

Histoire de la réanimation des cardiopathies congénitales

Philippe Mauriat

*Médecin Anesthésiste-Réanimateur en Chirurgie des cardiopathies
congénitales pédiatrique et adulte*

De 1980 à 2018 dans les hôpitaux :

Laennec, Necker Enfants-Malades (Paris) et Haut-Lévêque (Pessac)



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



Harisé 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-

A CAVIGNAC, le village avait fini par s'y habituer : tous les matins, une petite voiture d'infirmière 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

TÉTRALOGIE DE FALLOT

A 16 ans en 1949 (1^{er} US 1944)
Chirurgie : anastomose
de Blalock-Taussing

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

Khairy P. Changing mortality in congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2010



Coarctation en 1957

- Coarctation simple de l'aorte avec HTA
- Opérée à 16 ans en 1957 :
 - 1^{er} chirurgicale par Crafoord 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
- Vue à 83 ans
 - Seulement Insuffisance cardiaque modérée
- A fumé pendant 50 ans ...





**ENFANT DE 7 ANS
EN 1958** 1^{ER} US EN 1953

**CIA OPÉRÉE
AVEC CEC**



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

PARIS
MATCH
N° 458 Samedi 21 décembre 1958 50

EXCLUSIVITÉ MONDIALE
OPÉRATION À CŒUR OUVERT

VICTOIRE DE LA CHIRURGIE FRANÇAISE
On a vaincu le royaume de la peine
Doutre, Proust, 7 ans, pour le
souverain, l'histoire de l'opération et
les reporters de "Paris-Match",
dans un journal

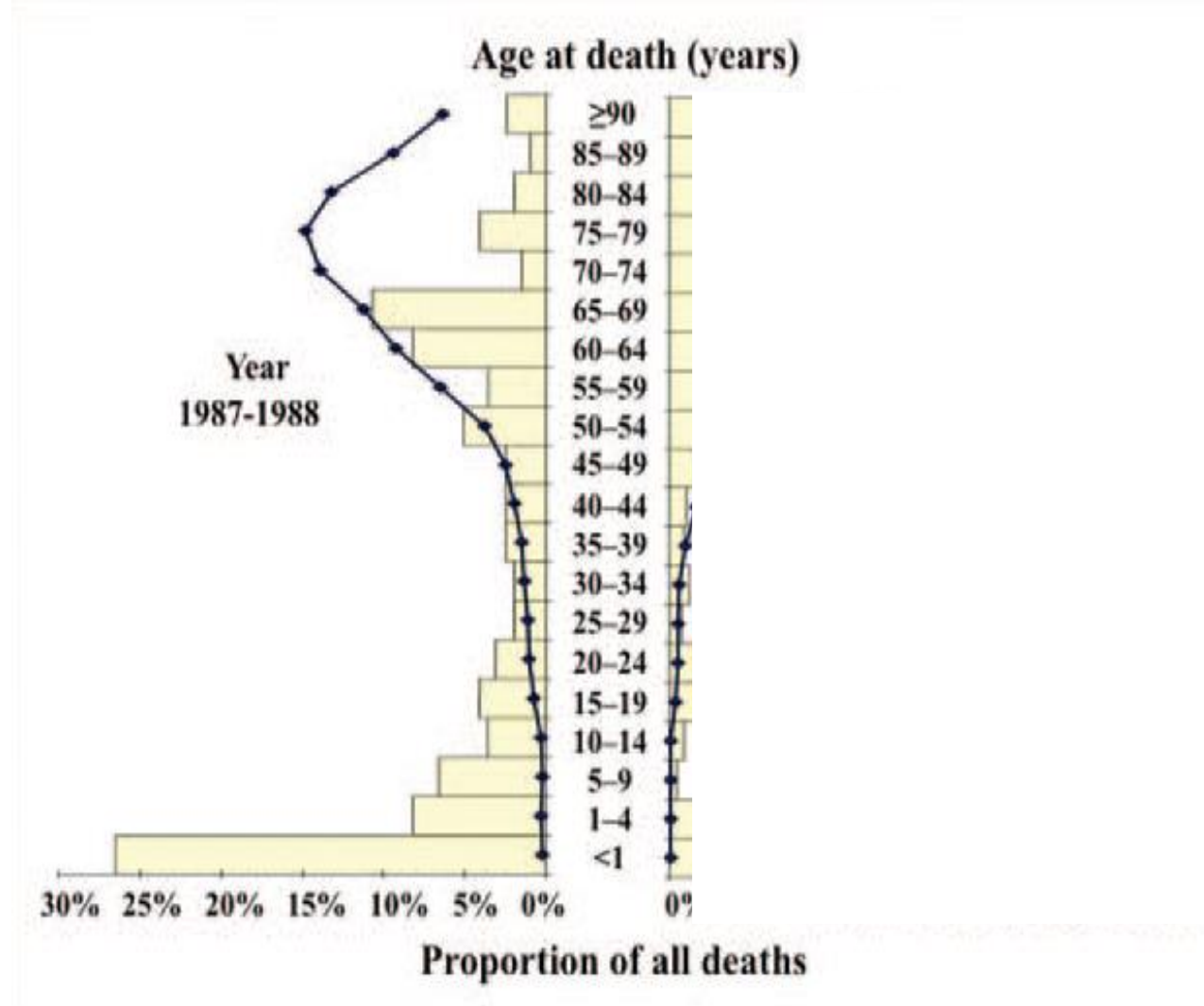
Contexte de la chirurgie cardiaque pédiatrique des années 60-70

- Rares têtes pensantes
Ex : A Bordeaux, les chirurgiens Francis Fontan et Eugène Baudet coopèrent plus ou moins bien avec le cardiologue Alain Choussat
- La plupart des anesthésistes ont peu de formation en cardiopathies congénitales et sont peu impliqués dans le post-op
- Très souvent les chirurgiens font la réanimation post-op, des AR participent ex de Lyon avec Mme Estanove
- Grande différence de pratiques et de compétences entre les spécialités, les centres et les pays
 - Très rares congrès spécialisés, peu 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. »...

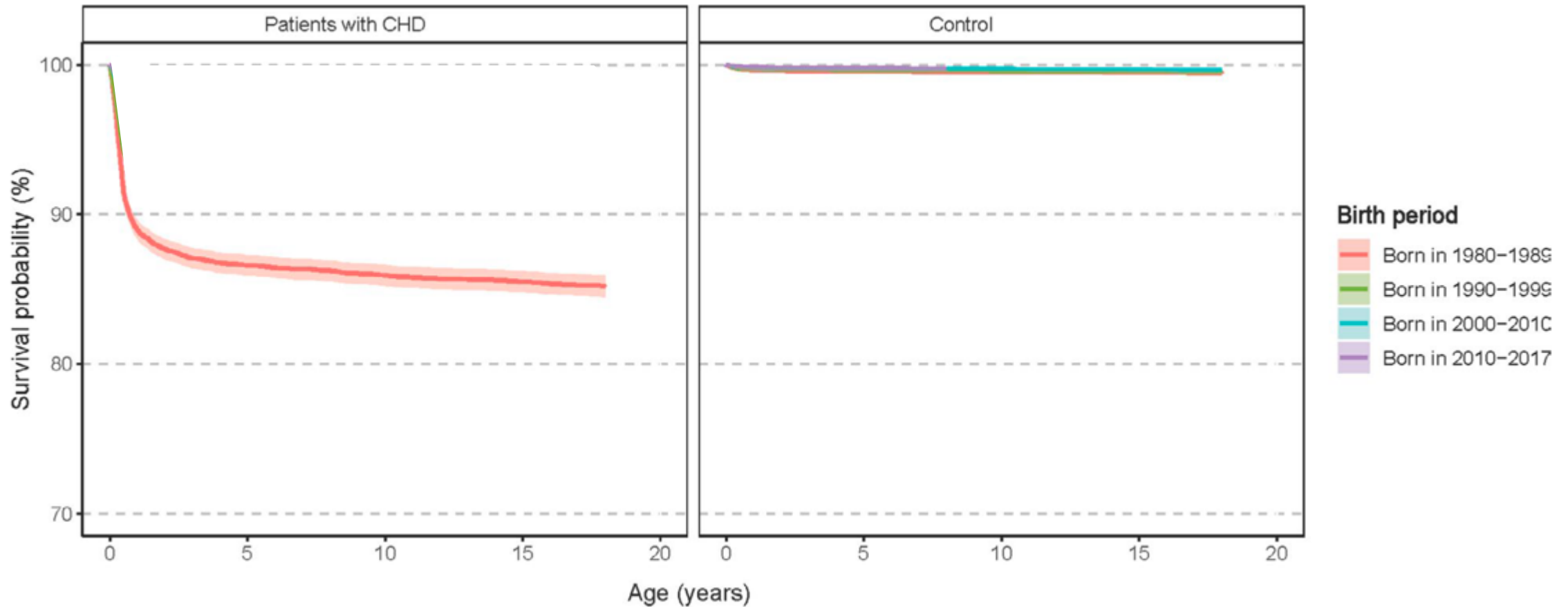


Evolution de la mortalité des CC

- 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



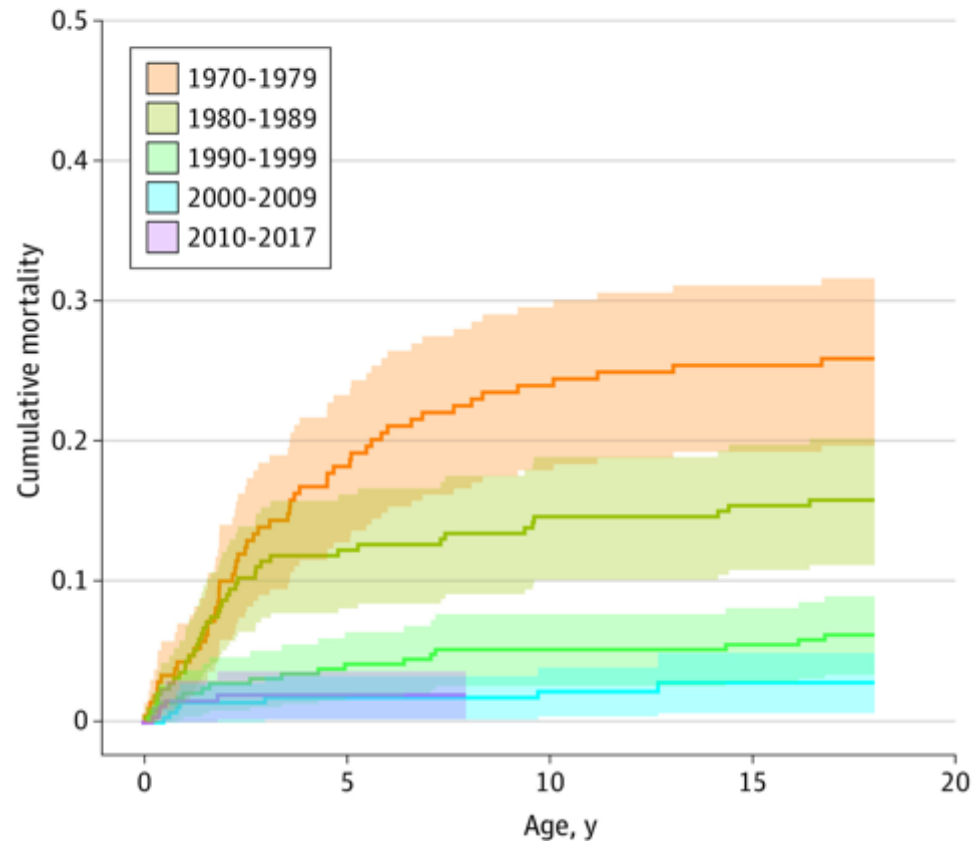
Courbes de survie des CC selon la période de naissance en Suède



Mortalité cumulée de Fallot opérés

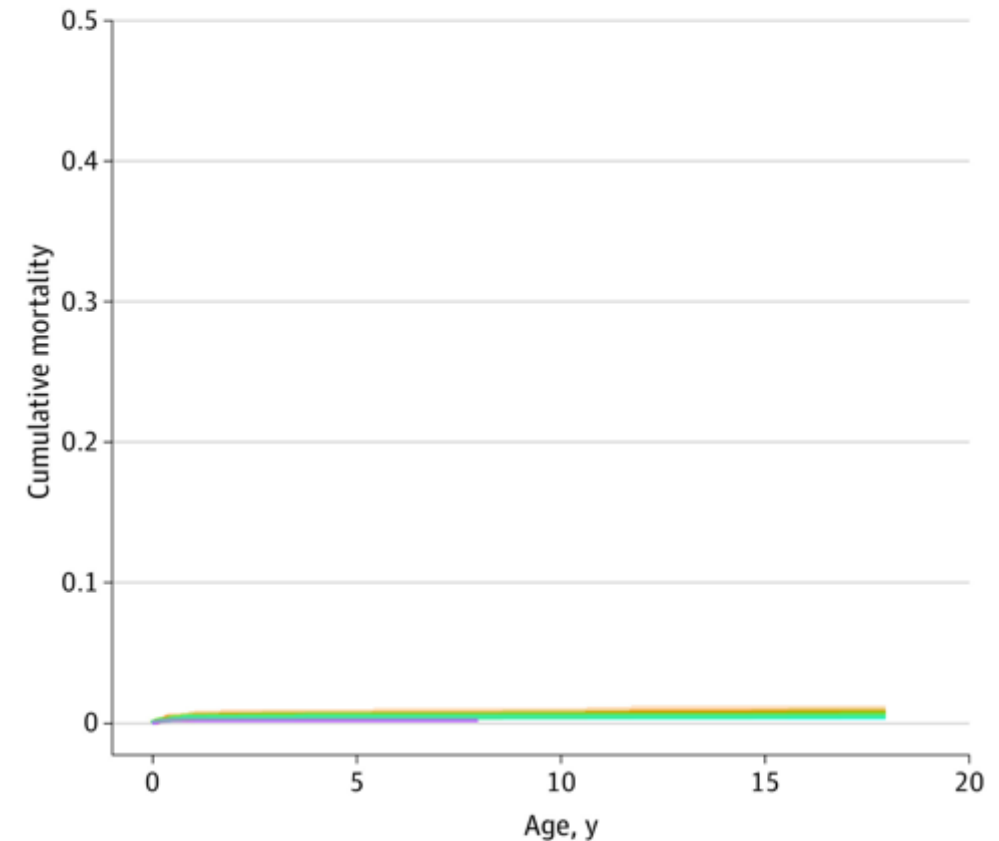
≤ 18 ans, en Suède

A Tetralogy of fallot



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

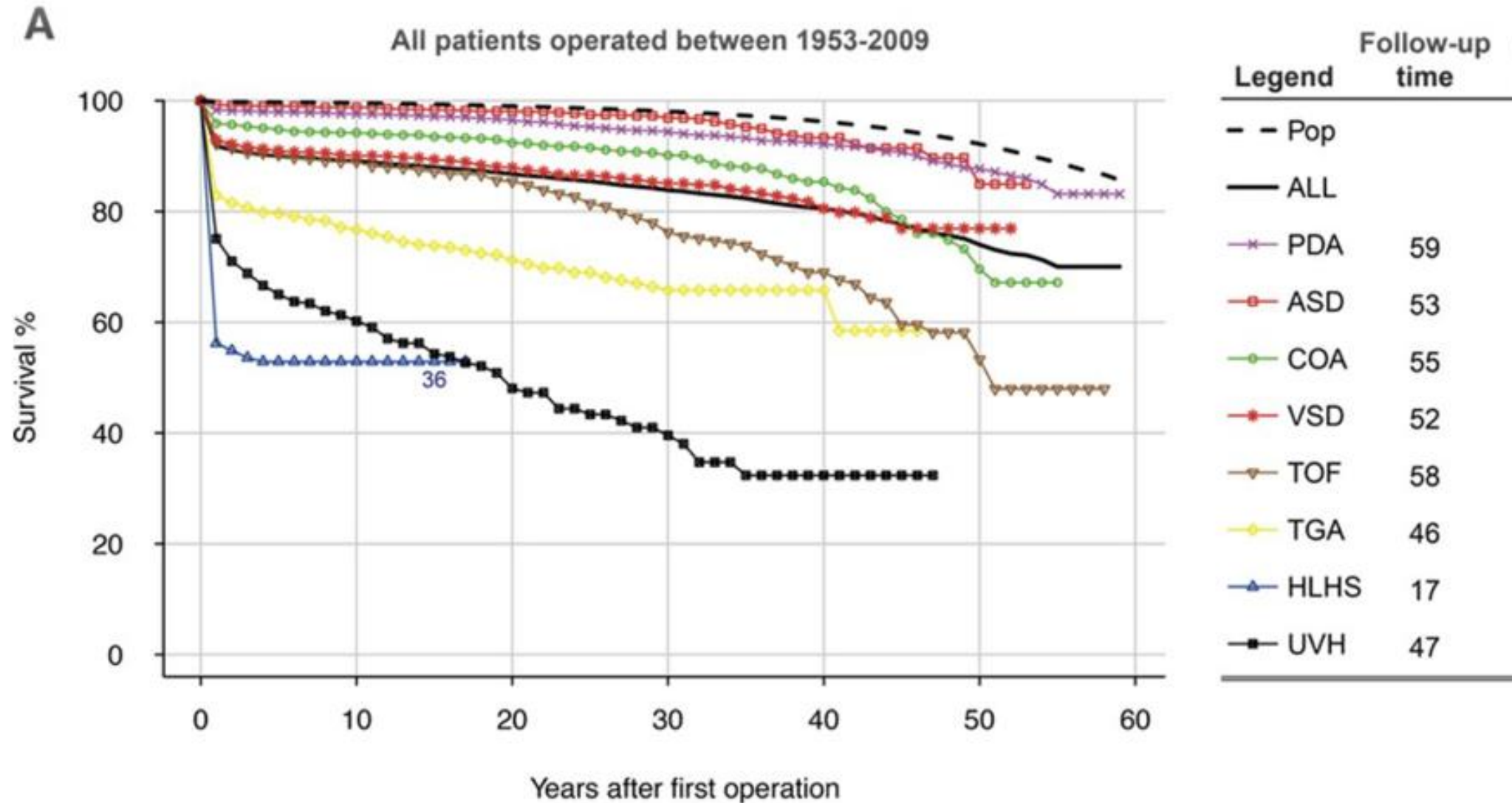
B Control



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



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*
- *Cardiac catheterization*
- *Persistent ductus arteriosus ligation*
- *Mechanisms of pulmonary hypertension*
- *Hypoplastic left heart syndrome*
- *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*
- *Pulmonary arterial banding*
- *Cross-circulation (Lillehei)*
- *Open heart surgery with cardiopulmonary bypass*
- *Senning operation*
- *Glenn shunt*
- *Pulse oximetry*
- *Clinical use of coumadin*
- *Penicillin for rheumatic fever*



- **1970s**

- Polytetrafluoroethylene (Gore-tex) for clinical use
- Transesophageal echocardiography - ETO
- Prostaglandin E1 - Prostine
- Transcatheter ASD closure
- Extracorporeal membrane oxygenation - ECMO
- Arterial switch for TGA/VSD (Jatene)
- High frequency oscillatory ventilation – HFO
- Percutaneous coronary intervention

- Electrophysiologic mapping
- Total parenteral nutrition
- Gamma globulin for Kawasaki disease
- Cyclosporine introduced
- 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
- Xenotransplantation
- Pulmonary artery angioplasty
- Transvenous pacemakers
- Balloon expandable vascular stents
- Recognition and study of developmental disabilities in cardiac patients
- Nitric oxide - NO_i
- Total cavopulmonary connection - Fontan
- Indomethacin for ductal closure
- Fetal cardiac intervention
- Extracardiac Fontan
- Focalization of pulmonary arteries in infants



▪ 1990s - 2000s

- Ablation for arrhythmia in children
- Milrinone
- Amplatzer atrial septal defect closure
- Cardiac MRI
- 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
- Fetal cardiac catheter intervention
- Transcatheter pulmonary valve replacement (Bonhoeffer)

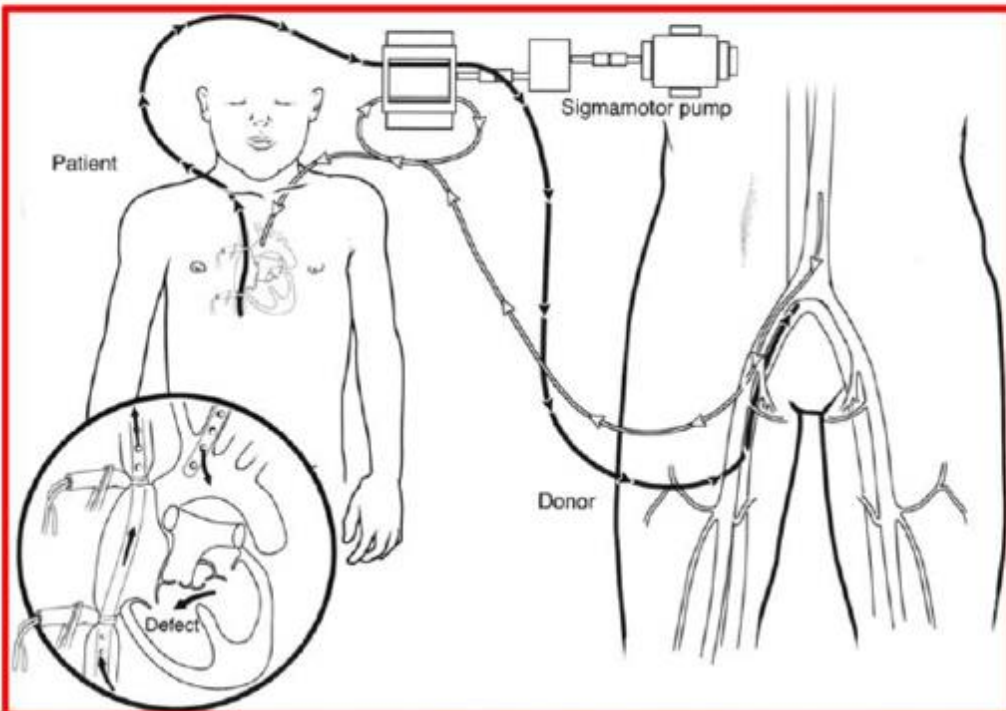
- Hybrid surgical strategy for hypoplastic left heart syndrome
- Single Ventricle Reconstruction trial
- Transcatheter aortic valve implantation
- Carvedilol Trial
- Home inter-stage monitoring following palliation for HLHS
- Robotic Surgery
- Channelopathies and sudden cardiac death

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.

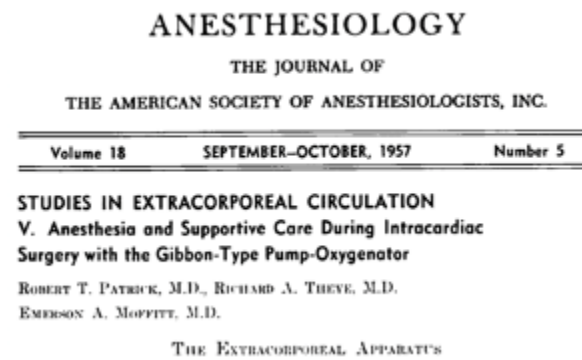
En 1954 Circulation croisée utilisé par l'équipe de l'Université du Minnesota

Permet la chirurgie à cœur ouvert, mais 200% de risques

Technique 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 :
 - Digitalline
 - 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



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.

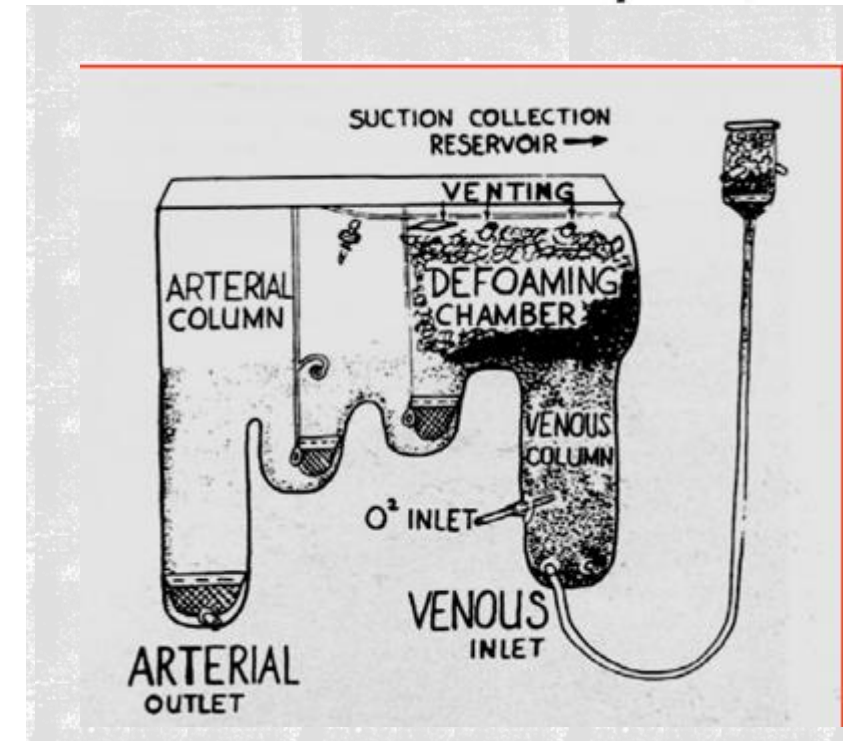
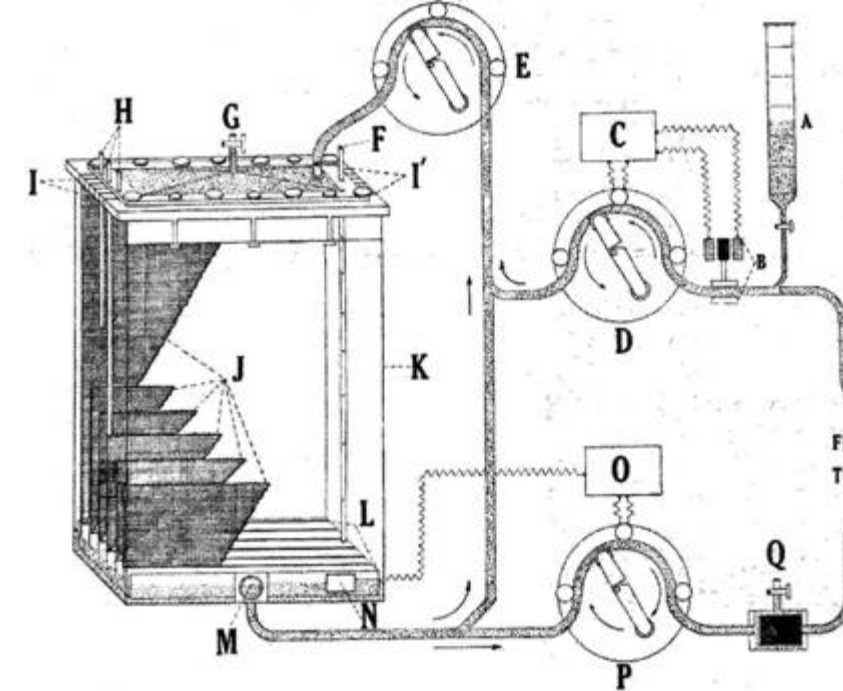
Le deuxième objectif est l'intérêt chirurgical. »

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

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	Grieppe (US)	Used surface cooling with CPB to resect aortic arch aneurysms in four patients

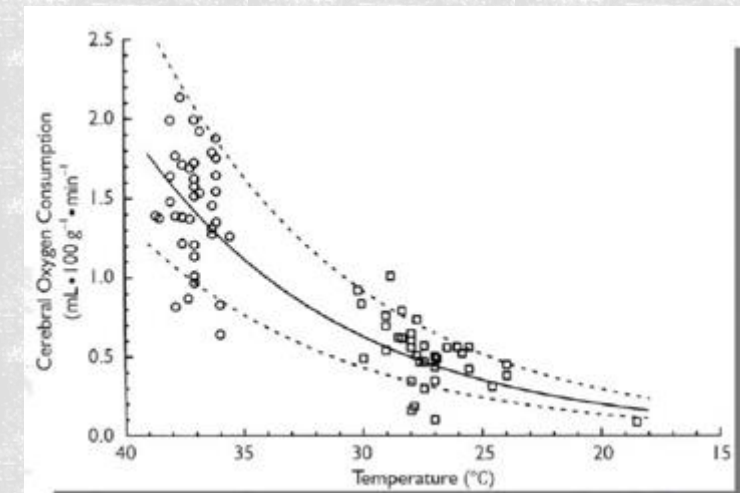
DHCA, deep hypothermic circulatory arrest; CPB, cardiopulmonary bypass.



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

- 1950s, arrivée des échangeurs thermiques (Sealy) pour contrôler l'hypothermie (28-32° C)
 - pour permettre des périodes de perfusion à faible débit avec baisse de la VO2
- 1973 Utilisation de l'hypothermie profonde avec arrêt circulatoire
 - *Bandera LA.G Ital Cardiol. 1973*
 - Avantages :
 - Moindre VO2 myocarde et cerveau
 - Facilite la chirurgie exsangue et la réparation arc aortique
 - Diminue la réponse inflammatoire et le saignement en fin de CEC
- 1992 Perfusion de CEC en normothermie relative $\pm 34^{\circ}\text{C}$ chez les adultes
 - *Lichtenstein SV. Lancet. 1992*



Remise en cause de l'hypothermie avec Arrêt Circulatoire

Avec arrêt circulatoire profond, le métabolisme cérébral et l'extraction d'oxygène sont significativement réduits pendant le réchauffement et en post CEC

Greeley WJ. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991

Convulsions et coma dans 19 % des hypoVG, associés à la durée de l'arrêt circulatoire et à l'atteinte génétique

Clancy RR. Pediatrics 2003

Aggravation constante du neurodéveloppement pour les durées les plus longues d'arrêt circulatoire.

Wypij D. J Thorac Cardiovasc Surg 2003

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

Corno AF. Front Pediatr 2018



Avantages de la normothermie

Premières chirurgies pédia et néonatale en normothermie

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

En postopératoire de TGV, la troponine I significativement plus faible 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.

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

CEC chaude et cardioplégie intermittente au sang chaud : réduction du temps d'extubation et un séjour plus court aux soins intensifs.

Plus de 10000 interventions ont été réalisées en Europe.

L'intervalle entre les injections de microplégie, varie de 10 à 25 min.

Durandy Y. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2010



Problème de l'hémodilution en pédiatrie

- Comment diminuer l'apport de sang complet ?
 - Réduire le priming, en optimisant les oxygénateurs, les filtres, les circuits
 - Hémodiluer et rester normovolémique avec hypothermie pour diminuer la VO_2
 - Intérêt : entraîne une diminution de l'agrégation des érythrocytes en hypothermie et améliore la perfusion de la microcirculation
- Chez l'adulte : efficacité optimale du débit de CEC avec hémoglobine basse jusqu'à 7-8 g/dL (volémie \pm 5 l) priming \ll volémie
- En pédiatrie le priming $>$ à la volémie :
 - En 1980 : priming \pm 500 ml pour un 3 kg (volémie 270 ml)
 - Obligation de dérivés sanguins pour le priming, pour maintenir l'hémoglobine $>$ 10g
 - L'hémodilution des patients cyanosés entraîne une fuite capillaire avec atteinte multi organe en péri-opératoire
- Actuellement le priming est $<$ 200 ml, à l'extrême 90 ml sans transfusion



Problèmes de la transfusion en CEC

L'apport de globules rouges dans la CEC pour maintenir un hématokrite prédéfini ne semble pas avoir d'impact marqué sur la morbidité ou la mortalité postopératoire chez les enfants en chirurgie cardiaque.

Risque d'infection augmenté dans le groupe transfusé.

Willems A. Anesth Analg. 2016

La CEC avec priming et transfusion réduits n'a pas affecté la récupération postopératoire des patients

Wang L. J Cardiothorac 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 \pm 70% des cas, même chez les patients de faible poids.

Boettcher W. Thorac Cardiovasc Surg. 2020



Hémofiltration - dialyse

En chirurgie cardiaque, l'ultrafiltration a été utilisée : pour équilibrer l'apport hydrique pendant la CEC et pour les patients atteints d'insuffisance rénale sévère, pour traiter l'hyperkaliémie aiguë

Darup J. Thorac Cardiovasc Surg. 1979

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 CEC

Kirklin JK. Blood Purif. 1987

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.

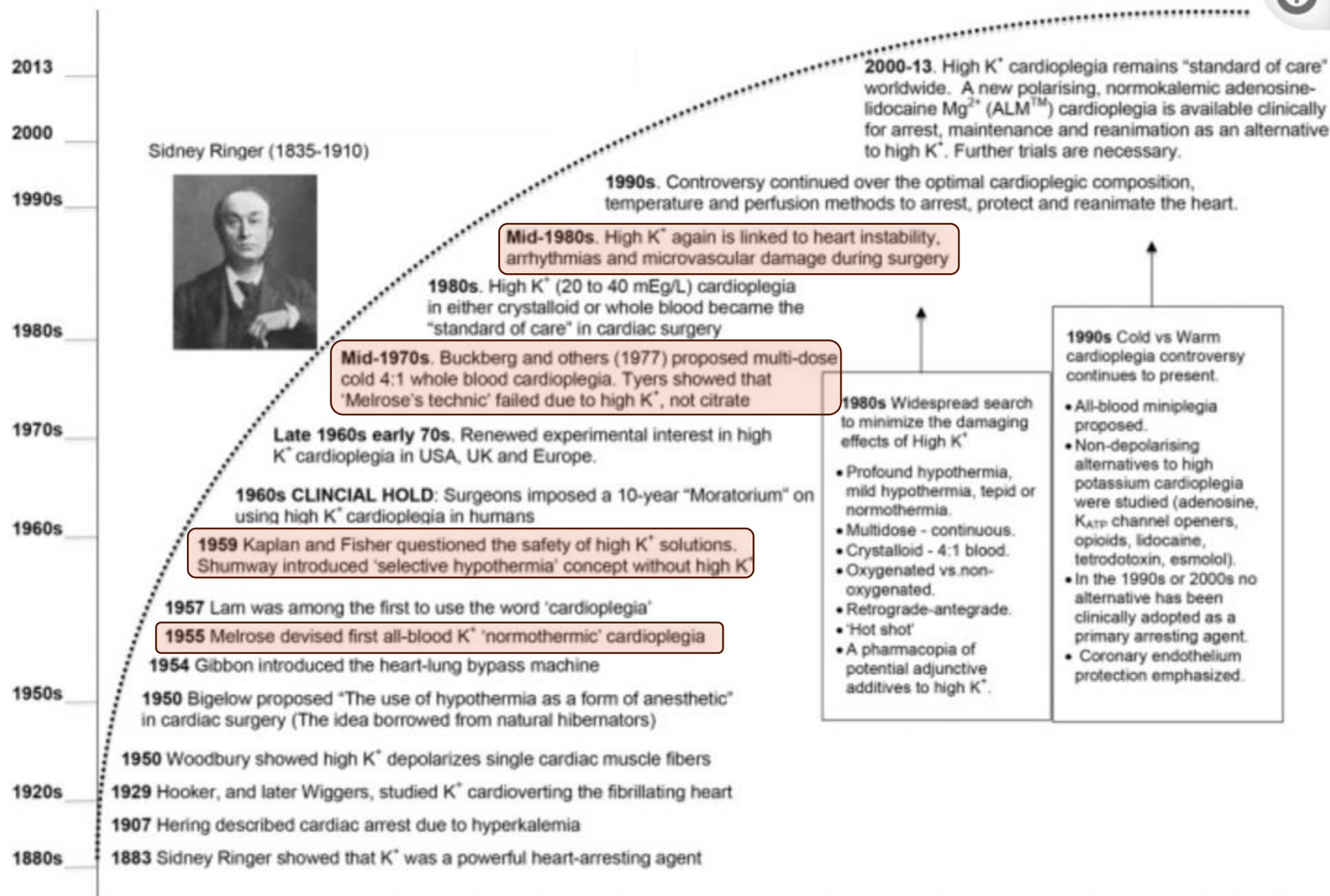
Journois D. Anesthesiology. 1994

L'initiation de la dialyse péritonéale à J0 ou J1 suivant la chirurgie cardiaque est associée à une diminution significative de la mortalité chez les nouveau-nés et les nourrissons avec atteinte rénale aiguë.

Bojan M. Kidney Int 2012



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

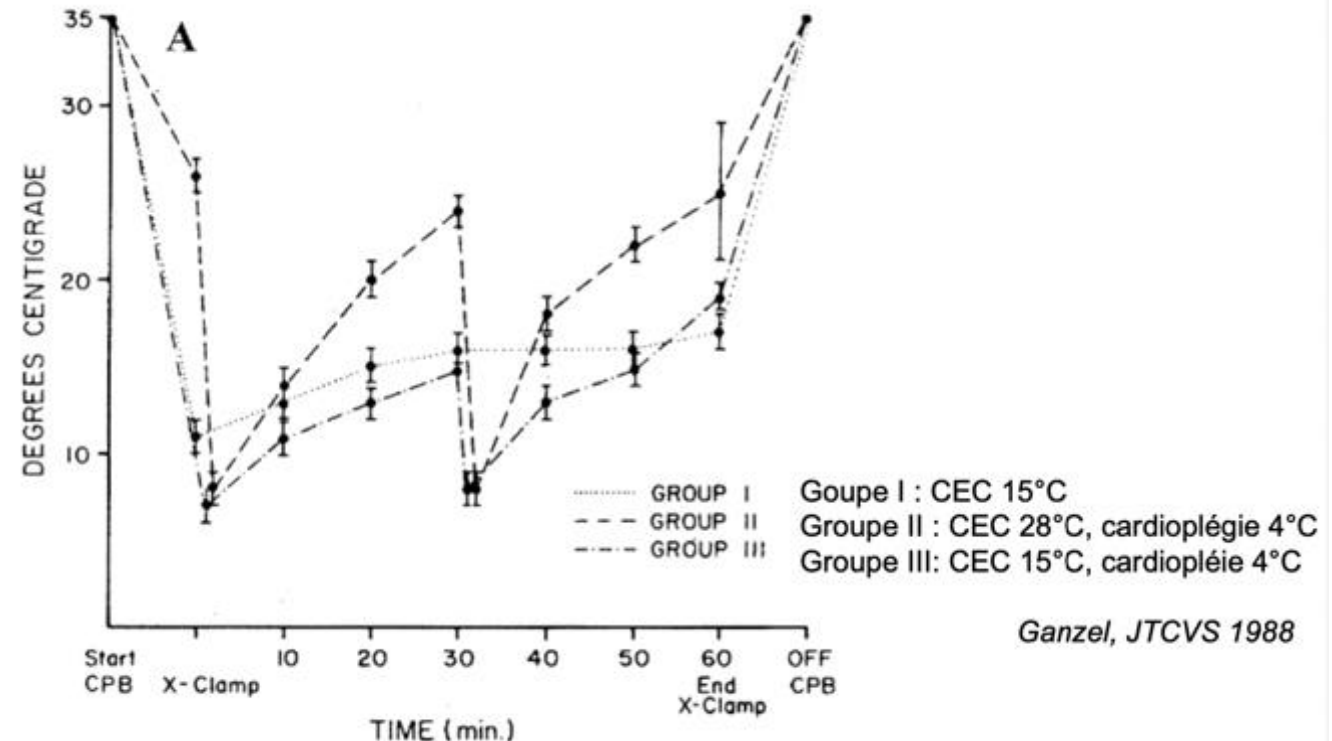


Cardioplégie

- L'ischémie-reperfusion contribue de façon importante à la mortalité et à la morbidité chez les patients ayant subi une chirurgie cardiaque
Vaage 1993; Vinten-Johansen 1993; Anselmi 2004
- La lésion post-cardioplégique dépend de l'ischémie myocardique préopératoire et/ou peropératoire; sans ischémie, pas de lésion de reperfusion
Vinten-Johansen 1993; Rudd 2011
- Troponine C péri-opératoire (entre 24 et 48 heures) corrélée avec le risque de mortalité à court et à long terme. Augmentation des biomarqueurs post-opératoire 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 cristalloïde pur ou sang dilué
- Microplégie



NORMOTHERMIE INTERMITTENTE

de Oliveira. JTCS 1997.

Etude expérimentale

Perfusion 10'

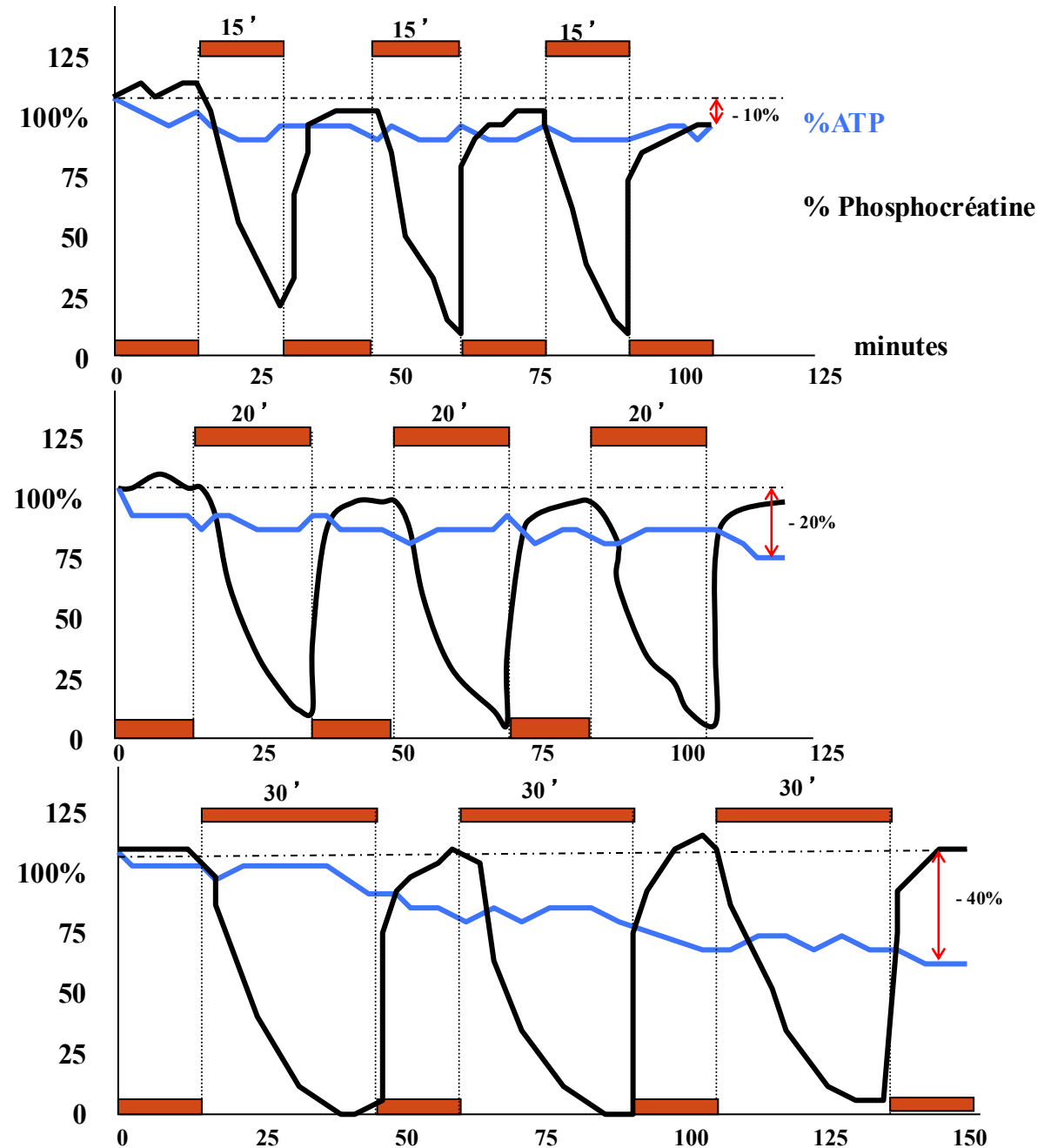
Intervalles sans perfusion

15' - 20' - 30'

Spectro RMN P31

ATP et phosphocréatine

Clinique : < 12'





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 comparée ECMO adulte et pédiatrique

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

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

48 patients adultes en ventilation mécanique seule et 44 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 des problèmes techniques et de coagulation

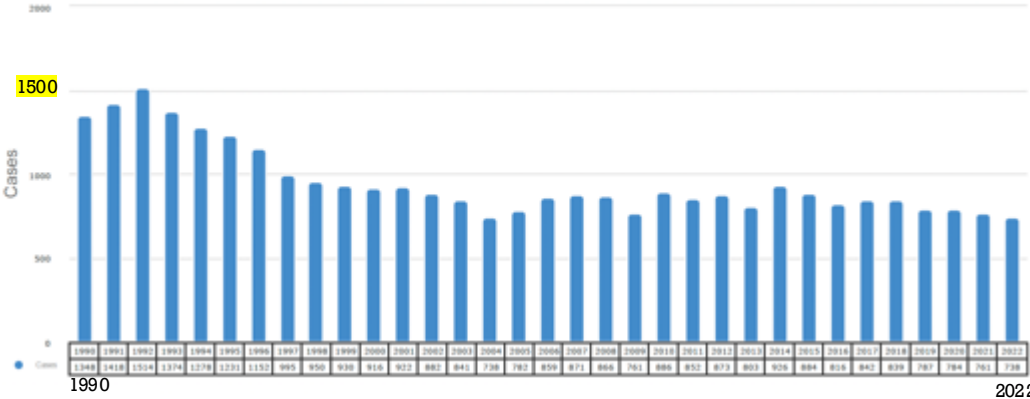
Zapol WM, Snider MT, Hill JD. JAMA 1979

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

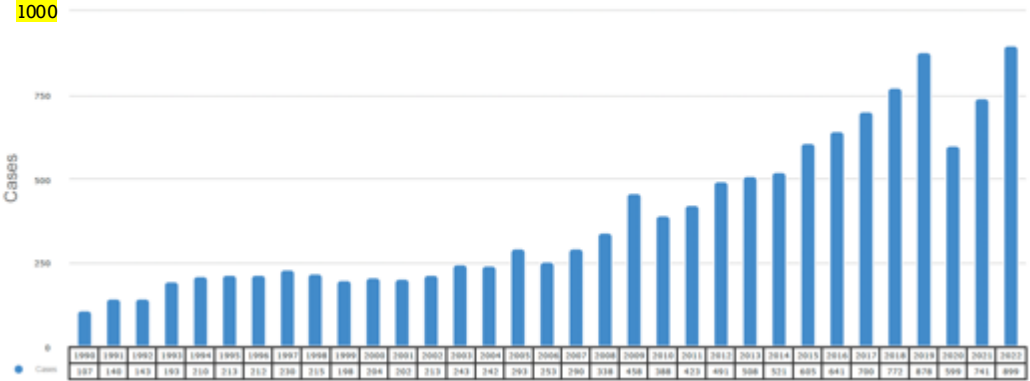
Conséquence : pas de développement de l'ECMO adulte pendant \pm 20 ans, à l'inverse de l'ECMO pédiatrique



Annual Respiratory Neonatal Runs



Annual Respiratory Pediatric 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)

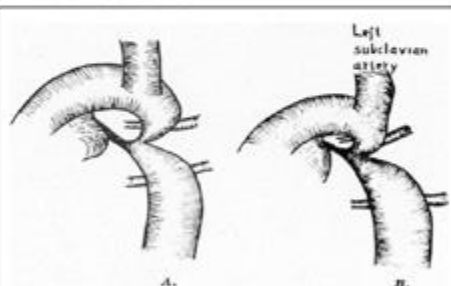
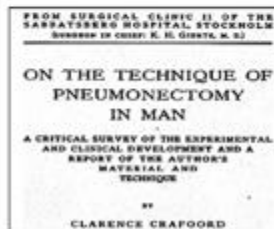


Fig 3. A schematic drawing, by Crafoord himself, of two cases of coarctation repair from the 1945 publication. (Reprinted with permission from Crafoord C, Nyhlin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical management. J Thorac Surg 1945;14:347-61.)

Crafoord end-end anastomosis



Dr. Clarence Crafoord
1899-1984



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 diaphragm 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 temporary 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 experiment was carried out with only a local anesthetic as the groin. It caused so little pain that Bobby peacefully suckled his pacifier throughout the procedure (left). When the doctor bent down (below) to one of his little patients immediately after he had withdrawn the deflated balloon from the heart, Bobby smiled right back.



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

"Father of Interventional Cardiology"



Ballock-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



Film : « Like Something Lord Made » - youtube

Balloon Pulmonary Valvuloplasty

Kan, NEJM 1982

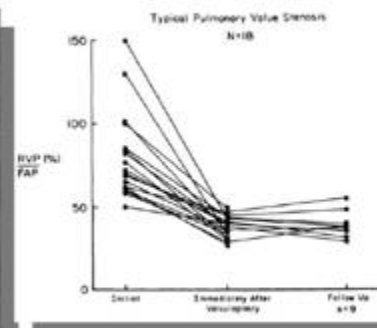
Lababidi, Am J Cardiol 1983

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.

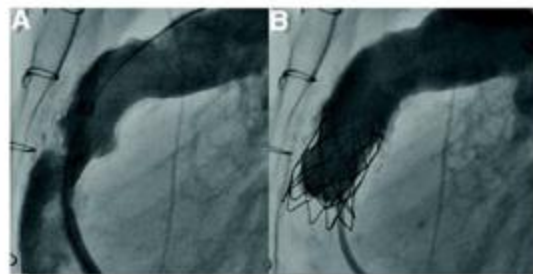


Balloon pulmonary valvuloplasty: Results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry

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



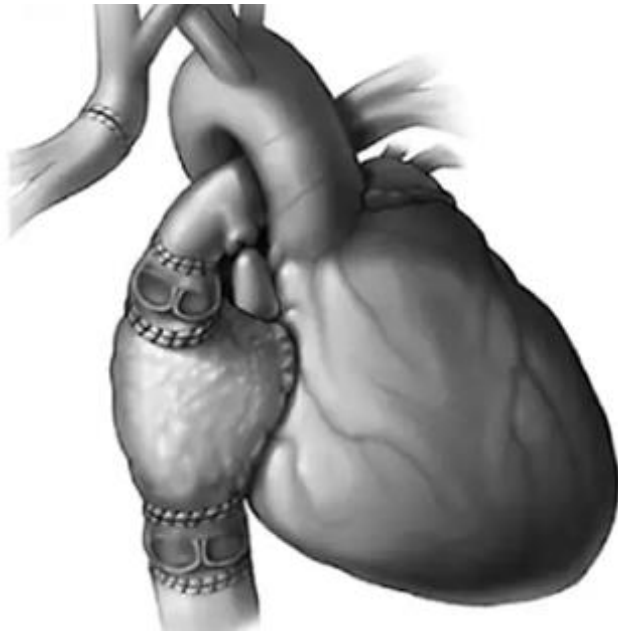
Circulation. 2010 Aug 3; 122(5): 507-516.

Published online 2010 Jul 19. doi: [10.1161/CIRCULATIONAHA.109.921692](https://doi.org/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





Evolution de la réparation 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 :

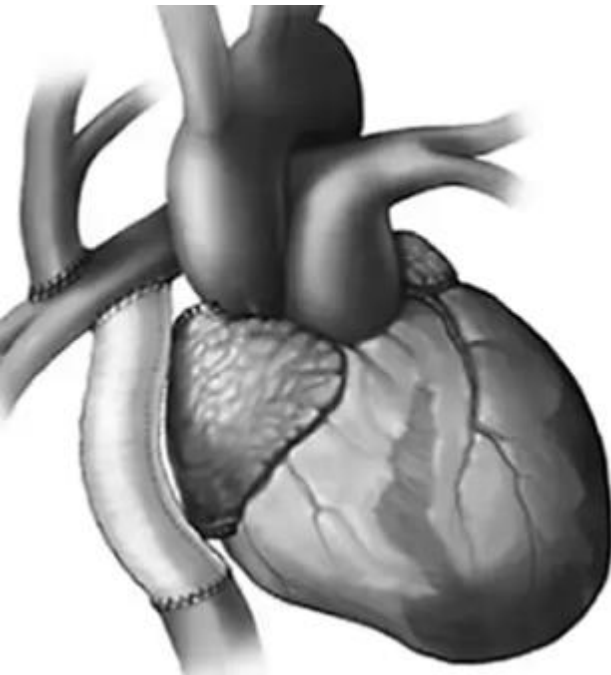
« Remplissage important et reprise de la ventilation spontanée »

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

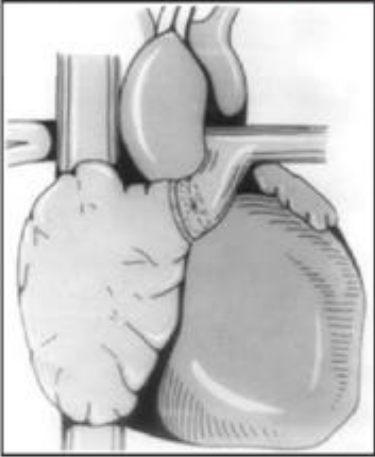
- Fontan supprime les valves
- 1980 Glenn en étape intermédiaire avant anastomose OD-AP
- 1987/88 De Leval/ Marcelletti : tube extracardiaque entre anastomose VCS/AP et VCI
- 1991 Laks propose la fenestration

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

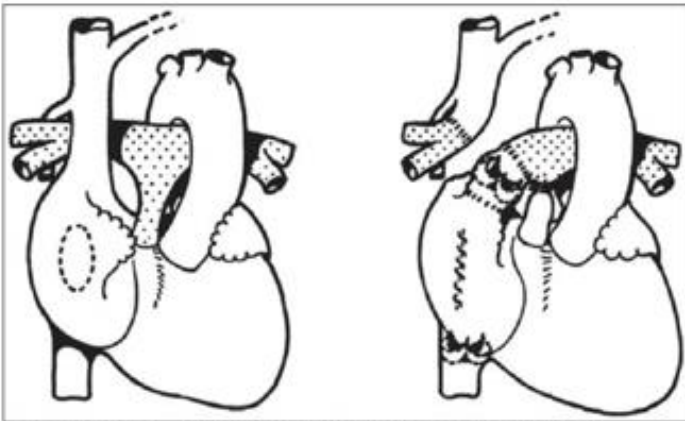
2^e temps : Dérivation cavo-pulmonaire totale : Fontan extra-cardiaque



Palier l'absence de Ventricule Droit



Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. JTCVS 1973;66:613-21.



Fontan F, Baudet P. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971;26: 240-248.

Dr. Guillermo Kreutzer
Buenos Aires



Dr. Francis Fontan
Bordeaux

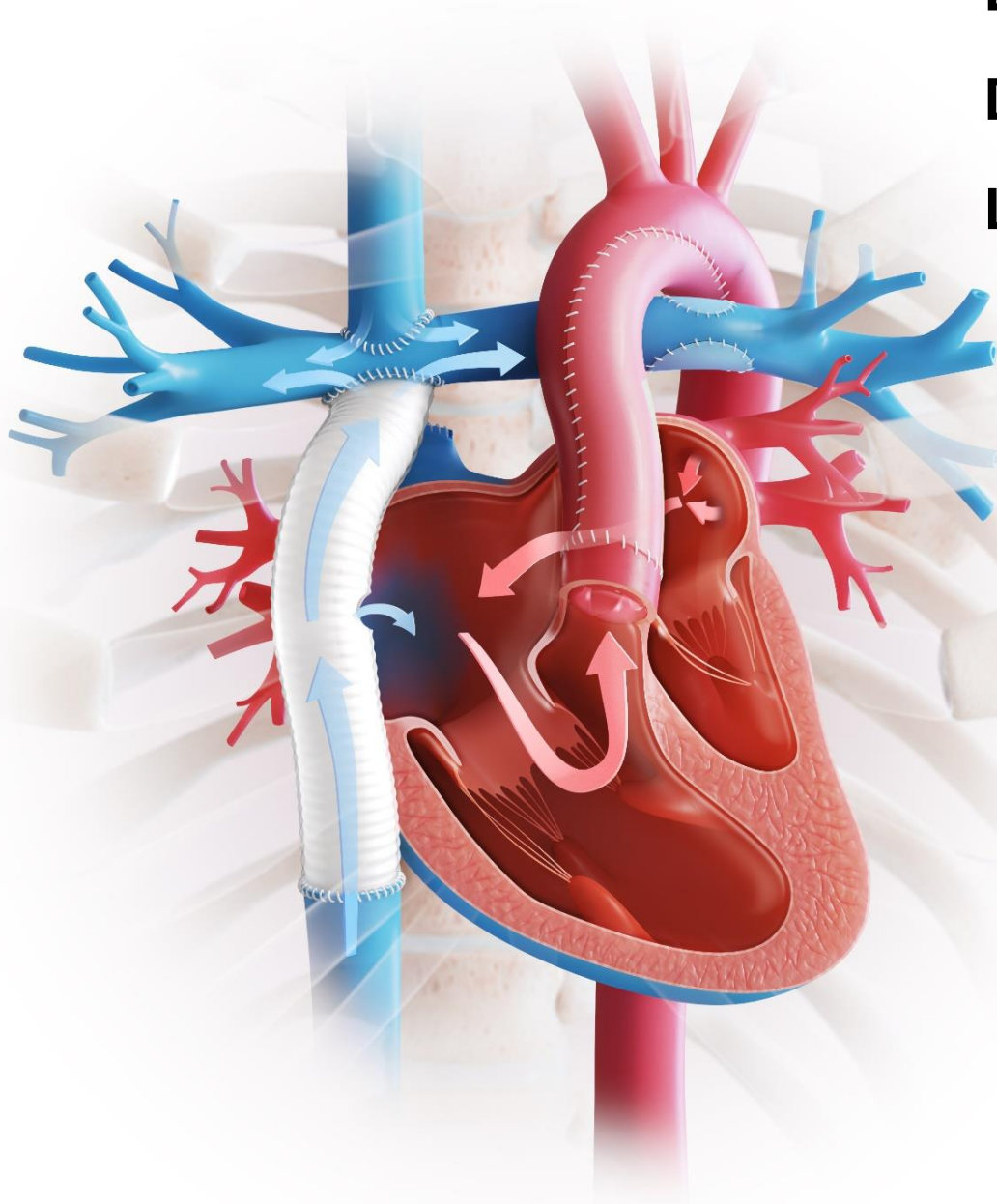


Fontan-Kreutzer operation
Right heart bypass for tricuspid atresia



EVOLUTION

DE LA REPARATION DE L'HYPO VENTRICULE GAUCHE



1979 Yabek et Mann :
PGE1 (Prostine) pour maintenir
le Canal Artériel de HypoVG ouvert

1983 Norwood : 1^{er} enfant HypoVG 16 mois
en 3 étapes

- Intervention de Norwood

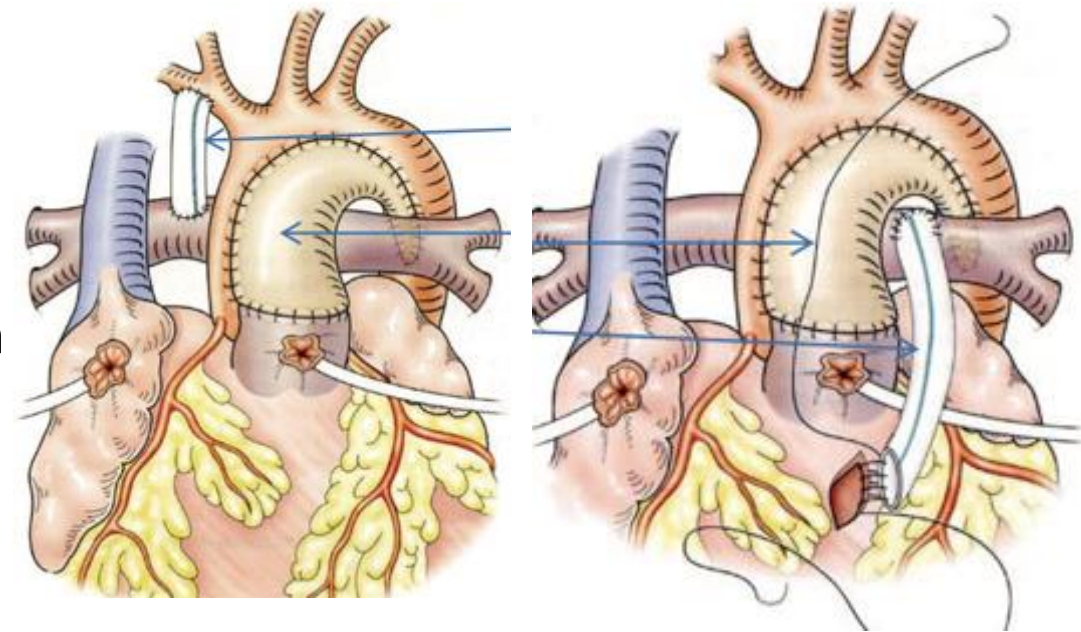
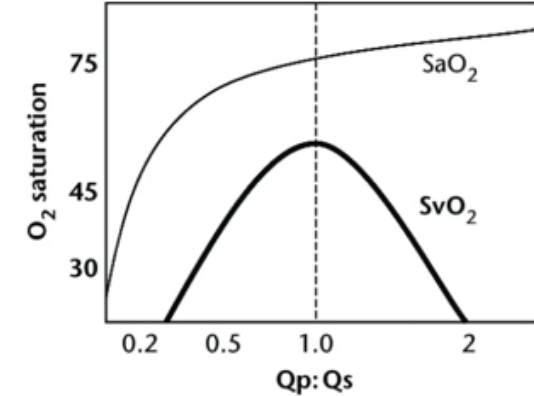
- Cavo-partielle (Glenn)

- Cavo-pulmonaire totale (Fontan)



VU-HypoVG : évolution de la réanimation

- Début 90, la mortalité du Norwwod reste très élevée (> 25%)
- Equilibrer le rapport Q_p/Q_s avec une dysfonction myocardique (CEC et clampage aortique long) est complexe en post-opératoire
- Fin 90s, baisse des Résistances Vasculaires Systémiques avec vasodilatateurs (alpha bloquants) puis milrinone
- En 2004, G Hofman la phentolamine augmente Q_p , Q_s , CO et DO_2
- Norwwod avec Blalock (flux continu) risque d'hypotension diastolique compromettant la perfusion coronaire
- Sano 2003 Modification avec tube VD - AP (flux pulsé)



VU-HypoVG : évolution de la prise en charge

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

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

Etape 2 Glenn : suites simples

Etape 3 Fontan : mieux supportée après étape 2, et tube extracardiaque + fenestration

Apport majeur du NO pour diminuer les RVP mais concept d'utiliser du NO sans HTAP

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 court terme à un taux de survie > 75 % dans les années 1990, à actuellement > 90 % dans les centres expérimentés.



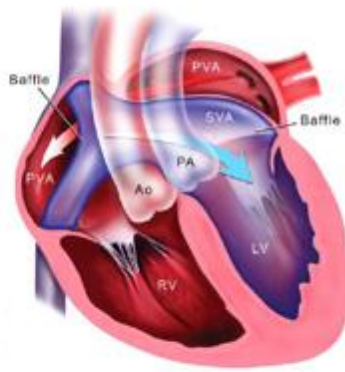
Physiologic Repair of Transposition of the Great Arteries

William T. Mustard
Hospital for Sick Kids, Toronto



(Began His Career as an Orthopedic Surgeon)

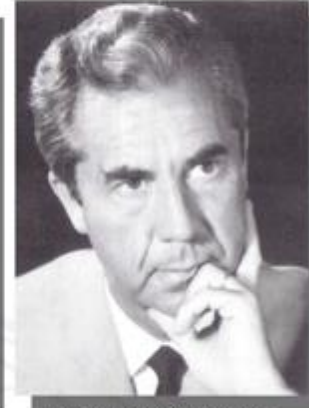
JTCVS, Dec 1964



Surgery, June 1959



Åke Senning
Karolinska Institute, Stockholm



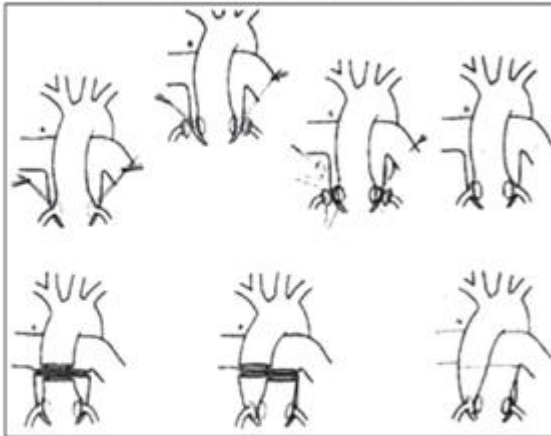
(Also Implanted First Pacemaker in a Human)

Dr. Adib Jatene (1929-2014)

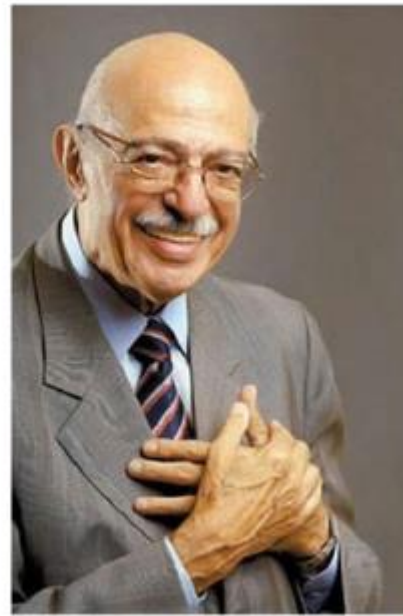
São Paulo, Brasil



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.



10 ANS FONMENTAUX
QUI ONT FAIT EVOLUER
LA REPARATION DE LA
TRANSPOSITION
DES GROS VAISSEAUX



Impact de la réanimation

- Evaluation hémodynamique par pression de remplissage de l'oreillette gauche - POG
- Evaluation échographique peri-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, en VNI et apport de la NAVA
- Sevrage précoce
- Survie des switch opérés à l'Hôpital Laennec (Paris)
 - En 1981 : 10 premiers TGV en switches décédés en péri-opératoire
 - En 1995 : série de 100 switch consécutifs (un décès)

RÉSULTATS DES TGV OPÉRÉS EN SWITCH





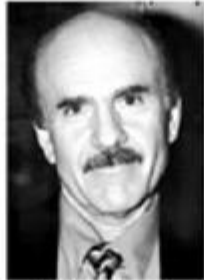
Nitric Oxide

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

The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1998



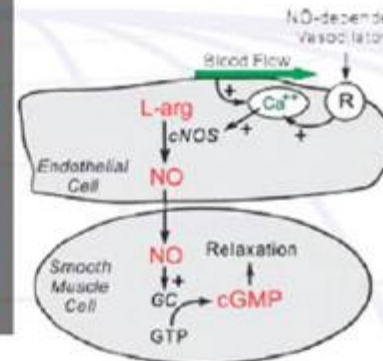
Robert F. Furchgott
Prize share: 1/3



Louis J. Ignarro
Prize share: 1/3



Ferid Murad
Prize share: 1/3



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

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

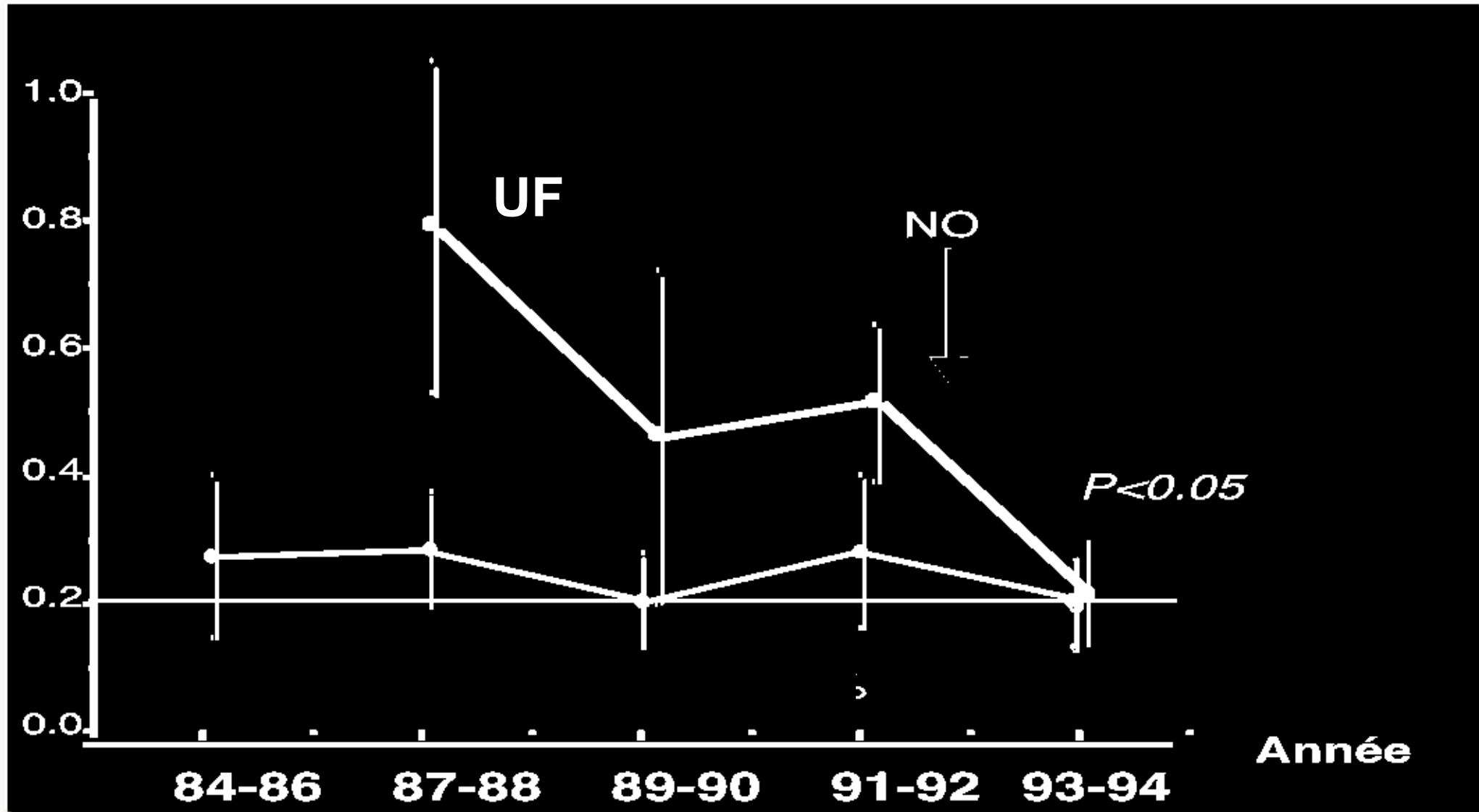
Very-low-dose inhaled nitric oxide: A selective pulmonary vasodilator after operations for congenital heart disease

JTCVS 1994

O. I. Miller, FRACP, D. S. Celermajer, FRACP, J. E. Deanfield, FRCP, and
D. J. Mearns, 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 progress - CAV complet



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

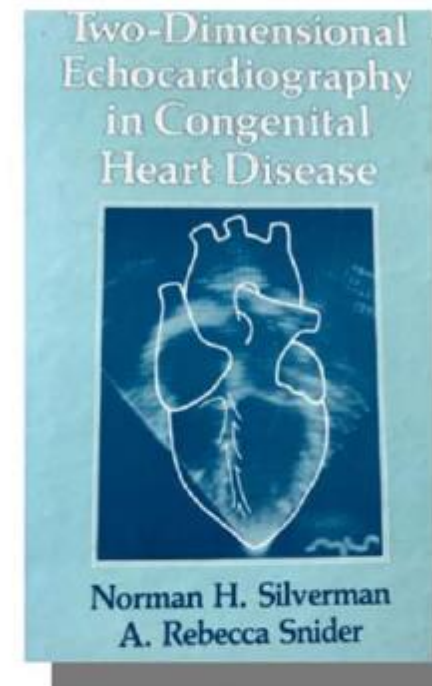
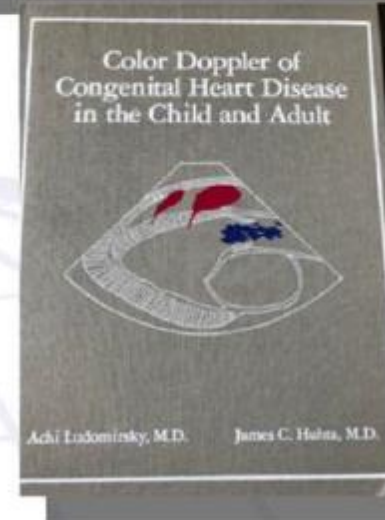
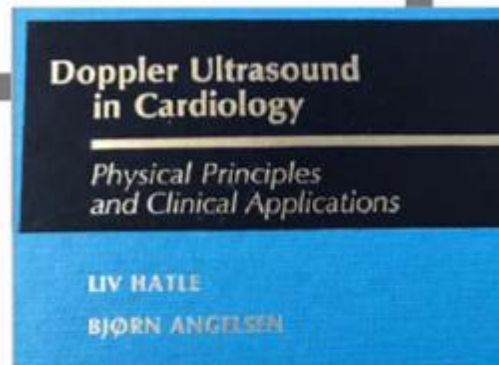
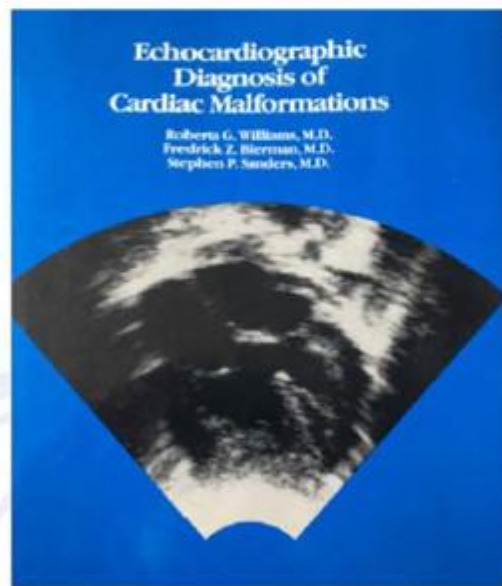
Doppler echocardiography

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, Ballisteri 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 I. 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 quotidienne des services de chirurgie CC
- Résultats sur la survie équivalent à ceux obtenus par l'héмато-oncologie
- Les principes des interventions chirurgicales des cardiopathies congénitales ont largement devancé les possibilités techniques et réanimatoires
- La réparation anatomique à cœur ouvert a obligé le développement de la CEC et de la protection myocardique pendant le clampage aortique
- La compréhension de l'équilibre du Qp/Qs, de l'ischémie/reperfusion, du syndrome inflammatoire et des troubles de la coagulation, du bas débit cardiaque, de l'atteinte multi organe inhérente à la CEC, des troubles du rythme, de l'HTAP...



Des progrès majeurs

- Réduction drastique de l'hémodilution et de la transfusion sanguine en pédiatrie par la miniaturisation de la CEC
- Amélioration majeure de la protection myocardique
- Apport permanent de l'écho, du monitoring (pressions, saturations NIRS, hémostase)
- Découverte de la PGE, du NO, des inodilatateurs, des produits de la coagulation
- Apparition de différents modes de la ventilation artificielle
- La transplantation cardiaque, les assistances circulatoires : ECMO, LVAD
- Le pacing, le cathétérisme interventionnel
- Les échanges multidisciplinaires en cardiopathie congénitale, les DIU...

