

REPÈRES PRATIQUES

Cardiopathies congénitales

Où chercher des références ou un conseil pour des cardiopathies congénitales chez l'adulte ?



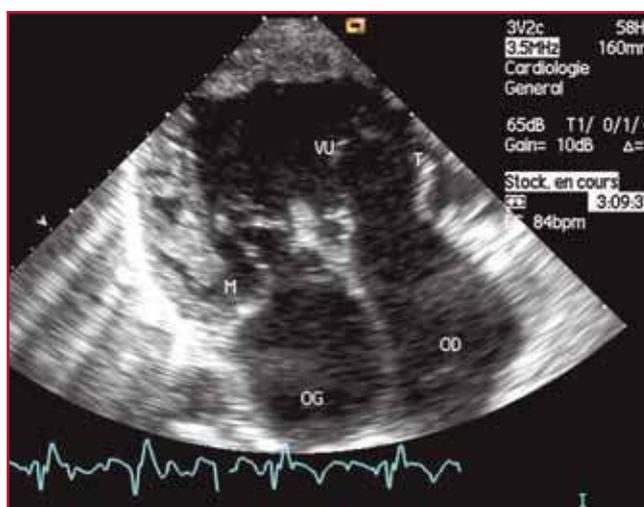
→ **M. LADOUCEUR,
E. BARRE, L. ISERIN**

Unité des Cardiopathies
congénitales de l'Adulte,
Centre de Références
des Malformations
cardiaques congénitales
complexes, M3C,
Necker-Hôpital européen
Georges-Pompidou,
PARIS.

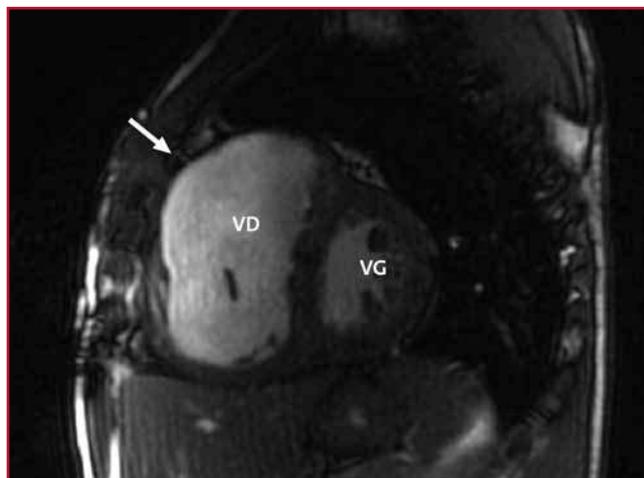
Les cardiopathies congénitales de l'adulte : une population grandissante

Grâce aux progrès considérables de la chirurgie cardiaque, 80 à 85 % des enfants nés avec une malformation cardiaque atteignent désormais l'adolescence et l'âge adulte. Les cardiopathies congénitales deviennent ainsi la première cause d'atteinte cardiaque chez le jeune adulte dans les pays occidentaux. Cette population continue à croître du fait de l'allongement de leur espérance de vie. La diminution du taux de mortalité opératoire à moins de 5 % est également à l'origine de cette croissance, telle que dans les prochaines décennies 1 jeune adulte sur 150 aura une cardiopathie congénitale.

On estime aujourd'hui que les patients adultes avec une cardiopathie congénitale sont plus nombreux que les enfants [1], avec une augmentation considérable de la prévalence des cardiopathies congénitales sévères, de l'ordre de 85 %, contre 22 % chez les enfants sur la même période. Une estimation de la population adulte atteinte de cardiopathie congénitale au Royaume-Uni en 2010 fait état de 185 000 individus ; en l'absence de données épidémiologiques françaises et en extrapolant les données britanniques, on peut raisonnablement estimer que 100 000 adultes ont une cardiopathie congénitale sur notre territoire. Les cardiologues seront donc de plus en plus sollicités pour prendre en charge ces patients.



Ventricule unique exploré en échographie (incidence 4 cavités), qui est une cardiopathie congénitale complexe cyanogène dont le suivi spécialisé dans un centre de cardiopathie congénitale de l'adulte doit être régulier. OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VU : ventricule unique.



IRM cardiaque d'un patient opéré d'une tétralogie de Fallot, compliquée d'une insuffisance pulmonaire massive avec dilatation du ventricule droit (VD) et dyskinésie infundibulaire (flèche), justifiant d'une évaluation dans un centre spécialisé pour décider d'un éventuel remplacement valvulaire pulmonaire.

REPÈRES PRATIQUES

Cardiopathies congénitales

Quand et comment prendre en charge les cardiopathies congénitales ?

Selon les recommandations de l'ACC/AHA [2], la prise en charge des patients avec une cardiopathie congénitale complexe ou de sévérité intermédiaire (**tableaux I et II**) ne peut être effectuée par un cardiologue généraliste qu'en collaboration avec un spécialiste dans ce domaine (classe I C). Pour les patients avec un faible risque de complication (groupe des cardiopathies congénitales simples [**tableau III**]), il

Cardiopathies congénitales de sévérité intermédiaire qui doivent être suivies de manière périodique dans un centre spécialisé régional (niveau 1, conjointement avec un niveau 2)

- Tunnel aortoventriculaire
- Anomalie du retour veineux partiel ou total
- Canal atrioventriculaire partiel ou total
- Coarctation aortique
- Anomalie d'Ebstein
- Obstacle infundibulo-pulmonaire
- CIA *ostium primum*
- Canal artériel persistant
- Insuffisance pulmonaire moyenne à importante
- Sténose valvulaire pulmonaire modérée à sévère
- Fistule/anévrisme du sinus de Valsalva
- Sténose aortique supra et sous-valvulaire (en dehors de la CMH)
- Tétralogie de Fallot
- CIV associée à une autre malformation cardiaque

TABLEAU I : Classification et recommandations de prise en charge selon l'ACC/AHA [2].

Cardiopathies congénitales complexes devant être suivies exclusivement et régulièrement dans un centre spécialisé (niveau 1 des recommandations de l'ESC)

- Conduit valvé ou non valvé entre le ventricule droit et les artères pulmonaires
- Cardiopathies congénitales cyanogènes
- Ventricule à double issue
- Syndrome d'Eisenmenger
- Circulation type Fontan
- Atrésie mitrale
- Ventricule unique
- Atrésie pulmonaire
- Maladie vasculaire pulmonaire obstructive
- Transposition des gros vaisseaux
- Atrésie tricuspide
- Tronc artériel commun
- Toutes anomalies de connections auriculo-ventriculaires ou ventriculo-artérielles (double discordance, *criss-cross*, isomérisme, hétérotaxie)

TABLEAU II : Classification et recommandations de prise en charge selon l'ACC/AHA [2].

Cardiopathies congénitales simples pouvant être suivies par un cardiologue généraliste (niveau 2 et 3 selon les recommandations de l'ESC)

- Lésions natives
- Pathologie aortique congénitale isolée
- Pathologie mitrale congénitale isolée (excepté valve en parachute, fente mitrale)
- Petite communication interauriculaire et PFO
- Petite communication interventriculaire isolée
- Sténose pulmonaire minime
- Petit canal artériel
- Lésions opérées
- Canal artériel occlus (sectionné ou ligaturé)
- CIA *ostium secundum* ou *sinus venosus* réparée sans shunt résiduel
- CIV réparée sans shunt résiduel

TABLEAU III : Classification et recommandations de prise en charge selon l'ACC/AHA [2].

est recommandé d'avoir au moins une fois une évaluation dans un centre spécialisé régional pour déterminer le suivi (classe I C). Un suivi régulier (tous les 12 à 24 mois) dans un centre spécialisé régional est recommandé pour la plupart des patients adultes avec une cardiopathie congénitale complexe ou intermédiaire, les cardiopathies les plus sévères pouvant justifier d'un suivi biannuel.

Lorsque ces patients nécessitent une hospitalisation ou un soin urgent, il est souhaitable qu'ils soient transférés dans un centre où se trouve une unité spécialisée dans les cardiopathies congénitales, en particulier lorsqu'il s'agit d'un problème cardiaque aigu ou qu'une intervention sous anesthésie est nécessaire pour une complication extracardiaque. Cette recommandation est surtout à appliquer pour les cardiopathies complexes (et surtout les cardiopathies cyanogènes) ou de sévérité intermédiaire. C'est le cas de l'arythmie atriale, qui est le motif le plus fréquent d'admission des patients congénitaux adultes. Le traitement de ces troubles du rythme doit faire l'objet d'une attention particulière (pathologie du cœur droit souvent associée, précautions concernant les antiarythmiques proarythmiques, dysfonction sinusale associée). Une réévaluation du problème hémodynamique après réduction du trouble du rythme est souvent nécessaire chez des patients souvent perdus de vue et qui ne consultent que pour un phénomène aigu.

Selon les recommandations de l'ESC [3], le suivi de ces patients peut aussi être classé selon trois niveaux :

- niveau 1 : les patients qui nécessitent exclusivement des soins dans un centre spécialisé ;
- niveau 2 : les patients dont les soins courants peuvent être effectués dans un service de cardiologie générale ;

– niveau 3 : les patients qui peuvent être pris en charge dans des services non spécialisés (avec accès à des soins spécialisés si nécessaire).

Les patients avec une cardiopathie congénitale qui doivent être vus dans un centre spécialisé sont aussi ceux avec un risque de mort subite (p. ex. la tétralogie de Fallot), de réopération ou de complications de leur état (p. ex. la transposition des gros vaisseaux corrigée).

Où chercher des références ou un conseil pour des cardiopathies congénitales chez l'adulte ?

Dans tous les centres hospitalo-universitaires, l'accroissement de la population a rendu nécessaire l'organisation des soins de ces patients et leur transition des services de pédiatrie aux services d'adulte. Dans chaque région, des médecins formés à ces pathologies commencent à prendre en charge les patients au sein d'unités d'adulte. L'organisation spécifique est dépendante à la fois de la géographie des hôpitaux pédiatriques et adultes et du lieu d'exercice des cardiopédiatres (pédiatrique ou adulte).

Dans le cas des cardiopathies congénitales complexes ou de sévérité intermédiaire, il est souhaitable de prendre contact avec ces centres de référence ou de compétence pour organiser la prise en charge de ces patients, mais aussi en cas de nouvel événement clinique cardiaque ou extracardiaque (p. ex. évaluation avant une chirurgie extracardiaque) qui justifierait d'une nouvelle évaluation spécialisée.

Les praticiens intéressés par la prise en charge des patients atteints d'une cardiopathie congénitale complexe peuvent consulter les recommandations publiées par l'HAS en 2008 ou se connecter au site www.achd-library.com ou au site de l'ESC (recommandations 2010 de l'ESC [4]: www.escardio.org) pour obtenir les recommandations de prise en charge spécifiques à chacune des malformations cardiaques, références à l'appui.

POINTS FORTS

- ⇒ **Cardiopathies simples :** suivi en cardiologie générale + une évaluation au moins une fois par un centre spécialisé.
- ⇒ **Cardiopathies de sévérité intermédiaire :** évaluation dans un centre spécialisé, collaboration avec un cardiologue spécialisé, suivi annuel conjoint par des cardiologues généraliste et spécialiste.
- ⇒ **Cardiopathies complexes :** évaluation par un centre spécialisé, suivi annuel, voire biannuel, par un cardiologue spécialisé dans les cardiopathies congénitales + suivi conjoint avec cardiologue généraliste.
- ⇒ **Complications cardiaques ou extracardiaques :** prise en charge dans un centre avec une unité spécialisée dans les cardiopathies congénitales.

Bibliographie

1. MARELLI AJ, MACKIE AS, IONESCU-ITTU R *et al.* Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*, 2007;115:163-172.
2. WARNES CA, WILLIAMS RG, BASHORE TM *et al.* ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*, 2008;118:2395-2451.
3. DEANFIELD J, THAULOW E, WARNES C *et al.* Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*, 2003;24:1035-1084.
4. BAUMGARTNER H, BONHOEFFER P, DE GROOT NM *et al.* ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2010. [Epub ahead of print].

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.