

---

## Nouveautés en chirurgie cardiaque pédiatrique

---

O RAISKY, P VOUHÉ

Service de Chirurgie Cardiaque Pédiatrique  
Groupe Hospitalier Necker – Enfants Malades  
149, rue de Sèvres  
75743 Paris Cedex 15

Correspondance :  
Tél : 01 44 38 18 67  
Fax : 01 44 38 19 11  
Email : pascal.vouhe@nck.aphp.fr

---

### Résumé

Parmi les développements récents de la chirurgie cardiaque pédiatrique, au moins quatre sont à souligner : 1/ la concentration sur la population des nouveau-nés et des nourrissons (actuellement 70% de l'activité d'un service de chirurgie cardiaque pédiatrique). 2/ les progrès réalisés dans ce qui entoure l'acte chirurgical (diagnostic cardiologique, cathétérisme interventionnel, circulation extracorporelle, réanimation post-opératoire). 3/ la mise au point de techniques de réparations plus anatomiques, améliorant ainsi les résultats à long terme. 4/ l'importance d'une prise en charge périnatale multidisciplinaire. Devenue une sous-spécialité à part entière, la chirurgie cardiaque pédiatrique doit s'intégrer à des centres de référence associant centre de diagnostic anténatal, maternité spécialisée et centre médicochirurgical de cardiologie pédiatrique.

**Mots clés** : chirurgie cardiaque / malformations congénitales.

---

La chirurgie des cardiopathies congénitales a présidé à la naissance de la chirurgie cardiaque, qu'il s'agisse de la chirurgie à cœur fermé (résection-anastomose de coarctation, anastomose de Blalock) ou de la chirurgie à cœur ouvert (les premières interventions sous circulation extracorporelle ont concerné des patients atteints de cardiopathies congénitales). La chirurgie de l'adulte, valvulaire et coronarienne, a ensuite connu un essor extraordinaire et la chirurgie cardiaque pédiatrique est passée à l'arrière plan. Il est vrai qu'elle représente moins de 10% de l'ensemble des actes de chirurgie cardiaque pratiqués dans un pays développé comme la France.

Toutefois, la chirurgie des cardiopathies congénitales a considérablement évolué depuis sa naissance dans les années 1960 et connaît aujourd'hui un état de maturité. Le but du présent article est d'en brosser les principales caractéristiques.

### L'évolution de la population intéressée par la chirurgie des cardiopathies congénitales

Pendant longtemps, la chirurgie des cardiopathies congénitales s'est adressée essentiellement à des enfants. Aujourd'hui, elle intéresse principalement deux groupes de patients :

---

### Abstract

#### **Pediatric cardiac surgery : current status and recent advances**

Major modifications have been recently observed in the field of pediatric cardiac surgery: 1/ neonates and infants are predominantly involved (they currently represent 70% to 75% of the activity in a department of pediatric cardiac surgery). 2/ major improvements have been implemented in the preoperative, intraoperative and postoperative management: preoperative diagnosis, interventional cardiology, extracorporeal circulation, postoperative care. 3/ new surgical techniques have been designed; they provide more anatomical repair and improve long term results. 4/ the importance of a perinatal multidisciplinary approach has been demonstrated. Pediatric cardiac surgery has become a true surgical subspecialty and should be integrated in reference centers including prenatal diagnosis center, high-level maternity department and medico-surgical pediatric cardiology unit.

**Keywords** : cardiac surgery / congenital malformations.

---

Les nouveau-nés et les nourrissons.

La plupart des malformations cardiaques congénitales sont réparées dans la très petite enfance de façon à procurer le plus tôt possible dans la vie une qualité de vie et de développement optimale.

Cette évolution est démontrée par la population de patients opérés dans un service de chirurgie cardiaque exclusivement pédiatrique comme celui du groupe hospitalier Necker – Enfants Malades. En 2004, parmi les 594 patients opérés, 23% étaient des nouveau-nés (âgés de moins de 1 mois) et 33% étaient des nourrissons entre 1 mois et 1 an. La chirurgie cardiaque pédiatrique devient de plus en plus une chirurgie néonatale.

Les adultes.

Les enfants opérés pour cardiopathie congénitale deviennent des adultes, chez lesquels des réinterventions sont souvent nécessaires. On estime que tout enfant dont la malformation cardiaque a été réparée nécessitera en moyenne 1,8 réinterventions au cours de sa vie. Cette population est actuellement peu importante mais elle va croître dans les prochaines décennies et elle pose des problèmes de prise en charge médicale et chirurgicale

qui dépassent l'objet du présent article mais ne doivent pas être sous-estimés.

## **Les progrès réalisés dans ce qui entoure l'acte chirurgical**

La chirurgie cardiaque n'est possible qu'entourée d'un environnement cardiologique, anesthésique et réanimatoire spécifique. Les progrès réalisés dans ces domaines ont été considérables. On ne peut ici que les énumérer brièvement.

dans le domaine de la cardiologie pédiatrique : diagnostic précis par échocardiographie-Doppler, développement des investigations par scanner ou IRM, essor considérable des techniques de cathétérisme interventionnel (qui viennent souvent en complément de l'acte chirurgical).

dans le domaine de la circulation extracorporelle : miniaturisation des circuits, utilisation systématique de la normothermie (évitant les inconvénients hémorragiques et inflammatoires de l'hypothermie), disparition de l'arrêt circulatoire hypothermique au profit de la perfusion cérébrale sélective, utilisation de l'ultrafiltration pour réduire les conséquences de la CEC sur l'équilibre hydro-électrolytique, emploi de produits anti-inflammatoires puissants (aprotinine), techniques performantes de protection myocardique (cardioplégie sanguine chaude répétée) autorisant des réparations complexes avec clampage aortique prolongé.

dans le domaine de la réanimation post-opératoire : technique de dé-réanimation rapide avec extubation précoce, apparition de drogues inotropes puissantes à action sélective, traitement efficace des crises d'hypertension artérielle pulmonaire paroxystique (NO inhalé, sildénafil), possibilités d'assistance circulatoire prolongée par pompe centrifuge ou ventricule pneumatique para-corporel.

Tous ces progrès permettent la réalisation des actes de chirurgie cardiaque pédiatrique, même les plus complexes, dans des conditions remarquables de sécurité et de fiabilité. A titre d'exemple, en 2004, la mortalité précoce à 30 jours, toutes cardiopathies confondues, observée dans le service de Necker – Enfants Malades, n'a été que de 2,9% (17 décès chez 594 opérés).

## **La mise en point de techniques chirurgicales nouvelles**

Le but primordial de la réparation chirurgicale d'une malformation cardiaque est de restaurer une fonction cardiaque et circulatoire normale. Ce but est atteint au prix d'une reconstruction cardiaque plus ou moins anatomique. Les modifications techniques qui sont constamment proposées visent à procurer une réparation la plus anatomique possible de façon, d'une part, à améliorer les résultats précoces et tardifs et, d'autre part, à diminuer la nécessité de réinterventions successives.

Cette évolution peut être illustrée par deux exemples particulièrement éclairants.

### **Réparation du tronc artériel commun**

Le tronc artériel commun est une malformation dans

laquelle il existe une communication interventriculaire au-dessus de laquelle naît un seul gros vaisseau (le tronc artériel commun) muni d'une valve troncale ; le tronc artériel commun se divise ensuite en aorte ascendante et artère pulmonaire.

La réparation chirurgicale classique consiste à 1/ diviser le tronc artériel commun en aorte et artère pulmonaire 2/ reconstruire la voie ventriculaire gauche en fermant la communication interventriculaire de telle sorte que le ventricule gauche se vide à travers la valve troncale dans la néo-aorte ascendante 3/ reconstruire la voie ventriculaire droite en interposant entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire un tube prothétique muni d'une valve biologique.

La mise en place chez un nourrisson d'un conduit prothétique impose plusieurs réinterventions pour changement du tube avant que le patient n'atteigne l'âge adulte.

Depuis quelques années, nous utilisons une modification technique dans le but d'éviter ces réinterventions multiples. La voie ventriculaire droite est reconstruite de façon composite. Le plan postérieur est confectionné en interposant l'auricule gauche entre la ventriculotomie droite et le tronc pulmonaire ; ce plan postérieur est donc fait de tissus vivants doués de potentiel de croissance. Le plan antérieur est constitué d'un auvent de péricarde hétérologue muni d'une valve monocuspide en PTFE.

Depuis l'adoption de cette technique, aucun patient n'a eu besoin de réintervention. Un recul plus important est bien sûr nécessaire avant d'évaluer les résultats tardifs. Il est cependant vraisemblable que cette modification, sans éliminer totalement le risque de réintervention, diminuera le nombre de ces réinterventions et finalement améliorera le pronostic à long terme de cette cardiopathie.

### **Réparation « anatomique » de la transposition corrigée des gros vaisseaux**

La transposition corrigée des gros vaisseaux est une malformation rare dans laquelle les ventricules sont inversés. Le ventricule morphologiquement gauche (et sa valve mitrale) est situé entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire tandis qu'entre l'oreillette gauche et l'aorte, il existe un ventricule morphologiquement droit (et sa valve tricuspide).

En l'absence d'anomalie associée, la circulation sanguine est normale mais les patients décèdent de façon prématurée (entre 40 et 50 ans en moyenne) par défaillance du ventricule morphologiquement droit en position systémique sous-aortique. Le pronostic est assombri par l'association très fréquente d'autres anomalies : communication interventriculaire, sténose de la voie pulmonaire, anomalies des valves auriculo-ventriculaires.

Le traitement chirurgical classique consiste à corriger les anomalies associées sans toucher à l'architecture cardiaque et donc en laissant le ventricule morphologiquement droit en position sous-aortique.

Les résultats de cette approche chirurgicale ne sont pas satisfaisants. Dans une série de 52 patients opérés entre 1974 et 1994 à l'hôpital Laennec, la mortalité précoce est élevée (15%) ; il existe un risque important de bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire (27%) et une mortalité tardive élevée (16%), essentiellement due à une défaillance progressive du ventricule morphologiquement droit en position systémique.

Le principe de la réparation chirurgicale dite « anatomique » consiste à corriger, non seulement les anomalies associées, mais aussi l'inversion ventriculaire, replaçant ainsi en position normale sous-aortique le ventricule morphologiquement gauche. Le type de réparation dépend des anomalies associées, en particulier de la présence ou de l'absence d'une sténose de la voie pulmonaire. Ces corrections chirurgicales sont illustrées par les figures 1 et 2.

Depuis l'adoption de cette nouvelle approche chirurgicale en 1995, 30 patients ont été opérés avec une mortalité précoce de 10%, une incidence faible de bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire (7%) et un seul décès tardif par défaillance biventriculaire. Surtout, tous les survivants ont une fonction ventriculaire gauche normale.

Les potentiels inconvénients tardifs de ces corrections (troubles du rythme supraventriculaire, nécessité de changement des tubes ventriculo-pulmonaires) ne doivent pas être sous estimés. Cependant, cette approche anatomique devrait améliorer le pronostic à long terme de cette redoutable malformation.

### **L'intérêt d'une prise en charge périnatale multidisciplinaire.**

La prise en charge des cardiopathies congénitales à révélation néonatale a été révolutionnée par la possibilité d'en faire le diagnostic in-utero. Apparu au début des années 1970, le diagnostic anténatal par échocardiographie-Doppler, permet aujourd'hui un diagnostic précis dans plus de 50% des cas. Il ne fait pas de doute que ce pourcentage augmentera progressivement pour approcher 100%.

En l'absence de diagnostic anténatal, le fœtus puis le nouveau-né atteint de cardiopathie grave suit un parcours semé d'embûches. La grossesse se poursuit en l'absence de diagnostic avec un risque de mort fœtale in utero. Après un accouchement dans une maternité générale, le diagnostic est suspecté plus ou moins rapidement en fonction de la gravité des symptômes et le nouveau-né est transféré dans un centre de cardiologie pédiatrique où le diagnostic est confirmé et précisé ; durant toute cette période, le risque de mortalité néonatale peut être élevé en fonction de la gravité de la cardiopathie.

Au contraire, la possibilité du diagnostic anténatal modifie ce parcours. D'une part, une interruption de grossesse peut être discutée si la cardiopathie est jugée non réparable. D'autre part, et surtout, l'accouchement peut être programmé dans un centre spécialisé où la prise en charge médicale et chirurgicale peut être assurée dès la naissance.

Nous avons démontré l'efficacité de cette attitude en ce

qui concerne la transposition simple des gros vaisseaux, cardiopathie fréquente, dont le pronostic à long terme après cure chirurgicale néonatale par switch artériel est excellent. Cette étude a comparé l'évolution périnatale de 250 nouveau-nés avec diagnostic post-natal et de 68 fœtus avec diagnostic anténatal (1).

La mortalité globale dans le groupe sans diagnostic anténatal a été de 14,5% (6% durant la période néonatale avant la chirurgie, 8,5% au décours de la réparation chirurgicale). Au contraire, chez les fœtus avec diagnostic anténatal, la mortalité globale a été nulle (aucune mortalité périnatale après accouchement en milieu spécialisé et prise en charge cardiologique immédiate, aucune mortalité post-opératoire essentiellement parce que les nouveau-nés ont été amenés à la chirurgie en parfaite condition hémodynamique et générale).

Ce qui a été démontré pour la transposition simple des gros vaisseaux pourrait être mis en évidence pour toutes les cardiopathies congénitales à révélation néonatale qui nécessitent une prise en charge médico-chirurgicale précoce.

Il importe donc de poursuivre les efforts déjà entrepris pour augmenter le pourcentage de cardiopathies détectées in utero et d'organiser la possibilité de transfert in utero et de prise en charge obstétricale et cardiologique dans un centre spécialisé.

### **Conclusion**

La chirurgie cardiaque pédiatrique est devenue une sous-spécialité à part entière qui s'adresse essentiellement à des nouveau-nés et des nourrissons. Elle justifie la création de services de chirurgie cardiaque pédiatrique dans lesquels les compétences en anesthésie, circulation extra-corporelle et réanimation nécessaires sont réunies. Surtout, ces services devraient s'intégrer à des centres de référence dans lesquels sont associés centre de diagnostic anténatal, maternité spécialisée et service de cardiologie pédiatrique. Il appartient maintenant aux pouvoirs publics d'organiser la répartition géographique de tels centres de façon à ce que l'ensemble de la population puisse bénéficier de leur efficacité.

### **Références**

1. BONNET D. COLTRI A. BUTERA G. FERMONTE L. LE BIDOIS J. KACHANER J. SIDI D. : Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999 ; 99 : 916-918.

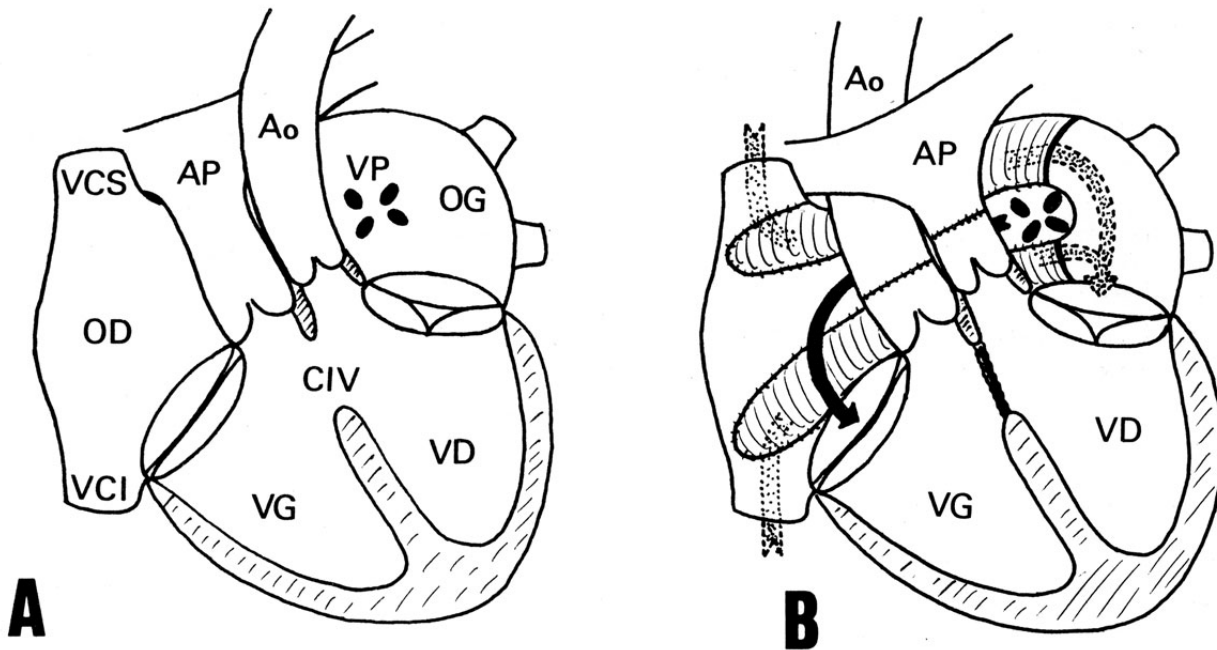


Figure 1. Correction anatomique de la transposition corrigée des gros vaisseaux avec communication interventriculaire.  
 Schéma de la malformation (Ao = aorte, AP = artère pulmonaire, CIV = communication interventriculaire, OD = oreillette droite, OG = oreillette gauche, VCI = veine cave inférieure, VCS = veine cave supérieure, VD = ventricule morphologiquement droit, VG = ventricule morphologiquement gauche, VP = veines pulmonaires).  
 Schéma de la réparation.

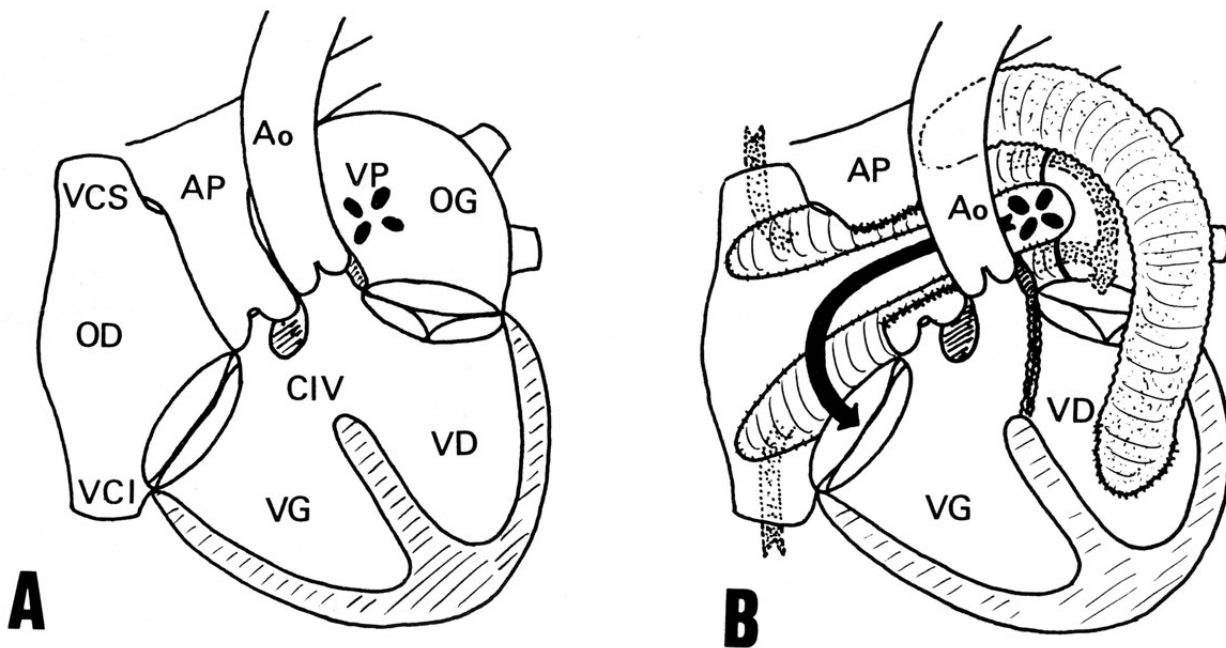


Figure 2. Correction anatomique de la transposition corrigée des gros vaisseaux avec communication interventriculaire et sténose de la voie pulmonaire.  
 Schéma de la malformation (mêmes abréviations que la figure 1).  
 Schéma de la réparation.  
 Le principe du switch atrial est le même que celui de la figure 1.  
 Au niveau artériel, la réparation consiste à tunnéliser le ventricule morphologiquement gauche vers l'aorte à travers la communication interventriculaire et à reconstruire la voie ventricule droit – artère pulmonaire à l'aide d'un tube extra cardiaque.