

QUEL SUIVI POUR LES ADULTES PRÉSENTANT UNE CARDIOPATHIE CONGÉNITALE ?

B. MILTNER (1), L. PIÉRARD (2), M-C. SEGHAÏE (3)

RESUME : Le nombre de patients adultes souffrant d'une cardiopathie congénitale ne cesse d'augmenter. Leur prise en charge pendant l'enfance s'est en effet améliorée de façon significative durant ces dernières décennies. Des recommandations pour le suivi de ces patients ont été publiées en 2010 par la Société Européenne de cardiologie, qui préconise qu'ils soient examinés au moins une fois dans un centre spécialisé. Ces patients constituent, en effet, une population aux besoins spécifiques nécessitant une prise en charge structurée et spécialisée. A côté de leurs problèmes extra-cardiaques qui ne peuvent être négligés, ils présentent des problèmes cardiaques spécifiques comme l'insuffisance ventriculaire droite, les arythmies incisionnelles et le recours aux interventions chirurgicales et/ou percutanées répétées. S'y ajoutent l'hypertension artérielle, le diabète de type II et les maladies coronariennes liées au vieillissement. Les jeunes femmes avec cardiopathie congénitale nécessitent, quant à elles, des conseils spécialisés en matière de contraception, de surveillance au cours de la grossesse et lors de l'accouchement. Afin d'optimiser le suivi de cette population émergente dont l'importance ne fait que croître, une prise en charge structurée en étroite collaboration entre cardiologue traitant, service spécialisé de cardiologie adulte et congénitale et autres services spécialisés dans la prise en charge des problèmes extra-cardiaques, est indispensable.

MOTS-CLÉS : *Cardiopathie congénitale - GUCH - Prise en charge*

FOLLOW UP OF GROWN UP CONGENITAL HEART DISEASE

SUMMARY : During the last decades, the care of children with congenital heart disease has markedly improved. In consequence, the number of those who reach adulthood is continuously growing. In 2010, the European Society of Cardiology published guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (GUCH) and recommended that each GUCH patient should be examined at least once in a specialized center. Due to their specific needs, this population requires specific and organized care. Indeed, GUCH patients do not only have significant extra-cardiac problems, but also present specific cardiac complications such as right ventricular failure, incisional arrhythmias. They may require repeated surgical and/or percutaneous interventions. Since this emerging population is ageing, they also may suffer from arterial hypertension, diabetes and coronary artery disease. Last but not least, young women with congenital heart disease need specialized advice and care for contraception, follow-up during pregnancy and periparturient management. In order to optimize the follow-up of this growing population, a shared care model where cardiologists, specialized GUCH centers and other specialized centers for the treatment of extra-cardiac problems work in tight collaboration is recommended.

KEYWORDS : *Congenital heart disease - GUCH - Care*

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont, avec une incidence de presque 1%, les malformations congénitales les plus fréquentes de l'être humain. Elles regroupent une série de pathologies cardiaques résultant le plus souvent d'une anomalie structurelle, parfois également fonctionnelle, du cœur. Elles sont, en règle générale, présentes à la naissance, mais leur degré de sévérité est susceptible d'évoluer dans le temps. Il existe de nombreux types de cardiopathies congénitales, allant de malformations simples, avec conséquences hémodynamiques mineures, à des pathologies complexes avec répercussions sévères sur l'hémodynamique, l'oxygénation du patient et la fonction myocardique. Si certains patients adolescents ou adultes avec cardiopa-

thie congénitale que la littérature anglo-saxonne définit comme «Grown Up Congenital Heart» (GUCH) peuvent aujourd'hui bénéficier d'une seule intervention correctrice, qu'elle soit chirurgicale ou percutanée dans l'enfance, d'autres requièrent des interventions répétées tout au long de leur vie. En conséquence, si certains patients ne nécessitent pas ou peu de suivi à l'âge adulte, d'autres doivent être pris en charge durant toute leur vie. Ceci représente un challenge pour les équipes multidisciplinaires auxquelles ce groupe de patients est adressé.

Dans cet article, nous présentons une revue des recommandations actuelles pour la prise en charge des patients «GUCH».

CROISSANCE DE LA POPULATION «GUCH»

Des progrès énormes ont été réalisés durant ces trois dernières décennies dans la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'enfant. Ceux-ci sont liés, en partie, au développement de nouvelles techniques diagnostiques et interventionnelles dont disposent les cardiologues pédiatres, au développement de nouvelles

(1) Assistante, (2) Professeur ordinaire, Chef de Service, Service de Cardiologie, CHU de Liège.

(3) Professeur, Chargée de cours, Chef de Service, Service de Pédiatrie, CHU N.D. des Bruyères, Liège.

techniques chirurgicales, et à l'amélioration du traitement per- et postopératoire. Le nombre de patients avec cardiopathie congénitale atteignant l'âge adulte est ainsi passé de 25% en 1950 à 85% en 2000, la survie des patients avec cardiopathie simple ne se différenciant plus de celle de la population normale (1). En conséquence, le nombre d'adultes avec cardiopathie congénitale augmente de façon constante (fig. 1).

Une étude canadienne, publiée en 2007 (2), a permis d'obtenir de nouvelles informations quant à l'épidémiologie des cardiopathies congénitales chez l'adulte dans la population québécoise entre 1985 et 2000. Cette étude a évalué la prévalence des cardiopathies congénitales à 4,09/1.000 dans la population adulte. Dans cette population, 9% des patients avaient une cardiopathie sévère (tétralogie de Fallot, tronc artériel commun, transpositions complexes des grands vaisseaux, canal atrio-ventriculaire, ventricule unique). Parmi ces patients GUCH, il existait une prédominance féminine, comptant pour 57% des cas. Chez les enfants et les adultes, les pathologies cono-troncales et les défauts du canal atrio-ventriculaires sont les pathologies les plus fréquentes parmi les patients atteints de maladies sévères. Les communications inter-auricu-

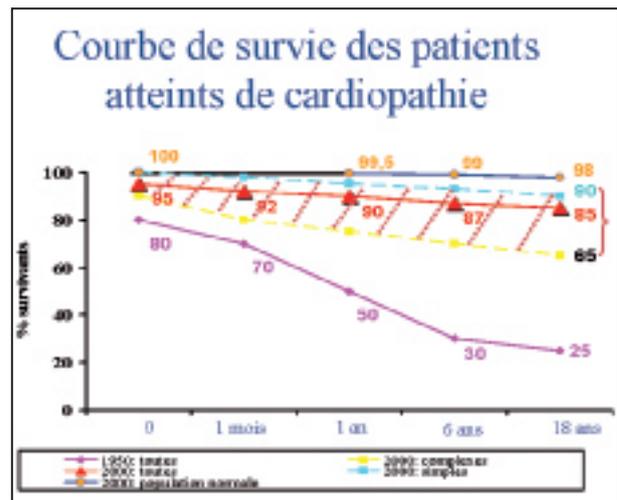


Figure 1. Courbe de survie des patients atteints de cardiopathies congénitales cardiaques.

lares, les communications inter-ventriculaires et le canal artériel persistant sont les pathologies prédominantes parmi les autres cardiopathies congénitales (tableau I).

Cette même étude a permis d'identifier une augmentation de la prévalence des cardiopathies congénitales sévères de l'enfant et de l'adulte

TABLEAU I. PRÉVALENCE DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES SÉVÈRES ET AUTRES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES DANS UNE POPULATION DE 5.760.295 ADULTES ET 1.596.734 ENFANTS EN 2000

	Adultes en vie en 2000		Enfants en vie en 2000	
	n (%)	Prévalence par 1.000 adultes	n (%)	Prévalence par 1.000 enfants
Toutes les cardiopathies congénitales*	23.563 (100)	4,09	18.979 (100)	11,89
Lésions sévères				
Tétralogie de Fallot ou tronc artériel commun	1.001	0,17	778	0,49
Canal atrioventriculaire	834	0,14	914	0,57
Transposition complexe	235	0,04	424	0,27
Cœurs univentriculaires	150	0,03	213	0,13
Toutes les lésions sévères	2.205 (9)	0,38	2.316 (12)	1,45
Autres lésions				
CIA	5.076	0,88	6.205	3,89
CIV	4.486	0,78	6.709	4,2
Canal artériel persistant	103	0,02	493	0,31
Défaut non spécifié de fermeture septale	161	0,03	9	0,01
Défauts congénitaux non spécifiés	9.621	1,67	1.586	0,99
Sténose ou insuffisance aortique congénitale	619	0,011	425	0,27
Anomalie d'artère ou de valve pulmonaire	698	0,12	798	0,5
Coarctation aortique	389	0,07	396	0,25
Maladie congénitale de valve mitrale ou tricuspidiennne	178	0,03	60	0,04
Anomalie d'Ebstein	50	0,01	29	0,02
Lésions cardiaques congénitales non connues	91	0,02	35	0,02
Anomalies des grandes veines	25	0	24	0,01
Toutes les autres lésions	21.358 (91)	3,71	16.663 (88)	10,44

* Il y a 154 adultes (15 avec une cardiopathie congénitale sévère, 139 avec une autre cardiopathie congénitale) et 119 enfants (13 avec une cardiopathie congénitale sévère, 106 avec une autre cardiopathie congénitale) à qui ont été attribués deux diagnostics finaux de cardiopathie congénitale.

entre 1985 à 2000, avec une majoration de 85% dans la population adulte, alors que la prévalence augmentait seulement de 22% chez les enfants âgés de moins de 18 ans. En 2000, 49% des patients porteurs de lésions sévères avaient atteint l'âge adulte.

En Belgique, l'incidence des cardiopathies congénitales est estimée à 8,3/1.000 (3). Environ 600 nouveau-nés atteints d'une cardiopathie congénitale naissent chaque année. Le nombre d'adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale, opérée ou non, vivant en Belgique est évalué à 15.000 sujets.

Une étude a démontré que 88,6% de patients nés entre 1990 et 1992 et présentant une cardiopathie congénitale atteignent l'âge adulte (18 ans) et ce pourcentage était nettement plus élevé que pour les patients nés entre 1970 et 1992. Pour les patients nés entre 1990 et 1992 et souffrant d'une cardiopathie congénitale simple, la survie est de 98%, comparé aux patients atteints de cardiopathies modérées ou sévères, où la survie est de 90% et de 56,4% respectivement (4).

QUEL SUIVI POUR LES PATIENTS GUCH ?

La Belgique ne fait pas exception par rapport à l'augmentation démographique continue des patients GUCH. Comme dans les autres pays industrialisés, se pose la question de l'organisation optimale de leur suivi, compte tenu de leurs besoins spécifiques.

Les pédiatres cardiologues qui suivent ces patients durant toute leur enfance et adolescence ne sont pas formés aux problèmes spécifiques de l'adulte tels l'hypertension artérielle, le diabète, la coronaropathie. Les cardiologues adultes, quant à eux, ne sont pas formés à la prise en charge des cardiopathies congénitales s'inscrivant dans un contexte fréquent de multi-morbidité, la plupart d'entre eux ne suivant qu'exceptionnellement ce type de patient. L'acquisition de l'expertise nécessaire à un suivi optimal est donc difficile.

En 2010, la Société Européenne de Cardiologie a publié les recommandations pour la gestion du suivi des adultes avec cardiopathie congénitale (5). Ces recommandations viennent compléter les recommandations publiées en 2003 (6) où l'on préconisait déjà une prise en charge par un réseau de soins à trois niveaux (cardiologue traitant, service de cardiologie adulte non spécialisé et centre spécialisé de référence). Il est recommandé que tout patient soit examiné, au moins une fois, dans un centre spécialisé. L'importance des problèmes extra-cardiaques du patient GUCH est également pointée du doigt.

Le patient est en effet confronté à de nombreux autres problèmes telles les complications neurologiques post-opératoires avec dysfonction cognitive (7, 8), les anomalies entrant dans le cadre d'une affection syndromique ou génétique qui sont fréquentes dans cette population. Chez les jeunes femmes, le choix de la contraception et le suivi de la grossesse et de l'accouchement ont une importance cruciale. La limitation de la tolérance à l'effort, l'intégration socioprofessionnelle souvent difficile, l'image de soi négative, et, *in fine*, la qualité de vie parfois médiocre de ces patients rendent l'intervention de nombreux acteurs au niveau psycho-social indispensable.

La prise en charge du patient adulte avec cardiopathie congénitale est donc bien plus complexe que celle du seul problème cardiaque et impose une approche globale et multidisciplinaire.

ASPECTS CARDIOLOGIQUES

Sur le plan cardiologique, les adultes atteints d'une cardiopathie congénitale sont confrontés à des problèmes différents de ceux que présentent les patients avec cardiopathie acquise. Les premiers présentent fréquemment des lésions résiduelles ou une dysfonction myocardique secondaire et évoluent vers l'insuffisance cardiaque, en particulier celle du ventricule droit.

Les arythmies, dont les plus fréquentes sont la tachycardie atriale ectopique, la fibrillation auriculaire et le flutter auriculaire, sont, d'une part, le plus souvent la conséquence d'incisions chirurgicales et/ou de dilatations auriculaires et, d'autre part, une des causes principales d'hospitalisation, de morbidité et de mortalité. Leur prise en charge diffère de celle des arythmies rencontrées dans une population cardiaque non congénitale et dépend, d'une part, de la surcharge hémodynamique sous-jacente et, d'autre part, de la présence de lésions cicatricielles (par exemple, d'une atriotomie). En outre, le taux de mort subite, lié à la présence de certaines cardiopathies sous-jacentes, est plus élevé que dans la population atteinte de maladies cardiaques acquises.

Au niveau chirurgical, beaucoup de patients ont bénéficié d'interventions pendant l'enfance et nécessiteront de nouvelles interventions à l'âge adulte. Le risque opératoire chez ces patients est nettement plus élevé que dans une population avec un cœur de morphologie normale. Les techniques chirurgicales et interventionnelles, ainsi que le type d'anesthésie et de prise en charge dans un service de soins intensifs doivent être

adaptés à cette population. De plus en plus, des techniques hybrides comprenant cathétérisme interventionnel et chirurgie sont utilisées.

Le risque d'endocardite infectieuse est également majoré dans cette population et nécessite donc une vigilance accrue.

CONTRACEPTION ET GROSSESSE

Les adolescentes et les jeunes femmes atteintes de cardiopathies cardiaques congénitales nécessitent des conseils spécifiques quant à une contraception adaptée.

La pilule orale contraceptive est contre-indiquée chez les patientes présentant un risque thrombotique élevé, comme dans les pathologies cyanogènes ou celles compliquées d'hypertension artérielle pulmonaire. Les oestrogènes peuvent également interférer avec un traitement anticoagulant et doivent être utilisés avec la plus grande prudence en cas de valves artificielles.

Le risque d'endocardite lié à la mise en place d'un dispositif intra-utérin est probablement bas, mais certains préconisent un traitement antibiotique prophylactique lors de leur mise en place et mettent en garde par rapport aux infections localisées pouvant causer des endocardites à distance de la mise en place (9).

La réaction vaso-vagale (5%) (5) qui complique la mise en place et le retrait d'un tel dispositif doit être prise en compte chez les patientes dont l'hémodynamique ou le rythme cardiaque sont instables.

Une grossesse est, en général, bien tolérée par la plupart des patientes «GUCH» avec cardiopathies non sévères, une prise en charge spécialisée et rapprochée est néanmoins conseillée. En cas d'hypertension artérielle pulmonaire (primitive ou secondaire comme dans le syndrome d'Eisenmenger), la mortalité liée à la grossesse étant élevée (30-50%), toute grossesse doit être formellement déconseillée (5). Le risque est également accru en cas de maladies cyanogènes, de valves mécaniques, d'antécédents d'insuffisance cardiaque et d'obstruction des voies d'éjection. Ce risque accru est en relation avec les changements hémodynamiques tels que la diminution des résistances vasculaires périphériques et l'augmentation du débit cardiaque. En outre, l'effet délétère de certains médicaments sur le fœtus doit être pris en compte et l'utilisation d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion, de sartans et d'amiodarone est contre-indiquée. Le cas particulier des patientes avec valve mécanique nécessitant un traitement par inhibiteurs de la vitamine K dont les effets tératogènes sont significatifs durant le premier trimestre doit être

géré de façon telle qu'un traitement par héparine puisse être mis en route en tout début de grossesse.

D'après Drenthen et al. (10), le taux de prématurité est plus élevé et les enfants présentent de plus petits poids à la naissance chez les mères porteuses d'une cardiopathie sévère. En outre, le taux de mortalité fœtale est plus élevé et est, d'une part, lié à la prématurité, d'autre part, à la récurrence d'une cardiopathie congénitale.

CONSEIL GÉNÉTIQUE

Le taux de récurrence des cardiopathies congénitales est évalué à 2 à 50% et est le plus élevé en cas d'atteinte d'un gène unique ou en cas d'anomalie chromosomique. Il est plus élevé quand la mère est atteinte d'une cardiopathie congénitale que quand le père est atteint (5). Ces données mettent en évidence l'importance de conseil génétique adapté dans un service spécialisé.

De plus, 15-20% des patients avec cardiopathie congénitale présentent un syndrome identifié, avec lésions extracardiaques fréquentes, imposant là encore l'intervention d'autres spécialistes des anomalies congénitales tels les néphrologues, urologues, neurochirurgiens etc.

ASPECTS PSYCHO-SOCIAUX

Plusieurs études menées chez des patients GUCH ayant subi une ou plusieurs interventions ont démontré que ces patients avaient en général une qualité de vie satisfaisante, mais qu'ils sont néanmoins exposés à des problèmes psycho-sociaux spécifiques. Chez certains d'entre eux, un certain taux d'invalidité est reconnu. Beaucoup de patients éprouvent néanmoins de grandes difficultés pour obtenir une assurance maladie ou une assurance vie suite à leur pathologie. Certains renoncent à avoir des enfants à cause de leur malformation cardiaque et du risque de transmission. Ces aspects accentuent la nécessité d'un suivi multidisciplinaire, comprenant en plus du suivi médical, l'accessibilité à une prise en charge psychologique et sociale (11, 12).

La prise en charge des patients «GUCH» est récente et le recul n'est pas encore suffisant pour évaluer l'évolution des cardiopathies congénitales opérées dans l'enfance chez les adultes âgés. Comme dit plus haut, le nombre d'adolescents et d'adultes souffrant d'une cardiopathie congénitale cardiaque complexe ayant bénéficié d'un geste chirurgical et/ou interventionnel est en augmentation continue. Une correction complète par chirurgie est rarement obtenue, excepté

centres spécialisés en cardiopathies congénitales, les centres locaux et les médecins traitants (15). Les centres locaux comprennent des centres cardiaques tertiaires (Tertiary Cardiac Center) ou des hôpitaux régionaux (District General Hospital) disposant de l'intervention d'un cardiologue spécialisé dans la prise en charge des cardiopathies congénitales (fig. 2). Les centres locaux travailleraient en étroite collaboration avec les centres spécialisés en utilisant des protocoles générés par les centres spécialisés.

Ce modèle faciliterait l'entrée de jeunes adultes venant des services pédiatriques vers les services adultes.

Il est probable que les différentes sociétés européennes de cardiologie imposeront également un degré d'expertise dans le futur pour la prise en charge de ces patients.

CONCLUSION

Les adultes avec cardiopathie congénitale représentent une population émergente en croissance continue. En raison de leurs besoins spécifiques sur le plan cardio-vasculaire et extracardiaque, ces patients doivent être pris en charge dans des unités spécialisées où l'expertise cardiologique congénitale et internistique est garantie. Pour optimiser cette prise en charge, la coopération entre cardiologues pédiatres et cardiologues internistes est indispensable et doit s'articuler sur une approche globale du patient qui ne peut être que multidisciplinaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Kaemmerer H, Hess J.— Congenital heart disease. Transition from adolescence to adulthood. *Internist*, 2009, **50**, 1221-1227.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al.— Congenital heart disease in the general population : changing prevalence age distribution. *Circulation*, 2007, **115**, 163-172.
3. Bernier P-L, Stefanescu A, Samoukovic G ,et al.— The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic an demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2010, **13**, 26-34.
4. Moons P, Bovijn L, Budts W, et al.— Temporal trends in survival to adulthood and among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*, 2010, **122**, 2264-2272.
5. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al.— ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*, 2010, **31**, 2915-2957.
6. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al.— Management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J*, 2003, **24**, 1035-1084.
7. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D, et al.— Long-term behavior and quality of life after corrective cardiac surgery in infancy for tetralogy of fallot or ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol*, 2007, **28**, 346-354.
8. Hövels-Gürich HH, Konrad K, Skorzenski D, et al.— Long-term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg*, 2006, **81**, 958-966.
9. Sommerville J.— Management of adults with congenital heart disease; An increasing problem. *Ann Rev Med*, 1997, **48**, 283-293.
10. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW et al.— Outcome of pregnancy in woman with congenital heart disease : a literature review. *J Am Coll Cardiol*, 2007, **49**, 2303-2311.
11. Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B et al.— Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2009, **36**, 105-111.
12. Immer FF, Althaus SM, Berdal PA.— Quality of life and specific problems after cardiac surgery in adolescents and adults with congenital heart diseases. *Eur J Cardiovasc Prev Rehab*, 2005, **12**, 138-143.
13. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, et al.— Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). *Clin Res Cardiol*, 2008, **97**, 194-214.
14. Hess J, Bauer U, Flesch J, et al.— Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation «Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern» (EMAH). *Clin Res Cardiol*, 2007, **2**, 19-26.
15. DH Vascular Programme Team.— A commissioning guide for services for young people and grown ups with congenital heart disease (GUCH). http://www.dh.gov.uk/en/Publicationsandstatistics/Publications/PublicationsPolicyAndGuidance/DH_4134608, m

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr M-C. Seghaye, Service de Pédiatrie, CHU N-D. des Bruyères, Liège, Belgique.
Email : mcseghaye@chu.ulg.ac.be