



**HAL**  
open science

# La dérivation cavopulmonaire totale extracardiaque par étapes : étude rétrospective monocentrique : résultats à court et moyen termes

Alexandre Métras

► **To cite this version:**

Alexandre Métras. La dérivation cavopulmonaire totale extracardiaque par étapes : étude rétrospective monocentrique : résultats à court et moyen termes. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01218671

**HAL Id: dumas-01218671**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01218671>**

Submitted on 21 Oct 2015

**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

Année 2015

N° 3068

U.F.R. des Sciences Médicales

Thèse pour l'obtention du

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

Présentée et soutenue publiquement

**Alexandre METRAS**

Né le 05 Avril 1985 à Marseille

Le 25 Septembre 2015

**La Dérivation Cavopulmonaire Totale Extracardiaque par étapes**  
**Etude rétrospective bicentrique**  
**Résultats à court et à moyen termes**

Monsieur le Professeur Xavier ROQUES

Président du Jury

Monsieur le Professeur Francis FONTAN

Juge

Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO

Juge

Monsieur le Docteur Nadir TAFER

Juge

Monsieur le Professeur Bernard KREITMANN

Directeur de Thèse

Monsieur le Docteur Olivier GHEZ

Rapporteur



*Remerciements*

Président du jury

**Monsieur le Professeur Xavier ROQUES**

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier

Chef de Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire

*Hôpital Haut-Lévêque*

*CHU de Bordeaux*

Vous me faites l'honneur de présider ce jury de Thèse.

Durant mon internat, vous avez toujours été accessible et bienveillant.

Votre constance et votre flegme sont des modèles, tant en salle d'opération qu'à l'extérieur.

Voyez en ces quelques mots l'expression de mon profond respect et de ma grande gratitude.

*A mes juges*

**Monsieur le Professeur Francis FONTAN**

Professeur des Universités

CHU de Bordeaux

Vous me faites l'immense honneur et le grand privilège de juger mon travail.

Vous avez été le pionnier de cette technique chirurgicale qui a changé le sort de nombreux patients à travers le monde.

Vous avez fait la renommée nationale et internationale de votre service dont nous avons bénéficié. A nous de faire fructifier cet héritage.

Voyez en ce modeste travail l'expression de mon profond respect et de ma grande admiration.

**Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO**  
Professeur des Universités, Praticien Hospitalier  
Chef de Service des Maladies Cardio-Vasculaires Congénitales  
*Hôpital Haut-Lévêque*  
*CHU de Bordeaux*

Vous me faites l'honneur de juger ma thèse.

Votre dynamisme et votre énergie m'ont toujours impressionné.

Voyez en ce travail l'expression de mon respect et de ma reconnaissance.

**Monsieur le Docteur Nadir TAFER**

Praticien Hospitalier

Unité de d'Anesthésie-Réanimation de Chirurgie Cardiaque Pédiatrique

Hôpital Haut-Lévêque

CHU de Bordeaux

Vous me faites l'honneur de juger ma thèse.

Vous avez toujours été bienveillant à mon égard et vous avez largement contribué à mon intégration dans l'équipe.

J'ai beaucoup de respect pour votre parcours, vos qualités médicales et humaines.

Je suis très heureux que vous ayez accepté de juger ce travail, voyez-y le témoignage de ma reconnaissance.

Directeur de Thèse

**Monsieur le Professeur Bernard KREITMANN**

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier

Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire

*Hôpital Haut-Lévêque*

*CHU de Bordeaux*

Vous me faites l'honneur de diriger ma thèse.

Vous m'avez soutenu tout au long de ce travail. Votre expérience et votre disponibilité ont été d'une grande aide. Au cours de mon passage à Marseille et depuis votre arrivée à Bordeaux, j'ai pu observer votre enthousiasme, votre dévouement et votre réflexion dont j'essaierai de m'inspirer pour ma carrière future. Notre relation qui dépasse le cadre professionnel ne fait qu'accentuer le respect et l'affection que je vous porte.



Rapporteur

**Monsieur le Docteur Olivier GHEZ**

Consultant en Chirurgie Cardiaque Pédiatrique

*Royal Brompton Hospital*

*Londres, Royaume-Uni*

Vous me faites l'honneur d'évaluer la qualité scientifique de mon travail.

Votre parcours est un exemple de réussite et de reconnaissance internationale. Votre simplicité et votre gentillesse ne vous ont pas quitté depuis que je vous connais.

Je suis très heureux et honoré que vous ayez accepté de faire le déplacement pour venir à Bordeaux.

Veillez accepter mes remerciements et soyez assuré de ma grande considération.

*A mes maitres*

Monsieur le Professeur LABROUSSE. Votre énergie et votre enthousiasme sont inégalables. Vous avez contribué à développer ma passion pour la chirurgie. J'espère apprendre encore beaucoup à vos côtés. Voyez en ces quelques mots le témoignage de ma considération.

Monsieur le Professeur BARANDON. Votre dévouement et votre abnégation sont des exemples à suivre. Vous m'avez toujours soutenu et écouté d'une oreille attentive dans les bons moments comme dans les périodes de doutes. Votre pédagogie est une grande richesse, j'espère que vous m'en ferez profiter. Soyez assuré de mon profond respect et de mon affection.

Madame le Docteur LABORDE, Monsieur le Docteur MADONNA, Monsieur le Docteur GUIBAUD, Monsieur le Docteur CHOUKROUN, Monsieur le Docteur ELIA, Monsieur le Docteur ROUBERTIE.

Vous m'avez accueilli dans votre service et vous m'avez appris les bases de la chirurgie qui me serviront toujours. J'espère pouvoir encore progresser à vos côtés.

Monsieur le Docteur TRAMOND, Monsieur le Docteur LASSEUR, Monsieur le Docteur DINDOYAL, Monsieur le Docteur COSTES. Mon passage en orthopédie restera gravé. Vos qualités chirurgicales et vos qualités humaines sont une grande richesse dont j'ai eu la chance de profiter.

Monsieur le Professeur VERGNES et Monsieur le Professeur DOBREMEZ, Monsieur le Docteur LAVRAND, Monsieur le Docteur PONTALLIER, Monsieur le Docteur LEFEVRE. J'ai appris chez vous à maîtriser la relation avec les familles d'enfants en souffrance. C'est aujourd'hui un atout incontestable.

Monsieur le Professeur VELLY et Monsieur le Professeur JOUGON, Monsieur le Docteur DELCAMBRE, Monsieur le Docteur THUMEREL.

La chirurgie thoracique est très chère à mon cœur. Vous m'avez permis de découvrir cette discipline passionnante. Soyez assurés de ma grande considération.

Monsieur le Docteur LEDOYER, Monsieur le Docteur FAIK, Monsieur le Docteur MINITTI. Vous m'avez initié à la chirurgie vasculaire. Vous avez identifié mes faiblesses chirurgicales et vous m'avez aidé à les surmonter. Merci.

Monsieur le Professeur COUFFINHAL.

Votre enthousiasme quotidien m'a beaucoup impressionné, je m'en inspirerai durant toute ma carrière. Soyez assuré de mon profond respect.

Monsieur le Professeur MIDY et Monsieur le Professeur DUCASSE, Monsieur le Docteur SASSOUST, Monsieur le Docteur DUBUISSON, Monsieur le Docteur BERARD, Monsieur le Docteur BRIZZI.

Au cours de mes deux passages dans votre service, vous m'avez appris les bases de la chirurgie vasculaire et digestive dans une ambiance studieuse et familiale. Soyez assurés de ma sincère reconnaissance.

Monsieur le Professeur MACE, Madame le Docteur FOUILLOUX.

Mon passage dans votre service a une place évidemment très spéciale à mes yeux. Votre bienveillance et votre pédagogie m'ont permis de garder un souvenir ému de mon stage à Marseille.

A mes chefs de clinique : A Monsieur le Docteur OSES et Madame le Docteur LOOT. Vous êtes des modèles pour ma pratique future, alliant intelligence, simplicité et humanité.

A Monsieur le Docteur MUNOS, Monsieur le Docteur RODRIGUEZ, Monsieur le Docteur MORIN, Monsieur le Docteur CHAYET, Madame le Docteur TROMBERT, Madame le Docteur DAVID, Madame le Docteur CHENU, Monsieur le Docteur PELTAN, Madame le Docteur BROCHIER, Madame le Docteur ZEMOUR.

## *A mes proches*

A Cécile. Nous partageons nos joies, nos chagrins, nos réussites et nos doutes. Je mesure quotidiennement la chance de t'avoir à mes côtés et j'admire tes innombrables qualités. Pour tout le soutien que tu m'as apporté, je te serai reconnaissant pour toujours. Maintenant nous sommes trois, et Léonard nous comble de bonheur.

A ma mère. Ton courage te confère une grande dignité, ta persévérance te fait avancer, ton élégance te fait briller. Merci.

A mon père. Ton humilité et ta simplicité sont une source d'inspiration. A tes côtés, les autres s'élèvent. Ton héritage est un immense privilège, j'espère en être digne.

A mon frère Romain. Je ne possède ni ton intelligence ni ton courage. J'admire ces qualités chez toi et être ton petit frère est un privilège. Vous formez, avec Indira, un couple exceptionnel.

A ma sœur Raphaëlle. Je te l'ai toujours dit : tu es fantastique. Tu nous surpasses tous. Tu mérites de prendre conscience de ta valeur immense.

A O'mère et O'père. Vous êtes maintenant réunis, merci de nous avoir transmis nos racines, de nous avoir donné le goût de la Corse.

A Mamicha et Henri. Le courage et l'honneur. L'enthousiasme et la curiosité. Voici votre héritage. A moi de le transmettre.

A Andrée, Corinne, Philippe, Jean-Louis et aux Jean-Pierre.

A Laurent, Stéphane, Céline, Marie-Pierre, Benoit et Anaëlle.

A Dominique, la vie ne vous a pas épargnée mais vous gardez votre dignité, soyez assurée de mon soutien indéfectible.

A la famille Dulau de Bordeaux, vous m'avez accueilli comme un fils et comme un frère. Soyez-en infiniment remerciés.

A mes amis de la faculté : J-F. Dessyn, F. Niort et A. Vague. Nos chemins se sont séparés mais nos liens restent intacts. Je serai toujours le plus jeune, mais vous pourrez compter sur moi!

A mes amis bordelais : C. Bardy, E. Buscail, C. Desclaux-Cassagne, G. Evrard, Y. Geffroy, J. Pramil-Marroncle, C. Salgues.

A mes co-internes : R. Ginot, S. Wroblewsky, C. Bonheme, J. Susperregui, J. Bernard, J. Bellier, R. Chevalier, A. Casanova, A. Cluzeaud, N. Fritsch, B. Sommier, A. Aguetant, A-S. Battut, C. Gonthier, C. Caradu, Y. Grassano, C. Ribes, M. Al-Yamani, E. Lakhlifi, N. Jaillant, P. Jaffrezic, C. Brunet.

## 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 des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les 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 couvert d'opprobre et méprisé si j'y manque.

## TABLE DES MATIERES

<b>A. INTRODUCTION .....</b>	<b>17</b>
<b>B. GENERALITES .....</b>	<b>19</b>
1. EPIDEMIOLOGIE ET DIAGNOSTIC ANTENATAL .....	19
2. LE VENTRICULE UNIQUE : « LE PIEGE ANATOMIQUE » .....	20
A. <i>Cardiopathies univentriculaires à connexion AV de type univentriculaire</i> .....	21
1) Connexion atrio-ventriculaire .....	21
2) Anatomie ventriculaire .....	22
3) Alignement des septa .....	22
4) Communication inter-ventriculaire .....	22
5) Position des gros vaisseaux .....	22
6) Présence d'un obstacle sur la voie d'éjection droite .....	23
7) Présence d'un obstacle sur la voie d'éjection gauche .....	23
B. <i>Cardiopathies univentriculaires à connexion AV de type biventriculaire</i> .....	23
C. <i>Cas particulier des hypoplasies du coeur gauche</i> .....	23
D. <i>Cas particulier des hétérotaxies</i> .....	24
3. RAPPEL DE PHYSIOLOGIE CIRCULATOIRE UNIVENTRICULAIRE .....	24
A. <i>Circulation normale</i> .....	24
B. <i>Cardiopathies univentriculaires</i> .....	25
1) Physiologie initiale .....	25
2) Objectif principal : Equilibre des débits et préparer l'avenir .....	25
3) La circulation de Fontan .....	26
4. LA PRISE EN CHARGE PAR ETAPES .....	27
5. DERIVATION CAVOPULMONAIRE TOTALE .....	30
A. <i>Intervention de Fontan et historique</i> .....	30
B. <i>Techniques actuelles de dérivation cavopulmonaire totale</i> .....	31
6. BILAN PREOPERATOIRE .....	33
7. EVOLUTION POST-OPERATOIRE .....	35
8. EVOLUTION ET DEVENIR .....	37
A. <i>Insuffisance cardiaque</i> .....	37
B. <i>Anomalies du rythme cardiaque</i> .....	38
C. <i>Evènements thrombo-emboliques</i> .....	39
D. <i>Complications hépatiques et entéropathie exsudative</i> .....	40
9. PROBLEMATIQUES DE LA PRISE EN CHARGE DES CARDIOPATHIES UNIVENTRICULAIRES .....	41
<b>C. LA DERIVATION CAVOPULMONAIRE TOTALE EXTRACARDIAQUE PAR ETAPES. ETUDE RETROSPECTIVE BICENTRIQUE. RESULTATS A COURT ET A MOYEN TERMES.....</b>	<b>44</b>
1. INTRODUCTION .....	44
2. MATERIEL ET METHODES .....	44
3. RESULTATS .....	47
A. <i>Statistiques descriptives</i> .....	47
1) Données démographiques individuelles .....	47
2) Données préopératoires .....	49
3) Données opératoires .....	50
4) Données post-opératoires .....	51
5) Evolution à distance .....	52
B. <i>Etude de la mortalité</i> .....	53
C. <i>Etude du statut fonctionnel à distance</i> .....	55
D. <i>Etudes des facteurs préopératoires en lien avec la morbidité post-opératoire</i> .....	56
1) Etude des résultats en fonction du type de ventricule unique .....	56
2) Résultats en fonction de l'âge lors de la DCPT-EC .....	58
3) Résultats en fonction de la présence de flux additionnels au moment de la DCPT-EC .....	61
4) Résultats combinés pour l'âge et la présence de flux additionnels .....	63
5) Etude de la fenestration du conduit extracardiaque .....	64



6)	Résultats en fonction de la présence et de l'embolisation de collatérales .....	65
7)	Résultats en fonction des complications post-opératoires .....	68
E.	<i>Anomalies du rythme cardiaque</i> .....	69
1)	Anomalies préopératoires du rythme cardiaque .....	69
2)	Apparition de troubles du rythme dans le suivi .....	70
F.	<i>Fuites des valves atrio-ventriculaires</i> .....	70
G.	<i>Recherche de seuils pour les marqueurs de morbidité associés avec le statut fonctionnel à distance</i> .....	72
H.	<i>Recherche de corrélations entre les facteurs pronostiques et les marqueurs de morbidité</i> 73	
4.	DISCUSSION .....	77
A.	<i>Analyse de l'échantillon</i> .....	77
B.	<i>Analyse de l'objectif principal : le statut fonctionnel NYHA à distance</i> .....	78
C.	<i>Analyse de la mortalité</i> .....	79
D.	<i>Fenestration du conduit extra-cardiaque</i> .....	80
E.	<i>Age au moment de la DCPT et flux additionnels</i> .....	81
F.	<i>Analyse des résultats en fonction de l'embolisation de collatérales</i> .....	83
G.	<i>Anomalies du rythme cardiaque</i> .....	84
H.	<i>Analyse de la prise en charge des fuites des valves AV</i> .....	85
I.	<i>Analyse des liens unissant paramètres préopératoires, données peropératoires, marqueurs de pronostic post-opératoire et suivi à distance</i> .....	86
5.	CARACTERISTIQUES ET LIMITATIONS DE L'ÉTUDE.....	88
<b>D.</b>	<b>CONCLUSION</b> .....	<b>89</b>

## A. Introduction

Parmi les cardiopathies congénitales, les « cardiopathies univentriculaires » désignent celles qui comportent un seul ventricule fonctionnel. Ce ventricule peut être unique sur le plan anatomique avec la présence d'un ventricule de morphologie normale et un autre ventricule hypoplasique ou atrétique. Dans les cardiopathies univentriculaires, sont comprises aussi les pathologies biventriculaires avec des malformations intra-cardiaques complexes ne permettant pas de réaliser une correction biventriculaire. L'ensemble de ces pathologies sont prises en charge selon des principes hémodynamiques et physiologiques identiques.

La fonction de l'appareil cardio-circulatoire est de fournir un débit sanguin oxygéné suffisant pour assurer une bonne perfusion des organes périphériques au repos comme à l'effort. Les objectifs médicaux sont donc d'obtenir, chez ces patients, une saturation artérielle périphérique satisfaisante et une bonne fonction cardiaque pour réaliser les efforts au quotidien. De plus, ces objectifs doivent perdurer au fil de la vie des patients.

La physiologie néonatale des cardiopathies univentriculaires présente des résistances pulmonaires et des résistances systémiques en parallèle. Le ventricule unique (VU) assure les débits pulmonaire et systémique. L'équilibre entre les débits pulmonaire ( $Q_p$ ) et systémique ( $Q_s$ ) est évalué par le rapport  $Q_p/Q_s$ . Le  $Q_p/Q_s$  est déterminé par l'anatomie et la conductance des voies de sortie ventriculaires et par les résistances vasculaires d'aval. En période néonatale, la valeur optimale de ce rapport  $Q_p/Q_s$  se situe aux alentours de 1,5 à 2/1 pour obtenir une bonne hématoxémie. Mais cette circulation présente des inconvénients. La circulation pulmonaire en parallèle entraîne une surcharge volumétrique du ventricule unique (VU). De plus, le  $Q_p/Q_s$  est instable au cours du temps du fait de plusieurs phénomènes : la croissance de l'enfant, les déformations anatomiques congénitales ou iatrogènes de la circulation pulmonaire et la variations physiologiques ou pathologiques des résistances vasculaires, notamment pulmonaires.

La création chirurgicale d'une circulation de Fontan [1] est, depuis sa description chez l'homme en 1971, l'objectif de la prise en charge des cardiopathies univentriculaires. Elle permet d'établir chez ces patients une dérivation du flux sanguin veineux systémique vers la circulation pulmonaire par une dérivation cavopulmonaire totale. Les résistances vasculaires systémiques et pulmonaires sont alors en série. La circulation de Fontan permet d'obtenir une saturation artérielle à 100% (en l'absence de shunt droit-gauche) et une absence de surcharge

volumétrique du VU. L'efficacité de cette circulation, et notamment le niveau de pression dans les veines systémiques, dépend des résistances vasculaires pulmonaires et de la fonction du VU en position systémique. Le  $Q_p/Q_s$  est proche de 1 lorsque la dérivation cavopulmonaire est totale (tout le sang veineux des deux veines caves est dirigé vers la circulation pulmonaire et bénéficie de l'hématose).

Les critères de faisabilité de l'intervention de Fontan en un temps ont été décrits par Choussat [2]. La prise en charge médico-chirurgicale des cardiopathies univentriculaires a évolué vers une stratégie par étapes vers une dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT), après une dérivation cavopulmonaire partielle. Cette stratégie a pour but une meilleure protection de la circulation pulmonaire et de la fonction du VU. Elle permet d'obtenir de meilleurs résultats opératoires et à distance [3]. La technique de DCPT a également évolué vers une DCPT à l'aide d'un conduit extra-cardiaque (DCPT-EC).

Dans ce travail, nous présenterons une mise au point sur la physiologie et la prise en charge des cardiopathies univentriculaires. Puis, nous présenterons les résultats à court terme et au cours du suivi des DCPT-EC avec stratégie séquentielle de deux centres de chirurgie des cardiopathies congénitales sur une durée de 15 ans (1999-2014) : Le service de Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire de l'Hôpital d'Enfants de la Timone à Marseille (Assistance Publique - Hôpitaux de Marseille) et le service de Chirurgie Cardio-Vasculaire de l'Hôpital Haut-Lévêque à Pessac (CHU de Bordeaux).

## **B. Généralités**

### **1. Epidémiologie et diagnostic anténatal**

En France, la prévalence des cardiopathies congénitales est de 8,3 naissances pour mille. Parmi ces pathologies, l'épidémiologie des cardiopathies univentriculaires reste difficile à décrire avec exactitude pour plusieurs raisons.

En premier lieu, cette difficulté est liée à la nomenclature des cardiopathies congénitales. En effet, dans la plupart des études évaluant l'incidence ou la prévalence des cardiopathies congénitales, les cardiopathies univentriculaires ne sont pas décrites comme une entité isolée. Les prévalences du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche ou de l'atrésie tricuspide sont souvent rapportées mais celle des cardiopathies pour lesquelles le projet est celui d'une palliation par un programme de dérivation cavopulmonaire n'est jamais précisément donnée car elles concernent un nombre important de pathologies différentes.

De plus, il existe des différences entre les pays dans le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales. En France, le diagnostic des cardiopathies congénitales fœtales est très efficace et le diagnostic prénatal d'une cardiopathie univentriculaire est un motif d'interruption médicale de grossesse. Pour les cardiopathies univentriculaires, le taux de diagnostic prénatal dépasse 90%. Le choix des familles de poursuivre ou non la grossesse, lié à de nombreux facteurs, en particulier culturels et religieux, est également très différent d'un pays européen à l'autre comme le montre le registre EUROCAT [4].

La combinaison d'un diagnostic prénatal fréquent et d'une propension plus élevée des couples français à choisir l'interruption de grossesse en cas de cardiopathie univentriculaire conduit à une diminution de l'incidence néonatale et à une diminution de la prévalence de ce type de cardiopathies dans une population d'enfants pris en charge dans les centres spécialisés.

Le registre EPICARD inclut tous les diagnostics fœtaux de cardiopathies congénitales, les morts in utero et les enfants vivants jusqu'à l'âge d'un an. Très peu d'enfants échappent au diagnostic de cardiopathie univentriculaire dans la première année de vie, s'il n'a pas été fait avant. L'étude EPICARD est donc presque exhaustive. La classification ACC-CHD permet de regrouper les pathologies en fonction du projet thérapeutique. Elle permet de s'affranchir des problèmes de nomenclature et elle est très utile pour étudier les cardiopathies univentriculaires [5].

Sur une période de 3 ans, le registre EPICARD a enregistré 2867 cas de cardiopathies congénitales en France : 82% des enfants étaient nés vivants, 16,2% étaient des interruptions de grossesse, et 1,8% étaient des mort fœtales in utero. Dans cette population, les cardiopathies univentriculaires représentaient 5,5% des diagnostics. Leur diagnostic était fait dans 92,5% en période anténatale [6]. Trente pour cent des fœtus avec le diagnostic de cardiopathies univentriculaires naissent vivants, l'incidence à la naissance est donc de 1,5%. La mortalité infantile dans la première semaine en France est élevée (58%) du fait de la prise en charge compassionnelle d'une partie de ces nouveau-nés.

## 2. Le ventricule unique : « le piège anatomique »

La description anatomique des cardiopathies univentriculaires et la définition du terme « ventricule » ont été longtemps un sujet de controverse [7–9]. Le ventricule unique « vrai » est excessivement rare [10]. Les cardiopathies univentriculaires comportent presque toujours un ventricule normalement développé et un autre hypoplasique, incapable d'assurer le débit cardiaque. Il existe deux définitions des ventricules uniques.

La définition du VU peut être **anatomique**. On parle alors de ventricule à double entrée, les deux jonctions atrio-ventriculaires (AV) étant connectées à un seul ventricule. Les valves AV peuvent être toutes deux perméables, équilibrées ou non, ou l'une d'elles peut être atrétique, ou réduite à une valve AV commune.

La définition du VU peut être **fonctionnelle ou physiologique**. Elle concerne toutes les malformations non réparables à deux ventricules. Ce groupe comprend deux grandes catégories en fonction du type de connexion AV et du ventricule dominant (tableau 1).

**Tableau 1 : Anatomie des cardiopathies fonctionnellement univentriculaires**

Connexion atrio-ventriculaire	Malformations
<b>UNIVENTRICULAIRE</b>	
2 valves	Ventricule à double entrée (gauche, droit, indéterminé)
1 valve atrétique ou imperforée	Atrésie tricuspide, atrésie mitrale
<b>BIVENTRICULAIRE</b>	
	CIV extrêmement larges
	Hypoplasie du cœur gauche
	Obstacles étagés du cœur gauche avec petit VG
	VDDI avec CIV loin des vaisseaux
	Hypoplasies très sévères du VD (APSI, hypoplasie du VD)
	Straddling d'une valve AV et hypoplasie d'un ventricule
	Canal atrio-ventriculaire déséquilibré

### A. Cardiopathies univentriculaires à connexion AV de type univentriculaire

Elles comportent les ventricules à double entrée ainsi que les atrésies tricuspides et les atrésies mitrales.

#### 1) Connexion atrio-ventriculaire

Dans le VG à double entrée avec deux valves AV perméables, celles-ci sont souvent équilibrées et similaires avec perte de différenciation tricuspide ou mitrale. Une des deux valves peut être hypoplasique. En cas d'atrésie d'une des deux valves, elle peut être absente ou imperforée, connectée au-dessus d'un ventricule. La connexion AV peut également être une valve AV commune.

Dans le VD à double entrée, il existe souvent deux valves perméables ou une valve AV commune dans le cadre des hétérotaxies.

## **2) Anatomie ventriculaire**

Dans les cardiopathies dites univentriculaires, il existe presque toujours deux cavités ventriculaires, une grande et une petite dont la dénomination est variable (accessoire, rudimentaire, chambre de sortie, etc.).

Le type de ventricule se définit par sa morphologie propre. Un ventricule de morphologie droite possède des trabéculations larges et peu nombreuses, mais il est surtout défini par son anatomie en arc de cercle musculaire (conus et bande septale). Le ventricule gauche (VG) possède des trabéculations fines et nombreuses, il se distingue par le caractère lisse de sa surface septale sans attache valvulaire. Le ventricule est de type indéterminé si on ne peut identifier ces éléments anatomiques.

Le ventricule accessoire ne possède pas de chambre d'admission mais seulement une voie de sortie et un apex qui permet son identification (trabéculations, bande septale, surface septale lisse).

## **3) Alignement des septa**

Les septa inter-atrial et inter-ventriculaire sont souvent mal alignés dans le VG à double entrée. Dans l'atrésie tricuspide, l'atrésie mitrale et le VD à double entrée, le plus souvent, il n'y a pas de malalignement septal.

## **4) Communication inter-ventriculaire**

Au stade embryologique du tube cardiaque primitif, le ventricule primitif est suivi du bulbus cordis, et ces deux renflements sont séparés par une zone de striction appelée foramen bulbo-ventriculaire. Dans un cœur normal à deux ventricules, chaque ventricule a sa valve d'entrée. L'absence d'évolution embryologique du tube cardiaque primitif vers un cœur normal fait que la communication entre la chambre ventriculaire principale, qui représente le ventricule unique, et l'autre, accessoire est souvent appelée foramen bulbo-ventriculaire. Le plus souvent, elle est comprise entre le septum conal et le septum musculaire. Son pourtour est musculaire et elle a fréquemment tendance à se refermer.

## **5) Position des gros vaisseaux**

La connexion ventriculo-artérielle est très variable en fonction des types anatomiques. Elle peut être normoposée, en D-transposition, en L-transposition ou connexion à double issue.

### **6) Présence d'un obstacle sur la voie d'éjection droite**

Il peut s'agir d'une sténose valvulaire avec hypoplasie de l'anneau pulmonaire et/ou d'un obstacle sous-valvulaire pulmonaire. Il peut aussi s'agir d'une atrésie complète de la valve pulmonaire avec absence de perfusion antérograde entre le ventricule unique et la voie pulmonaire.

L'importance de l'obstacle détermine en partie le débit pulmonaire. La perfusion de la voie pulmonaire dépend de la perméabilité du canal artériel en période néonatale pour les formes avec atrésie pulmonaire complète. Enfin, dans certains cas, tout ou partie du débit pulmonaire peut provenir d'artères systémiques, naissant de l'aorte ou d'une de ses branches. Le terme de collatérales est alors souvent employé.

### **7) Présence d'un obstacle sur la voie d'éjection gauche**

Il peut s'agir d'une sténose aortique valvulaire, sous-valvulaire, ou d'une sténose de l'isthme aortique.

## **B. Cardiopathies univentriculaires à connexion AV de type biventriculaire**

Dans ces pathologies, le cœur possède deux cavités ventriculaires de taille parfois normale et de morphologie droite et gauche. Les deux ventricules possèdent une chambre d'admission et une voie de sortie. La connexion atrio-ventriculaire est telle que le ventricule gauche et le ventricule droit (VD) sont sous des valves de morphologie mitrale et tricuspide. En revanche, les malformations associées rendent ces pathologies fonctionnellement univentriculaires du fait de l'impossibilité de réparation biventriculaire. Cette grande catégorie comprend les CIV extrêmement larges, les hypoplasies du cœur gauche, les VDDI avec une CIV loin des vaisseaux interdisant la septation chirurgicale, les hypoplasies sévères du VD telles que les atrésies pulmonaires avec septum interventriculaire intact, les straddling d'une valve AV et les CAV déséquilibrés.

Il faut remarquer que toute classification a ses limites : ainsi, par exemple, il n'y a qu'une différence subtile entre une atrésie tricuspide (classée univentriculaire) et une hypoplasie très sévère de la valve tricuspide et du VD (classée dans le deuxième groupe)

## **C. Cas particulier des hypoplasies du coeur gauche**



L'ensemble du cœur gauche (valve mitrale, ventricule gauche, valve aortique et aorte ascendante) est hypoplasique et non fonctionnel. Le sang veineux pulmonaire ne peut être admis dans les cavités gauches hypoplasiques. Il est dévié vers l'oreillette droite à travers une CIA, puis vers le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Le débit aortique est assuré entièrement ou presque par un shunt entre l'artère pulmonaire et l'arche aortique (canal artériel). Le flux dans les artères cérébrales et coronaires se fait donc de façon rétrograde, à travers l'isthme puis la crosse aortique. Le seul ventricule fonctionnel est le ventricule droit.

#### **D. Cas particulier des hétérotaxies**

Le terme hétérotaxie signifie « rangement » (taxie) « différent » (hétéro). Il s'agit d'un placement anormal des organes thoraciques et/ou abdominaux qui sont inversés droite/gauche par rapport à la normale. C'est un groupe assez vaste d'anomalies car il existe de multiples possibilités d'inversion droite/gauche qui peuvent être complètes (on parle de situs inversus totalis ou situs inversus : tous les organes normalement à droite se retrouvent à gauche et inversement), ou partielles (on parle de situs inversus incomplet ou situs ambiguus : un nombre limité d'organes sont inversés).

Les ventricules fonctionnellement uniques se retrouvent dans tous les types d'hétérotaxie. Il peut s'y associer des anomalies des retours veineux pulmonaires. Dans les cas d'hétérotaxie, la classification des ventricules uniques est très complexe et l'analyse anatomique doit être particulière à chaque cas.

Les controverses anatomiques, inévitables compte tenu de la complexité des choses, ont vu leur importance atténuée par la prise en charge chirurgicale fonctionnelle des cardiopathies univentriculaires. Toutefois, leur analyse segmentaire est importante pour tenter de prédire le pronostic des patients.

### **3. Rappel de physiologie circulatoire univentriculaire**

#### **A. Circulation normale**

À l'état normal, les circulations pulmonaire et systémique sont situées en série l'une par rapport à l'autre. Il n'y a donc pas de communication ou shunt entre elles. Le circuit pulmonaire est le siège de résistances et pressions basses et reçoit le sang veineux désaturé amené par les veines caves dans l'oreillette droite, puis le ventricule droit. Le circuit artériel aortique systémique fonctionne avec des résistances et des pressions élevées et reçoit le sang

veineux oxygéné ramené du poumon par les veines pulmonaires vers l'oreillette gauche et le ventricule gauche (VG). La pression artérielle pulmonaire (PAP) moyenne normale est inférieure à 20 mmHg et les résistances vasculaires pulmonaires (RVP) restent inférieures à 1.1 Unité Wood. En l'absence de communication entre circulation pulmonaire et systémique, le rapport des débits pulmonaire et systémique est pratiquement égal à 1. La circulation artérielle bronchique, à partir d'artères naissant de l'aorte et se terminant dans les veines pulmonaires, représente la principale source d'inégalité, négligeable à l'état normal, entre ces deux débits.

## **B. Cardiopathies univentriculaires**

### **1) Physiologie initiale**

Dans une circulation univentriculaire, le ventricule unique doit assurer les débits systémique et pulmonaire. Le rapport  $Q_p/Q_s$  est reflété par l'hémodynamique et la saturation artérielle. Les flux systémiques et pulmonaires sont alimentés par du sang provenant d'un mixing complet intra-cardiaque entre le retour veineux pulmonaire et le retour veineux systémique. En l'absence de sténose pulmonaire, cela entraîne un hyperdébit pulmonaire. Ceci entraîne une surcharge volumétrique du VU qui est quantifié par le rapport des débits pulmonaire et systémique ( $Q_p/Q_s$ ). Ce rapport  $Q_p/Q_s$  est lui-même dépendant des résistances vasculaires pulmonaires et systémiques ainsi que des caractéristiques spécifiques des vaisseaux (anatomie et conductance). En période néonatale, les résistances vasculaires pulmonaires sont très augmentées (presque égales aux résistances systémiques). Le débit pulmonaire en est donc limité. Mais ces résistances vont baisser vers la troisième semaine de vie et modifier le rapport  $Q_p/Q_s$ .

### **2) Objectif principal : Equilibre des débits et préparer l'avenir**

A chaque étape de la prise en charge, le contrôle de l'équilibre des débits est essentiel. Le débit pulmonaire doit être suffisant pour maintenir une hématoxémie acceptable avec une saturation périphérique en O<sub>2</sub> autour de 80%. Le débit pulmonaire est ainsi limité et évite une surcharge volumétrique trop importante du VU.

En période néonatale, il faut tenir compte de la variation naturelle des RVP qui vont influencer sur le  $Q_p/Q_s$ . Différentes interventions chirurgicales sont alors possibles (cf. infra) pour pallier les différentes situations anatomiques.

De plus, l'intégrité anatomique des branches pulmonaires doit être préservées. Elle joue un rôle majeur dans l'avenir de la prise en charge car elle est un facteur important dans la physiologie circulatoire pulmonaire [11].

Enfin, il faut protéger la fonction contractile du VU : Eviter les obstacles sur la voie de sortie systémique, limiter la surcharge volumétrique et préserver la perfusion coronaire.

Au fil de la croissance du patient, les besoins en oxygène vont croître et les retours veineux systémiques vont évoluer. Le retour veineux cave inférieur va augmenter, la saturation veineuse cave inférieure va diminuer par rapport aux paramètres veineux cave supérieur. Ainsi, le rapport  $Q_p/Q_s$  va se modifier et cet équilibre ne sera plus satisfaisant. Il faudra alors agir pour maintenir les objectifs de débits circulatoires et de fonction ventriculaire.

### **3) La circulation de Fontan**

Obtenir une circulation de Fontan est l'objectif final de la palliation chirurgicale. La circulation de Fontan consiste à réaliser une dérivation cavopulmonaire totale dans laquelle l'ensemble du retour veineux systémique se draine dans les artères pulmonaires, en dehors du retour veineux issu du sinus coronaire. En l'absence de ventricule droit, le gradient transpulmonaire est représenté par la différence de pression entre les veines caves et l'oreillette unique. Maintenir des RVP basses durant toute la prise en charge prend ici tout son sens, c'est une condition nécessaire au fonctionnement du montage.

Cette circulation a pour caractéristique de mettre les circulations systémique et pulmonaire en série, le VU devient alors le ventricule systémique. L'absence de shunt entre les circulations permet d'obtenir une saturation artérielle périphérique théorique à 100%. De plus, mettre les circulations systémique et pulmonaire en série égalise leur débit ( $Q_p/Q_s=1$ ), le débit pulmonaire est alors idéal pour diminuer la surcharge volumétrique du VU et préserver sa fonction pour l'avenir.

En 1977, Choussat et al. ont décrit les critères nécessaires au fonctionnement de cette circulation [2]. Ces critères ont été nommés « les dix commandements ». Ces critères ont évolué mais les principes demeurent intacts : une bonne contractilité du VU, un bon fonctionnement de la valve atrio-ventriculaire, des pressions pulmonaires basses, des résistances pulmonaires basses et une anatomie favorable des artères pulmonaires et des retours veineux.

**Tableau 2 : Les dix commandements de Choussat**

- 1- Age supérieur à 4 ans
- 2- Rythme sinusal
- 3- Retours veineux systémiques normaux
- 4- Volume atrial droit normal
- 5- Pression artérielle pulmonaire moyenne inférieure à 15 mmHg
- 6- Résistances vasculaires pulmonaires inférieures à 4 unités Wood/m<sup>2</sup>
- 7- Rapport artère pulmonaire – Aorte supérieur à 0,75
- 8- Fraction d'éjection du ventricule gauche supérieur à 0,60
- 9- Valve mitrale compétente
- 10- Absence de distorsion des artères pulmonaires

Si tous ces critères ne sont pas remplis, la circulation de Fontan ne fonctionne pas. Les signes de dysfonctionnement de ce montage sont les signes d'insuffisance cardiaque droite : oedèmes des membres inférieurs, hépatomégalie, syndrome cave supérieur, épanchements pleuraux, ascite, baisse du débit cardiaque par diminution du retour veineux pulmonaire.

#### **4. La prise en charge par étapes**

La prise en charge des patients atteints de cardiopathies univentriculaires nécessite une succession d'interventions chirurgicales. Les résistances vasculaires pulmonaires, élevées pendant les premières semaines de vie, interdisent une connexion entre le réseau veineux systémique et le réseau artériel pulmonaire.

A la naissance et au cours des premières semaines de vie, les objectifs sont : supprimer les obstacles aux retours veineux, supprimer les obstacles à la voie de sortie systémique du VU et équilibrer les débits pulmonaires et systémiques avec un rapport Qp/Qs compris entre 1 et 2 pour une saturation artérielle périphérique entre 75% et 85%. Cette période nécessite souvent une première intervention chirurgicale au cours de laquelle il faudra veiller à l'intégrité des artères pulmonaires.

Ces objectifs imposent une évaluation initiale néonatale anatomique et physiologique. Il est essentiel de connaître l'anatomie spécifique de chaque patient.

En situation d'insuffisance de débit pulmonaire (sténose ou atrésie pulmonaire ducto-dépendante), il est nécessaire d'effectuer une anastomose systémico-pulmonaire. La première anastomose systémico-pulmonaire a été décrite par Blalock et Taussig en 1944. Elle consistait à réaliser une anastomose termino-latérale entre l'artère sous-clavière droite et l'artère

pulmonaire droite par thoracotomie droite. Elle augmentait le débit pulmonaire, augmentait l'hématose, et améliorait la saturation artérielle. En 1975, l'anastomose de Blalock-Taussig a été modifiée : elle consistait en l'interposition d'un tube de Gore-Tex entre l'artère sous-clavière droite et l'artère pulmonaire droite [12]. Ceci permettait un meilleur calibrage du débit pulmonaire afin d'obtenir une bonne saturation sans hyperdébit pulmonaire. Le diamètre du tube interposé était corrélé avec le poids du patient.

Cette situation ne peut être que temporaire, car avec la croissance et les besoins en oxygène qui augmentent, le débit pulmonaire assuré par le shunt devient insuffisant.

En cas d'hyperdébit pulmonaire, il est nécessaire de réaliser un cerclage de l'artère pulmonaire. Cette intervention a été décrite par Muller et Dammann en 1951 à Los Angeles [13]. Elle consiste à cercler, à l'aide d'un fil non résorbable ou d'une bande de feutre, le tronc de l'artère pulmonaire pour limiter le débit. Les critères de Toronto établis en 1972 par Trusler déterminent la longueur du cerclage [14].

Il existe parfois des obstacles au retour veineux pulmonaire qui entraînent un bas débit pulmonaire et un oedème pulmonaire. Le plus fréquemment, ces obstacles proviennent d'une CIA insuffisante en conjonction avec une atrésie ou une sténose mitrale. Ils nécessitent alors la création ou l'agrandissement d'une communication inter-atriale (CIA) par abord chirurgical ou par voie endovasculaire (manœuvre de Rashkind). Il peut exister également des anomalies des retours veineux pulmonaires qu'il faut corriger chirurgicalement durant cette étape.

De manière similaire, il peut exister des obstacles à l'éjection systémique qu'il faut corriger en période néonatale. Le plus souvent, cet obstacle est représenté par une coarctation de l'aorte isthmique. On réalise alors une cure de coarctation par thoracotomie gauche. Il peut exister aussi une hypoplasie de l'aorte dans le cadre d'une hypoplasie du cœur gauche. On réalise alors une intervention de Norwood [15]. L'intervention de Norwood consiste à utiliser le culot pulmonaire pour reconstruire une voie de sortie systémique (anastomose de Damus-Kaye-Stansel) et à interposer un patch pour former la concavité de l'aorte horizontale. La circulation pulmonaire est assurée par un shunt de Blalock-Taussig ou par un tube de Sano entre le VU et l'artère pulmonaire. Enfin, il peut exister des sténoses sous-valvulaires aortiques, plus rares mais aussi plus graves.

A l'issue de la prise en charge néonatale, les retours veineux sont libres, il n'y a pas d'obstacle à l'éjection systémique et les débits pulmonaire et systémiques sont équilibrés. La saturation optimale se situe autour de 80% pour permettre le développement du patient.

La deuxième étape de la dérivation cavopulmonaire totale est la dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP). Elle consiste à anastomoser la veine cave supérieure aux

artères pulmonaires. Après quelques mois, les besoins en oxygène des patients augmentent et le rapport Qp/Qs diminue. La saturation artérielle et la capacité à l'effort des patients diminuent. La DCPP a pour objectif d'augmenter le débit pulmonaire pour améliorer la saturation artérielle périphérique. Contrairement aux anastomoses systémico-pulmonaires, la DCPP permet d'augmenter le débit pulmonaire sans que le sang passe par le ventricule. Ainsi, elle ne surcharge pas le ventricule. Chez les nourrissons, le débit cave supérieur représente deux tiers du retour veineux systémique, et le sang provenant de la veine cave inférieure est peu désaturé car la partie inférieure du corps consomme peu d'oxygène à cet âge [16]. Donc, les effets physiologiques sur le débit pulmonaire, la saturation et la surcharge volumétrique de la DCPP sont donc importants. La DCPP se réalise dans les premiers mois (autour de 6 mois), une fois que les résistances vasculaires pulmonaires ont suffisamment baissé. Réaliser une DCPP en tant qu'étape intermédiaire permet donc de patienter quelques années sans être trop délétère pour le ventricule. Cela a permis d'améliorer les résultats de la DCPT et la stratégie par étapes de la DCPT est aujourd'hui recommandée [3,12].

Le but principal de la DCPP étant de diminuer la surcharge ventriculaire et d'augmenter la saturation, elle doit être réalisée le plus tôt possible pour préserver la fonction du VU. A ce moment, se pose la question de la conservation des flux additionnels qui augmentent le débit pulmonaire et la saturation mais aussi la surcharge ventriculaire.

Deux stratégies s'opposent alors :

La première stratégie consiste à conserver les flux additionnels. La saturation et la capacité à faire des efforts se maintiendront plus longtemps, permettant ainsi de retarder la DCPT, au prix d'une surcharge ventriculaire qui pourrait altérer la fonction ventriculaire à long terme.

La deuxième stratégie consiste à supprimer les flux additionnels. L'objectif principal est la préservation de la fonction ventriculaire en évitant autant que possible, toute surcharge volumétrique. Cette stratégie impose donc la réalisation de la DCPT plus tôt car la cyanose et la dyspnée à l'effort apparaîtront plus vite dans la vie du patient. Les complications dues à la DCPT pourraient alors apparaître plus rapidement.

La chirurgie consiste à réaliser une anastomose termino-latérale de la veine cave supérieure sur l'artère pulmonaire droite. Elle permet une dérivation cavo-pulmonaire supérieure bidirectionnelle (en direction des artères pulmonaires droite et gauche).

En 1951, Carlon, Mondini et de Marchi ont décrit leur travaux expérimentaux d'anastomose cavopulmonaire supérieure droite dans le « Journal of the International College of Surgeons » [18]. Leur description montre une anastomose de la veine azygos droite (après section-suture de celle-ci) avec l'artère pulmonaire droite. Ils décrivent la ligature de l'origine de l'artère pulmonaire droite et de la jonction atrio-cave ce qui en fait une dérivation cavopulmonaire

droite exclusive. En 1954, Shumacker a publié les deux premières tentatives cliniques. Puis, en 1958, Glenn et Patino ont publié leur expérience expérimentale et clinique [19].

Parallèlement aux travaux expérimentaux réalisés en Italie et aux Etats-Unis, le principe d'anastomose cavopulmonaire supérieure a été développé en Europe de l'Est et en URSS. En URSS, plusieurs chirurgiens (Bakulev, Vishnevsky, Darbinian, Galankin, Meshalkin) ont développé cette idée et ont réalisé des travaux expérimentaux sur les chiens jusqu'à leur application clinique chez des patients [13,20]. De même, Robiscek a publié des travaux expérimentaux similaires publiés en 1956 dans la revue *Acta Medica Scandinavica* [21].

La technique utilisée aujourd'hui est très proche de celle décrite en 1972 par Azzolina [22]. Azzolina a décrit cette intervention par thoracotomie droite alors qu'elle est aujourd'hui réalisée par sternotomie médiane. Il décrit en réalité une anastomose latéro-latérale de la veine cave supérieure sur l'artère pulmonaire droite avec faux-filage de la jonction cavo-atriale supérieure. La technique actuelle consiste à déconnecter la veine cave supérieure de l'oreillette droite et à réaliser une anastomose termino-latérale de la veine cave sur l'artère pulmonaire, au niveau d'une artériotomie de la face supérieure de l'artère pulmonaire droite.

Cette intervention peut se faire avec ou sans circulation extra-corporelle (CEC). C'est au cours de cette intervention que sont éventuellement réalisés certains gestes associés : suppression ou modification des flux pulmonaires additionnels (shunt de Blalock-Taussig, voie pulmonaire antérograde), plastie valvulaire des valves AV, agrandissement d'une communication inter-atriale, plastie d'élargissement d'une branche artérielle pulmonaire sténosée... Ces gestes associés ont pour but de protéger la circulation pulmonaire, de préserver la fonction du VU en évitant l'hyperdébit pulmonaire et la surcharge volumétrique et de favoriser un flux équilibré vers les deux poumons.

En cas de présence de deux veines caves supérieures, on peut réaliser une dérivation cavopulmonaire supérieure bidirectionnelle bilatérale.

## **5. Dérivation Cavopulmonaire Totale**

### **A. Intervention de Fontan et historique**

En 1971, la première description de dérivation cavopulmonaire totale pour trois patients atteints d'atrésie tricuspide a été publiée par F. Fontan et E. Baudet [1]. La dérivation cavopulmonaire totale avait comme intérêts principaux la restauration d'un flux pulmonaire physiologique et la suppression du mélange sanguin dû à un shunt droit-gauche. La technique chirurgicale comprenait une anastomose cavopulmonaire supérieure droite selon la technique de Glenn et une anastomose entre l'auricule droite et le moignon de l'artère pulmonaire droite

qui avait été préalablement sectionné. Ainsi, le sang provenant de la veine cave supérieure se drainait dans l'artère pulmonaire droite et le sang provenant de la veine cave inférieure se drainait dans l'artère pulmonaire gauche via l'oreillette droite qui était utilisée comme pompe. Parallèlement, le tronc de l'artère pulmonaire était lié et la communication inter-atriale était fermée. De plus, des valves aortiques prothétiques étaient interposées à la jonction entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite et à la jonction entre l'auricule droite et l'artère pulmonaire gauche. Ces valves prothétiques devaient permettre à l'oreillette droite de fonctionner comme une pompe vers les artères pulmonaires, c'est-à-dire comme un ventricule sous-pulmonaire.

Ainsi, cette technique réalisait une dérivation cavopulmonaire totale et mettait les circulations pulmonaire et systémique en série. La saturation artérielle était de 100% théoriquement et le ventricule unique ne subissait plus de surcharge volumétrique.

La possibilité de court-circuiter le ventricule droit était un concept déjà étudié. Dès 1949, Rodbard et Wagner ont publié le fait que la pression veineuse systémique pouvait être suffisante pour assurer la circulation pulmonaire, réalisant une DCPT après ligature du tronc de l'artère pulmonaire et anastomose de l'auricule droite sur l'artère pulmonaire droite chez l'animal [23]. En 1966, Haller a réalisé des travaux expérimentaux pour court-circuiter le ventricule droit en réalisant une anastomose latéro-latérale entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite et en fermant la valve tricuspide [24]. D'autres auteurs ont rapporté des travaux expérimentaux excluant le ventricule droit et ont montré la faisabilité de l'exclusion du ventricule droit dans un modèle d'hypoplasie du cœur droit : Rose [25] ; Hurwitt [26] ; Patino [27] ; Warden [28].

## **B. Techniques actuelles de dérivation cavopulmonaire totale**

Depuis sa description en 1971, la technique de DCPT a évolué. L'utilisation de l'oreillette comme pompe depuis la circulation veineuse systémique jusque dans les artères pulmonaires a été abandonnée. En effet, des complications tardives sont apparues. Alors que la présence de l'oreillette droite dans le circuit devait permettre initialement de conserver des pressions veineuses systémiques basses, elle s'est finalement révélée néfaste [29]. L'oreillette droite agissait comme une chambre pulsatile au sein d'un circuit à débit continu, ce qui hémodynamiquement, réalisait un frein à l'écoulement du sang. Avec le temps, l'oreillette se dilatait et augmentait son effet délétère sur l'hémodynamique avec plusieurs conséquences : une augmentation de la pression veineuse systémique de la partie inférieure du corps avec ses effets négatifs induits, une stase veineuse due aux turbulences favorisant la thrombose et des



anomalies du rythme cardiaque dégradant le débit cardiaque, notamment par perte de la synchronisation atrio-ventriculaire.

En 1988, de Leval a proposé une technique de DCPT avec tunnel intra-cardiaque [30]. Elle consistait en la réalisation d'un tunnel intra-atrial droit reliant les ostia de la veine cave supérieure et de la veine cave inférieure à l'aide d'un patch. Ce patch était prothétique ou péricardique. Sa taille et sa forme calculées pour que l'ensemble constitué du patch et de la partie atriale droite utilisée forment un « tube » (le tunnel) de taille adaptée à celle de la veine cave inférieure. Puis le moignon de la veine cave supérieure était anastomosé avec la face inférieure de l'artère pulmonaire droite.

En 1990, Marcelletti et al. ont décrit la technique de DCPT avec conduit extra-cardiaque (DCPT-EC). Elle a été décrite initialement pour les patients avec des malformations complexes (hypoplasie de la valve atrio-ventriculaire gauche, valve AV commune, hétérotaxies). En effet, dans ces cas, l'intervention ne doit pas interférer avec la valve auriculo-ventriculaire située à droite, ce qui était le cas avec toutes les techniques « classiques ». Puis son indication s'est étendue à toutes les formes de cardiopathies univentriculaires. La technique chirurgicale décrite comprenait l'interposition d'un conduit ou tube reliant la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire droite. La jonction entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite était sectionnée puis suturée sur son versant atrial. Une anastomose termino-terminale était alors réalisée entre la veine cave inférieure et le tube prothétique. Puis, après artériotomie pulmonaire droite longitudinale, la partie supérieure du tube était anastomosée par une suture termino-latérale.

Les deux techniques sont apparues de manière presque concomitante et de nombreuses publications les ont comparées.

Sur le plan hémodynamique, les deux techniques étaient meilleures que l'anastomose atriopulmonaire offrant moins de perte de charge et favorisant la circulation de Fontan. En effet, le trajet reliant la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire droite réalisant un conduit (morphologiquement parfaitement tubulaire en cas de tube extracardiaque, ou s'en rapprochant dans les techniques intracardiaques) permettait d'obtenir moins de turbulences [31]. Toutefois, il apparaît que la meilleure technique sur le plan hémodynamique était la DCPT-EC, notamment, avec une anastomose supérieure dirigée légèrement vers l'artère pulmonaire gauche [32]. Certains auteurs avaient également immédiatement noté que le diamètre de la veine cave supérieure étant plus faible que celui de la veine cave inférieure, l'utilisation du court segment de cave supérieure pour relier le tunnel aux artères pulmonaires posait un problème au moins théorique.

Concernant les arythmies post-opératoires, la technique originale avec anastomose atrio-pulmonaire entraînait une dilatation importante de l'oreillette droite induisant des troubles du rythme supra-ventriculaire (fibrillation atriale, flutter).

La technique du tunnel intra-cardiaque nécessite des sutures atriales extensives dans l'oreillette droite qui forment des cicatrices de la paroi atriale et qui peuvent léser le nœud sinusal ou sa vascularisation. Ces lésions sont arythmogènes. De plus, cette technique laisse une partie de l'oreillette exposée à la pression veineuse centrale qui peut se dilater secondairement. Ces complications peuvent amener à convertir le montage en une DCPT-EC. La technique de DCPT-EC entraînerait moins d'arythmies post-opératoires car il n'y a pas de sutures atriales et l'oreillette droite ne se distend pas [33].

Concernant les complications post-opératoires, les accidents vasculaires cérébraux post-opératoires seraient plus fréquents dans la technique avec tunnel intra-atrial [34] car il peut y avoir des shunts résiduels droit-gauche et les dépôts fibrino-cruoriques sur le patch peuvent donner des embolies paradoxales.

De plus, la technique du tunnel intra-cardiaque nécessite une ouverture des cavités cardiaques avec un arrêt cardiaque après clampage de l'aorte, alors que la technique de DCPT-EC ne nécessite pas de clampage aortique en l'absence de geste associé, et certains même réalisent cette technique sans circulation extra-corporelle (CEC) [16]. Ceci a aussi un effet sur la mortalité post-opératoire qui est meilleure pour la DCPT-EC [35].

L'avantage principal de la technique du tunnel intra-cardiaque est la possibilité de la réaliser chez des patients jeunes. En effet, cette technique permet la croissance du tunnel, à partir de l'oreillette alors que le conduit extra-cardiaque n'a pas de potentiel de croissance. Toutefois, certaines équipes japonaises ont montré le potentiel de croissance des vaisseaux natifs au-dessus et en-dessous du conduit prothétique de DCPT-EC [36,37].

Enfin, la technique de DCPT-EC est la technique de conversion lorsque les patients ayant bénéficié d'anastomose atriopulmonaire ou de tunnel intracardiaque défont.

Pour ces différentes raisons, la technique de DCPT-EC est aujourd'hui plus largement répandue et fait figure de technique de référence de dérivation cavopulmonaire totale dans les cardiopathies univentriculaires.

## **6. Bilan préopératoire**

La recherche des critères de faisabilité est effectuée au cours du bilan préopératoire de dérivation cavopulmonaire totale. Ce bilan préopératoire permet de poser l'indication, de rechercher des éventuelles contre-indications et d'évaluer la faisabilité technique de l'intervention.

Pendant l'examen clinique, qui est adapté à l'âge du patient, on évalue le statut fonctionnel du patient au cours de l'interrogatoire du patient et/ou de la famille. On réalise des mesures morphologiques du patient (poids, taille, calcul de la surface corporelle), on mesure la saturation artérielle périphérique, on réalise un examen cardio-vasculaire complet à la recherche de signes d'insuffisance cardiaque droite et gauche, ainsi que des signes sémiologiques en rapport avec la pathologie du patient (souffle, auscultation pulmonaire, pouls périphériques...)

Les examens complémentaires réalisés évaluent les critères de faisabilité, les conséquences chroniques de la circulation en parallèle et de la cyanose et les éventuelles comorbidités.

La radiographie du thorax de face permet d'évaluer la silhouette cardiaque, de rechercher de signes d'hyperdébit pulmonaire et d'insuffisance cardiaque. Elle servira de référence pour la suite de la prise en charge.

L'échocardiographie évalue à nouveau l'anatomie et la physiologie cardiaques de manière systématique depuis les retours veineux jusqu'aux voies de sorties ventriculaires ainsi que la position et la physiologie des gros vaisseaux si possible.

Les anomalies du rythme cardiaque sont recherchées par un électrocardiogramme et un Holter-ECG. D'éventuelles procédures interventionnelles rythmologiques seront réalisées à ce stade, car les cavités cardiaques seront difficiles d'accès après la dérivation cavopulmonaire totale.

On réalise de manière quasi-systématique un cathétérisme cardiaque. Au cours de cet examen, une étape morphologique évalue l'anatomie cardiaque depuis les retours veineux jusqu'aux voies de sorties ventriculaires, ainsi que les vaisseaux aortiques et pulmonaires, leurs ramifications et la présence d'éventuelles collatérales. On réalise également, au cours du cathétérisme, un examen hémodynamique au cours duquel, on évalue la fraction d'éjection du VU de manière précise, ainsi que les pressions atriales, ventriculaires, aortiques et pulmonaires permettant de calculer, entre autres, le gradient transpulmonaire et l'index de Nakata (mesure du calibre des artères pulmonaires indexée à la surface corporelle qui est un facteur pronostique pour la circulation de Fontan).

Au cours du bilan biologique, on évalue les conséquences de la cyanose à la recherche une polyglobulie, des anomalies de l'hémostase primaire et de la coagulation. On recherche également des anomalies du bilan hépatique et rénal.

On peut réaliser une épreuve d'effort préopératoire, adapté à l'âge du patient pour avoir une quantification objective de ses capacités à l'effort et qui servira de référence.

Egalement, on peut réaliser un scanner dans le cadre du bilan de ré-entrée à la recherche d'adhérence péricardique rétro-sternale. Avec ce scanner, on pourra avoir un examen d'imagerie pour analyser l'anatomie des artères pulmonaires afin de programmer un éventuel geste de plastie des artères pulmonaires.

On évaluera la perméabilité des vaisseaux fémoraux, en vue d'une éventuelle canulation, par une échographie doppler artério-veineuse des membres inférieurs ou au cours du scanner.

## **7. Evolution post-opératoire**

En dehors des complications inhérentes à toute chirurgie cardiaque avec circulation extra-corporelle, il existe des complications post-opératoires spécifiques de la DCPT-EC.

Le changement de régime de pressions intra-thoraciques du à la connexion de la veine cave inférieure entraîne une augmentation des pressions artérielles pulmonaires. En cas de résistances vasculaires pulmonaires élevées, l'écoulement au travers du lit pulmonaire ne se fait pas correctement et il se crée une stase sanguine en amont du lit capillaire pulmonaire qui entraîne une hypertension artérielle pulmonaire pré-capillaire. L'absence de fonction ventriculaire droite fait que ceci entraîne au même titre une hyperpression veineuse centrale. On voit alors apparaître des signes cliniques assez typiques ressemblant à un tableau d'insuffisance cardiaque droite : épanchements pleuraux et difficultés respiratoires faisant le lit de la surinfection pulmonaire, oedèmes des membres inférieurs, hépatomégalie, ascite, épanchement péricardique. Ces signes réalisent au maximum un tableau d'anasarque. De plus, la déconnexion de la veine cave de l'oreillette systémique entraîne une baisse brutale de la pré-charge du ventricule unique. Par conséquent, en cas de difficultés à l'écoulement du sang à travers la circulation pulmonaire, la pré-charge du VU est très faible et celui-ci n'étant plus dans des conditions de remplissage normales, il dysfonctionne. La conséquence est un bas débit circulatoire systémique. Ce tableau clinique représente « l'échec du Fontan ».

C'est pour cette raison qu'on peut réaliser une fenestration du conduit extra-cardiaque [38,39]. C'est une « soupape de sécurité » entre le conduit et l'oreillette unique. Elle permet, en cas d'augmentation des pressions pulmonaires, au sang veineux systémique de se déverser dans l'oreillette unique. Cela diminue les effets néfastes de l'hyperpression veineuse

systémique et permet un meilleur remplissage du VU pour conserver le débit systémique. Ceci se fait au détriment d'une diminution de la saturation périphérique. La réalisation d'une fenestration est débattue [40]. Elle semblerait moins utile, de nos jours, avec les thérapeutiques modernes pour limiter l'hypertension artérielle pulmonaire (sildénafil, monoxyde d'azote, bosentan, hyperoxygénation) et avec la meilleure prise en charge des cardiopathies univentriculaires qui amène des patients à la DCPT-EC dans de meilleures conditions. Elle conserve sa place chez les patients à haut risque préopératoire : pression pulmonaires élevées et/ou faible calibre des artères pulmonaires au cathétérisme préopératoire, poumon unique, fuite de la valve AV, fonction globale altérée du VU. Pour certains, la réalisation de la fenestration devrait être systématique. La facilité de fermeture par cathétérisme interventionnel conforte ces équipes dans leur stratégie.

Les modifications de pressions intra-thoraciques augmenterait la production de liquide pleural et entraîne des difficultés de drainage pleural [41,42]. L'augmentation des pressions veineuses systémiques a pour conséquence une difficulté de drainage lymphatique de l'hémicorps supérieur. Ainsi, les épanchements pleuraux sont très fréquents en période post-opératoire. La régulation des pressions intra-thoraciques peut prendre plusieurs jours à plusieurs semaines. Ceci oblige les patients à conserver un drainage pleural prolongé. Ces écoulements pleuraux peuvent être à l'origine d'infections pleuro-pulmonaires et d'une déperdition protidique qu'il faut compenser. Les épanchements pleuraux sont donc responsables d'une durée d'hospitalisation prolongée et d'une morbidité spécifique et font partie intégrante des marqueurs de morbidité post-opératoire.

Dans la circulation de Fontan, la dysfonction myocardique est plus délétère que dans une circulation biventriculaire. Ainsi, les troubles de la compliance cardiaque post-opératoire après arrêt cardiaque et cardioplégie ont un impact plus important chez ces patients. C'est une des raisons qui poussent à réaliser des DCPT-EC sans arrêt cardiaque et à réaliser les gestes associés lors de la DCP (plastie valvulaire notamment).

Dans une circulation univentriculaire, se développent des vaisseaux collatéraux : des collatérales aorto-pulmonaires, notamment aux dépens des artères bronchiques et des collatérales artério-veineuses pulmonaires.

D'une part, tout état de désaturation chronique favorise, par augmentation de facteurs angiogéniques, le développement de la circulation bronchique [43]. D'autre part, il a été décrit une augmentation du développement de ces collatérales aorto-pulmonaires et artério-veineuses chez les patients qui n'avait pas de flux antérograde pulmonaire dans un montage de type shunt systémico-pulmonaire, dérivation cavopulmonaire supérieure ou Kawashima. Dans cette situation, les poumons ne reçoivent pas de sang venant du foie. La présence d'un

facteur hépatique qui préviendrait la formation de ces fistules a alors été évoqué [44]. Ces deux phénomènes sont liés et entraînent un cerce vicieux car le développement de fistules favorise la désaturation.

Ces collatérales peuvent créer un shunt gauche-droit important en période péri-opératoire. Certains préconisent l'embolisation ou la ligature de ces collatérales pendant le bilan préopératoire ou au cours de l'intervention afin d'éviter une surcharge volumétrique surajoutée du VU en période post-opératoire qui peut être délétère, mais cette stratégie est débattue [45].

Il existe également des risques de thromboses veineuses. La période post-opératoire de chirurgie cardiaque est propice à ces phénomènes compte tenu des modifications métaboliques et des traitements anticoagulants. La déperdition protidique est également un facteur favorisant l'apparition de thrombose. Avec la présence d'une fenestration, c'est une période à risque d'embolies paradoxales et de survenue d'accident vasculaire cérébral. C'est la raison pour laquelle certains centres préconisent un traitement anticoagulant durant la période pendant laquelle la fenestration est perméable.

Comme après toute chirurgie cardiaque, il existe des risques de troubles du rythme et de troubles de la conduction qui ont un effet majoré dans le cadre des cardiopathies univentriculaires.

## **8. Evolution et devenir**

### **A. Insuffisance cardiaque**

L'insuffisance cardiaque est une préoccupation à long terme pour les patients ayant bénéficié d'une DCPT. Elle est la conséquence de l'évolution négative de la circulation pulmonaire et de la fonction ventriculaire, qui interagissent. L'altération du ventricule unique survient avec le temps. Une des manières de lutter contre cette défaillance est de réaliser la DCPT au « bon moment ». Il faut donc éviter de retarder l'indication chirurgicale de DCPT pour protéger le VU de la surcharge diastolique chronique obligatoire, des fuites des valves AV et des complications myocardiques de la cyanose. Ceci s'oppose à l'idée de réaliser la DCPT plus tard dans la vie du patient pour retarder les complications chroniques hépatiques et rénales. De plus, Il est important de réparer les fuites des valves AV le plus tôt possible, durant la DCPP, au prix d'une éventuelle augmentation de la mortalité au décours cette intervention.

La surveillance des patients après une intervention de Fontan a fait l'objet de recommandations européennes [46] et américaines [47] qui préconisent des

échocardiographies régulières, un suivi par un cardiologue spécialisé dans les cardiopathies congénitales, un bilan biologique avec numération sanguine, recherche d'albuminurie, un bilan hépatique. Il faut réaliser un cathétérisme cardiaque en cas de détérioration clinique (oedèmes, intolérance à l'effort, troubles du rythme, hémoptysie). La détection et le traitement de troubles du rythme sont essentiels pour la préservation du débit cardiaque (cf.infra).

L'utilisation des traitements médicaux classiques de l'insuffisance cardiaque est mal codifiée dans une circulation de Fontan [46]. Les traitements diurétiques sont utilisés pour diminuer la symptomatologie de l'insuffisance cardiaque. Ces thérapeutiques peuvent aller jusqu'à la dialyse (péritonéale ou hémodialyse). Le seul traitement radical de l'insuffisance cardiaque chronique après une DCPT est souvent la transplantation cardiaque.

## **B. Anomalies du rythme cardiaque**

Les anomalies du rythme cardiaque après chirurgie de DCPT ont été décrites depuis sa description en 1971. De nos jours, les deux techniques les plus employées sont la DCPT-EC et le tunnel intracardiaque. Depuis plus de 10 ans, le technique de DCPT-EC a été préférée en raison de l'incidence inférieure des anomalies du rythme cardiaque. En effet, cette technique évite les sutures atriales extensives et exclut l'oreillette des pressions veineuses systémiques élevées qui aboutissent à sa dilatation. La plupart des études publiées sur la comparaison des deux techniques décrivent une incidence des anomalies rythmiques moins importante chez les patients avec une DCPT-EC [48,49]. Toutefois, cette idée est aussi actuellement débattue. Les études publiées sur ce sujet comparent des échantillons de faible effectif avec un recul peu important [50], induisant des résultats contradictoires entre les études. De plus, les patients avec des cardiopathies congénitales (en particulier les atrésies tricuspides) ont des anomalies structurelles des oreillettes avec une orientation aberrante des fibres myocardiques [51]. Les modifications des régimes de pressions intra-atriales sont à l'origine de modification fibrotiques de la paroi des oreillettes. Ces anomalies peuvent également être à l'origine de troubles du rythme. Enfin, les séries des patients avec DCPT par tunnel intra-atrial ont un recul souvent plus important que les séries avec DCPT-EC et l'incidence des troubles du rythme augmente avec le délai depuis la DCPT. Ainsi, les différences d'incidence des arythmies après DCPT ne sont peut-être pas uniquement dues aux différentes techniques chirurgicales.

Les anomalies rythmiques décrites après chirurgie de Fontan sont principalement des troubles du rythme supra-ventriculaires : tachycardie par réentrée intra-atriale, tachycardie par réentrée

intra-nodale, tachycardie focale, tachycardie par duplication du système de conduction, dysfonction sinusale. Il existe aussi des anomalies de conduction : BAV de type 1, 2 et 3. Parfois, ces arythmies nécessitent une stimulation par pacemaker. Rarement, il existe des troubles du rythme ventriculaire, moins rarement de la « vraie » fibrillation atriale.

La technique de DCPT-EC exclut complètement les oreillettes de la circulation veineuse systémique. Ainsi, les voies d'abord pour l'exploration électrophysiologique sont plus complexes et rendent le traitement par cathétérisme plus délicat. Elle oblige une voie d'abord artérielle fémorale rétrograde ce qui rend les manipulations plus difficiles. D'autres voies d'abord percutanée existent : à travers la fenestration de la DCPT si elle est encore perméable ou à travers le patch de DCPT dans les tunnels intracardiaques.

Les techniques chirurgicales pour le traitement des arythmies ont aussi leur place dans l'arsenal thérapeutique mais elles sont plus fréquemment réalisées en cas de conversion d'anastomose atriopulmonaire en DCPT-EC.

Depuis l'utilisation des techniques actuelles de DCPT, l'incidence des troubles du rythme a largement diminué. De plus, leur détection et leur traitement pendant le bilan préopératoire ont beaucoup progressé. Les mécanismes des arythmies, la cartographie et l'ablation des lésions étant mieux comprises, les conséquences des arythmies chez ces patients vont décroître. Les anomalies rythmiques après DCPT demeurent de toute façon un sujet majeur de préoccupation car elles ont une influence importante sur le pronostic à long terme.

### **C. Evènements thrombo-emboliques**

Il existe des modifications hématologiques après l'établissement d'une circulation de Fontan. La réactivité plaquettaire est augmentée, les dosages sériques montrent une diminution de la protéine S, de l'antithrombine 3 et de la protéine C activée. Il existe aussi une diminution des facteurs pro-coagulants : facteurs 2, 7, 10 (vitamine-K dépendants). Ces modifications induisent un état procoagulant chez les patients avec une circulation de Fontan [52].

Les complications sont fréquentes et leur incidence varie de 3 à 20% en fonction des études avec des conséquences qui peuvent être mortelles [53]. L'incidence des thromboses et des évènements thromboemboliques a été évalué par plusieurs études : elle varie beaucoup en fonction de leur définition (symptomatique ou non) ; la fréquence et les raisons de leur recherche ainsi que des moyens mis en œuvre pour les mettre en évidence.

Malgré tout, leur incidence diminue avec le temps et l'évolution des techniques. Elles étaient plus fréquentes avec la technique originale de Fontan qu'avec les techniques actuelles. La technique de DCPT-EC est moins sujette aux troubles du rythme mais l'incidence des



évènements thromboemboliques est identique dans la DCPT par tunnel intra-cardiaque. Les sites les plus fréquents de thrombose sont le système veineux systémique et le réseau artériel pulmonaire avec un risque d'embolies paradoxales chez les patients avec une fenestration. Pendant la période post-opératoire immédiate, le risque de thrombose est élevé. Les facteurs de risques de thromboses précoces chez les patients avec une DCPT sont : l'atrésie pulmonaire sans CIV, la distorsion des artères pulmonaires, un taux bas de bilirubine libre par dysfonction hépatique, la présence prolongée d'un cathéter veineux central, et la mauvaise observance du traitement anticoagulant [54].

La mise en œuvre d'un traitement prophylactique est donc débattue dans la littérature mettant en balance le risque d'évènements thromboemboliques avec les risques de l'anticoagulation au long cours. Le traitement anticoagulant au long cours diminue le risque de thrombose mais la mauvaise observance du traitement anticoagulant et le risque élevé de thrombose en cas d'INR bas sont un élément limitant. L'anti-agrégation est également utilisée et n'a pas montré d'infériorité par rapport aux anticoagulants à moyen terme.

La tendance, aujourd'hui, est de proposer un traitement anti coagulant la première année après la DCPT et changer par un traitement antiagrégant après un an en l'absence de facteur de risque.

#### **D. Complications hépatiques et entéropathie exsudative**

Dans la circulation de Fontan, il existe une augmentation de la pression veineuse centrale qui influence la circulation hépatique, en diminuant la circulation portale. Les lésions hépatiques induites sont :

- de la fibrose dont le degré augmente avec la pression veineuse portale, avec les thérapeutiques médicamenteuses (amiodarone), le bas débit, la cyanose et les atteintes virales.
- des signes d'hypertension portale [55].

Les fonctions de synthèse hépatique sont peu perturbées dans la circulation de Fontan.

L'atteinte hépatique induit aussi un état procoagulant par déficit de production des facteurs anticoagulants. Cet état est favorisé par la cyanose chronique durant toute la période précédant la DCPT.

Il est important de dépister les anomalies hépatiques car le risque opératoire augmente, certaines lésions sont parfois réversibles et les nodules hypervascularisés ont un potentiel de dégénérescence.

Les méthodes d'exploration de l'atteinte hépatique sont : la biopsie hépatique (méthode de référence), le fibroscan et la fibro-IRM pour le diagnostic. Les conséquences de l'hypertension portale sont explorées par le scanner, la fibroscopie digestive et la biologie.

L'entéropathie exsudative complique l'évolution de 3 à 15% des patients qui ont une circulation de Fontan [56]. Elle se manifeste par une hypoprotidémie et une lymphopénie par fuite digestive de protéines et de lymphocytes en raison d'une perméabilité accrue de la muqueuse digestive et aussi par une obstruction lymphatique. Le diagnostic se fait sur l'hypoalbuminémie, l'augmentation de la clairance de l'alpha-1-antitrypsine et la lymphopénie. Les mécanismes supposés sont l'augmentation de la pression veineuse centrale qui dilate et altère les vaisseaux lymphatiques. En association avec la diminution du débit cardiaque et une inflammation chronique, elle peut altérer la muqueuse digestive par atteinte des protéines de liaison des entérocytes.

Cette pathologie altère considérablement le pronostic des patients car il s'agit d'un phénomène auto-aggravatif. L'hypoprotidémie fait le lit des œdèmes et de l'ascite qui retentissent sur la nutrition, l'état général et la perfusion hépatique. Il existe peu de traitements efficaces mais les corticoïdes et surtout le budésonide, semblent avoir une réelle efficacité. Enfin, le seul traitement efficace de l'entéropathie exsudative est parfois la transplantation et/ou l'assistance cardiaque [57].

Les complications hépatiques doivent faire l'objet d'un dépistage systématique car elles peuvent survenir à bas bruit. Elles aggravent le pronostic et peuvent conduire à des décisions de transplantation, cardiaque seule ou associée à une transplantation hépatique.

## **9. Problématiques de la prise en charge des cardiopathies univentriculaires**

Aux Etats-Unis et au Canada, de même que dans les autres pays européens, l'interruption médicale de grossesse est moins pratiquée et plus de patients naissent avec des syndromes d'hypoplasie du cœur gauche, cardiopathie fréquente. Du fait de l'amélioration des techniques chirurgicales et des progrès effectués par la cardiologie et l'anesthésie-réanimation, le pronostic de ces patients s'est considérablement amélioré, notamment en période néonatale. Aujourd'hui, les séries nord-américaines de DCPT comportent donc une proportion très importante de ces patients. Bien que ces travaux montrent que leur pronostic devient comparable à ceux qui ont un ventricule unique de type gauche, ils diffèrent quand même sur beaucoup de plans. Les séries européennes, et notamment françaises, étudient des populations de patients différents, avec moins d'hypoplasies du cœur gauche. Il faut noter, aujourd'hui, une évolution progressive de la distribution des pathologies prises en charge pour

se rapprocher des séries américaines. On peut attribuer cette modification aux améliorations des résultats de la prise en charge néonatale qui ont aussi influé sur les mentalités concernant la prise en charge anténatale. Les VU de type droit avaient un pronostic plus sombre que les VU de type gauche. Ils ont aujourd'hui des résultats à moyen terme équivalents. Il faudra attendre des résultats à plus long terme pour voir d'éventuelles différences entre ces deux types de cardiopathies.

Depuis quelques années, se sont développées des techniques de prise en charge néonatales hybrides chirurgicales et endovasculaires des syndromes d'hypoplasie du cœur gauche. Ces techniques ont été développées pour les patients à haut risque. Elles sont de plus en plus proposées à tous les patients. Même si les résultats sont encore inférieurs à la prise en charge traditionnelle, les centres qui pratiquent le plus de techniques hybrides sont encore dans leur « courbe d'apprentissage » et améliorent leurs résultats [58].

Il existe aussi des techniques hybrides de DCPT [59–62]. Elles nécessitent une préparation importante durant la DCP avec un clampage de l'aorte et un arrêt cardiaque avec cardioplégie. La totalisation se fait ensuite par cathétérisme seul. Les résultats à court terme sont encourageants au moment de la DCPT. Il n'y a pas de thrombose du tunnel intracardiaque décrite. Cette technique présente certains désavantages : elle impose la perméabilité des vaisseaux fémoraux, il faut quelques fois pratiquer une intervention traditionnelle en cas de geste associé et elle crée une DCPT de type tunnel intracardiaque qui présente certains inconvénients.

De nos jours, les résultats à long terme de la prise en charge des patients atteints de cardiopathies univentriculaires sont meilleurs, avec une mortalité faible. L'enjeu, pour les soignants, est maintenant d'évaluer pour ces patients la longévité, leur qualité de vie et « la durée de la qualité de vie », afin d'améliorer ces paramètres.. La qualité de vie est un concept dont il existe un grand nombre de définitions, qu'il ne faut pas confondre avec l'état de santé. La plupart des études publiées sur cette facette des cardiopathies univentriculaires ont utilisé des tests évaluant l'état de santé des patients [63]. La définition de la qualité de vie proposée par Moons a été utilisée dans une étude évaluant la qualité de vie chez les patients atteints de cardiopathies univentriculaires : « le degré de satisfaction globale de la vie, affecté positivement ou négativement par les perceptions des individus de certains aspects de la vie qui leur importent, qu'ils soient ou non liés à la santé » [64]. Elle concluait que malgré un état de santé moindre et une prévalence plus élevée de symptômes dépressifs, la qualité de vie globale des patients ne différait pas significativement de celle des sujets sains. Dans

l'ensemble, ces résultats contredisent les déclarations et les suppositions faites par les proches selon lesquels la qualité de vie serait inférieure chez les patients atteints de cardiopathies univentriculaires. Les différentes hypothèses pour expliquer ceci sont :

- ces patients créent des mécanismes d'adaptation pour réduire le stress psychologique et redéfinir leurs attentes.
- ces patients peuvent présenter un déni de la maladie, mécanisme de défense face à la mortalité et la morbidité plus importantes auxquelles ils font face.
- Face à la maladie, ils ont développé leur « sens de la cohérence », qui est la capacité à percevoir les événements comme compréhensibles, maîtrisables et significatifs, ce qui améliore leur qualité de vie.

# **C. La Dérivation Cavopulmonaire Totale Extracardiaque par étapes. Etude rétrospective bicentrique. Résultats à court et à moyen termes**

## **1. Introduction**

La stratégie de prise en charge par étapes des cardiopathies univentriculaires comprenant une étape chirurgicale néonatale facultative et une étape intermédiaire de dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP) est aujourd'hui la référence. La dérivation cavopulmonaire totale (DCPT) est la chirurgie palliative finale des cardiopathies univentriculaires. La DCPT avec conduit extracardiaque (DCPT-EC) est devenue, au fil des années, la technique la plus répandue depuis sa description en 1990 [65]. Dans la plupart des centres français, elle est la technique exclusive de DCPT depuis la fin des années 90. L'évaluation cardiologique, l'anesthésie, la chirurgie et la réanimation post-opératoire ayant beaucoup progressé, la mortalité des patients a considérablement diminué. Les enjeux de la prise en charge ont donc évolué vers la recherche d'une meilleure qualité de vie, d'un meilleur statut fonctionnel et d'une plus grande longévité.

L'objectif principal de l'étude était d'identifier des facteurs pronostiques préopératoires et peropératoires associés avec le statut fonctionnel à distance.

Les objectifs secondaires étaient : repérer des facteurs préopératoires et peropératoires associés avec des marqueurs de morbidité post-opératoire hospitalière ; mettre en évidence des seuils pronostiques de ces facteurs ; repérer des facteurs préopératoires et peropératoires corrélés avec les marqueurs de pronostic post-opératoires.

## **2. Matériel et Méthodes**

Cette étude rétrospective regroupe les données de deux centres de chirurgie des cardiopathies congénitales : le service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire de l'Hôpital d'Enfants de la Timone à Marseille (Assistance Publique - Hôpitaux de Marseille) et le service de chirurgie cardio-vasculaire de l'Hôpital Haut-Lévêque à Pessac (CHU de Bordeaux).

Tous les patients ayant bénéficié d'une dérivation cavopulmonaire totale avec conduit extracardiaque (DCPT-EC) entre 1999 et 2015 (sur 15 ans) ont été sélectionnés, constituant un échantillon de 165 patients. Les patients n'ayant pas suivi un programme de prise en charge

par étapes des cardiopathies univentriculaires, c'est-à-dire ceux qui ont eu une DCPT-EC d'emblée, et les patients ayant déjà bénéficié d'un DCPT par anastomose atriopulmonaire qui ont été convertis en DCPT-EC ont été exclus de l'étude.

Pour chaque patient sélectionné, les données récoltées concernaient :

- les données démographiques individuelles (type de ventricule, anatomie cardiaque)
- les données préopératoires
- les données opératoires
- les données sur l'évolution post-opératoire
- le suivi à distance

Les données ont été recueillies à partir des dossiers comprenant des informations sur l'examen clinique, les interprétations échographiques et les cathétérismes préopératoires. Tous les patients ont bénéficié d'un cathétérisme préopératoire avec mesure des pressions artérielles pulmonaires, des pressions télédiastoliques du ventricule unique (PTDVU), d'une évaluation du diamètre des artères pulmonaires (index de Nakata) et d'éventuelles embolisations. Au cours du bilan préopératoire, tous les patients ont bénéficié d'un holter rythmique, d'un bilan biologique et d'une échocardiographie transthoracique. La fonction cardiaque globale, d'éventuelles fuites des valves atrio-ventriculaires (VAV) et la présence de flux additionnels pulmonaires étaient alors évaluées et recueillies depuis les compte-rendus disponibles dans les dossiers.

Le critère de jugement principal était le statut fonctionnel (NYHA) évalué au cours de l'interrogatoire au cours de la dernière consultation.

Les marqueurs de morbidité hospitalière étaient : le délai d'extubation, la durée du séjour en réanimation post-opératoire, la durée de drainage thoracique, la durée du séjour hospitalier et la gravité des complications selon la classification de Dindo et Clavien [66]. La ré-admission en réanimation après retour en service traditionnel rentrait en compte dans les complications post-opératoires. La durée de drainage thoracique était le délai entre l'intervention chirurgicale et le retrait du dernier drain thoracique. Les complications post-opératoires ont été gradées en fonction de leurs conséquences thérapeutiques et sont résumées dans le tableau 3. Le grade 0 correspond à l'absence de complication. Le grade 1 correspond aux complications n'ayant pas modifié le cours normal de l'hospitalisation et ayant nécessité des thérapeutiques supplémentaires telles que des antalgiques, des antipyrétiques, des diurétiques, de l'oxygénothérapie ou de la kinésithérapie supplémentaires. Le grade 2 correspond aux complications ayant nécessité des thérapeutiques médicales différentes du grade 1 (ex : transfusion, antibiotiques). Les complications de grade 3 ont entraîné un geste chirurgical, de

radiologie interventionnelle ou endoscopique. Le suffixe « a » correspond aux gestes sans anesthésie générale, le suffixe « b » correspond aux gestes avec anesthésie générale. Les complications de grade 4 sont les complications qui mettent en jeu le pronostic vital nécessitant une prise en charge en soins intensifs ou de réanimation. Le suffixe « a » correspond aux dysfonctions d'un seul organe (hémodialyse incluse). Le suffixe « b » correspond aux défaillances multi-viscérales. Le grade 5 correspond au décès du patient.

**Tableau 3 : Classification des complications. *Dindo et al.***

<b>Grade 0</b>	Absence de complications
<b>Grade 1</b>	Pas de modification du cours normal de l'hospitalisation. Thérapeutiques supplémentaires : antalgiques, diurétiques, oxygénothérapie, kinésithérapie
<b>Grade 2</b>	Thérapeutiques médicales supplémentaires plus importantes que grade 1 (transfusion sanguine supplémentaires, antibiothérapie)
<b>Grade 3</b>	Geste chirurgical, endoscopique ou de radiologie interventionnel <u>a</u> : anesthésie locale ; <u>b</u> : anesthésie générale
<b>Grade 4</b>	Mise en jeu du pronostic vital et prise en charge en soins intensifs ou réanimation <u>a</u> : dysfonction mono-organe (hémodialyse incluse) ; <u>b</u> : dysfonction multi-organe
<b>Grade 5</b>	Décès du patient

Des statistiques descriptives ont été utilisées pour décrire l'échantillon de 165 patients. Pour tout l'échantillon, les données qualitatives étaient décrites en utilisant des proportions et les données quantitatives continues étaient exprimées par leur moyenne et leur écart-type. Les facteurs préopératoires et peropératoires ont été étudiés par analyse univariée.

L'étude statistique a été réalisée avec le logiciel Prism 6 (GraphPad Software, Inc) et XLSTAT (Addinsoft<sup>TM</sup>). La distribution des variables quantitatives a été étudiée avec le test d'Agostino-Pearson et la comparaison des moyennes a été faite par des tests de Student ou de Mann-Whitney en fonction de leur distribution. Les variables qualitatives ont été comparées par les méthodes du chi-deux, du chi-deux de tendance ou par le test de Fischer en fonction du calcul des effectifs théoriques. Le seuil de significativité a été fixé avec un risque alpha à 5%. La recherche de seuils pour les variables quantitatives a été réalisée avec la méthode des courbes ROC (Receiver Operating Characteristic) avec un seuil de significativité fixé à 5%.

La survie a été étudiée par analyse de Kaplan-Meier. La corrélation entre variables quantitatives a été étudiée par régression linéaire.

### **3. Résultats**

#### **A. Statistiques descriptives**

##### **1) Données démographiques individuelles**

L'échantillon recueilli comportait 165 patients. Les données représentées dans le tableau 4 décrivent les caractéristiques démographiques individuelles de l'échantillon étudié : sexe, type de ventricule unique, type d'anatomie cardiaque, âge au moment de la DCPT-EC et surface corporelle. L'échantillon est composé de 56% (n=93) d'hommes et 44% (n=72) femmes. Deux-tiers de la population avaient un VU de type gauche (67%, n=111) et un tiers avait un VU de type droit (32%, n=52). Un tiers des patients avaient une anatomie de type atrésie tricuspide (31%, n=52), 15% (n=23) avaient une anatomie de type ventricule à double entrée (VDE). Les autres types d'anatomie étaient répartis de manière équitable. On remarque que 10% (n=17) des patients avaient un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. L'âge moyen au moment de la DCPT-EC était de  $10,2 \pm 6,4$  ans (2,2 – 34), avec deux pics de fréquence : 4 ans et 13 ans (figure 1). La moyenne de la surface corporelle  $1,04 \pm 0,4$  m<sup>2</sup>.

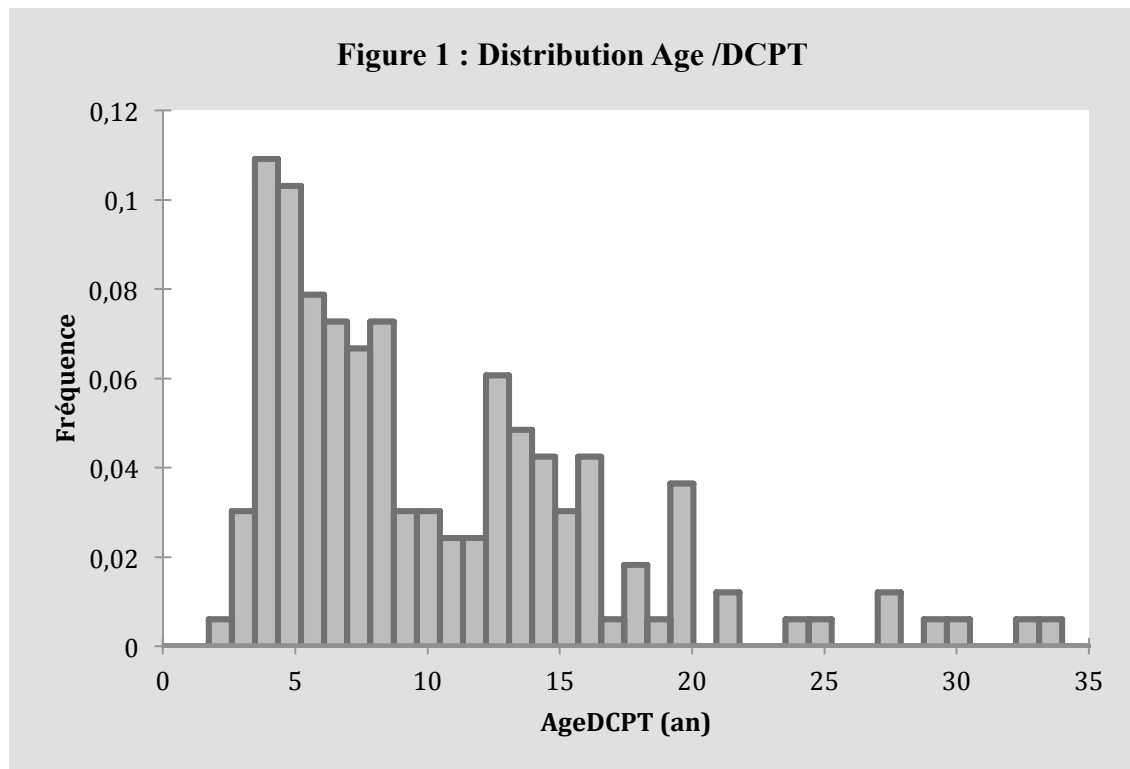


**Tableau 4 : Données démographiques individuelles (n=165)**

Variables catégoriques	Nombre (proportion)	
<b>Sexe</b>	<i>Homme</i>	93 (56%)
	<i>Femme</i>	72 (72%)
<b>Type de ventricule unique</b>	<i>VG</i>	111 (67%)
	<i>VD</i>	52 (32%)
	<i>VU indéterminé</i>	2 (1%)
<b>Type d'anatomie cardiaque</b>	<i>Atrésie Tricuspide</i>	52 (31%)
	<i>Atrésie pulmonaire sans CIV</i>	12 (7%)
	<i>VD à double issue</i>	8 (5%)
	<i>Ventricule à double entrée</i>	23 (24%)
	<i>TGV-CIV-SP-Straddling*</i>	14 (8%)
	<i>Canal AV déséquilibré</i>	12 (7%)
	<i>Hypoplasie du cœur gauche</i>	17 (10%)
	<i>Autres</i>	20 (12%)
Variables continues	Moyenne ± écart-type	
<b>Age au moment de la DCPT-EC</b>	<i>an</i>	10,2 ± 6,4 (2,2 – 33,8)
<b>Surface corporelle (Dubois)</b>	<i>m<sup>2</sup></i>	1,04 ± 0,4
<b>Délai étape 2 / étape 3</b>	<i>an</i>	6,3 ± 3,7 (0,6 – 20)

\* : Transposition des gros vaisseaux – Communication Inter-Ventriculaire – Sténose Pulmonaire – straddling de la valve AV

**Figure 1 : Distribution Age /DCPT**



## 2) Données préopératoires

Les données du bilan préopératoire recueillies sont exprimées dans le tableau 5. Elles avaient pour but d'évaluer les critères de faisabilité de la DCPT-EC.

Au moment de la DCPT-EC, la fonction cardiaque globale des patients était globalement évaluée comme « bonne » (92%, n=141). La grande majorité des patients n'avaient pas de fuite des valves atrio-ventriculaires ou une fuite minime (74,5% et 16%, n=113 et n=24). Egalement, 88% (n=145) ne présentaient pas d'anomalie du rythme cardiaque au moment de la chirurgie. La description de ces anomalies a été réalisée (cf. infra). Un nombre élevé de patients (62,5%, n=103) avait un flux pulmonaire additionnel avant la DCPT. 34 patients (20%) ont bénéficié d'embolisation de collatérales au cours du cathétérisme préopératoire. La pression artérielle pulmonaire moyenne était de  $12,37 \pm 2,7$  mmHg, l'index de Nakata était de  $265,5 \pm 134,5$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> en moyenne. La pression télédiastolique du VU était de  $9,4 \pm 3,2$  mmHg en moyenne. La saturation artérielle périphérique était de  $81,2 \pm 5,3\%$  et l'hémoglobinémie préopératoire était de  $17,2 \pm 1,9$  g/dl.

<b>Tableau 5 : Données préopératoires (n=165)</b>		
<b>Variables catégoriques</b>		<b>Nombre (proportion)</b>
<b>Fonction cardiaque globale</b>	<i>Bonne fonction</i>	141 (92%)
	<i>Fonction modérément altérée</i>	11 (7,5%)
	<i>Fonction altérée</i>	1 (0,5%)
<b>Fuites des valves atrio-ventriculaires</b>	<i>Absence de fuite</i>	113 (74,5%)
	<i>Fuite minime</i>	24 (16%)
	<i>Fuite modérée</i>	11 (7%)
	<i>Fuite sévère</i>	4 (2,5%)
<b>Présence d'anomalie du rythme cardiaque</b>	<i>Oui</i>	20 (12%)
	<i>Non</i>	145 (88%)
<b>Présence de flux pulmonaire additionnel</b>	<i>Oui</i>	103 (62,5%)
	<i>Non</i>	62 (37,5%)
<b>Embolisation de collatérales</b>	<i>Oui</i>	34 (20%)
	<i>Non</i>	131 (80%)
<b>Variables continues</b>		<b>Moyenne ± écart-type</b>
<b>PAP moyenne</b>	<i>mmHg</i>	12,37 ± 2,7
<b>Index de Nakata</b>	<i>mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup></i>	265,5 ± 134,5
<b>PTDVU</b>	<i>mmHg</i>	9,4 ± 3,2
<b>Saturation périphérique</b>	<i>%</i>	81,2 ± 5,3
<b>Hémoglobinémie</b>	<i>g/dl</i>	17,2 ± 1,9

### 3) Données opératoires

Les données opératoires concernent la technique chirurgicale ainsi que les gestes associés : durée de circulation extracorporelle (CEC), nécessité de réaliser un clampage aortique et sa durée, diamètre du tube mis en place, réalisation d'une fenestration du tube, suppression de la voie antérograde, réalisation de gestes associés. Elles sont recueillies dans le tableau 6. La durée de CEC était de  $130 \pm 50,5$  minutes. 55% (n=90) des patients ont nécessité un clampage aortique et une cardioplégie, la durée de clampage était de  $38,4 \pm 29,2$  minutes. Une fenestration a été réalisée dans 70,5% (n=116) des cas. Lorsqu'une voie antérograde était encore perméable, elle a été déconnectée dans 86% (n=79) des cas.

<b>Tableau 6 : Données opératoires (n=165)</b>		
<b>Durée de CEC (min)</b>		130 ± 50,54
<b>Clampage</b>	<i>Oui</i>	75 (45%)
	<i>Non</i>	90 (55%)
<b>Durée de clampage aortique (min)</b>		38,4 ± 29,2
<b>Fenestration</b>	<i>Oui</i>	116 (70,5%)
	<i>Non</i>	49 (29,5%)
<b>Suppression voie antérograde</b>	<i>Oui</i>	79 (86%)
	<i>Non</i>	13 (14%)
<b>Gestes associés</b>	<i>Déconnexion tronc artériel pulmonaire</i>	73 (44%)
	<i>Ligature shunt systémico-pulmonaire</i>	17 (10%)
	<i>Plastie artérielle pulmonaire</i>	31 (19%)
	<i>Plastie valvulaire AV</i>	8 (5%)
	<i>Elargissement CIA</i>	6 (4%)
	<i>Ligature de collatérales aorto-pulmonaires</i>	1 (1%)
	<i>Elargissement CIV</i>	3 (2%)
	<i>Résection de membrane sous-aortique</i>	1 (1%)
	<i>Gestes concernant valve aortique</i>	2 (1,5%)
	<i>Mise en place d'un pace-maker épicaordique</i>	2 (1,5%)
	<b>Ré-intervention pour fenestration</b>	

#### 4) Données post-opératoires

Le tableau 7 regroupe les données post-opératoires immédiates. Elles concernent les patients durant leur hospitalisation. Les complications post-opératoires sont classifiées en fonction de leur sévérité et des thérapeutiques mises en œuvre pour y répondre. Les différents grades de complications sont représentés dans le tableau 3. Le délai d'extubation était de 1,6 ± 8,3 jours, la durée du séjour en réanimation était de 4,9 ± 8,9 jours. La durée de drainage pleural était de 11 ± 9,5 jours et la durée d'hospitalisation était de 19,6 ± 12,2 jours. Plus de la moitié des patients (56%, n=93) n'ont eu aucune complication postopératoire. 26% (n=43) ont eu des complications n'impliquant pas de procédure chirurgicale ou interventionnelle. 8% (n=13) ont eu des complications nécessitant une prise en charge en réanimation (séjour prolongé ou ré-admission). 3 patients (1,8%) sont décédés durant leur hospitalisation.

<b>Tableau 7 : Evolution post-opératoire</b>		
<b>Délai d'extubation (jours)</b>		1,6 ± 8,3
<b>Durée du séjour en réanimation (jours)</b>		4,9 ± 8,9
<b>Durée de drainage thoracique (jours)</b>		11 ± 9,5
<b>Durée d'hospitalisation (jours)</b>		19,6 ± 12,2
<b>Complications post-opératoires</b>	<i>Grade 0</i>	93 (56%)
	<i>Grade 1</i>	25 (15%)
	<i>Grade 2</i>	18 (11%)
	<i>Grade 3</i>	13 (8%)
	<i>3a</i>	2 (1%)
	<i>3b</i>	11 (7%)
	<i>Grade 4</i>	13 (8%)
	<i>4a</i>	4 (2%)
	<i>4b</i>	9 (6%)
	<i>Grade 5</i>	3 (2%)

## 5) Evolution à distance

Le suivi moyen de l'échantillon est de  $4,57 \pm 3,51$  ans (2mois – 14,7 ans). Quatre patients ont été perdus de vue. Durant cette période de suivi, 4 patients sont décédés (cf. infra). Lors de la dernière consultation chez le cardiologue, 86% (n=130) des patients avaient un excellent statut fonctionnel (NYHA 1), 12% (n=18) des patients étaient essoufflés à l'effort (NYHA 2) et 2% (n=3) des patients étaient essoufflés aux petits efforts (NYHA 3). Aucun patient n'était en stade NYHA 4. La saturation artérielle périphérique moyenne était de  $95,6 \pm 3,2\%$ . 153 patients (92%) avaient une fonction cardiaque évaluée comme « bonne », 11 patients (6%) avaient une fonction cardiaque modérément altérée et 1 patient (0,05%) patient avait une fonction cardiaque globalement altérée. 75% (n=112) des patients n'avaient pas de fuite des valves atrio-ventriculaires, à la dernière consultation. 21% (n=32) d'entre eux avaient une fuite minime et 4% (n=6) avaient une fuite modérée des valves AV. Aucun patient n'avait de fuite sévère sur les valves AV. Sur le plan rythmique, 90% (n=141) des patients étaient en rythme sinusal et 10% (n=15) avaient des anomalies du rythme cardiaque. Ces données sont décrites dans le tableau 8.

<b>Tableau 8 : Données du suivi à distance</b>		
<b>Statut fonctionnel NYHA</b>	<i>NYHA 1</i>	130 (86%)
	<i>NYHA 2</i>	18 (12%)
	<i>NYHA 3</i>	3 (2%)
	<i>NYHA 4</i>	0
<b>Fuites valvulaires AV</b>	<i>Absence de fuite</i>	112 (75%)
	<i>Minime</i>	32 (21%)
	<i>Modérée</i>	6 (4%)
	<i>Sévère</i>	0
<b>Présence d'arythmie cardiaque</b>	<i>Oui</i>	15 (10%)
	<i>Non</i>	141 (90%)
<b>Saturation périphérique</b>	<i>%</i>	95,6 ± 3,2

## **B. Etude de la mortalité**

La mortalité hospitalière définie comme la mortalité avant de sortie de l'hôpital était de 1,8% (3 patients) et la mortalité dans le suivi était de 2,5% (4 patients) avec un recul moyen de 4,5 ans. Aucun facteur préopératoire ou post-opératoire n'est apparu associé avec la mortalité. L'analyse de la survie a été réalisée par la méthode de Kaplan-Meier. La survie cumulée à 14,7 ans est de 92,7% (IC : 86,8 - 98,6) (figure 2).

Durant la période hospitalière, trois patients sont décédés.

Un patient est décédé suite à une médiastinite. Il avait un VG à double entrée et sténose pulmonaire serrée. Il a bénéficié d'un Blalock-Taussig modifié droit à l'âge de 4 ans, d'une DCPP bilatérale à 14 ans et d'une DCPT à l'âge de 19 ans. Le bilan préopératoire était satisfaisant. Il a fait une défaillance cardiaque au premier jour post-opératoire qui a poussé à remettre le patient au bloc opératoire pour réaliser une fenestration et une déconnexion du tronc artériel pulmonaire. Les suites ont été simples sur le plan cardiologique mais une médiastinite s'est déclarée. Il est décédé dans les suites de celle-ci.

Un patient est décédé après une pleuro-pneumopathie sévère qui a entraîné de nombreuses complications dont la thrombose du conduit extracardiaque. Il avait un canal atrio-ventriculaire déséquilibré aux dépens du VD dans un contexte de trisomie 21. Il avait bénéficié d'un cerclage du tronc de l'artère pulmonaire en période néo-natale, puis d'une DCPP à l'âge de 3 ans avec déconnexion du tronc artériel pulmonaire. Le bilan avant DCPT était favorable. Il a bénéficié d'une DCPT à l'âge de 4 ans et demi. Les suites ont été compliquées sur le plan pulmonaire avec un syndrome de détresse respiratoire aigue en réanimation puis d'épanchements pleuraux récidivants drainés chirurgicalement. Ces

infections ont favorisé l'apparition de thromboses des veines sus-hépatiques et du conduit extra-cardiaque qui ont nécessité une thrombolyse intra-veineuse. Puis les épanchements ont récidivé et se sont compliqués d'une pleurésie purulente et une décompensation respiratoire dont il est décédé.

Un patient est décédé dans les suites d'un accident vasculaire cérébral ischémique massif. Il avait une transposition des gros vaisseaux avec ventricule droit à double issue, une large CIV et une hypoplasie de l'arche aortique. Il a bénéficié d'une intervention de Norwood-Blalock en période néonatale, puis d'une DCPP à 8 mois. Le bilan préopératoire était favorable à une DCPT dont il a bénéficié à l'âge de 2 ans et 8 mois. Il a fait un accident vasculaire cérébral ischémique massif en période péri-opératoire dont il est décédé.

Au cours du suivi, quatre patients sont décédés.

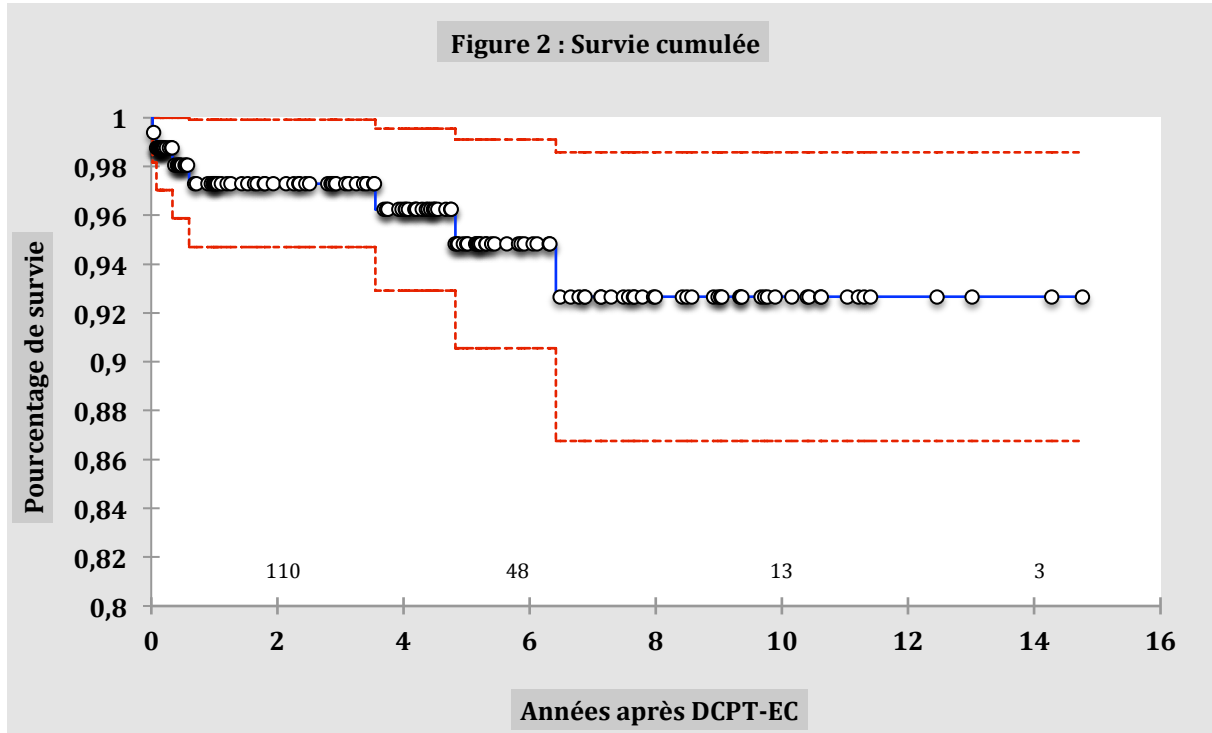
Un patient est décédé quelques mois après son intervention, il avait bénéficié d'une transplantation cardiaque après l'échec de sa DCPT à court terme. Il avait un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche avec une insuffisance tricuspide sévère. Il a bénéficié d'une intervention de Norwood-Sano en période néonatale puis d'une DCPP à 4 mois. Le bilan avant DCPT montrait une bonne fonction cardiaque avec une fuite de la valve AV sévère et de petites artères pulmonaires (Nakata :  $110 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ). Il a bénéficié d'une DCPT à l'âge de 3 ans et demi avec des suites immédiates simples. Quelques mois plus tard, devant un échec du montage de Fontan, une insuffisance cardiaque sévère, une désaturation importante et un tableau d'anasarque, il a bénéficié d'une transplantation cardiaque. Les suites ont été bonnes sur le plan chirurgical mais il a déclaré un lymphome EBV-induit. Il est décédé des complications du traitement du lymphome.

Un patient est décédé quatre ans après sa DCPT, à l'âge de 33 ans, des suites d'un choc septique dû à une érysipèle. Il avait un VU à double entrée, une L-transposition des gros vaisseaux et une coarctation. A l'âge de 5 mois, il a bénéficié d'un cerclage du tronc de l'artère pulmonaire puis d'un DCPP à l'âge de 19 ans. La DCPT a été faite à l'âge de 33 ans avec un résultat satisfaisant.

Un patient est décédé par mort subite à l'âge de 18 ans, 7 ans après son intervention. Il avait un VU de type droit avec transposition des gros vaisseaux, sténose pulmonaire, CIV, retour veineux pulmonaire anormal (RVPA). Il a bénéficié d'une DCPP avec cure de RVPA à l'âge de 6 ans. Le bilan avant DCPT montrait une fonction cardiaque altérée avec une insuffisance sévère de la valve AV. La DCPT s'est bien déroulée avec des suites simples. Il a été perdu de vue (polynésie française) et a recontacté l'équipe médicale pour des palpitations avec une suspicion de tachycardie supra-ventriculaire. Il devait être revu en consultation pour un bilan

d'anomalies rythmiques avec une éventuelle ablation de ses anomalies supra-ventriculaire. Il est décédé d'une mort subite avant la prise en charge.

Une patiente est décédée 9 ans après sa DCPT, à l'âge de 14 ans, d'un accident de la voie publique.



### C. Etude du statut fonctionnel à distance

Le statut fonctionnel à distance a été évalué par la classification NYHA lors de la dernière consultation. L'échantillon a été séparé en 2 groupes : NYHA 1 (groupe 1) et NYHA  $\geq 2$  (groupe 2). Sur 165 patients opérés, 4 ont été perdus de vue, 3 sont décédés durant leur hospitalisation. Sur les 159 patients restants, le groupe 1 était composé de 134 patients (84%) et le groupe 2 de 25 patients (16%). L'ensemble des résultats de l'analyse univariée est reporté dans le tableau 9. Les ventricules uniques de type gauche étaient significativement associés avec un meilleur statut fonctionnel à distance ( $p=0,04$ ). Une meilleure fonction ventriculaire est associée avec un meilleur statut NYHA à distance ( $p < 0,001$ ). Les patients du groupe 1 étaient plus jeunes ( $9,7 \pm 5,8$  ans) que les patients du groupe 2 ( $13,3 \pm 8,3$  ans) sans différence significative. Concernant la période post-opératoire, le délai d'extubation était inférieur dans le groupe 1 ( $0,9 \pm 4,5$  jours) contre  $5,3 \pm 18,8$  jours dans le groupe 2 ( $p=0,03$ ). La durée du séjour en réanimation était inférieure dans le groupe 1 ( $4,1 \pm 5,2$  jours) comparée au groupe 2 ( $10,2 \pm 19,3$  jours) ( $p=0,01$ ). La durée de drainage thoracique dans le groupe 1 étaient inférieure au groupe 2 ( $10,4 \pm 5,8$  jours contre  $15,1 \pm 20,6$  jours). La durée



d'hospitalisation pour le groupe 1 ( $18,3 \pm 8,2$  jours) étaient inférieures au groupe 2 ( $26,5 \pm 24,1$  jours). Ces deux derniers résultats n'étaient pas statistiquement significatifs.

<b>Tableau 9 : Analyse des résultats concernant le statut NYHA à distance</b>				
<b>Variable</b>		<b>Groupe 1 (n=134)</b>	<b>Groupe 2 (n=25)</b>	<b>Résultats</b>
<b>Type de VU</b>				<b><math>p=0,04</math></b>
	<i>VG</i>	95 (70%)	11 (44%)	
	<i>VD</i>	37 (28%)	13 (52%)	
	<i>VUI</i>	1 (1%)	1 (4%)	
<b>Fonction VU préopératoire</b>				<b>NS</b>
	<i>Fonction altérée</i>	1 (1%)	0	
	<i>Fonction modérément altérée</i>	10 (8%)	1 (5%)	
	<i>Bonne fonction</i>	112 (91%)	23 (95%)	
<b>Fuite valve AV préopératoire</b>				<b>NS</b>
	<i>Pas de fuite</i>	92 (75%)	18 (75%)	
	<i>Fuite minimale</i>	20 (16%)	2 (8%)	
	<i>Fuite modérée</i>	8 (7%)	2 (8%)	
	<i>Fuite sévère</i>	2 (2%)	2 (8%)	
<b>Index Nakata (<math>\text{mm}^2/\text{m}^2</math>)</b>		$266 \pm 127$	$286 \pm 183$	<b>NS</b>
<b>Diamètre Tube (mm)</b>		20	20	<b>NS</b>
<b>Age DCPT (an)</b>		$9,7 \pm 5,8$	$13,3 \pm 8,3$	<b>NS</b>
<b>Présence flux additionnel préop</b>				<b>NS</b>
	<i>Oui</i>	83 (62%)	17 (68%)	
	<i>Non</i>	50 (38%)	8 (32%)	
<b>Délai stage 2 – stage 3 (an)</b>		$6,3 \pm 3,4$	$6,8 \pm 5,1$	<b>NS</b>
<b>Fenestration</b>				
	<i>Oui</i>	91 (67%)	19 (78%)	<b>NS</b>
	<i>Non</i>	45 (33%)	6 (22%)	
<b>Durée de CEC (min)</b>		$126 \pm 42$	$152 \pm 80$	<b>NS</b>
<b>Complications post-opératoires</b>				<b>NS</b>
	0	81 (61%)	11 (44%)	
	1	19 (14%)	6 (24%)	
	2	12 (9%)	6 (24%)	
	3	12 (9%)	0	
	4	10 (7%)	2 (8%)	
<b>Délai d'extubation (jours)</b>		$0,9 \pm 4,5$	$5,3 \pm 18,8$	<b><math>p=0,03</math></b>
<b>Durée de séjour en réanimation</b>		$4,1 \pm 5,2$	$10,2 \pm 19,3$	<b><math>p=0,01</math></b>
<b>Durée de drainage thoracique</b>		$10,4 \pm 5,8$	$15,1 \pm 20,6$	<b>NS</b>
<b>Durée d'hospitalisation (jours)</b>		$18,3 \pm 8,2$	$26,5 \pm 24,1$	<b>NS</b>
<b>Fonction VU suivi</b>				<b><math>p &lt; 0,001</math></b>
	<i>Fonction altérée</i>	0	1 (4%)	
	<i>Fonction modérément altérée</i>	6 (5%)	5 (20%)	
	<i>Bonne fonction</i>	127 (95%)	19 (76%)	
<b>Fuite valve AV suivi</b>				<b>NS</b>
	<i>Pas de fuite</i>	96 (73%)	16 (80%)	
	<i>Fuite minimale</i>	29 (22%)	3 (15%)	
	<i>Fuite modérée</i>	5 (5%)	1 (5%)	
	<i>Fuite sévère</i>	0	0	
<b>Arythmie suivi</b>				
	<i>Oui</i>	11 (8%)	4 (19%)	<b>NS</b>
	<i>Non</i>	122 (92%)	18 (81%)	

#### **D. Etudes des facteurs préopératoires en lien avec la morbidité post-opératoire**

##### **1) Etude des résultats en fonction du type de ventricule unique**

Parmi 165 patients opérés, 111 avaient un VU de type gauche (67%) et 52 un VU de type droit (31%). Dans le bilan préopératoire, il n'y avait aucune différence significative entre les deux groupes en dehors de l'index de Nakata qui était supérieur dans le groupe VG ( $280,9 \pm 140,7 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ) comparé au groupe VD ( $242,2 \pm 18,4 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ) ( $p=0,042$ ). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes concernant les complications et les marqueurs de morbidité post-opératoire. Le statut fonctionnel à distance était significativement meilleur dans le groupe VG comparée au groupe VD, alors que la fonction ventriculaire est similaire.

<b>Tableau 10 : Résultats en fonction du type de ventricule unique</b>				
<b>Variable</b>	<b>VU de type GAUCHE (n=111)</b>	<b>VU de type DROIT (n=52)</b>	<b>Résultat</b>	
<b>NYHA préopératoire</b>			NS	
	1	8 (8%)	4 (8%)	
	2	56 (56%)	27 (53%)	
	3	36 (36%)	20 (39%)	
	4	0	0	
<b>Fonction VU préopératoire</b>			NS	
	<i>Altérée</i>	92 (92%)	47 (91%)	
	<i>Modérément altérée</i>	6 (6%)	5 (9%)	
	<i>Bonne</i>	1 (1%)	0	
<b>Fuite valve AV préopératoire</b>			NS	
	<i>Pas de fuite</i>	75 (15%)	36 (69%)	
	<i>Fuite minime</i>	18 (18%)	6 (11%)	
	<i>Fuite modérée</i>	3 (4%)	8 (15%)	
	<i>Fuite sévère</i>	2 (2%)	2 (5%)	
<b>PAPm préopératoire (mmHg)</b>		12,21 ± 2,7	12,5 ± 2,5	NS
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		280,9 ± 140,7	242,2 ± 18,4	<b>p=0,042</b>
<b>PTDVU préopératoire (mmHg)</b>		9,3 ± 3,2	9,2 ± 3,1	NS
<b>Embolisation pré-op de collatérales</b>			NS	
	<i>Oui</i>	20 (18%)	15 (28%)	
	<i>Non</i>	91 (82%)	37 (72%)	
<b>Saturation préopératoire</b>		81,6 ± 5,5	80,5 ± 4,6	NS
<b>Age DCPT (an)</b>		10,4 ± 6,38	9,3 ± 5,9	NS
<b>Présence de flux additionnels</b>			NS	
	<i>Oui</i>	75 (67%)	40 (76%)	
	<i>Non</i>	36 (33%)	12 (24%)	
<b>Délai étape 2 – 3 (an)</b>		6,4 ± 3,7	5,8 ± 3,2	NS
<b>Fenestration</b>			NS	
	<i>Oui</i>	73 (65%)	40 (76%)	
	<i>Non</i>	38 (35%)	12 (24%)	
<b>Complications</b>			NS	
	0	54 (53%)	29 (56%)	
	1	19 (19%)	6 (12%)	
	2	10 (10%)	8 (15%)	
	3	9 (8%)	4 (7%)	
	4	7 (7%)	6 (12%)	
	5	2 (2%)	1 (2%)	
<b>Délai d'extubation (jours)</b>		1,55 ± 9	1,7 ± 6,8	NS
<b>Durée de réanimation (jours)</b>		4,5 ± 9,3	5,8 ± 8,2	NS
<b>Durée de drainage (jours)</b>		10,8 ± 11,5	11,3 ± 5,4	NS
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		19,3 ± 12	20,6 ± 12,5	NS
<b>NYHA à distance</b>			<b>p=0,019</b>	
	1	94 (89%)	36 (76%)	
	2	9 (10%)	9 (19%)	
	3	1 (1%)	2 (5%)	
	4	0	0	
<b>Fonction VU à distance</b>			NS	
	<i>Altérée</i>	0	1 (2%)	
	<i>Modérément altérée</i>	7 (6%)	4 (8%)	
	<i>Bonne</i>	104 (94%)	47 (90%)	

## 2) Résultats en fonction de l'âge lors de la DCPT-EC

Nous avons réparti l'échantillon en deux groupes en fonction de l'âge au moment de la DCPT : groupe 1 (âge inférieur à 10 ans) et groupe 2 (âge supérieur à 10 ans). Le groupe 1

était composé de 94 patients (57%) et le groupe 2 de 71 patients (43%). L'ensemble des résultats est reporté dans le tableau 11. Dans le bilan préopératoire, le statut NYHA et la fonction ventriculaire étaient significativement meilleurs dans le groupe 1 comparés au groupe 2. La présence de flux additionnels était plus importante dans le groupe 2 (84%) par rapport au groupe 1 (46%) ( $p < 0,001$ ). La durée de CEC était significativement inférieure dans le groupe 1 ( $120 \pm 38,4$  minutes) comparée au groupe 2 ( $145 \pm 62$  minutes) ( $p = 0,03$ ). Le nombre de patients nécessitant un clampage aortique et un arrêt cardiaque était inférieur dans le groupe 1 (56%) par rapport au groupe 2 (62%) ( $p = 0,01$ ). Dans la période post-opératoire, seule la durée du séjour en réanimation différait dans les groupes :  $4,1 \pm 4,9$  jours dans le groupe 1 et  $6,0 \pm 12,4$  jours dans le groupe 2 ( $p = 0,02$ ). A distance, le statut fonctionnel NYHA était significativement meilleur dans le groupe 1 (92% des patients NYHA 1) que dans le groupe 2 (78% des patients en NYHA 1) ( $p = 0,012$ ). De plus, l'évaluation de la fonction des valves AV à distance montrait moins de fuites dans le groupe 1 que dans le groupe 2 ( $p = 0,02$ ).

<b>Tableau 11 : Résultats en fonction de l'âge</b>				
<b>Variable</b>	<b>Age &lt; 10 ans (n=94)</b>	<b>Age &gt; 10 ans (n=71)</b>	<b>Résultat</b>	
<b>Type de VU</b>			NS	
<i>VG</i>	61 (65%)	50 (70%)		
<i>VD</i>	33 (35%)	19 (30%)		
<b>Fonction VU pré-op</b>			<b>p=0,04</b>	
<i>Altérée</i>	0	1 (2%)		
<i>Modérément altérée</i>	4 (5%)	7 (11%)		
<i>Bonne</i>	86 (85%)	55 (87%)		
<b>Fuite valve AV pré-op</b>			NS	
<i>Absence de fuite</i>	71 (79%)	42 (68%)		
<i>Fuite minimale</i>	12 (13%)	12 (20%)		
<i>Fuite modérée</i>	5 (6%)	6 (9%)		
<i>Fuite sévère</i>	2 (2%)	2 (3%)		
<b>NYHA class pré-op</b>			<b>p=0,002</b>	
<i>1</i>	9 (11%)	3 (5%)		
<i>2</i>	55 (63%)	30 (45%)		
<i>3</i>	23 (26%)	33 (50%)		
<i>4</i>	0	0		
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>	12,3 ± 2,6	12,4 ± 2,8	NS	
<b>PTDVU pré-op (mmHg)</b>	9,3 ± 3,1	9,3 ± 3,1	NS	
<b>Index Nakata (mm2/m2)</b>	260,5 ± 128,2	273 ± 144,3	NS	
<b>Saturation pré-op</b>	81,6 ± 5,0	80,6 ± 5,5	NS	
<b>Embolisation pré-op de collatérales</b>			<b>p=0,036</b>	
<i>Oui</i>	26 (27%)	10 (14%)		
<i>Non</i>	68 (63%)	61 (86%)		
<b>Flux additionnels pré-op</b>			<b>p &lt; 0,001</b>	
<i>Oui</i>	43 (46%)	60 (84%)		
<i>Non</i>	51 (54%)	11 (16%)		
<b>Diamètre Tube</b>	18,5 ± 1,3	20,5 ± 1,4	<b>p &lt; 0,001</b>	
<b>Durée de CEC</b>	120 ± 38,4	145 ± 62	<b>p=0,003</b>	
<b>Clampage aortique</b>			<b>p=0,01</b>	
<i>Oui</i>	40 (56%)	35 (62%)		
<i>Non</i>	31 (44%)	59 (38%)		
<b>Délai étape 2 – étape 3 (an)</b>	4,4 ± 1,6	8,7 ± 4,2	<b>p &lt; 0,001</b>	
<b>Délai extubation (jours)</b>	0,8 ± 2,1	2,5 ± 12,4	NS	
<b>Durée réanimation (jours)</b>	4,1 ± 4,9	6,0 ± 12,4	<b>p=0,02</b>	
<b>Durée drainage (jours)</b>	10,6 ± 6,2	11,5 ± 12,8	NS	
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>	18,3 ± 8,1	21,2 ± 15,7	NS	
<b>Complications post-opératoires</b>			NS	
<i>Grade 0</i>	56 (59%)	37 (52%)		
<i>Grade 1</i>	10 (11%)	15 (21%)		
<i>Grade 2</i>	10 (11%)	8 (11%)		
<i>Grade 3</i>	10 (11%)	3 (5%)		
<i>Grade 4</i>	5 (5%)	8 (11%)		
<i>Grade 5</i>	3 (3%)	0		
<b>NYHA à distance</b>			<b>p=0,012</b>	
<i>1</i>	78 (92%)	52 (78%)		
<i>2</i>	51 (6%)	13 (20%)		
<i>3</i>	1 (2%)	2 (2%)		
<i>4</i>	0	0		
<b>Fonction VU à distance</b>			NS	
<i>Altérée</i>	1 (1%)	0		
<i>Modérément altérée</i>	3 (4%)	8 (11%)		
<i>Bonne</i>	90 (95%)	63 (89%)		
<b>Fuite valve AV à distance</b>			<b>p=0,024</b>	
<i>Absence de fuite</i>	66 (80%)	46 (69%)		
<i>Fuite minimale</i>	17 (20%)	15 (22%)		
<i>Fuite modérée</i>	0	6 (9%)		
<i>Fuite sévère</i>	0	0		

### **3) Résultats en fonction de la présence de flux additionnels au moment de la DCPT-EC**

La présence d'un flux additionnel se caractérise par la perméabilité d'un shunt systémico-pulmonaire (flux rétrograde) ou par la présence d'un flux antérograde pulsatile dans le tronc de l'artère pulmonaire ou les deux. Le groupe 1 sans flux additionnel au moment de la DCPT-EC comptait 62 patients (38%). Le groupe 2 (présence de flux additionnel) comptait 103 patients (62%). L'ensemble des résultats est présenté dans le tableau 12. La répartition des VU de type gauche et droit ne différait pas dans les groupes 1 et 2 ainsi que leur statut fonctionnel et leur fonction cardiaque préopératoires. Les patients du groupe 1 ( $6,9 \pm 4,7$  ans) étaient significativement plus jeunes que dans le groupe 2 ( $12,2 \pm 6,4$  ans) ( $p < 0,001$ ). Dans le groupe 1, la PAP moyenne était significativement inférieure ( $11,8 \pm 2,6$  mmHg) comparée au groupe 2 ( $12,7 \pm 2,7$  mmHg) ( $p=0,04$ ). Les patients du groupe 2 avaient des artères pulmonaires de plus gros calibre (Nakata :  $286,2 \pm 146,0$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) par rapport au groupe 1 (Nakata :  $233,4 \pm 108,0$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) ( $p=0,02$ ). Concernant la période post-opératoire, les marqueurs de morbidité hospitalière ne différaient pas dans les deux groupes. Dans le suivi, le statut fonctionnel NYHA n'était pas différent statistiquement dans les deux groupes. La fonction ventriculaire a une tendance à être moins bonne dans le groupe avec flux additionnels mais de manière non significative. Il n'y a pas de différence concernant la fonction des valves atrio-ventriculaires à distance.

<b>Tableau 12 : Résultats pour la présence de flux additionnels</b>				
<b>Variables</b>	<b>Flux additionnels – (n=62)</b>	<b>Flux additionnels + (n=103)</b>	<b>Résultats</b>	
<b>Type de VU</b>				NS
	<i>VG</i>	38 (61%)	73 (72%)	
	<i>VD</i>	24 (39%)	28 (28%)	
<b>Fonction VU pré-op</b>				NS
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
	<i>Modérément altérée</i>	4 (7%)	7 (7%)	
	<i>Bonne</i>	58 (93%)	83 (92%)	
<b>Fuite valve AV pré-op</b>				NS
	<i>Absence de fuite</i>	48 (77%)	65 (72%)	
	<i>Fuite minimale</i>	8 (13%)	16 (18%)	
	<i>Fuite modérée</i>	3 (5%)	8 (9%)	
	<i>Fuite sévère</i>	3 (5%)	1 (1%)	
<b>NYHA class pré-op</b>				NS
	<i>1</i>	4 (7%)	8 (9%)	
	<i>2</i>	39 (65%)	46 (49%)	
	<i>3</i>	17 (28%)	39 (42%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Age DCPT (an)</b>		6,9 ± 4,7	12,2 ± 6,4	<i>p&lt;0,001</i>
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>		11,8 ± 2,6	12,7 ± 2,7	
<b>PTDVU pré-op (mmHg)</b>		9,5 ± 3,1	9,3 ± 3,1	NS
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		233,4 ± 108,0	286,2 ± 146,0	<i>p=0,02</i>
<b>Saturation pré-op</b>		81,0 ± 5,9	81,3 ± 4,9	NS
<b>Embolisation pré-op de collatérales</b>				<i>p=0,03</i>
	<i>Oui</i>	19 (30%)	17 (16%)	
	<i>Non</i>	43 (70%)	86 (84%)	
<b>Fenestration</b>				NS
	<i>Oui</i>	48 (78%)	68 (66%)	
	<i>Non</i>	14 (22%)	35 (34%)	
<b>Durée de CEC</b>		126,2 ± 58,8	132,6 ± 44,2	NS
<b>Clampage aortique</b>				<i>p &lt; 0,001</i>
	<i>Oui</i>	16 (26%)	44 (43%)	
	<i>Non</i>	46 (76%)	59 (57%)	
<b>Délai étape 2 – étape 3 (an)</b>		5,1 ± 2,5	7,0 ± 4,0	<i>p=0,002</i>
<b>Délai extubation (jours)</b>		0,7 ± 1,9	2,1 ± 10,4	NS
<b>Durée réanimation (jours)</b>		3,7 ± 3,7	5,6 ± 10,9	NS
<b>Durée drainage (jours)</b>		10,7 ± 6,5	11,2 ± 11,0	NS
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		17,6 ± 8,1	20,7 ± 13,7	NS
<b>Complications post-opératoires</b>				NS
	<i>Grade 0</i>	38 (61%)	55 (53%)	
	<i>Grade 1</i>	7 (11%)	18 (17%)	
	<i>Grade 2</i>	6 (10%)	12 (12%)	
	<i>Grade 3</i>	5 (8%)	8 (8%)	
	<i>Grade 4</i>	3 (5%)	10 (10%)	
	<i>Grade 5</i>	3 (5%)	0	
<b>NYHA à distance</b>				NS
	<i>1</i>	49 (92%)	81 (82%)	
	<i>2</i>	3 (6%)	15 (15%)	
	<i>3</i>	1 (2%)	2 (3%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Fonction VU à distance</b>				NS
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
	<i>Modérément altérée</i>	2 (3%)	15 (15%)	
	<i>Bonne</i>	60 (97%)	2 (3%)	
<b>Fuite valve AV à distance</b>				NS
	<i>Absence de fuite</i>	40 (75%)	72 (74%)	
	<i>Fuite minimale</i>	13 (25%)	19 (19%)	
	<i>Fuite modérée</i>	0	6 (7%)	
	<i>Fuite sévère</i>	0	0	

#### **4) Résultats combinés pour l'âge et la présence de flux additionnels**

Nous avons regroupé les patients âgés de moins de 10 ans et sans flux additionnels pulmonaires préopératoires (groupe 1 avec 51 patients) et les patients âgés de plus de 10 ans avec flux additionnels pulmonaires préopératoire (groupe 2 avec 60 patients). Nous avons comparé ces deux groupes pour le bilan préopératoire et les résultats à court et moyen terme. Les résultats sont regroupés dans le tableau 13. On constate que le statut NYHA préopératoire était meilleur dans le groupe 1. Le calibre des artères pulmonaires était supérieur dans le groupe 2 mais sans différence significative. Le groupe 2 a nécessité plus souvent un clampage aortique et la durée de CEC était plus longue. Concernant la période post-opératoire, le délai d'extubation et les durées de réanimation, de drainage et d'hospitalisation étaient plus courts pour le groupe 1 avec une différence significative pour la durée du séjour en réanimation. A distance, la fonction VU et le stade NYHA étaient meilleurs dans le groupe 1 mais sans différence significative ( $p=0,06$ ).



<b>Tableau 13 : Analyse combinée des résultats pour l'âge et la présence de flux additionnels préopératoires</b>				
<b>Variable</b>		<b>Age &lt; 10ans ; Flux add – (n=51)</b>	<b>Age &gt; 10ans ; Flux add + (n=60)</b>	<b>Résultats</b>
		<b>Groupe 1</b>	<b>Groupe 2</b>	
<b>NYHA préopératoire</b>				<b>p=0,008</b>
	<i>1</i>	3 (6%)	2 (3%)	
	<i>2</i>	35 (71%)	26 (47%)	
	<i>3</i>	11 (23%)	27 (50%)	
	<i>4</i>	0		
<b>Fonction VU préopératoire</b>				<b>NS</b>
	<i>Bonne</i>	49 (96%)	46 (88%)	
	<i>Modérément altérée</i>	2 (4%)	5 (10%)	
	<i>Altérée</i>	0	1 (2%)	
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>		11,7 ± 2,5	12,5 ± 2,8	<b>NS</b>
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		238,5 ± 115,5	285,7 ± 153,1	<b>NS</b>
<b>Durée de CEC (min)</b>		115 ± 36	138 ± 46	<b>p=0,003</b>
<b>Clampage aortique</b>				<b>p&lt;0,001</b>
	<i>Oui</i>	9 (17%)	33 (55%)	
	<i>Non</i>	42 (83%)	27 (45%)	
<b>Complications</b>				
	<i>Grade 0</i>	33 (65%)	32 (53%)	
	<i>Grade 1</i>	3 (6%)	11 (18%)	
	<i>Grade 2</i>	5 (10%)	7 (12%)	
	<i>Grade 3</i>	5 (10%)	3 (5%)	
	<i>Grade 4</i>	2 (3%)	7 (12%)	
	<i>Grade 5</i>	3 (6%)	0	
<b>Délai extubation (jours)</b>		0,6 ± 1,1	2,8 ± 13,4	<b>NS</b>
<b>Durée séjour réanimation (jours)</b>		3,4 ± 3,4	6,2 ± 13,3	<b>p=0,03</b>
<b>Durée drainage thoracique (jours)</b>		10,7 ± 6,9	11,6 ± 13,9	<b>NS</b>
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		17,6 ± 8,3	21,9 ± 16,7	<b>NS</b>
<b>Fonction VU à distance</b>				<b>NS (p=0,06)</b>
	<i>Bonne</i>	50 (98%)	53 (88%)	
	<i>Modérément altérée</i>	1 (2%)	7 (12%)	
	<i>Altérée</i>	0	0	
<b>NYHA à distance</b>				<b>NS (p=0,06)</b>
	<i>1</i>	39 (91%)	42 (73%)	
	<i>2</i>	3 (7%)	13 (23%)	
	<i>3</i>	1 (2%)	2 (4%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Suivi moyen (ans)</b>		3,4 ± 3,3	5,6 ± 3,0	<b>p=0,008</b>

## 5) Etude de la fenestration du conduit extracardiaque

Sur 165 DCPT-EC, 116 (70,3%) ont été fenêtrées. L'ensemble des résultats est reporté dans le tableau 14. Le type de VU, leur fonction cardiaque et leur statut fonctionnel préopératoires n'étaient significativement pas différents. La pression artérielle pulmonaire moyenne préopératoire était significativement plus haute dans le groupe « fenestration » (12,8 ± 2,5 mmHg) que dans le groupe « sans fenestration » (11,3 ± 2,8 mmHg) (p=0,001). Les patients du groupe « fenestration » étaient plus jeunes (9,6 ± 6,3 ans) que les patients sans fenestration (11,5 ± 6,3 ans) (p=0,02). Il n'y avait pas de différence significative concernant la morbidité post-opératoire et dans le suivi à distance entre les groupes avec et sans fenestration.

<b>Tableau 14 : Fenestration chirurgicale du conduit extra-cardiaque</b>				
<b>Variable</b>		<b>Pas de fenestration (n=49)</b>	<b>Fenestration (n=116)</b>	<b>Résultats</b>
<b>Type de VU</b>				NS
	<i>VG</i>	36 (75%)	75 (65%)	
	<i>VD</i>	12 (25%)	40 (35%)	
<b>Fonction VU préopératoire</b>				NS
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
	<i>Modérément altérée</i>	4 (8%)	7 (7%)	
	<i>Bonne</i>	44 (92%)	97 (92%)	
<b>Fuite valve AV préopératoire</b>				NS
	<i>Absence de fuite</i>	37 (77%)	76 (73%)	
	<i>Fuite minimale</i>	8 (16%)	16 (15%)	
	<i>Fuite modérée</i>	3 (6%)	8 (8%)	
	<i>Fuite sévère</i>	0	4 (4%)	
<b>NYHA class préopératoire</b>				NS
	<i>1</i>	4 (9%)	8 (7%)	
	<i>2</i>	21 (48%)	64 (58%)	
	<i>3</i>	19 (43%)	37 (35%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>		11,3 ± 2,8	12,8 ± 2,5	<b>p=0,001</b>
<b>PTDVU pré-op (mmHg)</b>		10,1 ± 3,6	9,0 ± 2,9	NS
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		272,1 ± 146,3	262,5 ± 129,7	NS
<b>Saturation préopératoire (%)</b>		81 ± 5,1	81,2 ± 2	NS
<b>Age DCPT (an)</b>		11,5 ± 6,3	9,6 ± 6,3	<b>p= 0,02</b>
<b>Flux additionnels préopératoires</b>				
	<i>Oui</i>	35 (72%)	68 (59%)	NS
	<i>Non</i>	14 (28%)	48 (41%)	
<b>Délai étape 2 – étape 3 (an)</b>		7,3 ± 4,0	5,8 ± 3,5	<b>p=0,018</b>
<b>Délai extubation (jours)</b>		1,7 ± 7,1	1,5 ± 8,8	NS
<b>Durée réanimation (jours)</b>		4,8 ± 7,3	5,0 ± 9,6	NS
<b>Durée drainage (jours)</b>		10,8 ± 5,6	11,1 ± 10,8	NS
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		20,0 ± 9,2	19,4 ± 13,2	NS
<b>Complications post-opératoires</b>				NS
	<i>Grade 0</i>	27 (55%)	66 (56%)	
	<i>Grade 1</i>	9 (18%)	16 (13%)	
	<i>Grade 2</i>	3 (6%)	15 (13%)	
	<i>Grade 3</i>	5 (10%)	8 (7%)	
	<i>Grade 4</i>	5 (10%)	8 (7%)	
	<i>Grade 5</i>	0	3 (2%)	
<b>NYHA à distance</b>				NS
	<i>1</i>	42 (89%)	88 (84%)	
	<i>2</i>	5 (11%)	13 (13%)	
	<i>3</i>	0	3 (3%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Fonction VU à distance</b>				NS
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
	<i>Modérément altérée</i>	4 (8%)	7 (7%)	
	<i>Bonne</i>	45 (92%)	108 (92%)	

## 6) Résultats en fonction de la présence et de l'embolisation de collatérales

Ces embolisations ont eu lieu pendant le cathétérisme préopératoire. Parmi les 165 patients, 127 n'avaient pas de collatérales décrites au cathétérisme (77%), et 38 patients avaient des collatérales (33%). Parmi ces 38 patients, 34 ont bénéficié d'embolisation de ces collatérales. Pour les 4 autres, l'embolisation n'a pas été réalisée soit par choix (2), soit par impossibilité technique (2). L'ensemble des résultats est reporté dans le tableau 15. Dans le

bilan préopératoire, il apparaissait que les patients avec des collatérales avaient une PAPm supérieure ( $13,2 \pm 2,5$  mmHg contre  $12,1 \pm 2,7$  mmHg) ( $p=0,04$ ). Dans le groupe de patients embolisés, la saturation périphérique était supérieure ( $83,2 \pm 4,6$  % contre  $80,5 \pm 5,4$  %) ( $p=0,001$ ). Les patients avec des collatérales étaient plus jeunes ( $7,0 \pm 3,6$  ans contre  $11,1 \pm 6,7$  ans) ( $p<0,001$ ). De plus, les patients ayant eu des collatérales embolisées avaient plus de flux additionnels dans la circulation pulmonaire (47% contre 34%) ( $p=0,04$ ). Leur statut fonctionnel NYHA et leur fonction ventriculaire préopératoires n'étaient pas différents. Concernant la période post-opératoire, la durée de réanimation était inférieure dans le groupe avec embolisation ( $2,7 \pm 2,5$  jours) par rapport au groupe sans embolisation ( $5,5 \pm 10,0$  jours) ( $p=0,018$ ). La durée d'hospitalisation était aussi inférieure chez les patients avec des collatérales embolisées ( $15,9 \pm 6,0$  jours) comparée aux patients sans collatérales ( $20,5 \pm 13,2$ ) ( $p=0,03$ ). Il n'y avait pas de différence concernant le délai d'extubation et la durée de drainage thoracique. A distance le statut fonctionnel NYHA et la fonction contractile du VU ne différaient pas.

<b>Tableau 15 : Embolisation de collatérales</b>				
<b>Variable</b>		<b>Embolisation pré-op + (n=34)</b>	<b>Embolisation pré-op – (n=127)</b>	<b>Résultats</b>
<b>Type de VU</b>				NS
	<i>VG</i>	19 (54%)	91 (73%)	
	<i>VD</i>	15 (36%)	34 (27%)	
<b>Fonction VU pré-op</b>				NS
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
	<i>Modérément altérée</i>	4 (11%)	7 (6%)	
	<i>Bonne</i>	30 (89%)	107 (93%)	
<b>Fuite valve AV pré-op</b>				NS
	<i>Absence de fuite</i>	25 (73%)	86 (75%)	
	<i>Fuite minimale</i>	5 (15%)	18 (16%)	
	<i>Fuite modérée</i>	3 (9%)	7 (6%)	
	<i>Fuite sévère</i>	1 (3%)	3 (3%)	
<b>NYHA class pré-op</b>				NS
	<i>1</i>	5 (15%)	7 (5%)	
	<i>2</i>	18 (57%)	64 (55%)	
	<i>3</i>	9 (28%)	46 (40%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>		13,2 ± 2,5	12,1 ± 2,7	<i>p=0,04</i>
<b>PTDVU pré-op (mmHg)</b>		9,2 ± 2,6	9,4 ± 3,3	NS
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		252,9 ± 129,9	267,9 ± 137,5	NS
<b>Saturation pré-op</b>		83,2 ± 4,6	80,5 ± 5,4	<i>p=0,001</i>
<b>Age DCPT (an)</b>		7,0 ± 3,6	11,1 ± 6,7	<i>p&lt;0,001</i>
<b>Délai étape 2 – étape 3 (an)</b>		5,3 ± 3,6	6,5 ± 1347	<i>p=0,02</i>
<b>Présence de flux additionnels</b>				<i>p=0,04</i>
	<i>Oui</i>	16 (47 %)	43 (34%)	
	<i>Non</i>	18 (53%)	84 (66%)	
<b>Clampage</b>				NS
	<i>Oui</i>	18 (51 %)	72 (55%)	
	<i>Non</i>	17 (49%)	58 (45%)	
<b>Fenestration</b>				NS
	<i>Oui</i>	6 (18%)	43 (34%)	
	<i>Non</i>	28 (82%)	84 (66%)	
<b>Délai extubation (jours)</b>		0,3 ± 0,4	1,9 ± 9,4	NS
<b>Durée réanimation (jours)</b>		2,7 ± 2,5	5,5 ± 10,0	<i>p=0,018</i>
<b>Durée drainage (jours)</b>		9,7 ± 4,2	11,3 ± 10,6	NS
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		15,9 ± 6,0	20,5 ± 13,2	<i>p=0,03</i>
<b>Complications post-opératoires</b>				NS
	<i>Grade 0</i>	21 (62%)	69 (54%)	
	<i>Grade 1</i>	4 (12%)	21 (17%)	
	<i>Grade 2</i>	4 (12%)	13 (10%)	
	<i>Grade 3</i>	3 (8%)	10 (8%)	
	<i>Grade 4</i>	1 (3%)	12 (9%)	
	<i>Grade 5</i>	1 (3%)	2 (2%)	
<b>NYHA à distance</b>				NS
	<i>1</i>	28 (93%)	98 (83%)	
	<i>2</i>	2 (7%)	16 (14%)	
	<i>3</i>	0	3 (3%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Fonction VU à distance</b>				NS
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
	<i>Modérément altérée</i>	2 (6%)	9 (7%)	
	<i>Bonne</i>	32 (94%)	117 (92%)	

## **7) Résultats en fonction des complications post-opératoires**

Nous avons séparés les patients en 2 groupes. Le groupe 1 est composé de patients n'ayant pas eu de complications ou des complication de grade 1 ou 2. Le groupe 2 est composé des patients ayant eu une complication de grade 3 ou plus. Nous avons comparé pour les 2 groupes concernant les facteurs préopératoires et peropératoires ainsi que le suivi à distance. Les résultats sont reportés dans le tableau 16. Le groupe 1 était composé de 136 patients (82%) et le groupe 2 était composé de 29 patients (18%). Il n'est apparu aucun facteur préopératoire ou peropératoire associé avec les complications post-opératoires. Les complications post-opératoires sont bien associées avec les marqueurs de morbidité post-opératoires (durée du séjour en réanimation, durée de drainage thoracique, durée d'hospitalisation). A distance, il n'apparaissait pas de différence significative entre les deux groupes.

<b>Tableau 16 : Résultats en fonction des complications</b>				
Variable	Groupe 1 (n=136)	Groupe 2 (n=29)	Résultats	
<b>Type de VU</b>				NS
	<i>VG</i>	93 (69%)	18 (63%)	
	<i>VG</i>	42 (31%)	10 (37%)	
<b>Fonction VU préopératoire</b>				NS
	<i>Bonne</i>	115 (91%)	26 (96%)	
	<i>Modérément altérée</i>	10 (8%)	1 (4%)	
	<i>Altérée</i>	1 (1%)	0	
<b>Présence de fuite valve AV préopératoire</b>				NS
	<i>Absence de fuite</i>	93 (74%)	20 (74%)	
	<i>Fuite minime</i>	18 (14%)	6 (22%)	
	<i>Fuite modérée</i>	13 (9%)	0	
	<i>Fuite sévère</i>	3 (2%)	1 (2%)	
<b>Age DCPT (an)</b>		10,6 ± 6,5	8,6 ± 5,3	NS
<b>Délai étape 2 / 3 (an)</b>		6,5 ± 3,7	5,2 ± 3,4	NS
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>		12,3 ± 2,8	12,6 ± 2,3	NS
<b>PTDVU (mmHg)</b>		9,0 ± 3,0	10,6 ± 3,5	NS
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		266,7 ± 134,2	259,5 ± 138	NS
<b>Embolisation préopératoire de collatérales</b>				NS
	<i>Oui</i>	29 (21%)	5 (17%)	
	<i>Non</i>	109 (79%)	26 (83%)	
<b>Durée de CEC (min)</b>		127 ± 6,5	143,1 ± 60,2	NS
<b>Clampage aortique</b>				NS
	<i>Oui</i>	64 (47%)	11 (38%)	
	<i>Non</i>	72 (53%)	18 (62%)	
<b>Durée clampage aortique (min)</b>		36,6 ± 26,1	48,8 ± 43,3	NS
<b>Délai extubation (jours)</b>		1,0 ± 7,9	4,2 ± 9,7	NS
<b>Durée séjour réanimation (jours)</b>		4,1 ± 8,4	9,0 ± 10,5	<b>P=0,0005</b>
<b>Durée drainage thoracique (jours)</b>		10,2 ± 9,6	15,4 ± 8,3	<b>p&lt;0,0001</b>
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		18,0 ± 10,5	27,7 ± 16,2	<b>P=0,0005</b>
<b>NYHA à distance</b>				NS
	<i>1</i>	111 (85%)	19 (90%)	
	<i>2</i>	17 (13%)	1 (5%)	
	<i>3</i>	2 (2%)	1 (5%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Fonction VU à distance</b>				NS
	<i>Bonne</i>	123 (92%)	27 (93%)	
	<i>Modérément altérée</i>	9 (7%)	2 (7%)	
	<i>Altérée</i>	1 (1%)	0	

## E. Anomalies du rythme cardiaque

### 1) Anomalies préopératoires du rythme cardiaque

Durant le bilan préopératoire, 20 patients (12%) présentaient des anomalies du rythme cardiaque. 11 patients (57%) présentaient des épisodes de tachycardie supra-ventriculaire (TSV). Trois autres patients présentaient des troubles du rythme supra-ventriculaires (1 tachycardie jonctionnelle, 1 fibrillation atriale, 1 syndrome de Wolff-Parkinson-White). Certains patients présentaient des troubles de la conduction: 3 blocs atrio-ventriculaires (BAV) de type 1, 2 BAV complets appareillés). Enfin, un patient présentait un QT corrigé à 390 ms. Parmi ces patients, 14 avaient un VU de type VG, 4 avaient un VU de type VD, deux patients avaient un VU de type indéterminé (isomerisme droit et isomérisme gauche).

Lors de la DCP, un pace-maker épicaudique avait été implanté chez un patient et un autre avait bénéficié de la pose d'électrodes épicaudiques.

Lors de la DCPT, un patient a bénéficié de la mise en place d'un pace-maker épicaudique (BAV complet) et des électrodes épicaudiques ont été mises en place chez deux patients (tachycardie jonctionnelle et fibrillation atriale). Un patient a eu une chirurgie d'ablation de l'isthme cavo-tricuspidale.

De plus, deux patients ayant une fuite sévère de la valve atrio-ventriculaire ont bénéficié d'une plastie de cette valve durant la DCPT.

A distance, un patient a été perdu de vue. Tous les patients qui faisaient des accès de tachycardie supra-ventriculaires étaient considérés en rythme sinusal au moment de la dernière visite sans traitement anti-arythmique. Trois patients étaient équipés d'un pace-maker.

## **2) Apparition de troubles du rythme dans le suivi**

Sur 152 patients qui étaient indemnes d'anomalies rythmiques lors de la DCPT, 9 patients (5,9%) ont développé des anomalies du rythme cardiaque. Un patient présentait une dysfonction sinusale qui a été appareillée, un patient présentait un rythme jonctionnel lors de la dernière visite, deux patients avaient un rythme atrial ectopique, un patient présentait des accès de TSV. Trois patients avaient des troubles de la conduction dont un BAV complet appareillé.

Parmi ces patients, un patient (TSV) est décédé de mort subite avant ablation.

### **F. Fuites des valves atrio-ventriculaires**

La recherche d'anomalie des valves AV a été réalisée par échocardiographie au cours du bilan préopératoire. Nous avons séparé l'échantillon en deux groupes : Les patients avec une fuite modérée à sévère formaient le groupe 1, les patients sans fuite des valves AV formaient le groupe 2. Une grande majorité des patients (90%, 137 patients) n'avaient pas de fuite ou une fuite minime des valves AV. 15 patients (10%) avaient une fuite modérée à sévère des valves AV.

Au sein du groupe 1, 11 patients avaient une fuite modérée et 4 patients avaient une fuite sévère. Aucun patient du groupe 1 n'avait eu de geste associé de plastie valvulaire au moment

de la DCPP. Parmi eux, 7 patients ont eu une intervention sur les valves AV lors de la DCPT. Tous les patients avec une fuite sévère ont eu une plastie valvulaire AV.

L'ensemble des données préopératoires, peropératoires, post-opératoires, et à distance sont reportées dans le tableau 17. La répartition du type de VU différaient dans les deux groupes en faveur d'une plus grande proportion de VU de type droit dans le groupe 1 (67%) que dans le groupe 2 (32%) ( $p=0,017$ ). Parmi les patients du groupe 1 avec un ventricule unique de type droit (10 patients), on note 3 patients avec un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. La fonction cardiaque préopératoire était significativement meilleure dans le groupe 2 ( $p<0,001$ ). Durant l'intervention chirurgicale, la durée de CEC a été plus longue dans le groupe 1 ( $167,1 \pm 85,2$  min) que dans le groupe 2 ( $127,4 \pm 45,2$  min) ( $p=0,04$ ). Dans la période post-opératoire, seule la durée d'hospitalisation différaient entre les deux groupes avec une durée plus courte dans le groupe 1 ( $15,0 \pm 4,0$  jours) que dans le groupe 2 ( $20,2 \pm 12,9$  jours). A distance, il n'existait pas de différence entre les deux groupes concernant le statut NYHA ou la fonction cardiaque globale.

Au terme du suivi, aucun patient n'avait de fuite sévère des valves AV.

Parmi les patients du groupe 2 (absence de fuite ou fuite minime), 2 patients sont décédés précocement et 3 ont été perdus de vue. Parmi les 132 patients restants, 2 patients avaient une fuite modérée (3%) des valves AV. Un patient était porteur d'une transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire, sans fuite valvulaire préopératoire. L'échographie au terme du suivi (4 ans) montrait une fuite modérée de la valve AV gauche sans retentissement sur la fonction cardiaque. Un autre patient, porteur d'un canal atrio-ventriculaire complet déséquilibré aux dépens du VG. Au bilan préopératoire, il existait une fuite minime des deux composants de la valve AV commune avec une bonne contractilité cardiaque. Il n'y a pas eu de geste de plastie valvulaire durant la DCPT. Au terme du suivi (6 ans), il existait une fuite modérée du composant droit de la valve AV commune qui s'accompagnait d'une fonction cardiaque modérément altérée.

Parmi les patients du groupe 1 (fuite modérée à sévère), au terme du suivi, un patient avait une fuite modérée de la valve AV. Ce patient, porteur d'une trisomie 21, avait un canal atrio-ventriculaire complet déséquilibré aux dépens des cavités droites. Au bilan préopératoire, il existait une fuite modérée de la valve AV gauche avec une bonne contractilité myocardique. Il n'y a pas eu de geste de plastie valvulaire pendant la DCPT. Au terme du suivi (5 ans), il existait une fuite modérée de la valve AV gauche sans conséquence sur la fonction cardiaque.

Les autres patients suivis du groupe 1 n'avaient pas de fuite valvulaire AV.



<b>Tableau 17 : Résultats concernant les fuites valvulaires AV</b>				
<b>Variable</b>		<b>Groupe 1 (n=15)</b>	<b>Groupe 2 (n=137)</b>	<b>Résultats</b>
<b>Type de VU</b>				<b>p=0,017</b>
	<i>VG</i>	5 (33%)	93 (68%)	
	<i>VD</i>	10 (67%)	42 (32%)	
<b>Fonction cardiaque préopératoire</b>				<b>p&lt;0,001</b>
	<i>Bonne</i>	10 (67%)	130 (95%)	
	<i>Modérément altérée</i>	5 (33%)	6 (4%)	
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	
<b>PAP moyenne (mmHg)</b>		12,6 ± 3,2	12,3 ± 2,6	NS
<b>PTDVU (mmHg)</b>		8,5 ± 4,0	9,4 ± 3,0	NS
<b>Index Nakata (mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)</b>		202,7 ± 94,9	270,0 ± 138,7	NS
<b>Embolisation collatérales</b>				NS
	<i>Oui</i>	4 (27%)	31 (22%)	
	<i>Non</i>	11 (73%)	106 (78%)	
<b>Présence de flux additionnels</b>				NS
	<i>Oui</i>	9 (60%)	81 (59%)	
	<i>Non</i>	5 (34%)	56 (41%)	
<b>Age DCPT (an)</b>		10,6 ± 6,7	9,8 ± 6,3	NS
<b>Délai étape 2 / 3 (an)</b>		6,0 ± 3,0	6,4 ± 3,8	NS
<b>Fenestration</b>				NS
	<i>Oui</i>	12 (80%)	92 (67%)	
	<i>Non</i>	3 (20%)	45 (33%)	
<b>Durée de CEC (min)</b>		167,1 ± 85,2	127,4 ± 45,2	<b>p=0,04</b>
<b>Clampage aortique</b>				NS
	<i>Oui</i>	10 (67%)	60 (44%)	
	<i>Non</i>	5 (34%)	77 (56%)	
<b>Durée de clampage (min)</b>		48,6 ± 39,3	34,9 ± 28,2	NS
<b>Complications post-opératoires</b>				NS
	<i>0</i>	10 (66%)	74 (54%)	
	<i>1</i>	3 (20%)	20 (15%)	
	<i>2</i>	1 (7%)	17 (13%)	
	<i>3</i>	0	13 (9%)	
	<i>4</i>	0	11 (8%)	
	<i>5</i>	1 (7%)	2 (1%)	
<b>Délai extubation (jours)</b>		0,6 ± 1,8	1,8 ± 9,1	NS
<b>Durée du séjour en réanimation (jours)</b>		3,3 ± 4,3	5,3 ± 9,7	NS
<b>Durée drainage thoracique (jours)</b>		10,0 ± 5,4	11,4 ± 10,3	NS
<b>Durée hospitalisation (jours)</b>		15,0 ± 4,0	20,2 ± 12,9	<b>p=0,01</b>
<b>NYHA à distance</b>				NS
	<i>1</i>	10 (83%)	109 (86%)	
	<i>2</i>	2 (17%)	15 (12%)	
	<i>3</i>	0	3 (2%)	
	<i>4</i>	0	0	
<b>Fonction VU à distance</b>				NS
	<i>Bonne</i>	15 (100%)	126 (92%)	
	<i>Modérément altérée</i>	0	10 (7%)	
	<i>Altérée</i>	0	1 (1%)	

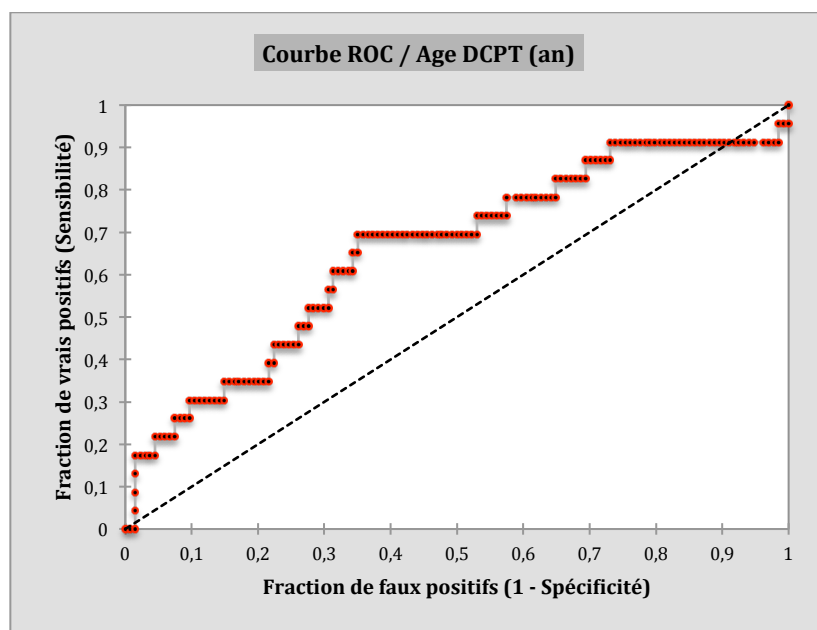
### **G. Recherche de seuils pour les marqueurs de morbidité associés avec le statut fonctionnel à distance**

La recherche de seuils pour les marqueurs de pronostic avec le statut fonctionnel à distance a été réalisée avec la méthode des courbes ROC (Receiving Operating Characteristics)

Les facteurs de pronostic testés étaient :

- la PAP moyenne préopératoire
- l'index de Nakata
- l'âge au moment de la DCPT-EC
- la saturation périphérique préopératoire
- le délai entre la DCP et la DCPT-EC
- la durée de la CEC
- la durée du clampage aortique

Parmi ces facteurs pronostiques, l'âge supérieur à **11 ans** au moment de la DCPT-EC est apparu comme un seuil de mauvais pronostic de manière significative ( $p=0,017$ ). Les caractéristiques de la valeur seuil étaient : sensibilité = 69,9% ; spécificité = 64,9% ; VPP = 25,4% ; VPN = 92,6%.



#### H. Recherche de corrélations entre les facteurs pronostiques et les marqueurs de morbidité

Les marqueurs de morbidité sont :

- Le délai d'extubation
- La durée du séjour en réanimation
- La durée du drainage thoracique
- La durée d'hospitalisation

Pour chacun de ces marqueurs, nous avons recherché s'il existait une corrélation avec les facteurs pronostiques préopératoires et per-opératoires par régression linéaire. Les facteurs de pronostic étaient :

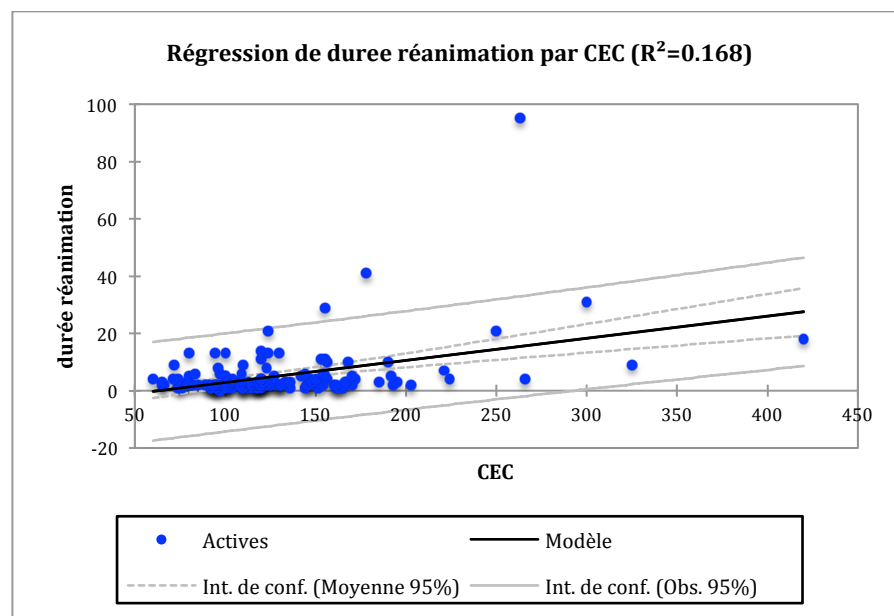
- PAP moyenne
- Index de Nakata
- Age au moment de la DCPT-EC
- Saturation périphérique post-opératoire
- Délai entre DCPD et DCPT-EC
- Durée de CEC
- Durée de clamping

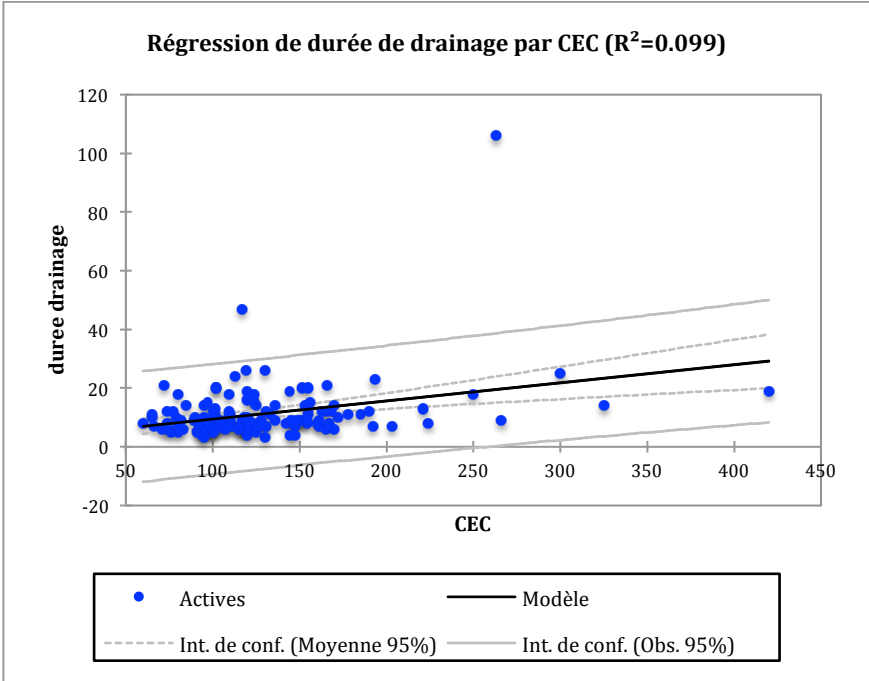
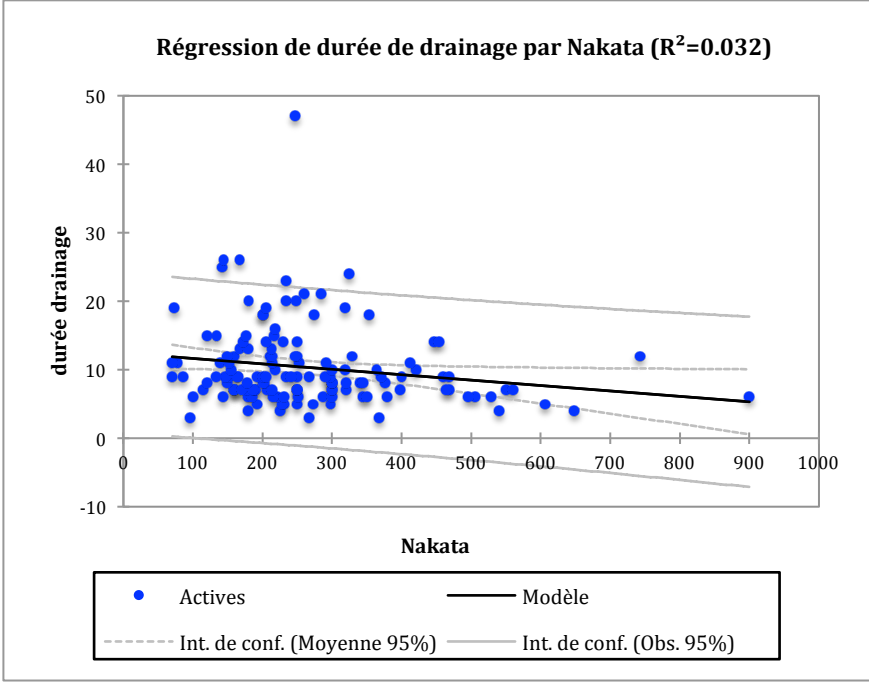
Concernant le délai d'extubation, aucun marqueur pronostique n'est apparu comme corrélé avec la morbidité post-opératoire.

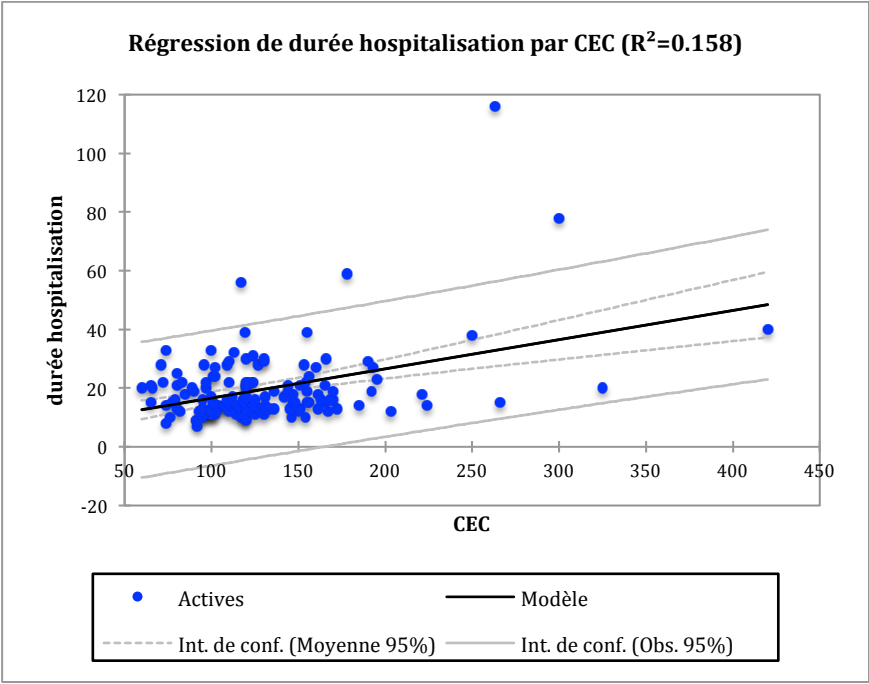
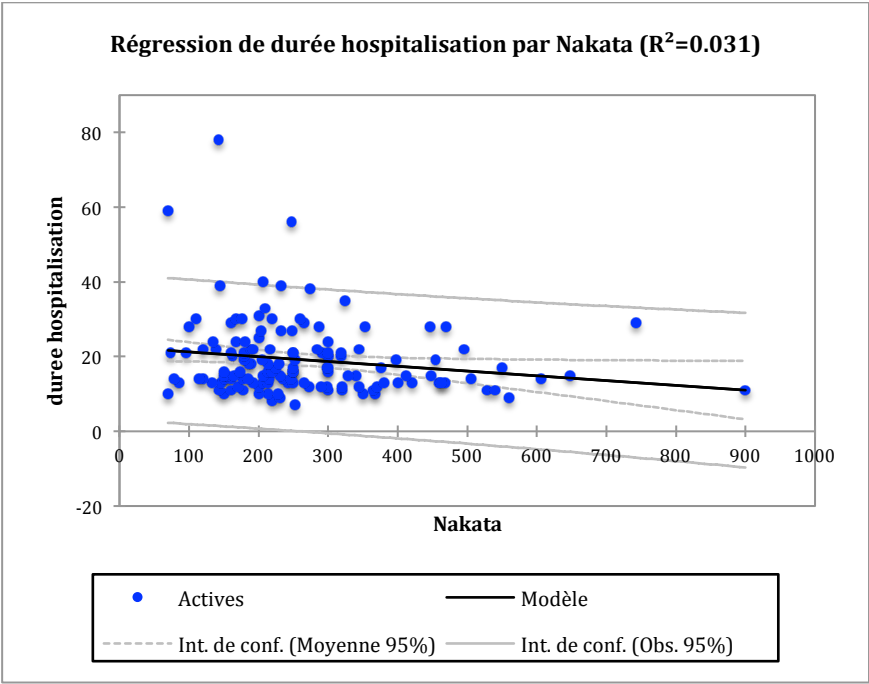
Concernant la durée du séjour en réanimation, seule la durée de CEC était corrélée. La régression linéaire montrait une corrélation significative ( $p < 0,001$ ), avec un coefficient  $R^2 = 0,16$ .

La durée de CEC ( $R^2=0,1$  ;  $p < 0,001$ ) et l'index de Nakata ( $R^2=0,03$  ;  $p=0,03$ ) étaient corrélées à la durée de drainage thoracique de manière significative.

Egalement, la durée de CEC ( $R^2=0,16$  ;  $p < 0,001$ ) et l'index de Nakata ( $R^2=0,03$  ;  $p=0,03$ ) étaient significativement corrélées à la durée d'hospitalisation.







## 4. Discussion

### A. Analyse de l'échantillon

Entre 1999 et 2014, tous les patients ayant bénéficié d'une DCPT-EC par étapes ont été analysés. Sur cette même période de temps, presque tous les patients avec une cardiopathie univentriculaire ont bénéficié de cette prise en charge, c'est-à-dire que très peu de patients avec une DCPV n'ont pas bénéficié de la DCPT-EC. Cet échantillon reflète donc bien la population des cardiopathies univentriculaires au sein des deux centres concernés. La répartition des cardiopathies au sein de l'échantillon est spécifique à la France si on la compare aux populations anglo-saxonnes [67][68], japonaises [69] aux autres populations européennes [48]. En effet, dans ces populations étrangères, la proportion de VU de type droit est plus importante qu'en France où les patients ont très majoritairement des VU de type gauche. Ceci s'explique par les différences de prise en charge anté-natales et péri-natales des cardiopathies univentriculaires. Dans les pays étrangers, le diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales est moins bien organisé et le recours à l'interruption médicale de grossesse est moins répandu. Mais ces dernières années, avec l'amélioration des résultats, notamment pour les syndromes d'hypoplasie du cœur gauche, la distribution des cardiopathies univentriculaires qui arrivent à la DCPT tend à s'harmoniser entre les différents pays. La proportion de VU de type droit en France a donc augmenté (32% dans notre échantillon avec 10% de syndromes d'hypoplasie du cœur gauche).

L'âge moyen des patients au moment de la DCPT-EC ( $10,2 \pm 6,4$  ans) est élevé. En effet, la tendance dans la littérature est de réaliser la DCPT vers l'âge de 3 ou 4 ans, l'objectif étant de réduire la surcharge du VU le plus tôt possible. Le rationnel de cette stratégie est que la surcharge chronique du VU est délétère à long terme pour sa fonction [70][71]. Le fait de retarder la DCPT est une stratégie volontaire visant à retarder les complications tardives de la DCPT. Ce qui a probablement permis d'appliquer cette stratégie était que la proportion de patients chez qui il avait été délibérément conservé des flux additionnels pulmonaires (62,5%) était élevée, dans le but de retarder la totalisation. Les flux additionnels pulmonaires augmentent, en effet, le débit pulmonaire et améliorent l'hématose. Ainsi, la saturation artérielle périphérique se maintient au fil de la croissance et de l'augmentation des besoins en oxygène, ce qui permet de différer la totalisation de la dérivation cavopulmonaire [72]. Cette attitude peut avoir des effets secondaires délétères avec un risque d'élévation des résistances vasculaires pulmonaires et de surcharge chronique du ventricule. De plus, tolérer pendant

longtemps un débit faible dans la circulation pulmonaire pourrait ainsi diminuer le stimulus de croissance des artères pulmonaires. Toutefois, la pression artérielle moyenne ( $12,3 \pm 2,7$  mmHg), l'index de Nakata ( $265,5 \pm 134,5$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) et la PTDVU ( $9,4 \pm 3,2$  mmHg) n'étaient pas particulièrement élevés et la fonction cardiaque globale des patients était satisfaisante en préopératoire. Récemment, probablement sous l'influence des résultats rapportés par les équipes internationales, les pratiques dans les deux centres étudiés ont été récemment modifiées puisque l'âge moyen des DCPT en 2012, 2013 et 2014 était autour de 6 ans, alors qu'il était de 10 à 12 ans depuis 2001.

### **B. Analyse de l'objectif principal : le statut fonctionnel NYHA à distance**

Le recul moyen de l'étude est de  $4,5 \pm 3,5$  ans (0,5-14,7), ce qui permet de montrer des résultats à moyen terme. Les résultats globaux concernant le statut fonctionnel à moyen terme sont excellents puisque 98% des patients étaient NYHA 1 ou NYHA 2 au moment de la dernière visite. La saturation périphérique était également excellente ( $95,6 \pm 3,2\%$ ).

L'évaluation reposait sur l'interrogatoire lors de la dernière consultation, ce qui est une donnée subjective mais capitale. L'épreuve d'effort pourrait donner une quantification objective de la capacité à réaliser des exercices normalisés, mais elle ne donne pas d'information sur la gêne des patients et leur qualité de vie [73]. Il en est de même pour l'IRM fonctionnelle ou les évaluations échographiques. L'interrogatoire sur l'état fonctionnel inclut la notion de qualité de vie de manière implicite. Le statut NYHA décrit donc bien le ressenti des patients quant à leurs besoins dans la vie quotidienne et permet une évaluation personnelle. Cette donnée est également utilisée dans les études visant à évaluer la qualité de vie des patients atteints de cardiopathies congénitales [64].

L'analyse des résultats montre que les patients avec un VU de type gauche avaient un statut fonctionnel meilleur à distance. Certaines études ont tendance à montrer que les VU du type gauche ont de meilleurs résultats fonctionnels [74]. D'autres études plus récentes tendent à montrer que la morphologie ventriculaire n'est pas un facteur pronostique fonctionnel [75] à moyen terme. Toutefois, ces études concernent des populations hétérogènes en terme de technique de DCPT [76][77], alors que la cohorte de patients de notre étude est composée des patients ayant tous bénéficié d'une DCPT-EC. Il sera intéressant de suivre ces patients plus récents sur le plus long terme et d'y associer des questionnaires de qualité de vie ainsi que des épreuves d'effort.

Le statut NYHA est également bien associé dans notre étude avec les marqueurs de morbidité post-opératoires : délai d'extubation, durée du séjour en réanimation, durée de drainage

thoracique et durée d'hospitalisation. De plus, au terme du suivi, la fonction globale du VU est bien associée avec le statut fonctionnel NYHA. Ces éléments confortent la pertinence du critère de jugement principal.

### **C. Analyse de la mortalité**

Les résultats concernant la mortalité immédiate et à moyen terme sont excellents.

La mortalité hospitalière est de 1,8% (3 patients), et la mortalité durant le suivi de 2,4% (4 patients). La survie cumulée est de 92,7% à 14 ans. Ces résultats sont similaires aux études récentes dans la littérature [69,78], notamment concernant les DCPT-EC.

La mortalité étant faible et les causes de décès étant diverses, nous n'avons pas réalisé d'étude statistique recherchant des facteurs de risque de mortalité. Toutefois, le type de VU a été retrouvé dans la littérature comme un facteur pronostique de mortalité précoce.

Concernant les décès précoces, ils sont détaillés dans le chapitre « Résultats ». On peut remarquer que le patient qui est décédé après un accident vasculaire cérébral est un patient qui avait un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. La DCPT a été réalisée avant l'âge de 3 ans et son intervention a comporté l'ablation d'un stent placé dans l'artère pulmonaire gauche, ce qui a nécessité une CEC de 220 minutes. Son poids faible et la durée de la CEC longue étaient des facteurs de risques de complications.

Le patient décédé d'une médiastinite avait un VG à double entrée avec sténose pulmonaire. Il avait bénéficié d'un shunt de Blalock-Taussig à l'âge de 4 ans et demi puis d'une DCP bilatérale à l'âge de 14 ans, la voie pulmonaire antérograde avait été laissée perméable. Il a bénéficié de la DCPT-EC à l'âge de 19 ans avec conservation du flux pulmonaire antérograde. Le bilan préopératoire n'avait pas montré d'élévation des résistances pulmonaires. Au premier jour post-opératoire, devant une hypertension artérielle pulmonaire et un bas débit cardiaque, il a été repris au bloc opératoire pour réalisation d'une fenestration en urgence et déconnexion du tronc artériel pulmonaire. La reprise précoce a probablement favorisé la médiastinite.

Le troisième décès précoce est survenu chez un patient trisomique 21, atteint d'un canal atrio-ventriculaire déséquilibré aux dépens des cavités droites. La DCPT s'est déroulée dans de bonnes conditions avec un résultat immédiat satisfaisant. Le terrain de trisomie 21 a probablement un facteur favorisant de sa pneumopathie ayant conduit à un syndrome de détresse respiratoire aiguë. Puis, les complications se sont succédées et ont entraîné le décès du patient.



Parmi les 158 patients suivis (3 décès précoces et 4 perdus de vue), nous n'avons retrouvé qu'un seul échec de la DCPT. Les raisons principales de l'échec de l'intervention de Fontan sont l'impossibilité pour le ventricule d'assurer le débit cardiaque par manque de contractilité ou une défaillance du montage qui ne permet pas le passage transpulmonaire du retour veineux systémique.

Son anatomie était celle d'une hypoplasie du cœur gauche avec une fuite sévère de la valve AV. Le bilan préopératoire montrait des artères pulmonaires de faible calibre (Nakata : 110 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) et qu'il persistait un gradient élevé sur l'aorte thoracique descendante. Le gradient transpulmonaire mesuré était faible (2 mmHg) mais avec une pression dans l'oreillette unique élevée (11 mmHg). Malgré tout, la fonction cardiaque globale avait été évaluée comme bonne. Il avait donc de nombreux obstacles au fonctionnement du montage. Il a finalement été transplanté quelques mois plus tard puis est décédé d'un lymphome EBV-induit dans les suites de la transplantation.

Un patient est décédé de mort subite avant une évaluation rythmologique. Sans en avoir la certitude, nous pensons que son décès est lié à ses anomalies du rythme cardiaque.

Un patient est décédé suite à un choc septique. La physiopathologie du choc septique implique une augmentation importante du débit cardiaque en réponse à la vasoplégie périphérique. Nous pensons que sa cardiopathie univentriculaire a été un facteur de mauvais pronostic.

Concernant le dernier décès tardif, il n'est pas relié à une cause cardiaque, il s'agit d'un accident de la voie publique.

#### **D. Fenestration du conduit extracardiaque**

Dans notre étude, la réalisation de la fenestration était due à différentes raisons. Soit parce qu'il existait des éléments à risques d'échec du montage (PAPm élevées, résistances vasculaires pulmonaires élevées, artères pulmonaires de petit calibre ou avec des distorsions, fuite importante de la valve AV, fonction cardiaque altérée, etc...), soit par choix du chirurgien en fonction de ses pratiques personnelles. Au bout du compte, 116 patients (70,5%) ont eu une fenestration, toutes de principe. Parmi eux, deux patients ont eu une fenestration au premier jour post-opératoire pour dysfonction du montage et bas débit cardiaque. Dans notre échantillon, les résultats post-opératoires et à distance n'ont montré aucune différence significative entre les patients qui ont bénéficié d'une fenestration et ceux qui n'en avaient pas. Dans la littérature, il n'existe qu'une seule étude prospective randomisée sur la fenestration de la DCPT [39]. Dans cette étude, la fenestration était associée avec un drainage

thoracique plus court, une durée d'hospitalisation plus courte et un taux moins important de démontage du Fontan. Malgré tout, les auteurs ne préconisent pas de réaliser une fenestration chez tous les patients. D'autres études récentes montrent des résultats sans différence significative avec ou sans fenestration [39,79]. La fenestration a été décrite au départ pour les patients à haut risque, elle permettait de baisser la pression veineuse et d'augmenter le débit cardiaque au prix d'une légère désaturation [38]. Elle était mise en balance avec le risque d'embolies paradoxale et les effets indésirables d'une désaturation [80]. Aujourd'hui, les résultats se sont améliorés, et les risques post-opératoires peuvent être mieux contrôlés grâce à une meilleure gestion péri-opératoire, ce qui a permis de remonter le seuil de « haut risque ». Nous pensons donc que la recommandation initiale de réaliser une fenestration est toujours valable pour les patients à « haut risque », mais elle concerne moins de patients de nos jours.

#### **E. Age au moment de la DCPT et flux additionnels**

L'âge moyen de notre série de patients au moment de la DCPT était élevé ( $10,2 \pm 6,4$  ans). Dans la plupart des autres études publiées, l'âge moyen est largement inférieur [69], autour de 4 ans. Il n'existe pas de recommandations concernant l'âge de totalisation de la dérivation cavopulmonaire et le délai par rapport à la DCPP. La tendance actuelle est de réaliser la DCPT plus tôt dans la vie du patient [81]. L'objectif est de préserver la fonction ventriculaire en diminuant sa surcharge volumétrique, délétère à long terme, et de diminuer la durée de cyanose et ses effets secondaires (fibrose myocardique, thrombogénicité accrue). Toutefois, la DCPT réalisée jeune comporte des inconvénients. La morphologie des patients, plus petite, impose des diamètres de tube autour de 16 mm. Or, un diamètre important du conduit extracardiaque facilite la circulation de Fontan et un tube de dont le diamètre se situe autour de 20 mm est suffisant pour un adulte. Dans notre étude, la taille moyenne du tube était de  $19,4 \pm 1,7$  mm. De plus, la circulation de Fontan exerce des effets délétères chroniques sur d'autres organes (foie et reins) [82]. Ces effets surviennent de manière presque inéluctable à distance de la DCPT [83]. Donc, retarder l'âge de la DCPT permet de différer l'apparition de ces effets négatifs, si la période d'attente de la DCPT n'est pas elle-même responsable de conséquences négatives.

Dans notre étude, on constate que la population de patients plus âgés dans notre série est la même que celle qui possède des flux additionnels puisque la moyenne d'âge des patients avec flux additionnels est de  $12,2 \pm 2,2$  ans et que parmi les patients âgés de plus de 10 ans, 84% d'entre eux avaient un flux additionnel. Ce groupe de patients est intéressant à prendre

en compte car peu retrouvé dans la littérature. On peut expliquer cette constatation par le fait que les flux additionnels augmentent le débit pulmonaire et l'hématose, ce qui permet de maintenir une bonne saturation et une capacité à faire des efforts plus longtemps. De fait, il a été possible d'attendre plus longtemps avant de réaliser DCPT-EC grâce au maintien de la capacité à faire des efforts. Nous avons donc réalisé une analyse combinée des résultats concernant l'âge et la présence de flux additionnels au bilan préopératoire. Il apparaît que le statut fonctionnel avant DCPT des patients plus âgés avec présence de flux additionnels pulmonaires était moins bon que pour les plus jeunes sans flux additionnel alors que leur fonction cardiaque globale préopératoire était équivalente. On peut donc supposer que, malgré la présence de flux additionnels, le débit pulmonaire était insuffisant chez les patients plus âgés pour satisfaire leurs besoins en oxygène. La surcharge ventriculaire chronique potentielle n'avait toutefois pas altéré la fonction du VU, évalué échographiquement, au moment de la DCPT. Chez les patients plus âgés avec flux additionnels, le débit pulmonaire augmenté a probablement permis d'augmenter le calibre des artères pulmonaires (index de Nakata : 285,7 contre 238,5 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) sans augmenter les pressions pulmonaires qui étaient équivalentes. Toutefois, les marqueurs de morbidité post-opératoire montrent des suites immédiates moins favorables pour les patients plus âgés avec flux additionnels avec une différence significative concernant la durée du séjour en réanimation :

- Délai d'extubation : 2,8 contre 0,6 jours.
- Durée de séjour en réanimation : 6,2 contre 3,4 jours.
- Durée de drainage thoracique : 11,6 contre 10,7 jours.
- Durée d'hospitalisation : 21,9 contre 17,6 jours.

On peut expliquer une partie de ces différences par la nécessité de réaliser un clampage aortique plus fréquemment et d'avoir une durée de CEC plus longue chez ces patients [16].

Concernant le suivi à distance, même sans différence significative ( $p=0,06$ ), il apparaît que le groupe de patients plus âgés avec des flux additionnels a un moins bon statut NYHA et une moins bonne fonction cardiaque au terme du suivi. On peut supposer que la surcharge chronique ventriculaire de ces patients est à l'origine de cette différence. Il faut toutefois nuancer cette différence par la différence de suivi entre les deux groupes : 3,4 ans pour les patients plus jeunes sans flux additionnels et 5,6 ans pour les patients plus âgés avec flux additionnels ( $p=0,008$ ). Enfin, il faut aussi rappeler que l'âge de 11 ans au moment de la DCPT-EC est apparu comme un seuil de mauvais pronostic de manière significative ( $p=0,017$ ).

La stratégie qui vise à conserver les flux additionnels pulmonaires pour réaliser la DCPT plus tard a donc aussi des effets indésirables sur les suites post-opératoires même si les

complications sont équivalentes. Le statut fonctionnel et la fonction cardiaque globale seront à évaluer avec le recul. En revanche, le calibre des artères pulmonaires étant meilleurs chez les patients plus âgés avec flux additionnel pulmonaire, on pourrait appliquer cette stratégie chez les patients avec de petites artères pulmonaires pour permettre une croissance satisfaisante en attendant la DCPT, à condition de ne pas attendre « trop longtemps » et de vérifier que cette croissance se fait sans altération myocardique.

#### **F. Analyse des résultats en fonction de l'embolisation de collatérales**

Le développement de collatérales chez les patients atteints de cardiopathies univentriculaires est connu [84]. Les collatérales aorto-pulmonaires réalisent des anastomoses systémico-pulmonaires et augmentent le débit sanguin pulmonaire. Au moment de la DCPT, la présence de ces collatérales augmente le débit pulmonaire et le rapport Qp/Qs. Ces vaisseaux collatéraux peuvent être de gros calibre et/ou réaliser un réseau important de petits vaisseaux. L'influence de ces collatérales sur la morbidité post-opératoire après DCPT est débattue. Certaines études ont établi une influence péjorative des collatérales [85], alors que d'autres n'ont pas retrouvé ces mêmes résultats [86]. Ainsi, la politique concernant l'embolisation préopératoire de ces collatérales est variable d'un centre à l'autre. Et il n'existe pas, dans la littérature, de données objectives sur l'intérêt de l'embolisation préopératoire de ces collatérales.

Plus que la présence de collatérales de gros calibre, c'est la quantité du flux au travers de ces collatérales qui est déterminante pour la surcharge volumétrique du VU et donc pour les suites post-opératoires [87]. Les méthodes de quantification de ce flux sont diverses, mais il semble que les méthodes par IRM sont les plus fiables et reproductives.

Ainsi, il faut évaluer l'influence de l'embolisation des collatérales de gros calibre sur le flux pulmonaire, car elle peut être variable. Dans une étude parue en 2012, Dori et al. ont montré, par quantification IRM, que l'embolisation de collatérales chez des patients avec une DCCP diminuait de manière significative le débit pulmonaire et le rapport Qp/Qs. Ils ont également montré que la diminution du débit pulmonaire augmentait avec le nombre de collatérales embolisées.

Donc, l'augmentation du débit pulmonaire à travers les collatérales systémico-pulmonaires entraîne des complications post-opératoires après DCPT et l'embolisation de ces vaisseaux entraîne une diminution significative du débit pulmonaire. Mais l'influence clinique de l'embolisation préopératoire des collatérales n'a pas été objectivement montrée, les suites post-opératoires étant régies par un grand nombre d'autres facteurs.

Dans notre série, nous avons comparé les patients qui avaient bénéficié d'embolisations et ceux qui n'en avaient pas bénéficié. Nous supposons que ces collatérales contribuaient à augmenter de manière importante le débit pulmonaire car ces patients avaient des pressions artérielles pulmonaires plus élevées ( $p=0,04$ ) et une saturation périphérique plus élevée ( $p=0,001$ ).

Il est intéressant de noter que les patients ayant bénéficié d'embolisation avaient plus souvent des flux additionnels pulmonaires. Or, maintenir un flux pulmonaire antérograde lors de la DCPP est censé permettre d'éviter le développement de collatérales. Il existe, toutefois, dans notre série, une proportion non négligeable de patients dont le flux additionnel pulmonaire était un shunt de Blalock-Taussig. Ceci pourrait en partie expliquer ce résultat qui diffère de ceux publiés dans la littérature.

On remarque que les suites post-opératoires ont été meilleures pour les patients qui ont bénéficié d'embolisation de collatérales avec un délai d'extubation plus court et des durées plus courtes de séjour en réanimation ( $p=0,018$ ), de drainage thoracique et d'hospitalisation ( $p=0,03$ ).

Même s'il n'existe pas de preuves objectives de l'influence de l'embolisation des collatérales avant DCPT sur la période post-opératoire, il apparaît logique que cette stratégie permette de diminuer la surcharge volumétrique du VU et d'améliorer la physiologie de la circulation de Fontan après la DCPT, ce qui apparaît dans notre étude. De plus, les embolisations se font au cours du cathétérisme préopératoire qui est un examen systématiquement réalisé. Nous pensons que la balance bénéfice/risque penche vers une embolisation systématiques des collatérales au cours du bilan préopératoire.

### **G. Anomalies du rythme cardiaque**

Les anomalies du rythme cardiaque après DCPT ont très vite été un sujet de préoccupation. Dans leur article original « Surgical repair of tricuspid atresia », F. Fontan et E. Baudet écrivaient : « One element remains unpredictable-the haemodynamic consequences of an eventual atrial rhythm disturbance such as an atrial fibrillation or flutter » [1]. Depuis, le développement des nouvelles techniques de DCPT a eu comme préoccupation d'éviter ces troubles du rythme car ils étaient un facteur pronostique péjoratif pour l'évolution des patients. Parmi les deux techniques actuelles les plus employées pour réaliser la DCPT, la technique avec conduit extracardiaque a été préférée dans de nombreux centres, notamment parce qu'elle est censée induire moins de troubles du rythme que la technique avec tunnel intracardiaque [48,49]. Ce concept est tout de même débattu. L'apparition de troubles du rythme n'est pas uniquement le

fait de la technique chirurgicale de DCPT, le recul des patients opérés avec DCPT-EC est souvent moins long dans les études publiées que le recul des patients opérées avec la technique avec tunnel intracardiaque. Or, l'apparition des anomalies du rythme cardiaque augmente avec le temps [50]. Dans notre série de patients, l'incidence des anomalies du rythme cardiaque pendant le suivi est faible (5,9%) comparée aux autres séries publiées dans la littérature [88]. On peut expliquer ce phénomène par le recul moyen de notre série (4,57 ans) et par le suivi des patients. La réalisation de holter-ECG dans notre série n'était pas faite de manière systématique mais seulement devant des signes cliniques (malaises, palpitations) ou des anomalies à l'électrocardiogramme réalisé pendant la consultation. Ceci peut masquer certaines anomalies du rythme cardiaque et réduire la prévalence des arythmies dans notre série. La réalisation systématique de holter-ECG devrait être faite et le suivi à plus long terme de notre série devrait nous faire voir augmenter cette prévalence.

#### **H. Analyse de la prise en charge des fuites des valves AV**

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une plastie valvulaire AV au cours de la DCPP alors que certains auteurs pratiquent cette stratégie pour les fuites sévères [89]. Or, la sévérité des fuites des valves AV est dépendante des conditions de charge ventriculaire, qui est fortement diminuée par une DCPP. Ceci a poussé dans notre série, dans la mesure du possible, à attendre que les conditions de charge ventriculaire s'améliorent et que la sévérité des fuites diminue sans réaliser de plastie valvulaire au moment de la DCPP.

Dans le bilan préopératoire de DCPT, on constate que les patients avec une fuite modérée à sévère avaient une fonction cardiaque globale moins bonne ( $p=0,017$ ). Les fuites des valves AV augmentant la surcharge ventriculaire, nous pensons qu'elles sont en partie responsables de cette différence significative. De plus, à distance, les résultats sont excellents en terme de récurrence de fuite des valves AV et en terme de fonction cardiaque globale, dont l'évolution a montré une amélioration. Tous les patients avec une fuite sévère (4 patients) des valves AV ont bénéficié d'une plastie valvulaire avec un excellent résultat. Chez ces patients, il n'y a pas eu de complications post-opératoires particulières. En revanche, chez un de ces patients, le montage a défailli quelques mois plus tard et il a bénéficié d'une transplantation cardiaque. Mais ce patient possédait d'autres facteurs défavorisant pour sa DCPT en dehors de cette fuite valvulaire AV.

Chez les patients avec une fuite modérée (11 patients), 3 d'entre eux ont bénéficié d'une plastie valvulaire. Pour les autres patients, la stratégie était de compter sur la décharge volumétrique ventriculaire de la DCPT pour faire diminuer la sévérité de la fuite valvulaire.

Pour tous les patients avec une fuite modérée à sévère, les résultats au cours du suivi sont excellents, car une fuite modérée persistait chez un seul patient. Ce patient est porteur d'un canal atrio-ventriculaire complet déséquilibré, qui est par définition une pathologie valvulaire AV et chez qui le risque de fuite est accru.

L'analyse des données ne mentionne pas si les fuites valvulaires étaient organiques ou fonctionnelles car ce n'était que très rarement mentionné dans les compte-rendus échographiques.

La littérature est riche d'études concernant les fuites atrio-ventriculaires dans les cardiopathies univentriculaires. Mais, il existe peu d'article concernant les fuites valvulaires AV et leur prise en charge dans la DCPT-EC par étapes [90]. Dans cet article de Sallehuddin et al. publié en 2004, la proportion de plasties valvulaires au moment de la DCPP est faible. De plus, la prévalence des fuites AV au moment de la DCPT est également faible. Leur stratégie concernant la réalisation de gestes associés sur les valves AV pendant la DCPT était similaire à la notre. Leur conclusion mentionne que les fuites sévères doivent être réparées car leur résultats à court et long termes sont satisfaisants et qu'elles ne devraient plus apparaître comme une contre-indication à la DCPT. Ces résultats sont similaires à ceux de notre série. Il apparaît également dans la littérature, qu'une stratégie agressive concernant les fuites modérées avec anomalies valvulaires organiques devrait être appliquée [91].

### **I. Analyse des liens unissant paramètres préopératoires, données peropératoires, marqueurs de pronostic post-opératoire et suivi à distance**

Les marqueurs de morbidité utilisés (délai d'extubation, durée de séjour en réanimation, durée de drainage thoracique et durée d'hospitalisation) sont associés de manière significative avec la stadification des complications selon Dindo et Clavien [66]. Ainsi, ces marqueurs montrent leur validité pour évaluer les suites post-opératoires. De plus, cette classification, développée en chirurgie digestive, dont l'ambition est de pouvoir s'étendre à tous les types de chirurgie, montre son efficacité dans notre série et pourrait être utilisée de manière plus large en chirurgie cardiaque.

A l'examen des résultats, il nous est apparu que le statut fonctionnel à distance était bien en lien avec les suites post-opératoires.

En effet, chez les patients qui avaient un meilleur statut fonctionnel à distance (statut NYHA 1 et 2), les éléments du suivi post-opératoire apparaissait bien comme des marqueurs de pronostic. Le délai d'extubation ( $p=0,03$ ), la durée du séjour en réanimation ( $p=0,01$ ), la durée de drainage thoracique ( $p=0,10$ ) et la durée d'hospitalisation ( $p=0,07$ ) étaient tous plus

courts chez les patients, qui au terme du suivi, avaient un bon statut fonctionnel NYHA (1 ou 2). Ces constatations, ne permettent pas d'établir des liens de causalité, mais qu'il existe une association cohérente entre le déroulement de l'hospitalisation post-opératoire et l'évolution des patients à distance. Ces notions sont déjà connues dans la littérature et ces résultats sont cohérents dans notre série [92]

Concernant les marqueurs de morbidité post-opératoires, nous avons voulu étudier s'il existait une corrélation entre ces marqueurs et les facteurs préopératoires et peropératoires. Pour cela, nous avons utilisé la méthode de régression linéaire qui s'applique pour les données quantitatives. L'analyse a montré que la durée de CEC était corrélée de manière linéaire avec la durée de réanimation ( $R^2=0,17$  et  $p<0,001$ ), la durée de drainage thoracique ( $R^2=0,1$  et  $p<0,001$ ) et la durée d'hospitalisation ( $R^2=0,16$  et  $p<0,001$ ). Egalement, l'index de Nakata était corrélé de manière linéaire avec la durée de drainage ( $R^2=0,03$  et  $p=0,03$ ) et la durée d'hospitalisation ( $R^2=0,03$  et  $p=0,03$ ).

La puissance de la corrélation est représentée par le  $R^2$ . Dans notre étude, les corrélations sont faibles (car  $R^2<0,2$ ) mais sont statistiquement significatives. Cela peut s'expliquer par la distribution regroupée des données autour de la moyenne et par les échelles choisies. Pour les autres paramètres préopératoires et peropératoires, nous n'avons pas mis en évidence de corrélations statistiquement significatives.

Devant les résultats à distance, nous avons voulu dépister parmi les facteurs préopératoires et peropératoires qui pouvaient être associés avec l'évolution à distance et en particulier le statut fonctionnel. Nous avons utilisé pour cela la méthode des courbes ROC (Receiver Operating Characteristics). Cette méthode statistique, créée pendant la deuxième guerre mondiale pour le développement des radars, est aujourd'hui utilisée en sciences médicales pour le développement de tests de dépistage. Ainsi, elle permet d'obtenir des seuils prédictifs, pour des valeurs quantitatives, d'apparition d'une maladie ou d'un état de santé quelconque.

Parmi les variables étudiées, l'âge supérieur 11 ans est apparu, dans notre série, comme un seuil pronostique en lien avec le statut fonctionnel NYHA à distance avec une bonne sensibilité (70%) et une bonne valeur prédictive négative (92,6%). Dans la littérature, il n'existe pas de recommandations concernant l'âge optimal pour réaliser la totalisation de la DCPT après DCP. Mais la tendance est d'opérer les patients de plus en plus tôt [93]. En effet, la surcharge chronique du VU entraîne, à terme, une dysfonction qui est un facteur pronostique péjoratif à long terme [94]. Les pratiques sont très variables d'un centre à l'autre et elles ont évolué au cours du temps. On peut remarquer que dans notre série, l'âge moyen au moment de la DCPT-EC était de 9,7 ans pour les patients qui avaient un bon statut



fonctionnel à distance et 13,3 ans pour ceux qui avaient statut fonctionnel altéré à distance, mais sans différence significative. Ainsi, dans notre série, l'âge moyen de réalisation des DCPT-EC est passé de 12 ans entre 2001 et 2011 à 6 ans entre 2012 et 2014, suivant les résultats encourageants des études publiées.

## **5. Caractéristiques et limitations de l'étude**

Notre étude comprend tous les patients opérés avec la même prise en charge globale et la même technique dans les deux centres. Ceci permet d'analyser les deux groupes sans distinction et d'obtenir une étude bicentrique, ce qui augmente le nombre de patients et la puissance des résultats. Il n'existe dans la littérature qu'une seule étude concernant exclusivement les DCPT-EC (dont presque la totalité étaient réalisées après DCP), c'est une série japonaise avec des caractéristiques anatomiques globales très différentes de notre série de patients (24,6% d'hétérotaxies et 33% de cardiopathies complexes indéterminées). De plus, tous les patients nés avec une cardiopathie univentriculaire pris en charge dans un de ces deux centres ont bénéficié de cette prise en charge par étapes, et il n'existe que très peu de patients qui sont entrés dans cette prise en charge et qui n'ont finalement pas bénéficié de la DCPT-EC. Ceci donne un excellent reflet de la réalité des pratiques, des résultats et de l'évolution des cardiopathies univentriculaires dans les deux centres concernés.

Notre étude étant rétrospective, elle en comporte les biais : présence de perdus de vue, existence de données manquantes, données recueillies imprécises ou imparfaites, longue période de temps entre le début et la fin de l'étude, impossibilité d'établir des relations de causalité entre les paramètres étudiés. Mais face à l'incidence de la pathologie dans la population générale, une étude prospective exigerait une période d'inclusion trop longue. Ainsi, les pratiques cardiologiques, chirurgicales et réanimatoires ont évolué au cours des quinze ans pendant lesquels s'étend l'étude et il existe des différences de prise en charge entre les patients opérés en 1999 et 2014. Malgré tout, les principes physiopathologiques sont restés identiques du début et jusqu'à la fin de l'étude, ce qui lui confère une cohérence quand on analyse les résultats.

Au sein des deux centres concernés, les cardiologues, les chirurgiens et les réanimateurs étaient nombreux. Ceci pourrait contribuer à rendre l'échantillon de patients hétérogène mais cela permet aussi de gommer les différences de pratiques.

Notre étude s'est voulue globale sur les cardiopathies univentriculaires et donne une vision générale. Or, dans la littérature, les études pointent un sujet de manière précise. Ceci

explique donc la difficulté d'établir un critère de jugement principal et nous a obligé à étudier un grand nombre de critères secondaires.

Enfin, les cardiopathies congénitales concernent les patients dès leur naissance et sur toute la durée de leur vie qu'on tente d'allonger et d'améliorer. Il est donc évident qu'un recul inférieur à 5 ans est modéré si on le compare à la durée totale de leur vie. Toutefois, dans les cardiopathies congénitales, les pratiques évoluent, progressent et changent avant de connaître leurs résultats à long terme. Et si ce recul de 5 ans est aujourd'hui modéré, c'est parce que l'espérance de vie des patients atteints de cardiopathies univentriculaires a considérablement augmenté.

## **D. Conclusion**

Ce travail montre que la prise en charge des cardiopathies univentriculaires actuelle est à la fois très différente et très similaire à ce qui a été proposé il y a plus de 40 ans par les Pr Fontan et Baudet. Les principes, les facteurs de bons résultats, les efforts nécessaires sont les mêmes. Les différences sont cependant marquées à la fois dans les techniques et dans l'approche globale des patients, avec l'apparition d'une idée d'agenda optimal des interventions successives, adapté à chaque patient. Cette étude permet de donner une bonne vision d'ensemble de l'évolution à court et à moyen termes des DCPT-EC. Les résultats globaux sont excellents car la mortalité est faible et elle est rarement liée à une origine cardiaque. Sur le plan fonctionnel, le statut NYHA des patients est bon et il apparaît dans notre série qu'il est lié au type de VU. Ce résultat devra être observé au fil du temps, et avec l'amélioration des pratiques concernant les VU de type droit. La moyenne d'âge des patients dans notre série est beaucoup plus élevée que dans la littérature, ce qui peut être expliqué par la gestion des indications chirurgicales au moment de la DCPP et de la DCPT. Cette différence est actuellement en train de se gommer dans notre série vers un âge moyen inférieur à 6 ans pour pratiquer la DCPT car une totalisation précoce favoriserait la préservation de la fonction du VU. Ces dernières années, la prise en charge des collatérales au moment du cathétérisme cardiaque préopératoire a évolué vers une stratégie d'embolisation plus agressive. Il semble que cette stratégie améliore les suites post-opératoires, ce qui est confirmé dans la littérature. La fenestration du conduit, qui a longtemps été un sujet de controverse, paraît aujourd'hui moins nécessaire grâce à la meilleure préparation des patients au moment de la DCPT et à l'amélioration de thérapeutiques post-opératoires.

Au moment du diagnostic anténatal, une meilleure connaissance de nos résultats permet de donner une information plus éclairée après avoir fait le diagnostic de cardiopathie

univentriculaire. Concernant les patients qui naissent, l'évolution des connaissances et des examens complémentaires permet de mieux connaître l'anatomie et la physiologie propres à chacun d'eux. Ainsi, la stratégie de DCPT-EC par étapes est à la fois standardisée et spécifique pour chaque patient en fonction de ses caractéristiques, car elles peuvent conduire à réaliser des interventions très différentes avec comme finalité une circulation physiologiquement identique. Nous avons mis en évidence les intérêts mais aussi les risques de la conservation des flux additionnels au moment de la DCPP et l'intérêt de différer la DCPT au-delà de l'âge de 10 ans. La variété des interventions pratiquées pour préparer ou finaliser une DCPT s'enrichit depuis déjà quelques années des interventions hybrides (chirurgie et cathétérisme interventionnel). Leur développement devrait simplifier les suites et permettre à un plus grand nombre de patients de bénéficier d'une DCPT.

La qualité de vie des patients atteints de cardiopathies congénitales est aujourd'hui au centre des préoccupations, et notamment concernant les cardiopathies univentriculaires. Les concepts de qualité de vie et la compréhension des mécanismes psychologiques d'adaptation à une pathologie congénitale se développent. Il apparaît, pour ces patients, que leur qualité de vie n'est pas inférieure à celle des sujets sains malgré un état de santé moins bon. Ceci est encourageant et nous pousse à améliorer encore les thérapeutiques pour prendre soin des patients atteints de cardiopathies congénitales en général.

La dérivation cavopulmonaire totale reste néanmoins une intervention palliative pour les cardiopathies univentriculaires. Leur qualité de vie et leurs capacités à faire des efforts évolueront vers une détérioration progressive. Il faudra suivre ces patients à long terme au cours de leur vie adulte, car ils subiront à nouveau des cathétérismes interventionnels et des interventions chirurgicales pour des procédures d'assistance et/ou de transplantation. Une population de « failing Fontan » est actuellement présente avec des montages d'anastomoses atriopulmonaires. Cette population fait l'objet de discussions concernant sa prise en charge. Dans quelques années, suivra inévitablement une population de patients ayant bénéficié de DCPT par tunnel intracardiaque ou par conduit extracardiaque.

## Références

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240-8.
2. Choussat A, Fontan F. Selection criteria for the Fontan procedure. *Paediatric Cardiology*. 1977;559-66.
3. Pridjian AK. Usefulness of the Bidirectional Glenn Procedure as Staged Reconstruction for the Functional Single Ventricle. *American Journal of Cardiology*. 1993;959-62.
4. Congenital Heart Defects in Europe Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005.pdf.
5. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code.pdf.
6. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin 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.
7. Van Praagh R, David I, Van Praagh S. What is a ventricle? The single ventricle « trap ». *Pediatr Cardiol*. 1982;2(1):79-84.
8. Van Praagh R, Van Praagh S, Plett J. Single Ventricle. Pathology, embryology, terminology and classification. *Herz*. 1979;4:113-50.
9. van Praagh R, David I, Wright GB, van Praagh S. Large RV plus small LV is not single RV. *Circulation*. mai 1980;61(5):1057-9.
10. Vanpraagh R, Ongley PA, Swan HJ. Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic aspects of 60 micropsied aspects. *Am J Cardiol*. mars 1964;13:367-86.
11. Chemla D. Physiologie du couplage entre le ventricule droit et la circulation pulmonaire. *Réanimation*. juill 2014;23(4):402-11.
12. de Leval MR, McKay R, Jones M, Stark J, Macartney FJ. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg*. janv 1981;81(1):112-9.
13. Bakulev AN, Kolesnikov SA. Anastomosis of superior vena cava and pulmonary artery in the surgical treatment of certain congenital defects of the heart. *J Thorac Surg*. juin 1959;37(6):693-702.
14. Trusler GA, Mustard WT. A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*. 1972;13(4):351-5.
15. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougen TJ. Reparative operations for interrupted

- aortic arch with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* déc 1983;86(6):832-7.
16. Petrossian E, Reddy VM, Collins KK, Culbertson CB, MacDonald MJ, Lamberti JJ, et al. The extracardiac conduit Fontan operation using minimal approach extracorporeal circulation: Early and midterm outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* nov 2006;132(5):1054-63.
  17. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Suzuki M, Murakami E, et al. Clinical results of the staged Fontan procedure in high-risk patients. *Ann Thorac Surg.* 1998;65(6):1721-5.
  18. Carlon CA, Mondini PG, De Marchi R. Surgical treatment of some cardiovascular diseases. *J Int Coll Surg.* juill 1951;16(1):1-11.
  19. Glenn WWL. Circulatory Bypass of the Right Side of the Heart. *N Engl J Med.* 17 juill 1958;259(3):117-20.
  20. Meshalkin EN. [Anastomosis of the upper vena cava with the pulmonary artery in patients with congenital heart disease with blood flow insufficiency in the lesser circulation]. *Eksp Khirurgiia.* déc 1956;1(6):3-12.
  21. Robiscek F, Temesvari A, Kadar B. A new method for the treatment of congenital heart disease associated with impaired pulmonary circulation; an experimental study. [cité 16 juill 2015]; Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13313078>
  22. Azzolina G, Eufrate S, Pensa P. Tricuspid atresia: experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis. *Thorax.* janv 1972;27(1):111-5.
  23. Rodbard S, Wagner D. Bypassing the right ventricle. *Proc Soc Exp Biol Med.* 1949;71:69-70.
  24. Haller JA, Adkins JC, Worthington M, Rauenhorst J. Experimental studies on permanent bypass of the right heart. *Surgery.* juin 1966;59(6):1128-32.
  25. Rose JC, Cosimano SJ, Hufnagel CA, Massullo EA. The effects of exclusion of the right ventricle from circulation in dogs. *J Clin Invest.* 1 nov 1955;34(11):1625-31.
  26. Hurwitt ES, Young D, Escher DJ. The rationale of anastomosis of the right auricular appendage to the pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia; application of the procedure to a case of cor trilobulare. *J Thorac Surg.* nov 1955;30(5):503-12.
  27. Fenn JE, Glenn WW, Guilfoil PH, Hume M, Patino JF. Circulatory bypass of the right heart. II. Further observations on vena caval-pulmonary artery shunts. *Surg Forum.* 1956;6:189-93.
  28. Warden HE, De Wall RA, Varco RL. Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit. *Surg Forum.* 1955;5:16-22.
  29. Dubini G, de Leval MR, Pietrabissa R, Montevicchi FM, Fumero R. A numerical fluid mechanical study of repaired congenital heart defects. Application to the total cavopulmonary connection. *J Biomech.* janv 1996;29(1):111-21.

30. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* nov 1988;96(5):682-95.
31. De Leval MR, Dubini G, Jalali H, Pietrabissa R, others. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: application to the study of competitive flows in cavopulmonary connections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;111(3):502-13.
32. Hsia T-Y, Migliavacca F, Pittaccio S, Radaelli A, Dubini G, Pennati G, et al. Computational fluid dynamic study of flow optimization in realistic models of the total cavopulmonary connections. *J Surg Res.* févr 2004;116(2):305-13.
33. Azakie A, McCrindle BW, Van Arsdell G, Benson LN, Coles J, Hamilton R, et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: Impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* déc 2001;122(6):1219-28.
34. Mahnke CB, Boyle GJ, Janosky JE, Siewers RD, Pigula FA. Anticoagulation and Incidence of Late Cerebrovascular Accidents Following the Fontan Procedure. *Pediatr Cardiol.* févr 2005;26(1):56-61.
35. Backer CL, Deal BJ, Kaushal S, Russell HM, Tsao S, Mavroudis C. Extracardiac Versus Intra-Atrial Lateral Tunnel Fontan: Extracardiac is Better. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* janv 2011;14(1):4-10.
36. Ochiai Y, Imoto Y, Sakamoto M, Sese A, Tsukuda M, Watanabe M, et al. Longitudinal growth of the autologous vessels above and below the Gore-Tex graft after the extracardiac conduit Fontan procedure ☆. *Eur J Cardiothorac Surg.* mai 2010;37(5):996-1001.
37. Iwaki H, Masuda M, Shiokawa Y, Imoto Y, Nakano T, Sonoda H, et al. The Somatic Growth of Autologous Vessels in Venous Pathway After Extracardiac Total Cavopulmonary Connection. *J Card Surg.* oct 2008;23(5):454-8.
38. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation.* 1990;82(5):1681-9.
39. Lemler MS, Scott WA, Leonard SR, Stromberg D, Ramaciotti C. Fenestration improves clinical outcome of the Fontan procedure A prospective, randomized study. *Circulation.* 2002;105(2):207-12.
40. Fiore AC, Tan C, Armbrrecht E, Huddleston CB, Kim E, Goel N, et al. Comparison of Fenestrated and Nonfenestrated Patients Undergoing Extracardiac Fontan. *Ann Thorac Surg.* mars 2014;97(3):924-31.
41. Rothman A, Mayer JE, Freed MD. Treatment of chronic pleural effusions after the Fontan procedure with prednisone. *Am J Cardiol.* 1 août 1987;60(4):408-9.
42. Mayer JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* mars 1992;103(3):444-51; discussion 451-2.

43. Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Pulmonary arteriovenous malformations in children after the Kawashima operation. *Ann Thorac Surg*. nov 2005;80(5):1592-6.
44. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Keane JF, Mayer JE, et al. Hepatic Venous Blood and the Development of Pulmonary Arteriovenous Malformations in Congenital Heart Disease. *Circulation*. 9 janv 1995;92(5):1217-22.
45. Banka P, Sleeper LA, Atz AM, Cowley CG, Gallagher D, Gillespie MJ, et al. Practice variability and outcomes of coil embolization of aortopulmonary collaterals before fontan completion: A report from the Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study. *Am Heart J*. juill 2011;162(1):125-30.
46. Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), Authors/Task Force Members, Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 1 déc 2010;31(23):2915-57.
47. De Rita F, Crossland D, Griselli M, Hasan A. Management of the Failing Fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2015;18(1):2-6.
48. Fiore AC, Turrentine M, Rodefeld M, Vijay P, Schwartz TL, Virgo KS, et al. Fontan Operation: A Comparison of Lateral Tunnel with Extracardiac Conduit. *Ann Thorac Surg*. févr 2007;83(2):622-30.
49. Lee JR, Kwak J, Kim KC, Min SK, Kim W-H, Kim YJ, et al. Comparison of lateral tunnel and extracardiac conduit Fontan procedure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 14 févr 2007;6(3):328-30.
50. Lasa JJ, Glatz AC, Daga A, Shah M. Prevalence of Arrhythmias Late After the Fontan Operation. *Am J Cardiol*. avr 2014;113(7):1184-8.
51. Sanchez-Quintana D, Climent V, Ho SY, Anderson RH. Myoarchitecture and connective tissue in hearts with tricuspid atresia. *Heart*. 1999;81(2):182-91.
52. Ravn HB, Hjortdal VE, Stenbog EV, Emmertsen K, Kromann O, Pedersen J, et al. Increased platelet reactivity and significant changes in coagulation markers after cavopulmonary connection. *Heart*. 2001;85(1):61-5.
53. Firdouse M, Agarwal A, Chan AK, Mondal T. Thrombosis and thromboembolic complications in fontan patients: a literature review. *Clin Appl Thromb Off J Int Acad Clin Appl Thromb*. juill 2014;20(5):484-92.
54. McCrindle BW, Manlhiot C, Cochrane A, Roberts R, Hughes M, Szechtman B, et al. Factors Associated With Thrombotic Complications After the Fontan Procedure. *J Am Coll Cardiol*. janv 2013;61(3):346-53.
55. Kiesewetter CH, Sheron N, Vettukattill JJ, Hacking N, Stedman B, Millward-Sadler H, et al. Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart*. 1 mai 2007;93(5):579-84.

56. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115(5):1063-73.
57. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Grogan M, Hagler DJ, O'Leary PW. Protein-losing Enteropathy after the Fontan Operation: Associations and Predictors of Clinical Outcome. *Congenit Heart Dis.* 2008;3(4):262-8.
58. DiBardino DJ, Gomez-Arostegui J, Kemp A, Raviendran R, Hegde S, Devaney EJ, et al. Intermediate Results of Hybrid Versus Primary Norwood Operation. *Ann Thorac Surg.* juin 2015;99(6):2141-9.
59. Galantowicz M, Cheatham JP. Fontan completion without surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* janv 2004;7(1):48-55.
60. Klima U, Peters T, Peuster M, Hausdorf G, Haverich A. A novel technique for establishing total cavopulmonary connection: From surgical preconditioning to interventional completion. *J Thorac Cardiovasc Surg.* nov 2000;120(5):1007-9.
61. Konstantinov IE, Benson LN, Caldarone CA, Li J, Shimizu M, Coles JG, et al. A simple surgical technique for interventional transcatheter completion of the total cavopulmonary connection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2005;129(1):210-2.
62. Sallehuddin A, Mesned A, Barakati M, Fayyadh MA, Fadley F, Halees Z Al-. Fontan completion without surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* août 2007;32(2):195-200.
63. van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, van Domburg R, Bogers AJJ., Simoons ML, Meijboom FJ. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* mai 2004;93(9):1141-5.
64. Moons P, Van Deyk K, Budts W, De Geest S. Caliber of quality-of-life assessments in congenital heart disease: a plea for more conceptual and methodological rigor. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2004;158(11):1062-9.
65. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferio vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 1990;228-32.
66. Dindo D, Demartines N, Clavien P-A. Classification of Surgical Complications: A New Proposal With Evaluation in a Cohort of 6336 Patients and Results of a Survey. *Ann Surg.* août 2004;240(2):205-13.
67. Hirsch JC, Goldberg C, Bove EL, Salehian S, Lee T, Ohye RG, et al. Fontan Operation in the Current Era: A 15-Year Single Institution Experience. *Trans Meet Am Surg Assoc.* 2008;126:52-60.
68. Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA, Nugent M, Simpson P, Mitchell ME, et al. Fontan Palliation in the Modern Era: Factors Impacting Mortality and Morbidity. *Ann Thorac Surg.* oct 2009;88(4):1291-9.



69. Nakano T, Kado H, Tatewaki H, Hinokiyama K, Oda S, Ushinohama H, et al. Results of extracardiac conduit total cavopulmonary connection in 500 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* [Internet]. 13 mars 2015 [cité 25 mai 2015]; Disponible sur: <http://ejcts.oxfordjournals.org/cgi/doi/10.1093/ejcts/ezv072>
70. Bezuska L, Lebetkevicius V, Lankutis K, Sudikiene R, Sirvydis VJ, Tarutis V. Fontan Completion for Younger than 3 Years of Age: Outcome in Patients with Functional Single Ventricle. *Pediatr Cardiol* [Internet]. 24 juin 2015 [cité 9 juill 2015]; Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00246-015-1217-2>
71. Pizarro C, Mroczek T, Gidding SS, Murphy JD, Norwood WI. Fontan Completion in Infants. *Ann Thorac Surg.* juin 2006;81(6):2243-9.
72. van Slooten YJ, Elzenga NJ, Waterbolk TW, van Melle JP, Berger RMF, Ebels T. The Effect of Additional Pulmonary Blood Flow on Timing of the Total Cavopulmonary Connection. *Ann Thorac Surg.* juin 2012;93(6):2028-33.
73. Udekem Y d', Cheung MMH, Setyapranata S, Iyengar AJ, Kelly P, Buckland N, et al. How Good Is a Good Fontan? Quality of Life and Exercise Capacity of Fontans Without Arrhythmias. *Ann Thorac Surg.* déc 2009;88(6):1961-9.
74. Julsrud PR, Weigel TJ, Van Son JA, Edwards WD, Mair DD, Driscoll DJ, et al. Influence of ventricular morphology on outcome after the Fontan procedure. *Am J Cardiol.* 2000;86(3):319-23.
75. Mitchell ME, Ittenbach RF, Gaynor JW, Wernovsky G, Nicolson S, Spray TL. Intermediate outcomes after the Fontan procedure in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg.* janv 2006;131(1):172-80.
76. Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, Williams RV, Blaufox A, Li JS, et al. A Cross-Sectional Study of Exercise Performance During the First 2 Decades of Life After the Fontan Operation. *J Am Coll Cardiol.* juill 2008;52(2):99-107.
77. Giardini A, Hager A, Napoleone CP, Picchio FM. Natural History of Exercise Capacity After the Fontan Operation: A Longitudinal Study. *Ann Thorac Surg.* mars 2008;85(3):818-21.
78. Dabal RJ, Kirklin JK, Kukreja M, Brown RN, Cleveland DC, Eddins MC, et al. The modern Fontan operation shows no increase in mortality out to 20 years: A new paradigm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* déc 2014;148(6):2517-24.e1.
79. Salazar JD, Zafar F, Siddiqui K, Coleman RD, Morales DLS, Heinle JS, et al. Fenestration during Fontan palliation: Now the exception instead of the rule. *J Thorac Cardiovasc Surg.* juill 2010;140(1):129-36.
80. Thompson LD, Petrossian E, McElhinney DB, Abrikosova NA, Moore P, Reddy VM, et al. Is it necessary to routinely fenestrate an extracardiac Fontan? *J Am Coll Cardiol.* 1999;34(2):539-44.
81. Shiraishi S, Yagihara T, Kagisaki K, Hagino I, Ohuchi H, Kobayashi J, et al. Impact of Age at Fontan Completion on Postoperative Hemodynamics and Long-Term Aerobic Exercise Capacity in Patients With Dominant Left Ventricle. *Ann Thorac Surg.* févr

2009;87(2):555-61.

82. Lindsay I, Johnson J, Everitt MD, Hoffman J, Yetman AT. Impact of Liver Disease After the Fontan Operation. *Am J Cardiol.* janv 2015;115(2):249-52.
83. Guha IN, Bokhandi S, Ahmad Z, Sheron N, Cope R, Marshall C, et al. Structural and functional uncoupling of liver performance in the Fontan circulation. *Int J Cardiol.* mars 2013;164(1):77-81.
84. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE, Lock JE. Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol.* juill 1993;22(1):207-15.
85. Odenwald T, Quail MA, Giardini A, Khambadkone S, Hughes M, Tann O, et al. Systemic to pulmonary collateral blood flow influences early outcomes following the total cavopulmonary connection. *Heart.* 15 juin 2012;98(12):934-40.
86. Bradley SM, McCall MM, Sistino JJ, Radtke WA. Aortopulmonary collateral flow in the Fontan patient: does it matter? *Ann Thorac Surg.* 2001;72(2):408-15.
87. Glatz AC, Rome JJ, Small AJ, Gillespie MJ, Dori Y, Harris MA, et al. Systemic-to-Pulmonary Collateral Flow, as Measured by Cardiac Magnetic Resonance Imaging, Is Associated With Acute Post-Fontan Clinical Outcomes. *Circ Cardiovasc Imaging.* 1 mars 2012;5(2):218-25.
88. Nürnberg JH, Ovroutski S, Alexi-Meskishvili V, Ewert P, Hetzer R, Lange PE. New Onset Arrhythmias After the Extracardiac Conduit Fontan Operation Compared With the Intraatrial Lateral Tunnel Procedure: Early and Midterm Results. *Ann Thorac Surg.* déc 2004;78(6):1979-88.
89. Kotani Y, Chetan D, Atlin CR, Mertens LL, Jegatheeswaran A, Caldarone CA, et al. Longevity and Durability of Atrioventricular Valve Repair in Single-Ventricle Patients. *Ann Thorac Surg.* déc 2012;94(6):2061-9.
90. Sallehuddin A, Bulbul Z, Otero F, Aldhafiri K, Alhalees Z. Repair of atrioventricular valve regurgitation in the modified Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* juill 2004;26(1):54-9.
91. Podzolkov VP, Chiaureli MR, Yurlov IA, Zelenikin MM, Kovalev DV, Dontsova VI, et al. Results of Fontan operation in patients with atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* [Internet]. 18 déc 2014 [cité 10 mai 2015]; Disponible sur: <http://ejcts.oxfordjournals.org/cgi/doi/10.1093/ejcts/ezu489>
92. McGuirk S. The impact of ventricular morphology on midterm outcome following completion total cavopulmonary connection. *Eur J Cardiothorac Surg.* juill 2003;24(1):37-46.
93. Madan P, Stout KK, Fitzpatrick AL. Age at Fontan procedure impacts exercise performance in adolescents: results from the Pediatric Heart Network Multicenter study. *Am Heart J.* 2013;166(2):365-72.
94. Hosein RBM, Clarke AJB, McGuirk SP, Griselli M, Stumper O, De Giovanni JV, et al.

Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era.  
The 'Two Commandments'? ☆ . Eur J Cardiothorac Surg. mars 2007;31(3):344-53.

## Résumé

Depuis sa description en 1990, la dérivation cavopulmonaire totale avec conduit extra-cardiaque (DCPT-EC), précédée d'une dérivation cavopulmonaire partielle, est devenue la chirurgie de référence pour la prise en charge des cardiopathies univentriculaires. La mortalité après DCPT-EC ayant fortement diminué au fil des années, les enjeux concernent aujourd'hui la longévité, la qualité de vie et le statut fonctionnel de ces patients. L'objectif principal de cette étude est d'identifier les facteurs préopératoires et peropératoires associés au statut fonctionnel à distance. Les objectifs secondaires étaient de repérer, parmi ces facteurs, ceux qui étaient associés aux marqueurs de morbidité post-opératoire. Entre janvier 1999 et décembre 2014, 165 patients étudiés rétrospectivement ont bénéficié d'une DCPT-EC par étapes dans deux centres de chirurgie des cardiopathies congénitales (Bordeaux et Marseille). L'âge moyen au moment de la DCPT-EC était de  $10,2 \pm 6,4$  ans (2,2 – 34). A distance, le statut NYHA était meilleur chez les patients avec un ventricule de type gauche que chez ceux avec un ventricule de type droit ( $p=0,019$ ). L'âge de 11 ans au moment de la DCPT-EC est apparu comme un seuil pronostique au delà duquel le statut fonctionnel à distance était moins bon ( $p=0,017$ ). L'index de Nakata était un facteur pronostique associé avec la durée de drainage thoracique ( $p=0,03$ ) et la durée d'hospitalisation ( $p=0,03$ ). La durée CEC est apparue comme corrélée avec une durée plus longue de séjour en réanimation ( $p < 0,001$ ), de drainage thoracique ( $p < 0,001$ ) et d'hospitalisation ( $p < 0,001$ ). L'embolisation préopératoire des collatérales aortopulmonaires était associée avec une durée plus courte de séjour réanimation ( $p=0,018$ ) et d'hospitalisation ( $p=0,03$ ).

La DCPT-EC est une intervention avec une faible mortalité et des résultats à distance satisfaisants sur le plan fonctionnel. La qualité de l'évolution à distance semble bien associée avec les marqueurs de morbidité post-opératoire. Les marqueurs de morbidité post-opératoire apparaissent également liés à certains facteurs préopératoires et peropératoires qui peuvent servir d'alerte.

**Mots clés :** Chirurgie ; Cardiopathies congénitales ; Ventricule unique ; Opération de Fontan ; Atrésie tricuspide