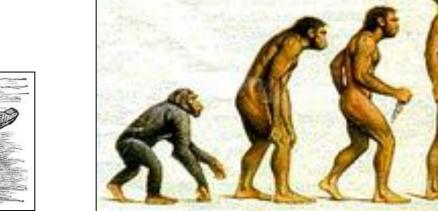
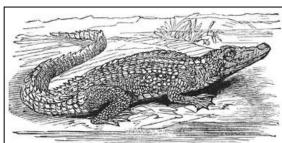
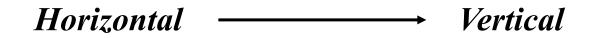
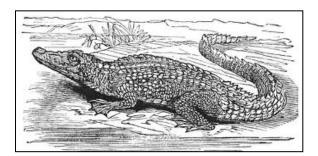
Comment progresser dans la stratégie de circulation de Fontan

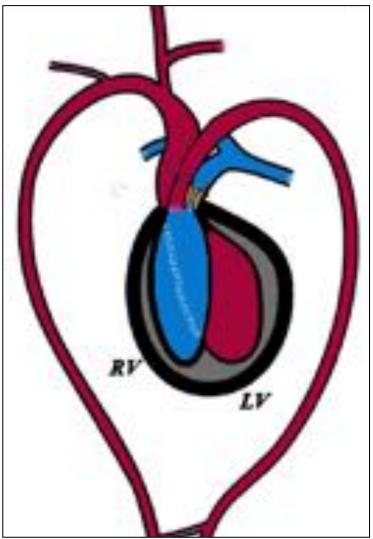






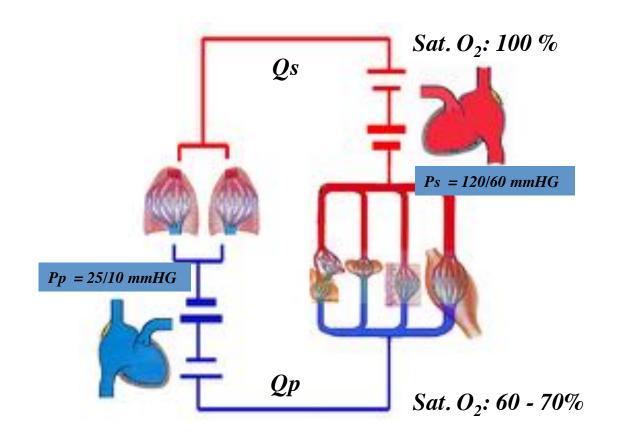






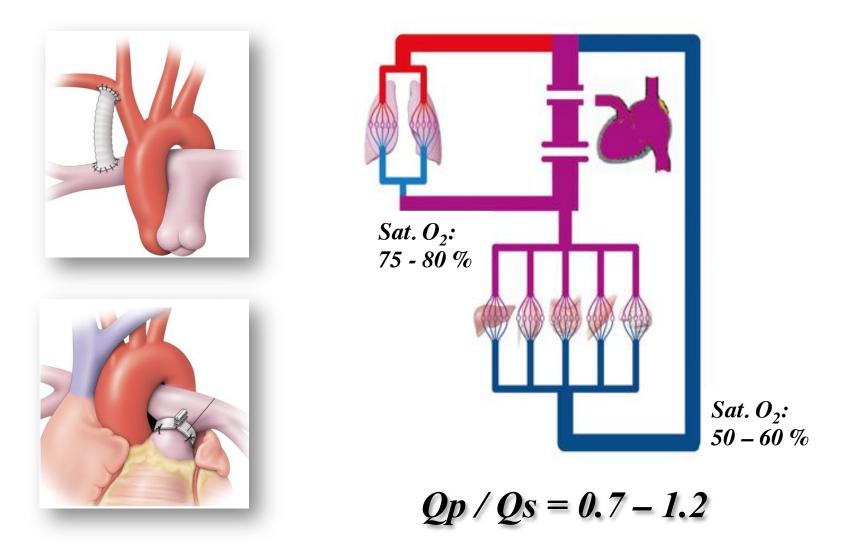


Circulation sanguine biventriculaire



Qp / Qs = 1

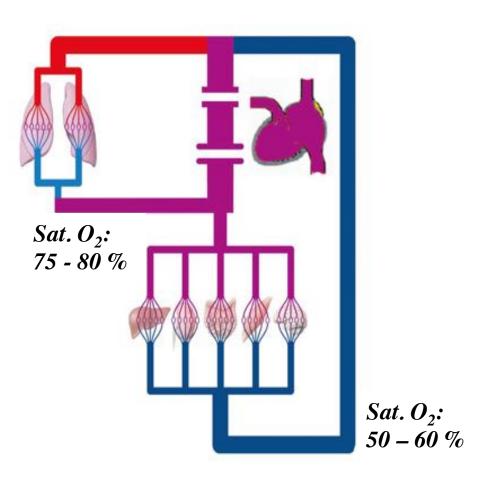
Circulation parallèle "équilibrée"



Circulation parallèle "équilibrée"

La charge:

- Volume load – Valve a-v
- Sat art (- 25 %)

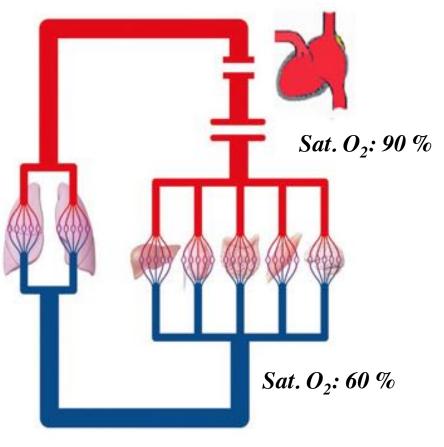


Qp / Qs = 0.7 - 1.2

1

• Passe du cœur aux organes systémiques

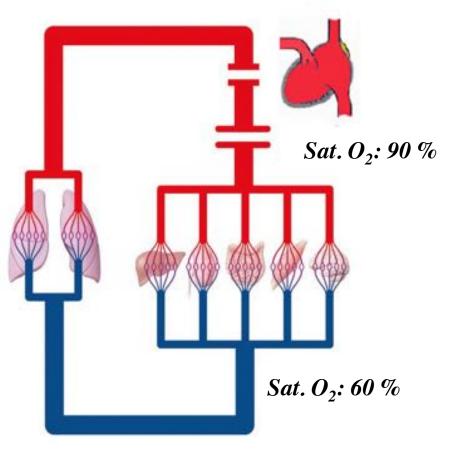
La charge:



Qp / Qs = 1

La charge cardiaque:

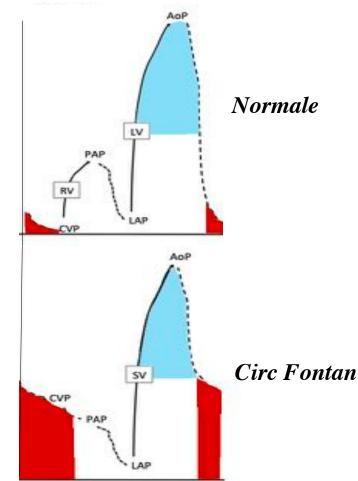
- Diminution précharge
- Arythmies
- (Congestion sinus coronaire)



Qp/Qs = 1

La charge systémique:

- Débit cardiaque réduit
- Pression veineuse / lymphatique élevée



La charge pulmonaire

- Distribution apico-basal
- Perte de l'élastance vasculaire
- Hypertension lymphatique

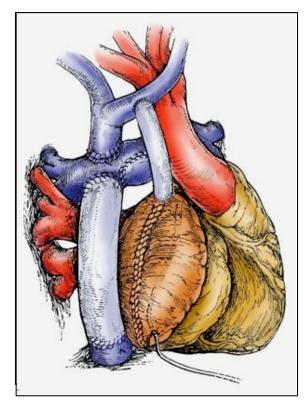
Principe de Fontan

Réalisation

- Type
- Timing

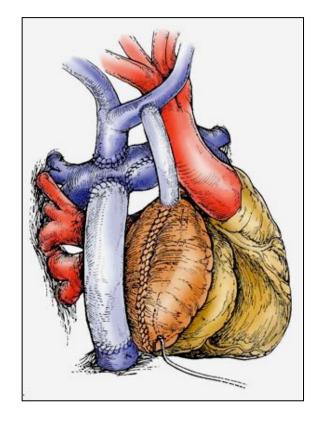
DCPP à 6 ± 2 mois DCPT à 4 ± 2 ans

- Fenestration systématique ?

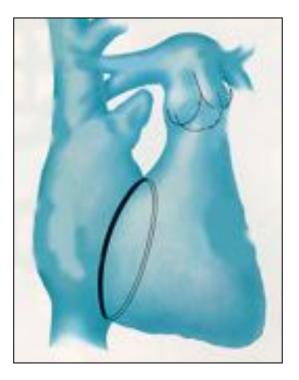


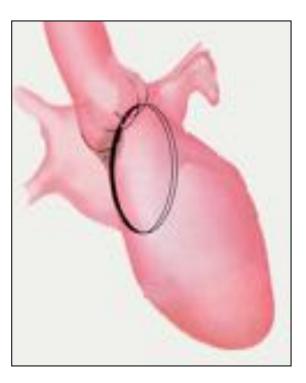
Avantages

- Calibration contrôlée
- Ajustement ,,percutané"
- Facteur "hépatique"
- Embolie paradoxale
- Fermeture facile
- Création sans CEC



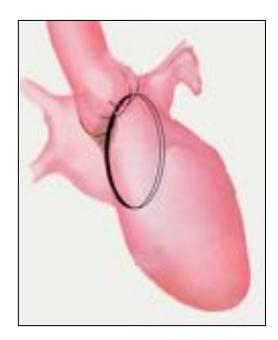
Morphologies différentes Pronostics différents





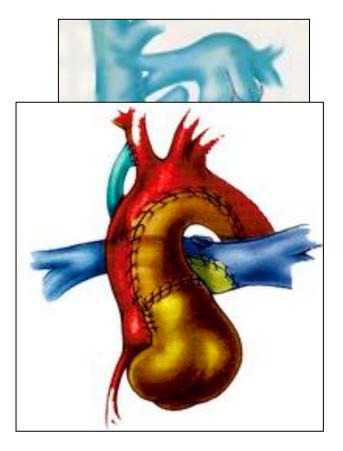
Ventricule gauche

- Fibres à orientation « spiralée »
- Valve d'admission robuste
- Perfusion coronarienne par deux troncs
- Arborisation pulmonaire normale
- Arc aortique normal
- Stress chirurgical modéré

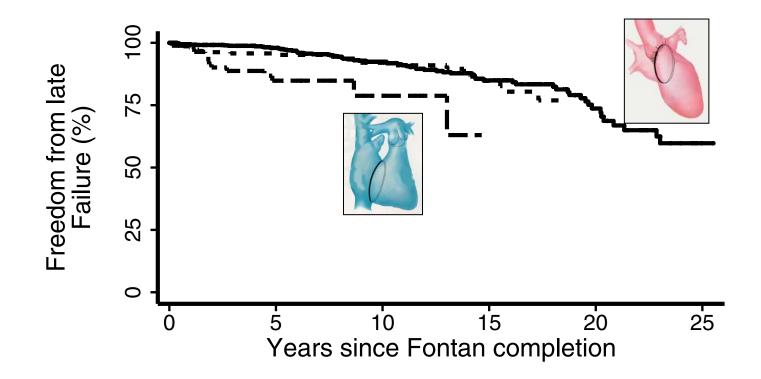


Ventricule droit

- Fibres « péristaltiques »
- Valve d'admission « lâche »
- Perfusion coronarienne par un tronc
- Arborisation pulmonaire sousdéveloppée
- Arc aortique pathologique
- Stress chirurgical énorme



L'inévitable déclin de la circulation Fontan



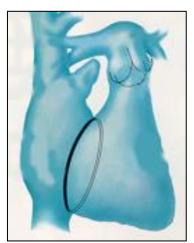
Redefining Expectations of Long-Term Survival After the Fontan Procedure Twenty-Five Years of Follow-Up From the Entire Population of Australia and New Zealand

Défaillance du Fontan

- Systémique
 - Insuff rénale
 - PLE
 - Cirrhose hépatique
- 10

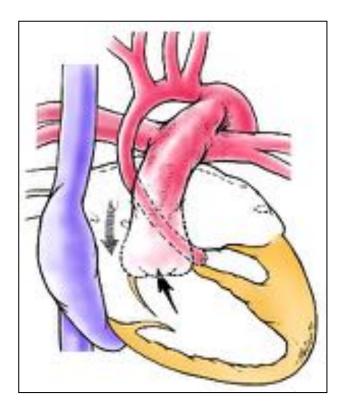
2 à 4^{ème} décade

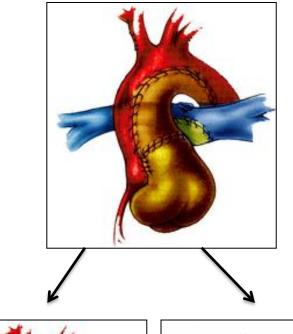
- Cardiaque
 - Structurelle
 - Myocarde / Valvulaire
 - Hémodynamique
 - Pré / postcharge

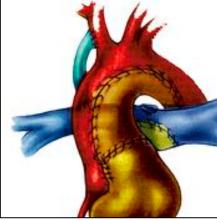


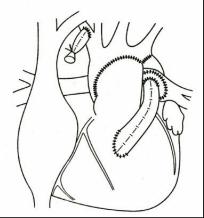
1 à 3^{ème} décade

Amélioration du pronostic ?

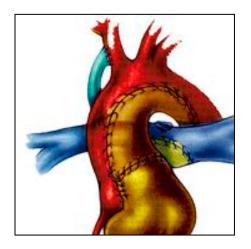




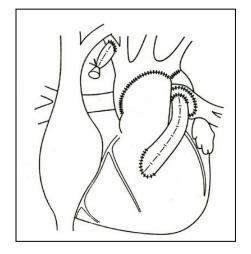




B-T shunt vs RV-PA shunt

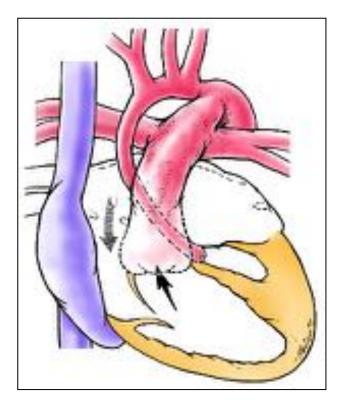


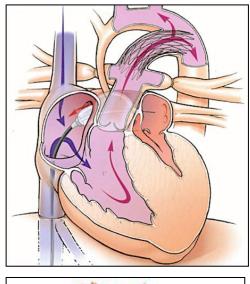
Pression diastolique basse (ischémie sous-endocardique) **Perfusion asymétrique des poumons**

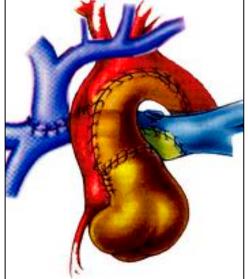


Bonne pression diastolique Perfusion physiologique des poumons Akinésie infundibulaire

Approche hybride



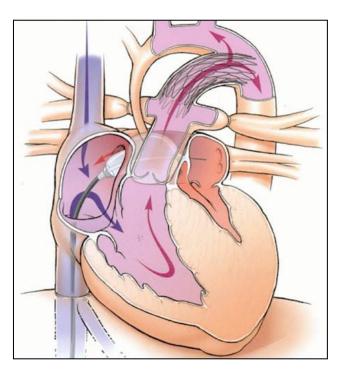




Avantages présumés

- Meilleur développement cognitif
- Meilleure fonction myocardique

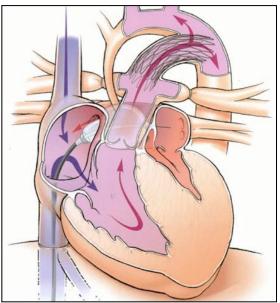
• Au dépend des artères pulmonaires



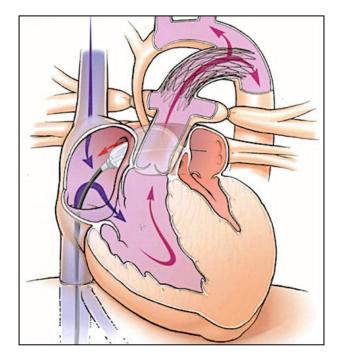
Réalité : Hybride vs Norwood

- Développement cognitif similaire
- Fonction myocardique ± identique

- Hypoplasie ++ des AP's
- Sténoses de l'arc aortique
- Défaillance précoce du système



Branch pulmonary indexes

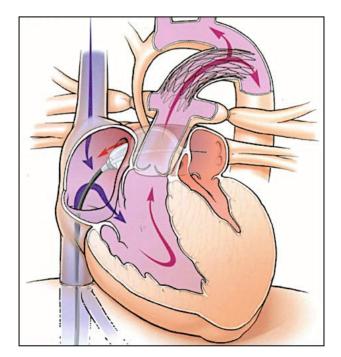


	Hybrid (mm²/m²)	Norwood (mm²/m²)
Pre-Glenn Nakata	124	172
P-G Lower lobe	103	169
Pre-Fontan Nakata	153	206
P-F Lower lobe	137	149

Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome and its variants: the fate of the pulmonary arteries

Hitendu Dave^{a,b,*}, Barbara Rosser^{a,b,*}, Walter Knirsch^{b,c}, Michael Hübler^{a,b}, René Prêtre^{d,*} and Oliver Kretschmar^{b,c,*}

Branch pulmonary indexes



	Hybrid	Norwwod
Stent AP gche	80 %	40 %
Stent AP droite	25 %	< 5 %

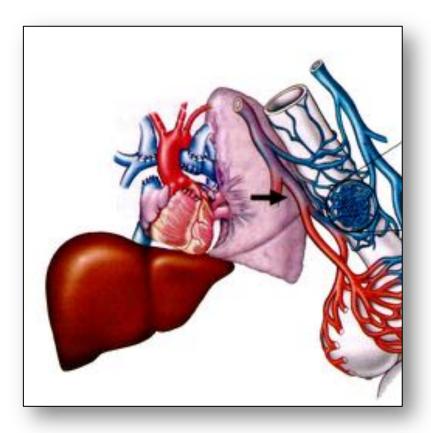
Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome and its variants: the fate of the pulmonary arteries

Hitendu Dave^{a,b,*}, Barbara Rosser^{a,b,*}, Walter Knirsch^{b,c}, Michael Hübler^{a,b}, René Prêtre^{d,*} and Oliver Kretschmar^{b,c,*}



Le Fontan défaillant

- Défaillance cardiaque
- Défaillance systémique
 - Cirrhose hépatique
 - Insuff rénale
 - PLE
 - -Bronchite plastique

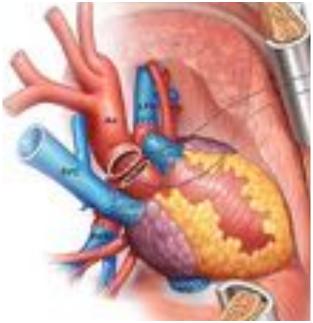


Le problème de la transplantation

Anatomie hostile

« Réserve » systémique amoindrie

Poumons (RVP) faussement rassurants



Le problème de la transplantation

Anatomie hostile

« Réserve » systémique amoindrie

Poumons (RVP) faussement rassurants

Assistance circulatoire ?



Le dilemme « assistance vs Tx »



Récup. « systémique » et pulmonaire

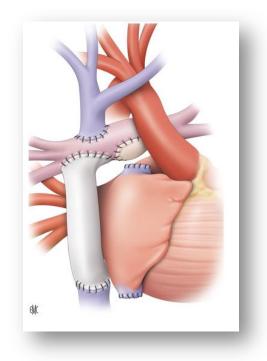
- Défi chirurgical accru
- Sensitivation du pt

Laquelle ?

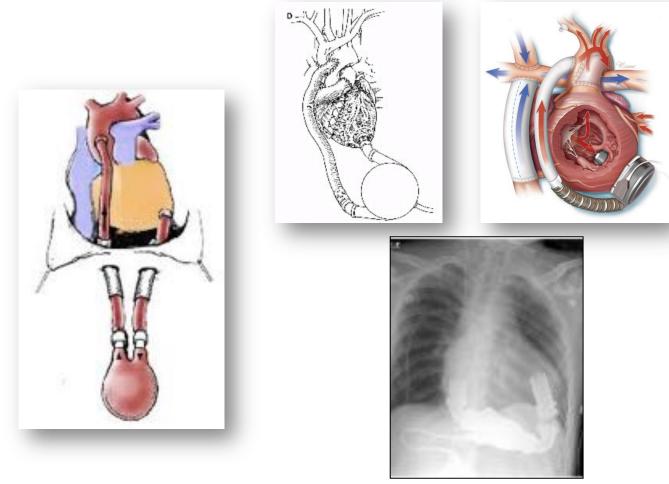
2

- Défaillance systémique
- Défaillance myocardique

- Pushing system
- Pulling system
- Les deux

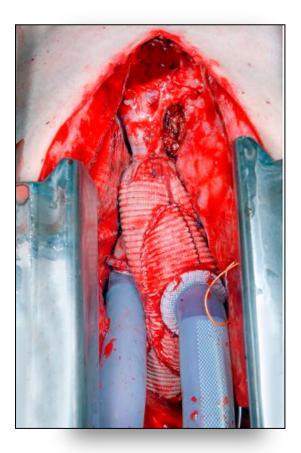


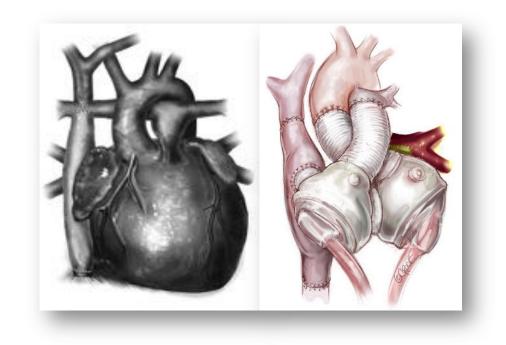
Galerie des anecdotes



Pulling system

Galerie des anecdotes





Une assistance sous-pulmonaire « Pushing RVAD »

Une assistance bi-circulatoire « Pushing-pulling VAD »

RVAD ou LVAD ?

	RVAD – pushing system	LVAD – Pulling system
Taille	Petite - implantable	Moyen
Puissance	0.25 x	x
Durabilité	Probablement longue	Inconnue
Susceptibilité thrombotique	Probablement augmentée	Identique à nos LVAD actuels
Conséquences emboliques	Mauvaises, Mais moins « vitales »	Très mauvaises, Souvent vitales
Risque infectieux	Faible	Faible
Défaillance technique	« Plutôt indulgente »	Souvent fatale

Destination therapy ???

- A première vue, impensable mais ...
- Défaillance systémique > cardiaque
- Réticence inavouée, mais bien réelle, des chirurgiens à les transplanter
- En liste, certes, mais sans grande chance sur les unités adultes sans programme GUCH

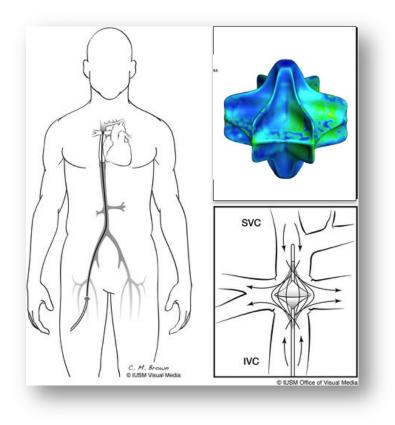
Destination therapy ???

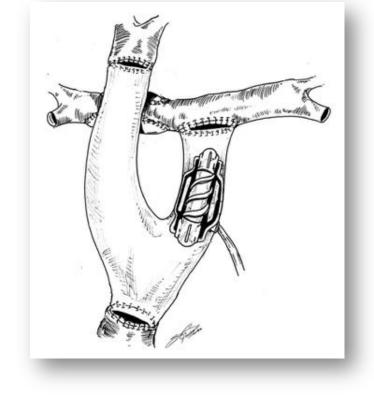
- Pushing RVAD semble préférable à un pulling LVAD
- Faible énergie filtre pulmonaire
- Implantation avant le développement de défaillance systémique

Fontan avec RVAD vs. Tx

	Fontan + RVAD	Transplantation
Débit cardiaque au repos	Normal	Normal
Débit cardiaque à l'effort	Probabl ^t réduit	Normal
Pression veineuse / lymphatique	Normale	Normale, légèrement élevée
Anticoagulation	Oui	Non
Risques immunosupp.	Non	Oui
Diabètes, HTA, insuff rénale	Non	Oui

Développements





Performance evaluation of a pediatric viscous impeller Fontan cavopulmonary assist

Guruprasad A. Giridharan, PhD,^a Steven C. Koenig, PhD,^a Jeffrey Kennington, BS,^b Michael A. Sobieski, RN, CCP,^a Jun Chen, PhD,^b Steven H. Frankel, PhD,^b and Ma

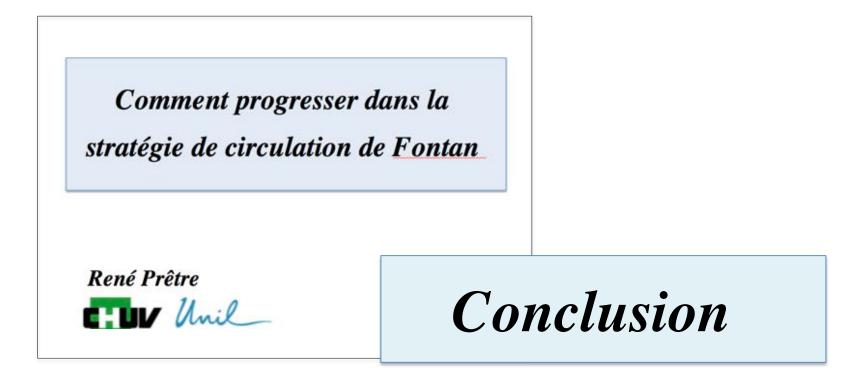
An Artificial Right Ventricle for Failing Fontan: In Vitro and Computational Study

François G. Lacour-Gayet, MD, Craig J. Lanning, BS, Serban Stoica, MD, Rui Wang, PhD, Bryan A. Rech, BS, Steven Goldberg, MD, and Robin Shandas, PhD

Lueur d'espoir ?

- Explosion des LVAD
- Performance et expérience
- Destination therapy

- *Défaillance du VD : 10 15 %*
- Besoin d'un support VD
- Large marché potentiel



Pas de percée récente notable Quelques espoirs de développement mais ...

... qui sont, avant tout, théoriques