

Mémoire de Maîtrise en médecine No 5808

Opération de switch artériel dans la transposition des gros vaisseaux : une étude rétrospective de 20 patients.

(Arterial switch operation for transposition of the great arteries:
a retrospective review of 20 patients.)

Étudiant

Ruchonnet Emilien

Tuteur

Prof. René Prêtre

Chef du service de chirurgie cardiaque, CHUV

Expert

Dr Patrick Myers, PD

Spécialiste FMH en chirurgie cardiaque et vasculaire thoracique, HUG

Lausanne, le 15 décembre 2018

ABSTRACT

INTRODUCTION. La transposition des gros vaisseaux (TGV), la malformation cardiaque cyanogène la plus fréquente du nouveau-né, est caractérisée par une anomalie de la connexion (discordance) ventriculo-artérielle. Son incidence a été estimée entre 20 et 30 pour 100'000 naissances vivantes. Le *gold standard* actuel de son traitement est l'opération de *switch artériel* (OSA), développée par Adib Jatene en 1976, qui présente des courbes de survie à long terme largement supérieures comparativement à son alternative antérieure, l'opération de *switch atrial*. L'objectif de la présente étude est de confirmer la sûreté et l'efficacité de l'OSA, et de déterminer si notre institution détient le savoir-faire et les capacités nécessaires à la prise en charge et au traitement optimal de la TGV.

MÉTHODE. Nous avons mené une étude rétrospective de tous les patients atteints d'une TGV ayant bénéficié dans notre institution d'une opération de *switch artériel* par le même chirurgien cardiovasculaire entre le 1^{er} août 2012 et le 31 janvier 2017. Seules les formes de dextro-TGV ont été étudiées. Notre *endpoint* primaire concerne la mortalité post-opératoire. Nos *endpoints* secondaires concernent entre autres les complications intra-opératoires, les réinterventions, les fonctions ventriculaires et valvulaires post-opératoires, la nécessité d'une assistance post-opératoire ou d'une dialyse et les complications neurologiques post-opératoires.

RÉSULTATS. Vingt patients ont été inclus dans notre étude. Globalement, aucun enfant n'est décédé au cours de son séjour en hôpital, et tous étaient en vie lors de la consultation la plus récente figurant dans les dossiers de suivi, en août 2018. Nous notons la survenue de complications intra-opératoires chez 5 patients, qui ne semblent pas être significativement corrélées à une durée d'intervention plus longue (p de 0.50), ni à un temps d'intubation post-opératoire prolongé (p de 0.31) ou à un séjour en soins intensifs étendu (p de 0.29) ; cependant, nous remarquons une tendance dans nos résultats en défaveur de ces patients. Cinq réinterventions durant le séjour à l'hôpital ont été nécessaires chez 2 patients. Les fonctions ventriculaires et valvulaires post-opératoires sont globalement bonnes. Concernant les autres *endpoints*, aucun patient n'a nécessité la mise en place d'une assistance cardiaque temporaire, aucun n'a eu besoin de dialyse rénale, et aucune complication neurologique (AVC, hémorragie intra-crânienne) n'est survenue en post-opératoire de l'OSA.

CONCLUSION. L'opération de *switch artériel* est une opération sûre et efficace pour la correction chirurgicale de la transposition des gros vaisseaux, avec une mortalité et une morbidité basses. Nous concluons ainsi que notre institution détient le savoir-faire et les capacités nécessaires à la prise en charge et au traitement de la TGV. Cependant, la description dans la littérature scientifique de la survenue de complications tardives nous incite, malgré ces résultats post-opératoires encourageants, à suivre attentivement l'évolution de ces patients sur le long terme.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	5
<i>Définition</i>	5
<i>Pathologie</i>	6
<i>Épidémiologie</i>	6
<i>Étiologie</i>	7
<i>Manifestations cliniques</i>	7
<i>Méthodes diagnostiques</i>	7
<i>Prise en charge initiale</i>	7
<i>Opération de switch artériel</i>	8
<i>Anatomie coronaire</i>	9
<i>Timing de l'intervention</i>	9
<i>Cerclage de l'artère pulmonaire</i>	9
<i>Objectif de l'étude</i>	10
MÉTHODOLOGIE	10
<i>Patients</i>	10
<i>Méthode</i>	10
<i>Technique opératoire</i>	10
<i>Study endpoints</i>	11
<i>Résultats et analyse statistique</i>	11
RÉSULTATS	12
<i>Résultats pré-opératoires</i>	12
<i>Résultats opératoires</i>	14
<i>Résultats post-opératoires</i>	16
<i>Réinterventions</i>	18
<i>Résumé des bilans échocardiographiques</i>	19
DISCUSSION	20
<i>Ischémie myocardique</i>	21
<i>Sténose supra-valvulaire pulmonaire</i>	21
<i>Régurgitation aortique</i>	21
<i>Limitations de l'étude</i>	21
CONCLUSION	22
RÉFÉRENCES	23

ABRÉVIATIONS

AP : Artère(s) pulmonaire(s)

CAP : Cerclage de l'artère pulmonaire

CIA : Communication inter-atriale

CIV : Communication inter-ventriculaire

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

LVOTO : Left ventricular outflow tract obstruction (sténose de la voie de chasse du ventricule gauche)

TGV : Transposition des gros vaisseaux

INTRODUCTION

▪ **DÉFINITION.** La transposition des gros vaisseaux désigne un groupe de malformations cardiaques congénitales caractérisées par une anomalie de connexion (discordance) ventriculo-artérielle. Ainsi, l'aorte, qui prend normalement son origine dans le ventricule gauche et perfuse les circulations systémique et coronaire, est dans ces malformations issue du ventricule droit ; similairement, le tronc pulmonaire, responsable physiologiquement de l'acheminement du sang depuis le ventricule droit vers la circulation pulmonaire pour son oxygénation, est alors connecté au ventricule gauche (cf. figures 1 et 2).

Les transpositions des gros vaisseaux sont subdivisées, en référence au dextro- ou lévo- *looping* du tube cardiaque primitif durant le développement fœtal (de 23 à 28 jours), en dextro- (D-) et lévo- (L-)TGV, en se basant sur la position de la valve aortique (VA) en regard de la valve pulmonaire (VP) :

- Dans la D-TGV, la VA est en position antéro-latérale droite ;
- Dans la L-TGV, la VA est en position antéro-latérale gauche ; cette forme est souvent associée à une discordance atrio-ventriculaire concomitante (double discordance), résultant en une forme dite *congénitalement corrigée*.

La forme la plus courante de TGV est la dextro-TGV (D-TGV).

Ainsi, dans la D-TGV, le déplacement du sang est non-physiologique : le retour du sang désoxygéné depuis les veines caves et le sinus coronaire dans l'atrium droit est déversé dans le ventricule droit *via* la valve tricuspide, avant d'être éjecté, de par sa con-

nexion aberrante avec l'aorte, dans la circulation systémique.

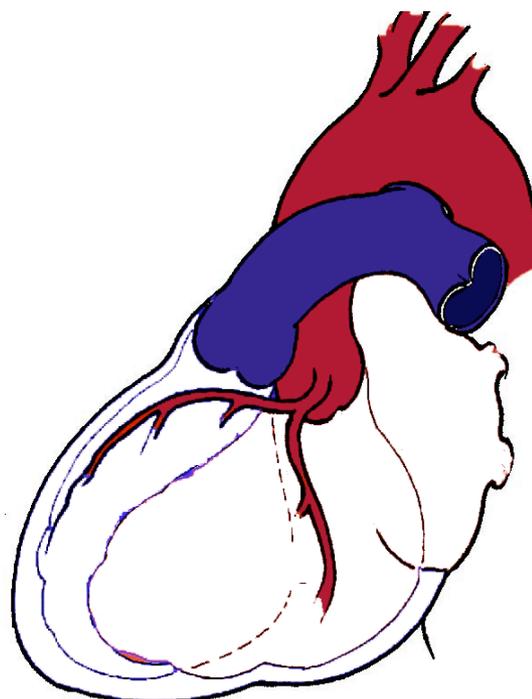


Figure 1 – Anatomie physiologique du cœur, avec en rouge l'aorte et le réseau coronaire, et en bleu le tronc pulmonaire.

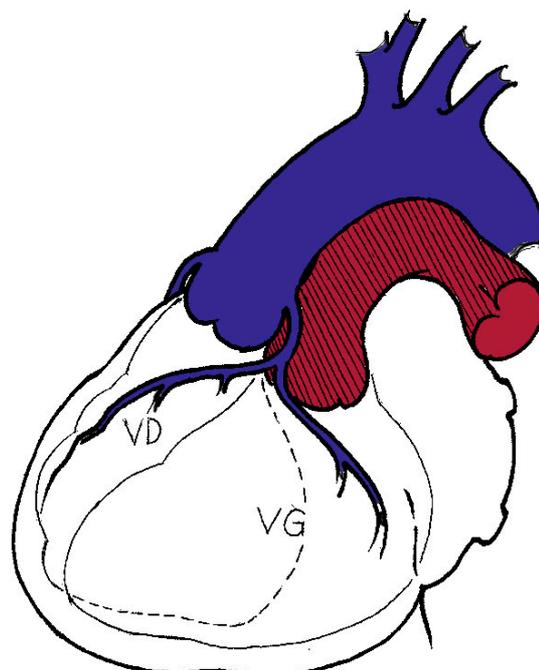


Figure 2 – Anatomie cardiaque dans la transposition des gros vaisseaux, caractérisée par l'intervention de l'origine de l'aorte et du tronc pulmonaire.

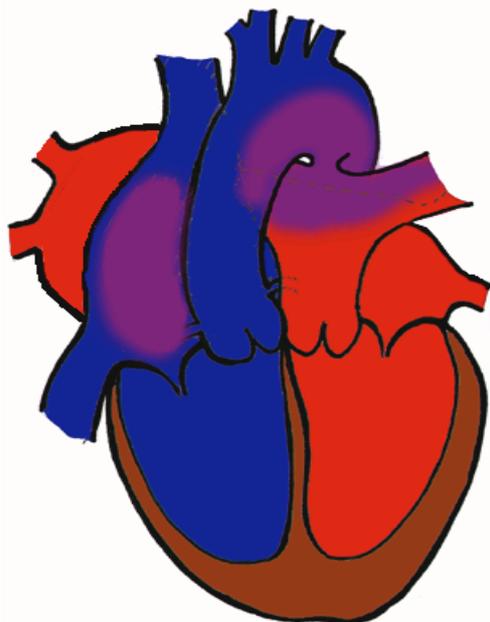


Figure 3 – Schéma explicatif des zones de mélange des circulations sanguines (en violet) dans la transposition des gros vaisseaux, au travers du foramen ovale et du canal artériel.

De l'autre côté, le sang oxygéné des poumons revient, *via* les veines pulmonaires, dans le ventricule gauche, qui est relié à l'artère pulmonaire. Ainsi, ces circulations, plutôt que d'être en série, deviennent parallèles, entraînant une hypoxémie profonde, par absence de ventilation du sang systémique, et une acidose lactique se péjorant rapidement en post-natal.

De ce fait, puisque les circulations systémique et pulmonaire ne sont pas en série, seules les communications entre ces circulations peuvent permettre le passage d'une partie de sang oxygéné du côté gauche au côté droit. Ces communications regroupent les shunts physiologiques de la circulation intra-utérine, (*cf.* figure 3), associés ou non à une CIV (40-45 %), une malformation concomitante du septum qui sépare les ventricules du cœur.

Dans une circulation fœtale normale, le sang oxygéné dans le placenta et drainé par la veine ombilicale est dirigé dans le cœur gauche grâce au foramen ovale, afin d'être majoritairement éjecté dans la circulation systémique ; ainsi, la vascularisation cérébrale reçoit un sang saturé à ~ 65 % en O₂, ce qui permet un développement optimal du cerveau fœtal (1). Dans la TGV, ce sang riche en O₂ est déversé dans le lit vasculaire pulmonaire, tandis que le cerveau reçoit le sang du ventricule droit, de saturation plus basse (autour de 45 %). Ces enfants sont ainsi à risque de développer des lésions cérébrales périnatales.

- **PATHOLOGIE.** La TGV peut être dite *simple*, en l'absence d'autres anomalies cardiaques significatives, ou *complexe*, si associée à d'autres malformations du cœur. Ainsi, selon la littérature, jusqu'à 45 % des cas sont doublés d'une communication inter-ventriculaire (abrégiés TGV-CIV), 25 % d'une obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche, et 5 % d'une coarctation de l'aorte (2).

- **ÉPIDÉMIOLOGIE.** La TGV est la malformation cardiaque cyanogène la plus fréquente chez le nouveau-né, et représente un peu plus de 5 % de l'ensemble des maladies congénitales cardiaques, la plaçant en 6^e position du classement des malformations cardiaques (2). Son incidence a été estimée entre 20 et 30 pour 100'000 naissances vivantes dans le cadre d'une étude prospective menée sur plus de 816'000 enfants nés entre 1980 et 1990 en Bohême (3), et entre 44 et 50 dans une étude de la *Center for Diseases Control* des États-Unis, menée de 1999 à 2001 (4). Les sujets touchés sont de sexe masculin dans 60 % des cas (5). Comparativement à d'autres malformations cardiaques, la TGV est relativement peu associée à d'autres

malformations extra-cardiaques, avec seulement 10 % d'associations (6).

▪ **ÉTIOLOGIE.** Les mécanismes de base du développement de la transposition des gros vaisseaux ne sont pas encore exactement connus. Certaines études ont pu démontrer que différentes mutations accentuaient le risque de survenue de la malformation ; ces mutations sont présentes dans certaines régions du génome participant dans la formation et la maturation du conotrunc, comme TBX1 (7), NR2F2 (8) et d'autres.

▪ **MANIFESTATIONS CLINIQUES.** Secondairement au déplacement sanguin non-physiologique et à l'absence d'oxygénation du sang à destination systémique, une cyanose centrale profonde apparaît rapidement à la naissance de l'enfant. L'adaptation néonatale est alors difficile, avec un score d'Apgar souvent perturbé ; cliniquement, le nouveau-né présente une acrocyanose, associée à une coloration bleue de sa muqueuse buccale, de sa langue et de ses lèvres, ainsi qu'une tachypnée, tachycardie et des signes d'hypoperfusion périphérique.

La rapidité de la survenue de ces manifestations cliniques, ainsi que leur intensité, dépendent avant tout du degré de mélange résiduel entre les circulations pulmonaire et systémique ; ainsi, les formes de TGV se présentant sans CIV entraîneront une cyanose de survenue rapide et profonde. D'autre part, toute modification des pressions cavitaires cardiaques (en raison d'une LVOTO associée à une CIV ou d'une HTAP) peut favoriser, ou respectivement empêcher, l'oxygénation partielle du sang systémique.

Bien que les CIA restent en général de petit calibre, certaines formes de TGV sont associées à des communications

inter-atriales ou inter-ventriculaires assez larges pour assurer une saturation sanguine suffisante pour ne pas se manifester par une cyanose, excepté lors d'épisodes de pleurs ou d'agitation du nouveau-né.

▪ **MÉTHODES DIAGNOSTIQUES.** En présence d'une cyanose néonatale et d'une mauvaise adaptation extra-utérine de l'enfant, une oxygénothérapie doit être, selon les protocoles de réanimation de néonatalogie, débutée dans le plus court délai possible (2). Cependant, dans les cas de TGV, l'hypoxie n'est pas de cause pulmonaire, mais est secondaire au mauvais mélange du sang oxygéné revenant des poumons avec le sang systémique. Ainsi, l'administration d'oxygène ne corrigera pas totalement l'hypoxie (test d'*hyperoxie*) ; ce test, s'il est positif, est suggestif d'une malformation cardiaque cyanogène, et doit entraîner la réalisation d'une échocardiographie rapidement, afin de préciser le diagnostic.

Typiquement, la vue *long-axe* met en évidence l'aorte et l'AP en parallèle (image dite de *canon de fusil*) et la vue *court-axe* démontre la disparition de l'image physiologique du *cercle et croissant*, où l'AP tourne autour de la valve aortique, et montre les valves aortique et pulmonaire dans le même plan. Chez ces enfants, les modifications ECG sont souvent aspécifiques.

Un diagnostic prénatal de la malformation est bénéfique sur plusieurs plans : la naissance peut se faire dans un centre de référence par provocation quelques jours avant le terme, prise en charge néonatale rapide réduisant le temps d'hypoxie cérébrale inhérent à la période post-natale immédiate. De plus, cela évite les frais inhérents au transfert post-natal d'un enfant possiblement instable hémodynamiquement

depuis un hôpital périphérique. Sur le plan psychologique, un diagnostic prénatal permet d'anticiper un soutien psychiatrique parental.

La proportion de cas détectés en anténatal au cours des examens de suivi de grossesse est en amélioration, mais reste toujours inférieure à 50 % (9). Une adaptation du protocole d'examen d'échographie pourrait favoriser la pose du diagnostic de ces enfants *in utero* (2).

▪ **PRISE EN CHARGE INITIALE.** Avant même qu'un diagnostic échocardiographique précis n'ait été établi, une oxygénothérapie, ainsi qu'une perfusion intraveineuse continue de 0.05 à 0.1 µg/kg/min de prostaglandine E1¹, doivent être débutées (2). Ceci permet d'augmenter la saturation en O₂ du sang par réouverture du canal artériel.

Cependant, ce médicament induit des apnées chez 10 à 12 % des patients (avec une incidence accrue en cas de bas poids de naissance) et peut causer des hémorragies par inhibition de l'agrégation plaquettaire. Sa fonction vasodilatatrice peut entraîner une hypotension. Ses effets pro-inflammatoire engendrent fréquemment un état fébrile et une leucocytose, souvent soupçonnés d'être causés par une infection néonatale de foyer indéterminé, ainsi que des œdèmes des tissus mous (10). Puisque ces effets secondaires sont dépendants du dosage du médicament, sa posologie doit être titrée, afin de définir la plus petite dose nécessaire au maintien de l'ouverture du canal artériel.

Une fois ces éléments de prise en charge initiale instaurés, le nouveau-né doit être transféré, s'il n'y est pas déjà,

dans un service de soins intensifs pédiatriques.

Cependant, ces mesures sont souvent insuffisantes au maintien d'une saturation correcte. Une intervention supplémentaire est souvent nécessaire afin d'améliorer encore le mélange des circulations, dans les cas où le foramen ovale est restrictif ou de calibre insuffisant : l'atrioseptotomie de Rashkind. Ce geste, effectué sous guidage fluoroscopique ou échographique, vise à agrandir le foramen ovale, une communication inter-atriale physiologiquement présente durant la vie fœtale et se refermant normalement peu après la naissance. En transitant par la veine fémorale ou ombilicale, un cathéter avec un ballonnet dégonflé à son extrémité est inséré, via le foramen ovale, dans l'atrium gauche. Une fois en place, le ballonnet est déployé et fermement retiré, déchirant au passage le foramen ovale, et favorisant ainsi le mélange des circulations au niveau atrial. Bien que son association avec des lésions cérébrales périopératoires ait été réfuté par une récente méta-analyse de plus de 10'000 cas, ce geste reste grevé de complications parfois graves (tamponnade ou décès), et devrait ainsi rester réservé pour les cas d'hypoxémie profonde résistante à l'oxygénothérapie et à la perfusion continue de prostaglandine E1, ou d'instabilité hémodynamique demeurant réfractaire au traitement conservateur (11).

En raison des effets indésirables d'une perfusion d'une durée supérieure à 14 jours de prostaglandine E1, qui peut notamment entraîner des troubles électrolytiques, une obstruction pyloro-duodénale ou une hyperostose corticale réversible, un sevrage de ce médicament doit être tenté une fois qu'une atrioseptotomie de Rashkind correcte a été menée (12).

¹ Ce dérivé de l'acide arachidonique est un vasodilatateur qui empêche la fermeture du canal artériel.

▪ **OPÉRATION DE SWITCH ARTÉRIEL.** Une fois la situation initiale sous contrôle, le traitement définitif de la TGV est chirurgical. Le *gold standard* actuel est l'opération de switch artériel, développée par Adib Jatene en 1976 (13). Ses résultats, avec des courbes de survie largement supérieures comparativement à son alternative antérieure (opération de switch atrial), l'ont rapidement popularisée. Une partie de son attrait réside dans le fait que la technique opératoire permet une correction dite *anatomique* de la malformation, ainsi qu'une évolution de la survie quasiment équivalente à celle d'un enfant sain sans comorbidités. En effet, les résultats les plus récents des centres à travers le monde rapportent une survie à 10 ans variant entre 97.6 (14) et 92.2 % (15).

▪ **ANATOMIE CORONAIRE.** L'anatomie coronaire dans la TGV varie souvent de la norme, et *a fortiori* en cas de CIV concomitante. La disposition usuelle, avec la coronaire gauche issue du sinus 1 et perfusant la circonflexe, et la coronaire droite issue du sinus 2 (1LCx;2R selon la classification de Leiden) est présente dans 82.3 et 76.7 % des cas, respectivement. Les variations anatomiques les plus fréquentes sont 1LR;2Cx (26.5 % du total des variations) et 1L;2RCx (21.4 %) (16).

Tous les types d'anatomie coronaire sont jugés transférables ; toutefois, certaines configurations – si la coronaire gauche ou ses subdivisions (circonflexe et IVA) sont issues du sinus postérieur droit, ou si les coronaires sont de trajet intra-mural – sont considérées comme des facteurs de risque de mortalité et de morbidité (17,18).

▪ **TIMING DE L'INTERVENTION.** Les masses myocardiques du ventricule gauche et droit sont égales durant la phase post-natale immédiate. Dans un

cœur normal, le ventricule droit s'hypotrophie progressivement au cours des 2-3 semaines suivantes, en synergie avec la diminution des résistances vasculaires pulmonaires, qui fera rapidement de la circulation droit un réseau à basse pression. Ainsi, dans les cas de TGV, le ventricule gauche perdra progressivement sa masse musculaire, et ne pourra plus, en cas d'intervention trop tardive, assurer un débit cardiaque systémique suffisant, causant une insuffisance cardiaque gauche. Ces enfants devraient ainsi bénéficier d'une OSA entre quelques jours et 3 semaines de vie (6).

▪ **CERCLAGE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE.** Dans les cas où le diagnostic de TGV est posé tardivement et que l'involution du ventricule gauche est déjà trop avancée (masse indexée inférieure à 35 g/m^2 à l'échocardiographie), celui-ci devra être progressivement amené, sur une période de 7 à 14 jours, à regagner une masse suffisante au travers du cerclage de l'AP. Ceci augmente la post-charge du ventricule gauche, et ainsi, par le biais de ce travail surajouté qui s'y impose, favorisera son hypertrophie, le rendant alors capable d'assurer une fonction systémique. Une fois que la masse ventriculaire gauche atteint 50 g/m^2 , une OSA peut être envisagée (19).

Cette intervention, initialement décrite par *Yacoub et al.* en 1977 et développée par *Jonas et al.* en 1989, consiste à imposer, en sténosant artificiellement le flux sanguin dans le tronc pulmonaire, une augmentation de la pression et du volume dans le ventricule gauche. Cependant, la capacité du ventricule gauche à s'hypertrophier en maintenant une angiogenèse suffisante diminue rapidement avec l'âge (20).

- **OBJECTIF DE L'ÉTUDE.** Déterminer si notre institution détient le savoir-faire et les capacités nécessaires à la prise en charge et au traitement optimal de la TGV, et détecter de possibles lacunes dans notre gestion péri-opératoire de ces patients.

MÉTHODOLOGIE

- **PATIENTS.** Nous avons mené une étude rétrospective de tous les patients atteints d'une TGV ayant bénéficié dans notre institution d'une opération de switch artériel par le même chirurgien cardiovasculaire entre le 1^{er} août 2012 et le 31 janvier 2017. Seules les formes de dextro-TGV ont été étudiées. Sur les 24 patients listés, 4 ont été exclus de notre étude : les cas N°11 et N°18, issus du programme de la fondation Terre des Hommes, présentaient un dossier largement incomplet ; le cas N°12 avait fait l'objet d'une prise en charge initiale (cerclage pulmonaire) dans une autre institution, sans documentation accessible ; le cas N°23 était une patiente de 40 ans, *status post* opération de Mustard, réopérée par switch atrial selon Senning et incluse par erreur dans notre registre d'OSA.

Notre étude a été autorisée par la Commission cantonale (VD) d'éthique de la recherche sur l'être humain en date du 02.11.2017. Nous avons reçu la permission d'analyser rétrospectivement les dossiers anonymisés de ces patients sans consentement écrit de la part d'un représentant légal.

- **MÉTHODE.** Différents éléments pré- et per-opératoires (sexe, prématurité, poids de naissance, diagnostic prénatal ou non, âge au moment de l'opération, présentation anatomique du cœur à l'US et éventuels malforma-

tions cardiaques associées, présentation des coronaires, s/p manœuvre de Rashkind, etc.) ont été répertoriés.

Ensuite, nous avons analysé divers marqueurs reflétant de la qualité du geste opératoire (durée de la CEC, du clampage aortique, méthode de ré-implantation des aa. coronaires, révision per-opératoire des anastomoses coronaires, fréquence des complications intra-opératoires, etc.) et de la prise en charge post-opératoire (durée de l'hospitalisation en soins intensifs et en hôpital, durée de l'intubation post-opératoire, durée avant la fermeture secondaire du sternum, fonctions ventriculaires et valvulaires à l'US à un mois post-opératoire, etc.). Enfin, un suivi de la mortalité, de la survenue de complications avant la sortie, ainsi que des ré-interventions qui ont été nécessaires, a été conduit. Cet ensemble de points récoltés dans les dossiers des patients admis dans le cadre de l'étude a finalement été comparé à d'autres études récentes de qualité similaire.

- **TECHNIQUE OPÉRATOIRE.** En position de décubitus dorsal, sternotomie médiane. Résection *a minima* du thymus. Une fois le péricarde ouvert et suspendu, héparinisation du patient à 300UI/Kg, avec une cible d'ACT de 480 secondes. Canulation de l'aorte ascendante distale, nécessaire à la ré-injection du sang oxygéné. Canulation des veines caves supérieure et inférieure pour le drainage veineux. Démarrage de la CEC. Alors que la CEC s'amorce, clampage du canal artériel. Instauration d'une hypothermie autour de 32-33° C.

Clampage de l'aorte et infusion antérograde, au travers d'une canule fixée à la base de l'aorte (proximalement au clamp aortique), d'une solution de cardioplégie froide (au sang ou cristalloïde). Une fois le cœur arrêté, section transversale de l'aorte ascendante, et

détachement des coronaires avec un bouton de la paroi du sinus coronarien. Mobilisation extensive des branches coronaires, afin de s'assurer que les anastomoses se feront sans tension sur la paroi. Reconstruction la racine de l'aorte par un patch *en pantalon* de péricarde autologue durci dans un bain de glutaraldéhyde avec un surjet continu de Prolen 7.0.

Section du tronc pulmonaire juste avant sa bifurcation. Afin d'éviter au maximum l'apparition en post-opératoire de sténoses dans les AP, nous les mobilisons jusque dans les hiles pulmonaires. À ce moment, dissection, ligature et section du canal artériel. Manœuvre de Lecompte. Anastomose de la néo-racine aortique avec l'aorte ascendante par un surjet de Prolen 7-0. Implantation des coronaires dans un néo-ostium, de part et d'autre de la commissure antérieure, par des surjets de Prolen 8-0. Au besoin, nous employons la méthode *trap-door*.

En présence d'une CIV, nous l'obstruons, *via* une incision dans l'atrium droit, avec un patch de xéno-péricarde ; afin d'exposer la CIV de façon optimale, nous détachons le feuillet antérieur de la valve tricuspide. En transitant à nouveau par l'ouverture transverse dans l'atrium droit, ferme-

ture de la CIA, soit directement (avec un surjet de Prolen 7.0), soit au moyen d'un patch de xéno-péricarde suturé sur ses bords au Prolen 7.0.

Finalement, purge des cavités cardiaques et ouverture du clamp aortique. Durant la phase de reperfusion du myocarde, anastomose du tronc pulmonaire à la néo-racine pulmonaire au moyen d'un surjet de Prolen 7.0. Ultrafiltration modifiée. Retrait des canules. Mise en place de fils de pace temporaires et d'un drainage par Redon. En fonction de la durée de la CEC et de l'œdème des tissus, le sternum est soit laissé ouvert, soit fermé par des fils résorbables.

- **STUDY ENDPOINTS.** Notre *end-point* primaire concerne la mortalité post-opératoire. Nos *endpoints* secondaires concernent les complications intra-opératoires, les réinterventions, les fonctions ventriculaires et valvulaires, la nécessité d'une assistance post-opératoire ou d'une dialyse, les sténoses supra-valvulaires pulmonaires et la durée totale de séjour en hôpital.

- **RÉSULTATS ET ANALYSE STATISTIQUE.** Les variables continues sont présentées sous forme de moyenne et valeurs extrêmes et/ou déviation standard. Les variables binaires sont sous forme de décompte et de pourcentage du total des cas.

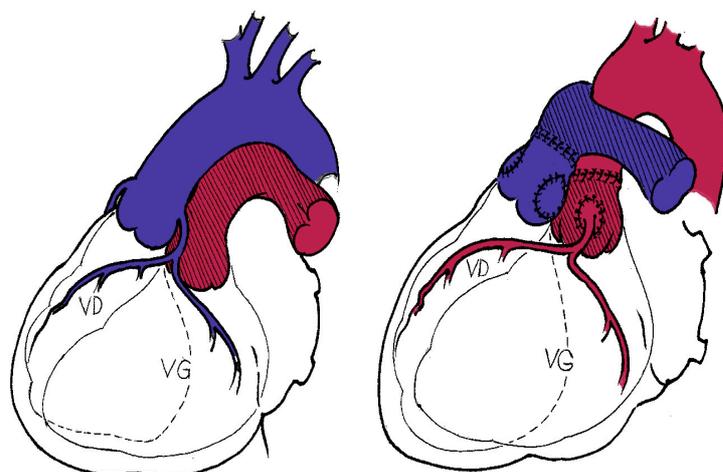


Figure 4 – Résultat final de l'OSA, avec la reconstruction de la racine aortique et des points de départ coronaire, et la bifurcation du tronc pulmonaire en avant de l'aorte. Ce positionnement n'est pas physiologique, secondairement à la manœuvre de Lecompte.

Lors de comparaisons entre groupes, nous avons recouru au *t*-test (bilatéral) de Student pour les variables continues, et au test du Chi² pour les valeurs binaires. Nous avons émis l'hypothèse que les variabilités entre les groupes lors de nos *t*-tests de Student étaient identiques. Une valeur égale ou inférieure à 0.05 pour *p* a été désignée comme étant statistiquement significative.

RÉSULTATS

▪ **CARACTÉRISTIQUES PRÉ-OPÉRATOIRES.** Vingt patients qui ont bénéficié d'une OSA, seule ou en combinaison avec d'autres interventions, entre le 1^{er} août 2012 et 31 janvier 2017 dans notre centre ont été inclus dans notre étude. La table 1 liste les caractéristiques pré-opératoires principales de ces enfants.

Table 1 - Caractéristiques pré-opératoires des patients

1. Sexe masculin [%]		13/20 [65]
2. Prématurité [%]		2/20 [10]
3. Poids de naissance [g]		3108,5 [2530-3880]
4. Diagnostic prénatal [%]		12/20 [60]
5. Naissance au CHUV [%]		14/20 [70]
6. Saturation à la naissance [moyenne et SD, en %]		62 ± 16
7. Atrioseptotomie de Rashkind préalable [%]		15/20 [75]
8. Cerclage pré-opératoire de l'a. pulmonaire [%]		2/20 [10]
9. Formes associées à une CIV [%]	Musculaire	3/20 [15]
	Péri-membraneuse	5/20 [25]

10. Formes associées à un arc aortique hypoplasique [%]		2/20 [10]
	Usuelle (1LCx;2R)	12/20 [60]
11. Anatomie coronaire [%]	Coronnaire unique	5/20 [25]
	Autres configurations	3/20 [15]

Seuls les cas N°6 et N°16 sont nés prématurément. Concernant le poids de naissance, 3 se situaient dans le percentile P0-10, 14 dans le P10-50, 2 dans le P50-90 et un dans le P90-100. Un bas poids de naissance est, dans notre série de cas, associé à une intubation post-opératoire de plus de 120 heures (*p* de 0.036). En effet, le poids de naissance moyen des patients ayant nécessité une assistance ventilatoire invasive de plus de 120 heures est de 2865 ± 269 g, alors qu'il est de 3240 ± 387 g pour l'autre groupe.

Tous les enfants qui ont fait l'objet d'un diagnostic pré-natal sont nés dans notre centre, par provocation peu avant terme si nécessaire. La naissance par césarienne a été réservée pour les cas justifiés médicalement, ou sur demande parentale expresse. Nous n'avons pas pu démontrer que l'absence d'un diagnostic prénatal prolongeait significativement la durée de la CEC (*p* de 0.29), augmentait le risque de complications intra-opératoires (*p* de 0.071), ou étendait la durée d'intubation post-opératoire (*p* de 0.25). Aucune association avec la fréquence de réintervention (*p* de 1) ni la durée de séjour dans le service de soins intensifs (*p* de 0.66) n'a pu être établie.

La saturation de naissance se base sur la valeur la plus basse documentée du-

rant la période post-natale immédiate. Si nécessaire, une infusion continue de prostaglandine E1 était instaurée à la naissance afin de maintenir le canal artériel ouvert et favoriser le mélange des circulations.

TGV À SEPTUM INTACT (CIV musculaires non significatives incluses). L'intervention la plus courante avant l'OSA est l'atrioseptotomie de Rashkind, conduite chez 15 de nos patients. Ces manœuvres se sont déroulées sans complications, sauf dans un cas, où un échec d'extubation a nécessité un maintien de la ventilation invasive durant 93 heures post-Rashkind jusqu'à l'OSA.

TGV AVEC UNE CIV. Notre série comporte 5 cas associés à une CIV péri-membraneuse, qui ont toutes requis une réparation par patch de xéno-péricarde, et 3 avec une CIV musculaire. Celles-ci sont le plus souvent de fermeture spontanée sur les mois suivant la naissance, et ne sont pas obturées chirurgicalement, sauf s'il existe des répercussions hémodynamiques significatives. Si ces CIV sont suffisamment larges, le mélange subséquent des circulations pulmonaire et systémique permet d'éviter une atrioseptotomie de Rashkind ; ceci fût le cas pour 5 des 8 cas (62.5 %) associés à une CIV. En effet, la présence d'une CIV, musculaire ou péri-membraneuse, est significativement associée à une plus haute saturation en oxygène à la naissance (p de 0.0001) et ainsi, est un facteur protecteur contre une manœuvre de Rashkind (p de 0.002). La saturation en O_2 à la naissance des enfants avec une TGV-CIV est de 76 ± 5 % en moyenne, et de 52 ± 13 % seulement pour les enfants avec un septum inter-ventriculaire intact.

CERCLAGE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE.

La seconde intervention pré-opératoire la plus fréquente dans notre série est le cerclage de l'artère pulmonaire, qui s'est avéré nécessaire dans 2 cas (N°2 et N°4, 10 % du total). Dans le cas N°2, en raison d'une évolution vers une sténose sous-valvulaire et valvulaire pulmonaire, associée à une CIV péri-membraneuse, un mal-alignement septal et d'un straddling de la valve tricuspide², l'opération de switch artériel avait été reportée. Devant l'involution progressive du ventricule gauche, un cerclage de type Flowatch a été mis en place à 28 jours de vie en prévision de l'opération ; au cours de la pose, plusieurs tentatives de mise en place d'un cathéter artériel par abord fémoral droit ont entraîné une thrombose de l'a. fémorale. Ce cerclage s'est compliqué en post-opératoire d'épisodes convulsifs secondaires à un AVC thrombo-embolique pariétal gauche, probablement originaire de la thrombose du site de ponction artériel fémoral, et d'une bactériémie à *Staphylococcus epidermidis* sur cathéter central au cours du séjour en soins continus.

Dans le cas N°4, le cerclage de l'a. pulmonaire a dû être fait à 9 jours de vie, en raison d'une variation de l'anatomie des coronaires, avec une circonflexe provenant du même ostium que la coronaire droite, ainsi que la présence d'une branche conale (issue de la coronaire droite, et traversant l'infundibulum).

AUTRES CARACTÉRISTIQUES DES PATIENTS. Dans 2 cas, la TGV était associée à une coarctation aortique ; aucun enfant ne s'est présenté avec une interruption de l'arc aortique. Les coronaires étaient disposées selon l'anatomie standard (1LCx ; 2R) dans

² Mal-alignement entre les septa inter-atrial et inter-ventriculaire.

60 % des cas. Notre classement se base sur l'observation intra-opératoire de l'anatomie coronaire, et non sur l'évaluation échocardiographique pré-opératoire systématique, qui n'était pas toujours exacte.

▪ **CARACTÉRISTIQUES OPÉRATOIRES.** Tous les patients ont été opérés par le Prof. René Prêtre, chirurgien cardiaque pédiatrique, entre août 2012 et janvier 2017. Nous avons distingué, pour l'âge et le poids au moment de l'opération, les enfants qui ont bénéficié d'une opération dite *en deux temps*, avec un cerclage préalable de l'a. pulmonaire, des patients qui ont pu être pris en charge plus précocement. Ces derniers ont tous été opérés entre 4 et 21 jours de vie. Les cas N°3 et N°14 ont bénéficié d'un élargissement concomitant de l'aorte ascendante par un patch de xéno-péricarde de type Matrix. Les données opératoires principales de ces enfants sont résumées dans la table 2.

Table 2 - Caractéristiques opératoires des patients

1. Âge au moment de l'opération [jours]	Sans CAP pré-opératoire (18/20)	8	[4-21]
	Avec CAP pré-opératoire (2/20)	147,5	[119-176]
2. Poids au moment de l'opération [g]	Sans CAP pré-opératoire (18/20)	3267	[2630-3900]
	Avec CAP pré-opératoire (2/20)	6000	[5800-6200]
3. Durée de l'intervention [minutes]		314	[229-463]

4. Durée de la CEC [minutes]		191	[140-266]
5. Durée du clampage aortique [minutes]		131	[90-193]
	Au sang	2/20	[10]
6. Type de cardioplégie utilisée [%]	Solution de Saint-Thomas	1/20	[5]
	Custodiol®	4/20	[20]
	Combinaison	13/20	[65]
7. Révision per-opératoire des coronaires [%]		1/20	[5]
8. Implantation coronaire par la méthode <i>trap-door</i> [%]		6/20	[30]
9. Fermeture de la CIA [%]	Par patch	4/20	[20]
	Suture directe	16/20	[80]
10. Fermeture d'une CIV [%]	Par patch	5/20	[25]
11. Complications intra-opératoires [%]		5/20	[25]
12A. Fermeture per-opératoire du sternum [%]		9/20	[45]
12B. Si non, temps en hôpital avec le sternum ouvert [jours]		3,6	[2-6]
13. Mortalité opératoire [%]		0/20	[0]

DURÉE DE LA CEC. Les enfants qui se sont présentés avec un ostium coronaire unique ont été soumis à une CEC significativement plus longue (p de 0.016), en raison de la complexité accrue inhérente à ce type d'anatomie : en moyenne, les cas associés à un départ coronaire unique totalisent 231 ± 24 minutes de CEC,

alors que les autres configurations n'en ont en nécessité que 177 ± 43 .

En revanche, nous ne notons pas de différence significative dans le temps de clamage aortique entre ces groupes (p de 0.076), bien qu'il tende à être supérieur dans le groupe des ostia coronaires uniques (151 ± 26 minutes vs. 125 ± 28 minutes).

La présence d'une CIV nécessitant une fermeture prolonge significativement la durée de la CEC (228 ± 43 vs. 178 ± 40 minutes, p de 0.027).

ANASTOMOSE DES OSTIA CORONAIRES. Puisque la vascularisation du tissu myocardique dépend intégralement du positionnement correct de l'anastomose de l'ostium unique sur la néo-racine aortique, sa dissection et son orientation doivent être spécialement minutieuses, afin d'éviter toute pliure (ou au contraire, tension, qui résulterait en une sténose post-opératoire). Ainsi, un seul cas dans notre série (N°15), un patient qui s'est présenté avec un ostium coronaire unique, a nécessité une révision per-opératoire du positionnement de celui-ci, en raison d'une crainte de sa compression par le tronc pulmonaire une fois la manœuvre de Lecompte exécutée.

Dans 6 cas, les anastomoses des coronaires ont dû se faire en partie ou en totalité selon la méthode de *trap-door*, en raison d'une anatomie défavorable n'autorisant pas une implantation simple sans créer de tension sur la paroi : 4 étaient des coronaires uniques, et 2 des coronaires de disposition de type 1L ; 2RCx (circonflexe issue de la coronaire droite au lieu de la coronaire gauche). Nous avons réservé la technique pour les cas avec une anatomie coronaire complexe, puisque son utilisation semble associée à un risque accru de développer une régurgitation

néo-aortique à long terme, possiblement en raison de la distorsion de la jonction sino-tubulaire qui s'y associe (21).

CIA ET CIV. Les CIA de dimensions suffisamment petites et entourées d'assez de tissus ont été fermées directement par un surjet de Prolen 7.0 (16/20) ; les CIA trop larges ont été obturées par un patch de xéno-péricarde suturé sur ses bords au Prolen 7.0 (4/20). Les 4 CIV péri-membraneuses ont été occluses par un patch de xénopéricarde. Seule une des 3 CIV musculaires, de position apicale et d'une largeur de 6.6 mm, responsable d'une insuffisance cardiaque précoce, a été fermée par un patch. Les autres CIV musculaires n'ont pas fait l'objet d'une prise en charge chirurgicale.

COMPLICATIONS PER-OPÉRATOIRES. Nous notons la survenue de complications intra-opératoires chez 5 patients, listées ci-dessous :

- Cas N°3. Épanchement pleural hémorragique droit, probablement secondaire à un saignement per-opératoire occulte, nécessitant une ventilation invasive de plus de 10 jours et un soutien par NO durant les 8 premiers jours, de résolution finalement spontanée sans nécessiter de réintervention.
- Cas N°16. À 5 minutes post-fermeture sternale, élévation diffuse des segments ST, possiblement secondaire à une compression coronarienne, nécessitant la réouverture du sternum. Sternum maintenu ouvert durant 2 jours, sans récurrence des anomalies électrocardiographiques.

Trois de ces cas ont requis une reperfusion prolongée en sortie de CEC, en raison de dysfonctions valvulaires ou ventriculaires :

- *Cas N°6.* Survenue d'une rupture du canal artériel au cours de la dissection de l'aorte ascendante en début d'intervention, qui cause une hypotension importante sur hémorragie aiguë, durant 2-3 minutes, nécessitant la mise en place de noradrénaline et d'un remplissage agressif. Aussi, reprise de CEC durant 30 minutes nécessaire devant une insuffisance mitrale de degré 2-3 et une légère hypokinésie postérieure, de résolution spontanée en post-opératoire immédiat. Ce cas a cependant nécessité une réintervention (cf. *Réinterventions*).
- *Cas N°17.* Réduction de la fonction ventriculaire gauche importante, dilatation aiguë du ventricule gauche et insuffisance mitrale modérée lors du sevrage de la CEC, nécessitant un sevrage progressif d'environ 90 minutes.
- *Cas N°22.* Réduction de la fonction ventriculaire gauche au moment de la sortie de CEC, avec désaturation en dessous de 80 % en raison de difficultés anesthésiques de ventilation (obstruction bronchique par du mucus, ayant nécessité plusieurs aspirations). Reperfusion d'une heure avant la sortie de CEC, qui s'est faite avec une fonction toujours modérément réduite.

Toutefois, la survenue de ces complications intra-opératoires ne semble pas être significativement corrélée à une durée d'intervention plus longue (332 ± 98 vs. 308 ± 58 minutes, p de 0.50), ni à un temps d'intubation post-opératoire prolongé (156 ± 79 vs. 115 ± 75 minutes, p de 0.31) ou à un séjour en soins intensifs étendu (23 ± 27 vs. 14 ± 10 jours, p de 0.29) ; cependant, nous remarquons une tendance dans nos résultats en défaveur de ces patients. De même, la nécessité d'une ré-

intervention n'est pas significativement associée à la survenue de complications intra-opératoires (p de 0.44).

La non-fermeture du sternum en per-opératoire semble prolonger la durée du séjour en soins intensifs (22 ± 20 vs. 9 ± 4 jours), sans toutefois que cet écart soit significatif (p de 0.073), en raison de fortes variations dans le groupe avec un sternum ouvert en post-opératoire (déviation standard de ± 20 jours). Ceci nous laisse penser que ce n'est pas une cause en soi, mais plutôt une comorbidité d'autres facteurs qui influencent plus directement la durée du séjour en soins intensifs.

Finalement, nous nous réjouissons du fait qu'aucun patient n'est décédé au cours des interventions de la présente série de cas.

▪ **CARACTÉRISTIQUES POST-OPÉRATOIRES.** Finalement, nous avons résumé ici tous les événements notables et caractéristiques de la période s'étendant du post-opératoire immédiat à la sortie de nos patients. Concernant la durée d'hospitalisation, mentionnons que 7 de nos 20 patients ont été transférés en hôpital périphérique pour la fin de leur convalescence, entraînant un biais dans la durée moyenne du séjour en hôpital.

Nous constatons de fortes variations dans la durée d'intubation post-opératoire de nos patients, avec une moyenne de 125 ± 76 heures. Sept de nos 20 patients totalisent une moyenne de plus de 210 heures.

Des complications ou événements post-opératoires notables sont survenus dans 5 cas, et sont listés sur la page suivante :

Table 3 – Caractéristiques post-opératoires des patients

1. Durée d'intubation post-opératoire [heures]	125	[48-310]
2. Complications respiratoires avant la sortie : intubation de plus de 120 heures [%]	7/20	[35]
3. Autres complications avant la sortie [n]	5	
4. Nombre de ré-interventions [n]	5	
5. Durée du séjour en service de soins intensifs pédiatriques [jours]	16	[3-71]
6. Durée du séjour en hôpital [jours]	29	[10-77]
7. Mortalité en hôpital [%]	0/20	[0]

- *Cas N°6.* Chez une patiente prématurée, hépatite sur infection à CMV d'origine congénitale restée quiescente jusqu'à l'OSA, ayant entraîné un discret déficit auditif neuro-sensoriel.
- *Cas N°7.* Chez un patient ayant présenté une HTAP per-opératoire, sous-décalage à J2 du segment ST en V2 et V3 associé à une augmentation rapide des troponines ; l'US cardiaque montre un gradient important sur l'a. pulmonaire gauche absent en per-opératoire (avec toutefois un flux coronaire normal et une bonne fonction ventriculaire), de résolution spontanée avant qu'une révision de la sternotomie n'ait été nécessaire. Un cathétérisme cardiaque fait à J7 à la recherche d'une étiologie met en évidence des aa. pulmonaires de petit calibre, étirées par la manœuvre de Lecompte, ainsi qu'une dysfonction

diastolique importante du ventricule gauche, avec une perfusion coronaire maintenue. Ainsi, le sous-décalage ST observé à J2 a été mis sur le compte d'une ischémie sous-endocardique dans un contexte de post-charge importante secondaire au gradient pulmonaire (sténose pulmonaire modérée à droite et sévère à gauche, avec un gradient maximal de 70 mmHg), qui s'est progressivement normalisée dans les jours suivants sous NO. Notons qu'afin de limiter les répercussions hémodynamiques de l'HTAP observée en per-opératoire, le patch en péricarde hétérologue de fermeture de la CIA a été fenêtré.

- *Cas N°9.* L'US cardiaque à quelques heures post-opératoires montre une diminution importante de la fonction systolique bi-ventriculaire, qui a incité la réouverture de la sternotomie. À J5, devant la survenue d'une insuffisance mitrale de grade 2 sans dyskinésie, de modifications du segment ST et d'une augmentation des troponines, une coronarographie est faite, qui exclut une atteinte coronaire. Ces anomalies se résoudront spontanément dans les jours suivants.
- *Cas N°15.* À J0, hémorragie pulmonaire intra-alvéolaire post-opératoire d'origine peu claire (peut-être secondaire à une crise d'HTAP occulte) ayant entraîné un syndrome de détresse respiratoire aigu, nécessitant une ventilation invasive et un traitement par NO de 12 jours. Secondairement, survenue à J8 d'une pneumonie associée à la ventilation invasive à *Enterobacter aerogenes*, ayant entraîné un sepsis, traitée par un régime adapté d'antibiotiques durant une semaine.

- *Cas N°19.* Insuffisance rénale aiguë entre J8 et J10, avec un pic de créatininémie à 52 μ M, sur possible effet secondaire indésirable d'un traitement de vancomycine dans un contexte d'état fébrile de résolution spontanée.

Concernant les autres *endpoints* examinés dans le cadre de notre revue des complications post-opératoires, aucun patient n'a nécessité la mise en place d'une ECMO ; en outre, aucun n'a eu besoin de dialyse rénale, et aucune complication neurologique (AVC, hémorragie intra-crânienne) n'est survenue en post-opératoire de l'OSA. Aucune pose de Pacemaker permanent n'a été requise. Nous ne rapportons pas de cas d'infection de plaie ou de médiastinite.

▪ **RÉINTERVENTIONS.** Cinq réinterventions durant le séjour à l'hôpital ont été nécessaires chez 2 patients :

- *Cas N°6.* Chez une patiente prématurée avec un ostium coronaire quasi-commun dans le sinus postérieur et un trajet intra-mural des coronaires, trois révisions de sternotomie ont été nécessaires ; apparition durant la 1^e d'une TSV ayant causé une hypotension, qui a nécessité une cardioversion électrique externe et un remplissage par du PFC. À J16, durant une physiothérapie, décalages des segments ST et apparition d'ondes T négatives dans les précordiales latérales, avec une augmentation progressive des valeurs de troponines, évoquant une ischémie sous-endocardique sub-aiguë ; un cathétérisme cardiaque à visée diagnostique met en évidence une sténose au départ de la coronaire gauche et une insuffisance mitrale modérée à sévère (probablement causée par une mauvaise perfusion du muscle papillaire postérieur de la valve),

ainsi qu'une collatérale aortopulmonaire significative (occlue durant le geste). Notons qu'au premier essai de sevrage de la CEC lors de l'OSA, une insuffisance mitrale de degré 2-3 et une légère hypokinésie postérieure étaient apparues, évoquant déjà une insuffisance coronaire, nécessitant une reprise de la CEC durant 30 minutes (avec une résolution quasi totale des anomalies en post-opératoire immédiat).

Devant ce tableau, nous procédons à J21 à un élargissement de la coronaire gauche au moyen d'un patch de veine saphène interne droite et à une annuloplastie de la valve mitrale par un double surjet de PDS 6.0 (CEC de 127 minutes et clampage aortique de 83 minutes).

- *Cas N°14.* Survenue d'une parésie diaphragmatique gauche, nécessitant une réopération à J42 (plicature diaphragmatique par une série de quatre bourses concentriques dans la partie fibreuse du diaphragme ; abord par thoracotomie latérale dans le 6^e espace intercostal).

Chez cette patiente ayant bénéficié d'un élargissement de l'arc aortique et de l'aorte ascendante par un patch de xéno-péricarde précourbé, une hypoplasie de l'aorte isthmique sans coarctation persistait à l'échocardiographie à J40 (cf. *Bilans échocardiographiques*). Un cathétérisme cardiaque a été effectué à J53, avec une tentative de dilatation au ballonnet. Suite à l'échec de ce traitement endovasculaire, une réintervention à J217, consistant en l'élargissement de l'isthme par un patch de xéno-péricarde implanté sur sa convexité par thoracotomie postérieure, a permis la disparition

totale des gradients entre les hémicorps supérieur et inférieur.

▪ **RÉSUMÉ DES BILANS ÉCHOCARDIOGRAPHIQUES.** Finalement, nous avons analysé les bilans échocardiographiques, effectués au cours du séjour à l'hôpital par le service de cardiologie pédiatrique, à environ un mois post-opératoire (faits en moyenne au jour post-opératoire 34 ± 10 , avec des extrêmes entre 11 et 57 jours); ces derniers sont résumés dans la table 4.

Table 4 – Valeurs échocardiographiques post-opératoires principales

Fonction ventriculaire	gauche	systolique (FR) [%]	37,6 [24,0-49,2]
		diastolique (vél. E/vél. A VM)	1,43 [0,89-3,00]
	droite	systolique (dysfonction qualitative) [%]	1/20 [5]
		diastolique ($V_{\max} E / V_{\max} A VT$)	1,22
Valve tricuspide	Insuffisance, tous degrés confondus [%]	14/20 [70]	Minime dans les 14 cas
	Sténose, tous degrés confondus [%]	0/20 [0]	
Valve mitrale	Insuffisance, tous degrés confondus [%]	7/20 [35]	Minime dans 6, et modérée dans un cas
	Sténose, tous degrés confondus [%]	0/20 [0]	
Valve aortique	Insuffisance, tous degrés confondus [%]	8/20 [40]	Minime dans les 8 cas
	Sténose, tous degrés confondus [%]	0/20 [0]	
Valve pulmonaire	Insuffisance, tous degrés confondus [%]	4/20 [20]	Minime dans les 4 cas
	Sténose, tous degrés confondus [%]	1/20 [5]	Minime
	Sténose des aa. pulmonaires [%]	12/20 [60]	Minime dans 8, modérée dans 4 cas

CIV péri-prothétique persistante [%]	1/20 [5]	Minime
CIA persistante [%]	3/20 [15]	Minime dans les 3 cas
Épanchement péricardique [%]	1/20 [5]	Minime

La fonction systolique gauche était altérée chez 2 de nos patients, et la diastolique chez un. Similairement, une dysfonction systolique droite était présente chez un de nos patients, avant de s'amender spontanément au cours des examens qui ont suivi. Une dysfonction diastolique droite était présente dans 2 cas. Cependant, notons que les valeurs consignées des fonctions diastoliques autour d'un mois post-opératoire dépendent fortement de la pré- et de la post-charge des patients au moment de l'examen; ces dysfonctions n'ont pas eu de conséquences durant la suite du suivi, et se sont amendées dans les contrôles suivant la sortie de l'hôpital.

Concernant nos cas d'insuffisance mitrale, seul le N°6 de notre série en présentait une de degré modéré à J18, qui s'est amendée au décours de sa réintervention d'élargissement de la coronaire gauche à J21. Les 6 autres cas, de degré minime, n'ont pas nécessité de prise en charge spécifique avant la sortie. Bien que 8 de nos patients présentent une régurgitation aortique à un mois post-opératoire, toutes ont été qualitativement jugées de degré minime par le cardiologue pédiatrique.

L'anomalie échocardiographique la plus fréquente dans notre série est la sténose supra-avalvulaire pulmonaire (bilatérale ou non), présente chez la majorité de nos patients. Malheureusement, les valeurs de gradients de ces sténoses n'ont pas été systématiquement consignées dans les examens étudiés, et dans certains cas, seule une estimation qualitative a été

faite. De plus, ces valeurs, dépendantes de l'examen et des conditions de ce dernier, peuvent varier de façon conséquente au cours du suivi en hôpital.

La fermeture des 5 CIV a été totale dans 4 cas. Nous n'avons observé qu'une seule CIV péri-prothétique non-mesurée à shunt gauche-droit de haute vélocité [4,2 m/s], jugée minime, apparue secondairement à un mois post-opératoire dans le cas N°3. Devant sa nature bénigne, nous pouvons la négliger. Nous tirons la même conclusion des 3 cas de CIA persistantes, toutes jugées minimes et d'aspect physiologique.

Seul un patient présentait un épanchement péricardique au contrôle vers un mois, de degré toutefois minime et de résolution spontanée par la suite. Nous n'avons pas eu de cas de chylothorax.

Notons enfin que, dans les 2 cas de notre série qui présentaient une coarctation de l'aorte, le cas N°14, une pa-

tiente ayant bénéficié d'un élargissement de l'arc aortique et de l'aorte ascendante par un patch de xéno-péricarde précourbé, présentait une hypoplasie persistante de l'aorte isthmique sans coarctation à J40, avec un gradient dans l'aorte descendante de 41 mmHg en augmentation, ainsi qu'une insuffisance aortique centrale de degré modéré. Ces éléments ont requis une réintervention à J217, consistant en l'élargissement de l'isthme par un patch de xéno-péricarde par thoracotomie postérieure gauche, qui a amendé totalement ces anomalies.

Notons également la survenue d'une coarctation de l'isthme aortique, absente en pré- et per-opératoire, documentée à l'échocardiographie faite à J33 (avec un gradient maximal de 35 mmHg et moyen de 18 mmHg) dans le dernier cas de notre série (N°24), stable depuis, et qui n'a pas nécessité de réintervention (état à J533 post-OSA, date de la consultation la plus récente figurant dans le dossier de suivi). Ce patient fait l'objet de contrôles régulier.

DISCUSSION

Globalement, aucun enfant n'est décédé au cours de son séjour en hôpital, et tous étaient en vie lors de la consultation la plus récente figurant dans les dossiers de suivi, en août 2018 ; notons que 2 patients, pour des raisons géographiques, ne sont pas suivis dans notre institution. Différentes études similaires rapportent une mortalité en hôpital variant, selon les séries, entre 1.75 (*Prandstetter et al.*), 2.2 (*Shim et al.*), 5 (*Ataley et al.*) et 6 (*Qamar et al.*) pourcents (14,22–24).

En outre, ces auteurs ont relevé qu'un poids de naissance inférieur à 2'500 g et/ou un âge gestationnel inférieur à 36

semaines sont des facteurs de risque de mortalité en hôpital. De notre expérience, un bas poids de naissance est, dans notre série de cas, associé à une intubation post-opératoire plus longue (p de 0.036). Cependant, puisque seuls 2 de nos patients sont nés à moins de 37 semaines d'aménorrhée, nous n'avons pas pu déceler de corrélation entre une prématurité et la survenue de complications intra- ou post-opératoires.

Relativement au temps total d'hospitalisation dans le service de soins intensifs pédiatriques, nous constatons que notre moyenne de 16 (3-71) jours est supérieure à la durée de séjour de 8.8 (0.8–92.8) jours dé-

crite par *Shim et al.* (21). Toutefois, nos valeurs concernant la durée d'intubation post-opératoire s'alignent avec les résultats publiés par *Shim et al.* Ces variables sont, selon nous, une bonne représentation de l'évolution des patients en post-opératoire immédiat, et nous semblent parfaitement satisfaisantes.

- **ISCHÉMIE MYOCARDIQUE.** Toute dysfonction ventriculaire gauche ou insuffisance mitrale *de novo* doit faire suspecter une ischémie myocardique secondaire à un positionnement sub-optimal des coronaires au moment du transfert ou, en post-opératoire immédiat, à une compression mécanique des coronaires. Seul un cas de notre série s'est présenté avec ces caractéristiques, qui se sont amendées suite à un élargissement coronaire et une anuloplastie de la valve mitrale.

- **STÉNOSE SUPRAVALVULAIRE PULMONAIRE.** La complication la plus fréquente au décours d'une OSA est la sténose supravalvulaire pulmonaire, qui est survenue, dans un degré modéré (entre 20 et 45 mmHg de gradient maximal), dans 30 % des cas de notre série ; aucun cas n'avait requis de plastie au moment de la consultation des dossiers en août 2018. Cependant, plusieurs études l'ont définie comme la cause la plus fréquente de réintervention à moyen terme, par dilatation endovasculaire ou par chirurgie d'élargissement, nécessaire chez 6 à 15 % des patients de ces séries (15,26). Plusieurs facteurs entrent en jeu dans sa survenue : la méthode de reconstruction et d'anastomose de la racine pulmonaire, les variations anatomiques ou encore la création de tensions sur les AP lors de la manœuvre de Lecompte. Ainsi, la dissection minutieuse des AP jusqu'au hile pulmonaire correspondant, qui permet de limiter la tension au site de l'anastomose, joue

un rôle-clé dans la prévention de la survenue secondaire d'une sténose supravalvulaire pulmonaire (2,21).

- **RÉGURGITATION AORTIQUE.** Le développement d'une insuffisance aortique de degré léger ou supérieur est la seconde complication la plus fréquente en post-opératoire (15,26). Sa prévalence à la sortie peut s'élever, selon *Lange et al.*, jusqu'à 15 % ; de plus ces auteurs postulent que son incidence et sa gravité augmentent progressivement au fil du temps, jusqu'à nécessiter parfois un remplacement chirurgical de la valve, et ce d'autant plus si une IA, même minime, était présente à un an post-opératoire (27). De plus, une dilatation progressive de la néo-racine aortique peut s'y associer, et péjorer encore la fuite (28). Ces patients devront ainsi faire l'objet d'un suivi spécialement attentif.

Un suivi continu de ces enfants est nécessaire, en raison de la survenue à long terme de complications nécessitant une réintervention chez 5 à 10 % de ces patients, le plus souvent secondairement à une obstruction de la voie d'éjection supravalvulaire du ventricule droit ou du réseau coronaire, ou à une régurgitation ou dilatation aortique cliniquement significative (25).

- **LIMITATIONS DE L'ÉTUDE.** La nature rétrospective de notre série de cas ne nous a pas permis d'établir d'évaluation standardisée des aspects échocardiographiques. En outre, la réalisation d'une échocardiographie est plus ardue chez de si jeunes sujets, et limite les possibilités de mesures et de quantification des anomalies sont parfois manquantes. Le nombre restreint de cas nous a limité dans l'analyse statistique de nos résultats.

De plus, notre étude est monocentrique, ce qui rend difficile la com-

paraison avec d'autres publications de la littérature en raison de la variation des *endpoints* considérés pour l'évaluation de la qualité de la prise en charge de ces patients. Finalement,

CONCLUSION

L'opération de switch artériel est une opération sûre et efficace pour la correction chirurgicale de la transposition des gros vaisseaux, avec une mortalité et une morbidité basses.

Considérant que ces cas ont été opérés dans notre centre dans un laps de temps de 1'644 jours, nous pouvons estimer le volume opératoire de celui-ci à ~ 4.4-5.1 interventions par an. Selon *Karamlou et al.*, un nombre d'interventions trop faible dans une institution influence négativement les suites post-opératoires immédiates de ces patients extrêmement fragiles (29) : cependant, notre étude démontre

notre étude se porte sur des cas relativement récents : un suivi de plus longue durée affinerait notre appréciation de la qualité du geste opératoire.

que l'OSA peut être conduite dans notre centre – malgré un volume institutionnel faible – par un chirurgien hautement spécialisé dans les anomalies cardiaques congénitales, avec un haut niveau de sûreté et des résultats post-opératoires tout à fait satisfaisants.

Nous concluons ainsi que notre institution détient le savoir-faire et les capacités nécessaires à la prise en charge et au traitement de la TGV. Cependant, la description dans la littérature scientifique de la survenue de complications tardives nous incite, malgré ces résultats post-opératoires encourageants, à suivre attentivement l'évolution de ces patients sur le long terme.

RÉFÉRENCES

1. Rudolph AM. Aortopulmonary Transposition in the Fetus: Speculation on Pathophysiology and Therapy. *Pediatr Res*. 2007 Mar;61(3):375–80.
2. Sarris GE, Balmer C, Bonou P, Comas JV, da Cruz E, Chiara LD, et al. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017 Jan 1;51(1):e1–32.
3. Samánek M, Slavík Z, Zborilová B, Hrobonová V, Vorísková M, Skovránek J. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol*. 1989;10(4):205–11.
4. Improved National Prevalence Estimates for 18 Selected Major Birth Defects --- United States, 1999--2001 [Internet]. [cited 2018 May 26]. Available from: <https://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm5451a2.htm>
5. Sampayo F, Pinto FF. [The sex distribution of congenital cardiopathies]. *Acta Med Port*. 1994 Aug;7(7–8):413–8.
6. Güçer S, Ince T, Kale G, Akçören Z, Ozkutlu S, Talim B, et al. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr*. 2005 Jun;47(2):159–66.
7. Zhang M, Li F-X, Liu X-Y, Hou J-Y, Ni S-H, Wang J, et al. TBX1 loss-of-function mutation contributes to congenital conotruncal defects. *Exp Ther Med*. 2018 Jan;15(1):447–53.
8. Qiao X-H, Wang Q, Wang J, Liu X-Y, Xu Y-J, Huang R-T, et al. A novel NR2F2 loss-of-function mutation predisposes to congenital heart defect. *Eur J Med Genet*. 2018 Apr;61(4):197–203.
9. Escobar-Diaz MC, Freud LR, Bueno A, Brown DW, Friedman KG, Schidlow D, et al. Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries over a 20-year period: improved but imperfect. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015 Jun;45(6):678–82.
10. Prostin ® VR - compendium.ch [Internet]. [cited 2018 Sep 11]. Available from: <https://compendium.ch/mpro/mnr/3220/html/fr?Platform=Desktop>
11. Polito A, Ricci Z, Fragasso T, Cogo PE. Balloon atrial septostomy and preoperative brain injury in neonates with transposition of the great arteries: a systematic review and a meta-analysis. *Cardiol Young*. 2012 Feb;22(1):1–7.
12. Tálosi G, Katona M, Túri S. Side-effects of long-term prostaglandin E(1) treatment in neonates. *Pediatr Int Off J Jpn Pediatr Soc*. 2007 Jun;49(3):335–40.
13. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol*. 1975 Aug;28(4):461–4.
14. Shim M, Jun T-G, Yang J-H, Park PW, Kang IS, Huh J, et al. Current expectations of the arterial switch operation in a small volume center: a 20-year, single-center experience. *J Cardiothorac Surg*. 2016 Feb 24;11:34.
15. Oda S, Nakano T, Sugiura J, Fusazaki N, Ishikawa S, Kado H. Twenty-eight years' experience of arterial switch operation for transposition of the great arteries in a single institution. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. 2012 Oct;42(4):674–9.
16. Wang C, Chen S, Zhang H, Liu J, Xu Z, Zheng J, et al. Anatomical Classifications of the Coronary Arteries in Complete Transposition of the Great Arteries and Double Outlet Right Ventricle with Subpulmonary Ventricular Septal Defect. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2017 Jan;65(1):26–30.
17. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR. Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient, support, procedural, and institutional risk factors. *Congenital Heart Surgeons Society. Circulation*. 1992 Nov 1;86(5):1501–15.
18. Metton O, Calvaruso D, Gaudin R, Mussa S, Raïsky O, Bonnet D, et al. Intramural coronary arteries and outcome of neonatal arterial switch operation. *Eur J*

- Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg. 2010 Jun;37(6):1246–53.
19. Lacour-Gayet F, Piot D, Zoghbi J, Serraf A, Gruber P, Macé L, et al. Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. 2001 Oct;20(4):824–9.
 20. Di Donato RM, Fujii AM, Jonas RA, Castañeda AR. Age-dependent ventricular response to pressure overload. Considerations for the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992 Sep;104(3):713–22.
 21. Formigari R, Toscano A, Giardini A, Gargiulo G, Di Donato R, Picchio FM, et al. Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003 Dec 1;126(6):1753–9.
 22. Prandstetter C, Hofer A, Lechner E, Mair R, Sames-Dolzer E, Tulzer G. Early and mid-term outcome of the arterial switch operation in 114 consecutive patients: A single centre experience. *Clin Res Cardiol Off J Ger Card Soc*. 2007 Oct;96(10):723–9.
 23. Atalay A, Gocen U. Early and Midterm Results of the Arterial Switch Operation: A 9-Year, Single-Center Experience. *Heart Surg Forum*. 2017 28;20(1):E015–8.
 24. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*. 2007 Sep;84(3):871–8; discussion 878-879.
 25. Angeli E, Raisky O, Bonnet D, Sidi D, Vouhé PR. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. 2008 Jul;34(1):32–6.
 26. Manso PH, Amaral FTV, Júnior TJS, Jurca MC, Haddad J, Vicente WVA, et al. Outcomes of Patients After Arterial Switch Operation: 18 Years of Experience in a Single Medium-Volume Center. *Pediatr Cardiol*. 2015 Dec;36(8):1657–61.
 27. Lange R, Cleuziou J, Hörer J, Holper K, Vogt M, Tassani-Prell P, et al. Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008 Oct 1;34(4):711–7.
 28. Marino BS, Wernovsky G, McElhinney DB, Jawad A, Kreb DL, Mantel SF, et al. Neo-aortic valvar function after the arterial switch. *Cardiol Young*. 2006 Oct;16(5):481–9.
 29. Karamlou T, Jacobs ML, Pasquali S, He X, Hill K, O'Brien S, et al. Surgeon and center volume influence on outcomes after arterial switch operation: analysis of the STS Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg*. 2014 Sep;98(3):904–11.