

Ventricule unique

DCPP -DCPT

A/ si circulations équilibrées

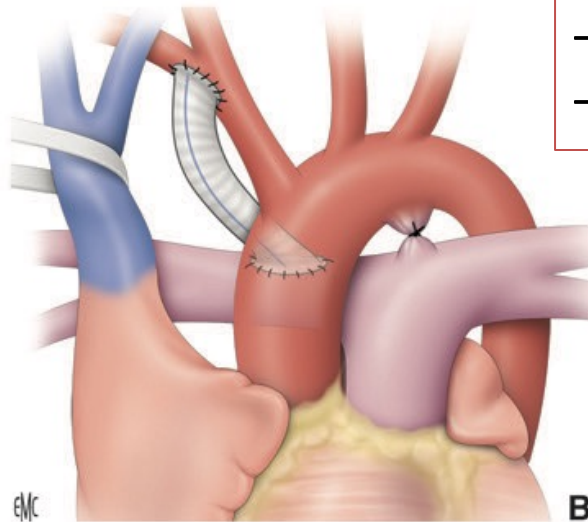
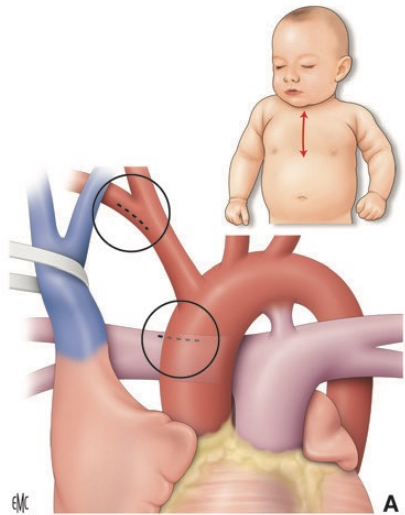
sténose pulmonaire modérée ($QP/QS \cong 1$)

- ne rien faire
- surveiller

B/ sinon : préparer Fontan ultérieur

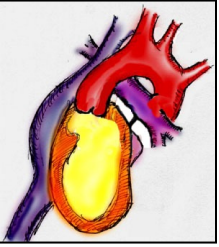
- préserver fonction ventriculaire
 - pas de précharge excessive
 - pas de postcharge anormale
- préserver lit artériel pulmonaire
 - pas de sténose anatomique
 - résistances pulmonaires basses

1. VU avec obstacle pulmonaire

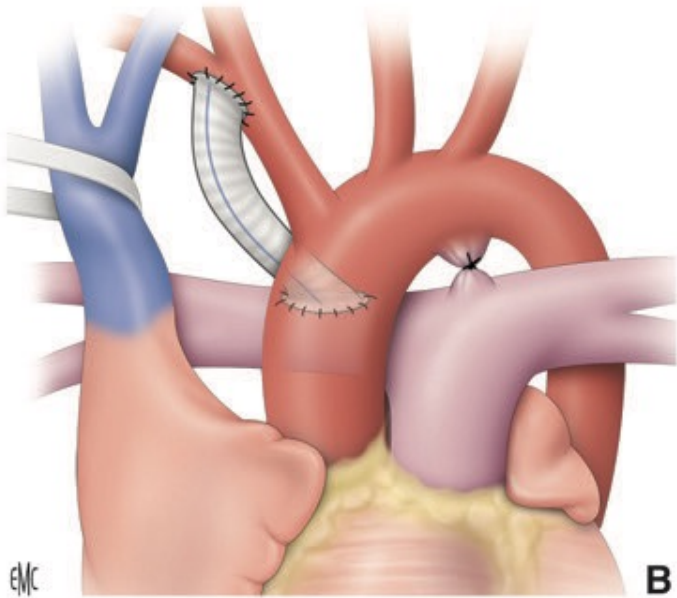


Anastomose systémico-pulmonaire

- sternotomie médiane
- du côté de la VCS
- plutôt petite taille
- anastomose la plus centrale +++
- suppression du canal artériel

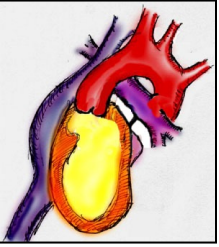


VU avec obstacle pulmonaire

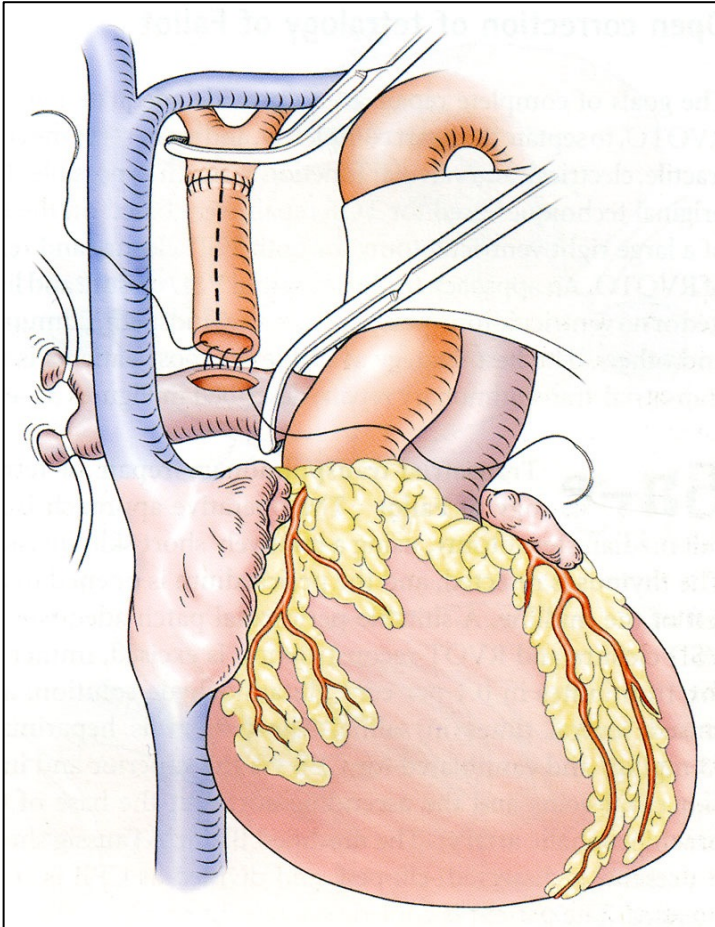


Éliminer obstacle post-capillaire

- CIA restrictive (+ atrésie VAV g) :
 - › septectomie
- RVPAT (même non bloqué) :
 - › cure RVPAT



VU avec obstacle pulmonaire



Problèmes potentiels du Blalock:

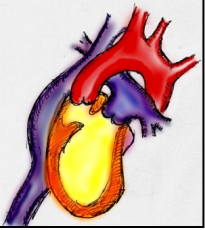
- Hyperdébit pulm.
- Mort subite : thrombose
- Cyanose progressive (tube)

Problèmes potentiels du Blalock & VU

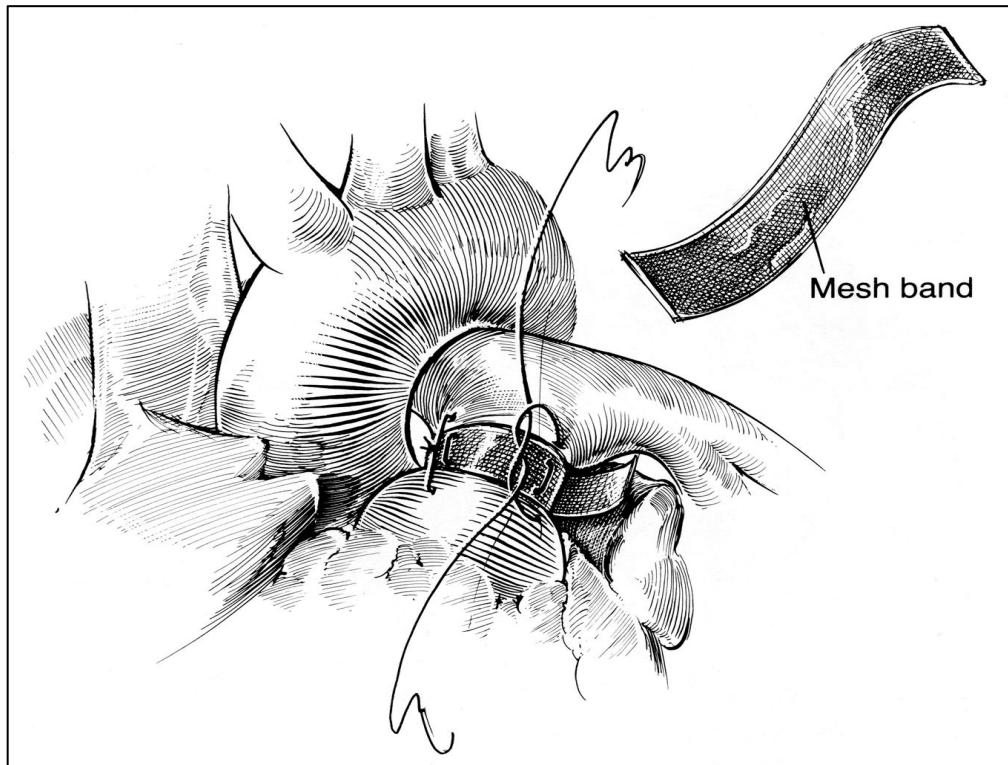
- Surcharge du VU
- Ne pas léser les artères pulm. +++

2. absence de sténose pulmonaire sans obstacle sous-aortique

- débit pulmonaire excessif – HTAP
- cerclage pulmonaire
 - sternotomie médiane
 - formule de Toronto :
 - + ajustement sur pressions

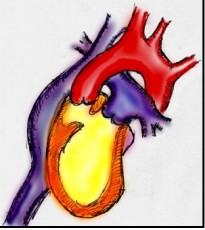


VU sans sténose pulmonaire (sans obstacle sous-aortique avéré)

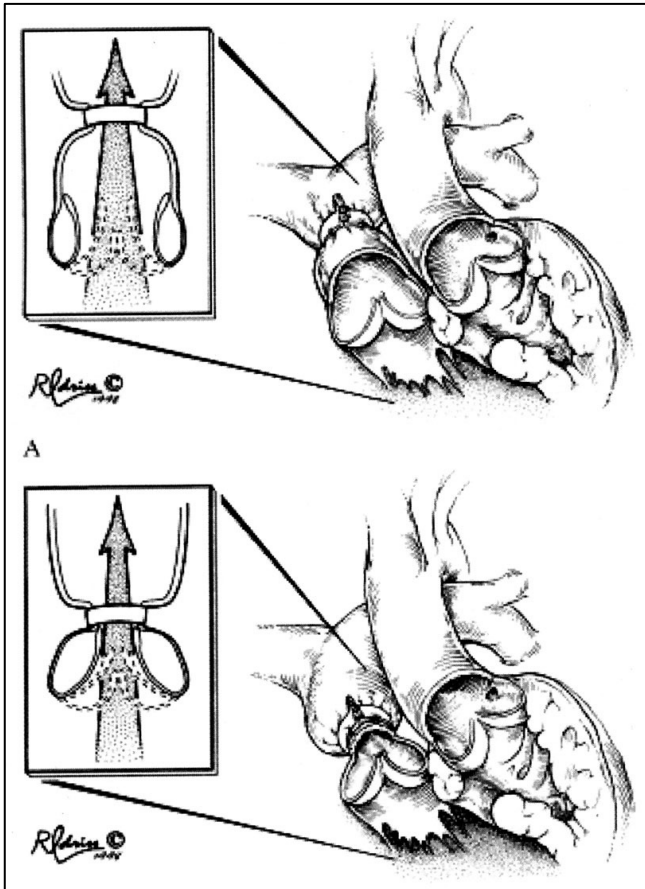


Cerclage pulmonaire

- sternotomie médiane
- ligaturer le CA ++
- ajustement sur les pressions P.
- **Fonction tolérance clin +++**



VU sans sténose pulmonaire (sans obstacle sous-aortique)



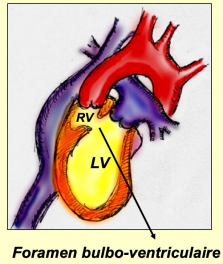
Problèmes potentiels :

- protection pulmonaire incomplète
- sténose de la bifurcation
- lésion de la valve pulmonaire

Attention si FBV:

- sténose sous-aortique +++



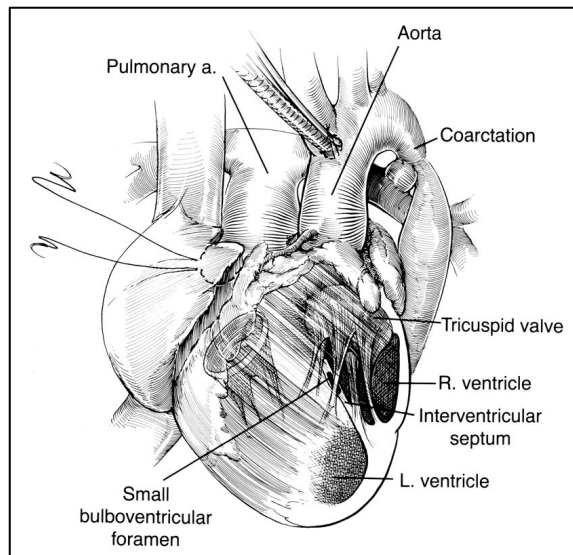


3. VU sans sténose pulmonaire avec obstacle intra-cardiaque sous -Ao. (avéré ou potentiel)

Association fréquente CoA (\pm hypoplasie arche Ao)

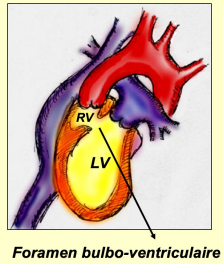
TTT d'emblée néonatal ou à l'étape ultérieure (DCPP)

Agressif d'emblée si taille FBV \leq diam. valve aortique

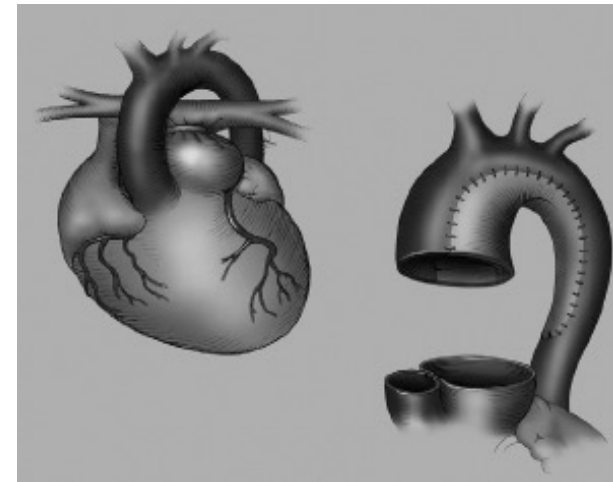
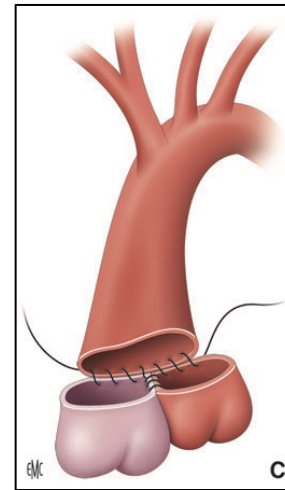
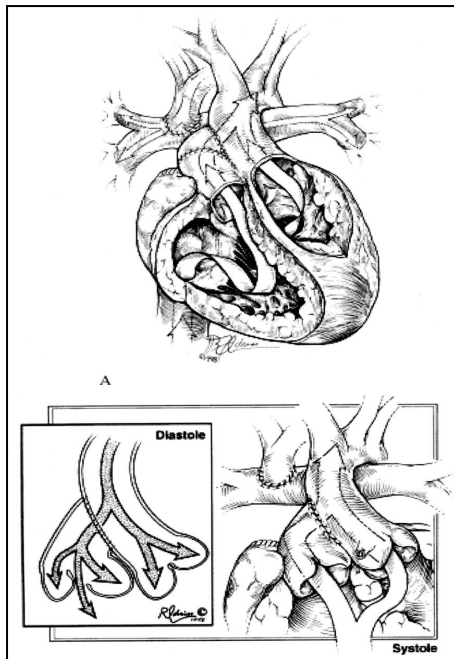


4 options chirurgicales :

- › ~~cerclage pulmonaire~~ : non
- › anastomose aorto-pulmonaire (DAMUS)
- › élargissement FBV
- › switch palliatif



VU sans sténose pulmonaire avec obstacle intra-cardiaque : **DKS**

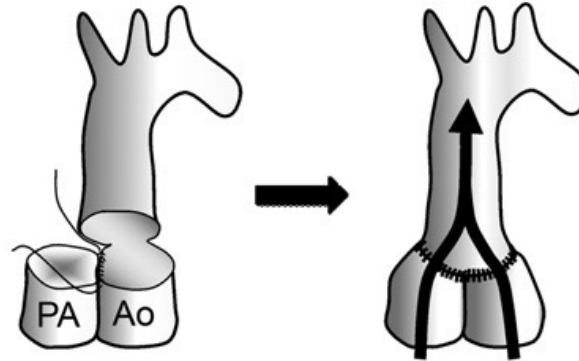


Anastomose Ap-Ao termino-latérale

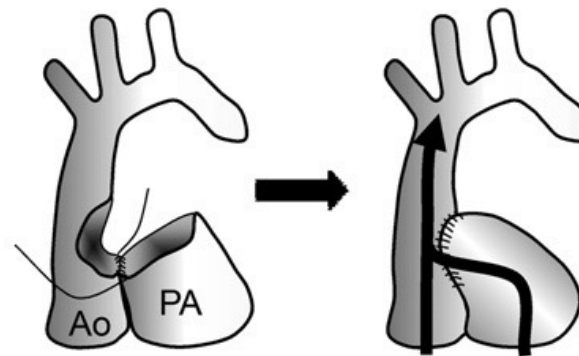
Technique « double-barrel » +++

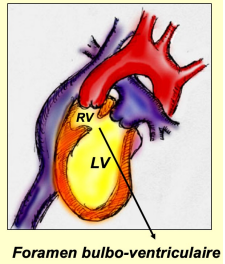
Damus-Kaye-Stansel (DKS) : vaisseaux side by side ; +++ « ré-alimenter » les APs

Double Barrel DKS

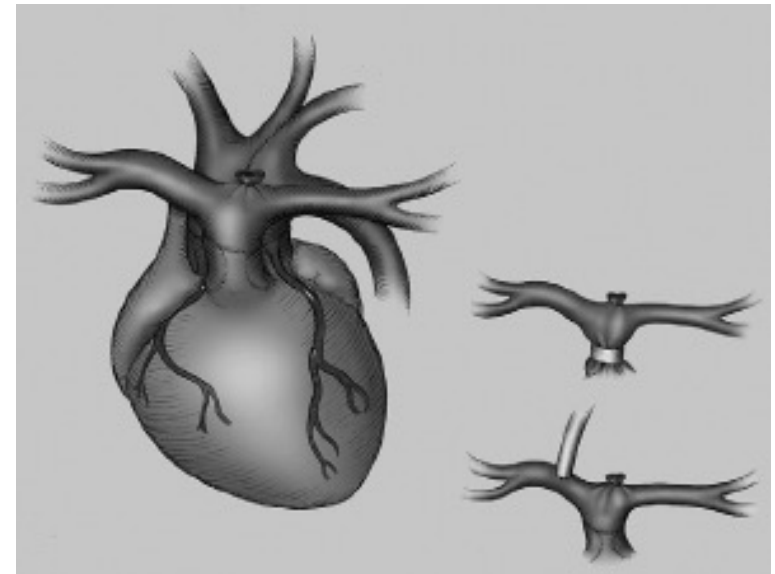
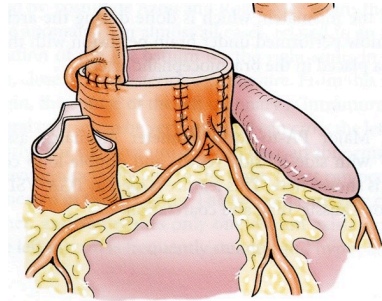
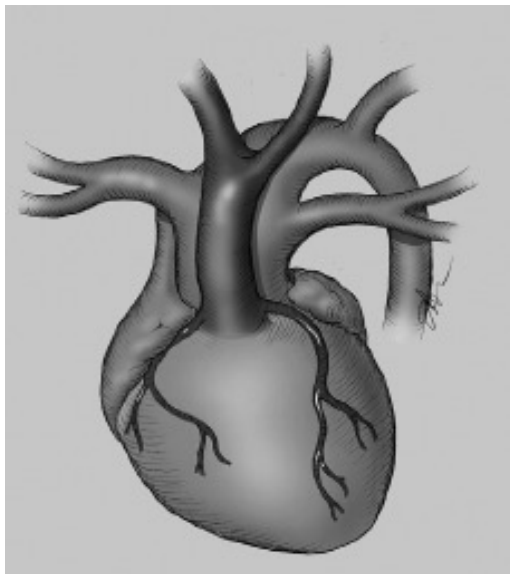


End-to-Side DKS

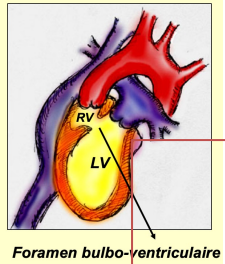




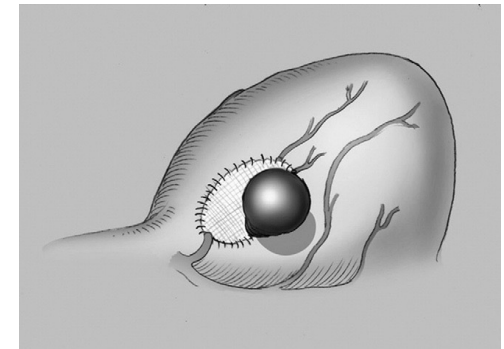
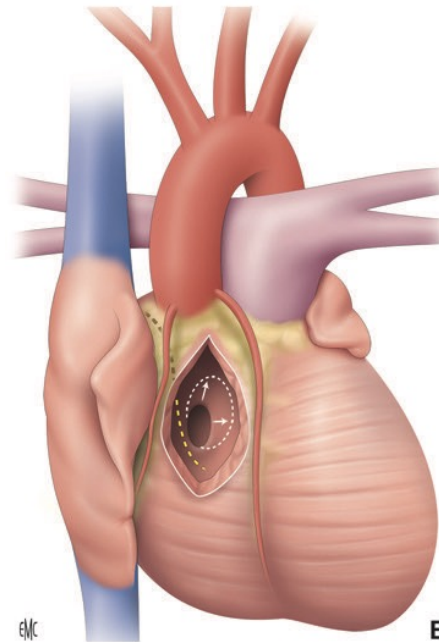
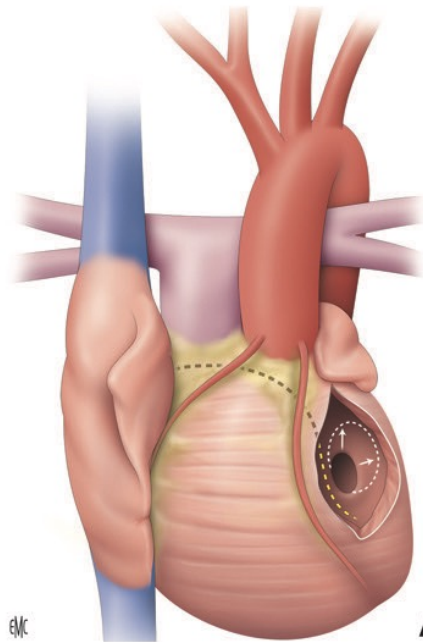
VU sans sténose pulmonaire avec obstacle intra-cardiaque : **switch palliatif**



Switch : peut éviter compression AP gauche (fonction position gros vaisseaux)

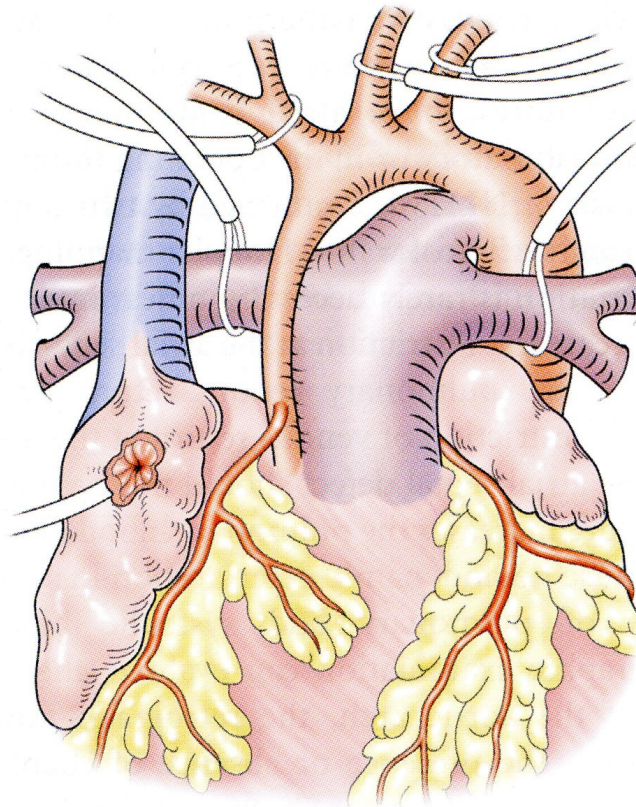


VU sans sténose pulmonaire avec obstacle intra-cardiaque : élargissement du FBV



Risques BAV et faux-anévrismes
+++ à distance de la période néo-natale
En dernier recours (Damus impossible)

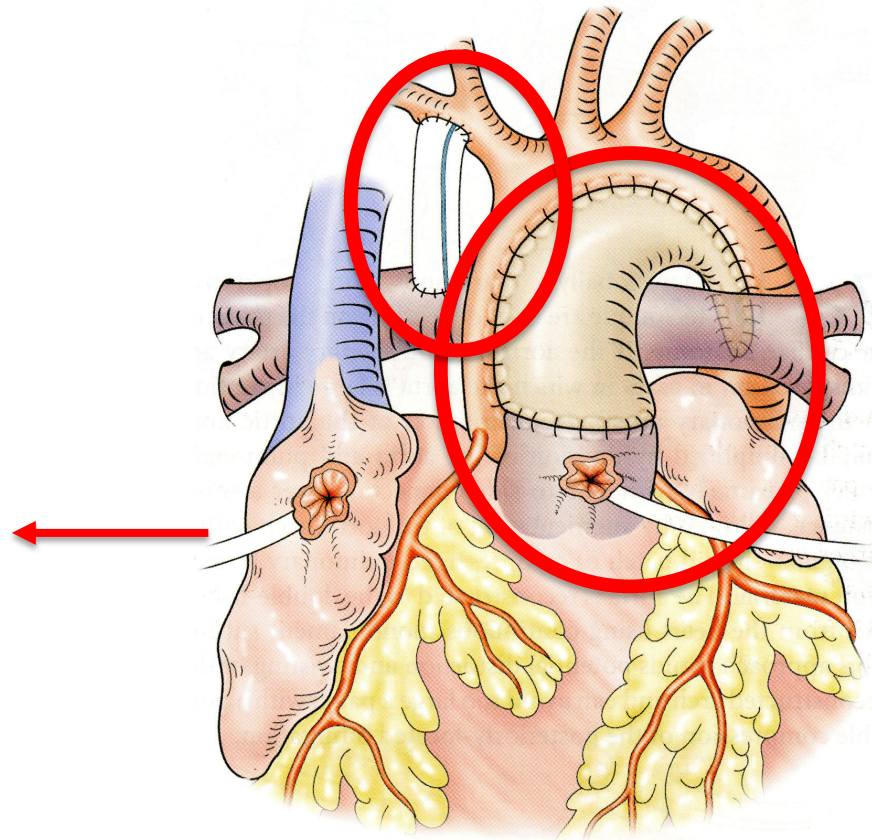
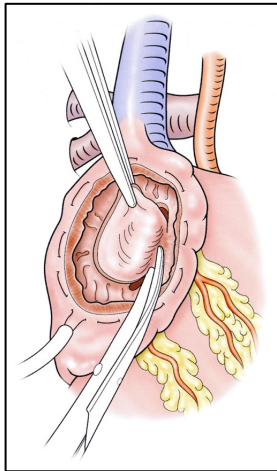
VU sans sténose pulmonaire (avec atrésie/sténose aortique étendue) : Hypo-VG



Hypo-VG = ducto-dépendance
Equilibre postnatal précaire !

Hypo-VG : chirurgie néonatale semi-urgente (entre 4 et 8 jours de vie)

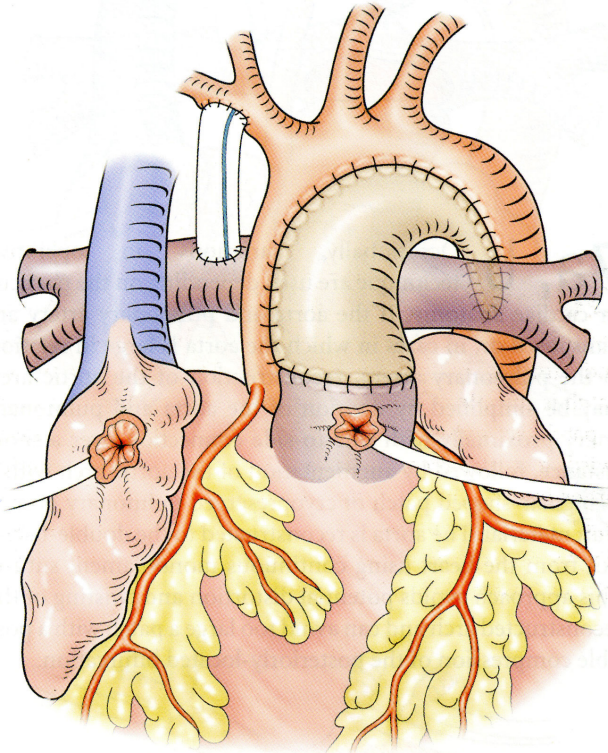
Norwood



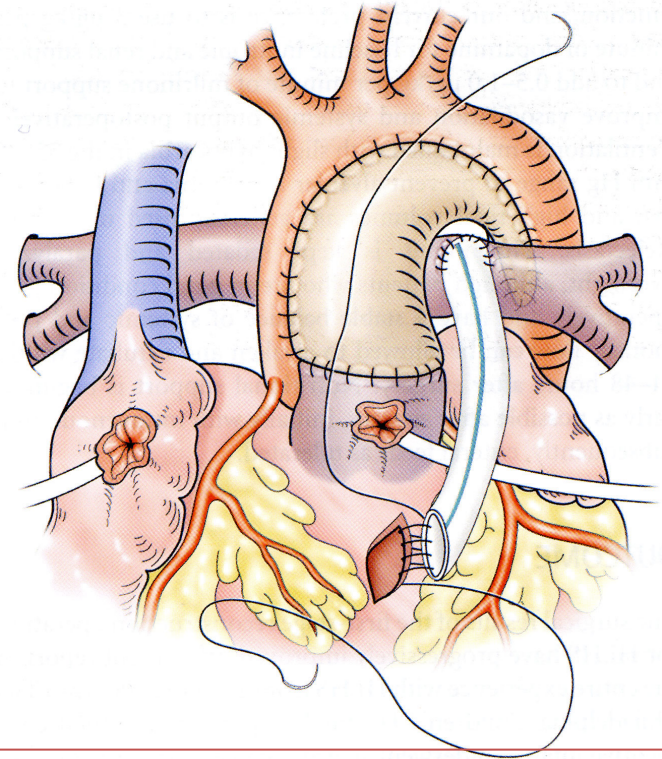
Hypo-VG : intervention de Norwood : objectifs :

- Levée obstacle au retour des veines pulm.
- Voie systémique libre
- Débit pulm. calibré

Norwood



Hypo-VG : intervention de Norwood Blalock

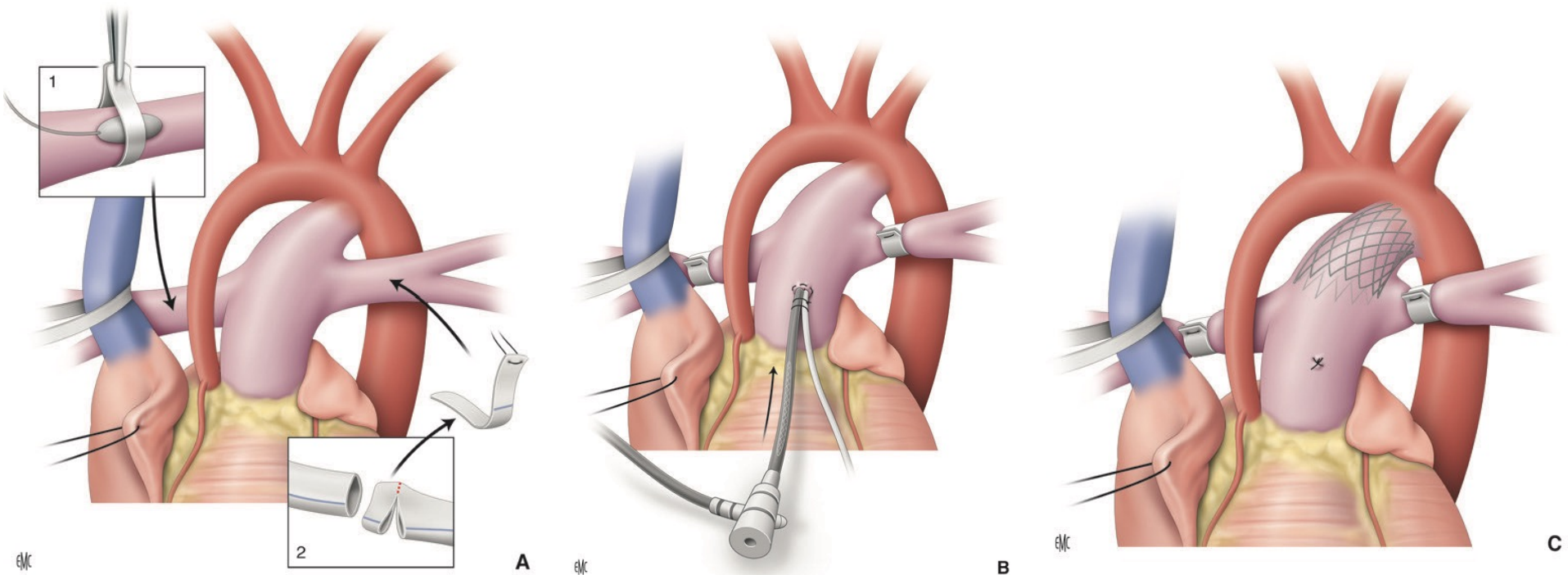


Hypo-VG : intervention de Norwood Sano

Sano vs. Blalock: avantages du Sano :

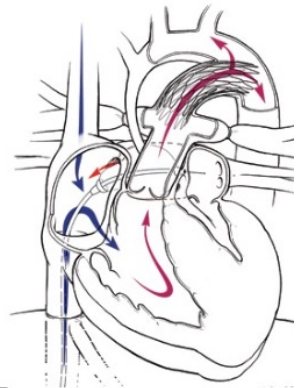
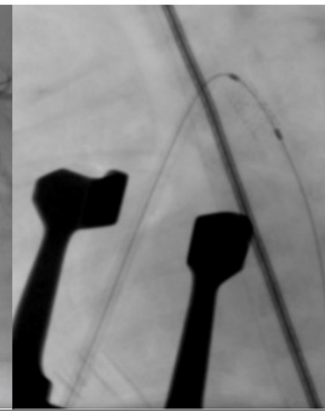
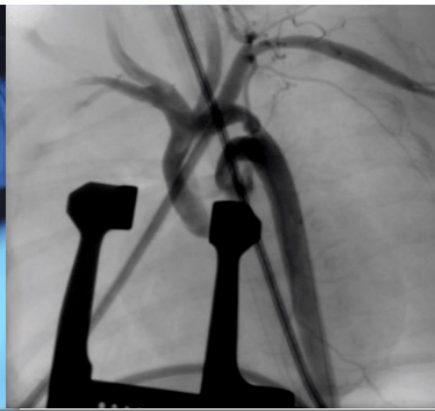
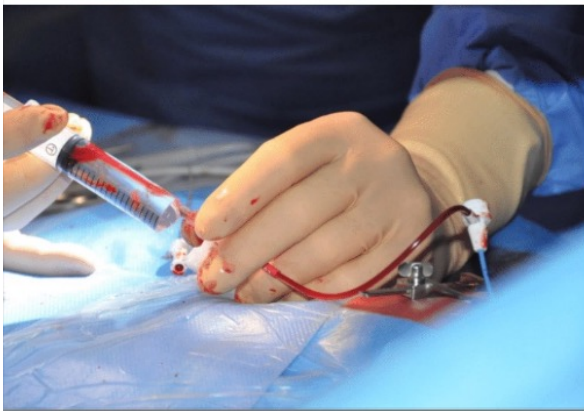
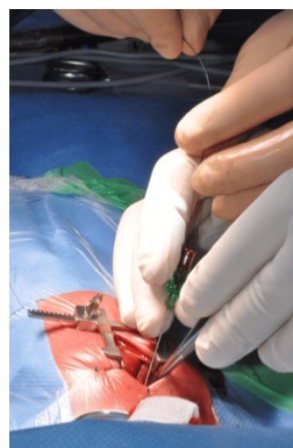
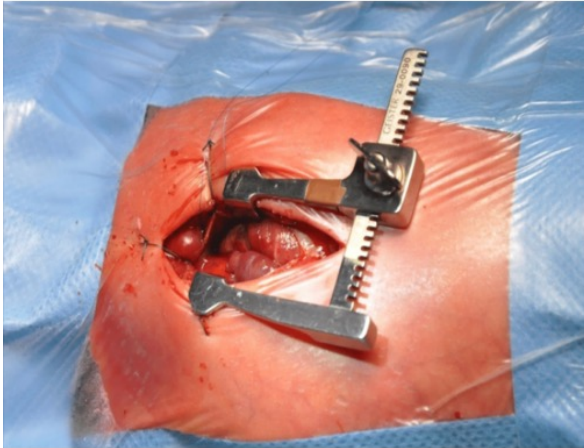
- Réanimation plus simple
- Perfusion coronaire (moins de vol)

Hypo-VG: Approche Hybride



Approche Hybride : suite opératoire plus simple mais difficulté d'équilibrer Qp/Qs

Hypo-VG: Approche Hybride



Approche hybride : En salle hybride !

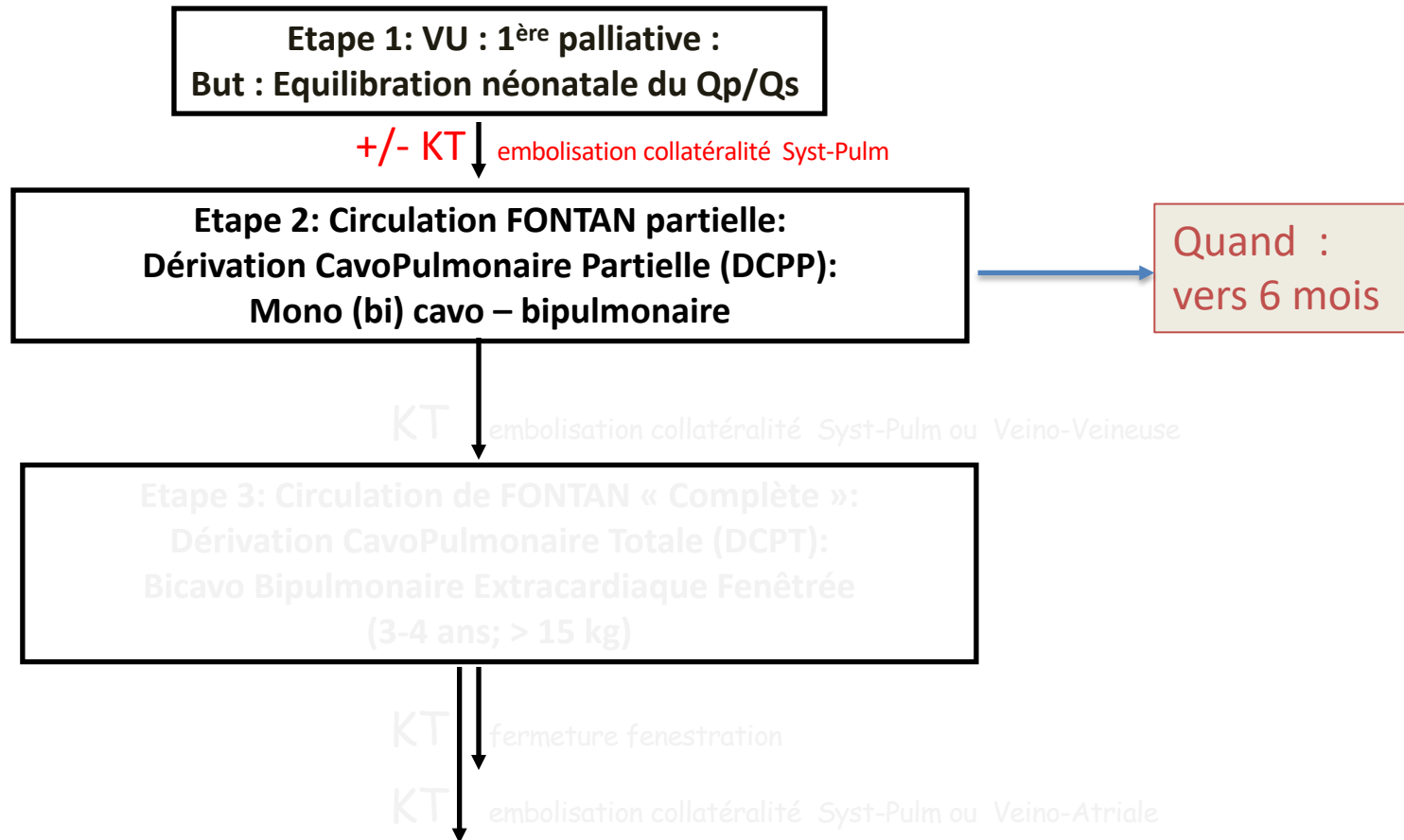
Problèmes potentiels

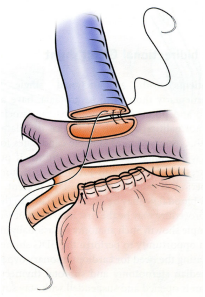
- **intracardiaques**
 - mixing inadéquat (CIA large)
 - dysfonction myocardique
 - insuffisance valve AV
- **voie pulmonaire**
 - débit pulmonaire inadéquat
 - obstacle retour veineux pulmonaire
- **voie aortique**
 - obstacle résiduel (sous-valvulaire, CoA)
 - insuffisance aortique (Damas)

Anastomoses cavo-pulmonaires

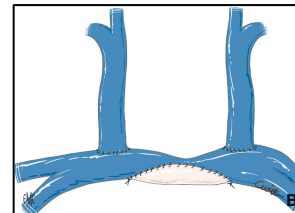
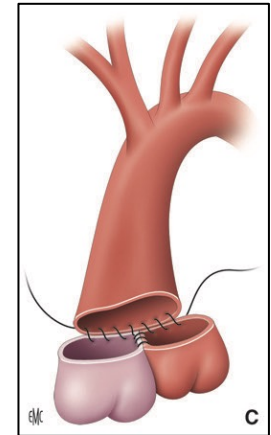
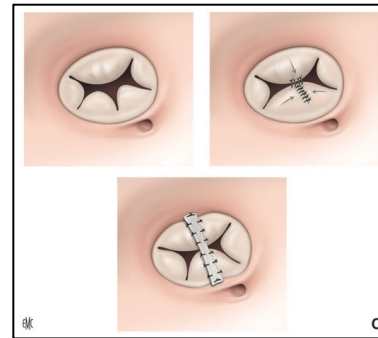
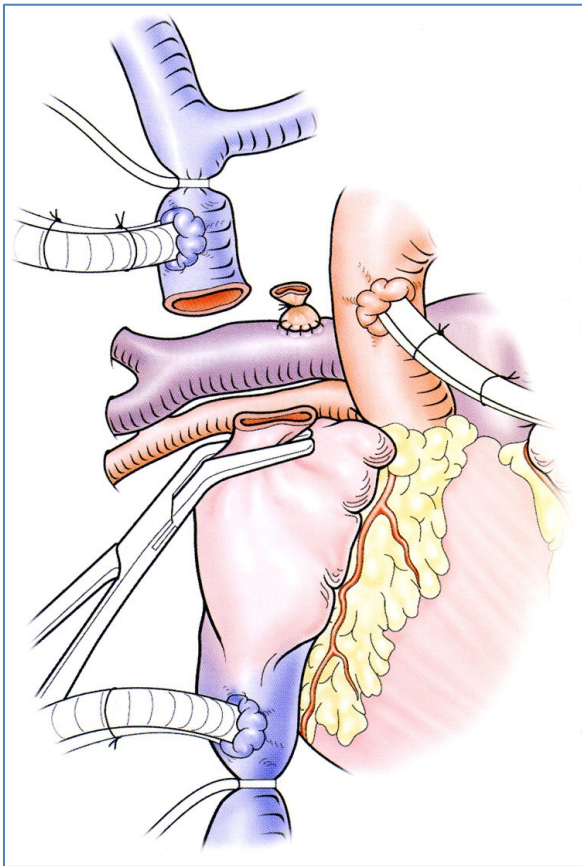
- **partielles**
- **subtotales**
- **totales**

Circulations Fontan: schéma thérapeutique actuel



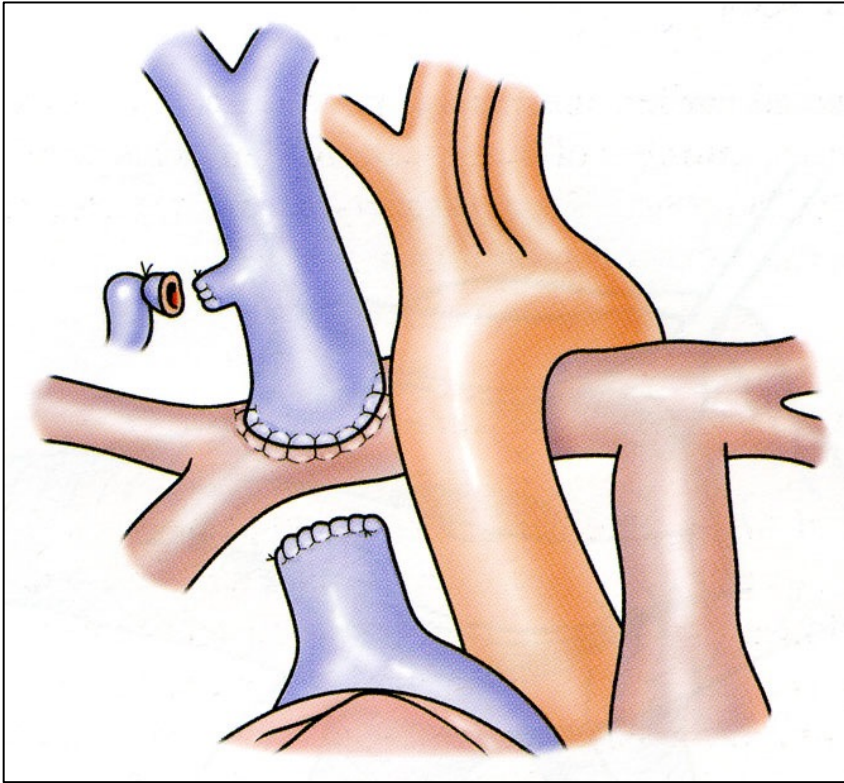


Technique DCPP



- Avec CEC : avec correction des lésions associées

DCPP



Crosse de l'azygos liée

Inconvénients:

- Aggravation progressive de la cyanose

Risque potentiel de développement de:

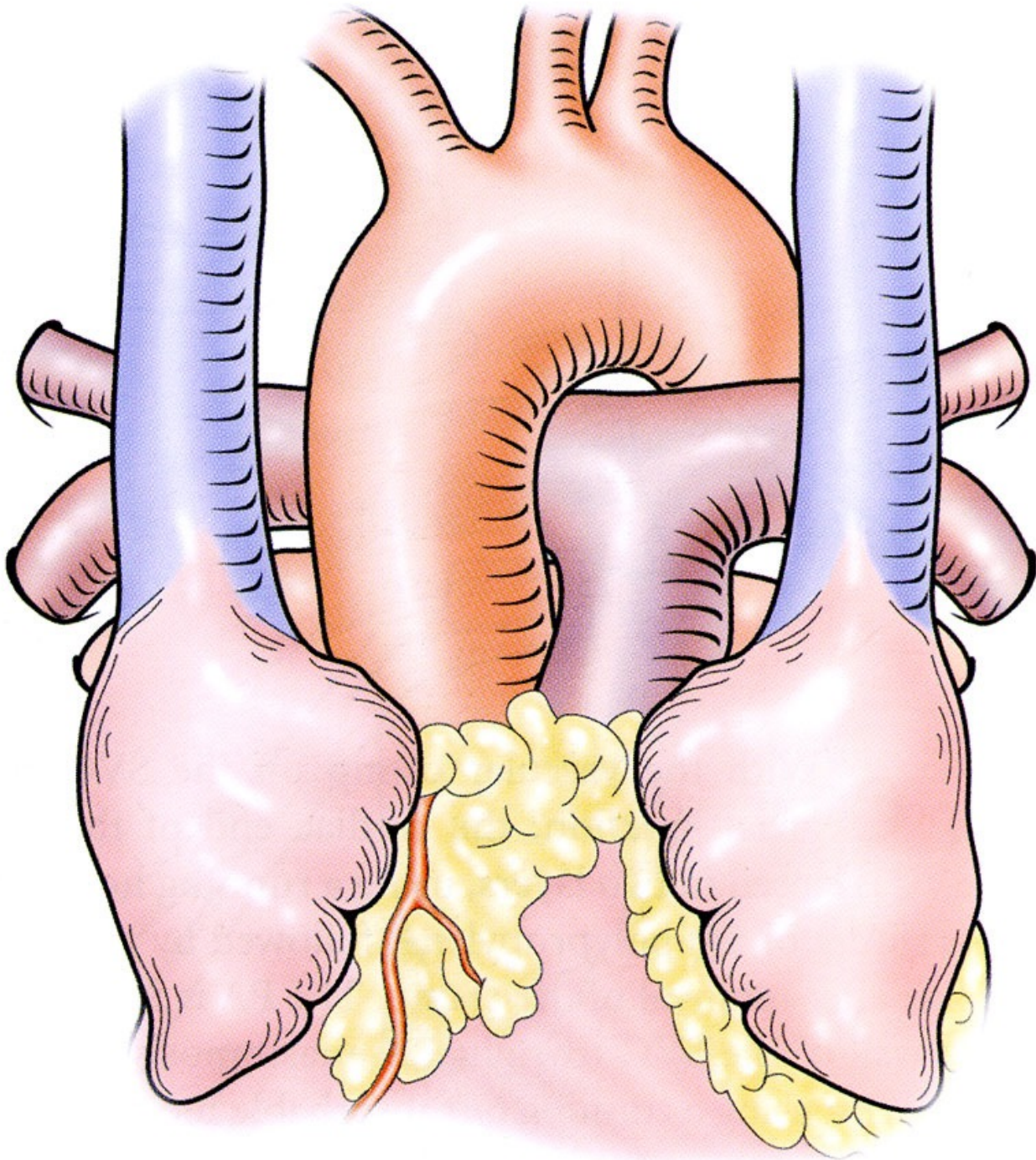
- Fistules veino-veineuses
- Fistules artério-veineuses pulm.
- Collatéralité systém.-pulm.

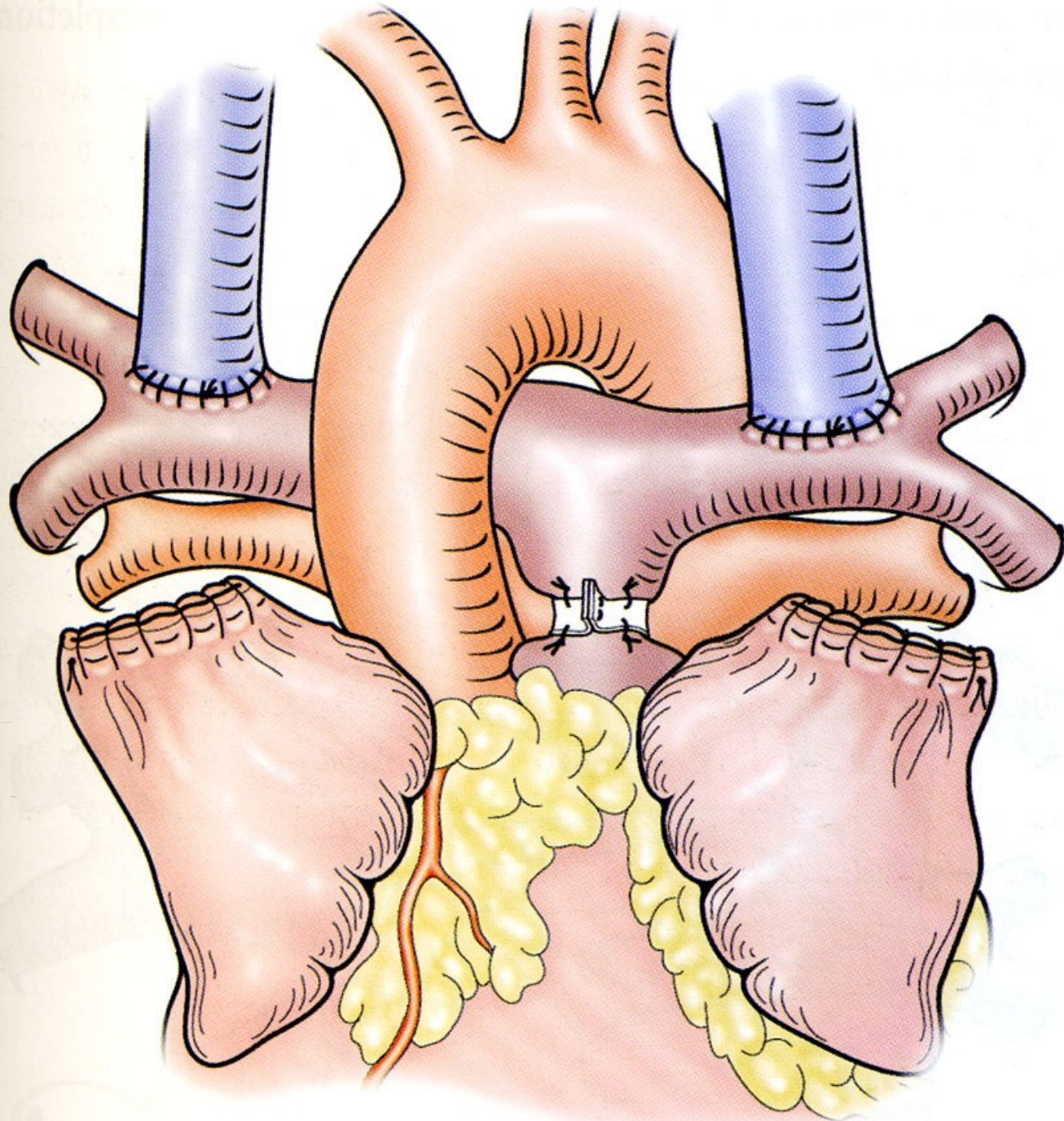
Postopératoire : PVC 12-14 mmhg et SaO₂ = 80 à 85%

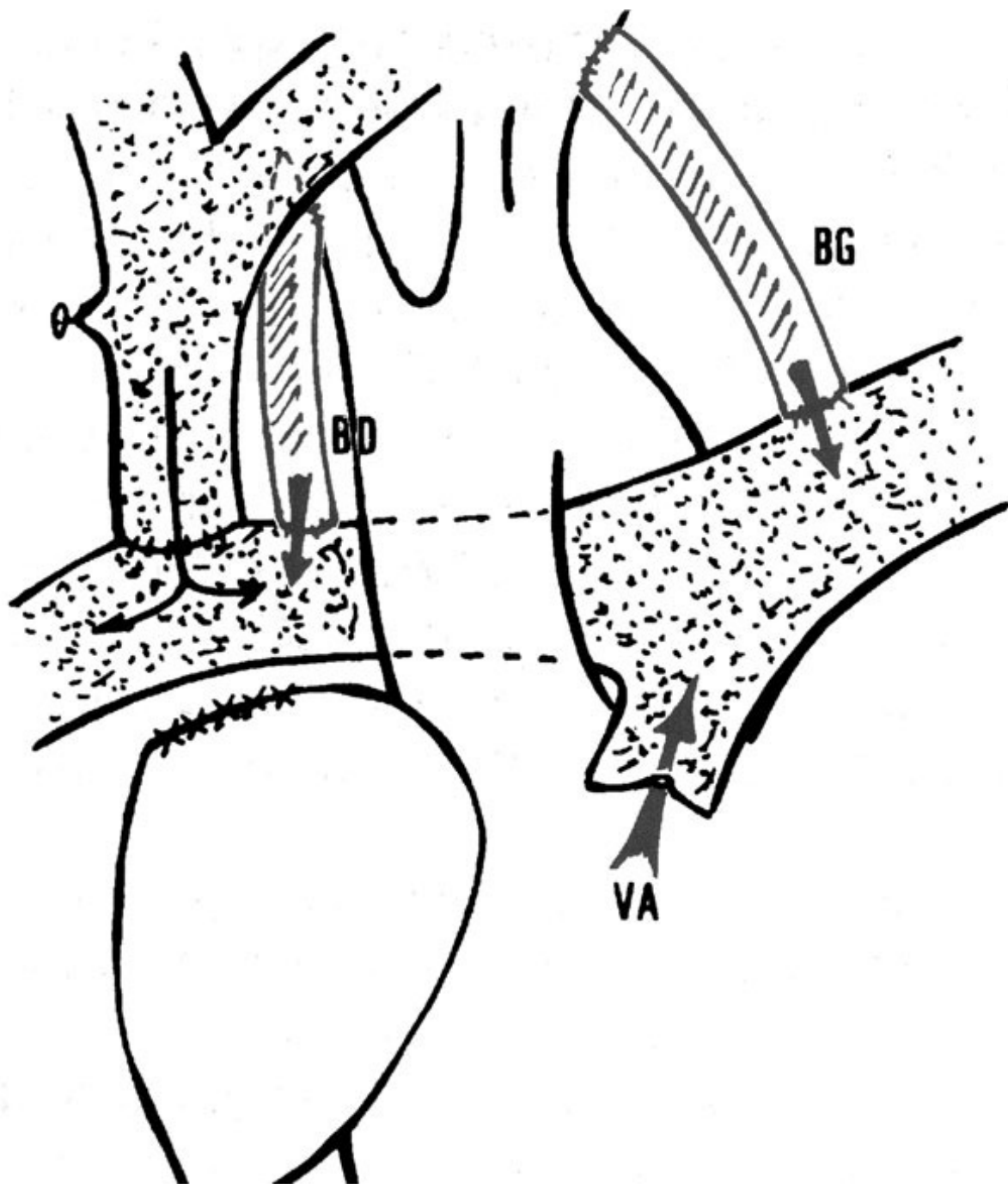
A l'âge de 3-4 ans : SaO₂ = 75%

Technique DCPD

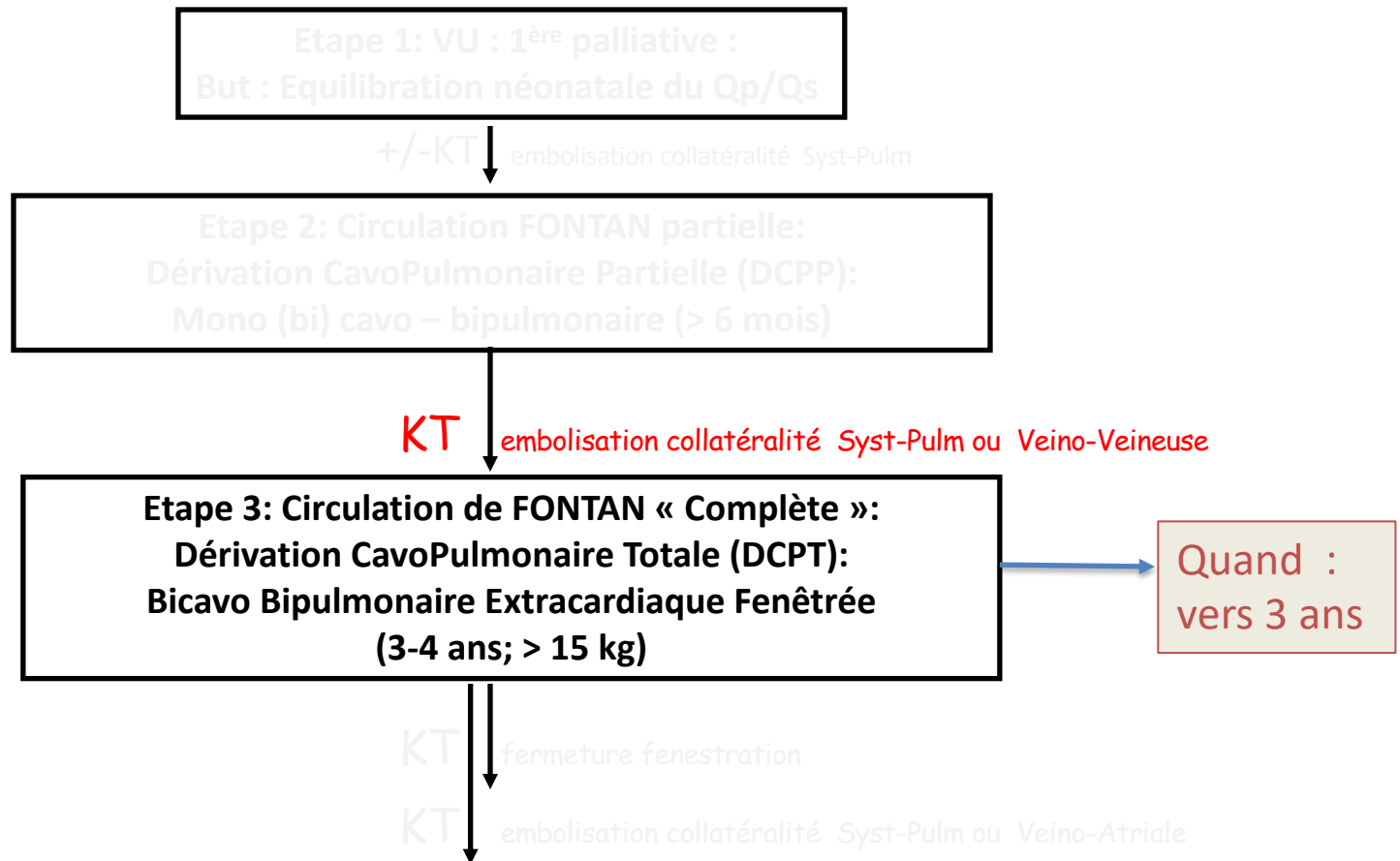
- uni ou bilatérale
- Possible parfois sans CEC
 - shunt inerte de décharge VCS-AP ou VCS-OD :
mais *rare en pratique*
 - sans shunt: non !
- CEC souvent nécessaire...et **indispensable ?**
 - difficulté technique mise en place shunt
 - correction lésions associées







Circulations Fontan: schéma thérapeutique actuel



Circulations Fontan: les 10 commandements

A. Choussat et al (1977): critères de faisabilité

1. Minimum age 4 years
2. Sinus rhythm
3. Normal caval drainage
4. Right atrium of normal volume
5. Mean pulmonary artery pressure ≤ 15 mmHg
6. Pulmonary arteriolar resistance < 4 units/m²
7. Pulmonary artery to aorta diameter ratio ≥ 0.75
8. Normal ventricular functions (ejection fraction ≥ 0.6)
9. Competent left atrio-ventricular valve
10. No impairing effects of previous shunt

Stern HJ. Fontan « Ten Commandments » revisited and revised. *Pediatr Cardiol* 2010;31:1131-4

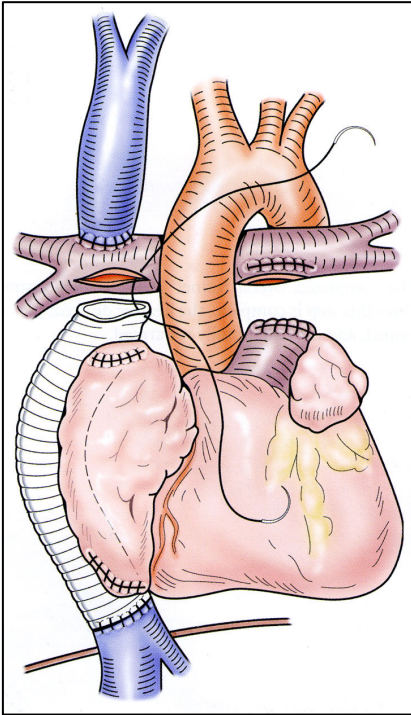
++++ : Fonction VU et RVP basses (et la fonction de la VAV)

Stratégie chirurgicale

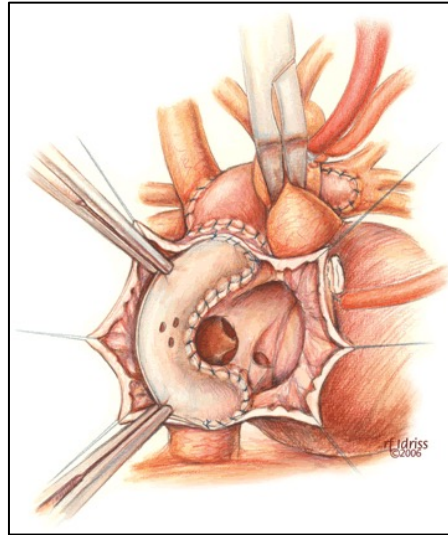
2ème temps : DCPT

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

DCPT avec tube extra-cardiaque (EC)



DCPT avec tube EC +++



DCPT avec tunnel latéral

Avantages tube EC:

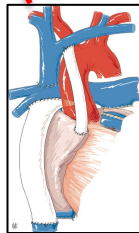
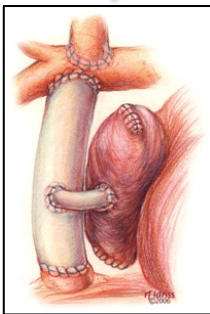
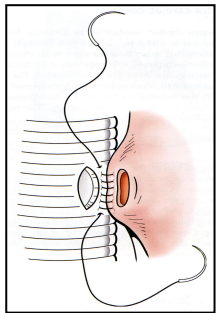
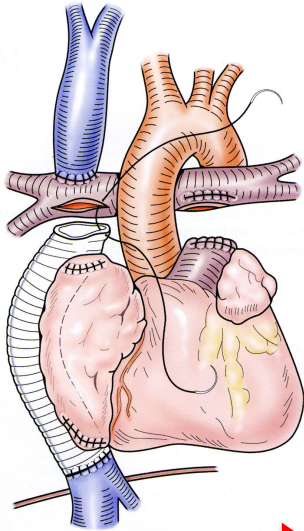
- Sans clampage
- Facile à réaliser
- Moins d'arythmies SV
- Hydro(Hémo)dynamique ++

Inconvénients :

- Thrombose
- Pas de croissance

DCPT avec tube de 18 mm. possible dès l'âge de 3 ans

DCPT extra-cardiaque : fenestrations calibrées ?



Avantages

- Améliore les suites post op
- Réduit les épanchement pleuraux
- Réduit la durée d'hospitalisation
- Améliore débit cardiaque

Inconvénients

- Risque AVC
- Désaturation

Indispensable en postopératoire ++++

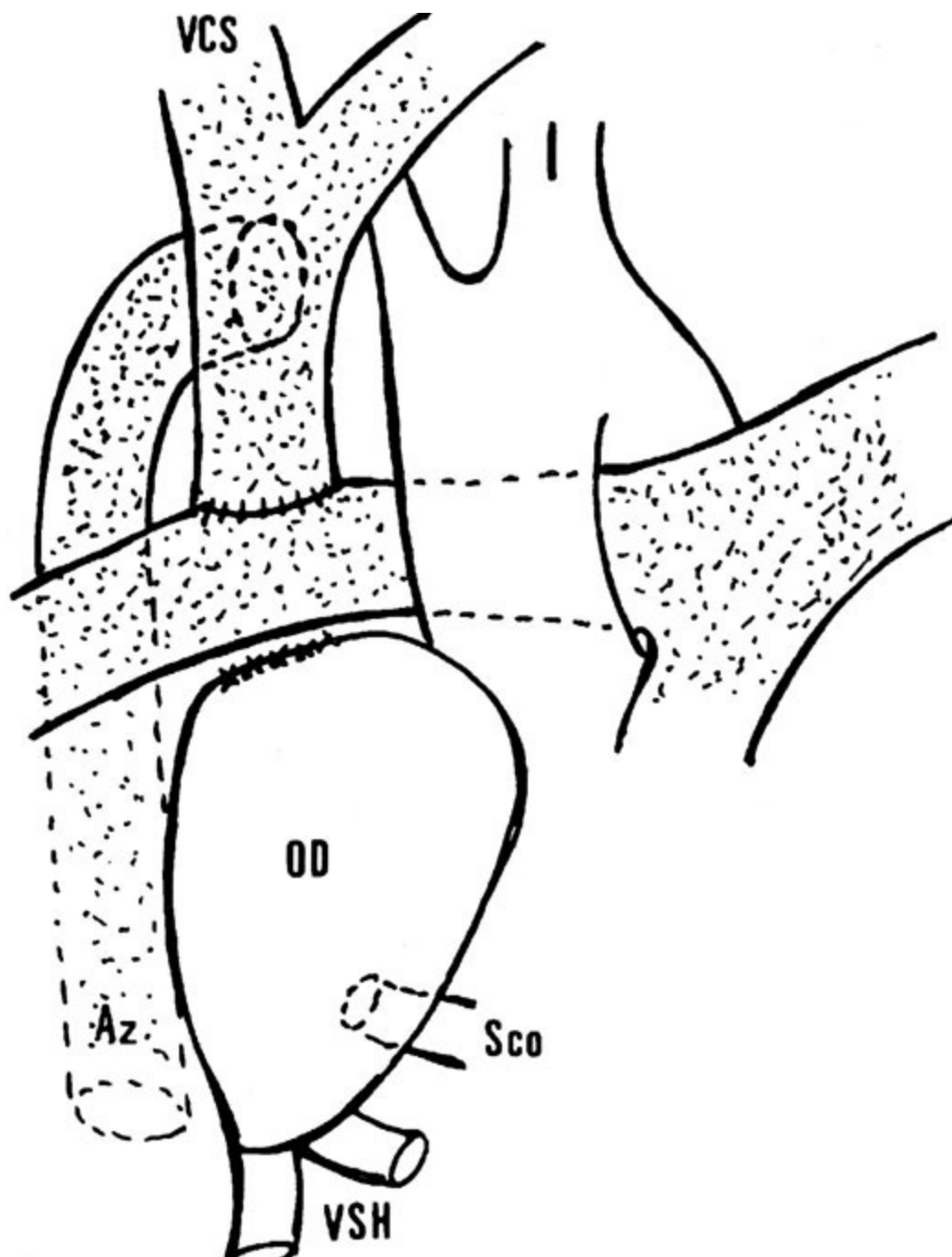
Fenestration Improves Clinical Outcome of the Fontan Procedure : A Prospective, Randomized Study

Matthew S. Lemler, William A. Scott, Steven R. Leonard, Daniel Stromberg and Claudio Ramaciotti

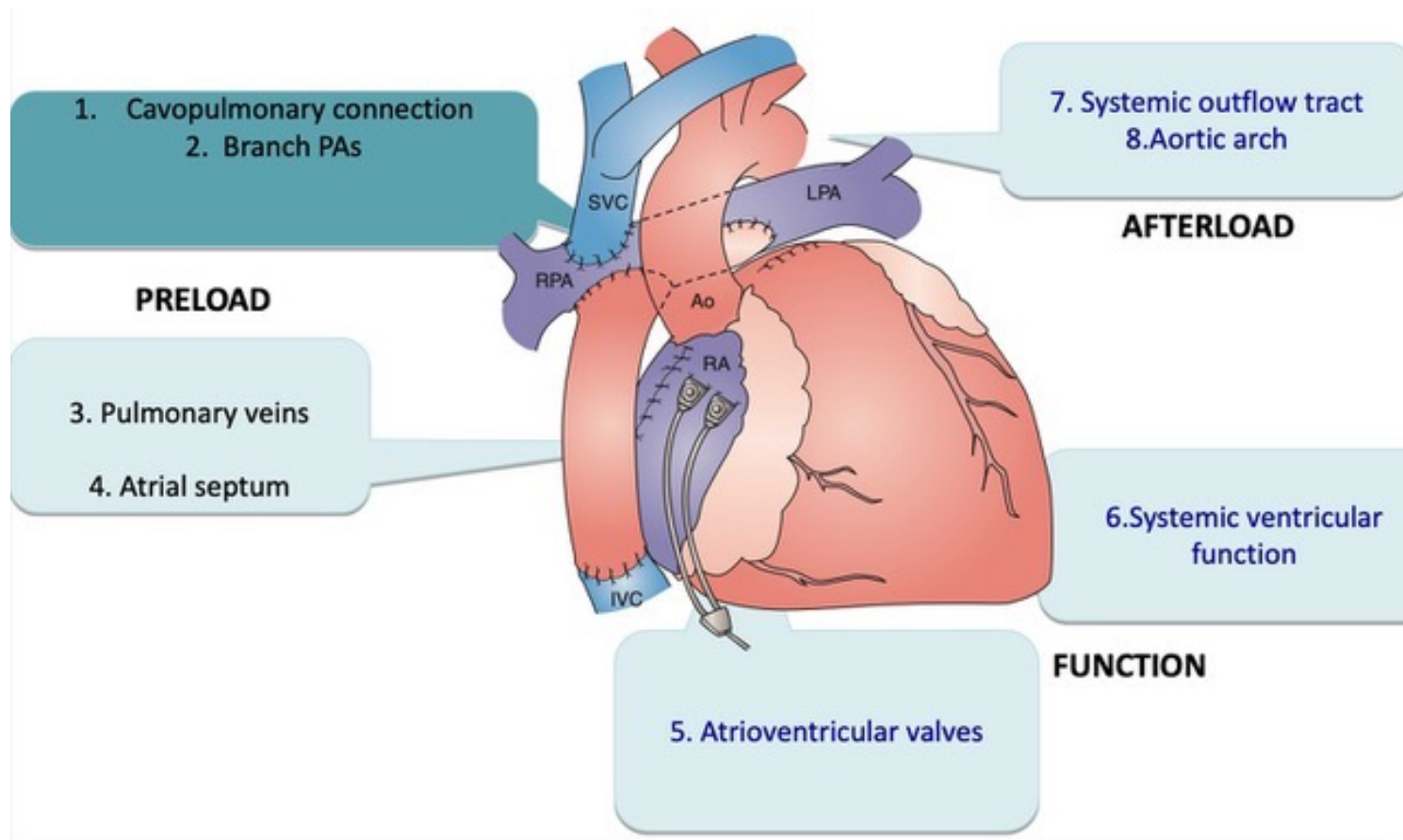
Circulation. 2002;105:207-212

Cas particulier : ventricule unique avec retour azygos

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



Dysfonction précoce DCPP-DCPT



Démontage DCPT +++ : si dysfonction précoce +++ sans cible thérapeutique