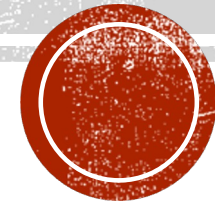


Histoire de la réanimation des cardiopathies congénitales

Philippe Mauriat
CHU de Bordeaux



Depuis seize ans, CAVIGNAC ATTENDAIT LA MORT de "l'enfant bleue" ...



A CAVIGNAC, le village avait fini par s'y habituer : tous les matins, une petite voiture d'infirmes amenait une fillette à l'école. C'était la mère, Mme Forsans, qui conduisait ainsi son enfant.

Sans que l'instituteur, ni aucun notable du lieu aient pu l'expliquer, la petite malade n'arrivait pas à se tenir sur ses jambes et, peu à peu, au fur et à mesure que les années s'écoulaient, la peau de Jeanine Forsans prenait

l'air blanchâtre et se fissurait avec la technique nouvelle.

Aussitôt, le professeur Broustet lui confiait la jeune Jeanine Forsans qui (sans le savoir) attendait un miracle depuis plus de seize ans.

M. Georges Dubourg pratiquait alors la très délicate intervention et la réussissait...

Mon infirmière n'a pas dormi

Nous sommes allés à Cavignac voir la première enfant bleue ainsi opérée, il y a deux mois. L'adolescente a couru et sauté devant nous. En riant à belles dents, elle a gentiment raconté sa triste et belle histoire.

« Les trois nuits qui ont précédé le fameux jour, l'infirmière qui me gardait n'a pas pu dormir tellement elle avait peur pour moi. Je me suis endormie; je ne me rappelle plus rien, sauf que j'ai demandé l'heure en me réveillant. Il me semblait que j'étais au cinéma. S'il le fallait, je reviendrais dans cette clinique où, pourtant, je suis restée quarante-deux jours. Tout le monde a été si gentil pour moi... »

Jeanine rit à gorge déployée. Elle qui, il y a deux mois à peine, était encore une « condamnée à mort », qui ne pouvait se déplacer qu'avec une peine in-

TÉTRALOGIE DE FALLOT DE 16 ANS ANASTOMOSE DE BLALOCK-TAUSSING EN 1949

- A l'époque anastomose directe entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire
- Hospitalisée 42 jours
- A survécu



Coarctation en 1957

- Coarctation simple de l'aorte avec HTA
- Opérée à 16 ans en 1957 :
 - La première chirurgicale par Craaford en 1944
- Hypothermie profonde
- Shunt entre Ao ascendante et descendante
- Durée d'intervention : 11 heures
- Ventilation manuelle
- Tente à oxygène en post-opératoire
- 8 jours de coma, réveil sans séquelles neuro
- Actuellement à 83 ans
 - Va bien avec Insuffisance cardiaque modérée
- A fumé pendant 50 ans ...





ENFANT DE 7 ANS CIA OPÉRÉE AVEC CEC 10 JANVIER 1958



14 donneurs de sang prélevés
moins de 3 h avant la CEC

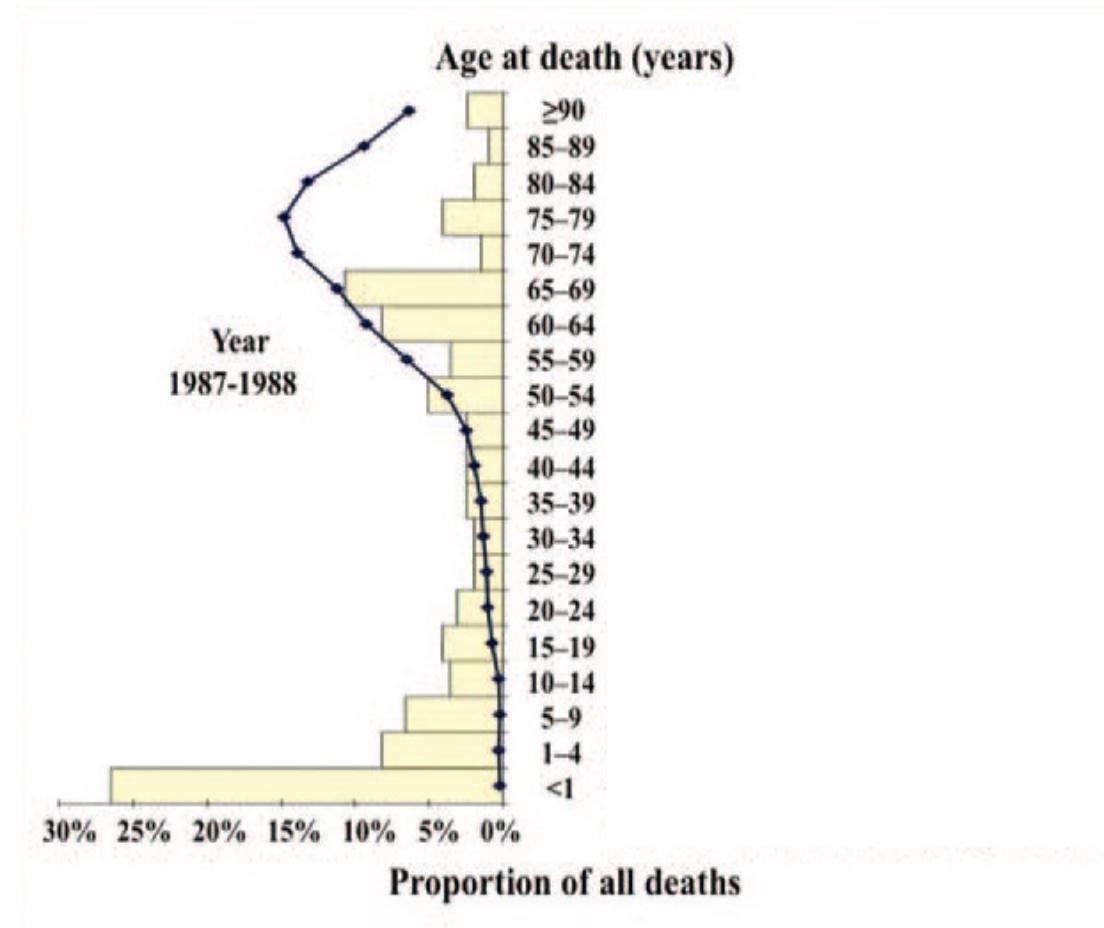
Contexte de la chirurgie cardiaque pédiatrique années 60-70

- Rares têtes pensantes, accompagnées d'exécutants
- Fontan à Bordeaux travaille avec un autre chirurgien Baudet, mais en conflit avec le cardiologue Choussat
- Les anesthésistes n'ont pas de formation en cardiopathies congénitales et ne sont pas impliqués dans le post-op
- Très souvent les chirurgiens font la réanimation post-op
- Grande différence de pratique et de compétences entre les spécialités, les centres et les pays
- Rare congrès spécialisé, pas d'échange multidisciplinaire
- Pourtant Jane Somerville en 1975, cardiologue à Londres
 - « Avec l'expérience croissante, l'amélioration des techniques en chirurgie cardiaque, en anesthésie, en soins postopératoires, et en soins infirmiers, il faut s'attendre à une diminution progressive de la mortalité. »...

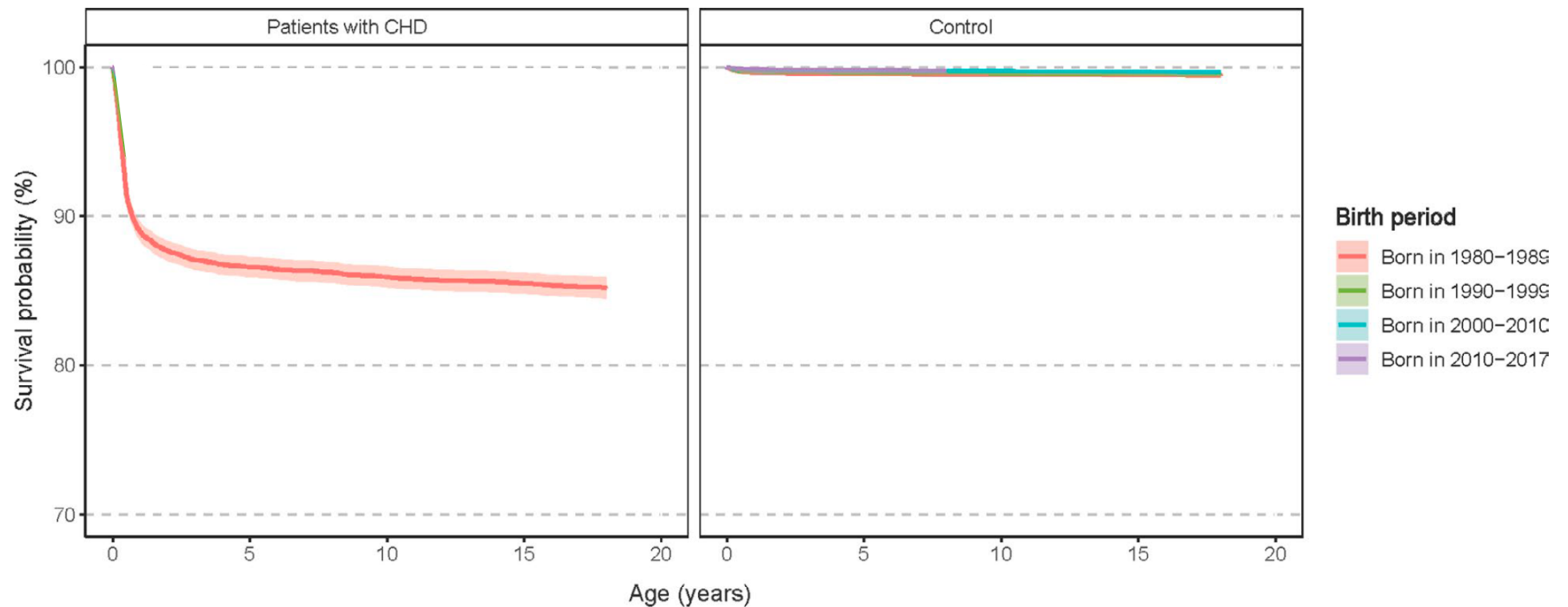


Evolution de la mortalité des CC

- Moins de 20% des Cardiopathies Congénitales pédiatrique opérées en 1960-70 ont atteint l'âge adulte
- Progrès en cardiologie, en diagnostic antenatal, imagerie : écho, IRM, cathétérisme
- Progrès en chirurgie, en CEC, en protection myocardique, en ECMO
- Progrès en anesthésie et réanimation
- Augmentation très importante de la population de congénitaux adultes > pédiatrique
- Actuellement 90 % des enfants nés avec CC (1% des naissances) survivent à l'âge adulte



Courbes de survie des CC selon la période de naissance



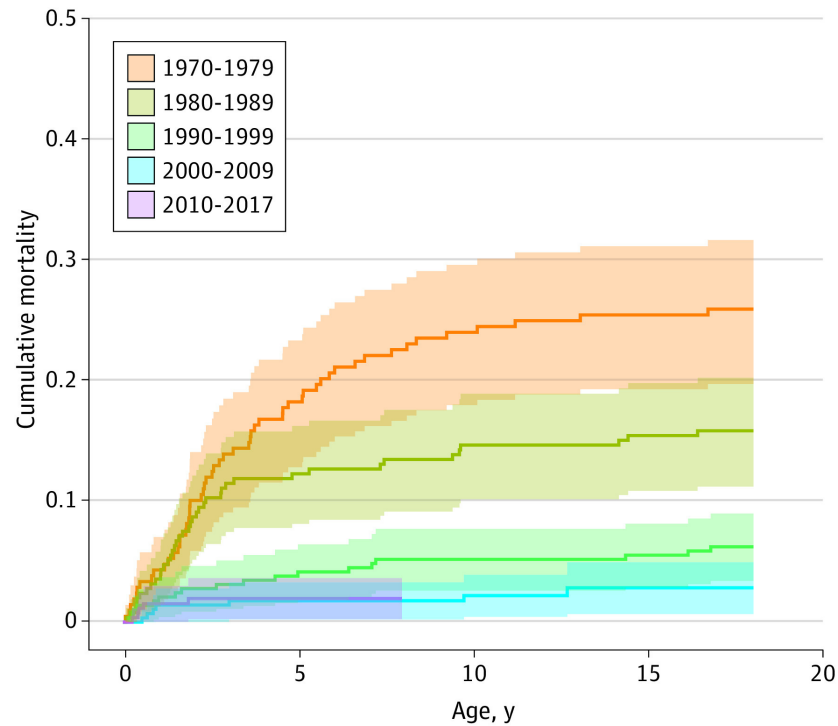
Mandalenakis Z. Survival in children with congenital heart disease: have we reached a peak at 97%? J Am Heart Assoc 2020



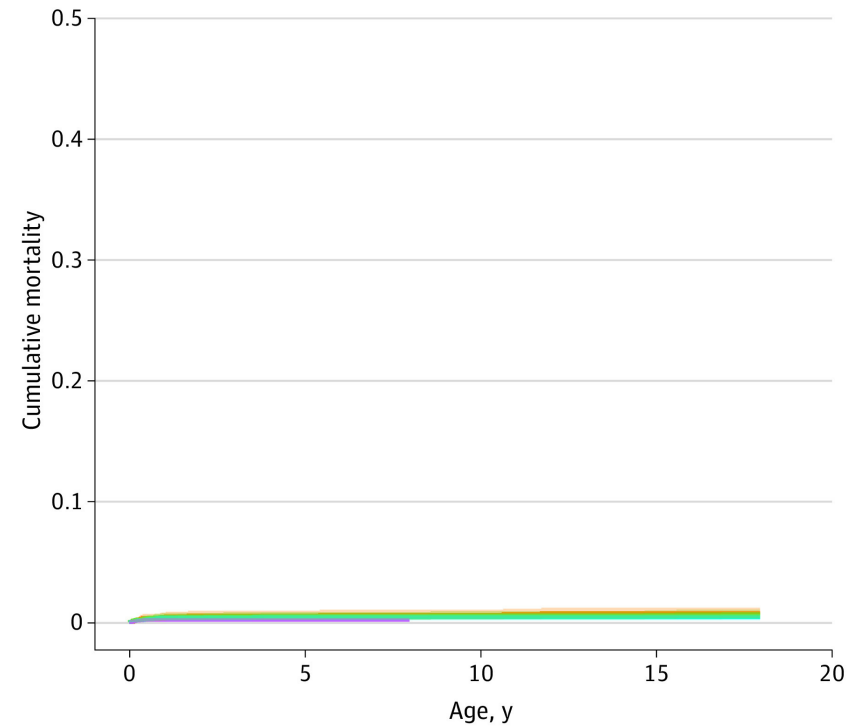
Mortalité cumulée de Fallot opérés

≤ 18 ans, en Suède

A Tetralogy of fallot



B Control



No. at risk					
1970-1979	208	170	158	155	0
1980-1989	252	221	215	213	0
1990-1999	288	276	273	272	0
2000-2009	282	277	214	88	0
2010-2017	262	109	0	0	0

No. at risk					
1970-1979	1557	1548	1547	1545	0
1980-1989	1903	1893	1892	1891	0
1990-1999	2735	2721	2721	2721	0
2000-2009	3034	3022	2342	844	0
2010-2017	2771	1138	0	0	0



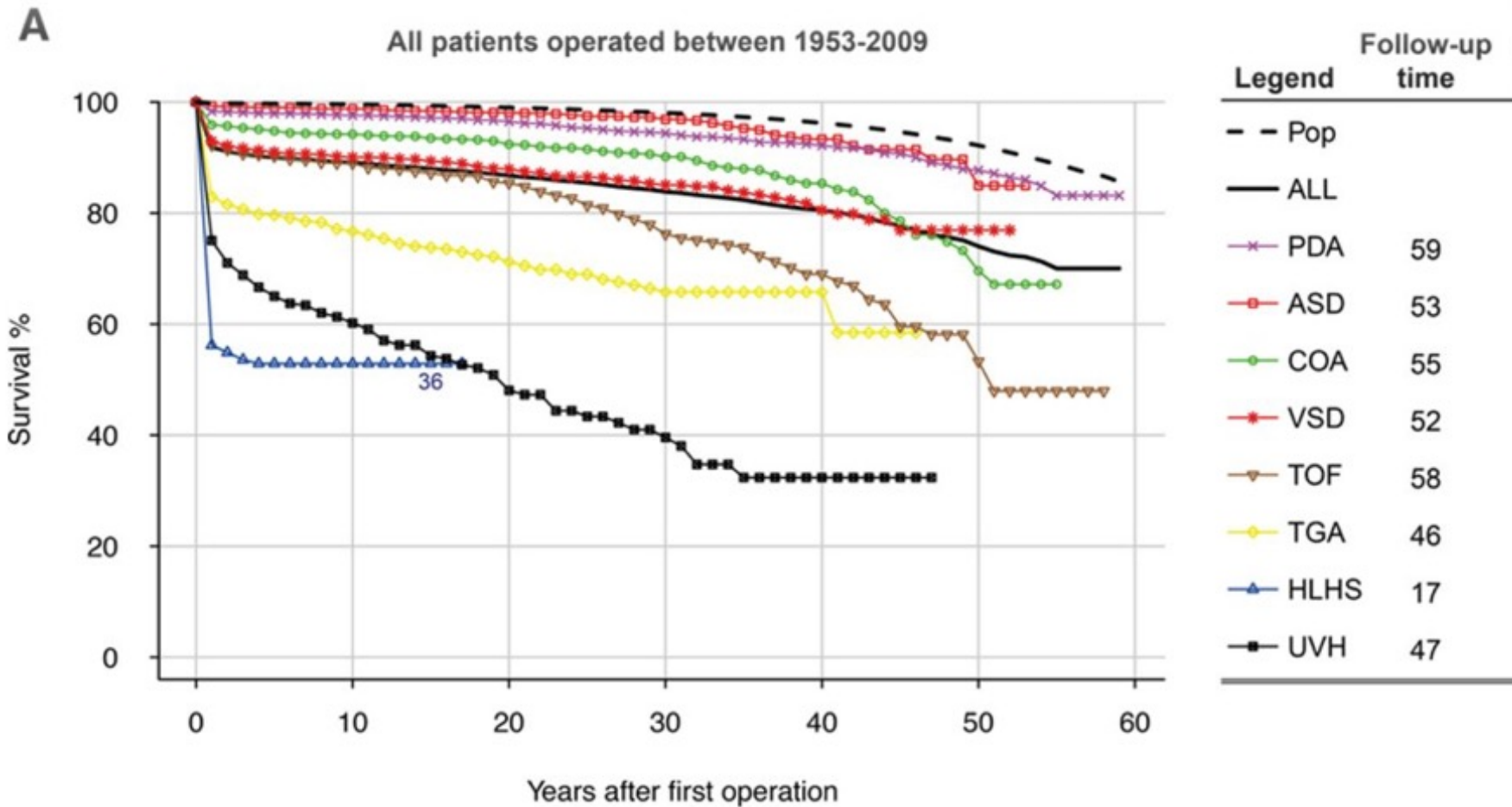
Cohorte CC finlandaise 1953-2009

Diagnosis	Early Mortality, 1953–1989, n (%)	Early Mortality, 1990–1999, n (%)	Early Mortality, 2000–2009, n (%)	Early Mortality, 1953–2009, n (%)	Operations per Patient	Mean Age at Operation, 1953–1989	Mean Age at Operation, 1990–2009*
PDA	21 (1)	1 (0)	0 (0)	22 (1)	1.0	5.9 y	1.8 y

Progress in late results among pediatric cardiac surgery patients: a population-based 6-decade study with 98% follow-up.
Raissadati A, Nieminen H, Jokinen E. Circulation. 2015



Cohorte CC finlandaise 1953-2009



Progress in late results among pediatric cardiac surgery patients: a population-based 6-decade study with 98% follow-up.
 Raissadati A, Nieminen H, Jokinen E. Circulation. 2015



- 1900s – 1950s **cardio** **chir** **AR**
- **Electrocardiography (Einthoven)**
- **Atlas of Congenital Heart Disease (Abbott)**
- **Discovery of heparin 1916**
- **Endotracheal intubation and mechanical ventilation**
- **Cardiac catheterization**
- **Persistent ductus arteriosus ligation**
- **Isolation of digoxin from foxglove**
- **Mechanisms of pulmonary hypertension described**
- **Hypoplastic left heart syndrome described**
- **Preventative cardiology**
- **Wolff-Parkinson-White arrhythmia**
- **Coarctation repair (Crafoord)**
- **Blalock-Taussig shunt (Blalock, Taussig, Thomas)**
- **Battery operated Pacemaker (Bakken)**
- **AC defibrillation (Zoll)**
- **First implantable pacemaker (Senning)**
- **Atrial septectomy (Blalock and Hanlon)**
- **Waterston shunt**
- **Potts Shunt**
- **Pulmonary valvotomy (Brock)**
- **Pulmonary arterial band**
- **Cross-circulation (Lillehei)**
- **Open heart surgery with cardiopulmonary bypass (Dennis and others)**
- **Senning operation**
- **Glenn shunt**
- **Pulse oximetry**
- **Clinical use of coumadin (warfarin)**
- **Penicillin for rheumatic fever**



- **1970s**

- **Polytetrafluoroethylene (Gore-tex) for clinical use**
- **Transesophageal echocardiography**
- **Prostaglandin E1**
- **Transcatheter ASD closure (King)**
- **Extracorporeal membrane oxygenation**
- **Arterial switch for TGA/VSD (Jatene)**
- **High frequency oscillatory ventilation**
- *Adult congenital heart disease/Grown up congenital heart disease specialty*
- **Percutaneous coronary intervention**

- **Electrophysiologic mapping**
- **Expansion of clinical applications of genetics/genomics**
- **Total parenteral nutrition**
- **Gamma globulin for Kawasaki disease**
- **Cyclosporine introduced**
- **Pediatric intensive care**
- **Transesophageal echocardiography**
- **Norwood Procedure**
- **Neonatal arterial switch operation**



- **1980s**

- Ablation for arrhythmia in adults

- Implantable cardiac defibrillator (trans-thoracic and trans-venous)

- Heart lung transplantation

- Transcatheter pulmonary valvotomy (Kan)

- Xenotransplantation (Bailey)

- Pediatric cardiac intensive care

- Pulmonary artery angioplasty

- Transvenous pacemakers

- Balloon expandable vascular stents

- Recognition and study of developmental disabilities in cardiac patients

- Nitric oxide

- Total cavopulmonary connection (de Leval)

- Indomethacin for ductal closure

- Fetal cardiac intervention

- Extracardiac Fontan (Marcelletti et al)

- Focalization of pulmonary arteries in infants



1990s

- Ablation for arrhythmia in children
- Milrinone
- Amplatzer atrial septal defect closure
- ABO incompatible heart transplantation
- Cardiac MRI evolves
- Expansion of databases and registries
- Palivizumab (Synagis)
- Adenosine for supraventricular tachycardia
- Radiofrequency ablation for arrhythmia treatment
- Berlin Heart VAD development
- Electronic medical records
- Telemedicine
- Tissue engineering for cardiac implants

2000s

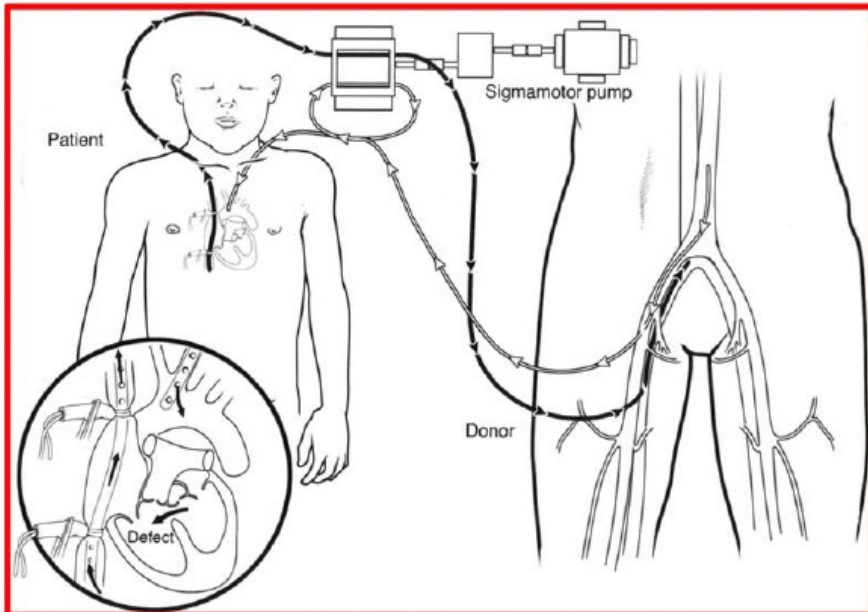
- Fetal cardiac catheter intervention
- Transcatheter pulmonary valve replacement (Bonhoeffer)
- Hybrid surgical strategy for hypoplastic left heart syndrome
- Single Ventricle Reconstruction trial
- Transcatheter aortic valve implantation
- Carvedilol Trial
- Home inter-stage monitoring following palliation for HLHS
- Robotic Surgery
- Channelopathies and sudden cardiac death

2010s

- 3D printing for congenital heart imaging
- Stem cell trials in heart disease
- Fetal Cardiac Intervention Registry
- Genetic link of CHD and neurodevelopment (Pediatric Heart Network)



Cross Circulation



March 26, 1954: C. Walton Lillehei and his associates — **Morley Cohen, Herb Warden, and Richard Varco** — used controlled cross-circulation to correct a ventricular septal defect in an 11-year-old boy. The boy's anesthetized father served as the oxygenator.



3/26/54-7/19/55

	NO.	MORT.	<2Y	MORT.
◆ VSD	28	8(28%)	16	6(37%)
◆ TOF	11	4(36%)	5	3(60%)
◆ CAVC	4	3(75%)	3	2(67%)
◆ IPS	2	0		
◆	45	15(33%)	24	11(49%)

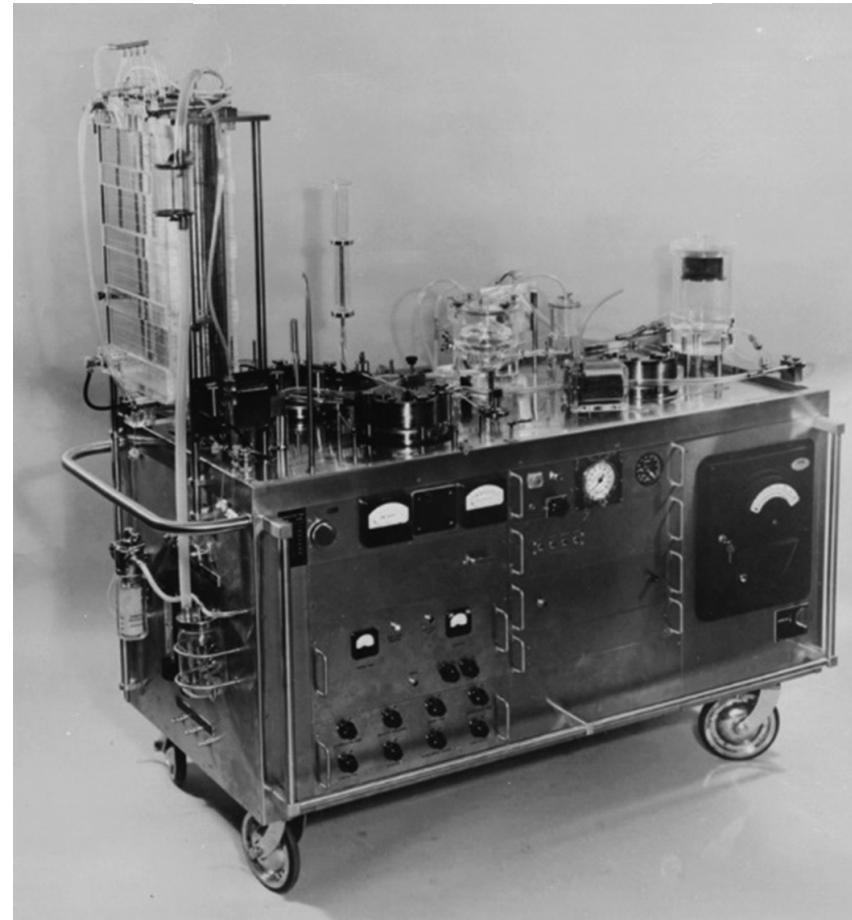
Circulation croisée utilisé par l'équipe de l'Université du Minnesota

Plus de 800 patients opérés avec cette technique et de bons résultats de CC, aucun décès de donneur

Abandonnée après les premières interventions réussies avec une CEC



- 6 flacons sanguins pour le priming (300 ml x 6) : sang total
- 6 heures de nettoyage de l'appareil
- Anesthésie :
 - Ether,
 - Cyclopropane
 - morphine,
 - Curare
- Intubation et ventilation manuelle
- Aiguille veineuse basilique
- KT artère dénudée
- Pressions, ECG, température
- SaO2 et SvO2 prélevées
- Drogues :
 - Digitaline
 - Noradrenaline
 - Isuprel
 - Héparine/protamine
- Def et pace maker
- Compensation stricte des pertes sanguines
 - Matelas chauffant pour maintenir la température 28 à 32° et 37°
- Réanimation : extubation ou VM



ANESTHESIOLOGY
 THE JOURNAL OF
 THE AMERICAN SOCIETY OF ANESTHESIOLOGISTS, INC.

Volume 18 SEPTEMBER-OCTOBER, 1957 Number 5

STUDIES IN EXTRACORPOREAL CIRCULATION
 V. Anesthesia and Supportive Care During Intracardiac
 Surgery with the Gibbon-Type Pump-Oxygenator

ROBERT T. PATRICK, M.D., RICHARD A. THEYE, M.D.
 EMERSON A. MOFFITT, M.D.

THE EXTRACORPOREAL APPARATUS

JOHN H GIBBON PREMIÈRE CEC LE 6 MAI 1953

- réalise avec succès la fermeture d'une CIA chez une jeune fille de 18 ans à l'aide d'un cœur-poumon artificiel de sa conception.

« Il y a un double objectif dans le développement d'un cœur-poumon mécanique.

Le premier est de maintenir une partie de la fonction cardiorespiratoire temporairement chez les patients présentant un cœur ou des poumons défaillant, ou les deux, dans l'espoir que cela aide ces organes qui peuvent ensuite être en mesure de reprendre toute leur fonction.

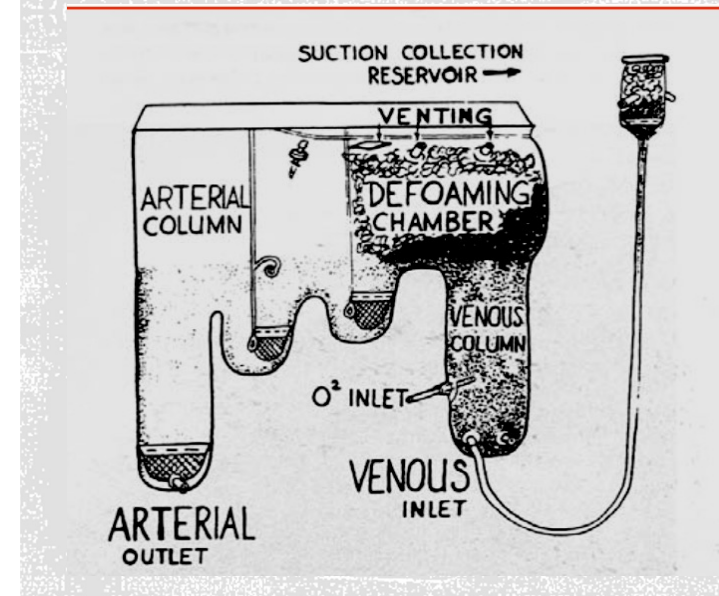
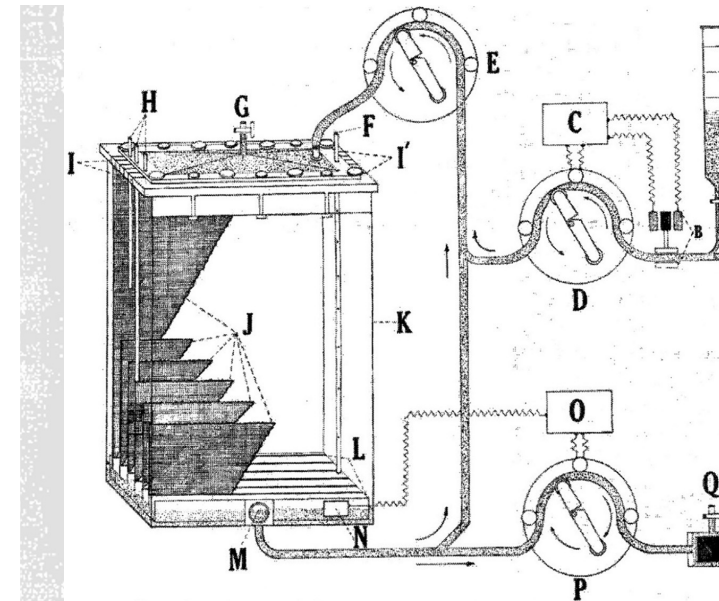
Le deuxième objectif est l'intérêt chirurgical. »

Gibbon 1951



EVOLUTION DE LA CEC

- Les premières CEC
 - Plusieurs litres de liquide de remplissage, avec besoins de sang total très important et coagulation aléatoire sur les surfaces et le tubing
 - Volume considérable pour la pédiatrie
- Les premiers oxygénateurs sont à plaque type Mayo-Gibbon
- Les bulleurs à usage unique type DeWall
- L'oxygénateur à disque Kay-Cross est fait d'une série de disques rotatifs sur lesquels le sang était étalé en contact avec l'O₂, utilisé jusque dans les années 1960 - 70
- 1957 premier oxygénateur à membrane (Kolff) à partir de membrane de dialyse mais utilisé en clinique fin 70
- Les oxygénateurs membranaires se sont imposés
 - microporeux à fibre creuse pour l'utilisation chirurgicale
 - non microporeux pour la longue durée en ECMO
- Progrès du matériel :
 - Réduction du volume des oxygénateurs
 - Pompe occlusive, non occlusive, centrifuge, magnétique
 - Objectif : réduction du priming, éviter l'apport de CGR
 - Surface biocompatible pour diminuer le syndrome inflammatoire et l'activation de la coagulation
 - Monitoring : pressions, température, gazométrie, saturation, NIRS



The History of Deep Hypothermic Circulatory Arrest in Thoracic Aortic Surgery

Aorta, June 2014, Volume 2, Issue 4: 129–134

Lara Rimmer, MBChB, Matthew Fok, MBChB, Mohamad Bashir, MD, MRCS*

Year	Contributor	Contribution
4th century BD	Hippocrates (Greece)	Use of snow to cause hypothermia to aid healing
1812	Larrey (France)	Use of ice on injured soldiers
1950	Bigelow (Canada)	Canine and Rhesus monkey experiments on hypothermia to reduce body oxygen requirements to allow exclusion of the heart from circulation
1950s	Gollan (Czechoslovakia/US)	Use of an oxygenator with a heat exchanger to cause hypothermia and rewarming in animals
1952	Lewis (US)	Performed the first successful human open-heart surgery to close an atrial septal defect using cooling blankets to induce hypothermia
1953	Swan (US)	Experimented with hypothermia further, and used this knowledge to the success of his first open-heart surgery. Swan went on to use this on hundreds of patients, with low mortality
1955	Cooley (US)	First use of hypothermia for cerebral protection during first aortic arch aneurysm repair with a homograft
1955	Lillehei and Kirklin (US)	Noticed and published that better outcomes occurred when body temperature cooled spontaneously during oxygenation
1959	Sealy (US)	Continued Lillehei and Kirklin's development and added a heat exchanger to a DeWall oxygenator to use hypothermia alongside it
1959	Drew (England)	First employed his own technique to use the patient's lungs instead of an oxygenator alongside hypothermia, and went on to apply this throughout his surgical career
1960s	Meshalkin (Russia)	Used ice and snow to operate without cardiopulmonary bypass
	Delorme (Scotland) and Boerema (Holland)	Developed methods of cooling in patients through experiments on dogs, passing the cannulated blood through an ice bath and returning it through a vein
1959	Ross and Brock (England)	Popularized using hypothermia alongside cardiopulmonary bypass
1963	Barnard and Schrire (South Africa)	First used DHCA and CPB at the same time on an ascending and arch aortic aneurysm
1975	Griep (US)	Used surface cooling with CPB to resect aortic arch aneurysms in four patients

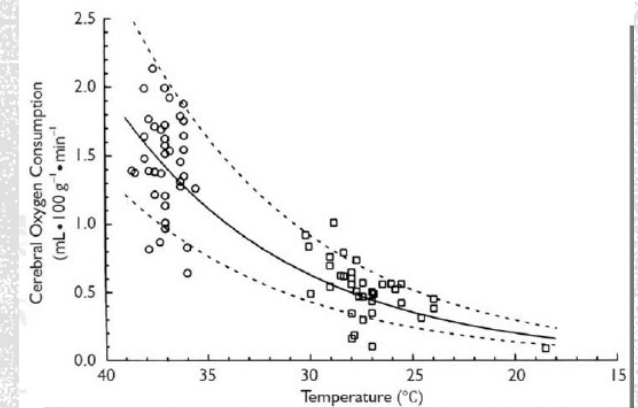
DHCA, deep hypothermic circulatory arrest; CPB, cardiopulmonary bypass.



HYPOTHERMIE PROFONDE ET ARRÊT CIRCULATOIRE

A method of hypothermia for open heart surgery. Sellick BA. Lancet 1957

Intervention cardiaque sans CEC.
Meshalkin (Russie) 1960



Gestion de la température

- Au début de la chirurgie à cœur ouvert, la plupart des opérations étaient conduites en normothermie et tendance à l'hypothermie par le tubing – matelas chauffants
- 1950s, arrivée des échangeurs thermiques (Sealy) pour une hypothermie modérée (28-32 C)
 - pour faciliter la sécurité des périodes de perfusion à faible débit
 - pour une meilleure visualisation tout en fournissant une neuroprotection adéquate.
- 1973 Utilisation de l'hypothermie profonde avec arrêt circulatoire
 - Dans les années 70, Barratt-Boyce, Griepp, Barnard ont popularisé cette technique pour la chirurgie cardiaque infantile
 - Surgical treatment of congenital heart disease in infants, with superficial hypothermia, short extracorporeal circulation and circulatory arrest. Bandera LA, Barnard CN, Barnard MS. G Ital Cardiol. 1973*
 - Avantages :
 - Moindre VO₂ myocarde et cerveau
 - Facilite la chirurgie exsangue ou réparation arc aortique
 - Diminue la réponse inflammatoire et le saignement
- 1992 Perfusion de CEC proche de la normothermie "tiède" chez les adultes lorsqu'il n'est pas nécessaire de diminuer le débit de CEC.
 - Warm heart surgery. Lichtenstein SV, Abel JG, Slutsky AS. Lancet. 1992*



Remise en cause de l'hypothermie avec AC

The effect of hypothermic cardiopulmonary bypass and total circulatory arrest on cerebral metabolism in neonates, infants, and children.

Greeley WJ, Kern FH, Ungerleider RM. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991

- Avec arrêt circulatoire profond, le métabolisme cérébral et l'extraction d'oxygène sont significativement réduits pendant le réchauffement et post CEC, suggérant un métabolisme cérébral altéré et une moindre utilisation de l'oxygène

Risk of seizures in survivors of newborn heart surgery using deep hypothermic circulatory arrest.

Clancy RR, McGaurn SA, Wernovsky G. *Pediatrics* 2003

- Convulsions ou coma sont apparus dans 19 % des hypoVG, significativement associés aux maladies génétiques et à la durée DHCA

The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston circulatory arrest trial.

Wypij D, Newburger JW, Rappaport LA. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003

- Aggravation constante du neurodéveloppement pour les durées les plus longues d'arrêt circulatoire.
- Les effets de la durée de l'arrêt circulatoire peuvent varier en fonction du diagnostic, de l'âge à la chirurgie

Comparison of Early Outcomes for Normothermic and Hypothermic Cardiopulmonary Bypass in Children Undergoing Congenital Heart Surgery.

Corno AF, Bostok C, Chiles S D. *Front Pediatr* 2018

- La CEC en normothermie peut réduire le support inotrope et respiratoire, raccourcir le séjour en réa, et diminuer les besoins de transfusion, comparée à la CEC en hypothermie.



Avantages de la normothermie

Normothermic cardiopulmonary bypass in pediatric surgery

Durandy Y, Hulin S, Lecompte Y. J Thorac Cardiovasc Surg 2002

Normothermic cardiopulmonary bypass and myocardial cardioplegic protection for neonatal arterial switch operation

Pouard P, Mauriat P, Ek F. Eur J Cardiothorac Surg 2006

En postopératoire, la troponine I (cTnI) significativement plus faibles dans le groupe normothermique après 24 h (4,46 ng ml⁻¹ vs 6,17 ng ml⁻¹) (p = 0,027)), le temps d'extubation (32+/-26 h vs 70+/-69 h (p = 0,02)) et réduction de la durée du séjour en USI (3,5+/-1,5 jours vs 5,6+/-3,9 jours (p = 0,08), et le coût de la chirurgie.

Warm pediatric cardiac surgery: European experience

Durandy Y. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2010

CEC chaude et cardioplégie intermittente au sang chaud. Cette approche donne des résultats satisfaisants : réduction du temps d'extubation et un séjour plus court aux soins intensifs. Plus de 10000 interventions ont été réalisées en Europe. La technique et la composition de la microplégie sont identiques dans tous les centres européens, l'intervalle entre les injections de microplégie, varie de 10 à 25 min.



Problème de l'hémodilution

- Hémodilution : intérêt pour limiter l'apport de sang complet
 - Les banques de sang ne pouvaient pas suivre la demande pour les CEC
- Hémodilution normovolémique avec hypothermie
 - Entraîne une diminution de l'agrégation des érythrocytes et amélioration de la perfusion de la microcirculation
- Chez l'adulte : efficacité optimale du débit de CEC avec hémoglobine 10 g/dL jusqu'à 7-8 g/dL
- En pédiatrie le priming est > à la volémie :
 - En 1980 : priming \pm 500 ml pour un 3 kg (270 ml)
 - Obligation de dérivés sanguins pour le priming, pour maintenir l'hémoglobine > 10g
 - Plus la cyanose est grande, plus l'hémoglobine du priming est élevée, l'hémodilution entraîne une fuite capillaire avec atteinte multi organe
- Actuellement le priming est \pm 200 ml, à l'extrême 90 ml pour éviter la transfusion
 - The influence of hemodilution on outcome after hypothermic cardiopulmonary bypass: results of a randomized trial in infants. Jonas RA, Wypij D, Roth SJ. J Thorac Cardiovasc Surg (2003) 126:1765–74
 - Randomized trial of hematocrit 25% versus 35% during hypothermic cardiopulmonary bypass in infant heart surgery. Newburger JW, Jonas RA, Soul J. J Thorac Cardiovasc Surg (2008) 135:347–54
 - Miniaturized cardiopulmonary bypass improves short-term outcome in cardiac surgery: a meta-analysis of randomized controlled studies. Zangrillo A, Garozzo FA, Biondi-Zoccai G, Pappalardo F, Monaco F, Crivellari M, Bignami E, Nuzzi M, Landoni G. J Thorac Cardiovasc Surg. 2010



Problèmes de la transfusion en CEC

Impact of On-Bypass Red Blood Cell Transfusion on Severe Postoperative Morbidity or Mortality in Children.

Willems A, Datoussaid D, Tucci M. Anesth Analg. 2016

L'apport de globules rouges dans la CEC pour maintenir un hématicrite prédéfini ne semble pas avoir d'impact marqué sur la morbidité ou la mortalité postopératoire chez les enfants en chirurgie cardiaque. Seul le risque d'infection a été augmenté dans le groupe transfusé.

Effects of cardiopulmonary bypass with low-priming volume on clinical outcomes in children undergoing congenital heart disease surgery.

Wang L, Chen Q, Qiu YQ. J Cardiothorac Surg. 2020

La CEC avec priming réduit n'a pas affecté la récupération postopératoire des patients

Cardiopulmonary Bypass Strategy to Facilitate Transfusion-Free Congenital Heart Surgery in Neonates and Infants.

Boettcher W, Dehmel F, Redlin M. Thorac Cardiovasc Surg. 2020

Le circuit doit être miniaturisé et la tubulure doit être aussi courte que possible pour réduire le volume d'amorçage afin d'éviter une grande hémodilution en début de CEC. Une réduction de la morbidité et de la mortalité postopératoire a été observée lorsque la CEC était effectué sans transfusion sanguine. Peut être réalisé dans au moins 70% des cas, même chez les patients de faible poids.



Hémofiltration - dialyse

Hemofiltration during extracorporeal circulation.

Darup J, Bleese N, Kalmar P. Thorac Cardiovasc Surg. 1979

En chirurgie cardiaque, l'ultrafiltration peut être utilisée : pour équilibrer les fluides pendant la CCE, pour les patients atteints d'insuffisance rénale sévère, pour traiter l'hyperkaliémie aiguë

Cardiopulmonary bypass: studies on its damaging effects.

Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW. Blood Purif. 1987

La CEC produit une réaction inflammatoire impliquant le complément, les facteurs de coagulation, la kallikreine et les cascades fibrinolytiques. Augmentation spécifique de la perméabilité microvasculaire aux protéines après 2 h de CPB

Hemofiltration during cardiopulmonary bypass in pediatric cardiac surgery. Effects on hemostasis, cytokines, and complement components.

Journois D, Pouard P, Greeley WJ. Anesthesiology. 1994

L'hémofiltration améliore l'hémodynamique et l'oxygénation postopératoire, réduit la perte de sang et la durée de ventilation. Élimine des médiateurs majeurs de la réponse inflammatoire.

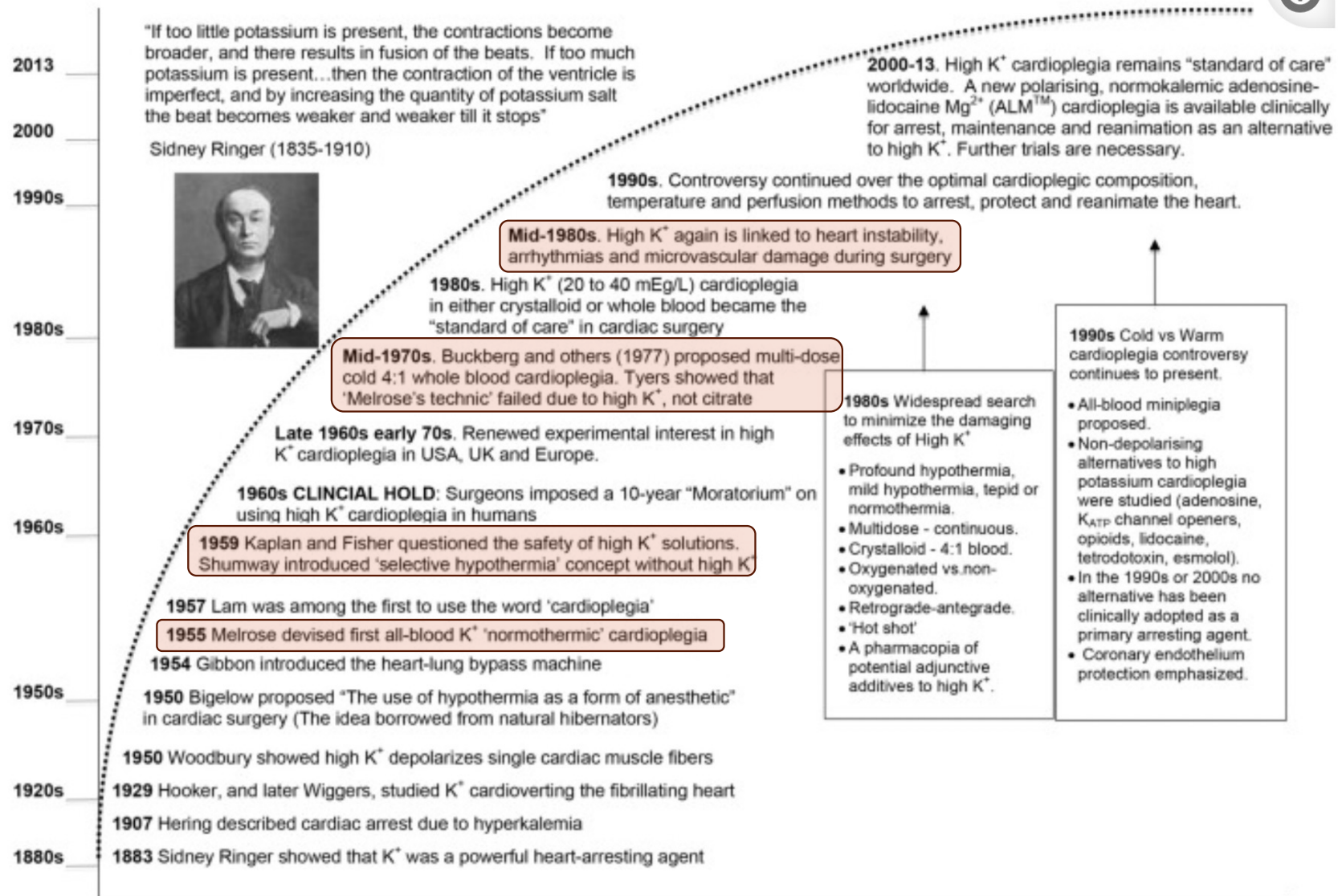
Early initiation of peritoneal dialysis in neonates and infants with acute kidney injury following cardiac surgery is associated with a significant decrease in mortality.

Bojan M, Gioanni S, Vouhé PR. Kidney Int 2012

L'initiation de la dialyse péritonéale le jour ou le premier jour suivant la chirurgie était associée à une diminution significative de la mortalité chez les nouveau-nés et les nourrissons atteints de lésions rénales aiguës.



Brief History of Depolarising Potassium Cardioplegia (1883 to the present)

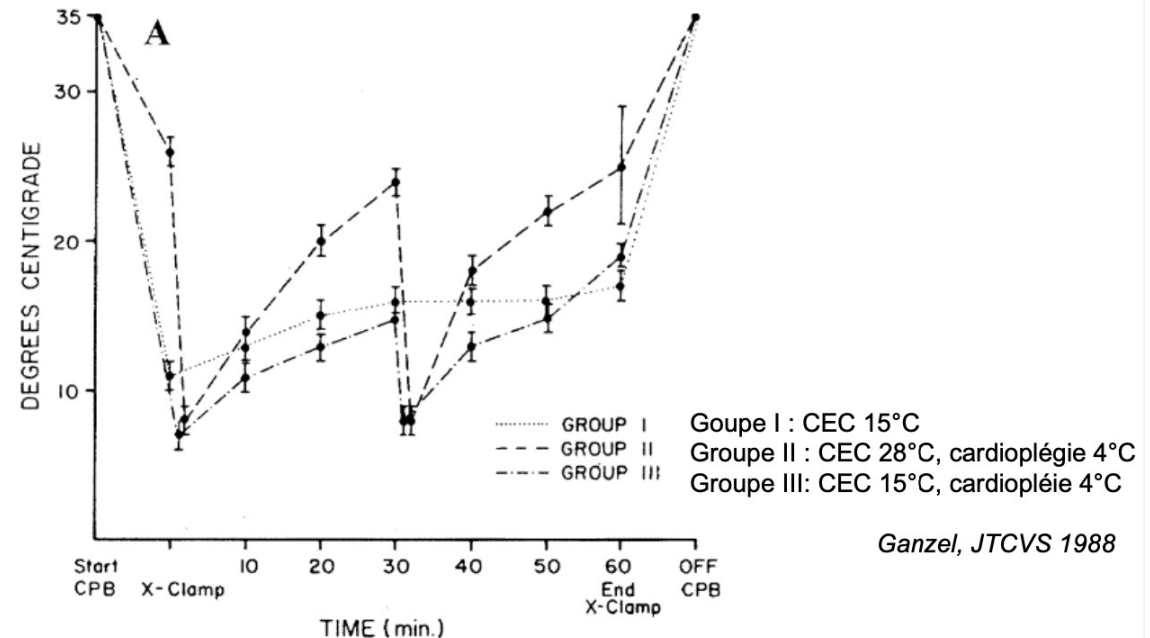


Cardioplégie

- Depuis 90s il a été reconnu que l'ischémie-reperfusion contribuaient de façon importante à la mortalité et à la morbidité chez les patients ayant subi une chirurgie cardiaque
Vaage et Valen, 1993; Vinten-Johansen et Nakanishi, 1993; Anselmi et coll., 2004
- La lésion post-cardioplégique dépend de l'ischémie myocardique préopératoire et/ou peropératoire; sans ischémie, pas de lésion de reperfusion
Vinten-Johansen et Nakanishi, 1993; Rudd et Dobson, 2011
- Troponine C périopératoire (entre 24 et 48 heures) sont corrélées avec le risque de mortalité à court et à long terme. Augmentation des biomarqueurs après chirurgie attribuée à une protection myocardique insuffisante
Klatte 2001; Lehrke 2004; Domanski 2011; Bojan 2012

- Les progrès en cardioplégie :

- Température CEC
- Solution polarisante ou dépolarisante
- Concentration K+
- Température cardioplégie
- Intervalles de réinjection
- Composition crystalloide pur ou sang dilué





1971 premier adulte survivant ECMO

Prolonged extracorporeal oxygenation for acute post-traumatic respiratory failure (shock-lung syndrome). Use of the Bramson membrane lung. Hill JD, O'Brien TG, Murray JJ. N Engl J Med 1972

1972 TGV de 2 ans opéré en Mustard ECMO post-op survivant

Prolonged extracorporeal cardiopulmonary support in man. Bartlett RH, Gazzaniga AB, Fong SW. J Thorac Cardiovasc Surg 1974

1975 Coronaire anormale 2 ans ECMO 16 h post-op survivant sans séquelle

Prolonged veno-arterial derivation (with membrane oxygenator) for circulatory failure. Results in a 2-year-old child]. Bex JP. Nouv Presse Med. 1975



Evolution ECMO adulte et pédiatrique

Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) in newborn respiratory failure: technical consideration.

Bartlett RH, Gazzaniga AB, Huxtable RH . ASAIO J 1979

29 nouveau-nés en ECMO : 16 ont amélioré leur fonction pulmonaire et 13 ont survécu. Survie 45%

Extracorporeal membrane oxygenation in severe acute respiratory failure; a randomised prospective study.

Zapol WM, Snider MT, Hill JD. JAMA 1979

48 patients en ventilation mécanique seule et 44 patients en ventilation mécanique associée à une ECMO

Survie : groupe VM : 8,3% - groupe ECMO 9,1%

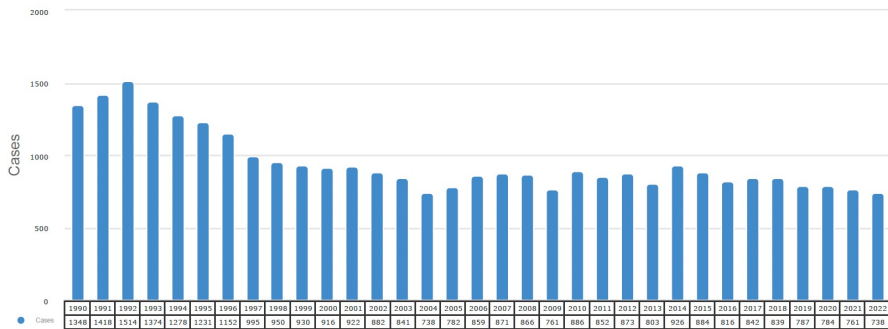
57% des patients ont une pneumonie bactérienne ou virale, la plupart ont des fibroses, autres décès liés à problèmes techniques et de coagulation

« We conclude that ECMO can support respiratory gas exchange but did not increase the probability of long-term survival in patients with severe ARF. »

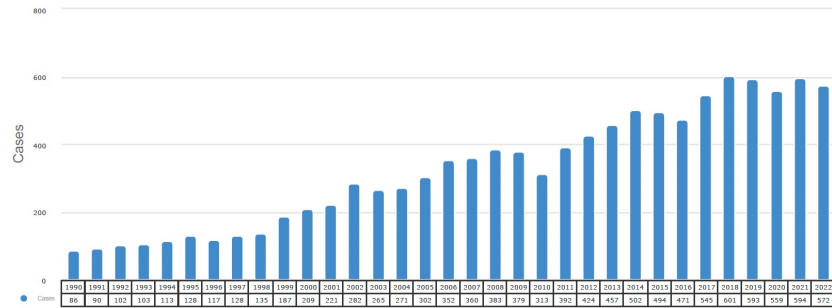
Conséquence : pas de développement de l'ECMO adulte pendant \pm 20 ans, à l'inverse de l'ECMO pédiatrique



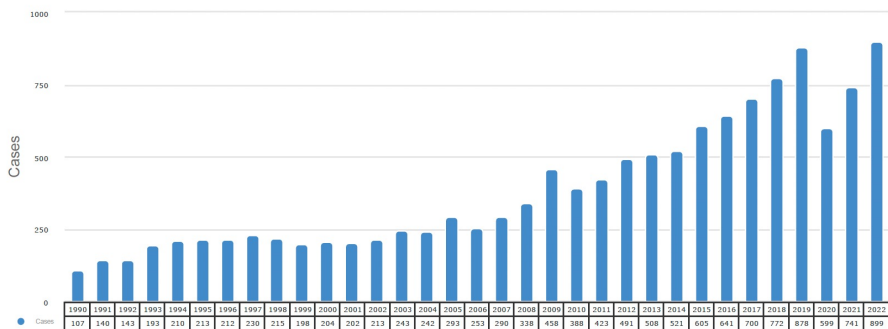
Annual Respiratory Neonatal Runs



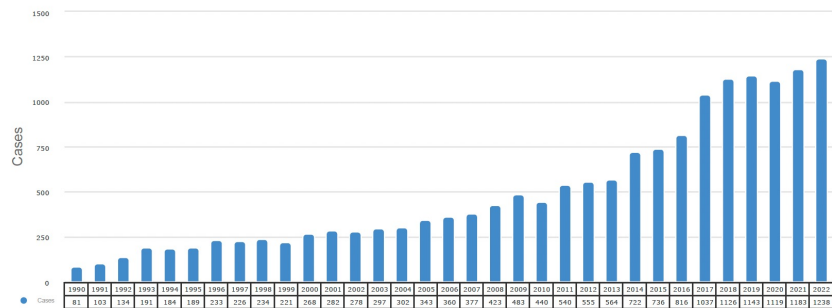
Annual Cardiac Neonatal Runs



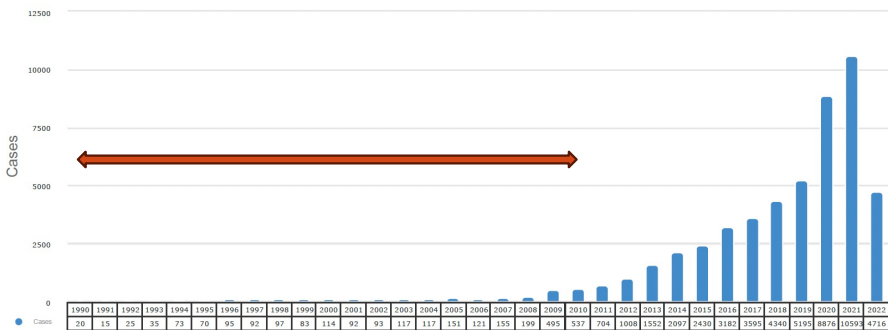
Annual Respiratory Pediatric Runs



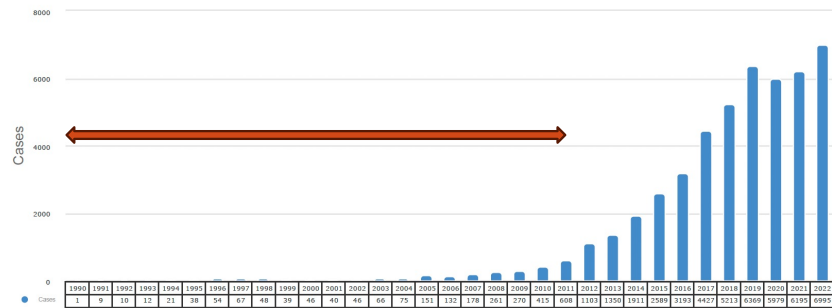
Annual Cardiac Pediatric Runs



Annual Respiratory Adult Runs



Annual Cardiac Adult Runs



PDA Ligation



Dr. Robert E. Gross in 1938
Boston Children's Hospital
Lorraine Sweeney 7 year old

LES INTERVENTIONS ESSENTIELLES

7th WORLD CONGRESS OF PEDIATRIC CARDIOLOGY & CARDIAC SURGERY
16-21 JULY, 2017 • BARCELONA



First aortic coarctation repair
19th October, 1944, Stockholm
(11 y.o. boy, XCI = 2 hr)

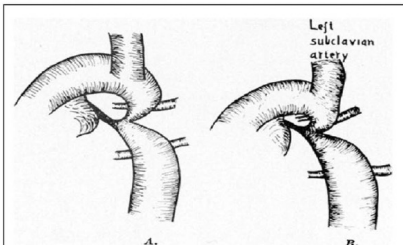
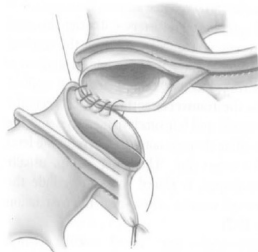


Fig 3. A schematic drawing, by Crafoord himself, of two cases of coarctation repair from the 1945 publication. (Reprinted with permission from Crafoord C, Nyhlin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical management. *J Thorac Surg* 1945;14:347-61.)

Crafoord end-end anastomosis



Dr. Clarence Crafoord
1899-1984



FROM SURGICAL CLINIC II OF THE
SARFATSBERG HOSPITAL, STOCKHOLM
SURGEON IN CHIEF: K. H. GIERST, M. D.

**ON THE TECHNIQUE OF
PNEUMONECTOMY
IN MAN**

A CRITICAL SURVEY OF THE EXPERIMENTAL
AND CLINICAL DEVELOPMENT AND A
REPORT OF THE AUTHOR'S
MATERIAL AND
TECHNIQUE

BY
CLARENCE CRAFOORD



Life Magazine May 27, 1966
**A standby repair
until surgery**

To keep Bobby alive it was absolutely essential, as a temporary measure, to break through the tissue membrane separating the two upper chambers of the heart (see diagram). The only other way to accomplish this would be by full-scale surgery—an operation that Bobby probably could not have survived. Rashkind's new balloon technique accomplished the same thing, effecting a stopgap but workable repair that will tide Bobby over for a few years. When his heart has grown large enough, doctors will be able to perform the complicated surgery needed to reconstruct the interior of the upper heart chambers so that Bobby's circulation will have full efficiency. Rashkind's treatment was carried out with only a local anesthetic at the groin. It caused no side effects that Bobby placidly sucked his pacifier throughout the procedure (left). When the doctor bent down (below) to soothe his little patient immediately after he had withdrawn the deflated balloon from the heart, Bobby cooed right back.



William J. Rashkind

Reported 1st Balloon Atrial Septostomy
in a neonate ("Bobby") in *Life Magazine*
(and then in *JAMA* 1 month later)

"Father of Interventional Cardiology"



Blalock-Taussig-Thomas Operation

Johns Hopkins Hospital, Baltimore

A gender and racially integrated team employs a complex novel procedure to palliate a desperately unwell child.



Eileen Saxon Nov 29, 1944

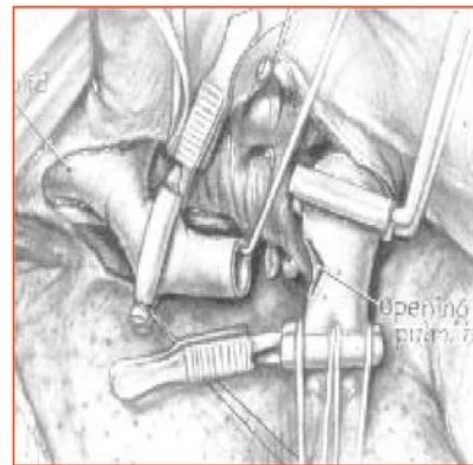
Dr. Helen Taussig
1898-1986



Dr. Alfred Blalock
1899-1964



Mr. Vivian Thomas
1910-1985



Balloon Pulmonary Valvuloplasty

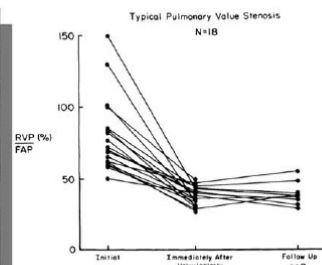
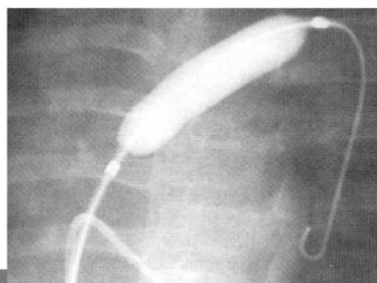
Kan, NEJM 1982

Lababidi, Am J Cardiol 1983

Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis

JEAN S. KAN, M.D., ROBERT I. WHITE, JR., M.D., SALLY E. MITCHELL, M.D., JAMES H. ANDERSON, PH.D., and TIMOTHY J. GARDNER, M.D.

ABSTRACT Transluminal balloon valvuloplasty was used to treat congenital pulmonary valve stenosis in 20 patients. Follow-up cardiac catheterization was performed in 11 patients at intervals of from 2 to 12 months after the procedure. Peak systolic pressure gradient across the pulmonic valve decreased from 68 ± 27 to 23 ± 5 mm Hg ($p < .001$) after valvuloplasty. There were no complications. Follow-up catheterization demonstrated persistent relief of right ventricular hypertension in the patients with typical pulmonary valve stenosis. *Circulation* 69, No. 3, 554-560, 1984.

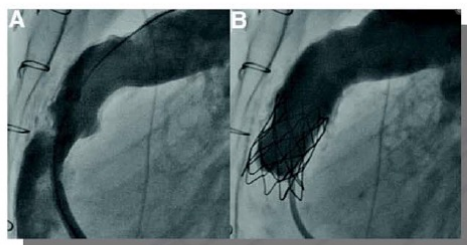
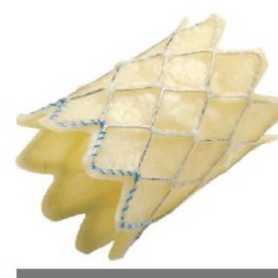


Balloon pulmonary valvuloplasty: Results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry

Paul Stanger MD^{a, b, c, d, e}, Steven C. Cassidy MD^{a, b, c, d, e}, Donald A. Girod MD^{a, b, c, d, e}, Jean S. Kan MD^{a, b, c, d, e}, Zuhdi Lababidi MD^{a, b, c, d, e}, Stephen R. Shapiro MD^{a, b, c, d, e}

Transcatheter PVR

Dr. Phillip Bonhoeffer, 2000



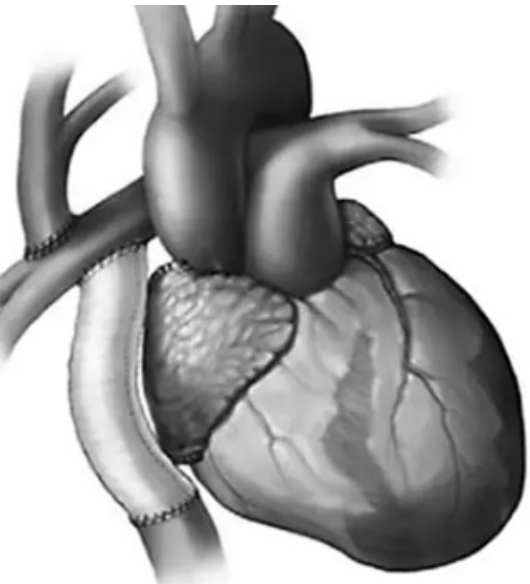
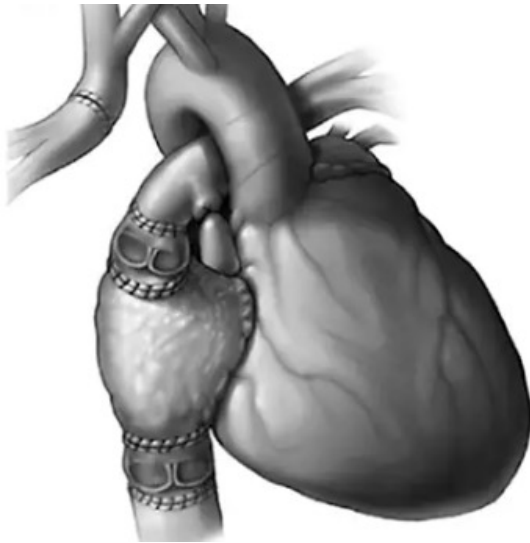
Circulation. 2010 Aug 3; 122(5): 507-516.
Published online 2010 Jul 19. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.921692

Short- and Medium-Term Outcomes After Transcatheter Pulmonary Valve Placement in the Expanded Multicenter US Melody Valve Trial

Doff B. McElhinney, MD, William E. Hellenbrand, MD, Evan M. Zahn, MD, Thomas K. Jones, MD, John P. Cheatham, MD, James E. Lock, MD, and Julie A. Vincent, MD

KT INTERVENTIONNEL





Evolution de la prise en charge du VU

En premier : Chirurgie de l'Atrésie Tricuspide

En 1955 Hurwitt anastomose OD - APD chez un patient de 5 mois avec AT mais échec

En 1958 Glenn réalise un shunt direct VCS - APD

En 1968, Fontan et Baudet réalisent un shunt Glenn et anastomose OD - AP avec 2 valves, chez un enfant âgé de 12 ans avec AT :

« Remplissage important et reprise de la ventilation spontanée »

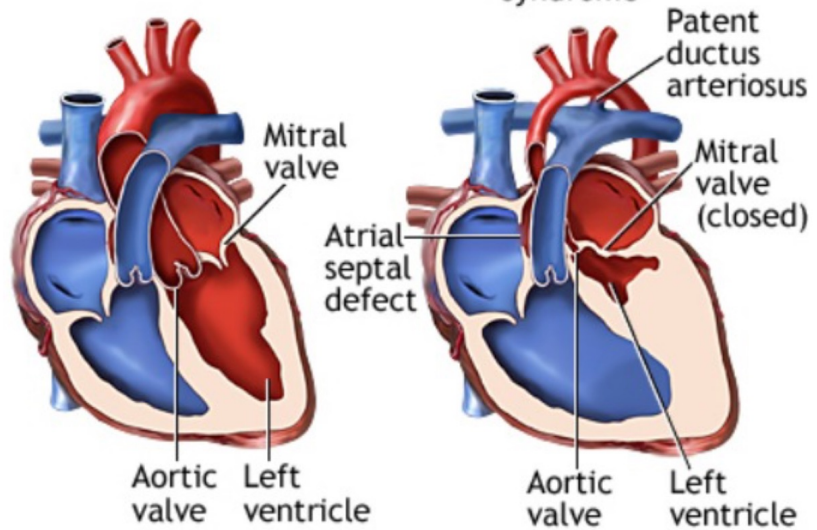
En 1968 Kreutzer réalise seulement une anastomose OD-AP, enfant de 4 ans avec AT

- Fontan supprime les valves
- 1980 Glenn en étape intermédiaire avant anastomose OD-AP
- 1987/88 De Leval/ Marcelletti : tube extracardiaque entre anastomose VCS/AP et VCI
- 1991 Laks propose la fenestration

1^{er} temps : Dérivation cavo-pulmonaire partielle : Glenn

2^e temps : Dérivation cavo-pulmonaire totale : Fontan extra-cardiaque





Evolution de la prise en charge du VU

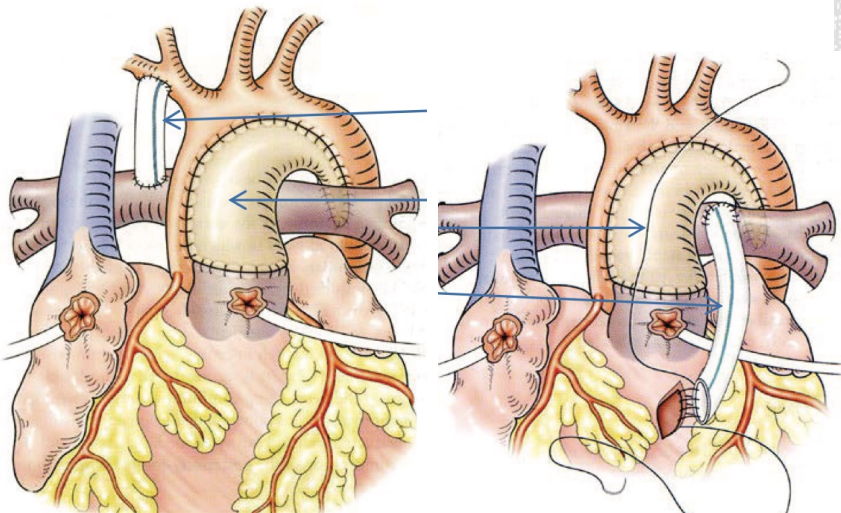
1979 Yabek et Mann première utilisation de PGE1 (Prostine) pour maintenir le CA ouvert TGV, RVPAT, hypodébit pulmonaire (APSI, APSO, AT...) et HypoVG

Chirurgie de l'hypoVG

1979 Norwood, avec la PGE1 qui maintient l'hypoVG en vie, évalue la faisabilité et l'efficacité d'une chirurgie par étapes

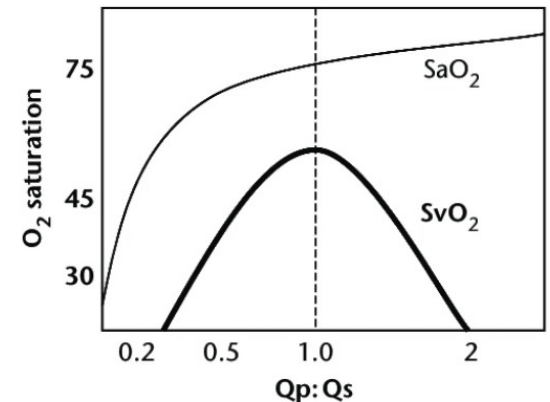
1983 Norwood : premier enfant 16 mois avec les 3 étapes Fontan jusqu'à la dérivation cavo-pulmonaire totale (Glenn + atrio-Pulmonaire)

2003 Sano évite la Blalock et interpose un tube VU-AP



VU-HypoVG : évolution de la prise en charge

- Dans les années 1990, la mortalité du Norwwod reste élevée ($\pm 25\%$) même dans les centres expérimentés.
- L'équilibre du rapport Q_p/Q_s est complexe après CEC et clampage aortique
- Fin 90s, stratégie de diminution des RVS avec vasodilatateurs (alpha bloquants) puis milrinone
- Hoffman en 2004, la phényloxybenzamine (phentolamine) augmente Q_p , Q_s , CO et DO_2
- Norwwod avec Blalock risque d'hypotension diastolique compromettant la perfusion coronaire
- Modification avec tube VD - AP (Kishimoto 1999 et Sano 2003) : supérieur au Blalock pour la première intervention, le décès ou la transplantation à un an



VU-HypoVG : évolution de la prise en charge

Impact de la réanimation post-opératoire sur la survie des HypoVG

Etape 1 : compréhension du Qp/Qs, apport des vasodilatateurs tube VD-AP plus stable que ASP

Etape 2 : suites simples

Etape 3 : mieux supportée avec étape 2, et tube extracardiaque et fenestration

Apport majeur du NO pour diminuer les RVP mais concept d'utiliser du NO sans HTAP difficile à entendre...

Inhaled nitric oxide in patients with critical pulmonary perfusion after Fontan-type procedures and bidirectional Glenn anastomosis. A Gamillscheg . J Thorac Cardiovasc Surg 1997

Ces progrès remarquables dans la prise en charge ont fait passer le syndrome d'hypoVG d'une mortalité systématique à un court terme à un taux de survie de 75 % dans les années 1990, à actuellement 90 % dans les centres expérimentés.



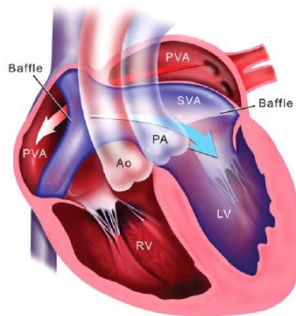
Physiologic Repair of Transposition of the Great Arteries

William T. Mustard
Hospital for Sick Kids, Toronto

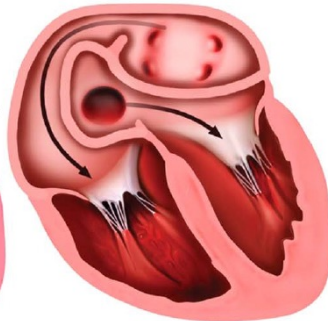


(Began His Career as an Orthopedic Surgeon)

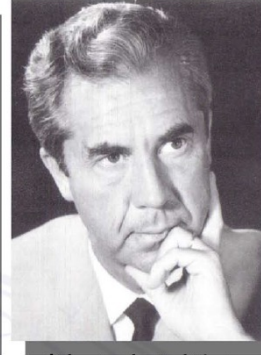
JTCVS, Dec 1964



Surgery, June 1959



Åke Senning
Karolinska Institute, Stockholm



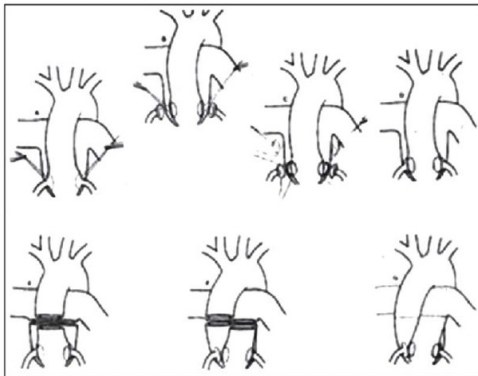
(Also Implanted First Pacemaker in a Human)

Dr. Adib Jatene (1929-2014)

São Paulo, Brasil



Arterial Switch Operation 1975



Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC, Neger F, Galantier M, Souza JE. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. Arq Bras Cardiol 1975;28:461-64.



CHIRURGIE DE LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX



- Impact de la réanimation
 - Compréhension du rapport Q_p/Q_s pour maintenir l'équilibre hémodynamique du CA ouvert avec PGE
 - Evaluation hémodynamique par pression de remplissage de l'oreillette gauche
 - Evaluation échographique pré-opératoire
 - Importance des biomarqueurs Troponine pour apprécier et traiter précocement la souffrance myocardique
 - Intérêt de la vasodilatation vs vasoconstriction
 - Intérêt de la milrinone vs dobutamine arythmogène
 - Anesthésie courte durée
 - Ventilation en pression et VNI
 - Sevrage précoce
 - Monitoring de la gazométrie et de l'hémostase
 - Mortalité en 1981 : 100% première série de 10 switch
 - Mortalité en 1995 : 1% série de 100 switch (Laennec, MLL)



RÉSULTATS DES TGV OPÉRÉS EN SWITCH





Nitric Oxide

Selective Pulmonary Vasodilator
Eliminated need for Hyperventilation After CHD Surgery
Drug Testing During Cardiac Catheterization
"Molecule of the Year" - 1992
Nobel Prize in Medicine & Physiology - 1998

Use of Inhaled Nitric Oxide and Acetylcholine in the Evaluation of Pulmonary Hypertension and Endothelial Function After Cardiopulmonary Bypass

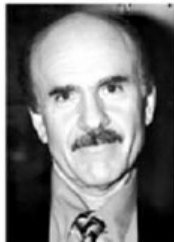
David L. Wessel, MD; Ian Adatia, MB; Therese M. Giglia, MD;
John E. Thompson, RRT; Thomas J. Kulik, MD

Circulation 1993

The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1998



Robert F. Furchgott
Prize share: 1/3



Louis J. Ignarro
Prize share: 1/3



Ferid Murad
Prize share: 1/3



Inhaled nitric oxide as a therapy for pulmonary hypertension after operations for congenital heart defects

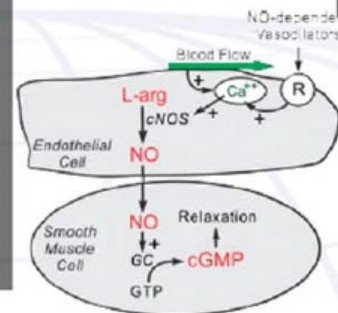
Didier Journois, MD,^a Philippe Pouard, MD,^a Philippe Mauriat, MD,^a Thierry Malhère, MD,^a Pascal Vouhé, MD,^b and Denis Safran, MD,^a Paris, France

J Thorac Cardiovasc Surg 1993

Very-low-dose inhaled nitric oxide: A selective pulmonary vasodilator after operations for congenital heart disease

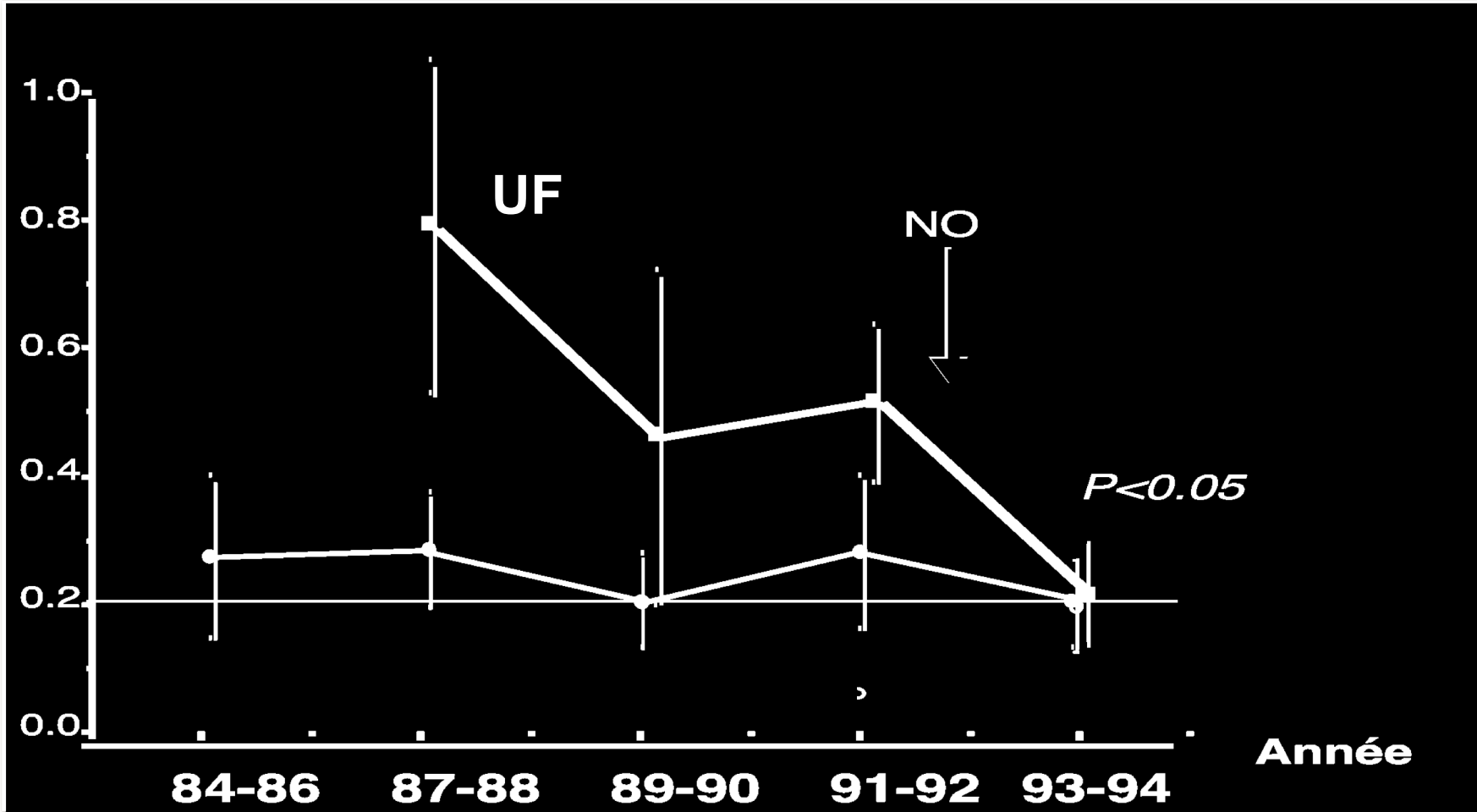
JTCVS 1994

O. I. Miller, FRACP, D. S. Celermajer, FRACP, J. E. Deanfield, FRCP, and D. J. Mucrae, FRCA, London, United Kingdom



Inhaled nitric oxide for postoperative pulmonary hypertension in patients with congenital heart defects. Haydar A, Malhère T, Mauriat P. *Lancet*. 1992

10 ans de progrès CAV



Effects of inhaled nitric oxide administration on early postoperative mortality in patients operated for correction of atrioventricular canal defects. Journois D, Baufreton C, Mauriat P. Chest. 2005



The use of ultrasonic reflectoscope for the continuous recording of the movements of heart walls.
1954.

Edler I, Hertz CH.

Echocardiography

M-mode echocardiography

2 Dimensional echocardiography

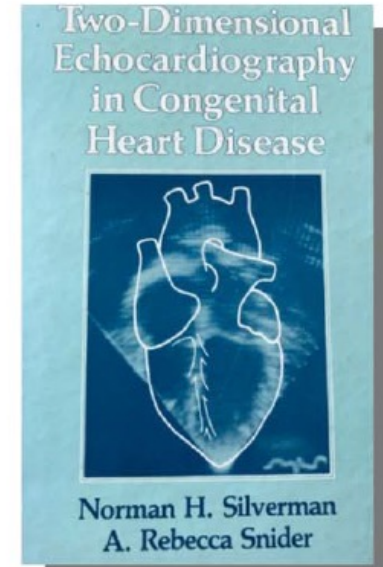
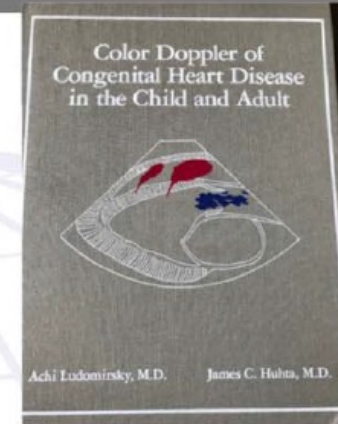
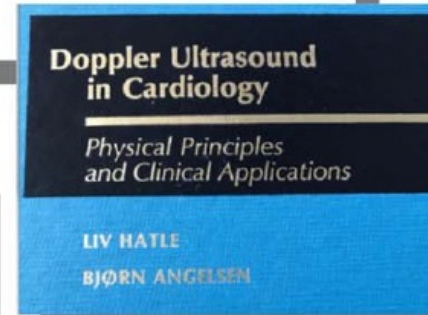
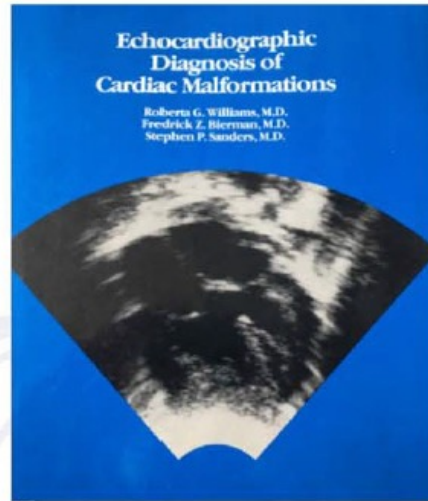
Doppler echocardiography

Fetal Echocardiography

Color Flow Imaging

Transesophageal Imaging

3 Dimensional Echocardiography



Transesophageal Echocardiography

- Rapid transition from early experiences in children in 1989

Am J Cardiol. 1989 Mar 1;63(9):594-8.

Efficacy of intraoperative transesophageal echocardiography in children with congenital heart disease.

Cyran SE¹, Kimball TR, Meyer RA, Bailey WW, Lowe E, Balisteri WF, Kaplan S.



- To guidelines in 2005

AMERICAN SOCIETY OF ECHOCARDIOGRAPHY REPORT

Indications and Guidelines for Performance of
Transesophageal Echocardiography in the
Patient with Pediatric Acquired or Congenital
Heart Disease

*A Report from the Task Force of the Pediatric
Council of the American Society of
Echocardiography*

Writing Committee: Nancy A. Ayres, MD, Wanda Miller-Hance, MD,
Derek A. Fyfe, MD, PhD, FASE, J. Geoffrey Stevenson, MD, FASE,
David J. Sahn, MD, FASE, Luciana T. Young, MD, FASE, L. Luann Minich, MD,
Thomas R. Kimball, MD, FASE, Tal Geva, MD, FASE, Frank C. Smith, MD, FASE, and
Jack Rychik, MD

OR and Catheterization Lab

- Improving diagnosis
- Guide and evaluate interventions

Routine use of intraoperative epicardial echocardiography and Doppler color flow imaging to guide and evaluate repair of congenital heart lesions. A prospective study.

Ungerleider RM, Greeley WJ, Sheikh KH. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990



Pour conclure

- En 70 ans, de l'époque des pionniers et des premières mondiales à la routine
- Résultats sur la survie équivalent à ceux obtenus par l'hémato-oncologie
- Les principes des interventions chirurgicales des cardiopathies congénitales ont largement devancé les possibilités techniques et réanimatoires
- Le principe de la réparation anatomique à cœur ouvert a obligé le développement de la CEC et de la protection myocardique pendant le clampage aortique
- Comprendre l'équilibre du Qp/Qs, l'ischémie/reperfusion, le syndrome inflammatoire et les troubles de la coagulation, le bas débit cardiaque, l'atteinte neurologique inhérents à la CEC, les troubles du rythme, l'HTAP



Pour conclure

- Les progrès majeurs :
 - Réduction de l'hémodilution et la transfusion sanguine en pédiatrie par la miniaturisation de la CEC et améliorer la protection myocardique
 - L'écho, le monitoring (pressions, saturations, hémostasie)
 - La PGE, le NO, les inodilatateurs, les produits de la coagulation
 - Les différents modes de la ventilation artificielle
 - L'ECMO, LVAD, le pacing, le cathétérisme interventionnel
 - La formation et les échanges spécialisée en cardiopathie congénitale multidisciplinaire (chirurgie, cardiologie, anesthésie, réanimation...)
- Incompréhensible les 20 ans d'écart entre l'utilisation de l'ECMO en pédiatrie et chez les adultes
- Technique plus complexe chez l'enfant
- Barrière intellectuelle entre les spécialités, manque de remise en cause évident

