

PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE INITIALE DES VENTRICULES UNIQUES

Dr Régis GAUDIN
DU REANIAMTION DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES - PARIS



buts

- Buts de la prise en charge  **préparer Fontan ultérieur**

préserver fonction ventriculaire

- pas de précharge excessive
- pas de postcharge anormale

préserver lit artériel

- pas de sténose anatomique
- résistances pulmonaires basses

formes cliniques

- Anatomies très très variables!!!

La prise en charge dépend de la présentation clinique (Q_p / Q_s)

-Débit équilibré



-Hypodébit pulmonaire

-Hyperdébit pulmonaire

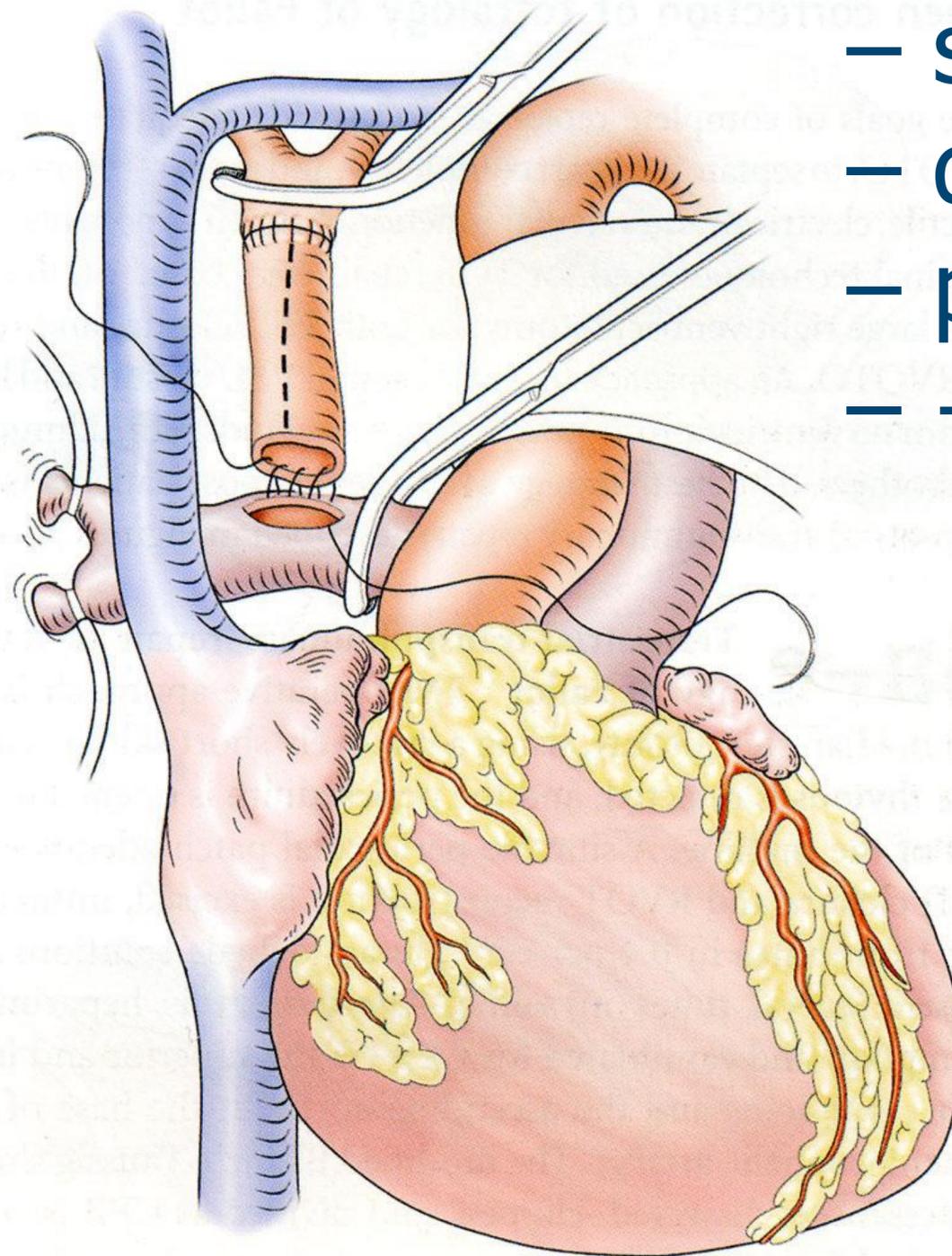
Qp / Qs équilibré

- 1/ si circulations équilibrées
- sténose pulmonaire modérée ($QP/QS \cong 1$)
 - ne rien faire
 - surveiller

1/ sténose pulmonaire

- débit pulmonaire insuffisant
- anastomose systémico-pulmonaire
 - sternotomie médiane
 - du côté de la VCS
 - plutôt petite taille
 - suppression canal artériel

Qp / Qs bas



- sternotomie médiane
- du côté de la crosse
- pas trop gros
- +/-suppression canal artériel

Anastomose systémico-pulmonaire : problèmes

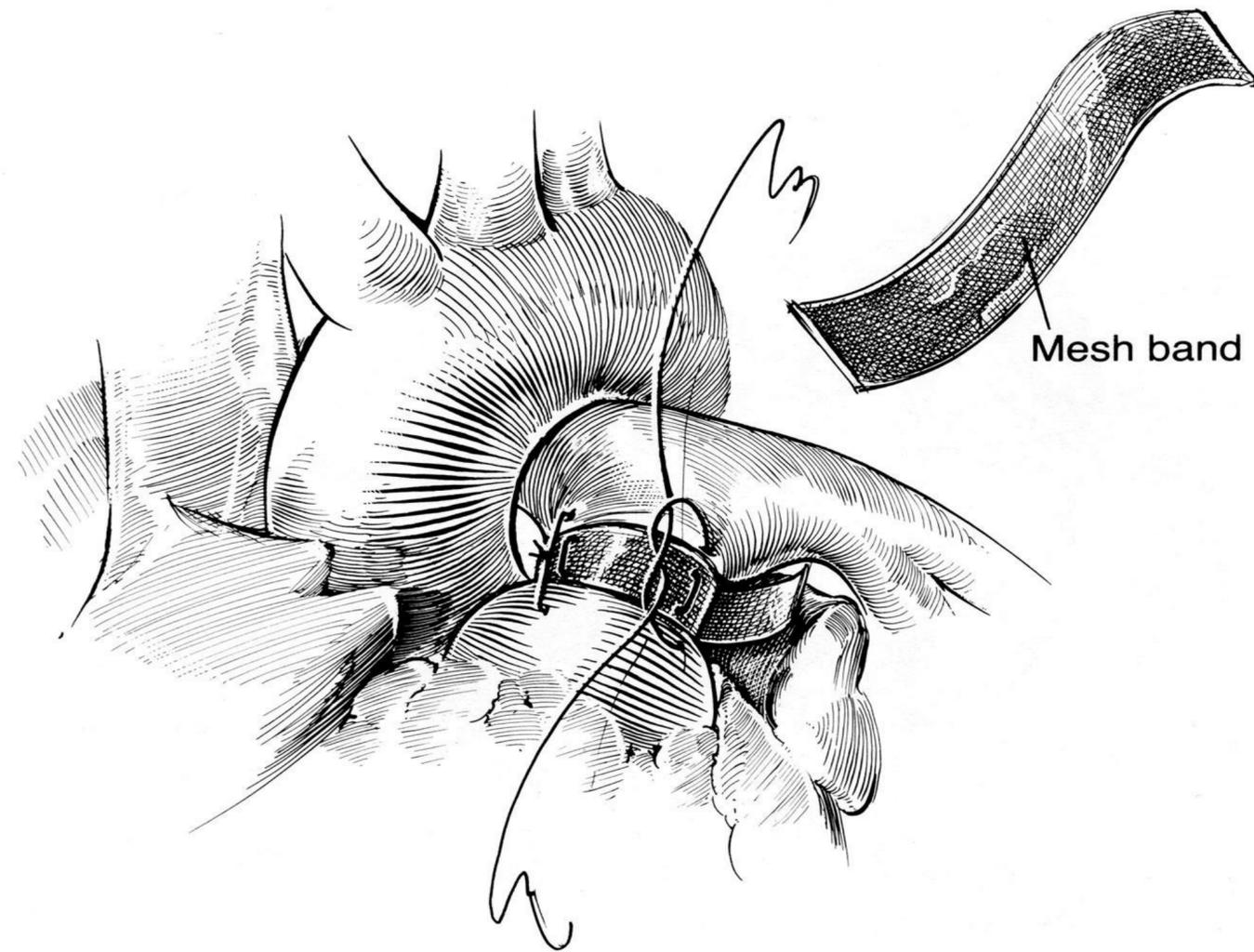
- ne pas léser les artères pulmonaires +++
 - anastomose centrale
 - tube VU-AP
- éliminer obstacle post-capillaire
 - CIA restrictive (+ atrésie VAV gauche)
septectomie
 - RVPAT (même non bloqué)
cure RVPAT

Qp / Qs élevé

2/ absence de sténose pulmonaire sans obstacle sous-aortique

- débit pulmonaire excessif – HTAP
- cerclage pulmonaire

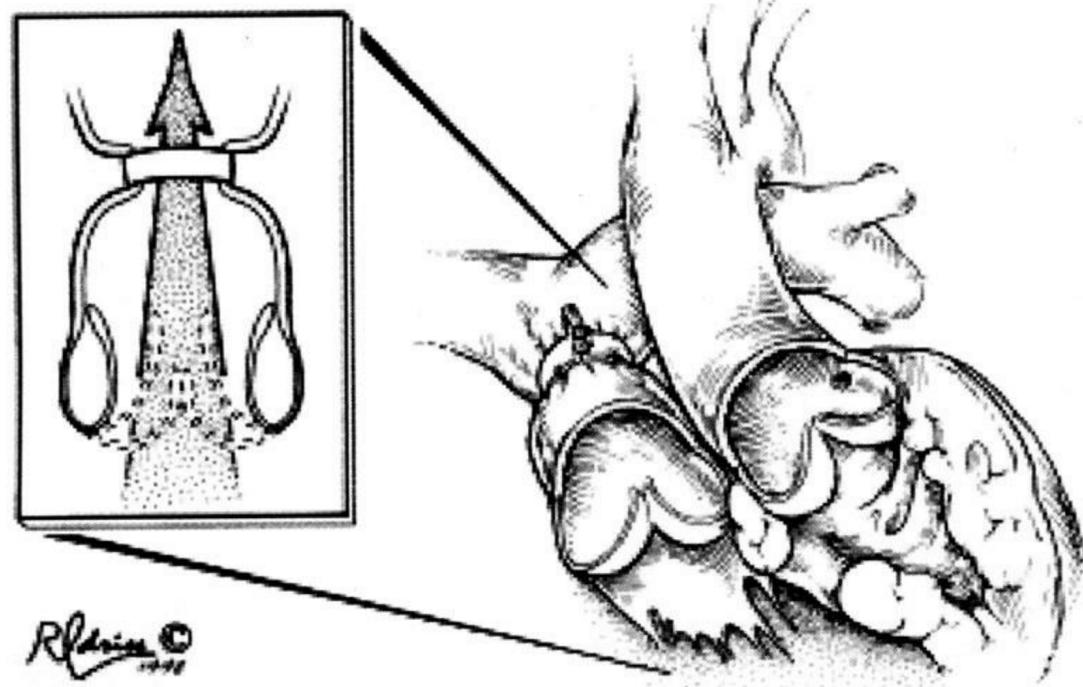
Qp / Qs élevé



- cerclage pulmonaire

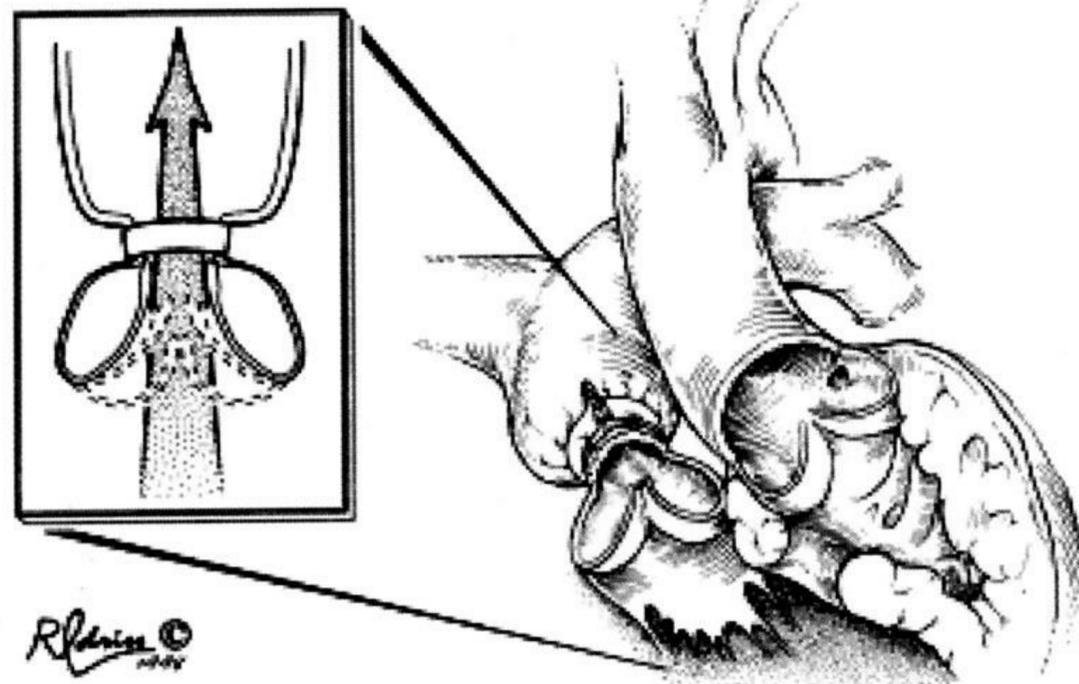
- sternotomie médiane
- formule de Toronto : 20 mm + 1 mm/kg
+ ajustement sur pressions
- surveillance +++
 - protection pulmonaire efficace
 - sténose sous-aortique

Qp / Qs élevé



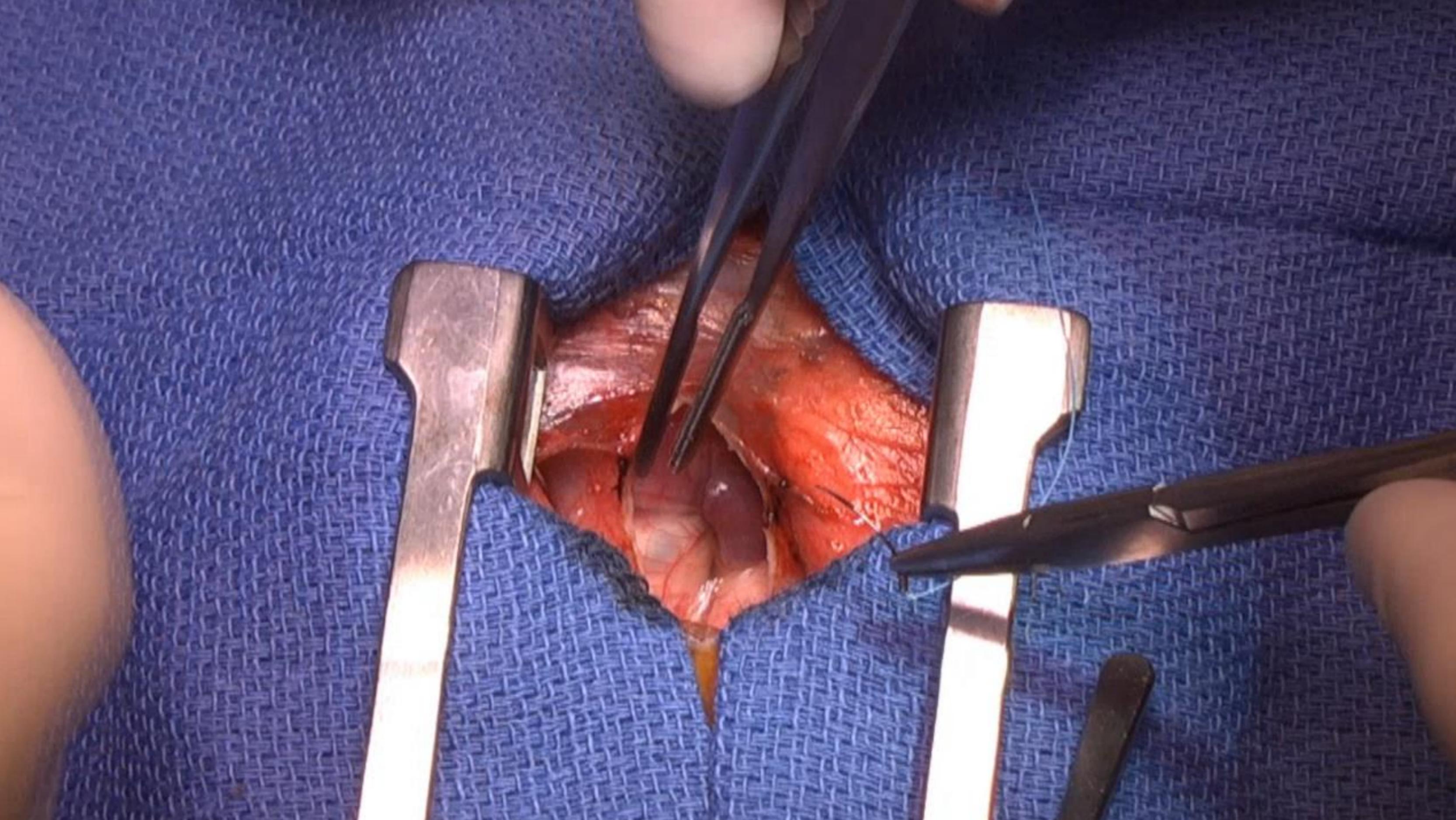
R. L. Davis ©
1998

A



R. L. Davis ©
1998

- cerclage pulmonaire
 - bien placé
 - pas de sténose de la bifurcation
 - pas de lésion de la valve pulmonaire



Qp / Qs élevé

- 3/ absence de sténose pulmonaire avec sténose sous-aortique (avérée ou potentielle)
- association fréquente CoA (\pm hypoplasie arche Ao)
 - options chirurgicales
 - **cerclage pulmonaire** : risque de double obstacle
 - switch palliatif
 - élargissement foramen bulbo-ventriculaire
 - anastomose aorto-pulmonaire (DAMUS)

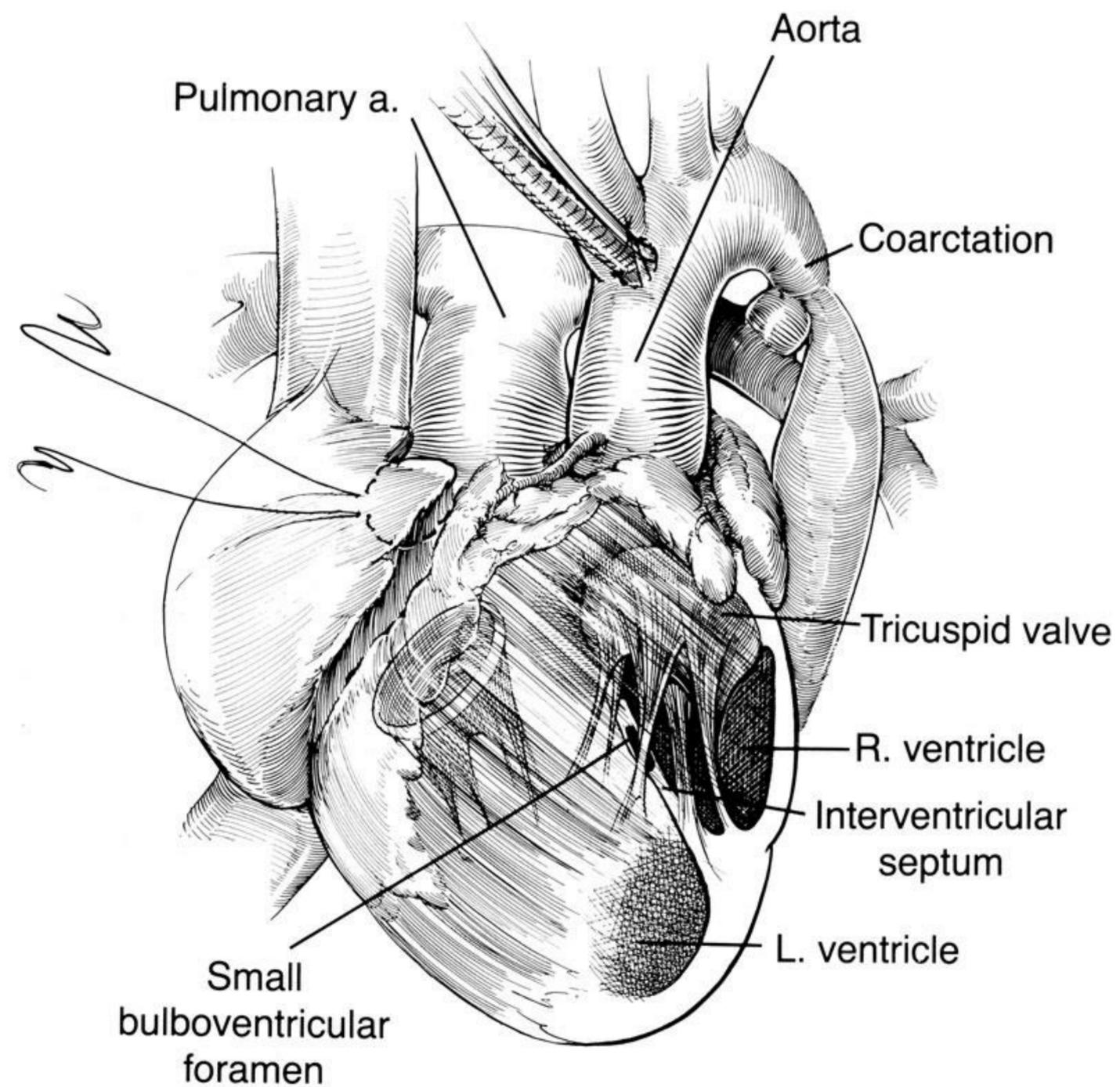
Qp / Qs élevé

- 3/ absence de sténose pulmonaire avec sténose sous-aortique (avérée ou potentielle)
- association fréquente CoA (\pm hypoplasie arche Ao)
 - options chirurgicales
 - cerclage pulmonaire
 - **switch palliatif** : calibrage difficile
 - élargissement foramen bulbe-ventriculaire
 - anastomose aorto-pulmonaire (DAMUS)

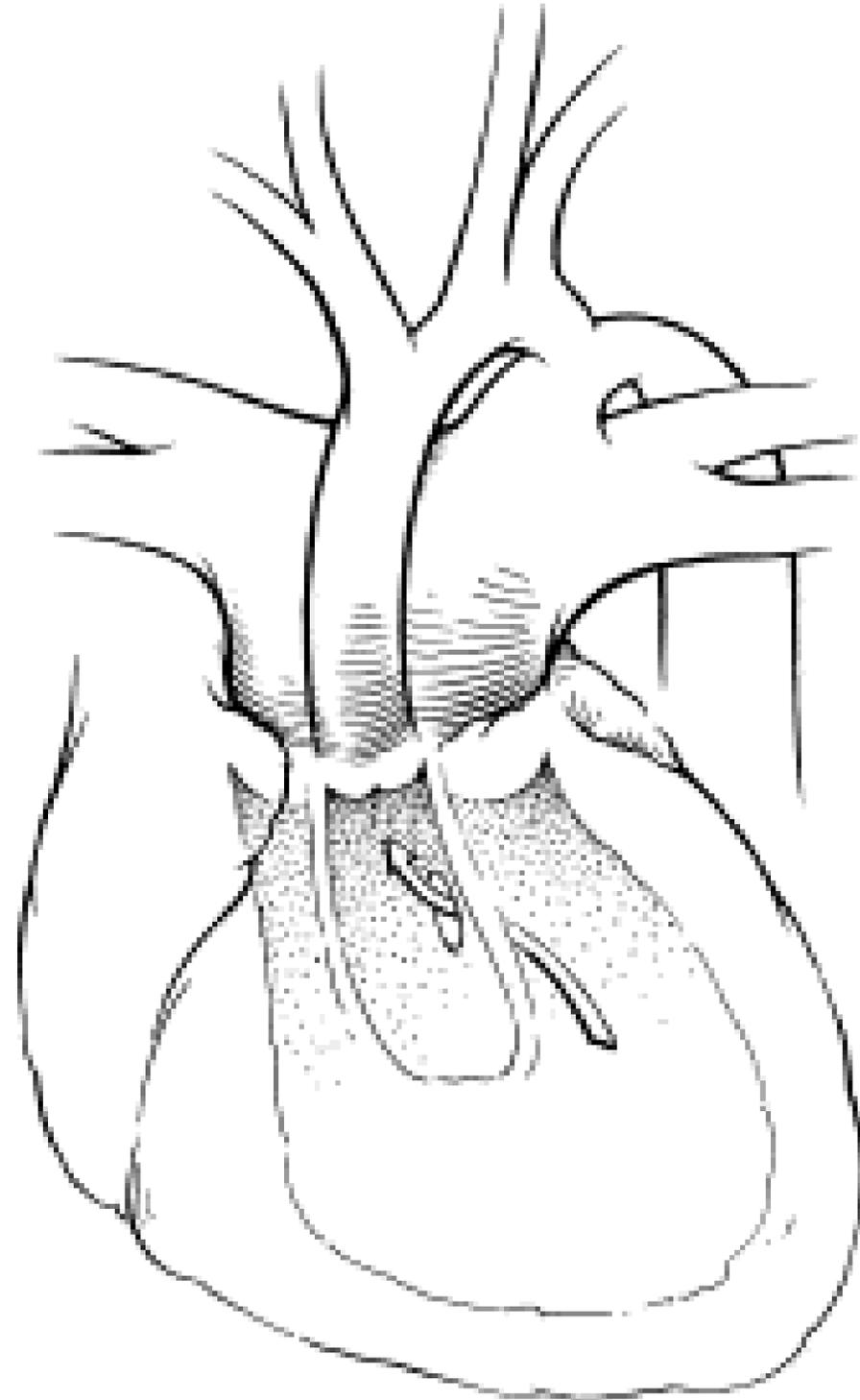
Qp / Qs élevé

- 3/ absence de sténose pulmonaire avec sténose sous-aortique (avérée ou potentielle)
- association fréquente CoA (\pm hypoplasie arche Ao)
 - options chirurgicales
 - cerclage pulmonaire
 - switch palliatif
 - **élargissement foramen bulbo-ventriculaire**
 - risque de BAV post-opératoire
 - à distance de la période néonatale
 - anastomose aorto-pulmonaire (DAMUS)

Qp / Qs élevé



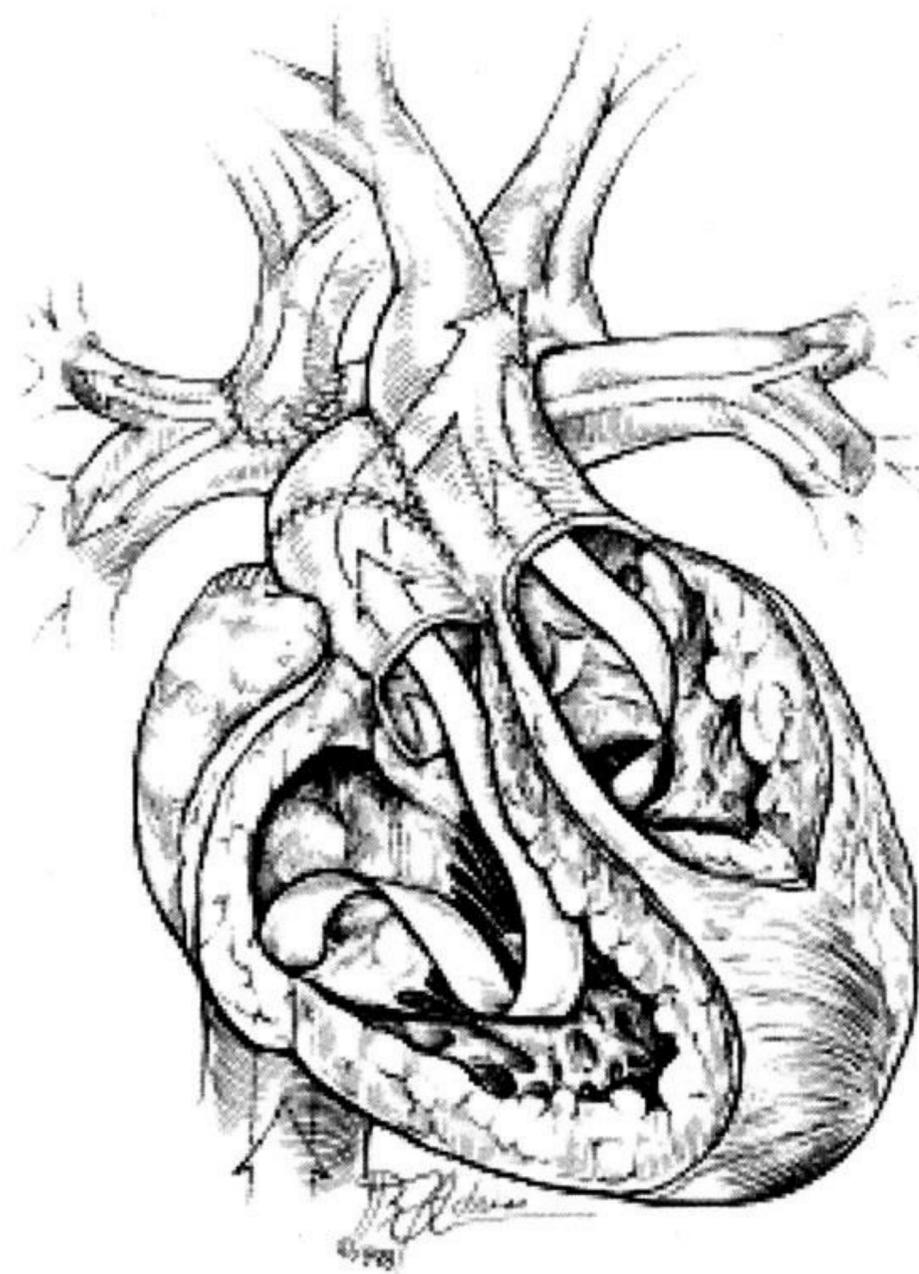
Qp / Qs élevé



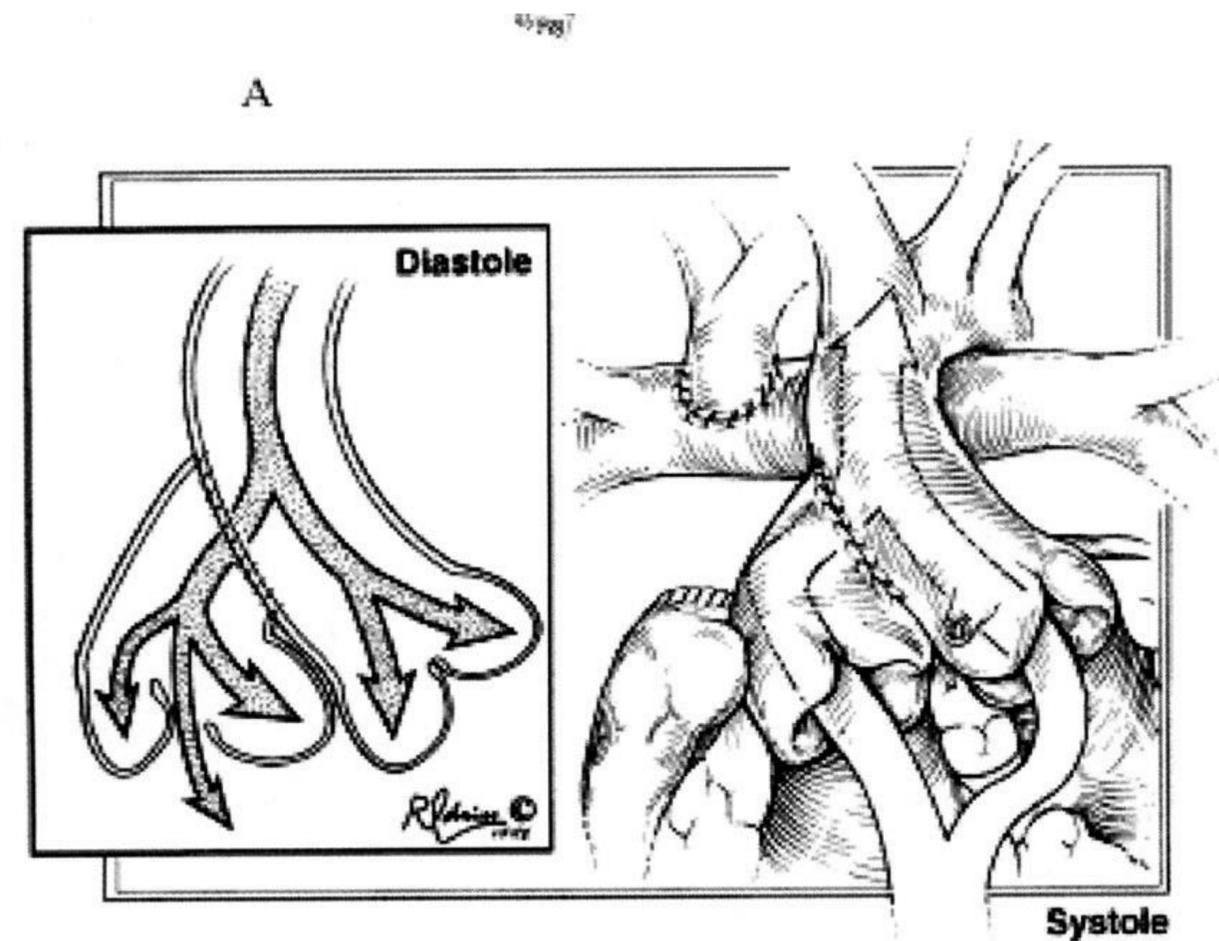
Qp / Qs élevé

- 3/ absence de sténose pulmonaire avec sténose sous-aortique (avérée ou potentielle)
- association fréquente CoA (\pm hypoplasie arche Ao)
 - options chirurgicales
 - cerclage pulmonaire
 - switch palliatif :
 - élargissement foramen bulbo-ventriculaire
 - **anastomose aorto-pulmonaire (DAMUS)**
 - risque IAo (orifice pulmonaire)
 - \pm réparation crosse aortique
 - anastomose / tube VU-AP

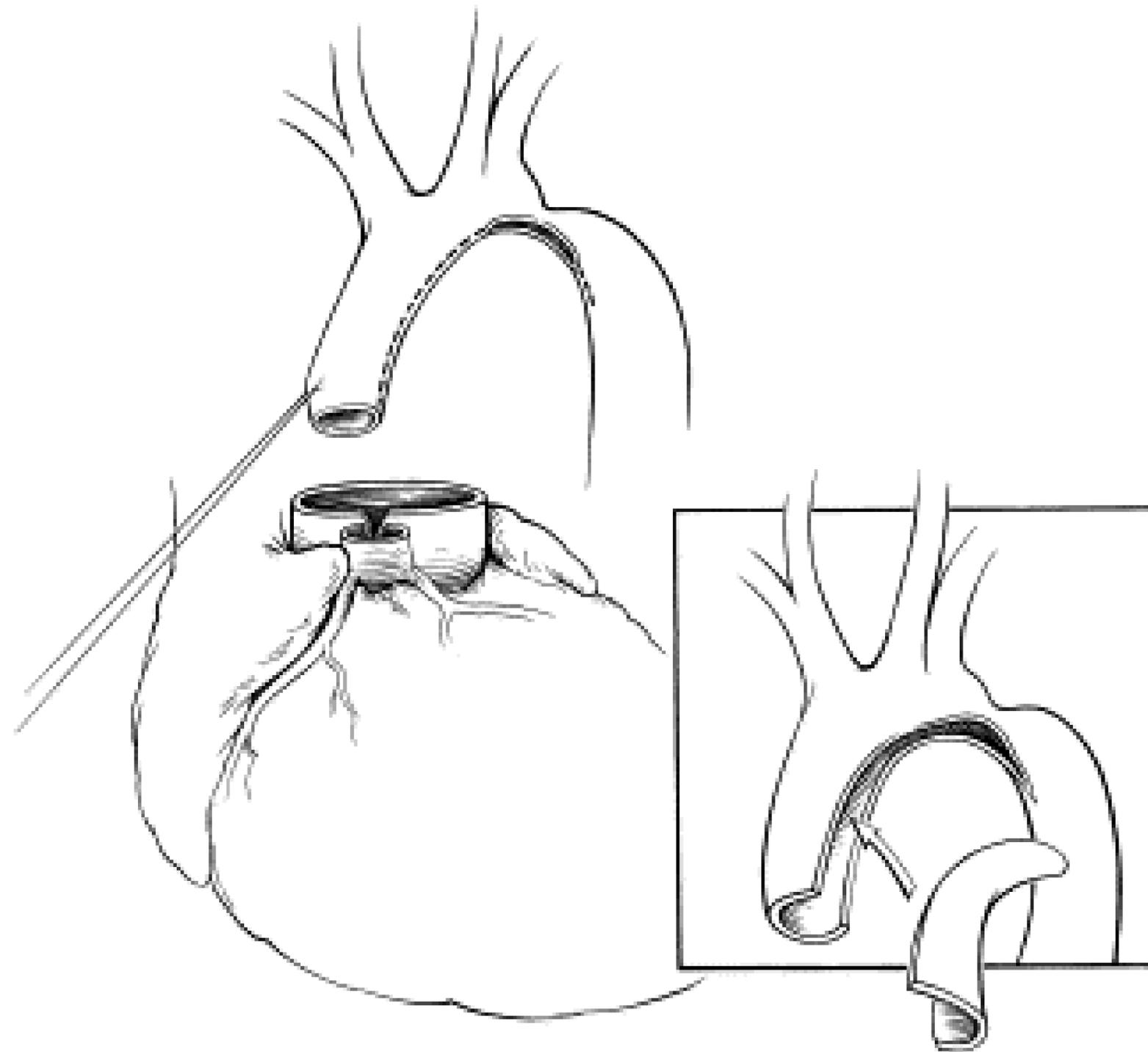
Qp / Qs élevé



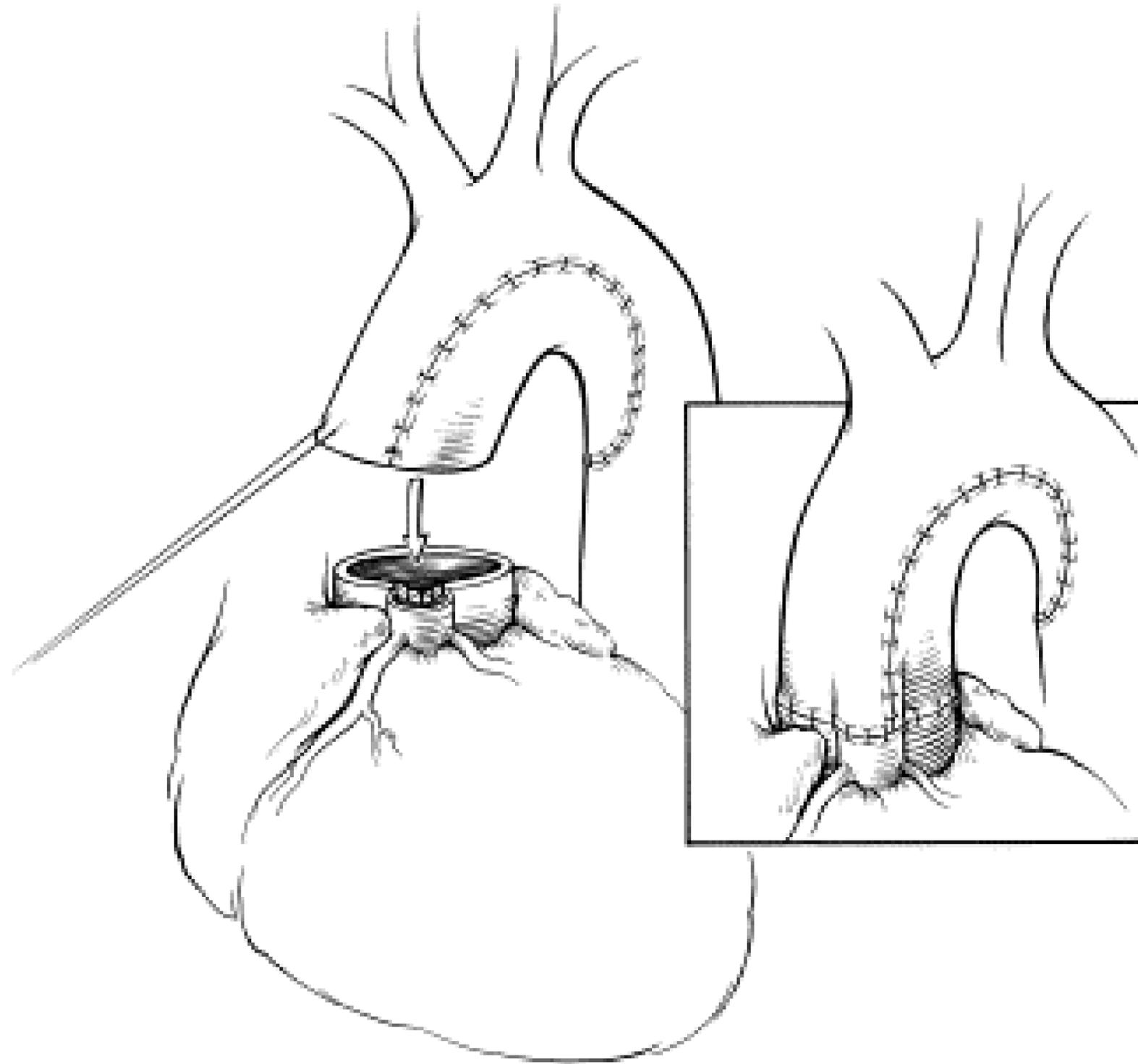
A



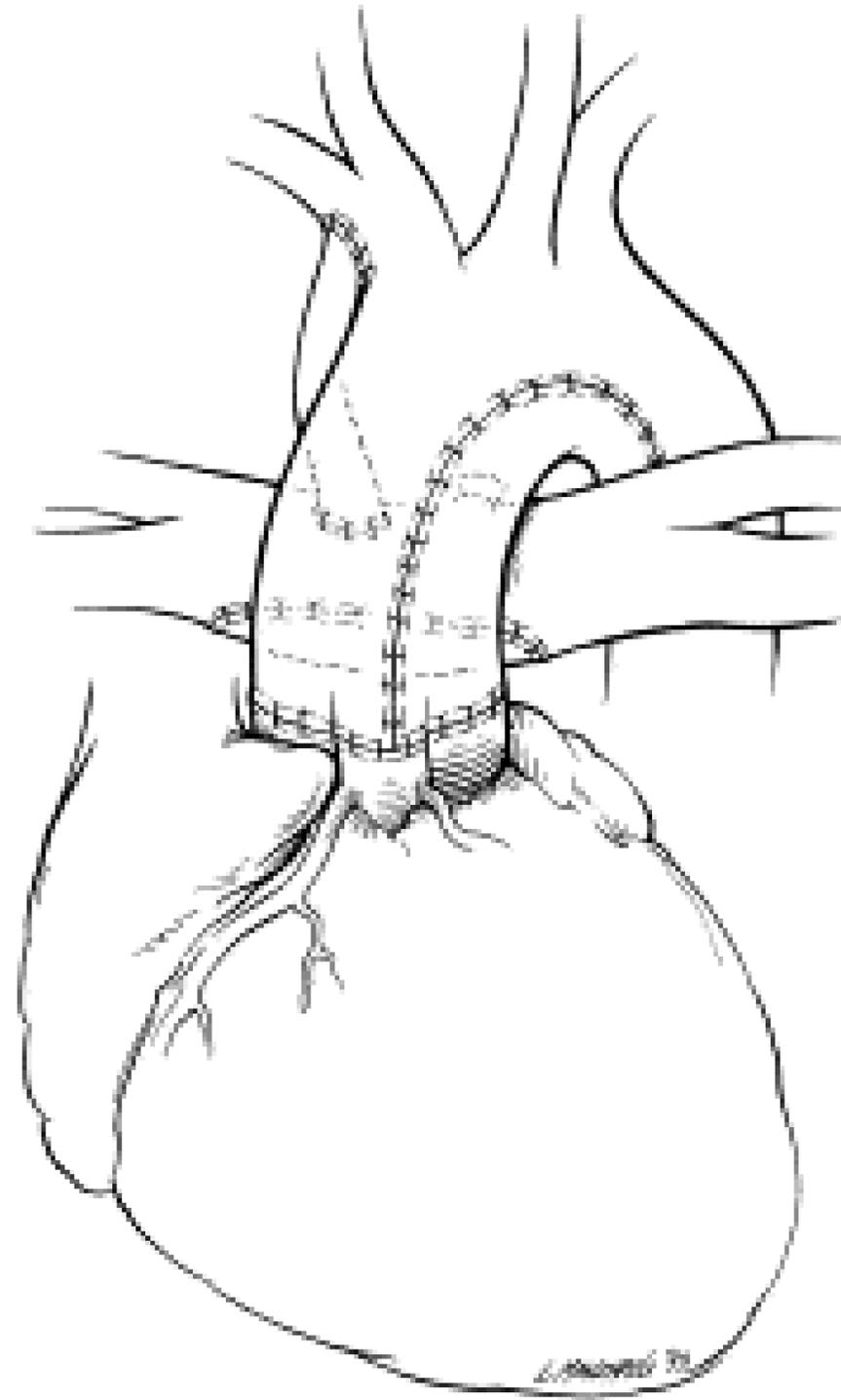
Qp / Qs élevé

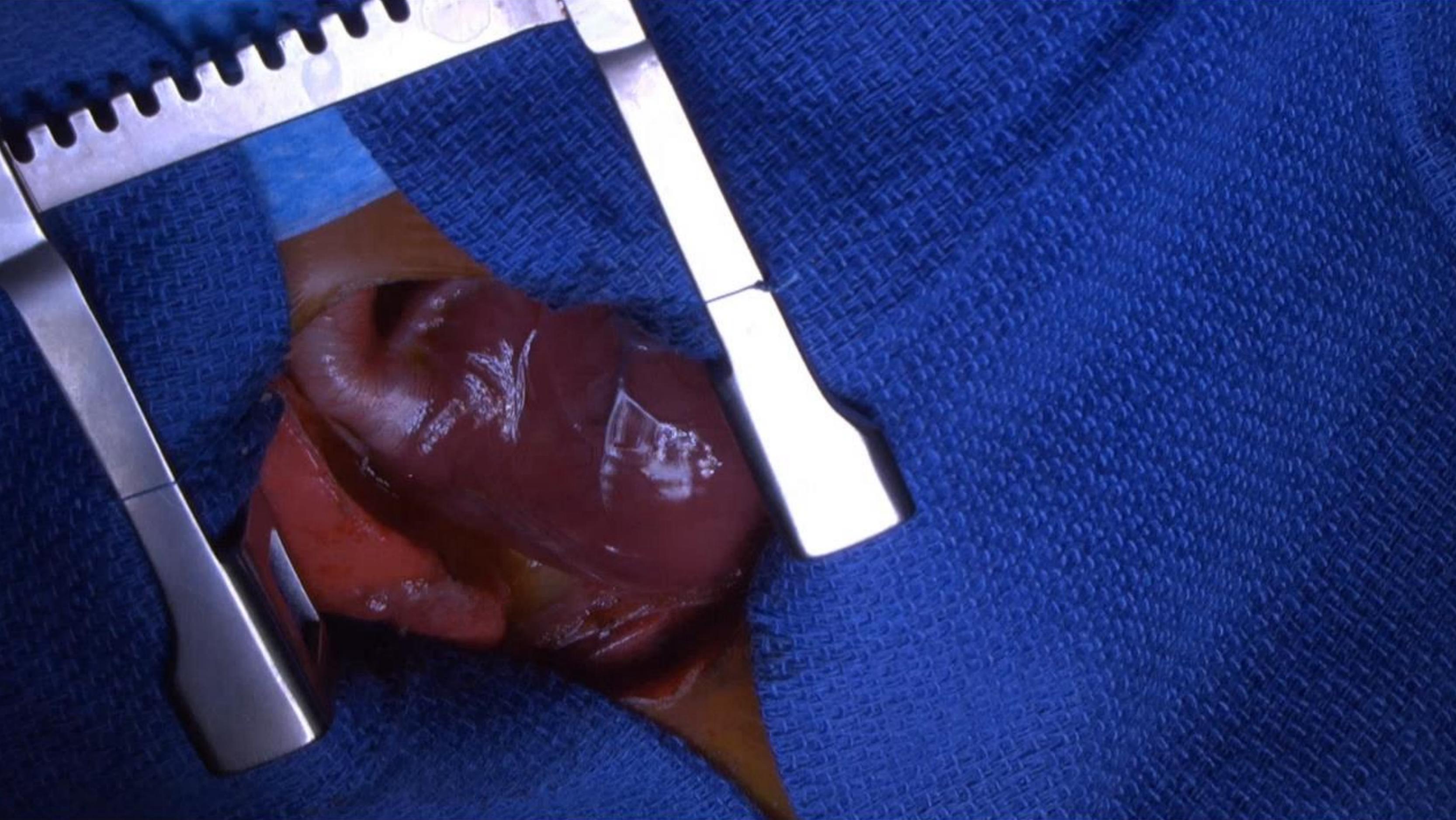


Qp / Qs élevé

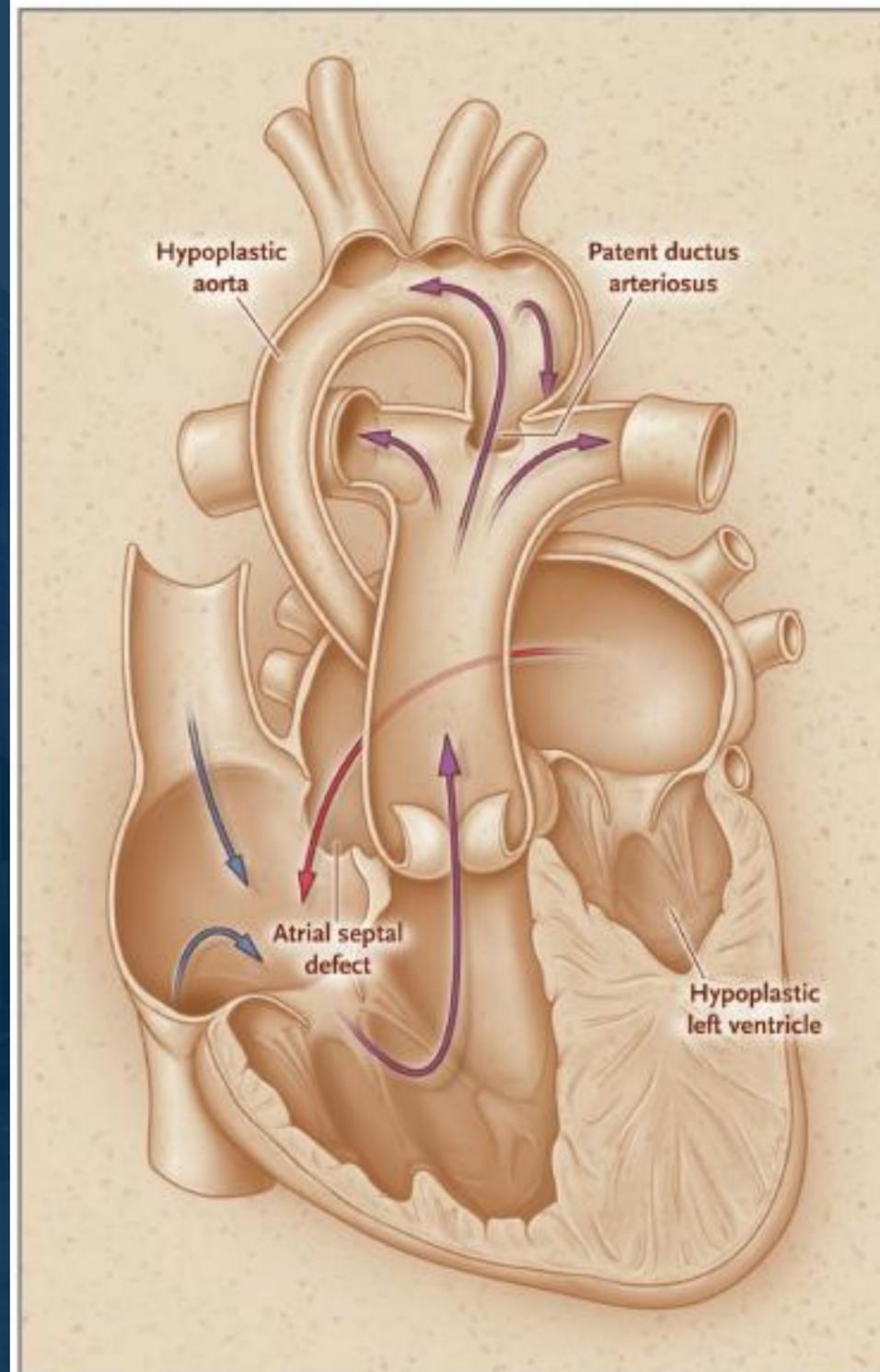


Qp / Qs élevé





Hypoplasie du coeur gauche



Ventricule droit

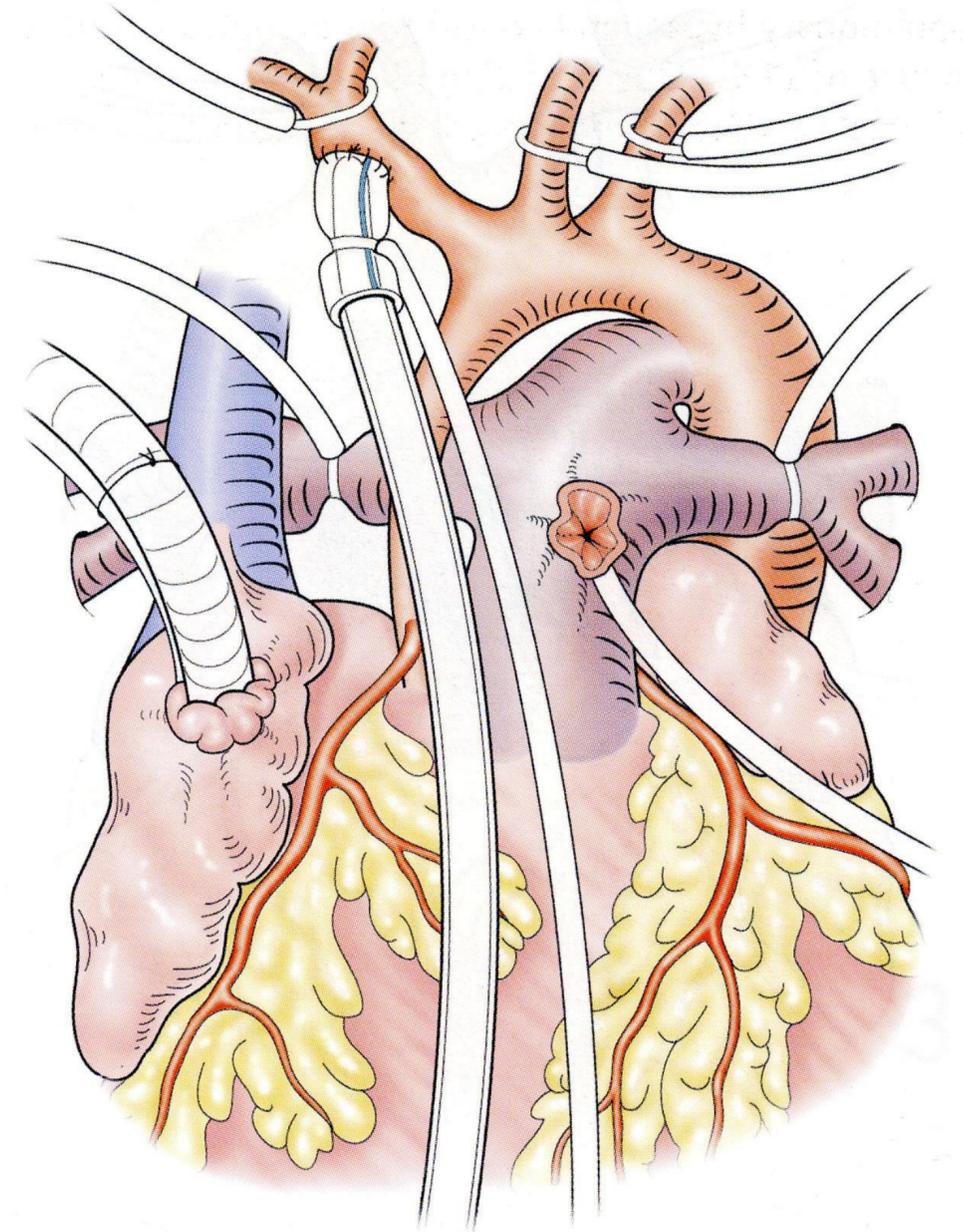
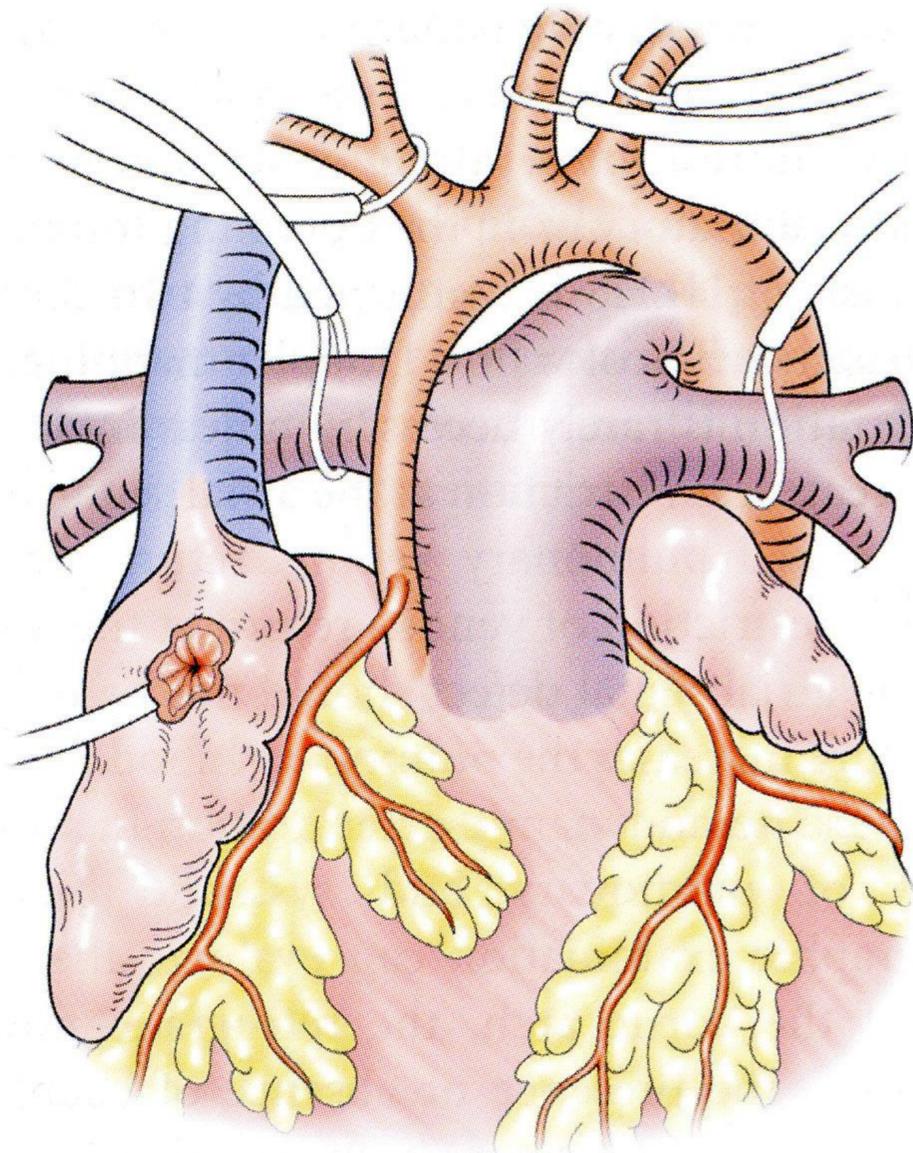
Obstacle gauche

Hyperdébit pulmonaire

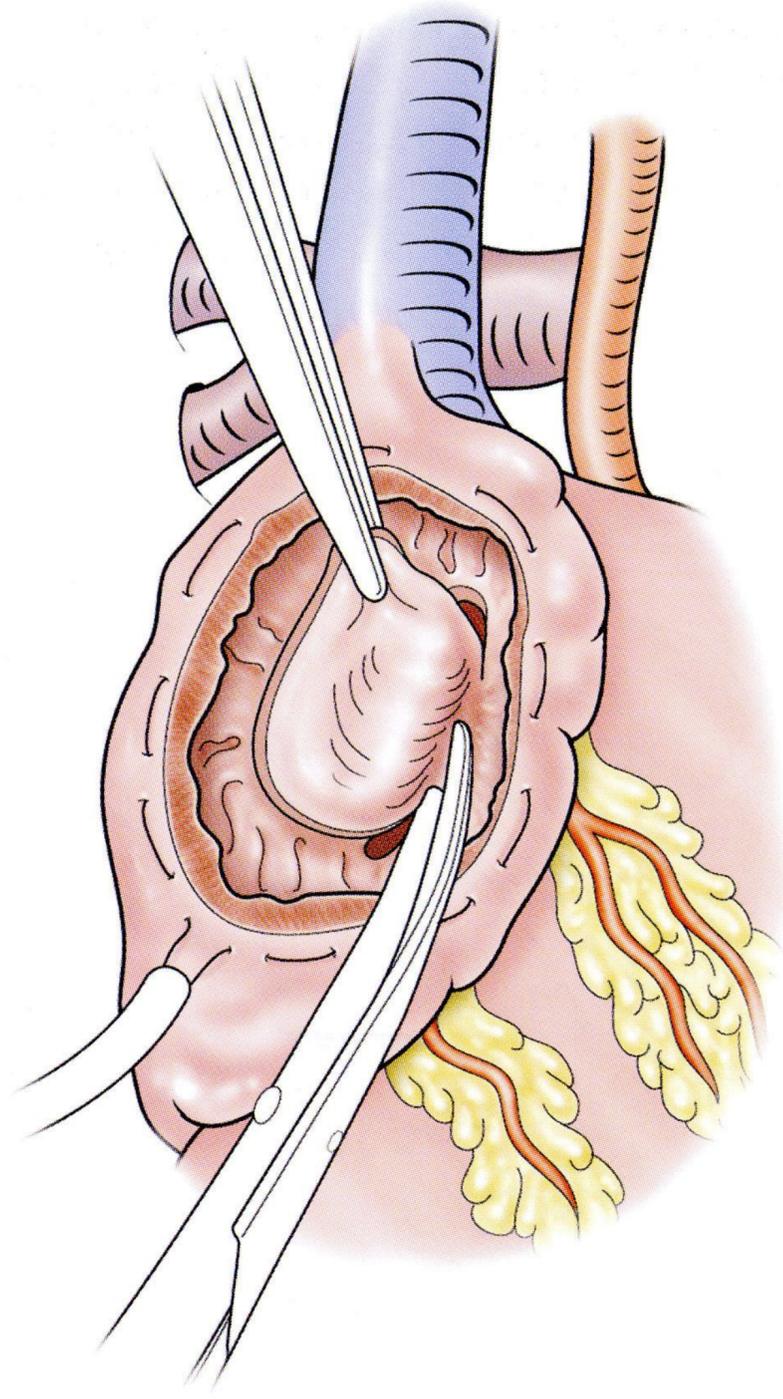
Mauvaise perfusion coronaire

+/- obstacle au retour pulmonaire

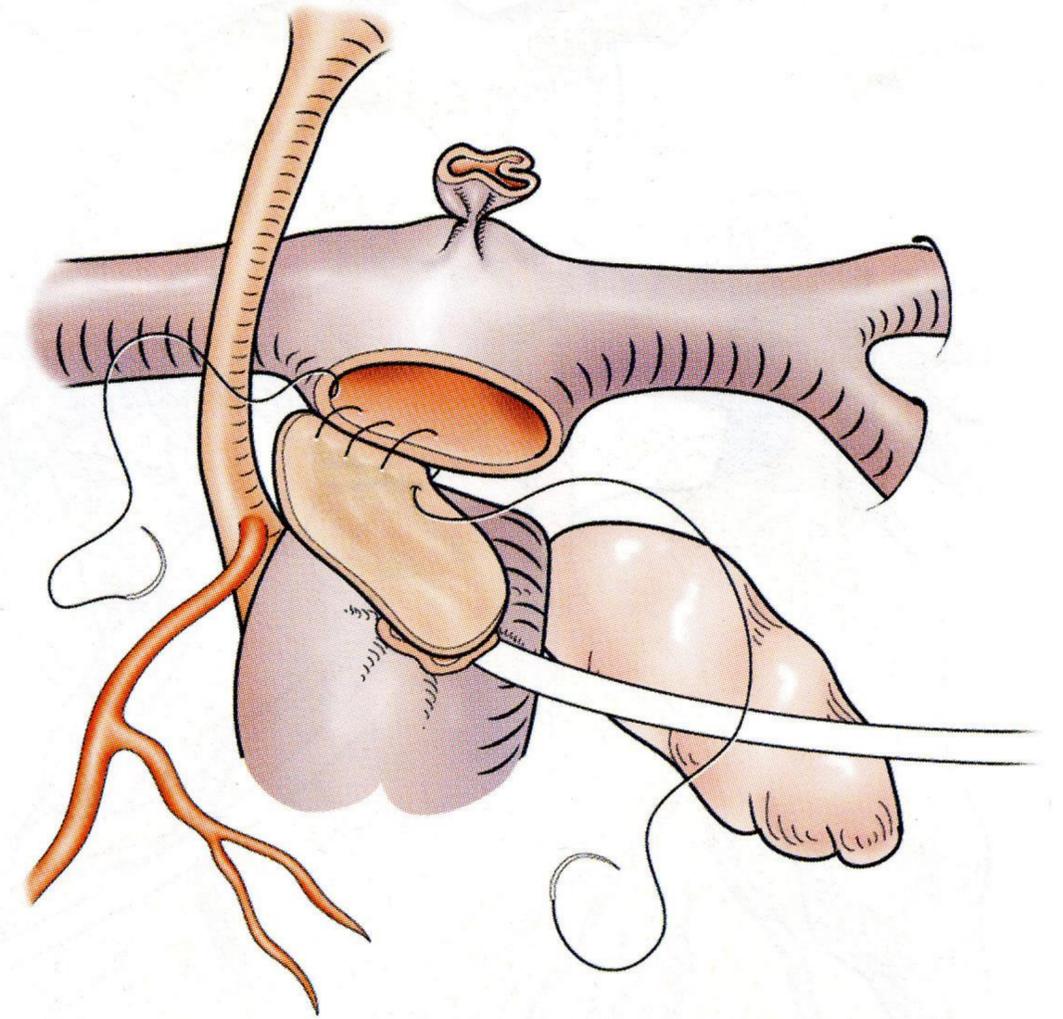
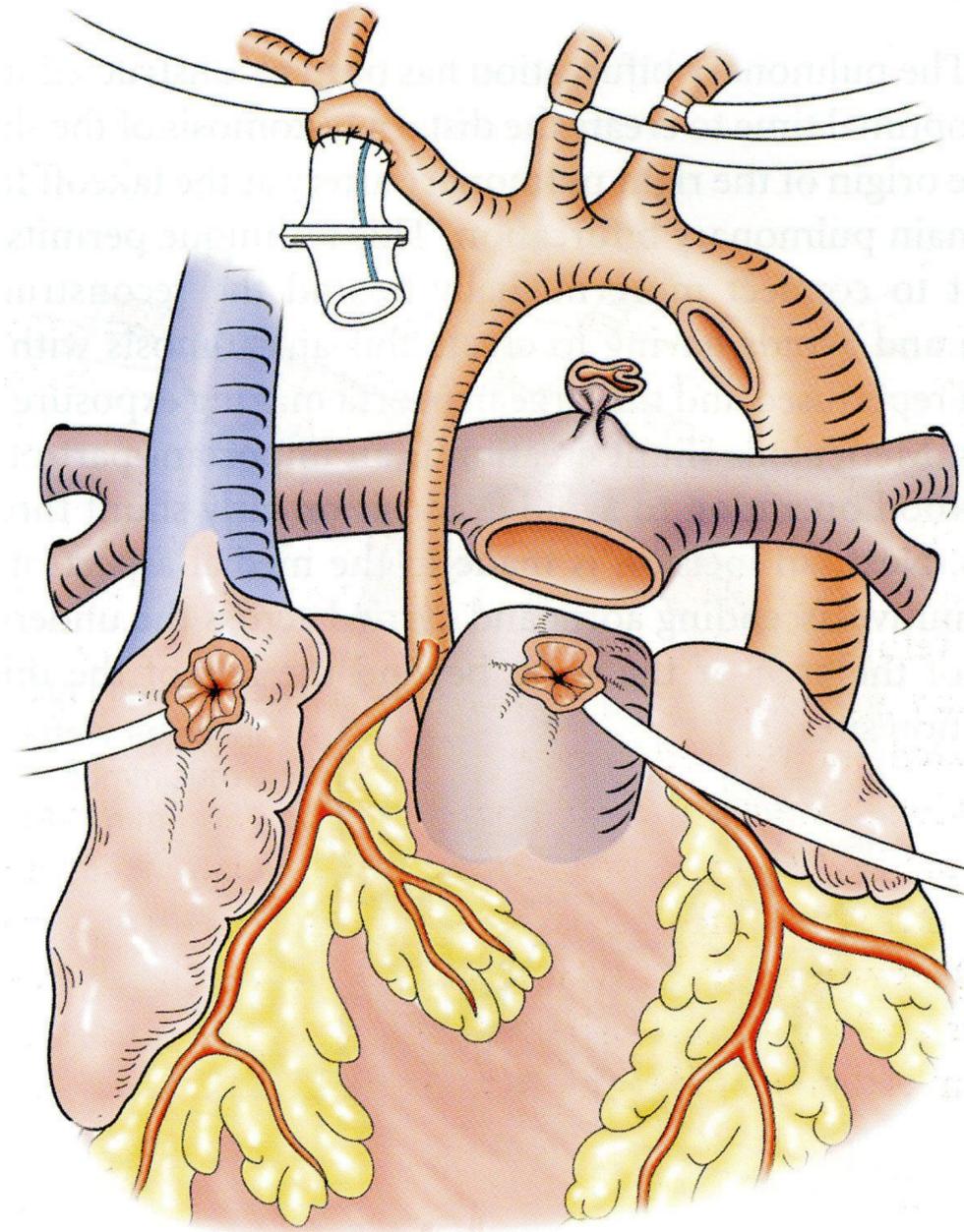
Hypoplasie du coeur gauche



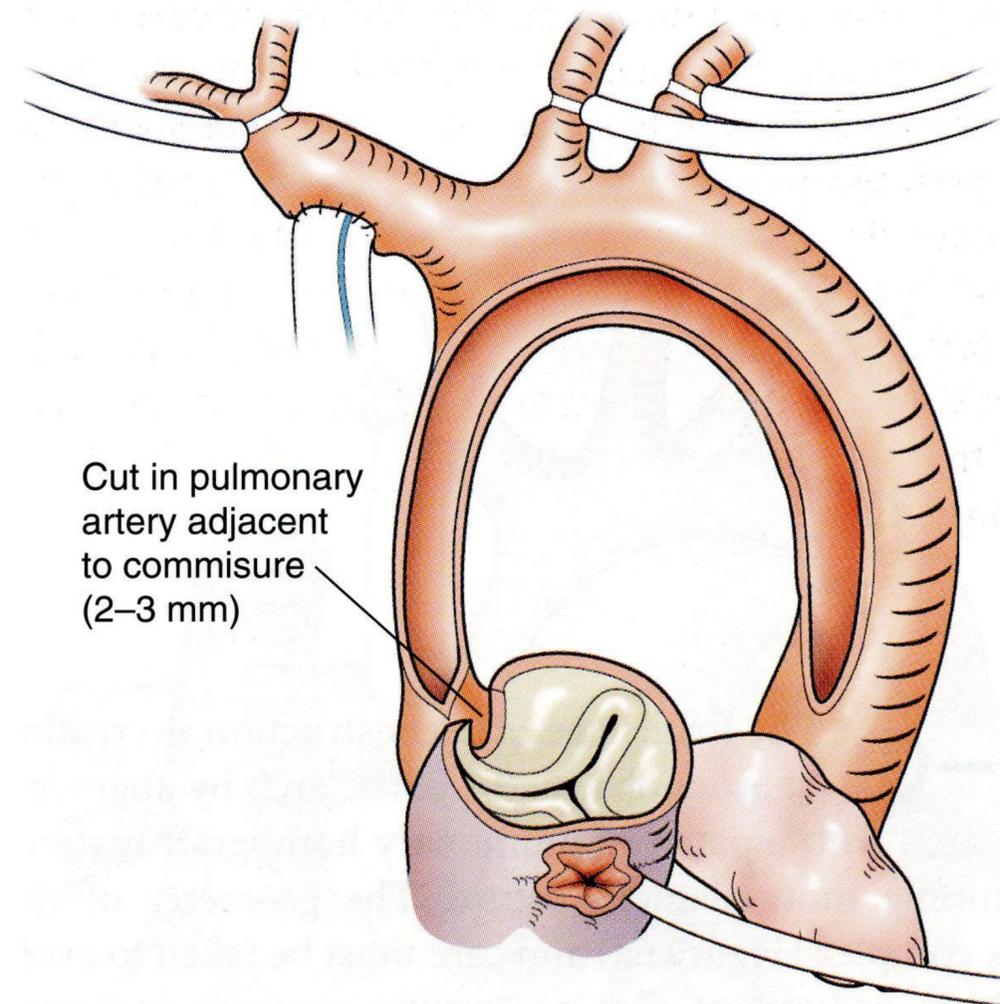
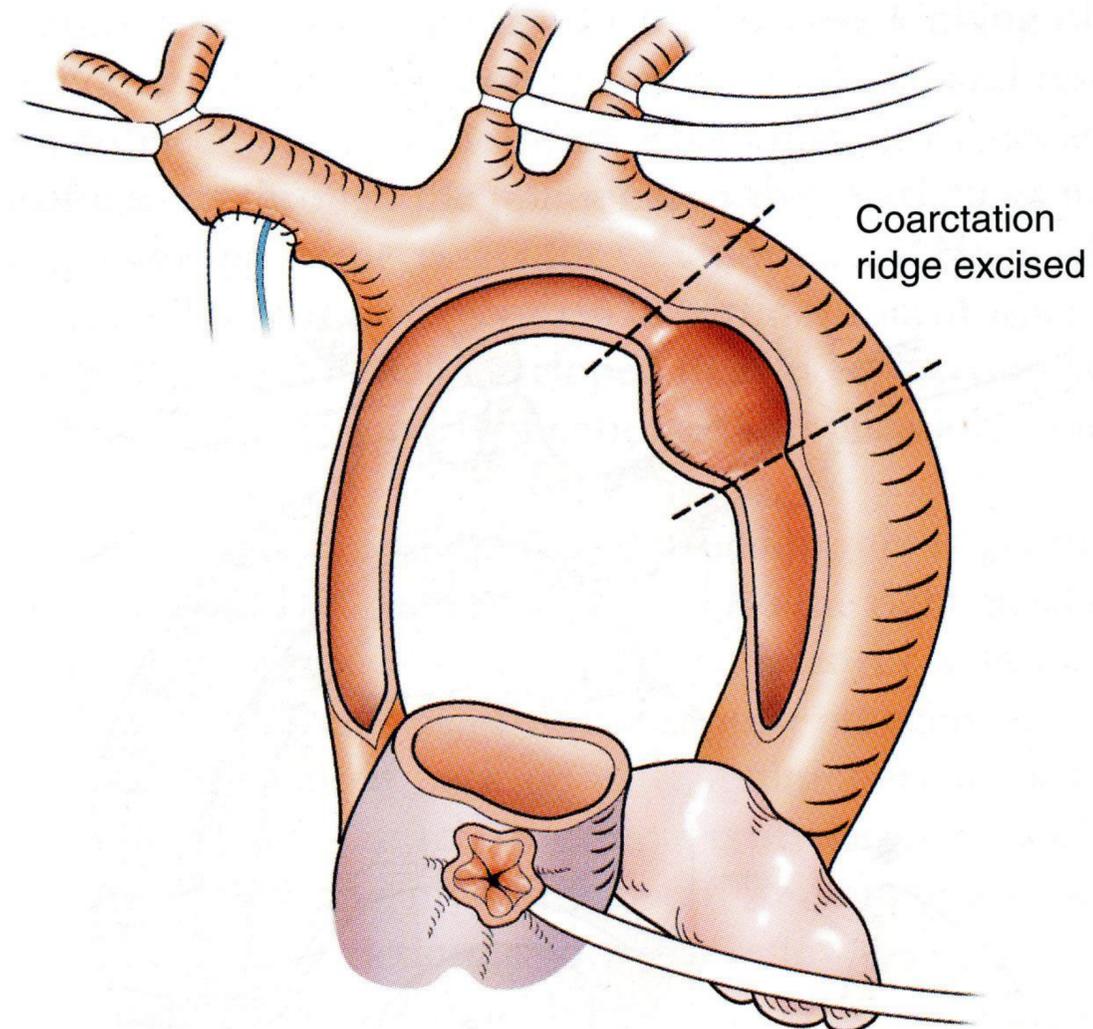
Hypoplasie du coeur gauche



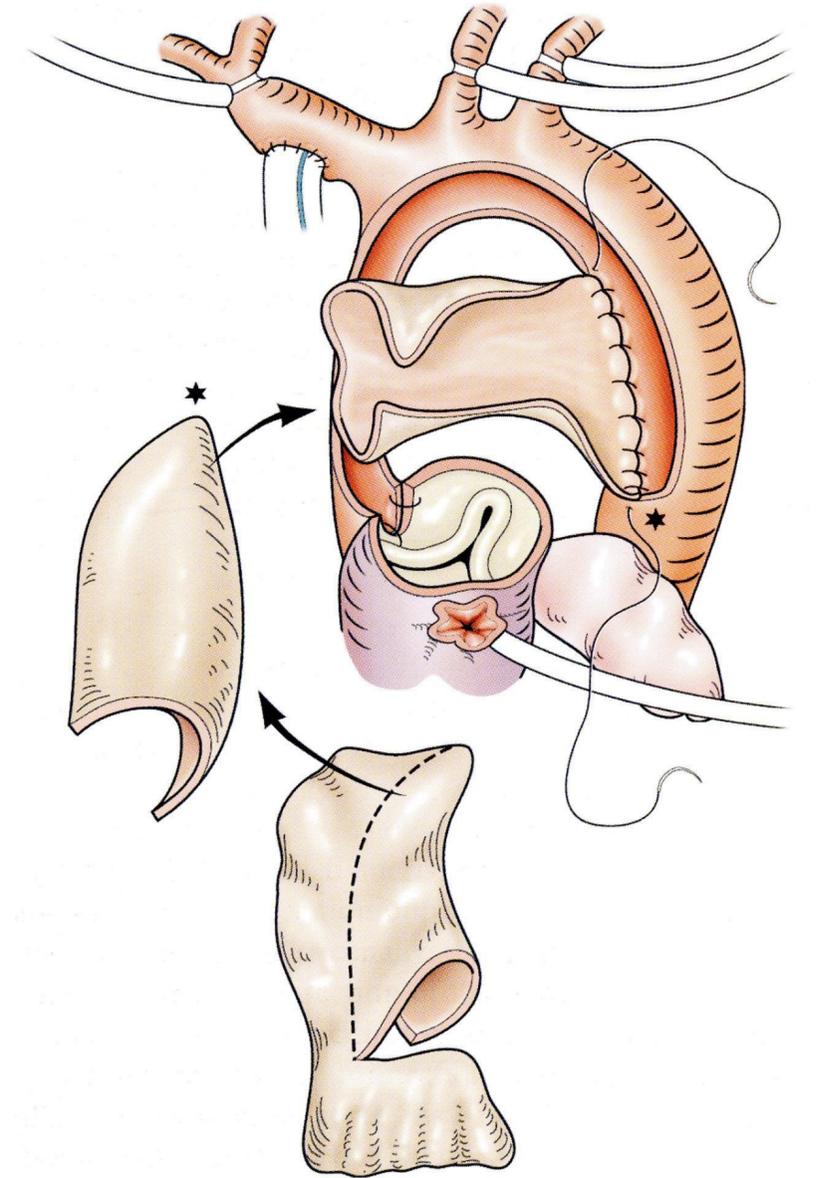
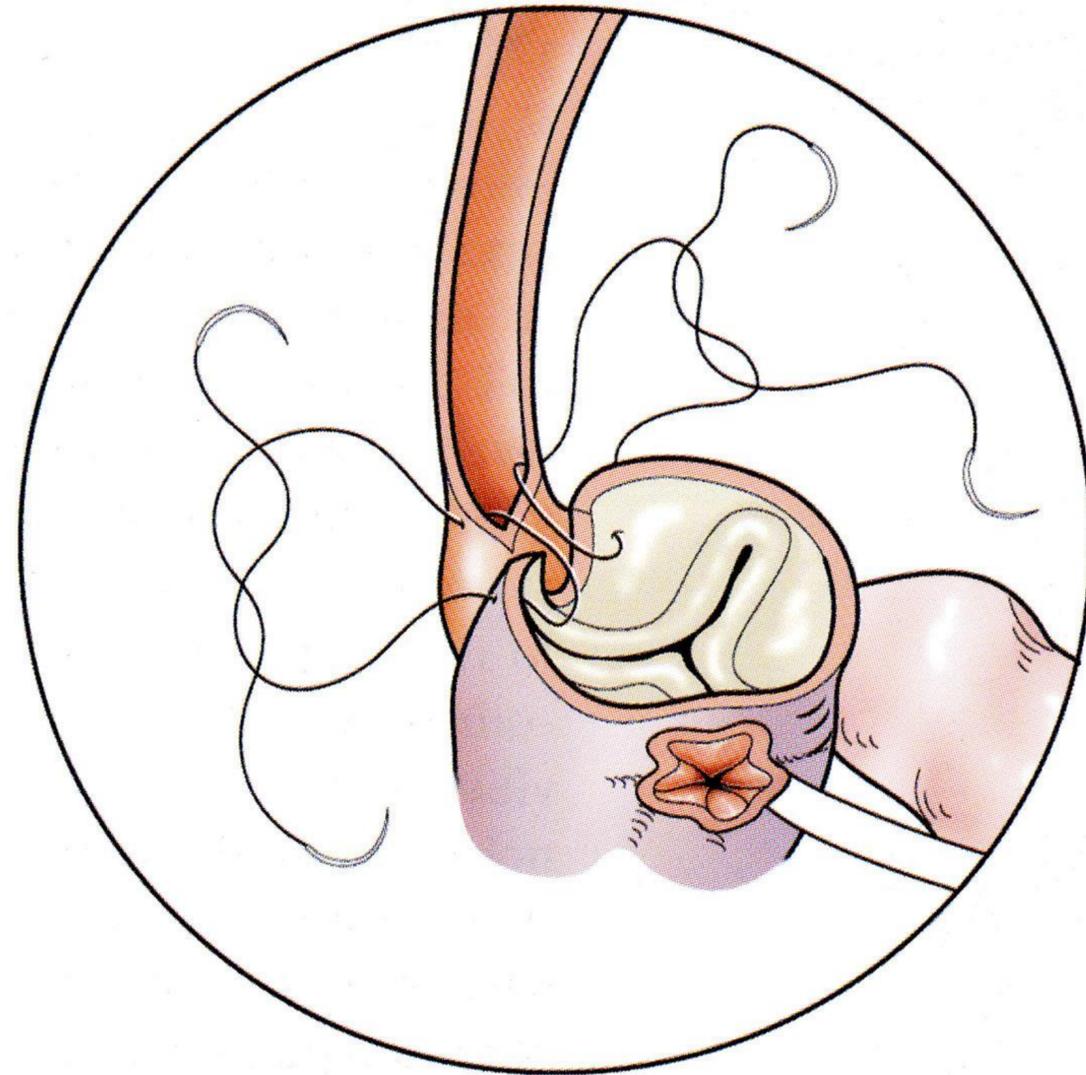
Hypoplasie du coeur gauche



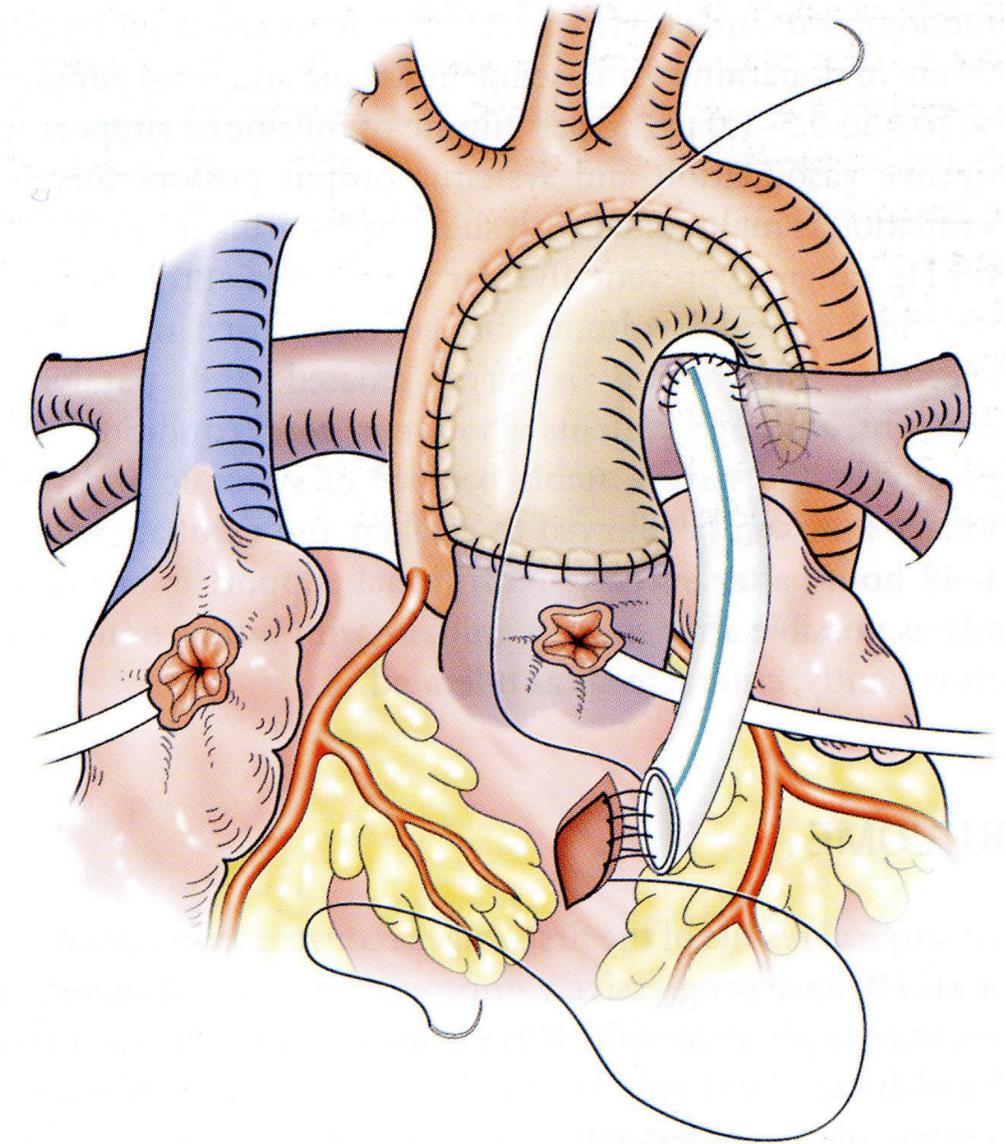
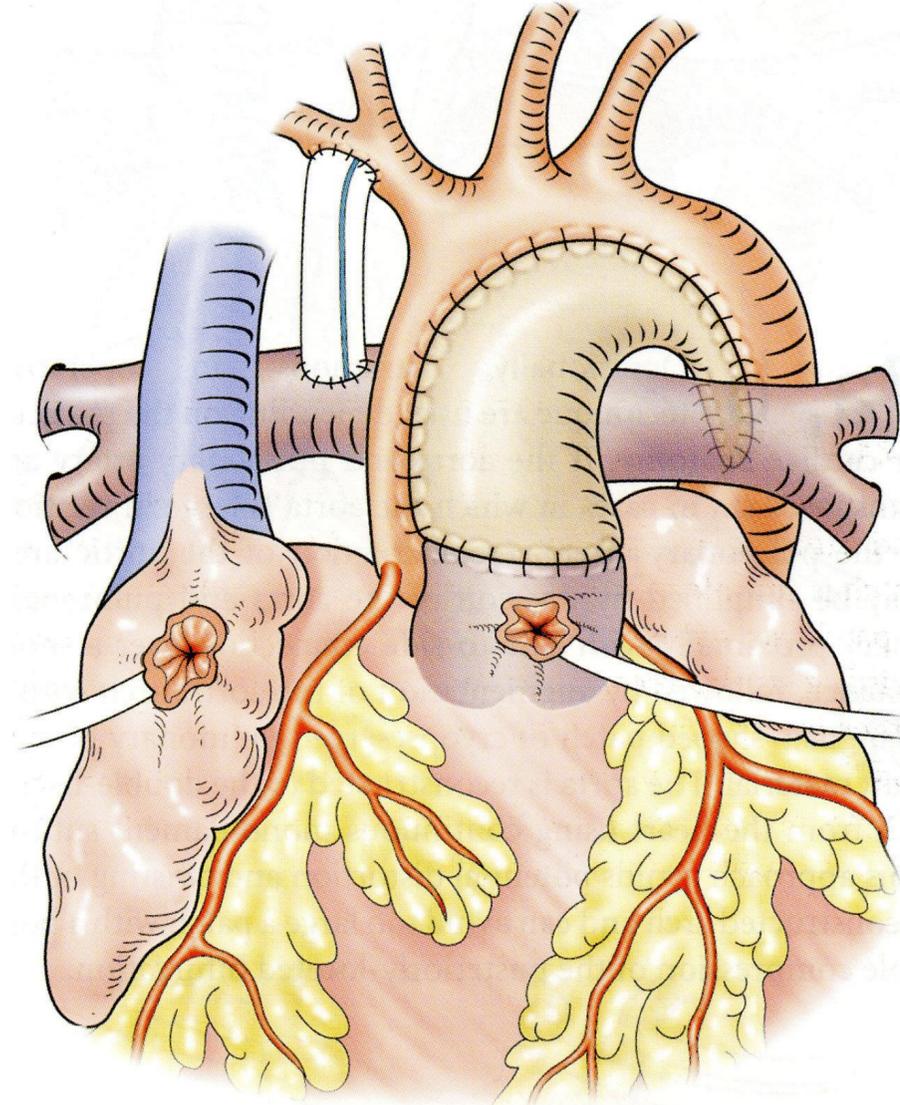
Hypoplasie du coeur gauche



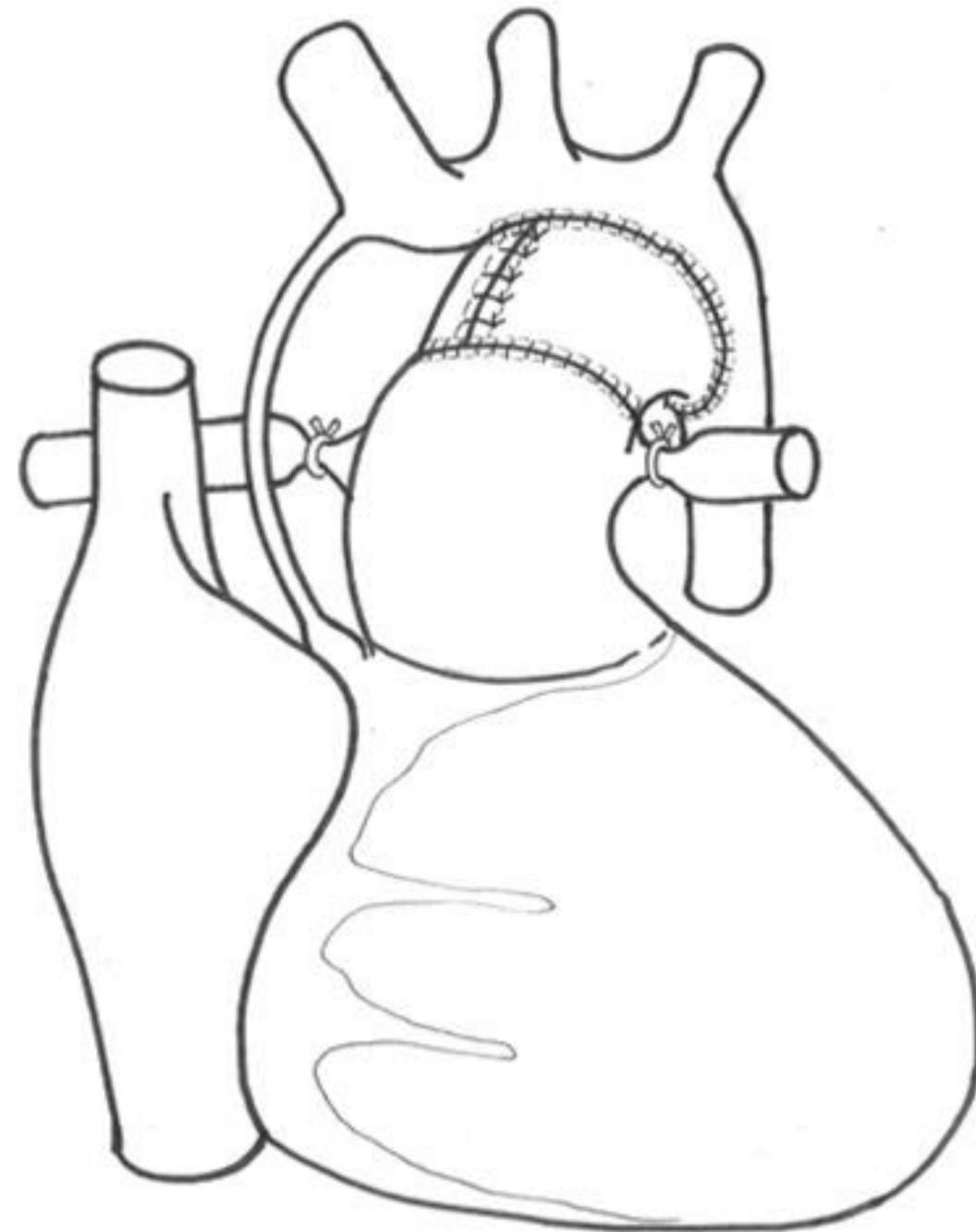
Hypoplasie du coeur gauche



Hypoplasie du coeur gauche



Hypoplasie du coeur gauche

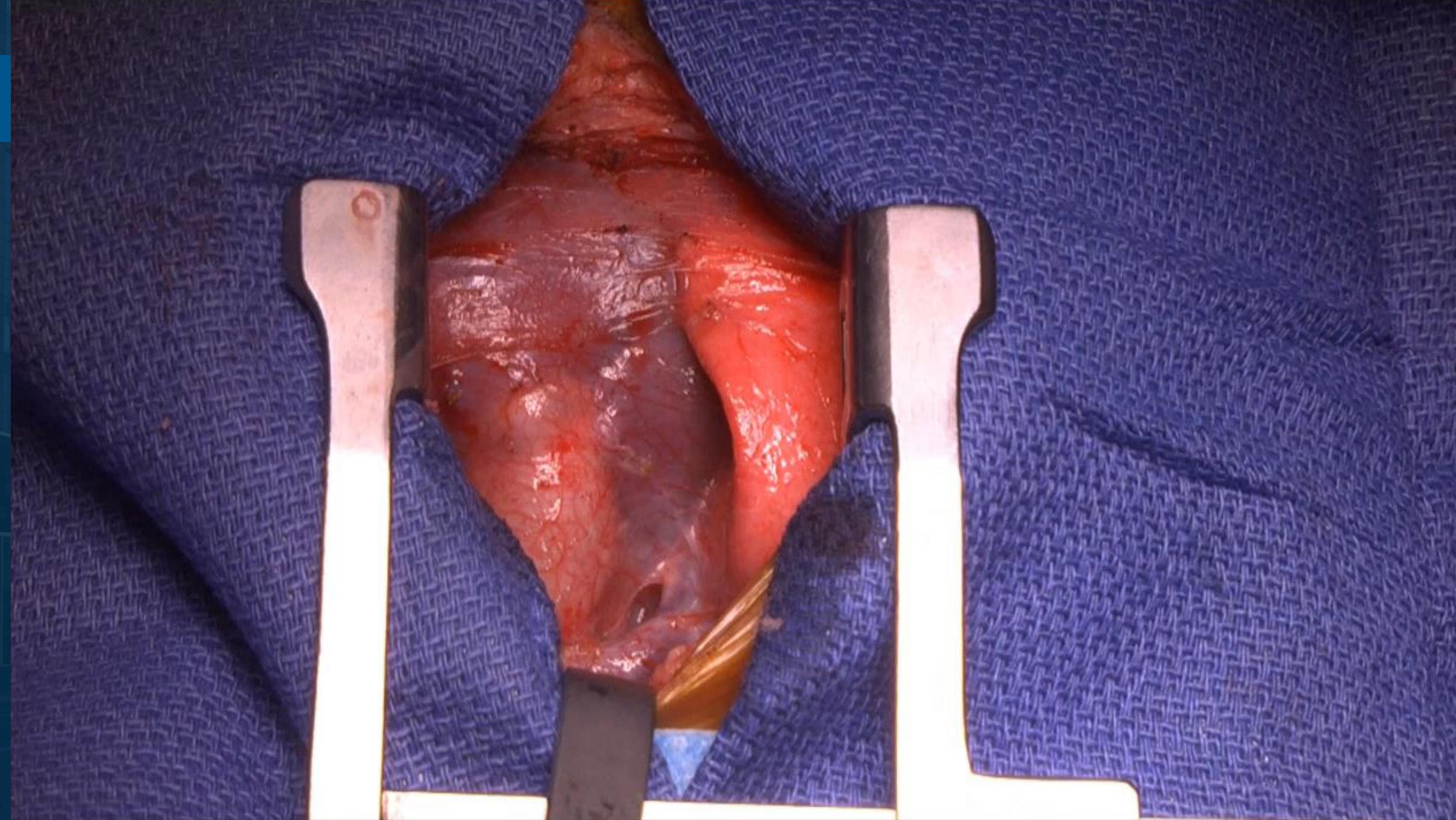


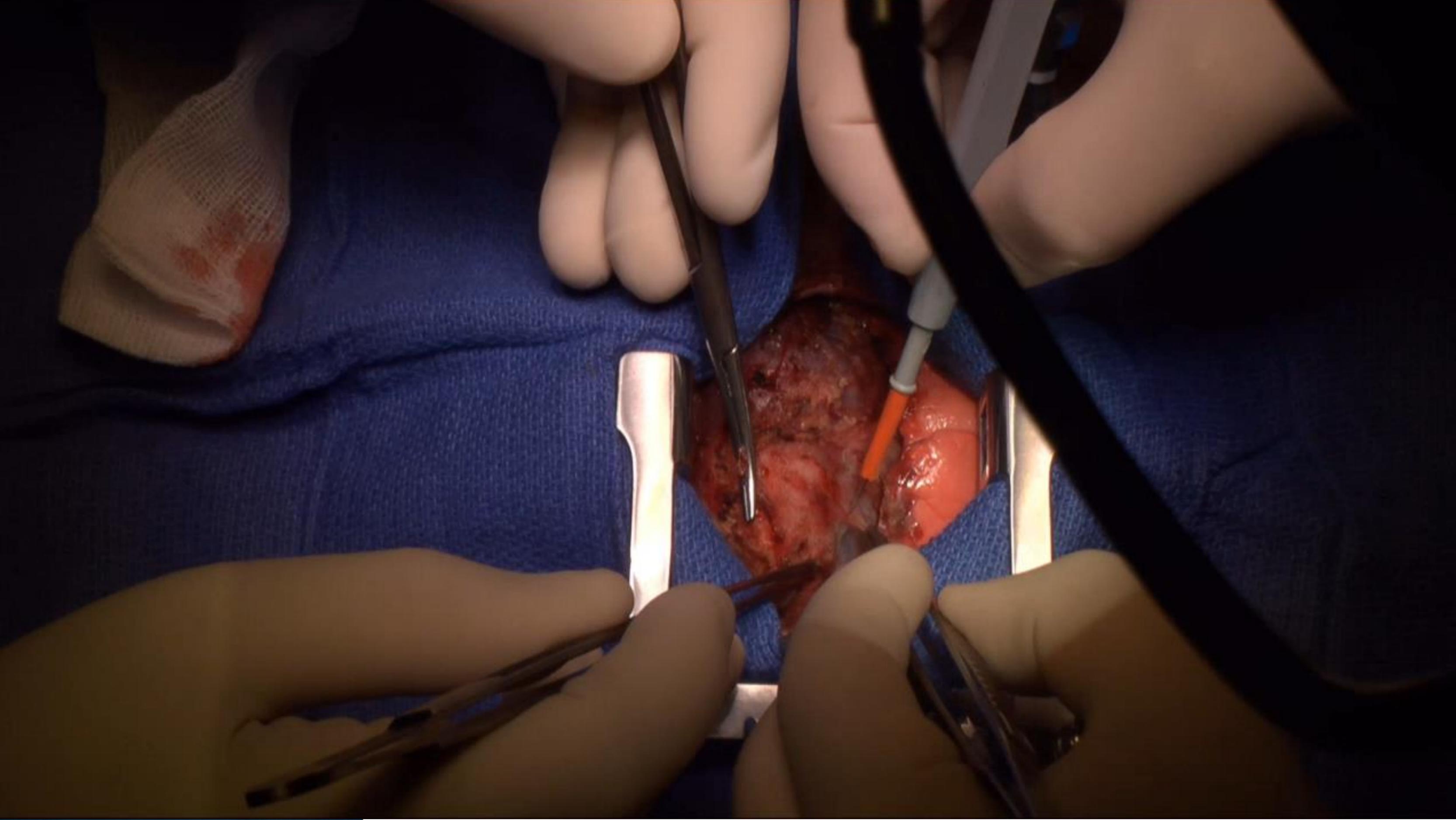
HLHS for dummies...

Elargissement de la CIA

Suppression du canal et
remplacement par une
homogreffe

Cerclage des AP





Complications

Problèmes potentiels

- intracardiaques
 - mixing inadéquat (CIA large)
 - dysfonction myocardique
 - insuffisance valve AV
- voie pulmonaire
 - débit pulmonaire inadéquat
 - obstacle retour veineux pulmonaire
- voie aortique
 - obstacle résiduel (sous-valvulaire, CoA)
 - insuffisance aortique

Arigato



Spectre large de traitement

Glenn – PCPC

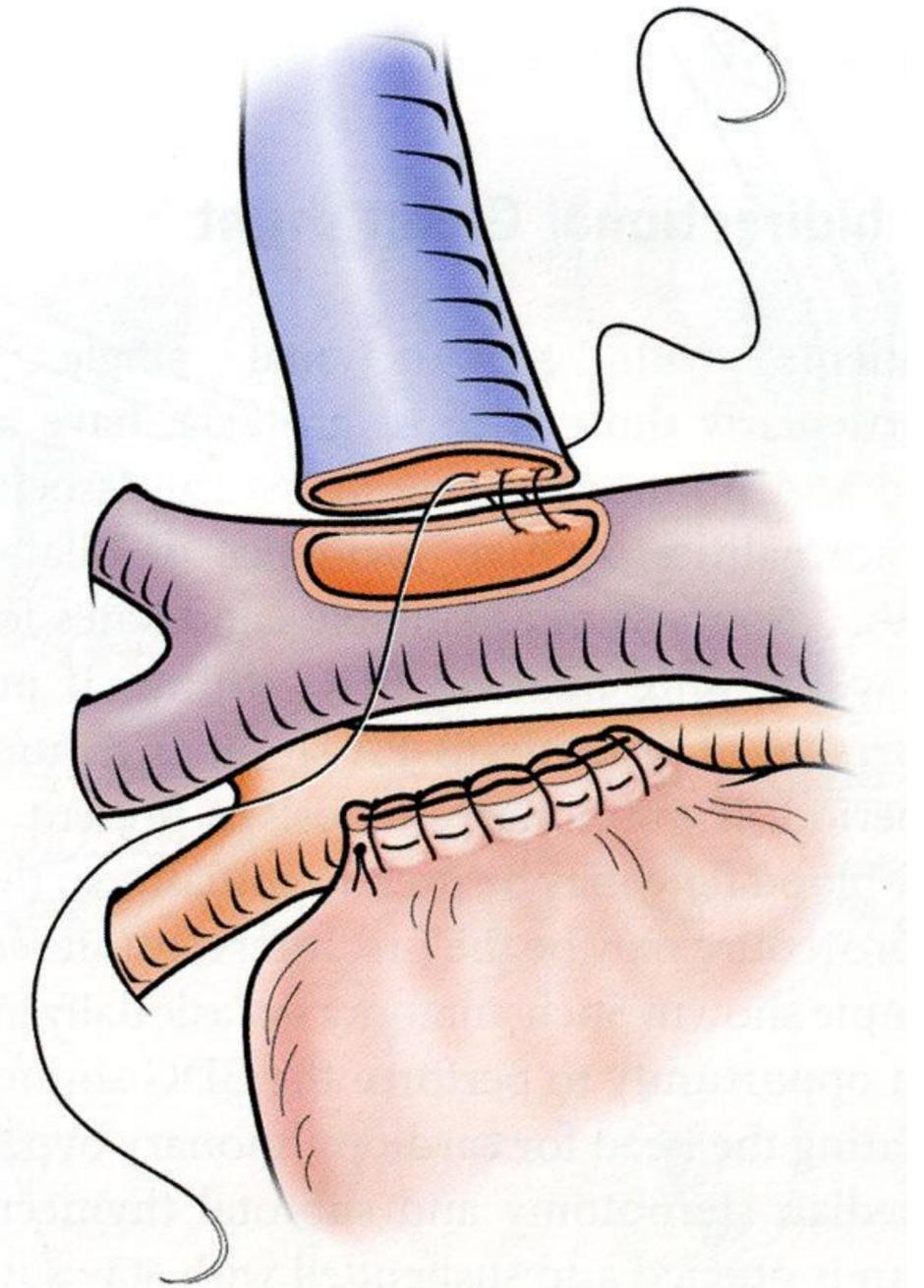
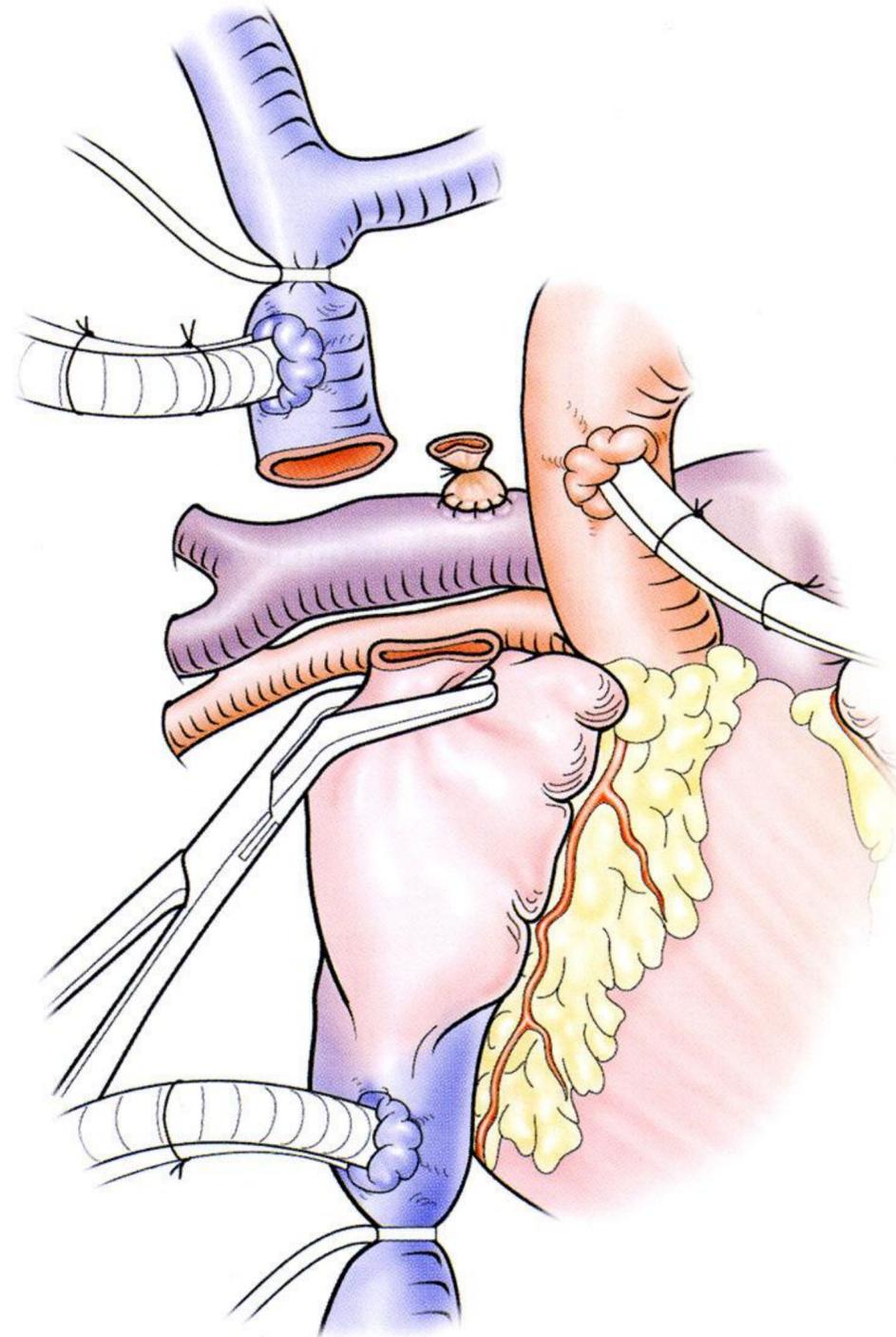
Fontan – TCPC

Spectre large de traitement

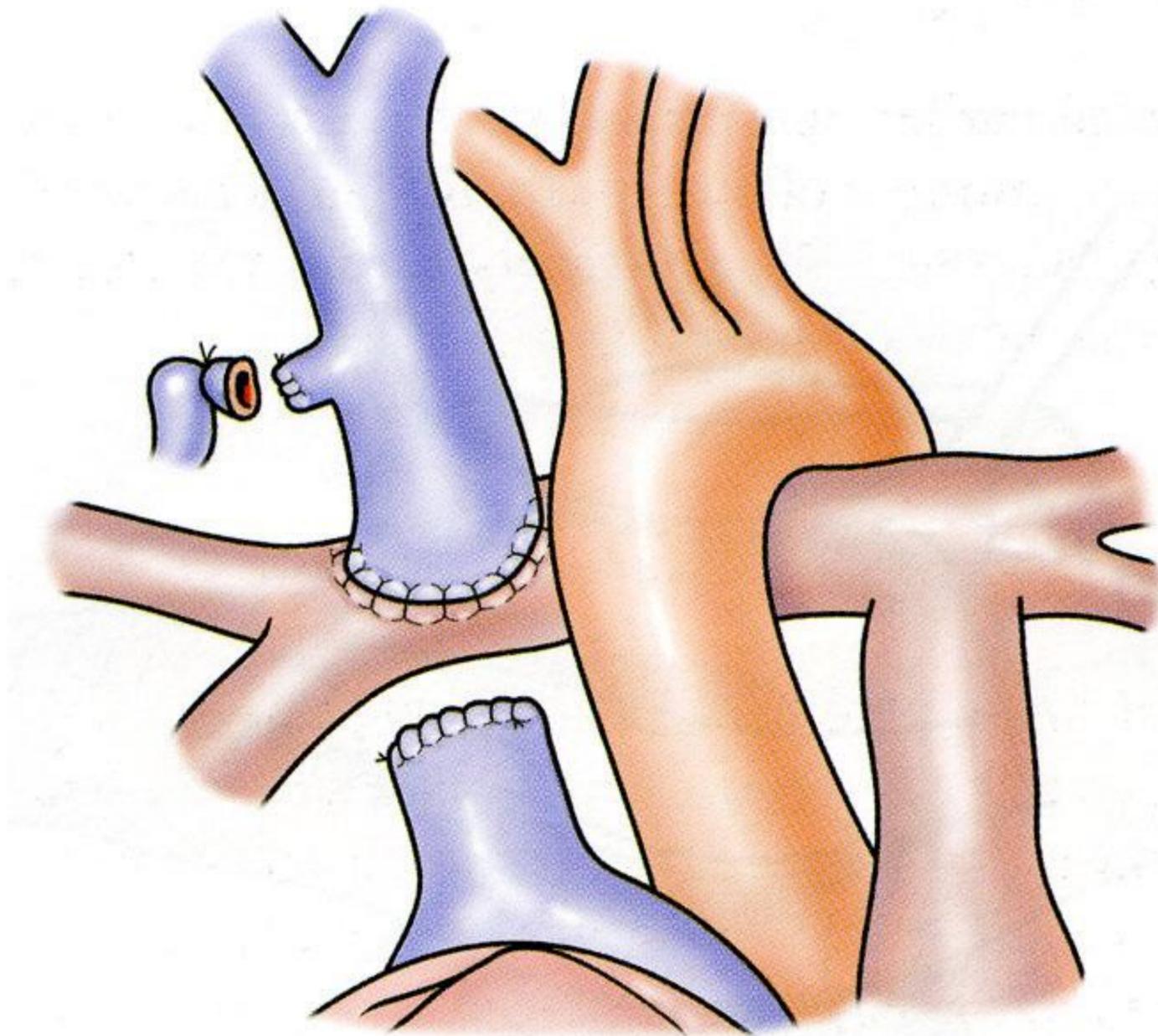
Technique DCPP

- uni ou bilatérale
- si possible sans CEC
 - shunt inerte VCS-AP ou VCS-OD
 - sans shunt
- CEC nécessaire
 - difficulté technique mise en place shunt
 - correction lésions associées

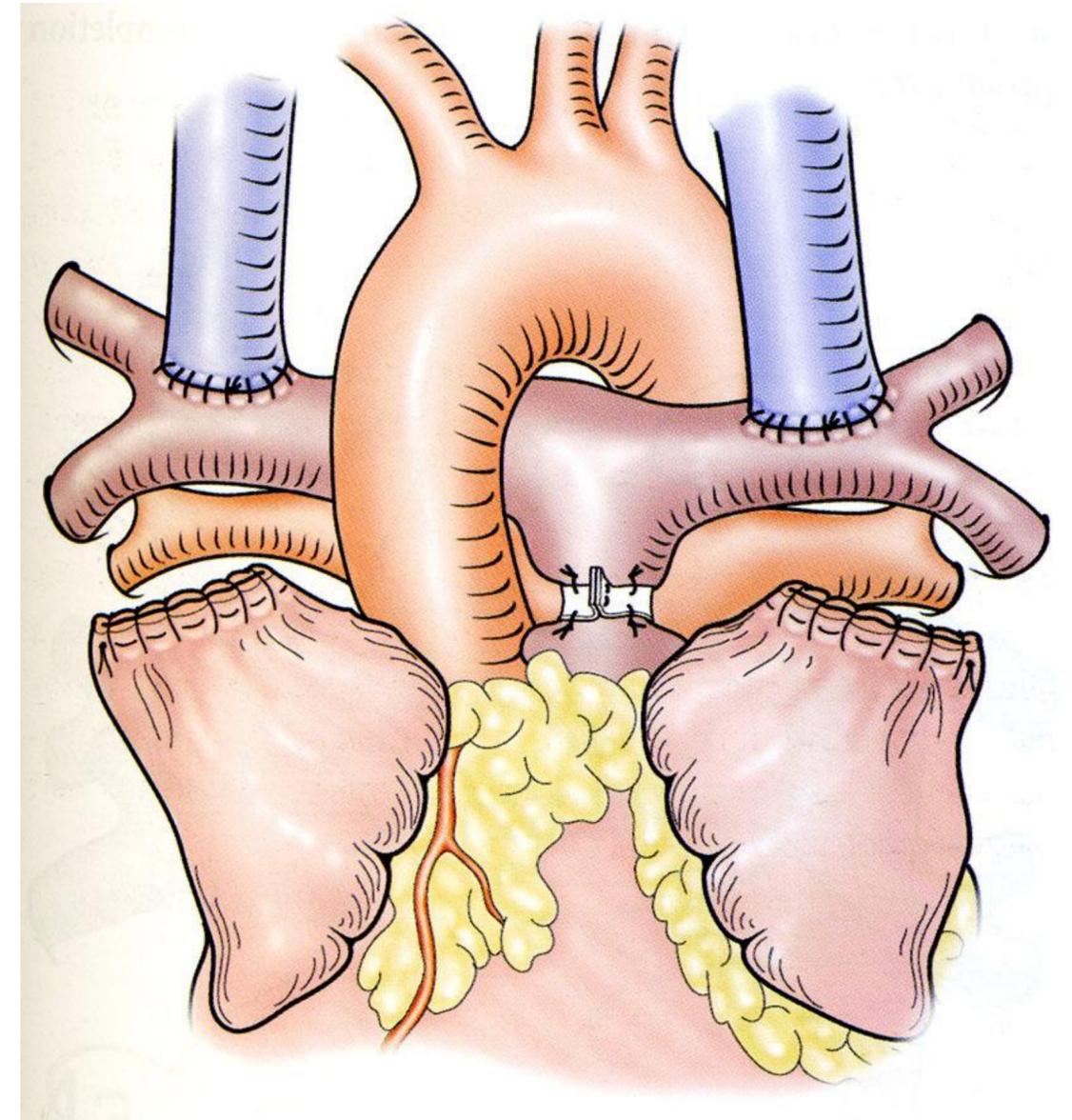
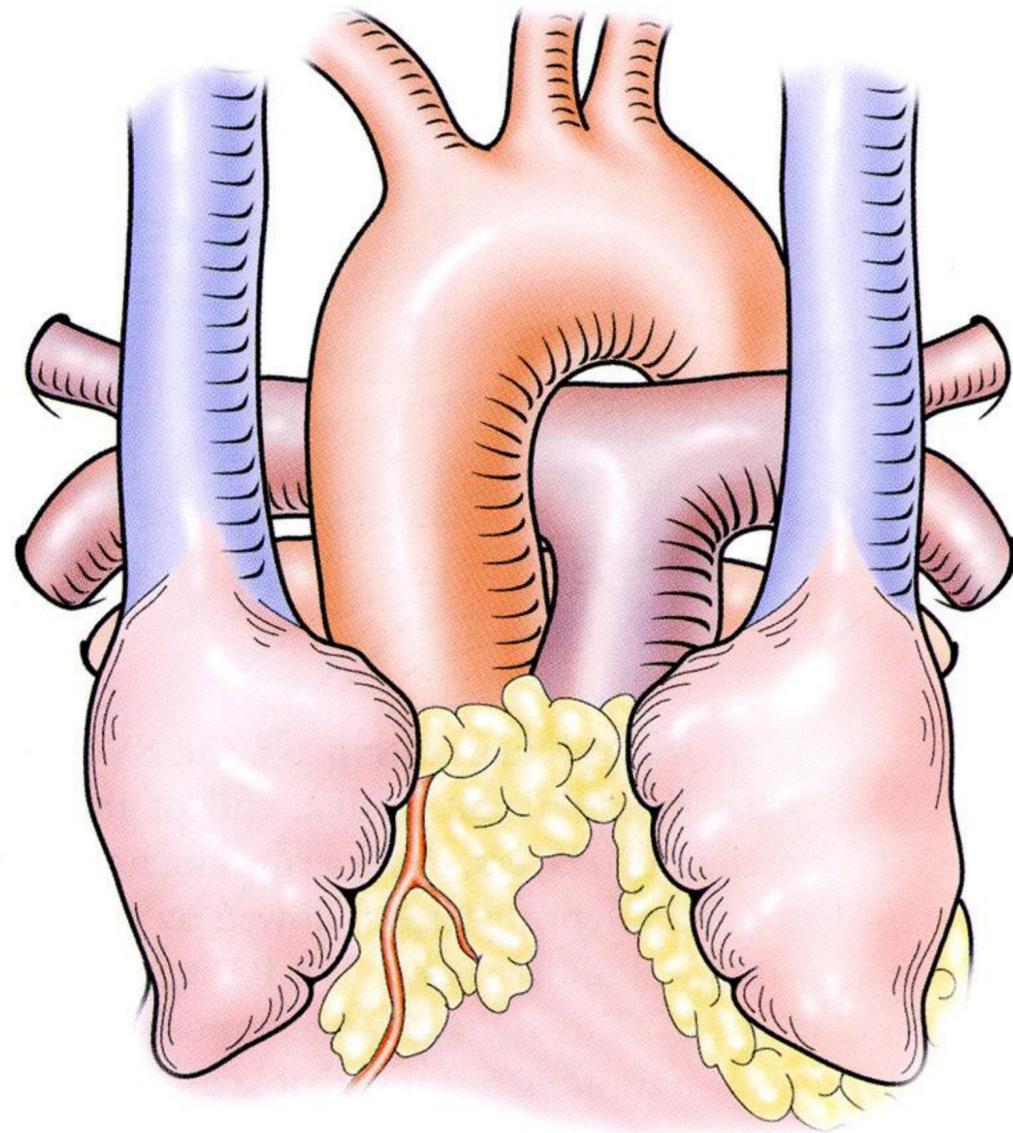
Notre stratégie



Notre stratégie



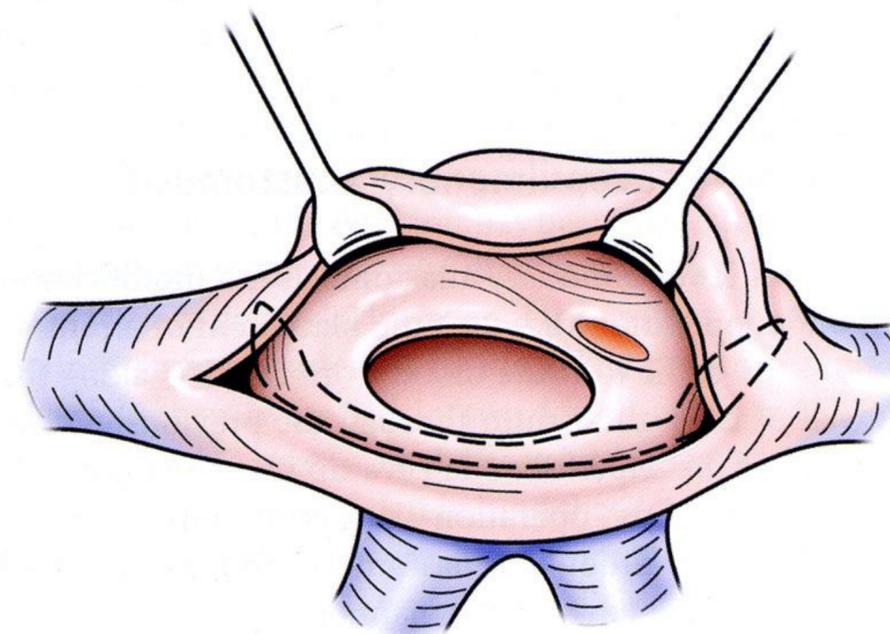
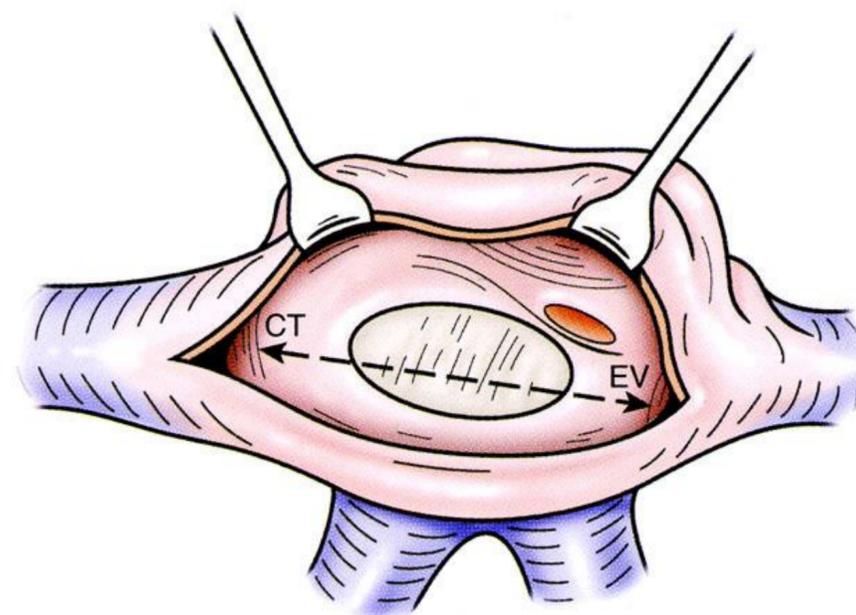
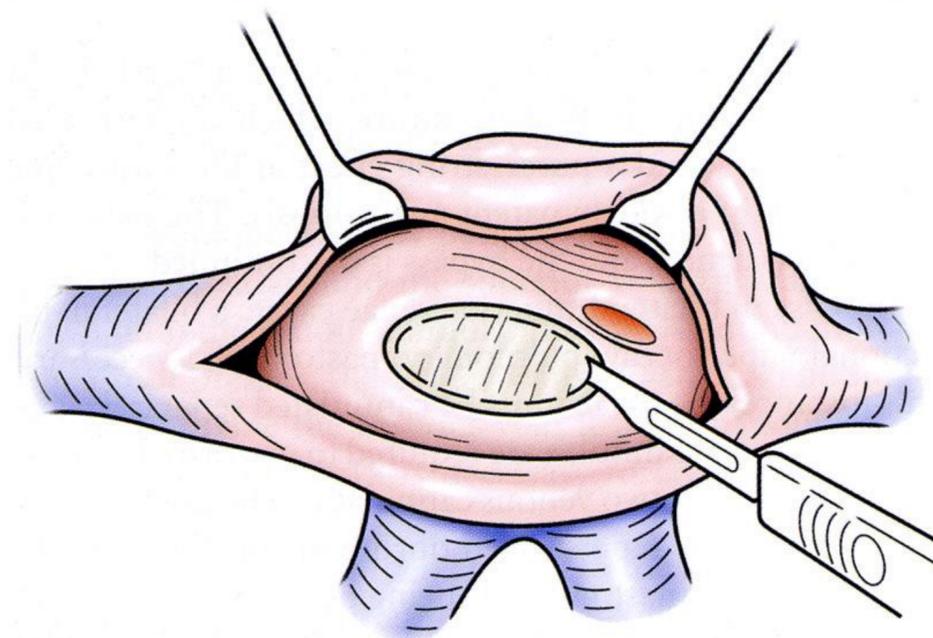
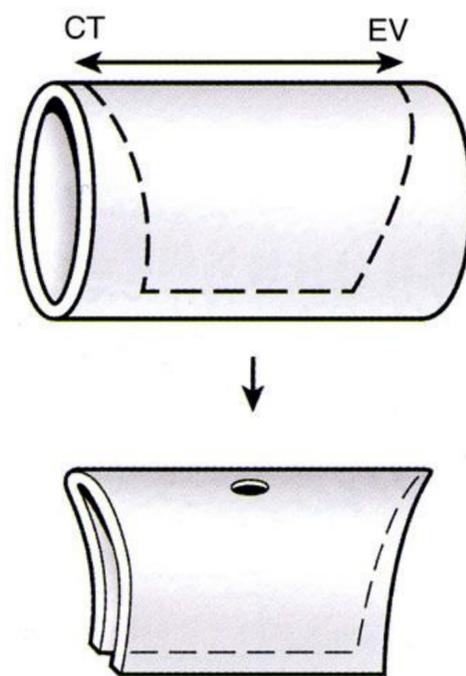
Notre stratégie



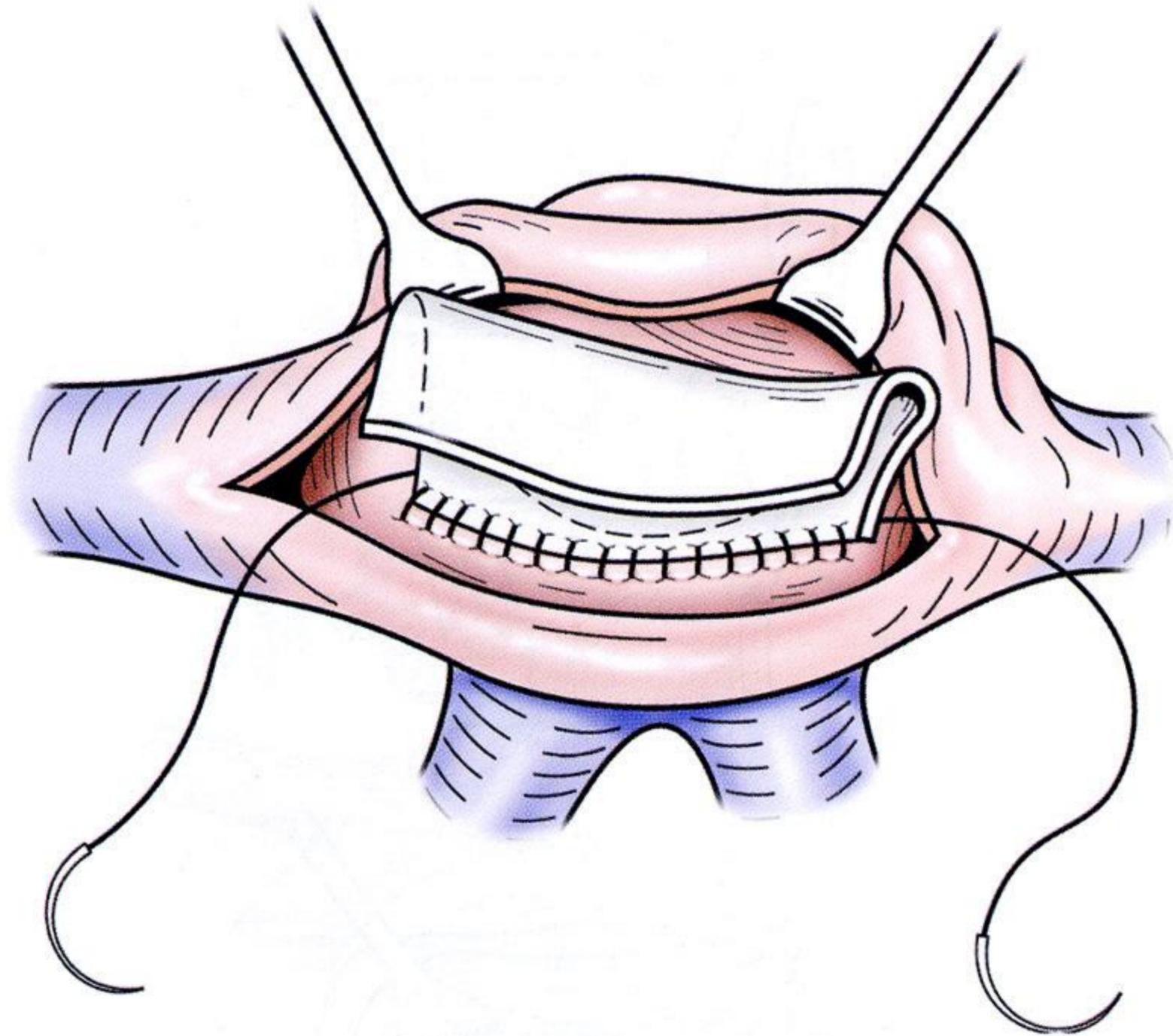
Notre stratégie

Intracardiac
TCPC

Notre stratégie



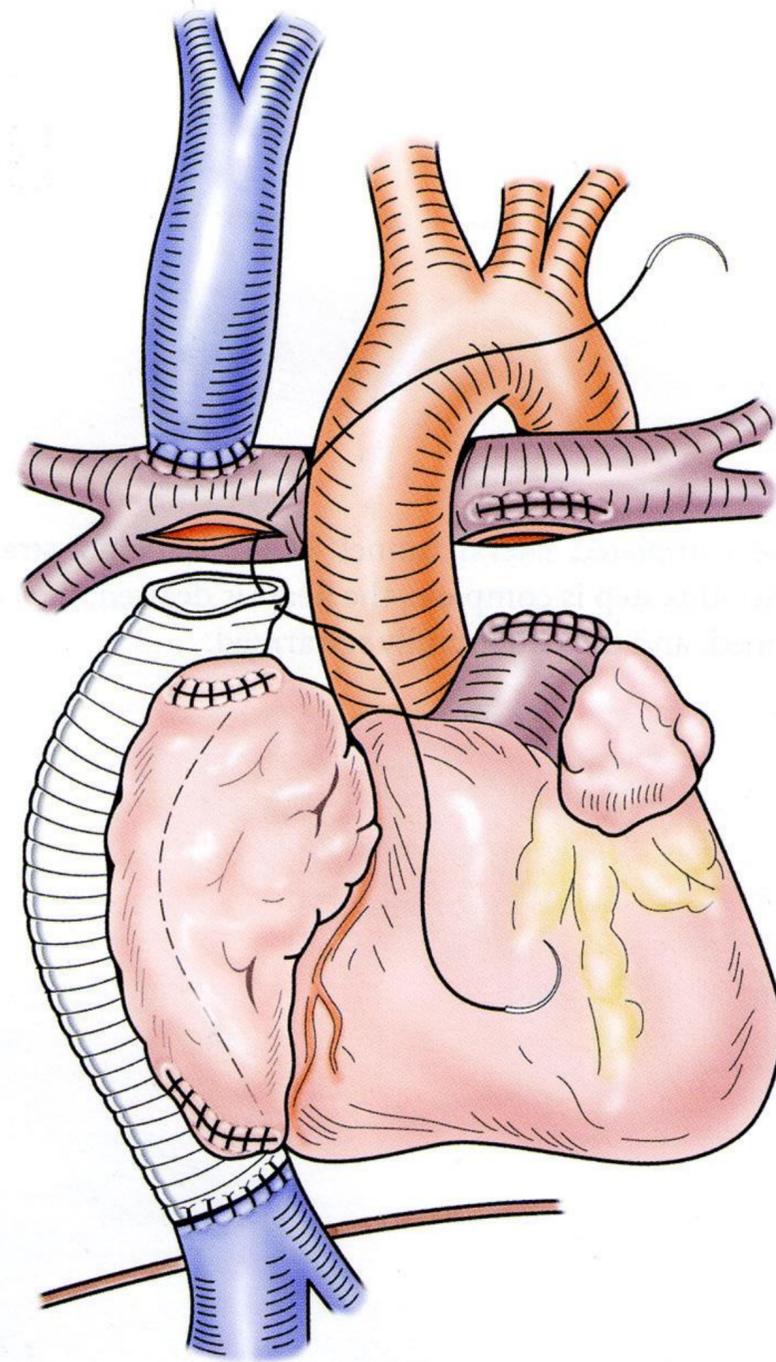
Notre stratégie



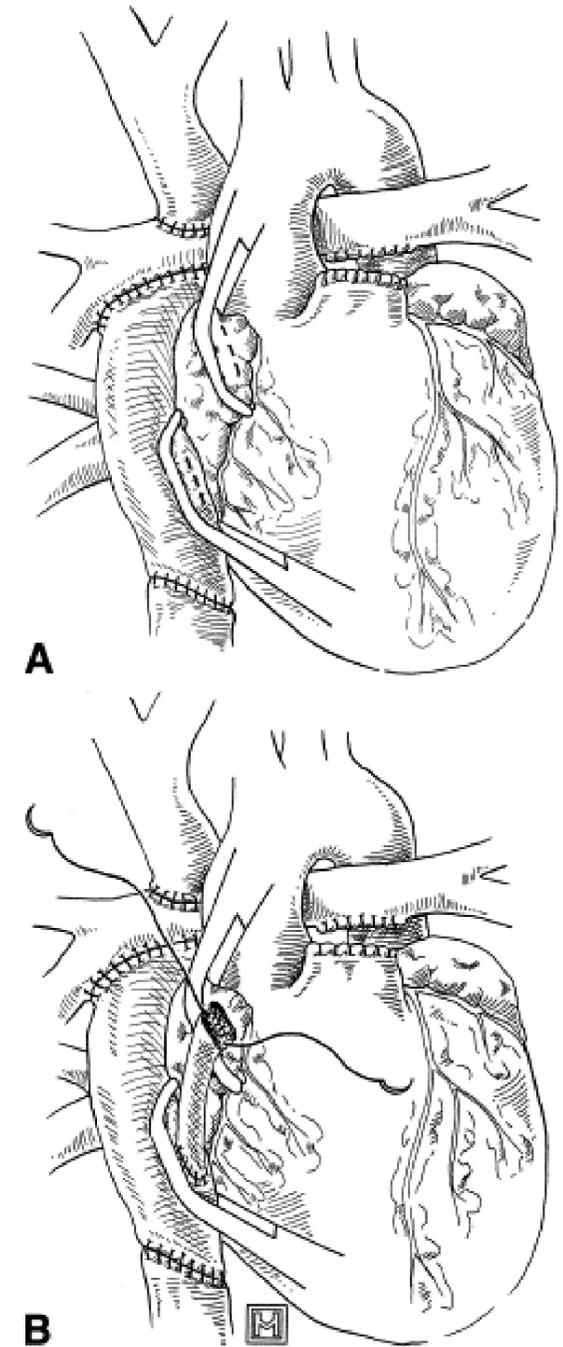
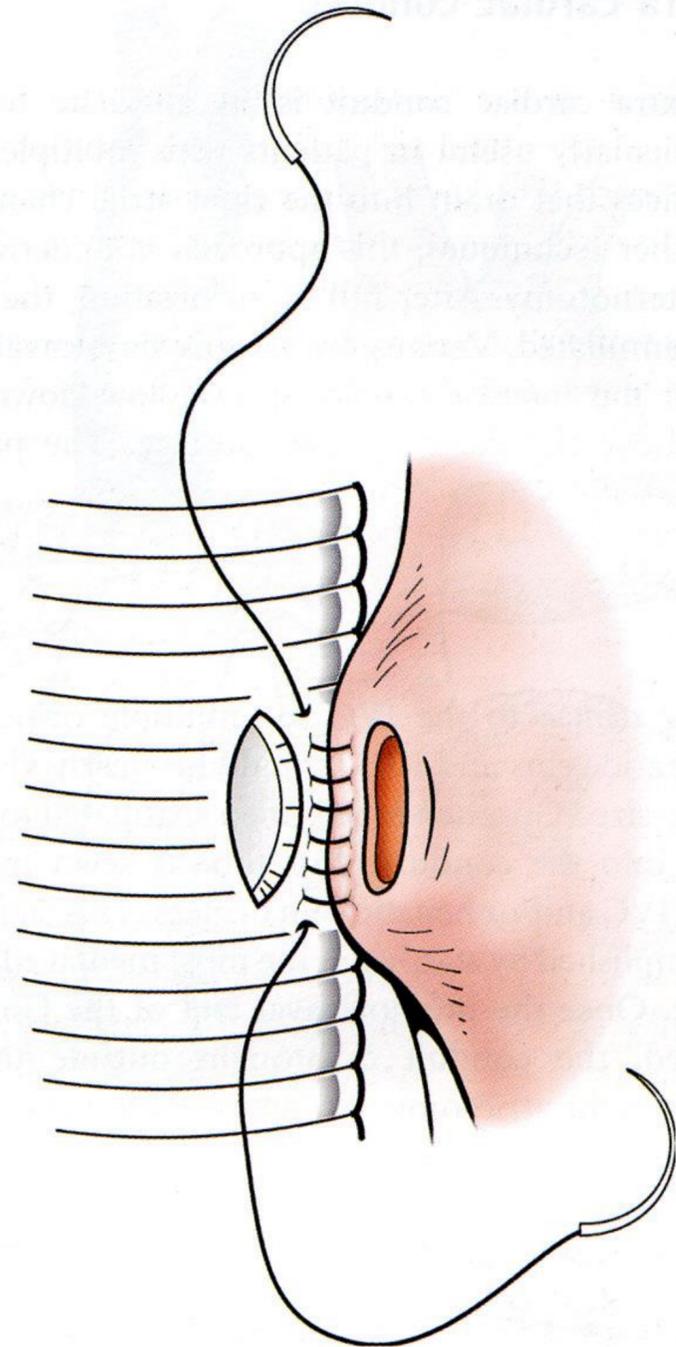
Notre stratégie

Extracardiac
TCPC

Notre stratégie



Notre stratégie



Notre stratégie

Early results

	ICT	ECC
preserved ventricular function	+	++
preserved pulmonary function	0	++ (no CBP)
improved hemodynamics	+	++ ? (no oversizing)
reduced arrhythmias	0	+++

ICT : intracardiac tunnel ECC : extracardiac conduit

Notre stratégie

Late results

	ICT	ECC
improved hemodynamics	?	?
reduced arrhythmias	0	++
risk of thromboembolism	++	+++
need for reoperation	+	+++

(unless adult-sized)

ICT : intracardiac tunnel ECC : extracardiac conduit

Notre stratégie

Extracardiac conduit

- may have significant advantages
- entails a major drawback : no growth potential
- modifications to allow growth potential
 - extracardiac without prosthetic material
 - extracardiac tunnel with pericardial flap (Grundy - 1997)
 - preparatory stent placement (Ziemer - 1999)

Notre stratégie

Stratégie chirurgicale

1er temps : DCCP

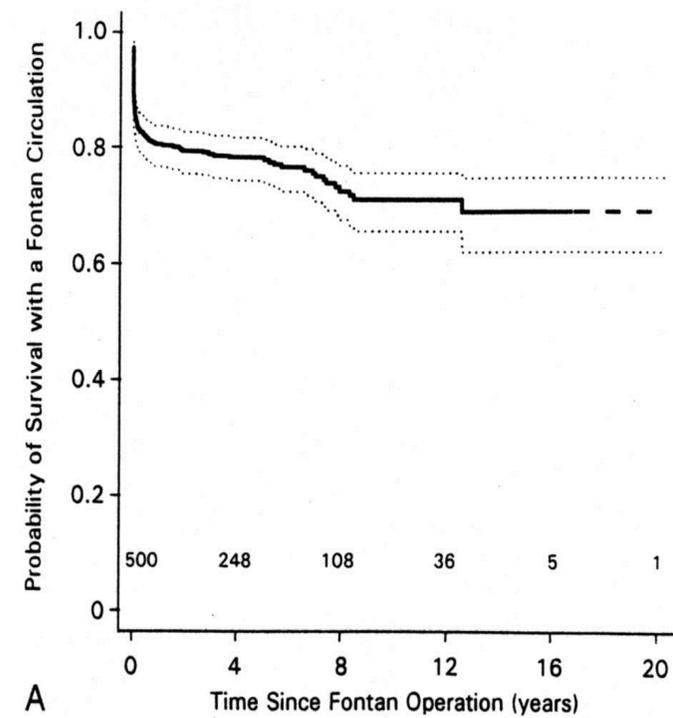
- précoce
 - 6-12 mois
 - décharger VU
- correction anomalies associées
 - sténoses artères pulmonaires
 - fuite valves AV
 - sténose sous-aortique
 - collatérales aorto-pulmonaires
(embolisation)
- source supplémentaire (circulation mixte)

Notre stratégie

- Fontan circulation is usually considered as the optimal palliative option
- late results may be disappointing
 - late mortality
 - late functional outcome
 - late complications : arrhythmias, thrombo-embolism, PLE ...

Notre stratégie

Survival after Fontan



Gentles et al. J Thorac Cardiovasc Surg 1997

Fontan paradox

- pulmonary artery pressure must be high
 - non-pulsatile pulmonary circulation
 - inhomogeneous pulmonary perfusion
 - inadequate NO synthesis
- systemic venous (IVC) pressure should be low
 - lymphatic circulation
 - gastro-intestinal tract function
 - kidney and liver function

Notre stratégie

Ventricular function in univentricular heart
(Gewillig-Circulation 1990)

before Fontan : volume overload

- dilatation + hypertrophy
normal mass/volume ratio
- variable according to Q_p/Q_s

after Fontan : $Q_p/Q_s = 1$

- increased mass/volume ratio + changes in geometry
- deleterious for diastolic and systolic functions
- not always reversible

ideal ventricular volume load ? : $1 < Q_p/Q_s < 2$?

Notre stratégie

Ventricular function in univentricular heart (Gewillig-Circulation 1990)

before Fontan : volume overload

- dilatation + hypertrophy
normal mass/volume ratio
- variable according to Q_p/Q_s

after Fontan : $Q_p/Q_s = 1$

- increased mass/volume ratio + changes in geometry
- deleterious for diastolic and systolic functions
- not always reversible

ideal ventricular volume load ? : $1 < Q_p/Q_s < 2$?

Notre stratégie

BCPA with additional PBF : advantages

- low early and late mortality
- acceptable quality of life
 - adequate O₂ saturation at rest
 - acceptable exercise tolerance
- no IVC hypertension
- no atrial enlargement
- adequate ventricular volume load.

Notre stratégie

BCPA + additional PBF :
drawbacks

- actual : need for well-calibrated additional PBF
 - to avoid excessive PBF
 - potential outgrowth
- unlikely : risk of
 - ventricular volume overload
 - AV valve regurgitation
- unknown : incidence
 - cavo-caval anastomoses
 - aorto-pulmonary collaterals
 - pulmonary AV fistulae

Notre stratégie

Exercise stress test

	BCPA + APBF n = 17	Fontan n = 23	
▪ peak exercise (watts)	91 ± 17	103 ± 15	NS
▪ O2 sat (%) at rest	84 ± 4	93 ± 4	< 0.001
▪ O2 sat (%) at peak exercise	64 ± 8	85 ± 6	< 0.001

Notre stratégie

A blue motorcycle
is better than
a red bicycle

- Daniel Sidi -

Aspects Techniques

Stratégie chirurgicale

2ème temps : DCPT

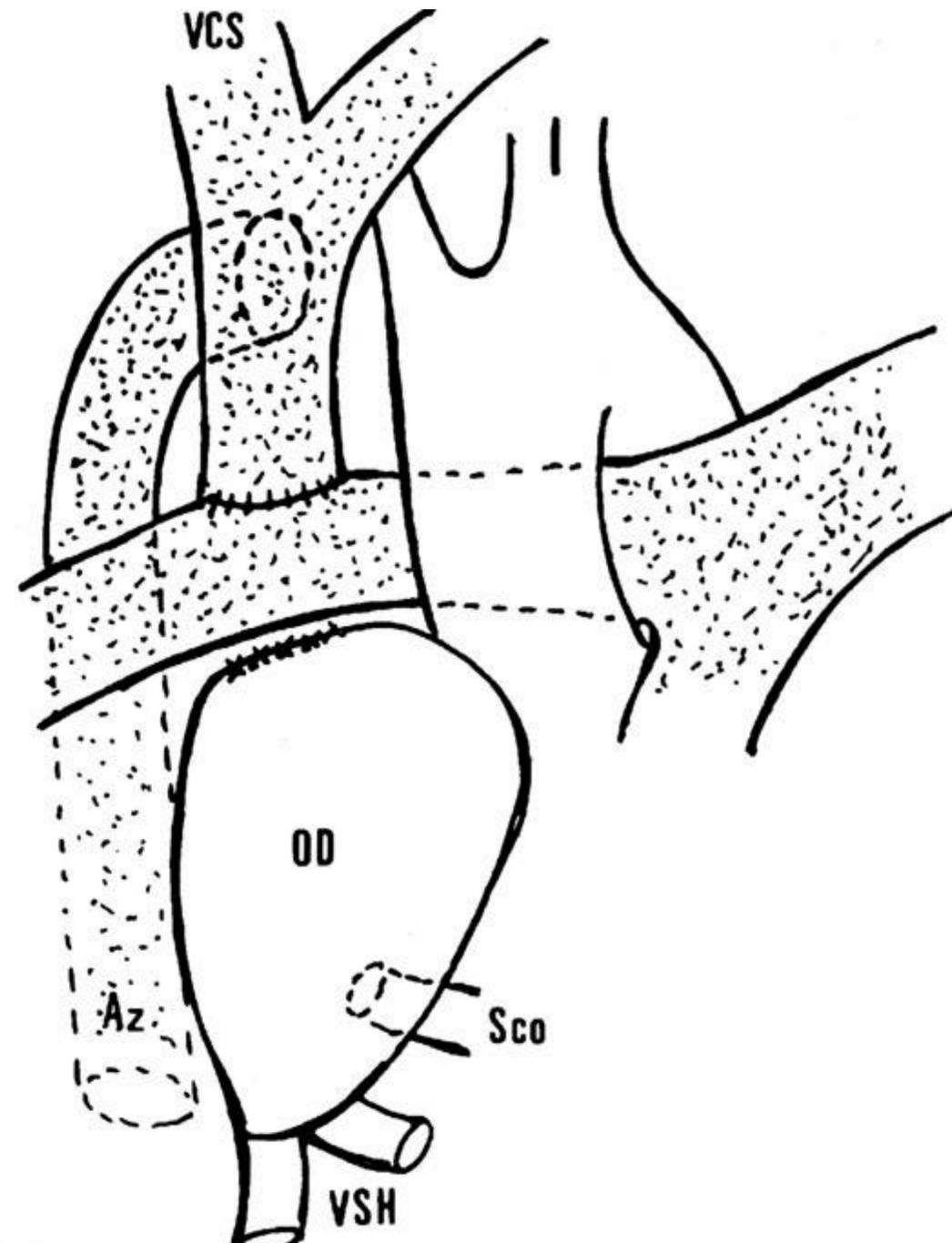
- respect strict des critères de Fontan
- timing : à la demande
 - demande clinique (cyanose, intolérance d'effort)
 - demande hémodynamique (surcharge VU)
- technique
 - DCPT extracardiaque
 - fenestration systématique

Aspects Techniques

Cas particulier : ventricule unique avec retour azygos

- 1er temps : DCP subtotale
- 2ème temps : DCPT systématique
 - 6-12 mois
 - éviter fistules pulmonaires AV

Aspects Techniques



Aspects Techniques

Dysfonction DCPP-DCPT

- syndrome cave (supérieur \pm inférieur)
- causes
 - anatomiques (sténoses)
 - malfaçon technique
 - sténoses pulmonaires distales
 - résistances pulmonaires élevées
 - dysfonction ventriculaire (\pm fuite valvulaire)
- démontage : précoce +++

Aspects Techniques

1. Surgical treatment is palliative
2. Goals of surgical treatment
 - to provide survival
 - avoiding high risk procedures
 - preserving myocardial function
 - to provide adequate quality of life
 - achieving adequate O₂ saturation
 - avoiding disabling complications

Aspects Techniques

Conclusions

BCPA + APBF

- provides satisfactory palliation in 50%
- preserves Fontan suitability
- delays TCPC to late childhood

Extracardiac fenestrated TCPC

- is needed in 50%
- carries low early risk