

L'opération de Fontan - où en sommes nous aujourd'hui ? Hommage au Pr Francis Fontan (1929-2018)

*Fontan procedure- where we are now?
A tribute to Prof. Francis Fontan (1929-2018)*

par Magdalena MAZURAK*

L'opération de Fontan est un palliatif procédure chirurgicale à cœur ouvert effectuée face à plusieurs anomalies cardiaques congénitales quand l'une des deux cavités ventriculaires est significativement hypoplasique ou absente. Le terme « ventricule unique » (ou plutôt : ventricule physiologiquement/fonctionnellement unique) regroupe plusieurs malformations du cœur qui ont en commun le fait qu'un ventricule est mal développé (le plus souvent) ou absent (rarement). Réparation biventriculaire n'est pas possible, des interventions chirurgicales palliatives et interventions percutanées permettent néanmoins une survie à long terme.

Les malformations sont nombreuses et hétérogènes en ce qui concerne la structure anatomique. Par conséquent, la procédure de Fontan est effectuée sur les enfants atteints des cardiopathies congénitales uni-ventriculaires différentes tels que : l'atrésie tricuspide, l'atrésie pulmonaire, une hypoplasie

Séance du 17 mars 2023

* madzia-mazurak@wp.pl

du cœur (gauche ou droit), canal atrioventriculaire déséquilibré, un ventricule à double entrée, certains cas d'anomalie d'Ebstein et tous autres défauts appartenant au groupe du ventricule unique.

Le principe général de l'opération de Fontan originelle était de dériver le retour veineux systémique vers les artères pulmonaires. Dans ces cas la circulation systémique et pulmonaire sont séparés et placés en série. Un ventricule fonctionnellement unique doit assurer à la fois la circulation pulmonaire et la circulation systémique. En tant que traitement palliatif, la procédure de Fontan permet les patients à vivre avec leur défaut plus ou moins normalement, mais il ne guérit pas leur malformation cardiaque (ce n'est pas une correction mais une palliation).¹

Circulation de Fontan

Depuis sa description originelle en 1971^{2,3,4,5}, la procédure de Fontan a été modifiée plusieurs fois^{6,7}. Il n'est pas possible de réparer complètement le cœur uni-ventriculaire, mais on peut créer une nouvelle système de circulation. Dans le système de circulation de Fontan le sang se rend passivement de veines caves directement dans l'artères pulmonaires (Fig. 1), et ensuite vers les poumons (au lieu de passer dans le ventricule droit). Le ventricule unique fonctionne comme une pompe qui passe le sang vers le corps (donc la fonction du ventricule systémique). Il existe de différentes formes de procédures Fontan tels que le tunnel latérale (ou totale connexion cavopulmonaire) et le conduit extracardiaque. À l'origine l'opération de



Fig. 1 - Intervention de Fontan, catheterisation cardiaque et l'angiographie : le sang se rend passivement de veines caves directement dans l'artères pulmonaires, et ensuite vers les poumons (au lieu de passer dans le ventricule droit). Grace à Pr Jacek Kusa.

Fontan était fait par une anastomose de l'oreillette à l'artère pulmonaire. À présent on fait une anastomose des veines caves dans les artères pulmonaires (la dérivation cavopulmonaire totale [DCPT]). Par conséquent après l'intervention de Fontan complet le sang de la partie supérieure et inférieure du corps est reliée à l'artère pulmonaire droite. On utilise un liaison de la vein cave inferieure et l'artère pulmonaire droit avec une matière artificielle en forme de tunnel/tube (conduit prothétique). Il existe deux types de la reconstruction : tunnelisation intra-atrial ou conduit extracardiaque. On fait une fenestration dans le tunnel ou pas. Parmi les facteurs pronostic l'un de plus important reste le niveau des pressions pulmonaires, à chaque étape on doit éliminer tous les sténosés^{1,6}.

Intervention de Fontan

Avant l'opération de Fontan, les patients ont déjà un shunt bidirectionnel Glenn ou la procédure hemi-Fontan. De nombreuses modifications de la procédure de Fontan originelle ont été introduit mais le principe reste le même en tant qu'une base de différents techniques utilisé: dévier le sang de la veine cave inférieure directement dans l'artère pulmonaire. On ne peut pas effectuer la procédure de Fontan chez les patients souffrant d'hypertension artérielle pulmonaire. En plus, les artères pulmonaires doivent rester détendu, on doit éliminer tous les sténosés. La fonction du ventricule unique est un autre facteur-clés de succès final^{1,6}.

La procédure de Fontan est effectué sur les enfants de deux à trois ans (en raison de la résistance vasculaire élevé chez les enfants plus petits). Les résultats du traitement sont différents en fonction du type de malformation cardiaque au début et du type d'opération effectué. Les complications directement après la chirurgie peuvent inclure entre autre l'infection, épanchement pleural, arythmie. Problèmes a longue terme de circulation de Fontan concernent des troubles de la coagulation, connexion anormale entre les veines et les artères, et les troubles du rythme. La plupart des patients après l'opération de Fontan nécessitent anticoagulation pour prévenir la création de caillots dans le sang. Une complication tardive est aussi une entéropathie exsudative avec perte de protéines (chez 4-13 % des patients). Ces complications peuvent nécessiter l'utilisation des médicaments, interventions par voie percutanée et la chirurgie. L'un des éléments de pronostic favorable est le fait qu'un ventricule unique est de type droit^{1,6}.

La chirurgie cardiaque à présent ne peut pas guérir les patients né avec ventricule physiologiquement unique. Toutes les options chirurgicales de l'intervention de Fontan sont palliatives, ce n'est pas une correction

complète. Après intervention de Fontan l'enfant avec ventricule unique peut grandir plus au moins normalement. Les patients peuvent fréquenter l'école, ils peuvent étudier et même travailler (pas de travail lourd). Les patients doivent visiter régulièrement un cardiologue (au moins une fois par 6 mois) pour vérifier présentation clinique et corriger le traitement. Plusieurs interventions palliatives sont d'habitude nécessaires (cathétérisme cardiaque pour vérifier la saturation, la pression pulmonaire et le calibre des artères pulmonaires- pour éliminer les sténosés) aussi que des interventions chirurgicales. Le problème importante sont les troubles du rythme qui nécessitent une traitement agressive car ils peuvent aggraver la condition clinique du patient (altérer le fonctionnement du ventricule unique). Insuffisance de la valve auriculoventriculaire peut aggraver la dysfonction myocardique^{1,6}. La collaboration entre le médecin traitant, le cardiologue congénital et le chirurgien cardiaque congénital est indispensable.

Les interventions chirurgicales pour le patient né avec ventricule fonctionnellement unique incluent donc le shunt systémique-pulmonaire (Blalock-Taussig shunt) en cas de débit pulmonaire insuffisant ou un cerclage de l'artère pulmonaire pour limiter le débit pulmonaire (en cas de débit pulmonaire augmenté et le risque du développement d'une hypertension pulmonaire). Ensuite on fait le Glenn bidirectionnel/hemi Fontan, et le Fontan complet (fenestré ou pas). Ce principe reste la base de différentes techniques utilisées actuellement pour réaliser cette opération. Dans certains cas, la procédure de Fontan ne peut pas suffisamment améliorer la qualité de la vie du patient et il faut envisager la greffe cardiaque. La transplantation cardiaque chez le patient avec ventricule unique est plus difficile que normalement mais parfois est une solution unique (*ultimum refugium*). En cas d'échec de la procédure de Fontan, la greffe cardiaque reste souvent unique méthode du traitement l'entéropathie avec perte de protéines. La survie (après la greffe cardiaque et l'intervention de Fontan) à 1 an est estimé de 76-84,8 %, la survie à 5 ans – 68-70,8 %^{1,6}.

Victor Fontan

Victor Fontan (père de Francis) est né à Pau en 1892. Bientôt la famille a déménagé à Nay. Son père était sabotier. Victor Fontan a commencé à apprendre la profession de l'ébéniste. De sa jeunesse il a été passionné par le vélo, il a consacré au cyclisme tout son temps libre. Il a vaincu le Tour du Pays Basque en 1927, puis il a participé aussi à Tour de Catalogne, Tour de France et Tour d'Italie. Il a porté le maillot jaune. Un jour un bris de vélo a lui forcé à l'abandon parce que le règlement de l'époque ne prévoyait pas



Fig. 2 - *Victor Fontan avec son vélo*
(Grace à Mme Gaby Gibert-Fontan).

de vélo de rechange et obligeait à cycliste le réparer sans aucune aide⁸ (Fig. 2).

Francis Fontan

Francis Fontan est né en 1929 à Nay. Pendant « un interview sur le divan » il a raconté le début de sa carrière médicale : « J'avais 14 ans quand ma sœur aînée m'a montré un petit livre pour les jeunes qui explicitait les différents métiers. J'ai vu le métier de médecin et je me suis dit que c'était cela qui m'intéressait. Alors que j'en parlais

à un camarade de mon village, il m'a dit : « Médecin ? Non, au moins chirurgien ! » Et voilà ! C'est étrange, mais c'est comme ça que ça m'est venu à l'esprit »⁹. À l'âge de 17 ans, Francis Fontan a commencé ses études médicales Bordeaux. Puis il s'est orienté vers la chirurgie cardiaque. Entre 1964 et 1966, il a effectué plusieurs expérimentés chez le chien pour créer un liaison des veines caves et artères pulmonaires (shunt cavo-pulmonaire). Le 25 avril 1968, il a fait avec succès l'intervention qui porte son nom : l'intervention de Fontan. Cette année, il est lui offert une poste du chef de service de chirurgie cardiaque de Bordeaux. Après avoir fait une opération similaire, il a publié un article en français (donc sans diffusion internationale) dans les *Annales de chirurgie thoracique et cardio vasculaire* (1971). Après avoir effectué une troisième intervention similaire, il a publié un article avec Eugène Baudet dans une revue anglaise (donc internationale) *Thorax*. De cette façon-là Francis Fontan a commencé une nouvelle époque en chirurgie cardiaque. Une intervention chez un patient porteur d'une atrésie tricuspide, dans laquelle la circulation systémique et pulmonaire a été placée en série, avec anastomose directe entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire a été nommé l'intervention de Fontan. Cette idée a changé l'histoire naturelle des cardiopathies congénitales uni-ventriculaires. Puis, les indications de la dérivation cavopulmonaire par anastomose entre les veines caves supérieure et inférieure et l'artère pulmonaire ont été étendues à la palliation de toutes les pathologies de ventricule unique. Il faut souligner que Francis Fontan a aussi effectué la quatrième transplantation cardiaque

en France^{10,11,12}. Aujourd'hui le nom de Fontan est lié à plusieurs éponymes cardiaques connus au monde tant que : la circulation de Fontan, la procédure de Fontan, l'échec de la circulation de Fontan etc. (en anglais : Fontan pathway, Fontan circulation, Fontan procedure, failing Fontan).

« De quoi avez-vous été le plus content, le plus fier dans votre carrière ? » lui a demandé un journaliste durant « interview sur le divan ». Le Professeur Fontan a répondu : « Professionnellement : de mes élèves, de mes successeurs. J'en ai formé une bonne dizaine. Et puis, dans le milieu des années 80, j'ai été l'initiateur d'une association dont j'ai été le premier président fondateur de l'European Association for Cardiothoracic Surgery »⁹. Évidemment, Francis Fontan a été le premier président fondateur de l'EACTS (fondé en 1986). Aujourd'hui, l'EACTS compte 4 000 membres actifs du monde entier, y compris des chirurgiens, des perfusionnistes et des professionnels de la santé. L'EACTS offre plusieurs prix, dont le plus important est le Prix Francis Fontan, créé du vivant de Professeur Fontan (un événement rare).

Francis Fontan (Fig. 3) a souligné le soutien qu'il a reçu de son père et qu'il s'est efforcé par la suite de fournir à ses enfants (Marie, Edouard et Étienne). En tant que retraité, il a eu le temps de se consacrer à ses loisirs : jouer au golf et voyager avec sa femme, Maryse. Depuis plusieurs années, il a participé à la rénovation du château de l'Ermitage à Preignac (près de Bordeaux). Les produits de son vignoble de Sauternes ont reçu le prix d'excellence lors des festivals du vin.



Fig. 3 - Pr Francis Fontan (à droite) avec Pr Krzysztof Wronecki (chirurgien pédiatrique cardiaque polonais, l'ancien Président de la Société Polonaise de l'Histoire de la Médecine et de la Pharmacie).

Conclusion

Le cœur uni ventriculaire représente 7,7 % de cardiopathies congénitales. La survie à 10 ans est estimée de 80-90 %, la survie à 25 ans – 83 %⁶. La procédure de Fontan reste une palliation dont les résultats à long terme sont parfois difficilement prévisibles. L'intervention de Fontan a changé l'histoire naturelle des cardiopathies congénitales uni-ventriculaires, en permettant la survie jusqu'à l'âge adulte de patients. L'idée de la circulation de Fontan a créé une nouvelle population de patients. À long terme, les patients restent exposés

à des complications plus ou moins sévères en conséquence de la dysfonction myocardique, des troubles du rythme et l'entéropathie exsudative. En 2016, un livre de 313 pages intitulé « Les Colombs. Cardiologie en éponymes » a été écrit et publié par moi en Pologne. Cette œuvre raconte la genèse des éponymes les plus souvent utilisés en cardiologie (par exemple : tétralogie de Fallot, syndrome de Marfan). L'un des 51 chapitres de ce livre a été consacré à Francis Fontan, qui à ce moment-là était l'un des rares survivants des éponymes cardiaques^{13,14}. Le professeur Fontan a reçu ce livre avec une dédicace personnelle de l'auteur. Isaac Newton, le célèbre physicien du XVIII^e, a dit « Si j'ai vu plus loin, c'est en montant sur les épaules de géants. » La chirurgie cardiaque moderne doit son origine aux géants – les pionniers de la chirurgie cardiovasculaire, les Colombs, qui avaient découvert les nouveaux champs de la chirurgie cardiaque. Francis Fontan était l'un d'entre eux. Il a ouvert un nouveau chapitre dans l'histoire de la médecine.

Francis Fontan avait fait sa première intervention en 1952, et il est parti en retraite en 2002, après 50 ans de chirurgie. Professeur Fontan est décédé il y a 5 ans, le 14 janvier 2018 à l'âge de 88 ans et il a été enterré avec son père, Victor, dans le cimetière de Nay, dans les contreforts des Pyrénées.

RÉSUMÉ

L'opération de Fontan est une procédure chirurgicale palliative à cœur ouvert effectuée face à plusieurs cardiopathies congénitales quand l'une des deux cavités ventriculaires est significativement hypoplasique ou absent. Francis Fontan a publié son article de référence dans un revue anglais « Thorax » en 1971. Dans le système de circulation de Fontan le sang se rend passivement de veines caves directement dans l'artère pulmonaire, et ensuite vers les poumons (au lieu de passer dans le ventricule droit). L'intervention de Fontan a changé totalement l'histoire naturelle des anomalies cardiaques congénitales uni-ventriculaires, en permettant la survie jusqu'à l'âge adulte de patients. Aujourd'hui le nom de Fontan est lié à plusieurs éponymes cardiaques connus au monde, tel que: procédure de Fontan, l'intervention de l'hemi-Fontan, l'échec de la circulation de Fontan etc. Professeur Francis Fontan est décédé le 14 janvier 2018.

SUMMARY

The Fontan operation is a palliative open-heart surgical procedure performed in several congenital heart defects when one of the two ventricular cavities is significantly hypoplastic or absent. Francis Fontan published his landmark paper

in « Thorax » in 1971. In the Fontan circulation system the blood passes passively from caval veins directly into the pulmonary arteries, and then into the lungs (instead of passing into the right ventricle). The Fontan procedure has changed the natural history of the uni-ventricular hearts, allowing survival until the adult age of patients. Today the name of Fontan is connected with several cardiac eponyms known worldwide as: Fontan procedure, hemi-Fontan, Fontan circulation, Fontan pathway, failing Fontan etc. Professor Francis Fontan died on January, 14th, 2018.

NOTES

- 1) Roland H., La circulation de Fontan dans le traitement des cardiopathies congénitales uni-ventriculaires : Approche clinique, physiopathologique et expérimentale (Thèse de l'Université de Lyon). 2012.
<https://tel.archives-ouvertes.fr/file/index/docid/935414/filename/TH2012HenaineRoland.pdf>
- 2) Broustet P, Bricaud H, Fontan F, Dallocchio M, "Sur un cas d'atresie tricuspideenne. (Presentation de piece)". J Med Bordeaux et Sud-Ouest, 1959;136: 345-359.
- 3) Dubourg G, Fontan F, Blanchot P, Dallocchio M, Bricaud H, Broustet P, "L'atresie tricuspideenne et son traitement chirurgical". J Med Bordeaux et Sud-Ouest, 1959;136: 699-712.
- 4) Fontan F, Mounicot FB, Baudet E, Simonneau J, Gordo J, Gouffrant JM., «Correction» de l'atresie tricuspideenne. Rapport de deux cas «corriges» par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle. Ann Chir Thorac Cardiovasc, 1971; 10: 39-47.
- 5) Fontan F, Baudet E. "Surgical repair of tricuspid atresia". Thorax, 1971;26: 240-248.
- 6) Cześniewicz PJ, Kusa J. "Approaching the 50th anniversary of the first Fontan procedure. What is the current state of treatment provided to patients with functional single ventricles?" Kardiologia i Torakochirurgia Polska (Polish Journal of Cardio-Thoracic Surgery). 2017;14(3):186-191. doi:10.5114/kitp.2017.70533.
- 7) 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;100:228-232.
- 8) <http://www.villedenay.fr/histoire-patrimoine/personnages-celebres-de-nay/250-victor-fontan-coureur-cycliste>
- 9) Basquin A, Thambo JB, Ladouceur M. Interview sur le divan: Francis Fontan. Filiale de Cardiologie Pédiatrique et congénitale. Oct. 2015. https://sfcadio.fr/sites/default/files/Groupes/FCPC/newsletter4/interview_fontan.pdf
- 10) Bing RJ, "Past truth & present poetry.40.Surgery of the young heart: William Glenn&FrancisFontan". News Bull Int Soc Heart Res 2009;17: 4-5.
- 11) Shurlock B. "Pioneers of cardiology: Francis Fontan, MD". Circulation, 2006; 11;114 (2): f106-7.
- 12) Anderson RH. Francis Fontan. Cardiology in the Young 1999; 9(6): 592-600.
- 13) Mazurak M. Syn kolarza. Operacja metodą Fontana. Francis Fontan (1929-) Kolumbowie. Kardiologia w eponimach. Medipage. Warszawa, 2016; pp.104-110.
- 14) Mazurak M, Kusa J, Orantek S, Zembala M. « The Columbus of cardiovascular surgery. A tribute to Francis Fontan (1929–2018) ». Kardiologia Pol, 2018;76(4):814-815