

# Transplantation cardiaque pédiatrique - aspects chirurgicaux

## Pediatric Cardiac Transplantation - Surgical Aspects

Emmanuel Le Bret

*Pôle des cardiopathies congénitales - Centre chirurgical Marie Lannelongue  
133 avenue de la Résistance - 92350 Le Plessis Robinson / Université Paris XI.*

### Mots clés

- ◆ Transplantation cardiaque
- ◆ Cardiopathies congénitales
- ◆ Pédiatrie
- ◆ Résistances vasculaires pulmonaires

### Résumé

La transplantation cardiaque chez l'enfant est une éventualité qui reste rare, puisqu'elle intéresse environ 20 patients par an en France.

Les receveurs sont de deux types très différents. D'un côté, il s'agit de patients en évolution terminale d'une cardiomyopathie dilatée ou restrictive (60-70 % des cas). La transplantation ressemble alors trait pour trait à une transplantation cardiaque adulte miniaturisée. A l'opposé, dans 30-40 % des cas, la transplantation est une solution thérapeutique pour des enfants porteurs de cardiopathies congénitales souvent multi-opérées. Dans ce dernier groupe de patients, il a fallu développer de nombreux artifices techniques pour faire concorder l'anatomie du receveur au cœur du donneur. Il est ainsi possible aujourd'hui de transplanter des patients avec anomalies des retours veineux, avec transposition des gros vaisseaux, voire en *situs inversus*, ou encore des patients présentant des montages très particuliers suite à des interventions palliatives.

Les résultats de la transplantation cardiaque pédiatrique sont superposables à ceux de la transplantation cardiaque réalisée chez l'adulte avec une médiane de survie autour de 45 % à 15 ans. Les patients porteurs de cardiopathies congénitales (multi)opérées présentent un risque opératoire plus élevé, mais le devenir à long terme est proche.

La transplantation cardiaque pédiatrique n'est pas qu'une mesure compassionnelle pour des patients arrivés au bout des thérapeutiques conventionnelles, elle permet d'offrir une alternative avec d'excellents résultats fonctionnels.

### Keywords

- ◆ Heart transplant
- ◆ Congenital heart disease
- ◆ Pediatrics
- ◆ Pulmonary vascular resistance

### Abstract

Pediatric heart transplantation is rarely performed in France where almost 20 patients are reported a year.

Two different types of receivers are distinguished: in 60% of cases, patients are suffering from cardiomyopathy. The operation is exactly the same as for an adult patient except for the size. On the other hand, in 30 to 40% of cases, heart transplantation is the last issue for children with congenital heart diseases who have supported several prior operations. In this group of patients, malformation can present considerable challenges to the operative team. Several publications have addressed quite extensively various surgical strategies aimed at heart transplantation for complex congenital heart disease. Key consideration includes issues of anomalies of systemic return, anomalies of the great arteries or anomaly of atrial situs.

Results of pediatric heart transplant are close to the results obtained in adults with a survival rate around 45% at 15 years. Patients with congenital heart diseases have higher operative risk but same survival during follow-up.

Pediatric cardiac transplantation for end-stage cardiac failure is a reasonable alternative which offers excellent functional results.

La transplantation cardiaque chez l'enfant est une solution thérapeutique qui se conçoit pour des patients arrivés au bout de toute autre thérapeutique conventionnelle médicale ou chirurgicale.

Les patients transplantés dès l'enfance peuvent schématiquement rentrer dans une des trois catégories suivantes : Cardiomyopathies, Cardiopathies congénitales opérées ou transplantations néo-natales. Les particularités de chacune d'elles sont abordées dans cet article sachant que l'originalité des transplantations pédiatriques réside dans le groupe des cardiopathies congénitales par le fait que bon nombre sont réalisées sur des patients multi-opérés et présentant des montages palliatifs souvent complexes. A l'opposé, les transplantations pour cardiomyopathies sont des interventions chirurgicales

classiques, très comparables aux transplantations adultes. Enfin, les transplantations néo-natales sont très peu réalisées en France notamment en raison de l'absence de greffons.

### Etat des lieux de la transplantation cardiaque pédiatrique en France

Les transplantations d'organes thoraciques chez l'enfant sont des éventualités rares en France. Les chiffres du rapport Médicale et Scientifique 2013 de l'Agence de la Biomédecine (1) montrent qu'il y eu 20 transplantations cardiaques, 12 transplantations pulmonaires et seulement une transplantation du bloc cœur-poumon en 2013. Parallèlement sur la même pé-

### Correspondance :

Emmanuel Le Bret, Pôle des cardiopathies congénitales - Centre chirurgical Marie Lannelongue  
133 avenue de la Résistance - 92350 Le Plessis Robinson / Université Paris XI.  
Tel : 01 40 94 85 25 / Fax : 01 40 94 85 07 / E-mail : e.lebret@cclm.fr

riode il y avait 83 transplantations hépatiques et 103 transplantations rénales.

Lorsque l'on regarde de plus près, il apparaît que sur ces 20 transplantations cardiaques, 10 ont eu lieu en Ile de France, cinq à l'Hôpital Necker-Enfants Malades et cinq au Centre Chirurgical Marie Lannelongue. Sur les cinq patients transplantés au CCML en 2013, trois étaient sous assistance circulatoire de longue durée de type Berlin Heart et un était sous ECMO.

Le délai d'attente des greffons est inférieur au délai moyen chez l'adulte, partiellement en raison des nouvelles règles d'attribution des greffons qui place le receveur pédiatrique en position prioritaire dans le cadre des « super-urgences ». Il était en 2013 de 2,2 mois sur l'ensemble de la population pédiatrique. Il existe en revanche des variations en fonction de l'âge du receveur, les patients âgés de moins de cinq ans ayant des délais d'attente significativement plus long que les patients de plus de cinq ans.

## Indications de transplantation cardiaque chez l'enfant

En France, la majorité des transplantations cardiaques (60 %) sont réalisées pour des patients en phase terminale de Cardiomyopathies dilatées ou restrictives. Les cardiopathies congénitales représentent quant à elles 35 % des transplantations, il peut s'agir de cardiopathies complexes multi-opérées présentant une défaillance ventriculaire, il peut aussi s'agir d'échec de la chirurgie conventionnelle, enfin, mais l'éventualité est très rare en France de transplantations néo-natales de première intention dans le cadre des hypoplasies du ventricule

gauche. Cette dernière éventualité est beaucoup plus fréquente aux USA où le prélèvement de greffons provenant de nouveau-nés anencéphales est beaucoup plus rependu, et où ces transplantations néonatales représentent 20 à 30 % de l'ensemble des transplantations cardiaques pédiatriques (2). A défaut de transplantation néo-natales, les hypoplasies du cœur gauche sont traitées en France par des interventions palliatives de type Norwood, permettant ensuite de rentrer dans un programme de circulation uni-ventriculaire de type Fontan. Les autres indications de transplantations cardiaques chez l'enfant représentent environ 5 %, elles concernent avant tout les retransplantations, auxquelles il faut ajouter quelques exceptionnels cas de syndrome de Kawasaki (défaillance ischémique) ou de tumeurs cardiaques inextirpables.

## Contre-indications à la transplantation cardiaque

En dehors des contre-indications classiques à toute transplantation (anomalies chromosomiques, retard intellectuel, infection HIV, refus du patient ou de la famille ...) la principale contre-indication à la transplantation cardiaque pédiatrique est la présence de résistances vasculaires pulmonaires (RVP) élevées. Le gradient de pression trans-pulmonaire (i.e la différence entre la pression artérielle pulmonaire moyenne et la pression capillaire moyenne) et les résistances vasculaires pulmonaires élevées feraient en effet courir un risque de défaillance droite aigue du greffon dans les suites de l'intervention. La mesure des résistances vasculaires pulmonaires est très souvent compliquée, voire impossible, chez les patients atteints de cardiopathies complexes et dans ces cas, le gra-

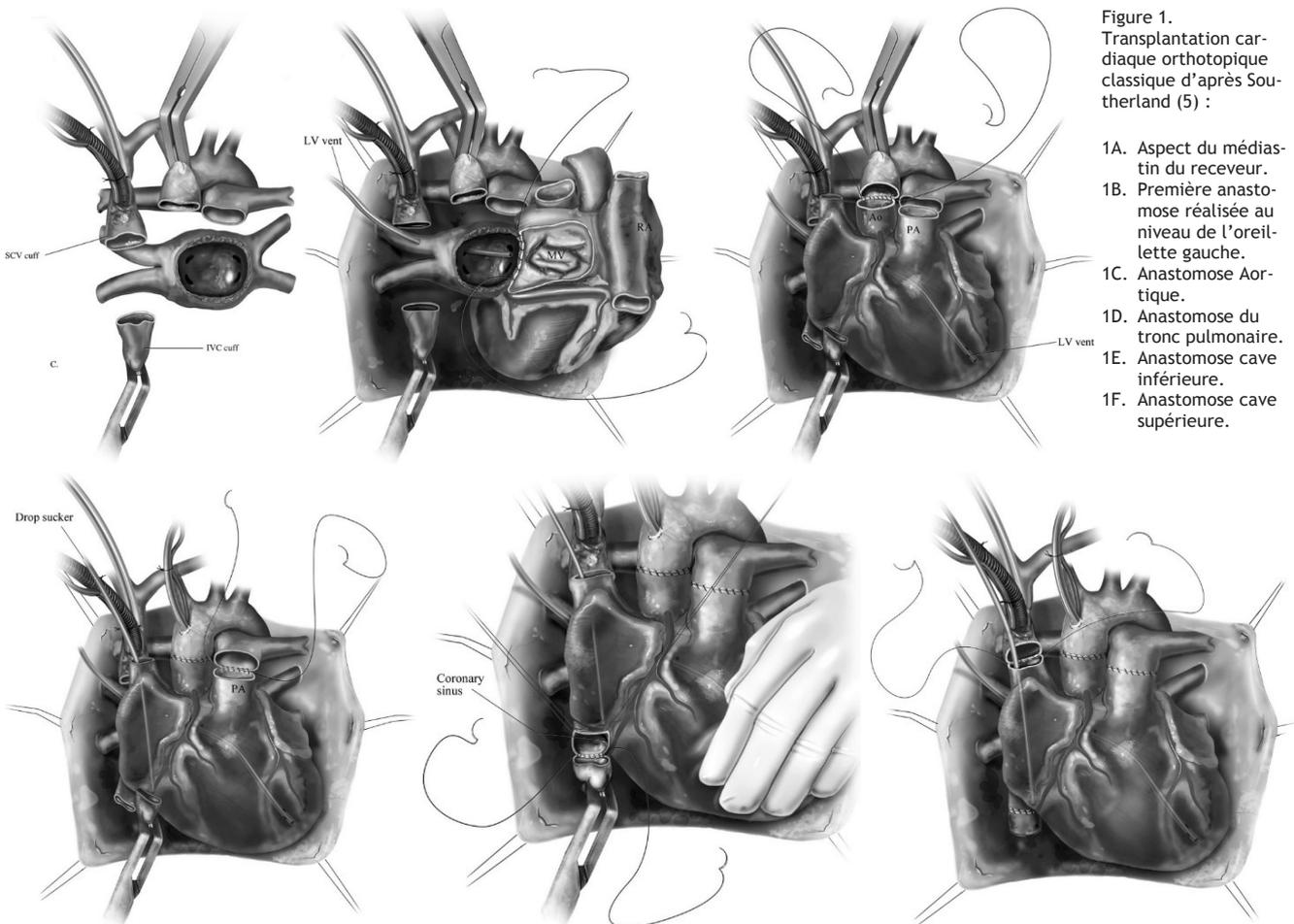


Figure 1.  
Transplantation cardiaque orthotopique classique d'après Southerland (5) :

- 1A. Aspect du médiastin du receveur.
- 1B. Première anastomose réalisée au niveau de l'oreillette gauche.
- 1C. Anastomose Aortique.
- 1D. Anastomose du tronc pulmonaire.
- 1E. Anastomose cave inférieure.
- 1F. Anastomose cave supérieure.

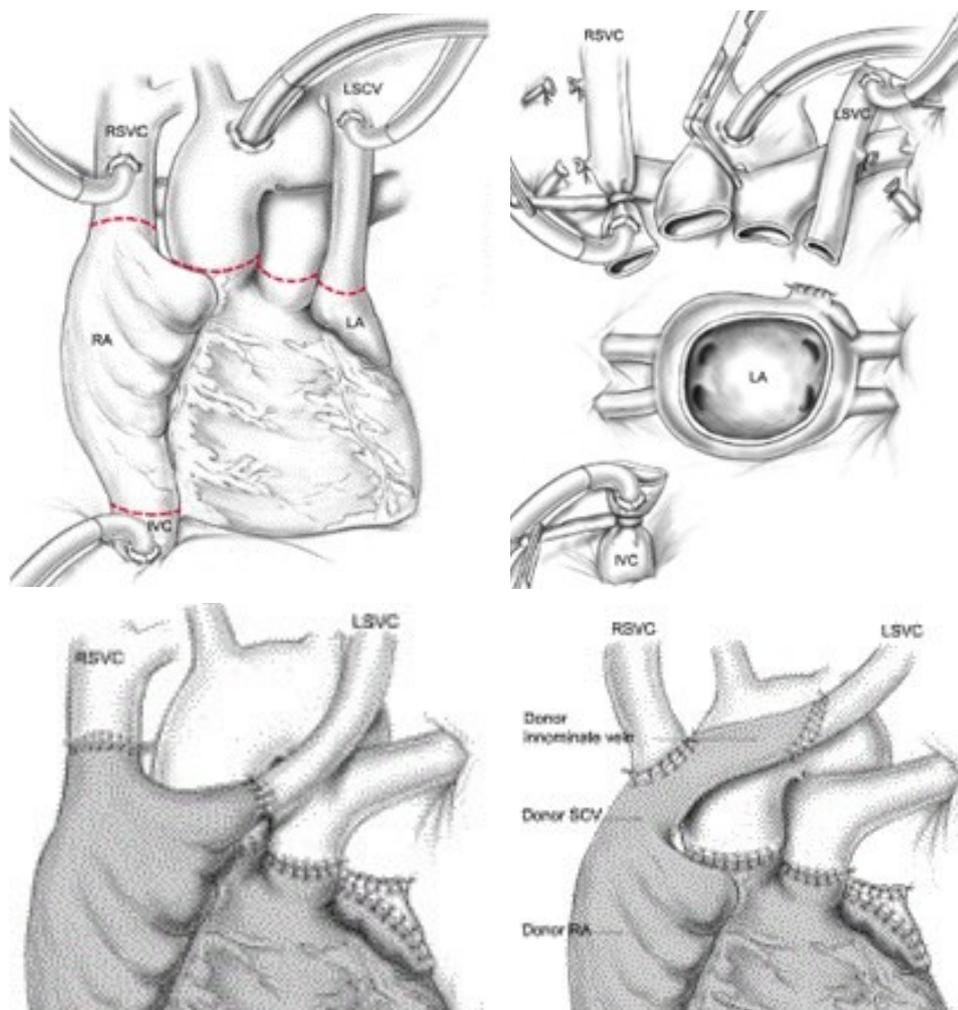


Figure 2. Transplantation cardiaque en présence d'une veine cave supérieure gauche d'après Raisky (6) :

- 2A. La veine cave supérieure gauche est canulée si dominante ou exclusive.
- 2B. Cardiectomie avec section de la VCSG au ras du massif cardiaque.
- 2C. Réimplantation de la VCSG dans l'auricule droit.
- 2D. Réimplantation de la VCSG dans le

dient transpulmonaire est le guide essentiel. On admet que si les résistances vasculaires pulmonaires sont inférieures à 6 unités Woods/m<sup>2</sup>, le risque est considéré comme faible. A l'inverse si les résistances sont supérieures à 8 unités Woods/m<sup>2</sup>, ou si le gradient transpulmonaire est supérieur à 15-20 mmHg, il s'agit d'une contre-indication à la transplantation cardiaque seule. Entre 6 et 8 de RVP, le risque est considéré comme élevé mais acceptable et on utilise alors certains artifices comme la recherche d'un greffon plus gros (mismatch positif jusqu'à 150 %), l'inhalation de NO, voire la mise sous ECMO en post-opératoire (3).

Le degré d'hypertension pulmonaire varie dans le temps et des mesures répétées doivent être effectuées par cathétérisme, de plus, de récentes publications font état de diminution des résistances pulmonaires chez des patients mis sous système d'assistance circulatoire au long court, ce qui permettrait de les repositionner sur liste d'attente (4).

Les autres contre-indications sont représentées par des anomalies des artères pulmonaires distales non accessibles à la chirurgie ou au cathétérisme.

## Aspects techniques des transplantations cardiaques en pédiatrie

### Transplantation des cardiomyopathies

La transplantation des cardiomyopathies de l'enfant ressemble trait pour trait aux transplantations cardiaques réalisées chez l'adulte en miniaturisée, nous ne nous y attarde-

rons donc pas, même si celles-ci peuvent être rendues plus compliquées par l'existence d'un système d'assistance longue durée (5). L'exérèse du cœur du receveur laisse au fond du thorax une cupule d'oreillette recevant les quatre veines pulmonaires, l'aorte et l'artère pulmonaire sont sectionnées juste au-dessus des valves, et les veines caves sont sectionnées au ras de l'oreillette droite. L'anastomose du greffon est débutée par l'oreillette gauche, l'anastomose commençant en regard de l'auricule. L'aorte et l'artère pulmonaire sont ensuite suturées et la transplantation se termine par les anastomoses des deux veines caves (Fig.1A-1F). Après une période d'assistance circulatoire, la circulation extracorporelle (CEC) est posée en contrôlant la pression de l'oreillette gauche et éventuellement de l'artère pulmonaire au moyen de cathéters introduits dans ces cavités.

### Transplantation des cardiopathies congénitales

La transplantation des cardiopathies congénitales pose des problèmes spécifiques liés à la malformation initiale tout autant qu'aux diverses interventions palliatives ou correctrices préalables. Deux examens préopératoires complémentaires sont indispensables : un écho doppler des membres inférieurs pour s'assurer de la perméabilité des vaisseaux fémoraux et un scanner thoracique pour évaluer les relations entre les cavités cardiaques et la paroi thoracique. Dans certains cas, lorsque le scanner montre des adhérences très importantes entre le sternum et les cavités cardiaques, la prudence consiste à commencer une CEC périphérique avant d'entreprendre la résternotomie. Cette attitude augmente cependant beaucoup le

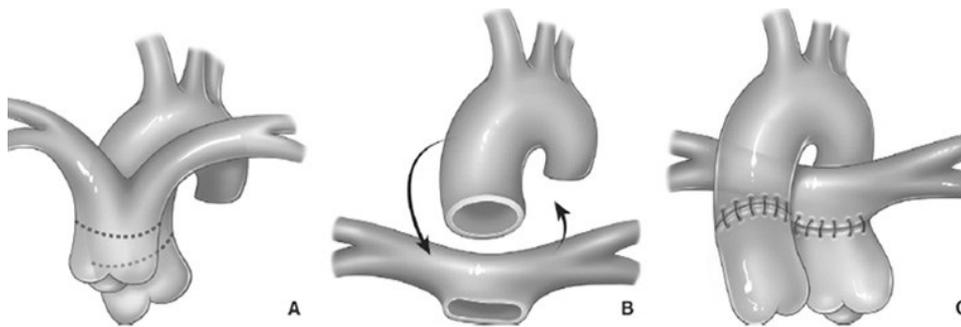
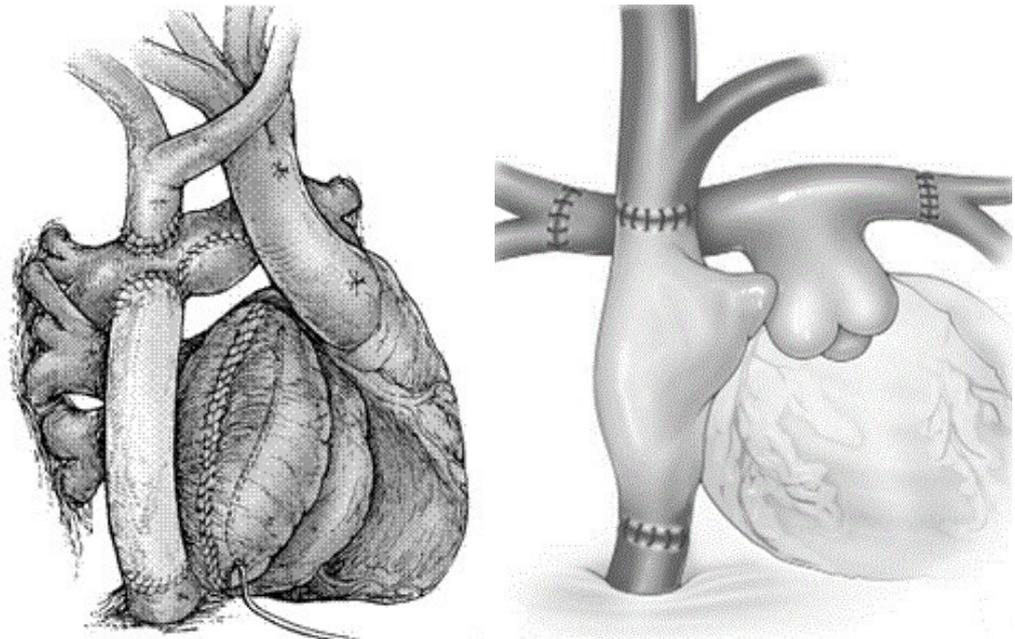


Figure 3 : Transplantation cardiaque après manœuvre de Leconte préalable d'après Vouhé (7) :

- L'artère pulmonaire est située en avant de l'aorte.
- L'aorte et l'artère pulmonaire sont sectionnées, les branches de l'artère pulmonaire sont mobilisées. Une manœuvre de leconte inverse est réalisée.
- Après mobilisation, les vaisseaux sont reconnectés.

Figure 4. Transplantation après Fontan :

- Dérivation cavo-pulmonaire totale avec tube extracardiaque.
- Le greffon comprend le massif cardiaque et les artères pulmonaires d'après Vouhé (7).



saignement peropératoire en raison de l'héparinisation qu'elle demande.

L'originalité des transplantations des cardiopathies congénitales réside dans le fait que le receveur peut présenter toute sorte d'anomalie. Celles-ci peuvent toucher les retours veineux systémique ou pulmonaires, les artères pulmonaires, la racine ou la crosse aortique ou encore la position du cœur ou le situs

### Anomalie des retours veineux systémique et pulmonaires

#### Retour Azygos de la Veine Cave Inférieure

De façon générale la transplantation cardiaque est effectuée avec une anastomose bi-cave. La veine cave supérieure du receveur (qui reçoit le retour azygos) est anastomosée à l'orifice cave supérieur du greffon. Une collerette suffisante d'oreillette droite est préservée autour de l'orifice d'abou-

chement des veines sus-hépatiques de façon à pouvoir l'anastomoser à l'orifice cave inférieur du greffon.

#### Veine Cave Supérieure Gauche (VCSG) persistante

Lorsque la VCSG est très petite ou lorsqu'il existe un Tronc Veineux Innominé (TVI) assez développé, la VCSG peut ne pas être réimplantée. Par contre si la VCSG est plus grosse que la droite et à fortiori si la VCSG est exclusive, il est nécessaire de reconstruire le système cave supérieur (6).

La cardiectomie est réalisée de façon classique, chaque veine cave étant sectionnée à son arrivée sur le cœur. La continuité entre la VCSG et le greffon est réalisée soit en réimplantant la VCSG sur l'auricule droit, ce qui nécessite une large mobilisation de la VCSG (risque phrénique) soit en anastomosant la VCSG sur le TVI du greffon. La VCSG est dans ce cas anastomosée sur la VCS du greffon (Fig.2A-2D).

Figure 5. Transplantation cardiaque en cas de Transposition des gros vaisseaux d'après Vouhé (7) :

- L'aorte est située en avant de l'artère pulmonaire.
- L'aorte, l'artère pulmonaire et le ligament artériel sont sectionnées, les branches de l'artère pulmonaire sont mobilisées.
- Après mobilisation, les vaisseaux sont reconnectés.

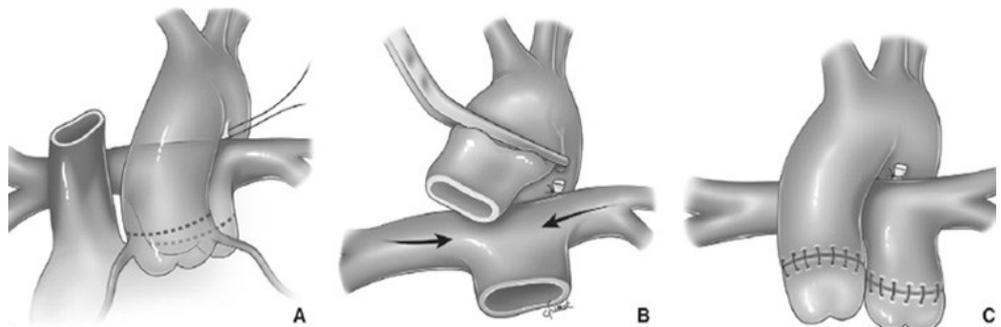
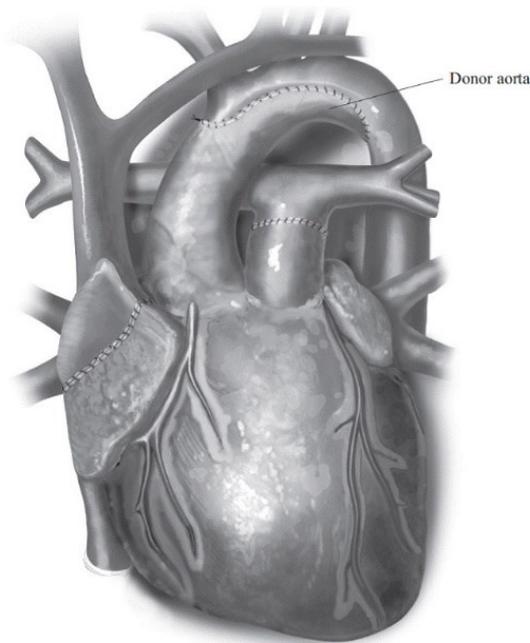
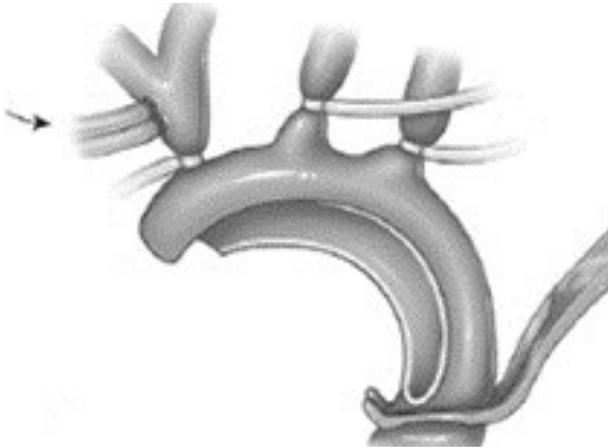


Figure 6. Transplantation en cas d'anomalie de la crosse aortique :

- 6A. Résection du massif cardiaque, de l'aorte ascendante et ouverture de la face inférieure de la crosse aortique jusqu'à l'aorte descendante sous arrêt circulatoire d'après Vouhé (7).  
6B. Transplantation du cœur et réparation de la crosse aortique d'après Chen (8).



### Anomalies des artères pulmonaires

Les receveurs potentiels qui présentent des anomalies des artères pulmonaires ne sont pas rares. Il s'agit d'anomalie de position de la bifurcation pulmonaire, de sténoses ou d'occlusions des AP ou des patients ayant subi une dérivation cavo-pulmonaire partielle ou totale préalable.

#### Anomalie de position de la bifurcation de l'artère pulmonaire

Certains patients ont eu une translocation antérieure de la bifurcation pulmonaire (manœuvre de Leconte) au cours d'une réparation d'une transposition par switch artériel ou d'une intervention de type réparation à l'étage ventriculaire pour malposition des gros vaisseaux. Dans ces cas, le culot pulmonaire est situé en avant de l'aorte (7). Après section de l'artère pulmonaire et de l'aorte, les gros vaisseaux sont mobilisés de façon extensive et la bifurcation pulmonaire est repla-

cée en arrière de l'aorte ascendante permettant la connexion avec les gros vaisseaux du greffon (Fig.3).

#### Anomalie des branches de l'artère pulmonaire

Les lésions les plus souvent rencontrées sont liées à l'existence d'anastomose systémico-pulmonaire ou surtout à l'existence d'une anastomose cavo-pulmonaire (intervention de Fontan). Historiquement ces anastomoses étaient réalisées entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire secondairement à une intervention de Glenn (anastomose terminale entre la VCS et l'APD), puis les anastomoses cavo-pulmonaires totales ont été réalisées entre la VCI et l'APD (par tunnel intracardiaque puis par tube extracardiaque) secondairement à une anastomose cavo-pulmonaire supérieure réalisée en termino-latérale.

La réparation des artères pulmonaires lors de la transplantation se fait en utilisant les artères pulmonaires du greffon en

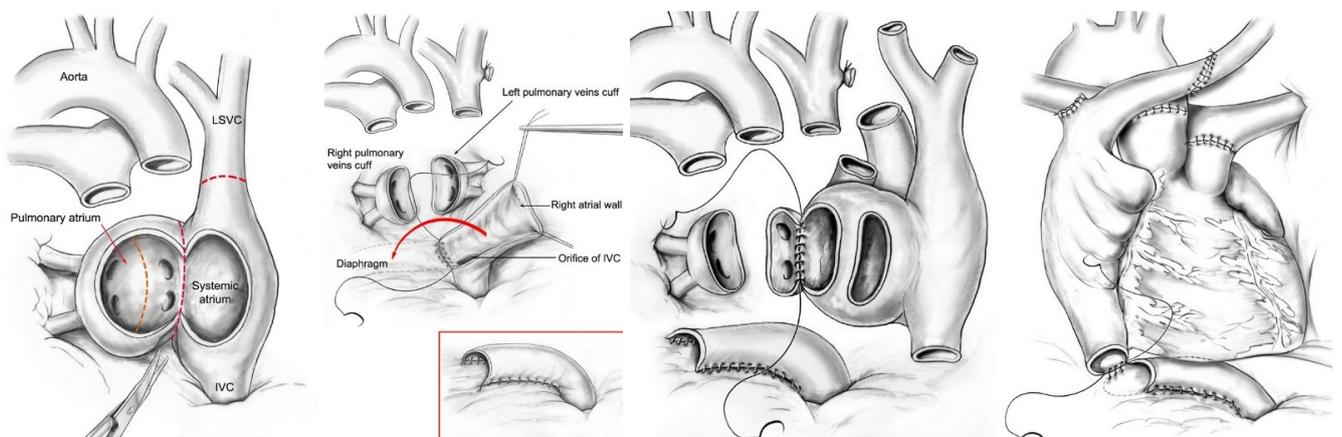


Figure 7. Transplantation cardiaque sur un receveur en situs inversus d'après Raisky (9) :

- 7A. Après excision du massif ventriculaire, la veine cave supérieure située à gauche est sectionnée. Les oreillettes sont séparées l'une de l'autre au niveau du septum inter atrial.  
7B. Deux collerettes séparées sont créées autour des veines pulmonaires droites et gauches. La paroi auriculaire systémique restante est incisée sur son côté médian, puis suturée au péricarde diaphragmatique.  
7C. Les collerettes des veines pulmonaires du receveur sont anastomosées à deux orifices créés à la face postérieure de l'oreillette gauche du greffon.  
7D. L'aorte et l'artère pulmonaire sont reconstruites. L'orifice de la veine cave inférieure du greffon est anastomosé au néo-orifice créé chez le receveur.

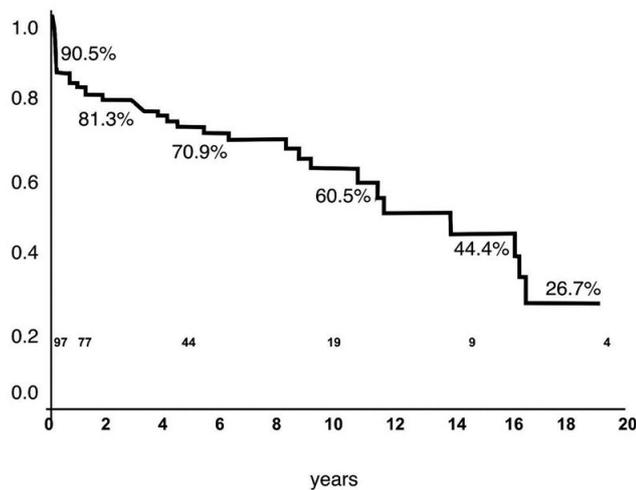


Figure 8. Courbe de survie actuarielle des patients pédiatriques transplantés du cœur d'après Miana (11).

réalisant des anastomoses termino-terminales et en réimplantant les Veines Caves (7) (Fig.4A-4B).

### Anomalies de l'aorte et de la crosse aortique

#### Transposition des gros vaisseaux

Lorsque les gros vaisseaux du receveur sont en transposition, l'aorte normalement située à droite de l'AP est localisée en avant de cette dernière. Il suffit après section de l'aorte, de l'AP et du ligament artériel de mobiliser les vaisseaux pour permettre leur connexion (7) (Fig.5).

#### Anomalie de la crosse aortique

La reconstruction de la crosse aortique est nécessaire soit parce qu'il existe une anomalie native de la crosse aortique (hypoplasie du cœur gauche) soit parce qu'il persiste des anomalies de la crosse aortique après chirurgie préalable (coarctation résiduelle), soit enfin parce que la crosse a été intéressée par une intervention de Norwood dans le cadre des hypoplasies du VG. La réparation de la crosse est faite sous hypothermie profonde, arrêt circulatoire et perfusion cérébrale sélective continue. La face inférieure de la crosse du receveur est incisée jusqu'à l'aorte thoracique descendante (7). La crosse aortique du greffon est utilisée pour reconstruire une crosse aortique normale (8) (Fig.6A-6B).

### Anomalies de position et de situs

#### Dextrocardie

Certains receveurs en *situs solitus* ont la pointe du cœur dirigée vers la droite, le cœur est alors en dextrocardie. L'implantation du greffon lévocardie ne pose pas de problème majeur, il convient cependant d'ouvrir largement la cavité péricardique et pleurale gauche de façon à ce que la pointe du greffon se place correctement.

#### Situs inversus

La présence chez le receveur d'un *situs inversus* est une situation rare et la probabilité de trouver un donneur compatible en *situs inversus* est proche de zéro. Il convient donc d'utiliser des artifices techniques afin de faire correspondre un donneur en *situs solitus* à un receveur en *situs inversus* (9,10).

Le cœur du receveur est excisé en conservant la partie postérieure des oreillettes. Les oreillettes sont séparées l'une de l'autre au niveau du septum inter-atrial. La VCS est sectionnée à son abouchement et le reste de la paroi auriculaire systémique est conservée. La paroi auriculaire droite restante est suturée au péricarde diaphragmatique pour créer un tunnel composite qui déplace l'orifice effectif de la VCI vers la droite du médiastin. Une collerette de tissu auriculaire

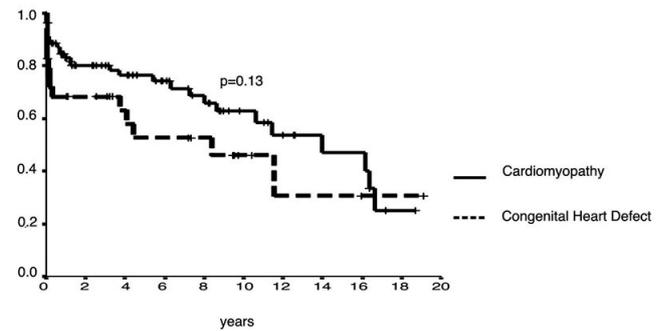


Figure 9. Courbe comparant la survie des patients pédiatriques transplantés pour cardiomyopathie ou pour cardiopathie congénitale d'après Miana (11).

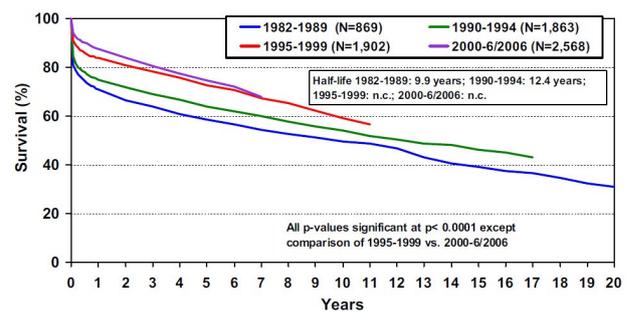


Figure 10. Courbe comparant la survie des patients pédiatriques transplantés en fonction des périodes d'après Kirk (12).

gauche est découpée autour des veines pulmonaires droites et gauches et les VP sont mobilisées jusqu'aux hiles. Deux orifices séparés sont créés à la face postérieure de l'OG du greffon. Chaque orifice est anastomosé aux collerettes préalablement aménagées autour des VP du receveur. Après mobilisation adéquate des vaisseaux, l'aorte et l'AP sont reconstruites. L'orifice cardiaque de la VCI est anastomosé au néo-orifice créé chez le receveur. La VCI est réimplantée en utilisant le TVI du donneur (Fig.7A-7D).

### Particularité du prélèvement

Aux vues des différentes techniques pouvant être utilisées, il est important de bénéficier d'un greffon répondant à plusieurs exigences. L'état hémodynamique du greffon doit être parfait et la durée prévisible de l'ischémie la plus courte possible. Une durée d'ischémie supérieure à 4h est peu favorable. Outre les critères morphologiques autorisant un miss match positif de 150 %, la particularité du prélèvement réside dans son extension. Suivant le receveur et sa pathologie il convient de prélever en plus du cœur, la crosse aortique complète, les artères pulmonaires jusqu'aux hiles, le tronc veineux innominé. Un tel prélèvement peu compromettre la réalisation d'un prélèvement pulmonaire concomitant.

### Résultats

Les résultats de la transplantation cardiaque sont illustrés par les figures 8-10. Les survies à 5, 10 et 15 ans sont respectivement de 71 %, 60 % et 45 % sur l'ensemble des séries (11) (Fig.8). Il existe cependant une différence de pronostic selon que la transplantation est réalisée sur un patient porteur de cardiomyopathie ou sur un patient déjà opéré de cardiopathie congénitale (Fig.9). Le risque opératoire lors de la transplantation des patients opérés de cardiopathie congénitale s'élève à plus de 25 %. Une touche d'optimisme peut être apportée par l'évolution de la mortalité dans le temps (Fig.10). En effet les patients transplantés entre 1982 et 1989 présentaient

une survie à 5 ans de 59 % entre 1990 et 1994 celle-ci passait à 65 %, et montait à 72 % pour la période 1995-1999 et semble encore s'améliorer sur les derniers patients opérés (12).

## Conclusion

Ni l'âge, ni la complexité de la malformation ne sont des contre-indications à la transplantation cardiaque pédiatrique. La mortalité opératoire est devenue faible au prix d'une sélection drastique des donneurs et d'une stratégie rigoureuse. Des progrès dans la transplantation sont apportés par les systèmes d'assistance lourde de type Berlin Heart qui permettent d'une part de limiter les décès en attente de transplantation et d'autre part d'obtenir une baisse des résistances vasculaires pulmonaires permettant alors de transplanter des patients jusqu'alors contre-indiqués. Malgré un résultat fonctionnel excellent, la mortalité secondaire semble inexorable, expliquée par le rejet chronique et les atteintes vasculaires du greffon.

## Références

1. Rapport Médical et scientifique de l'Agence de la Biomédecine 2013.
2. Jacobs JP, Asante-Korang A, O'Brien SM, Chai PJ, Dadlani GH et al. Lessons learned from 119 consecutive cardiac transplants for pediatric and congenital heart disease. *Ann Thor Surg* 2011;91:1248-55.
3. Chiu P, Russo MJ, Davies RR, Addonizio LJ, Richmond ME, Chen JM. What is high risk ? redefining elevated pulmonary vascular resistance index in pediatric heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2012;31:61-6.
4. Mikus E, Stepanenko A, Krabatsch T, Loforte A, Dandel M, Lehmkuhl HB et al. Reversibility of fixed pulmonary hypertension in left ventricular assist device support recipients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:971-7.
5. Southerland KW, Milano CA. Heart transplantation after left assist device. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2014;47-63.
6. Raisky O, Tamisier D, Vouhé P. Orthotopic heart transplantation for congenital heart defects: anomalies of the systemic venous return. *Multimed Man Cardiothorac Surg*. 2006 Jan 1 (doi:10.1510/mmcts.2005.001578.).
7. Vouhé P. Transplantation cardiaque et cardiopathies congénitales. *EMC Techniques chirurgicales-Thorax* 2012;7:1-9.
8. Chen JM. Heart Transplant: Transplantation for congenital Heart Disease. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2014;30-46.
9. Raisky O, Tamisier D, Vouhé P. Orthotopic heart transplantation for congenital heart defects: Situs Inversus. *Multimed Man Cardiothorac Surg*. 2006 Jan 1. (doi:10.1510/mmcts.2005.001586.).
10. Montalvo J, Bailey LL. Operative methods used for heart transplantation in complex univentricular heart disease and variations of atrial situs. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2010;172-84.
11. Miana LA, Azeka E, Caneo LF, Turquetto AL, Tanamati C, Penha JG et al. Pediatric and congenital heart transplant: twenty-year experience in a tertiary Brazilian hospital. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2014;29:322-9.
12. Kirk R, Edwards LB, Aurora P, Taylor DO, Christie J et al. Registry of the international society for heart and lung transplantation: eleven official pediatric heart transplantation report - 2008. *J Heart Lung Transplant* 2008;27:970-7.

## Discussion en séance

### Question d'E Fadel

Que faire en cas de rejet cardiaque chez l'enfant lorsque ce dernier est encore dans les indications de la transplantation cardiaque infantile ?

#### Réponse

En cas de rejet important, la seule solution est la re-transplantation, quitte à passer par une assistance en bridge.

### Question d'H Martelli

Comment s'organise la compétition des greffons entre poumons et cœur ?

#### Réponse

Nous avons abordé le problème du prélèvement cardiaque qui doit être un prélèvement extensif lorsqu'il s'agit de cardiopathies congénitales opérées. En pratique, les situations qui contre-indiquent le prélèvement pulmonaire sont exceptionnelles et il est le plus souvent possible de s'arranger avec le transplantateur pulmonaire pour pouvoir garder les deux greffons.

### Question de C Grapin-Dagorno

Quel est la différence entre les greffes en France et aux USA où se font beaucoup de greffes néo-natales ?

#### Réponse

Aux USA, le diagnostic anténatal est beaucoup moins systématique qu'en France et l'interruption thérapeutique de grossesse beaucoup moins fréquente. Conséquence première, il naît beaucoup plus d'enfants porteurs d'hypoplasie du ventricule gauche aux USA qu'en France puisque ces grossesses sont souvent interrompues en France. Deuxième conséquence, la naissance aux USA d'enfants anencéphales n'est pas exceptionnelle comme en France, ce qui permet des prélèvements de greffon chez des nouveau-nés. Il y a donc aux USA par rapport à la France une augmentation de la demande (hypoplasies du ventricule gauche) et une augmentation de l'offre (Anencéphales)

### Questions de J Tovar-Larrucea

- Quelle est la durée de l'assistance circulatoire ?
- Quels en sont les problèmes ?

#### Réponses

- La durée d'assistance sous Berlin Heart est très variable puisqu'elle dépend de l'obtention d'un greffon. Certaines équipes ont rapporté des durées d'assistance très longue, allant jusqu'à 18 mois en assistance bi-ventriculaire voir 28 mois en assistance gauche.
- Les principaux problèmes que nous avons rencontrés sur les assistances de longues durées sont des lésions neurologiques principalement hémorragiques pouvant être fatales. En 2013 nous avons eu 6 patients sous Berlin Heart, trois ont été transplantés, mais trois sont décédés sous assistance

### Question de D Pellerin

Commentaire sur les problèmes éthiques concernant la greffe cardiaque. Peut-on se permettre d'étendre les indications des greffes ?

#### Réponse

La transplantation n'est pas une guérison, mais plutôt l'échange d'une maladie pour une autre. Le but n'est pas d'étendre les indications de transplantation, mais plutôt de travailler sur d'autres types de traitements. La transplantation reste un traitement de dernière intention.