



**HAL**  
open science

# Prise en charge réanimatoire postopératoire du syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche au CHU de Bordeaux : technique hybride versus Norwood

Arnaud de Boislambert

## ► To cite this version:

Arnaud de Boislambert. Prise en charge réanimatoire postopératoire du syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche au CHU de Bordeaux : technique hybride versus Norwood. Médecine humaine et pathologie. 2018. dumas-01780253

**HAL Id: dumas-01780253**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01780253>**

Submitted on 27 Apr 2018

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université de Bordeaux  
U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année : 2018

N° 3038

Thèse pour l'obtention du  
**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**  
Spécialité Anesthésie-Réanimation

Présentée et soutenue publiquement par  
**Arnaud de Boislambert**  
Né le 18 septembre 1987 à Levallois-Perret (92)

Le 18 avril 2018

**Prise en charge réanimatoire postopératoire du syndrome  
d'hypoplasie du ventricule gauche au CHU de Bordeaux : Technique  
hybride versus Norwood**

**Thèse dirigée par :**

Monsieur le Docteur Philippe MAURIAT

**Membres du Jury :**

Monsieur le Professeur Alexandre OUATTARA  
Monsieur le Professeur François ROUBERTIE  
Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO  
Monsieur le Docteur Nadir TAFER

Président du Jury  
Juge  
Juge  
Juge

**Rapporteur de thèse :**

Monsieur le Professeur Matthieu Biais

## Remerciements

**A Monsieur le Professeur Alexandre Ouattara**, merci de me faire l'honneur de présider le jury de cette thèse. Merci de m'avoir accordé votre confiance tout au long de mon internat et surtout pour l'avenir. Votre implication fait beaucoup pour le DESAR Bordelais en termes de pédagogie, d'organisation et de dynamisme. Je suis très heureux de pouvoir collaborer avec vous dans cette optique pour les années à venir.

**A Monsieur le Professeur François Roubertie**, merci d'avoir accepté de faire partie du jury. Je suis très heureux de bénéficier de ton expertise de chirurgien qui est fondamentale en cardiopathies congénitales. Je me réjouis de pratiquer mon futur métier avec un chirurgien talentueux dans une ambiance amicale.

**A Monsieur le Professeur Jean-Benoît Thambo**, je vous suis très reconnaissant de participer au jury de cette thèse. Vous représentez le pilier cardiologique du trépied de la prise en charge des cardiopathies congénitales indispensable à l'évaluation de ce travail. C'est un honneur de pouvoir bénéficier de votre expertise et de vos enseignements aujourd'hui et à l'avenir.

**A Monsieur le Professeur Matthieu Biais**, merci d'avoir rapporté cette thèse si rapidement. Ton efficacité, ta rigueur, ton humanité, ton exigence détendue et, bien sûr, ton humour des plus subtils font que tu es très apprécié de beaucoup d'entre nous. Merci de ton soutien et de ton aide pour trouver ma voie durant mon internat. Même si nos services sont cardinalement opposés j'espère que nous nous croiserons régulièrement, tant professionnellement qu'amicalement.

**Au docteur Nadir Tafer**, merci pour ton aide précieuse, les corrections et ta participation à ce jury (en congé !). Merci pour ta gentillesse, ton calme et surtout ta patience légendaire lors de tes enseignements. C'est un plaisir pour moi de venir travailler dans ton équipe. Quoi de mieux que de pratiquer une discipline où la réflexion, la rigueur, le bon sens, l'imprévu et surtout l'enrichissement des connaissances sont permanents, dans une super ambiance, au contact d'un monstre de savoir et de maîtrise technique.

**Au docteur Philippe Mauriat**, merci d'avoir dirigé cette thèse. Merci pour ton aide et les nombreuses corrections. Plus qu'un collègue et un enseignant, tu es un maître pour moi. Tu as toujours la réponse aux questions, même si « il y a un DU pour ça... ». Tu y réponds avec beaucoup de patience et de pédagogie. Ta manière de faire, sur le plan clinique, technique, mais aussi humain et éthique est un modèle à suivre. On ne peut même pas te coincer sur les dernières nouveautés technologiques ou musicales car même dans ces domaines tu es à la page (oui je parle bien de Armin Van Buren). C'est une chance et un honneur d'avoir pu te côtoyer et travailler avec toi et comme tu débordes d'énergie et de projets, je suis convaincu que cela continuera encore longtemps.

# Table des matières

|                                                                                          |           |
|------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>1. INTRODUCTION</b> .....                                                             | <b>6</b>  |
| 1.1 LE SYNDROME D'HYPOPLASIE DU VENTRICULE GAUCHE .....                                  | 6         |
| 1.1.1 <i>Anatomie et physiopathologie</i> .....                                          | 6         |
| 1.1.2 <i>Epidémiologie</i> .....                                                         | 8         |
| 1.2 STRATEGIE CHIRURGICALE .....                                                         | 8         |
| 1.2.1 <i>Technique chirurgicale univentriculaire</i> .....                               | 8         |
| 1.2.2 <i>Procédure hybride</i> .....                                                     | 12        |
| 1.3 PRINCIPES DE REANIMATION.....                                                        | 14        |
| 1.3.1 <i>Préopératoire</i> .....                                                         | 14        |
| 1.3.2 <i>Peropératoire</i> :.....                                                        | 16        |
| 1.3.3 <i>Postopératoire</i> .....                                                        | 20        |
| 1.4 FACTEURS DE RISQUE ET RESULTATS.....                                                 | 22        |
| 1.4.1 <i>Chirurgie de Norwood</i> .....                                                  | 22        |
| 1.4.2 <i>Technique Hybride</i> .....                                                     | 24        |
| 1.4.3 <i>Avantages et inconvénients des deux techniques</i> .....                        | 25        |
| 1.5 CONTEXTE AU CHU DE BORDEAUX.....                                                     | 26        |
| <b>2. MATERIEL ET METHODES</b> .....                                                     | <b>27</b> |
| 2.1 OBJECTIF.....                                                                        | 27        |
| 2.2 SCHEMA DE L'ETUDE .....                                                              | 27        |
| 2.3 POPULATION .....                                                                     | 28        |
| 2.4 ANALYSE DES DONNEES ET ANALYSE STATISTIQUE.....                                      | 28        |
| <b>3. RESULTATS</b> .....                                                                | <b>29</b> |
| 3.1 PERIODE PREOPERATOIRE .....                                                          | 29        |
| 3.2 PERIODE PEROPERATOIRE .....                                                          | 31        |
| 3.2.1 <i>Intervention de Norwood</i> .....                                               | 31        |
| 3.2.2 <i>Intervention hybride</i> .....                                                  | 31        |
| 3.3 PERIODE POSTOPERATOIRE DES 48 PREMIERES HEURES.....                                  | 32        |
| 3.4 SEJOUR POSTOPERATOIRE .....                                                          | 33        |
| 3.5 DEVENIR .....                                                                        | 34        |
| 3.6 CAS PARTICULIER DES DEUX PATIENTS HYBRIDES CONVERTIS SECONDAIREMENT EN NORWOOD ..... | 36        |
| <b>4. DISCUSSION</b> .....                                                               | <b>38</b> |
| 4.1 INTERET DU DAN .....                                                                 | 38        |
| 4.2 PRISE EN CHARGE REANIMATOIRE : HYBRIDE VERSUS NORWOOD .....                          | 38        |
| 4.3 ÉVOLUTION APRES REANIMATION.....                                                     | 39        |
| 4.4 RESULTATS .....                                                                      | 40        |
| 4.5 INTERET DES SCORES DE RISQUE .....                                                   | 40        |
| 4.6 CHOIX DE L'INTERVENTION : NORWOOD VERSUS HYBRIDE .....                               | 41        |
| 4.7 VOIES D'AMELIORATION .....                                                           | 41        |
| <b>5. CONCLUSION</b> .....                                                               | <b>42</b> |
| <b>6. BIBLIOGRAPHIE</b> .....                                                            | <b>43</b> |
| <b>7. ANNEXES</b> :.....                                                                 | <b>47</b> |
| <b>8. SERMENT D'HIPPOCRATE</b> .....                                                     | <b>54</b> |

## **Abréviations utilisées**

AC : Arrêt circulatoire

ACR : Arrêt cardio-respiratoire

APD : Artère pulmonaire droite

APG : Artère pulmonaire gauche

BES : Bilan entrée-sortie

BTS : Blalock-Taussig Shunt (Shunt de Blalock-Taussig)

CA : Canal artériel

CEC : Circulation extracorporelle

CIA : Communication inter-auriculaire

CIV : Communication inter-ventriculaire

DCPP : Dérivation cavo-pulmonaire partielle (intervention de Glenn)

DCPT : Dérivation cavo-pulmonaire totale

DKS : Damus-Kaye-Stensel

DO<sub>2</sub> : Délivrance systémique en oxygène

DP : Dialyse péritonéale

ECMO : Extracorporeal membrane oxygenation (oxygénation par membrane extracorporelle)

ERO<sub>2c</sub> : Extraction régionale cérébrale en oxygène

ERO<sub>2s</sub> : Extraction régionale systémique en oxygène

ETO : Echographie transoesophagienne

FiO<sub>2</sub> : Fraction inspirée en oxygène

FOP : Foramen ovale perméable

GDS : Gaz du sang

HLHS : Hypoplastic left heart syndrome (syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche)

NIRS : Near infrared spectroscopy (spectroscopie dans le proche infrarouge)

NO : Monoxyde d'azote

OAP : Œdème aigu du poumon

OD : Oreillette droite

OG : Oreillette gauche

PAD : Pression artérielle diastolique

PAS : Pression artérielle systolique

PAP : Pression artérielle pulmonaire  
PEP : Pression expiratoire positive  
POG : Pression de l'oreillette gauche  
QP : Débit dans la circulation pulmonaire  
QS : Débit dans la circulation systémique  
RVP : Résistances vasculaires pulmonaires  
RVS : Résistances vasculaires systémiques  
rSO<sub>2c</sub> : Saturation régionale cérébrale en oxygène (mesurée par la NIRS)  
rSO<sub>2s</sub> : Saturation régionale systémique en oxygène (mesurée par la NIRS)  
SA : Semaine d'aménorrhée  
SI : Soins intensifs  
SvO<sub>2</sub> : Saturation veineuse en oxygène  
TDM : Tomodensitométrie  
TSA : Troncs supra-aortiques  
VA : Veino-artérielle (ECMO)  
VAV : Valve atrioventriculaire (d'un VU)  
VU : Ventricule unique  
VV : Veino-veineuse (ECMO)  
VCI : Veine cave inférieure  
VCS : Veine cave supérieure  
VD : Ventricule droit  
VG : Ventricule gauche  
VIS : Vasotropic inotropic score (score inotrope et vasotrope)  
VO<sub>2</sub> : Consommation systémique en oxygène

# 1. Introduction

## 1.1 Le syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche

Avant 1980, le syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche (*Hypoplastic left heart syndrome* (HLHS)), essentiellement diagnostiqué en post-natal, avait un pronostic très sombre avec une mortalité à 80% dès la première semaine, lors de la fermeture du canal artériel, et à 95% dans le premier mois de vie (1).

Depuis cette période, de grands progrès ont été réalisés grâce à une meilleure compréhension de la physiologie et à l'amélioration des techniques chirurgicales et de cathétérisme interventionnel. La prise en charge réanimatoire en pré, per et postopératoire a également beaucoup progressé.

Actuellement le traitement initial comporte deux options pour la première intervention réalisée en période néonatale, soit l'intervention chirurgicale de Norwood, soit la technique hybride, associant chirurgie et cathétérisme.

L'une ou l'autre de ces techniques associées au diagnostic anténatal ont conduit à une amélioration remarquable avec, pour les meilleurs centres, un taux de survie intra-hospitalière supérieur à 90% dans les formes classiques de HLHS (2).

Cette phase néonatale est la première étape d'un programme de réparation dit « de Fontan » qui en comporte trois. La deuxième est une dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP) et la troisième, la totalisation de la dérivation cavo-pulmonaire (DCPT).

Il apparaît que le montage de type Fontan donne une survie acceptable des patients jusqu'à deux ou trois décennies voire quatre (3), ce qui en fait un traitement palliatif. A ce terme, une quatrième étape peut s'avérer nécessaire avec la possibilité de transplantation cardiaque.

### 1.1.1 Anatomie et physiopathologie

Le syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche (HLHS) se caractérise par la présence d'un unique ventricule fonctionnel, principalement le ventricule droit, le ventricule gauche étant réduit à une chambre accessoire non fonctionnelle, restreinte et souvent fibreuse.

Ce ventricule gauche n'ayant pas de fonction, les valves mitrales et aortiques ainsi que l'arc aortique sont, le plus souvent, hypoplasiques ou atrésiques (figure 1).

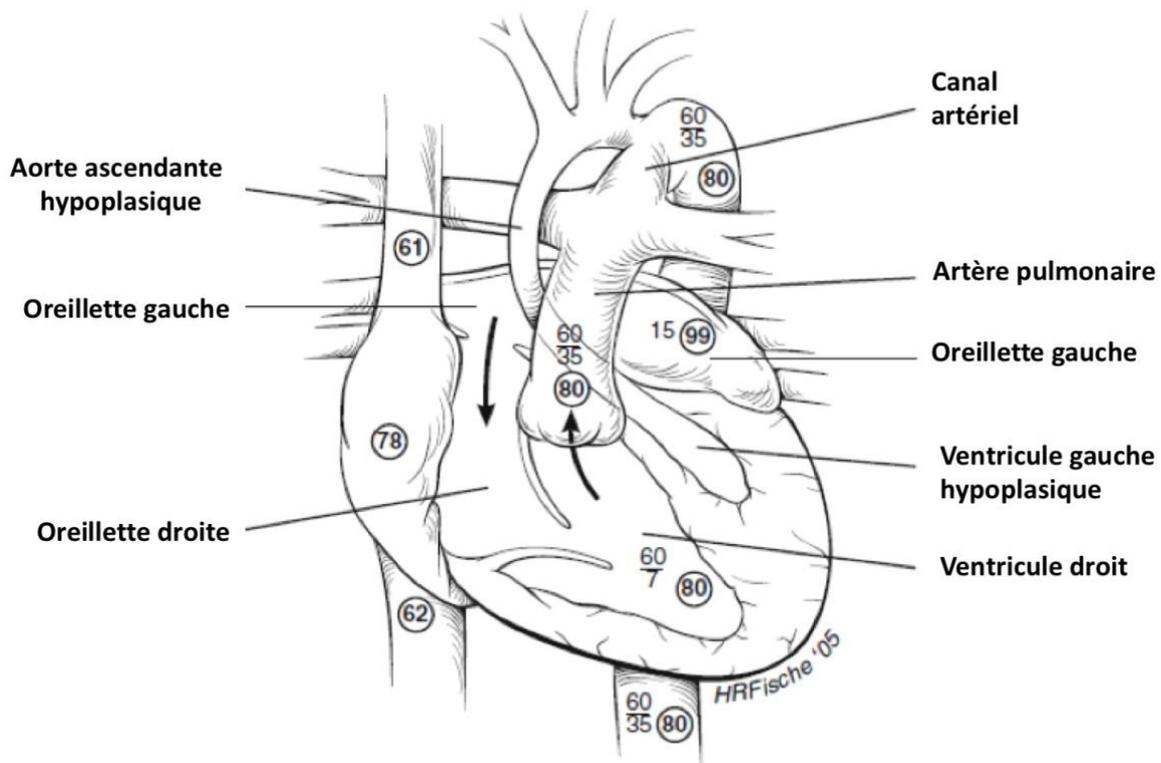


Figure 1 : Syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche (4)

Le *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee* a proposé, en 2000 une définition visant à harmoniser les diagnostics :

« Le HLHS est un ensemble de malformations cardiaques caractérisées par une sévère hypoplasie du complexe cœur gauche-aorte, comprenant une atrésie, hypoplasie ou sténose mitrale et/ou aortique associée à une hypoplasie sévère voire une absence de ventricule gauche ainsi qu'une hypoplasie de l'arche aortique et de l'aorte ascendante. » (5)

Cette malformation ventriculaire qui serait due à une erreur primaire dans la croissance du myocarde, peut être liée à la perturbation génétique ou environnementale de la signalisation du calcium. Dans ce cas, des anomalies de l'hypertrophie myocardique et de la formation du ventricule peuvent survenir en premier, conduisant à des anomalies valvulaires secondaires résultant d'une altération de la fonction ventriculaire et du débit sanguin (6).

In utero, les circulations pulmonaires et systémiques sont physiologiquement reliées par deux shunts (le CA et le foramen ovale) qui permettent au VD, anatomiquement normal, de compenser la quasi absence de VG.

Le faible débit arrivant des AP dans l'OG va shunter de manière anti-physiologique vers le VD à travers le foramen ovale, la voie d'éjection gauche étant non fonctionnelle. Le sang éjecté par le VD va alors passer pour une petite partie vers la circulation pulmonaire et pour la plus grande partie vers l'aorte à travers le CA. Les troncs supra-aortiques (TSA) et les artères coronaires seront alors, dans les formes les plus sévères, perfusées par voie rétrograde.

A la naissance, avec la baisse des résistances vasculaires pulmonaires (RVP), le débit dans les veines pulmonaires augmente, le mixing dans l'oreillette unique permet d'assurer l'oxygénation. Le maintien du CA ouvert est vital pour assurer, d'une part la perfusion rétrograde des artères coronaires et des TSA, et d'autre part le débit systémique par du sang mêlé provenant du VD, expliquant la cyanose néonatale.

Il existe de nombreuses nuances de ce syndrome qui peut toucher avec plus ou moins de gravité chaque portion anatomique et donc aboutir à des formes plus ou moins extrêmes. Dans les formes les moins sévères, une réparation biventriculaire pourra être envisagée, à l'inverse des formes extrêmes où le VG est quasiment inexistant, imposant la réparation univentriculaire. Parfois, l'abstention thérapeutique est envisagée, lorsqu'il existe des anomalies sévères de la valve systémique et du retour veineux pulmonaire.

### 1.1.2 Epidémiologie

Le syndrome HLHS survient dans 0,016% à 0,036% des naissances. Il représente entre 1 et 3,6% des cardiopathies congénitales (7). Il existe une récurrence familiale de 0,5 à 2% dans la fratrie (8). 10% d'anomalies chromosomiques sont associées au HLHS que ce soit le syndrome de Turner, les trisomies 9, 13 et 18, le syndrome d'Holt-Oram, de Smith-Lemli-Opitz, Jacobsen et autres (9).

Les anomalies extracardiaques associées sont, dans 10% des cas, des malformations majeures comme l'agénésie des corps calleux, la hernie diaphragmatique et l'omphalocœle, entre autres (9).

## 1.2 Stratégie chirurgicale

### 1.2.1 Technique chirurgicale univentriculaire

La prise en charge des formes de HLHS ne pouvant pas bénéficier d'une réparation biventriculaire passe par trois étapes, aboutissant au montage de Fontan.

La première étape est l'intervention de Norwood-Blalock avec anastomose systémico-pulmonaire de Blalock-Taussig, ou Norwood-Sano avec un tube VD-AP.

Réalisée pour la première fois par Norwood en 1983, cette intervention consiste en la reconstruction d'une néo-aorte afin de lever l'obstruction à l'éjection VG, de perfuser de manière antérograde et non restrictive les circulations coronaire et cérébrale, et de supprimer la dépendance au CA. La mise en place d'une anastomose systémico-pulmonaire assure une perfusion pulmonaire adéquate.

L'opération s'effectue dans les premiers jours de vie et assemble les tissus de l'aorte hypoplasique dans la portion ascendante et transversale avec ceux du tronc de l'artère pulmonaire pour créer une néo-aorte à la sortie du VU et de l'orifice aortique, afin d'assurer la perfusion des coronaires. Cette première étape sur les gros vaisseaux s'appelle intervention de Damus-Kaye-Stansel (DKS) (figure 2).

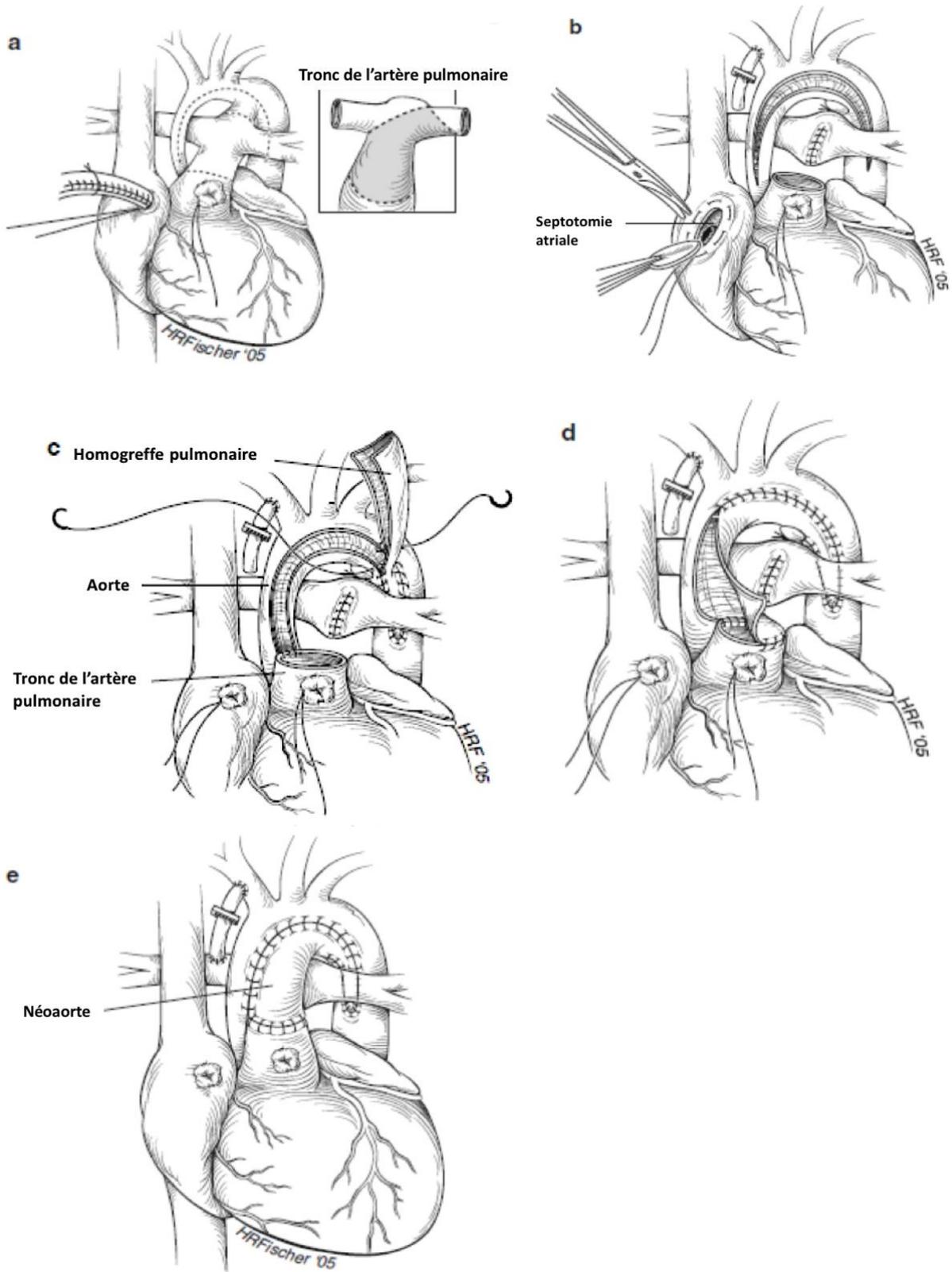


Figure 2 : Intervention de Norwood : intervention de Damus-Kaye-Stansel avec shunt de Blalock-Taussig (4)

Les AP, ayant été déconnectées du tronc pulmonaire, peuvent être perfusées de deux façons différentes :

- soit à l'aide d'un conduit synthétique en Gore-tex® suturé entre l'APD et l'artère innominée ce qui définit l'intervention de Norwood avec Blalock-Taussig modifié.
- soit en connectant directement le VD et les AP avec un tube de Gore-Tex® ou une homogreffe vasculaire ce qui définit l'intervention de Sano.

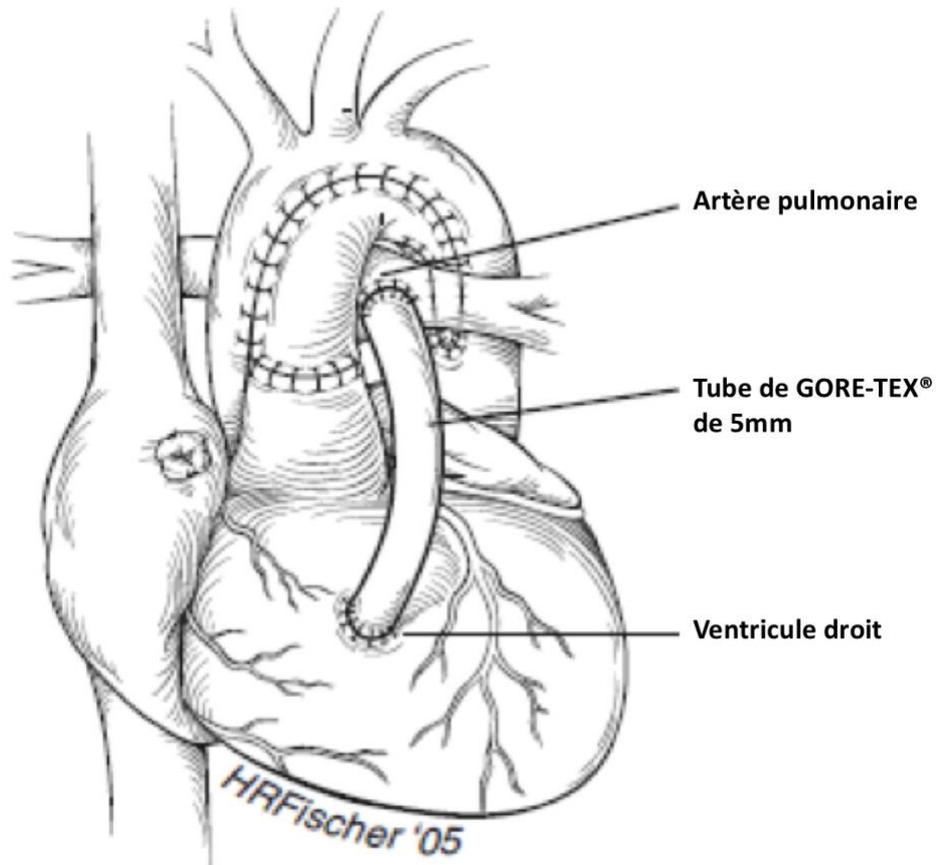


Figure 3 : Intervention de SANO (4)

Pour diminuer le risque de surcharge de la circulation pulmonaire et pour faciliter le mixing entre ces deux circulations, la CIA ne doit pas être restrictive ce qui peut nécessiter un geste chirurgical complémentaire sur le septum inter-auriculaire.

La conséquence de ces différents montages se traduit par une cyanose avec saturation artérielle en oxygène entre 75 et 85%.

La 2ème étape du montage de Fontan consiste à réaliser une dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP), dénommée intervention de Glenn ou héli-Fontan. Cette intervention sous CEC, et sans qu'il soit nécessaire de clamber l'aorte, est réalisée autour de l'âge de 4 à 6 mois et consiste à rétablir une perfusion pulmonaire à basse pression par la déconnexion de la VCS de l'OD et son anastomose à l'APD.

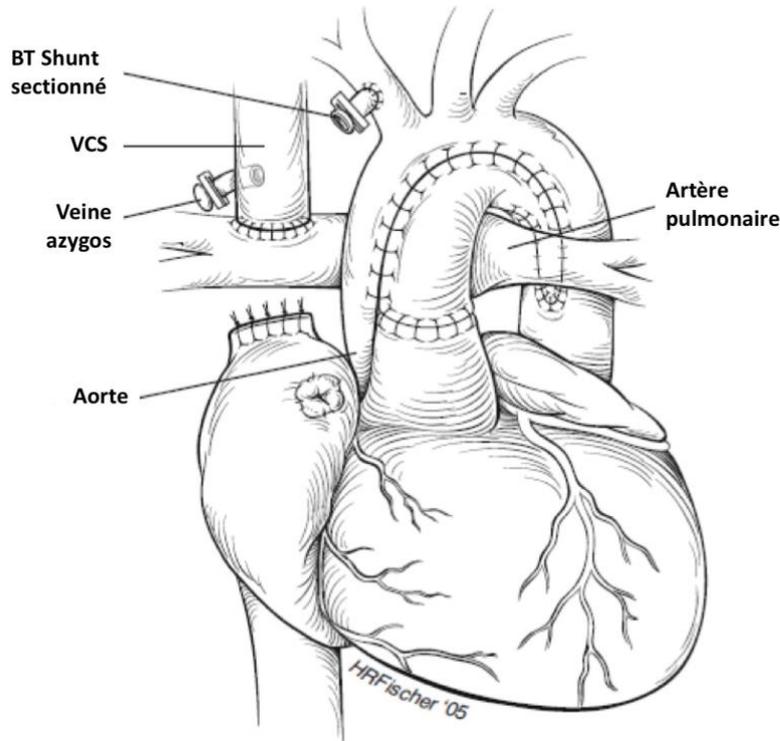


Figure 4 : Dérivation cavo-pulmonaire partielle (Glenn) (4)

Le shunt BT ou le tube VD-AP est alors enlevé et la perfusion pulmonaire dépend essentiellement du flux passif de la VCS vers l'APD.

La nécessité de cette étape est apparue du fait des mauvais résultats, sur des patients à risque, lorsque le Fontan était tenté en un temps, plusieurs années après le Norwood néonatal, entraînant très fréquemment une défaillance ventriculaire irréversible par inadaptation au montage (10).

La conversion en un shunt cavo-pulmonaire court-circuitant le VU permet de le préserver en réduisant sa surcharge de travail en volume et pression. Par ailleurs, elle améliore l'efficacité circulatoire, le sang circulant dans les AP n'étant plus mixé mais purement veineux et le niveau de pression étant inférieur à celle d'un BT shunt. Le fonctionnement du montage en postopératoire nécessite une bonne fonction du VU, et des RVP basses.

Le mixing demeure important ainsi que la cyanose, le sang veineux provenant de la VCI se mélangeant au niveau des oreillettes avec le sang des veines pulmonaires, oxygéné par le montage cavo-pulmonaire (11).

La 3ème étape consiste à réaliser la dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT) ou intervention de Fontan modifiée. Cette dernière étape, réalisée actuellement autour de l'âge de 3 ans (24 à 48 mois), a pour objectif le rétablissement d'une circulation physiologique en série et de normaliser les saturations en oxygène.

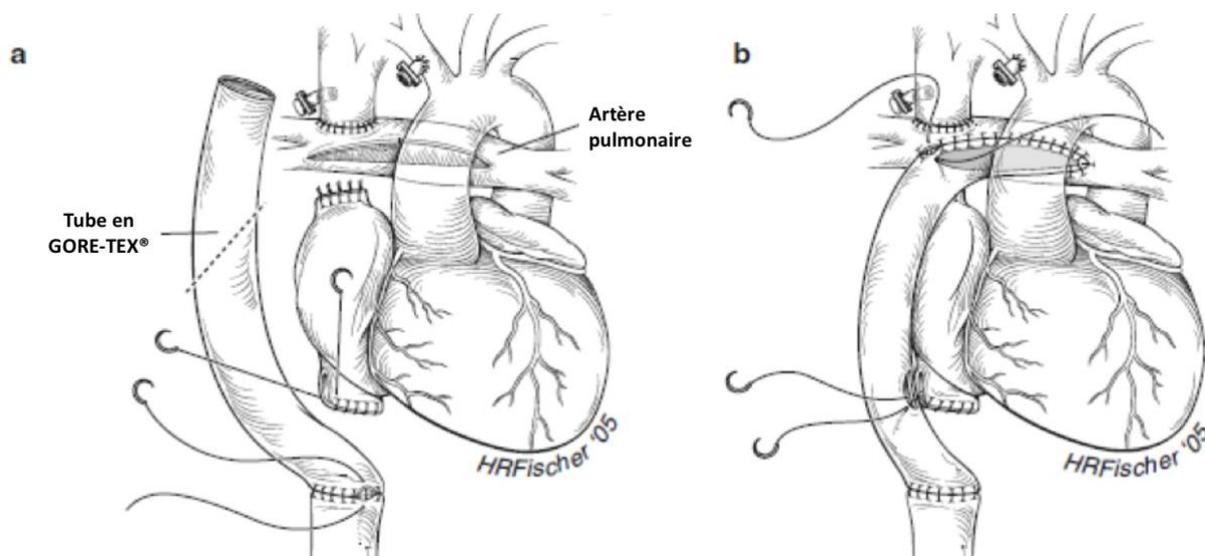


Figure 5: Dérivation cavo-pulmonaire totale (Fontan) (4)

La VCI est à son tour connectée à l'APD par le biais d'un tube extracardiaque recréant donc un circuit en série. Le flux pulmonaire est passif, sans flux systolo-diastolique, et une fenestration consistant en la connexion extra-cardiaque d'un tube de Gortex® de petit calibre entre le tube VCI-AP et l'oreillette unique est souvent réalisée. Elle permet la décharge de la circulation pulmonaire, en cas d'augmentation des RVP, ou plus généralement de dysfonctionnement du montage. Après la DCPT, l'enfant n'est plus cyanosé sauf en cas de shunt fonctionnel par la fenestration (12).

### 1.2.2 Procédure hybride

Réalisée pour la première fois en 1993 (13) mais réellement pratiquée depuis une quinzaine d'années, la procédure hybride s'est développée comme une alternative à la première étape d'un programme de Fontan dans l'espoir de réduire la morbi-mortalité de l'intervention de Norwood, en particulier les complications extracardiaques (cérébrales, rénales, hépatiques...).

Le point essentiel est d'éviter, en période néonatale, la CEC et le clampage aortique du DKS qui nécessite une phase incontournable d'arrêt circulatoire responsable fréquemment de complications neurologiques, même si le recours à la perfusion cérébrale sélective a permis d'améliorer le pronostic (14,15,16).

La procédure hybride était initialement proposée en cas de contre-indication neurologique à la CEC ou en présence de facteurs de risque de mauvais pronostic de l'HLHS (prématurité, petit poids, anomalies cardiaques sévères associées, ...), qui pouvaient mener à une mortalité importante de l'ordre de 60% après prise en charge chirurgicale de Norwood (17,18,19).

En présence d'un petit VG « borderline », la procédure hybride peut également permettre d'attendre une éventuelle croissance VG avec comme conséquence la possibilité de réaliser plus tard une réparation biventriculaire (20).

Pour certains auteurs, les indications commencent à être étendues à des cohortes de patients considérés à risque standard (21).

Dans un syndrome d'HLHS, la technique hybride a pour objectif :

- d'assurer, sans restriction, la perfusion systémique et coronaire rétrograde par le CA maintenu ouvert grâce à un stent,
- de contrôler le débit pulmonaire par les cerclages des AP ce qui permettra de réaliser secondairement une DCP,
- de favoriser le mixing du sang veineux au niveau auriculaire, en créant une large CIA, si nécessaire.

Réalisée dans une salle de cathétérisme permettant aussi la chirurgie, cette procédure hybride consiste par sternotomie médiane à cercler les deux AP, puis, par cathétérisme interventionnel, à stenter le CA et, si besoin, à créer un shunt atrial : soit par atrioseptotomie au ballonnet (manœuvre de Rashkind), soit par la mise en place d'un stent de gros calibre dans le FOP (22,23)

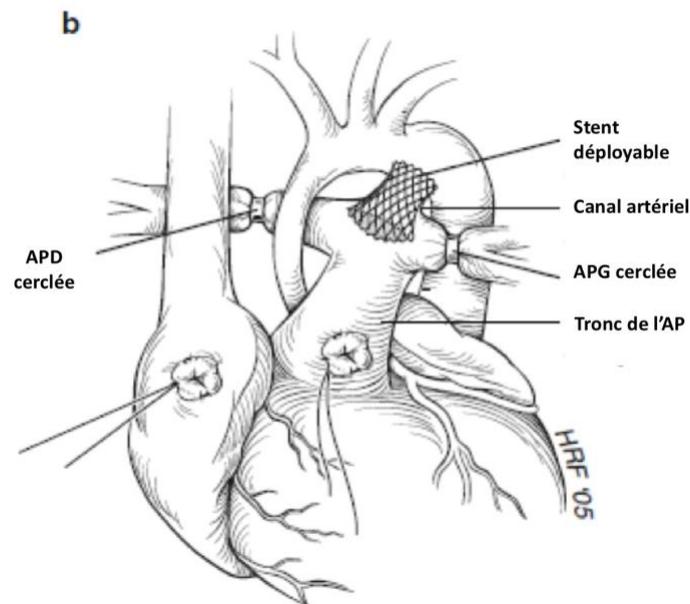


Figure 6 : Procédure hybride (4)

Après réalisation d'une procédure hybride néonatale, la deuxième étape du programme de Fontan est plus complexe que celle suivant une procédure de Norwood, elle nécessite un long temps de clampage aortique avec arrêt circulatoire.

A ce stade, une néo-aorte (intervention de Damus-Kaye-Stansel) est reconstruite après avoir supprimé le CA stenté. Les cerclages sont enlevés, ce qui peut nécessiter une plastie au niveau de leur empreinte sur les AP. L'intervention se termine par la réalisation de la DCP.

La 3ème étape, qui consiste en la réalisation d'une DCPT, est similaire à celle suivant une DCPD que la première étape ait été un Norwood ou une procédure hybride.

### 1.3 Principes de réanimation

#### 1.3.1 Préopératoire

Après la naissance, la préservation de l'hémodynamique va principalement se baser sur la persistance du CA, indispensable pour la perfusion systémique et la rétroperfusion des coronaires et du cerveau par le VU.

Le CA est maintenu ouvert par la perfusion de prostaglandine E2 (Prostine®). Les RVP encore élevées limitent le risque d'hyper débit pulmonaire, l'intubation sera alors réservée aux états de choc pour diminuer le travail ventilatoire ou aux pathologies pulmonaires surajoutées. La défaillance cardiaque sera traitée par diurétiques et inotropes si nécessaire.

L'examen échographique est déterminant pour préciser la nature et la gravité de la cardiopathie, la faisabilité d'une intervention et le choix de la technique. Il évalue :

- La forme anatomique du VU, sa fonction ;
- La présence de troubles de la cinétique segmentaire, évoquant une souffrance ischémique ;
- La présence de fistules coronaires ;
- La taille de l'anneau aortique, la présence d'une coarctation ou d'une hypoplasie aortique ;
- L'anatomie de la valve auriculo-ventriculaire ;
- Les PAP par la fuite tricuspide, l'importance du retour veineux pulmonaire ;
- La perméabilité du CA et la présence d'une CIA plus ou moins restrictive ;
- La normalité anatomique de l'abouchement des veines pulmonaires.

Dans environ 10% des cas, le septum inter-atrial est intact ou la CIA est très restrictive, la survie immédiate est compromise par l'HTAP mixte et l'absence ou quasi absence de mixing atrial. Le tableau clinique est celui d'un OAP avec cyanose marquée. L'HTAP et l'hypertension des veines pulmonaires nécessitent en urgence une atrioseptotomie et malgré la décompression rapide de l'oreillette gauche, l'évolution à court terme de ces formes extrêmes d'HLHS reste très défavorable.

Ainsi dans une étude réalisée en 2004, sur 33 HLHS ayant eu une atrioseptotomie en période néonatale, la mortalité précoce était de 52% (24).

Plus récemment, il a été montré que la survie après la DCPD est de 85% pour des formes d'HLHS sans CIA restrictive, de 67% pour des CIA élargies sans délai, et de 0% pour des HLHS dont l'OG n'a pas été déchargée précocement. Les auteurs précisent que le diagnostic anténatal de cette restriction atriale indique un Rashkind dès la naissance, afin d'améliorer significativement le devenir de ces enfants (25).

Le bilan préopératoire se poursuit par la recherche des comorbidités et des facteurs de risque. Il est souvent indispensable de réaliser une imagerie cérébrale dont le résultat peut conduire à l'abstention thérapeutique. Des défaillances multi-organes sont souvent associées à l'HLHS, qu'elles soient rénales, hépatique, pulmonaire, digestive ou

hématologique. Une prise en charge spécifique et immédiate peut être nécessaire sans que cela induise un retard important de la procédure interventionnelle prévue.

D'après l'étude de Hansen JH, l'intensité et la durée de la désaturation tissulaire cérébrale en O<sub>2</sub> dans la phase préopératoire, sont responsables d'un neuro-développement anormal évalué à l'âge de 4,5 ans (26).

Les difficultés de prise en charge de la famille par les équipes soignantes dépendent de l'existence ou de l'absence d'un diagnostic anténatal (DAN). A la suite d'un DAN et de l'information inhérente qui leur aura été faite, les parents auront choisi d'accepter la naissance de l'enfant et se seront préparés au projet thérapeutique en trois étapes.

A contrario, lorsque le diagnostic d'HLHS est post-natal, les parents subissent un choc émotionnel majeur, d'une part, en constatant la situation clinique très inquiétante de leur enfant et d'autre part, en découvrant le pronostic de la malformation et des traitements proposés. Enfin, ils doivent décider de l'avenir de leur enfant, soit en acceptant le projet thérapeutique, soit en le refusant.

Dès cette phase préopératoire, le principe fondamental de la réanimation des cardiopathies à circulations pulmonaire et systémique parallèles doit s'appliquer. Il est capital de préserver l'équilibre du rapport débit pulmonaire sur débit systémique (QP/QS), le plus proche possible de 1. Tout hyperdébit dans l'une des circulations entraîne un hypodébit dans l'autre. Un QP/QS très supérieur à 1 entraîne un bas débit systémique avec acidose métabolique, à l'inverse, un rapport inférieur à 1 est responsable d'une instabilité hémodynamique et d'une baisse de la délivrance en oxygène aux tissus (DO<sub>2</sub>), liée à l'hypoxémie.

Les différents facteurs sur lesquels il est possible d'agir pour maintenir l'équilibre du rapport QP/QS sont résumés dans le tableau 1.

Lorsque le nouveau-né est en ventilation spontanée, l'équilibre du QP/QS est préservé en maintenant la normothermie, le calme, en évitant les gestes douloureux sans sédation et surtout en adaptant le niveau de la FiO<sub>2</sub>, à la SpO<sub>2</sub> et aux valeurs de NIRS cérébrales et somatiques.

Tableau 1 : Paramètres déterminant du QP/QS

| Paramètre                          | Diminution RVP<br>Augmentation QP/QS | Augmentation RVP<br>Diminution du QP/QS | Diminution RVS<br>Diminution du QP/QS | Augmentation RVS<br>Augmentation QP/QS |
|------------------------------------|--------------------------------------|-----------------------------------------|---------------------------------------|----------------------------------------|
| <b>PCO2</b>                        | Hypocapnie                           | Hypercapnie                             | -                                     | -                                      |
| <b>pH</b>                          | Alcalose                             | Acidose                                 | -                                     | -                                      |
| <b>FiO2 et PO2</b>                 | Élevée                               | Basse                                   | -                                     | -                                      |
| <b>Température</b>                 | Hyperthermie                         | Hypothermie                             | Hyperthermie                          | Hypothermie                            |
| <b>Pressions intra-thoraciques</b> | Diminution                           | Élévation                               | -                                     | -                                      |
| <b>Stress</b>                      | Anesthésie profonde                  | Stimulation sympathique                 | Anesthésie profonde                   | Stimulation sympathique                |
| <b>Rhéologie</b>                   | Hémodilution                         | Polyglobulie                            | -                                     | -                                      |

QP : Débit pulmonaire ; QS : Débit systémique ; PCO2 : Pression partielle sanguine en CO2 ; PO2 : Pression partielle sanguine en O2 ; FiO2 : Fraction inspirée en oxygène

### 1.3.2 Peropératoire :

#### 1.3.2.1 Chirurgie de Norwood

##### 1.3.2.1.1 Phase d'induction anesthésique

La phase durant laquelle un nouveau-né, réveillé en ventilation spontanée, passe au stade d'anesthésie générale, avec intubation et ventilation artificielle, représente une situation où le risque de déséquilibre du rapport QP/QS est particulièrement élevé. Certains HLHS très instables en préopératoire peuvent arriver au bloc opératoire ventilés et sédatisés, avec un support inotrope, voire sous ECMO.

D'une façon générale, l'hyperventilation et l'hypothermie doivent être évitées, et la préoxygénation à FiO2 1, pratiquée en routine, doit être proscrite. Ces trois éléments entraineraient rapidement un hyperdébit pulmonaire à travers le CA et un hypodébit systémique qu'il ne faudrait pas corriger par un traitement inotrope sous peine d'aggraver considérablement le déséquilibre du QP/QS.

Les produits d'anesthésie et d'analgésie doivent être donnés avec prudence, ainsi que la curarisation. La sympatholyse induite pour diminuer la VO2 peut démasquer une hypovolémie, liée à la baisse des RVP et RVS, qu'il faut rapidement compenser, de préférence en transfusant un mélange de CGR et de PFC pour limiter la variation de l'hématocrite.

La ventilation manuelle, puis contrôlée après l'intubation, doit être strictement normocapnique.

La surveillance de la PaO2 et de la PCO2 par la gazométrie est régulière afin d'adapter la ventilation et la FiO2, à la baisse de VO2, conséquence de l'anesthésie générale. Le monitoring par la SaO2, la SvCO2 et la rSO2 par la NIRS est nécessaire dès cette phase et jusqu'à la réanimation.

Le management cherchant à optimiser l'efficacité circulatoire en ciblant seulement la SaO<sub>2</sub>, maintenue entre 75 et 80 %, est reconnu comme insuffisant dans ce contexte de HLHS car la SaO<sub>2</sub> évalue mal la VO<sub>2</sub> et ne peut être un reflet du rapport QP/QS.

Conscients des limites de la SaO<sub>2</sub>, plusieurs auteurs ont insisté sur l'intérêt de la mesure continue de la SvO<sub>2</sub> et des NIRS pour évaluer la VO<sub>2</sub> et la DO<sub>2</sub> (27,28)

Un cathéter avec une fibre optique, inséré dans la jugulaire interne droite, permet d'une part la mesure de la PVC et d'autre part, la mesure en continue de la SvO<sub>2</sub> de la VCS, dont la corrélation avec la SVO<sub>2</sub> et la rSO<sub>2</sub>c est élevée (29,30).

La mesure de la PA est d'abord réalisée de façon non invasive, puis, par l'intermédiaire d'un cathéter inséré dans l'artère radiale droite. Cette localisation est indispensable pour contrôler la pression de perfusion cérébrale durant le phase d'arrêt circulatoire per CEC.

Le plus souvent, la Prostin® est arrêtée, dès l'induction de l'anesthésie.

#### 1.3.2.1.2 Phase pré-CEC

L'objectif principal de la prise en charge anesthésique, lors de cette phase, est de préserver l'équilibre des deux circulations jusqu'au départ en CEC, par la surveillance du monitoring et de la gazométrie, et de s'adapter à l'hypothermie pré-CEC qui s'installe progressivement.

#### 1.3.2.1.3 Phase per-CEC et sevrage

Le priming de la CEC néonatale est constitué de CGR et de PFC afin d'éviter une hémodilution brutale au début de la CEC et son volume est réduit ( $\pm 100$  ml) pour diminuer le syndrome inflammatoire inhérent au passage du sang dans le circuit extracorporel.

La CEC est menée en hypothermie profonde ( $\pm 20^{\circ}\text{C}$ ) avec arrêt circulatoire (AC) pour réaliser l'intervention de Damus-Kaye-Stansel.

Pendant cette phase d'AC, la protection cérébrale est assurée par une perfusion intermittente, rétrograde et sélective par le TABC. La protection myocardique est réalisée à l'aide d'une solution de cardioplégie au sang, réinjectée par intervalle d'environ 15 à 20 min, en fonction de la température. L'hémofiltration est utilisée en routine au moment du réchauffement et pendant la période de sevrage de la CEC.

La perfusion de la CEC pendant la chirurgie a pour objectif le maintien de la SvO<sub>2</sub> à  $\pm 70\%$ , de la rSO<sub>2</sub>c  $> 50\%$  et de la rSO<sub>2</sub>s  $> 70\%$ , assurant que la VO<sub>2</sub> et la DO<sub>2</sub> sont à l'équilibre.

Lorsque le BTS ou le tube VD-AP est déclampé, et que le débit de la CEC est diminué en vue du sevrage, le mixing résultant diminue fortement les saturations. Ce moment permet d'apprécier si le diamètre du shunt ou du tube est en adéquation avec le niveau des RVP et des RVS.

Avant de décider de l'arrêt de la CEC, il convient d'évaluer d'une part, les pressions systémiques et la pression de l'OG et d'autre part, la fonction du VU et la réparation de l'aorte en échographie.

Le clampage aortique étant long, le sevrage de la CEC se fait après un temps d'assistance et avec l'introduction de milrinone ou du levosimendan pour leur propriété inotrope et vasodilatatrice (31,32).

En présence d'une fonction ventriculaire insuffisante, l'adjonction d'adrénaline à faible dose est possible au moment de l'arrêt de la CEC. La nécessité d'augmenter la dose doit faire

envisager de prolonger l'assistance en CEC et, in fine, d'avoir recours à l'ECMO pour que le ventricule récupère du stunning (sidération myocardique après ischémie-reperfusion).

L'arrêt de la CEC se fera, comme pour toute CEC néonatale, dans des conditions d'homéostasie optimales : normothermie, hémoglobine entre 14 et 15 g/dL, calcium ionisé entre 1 et 1,2 mmol/L, volémie et pH équilibré (33).

A ce moment, il est essentiel de déterminer rapidement si les valeurs de saturations et d'hémodynamique sont acceptables pour un Norwood et si l'équilibre obtenu est durable. Les objectifs de SaO<sub>2</sub> sont entre 65 et 75%, de SvO<sub>2</sub> ± 60%, de rSO<sub>2c</sub> ± 55%, rSO<sub>2s</sub> ± 75%, de PAM ± 50mmHg, de PaO<sub>2</sub> 35 à 40mmHg.

La situation dans laquelle la PAM est basse, la SvO<sub>2</sub> < 40%, la SaO<sub>2</sub> < 60% et la PaO<sub>2</sub> < 20mmhg, signifie que le débit pulmonaire est insuffisant. Tous les moyens, pour baisser les RVP et augmenter le débit à travers le shunt ou le tube, doivent être mis en œuvre : baisse de la PCO<sub>2</sub>, augmentation de la FiO<sub>2</sub>, introduction de l'adrénaline et du NO inhalé. A moins d'une franche et rapide amélioration, il peut être nécessaire de reprendre la CEC pour que le chirurgien augmente le calibre du conduit ou lorsque la fonction du VU est défaillante, d'attendre l'amélioration en CEC d'assistance ou en ECMO.

A l'inverse, l'hyper débit pulmonaire se révèle par une PAD très basse, une PaO<sub>2</sub> > 45mmHg et une SaO<sub>2</sub> (initialement) > 85 à 90% avec une FiO<sub>2</sub> très basse. Des valeurs de SvO<sub>2</sub> et de rSO<sub>2s</sub> effondrées reflètent le bas débit systémique. Il est urgent d'augmenter très fortement les RVP, le risque d'hypoperfusion coronaire et d'arrêt cardiaque étant majeur. La reprise de la CEC s'impose pour réduire le calibre du conduit et assister le myocarde pour récupérer une fonction correcte.

#### 1.3.2.1.4 Phase post-CEC

Pour estimer simplement le rapport QP/QS et particulièrement son adéquation à la DO<sub>2</sub>, il est possible d'utiliser le score oméga = (SaO<sub>2</sub> / SaO<sub>2</sub>-SvO<sub>2</sub>). En effet, il existe une relation directement proportionnelle entre le score oméga et la DO<sub>2</sub> aux tissus. La DO<sub>2</sub> optimale pour un Norwood est atteinte avec un score oméga entre 2 et 3, ce qui correspond en réalité à un QP/QS légèrement inférieur à 1 (34).

Après la réalisation du Norwood, principalement lorsqu'un BT shunt a été mis en place, il convient de favoriser le débit systémique et de freiner le débit pulmonaire. Les moyens disponibles sont les variations des pressions de ventilation, de la PEP, de la FiO<sub>2</sub>, le contrôle de la PCO<sub>2</sub>, le maintien de la normothermie et la diminution des RVS à l'aide de substances vasodilatatrices. Ce dernier point joue un rôle essentiel dans l'évolution immédiate des Norwood en post-opératoire, en sachant que les différences de perfusion cérébrale et somatique induites par la vasoplégie doivent être surveillées en continue par la NIRS (28).

En fonction des équipes et de l'instabilité hémodynamique, la fermeture sternale sera fréquemment différée. De même, un cathéter de dialyse péritonéale peut être mis en place, dès ce stade, pour réaliser une déplétion hydrosodée rapide et anticiper sur le traitement de la défaillance rénale fréquente.

#### 1.3.2.1.5 ECMO

L'emploi de l'ECMO, chez des patients avec une physiologie de VU, a longtemps été controversé, certains auteurs estimant l'échec quasi systématique. Cependant lorsqu'il y a un stunning myocardique important après l'intervention, la mise au repos du ventricule, associée à une perfusion systémique optimisée par l'ECMO, permet d'attendre la récupération de la fonction cardiaque en évitant les fortes doses d'inotropes.

Depuis les années 2000, l'ECMO s'est développée en postopératoire de Norwood et la survie à la sortie de l'hôpital est proche de 50%, cela d'autant plus que l'ECMO est initiée rapidement (35).

Les indications sont prédictives de la survie, elle est de 83% pour une obstruction de shunt, de 81% pour une hypoxie, mais seulement de 29% pour un bas débit avec hypotension (36).

##### ECMO VA :

Lorsque l'ECMO est mise en place en salle d'opération ou en réanimation et que le sternum est encore ouvert, la canulation est intrathoracique, directement sur les vaisseaux systémiques et l'oreillette. Si le sternum du patient est fermé, la canulation peut être cervicale, en jugulaire interne et carotide droite.

Il est préférable de garder le shunt perméable pour éviter une ischémie-reperfusion lors de la reprise du débit pulmonaire ou la thrombose du shunt. Cependant, lorsqu'il persiste des signes d'hyperdébit pulmonaire, malgré toutes les mesures prises pour le contrôler (diminution du balayage des gaz de l'oxygénéateur, baisse de la FiO<sub>2</sub>, vasodilatation systémique), il peut être nécessaire de mettre un clip sur le tube et ainsi réduire partiellement le shunt et le débit (36).

L'occlusion totale du shunt pour éviter les conséquences d'un débit pulmonaire trop important a été décrite mais la survie est très faible. Il existe un risque potentiel d'obstruction du shunt par la canule artérielle, qu'il est possible de prévenir en utilisant systématiquement l'échographie trans-oesophagienne (ETO) lors de la canulation (37).

##### ECMO VV :

L'expérience des ECMO VV pour des Norwood présentant un SDRA augmente et permet d'éviter les risques de complications thrombo-emboliques observées avec les ECMO VA. La survie des patients en ECMO VV est légèrement supérieure à celle des patients en ECMO VA. Le type de canule et leur emplacement reste un challenge complexe chez ces patients opérés soit en Norwood BTS, soit en Norwood Sano. La canule ne doit pas gêner mécaniquement le shunt, l'examen échographique lors de l'insertion de la canule permet de limiter ce risque.

Par ailleurs, la préservation de l'intégrité de la VCS est essentielle, en évitant la dénudation chirurgicale et les complications thrombotiques, pour ne pas compromettre la réussite de l'intervention de Glenn, quelques mois plus tard. L'insertion percutanée est à privilégier ce qui explique que la canule double lumière soit utilisée dans 70% des cas des Norwood recevant une ECMO VV (38).

### 1.3.2.2 Intervention hybride

L'induction d'anesthésie, à FiO<sub>2</sub> basse, et la mise en place du monitoring diffèrent peu de celles précédant une intervention de Norwood. La surveillance des saturations par la SvO<sub>2</sub> et la NIRS est tout aussi nécessaire. Compte tenu de sa demi-vie longue, la Prostin® est fréquemment arrêtée, plusieurs heures avant l'intervention, pour diminuer la taille du CA et donc du stent.

Le temps le plus critique de la procédure hybride survient lors des cerclages des artères pulmonaires par le chirurgien. Les manipulations des AP favorisent la survenue de troubles du rythme, de bradycardie, d'hypotension et d'arrêt cardiaque.

La surveillance de la tolérance hémodynamique et des saturations est indispensable lors de la recherche de l'équilibre optimal des cerclages, testé à différents niveaux de FiO<sub>2</sub> (39).

Le calibre des cerclages dépend de la taille de l'enfant, des AP et de la tolérance de l'hémodynamique et des saturations (SaO<sub>2</sub>, SvO<sub>2</sub> et NIRS). L'équilibre est obtenu avec une PAS augmentée de  $\pm 10$  mmHg, une SaO<sub>2</sub> diminuée de  $\pm 7\%$  pour un niveau de 83% après les cerclages (40).

A la mise en place du stent, la surveillance constante des NIRS cérébrales et systémiques est indispensable, la baisse simultanée de la rSO<sub>2</sub>c faisant évoquer l'obstruction de la perfusion rétrograde avec diminution de la perfusion cérébrale et coronaire et risque d'arrêt cardiaque.

L'échographie réalisée en fin de procédure évalue la fonction cardiaque, les flux antégrade et rétrograde aortique, l'absence de CIA restrictive et la compétence de la valve atrio-ventriculaire. La vitesse optimale du flux sur les cerclages est de l'ordre de 3,5 m/s.

Si besoin, une manœuvre de Raskhind peut être réalisée d'emblée ou différée de quelques jours.

Un soutien inodilatateur par milrinone à 0,5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  peut être instauré pour favoriser le débit systémique et le thorax peut être fermé d'emblée.

### 1.3.3 Postopératoire

#### 1.3.3.1 Norwood

L'évolution postopératoire dépend des conditions préopératoires (poids de l'enfant, ventilation, support inotrope) et de la durée de la CEC, du clampage aortique, de l'AC et des difficultés chirurgicales peropératoires. En présence d'une dysfonction cardiaque, l'adaptation à la nouvelle circulation peut être plus ou moins longue et difficile. Dans ce contexte, l'objectif principal est d'optimiser la distribution systémique de l'oxygène, et d'agir vite en cas de perturbation.

Une surveillance attentive, le contrôle des facteurs conduisant à l'hyperdébit pulmonaire, le maintien du taux d'hémoglobine, l'amélioration de la fonction du VU et la baisse de la post-charge systémique sont les points essentiels de la stratégie réanimatoire en postopératoire.

Un monitoring postopératoire complet est nécessaire et consiste en la surveillance continue de la PA, de la PVC, de la POG (cathéter posé chirurgicalement), des saturations (SaO<sub>2</sub>, SvO<sub>2</sub>,

rSO<sub>2c</sub> et rSO<sub>2s</sub>). Les gaz du sang artériels et veineux sont prélevés toutes les heures tant que les objectifs ne sont pas atteints, puis toutes les 4 ou 6 heures pour les 48 premières heures.

Comme il a déjà été précisé, le score Oméga = SaO<sub>2</sub> / (SaO<sub>2</sub>-SvO<sub>2</sub>), étroitement corrélé à la DO<sub>2</sub>, peut être facilement mesurer pour équilibrer le shunt. De plus, la NIRS informe sur l'extraction d'O<sub>2</sub> de manière non-invasive, ainsi  $ERO_{2c} = VO_2/DO_2 = (SaO_2 - RSO_{2c})/ SaO_2$  et  $ERO_{2s} = (SaO_2 - RSO_{2s})/ SaO_2$  (32). L'observation très attentive de ces paramètres permet de corriger au plus près les déséquilibres du shunt et donc de l'oxygénation systémique.

Cette période postopératoire est la plus délicate dans l'équilibration du QP/QS. Les différents facteurs l'influençant devront être maintenus les plus stables possibles malgré l'apparition de changements déstabilisants tels que le réveil, la douleur, la surcharge hydrosodée, le sepsis et les défaillances d'organes.

L'évolution des RVP, qui baissent progressivement dans les jours postopératoires, favorise l'augmentation du flux pulmonaire. Cette baisse est la conséquence, d'une part de l'évolution néonatale physiologique des RVP, et d'autre part, de la normalisation de la fonction endothéliale pulmonaire consécutive à la dysfonction produite par la CEC.

De façon très répétée, l'échographie évalue la fonction du VU, la présence d'une fuite tricuspide et son importance, la perméabilité de l'anastomose du BTS ou du tube VD-AP, l'importance du retour veineux pulmonaire et l'absence de sténose sur l'aorte.

Le thorax pourra être fermé plus ou moins rapidement après la récupération myocardique, associée à une déplétion hydrosodée et l'absence de difficultés respiratoires.

Le sevrage ventilatoire pourra alors être envisagé nécessitant le réveil de l'enfant qui peut être source d'un déséquilibre important du QP/QS, par augmentation de la stimulation sympathique. Il convient au fur et à mesure, de baisser régulièrement la FiO<sub>2</sub>. La reprise d'une ventilation autonome aide l'adaptation naturelle des résistances vasculaires aux débits pulmonaires et systémiques.

Le soutien inodilatateur est généralement maintenu pour le sevrage ventilatoire. Le cathéter de dialyse péritonéale pourra être retiré après récupération de la fonction rénale.

### 1.3.3.2 Hybride

La période postopératoire après une procédure hybride est, en principe, plus courte et plus simple, dans la mesure où les cerclages, le stent et la CIA sont optimisés. L'échographie évalue la fonction du VU, la présence d'une fuite tricuspide et son importance, la perméabilité du stent, son bon placement dans le canal, la vitesse optimale sur les cerclages des AP entre 3 et 4 m/s pour être suffisamment protecteurs, la CIA non restrictive et l'absence de coarctation sur la réparation de l'aorte.

Le faible support inotrope est arrêté rapidement et le sevrage de la ventilation peut être réalisé. La durée de séjour moyenne en réanimation est d'environ une semaine et le séjour à l'hôpital d'une vingtaine de jours.

## 1.4 Facteurs de risque et résultats

### 1.4.1 Chirurgie de Norwood

Bien que la prise en charge du HLHS par la chirurgie de Norwood se soit améliorée au cours des décennies passées, les données les plus récentes de la littérature font état d'une mortalité intra-hospitalière variant selon les cohortes entre 7% et 26% (41,42).

La morbi-mortalité de cette technique reste élevée et plusieurs raisons peuvent expliquer ce fait.

- Les facteurs de risque de mortalité liés au patient :

Ils comprennent la prématurité (<37SA), le petit poids de naissance (<2,5kg), la présence d'anomalies génétiques et extracardiaques, les facteurs anatomiques (sténose ou insuffisance des valves atrio-ventriculaires, formes extrêmes d'atrésie de l'arche ou de la valve aortique, retour veineux pulmonaire anormal, septum atrial intact) (24), l'intubation, le sepsis, l'état de choc et la dysfonction d'organes préopératoires (42,43).

- Les facteurs de risque de mortalité liés à la technique :

La chirurgie et la CEC sont de longue durée avec un arrêt circulatoire pour le temps de reconstruction aortique entraînant les complications liées à cette technique (44).

De plus, la chirurgie et la CEC nécessitent de manière constante la transfusion de produits sanguins labiles, même en l'absence de complication hémorragique (45), ce qui, en soi, est responsable de complications rénales et infectieuses (46).

En postopératoire d'une chirurgie de Norwood, l'obtention de l'équilibre hémodynamique et respiratoire nécessite une ventilation artificielle prolongée pour une durée de 3 à 7 jours en moyenne selon les cohortes (41,42). La fermeture sternale est retardée systématiquement ou électivement selon les équipes (43).

- Les facteurs de risque de mortalité liés à la prise en charge :

Aujourd'hui, de nombreux enfants naissent en ayant bénéficié d'un DAN, soit 92,5% des cardiopathies à VU fonctionnel (47). Pour certains, l'impact du DAN sur la mortalité n'est pas encore clairement défini (48).

En revanche, il en résulte une morbidité plus faible concernant le niveau de lactates (49), les complications rénales et neurologiques (48).

Après 240 évaluations anténatales qui ont conduit à la réalisation de 185 interventions de Norwood, Rychik et al, ont relevé les facteurs de risques élevés de mortalité. Ils sont généraux : la prématurité, l'hypotrophie, les anomalies extracardiaques et chromosomiques, et cardiaques : la dysfonction du VU, la fuite de la valve tricuspide, la CIA restrictive et la petite taille de l'aorte ascendante. Dans le groupe de Norwood sans DAN et avec des facteurs de risques, la survie n'est que de 37% versus 79% lorsqu'il y a eu un DAN et qu'il n'y avait pas de facteurs de risques (50).

A partir de la database de la *Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery*, les interventions de Norwood, réalisées entre 2000 et 2009, ont été analysées afin d'évaluer l'impact de l'expérience du chirurgien ainsi que celle du centre hospitalier sur la mortalité

hospitalière. L'étude concerne 2555 nouveau-nés opérés dans 53 centres par 111 chirurgiens avec une mortalité globale de 22,1%. C'est dans les centres où les chirurgiens opèrent moins de 10 Norwood par an que la mortalité est la plus forte, comme le montre la figure 7. Ce travail suggère que le devenir d'un HLHS peut être amélioré par la compétence chirurgicale et celle des équipes multidisciplinaires qui interviennent dans la phase néonatale de prise en charge (51).

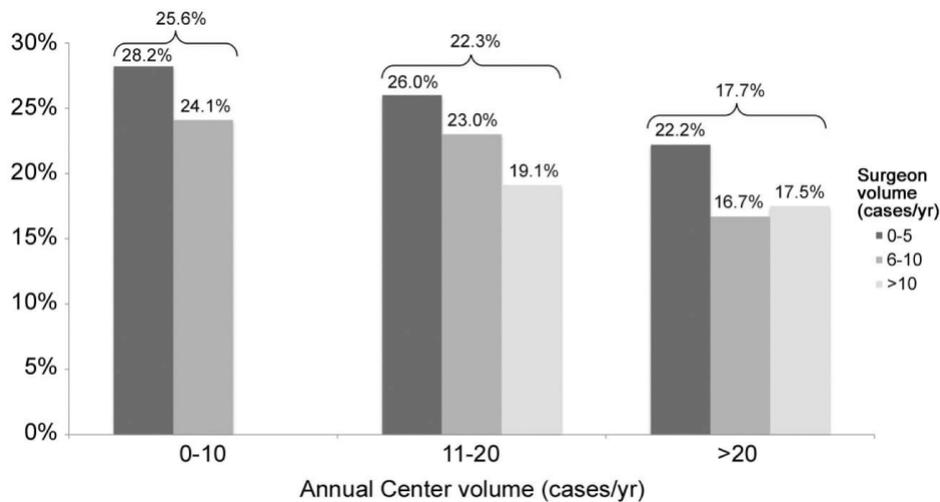


Figure 7 : Pourcentage de mortalité en fonction de l'activité annuelle du chirurgien et du centre (51)

En 2017, Gupta, cardio-pédiatre de l'*Arkansas Children's Hospital*, a mis au point un score de risque pour prédire la mortalité intra-hospitalière et la morbidité (score composite) à partir des données pré et postopératoire d'une intervention de Norwood. Pour générer le modèle de prédiction, les auteurs ont utilisé une database nord-américaine de 520 patients opérés en Norwood. Le modèle inclut la démographie des enfants, les informations de base, le diagnostic cardiologique, les détails de l'intervention chirurgicale, le nombre d'interventions identiques réalisées dans le centre et l'expérience du chirurgien (42).

Le résultat de cette étude se traduit par la mise en ligne, à l'adresse suivante : <https://soipredictiontool.shinyapps.io/NorwoodScoreApp/> d'une application qui permet de calculer les risques pré et postopératoire d'une procédure de Norwood (figure 8).

La fiabilité du modèle, effectué à partir des 520 observations, est fondée sur la technique d'échantillonnage de validation croisée. La prédiction du modèle, d'après l'aire sous la courbe, est de 0,77 pour la mortalité et de 0,72 pour une évolution défavorable (42).

## Predicting Risk of Poor Outcomes among Patients undergoing Norwood Operation

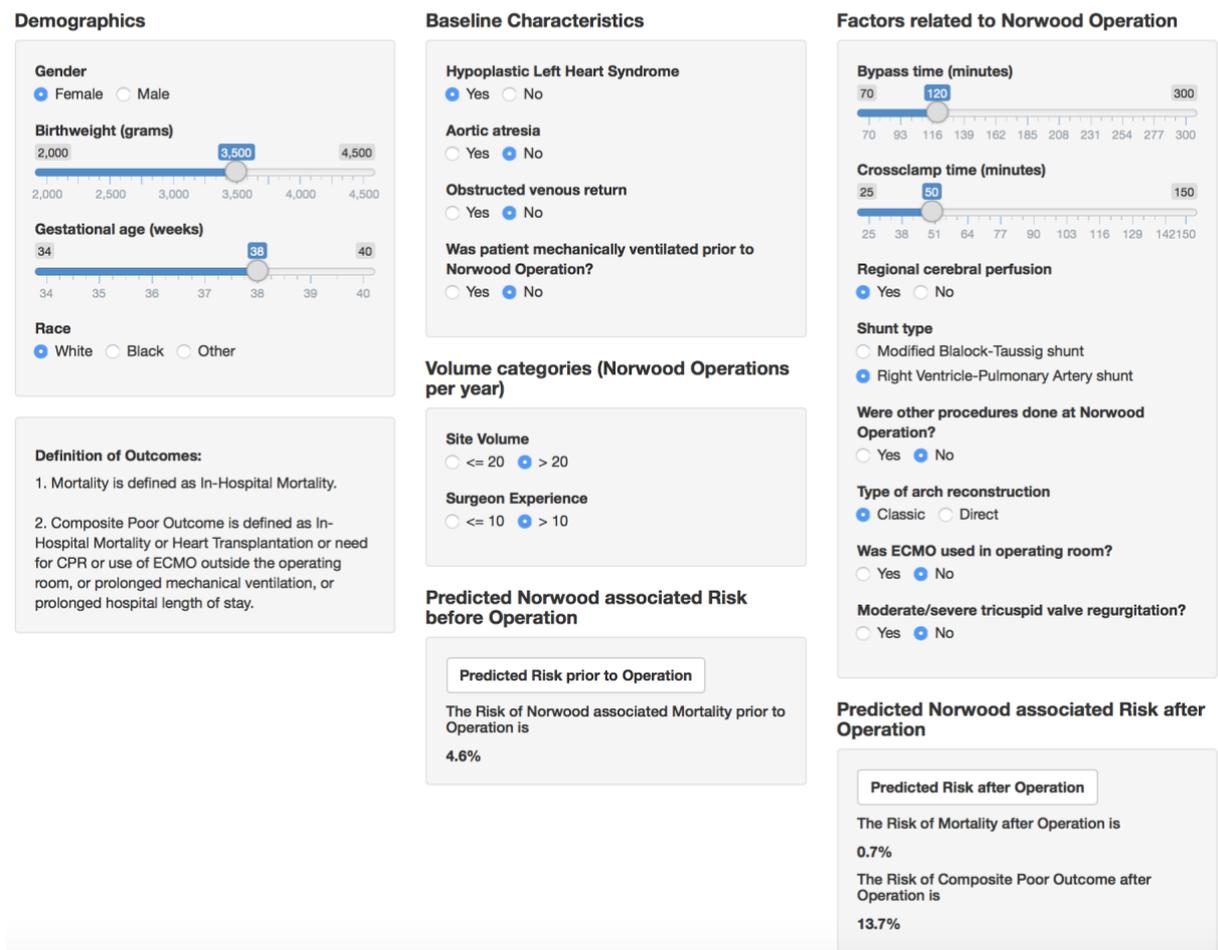


Figure 8 : Exemple de score pré et postopératoire pour un HLHS opéré par technique de Norwood-Sano (42)

### 1.4.2 Technique Hybride

L'intervention, bien que réalisée sans CEC et sans clampage aortique, comporte des risques associés principalement à la phase délicate des cerclages des deux AP où la diminution du débit pulmonaire entraîne la modification rapide du QP/QS, responsable le plus souvent d'une instabilité hémodynamique avec apparition de troubles du rythme et de bradycardie. Par ailleurs, la mise en place du stent dans le CA représente une autre phase à risque, un mauvais positionnement pouvant gêner les circulations cérébrales, coronaires et la perfusion systémique sous-ductale (39).

L'absence de CEC et de clampage artériel permettrait de réduire la morbidité, en particulier rénale, en réduisant l'inflammation et les phénomènes d'ischémie-reperfusion (52) par rapport à une intervention de Norwood.

### 1.4.3 Avantages et inconvénients des deux techniques

Bien que la procédure hybride puisse apparaître moins risquée initialement que le Norwood, en évitant le recours à la CEC, elle présente une morbidité durant l'interstage 1 principalement due au risque de malperfusion coronaire secondaire à l'obstruction du flux rétrograde dans l'arche aortique, au recloisonnement auriculaire et à la sténose progressive des branches des AP par les cerclages (53).

Les équipes qui analysent leur série ont des difficultés pour répondre à la question de la supériorité de l'une ou l'autre des deux techniques. Ainsi, dans un travail monocentrique, publié en 2014, à propos de 40 patients avec HLHS (24 ont été traités en hybride et 16 en Norwood), les auteurs ont relevé que la mortalité tendait à être plus importante avec l'hybride mais les deux cohortes n'étaient pas égales en termes de risque (40).

Cette tendance se confirme dans une étude, réalisée en 2016 dans 20 centres, qui comparait le devenir de 564 patients en fonction du type d'intervention réalisée lors de la première étape, à savoir : 232 Norwood-BTS (41%), 222 Norwood-Sano (39%) et 110 procédure Hybride (20%).

Les résultats montrent que, 6 ans après la première étape, 50%  $\pm$  3% des patients ont eu les trois étapes jusqu'à la DCPT, 7%  $\pm$  2% ont été transplantés et 4%  $\pm$  1% ont pu bénéficier d'une réparation biventriculaire, alors que 7%  $\pm$  2% n'ont pas été réopérés et que 32% sont décédés.

A l'aide d'un score de propension, les auteurs observent que la survie à 4 ans pour les procédures hybrides est peu différente des Norwood-BTS, mais inférieure aux Norwood-Sano (59% vs 75%;  $P = 0.008$ ). Ils concluent que la procédure hybride n'est pas une alternative moins risquée que le Norwood, excepté peut être pour les nouveau-nés de poids inférieur à 2 kg (54).

La procédure Norwood-Sano assure la meilleure survie à 4 ans, mais, d'après des études échographiques et en IRM, l'insertion d'un tube sur le VD lors de la première étape serait responsable d'une dysfonction ventriculaire apparaissant plusieurs années plus tard (55,56).

## **1.5 Contexte au CHU de Bordeaux**

Depuis 2008, les patients atteints de HLHS étaient traités par la chirurgie de Norwood-BTS, ou de Norwood-Sano pour les plus récents.

C'est en 2015 qu'a été réalisée la première procédure hybride pour un HLHS au CHU de Bordeaux.

La procédure hybride est une technique en devenir qui peut bénéficier aux enfants atteints de HLHS mais aussi d'autres pathologies.

Même si les principes de réanimation sont similaires (équilibre du QP/QS, optimisation de la DO<sub>2</sub>) pour les Norwood et pour les hybrides, chaque technique possède sa complexité et ses difficultés en termes de réanimation.

Ce travail de thèse a pour vocation d'analyser la population de nouveau-nés atteints de HLHS, les difficultés et les résultats des différentes prises en charge. Nous analyserons en parallèle les enfants traités par chirurgie de Norwood et technique hybride, afin de comparer leur profil d'évolution postopératoire en réanimation puis jusqu'à la DCP. Nous en déduisons des axes d'amélioration de prise en charge globale et particulièrement réanimatoire de ces nouveau-nés.

## **2. Matériel et méthodes**

### **2.1 Objectif**

L'objectif principal est d'étudier et de comparer la population, le devenir ainsi que les différents facteurs intervenant dans la prise en charge réanimatoire des enfants atteints du syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche, en pré et postopératoire d'une technique hybride ou de Norwood au CHU de Bordeaux.

### **2.2 Schéma de l'étude**

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, monocentrique, rétrospective réalisée au CHU de Bordeaux de février 2008 à février 2018.

Les dossiers des enfants pris en charge pour un HLHS et traités par chirurgie de Norwood et/ou technique hybride étaient sélectionnés à l'aide de la base de données du service, créée en 2008.

Les dossiers étaient ensuite analysés de manière informatique, puis les dossiers « papier » étaient consultés pour l'acquisition des données manquantes, en particulier les paramètres vitaux.

Les données recueillies concernaient les séjours en réanimation, au bloc opératoire, aux soins intensifs, en hospitalisation de cardiopédiatrie et les courriers de suivi cardiologique jusqu'à la deuxième étape de prise en charge chirurgicale (DCPP).

Pour chaque patient étaient recueillies les données personnelles : la date de naissance, le sexe, le poids de naissance, les poids et taille lors de l'intervention, l'âge gestationnel, la cardiopathie et les données échographiques, les comorbidités, la présence d'un DAN.

Puis les données relatives au séjour préopératoire, à la chirurgie et à la réanimation : l'état préopératoire (intubation, inotropes), la date et le type de chirurgie, la durée de CEC, de clampage aortique et d'arrêt circulatoire, les données de l'ETO per opératoire, la vitesse des cerclages (pour les hybrides), les conditions de sortie du bloc opératoire (amines, ECMO, thorax ouvert, NO, dialyse péritonéale...).

Le score de mortalité préopératoire a été calculé pour tous les patients, le score de mortalité et morbidité postopératoire seulement pour les Norwood (d'après Gupta et al. (42)).

Les données du séjour postopératoire en réanimation pour les premières 48 heures, à intervalle horaire ont été relevées : PAM, SpO<sub>2</sub>, NIRS cérébrales et systémiques, SvO<sub>2</sub>, FiO<sub>2</sub>, débit d'amine, VIS (57), score oméga et taux de lactate (données des GDS non horaire).

La SvO<sub>2</sub> avait été mesurée de manière invasive (cathéter à fibre optique dans la VCS) pour 2 patients seulement. Nous avons donc préféré utiliser une estimation de la SvO<sub>2</sub> via les valeurs de rSO<sub>2</sub> somatiques et cérébrales d'après Hoffman et al. (58).

Sur le séjour ont été notés : durée et débit maximal d'amines, durée de DP, d'ECMO, de NO, de sternum ouvert, de ventilation, les difficultés et évènements pertinents.

Les durées de séjour en réanimation, aux soins intensifs et hospitaliers étaient recueillies ainsi que les dates de DCP, DCPT et décès.

Les difficultés et évènements pertinents lors de l'interstage 1, période précédant la DCP ont été relevés.

### **2.3 Population**

Tous les enfants pris en charge par technique hybride ou chirurgie de Norwood pour un HLHS dans le service de réanimation des maladies cardio-vasculaires congénitales du CHU de Bordeaux depuis 2008 étaient inclus.

Étaient exclues les procédures hybrides ou de Norwood, réalisées pour une autre indication qu'un HLHS.

### **2.4 Analyse des données et analyse statistique**

Les variables qualitatives étaient décrites en termes d'effectif et pourcentage. Les variables quantitatives étaient décrites en termes de moyenne  $\pm$  écart-type, ou médiane  $\pm$  étendue interquartile en fonction du résultat du test à la normalité de Shapiro-Wilk.

Les variables qualitatives ont été comparées par un test du  $\chi^2$  ou exact de Fisher en fonction des effectifs. Les variables quantitatives ont été comparées par un test de Student ou de Mann Whitney en fonction du caractère normal ou non de la distribution.

Un ajustement de Bonferroni a été effectué pour corriger le seuil de significativité en cas de comparaisons répétées.

L'ensemble des statistiques exclut les données sur l'intervention de Norwood des patients hybrides convertis sauf lorsque cela est précisé. Ils sont considérés comme des hybrides pour les durées de séjour.

Pour les NIRS cérébrales, la moyenne des valeurs des électrodes droite et gauche a été relevée.

### 3. Résultats

Les résultats des comparaisons statistiques s'entendent avant correction de Bonferroni. Après correction, aucun résultat n'atteint le seuil de significativité statistique ( $p < 0,0031$ ).

Sur une période s'étendant de 2008 à 2017, 16 patients ont été inclus pour un total de 18 interventions, deux patients hybrides ayant été convertis en Norwood.

#### 3.1 Période préopératoire

Les patients étaient majoritairement des garçons ( $n=12$ , 75%), avec une moyenne de poids de naissance de  $3\pm 0,4$ kg. 9 d'entre eux ont bénéficié d'une chirurgie de Norwood (plus 2 hybrides convertis) et 7 d'une technique hybride avec un âge moyen à l'intervention de  $10,8\pm 6,3$  jours et  $8,6\pm 4,4$  jours respectivement ( $p=0,44$ ).

11 (68,8%) de ces patients avaient bénéficié d'un DAN.

Les patients présentaient tous un HLHS, 13 des 16 patients présentaient au moins un facteur de mauvais pronostic clinique ou échographique (IOT, Inotropes, prématurité ( $<37$ SA), petit poids de naissance ( $<2,5$ kg), CIA restrictive, aorte ascendante  $\leq 3$ mm, anomalie du retour veineux pulmonaire, dysfonction d'organe).

Les caractéristiques préopératoires des patients sont résumées dans le tableau 2.

Tous les patients ont été admis en préopératoire aux soins intensifs cardio-pédiatriques où ils ont bénéficié de la perfusion de prostaglandines E2, mais 2 patients ont nécessité leur transfert en réanimation des cardiopathies congénitales. Quatre patients ont reçu un support inotrope par milrinone, adrénaline ou lévosimendan.

Quatre patients nécessitaient une assistance ventilatoire en période préopératoire, 3 par intubation trachéale et 1 par ventilation non invasive.

Un patient a nécessité la pose d'une DP pour anasarque secondaire à un choc cardiogénique. Tous les patients transférés en réanimation, intubés ou sous inotropes ont ensuite bénéficié d'une chirurgie de Norwood sauf un hybride traité par VNI et milrinone.

La médiane du score de risque de mortalité préopératoire était de  $21,9\pm 6,4\%$  pour l'ensemble des patients et était similaire pour les deux groupes ( $21,6\pm 6,2\%$  vs  $22,3\pm 4,8\%$ ;  $p=0,96$ ).

Tableau 2 : Caractéristiques des patients en période préopératoire

| Numéro patient | Chirurgie | Données échographiques                                                                                                   | FDR et comorbidités                                 | État préopératoire                            | Risque Mortalité préop |
|----------------|-----------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|-----------------------------------------------|------------------------|
| 1              | Norwood   | HLHS, Hypoplasie ao, AA 7mm, flux rétrograde, VD dilaté, CIA large                                                       | Pas de DAN                                          | IOT, DP, Inotrope                             | 16,1%                  |
| 2              | Norwood   | HLHS, Hypoplasie ao, AA 3mm, flux rétrograde, VD dilaté, IT grade 1, Large FOP                                           | DAN                                                 | -                                             | 13,8%                  |
| 3              | Norwood   | HLHS, atrésie mitrale, VD dilaté, FOP large, 3 VP se jetant dans l'OD, hypoplasie arche                                  | DAN                                                 | -                                             | 59,1%                  |
| 4              | Norwood   | HLHS, AA (4mm), bicuspidie type 1, CIV 1,5mm, CIA large, VD dilaté, dysfonction modérée                                  | Pas de DAN                                          | Décompensation hyperdébit, Inotrope           | 17,3%                  |
| 5              | Norwood   | HLHS, hypoplasie sévère aorte asc, coarctation isthmique, bicuspidie aortique, fuite mitrale massive sur double orifice, | Pas de DAN                                          | Choc cardiogénique, inotrope, IOT             | 21,6%                  |
| 6              | Norwood   | HLHS, AA (3mm), passage antérograde, CIA large                                                                           | DAN                                                 |                                               | 18,2%                  |
| 7              | Norwood   | HLHS, Hypoplasie mitrale sévère, atrésie aortique, AA 2,3 mm, CIA restrictive                                            | DAN, Petit poids (2kg), prématurité (34SA),         | Plage hémorragique<br>IRM cérébral,<br>Sepsis | 35,4%                  |
| 8              | Norwood   | HLHS, Atrésie mitrale et aortique, AA 2mm, CIA restrictive                                                               | DAN,                                                | TDR SV, Sepsis, Rashkind J1                   | 22,2%                  |
| 9              | Hybride   | HLHS, Sténose Ao critique ; AA 6 mm, CIA restrictive                                                                     | DAN, dilatation in utero 26SA,                      | Rashkind J1, IRM cérébrale subnormale         | 19,6%                  |
| 10             | Hybride   | HLHS, atrésie aortique, Hypoplasie crosse Ao, FOP restrictif                                                             | DAN,                                                | -                                             | 22,3%                  |
| 11             | Hybride   | HLHS, Hypoplasie aortique, bicuspidie, AA 5mm, VD dilaté, CIA large                                                      | DAN                                                 | -                                             | 16,6%                  |
| 12             | Hybride   | HLHS, Atrésie aortique et mitrale, hypoplasie crosse, CIA large                                                          | DAN                                                 | -                                             | 13,6%                  |
| 13             | Hybride   | HLHS, Hypoplasie mitrale et aortique, CIA restrictive, CIV                                                               | DAN, petit poids (2,4 kg)                           | -                                             | 27,8%                  |
| 14             | Norwood   | HLHS, Atrésie aortique, AA 2mm, VD dilaté                                                                                | Pas de DAN,                                         | Choc cardiogénique J2, 2 inotropes, IOT       | 23,5%                  |
| 15             | Hybride   | HLHS, Atrésie mitrale et aortique, CIA restrictive, CIV large                                                            | Pas de DAN, prématurité (35SA)                      | -                                             | 23,5%                  |
| 16             | Hybride   | HLHS, Hypoplasie aortique et mitrale, CIA restrictive, coarctation isthmique                                             | DAN, Échec dilat ao IU et néonatale, aggravation IA | VNI, Inotrope                                 | 23,6%                  |

AA : Aorte ascendante, Ao : Aorte, DAN : Diagnostic anténatal, CIA : Communication interauriculaire, CIV : Communication interventriculaire, Dilat : Dilatation, FOP : Foramen ovale perméable, HLHS : Hypoplastic left heart syndrome, IOT : Intubation orotrachéale, IT : Insuffisance tricuspide, IU : In utéro, VD : Ventricule droit, VNI : Ventilation non invasive, SA : Semaines d'aménorrhée, SV : Supraventriculaire, TDR : troubles du rythme

## 3.2 Période peropératoire

Les caractéristiques des patients en peropératoire sont résumées dans le tableau 3.

### 3.2.1 Intervention de Norwood

Il y a eu 3 Norwood-Sano et 6 Norwood-BTS.

La durée moyenne de CEC était de  $224 \pm 42,9$  minutes, en excluant les 2 patients hybrides convertis dont la durée de CEC, lors de l'intervention de Norwood, était de 180 et 345 minutes.

La durée moyenne de clampage aortique était de  $80 \pm 16,1$  minutes et de 92 et 103 minutes pour les hybrides convertis.

A la fin de l'intervention, tous les patients avaient le sternum maintenu ouvert et tous avaient une DP.

Concernant le support inotrope, 6 patients avaient un double support par lévosimendan et adrénaline, 2 patient par milrinone et adrénaline et 1 patient par milrinone seul.

Les patients hybrides convertis ont reçu du lévosimendan et de l'adrénaline ou du lévosimendan seul.

Les scores moyens de mortalité et morbidité postopératoire étaient respectivement de  $54,6 \pm 9,4$  % et  $93,8 \pm 6,2$  % , incluant les 2 patients hybrides convertis.

Deux patients sont décédés au bloc opératoire, d'un ACR sur hyperdébit pulmonaire pour l'un, d'une thrombose du BTS pour l'autre.

### 3.2.2 Intervention hybride

2 patients, parmi les 7, ont reçu un support inotrope par milrinone dès la fin de la procédure. Un patient est sorti de salle d'intervention avec le sternum ouvert. Aucun patient n'a eu besoin d'une ECMO ou d'une DP. Aucun patient n'est décédé en salle hybride.

Tableau 3 : Caractéristiques des patients en peropératoire

| Numéro patient | Chirurgie    | CEC (min) | Clampage aortique (min) | Amines                   | Sternum / DP | Difficultés                                       | Score Risque (mortalité/morbidité) |
|----------------|--------------|-----------|-------------------------|--------------------------|--------------|---------------------------------------------------|------------------------------------|
| 1              | Norwood BTS  | 240       | 88                      | Adrénaline, milrinone    | Ouvert / Oui | NO transitoire                                    | 49,2% / 70%                        |
| 2              | Norwood BTS  | 210       | 61                      | Milrinone                | Ouvert / Oui | -                                                 | 51,3% / 85,6%                      |
| 3              | Norwood BTS  | 157       | 62                      | Adrénaline, milrinone    | -            | ACR sur hyperdébit, Décès                         | 24,6% / 63,7                       |
| 4              | Norwood BTS  | 300       | 90                      | Adrénaline, lévosimendan | Ouvert / Oui | -                                                 | 59,1% / 99,1%                      |
| 5              | Norwood BTS  | 209       | 108                     | Adrénaline, lévosimendan | -            | Hypodébit, thrombose BT, décès                    | 52,8% / 87,7%                      |
| 6              | Norwood Sano | 240       | 93                      | Adrénaline, lévosimendan | Ouvert / Oui | -                                                 | 56,1% / 96,8%                      |
| 7              | Norwood Sano | 240       | 80                      | Adrénaline, lévosimendan | Ouvert / Oui | Défaillance VU, sortie sous ECMO                  | 56,9% / 100%                       |
| 8              | Norwood Sano | 247       | 70                      | Adrénaline, lévosimendan | Ouvert / Oui | -                                                 | 42,8% / 98,6%                      |
| 9              | Hybride      | -         | -                       | -                        | Fermé / Non  | Transfusion                                       | -                                  |
| 10             | Hybride      | -         | -                       | Milrinone                | Fermé / Non  | Desserrage cerclage, Rashkind impossible          | -                                  |
| 11             | Hybride      | -         | -                       | -                        | Fermé / Non  | Transfusion                                       | -                                  |
| 12             | Hybride      | -         | -                       | -                        | Fermé / Non  | Instable en sortie (réa : réouverture, inotropes) | -                                  |
| 13             | Hybride      | -         | -                       | -                        | Fermé / Non  | Milrinone à l'arrivée                             | -                                  |
| 14             | Norwood BTS  | 190       | 67                      | -                        | Ouvert / Oui | Hémostase difficile, Régitine en réa              | 40,4% / 95,9 %                     |
| 15             | Hybride      | -         | -                       | -                        | Ouvert / Non | Fermeture sternale impossible                     | -                                  |
| 16             | Hybride      | -         | -                       | Milrinone                | Fermé / Non  | Pas de Rashkind                                   | -                                  |

ACR : Arrêt cardio-circulatoire, BTS : Shunt de Blalock-Taussig, CEC : Circulation extracorporelle, DP : Dialyse péritonéale, ECMO : Extracorporeal membrane oxygenation, VU : ventricule unique

### 3.3 Période postopératoire des 48 premières heures

La médiane de pic de troponine postopératoire était significativement différente entre les deux techniques avec respectivement  $16,5 \pm 35$  ng/mL pour les Norwood et  $4 \pm 4,8$  ng/mL pour les hybrides ( $p=0,003$ ).

Les valeurs moyennes des paramètres de PAM, SpO<sub>2</sub>, SvO<sub>2</sub>, NIRS cérébrales et somatiques, FiO<sub>2</sub>, VIS, lactates artériels et score oméga sur les 48 premières heures sont résumées dans le tableau 4.

Tableau 4 : Moyennes des paramètres postopératoires sur les 48 premières heures

|                                    | Tous<br><i>n</i> = 16 | Norwood<br><i>n</i> = 9 | Hybride<br><i>n</i> = 7 |
|------------------------------------|-----------------------|-------------------------|-------------------------|
| PAM 48h postopératoire             | 50,6 (8,4)            | 51,2 (2,5)              | 49,8 (3,4)              |
| SpO2 48h postopératoire            | 83,4 (8,3)            | 83,2 (2,7)              | 83,9 (2,6)              |
| SvO2 48h postopératoire            | 54,0 (12,4)           | 50,8 (3,9)              | 57,2 (2,8)              |
| rSO2 cérébrale 48h postopératoire  | 53,5 (9,4)            | 51,3 (4,3)              | 55,4 (3,9)              |
| rSO2 systémique 48h postopératoire | 60,2 (12,8)           | 61,3 (4,6)              | 59,2 (3,2)              |
| Score VIS 48h postopératoire       | 8,0 (7,4)             | 12,8 (1,9)              | 3,0 (0,6)               |
| Lactatémie 48h postopératoire      | 3,0 (2,7)             | 3,5 (2,2)               | 2,0 (0,8)               |
| FiO2 48h postopératoire            | 43,6 (25,1)           | 50,0 (6,1)              | 37,5 (2,5)              |
| Omega 48h postopératoire           | 2,9 (1,1)             | 2,7 (0,3)               | 3,0 (0,4)               |

Données exprimées en moyennes (écart-type)

FiO2 : Fraction inspirée en oxygène, PAM : Pression artérielle moyenne, rSO2 : saturation régionale en oxygène, SpO2 saturation pulsée en oxygène, SvO2 : Saturation veineuse en oxygène, VIS : Vasotropic-inotropic score

L'évolution de la moyenne de ces paramètres sur les 48 premières heures est présentée dans les figures 9 à 17 (annexes).

### 3.4 Séjour postopératoire

La durée médiane de ventilation invasive était plus élevée chez les Norwood que chez les hybrides (216±337,5 h vs 46,5±37,3 h ;  $p=0,06$ ).

La médiane de VIS maximal était de 20±16,5 pour les Norwood et 5±7,5 pour les hybrides ( $p=0,01$ ).

La durée de sternum ouvert allait de 1 jour (pour le patient hybride sorti du bloc sternum ouvert) à 23 jours avec une durée médiane de 6±4 jours. La DP a pu être retirée en moyenne après 11,7±5,9 jours.

La durée de séjour médiane en réanimation était plus élevée pour les Norwood que pour les hybrides avec 13±17 jours versus 6±6 jours ( $p=0,04$ ). Après la réanimation, les patients étaient transférés aux soins intensifs de cardio-pédiatrie pour une durée de séjour médiane similaire entre les deux groupes, de 13±12 jours pour les Norwood versus 12,5±18 jours pour les hybrides.

La durée médiane d'hospitalisation postopératoire totale était supérieure chez les hybrides avec 121,5±78,5 jours versus 46,5±37,3 jours ( $p=0,94$ ).

### 3.5 Devenir

Le devenir des patients est résumé dans le tableau 5, leur devenir en fonction des scores de morbidité et mortalité est résumé dans les tableaux 6 et 7.

L'évolution postopératoire détaillée est résumée dans le tableau 8 (annexes).

La mortalité globale était de 8 patients sur 16 (50%). La mortalité à 30 jours était de 3 patients sur 16 (18,8%), tous Norwood.

Parmi les 7 hybrides, 2 ont été convertis en Norwood, aucun n'est décédé dans les 30 jours, 4 sont décédés dans les 5 mois postopératoires et 1 seul a bénéficié d'une DCP.

Parmi les 9 Norwood, 3 sont décédés dans les 30 jours, dont 2 au bloc opératoire, 1 est décédé dans les 2 mois, 1 est actuellement au stade de DCP, et 4 au stade de DCPT.

Les 2 patients hybrides convertis en Norwood sont actuellement au stade de la DCP.

Tableau 5 : Devenir des patients

|                  | Convertis | Décès ≤ 30j | Décès ≥ 30j | Décès totaux | DCP       | DCPT    |
|------------------|-----------|-------------|-------------|--------------|-----------|---------|
| Norwood<br>(n=9) | -         | 3 (33%)     | 1 (11%)     | 4 (44%)      | 1 (11%)   | 4 (44%) |
| Hybride<br>(n=7) | 2 (29%)   | 0           | 4 (57%)     | 4 (57%)      | 1 (14%)   | 0       |
| Tous<br>(n=16)   | 2 (12,5%) | 3 (19%)     | 5 (31%)     | 8 (50%)      | 2 (12,5%) | 4 (25%) |

Données exprimées en nombre (pourcentage)

DCP : Dérivation cavo-pulmonaire partielle, DCPT : Dérivation cavo-pulmonaire totale

Tableau 6 : Devenir des patients en fonction du score de risque de mortalité préopératoire

| Numéro patient | Intervention | Statut actuel         | Risque mortalité préop |
|----------------|--------------|-----------------------|------------------------|
| 3              | Norwood-BTS  | <b>Décès bloc</b>     | 59,10%                 |
| 7              | Norwood-Sano | <b>Décès réa J23</b>  | 35,40%                 |
| 13             | Hybride      | <b>Décès réa J146</b> | 27,80%                 |
| 16             | Hybride      | <b>Décès J82</b>      | 23,60%                 |
| 14             | Norwood-BTS  | DCPT                  | 23,50%                 |
| 15             | Hybride      | <b>Décès J109</b>     | 23,50%                 |
| 10             | Hybride      | DCPP (converti)       | 22,30%                 |
| 8              | Norwood-Sano | <b>Décès réa J34</b>  | 22,20%                 |
| 5              | Norwood-BTS  | <b>Décès bloc</b>     | 21,60%                 |
| 9              | Hybride      | <b>Décès réa J74</b>  | 19,60%                 |
| 6              | Norwood-Sano | DCPP                  | 18,20%                 |
| 4              | Norwood-BTS  | DCPT                  | 17,30%                 |
| 11             | Hybride      | DCPP + BTS            | 16,60%                 |
| 1              | Norwood-BTS  | DCPT                  | 16,10%                 |
| 2              | Norwood-BTS  | DCPT                  | 13,80%                 |
| 12             | Hybride      | DCPP (converti)       | 13,60%                 |

BTS : Blalock-Taussig shunt, DCPP : Dérivation cavo-pulmonaire partielle, DCPT : Dérivation cavo-pulmonaire totale, Préop : préopératoire

En présentant les patients par ordre décroissant de score de risque préopératoire (tableau 6) il apparaît que les patients décédés avaient les scores de risque préopératoires de mortalité les plus élevés, et cela pour les deux groupes. A l'exception de deux patients, ceux qui avaient un risque préopératoire supérieur à 18,2% sont tous décédés.

A l'inverse, le score de risque de mortalité postopératoire appliqué aux patients Norwood ne semblait pas être corrélé aux décès dans notre cohorte (tableau 7).

Tableau 7 : Devenir des patients Norwood en fonction du score de risque de mortalité postopératoire

| Patient | Intervention     | Statut actuel        | Risque mortalité postop | Risque morbidité postop | Risque mortalité préop |
|---------|------------------|----------------------|-------------------------|-------------------------|------------------------|
| 12      | Hybride converti | DCPP                 | 67,80%                  | 89,20%                  | 13,60%                 |
| 10      | Hybride converti | DCPP                 | 62,70%                  | 85,2                    | 22,30%                 |
| 4       | Norwood-BTS      | DCPT                 | 59,10%                  | 99,10%                  | 17,30%                 |
| 7       | Norwood-Sano     | <b>Décès réa J23</b> | 56,90%                  | 100%                    | 35,40%                 |
| 6       | Norwood-Sano     | DCPP                 | 56,10%                  | 96,80%                  | 18,20%                 |
| 5       | Norwood-BTS      | <b>Décès bloc</b>    | 52,80%                  | 87,70%                  | 21,60%                 |
| 2       | Norwood-BTS      | DCPT                 | 51,30%                  | 85,60%                  | 13,80%                 |
| 1       | Norwood-BTS      | DCPT                 | 49,20%                  | 70%                     | 16,10%                 |
| 8       | Norwood-Sano     | <b>Décès réa J34</b> | 42,80%                  | 98,60%                  | 22,20%                 |
| 14      | Norwood-BTS      | DCPT                 | 40,40%                  | 95,90%                  | 23,50%                 |
| 3       | Norwood-BTS      | <b>Décès bloc</b>    | 24,60%                  | 63,70%                  | 59,10%                 |

BTS : Blalock-Taussig shunt, DCPP : Dérivation cavo-pulmonaire partielle, DCPT : Dérivation cavo-pulmonaire totale, Préop : préopératoire, Postop : postopératoire

### 3.6 Cas particulier des deux patients hybrides convertis secondairement en Norwood

#### Cas du patient n°10 :

Ce patient avait bénéficié d'une intervention hybride où il n'a pas été possible de réaliser la manœuvre de Rashkind laissant un gradient persistant sur la CIA.

L'équilibration du QP/QS a été très difficile avec une hémodynamique très précaire en réanimation. Dans cette situation liée à la restrictivité de la CIA, il est décidé de façon pluridisciplinaire de réaliser une chirurgie de Norwood-Sano à J23 de l'intervention hybride. La durée de CEC a été de 180 minutes et le clampage aortique de 103 minutes. Après un premier échec de sevrage de la CEC sur hypoxie et vasoplégie, le tube VD-AP de 5 mm a été changé pour un tube de 6mm. Le sevrage de la CEC s'est avéré impossible et l'enfant est sorti sous ECMO, lévosimendan, adrénaline avec une DP en place. Le pic de troponine a été de 70 ng/mL. Ses scores de risque de mortalité et morbidité postopératoires étaient respectivement de 62,7% et 85,2%.

L'évolution a été ensuite lente mais favorable avec un sevrage de l'ECMO en 48h, une fermeture sternale à J7, l'ablation de la DP après 16 jours et une extubation après 20 jours. Les suites ont été marquées par des épisodes convulsifs résolutifs sous traitement menant à la réalisation d'une TDM cérébrale retrouvant un hématorne sous dural ancien.

La milrinone a été sevrée à J30 et le patient transféré aux SI où il est resté 13 jours. Enfin le patient est sorti après 87 jours d'hospitalisation totale. Il a bénéficié d'une DCCP à l'âge de 6 mois.

#### Cas du patient numéro 12 :

Ce patient avait bénéficié d'une technique hybride dont l'évolution avait été marquée par un ACR en postopératoire immédiat, à l'évolution favorable.

Le sevrage ventilatoire a été difficile en rapport avec des épisodes d'hypodébit pulmonaire lors de la levée des sédations. Après un épisode d'OAP, l'ETT retrouvait une HTAP post-capillaire en rapport avec un gradient à 12mmHg sur la CIA.

Le sevrage respiratoire et l'équilibration du QP/QS étant impossibles dans ce contexte, il avait alors été décidé de manière pluridisciplinaire de pratiquer une intervention de Norwood-Sano à J24 de l'intervention hybride.

Le patient est arrivé au bloc intubé-ventilé avec du NO inhalé, sous milrinone et adrénaline. Il y a eu 345 minutes de CEC avec un clampage aortique de 92 minutes. La longueur de l'intervention s'expliquait par la nécessité de reprise du Damus-Kaye-Stansel en raison d'une compression coronaire initiale. Ses scores de risque de mortalité et morbidité postopératoires étaient respectivement de 67,8% et 89,2%.

L'évolution en réanimation a été marquée par des troubles ventilatoires à type d'atélectasie provoquant un hypodébit pulmonaire. Le patient a été extubé à J12 avec un relais VNI mais réintubé 24h plus tard dans un contexte de choc septique à point de départ pulmonaire avec troubles ventilatoires majeurs qui a été résolutif en quelques jours permettant l'extubation.

Le patient a été transféré aux SI. Il a alors présenté durant son séjour un épisode convulsif faisant réaliser une IRM cérébrale retrouvant des pétéchies des noyaux gris centraux. L'évolution a été bonne et le patient est remonté en secteur d'hospitalisation après 20 jours de réanimation et 19 jours de soins intensifs. Il est rentré à domicile après 93 jours d'hospitalisation au total et a bénéficié d'une DCCP à l'âge de 6 mois.

## 4. Discussion

Bien qu'elles soient similaires dans leur approche hémodynamique en associant les mêmes objectifs (perfusion aortique, coronaire et cérébrale non obstructive, mixing auriculaire complet, équilibration du QP/QS), les techniques de Norwood et hybride sont différentes dans leur mise en œuvre.

La chirurgie de Norwood est une intervention à haut risque, grevée d'une morbi-mortalité importante, principalement conséquence de la CEC néonatale et de l'arrêt circulatoire per CEC avec perfusion cérébrale sélective.

A contrario, la technique hybride en évitant ces inconvénients semble plus facile, moins risquée et permettrait une évolution plus rapide et simple en postopératoire.

L'avantage en termes de morbi-mortalité serait logiquement en faveur de la technique hybride, mais nos résultats ne confirment pas cette notion.

### 4.1 Intérêt du DAN

Dans notre cohorte, tous les patients intubés en préopératoire, excepté un qui a reçu des inotropes, n'avaient pas bénéficié d'une détection anténatale de leur cardiopathie.

Parmi les 5 patients n'ayant pas eu de DAN, 2 sont décédés dont 1 au bloc opératoire.

Même si l'impact sur la mortalité n'est pas établi, le DAN pourrait améliorer le devenir neurologique (48). L'intubation et la défaillance d'organe, conséquences d'une prise en charge tardive, sont reconnues comme facteurs de risques préopératoires, influençant la mortalité (42,43). Cela souligne l'importance du dépistage d'une telle malformation et sa prise en charge précoce dans un centre de référence.

### 4.2 Prise en charge réanimatoire : Hybride versus Norwood

Il apparaît dans notre étude, comme dans les publications, que la période postopératoire en réanimation est plus simple pour les hybrides que pour les Norwood. Cela s'explique par l'ensemble des conséquences de la CEC et du clampage aortique : sternum ouvert, défaillance du VU, VIS élevé, inflation hydrosodée, ECMO.

- Fermeture sternale retardée :

Un seul patient hybride est sorti du bloc opératoire sternum ouvert (un autre a nécessité la réouverture sternale immédiate en réanimation) alors que cela concernait l'ensemble des Norwood. La fermeture sternale retardée induit une surveillance et des soins infirmiers plus lourds, un risque infectieux accru et une reprise chirurgicale pour la fermeture.

- Défaillance du VU et différence de VIS :

La défaillance ventriculaire est le reflet des conséquences du clampage aortique qui impose le recours aux inotropes pour les Norwood quand les hybrides n'en nécessitent que rarement. La différence ne s'estompe pas totalement dans les premières 48h, car la récupération de la fonction cardiaque se fait progressivement, sur plusieurs jours, expliquant la diminution lente des inotropes chez les Norwood et leur arrêt après la fermeture du thorax et le sevrage respiratoire.

- Inflation hydrosodée :

Le recours à la DP, pour négativer le bilan hydrique rapidement en situation de défaillance post-CEC de la fonction rénale, est systématique chez les Norwood mais n'a concerné que 2 patients hybrides et secondairement en postopératoire.

- ECMO :

Un seul patient Norwood a eu une ECMO en raison d'une défaillance du VU entraînant l'impossibilité du sevrage de la CEC, alors que c'est une complication tardive (J59) qui a nécessité l'ECMO pour un patient hybride.

Le sevrage de la ventilation artificielle n'est réalisable qu'après la régression des œdèmes, la récupération myocardique et la fermeture sternale. De ce fait, il apparaît logiquement que la durée médiane de ventilation était plus longue chez les Norwood que chez les hybrides. Il en découle une durée de séjour médiane en réanimation plus longue chez les Norwood.

### **4.3 Évolution après réanimation**

Une fois la période de réanimation passée, la durée de séjour médiane aux soins intensifs était similaire entre les deux groupes mais la durée médiane d'hospitalisation totale était plus importante chez les hybrides.

Parmi les cinq Norwood qui ont atteint l'étape de la DCCP, quatre étaient rentrés à domicile et un avait été hospitalisé jusqu'à la DCCP.

Sur les 7 hybrides, un seul est arrivé au stade de la DCCP, en ayant été hospitalisé jusqu'à cette intervention. Deux autres ont eu une DCCP après avoir été, au préalable, convertis en Norwood.

Il ressort de notre étude, qu'effectivement la période réanimatoire est plus longue et plus difficile chez les Norwood mais qu'une fois celle-ci passée, l'évolution jusqu'à la DCCP est plus simple.

La raison de cette différence semble être l'importance des complications tardives chez les hybrides.

Sur les quatre hybrides décédés, trois l'ont été en raison de complications tardives de la technique : sténose sur les cerclages à J59, recoarctation à J39, CIA restrictive et gradient sur stent à J73, et un sur défaillance du VU à J109.

Deux hybrides ont dû être convertis précocement en Norwood en raison d'une CIA restrictive.

Pour le seul patient hybride ayant eu une DCCP, une surveillance hospitalière a été poursuivie jusqu'à l'intervention en raison d'une sténose du cerclage sur l'APG. Après la DCCP, il a été nécessaire de pratiquer une anastomose systémico-pulmonaire, en raison d'une asymétrie de perfusion pulmonaire due à une thrombose de l'APG.

Au total tous les patients hybrides ont présenté des complications de la technique (CIA restrictive, sténose sur les AP, problème sur le stent).

## 4.4 Résultats

La mortalité dans notre cohorte globale d'HLHS est importante avec 50% de décès avant la DCP.

Comme cela était attendu, les difficultés au bloc opératoire et en réanimation entraînent une majorité de décès dans les 30 premiers jours postopératoires chez les Norwood (3 décès sur les 4 dans ce groupe). Chez les hybrides, les décès ont tous eu lieu à plus de 30 jours de l'intervention majoritairement en rapport avec les complications précédemment évoquées (3 sur 4).

Un seul patient hybride sur 7 a atteint la DCP (avec nécessité de réalisation d'un BTS pour assurer le débit pulmonaire). 2 ont été convertis en Norwood (qui ont atteint la DCP) et 4 sont décédés.

## 4.5 Intérêt des scores de risque

L'intervention de Norwood est à haut risque de morbi-mortalité. Le développement récent du premier score de risque de mortalité préopératoire, et de morbidité (score composite) et mortalité postopératoire spécifique au Norwood est certainement une aide pour la prise de décision.

En effet, donner une estimation chiffrée et fiable du risque peut être un élément complémentaire pour orienter vers la technique hybride les nouveaux nés les plus à risque. Cela donne également une idée globale du risque à la sortie du bloc opératoire.

De plus, cela permet aussi de donner une estimation chiffrée du risque aux familles, afin qu'ils puissent, plus précisément, réaliser le haut risque de ces interventions et se préparer en conséquence ou, éventuellement, prendre une décision d'accompagnement avec une information adéquate.

Il faut certainement être conscient des limites de ces scores aussi bien sur le plan statistique, que de la validité externe, l'étude a été réalisée sur une cohorte de patients aux États-Unis où les pratiques médico-chirurgicales sont différentes de celles faites en France.

Dans notre travail, le score de risque de mortalité préopératoire était similaire dans les deux groupes. Comme mentionné précédemment, la technique hybride est généralement réservée aux patients les plus à risque pour l'intervention de Norwood.

Il apparaît donc que nos patients n'ont pas été suffisamment sélectionnés en fonction du risque et qu'à partir de 2015, il leur a été proposé systématiquement une technique hybride.

On remarque qu'il existe une corrélation entre le score de risque de mortalité préopératoire et la survenue du décès chez nos patients et ce, quelle que soit l'intervention. Ce score semble donc être valide pour notre cohorte.

Pour le risque de mortalité postopératoire appliqué aux Norwood, il ne semble pas exister de relation bien corrélée avec le décès. On constate que les deux patients les plus à risque en postopératoire étaient les patients hybrides convertis et ils ont survécu. Cela s'explique en partie par la prise en charge maximaliste voulue pour ces patients (CEC longue, ECMO postopératoire) ce qui, dans le score, majore le risque.

Le score de risque de morbi-mortalité postopératoire pourrait ainsi aider à guider la réanimation en anticipant mieux les difficultés ou en envisageant le recours à des techniques spécifiques sans attendre (monitoring complet, support inotrope adapté, assistance prolongée en CEC au bloc opératoire, ECMO, ...).

L'estimation du risque de morbi-mortalité pré et postopératoire par des scores validés semble donc avoir toute sa place dans notre centre en tant qu'aide à la décision

#### **4.6 Choix de l'intervention : Norwood versus hybride**

La limite de volume citée comme facteur de risque dans la littérature est de 10 chirurgies de Norwood par an et par chirurgien et de 20 par an et par centre. Bien qu'il n'existe pas de littérature sur le sujet on peut admettre qu'une approche similaire est applicable à la technique hybride. Notre centre se situe dans la catégorie des petits volumes statistiquement grevés d'une morbi-mortalité plus importante dans la prise en charge du HLHS.

Le caractère rétrospectif et le faible effectif de notre étude ne nous permet pas de tirer de conclusion statistique sur le rapport bénéfice-risque de chaque technique.

#### **4.7 Voies d'amélioration**

La meilleure sélection des patients vers la technique entraînant une moindre morbi-mortalité semble indispensable. Les scores de risque préopératoire entrent dans cette démarche en plus de l'évaluation clinique et échographique globale en équipe pluridisciplinaire.

Nous avons pu constater que les résultats des 2 patients hybrides convertis en Norwood sont bons malgré un état préopératoire très précaire dans le contexte.

Il semble donc qu'une conversion rapide vers la chirurgie de Norwood en cas de complication de la technique hybride permette d'améliorer la situation même si elle est risquée dans un contexte hémodynamique instable. La détection précoce des complications et une décision pluridisciplinaire rapide de conversion vers la chirurgie de Norwood ou de réintervention en cathétérisme, sont indispensables lors de la prise en charge des hybrides.

## 5. Conclusion

Le traitement du HLHS, quelle que soit la technique utilisée, est complexe et grevé d'une forte morbi-mortalité périopératoire. Il apparaît dans notre expérience que la prise en charge en réanimation après chirurgie de Norwood est plus longue, difficile et plus à risque immédiat qu'après une procédure hybride. A l'inverse, la prise en charge des hybrides sur le long terme semble associée à une plus forte morbi-mortalité, principalement en raison de complications propres à la technique.

Le faible effectif de notre cohorte ne nous permet pas de conclure quant au choix de la technique mais plusieurs axes d'amélioration se dégagent. L'inclusion des scores de risques préopératoires dans la prise de décision est une aide pour le choix de la technique. La détection et l'évaluation précoce des complications de la technique hybride sont à optimiser pour intervenir sans délai soit par un nouveau cathétérisme interventionnel, soit pour réaliser une chirurgie de Norwood.

Il appartient à l'équipe pluridisciplinaire de prendre en compte l'ensemble des éléments cliniques, paracliniques et statistiques menant à la meilleure décision pour l'enfant en pré et postopératoire.

## 6. Bibliographie

1. Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981; 82:511–519.
2. Ohye RG, Schranz D, D’Udekem Y. Current Therapy for Hypoplastic Left Heart Syndrome and Related Single Ventricle Lesions. *Circulation.* 25 oct 2016;134(17):1265-79.
3. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation. *J Am Coll Cardiol.* oct 2015;66(15):1700-10.
4. Gruber PJ, Spray TL. Surgical Approaches to the Hypoplastic Left Heart Syndrome. In: Da Cruz EM, Ivy D, Jaggars J, éditeurs. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care* [Internet]. London: Springer London; 2014 [cité 19 févr 2018]. p. 1787-808. Disponible sur: [http://link.springer.com/10.1007/978-1-4471-4619-3\\_38](http://link.springer.com/10.1007/978-1-4471-4619-3_38)
5. Tchervenkov CI, Jacobs ML, Tahta SA. Congenital heart surgery nomenclature and database project: hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(3):170–179.
6. Andersen ND, Ramachandran KV, Bao MM, Kirby ML, Pitt GS, Hutson MR. Calcium signaling regulates ventricular hypertrophy during development independent of contraction or blood flow. *J Mol Cell Cardiol.* mars 2015;80:1-9.
7. Connor J, Thiagarajan R. Hypoplastic left heart syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2(1):23.
8. Boughman JA, Berg KA, Astemborski JA, Clark EB, McCarter RJ, Rubin JD, et al. Familial risks of congenital heart defect assessed in a population-based epidemiologic study. *Am J Med Genet A.* 1987;26(4):839–849.
9. Natowicz M, Chatten J, Clancy R, et al. Genetic disorders and major extracardiac anomalies associated with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1988;82:698–706.
10. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, Beekman RH, Dick M, Serwer G, et al. Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol.* 1993;71(11):959–962.
11. Jaquiss RD., Ghanayem NS, Hoffman GM, Fedderly RT, Cava JR, Mussatto KA, et al. Early cavopulmonary anastomosis in very young infants after the Norwood procedure: impact on oxygenation, resource utilization, and mortality. *J Thorac Cardiovasc Surg.* avr 2004;127(4):982-9.
12. Stamm C, Friehs I, Mayer JE, Zurakowski D, Triedman JK, Moran AM, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2001;121(1):28-41.
13. Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, Hunter S, Hamilton JR. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J* 1993;69(6):551-5.
14. Hoffman GM, Brosig CL, Mussatto KA, Tweddell JS, Ghanayem NS. Perioperative cerebral oxygen saturation in neonates with hypoplastic left heart syndrome and childhood neurodevelopmental outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* nov 2013;146(5):1153-64.
15. Rotermann I, Logoteta J, Falta J, Wegner P, Jung O, Dütschke P, et al. Neurodevelopmental outcome in single-ventricle patients: is the Norwood procedure a risk factor? *Eur J Cardiothorac Surg.* 1 sept 2017;52(3):558-64.
16. Kornilov IA, Sinelnikov YS, Soinov IA, Ponomarev DN, Kshanovskaya MS, Krivoshapkina AA, et al. Outcomes after aortic arch reconstruction for infants: deep hypothermic circulatory arrest versus moderate hypothermia with selective antegrade cerebral perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg.* sept 2015;48(3):e45-50.
17. Karamlou T, Overman D, Hill KD, Wallace A, Pasquali SK, Jacobs JP, et al. Stage 1 hybrid palliation for hypoplastic left heart syndrome—assessment of contemporary patterns of

- use: An analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2015;149(1):195-202.e1.
18. Venugopal PS, Luna KP, Anderson DR, Austin CB, Rosenthal E, Krasemann T, et al. Hybrid procedure as an alternative to surgical palliation of high-risk infants with hypoplastic left heart syndrome and its variants. *J Thorac Cardiovasc Surg.* mai 2010;139(5):1211-5.
  19. Bacha EA, Daves S, Hardin J, Abdulla R, Anderson J, Kahana M, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: The emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2006;131(1):163-171.e2.
  20. Ballard G, Tibby S, Miller O, Krasemann T, Rosenthal E, Anderson D, et al. Growth of left heart structures following the hybrid procedure for borderline hypoplastic left heart. *Eur J Echocardiogr.* 1 déc 2010;11(10):870-4.
  21. Lloyd DFA, Cutler L, Tibby SM, Vimallesvaran S, Qureshi SA, Rosenthal E, et al. Analysis of preoperative condition and interstage mortality in Norwood and hybrid procedures for hypoplastic left heart syndrome using the Aristotle scoring system. *Heart.* 15 mai 2014;100(10):775-80.
  22. Gupta A, Amin Z. Popular Hybrid Congenital Heart Procedures without Cardiopulmonary Bypass. *Front Surg* [Internet]. 6 mars 2017 [cité 8 févr 2018];4. Disponible sur: <http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fsurg.2017.00009/full>
  23. Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, Cua CL, Hoffman TM, Hill SL, et al. Hybrid Approach for Hypoplastic Left Heart Syndrome: Intermediate Results After the Learning Curve. *Ann Thorac Surg.* juin 2008;85(6):2063-71.
  24. Vlahos AP. Hypoplastic Left Heart Syndrome With Intact or Highly Restrictive Atrial Septum: Outcome After Neonatal Transcatheter Atrial Septostomy. *Circulation.* 26 avr 2004;109(19):2326-30.
  25. Sathanandam SK, Philip R, Gamboa D, Van Bergen A, Ilbawi MN, Knott-Craig C, et al. Management of hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: a two-centre experience. *Cardiol Young.* août 2016;26(06):1072-81.
  26. Hansen JH, Rotermann I, Logoteta J, Jung O, Dütschke P, Scheewe J, et al. Neurodevelopmental outcome in hypoplastic left heart syndrome: Impact of perioperative cerebral tissue oxygenation of the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* mai 2016;151(5):1358-66.
  27. Li J, Van Arsdell GS, Zhang G, Cai S, Humpl T, Caldarone CA, et al. Assessment of the relationship between cerebral and splanchnic oxygen saturations measured by near-infrared spectroscopy and direct measurements of systemic haemodynamic variables and oxygen transport after the Norwood procedure. *Heart.* 1 nov 2006;92(11):1678-85.
  28. Hoffman GM, Tweddell JS, Ghanayem NS, Mussatto KA, Stuth EA, Jaquis RDB, et al. Alteration of the critical arteriovenous oxygen saturation relationship by sustained afterload reduction after the norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* mars 2004;127(3):738-45.
  29. Marimón GA, Dockery WK, Sheridan MJ, Agarwal S. Near-infrared spectroscopy cerebral and somatic (renal) oxygen saturation correlation to continuous venous oxygen saturation via intravenous oximetry catheter. *J Crit Care.* juin 2012;27(3):314.e13-314.e18.
  30. Ranucci M, Isgrò G, De La Torre T, Romitti F, De Benedetti D, Carlucci C, et al. Continuous Monitoring of Central Venous Oxygen Saturation (PediOx) in Pediatric Patients Undergoing Cardiac Surgery: A Validation Study of a New Technology. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* déc 2008;22(6):847-52.
  31. Garisto C, Favia I, Ricci Z, Chiara LD, Morelli S, Giorni C, et al. Initial Single-Center Experience With Levosimendan Infusion for Perioperative Management of Univentricular Heart With Ductal-Dependent Systemic Circulation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* oct 2010;1(3):292-9.

32. Hansen JH, Schlangen J, Voges I, Jung O, Wegmann A, Scheewe J, et al. Impact of afterload reduction strategies on regional tissue oxygenation after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1 févr 2014;45(2):e13-9.
33. Pouard Ph, Mauriat Ph, Laborde N. CEC pédiatrique dans Circulation extracorporelle : principes et pratique de Gérard Janvier, Jean-Jacques Lehot, éditeur : Arnette Blackwell; Édition 2e édition - 2004.
34. Barnea O, Santamore WP, Rossi A, Salloum E, Chien S, Austin EH. Estimation of Oxygen Delivery in Newborns With a Univentricular Circulation. *Circulation.* 1998;(98):1407-13.
35. Ungerleider RM, Shen I, Yeh T, Schultz J, Butler R, Silberbach M, et al. Routine mechanical ventricular assist following the Norwood procedure—improved neurologic outcome and excellent hospital survival. *Ann Thorac Surg.* janv 2004;77(1):18-22.
36. Allan CK, Thiagarajan RR, del Nido PJ, Roth SJ, Almodovar MC, Laussen PC. Indication for initiation of mechanical circulatory support impacts survival of infants with shunted single-ventricle circulation supported with extracorporeal membrane oxygenation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* mars 2007;133(3):660-7.
37. Nair AB, Oishi P. Venovenous Extracorporeal Life Support in Single-Ventricle Patients with Acute Respiratory Distress Syndrome. *Front Pediatr [Internet].* 28 juin 2016 [cité 23 févr 2018];4. Disponible sur: <http://journal.frontiersin.org/Article/10.3389/fped.2016.00066/abstract>
38. Aydin SI, Duffy M, Rodriguez D, Rycus PT, Friedman P, Thiagarajan RR, et al. Venovenous extracorporeal membrane oxygenation for patients with single-ventricle anatomy: A registry report. *J Thorac Cardiovasc Surg.* juin 2016;151(6):1730-6.
39. Naguib AN, Winch P, Schwartz L, Isaacs J, Rodeman R, Cheatham JP, et al. Anesthetic management of the hybrid stage 1 procedure for hypoplastic left heart syndrome (HLHS). *Pediatr Anesth.* janv 2010;20(1):38-46.
40. Brescia AA, Jureidini S, Danon S, Armbrecht E, Fiore AC, Huddleston CB. Hybrid versus Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: Contemporary series from a single center. *J Thorac Cardiovasc Surg.* juin 2014;147(6):1777-82.
41. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, et al. Hypoplastic Left Heart Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* janv 2012;59(1):S1-42.
42. Gupta P, Chakraborty A, Gossett JM, Rettiganti M. A prognostic tool to predict outcomes in children undergoing the Norwood operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017
43. Tabbutt S, Ghanayem N, Ravishankar C, Sleeper LA, Cooper DS, Frank DU, et al. Risk factors for hospital morbidity and mortality after the Norwood procedure: A report from the Pediatric Heart Network Single Ventricle Reconstruction trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* oct 2012;144(4):882-95.
44. De Oliveira NC. Prevention of Early Sudden Circulatory Collapse After the Norwood Operation. *Circulation.* 14 sept 2004;110(11\_suppl\_1):II-133-II-138.
45. Blackwood J, Joffe AR, Robertson CM, Dinu IA, Alton G, Penner K, et al. Association of hemoglobin and transfusion with outcome after operations for hypoplastic left heart. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(5):1378–1384.
46. Cholette JM, Faraoni D, Goobie SM, Ferraris V, Hassan N. Patient Blood Management in Pediatric Cardiac Surgery: A Review. *Anesth Analg.* oct 2017;1.
47. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thioulin A-C, Jouannic J-M, Magnier S, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart.* 15 nov 2012;98(22):1667-73.
48. Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JE, Clark BJ. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics.* 2001;107(6):1277–1282.

49. Verheijen PM, Lisowski LA, Stoutenbeek P, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the new-born patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:798–803.
50. Rychik J, Szwast A, Natarajan S, Quartermain M, Donaghue DD, Combs J, et al. Perinatal and early surgical outcome for the fetus with hypoplastic left heart syndrome: a 5-year single institutional experience. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 27 avr 2010;36(4):465-70.
51. Hornik CP, He X, Jacobs JP, Li JS, Jaquiss RDB, Jacobs ML, et al. Relative Impact of Surgeon and Center Volume on Early Mortality After the Norwood Operation. *Ann Thorac Surg.* juin 2012;93(6):1992-7.
52. Garcia RU, Natarajan G, Walters HL, Delius RE, Aggarwal S. Acute kidney injury following first-stage palliation in hypoplastic left heart syndrome: hybrid versus Norwood palliation. *Cardiol Young.* 11 sept 2017;1-8.
53. Honjo O, Benson LN, Mewhort HE, Predescu D, Holtby H, Van Arsdell GS, et al. Clinical Outcomes, Program Evolution, and Pulmonary Artery Growth in Single Ventricle Palliation Using Hybrid and Norwood Palliative Strategies. *Ann Thorac Surg.* juin 2009;87(6):1885-93.
54. Wilder TJ, McCrindle BW, Hickey EJ, Ziemer G, Tchervenkov CI, Jacobs ML, et al. Is a hybrid strategy a lower-risk alternative to stage 1 Norwood operation? *J Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2017;153(1):163-172.e6.
55. Hill GD, Frommelt PC, Stelter J, Campbell MJ, Cohen MS, Kharouf R, et al. Impact of Initial Norwood Shunt Type on Right Ventricular Deformation: The Single Ventricle Reconstruction Trial. *J Am Soc Echocardiogr.* mai 2015;28(5):517-21.
56. Wong J, Lamata P, Rathod RH, Bertaud S, Dedieu N, Bellsham-Revell H, et al. Right ventricular morphology and function following stage I palliation with a modified Blalock–Taussig shunt versus a right ventricle-to-pulmonary artery conduit. *Eur J Cardiothorac Surg.* janv 2017;51(1):50-7.
57. Gaies MG, Jeffries HE, Niebler RA, Pasquali SK, Donohue JE, Yu S, et al. Vasoactive-Inotropic Score Is Associated With Outcome After Infant Cardiac Surgery: An Analysis From the Pediatric Cardiac Critical Care Consortium and Virtual PICU System Registries\*. *Pediatr Crit Care Med.* juill 2014;15(6):529-37.
58. Hoffman GM, Stuth EA, Berens RJ, et al: Two-site near-infrared transcutaneous oximetry as a non-invasive indicator of mixed venous oxygen saturation in cardiac neonates. *Anesthesiology* 97:A-1393, 2003.

# 7. Annexes :

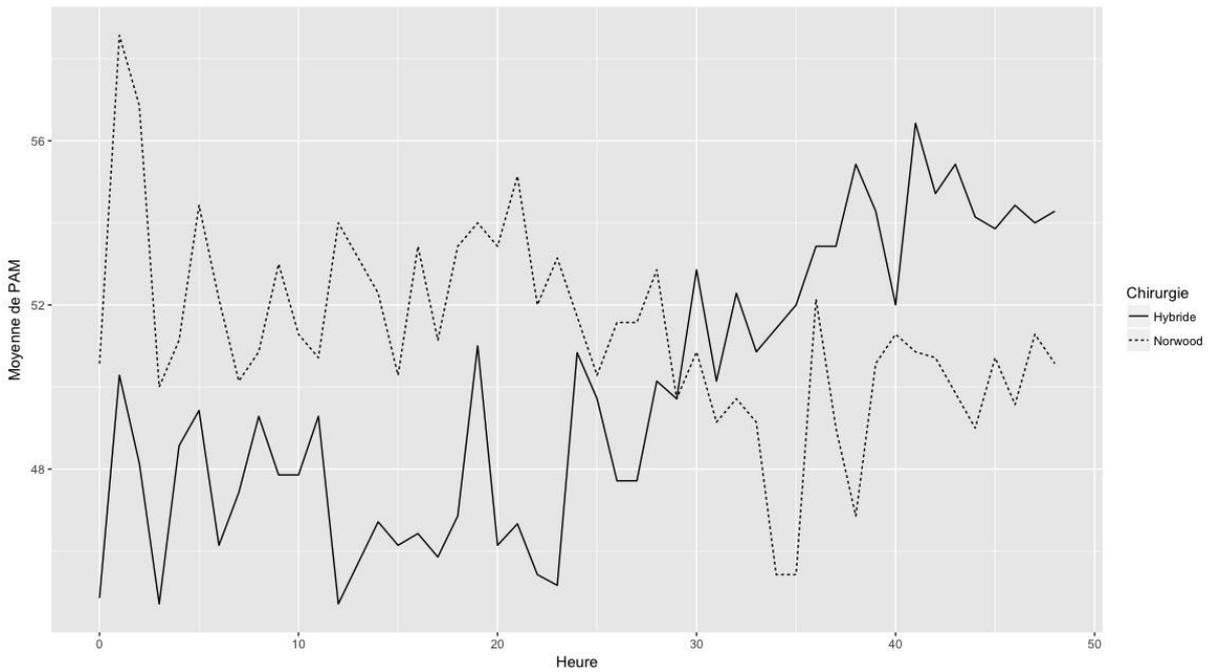


Figure 9 : Évolution de la PAM moyenne sur les 48 premières heures postopératoires

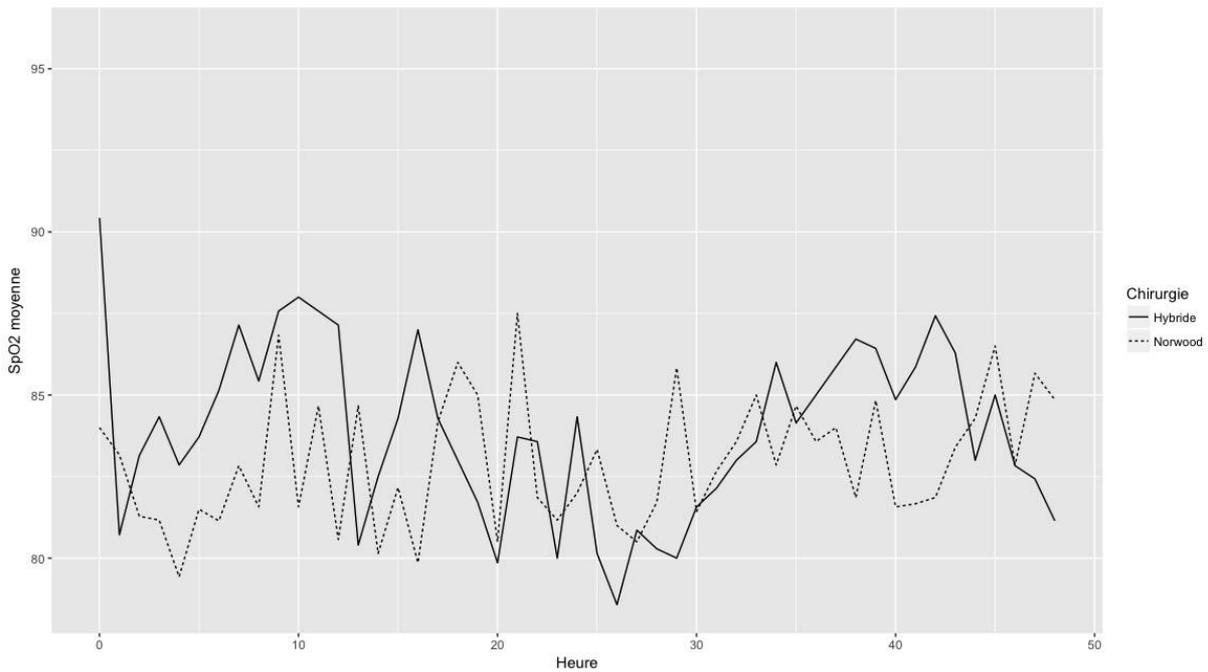


Figure 10 : Évolution de la SpO2 moyenne sur les 48 premières heures postopératoires

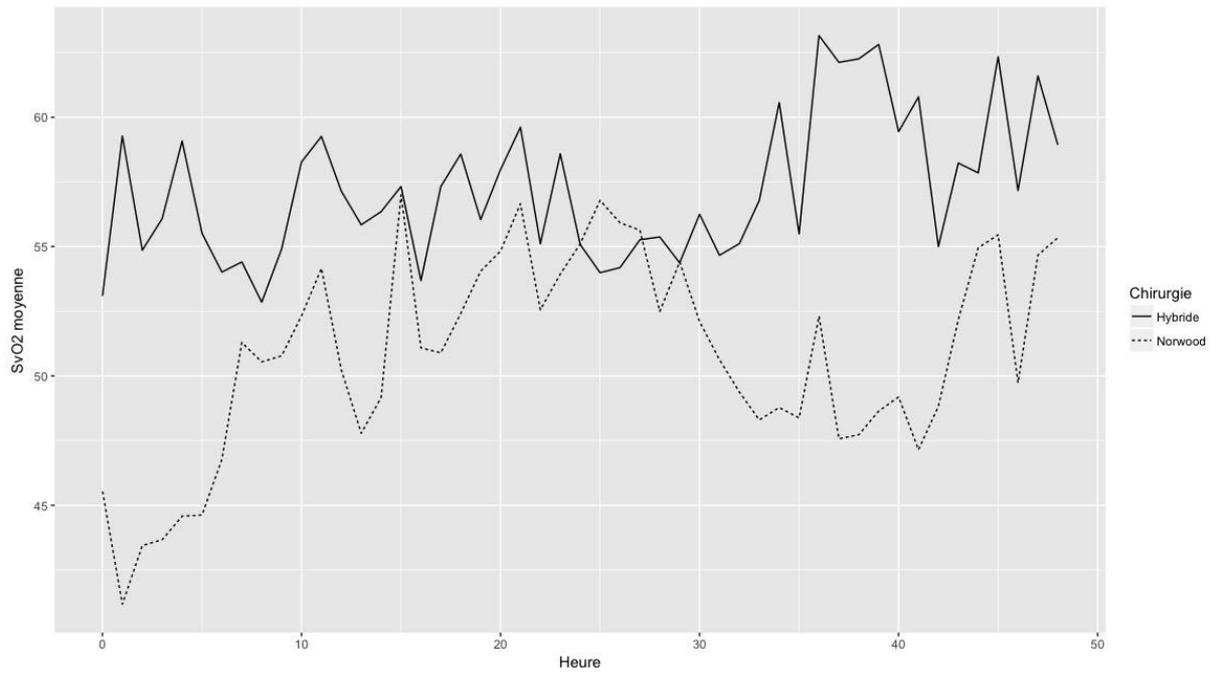


Figure 11 : Évolution de la SvO2 moyenne sur les 48 premières heures postopératoires

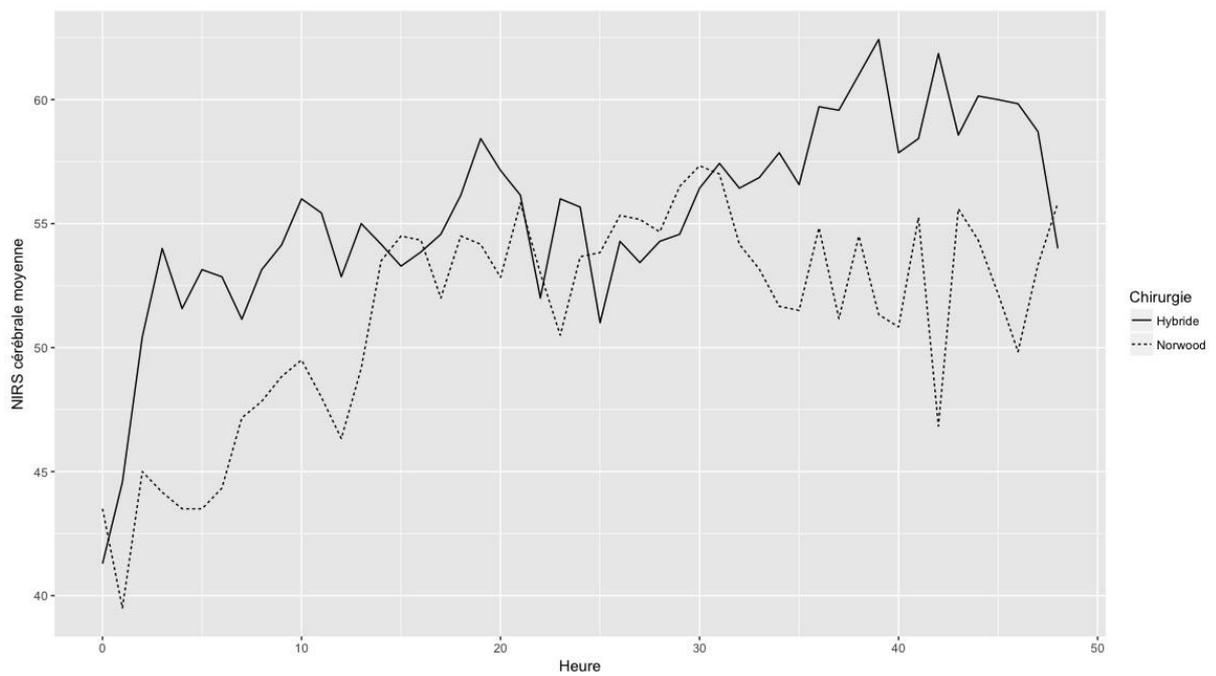


Figure 12 : Évolution de la NIRS cérébrale moyenne sur les 48 premières heures postopératoires

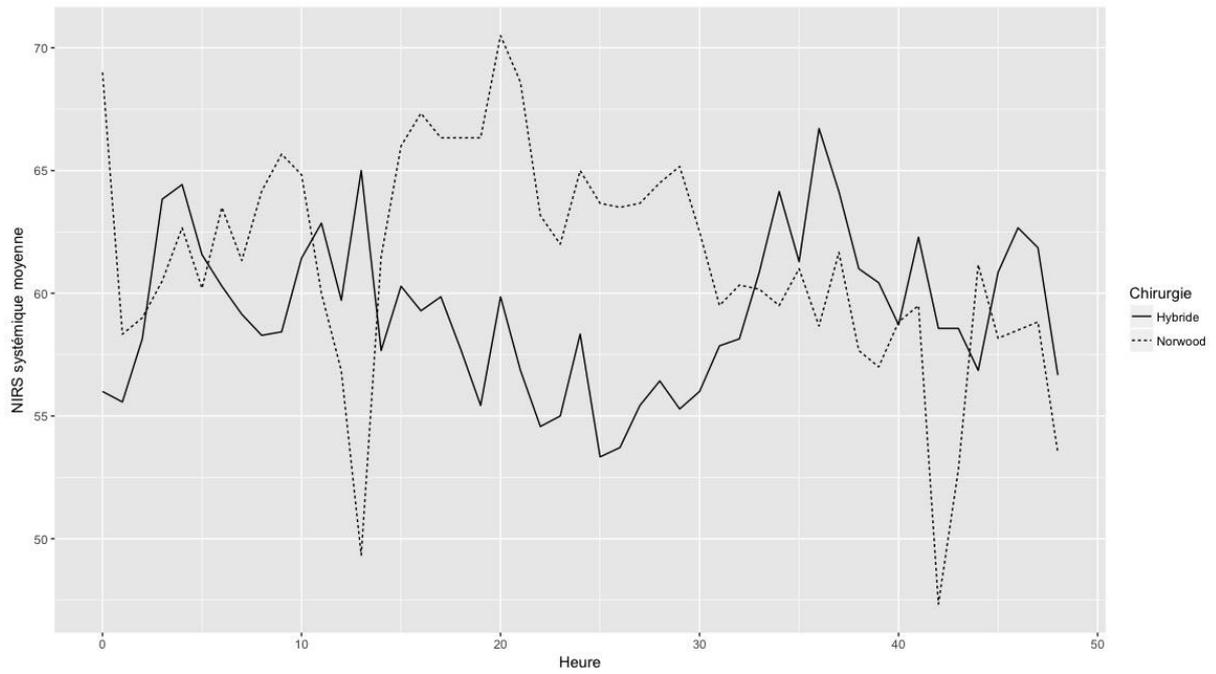


Figure 13 : Évolution de la NIRS somatique moyenne sur les 48 premières heures postopératoires

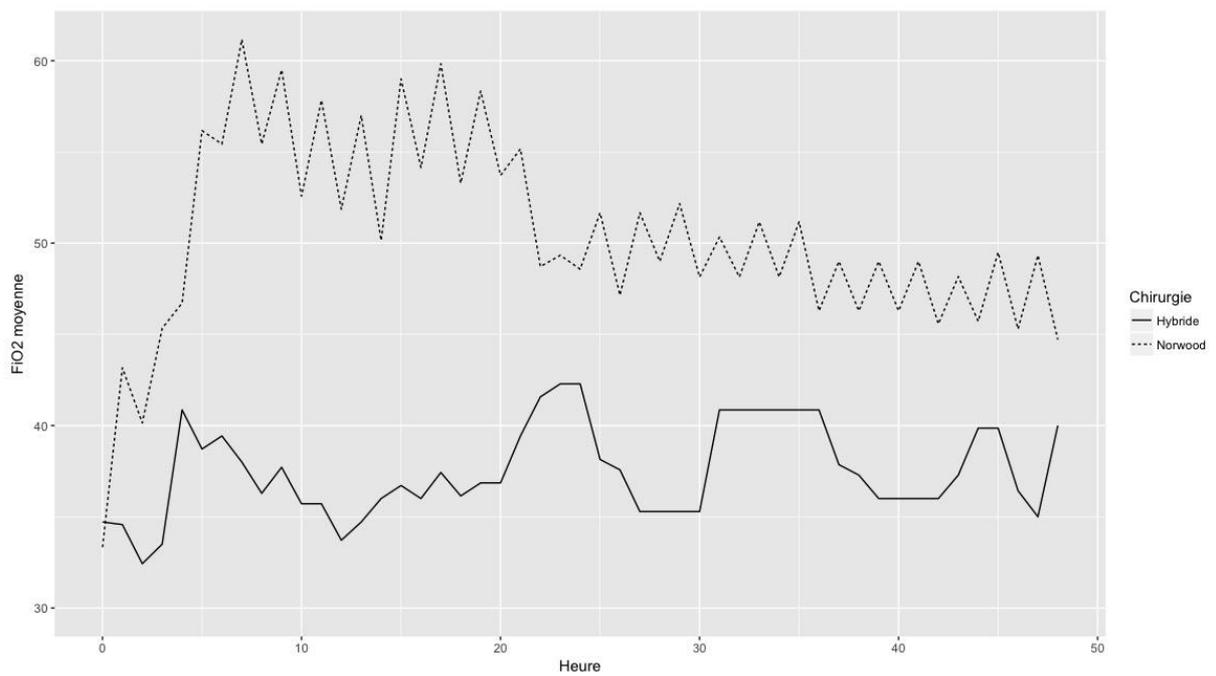


Figure 14 : Évolution de la FiO2 moyenne sur les 48 premières heures postopératoires

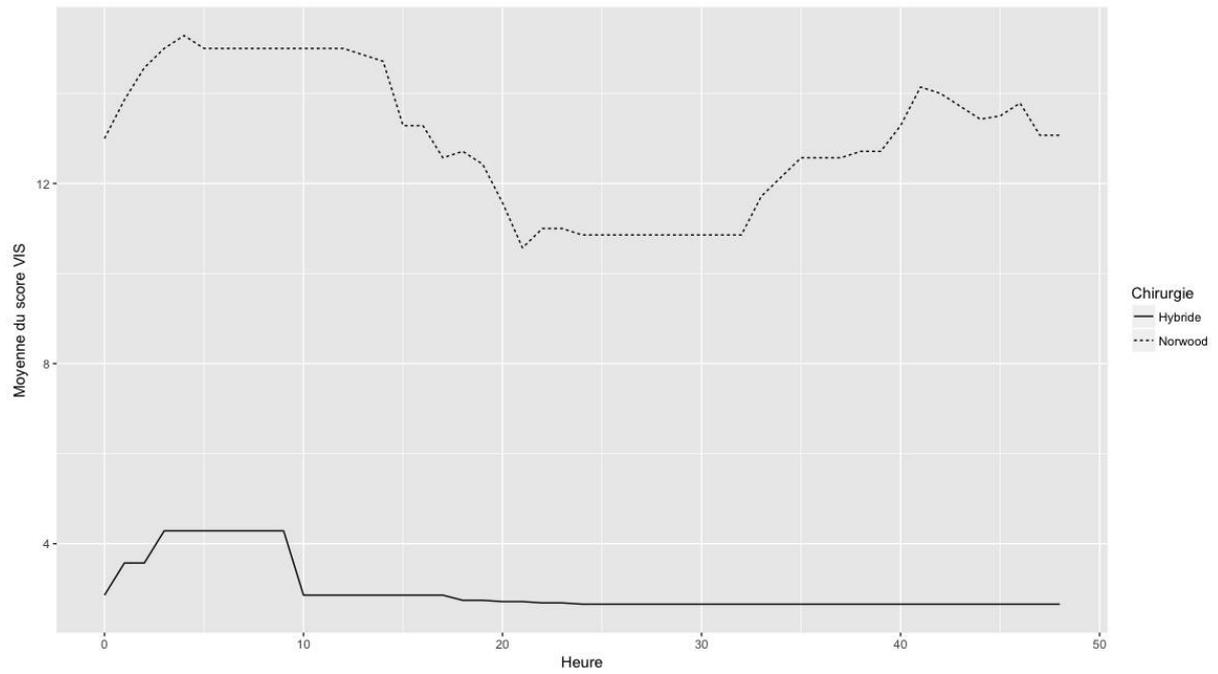


Figure 15 : Évolution du VIS moyen sur les 48 premières heures postopératoires

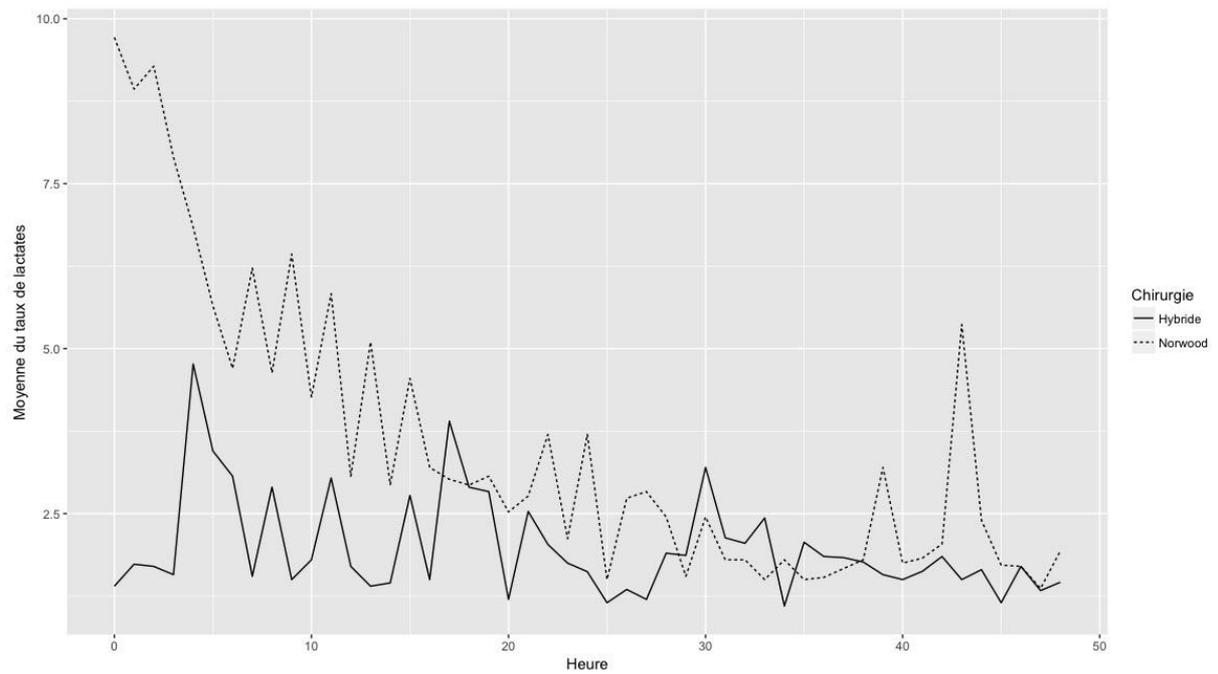


Figure 16 : Évolution du taux de lactates artériels moyen sur les 48 premières heures postopératoires

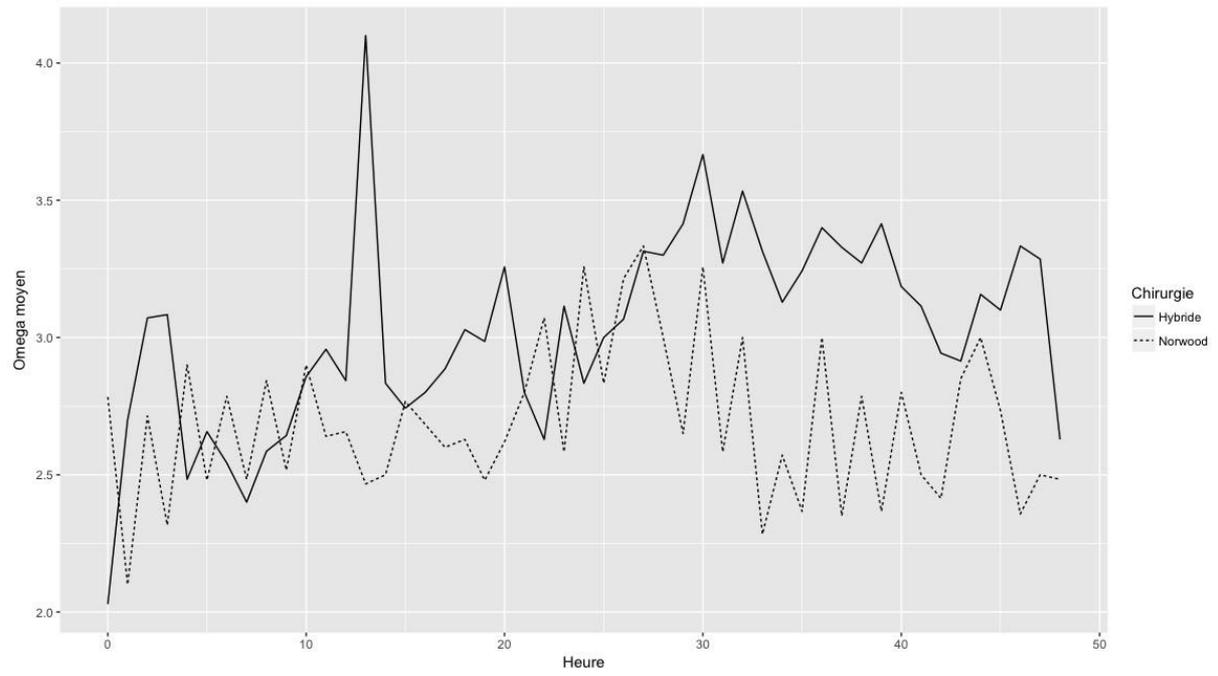


Figure 17 : Évolution du score oméga moyen sur les 48 premières heures postopératoires

Tableau 8 : Évolution post-opératoire détaillée des patients

| Numéro patient | Intervention | Durée ventilation (h) | VIS max | Durée inotropes (j) | Durée SO / DP (j) | Durée séjour Réa / SI / total (j) | Difficultés                                                                                                                                                                                                                                                            | Statut actuel  |
|----------------|--------------|-----------------------|---------|---------------------|-------------------|-----------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------|
| 1              | Norwood-BTS  | 138                   | 26      | 9                   | 3 / 8             | 13 / 21 / 64                      | Convulsions, TDM normal                                                                                                                                                                                                                                                | DCPT           |
| 2              | Norwood-BTS  | 191                   | 10      | 12                  | 5 / 7             | 13 / 14 / 91                      | 0                                                                                                                                                                                                                                                                      | DCPT           |
| 3              | Norwood-BTS  | -                     | 0       | -                   | -                 | -                                 | Décès bloc                                                                                                                                                                                                                                                             | -              |
| 4              | Norwood-BTS  | 144                   | 20      | 4                   | 4 / 8             | 8 / 21 / 97                       | 0                                                                                                                                                                                                                                                                      | DCPT           |
| 5              | Norwood-BTS  | -                     | 0       | -                   | -                 | -                                 | Décès bloc                                                                                                                                                                                                                                                             | -              |
| 6              | Norwood-Sano | 216                   | 11      | 9                   | 6 / 7             | 10 / 13 / 52                      | 0                                                                                                                                                                                                                                                                      | DCPP           |
| 7              | Norwood-Sano | 552                   | 5       | 23                  | 23 / 23           | 23 / 0 / 23                       | Sevrage ECMO J4, ACR J6 sur fermeture thorax, reprise ECMO fuite VAV grade 3-4, sevrage impossible, décès                                                                                                                                                              | Décès réa J23  |
| 8              | Norwood-Sano | 822                   | 28      | 33                  | 11 / 19           | 34 / 0 / 34                       | ECMO J5 sur hypoQP, sevrée J10, thrombophlébite cérébrale et HSD, lésions ischémique IRM, tétraparésie, dénutrition, décès sur choc septique                                                                                                                           | Décès réa J34  |
| 9              | Hybride      | 43                    | 0       | 0                   | 0 / 0             | 4 / 14 / 37                       | J7 restenting CA sur spasme. RAD. J59 désat sur sténose cerclage APD, sepsis, pas de CEC possible pour DCPP : décerclage + inotropes, puis DCPP mais drainage VCI insuffisant : ECMO, AVC cérébelleux, LATA, décès                                                     | Décès réa J74  |
| 10             | Hybride      | 552                   | 10      | 1                   | 0 / 10            | 26 / - / 87                       | Sevrage respi à J11 puis dégradation sur hyperQP : IOT, convulsions , pb abdo : TDM crane + Abdo normal, hyperdébit + CIA restrictive => Norwood                                                                                                                       | DCPP (Norwood) |
| 11             | Hybride      | 29                    | 0       | 0                   | 0 / 0             | 2 / 10 / 97                       | Sténose cerclage APG, surveillance hospit jusqu'à DCPP. BTS après DCPP sur thrombose APG                                                                                                                                                                               | DCPP (BTS)     |
| 12             | Hybride      | 312                   | 10      | 23                  | 7 / 6             | 13 / - / 93                       | ACR à H2 réa, dysfonction VU, sternum ouvert puis DP. Hypodébit pulmonaires sur stimulations. CIA restrictive : HTAP post cap => Norwood                                                                                                                               | DCPP (Norwood) |
| 13             | Hybride      | 26                    | 5       | 6                   | 0 / 0             | 6 / 33 / 146                      | TSV, dysfonction VU évolution favorable lente aux SI puis gène stent sur aorte et début coarct: cure de coarct biV J39. Sortie ECMO, sevrée mais inextuable et inotropes non sevrables : Insuff VU calcifiée : J109 Berlin heart, AVC ischémique multiple LATA, décès. | Décès réa J146 |
| 14             | Norwood-BTS  | 458                   | 29      | 14                  | 3 / 13            | 71 / 11 / 244                     | Reprise chir J28 pour libération APG, reIOT sur DRA infectieuse, bonne évolution. Hosp jusqu'à DCPP                                                                                                                                                                    | DCPT           |

Tableau 8 (suite) : Évolution post-opératoire détaillée des patients

| Numéro patient | Intervention | Durée ventilation (h) | VIS max | Durée inotropes (j) | Durée SO / DP (j) | Durée séjour Réa / SI / total (j) | Difficultés                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Statut actuel |
|----------------|--------------|-----------------------|---------|---------------------|-------------------|-----------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|
| 15             | Hybride      | 91                    | 0       | 0                   | 1 / 0             | 7 / 55 / 77                       | Fermeture sternale et extub sans difficulté. Aux SI choc septique IOT, inotropes. Résolutif. Sortie J77. Hospit J107 défaillance VU hypodébit, décès.                                                                                                                                              | Décès J109    |
| 16             | Hybride      | 62                    | 5       | 6                   | 0 / 0             | 4 / 96 / 100                      | Doute sur obstruction stent, Extub J3, Hyperdébit, dysfonction VU, Fuite VAV gd 4, levo, J22 clonies, IRM AVC ischémique sylvien dt emboligène, Dysfct VU et CIA restrictive, RashkinJ45, dégradation IOT J51 sepsis, levo adré Gd sur stent vol diast, Dilat stent J73, Norwood impossible, décès | Décès J82     |

Adbo : Abdominal, ACR : Arrêt cardiorespiratoire, APD : Artère pulmonaire droite, APG : Artère pulmonaire gauche, AVC : Accident vasculaire cérébral, BiV : Biventriculaire, BTS : Shunt de Blalock-Taussig, Chir : chirurgie, CIA : Communication atrio-ventriculaire, Coarct : Coarctation, DCPD : Dérivation cavo-pulmonaire partielle, DCPT : Dérivation cavo-pulmonaire totale, Désat : Désaturation, Diast : Diastolique, Dilat : Dilatation, DRA : Détresse respiratoire aigüe, Dt : Droit, Dysfct : Dysfonction, ECMO : Extracorporeal membrane oxygenation, Extub : Extubation, Gd : Gradient, HSD : Hématome sous dural, HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire, Hospit : Hospitalisation, HypoQP : Hypodébit pulmonaire, Insuff : Insuffisance, IOT : Intubation orotrachéale, IRM : Imagerie par résonance magnétique, LATA : Limitation et arrêt des thérapeutiques actives, Levo : Levosimendan, RAD : Retour à domicile, SI : Soins intensifs, SO : Sternum ouvert, TDM : Tomodensitométrie, VAV : Valve atrio-ventriculaire, VCI : Veine cave inférieure, VU : Ventricule unique

## 8. Serment d'Hippocrate

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité de circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me le demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque. »

## RESUME

**Introduction :** Le syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche est une cardiopathie congénitale complexe dont la prise en charge chirurgicale aboutissant au montage de Fontan est grevée d'une forte morbi-mortalité. La technique hybride, en évitant la CEC néonatale, permettrait de faciliter la prise en charge chirurgicale et réanimatoire et d'améliorer le pronostic en particulier chez les enfants les plus à risque, par rapport à la chirurgie de Norwood. L'objectif de cette étude est d'étudier et de comparer la population, le devenir ainsi que les différents facteurs intervenant dans la prise en charge réanimatoire des enfants atteints du syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche, en pré et post-opératoire d'une technique hybride ou de Norwood au CHU de Bordeaux.

**Matériel et méthodes :** C'est une étude observationnelle, rétrospective, descriptive, monocentrique. Les données concernant la prise en charge des patients ont été recueillies en pré, per et post opératoire d'une chirurgie de Norwood ou d'une technique hybride. Les scores de risques de mortalité et morbidité étaient calculés. Les paramètres horaires pertinents des 48 premières heures postopératoires étaient relevés ainsi que les données d'évolution et le devenir de l'enfant jusqu'à la deuxième intervention du montage Fontan : la dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP).

**Résultats :** 16 patients ont été pris en charge de 2008 à 2017, 9 par chirurgie de Norwood et 7 par technique hybride. Avant l'intervention, les deux groupes présentaient un score de risque de mortalité similaire. Les patients Norwood avaient une prise en charge plus lourde en réanimation (sternum ouvert, dialyse péritonéale, doses d'amines, durée de ventilation, recours à l'ECMO). La durée de séjour médiane en réanimation était supérieure chez les Norwood ( $13 \pm 17$  j versus  $6 \pm 6$  j ( $p=0,04$ )) mais la durée de séjour médiane totale était supérieure chez les hybrides ( $121,5 \pm 78,5$  j versus  $46,5 \pm 37,3$  j ( $p=0,94$ )). Les patients hybrides présentaient des complications tardives liées à la technique et un seul patient a atteint l'étape de la DCPP, complétée par une anastomose systémico-pulmonaire. La mortalité était de 50% dans l'ensemble de la cohorte, 4 Norwood sur 9 (44%) et 4 hybrides sur 7 (57%). Parmi les survivants, 4 patients Norwood ont atteint la dernière étape du montage Fontan, la dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT), 1 patient Norwood et 1 hybride sont à l'étape de la DCPP. 2 patients hybrides ont été convertis secondairement en Norwood. Ils ont tous deux atteint l'étape de la DCPP.

**Conclusion :** Les patients traités par technique hybride nécessitent une réanimation post-opératoire moins lourde et moins longue que les Norwood. L'évolution jusqu'à la DCPP est cependant souvent émaillée de complications compromettant la survie. Il apparaît que dans notre centre, une meilleure sélection des patients éligibles à la technique hybride ainsi qu'une surveillance accrue et un traitement rapide des complications, par chirurgie ou cathétérisme, pourraient être bénéfiques quant au pronostic. Les récents scores de morbi-mortalité pré et postopératoires devraient nous aider à améliorer la stratégie de prise en charge des HLHS dans notre centre.