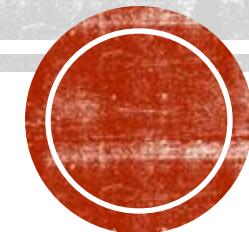


# **Histoire de la réanimation des cardiopathies congénitales**

Philippe Mauriat  
CHU de Bordeaux



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



marisé avec la technique nouvelle.

Aussitôt, le professeur Brouillet 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'infirme amenait une fillette à l'école. C'était la mère, Mme Forsans, qui conduisait ainsi son enfant.

Sans que l'institutrice, 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 DE 16 ANS ANASTOMOSE DE BLALOCK-TAUSSING EN 1949

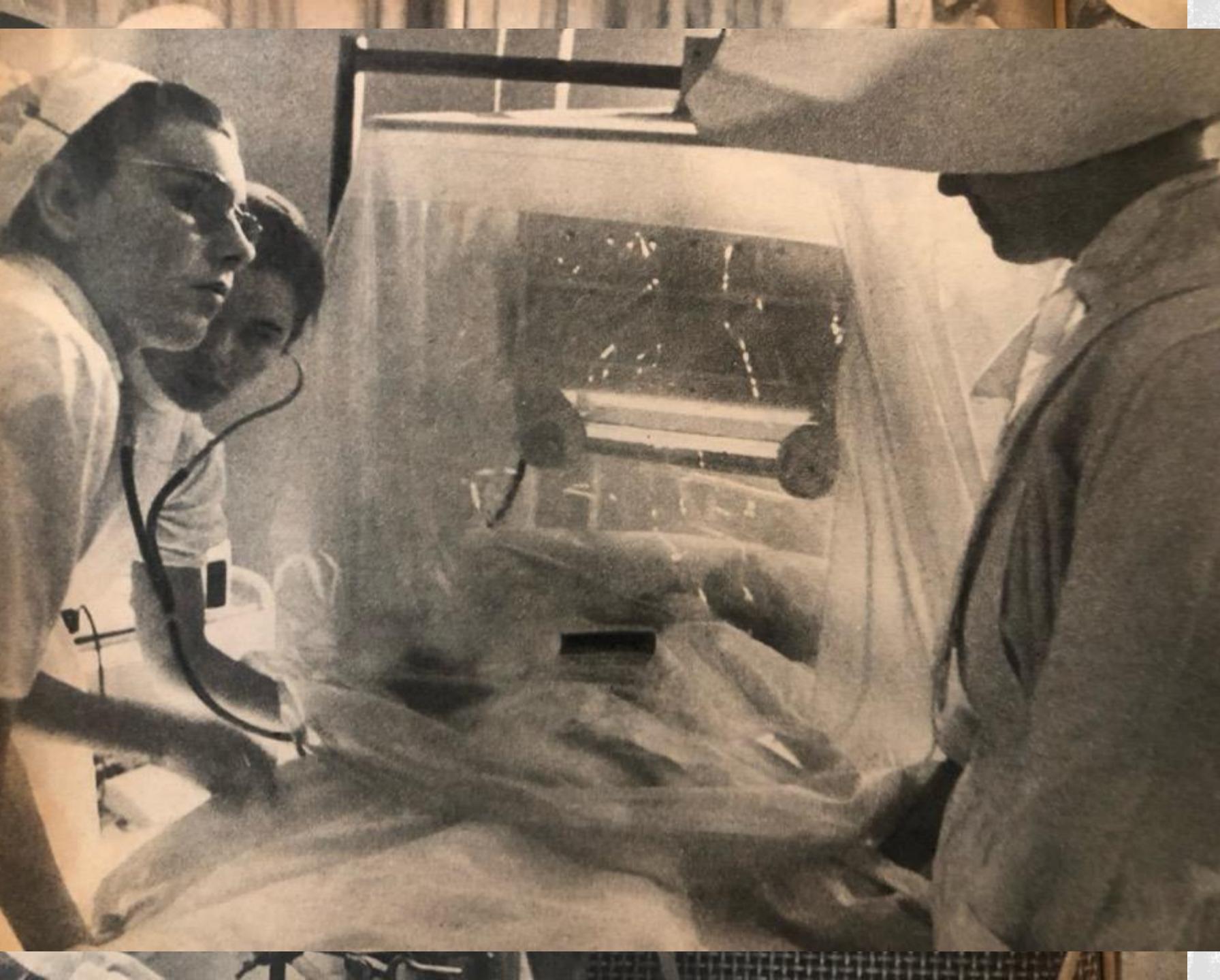
- A l'époque anastomose directe entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire
- Hospitalisée 42 jours
- A survécu

# 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
- Vue à 83 ans
  - Seulement 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

VICTOIRE DE LA CHIRURGIE FRANÇAISE  
On a ouvert le cœur de ce petit  
garçon de 7 ans. Ainsi, pour la  
seconde fois, nous avons battu l'opposition  
des reporters de « Paris-Match ».  
Mais comme lorsque

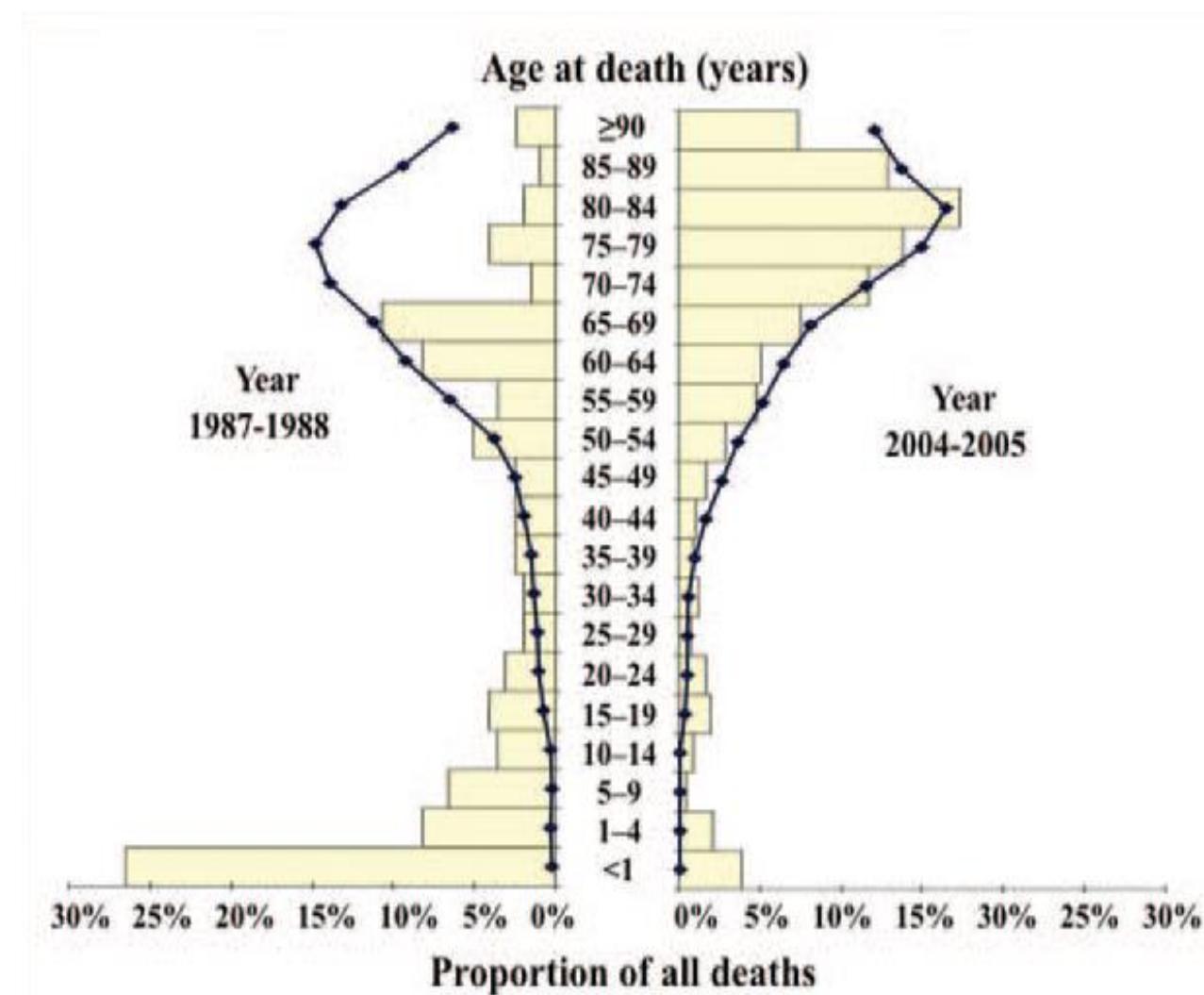
# Contexte de la chirurgie cardiaque pédiatrique années 60-70

- Rares têtes pensantes, accompagnées d'exécutants
  - Ex : Fontan à Bordeaux travaille avec un autre chirurgien Baudet, mais en conflit avec le cardiologue Choussat
- La plupart des anesthésistes n'ont pas 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 pratique 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. »...

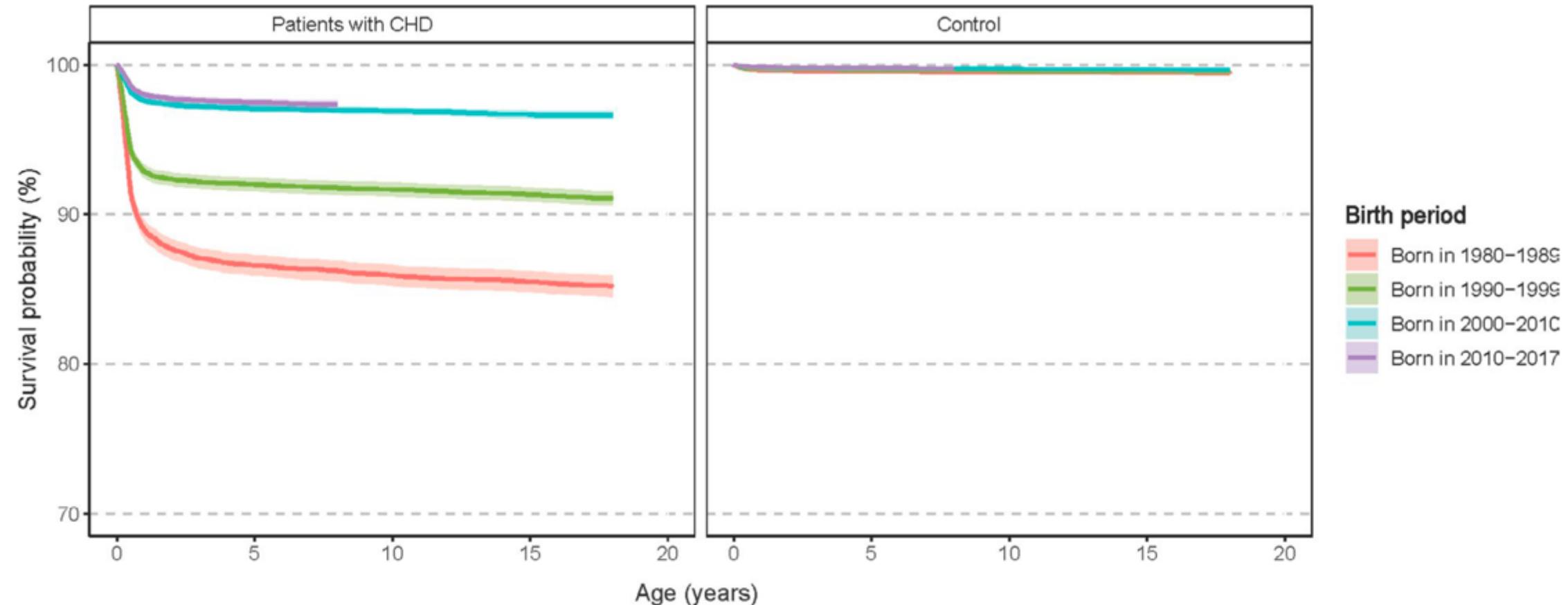


# Evolution de la mortalité des CC

- Moins de 20% des Cardiopathies Congénitales pédiatrique opérées en 1960-70 ont atteint l'âge adulte
- Progrès en cardiologie, en diagnostic anténatal, 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



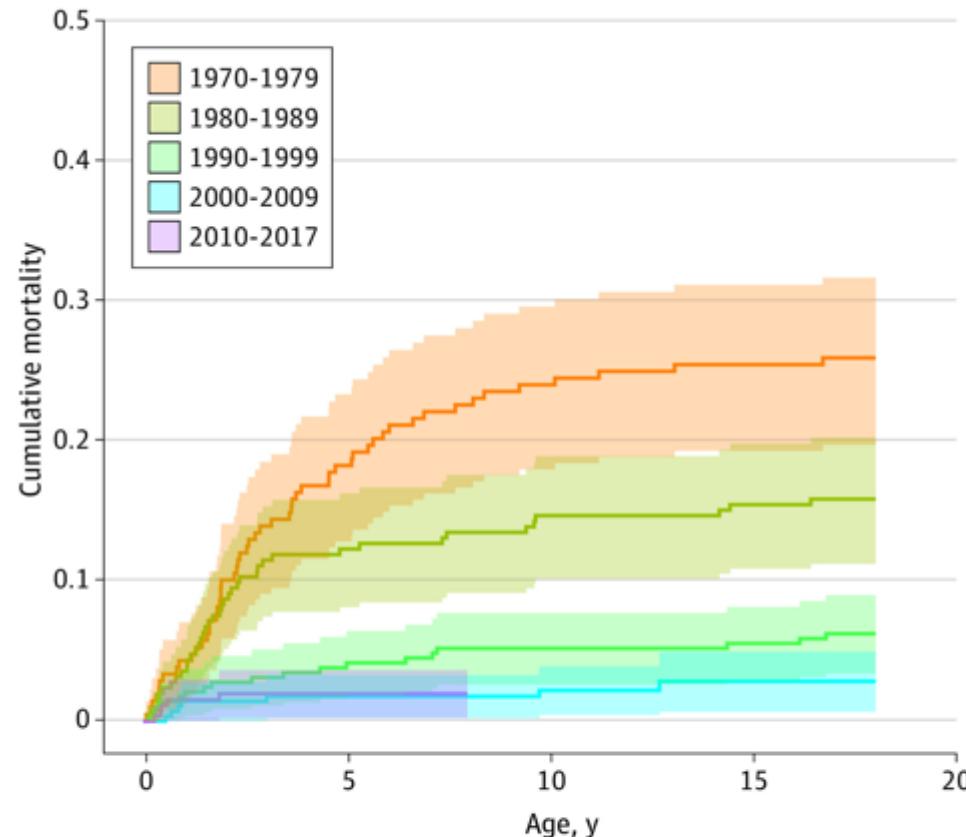
# Courbes de survie des CC selon la période de naissance en Suède



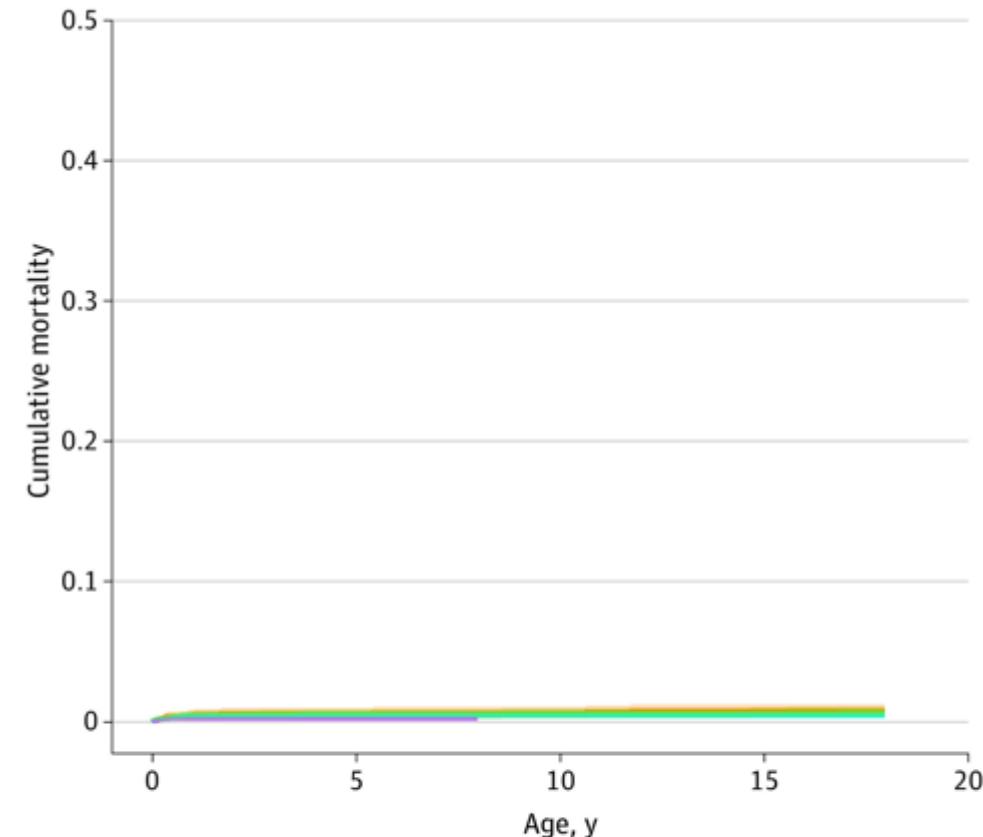
# Mortalité cumulée de Fallot opérés

≤ 18 ans, en Suède

**A** Tetralogy of fallot



**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

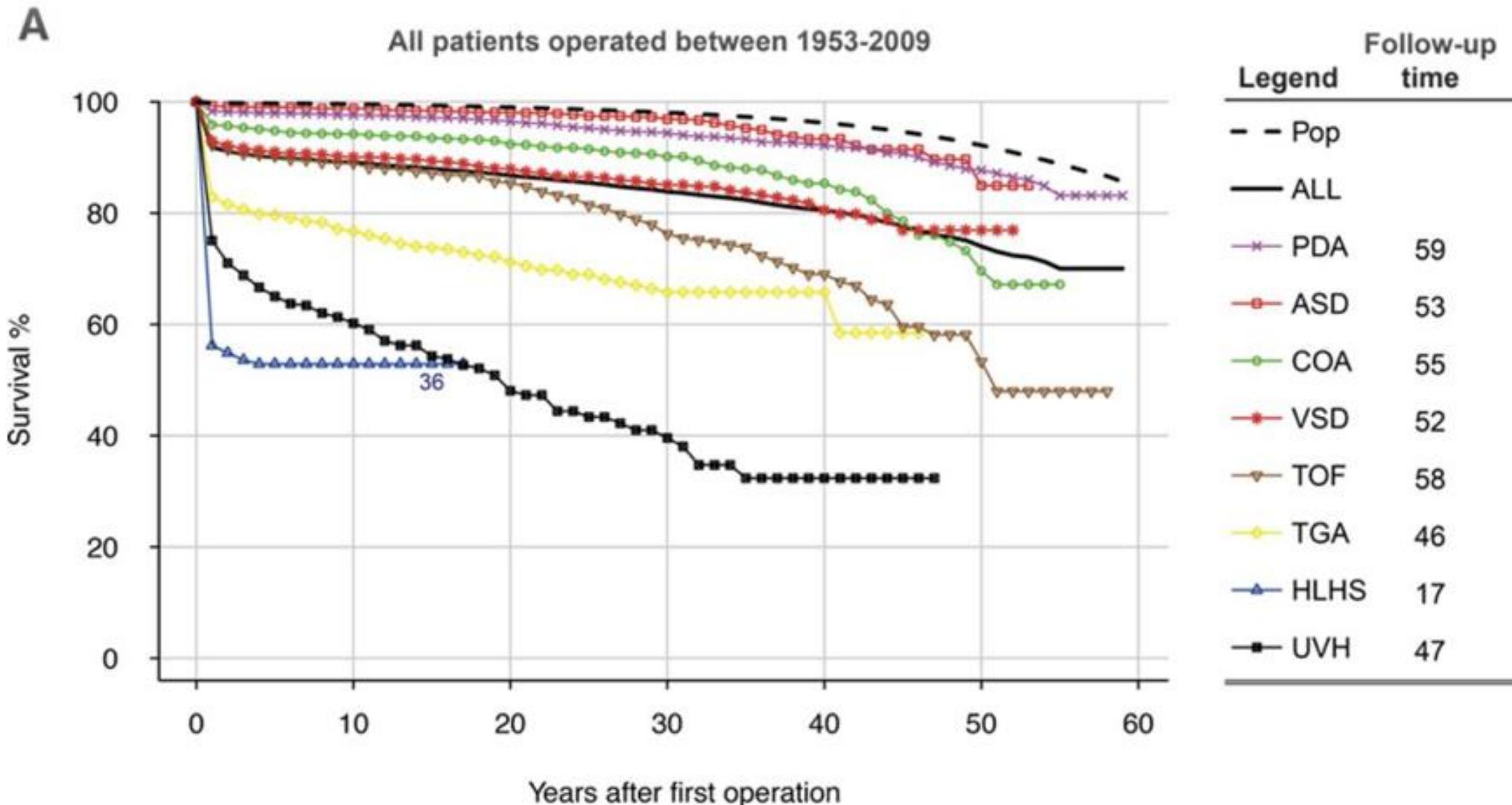


# Cohorte CC finlandaise 1953-2009

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
ASD	6 (1)	1 (0)	0 (0)	7 (1)	1.0	8.2 y	4.5 y
COA	47 (5)	10 (3)	2 (1)†	59 (4)	1.1	5.4 y	1.5 y
VSD	85 (9)	24 (3)	3 (1)‡	112 (5)	1.2	4.1 y	1.7 y
TOF	53 (9)	7 (3)	3 (1)‡	63 (6)	1.4	4.9 y	0.9 y
TGA	53 (13)	34 (14)	7 (4)‡	94 (1)	1.4	1.1 y	28 d
HLHS	11 (79)	28 (42)	21 (7)‡	60 (17)	3.4	49 d	7 d
UVH	44 (20)	41 (12)	11 (5)‡	96 (12)	3.0	1.6 y	153 d
Miscellaneous	186 (15)	112 (11)	31 (4)‡	329 (10)	1.4	4.6 y	2.3 y
All	506 (7)	258 (7)	78 (3)	EPUB 2 (6)	1.2	5.2 y	2.0 y



# 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**

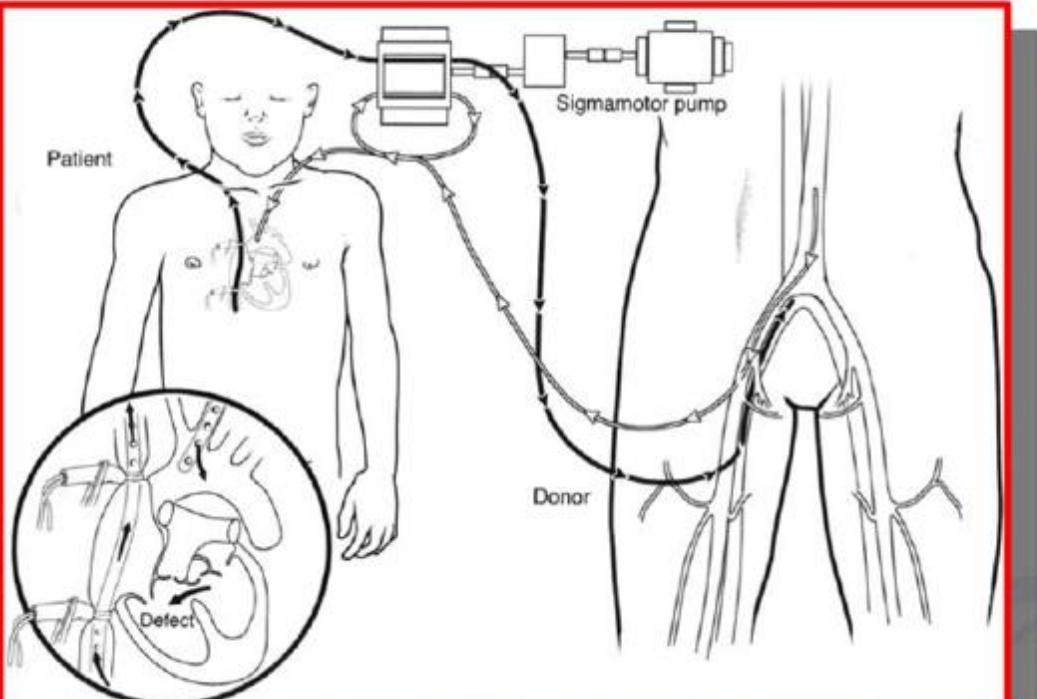
- **3D printing for congenital heart imaging**

- **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

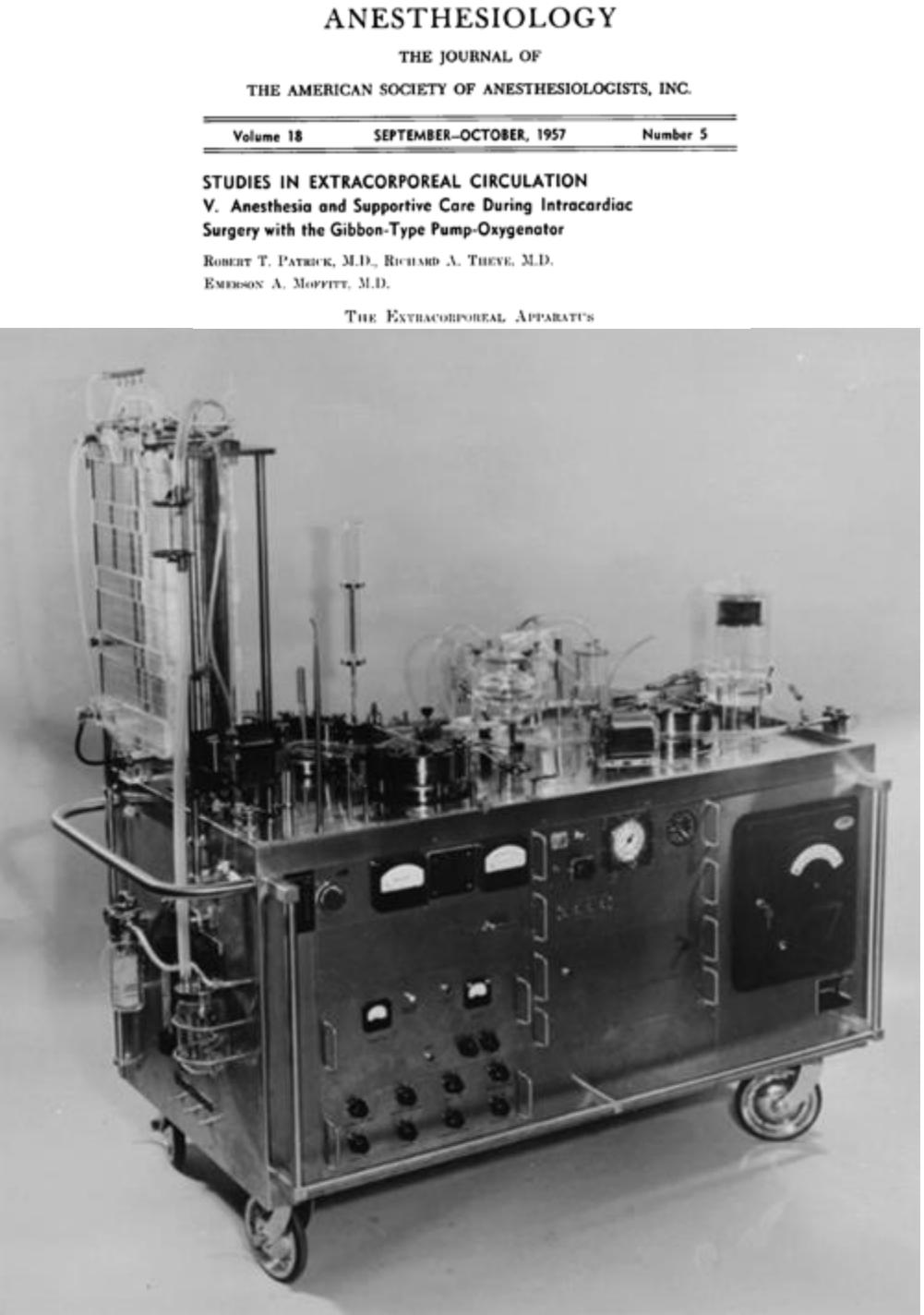
	NO.	MORT.	<2Y	MORT.
♦ VSD	28	8(28%)	16	6(37%)
♦ TOF	11	4(36%)	5	3(60%)
♦ CAVC	4	3(75%)	3	2(67%)
♦ IPS	2	0		
	45	15(33%)	24	11(49%)

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
- SaO<sub>2</sub> et SvO<sub>2</sub> 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



## 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. THEVE, 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'O<sub>2</sub>, utilisé jusque dans les années 1960 - 70

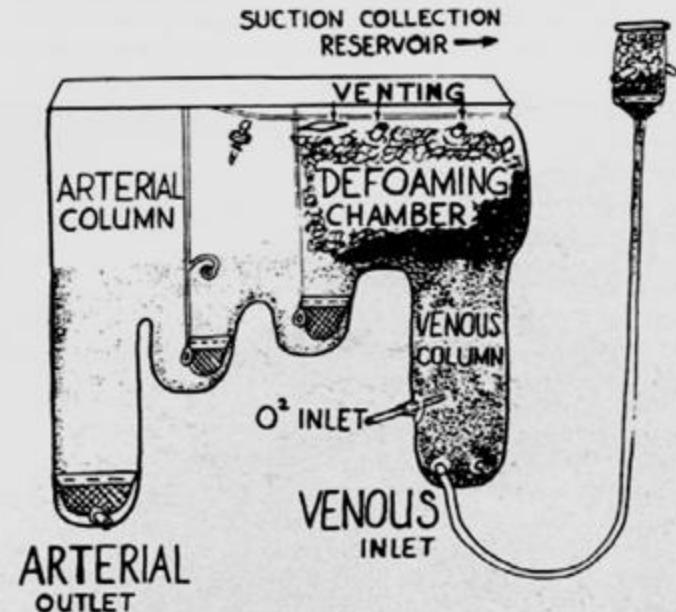
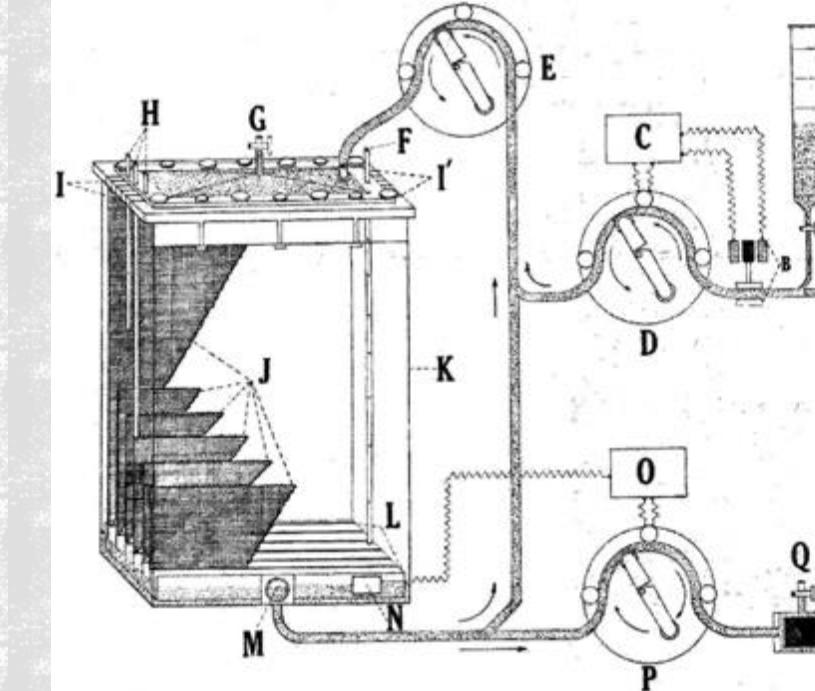
- 1957 premier oxygénateur à membrane (Kolff) à partir de membrane de dialyse mais utilisé en clinique fin 70

- 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\*

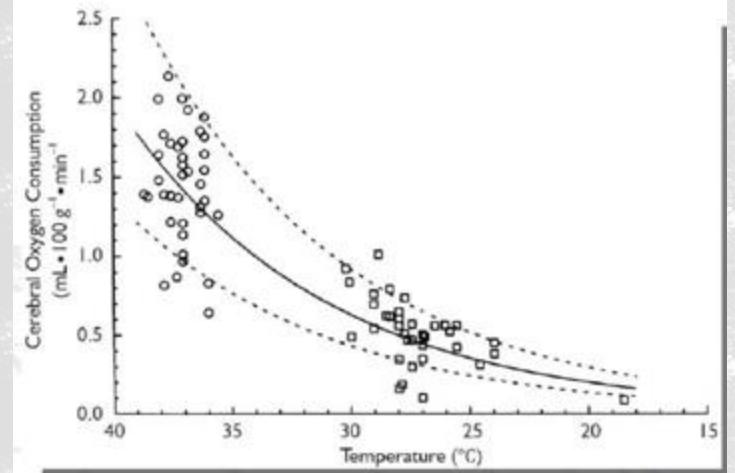
Year	Contributor	Contribution
4th century BD	Hippocrates (Greece)	Use of snow to cause hypothermia to aid healing
1812	Larrey (France)	Use of ice on injured soldiers
1950	Bigelow (Canada)	Canine and Rhesus monkey experiments on hypothermia to reduce body oxygen requirements to allow exclusion of the 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	Griepp (US)	Used surface cooling with CPB to resect aortic arch aneurysms in four patients



# 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-Boyes, Griep, 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 VO<sub>2</sub> 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 l'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-Zocca 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 hématocrite prédefini 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. Elimine 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)



2013	"If too little potassium is present, the contractions become broader, and there results in fusion of the beats. If too much potassium is present...then the contraction of the ventricle is imperfect, and by increasing the quantity of potassium salt the beat becomes weaker and weaker till it stops"	2000-13. High K <sup>+</sup> cardioplegia remains "standard of care" worldwide. A new polarising, normokalemic adenosine-lidocaine Mg <sup>2+</sup> (ALM™) cardioplegia is available clinically for arrest, maintenance and reanimation as an alternative to high K <sup>+</sup> . Further trials are necessary.
2000	Sidney Ringer (1835-1910)	
1990s		1990s. Controversy continued over the optimal cardioplegic composition, temperature and perfusion methods to arrest, protect and reanimate the heart.
1980s		Mid-1980s. High K <sup>+</sup> again is linked to heart instability, arrhythmias and microvascular damage during surgery
1970s		1980s. High K <sup>+</sup> (20 to 40 mEq/L) cardioplegia in either crystalloid or whole blood became the "standard of care" in cardiac surgery
1960s	Mid-1970s. Buckberg and others (1977) proposed multi-dose cold 4:1 whole blood cardioplegia. Tyers showed that 'Melrose's technic' failed due to high K <sup>+</sup> , not citrate	Late 1960s early 70s. Renewed experimental interest in high K <sup>+</sup> cardioplegia in USA, UK and Europe.
1950s	1960s CLINICAL HOLD: Surgeons imposed a 10-year "Moratorium" on using high K <sup>+</sup> cardioplegia in humans 1959 Kaplan and Fisher questioned the safety of high K <sup>+</sup> solutions. Shumway introduced 'selective hypothermia' concept without high K <sup>+</sup>	1960s CLINICAL HOLD: Surgeons imposed a 10-year "Moratorium" on using high K <sup>+</sup> cardioplegia in humans 1959 Kaplan and Fisher questioned the safety of high K <sup>+</sup> solutions. Shumway introduced 'selective hypothermia' concept without high K <sup>+</sup>
1920s	1957 Lam was among the first to use the word 'cardioplegia' 1955 Melrose devised first all-blood K <sup>+</sup> 'normothermic' cardioplegia	1957 Lam was among the first to use the word 'cardioplegia' 1955 Melrose devised first all-blood K <sup>+</sup> 'normothermic' cardioplegia
1880s	1954 Gibbon introduced the heart-lung bypass machine 1950 Bigelow proposed "The use of hypothermia as a form of anesthetic" in cardiac surgery (The idea borrowed from natural hibernators) 1950 Woodbury showed high K <sup>+</sup> depolarizes single cardiac muscle fibers	1954 Gibbon introduced the heart-lung bypass machine 1950 Bigelow proposed "The use of hypothermia as a form of anesthetic" in cardiac surgery (The idea borrowed from natural hibernators) 1950 Woodbury showed high K <sup>+</sup> depolarizes single cardiac muscle fibers

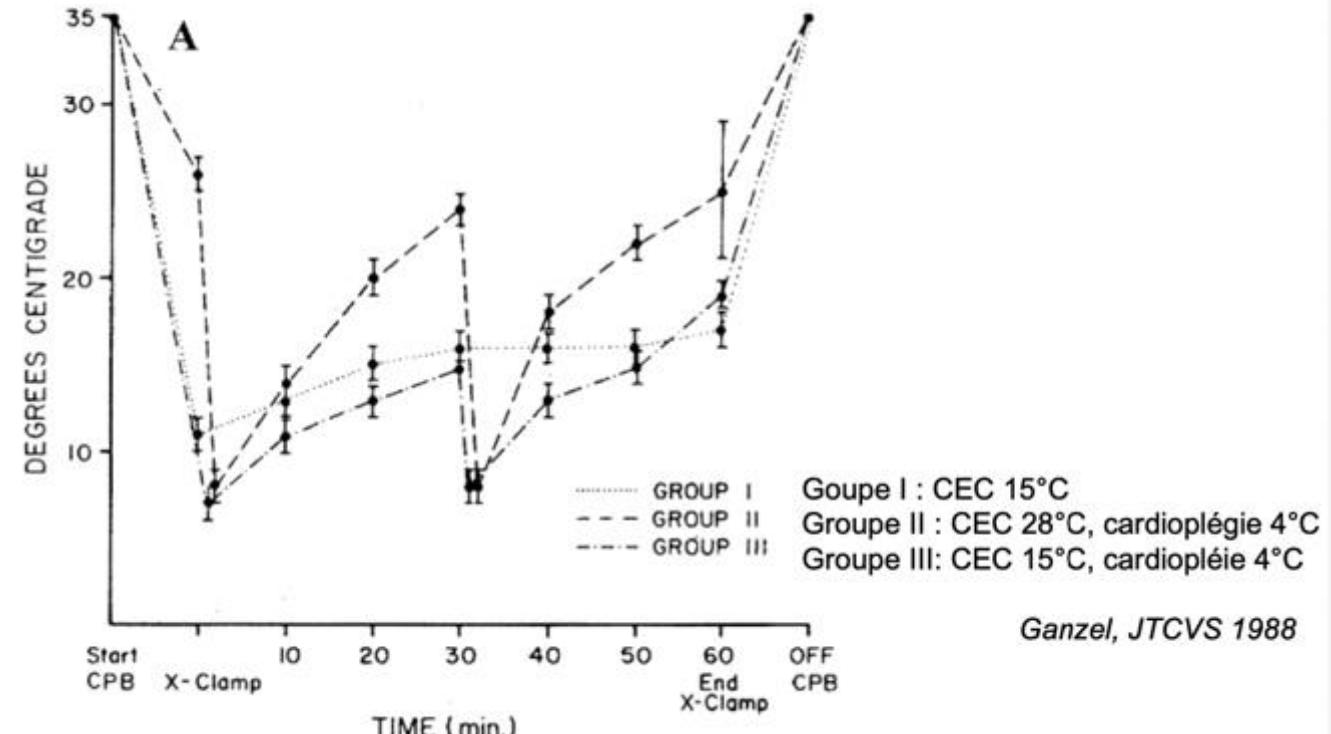
- 1990s Cold vs Warm cardioplegia controversy continues to present.
- All-blood miniplegia proposed.
  - Non-depolarising alternatives to high potassium cardioplegia were studied (adenosine, K<sub>ATP</sub> channel openers, opioids, lidocaine, tetrodotoxin, esmolol).
  - In the 1990s or 2000s no alternative has been clinically adopted as a primary arresting agent.
  - Coronary endothelium protection emphasized.



# 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 crystalloïde 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

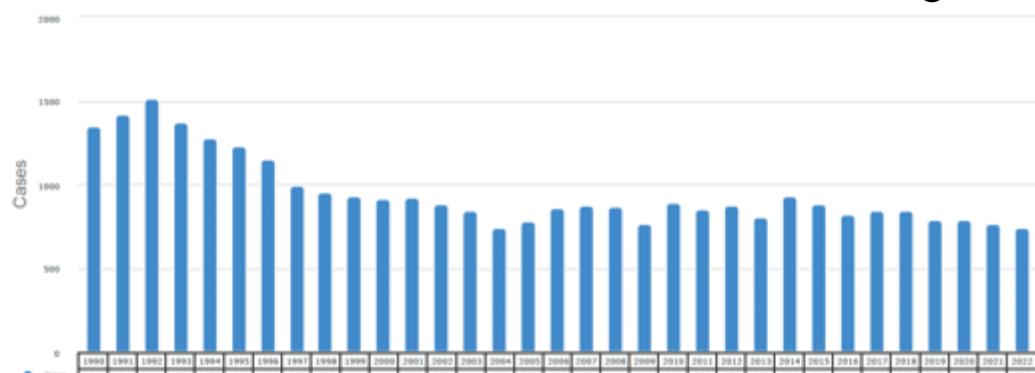
« *We conclude that ECMO can support respiratory gas exchange but did not increase the probability of long-term survival in patients with severe ARF. »*

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

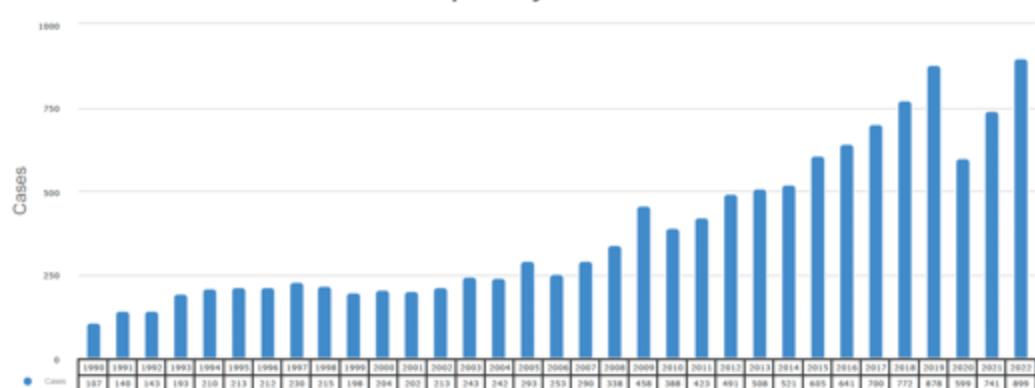


### Annual Respiratory Neonatal Runs

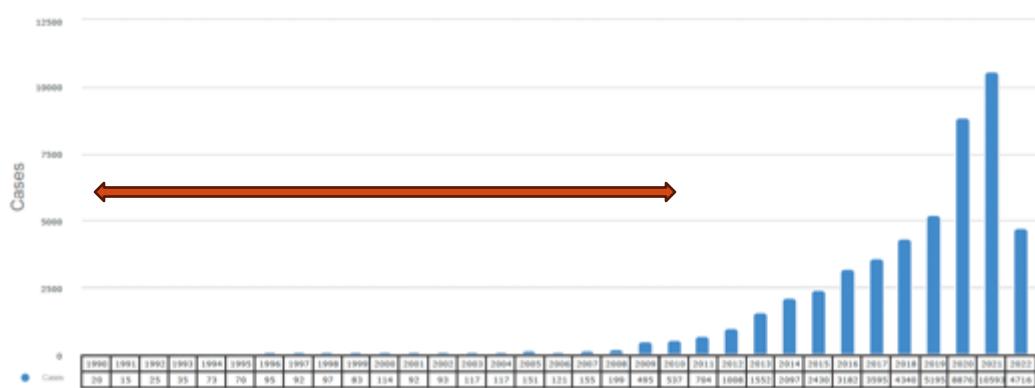
# Registre ELSO



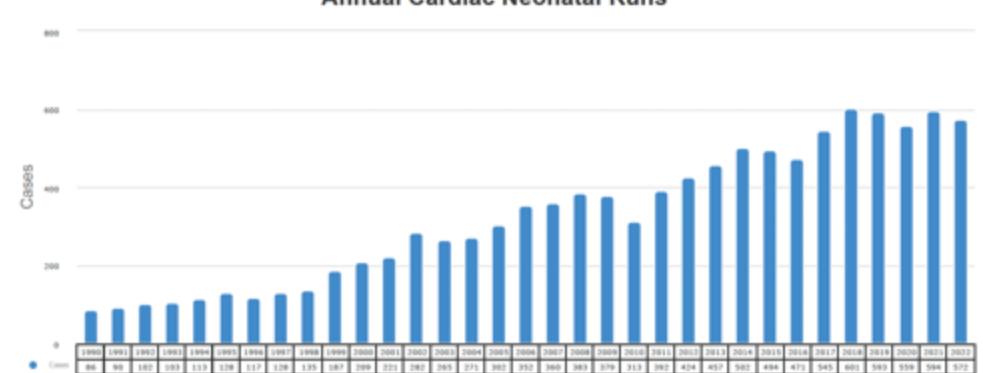
### Annual Respiratory Pediatric Runs



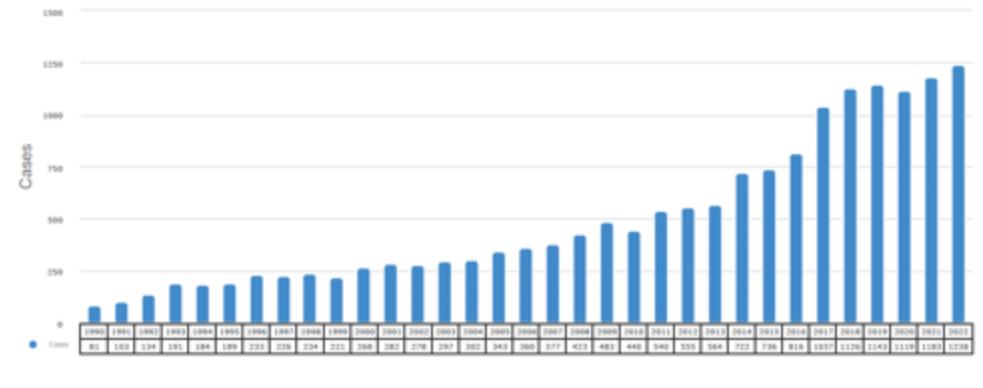
### Annual Respiratory Adult Runs



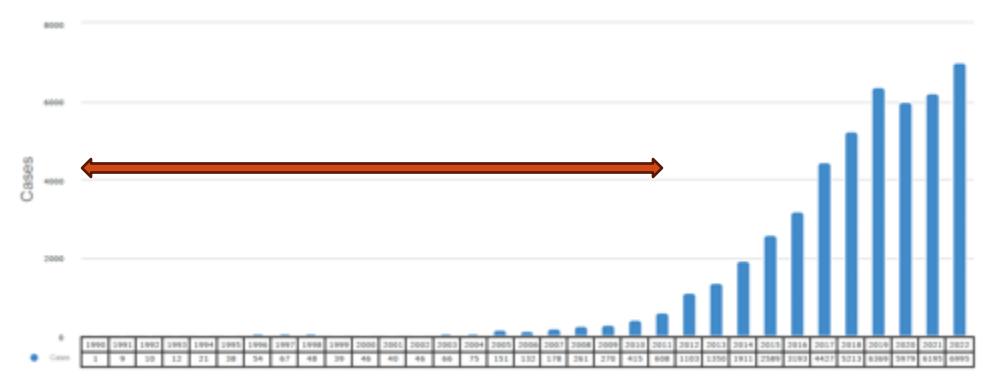
### Annual Cardiac Neonatal Runs



### Annual Cardiac Pediatric Runs



### Annual Cardiac Adult Runs



## PDA Ligation



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

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



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

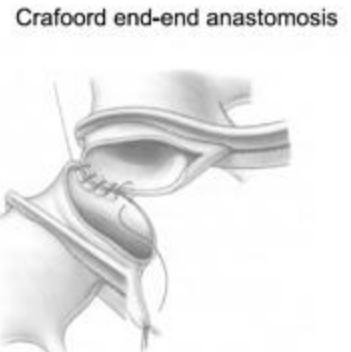
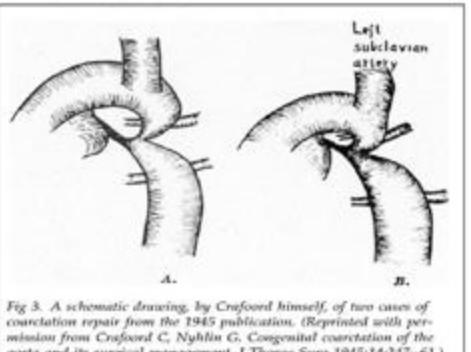


Fig 3. A schematic drawing, by Crafoord himself, of two cases of coarctation repair from the 1945 publication. (Reprinted with permission from Crafoord C, Nyblin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical management. *J Thorac Surg* 1945;14:347-61.)

Dr. Clarence Crafoord  
1899-1984



FROM SURGICAL CLINIC II OF THE  
SARASTSBERG HOSPITAL STOCKHOLM  
DIRECTOR IN CHIEF: K. H. GÖTTSCHE

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

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 normal heart bypass system in the upper chambers of the heart (atria). The only other way to accomplish this would be by a complete heart bypass, a procedure that Bobby probably could not have survived. Rashkind's new balloon technique, however, made this a feasible 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 chambers of the heart. This is the only way to keep Bobby alive.

Rashkind's treatment was carried out in a matter-of-fact manner. It was as if the grunts it caused or little fuss that Bobby plainly worked his muscles throughout the procedure. When the doctor bent down (below) to tie at his patient's neck immediately after he had withdrawn the deflated balloon from the heart, Bobby cried right back.

## William J. Rashkind

Reported 1<sup>st</sup> 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



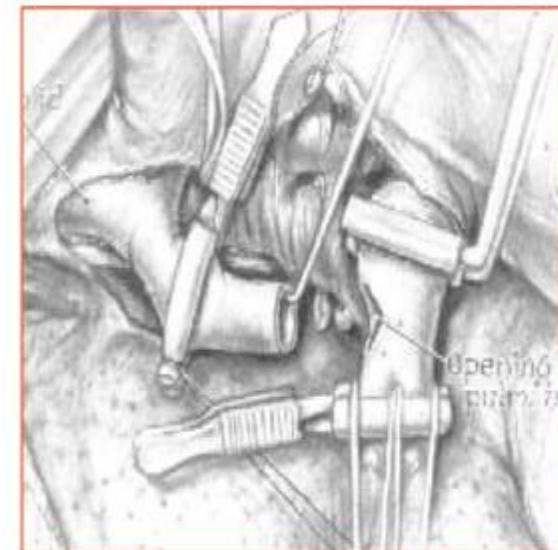
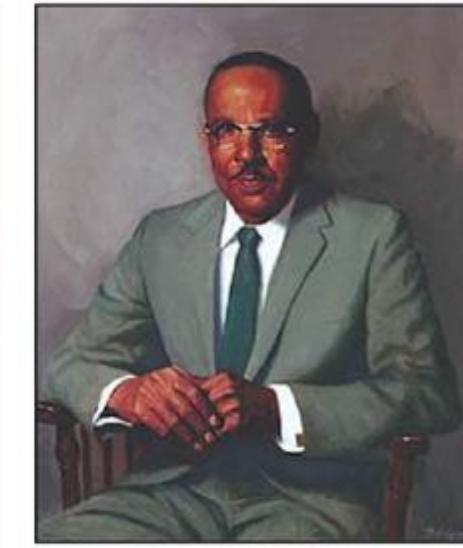
Dr. Alfred Blalock

1899-1964



Mr. Vivian Thomas

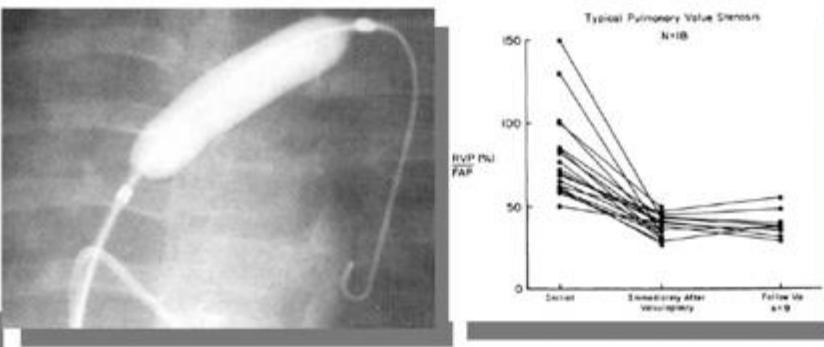
1910-1985



## 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 L. 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 pulmonary valve decreased from  $68 \pm 27$  to  $23 \pm 5$  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.

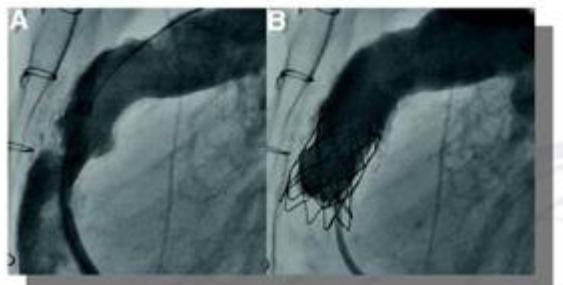
*Circulation* 69, No. 3, 554-560, 1984.

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

Paul Stanger MD<sup>a, b, c, d, e</sup>, Steven C. Cassidy MD<sup>a, c, d, e</sup>, Donald A. Girod MD<sup>a, b, c, d, e</sup>, Jean S. Kan MD<sup>a, b, c, d, e</sup>, Zuhdi Lababidi MD<sup>a, b, c, d, e</sup>, Stephen R. Shapiro MD<sup>a, b, c, d, e</sup>

## Transcatheter PVR

Dr. Phillip Bonhoeffer, 2000



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

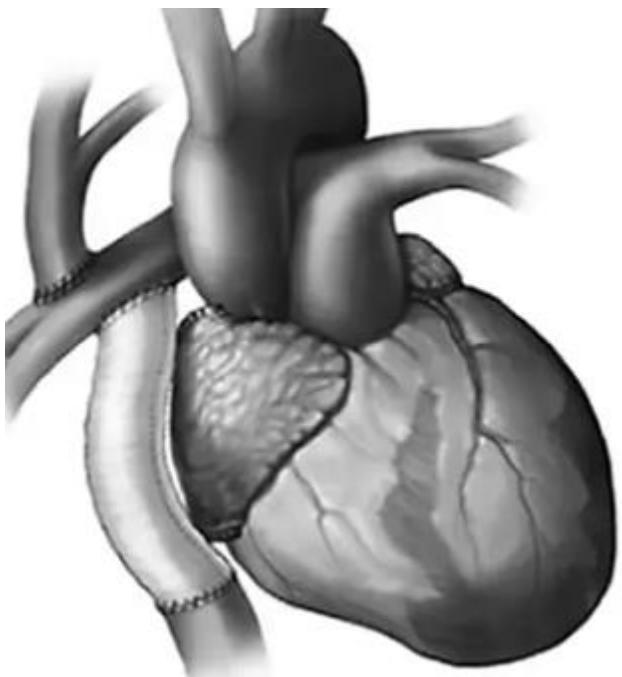
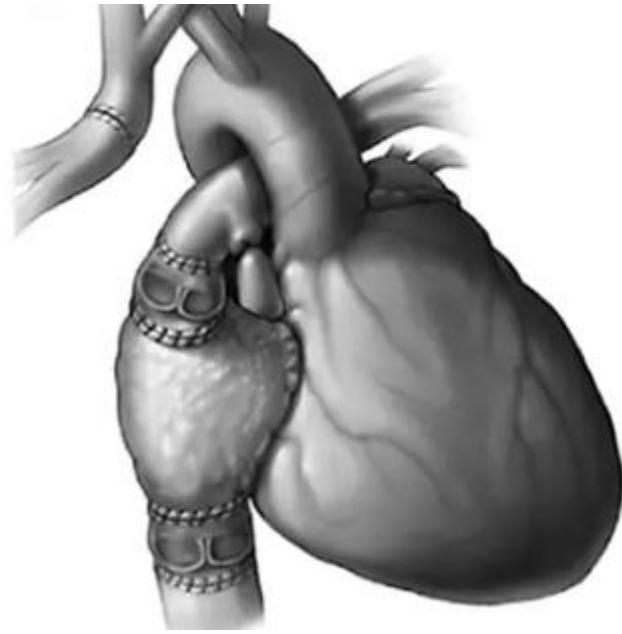
Published online 2010 Jul 19. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.921692

### 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 »*

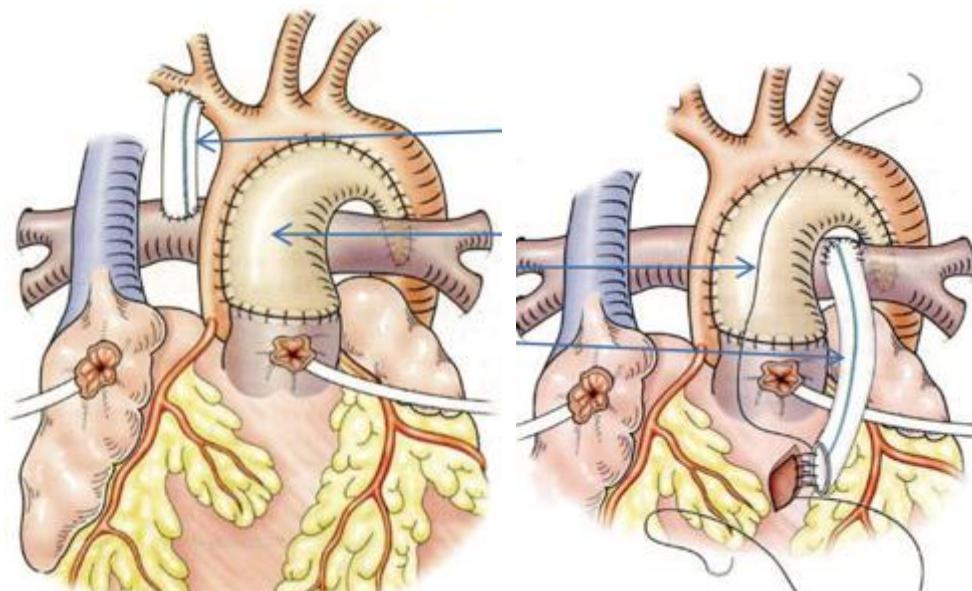
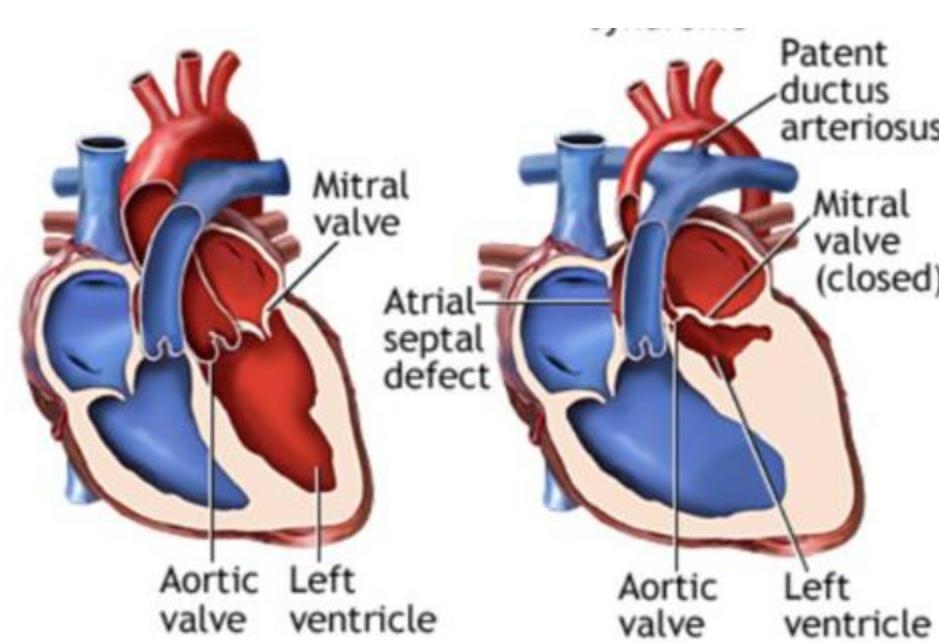
En 1968 Kreutzer réalise seulement une anastomose OD-AP, enfant de 4 ans avec AT

- 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<sup>er</sup> temps : Dérivation cavo-pulmonaire partielle : Glenn**

**2<sup>e</sup> 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

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

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

Etape 2 Glenn : suites simples

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

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 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

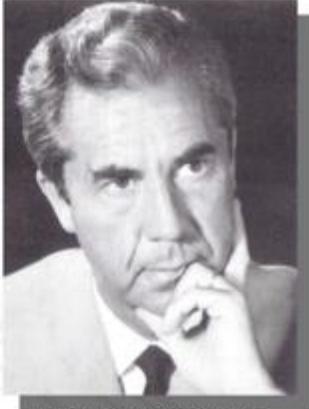
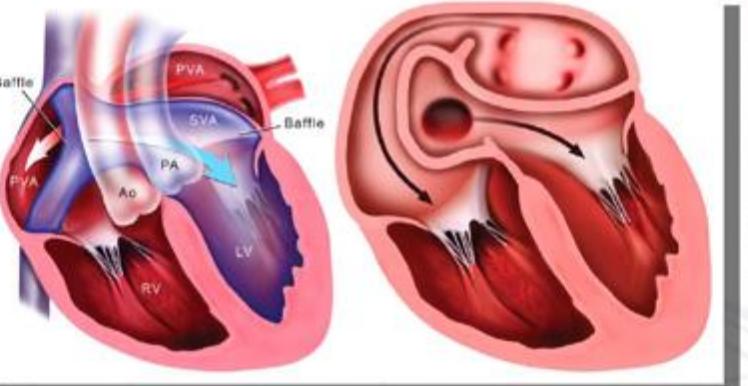
JTCVS, Dec 1964

Surgery, June 1959

Äke Senning  
Karolinska Institute, Stockholm



(Began His Career as an Orthopedic Surgeon)

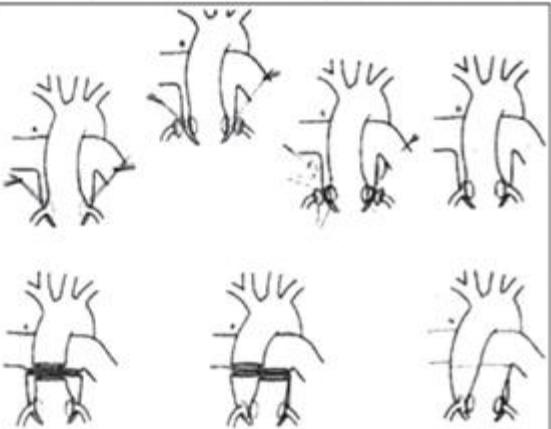


(Also Implanted First Pacemaker in a Human)

## CHIRURGIE DE LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX



Arterial Switch Operation 1975



Dr. Adib Jatene (1929-2014)

São Paulo, Brasil



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.

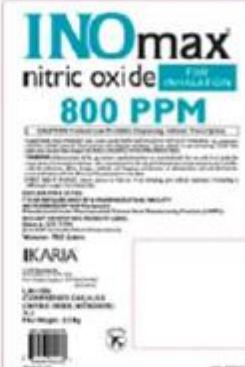


- Impact de la réanimation

- Evaluation hémodynamique par pression de remplissage de l'oreillette gauche - POG
- Evaluation échographique peri-opératoire
- Importance des biomarqueurs Tropinine 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
- 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

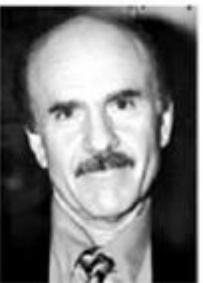
"Molecule of the Year" - 1992

Nobel Prize in Medicine & Physiology - 1998

## The Nobel Prize in Physiology or Medicine 1998



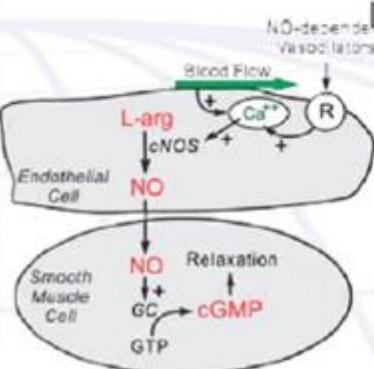
Robert F. Furchtgott  
Prize share: 1/3



Louis J. Ignarro  
Prize share: 1/3



Ferid Murad  
Prize share: 1/3



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

## 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,<sup>a</sup> Philippe Pouard, MD,<sup>a</sup> Philippe Mauriat, MD,<sup>a</sup> Thierry Malhère, MD,<sup>a</sup> Pascal Vouhé, MD,<sup>b</sup> and Denis Safran, MD,<sup>a</sup> Paris, France

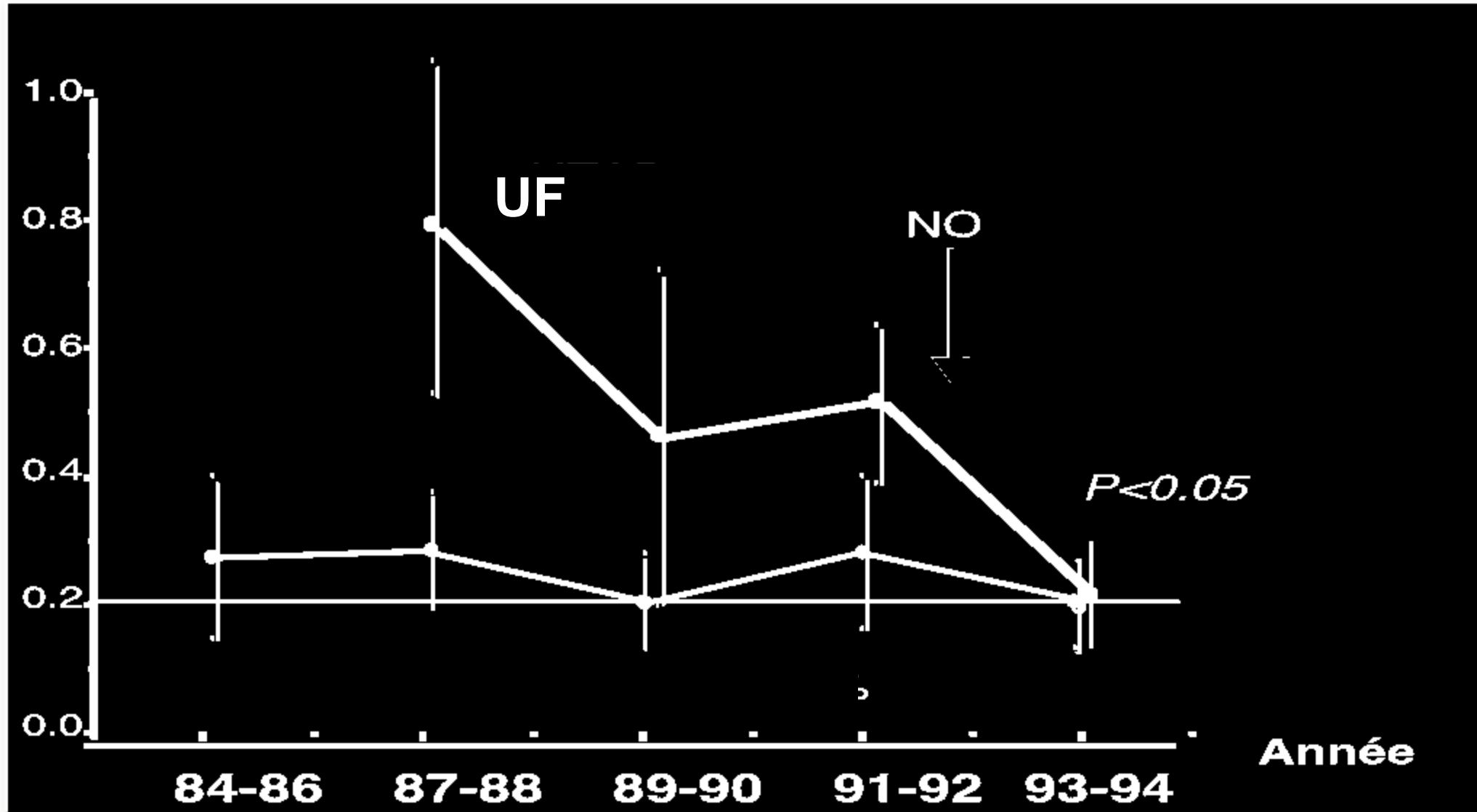
J Thorac Cardiovasc Surg 1993

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. Macrae, FRCA, London, United Kingdom

# 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



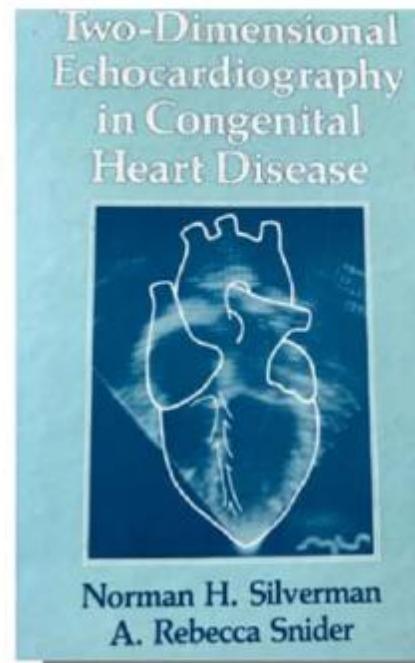
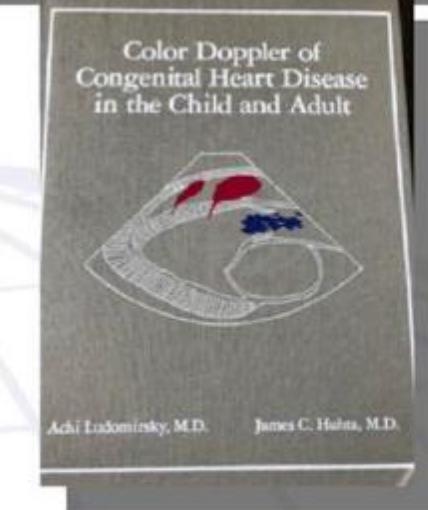
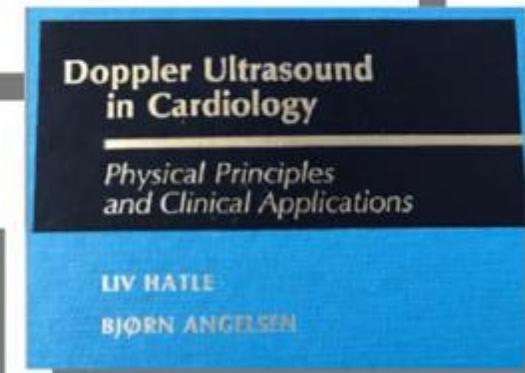
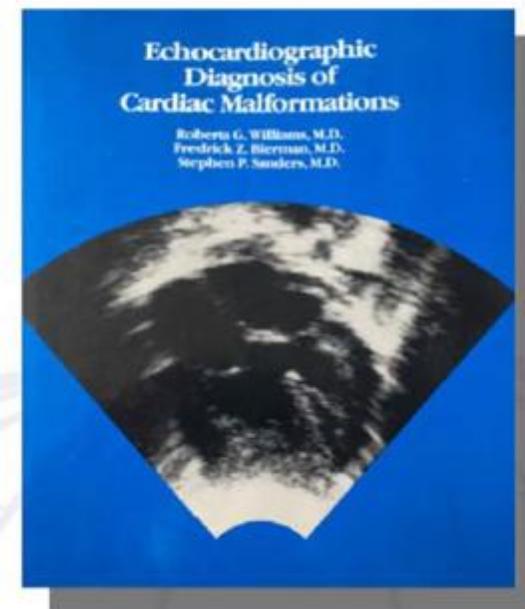
Clin Physiol Funct Imaging. 2004 May;24(3):118-36.

**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 SE<sup>1</sup>, 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
- 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 neurologique inhérents à la CEC, des troubles du rythme, de l'HTAP...



# Les progrès majeurs

- Réduction de l'hémodilution et de la transfusion sanguine en pédiatrie par la miniaturisation de la CEC
- L'amélioration de la protection myocardique
- L'écho, le monitoring (pressions, saturations NIRS, hémostase)
- La PGE, le NO, les inodilatateurs, les produits de la coagulation
- Les différents modes de la ventilation artificielle
- L'assistance circulatoire : ECMO, LVAD
- Le pacing, le cathétérisme interventionnel
- Les échanges en cardiopathie congénitale multidisciplinaire
- Les formations spécialisées DIU

