



كلية الطب والصيدلة
+٥٢٤٧٥١+ | +٥١٤١١٤+ ٨ +٥٠٥٧٥+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

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

Mémoire présenté par

Docteur MAAROUFI AYOUB

Né le 26 Décembre 1986 à MRIRT

**POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN
MÉDECINE**

Option: ANESTHÉSIE-REANIMATION

Sous la direction du Professeur MUSTAPHA HARANDOU

Membres Associés : Professeur Said Benlamkadem

Session Juin 2021

r. HARANDOU Mustapha
Chef de Service Réanimation
Hôpital Mère - Enfant -
FES
HASSAN II - FES

SOMMAIRE

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

SOMMAIRE	1
LISTE DES ABREVIATIONS	5
INTRODUCTION	7
MATERIEL ET METHODES	10
RESULTATS	12
I. Caractéristiques épidémiologiques	13
1. La fréquence	13
2. Le sexe.....	13
3. Répartition selon le type de shunt	14
II. Evaluation préopératoire	14
1. Evaluation clinique	14
1.1. Age d'intervention	14
1.2. Circonstances de diagnostic	14
1.3. L'examen clinique	15
1.4. Examens complémentaires	23
1.5. Traitement préopératoire	20
III. Période peropératoire	20
1. Installation et monitoring	20
1.1. Monitoring standard	20
1.2. Monitoring invasif (pression invasive, PVC)	20
1.3. Near infrared spectroscopy (NIRS)	21
1.4. Echocardiographie transoesophagienne	21
2. Induction anesthésique	21
3. Entretien de l'anesthésie	21
4. Circulation extra-corporelle	22
5. Incidents opératoires	23
6. Geste chirurgical	23
IV. Période postopératoire	24
1. Monitoring	24
2. Complications hémodynamiques	25
3. Prise en charge respiratoire	26

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

4. La crise d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	26
5. Shunt résiduel	26
6. La prise en charge métabolique	26
7. L'état neurologique	27
8. Les complications infectieuses	27
9. La durée d'hospitalisation	27
10. La mortalité	27
DISCUSSION	31
I. Caractéristiques épidémiologiques	32
1. La fréquence.....	32
2. L'âge d'intervention	32
3. Le sexe	32
II. Physiopathologie.....	32
A. Particularités du cœur néonatal.....	32
B. Physiopathologie des shunts gauches droites intracardiaque.....	34
1. Communication inter ventriculaire.....	36
1.1. Classification hémodynamique des CIV.....	36
1.2. Classification anatomique des CIV.....	41
2. Communication inter auriculaire	42
3. Canal Atrio-Ventriculaire	42
4. Conséquences du shunt gauche -droit sur l'anesthésie	43
III. Evaluation pré opératoire	44
1. Evaluation clinique	44
2. Les examens para cliniques.....	45
3. La prémédication et le jeune preopératoire	47
IV. La période per opératoire	48
1. Le monitoring per opératoire	48
2. L'anesthésie	54
3. Recommandations anesthésiques lors de pathologies spécifiques.....	60
4. La circulation extracorporelle chez l'enfant	63
5. Le Traitement chirurgical	68

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX**

V. Période post opératoire	70
1. Complications cardiovasculaires	70
2. Les complications respiratoires	71
3. Les complications infectieuses	71
4. Les complications neurologiques	71
5. La durée d'hospitalisation en réanimation	71
6. La mortalité et facteurs pronostics	71
CONCLUSION	73
RESUMES	79
REFERENECS	82

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

LISTE DES ABREVIATIONS

AP : Artère pulmonaire
CA : Canal artériel
CA : Clampage aortique
CAV : Canal atrioventriculaire
CC : Cardiopathie congénitale
CEC : Circulation extra corporelle
CIA : Communication interauriculaire
CIV : Communication interventriculaire
CRF : Capacité résiduelle fonctionnelle
DV : Ductus venosus
ETO : Echographie transoesopagienne
ETT : Echographie trans thoracique
FO : Foramen oval
HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire
IEC : Inhibiteur de l'enzyme de conversion
MAC : Minimal alveolar concentration
ME : Membrane d'Eustache
NIRS : Near infrared spectroscopy
OD : Oreillette droite
OG : Oreillette gauche
PAI : Pression artérielle invasive
PAP : Pression de l'artère pulmonaire
PEEP : Pression expiratoire positive
POD : Pression oreillette droite
Prise en charge péri-opératoire des Shunts gauches droites Intracardiaques
Congénitaux Thèse N°:016/19
M. BENLAMLIH Mohammed 6
POG : Pression oreillette gauche
Ptd : Pression telediastolique

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

PVC : Pression veineuse centrale

Qp : Flux pulmonaire

Qs : Flux systémique

RAP : Résistances artérielles pulmonaires

RAS : Résistance artérielle systémique

SAP : Seringue auto pousseuse

SDG : Shunt droite gauche

SGD : Shunt gauche droite

SjO₂ : Saturation veineuse jugulaire en O₂

VC : Volume courant

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

VCI : Veine cave inférieure

VCS : Veine cave supérieure

INTRODUCTION

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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

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

Dans cette étude, on s'intéressera donc aux cardiopathies réalisant un shunt gauche droite intracardiaque , qui sont d'ailleurs les plus fréquentes , et dont on détaillera les anomalies les plus souvent incriminées ; à savoir : Les communications inter ventriculaires (CIV) , Communications inter auriculaire (CIA) et le Canal Atrio-Ventriculaire (CAV) . Les malformations complexes plus rares (1‰) ; seront exclues.

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

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

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

MATERIEL ET METHODES

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRAIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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

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

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

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

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

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

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

RESULTATS

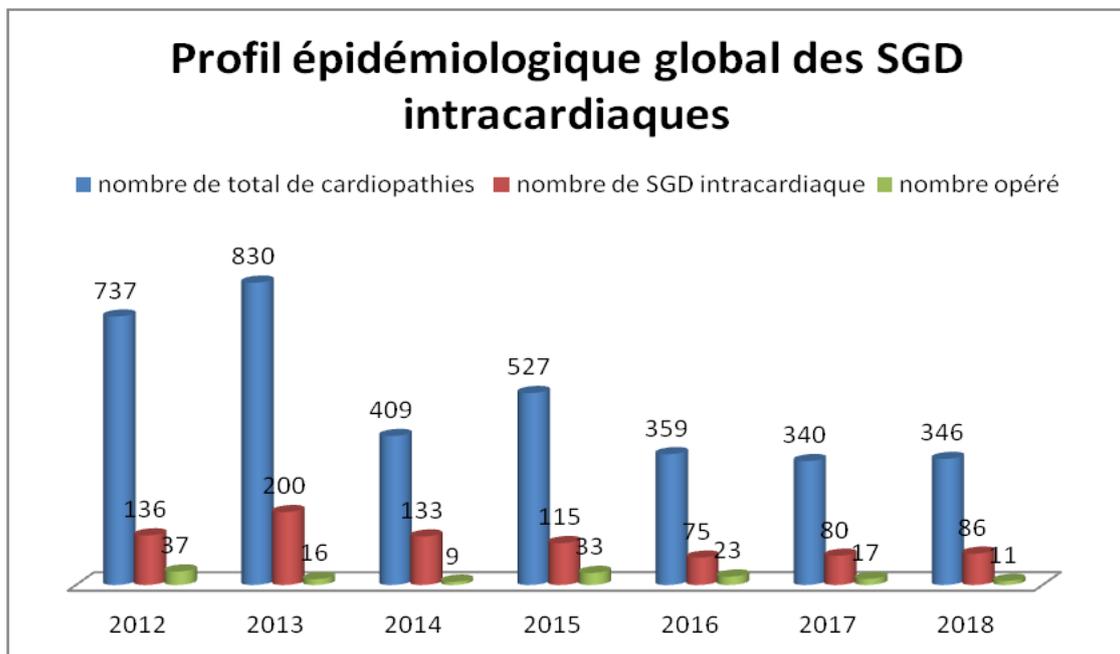
PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. La fréquence :

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

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



2. Le sexe :

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

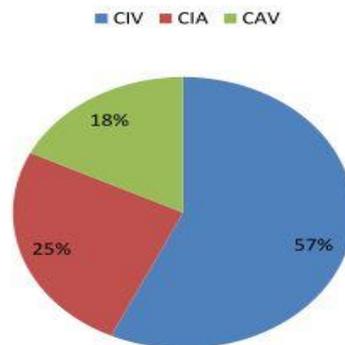


PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

3. Répartition selon le type de shunt :

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

Répartition des malades opérés selon le type de shunt



II. Evaluation préopératoire :

1. Evaluation clinique :

1.1. Age d'intervention :

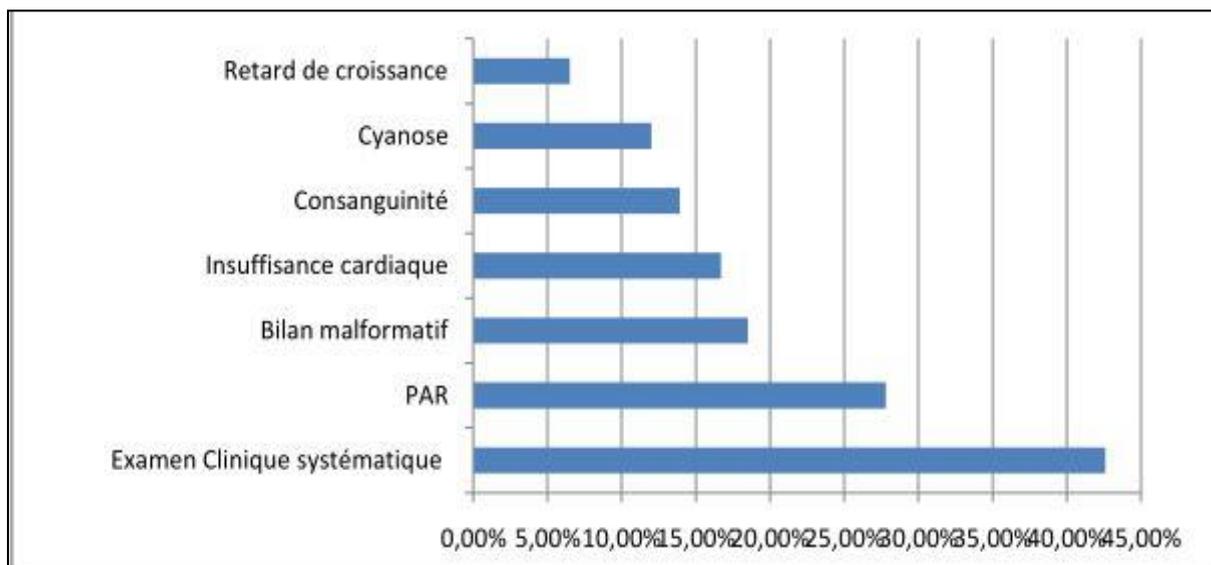
Dans notre travail, l'âge moyen d'intervention est de 5.5 ans, avec des extrêmes allant de 2 mois à 18 ans.

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

1.2. Circonstances de diagnostic :

Les Cardiopathies congénitales peuvent être découvertes et diagnostiquées dans différentes circonstances représentée dans le diagramme suivant :

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX



i. Examen systématique : 62 patients (42.46 %).

Parmi les 146 patients de notre étude, le diagnostic suite à un examen clinique systématique chez 62 patients.

ii. Insuffisance cardiaque : 24 patients (16.4%).

Le refus de tétés ou d'alimentation chez le nourrisson et la dyspnée d'effort chez le grand enfant constituent les principaux signes d'insuffisance cardiaque chez l'enfant.

iii. Cyanose : 18 patients (12.3%).

C'est une cyanose au moment des cris et lors des tétés.

iv. Pneumopathie a répétition : 41 patients (28%)

Il s'agit essentiellement suite à des infections respiratoires basses à répétition.

v. Retard de croissance : 20 patients (13.7 %).

vi. Bilan malformatif : 27 patients (18.5%).

Découverte lors d'une échocardiographie dans le cadre du bilan malformatif qui a objectivé la présence d'une cardiopathie congénitales a SGD dont dominées par la trisomie 21 : 19 cas.

vii. Autres :

La notion de consanguinité était retrouvée chez 20 patients (14%).

1.3. L'examen clinique :

a. Les signes d'insuffisance cardiaque droite : 17 patients (11.6 %).

b. Souffle : 117 patients (80 %)

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

c. L'examen pleuro- pulmonaire :

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

1.4. Examens complémentaires:

a. Electrocardiogramme :

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

b. Radiographie thoracique

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

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

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

c. Echocardiographie :

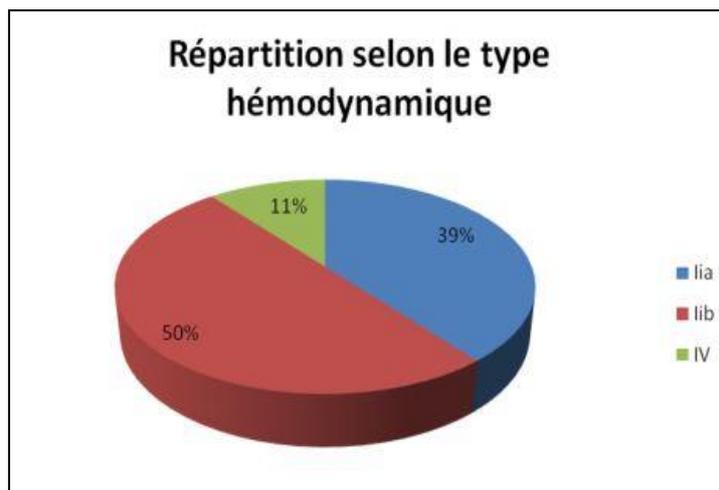
A été faite chez tous les malades, elle nous a permis de diagnostiquer le type de cardiopathie congénitale et de les classer selon les types hémodynamiques et de définir les différents types anatomiques selon le siège de la déhiscence. Elle a permis aussi de déceler d'autres lésions cardiaques associées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

i. Les CIV

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

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX**

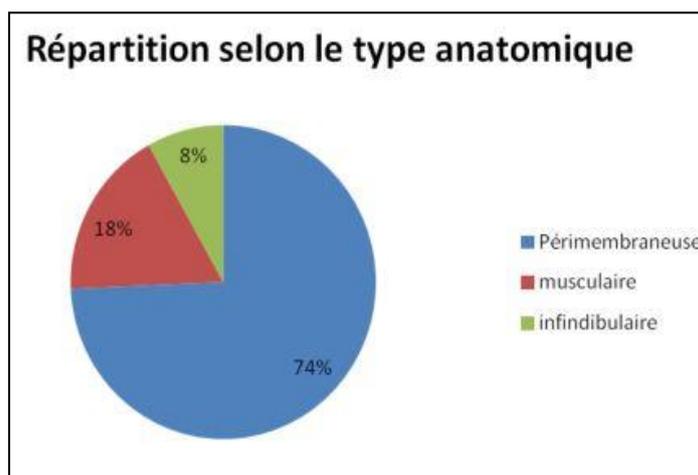
Stade	Nombre	%
lia	35	39%
lib	45	50%
IV	10	11%



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

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

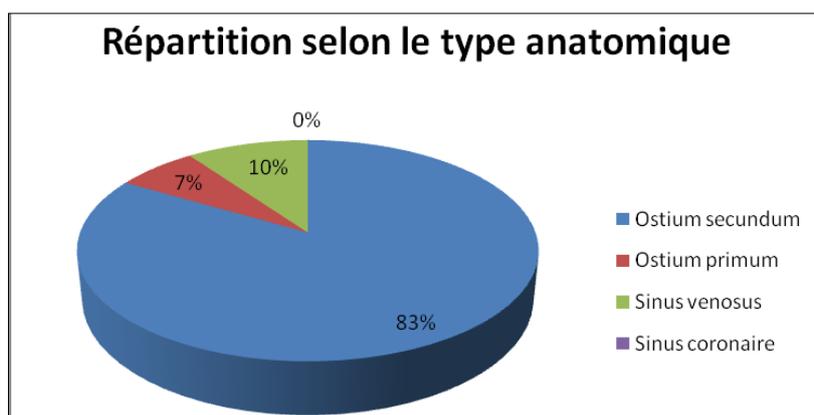
PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX



ii. Les CIA :

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

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

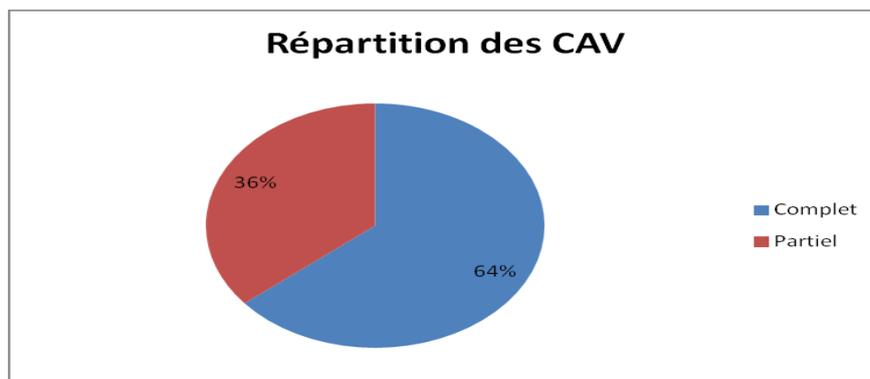


iii. Les CAV :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

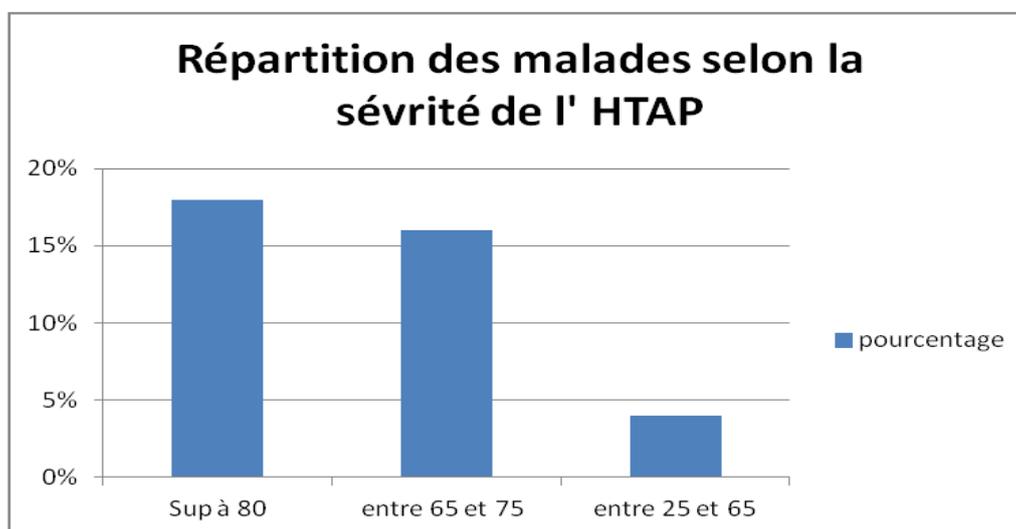
Type anatomique	Nombre	%
CAV complet	18	64%
CAV partiel	10	36%



iv. Sévérité de l' HTAP :

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

L'HTAP était sévère chez 18 % de nos patients, modéré chez 16 % et faible chez 4 % des patients.



d. Cathétérisme cardiaque :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

e. Examens biologiques :

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

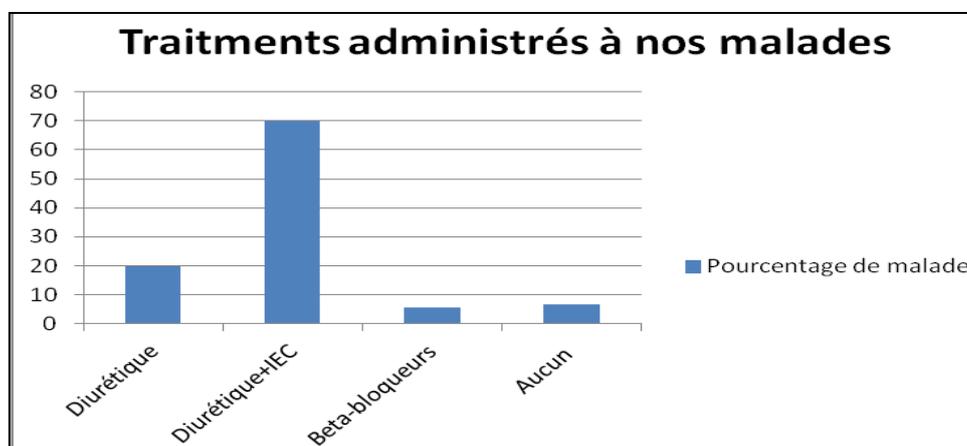
Paramètres	Moyennes	Extrêmes
Hémoglobine (g/dl)	12	8.5–15
Globules blancs	284269	6850–15530
Plaquettes	10106	122000–434000
TP %	87%	66%–100%
Urée (g/l)	0.24	0.1–0.36
Créatinine (mg/l)	4.95	3.8–7
Natrémie (mmol/l)	138	134–144
Kaliémie (mmol/l)	4.4	3.6–5.4

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

1.6. Traitement préopératoire :

Au cours du suivi de nos patients en préopératoire :

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



PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

III. Période per opératoire :

1. Installation et monitoring :

1.1 Monitoring standard :

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

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

1.2. Monitoring invasif (pression invasive, PVC) :

Cathéters	Nombre de malades	%
Veineux	143	98
Artériel	129	88.3

Les 3 autres patients, qui n'avaient pas d'abord veineux central, avaient bénéficié d'une fermeture par voie endovasculaire de leur defect.

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

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

1.3. Near infrared spectroscopy (NIRS):

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

1.4. Echo cardiographie transoesophagienne :

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

2. Induction anesthésique :

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

3 .Entretien de l'anesthésie :

L'entretien de l'anesthésie était assuré par :

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

4. Circulation extra-corporelle :

4.1. Durée de la CEC :

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

4.2. Durée de clampage aortique :

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

4.3. Sortie de la CEC :

a. Drogues

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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

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

b. Rythme cardiaque

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

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

c. NO

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

5. Incidents opératoires :

5. 1. Hémorragie

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

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

5.2. Autres :

Aucun autre incident n'a été retrouvé dans les dossiers des malades.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

6. Geste chirurgical :

6.1. Voie d'abord :

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

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

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

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

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

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

6.2. Traitement du shunt :

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

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

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

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

6.3. Traitement des lésions associées :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

6.4. Fermeture du thorax :

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

IV. Période postopératoire :

1. Monitoring :

1.1. Monitoring standard ; pression invasive et PVC :

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

1.2. Cathétérisme artériel pulmonaire :

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

1.3 Gaz de sang :

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

1.4. Lactate :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

1. 5. Troponine :

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

2. Complications hémodynamiques

2. 1. L'hémorragie post opératoire :

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

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

La transfusion par des culots globulaires, les plaquettes et le plasma frais congelé était la règle chez l'ensemble des patients.

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

2 2. Dysfonction ventriculaire :

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

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

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

2. 3. Trouble de rythme et de conduction :

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

3. Prise en charge respiratoire :

3. 1. Complications :

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

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

3.2. La ventilation mécanique :

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

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

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

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

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

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

18 patients, soit 12% des malades opérés sous CEC, avaient présentés une crise d'HTAP en postopératoire, qui était évoqué devant une dégradation hémodynamique avec mise en évidence à l'ETT d'une dysfonction ventriculaire droite associée à une HTAP importante chez 10 patients, dont 5 avaient également une dysfonction ventriculaire gauche.

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

5. Shunt résiduel :

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

6. La prise en charge métabolique :

Dans notre travail, 80 patients, soit 55% des cas, avaient une diurèse normale,

54 patients, soit 37% des cas, avaient une polyurie et 12 patients, soit 8% des cas, avaient une oligo-anurie.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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

7. L'état neurologique :

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

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

8. Les complications infectieuses :

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

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

9. La durée d'hospitalisation :

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

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

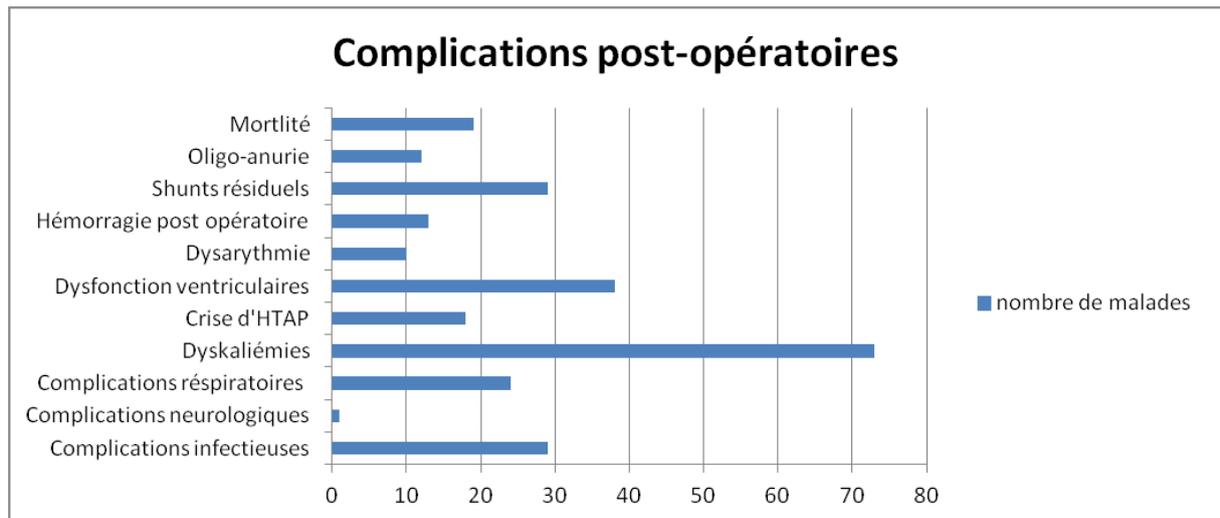
10. La mortalité :

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

➤ AVC 1



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

10.1. Les facteurs liés à la période préopératoire :

a. L'âge

Ils sont résumés dans le tableau suivant :

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

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

b. Le poids

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

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

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX**

c. Le type de shunt

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

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

10.2. Les facteurs liés à la période peropératoire

a. Temps de clampage aortique et de CEC :

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

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

10.3. Facteurs liés à la période postopératoire

a. L'état hémodynamique :

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX**

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

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

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

b. Les complications infectieuses

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

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

c. Les complications respiratoires

		Mortalité	P
CRPO	Oui	12	0.002
	Non	7	

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

d. Les paramètres biologiques

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRAIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX**

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

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

DISCUSSION

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. La fréquence :

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

La CIV est présente dans 20-25% des malformations congénitales de l'enfant; elle est la cardiopathie la plus fréquente pendant la première année de vie [30].

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

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

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

2. L'âge d'intervention :

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

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

3. Le sexe :

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

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

II. Physiopathologie:

A. Particularités du cœur néonatal :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

Le cœur du nouveau-né est immature. Il contient moins de fibres contractiles que celui de l'adulte (30% versus 60%) ; celles-ci sont peu organisées. Il développe moins de tension par unité de masse que celui de l'adulte. L'innervation sympathique est incomplète, et les réserves de catécholamines sont faibles. La densité des récepteurs β_1 est pauvre, les récepteurs α_1 prédominent ; chez les enfants cyanosés, la concentration des récepteurs β_2 est également diminuée [7]. La contractilité myocardique et le tonus vasculaire périphérique dépendent donc largement d'un apport exogène en cas de stress important. La baisse de récepteurs β explique la meilleure efficacité de l'adrénaline (effet α_1) et de la milrinone (voie indépendante des récepteurs β) par rapport à la dopamine ou la dobutamine. Par contre, l'innervation parasympathique est normale, d'où la prédominance vagale chez le nouveau-né.

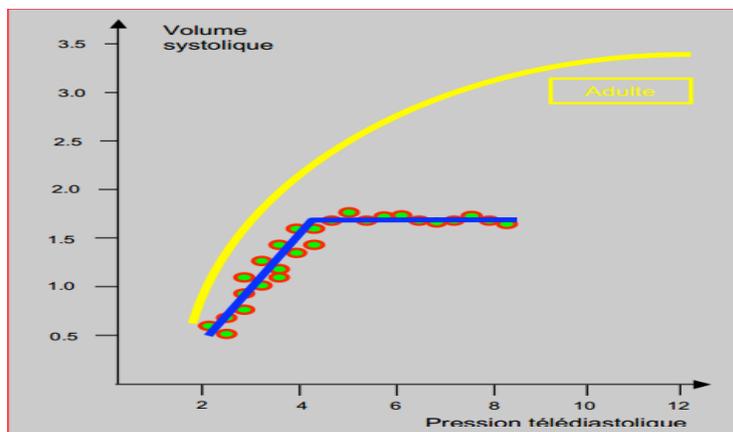
L'immaturité du système réticulo-sarcoplasmique comme source de Ca^{2+} libre pour la contraction myocardique fait que le petit enfant dépend du transport membranaire de Ca^{2+} pour activer la tropomyosine ; il développe donc une force contractile moindre et une relaxation ralentie, et dépend d'avantage d'un apport extérieur de Ca^{2+} en cas de stress hémodynamique [8]. Le cœur du nouveau-né dépend largement de la glycolyse et du lactate, mais très peu de l'oxydation des acides gras, comme source d'énergie. Cette relative capacité à fonctionner par glycolyse anaérobie le rend plus résistant à l'ischémie.

La compliance des cavités cardiaques est faible pendant les premiers mois de vie, et la similarité des ventricules à la naissance accentue leur interdépendance. Ainsi, une défaillance de l'un des ventricules accompagnée d'une augmentation de sa pression télédiastolique (Ptd) provoque un déplacement du septum avec gêne au remplissage de l'autre cavité: la défaillance d'un ventricule aboutit rapidement à une insuffisance congestive bi-ventriculaire. La compliance réduite des ventricules les rend extrêmement sensibles aux variations de précharge : de petites augmentations de volume aboutissent rapidement à une forte élévation des pressions de remplissage. La forme de la courbe de Frank-Starling est différente de celle de l'adulte: la pente de la partie ascendante est très raide, ce qui signifie que le volume systolique est fortement dépendant de la précharge. Mais la courbe atteint très rapidement son plateau (vers 5-8 mm Hg), à partir duquel une augmentation de précharge ne se traduit plus par une augmentation du volume systolique mais seulement par une élévation des pressions de remplissage (Figure 5) [8,9]. Le débit ne peut continuer à augmenter avec l'accroissement de la précharge que si la postcharge baisse.

Les augmentations de la postcharge sont très mal tolérées; elles provoquent un aplatissement précoce de la courbe de Starling, dont l'effet ressemble à celui d'un agent inotrope négatif. Le débit cardiaque dépend essentiellement de la fréquence car le volume systolique est relativement fixe et le cœur néonatal fonctionne à 95% de sa performance maximale.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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



B. Physiopathologie des shunts gauches droites intracardiaques :

Elles entraînent une augmentation du débit pulmonaire et une surcharge volumétrique des cavités cardiaques qui peut être responsable de signes d'insuffisance cardiaque. Cet excès de débit au niveau pulmonaire entraîne une hypertension artérielle pulmonaire qui, d'abord hyper dynamique, peut devenir fixée après apparition de lésions vasculaires pulmonaires. Un processus d'épaississement musculaire puis fibreux des artérioles pulmonaires provoque un rétrécissement de leur lumière, ce qui a pour résultat une réduction du débit, avec des pressions pulmonaires augmentées dépassant même les pressions systémiques. On assiste alors à l'inversion du shunt à travers la communication et à l'apparition d'une cyanose : c'est le syndrome d'Eisenmenger [10, 11, 12].

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

Le shunt diminue si les RAS baissent ou si les RAP augmentent. Une SaO_2 élevée n'est pas la garantie que le transport d' O_2 (DO_2) soit satisfaisant; avec un rapport Etude Sexe ratio $Q_p/Q_s \geq 3:1$, le DO_2 diminue même si le sang artériel est correctement oxygéné (risque de cyanose). Le rapport Q_p/Q_s doit être aussi voisin que possible de 1. La présence d'un shunt potentialise les effets de l'hypovolémie sur la pression artérielle, à cause de la fuite constante de volume dans le circuit pulmonaire à basse pression.

Si le défaut est de petite taille, le shunt est dit restrictif car le débit y est faible et le gradient de pression élevé. Le flux à travers l'orifice sera plus ou moins fixe et peu influencé par les

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

changements du rapport entre les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques (RAP/RAS). Ce type de shunt a une importance hémodynamique stable: il varie peu durant l'anesthésie et l'opération. C'est le cas des petites CIV par exemple.

Si le défaut est grand, le shunt est dit non-restrictif : il y a peu de gradient ou même égalisation des pressions au travers de la communication.

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

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

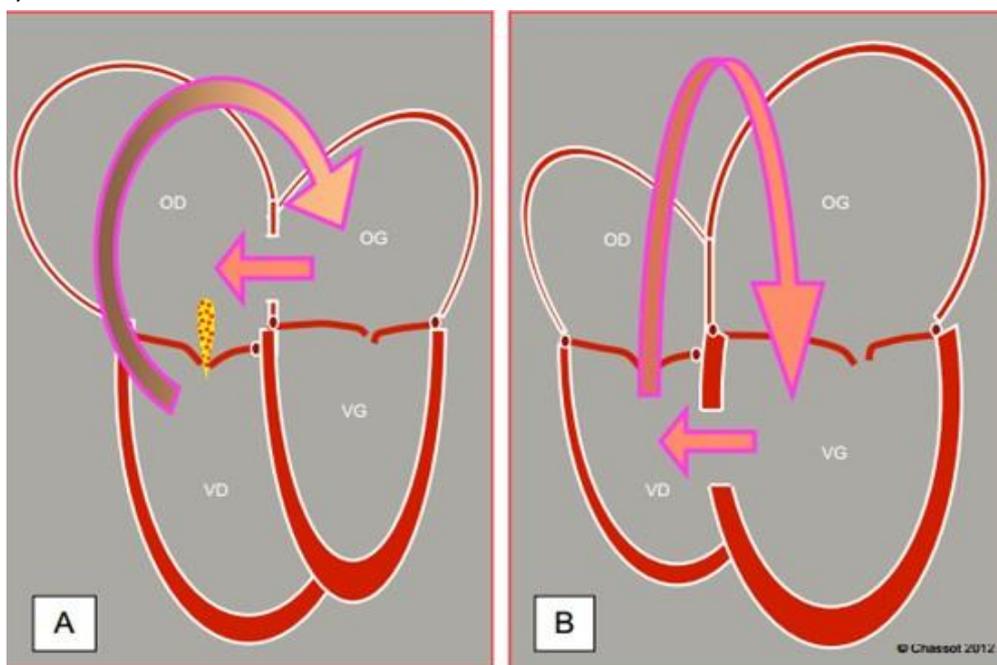


Figure 6: Surcharge ventriculaire en cas de shunt G-D. A

A : Lors de la CIA, l'OD et le VD sont dilatés (cavités d'aval du shunt) ; après l'AP, le sang revient à l'OG et repasse dans l'OD ; La surcharge de volume est assumée par le VD qui est hypertrophié. L'apex du cœur est formé par le VD, non par le VG.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

B : En cas de CIV, le flux propulsé par le VG passe directement dans l'AP et revient par les veines pulmonaires dans l'OG et le VG ; la surcharge de volume est pour le VG. Le ventricule droit s'hypertrophie lorsque la pression pulmonaire devient élevée.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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

$$\text{Shunt } (Q_p / Q_s) = (S_{aO_2} - S_{vO_2}) / (S_{aO_2} - S_{apO_2})$$

Débit pulmonaire (Q_p) ; Débit systémique (Q_s)

1. Communication inter ventriculaire :

Les communications interventriculaires (CIV) sont des déhiscences du septum interventriculaire mettant en communication les deux ventricules gauche et droit, c'est-à-dire les circulations systémique et pulmonaire.

Les CIV peuvent être classées selon leur taille, leur emplacement et, surtout, selon leur retentissement hémodynamique. La fermeture spontanée des CIV survient entre 8,8% et 45% des enfants, dépendant de l'âge. Mais la réparation chirurgicale est nécessaire dans 32% des cas.

Deux paramètres régissent l'importance de ce shunt : la taille du défaut septal d'une part et le niveau des résistances vasculaires pulmonaires d'autre part. La localisation de la communication dans le septum interventriculaire n'a quant à elle, pas d'influence sur l'importance du shunt [13] entre les deux circulations artérielles pulmonaire et systémique à l'étage ventriculaire [14]. Le shunt gauche droit ventriculaire entraîne une augmentation du débit pulmonaire et donc une augmentation de la précharge gauche, avec une dilatation des cavités auriculaire et ventriculaire gauches. L'augmentation du débit pulmonaire peut être responsable d'une élévation, de degré variable, des pressions pulmonaires, celles-ci sont initialement de débit qui va devenir fixe si les résistances pulmonaires augmentent [15].

1.2. Classification hémodynamique des CIV :

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 [16] :

- **Type I : Maladie de Roger :**

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

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

- **Type II : Les CIV à gros débit :**

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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 [14]. On distingue :

Type II a :

La déhiscence est plus large qu'au type I mais il existe toujours une différence de pression entre les deux ventricules avec pression au niveau du ventricule gauche supérieure à celle au niveau du ventricule droit. La CIV est donc restrictive mais le débit du shunt gauche-droite est plus important et le débit pulmonaire dépasse le double du débit systémique ce qui entraîne une augmentation du retour veineux pulmonaire et une dilatation des cavités cardiaques gauches. Le ventricule droit n'est pas dilaté 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.

Type II b :

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

Le ventricule gauche essaie alors de s'adapter à cette situation en se dilatant et en devenant hyperkinétique .mais ces possibilités d'adaptation sont limitées et le débit cardiaque finit par diminuer avec un risque accru d'insuffisance cardiaque [25]. Par ailleurs, le shunt important entraîne une dyspnée et des troubles de ventilation suite à la compression des voies aériennes par les vaisseaux pulmonaires dilatés [17,18].

- **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 [18].

- **Type IV :**

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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 [18]. 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 [19].

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 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.

Tableau 3 : caractéristiques anatomiques et hémodynamiques des CIV.

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

**PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS
GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX**

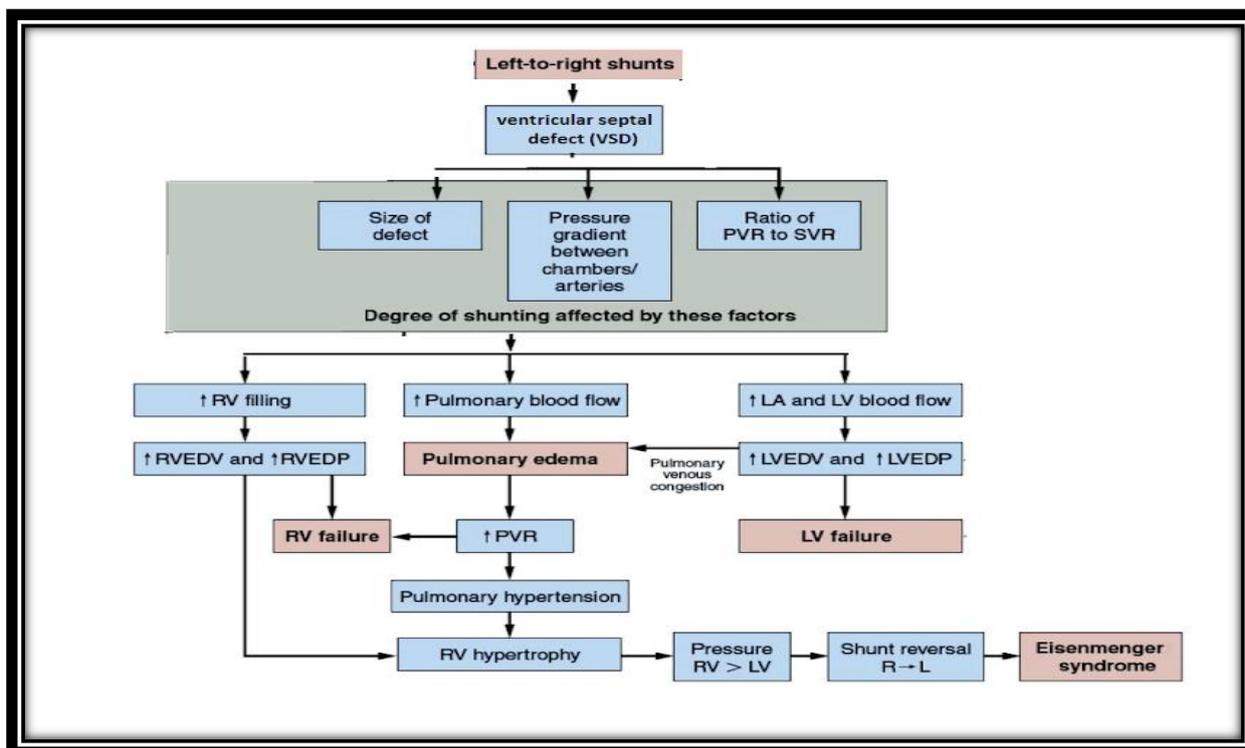


Schéma 1 : Arbre décisionnel résumant la physiopathologie du shunt G-D dont la CIV [16].

- 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 [20] :

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, Fio ₂ 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, Fio ₂ basse et PEEP (5-10 cm H ₂ O)
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 [20].

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

1.3. Classification anatomique des CIV :

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 [21, 22,23] :

a. CIV musculaire :

Elle est souvent multiple (swiss cheese septum) et située dans les deux tiers apicaux du septum (Figure A) ; elle n'est pas associée à des dysfonctions valvulaires ; elle peut se refermer par hypertrophie du septum.

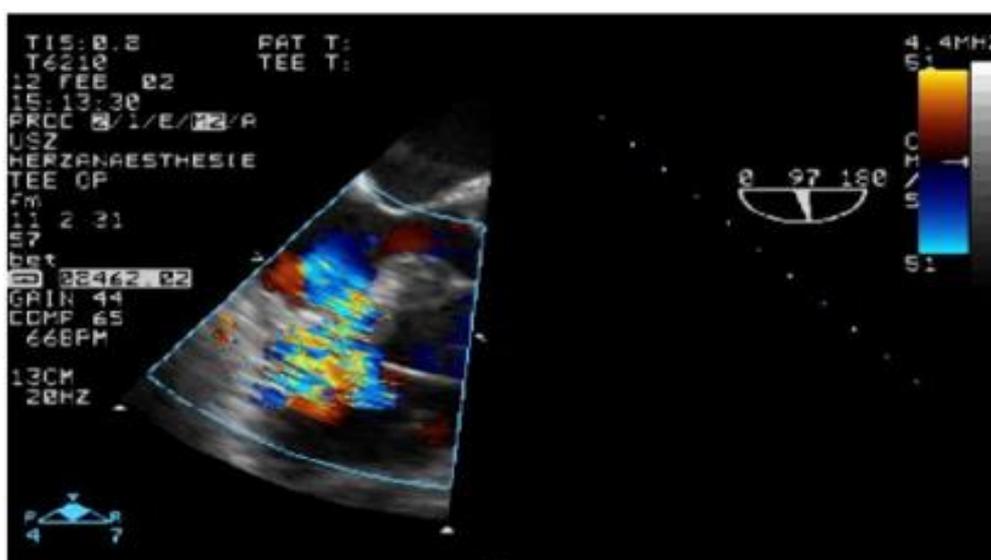


Figure A : flux sanguin à travers une CIV musculaire via le corps du septum interventriculaire musculaire, VG en haut à gauche, VD en bas à droite.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

b. CIV membraneuse ou péri membraneuse :

Elle peut se fermer progressivement de manière spontanée par occlusion au moyen d'une redondance du feuillet septal de la valve tricuspide ; elle peut être associée à des insuffisances valvulaires (Figure B).



Figure B : 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.

c. 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).

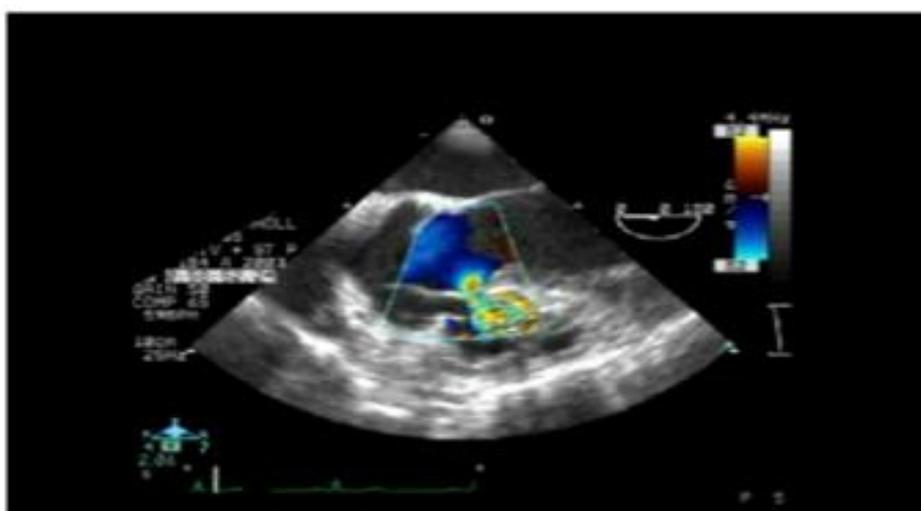


Figure C : CIV de type supracristale, située entre les deux chambres de chasse gauche et droite, l'orifice est situé en dessous du feuillet coronarien droit de la valve aortique, on voit également un petit jet d'une insuffisance aortique.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- Les types anatomiques de CIV permettent de poser l'indication thérapeutique exacte et le type de fermeture comme le montre le tableau suivant [13] :

Tableau 5 : l'intérêt du type anatomique des CIV dans le choix thérapeutique [13] :

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

2. Communication inter auriculaire :

La CIA représente le 7% des anomalies congénitales de l'enfant. Le septum interauriculaire peut présenter cinq types de défauts [3].

- Ostium secundum situé au centre du septum au niveau de la fosse ovale, représentant 75% des cas.
- Ostium primum: défaut situé près de la valve tricuspide, qui fait partie du canal atrio-ventriculaire (15% des cas).
- Sinus venosus situé à l'origine d'une veine cave (le plus fréquemment la VCS), souvent associé à un retour veineux pulmonaire anormal partiel (5-10% des cas).
- Absence de toit du sinus coronaire qui le met en communication avec l'OG (<1%).
- Cas particulier: foramen ovale perméable (FOP).

Le débit du shunt G-D est fonction de la taille de la CIA et de la compliance respective des cavités droites et gauches. Il conduit à une surcharge de volume à droite, donc à une dilatation de l'OD, du VD et de l'AP. Le VD est dilaté et hypertrophié pour accommoder la surcharge de volume. Le diamètre la l'AP est plus grand que celui de l'aorte, et le flux y est accéléré. Si elle survient, l'HTAP est un phénomène tardif (> 20 ans).

3. Canal Atrio- Ventriculaire :

Le canal AV est une absence de septation au centre du cœur, très fréquemment associée à la trisomie 21.

Le CAV consiste en une CIA de type ostium primum, une CIV membraneuse, et une valve auriculo-ventriculaire commune à 5 feuillets entourant un orifice central. Cliniquement, il se présente comme une CIA, une CIV de la chambre d'admission et un éventail de malformations de la valve tricuspide et de la valve mitrale avec divers degrés de régurgitation par une fente centrale. Ces orifices communiquent entre eux, et le shunt peut prendre de nombreuses directions: VG→VD, VG→OD, OG→OD, OG→VD; de plus, il existe

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

une insuffisance mitrale (VG→OG) et une insuffisance tricuspидienne (VD→OD) par les fentes valvulaires. Inhérent à ce défaut de septation centrale, l'aorte est positionnée très antérieurement, ce qui rétrécit la chambre de chasse du VG (CCVG) et la rend très susceptible à une obstruction dynamique. La bascule postérieure de l'anneau auriculo-ventriculaire conduit à un rétrécissement de la voie d'admission du VG et à un raccourcissement de sa voie d'éjection, avec rapprochement latéral des piliers [24]. Dans certains cas, le CAV est partiel, et la CIV manque [25].

4. Conséquences du shunt gauche -droit sur l'anesthésie :

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 [26] :

Tableau1 [16] : Les facteurs qui modifient les résistances vasculaires pulmonaires (RVP)

Les facteurs qui augmentent les RVP	Les facteurs qui diminuent les RVP
Hypoventilation ; 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	

Tableau 2 [26] : 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) Rachianesthésie ou Péridurale
Vasopresseurs systémiques	Vasodilatateurs (phentolamine, urapidil)
	Bétabloquants
	Inhibiteurs calciques

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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 HTAP [27]. 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 [28].

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) [29] (Figure : 1)

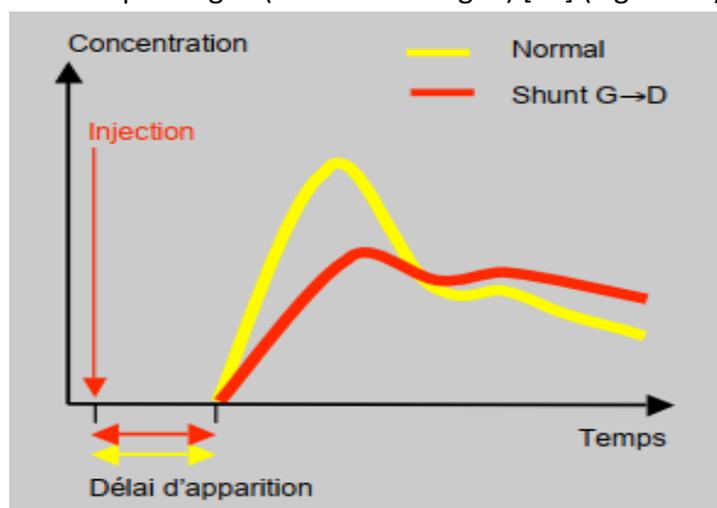


Figure 1 : Effet d'un shunt G→D sur le délai d'apparition et le taux circulant dans la circulation artérielle d'une substance injectée par voie veineuse. En jaune : situation normale. En rouge : en cas de shunt G-D [29]

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 [29]. 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 [30]. Du point de vue respiratoire, la surcharge vasculaire pulmonaire diminue la compliance des poumons et augmente le travail ventilatoire [31].

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

III. Evaluation pré opératoire :

1. Evaluation clinique :

Un interrogatoire et un examen physique ciblés doivent être effectués. L'évaluation de l'anesthésiste vise, premièrement, l'évaluation des voies respiratoires (critères d'intubation difficile, bronchospasme, reflux gastro-oesophagien) et les abords vasculaires.

Deuxièmement, l'examen physique et l'évaluation du patient et de sa réserve cardiaque.

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

a. **Une malformation ou syndrome** :

Les cardiopathies congénitales, en l'occurrence les shunts gauches droites intracardiaques, doivent inciter à rechercher d'autres malformations, ainsi l'étude the Baltimore-Washington Infant Heart Study entre 1981 et 1989 a montré qu'environ 28% des enfants avaient d'autres malformations ou syndromes, notamment, une trisomie 21 retrouvée chez 9% des cas [32]. Dans notre travail, nous avons retrouvé une trisomie 21 chez 13% des cas.

b. **Un trouble de la croissance** :

Le retard de croissance dépend de la complexité de la cardiopathie et la présence d'une cyanose. Il est secondaire, généralement, à des difficultés alimentaires en rapport avec la fatigabilité, la présence d'anomalies œsophagienne ou de la cavité buccale (fente labio-palatine...) [33]. Le retard de croissance dans notre travail a été retrouvé chez 13.7% des cas.

c. **Une insuffisance cardiaque** :

L'insuffisance cardiaque est le résultat d'une surcharge en volume et/ou en pression des ventricules, rarement suite à une tachyarythmie ou une bradycardie [34]. Elle se manifeste, chez l'enfant, par une fatigabilité au cours de l'alimentation, une hypersudation voire un retard de croissance. L'examen clinique peut trouver : une tachycardie, une polypnée, des signes d'insuffisance droite, un bruit de galop à l'auscultation cardiaque.

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

2. Les examens para cliniques :

2. 1. **L'électrocardiogramme (ECG)** :

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

2 2. **La radiographie thoracique** :

Elle renseigne sur la vascularisation pulmonaire, la taille et la position du cœur et les anomalies squelettique et de l'arbre bronchique [35]. La vascularisation pulmonaire est exagérée dans les shunts gauche-droite. Elle est normale, voire diminuée en présence d'une sténose pulmonaire (CIV IV). La cardiomégalie est définie par un indice cardio-thoracique ICT >0,5, elle est généralement proportionnelle à l'importance de la vascularisation pulmonaire

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

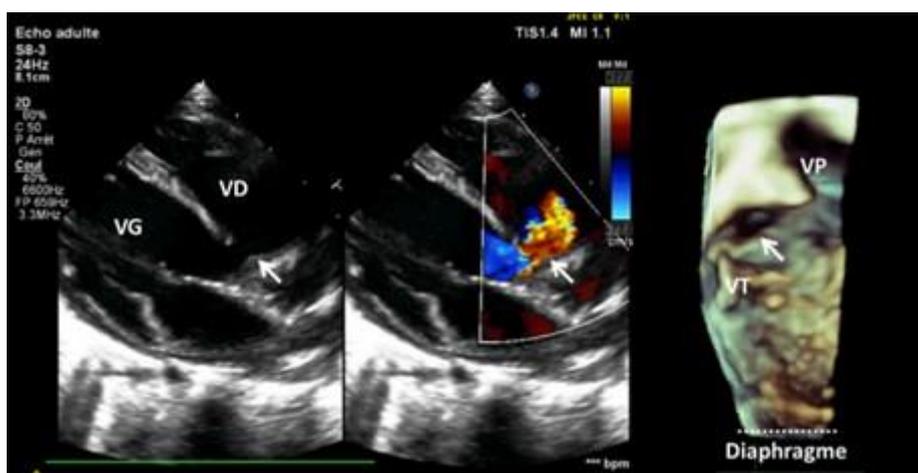
[36]. La radiographie thoracique de profil peut fournir des informations concernant l'espace retrosternal, nécessaire en cas de sternotomies répétées.

2.3. L'échographie transthoracique (ETT) :

L'ETT constitue l'examen de référence pour l'évaluation des cardiopathies congénitales, elle permet de préciser le type de shunt, le type hémodynamique, le type anatomique et les lésions associées. Son utilisation a détrôné le cathétérisme artériel pulmonaire qui a vu ses indications se rétrécir, et actuellement, beaucoup de réparation de cardiopathies congénitales sont fait sous ETT seule [37].

A l'exploration des CIV ; l'examen échocardiographique montre l'artère pulmonaire et les cavités gauches dilatées parce que ce sont les chambres de réception du shunt [32,37]. 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 vélocité 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 vélocité du flux du shunt. La vélocité maximale (Vmax) du shunt donne la différence de pression en systole entre le VG et le VD.

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



Alors que pour les CIA, en cas de shunt de volume significatif, c'est la dilatation plus ou moins marquée du cœur droit sur les incidences para sternales gauches transversales et longitudinales qui attire l'attention, avec une cour bure septale aplatie bien visible sur le

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

petit axe trans ventriculaire. Ces anomalies témoignent de la surcharge droite en volume du shunt.

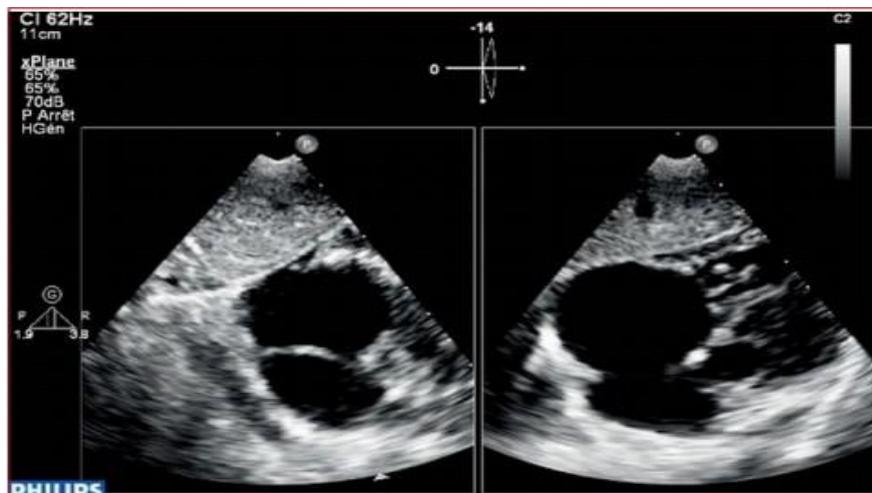


Figure 10: CIA ostium secundum chez un enfant de 6 ans. a : Biplan sous costal permettant d'obtenir simultanément 2 plans perpendiculaires du septum interauriculaire . Sur la coupe transverse (gauche). La CIA paraît de petite taille avec une large berge postérieure. Sur la coupe longitudinale (droite)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

2.4. Le cathétérisme cardiaque :

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

Il permet également, de mesurer les débits pulmonaires et systémiques en valeurs absolues ou sous forme de ratio Q_p/Q_s . Un ratio $Q_p/Q_s > 1$ reflète un shunt gauche droite, un ratio $Q_p/Q_s < 1$ témoigne d'un shunt droite-gauche [38 ; 39].

La classification hémodynamique des CIV est mieux appréciée par cathétérisme cardiaque que par ETT : (voir II-B-1.1 Classification hémodynamique des CIV : tableau 3)

2.5. Biologie :

Le bilan biologique préopératoire doit comporter une numération formule sanguine (NFS), une fonction rénale, les électrolytes, un bilan de crase et un groupage avec recherche d'agglutinines irrégulières (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 [40, 41]. L'utilisation des diurétiques favorise la déshydratation, la survenue d'une alcalose métabolique hypochlorémique et l'hypokaliémie. La réhydratation préopératoire a pour objectif, d'améliorer les troubles hydro électrolytiques et de diminuer la viscosité pour diminuer le risque de complications per et postopératoires.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

3. La prémédication et le jeune pré opératoire :

Le but de la prémédication est de rendre l'enfant calme pour diminuer la demande en oxygène sans le rendre hypoxique ou hypercapnique par hypoventilation.

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

Le bébé < 6 mois n'est pas prémédiqué.

Aucun médicament cardiovasculaire ne doit être interrompu en préopératoire.

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

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

IV. La période per opératoire :

1. Le monitoring per opératoire :

1 1. Matériel et médicaments :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

d'accès direct, au-dessus de toutes les tuyauteries. Comme beaucoup de personnes sont intéressées ou interviennent dans ce type d'intervention, un anesthésiste doit garder le contrôle et centraliser toutes les informations concernant les médicaments administrés, les perfusions, les transfusions et les bilans.

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

1.2. Monitoring standard :

Outre l'ECG et la manchette à pression (PNI), le monitoring en anesthésie cardiaque comporte quelques éléments particuliers. L'utilisation de l'oxymètre pulsé (SpO₂) est de la plus haute importance, car la saturation systémique est le meilleur critère du rapport Q_p/Q_s lors de shunts cyanogènes ou de restriction au débit pulmonaire. Elle est un signal d'alarme très rapide de l'adéquation de l'oxygénation et de la perfusion périphérique ; ses variations suivent fidèlement celles de la PaO₂ chez les enfants cyanosés, parce qu'ils sont situés sur la partie verticale de la courbe de dissociation de l'hémoglobine.

Le petit enfant doit être équipé de deux capteurs de SpO₂, l'un pré-ductal (bras droit) et l'autre post-ductal (pied). Lorsque l'on procède à un banding de l'artère pulmonaire, la SpO₂ doit rester supérieure à 85% pour une FiO₂ = 0.5. Les nouvelles technologies d'analyse des variations dans l'amplitude de la courbe du saturomètre offrent une possibilité d'évaluer le degré de remplissage et la probabilité de réponse aux perfusions de manière non-invasive. Lors de ligature de canal artériel, la SpO₂ aux membres inférieurs permet de détecter une éventuelle ligature de l'aorte descendante.

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 [42].

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

Ceci crée une corrélation négative entre le gradient Pa-Pet du CO₂ et la saturation de l'Hb: ce gradient est d'autant plus large que l'enfant est cyanosé [134].

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

1. 3. Cathétérisme artériel :

La mesure de pression artérielle invasive est nécessaire pour toute opération en CEC et pour les interventions par thoracotomie, à l'exception de la ligature simple du canal artériel chez le prématuré. Les sites préférentiels de ponction sont l'artère fémorale et l'artère radiale.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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. 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 [43].

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 [44]. L'artère fémorale 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 [45]. Cependant, les problèmes ischémiques qui surviennent sur les voies artérielles, quelles qu'elles soient, sont invariablement associés à des épisodes de bas débit et/ou d'hypercoagulabilité.

1.4 L'échocardiographie transoesophagienne (L' ETO) :

La miniaturisation des sondes autorise la pratique de l'ETO chez des enfants de petite taille. 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 moins encore de lésions oesophagiennes [46]. La surveillance de la pression dans les voies aériennes est impérative pendant le placement de la sonde chez les tous petits.

La sonde est introduite une fois l'enfant endormi et intubé.

Deux techniques sont possibles :

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

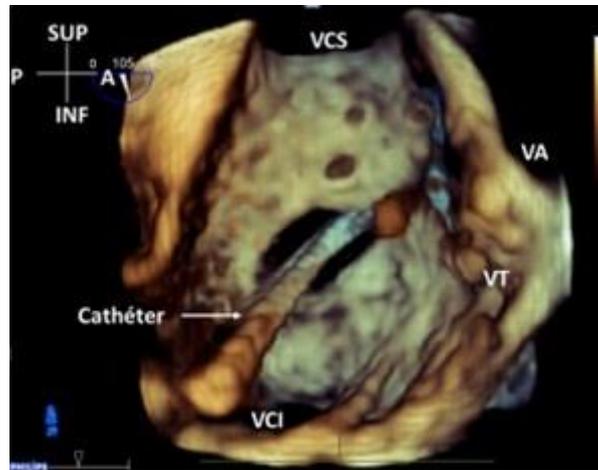
En trois niveaux de coupe, la vision anatomique du cœur est quasi-complète si l'on utilise les différents plans de coupe de la sonde multiplan [47,48].

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

Les structures postérieures (OG, veines pulmonaires, par exemple) sont toujours mieux analysables que les structures antérieures (CCVD, apex du VG), plus éloignées du capteur situé dans l'œsophage. 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.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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



Indications :

L'ETO est utile à l'anesthésiste dans cinq circonstances [54, 55,56] :

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

1.5. Monitoring neurologique :

La surveillance peropératoire du fonctionnement cérébral est très importante chez l'enfant, car le taux de complications neurologiques y est élevé : 6-25% [57], dont 2.3% de complications aiguës [58]. 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 [59].

i. Techniques encéphalographiques

L'EEG n'est guère utilisable en salle d'opération au cours d'intervention. Il est remplacé par un moniteur de fonction cérébrale type CSA (Compressed Spectral Array), qui affiche une analyse spectrale des ondes et ne nécessite que quatre électrodes placées sur les apophyses mastoïdes et au milieu du rebord orbitaire frontal. Une technologie simplifiée comme l'index

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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 [60], mais il diminue déjà de 1-2 unités par degré C° en hypothermie [61]. Comme il analyse l'EEG en fonction des modifications liées au sommeil et non en fonction de celles liées à l'ischémie, le BIS est inadapté à la surveillance neurologique peropératoire et n'offre pas de garantie sur le degré de protection cérébrale.

ii. Saturation veineuse jugulaire :

C'est la technique de référence pour mesurer l'oxygénation cérébrale chez l'enfant, mais elle est invasive et compliquée (canulation jugulaire rétrograde). Sa valeur normale est 55-75%. La valeur critique se situe autour de 50%. Une valeur < 40% est associée à une souffrance cérébrale ischémique et à des séquelles neurologiques [62]. 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 [63].

iii. Doppler transcrânien (DTC) :



Figure 12 : Le Doppler transcranien.

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

Le DTC démontre que le flux sanguin cérébral augmente en pH-stat [64], que l'autorégulation est maintenue en normothermie, mais perdue en hypothermie profonde [65], et que le débit minimal de CEC pour maintenir un flux sanguin cérébral est de 20-30

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

mL/kg/min [66]. Comme le statut neurologique postopératoire n'est pas lié au taux d'embolies peropératoires chez l'enfant [67] 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 [63].

iv. Spectroscopie infrarouge NIRS

La spectroscopie infrarouge (NIRS, Near-infrared spectroscopy) permet la mesure locale de la saturation de l'hémoglobine en oxygène (ScO₂). C'est un système simple et bien adapté à l'enfant, qui renseigne sur l'oxygénation cérébrale ; sa valeur correspond à celle de la SjO₂. La valeur normale voisine 70% chez les enfants normoxiques, mais baisse à 40-60% chez les cyanosés [68]. 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 [69]. Une baisse à des valeurs de 30-35% signe une souffrance grave mais est encore compatible avec une récupération neurologique.



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

L'évidence clinique suggère une corrélation entre la baisse de la ScO₂ et les séquelles neurologiques, et les repères suivants peuvent être utiles, bien qu'ils n'aient pas encore été validés [46] :

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

v. Température cérébrale

La surveillance de la température jugulaire rétrograde a démontré une poussée hyperthermique (moyenne 39.6°C) survenant jusqu'à 6 heures après un épisode d'hypothermie profonde en CEC, probablement liée à la libération de médiateurs inflammatoires [74]. Cette élévation thermique cérébrale est en relation directe avec les déficits neurologiques postopératoires. A défaut de cathéter dans le bulbe jugulaire, la température cérébrale est difficile à mesurer. On recourt habituellement à une sonde tympanique ou à une sonde nasale placée contre les cellules éthmoïdales (paroi postéro-supérieure du pharynx).

2. L'anesthésie :

2.1 Agents d'anesthésie :

i. Agents volatils et halogènes :

L'halothane (Fluothane®), substance maintenant retirée du marché clinique, est le plus cardiopresseur des halogénés, à la MAC, la fraction d'éjection (FE) est diminuée de 25 à 38% chez l'enfant normal [71].

Sur la cellule myocardique, les halogénés inhibent le flux de Ca²⁺ dans les canaux lents de la membrane et du réticulum sarcoplasmique (canaux calciques L) et dans les canaux échangeurs Na⁺-Ca²⁺. Il y a donc moins de Ca²⁺ libre pour se fixer sur le complexe troponine, et la force contractile diminue [72]. Jusqu'à environ 6 mois, les petits enfants démontrent une baisse de contractilité exagérée avec tous les halogénés à cause de l'immaturité de leur système de libération et de recapture du Ca²⁺. 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% [73]. Le desflurane induit une stimulation sympathique, une tachycardie et une hypertension ; il augmente les RAS et les RAP [74]. Le sevoflurane présente le moins d'effet cardiopresseur de tous les halogénés [72].

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

Le N₂O n'a pas sa place en anesthésie cardiaque pédiatrique, sauf éventuellement dans les cas simples à fonction ventriculaire normale sans CEC ; il est rohibé dans toutes les interventions à coeur ouvert à cause du risque d'augmentation de la taille des bulles d'air [75].

ii. 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 le sens G-D et diminuer la cyanose, pour autant que la PaO₂ et la PaCO₂ soient maintenues normales [76]. Hormis ces situations, elle est un agent d'induction sûr et rapide (1-2 mg/kg iv), même chez l'enfant hémodynamiquement compromis.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

Midazolam : (0.1 mg/kg i.v.) C'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 [73]. Ces modifications des conditions de charge déstabilisent l'hémodynamique lorsque l'équilibre est précaire, et peuvent accentuer un shunt D-G cyanogène.

L'étomidate : (0.3 mg/kg) assure une grande stabilité hémodynamique, n'a pas d'effet cardiopresseur et ne provoque pas de bradycardie ; sa durée d'action est brève [77]. 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 [78].

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) [79,80].

Les barbiturés : sont des cardiopresseurs directs ; le thiopental abaisse la contractilité de 20-25%, inhibe les barorécepteurs et provoque une veinodilatation qui baisse la précharge [72].

iii. Les opiacés :

Le fentanyl offre 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 [81] ; elles diminuent la réaction hormonale au stress.

Il n'y a pas de différences significatives entre le fentanyl (50-100 mcg/kg) et le sufentanil (5-40 µg/kg) [67].

Le remifentanyl (0.1-0.2 µg/kg/min) est pratique pour les interventions de courte durée comme le cathétérisme cardiaque [82] ; il permet un réveil rapide, même après CEC car sa clairance ne se modifie pas et il ne se fixe pas dans les plastiques [83]. Toutefois, aux doses d'induction, il induit une bradycardie et une hypotension profondes qui peuvent compromettre dangereusement l'équilibre hémodynamique du petit enfant.

2. 2. Techniques recommandées :

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 [84].

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

- Fentanyl (20-30 $\mu\text{g}/\text{kg}$) ou sufentanil (5-10 $\mu\text{g}/\text{kg}$) associés à un agent volatil à 1-1.5 MAC (sevoflurane ou isoflurane) ;
- Fentanyl (20-30 $\mu\text{g}/\text{kg}$) ou sufentanil (5-10 $\mu\text{g}/\text{kg}$) associés au propofol en perfusion (10-20 mg/kg/heure) ;
- Remifentanyl (0.1-0.2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) 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 $\mu\text{g}/\text{kg}$ et 20-40 $\mu\text{g}/\text{kg}$). Ces doses sont réparties entre l'induction, la sternotomie, la CEC et la fermeture du sternum. Le sommeil est entretenu par l'adjonction de sevoflurane (1 MAC), d'isoflurane (1 MAC), de midazolam (0.1 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.

i. L'induction :

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

- L'enfant est en état hémodynamique de supporter une induction aux volatils : L'induction au masque avec sevoflurane est possible; dès que la voie veineuse est en place, l'agent halogéné est stoppé et l'anesthésie intraveineuse débute: fentanyl, midazolam, propofol ou kétamine selon les contraintes hémodynamiques.

- L'enfant est calme et somnolent en raison de la prémédication : La pose d'une voie veineuse pour l'induction est faisable sans provoquer de réaction excessive.

- L'enfant est épuisé par sa cardiopathie ou déjà porteur d'une voie veineuse; L'induction se fait par voie intraveineuse au fentanyl avec midazolam ou étomidate selon le besoin.

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

ii. Intubation

Chez le petit enfant, la capacité résiduelle fonctionnelle pulmonaire (CRF) et la réserve en oxygène sont diminuées, alors que les besoins métaboliques sont élevés ; la période d'apnée imposée par la manoeuvre d'intubation doit être aussi courte que possible, et précédée d'une période d'hyperventilation au masque. De plus, baisser la PaCO₂ est impératif en cas

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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, par suite 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 [85].

L'intubation par voie nasale est préférable jusqu'à 5 kg ou lors d'intubation prolongée jusqu'à 2 ans. Un tube à ballonnet permet de garantir l'étanchéité ; il est recommandé dans tous les cas, à l'exception des nouveau-nés [86]. Dans 25% des cas, les malformations cardiaques sont associées à d'autres malformations ; certaines d'entre elles s'accompagnent d'une dysmorphie faciale rendant l'intubation difficile ; une situation qu'il faut prévoir lors de l'examen préopératoire.

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) [87].

iii. Ventilation :

Les enfants porteurs d'un shunt G-D avec augmentation du flux pulmonaire ont une compliance pulmonaire diminuée et des résistances aériennes augmentées de manière proportionnelle à la surcharge vasculaire ; la corrélation est moins nette avec la PAP [88]. La dimension excessive des vaisseaux pulmonaires peut comprimer des bronches et en restreindre le flux.

La ventilation en pression positive affecte négativement le coeur droit et positivement le coeur gauche. Les RAP sont au minimum lorsque le volume pulmonaire correspond à la capacité résiduelle fonctionnelle [89]. L'hypoxie et l'hypercapnie abaissent le pH local et provoquent une vasoconstriction vasculaire pulmonaire.

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

- Hyperventilation (PaCO₂ 30-35 mmHg) avec FiO₂ élevée (0.8) en cas d'HTAP pour diminuer les RAP.
- Hypoventilation (PaCO₂ 45-50 mmHg) avec FiO₂ basse (0.21-0.3) pour diminuer un flux pulmonaire excessif (Qp > Qs).

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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.

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

La ventilation en mode pression-contrôlé offre l'avantage de limiter les risques de barotraumatisme, mais administre un volume courant variable selon les conditions mécaniques du thorax et des poumons. Elle est préférée chez les petits enfants (< 10 kg).

iv. Crise cyanogène :

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

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

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

v. Perfusion peropératoire :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

l'albumine [90]. 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 [91]. 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'immaturation de sa barrière hémato-encéphalique le protège des effets de l'hyperglycémie. En revanche, les effets cérébraux délétères d'une éventuelle hypoglycémie vont s'ajouter à ceux de l'hypoperfusion. Or le nouveau-né est à haut risque d'hypoglycémie vu ses faibles réserves et sa faible néoglucogénèse.

❖ Gestion de la volémie :

Une surcharge liquidienne est communément déclenchée par l'hémodilution et la perméabilité capillaire induite 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 [16,91]. Les principaux facteurs de risque sont le jeune âge, la durée de CEC et le statut clinique [42]. Une surcharge de > 8% est un prédicteur indépendant de prolongation de la ventilation mécanique et de néphropathie aiguë [33]. Une administration liquidienne restrictive est la meilleure prévention contre les risques de la surcharge hydrosodée [93].

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 Ppulsée, du VS, de la Vmax du flux aortique, du diamètre de la VCI, etc.). 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 [92]. Seule la variation ventilatoire de la vélocité maximale du flux aortique lorsqu'elle est > 15% semble être un indice fiable d'hypovolémie [36].

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 le nourrisson) ; quelle que soit la saturation, le transport d'oxygène doit être adapté. Il est donc d'autant plus important de maintenir un débit cardiaque optimal et un

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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 :

➤ 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. En cas de désaturation artérielle ou d'hypertension pulmonaire sévère, le seuil est relevé à 100 g/L. L'administration de sang est réglée préférentiellement sur la SaO₂ et la SvO₂ et non sur un taux particulier d'Hb. La transfusion néonatale impose d'avoir un sang compatible avec celui de la mère, parce que les anticorps maternels passés par le placenta sont détectables jusqu'au 3ème mois après la naissance. Si le groupe de la mère est inconnu, le nourrisson doit recevoir du sang O négatif Kell négatif [94].

vi. Réveil et extubation :

La durée de la ventilation mécanique postopératoire et le délai pour l'extubation font toujours débat, l'extubation sur table ou aux soins intensifs quelques heures plus tard ayant chacune leurs adeptes [95,96]. Pour des pathologies identiques, les deux attitudes ne présentent pas de différence significative de morbi-mortalité [97].

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

- Situations inclinant à une extubation rapide (dans les 4 premières heures) :
 - Enfant stable hémodynamiquement, sans hémorragie active ni arythmie ;
 - Agents d'anesthésie et dosages adaptés à une reprise rapide de la respiration spontanée (fentanyl 20 mcg/kg, sevoflurane, Remifentanyl-propofol en perfusion).
 - Opération sans CEC (cerclage de l'artère pulmonaire) ou CEC de courte durée
 - Sans hypothermie ($T^{\circ} > 34^{\circ}\text{C}$).
- Situations contre-indiquant une extubation rapide :
 - Enfant en bas âge, retard staturo-pondéral.
 - CEC prolongée, long clampage aortique, hypothermie profonde.
 - Hypoxémie, atélectasies.
 - Instabilité hémodynamique, insuffisance congestive du VG, hémorragie active.
 - Hypertension pulmonaire.
 - Trisomie 21.

3. Recommandations anesthésiques s lors de pathologies spécifiques :

3.1. CIA :

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

- La prise en charge hémodynamique vise à réduire l'importance du shunt. On l'obtient par une baisse des résistances artérielles systémiques (RAS) et une légère augmentation des

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

résistances artérielles pulmonaires (RAP) (voir Figure 7). Pour autant qu'il n'y ait pas d'HTAP, ceci s'obtient par vasodilatation systémique et discrète hypoventilation (FiO_2 0.3, $PaCO_2$ 45 mmHg).

- La ventilation en pression positive (IPPV) et, a fortiori la PEEP, élèvent la postcharge du VD; elles freinent la composante G-D du shunt mais augmentent la composante D-G; lors de shunt partiellement bidirectionnel, elles peuvent induire une désaturation artérielle. Il est alors recommandé de ventiler à basse pression.
- Toute élévation de pression dans l'OD augmente le risque d'embolie paradoxale; celle-ci peut survenir sur thrombo-embolie périphérique ou sur injection intempestive d'air ou de particules par des voies veineuses. Il faut méticuleusement éliminer toute bulle d'air dans les perfusions et utiliser des filtres à bulles sur les voies de perfusion lentes ; malheureusement, ces filtres ne permettent pas l'administration de propofol, d'etomidate ou de volume rapide.
- En cas d'HTAP, la ventilation en pression positive augmente encore la postcharge droite. Toutefois, cette augmentation de pression est faible par rapport à la pression pulmonaire au repos; elle représente même une plus faible augmentation de postcharge que chez un individu normal. D'autre part, la ventilation contrôlée permet de baisser les RAP par hyperventilation et hypocapnie.
- La vasodilatation artérielle systémique baisse les pressions gauches et diminue le volume du shunt G-D. De ce point de vue, l'isoflurane et l'anesthésie loco-régionale rachidienne sont de bons choix. Mais si le shunt est déjà bidirectionnel parce que la surcharge droite a induit une HTAP, c'est la composante D-G du shunt qui va augmenter, et avec elle la désaturation artérielle.
- L'hypovolémie est mal supportée, car le patient a besoin d'un haut volume circulant pour maintenir son débit systémique, vu qu'une partie du volume est obligatoirement séquestrée par le shunt entre l'OD et l'OG via le circuit pulmonaire à basse pression; ceci est d'autant plus marqué que les RAS sont élevées.
- La mesure de PVC est un piètre indice de précharge, car la POD est élevée à cause du shunt et de l'éventuelle insuffisance tricuspide.
- Le VD a besoin d'une précharge d'autant plus importante qu'il est hypertrophié. La fonction ventriculaire droite peut être améliorée en augmentant la contractilité et la fréquence (dobutamine, milrinone).
- La fermeture d'une CIA rend le malade brusquement hypervolémique : le volume précédemment «volé» dans le circuit pulmonaire par le shunt et ne circulant qu'entre l'OD et l'OG se retrouve additionné au volume circulant systémique.

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

3.2. CIV :

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

Le choix de la technique d'anesthésie dépend de l'importance du shunt et de la pression pulmonaire [98].

- CIV restrictive avec shunt G-D modeste : comme la PAP est normale ou peu élevée, on recherche les conditions qui diminuent le débit du shunt : vasodilatation artérielle et vasoconstriction pulmonaire. L'induction est possible sous halogénés et l'anesthésie générale (isoflurane) sous légère hypercapnie, FiO₂ basse (0.3) et PEEP modérée. L'extubation est rapide. En chirurgie non-cardiaque, l'anesthésie loco-régionale rachidienne remplit bien les conditions requises. 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 [99].
- CIV non-restrictive avec shunt G-D important : la présence d'une insuffisance ventriculaire et la réserve cardiaque limitée contraignent à une anesthésie basée sur des narcotiques (fentanyl 50-75 µg/kg au total), avec support inotrope et vasodilatateur (dobutamine, adrénaline-milrinone). Le flux pulmonaire excessif est diminué par augmentation des RAP : hypercapnie (hypoventilation, addition de 2-4% de CO₂ aux gaz inspirés), FiO₂ basse (0.21-0.3) et PEEP (5-10 cm H₂O). L'adéquation du flux systémique est contrôlée par la gazométrie (acidose respiratoire) et la SVO₂.
- Crise hypertensive pulmonaire : hyperventilation, alcalose, magnésium, époprosténol, NO.

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

Le sevrage de la CEC est en général facile dans les CIV restrictives, mais peut être compliqué de poussée hypertensive pulmonaire et de défaillance droite en cas de CIV très large ; il faut alors baisser les RAP (hyperventilation, NO) et apporter un support inotrope (dobutamine, milrinone). Après correction de CIV par patch, une petite fuite résiduelle est tolérable pour autant qu'elle soit mineure (diamètre < 2 mm), qu'ils n'apparaissent pas de zone de convergence de flux du côté gauche et que l'enrichissement de la saturation en O₂ dans l'AP soit < 5% [100]. Lors de CIV multiples, il n'est pas rare que les défauts de moindre importance n'apparaissent qu'après la fermeture de la lésion principale (shunt préférentiel). Un examen échocardiographique attentif de la tricuspide est recommandé.

Les complications les plus fréquentes sont le shunt résiduel (6-10% des cas), la crise d'HTAP et la dysfonction du VD ou du VG. Un bloc AV survient dans 10% des cas. Une tachycardie

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

jonctionnelle ectopique (JET : junctional ectopic tachycardia) est une arythmie propre au petit enfant et difficile à juguler ; elle cède en général au refroidissement local accompagnée d'amiodarone ou de procainamide [102].

3. 3. CAV :

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

- Minimiser la dépression myocardique.
- Baisser les RAS, ce qui diminue le shunt et les régurgitations ventriculo-auriculaires.
- Diminuer le flux pulmonaire excessif en augmentant les RAP (normo- ou hypercapnie, PEEP).
- Après la CEC, un support inotrope et vasodilatateur est nécessaire (dobutamine, milrinone-adrénaline). La réactivité vasculaire pulmonaire est souvent élevée ; les enfants sont maintenus profondément endormis et hyperventilés. Le NO est utilisé généreusement.
- Monitoring postopératoire : cathéter pulmonaire (SvO₂ en continu), cathéter dans l'OG.

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

4. La circulation extracorporelle chez l'enfant :

La CEC chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant diffère de celle de l'adulte sur de nombreux points : les dimensions, l'hémodilution, les besoins métaboliques, l'immaturation 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 [103].

4.1. Dimensions

Le problème le plus évident est celui du rapport entre la taille de l'enfant et celle du matériel [104].

- 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.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- Le volume de la CEC (amorçage ou priming) est 2 à 4 fois plus grand que le volume circulant de l'enfant ce qui favorise l'hémodilution.
- La petite taille de l'enfant augmente sa surface par rapport à son poids ; associé à l'immaturation de sa thermorégulation, ce fait augmente ses échanges thermiques avec l'extérieur et accroît le risque de refroidissement en salle d'opération.

4.2. Hémodilution :

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

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

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

4.3. Syndrome inflammatoire réactionnel systémique (SIRS) :

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

Les lésions mécaniques de la pompe, de l'oxygénateur et des filtres, le contact du sang avec les surfaces étrangères (circuits) et avec l'air (aspirations, réservoir veineux), sont les éléments déclenchant principaux. La durée de CEC, la profondeur de l'hypothermie et le degré d'hémodilution sont des facteurs aggravant [102].

De nombreuses pistes ont été explorées dans l'espoir de réduire l'intensité de cette réaction. Les plus couramment utilisées sont les suivantes [105].

- Utilisation de circuits héparinés : réduction de l'adhésivité plaquettaire et de l'absorption des facteurs de coagulation [106].
- 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 [107].
- Prophylaxie pharmacologique :
 - Décontamination digestive par antibiothérapie préopératoire ;
 - Administration de stéroïdes ; la méthylprednisolone (10-30 mg/kg) et la dexaméthasone (1-6 mg/kg).

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

4. 4. Conduite de la CEC :

La CEC n'est pas un temps de pause pour l'anesthésiste. Au contraire, il convient d'observer le visage de l'enfant et sa fontanelle, si elle n'est pas close, après le début de la mise en pompe à la recherche d'œdème conjonctival ou de suffusion hémorragique dus à une obstruction cave supérieure par la canule veineuse ; celle-ci entraîne une stase veineuse jugulaire et un œdème cérébral. Une mesure constante de la PVC et de la ScO₂ détectent rapidement ce phénomène. De même, l'obstruction du flux veineux hépatique provoque une stase hépatique et mésentérique avec ascite et séquestration liquidienne. Les shunts G-D extracardiaques empêchent de maintenir la pression artérielle systémique à une valeur adéquate ; ils doivent être chirurgicalement occlus avant le démarrage de la CEC.

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

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

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

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

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

4.5. Sevrage de la CEC :

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

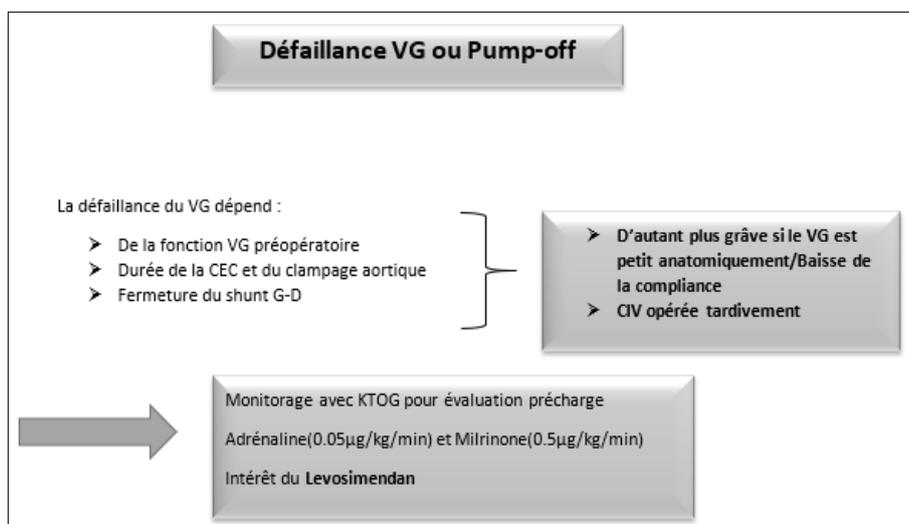
PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

permettre le plein effet des catécholamines. Les petits enfants accumulent beaucoup d'eau interstitiel dans le parenchyme pulmonaire ; l'utilisation d'une hémofiltration modifiée devrait être envisagée pour toute CEC d'une durée modérée ou prolongée.

L'utilisation des vasopresseurs et des agents inotropes pour la mise en charge est dictée par l'observation du cœur dans le champ opératoire et à l'ETO, par l'analyse des pressions artérielles et veineuses centrales, et par les modifications hémodynamiques imposées par la chirurgie pratiquée.

- La contractilité du cœur immature est très dépendante du taux de Ca^{2+} extracellulaire ; administration de $CaCl_2$ 0.2 ml/kg, à répéter si nécessaire (hypocalcémie, transfusions).
- La milrinone (0.25-0.75 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) 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 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) agit sur les récepteurs β_1 , β_2 et α .
- La combinaison milrinone + adrénaline est extrêmement efficace dans toutes les cardiopathies ; notamment dans les défaillances ventriculaires gauches ou Pump-off (108), comme le montre le schéma suivant :

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

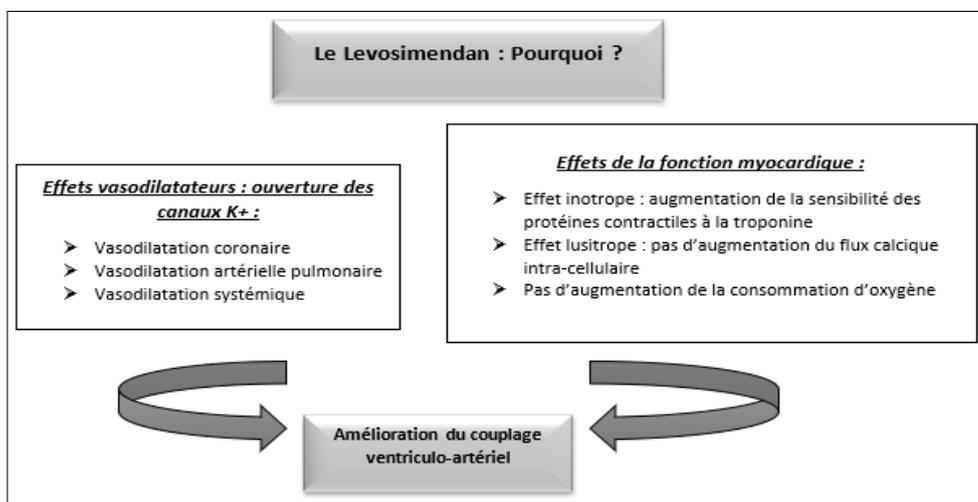


- **Le Levosimendan** est une drogue qui possède un effet inotrope positif résultant d'une sensibilisation de la troponine C à l'action du calcium, c'est un sensibilisateur calcique, il a parallèlement une action vasodilatatrice par ouverture des canaux potassiques ATP-dépendants et un effet tachycardisant lié, au moins partiellement à la diminution de la tension artérielle par vasodilatation,

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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[100] :

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



- La dobutamine (5-10 µg/kg/min) provoque une tachycardie et peut induire une poussée hypertensive ; elle est plutôt réservée aux cas simples (CIV isolée, par exemple).
- La noradrénaline (0.05-1.0 µg/kg/min) peut être indiquée en cas de résistances systémiques basses, pour maintenir la perfusion coronarienne si la pression diastolique systémique est trop basse (0.05 µg/kg/min), notamment en cas de dysfonction du VD ; s'assurer que le VG peut soutenir l'augmentation de postcharge.
- En cas de bloc AV complet ou de bradycardie sévère, on peut administrer de l'isoprénaline (1 µg/kg) en attendant la mise en place d'un pacemaker : plus l'enfant est petit, plus sont 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 [109]. 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 [110]. L'œdème cardiaque qu'engendre une longue CEC est aussi une indication à ne pas refermer

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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) [111].

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

La contre-pulsion intra-aortique n'est pas utilisable chez le petit enfant à cause de sa taille, de sa tachycardie, de la souplesse de son aorte et des éventuelles collatérales aorto-pulmonaires.

Par contre, l'ECMO (extra-corporeal membrane oxygenation) est une assistance efficace en cas de défaillance ventriculaire, mais la mortalité reste élevée quand l'indication est une incapacité à sortir de CEC. Le but de l'ECMO est de restaurer le débit cardiaque, de suppléer la ventilation, de diminuer les agents inotropes et d'attendre la récupération fonctionnelle du myocarde. Chez l'enfant, ses indications sont les suivantes [112, 113, 114,115].

- Défaillance hémodynamique.
- Défaillance du VD sur HTAP sévère.
- Long clampage aortique.
- Défaut de protection myocardique.
- Ischémie coronarienne.
- Problème chirurgical.

5. Le Traitement chirurgical :

➤ CIV :

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

Seules les CIV musculaires apicales doivent être abordées à travers la paroi du VD (ventriculotomie). Beaucoup de CIV musculaires et certaines CIV périmembraneuses peuvent être occluses par voie percutanée avec une morbi-mortalité très basse (1- 2%) [116].

Les indications à la fermeture chirurgicale de la CIV varient selon l'âge de l'enfant [117,118] :

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- 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.

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

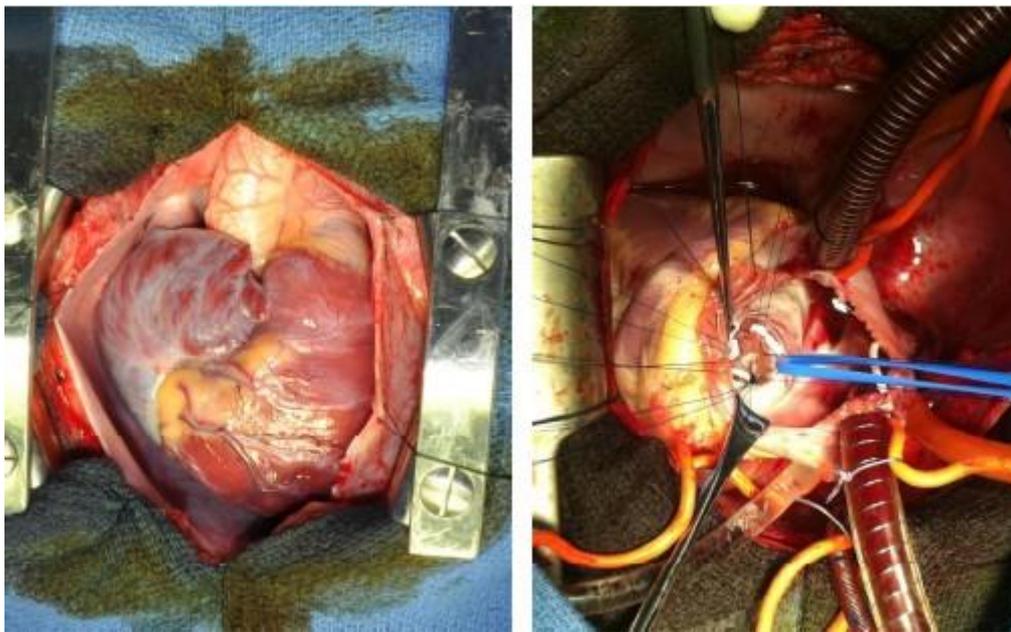
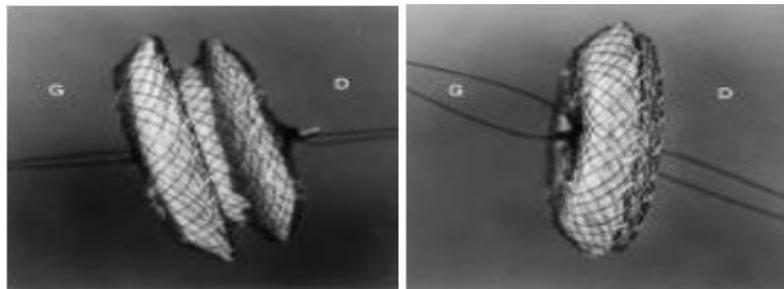


Figure 1: Patch d'Amplatzer



- **CIA :**

Une petite CIA peut rester asymptomatique fort longtemps.

Les CIA de < 5 mm sans signes de surcharge droite ni d'HTAP n'ont pas besoin d'être opérées. Les CIA associées à une augmentation de plus de 50% du flux pulmonaire ($Q_p : Q_s > 1.5$), à des embolies paradoxales et à une dilatation droite doivent être fermées afin de prévenir les arythmies (tachyarythmies sus-jonctionnelles) et la décompensation droite. Il

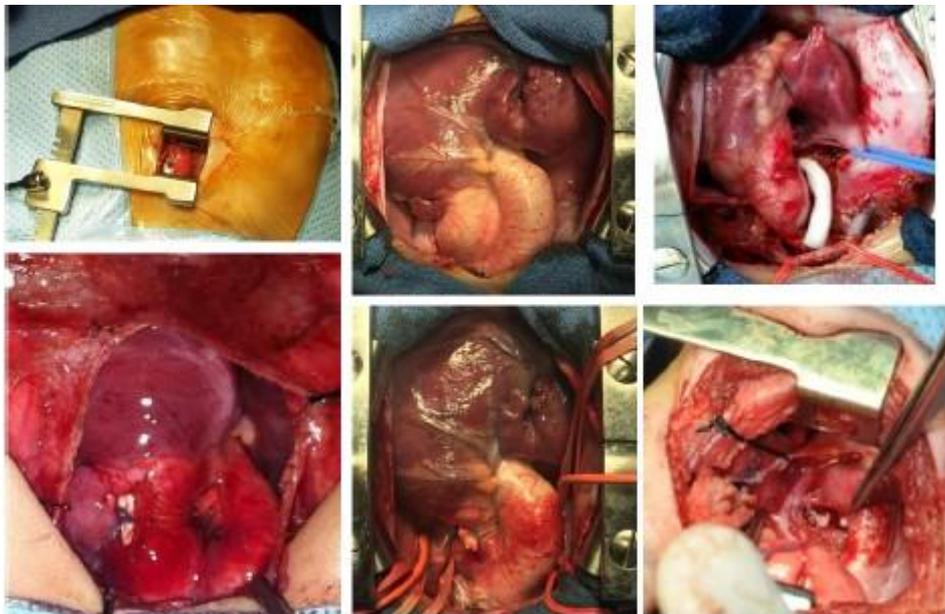
PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

n'y a pas de séquelles si l'opération a lieu avant 4-5 ans, alors que l'hypertrophie ventriculaire droite persiste si la correction a lieu au-delà de 5 ans. En présence d'HTAP, la fermeture d'une CIA n'est indiquée que si le shunt est majoritairement G-D et si le rapport RAP/RAS est < 0.7 [117].

Lorsqu'elles sont centrales (ostium secundum ou PFO) et entourées de bords de bonnes dimensions (≥ 5 mm), les CIA de moins de 40 mm sont occluses par une prothèse placée par voie percutanée (occluders Amplatzer™, PFO Star™, Helex™, etc).

Ce traitement est réservé aux enfants de > 25 kg avec un $Q_p/Q_s \geq 1.5$ mais sans HTAP [101]. Les principales complications sont les arythmies, les troubles de conduction, la tamponnade, l'embolisation (0.55%) et l'érosion (0.1%) [119]. Lorsqu'elles sont grandes, d'un autre type que l'ostium secundum et le FOP ou associées à d'autres malformations cardiaques, les CIA sont fermées par voie chirurgicale (patch de péricarde autologue ou fermeture directe).

Image 4 : Cerclage d'un shunt systémique-pulmonaire



➤ **CAV :**

Lors de canal AV complet, la correction chirurgicale a lieu entre 3 et 6 mois afin d'éviter les complications de l'HTAP secondaire à la CIV. Elle consiste à refermer la CIA et la CIV avec des patches, à plastier les feuillets qui présentent une fente et à éviter les voies de conduction, qui présentent souvent une position anormale dans cette anomalie ; l'abord est transauriculaire droit. Lors de canal AV partiel (CIA ostium primum), la correction peut attendre l'âge de 2 à 5 ans, sauf s'il se développe une insuffisance ventriculaire congestive [101]. La comparaison des saturations en VCI et VCS avec celle de l'AP donne une idée de l'importance du shunt résiduel éventuel. Les complications postopératoires sont le bloc AV, la crise d'HTAP, l'insuffisance ventriculaire droite ou gauche, et la fuite valvulaire résiduelle sur la valve tricuspide ou mitrale. Les complications à long terme de la correction chirurgicale pratiquée dans l'enfance sont une persistance de la régurgitation mitrale, une

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

sténose dynamique sous-aortique et un bloc AV. Dans les rares cas inopérables en CEC, on se contente d'une palliation par cerclage de l'artère pulmonaire pour limiter l'HTAP.

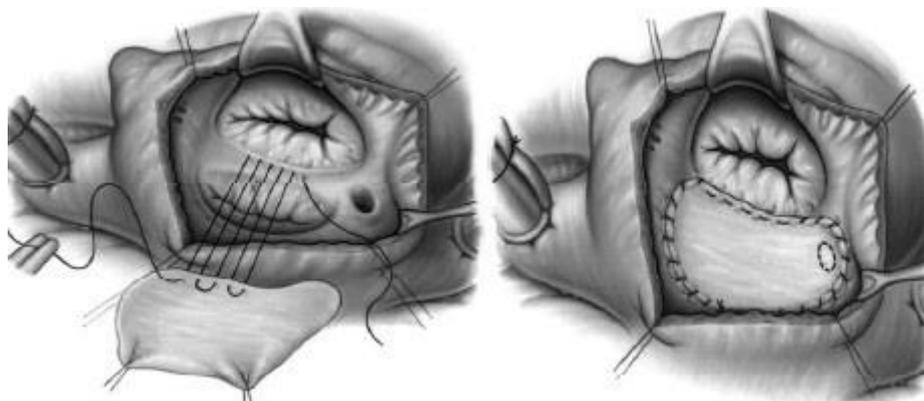


Figure 11: Fermeture d'un CAV partiel par patch.

V. Période post opératoire :

1. Complications cardiovasculaires :

1.1. Dysfonction ventriculaire :

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

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

1.2. Trouble du rythme et de conduction :

Les troubles conductifs postopératoires, dont le BAV complet est le plus grave et son incidence est variable de 0 à 4% [120 ; 121 ; 119]. Souvent on l'observe après fermeture de CAV, CIV de type périmembraneuse, et les CIA de type ostium primum.

Lors du suivi, aucun patient n'a présenté de BAV complet. Dans notre étude, 2% des malades étaient sortis de la CEC avec un bloc auriculoventriculaire complet ayant nécessité une électrostimulation transitoire. Alors que dans l'étude de Bushra et al. [123] 3 patients avaient un BAV complet dont un avait nécessité un pacemaker permanent.

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

1.3. Shunt résiduel :

Les shunts résiduels s'observent dans 2 à 34% des cas [120, 121, 124, 125], fréquemment, elles sont négligeables sans aucun retentissement hémodynamique ne nécessitant pas de réintervention ; ces shunts ont souvent tendance à la fermeture spontanée. Ce qui était le cas chez nos patients chez qui le shunt résiduel était observé dans 22% des cas. Dans l'étude de Tribak et al. [125] Un shunt résiduel était retrouvé chez 27% des cas.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

2. Les complications respiratoires :

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

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

3. Les complications infectieuses :

Les complications infectieuses dans notre série étaient retrouvées dans 20% des cas, avec prédominance des pneumopathies qui représentent 65.5% de l'ensemble des infections. La même tendance était enregistrée dans l'étude de Bushra et al. Qui a trouvé 30% de complications infectieuses avec prédominance des pneumonies qui représentent le un tiers de l'ensemble des infections.

4. Les complications neurologiques :

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

5. La durée d'hospitalisation en réanimation :

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

6. La mortalité et facteurs pronostics :

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

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

Complications infectieuses notamment une pneumopathie.

Conclusion

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

Souvent rencontrées, les cardiopathies congénitales réalisant un shunt gauche droite intracardiaque regroupent les CIA, CIV et CAV. Le changement physiopathologique à craindre est l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires dû à l'épaississement de la paroi artérielle, l'augmentation de la tonicité, et l'altération de la relaxation, secondaire à l'augmentation du flux sanguin a travers le shunt gauche droite. L'augmentation des RVP va conduire à une HTAP et l'inversion de la direction du flux a travers le defect (Sd d'Eisenmenger) . Les causes qui engagent le plus le pronostic vital sont l'insuffisance cardiaque et les dysrythmies.

Pour prévenir l'HTAP permanente et le syndrome d'Eisenmenger, les defects cardiaques avec shunt gauche droite ont généralement besoin d'une correction chirurgicale à des âges précoces. Cependant, quelques patients peuvent survivre sans avoir recours à la chirurgie. La prise en charge chirurgicale de ces patients avec shunt gauche droite non corrigé, posent beaucoup de problèmes a l'anesthésiste à cause des changements de la physiologie cardio-pulmonaire. C'est pour cela qu'il est nécessaire à l'anesthésiste réanimateur de bien connaitre ces changements physiopathologiques et de maitriser les stratégies de prise en charge de ces patients.

RESUME

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

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

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

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

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

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

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

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

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

Abstract:

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

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

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

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

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

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

REFERENCES

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [1]. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39:1890-1900.
- [2]. AGOUSTIDES JG, WEISS SJ, WEINER J, et al. Diagnosis of patent foramen ovale with multiplane transesophageal echocardiography in adult cardiac surgical patients. J Cardiothorac Vasc Anesth 2004;
- [3]. DANIELS SR. Epidemiology. In: LONG WA. Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: WB Saunders, 1990, 430
- [4]. Dees E, Lin H, Cotton RB, Graham TP, Dodd DA. Outcome of preterm infants with congenital heart disease. J Pediatr 2000; 137:653-659.
- [5]. Gutgesell HP, Lindsey JH. Major advances in pediatric cardiology in the 20th century: I. Diagnostics. J Pediatr 2000; 137:431-433.
- [6]. LAKE CL. Neonatal myocardial and circulatory function. In: Lake CL. Pediatric Cardiac Anesthesia, 2nd edition, Norwalk : Appleton & Lange, 1993, 33-42
- [7]. SUN LS, DU F, QUAGEBEUR JM. Right ventricular infundibular b-adrenoreceptor complex in tetralogy of Fallot patients. Pediatr Res 1997; 42:12-6
- [8]. ANDERSON PAW. Immature myocardium. In: Moller JH, Neal WA (eds). Fetal and Infant cardiac disease. Norwalk, CT:Appleton & Lange, 1990, 35-71.
- [9]. THORNBURG KL, MORTON MJ. Filling and arterial pressures as determinants of RV stroke volume in the sheep fetus. Am J Physiol 1983; 144: H656-H663.
- [10]. Bozio A. Les cardiopathies de l'enfant. In: André-Fouet X, editor. Cardiologie. Lyon: Presses Universitaires de Lyon; 1997. p. 58-91.
- [11]. Hickey PR, Wessel DL, Reich DL. Anesthesia for treatment of congenital heart disease . In: Kaplan JA, editor. Cardiac anesthesia . Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 681-757.
- [12]. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39:1890-1900.
- [13]. GUY VAKSMANN. Communication à l'étage ventriculaire. EMC1995 [11-041-K- 10]
- [14]. YVES MAINGOURD, ELISABETH BOURGES-PETIT, FRANCOIS MARIE CARON Cardiopathies congénitales.1994
- [15]. JEAN PIERRE BOURDARIAS, PATRICE CACOUB, PHILIPPE BIERLING. Pathologie cardiaque et vasculaire. Flammarion 1998. pages :331-332
- [16]. MISELIN. Shunts gauche-droite. Radiodiagnostic-coeur, poumon. 2000 [32-015- A-18]
- [17]. CLAUDE DUPUIS. Communication interventriculaire. rappel embryologique. Cardiologie pédiatrique. Flammarion.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [18]. CLAUDE DUPUIS. Physiopathologie des shunts gauche-droite Cardiologie [11- 040-A-10]. EMC 1994.
- [19]. CHANTEPIE. Communication interventriculaire. Cardiologie 11-940-C30.EMC 2005
- [20]. CHASSOT PG, BETTEX DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. J Cardiothorac Vasc Anesth 2006 20:414-37
- [21]. PHILIPPE ACAR. Echocardiographie pédiatrique et fœtale. Elsevier 2008. Pages : 1-8.
- [22]. GOOR DA, LILLEHEI CW. Congenital malformations of the heart. 1975
- [23]. GUY VAKSMANN. Communication à l'étage ventriculaire. EMC1995 [11-041-K-10]
- [24]. SNIDER AR, SERVER GA, RITTER SB. Defects in cardiac septation. In : Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in pediatric heart disease. 2nd ed. St Louis, Mosby, 1997, pp. 235-96.
- [25]. PICCOLI GP. Morphology and classification of complete atrioventricular defects. Brit Heart J 1979; 42:633-9.
- [26]. PHILIPPE MAURIAT Stratégies pré et per procédure des cardiopathies congénitales Universités de Bordeaux 2018
- [27]. Précis d'anesthésie cardiaque 2012, Chapitre 14 anesthésie pour la chirurgie cardiaque pédiatrique, page 100
- [28]. JEAN PIERRE BOURDARIAS, PATRICE CACOUB, PHILIPPE BIERLING. Pathologie cardiaque et vasculaire. Flammarion 1998. pages :331-33.
- [29]. 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. Anesth Analg 2002; 95:1200-6.
- [30]. TAKKENBERG JJM, KLIEVERIK LMA, SCHOOF PH, et al. The Ross procedure: a systematic review and meta-analysis. Circulation 2009; 119:222-8.
- [31]. 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.
- [32]. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, et al. (1993) Epidemiology of Congenital Heart Disease: the Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Futura, Mount Kisco.
- [33]. Adams FH, Lund GW, Disenhouse RB (1954) Observations on the physique and growth of children with congenital heart disease. J Pediatr 44:674-680.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [34]. Izukawa T, Freedom RM (1992) Physical Examination of the cardiovascular system of the neonate. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (eds) Neonatal Heart Disease. Springer-Verlag, London, pp. 83-89.
- [35]. Hulett RL, Ovitt TW (2001) The chest roentgenogram. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds) Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, 6th edn. LippincottWilliams &Wilkins, Philadelphia, pp. 162-170.
- [36]. Higgins CB (1992) Radiography of congenital heart disease. In: Higgins CB (ed) Essentials of Cardiac Radiology and Imaging. Lippincott Co., Philadelphia, pp. 49 à 90.
- [37]. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, et al. (1999) Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. JACC 33:228 -233.
- [38]. Bridges ND, O'Laughlin MP, Mullins CE, Freed MD (2001) Cardiac catheterization, angiography, and intervention. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds) Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, 6th edn. LippincottWilliams &Wilkins, Philadelphia, pp. 276-324.
- [39]. 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.
- [40]. Nihill MR, McNamara DG, Vick RL (1976) The effects of increased blood viscosity on pulmonary vascular resistance. Am Heart J 92:65-72.
- [41]. Thorne SA (1998) Management of polycythaemia in adults with cyanotic congenital heart disease. Heart 79:315-316.
- [42]. BEUSCH M, LENZ G, KOTTLER B. Arterial to end-tidal CO₂ gradients in infants and children with cyanotic and acyanotic congenital heart disease during cardiac surgery. J Cardiothorac Vasc Anesth 1990; 4:S12.
- [43]. HACK WWM, VOS A, OKKEN A. Incidence of forearm and hand ischaemia related to radial artery cannulation in newborn infants. Intensive Care Med 1990; 16:50-3.
- [44]. RICH GF, LUBANSKI RE, McLAUGHLIN TM. Differences between aortic and radial artery pressure associated with cardiopulmonary bypass. Anesthesiology 1992; 77:63-6.
- [45]. 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.
- [46]. ANDROPOULOS DB, AYRES NA, STAYER SA, et al. The effect of transesophageal echocardiography on ventilation in small infants undergoing cardiac surgery. Anesth Analg 2000;90:47-9.
- [47]. MILLER JP, LAMBERT AS, SHAPIRO WA, et al. The adequacy of basic intraoperative transesophageal echocardiography performed by experienced anesthesiologists. Anesth Analg 2001; 92:1103-10.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [48]. SHANEWISE JS, CHEUNGAT, ARONSON S, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane transesophageal echocardiography examination: Recommendations of the ASE Council for intraoperative echocardiography and the SCA Task Force for certification in perioperative transesophageal echocardiography. *Anesth Analg* 1999; 89:870-8.
- [55]. CHASSOT PG, BETTEX DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2006; 20:414-37.
- [56]. CHASSOT PG, BETTEX D. Perioperative transoesophageal echocardiography in adult congenital heart disease. In: POELAERT J, SKARVAN K. *Transoesophageal echocardiography in anaesthesia*. London, BMJ Book, 2004.
- [57]. 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.
- [58]. MENACHE CC, DU PLESSIS AJ, WESSEL DL, et al. Current incidence of acute neurologic complications after open-heart surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2002; 73:1752-8.
- [59]. ANDROPOULOS DA, STAYER SA, DIAZ LK, et al. Neurological monitoring for congenital heart surgery. *Anesth Analg* 2004; 99:1365-75.
- [60]. 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.
- [61]. MATHEW JP, WEATHERWAX KJ, EAST CJ, et al. Bispectral analysis during cardiopulmonary bypass: The effect of hypothermia on the hypnotic state. *J Clin Anesth* 2003; 15:343-348. SHAABAN T, HARMER M, LATTO P. Jugular bulb oximetry during cardiac surgery. *Anaesthesia* 2001; 56:24-37.
- [62]. SHAABAN T, HARMER M, LATTO P. Jugular bulb oximetry during cardiac surgery. *Anaesthesia* 2001; 56:24-37.
- [63]. LOZANO S, MOSSAD E. Cerebral function monitors during pediatric cardiac surgery: Can they make a difference? *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2004; 18:645-5601; 13:301-5.
- [64]. 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.
- [65]. HILLIER SC, BURROWS FA, BISSONNETTE B, et al. Cerebral hemodynamics in neonates and infants undergoing cardiopulmonary bypass and profound hypothermic circulatory arrest: Assessment by transcranial Doppler sonography. *Anesth Analg* 1991; 72:723-8.
- [66]. ZIMMERMAN AA, BURROWS FA, JONAS RA, et al. The limits of detectable cerebral perfusion by transcranial Doppler sonography in neonates undergoing deep hypothermic low-flow cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:594-600.
- [67]. O'BRIEN JJ, BUTTERWORTH J, HAMMON JW, et al. Cerebral emboli during cardiac surgery in children. *Anesthesiology* 1997; 87:1063-9.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [68]. KURTH CD, STEVEN JM, MONTENEGRO LM. Cerebral oxygen saturation before congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:187-92.
- [69]. KURTH CD, STEVEN JM, NICOLSON SC. Cerebral oxygenation during pediatric cardiac surgery using deep hypothermic circulatory arrest. *Anesthesiology* 1995; 82:74-82.
- [70]. BISSONNETTE B, HOLTBY HM, PUA DAJ, et al. Cerebral hyperthermia in children after cardiopulmonary bypass. *Anesthesiology* 2000; 93:611-8.
- [71]. LICHTOR JL, BECKER BE, RUSCHAUP DG. Myocardial depression during induction in infants. *Anesthesiology* 1983; 59:A452.
- [72]. 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
- [73]. 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.
- [74]. TAYLOR RH, LERMAN J. Induction, maintenance and recovery characteristics of desflurane in infants and children. *Can J Anaesth* 1992; 39:6-13.
- [75]. HICKEY PR, HANSEN DD, STAFFORD M, et al. Pulmonary and systemic hemodynamic effects of nitrous oxide in infants with normal and elevated PVR. *Anesthesiology* 1986; 65:374-8
- [76]. 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.
- [77]. SFEZ M, LE MAPIHANY, LEVRON JC, et al. Comparaison de la pharmacocinétique de l'étomidate chez l'enfant et chez l'adulte. *Ann Fr Anesth Réanim* 1990; 9:127.
- [78]. DONMEZ A, KAYA H, HABERAL A, et al. The effects of etomidate induction on plasma cortisol levels in children undergoing cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1998; 12:182-5.
- [79]. MORTON NS, JOHNSTON G, WHITE M, et al. Propofol in paediatric anaesthesia. *Paediatr Anesth* 1992; 2:89-97.
- [80]. 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.
- [81]. HICKEY PR, HANSEN DD, WESSEL DL, et al. Blunting of stress responses in the pulmonary circulation of infants by fentanyl. *Anesth Analg* 1985; 64:1137-45.
- [82]. DONMEZ A, KIZILKAN A, BERKSUN H, et al. One center's experience with remifentanyl infusions for pediatric cardiac catheterization. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2001; 15:736-9.
- [83]. DAVIS PJ, WILSON S, SIEVERS RD, et al. The effects of cardiopulmonary bypass on remifentanyl kinetics in children undergoing atrial septal defect repair. *Anesth Analg* 1999; 89:904-8.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [84]. CHASSOT PG. Anesthésie en chirurgie cardiaque. In: Ecoffey C, Hamza J, Meistelman C. Anesthésiologie pédiatrique. Paris: Flammarion, 1997, 183-202.
- [85]. 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.
- [86]. 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.
- [87]. SLOAN MH, LERMAN J, BISSONNETTE B. Pharmacodynamics of high-dose vecuronium in children during balanced anesthesia. *Anesthesiology* 1991; 74:656-9.
- [88]. 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.
- [89]. ZIMMERMAN AA, BURROWS FA, JONAS RA, et al. The limits of detectable cerebral perfusion by transcranial Doppler sonography in neonates undergoing deep hypothermic low-flow cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114:594-600.
- [90]. STEVENSON JG. Incidence of complications in pediatric transesophageal echocardiography: experience in 1650 cases. *J Am Soc Echocardiogr.* 1999; 12:527-32.
- [91]. 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.
- [92]. Mauer HM, McCue CM, Caul J, et al. (1972) Impairment in platelet aggregation in congenital heart disease. *Blood* 40:207–216.
- [93]. 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.
- [94]. 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.
- [95]. DINARDO JA. Con : Extubation in the operating room following pediatric cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2011 ; 25 :877-9
- [96]. MITTNACHT AJC. Pro : Early extubation following surgery for congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2011 ; 25 :874-6.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [97]. PREISMAN S, LEMBERSKY H, YUSIM Y, et al. A randomized trial of outcomes of anesthetic management directed to very early extubation after cardiac surgery in children. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009; 23:348-57.
- [98]. TEE SDG, SHIOTA T, WEINTRAUB R, et al. Evaluation of ventricular septal defect by transesophageal echocardiography: Intraoperative assessment. *Am Heart J* 1994; 127:585-92
- [99]. CHASSOT PG, BETTEX DA. Anesthesia and adult congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2006; 20:414-37.
- [100]. Dr Pierre LAVEDAN Anesthésie-Réanimation des CIV, service de réanimation des cardiopathies congénitales CHU de Bordeaux.
- [101]. 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
- [102]. WARREN OJ, SMITH AJ, ALEXIOU C, et al. The inflammatory response to cardiopulmonary bypass : Part I Mécanismes of pathogenesis. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009 ; 23 :223-31.
- [103]. DAVIES LK. Cardiopulmonary bypass in infants and children: How it is different ? *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1999; 13:330-45.
- [104]. 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.
- [102]. WARREN OJ, WATRET AL, DeWIT KL, et al. The inflammatory response to cardiopulmonary bypass : Part II Mécanismes of pathogenesis and anti-inflammatory therapeutic strategies. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009 ; 23 :384-93.
- [106]. 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.
- [107]. JOURNOIS D, POUARD P, GREELEY WJ, et al. Hemofiltration during cardiopulmonary bypass in pediatric cardiac surgery. *Anesthesiology* 1994; 81:1181-9.
- [108]. 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.
- [109]. IGLIA TM, WESSEL DL. Effects of oxygen on pulmonary and systemic hemodynamics in infants after cardiopulmonary bypass. *Circulation* 1990.
- [110]. LAKS H, PEARL JM, HAAS GS, et al. Partial Fontan : Advantages of an adjustable interatrial communication. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 52 :1084-95.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉATOIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

- [111]. 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.
- [112]. BETTEX DA, PRETRE R, JENNI R, SCHMID ER: Cost effectiveness of routine intraoperative transesophageal echocardiography in pediatric cardiac surgery: a ten-year experience. *Anesth Analg* 2005; 100:1271-5.
- [113]. BETTEX DA, SCHMIDLIN D, BERNATH MA, PRETRE R, HURNI M, CHASSOT PG. Intraoperative transesophageal echocardiography in pediatric congenital heart surgery: A two-center observational study. *Anesth Analg* 2003; 97:1275-82.
- [114]. RANDOLPH GR, HAGLER DJ, CONNOLLY HM, et al. Intraoperative transesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124:1176-82
- [115]. 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
- [116]. HONJO O, Van ARSDELL GS. Cardiovascular procedures : surgical considerations. In : BISSONNETTE B, edit. *Pediatric anesthesia. Basic principles, State of the art, Future*. Shelton (CO): People's Medical Publishing House (USA), 1589-608.
- [117]. 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
- [118]. 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
- [119]. AMIN Z, HIJAZI ZM, BASS JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects : review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004 ; 63 :496-502.
- [120]. Otterstad JE, Erikssen J, Froysaker T, Simonsen S. Long term results after operative treatment of isolated ventricular septal defect in adolescents and adults. *Acta Med Scand Suppl* 1986;708:1R39.
- [121]. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, Deckers JW, Roeland JR, Bos E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of a ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24:1358-64.
- [122]. Vaksmann G, Fournier A, Vhartrand C, et al. Troubles du rythme après correction des communications interventriculaires. *Arch Mal Cœur* 1989;82:731-5.
- [123]. Bushra O, Muneer AM, Mehnaz A. Surgical Outcomes of Pediatric Patients with Ventricular Septal Defects in a Tertiary Referral Center in Pakistan: A Retrospective Cohort Study. *J Clin Exp Cardiol* 2013;4: 269.

PRISE EN CHARGE PÉRI-OPÉRAIRE DES SHUNTS GAUCHES DROITES INTRACARDIAQUES CONGÉNITAUX

[124]. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87:138-51.

[125]. Chambran P, Maatouk M, Bruriaux J, et al. Réparation des communications interventriculaires avant l'âge de 6 mois. À propos d'une série de 194 nourrissons. *Arch Mal Coeur* 1989;82:723-8.

[126]. M. Tribak, L. Marmade, M. El kouache, K. El Moktadir, H. Abdallah, S.A. Maghraoui, K. Baghdadi, M. Laaroussi, S. Moughil, A. Bensouda, Mh. Benomar. Résultats de la fermeture chirurgicale des communications interventriculaires à tous les âges. À propos de 30 cas *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 57 (2008) 48-51.