

# Résultats à moyen terme de la dérivation cavopulmonaire totale avec conduit extracardiaque réalisée au cours de la deuxième décennie de vie

Alexandre Metras<sup>1\*</sup>, Mohammed Al-Yamani<sup>1,2</sup>, François Roubertie<sup>1</sup>, Pascal Amedro<sup>3</sup>, Jean-Benoît Thambo<sup>4</sup>, Stéphane Le Bel<sup>5</sup>, Nadir Tafer<sup>6</sup>, Virginie Fouilloux<sup>7</sup>, Bernard Kreitmann<sup>1</sup>

## RÉSUMÉ

**Objectif** : La totalisation de la dérivation cavopulmonaire réalisée entre l'âge de 10 à 20 ans a été peu étudiée. Cette étude rétrospective bicentrique évalue la morbidité à court et à moyen termes de la totalisation de la dérivation cavopulmonaire avec conduit extracardiaque (DCPT-EC) chez ces patients.

**Méthodes** : Entre janvier 1999 et juin 2014, 63 patients (27 femmes et 36 hommes) (âge moyen : 14,5 ± 2,9 ans) ont bénéficié de la totalisation de leur dérivation cavopulmonaire au cours de leur deuxième décennie. Avant la totalisation, 8 patients avaient une dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP) isolée. Les autres patients avaient une DCPP associée à un flux pulmonaire additionnel antérograde (groupe 1, 32 patients) ou rétrograde (groupe 2, 23 patients). Les données préopératoires, postopératoires et de suivi ont été collectées de manière rétrospective. Les patients ayant eu une DCPT-EC en un temps ou une conversion d'anastomose atriopulmonaire en DCPT-EC ont été exclus de l'étude.

**Résultats** : La durée moyenne du suivi était de 5,6 ans (0,8-15 ans) et aucun patient n'a été perdu de vue. La pression artérielle pulmonaire moyenne et la pression télédiastolique du ventricule unique au cathétérisme préopératoire étaient de 12,2 et 9,2 mmHg respectivement, sans différence entre les deux groupes. En moyenne, l'index de Nakata était de 279 ± 119 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> dans le groupe 1 contre 228 ± 87 mmHg dans le groupe 2 (p = 0,01). Un clampage aortique a été nécessaire pour 22 patients dans le groupe 1 contre 9 dans le groupe 2 (p = 0,04). Une fenestration du conduit a été réalisée dans 40 cas (65 %). Un patient est décédé durant l'hospitalisation. Neuf patients (14 %) ont eu un séjour prolongé en réanimation (> 6 jours). La durée moyenne de drainage était de 12,2 ± 16,5 jours. Au cours du suivi, 2 patients sont décédés de cause non cardiaque. La survie actuarielle était de 98 % et 96 % à 1 an et 4 ans respectivement. Au terme du suivi, la fonction cardiaque s'était améliorée chez tous les patients du groupe 1 contre 82 % des patients du groupe 2 (p = 0,02). Le statut fonctionnel s'est amélioré à distance : 47 % des patients étaient en classe NYHA 2 et 48 % en classe NYHA 3 en préopératoire contre 80 % des patients en classe 1 et 15 % en classe 2 au terme du suivi (p < 0,001).

**Conclusion** : La présence de flux additionnels pulmonaires a permis la réalisation de la DCPT-EC dans la deuxième décennie de vie, avec des résultats satisfaisants à court et moyen termes avec un bon statut fonctionnel. Malgré tout, la DCPP avec flux additionnel pulmonaire rétrograde était associée à un certain degré de dysfonction cardiaque au terme du suivi. Il convient d'utiliser ce type de palliation avant la DCPT-EC avec prudence.

**Mots clés** : cardiopathies congénitales, intervention de Fontan, atrésie tricuspide, flux additionnel pulmonaire.

## ABSTRACT

*Early to mid-term results of total cavo-pulmonary connection with an extracardiac conduit performed in the second decade of life*

**Aim**: Total cavo-pulmonary completion (TCPC) performed in the second decade of life (10 to 20 years old) had been rarely studied. This bi-centric work was conducted to study early and late morbi-mortality of TCPC completion with an extra-cardiac conduit in these patients.

**Methods**: From January 1999 to June 2014, 63 patients (27 female and 36 male) (mean age: 14.5 ± 2.9 years) underwent Fontan completion in the second decade of life. Palliation before completion was isolated bidirectional cavo-pulmonary shunt (BCPS) in eight patients or BCPS associated with additional pulmonary blood flow (APBF) either antegrade (Group 1) in 32 (63%) or retrograde (Group 2) in 23 (37%) patients. Preoperative data and perioperative courses were retrospectively reviewed. Primary Fontan or Fontan conversion were excluded from this study. Mean follow-up time was 5.6 years (0.8-15 years), with no patients lost to follow-up.

**Results**: Mean pulmonary arterial and ventricular end-diastolic pressure were 12.2 and 9.2 mmHg, respectively, without a difference between groups. The mean Nakata index was 279±123 and 228±87 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> in groups 1 and 2, respectively (p=0.01). Aortic cross-clamp was performed in 22 (group 1) and eight (group 2) patients, p=0.04. Forty TCPC were fenestrated (65%). There was one early death. Nine patients (14%) had a prolonged ICU length of stay (> 6 days). The mean time for pleural drainage was 12.2 (± 16.5) days. There were two late deaths (non-cardiac related). Actuarial survival was 98% and 96% at one and four years, respectively. At the last follow-up, single ventricle function remained similar or improved in all patients in group 1 compared to 82% in group 2 (p=0.02). NYHA improved significantly in both groups: 47% patients were in NYHA class II and 48% in NYHA class III preoperatively compared to 80% in NYHA class I and 15% in NYHA class II postoperatively (p<0.001).

**Conclusion**: Single ventricle palliation with BCPS and APBF allowed TCPC completion in the second decade of life, with satisfactory early and mid-term results and good functional status. However, BCPS and retrograde APBF were associated with single ventricle dysfunction at late time points and need to be cautiously used as long-lasting palliation before Fontan completion.

**Keywords**: congenital heart disease, Fontan operation, tricuspid atresia, additional pulmonary blood flow.

1. Service de chirurgie cardiaque, CHU de Bordeaux, hôpital Haut-Lévêque, Pessac, France. – 2. Service de chirurgie cardiaque, hôpital universitaire Sultan Qaboos, Muscat, Sultanat d'Oman. – 3. Service de pédiatrie spécialisée, unité de cardiologie pédiatrique, CHRU de Montpellier, France. – 4. Service de cardiologie pédiatrique, CHU de Bordeaux, hôpital Haut-Lévêque, Pessac, France. – 5. Département d'anesthésie-réanimation pédiatrique, hôpital Timone-

Enfants, Marseille, France. – 6. Service d'anesthésie-réanimation 2, CHU de Bordeaux, hôpital Haut-Lévêque, Pessac, France. – 7. Service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire, hôpital Timone-Enfants, Marseille, France.

\* Auteur correspondant : metrasalex@yahoo.fr

Conflit d'intérêt : aucun. / Conflict of interest statement: none declared.

Cet article est issu d'un mémoire de DESC.

## 1. INTRODUCTION

La dérivation cavopulmonaire totale est l'objectif final de la palliation des cardiopathies univentriculaires. Depuis sa description en 1971 par Fontan et Baudet [1], les indications, la stratégie de prise en charge et les techniques chirurgicales ont beaucoup évolué. Une circulation de type « Fontan » est aujourd'hui envisagée chez tous les patients porteurs d'une cardiopathie univentriculaire. Alors que cette chirurgie palliative était proposée en « un temps » au cours des premières années, la stratégie de dérivation cavopulmonaire « par étapes » est devenue la référence pour presque tous les patients [2,3].

Elle comporte le plus souvent trois étapes : une étape néonatale dont la nature varie en fonction de l'anatomie et de la physiologie propre à chaque patient, puis la réalisation d'une dérivation cavopulmonaire supérieure bidirectionnelle, encore appelée dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP) et enfin une dérivation cavopulmonaire totale (DCPT) après un certain délai. La stratégie par étapes permet la protection de la circulation pulmonaire, une meilleure préservation de la fonction ventriculaire et la conservation d'un statut fonctionnel acceptable jusqu'à la totalisation de la dérivation cavopulmonaire [4,5]. Sur le plan chirurgical, la technique la plus couramment employée est aujourd'hui la dérivation cavopulmonaire totale avec un conduit extracardiaque (DCPT-EC) [6]. Elle a montré sa supériorité en terme d'hémodynamique et de survenue de complications à distance, notamment rythmiques [7-9].

Dans la littérature, la tendance générale est de programmer la DCPT-EC de plus en plus tôt dans la vie des patients, indépendamment de leur statut fonctionnel [10]. L'objectif est de diminuer la surcharge volumétrique du ventricule unique (VU) dès que possible pour en préserver sa fonction à long terme. Si l'indication de la DCPT est posée sur des critères fonctionnels, la DCPT peut être retardée, notamment en cas de flux additionnel pulmonaire (FAP). Ainsi, la DCPT-EC réalisée tardivement (au-delà de l'âge de 10 ans) a été très peu étudiée.

L'objectif principal de l'étude était d'évaluer le statut fonctionnel NYHA à distance des patients ayant bénéficié d'une DCPT-EC au cours de leur deuxième décennie. Les objectifs secondaires étaient : évaluer la morbidité postopératoire de ces patients et comparer à court et à moyen termes la morbidité des patients dont la palliation avant la DCPT-EC consistait en une dérivation cavopulmonaire supérieure bidirectionnelle avec un flux additionnel pulmonaire antérograde ou rétrograde.

## 2. MATÉRIEL ET MÉTHODES

Cette étude rétrospective regroupe les données de deux centres de chirurgie des cardiopathies congénitales : le service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire de l'hôpital d'enfants de la Timone à Marseille (Assistance publique - Hôpitaux de Marseille) et le service de chirurgie cardiovasculaire 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) au cours de leur deuxième décennie ont été sélectionnés, constituant un échantillon de 63 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 atripulmonaire 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 postopératoire, 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 atrioventriculaires (VAV) et la présence de flux additionnels pulmonaires étaient alors évaluées et recueillies depuis les comptes rendus disponibles dans les dossiers. Également, la présence de FAP a été recherchée. Nous avons regroupé sous le terme « FAP » toutes les sources supplémentaires de flux sanguin dans la circulation pulmonaire en plus de celui issu de la veine cave supérieure et nous les avons classés en deux catégories : antérogrades pulsatiles (présence de flux antérograde issu du ventricule unique dans l'artère pulmonaire) ou rétrogrades continus (présence d'un shunt systémicopulmonaire perméable).

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

Les marqueurs de morbidité hospitalière étaient : le délai d'extubation, la durée du séjour en réanimation postopératoire, la durée de drainage thoracique, la durée du séjour hospitalier et la gravité des complications selon la classification de Dindo et Clavien [11]. Les complications postopératoires ont été gradées en fonction de leurs conséquences thérapeutiques et sont résumées dans le tableau 1. La réadmission en réanimation après retour en service traditionnel rentrait en compte dans les complications postopératoires. La durée de drainage thoracique était le délai entre l'intervention chirurgicale et le retrait du dernier drain thoracique.

Des statistiques descriptives ont été utilisées pour décrire l'échantillon de 63 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.

L'étude statistique a été réalisée avec le logiciel Prism 6 (GraphPad Software, Inc) et XLSTAT (AddinsoftTM). 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

Tableau 1. Classification des complications. Dindo et al. [11].

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

Student ou de Mann-Whitney en fonction de leur distribution. Les variables qualitatives ont été comparées par les méthodes du Chi2, du Chi2 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 survie a été étudiée par analyse de Kaplan-Meier.

### 3. RÉSULTATS

#### 3.1. Données démographiques

Les données démographiques sont regroupées dans le tableau 2. L'échantillon était composé de 57 % d'hommes et de 43 % de femmes. 71 % des patients avaient un VU de type gauche. Un tiers des patients était atteint d'une atrésie tricuspide et 16 % des patients avaient un VU à double entrée. Les autres pathologies étaient réparties équitablement. Aucun patient n'était atteint d'un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche. L'âge moyen était de  $14,5 \pm 2,9$  ans, le délai moyen entre la deuxième étape (DCPP) et la DCPT-EC était de  $8,4 \pm 4,0$  ans. Au moment de la DCPT-EC, la saturation artérielle périphérique était de  $80,2 \pm 5,5$  %.

#### 3.2. Données préopératoires

Les données préopératoires sont regroupées dans le tableau 3. Au moment du bilan préopératoire, 94 % des patients étaient en classe NYHA 2 ou 3 (46 % en classe 2 et 48 % en classe 3). 85 % des patients avaient une fonction cardiaque globale évaluée comme « bonne ». Une grande partie des patients (87 %) avait une absence ou une fuite minimale valvulaire AV. La pression artérielle pulmonaire (PAP) moyenne était de  $12,2 \pm 2,7$  mmHg, la PTD du ventricule unique était de  $9,2 \pm 3,3$  mmHg en moyenne. En moyenne, l'index de Nakata était de  $247,3 \pm 103,7$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>. Huit patients (12 %) ont bénéficié de l'embolisation d'une ou plusieurs collatérales au cours du cathétérisme préopératoire. 87 % des patients avaient un flux additionnel pulmonaire (FAP) en plus de la DCPP au moment de la DCPT-EC, dont 58 % étaient des FAP de type antérograde et 42 % de type rétrograde.

#### 3.3. Données opératoires et postopératoires immédiates

Les données opératoires et postopératoires immédiates sont regroupées dans les tableaux 4 et 5. En moyenne la durée de circulation extracorporelle (CEC) était de  $146,9 \pm 64,5$  minutes. Un clampage aortique et un arrêt cardiaque ont été nécessaires dans 57 % des cas. Deux tiers des patients ont bénéficié d'une fenestration du conduit extracardiaque.

Après la chirurgie, 71 % des patients ont eu des suites simples (grades 0 ou 1 de Dindo et Clavien). 11 % des patients ont eu des complications nécessitant une prise en charge en soins intensifs ou réanimation. Le délai moyen d'extubation était de  $2,9 \pm 13,1$  jours. La durée moyenne du séjour en réanimation était de  $6,2 \pm 13,2$  jours avec 14 % des patients ayant eu un séjour prolongé en réanimation (> 6 jours). La durée moyenne de drainage thoracique était de  $12,2 \pm 13,4$  jours. La durée moyenne d'hospitalisation était de  $22,0 \pm 16,5$  jours.

#### 3.4. Étude de la mortalité

La mortalité postopératoire définie comme la mortalité dans les 30 jours suivant la chirurgie ou avant la sortie de l'hôpital était de 1,5 % (1 patient). Ce patient est décédé d'une médiastinite postopératoire. 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

Tableau 2. Données démographiques globales (n = 63).

Genre	Homme	36 (57 %)
	Femme	27 (43 %)
Type de VU	VG	45 (71 %)
	VD	17 (29 %)
Type anatomique de cardiopathie	Atrésie tricuspide	22 (35 %)
	Ventricule à double entrée	10 (16 %)
	Atrésie mitrale	6 (10 %)
	Atrésie pulmonaire sans CIV	4 (6 %)
	CAV déséquilibré	5 (8 %)
	TGV – sténose pulmonaire – straddling	7 (11 %)
	Ventricule droit à double sortie	1 (1 %)
	Autres	8 (13 %)
Âge au moment de la DCPT	An	$14,5 \pm 2,9$
Délai entre étape 2/3	An	$8,4 \pm 4,0$
Saturation préopératoire	%	$80,2 \pm 5,5$

Tableau 3. Données préopératoires (n = 63).

Classe NYHA	1	4 (6 %)
	2	29 (46 %)
	3	30 (48 %)
	4	0
Fonction cardiaque globale	Bonne	54 (85 %)
	Moyennement altérée	8 (13 %)
	Altérée	1 (2 %)
Présence de fuite valvulaire AV	Absence de fuite	42 (67 %)
	Fuite minimale	13 (20 %)
	Fuite modérée	6 (9 %)
	Fuite sévère	2 (4 %)
PAP moyenne	mmHg	$12,2 \pm 2,7$
Index de Nakata	mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	$247 \pm 103$
PTDVU	mmHg	$9,2 \pm 3,3$
Embolisation de collatérales	Oui	8 (12 %)
	Non	55 (88 %)
Présence de flux additionnel pulmonaire	Oui	55 (87 %)
	Non	8 (13 %)
Type de flux additionnel pulmonaire (n = 55)	Antérograde	32 (58 %)
	Rétrograde	23 (42 %)

Tableau 4. Données opératoires (n = 63).

Durée de CEC	Minutes	$146,9 \pm 64,5$
Clampage aortique	Oui	36 (57 %)
	Non	27 (43 %)
Fenestration	Oui	40 (63 %)
	Non	23 (37 %)
Diamètre tube	mm	$20,5 \pm 1,4$

défaillance cardiaque au premier jour postopératoire 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. La mortalité au cours du suivi était de 3,2 % (2 patients). Ces deux patients sont décédés de causes non cardiaques. La survie actuarielle était de 98 % et 96 % à 1 an et à 4 ans respectivement [figure 1].

Tableau 5. Données postopératoires immédiates (n = 63).

Complications postopératoires	Grade 0	31 (49 %)
	Grade 1	14 (22 %)
	Grade 2	7 (11 %)
	Grade 3	3 (5 %)
	Grade 4	7 (11 %)
	Grade 5	1 (2 %)
Délai extubation	Jours	2,9 ± 13,1
Durée séjour réanimation	Jours	6,2 ± 13,2
Séjour prolongé en réanimation (> 6 jours)	n	9 (14 %)
Durée drainage thoracique	Jours	12,2 ± 13,4
Durée hospitalisation	Jours	22,0 ± 16,5

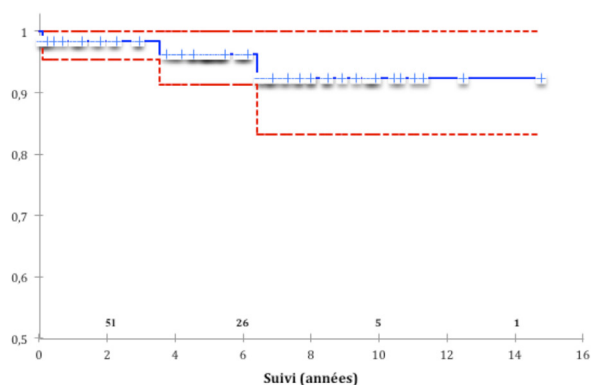


Figure 1. Survie actuarielle/Kaplan-Meier.

Tableau 6. Données du suivi à distance (n = 62).

Suivi moyen	An	5,6 ± 3,3
Classe NYHA	1	50 (80 %)
	2	9 (15 %)
	3	3 (5 %)
	4	0
Fonction VU	Bonne	56 (90 %)
	Modérément altérée	6 (10 %)
	Altérée	0
Présence de fuites valvulaires AV	Absence de fuite	44 (71 %)
	Fuite minimale	14 (23 %)
	Fuite modérée	4 (6 %)
	Fuite sévère	0

### 3.5. Suivi à distance

Les données du suivi à distance sont regroupées dans le tableau 6. Le suivi moyen était de  $5,6 \pm 3,3$  ans. Au terme du suivi, 95 % des patients (n = 59) avaient un bon statut fonctionnel (classe NYHA 1 ou 2). La fonction cardiaque était globalement évaluée comme bonne chez 90 % des patients. La dernière échocardiographie montrait une absence de fuite valvulaire AV ou une fuite minimale chez 94 % des patients (n = 58).

### 3.6. Résultats en fonction de la présence d'un flux pulmonaire additionnel antérograde ou rétrograde en préopératoire

Parmi les 63 patients qui ont bénéficié d'une DCPT-EC au cours de leur deuxième décennie, 55 (87 %) avaient un FAP au cours du bilan préopératoire. Les flux additionnels pulmonaires sont des sources de flux sanguin qui alimentent la circulation pulmonaire en plus de la DCP. Majoritairement, ce sont des anastomoses systémopulmonaires laissées en place (flux rétrograde continu) ou une persistance d'un flux antérograde dans le tronc de l'artère pulmonaire issue du ventricule unique (flux antérograde pulsatile).

Seulement 8 patients n'avaient pas de FAP. Pour ces patients, l'âge moyen au moment de la DCPT était de  $12,3 \pm 1,4$  ans, la saturation était de 81,2 % en moyenne et l'index de Nakata était de  $194 \pm 26$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>.

Trente-deux patients (57 %) avaient un FAP antérograde (groupe 1) et 23 patients (43 %) avaient un FAP rétrograde (groupe 2). Entre ces deux populations, l'âge moyen au moment de la DCPT-EC, le délai entre la deuxième et la troisième étape et le type de VU ne différaient pas significativement. Le statut fonctionnel NYHA était similaire dans les deux groupes. La fonction cardiaque globale ne différait pas de manière significative dans les deux groupes. De plus, au cours du cathétérisme préopératoire, la PTDVU était plus élevée dans le groupe 2 ( $10,5 \pm 3,3$  mmHg) que dans le groupe 1 ( $8,0 \pm 3,2$  mmHg) (p = 0,013). Le calibre des artères pulmonaires était plus important dans le groupe 1 (index de Nakata :  $279 \pm 119$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) que dans le groupe 2 (index de Nakata :  $228 \pm 87$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>) (p = 0,02). Concernant la chirurgie, un plus grand nombre de patients ont dû subir un clampage aortique avec arrêt cardiaque dans le groupe 1 que dans le groupe 2 (p = 0,03). Il n'y avait pas de différence significative entre les deux groupes concernant la réalisation d'une fenestration. Les données postopératoires immédiates, notamment les marqueurs de morbidité postopératoires, montrent que les patients du groupe 1 ont des suites plus simples que les patients du groupe 2, sans différence significative. À distance, la fonction cardiaque globale était évaluée comme moins bonne dans le groupe 2 car 100 % des patients du groupe 1 avaient une « bonne » fonction cardiaque (p = 0,02). Le statut fonctionnel ne différait pas de manière significative dans les deux groupes.

## 4. DISCUSSION

Le recul moyen de l'étude est de  $5,6 \pm 3,3$  ans (0,5-14,7 ans), ce qui permet de montrer des résultats à moyen terme. Les résultats globaux concernant le statut fonctionnel à moyen terme sont excellents puisque 95 % des patients étaient NYHA 1 ou NYHA 2 au moment de la dernière visite. 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 [12]. Il en est de même pour l'IRM fonctionnelle ou les évaluations échographiques. L'interrogatoire

Tableau 7. Résultats en fonction du type de flux additionnel pulmonaire (FAP) préopératoire (n = 55).

Variable	FAP antérograde (n = 32)	FAP rétrograde (n = 23)	Résultat	
Âge moyen (an)	14,8 ± 3,0	14,6 ± 3,0	NS	
Délai entre étape 2/3 (an)	7,7 ± 3,8	9,4 ± 4,3	NS	
Type de VU	VG	21 (65 %)	NS	
	VD	11 (35 %)		5 (18 %)
Classe NYHA préopératoire	1	1 (3 %)	NS	
	2	14 (45 %)		11 (47 %)
	3	17 (52 %)		10 (43 %)
	4	0		0
Fonction VU préopératoire	Bonne	30 (96 %)	NS	
	Modérément altérée	2 (4 %)		4 (18 %)
	Altérée	0		1 (5 %)
Fuite VAV préopératoire	Absence de fuite	22 (68 %)	NS	
	Fuite minimale	6 (20 %)		6 (26 %)
	Fuite modérée	4 (12 %)		2 (10 %)
	Fuite sévère	0		0
Saturation préopératoire (%)	81,1 ± 5,2	79,2 ± 4,7	NS	
PAP moyenne préopératoire (mmHg)	11,9 ± 2,9	12,7 ± 2,3	NS	
Index de Nakata (mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> )	279 ± 119	228 ± 87	p = 0,02	
PTDVU (mmHg)	8,0 ± 3,2	10,5 ± 3,3	p = 0,013	

Tableau 8. Résultats en fonction du type de FAP préopératoire (n = 55).

Variable	FAP antérograde (n = 32)	FAP rétrograde (n = 23)	Résultat	
Temps de CEC (min)	136,9 ± 41	152,8 ± 71,2	NS	
Clampage aortique	Oui	22 (68%)	p = 0,03	
	Non	10 (32%)		14 (61%)
Fenestration	Oui	21 (66%)	NS	
	Non	11 (34%)		9 (43%)
Complications postopératoires	0	15 (47%)	NS	
	1	8 (25%)		3 (13%)
	2	3 (9%)		4 (17%)
	3	2 (6%)		1 (4%)
	4	4 (13%)		3 (13%)
	5	0		0
Délai extubation (jours)	0,6 ± 1,6	6,7 ± 21,4	NS	
Durée réanimation (jours)	3,7 ± 2,8	9,9 ± 21	NS	
Durée drainage pleural (jours)	11,2 ± 6,1	14,2 ± 21,4	NS	
Durée hospitalisation (jours)	20,6 ± 7,5	25,6 ± 25,2	NS	
NYHA à distance	1	25 (81%)	NS	
	2	5 (16%)		7 (31%)
	3	2 (7%)		1 (5%)
	4	0		0
Fonction VU suivi	Bonne	23 (100%)	p = 0,02	
	Modérément altérée	0		5 (15%)
	Altérée	0		0
Présence de fuites valvulaires AV	Absence de fuite	23 (76%)	NS	
	Fuite minimale	5 (17%)		7 (31%)
	Fuite modérée	2 (7%)		1 (5%)
	Fuite sévère	0		0



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 [13].

Dans la plupart des études publiées concernant les résultats de la DCPT-EC, l'âge moyen des patients est autour de 4 ans [14]. Il n'existe pas de recommandations concernant l'âge de totalisation de la dérivation cavopulmonaire et le délai par rapport à la DCP. La tendance actuelle est de réaliser la DCPT plus tôt dans la vie du patient. 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 dont le diamètre se situe autour de 20 mm est suffisant pour un adulte. Dans notre étude, la taille moyenne du tube était de  $20,5 \pm 1,4$  mm. De plus, la circulation de Fontan exerce des effets délétères chroniques sur d'autres organes (foie et reins) [15]. Ces effets surviennent de manière presque inéluctable à distance de la DCPT. 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. Ainsi, étudier les résultats d'une DCPT-EC réalisée au cours de la deuxième décennie est donc intéressante, car ce type de série n'est pas retrouvé dans la littérature.

La littérature concernant la présence de flux additionnels et la DCPT-EC est pauvre. Van Slooten et al. ont publié sur l'effet potentiel des flux additionnels sur l'intervalle de temps entre la DCP et la DCPT-EC et sur l'effet positif des flux additionnels sur la croissance des artères pulmonaires [16]. D'autres auteurs ont imaginé laisser un montage avec DCP avec flux additionnels comme palliation définitive [17,18]. Mais il n'existe aucune donnée sur l'effet à court et à moyen termes de la présence de flux additionnels sur les résultats de la DCPT-EC.

L'existence de cette série peut donc s'expliquer par la proportion élevée de patients (87 %) présentant un montage de type dérivation cavopulmonaire supérieure bidirectionnelle avec un flux additionnel pulmonaire (FAP). Il s'agit d'une situation peu fréquente mais délibérée : pendant toute une période (à compter de 1990 environ) une partie importante et influente des cardiopédiatres français a eu tendance à ne proposer de DCPT que tardivement (ou pas du tout). Ils ont donc proposé de conserver autant que possible des flux additionnels pulmonaires, notamment au moment de la réalisation de l'intervention de DCP. 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. Malgré tout, une proportion importante (48 %) de patients était en stade NYHA 3 au moment de la DCPT-EC. On peut donc supposer que, malgré la présence de flux additionnels, le débit pulmonaire était insuffisant 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. On constate également que le calibre des artères pulmonaires est important puisque l'index de Nakata moyen était de  $247 \pm 103$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>.

Les résultats à court terme sont satisfaisants avec une mortalité et un taux de complications faibles, malgré un délai d'extubation et une durée de drainage qui paraissent longs dans ce contexte (2,9 jours et 12,2 jours).

Dans l'ensemble de la série, la réalisation de la fenestration n'avait pas d'influence sur les suites postopératoires. La décision de fenestration était prise au cas par cas et elle était réalisée dans les cas dits « limites » (petites artères pulmonaires, altération de la fonction VU, fuites des valves AV). Il est notable de constater qu'il n'y avait pas de différence significative concernant la réalisation de la fenestration entre les deux groupes.

À distance, les résultats globaux sont également satisfaisants, avec une bonne fonction cardiaque et une faible prévalence des fuites valvulaires AV, en plus du statut fonctionnel discuté plus haut. Cependant, l'influence à plus long terme de cette attitude reste à étudier et à comparer à l'attitude plus fréquente qui consiste à supprimer le plus vite possible les flux additionnels et à indiquer une DCPT précoce.

Il est aussi important de prendre en compte l'influence du type de FAP sur l'évolution des patients avant la DCPT-EC et également sur les résultats à court et à moyen termes. En cas de FAP rétrograde associée à la DCP, la fonction cardiaque globale était moins bonne avant l'intervention et à distance comparée aux patients. On peut relier cette différence avec les données du cathétérisme préopératoire. La PTDVU et la PAP moyenne étaient supérieures dans le groupe 2 (FAP rétrograde), ce qui pourrait être expliqué par le manque de pulsatilité en cas de FAP rétrograde. Dans la littérature, il n'existe aucune donnée sur l'influence du type de FAP sur les résultats de la DCPT-EC. En revanche, l'influence de la pulsatilité du flux pulmonaire a été étudiée dans la DCP [19]. Elle favoriserait la circulation pulmonaire et permettrait une meilleure croissance des artères pulmonaires. Dans notre série, la pulsatilité maintenue en cas de FAP antérograde pourrait donc expliquer l'index de Nakata plus élevé avec une PAP et une PTDVU inférieures comparés au groupe 2, entraînant une meilleure préservation de la fonction cardiaque dans le groupe 1. Enfin, il est intéressant de constater que, bien que cela n'apparaisse pas statistiquement significatif, les suites opératoires semblent meilleures dans le groupe 1.

## 5. CONCLUSION

La réalisation de la DCPT-EC au cours de la deuxième décennie est possible car elle donne des résultats satisfaisants en terme de morbimortalité à court et à moyen termes. La présence de FAP chez la plupart des patients explique qu'il a été possible d'attendre avant de réaliser la DCPT car elle augmente le débit pulmonaire et maintient la saturation et le statut fonctionnel acceptables plus longtemps. En revanche, cette stratégie doit être utilisée avec prudence car la surcharge volumétrique chronique influe sur la fonction cardiaque globale à distance. Le type de FAP doit aussi être pris en compte. En effet, les FAP augmentent le débit pulmonaire, mais l'absence de pulsatilité, dans les cas avec flux rétrograde, pourrait avoir des effets délétères sur la circulation pulmonaire et la fonction cardiaque globale qui sont des facteurs pronostiques importants des patients avec une circulation de Fontan.

## RÉFÉRENCES

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240-8.
2. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Hougen TJ. Reparative operations for interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86(6):832-7.
3. Masuda M, Kado H, Shiokawa Y et al. Clinical results of the staged Fontan procedure in high-risk patients. *Ann Thorac Surg*. 1998;65(6):1721-5.
4. Pridjian AK. Usefulness of the Bidirectional Glenn Procedure as Staged Reconstruction for the Functional Single Ventricle. *Am J Card* 1993;959-62.
5. Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's procedure in two stages. *Am J Surg* 1993;166(5):548-51.
6. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100(2):228-32.
7. Fiore AC, Turrentine M, Rodefeld M et al. Fontan Operation: A Comparison of Lateral Tunnel with Extracardiac Conduit. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):622-30.
8. 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* 2011;14(1):4-10.
9. Hsia T-Y, Migliavacca F, Pittaccio S et al. Computational fluid dynamic study of flow optimization in realistic models of the total cavopulmonary connections. *J Surg Res*. 2004;116(2):305-13.
10. Pizarro C, Mroczek T, Gidding SS, Murphy JD, Norwood WI. Fontan Completion in Infants. *Ann Thorac Surg* 2006;81(6):2243-9.
11. 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* 2004;240(2):205-13.
12. D'Udekem Y, 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*. 2009;88(6):1961-9.
13. 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.
14. Nakano T, Kado H, Tatewaki H et al. Results of extracardiac conduit total cavopulmonary connection in 500 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 13 mars 2015. [Epub ahead of print]
15. Lindsay I, Johnson J, Everitt MD, Hoffman J, Yetman AT. Impact of Liver Disease After the Fontan Operation. *Am J Cardiol* 2015;115(2):249-52.
16. 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*. 2012;93(6):2028-33.
17. Gérelli S, Boulitrop C, Steenberghe MV et al. Bidirectional cavopulmonary shunt with additional pulmonary blood flow: a failed or successful strategy? *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42(3):513-9.
18. Yamada K, Roques X, Elia N et al. The short- and mid-term results of bidirectional cavopulmonary shunt with additional source of pulmonary blood flow as definitive palliation for the functional single ventricular heart. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18(6):683-9.
19. Henaine R, Vergnat M, Bacha EA et al. Effects of lack of pulsatility on pulmonary endothelial function in the Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;146(3):522-9.