



VENTRICULES UNIQUES

Meriem KARA
Cardiologie pédiatrique
Hôpital Marie Lannelongue

Définition

- Les ventricules uniques anatomiques
- Les ventricules fonctionnellement unique
- Le vrai VU est rare, le plus souvent un ventricule bien développé et une chambre accessoire.

- Le système cardiovasculaire consiste après la naissance en un double circuit (pulmonaire et systémique) connecté en série et supporté par une double pompe (VD-VG)
- Beaucoup de cardiopathies complexes sont caractérisées par un seul ventricule fonctionnel.
- Le ventricule unique maintient la circulation pulmonaire et systémique qui ne sont pas connectées en systémique mais en parallèle.
- Ce type de circuit a deux désavantages majeurs:
 - A. une désaturation au repos majorée à l'effort
 - B. une surcharge volumique chronique du ventricule

Epidémiologie

- Etude Epicarde
 - Incidence de 1,5% à la naissance
 - Diagnostic anténatal dans 92% des cas
 - 5,5% des CC de nouveaux nés vivants à la naissance
 - Mortalité infantile élevée 58% la première semaine de vie

Pre- and postnatal diagnosis in CHD without chromosomal anomalies
The EPICARD Study Group

ACC-CHD categories	Prenatal diagnosis	Postnatal diagnosis			
	%	<7days	8-28 days	29 days-3 months	3 months-1 year
Heterotaxy	89.2	8.1	0.0	2.7	0.0
Anomalies of venous connections	16.0	32.0	16.0	28.0	4.0
Anomalies of atria	4.3	29.3	26.8	26.8	11.6
Anomalies of AV junction and AV valves	67.0	19.8	3.3	2.2	2.2
Complex anomalies of AV junction	100.0	0.0	0.0	0.0	0.0
Functionally univentricular heart	92.5	6.0	0.7	0.0	0.0
Ventricular septal defects	9.6	67.4	9.0	9.8	3.8
Anomalies of ventriculo-arterial connections	39.2	29.6	7.1	14.5	5.4
Anomalies of extra pericardial trunks	44.7	28.7	9.8	10.5	2.1
Congenital anomalies of coronary arteries	0	0	0	44.4	55.6
All except chromosomal anomalies and /or anomalies of other systems	40.2	28.7	10.4	14.4	5.6

Prevalence, pre- and post-natal diagnosis, and infant mortality of newborns with congenital heart defects:
A population-based study using the International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)

The EPICARD Study Group

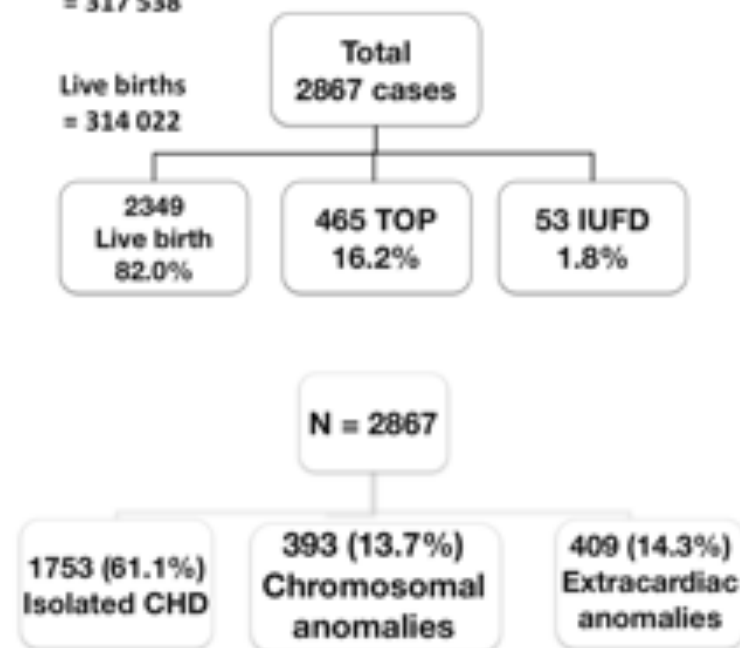
Distribution of categories of CHD and associated anomalies

Total number of birth

= 317 538

Live births

= 314 022

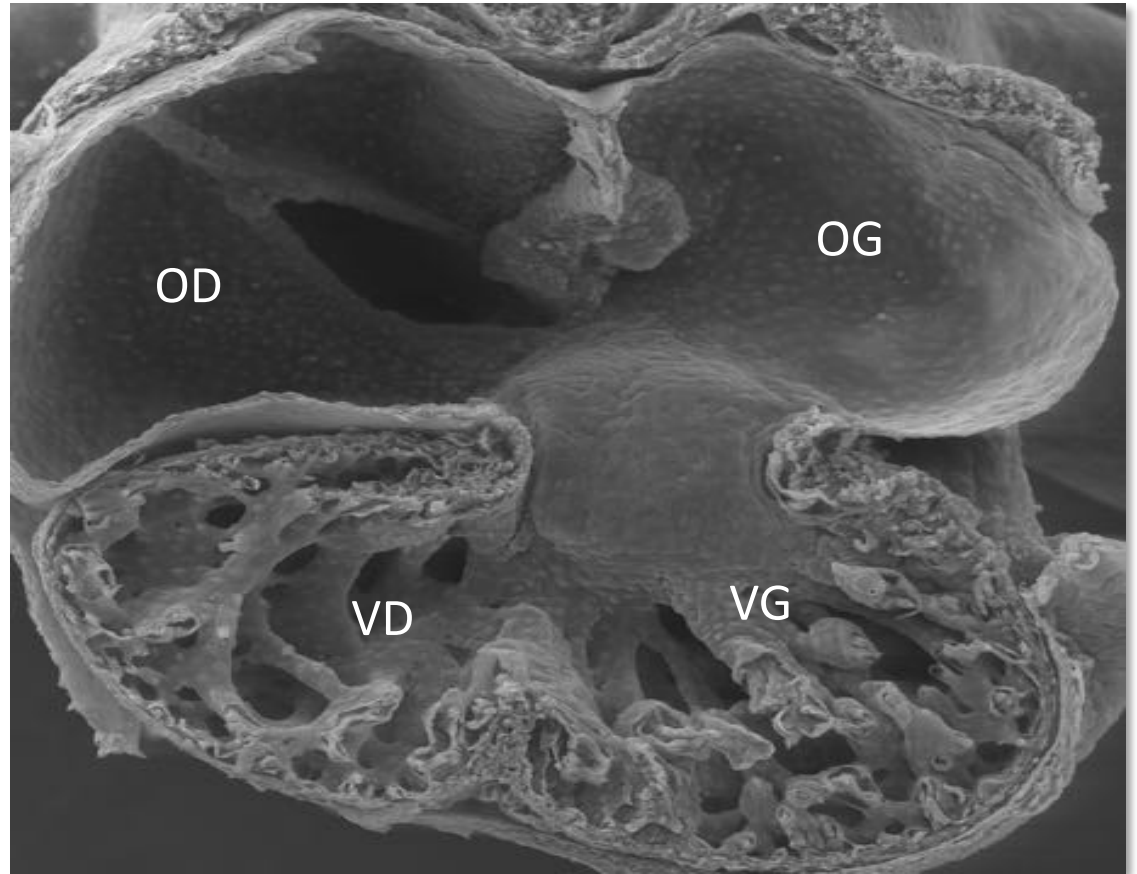
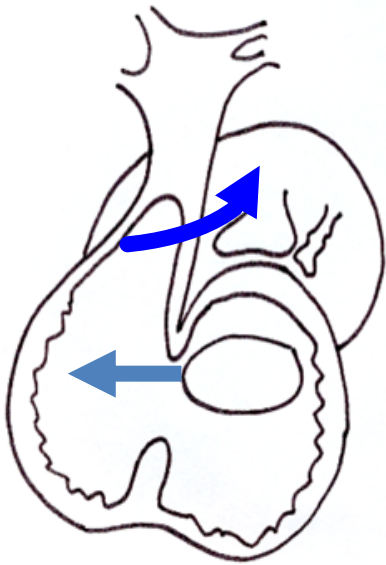


ACC-CHD categories	Total		Live births	
	% of chromosomal anomalies	% of extra cardiac anomalies	% of chromosomal anomalies	% of extra cardiac anomalies
Heterotaxy	0	24.3	0	25.0
Anomalies of venous connections	19.4	16.1	7.7	15.4
Anomalies of atria	9.9	19.8	7.5	19.0
Anomalies of AV junction and AV valves	57.3	12.7	43.1	13.8
Complex anomalies of AV junction	0	7.7	0	0
Functionally univentricular heart	15.8	19.6	8.3	20.8
Ventricular septal defects	9.3	11.1	3.9	11.0
Anomalies of ventriculo-arterial connections	10.7	18.8	4.5	14.1
Anomalies of extra pericardial trunks	15.9	31.2	3.2	26.4
Congenital anomalies of coronary arteries	0	0	0	0

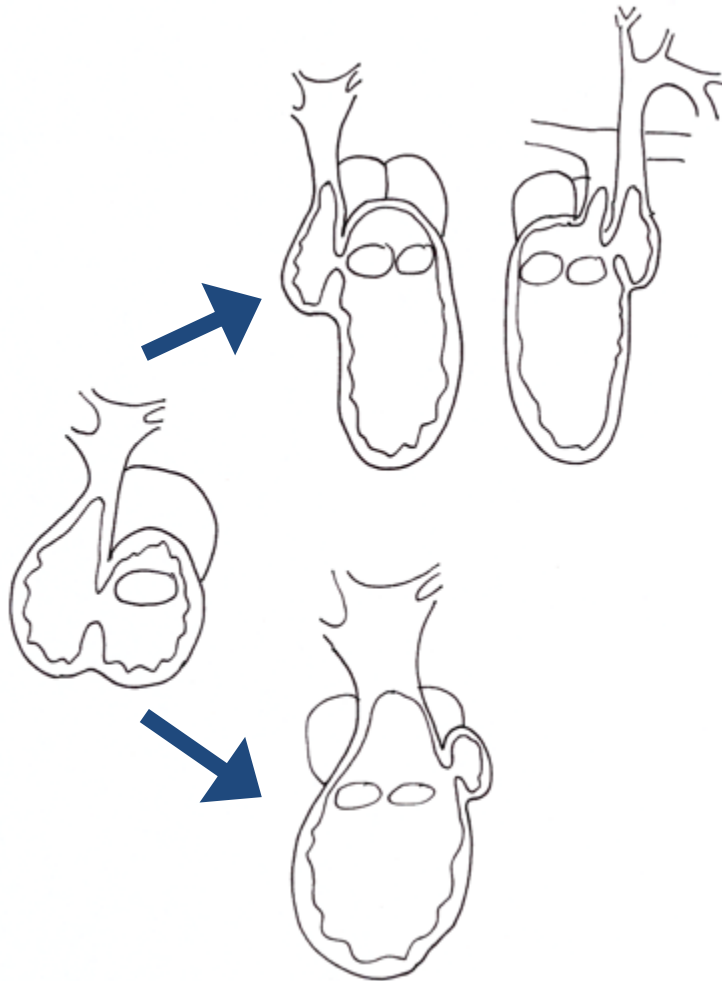
Résumé épidémiologie des cardiopathies univentriculaires

- Les cardiopathies univentriculaires représentent 5 à 7% de toutes les cardiopathies congénitales.
- *Le diagnostic est fait avant la naissance dans plus de 90% des cas depuis 20 ans.*
- Elle sont associées à des anomalies chromosomiques une fois sur 6 et à des anomalies extracardiaques une fois sur 5.
- *Elles représentent environ 20% des cardiopathies motivant un transfert in utero vers un centre tertiaire.*
- Dans 2/3 des cas ce transfert est justifié par la nécessité d'une intervention précoce.
- *Elle représentent avec le diagnostic précoce (<22 SA) et les anomalies extracardiaques, le principal facteur de décision d'interruption de grossesse.*
- Elle sont avec les atteintes extracardiaques majeures la principale cause de mortalité de la première année.
- *La survie à un an des nouveau-nés vivants est de 50% (4% pour les hypoplasies du coeur gauche).*

Embryologie



Embryologie



Ventricule unique
type gauche :
Absence de dévpt du VD

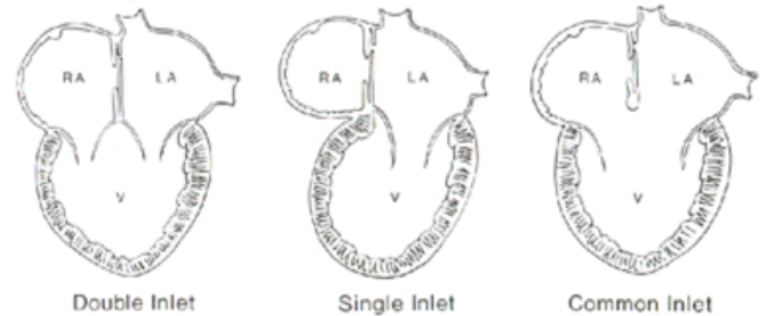
Ventricule unique
type droit : absence de
dévpt du VG

Définition

- Le vrai VU est rare, le plus souvent un ventricule bien développé et une chambre accessoire.
- Les ventricules uniques anatomiques
- Les ventricules fonctionnellement unique

Ventricule unique-Définition anatomique

- Définition anatomique : **ventricule à double entrée** : les deux jonctions AV sont connectées à un seul ventricule = connexion AV univentriculaire



- Valves AV
 - Toutes 2 perméables
 - 1 seule perméable, atrésie de l'autre
 - ou 1 VAV commune
- Ventricule accessoire : n'a pas d'inlet (ne reçoit pas de valve AV), seulement outlet

Ventricule unique - Définition physiologique

- Définition physiologique : tous les cœurs réparables sur un seul ventricule
- Ventricule unique (connexion AV type double entrée)
- Absence de connexion AV
 - Atrésie tricuspide
 - Atrésie mitrale
- APSI
- Sd d'hypoplasie du cœur gauche
- Straddling avec hypoplasie d'un ventricule
- Et plus largement tous les VG ou VD hypoplasiques quelle que soit la cardiopathie

Left AV valve



Overriding



Overriding
with
straddling

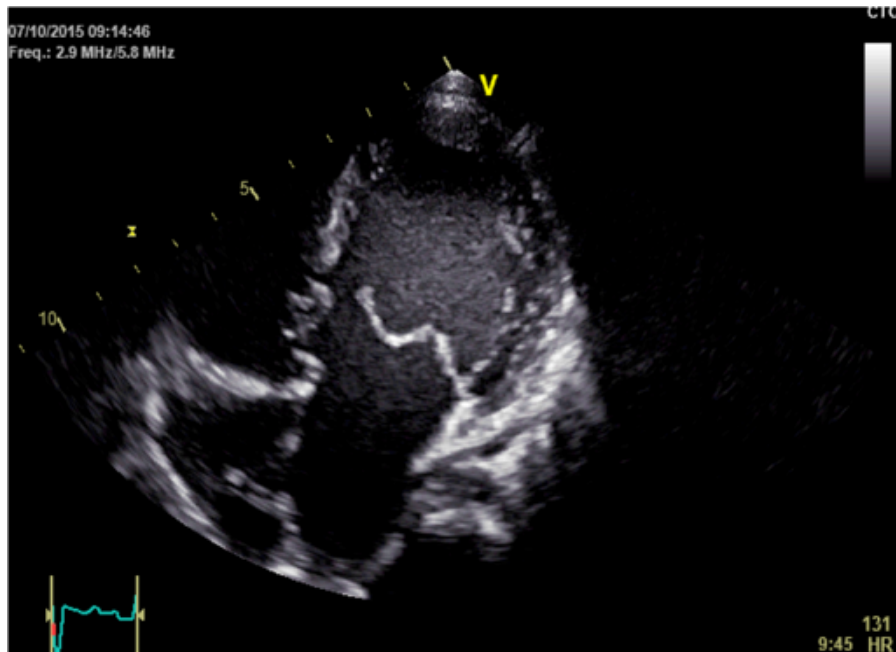


Straddling
without
overriding

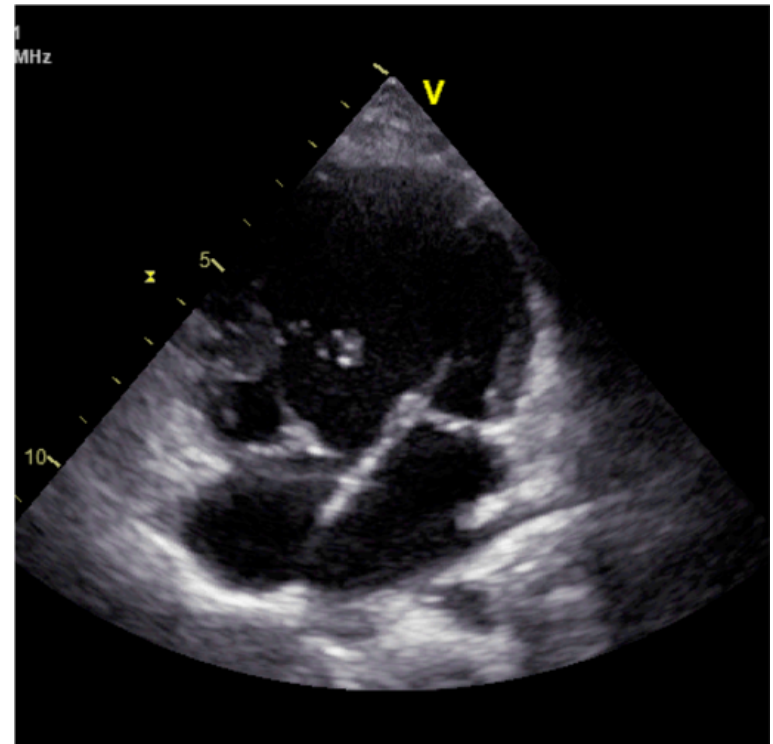
©Yell 7/10/2000

Variétés anatomiques

Absence de connexion AV
Alignement des septas



Connexion AV type double entrée
Mal alignement des septas



Variétés anatomiques

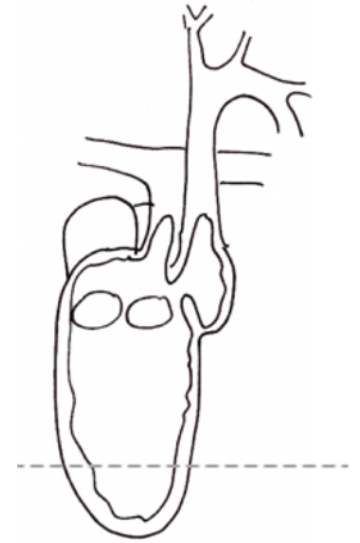
- Malalignement des septas inter atrial et interventriculaire
 - Ventricule unique à double entrée (2 VAV)
 - 1 seule VAV commune,
 - Atrésie VAV droite ou atrésie VAV gauche
- Alignements des septas
 - Atrésie tricuspide
 - Atrésie mitrale
 - Hypoplasie du VG: HLHS, obstacles étagées gauches, CAV déséquilibré.
 - Hypoplasie du VD: APSI VD unipartite, straddling des valves...

ACC CHD

6. Functionally univentricular hearts		
6.1. Double-inlet ventricle (DIV)	01.01.14	Q20.4
- with 2 atrioventricular valves	01.06.01	Q20.4
- Double-inlet right ventricle	01.04.03	Q20.4
- Double-inlet left ventricle	01.04.04	Q20.4
- Right-sided AV valve in DIV atretic (imperforate)	06.03.02	Q20.4
- Left-sided AV valve in DIV atretic (imperforate)	06.04.02	Q20.4
- Common AV orifice in double-inlet ventricle	01.06.02	Q20.4
6.2. Absence of one atrioventricular connection		
- Absent left-sided AV connection (mitral atresia)	01.04.20	Q23.2
- Absent right-sided AV connection (tricuspid atresia)	01.04.19	Q22.4
6.3. Left ventricular (LV) hypoplasia	07.07.00	Q20.8
- Hypoplastic left heart syndrome	01.01.09	Q23.4
- Mitral valve atretic (imperforate)	06.02.02	Q23.2
- Ventricular imbalance with dominant RV and hypoplastic LV	07.08.42	Q20.8
6.4. Right ventricular (RV) hypoplasia	07.02.00	Q20.8
- Pulmonary atresia with intact ventricular septum	01.01.07	Q22.0
- Tricuspid valve atretic (imperforate): congenital	06.01.02	Q22.4
- Hypoplastic right heart syndrome	07.02.10	Q22.6
- Ventricular imbalance with dominant LV and hypoplastic RV	07.08.41	Q20.8
- Uhl's anomaly	07.01.06	Q24.8

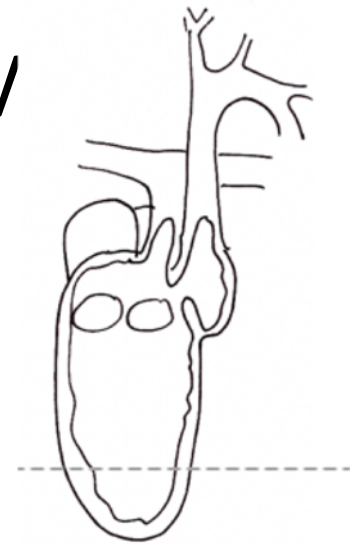
Ventricule double entrée Connexion auriculo-ventriculaire

- Définition anatomique : **ventricule à double entrée** : les deux jonctions AV sont connectées à un seul ventricule = connexion AV univentriculaire
- Valves AV
 - Toutes 2 perméables, similaires
 - Hypoplasiques
 - 1 seule perméable, atrésie de l'autre (musculaire/
 - ou 1 VAV commune
 - Située au dessus de la cavité principale
- Ventricule accessoire : n'a pas d'inlet (ne reçoit pas de valve AV), seulement outlet



Ventricule double entrée - La CIV

- Foramen bulbo-ventriculaire
- Bords entièrement musculaires et le septum conal en haut qui sépare les valves aortique et pulmonaire et le septum musculaire en bas
- Tendance spontanée à la restriction voire la fermeture.



VU double entrée-connexion ventriculo-artérielle

- **VU type gauche**
 - Le plus souvent {S,L,L} (double discordance : chambre accessoire antéroG, L transpo)
 - D transposition {S,D,D} : chambre accessoire antéroD
 - Normale {S,D,S} = cœur de Holmes
 - Rarement : double issue
- **VU type droit**
 - Presque toujours : double issue, chambre accessoire souvent absente
 - Très rarement : transposition ou normale
- **Type indéterminé (rare)**
 - Souvent type D
 - Parfois absence du septum IV

Variété anatomique outlet

- Position des gros vaisseaux
- Obstacle à l'éjection droite: atrésie, sténose
- Obstacle à l'éjection gauche: atrésie, sténose, coarctation
- Cas particulier des CIV restrictives

La position des vaisseaux

Malformation	Position des gros vaisseaux
Ventricule gauche à double entrée	<p>Le plus souvent transposés (88%)*</p> <ul style="list-style-type: none">• l-transposition {S,L,L} très fréquente (double discordance avec VD antérieur et gauche) ou rarement {S,D,L}• d-transposition {S,L,D}, moins fréquente (avec VD antérieur et droit) ou rarement {S,L,D} <p>Parfois normoposés : cœur de Holmes {S,D,S}</p> <p>Rarement connexion ventriculo-artérielle à double issue (VGDI)</p>
Atrésie tricuspide	<p>Le plus souvent normoposés {S,D,S} (80%)*</p> <p>Parfois transposés {S,D,D}</p>
Ventricule droit à double entrée	<p>Presque toujours à double issue (VDDEDI)</p>
Ventricule unique de type indéterminé	<p>Toujours ventricule droit à double issue (VDDI)</p>
Atrésie mitrale	<p>Presque toujours normoposés (ne pas confondre avec VDDI + atrésie mitrale)</p>

Anomalies associées

- Anomalies des valves AV: Cleft valve AV
- Anomalies des retours veineux pulmonaires: RVPA
- Anomalies des retour veineux systemiques
- syndromes d'hétérotaxie

Voies de conduction

- Leur localisation dépend
 - De la morphologie du ventricule principal et de sa localisation en D ou L-loop
 - De l'alignement ou non des septa interauriculaire et interventriculaire

Voies de conduction

- VU type **D**
 - Localisation **normale : postérieure**
 - Le septum IV va jusqu'à la croix du cœur, les oreillettes se connectent aux V en avant du septum trabéculé
 - D-loop : faisceau de His postéro-inf / CIV
 - L-loop : faisceau de His antérosup / CIV

Voies de conduction

- VU type G
- localisation **anormale: Antérieure**
 - Le septum IV ne va pas jusqu'à la croix du cœur, les oreillettes se connectent aux V en AR du septum trabéculé
 - Mal alignement des septas
 - D-loop : faisceau à distance de l'anneau pulmonaire
 - L-loop : le faisceau encercle l'infundibulum et l'anneau pulmonaire

Ventricule unique à double entrée
(Double inlet)

VU double entrée

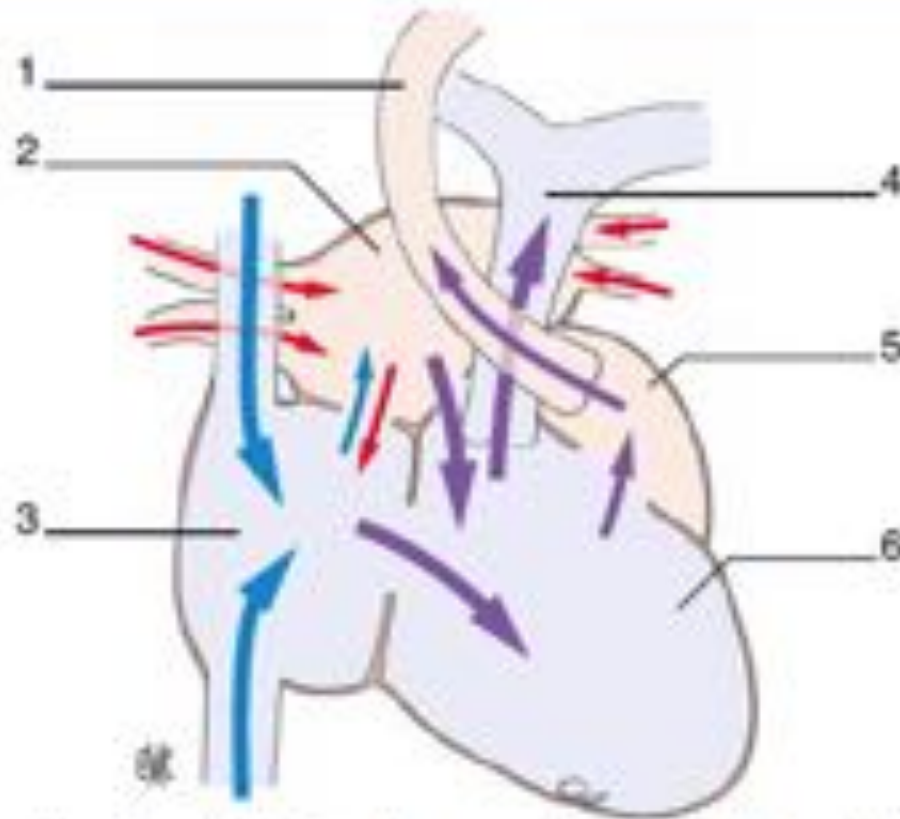


Figure 1. Physiopathologie du cœur (ventricule à double entrée).
1. Aorte ; 2. oreillette gauche ; 3. oreillette droite ; 4. artère pulmonaire ;
5. cavité accessoire ; 6. ventricule principal.

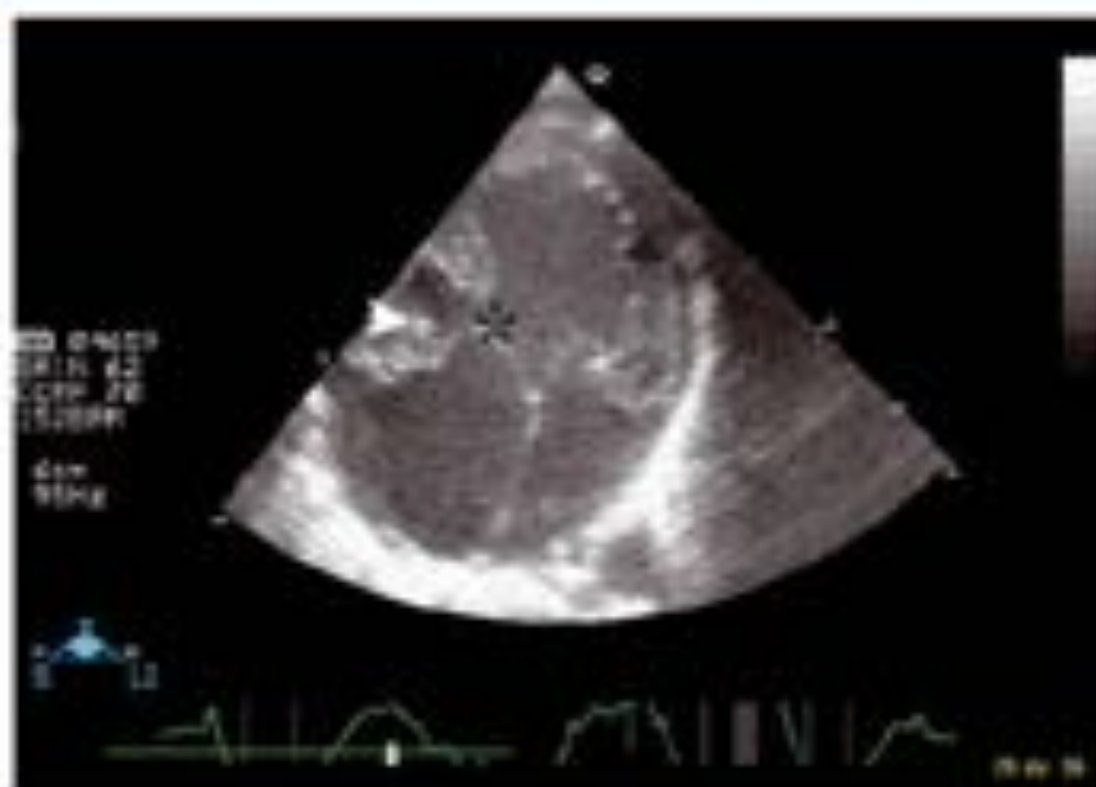
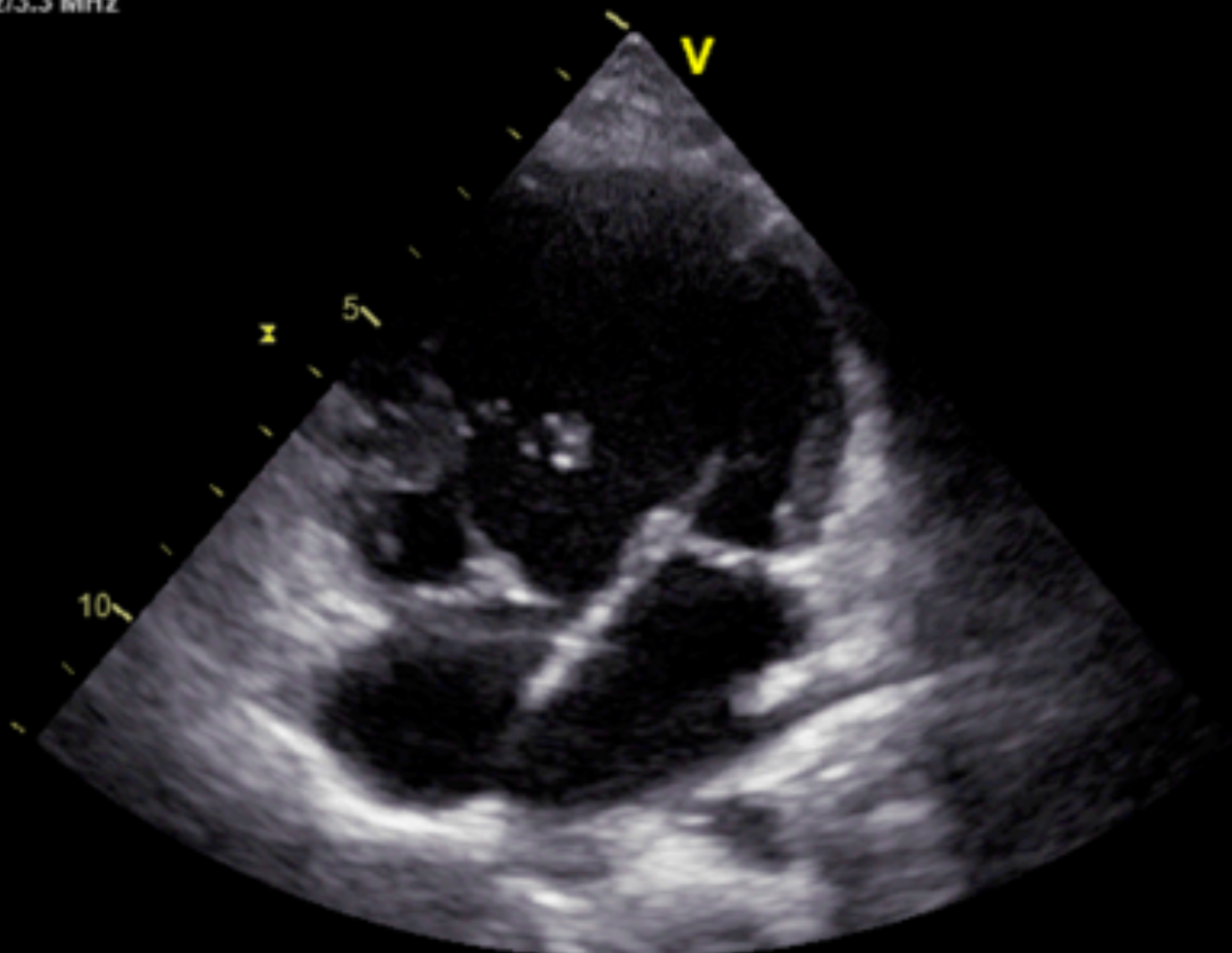


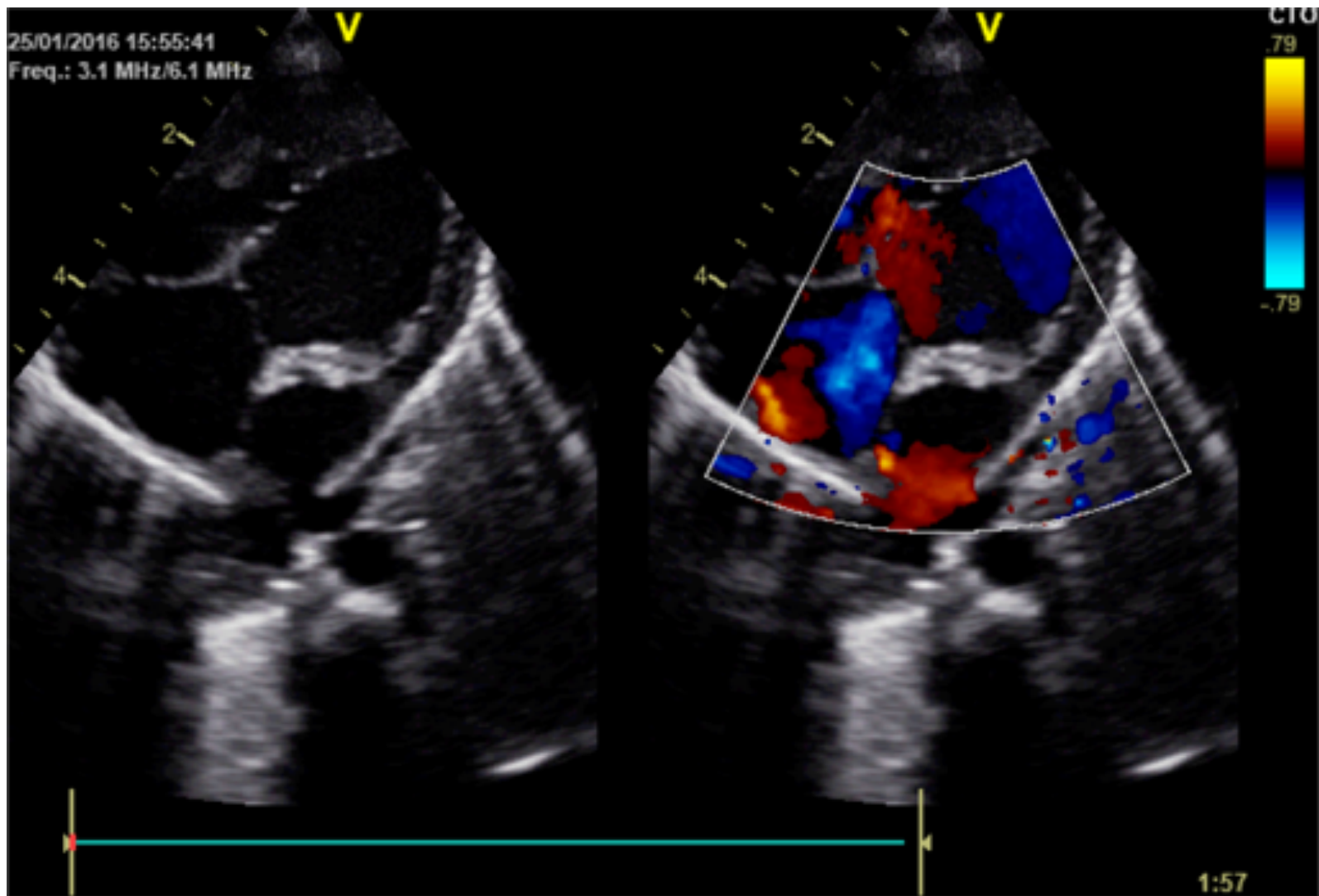
Figure 3. Aspect échocardiographique du ventricule à double entrée. Tête de flèche blanche : cavité accessoire ; tête de flèche noire : ventricule principal ; astérisque : foramen bulboventriculaire.

25/05/2015 22:29:41
Freq.: 1.7 MHz/3.3 MHz



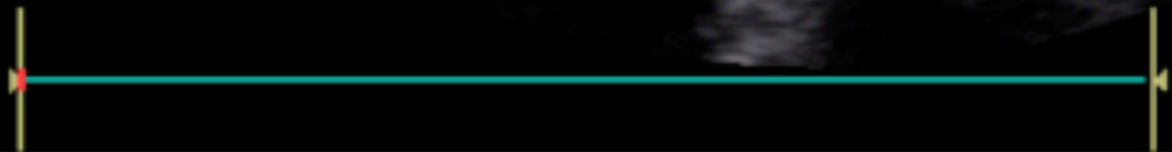
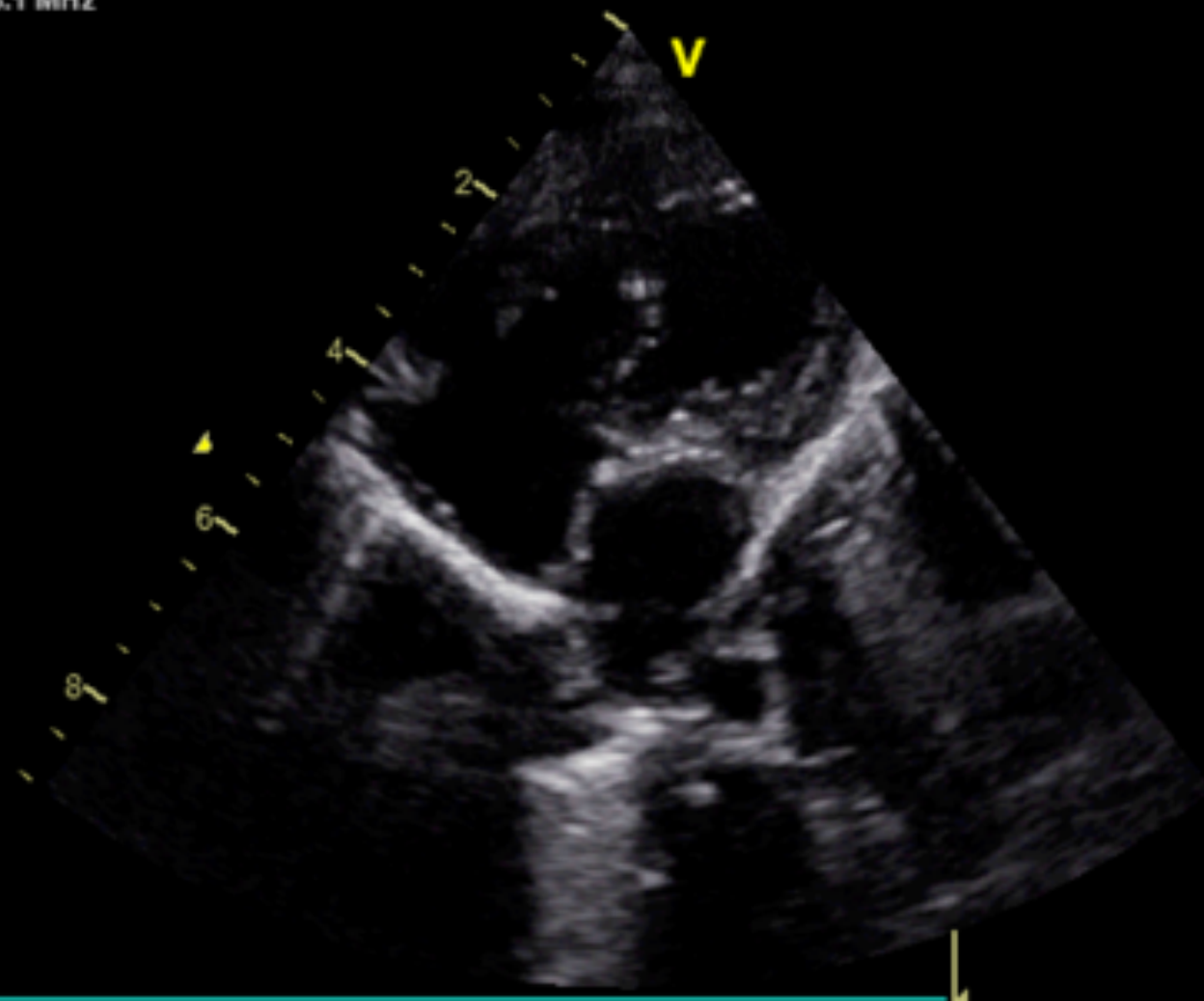
1:88

Atrésie mitrale



25/01/2016 15:55:30
Freq.: 3.1 MHz/6.1 MHz

CTO



1:224

Classification: Atrésie tricuspide

- I. Vaisseaux normoposés 69%
 - a. atrésie pulmonaire
 - b. sténose pulmonaire
 - c. Pas de sténose pulmonaire

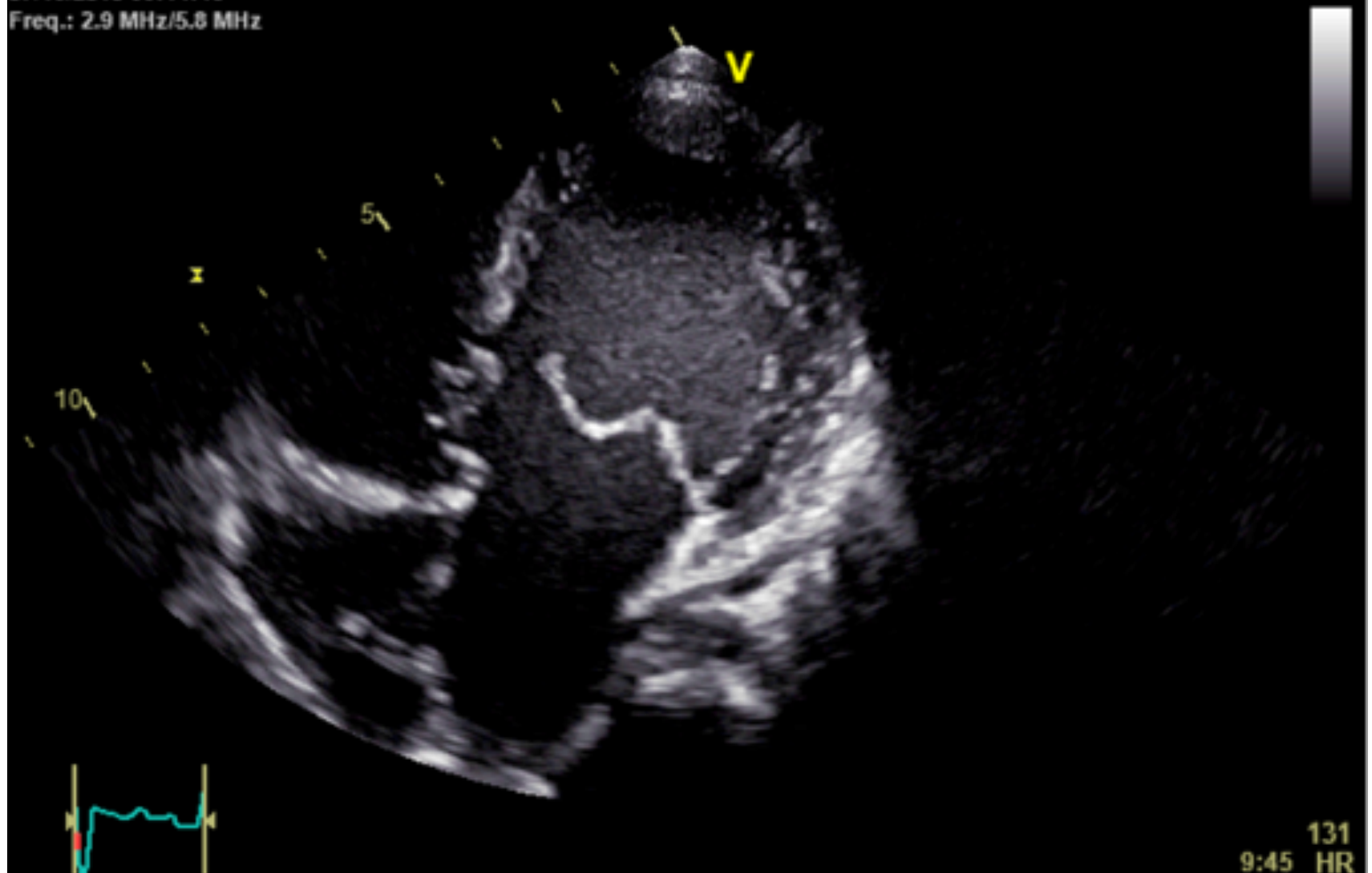
- II. Vaisseaux D-transposés 28%
 - a. atrésie pulmonaire
 - b. sténose pulmonaire
 - c. Pas de sténose pulmonaire

Risque de coarctation!

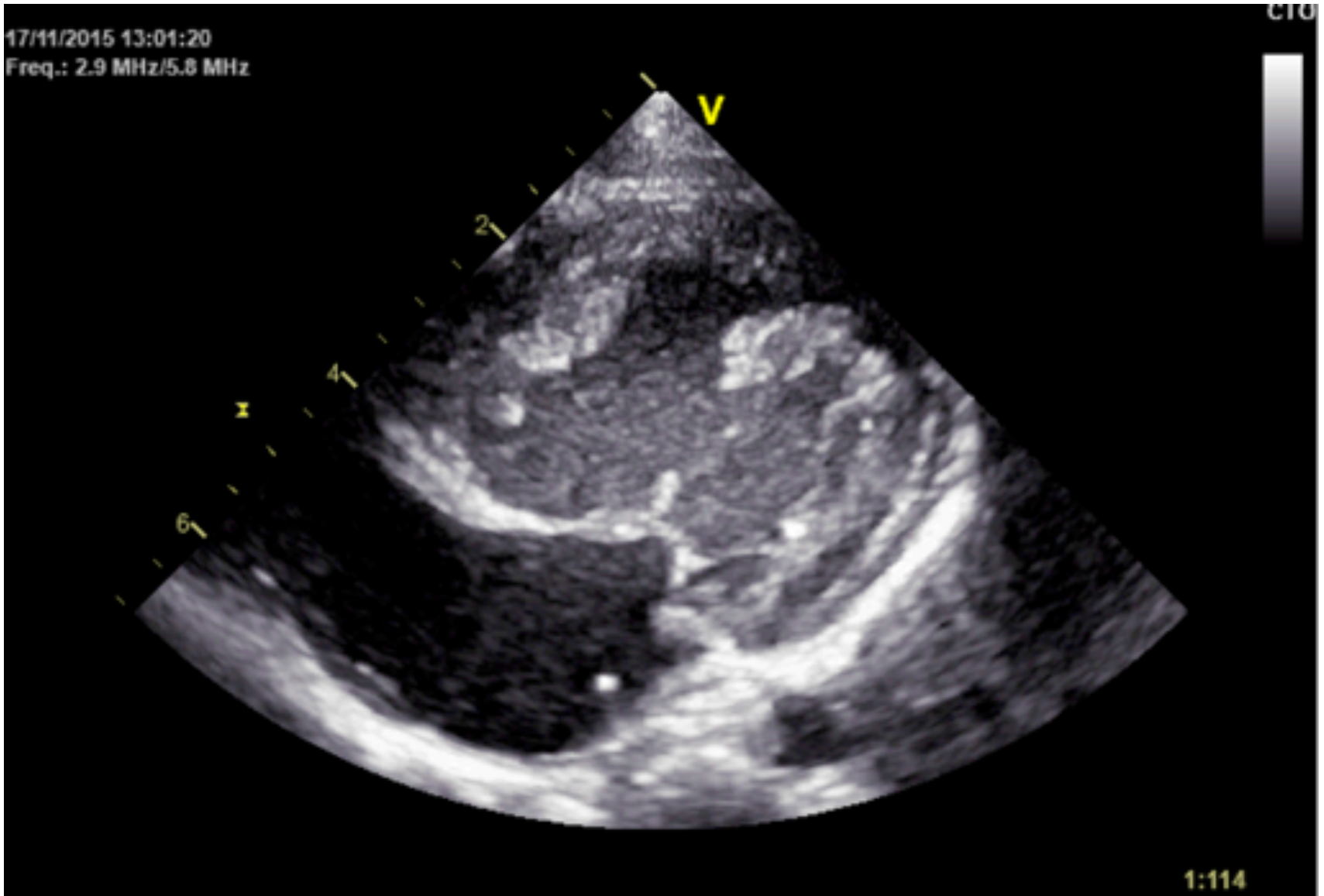
- III. Vaisseaux L-Transposés 3%

07/10/2015 09:14:46
Freq.: 2.9 MHz/5.8 MHz

CTD



VU 1 VAV / CAV



Hypoplasie du coeur gauche

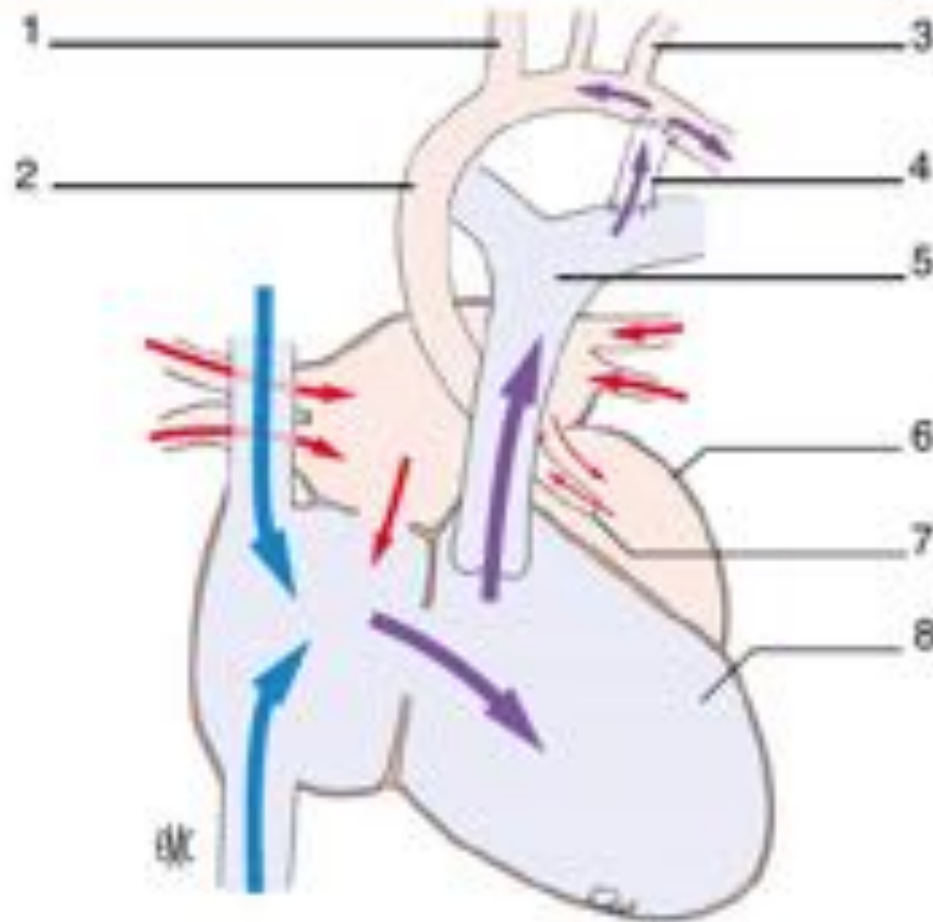
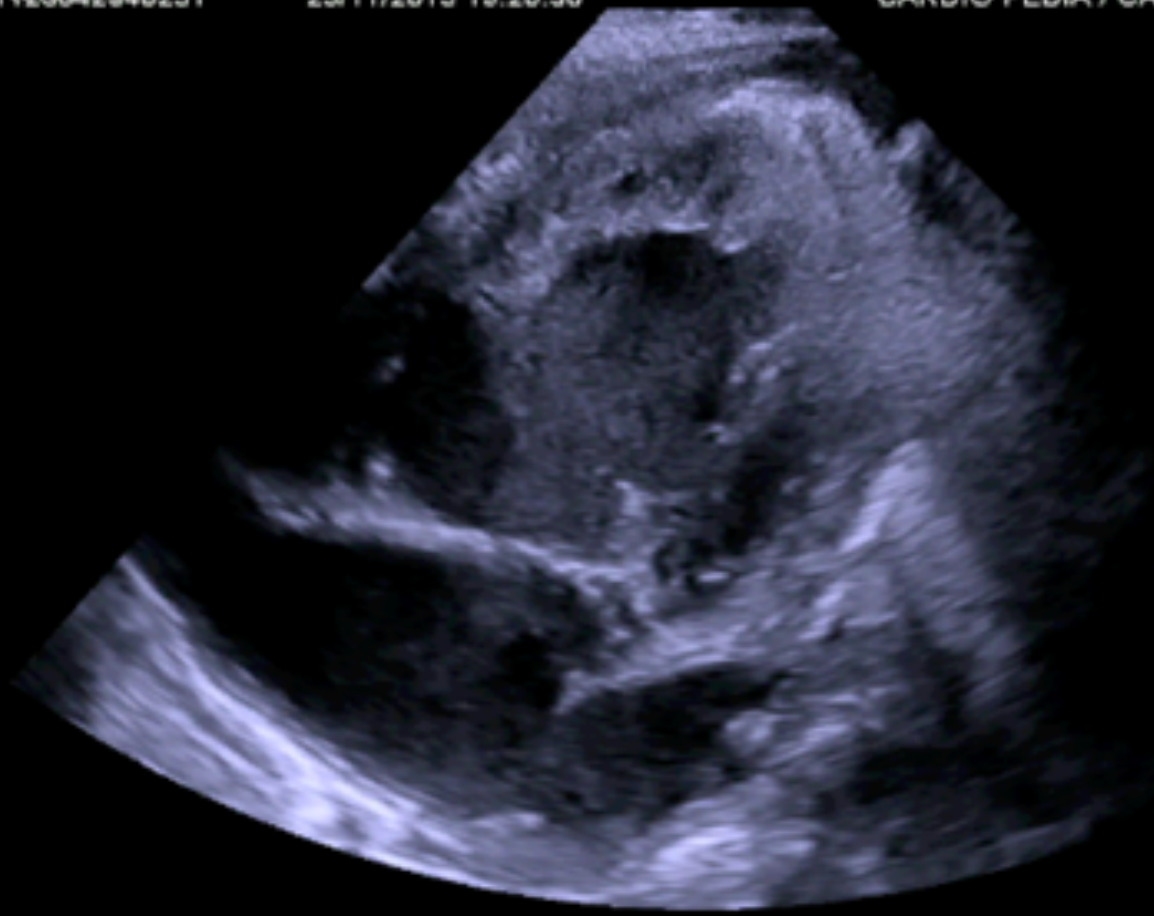


Figure 2. Hypoplasie du coeur gauche. 1. Tronc brachiocéphalique ; 2. aorte ; 3. artère sous-clavière gauche ; 4. canal artériel ; 5. artère pulmonaire ; 6. ventricule gauche hypoplasique ; 7. aorte hypoplasique ; 8. ventricule droit.

sitaoui, racim
23/11/2015 19:20:30
151123042548251

23/11/2015 19:20:30

0dB / IM : 0,34 / IM : 1,83
CARDIO PEDIA / CARDIONEONAT* / 10V4



130 ips / 55 mm
Général
———20———
7.0MHz / 2 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 73 dB

sitaoui, racim
23/11/2015 19:20:55
15123042548251

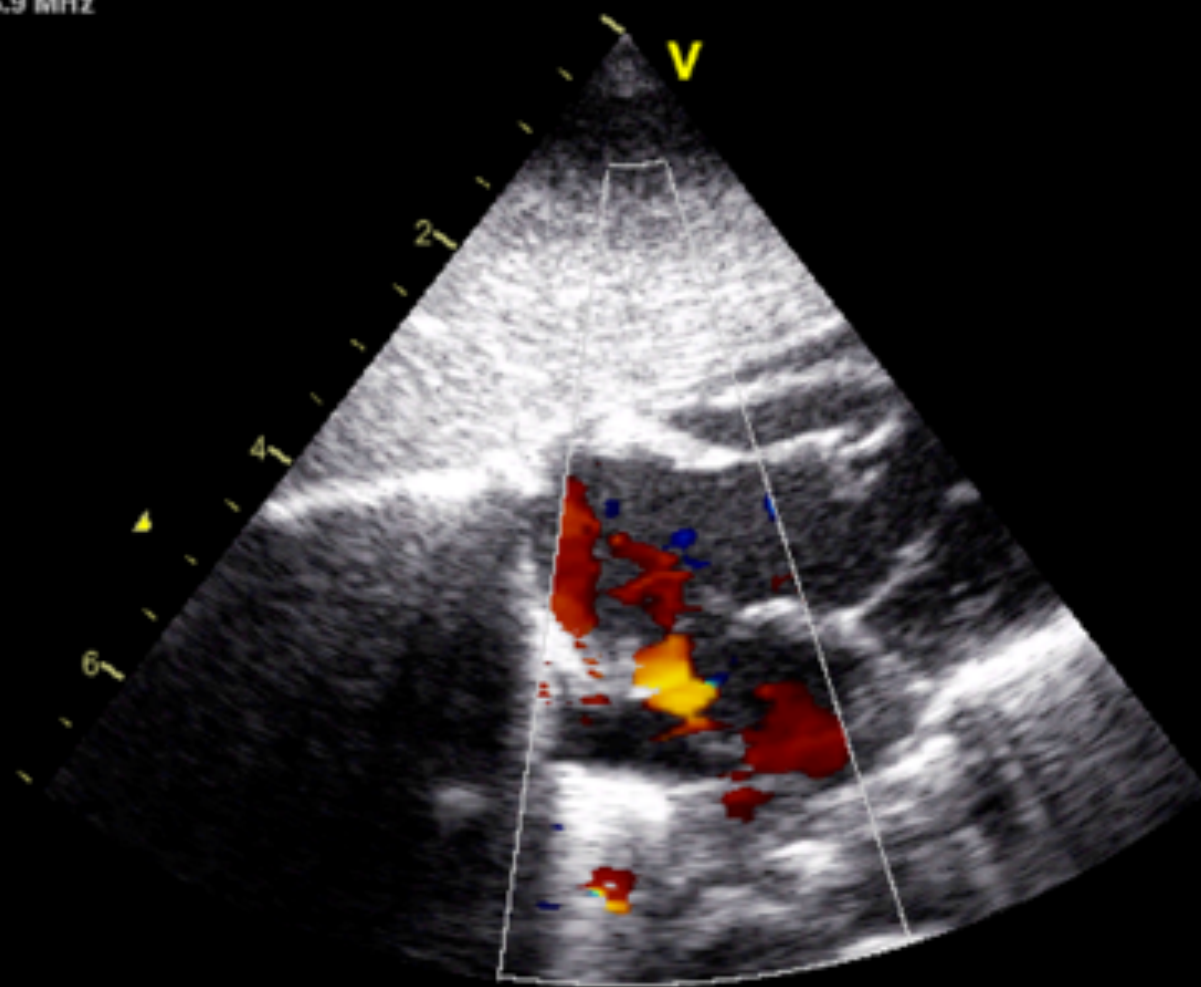
23/11/2015 19:21:28

0dB / 1M : 0,34 / 11M : 1,63
CARDIO PEDIA / CARDIONEONAT[®] / 10V4



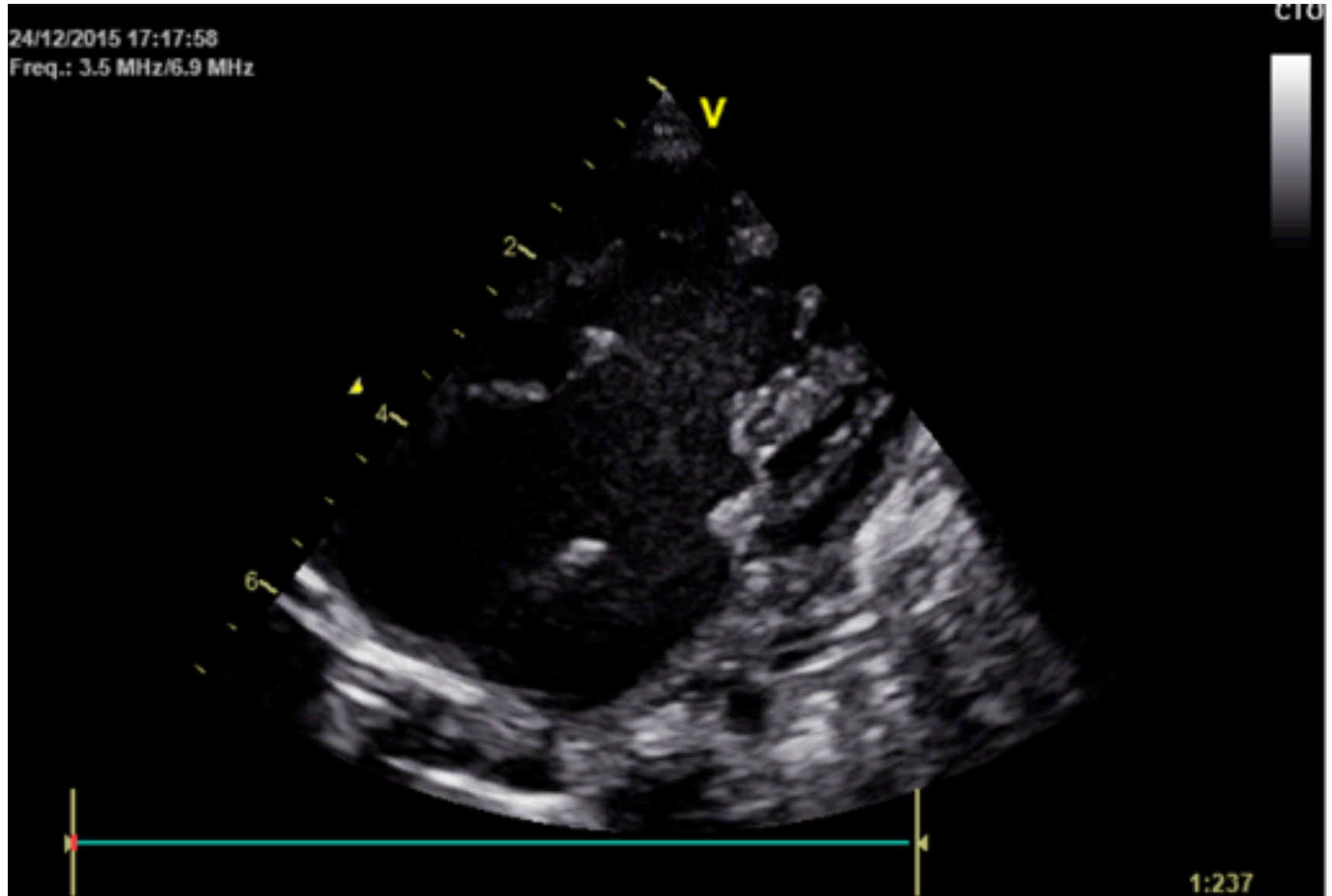
130 ips / 55 mm
Général
———2D———
7.0MHz / -4 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 73 dB

09/11/2015 14:47:03
Freq.: 3.5 MHz/6.9 MHz

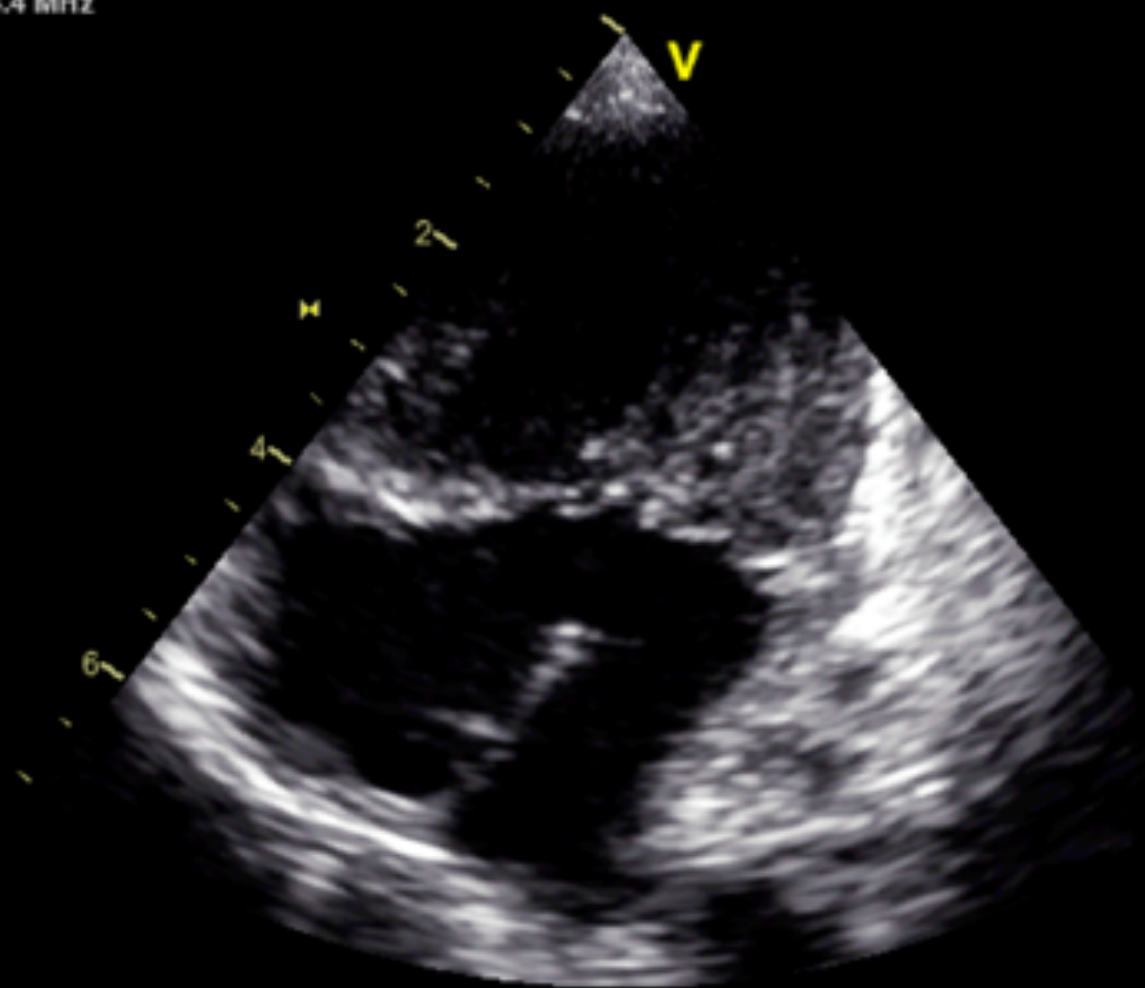


1:241

CAV déséquilibré



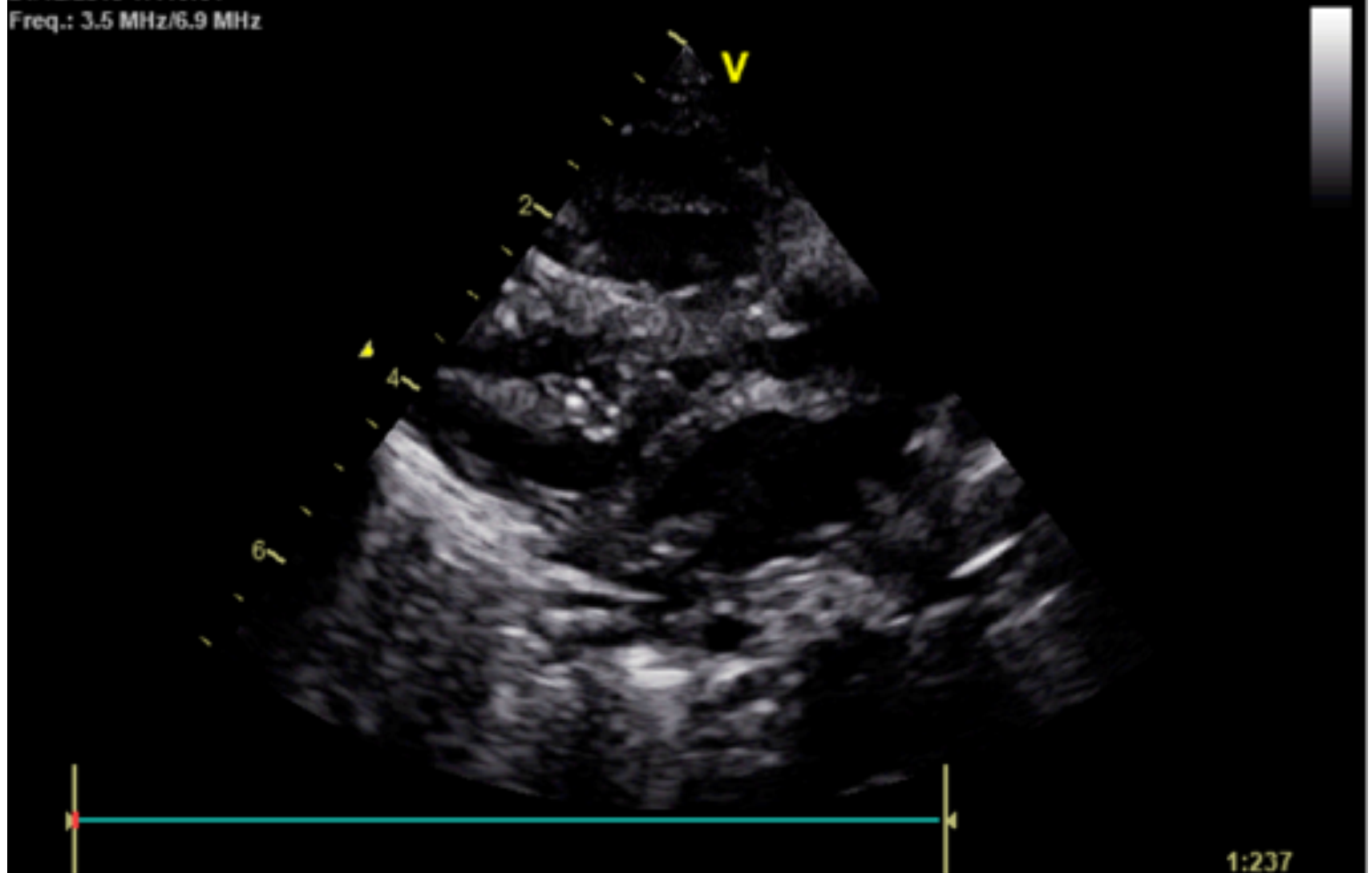
24/12/2015 08:55:54
Freq.: 2.2 MHz/4.4 MHz



1:23

24/12/2015 17:19:51
Freq.: 3.5 MHz/6.9 MHz

C10



1:237

ROLLAND Logan
17/02/2016 14:06:04 160217015434485

17/02/2016 14:06:04

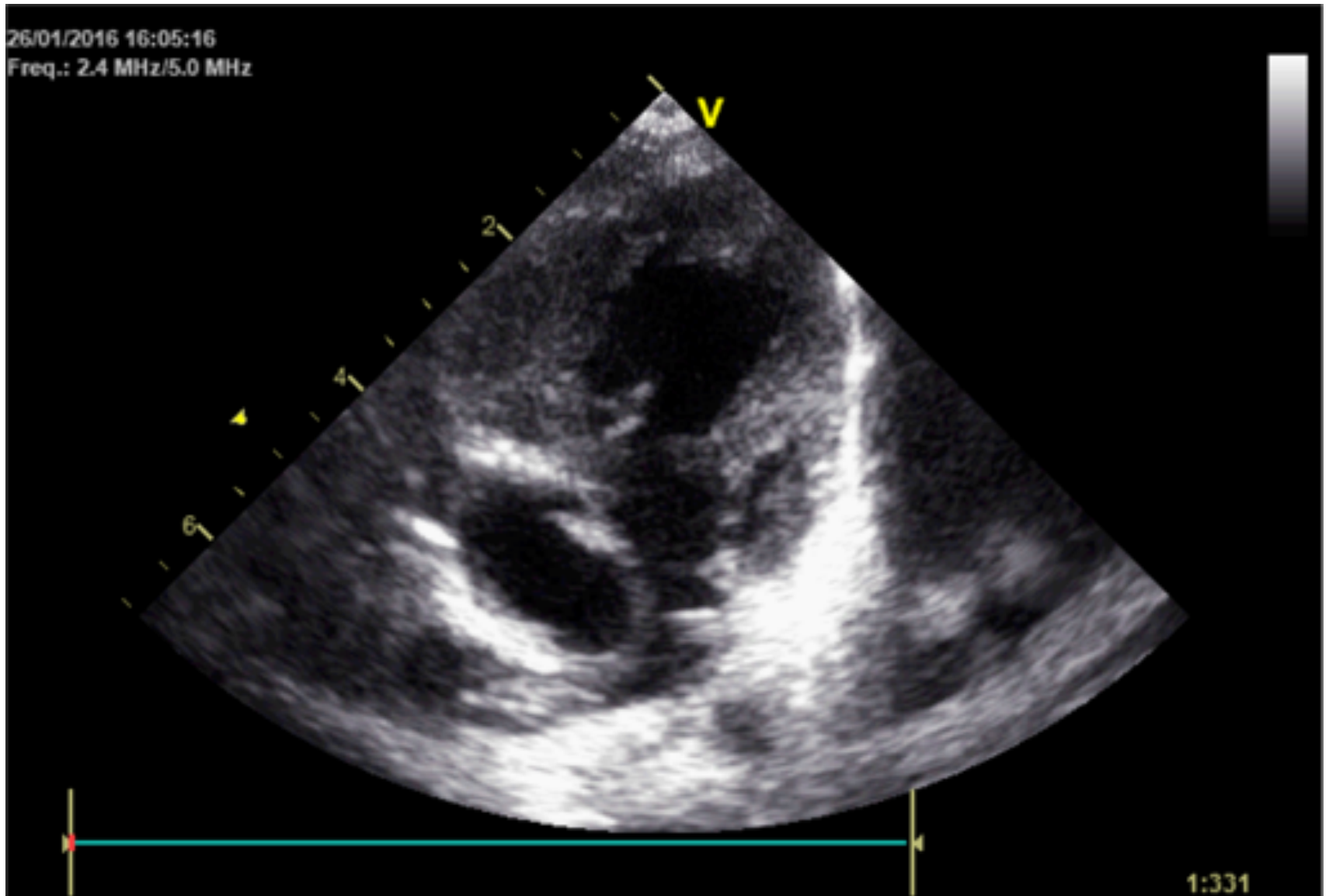
0dB / 1M : 0,38 / 11M : 1,55
CARDIO PEDIA / CARDIONEONAT* / 10V4



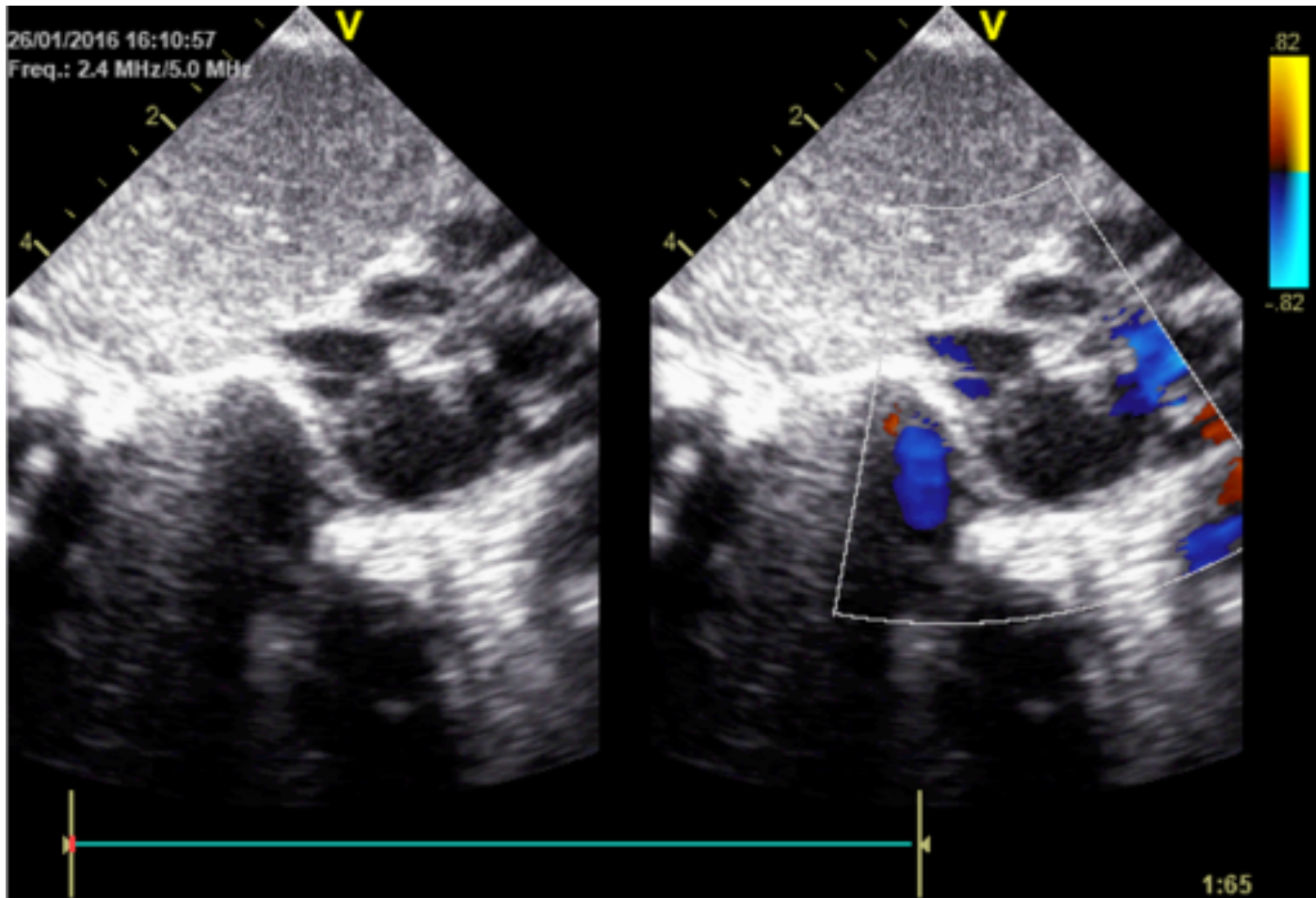
104 ips / 70 mm
Général
20
7.0MHz / -3 dB
TEQ: 3 / Offset: 0 dB
PD : 73 dB



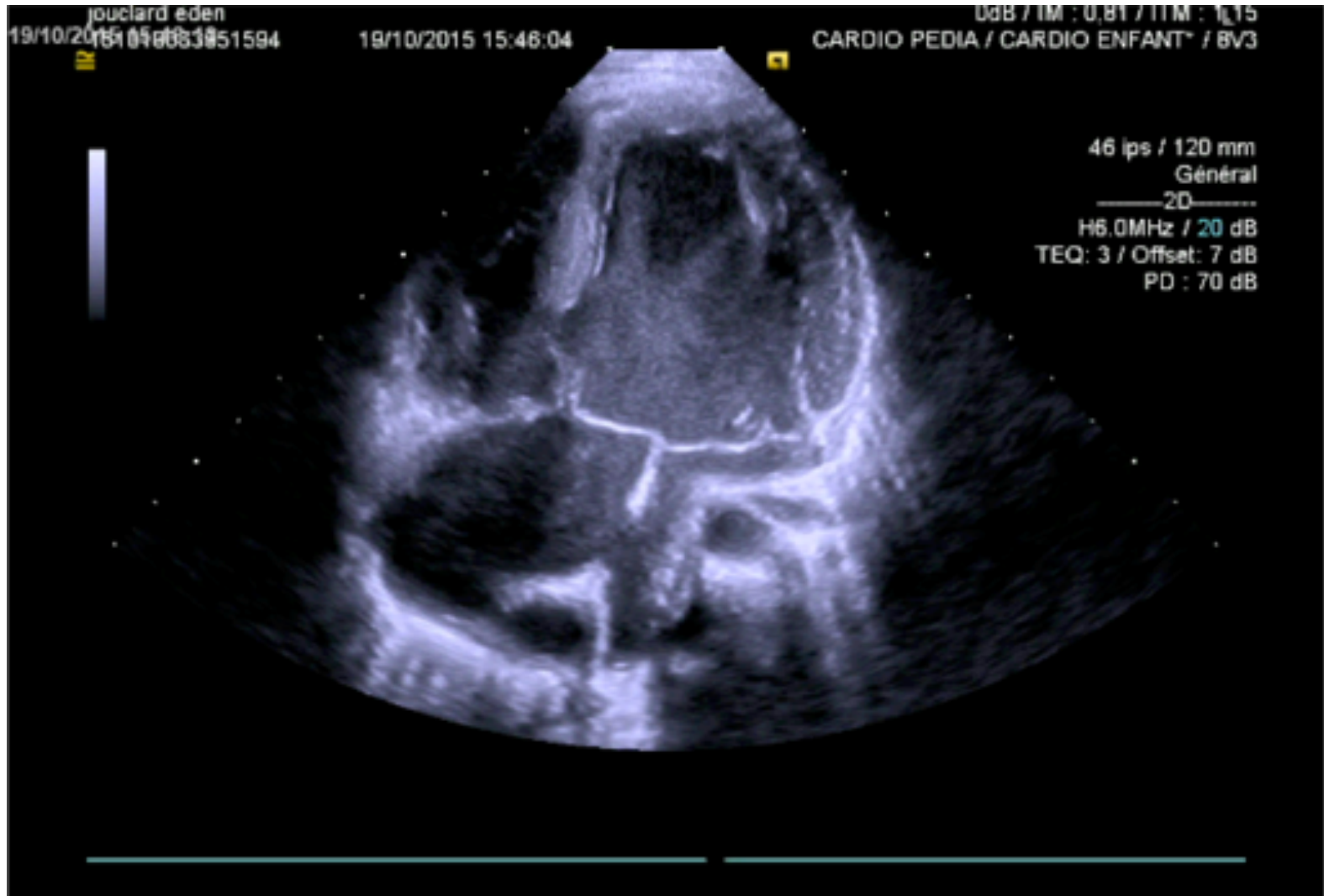
APSI VD croupion



APSI CIA D/G



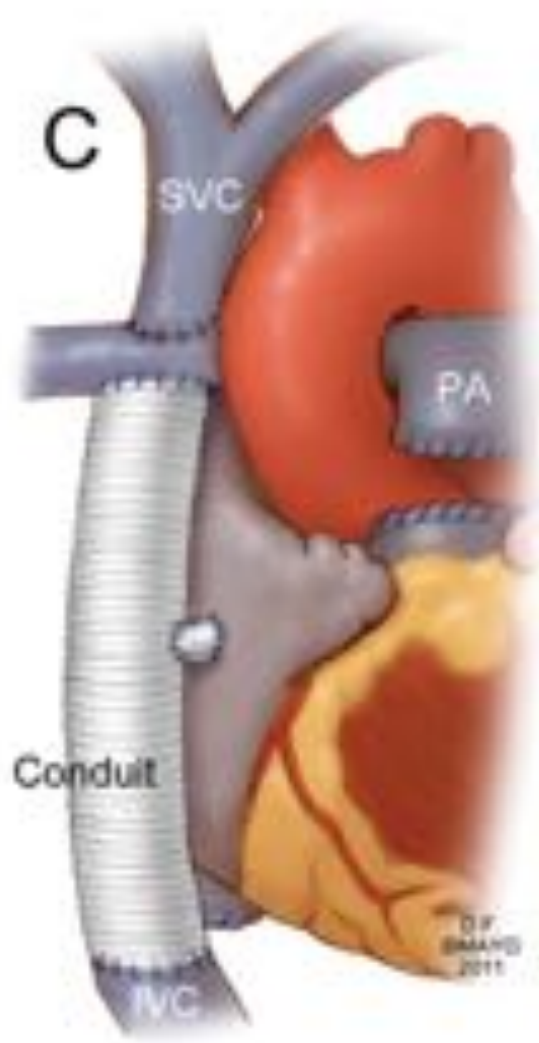
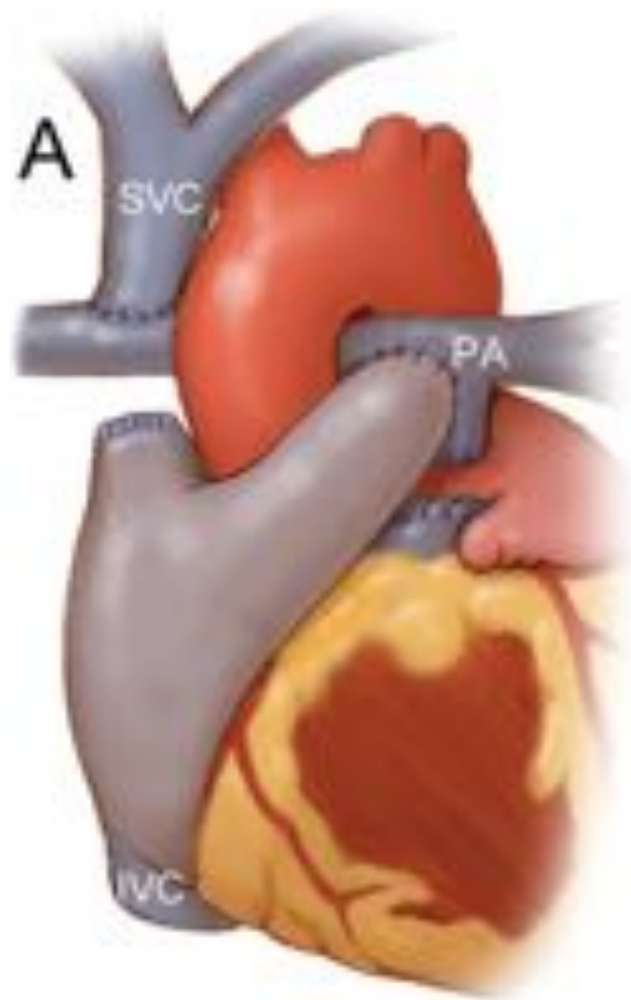
Straddling et overriding



La prise en charge des
ventricules uniques

Doit on proposer systématiquement une prise en charge palliative?

- Les questions posées?
- Décision éthique
 1. Respect de l'autonomie
 2. Information éclairée
 3. Principe de non malfaisance (primum non nocere)
 4. Principe de bienfaisance
 5. Intégrer le critère du cout économique



Objectifs de prise en charge d'un VU

- **Protéger la circulation pulmonaire**
 - Cerclage
 - Lever les obstacles au retour veineux: CIA – RVPA bloqués
- **Calibrer le débit pulmonaire**
 - Blalock, conduit VU-AP
- **Préserver la fonction du ventricule et des VAV**
 - Réduire la post-charge
 - Coarctation, sténose sous aortique
 - Limiter la surcharge diastolique
 - Calibrer le débit pulmonaire
 - Essayer de limiter la durée de clampage aortique pendant la chirurgie
- **Préserver les artères pulmonaires et les veines systémiques**
- **Limiter les cicatrices atriales et ventriculaires**

Situations néonatales

- Ducto-dépendance pour la circulation pulmonaire : PGE1 puis Blalock
- Ducto-dépendance pour la circulation systémique : Norwood
- Hypertension pulmonaire : cerclage

En période néonatale

- ✓ Equilibre des 2 circulations
- ✓ Voie d'éjection gauche libre, sans obstacle
- ✓ Voie droite avec débit pulmonaire calibré
- ✓ Lever les obstacles au retour veineux pulmonaire (RVPA, CIA restrictive)

Options néonatales

- Pas d'obstacle pulmonaire => cerclage protecteur
- Obstacle pulmonaire avec débit pulmonaire insuffisant, cyanose sévère ou atrésie pulmonaire => PGE1 + blalock
- Obstacle aortique: réparation d'une coarctation, discuter le Damus
- HypoVG: PGE1 + 1^{er} temps de Norwood
- Cas particulier des CIV restrictives
- Obstacle pulmonaire calibré, pas d'obstacle aortique: Abstention

MERCI

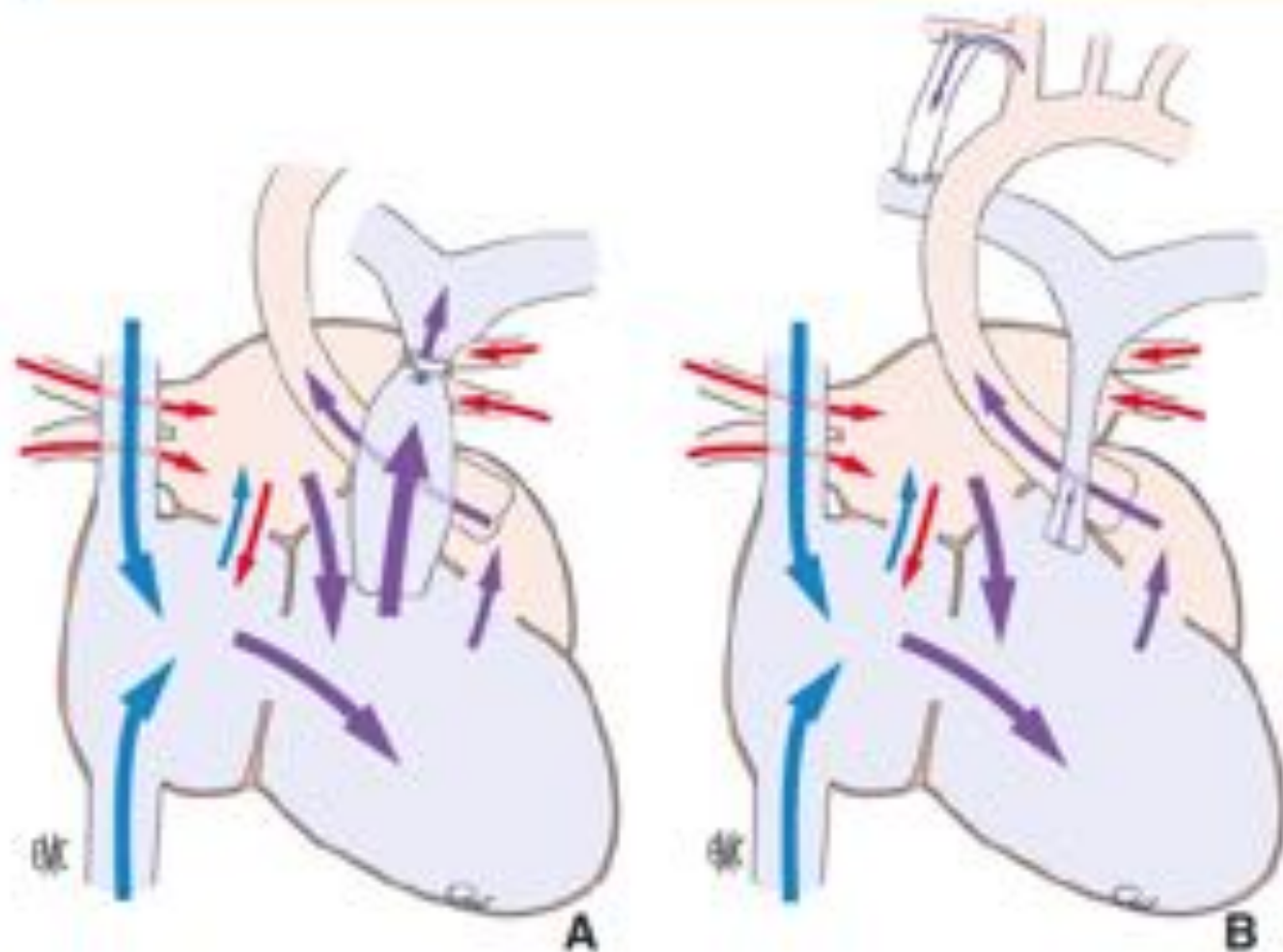
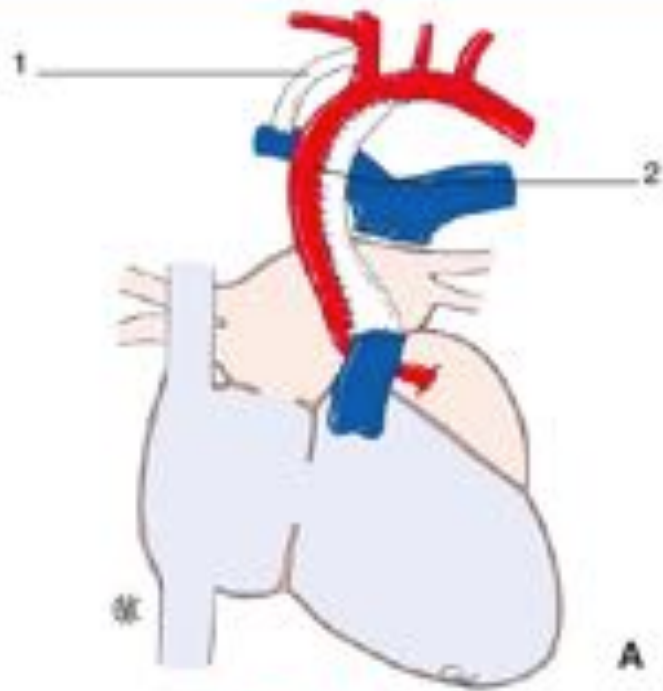


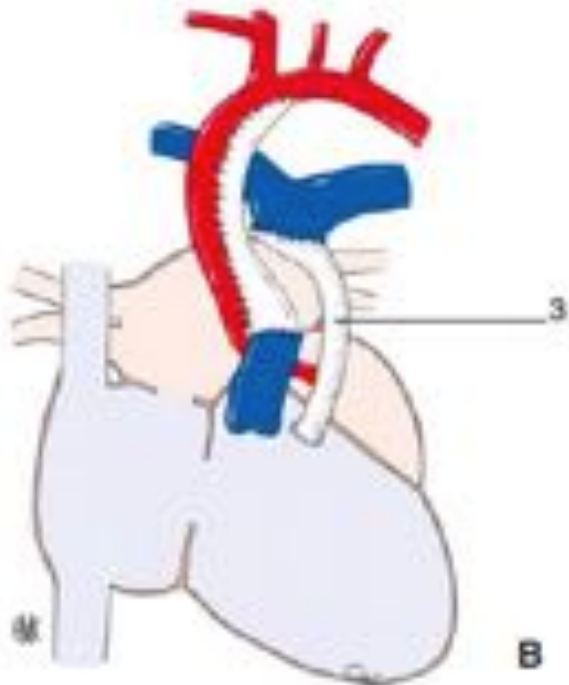
Figure 6.

A. Cerclage de l'artère pulmonaire.

B. Anastomose systémicopulmonaire.



1st stage Norwood
A. Avec Blalock
B. Avec tube de Sano



Prise en charge à terme des VU

- Chirurgie palliative de type FONTAN
 - Dérivation cavopulmonaire partielle
 - Dérivation cavopulmonaire totale
- Sont ils tous éligibles à un FONTAN
 - ➔ Bilan préopératoire

Vers 6 mois

- ✓ Dérivation cavo-pulmonaire partielle ou DCPP ou shunt de Glenn bidirectionnel
- ✓ Ou Dérivation bicavo bipulmonaire
- ✓ Pour être candidat: pressions pulmonaires basses et belles artères pulmonaires

DCPP

Glenn shunt



Evaluation par cathétérisme

Pressions pulmonaires

Pressions de remplissage

Anatomie des artères pulmonaires

Circulation de Fontan

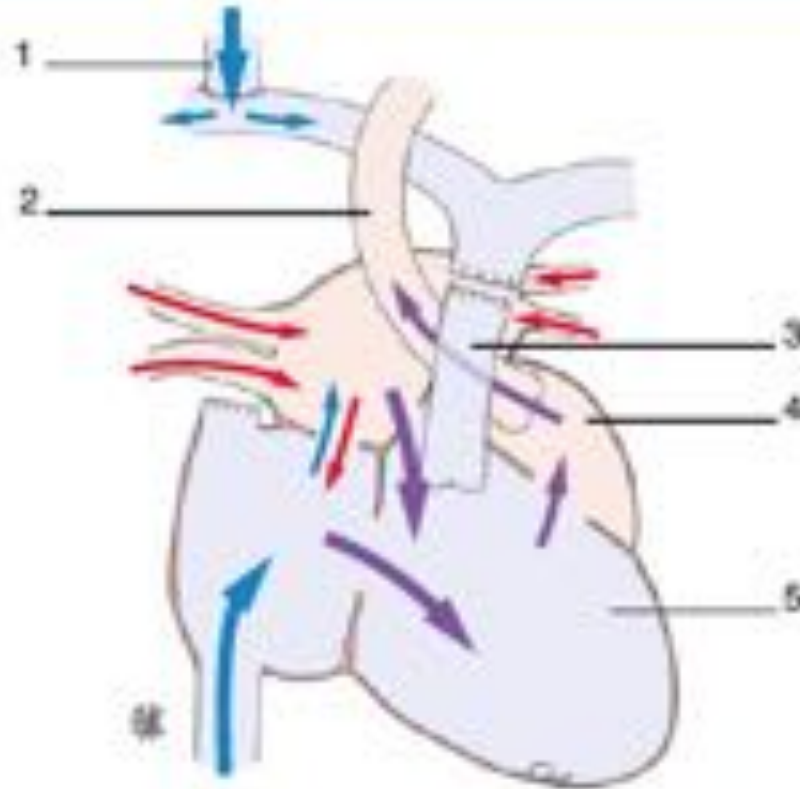


Figure 8. Anastomose cavobipulmonaire de Glenn bidirectionnel (premier temps de la dérivation cavopulmonaire de type Fontan). 1. Veine cave supérieure ; 2. aorte ; 3. artère pulmonaire ; 4. cavité accessoire ; 5. ventricule principal.

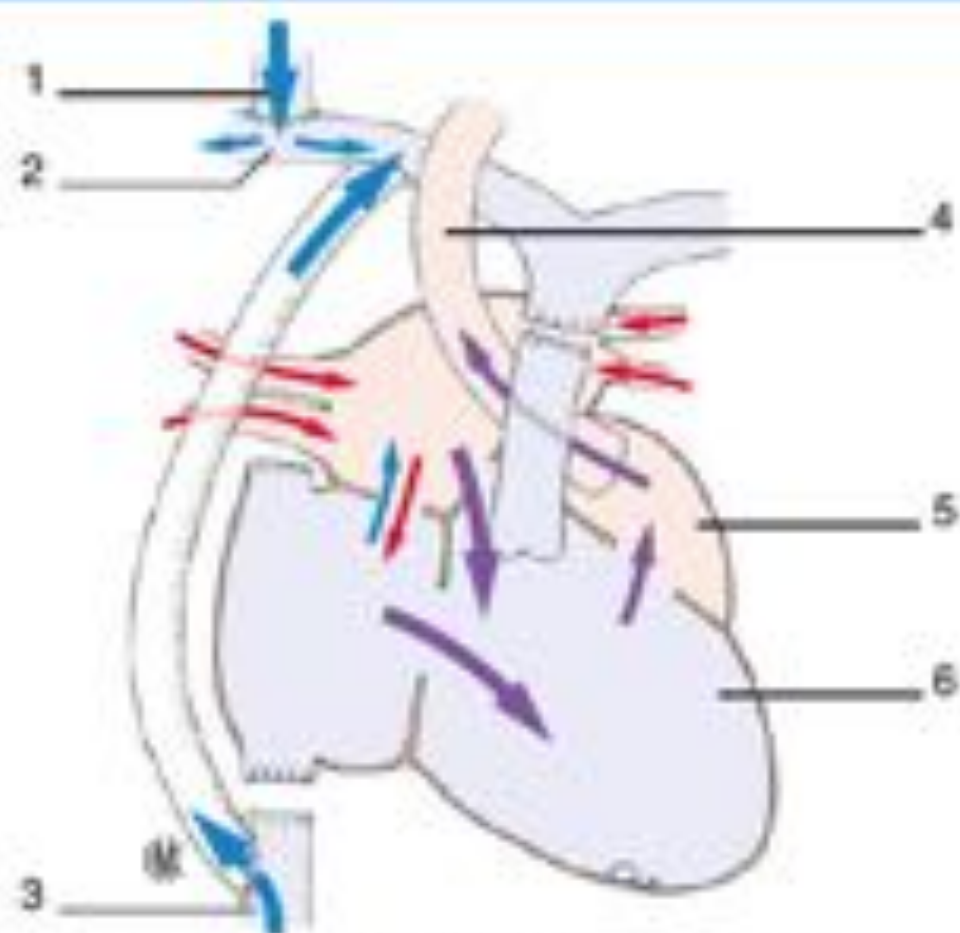


Figure 9. Dérivation cavopulmonaire totale. 1. Veine cave supérieure ; 2. artère pulmonaire ; 3. veine cave inférieure ; 4. aorte ; 5. cavité accessoire ; 6. ventricule principal.

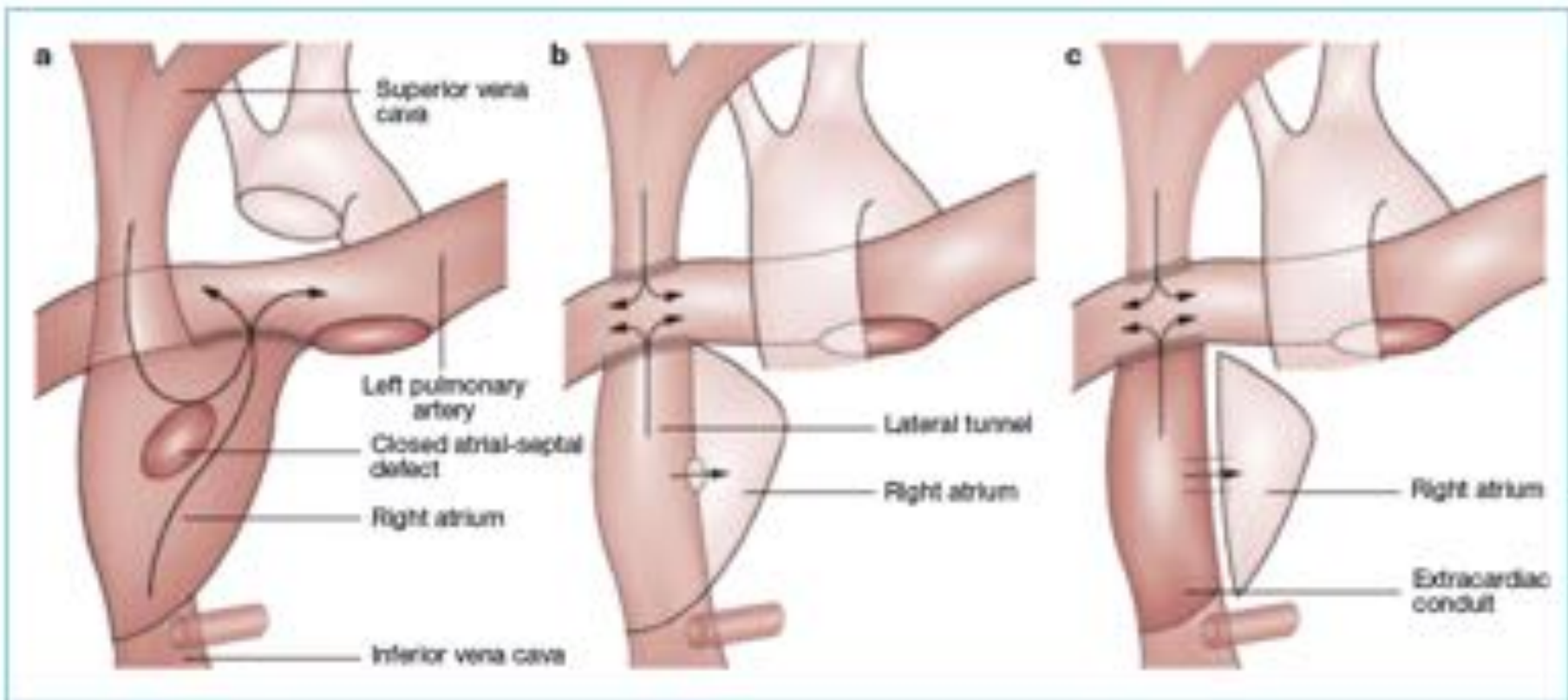


Figure 3.8 : Améliorations techniques apportées à l'opération de Fontan

a : opération de Fontan classique respectant le drainage des deux veines caves (superior vena cava, inferior vena cava) à l'oreillette droite (right atrium) anastomosée à la bifurcation pulmonaire après occlusion de la communication inter-auriculaire (closed atrial septal defect).

b : dérivation cavo-pulmonaire totale avec anastomose de la veine cave supérieure à la face supérieure de l'artère pulmonaire droite et mise en continuité de la veine cave inférieure avec la face inférieure de l'artère pulmonaire droite par l'intermédiaire d'un tunnel intra-atrial droit (lateral tunnel). Ce dernier est laissé en communication avec l'oreillette droite par une fenestration (flèche).

c : dérivation cavo-pulmonaire totale avec anastomose de la veine cave supérieure à la face supérieure de l'artère pulmonaire droite et mise en continuité de la veine cave inférieure avec la face inférieure de l'artère pulmonaire droite par l'intermédiaire d'un tube extra-cardiaque (extracardiac conduit) lui aussi fenestré à l'oreillette droite.

Pourquoi ne peut-on pas séparer les 2 circulations en période néonatale?

Elevation des RVP les premières semaines de vie

Vaisseaux trop petits (VCS, AP, VCI)

Même après la chute des résistances, une approche séquentielle est préférée pour la connection de la VCS puis de la VCI. Cela permet au corps et au cœur de s'adapter à des physiologies très différentes, diminue la mortalité et la morbidité globale

Condition réalisation Fontan

Circuit non pulsé

- Pressions pulmonaires basses (<15mmhg)
- Branches pulmonaires normales
- Fonction VU normale
- VAVs continentes

KT pré DCPP Absence de vcsg



Branches pulmonaires



KT pré DCPT



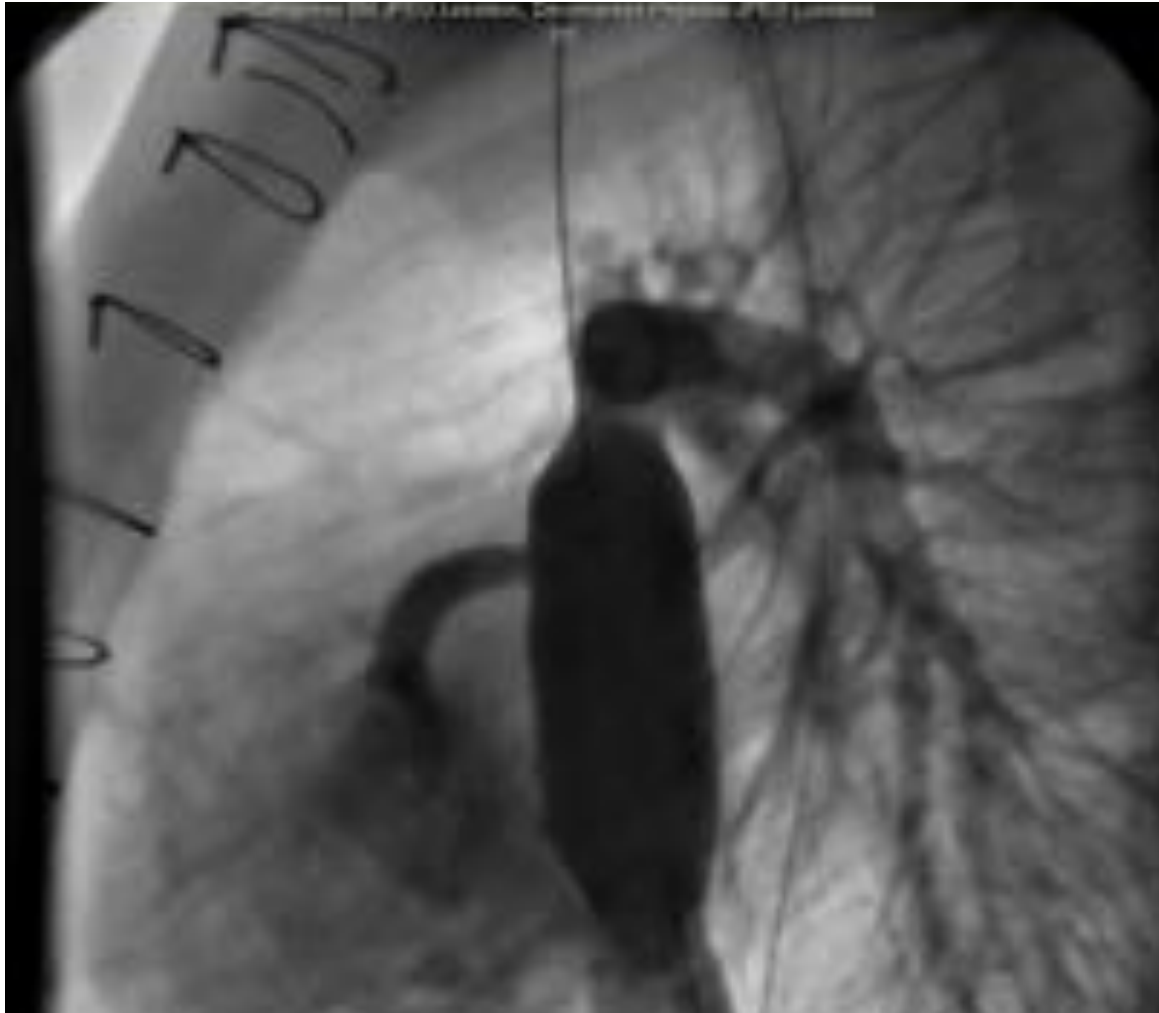
Collaterales Ao-AP



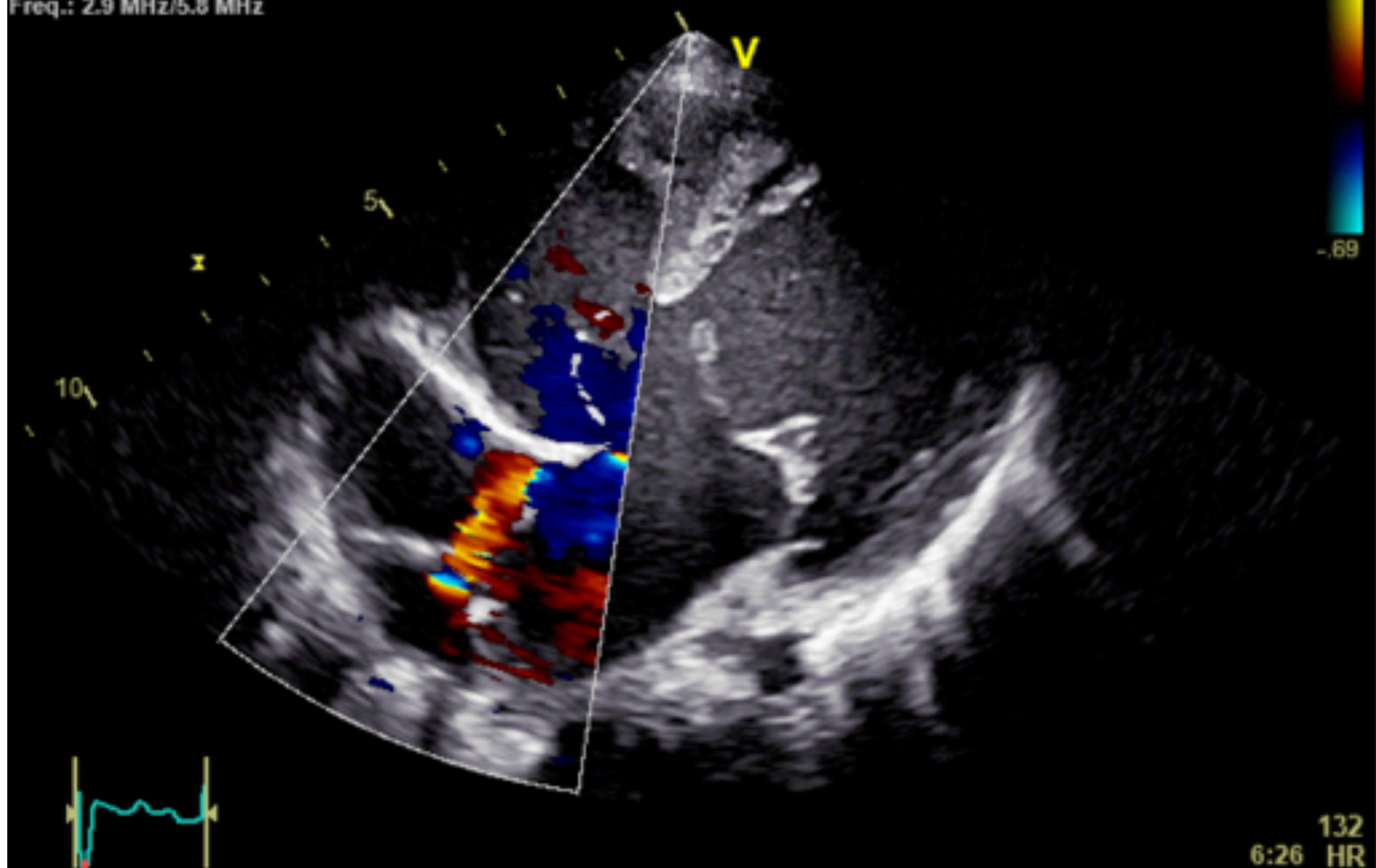
DCPT



Fentre DCPT



07/10/2015 09:13:33
Freq.: 2.9 MHz/5.8 MHz



CTD
0.69
-0.69

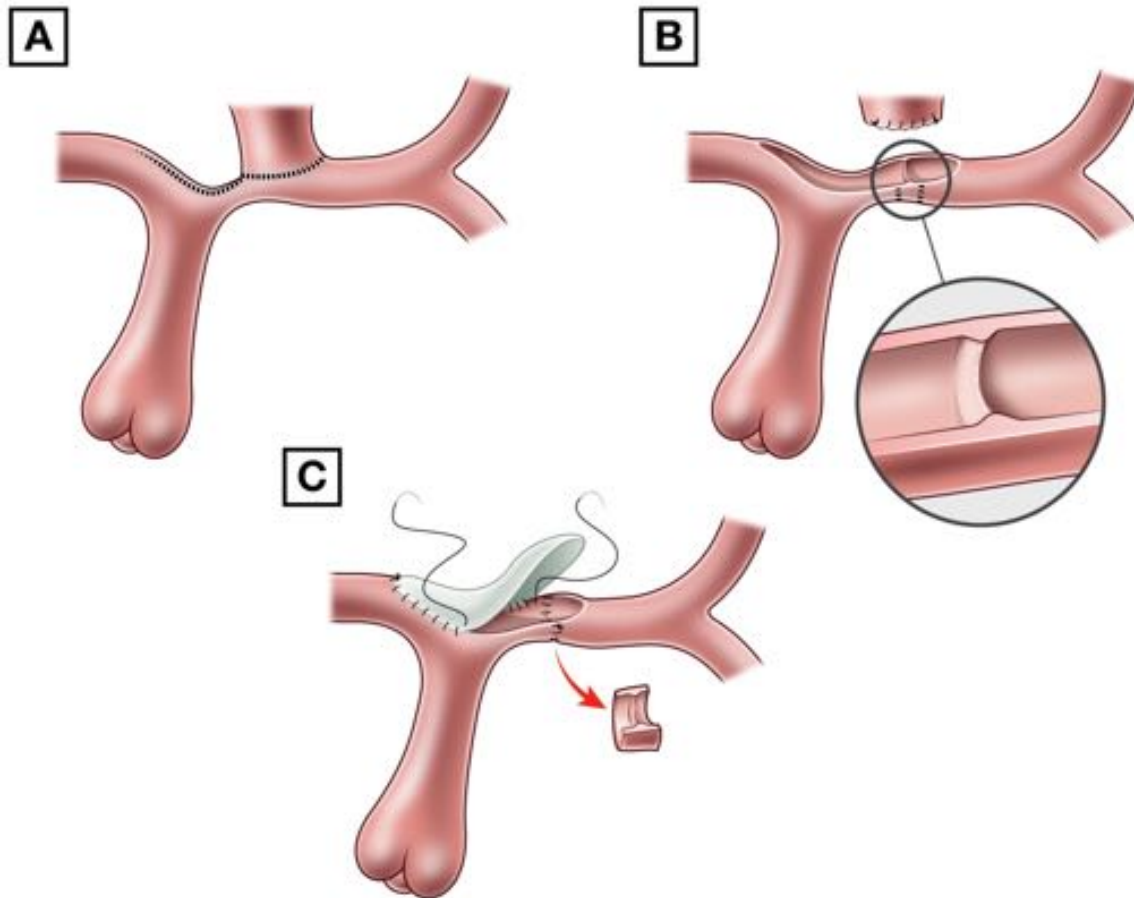
132
6:26 HR

Gestes associés : préserver / réparer

- artères pulmonaires
- valves auriculo-ventriculaires
- voie d'éjection ventriculaire
- rythme et synchronisation

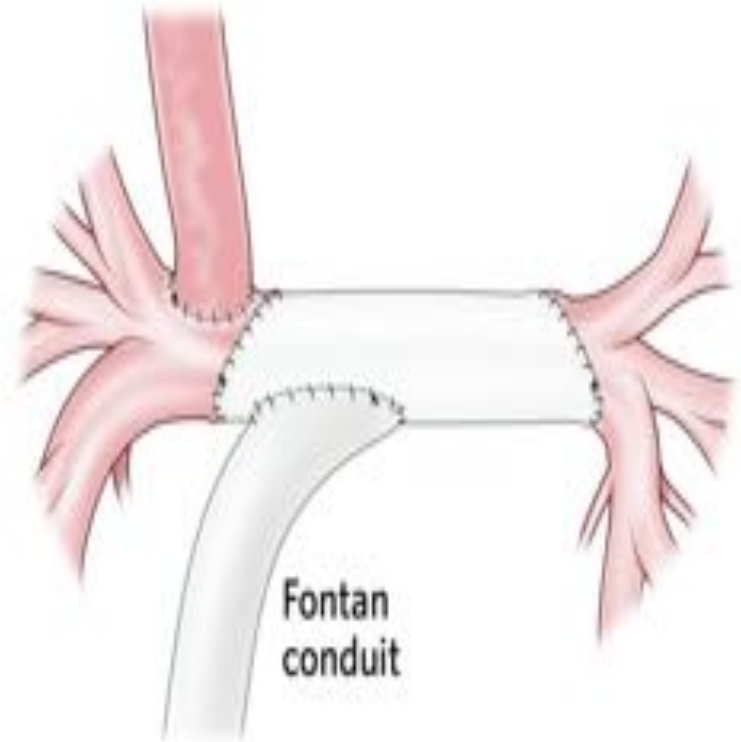
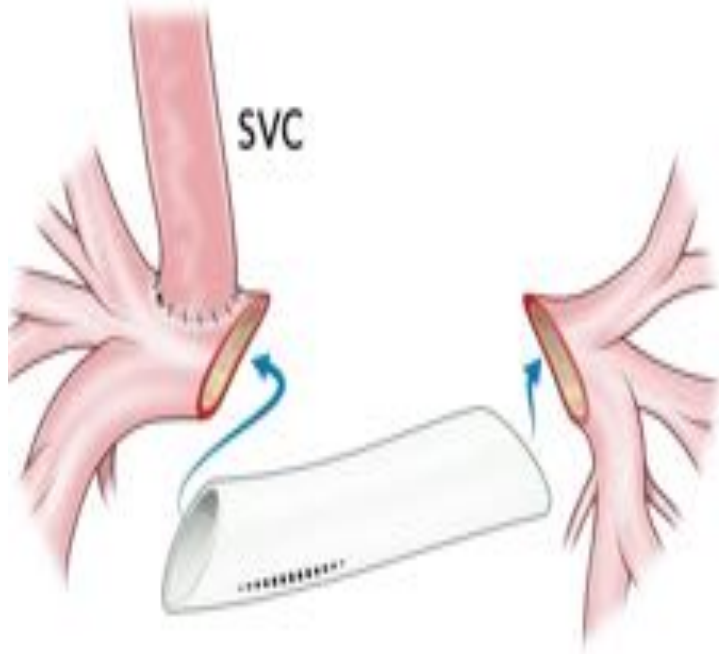
faire le Fontan : gestes associés

Plasties des artères pulmonaires



faire le Fontan : gestes associés

Plasties des artères pulmonaires



Plasties des artères pulmonaires : timing

- période néo-natale
 - . traitement agressif des lésions natives
 - . prévention des lésions iatrogènes

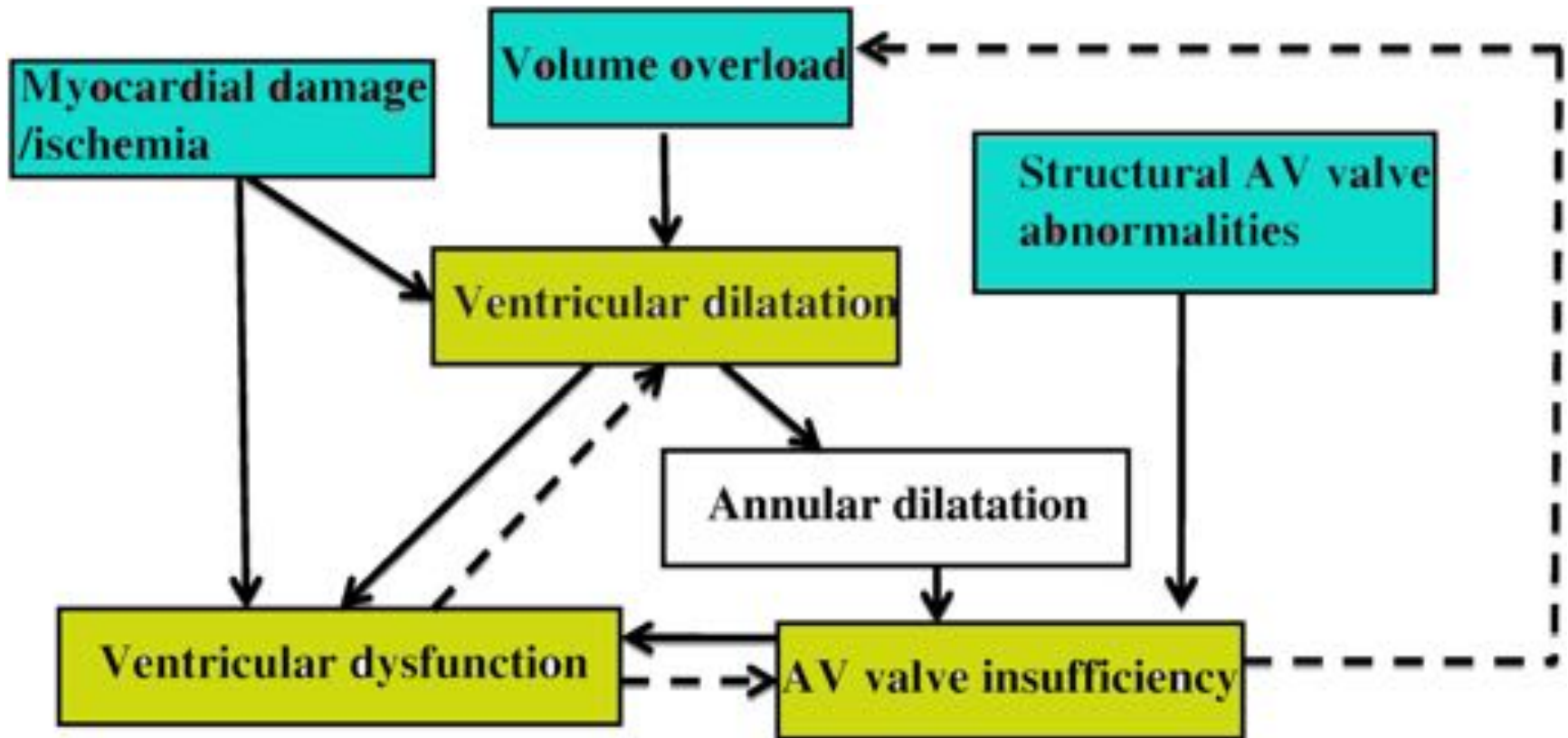
- au moment de la DCPP : lésions chirurgicales

- entre DCPP et Fontan : lésions résiduelles
(dilatation/stenting)

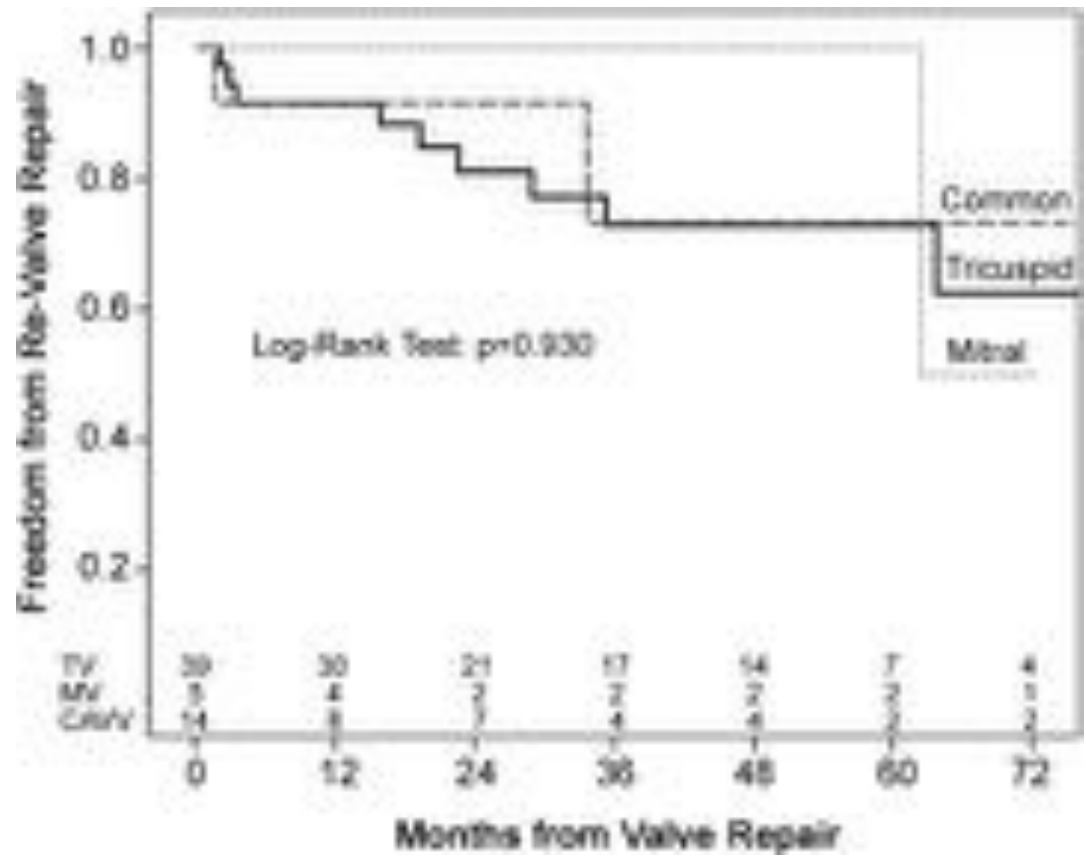
Plasties des valves auriculo-ventriculaires

- fermeture
- réparation
- remplacement

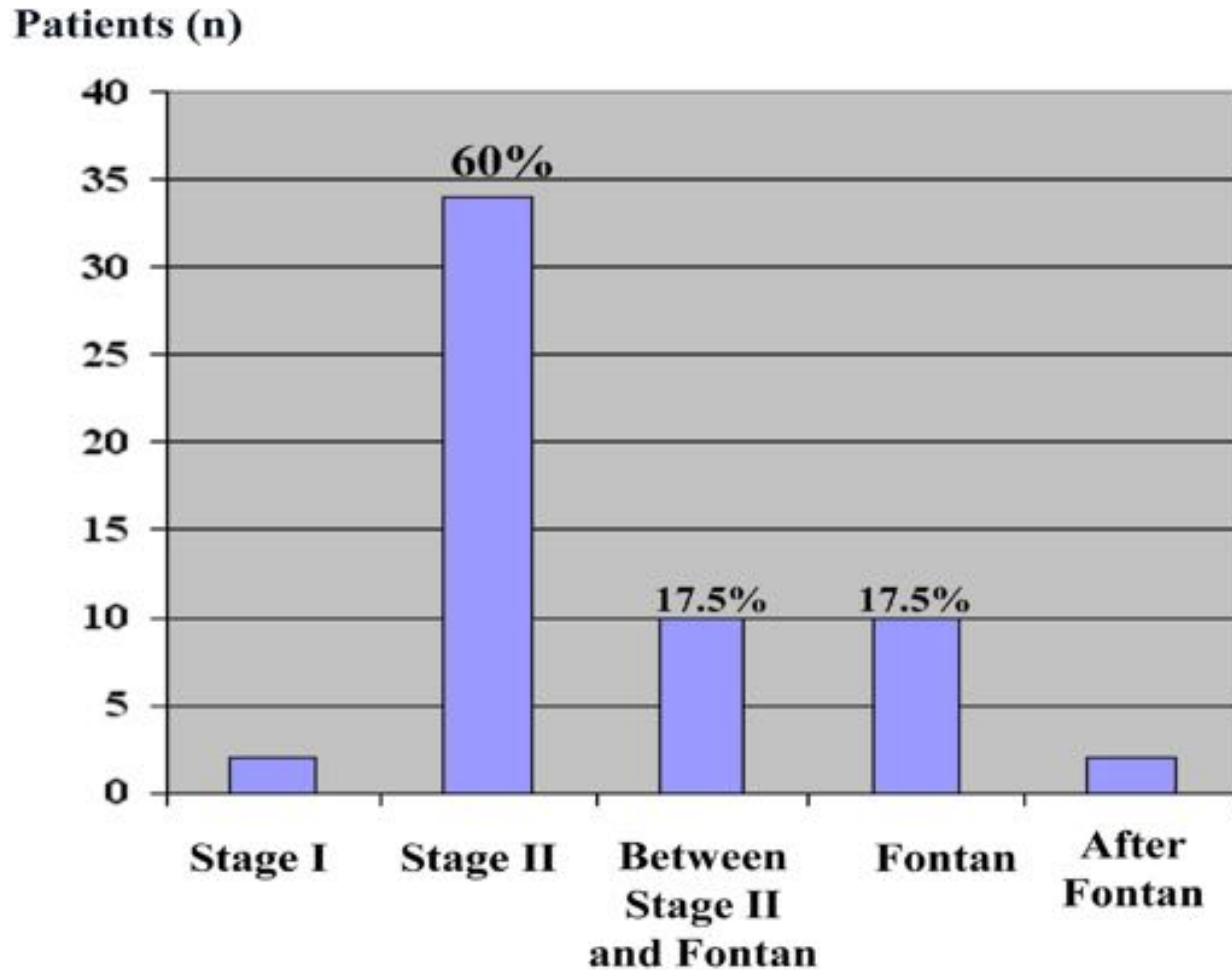
Physiopathologie régurgitation valves AV



Plasties valve AV : résultats



Plasties valves AV : timing



Plasties des valves AV : timing

- période néo-natale
 - . très mauvais pronostic
 - . transplantation cardiaque ?

- au moment de la DCPP +++
 - . mythe de la DCPP isolée
 - . sauf si dilatation annulaire isolée

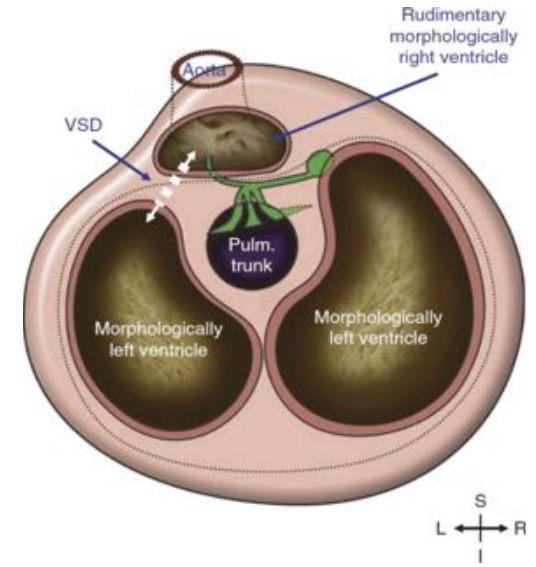
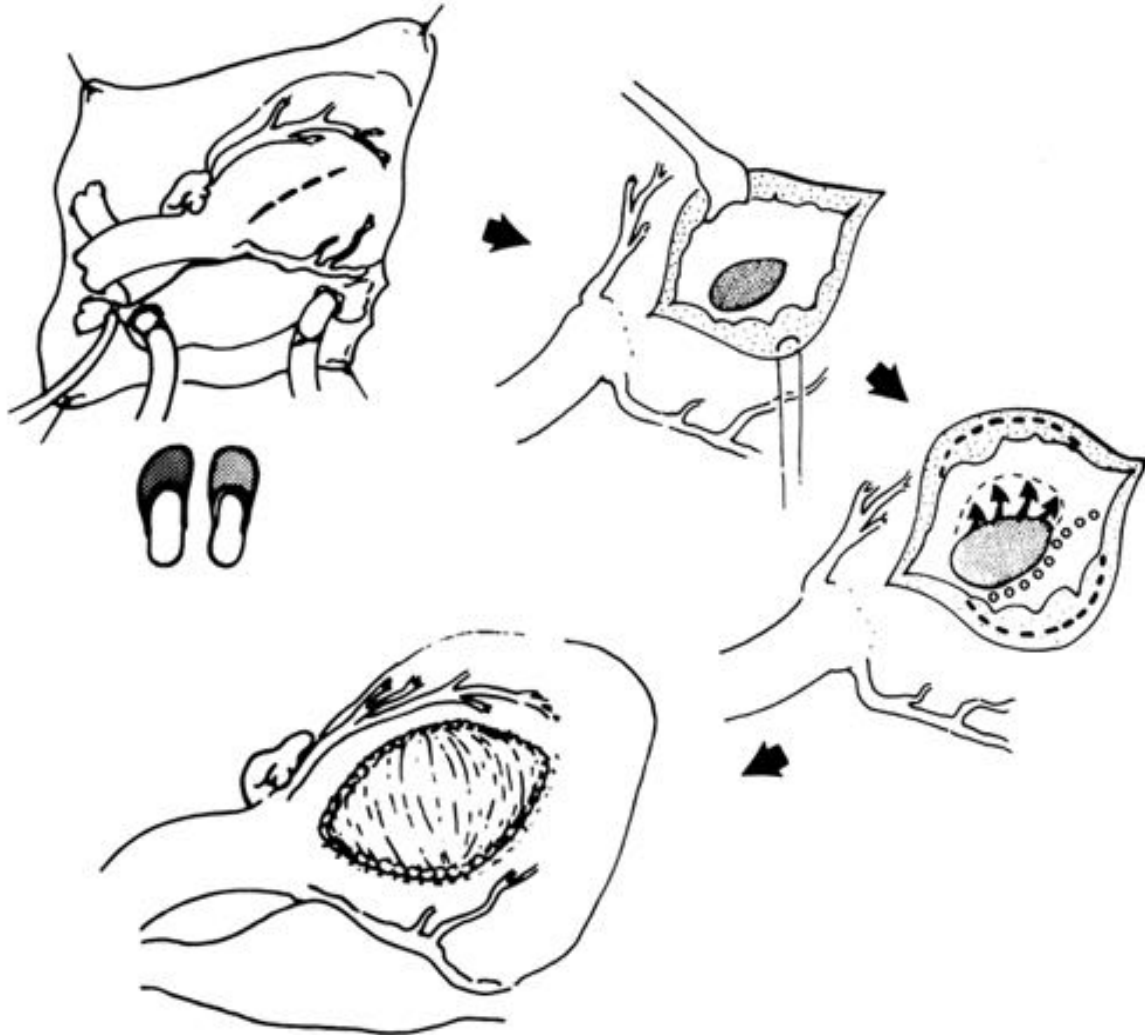
- entre DCPP et Fontan

Traitement des sténoses sous-aortiques

- élargissement de CIV
- anastomose de Damus-Kaye-Stansel (DKS)
- switch artériel palliatif

faire le Fontan : gestes associés

Elargissement de la CIV



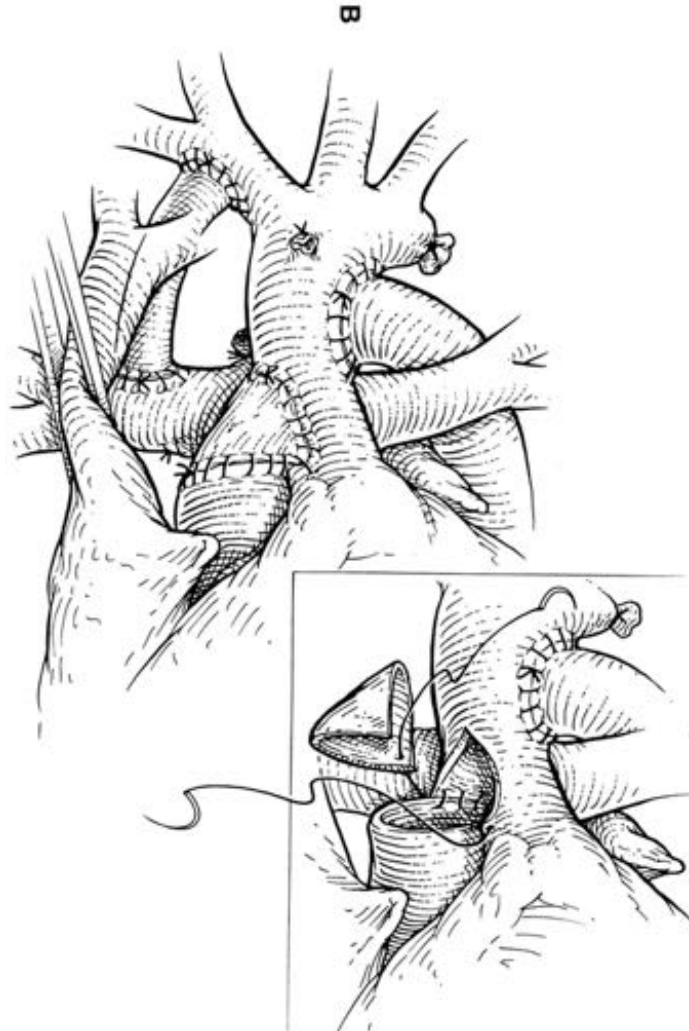
Elargissement de la CIV

- seule option si valve pulmonaire inutilisable

- inconvénients :
 - . bloc auriculo-ventriculaire
 - . récurrence de sténose
 - . anévrisme du ventricule accessoire

faire le Fontan : gestes associés

Anastomose de DKS (technique classique)



Anastomose de DKS

- risque de compression APG (Vx ant-post)
- nécessite valve pulmonaire "presque parfaite"
- indications:
 - . vaisseaux côte à côte
 - . élargissement CIV impossible

Traitement des sténoses sous-aortiques

- fermeture AP/cerclage proximal :
 - . élargissement CIV

- valve AP parfaite/ Vx ant-post/grosse AP :
 - . switch palliatif

- le reste : valve AP acceptable :
 - . anastomose de DKS

Traitement des sténoses s/s-aortiques: timing

- sténose avérée : période néo-natale
 - . Norwood
 - . switch palliatif

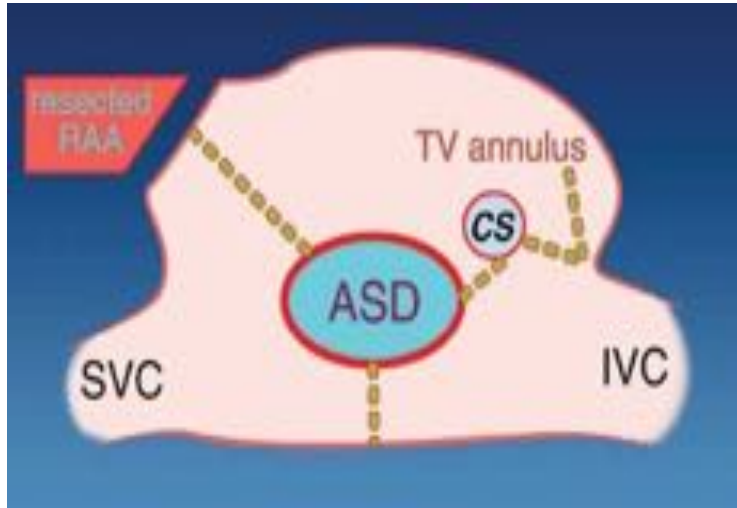
- sténose évolutive : au moment DCPP
 - . anastomose de DKS
 - . élargissement de la CIV

Chirurgie rythmologique

- chirurgie des TDR (opération de "maze")
- chirurgie de resynchronisation

faire le Fontan : gestes associés

Opération de "maze"



droit
+
gauche

droit



Le suivi après la DCPT

Anti-coagulation- antiagrégants

AVK si:

- ✓ Dysfonction du ventricule unique
- ✓ Fenestration avec shunt droite gauche
- ✓ Systématique dans l'année qui suit la DCPT et après la puberté
- ✓ Pour certains chez tous les patients à vie

Antiagrégants avant la puberté

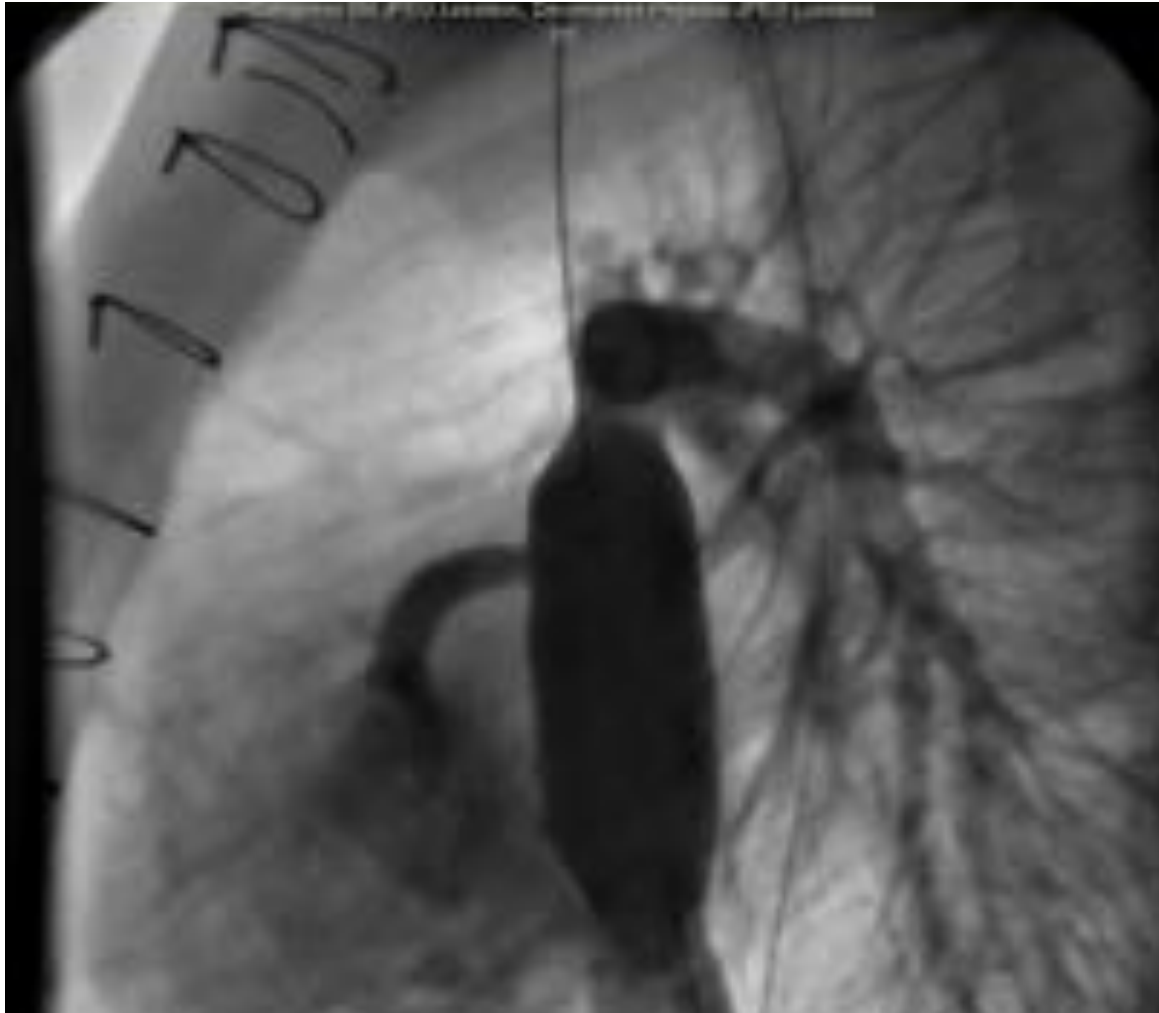
Suivi à court / moyen terme

- Fermeture fenêtre de la DCPT

DCPT



Fentre DCPT



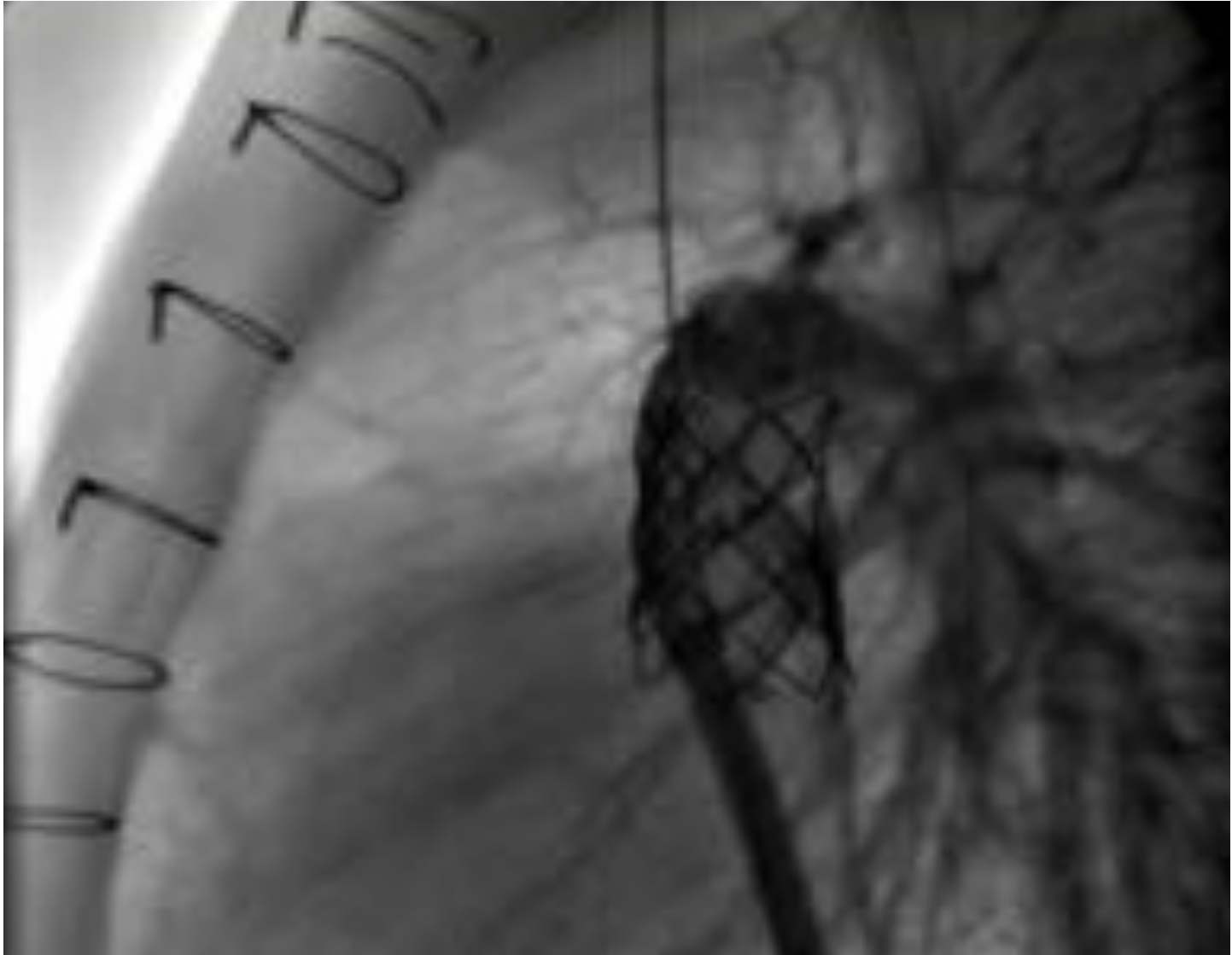
Fermeture fenetre



Femreture fenetre



Femreture fenetre



Autres thérapeutiques

- Les traitements de l'insuffisance cardiaque/IEC → aucun bénéfice démontré
- Prévention de la défaillance du VU: timing précoce de la DCPT.
- Détecter et traiter précocement les troubles du rythmes.
- L'action sur le retour veineux: activité physique et bas de contention
- Détection des patients à risque (recours aux diurétiques et troubles du rythme

Complications mécaniques du Fontan

Cyanose:

- Déhiscence du montage
- Fistules veno-veineuses
- Fistule artério-veineuse du poumon

Isomérismes droits

Montage de type Glenn unidirectionnel

- Thrombose du chenal

Complication de la circulation Fontan

- Defaillance du ventricule unique
- Troubles du rythme
- Augmentation de la PVC: fibrose et hypertension portale
- Enteropathie exsudative (3 à 10%)

Complications tardives du Fontan

- ✓ Dysfonction ventriculaire
- ✓ Arrythmies
- ✓ Hypoxémie
- ✓ Shunt résiduel
- ✓ Circulation pulmonaire
- ✓ Dysfonction lymphatique
- ✓ Reproduction
- ✓ Coagulopathies
- ✓ Failing Fontan

Dysfonction ventriculaire

- Histoire naturelle de la cardiopathie
- Nombreuses chirurgies
- Surcharge chronique volumétrique pré DCPT (hypertrophie, dilatation)
- Traitement médical décevant

Arythmies

- Incidence élevée (40% à 10 ans)
- Cicatrices atriales
- Tachycardie par réentrée ou Flutter

- Cardioversion en aigu
- Ablation
- Conversion DCPT

Hypoxémie

- Shunt résiduel ou nouveau (fistules artérioveineuses pulmonaires, fistules veino-veineuses)
- Fenestration résiduelle
- Fermeture des shunts par cathétérisme

Shunt gauche-droit résiduel

- Collatérales aorto-pulmonaires
- Surcharge volumétrique
- Fermeture par cathétérisme

Circulation pulmonaire

- Elevation progressive des RVP
- Distorsion des AP

- Optimisation chirurgicale
- Anti-coagulation ou anti aggrégation

Dysfonction lymphatique

- Elevation des pressions veineuses centrales
- Bronchite plastique
- Entéropathie exsudative

secondaire à des lymphangiectasies intestinales
avec perte de lymphocytes, chylomicrons, albumine
et immunoglobulines;
donne des oedèmes, de l'ascite, une immunodéficience,
une hypocalcémie

Pronostic effroyable

Bronchite plastique



Grossesse

- Haut taux de fausse couche, prématurité
- Arythmies
- Embolies pulmonaires

- Suivi
- HBPM préventif si peu de risque (bon VU, pas d'ATCD TE ou curatif
- Accouchement dans un centre spécialisé

Coagulopathies

- Augmentation de l'incidence des déficits en facteurs de coagulation (prot C, prot S, antithrombine); état procoagulant
- TE massives
- Micro emboles chroniques augmentant les RVP

Failing Fontan

- Bas débit cardiaque
- Œdème
- Congestion
- Tachyarythmies
- Bronchite plastique et entéropathie exsudative

- Traitement médical peu efficace, optimisation du circuit, fenestration et transplantation

Complications tardives du Fontan

Preservation de la fonction de VU (IEC?;
resynchronisation, correction de la fuite de la
valve AV)

Traitement anti arythmique (chirurgie
préventive)

Conversion du Fontan en DCPT

Anticoagulation

Contraception et conseil grossesse

Futur

Difficile

Complications multiples

Patients fragiles

Mais les patients pris en charge aujourd'hui
auront sans doute un avenir différent car prise
en charge plus précoce, chirurgie différente...

Y a t-il un meilleur VU

- Dans la première année de vie
 - FR de mortalité: VD dominant
- En post DCPT
 - VD dominant est un FR de morbidité précoce et survenue de complications (entéropathie exsudative)
- A plus long terme: VD dominant donnent plus de dysfonction VU et insuffisance cardiaque