

Devenir du Fontan extracardiaque

**R Henaine, M El Kouache, F Wautot
J Nloga, J Faubeau, J Mitchell, PO Thiney
J Ninet**

**Unité Médico-chirurgicale des
Cardiopathies Congénitales
Hôpital Cardiologique Louis Pradel, Lyon**

La circulation type Fontan: Les acquis

- Dérivation bicavo-bipulmonaire plaçant les deux circulations « en série » et permettant de court-circuiter le Ventricule Unique
- C'est le traitement optimal du Ventricule Unique quand les critères appropriés sont réunis
- Cependant ,cette procédure apporte des problèmes à court et long terme ,même en cas de « Fontan parfait »

Introduction

- **Évaluer les résultats à moyen terme**
- **Analyser le pronostic**
 - en fonction de l'âge
 - de l'intervalle CBP-BCBP

Matériels et Méthodes

- 78 patients (43H/35F)
- entre 1998 et 2008
- Fontan extracardiaque
- Les étiologies: Ventricule Unique 49%
Atrésie Tricuspide 27%
Atrésie Pulmonaire à Septum Intact 11%
Autres 13%
- Opérations préalables:
Cavobipulmonaire 76.6%,
Kreutzer 7.8%.

La Totalisation

- Age médian :10,8 ans [2ans-23ans]
- Intervalle médian entre une CBP et la BCBP :5.87 an [1an - 13ans].

- 51% avaient une sat'O2 \leq 70 %
- La PAP moyenne était $>$ 15 mm Hg :16.8%
- FE VG \leq 40% dans 12.7% des cas.

- Fenestration dans 8.9% (n=7)
- Taille médiane du tube 20,7 mm [16-24 mm]

Résultats précoces

- **Complications précoces:**

 - 21 % d'épanchements pleuraux récidivants, dont 9% étaient de type chyleux.

 - Le taux de reprise était de 11.7%

 - * 1ECMO, démontage de tube

 - * 1 fenestration postopératoire

 - * 1 PM

- **Mortalité hospitalière :4 patients (5%) dont 1 sur poumon unique**

Résultats tardifs

■ Complications tardives

- 2 entéropathies exsudatives
- 1 thrombose de tube
- 1 accident neurologique

■ 3 décès tardifs dont 1 post transplantation

Résultats

- **Le taux de survie : à 1an :94.6%**
 - 5ans :92.5%**
 - 10ans: 91.2%**
- **Taux de transplantation :3.9%**
- **Actuellement**
 - **1 patient en attente de transplantation**
 - **82% ont une sat'O2 ≥90%**
 - **78% ont une FE> 40%.**
 - **63% sont en NYHA I, et 25% en NYHA II**

Facteurs pronostics

■ Meilleure survie si:

-Totalisation entre 5 et 10 ans($p<0.05$)

-Intervalle entre la CBP et la totalisation
< 4 ans($p<0.05$)

- PAP m préopératoire <15 mmHg ($p<0.05$)

Discussion:controverses

■ Fenestration?

-Oui systématiquement

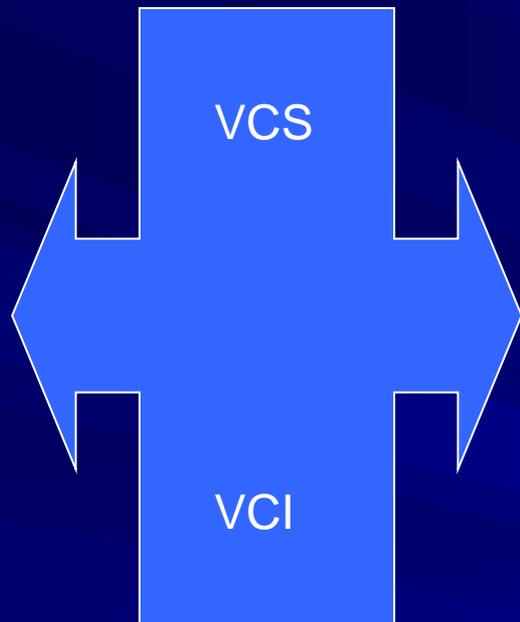
-Au cas par cas:mais quels

cas?

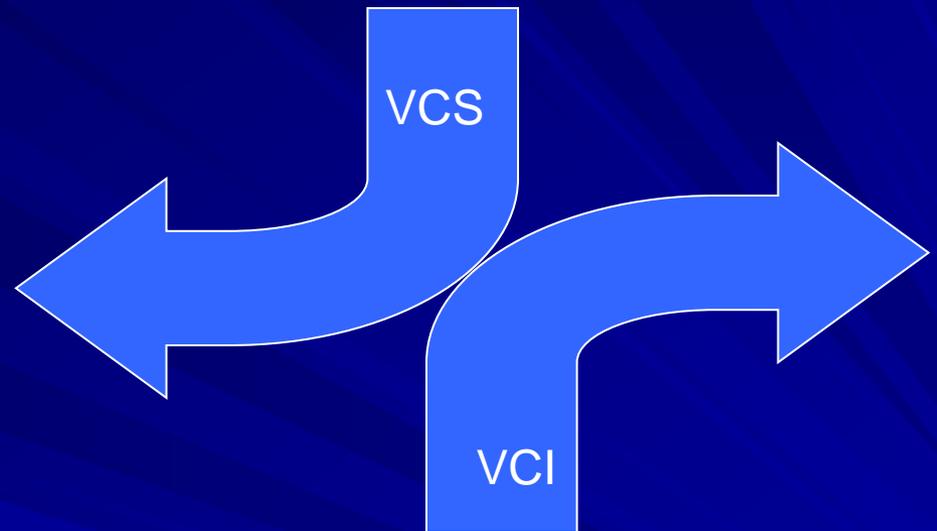
Bridges N.Circulation 1990
Thompson LD. JACC 1999
Lemler MS.Circulation 2002

■ Tunnel Latéral

Conservation d'Énergie en fonction du montage



Montage 1



Montage 2

De Leval, JTCS 1996

Eviter les mauvaises angulations et les sténoses pulmonaires résiduelles

L'anticoagulation

- INR entre 2-3
- Diminution des complications thromboemboliques avec le développement de l'auto surveillance de l'INR ratio



Perspectives d'avenir

- Transplantation: 4ième stage?
- Assistance du Fontan en destination therapy: VU-aorte
- Système Impella: assistance droite
- Diminuer le shear-stress (non pulsatilité)
- Procédures hybrides
- Sildénafil (SAFO trial)

Absence de perspective d'avenir !?

■ Abandonner le Fontan?

(Rychik, AATS 2009, Boston, USA)

- Car mortalité , défaillance du ventricule;insuffisance hépatique;thromboembolisme;entéropathie exsudative;épanchements pleuraux,troubles de rythmes,intolérance à l'exercice,retard scolaire...

Khairy, Circulation 2008

Conclusion

- La survie à moyen terme après Fontan extracardiaque est satisfaisante
- Le taux d'accident thrombo-embolique est faible
- La défaillance au long cours du Fontan: défi d'avenir pour cette population en constante croissance