 mcg/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.

e. 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 interstitielle 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 α -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 mcg/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 mcg/kg/min) agit sur les récepteurs 1, 2.
- La combinaison milrinone + adrénaline est extrêmement efficace dans toutes les cardiopathies ; notamment dans les défaillances ventriculaires gauches ou Pump-off (113), comme le montre le schéma suivant :

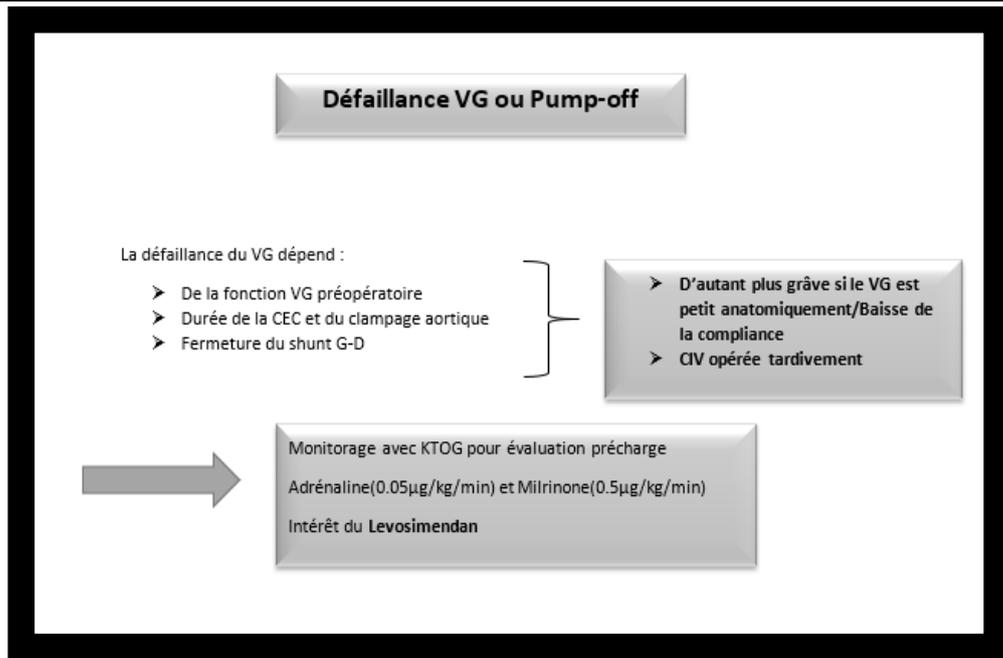


Schéma 3[17] Association adrénaline milrinone en cas de défaillance du VG.

- le **Levosimendan** est une drogue qui possède un effet inotrope positif résultant d'une sensibilisation de la troponine C à l'action du calcium, c'est un sensibilisateur calcique, il a parallèlement une action vasodilatatrice par ouverture des canaux potassiques ATP-dépendants et un effet tachycardisant lié, au moins partiellement à la diminution de la tension artérielle par vasodilatation, c'est l'agent vasoactif de choix pour la prévention du Pump-off, le schéma suivant résume les effets du Levosimendan ainsi que son utilité[17] :

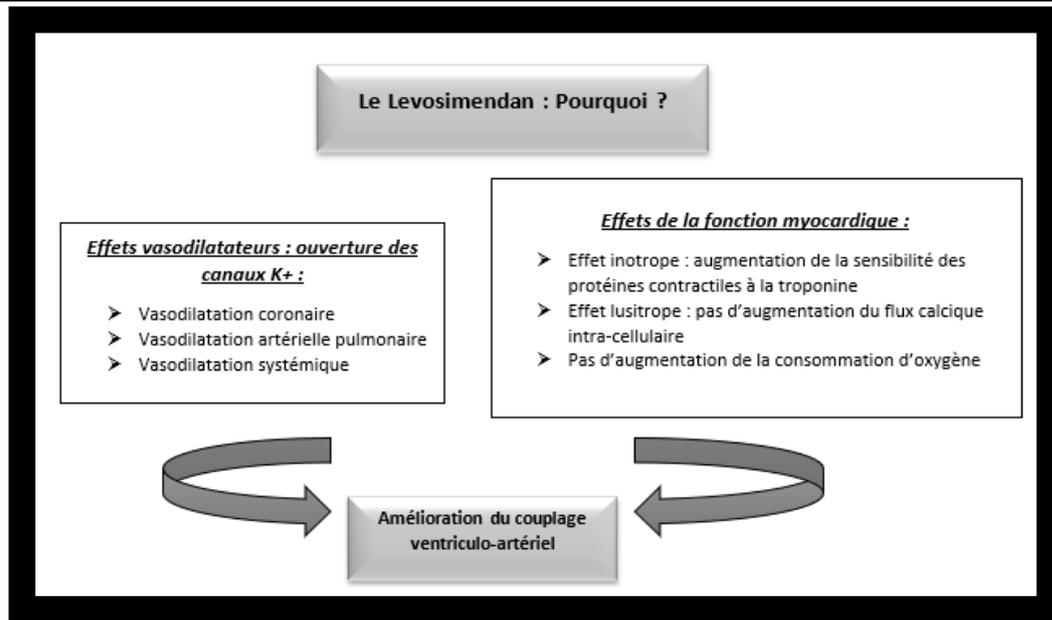


Schéma 4[17]: Intérêt et effets du Levosimendan en cas de défaillance du VG.

- La dobutamine (5–10 mcg/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 (0.05–1.0mcg/kg/min) peut être indiquée pour maintenir la perfusion coronarienne si la pression diastolique systémique est trop basse (0.05 mcg/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 mcg/kg) en attendant la mise en place d'un pacemaker : plus l'enfant est petit, plus le 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 [98]. 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 [99]. 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) [100] ;

- Risque élevé de distension ventriculaire ;
- Fortes doses d'agent inotrope (adrénaline > 0.3 mcg/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 corporel 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 [101,102,103,104].

4. La chirurgie :

❖ Technique de fermeture chirurgicale des 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 peut être opérée 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%) [105].

❖ Les indications de la chirurgie :

Les indications à la fermeture chirurgicale de la CIV varient selon l'âge de l'enfant [106,107] :

- Indications à < 6 mois : insuffisance ventriculaire gauche congestive, retard

decroissance ; 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.

5. Cathétérisme interventionnel :

➤ Principe de fermeture des CIV par cathétérisme interventionnel :

La fermeture percutanée des CIV musculaires trabéculées a été tentée dès la fin des années 1980, mais les dispositifs utilisés, non conçus pour ce type de défaut, étaient de qualité insuffisante et peu adaptés aux CIV du jeune enfant. Grâce à l'introduction, en 1997, de la prothèse Amplatzer dont les qualités de sécurité d'emploi et de facilité technique sont remarquables, la fermeture des CIV musculaires centrales [108] et des CIV apicales type « fromage de gruyère » [109] est à nouveau considérée comme une excellente alternative à la chirurgie.

Cette technique peut s'appliquer à des nourrissons comme traitement définitif ou comme étape complémentaire à la chirurgie en cas d'autres anomalies associées. L'échocardiographie tient une place essentielle pour surveiller le bon déroulement de la procédure et apprécier le résultat final. Une modification de la prothèse Amplatzer permet d'envisager, dans l'avenir, le traitement de certaines CIV périmembraneuses mais les résultats sont encore préliminaires [110].



Figure 1[103*] : a. Echographie cardiaque transthoracique en vue apicale 4 cavités montrant une volumineuse communication interventriculaire apicale chez un nourrisson de 3.5 kg.

b.vue transoesophagienne montrant le positionnement d'une prothèse d'Amplatzer mVSD de 10 mm après abord périventriculaire.

c.Echographie cardiaque transthoracique en vue apicale 4 cavités montrant le bon positionnement de la prothèse à travers le défaut septal interventriculaire.

➤ **Les Indications du cathétérisme interventionnel en cas de CIV :**

La fermeture des CIV par cathétérisme interventionnel est beaucoup plus récente, et ses indications sont encore limitées, parmi les on peut citer [111]:

- Les CIV musculaires apicales difficilement accessible à la chirurgie.
- Les CIV résiduelles après chirurgie.

➤ **Principes de l'anesthésie hors bloc :**

L'anesthésie hors bloc doit tenir compte de plusieurs considérations[112]:

• Considérations liées à environnement et à la sécurité :

La situation et la disposition de la salle de cathétérisme comporte plusieurs contraintes pour l'anesthésiste et le cardiopédiatre à savoir :

- L'éloignement du service de la réanimation et le bloc opératoire, ainsi que l'absence d'une salle de réveil adaptée, impose aux intervenants de communiquer avec les services de réanimation pédiatrique et de chirurgie cardiaque, et de d'anticiper au préalable les complications afin d'agir rapidement et efficacement.
- La présence d'équipements lourds et immobiles dans un espace étroit rend difficile l'accès au patient, notamment, en situation d'urgence. Ce problème doit être pensé depuis la construction des salles de cathétérisme qui doit prendre en considération ce détail en intégrant les équipes concernées dans sa conception.
- La mobilité du tube à rayon X dans les différents plans pour obtenir les meilleures acquisitions pour conduire à arracher les lignes de perfusion et la tuyauterie du respirateur entraînant une extubation accidentelle du malade. Cela impose à l'anesthésiste de bien sécuriser les différents circuits avant de démarrer la procédure.
- L'utilisation de la climatisation froide pour empêcher le réchauffement des machines peut entraîner une hypothermie chez l'enfant, d'autant plus qu'il est petit. La présence d'appareils de réchauffement à air pulsée au niveau de la salle est indispensable, et n'aura aucun effet sur la qualité des images ni sur l'état des machines.

Devant ces différentes contraintes, le déroulement de l'anesthésie en salle de cathétérisme doit avoir un double but :

❖ Assurer la sécurité de l'enfant :

En préparant un chariot d'anesthésie-réanimation comportant tout le matériel nécessaire pour cet objectif ; à savoir :

- Accès aux voies aériennes supérieures :
-> les sondes d'intubation, canule de guedel, fixation.
- Accès vasculaires :
-> Les intranules, les tubulures, les prolongateurs et la fixation,
-> Kit de voie veineuse centrale.
- Les drogues d'anesthésie (ketamine, propofol, remifentanil..., ainsi que les antidotes) et de réanimation (adrénaline, atropine, éphédrine...), les médicaments antiarythmique, le défibrillateur (17**).

Il faut préparer aussi :

- Un respirateur permettant de délivrer les acides volatils et les halogénés
- Un système d'aspiration
- Des solutés de perfusion tout en tenant compte du risque d'insuffisance rénale liée à l'utilisation du produit de contraste.
- Le sang et ses dérivés en quantité suffisante tout en respectant le groupage exact de l'enfant.
- Le matériel pour le réchauffement de l'enfant (cocoone).

❖ Assurer la sécurité du personnel :

L'exposition aux radiations ionisantes au cours du cathétérisme représente un danger pour le malade ainsi que le personnel. Ce risque est d'autant plus important que la dose cumulée est importante. La dose cumulée dépend de la dose délivrée, la durée d'exposition et la distance par rapport au tube à rayons X. la réduction de ce risque impose de respecter certaines mesures :

- Garder une distance suffisante par rapport à la source de rayons ; une mesure efficace mais qui peut être difficile à respecter en raison de la limitation de l'espace et de l'obligation de surveiller les paramètres vitaux du malade.
- Utiliser un matériel de protection adapté (le gilet, le cache thyroïde et lunettes de protection).
- Porter un badge dosimètre pour avoir une idée sur la dose cumulée.
- Considérations anesthésiques :

La prise en charge anesthésique comporte, comme toute anesthésie, les 3 étapes classiques : l'évaluation préopératoire, l'anesthésie et la surveillance post-interventionnelle. L'évaluation préanesthésiques devrait être la plus exhaustive possible, afin de ne pas omettre un facteur de risque pouvant compliquer la prise en charge dans un environnement « hostile ». Les techniques anesthésiques vont de la simple surveillance, à la sédation, voire à l'anesthésie générale (12**). Etant donnée que la réalisation du geste n'est pas douloureuse, hormis au début, l'anesthésie au cours du cathétérisme chez l'enfant est réalisable sous sédation. Ceci est le cas pour le cathétérisme diagnostique, vu que la durée du geste est courte, et qu'une anesthésie générale pourrait modifier les paramètres mesurés dans les cavités cardiaque et les circulations pulmonaire et systémiques. Au contraire, le cathétérisme interventionnel impose une anesthésie générale à cause de la longue durée de la procédure et de la

nécessité de maintenir l'enfant calme et immobile longtemps pour permettre le déploiement précis du matériel ainsi que pour la réalisation de l'ETO (13**). L'absence, en général, d'une salle de réveil pour la surveillance post-interventionnelle impose un choix raisonné des produits anesthésiques, en privilégiant les produits de courte durée d'action et ayant le minimum de retentissement hémodynamique et respiratoire (halogénés, ketamine, propofol, remifentanil...), l'utilisation d'antidote, notamment pour la decurarisation (sugamadex pour le rocuronium) peut-être de grande utilité. En cas de complication, la communication avec l'équipe de la réanimation pédiatrique ainsi que l'équipe de chirurgie cardiaque devrait être anticipée pour une éventuelle chirurgie urgente où une admission directe en réanimation.

IV. PERIODE POST OPERATOIRE :

1. Complications postopératoires propres à la CIV :

L'évolution postopératoire après une réparation chirurgicale simple des CIV est généralement favorable, les facteurs qui augmentent la complexité du geste opératoire comprennent la présence de CIV multiples, la localisation apicale, la présence d'une régurgitation aortique, le chevauchement des cordes valvulaires auriculo-ventriculaire et l'augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire (RVP). Ces facteurs exposent à de nombreuses complications propres au traitement chirurgical des CIV qui sont les suivants :

a. Syndrome du bas débit cardiaque :

Le syndrome de bas débit cardiaque est l'apanage des CIV larges avec surcharge vasculaire pulmonaire, chez les enfants traités pour une insuffisance cardiaque. Une stratégie préventive est mieux appropriée chez ces enfants. En effet une perfusion peropératoire précoce de milrinone permet une réduction significative de l'incidence de ce syndrome [113]. Les propriétés vasodilatatrices pulmonaires de la milrinone peuvent diminuer le risque d'hypertension artérielle pulmonaire postopératoire. L'Épinéphrine à faible dose est très utile, seule ou en association avec d'autres agents inotropes. Très peu de données scientifiques sont disponibles concernant le bloqueur des canaux calciques, Levosimendan, dans le cadre de la chirurgie cardiaque pédiatrique. Cependant, cette drogue, associée à l'épinéphrine, est utilisée par 22% des équipes médicales qui ont répondu à une enquête auprès des centres européens concernant la prise en charge des syndromes du bas débit cardiaque à forte résistance vasculaire systémique après chirurgie cardiaque pédiatrique [114]. L'ECMO s'avère nécessaire en cas d'inefficacité de ces médicaments suscités.

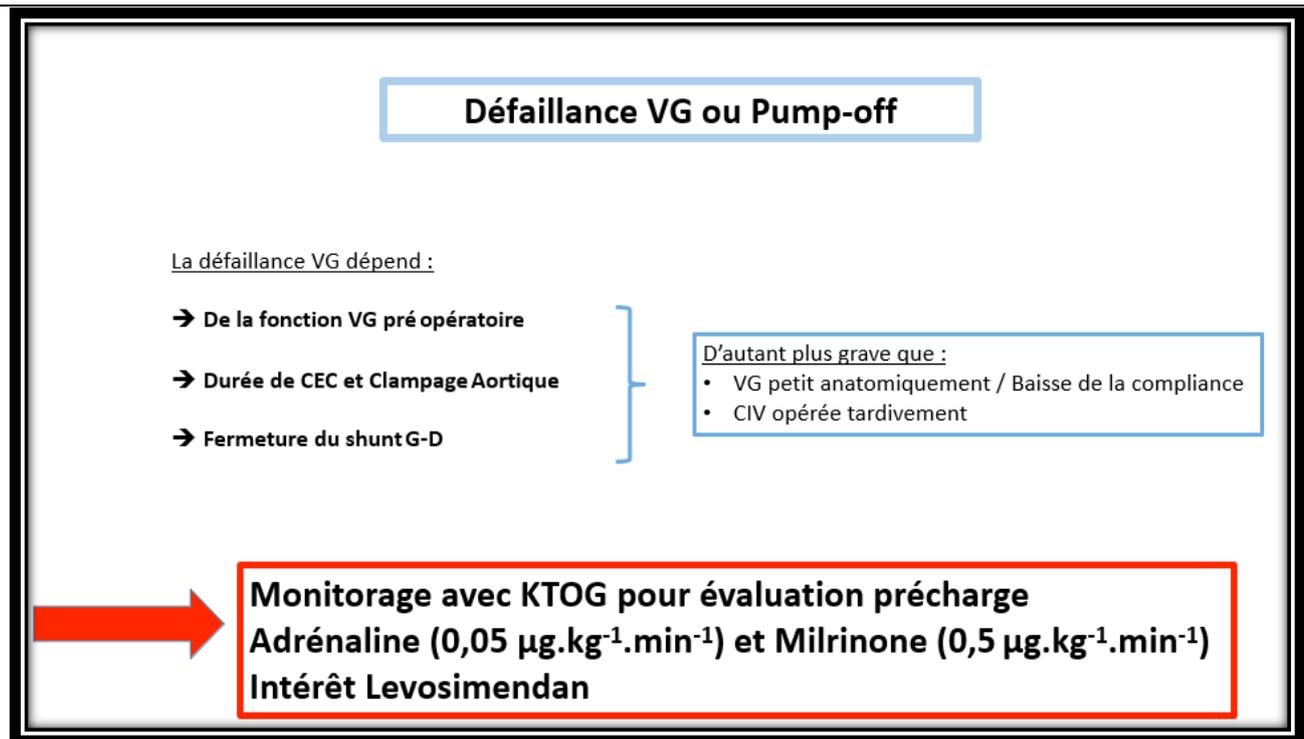


Schéma 5[17] : Association adrénaline milrinone en cas de défaillance du VG.

b. Troubles de rythme et de conduction :

Les tachyarythmies postopératoires sont imprévisibles après la fermeture chirurgicale de la CIV. Ils sont presque exclusivement d'origine supraventriculaire, le plus souvent une tachycardie ectopique jonctionnelle. Le traitement repose sur la correction des perturbations métaboliques et électrolytiques, le maintien de la normothermie ou de l'hypothermie modérée, la diminution du stimuli catécholaminergique induit et l'utilisation des médicaments antiarythmiques. Le maintien d'un débit cardiaque optimal est essentiel. Cependant certains agents inotropes sont pro arythmiques, le débit cardiaque doit être soutenu pour éviter un cercle vicieux dans lequel l'arythmie précipite, en effet un faible débit cardiaque engendre une arythmie réfractaire. Un bloc auriculo-ventriculaire (BAV) complet après une réparation chirurgicale de la CIV est rare. Cependant le risque d'un rythme jonctionnel ou un bloc auriculo-ventriculaire partiels temporaires après la chirurgie n'est pas négligeable. Le BAV complet et permanent est estimée entre 0,3% et 0,7%

[115] après la fermeture de la CIV périmembraneuse. La plupart des réanimateurs préféreraient la mise en place des sondes de stimulateur temporaire d'essai et ventriculaire après une chirurgie cardiaque. En présence d'un BAV, une stimulation auriculo-ventriculaire, peut être initiée, le stimulateur cardiaque externe doit être programmé pour la stimulation en mode DDD, idéalement avec détection auriculaire et stimulation ventriculaire ultérieure avec un délai auriculoventriculaire normal pour la fréquence et l'âge. Une gestion prudente de la détection et de la sortie auriculaires et ventriculaires est justifiée pour éviter toute interruption de la thérapie de stimulation. La perte de capacité de stimulation doit être considérée comme une indication chirurgicale très urgente pour la pose de nouveaux fils (ou rythme de permanence). Un bloc auriculoventriculaire complet qui persiste après le dixième jour postopératoire, nécessite souvent un système de stimulation permanent.

Troubles du rythme et de conduction

Plusieurs troubles du rythmes ou de conduction possibles :

- **ESV** : favorisées par l'HTAP
- **Atteinte du nœud AV ou du faisceau de HIS** (CIV membraneuse ++) :
 - Bloc de Branche Droit (62 % après ventriculotomie)
 - BAV transitoire (œdème) ou définitif (1 à 2%)
 - Survient dès le déclampage ou retardé
 - PM transitoire ou définitif



**Electrodes auriculaires et ventriculaires systématiques
PaceMaker dans le box de réanimation**

Schéma 6 [17] : les troubles de rythme et de conduction secondaires à la chirurgie de la CIV.

c. Crise d'hypertension artérielle pulmonaire :

L'HTAP secondaire à une augmentation de la RVP est une complication classique après la fermeture chirurgicale de la CIV. Une RAP > 0.3 RAS en est caractéristique. HTAP est un facteur de risque préopératoires majeur, les facteurs prédisposant à l'hypertension artérielle pulmonaire sont ; l'existence d'un flux sanguin pulmonaire élevé de longue durée, la présence d'une sténose pulmonaire importante, des lésions obstructives associées au cœur gauche avec une pression auriculaire gauche élevée et certains troubles génétiques tels que le syndrome de Down. La survenue d'une hypertension pulmonaire devrait inciter à un examen échocardiographique à la recherche d'un shunt résiduel car dans une telle situation, un traitement vasodilatateur pulmonaire aggraverait le shunt. Le traitement d'une crise d'HTAP aiguë associe la ventilation à 100% d'oxygène, [116] le traitement de l'acidose métabolique ou respiratoire, [117] la correction de toute hypothermie, [118] une sédation profonde éventuellement associée à un blocage neuromusculaire, [119] les drogues inotropes [120] et vasodilatateurs pulmonaires. Les vasodilatateurs validés pour la gestion des crises aiguës d'HTAP sont l'oxyde nitrique (NO) inhalé, la prostacycline et le sildénafil oral. La recommandation de classe 1 de niveau B soutient l'utilisation de NO pour le traitement de l'HTAP postopératoire aiguë [121]. Le sevrage est progressif et peut être commencé dès la 12^{ième} à 24^{ième} heure du traitement. Il a été prouvé que le sildénafil oral constitue un agent efficace pour la prévention de l'effet rebond après le retrait de NO [122]. Le sildénafil est un inhibiteur de la phosphodiesterase, il permet une vasodilatation vasculaire pulmonaire en dégradant la cGMP. Bien que l'administration entérale soit très largement utilisée, elle doit être discutée compte tenu de la biodisponibilité réduite dans le temps postopératoire immédiat [123]. Le sildénafil intraveineux a été testé avec succès dans le même cadre clinique. Il n'est malheureusement pas

disponible pour un usage clinique quotidien [124]. La crise artérielle pulmonaire hypertensive aiguë est une maladie potentiellement mortelle. L'utilisation préventive de NO pour les cardiopathies congénitales à risque de survenue d'une crise hypertensive artérielle pulmonaire postopératoire permet de réduire son incidence [125].

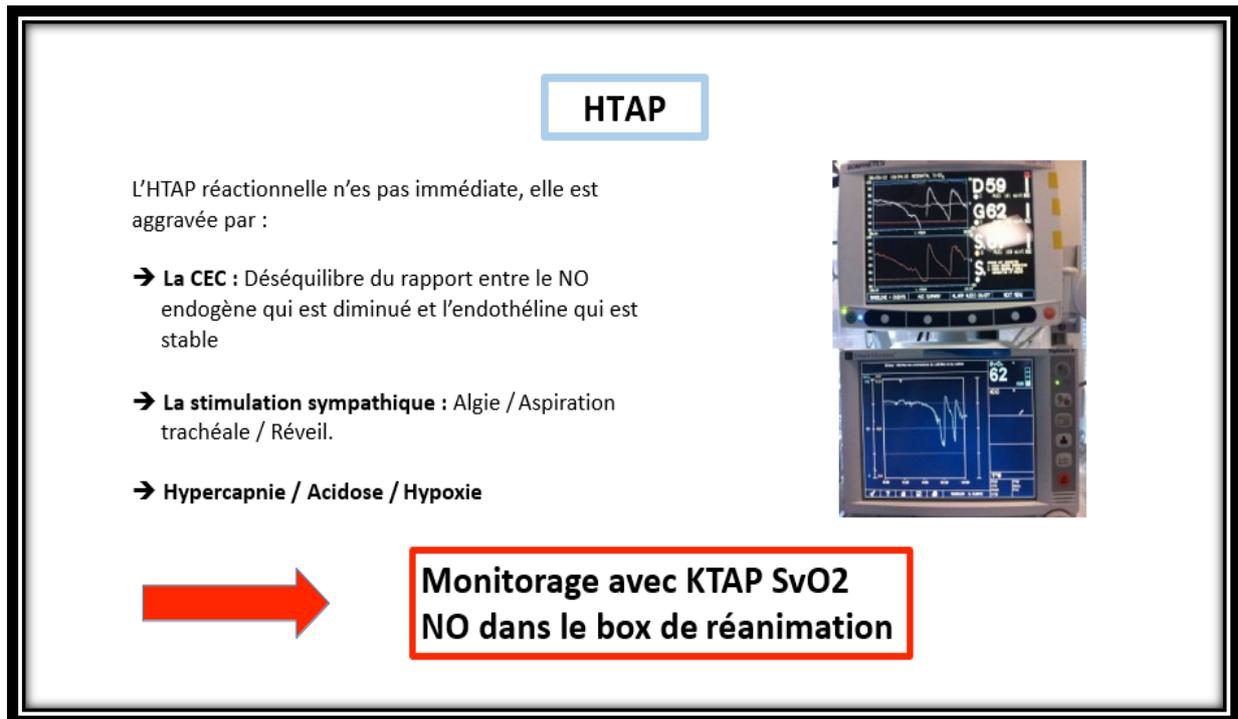


Schéma 7[17]: les facteurs aggravant l'HTAP.

d. Shunt résiduel :

Chez les patients présentant une évolution postopératoire compliquée, un shunt résiduel doit être éliminé. Le diagnostic doit être établi avec certitude, tout en appliquant des mesures appropriées pour la gestion des shunts G-D. Dans cette situation, l'introduction d'un traitement vasodilatateur pulmonaire pour l'hypertension artérielle pulmonaire peut être inefficace voire nocive s'il existe un shunt résiduel significatif. L'hypertension artérielle pulmonaire postopératoire, l'élévation inattendue de la pression auriculaire gauche, et l'insuffisance cardiaque postopératoire sont des indicateurs potentiels d'anomalie résiduelle. Ce problème devrait être relativement rare avec l'utilisation de l'échocardiographie

transoesophagienne en salle d'opération [126]. Vraisemblablement, un shunt résiduel significatif sera traité avant que le patient ne soit renvoyé en unité de soins intensifs. Lorsqu'il est présent, l'importance physiologique est mieux approchée en estimant les Q_p / Q_s s'il y a un cathéter de pression artérielle en place.

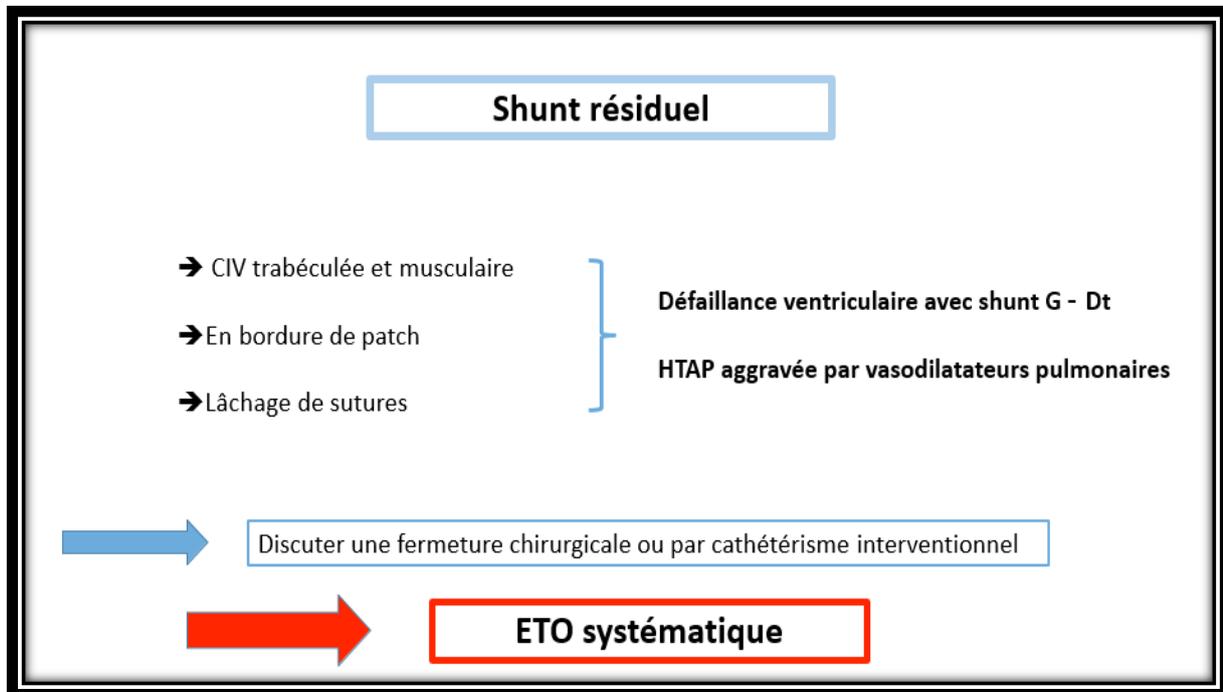


Schéma 8[17] : l'intérêt de l'ETO en cas de shunt résiduel.

2. Complications postopératoires non spécifiques à la CIV :

- Complications respiratoires :

Dans notre travail 13.7% (pneumonies exclues) des cas avaient présenté des complications respiratoires postopératoires, réparties selon leur type comme suit :

- ❖ *Complications respiratoires d'origine hémodynamique :*

Œdème aigue du poumon hémodynamique chez 2 patients.

- ❖ *Complications respiratoires mécaniques et iatrogènes :*

Atélectasie chez 7 patients, Pneumothorax chez 4 patients. Œdème aigue du poumon hémodynamique chez 2 patients.

Bushra et al avait trouvé des complications respiratoires chez 11% des cas (8 cas d'épanchement drainés, 5 atélectasies).

Dans notre série, 85% des malades étaient extubés avant 4h de l'admission au service. En cas de ventilation prolongée 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. Avait révélée 80% d'extubation précoce avec une durée moyenne de ventilation chez les autres malades de $3,5 \pm 3,2$ jours.

- **Complications infectieuses :**

Les complications infectieuses dans notre série étaient retrouvées dans 27.3% des cas, avec prédominance des pneumopathies qui représentent 78% 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.

- **Complications neurologiques :**

Une complication neurologique a été retrouvée chez un seul patient qui avait fait un AVC ischémique cérébral postérieur, dans notre étude

Dans les études de Bushra et Anderson les convulsions constituent les principales complications neurologiques en postopératoires survenant respectivement chez 6% et 2% des cas.

3. La durée d'hospitalisation en réanimation :

Dans notre travail 6.5jours était la durée de séjour moyenne en réanimation avec des extrêmes allant de 1 à 10 jours, Celle-ci était de 4 jours (1 à 24jours) dans l'étude de Bushra et al.

4. Mortalité :

Dans la littérature, la mortalité après chirurgie de la CIV 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 (7.61%) reste 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 intéressés à chercher les facteurs de mortalité, et nous avons trouvé, en analyse univariée comme facteurs de risque de mortalité :

- Une durée de clampage aortique > 80 min,
- Une instabilité hémodynamique en postopératoire.
- La dysfonction ventriculaire gauche en post-opératoire.
- La survenue de complications respiratoires postopératoire (pneumopathies exclues).
- Complications infectieuses notamment une pneumopathie.
- L'élévation du taux de lactate > 3.67 mmol/l.
- L'élévation du taux de la troponine > 36.58 mmol/l.

CONCLUSION

Les communications interventriculaires constituent la cardiopathie congénitale la plus fréquente chez l'enfant, dont la prise en charge peropératoire est bien codifiée comportant une évaluation préopératoire bien détaillée évaluant l'indication chirurgicale et les risques inhérents à sa correction, une gestion peropératoire basée sur la physiopathologie et les données de l'évaluation préopératoire propre à chaque patient et une prise en charge postopératoire qui nécessite une approche active et dynamique pour prévenir les complications qui, si elles surviennent, auront des conséquences dramatiques.

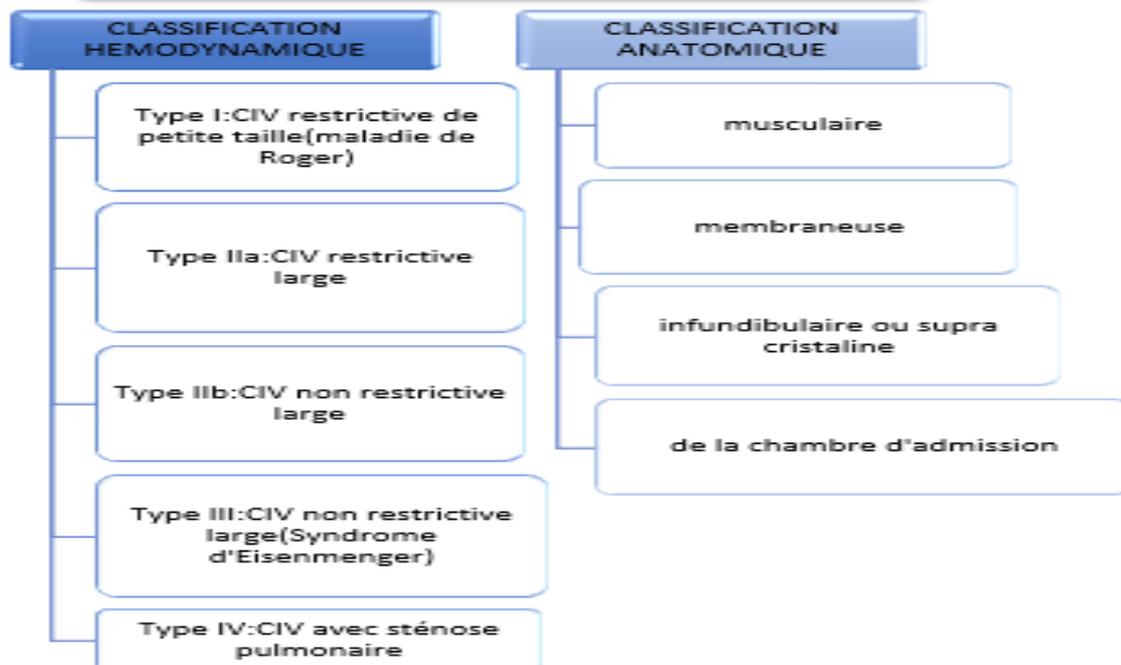
L'ensemble de ces différentes étapes impose une collaboration entre l'anesthésiste réanimateur, qui doit se situer au centre de la chaîne, le cardiologue pédiatre et le chirurgien cardiovasculaire pédiatrique. Cette coopération est le gage d'une prise en charge raisonnée et dénué des risques.

SYNTHESE

DEFINITION

- *Les communications interventriculaires sont des déchirances du septum interventriculaire mettant en communication les deux ventricules gauches et droit.*
- *Il s'agit d'un shunt gauche-droit systolique non cyanogène.*
- *C'est la cardiopathie congénitale la plus fréquente chez l'enfant*

Classification des CIV



Choix anesthésique en fonction du type hémodynamique des CIV		
Type hémodynamique de la CIV	Particularités de chaque type	Choix anesthésique
CIV restrictive avec shunt G-D modeste (Type I, type II a)	PAP normale ou peu élevée =>recherche des conditions diminuant le shunt par une vasodilatation artérielle et vasoconstriction pulmonaire.	Induction sous halogénés et l'anesthésie générale(isoflurane) sous légère hypercapnie, Fio2 basse et PEEP modérée. L'extubation est précoce (fast Track).
CIV avec shunt G-D important (IIb)	Insuffisance ventriculaire avec réserves cardiaques limitées	L'anesthésie est basée sur le Fentanyl 50-75mcg/kg avec support inotrope et un vasodilatateur (dobutamine, adrénaline, milrinone), hypercapnie, Fio2 basse et PEEP (5-10 cm H2O)
CIV avec crise d'Htap	PAP et RVP augmentées	Hyperventilation, alcalose, NO

CIV : Classification hémodynamique

- **Type I** : CIV restrictive de petite taille (maladie de Roger). $Q_p/Q_s < 1,5$, rapport PAP/PAS $< 0,3$, rapport résistances vasculaires pulmonaires/résistances vasculaires systémique $< 0,3$ (RVP/RVS $< 0,3$)
- **Type IIa** : CIV restrictive large (shunt important). $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS = $0,3 - 0,5$, Rapport RVP/RVS = $0,3 - 0,5$.
- **Type IIb** : CIV non restrictive large. $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS = $0,5 - 1$, rapport RVP/RVS = $0,5 - 0,8$
- **Type III** : Syndrome d'Eisenmenger (CIV non restrictive large). $Q_p/Q_s < 1$, rapport PAP/ PAS = 1 , rapport RVP/RVS > 1 .
- **Type IV** : CIV avec sténose pulmonaire (poumons protégés). $Q_p/Q_s < 2$, rapport PAP/PAS $< 0,6$, rapport RVP/RVS $< 0,3$, gradient VD-AP > 25 mmHg.

Fast track :

- Pas de réactivité pulmonaire
- Extubation précoce
- Sortie sous Milrinone débutée à $0,5 \mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$
- Séjour en réanimation : 48 - 72h.

Possibilité de réactivité pulmonaire et complications post-opératoires

Le débit du shunt G-D diminue avec l'augmentation des RAP et la diminution des RAS.

Les facteurs qui augmentent les RVP	Les facteurs qui diminuent les RVP
Hypoxie (Pao2 < à 6 Kpa)	O2=>problème de la pré oxygénation systématique si shunt G-D
Hypercapnie	Hypocapnie=>problème de l'hyperventilation
Acidose	Alcalose
Hématocrite élevé	Hématocrite bas
Hypervolémie	Vasodilatation pulmonaire spécifique :NO, prostacycline en aérosol
Elévation de la pression moyenne de ventilation	Vasodilatation pulmonaire : prostacycline, sildénafil, bosentan
PEEP élevée	Anesthésiques
Stimulation sympathique	
Les facteurs qui augmentent les RVS	Les facteurs qui diminuent les RVS
Stimulation sympathique (douleur, réveil)	Anesthésiques(propofol)
Vasopresseurs systémiques	Vasodilatateurs (phentolamine, urapidil)
	Bétabloquants
	Inhibiteurs calciques

Impact du type anatomique des CIV sur le choix thérapeutique.

Type anatomique de CIV	Technique de fermeture	Voie d'abord
CIV membraneuses	Fermeture chirurgicale, avec Possibilité de fermeture par cathétérisme interventionnel dans certaines situations.	Abord à travers l'OD (voie trans-tricuspidienne)
CIV musculaires apicales	Souvent fermées par cathétérisme interventionnel	Abord par voie percutanée (VVC). Abord à travers le VD
CIV supracristales	Fermeture chirurgicale	Abord à travers la racine de l'AP

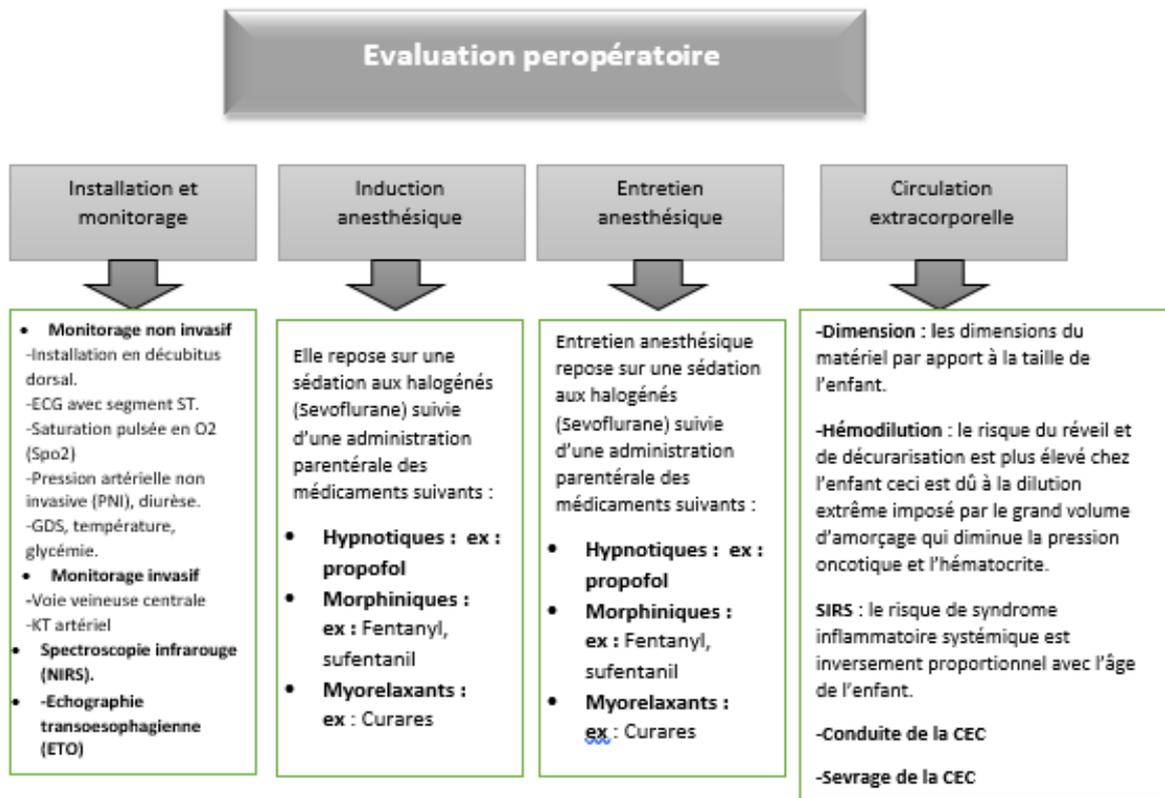
DIAGNOSTIC DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES

Clinique

- ⇒ L'interrogatoire avec les parents doit préciser :
- **L'âge et le poids de l'enfant.**
 - **Les antécédents** : médicaux, chirurgicaux, médicamenteux et allergiques.
 - **Les circonstances de découverte** : pneumopathies à répétition, signes d'insuffisance cardiaque, retard staturopondéral, bilan malformatif, découverte fortuite d'un souffle cardiaque ou rarement une cyanose.
- ⇒ L'examen clinique :
- Examen préanesthésique : Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, Sao2, évaluation de l'état des voies aériennes supérieures, état buccodentaire, critères d'intubation difficile, le capital veineux de l'enfant.
 - Auscultation cardiaque : souffle systolique latéro-sternal irradiant en rayons de roue.
 - Examen pleuropulmonaire

Paraclinique

- ⇒ **ECG** : à la recherche de signes indirects d'insuffisance cardiaque ; HVG, HAG, troubles du rythme ou de conduction.
- ⇒ **Radiographie thoracique** : à la recherche de cardiomégalie, distribution vasculaire vers les sommets témoignant de l'hyperdébit pulmonaire, ou au contraire une vascularisation pulmonaire diminuée en cas de sténose pulmonaire.
- ⇒ **Echocardiographie** : permet de poser le diagnostic de certitude la CIV, d'en préciser le type anatomique, le type hémodynamique, les lésions associées.
- ⇒ **Cathétérisme cardiaque diagnostique** : permet de déduire les paramètres hémodynamiques de la CIV.
- ⇒ **Bilan biologique** : pour évaluer le bilan de crase de l'enfant, son groupage sanguin, son bilan infectieux, sa fonction rénale, et son bilan électrolytique et métabolique.



ANESTHESIE

Induction :

- Ne pas déséquilibrer le shunt gauche-droit
- Attention à la préoxygénation à 100%
- Eviter l'hyperventilation entraînant l'hypercapnie

Peropératoire :

- Monitoring avec KTAP, SVO₂ et KTOG
- Adrénaline, (milrinone+/- Levosimendan)
- Electrodes auriculaires et ventriculaires
- ETO systématique

Réanimation post-opératoire :

- Surveillance de la réactivité pulmonaire au réveil
- NO et pacemaker dans le box de réanimation

Traitement chirurgical des CIV

Les Indications :

Elles dépendent essentiellement de l'âge de l'enfant :

- 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 (Q_p/Q_s 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.

Moyens chirurgicaux :

- Fermeture par suture simple
- Fermeture par patch
- Cerclage de l'artère pulmonaire

Traitement des lésions associées :

- CIA => fermeture par patch
- Sténose pulmonaire => dilatation de l'artère pulmonaire
- Membrane sous aortique => excision de la membrane
- Insuffisance aortique ou mitrale => plastie aortique ou mitrale
- Coarctation de l'aorte => résection de la coarctation
- Sténose médio ventriculaire droite => dilatation de la sténose
- Foramen ovale perméable => fermeture par patch du foramen

Cathétérisme interventionnel

Indications : La fermeture des CIV par cathétérisme interventionnel est beaucoup plus récente, et ses indications sont encore limitées, parmi les on peut citer :

- Les CIV musculaires apicales difficilement accessible à la chirurgie.
- Les CIV résiduelles après chirurgie.

Principes : Par un abord veineux central généralement fémoral, le cardiopédiatre établie un trajet intravasculaire grâce à un guide métallique arrivant jusqu'au niveau des cavités cardiaques droites, le geste consiste en une fermeture de la CIV par prothèse d'Amplatz.

Principes de l'anesthésie hors bloc :

L'anesthésie hors bloc doit tenir compte de plusieurs considérations :

• **Considérations liées à l'environnement et à la sécurité :**

La situation et la disposition de la salle de cathétérisme comporte plusieurs contraintes pour l'anesthésiste et le cardiopédiatre à savoir :

- L'éloignement du service de la réanimation et le bloc opératoire, ainsi que l'absence d'une salle de réveil adaptée.
- La présence d'équipements lourds et immobiles dans un espace étroit rend difficile l'accès au patient, notamment, en situation d'urgence.
- La mobilité du tube à rayon X dans les différents plans pour obtenir les meilleures acquisitions pour conduire à arracher les lignes de perfusion et la tuyauterie du respirateur entraînant une extubation accidentelle du malade.
- L'utilisation de la climatisation froide pour empêcher le réchauffement des machines peut entraîner une hypothermie chez l'enfant.

Devant ces différentes contraintes, le déroulement de l'anesthésie en salle de cathétérisme doit avoir un double but :

- ❖ Assurer la sécurité de l'enfant : En préparant un chariot d'anesthésie-réanimation comportant tout le matériel nécessaire pour cet objectif ; à savoir (matériel d'accès aux voies aériennes supérieures, d'accès vasculaire, les drogues d'anesthésie, et de réanimation).

Il faut préparer aussi : un respirateur permettant de délivrer les acides volatils, système d'aspiration, des solutés de perfusion, le sang et ses dérivés et le matériel de réchauffement de l'enfant.

- ❖ Assurer la sécurité du personnel : L'exposition aux radiations ionisantes au cours du cathétérisme représente un danger pour le malade ainsi que le personnel, la réduction de ce risque impose de respecter certaines mesures :

- Garder une distance suffisante par rapport à la source de rayons, utiliser un matériel de protection adapté (le gilet, le cache thyroïde et lunettes de protection) et porter un badge dosimètre pour avoir une idée sur la dose cumulée.

• **considérations anesthésiques :**

La prise en charge anesthésique comporte, comme toute anesthésie, les 3 étapes classiques : l'évaluation préopératoire, l'anesthésie et la surveillance post-interventionnelle. L'évaluation préanesthésique devrait être la plus étendue que la réalisation du geste n'est pas douloureuse, hormis au début, l'anesthésie au cours du cathétérisme chez l'enfant est réalisable sous sédation. Ceci est le cas pour le cathétérisme diagnostique, vu que la durée du geste est courte, et qu'une anesthésie générale pourrait modifier les paramètres mesurés dans les cavités cardiaque et les circulations pulmonaire et systémiques. Au contraire, le cathétérisme interventionnel impose une anesthésie générale à cause de la longue durée de la procédure y compris la réalisation de l'ETO.

TRAITEMENT

1) Traitement médical (palliatif) : toujours

Objectifs :

- Stabiliser le shunt gauche-droit
- Préparation préopératoire

Cibles :

- Diminuer la surcharge volumétrique (diurétiques, réduire les apports hydrique)
- Diminuer la perméabilité du shunt (IEC, HTC > 40%)
- Faciliter le travail respiratoire (kinésithérapie respiratoire)
- Faciliter l'alimentation (sonde naso-gastrique)
- Stabiliser la perte du poids (alimentation hypercalorique)

2) Traitement curatif :

=>Chirurgie, cathétérisme

Indications :

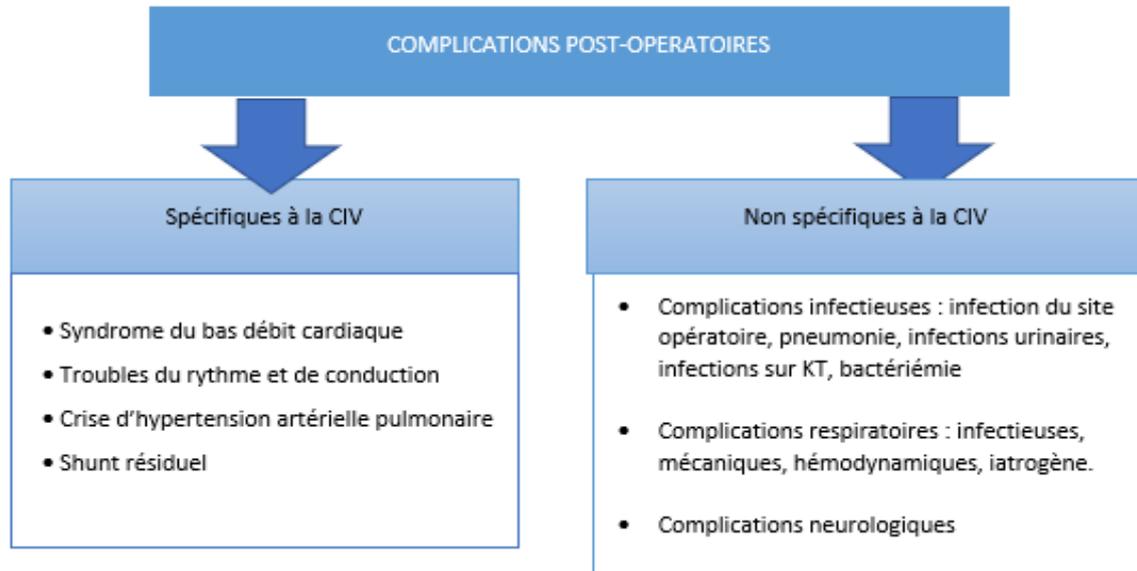
- CIV large (2b), avec une lésion associée...
- CIV persistante avec dilatation majeure et persistante des cavités gauches
- Apparition d'une complication (insuffisance aortique, endocardite infectieuse, dilatation du VG).

Chirurgical :

- Fermeture de la CIV +/- des lésions associées.
- CEC, sternotomie
- Cerclage (CIV multiples, contre-indication : petit poids)

Cathétérisme :

CIV musculaire



MORTALITE

Les facteurs de risque de mortalité retrouvés dans notre travail, en analyse univariée sont les suivants :

- Une durée de clampage aortique >80 min,
- Une instabilité hémodynamique en postopératoire.
- La dysfonction ventriculaire gauche en post-opératoire.
- La survenue de complications respiratoires postopératoire (pneumopathies exclues).
- Complications infectieuses notamment une pneumopathie.

COMMUNICATION⁽¹⁷⁾

Anesthésie-Réanimation CIV

Dr Pierre LAVEDAN
Service de Réanimation des Cardiopathies Congénitales
CHU de Bordeaux

CIV : Classification hémodynamique

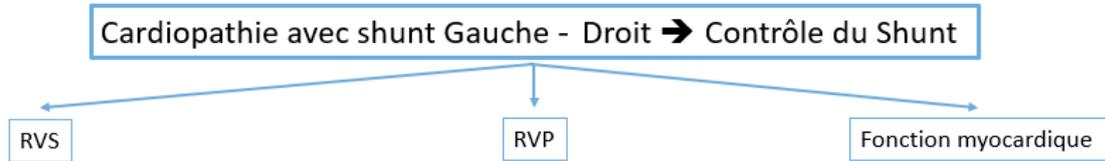
- **Type I** : CIV restrictive de petite taille (maladie de Roger).
 $Q_p/Q_s < 1,5$, rapport PAP/PAS $< 0,3$, rapport résistances vasculaires pulmonaires/résistances vasculaires systémique $< 0,3$ (RVP/RVS $< 0,3$)
- **Type IIa** : CIV restrictive large (shunt important).
 $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS = $0,3 - 0,5$, Rapport RVP/RVS = $0,3 - 0,5$.
- **Type IIb** : CIV non restrictive large. $Q_p/Q_s > 2$, rapport PAP/PAS = $0,5 - 1$, rapport RVP/RVS = $0,5 - 0,8$
- **Type III** : Syndrome d'Eisenmenger (CIV non restrictive large). $Q_p/Q_s < 1$, rapport PAP/ PAS = 1 , rapport RVP/RVS > 1 .
- **Type IV** : CIV avec sténose pulmonaire (poumons protégés). $Q_p/Q_s < 2$, rapport PAP/PAS $< 0,6$, rapport RVP/RVS $< 0,3$, gradient VD-AP > 25 mmHg.

Fast track :

- Pas de réactivité pulmonaire
- Extubation précoce
- Sortie sous Milrinone débutée à $0,5 \mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$
- Séjour en réanimation : 48 - 72h.

Possibilité de réactivité pulmonaire et complications post-opératoires

CIV IIb : Induction Anesthésique



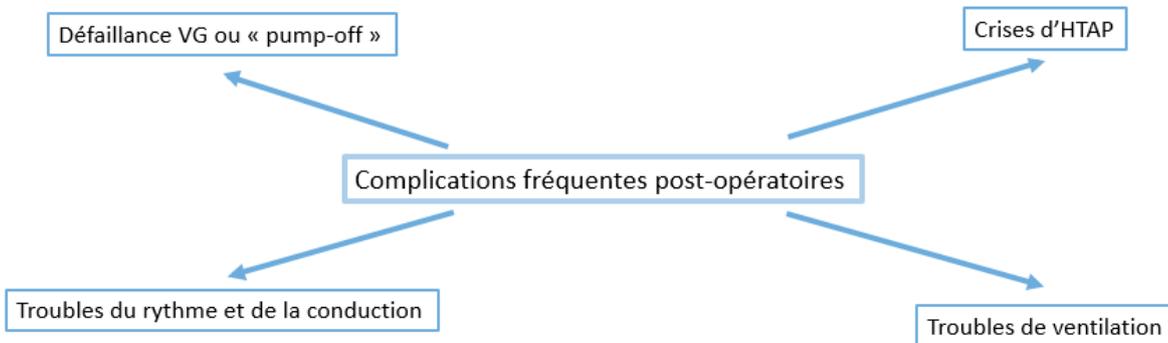
Si déstabilisation du rapport Q_p/Q_s :

- Risque de surcharge vasculaire pulmonaire
- Hypoperfusion systémique secondaire
- Hypoperfusion coronaire



Attention à la préoxygénation à 100%
Eviter l'hyperventilation entraînant hypocapnie

CIV IIb : Morbi - Mortalité



Nécessité d'une prise en charge anesthésique et réanimatoire rigoureuse

Défaillance VG ou Pump-off

La défaillance VG dépend :

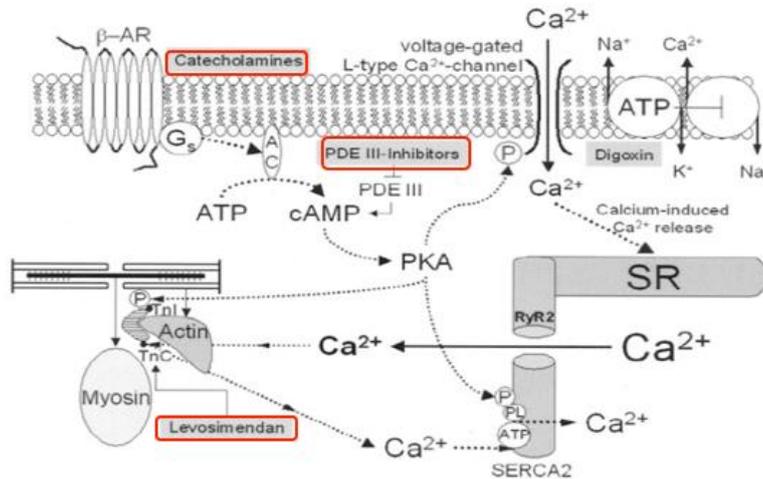
- De la fonction VG pré opératoire
- Durée de CEC et Clampage Aortique
- Fermeture du shunt G-D

D'autant plus grave que :

- VG petit anatomiquement / Baisse de la compliance
- CIV opérée tardivement

Monitoring avec KTOG pour évaluation précharge
Adrénaline ($0,05 \mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$) et Milrinone ($0,5 \mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$)
Intérêt Levosimendan

Prévention du pump-off : quels inotropes?



Le levosimendan : Pourquoi?

Effets vasodilatateurs : ouverture des canaux K⁺

- Vasodilatation coronaire
- Vasodilatation artères pulmonaires
- Vasodilatation systémique

Effets sur la fonction myocardique :

- Effet inotrope : augmentation de la sensibilité des protéines contractiles à la troponine
- Effet lusitrope : pas d'augmentation du flux calcique intracellulaire
- Pas d'augmentation de la consommation d'oxygène

Amélioration du couplage
ventriculo-artériel

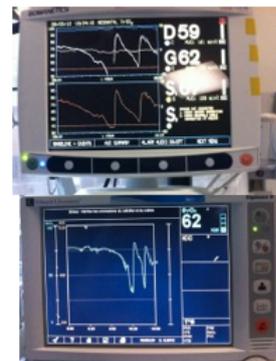
Levosimendan: From Basic Science to Clinical Trials

Rognoni et al. Recent Patents on Cardiovascular Drug Discovery, 2011, Vol. 6, No. 1

HTAP

L'HTAP réactionnelle n'est pas immédiate, elle est aggravée par :

- **La CEC** : Déséquilibre du rapport entre le NO endogène qui est diminué et l'endothéline qui est stable
- **La stimulation sympathique** : Algie / Aspiration trachéale / Réveil.
- **Hypercapnie / Acidose / Hypoxie**



→ **Monitoring avec KTAP SvO2
NO dans le box de réanimation**

Troubles du rythme et de conduction

Plusieurs troubles du rythmes ou de conduction possibles :

- **ESV** : favorisées par l'HTAP
- **Atteinte du nœud AV ou du faisceau de HIS** (CIV membraneuse ++) :
 - Bloc de Branche Droit (62 % après ventriculotomie)
 - BAV transitoire (œdème) ou définitif (1 à 2%)
 - Survient dès le déclampage ou retardé
 - PM transitoire ou définitif



**Electrodes auriculaires et ventriculaires systématiques
PaceMaker dans le box de réanimation**

Troubles de ventilation

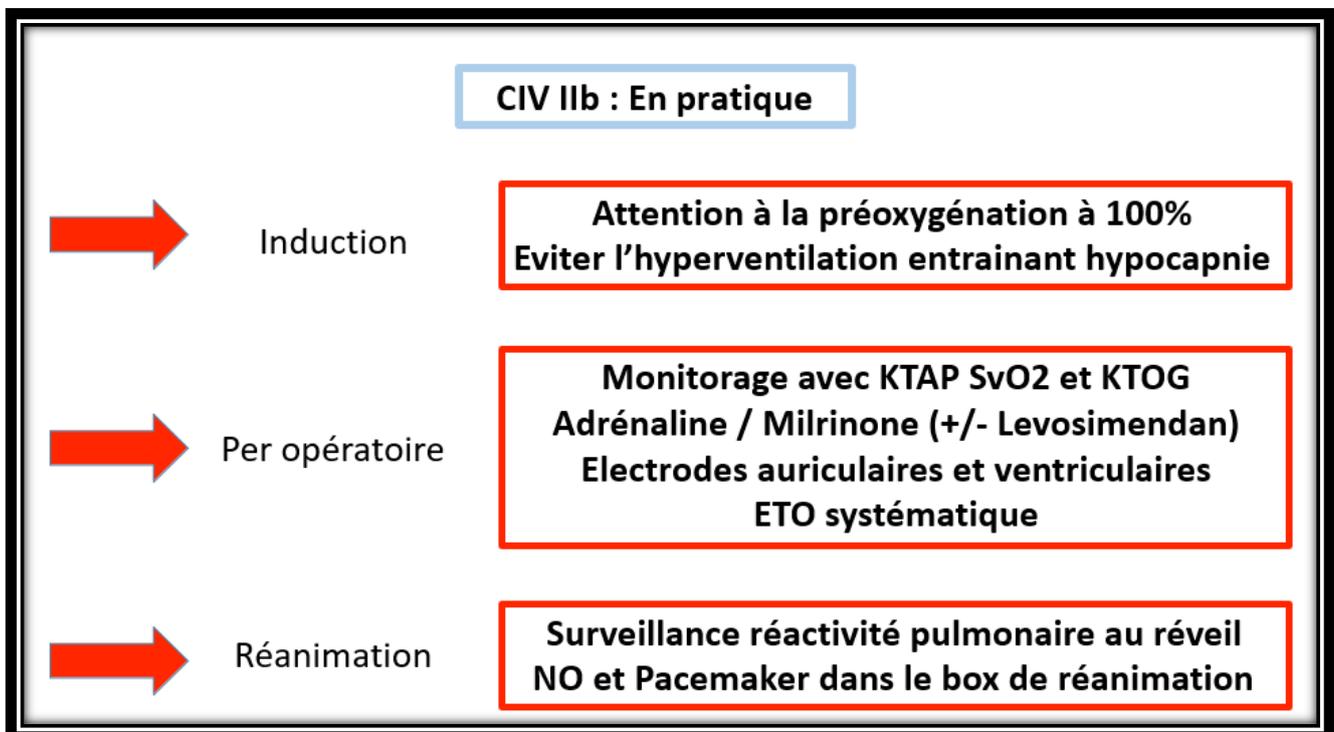
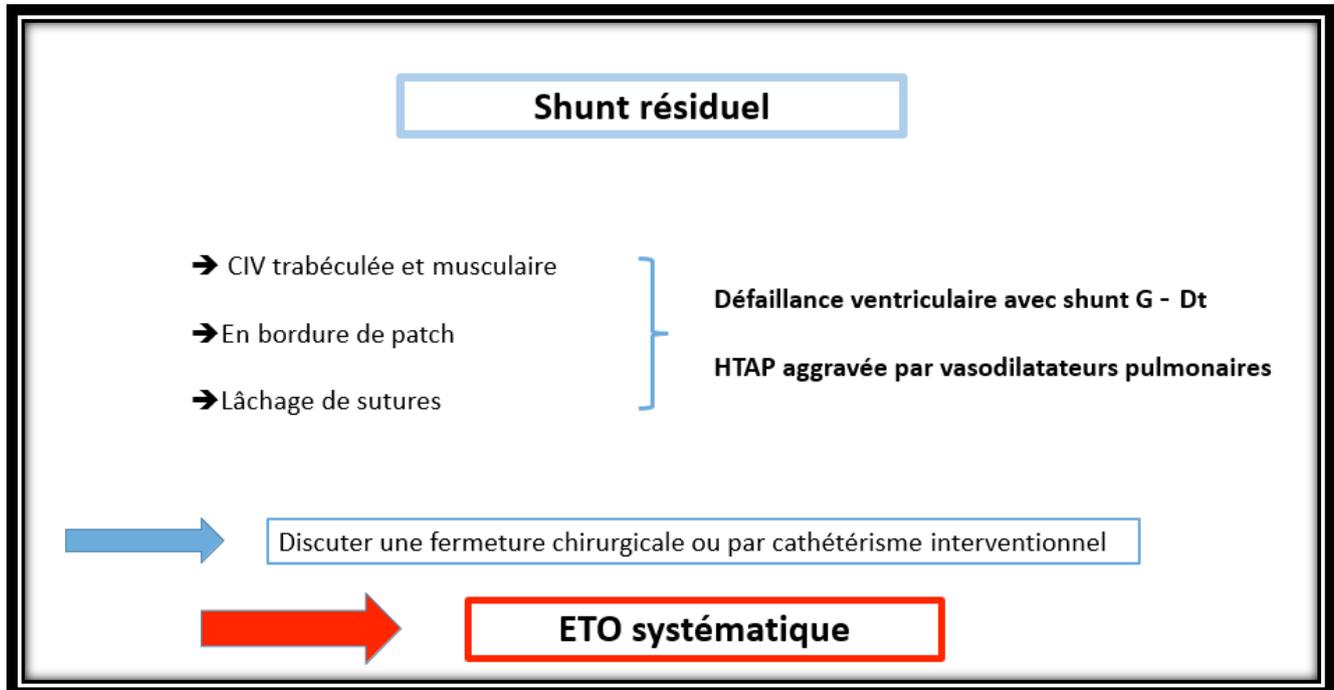
L'HTAP et l'hyperdébit pulmonaire entraînent :

- Augmentation des résistances aériennes
- Baisse de la compliance pulmonaire
- Bronchoconstriction par Leukotriènes

} **Atélectasie / Emphysème / Surinfection**



**Surveillance réactivité pulmonaire au réveil
Si absence : Déventilation et sevrage respiratoire**



RESUME

Résumé

- La communication interventriculaire est la cardiopathie congénitale la plus fréquente.
- Nous avons mené au service de réanimation mère et enfant CHU HASSAN II, une étude rétrospective descriptive et analytique sur 105 cas, durant une période s'étalant du janvier 2012 au décembre 2019.
- Notre travail avait comme objectifs ;décrire le profil épidémiologique des enfants porteurs d'une CIV et qui ont été pris en charge au sein du service de réanimation mère et enfant, particularités épidémiologiques des enfants porteurs d'une CIV, ayant bénéficié d'un cathétérisme interventionnel, L'évaluation et la préparation préopératoire des enfants porteurs de CIV, stratégies anesthésiques et de monitoring peropératoire, La surveillance et la prise en charge postopératoire, Le pronostic et les facteurs pronostiques de la CIV chez l'enfant, Les facteurs de risque de mortalité de la CIV chez l'enfant.

Le versant descriptif de l'étude va permettre de répondre aux deux premiers objectifs de l'étude tandis que le deuxième répondra aux restes des objectifs.

- La communication interventriculaire est la cardiopathie congénitale malformative la plus répandue avec une incidence de 5/1000 naissance, avec une légère prédominance masculine (sexe RATIO G/F à 1.26)
- L'âge au moment du diagnostic de la CIV était en moyenne de 1 an et 8 mois avec des extrêmes allant de 0 (la naissance) et 12 ans. Les cas diagnostiqués avant l'âge de 2ans représentent 84.8 % des malades.
- Les circonstances de découverte étaient majoritairement soit à la suite d'infections respiratoires à répétition (30.47%), soit au stade d'insuffisance

cardiaque (27.6%)

- L'analyse échocardiographique a permis d'individualiser 5 types anatomiques de CIV ; péri membraneuse, péri musculaire, infundibulaire et de la chambre d'admission, avec une prédominance des CIV type péri membraneuse (83.8%), 5 types hémodynamiques ont également été retrouvés, I, IIa, IIb, III, VI, avec une prédominance de la CIV type IIb (36%).
- Les cardiopathies congénitales simples associées aux CIV ont été trouvées chez 44.7% patients.
- L'indication thérapeutique dépend de l'âge, de la tolérance fonctionnelle du malade, ainsi que du type anatomique et fonctionnel de la CIV, dans notre étude 95 patients avaient l'indication d'un traitement chirurgical, 89 cas d'entre eux avaient bénéficié d'une cardiectomie au niveau de l'oreillette droite avec fermeture de leur CIV sous CEC, 6 patients ont bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire, les 10 autres patients ont bénéficié d'une fermeture de CIV par cathétérisme interventionnel par le biais de la prothèse d'Amplatz.
- Au cours du suivi de nos patients en préopératoire, 78.6 % des cas étaient sous traitement médical.
- Tous les patients de notre travail ont bénéficié d'une installation en décubitus dorsal et d'un monitoring standard, la voie veineuse centrale a été prise chez tous les patients opérés, un cathéter artériel était mis en place, par voie radiale ou fémorale, chez 85.7 % des cas.
- Après installation des malades au bloc opératoire, tous les patients ont bénéficié d'une sédation au sevoflurane pour permettre de prendre une voie veineuse périphérique, puis d'une séquence d'induction par des hypnotiques (72.4% par du propofol), morphiniques (66.7% par du fentanyl)

et des curarisants (79% par du rocuronium). L'entretien de l'anesthésie était assuré également par le Sevoflurane chez tous les patients, soit 100% des cas, ainsi que par ces médicaments suscités avec des proportions variées.

- La durée moyenne de la circulation extracorporelle enregistrée dans notre étude était de 105 minutes avec des extrêmes allant de 30 minutes et 210 minutes, le clampage aortique avait duré, en moyenne, 70.5 minutes avec des extrêmes allant de 15 minutes à 150 minutes, 89.4% des malades opérés, étaient sevrés de la CEC après leur mise sous drogues vasoactives.
- Parmi les complications postopératoires retrouvées on note :
 - Complications hémorragiques chez 6.3% cas.
 - Troubles de rythme à type de tachycardie supraventriculaire chez 4.2 % des malades.
 - Troubles de conduction à type de bloc auriculoventriculaire également chez 4.2% des cas.
 - Complications respiratoires chez 19 % des cas (dominées par l'atélectasie chez 7 patients).
 - Complications infectieuses chez 27.3% dominées par la pneumonie (77% de l'ensemble des complications infectieuses),
 - Shunt résiduel en postopératoire sans retentissement hémodynamique chez 35 patients (qu'ils soient traités chirurgicalement ou par cathétérisme interventionnel) soit 33.33% des cas, 2 cas d'entre eux avaient gardé un shunt résiduel minime après une fermeture par cathétérisme interventionnel.

A l'exception des deux cas ayant gardé un shunt résiduel minime après la fermeture de leur CIV par cathétérisme interventionnel, aucun patient n'a présenté de complications post interventionnelles.

La durée de séjour en réanimation, dans notre étude, était, en moyenne, de 6.5 jours, avec des extrêmes allant de 1 jour à 14 jours.

- La mortalité dans notre travail était de 7.61% (n=8)
- Les facteurs de mortalité, retrouvés dans notre travail, en analyse univariée sont les suivants :
 - Une durée de clampage aortique >80 min,
 - Une instabilité hémodynamique en postopératoire,
 - La dysfonction ventriculaire gauche en post-opératoire
 - La survenue de complications respiratoires postopératoire (pneumopathies exclues),
 - Les complications infectieuses notamment une pneumopathie,
 - L'élévation du taux de lactate >3.67mmol/l ainsi que celui de la troponine>36.58mmol/l.

Abstract

- The ventricular septal defect is the most common congenital heart disease
- We conducted at the mother and child intensive care unit at CHU HASSAN II, a retrospective descriptive and analytical study on 105 cases, during a period extending from January 2012 to December 2019.
- The objectives of our study were to describe the epidemiological profile of all children with VIC and who were treated at the mother and child intensive care unit of CHU HASSAN II, and to describe also the epidemiological characteristics of children with a VIC who have been treated with interventional catheterization, to assess the preoperative preparation of these children, as well as anesthetic and intraoperative monitoring strategies, prognostic factors for treatment of VICs, risk factors for IVC mortality.
- The descriptive side of the study will meet the two first objectives of the study while the second side will meet the remainder of the objectives.
- The ventricular septal defect is the most common malformities congenital heart disease with an incidence of 5/1000 births, with a slight male predominance (sex RATIO G / F at 1.26).
- The age at diagnosis of VIC averaged 1 year and 8 months with extremes ranging from 0 (birth) to 12 years. Cases diagnosed before the age of 2 represent 84.8% of patients.
- The circumstances of discovery were mainly either following recurrent respiratory infections (30.47%), or in the stage of heart failure (27.6%)
- Echocardiographic analysis made it possible to individualize 5 anatomical types of VIC; peri membranous, peri muscular, infundibular and of the

admission chamber, with a predominance of peri membranous type IVC (83.8%), 5 hemodynamic types were also found, I, IIa, IIb, III, VI, with a predominance of CIV type IIb (36%).

- Simple congenital heart disease associated with VIC was found in 44.7% of patients.
- The therapeutic indication depends on the age, the functional tolerance of the patient, as well as the anatomical and functional type of the IVC, in our study 95 patients had the indication for surgical treatment, 89 cases of them had undergone a cardiectomy at the level of the right atrium with closure of their IVC under CEC, 6 patients underwent pulmonary artery cerclage, the other 10 patients underwent VIC closure by interventional catheterization through the Amplatzer prosthesis.
- During the monitoring of our patients preoperatively, 78.6% of cases were under medical treatment.
- All the patients in our work benefited from a supine installation and standard monitoring, the central venous route was taken in all the operated patients, an arterial catheter was placed, radial or femoral, in 85.7% of cases.
- After installation of the patients in the operating room, all the patients benefited from sedation with sevoflurane to allow a peripheral venous route to be taken, then an induction sequence by hypnotics (72.4% by propofol), opioids (66.7% by fentanyl) and curariants (79% by rocuronium). The maintenance of anesthesia was also ensured by Sevoflurane in all patients, as well as by these drugs elicited in varying proportions.
- The mean duration of cardiopulmonary bypass recorded in our study was 105 minutes with extremes ranging from 30 minutes to 210 minutes,

aortic clamping lasted, on average, 70.5 minutes with extremes ranging from 15 minutes to 150 minutes, 89.4% of the operated patients, were weaned from the CEC after being put on vasoactive drugs.

- Among the postoperative complications found we note:
 - Hemorrhagic complications in 6.3% of cases.
 - Rhythm disturbances such as supraventricular tachycardia in 4.2% of patients.
 - Conduction disorders similar to atrioventricular block also in 4.2% of cases.
 - Respiratory complications in 19% of cases (dominated by atelectasis in 7 patients).
 - Infectious complications in 27.3% dominated by pneumonia (77% of all infectious complications),
 - Residual postoperative shunt without hemodynamic repercussions in 35 patients (whether treated surgically or by interventional catheterization) or 33.33% of cases, 2 of them had retained a minimal residual shunt after closure by interventional catheterization.

With the exception of the two cases who retained a minimal residual shunt after the closure of their IVC by interventional catheterization, no patient presented with post-intervention complications.

- The length of stay in intensive care, in our study, was, on average, 6.5 days, with extremes ranging from 1 day to 14 days.
- The mortality in our work was 7.61% (n = 8)
- The mortality factors, found in our work, in univariate analysis are as follows:

- Aortic clamping time > 80 min,
- Postoperative hemodynamic instability,
- Left ventricular dysfunction postoperatively
- The occurrence of postoperative respiratory complications (excluded pneumopathies),
- Infectious complications, in particular pneumopathy,
- The increase in lactate level > 3.67mmol / l as well as that of troponin > 36.58mmol / l.

REFERENCES

- [1]. S. ATMANI Caractérisation épidémiologique de la CIV dans la population marocaine, Unité chirurgico-médicale de cardiopédiatrie, CHU HASSAN II, Fès, Maroc. Elsevier Masson SAS 2015.
- [2]. PERLOFF JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization : a narrowing base ,in PERLOFF JK,CHILD JS,(eds):Congenital heart disease in adults,2ième édition.Philadelphia,WB saunder.1998,15-53.
- [3]. GUY VAKSMANN. Communication à l'étage ventriculaire. EMC1995 [11-041-K-10]
- [4]. YVES MAINGOURD, ELISABETH BOURGES-PETIT, FRANCOIS MARIE CARON Cardiopathies congénitales.1994
- [5]. PHILIPPE MAURIAT Stratégies pré et per procédure des cardiopathies congénitales Universités de Bordeaux 2018.
- [6]. Précis d'anesthésie cardiaque 2012, Chapitre 14 anesthésie pour la chirurgie cardiaque pédiatrique, page 100.
- [7]. JEAN PIERRE BOURDARIAS, PATRICE CACOUB, PHILIPPE BIERLING. Pathologie cardiaque et vasculaire. Flammarion 1998.pages :331-332
- [8]. LAIRD TH, STAYER SA, RIVENES SM, et al. Pulmonary-to-systemic blood flow ratio effects of sevoflurane, isoflurane? halothane and fentanyl/midazolam with 100% oxygen in children with congenital heart disease. AnesthAnalg 2002; 95:1200-6.
- [9]. TAKKENBERG JJM, KLIEVERIK LMA, SCHOOF PH, et al. The Ross procedure: a systematic review and meta-analysis. Circulation 2009; 119:222-8.
- [10]. 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
- [11]. M ISELIN. Shunts gauche–droite. *Radiodiagnostic–cœur, pompon*. 2000 [32–015–A–18]
- [12]. YVES MAINGOURD, ELISABETH BOURGES–PETIT, FRANCOIS MARIE CARON *Cardiopathies congénitales*.1994
- [13]. CLAUDE DUPUIS. Communication interventriculaire. rappel embryologique. *Cardiologie pédiatrique*. Flammarion
- [14]. CLAUDE DUPUIS. Physiopathologie des shunts gauche–droite *Cardiologie* [11–040–A–10]. EMC1994
- [15]. CHANTEPIE. Communication interventriculaire. *Cardiologie* 11–940–C30.EMC2005
- [16]. CHASSOT PG,BETTEXDA. Anesthesia and adult congenital heart disease. *JCardiothoracVascAnesth* 2006 20:414–37.
- [17]. Dr Pierre LAVEDAN *Anesthésie–Réanimation des CIV, service de réanimation des cardiopathies congénitales CHU de Bordeaux*.
- [18]. PHILIPPE ACAR. *Echocardiographie pédiatrique et fœtale*. Elsevier 2008. Pages : 1–8.
- [19]. GOOR DA, LILLEHEI CW. *Congenital malformations of the heart*.1975
- [20]. GUY VAKSMANN. Communication à l'étage ventriculaire. EMC1995 [11–041–K–10]
- [21]. HONJO O. Van ARSDELL GS. *Cardiovascular procedures; surgical considerations*. In : BISSONNETTE B, edit *pediatric anesthesia. Basic principals, State of the art, Future*. Shelton (CO): people's Medical publishing House (USA).1589–608

- [22]. 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.
- [23]. CHAUVET, M FIOKLOU, R SEKA, A ERKA, A O COLIBALY, KOUTTARA, ED BERTRAND. Les formes hémodynamiques du canal artériel déterminant les formes cliniques. à propos de 52 cas explorés et opérés à Abidjan. *Cardiologietropicale* 1986, 12,47.
- [24]. A VESTERBY, K NIELSON, L BORG, S PAULSON, U BANDRUP. Congénital heart malformations in Jutland, Denmark: a three years Necropsy study in children aged 0–14 years. Epidemiology and classification according to sequential segmental Analysis. *Br. heart J* 1987,58 :653–8
- [25]. 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 :89–9
- [26]. Adams FH, Lund GW, Disenhouse RB (1954) Observations on the physique and growth of children with congenital heart disease. *J Pediatric* 44:674–680.
- [27]. 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.
- [28]. Nihill MR, McNamara DG, Vick RL (1976) The effects of increased blood viscosity on pulmonary vascular resistance. *Am Heart J* 92:65–72.

- [29]. Thorne SA (1998) Management of polycythaemia in adults with cyanotic congenital heart disease. *Heart* 79:315–316.
- [30]. 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.
- [31]. Mauer HM, McCue CM, Caul J, et al. (1972) Impairment in platelet aggregation in congenital heart disease. *Blood* 40:207–216.
- [32]. 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. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 162–170.
- [33]. Higgins CB (1992) Radiography of congenital heart disease. In: Higgins CB (ed) *Essentials of Cardiac Radiology and Imaging*. Lippincott Co., Philadelphia, pp. 49–90
- [34]. Tworetzky W, McElhanney DB, Brook MM, et al. (1999) Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *JACC* 33:228–233
- [35]. SILVERSIDES CK, DORE A, POIRIER N, et al. Canadian Cardiovascular society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: shunt lesions. *Can J Cardiol* 2010;26:e70–e79
- [36]. HABIB G, LANCELOTTI P, ANTUNES MJ, et al. Guidelines for management : the Task Force for management of infective endocarditis of the European society of cardiology(ESC). *Eur Heart J* 2015;36:3075–128.

- [37]. 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 CardiothoracVascAnesth* 1990; 4:S128
- [38]. HACK WWM, VOS A, OKKEN A. Incidence of forearm and hand ischemia related to radial artery cannulation in newborn infants. *Intensive Care Med* 1990,16:50-
- [39]. RICH GF, LUBANSKI RE, McLaughlin TM. Differences between aortic and radial artery pressure associated with cardiopulmonary bypass. *Anesthesiology* 1992; 77:63-6
- [40]. 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
- [41]. ANDROPOULOS DB, AYRES NA, STAYER SA, et al. The effect of transesophageal echocardiography on ventilation in small infants undergoing cardiac surgery. *AnesthAnalg* 2000; 90:47-9
- [42]. STEVENSON JG. Incidence of complications in pediatric transesophageal echocardiography: experience in 1650 cases. *J Am Soc Echocardiogr.* 1999; 12:527-32.
- [43]. 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), 1186-121
- [44]. MILLER JP, LAMBERT AS, SHAPIRO WA, et al. The adequacy of basic intraoperative transesophageal echocardiography performed by experienced anesthesiologists. *AnesthAnalg* 2001; 92:1103-1

- [45]. SHANEWISE JS, CHEUNG AT, ARONSON S, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplanetransesophageal echocardiography examination: Recommendations of the ASE Council for intraoperative echocardiography and the SCA Task Force for certification in perioperative transesophageal echocardiography. *AnesthAnalg* 1999; 89:870–8
- [46]. CHASSOT PG, BETTEX DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. *JCardiothoracVascAnesth* 2006; 20:414–37
- [47]. CHASSOT PG, BETTEX D. Perioperative transesophageal echocardiography in adult congenital heart disease. In: POELAERT J, SKARVAN K. *Transesophageal echocardiography in anaesthesia*. London, BMJ Book, 2004
- [48]. CHEITLIN MD, ARMSTRONG WF, AURIGEMMA GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003Guidelines update for the clinical application of echocardiography: Summaryarticle. *Circulation* 2003; 108:1146–62
- [49]. GENTLES TL, MAYER JE Jr, GAUVREAU K, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J ThoracCardiovascSurg* 1997; 114:376–9
- [50]. 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
- [51]. MENACHE CC, DU PLESSIS AJ, WESSEL DL, et al. Current incidence of acute neurologic complications after open–heart surgery in children. *Ann ThoracSurg* 2002; 73:1752–8
- [52]. ANDROPOULOS DA, STAYER SA, DIAZ LK, et al. Neurological monitoring for congenital heart surgery. *AnesthAnalg* 2004; 99:1365–75

- [53]. 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
- [54]. MATHEW JP, WEATHERWAX KJ, EAST CJ, et al. Bispectral analysis during cardiopulmonary bypass: The effect of hypothermia on the hypnotic state. *J Clin Anesth* 2001; 13:301–5
- [55]. SHAABAN T, HARMER M, LATTO P. Jugular bulb oximetry during cardiac surgery. *Anaesthesia* 2001; 56:24–37
- [56]. LOZANO S, MOSSAD E. Cerebral function monitors during pediatric cardiac surgery: Can they make a difference ?*J CardiothoracVascAnesth* 2004; 18:645–56.
- [57]. 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
- [58]. 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. *AnesthAnalg* 1991; 72:723–8
- [59]. 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; 114:594–60
- [60]. O'BRIEN JJ, BUTTERWORTH J, HAMMON JW, et al. Cerebral emboli during cardiac surgery in children. *Anesthesiology* 1997; 87:1063–9
- [61]. KURTH CD, STEVEN JM, MONTENEGRO LM. Cerebral oxygen saturation before congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:187–92

- [62]. KURTH CD, STEVEN JM, NICOLSON SC. Cerebral oxygenation during pediatric cardiac surgery using deep hypothermic circulatory arrest. *Anesthesiology* 1995; 82:74–82
- [63]. BISSONNETTE B, HOLTBY HM, PUA DAJ, et al. Cerebral hyperthermia in children after cardiopulmonary bypass. *Anesthesiology* 2000; 93:611–8
- [64]. LICHTOR JL, BECKER BE, RUSCHAUPDT DG. Myocardial depression during induction in infants. *Anesthesiology* 1983; 59: A452
- [65]. 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
- [66]. 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
- [67]. TAYLOR RH, LERMAN J. Induction, maintenance and recovery characteristics of desflurane in infants and children. *Can J Anaesth* 1992; 39:6–13
- [68]. HICKEY PR, HANSEN DD, STAFFORD M, et al. Pulmonary and systemic effects of nitrous oxide in infants with normal and elevated PVR. *Anesthesiology* 1986; 65:374–8
- [69]. 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

- [70]. SFEZ M, LE MAPIHANY, LEVRON JC, et al. Comparaison de la pharmacocinétique de l'étomidate chez l'enfant et chez l'adulte. *Ann Fr AnesthRéanim* 1990; 9:127
- [71]. DONMEZ A, KAYA H, HABERAL A, et al. The effects of etomidate induction on plasma cortisol levels in children undergoing cardiac surgery. *J CardiothoracVascAnesth* 1998; 12:182–5
- [72]. MORTON NS, JOHNSTON G, WHITE M, et al. Propofol in pediatric anaesthesia. *Paediatr Anesth* 1992; 2:89–97
- [73]. 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
- [74]. HICKEY PR, HANSEN DD, WESSEL DL, et al. Blunting of stress responses in the pulmonary circulation of infants by fentanyl. *AnesthAnalg* 1985; 64:1137–45
- [75]. DONMEZ A, KIZILKAN A, BERKSUN H, et al. One center's experience with remifentanil infusions for pediatric cardiac catheterization. *J CardiothoracVascAnesth* 2001; 15:736–9
- [76]. DAVIS PJ, WILSON S, SIEVERS RD, et al. The effects of cardiopulmonary bypass on remifentanil kinetics in children undergoing atrial septal defect repair. *AnesthAnalg* 1999; 89:904–8
- [77]. CHASSOT PG. Anesthésie en chirurgie cardiaque. In: Ecoffey C, Hamza Meiselman C. *Anesthesiology pédiatrique*. Paris: Flammarion, 1997, 183–202
- [78]. 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

- [79]. 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
- [80]. SLOAN MH, LERMAN J, BISSONNETTE B. Pharmacodynamics of high-dose vecuronium in children during balanced anesthesia. *Anesthesiology* 1991; 74:656–9
- [81]. 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
- [82]. DANIELS SR. Epidemiology. In: LONG WA. Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: WB Saunders, 1990, 430
- [83]. 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
- [84]. 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.
- [85]. 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
- [86]. DINARDO JA. Con: Extubation in the operating room following pediatric cardiac surgery. *J CardiothoracVascAnesth* 2011; 25 :877–9

- [87]. MITTNACHT AJC. Pro: Early extubation following surgery for congenital heart disease. *J CardiothoracVascAnesth* 2011; 25 :874–
- [88]. 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 CardiothoracVascAnesth* 2009; 23:348–57
- [89]. DAVIES LK. Cardiopulmonary bypass in infants and children: How it is different ?*JCardiothoracVascAnesth* 1999; 13:330–45
- [90]. 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
- [91]. WARREN OJ, SMITH AJ, ALEXIOU C, et al. The inflammatory response to cardiopulmonary bypass: Part I – Mechanisms of pathogenesis. *J CardiothoracVascAnesth* 2009; 23 :223–31
- [92]. WARREN OJ, WATRET AL, DeWIT KL, et al. The inflammatory response to cardiopulmonary bypass: Part II – Anti-inflammatory therapeutic strategies. *J CardiothoracVascAnesth* 2009; 23 :384–93
- [93]. 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
- [94]. JOURNOIS D, POUARD P, GREELEY WJ, et al. Hemofiltration during cardiopulmonary bypass in pediatric cardiac surgery. *Anesthesiology* 1994; 81:1181–9

- [95]. NUTTALL GA, FASS DN, OYEN IJ, et al. A study of a weight-adjusted aprotinin dosing schedule during cardiac surgery. *AnestAnal* 2002 ; 94 :283-9 87
- [96]. IGLIA TM, WESSEL DL. Effects of oxygen on pulmonary and systemic hemodynamics in infants after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1990; 82(suppl III): III-78
- [97]. LAKS H, PEARL JM, HAAS GS, et al. Partial Fontan: Advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:1084-95
- [98]. 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
- [99]. BETTEX DA, PRETRE R, JENNI R, SCHMID ER: Cost effectiveness of routine intraoperative transesophageal echocardiography in pediatric cardiac surgery: a ten-year experience. *AnesthAnalg* 2005; 100:1271-5
- [100]. 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. *AnesthAnalg* 2003; 97:1275-8
- [101]. RANDOLPH GR, HAGLER DJ, CONNOLLY HM, et al. Intraoperative transesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc- Surg* 2002; 124:1176-8
- [103*] C.Ovaert^{1,2}, I.Kammache², B.Bonello, G.Habib Transcatheter closure of intracardiac shunts, page 161
- [102]. 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
- [103]. 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), 1589–60
- [104]. 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
- [105]. 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
- [106]. D J WAIGHT , E A BACHA, M KAHANA, Q L KAO Catheter therapy of swiss cheese ventricular septal defect using the amplatzer muscular VSD occlude interv.55 (2002), pp :355–361
- [107]. Z M HIJAZI, F HAKIM, A A HAWELEH, A MADANI, Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder :initial clinical experience. *Catheter. cardiovascular. interv* 56(2002), pp :508–515
- [108]. Butera G, Chessa M, Carminati M. Percutaneous closure of ventricular septal defects. Review. *Cardiol Young* 2007; 17:243–53
- [109]. Véronique Gournay, service de cardiologie pédiatrique, hôpital de la mère et de l'enfant Principales indications de la chirurgie et du cathétérisme interventionnel dans les maladies cardiaques de l'enfant, page 624.

- [110]. JOSEPH P . CRAVERO ET MARY LANDRIGAN-OSSAR Anesthésie à l'extérieur de la salle d'opération pages : 1078, 1079, 1080.
- [111]. Hoffman TM, wernovsky G, Atz AM, kulik TJ, Nelson DP, chang AC, Bailey JM, Akbary A, Kocsis JF, Kaczmarek R, Spray TL, Wessel DL (2003) Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease circulation 107(7):996-1002
- [112]. Vogt W, laerS(2011) Treatment for paediatric low cardiac output syndrome: results from the European Euro COS-paedsurvey. Arch Dis Child 96(12): 1180-1186.
- [113]. Hoffman JJ (1995) Incidence of congenital heart disease: I- postnatal incidence ,Pediatric Cardiol 16:103-113
- [114]. Lin A, Mahle WT, Frias PA, Fischbach PS, Kogon BE, Kanter KR, Kirshbom PM(2010). Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovascul Surg 140(1) :8-1
- [115]. Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S Milgram E(1995) High prevalence of muscular ventricular defect in neonates. J Am collcardiol 26:1545-154
- [116]. Hoffman JJE, Kaplan S, Liberthson RR (2004) prevalence of congenital heart disease. Am heart J 147-425-439
- [117]. Garg V, Kathirya IS, Bames R et al (2003) GATA4 mutations cause human congenital heart defects and reveal an interaction with TBX5 Nature 424;443-447
- [118]. Uebing A Steer PJ, Yentis SMM et al (2006) pregnancy and congenital heart disease. BMJ 332;401-406.

- [119]. Barr FE, Macrae D(2010) inhaled nitric oxide and related therapies. Pediatric Crit care Med 11(2) S30–S3
- [120]. Namachivayam P, Theilen U, Butt WW, Cooper SM penny DJ, SHEKERDEMIAN LS(2006) Sildenafil prevents rebound pulmonary hypertension after with–drawal of nitric oxide in children,AM J Respir Citric Care Med 174(9): 1042–104
- [121]. Fraisse A Wessel DI (2010) Acute pulmonary hypertension in infants and children: cGMP–related drugs pediatric Crit care Med 11(2):S37–S40
- [122]. Fraisse A Butrous G Taylor MB, Oakes M Dillen M, Wessel DL (2011) Intravenous sildenafil for postoperative pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Intensive Care Med 37(3):502–509.
- [123]. Miller OI. Tang SF, Keech A, Pigott NB, Beller E Celemajer DS (2000) inhaled nitric oxide and prevention of pulmonary hypertension after congenital heart surgery a randomized double–blind study.Lancet 356(9240):1464–1469
- [124]. Bettex Da, Schmidlin D BemathMa ,Prête R Huni M, Jenni R, ChassotPG,Schmid ER (2003) intraoperative transoesophageal echocardiography in pediatric congenital cardiac surgery: a two–center observational study. Anesth A nalg 97(5):1275–1282
- [125]. Francois Lacour–Gayet ; The Aristotle Complexity Score, A Tool to Evaluate Performance in Congenital Heart Surgery

- [126]. Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, Lacour-Gayet FG, Tchervenkov CI, Pasquali SK. Executive Summary: The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database – Nineteenth Harvest – (July 1, 2009 – June 30, 2013). The Society of Thoracic Surgeons (STS) and Duke Clinical Research Institute (DCRI), Duke University Medical Center, Durham; 2013 Harvest
- [127]. Précis d'anesthésie cardiaque 2018, Chapitre 14 anesthésie pour la chirurgie cardiaque pédiatrique, page 66.