

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Cardiopathies congénitales complexes

Prise en charge des patients ayant une tétralogie de Fallot, une atrésie pulmonaire à septum ouvert ou une agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire

[Synthèse à destination du médecin traitant](#)

[Texte du PNDS](#)

[Liste des actes et prestations](#)



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE – AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Cardiopathies congénitales complexes

**Prise en charge des patients ayant une
tétralogie de Fallot, une atrésie
pulmonaire à septum ouvert ou une
agénésie des valves pulmonaires avec
communication interventriculaire**

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	5
Synthèse pour le médecin généraliste	7
Introduction	10
Objectif 10	
Tétralogie de Fallot	10
Atrésie pulmonaire à septum ouvert	11
Agénésie des valves pulmonaires avec CIV	11
1. Diagnostic et évaluation initiale	12
1.1 Objectifs	12
1.2 Professionnels impliqués	12
1.3 Contenu de l'évaluation initiale	13
2. Prise en charge thérapeutique	19
2.1 Objectifs	19
2.2 Professionnels impliqués	19
2.3 Prise en charge thérapeutique jusqu'à la correction chirurgicale	20
2.4 Prise en charge thérapeutique après la chirurgie	24
2.5 Bronchiolite à VRS (annexe 3)	33
2.6 Vaccination antigrippale et antipneumococcique	33
2.7 Contraception et grossesse	33
3. Suivi	36
3.1 Objectifs	36
3.2 Professionnels impliqués	36
3.3 Contenu de l'évaluation médicale de base	37
3.4 Contenu de l'évaluation médicale en cas de lésions résiduelles ou de complication	38
3.5 Intervention chirurgicale non cardiaque	39
Annexe 1. Groupes d'experts du PNDS	40
Annexe 2. Avis thérapeutique auprès d'un centre de référence ou de compétence pour les maladies rares	42
Annexe 3. Prévention des infections à VRS	45

Annexe 4. Prévention de l'endocardite infectieuse	47
Annexe 5. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires	53
Annexe 6. Contraception	55
Contraception orale œstroprogestative	55
Contraception orale microprogestative	55
Contraception orale macroprogestative	56
Annexe 7. Grossesse	61
Annexe 8. Activités sportives.....	67
Annexe 9. Prise en charge de la polyglobulie chronique	71
Annexe 10. Prise en charge en cas de chirurgie non cardiaque.....	72
Annexe 11. Références	74

Mise à jour des PNDS / ALD

Le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour la tétralogie de Fallot 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> (peptide natriurétique de type B)
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
IEC	inhibiteurs de l'enzyme de conversion
IV	intraveineuse
IVA	interventriculaire antérieure
MAPCA	<i>major aortopulmonary collateral artery</i>
NFS	numération-formule sanguine
OD	oreillette 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 le 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.

La tétralogie de Fallot et l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) sont des cardiopathies cyanogènes avec shunt droite-gauche lié à un obstacle pulmonaire et à la communication interventriculaire. La tétralogie de Fallot peut être responsable d'accès de cyanose (malaise de Fallot). L'agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire (CIV) a une symptomatologie essentiellement respiratoire en période néonatale en rapport avec une compression bronchique par des artères pulmonaires (AP) anévrismales. Les deux complications de l'âge adulte après réparation de ce groupe de cardiopathies sont l'insuffisance cardiaque droite et les troubles du rythme (TDR).

Diagnostic

Le diagnostic de cardiopathie cyanogène doit être évoqué systématiquement devant toute cyanose néonatale, surtout si elle est réfractaire à l'oxygène. La suspicion d'une cardiopathie congénitale néonatale doit conduire à réaliser une échocardiographie en urgence. Un transfert dans un centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres est organisé par un cardiologue pédiatre.

En cas de diagnostic anténatal, un transfert *in utero* doit être organisé vers le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, où 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>).

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

Prise en charge thérapeutique

Le suivi préopératoire et postopératoire doit être réalisé dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou au sein de 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.

En cas de malaise de Fallot, la prise en charge immédiate est symptomatique et consiste à calmer l'enfant, lui replier les jambes sur le thorax, et à organiser en urgence un transfert par SAMU vers un centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, ou, en cas d'éloignement important, vers la structure hospitalière la plus proche. La prévention de ces malaises consiste à éviter dans la mesure du possible les facteurs déclenchants (pleurs, douleurs, peur, fièvre, déshydratation par gastro-entérite, ambiance surchauffée, traitements contre-indiqués : diurétiques, digoxine, inotropes positifs, atropine, etc.).

Les indications de l'antibiothérapie chez l'enfant ayant une cardiopathie congénitale complexe sont les mêmes que chez tout 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 effractions cutanées (piercing, tatouage).

Le traitement chirurgical, lorsqu'il est possible, consiste le plus souvent en une réparation de la cardiopathie, parfois précédée d'une ou de plusieurs interventions palliatives, selon la complexité de la cardiopathie. Certaines formes sévères de l'enfant ou équilibrées et bien tolérée de l'adulte peuvent ne pas relever d'un traitement chirurgical. Le traitement de l'agénésie des valves pulmonaires avec CIV est toujours une réparation chirurgicale.

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 par le patient dès que son âge le permet
- L'explication du malaise de Fallot et la conduite à tenir dans ce cas
- La prévention de l'endocardite infectieuse
- L'éducation concernant la prise d'un éventuel traitement anticoagulant
- L'information et l'éducation concernant la *pacemaker* et les dispositifs implantables, 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 d'une 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 un centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres. Ce suivi consiste, au minimum, en un examen clinique, une échocardiographie et un électrocardiogramme (ECG). D'autres examens peuvent être réalisés en fonction des séquelles cardiaques et de l'état du patient.

Un traitement médicamenteux, la mise en place d'un dispositif implantable et/ou un traitement chirurgical ou interventionnel sont parfois nécessaires, à distance de l'intervention initiale.

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 une tétralogie de Fallot, une APSO ou une agénésie des valves pulmonaire avec CIV. 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 une tétralogie de Fallot, une APSO ou une agénésie des valves pulmonaire avec CIV. 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.

La tétralogie de Fallot, l'APSO et l'agénésie des valves pulmonaires avec CIV sont des cardiopathies très différentes dans leurs formes complexes, mais dont les formes simples ont de nombreux points communs, notamment après la chirurgie réparatrice.

Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente et représente environ 10 % des cardiopathies se révélant en période néonatale. Son incidence est de l'ordre de 0,4 à 0,8 naissance/1 000, et l'on estime la prévalence d'adultes porteurs d'une tétralogie de Fallot autour de 45 pour 100 000. Cette cardiopathie est souvent isolée, mais peut s'inscrire dans de nombreux syndromes : délétion 22q11, syndrome d'alcoolisme fœtal, syndrome de Goldenhar, syndrome d'Alagille, syndrome vélo-cardio-facial et trisomie 21. La tétralogie de Fallot est définie au plan embryologique par une déviation antérieure du septum conal (ou septum infundibulaire). Cette anomalie entraîne à elle seule les quatre caractéristiques de la malformation :

- 1) obstacle de la voie d'éjection du ventricule droit (VD) de nature musculaire associée parfois à un obstacle valvulaire ou sur les branches pulmonaires ;
- 2) CIV par mal alignement ;
- 3) dextroposition de l'aorte (AO) avec l'orifice aortique « à cheval » sur la CIV ;
- 4) hypertrophie du VD.

Cette malformation est responsable d'un shunt droite-gauche intracardiaque au travers de la CIV entraînant une cyanose.

Atrésie pulmonaire à septum ouvert

Dans sa forme simple, l'APSO est une variante de la tétralogie de Fallot et représente 2 % des cardiopathies congénitales. Il n'y a pas de communication entre l'infundibulum du VD et l'AP. Le canal artériel peut persister spontanément s'il est malformatif. Dans les formes complexes d'atrésie pulmonaire, la vascularisation pulmonaire est assurée à la fois par des AP natives, hypoplasiques, confluentes ou non, alimentées à la naissance par un canal artériel persistant et par des artères collatérales systémiques (appelées MAPCA pour *major aortopulmonary collateral artery*) terminales connectées ou non aux branches pulmonaires. Ces formes complexes sont volontiers associées à la délétion 22q11.

Agénésie des valves pulmonaires avec CIV

L'agénésie des valves pulmonaires avec CIV est une variante beaucoup plus rare de la tétralogie de Fallot (3 à 6 % des tétralogies de Fallot) caractérisée par l'absence (ou la présence rudimentaire) de tissu valvulaire pulmonaire, d'une fuite pulmonaire importante et d'une dilatation anévrysmale des AP proximales et médiastinales, à l'origine d'une compression bronchique en période néonatale.

1. Diagnostic et évaluation initiale

1.1 Objectifs

- Détecter en période anténatale ou postnatale la cardiopathie puis confirmer le diagnostic de la cardiopathie
- Évaluer le pronostic vital et fonctionnel, en différenciant trois situations très différentes : (1) la ducto-dépendance néonatale ; (2) la cyanose, dont la gravité dépend de la forme anatomique ; (3) le malaise de Fallot, qui est une urgence thérapeutique
- Informer les parents du risque de malaise en cas de tétralogie de Fallot
- Rechercher si la cardiopathie s'inscrit dans un cadre syndromique (syndrome de DiGeorge, syndrome d'alcoolisme fœtal, trisomie 21, syndrome Goldenhar en particulier)
- Évaluer le retentissement psychologique chez le patient ou les parents

1.2 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 au sein de 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
- Obstétricien
- 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. Liste des centres en annexe 2.

1.3 Contenu de l'évaluation initiale

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

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 est proposé, avec une information sur les risques et les possibilités de diagnostic prénatal.

1.3.1. Diagnostic clinique

► Détection d'une cardiopathie cyanogène

En l'absence de dépistage anténatal, le diagnostic de cardiopathie cyanogène doit être évoqué systématiquement devant toute cyanose néonatale, notamment isolée. L'urgence que constitue une cardiopathie cyanogène en raison de son caractère potentiellement ducto-dépendant justifie la recherche systématique d'une cyanose ou d'une hypoxémie chez tout nouveau-né.

Le diagnostic de cyanose est clinique. En cas de doute, il peut s'appuyer sur la mesure de la saturation en oxygène (SaO_2) par un oxymètre de pouls, dont la valeur prédictive est satisfaisante pour dépister les cardiopathies cyanogènes chez les nouveau-nés asymptomatiques.

Pour affirmer le caractère réfractaire de la cyanose, le test d'hyperoxie est un test simple qui consiste à mesurer, à l'aide d'un saturimètre transcutané ou par prélèvement artériel, la saturation et surtout la pression partielle en oxygène (PaO_2) en air ambiant et sous apport d'oxygène pur. L'absence ou la faible amélioration de la saturation sous oxygène ou une PaO_2 inférieure à 150 mmHg sous une concentration en oxygène de 100 % définissent la cyanose réfractaire et doivent faire suspecter une cardiopathie.

La suspicion d'une cardiopathie congénitale néonatale doit conduire à réaliser une échocardiographie en urgence.

► Orientation diagnostique

Tétralogie de Fallot : la présence d'un souffle éjectionnel au foyer pulmonaire associée à la cyanose réfractaire isolée oriente vers le diagnostic de tétralogie de Fallot. La cyanose est habituellement peu intense en période néonatale. Lorsqu'elle est importante, il s'agit de formes sévères avec voie pulmonaire étroite. En général, elle s'accroît progressivement et peut se compliquer de malaise anoxique dû au spasme infundibulaire en cas de stimulation adrénergique, d'hypotension artérielle ou d'hypovolémie. Le risque de malaise hypoxique n'est pas corrélé au degré de cyanose.

APSO : elle est évoquée en cas de cyanose réfractaire isolée sans souffle cardiaque ou en présence d'un souffle systolo-diastolique en rapport avec un canal artériel ou des MAPCA. Plus rarement, la cyanose est peu intense, et il peut exister des signes d'insuffisance cardiaque en rapport avec un hyperdébit pulmonaire.

Agénésie des valves pulmonaire avec CIV : la compression bronchique par les AP dilatées peut être responsable d'une détresse respiratoire parfois même dès la période néonatale, par bronchomalacie sous-jacente. Selon la sévérité de l'obstacle pulmonaire, le shunt à travers la CIV est soit gauche-droite avec des signes d'insuffisance cardiaque ou droite-gauche avec cyanose. Le diagnostic est évoqué à l'auscultation par la présence d'un souffle systolique et diastolique.

Par ailleurs, la suspicion d'un syndrome génétique (dysmorphie faciale, atteintes extracardiaques...) pouvant être responsable d'une cardiopathie doit conduire à rechercher cette cardiopathie de manière systématique.

► Examen général

- État 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

1.3.2. Examens paracliniques

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

► Radiographie thoracique

En cas de tétralogie de Fallot ou d'APSO, la RP montre un cœur « en sabot » avec des poumons clairs.

En cas d'agénésie de la valve pulmonaire, on observe des signes de compression bronchique (atélectasies...).

► Échocardiographie couplée au Doppler

En cas de tétralogie de Fallot, l'échocardiographie Doppler permet, dans la grande majorité des cas, de confirmer le diagnostic et de définir la stratégie thérapeutique. Si elle est insuffisante, ou en cas d'APSO, d'autres examens sont nécessaires.

Elle montre une AO dextroposée « à cheval » sur une large CIV. On recherche toujours à l'aide du Doppler couleur la présence d'autres CIV, notamment musculaires.

- En cas de tétralogie de Fallot, la voie d'éjection du VD est rétrécie par l'obstacle musculaire infundibulaire. La taille de l'anneau pulmonaire est mesurée, et l'on recherche une sténose valvulaire associée. En aval, on vérifie la confluence des branches pulmonaires, on mesure leur taille et on recherche un canal artériel. On tente de déceler une anomalie de naissance de coronaire [coronaire en avant de la voie d'éjection droite, en faveur d'une artère interventriculaire (IVA) antérieure naissant de la coronaire droite, double IVA] ayant une incidence sur la technique chirurgicale.
- En cas d'APSO, on ne retrouve pas de passage VD-AP. La difficulté est d'évaluer l'arborescence pulmonaire et de mettre en évidence d'éventuelles MAPCA.
- En cas d'agénésie de la valve pulmonaire, la voie pulmonaire peut être rétrécie au niveau infundibulaire ou au niveau de l'anneau pulmonaire. Il existe toujours une fuite pulmonaire significative et des AP dilatées.
- Enfin, on précise la position de la crosse aortique par rapport à la trachée et on recherche toute malformation cardiaque possiblement associée.

► **Autres examens parfois utiles**

L'angioscanner cardiaque et thoracique ou une angio-IRM cardiaque peuvent être utiles pour confirmer et préciser des éléments mal définis par l'échocardiographie Doppler :

- En cas de tétralogie de Fallot, pour préciser l'anatomie des branches pulmonaires, des retours veineux pulmonaires, de la disposition des artères coronaires, la taille de l'AO chez l'adulte.
- En cas d'APSO, cet examen est beaucoup plus systématique, pour préciser l'anatomie de l'arbre artériel pulmonaire et d'éventuelles MAPCA, leur relation par rapport aux bronches, la disposition des coronaires, la taille de l'AO chez l'adulte.
- Ces examens pourront être répétés pour suivre la croissance de l'arbre pulmonaire avant d'envisager un geste opératoire.
- En cas d'agénésie pulmonaire, pour préciser le degré de compression vasculaire bronchique éventuellement confirmée par la fibroscopie bronchique.

Le cathétérisme cardiaque :

- En cas d'APSO, il permet de mesurer la pression dans les MAPCA et dans les AP natives, de détecter des communications entre les MAPCA et les AP, et d'explorer l'arborisation artérielle pulmonaire distale. L'exploration complète de certaines formes d'APSO spécialement complexes ne peut être réalisée en une seule fois en raison de la longueur de l'examen et la limitation en dose de produit de contraste injecté. Plusieurs cathétérismes sont alors nécessaires. Cet examen pourra être répété pour suivre la croissance de l'arbre pulmonaire avant d'envisager un geste opératoire ou pour un geste thérapeutique préopératoire (embolisation de MAPCA par exemple).
- En cas de tétralogie de Fallot, si les informations fournies par l'échographie sont insuffisantes, l'anatomie des coronaires et des AP peut être précisée par scanner, cathétérisme cardiaque ou IRM.

1.3.3. Diagnostic de gravité

L'objectif est d'estimer la gravité afin de guider la prise en charge.

Au terme de ces explorations, le pronostic vital et fonctionnel de la cardiopathie est déterminé par :

- La tolérance de la cardiopathie : le degré de cyanose, la survenue de malaise de Fallot, le degré de détresse respiratoire en cas d'agénésie des valves pulmonaires (gazométrie artérielle...)
- Son caractère ducto-dépendant (perfusion pulmonaire dépendante de la perméabilité du canal artériel)

- L'anatomie de l'arbre artériel pulmonaire, la présence de CIV multiples, d'anomalies des coronaires pouvant compliquer la stratégie thérapeutique, la bronchomalacie dans l'agénésie des valves et 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
- La présence d'un syndrome génétique

1.3.4. Diagnostic d'un syndrome génétique

Un syndrome génétique est évoqué à l'examen clinique (dysmorphie, anomalies des extrémités), à la radiographie du thorax (anomalies du squelette) et aux autres examens (échographie abdomino-pelvienne, échographie trans-fontanelle, scanner, IRM cérébrale, etc.) 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 de 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 staturo-pondéral non expliqué par la cardiopathie congénitale ou une histoire familiale.

La tétralogie de Fallot, l'APSO et l'agénésie des valves pulmonaires avec CIV peuvent être associées à un grand nombre d'anomalies cytogénétiques et de syndromes. La microdélétion 22q11, responsable du syndrome de DiGeorge, est la plus fréquente.

Le diagnostic de syndrome de DiGeorge est posé en période néonatale. Il associe une hypoplasie du thymus et des parathyroïdes, une cardiopathie congénitale de type conotruncal (comme la tétralogie de Fallot), 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 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) est proposée à tout âge de la vie en cas d'association de tétralogie de Fallot quelle que soit la forme, APSO ou une agénésie des valves pulmonaires avec CIV avec un des signes extracardiaques du syndrome de DiGeorge ou de la microdélétion 22q11.

1.3.5. 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, 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 lors d'une nouvelle grossesse chez un couple qui a déjà eu un enfant porteur d'une tétralogie de Fallot est de 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 :
 - Maintenir le canal artériel ouvert en cas de ducto-dépendance
 - Traitement symptomatique en cas de cardiopathie mal tolérée en attendant un traitement chirurgical : cyanose, détresse respiratoire (agénésie des valves pulmonaires avec CIV)
 - Prévenir et traiter les malaises de Fallot
- Traiter la cardiopathie (traitement chirurgical palliatif ou 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 ou 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 par 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 CAMSP et équipe pluridisciplinaire (orthophoniste, psychomotricien, kinésithérapeute, pédopsychiatre, psychomotricien...), et tout autre spécialiste si besoin
- En cas de chirurgie non cardiaque : collaboration entre cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, chirurgien non cardiaque et anesthésiste réanimateur (annexe 10)
- Autres professionnels : spécialiste de néonatalogie, pédiatre et médecin 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 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 si diagnostic prénatal

Accouchement dans une maternité de niveau II ou III pour la tétralogie de Fallot, de niveau III pour l'APSO et l'agénésie pulmonaire avec CIV, puis consultation spécialisée précoce.

2.3.1 Tétralogie de Fallot

► Prise en charge médicale

- Retour à domicile ou en maternité si la cardiopathie est bien tolérée et en l'absence de ducto-dépendance.
- En cas de suspicion chez un nouveau-né de cardiopathie ducto-dépendante et en cas d'éloignement par rapport à un centre ayant l'expérience des cardiopathies congénitales, un traitement par prostaglandine IV (PGE1) peut être commencé en attendant la confirmation du diagnostic, en accord avec le centre de référence ou un centre de compétence.
- Si la cyanose est mal tolérée, une prise en charge symptomatique doit être commencée, comprenant selon les cas une ventilation assistée sans rechercher une amélioration de la SaO₂ ni de la PaO₂, la mise en place d'une voie d'abord veineuse de bonne qualité, une correction des troubles ioniques, acido-basiques et hémodynamiques.
- En cas de ducto-dépendance (formes sévères) : prostaglandines IV (PGE1) en milieu hospitalier dans un centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres. Les effets secondaires sont l'hyperthermie, les flushs cutanés, les

apnées-bradycardies, les convulsions, une entérocolite ulcéro-nécrosante. Le monitoring cardio-respiratoire et la surveillance de résidus gastriques après l'alimentation sont indispensables, particulièrement en cas de facteurs de risque d'entérocolite ulcéro-nécrosante que sont la prématurité, des doses importantes de prostaglandines ($> 0,05 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) et des épisodes de bas débit ou d'état de choc, une hypoxie sévère, la présence d'un cathéter ombilical. La ventilation assistée et l'arrêt de l'alimentation entérale sont parfois nécessaires. La posologie initiale (PGE1) est de $0,01 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ à $0,025 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, et la posologie optimale est celle qui permet de laisser le canal artériel ouvert avec le moins d'effets secondaires ; des doses d'entretien de $0,001 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ sont parfois suffisantes.

- En cas de survenue de malaises anoxiques, l'indication opératoire devient urgente ou semi-urgente s'il existe des facteurs déclenchants du malaise (hypovolémie avérée...). En attendant, un traitement par bêtabloquant peut être discuté (propranolol : $3 \text{ mg}/\text{kg}/\text{jour}$ *per os*) (*hors AMM*).
- En cas d'anémie ferriprive, une supplémentation en fer est quasi systématique. Il faut noter qu'un chiffre normal d'hémoglobine est en faveur d'une anémie, compte tenu de la polyglobulie réactionnelle à la cyanose.

► **Prise en charge du malaise hypoxique ou malaise de Fallot**

Le malaise hypoxique est une urgence vitale.

Les parents doivent connaître le malaise de Fallot avant le retour à domicile. Leur éducation thérapeutique doit permettre de :

- Connaître pour les éviter les facteurs déclenchants : pleurs, douleurs, peur, effort – c'est-à-dire prise des repas pour un nourrisson –, fièvre, déshydratation par gastro-entérite, ambiance surchauffée, traitements contre-indiqués (diurétiques, digoxine, inotropes positifs, atropine...).
- Reconnaître un malaise de Fallot : il survient indépendamment du degré de cyanose initial, en général le matin, suite à un facteur déclenchant. L'enfant devient très cyanosé. La première phase est hypertensive avec agitation et dure quelques secondes, puis l'enfant est pâle, gris, hypotonique, geignard, avec diminution de la vigilance, tachycardie, polypnée secondaire à l'acidose et diminution ou disparition du souffle cardiaque. Le malaise dure 15 à 30 minutes, il comporte un risque létal élevé.
- Le geste à faire en urgence à domicile est de replier les genoux de l'enfant sur le thorax afin d'augmenter les résistances systémiques et de forcer le passage au travers de l'orifice pulmonaire. Rapidement, le

service de cardiologie pédiatrique doit être contacté, et l'enfant doit être conduit au centre hospitalier le plus proche en accord avec le centre de référence ou le centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.

Lorsque le malaise survient en milieu hospitalier :

- Il faut libérer les voies aériennes supérieures, assurer la ventilation, si nécessaire avec une FiO_2 à 100 %, et replier les genoux sur le thorax.
- À la phase hypertonique, sédaté l'enfant, soit par du diazépam intrarectal soit par de la morphine IV ou intramusculaire (0,1 mg/kg) en l'absence de voie veineuse. Il faut traiter l'acidose par du bicarbonate IV et assurer un remplissage au sérum physiologique (bolus de 5 à 10 ml/kg) pour majorer le débit pulmonaire.
- Rapidement, en l'absence de récupération, réaliser une injection progressive de propranolol IV, 0,1 mg par 0,1 ml (5 mg dans 5 cc de G5) (*hors AMM*) sous monitoring cardiaque jusqu'à diminution de la fréquence cardiaque (FC) à moins de 130/minute et réapparition du souffle cardiaque. En cas de persistance du malaise, les résistances systémiques peuvent être augmentées par l'administration d'un alphastimulant (phényléphrine 0,5 à 10 µg/kg/min, noradrénaline IV continu 0,05 à 0,1 mg/kg/min) avec contre-indication formelle à la stimulation bêta-adrénergique.

► **Prise en charge chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel**

En cas de ducto-dépendance ou de forme mal tolérée (cyanose sévère ou malaise) :

- Anastomose systémico-pulmonaire le plus souvent
- Réparation néonatale (fermeture de la CIV et élargissement de la voie VD-AP)
- Élargissement de la voie VD-AP sans fermeture de la CIV
- Plus rarement, *stenting* du canal artériel ou valvuloplastie percutanée

En cas de formes non sévères, traitement curatif à partir du 3^e mois mais pouvant être différé :

- Fermeture de la CIV, ouverture de la voie pulmonaire par patch avec ou sans ouverture de l'anneau selon la taille de l'anneau, ligature d'anastomoses systémico-pulmonaires ou canal artériel.
- Un conduit VD-AP extracardiaque peut être nécessaire en cas de disposition coronaire anormale (IVA naissant de la CD, double IVA).

2.3.2 APSO

► Prise en charge médicale

L'hospitalisation doit avoir lieu dès la naissance dans le centre de référence ou le centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres pour juger la ducto-dépendance de la circulation pulmonaire.

- Si la cyanose est mal tolérée, une prise en charge symptomatique doit être commencée, comprenant selon les cas une ventilation assistée sans rechercher une amélioration de la SaO₂ ni de la PaO₂, une mise en place d'une voie d'abord veineuse de bonne qualité, une correction des troubles ioniques, acido-basiques et hémodynamiques avec surveillance en unité de soins intensifs
- Si ducto-dépendance (formes sévères) : prostaglandines IV en milieu hospitalier dans le centre de référence ou le centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres
- S'il n'y a pas de ducto-dépendance : pas de traitement, surveillance clinique à la recherche de signes d'aggravation (cyanose, insuffisance cardiaque)

► Prise en charge chirurgicale ou interventionnelle

Elle est toujours réalisée dans le centre de référence ou le centre de compétence, et la chirurgie est toujours du ressort des chirurgiens cardiaques congénitalistes.

Interventions palliatives

En cas de ducto-dépendance, en fonction des formes anatomiques :

- Anastomose systémico-pulmonaire
- Rétablissement de la continuité VD-AP sans fermeture de CIV, selon les formes, à l'aide d'un tube VD-AP restrictif ou à l'aide d'un tissu biologique (auricule gauche, capot de péricarde)
- Unifocalisation des AP et collatérales
- Embolisation de MAPCA
- Dilatation de sténose pulmonaire
- Plus rarement, par voie percutanée, *stenting* du canal artériel ou perforation du plancher valvulaire

Réparation en un ou plusieurs temps chirurgicaux ou interventionnels diversement associés

Le but est de rétablir une arborisation artérielle pulmonaire si possible compatible avec une réparation complète.

2.3.3 Agénésie des valves pulmonaires avec CIV

► Prise en charge médicale

En cas de détresse respiratoire : proclive ventral, assistance respiratoire.

► Prise en charge chirurgicale

Il s'agit toujours d'une réparation de la cardiopathie.

- Fermeture de la CIV associée à une artérioplastie des AP et/ou un décroisement de l'AP en avant de l'AO (manœuvre de Lecompte), associée ou non à la mise en place d'un conduit valvé VD-AP.
- Le problème reste celui de la bronchomalacie sous-jacente.

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 une intervention chirurgicale. Elle comporte l'apprentissage de la maladie, et l'évaluation des connaissances de la famille, puis du patient dès que son âge le permet : compréhension de la cardiopathie, information sur la planification 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 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
- 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.integracol.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 virus respiratoire syncytial (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 : porter une attention particulière au lavage des mains, 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 française 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 modifications éventuelles de son mode de vie (activités professionnelles et sportives), de son alimentation (stabilité du régime, notamment pour 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'autosurveillance, 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 d'anastomose systémico-pulmonaire :
 - traitement par aspirine : 3 à 10 mg/kg/jour.
- 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 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

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

- Stent coronaire : voir recommandations chez l'adulte
- Bioprothèse aortique : voir le guide ALD Valvulopathies
- Conduit VD-AP ou bioprothèse valvulaire pulmonaire : aspirine pendant au moins six mois (3 à 10 mg/kg/jour)
- Anastomose systémico-pulmonaire : aspirine (3 à 10 mg/kg/jour)
- Prothèse mécanique : voir le 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

► **Traitement de la polyglobulie chronique**

En cas de cardiopathie traitée de manière palliative, il peut persister une cyanose responsable d'une polyglobulie réactionnelle bénéfique qui améliore le transport de l'oxygène. Si elle est excessive, elle entraîne une hyperviscosité sanguine délétère.

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

Les rares situations d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) très symptomatiques (syndrome d'Eisenmenger) peuvent bénéficier des traitements médicaux de l'HTAP, notamment bosentan et sildénafil (voir 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 épicaire 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 démontré dans la population générale sont les suivantes :

- Arrêt cardiaque par tachycardie ventriculaire (TV) ou fibrillation ventriculaire (FV) sans cause aiguë ou réversible
- TV soutenue symptomatique sur cardiopathie
- TV soutenue spontanée, mal tolérée, en l'absence d'anomalie cardiaque, pour laquelle le traitement médical ou une ablation ne peuvent être réalisés ou ont échoué
- Syncope de cause inconnue avec TV soutenue ou FV déclenchable, en présence d'une anomalie cardiaque sous-jacente

Les indications chez l'enfant et les adolescents 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. En cas d'APSO ou d'agénésie des valves pulmonaires, 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 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'une 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 $> 1,5$)
- 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 en IRM
- Et/ou de leur évolution
- Et/ou de la fraction de régurgitation pulmonaire appréciée en IRM
- Des arythmies auriculaires ou ventriculaires soutenues
- De la fuite tricuspide 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 tricuspide
- La fermeture d'une CIV résiduelle
- Une chirurgie « rythmologique »

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

Le remplacement ou la réparation de la racine de l'AO, ou de la valve aortique est rarement nécessaire.

► Détresse respiratoire en cas d'agénésie des valves pulmonaires

Après la chirurgie, le problème majeur que peuvent poser les patients est la persistance d'une détresse respiratoire par compression des voies aériennes. Le traitement peut associer diversement :

- Ventilation assistée
- Réintervention : suspension ou plastie de réduction des artères pulmonaires, lobectomie
- Mise en place d'un stent intrabronchique

► Réparation à l'âge adulte

Il est rare que des adultes n'aient pas déjà été opérés. Certains patients atteignent l'âge adulte en n'ayant subi qu'une intervention palliative. Les interventions palliatives possibles comprennent :

- Création d'un shunt systémico-pulmonaire
- Opération de Blalock-Taussig classique ou modifiée (anastomose entre l'artère sous-clavière et l'AP)
- Opération de Waterston (anastomose entre l'AO ascendante et l'AP droite)
- Opération de Potts (anastomose entre l'AO descendante et l'AP gauche)
- Opération de Brock ou valvulotomie pulmonaire
- Pose d'un conduit entre le VD et l'AP, sans fermeture de la CIV ou avec fenestration de la pièce de la CIV

La chirurgie correctrice comprend la fermeture de la CIV et la levée de l'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite associée ou non à la valvulation pulmonaire.

Le taux de mortalité précoce est élevé (15,4 %). L'existence d'une cyanose préopératoire importante traduite par un taux d'hémoglobine élevé serait un facteur de risque de mortalité périopératoire. L'indication d'une réparation doit donc tenir compte de :

- Symptômes et classe fonctionnelle du patient
- Choix du patient
- Difficultés chirurgicales
- Éventuelle dysfonction d'organe
- Degré de cyanose et valeur de l'hématocrite
- Risque de dysfonction ventriculaire droite ou gauche postopératoire

- Niveau des résistances pulmonaires

▶ **Resynchronisation biventriculaire**

La resynchronisation biventriculaire, si elle est indiquée, doit être pratiquée par des équipes médicales expérimentées.

▶ **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.

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

▶ **Tachyrythmies 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 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 cryoablation ou par radiofréquence des circuits de tachycardie

Trouble de la conduction

- L'implantation d'un stimulateur cardiaque est indiqué en cas de symptômes (malaise, syncope) liés à des troubles de la conduction paroxystiques, 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.

2.5 Bronchiolite à VRS (annexe 3)

La décision du traitement prophylactique doit être prise 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 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 thrombo-embolique est acceptable chez une patiente cyanosée (cyanose peu profonde, pas de risque surajouté), on peut proposer un EP « minidosé » en œstrogène, en association avec de l'aspirine. Certaines équipes autorisent un EP minidosé associé à un traitement anticoagulant 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 le début de la grossesse (échocardiographie, épreuve d'effort, Holter ECG) et un suivi très rapproché durant toute la grossesse.

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

► En cas de tétralogie de Fallot, APSO, agénésie des valves pulmonaires avec CIV

Pas de contre-indication à la grossesse en cas de cardiopathie bien réparée. Il existe un risque d'événement cardiaque s'il existe des lésions résiduelles 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 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 de l'héparine 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 encouru avec les AVK. Un relais 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 SA, 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 : temps de céphaline activée (TCA) entre 2 et 3 fois le témoin ou activité anti-Xa entre 0,35 et 0,70 UI/ml ; pour les héparines de bas poids moléculaire (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 leur retentissement et/ou leur sévérité
- Planifier la prise en charge thérapeutique
- Évaluer le risque d'une grossesse
- Donner un conseil génétique
- Évaluer la possibilité de la pratique du sport ou d'un métier, d'un séjour à l'étranger, d'une chirurgie extracardiaque
- Favoriser la transmission de l'information médicale des parents vers leur enfant porteur de la cardiopathie
- Assurer l'information du patient et/ou de son entourage
- Prévenir le risque d'endocardite infectieuse et d'accident TE
- 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 d'une 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, une collaboration entre cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, chirurgiens et anesthésistes réanimateurs est indispensable (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 du traitement de celles-ci.

Le suivi spécialisé a lieu au centre de référence ou au 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 à la recherche d'éventuel trouble du rythme ou de la conduction et pour évaluer le degré d'hypertrophie ventriculaire droite
- Échocardiographie Doppler pour :
- Dépister et quantifier des sténoses pulmonaires
- Dépister et quantifier l'insuffisance pulmonaire
- Dépister et quantifier une fuite tricuspидienne
- 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 réalisée 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 infectieuse.
- L'épreuve fonctionnelle respiratoire, en cas de suivi de séquelles respiratoire si agénésie des valves pulmonaires avec CIV ou en cas de scoliose (notamment en cas de syndrome de DiGeorge), dans le cadre d'un bilan préopératoire.

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 automesure
- 1 fois par mois au minimum chez les patients stabilisés
- En fonction du contexte (lésion résiduelle, insuffisance cardiaque, cyanose chronique, surveillance d'un traitement) : numération-formule sanguine (NFS), hématokrite, créatininémie, uricémie, bilan hépatique (cyanose chronique), TSH (*thyroid stimulating hormon*) en cas de traitement par amiodarone
- Créatininémie et kaliémie en cas de traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion (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 une sténose ou une insuffisance pulmonaire.

3.4.1 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

- Holter ECG en cas de symptômes ou de complications hémodynamiques pour dépister des TDR

3.4.2 Sténose pulmonaire

- 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 Troubles du rythme

- TDR dépisté par l'ECG, le Holter ou 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 de Holter ECG pathologique

3.4.4 En cas d'intervention palliative

La pression pulmonaire et l'anatomie de l'AP des patients qui ont subi une intervention palliative doivent être évaluées, étant donné les complications inhérentes à ces anastomoses (déformation des AP, sténose ou anévrisme de la dérivation ou au siège de l'anastomose, apparition d'HTAP ou surcharge de volume du cœur gauche) :

- Soit par échocardiographie et scanner ou IRM
- Soit par cathétérisme cardiaque s'il persiste un doute sur le niveau des pressions pulmonaires

3.4.5 En cas de syndrome d'Eisenmenger

Voir PNDS HTAP.

3.5 Intervention chirurgicale 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 (voir annexe 10).

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 95

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'antibioprophylaxie 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

Antibioprophylaxie 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.

Antibioprophylaxie 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 bêta-lactamines Allergie aux bêta-lactamines	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 antibioprophylaxie.

IV : intraveineux ; IVD : intraveineux direct.

Antibioprophylaxie 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 bêta-lactamines Allergie aux bêta-lactamines	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 antibioprophylaxie.

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 : pénicilline 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 : pénicilline 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 tricuspidiennne ; 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

- Abella RF, de La Torre T, Mastropietro G, Morici N, Cipriani A, Marcelletti C. Primary repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a useful approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127(1):193-202.
- 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.

Arab SM, Kholeif AF, Zaher SR, Abdel-Mohsen AM, Kassem AS, Qureshi SA. Balloon dilation of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot: a palliative procedure. *Cardiol Young* 1999;9(1):11-6.

Atik FA, Atik E, da Cunha CR, Caneo LF, Assad RS, Jatene MB, *et al.* Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25(2):250-5.

Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, *et al.* Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;113(3):405-13.

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

Bernardes RJ, Marchiori E, Bernardes PM, Monzo Gonzaga MB, Simões LC.

A comparison of magnetic resonance angiography with conventional angiography in the diagnosis of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2006;16(3):281-8.

Bhat AH, Smith CJ, Hawker RE. Late aortic root dilatation in tetralogy of Fallot may be prevented by early repair in infancy. *Pediatr Cardiol* 2004;25(6):654-9.

Boechat MI, Ratib O, Williams PL, Gomes AS, Child JS, Allada V. Cardiac MR imaging and MR angiography for assessment of complex tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Radiographics* 2005;25(6):1535-46.

Boshoff D, Gewillig M. A review of the options for treatment of major aortopulmonary collateral arteries in the setting of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Cardiol Young* 2006;16(3):212-20.

Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J* 2005;26(5):433-9.

Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Surgical treatment of absent pulmonary valve syndrome associated with bronchial obstruction. *Ann Thorac Surg* 2006;82(6):2221-6.

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.

Cho JM, Puga FJ, Danielson GK, Dearani JA, Mair DD, Hagler DJ, *et al.* Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;124(1):70-81.

Chong WY, Wong WH, Chiu CS, Cheung YF. Aortic root dilation and aortic elastic properties in children after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2006;97(6):905-9.

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.

Dave HH, Buechel ER, Dodge-Khatami A, Kadner A, Rousson V, Bauersfeld U, *et al.* Early insertion of a pulmonary valve for chronic regurgitation helps restoration of ventricular dimensions. *Ann Thorac Surg* 2005;80(5):1615-20.

Davlouros PA, Kilner PJ, Homung TS, Li W, Francis JM, Moon JCC, *et al.* Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002;40(11):2044-52.

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.

Dodds GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of

pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113(4):736-41.

Dodge-Khatami A, Büchel EV, Knirsch W, Kadner A, Rousson V, Dave HH, *et al.* Brain natriuretic peptide and magnetic resonance imaging in tetralogy with right ventricular dilatation. *Ann Thorac Surg* 2006;82(3):983-8.

Duncan BW, Mee RB, Prieto LR, Rosenthal GL, Mesia CI, Qureshi A, *et al.* Staged repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126(3):694-702.

Eicken A, Kolb C, Lange S, Brodherr-Heberlein S, Zrenner B, Schreiber C, *et al.* Implantable cardioverter defibrillator (ICD) in children. *Int J Cardiol* 2006;107(1):30-5.

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.

Folino AF, Russo G, Bauce B, Mazzotti E, Daliento L. Autonomic profile and arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am Heart J* 2004;148(6):985-9.

Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2004;110(Suppl 2):II153-7.

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.

- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, *et al.* Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356(9234):975-81.
- Geva T, Greil GF, Marshall AC, Landzberg M, Powell AJ. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia. Comparison with x-ray angiography. *Circulation* 2002;106(4):473-8.
- Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, Lock JE, Powell AJ. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(6):1068-74.
- Gewillig M, Boshoff DE, Dens J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct-dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(1):107-12.
- Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002;40(9):1675-80.
- Ghez O, Tsang VT, Frigiola A, Coats L, Taylor A, van Doorn C, *et al.* Right ventricular outflow tract reconstruction for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Preliminary results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31(4):654-8.
- Giardini A, Specchia S, Tacy TA, Coutsoumbas G, Gargiulo G, Donti A, *et al.* Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2007;99(10):1462-7.
- Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. The modified Blalock-Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114(1):25-30.
- Godart F, Houyel L, Lacour-Gayet F, Serraf A, Sousa-Uva M, Bruniaux J, *et al.* Absent pulmonary valve syndrome: surgical treatment and considerations. *Ann Thorac Surg* 1996;62(1):136-42.
- Godart F, Rey C, Prat A, Muilwijk C, Francart C, Vaksman G, *et al.* Early and late

results and the effects on pulmonary arteries of balloon dilatation of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 1998;19(4):595-600.

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.

Gupta A, Odum J, Levi D, Chang RK, Laks H. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 104 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126(6):1746-52.

Haramati LB, Glickstein JS, Issenberg HJ, Haramati N, Croke GA. MR imaging and CT

of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease: significance in surgical planning. *Radiographics* 2002;22(2):337-47.

Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, *et al.* Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997;30(5):1368-73.

Hazekamp MG, Kurvers MM, Schoof PH, Vliegen HW, Mulder BM, Roest AA, *et al.* Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19(5):667-70.

Helbing WA, Roest AAW, Niezen RA, Vliegen HW, Hazekamp MG, Ottenkamp J, *et al.* ECG predictors of ventricular arrhythmias and biventricular size and wall mass in tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Heart* 2002;88(5):515-20.

Henkens IR, van Straten A, Schalijs MJ, Hazekamp MG, de Roos A, van der Wall EE, *et al.* Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg* 2007;83(3):907-11.

- Hew CC, Daebritz SH, Zurakowski D, del Nido PI, Mayer JE, Jonas RA. Valved homograft replacement of aneurysmal pulmonary arteries for severely symptomatic absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 2002;73(6):1778-85.
- Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate. Results in the modern era. *Ann Surg* 2000;232(4):508-14.
- Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2001;87(11):1271-7.
- Hörer J, Friebe J, Schreiber C, Kostolny M, Cleuziou J, Holper K, *et al.* Correction of tetralogy of Fallot and of pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. *Ann Thorac Surg* 2005;80(6):2285-91.
- Hraska V, Kántorová A, Kunovský P, Haviar D. Intermediate results with correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve using a new approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21(4):711-4.
- 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.
- Ishikawa S, Takahashi T, Sato Y, Suzuki M, Murakami J, Hasegawa Y, *et al.* Growth of the pulmonary arteries after systemic-pulmonary shunt. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2001;7(6):337-40.
- Ishizaka T, Ichikawa H, Sawa Y, Fukushima N, Kagisaki K, Kondo H, *et al.* Prevalence and optimal management strategy for aortic regurgitation in tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26(6):1080-6.
- Israels SJ, Michelson AD. Antiplatelet therapy in children. *Thromb Res* 2006;118(1):75-83.
- Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marçon F, *et al.* Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair. A multicenter study.

Circulation 2004;109(16):1994-2000.

Khairi 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.

Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, *et al.* Percutaneous pulmonary valve implantation in humans. Results in 59 consecutive patients. *Circulation* 2005;112(8):1189-97.

Knauth AL, Marshall AC, Geva T, Jonas RA, Marx GR. Respiratory symptoms secondary to aortopulmonary collateral vessels in tetralogy of Fallot absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 2004;93(4):503-5.

Korbmacher B, Heusch A, Sunderdiek U, Gams E, Rammos S, Langenbach MR, *et al.* Evidence for palliative enlargement of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27(6):945-8.

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

Leschka S, Oechslin E, Husmann L, Desbiolles L, Marincek B, Genoni M, *et al.* Pre- and postoperative evaluation of congenital heart disease in children and adults with 64-section CT. *Radiographics* 2007;27(3):829-46.

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

Li W, Davlouros PA, Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY, *et al.* Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 2004;147(1):165-72.

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.

Lucron H, Marçon F, Bossier G, Lethor JP, Marie PY, Brembilla-Perrot B. Induction of sustained

ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1999;83(9):1369-73.

Mackie AS, Gauvreau K, Perry SB, del Nido PJ, Geva T. Echocardiographic predictors of aortopulmonary collaterals in infants with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 2003;41(5):852-7.

Mahle WT, Parks WJ, Fyfe DA, Sallee D. Tricuspid regurgitation in patients with repaired Tetralogy of Fallot and its relation to right ventricular dilatation. *Am J Cardiol* 2003;92(5):643-5.

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

Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115(2):163-72.

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

Marshall AC, Love BA, Lang P, Jonas RA, del Nido PJ, Mayer JE,

et al. Staged repair of tetralogy of Fallot and diminutive pulmonary arteries with a fenestrated ventricular septal defect patch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126(5):1427-33.

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

Massoud I, Imam A, Mabrouk A, Boutros N, Kassem A, Daouod A, *et al.* Palliative balloon valvoplasty of the pulmonary valve in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 1999;9(1):24-36.

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

McLeod KA, Hillis WS, Houston AB, Wilson N, Trainer A, Neilson J, *et al.* Reduced heart rate variability following repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 1999;81(6):656-60.

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.
- Mohanty SR, Airan B, Bhan A, Sharma R, Kumar AS, Kothari SS, *et al.* Adult cyanotic congenital heart disease: surgical experience. *Indian Heart J* 1999;51(2):186-92.
- 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.
- Mulla N, Simpson P, Sullivan NM, Paridon SM. Determinants of aerobic capacity during exercise following complete repair of tetralogy of Fallot with a transannular patch. *Pediatr Cardiol* 1997;18(5):350-6.
- Need LR, Powell AJ, del Nido P, Geva T. Coronary echocardiography in tetralogy of Fallot: diagnostic accuracy, resource utilization and surgical implications over 13 years. *J Am Coll Cardiol* 2000;36(4):1371-7.
- 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.
- Norton KI, Tong C, Glass RBJ, Nielsen JC. Cardiac MR imaging assessment following tetralogy of Fallot repair. *Radiographics* 2006;26(1):197-211.
- Oosterhof T, Mulder BJ, Vliegen HW, de Roos A. Cardiovascular magnetic resonance in the follow-up of patients with corrected tetralogy of Fallot: a review. *Am Heart J* 2006;151(2):265-72.
- Oosterhof T, Vliegen HW, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Bouma B, Mulder BJ. Long-term effect of pulmonary valve replacement on QRS duration in patients with corrected tetralogy of Fallot. *Heart* 2007;93(4):506-9.

- Parry AJ, McElhinney DB, Kung GC, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL. Elective primary repair of acyanotic tetralogy of Fallot in early infancy: overall outcome and impact on the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2000;36(7):2279-83.
- Paul JF, Lambert V, Losay J, Petit J, Macé L, Belli E, *et al.* Scanner multidétecteur tridimensionnel : intérêt chez les patients atteints d'atrésie pulmonaire à septum ouvert. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002;95(5):427-32.
- 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.
- Rammohan M, Airan B, Bhan A, Sharma R, Srivastava S, Saxena A, *et al.* Total correction of tetralogy of Fallot in adults--surgical experience. *Int J Cardiol* 1998;63(2):121-8.
- 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.
- Roest AAW, Helbing WA, Kunz P, van den Aardweg JG, Lamb HJ, Vliegen HW, *et al.* Exercise MR imaging in the assessment of pulmonary regurgitation and biventricular function in patients after tetralogy of Fallot repair. *Radiology* 2002;223(1):204-11.
- Schreiber C, Hörer J, Vogt M, Fratz S, Kunze M, Galm C, *et al.* A new treatment option for pulmonary valvar insufficiency: first experiences with implantation of a self-expanding stented valve without use of cardiopulmonary bypass. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31(1):26-30.
- Schwerzmann M, Samman AM, Salehian O, Holm J, Provost Y, Webb GD, *et al.* Comparison of echocardiographic and cardiac magnetic resonance imaging for assessing right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2007;99(11):1593-7.
- Seipelt RG, Vazquez-Jimenez JF, Sachweh JS, Seghaye MC, Messmer BJ. Antegrade palliation for diminutive pulmonary arteries in Tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21(4):721-4.
- Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho JS. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart* 2006;92(9):1353-9.

Silversides CK, Veldtman GR, Crossin J, Merchant N, Webb GD, McCrindle BW, *et al.* Pressure half-time predicts hemodynamically significant pulmonary regurgitation in adult patients with repaired tetralogy of fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16(10):1057-62.

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, Liberthson 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, Daliendo 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. Recommandations

2002. Méd Mal Infect
2002;32:533-41.

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 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_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.

Steeds RP, Oakley D. Predicting late sudden death from ventricular arrhythmia in adults following surgical repair of tetralogy of Fallot. QJM 2004;97(1):7-13.

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.

Stephenson EA, Cecchin F, Alexander ME, Triedman JK, Walsh EP, Berul CI. Relation of right ventricular pacing in tetralogy of Fallot to electrical resynchronization. Am J Cardiol 2004;93(11):1449-52, A12.

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].

Taragin BH, Berdon WE, Printz B. MRI assessment of bronchial compression in absent pulmonary valve syndrome and review of the syndrome. *Pediatr Radiol* 2006;36(1):71-5.

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.

Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, *et al.* Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103(20):2489-94.

Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005;95(6):779-82.

Thorne SA. Management of polycythaemia in adults with cyanotic congenital heart disease [editorial]. *Heart* 1998;79(4):315-6.

Toyono M, Harada K, Tamura M, Yamamoto F, Takada G. Myocardial acceleration during

isovolumic contraction as a new index of right ventricular contractile function and its relation to pulmonary regurgitation in patients after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17(4):332-7.

Trojarska O, Szyszka A, Gwizdala A, Siniawski A, Oko-Sarnowska Z, Chmara E, *et al.* The BNP concentrations and exercise capacity assessment with cardiopulmonary stress test in patients after surgical repair of Fallot's tetralogy. *Int J Cardiol* 2006;110(1):86-92.

Tulevski II, Hirsch A, Dodge-Khatami A, Stoker J, van der Wall EE, Mulder BJM. Effect of pulmonary valve regurgitation on right ventricular function in patients with chronic right ventricular pressure overload. *Am J Cardiol* 2003;92(1):113-6.

Tulloch 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.

Valsangiacomo Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F, *et al.* Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in

children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005;26(24):2721-7.

Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, *et al.* What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation* 2000;102(19 Suppl 3):III123-9.

Van Huysduynen BH, van Straten A, Swenne CA, Maan AC, Ritsema van Eck HJ, Schaliij MJ, *et al.* Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volume. *Eur Heart J* 2005;26(9):928-32.

Van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bax JJ, Schoof PH, Ottenkamp J, *et al.* Right ventricular function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Radiology* 2004;233(3):824-9.

Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(1):174-80.

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.

Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, Roest AAW, Schoof PH, Zwinderman AH, *et al.* Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106(13):1703-7.

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

Warner KG, O'Brien PK, Rhodes J, Kaur A, Robinson DA, Payne DD. Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003;76(4):1066-71.

Zimmerman FJ, Starr JP, Koenig PR, Smith P, Hijazi ZM, Bacha EA. Acute hemodynamic benefit of multisite ventricular pacing after congenital heart

surgery. Ann Thorac Surg
2003;75(6):1775-80.

Zucker N, Rozin I, Levitas A,
Zalstein E. Clinical presentation,
natural history, and outcome of
patients with the absent
pulmonary valve syndrome.
Cardiol Young 2004;14(4):402-8.



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



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Cardiopathies congénitales complexes

**Prise en charge des patients ayant une
tétralogie de Fallot, une atrésie
pulmonaire à septum ouvert ou une
agénésie des valves pulmonaires avec
communication interventriculaire**

Protocole national de diagnostic et de soins

Actualisation octobre 2009

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

1.	Avertissement.....	2
2.	Critères médicaux d'admission de l'ALD 5 en vigueur (Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale 2002)	3
2.1	Définition.....	3
2.2	Étiologie.....	3
2.3	Diagnostic et évaluation de la gravité.....	4
2.4	Traitement	5
3.	LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS	7
3.1	Actes médicaux et paramédicaux	7
3.2	Biologie.....	9
3.3	Actes techniques	10
3.4	Traitements pharmacologiques.....	11
3.5	Autres traitements	13
3.6	Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie)	13
3.7	Dispositifs implantables.....	14

Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour Tétralogie de Fallot a été élaboré par le(s) centre(s) de référence labellisé(s) 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 3 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).

1. Avertissement

La loi n°2004-810 du 13 août 2004 relative à l'Assurance Maladie, a créé la Haute Autorité de santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R.161-71 du code de la sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L.322-3 du code de la sécurité sociale qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré et, l'article L324-1 du même code qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe, entre le médecin traitant et le médecin conseil de la sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n°2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de santé formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L.324-1 pour lesquelles la participation de l'assuré peut-être limitée ou supprimée, en application du 3° de l'article L.322-3.

Ces recommandations portent le cas échéant sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation. La liste des actes et prestations qui suit pour la tétralogie de Fallot cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire. Elle doit servir de base aux protocoles de soins pour les patients en ALD, en sachant que certaines situations particulières de complications faisant l'objet d'hospitalisation peuvent être à l'origine d'actes et de soins non listés ici (bilan prégreffe, bilan préopératoire par exemple).

2. Critères médicaux d'admission de l'ALD 5 en vigueur (Haut Comité Médical de la Sécurité Sociale 2002)

2.1 Définition

Une altération de la fonction pompe du cœur constitue le dénominateur commun de toutes les insuffisances cardiaques.

Une insuffisance cardiaque peut justifier l'exonération du ticket modérateur :

- soit par la gêne fonctionnelle et l'invalidité socio-professionnelle qu'elle entraîne,
- soit par sa gravité pronostique, la possibilité de mort subite restant relativement imprévisible.

2.2 Étiologie

Les insuffisances cardiaques comprennent :

1. *les insuffisances ventriculaires gauches*

- dues à une atteinte myocardique primitive (cardiomyopathie hypertrophique obstructive ou non, cardiomyopathie dilatée ...)
- secondaires à une maladie coronaire (avec ou sans séquelle d'infarctus)
- secondaires à une surcharge de pression (hypertension artérielle, rétrécissement aortique....) ou de volume (insuffisance aortique ou mitrale....), à une cardiopathie *congénitale*.

2. *les insuffisances ventriculaires droites secondaires à une insuffisance cardiaque gauche (insuffisance cardiaque globale), à une hypertension artérielle pulmonaire qu'elle qu'en soit la cause (pulmonaire le plus souvent, post-embolique, primitive..), une pathologie valvulaire pulmonaire ou tricuspide, une cardiopathie congénitale.*

3. *les insuffisances cardiaques secondaires à un trouble du rythme rapide et prolongé ou subintrant (cardiopathies rythmiques). Les tachycardies ventriculaires sont souvent hémodynamiquement mal tolérées, d'autant que la pompe cardiaque n'est pas souvent indemne. Des troubles du rythme supraventriculaire, notamment les arythmies complètes*

(fibrillation auriculaire) à fréquence ventriculaire rapide, peuvent induire une « cardiomyopathie rythmique » avec régression des signes d'insuffisance cardiaque et de la dilatation ventriculaire si le rythme sinusal peut être durablement rétabli.

4. *il faut connaître la prévalence croissante des insuffisances ventriculaires à fonction systolique d'éjection normale, insuffisances cardiaques dites « diastoliques », notamment chez le sujet âgé et en cas de cardiomyopathie restrictive (hémochromatose, amylose, fibrose..).*
5. *les insuffisances cardiaques qui ne sont pas des insuffisances ventriculaires relèvent d'un traitement spécifique : obstacle intra-cardiaque (rétrécissement mitral ou tricuspide, thrombose auriculaire, myxome...), adiestolies péricardiques.*

2.3 Diagnostic et évaluation de la gravité

Le diagnostic et l'évaluation de la gravité se fondent sur :

1. des critères fonctionnels

Ils témoignent de la gêne fonctionnelle d'effort (essoufflement et/ou fatigue, etc.) non expliqués par une anémie, une altération de la fonction respiratoire, une prise de poids ou une affection intercurrente récente.

Est généralement retenue la classification fonctionnelle de l'insuffisance cardiaque proposée par la *New York Heart Association*.

Schématiquement :

- 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*

L'invalidité fonctionnelle doit être considérée comme gênante à partir de la classe II. Lorsque l'interrogatoire est litigieux et/ou situe le sujet en classe fonctionnelle I, il peut être licite de quantifier l'aptitude à l'effort, par la mesure de la distance parcourue au cours d'un test de marche de 6 minutes (inférieur à 500 mètres en cas d'insuffisance cardiaque) et /ou une épreuve d'effort avec mesure conjointe des gaz respiratoires (la valeur maximale de la VO₂ obtenue à l'effort est inférieure à 75% des valeurs théoriques rapportées au poids pour le sexe et pour l'âge).

Le diagnostic d'insuffisance cardiaque peut être difficile à affirmer, notamment chez le vieillard où la gêne fonctionnelle à l'effort est souvent d'origine multifactorielle et la part cardiaque difficile à objectiver.

2. Des indices de gravité hémodynamique

Ils confirment le diagnostic en cas de gêne fonctionnelle, ils sont suffisants à faire porter le diagnostic d'insuffisance cardiaque grave relevant d'une exonération du ticket modérateur, si la fraction d'éjection ventriculaire gauche calculée inférieure à 45% (mesure échocardiographique ou mieux isotopique) ou si l'accroissement de la pression capillaire pulmonaire est estimée égale ou supérieure à 20 mmHg (notamment pour les insuffisances cardiaques avec fraction d'éjection conservée). Les pressions de remplissage ventriculaire gauche peuvent être le plus souvent évaluées sur des critères indirects radiologiques et surtout échocardiographiques Doppler. Certaines atypies des structures endocardiques affirmées par l'échocardiographie Doppler, non symptomatiques et hémodynamiquement bénignes (la plupart des prolapsus valvulaires mitraux...) ne relèvent pas d'une exonération du ticket modérateur. C'est le degré de l'insuffisance mitrale éventuellement associée et son retentissement fonctionnel, non l'aspect anatomique et échographique, qui doivent être pris en compte dans la reconnaissance comme Affection de Longue Durée.

3. Des indices de gravité rythmique :

enregistrement de potentiels tardifs et surtout de troubles du rythme auriculaire, et plus encore ventriculaire, symptomatiques ou soutenus, objectivés lors d'épreuves d'effort ou d'enregistrements Holter.

2.4 Traitement

Tout malade atteint d'insuffisance cardiaque doit être prioritairement « éduqué », informé en détail :

- I. de ses contraintes alimentaires, notamment régime plus ou moins désodé, quantifié et surtout régulièrement suivi..*
- II. des circonstances susceptibles de déstabiliser son état cardiaque,*
- III. des modalités de surveillance (poids, quantification de l'essoufflement...).*

Au stade III, il est démontré qu'un reconditionnement musculaire par réadaptation physique (initié sous surveillance médicale) peut accroître les possibilités fonctionnelles à l'effort et améliorer la qualité de vie.

En ce qui concerne les traitements médicamenteux, des études contrôlées récentes ont montré qu'outre le traitement digitalo-diurétique traditionnel, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et certains bêtabloquants à doses strictement contrôlées ont un effet favorable sur la morbi-mortalité des insuffisances ventriculaires. Du fait de la fréquence des complications thrombo-emboliques veineuses et artérielles de la maladie, l'indication d'un traitement anti-coagulant préventif ou curatif est souvent nécessaire. Dans l'insuffisance ventriculaire à fonction systolique conservée, surtout chez le vieillard, il faut être conscient de l'efficacité limitée des traitements médicamenteux, notamment digitalo-diurétiques.

Toutes les cardiopathies valvulaires ou congénitales opérées doivent continuer à bénéficier d'une prise en charge avec exonération du ticket modérateur. De même chez tous les malades valvulaires, la surveillance et la prophylaxie des risques infectieux doivent être exonérées du ticket modérateur.

L'exonération du ticket modérateur doit s'appliquer à toute cardiopathie congénitale mal tolérée ou ayant un haut risque évolutif.

En cas de troubles du rythme, il faut le plus souvent mettre le malade à l'abri des complications thrombo-emboliques par un traitement anti-coagulant, ralentir la fréquence ventriculaire et si possible rétablir le rythme sinusal. Toutes les tachycardies ventriculaires et les troubles du rythme supraventriculaires (arythmies complètes, flutter, tachycardies atriales, maladies rythmiques auriculaires... dès lors qu'ils sont permanents ou récidivants à court terme, qu'ils exposent aux accidents thrombo-emboliques et qu'ils justifient l'administration continue d'un traitement anti-coagulant) doivent être considérés comme troubles du rythme graves et exonérés du ticket modérateur. En revanche, les troubles du rythme paroxystiques de la conduction auriculo-ventriculaire appareillés par un stimulateur cardiaque, les troubles de la conduction intracardiaque non symptomatiques, les tachycardies jonctionnelles par rythme réciproque (traditionnelle maladie de Bouveret), les hyperexcitabilités supraventriculaires ou ventriculaires non soutenues survenant sur des cœurs normaux ne sont pas justiciables d'une exonération du ticket modérateur.

3. LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS

3.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
Cardiologue	Tous patients
Chirurgien cardiaque	Si traitement chirurgical
Anesthésiste	Si traitement chirurgical ou geste invasif percutané
Pédiatre	Tous patients
Médecin généraliste	Tous les patients
Radiologue	Si besoin
Puéricultrice	Si hospitalisation ou à domicile pour prélèvement, soins cicatrice en postopératoire
Infirmières	Si hospitalisation ou à domicile pour prélèvement, soins cicatrice en post opératoire
Généticien	Si suspicion ou confirmation d'un syndrome génétique
Hématologue	Si besoin en cas de polyglobulie chronique
Médecins CAMSP	Si besoin Cadre syndromique
Orthopédiste	Si besoin Cadre syndromique
Orthophoniste	Si besoin Cadre syndromique
Psychomotricien	Si besoin Cadre syndromique
Kinésithérapeute	Si besoin
Diététicien	Si besoin (prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières et de réseaux)
Psychiatre ou pédopsychiatre	Si besoin
Psychologue	Si besoin (prestation dont le remboursement n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières et de réseaux)
Obstétricien	Suivi de grossesse si diagnostic anténatal ou patiente ayant une cardiopathie congénitale

Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne compréhension du patient ou des parents de l'enfant ayant une cardiopathie congénitale. Elle est réalisée dès que possible et renforcée à chaque visite. L'autonomisation du patient au moment du passage à l'âge adulte doit être favorisée.

L'éducation thérapeutique portera en particulier sur les points suivants :

- Connaissance de la maladie.
- Règles d'hygiène et de prévention : endocardite infectieuse, sport autorisés, risque de grossesse, facteurs de risque cardiovasculaires...
- Traitement médicamenteux.

Ces actions d'éducation requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des malades. Ces actions peuvent exister aujourd'hui mais avec une organisation insuffisante, et sans que leur prise en charge ne soit toujours prévue. Une contractualisation globale autour de l'intervention des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'actes.

3.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Temps de Quick	En vue d'instaurer un traitement anticoagulant
INR	Si traitement AVK 1-2 fois/semaine jusqu'à stabilisation 1 fois/mois au minimum après stabilisation
TCA Activité anti Xa	Si traitement par héparine ou par HBPM
Hémogramme avec plaquettes avec recherche de schizocytes	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) ou suivi selon contexte Suspicion d'hémolyse sur prothèse ou plastie
Temps de saignement	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène)
Uricémie	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène)
Bilan ferrique	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) ou suivi selon contexte
Bilan hépatique (ASAT, ALAT phosphatase alcaline, Bilirubine libre et conjuguée)	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) Insuffisance cardiaque
Natrémie, Kaliémie	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) ou Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque
Urée sanguine, protidémie	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque
Créatininémie avec calcul de la clairance	Polyglobulie chronique (cardiopathie cyanogène) Sous condition : selon traitement Insuffisance cardiaque
FISH recherche de micro délétion 22q11	Cardiopathies cono-troncales évocatrices de syndrome de Di George
BNP	diagnostic insuffisance cardiaque
TSH	Si traitement par amiodarone
Analyse cytogénétique	Si suspicion de syndrome génétique

3.3 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Examens systématiques	
Radiographie pulmonaire	Bilan initial Suivi si nécessaire
Échographie cardiaque Doppler transthoracique	Bilan initial et suivi
ECG de repos	Bilan initial et suivi
Examens indiqués selon la situation clinique	
Angioscanner thoracique	Bilan initial si nécessaire Suivi si nécessaire
Angio-IRM cardiaque	Bilan initial si nécessaire Suivi si nécessaire
Cathétérisme cardiaque	Bilan initial si nécessaire Suivi si nécessaire
coronarographie	Si correction chirurgicale envisagée chez homme>40 ans ou femme>50 ans
Holter ECG	Suivi si nécessaire symptômes
Epreuve d'effort	Suivi symptômes
Gaz du sang	Suivi si nécessaire
Explorations fonctionnelles respiratoires	Suivi si nécessaire
Fibroscopie bronchique	Suivi si nécessaire, en cas d'agénésie des valves pulmonaire et d'APSO
Scintigraphie pulmonaire de perfusion	Suivi si nécessaire
Exploration électro physiologique	Peut être indiqué en cas de trouble de conduction ou de trouble du rythme
Épreuve d'effort avec mesure de la consommation d'oxygène	activité sportive de compétition, symptômes, complications post op insuffisance cardiaque
ETO	Suspicion d'endocardite si cyanose ou shunt résiduel
Matériel d'automesure de l'INR	Suivi si traitement par AVK et selon les capacités du patient

3.4 Traitements pharmacologiques

Traitements pharmacologiques ⁽¹⁾	Situations particulières
Traitement de l'insuffisance cardiaque	
Diurétique	En cas de rétention hydrosodée
IEC	si nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque
Bêtabloquant	si nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque ou de trouble du rythme
Spironolactone	si nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque
Anti-arythmique	si troubles du rythme
Digoxine	si fibrillation auriculaire rapide chez l'adulte et l'enfant
Classe I, II, III	si indiqué
Traitement antithrombotique	
Antivitamine K	Valve mécanique trouble du rythme atriaux chez l'adulte
Acide acetyl salicylique Enfant : 5 à 10 mg/Kg/j Adulte : 75-100 mg/j	Si Bioprothèse valvulaire pulmonaire chez l'enfant Si endoprothèse vasculaire sur la voie pulmonaire les 6 premiers mois
Autres traitements	
Vaccination antigrippale et antipneumococcique	Cardiopathie non réparée, insuffisance cardiaque

1 Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM).
Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.)

Traitements pharmacologiques⁽¹⁾	Situations particulières
Oseltamivir (Tamiflu)	<ul style="list-style-type: none"> - Traitement prophylactique de la grippe après contact avec un cas de grippe cliniquement diagnostiqué, en période de circulation du virus chez les sujets à risques - Traitement curatif de la grippe des sujets à risques <p><i>Oseltamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale</i></p>
Zanamivir (Relenza)	<p>Prophylaxie de la grippe post contact pour les sujets à risque</p> <p><i>Zanamivir n'est pas une alternative à la vaccination antigrippale.</i></p>
Amoxicilline, Pristinamycine Clindamycine, vancomycine, teicoplanine, gentamycine	Prévention de l'endocardite infectieuse
Hydroxycarbamide	<p>Si polyglobulie non contrôlée</p> <p><i>Hors AMM</i></p>
Pipobroman	<p>Si polyglobulie non contrôlée</p> <p><i>Hors AMM</i></p>
Allopurinol	Si acide urique élevé
Fer	Carence martiale
Vasodilatateurs artériels pulmonaires	Si HTAP

3.5 Autres traitements

Autres traitements	Situations particulières
Oxygène	En cas d'hypoxémie d'origine non cardiaque ou d'hypoxémie très sévère d'origine cardiaque
Saignées	Polyglobulie chronique

3.6 Traitements invasifs (actes invasifs et chirurgie)

Autres traitements	Situations particulières
Traitement par cathétérisme interventionnel	Si indiqué
Endoprothèse bronchique	Si compression bronchique
Transplantation cardiopulmonaire	Si syndrome d'Eisenmenger
Transplantation cardiaque	Parfois indiquée en cas de défaillance cardiaque sévère
Cardioversion électrique	Si indiquée
Ablation endocavitaire des foyers arythmogènes	Réservée aux spécialistes rythmologues Suivi spécialisé
Ablation chirurgicale de foyers arythmogènes	Si indiquée Si intervention cardiaque concomitante

3.7 Dispositifs implantables

Autres traitements	Situations particulières
Stimulateur cardiaque	Si indiqué
Défibrillateur implantable	Si indiqué
Endoprothèse vasculaire	Si indiqué
Prothèse implantables par voie percutané (prothèse de CIA, PFO, CA, CIV, Plug, coil)	Si indiqué
Endoprothèse bronchique	Si nécessaire (si agénésie des valves pulmonaires)
Prothèses valvulaires et conduits	Si indiqué
Stimulateur cardiaque multisite	Si indiqué



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