

RECOMMANDATIONS EUROPÉENNES POUR LA PRISE EN CHARGE DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES COMPLEXES DE L'ADULTE

B. MILTNER (1), P. LANCELLOTTI (2), M-C. SEGHAÏE (3)

RÉSUMÉ : Le nombre de patients avec cardiopathie congénitale, atteignant l'âge adulte (Grown-Up Congenital Heart disease (GUCH)) et se présentant en consultation de cardiologie, est en constante augmentation. Ces patients sont soit porteurs d'une cardiopathie congénitale non diagnostiquée se révélant à l'âge adulte, soit présentent une cardiopathie connue, pour laquelle ils ont éventuellement bénéficié d'une ou de plusieurs interventions dans l'enfance. Dans cet article, nous détaillerons les recommandations de la Société Européenne de Cardiologie de 2010 concernant les cardiopathies congénitales complexes.

MOTS-CLÉS : *Recommandations - Cardiopathies congénitales - Cardiopathies complexes*

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF COMPLEX GROWN-UP CONGENITAL HEART DISEASE

SUMMARY : The number of patients with Grown-Up Congenital Heart disease (GUCH) consulting adult cardiologists is steadily increasing. These patients have either a non-diagnosed congenital heart disease revealed at adulthood, or a diagnosed congenital heart disease for which one or multiple interventions have possibly been performed during childhood. In this article, we summarize the recommendations of the European Society of Cardiology of 2010 for complex congenital heart disease.

KEYWORDS : *Guidelines - Congenital heart disease - Complex heart disease*

INTRODUCTION

Le nombre de patients avec cardiopathie congénitale atteignant l'âge adulte (Grown-Up Congenital Heart disease (GUCH)) et se présentant en consultation de cardiologie est en constante augmentation. Ces cardiopathies congénitales de l'adulte regroupent, non seulement, les cardiopathies congénitales non diagnostiquées à la naissance se révélant à l'âge adulte, mais aussi, les cardiopathies connues pour lesquelles une ou plusieurs interventions ont été réalisées dans l'enfance. Dans un précédent article (1), nous avons détaillé les recommandations de la Société Européenne de Cardiologie de 2010 (2) pour la prise en charge des patients adultes atteints de cardiopathie congénitale de types shunts ou lésions obstructives du cœur gauche. Ce deuxième article se concentre sur les cardiopathies congénitales complexes.

MALADIE D'EBSTEIN

La maladie d'Ebstein est caractérisée par l'attachement annulaire des feuillets septal et

mural de la valvule tricuspide dans le ventricule droit (VD) plutôt qu'à la jonction auriculo-ventriculaire. Ceci a pour conséquence le déplacement apical de l'anneau tricuspide effectif qui peut être sténotique, une hypoplasie relative du VD fonctionnel et une dilatation de la partie «atrialisée» du ventricule droit (3). Ces anomalies ont deux retentissements hémodynamiques : un défaut de coaptation provoquant une régurgitation tricuspide (RT) et un ventricule droit effectif de taille réduite pouvant entraîner l'absence de perfusion antérograde de l'artère pulmonaire (4). Les anomalies les plus fréquemment associées sont la communication interauriculaire (CIA) de type *ostium secundum* ou un foramen ovale perméable, donnant lieu à un shunt, le plus souvent droite-gauche, et la présence d'un faisceau de conduction accessoire à l'origine de tachyarythmies. L'anomalie d'Ebstein est plus souvent retrouvée lors de l'exposition maternelle aux benzodiazépines et au lithium pendant la grossesse. La plupart des cas surviennent, toutefois, de façon sporadique.

La présentation clinique est très variée et dépend du degré de déplacement apical de l'anneau tricuspide, de l'hypoplasie du VD fonctionnel et de la compétence de la valvule tricuspide. Les patients peuvent être asymptomatiques ou présenter une intolérance à l'effort, des signes de congestion veineuse, une fatigue, une cyanose, des embolies paradoxales, des abcès cérébraux, des tachyarythmies, voire une mort subite. Le diagnostic est confirmé par l'échocardiographie qui permet

(1) Assistante, Service de Cardiologie, CHU de Liège.

(2) Professeur d'Imagerie Fonctionnelle en Echocardiographie, GIGA Cardiovascular Sciences, Heart Valve Clinic, Université de Liège, Responsable du Service des Soins Intensifs Cardiologiques, Service de Cardiologie, CHU de Liège.

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

d'analyser l'anatomie et la fonction de la valvule tricuspide ainsi que la taille et la fonction des différentes cavités cardiaques. Elle permet également de rechercher des lésions associées.

Le traitement est déterminé par les symptômes. En cas d'embolies paradoxales et de fibrillation auriculaire, une anticoagulation est indiquée. Les arythmies symptomatiques peuvent être traitées de façon conservatrice ou par électrophysiologie. Une fermeture percutanée isolée de la CIA peut être indiquée, mais sa pertinence devrait être rigoureusement évaluée, la fermeture pouvant engendrer une élévation supplémentaire des pressions ventriculaires droites et une diminution du débit cardiaque. La réparation chirurgicale demeure délicate et devrait uniquement être réalisée par un chirurgien expérimenté. La réparation de la valvule tricuspide est préférable au remplacement. En cas de CIA, la fermeture chirurgicale doit être réalisée dans le même temps que la chirurgie valvulaire. Lorsque le feuillet tricuspide antérieur est mobile et que le VD fonctionnel constitue plus d'un tiers du VD total, une réparation valvulaire tricuspide est réalisable en créant une valvule monocuspide. Les indications chirurgicales ou d'intervention percutanée sont reprises dans le tableau I. Un suivi régulier, au minimum une fois par an, dans un centre spécialisé «GUCH» est recommandé. Il permettra de détecter une insuffisance tricuspide persistante ou nouvelle, une insuffisance cardiaque gauche ou droite, un shunt atrial résiduel, une arythmie ou un bloc auriculo-ventriculaire.

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (D-TGV)

Dans la dextrotransposition (D-TGV), l'aorte prend son départ du ventricule droit et l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche (il y a une concordance atrio-ventriculaire et une discordance ventriculo-artérielle). L'aorte émerge donc en avant et à droite de l'artère pulmonaire. On parle d'une D-TGV simple en l'absence d'anomalies associées et de D-TGV complexe en cas d'anomalies intracardiaques associées. Les anomalies associées les plus fréquentes sont une communication interventriculaire (CIV), une obstruction de la voie d'éjection du VD et une coarctation de l'aorte (5). Dans la D-TGV, les circulations systémique et pulmonaire sont parallèles. Cet état n'est compatible avec la vie que s'il existe une communication entre les deux circulations, afin de permettre, par «mélange» sanguin, une augmentation de la

saturation en oxygène du sang gagnant l'aorte. Cette communication peut être une CIA, une CIV, ou un canal artériel. En général, la D-TGV ne s'inscrit pas dans le cadre d'une association syndromique ou d'anomalies chromosomiques. Les adultes ont, en principe, déjà bénéficié d'une chirurgie. L'évolution et la présentation clinique dépendent du type de chirurgie proposé dans l'enfance. Il existe trois possibilités:

1) SWITCH ATRIAL

La plupart des adultes nés avec une D-TGV simple ont bénéficié d'un «switch atrial» dans l'enfance. Cette intervention consiste à réaliser un chenal intra-auriculaire avec du tissu autologue (intervention de Senning) ou du matériel synthétique (intervention de Mustard) dirigeant ainsi le retour veineux systémique vers l'oreillette gauche et le retour veineux pulmonaire drainant vers la valvule tricuspide (5). La complication postopératoire la plus fréquente à long terme est la décompensation du VD qui doit assumer la circulation systémique avec une RT secondaire à la dilatation VD. On retrouve fréquemment des complications rythmiques (tachyarythmies supraventriculaires de type flutter, fibrillation auriculaire ou autres, voire des bradycardies par dysfonction du nœud sinusal) secondaires aux lésions chirurgicales à l'étage auriculaire. On peut également retrouver une sténose au niveau du chenal intra-auriculaire avec obstruction du drainage veineux systémique.

L'échocardiographie cardiaque transthoracique est l'examen de choix pour le suivi de la fonction ventriculaire gauche et droite et d'une RT. L'échographie transoesophagienne et la résonance magnétique nucléaire sont indispensables pour le diagnostic d'une obstruction au niveau du chenal intra-auriculaire ou cave inférieur. Un enregistrement Holter doit être réalisé régulièrement afin d'analyser la présence de troubles du rythme. Une étude électrophysiologique, avec éventuel traitement par ablation, est fréquemment indiquée.

2) SWITCH ARTÉRIEL

Les patients avec D-TGV simple et artères coronaires non aberrantes auront probablement bénéficié d'un «switch artériel» dans l'enfance. Cette intervention restaure l'anatomie normale. Elle est réalisée par une transection des gros vaisseaux environ 1 cm au dessus de la valvule semi-lunaire, réimplantation des coronaires et suture de l'aorte ascendante sur le moignon

TABLEAU I. INDICATIONS D'INTERVENTION DANS L'ANOMALIE D'ËBSTEIN

Indications	Classe de recommandation	Niveau d'évidence
Indications de chirurgie		
Une réparation chirurgicale doit être réalisée chez les patients avec une insuffisance tricuspидienne plus que modérée et des symptômes (classe NYHA \geq II ou arythmie) ou une détérioration de la capacité d'effort mesurée par ergospirométrie.	I	C
Lorsqu'il existe une indication pour une chirurgie de la valvule tricuspидienne, la fermeture chirurgicale d'une communication inter-auriculaire / d'un foramen ovale perméable doit être réalisée au moment de la réparation valvulaire.	I	C
Une intervention chirurgicale doit être envisagée indépendamment des symptômes chez les patients avec une dilatation progressive du cœur droit ou une réduction progressive de la fonction systolique ventriculaire droite et/ou la présence d'une cardiomégalie à la radiographie thoracique.	IIa	C
Indications de procédure percutanée		
Les patients avec une arythmie significative doivent bénéficier d'une étude électrophysiologique, suivie d'une thérapie d'ablation si celle-ci est réalisable, ou d'un traitement chirurgical de l'arythmie en cas de chirurgie cardiaque programmée.	I	C
En cas d'embolie systémique documentée probablement causée par une embolie paradoxale, la fermeture isolée percutanée d'une communication interauriculaire / d'un foramen ovale perméable doit être envisagée.	IIa	C
Lorsque la cyanose (saturation d'oxygène < 90%) est le problème principal, la fermeture isolée percutanée d'une communication inter-auriculaire/ d'un foramen ovale perméable peut être envisagée mais nécessite une évaluation rigoureuse avant l'intervention.	IIb	C
Classe I= indiqué, Classe IIa = raisonnable, Classe IIb = peut être envisagé, Classe III = n'est pas recommandé. Niveau d'évidence: B = Données fournies par une seule étude clinique randomisée ou par des études de grande ampleur non randomisées, C= Consensus d'experts et/ou données fournies par des études restreintes rétrospectives ou des registres.		

néo-aortique, suture du tronc de l'artère pulmonaire qui est amenée d'arrière en avant sur le moignon néopulmonaire par la manœuvre de Lecompte. Les complications à long terme les plus fréquentes sont une sténose pulmonaire supra-valvulaire ou des branches pulmonaires, une dysfonction ventriculaire gauche, des arythmies (possiblement liées à une insuffisance coronaire), une dilatation de l'aorte ascendante avec régurgitation de la valve néo-aortique.

L'échocardiographie cardiaque permet d'étudier la fonction ventriculaire gauche, de détecter des sténoses au niveau des anastomoses chirurgicales, d'analyser les dimensions de l'aorte ascendante et d'apprécier une régurgitation aortique. La résonance magnétique nucléaire permet de préciser l'anatomie de la voie d'éjection VD. Un électrocardiogramme d'effort doit être réalisé régulièrement afin de

détecter une insuffisance coronaire qui peut se manifester tardivement.

3) INTERVENTION DE RASTELLI

Cette intervention est réalisée en cas de TGV complexe associée à une large CIV et à une sténose pulmonaire. Elle consiste à connecter le ventricule gauche à l'aorte, qui émerge en position antérieure du VD, par un patch à travers la CIV. Le VD est connecté au tronc de l'artère pulmonaire par un tube valvé. Les complications à long terme sont liées au dysfonctionnement du tube valvé placé entre le VD et l'artère pulmonaire, à l'insuffisance aortique et aux CIV résiduelles. Des arythmies peuvent également apparaître.

L'échographie cardiaque transthoracique et/ou transoesophagienne permet de surveil-

ler la fonction ventriculaire, l'intégrité des connexions ventriculo-artérielles et celle du septum interventriculaire. Les indications chirurgicales après «switch atrial» et «switch artériel» sont reprises dans les tableaux II et III, respectivement. Tous les patients avec une TGV, indépendamment du type d'intervention dont ils ont bénéficié, doivent être suivis annuellement dans un centre spécialisé «GUCH».

TRANSPOSITION CORRIGÉE DES GROS VAISSEAUX (L-TGV)

La transposition corrigée des gros vaisseaux (lévo-TGV, L-TGV ou double discordance) est caractérisée par une discordance atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle, l'aorte émergeant du VD et se projetant en avant et à gauche de l'artère pulmonaire (5, 6). Plus de 90% des patients ont des anomalies associées. La plus fréquente est la CIV, mais on retrouve aussi des sténoses pulmonaires, des anomalies de la valvule tricuspide qui correspondent souvent à une maladie d'Ebstein et des anomalies coronaires. Suite à la position anormale du nœud auriculo-ventriculaire, les patients développent fréquemment des blocs auriculo-ventriculaires et des tachycardies par réentrée.

L'histoire naturelle et la présentation clinique dépendent des lésions associées. Lorsque la transposition corrigée est isolée, les patients peuvent être asymptomatiques durant l'enfance et l'adolescence. A terme, une dyspnée et une intolérance à l'effort peuvent se manifester suite à une décompensation du VD systémique et à une insuffisance tricuspide. Notons qu'en cas de CIV large, une insuffisance cardiaque peut se manifester dès l'enfance. Des troubles rythmiques sont aussi fréquents avec une tendance accrue aux troubles de conduction auriculo-ventriculaires et aux arythmies supra-ventriculaires. A l'électrocardiogramme, on peut retrouver un bloc auriculo-ventriculaire du premier ou du troisième degré, ainsi qu'une onde Q dans les dérivations précordiales droites et inférieures. L'échocardiographie confirme la présence d'une double discordance.

La chirurgie correctrice consiste à réaliser un «double switch», c'est-à-dire, un «switch atrial» (procédure de Senning ou Mustard) et un «switch artériel» avec fermeture éventuelle de la CIV. En cas de sténose sous-pulmonaire associée et de CIV, on réalise un «switch atrial» et une intervention de Rastelli (cfr D-TGV). Le ventricule gauche devient ainsi le ventricule systémique, en position sous-aortique.

Cette chirurgie donne des résultats encore insatisfaisants dans l'enfance. Chez l'adulte, la chirurgie consistera à réduire la régurgitation tricuspide par remplacement valvulaire, de préférence avant que la fraction d'éjection du ventricule systémique soit < 45%. Un cerclage de l'artère pulmonaire peut être proposé comme palliation définitive afin d'entraîner une hypertrophie du ventricule gauche, qui aura comme conséquence une modification de la géométrie du VD systémique, favorable à sa fonction. Les résultats restent cependant controversés.

Un suivi à vie est indiqué dans un centre spécialisé «GUCH» avec visite annuelle. On recherchera les troubles du rythme et de conduction, les signes de dysfonction ventriculaire et d'altération de l'intégrité du septum interventriculaire et des anastomoses chirurgicales en fonction de la chirurgie effectuée. Les indications d'intervention dans la transposition corrigée des gros vaisseaux sont reprises dans le tableau IV.

TÉTALOGIE DE FALLOT (TOF)

La TOF compte pour 10% des cardiopathies congénitales. La malformation est le résultat de la déviation antéro-céphalique du septum conal provoquant ses quatre caractéristiques : une CIV sous-aortique, une aorte déplacée en avant et à droite se positionnant à cheval sur le septum interventriculaire, une obstruction de l'infundibulum pulmonaire le plus souvent associée à une sténose valvulaire pulmonaire et une hypertrophie VD (7, 8). Il peut y avoir des lésions associées comme une CIA, une ou plusieurs CIV musculaires, des anomalies des artères coronaires, voire un canal atrio-ventriculaire complet. Environ 15% des patients ont une microdélétion 22q11.

Le diagnostic anténatal ou néonatal est fréquent et permet la prise en charge du jeune nourrisson. L'auscultation détecte un souffle cardiaque et on retrouve une cyanose d'installation progressive, liée au shunt droite-gauche à l'étage ventriculaire, et secondaire à la sténose pulmonaire. Dans les cas favorables où la taille des artères pulmonaires est suffisante, la cure complète est proposée vers 4-6 mois avec fermeture de la CIV par patch et élargissement de la chambre de chasse pulmonaire par résection du muscle hypertrophique infundibulaire en combinaison avec une valvotomie pulmonaire. Parfois, un élargissement transannulaire de l'infundibulum est nécessaire. La mortalité péri-opératoire est de 1%. Dans les cas où la

TABLEAU II. INDICATIONS D'INTERVENTION DANS LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX APRÈS «SWITCH ATRIAL»

Indications	Classe de recommandation	Niveau d'évidence
Indications de chirurgie		
Une réparation ou un remplacement valvulaire doit être réalisé chez les patients avec une régurgitation sévère symptomatique de la valvule auriculo-ventriculaire systémique (valvule tricuspide) sans dysfonction ventriculaire significative (fraction d'éjection ventriculaire droite \geq 45%).	I	C
Une dysfonction ventriculaire systémique significative, avec ou sans insuffisance tricuspidiennne, doit être traitée de façon conservatrice ou, finalement, par transplantation cardiaque.	I	C
Une obstruction de la chambre de chasse du ventriculaire gauche doit être traitée par chirurgie lorsqu'elle est symptomatique ou en cas de détérioration de la fonction ventriculaire gauche.	I	C
En cas d'obstruction veineuse pulmonaire symptomatique, une chirurgie doit être réalisée (une intervention percutanée est rarement possible).	I	C
Les patients symptomatiques avec une sténose des chenaux intra-auriculaires non justiciables d'une procédure percutanée doivent être traités chirurgicalement.	I	C
Les patients symptomatiques avec des fuites des chenaux intra-auriculaires non justiciables d'un stenting doivent être traités chirurgicalement.	I	C
Une réparation ou un remplacement valvulaire doit être envisagé en cas de régurgitation sévère asymptomatique de la valvule auriculo-ventriculaire systémique (valvule tricuspide) sans dysfonction ventriculaire significative (fraction d'éjection ventriculaire droite \geq 45%).	IIa	C
Un cerclage de l'artère pulmonaire, pour créer un «shift» septal, ou pour ré-entraîner le ventricule gauche en vue d'un «switch» artériel est encore expérimental et doit être évité chez les adultes.	III	C
Indications de procédure percutanée		
Un stenting doit être réalisé chez les patients symptomatiques avec sténose des chenaux intra-cardiaques.	I	C
Un stenting (covered stent) ou une fermeture percutanée doit être réalisé chez les patients symptomatiques avec des fuites des chenaux intra-auriculaires et une cyanose significative au repos ou à l'effort.	I	C
Un stenting (covered stent) ou une fermeture percutanée doit être réalisé chez les patients avec des fuites des chenaux intra-auriculaires et des symptômes liés au shunt gauche-droite.	I	C
Un stenting (covered stent) ou une fermeture percutanée doit être envisagé chez les patients asymptomatiques avec des fuites des chenaux intra-auriculaires et une surcharge ventriculaire volumique significative liée au shunt gauche-droite.	IIa	C
Un stenting doit être envisagé chez les patients asymptomatiques avec sténose des chenaux intra-auriculaires qui nécessitent un pacemaker.	IIa	C
Un stenting peut être envisagé chez d'autres patients asymptomatiques avec sténose des chenaux intra-auriculaires.	IIb	C

cure complète n'est pas possible chez le nourrisson, une procédure palliative assurant un flux pulmonaire suffisant est réalisée par mise en place d'un shunt de Blalock-Taussig modifié: l'artère pulmonaire est connectée à l'artère sous-clavière par interposition d'un greffon de

Goretex. Cette intervention permet une croissance des artères pulmonaires et, ainsi, la cure complète à un âge ultérieur.

De nombreuses complications peuvent être rencontrées à long terme après réparation. L'insuffisance pulmonaire chronique est fréquente

TABLEAU III. INDICATIONS D'INTERVENTION DANS LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX APRÈS 'SWITCH' ARTÉRIEL

Indications	Classe de recommandation	Niveau d'évidence
Un stenting ou une chirurgie (dépendant du substrat) doit être réalisé en cas de sténose des artères coronaires responsable d'ischémie.	I	C
Une réparation chirurgicale de la chambre de chasse ventriculaire droite doit être réalisée chez des patients symptomatiques avec une pression systolique ventriculaire droite > 60 mmHg (vélocité de l'insuffisance tricuspide > 3.5 m/s).	I	C
Une réparation chirurgicale de la chambre de chasse ventriculaire droite doit être réalisée indépendamment des symptômes lorsqu'une dysfonction ventriculaire droite apparaît (les pressions systoliques ventriculaires droites peuvent être plus basses).	I	C
Les patients avec une arythmie significative doivent bénéficier d'une étude électrophysiologique, suivie d'une thérapie d'ablation si celle-ci est réalisable, ou d'un traitement chirurgical de l'arythmie en cas de chirurgie cardiaque programmée.	I	C
Une réparation chirurgicale doit être envisagée chez les patients asymptomatiques avec une obstruction de la chambre de chasse du ventricule droit et des pressions systoliques ventriculaires droites > 80 mm Hg (vélocité de l'insuffisance tricuspide > 4,3 m/s).	IIa	C
Une chirurgie de la racine aortique doit être envisagée lorsque la (néo-)racine aortique est > 55mm, sous condition de stature adulte moyenne.	IIa	C
Un stenting ou une chirurgie (dépendant du substrat) doit être envisagé pour sténose pulmonaire périphérique, indépendamment des symptômes, lorsqu'il s'agit d'un rétrécissement de > 50% du diamètre et la pression systolique ventriculaire droite > 50 mm Hg et/ou en cas de présence de défaut de perfusion pulmonaire.	IIa	C

TABLEAU IV. INDICATIONS D'INTERVENTION DANS LA TRANSPOSITION CORRIGÉE DES GROS VAISSEAUX

Indications	Classe de recommandation	Niveau d'évidence
Une chirurgie de la valvule auriculo-ventriculaire systémique (valvule tricuspide) pour insuffisance valvulaire sévère doit être envisagée avant l'apparition d'une détérioration de la fonction ventriculaire systémique (sous-aortique) (avant abaissement de la fraction d'éjection ventriculaire droite < 45%).	IIa	C
Une réparation anatomique («switch» atrial + «switch» artériel ou Rastelli si faisable en cas de communication interventriculaire non restrictive) peut être envisagée lorsque le ventricule gauche fonctionne à des pressions systémiques.	IIb	C

et peut être bien tolérée pendant des années, avant de provoquer une dilatation et dysfonction VD. Des sténoses résiduelles de la chambre de chasse droite peuvent exister au niveau infundibulaire, valvulaire, du tronc pulmonaire ou, occasionnellement, dans les branches pulmonaires gauches et droites, surtout si un shunt de Blalock-Taussig avait été mis en place. Suite aux anomalies intrinsèques de l'aorte (nécrose cystique de la média) et à une augmentation du

flux en raison du shunt droite-gauche, l'aorte peut se dilater progressivement. Des tachycardies supraventriculaires ou ventriculaires sont fréquentes et sont en relation avec les cicatrices de la chirurgie réparatrice et les conséquences hémodynamiques des lésions résiduelles. Les tachyarythmies sont responsables d'un tiers, voire de la moitié des décès tardifs.

A l'électrocardiogramme, on retrouve fréquemment un bloc de branche droit complet.

La durée du QRS est un reflet du degré de dilatation du VD et une durée de > 180 msec est un facteur de risque pour des tachycardies ventriculaires et une mort subite. L'échographie cardiaque permet d'évaluer les obstructions résiduelles du cœur droit, des CIV résiduelles, la fonction des ventricules droit et gauche, le degré de la régurgitation tricuspидienne et la taille de l'aorte. La résonance magnétique est la méthode de choix dans l'évaluation du volume et de la fonction du VD, de l'importance de l'insuffisance pulmonaire, de l'intégrité des artères pulmonaires périphériques et de celle de l'aorte ascendante. Les indications d'intervention après réparation d'un TOF sont reprises dans le tableau V.

L'insuffisance pulmonaire est la complication la plus fréquente nécessitant une ré-intervention après réparation. Le remplacement valvulaire pulmonaire par valvule biologique semble avoir une durée de vie de 10-15 ans. L'expérience avec les valves mécaniques est réduite. Dans ce cas, une anticoagulation est nécessaire. Les valves pulmonaires percutanées semblent constituer une alternative prometteuse, les résultats à long terme étant encore attendus. Une étude électrophysiologique doit être réalisée chez des patients symptomatiques avec des arythmies atriales ou ventriculaires suspectées ou documentées, avec implantation d'un défibrillateur, si nécessaire. Tous les patients avec

une TOF doivent bénéficier d'un suivi régulier dans un centre «GUCH», de préférence annuel avec un contrôle échocardiographique. Tous les patients devraient bénéficier d'une résonance magnétique cardiaque au cours du suivi.

ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM OUVERT (APSO)

Cette entité représente la forme extrême de la TOF (9). Sur le plan de la pathophysiologie, on différencie les formes où les artères pulmonaires périphériques sont bien développées et leur perfusion assurée par un canal artériel perméable, de celles où les artères pulmonaires sont plus ou moins hypoplasiques, parfois avec absence de confluent pulmonaire, leur perfusion étant assurée, en tout ou en partie, par des vaisseaux collatéraux qui naissent de l'aorte (MAPCA : Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries), et peuvent présenter ou non des sténoses. L'APSO est responsable d'environ 1 à 2% des cardiopathies congénitales et la micro-délétion 22q11 est fréquente.

Les patients peuvent présenter une cyanose, un retard de croissance, une dyspnée d'effort et une décompensation cardiaque. Un murmure continu au niveau du dos suggère la présence de collatérales aorto-pulmonaires. Le type de traitement, qui a pour but de permettre à terme une séparation des 2 circulations avec fermeture de la CIV, reconstruction de la voie d'éjection

TABLEAU V. INDICATIONS D'INTERVENTION APRÈS RÉPARATION D'UNE TÉTRALOGIE DE FALLOT

Indications	Classe de recommandation	Niveau d'évidence
Un remplacement valvulaire aortique doit être réalisé en cas d'insuffisance aortique sévère avec des symptômes ou des signes de dysfonction ventriculaire gauche.	I	C
Un remplacement valvulaire pulmonaire doit être réalisé chez des patients symptomatiques avec insuffisance et/ou sténose pulmonaire sévère (pression systolique ventriculaire droite > 60 mmHg, vitesse d'insuffisance tricuspидienne > 3,5 m/s).	I	C
Un remplacement valvulaire pulmonaire doit être envisagé chez des patients asymptomatiques avec insuffisance et/ou sténose pulmonaire sévère lorsqu'au moins un des critères suivants est présent : - diminution de la capacité d'effort objective - dilatation progressive du ventricule droit - dysfonction systolique progressive du ventricule droit - insuffisance tricuspидienne progressive (au moins modérée) - obstruction de la chambre de chasse du ventricule droit avec pression systolique du ventricule droit > 80 mm Hg (vitesse d'insuffisance tricuspидienne > 4,3 m/s) - arythmies atriales/ventriculaires soutenues	IIa	C
La fermeture d'une communication interventriculaire doit être envisagée en cas de communication interventriculaire résiduelle et surcharge de volume significative du ventricule gauche ou lorsque le patient bénéficie d'une chirurgie valvulaire pulmonaire.	IIa	C

droite (avec ou sans conduit valvé) et maintien ou création d'une continuité entre cette dernière et les artères pulmonaires périphériques, sera déterminé par le degré de développement de la vascularisation pulmonaire, la présence d'un confluent pulmonaire ainsi que la l'existence et l'importance du système des MAPCAs. Certaines formes rares d'APSO, caractérisées par un réseau vasculaire pulmonaire hypoplasique et/ou par un réseau de MAPCAs ne permettant pas l'unifocalisation et leur connexion au système artériel pulmonaire, ne sont pas accessibles à la correction. Les patients qui ont bénéficié d'une chirurgie réparatrice auront une évolution semblable aux patients avec TOF et requièrent le même suivi. Ceux qui présentent des lésions natives évoluent habituellement de façon défavorable avec cyanose progressive et dyspnée d'effort. Ils présentent fréquemment des complications telles hémoptysies, dilatation de l'aorte ascendante, endocardite et arythmies.

Quelle que soit la stratégie thérapeutique adoptée, le suivi dans un centre spécialisé «GUCH» au moins une fois par an est nécessaire. On gardera à l'esprit de réévaluer les patients adultes **considérés** comme inopérables dans le passé ou ayant bénéficié d'une chirurgie palliative, quant à leur éligibilité pour une intervention chirurgicale ou percutanée, suite à l'évolution des techniques disponibles ou pour leur proposer une greffe. L'échocardiographie, la résonance magnétique nucléaire, le CT-scanner et le cathétérisme cardiaque jouent un rôle central dans le suivi.

CŒURS UNIVENTRICULAIRES

Les cœurs univentriculaires regroupent une variété de malformations complexes où l'un des ventricules est absent ou hypoplasique, empêchant la réparation biventriculaire de la cardiopathie (10) (hypoplasie du cœur droit, hypoplasie du cœur gauche, ventricule unique à double entrée, etc). Ces pathologies cardiaques sont, en général, associées à d'autres malformations intra- ou extracardiaques. Le traitement chirurgical de ces malformations reste une palliation définitive et a pour but de séparer les 2 circulations en connectant les veines caves aux artères pulmonaires par une anastomose cavopulmonaire totale (TCPC = Total Cavo-Pulmonary Connection) et en faisant l'impasse sur le ventricule sous-pulmonaire, le ventricule disponible faisant toujours fonction de ventricule systémique, quelle que soit sa nature anatomique.

La TCPC ne peut être réalisée en période néonatale en raison des résistances vasculaires pulmonaires élevées à cet âge et nécessite donc plusieurs étapes préparatoires. Le choix de celles-ci dépend, en grande partie, du fait que la circulation pulmonaire est restrictive ou non, leur fonction étant d'assurer une perfusion pulmonaire satisfaisante sans risque d'hypertension artérielle pulmonaire qui empêcherait les étapes suivantes.

Dans un premier temps, un cerclage pulmonaire sera réalisé chez le nouveau-né (période néonatale) en cas de perfusion pulmonaire non restrictive (exemple : ventricule unique à double entrée sans obstacle pulmonaire) ou, au contraire, une anastomose aorto-pulmonaire sera placée en cas de perfusion pulmonaire restrictive (exemple : hypoplasie du VD avec atrésie pulmonaire). Certains rares cas, où la restriction pulmonaire est modérée, mais suffisante pour protéger les vaisseaux pulmonaires d'une hypertension, pourront évoluer de façon spontanée dans un premier temps. Dans le cas d'hypoplasie du cœur gauche, la valvule et le tronc de l'artère pulmonaire seront désolidarisés de la bifurcation pulmonaire. Ils seront utilisés pour réaliser l'élargissement de l'aorte ascendante hypoplasique et assurer ainsi la voie d'éjection du VD vers l'aorte. La perfusion pulmonaire est garantie par un shunt aorto-pulmonaire.

Dans un deuxième temps, vers l'âge de 6 mois, une anastomose cavopulmonaire bidirectionnelle entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire (ou shunt bidirectionnel de Glenn) est réalisée avec décerclage de l'artère pulmonaire ou fermeture du shunt aorto-pulmonaire, si indiqué.

Dans un troisième temps, vers l'âge de 18 mois, l'anastomose cavopulmonaire est complétée par une anastomose intra- ou extracardiaque entre la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire. Les circulations sont alors séparées. Une petite fenestration de décharge est, néanmoins, souvent réalisée afin de prévenir la défaillance veineuse systémique en cas d'augmentation des résistances pulmonaires péri- et post-opératoires. L'anastomose cavopulmonaire totale n'est réalisable qu'après une évaluation rigoureuse. Des résistances pulmonaires basses, une fonction normale de la ou des valvules auriculo-ventriculaires et une fonction ventriculaire préservée sont requises (Classe IIa, C).

*PROBLÈMES SPÉCIFIQUES DES PATIENTS ADULTES AVEC
CIRCULATION UNIVENTRICULAIRE*

On parle d'une circulation univentriculaire (Total CavoPulmonary Correction (TCPC) ou Fontan) lorsque le retour veineux systémique est connecté aux artères pulmonaires sans interposition d'un ventricule fonctionnel. Le concept de la TCPC, qui a été développé par M. de Leval en 1988 (11), l'a été en réponse aux complications à long terme de l'anastomose entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire développée par Fontan en 1968 (12, 13). Cette intervention a donc été abandonnée, principalement en raison des dilatations arythmogènes et thrombogènes de l'oreillette droite. Néanmoins, un certain nombre de patients adultes vivent toujours avec cette anastomose. Une sélection rigoureuse des patients est impérative. L'intervention nécessite des résistances vasculaires basses (pression artérielle pulmonaire moyenne < 15 mmHg), une bonne fonction ventriculaire, une taille suffisante de l'artère pulmonaire, l'absence de régurgitation au niveau de la valvule auriculo-ventriculaire et, de préférence, un rythme sinusal. La plupart des patients avec TCPC ou opération de Fontan se portent bien durant l'enfance et l'adolescence, mais même si la survie à 10 ans approche les 90%, un déclin prématuré des performances cardiaques est inévitable. Les patients présentent une capacité d'effort réduite. Avec le temps s'installent une insuffisance cardiaque (surtout, si le ventricule systémique est un VD), une cyanose sur ouverture de collatérales entre les veines systémiques et l'oreillette gauche et les conséquences d'une hypertension veineuse systémique chronique entraînant une congestion hépatique et, à terme, une cirrhose. Une insuffisance hépatique avec troubles de la balance entre facteurs de coagulation et de thrombolyse en résulte. Les tachyarythmies supraventriculaires sur cicatrices incisionnelles sont fréquentes et très mal tolérées sur le plan hémodynamique. Des complications rares, mais aux conséquences désastreuses, sont l'entéropathie exsudative entraînant une hypoprotéïnémie avec des œdèmes périphériques, des épanchements pleuraux et de l'ascite. Le diagnostic se fait par un taux sanguin bas en protéines et la recherche de l' α 1-antitrypsine dans les selles. Le pronostic est réservé avec une survie à 5 ans < 50%. L'échocardiographie permet de suivre la fonction ventriculaire et valvulaire de façon satisfaisante. La visualisation du chenal cave nécessite néanmoins une échographie transoesophagienne ou d'autres techniques d'imagerie. La résonance magné-

tique cardiaque et le CT-scanner sont particulièrement utiles dans l'évaluation des circuits de la TCPC et du Fontan et des collatérales. Une évaluation hépatique doit être régulièrement réalisée par échographie (ou CT-scanner) à la recherche d'une fibrose, d'une cirrhose ou d'un cancer hépatique. Les patients avec TCPC ou Fontan doivent le plus souvent suivre un traitement médicamenteux. Une anticoagulation est indispensable en cas de thrombus dans le canal cave ou l'oreillette, en cas d'arythmies atriales ou d'événements thromboemboliques. Bien qu'il n'y ait pas de consensus par rapport à une anticoagulation à long terme dans les autres cas, la plupart des centres recommandent au moins un traitement anti-plaquettaire. En effet, la stase dans le tunnel cave ou dans l'oreillette, les troubles de la coagulation prédisposent à la formation de thrombi. Les arythmies nécessitent souvent une cardioversion électrique externe en urgence, les traitements médicamenteux étant souvent inefficaces. L'amiodarone ou le sotalol peuvent néanmoins diminuer le taux de récurrences. Une ablation par radiofréquence doit être discutée. L'insuffisance cardiaque est traitée de façon symptomatique par β -bloquants, diurétiques et vasodilatateurs. La grossesse est déconseillée chez les patientes après TCPC ou Fontan. La méthode de contraception la plus adéquate est à discuter au cas par cas en fonction des facteurs de risque, en particulier du risque thromboembolique. Chez les patients avec Fontan décompensé (arythmie résistante au traitement, dilatation atriale droite, aggravation de la régurgitation de la valvule auriculo-ventriculaire, détérioration de la fonction ventriculaire et/ou thrombus atrial) une conversion vers un TCPC en combinaison avec une chirurgie anti-arythmique peut donner de bons résultats avec néanmoins une mortalité per-opératoire élevée. La transplantation cardiaque reste l'ultime approche tout comme dans les TCPC décompensées.

SYNDROME D'EISENMENGER

Le syndrome d'Eisenmenger est la complication d'une cardiopathie avec shunt gauche-droite entraînant une hypertension artérielle pulmonaire, comme une large CIV ou un large canal artériel non traité. Il est caractérisé par des résistances vasculaires pulmonaires suprasystémiques et un shunt droite-gauche par la connexion systémico-pulmonaire (14, 15). Il s'agit d'une maladie multi-organique avec détérioration progressive. Les patients présentent une cyanose centrale, une dyspnée, une fatigue,

des hémoptysies et des signes de décompensation cardiaque droite avec des œdèmes périphériques et de l'ascite. On retrouve un «clubbing» au niveau des ongles. Il existe aussi une érythrocytose liée à une augmentation de la sécrétion d'érythropoïétine par les reins suite à l'hypoxie chronique. Elle peut provoquer des symptômes d'hyperviscosité (céphalées, vertiges, lipothymies, bradypsychie, troubles visuels, paresthésies, tinnitus, léthargie, myalgies). L'érythrocytose peut être compensée (hémoglobine et hématocrite stables, taux de ferritine normal) ou décompensée (augmentation de l'hématocrite et déficit en fer). Les symptômes d'hyperviscosité sont peu probables lorsque l'hématocrite est < 65% et le taux de fer normal. L'hémostase est perturbée avec déséquilibre entre les facteurs de coagulation et de thrombolyse et thrombocytopenie. Le risque de thromboses et de saignements est donc accru. Parmi les complications tardives, on compte les accidents vasculaires cérébraux, les embolies paradoxales, les arythmies, des complications infectieuses (endocardite, pneumonie et abcès cérébraux), les lithiases biliaires et les complications rhumatologiques.

L'utilisation d'un traitement antiagrégant ou d'un traitement anticoagulant est controversée. Une anticoagulation doit être envisagée en cas d'arythmie atriale ou de thromboses. En cas d'arythmies, le traitement doit être évalué au cas par cas. L'initiation d'un traitement doit être faite avec prudence et en milieu hospitalier. Des phlébotomies thérapeutiques seront uniquement réalisées en cas de symptômes d'hyperviscosité liés à une érythrocytose (hématocrite > 65%) et en l'absence de déshydratation et de déficit en fer. En cas de déficit en fer, un traitement supplétif doit être instauré. Le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire fait appel à 3 classes de médicaments approuvés : les prostanoïdes, les antagonistes des récepteurs de l'endothéline et les inhibiteurs des phosphodiésterases type 5. Le traitement ultime est la transplantation pulmonaire avec réparation du défaut cardiaque ou une transplantation combinée cœur-poumon. Les patients doivent bénéficier d'un suivi régulier (tous les 6 à 12 mois) dans un centre spécialisé «GUCH».

CONCLUSION

L'approche diagnostique, la prise en charge thérapeutique et le suivi des pathologies congénitales complexes ont fait l'objet de recommandations par la Société Européenne de Cardiologie. Malgré leur complexité, et suite à

une meilleure prise en charge dans l'enfance, un plus grand nombre de ces patients sera vivant à l'âge adulte, ce qui nécessite une connaissance du problème et la capacité de les référer dans des unités spécialisées «GUCH».

BIBLIOGRAPHIE

1. Miltner B, Seghaye MC, Lancellotti P.— Recommandations européennes pour la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte. *Rev Med Liège*, 2013, **68**, 450-457.
2. 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.
3. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JH, et al.— Ebstein's anomaly. *Circulation*, 2007, **115**, 277-285.
4. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF.— Pathophysiology of congenital heart disease in the adult. Part III : complex congenital heart disease. *Circulation*, 2008, **117**, 1340-1350.
5. Warnes CA.— Transposition of the great arteries. *Circulation*, 2006, **114**, 2699-2709.
6. Hornung TS, Calder L.— Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*, 2010, **96**, 1154-1161.
7. Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho JS.— Tetralogy of fallot: from fetus to adult. *Heart*, 2006, **92**, 1353-1359.
8. Apitz C, Webb GD, Redington AN.— Tetralogy of Fallot. *Lancet*, 2009, **374**, 1462-1471.
9. Broberg CS, Pantely GA.— Pulmonary atresia with ventricular septal defect, in Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF., *Diagnosis and management of adult congenital heart disease* (second edition), Elsevier Saunders, 2011, 328-335.
10. Khairy P, Poirier N, Mercier LA.— Univentricular heart. *Circulation*, 2007, **115**, 800-812.
11. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al.— Total cavopulmonary connection : a logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988, **96**, 682-695.
12. Gersony WM.— Fontan operation after 3 decades. What we have learned. *Circulation*, 2008, **117**, 13-15.
13. Gewillig M.— The Fontan circulation. *Heart*, 2005, **91**, 839-846.
14. Moons P, Canobbio MM, Budts W.— Eisenmenger syndrome : a clinical review. *Eur J Cardiovasc nurs*, 2009, **8**, 237-245.
15. Trojnariska O, Plaskota K.— Therapeutic methods used in patients with Eisenmenger syndrome. *Cardiol J*, 2009, **16**, 500-506.

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