

Revue générale

Recommandations de la Société européenne de cardiologie sur les cardiopathies congénitales à l'âge adulte

Ces recommandations ont été publiées en septembre 2020 [academic.oup.com/eurheartj/advance-article/doi/10.1093/eurheartj/ehaa554/5898606]. Ci-après, les “10 commandements”, les messages clés, l'ensemble des recommandations et quelques figures sur la prise en charge de certaines CCA.



F. DELAHAYE
Service de Cardiologie,
Hôpital Louis Pradel, BRON.

■ Messages clés

1. Aspects généraux

>>> Organisation des soins et évaluation des patients

Des structures spécialisées sont nécessaires pour prendre en charge les adultes qui ont une CC. Une imagerie multimodale est essentielle pour l'évaluation adéquate de l'anatomie, des fonctions ventriculaires et valvulaires et pour la quantification des flux, incluant la distribution de perfusion. Un test d'effort objectif est un outil important pour déterminer le moment d'une (ré)intervention. Le cathétérisme cardiaque reste la clé de l'évaluation hémodynamique, en particulier la PAP et les RVP.

>>> Insuffisance cardiaque

Le traitement clé de l'insuffisance cardiaque est sa prévention par l'optimisation de l'hémodynamique et de la fréquence cardiaque. Cela nécessite un suivi systématique dans un centre spécialisé afin de proposer une intervention en temps opportun.

Dans une circulation biventriculaire, le traitement standard de l'insuffisance cardiaque peut être extrapolé aux personnes qui ont une CC avec un VG systémique et peut être appliqué aux personnes qui ont un VD systémique, bien que le bénéfice reste incertain. La physiopathologie des personnes qui ont un *switch* atrial, en particulier avec un cœur univentriculaire et une circulation de Fontan, est très différente d'une "circulation régulière" et le traitement standard de l'insuffisance cardiaque doit être appliqué avec précaution.

L'envoi des personnes qui ont une CC et une insuffisance cardiaque dans un centre qui dispose d'une expertise dans les CC et dans l'insuffisance cardiaque avec une unité de transplantation est

Abréviations

CAP : canal artériel persistant	HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
CC : cardiopathie congénitale	HTP : hypertension pulmonaire
CCA : cardiopathie congénitale chez l'adulte	IRM : imagerie par résonance magnétique
CIA : communication interatriale	PAP : pression artérielle pulmonaire
CIV : communication interventriculaire	RVP : résistances vasculaires pulmonaires
ECG : électrocardiogramme	VD : ventricule droit
FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche	VG : ventricule gauche

I Revues générales

Les 10 commandements

1. Une CC est une maladie qui dure toute la vie et un suivi approprié par des experts est la clé pour avoir une bonne évolution à long terme, par la reconnaissance et la prise en charge à temps de complications spécifiques et très variables. Tous les adultes qui ont une CC doivent être vus une fois dans un centre spécialisé afin de déterminer le niveau de soins le plus approprié – soit exclusivement dans un centre spécialisé, soit partagé entre ce centre et un service de cardiologie générale, soit dans un service de cardiologie générale avec accès au centre spécialisé quand c'est nécessaire.
2. L'échocardiographie reste la modalité d'imagerie de première intention mais l'IRM (et le scanner) est souvent nécessaire dans la démarche diagnostique, en particulier pour la quantification du volume du VD ou du ventricule unique, l'évaluation de la voie d'éjection du VD, la quantification d'une insuffisance pulmonaire, l'évaluation des artères pulmonaires, des veines pulmonaires, de l'aorte, des collatérales, des malformations artérioveineuses, des masses intra- et extracardiaques, de la perfusion myocardique et la quantification des flux.
3. L'épreuve d'effort cardiopulmonaire et la mesure des taux de neurohormones ont un rôle important dans le suivi et le moment choisi pour une (ré) intervention.
4. Un cathétérisme cardiaque est obligatoire chez les personnes qui ont des signes de PAP augmentée afin d'évaluer les RVP mais, sinon, est surtout réservé à la résolution de questions anatomiques et physiologiques spécifiques. Le seuil de cathétérisation doit être bas chez les personnes qui ont une circulation de Fontan et qui ont une complication.
5. Les interventions par voie percutanée prennent de plus en plus d'importance: la fermeture par un dispositif lorsqu'elle est anatomiquement faisable est le premier choix en cas de CIA ou de CAP. Pour la CIV, la fermeture percutanée est une alternative à la chirurgie, en particulier lorsqu'il y a une communication résiduelle, une communication difficilement accessible au chirurgien ou des communications musculaires localisées centralement dans le septum interventriculaire. La valvuloplastie par ballon est le premier choix dans le rétrécissement valvulaire pulmonaire et l'implantation d'un stent lorsqu'elle est techniquement faisable dans la coarctation de l'aorte et la sténose d'autres vaisseaux. L'implantation percutanée d'une prothèse pulmonaire est la modalité préférée lorsqu'une réintervention est nécessaire chez les personnes qui n'ont pas de voie d'éjection du VD native (homogreffe, greffon veineux jugulaire bovin, bioprothèse).
6. Les arythmies, incluant la mort cardiaque subite, sont une des complications les plus fréquentes des CCA, nécessitant une approche pluridisciplinaire pour un traitement optimal envisageant une ablation percutanée précoce et la pose d'un défibrillateur automatique implantable ou d'un stimulateur cardiaque lorsque c'est approprié.
7. L'insuffisance cardiaque est une cause majeure de décès. Toutes les anomalies hémodynamiques qui peuvent causer une insuffisance cardiaque et qui peuvent être prises en charge par une intervention percutanée ou chirurgicale doivent être identifiées et, si possible, traitées d'abord avant de prescrire un traitement conventionnel de l'insuffisance cardiaque.
8. L'HTP est un facteur pronostique important chez les personnes qui ont une CC, requérant une attention particulière pendant une grossesse ou avant une intervention cardiaque (percutanée ou chirurgicale) ou une autre intervention chirurgicale majeure. Cela inclut la décision de fermer ou non un *shunt* et quand commencer un traitement médical ciblé. Une évaluation hémodynamique méticuleuse avec distinction entre HTP précapillaire (PAP moyenne > 20 mmHg, pression capillaire ≤ 15 mmHg et RVP ≥ 3 U. Wood), HTP post-capillaire isolée (pression capillaire > 15 mmHg et RVP < 3 U. Wood) et l'association des deux est nécessaire.
9. Les conseils avant une grossesse, incluant les conseils génétiques, sont essentiels chez les femmes qui ont une CC. Bien que la majorité des femmes ayant une CC tolèrent bien une grossesse, il est nécessaire d'identifier les femmes à plus haut risque. La grossesse doit définitivement être contre-indiquée chez les femmes qui ont une HTAP, une dysfonction VG sévère (FEVG < 30 %, classe III ou IV de la New York Heart Association), un VD systémique avec fonction modérément ou sévèrement altérée, une circulation de Fontan compliquée, un rétrécissement aortique symptomatique sévère, un rétrécissement mitral sévère, une (re) coarctation ou une dilatation aortique sévère (le seuil dépendant de la maladie sous-jacente).
10. Les complications tardives et les aspects spécifiques varient grandement au sein du large spectre des CCA, soulignant le besoin de connaissances détaillées et de centres très spécialisés.

recommandé, en particulier celles qui ont une CC de complexité modérée ou sévère.

>>> Arythmies

L'évaluation d'une cause réversible d'une arythmie et d'anomalies hémody-

namiques nouvelles ou résiduelles doit être réalisée chez toutes les personnes qui ont une CC. Le maintien d'un rythme sinusal est le but chez la plupart des personnes qui ont une CC. Pour le traitement optimal d'une arythmie chronique, l'envoi dans un centre disposant d'une équipe pluridisciplinaire et d'une exper-

tise dans les arythmies liées aux CCA est obligatoire.

Les personnes qui ont des arythmies documentées ou qui sont à haut risque d'arythmie après intervention et chez lesquelles une (ré)intervention percutanée ou chirurgicale est envisagée doivent être

vues par une équipe pluridisciplinaire avec expertise dans les interventions et le traitement invasif des arythmies.

>>> Hypertension artérielle pulmonaire

L'HTAP dans les CCA est une maladie progressive avec un mauvais pronostic. La recherche régulière d'une HTAP chez les personnes qui ont un *shunt* après fermeture d'une communication est recommandée. Le traitement de toutes les personnes qui ont une HTAP, y compris celles qui ont un syndrome d'Eisenmenger, est requis. Chez les femmes qui ont une CCA et une HTP précapillaire confirmée, la grossesse doit être déconseillée.

>>> Personnes cyanosées

Les personnes cyanosées ont une atteinte multisystémique et sont à risque de complications à la fois hémorragiques et thrombotiques, entraînant un dilemme thérapeutique. Les saignées en routine doivent être évitées parce qu'elles exposent au risque d'anémie par déficience en fer et aux complications cérébrovasculaires. Les saignées thérapeutiques sont indiquées uniquement en cas de symptômes d'hyperviscosité modérée ou sévère.

Les personnes cyanosées ont une physiopathologie très équilibrée mais fragile et toute intervention les met à haut risque. Toute intervention doit donc être réalisée dans un centre expert dans les CCA. Les mesures prophylactiques sont un élément fondamental des soins pour prévenir et éviter les complications.

2. Lésions spécifiques

>>> Shunts

Les décisions thérapeutiques nécessitent une évaluation soigneuse de la surcharge volumique ventriculaire et de la circulation pulmonaire. Chez les personnes qui ont des signes non invasifs de PAP élevée, un cathétérisme cardiaque avec évaluation des RVP est obligatoire.

Si les RVP sont ≥ 5 U. Wood, la fermeture d'une CIA doit être évitée. La fermeture d'une CIV et d'un CAP peut seulement être envisagée chez certaines personnes avec *shunt* significatif, après évaluation soigneuse dans un centre expert dans les CCA et l'HTP.

Une fermeture par dispositif est le traitement de choix lorsqu'elle est techniquement faisable.

>>> Obstruction de la voie d'éjection du ventricule gauche

Les indications chirurgicales les plus fortes restent les symptômes et la dysfonction VG. Une épreuve d'effort doit être réalisée chez les personnes qui ont une obstruction sévère et qui n'ont pas de symptôme afin de confirmer le statut asymptomatique. Dans le rétrécissement aortique valvulaire congénital, une maladie aortique associée (dilatation de l'aorte ascendante ou coarctation de l'aorte) doit être exclue.

>>> Coarctation aortique

Une mesure correcte de la pression artérielle (au bras droit, en ambulatoire) est essentielle pour le suivi des personnes qui ont une coarctation de l'aorte. La décision de (ré)intervenir dépend de la pression artérielle, du gradient et de la morphologie de la sténose. L'implantation d'un stent est le traitement de choix lorsqu'elle est techniquement faisable.

>>> Aortopathies

Une surveillance pendant toute la vie est essentielle chez toutes les personnes qui ont une maladie de l'aorte thoracique héréditaire et doit inclure une imagerie de toute l'aorte et une évaluation de la fonction valvulaire et myocardique. Le diamètre aortique auquel une intervention chirurgicale doit être réalisée dépend de la maladie sous-jacente et de la présence de facteurs de risque.

>>> Obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit

Elle peut être surestimée par la vitesse du flux à travers l'obstruction, en particulier lorsque le rétrécissement est allongé ou lorsque des rétrécissements en série sont présents (par exemple sous-valvulaire et valvulaire). Donc, un recouplement avec la pression VD estimée à partir de la vitesse d'une insuffisance tricuspide est requis.

Une intervention percutanée est le traitement de choix chez les personnes qui ont un rétrécissement pulmonaire valvulaire non dysplasique (valvuloplastie par ballon) ou une sténose pulmonaire périphérique (souvent par implantation d'un stent). L'indication d'intervention est plus restrictive chaque fois qu'un substitut valvulaire est requis du fait des implications à long terme en termes de complications et de nécessité de réintervention.

>>> Maladie d'Ebstein

Le moment de la chirurgie reste difficile à déterminer. L'opération doit toujours être réalisée par des chirurgiens qui sont expérimentés dans cette chirurgie. La réparation valvulaire est la technique de préférence chaque fois qu'elle est faisable.

>>> Tétralogie de Fallot

Une insuffisance pulmonaire significative, une obstruction de la voie d'éjection du VD, une dysfonction VD et VG et les arythmies sont des complications fréquentes à long terme. Les facteurs de risque possibles associés à toutes les arythmies ventriculaires et à la mort cardiaque subite dans la tétralogie de Fallot réparée sont une durée de QRS > 180 ms, une dysfonction VG systolique ou diastolique, une dysfonction VD, des tachycardies ventriculaires déclenchées à la stimulation électrique programmée et un antécédent d'arythmie atriale.

Le moment optimal d'une intervention dans l'insuffisance pulmonaire sévère

I Revues générales

asymptomatique reste difficile à déterminer. La normalisation de la taille du VD est improbable lorsque le volume télédiastolique dépasse 160 mL/m², mais ce seuil pour une réintervention peut ne pas être corrélé avec le bénéfice clinique. L'implantation percutanée d'une prothèse pulmonaire est devenue le traitement de choix d'une réintervention sur la voie d'éjection du VD lorsqu'elle est anatomiquement faisable.

>>> Transposition des gros vaisseaux

Après une opération d'inversion (*switch*) atriale, une défaillance ventriculaire systémique, une insuffisance valvulaire atrioventriculaire systémique et la sténose du tunnel atrial (*baffle*) sont des complications fréquentes à long terme qui nécessitent d'être prises en charge. La morbidité s'est beaucoup améliorée avec l'introduction de l'opération de *switch* artériel. La dilatation de la voie néo-aortique avec ou sans insuffisance significative de la valve néo-aortique, un rétrécissement pulmonaire supra-valvulaire et la sténose des branches pulmonaires surviennent surtout pendant l'enfance, mais peuvent nécessiter une réintervention pendant la vie adulte.

Une dysfonction VG systolique nouvelle ou des arythmies après *switch* artériel nécessitent une évaluation complète, incluant l'exclusion de sténoses ostiales

ou proximales des artères coronaires réimplantées.

Après une opération de Rastelli, la complication prédominante à long terme est l'échec d'un conduit VD-AP (sténose, insuffisance ou les deux), ce qui requiert une réintervention.

>>> Transposition des gros vaisseaux corrigée congénitalement

Une défaillance VD systémique, une insuffisance valvulaire atrioventriculaire systémique, un bloc atrioventriculaire et les arythmies atriales sont des complications fréquentes à long terme. Une insuffisance de la valve atrioventriculaire systémique est un élément important de l'évolution tardive. Quand elle est sévère, elle doit être prise en charge avant que la fonction VD systémique devienne altérée.

>>> Cœur univentriculaire et circulation de Fontan

Bien que la qualité de vie soit bien préservée chez beaucoup de personnes qui ont une circulation de Fontan, toutes nécessitent un suivi intensif régulier dans un centre expert dans les CCA parce qu'elles sont à risque de développer de multiples complications sévères incluant des arythmies, une insuffisance cardiaque, une maladie hépatique et une entéropathie exsudative. Une PAP basse

est obligatoire pour le bon fonctionnement d'une circulation de Fontan et un seuil bas pour faire une évaluation hémodynamique invasive est recommandé lorsqu'une dysfonction est suspectée ou que des complications surviennent. Les arythmies sont mal tolérées et nécessitent une action immédiate.

La grossesse est possible chez certaines femmes qui ont une circulation de Fontan fonctionnant bien mais il y a un risque élevé de fausse couche et la grossesse doit être prise en charge dans un centre expert. La surveillance de problèmes hépatiques est obligatoire chez toutes les personnes qui ont une circulation de Fontan.

>>> Anomalies des artères coronaires

Le scanner cardiaque est la technique préférée pour l'évaluation des anatomies à haut risque incluant des caractéristiques telles qu'un trajet intramural et des anomalies des orifices (orifice en forme de fente, départ à angle aigu, orifice de plus d'un centimètre au-dessus de la jonction sinotubulaire). L'évaluation d'une ischémie induite par le stress, par les moyens de modalités d'imagerie avancée, est la clé pour la prise de décision. Chez les personnes qui ont des fistules coronaires, la présence de symptômes, de complications et un *shunt* significatif sont les indications principales d'une fermeture percutanée ou chirurgicale.

Recommandations

1. Traitement des arythmies

Chez les personnes qui ont une CCA de complexité modérée ou sévère (**tableau I**) et des arythmies documentées, l'envoi dans un centre disposant d'une équipe pluridisciplinaire et d'une expertise

dans les CCA et dans les arythmies liées aux CCA est indiquée (I, C).

Chez les personnes qui ont des arythmies documentées ou qui sont à haut risque d'arythmie après une intervention (par exemple, fermeture d'une CIA à un âge plus avancé), chez lesquelles une intervention percutanée ou chirurgicale est

envisagée, l'envoi dans un centre disposant d'une équipe pluridisciplinaire et d'une expertise dans ces interventions et dans le traitement invasif des arythmies est indiqué (I, C).

Dans les CCA légères, une ablation percutanée est recommandée plutôt qu'un traitement médical à long terme en cas de tachycardie supraventriculaire (tachycardie par réentrée nodale atrio-ventriculaire, tachycardie par réentrée atrioventriculaire, tachycardie atriale et tachycardie par réentrée intra-atriale) ou si la tachycardie supraventriculaire est potentiellement liée à une mort cardiaque subite (I, C).

Une ablation percutanée est indiquée comme traitement adjuvant d'un défibrillateur automatique implantable chez les personnes qui ont des tachycardies ventriculaires monomorphes récidivantes, des tachycardies ventriculaires incessantes ou des orages électriques non résolus par un traitement médical ou une reprogrammation du défibrillateur automatique implantable (I, C).

L'implantation d'un défibrillateur automatique implantable est indiquée chez les personnes qui ont une CCA et qui ont survécu à un arrêt cardiaque avorté dû à une fibrillation ventriculaire ou à une tachycardie ventriculaire hémodynamiquement non tolérée, après évaluation afin de définir la cause de l'événement et exclure une cause réversible (I, C).

L'implantation d'un défibrillateur automatique implantable est indiquée chez les personnes qui ont une CCA et des tachycardies ventriculaires soutenues, après évaluation hémodynamique et réparation quand elle est indiquée. Une évaluation électrophysiologique est requise pour identifier les personnes chez lesquelles une ablation percutanée ou chirurgicale peut être bénéfique comme traitement adjuvant ou chez lesquelles elle peut offrir une alternative raisonnable (I, C).

Légère
<ul style="list-style-type: none"> ● CIA <i>ostium secundum</i>, CIA <i>sinus venosus</i>, CIV ou CAP réparés sans communication résiduelle ni séquelle telle qu'une dilatation cavitaire, une dysfonction ventriculaire ou une PAP élevée ● CIA, CIV et CAP petits isolés ● Maladie valvulaire aortique congénitale isolée, bicuspidie aortique ● Maladie valvulaire mitrale congénitale isolée (sauf valve en parachute, fente mitrale) ● Rétrécissement pulmonaire léger isolé (infundibulaire, valvulaire, supra-valvulaire)
Modérée (non réparée lorsque "réparée" n'est pas spécifié; ordre alphabétique)
<ul style="list-style-type: none"> ● Anévrisme/fistule des sinus de Valsalva ● Anomalie de naissance d'une artère coronaire, naissant de l'artère pulmonaire ● Anomalie de naissance d'une artère coronaire, naissant du sinus opposé ● CAP, modéré ou large, non réparé (sans maladie vasculaire pulmonaire) ● Canal atrioventriculaire, partiel ou complet, incluant la CIA <i>ostium primum</i> (sans maladie vasculaire pulmonaire) ● Coarctation de l'aorte ● CIA <i>ostium secundum</i>, modérée ou large, non réparée (sans maladie vasculaire pulmonaire) ● CIA <i>sinus venosus</i> ● CIV avec anomalie associée (sans maladie vasculaire pulmonaire) ou <i>shunt</i> modéré ou plus gros ● Maladie d'Ebstein ● Retour veineux pulmonaire anormal (partiel ou total) ● Rétrécissement aortique, sous-valvulaire ou supra-valvulaire ● Rétrécissement pulmonaire (infundibulaire, valvulaire, supra-valvulaire), modéré ou sévère ● Sténose pulmonaire périphérique ● Syndrome de Marfan et autres maladies de l'aorte thoracique héréditaires, syndrome de Turner ● Tétralogie de Fallot réparée ● Transposition des gros vaisseaux après <i>switch</i> artériel ● Ventricule droit à double chambre
Sévère (non réparée lorsque "réparée" n'est pas spécifié; ordre alphabétique)
<ul style="list-style-type: none"> ● Atrésie pulmonaire (toutes les formes) ● Autres anomalies complexes des connexions atrioventriculaire et ventriculo-artérielle (c'est-à-dire cœur "crisscross", hétérotaxie, inversion ventriculaire) ● Circulation de Fontan ● Cœur univentriculaire (incluant le VG/VD à double entrée, l'atrésie tricuspide/mitrale, l'hypoplasie du cœur gauche, toute autre anomalie anatomique avec un ventricule unique fonctionnel) ● Interruption de l'arche aortique ● Toute CCA (réparée ou non réparée) associée à une maladie vasculaire pulmonaire (incluant le syndrome d'Eisenmenger) ● Toute CCA cyanogène (opérée ou palliée) ● Transposition des gros vaisseaux (sauf s'il y a eu une opération de <i>switch</i> artériel) ● <i>Truncus arteriosus</i> ● Ventricule à double issue

Tableau I : Classification de la complexité des cardiopathies congénitales.

Revue générale

2. Traitement d'une hypertension artérielle pulmonaire

Il est recommandé de déconseiller une grossesse chez les femmes qui ont une CCA et une HTP précapillaire confirmée (I, C).

Une évaluation du risque est recommandée chez toutes les personnes qui ont une CCA avec HTAP (I, C).

Chez les personnes à risque bas ou intermédiaire avec des lésions simples réparées et une HTP précapillaire, une association thérapeutique par voie

orale ou une association séquentielle est recommandée. Les personnes à haut risque doivent être traitées par une association initiale incluant les prostanoides par voie parentérale (I, A).

3. Communication interatriale (native et résiduelle) (fig. 1)

Chez les personnes qui ont une surcharge volumique VD et qui n'ont ni HTAP (pas de signes non invasifs de PAP élevée ou confirmation invasive de RVP < 3 U. Wood en cas de tels signes) ni maladie VG, la fermeture de la CIA est recommandée quels que soient les symptômes (I, B).

La fermeture par dispositif est recommandée comme méthode de choix pour la fermeture des CIA *ostium secundum* lorsqu'elle est techniquement faisable (I, C).

Chez les personnes âgées chez lesquelles une fermeture par dispositif n'est pas souhaitable, il est recommandé de soigneusement peser le risque chirurgical et le bénéfice potentiel de la fermeture de la CIA (I, C).

Chez les personnes qui ont des signes non invasifs de PAP élevée, une mesure invasive des RVP est obligatoire (I, C).

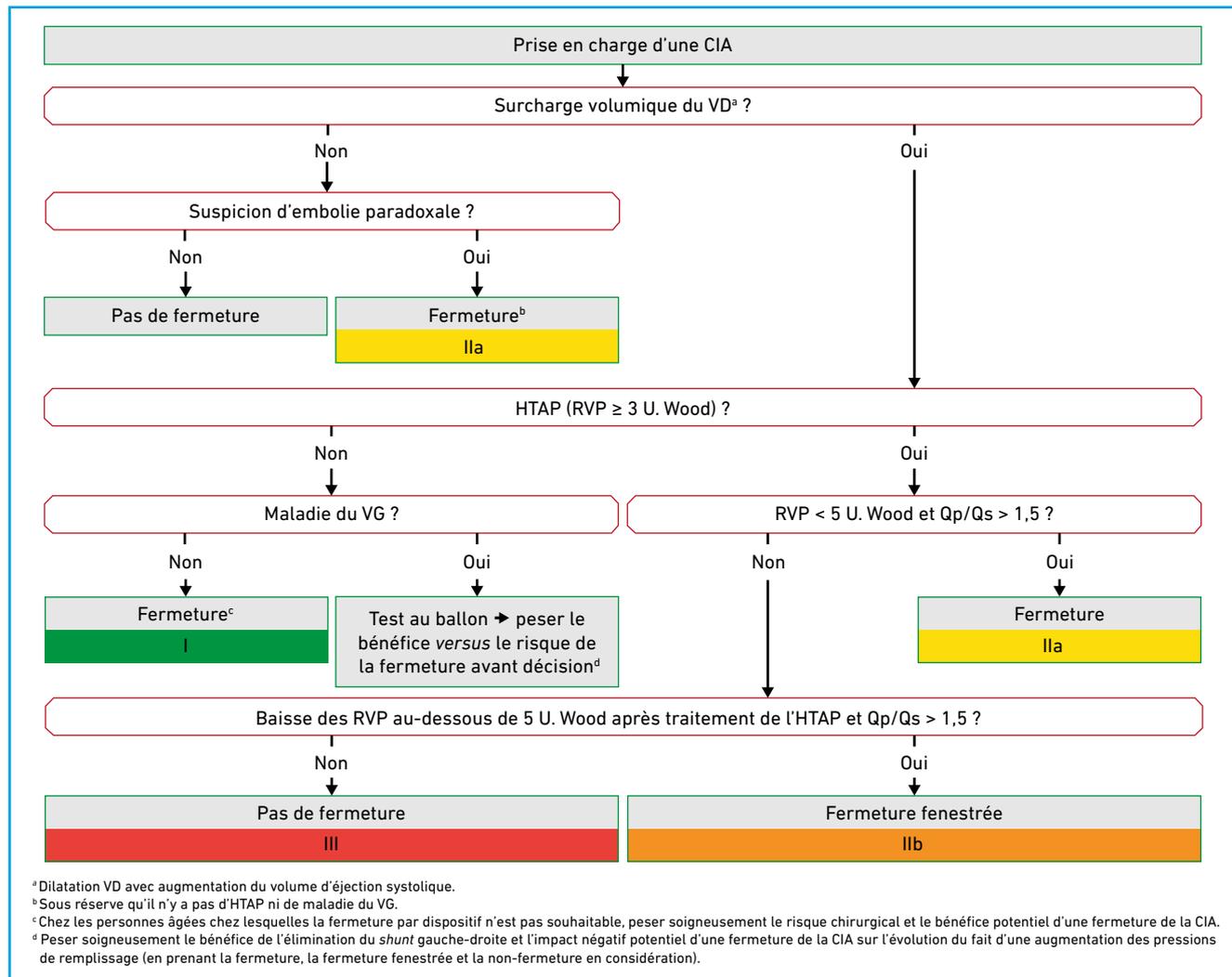


Fig. 1 : Prise en charge d'une communication interatriale. Qp : débit pulmonaire ; Qs : débit systémique.

Chez les personnes qui ont une maladie VG, il est recommandé de réaliser un test au ballon et de soigneusement peser le bénéfice de l'élimination du *shunt* gauche-droite et l'impact négatif potentiel d'une fermeture de la CIA sur l'évolution du fait d'une augmentation des pressions de remplissage (en prenant la fermeture, la fermeture fenêtrée et la non-fermeture en considération) (I, C).

La fermeture d'une CIA n'est pas recommandée chez les personnes qui ont une physiologie d'Eisenmenger, chez celles qui ont une HTAP avec $RVP \geq 5$ U. Wood malgré le traitement ciblé de l'HTAP et chez celles qui ont une désaturation à l'effort (III, C).

4. Communication interventriculaire (native et résiduelle) (fig. 2)

Chez les personnes qui ont une surcharge volumique VG et qui n'ont pas d'HTAP (pas de signes non invasifs de PAP élevée ou confirmation invasive de $RVP < 3$ U. Wood en cas de tels signes), la fermeture de la CIV est recommandée quels que soient les symptômes (I, C).

La fermeture d'une CIV n'est pas recommandée chez les personnes qui ont une physiologie d'Eisenmenger et chez celles qui ont une HTAP sévère ($RVP \geq 5$ U. Wood) et une désaturation à l'effort (III, C).

5. Canal atrioventriculaire

Une réparation chirurgicale n'est pas recommandée chez les personnes qui ont une physiologie d'Eisenmenger et chez celles qui ont une HTAP sévère ($RVP \geq 5$ U. Wood) et une désaturation à l'effort (III, C).

Une fermeture chirurgicale est recommandée chez les personnes qui ont une surcharge volumique VD significative. Elle doit être réalisée uniquement par les chirurgiens des cardiopathies congénitales (I, C).

Une intervention chirurgicale valvulaire, de préférence une réparation de la valve atrioventriculaire, est recommandée chez

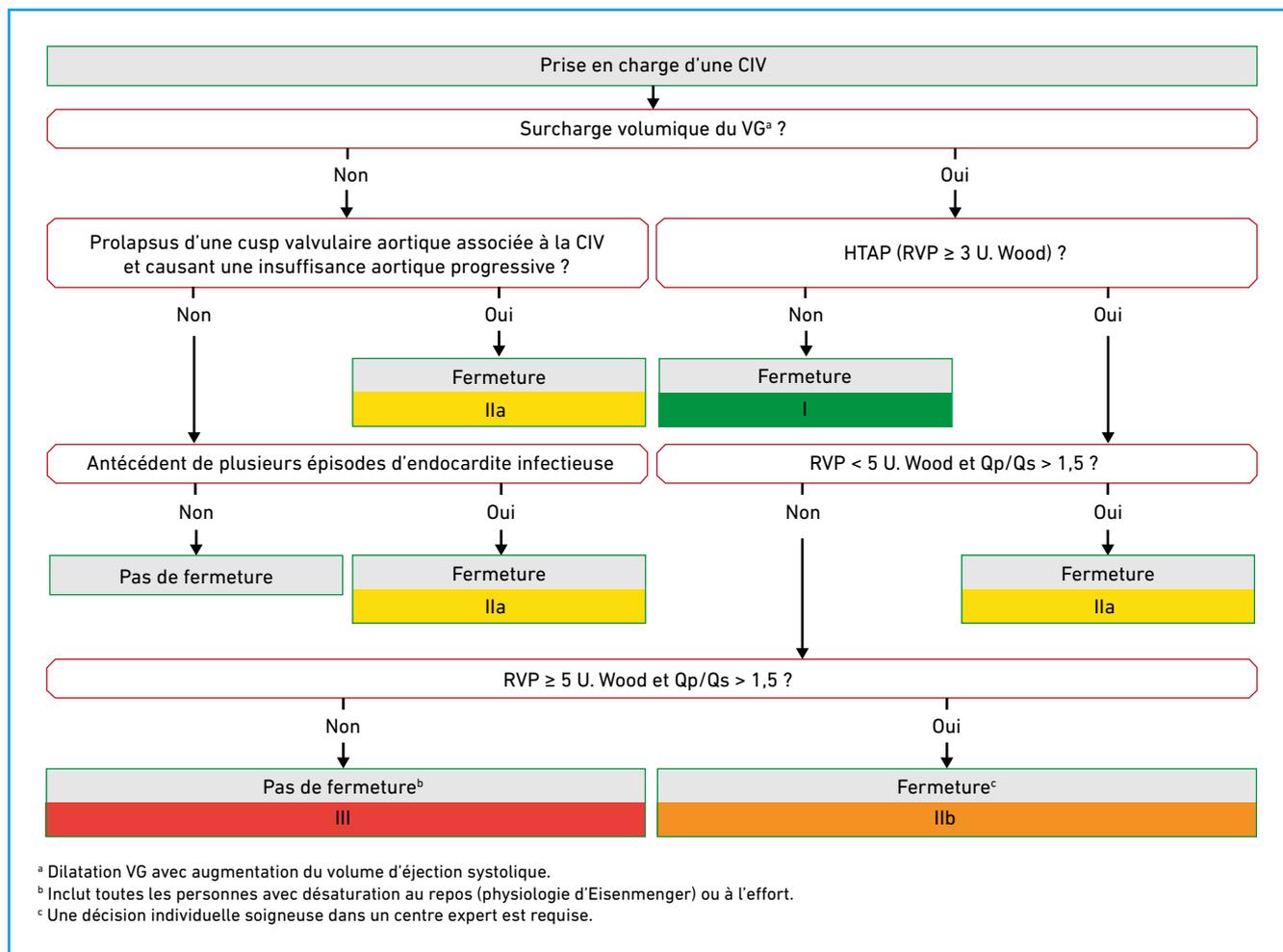


Fig. 2: Prise en charge d'une communication interventriculaire. Qp : débit pulmonaire ; Qs : débit systémique.

I Revues générales

les personnes symptomatiques qui ont une insuffisance de la valve atrioventriculaire modérée ou sévère. Elle doit être réalisée uniquement par les chirurgiens des cardiopathies congénitales (I, C).

Chez les personnes asymptomatiques qui ont une insuffisance de la valve atrioventriculaire gauche sévère, une chirurgie valvulaire est recommandée lorsque le diamètre télésystolique VG est ≥ 45 mm ou la FEVG est $\leq 60\%$, sous réserve que d'autres causes de dysfonction VG ont été exclues (I, C).

6. Canal artériel persistant (fig. 3)

Chez les personnes qui ont une surcharge volumique VG et qui n'ont pas d'HTAP (pas de signes non invasifs de PAP élevée ou confirmation invasive de RVP < 3 U. Wood en cas de tels signes), la fermeture d'un CAP est recommandée quels que soient les symptômes (I, C).

La fermeture par dispositif est recommandée comme méthode de choix pour la fermeture des CAP lorsqu'elle est techniquement faisable (I, C).

La fermeture d'un CAP n'est pas recommandée chez les personnes qui ont une physiologie d'Eisenmenger et chez celles qui ont une désaturation des membres inférieurs à l'effort (III, C).

7. Rétrécissement aortique valvulaire (fig. 4)

Une intervention est recommandée chez toutes les personnes symptomatiques qui ont un rétrécissement aortique sévère à gradient élevé (gradient moyen ≥ 40 mmHg) (I, B).

Une intervention est indiquée chez les personnes qui ont un rétrécissement aortique sévère à bas débit, bas gradient (gradient moyen < 40 mmHg) avec FEVG

réduite et preuve d'une réserve (contractile) de flux excluant un rétrécissement aortique pseudosévère (I, C).

Une intervention est indiquée chez les personnes asymptomatiques qui ont un rétrécissement aortique sévère et une épreuve d'effort anormale, avec des symptômes pendant l'effort clairement liés au rétrécissement aortique (I, C).

Une intervention est indiquée chez les personnes asymptomatiques qui ont un rétrécissement aortique sévère et une dysfonction VG systolique (FEVG $< 50\%$) non due à une autre cause (I, C).

Une intervention chirurgicale est recommandée lorsque les personnes qui ont un rétrécissement aortique sévère doivent être opérées de l'aorte ascendante, d'une autre valve ou pour pontage coronaire (I, C).

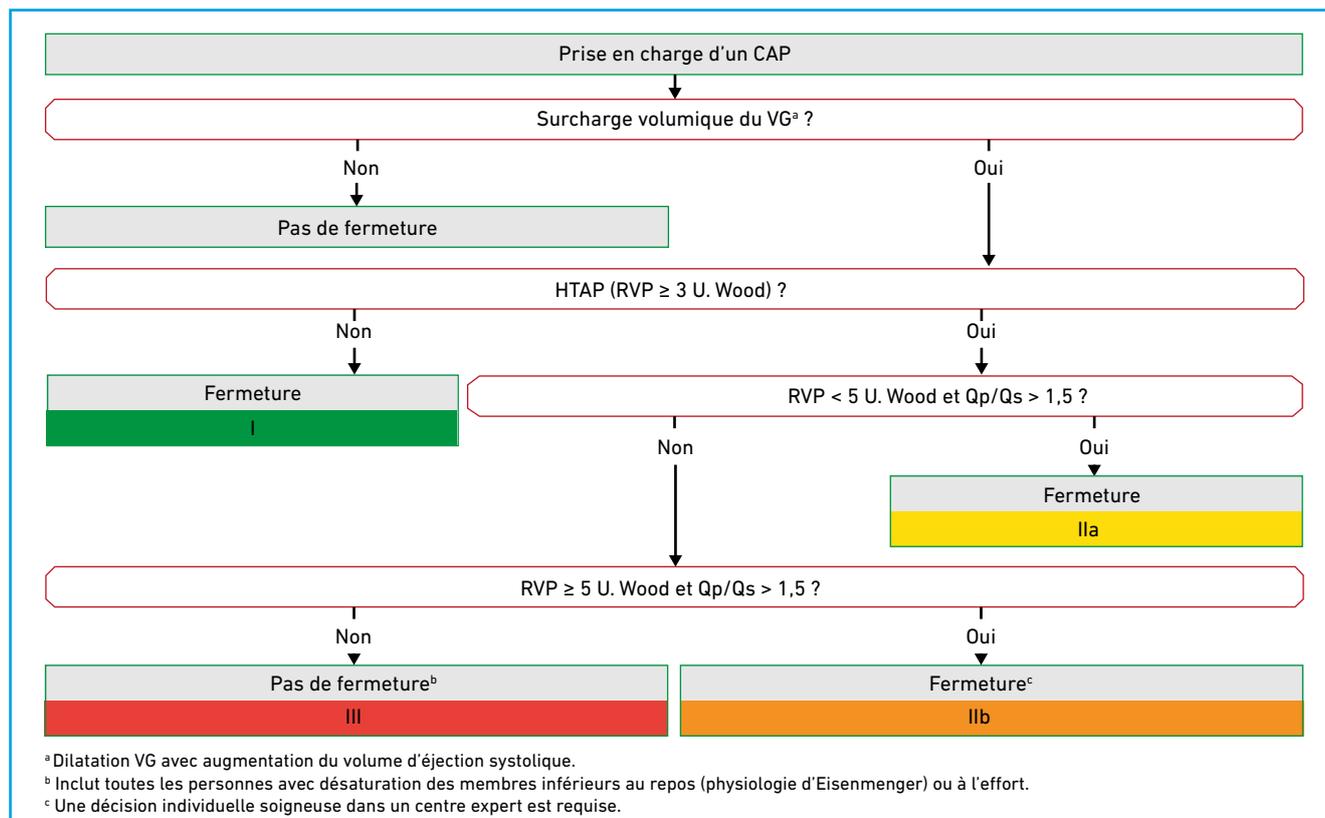


Fig. 3 : Prise en charge d'un canal artériel persistant. Qp: débit pulmonaire; Qs: débit systémique.

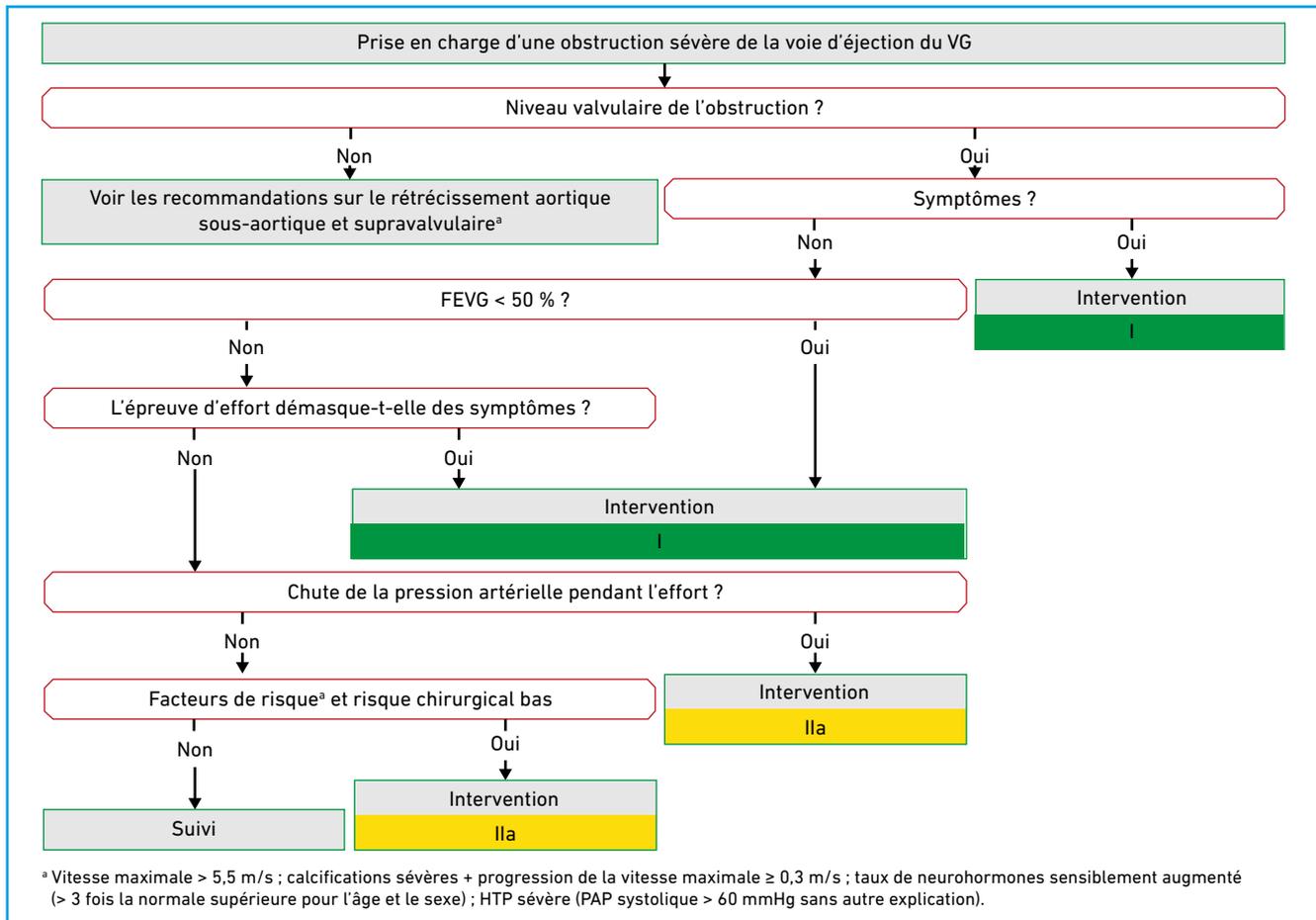


Fig. 4: Prise en charge d'une obstruction sévère de la voie d'éjection du ventricule gauche.

8. Rétrécissement aortique supra-valvulaire

Une intervention chirurgicale est recommandée chez les personnes qui ont des symptômes (spontanés ou à l'épreuve d'effort) et un gradient moyen ≥ 40 mmHg (I, C).

Lorsque le gradient moyen est < 40 mmHg, une intervention chirurgicale est recommandée lorsque au moins un des éléments suivants est présent :

- symptômes attribuables à l'obstruction (dyspnée, angor, syncope à l'effort) ;
- dysfonction VG systolique (FEVG < 50 %) sans autre explication ;
- intervention chirurgicale requise pour une coronaropathie ou une autre valvulopathie (I, C).

9. Rétrécissement sous-aortique

Une intervention chirurgicale est recommandée chez les personnes symptomatiques (spontanément ou à l'épreuve d'effort) lorsque le gradient moyen est ≥ 40 mmHg ou s'il y a une insuffisance aortique sévère (I, C).

10. Coarctation et recoarctation de l'aorte (fig. 5)

La réparation d'une coarctation ou d'une recoarctation (chirurgicale ou percutanée) est indiquée chez les personnes hypertendues avec un gradient non invasif augmenté entre les membres supérieurs et inférieurs confirmé par une mesure invasive (pic à pic ≥ 20 mmHg) avec une préférence pour une interven-

tion percutanée (stent) lorsqu'elle est techniquement faisable (I, C).

11. Chirurgie aortique dans les aortopathies

Une réparation valvulaire aortique est recommandée chez les personnes jeunes qui ont un syndrome de Marfan ou une autre maladie de l'aorte thoracique héréditaire avec une dilatation de la racine aortique et une valve aortique tricuspide, lorsqu'elle est réalisée par un chirurgien expérimenté (I, C).

Une intervention chirurgicale est indiquée chez les personnes qui ont un syndrome de Marfan et une atteinte de la racine aortique avec un diamètre maximal au niveau des sinus ≥ 50 mm (I, C).

Revue générale

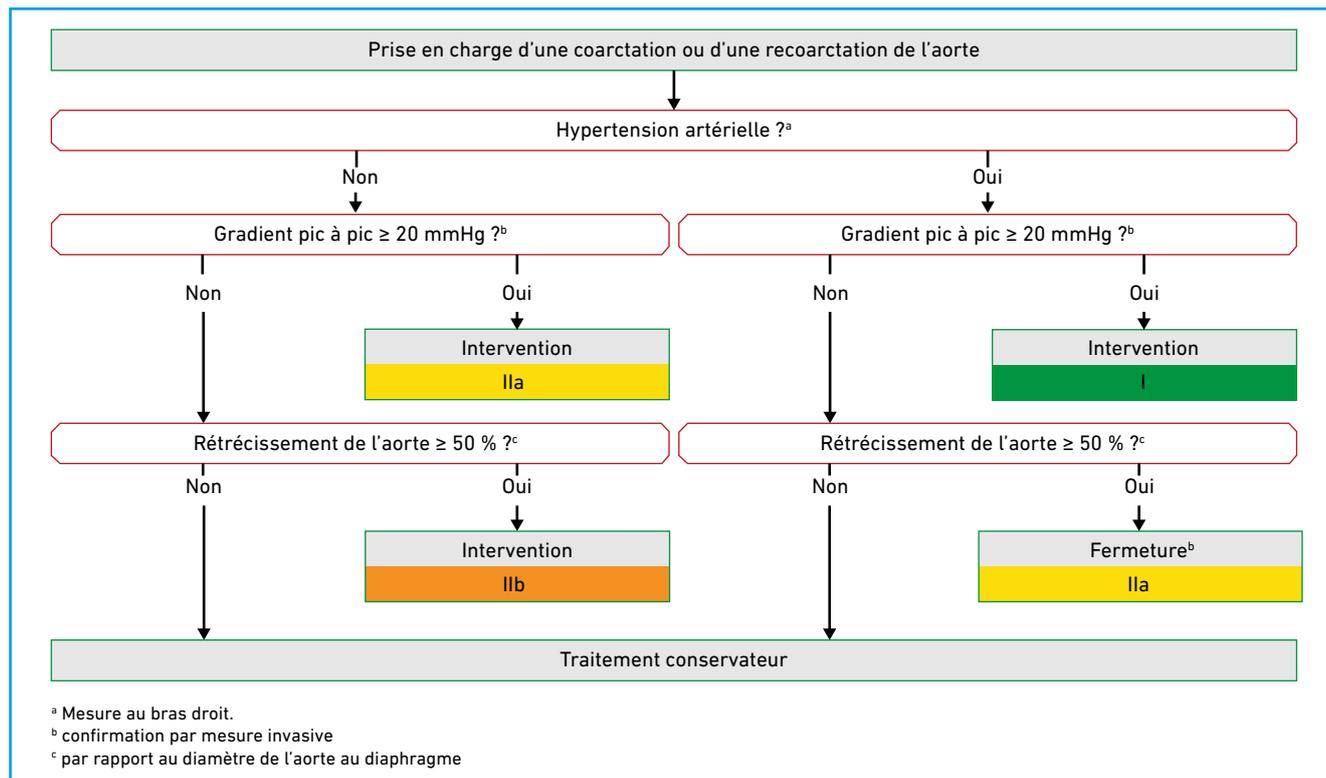


Fig. 5 : Prise en charge d'une coarctation ou d'une recoarctation de l'aorte.

12. Obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit (fig. 6)

Dans le rétrécissement pulmonaire valvulaire, la valvuloplastie par ballon est l'intervention de choix si elle est anatomiquement faisable (I, C).

Sous réserve qu'un remplacement valvulaire n'est pas requis, une intervention sur une obstruction de la voie d'éjection du VD à tout niveau est recommandée quels que soient les symptômes lorsque le rétrécissement est sévère (gradient au pic > 64 mmHg) (I, C).

Si un remplacement valvulaire chirurgical est la seule option, il est indiqué chez les personnes qui ont un rétrécissement sévère et qui sont symptomatiques (I, C).

Si un remplacement valvulaire chirurgical est la seule option chez les personnes qui ont un rétrécissement sévère et qui

sont asymptomatiques, il est indiqué en présence d'au moins un des éléments suivants :

- baisse objective de la capacité d'effort ;
- fonction VD altérée ou progression d'une insuffisance tricuspide, au moins modérée ;
- pression VD systolique > 80 mmHg ;
- *shunt* droite-gauche *via* une CIA ou une CIV (I, C).

13. Maladie d'Ebstein

Une réparation chirurgicale est recommandée chez les personnes qui ont une insuffisance tricuspide sévère et des symptômes ou une détérioration objective de la capacité d'effort (I, C).

Il est recommandé que la réparation chirurgicale soit réalisée par un chirurgien des cardiopathies congénitales avec une expérience spécifique dans la chirurgie de la maladie d'Ebstein (I, C).

S'il y a une indication d'intervention chirurgicale sur la valve tricuspide, la fermeture d'une CIA/d'un foramen ovale perméable est recommandée au moment de la chirurgie valvulaire s'il est attendu qu'elle soit hémodynamiquement tolérée (I, C).

Chez les personnes qui ont des arythmies symptomatiques ou une préexcitation sur l'EKG, une étude électrophysiologique suivie d'un traitement par ablation, s'il est faisable, ou un traitement chirurgical de l'arythmie en cas de chirurgie cardiaque planifiée est recommandé (I, C).

14. Après réparation d'une tétralogie de Fallot

Un remplacement valvulaire pulmonaire est recommandé chez les personnes symptomatiques qui ont une insuffisance pulmonaire sévère et une obstruction de la voie d'éjection du VD au moins modérée (I, C).

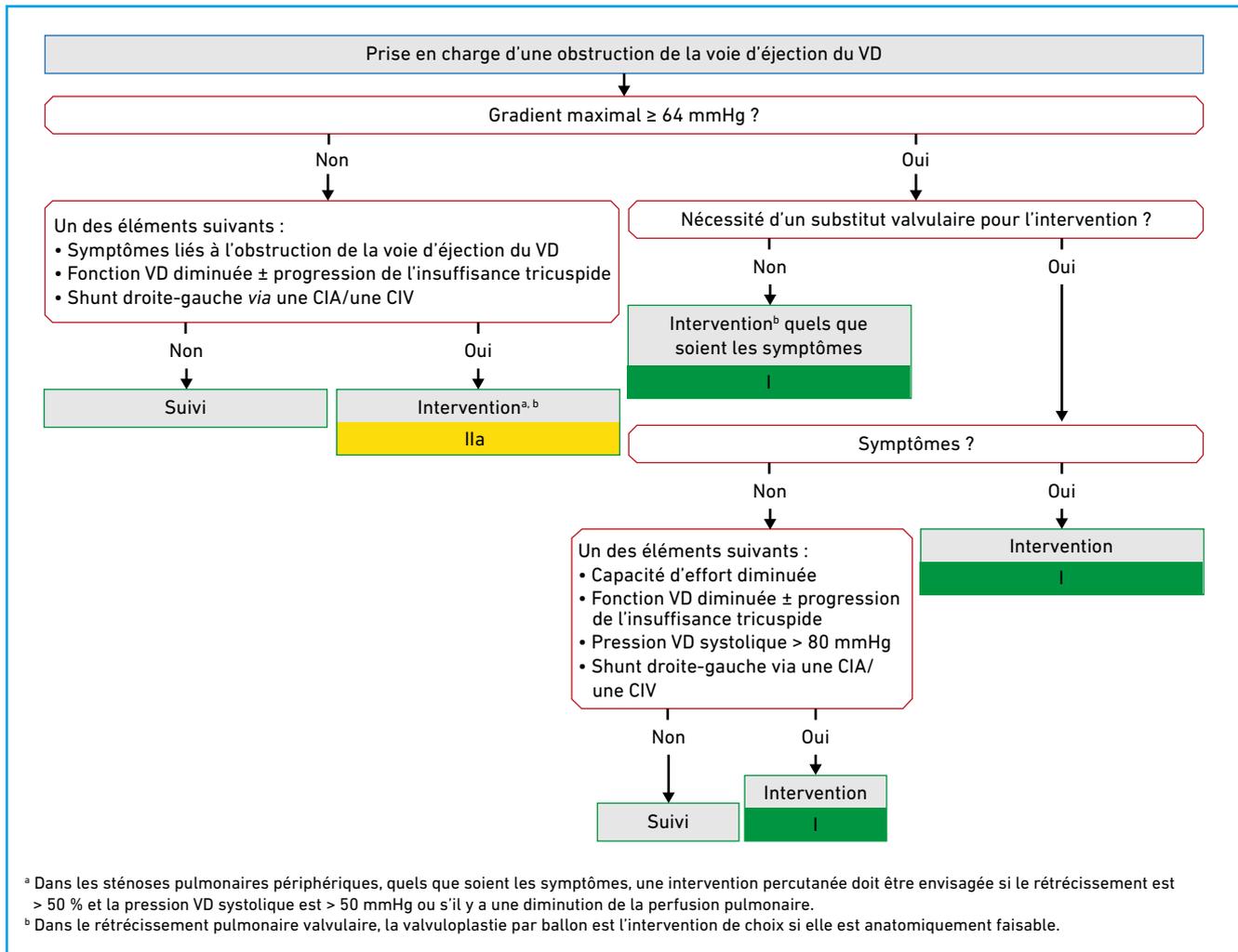


Fig. 6 : Prise en charge d'une obstruction de la voie d'éjection du ventricule droit.

Chez les personnes qui n'ont pas de voie d'éjection native, une intervention percutanée (implantation percutanée d'une prothèse pulmonaire) doit être préférée si elle est anatomiquement faisable (I, C).

15. Transposition des gros vaisseaux après opération de switch atrial

Chez les personnes symptomatiques qui ont une obstruction de l'atrium veineux pulmonaire, une réparation chirurgicale (une intervention percutanée est rarement possible) est recommandée (I, C).

Chez les personnes symptomatiques qui ont un rétrécissement du tunnel atrial

non accessible à une intervention percutanée, une réparation chirurgicale est recommandée (I, C).

Chez les personnes symptomatiques qui ont une fuite du tunnel atrial non traitable par une fermeture percutanée, une réparation chirurgicale est recommandée (I, C).

Le cerclage de l'artère pulmonaire chez les adultes, pour l'entraînement du VG avec ensuite une intervention d'inversion artérielle, n'est pas recommandée (III, C).

Chez les personnes symptomatiques qui ont un rétrécissement du tunnel atrial,

l'implantation d'un stent est recommandée lorsqu'elle est techniquement faisable (I, C).

Chez les personnes symptomatiques qui ont une fuite du tunnel atrial et une cyanose au repos ou à l'effort, ou avec une suspicion forte d'embolies paradoxaux, l'implantation d'un stent (couvert) ou la fermeture par dispositif est recommandée lorsqu'elle est techniquement faisable (I, C).

Chez les personnes qui ont une fuite du tunnel atrial et des symptômes dus à un *shunt* gauche-droite, l'implantation d'un stent (couvert) ou la fermeture par dis-

I Revues générales

positif est recommandée lorsqu'elle est techniquement faisable (I, C).

16. Transposition des gros vaisseaux après opération de switch artériel

L'implantation d'un stent ou une intervention chirurgicale (selon le substrat) est recommandée en cas de sténose artérielle coronaire causant une ischémie (I, C).

17. Transposition des gros vaisseaux corrigée congénitalement

Chez les personnes symptomatiques qui ont une insuffisance tricuspide sévère et une fonction VD systémique systolique préservée ou légèrement altérée (FE > 40 %), un remplacement valvulaire tricuspide est indiqué (I, C).

18. Conduit ventricule droit – artère pulmonaire

Les personnes symptomatiques qui ont une pression VD systolique > 60 mmHg (elle peut être plus basse en cas de débit réduit) ou une insuffisance pulmonaire sévère doivent avoir une intervention, de préférence percutanée (implantation percutanée d'une prothèse pulmonaire) si elle est anatomiquement faisable (I, C).

19. Cœur univentriculaire

Il est recommandé que les personnes qui ont un cœur univentriculaire non opéré ou pallié aient une évaluation soigneuse

dans un centre spécialisé, incluant une imagerie multimodale et des examens invasifs, pour décider si elles peuvent bénéficier d'une intervention chirurgicale ou percutanée (I, C).

20. Après opération de Fontan

Une arythmie atriale soutenue avec conduction atrioventriculaire rapide est une urgence médicale et doit être rapidement traitée par cardioversion électrique (I, C).

Une anticoagulation est indiquée en présence ou en cas d'antécédent de thrombus atrial, d'arythmie atriale ou d'événement thromboembolique (I, C).

Il est recommandé de déconseiller une grossesse chez les femmes qui ont une circulation de Fontan compliquée (I, C).

Un cathétérisme cardiaque est recommandé avec un seuil de décision bas en cas d'œdème inexplicé, de détérioration des capacités d'effort, de nouvelle arythmie, de cyanose ou d'hémoptysie (I, C).

21. Anomalie des artères coronaires

Une imagerie fonctionnelle non pharmacologique (par exemple imagerie nucléaire, échocardiographie ou IRM avec épreuve physique) est recommandée chez les personnes qui ont des anomalies coronaires afin de confirmer/exclure une ischémie myocardique (I, C).

22. Anomalie des artères coronaires à partir de l'artère pulmonaire

Une intervention chirurgicale est recommandée chez les personnes qui ont une naissance de l'artère coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire (I, C).

Une intervention chirurgicale est recommandée chez les personnes qui ont une naissance de l'artère coronaire droite à partir de l'artère pulmonaire et des symptômes attribuables à l'artère coronaire anormale (I, C).

23. Anomalie d'origine d'une artère coronaire à partir de l'aorte

Une intervention chirurgicale est recommandée chez les personnes qui ont une anomalie d'origine aortique, des symptômes angineux typiques et la preuve d'une ischémie myocardique induite par l'effort dans le même territoire ou une anatomie à haut risque (I, C).

Une intervention chirurgicale n'est pas recommandée chez les personnes qui ont une anomalie d'origine aortique de l'artère coronaire droite, qui sont asymptomatiques, qui n'ont pas d'ischémie myocardique et pas d'anatomie à haut risque (III, C).

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