

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopathies congénitales

Ce que le cardiologue doit savoir des malformations cardiaques à l'âge adulte

RÉSUMÉ : En quelques dizaines d'années, les malformations cardiaques sont passées du statut de pathologie incurable à celui de pathologie avec un taux de survie excellent.

Même si aujourd'hui la plupart des enfants atteignent l'âge adulte, et ne vont présenter aucune séquelle de leur pathologie congénitale, certains devront toutefois continuer à être suivis pour dépister la survenue de nouvelles pathologies, souvent conséquences de leur malformation ou de la réparation.

Cet article reprend brièvement les principales cardiopathies congénitales et leur devenir à l'âge adulte.



→ A. PASQUET

Département de Pathologie cardiovasculaire,
Cliniques universitaires Saint-Luc,
BRUXELLES, Belgique.

La détection d'une malformation cardiaque chez un enfant a été longtemps associée à un pronostic péjoratif. De nos jours, les choses ont heureusement bien changé. Grâce aux progrès de la cardiologie pédiatrique et de la chirurgie cardiaque congénitale, plus de 90 % des enfants porteurs d'une malformation cardiaque vont atteindre l'âge adulte, créant ainsi une nouvelle population de patients. Nouveaux patients, nouveaux problèmes ! En effet, ceux-ci peuvent présenter des séquelles tardives de leur cardiopathie, ou des conséquences à long terme de la chirurgie réparatrice, mais aussi présenter des problèmes "cardiaques" de type "dégénératifs" comme tout patient ! Cet article revoit les principales cardiopathies congénitales et leurs conséquences à l'âge adulte [1-2].

Communication interauriculaire

La communication interauriculaire (CIA) est la malformation cardiaque le plus fréquemment diagnostiquée à l'âge

adulte. Il s'agit dans la plupart des cas d'une CIA *ostium secundum* (fig. 1), la forme la plus fréquente des CIA ; elle est située au niveau de la *fossa ovalis*, et constitue "un trou" au niveau du septum interauriculaire.

Deux autres formes de CIA sont décrites : – la CIA *ostium primum*, localisée au niveau de la partie basse du septum,

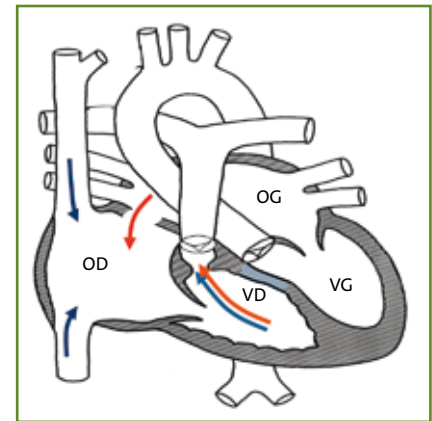


FIG. 1 : Communication interauriculaire (CIA) *ostium secundum*. Les flèches représentent les flux sanguins (sang veineux en bleu, sang artériel en rouge). OD : oreillette droite, VD : ventricule droit, OG : oreillette gauche.

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopathies congénitales

s'accompagne souvent de malformations des valves mitrales ou tricuspides ; elle se rencontre souvent chez les patients porteurs d'une trisomie 21 ;
– la CIA *sinus venosus*, la forme la plus rare, va souvent de pair avec un retour anomal d'une ou de plusieurs veines pulmonaires.

La présence d'une CIA entraîne une surcharge en volume de l'oreillette droite et du ventricule droit. En fonction de l'importance du flux à travers la CIA et avec le temps, l'oreillette droite et le ventricule droit vont progressivement se dilater pour aboutir dans les situations les plus évoluées à une insuffisance cardiaque droite. Celle-ci sera aggravée par l'apparition d'une hypertension artérielle pulmonaire favorisée par le haut débit pulmonaire. L'apparition d'une hypertension artérielle pulmonaire est en général une complication tardive des CIA, sauf dans le cas des CIA *ostium primum* avec des anomalies génétiques (trisomie 21 par exemple)

La majorité des enfants opérés d'une CIA "simple", c'est-à-dire sans autre malformation associée, n'auront aucune séquelle à long terme et pourront avoir une vie normale, la pratique du sport et les grossesses chez la femme incluses. Seule une faible minorité des patients développera une hypertension artérielle pulmonaire (fermeture tardive, anomalies associées, atteinte syndromique...). La récurrence d'anomalie valvulaire (insuffisance mitrale par exemple) doit être recherchée chez les patients opérés d'une CIA *ostium primum*.

La présence d'une CIA *ostium secundum* peut être diagnostiquée à l'âge adulte lors d'un bilan pour un accident vasculaire cérébral, ou lors de l'apparition de fibrillation auriculaire chez une personne jeune.

La fermeture de la CIA sera proposée en cas de shunt important, de dilatation ventriculaire droite et lors de l'apparition de

symptômes (dyspnée, diminution de la capacité physique...). Elle peut aussi être discutée lors d'un accident embolique. Un cathétérisme cardiaque est proposé pour vérifier les pressions et résistances pulmonaires, et s'assurer de l'absence d'hypertension pulmonaire quand une fermeture de la CIA est envisagée [3]. La technique de choix est la fermeture percutanée à l'aide d'un dispositif constitué de deux disques se plaçant de part et d'autre de la CIA. Cela n'est toutefois réalisable que pour les CIA *ostium secundum* de taille inférieure à 4 cm [4].

Durant les 6 premiers mois qui suivent la procédure, un traitement par aspirine est proposé pour empêcher la formation de thrombi sur la prothèse, et les mesures de prévention de l'endocardite sont d'application. Des arythmies et en particulier de la fibrillation auriculaire peuvent également survenir durant cette période, d'où l'importance d'enregistrer un électrocardiogramme en cas de plaintes de palpitations.

La mise en place de ces ombrelles n'entraîne aucune restriction dans la vie courante. En cas de douleurs thoraciques violentes avec sensation de malaise, ou de traumatisme thoracique, il faut réaliser rapidement une échographie cardiaque pour s'assurer du bon positionnement de la prothèse et de l'absence d'épanchement péricardique, car il existe un risque (très faible) de perforation myocardique.

Les patients chez qui la fermeture de la CIA se fait à un âge de plus de 40 ans, ont un risque accru de développer de la fibrillation auriculaire [5].

Communication interventriculaire

Les communications interventriculaires (CIV) peuvent être localisées dans les différentes parties du septum interventriculaire, y compris en sous-aortique. Très

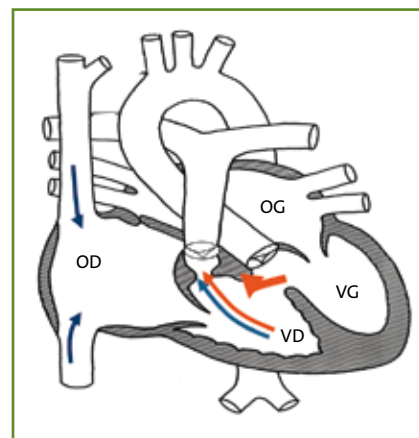


FIG. 2 : Communication interventriculaire (CIV) de type musculaire. Les flèches représentent les flux sanguins (sang veineux en bleu, sang artériel en rouge). OD : oreillette droite, VD : ventricule droit, OG : oreillette gauche, VG : ventricule gauche.

souvent, les CIV – surtout si elles sont des grandes tailles – ont été fermées dans l'enfance. Seules les CIV de petite taille peuvent être découvertes à l'âge adulte [1].

La CIV (**fig. 2**) permet le passage du sang du ventricule gauche vers le ventricule droit, étant donné les différences de pressions entre les deux ventricules, la CIV s'accompagne d'une surcharge en volume mais aussi en pression pour le ventricule droit. Celle-ci est proportionnelle à la taille de la CIV, et contribue à l'apparition précoce d'une hypertension pulmonaire.

Les CIV opérées dans l'enfance ne vont laisser aucune séquelle, et autoriser une vie normale y compris la grossesse chez la femme. Seule une très petite minorité risque de développer une hypertension pulmonaire. Il faut donc rester attentif aux plaintes de ces patients.

La CIV de l'adulte est diagnostiquée lors de l'auscultation par son souffle aigu dit "en jet de vapeur". Cette lésion est très souvent bien tolérée d'un point de vue hémodynamique. Les CIV proches de la valve aortique peuvent s'accompagner d'une insuffisance aortique qui doit être surveillée, et peut motiver une

intervention réparatrice si elle devient importante. D'autres complications potentielles de la CIV doivent aussi être dépistées : la membrane sous-valvulaire aortique et celle d'une sténose au niveau de l'infundibulum pulmonaire (lésion de jet de la CIV), créant ce qu'on appelle un ventricule droit bicaméral ou double chambre. Des arythmies ventriculaires ou auriculaires peuvent également survenir à long terme.

Une fermeture sera proposée en cas d'apparition de symptômes (dyspnée, diminution de la capacité physique...), de surcharge ventriculaire droite ou gauche (insuffisance aortique), d'histoire d'endocardite, ou d'un shunt important [3].

Seule les CIV du septum musculaire, c'est-à-dire situées à distance des voies de conduction et de la valve aortique, pourront être fermées par voie percutanée. Les autres seront fermées par voie chirurgicale, avec ou non réparation de la valve aortique.

Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot (TOF) (**fig. 3**) est l'association de quatre malformations :

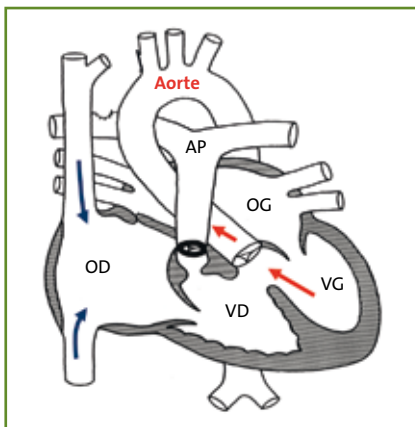


FIG. 3 : Tétralogie de Fallot (TOF). Les flèches représentent les flux sanguins (sang veineux en bleu, sang artériel en rouge). OD : oreillette droite, VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche, OG : oreillette gauche, VG : ventricule gauche, AP : artère pulmonaire.

une communication interventriculaire, une obstruction de la voie d'éjection pulmonaire, une hypertrophie ventriculaire droite et une aorte "à cheval" sur les deux ventricules. C'est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente à la naissance [2].

La correction chirurgicale permet de restaurer une anatomie normale ; la plupart du temps, elle est effectuée dans la petite enfance. Certains enfants ont cependant bénéficié d'un shunt palliatif, shunt de Blalock entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire avant la réparation définitive.

Deux complications à long terme doivent être recherchées : la survenue d'insuffisance cardiaque et d'arythmies.

La réparation chirurgicale de la TOF nécessite parfois d'élargir la voie d'éjection droite avec comme conséquence une insuffisance pulmonaire. À long terme, celle-ci va entraîner une dilatation ventriculaire droite et finalement une insuffisance ventriculaire droite. Cette dernière se présente cliniquement comme une diminution progressive de la capacité physique et l'apparition d'une dyspnée d'effort. La dilatation ventriculaire droite et les cicatrices des interventions chirurgicales font le lit d'arythmies ventriculaires, parfois malignes comme les tachycardies ventriculaires, pouvant être à l'origine des "morts subites" rencontrées chez ces patients.

Les arythmies supraventriculaires (*flutter*, fibrillation...) sont fréquemment rencontrées, surtout chez les patients plus âgés. Elles sont d'autant plus mal tolérées qu'elles sont rapides, et se présentent chez un patient avec une fonction ventriculaire droite détériorée. Ces complications justifient un suivi régulier et spécialisé comprenant des échographies, épreuve d'effort, Holter et IRM.

Une insuffisance pulmonaire importante sera traitée par remplacement

de la valve pulmonaire. Celui-ci sera fait par voie chirurgicale – dans ce cas, l'homogreffe est le substitut valvulaire de choix – ou par voie percutanée (valve Melody) [7, 8]. Dans les deux cas, les mesures de prévention de l'endocardite sont d'application.

Les troubles du rythme seront traités par antiarythmique, ablation. Chez certains patients, l'implantation d'un défibrillateur sera proposée.

La grossesse est possible chez les patientes opérées, mais le risque est lié à la fonction ventriculaire droite.

Transposition des grands vaisseaux

Anatomiquement, dans une transposition des grands vaisseaux (TGV), les circulations pulmonaires et systémiques sont en parallèle et non en série comme dans un cœur normal (**fig. 4**) [2]. Sans communication entre les deux circulations, cette situation est incompatible avec la vie. Si cette communication est insuffisante, une septostomie au ballonnet (manœuvre de Rashkind) est réalisée.

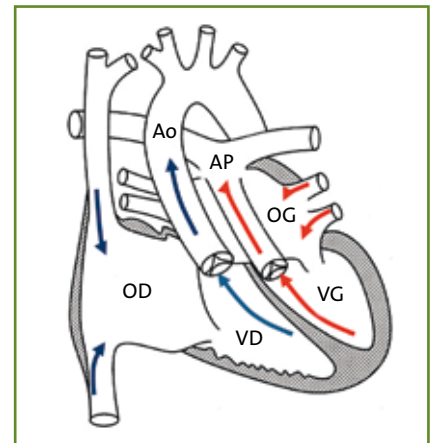


FIG. 4 : Transposition des grands vaisseaux (TGV). Les flèches représentent les flux sanguins (sang veineux en bleu, sang artériel en rouge). OD : oreillette droite, VD : ventricule droit, OG : oreillette gauche, VG : ventricule gauche, Ao : aorte, AP : artère pulmonaire.

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopathies congénitales

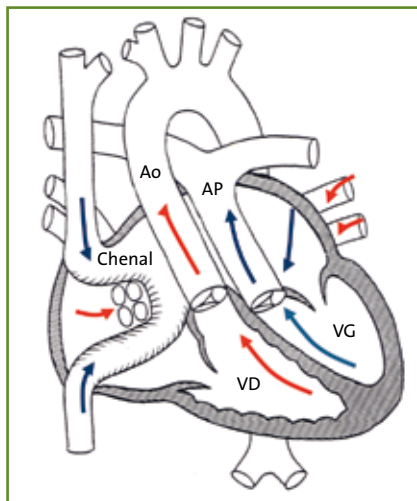


FIG. 5 : Transposition des grands vaisseaux (TGV) corrigée par switch atrial (chirurgie de Senning ou Mustard). Les flèches représentent les flux sanguins (sang veineux en bleu, sang artériel en rouge). VD: ventricule droit, OG: oreillette gauche, VG: ventricule gauche, Ao: aorte, AP: artère pulmonaire.

La première correction chirurgicale proposée pour les TGV fut le *switch* atrial (**fig. 5**). Cette intervention, connue aussi sous le nom de chirurgie de Senning ou Mustard, consiste à créer un chenal au niveau des oreillettes de façon à croiser les circulations veineuse et pulmonaire, permettant ainsi de rediriger les veines caves vers le ventricule gauche et les veines pulmonaires vers le ventricule droit. Les circulations pulmonaire et systémique sont à nouveau en série comme dans un cœur normal; mais le ventricule droit fait fonction de ventricule systémique et éjecte le sang dans l'aorte, et les oreillettes ont subi de lourds remaniements.

Les complications à “long terme” de cette intervention sont principalement la défaillance ventriculaire droite et les troubles du rythme. La défaillance ventriculaire droite se manifeste par une diminution de la capacité physique, une perte d'endurance, un essoufflement pour des efforts de moins en moins importants [9]... La création de chenaux au niveau des oreillettes va faire le lit de troubles du rythme: bradyarythmie

(plus de 25 % des patients ne seraient plus en rythme sinusal 10 ans après l'intervention), ou tachyarythmies (*flutter*, fibrillation...), qui sont d'autant plus mal tolérées qu'elles sont rapides et que le ventricule droit systémique est défaillant. Ces arythmies peuvent expliquer les cas de “mort subite”. Ces arythmies nécessitent des traitements agressifs avec mise en place de *pacemaker*, ou parfois de défibrillateurs [10]. Les ablations d'arythmie sont souvent plus difficiles, vu les modifications anatomiques. Une autre complication est la présence de sténoses au niveau du chenal, qui sera traitée par dilatation et mise en place d'un stent.

La grossesse est possible, mais le risque est lié au statut rythmologique et à la fonction du ventricule droit systémique, il doit être évalué en préconceptionnel.

Depuis les années quatre-vingt-dix, la correction de la TGV se fait selon la technique du *switch* artériel (**fig. 6**). Dans cette intervention, les artères pulmonaires et l'aorte sont inversées avec réimplantation des artères coronaires. Cette intervention permet de restaurer un “cœur normal” avec, semble-t-il, peu

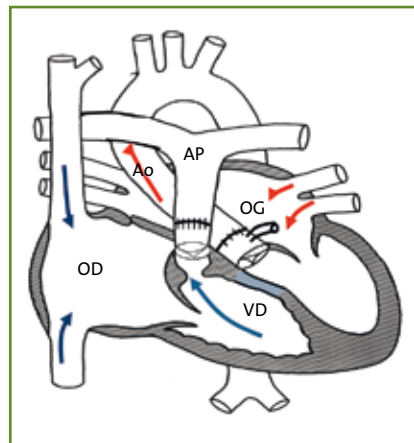


FIG. 6 : Transposition des grands vaisseaux (TGV) corrigée par switch artériel. Les flèches représentent les flux sanguins (sang veineux en bleu, sang artériel en rouge). OD: oreillette droite, VD: ventricule droit, OG: oreillette gauche, VG: ventricule gauche, Ao: aorte, AP: artère pulmonaire.

de complications à long terme, mais le recul est encore limité actuellement. Des sténoses sur la voie d'éjection pulmonaire ou des insuffisances “aortiques” sont décrites.

Une forme particulière de TGV, appelée TGV congénitalement corrigée, consiste en l'inversion des deux ventricules: le ventricule droit est situé sous l'aorte et le ventricule gauche sous l'artère pulmonaire avec pour conséquence un ventricule droit “systémique”, c'est-à-dire assurant la circulation générale. Cette malformation, lors qu'elle est isolée, peut rester longtemps asymptomatique et se manifester seulement vers 40-50 ans par des signes d'insuffisance cardiaque liés à la défaillance du ventricule droit “systémique”.

[Coarctation aortique

La coarctation aortique est un rétrécissement de l'aorte, le plus souvent localisé au niveau de l'isthme (artère sous-clavière gauche, ligament artériel [résidu du canal artériel]) (**fig. 7**). Il peut être localisé ou s'étendre sur une partie plus importante de l'arche aortique (hypoplasie de l'arche) [1, 3]. Dans 80 % des cas, la valve aortique sera bicuspide.

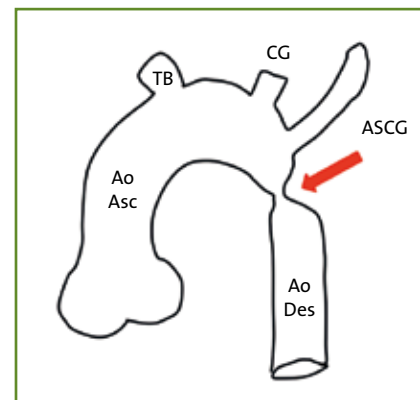


FIG. 7 : Coarctation aortique. La flèche indique le site de coarctation dans les formes classiques. TB: tronc brachio-céphalique, CG: carotide gauche, ASCG: artère sous-clavière gauche, Ao Asc: aorte ascendante, Ao Desc: aorte descendante.

Il faut distinguer la coarctation aortique traitée dans l'enfance et la coarctation découverte à l'âge adulte.

Le traitement de la coarctation chez l'enfant est le plus souvent chirurgical. Différentes techniques peuvent être utilisées (réimplantation bout à bout, insertion prothèse, utilisation d'un flap sous-clavier...). Il est également important de connaître la technique utilisée : par exemple lorsque la sous-clavière a été utilisée, la tension artérielle au bras gauche sera plus faible même en l'absence de récurrence de coarctation. La tension artérielle sera mesurée bras droit et jambe gauche : une différence de tension artérielle > 20 mmHg doit faire suspecter une récurrence de coarctation aortique. Le taux de récurrence peut atteindre jusqu'à 30 % en fonction du type de chirurgie. Ces patients doivent être suivis régulièrement pour dépister la survenue d'une hypertension artérielle. Celle-ci peut se présenter même sans re-coarctation, et ce d'autant plus fréquemment que les patients ont été opérés plus tardivement. Il est également nécessaire de détecter l'apparition d'anévrisme au niveau de la réparation chirurgicale (l'examen de choix est l'IRM) et les complications potentielles liées à la présence d'une valve bicuspide.

Le diagnostic de coarctation aortique doit toujours être évoqué en présence d'une hypertension artérielle chez une personne jeune. Une différence tensionnelle de plus de 20 mmHg entre le bras droit et le bras gauche doit faire suspecter cette pathologie. La confirmation du diagnostic se fait par imagerie en utilisant l'échocardiographie, mais surtout l'IRM. Un cathétérisme permet de mesurer les gradients au niveau de la coarctation de pression de façon précise. Le plus souvent, chez l'adulte, le traitement se fera par dilatation avec mise en place d'un stent lors d'un cathétérisme. Un suivi ultérieur est nécessaire pour la tension artérielle, mais aussi pour les complications liées à une valve aortique bicuspide.

POINTS FORTS

- ➔ La majeure partie des enfants opérés de cardiopathies congénitales vont bien à l'âge adulte.
- ➔ Les cardiopathies complexes – tétralogie de Fallot, transposition des grands vaisseaux, coarctation aortique, correction de Fontan – nécessitent un suivi à l'âge adulte, même si les patients sont asymptomatiques ou paucisymptomatiques. Celui-ci doit se faire en coordination avec un centre spécialisé.
- ➔ Face à un patient avec une cardiopathie congénitale, les points suivants doivent être connus : type de malformation, type de réparation complète ou partielle, âge de la réparation, mode de vie du patient (sport...). L'examen clinique sera complété par une mesure de la saturation en oxygène, un ECG et une échographie, qui permettent une première approche de l'état actuel du patient.

Ventricule unique – “Fontan”

La chirurgie de Fontan est une intervention palliative, réalisée quand il existe un obstacle au niveau du cœur droit (atrésie tricuspide, hypoplasie ventriculaire droite, atrésie pulmonaire...), ou un ventricule unique (large CIV, “absence” du septum interventriculaire). Le principe est simple : le ventricule est utilisé pour assurer la circulation systémique, et les veines caves supérieure et inférieure (retour veineux) sont directement déviées vers les

poumons. Dans le “Fontan classique”, c'est l'oreillette droite qui est utilisée pour connecter les veines caves sur l'artère pulmonaire. Actuellement, le plus souvent, des “Fontan extracardiaques” sont réalisés : les deux veines caves sont connectées par un “tube” externe à l'oreillette sur l'artère pulmonaire [11]. Cette circulation de Fontan (**fig. 8**) a l'inconvénient d'être fortement liée à la précharge du circuit, toute hypovolémie (diarrhée, perte sanguine...), ou hypotension (hypovolémie, anesthésie...), et risque d'être mal tolérée,

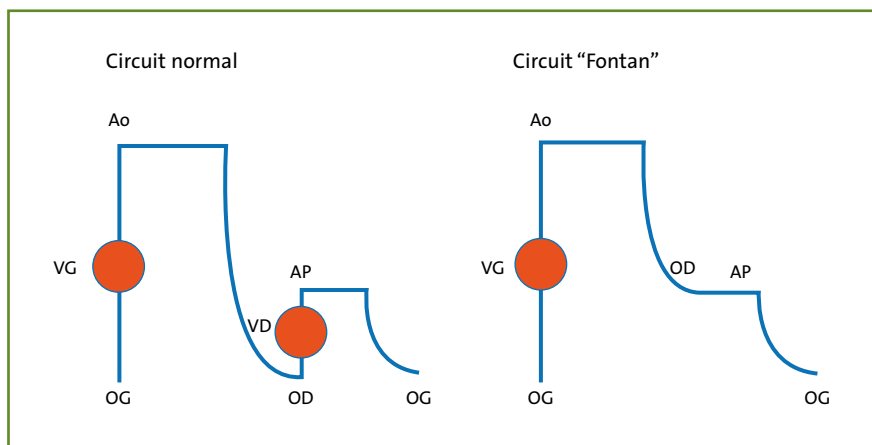


FIG. 8 : Circulation de Fontan. OD : oreillette droite, VD : ventricule droit, OG : oreillette gauche, VG : ventricule gauche, Ao : aorte, AP : artère pulmonaire = ventricule faisant office de pompe.

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopathies congénitales

“désamorcer la pompe” et entraîner un collapsus qui peut être fatal.

Les principales complications sont : des arythmies (mal tolérées vu le statut hémodynamique) mais aussi des embolies (flux lent dans le circuit du Fontan), ou une stase veineuse (stase hépatique, stase au niveau des membres inférieurs ou au niveau du tube digestif...). Une des complications les plus redoutables est l'entéropathie exsudative due à l'hyperpression veineuse au niveau du tube digestif qui s'accompagne d'une perte de protéines au niveau digestif.

Conclusion

Une grande majorité des patients opérés d'une cardiopathie congénitale dans l'enfance vont atteindre l'âge adulte avec peu de séquelles de leur cardiopathie. En revanche, certaines cardiopathies, même “réparées”, vont nécessiter un suivi à long terme pour dépister la surve-

nue de complications qui pourraient être préjudiciables. Ce suivi doit être effectué dans un centre spécialisé ayant non seulement l'expérience de ces pathologies à l'âge pédiatrique mais aussi de son évolution à l'âge adulte.

Bibliographie

1. BRICKNER E, HILLIS D, LANGE RA. Congenital heart Disease in Adult, part 1 of 2. *NEJM*, 2000;342:256-263.
2. BRICKNER E, HILLIS D, LANGE RA. Congenital heart Disease in Adult, part 2 of 2. *NEJM*, 2000;342:334-242.
3. BAUMGARTNER H, BONHOEFFER P, De GROOT NM *et al.* ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*, 2010;31:2915-2957.
4. DU ZD, KOENIG P, CAO QL *et al.* Comparison of Transcatheter Closure of Secundum Atrial Septal Defect Using the Amplatzer Septal Occluder Associated With Deficient Versus Sufficient Rims. *Am J Cardiol*, 2002;90:865-869.
5. GATZOUSIS M, FREEMAN MA, SIU SC *et al.* Harris atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defect in adult. *NEJM*, 1999;340:839-846.
6. NOLLERT G, FISCHLEIN T, BOUTERWEK S *et al.* Long-Term Survival in Patients With Repair of Tetralogy of Fallot: 36-Year Follow-Up of 490 Survivors of the First Year After Surgical Repair. *J Am Coll Cardiol*, 1997;30:1374-1383.
7. GRAHAM THP, BERNARD Y, ARBOGAST P *et al.* Outcome of Pulmonary Valve Replacements in Adults after Tetralogy Repair: A Multi-institutional Study Congenit. *Heart Dis*, 2008;3:162-167.
8. LURZ PH, COATS L, KHAMBADKONE S *et al.* Percutaneous Pulmonary Valve Implantation Impact of Evolving Technology and Learning Curve on Clinical Outcome. *Circulation*, 2008; 117:1964-1972.
9. ROOS-HESSELINKA JW, MEIJBOOMA FJ, VAN DOMBURGA SR *et al.* Decline in ventricular function and clinical condition after mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). *Eur Heart J*, 2004;25:1264-1270.
10. SCHWERZMANN M, SALEHIAN O, HARRIS L *et al.* Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J*, 2009;30:1873-1879.
11. KHAIRY P, POIRIER N, MERCIER LA. Univentricular Heart. *Circulation*, 2007; 115:800-812.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.