

Le Fontan « vieilli »

Marc Gewillig, Jelena Hubrechts et Thierry Sluysmans

Qu'est-ce qu'une circulation de type Fontan ?

La circulation de type Fontan est caractérisée par l'absence d'un ventricule sous-pulmonaire adéquat. Elle est indiquée chez les patients avec un seul ventricule fonctionnel ou ceux chez qui existe une impossibilité de séparer la masse ventriculaire en deux pompes adéquates.

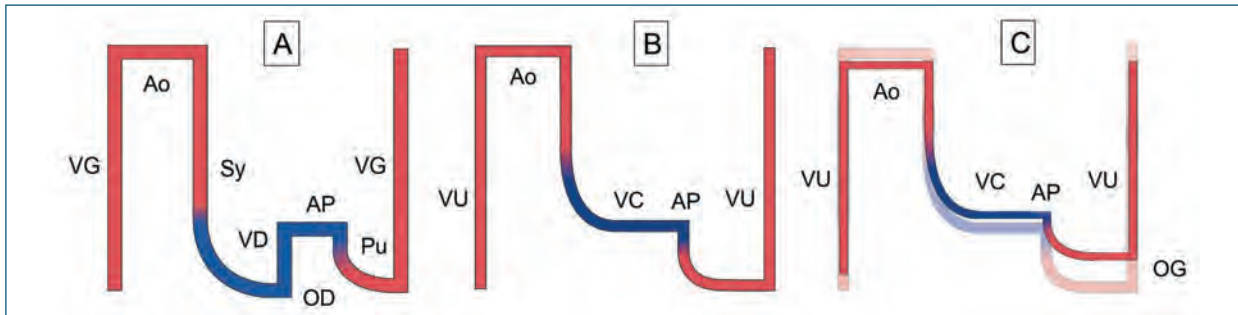
Depuis les années 1990, le Fontan originel a été remplacé par la dérivation cavo-pulmonaire totale qui relie directement les veines caves inférieure et supérieure aux artères pulmonaires¹. De cette façon, la circulation pulmonaire est placée, comme un système porte, entre le retour veineux systémique et le ventricule systémique (voir la [figure 114.1](#)). Ce système porte fonctionne comme un barrage dans le circuit cardiovasculaire et en a toutes les caractéristiques : une augmentation de la pression veineuse avec congestion en amont et une diminution du débit en aval. L'énergie issue de ce barrage est utilisée pour assurer le débit pulmonaire et oxygéner le sang. Ces deux facteurs — la pression veineuse systémique élevée et le bas débit chronique — sont les principales causes de la dysfonction de la circulation de type Fontan à plus ou moins long terme.

Depuis sa description initiale par Francis Fontan en 1971, le circuit de type Fontan a subi de nombreuses modifications². Au départ, les chirurgiens créaient

des anastomoses variables entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire (anastomose auriculo-pulmonaire antérieure, avec ou sans inclusion d'un petit ventricule droit hypoplasique, anastomose auriculo-pulmonaire postérieure), avec des matériaux différents (conduits valvés, homogreffes, *patches*, anastomoses directes). L'incidence élevée d'obstructions du montage nécessitant des reprises chirurgicales ultérieures a montré que le design de ces premiers circuits était insuffisant. Ces circuits anciens, considérés comme obsolètes, ne sont plus utilisés. Toutefois, beaucoup d'adultes vivent encore avec de tels circuits. Lors de l'évaluation d'un patient avec un Fontan, le clinicien doit donc savoir exactement quel type d'anastomose a été réalisé et quel matériel a été utilisé.

Malgré le caractère intrinsèquement anormal de ce circuit, les cliniciens sont souvent impressionnés par la capacité de certains de ces patients à mener une vie normale, comprenant des activités sportives légères à modérées, et ce, durant de nombreuses années. Plus de 90 % des survivants se situent en classe I ou II de la New York Heart Association (NYHA). La plupart des patients ont un niveau d'éducation analogue à celui de la population générale et peuvent exercer une variété de carrières professionnelles³.

FIGURE 114.1 — SCHÉMA DE LA CIRCULATION CARDIOVASCULAIRE NORMALE (A), ET DE LA CIRCULATION DE TYPE FONTAN À DIFFÉRENTS STADES (B ET C)



- A. Circulation biventriculaire normale. La circulation pulmonaire (Pu) est connectée en série avec la circulation systémique (Sy). La compliance du ventricule droit assure que la pression dans l'oreillette droite reste inférieure à la pression dans l'oreillette gauche, et représente le moteur pour chasser le sang au-delà de la résistance pulmonaire.
- B. Circuit de Fontan. Les veines caves sont directement connectées sur l'artère pulmonaire. Les pressions veineuses systémiques sont clairement élevées par rapport à la circulation biventriculaire normale.
- C. Circuit de Fontan tardif (superposé sur le Fontan au stade initial). Avec le temps, une spirale négative peut s'installer : la résistance pulmonaire augmente, ce qui provoque encore plus de congestion dans les veines caves, et davantage de réduction de débit, ce qui augmente la pression de remplissage du ventricule.

Ao : aorte ; AP : artère pulmonaire ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VC : veines caves ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; VU : ventricule unique.

L'épaisseur du trait reflète le débit, la couleur reflète la saturation en oxygène, la hauteur reflète la pression.

Caractéristiques hémodynamiques d'une circulation de Fontan : où se trouve le point critique ?

En déviant le flux sanguin en amont du ventricule systémique, le chirurgien déplace le contrôle critique de la circulation d'un ventricule unique en dehors du cœur. L'anastomose cavo-pulmonaire et le lit artériel pulmonaire fonctionnent comme un système porte et constituent le point critique du système, avec, en cas de déséquilibre, une congestion veineuse et un bas débit systémique⁴. Le ventricule constitue toujours le moteur de la circulation, mais il ne peut pas générer une aspiration nécessaire pour compenser, même partiellement, la restriction de débit générée par le circuit de Fontan⁵. Dès lors, les composants qui constituent le système néoportale du Fontan deviennent extrêmement importants. Ceux-ci incluent la connexion de type Fontan ou l'anastomose cavo-pulmonaire, les artères pulmonaires, le réseau capillaire pulmonaire (y compris les sphincters précapillaires), les veines pulmonaires et l'anastomose veino-auriculaire. Une dysfonction sur l'un de ces niveaux du système porte aura des conséquences importantes sur le fonctionnement du circuit de Fontan, beaucoup plus que ce que l'on observerait si la circulation était biventriculaire.

Ces dysfonctions comprennent sténose, hypoplasie, distorsion, vasoconstriction des artères pulmonaires, maladie pulmonaire vasculaire, perte ou exclusion de gros vaisseaux ou microvaisseaux, turbulences et collision des flux sanguins, obstruction par compression extrinsèque, etc.

L'état du ventricule peut aggraver cette circulation précaire. Avec le temps, sa compliance diminue, résultant en des pressions de remplissage élevées : dès lors, le problème critique peut évoluer du système porte du Fontan vers la fonction diastolique du ventricule.

En cas de dysfonctionnement du circuit de Fontan, le cardiologue fait face à un patient ayant une congestion veineuse, un bas débit systémique et un ventricule dyskinétique, hypocontractile, large et épais. Il est intuitif d'attribuer ces signes à un problème ventriculaire pur ou dominant, mais ce n'est pas le cas de la circulation Fontan, qui constitue une exception à cette règle.

Le statut de bas débit et de congestion veineuse du Fontan a des effets multiorganes

Le patient avec un Fontan défaillant peut présenter une multitude de problèmes, incluant une capacité limitée à l'effort, une dysfonction ventriculaire systolique et diastolique, des arythmies, une cyanose, une hépatomégalie avec fibrose secondaire pouvant évoluer vers une cirrhose, puis un carcinome hépatique, une insuffisance du système lymphatique responsable d'entéropathie exsudative ou de bronchite plastique, des thromboses veineuses avec embolie pulmonaire, des thromboses locales dans le montage de Fontan, de l'ascite et des œdèmes périphériques⁶. Tout ceci peut aboutir au décès, précoce ou tardif.

Le ventricule

Le ventricule dans une circulation de type Fontan évolue d'un état de surcharge volémique et d'étirement permanent, durant la période fœtale et après palliation néonatale initiale, à un état d'hypertrophie et de déplétion volémique chronique, avec postcharge diminuée, au stade du Fontan⁷.

Durant la phase néonatale précoce, le sang circule vers les poumons grâce à la pression élevée générée par le ventricule. Cette surcharge mène à une hypertrophie ventriculaire asymétrique et à une certaine dilatation du ventricule, qui peut devenir sphérique. La surcharge volémique est abolie lorsque le shunt pulmonaire est fermé par le chirurgien et la précharge du ventricule unique est diminuée lors de chaque anastomose cavo-pulmonaire, supérieure et inférieure. Une anastomose de Fontan, par le défaut de précharge qu'elle entraîne, diminue donc de manière chronique le volume ventriculaire. Cet

effet peut être amplifié par un traitement diurétique, mais sera atténué en présence de collatérales bronchiques ou en cas de régurgitation valvulaire. Durant l'effort, un individu sain peut augmenter son volume d'éjection de 20 % à 50 %. Cette augmentation induite par l'effort peut être entièrement absente chez le patient avec un circuit de Fontan⁸. Une déplétion chronique mène à une diminution de la contractilité et de la compliance, avec pour conséquence une élévation des pressions de remplissage⁹. Or, le ventricule systémique du Fontan est en déplétion volémique de manière chronique avec une réponse diminuée, voire absente, à l'effort; l'hypertrophie et la possible dilatation due à la surcharge volémique initiale, ainsi que le remodelage vers une hypertrophie concentrique secondaire à la décharge volumique, accentuent les effets de la déplétion. Ce cercle vicieux négatif est un déterminant majeur de la décompensation de la circulation de Fontan (voir la [figure 114.2](#)).

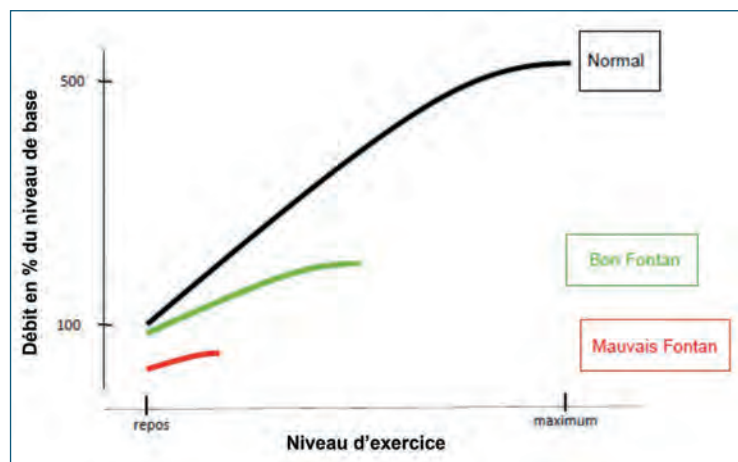


FIGURE 114.2 — DÉBIT À L'EFFORT : CIRCULATION NORMALE VERSUS FONTAN

Les sujets normaux avec une circulation biventriculaire peuvent multiplier leur débit cardiaque jusqu'à cinq fois, grâce à leur ventricule droit qui peut augmenter le débit pulmonaire (ligne noire). Au repos, les patients Fontan, dans le meilleur des cas, ont seulement un débit cardiaque de 80 % de la normale et avec une capacité nettement réduite de majorer leur débit durant l'effort (ligne verte), permettant des capacités physiques modérées. Dans le pire des cas (ligne rouge), le débit est réduit de manière sévère au repos et augmente à peine à l'effort, ce qui limite fortement leur capacité physique.

Les poumons

La circulation pulmonaire est toujours anormale dans les ventricules physiologiquement uniques, et ce, souvent dès la période fœtale. Le ou les shunts initiaux peuvent causer une hypervascularisation ou une hypovascularisation pulmonaire, symétrique ou asymétrique, et être responsables d'un certain degré de maladie vasculaire pulmonaire. De plus, l'architecture pulmonaire peut être compromise par des sténoses natives au niveau d'anastomoses antérieures, par constriction du canal artériel, ou dues à des cicatrices chirurgicales. La circulation de Fontan elle-même engendre, au niveau de la vascularisation pulmonaire,

un flux sanguin diminué de manière chronique, une désaturation légère à modérée, une circulation collatérale augmentée, un mélange sous-optimal des flux veineux caves inférieur et supérieur, un défaut de pulsatilité et une dysfonction endothéliale. De plus, l'absence des épisodes de haut débit et de haute pression — que l'on observe en temps normal à l'effort — ne permet plus d'assurer le recrutement vasculaire pulmonaire durant l'exercice. Ceci peut induire à son tour un cercle vicieux négatif qui contribuera au fil des années à la dysfonction de la circulation de Fontan.

Le système lymphatique

Le principe même de la circulation de Fontan peut pousser le système lymphatique à ses limites fonctionnelles. Avec le temps, peut apparaître une fuite lymphatique vers l'espace interstitiel, l'intestin ou les bronches, évoluant vers une entéropathie exsudative avec pertes protéiques ou une bronchite plastique avec moules bronchiques. L'entéropathie exsudative est une complication rare, avec une incidence de 1% à 5% chez les patients avec Fontan. Du liquide chyleux riche en protéines, avec des lymphocytes, fuit vers l'intestin, responsable d'une hypoalbuminémie, d'œdème, de ballonnement abdominal, de diarrhées, de lymphocytopénie et de cachexie cardiaque progressive¹⁰. La bronchite plastique consiste en l'obstruction progressive des bronches par des amas (ou moules) bronchiques, pouvant causer une toux asphyxiante,

possiblement mortelle. La circulation de Fontan entraîne une redistribution significative du flux sanguin, avec une diminution du flux au niveau intestinal, et la vascularisation splanchnique se draine vers le cœur en passant par un double système « porte » (d'abord hépatique, puis pulmonaire). Une majoration de la congestion veineuse, une mauvaise perfusion et une dilatation des vaisseaux lymphatiques, parfois associées à des phénomènes inflammatoires (après une infection intercurrente), une expression diminuée de glycosaminoglycanes (nécessaires à la stabilisation de l'épithélium lymphoïde et intestinal) et peut-être une prédisposition génétique sont probablement des facteurs favorisant le développement d'une entéropathie exsudative.

Le foie

Le foie se trouve dans une situation particulièrement précaire après une chirurgie de type Fontan. Il se trouve intercalé entre le lit capillaire des organes abdominaux et le lit capillaire pulmonaire (double système porte). Ceci entraîne une restriction de la perfusion hépatique avec un flux portal diminué, en plus de la réduction du flux artériel et de la contrainte imposée par la majoration chronique de pression dans la veine cave inférieure et, secondairement, dans les veines sus-hépatiques.

Ces modifications hémodynamiques peuvent mener à une fibrose significative et à une cirrhose. Le délai d'apparition et la pente d'aggravation de ces changements pathologiques au niveau hépatique sont variables. Chez la plupart des patients, le foie tolère la circulation de Fontan durant plusieurs décennies, mais certains nécessiteront une double transplantation cardiaque et hépatique. À l'extrême, les changements du parenchyme hépatique peuvent entraîner un carcinome hépatocellulaire¹¹.

Comment réaliser la meilleure circulation de Fontan possible ?

Lors de la réalisation d'un circuit de type Fontan, le facteur limitant ou le point critique du circuit se déplace du cœur vers le système porte du Fontan. Il est dès lors essentiel que l'impédance de ce système porte soit aussi basse que possible. Les facteurs déterminant le bon fonctionnement du système sont la vascularisation pulmonaire, l'anastomose chirurgicale et la fonction diastolique du ventricule systémique.

Le rôle de la vascularisation pulmonaire est capital. Si la résistance est trop élevée, le circuit de Fontan est non viable. Idéalement, la vascularisation pulmonaire doit avoir une impédance basse, incluant une résistance basse au repos et une capacité importante de recrutement vasculaire à l'effort. La croissance et le développement adéquat des artères pulmonaires sont donc essentiels. Toutefois, un rattrapage du développement des artères pulmonaires, souvent hypoplasiques dans ces malformations, n'est souvent possible que durant la période de palliation initiale avec son shunt à haut débit et à haute pression.

Une fois que le débit pulmonaire est assuré par l'anastomose cavo-pulmonaire (Glenn ou Fontan), un rattrapage significatif d'un éventuel retard de croissance des artères pulmonaires devient peu probable. La qualité de la palliation initiale (cerclage ou anastomose systémico-pulmonaire) est donc probablement le déterminant le plus important pour le bon fonctionnement de la circulation de Fontan. Toute hypoplasie, sténose, distorsion, perte ou exclusion des branches artérielles pulmonaires doit à tout prix être évitée.

Les anastomoses cavo-pulmonaires ont connu une amélioration significative depuis les années 1990, avec la recherche de flux efficaces sans turbulences

ou collisions et une redistribution du débit hépatique vers les deux poumons pour éviter les malformations artérioveineuses tardives observées dans les anastomoses de Glenn unidirectionnelles^{12,13}.

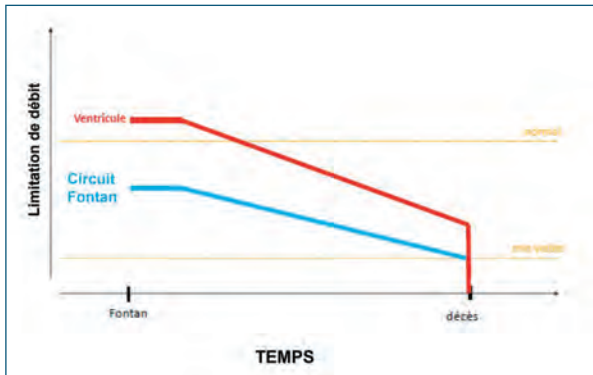
Dans une circulation de Fontan, le ventricule systémique reste toujours la pompe, mais il a perdu le contrôle sur la circulation ; aussi bien la congestion veineuse que le débit systémique sont dépendants du système porte du Fontan. Le ventricule peut néanmoins influencer le flux à travers le montage de Fontan par sa fonction diastolique : des pressions de remplissage basses favorisent le flux transpulmonaire, alors que des pressions de remplissage élevées vont limiter ce flux et, donc, le débit cardiaque. Toutefois, le clinicien n'a pas d'outils ni de médicaments à sa disposition pour améliorer la fonction diastolique, surtout celle d'un ventricule dont la précharge est limitée de façon chronique. Il est dès lors essentiel de préserver la fonction diastolique intrinsèque durant la croissance en évitant au maximum toute hypertrophie, dilatation, surcharge volémique ou de pression. Toutefois, les volumes nécessaires pour une croissance optimale des artères pulmonaires sont délétères pour la fonction du ventricule et des poumons durant la petite enfance. Limiter la surcharge volumique du ventricule avant l'anastomose cavo-pulmonaire évite d'endommager celui-ci, mais une diminution trop importante de la surcharge volémique peut par ailleurs aboutir à une hypoplasie vasculaire pulmonaire et à une dysfonction diastolique du ventricule, qui à leur tour entraîneront une élévation des pressions dans le montage et affecteront de manière importante le résultat final du circuit de Fontan.

Comment maintenir la meilleure circulation de Fontan possible ? La gestion des points critiques potentiels

Le circuit de Fontan comporte, par sa physiologie même, un risque quasi inévitable de déclin fonctionnel. Une congestion veineuse chronique et un bas débit systémique, associés à la physiologie du Fontan, peuvent à terme déclencher une spirale vicieuse négative menant aux complications et au décès (voir les **figures 114.3 à 114.5**).

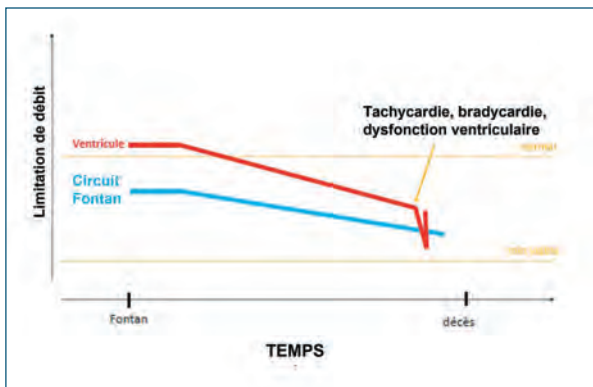
Les anastomoses de type Glenn et Fontan génèrent des conditions anormales pour le lit vasculaire pulmonaire et peuvent à terme augmenter les résistances pulmonaires.

FIGURE 114.3 — ÉVOLUTION DE RESTRICTION DES GOULOTS D'ÉTRANGLEMENT (POINTS CRITIQUES) DANS LE CIRCUIT DE FONTAN : DÉFAILLANCE CIRCULATOIRE AVEC FONCTION VENTRICULAIRE PRÉSERVÉE



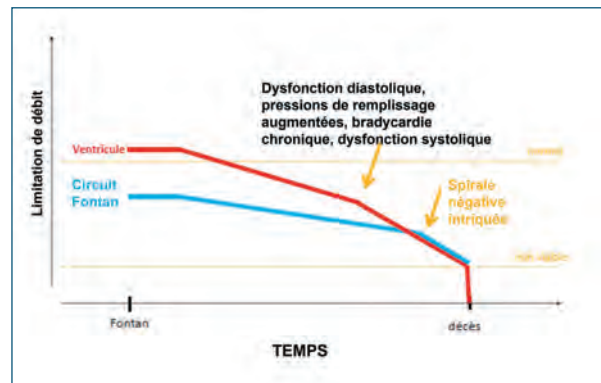
La restriction des deux goulots d'étranglement dans le circuit de Fontan est représentée : le circuit de Fontan en bleu, et le ventricule en rouge. Immédiatement après la création du circuit de Fontan, celui-ci est restrictif et contrôle la congestion et le débit. Le ventricule n'est pas restrictif au début, mais sa fonction peut diminuer avec le temps. Avec le temps, la restriction du circuit de Fontan augmente, avec diminution du débit ; une fois le minimum viable atteint, le ventricule reprend le contrôle et s'arrête entraînant le décès du patient.

FIGURE 114.4 — ÉVOLUTION DE RESTRICTION DES GOULOTS D'ÉTRANGLEMENT DANS LE CIRCUIT DE FONTAN : DÉFAILLANCE VENTRICULAIRE AIGÜE



Des changements ventriculaires aigus comme la bradycardie, la tachycardie, une dysfonction ventriculaire ou une élévation aiguë de la postcharge peuvent dévier l'étranglement vers le ventricule. Un tel épisode peut nuire au patient, et même le tuer. Le traitement du problème ventriculaire peut restituer le débit original.

FIGURE 114.5 — ÉVOLUTION DE LA RESTRICTION DES GOULOTS D'ÉTRANGLEMENT DANS LE CIRCUIT DE FONTAN : DÉFAILLANCE CIRCULATOIRE PAR DYSFONCTION VENTRICULAIRE ACCÉLÉRÉE AVEC GOULOTS EMBÔTÉS (DÉFAILLANCE CIRCULATOIRE AVEC DYSFONCTION VENTRICULAIRE)



La dysfonction ventriculaire accélérée peut résulter en la convergence des deux goulots. Traiter un point critique sans modifier l'autre n'aura aucun effet thérapeutique.

De plus, la diminution chronique de la précharge a pour conséquences un remodelage ventriculaire, une compliance réduite et des pressions de remplissage augmentées. Une dysfonction du Fontan se caractérise par des résistances vasculaires pulmonaires (et systémiques) élevées, une congestion veineuse plus importante, une diminution du débit cardiaque, de la compliance ventriculaire et de la contractilité, et une activation neurohormonale.

Comme dans beaucoup de pathologies, quand les options thérapeutiques sont décevantes, l'essentiel est de prévenir les complications. Dans un circuit aussi complexe, beaucoup de composants peuvent constituer un point critique et être améliorés. Nous discutons ci-dessous ces points critiques potentiels dans leur ordre d'apparition dans le circuit. Néanmoins, quand plusieurs composants critiques sont mis en série, seules des modifications de l'élément le plus sévèrement dysfonctionnel peuvent améliorer le débit global de manière significative. Les modifications apportées aux autres composants du système de Fontan seront souvent inefficaces. Dans le meilleur des cas, elles n'auront une influence qu'après un certain temps.

La congestion veineuse systémique

Des pressions veineuses élevées de manière chronique, supérieures à 18–20 mmHg, sont rarement bien tolérées chez des patients avec une circulation de Fontan et entraînent des symptômes tels que de la congestion veineuse, des œdèmes, de l'ascite, la formation de thrombus dans le montage, une défaillance lymphatique et le développement progressif de collatérales veino-veineuses responsables de cyanose. Un traitement diurétique peut contrôler certains de ces symptômes, mais risque d'aggraver les effets à long terme de la diminution de la précharge ventriculaire.

L'anticoagulation

Un bas débit et une stase dans des veines dilatées prédisposent à la formation de thromboses. La défaillance hépatique avec pertes protéiques mène à un état prothrombotique par manque de protéine C, protéine S et antithrombine III¹⁴. La déshydratation accroît le risque de thrombose.

Une thrombose veineuse systémique peut emboliser vers les artères pulmonaires. L'embolie pulmonaire est la cause la plus fréquente de mort subite extra-hospitalière chez des patients ayant une circulation de type Fontan.

Des micro-embols pulmonaires multiples chroniques peuvent causer une maladie vasculaire pulmonaire obstructive, complication tardive particulièrement sévère et létale dans une circulation de type Fontan. Certains cliniciens recommandent une anticoagulation pour tous les patients ayant un circuit de Fontan, mais

cette attitude est controversée, car il existe des sous-groupes de patients à faible risque de complications thromboemboliques.

Il n'y a pas de différence entre un traitement par aspirine ou par warfarine sur la survenue d'accidents thromboemboliques dans la première année après la réalisation d'un Fontan avec tube extracardiaque¹⁵. Une anticoagulation complète par antivitamines K devrait néanmoins être prescrite chez des patients ayant des antécédents thrombotiques, un bas débit cardiaque (souvent associé à un contraste spontané à l'échographie), une congestion veineuse excessive, une dilatation des structures veineuses ou atriales, des troubles du rythme et un âge plus avancé.

La place des nouveaux anticoagulants oraux reste à déterminer¹⁶. Si des troubles de la coagulation sont présents, des contraceptifs oraux ne peuvent être prescrits sans anticoagulation adéquate.

Le montage chirurgical

L'anastomose de type Fontan doit être optimisée en évitant au maximum les turbulences et les gradients sur le montage. La conversion d'une anastomose atrio-pulmonaire en une dérivation cavo-pulmonaire totale avec un flux le plus laminaire possible semble un bon choix thérapeutique pour le patient qui devient symptomatique, ou même pour certains, de façon élective, avant l'apparition de complications^{17,18}.

La vascularisation pulmonaire

Toute altération des artères pulmonaires — sténose, hypoplasie, distorsion, accélération des flux ou flux collatéral excessif — doit être détectée de manière précoce et prise en charge.

Seules certaines sténoses des artères pulmonaires sont accessibles à une dilatation au ballon, avec ou sans stenting. Des vasodilatateurs pulmonaires ont

été étudiés (oxygène en altitude, sildénafil, bosentan, iloprost inhalé). Toutefois, les effets hémodynamiques de ce genre de traitement sont modestes, avec une modification des résistances vasculaires pulmonaires de 0 % à 8 %^{20–23}. Néanmoins, une telle amélioration, si minime qu'elle soit, peut aider de manière significative un patient avec un Fontan défaillant. D'autres

études sont nécessaires pour déterminer dans quelle mesure ces agents thérapeutiques pourraient modifier l'évolution à long terme de la population « Fontan », les quelques études publiées étant peu concluantes.

La fonction ventriculaire

Nous ne disposons pas de médicaments lusitropes capables de diminuer de manière significative les pressions de remplissage ventriculaires, surtout dans un ventricule dont la précharge est déjà limitée. Par ailleurs, le vieillissement et le remodelage consécutif à la diminution chronique de la précharge peuvent réduire encore davantage la compliance ventriculaire²⁴.

Les effets sur les pressions de remplissage ventriculaires de médicaments modifiant la contractilité, le rythme cardiaque ou la postcharge sont souvent négligeables.

Les arythmies

Les patients avec une circulation de Fontan sont prédisposés à développer des troubles du rythme auriculaire. Dans beaucoup de circuits anciens, la paroi atriale est incorporée dans le circuit, entraînant une dilatation et une hypertrophie auriculaires. En outre, la plupart des patients ont eu une atriectomie avec risque d'atteinte du nœud sinusal, de sa vascularisation ou de son innervation.

L'incidence des tachycardies atriales tardives a diminué depuis la généralisation des dérivations cavo-pulmonaires²⁵. Cliniquement, ces tachycardies sont plus fréquentes chez des patients avec un Fontan de résultat sous-optimal, lorsque l'oreillette droite est dilatée, et en cas de résistances vasculaires pulmonaires élevées. Pour ces raisons, le pronostic reste souvent préoccupant même si le rythme sinusal a pu être restauré.

La tachycardie atriale la plus commune est la tachycardie par réentrée intra-atriale, ou le flutter auriculaire atypique. Ce type de tachycardie peut rapidement mener à une détérioration hémodynamique sévère. La survie du patient dépend de la contractilité ventriculaire et de la résistance vasculaire, qui sont souvent altérées par la plupart des médicaments antiarythmiques.

L'exercice physique régulier et une respiration adaptée peuvent jouer un rôle en augmentant transitoirement la pression veineuse centrale, mais surtout en diminuant les résistances vasculaires pulmonaires par recrutement vasculaire répété et par vasodilatation¹⁹.

Le fait de faire se contracter davantage un ventricule de Fontan, plus rapidement ou contre une postcharge plus basse, ne permet pas d'augmenter son débit étant donné la limitation de précharge du ventricule.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion n'ayant pas démontré d'effet bénéfique immédiat, il reste à déterminer s'ils peuvent influencer la fonction diastolique à long terme. Une resynchronisation pourrait être utile lorsqu'une désynchronisation altère la fonction diastolique ou systolique.

L'option la plus sûre est dès lors la cardioversion externe immédiate. La survenue d'une tachycardie *de novo* impose la réalisation d'une étude hémodynamique complète, car ce peut être une première manifestation clinique tardive d'obstruction ou de thrombose du montage.

Une anticoagulation complète doit être envisagée chez chaque patient Fontan avec arythmie atriale, vu le risque majeur de formation de thrombus dans l'oreillette droite. Le traitement au long cours de l'arythmie atriale est médical ou interventionnel (ablation). La progression de l'arythmie et le déclin fonctionnel sont malgré tout souvent observés.

La meilleure solution à long terme pour ces patients est de convertir leur ancien circuit de Fontan en une dérivation cavo-pulmonaire totale avec un tube extracardiaque, en même temps que la réalisation d'un Maze de l'oreillette droite et une plastie de réduction, avec mise en place d'un stimulateur épicaudique double chambre si nécessaire²⁶.

Les arythmies ventriculaires sont rares chez les patients avec circulation de Fontan et sont liées à une mauvaise hémodynamique du circuit ou à une dysfonction ventriculaire sévère.

La fenestration

La création d'une fenestration entre les veines systémiques et l'oreillette pulmonaire améliore le débit cardiaque et soulage la congestion, au prix d'une désaturation. Une fenestration d'emblée, lors de l'opération de Fontan, accélère la récupération post-opératoire, est souvent bien tolérée et peut rester fonctionnelle longtemps — souvent plusieurs années.

La fermeture de la fenestration normalise la saturation en oxygène aussi bien au repos qu'à l'effort, avec en conséquence une meilleure capacité d'effort. Ce bénéfice à long terme doit être mis en balance avec

celui d'une diminution de la congestion veineuse, qui pourrait retarder l'apparition de la dysfonction hépatique et/ou lymphatique.

Une fenestration créée secondairement chez un Fontan défaillant, mais « rose », donne un certain degré de cyanose qui est souvent mal toléré. Chez un tel patient, trouver un équilibre entre une cyanose, une congestion moindre et un débit amélioré est difficile, et parfois impossible. Néanmoins, une fenestration par voie percutanée chez un Fontan en défaillance peut avoir sa place en attendant une transplantation cardiaque.

L'insuffisance lymphatique

L'optimisation du circuit de Fontan est la meilleure façon de prévenir cette complication. Aussi bien la bronchite plastique que l'entéropathie exsudative sont mortelles. Les symptômes peuvent être allégés par des diurétiques, des perfusions de protéines ou des traitements bronchiques adaptés pour dissoudre les moules bronchiques²⁷. De nombreux traitements sont utilisés, avec une efficacité variable et souvent incomplète.

Les traitements médicaux

Ils sont multiples, mais peu ont démontré leur efficacité à long terme : stéroïdes intestinaux locaux (budésonide), héparine de bas poids moléculaire, hautes doses de spironolactone, somatostatine, embolisations super-sélectives des vaisseaux lymphatiques, fenestration secondaire, décompression du canal thoracique²⁸⁻³³. La transplantation cardiaque est un recours ultime, mais ne permet pas toujours la résolution de l'insuffisance lymphatique³⁴.

Le support mécanique

Une assistance mécanique adaptée à un cœur univentriculaire défaillant reste encore à développer. Les dispositifs habituels d'assistance ventriculaire sont conçus pour aider un ventricule systémique en défaillance. En cas d'insuffisance de la circulation de Fontan, où le problème n'est pas la performance ventriculaire, mais plutôt le système néoportal, il faudrait plutôt une interposition d'assistance sous-pulmonaire ou d'assistance biventriculaire³⁵⁻³⁷.

La transplantation cardiaque

C'est la solution ultime pour les Fontan défaillants. Néanmoins, le risque opératoire est accru par rapport aux patients n'ayant pas de cardiopathie congénitale, et serait même plus élevé en cas de circulation de Fontan défaillante avec fonction ventriculaire préservée³⁸.

Résumé

L'opération de Fontan a permis la survie de beaucoup de patients nés avec une cardiopathie congénitale complexe. Toutefois, cette palliation chirurgicale consiste en une circulation « artificielle », caractérisée par un barrage néoportal, qui mène à une diminution chronique du débit cardiaque et à une congestion veineuse systémique. La circulation de Fontan peut déclencher un cercle vicieux délétère, avec une augmentation des résistances pulmonaires et une diminution de la compliance ventriculaire, tous deux responsables d'une défaillance circulatoire.

Les options thérapeutiques en cas de défaillance circulatoire du Fontan sont globalement décevantes, car les composants éventuellement critiques du montage de Fontan ne permettent que peu de modifications. Les vasodilatateurs pulmonaires ont un effet limité et il n'existe pas de médicaments lusitropes efficaces. Le plus important est donc de prévenir les complications en optimisant d'emblée et en maintenant les éléments cruciaux de la circulation de Fontan, tels que la vascularisation pulmonaire et la fonction ventriculaire.

Conclusion

L'opération selon Fontan a fortement changé les perspectives de vie pour beaucoup de patients avec une cardiopathie congénitale complexe et un ventricule physiologiquement unique. Malgré tout, cette forme de circulation présente de nombreuses limitations hémodynamiques et entraînera inéluctablement une défaillance tardive. La prise en charge d'un Fontan « vieilli » demeure un défi majeur pour les cardiologues.

Références

- 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* 1988;96(5):682-95. PMID: 3184963.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26(3):240-8. DOI: 10.1136/thx.26.3.240.
- Mair D, Puga F, Danielson G. Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970s. *Circulation* 1992;86(5 Suppl):II106-9. PMID: 1423987.
- Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology. *Heart* 2016;102(14):1081-6. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-307467.
- La Gerche A, Gewillig M. What limits cardiac performance during exercise in normal subjects and in healthy Fontan patients? *Int J Pediatr* 2010;2010:791291. DOI: 10.1155/2010/791291.
- Gewillig M, Brown SC, Eyskens B, Heying R, Ganame J, Budts W et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;10(3):428-33. DOI: 10.1510/icvts.2009.218594.
- Rychik J, Goldberg DJ. Late consequences of the Fontan operation. *Circulation* 2014;130(17):1525-8. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.005341.
- Gewillig M, Boshoff DE. Missing a sub-pulmonary ventricle: the Fontan circulation. In: Voelkel NF, Schranz D, eds. *The Right Ventricle in Health and Disease*. New York: Springer; 2015, pp 135-57. DOI: 10.1007/978-1-4939-1065-6_8.
- Gewillig MH, Lundström UR, Bull C, Wyse RK, Deanfield JE. Exercise responses in patients with congenital heart disease after Fontan repair: patterns and determinants of performance. *J Am Coll Cardiol* 1990;15(6):1424-32. DOI: 10.1016/s0735-1097(10)80034-8.
- Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115(5):1063-73. DOI: 10.1016/s0022-5223(98)70406-4.
- Rychik J, Goldberg D, Rand E, Semeao E, Russo P, Dori Y, Dodds K. End-organ consequences of the Fontan operation: liver fibrosis, protein-losing enteropathy and plastic bronchitis. *Cardiol Young* 2013;23(6):831-40. DOI: 10.1017/S1047951113001650.
- Gewillig M, Brown SC, Heying R, Eyskens B, Ganame J, Boshoff DE et al. Volume load paradox while preparing for the Fontan: not too much for the ventricle, not too little for the lungs. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;10(2):262-5. DOI: 10.1510/icvts.2009.218586.
- Van Haesdonck JM, Mertens L, Sizaire R, Montas G, Purnode B, Daenen W et al. Comparison by computerized numeric modeling of energy losses in different Fontan connections. *Circulation* 1995;92(9 Suppl):II322-6. DOI: 10.1161/01.cir.92.9.322.
- Monagle P, Karl TR. Thromboembolic problems after the Fontan operation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002;5:36-47. DOI: 10.1053/pcsu.2002.29716.
- Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Wheaton GR, Gentles TL, Grigg LE et al. No difference between aspirin and warfarin after extracardiac Fontan in a propensity score analysis of 475 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;50(5):980-7. DOI: 10.1093/ejcts/ezw159.
- Pujol C, Niesert AC, Engelhardt A, Schoen P, Kusmenkov E, Pittrow D et al. Usefulness of direct oral anticoagulants in adult congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2016;117(3):450-5. DOI: 10.1016/j.amjcard.2015.10.062.
- Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, Johnsrude CL. The favorable impact of arrhythmia surgery on total cavopulmonary artery Fontan conversion. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1999;2:143-56. DOI: 10.1016/s1092-9126(99)70013-x.

18. Conte S, Gewillig M, Eyskens B, Dumoulin M, Daenen W. Management of late complications after classic Fontan procedure by conversion to total cavopulmonary connection. *Cardiovasc Surg* 1999;7(6):651-5. DOI: 10.1016/s0967-2109(99)00027-7.
19. Sutherland N, Jones B, d'Udekem Y. Should we recommend exercise after the Fontan procedure? *Heart Lung Circ* 2015;24(8):753-68. DOI: 10.1016/j.hlc.2015.03.005.
20. Darst JR, Vezmar M, McCrindle BW, Manlhiot C, Taylor A, Russell J, Yetman AT. Living at an altitude adversely affects exercise capacity in Fontan patients. *Cardiol Young* 2010;20(6):593-601. DOI: 10.1017/S1047951109990357.
21. Goldberg DJ, French B, McBride MG, Marino BS, Mirarchi N, Hanna BD et al. Impact of oral sildenafil on exercise performance in children and young adults after the Fontan operation: a randomized, double-blind, placebo-controlled, crossover trial. *Circulation* 2011;123(11):1185-93. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.981746.
22. Ovaert C, Thijs D, Dewolf D, Ottenkamp J, Dessy H, Moons P et al. The effect of bosentan in patients with a failing Fontan circulation. *Cardiol Young* 2009;19(4):331-9. DOI: 10.1017/S1047951109990023.
23. Van De Bruaene A, La Gerche A, Claessens G, De Meester P, Devroe S, Gillijns H et al. Sildenafil improves exercise hemodynamics in Fontan patients. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014;7(2):265-73. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.113.001243.
24. Cheitlin MD. Cardiovascular physiology-changes with aging. *Am J Geriatr Cardiol* 2003;12(1):9-13. DOI: 10.1111/j.1076-7460.2003.01751.x.
25. Carins TA, Shi WY, Iyengar AJ, Nisbet A, Forsdick V, Zannino D et al. Long-term outcomes after first-onset arrhythmia in Fontan physiology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;152(5):1355-63.e1. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2016.07.073.
26. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL. The beneficial effects of total cavopulmonary conversion and arrhythmia surgery for the failed Fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002;5:12-24. DOI: 10.1053/pcsu.2002.31489.
27. Heath L, Ling S, Raczy J, Mane G, Schmidt L, Myers JL et al. Prospective, longitudinal study of plastic bronchitis cast pathology and responsiveness to tissue plasminogen activator. *Pediatr Cardiol* 2011;32(8):1182-9. DOI: 10.1007/s00246-011-0058-x.
28. Schumacher KR, Cools M, Goldstein BH, Ioffe-Dahan V, King K, Gaffney D, Russell MW. Oral budesonide treatment for protein-losing enteropathy in Fontan-palliated patients. *Pediatr Cardiol* 2011;32(7):966-71. DOI: 10.1007/s00246-011-0029-2.
29. Okano S, Sugimoto M, Takase M, Iseki K, Kajihama A, Azuma H. Effectiveness of high-dose spironolactone therapy in a patient with recurrent protein-losing enteropathy after the Fontan procedure. *Intern Med* 2016;55(12):1611-4. DOI: 10.2169/internalmedicine.55.6303.
30. Ugaki S, Lord DJE, Sherwood MC, Winlaw DS. Lymphangiography is a diagnostic and therapeutic intervention for patients with plastic bronchitis after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;152(2):e47-9. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2016.04.051.
31. Dori Y, Keller MS, Rome JJ, Gillespie MJ, Glatz AC, Dodds K et al. Percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. *Circulation* 2016;133(12):1160-70. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.019710.
32. Chaudhari M, Stumper O. Plastic bronchitis after Fontan operation: treatment with stent fenestration of the Fontan circuit. *Heart* 2004;90(7):801. DOI: 10.1136/hrt.2003.029041.
33. António M, Gordo A, Pereira C, Pinto F, Fragata I, Fragata J. Thoracic duct decompression for protein-losing enteropathy in failing Fontan circulation. *Ann Thorac Surg* 2016;101(6):2370-3. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2015.08.079.
34. Schumacher KR, Gossett J, Guleserian K, Naftel DC, Pruitt E, Dodd D et al. Fontan-associated protein-losing enteropathy and heart transplant: A Pediatric Heart Transplant Study analysis. *J Heart Lung Transplant* 2015;34(9):1169-76. DOI: 10.1016/j.healun.2015.03.022.
35. Pretre R, Häussler A, Bettex D, Genoni M. Right-sided univentricular cardiac assistance in a failing Fontan circulation. *Ann Thorac Surg* 2008;86(3):1018-20. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.03.003.
36. Rodefeld M. Cavopulmonary assist: Bridge to Fontan repair of single-ventricle circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153(2):448-9. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2016.09.075.
37. Fuller S. Surgical revisions and mechanical support of the failing Fontan. *Cardiol Young* 2013;23(6):847-51. DOI: 10.1017/S1047951113001674.
38. Seddio F, Gorislavets N, Iacovoni A, Cugola D, Fontana A, Galletti L et al. Is heart transplantation for complex congenital heart disease a good option? A 25-year single centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43(3):605-11; discussion 611. DOI: 10.1093/ejcts/ezs350.