

# Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes et non cyanogènes

## RAPPEL HISTORIQUE

En 1938, le chirurgien **Robert Gross** effectua sur une jeune fille de 7 ans la première ligature de canal artériel (USA, Harvard Medical School).

En 1944, **Clarence Crafoord**, chirurgien suédois, effectua la première rupture de coarctation de l'aorte.

En 1954, **John Gibbon** effectua la première intervention sous circulation extracorporelle avec oxygénateur. Il s'agissait d'une cure de CIA.

En 1955, **Walton Lillehei** effectua avec succès la première cure de communication interventriculaire sous circulation croisée (Minneapolis).

C'est également à partir de 1955 que **John Kirklin** à la Mayo Clinic effectuera avec succès ses premières cures de cardiopathies congénitales.

Par la suite, **John Kirklin** et **Walton Lillehei** seront les auteurs de multiples premières dans le traitement chirurgical des cardiopathies congénitales.

Si l'objectif principal dans un premier temps était d'améliorer la survie des petits patients souffrant d'une cardiopathie congénitale, aujourd'hui l'un des objectifs principaux de la chirurgie cardiaque est d'améliorer la qualité de vie de ses patients et de réduire la morbidité postopératoire.

## ÉPIDÉMIOLOGIE

Près de 8 enfants sur 1000 naissances vivantes présentent une cardiopathie congénitale. Dans un tiers de ces cas, l'évolution de ces patients est critique durant la première année de vie. On observe en particulier chez eux une altération progressive des fonctions du cœur mais également des poumons et du système nerveux central occasionnant des anomalies psychomotrices et cognitives majeures.

Aujourd'hui, la tendance est clairement à opérer ces enfants de plus en plus précocement. Une bonne partie d'entre eux le sont en période néonatale. Les gros avantages de cette approche est qu'elle permet :

1. Une meilleure tolérance à l'hypoxie à laquelle est soumis l'enfant durant une période considérablement raccourcie.

2. La souplesse des tissus durant les premiers jours de la vie qui permettent des mobilisations des structures cardiaques et vasculaires bien plus importantes.
3. La proximité des structures étant donné la taille de ces enfants.
4. La possibilité de reconstruction primaire plus fréquente que lorsque ces cardiopathies sont traitées plus tard.

A contrario, la chirurgie cardiaque néonatale présente des désavantages :

1. Une compliance réduite des cavités cardiaques et en particulier des ventricules.
2. Une réduction des possibilités de vasodilatation périphérique avec à la clé des enfants présentant des œdèmes importants.
3. Des résistances vasculaires pulmonaires labiles.
4. La petitesse des structures cardio-vasculaires.

Parmi les pathologies cardiaques congénitales les plus fréquemment rencontrées chez les enfants, nous aborderons ici :

1. La coarctation de l'aorte
2. Les communications interventriculaires
3. La transposition des gros vaisseaux
4. La tétralogie de Fallot
5. Les cœurs univentriculaires

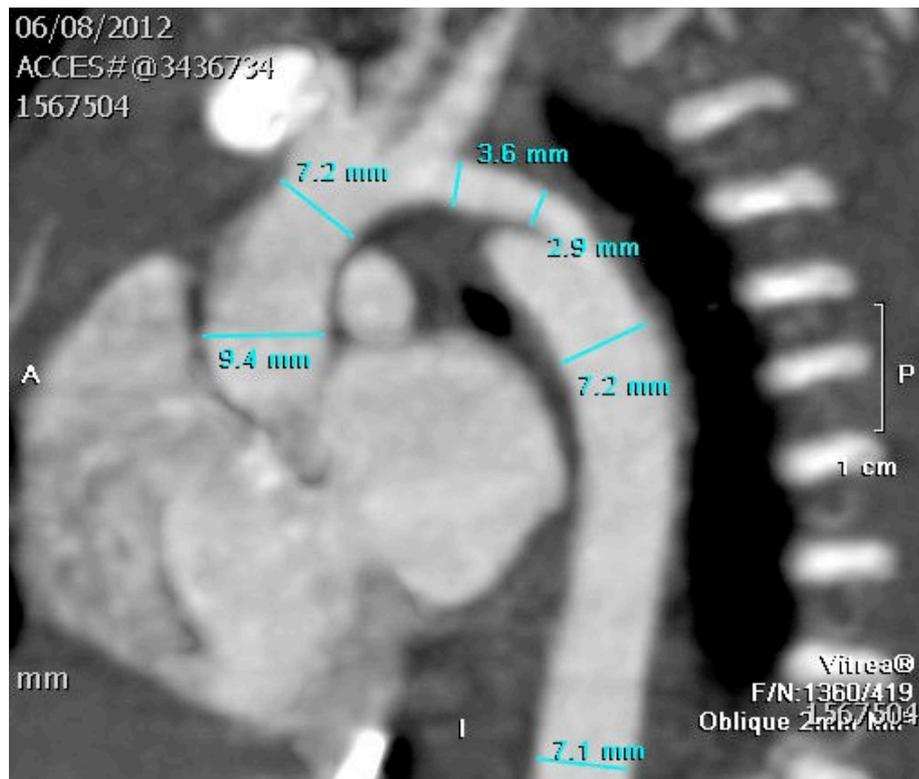
## 1. LA COARCTATION DE L'AORTE

Les coarctations de l'aorte se rencontrent dans 5 % des patients présentant une cardiopathie congénitale. La coarctation consiste en un rétrécissement de l'aorte isthmique après émergence de la sous-clavière gauche sur la zone d'implantation du canal artériel sur l'aorte descendante. Les coarctations présentent un caractère isolé dans 40 % des cas. Les lésions fréquemment associées comprennent :

1. Des lésions obstructives du cœur gauche et en particulier des hypoplasies de l'arche aortique.
2. Des communications interventriculaires.
3. Des transpositions des grands vaisseaux avec communication interventriculaire.



Cette reconstruction de l'aorte thoracique par CT scanner illustre la présence d'une coarctation serrée de l'aorte après l'émergence de l'artère sous-clavière. L'on peut observer également la présence de collatérales intercostales hypertrophiées telles qu'observées dans les coarctations de l'aorte d'évolution chronique où un système de collatérales se met en place en vue d'assurer la vascularisation de la partie distale de l'aorte.



Sur cette image, on peut observer la présence d'une coarctation serrée de l'aorte ainsi que la zone d'abouchement du canal artériel à l'origine de l'aorte descendante. Cependant, on observe également la présence d'une hypoplasie de l'arche aortique dont le diamètre distal n'excède pas 3 mm.

La symptomatologie observée dans les coarctations de l'aorte dépend de trois facteurs principaux :

1. Le degré d'obstruction
2. La persistance ou non d'un canal artériel perméable
3. La présence de lésions intracardiaques associées.

La présence d'une coarctation serrée peut s'accompagner dès lors d'une défaillance cardiaque avec œdème pulmonaire consécutif. En cas de persistance d'un canal artériel, le tableau clinique est celui d'un bas débit cardiaque systémique avec présence d'une hypertension artérielle pulmonaire et insuffisance rénale.

Dans tous les cas, l'on observera une disparition des pouls fémoraux attestant du caractère serré de la coarctation et de l'absence de collatérales significatives.

Une indication chirurgicale de cure de coarctation de l'aorte est posée lorsque :

1. Le calibre de l'aorte à la zone de la coarctation est inférieur à 50 % du calibre de l'aorte descendante.
2. Un gradient transcoarctation supérieur ou égal à 20 mm Hg est observé au repos.

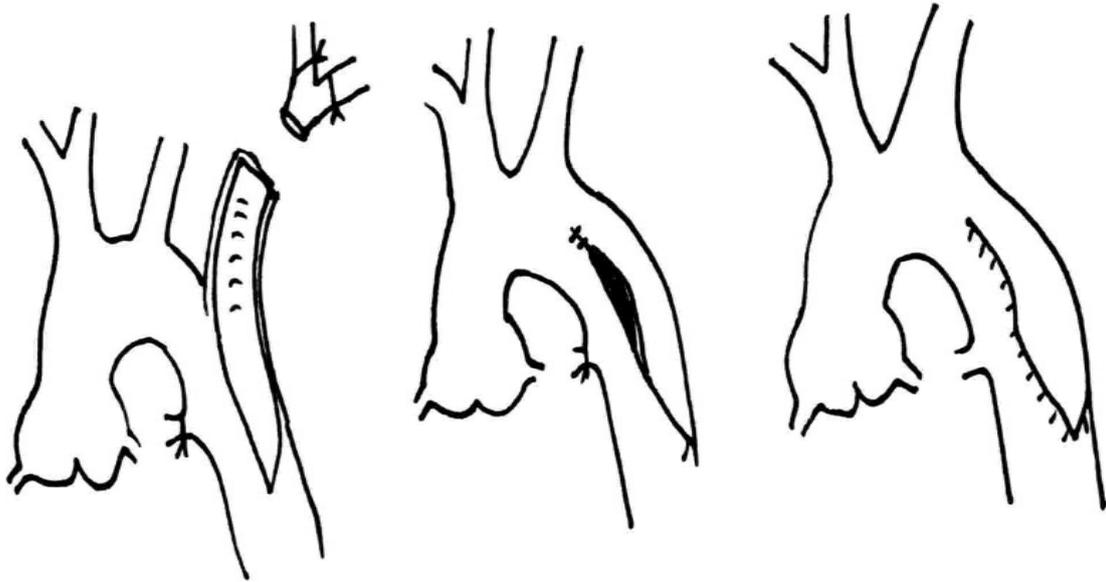
De façon élektive, la cure de coarctation se déroule à 3 mois de vie en vue de réduire les risques de récurrence. Effectivement, lorsqu'elle est traitée en période néonatale, près de 10 % de récurrence peuvent être observés.

Le traitement chirurgical d'une coarctation isthmique isolée de l'aorte s'effectue par voie de thoracotomie. Après clampage des vaisseaux, une résection de la zone de coarctation est effectuée avec suture bout à bout de l'arche aortique sur l'aorte descendante. Cette technique est de loin la préférée en période néonatale. Effectivement, une très bonne mobilité des tissus permet d'amener l'aorte transverse et l'aorte descendante en regard l'une de l'autre et d'effectuer une suture sans tension.

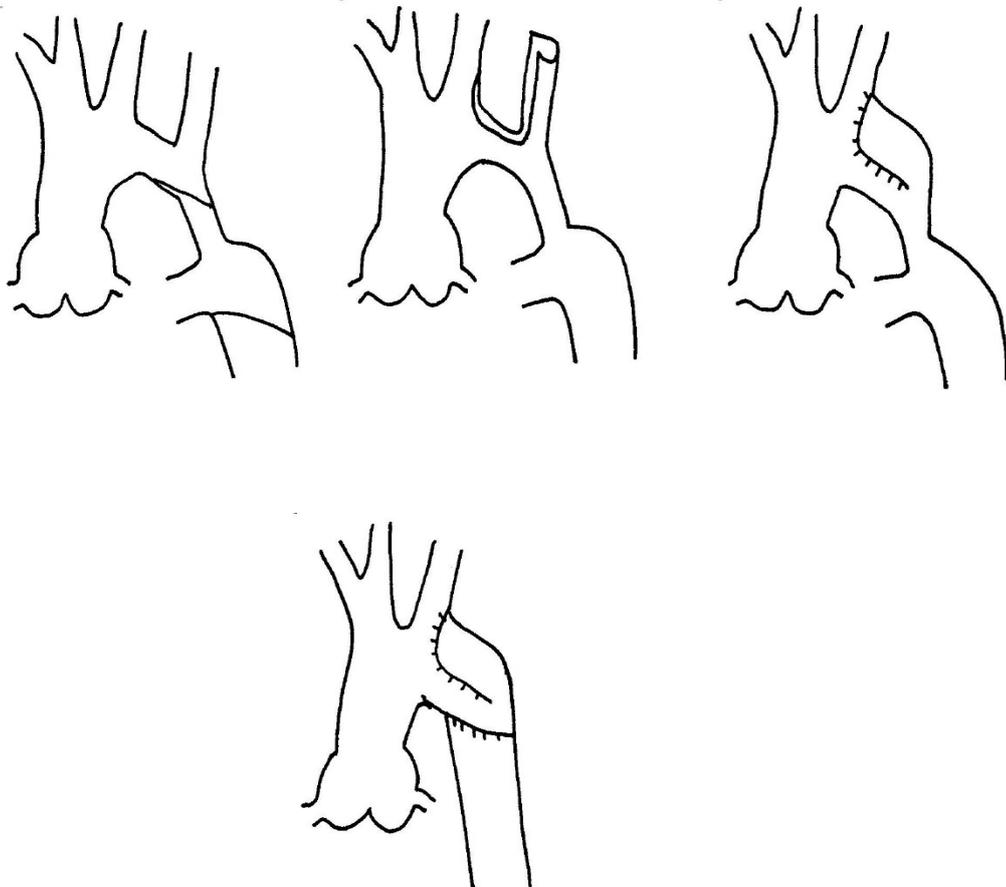


En 1966, **Waldhausen** décrit la technique de cure de coarctation utilisant un lambeau sous-clavier. Cette technique consiste à transsecter l'artère sous-clavière après avoir pris soin de ligaturer séparément l'artère vertébrale de l'artère sous-clavière en vue d'éviter le développement d'un vol carotido-sous-clavier. Cette artère sous-clavière est dès lors incisée dans le sens de sa longueur.

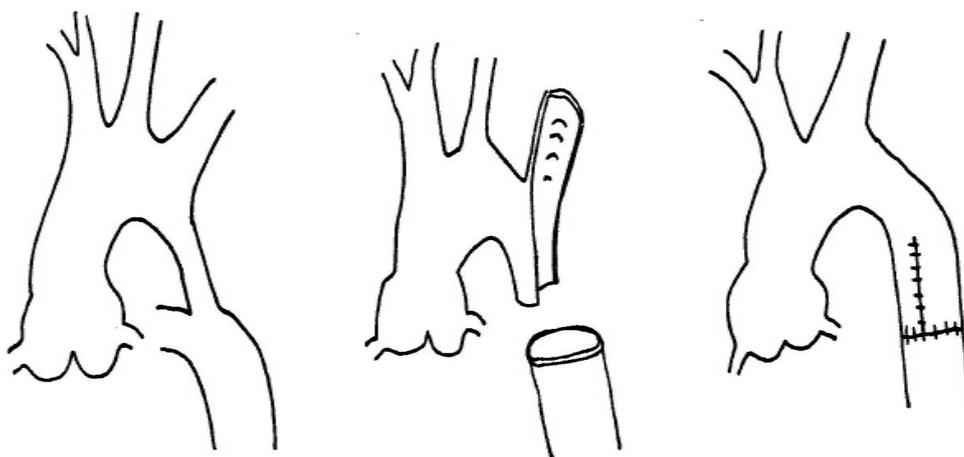
Cette incision sera prolongée sur l'aorte descendante traversant la zone de coarctation. Le tissu de l'artère sous-clavière peut dès lors être utilisé en vue de combler cette incision et de permettre un élargissement de la zone rétrécie.



A l'inverse du lambeau selon **Waldhausen**, l'artère sous-clavière peut être utilisée en vue d'effectuer, sur le même principe, une plastie d'élargissement de l'aorte transverse distale en aval de l'artère carotide. Cette technique est préconisée en cas d'hypoplasie distale de la crosse aortique. Elle est alors combinée à une résection de la coarctation avec suture bout à bout de l'aorte descendante sur la distalité de la crosse aortique.



Enfin, on peut utiliser un lambeau d'artère sous-clavière en vue d'effectuer un élargissement de l'aorte thoracique descendante en amont immédiat de la zone de coarctation et combiner cette technique avec une résection et suture bout à bout de la coarctation. Cette technique permet de devoir moins mobiliser les structures devant être amenées l'une en face de l'autre en vue d'être suturées.



Lorsque la coarctation s'accompagne de lésions intracardiaques (par exemple de type communication interventriculaire et/ou transposition des gros vaisseaux), la cure chirurgicale s'effectue en un temps par voie de sternotomie sous circulation extracorporelle et perfusion cérébrale sélective via le tronc brachio-céphalique. Les lésions intracardiaques sont facilement accessibles par voie de sternotomie. S'il existe une hypoplasie de l'arc aortique proximal, une aortoplastie par patch en péricarde autologue gluté peut facilement être réalisée.

#### RESULTATS CHIRURGICAUX

La mortalité observée après cure de coarctation varie entre moins de 1 % lorsque la coarctation est isolée, à près de 10 % lorsqu'elles sont associées à d'autres lésions cardiaques. Les complications les plus fréquemment rencontrées sont :

1. La récurrence dans 10 % des cas. Elle fait alors généralement l'objet d'une dilatation percutanée avec mise en place d'un stent. Plus rarement, un by-pass extra-anatomique peut être réalisé entre l'aorte ascendante et la distalité de l'aorte thoracique descendante accessible via le rétropéricarde.
2. La présence d'une hypertension artérielle systémique persistante.
3. Au long cours, des dilatations anévrismales de la zone ayant fait l'objet d'une cure peuvent s'observer en particulier lorsqu'un lambeau d'artère sous-clavière a été utilisé.

## 2. LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES

La présence d'un orifice résiduel entre les cavités ventriculaires gauches et droites s'accompagne d'un flux de sang des cavités gauches vers les cavités droites appelé shunt gauche-droit.

Il existe plusieurs types de communications interventriculaires.

1. Les communications interventriculaires de type pérимembraneux qui se présentent au voisinage de la partie normalement membraneuse du septum interventriculaire.
2. Les communications interventriculaires de type musculaire. Schématiquement, il en existe de trois grands types :
  - Les apicales souvent multiples qui sont classiquement intitulées « swiss cheese septum ».
  - Les communications interventriculaires sous-aortiques et/ou sous-pulmonaires.
  - Les communications interventriculaires de « l'inlet septum » figurant au voisinage immédiat de la valve tricuspide comme les communications interventriculaires de type pérимembraneux mais contrairement à celles-ci en position postérieure.

Les symptômes occasionnés par une communication interventriculaire seront fonction :

1. De la taille de la communication interventriculaire.
2. De la réactivité vasculaire pulmonaire.

Ceux-ci sont généralement de type :

1. Défaillance cardiaque.
2. Hypertension artérielle pulmonaire.
3. **Syndrome d'Eisenmenger** lorsque le shunt gauche-droit s'inverse en un shunt de type droit-gauche et occasionne l'apparition d'une cyanose chez ces patients. Arrivés à ce stade, les patients ne peuvent plus faire l'objet d'une cure chirurgicale de communication interventriculaire par occlusion complète de l'orifice.

Une indication chirurgicale de cure de communication interventriculaire est posée lorsque :

1. Le shunt gauche-droit occasionne un débit pulmonaire deux fois supérieur au débit systémique ( $Q_p/Q_s > 2$ ).
2. La communication interventriculaire située en position sous-aortique occasionne une insuffisance valvulaire aortique.
3. Le ventricule gauche montre des signes de défaillance débutante.

Dans tous les cas, la présence d'une communication interventriculaire significative occasionne chez l'enfant un retard staturo-pondéral qui accompagne la défaillance cardiaque.

Le moment propice en vue d'une cure de communication interventriculaire dépend de la nature de celle-ci. Lorsque les communications interventriculaires sont de type apical sur un septum swiss cheese, elles font l'objet d'un banding de l'artère pulmonaire étant donné l'extrême difficulté d'aller d'une part identifier ces communications interventriculaires et d'autre part les obstruer efficacement étant donné la complexité de la lésion. Par la suite, deux cas de figure peuvent se présenter :

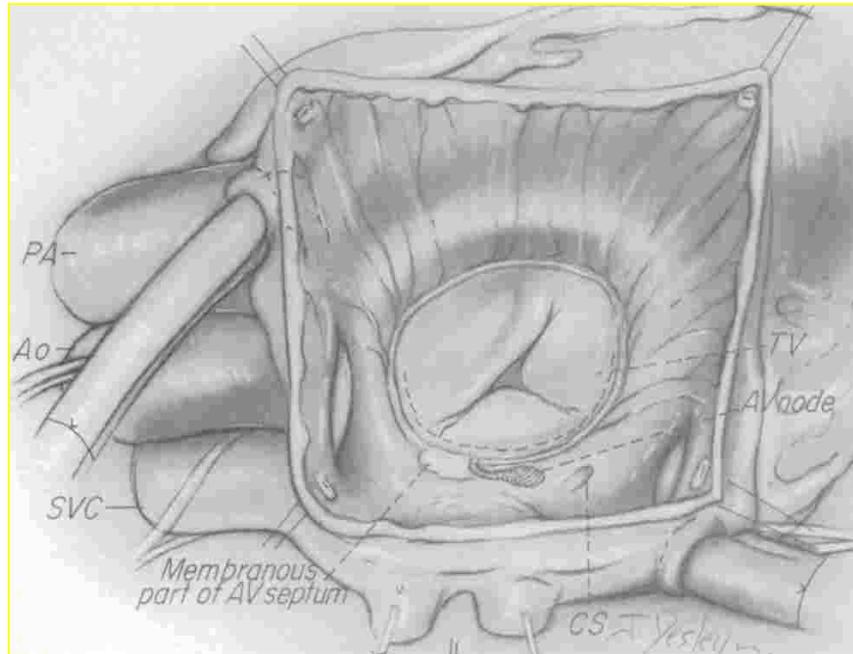
1. Le septum en grandissant et en s'hypertrophiant finit par combler l'ensemble des orifices apicaux et l'enfant ne devra dès lors plus bénéficier que d'une levée de son banding pulmonaire.
2. La persistance de communication interventriculaire malgré la croissance mènera à une levée du banding et à une cure chirurgicale de celle-ci.

La technique classique de fermeture d'une communication interventriculaire se fait par sternotomie et circulation extracorporelle. L'orifice interventriculaire est fermé à l'aide d'un patch en Gore-Tex d'épaisseur variable selon l'âge et la taille de l'enfant.

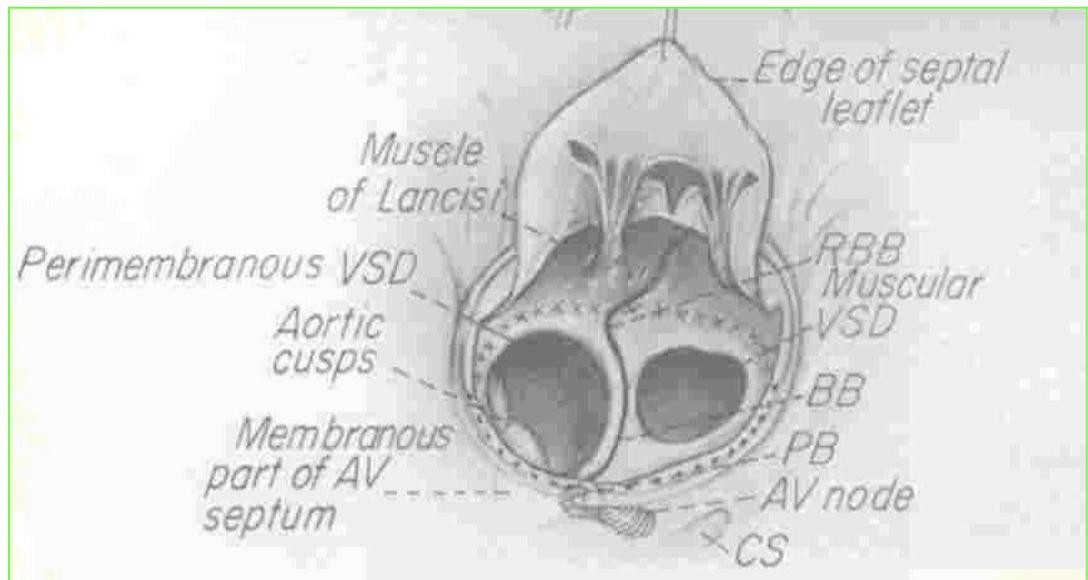
Les voies d'abord possibles pour une communication interventriculaire sont les suivantes :

1. La voie transatriale et transtricuspidale. Cette voie est privilégiée pour les communications interventriculaires se situant au voisinage de la valve tricuspide, à savoir les CIVs périmembraneuses et les CIVs de l'inlet septum. En vue de faciliter l'exposition de l'orifice de communication interventriculaire, une désinsertion partielle de la valve tricuspide septale et/ou antérieure peut être préconisée.
2. La voie transpulmonaire ou transaortique lorsque la CIV est située au voisinage d'une de ces deux valves.
3. La voie d'infundibulotomie droite, en particulier lorsqu'elle est indiquée comme par exemple dans la cure chirurgicale d'une tétralogie de Fallot.
4. La voie de ventriculotomie gauche ou droite lorsque les communications interventriculaires se situent à l'apex du septum. Dans ce cas, la voie droite sera privilégiée en vue de préserver la fonction ventriculaire gauche. Cependant, elle présente l'inconvénient de devoir identifier une communication interventriculaire dans un septum muni de multiples trabéculations (ce qui n'est pas le cas du côté gauche).

Etant donné la proximité du tissu de conduction atrio-ventriculaire aux communications de type périmembraneux et de l'inlet septum, l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire consécutif à une cure est le principal risque.



En cas de communication interventriculaire de type pérимembraneux, la conduction auriculo-ventriculaire passe sur la berge postérieure de celle-ci. En cas de communication interventriculaire de type inlet septum, c'est cette fois sur la berge antérieure de la CIV que passe la conduction.



Les complications classiquement rencontrées dans une cure de communication interventriculaire sont :

1. La persistance d'une hypertension artérielle pulmonaire sur résistance vasculaire fixée.
2. La présence d'une communication interventriculaire résiduelle ou récidivante dans 1 % des cas.
3. La présence d'un bloc auriculo-ventriculaire complet généralement présent dès sortie de l'enfant du quartier opératoire dans 1 % des cas.
4. La présence d'une insuffisance tricuspide.

### 3. LA TRANSPOSITION DES GRANDS VAISSEAUX

Présente avec une incidence de 1 sur 3000 naissances vivantes, cette malformation consiste en une discordance des connexions ventriculo-artérielles. Les connexions atrio-ventriculaires sont quant à elles préservées. On observe dès lors la présence d'un ventricule gauche d'où émerge une artère pulmonaire et d'un ventricule droit d'où émerge une aorte ascendante.

La physiopathologie de ces enfants est marquée par le fait que les circulations pulmonaire et systémique ne s'effectuent plus en série mais en parallèle. Il s'ensuit une désaturation artérielle systémique dont l'importance dépend de la possibilité d'effectuer un mélange entre le sang des deux circulations (on parle de mixing). Le meilleur mixing s'observe en cas de communication interauriculaire. Les autres origines de mixing viennent de la présence d'un canal artériel resté perméable ou d'une communication interventriculaire. Dans pareilles situations, le ventricule gauche joue le rôle de pompe dans un circuit à basse pression (la circulation pulmonaire) et montre dès lors une involution rapide de sa masse musculaire (l'on dit qu'il se déconditionne). Si la transposition des gros vaisseaux est accompagnée d'une communication interventriculaire large, il se développe rapidement une hypertension artérielle pulmonaire.

La transposition des gros vaisseaux est **isolée dans 50 %** des cas. On dit dès lors qu'il s'agit d'une transposition des gros vaisseaux à septum intact vu que, ni communication interauriculaire, ni communication interventriculaire n'est observée.

Il existe par contre dans les autres 50 % des anomalies associées qui sont :

- Une **CIV dans 30 % des cas.**
- Un **obstacle sur la voie d'éjection du ventricule gauche dans 5 à 10 % des cas.**
- Une association de **communication interventriculaire et obstacle sur la voie d'éjection ventriculaire gauche dans 10 % des cas.**
- Dans **moins de 5 % des cas, une coarctation.**

## HISTORIQUE CHIRURGICAL

Le premier traitement chirurgical d'une transposition des gros vaisseaux a été effectué en 1950 par deux chirurgiens américains : **Alfred Blalock** et **Rollins Hanlon**. L'intervention consistait à créer une communication interauriculaire (en l'absence de toute circulation extracorporelle sur cœur battant et en charge). Il s'agissait dès lors d'une septectomie atriale.

En 1966, **William Rashkind** décrit une technique permettant d'effectuer une septectomie atriale par voie de cathétérisme. La technique toujours employée de nos jours consiste à introduire par voie veineuse rétrograde un cathéter dans l'oreillette droite et ensuite dans l'oreillette gauche en forçant le foramen ovale. Une fois dans l'oreillette gauche, le ballon distal du cathéter est gonflé et le ballon retiré jusque dans l'oreillette droite. Le déchirement du septum interauriculaire qu'occasionne cette manœuvre permet d'obtenir un meilleur mixing entre les deux circulations.

Il a fallu attendre 1959 pour qu'une cure chirurgicale de cette pathologie voie le jour en vue de restaurer une circulation physiologique chez ces enfants. C'est le chirurgien **Ake Senning** qui décrira la première technique du switch atrial inversant les retours veineux systémique et pulmonaire. Une technique modifiée par **William Mustard** de switch à l'étage atrial a vu le jour en 1964.

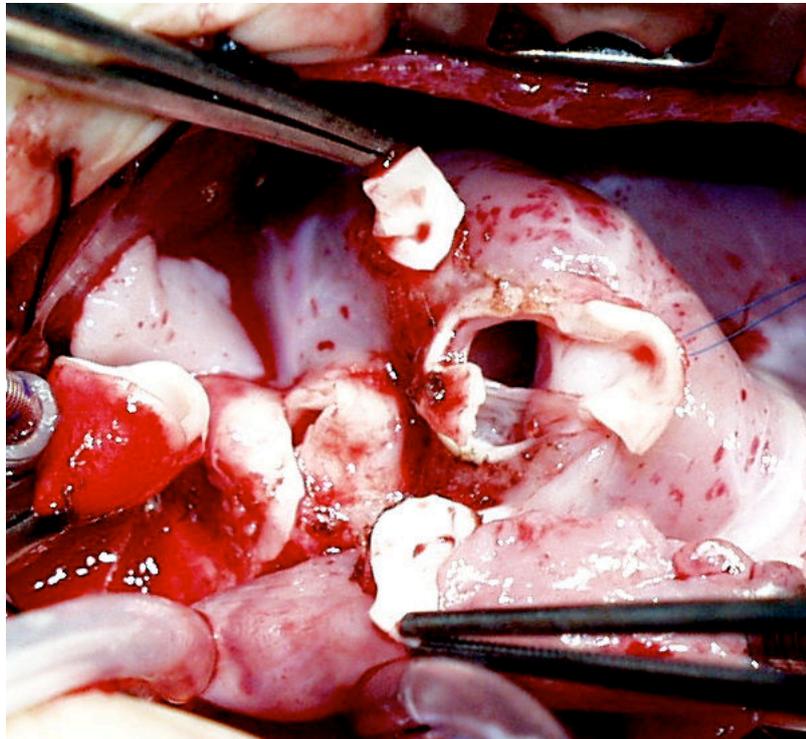
Il a fallu attendre 1975 pour que le chirurgien brésilien **Adib Jatene** effectue le premier switch à l'étage artériel restaurant par là-même une circulation physiologique mais également anatomique.

La technique définitive du switch artériel a été décrite par **Philippe Lecompte**, un chirurgien français, en 1982. C'est finalement en 1983 que **Quaegebeur** et **Castaneda** effectuent les premiers switchs artériels chez les nouveaux-nés.

A l'heure actuelle, les transpositions des gros vaisseaux à septum intact se traitent par switch artériel à l'âge de 5 jours de vie. Lorsque la présentation est plus tardive, le switch artériel ne peut être réalisé qu'endéans les quatre premières semaines de la vie. Dans tous les cas, après 8 semaines de vie, l'intervention de **Senning** devra être proposée étant donné l'état de déconditionnement que présente le ventricule gauche. Entre 4 et 8 semaines des considérations échocardiographiques de masse musculaire du ventricule gauche peuvent être utilisées en vue de s'assurer de la tolérance de l'enfant à la manœuvre de switch artériel. Cette technique est toujours privilégiée face à la technique du switch atrial étant donné le risque dans cette dernière de voir décompenser plus tard dans la vie un ventricule droit soumis à des pressions artérielles systémiques. Les considérations échocardiographiques comprennent des calculs de masse ventriculaire gauche, des considérations morphologiques de ventricule dominant en forme de pomme et de ventricule dominé en forme de banane épousant le ventricule dominant, ainsi que de l'identité du ventricule faisant la pointe du massif ventriculaire.

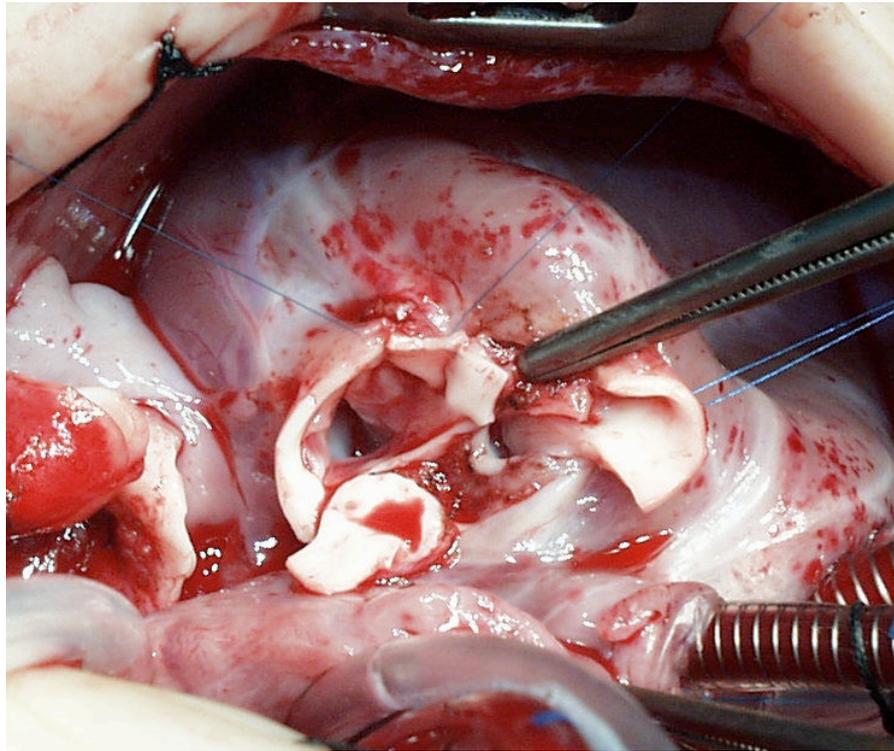
Lorsque la transposition des gros vaisseaux s'accompagne d'une communication interventriculaire, le switch artériel avec fermeture de la communication interventriculaire reste la cure chirurgicale de préférence. La voie transartérielle ou transtricuspidale est utilisée en vue de fermer la communication interventriculaire. Idéalement, cette cure chirurgicale intervient à 10 jours de vie chez l'enfant.

Lorsque la transposition des gros vaisseaux s'accompagne d'une communication interventriculaire et d'un obstacle sur la voie d'éjection ventriculaire gauche, la cure chirurgicale consiste à réaligner le ventricule gauche à travers la communication interventriculaire vers l'aorte et à recréer une voie d'éjection du ventricule droit vers les artères pulmonaires à l'aide d'un conduit. Cette intervention peut prendre place entre 1 et 3 ans de vie. Dans l'attente, l'on assurera une saturation artérielle de l'enfant supérieure à 85 % en réalisant si nécessaire un shunt aorto-pulmonaire palliatif.

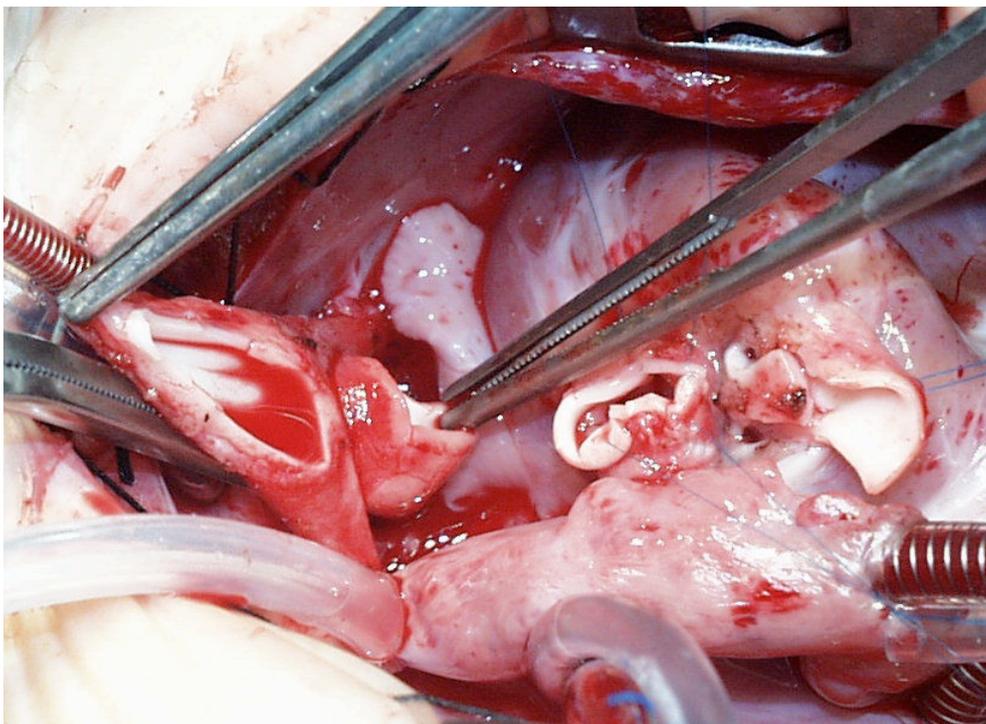


Cette illustration montre les ostia coronaires (tenus dans les deux pinces) qui viennent d'être excisés de la racine aortique.

Ces ostia coronaires sont réimplantés sur la racine pulmonaire tel qu'illustré sur cette photographie.



L'intervention se poursuit en effectuant la **manœuvre de Lecompte** qui consiste à transposer dans un plan antéro-postérieur les vaisseaux aortiques et pulmonaires (l'aorte étant initialement antérieure à la bifurcation pulmonaire) sont amenés sous celle-ci tel qu'illustré sur l'image.



Aujourd'hui, la mortalité d'une cure de transposition des gros vaisseaux par switch artériel est très faible. En cas de transposition avec septum intact, la mortalité est de l'ordre de 1 à 2 %. Elle est généralement liée à une défaillance du ventricule gauche et/ou à un échec de réimplantation des artères coronaires (celles-ci peuvent faire l'objet de multiples variations avec en particulier des coronaires uniques ou des trajets coronariens intramuraux dans les grands vaisseaux rendant leur transfert difficile). Lorsque la transposition des gros vaisseaux s'accompagne d'une communication interventriculaire, la mortalité postopératoire observée est de l'ordre de 10 %. Elle est généralement associée à la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire, à la présence d'anomalies coronaires qui sont plus fréquentes dans ces formes de transposition des gros vaisseaux, à la présence d'une communication interventriculaire résiduelle et à la présence d'un obstacle sur la voie d'éjection du ventricule droit.

Suivis au long cours, ces patients présentent une survie à 10 ans de plus de 90 %. 10 % d'entre eux doivent être réopérés suite à la présence soit :

1. D'un obstacle sur la voie d'éjection du ventricule droit
2. De sténoses coronariennes ostiales
3. D'une insuffisance valvulaire aortique
4. D'une compression bronchique

La cure d'une transposition des gros vaisseaux par **switch atrial**, initialement décrite par **Senning** et modifiée par la suite par **Mustard**, consiste à réorienter le retour veineux cave supérieur et inférieur vers la valve mitrale et le ventricule gauche qui est mis en communication avec le réseau artériel pulmonaire. Quant à elles, les veines pulmonaires sont réorientées vers la valve tricuspide et le ventricule droit qui est en communication avec l'aorte. Dans cette situation, le ventricule droit devient le ventricule systémique et le ventricule gauche est le ventricule pulmonaire.

Bien que techniquement très exigeantes, ces cures de switch à l'étage atrial sont généralement bien tolérées en postopératoire immédiat. Elles font plus souvent l'objet de complications tardives telles que :

1. Une obstruction veineuse.
2. Des arythmies nécessitant parfois la mise en place de pacemaker étant donné les multiples incisions atriales qu'elles occasionnent.
3. Une défaillance ventriculaire droite (du ventricule systémique).
4. Une insuffisance de la valve tricuspide.

Lorsque la transposition des gros vaisseaux s'accompagne d'une communication interventriculaire et d'une sténose sur la voie d'éjection du ventricule gauche, une intervention selon **Rastelli** est réalisée. L'intervention consiste à fermer la communication interventriculaire à l'aide d'un patch convexo-concave réalignant le ventricule gauche sur l'aorte à travers un chenal intraventriculaire droit. La valve pulmonaire faisant l'objet d'un obstacle ne pouvant être exploité, le ventricule droit est mis en continuité via une ventriculotomie avec le réseau artériel pulmonaire à l'aide d'un conduit valvulé de type homogreffe ou jugulaire interne de bœuf (Contegra®).