

I Revues générales

Quelles cardiopathies congénitales opérer et quand ?

RÉSUMÉ : Les cardiopathies congénitales nécessitent une prise en charge chirurgicale ou interventionnelle dans 50 % des cas. Leur anatomie et leur histoire naturelle déterminent le degré d'urgence d'intervention de la naissance jusqu'à l'âge adulte. Certaines cardiopathies mènent rapidement au décès sans intervention en période néonatale, pendant que d'autres seront diagnostiquées en l'absence de symptômes à l'adolescence ou à l'âge adulte.

L'objectif de leur prise en charge est d'intervenir au bon moment afin de permettre la survie, si elle est menacée, ou de prévenir les complications à court, moyen ou long terme : l'insuffisance cardiaque par hyperdébit, cyanose chronique, dilatation ou hypertrophie ventriculaire par surcharge barométrique ou volumétrique, l'hypertension artérielle pulmonaire et, enfin, les troubles du rythme et la défaillance cardiaque tardive.



D. LAUX

Cardiopédiatre, Unité d'exploration des cardiopathies congénitales et de cardiologie pédiatrique, PARIS ;
Centre de référence M3C Malformations Cardiaques Congénitales Complexes, Necker-Enfants Malades et Le Plessis-Robinson.

Les cardiopathies congénitales sont les anomalies congénitales les plus fréquentes et représentent 0,8-1 % des naissances vivantes [1]. La moitié nécessite une prise en charge soit chirurgicale, soit interventionnelle, et 20 % vont nécessiter une intervention urgente en période néonatale [2]. Il existe de nombreuses classifications des cardiopathies congénitales selon l'embryologie, l'anatomie, l'hémodynamique, etc. Pour cette revue, les cardiopathies sont présentées par degré d'urgence d'intervention du nouveau-né jusqu'à l'adulte. Le moment de l'intervention est déterminé par plusieurs paramètres :

- l'urgence néonatale absolue avec un décès certain en l'absence d'intervention ;
- l'insuffisance cardiaque progressive avec retard staturo-pondéral dans l'enfance ;
- la cyanose chronique ;
- la prévention des complications induites à long terme par une surcharge barométrique et/ou volumétrique ventriculaire, le risque de développer une hypertension artérielle pulmonaire, des troubles du rythme ou la détérioration

des structures cardiaques adjacentes comme, par exemple, la valve aortique.

Les cardiopathies devant être opérées en période néonatale

Ces cardiopathies deviennent symptomatiques dès la naissance et menacent la vie du nouveau-né. La dégradation clinique est précipitée par la fermeture naturelle post-natale des *shunts* fœtaux, canal artériel (CA) et foramen ovale (FO), qui permettent *in utero* une bonne tolérance de la majorité des cardiopathies, mêmes très complexes. Les exemples types de grandes urgences néonatales sont : la transposition des gros vaisseaux, le retour veineux pulmonaire anormal total et les cardiopathies ductodépendantes pour la circulation systémique ou pulmonaire.

1. La transposition des gros vaisseaux (TGV)

Cette cardiopathie représente 5-7 % de toutes les cardiopathies congénitales.

Revue générale

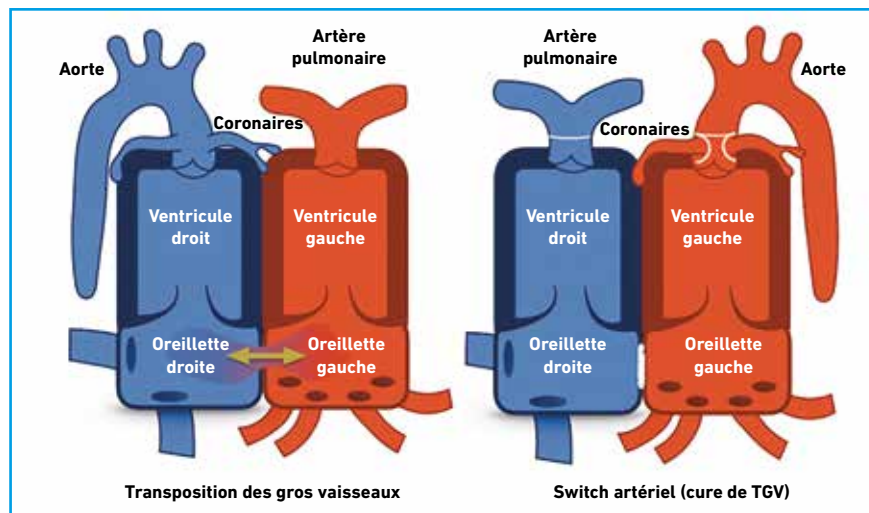


Fig. 1 : Transposition des gros vaisseaux. La transposition des gros vaisseaux est la première raison d'une cyanose réfractaire à l'oxygénothérapie en salle de naissance. Anatomiquement, l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Cette cardiopathie amène le plus souvent au décès rapide sans diagnostic. Le traitement est le *switch* artériel réalisé en période néonatale avec remise en place des gros vaisseaux et réimplantation des artères coronaires.

Il s'agit d'une cardiopathie cyanogène avec une circulation en parallèle : l'aorte sort du ventricule droit (VD) et l'artère pulmonaire du ventricule gauche (VG) (**fig. 1**). Le "mixing" entre les deux circulations est uniquement assuré par les deux *shunts* fœtaux à la naissance. En France, la majorité des patients est aujourd'hui dépistée *in utero* (90 % en Île-de-France) [3], ce qui permet l'organisation de la naissance dans un centre tertiaire où la manœuvre de Rashkind (élargissement du FO par un cathéter) peut être pratiquée si nécessaire. Ces nouveau-nés reçoivent souvent une perfusion de prostaglandines (PGE1) pour garder le CA ouvert afin d'améliorer l'oxygénation en préopératoire [4].

Quand opérer ? L'opération de type *switch* artériel est habituellement réalisée dans la première semaine de vie (**fig. 1**) [4].

2. Le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT)

Il s'agit d'une cardiopathie cyanogène rare, qui représente 1 % des malformations cardiaques [1]. Il y a toujours une indication opératoire plus ou moins urgente en

fonction des formes anatomiques [5]. Le RVPAT avec drainage anormal de toutes les veines pulmonaires vers le réseau hépatique (RVPAT infracardiaque) est souvent anatomiquement bloqué. De ce

fait, le nouveau-né devient symptomatique dès les premières heures de vie, avec une détresse respiratoire importante, et sera opéré en urgence. Le nouveau-né avec un RVPAT supracardiaque ou dans le sinus coronaire développe progressivement des symptômes d'hyperdébit pulmonaire dans les premières semaines de vie. L'opération de remise en continuité du collecteur avec l'oreillette gauche (OG) sera faite rapidement dès la confirmation du diagnostic [5].

3. Les cardiopathies ductodépendantes pour la circulation systémique

Il s'agit d'un groupe de cardiopathies caractérisées par des malformations obstructives du cœur gauche et de l'aorte comme la sténose aortique néonatale critique avec ductodépendance, la coarctation très serrée, l'interruption de l'arche, l'hypoplasie du cœur gauche (**fig. 2**) ou d'autres ventricules fonctionnellement uniques avec une obstruction sévère de la voie d'éjection gauche ou de l'arche. La perméabilité du CA assure la

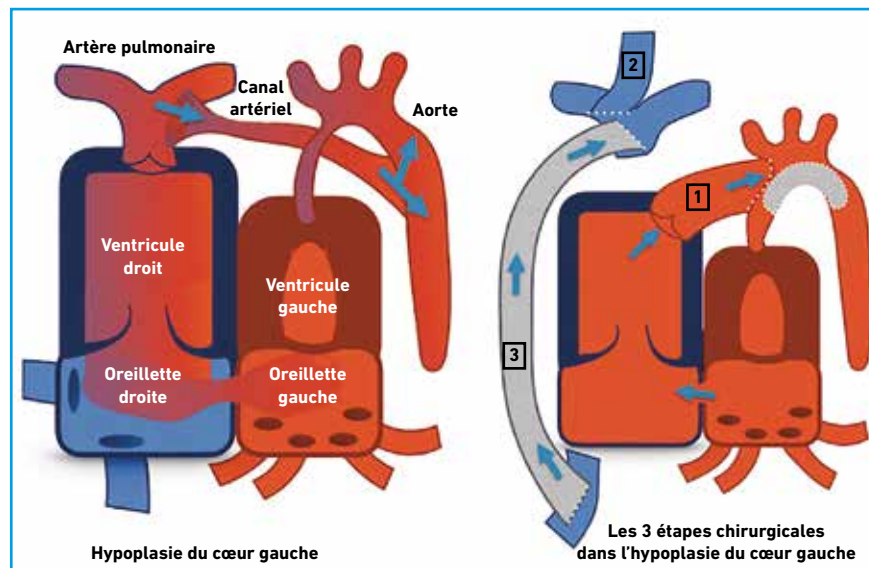


Fig. 2 : Exemple type de la cardiopathie à ductodépendance systémique : l'hypoplasie du cœur gauche. Il s'agit d'une cardiopathie sévère caractérisée par une hypoplasie importante du ventricule gauche associée à une hypoplasie/atréxie mitrale et aortique. L'aorte descendante est perfusée par le canal artériel à la naissance. En cas de fermeture du canal artériel, le nouveau-né décède. Le traitement est palliatif avec trois opérations successives permettant d'obtenir la circulation de Fontan montrée sur l'image de droite : le ventricule droit assure le travail cardiaque comme ventricule systémique à travers une néo-aorte reconstruite avec le tronc de l'artère pulmonaire (intervention de Norwood en période néonatale) et les veines caves sont dérivées directement vers le poumon (dérivation cava-pulmonaire totale en deux étapes chirurgicales).

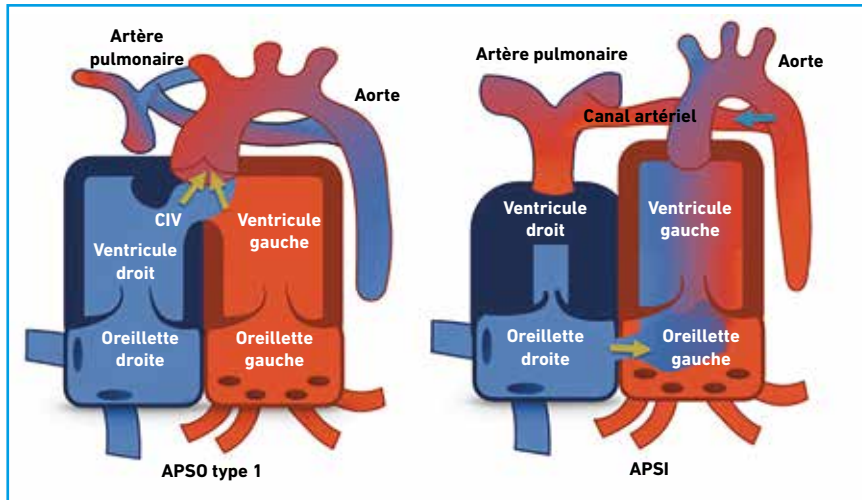


Fig. 3 : Cardiopathies avec ductodépendance pour la circulation pulmonaire. Le point commun de toutes ces cardiopathies cyanogènes est que la perfusion pulmonaire dépend de la perméabilité du canal artériel à la naissance en raison d'une sténose serrée pulmonaire voire d'une atrésie de la valve pulmonaire comme dans l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APS type 1) (à gauche) ou l'atrésie pulmonaire à septum intact (APSI) (à droite). Au moment de la fermeture du canal, le nouveau-né devient très cyanosé et décède rapidement en l'absence de diagnostic et de traitement adapté : mise sous prostaglandines et remplacement du canal par un conduit chirurgical ou *stenting* du canal.

survie à la naissance en irrigant l'aorte descendante avec le sang désaturé de l'artère pulmonaire (désaturation des membres inférieurs). À la fermeture du CA, l'enfant décède rapidement d'un choc cardiogénique. Dès le diagnostic, le nouveau-né reçoit une perfusion de PGE1 pour maintenir le CA ouvert.

Quand opérer ? L'opération est réalisée en période néonatale afin de lever les obstacles et permettre une bonne perfusion aortique. L'hypoplasie du cœur gauche, qui est une cardiopathie univentriculaire sévère, impose une série d'interventions palliatives. Une première opération complexe (intervention de Norwood) est réalisée en période néonatale, puis deux autres ont lieu dans les premières années de vie pour aboutir à une circulation de Fontan (*fig. 2*) [5].

4. Les cardiopathies ductodépendantes pour la circulation pulmonaire

Il s'agit d'un groupe de cardiopathies caractérisées par des malformations obstructives du cœur droit comme toutes les atrésies de la voie pulmonaire : atrésie pulmonaire à septum intact (APSI),

atrésie pulmonaire à septum ouvert (APS type 1) ou des ventricules fonctionnellement uniques avec atrésie de la voie pulmonaire (*fig. 3*). La perfusion pulmonaire dépend de la perméabilité du CA en période néonatale. Au moment de la fermeture survient une hypoperfusion pulmonaire engendrant une cyanose profonde et un bas débit systémique secondaire, qui entraîne le décès. Après confirmation du diagnostic, le nouveau-né reçoit une perfusion de PGE1 pour maintenir le CA ouvert [5].

Quand opérer ? L'intervention réalisée en période néonatale est le plus souvent la mise en place d'un conduit prothétique en Gore-Tex de quelques millimètres (Blalock-Taussig-Thomas *shunt*) afin de remplacer le CA [5]. Le *stenting* du CA est devenu une alternative à l'opération dans certains centres.

Les cardiopathies prises en charge dans la première année de vie

Il s'agit majoritairement des cardiopathies non cyanogènes à type de *shunt*

gauche-droite ou des cardiopathies obstructives de la voie gauche ou droite sans ductodépendance néonatale.

1. Les cardiopathies à type de *shunt* gauche-droite

Les cardiopathies à type de *shunt* gauche-droite significatif comme une communication interventriculaire (CIV) large, un canal atrioventriculaire (CAV) ou un très large CA engendrent des symptômes d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson, dès que les résistances vasculaires pulmonaires (RVP) baissent dans les premières semaines de vie, entraînant un hyperdébit pulmonaire et donc une dyspnée. La dyspnée engendre une symptomatologie typique chez le nourrisson : il développe des difficultés alimentaires avec allongement du temps de la tétée/du biberon causant une mauvaise prise/perde de poids. L'hyperdébit pulmonaire peut favoriser des infections pulmonaires à répétition, surtout en période hivernale.

● La communication interventriculaire

La CIV fait partie des cardiopathies les plus fréquentes et représente 30 % des malformations cardiaques [1]. Il s'agit anatomiquement d'un défaut musculaire à différents endroits du septum interventriculaire. **La taille et la localisation de la CIV sont déterminantes pour son pronostic à moyen et long terme et pour la nécessité d'intervenir ou non** [6].

Une CIV large égalise les pressions entre les deux ventricules (*fig. 4*). De ce fait, son diagnostic peut être retardé car l'auscultation ne révèle pas ou peu de souffles. Dans cette situation, il existe toujours une hypertension pulmonaire qui va évoluer avec le temps vers une hypertension artérielle pulmonaire non réversible (Eisenmenger) en l'absence de fermeture de la CIV. La baisse des RVP entraîne l'hyperdébit pulmonaire et une surcharge volumétrique chronique du VG.

Revue générale

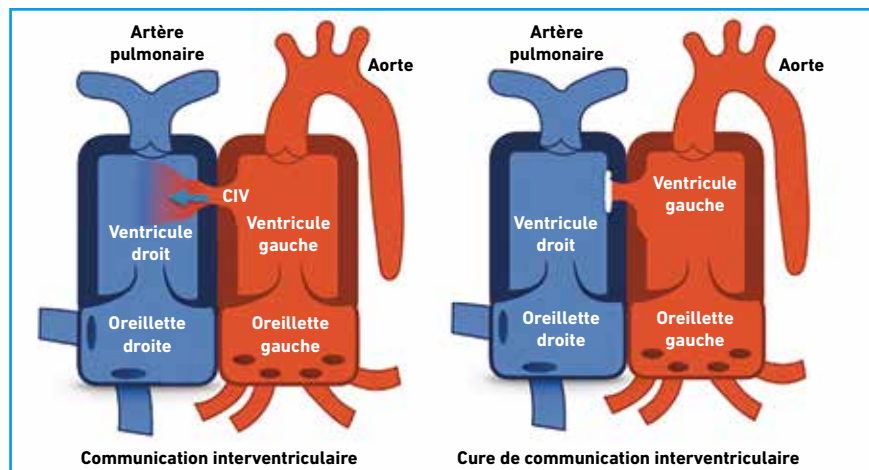


Fig. 4 : La communication interventriculaire (CIV) est la cardiopathie la plus fréquente. Le défaut musculaire peut être localisé dans le *septum* membraneux, le *septum* d'admission, le *septum* musculaire ou le *septum* de la voie d'éjection (anciennement appelé CIV par malalignement ou CIV conoventriculaire). Le traitement de choix est la fermeture chirurgicale par un *patch* à partir de 3 mois en cas de CIV large avec égalisation des pressions entre les ventricules.

Les CIV de petite taille ou de taille moyenne ont un impact variable sans ou avec peu de surcharge volumétrique du VG et habituellement sans hypertension pulmonaire.

Les CIV musculaires, souvent petites, sont les plus fréquentes. L'évolution naturelle est très souvent favorable vers une fermeture spontanée grâce à la croissance cardiaque dans des délais variables.

Les CIV membraneuses se trouvent anatomiquement sous la valve aortique entre la cusp non coronaire et la cusp coronaire droite. Elles peuvent évoluer vers une fermeture spontanée grâce à du tissu accessoire développé aux dépens de la valve tricuspide et appelé "anévrisme du *septum* membraneux".

Les CIV d'admission ou les CIV de la voie d'éjection ne se ferment pas spontanément et nécessitent habituellement une fermeture chirurgicale.

Quand opérer ? La fermeture chirurgicale d'une CIV large est envisagée à partir de 3 mois de vie avant l'altération du lit vasculaire pulmonaire [6]. À cet âge, les nourrissons sont très souvent symptomatiques avec une mauvaise prise pondérale. Pour

les CIV non fermées dans l'enfance, une fermeture plus tardive est recommandée en cas de surcharge volumétrique significative du VG sans hypertension pulmonaire (ESC Guidelines Adulte CHD 2020 classe 1C) [7]. La fermeture doit être discutée en cas de CIV avec *shunt* significatif mais avec une hypertension pulmonaire après évaluation invasive des RVP entre 3-5 unités Wood (UW) (classe IIaC), en cas d'insuffisance aortique engendrée par aspiration d'une cusp dans la CIV

(classe IIaC) ou après des épisodes d'endocardite (classe IIaC). La fermeture est contre-indiquée en cas d'Eisenmenger ou de RVP > 5 UW (classe IIIc).

La méthode de choix en France reste la fermeture chirurgicale qui a une très faible morbi-mortalité. La fermeture interventionnelle par prothèse des CIV membraneuses devient plus répandue au niveau international. Cette approche est encore peu utilisée en France en raison d'un risque associé notable de bloc atrioventriculaire [8]. La fermeture interventionnelle peut, en revanche, être une alternative à la chirurgie cardiaque en cas de CIV musculaires, surtout celles dont la position rend difficile l'accès par voie chirurgicale [6].

Le canal atrioventriculaire

Cette cardiopathie de type *shunt* gauche-droite représente 5 % de toutes les malformations cardiaques [1]. Son anatomie est variable : la forme complète (CAV complet) est caractérisée par une large communication interatriale (CIA) dans le *septum primum* et une large CIV d'admission associée à une valve atrioventriculaire commune (fig. 5) [9]. Le CAV complet est associé dans 50 % des cas à la trisomie 21. La forme partielle (CAV partiel) se compose

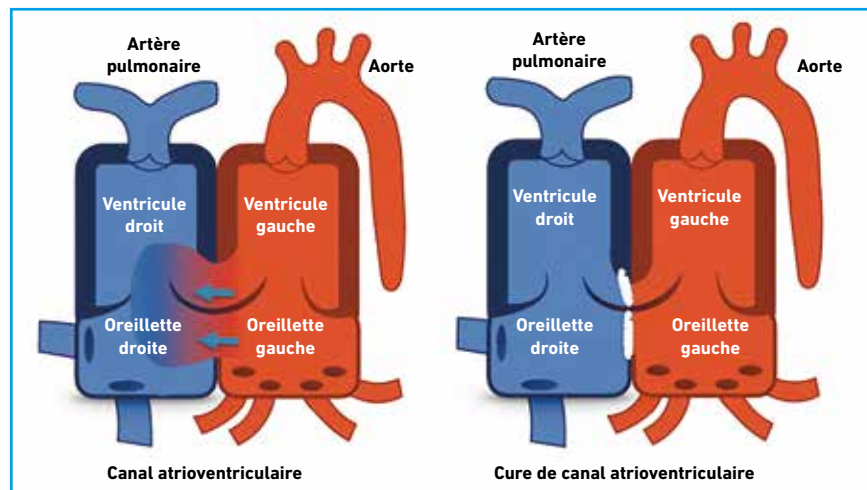


Fig. 5 : Canal atrioventriculaire complet (CAV). Il s'agit d'une cardiopathie à *shunt* gauche-droite caractérisée par une CIV d'admission, une CIA ostium *primum* et une valve atrioventriculaire commune engendrant des symptômes d'hyperdébit pulmonaire avec un retentissement sur la courbe de poids dès le 2^e mois de vie. La réparation est réalisée à partir de 3 mois de vie avant la fixation des résistances vasculaires pulmonaires.

d'une CIA *ostium primum* et d'un anneau atrioventriculaire unique avec deux orifices valvulaires. Il existe des formes intermédiaires avec une CIV d'admission ayant évolué vers une fermeture partielle par des attaches de la valve commune. Le CAV partiel ou intermédiaire engendre moins de symptômes que le CAV complet, dont la symptomatologie a été décrite plus haut : dyspnée croissante, difficultés alimentaires, prise de poids difficile. Les enfants avec un CAV partiel peuvent être complètement asymptomatiques ou parfois avoir une sensibilité accrue aux infections respiratoires et/ou une courbe staturo-pondérale un peu altérée.

Quand opérer ? Le CAV complet est opéré vers 3-6 mois avant la fixation des RVP [6, 9]. À partir du 2^e mois de vie, les nourrissons deviennent habituellement très symptomatiques en raison de l'hyperdébit pulmonaire. En l'absence d'intervention, ces patients vont évoluer vers un syndrome d'Eisenmenger dans un délai variable. La réparation consiste en une fermeture de la CIA et de la CIV et la séparation de la valve unique en deux valves [9].

En l'absence de symptômes significatifs, le CAV partiel est aujourd'hui réparé vers 3-5 ans en France. On peut le réparer plus tôt si l'enfant est très symptomatique. Une intervention plus tardive peut se discuter en l'absence de surcharge volumétrique significative du VD et/ou de fuite significative sur les valves atrioventriculaires. L'objectif de la réparation est de prévenir les complications à long terme : dilatation chronique du VD, troubles du rythme, hypertension artérielle pulmonaire et complications valvulaires. Un CAV partiel non opéré chez l'adulte avec une surcharge chronique du VD et sans hypertension pulmonaire doit être opéré et ceci par un chirurgien cardiaque congénitaliste (ESC Adulte CHD 2020 classe 1C) [7].

● Le canal artériel

La persistance du canal artériel peut engendrer des symptômes d'insuffisance

cardiaque chez le nourrisson s'il est très large [2]. Le traitement de choix est la fermeture percutanée par prothèse à tout âge si elle est techniquement faisable (ESC Adulte CHD 2020 classe 1C) [7]. Elle se fait aujourd'hui même chez le prématuré ou l'hypotrophe si la forme anatomique s'y prête. La chirurgie reste une alternative chez le très jeune enfant ou en cas d'anatomie peu favorable.

2. Les cardiopathies obstructives de la voie droite sans ductodépendance néonatale

Elles engendrent une symptomatologie variable en fonction de la sévérité de l'obstruction. Il n'y a habituellement pas ou peu de difficultés alimentaires ou de retentissement sur la courbe pondérale.

● Sténose pulmonaire

Cette malformation cardiaque représente 8 % de toutes les cardiopathies congénitales [1, 10]. Il s'agit d'une anomalie de la valve pulmonaire par épaississement des feuillets responsable d'une obstruction droite plus au moins sévère [10]. Les formes critiques peuvent parfois être ductodépendantes en période néonatale. Le plus souvent, l'obstruction se développe progressivement dans les premiers

mois de vie avec l'augmentation du débit cardiaque. En pédiatrie, il y a une indication de traitement urgent en cas de ductodépendance et de cyanose néonatale [11]. On recommande de lever l'obstacle dès que le gradient moyen transvalvulaire pulmonaire atteint 40 mmHg (AHA Ped 2011 classe 1A) même si, en pratique clinique, on attend souvent une pression intra-VD isosystémique avant d'intervenir chez le patient asymptomatique [11].

Le traitement de choix de la sténose valvulaire pulmonaire est aujourd'hui la dilatation valvulaire par cathétérisme cardiaque (AHA Ped 2011 et ESC Adulte CHD 2020 classe 1C) [7, 11]. L'indication chez l'adulte est retenue dès que le gradient transvalvulaire pulmonaire est supérieur à V max 4 m/s même chez le patient asymptomatique (ESC 2020 Adulte CHD classe 1C) [7, 10, 11]. La procédure donne de très bons résultats à moyen et long terme avec peu de nécessité de réintervention.

● Tétralogie de Fallot

Il s'agit de la malformation cardiaque cyanogène la plus fréquente. Anatomiquement, la cardiopathie est caractérisée par une CIV de la voie d'éjection avec une bascule antérieure du *septum conal*

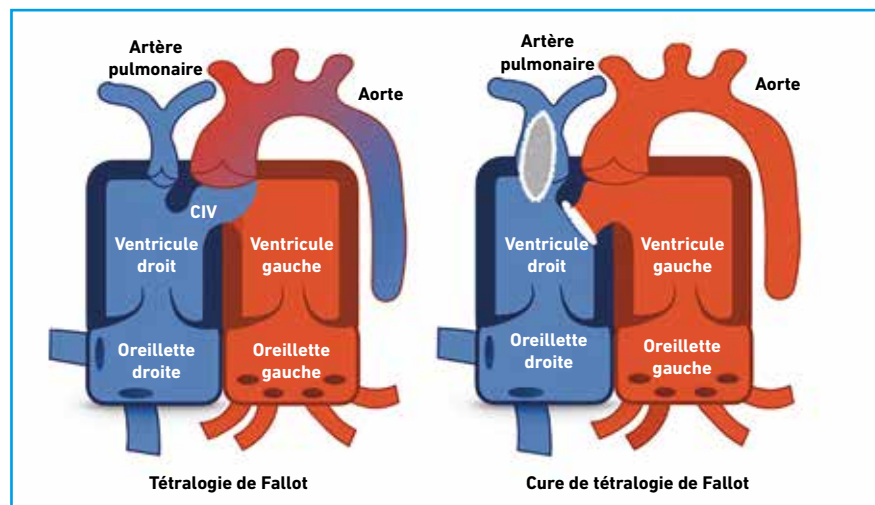


Fig. 6 : La tétralogie de Fallot est caractérisée par une CIV de la voie d'éjection, une aorte à cheval au-dessus de celle-ci et une hypoplasie de la voie pulmonaire. Le traitement chirurgical se fait dans la majorité des cas entre 3-6 mois avec fermeture de la CIV et élargissement de la voie pulmonaire.

Revue générale

POINTS FORTS

- L'anatomie et l'histoire naturelle des cardiopathies congénitales déterminent le moment de l'intervention.
- Les cardiopathies à gros *shunt* gauche-droite (CIV large, CAV complet, large CA) causent des symptômes d'insuffisance cardiaque dans la première année de vie. Elles sont à opérer à partir de 3 mois de vie (CIV large, CAV complet) ou à traiter par cathétérisme à tout âge si c'est techniquement faisable (large CA).
- La tétralogie de Fallot est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente. Elle est opérée entre 3 et 6 mois.
- Les cardiopathies obstructives de la voie droite ou gauche sont à opérer/traiter par cathétérisme dès que l'obstruction devient significative selon les recommandations existantes (ESC Adulte CHD 2020; AHA Pediatric Interventions 2011) [7, 11].
- Les cardiopathies à faible retentissement clinique dans l'enfance (CIA, RVPA partiel, petit CA) sont découvertes à tout âge et nécessitent une prise en charge en cas de retentissement hémodynamique avéré (ESC Adulte CHD 2020) [7].

créant un obstacle souvent dynamique, musculaire sous-pulmonaire (**fig. 6**) [12]. Ce phénomène est associé à une hypoplasie plus au moins marquée de la voie pulmonaire avec une valve pulmonaire souvent épaisse et une aorte à cheval au-dessus de la CIV. Autour de 50 % de ces patients ont aujourd'hui un diagnostic prénatal de leur pathologie (90 % en Île-de-France) [3, 13]. La majorité est asymptomatique en période néonatale en dehors d'un souffle sur la voie pulmonaire avec peu ou pas de cyanose. La cyanose est d'autant plus importante que l'obstacle pulmonaire est sévère et elle se majore progressivement quand l'enfant grandit. L'obstacle sous-pulmonaire dynamique musculaire est à l'origine du risque de malaise connu dans cette pathologie.

Quand opérer ? En France, la réparation est effectuée entre l'âge de 3 et 6 mois [12]. Les problèmes à long terme après réparation d'une tétralogie de Fallot sont multiples : dilatation chronique du ventricule droit par une fuite pulmonaire libre après résection de la valve pulmonaire

anormale, troubles du rythme ventriculaire, intolérance à l'effort et risque de mort subite. La valvulation pulmonaire est indiquée à l'âge adulte en cas d'insuffisance pulmonaire sévère (fraction de régurgitation de 30-40 % à l'IRM) chez le patient symptomatique (ESC Adulte CHD 2020 classe 1C) [7].

3. Les cardiopathies obstructives de la voie gauche sans ductodépendance néonatale

Les cardiopathies obstructives de la voie gauche sans ductodépendance néonatale comme la **sténose (sous- ou supra-) valvulaire aortique** engendrent une symptomatologie variable en fonction de la sévérité de l'obstruction. Le substrat anatomique d'une sténose valvulaire aortique est le plus souvent une bicuspidie aortique. L'obstruction se développe progressivement dans les premiers mois de vie avec l'augmentation du débit cardiaque.

Quand opérer ? L'indication d'intervention est retenue en pédiatrie si le gra-

dient pic à pic transvalvulaire mesuré sous sédation au cathétérisme dépasse 50 mmHg chez l'enfant asymptomatique (AHA Ped 2011 classe 1B) [10]. En pratique clinique, c'est le gradient transvalvulaire moyen ≥ 50 mmHg obtenu en échocardiographie qui est utilisé. Selon les équipes, le traitement de première intention repose sur la chirurgie ou la dilatation percutanée dont les résultats sont comparables [14]. Chez l'adulte, les récentes recommandations de l'ESC 2020 retiennent une indication opératoire en cas de sténose sévère chez un patient symptomatique dès un gradient moyen ≥ 40 mmHg (classe 1B). Chez le patient asymptomatique, l'indication est retenue si le test d'effort est pathologique (classe 1C), s'il y a une dysfonction VG (EF < 50 %) (classe 1C) ou s'il y a une baisse anormale de la tension artérielle en fin de test d'effort (classe IIaC) [7].

Les cardiopathies prises en charge dans l'enfance ou plus tard

Il s'agit majoritairement des cardiopathies non cyanogènes à type de *shunt* gauche-droite modéré comme la communication interatriale (CIA), le retour veineux pulmonaire partiel (RVPAP) ou le CA de petite/moyenne taille. Leur point commun est qu'elles n'engendrent pas (ou peu) de symptômes pendant la petite enfance et peuvent être découvertes à tous les âges lors d'un bilan de souffle, un bilan sportif ou un bilan systématique pour un motif non cardiaque. Il y a très rarement un impact sur la courbe staturo-pondérale sauf pour une très large CIA ou un RVPA partiel de tout un poumon.

1. Communication interatriale/retour veineux pulmonaire partiel

Ces cardiopathies non cyanogènes de type *shunt* gauche-droite engendrent une surcharge volumétrique chronique du VD pouvant causer à terme une

Urgence néonatale Décès sans intervention	● Transposition des gros vaisseaux ● Retour veineux pulmonaire anormal total ● Cardiopathie avec ductodépendance pour la circulation systémique ● Cardiopathie avec ductodépendance pour la circulation pulmonaire	Opération néonatale
Cardiopathies avec insuffisance cardiaque dans la petite enfance	● Communication interventriculaire large ● Canal atrioventriculaire complet ● Large canal artériel	OP ≥ 3 mois OP ≥ 3 mois KT à tout âge
Cardiopathies avec surcharge barométrique chronique	● Sténose vasculaire pulmonaire ● Sténose valvulaire aortique ● Tétralogie de Fallot	KT si grad moy ≥ 40 mmHg°° OP si grad moy ≥ 50 mmHg* OP > 3 mois
Cardiopathies avec surcharge volumétrique chronique	● Communication interatriale large ● Canal atrioventriculaire partiel, retour veineux pulmonaire partiel ● Communication interventriculaire de taille moyenne sans HTP	KT ≥ 15-20 kg OP ≥ 3-5 ans OP si impact hd
Cardiopathies sans/avec faible retentissement dans l'enfance à risque de complications à long terme	● Communication interatriale de petite/moyenne taille ● Retour veineux pulmonaire partiel ● Canal artériel de petite taille	Opération/KT si retentissement hémodynamique

Tableau 1 : Résumé du moment d'intervention pour les principales cardiopathies. **Abréviations :** KT: cathétérisme cardiaque; HTP: hypertension pulmonaire; hd: hémodynamique; OP: opération. °°Recommandation selon AHA Pediatric Interventions 2011 [11]: en pratique clinique en pédiatrie on attend souvent une progression de l'obstacle jusqu'à une pression intraventriculaire droite isosystémique. *L'ESC a récemment baissé le *cut-off* d'intervention à un gradient moyen > 40 mmHg pour les adultes. En pédiatrie, le seuil d'intervention ≥ 50 mmHg reste répandu.

dyspnée d'effort, des troubles du rythme, l'hypertension artérielle pulmonaire et enfin, tardivement, une défaillance droite [15].

● Quand intervenir pour une CIA ?

Il y a une indication de fermeture de la CIA en cas de dilatation des cavités droites même chez le patient asymptomatique en l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire (AHA Ped 2011 et ESC Adulte CHD 2020 classe 1B) [7, 11]. La CIA est le plus souvent traitée par cathétérisme cardiaque, si sa position et les berges autour le permettent techniquement (ESC Adulte CHD 2020 classe 1C) [7]. Cette intervention est possible sans aucune difficulté technique à partir de 15-20 kg. La fermeture chirurgicale reste l'option thérapeutique de choix en cas de large CIA sans berges ou de symptômes significatifs chez un très jeune enfant. Au-delà de 10-12 kg, elle est souvent réalisable sans transfusion.

● Quand opérer un RVPA ?

Le RVPA partiel est anatomiquement très hétérogène et le choix de l'âge idéal pour l'opération dépendra de sa forme

anatomique et du moment de sa découverte. En cas de retentissement hémodynamique significatif et de symptômes, l'indication opératoire est retenue même chez le jeune enfant. Chez l'enfant asymptomatique, l'opération sera programmée souvent à partir de 3 ans (15 kg) ou un peu plus tard.

■ Conclusion

Quasiment la moitié des cardiopathies congénitales nécessite une prise en charge chirurgicale ou interventionnelle. Le moment de l'intervention dépend de l'histoire naturelle de la cardiopathie en l'absence d'intervention afin de prévenir :
– le risque vital pour les urgences néonatales ;
– les complications à court terme avec l'insuffisance cardiaque du nourrisson pour les cardiopathies de type *shunt* gauche-droite ou la cyanose pour les cardiopathies obstructives ;
– les complications plus tardives des autres cardiopathies comme la surcharge volumétrique ou barométrique ventriculaire, les troubles du rythme, l'hypertension artérielle pulmonaire et dernièrement la défaillance cardiaque droite ou gauche à long terme (**tableau 1**).

BIBLIOGRAPHIE

1. HOFFMAN JI, KAPLAN S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 2002;39:1890-1900.
2. ARVIND B, SAXENA A. Timing of Interventions in Infants and Children with Congenital Heart Defects. *Indian J Pediatr*, 2020;87:289-294.
3. KHOSHNOOD B, LELONG N, LECOURBE A *et al*. Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations. Évolution sur 35 ans, 1981-2014 (Brochure éditée en 2016). Inserm UMR1153, équipe EPOPé – Université Paris Descartes, p. 35. [Disponible sur: www.epopé-inserm.fr/wp-content/uploads/2018/01/Brochure35ans19812014.pdf].
4. Authors/TaskForceMembers;SARRISGE, BALMER C, BONOU P *et al*. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Cardiol Young*, 2017;27:530-569.
5. RAO PS. Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases: part II - cyanotic heart defects. *Indian J Pediatr*, 2013;80:663-674.
6. RAO PS. Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases: part I - acyanotic heart defects. *Indian J Pediatr*, 2013;80:32-38.
7. BAUMGARTNER H, DEBACKER J, BABU-NARAYAN SV *et al*.;ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*, 2021;42:563-645.

Revue générale

8. SANTHANAM H, YANG L, CHEN Z *et al.* A meta-analysis of transcatheter device closure of perimembranous ventricular septal defect. *Int J Cardiol*, 2018; 254:75-83.
9. CALKOEN EE, HAZEKAMP MG, BLOM NA *et al.* Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up. *Int J Cardiol*, 2016;202: 784-795.
10. CUYPERS JA, WITSENBURG M, VANDERLINDE D *et al.* Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options. *Heart*, 2013;99:339-347.
11. FELTES TF, BACHA E, BEEKMAN RH *et al.*; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Practice Guideline Circulation*, 2011;123:2607-2652.
12. VAN DER VEN JPG, VAN DEN BOSCH E, BOGERS AJCC *et al.* Current outcomes and treatment of tetralogy of Fallot. F1000Res, 2019;8:F1000 Faculty Rev-1530.
13. VAN VELZEN CL, KET JCF, VAN DE VEN PM *et al.* Systematic review and meta-analysis of the performance of second-trimester screening for prenatal detection of congenital heart defects. *Int J Gynaecol Obstet*, 2018;140:137-145.
14. STAPLETON GE. Transcatheter management of neonatal aortic stenosis. *Cardiol Young*, 2014;24:1117-1120.
15. GEVA T, MARTINS JD, WALD RM. Atrial septal defects. *Lancet*, 2014;383:1921-1932.

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