



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE – AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Cardiopathies congénitales complexes **Truncus arteriosus**

Protocole national de diagnostic et de soins

Juin 2008

Ce document est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
Service communication

2, avenue du Stade-de-France – F 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex
Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00 - Fax : +33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

Liste des abréviations	3
Synthèse pour le médecin généraliste	5
Introduction	8
1. Diagnostic et évaluation initiale.....	9
1.1 Objectifs.....	9
1.1 Professionnels impliqués.....	9
1.2 Contenu de l'évaluation initiale.....	9
2. Prise en charge thérapeutique.....	13
2.1 Objectifs.....	13
2.2 Professionnels impliqués.....	14
2.3 Prise en charge thérapeutique jusqu'à la correction chirurgicale	15
2.4 Prise en charge thérapeutique après la chirurgie	16
2.5 Bronchiolite à virus respiratoire syncytial (annexe 3).....	24
2.6 Vaccination antigrippale et antipneumococcique	24
2.7 Contraception et grossesse.....	24
3. Suivi	27
3.1 Objectifs.....	27
3.2 Professionnels impliqués.....	27
3.3 Contenu de l'évaluation médicale de base	28
3.4 Contenu de l'évaluation médicale en cas de lésions résiduelles ou de complication	30
Annexe 1. Groupes d'experts du PNDS	32
Annexe 2. Avis thérapeutique auprès d'un centre de référence ou de compétence pour les maladies rares	34
Annexe 3. Prévention des infections à VRS	37
Annexe 4. Prévention de l'endocardite infectieuse	39
Annexe 5. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaire	45
Annexe 6. Contraception	47

Contraception orale œstroprogestative	47
Contraception orale microprogestative	47
Contraception orale macroprogestative	48
Annexe 7. Grossesse	53
Annexe 8. Activités sportives.....	59
Annexe 9. Prise en charge de la polyglobulie chronique.....	63
Annexe 10. Prise en charge en cas de chirurgie non cardiaque	64
Annexe 11. Références.....	66

Mise à jour des PNDS / ALD

Le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour le truncus arteriosus a été élaboré par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005-2008.

Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle sont révisés tous les trois ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site Internet de la HAS (www.has-sante.fr).

Liste des abréviations

AB	antibiotique
ALD	affection de longue durée
AMM	autorisation de mise sur le marché
ANAES	Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
AP	artère pulmonaire
APSO	atrésie pulmonaire à septum ouvert
AVK	antivitamine K
AO	aorte
BAV	bloc auriculo-ventriculaire
BNP	<i>brain natriuretic peptide</i>
CAMSP	centre d'action médico-sociale précoce
CIA	communication interauriculaire
CIV	communication interventriculaire
DCPT	dérivation cavo-pulmonaire totale
DIU	dispositif intra-utérin
ECG	électrocardiogramme
EP	œstroprogestatif
ETF	échographie trans-fontanelle
FC	fréquence cardiaque
FE	fraction d'éjection
FISH	<i>fluorescent in situ hybridization</i>
FV	fibrillation ventriculaire
HAS	Haute Autorité de Santé
HBPM	héparine de bas poids moléculaire
HTAP	hypertension artérielle pulmonaire
IA	insuffisance aotique
IEC	inhibiteurs de l'enzyme de conversion
IRM	imagerie par résonance magnétique
IV	intraveineuse
MAPCA	<i>major aortopulmonary collateral</i>
NFS	numération-formule sanguine
OD	oreille droite
PA	pression artérielle

PaO ₂	pression partielle en oxygène
PFO	<i>patent foramen ovale</i>
PNDS	protocole national de diagnostic et de soins
QP/QS	rapport du débit pulmonaire sur débit systémique
RP	radiographie pulmonaire
SA	semaines d'aménorrhée
SaO ₂	saturation du sang artériel en oxygène
TA	tension artérielle
TCA	temps de céphaline activée
TDR	trouble du rythme
TE	thromboembolique
TSH	<i>thyroid stimulating hormon</i>
TV	tachycardie ventriculaire
VD	ventricule droit
VG	ventricule gauche
VO ₂	consommation en oxygène
VRS	virus respiratoire syncytial
VU	ventricule unique

Synthèse pour le médecin généraliste

Cette fiche de synthèse a été élaborée à partir du PNDS disponible sur le site www.has-sante.fr.

Le *truncus arteriosus* est une malformation où un seul vaisseau issu du cœur donne l'aorte (AO) et les deux branches pulmonaires. Cette cardiopathie est responsable d'un shunt gauche-droite important, qui se manifeste précocement dans le premier mois de vie par des signes d'insuffisance cardiaque. Le mélange des sangs veineux pulmonaire et systémique dans le *truncus* est responsable d'une discrète cyanose. Une fuite de la valve troncale est souvent associée. Seules les formes avec interruption de l'arc aortique requièrent une prise en charge néonatale immédiate.

Cette cardiopathie est souvent associée à la microdélétion 22q11 (35 à 40 % des cas) responsable du syndrome de DiGeorge. Cette anomalie génétique est systématiquement recherchée en cas d'association à un autre signe de ce syndrome.

Diagnostic

En cas de diagnostic anténatal, un transfert *in utero* doit être organisé vers un centre médical dans lequel une équipe de cardiologie pédiatrique sera capable de procéder à une expertise cardio-vasculaire complète (liste des centres disponible sur <http://www.orpha.net/xor/cahiers-reports/articles.php?lng=fr&pg=7>).

La suspicion d'une cardiopathie congénitale néonatale doit conduire à réaliser une échocardiographie dans un délai inférieur à 24 heures. Un transfert dans un centre de référence ou centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, est organisé par un cardiologue pédiatre.

Le *truncus arteriosus* se manifeste dans le premier mois de vie par des signes d'insuffisance cardiaque (polypnée, prise de biberons difficile, cassure de la courbe de poids, hépatomégalie, pâleur). Une cyanose discrète est souvent associée. L'existence d'un souffle diastolique en cas de fuite de la valve troncale et des pouls amples peuvent faire évoquer le diagnostic de *truncus* avant l'échocardiographie.

L'échocardiographie permet de faire le diagnostic de la cardiopathie.

Chez l'enfant, l'échocardiographie confirme le diagnostic avec certitude dans la majorité des cas. L'angioscanner est souvent nécessaire, notamment pour préciser l'anatomie des artères pulmonaires.

Prise en charge thérapeutique

Le suivi préopératoire et postopératoire doit être réalisé dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres. Le traitement chirurgical est du ressort des chirurgiens cardiaques « congénitalistes », quel que soit l'âge du patient. Le traitement par cathétérisme interventionnel doit être réalisé par des cardiologues interventionnels congénitalistes.

Le traitement médical initial est celui de l'insuffisance cardiaque, associant traitement diurétique, IEC et alimentation hypercalorique, au besoin par sonde entérale, si possible sans oxygénothérapie qui majore le shunt.

Le traitement chirurgical dans les premières semaines de vie consiste en la réparation de la cardiopathie avec, le plus souvent, l'interposition d'un conduit ventricule droit (VD)-artère pulmonaire (AP), qui implique des réinterventions chirurgicales au cours de la croissance pour le changement de tube.

Les indications de l'antibiothérapie chez l'enfant ayant une cardiopathie congénitale complexe sont les mêmes que chez tout autre enfant.

Toute fièvre prolongée de plus de huit jours doit conduire à une consultation dans le centre de référence ou le centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.

L'antibioprophylaxie est indispensable pendant les soins dentaires. Il faut éviter toutes les effractions cutanées (piercing, tatouage).

Un traitement médicamenteux, la mise en place d'un dispositif implantable sont parfois nécessaires. La présence d'une volumineuse fuite pulmonaire ainsi que d'une fuite aortique (ancienne valve troncale) importante peuvent conduire à plus ou moins long terme à un remplacement valvulaire.

Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique est primordiale. Assurée par le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, elle doit être relayée par le médecin traitant.

Elle consiste en :

- l'apprentissage de la maladie par la famille, et le patient dès que son âge le permet ;
- la prévention de l'endocardite infectieuse ;
- l'éducation portant sur la prise d'un éventuel traitement anticoagulant ;
- l'information et l'éducation concernant le stimulateur cardiaque ou le dispositif implantable, le cas échéant.

Elle encourage la pratique d'activités physiques adaptées à l'état du patient. Elle assure la transition du suivi médical de l'âge pédiatrique à l'âge adulte, l'information sur le risque de grossesse, le type de contraception et le conseil génétique le cas échéant.

Suivi

Les séquelles chirurgicales ou les lésions dues au « vieillissement » de la cardiopathie nécessitent un suivi régulier spécialisé dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, et qui consiste au minimum en un examen clinique, une échocardiographie et un électrocardiogramme (ECG). D'autres examens peuvent être utiles, en fonction des séquelles cardiaques et de l'état du patient.

Un traitement médicamenteux, l'implantation d'un dispositif implantable et/ou un traitement chirurgical ou interventionnel sont parfois nécessaires.

Introduction

Objectif

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'expliciter pour les professionnels de la santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient ayant un *truncus arteriosus*. C'est un outil pragmatique auquel le médecin traitant, en concertation avec le médecin spécialiste, peut se référer pour la prise en charge de la maladie considérée, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient. Ce protocole reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient ayant un *truncus arteriosus*. Il a été élaboré conformément à la méthode publiée par la HAS et sera mis à jour en fonction de la validation de données nouvelles.

Le *truncus arteriosus* est une cardiopathie se révélant en période néonatale, qui représente 2 % des cardiopathies congénitales. Son incidence est de l'ordre de 0,03 à 0,056 pour 1 000 naissances vivantes.

Cette cardiopathie conotruncale est souvent associée à la microdélétion 22q11 (35 à 40 % des cas). Les deux ventricules, droit et gauche, éjectent le sang dans un vaisseau unique à cheval au-dessus du septum interventriculaire. Ce vaisseau unique donne naissance à l'AO et l'AP, selon des variantes anatomiques. Le sang mélangé se répartit ensuite entre l'AO et l'AP dont elle naît à plein canal. La diminution progressive des résistances pulmonaires explique l'apparition d'un hyperdébit pulmonaire majeur. Par ailleurs, s'y associe une anomalie plus ou moins sévère de la valve troncale de type fuite et/ou sténose. Seules les formes avec interruption de l'arche aortique sont « ducto-dépendantes » (dépendantes du canal artériel).

1. Diagnostic et évaluation initiale

1.1 Objectifs

- Détecter puis confirmer le diagnostic de la cardiopathie en anténatal et en période postnatale
- Évaluer le pronostic vital et fonctionnel
- Rechercher si la cardiopathie s'inscrit dans un cadre syndromique (syndrome de DiGeorge en particulier)
- Évaluer le retentissement psychologique chez le patient ou les parents

1.1 Professionnels impliqués

Le diagnostic, l'évaluation initiale et la prise en charge du patient sont multidisciplinaires et sont effectués dans le centre de référence ou le centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres¹, dans le cadre d'une hospitalisation conventionnelle, d'une hospitalisation de jour et/ou lors de consultations. Ils font intervenir les professionnels suivants :

- Cardiopédiatre
- Chirurgien cardiaque congénitaliste
- Réanimateur de chirurgie cardiaque congénitale
- Obstétriciens
- Gynécologue
- Spécialiste de néonatalogie, réanimateur, pédiatre de maternité
- Généticien
- Radiologue spécialisé en imagerie cardiaque
- Pédiatre
- Médecin généraliste
- Cardiologue
- Cardiologue congénitaliste
- Radiologue spécialisé en imagerie cardiaque
- Rythmologue

1.2 Contenu de l'évaluation initiale

La consultation comprend : l'explication du diagnostic, la planification du traitement médical et chirurgical et du suivi. Elle peut associer les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire, notamment infirmier(ère) et psychologue.

1. Liste des centres en annexe 2.

Le bilan adapté à l'âge, aux circonstances diagnostiques et aux signes cliniques comporte :

- Une prise en charge spécialisée pour le patient
- Selon les cas, un conseil génétique avec une information sur les risques et les possibilités de diagnostic prénatal

1.2.1 Diagnostic clinique

La diminution progressive des résistances pulmonaires explique l'apparition d'un hyperdébit pulmonaire majeur précocement dans le premier mois de vie. Cet hyperdébit s'exprime cliniquement par des signes d'insuffisance cardiaque (polypnée, prise de biberons difficile, cassure de la courbe de poids, hépatomégalie, paleur), une cyanose discrète et des pouls amples.

En cas de fuite de la valve troncale, un souffle diastolique peut orienter le diagnostic avant l'échocardiographie.

L'absence de pouls fémoraux évoque une interruption de l'arche aortique associée ainsi que la survenue d'un choc cardiogénique.

Examen général

- Développement psychomoteur
- État nutritionnel (poids, taille, périmètre crânien...)
- Mode de vie des parents et évaluation du milieu socio-économique de la famille
- Évaluation du retentissement psychologique et matériel de la cardiopathie sur l'enfant et l'environnement familial
- Autres malformations associées extracardiaques et dysmorphie évocatrice de microdélétion 22q11

1.2.2 Examens paracliniques

La radiographie pulmonaire (RP) et l'échocardiographie doivent être pratiqués systématiquement.

► Radiographie thoracique

La RP montre une cardiomégalie et, après quelques jours de vie, des signes d'hyperdébit pulmonaire avec une surcharge vasculaire.

► **Échocardiographie couplée au Doppler**

Elle permet dans la grande majorité des cas de confirmer le diagnostic.

Un vaisseau unique (le *truncus arteriosus* ou tronc artériel commun) « à cheval » sur une large communication interventriculaire (CIV) sort du cœur. Ce vaisseau se divise le plus souvent en deux AP et une AO. Parfois une seule AP naît de l'AO, l'autre naissant d'un canal artériel, parfois en position inhabituelle. La valve troncale est analysée : fuite valvulaire, sténose, nombre de feuillets. On recherche toujours, à l'aide du Doppler couleur, la présence d'autres CIV, notamment musculaires.

On précise la position de la crosse aortique par rapport à la trachée et on recherche toute malformation cardiaque possiblement associée (en particulier des artères coronaires).

1.2.3 Autres examens parfois utiles

Chez l'enfant, l'échocardiographie confirme le diagnostic de la cardiopathie avec certitude dans la majorité des cas.

► **L'angioscanner peut être utile pour :**

- Apprécier l'anatomie des artères pulmonaires
- Dépister une anomalie de naissance ou de distribution coronaire
- Dépister une cardiopathie associée de type coarctation ou interruption de l'arche aortique

- Le cathétérisme cardiaque est rarement nécessaire, sauf en cas de diagnostic tardif :
 - pour apprécier l'état des résistances pulmonaires.

1.2.4 Diagnostic de gravité

L'objectif est d'estimer la gravité afin de guider la prise en charge. Celle-ci sera déterminée par :

- La tolérance de la cardiopathie : gravité de l'insuffisance cardiaque, de la détresse respiratoire
- Une interruption de l'arche aortique qui entraîne une ducto-dépendance
- La présence d'une fuite ou d'une sténose de la valve troncale

- L'existence de sténoses ou d'une anatomie complexe des AP compliquant la réparation chirurgicale
- La présence de CIV multiples, d'anomalie coronaire, l'association à d'autres malformations cardiaques
- Le degré de prématurité, d'une souffrance fœtale aiguë, d'hypotrophie, l'existence d'une infection materno-fœtale, et l'existence de malformations extracardiaques associées

1.2.5 Diagnostic d'un syndrome génétique

Un syndrome génétique est évoqué à l'examen clinique (dysmorphie, anomalies des extrémités), à l'étude de la radiographie de thorax (anomalies du squelette) et d'autres examens [échographie abdomino-pelvienne, échographie trans-fontanelle (ETF), scanner, imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale...], qui sont réalisés s'il existe des points d'appel ou si l'on suspecte un syndrome particulier.

La recherche cytogénétique sera précédée d'une consultation spécialisée de génétique. En cas de diagnostic prénatal, la recherche d'une microdélétion est systématiquement proposée.

Une consultation génétique est organisée s'il existe des anomalies congénitales multiples, une dysmorphie, un retard mental ou un caryotype normal avec une suspicion d'anomalie génétique.

Une étude cytogénétique sera réalisée si le phénotype de l'enfant correspond à un syndrome connu, s'il existe un retard mental, des anomalies congénitales multiples, un retard statur pondéral non expliqué par la cardiopathie congénitale ni par une histoire familiale.

Le diagnostic de syndrome de DiGeorge est posé en période néonatale. Il associe à une hypoplasie du thymus et des parathyroïdes une cardiopathie congénitale de type conotruncal (comme le *truncus arteriosus*) et une dysmorphie faciale caractéristique, un retard psychomoteur variable et des anomalies extracardiaques (ORL, vertèbres, reins...). Plus tard dans la vie, ce syndrome est défini par le syndrome vélo-cardio-facial, associant à une cardiopathie conotruncale, une fente palatine ou une insuffisance vélaire et une dysmorphie faciale, avec des troubles de l'apprentissage. De nombreuses formes cliniques sont possibles, des plus sévères aux plus frustes. La recherche d'une microdélétion 22q11 par méthode d'hybridation *in situ* (FISH) peut se faire à tout

âge de la vie, en cas d'association d'un *truncus arteriosus* à l'un des signes extracardiaques du syndrome de DiGeorge ou de la microdélétion 22q11.

1.2.6 Conseil génétique

- En cas de syndrome génétique clinique, quel qu'il soit :
 - Si l'anomalie génétique est connue, elle sera recherchée chez les parents afin de définir le risque de récurrence.
 - S'il existe un syndrome de DiGeorge, une recherche de la microdélétion sera systématiquement proposée chez les parents de tout enfant atteint. Dans 80 à 90 % des cas, il s'agit d'une mutation *de novo*, et le risque de récurrence lors d'une prochaine grossesse est très faible. Dans 10 à 20 % des cas, l'un des parents est porteur de la microdélétion 22q11, et le risque de transmission est alors de 50 %. Le diagnostic prénatal du syndrome est possible et peut être proposé lors d'une prochaine grossesse lorsque l'un des parents est porteur de la délétion 22q11 (ou lorsqu'il existe une malformation cardiaque évocatrice de ce syndrome). Il se fait sur des prélèvements de cellules amniotiques. Le conseil génétique est difficile en raison de la grande variabilité clinique.

- En l'absence de syndrome génétique :

Le risque de récurrence est proche de celui des cardiopathies congénitales en général (3 %). Pour les futures grossesses, on conseillera une échocardiographie fœtale à partir de 18 semaines d'aménorrhée (SA) par un praticien entraîné à cet examen.

2. Prise en charge thérapeutique

2.1 Objectifs

- Avant le traitement chirurgical
 - Traitement symptomatique (insuffisance cardiaque, apport calorique, aide à la nutrition)
- Traiter la cardiopathie (réparation)
- Traiter les complications de la chirurgie et les lésions dues au vieillissement de la cardiopathie opérée

- Améliorer la qualité de vie et l'insertion scolaire et socioprofessionnelle du patient
- Favoriser l'information du patient, et de sa famille, sur la maladie, les complications et la prise en charge
- Définir la stratégie thérapeutique en phase initiale et au cours du suivi

2.2 Professionnels impliqués

La prise en charge globale repose sur une coopération pluridisciplinaire, coordonnée par le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres :

- Cardiopédiatre
- Cardiologue congénitaliste
- Chirurgien cardiaque congénitaliste
- Réanimateur pédiatrique ou de chirurgie cardiaque congénitale
- Psychologue et, si nécessaire, psychiatre
- Si la cardiopathie s'inscrit dans un cadre syndromique : médecins du centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) et équipe pluridisciplinaire (orthophoniste, psychomotricien, kinésithérapeute, pédopsychiatre, psychomotricien...), et tout autre spécialiste si besoin
- En cas de chirurgie non cardiaque : collaboration entre cardiopédiatre et ou cardiologue congénitaliste, chirurgien non cardiaque et anesthésiste réanimateur (annexe 10)
- Autres professionnels : spécialiste de néonatalogie, pédiatre et généraliste, cardiologue, rythmologue

La prise en charge globale des patients concerne de nombreux professionnels en ville et à l'hôpital :

- Médecin traitant
- Kinésithérapeute, ergothérapeute
- Infirmier(ère)
- Assistant(e) de service social

La coordination avec d'autres structures de soins est organisée : service de soins de suite et de réadaptation (SSR), hospitalisation à domicile (HAD), maison d'enfants à caractère sanitaire (MECS), réseau de soins.

2.3 Prise en charge thérapeutique jusqu'à la correction chirurgicale

► Prise en charge de la naissance en cas de diagnostic prénatal

Accouchement dans une maternité de niveau II ou III, puis consultation spécialisée précoce.

► Prise en charge médicale

- Elle nécessite le plus souvent une hospitalisation dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.
- Traitement de l'insuffisance cardiaque par shunt gauche-droite important avec hyperdébit pulmonaire :
 - diurétiques en cas de signes congestifs : furosémide 1 à 3 mg/kg/jour souvent associé à de la spironolactone 3 à 5 mg/kg/jour ;
 - inhibiteurs de l'enzyme de conversion : captopril 1 à 3 mg/kg/jour ;
 - alimentation hypercalorique ;
 - sonde d'alimentation entérale.
L'oxygénothérapie est à éviter en dehors d'une crise d'élévation des résistances pulmonaires, car elle aggrave le shunt.
- Retour à domicile si possible.
- Prostaglandines dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, en cas d'interruption de l'arche aortique.

► Prise en charge chirurgicale

Elle se fait :

- En période néonatale, en cas d'interruption de l'arche aortique
- À plusieurs semaines de vie, en l'absence de cardiopathie associée
- Parfois tardivement, en cas de sténose des branches pulmonaires

L'intervention **sous circulation extracorporelle** est toujours une intervention réparatrice :

- Remise en continuité du VD avec les artères pulmonaires : en général à l'aide d'un conduit VD-AP ; dans certains cas une réparation sans conduit VD-AP est possible
- Associée ou non à une plastie des artères pulmonaires
- Fermeture de la CIV
- Plastie de la valve troncale, si nécessaire
- Reconstruction de l'arche aortique en cas d'interruption ou de coarctation de l'AO

2.4 Prise en charge thérapeutique après la chirurgie

(en dehors de la prise en charge et des complications de la chirurgie cardiaque en général)

2.4.1 Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique est initiée dès la première rencontre avec la famille et renforcée à chaque visite, notamment après intervention chirurgicale. Elle comporte l'apprentissage et l'évaluation des connaissances de la famille puis du patient dès que son âge le permet : compréhension de la cardiopathie, information sur le planning des interventions et visites de suivi prévues, signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation, maîtrise du traitement à domicile et/ou risques des médicaments, notamment en cas de traitement anticoagulant.

Chez l'adolescent, l'information sur le risque de grossesse, le suivi d'une contraception, l'éducation sur la prévention de l'endocardite infectieuse (tatouage, piercing...) pourra être donné lors d'une consultation d'adolescent.

Aménagement du mode de vie

L'adaptation de l'environnement doit rester propice à l'épanouissement du patient en évitant notamment une surprotection de l'enfant.

La pratique d'activités physiques et de sports doit être recommandée dans la mesure du possible pour entretenir la force musculaire, la souplesse articulaire et l'estime de soi.

Le choix de l'activité doit être discuté avec le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres (voir annexe 8).

Pas de contre-indication au sport si :

- Pression droite normale ou sub-normale
- Pas ou peu de surcharge volumique du VD
- Pas de shunt résiduel significatif
- Pas de trouble du rythme (TDR) atrial ou ventriculaire au Holter ou à l'épreuve d'effort
- Fonction ventriculaire gauche normale

En cas de handicap physique lié à la cardiopathie, l'intégration en collectivité (crèche, milieu scolaire, centre aéré) doit être facilitée ; il est souvent préférable que l'établissement d'accueil soit tenu informé de la situation particulière de l'enfant (directeur, enseignants, médecin scolaire, médecin de protection maternelle et infantile), notamment par l'élaboration du protocole d'accueil individualisé (PAI). Au mieux, le parcours de formation professionnelle doit être anticipé et adapté en fonction de la cardiopathie et des éventuelles lésions résiduelles. De la même manière en milieu professionnel, en cas de handicap physique lié à la cardiopathie, il est souhaitable que le patient informe le médecin du travail de sa maladie.

Les associations de patients

Les professionnels de la santé et les patients doivent être informés de l'existence des associations de patients par les centres de référence, les sites Internet institutionnels et Orphanet.

(www.orpha.net, www.integrascoll.fr, www.sais92.fr)

Ces associations contribuent à une meilleure prise en charge globale de la maladie en favorisant la coopération entre les patients, les associations de patients et les soignants.

Prévention de la bronchiolite à VRS (annexe 3)

Les familles d'enfants à risque et les soignants doivent recevoir une information au sujet du virus respiratoire syncytial (VRS), afin de prendre des mesures préventives adéquates permettant d'éviter l'infection : pendant la saison épidémique, une attention particulière

doit être portée au lavage des mains, et il faut éviter les contacts étroits avec les enfants contagieux.

Prévention de l'endocardite infectieuse (annexe 4)

Les mesures générales d'hygiène sont prioritaires pour prévenir les foyers infectieux de l'organisme : hygiène bucco-dentaire et cutanée, désinfection des plaies, antibiothérapie curative de tout foyer infectieux. Tout geste entraînant une effraction des muqueuses ou de la peau est contre-indiqué (piercing, tatouage).

Le patient doit être porteur d'une carte de prophylaxie de l'endocardite infectieuse, que les médecins peuvent se procurer auprès de la Fédération de cardiologie (www.fedecardio.com).

En cas de traitement par antivitamine K (annexe 5)

Lors de l'instauration d'un traitement par antivitamine K (AVK), chaque patient doit recevoir une éducation spécifique lui expliquant le but du traitement, ses risques, les principes de l'INR (*international normalized ratio*) et de l'adaptation des doses, les adaptations éventuelles de son mode de vie (activités professionnelles et sportives), de son alimentation (stabilité du régime, notamment en ce qui concerne les aliments riches en vitamine K), les principales interactions médicamenteuses et les risques de l'automédication, les principaux signes de surdosage et de sous-dosage, ainsi que la conduite à tenir en urgence en cas d'accident.

Cette éducation est faite en principe par le médecin ou la structure qui porte l'indication d'un traitement anticoagulant. Selon les capacités du patient, pourra être abordée la possibilité d'automesure et ultérieurement d'auto-surveillance de l'INR.

On insistera sur :

- Les éléments de surveillance du traitement anticoagulant (notion d'INR cible)
- L'information sur les aliments et médicaments usuels pouvant interférer avec les AVK
- Le signalement systématique à tout soignant du traitement par AVK
- La tenue à jour d'un carnet de surveillance du traitement par AVK mentionnant l'indication et le niveau d'anticoagulation recherché

2.4.2 Traitement médicamenteux

En période postopératoire

Un traitement médicamenteux est parfois nécessaire au décours de l'intervention :

- En cas d'insuffisance cardiaque² :
 - diurétiques en cas de signes congestifs : furosémide à la dose de 1 à 3 mg/kg/jour souvent associé à de la spironolactone 3 à 5 mg/kg/jour ;
 - inhibiteurs de l'enzyme de conversion : captopril 1 à 3 mg/kg/jour.
- En cas de TDR atrial ou jonctionnel :
 - traitement antiarythmique, en général amiodarone *per os* : 500 mg/m² en dose de charge puis 250 mg/m²/jour pendant un à trois mois.
- En cas de conduit VD-AP ou de bioprothèse valvulaire pulmonaire :
 - traitement par aspirine pendant au moins six mois (3 à 10 mg/kg/jour).

À distance de l'intervention

La plupart des patients sont asymptomatiques et ne reçoivent aucun autre traitement.

Si besoin :

- Traitement de l'insuffisance cardiaque
- Traitement antiarythmique
- AVK si arythmie chez l'adulte ou si prothèse valvulaire mécanique

Traitement antithrombotique

- Arythmie : AVK chez l'adulte, exceptionnellement chez l'enfant
- Stent intravasculaire : aspirine pendant au moins six mois
- Bioprothèse aortique : voir le guide ALD Valvulopathies

2. Classification de la NYHA :

- I. Activité physique habituelle asymptomatique
- II. Limitation de l'activité physique pour les efforts de la vie courante
- III. Limitation importante de l'activité, les symptômes apparaissent pour des efforts modérés
- IV. Symptômes permanents, même au repos

- Conduit VD-AP ou bioprothèse valvulaire pulmonaire : aspirine pendant au moins six mois (3 à 10 mg/kg/jour)
- Prothèse mécanique : voir guide ALD Valvulopathies
- Prothèse intracardiaque (prothèses de fermeture percutanée de CIA, CIV...) : aspirine pendant au moins les six premiers mois (3 à 10 mg/kg/jour) ; AVK si arythmie ou dilatation atriale importante

Polyglobulie chronique

Dans les cas exceptionnels de *truncus* non réparé chirurgicalement sans protection pulmonaire, l'évolution naturelle se fait vers le syndrome d'Eisenmenger.

En cas d'hématocrite particulièrement élevé (> 65 %), il faut d'abord s'assurer de l'absence de déshydratation (traitement diurétique inapproprié, coup de soleil, fièvre, pertes rénales ou digestives, diabète, boissons faibles) ; une réhydratation est entreprise, le cas échéant. Si l'uricémie est élevée, l'allopurinol est indiqué.

La polyglobulie chronique peut nécessiter une prise en charge spécialisée utilisant un traitement « myélofreinateur » (hydroxycarbamide ou pipobroman), permettant de maintenir de manière stable un hématocrite en dessous de 65 % (cf. annexe 9).

2.4.3 Hypertension artérielle pulmonaire résiduelle

Pour les rares situations d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), dans le syndrome d'Eisenmenger par exemple, voir le PNDS HTAP.

2.4.4 Dispositifs implantables

► Stimulateur cardiaque

- Indications :
 - ▶ bloc auriculo-ventriculaire (BAV) postopératoire de haut degré persistant plus de sept jours ;
 - ▶ lésion intra-hissienne ou infra-hissienne à l'exploration électrophysiologique. Une telle exploration doit être discutée en cas de BAV complet postopératoire ayant duré plus de 48 heures après la chirurgie, et s'il persiste des troubles conductifs de haut degré sur l'ECG de surface.

Le stimulateur peut être implanté par voie épicaudique ou endocavitaire, en fonction du poids de l'enfant, de l'anatomie cardiaque et des habitudes locales. D'une façon générale, on évite d'implanter par voie endocavitaire les enfants de moins de 10 kg, de façon à préserver le capital veineux.

► **Défibrillateurs implantables**

L'implantation d'un défibrillateur doit toujours être précédée d'une évaluation hémodynamique et anatomique dans le centre de référence ou le centre de compétence.

Les indications pour lesquelles un bénéfice a été reconnu dans la population générale sont les suivantes :

- Arrêt cardiaque par tachycardie ventriculaire (TV) ou fibrillation ventriculaire (FV) sans cause aiguë ou réversible (niveau de preuve IA)
- TV soutenue symptomatique sur cardiopathie (niveau IB)
- Syncopie de cause inconnue avec TV soutenue ou FV déclenchable, en présence d'une anomalie cardiaque sous-jacente (niveau IB)
- TV soutenue spontanée, symptomatique, mal tolérée, en l'absence d'anomalie cardiaque avec échec du traitement médical, ou de la cryoablation et/ou de la radiofréquence.

Les indications chez l'enfant et l'adolescent sont parfois rediscutées en raison de la fréquence des complications dans cette tranche d'âge.

2.4.5 Prise en charge chirurgicale et interventionnelle des lésions résiduelles

► **Obstruction résiduelle de la voie d'éjection du VD et/ou sténoses résiduelles des branches pulmonaires**

- Réparation chirurgicale de la voie d'éjection du VD si la pression systolique du VD est proche de la pression systémique. La levée de l'obstacle se fait par le changement du tube VD-AP par voie chirurgicale ou par dilatation du conduit et/ou par la mise en place d'une endoprothèse vasculaire valvée ou non, par voie percutanée.
- Le traitement des sténoses des branches pulmonaires peut se faire par voie percutanée pour des sténoses significatives

(> 20 mmHg de gradient au cathétérisme), avec au besoin l'utilisation d'un *cutting balloon*. Chez les patients de taille adulte, une implantation d'endoprothèse vasculaire est possible soit en cas de mauvais résultat, soit d'emblée. L'implantation d'endoprothèse vasculaire est peu recommandée chez l'enfant de moins de 20 kg, en raison de l'absence d'étude à long terme.

► **CIV résiduelle**

Les indications de fermeture sont les suivantes :

- Shunt significatif (QP/QS > 1,5)
- Fermeture lors d'une réintervention pour une autre raison
- Endocardites sur CIV résiduelle

La fermeture de la CIV peut se faire par voie chirurgicale ou par voie percutanée.

► **Insuffisance pulmonaire importante**

Une valvulation pulmonaire peut être nécessaire, soit par une homogreffe, soit par une hétérogreffe, soit par un stent valvé implanté (par voie percutanée ou par méthode hybride).

L'indication de valvulation pulmonaire tiendra compte :

- Des symptômes (diminution de la classe fonctionnelle NYHA, de la tolérance à l'effort)
- Des volumes ventriculaires droits mesurés à l'IRM
- Et/ou de l'évolution des symptômes
- Et/ou la fraction de régurgitation pulmonaire appréciée à l'IRM
- Des arythmies auriculaires ou ventriculaires soutenues
- De la fuite tricuspидienne importante avec dilatation du VD

En cas d'intervention chirurgicale, les gestes opératoires peuvent associer :

- Une plastie des branches pulmonaires
- Une annuloplastie de la valve tricuspидienne
- La fermeture d'une CIV résiduelle
- Le traitement des compressions des voies aériennes
- Une chirurgie rythmologique

► **Dilatation de la racine de l'aorte ou insuffisance aortique**

Le remplacement de la racine de l'AO ou de la valve aortique est parfois nécessaire.

► **Trouble du rythme ou de la conduction à distance de l'intervention**

Tachyarythmies auriculaires

La réduction d'une tachycardie atriale postopératoire survenant à distance de l'intervention (flutter par ré-entrée, autour des cicatrices, le plus souvent) doit toujours être précédée d'une échocardiographie par voie transthoracique ou transœsophagienne, pour vérifier l'absence de thrombus.

La réduction en urgence du TDR s'effectue au mieux par stimulation atriale rapide endocavitaire ou transœsophagienne. Un choc électrique externe est également efficace pour réduire les tachycardies atriales par ré-entrée.

La réduction est réalisée sous traitement anticoagulant efficace par héparine. Le traitement par AVK au long cours est envisagé essentiellement chez l'adulte.

L'utilisation par voie intraveineuse (IV) de médicaments antiarythmiques (classe IC et III) chez l'enfant est réservée au centre de référence ou au centre de compétence, ou à toute structure rattachée à l'un de ces centres, en raison du risque de mort subite ou de bradycardie sévère à l'arrêt de la tachycardie.

Le traitement préventif des récurrences repose sur :

- les médicaments antiarythmiques ;
- l'ablation par radiofréquence des circuits de tachycardie.

Troubles de la conduction

- L'implantation d'un stimulateur cardiaque est indiqué en cas de symptômes (malaise, syncope) liés à des troubles de la conduction paroxystique, séquelles de la chirurgie.
- On discute également l'implantation d'un stimulateur en cas de BAV de haut degré de siège intra-hissien ou infra-hissien à l'exploration électrophysiologique.

Trouble du rythme ventriculaire

Un traitement antiarythmique ou une ablation percutanée peuvent être discutés.

En cas d'échec de ces techniques, l'implantation d'un défibrillateur peut être discuté chez les patients ayant une dysfonction ventriculaire sévère, dont les anomalies hémodynamiques ne se prêtent pas au traitement chirurgical.

Transplantation cardiaque

Les indications de la transplantation cardiaque peuvent être :

- Une défaillance cardiaque terminale malgré un traitement médical adapté
- Des TDR ventriculaire réfractaires à toute thérapeutique

Transplantation cardio-pulmonaire

En cas de syndrome d'Eisenmenger.

2.5 Bronchiolite à virus respiratoire syncytial (annexe 3)

La décision du traitement prophylactique doit être prise d'après l'avis du cardiopédiatre qui a pris en charge l'enfant.

2.6 Vaccination antigrippale et antipneumococcique

Ces vaccinations sont conseillées en cas de cardiopathie non réparée.

2.7 Contraception et grossesse

2.7.1 Contraception (annexe 6)

Le type de contraception orale doit être discuté en collaboration avec le gynécologue et le cardiologue en prenant en compte le risque thromboembolique (TE) propre de chaque patiente.

Les facteurs de risque cardio-vasculaire doivent être recherchés.

Le dispositif intra-utérin (DIU) en cuivre est contre-indiqué en raison du risque d'endocardite infectieuse.

En cas de risque TE élevé (réparation partielle avec cyanose résiduelle, TDR auriculaire, dilatation importantes des cavités cardiaques...) et en cas de risque de mauvaise tolérance d'un événement embolique, les œstroprogestatifs (EP) à forte dose d'œstrogène doivent être évités.

Si le risque TE est acceptable chez une patiente cyanosée (cyanose peu profonde, pas de risque surajouté), on propose un EP à dose minimale d'œstrogène, en association avec de l'aspirine. Certaines équipes autorisent un EP minidosé associé à un traitement anticoagulant par AVK en cas de valve mécanique.

On peut proposer aussi :

- Progestatif oral normodosé ou minidosé, si une grande régularité d'horaire de prise peut être assurée.
- Progestatif injectable ou implantable.

2.7.2 Grossesse (annexe 7)

Certaines cardiopathies sont des contre-indications absolues à la grossesse, en raison d'une mortalité maternelle importante. Tout désir de grossesse doit conduire à une évaluation préalable de la cardiopathie, avec bilan cardiologique avant la grossesse (échocardiographie, épreuve d'effort, Holter ECG), et un suivi très rapproché durant toute grossesse.

- La patiente doit être informée des risques pour elle-même et pour le fœtus.

Il n'y a pas de contre-indication à la grossesse pour un truncus arteriosus bien réparé. Il existe un risque d'événement cardiaque si les lésions résiduelles sont significatives :

- Pression ventriculaire droite élevée
- Dysfonction ventriculaire droite (secondaire à une fuite pulmonaire importante)
- Insuffisance aortique importante (ancienne valve troncale)
- HTAP

La grossesse chez les patientes non opérées ou avec des lésions résiduelles présente un risque important de complications et de mort pour la mère et pour le fœtus. Ce risque est encore plus élevé lorsque la saturation du sang artériel en oxygène (SaO₂) est inférieure à 85 %.

La baisse des résistances périphériques durant la grossesse et l'hypotension durant le travail et l'accouchement peuvent accroître le shunt droite-gauche et aggraver l'hypoxie préexistante.

Traitement anticoagulant

Toute grossesse chez une patiente porteuse d'une prothèse valvulaire mécanique est à haut risque, quelles que soient les modalités du traitement anticoagulant. Les modalités du traitement anticoagulant doivent être déterminées à l'issue d'une concertation entre le cardiologue, l'obstétricien et l'anesthésiste. Il repose sur les AVK ou les héparines. Les AVK comportent un risque d'embryopathie d'environ 5 % entre 6 et 9 SA et un risque de fœtopathie cérébrale de 1 à 2 % au-delà, mais assurent une meilleure sécurité pour la mère. Les héparines comportent un risque accru de thromboses et de mortalité maternelle, qui pourrait être lié à une posologie inadaptée ou à une surveillance insuffisante du niveau d'anticoagulation. Par ailleurs, les héparines exposent à des thrombopénies ainsi qu'à une ostéoporose en cas de traitement prolongé (en particulier pour l'héparine non fractionnée).

Au premier trimestre, le choix entre l'héparine ou les AVK doit prendre en compte les souhaits de la patiente, la compliance au traitement et la possibilité d'utiliser de faibles doses d'AVK. La poursuite d'un AVK (avec même cible d'INR) est envisageable dans les cas où l'héparinothérapie ferait courir un risque individuel d'accident TE supérieur au risque individuel existant avec les AVK. Un relai par héparine nécessite une surveillance renforcée du niveau de l'anticoagulation et du taux de plaquettes.

Les AVK sont conseillées durant le 2^e et le 3^e trimestre, jusqu'à la 36^e semaine, terme de la grossesse où le passage à l'héparine s'impose, puis repris après l'accouchement. L'INR cible demeure inchangé.

Le traitement par héparine doit faire l'objet d'une surveillance rapprochée. Pour l'héparine non fractionnée : TCA entre 2 et 3 fois le témoin ou activité anti-Xa entre 0,35 et 0,70 UI/ml ; pour les HBPM : activité anti-Xa entre 0,7 et 1,2 UI/ml.

Le diagnostic prénatal sera adapté à la période d'exposition intra-utérine aux AVK.

3. Suivi

3.1 Objectifs

- Détecter les complications rythmiques ou hémodynamiques
- Évaluer le retentissement et/ou la sévérité des complications
- Planifier la prise en charge thérapeutique
- Évaluer le risque d'une grossesse
- Donner un conseil génétique
- Évaluer la possibilité de la pratique d'un sport ou d'un métier, d'un séjour à l'étranger
- Favoriser la transmission de l'information médicale par les parents à leur enfant porteur de la cardiopathie
- Assurer l'information du patient et/ou de son entourage
- Expliquer le risque d'endocardite infectieuse et donner la carte de prophylaxie
- Dépister et traiter une éventuelle comorbidité
- Évaluer le retentissement psychologique, familial, scolaire et socioprofessionnel de la cardiopathie et de son traitement

3.2 Professionnels impliqués

- Le suivi du patient est coordonné par un spécialiste des cardiopathies congénitales conjointement avec le médecin traitant.
- Les risques de grossesse sont évalués par le cardiologue spécialisé en cardiopathies congénitales adultes en collaboration avec le gynécologue et les anesthésistes obstétricaux.
- Le conseil génétique doit être donné par un généticien.
- En cas de chirurgie non cardiaque : collaboration entre cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, chirurgiens et anesthésistes réanimateurs (cf. annexe 10).

Rythme des consultations spécialisées

- Le suivi spécialisé (cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste) est rapproché pendant la première année de vie et pendant l'année qui suit une intervention chirurgicale ou un cathétérisme interventionnel.
- Quand le patient a pu bénéficier d'une réparation de la cardiopathie, le suivi spécialisé est le plus souvent annuel après la première année postopératoire.

- Le rythme des consultations spécialisées s'adapte à la survenue des complications et à la surveillance de leur traitement.

Le suivi spécialisé a lieu au centre de référence ou centre de compétence, ou au sein de toute structure rattachée à l'un de ces centres.

3.3 Contenu de l'évaluation médicale de base

L'exploration doit comporter chez tous les patients un examen clinique complet, un ECG et une échocardiographie.

3.3.1 Examen clinique complet

- Recherche de symptômes au repos ou à l'effort :
 - Classe fonctionnelle NYHA
 - Palpitations
 - Douleur thoracique
 - Malaise, syncope
 - Fièvre (signes d'endocardite infectieuse)
 - Souffle : intensité
 - Signes d'insuffisance cardiaque
 - TDR
 - Accident TE
 - Tension artérielle (TA) au repos
 - Pouls périphériques
 - Saturation par oxymètre de pouls

3.3.2 Examens paracliniques

Examens systématiques :

- ECG à 12 dérivations, qui permet de rechercher un éventuel trouble du rythme ou de la conduction et d'évaluer le degré d'hypertrophie ventriculaire droite
- Échocardiographie Doppler, qui permet de :
 - dépister et quantifier les sténoses pulmonaires ;
 - dépister et quantifier l'insuffisance pulmonaire ;
 - dépister et quantifier une fuite tricuspidiennne ;
 - dépister et quantifier des CIV résiduelles ;

- dépister et quantifier une insuffisance aortique et évaluer les dimensions de la racine de l'AO ;
- mesurer la taille et le fonctionnement des ventricules droit et gauche ;
- évaluer la pression pulmonaire.

Sous conditions :

- L'épreuve d'effort est rarement utile au suivi. Elle pourra être faite dans les formes compliquées ou si une activité sportive de compétition est envisagée.
- Holter ECG, éventuellement, en cas de symptômes ou de complications hémodynamiques pour dépister des TDR.
- La RP occasionnellement à la recherche d'une cardiomégalie et de calcifications sur la voie d'éjection droite.
- L'échocardiographie transœsophagienne peut être utile en cas d'endocardite.

La coronarographie est systématique chez l'homme de plus de 40 ans et chez la femme de plus de 50 ans, ou en présence de facteurs de risque cardio-vasculaire, quand on envisage une correction chirurgicale de la cardiopathie.

3.3.3 Examens biologiques

- INR si traitement anticoagulant :
 - 1 à 2 fois par semaine, jusqu'à stabilisation
 - 1 fois par semaine en autogestion
 - 1 fois par mois au minimum chez les patients stabilisés

En fonction du contexte (lésion résiduelle, insuffisance cardiaque, cyanose chronique, surveillance d'un traitement) : NFS, hémocrite, créatininémie, acide urique, bilan hépatique en cas de cyanose chronique, TSH (*thyroid stimulating hormon*) en cas de traitement par amiodarone.

- Créatininémie et kaliémie en cas de traitement par IEC
- BNP (*brain natriuretic peptide*) si doute sur une insuffisance cardiaque

3.4 Contenu de l'évaluation médicale en cas de lésions résiduelles ou de complication

On recherche principalement un obstacle et une insuffisance pulmonaire, une détérioration de la valve troncale

3.4.1 En cas de fuite pulmonaire importante

- Échocardiographie avec mesure de la fonction du VD
- IRM chez les patients ayant une fuite pulmonaire sévère à l'échocardiographie afin de quantifier précisément la fuite pulmonaire, la fonction systolique du VD et son degré de dilatation
- Épreuve d'effort
- Le Holter ECG est effectué en cas de symptômes ou de complications hémodynamiques pour dépister des TDR. Fréquence : tous les ans ou tous les deux ans
- Fibroscopie bronchique en cas de suspicion de compression des voies aériennes

3.4.2 En cas de sténose pulmonaire significative à l'échocardiographie si un geste thérapeutique est envisagé

- L'anatomie est précisée par angioscanner ou angio-IRM, et/ou cathétérisme cardiaque.
- Le retentissement de sténoses pulmonaires sur la perfusion pulmonaire segmentaire est éventuellement recherché par la scintigraphie pulmonaire de perfusion.
- En fonction des résultats le traitement peut être chirurgical ou interventionnel.

3.4.3 TDR dépisté sur l'ECG, au Holter ECG ou à l'épreuve d'effort

L'exploration électrophysiologique est indiquée :

- En cas de troubles de la conduction postopératoires de type BAV du deuxième degré ou bloc trifasciculaire ou en cas de BAV complet postopératoire de plus de 48 heures avec anomalies résiduelles de la conduction.
- En cas de symptomatologie évocatrice de TDR (syncope, palpitation, dyspnée d'effort...) et en cas de Holter ECG pathologique.

3.4.4 En cas de fuite importante de la valve troncale

Rapprochement des examens échocardiographiques.

3.4.5 En cas de syndrome d'Eisenmenger

Cf. PNDS HTAP.

Annexe 1. Groupes d'experts du PNDS

Ce travail a été rédigé par le D^r Antoine LEGENDRE, coordonné par le P^r Damien BONNET, centre de référence des Malformations cardiaques congénitales complexes (M3C), hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris, en liaison avec le D^r Nikita DE VERNEJOUL, chef de projet au service Affections de longue durée et accords conventionnels, et réalisé avec les participants suivants :

Groupe de travail

- P^r BONNET Damien, cardiopédiatre, Paris
- D^r DAUPHIN Claire, cardiopédiatre, Clermont-Ferrand
- P^r DI FILIPPO Sylvie, cardiopédiatre, Lyon
- D^r DULAC Yves, cardiopédiatre, Toulouse
- P^r FRAISSE Alain, cardiopédiatre, Marseille
- D^r GODART François, cardiopédiatre, Lille
- D^r LEGENDRE Antoine, cardiopédiatre, Paris
- P^r MACÉ Loïc, chirurgien cardiaque spécialisé dans les cardiopathies congénitales, Nancy
- P^r SERRAF Alain, chirurgien cardiaque spécialisé dans les cardiopathies congénitales, Le Plessis-Robinson
- M^{me} DESMERGER Danièle, AFDOC, Grenoble
- M^{me} MASSERON Marie-Paule, ANCC, Paris
- M. VIRTEL Pierre, AFDOC, Grenoble
- D^r PECAUD Remi, CNAMTS, Paris

Groupe de lecture

- P^r ACAR Philippe, Toulouse
- P^r BEGHETTI Maurice, Genève
- D^r BLAYSAT Gérard, Grenoble
- P^r BONNET Damien, Paris
- P^r CHANTEPIE Alain, Tours
- D^r DE GEETER Bernard, Strasbourg
- P^r DI FILIPPO Sylvie, Lyon
- D^r DULAC Yves, Toulouse
- P^r FRAISSE Alain, Marseille
- D^r GODART François, Lille
- D^r GOURNAY Véronique, Nantes
- D^r HENAINE Roland, chirurgien des cardiopathies congénitales, Lyon

- D^r ISERIN Laurence, Paris
- D^r LE BIDOIS Jérôme, Paris
- D^r LUCRON Hugues, Fort-de-France
- P^r LUSSON Jean-René, Clermont-Ferrand
- P^r MACÉ Loïc, Nancy
- D^r MAGNIER Suzel, Paris
- D^r MARAGNES Pascale, Caen
- P^r MAURAN Pierre, Reims
- P^r MORVILLE Patrice, Reims
- P^r REY Christian, Lille
- D^r SCHLEICH Jean-Marc, Rennes
- P^r SERRAF Alain, Le Plessis-Robinson
- D^r SLUYSMANS Thierry, Belgique
- D^r THAMBO Jean-Benoît, Bordeaux
- P^r VOISIN Michel, Montpellier

Annexe 2. Avis thérapeutique auprès d'un centre de référence ou de compétence pour les maladies rares

Centre de référence Malformations cardiaques congénitales complexes (M3C)

Hôpital Necker-Enfants-Malades, AP-HP, Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris

Tél. : 01 44 49 43 44

Fax : 01 44 49 43 40

Centre chirurgical Marie-Lannelongue, Service des cardiopathies congénitales, Centre chirurgical Marie-Lannelongue. 133, avenue de la Résistance, 92350 Le Plessis-Robinson

Tél. : 01 40 94 28 00 - Fax : 01 40 94 85 07

Hôpital européen Georges-Pompidou, AP-HP, Unité de cardiologie congénitale de l'adulte, 20, rue Leblanc, 75908 PARIS Cedex 15

Tél. : 01 56 09 20 00

Centres expérimentés en cardiopathies congénitales complexes

LILLE

Hôpital cardiologique

CHU de Lille, Service des maladies cardio-vasculaires infantiles et congénitales, Hôpital cardiologique, Boulevard du Pr Jules-Leclercq, 59037 Lille Cedex

Tél. : 03 20 44 50 63

CAEN

CHU Caen, Service de cardiologie CHU Côte-de-Nacre, Avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen Cedex 09

Tél. : 02 31 06 44 12

ROUEN

CHU de Rouen, Pavillon de pédiatrie, Service de cardiologie, 1 rue de Germont, 76031 Rouen Cedex

Tél. : 02 32 88 87 55

AMIENS

CHU d'Amiens, Service de cardiologie et pneumo-allergologie pédiatriques,
Hôpital nord, Place Victor-Pauchet
80054 Amiens Cedex 1
Tél. : 3 22 66 83 95

RENNES

Hôpital de Pontchaillou, CHU Rennes, Département de Cardiologie
Tél. : 02 99 28 25 17

NANTES

CHU de Nantes – Hôpital de la Mère et de l'Enfant
Service de cardiologie pédiatrique -
38, boulevard Jean Monnet - 44093 NANTES CEDEX
Tél. : 02 40 08 77 84

BORDEAUX

CHU de Bordeaux, Hôpital cardiologique du Haut-Lévêque, Avenue de
Magellan, 33604 Pessac Cedex
Tél. : 05 57 65 64 65

TOULOUSE

CHU de Toulouse, Cardiologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, 330,
avenue de Grande-Bretagne, TSA 70034, 31059 Toulouse Cedex 9
Tél. : 05 34 55 87 34

CLERMONT-FERRAND

CHU Saint-Jacques, Hôpital Gabriel-Montpied, 30, place Henri-Dunant,
63003 Clermont-Ferrand Cedex

LYON

CHU de Lyon, Hôpital cardio-vasculaire Louis-Pradel, Groupement
hospitalier Est, Service médico-chirurgical de cardiologie pédiatrique et
congénitale adulte
Tél. : 04 72 35 73 89

GRENOBLE

CHU de Grenoble, Cardiologie Pédiatrie, 38043 Grenoble Cedex
Tél. : 04 76 76 94 55

MARSEILLE

CHU de Marseille, Département de cardiologie, Hôpital d'enfants de
La Timone, 264, rue St-Pierre, 13385 Marseille Cedex 05
Tél. : 04 91 38 67 50

MONTPELLIER

CHU de Montpellier, Hôpital Arnaud-de-Villeneuve, Service de pédiatrie 1,
34295 Montpellier Cedex 5

RÉUNION-MAYOTTE

Région Océan indien

CHD Félix-Guyon, Service de réanimation néonatale et pédiatrique, Route de Bellepierre, 97400 Saint-Denis

Tél. : 02 62 90 58 34 – Fax : 02 62 90 77 38

ANTILLES-GUYANE

CHU de Fort-de-France, Hôpital Pierre Zobda-Quitman (La Meynard),

Département de cardiologie, BP 632, 97261 Fort-de-France Cedex

Tél. : 05 96 55 20 00 (poste 1715) ; 05 96 55 21 71 (secrétariat)

NANCY

CHU de Nancy, Département de chirurgie cardiaque, Hôpitaux de Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy Cedex

Tél. : 03 83 15 49 55 et 06 84 30 82 90

Fax : 03 83 15 30 61

STRASBOURG

CHU de Strasbourg, Hôpital civil, 1, place de l'Hôpital, BP 426, 67091 Strasbourg Cedex

Tél. : 03 88 11 62 43

DIJON

CHU le Bocage, Unité de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital d'Enfants, 2, boulevard du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 21079 Dijon Cedex

Tél. : 03 80 29 34 15

TOURS

CHRU de Tours, Hôpital Clocheville, Service de pédiatrie A, 49, boulevard Béranger, 37044 Tours Cedex 9

Tél. : 02 47 47 47 55

PARIS

AP-HP, Hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Sérurier, 75935 Paris Cedex 19

Tél. : 01 40 03 21 88

REIMS

CHU de Reims, Cardiologie et Pédiatrie, American Memorial Hospital, Institut Alix de Champagne, 47, rue Cognacq-Jay, 51092 Reims Cedex

Tél. : 03 26 78 36 03 (secrétariat) ; 03 26 78 90 64 (portable hôpital)

À ces centres s'associent de nombreuses consultations de cardiologie pédiatrique libérales en lien avec l'un ou l'autre des centres, ainsi que des structures médico-chirurgicales privées de gros volume. Chacune de ces structures appartient à un réseau non formalisé avec une des structures des centres labellisés ou en cours de labellisation.

Annexe 3. Prévention des infections à VRS

Éducation thérapeutique

« Les familles d'enfants à risque et les soignants doivent recevoir une information au sujet du VRS afin de prendre des mesures préventives adéquates permettant d'éviter l'infection : pendant la saison épidémique, il convient d'éviter les contacts étroits avec les enfants contagieux. »

« La décision du traitement prophylactique par le palivizumab doit être prise après avis auprès du cardiopédiatre qui a pris en charge l'enfant. »

Traitement prophylactique

Il est réservé :

- « Aux enfants âgés de moins de 1 an atteints d'une cardiopathie congénitale hémodynamiquement significative non opérée, traitée de façon palliative ou partiellement réparée :
 - ▶ Cardiopathies donnant un shunt gauche-droite exclusif avec débit pulmonaire élevé responsable d'une insuffisance cardiaque et/ou d'une HTAP : large communication interventriculaire, canal atrioventriculaire complet, ventricule unique, autres cardiopathies complexes
 - ▶ Cardiopathies donnant un shunt droite-gauche avec débit pulmonaire diminué responsable d'une cyanose franche (saturation en oxygène transcutanée inférieure à 80 % au repos) : tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire, atrésie pulmonaire à septum intact, anomalie d'Ebstein, ventricule unique et autres cardiopathies apparentées
 - ▶ Cardiopathie avec shunt mixte responsable de cyanose, d'insuffisance cardiaque et d'HTAP : transpositions complexes des gros vaisseaux, tronc artériel commun, ventricule unique et autres cardiopathies non réparables
 - ▶ Cardiopathies valvulaires : rétrécissement aortique ou pulmonaire serré avec dysfonction ventriculaire, fuite valvulaire avec dilatation ventriculaire et insuffisance cardiaque.»
- « Aux enfants à haut risque respiratoire en cas d'infection à VRS : cardiopathie mal tolérée chez le nourrisson de moins de 6 mois au début de la période épidémique, insuffisance cardiaque mal tolérée malgré le traitement médical, gêne respiratoire, hypotrophie, dilatation

et HTAP importante, hypoxémie franche au repos (saturation transcutanée < 80 %). »

- *« Aux enfants âgés de moins de 1 an risquant d'être hospitalisés pendant la saison épidémique pour intervention chirurgicale ou cathétérisme cardiaque. »*
- *« À certains enfants âgés de plus de 1 an, qui, atteints de cardiopathie complexe mal tolérée, peuvent bénéficier de la prophylaxie par palivizumab, y compris ceux déjà traités pendant la saison précédente. »*

Sont exclus de la prophylaxie par palivizumab :

- *« Les enfants atteints de cardiopathies mineures ou d'une cardiopathie bien tolérée ne nécessitant pas de traitement médical ou chirurgical pendant les deux premières années : communication interauriculaire, persistance du canal artériel, communication interventriculaire à shunt modéré ou à faible shunt, anomalie valvulaire mineure ou modérée, coarctation de l'aorte non compliquée, etc. »*
- *« Les enfants atteints de malformations cardiaques traités par chirurgie ou par cathétérisme interventionnel avec un résultat satisfaisant. »*

Source : Société française de cardiologie, 2004.

Annexe 4. Prévention de l'endocardite infectieuse

Mesures d'hygiène

Les mesures générales d'hygiène sont prioritaires pour prévenir les foyers infectieux de l'organisme : hygiène bucco-dentaire et cutanée, désinfection des plaies, antibiothérapie curative de tout foyer infectieux. Il faut éviter toutes effractions cutanées type piercing, tatouage...

Antibioprophylaxie

- Toutes les cardiopathies congénitales complexes, opérées ou non, sont à haut risque d'endocardite et doivent faire systématiquement l'objet d'une antibioprophylaxie à tous les âges de la vie.

Les conditions pour lesquelles l'antibioprophylaxie doit être envisagée :

- Toute procédure qui implique une manipulation du tissu gingival, la région périapicale de la dent ou une perforation de la muqueuse buccale
- Les procédures impliquant une biopsie ou une incision de la muqueuse du tractus respiratoire (prophylaxie non recommandée en cas de fibroscopie sans biopsie)
- Les interventions sur la peau (d'autant plus si infection cutanée) ou sur le tissu musculo-squelettique)
- L'accouchement par voie basse ou par césarienne
- La mise en place d'un *pacemaker* avec sonde endocavitaire
- Les interventions sur le tractus digestif et urinaire

Le patient doit être porteur d'une carte de prophylaxie de l'endocardite infectieuse, que les médecins peuvent se procurer auprès de la Fédération de cardiologie (www.fedecardio.com).

Traitement antibiotique en cas de soins dentaires ambulatoires

Condition	Produit	Posologie Prise unique dans l'heure précédant le geste
Pas d'allergie aux bêtalactamines	Amoxicilline	Dose adulte : 3 g <i>per os</i> (2 g si poids < 60 kg) Dose pédiatrique : 75 mg/kg
Allergie aux bêtalactamines	Pristinamycine Clindamycine	Dose adulte : 1 g <i>per os</i> Dose pédiatrique : 25 mg/kg Dose adulte : 600 mg <i>per os</i> Dose pédiatrique : 15 mg/kg

Prévention de l'endocardite infectieuse chez les patients chirurgicaux à risque

Les antibiotiques préconisés visent à éradiquer les germes les plus souvent responsables d'endocardite. Il est bien entendu que ce risque prévaut sur le risque d'infection du site opératoire, toutefois certains germes comme les anaérobies dans la chirurgie ORL ou colique ne sont pas pris en compte pas ces recommandations.

Des recommandations pour la prévention de l'endocardite infectieuse ont été faites en 1992, puis révisées en 2002 par la Société de pathologie infectieuse de langue française (Spilf) concernant les patients et les actes à risque. La Société française d'anesthésie et de réanimation (Sfar) propose en outre, pour quelques types de chirurgie où l'impasse thérapeutique risque d'être délétère pour le patient, des schémas thérapeutiques complémentaires et non antinomiques de ceux de la Spilf.

D'après la conférence de consensus de la Société de pathologie infectieuse de langue française, 1992, révisée en 2002

Indications d'antibioprofylaxie de l'endocardite infectieuse concernant les gestes de la sphère bucco-dentaire en fonction du groupe de cardiopathies à risque

Actes bucco-dentaires contre-indiqués (cardiopathies groupes A et B)	
Anesthésie locale intraligamentaire	
Soins endodontiques	- Traitement des dents à pulpe non vivante, y compris reprise de traitement canalaire
Actes chirurgicaux	- Amputation radiculaire - Transplantation / réimplantation - Chirurgie périapicale - Chirurgie parodontale - Chirurgie implantaire - Mise en place de matériaux de comblement
Orthopédie dento-faciale	- Chirurgie préorthodontique des dents incluses ou enclavées

Antibioprofylaxie de l'endocardite infectieuse lors de soins dentaires et d'actes portant sur les voies aériennes supérieures – soins ambulatoires		
	Produit	Posologie et voie d'administration – Prise unique dans l'heure précédent le geste
Pas d'allergie aux bêta-lactamines	Amoxicilline	3 g <i>per os</i> *
Allergie aux bêta-lactamines	Pristinamycine	1 g <i>per os</i>
	ou ** Clindamycine	600 mg <i>per os</i>

* 2 g *per os* si poids du sujet < 60 kg ou intolérance préalable. Posologie pédiatrique *per os*: amoxicilline 75 mg/kg; clindamycine 15 mg/kg; pristinamycine : 25 mg/kg.

** Le pourcentage respectif de souches de streptocoques de sensibilité diminuée à ces deux antibiotiques doit être pris en considération dans le choix.

Antibioprofylaxie de l'endocardite infectieuse lors de soins dentaires et d'actes portant sur les voies aériennes supérieures – anesthésie générale

	Produit	Posologie et voie d'administration	
		Avant (dans l'heure précédant le geste)	Après (6 h plus tard)
Pas d'allergie aux bêtalactamines Allergie aux bêtalactamines	Amoxicilline	2 g IV (perfusion 30 min)	1 g <i>per os</i>
	Vancomycine ou teicoplanine	1 g IV (perfusion ≥ 60 min) 400 mg IVD	Pas de 2 ^e dose

Posologies pédiatriques : amoxicilline 50 mg/kg IV avant, 25 mg/kg *per os* 6 h plus tard ; vancomycine 20 mg/kg (maximum 1 g) ; teicoplanine pas d'AMM chez l'enfant en antibioprofylaxie.

IV : intraveineux ; IVD : intraveineux direct.

Antibioprofylaxie de l'endocardite infectieuse lors d'interventions urologiques et digestives

	Produit	Posologie et voie d'administration	
		Avant (dans l'heure précédant le geste)	Après (6 h plus tard)
Pas d'allergie aux bêtalactamines Allergie aux bêtalactamines	Amoxicilline puis gentamicine	2 g IV (perfusion 30 min) 1,5 mg/kg IV (perfusion 30 min) ou IM	1 g <i>per os</i> Pas de 2 ^e dose
	Vancomycine ou teicoplanine puis gentamicine	1 g IV (perfusion ≥ 60 min) 400 mg IVD 1,5 mg/kg IV (perfusion 30 min) ou IM	Pas de 2 ^e dose

Posologies pédiatriques : amoxicilline 50 mg/kg IV avant, 25 mg/kg *per os* 6 h plus tard ; gentamicine 2 mg/kg (maximum 80 mg) ; vancomycine 20 mg/kg (maximum 1 g) ; teicoplanine pas d'AMM chez l'enfant en antibioprofylaxie.

IM : intramusculaire ; IV : intraveineux ; IVD : intraveineux direct.

Administration des antibiotiques dans le respect des contre-indications et des conditions habituelles d'utilisation et de surveillance.

D'après les recommandations de la Société française d'anesthésie et de réanimation, 1999

Prévention de l'endocardite chez les patients chirurgicaux à risque		
Acte chirurgical	Recommandations Spilf	Propositions complémentaires
Actes portant sur les voies aériennes supérieures	Amoxicilline 2 g IV en 30 min en préopératoire puis 1 g 6 h plus tard	Idem ou si ouverture bucco-pharyngée : péni A + IB* 2 g IV en 30 min en préopératoire, réinjection de 1 g toutes les 2 h en peropératoire, puis 1 g 6 h plus tard
Si allergie	Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois	Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois
Interventions digestives	Amoxicilline 2 g IV en 30 min puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois	Idem ou si chirurgie colo-rectale, appendiculaire ou du grêle : péni A + IB* 2 g IV en 30 min en préopératoire, réinjection de 1 g toutes les 2 h en peropératoire, puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 2-3 mg/kg 1 fois
Si allergie	Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois	Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois préopératoire + gentamicine 2-3 mg/kg en dose unique + imidazolé 1 g en préopératoire
Interventions urologiques	Amoxicilline 2 g IV en 30 min puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois	Amoxicilline 2 g IV en 30 min puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 2-3 mg/kg IV en 30 min 1 fois
Si allergie	Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois	Vancomycine 1 g IV en 60 min 1 fois ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 2-3 mg/kg IV en 30 min 1 fois

Prévention de l'endocardite chez les patients chirurgicaux à risque		
Acte chirurgical	Recommandations Spilf	Propositions complémentaires
Interventions génitales	Amoxicilline 2 g IV en 30 mn puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois	Idem ou si ouverture voies génitales : péni A + IB* 2 g IV en 30 min en préopératoire, réinjection de 1 g toutes les 2 h en peropératoire, puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 2-3 mg/kg 1 fois
Si allergie	Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois	Vancomycine 1 g IV en 60 min 1 fois ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 2-3 mg/kg 1 fois + imidazolé 1 g en préopératoire

* Péni A + IB : aminopénicilline + inhibiteur de bêtalactamases ; IV : intraveineux ; IVD : intraveineux direct.

Annexe 5. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires

Il n'y a que peu de données épidémiologiques, il n'existe pas d'essai clinique.

Dérivation cavo-pulmonaire partielle :

- Aucune recommandation. Certains centres préconisent les antiagrégants plaquettaires : aspirine 3 à 10 mg/kg/jour définitivement

Circulation de Fontan - Dérivation cavo-pulmonaire totale :

- Traitement par AVK (INR cible 2, entre 1,5 et 2,5) au moins dans la première année postopératoire, relayé éventuellement par de l'aspirine à vie
- AVK à vie conseillé (même chez l'enfant) s'il existe une fibrillation auriculaire ou un *flutter*, une dysfonction importante du ventricule unique (VU), si la pression de la veine cave supérieure est très élevée ou s'il existe une fenestration

Stent intravasculaire :

- Aspirine pendant au moins les six premiers mois
- AVK si stent dans les AP en cas de Fontan ou de chenal veineux (INR entre 2 et 3) en cas de correction atriale

En cas de stent coronaire : les recommandations sont les mêmes que chez l'adulte.

Bioprothèse valvulaire :

- Bioprothèse aortique : voir guide ALD valvulopathies
- En cas de conduit VD-AP ou de bioprothèse valvulaire pulmonaire, traitement par aspirine pendant au moins six mois (3 à 10 mg/kg/jour)

Anastomose systémico-pulmonaire :

- Aspirine (3 à 10 mg/kg/jour) à vie

Prothèse mécanique :

- Voir guide ALD valvulopathies

Prothèse intracardiaque (prothèse de fermeture percutanée de CIA, CIV...) :

- Aspirine pendant au moins les six premiers mois (3 à 10 mg/kg/jour)
- AVK si arythmie ou dilatation atriale importante, à vie

Syndrome d'Eisenmenger :

Les indications des antithrombotiques sont à discuter avec un centre de référence ou un centre de compétence ou toute structure rattachée à l'un de ces centres (voir PNDS HTAP).

AUTOMESURE DE L'INR

L'**automesure** (réalisation de l'INR sur prélèvement capillaire) est envisagée si le patient a les capacités physiques permettant la réalisation du geste, psychiques et cognitives permettant l'acquisition des connaissances, ou, si tel n'est pas le cas, si une personne de son entourage peut s'en charger. Un programme éducatif adéquat est mis en place pour éduquer le patient et/ou les personnes en prenant soin ; le dispositif d'autocontrôle est régulièrement vérifié au moyen d'un programme de contrôle de qualité.

L'**autosurveillance** du traitement anticoagulant (adaptation de la posologie en fonction de l'INR par le patient lui-même) est ultérieurement envisagée si l'automesure est correctement réalisée et si le patient a les capacités psychiques et cognitives permettant l'acquisition des connaissances et la réalisation de cette adaptation, ou si une personne de son entourage peut s'en charger.

Dans tous les cas, la capacité du patient et/ou de son entourage à réaliser cette automesure et cette autosurveillance est régulièrement vérifiée.

Le dispositif d'automesure de l'INR chez les enfants traités par AVK au long cours a reçu un avis favorable du CEPP le 18 avril 2007 et est pris en charge, sous réserve d'une éducation thérapeutique organisée par le centre de référence/compétence, notamment pour :

- Port de prothèses valvulaires mécaniques
- Dérivations cavo-pulmonaires
- Anévrisme artériel de la maladie de Kawasaki
- HTAP
- Prévention des thromboses intracavitaires dans les cardiopathies
- Thromboses veineuses ou artérielles

Annexe 6. Contraception

Contraception orale œstroprogestative

1) Contraceptifs oraux œstroprogestatifs normodosés

Ils contiennent 50 µg d'éthinylestradiol. En pratique, Stédiril est le seul contraceptif oral œstroprogestatif (EP) normodosé encore sur le marché en France en 2008.

Il est contre-indiqué chez les patientes à haut risque TE veineux ou artériel et chez les hypertendues.

2) Contraceptifs oraux œstroprogestatifs minidosés

Ils contiennent de 15 à 35 µg d'éthinylestradiol par comprimé et sont au nombre d'une trentaine en France. Ils permettent une contraception efficace (indice de Pearl variable selon les spécialités, en général inférieur à 0,5 % dans les essais cliniques sans correction, et en utilisation optimale, 0,1 %).

Ils sont contre-indiqués en cas d'hypertension artérielle (HTA) avec TA systolique ≥ 160 mmHg ou TA diastolique ≥ 100 mmHg, en cas d'HTAP, en cas d'antécédent TE veineux ou artériel personnel, et en cas de risque d'embolie paradoxale sauf si les patientes prennent des anticoagulants. À noter que la plupart des femmes avec cardiopathie congénitale ont un risque TE supérieur à celui des femmes des essais cliniques pré-AMM et de la population générale traitée en post-AMM.

Les contraceptifs oraux EP minidosés sont à éviter en cas de valvulopathies compliquées, de fibrillation auriculaire ou *flutter*, et après opération de Fontan. Ils sont à discuter en cas d'HTA bien contrôlée et d'HTA légère (TA systolique de 140 à 159 mmHg ou TA diastolique de 90 à 99 mmHg) et en cas de valvulopathies sans complication.

Contraception orale microprogestative

Trois contraceptifs microprogestatifs sont actuellement commercialisés : Microval, Milligynon et Cerazette. Les deux premiers ont une tolérance à l'oubli de trois heures seulement, alors que pour Cerazette, la tolérance à l'oubli est de 12 heures, comme celle d'une pilule EP minidosée. C'est pourquoi Cerazette peut être prescrite en première intention, même chez les adolescentes. Son efficacité contraceptive est satisfaisante mais un peu inférieure à celle des contraceptifs oraux EP minidosés (indice de Pearls à 0,52 % pour Cerazette en utilisation optimale).

La contraception microprogestative est peu thrombogène ; elle est autorisée en cas de valvulopathie même compliquée, d'HTA contrôlée

(< 160/100 mmHg) et de risque TE veineux ou artériel. Néanmoins, elle peut provoquer une rétention hydrique et est donc à éviter en cas d'insuffisance cardiaque.

Les troubles du cycle (aménorrhée, spotting, cycles irréguliers) sont le principal inconvénient.

Contraception orale macroprogestative

Seuls deux progestatifs ont une AMM en contraception orale : Orgamétril et Primolut-Nor.

Leur efficacité contraceptive est satisfaisante, proche de celle des contraceptifs EP minidosés.

Ils sont autorisés en cas d'HTA contrôlée et en cas de valvulopathie, mais pas en cas de risque TE veineux ou artériel. Ils peuvent provoquer une rétention hydrique et sont donc à éviter en cas d'insuffisance cardiaque.

Ils sont utilisés en cas d'indication gynécologique (par exemple mastopathie bénigne), mais rarement en cas d'une indication seulement contraceptive, à cause de leurs effets secondaires métaboliques (prise de poids, diminution de la tolérance au glucose) et gynécologiques (aménorrhée, spotting).

Contraception progestative injectable

Il s'agit d'une injection trimestrielle de Depoprovera.

L'efficacité contraceptive est bonne (indice de Pearl à 0,3 % en utilisation optimale).

Les contre-indications et précautions d'emploi en cas de cardiopathie congénitale sont les mêmes que pour la contraception orale macroprogestative.

Les effets indésirables sont également les mêmes avec en plus des ménométrorragies et une diminution de la densité osseuse à partir de cinq ans d'utilisation, d'où un risque d'ostéoporose. Ce type de contraception est à éviter chez les adolescentes et les femmes jeunes (en période de constitution du capital osseux) et chez les femmes ayant des facteurs de risque d'ostéoporose. Elle est à réserver aux contextes socioculturels particuliers et en cas de difficulté d'observance (par exemple trisomie 21), mais l'implant progestatif est alors préférable.

Patch contraceptif

Le patch Evra délivre en continu de l'éthinylestradiol et un progestatif (norelgestromine) ; il doit être changé au bout de 7 jours ; il est prescrit pour

trois semaines d'utilisation avec une semaine d'intervalle libre entre chaque cycle artificiel.

L'efficacité contraceptive d'Evra pour les femmes de 18 à 45 ans est un peu moins bonne que celle des EP oraux minidosés (indice de Pearl corrigé à 0,72 %).

Le risque TE veineux est un peu supérieur à celui des pilules minidosées contenant du lévonorgestrel pour les femmes de plus de 40 ans.

Les recommandations et les effets secondaires concernant Evra sont les mêmes que pour les contraceptifs oraux EP minidosés. Evra peut provoquer une éruption cutanée transitoire.

Anneau vaginal

L'anneau vaginal Nuvaring délivre en continu de l'éthinylestradiol et un progestatif (étonogestrel) ; il est prescrit pour trois semaines d'utilisation avec une semaine d'intervalle libre entre chaque cycle artificiel.

L'efficacité contraceptive pour les femmes de 18 à 40 ans est bonne (indice de Pearl à 0,4 % en utilisation optimale).

Les contre-indications et précautions d'emploi concernant Nuvaring en cas de cardiopathie congénitale sont les mêmes que pour les contraceptifs oraux EP minidosés.

Les effets indésirables de Nuvaring sont les mêmes que ceux des EP oraux minidosés, avec en plus des effets vaginaux (prurit, leucorrhées, vaginites, infections urinaires).

Implant

L'implant Implanon délivre de l'étonogestrel en continu.

Son efficacité contraceptive pour les femmes de 18 à 40 ans est garantie trois ans. L'indice de Pearl d'Implanon (0,05 pour 100 femmes par an) est le plus bas de tous les contraceptifs.

Implanon est autorisé en cas d'HTA contrôlée, de valvulopathie, de risque TE veineux et artériel. Néanmoins, il peut provoquer une rétention hydrique et doit donc être évité en cas d'insuffisance cardiaque.

Le principal inconvénient d'Implanon est le mauvais contrôle des cycles (spotting, cycles irréguliers, aménorrhée).

Dispositifs intra-utérins

1) Dispositifs intra-utérins au cuivre

Ils sont placés pour une durée de cinq ou dix ans avec une bonne efficacité contraceptive (indice de Pearl à 0,6 % en utilisation optimale).

Ils sont contre-indiqués en cas de valvulopathie, d'antécédent d'endocardite, de cardiopathie congénitale complexe, de shunts et de cyanose.

Le principal effet secondaire est l'augmentation de volume et/ou de durée des règles.

2) Dispositif intra-utérin hormonal

Le DIU Mirena délivre en continu du lévonorgestrel à l'intérieur de l'utérus. Il reste efficace pour une durée de cinq ans.

Son efficacité contraceptive (indice de Pearl à 0,2 % en utilisation optimale) est équivalente à celle des contraceptifs oraux EP minidosés.

Mirena provoque une faible incidence de maladies inflammatoires pelviennes et peut être employé chez les femmes à risque d'endocardite, à condition qu'une antibioprofylaxie soit effectuée lors de la pose et du retrait du stérilet.

Grâce au lévonorgestrel délivré dans l'utérus, Mirena provoque rarement des ménorragies mais souvent une aménorrhée ou un spotting. Certains effets secondaires (céphalées, acné, prise de poids, mastodynies) correspondent à un passage systémique du lévonorgestrel.

Méthodes barrières

(terme préférable à *méthodes mécaniques*)

Les méthodes barrières (principalement préservatifs masculins et spermicides) sont utilisables en cas de cardiopathie congénitale, mais sont moins efficaces que l'implant Implanon et la pilule microprogestative Cerazette. En utilisation optimale, les indices de Pearl sont les suivants : 3 % pour les préservatifs masculins, 6 % pour les produits spermicides et 5 % pour les préservatifs féminins. L'efficacité devient meilleure en associant préservatif masculin et produit spermicide pour les femmes de plus de 35 ans.

Contraception d'urgence

Norlevo (levonorgestrel) est une contraception d'urgence dans les 72 heures après un rapport non protégé. Elle est autorisée en cas de cardiopathie congénitale.

La pose d'un DIU au cuivre dans les cinq jours qui suivent un rapport non protégé est contre-indiquée en cas de valvulopathie, d'antécédent d'endocardite, de cardiopathie congénitale complexe, de shunts et de cyanose.

Stérilisation féminine

La stérilisation à visée contraceptive est légale depuis la loi du 4 juillet 2001 chez une personne majeure consentante, sans justification d'ordre médical, mais n'est possible qu'après un délai de réflexion de quatre mois pour la patiente après la première consultation avec le praticien qui effectuera la stérilisation.

Cardiopathies en fonction du risque thromboembolique	Contraceptif oral EP Combiné patch anneau	Micro-progestatif oral	Progestatif sous-cutané Implanon	Contraceptif progestatif injectable contraception orale macro-progestative	DIU au cuivre	DIU hormonal Mirena	Méthodes barrières spermicides préservatifs
Risque thromboembolique faible							
Valvulopathie non opérée	SC	++	++	++	--	-	++
CIV restrictive	++	++	++	++	--	-	++
Coarctation opérée	SC	++	++	++	+	++	++
Tube VD-AP	++	++	++	++	-	+	++
CIA, CA, CIV opérés sans HTAP résiduelle	++	++	++	++	++	++	++
Pacemaker endocavitaire	++	++	++	++	-	+	++
Switch atrial ou artériel	++	++	++	++	++	++	++
Marfan sans valve mécanique	++	-	++	++	++	++	++
Risque thromboembolique modéré							
Valve mécanique	-	+	++	++	--	-	++
Risque thromboembolique élevé							
Fontan	SC si AVK	+	++	++	++	++	++
Fibrillation auriculaire	-	+	++	++	++	++	++
CIA ou PFO avec risque de thrombose veineuse profonde	SC si AVK ou aspirine	+	++	++	++	++	++
Dysfonction ventriculaire et/ou dilatation des cavités cardiaques	SC si AVK ou aspirine	+	++	++	++	++	++
Cyanose sans HTAP	SC si AVK ou aspirine	+	++	++	-	+	++
Syndrome d'Eisenmenger	--	--	++	++	-	+	++

Cardiopathies en fonction du risque thromboembolique	Contraceptif oral EP Combiné patch anneau	Micro- progestatif oral	Progestatif sous-cutané Implanon	Contraceptif progestatif injectable contraception orale macro- progestative	DIU au cuivre	DIU hormonal Mirena	Méthodes barrières spermicides préservatifs
Risque élevé d'endocardite							
Prothèses mécaniques	SC si AVK	++	SC avec AB	++	--	-	++
Shunt restrictif antécédents d'endocardites	++	++	SC avec AB	++	--	-	++
HTA bien contrôlée	-	++	++	+	++	++	++
PAS de 140 à 159 et/ou							
PAD de 90 à 99	-	++	++	+	++	++	++
PAS ≥ 160 ou PAD ≥ 100	--	+	+	-	++	+	++

Légende :

- AB : antibiotiques ; CA : canal artériel (persistence du) ; PFO : patent foramen ovale
 SC (sous condition)
 - - (à proscrire)
 - (inconvenients > avantages)
 + (inconvenients < avantages)
 ++ (aucune restriction)

Annexe 7. Grossesse

Les cardiopathies congénitales et les valvulopathies sont les atteintes cardiaques les plus fréquentes chez les femmes en âge de procréer.

Certaines cardiopathies sont des contre-indications absolues à la grossesse en raison d'une mortalité maternelle importante. Tout désir de grossesse doit conduire à une évaluation préalable de la cardiopathie.

Toutes les patientes porteuses d'une cardiopathie congénitale, réparée ou non, doivent consulter un cardiologue avant la conception et être suivies par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte durant la grossesse.

Bilan à réaliser avant d'envisager une grossesse

- Informer la patiente sur les risques pour elle-même et pour le fœtus
- Bilan de la cardiopathie : échocardiographie, épreuve d'effort, Holter ECG
- Évaluer les risques potentiels du traitement médicamenteux (IEC, amiodarone, etc.) pour le fœtus
- Encourager les grossesses tôt dans la vie
- Informer la patiente du risque de récurrence
- Détecter les risques de complications obstétricales (en particulier prématurité et hypotrophie)

Pendant la grossesse

- Surveillance :
 - ▶ Échocardiographie au 3^e trimestre (et Holter si besoin)
 - ▶ Échocardiographie fœtale à 18 semaines
- Précautions particulières en cas de :
 - ▶ Tocolyse par bêta-stimulation ou inhibiteur calcique : risque d'hypotension
 - ▶ Corticothérapie pour la maturation pulmonaire : risque d'expansion volémique
 - ▶ Ocytocique ou prostaglandine : risque de bradycardie, hypertension, ischémie myocardique, vasospasme
 - ▶ Péridurale : si expansion volémique nécessaire. Le risque d'insuffisance cardiaque est à comparer au risque des modifications hémodynamiques qui peuvent être évitées par l'analgésie
 - ▶ Prophylaxie de l'endocardite : non recommandée par l'American Heart Association (AHA). Bien que les cas d'endocardite soient rares, la gravité de cette infection peut justifier une prévention par amoxicilline du début du travail jusqu'à 48 heures après
 - ▶ Allaitement maternel : non contre-indiqué si le traitement maternel n'est pas nocif pour l'enfant

- Complications pour le fœtus du traitement maternel :
 - ▶ La plupart des antiarythmiques pour les tachycardies atriales sont bien tolérés : amiodarone (risque d'hypothyroïdie fœtale, risque d'atteinte neurologique indépendant de l'atteinte thyroïdienne)
 - ▶ Le choc électrique externe est bien toléré et efficace
 - ▶ En cas de valve mécanique, le relais au premier trimestre par une héparine sous-cutanée évite le risque tératogène mais augmente le risque de thrombose. Le relais au troisième trimestre augmente le risque hémorragique et le risque de prématurité. L'efficacité et l'innocuité des HBPM n'ont pas été démontrées chez ces patientes.³

Traitement anticoagulant

En cas de grossesse, les modalités du traitement anticoagulant sont délicates. Les AVK sont recommandés durant le 2^e et le 3^e trimestre, jusqu'à la 36^e semaine. L'INR cible demeure inchangé. Durant le premier trimestre, le choix entre l'héparine ou les AVK doit prendre en compte les souhaits de la patiente, la compliance au traitement et la possibilité d'utiliser de faibles doses d'AVK. Les AVK comportent un risque d'embryopathie d'environ 5 %, mais assurent une meilleure sécurité pour la mère.

Le traitement par héparine doit faire l'objet d'une surveillance rapprochée. Pour héparine non fractionnée : TCA entre 2 et 3 fois le témoin ou activité anti-Xa entre 0,35 et 0,70 UI/ml et pour les HBPM : activité anti-Xa entre 0,7 et 1,2 UI/ml.

▶ Les patientes à haut risque (grossesse contre-indiquée)

La grossesse est contre-indiquée chez toutes les patientes en stade fonctionnel NYHA III ou IV et si :

- HTAP : mortalité de 30 à 50 % et risque de thrombose pulmonaire. Dans le syndrome d'Eisenmenger, la diminution des résistances périphériques entraîne une diminution du débit pulmonaire et une majoration de la cyanose
- Obstructions sévères du VG, qui entraînent une défaillance cardiaque avec bas débit et OAP
- Dysfonction du ventricule systémique symptomatique ou avec FE < 40 %
- Pour les cardiopathies cyanogènes, la mortalité est de 2 % et la fréquence des complications élevée : endocardite, arythmie et défaillance cardiaque. Le risque fœtal est très élevé : 50 % de fausses couches, prématurité (30 à 50 %) et hypotrophie.

³ paragraphes « bilan à réaliser » et « pendant la grossesse » rédigés d'après Iserin, 2001.

- Dilatation de l'AO ascendante (au-delà de 45 mm) dans les maladies du tissu conjonctif, les bicuspidies aortiques et certaines cardiopathies de type atrésie pulmonaire à septum ouvert ou tétralogie de Fallot

En cas de grossesse :

- Le risque TE est très élevé, surtout après une césarienne et dans la période du post-partum, nécessitant une héparinothérapie préventive.

► **Les patientes à faible risque**

- Les shunts de faible et moyenne importance
- Les fuites valvulaires petites ou moyennes
- Les obstructions à l'éjection du VG de faible et moyenne importance
- Les sténoses pulmonaires de faible et moyenne importance

Cardiopathie	Risque	Complications maternelles et fœtales	Surveillance et prise en charge spécifique
Tétralogie de Fallot opérée	F : peu ou pas de lésion résiduelle I à E : SP significative, IP sévère ± IT, ± dysfonction du VD (à traiter avant grossesse)	Défaillance cardiaque et arythmie	Holter ECG
Canal atrio-ventriculaire	F : pas de lésion résiduelle I : si fuite sévère, valve mécanique	Arythmie auriculaire, flutter, endocardite, thrombose valve mécanique	Holter ECG
Cardiopathies cyanogènes	I : SaO ₂ > 85 % E : SaO ₂ < 85 %	Fausse couche* Prématurité Hypotrophie Arythmie Défaillance cardiaque Endocardite	Hématocrite Hémoglobine Plaquettes Saturation Héparinothérapie en post-partum ± oxygène
Obstacle au cœur droit	F : obstacle faible à moyen I : obstacle sévère (à traiter avant grossesse)	Défaillance cardiaque et arythmie Pré-éclampsie	Holter ECG Dilatation valvulaire si nécessaire
TGV opérée par switch atrial	F : NYHA I à II E : NYHA III à IV	Défaillance du VD systémique Arythmie Hypotrophie Pré-éclampsie	Holter ECG
Obstacle au cœur gauche	F : obstacle faible à moyen E : obstacle sévère (à traiter avant grossesse)	Défaillance du VG OAP	Repos Dilatation valvulaire si nécessaire
Coarctation de l'aorte	Risque intermédiaire (à traiter avant grossesse)	HTA sévère Dissection aortique Rupture d'anévrisme cérébral Pré-éclampsie	Repos Surveillance TA ± bêtabloquant
Fontan	F : NYHA I à II avec OD non dilatée ou tube extracardiaque et bonne fonction, VU E : OD dilatée, NYHA > II, pression veineuse élevée (discuter conversion en DCPT avant grossesse)	Défaillance VU Arythmie Thrombus de l'OD avec embolie paradoxale si fenestré	Holter ECG

Cardiopathie	Risque	Complications maternelles et fœtales	Surveillance et prise en charge spécifique
Syndrome d'Eisenmenger	Risque très élevé	Décès : 30 à 50 % Thrombus des AP Défaillance cardiaque Prématurité Fausse couche Hypotrophie Endocardite AVC	Hématocrite Hémoglobine Saturation Holter ECG ± oxygène Héparinothérapie en post-partum

IP : insuffisance pulmonaire ; IT : insuffisance tricuspидienne ; SP : sténose pulmonaire ; DCPT : dérivation cavo-pulmonaire totale

E : risque cardio-vasculaire élevé

F : risque cardio-vasculaire faible

I : risque cardio-vasculaire intermédiaire

Mode d'accouchement

Pour chaque cas : discussion entre le cardiologue congénitaliste, l'obstétricien et l'anesthésiste.

En général la voie basse est favorisée avec antibioprofylaxie de l'endocardite infectieuse.

La césarienne est recommandée en cas de :

- Maladie du tissu conjonctif (type Marfan) avec AO dilatée > 40 mm
- Obstacle sévère du cœur gauche
- Prématurité avec traitement AVK
- Défaillance cardiaque récente

Annexe 8. Activités sportives

“La pratique d’activités sportives doit être recommandée pour la plupart des patients adultes atteints de cardiopathie congénitale. Cette attitude permissive doit reposer sur une bonne connaissance des cardiopathies congénitales opérées ou non et de leur évolution prévisible à l’âge adulte.

L’aptitude au sport doit être étayée par une évaluation précise du statut fonctionnel, rythmologique et hémodynamique du patient au repos et à l’effort. Elle justifie le plus souvent un contrôle régulier, grandement facilité par la multiplicité et la qualité des méthodes modernes non invasives de surveillance, au premier rang desquelles se placent l’échocardiographie Doppler et les techniques ergométriques. L’épreuve d’effort sera volontiers couplée à une étude des paramètres ventilatoires à l’effort en raison des perturbations fréquentes de l’échangeur pulmonaire.

La pratique sportive des cardiaques congénitaux adultes se conçoit globalement en dehors de la compétition, mais celle-ci n’est pas exclue dans certains cas. Les patients seront orientés, d’une façon générale, vers un sport d’endurance, pratiqué sans aucun esprit de compétition, en fonction des résultats des épreuves d’effort (confrontation facile pour ce type de sport). C’est seulement à partir de la tolérance de cette activité de base que l’on autorisera éventuellement les autres sports.

Il est illusoire de vouloir systématiser l’aptitude au sport pour chaque cardiopathie tant les situations rencontrées en pratique sont variées d’un individu à l’autre. Il est possible néanmoins de définir un certain nombre de conduites à tenir qu’il convient de moduler pour chaque patient en fonction de son histoire clinique, d’éventuels facteurs de risque vasculaire associés et de la motivation du patient.

Les contre-indications absolues au sport sont en définitive exceptionnelles. On rencontre davantage des contre-indications partielles à un type de sport ou à un niveau d’activité sportive en fonction de la cardiopathie. Il faut parler aujourd’hui d’aptitude sélective à certains sports plus que de contre-indications. Dans ces conditions, le sport ne peut être que bénéfique pour les patients adultes cardiaques congénitaux et participer à la prévention du risque de cardiopathie acquise auquel ces patients n’échappent pas.”
(Source : Marçon, 2002)

► Cardiopathies non opérées

Communication interventriculaire et canal artériel

Si QP/QS < 1,5 : tous les sports y compris intenses, compétition, etc.
QP/QS entre 1,5 et 2 : tous les sports si pas de symptômes, si pas de dilatation importante des cavités gauches, si pas d'HTAP
QP/QS > 2 : IA

Communication interauriculaire

Tous les sports sont possibles si pas de symptômes, pas de dilatation importante des cavités droites, pas d'HTAP
Surveillance entre trois à cinq ans si QP/QS > 1,5

Sténose valvulaire pulmonaire

Tous les sports sont possibles : si gradient maximal à l'échocardiographie < 40 mmHg, fonction VD normale et absence de symptômes
Évaluation annuelle

Sténose valvulaire (sous-valvulaire et supra-valvulaire) aortique

Pas de compétition sportive en règle générale
Tous les sports, y compris en compétition, si sténose valvulaire aortique peu serrée (< 20 mmHg) ; sports IA, IB, IIA, si sténose aortique moyenne avec ECG de repos et épreuve d'effort normaux, absence de symptômes
Aucun sport intense si sténose valvulaire serrée (gradient maximal > 50 mmHg)

Maladie d'Ebstein

Compétitions si sport IA
Sports de loisirs dont le degré est évalué par épreuve d'effort (arythmie, trouble de la conduction, cyanose), Holter et échocardiographie

Transposition corrigée

Sport selon les troubles de la conduction, la survenue d'une arythmie, la dysfonction ventriculaire systémique, la fuite tricuspidienn

Cardiopathie cyanogène non traitée

Sport de faible intensité en compétition (uniquement IA)

Anomalies des coronaires congénitales ou acquises

Sport selon la fonction ventriculaire gauche et l'ischémie myocardique

► Cardiopathies opérées

Coarctation de l'aorte

Sport de compétition si profil tensionnel à l'effort normal

Sport dynamique sans compétition si profil PA anormal à l'effort avec pression artérielle maximale < 230 mmHg

Sport peu intense si PA maximale > 230 mmHg

Correction atriale Senning/Mustard

Certains patients peuvent participer à des sports dynamiques et statiques IA et IIA si :

- Pas de dilatation des cavités cardiaques (échocardiographie, RP, IRM)
- Pas d'antécédents de TDR auriculaire (*flutter...*) ni ventriculaire
- Pas d'antécédents de syncope ni d'autre symptomatologie cardiaque
- Une épreuve d'effort normale (durée, charge, FC, ECG, TA)

Les autres patients ont une prescription d'activité individualisée.

Surveillance annuelle du rythme cardiaque (épreuve d'effort, Holter) et de la fonction du VD (échocardiographie, IRM, isotopes).

Switch artériel

Les patients avec fonction du VG normale, épreuve d'effort normale et absence de TDR peuvent participer à tous les sports.

Ceux qui ont des anomalies hémodynamiques modérées ou une dysfonction du VG peuvent participer à des sports IA, IB, IC et IIA si l'épreuve d'effort est normale.

Fontan

- Peuvent participer au sport IA
- Si la saturation et la fonction ventriculaire sont normales : classe IB

Fallot opéré

Pas de contre-indication au sport si :

- Pression droite normale ou subnormale
- Pas ou peu de surcharge volumique du VD
- Pas de shunt résiduel significatif
- Pas de TDR atrial ou ventriculaire au Holter ou à l'épreuve d'effort

Pratique modérée d'un sport peu intense (IA) en cas d'insuffisance pulmonaire importante et de surcharge volumique du VD, pression du VD \geq pression systémique, ou arythmie auriculaire ou ventriculaire

Surveillance échographique, Holter, épreuve d'effort

En cas de traitement par AVK, les sports avec risque de traumatisme (sport de combat, collisions...) sont contre-indiqués.

Type de sport	A. Dynamique faible	B. Dynamique moyenne	C. Dynamique forte
I. Statique faible	Billard Boules Cricket Curling Golf Tir	Base-ball Tennis de table Tennis (double) Volley-ball)	Badminton Ski de fond Hockey sur gazon Course d'orientation Course longue durée Football (1) Tennis (simple)
II. Statique moyenne	Tir à l'arc Course auto (1-2) Plongeon (1-2) Équitation (1-2) Motocyclisme (1-2)	Escrime Saut d'obstacle Patinage (1) Foot américain (1) Rodéo (1-2) Rugby (1) Sprint Surf (1-2) Natation synchro (2)	Basket-ball Hockey sur glace (1) Course en patin Course moyenne distance Natation Handball
III. Statique forte	Bobsleigh (2) Lancer Gymnastique (1-2) Arts martiaux (1) Luge (1-2) Voile Escalade (1-2) Water-polo (1-2) Haltérophilie (1-2) Planche à voile (1-2)	Body-building (1-2) Ski descente (1-2) Lutte (1)	Boxe (1) Canoë-kayak Cyclisme (1-2) Décathlon Aviron Patin de vitesse

Source : Mitchell, 1994.

(1) Risque de traumatisme

(2) Risque lié à l'environnement en cas de syncope

Annexe 9. Prise en charge de la polyglobulie chronique

- Surveillance biologique :
- NFS, plaquettes : tous les mois
- Ionogramme sanguin, urémie, créatininémie, acide urique : moins souvent

- La maîtrise de la polyglobulie chronique tient compte essentiellement de l'hématocrite. L'utilisation de saignées itératives pour maintenir un hématocrite stable en deçà de 65 % est décevante. En effet, les saignées stimulent l'érythropoïèse et induisent une carence martiale. De plus l'apport de fer induit à lui seul des poussées de polyglobulie conduisant à augmenter le nombre de saignées. Pour sortir de ce cercle vicieux, des équipes utilisent, après avis spécialisé, un traitement myélofreinateur par hydroxycarbamide ou pipobroman, avec surveillance des plaquettes, des leucocytes et du temps de saignement.
- L'utilisation des saignées est alors réservée aux cas de mauvaise tolérance clinique (symptômes d'hyperviscosité) ou aux cas d'hématocrite non contrôlé malgré le traitement myélofreinateur.
- En cas d'hématocrite élevé (> 65 %), s'assurer de l'absence de déshydratation (coup de soleil, fièvre, pertes rénales ou digestives, diabète, boissons faibles) et réhydrater le cas échéant.
- La saignée peut se faire selon deux schémas possibles :
- Saignée de gros volume, avec remplacement iso volumique plasma ou sérum salé en surveillant de près la PA
- Saignée de faible volume, sans remplacement volumique
- La carence en fer, qui semble à elle seule être un facteur de risque TE doit être corrigée le cas échéant.

Si acide urique élevé : allopurinol

Si accident vasculaire cérébral de nature embolique : antiagrégant plaquettaire (avec prudence surtout si antécédent d'hémorragie ou thrombopénie)

Si syndrome d'Eisenmenger :

- Antihypertenseur pulmonaire *per os* ou IV si NYHA stade III
- (voir PNDS HTAP)

Annexe 10. Prise en charge en cas de chirurgie non cardiaque

En cas de cardiopathie congénitale, la prise en charge pour une chirurgie non cardiaque doit être multidisciplinaire et s'organiser dans une collaboration étroite entre le cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, le chirurgien et les anesthésistes réanimateurs.

Avant la chirurgie, l'état cardiologique (hémodynamique, TDR, anatomie cardiaque...) doit être connu et au besoin précisé par un bilan cardiologique et biologique (échocardiographie, cathétérisme cardiaque, Holter ECG, hémocrite, fonction rénale...). Pour les patients les plus à risque (HTAP, cardiopathie cyanogène, défaillance ventriculaire, shunt), la prise en charge chirurgicale non cardiaque doit se faire en relation avec le centre de référence ou un centre de compétence, ou avec toute structure rattachée à l'un de ces centres.

Le risque chirurgical dépend aussi du type de chirurgie envisagée. Il n'y a pas de recommandations particulières sur la prise en charge en fonction des différentes cardiopathies, et celle-ci doit se faire au cas par cas. On peut cependant citer quelques principes :

- Les types d'anesthésie doivent s'adapter à la physiopathologie de la cardiopathie :
 - Éviter l'augmentation des résistances systémiques en cas de shunt gauche-droite
 - Éviter la baisse des résistances systémiques en cas d'anastomose systémico-pulmonaire, de tétralogie de Fallot native, de coarctation de l'AO, de syndrome d'Eisenmenger
 - La rachianesthésie et l'anesthésie péridurale provoquent une vasodilatation artérielle et peuvent aggraver un shunt droite-gauche et diminuer le débit à travers une anastomose systémico-pulmonaire
 - L'hyperventilation au cours de l'anesthésie générale permet de diminuer en partie les résistances artérielles pulmonaires
- En cas de syndrome d'Eisenmenger, la chirurgie et l'anesthésie sont à fort risque de morbi-mortalité et des études ont montré que l'anesthésie locorégionale était peu risquée. La coelioscopie est contre-indiquée.
- En cas de CIA, il existe un risque d'embolie paradoxale, notamment dans les chirurgies neurologiques en position semi-assise et les chirurgies orthopédiques.

- En cas d'HTAP, limiter les facteurs augmentant les résistances artérielles pulmonaires.
- Le contrôle de l'hématocrite et la prévention de la déshydratation en cas de polyglobulie réactionnelle à une cyanose chronique permettent d'éviter les risques de thrombose périopératoire.

Annexe 11. Références

American College of Cardiology, American Heart Association, North American Society of Pacing and Electrophysiology, Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, *et al.* ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article: a report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE committee to update the 1998 pacemaker guidelines). *Circulation* 2002;106(16):2145-61.

American College of Cardiology, American Heart Association, Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC, *et al.* ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (writing Committee to Revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease). *Circulation* 2006;114:84-231.

American Heart Association, Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, *et al.* Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association. A guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki

Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007;116(15):1736-54.

American Heart Association, Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Gelb BD, Giglia TM, *et al.* Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007;115(23):3015-38.

Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;28(3):768-72.

Apostolopoulou SC, Laskari CV, Tsoutsinos A, Rammos S. Doppler tissue imaging evaluation of right ventricular function at rest and during dobutamine infusion in patients after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiovasc Imaging* 2007;23(1):25-31.

Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Grogan M, Jalal SM, *et al.* Prevalence and clinical manifestations of 22q11.2 microdeletion in adults with selected conotruncal anomalies. *J Am Coll Cardiol* 2005;45(4):595-8.

Bergersen LJ, Perry SB, Lock JE. Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. *Am J Cardiol* 2003;91(2):185-9.

Cannesson M, Piriou V, Neidecker J, Lehot JJ. Anesthésie pour chirurgie non cardiaque chez le patient adulte porteur d'une cardiopathie congénitale. *Ann Fr Anesth Reanim* 2007;26(11):931-42.

Canobbio MM, Perloff JK, Rapkin AJ. Gynecological health of females with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2005;98(3):379-87.

Conard J. Utilisation des antithrombotiques chez la femme enceinte. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005;34(8):757-62.

Cornu P. Prise en charge hématologique au long cours des cardiopathies congénitales cyanogènes. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1994;87(11):1413-20.

DeFilippis AP, Law K, Curtin S, Eckman JR. Blood is thicker than water. The management of hyperviscosity in adults with cyanotic heart disease. *Cardiol Rev* 2007;15(1):31-4.

Diller GP, Dimopoulos K, Kaya MG, Harries C, Uebing A, Li W, *et al.* Long-term safety, tolerability and efficacy of bosentan in adults with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Heart* 2007;93(8):974-6.

European Society of Cardiology, Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, *et al.* Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24(11):1035-84.

European Society of Cardiology, Horstkotte D, Follath F, Gutschik E, Lengyel M, Oto A, *et al.* Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis. Executive summary. The Task Force on infective endocarditis of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004;25(3):267-76.

European Society of Cardiology, Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, *et al.* Guidelines on the management of valvular heart disease. The Task Force on the management of valvular heart disease of the

European Society of Cardiology.
Eur Heart J 2007;28(2):230-68.

Galiè N, Beghetti M,
Gatzoulis MA, Granton J,
Berger RM, Lauer A, *et al.*
Bosentan therapy in patients with
Eisenmenger syndrome. A
multicenter, double-blind,
randomized, placebo-controlled
study. Circulation 2006;114(1):48-
54.

Goldmuntz E, Clark BJ,
Mitchell LE, Jawad AF, Cuneo BF,
Reed L, *et al.* Frequency of 22q11
deletions in patients with
conotruncal defects. J Am Coll
Cardiol 1998;32(2):492-8.

Graham TP, Driscoll DJ,
Gersony WM, Newburger JW,
Rocchini A, Towbin JA. Task
Force 2: congenital heart disease.
J Am Coll Cardiol
2005;45(8):1326-33.

Grothues F, Moon JC,
Bellenger NG, Smith GS,
Klein HU, Pennell DJ. Interstudy
reproducibility of right ventricular
volumes, function, and mass with
cardiovascular magnetic
resonance. Am Heart J
2004;147(2):218-23.

Hwang B, Lee PC, Fu YC,
Jan SL, Kao CC, Wang PY, *et al.*
Transcatheter implantation of
intravascular stents for
postoperative residual stenosis of

peripheral pulmonary artery
stenosis. Angiology
2004;55(5):493-8.

Iserin L. Management of
pregnancy in women with
congenital heart disease
[editorial]. Heart 2001;85(5):493-
4.

Israels SJ, Michelson AD.
Antiplatelet therapy in children.
Thromb Res 2006;118(1):75-83.

Khairy P, Ouyang DW,
Fernandes SM, Lee-Parritz A,
Economy KE, Landzberg MJ.
Pregnancy outcomes in women
with congenital heart disease.
Circulation 2006;113(4):517-24.

Legendre A, Chantepie A.
Urgences cardiaques du
nouveau-né. Encycl Méd Chir
Pédiatrie 2006;4-121-A-10.

Li W, Somerville J. Infective
endocarditis in the grown-up
congenital heart (GUCH)
population. Eur Heart J
1998;19(1):166-73.

Lim ZS, Salmon AP, Vettukattil JJ,
Veldtman GR. Sildenafil therapy
for pulmonary arterial
hypertension associated with
atrial septal defects. Int J Cardiol
2007;118(2):178-82.

Losay J, Touchot-Koné A, Lambert V. Cardiopathies congénitales : indication d'un traitement anticoagulant. Arch Mal Cœur Vaiss 2005;98(5):566-70.

Marçon F. Sport et cardiopathies congénitales de l'adulte. Arch Mal Cœur Vaiss 2002;95(11):1045-55.

Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. Clin Perinatol 2001;28(1):91-136.

Martin JT, Tautz TJ, Antognini JF. Safety of regional anesthesia in Eisenmenger's syndrome. Reg Anesth Pain Med 2002;27(5):509-13.

McConnell ME, Elixson EM. The neonate with suspected congenital heart disease. Crit Care Nurs Q 2002;25(3):17-25.

McMahon CJ, el Said HG, Vincent JA, Grifka RG, Nihill MR, Ing FF, *et al.* Refinements in the implantation of pulmonary arterial stents: impact on morbidity and mortality of the procedure over the last two decades. Cardiol Young 2002;12(5):445-52.

Mitchell JH, Haskell WL, Raven PB. Classification of

sports. J Am Coll Cardiol 1994;24(4):864-6.

Monagle P, Chan A, Massicotte P, Chalmers E, Michelson AD. Antithrombotic therapy in children. The Seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy. Chest 2004;126(3 Suppl):645S-87S.

Netherlands Society of Cardiology. Adult congenital heart disease in the Netherlands. Guidelines 2000. <http://www.nvvc.nl/UserFiles/File/Pdf/2000_congenitalheartdisease.pdf> [consulté le 27-11-2007].

New York Heart Association, American Heart Association. Classification of functional capacity and objective assessment 1994. <<http://www.americanheart.org/pr esenter.jhtml?identifier=4569>> [consulté le 20-10-2005].

Niwa K, Nakazawa M, Tateno S, Yoshinaga M, Terai M. Infective endocarditis in congenital heart disease: Japanese national collaboration study. Heart 2005;91(6):795-800.

Peng LF, McElhinney DB, Nugent AW, Powell AJ, Marshall AC, Bacha EA, *et al.* Endovascular stenting of obstructed right ventricle-to-pulmonary artery conduits. A 15-

year experience. *Circulation* 2006;113(22):2598-605.

Reiss UM, Bensimhon P, Zimmerman SA, Ware RE. Hydroxyurea therapy for management of secondary erythrocytosis in cyanotic congenital heart disease. *Am J Hematol* 2007;82(8):740-3.

Singh TP, Rohit M, Grover A, Malhotra S, Vijayvergiya R. A randomized, placebo-controlled, double-blind, crossover study to evaluate the efficacy of oral sildenafil therapy in severe pulmonary artery hypertension. *Am Heart J* 2006;151(4):851-5.

Société canadienne de cardiologie, Therrien J, Doré A, Gersony W, Iserin L, Libérthson R, *et al.* Mise à jour 2001 de la conférence consensuelle de la Société canadienne de cardiologie : recommandations relatives au traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte. 1^{re} partie 2001. <http://www.ccs.ca/download/consensus_conference/consensus_conference_archives/2001_adults_CHD_F_1.pdf> [consulté le 26-6-2008].

Société canadienne de cardiologie, Therrien J, Warnes C, D'Aliento L, Hess J, Hoffmann A, *et al.* Mise à jour 2001 de la conférence consensuelle de la

Société canadienne de cardiologie : recommandations relatives au traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte. 3^e partie 2001. <http://www.ccs.ca/download/consensus_conference/consensus_conference_archives/2001_adults_CHD_F_3.pdf> [consulté le 26-6-2008].

Société canadienne de cardiologie, Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, *et al.* Mise à jour 2001 de la conférence consensuelle de la Société canadienne de cardiologie : recommandations relatives au traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte. 2^e partie 2001. <http://www.ccs.ca/download/consensus_conference/consensus_conference_archives/2001_adults_CHD_F_2.pdf> [consulté le 26-6-2008].

Société de pathologie infectieuse de langue française, Société française de cardiologie. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse. Cinquième conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse, 27 mars 1992, Paris.

Société de pathologie infectieuse de langue française, Société française de cardiologie. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse. Révision de la conférence de consensus de

mars 1992. Argumentaire. Méd Mal Infect 2002;32:553-86.

Société de pathologie infectieuse de langue française, Société française de cardiologie. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse. Révision de la conférence de consensus de mars 1992. Recommandations 2002. Méd Mal Infect 2002;32:533-41.

Société française d'anesthésie et de réanimation. Recommandations pour la pratique de l'antibioprophylaxie en chirurgie. Actualisation 1999. <http://www.infectiologie.com/site/medias/documents/consensus/c_c_antibiochir99.pdf> [consulté le 26-6-2008].

Société française de cardiologie, Chantepie A. Prévention des infections à VRS par le palivizumab (Synagis®) chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale. Recommandations de la filiale de cardiologie pédiatrique de la Société française de cardiologie. Arch Pédiatr 2004;11(11):1402-5.

Société française de cardiologie, Aliot E, Chauvin M, Daubert JC, Frank R, Jondeau G, *et al.* Indications du défibrillateur automatique implantable ventriculaire. Mise à jour de la version française. Arch Mal Cœur Vaiss 2006;99(2):141-54.

Somerville J. The woman with congenital heart disease. Eur Heart J 1998;19(12):1766-75.

Stefanelli CB, Bradley DJ, Leroy S, Dick M, Serwer GA, Fischbach PS. Implantable cardioverter defibrillator therapy for life-threatening arrhythmias in young patients. J Interv Card Electrophysiol 2002;6(3):235-44.

Swan L, Hillis WS, Cameron A. Family planning requirements of adults with congenital heart disease [editorial]. Heart 1997;78(1):9-11.

Swiss Society of Neonatology. Recommandations concernant la détection néonatale de cardiopathies congénitales 2006. <http://www.neonet.ch/assets/pdf/Empfehlungen_POx_CHD_SGN_f_edited.pdf> [consulté le 27-11-2007].

Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J 2003;24(8):761-81.

Thorne SA. Management of polycythaemia in adults with cyanotic congenital heart disease

[editorial]. Heart 1998;79(4):315-6.

Tulloh RM, Feltes TF. The European Forum for Clinical Management: prophylaxis against the respiratory syncytial virus in infants and young children with congenital cardiac disease. Cardiol Young 2005;15(3):274-8.

Villain E, Ouarda F, Beyler C, Sidi D, Abid F. Facteurs prédictifs de bloc auriculo-ventriculaire complet tardif après traitement chirurgical des cardiopathies congénitales. Arch Mal Cœur Vaiss 2003;96(5):495-8.

Villain E. Stimulation cardiaque chez l'enfant : indications, voies d'abord, et modes de stimulation. Ann Cardiol Angeiol 2005;54(1):2-6.

Wang EEL, Tang NK. Immunoglobulin for preventing respiratory syncytial virus infection. Cochrane Database of Systematic Reviews 2006;Issue 3.

Achévé d'imprimer en xxxxxx - Imprimerie moderne de l'Est - Dépôt légal mois aaaa



Toutes les publications de la HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr