



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

**Cardiopathies valvulaires et congénitales
graves chez l'adulte**

Juin 2008

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
Service communication

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

Sommaire

Liste des abréviations	3
Introduction	5
1. Bilan initial	8
1.1 Objectifs	8
1.2 Professionnels impliqués.....	8
1.3 Rappel du bilan de base.....	8
1.4 Examens complémentaires sous conditions.....	10
1.5 Estimation du risque d'endocardite infectieuse	11
1.6 Estimation du risque thromboembolique	11
1.7 Cas particulier de la femme enceinte ou désireuse de l'être	12
2. Prise en charge thérapeutique.....	13
2.1 Objectifs	13
2.2 Professionnels impliqués.....	13
2.3 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie	14
2.4 Traitements pharmacologiques	15
2.5 Traitement interventionnel.....	19
2.6 Conduite à tenir en cas d'intervention chirurgicale non cardiaque.....	21
2.7 Dispositifs médicaux implantables.....	22
3. Suivi	23
3.1 Objectifs	23
3.2 Professionnels impliqués.....	23
3.3 Suivi clinique	25
3.4 Examens complémentaires	26
Annexe 1. Liste des participants	27
Annexe 2. INR cible en cas de prothèse mécanique	28

Annexe 3.	Automesure et autogestion en cas de traitement par AVK.....	29
Annexe 4.	Prise en charge des valvulopathies	30
Annexe 5.	Prise en charge des cardiopathies congénitales complexes	38
Annexe 6.	Indications de la coronarographie	40
Annexe 7.	Références.....	41

Mise à jour des guides et listes ALD

Les guides médecin élaborés par la Haute Autorité de Santé sont révisés tous les trois ans.

Dans l'intervalle, la liste des actes et prestations (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

AC	anticoagulants
Afssaps	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé
AIT	accident ischémique transitoire
ALD	affection de longue durée
AMM	autorisation de mise sur le marché
Anaes	Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
AVC	accident vasculaire cérébral
AVK	antivitamines K
BAV	bloc auriculo-ventriculaire
CAV	canal atrio-ventriculaire
CDC	conférence de consensus
CIA	communication interauriculaire
CIV	communication interventriculaire
CMP	commissurotomie mitrale percutanée
CV	cardio-vasculaire
DIU	dispositif intra-utérin
ECG	électrocardiogramme
ETO	échocardiographie transœsophagienne
ETT	échocardiographie transthoracique
FA	fibrillation auriculaire
FDR CV	facteurs de risque cardio-vasculaire
FE	fraction d'éjection
HAS	Haute Autorité de Santé
HBPM	héparine de bas poids moléculaire
HNF	héparine non fractionnée
HTA	hypertension artérielle
HTAP	hypertension artérielle pulmonaire
IA	insuffisance aortique
IC	insuffisance cardiaque
IEC	inhibiteur de l'enzyme de conversion

IM	insuffisance mitrale
IMC	index de masse corporelle
INR	international normalized ratio
IP	insuffisance pulmonaire
IT	insuffisance tricuspide
IVG	insuffisance ventriculaire gauche
OG	oreillette gauche
PA	pression artérielle
PAP	pression artérielle pulmonaire
PAS	pression artérielle systolique
PG	polyglobulie
PVM	prolapsus valvulaire mitral
RA	rétrécissement aortique
RAA	rhumatisme articulaire aigu
RM	rétrécissement mitral
RP	rétrécissement pulmonaire
RPC	recommandations pour la pratique clinique
RS	rythme sinusal
SCA	syndrome coronaire aigu
SM	surface mitrale
VD	ventricule droit
VG	ventricule gauche

Introduction

L'objectif de ce guide médecin est d'explicitier, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade admis en affection de longue durée (ALD) au titre de l'ALD 5 et souffrant de cardiopathie valvulaire grave.

Ce guide médecin doit servir d'outil, essentiellement au médecin généraliste, pour l'évaluation initiale du patient porteur d'une cardiopathie valvulaire grave, sa prise en charge thérapeutique et son suivi. Les cardiopathies valvulaires sont un ensemble hétérogène, posant des problèmes médicaux différents, et leur présentation commune au sein d'un même guide est nécessairement très réductrice. Y ont été associées les cardiopathies congénitales graves opérées dans l'enfance et rencontrées chez l'adulte.

L'objectif de ce guide est d'être un outil pragmatique auquel le médecin traitant puisse se référer pour la prise en charge de la pathologie considérée. Le contenu du guide a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire. Il présente la déclinaison pratique des recommandations pour la pratique clinique (RPC) et/ou des conférences de consensus (CDC) disponibles, secondairement complétée par des avis d'experts lorsque les données sont manquantes. L'avis des experts est en effet indispensable pour certains champs, tels que le suivi des patients, où le rythme de surveillance du patient par exemple dépend plus d'un consensus de professionnels que de données comparatives obtenues dans le cadre d'études cliniques.

Un guide médecin ALD ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques : toutes les comorbidités, les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne revendique pas l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni ne se substitue à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient.

La prévalence des cardiopathies valvulaires dans les pays occidentaux reste notable, de l'ordre de 2 %, et croît avec l'âge (prévalence comprise entre 10 et 15 % chez les patients de plus de 75 ans).

Le vieillissement de la population favorise l'émergence des valvulopathies dystrophiques (insuffisance mitrale, IM) et dégénératives (rétrécissement aortique, RA), alors que la fréquence des valvulopathies rhumatismales diminue progressivement. La prise en compte des comorbidités est essentielle. Par ailleurs, du fait des progrès de la chirurgie cardiopédiatrique, les enfants avec cardiopathies congénitales complexes atteignent à présent l'âge adulte.

Les valvulopathies sont la troisième cause d'insuffisance cardiaque (IC). Elles favorisent aussi la survenue de troubles du rythme cardiaque [rétrécissement mitral (RM) et cardiopathies congénitales surtout].

L'endocardite infectieuse est une complication grave dont l'incidence semble stable, aux environs de 25 à 30 cas par million d'habitants, soit 1 500 cas par an en France. Les endocardites sur prothèse valvulaire sont particulièrement graves ; elles touchent 3 à 6 % des patients, et leur mortalité varie entre 20 % et 40 %.

Les sources principales pour élaborer le guide médecin ALD 5, « Cardiopathies valvulaires », ont été les *Guidelines on the Management of Valvular Heart Disease* (European Society of Cardiology, 2007), les recommandations concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèse valvulaire (Société française de cardiologie, 2005) et les *Guidelines for the Management of Patients with Valvular Heart Disease* (American College of Cardiology/American Heart Association, mise à jour de 2006). Leur méthode d'élaboration des recommandations diffère de celle de la Haute Autorité de Santé (HAS).

On considère ici, sous les termes de **cardiopathies valvulaires et congénitales graves** :

- Les cardiopathies valvulaires (rétrécissement ou insuffisance), avec :
 - Une atteinte valvulaire quantifiée sévère (rétrécissement serré ou fuite importante), ou
 - Une atteinte valvulaire quantifiée moins sévère avec :
 - des symptômes d'IC ou d'ischémie myocardique,
 - en l'absence de symptôme, une preuve objective à l'échocardiogramme (ECG) de dysfonction cardiaque au repos [fraction d'éjection (FE) abaissée], hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) ou dilatation ventriculaire marquée.
- Les patients ayant subi une intervention cardiaque (prothèses valvulaires cardiaques, tubes, etc.).
- Les cardiopathies congénitales complexes opérées dans l'enfance (tétralogie de Fallot, canal atrio-ventriculaire, coarctation de l'aorte, insuffisance pulmonaire (IP) et rétrécissement pulmonaire (RP) sévères. Elles nécessitent un suivi périodique par une équipe expérimentée en cardiopathies congénitales.
- Les cardiopathies congénitales très complexes opérées dans l'enfance (transposition des gros vaisseaux, tronc artériel commun, atrésie pulmonaire ou mitrale, cardiopathies univentriculaires, cardiopathie avec HTAP, etc.). Elles nécessitent un suivi régulier par une équipe expérimentée en cardiopathies congénitales.

La HAS a élaboré d'autres guides concernant les cardiopathies :

- Guide *Fibrillation auriculaire*
- Guide *Insuffisance cardiaque systolique symptomatique chronique*

- Guide *Insuffisance cardiaque à fonction systolique préservée symptomatique chronique*

Elle a également coordonné la production des protocoles nationaux de diagnostics et de soins concernant les maladies rares pour les cardiopathies congénitales complexes :

- Tétralogie de Fallot
- Transposition simple des gros vaisseaux
- *Truncus arteriosus* (tronc artériel commun)

Ces documents sont consultables sur le site de la HAS.

1. Bilan initial

Le diagnostic de cardiopathie valvulaire ou congénitale grave repose sur l'examen clinique et l'échocardiogramme.

1.1 Objectifs

- Rechercher la présence de symptômes
- Préciser la sévérité de la (des) atteinte(s) valvulaire(s)
- Évaluer le pronostic
- Identifier les pathologies concomitantes
- Porter l'indication d'une intervention ou d'un suivi
- Donner des conseils au patient et à ses proches (prévention de l'endocardite infectieuse...)

1.2 Professionnels impliqués

La prise en charge initiale du patient porteur d'une cardiopathie valvulaire grave est réalisée par le médecin traitant et/ou le cardiologue.

La prise en charge des cardiopathies congénitales complexes, à la sortie de la période pédiatrique, nécessite un suivi en centre cardiologique spécialisé, plus ou moins rapproché selon le degré de complexité de la cardiopathie et la qualité de la réparation.

En cas d'indication d'intervention valvulaire intervient le chirurgien cardiaque, l'anesthésiste et/ou le cardiologue interventionnel.

En cas de comorbidités sévères, de grossesse ou de discussion d'une chirurgie non cardiaque, une concertation pluridisciplinaire peut être nécessaire.

1.3 Rappel du bilan de base.

► Examen clinique

La recherche de symptômes, présents ou dans les antécédents, leur quantification au repos ou à l'effort et leur évolutivité, sont essentielles :

- Dyspnée (classe NYHA¹)
- Syncope
- Angor
- Troubles du rythme

1. Classification de la New York Heart Association (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

- IC
- Accident thromboembolique
- Signes d'endocardite infectieuse (fièvre)
- Cyanose (si cardiopathie congénitale)

L'auscultation oriente le diagnostic et renseigne parfois sur la sévérité de la valvulopathie. C'est la principale méthode de dépistage des valvulopathies chez les patients asymptomatiques.

Recherche d'antécédents et évaluation des comorbidités :

- Cardiopathie connue
- Recherche de facteurs de risque cardio-vasculaire (FDR CV) : tabagisme, HTA, diabète, dyslipidémie, hérédité, surcharge pondérale
- Comorbidités extracardiaques
- Antécédents personnels et familiaux orientant vers l'étiologie

► Examen paraclinique

- L'échocardiographie Doppler transthoracique (ETT) est l'examen clé. Elle confirme le diagnostic, quantifie la sévérité de la lésion valvulaire (gradient, surface valvulaire, importance de la fuite) et évalue la fonction ventriculaire gauche.

Sévérité des cardiopathies valvulaires (définie à l'échocardiogramme)				
	RA	RM	IM	IA
Valvulopathie sévère*	Surface < 1,0 cm ² ou < 0,6 cm ² /m ²	Surface < 1,5 cm ² < 0,9 cm ² /m ²	Fuite ≥ 3/4	Fuite ≥ 3/4

* La sévérité ne peut être affirmée que sur la confrontation des critères cliniques et l'ensemble des mesures échocardiographiques ; adapté d'après l'ACC/AHA, 2006.

L'ETT précise également :

- La morphologie et le fonctionnement valvulaire
- La taille du ventricule gauche (VG), l'épaisseur pariétale
- La taille de l'oreillette gauche (OG)
- La pression artérielle pulmonaire (PAP)
- Le ventricule droit (VD), surtout en cas cardiopathies congénitales

Elle permet de calculer la FE, les vitesses de flux transvalvulaires.

L'ECG, partie intégrante de la consultation du cardiologue, contribue à évaluer le retentissement de la valvulopathie.

Une radiographie thoracique peut être utile en cas de signes d'appel.

1.4 Examens complémentaires sous conditions

► Échocardiographie transœsophagienne

L'échocardiographie transœsophagienne (ETO) est indiquée si :

- ETT non conclusive, en particulier si on ne peut préciser le mécanisme de l'IM par l'ETT
- Suspicion d'endocardite, de thrombose ou de dysfonction de prothèse
- Cardiopathies congénitales complexes, pour préciser l'architecture cardiaque

► Autres examens paracliniques

Certains examens complémentaires peuvent être utiles dans un second temps.

Ils relèvent de l'avis du cardiologue ou de l'équipe spécialisée :

- Épreuve d'effort
 - pour s'assurer que le patient est réellement asymptomatique :
 - niveau de performance, profil tensionnel
 - contre-indiquée en cas de RA serré symptomatique
- Holter ECG
 - pour détecter des arythmies, notamment en cas de cardiopathie congénitale complexe
- Échocardiogramme de stress (pharmacologique)
 - en cas de RA avec dysfonction VG
- Angiographie isotopique
 - pour évaluer la fonction du VG, en cas d'IA ou d'IM, notamment quand l'échocardiogramme de repos n'est pas concluant
- Coronarographie
 - en cas d'angor et/ou éléments en faveur d'une ischémie myocardique
 - en préopératoire, avant intervention de chirurgie cardiaque

La coronarographie est systématique chez l'homme > 40 ans et chez la femme > 50 ans, ou en présence de facteurs de risque cardio-vasculaire, quand on envisage une correction chirurgicale de la cardiopathie.
- Cathétérisme cardiaque
 - dans les rares cas où l'échographie n'a pas fourni assez de renseignements
 - pour mesurer les pressions et résistances pulmonaires (cardiopathies congénitales)
- IRM ou scanner
 - utile dans les cardiopathies congénitales complexes et pour l'évaluation de l'aorte thoracique

► Examens hématologiques et biochimiques

- Si prothèse valvulaire mécanique ou si trouble du rythme, notamment fibrillation auriculaire (FA) :

- ▶ hémogramme, plaquettes
- ▶ temps de Quick
en vue de la prescription d'un traitement anticoagulant par AVK
- En cas de signe d'appel :
 - ▶ hémogramme
 - ▶ fer sérique
 - ▶ créatinémie, protéinurie
 - ▶ lactate déshydrogénase (LDH)
 - ▶ bilan hépatique (cardiopathies congénitales complexes ou très complexes)

1.5 Estimation du risque d'endocardite infectieuse

Les patients à haut risque sont :

- Les porteurs de prothèses valvulaires (mécaniques, homogreffes ou bioprothèses)
- Les patients avec antécédents d'endocardite infectieuse
- Toutes les cardiopathies congénitales cyanogènes non opérées et les cardiopathies congénitales opérées avec mise en place de conduits

Les patients à risque intermédiaire sont les patients porteurs de :

- Cardiopathie congénitale non cyanogène, sauf communication interauriculaire (CIA) et communication interventriculaire (CIV) corrigées
- Valvulopathie acquise et bicuspidie aortique
- Cardiomyopathie obstructive
- Prolapsus valvulaire mitral avec fuite mitrale et/ou épaissement valvulaire à l'échocardiogramme
- Tubes prothétiques aortiques

Dans tous les cas (haut risque et intermédiaire), ils doivent bénéficier de mesures d'hygiène non spécifiques, en particulier bucco-dentaires et cutanées.

En cas de gestes invasifs, une antibioprofylaxie est systématique dans le groupe à haut risque et optionnelle dans le groupe à risque intermédiaire, selon les caractéristiques du patient (patient âgé ou avec comorbidité) et le choix du médecin.

1.6 Estimation du risque thromboembolique

Le risque thromboembolique est lié au patient et à l'atteinte valvulaire.

Les risques liés au patient sont :

- Antécédent d'accident thromboembolique, de FA

- OG > 50 mm, contraste dense intra-auriculaire, RM, FE < 35 %, état d'hypercoagulabilité

Les facteurs liés à l'atteinte valvulaire sont :

- La localisation mitrale
- Les prothèses mécaniques

Les patients présentant un RM en FA ou porteurs d'une prothèse valvulaire mécanique sont à haut risque d'accident thromboembolique. Certaines cardiopathies complexes (avec dérivation cavo-pulmonaire et apparentées) sont également à haut risque, ainsi que les cardiopathies cyanogènes (polyglobulie, PG).

1.7 Cas particulier de la femme enceinte ou désireuse de l'être

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.

Le risque de complications pour la mère et l'enfant durant la grossesse est réduit si la prise en charge de la valvulopathie a pu avoir lieu avant le début de la grossesse et la valvulopathie traitée. Si un remplacement valvulaire est indiqué, le choix s'oriente plutôt vers une bioprothèse, après information de la patiente et de sa famille.

Le risque de survenue d'une cardiopathie congénitale chez l'enfant si la mère est elle-même porteuse d'une cardiopathie congénitale est plus élevée que dans la population générale.

La grossesse doit être prise en charge conjointement par le cardiologue et l'obstétricien. Tout désir de grossesse doit conduire à une évaluation préalable de la cardiopathie, avec bilan cardiologique avant le début de la grossesse et un suivi rapproché durant toute la grossesse.

2. Prise en charge thérapeutique

2.1 Objectifs

- Réduction des symptômes et amélioration de la qualité de vie
- Prévention de l'endocardite infectieuse
- Prévention des accidents thromboemboliques et des effets secondaires du traitement anticoagulant
- Prise en charge des FDR CV
- Réduction de la mortalité

La stratégie globale (intervention ou suivi) doit être discutée avec le patient, en considérant les éléments suivants :

- Type de valvulopathie
- Type et sévérité des symptômes
- Cardiopathie sous-jacente
- Présence d'une FA
- Âge du patient
- Pathologies associées
- Objectifs thérapeutiques à court terme et à long terme
- Contraintes et suivi du traitement anticoagulant

2.2 Professionnels impliqués

La prise en charge thérapeutique des patients souffrant de cardiopathie valvulaire ou congénitale grave est du domaine du médecin traitant et du cardiologue. Le recours à des avis spécialisés peut être nécessaire, notamment chirurgien cardiaque, cardiologue interventionnel, cardiologue ayant l'expérience des cardiopathies congénitales chez l'adulte. Le biologiste est concerné en cas de traitement anticoagulant.

Le suivi par une équipe expérimentée en cardiopathies congénitales est indispensable pour les cardiopathies congénitales complexes.

La grossesse chez une femme porteuse d'une cardiopathie valvulaire ou congénitale doit être prise en charge par le cardiologue, en étroite collaboration avec l'obstétricien.

L'éducation thérapeutique du patient peut être complétée par :

- Tous les professionnels de la santé (médecins, biologistes, infirmières, pharmaciens, dentistes...)
- Une prise en charge avec programme éducatif
- Un suivi coordonné spécifique, notamment pour les pathologies congénitales complexes

2.3 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie

► Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne compréhension de sa cardiopathie par le patient (et sa famille). Elle comporte une information sur :

- La cardiopathie, ses symptômes et ses risques, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation
- Les précautions à prendre pour la contraception et en cas de désir de grossesse
- La planification des consultations de suivi et des examens prévus
- Les thérapeutiques prescrites, les effets indésirables possibles du traitement reçu par le patient, les traitements à interrompre dans la mesure du possible et les médicaments à éviter

► Modifications du mode de vie

L'éducation thérapeutique comporte :

- Un apprentissage, qui porte sur les règles nutritionnelles (consommation de sel réduite si signes d'IC) et les gestes techniques (autosurveillance du poids, de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle (PA))
- L'incitation à la pratique d'une activité physique régulière, adaptée à l'état clinique du patient ; elle peut être limitée, notamment en cas de RA et de cardiopathie congénitale complexe
- Des conseils pour la vie quotidienne, les activités sexuelles, les voyages en particulier en avion...

La prise en charge des facteurs de risque est importante en cas de coronaropathie associée :

- Réduction de l'obésité, suppression du tabac, prise en charge des anomalies métaboliques

► Prophylaxie de l'endocardite infectieuse

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.

L'antibioprophylaxie, lors de certains gestes invasifs, est recommandée chez les patients à haut risque et optionnelle chez les patients à risque intermédiaire (voir traitement, 2.4)

Chez les patients à risque intermédiaire ou élevé, une surveillance systématique de l'état bucco-dentaire doit être effectuée au minimum 2 fois

par an. 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).

► Surveillance du traitement par les antivitamines K (AVK)

Lors de l'instauration d'un traitement par AVK, chaque patient doit recevoir une éducation spécifique, lui expliquant le but du traitement, ses risques, les principes de l'INR et de l'adaptation des doses, les adaptations éventuelles de son mode de vie (activités professionnelles et sportives), de son alimentation (stabilité du régime, notamment à l'égard des 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)
- Le signalement systématique à tout soignant du traitement par AVK
- La tenue à jour d'un carnet de surveillance du traitement par AVK, que les médecins peuvent se procurer auprès de la Fédération française de cardiologie (www.fedecardio.com)

2.4 Traitements pharmacologiques

Pour des raisons de simplicité, les guides médecin citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la pathologie concernée.

Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si pour des raisons explicites tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

► Traitement antithrombotique

Un traitement par AVK est indispensable en cas d'arythmie complète par FA et de prothèse valvulaire mécanique :

- Traitement à vie en cas de prothèse mécanique
- Traitement à vie en cas de bioprothèse et si présence de facteurs de risque liés au patient, notamment FA

- Traitement pour 3 mois, en postopératoire, en cas de bioprothèse ou de réparation valvulaire, avec INR cible à 2,5 (fourchette entre 2 et 3)

Un traitement par aspirine (75 à 100 mg par jour) peut être proposé comme alternative aux AVK en cas de bioprothèse ou de réparation valvulaire durant 3 mois en postopératoire (hors AMM).

Lorsque le patient est porteur d'une prothèse valvulaire mécanique, le traitement anticoagulant doit être parfaitement équilibré, avec obtention d'un INR cible variable en fonction du type de prothèse, de sa localisation et des facteurs de risque thromboembolique du patient. L'INR cible varie entre 2,5 (fourchette entre 2 et 3) et 4 (fourchette entre 3,5 et 4,5), selon les cas (annexe 2).

L'aspirine (75 à 100 mg par jour) peut être associée, en particulier en cas de coronaropathie ou accident thromboembolique sous AVK.

En présence d'une valvulopathie en FA chez un patient non porteur de prothèse valvulaire, l'INR cible est de 2,5 (fourchette entre 2 et 3).

Le risque d'hémorragie s'élève très rapidement dès que l'INR est > 4,5. Un INR > 6 nécessite une prise en charge spécialisée immédiate.

L'éventuelle interruption du traitement anticoagulant ou son relais par un traitement par héparine, du fait de procédures diagnostiques ou thérapeutiques, doit faire l'objet d'une concertation entre le cardiologue et le spécialiste en charge de la procédure envisagée (cf. II.6).

► **Traitement prophylactique de l'endocardite infectieuse**

L'antibiothérapie prescrite dépend de la procédure, du niveau de risque de la cardiopathie et des caractéristiques du patient.

Le traitement standard, en cas d'intervention dentaire, respiratoire ou œsophagienne, comprend : amoxicilline (injectable si prise orale impossible ; voie intramusculaire contre-indiquée chez un patient traité par AVK). Chez les patients allergiques à la pénicilline : pristinamycine ou clindamycine.

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

D'après la Société de pathologie infectieuse de langue française, 2002.

► **Prophylaxie du rhumatisme articulaire aigu (RAA)**

L'antibioprofylaxie du RAA est indiquée chez les patients jusqu'à 25 ans, avec ou sans atteinte cardiaque, ayant eu un épisode de RAA.

► **Médicaments cardio-vasculaires**

Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité pour retarder l'indication d'intervention.

Les bêtabloquants sont indiqués dans le syndrome de Marfan pour prévenir la dissection aortique ; ils peuvent être utilisés dans les autres causes de dilatation de l'aorte ascendante (hors AMM).

En cas d'IC, le traitement étiologique prime (discussion de l'indication opératoire). Le traitement médical doit suivre les recommandations usuelles (cf. guide *Insuffisance cardiaque systolique*).

En cas d'IC droite, le traitement diurétique doit associer un diurétique de l'anse (furosémide) et un épargneur potassique (spironolactone).

► **Traitement antiarythmique, en cas de FA**

Cf. guide ALD *Fibrillation auriculaire*.

► **Cardioversion (FA)**

Les troubles du rythme cardiaque sont particulièrement fréquents et mal tolérés chez les patients porteurs de cardiopathies valvulaires et de cardiopathies congénitales complexes.

La restauration du rythme sinusal (RS) est souhaitable en cas de cardiopathie valvulaire ou congénitale, lorsqu'une intervention n'est pas envisagée.

Il n'est pas indiqué de tenter de réduire une FA chez un patient porteur d'un RM avant l'intervention. Le passage en FA chez un patient porteur d'une valvulopathie mitrale ou d'une cardiopathie congénitale doit faire discuter l'indication d'un traitement interventionnel.

La cardioversion est envisagée en cas de FA persistante en postopératoire lors du bilan du troisième mois.

► **Traitement de la polyglobulie**

Il est nécessaire pour certaines cardiopathies congénitales cyanogènes complexes.

En cas de PG importante (hématocrite > 65 %) ou symptomatique, il fait appel à des saignées. Parfois les saignées peuvent être associées, après avis spécialisé, à un traitement par l'hydroxyurée ou pipobroman, pour freiner la production de globules rouges par la moelle (hors AMM).

► **Traitement de l'HTAP**

Les cardiopathies congénitales cyanogènes complexes avec HTAP très symptomatique peuvent bénéficier des traitements médicaux de l'HTAP (bosentan, sildénafil).

► **Contraception et grossesse**

Le type de contraception chez une femme porteuse d'une valve cardiaque doit être discuté en collaboration avec le gynécologue et le cardiologue, en prenant en compte le risque thromboembolique propre et le risque infectieux de chaque patiente (DIU contre-indiqué chez les patientes à risque élevé ou intermédiaire d'endocardite infectieuse).

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 six et neuf semaines d'aménorrhée et un risque de fœtopathie cérébrale de 1 à 2 % au-delà, mais ils assurent une meilleure sécurité pour la mère. Les héparines comportent un risque accru de thrombose et de mortalité maternelle, qui pourrait être lié à une posologie inadaptée d'héparine ou à une surveillance insuffisante du niveau d'anticoagulation, notamment lors du relai AVK-héparine.

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 thromboembolique supérieur aux AVK. Un relai par héparine nécessite une surveillance renforcée du niveau de l'anticoagulation et du taux de plaquettes.

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

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

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

► **Vaccination antigrippale et antipneumococcique**

La vaccination est conseillée.

2.5 Traitement interventionnel

L'indication d'intervention chirurgicale ou percutanée doit être envisagée chez les patients symptomatiques ayant une valvulopathie sévère.

Chez les patients asymptomatiques ayant une valvulopathie sévère, l'indication est précédée d'une évaluation du risque individuel afin de préciser le rapport bénéfice-risque (évolution spontanée *versus* intervention précoce).

L'estimation du risque opératoire, essentielle dans la décision thérapeutique, relève de l'équipe médico-chirurgicale spécialisée. Le risque opératoire est essentiellement lié à l'âge, aux comorbidités (insuffisance respiratoire, insuffisance rénale, lésions coronaires) et à la complexité du geste envisagé (gestes combinés). L'Euroscore est utilisé pour évaluer le risque opératoire (www.euroscore.org).

Dans les cardiopathies congénitales, le risque opératoire est lié au nombre d'opérations déjà subies, au degré de PG et au degré d'HTAP. La chirurgie des cardiopathies congénitales complexes et très complexes fait appel à des équipes spécialisées.

Si une intervention est décidée, elle sera la moins invasive possible : commissurotomie mitrale percutanée (CMP) en cas de RM, chirurgie conservatrice valvulaire en cas d'IM. Le remplacement valvulaire reste encore la règle sur l'orifice aortique.

Dans les cardiopathies congénitales, le remplacement valvulaire pulmonaire est à envisager en fonction du retentissement de la fuite pulmonaire sur le VD.

Si l'indication n'est pas retenue dans l'immédiat, l'équipe médico-chirurgicale doit décider *a priori* quelles modifications conduiront à une décision d'intervention.

► Choix du type de prothèse valvulaire

Les bioprothèses permettent d'éviter le traitement anticoagulant au long cours, mais ont une longévité plus limitée que les prothèses mécaniques.

Le choix du type de prothèse est fonction de l'âge, de l'espérance de vie, des comorbidités, de contre-indications au traitement par AVK et du choix du patient informé.

► Conservation valvulaire

En cas d'IM organique sévère, la plastie mitrale est le traitement de choix, si l'anatomie est favorable.

En cas de RM, la CMP reste l'intervention de choix lorsque l'anatomie est favorable.

En cas de RA et d'IA, la valvuloplastie aortique chirurgicale a une place importante chez l'adolescent et l'adulte jeune mais très limitée après.

En cas d'IM fonctionnelle par dysfonction du VG, les indications sont plus restrictives que dans l'IM organique.

► **Traitement percutané des valvulopathies**

La CMP est une technique efficace dans le RM, quand elle est pratiquée par des équipes entraînées. Elle est indiquée chez les patients symptomatiques et peut être envisagée chez les patients asymptomatiques, en raison de son faible risque, pour diminuer le risque thromboembolique.

En cas de RA, les indications de valvuloplastie aortique percutanée sont exceptionnelles, sauf chez l'adolescent et l'adulte jeune.

La dilatation au ballon des sténoses valvulaires pulmonaires est un geste de première intention chez l'adulte, avec des techniques adaptées.

L'implantation percutanée de prothèses en position aortique ou pulmonaire est en cours d'évaluation.

► **Réinterventions**

La réintervention chirurgicale comporte un risque majoré. Elle est particulièrement fréquente en cas de cardiopathie congénitale.

La détérioration d'une bioprothèse conduit à discuter une nouvelle intervention.

La prise en charge d'une désinsertion de prothèse se fait au cas par cas. En l'absence d'endocardite infectieuse, une chirurgie itérative n'est discutée que lorsque la fuite est importante ou compliquée d'une hémolyse importante.

La thrombose de prothèse valvulaire est une complication rare mais grave, apanage des prothèses mécaniques. Les thromboses obstructives représentent une urgence vitale médico-chirurgicale.

L'endocardite infectieuse sur prothèse est une complication grave qui nécessite souvent un traitement chirurgical.

► **Revascularisation coronaire associée**

En cas de lésions coronaires significatives, la revascularisation coronaire est généralement conseillée. Les patients coronariens sont plus âgés, plus symptomatiques et ont souvent une altération de la fonction du VG.

La coronaropathie associée majore le risque opératoire, même en l'absence de geste coronarien chirurgical associé.

2.6 Conduite à tenir en cas d'intervention chirurgicale non cardiaque

► Risques liés à la cardiopathie

L'évaluation du risque opératoire est particulièrement importante en cas de cardiopathie valvulaire sévère qui peut constituer un facteur de risque majeur de complication cardio-vasculaire périopératoire en cas d'intervention chirurgicale non cardiaque. Parmi les patients atteints de valvulopathies, l'évaluation du risque doit prendre en compte l'âge, les symptômes, la présence de troubles du rythme, la sévérité et le type de la valvulopathie (RA), la fonction ventriculaire gauche, les pressions pulmonaires et les comorbidités en particulier la coronaropathie.

Le RA est la valvulopathie qui expose le plus aux complications périopératoires, indépendamment des caractéristiques du patient.

Chez les patients avec cardiopathie congénitale et HTAP, le risque vital d'une intervention non cardiaque doit faire discuter l'indication et la faire pratiquer dans un milieu anesthésique accoutumé à ces pathologies.

► Le risque dépend également du type d'intervention non cardiaque prévue

Le risque dépend du type de chirurgie et, dans la population générale, on distingue classiquement trois niveaux de risque.

RISQUE DE COMPLICATIONS CARDIO-VASCULAIRES* DE LA CHIRURGIE NON CARDIAQUE

Interventions à risque élevé (risque cardiaque)

- interventions lourdes en urgence, en particulier chez le sujet âgé
- chirurgie aortique et autre chirurgie vasculaire majeure
- chirurgie vasculaire périphérique
- chirurgie à prévoir de longue durée et associée à des variations volémiques et/ou des pertes sanguines importantes

Interventions à risque intermédiaire

- endartériectomie carotidienne
- chirurgie de la tête et du cou
- chirurgie intrapéritonéale et thoracique
- chirurgie orthopédique
- chirurgie prostatique

Interventions à faible risque

- procédures endoscopiques
- chirurgie superficielle
- chirurgie de la cataracte
- chirurgie mammaire

* Morts de cause cardiaque et infarctus du myocarde non mortel.

D'après la Société française de cardiologie, 2005.

► **Traitement anticoagulant**

En cas de procédure à faible risque hémorragique (soins dentaires, y compris extractions), sa réalisation doit être envisagée sans modification de traitement anticoagulant oral.

En cas de procédure chirurgicale ou diagnostique comportant un fort risque hémorragique, le traitement anticoagulant par AVK doit être arrêté 3 à 4 jours avant.

L'absence de relais par héparine peut être envisagé si le risque embolique est faible et seulement après accord du cardiologue.

Chez les patients à risque élevé, notamment les porteurs d'une valve cardiaque mécanique, un relais par héparine est indispensable.

2.7 Dispositifs médicaux implantables

Il s'agit de traitements relevant d'une prise en charge cardiologique spécialisée, en particulier pour les cardiopathies congénitales.

► **Stimulateurs cardiaques**

Si indiqués

► **Défibrillateurs implantables**

Si indiqués

► **Resynchronisation ventriculaire**

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

3. Suivi

Le suivi repose sur une évaluation clinique, échocardiographique et biologique en cas de traitement anticoagulant.

3.1 Objectifs

Chez tous :

- Optimiser le traitement et la qualité de vie des patients
- Prévenir l'endocardite infectieuse
- Prévenir et dépister les accidents thromboemboliques
- Prévenir et dépister les complications hémorragiques en cas de traitement anticoagulant
- S'assurer que le patient et son entourage ont bien compris les mesures hygiéno-diététiques, le traitement, ses risques et sa surveillance

Chez les patients non opérés :

- Détecter l'apparition de symptômes
- Suivre l'évolution des lésions valvulaires et leur retentissement myocardique
- Décider l'intervention au bon moment

Chez les patients opérés :

- S'assurer de l'absence de complication thromboembolique en cas de prothèse valvulaire
- Rechercher des signes de dégénérescence des bioprothèses
- S'assurer de l'absence de désinsertion des prothèses
- Rechercher la détérioration du résultat d'une CMP ou d'une valvuloplastie

3.2 Professionnels impliqués

Le suivi du patient ayant une valvulopathie cardiaque grave est du domaine du médecin traitant et/ou du cardiologue et de l'équipe spécialisée en cas de cardiopathie congénitale complexe.

Une consultation avec le médecin traitant est conseillée tous les ans chez les patients stables asymptomatiques sans traitement médicamenteux. Le biologiste est concerné en cas de traitement anticoagulant, ainsi que le spécialiste de l'hémostase en cas de grande difficulté à équilibrer le traitement anticoagulant.

► Orientation vers une prise en charge spécialisée

- Cardiologue :

Une consultation cardiologique avec échocardiographie est recommandée à une fréquence variable selon le degré de sévérité et le potentiel évolutif de la valvulopathie (fréquence de 6 mois à 3 ans).

En cas d'atteinte valvulaire sévère non opérée, une consultation clinique est recommandée tous les 6 à 12 mois. En cas d'atteinte moins sévère, une consultation tous les 1 à 3 ans est suffisante.

En cas de valvulopathie opérée avec succès, une consultation de base postopératoire (clinique, échocardiographique, et biologique) à 2 ou 3 mois puis une consultation clinique annuelle sont recommandées.

Les cardiopathies congénitales, notamment complexes, doivent faire l'objet d'une concertation régulière avec l'équipe spécialisée.

- Autres professionnels, sous conditions, suivant le contexte médico-social :

- chirurgien et cardiologue interventionnel
 - si une réintervention est envisagée
- médecin de réadaptation cardio-vasculaire
 - si l'état clinique du patient nécessite une réadaptation
- diététicien si obésité

(Le remboursement des prestations du diététicien n'est pas prévu par la législation.)

- kinésithérapeute, en postopératoire ou à distance de l'opération

► Prise en charge multidisciplinaire

Une prise en charge avec un programme éducatif et/ou un suivi coordonné spécifique sont recommandés, notamment en cas de prescription d'AVK, de cardiopathies congénitales complexes ou très complexes, ou de complications (IC, trouble du rythme ayant déjà occasionné une hospitalisation).

► Articulation ville-hôpital

Organisation du retour à domicile :

- Le patient hospitalisé ne sort que lorsque son état est stable et lorsque son plan de soins le permet.
- Le médecin traitant en est informé.
- Le patient et son entourage disposent d'informations précises sur les éléments à surveiller au retour à domicile.

Prévention des hospitalisations en urgence avec recherche et correction de :

- Complications médicales (HTA, infections, anémie, insuffisance rénale, etc.)
- Manque de soutien social, etc.
- Mauvaise observance du traitement, des mesures hygiéno-diététiques, etc.
- Sortie d'hospitalisation mal planifiée.

Hospitalisation :

- Poussées d'IC
- Troubles du rythme (cardiopathies congénitales)
- Suspicion d'endocardite infectieuse
- Suspicion de thrombose de prothèse valvulaire ou de complications emboliques
- Complication hémorragique ou surdosage des AVK

3.3 Suivi clinique

► Interrogatoire

Il précise les activités de la vie quotidienne, recherche et quantifie les symptômes, en particulier la dyspnée.

Il recherche des complications thromboemboliques ou hémorragiques.

Il permet de vérifier la connaissance des mesures de prophylaxie de l'endocardite infectieuse et des règles de suivi du traitement anticoagulant, le cas échéant.

► Examen clinique

Le programme et la périodicité des visites de contrôle doivent être déterminés en fonction des données de l'examen initial.

Toute suspicion de thrombose de prothèse nécessite une prise en charge immédiate par une équipe médico-chirurgicale spécialisée.

Une endocardite doit être envisagée devant toute fièvre inexplicquée et doit conduire à une consultation en urgence. Toute suspicion d'endocardite infectieuse nécessite une prise en charge immédiate par une équipe médico-chirurgicale spécialisée.

Un abcès cérébral doit être envisagé chez le patient présentant une cardiopathie cyanogène, en cas de fièvre même isolée ou de signes neurologiques.

3.4 Examens complémentaires

▶ ETT

Elle doit être réalisée par un échocardiographe expérimenté :

- Valvulopathies sévères non opérées (tous les 6 à 12 mois)
- Valvulopathies moins sévères (tous les 2 à 3 ans)
- Prothèses valvulaires et plasties :
 - ▶ si bioprothèse, ETT postopératoire de référence puis tous les ans à partir de la 5^e année
 - ▶ en cas de changement clinique
 - ▶ au minimum tous les 3 ans pour les patients restant stables si prothèses mécaniques ou plasties
- Cardiopathies congénitales complexes

L'évaluation quantitative régulière du retentissement sur le VG est indispensable dans l'IA et l'IM, où les dysfonctions ventriculaires gauches ne sont pas toujours précédées de symptômes.

▶ Suivi paraclinique

- ECG, fait partie de la consultation du cardiologue
- Holter rythmique, systématique chez certaines cardiopathies congénitales
 - en cas de signe d'appel à l'interrogatoire ou à l'examen clinique
- Radiographie thoracique
 - en cas de signe d'appel

▶ Examens hématologiques et biochimiques

- INR si traitement anticoagulant :
 - ▶ 1 à 2 fois par semaine, jusqu'à stabilisation
 - ▶ 1 fois par mois au minimum après stabilisation
- En cas de signe d'appel et en fonction du traitement :
 - ▶ hémogramme avec recherche de schizocytes
 - ▶ natrémie, kaliémie
 - ▶ créatininémie et calcul de la clairance de la créatinine (formule de Cockcroft et Gault)
 - ▶ bilan hépatique
 - ▶ LDH

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Nikita de Vernejoul, chef de projet au service Affections de longue durée et accords conventionnels, et réalisé avec les participants suivants :

- Dr Luc Darnige, biologiste, spécialisé en hématologie-hémostase, Paris
- Pr Guy Durand de Gevigney, cardiologue, Lyon
- Dr Sylvie Gillier, médecin généraliste, Saint-Sébastien sur Loire
- Dr Laurence Iserin, cardiologue, Paris
- Pr Bernard Lung, cardiologue, Paris
- Pr Alain Leguerrier, chirurgien cardiaque, Rennes
- Pr Jean-François Obadia, chirurgien cardiaque, Lyon
- Dr Remi Pécaud, CNAMTS
- Dr Sébastien Ducourant, RSI

Par ailleurs, le guide a été relu par des représentants de l'Association française des malades et opérés cardio-vasculaires (Afdoc) et par l'Afssaps.

Annexe 2. INR cible en cas de prothèse mécanique

L'INR cible en cas de prothèse valvulaire mécanique dépend du type de prothèse et des risques propres inhérents au patient.

Thrombogénicité de la prothèse	Risques liés au patient	
	Pas de risque propre	≥ 1 facteur de risque
Faible	Cible 2,5 Fourchette entre 2 et 3	Cible 3,0 Fourchette entre 2,5 et 3,5
Moyen	Cible 3,0 Fourchette entre 2,5 et 3,5	Cible 3,5 Fourchette entre 3 et 4
Élevé	Cible 3,5 Fourchette entre 3 et 4	Cible 4,0 Fourchette entre 3,5 et 4,5

Adapté d'après l'European Society of Cardiology, 2007.

Les risques propres au patient sont :

- Antécédent d'accident thromboembolique, de FA
- OG > 50 mm, contraste dense intra-auriculaire
- FE < 35 %
- État d'hypercoagulabilité

Les facteurs liés à l'atteinte valvulaire sont :

- Localisation mitrale, tricuspide, pulmonaire
- RM

Annexe 3. Automesure et autogestion en cas de traitement par AVK

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 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 l'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.

Annexe 4. Prise en charge des valvulopathies

Rétrécissement aortique (RA)	
Introduction	La plus fréquente des atteintes valvulaires <ul style="list-style-type: none"> — RAC : RA calcifié du sujet âgé — RA congénital chez les plus jeunes
Évaluation clinique	Souffle systolique et abolition de B2 Dyspnée, angor, syncope RA sévère : tous les 6-12 mois
ETT	Examen clé pour : <ul style="list-style-type: none"> — Confirmer le diagnostic et évaluer le degré de sténose — Mesurer l'épaisseur pariétale, la taille et la fonction VG — Réévaluer en cas de modification des signes ou symptômes — Mesurer les modifications hémodynamiques et la fonction VG chez les femmes enceintes porteuses de RA Suivi : <ul style="list-style-type: none"> — Tous les 6-12 mois en cas de RA sévère non opéré — Tous les 1-2 ans en cas de RA moins sévère
Épreuve d'effort	<ul style="list-style-type: none"> — Peut être utile chez les patients asymptomatiques pour mettre en évidence des symptômes à l'effort et un profil de PA anormal — Contre-indiquée chez les patients symptomatiques
Coronarographie	<ul style="list-style-type: none"> — Recommandée avant remplacement valvulaire aortique
Indications opératoires de remplacement valvulaire	<ul style="list-style-type: none"> — RA sévère symptomatique (dyspnée, NYHA classes II-III-IV, angor) — RA sévère avec une autre indication de chirurgie cardiaque (pontage coronaire, chirurgie de l'aorte ascendante ou d'une autre valve cardiaque) — RA sévère asymptomatique et dysfonction VG — RA sévère asymptomatique et épreuve d'effort pathologique — RA sévère asymptomatique avec calcification modérée à sévère et vitesse de progression du pic de vélocité $\geq 0,3$ m/s par an — RA avec gradient faible (< 40 mmHg) et dysfonction VG

Rétrécissement aortique (RA)	
<p>Traitement chirurgical Remplacement valvulaire Valve mécanique</p>	<p>En faveur d'une prothèse mécanique :</p> <ul style="list-style-type: none"> — Choix du patient informé, en l'absence de contre-indication au traitement par AVK au long cours — Âge < 65-70 ans et longue espérance de vie — Risque de détérioration valvulaire rapide — Patients déjà sous AVK pour autre prothèse mécanique — Patients chez qui une reprise chirurgicale serait à haut risque
<p>Traitement chirurgical Remplacement valvulaire Bioprothèse</p>	<p>En faveur d'une bioprothèse :</p> <ul style="list-style-type: none"> — Choix du patient informé — Patient âgé > 65-70 ans — Contre-indication formelle ou relative aux AVK — Réintervention pour thrombose de valve mécanique chez un patient avec mauvais équilibre du traitement anticoagulant prouvé — Patient chez qui une reprise chirurgicale serait à faible risque — Patient à espérance de vie réduite ou avec comorbidités sévères — Femme désireuse de grossesse
<p>Indication de cardiologie interventionnelle</p>	<p>Valvuloplastie aortique par ballonnet envisagée chez :</p> <ul style="list-style-type: none"> — Patients jeunes adultes avec RA congénital — Patients à haut risque de chirurgie ayant une contre-indication temporaire à la chirurgie
<p>Traitement médical</p>	<p>Pas de traitement médical efficace comme alternative à chirurgie Prévention de l'endocardite infectieuse</p>

RA sévère : surface aortique < 0,6 cm²/m² ou < 1,0 cm².

Insuffisance aortique (IA)	
Introduction	Causes les plus fréquentes : dystrophie, bicuspidie
Évaluation clinique	Souffle diastolique, amplitude des pouls, PA Suivi : — IA sévère non opérée : tous les 6-12 mois
ETT	Examen clé pour : — Évaluer l'importance de la fuite de l'IA et rechercher la cause de l'IA (morphologie valvulaire, taille et morphologie de la racine aortique) — Mesurer l'épaisseur pariétale, la taille et la fonction VG Suivi : — IA sévère : tous les 6-12 mois — IA modérée : tous les 2-3 ans (1 an si dilatation de l'aorte initiale)
Angiographie isotopique	— Si ETT non conclusive ou si dysfonction systolique ventriculaire gauche
Épreuve d'effort	— Si symptômes équivoques
IRM	— Évaluation de la racine aortique, de l'IA et de la fonction VG, si ETT non conclusive
Coronarographie	— Avant remplacement valvulaire aortique chez les patients à risque de maladie coronarienne
Indications opératoires de remplacement valvulaire	IA sévère — Patients symptomatiques (dyspnée, NYHA classe II-III-IV, angor) — Patients asymptomatiques avec FE < 50 % au repos ou avec FE de repos > 50 % et dilatation sévère du VG — Patients avec indication de chirurgie cardiaque autre (pontage coronaire, chirurgie de l'aorte ascendante, ou autre remplacement valvulaire) IA quelle que soit sa sévérité — Patients avec dilatation de l'aorte ascendante (diamètre maximal > 55 mm, > 50 mm si bicuspidie, > 45 mm si Marfan)
Chirurgie	— Geste valvulaire Valve mécanique Bioprothèse Réparation valvulaire — Chirurgie de l'aorte ascendante

Insuffisance aortique (IA)	
Cardiologie interventionnelle	— Non
Traitement médical	<ul style="list-style-type: none"> — Pas de traitement médical efficace comme alternative à chirurgie — Prévention de l'endocardite infectieuse
Sous-groupe particulier Bicuspidie aortique avec dilatation de l'aorte ascendante	<ul style="list-style-type: none"> — Évaluation annuelle de la taille de l'aorte ascendante (si diamètre > 45 mm) — Chirurgie de l'aorte ascendante si diamètre > 50 mm ou si élargissement du diamètre > 5 mm/an — Si remplacement valvulaire aortique pour IA ou RA sévère, la chirurgie de l'aorte ascendante est indiquée si le diamètre de l'aorte ascendante est > 45 mm — Traitement bêtabloquant conseillé si bicuspidie aortique et dilatation de l'aorte ascendante (diamètre > 45 mm) sans indication chirurgicale

Insuffisance mitrale (IM)	
Introduction	Les IM organiques sont le plus souvent dégénératives, plus rarement rhumatismales Les IM ischémiques ou fonctionnelles diffèrent dans leur pronostic et leurs indications opératoires
Évaluation clinique	Suivi : — IM sévère non opérée : tous les 6-12 mois
ETT	Examen clé pour : — Mesurer la taille et la fonction VG, le VD et la taille de l'OG, la PAP — Préciser le mécanisme de la fuite et la sévérité de l'IM — Évaluer l'atteinte tricuspidiennne Suivi : — IM sévère : 6-12 mois — IM moins sévère : tous les 2-3 ans
ETO	— En préopératoire, pour évaluer le degré d'IM lorsque l'ETT n'a pas fourni des informations suffisantes concernant la sévérité de l'IM, son mécanisme et les possibilités de plastie — En peropératoire en cas de plastie
Épreuve d'effort	Pour évaluer la tolérance à l'exercice
Coronarographie	— Avant chirurgie mitrale chez les patients à risque de maladie coronaire
Indications opératoires	— IM organique sévère symptomatique — IM organique sévère asymptomatique avec dysfonction du VG (FE < 60 %), FA ou HTAP — IM organique sévère avec FE > 60 % et haute probabilité de plastie
Traitement chirurgical Valvuloplastie	Traitement de choix Bilan de base en postopératoire à 3 mois : ECG, échocardiogramme, biologie Traitement anticoagulant/aspirine durant 3 mois après plastie
Traitement chirurgical Remplacement valvulaire	— Valve mécanique — Bioprothèse En postopératoire : ECG, radiographie thoracique, échocardiogramme Traitement anticoagulant
Cardiologie interventionnelle	— Non

Insuffisance mitrale (IM)	
Traitement médical	<ul style="list-style-type: none"> — Pas de traitement médical efficace comme alternative à chirurgie — AVK si FA — Cardioversion inutile si IM sévère devant être opérée — Prévention de l'endocardite infectieuse
Sous-groupes particuliers IM ischémique	<p>Indications chirurgicales :</p> <ul style="list-style-type: none"> — Patients avec IM sévère, FE < 30 % devant être opérés pour pontage — Patients avec IM moins sévère devant être opérés pour pontage si une plastie est faisable — Patients avec IM symptomatique sévère avec FE ≥ 30 % et option de revascularisation — Patients avec IM sévère, avec FE ≥ 30 % sans option de revascularisation, réfractaire au traitement médical et à faible comorbidité
IM fonctionnelle	<p>Traitement médical de l'insuffisance cardiaque Resynchronisation ventriculaire envisagée Annuloplastie chirurgicale restrictive parfois indiquée</p>

Rétrécissement mitral (RM)	
Introduction	Étiologie rhumatismale prépondérante
Évaluation clinique	Suivi : — RM sévère non opéré : tous les 6-12 mois
ETT	Examen clé pour : — Confirmer le diagnostic et évaluer le degré de sténose (gradient moyen, surface mitrale, PAP) — Rechercher d'autres lésions valvulaires et préciser la morphologie valvulaire (pour évaluer la possibilité d'une commissurotomie percutanée) Suivi : — RM sévère non opéré : tous les 6-12 mois — RM moins sévère : tous les 2-3 ans
ETO	— Pour rechercher des thrombus auriculaires gauches et pour mieux préciser l'anatomie du RM chez les patients chez lesquels on envisage une commissurotomie percutanée — ETT non conclusive
Épreuve d'effort	— Si symptômes équivoques
Indications interventionnelles	RM sévère symptomatique : — CMP en première intention — Chirurgie si contre-indication à la CMP RM sévère asymptomatique : — CMP si risque thromboembolique élevé — Si désir de grossesse
Chirurgie valvulaire	— Valve mécanique — Bioprothèse — Commissurotomie à cœur ouvert
Traitement médical	— Pas de traitement médical efficace comme alternative à chirurgie — Maintien RS — Traitement anticoagulant si : - RM en FA (paroxystique, persistante ou permanente) - antécédent d'accident embolique, même si RS - thrombus auriculaire gauche - envisagé quand dilatation de l'OG et/ou contrastes spontanés à l'ETT/ETO

Rétrécissement mitral RM sévère : SURFACE MITRALE < 0,9 cm²/m² ou < 1,5 cm².

VALVULAIRES OPÉRÉS	
Introduction	<p>Effectif important et à risque 75 % des complications rencontrées sont liées à la prothèse :</p> <ul style="list-style-type: none"> — Dégénérescence de la bioprothèse — Accidents thromboemboliques — Hémorragies liées au traitement anticoagulant — Endocardite infectieuse
Évaluation clinique	<ul style="list-style-type: none"> — Bilan cardiologique initial de référence, 3 mois après chirurgie, avec radiographie thoracique, ETT, hémogramme et INR — Suivi cardiologique annuel pour rechercher une dysfonction de la prothèse ou du ventricule, une complication ou une progression de la maladie atteignant une autre valve
ETT	<p>Examen clé</p> <ul style="list-style-type: none"> — En cas de changement clinique — Au minimum tous les 3 ans pour les patients restant stables — Si bioprothèse, ETT tous les ans à partir de la 5^e année
Traitement médical	<ul style="list-style-type: none"> — Traitement anticoagulant <p>Les prothèses mécaniques imposent un traitement anticoagulant à vie Les bioprothèses ou une plastie qui ont une autre indication au traitement anticoagulant (FA, IC avec altération de la fonction VG < 30 %) Les 3 mois suivant la mise en place d'une bioprothèse ou une plastie Les antagrégants ne doivent être ajoutés aux anticoagulants que chez des patients sélectionnés</p> <ul style="list-style-type: none"> — Prévention de l'endocardite infectieuse avec antibioprofylaxie

Annexe 5. Prise en charge des cardiopathies congénitales complexes

Exemple de la tétralogie de Fallot opérée	
Introduction	La plus fréquente des cardiopathies congénitales complexes La survie après chirurgie est très bonne
Évaluation clinique	<ul style="list-style-type: none"> — Suivi 1 fois/an si lésions résiduelles : IP/RP, IT, IA, CIV sinon, tous les 2 ans — ECG 1 fois/an ou tous les 2 ans, à la recherche de troubles du rythme, notamment auriculaires, fréquents
ETT	Une fois/an si lésions résiduelles ou tous les 2 ans ETO si nécessaire
Holter	<ul style="list-style-type: none"> — Peut être utile chez les patients symptomatiques ou avec signes de souffrance hémodynamique, pour mettre en évidence des troubles du rythme
Cathétérisme cardiaque	<ul style="list-style-type: none"> — En préopératoire, en cas de lésions résiduelles, pour préciser l'anatomie des coronaires avant mise en place d'un stent dans l'artère pulmonaire — En vue d'une implantation endovasculaire de valve pulmonaire
Épreuve d'effort	<ul style="list-style-type: none"> — Peut être utile pour préciser la performance à l'exercice et dépister des arythmies
Radiographie thoracique	<ul style="list-style-type: none"> — Parfois utile pour suivre une cardiomégalie
IRM	<ul style="list-style-type: none"> — Pour évaluer la fonction et la taille du VD, et l'IP
Indications opératoires	<ul style="list-style-type: none"> — Rétrécissement sur la voie droite — IA — CIV résiduelle, IP sévère (avec symptômes et/ou dilatation importante du VD)
Traitement chirurgical	<ul style="list-style-type: none"> — Chirurgie des lésions résiduelles — Chirurgie rythmique
Cardiologie interventionnelle	<ul style="list-style-type: none"> — Angioplastie et stent des artères pulmonaires — Mise en place par voie endocavitaire d'une valve pulmonaire — Valvuloplastie pulmonaire par ballonnet fermeture percutanée de CIV résiduelle

Exemple de la tétralogie de Fallot opérée

Traitement médical	<ul style="list-style-type: none">— Pas de traitement médical efficace comme alternative à chirurgie— Maintien du RS— Traitement antiarythmique (bêtabloquant, amiodarone)— Prévention de l'endocardite infectieuse
-------------------------------	--

Annexe 6. Indications de la coronarographie

Indications de la coronarographie chez les patients porteurs d'une valvulopathie

Avant chirurgie valvulaire chez les patients avec atteinte valvulaire sévère et :

- antécédents de maladie coronarienne
- suspicion d'ischémie myocardique
- dysfonction VG
- hommes âgés de > 40 ans et femmes ménopausées

≥ 1 FDR CVS

Quand une maladie coronaire est susceptible d'être responsable d'une IM sévère (IM ischémique)

Annexe 7. Références

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). *J Am Coll Cardiol* 2006;48:e1-148.

American College of Cardiology, American Heart Association, Eagle KA, Berger PB, Calkins H, Chaitman BR, *et al.* ACC/AHA guideline update for perioperative cardiovascular evaluation for noncardiac surgery -- executive summary: a report of the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1996 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery). *J Am Coll Cardiol* 2002;39:542-53.

British Society for Antimicrobial Chemotherapy, Gould FK, Elliott TS, Foweraker J, Fulford M, Perry JD, *et al.* Guidelines for the prevention of endocarditis: report of the Working Party of the British Society for Antimicrobial Chemotherapy. *J Antimicrob Chemother* 2006;57:1035-42.

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 ESC. *Eur Heart J* 2007;28:230-68.

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;24:1035-84.

Euroscore. European System for Cardiac Operative Risk Evaluation 2008. <<http://www.euroscore.org/>> [consulté le 24-6-2008].

Iung B, Baron G, Butchart EG, Delahaye F, Gohlke-Bärwolf C, Levang OW, *et al.* A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: The Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. *Eur Heart J* 2003;24:1231-43.

Iung B, Gohlke-Bärwolf C, Tornos P, Tribouilloy C, Hall R, Butchart E, *et al.* Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease. *Eur Heart J* 2002;23:1253-66.

New York Heart Association, American Heart Association.

Classification of functional capacity and objective assessment 1994. <<http://www.americanheart.org/prese-nter.ihtml?identif-ier=4569>> [consulté le 24-6-2008]

Nkomo VT, Gardin JM, Skelton TN, Gottdiener JS, Scott CG, Enriquez-Sarano M. Burden of valvular heart diseases: a population-based study. Lancet 2006;368:1005-11.

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. Med Mal Infect 2002;32:553-86.

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

Société française de cardiologie. Recommandations de la Société française de cardiologie concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèse valvulaire. Indications opératoires et interventionnelles. Arch Mal Coeur Vaiss 2005;98:5-61.



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