



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Cardiopathies congénitales complexes
Transposition simple des gros vaisseaux

Protocole national de diagnostic et de soins

Juin 2008

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

Haute Autorité de Santé
Service communication

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

Sommaire

| | |
|--|-----------|
| Liste des abréviations | 3 |
| Synthèse pour le médecin généraliste | 5 |
| Introduction | 8 |
| Objectifs | 8 |
| La transposition des gros vaisseaux | 8 |
| 1. Diagnostic et évaluation initiale | 10 |
| 1.1 Objectifs..... | 10 |
| 1.2 Professionnels impliqués..... | 10 |
| 1.3 Contenu de l'évaluation initiale..... | 10 |
| 2. Prise en charge thérapeutique | 14 |
| 2.1 Objectifs..... | 14 |
| 2.2 Professionnels impliqués..... | 14 |
| 2.3 Prise en charge thérapeutique jusqu'à la correction chirurgicale | 15 |
| 2.4 Prise en charge thérapeutique après la chirurgie | 17 |
| 2.5 Prise en charge chirurgicale et interventionnelle des lésions résiduelles..... | 23 |
| 2.6 Bronchiolite à VRS (annexe 3)..... | 26 |
| 2.7 Vaccination antigrippale et antipneumococcique | 26 |
| 2.8 Contraception et grossesse..... | 26 |
| 3. Suivi..... | 29 |
| 3.1 Objectifs..... | 29 |
| 3.2 Professionnels impliqués..... | 29 |
| 3.3 Contenu de l'évaluation médicale de base | 30 |
| 3.4 Contenu de l'évaluation médicale en cas de lésions résiduelles ou de complication..... | 32 |
| Annexe 1. Groupes d'experts du PNDS | 34 |
| Annexe 2. Avis thérapeutique auprès d'un centre de référence ou de compétence pour les maladies rares | 36 |
| Annexe 3. Prévention des infections à VRS | 39 |
| Annexe 4. Prévention de l'endocardite infectieuse | 41 |

| | |
|---|-----------|
| Annexe 5. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires | 47 |
| Annexe 6. Contraception | 49 |
| Annexe 7. Grossesse | 55 |
| Annexe 8. Activités sportives..... | 61 |
| Annexe 9. Prise en charge de la polyglobulie chronique..... | 65 |
| Annexe 10. Prise en charge en cas de chirurgie non cardiaque | 66 |
| Annexe 11. Références..... | 68 |

Mise à jour des PNDS / ALD

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

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

Liste des abréviations

| | |
|------------------|---|
| AB | antibiotique |
| ALD | affection de longue durée |
| AMM | autorisation de mise sur le marché |
| Anaes | Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé |
| AP | artère pulmonaire |
| APSO | atrésie pulmonaire à septum ouvert |
| AVK | antivitamine K |
| AO | aorte |
| BAV | bloc auriculo-ventriculaire |
| BNP | <i>brain natriuretic peptide</i> |
| CAMSP | centre d'action médico-sociale précoce |
| CIA | communication interauriculaire |
| CIV | communication interventriculaire |
| DCPT | dérivation cavo-pulmonaire totale |
| DIU | dispositif intra-utérin |
| ECG | électrocardiogramme |
| EP | œstroprogestatif |
| ETF | échographie trans-fontanelle |
| FC | fréquence cardiaque |
| FE | fraction d'éjection |
| 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 |
| MAPCA | <i>major aortopulmonayr collateral artery</i> |
| NFS | numération formule sanguine |
| OD | oreillette droite |
| PA | pression artérielle |
| PaO ₂ | pression partielle en oxygène |
| PFO | patent foramen ovale |
| PNDS | protocole national de diagnostic et de soins |

| | |
|------------------|---|
| QP/QS | rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique |
| RP | radiographie pulmonaire |
| SA | semaine d'aménorrhée |
| SaO ₂ | saturation du sang artériel en oxygène |
| TA | tension artérielle |
| TCA | temps de céphaline activée |
| TDR | trouble du rythme |
| TE | thromboembolique |
| 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 transposition simple des gros vaisseaux (TGV) est la cardiopathie de découverte néonatale la plus fréquente. Dans cette cardiopathie, l'aorte (AO) naît du ventricule droit (VD) alors que l'artère pulmonaire (AP) naît du ventricule gauche (VG).

Diagnostic

Le diagnostic de TGV simple est évoqué devant une cyanose isolée, réfractaire à l'oxygène, présente dès les premières heures de vie. Certaines formes très graves dues à l'absence de shunt par un foramen ovale trop petit se manifestent dès les premières minutes de vie par une hypoxémie profonde avec acidose, pouvant simuler une détresse respiratoire ou un état de choc.

La suspicion d'une TGV doit conduire à réaliser en urgence une échocardiographie dans un centre de référence ou un centre de compétence ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.

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 faire le diagnostic et de pratiquer les gestes salvateurs : manœuvre de Rashkind percutanée et perfusion de prostaglandine E1 (liste des centres disponibles sur <http://www.orpha.net/xor/cahiers-reports/articles.php?lng=fr&pg=7>).

En cas de suspicion de TGV et en cas d'éloignement par rapport à un centre spécialisé, un traitement par prostaglandine E1 par voie intraveineuse peut être commencé, en attendant la confirmation du diagnostic, en accord avec le centre de référence ou le centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.

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

Prise en charge thérapeutique

La transposition des gros vaisseaux est une urgence néonatale.

Le suivi pré- et postopératoire doit être réalisé dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres. Le traitement chirurgical initial et des lésions cardiaques secondaires 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.

Avant le traitement chirurgical, une perfusion de prostaglandine E1 et/ou une manœuvre de Rashkind peuvent être nécessaires.

La réparation chirurgicale est la détransposition artérielle (*switch*), idéalement faite dans la première semaine de vie. Elle consiste à remettre les gros vaisseaux à leur place et à déplacer les artères coronaires. Le principal risque de cette intervention est lié à ce transfert coronaire. Avant 1985, d'autres interventions de type correction atriale (opérations de Senning et de Mustard) étaient pratiquées. Elles consistaient à créer des chenaux dans les oreillettes pour rétablir une circulation physiologique, mais leurs principaux inconvénients sont de laisser le VD assurer la circulation systémique et de se compliquer fréquemment de troubles du rythme (TDR) atrial.

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

Toute fièvre prolongée 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).

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
- La prévention de l'endocardite infectieuse

- L'éducation concernant la prise d'un éventuel traitement anticoagulant
- L'information et l'éducation concernant le *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 de grossesse et le type de contraception.

Suivi

Ce suivi concerne deux populations traitées par des techniques chirurgicales distinctes : la correction atriale et le *switch* artériel.

Le suivi postopératoire est réalisé dans dans le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.

Les séquelles chirurgicales ou les lésions dues au « vieillissement » de la cardiopathie nécessitent un suivi régulier spécialisé, qui consiste au minimum en un examen clinique, une échocardiographie et un électrocardiogramme (ECG), tous les ans ou tous les deux ans. En cas de détournement artériel, une attention particulière est portée aux coronaires et une exploration coronaire systématique est souvent faite vers l'âge de 5 ans, ainsi qu'une épreuve d'effort. En cas de correction atriale, la fonction du VD en position systémique et l'existence de TDR auriculaire conditionnent le pronostic. Ils sont recherchés systématiquement par une épreuve d'effort, un Holter ECG et au besoin par une angiographie par résonance magnétique (angio-IRM) pour évaluer la fonction ventriculaire droite.

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

Objectifs

L'objectif de ce PNDS est d'explicitier, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient ayant une TGV simple. 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 TGV simple. 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 transposition des gros vaisseaux

La TGV simple est la cardiopathie de découverte néonatale la plus fréquente : 20 % des cardiopathies admises avant six jours de vie et 8 à 9 % des cardiopathies congénitales, soit environ 0,7 à 0,8 pour 1 000 naissances par an. La prévalence est de 32,5/100 000. Le VD, qui fait suite à l'oreillette droite (OD), donne naissance à l'AO, et le ventricule gauche, qui fait suite à l'oreillette gauche (OG), donne naissance à l'AP. La TGV peut être associée à une communication interventriculaire (CIV, 30 à 35 %) ou à une sténose pulmonaire (10 à 15 %). Parmi les formes avec CIV, on retrouve une fois sur trois une coarctation de l'AO ou une interruption de l'arche aortique. Il est exceptionnel que la TGV soit associée à une anomalie chromosomique ou à un syndrome malformatif.

À la naissance, les deux circulations, pulmonaire et systémique, fonctionnent en parallèle, réalisant respectivement un shunt gauche-droite et un shunt droite-gauche. Le sang désaturé venant des veines caves repart dans la circulation systémique sans passer par les poumons, et le sang veineux pulmonaire oxygéné est redistribué dans la circulation pulmonaire, sans parvenir à la périphérie du corps. Les échanges sanguins entre les deux circulations, qui forment le véritable débit effectif, ne sont possibles que par

le canal artériel et le foramen ovale. Le canal artériel et le foramen ovale permettent respectivement à du sang désaturé venant de la circulation systémique de gagner la circulation pulmonaire et à du sang oxygéné de circuler dans la circulation systémique. Quelques heures après la naissance, lorsque les résistances pulmonaires chutent, le débit à travers le canal artériel se fait dans le sens AO-AP. Le retour veineux pulmonaire est ainsi augmenté et dilate l'OG, permettant la persistance du foramen ovale. Il se crée alors un débit à travers celui-ci, de l'OG à l'OD, opposé mais équivalent à celui du canal artériel. Dans le cas plus défavorable où ce dernier se ferme, un débit bidirectionnel à travers un foramen ovale suffisamment large assure le débit effectif.

En l'absence de traitement, la TGV simple est une cardiopathie létale dans 90 % des cas pendant la première année de vie. Le type des complications qui peuvent survenir chez les adultes opérés dépend grandement de la nature de l'intervention chirurgicale pour la cure de la cardiopathie.

1. Diagnostic et évaluation initiale

1.1 Objectifs

- Détecter en anténatal ou en postnatal la cardiopathie puis confirmer le diagnostic de la cardiopathie
- Évaluer les critères de gravité immédiate (si possible dès la période anténatale)
- Évaluer le retentissement psychologique chez le patient ou les parents

1.2 Professionnels impliqués

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

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

1.3 Contenu de l'évaluation initiale

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

Le bilan comporte :

- Une prise en charge spécialisée pour le patient

1. Liste des centres en annexe 2.

- Selon les cas, un conseil génétique avec 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 » (dépendant du canal artériel) 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 du sang artériel en oxygène (SaO₂) 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 saturomètre transcutané ou par prélèvement artériel, la saturation et surtout la pression partielle en oxygène (PaO₂), en air ambiant et sous apport d'oxygène pur. L'absence ou la faible amélioration de la saturation sous oxygène ou une PaO₂ inférieure à 150 mmHg sous une concentration en oxygène de 100 % définit la cyanose réfractaire et doit faire suspecter une cardiopathie.

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

► Orientation diagnostique

Le diagnostic postnatal de la TGV est évoqué devant une cyanose isolée, réfractaire à l'oxygène, présente dès les premières heures de vie, mais la cyanose peut être modérée en cas de bon mélange des deux circulations, pulmonaire et systémique, à travers le canal artériel et le foramen ovale. Certaines formes très graves, dues à l'absence de shunt à cause d'un foramen ovale trop petit, se manifestent dès les premières minutes de vie par une hypoxémie profonde avec acidose, pouvant simuler une détresse respiratoire ou un état de choc.

► 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 sont les seuls examens pratiqués systématiquement.

▶ Radiographie thoracique

La vascularisation pulmonaire normale et la silhouette ovoïde du cœur sont des éléments inconstants.

▶ Échocardiographie couplée au Doppler

Elle permet toujours de confirmer le diagnostic : le vaisseau postérieur issu du VG est l'AP, reconnaissable par la bifurcation en deux branches droite et gauche et par le flux du canal artériel shuntant aorte-AP, alors que le vaisseau antérieur qui sort du VD est l'AO, car il fait une crosse sans se diviser de façon dichotomique. L'échocardiographie permet de rechercher d'éventuelles malformations associées (coartation, sténose pulmonaire, CIV...) et des variations coronaires.

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, l'acidose métabolique.
- La taille du foramen ovale et du canal artériel à l'échocardiographie 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.

1.3.4 Diagnostic d'un syndrome génétique

La TGV simple est en général d'une cardiopathie isolée sans atteinte extracardiaque.

Elle ne s'inscrit que de manière exceptionnelle dans le cadre d'un syndrome génétique. Un syndrome génétique est évoqué à l'examen clinique (dysmorphie, anomalies des extrémités), à la radiographie de thorax (anomalies du squelette) et à d'autres examens [échographie abdomino-pelvienne, échographie trans-fontanelle (ETF), scanner, IRM cérébrale...] qui sont réalisés s'il existe des points d'appel ou si l'on suspecte un syndrome particulier.

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.

1.3.5 Conseil génétique

► En l'absence de syndrome génétique

- Le risque de récurrence lors d'une nouvelle grossesse d'un couple qui a déjà eu un enfant porteur d'une TGV simple est très faible, et le conseil génétique doit donc être rassurant.
- Pour les futures grossesses, on conseillera éventuellement une échocardiographie fœtale à 18 semaines d'aménorrhée (SA) par un praticien entraîné à cet examen.

► En cas de syndrome génétique clinique quel qu'il soit (extrêmement rare en cas de TGV)

- Si l'anomalie génétique est connue, elle sera recherchée chez les parents afin de définir le risque de récurrence.

2. Prise en charge thérapeutique

2.1 Objectifs

- Avant le traitement chirurgical :
 - Assurer un bon mélange entre les deux circulations : si besoin élargir la communication interauriculaire (CIA) et/ou maintenir le canal artériel ouvert
 - Assurer le traitement symptomatique en cas de cardiopathie mal tolérée (hypoxie sévère, acidose métabolique, bas débit circulatoire, détresse respiratoire)
- Traiter la cardiopathie (réparation chirurgicale)
- Traiter les complications de la chirurgie et les lésions dues au vieillissement de la cardiopathie opérée
- Assurer la prise en charge psychologique
- 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 et sur les complications et la prise en charge de celle-ci

2.2 Professionnels impliqués

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

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

Accouchement dans une maternité de niveau III et hospitalisation immédiate avec un cardiopédiatre à proximité immédiate.

► Prise en charge médicale

La TGV est une urgence néonatale :

- En cas de suspicion de TGV et en cas d'éloignement par rapport à un centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres, un traitement par prostaglandine intraveineuse (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 et 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 avec surveillance en unité de soins intensifs.
- En cas de foramen ovale restrictif, une déchirure de la cloison auriculaire par une manœuvre de Rashkind en salle de cathétérisme sous scopie ou en réanimation sous échocardiographie doit être réalisée rapidement. Ce geste, d'autant plus urgent que le foramen ovale est petit, est aisément réalisable dans l'incubateur, sous contrôle échographique. Une sonde munie d'un ballon est introduite par la veine fémorale ou la veine ombilicale dans l'OG *via* le foramen ovale. La manœuvre consiste à gonfler le ballonnet dans l'OG et à tirer énergiquement pour provoquer la déchirure de la valvule de Vieussens.

- Si malgré la manœuvre de Rashkind il persiste une cyanose profonde ou mal tolérée, il est instauré une perfusion de prostaglandines, visant à maintenir le canal artériel ouvert. 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 tels que la prématurité, des doses importantes de prostaglandines ($> 0,05$ gamma/kg/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 est $0,01$ µg/kg/min à $0,025$ µg/kg/min et la posologie optimale est celle permettant de laisser le canal artériel ouvert avec le moins d'effets secondaires : des doses d'entretien de $0,001$ µg/kg/min sont parfois suffisantes.

► **Prise en charge chirurgicale**

La population des patients opérés dans l'enfance d'une TGV n'est pas homogène du fait des progrès de la chirurgie à partir des années 1980. Avant cette période, en l'absence de microchirurgie, la réimplantation des coronaires au cours de la détransposition des gros vaisseaux (ou *switch* artériel) était impossible. La technique de réparation était donc était la correction atriale, qui consiste à créer des chenaux dans les oreillettes pour rétablir une circulation physiologique. Ainsi, le sang veineux cave est dirigé vers le VG puis l'AP, et le sang veineux pulmonaire est dirigé vers le VD puis l'AO. Il existe deux variantes de cette technique opératoire : l'intervention de Senning (chenaux réalisés avec du tissu autologue) et l'intervention de Mustard (chenaux synthétiques).

Les patients plus jeunes qui ont aujourd'hui moins de 20 ans ont eu une correction par *switch* artériel.

Ces deux populations de patients nécessitent un suivi régulier mais présentent des complications radicalement différentes à long terme.

► **Actuellement**

- Si le diagnostic est posé en période néonatale, le traitement est la détransposition ou *switch* artériel. Il est réalisé idéalement dans la première semaine de vie et peut être différé jusqu'à 1 mois (au-delà il existe un risque de déconditionnement du VG à apprécier d'après la masse et le volume du VG à l'échocardiographie). L'opération de détransposition artérielle associe la translocation des artères coronaires, la manœuvre de Lecompte (décroisement en avant de l'AP)

et la détransposition des gros vaisseaux. Certaines variantes anatomiques des artères coronaires présentent un risque chirurgical accru, mais aucune ne contre-indique le *switch* artériel.

- Si le diagnostic est tardif, la question de l'âge à partir duquel la capacité du VG ne peut plus assurer le débit systémique est non résolue. Il semble que la détransposition artérielle est réalisable jusqu'à un âge de 2 à 6 mois. Dans ce cas, plusieurs stratégies sont possibles :
 - *Switch* artériel associé à une assistance circulatoire post-opératoire
 - Cerclage de l'AP associé à une anastomose systémico-pulmonaire, afin de préparer le VG à la circulation systémique. L'épaississement de la paroi ventriculaire gauche est ensuite contrôlé en échocardiographie, et le *switch* artériel est réalisé une à deux semaines après le cerclage. Le risque de morbi-mortalité est cependant élevé
 - Correction atriale

2.4 Prise en charge thérapeutique après la chirurgie

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

2.4.1 Éducation thérapeutique

Éducation thérapeutique

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

L'information sur le risque de grossesse, le suivi d'une contraception, l'éducation pour la prévention de l'endocardite (tatouage, piercing...) pourront être réalisés lors d'une consultation pour l'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 (annexe 8) :

- En cas de détransposition artérielle :
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.
Pas de contre-indication au sport si :
 - Pas de dysfonction ventriculaire
 - Pas d'antécédents de TDR auriculaire (*flutter...*) ou ventriculaire
 - Pas d'antécédents de syncope ni d'autre symptomatologie cardiaque
 - Une épreuve d'effort normale : durée, charge, fréquence cardiaque (FC), ECG, tension artérielle (TA)Les autres patients ont une prescription d'activité individualisée.
- En cas de correction atriale, une surveillance annuelle du rythme cardiaque (épreuve d'effort, Holter) et de la fonction du VD par une échocardiographie est nécessaire. Chez les adultes, IRM, examens avec isotopes, scanner sont demandés si besoin. Certains patients peuvent participer à des sports dynamiques et statiques IA et IIA, s'il n'y a pas de dilatation des cavités cardiaques (échographie, RP, IRM).
- 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 la protection maternelle et infantile, PMI), notamment par l'élaboration du protocole d'accueil individualisé (PAI). 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.

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.integrascol.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 (piercing, tatouage) est contre-indiqué.

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

En cas de traitement 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 et de l'adaptation des doses, les adaptations éventuelles de son mode de vie (activités professionnelles et sportives), de son alimentation (stabilité du régime, notamment en ce qui concerne les aliments riches en vitamine K), les principales interactions médicamenteuses et les risques de l'automédication, les principaux signes de surdosage et de sous-dosage, ainsi que la conduite à tenir en urgence en cas d'accident.

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

► Patients opérés d'une détransposition

En période postopératoire

Un traitement de l'insuffisance cardiaque² est parfois nécessaire au décours de l'intervention.

- En cas d'insuffisance cardiaque :
 - Diurétiques en cas de signes congestifs : furosémide 1 à 3 mg/kg/jour souvent associé à spironolactone 3 à 5 mg/kg/jour
 - Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) : captopril 1 à 3 mg/kg/jour
- En cas de TDR atrial ou jonctionnel : traitement antiarythmique, en général amiodarone 500 mg/m² *per os* en dose de charge puis 250 mg/m²/jour pendant 1 à 3 mois
- Après détransposition artérielle, selon les cas, aspirine pendant 3 à 6 mois (3 à 10 mg/kg/jour)

À distance de l'intervention

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

2. Classification de la New York Heart Association (NYHA) :

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

Si besoin :

- Traitement de l'insuffisance cardiaque (IEC, diurétiques, bêtabloquant)
- Traitement antiarythmique
- AVK si arythmie chez l'adulte, en cas de prothèse valvulaire mécanique
- Traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), exceptionnellement (voir PNDS HTAP)

► **Patients opérés d'une correction atriale (intervention de Mustard/Senning)**

Dysfonction du ventricule systémique

- Traitement de l'insuffisance cardiaque (IEC, diurétiques, bêtabloquant)
- Bêtabloquants : doivent être utilisés avec prudence car peuvent aggraver la dysfonction sinusale
- Diurétiques en cas de signes congestifs

Autres

- AVK en cas de TDR auriculaire, de dysfonction sévère ventriculaire, de prothèse valvulaire mécanique ou d'endoprothèse intra-chenal veineux
- Traitement antiarythmique, si besoin

2.4.3 Dispositifs implantables

► Stimulateur cardiaque

Indications :

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

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

En cas de correction atriale, une déhiscence des chenaux intra-auriculaires ou un obstacle cave doivent être recherchés avant la pose de sondes endocavitaires.

► 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 sont les indications pour lesquelles un bénéfice a été démontré dans la population générale :

- 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 réalisées 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.

2.5 Prise en charge chirurgicale et interventionnelle des lésions résiduelles

► Patients opérés d'une détransposition artérielle

Trois types de lésions résiduelles peuvent nécessiter une nouvelle intervention :

Sténoses de la voie pulmonaire

- 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 de *cutting balloon*. Chez les patients de taille adulte, une implantation d'endoprothèse vasculaire (stent) est possible, soit en cas de mauvais résultat, soit d'emblée. L'implantation d'endoprothèse vasculaire est peu recommandée chez l'enfant de moins de 20 kg en raison de l'absence d'étude à long terme.
- La réparation chirurgicale de la voie d'éjection du VD est discutée si la pression systolique du VD est proche de la pression systémique.

Ischémie myocardique due à une lésion coronaire postopératoire

Selon les cas, on envisage :

- Plastie de l'ostium coronarien
- Pontage aorto-coronarien
- Angioplastie coronarienne percutanée et/ou endoprothèse coronarienne

Fuite de la néovalve aortique

- Traitement de l'insuffisance cardiaque (IEC, diurétiques, bêtabloquant)
- Remplacement valvulaire aortique ou plastie de la valve aortique en association à un remplacement de l'AO ascendante si celle-ci est dilatée

► Patients opérés d'une correction atriale (intervention de Mustard/Senning)

Dysfonction du ventricule systémique

La transplantation cardiaque est proposée si l'insuffisance cardiaque est réfractaire au traitement médical.

Insuffisance de la valve tricuspide

- Le remplacement valvulaire tricuspïdien peut parfois être indiqué en cas de fuite tricuspïdienne importante ; mais souvent la fuite tricuspïdienne est due à la dilatation de l'anneau secondaire à la défaillance du VD, et le remplacement valvulaire n'a pas d'effet sur la fonction du VD.
- Plastie tricuspïdienne (peu utilisée).
- Cerclage de l'AP.

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

Tachyrythmies auriculaires :

Elles sont fréquentes et potentiellement responsables de morts subites tardives.

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 trouble du rythme 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 (drogues Ic, II et III) chez l'enfant est réservée au centre de référence ou au centre de compétence ou 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 récives repose sur :

- Les antiarythmiques (Ic, II et III)
- L'ablation par radiofréquence des circuits de tachycardie

Troubles de la conduction :

Dysfonctions sinusales

Très fréquentes, elles ne sont pas corrélées à l'incidence des morts subites tardives après correction atriale.

Un stimulateur cardiaque est indiqué en cas de défaillance sinusale symptomatique (malaise, fatigabilité en rapport avec la bradycardie) ou en cas de défaillance sinusale sévère chez un patient recevant des antiarythmiques susceptibles d'aggraver encore cette défaillance sinusale.

Trouble de la conduction auriculo-ventriculaire

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

Troubles du rythme ventriculaire :

Les TDR ventriculaire sont rares mais décrits avec une fréquence croissante chez les jeunes adultes ayant eu une intervention de Mustard ou Senning. Dans certains cas, et surtout s'il existe une défaillance du ventricule droit systémique, l'implantation d'un défibrillateur doit être discutée.

Dysfonction et désynchronisation du ventricule systémique

La resynchronisation par une stimulation multisite, en cas de désynchronisation inter- et intraventriculaire, est actuellement à l'étude chez les patients en défaillance cardiaque ayant un VD systémique défaillant. Les critères d'implantation restent à déterminer, et rien ne prouve qu'on puisse transposer les critères de resynchronisation en cas de myocardiopathie du VG (stade III ou IV NYHA, QRS larges) au VD systémique. Ce type d'implantation est réservé à des centres hautement spécialisés ayant reçu l'autorisation d'implanter ce type de stimulateurs.

Obstruction du chenal veineux pulmonaire

Elle nécessite une réintervention le plus souvent chirurgicale si la sténose est significative avec HTAP.

Persistance d'un shunt interauriculaire par déhiscence des chenaux intra-auriculaires

Ils sont le plus souvent responsables d'un shunt droite-gauche sans élévation de la pression veineuse systémique, du fait de l'orientation des courants sanguins et de la disposition des chenaux.

Ils sont une indication à une fermeture chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel en cas de shunt gauche-droite significatif (rare), de cyanose, d'antécédent ou de risque élevé d'embolie paradoxale (par exemple :

fermeture préalable avant mise en place de sondes de stimulation endocavitaire, troubles du rythme atrial).

Obstruction du chenal cave supérieur ou inférieur

- Levée de l'obstacle par dilatation et/ou mise en place d'une endoprothèse par cathétérisme cardiaque
- Levée de l'obstacle par voie chirurgicale

Transplantation cardiaque

Les indications de la transplantation cardiaque peuvent être :

- Défaillance cardiaque terminale malgré un traitement médical adapté
- TDR ventriculaire réfractaires à toute thérapeutique

2.6 Bronchiolite à VRS (annexe 3)

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

2.7 Vaccination antigrippale et antipneumococcique

Ces vaccinations ne sont pas conseillées en cas de TGV compte tenu du traitement précoce de cette cardiopathie.

Elles sont réservées aux cas compliqués d'insuffisance cardiaque.

2.8 Contraception et grossesse

2.8.1 Contraception (annexe 6)

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

Les facteurs de risque cardio-vasculaire doivent être recherchés.

Le dispositif intra-utérin (DIU) au 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 importante des cavités cardiaques...) et en cas de

risque de mauvaise tolérance d'un événement embolique, les œstroprogestatifs (EP) à forte dose d'œstrogène doivent être évités.

Si le risque TE est acceptable chez une patiente cyanosée (cyanose peu profonde, pas de risque surajouté), un EP minidosé en œstrogène, en association avec de l'aspirine, peut être prescrit. 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 de l'horaire de prise peut être assurée
- Progestatif injectable ou implantable

En cas de valve mécanique

La contraception par EP est possible, en association avec des AVK.

2.8.2 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 TGV opéré par *switch* artériel, la grossesse est possible dans la grande majorité des situations. En règle général et plus spécialement en cas de correction atriale, le risque maternel est à apprécier en fonction des données cliniques, rythmiques, de l'échographie Doppler et du traitement en cours (AVK...).

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 d'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 individuel existant pour les 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 trimestre, jusqu'à la 36^e semaine, terme de la grossesse où le passage à l'héparine s'impose, puis repris après l'accouchement. L'INR cible demeure inchangé.

Le traitement par héparine doit faire l'objet d'une surveillance rapprochée. Pour l'héparine non fractionnée : 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 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
- 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 de grossesse sont évalués par le cardiologue spécialisé en cardiopathies congénitales adultes en collaboration avec le gynécologue et les anesthésistes obstétricaux.
- Le conseil génétique doit être donné par un généticien.
- En cas de chirurgie non cardiaque, une collaboration entre le cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, le chirurgien et les 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.
- Ensuite, le suivi spécialisé est le plus souvent annuel après la première année postopératoire.
- Le rythme des consultations spécialisées s'adapte à la survenue des complications et à la surveillance de leur traitement.

Le suivi spécialisé a lieu au centre de référence ou 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
- TA au repos
- Pouls périphériques
- Saturation par oxymètre de pouls

3.3.2 Examens paracliniques

▶ Patient opéré d'une détransposition artérielle

- ECG à 12 dérivations à la recherche de signe d'ischémie, de trouble du rythme ou de la conduction
- Échocardiographie Doppler pour :
 - Mesurer la taille et le fonctionnement des ventricules droit et gauche
 - Rechercher un trouble de la cinétique segmentaire du VG, dépister une fuite mitrale d'origine ischémique
 - Dépister et quantifier des sténoses et une insuffisance pulmonaire
 - Dépister et quantifier une insuffisance aortique, et évaluer les dimensions de la racine de l'AO
 - Rechercher des lésions des ostia coronariens
- De manière quasi systématique, contrôle des coronaires soit par coronarographie soit par coroscanner (acte non inscrit à la nomenclature des actes médicaux) vers l'âge de 5 ans
- Coronarographie 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 réintervention chirurgicale de la cardiopathie

- Épreuve d'effort (ou scintigraphie myocardique, échocardiographie sous dobutamine ou d'effort) dès que l'âge le permet à la recherche d'une ischémie myocardique

► Patient opéré d'une correction atriale

- ECG à 12 dérivations à la recherche de trouble du rythme ou de la conduction
- Échographie Doppler transthoracique pour :
 - Détecter une obstruction sur les chenaux ou une déhiscence du patch intra-atrial (« baffle »)
 - Détecter une insuffisance des valves auriculo-ventriculaires
 - Mesurer la taille et le fonctionnement du VD et du VG (systémique et sous-pulmonaire)
 - Évaluation de la pression pulmonaire
- Holter ECG systématique tous les 1 à 2 ans en raison de l'apparition fréquente de la maladie du sinus et d'arythmies auriculaires, et aussi d'arythmies ventriculaires possibles chez les patients plus âgés
- Épreuve d'effort, qui peut être réalisée tous les 1 à 2 ans pour évaluer les capacités fonctionnelles et dépister les TDR à l'effort

Examens sous conditions :

- IRM (ou, à défaut, scanner) pour explorer la fonction VD
- IRM ou scanner pour évaluer l'état des chenaux intra-atriaux (obstruction ou déhiscence)
- RP
- Échocardiographie transœsophagienne en cas de suspicion d'endocardite infectieuse, si cyanose ou shunt résiduel
- Ventriculographie isotopique pour évaluer la fraction d'éjection (FE) du VD si IRM non disponible ou contre-indiquée (stimulateur)

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, surveillance d'un traitement) : NFS, hémocrite, créatininémie et kaliémie en cas de traitement par IEC, TSH (*thyroid stimulating hormon*) en cas de traitement par amiodarone
- BNP (*brain natriuretic peptide*) en cas de doute diagnostique d'insuffisance cardiaque

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

3.4.1 Patient opéré d'une détransposition artérielle

▶ Lésion coronarienne non symptomatique sans signes électriques ni échographiques

Recherche d'une ischémie myocardique par une épreuve d'effort tous les ans, éventuellement complétée par :

- Soit scintigraphie myocardique
- Soit échocardiographie de stress

▶ Lésions coronariennes avec ischémie myocardique, symptomatique ou non

Indication à la revascularisation coronarienne

▶ En cas de sténose pulmonaire significative à l'échocardiographie si geste thérapeutique envisagé

- L'anatomie est précisée par angioscanner, 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.

▶ En cas de dilatation de l'aorte

- Angioscanner ou angio-IRM

3.4.2 Patient opéré d'une correction atriale

Le suivi s'attache à dépister les TDR et la défaillance du VD systémique.

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

L'exploration électrophysiologique est indiquée :

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

► Défaillance du ventricule droit

- Recherche de désynchronisation
- Holter ECG
- Épreuve d'effort avec VO_2 max

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...

Antibioprofylaxie

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

Les conditions pour lesquelles l'antibioprofylaxie doit être envisagée :

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

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

Traitement antibiotique en cas de soins dentaires ambulatoires

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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 : péni A + IB* 2 g IV en 30 min en préopératoire, réinjection de 1 g toutes les 2 h en peropératoire, puis 1 g 6 h plus tard |
| Si allergie | Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois | Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois |
| Interventions digestives | Amoxicilline 2 g IV en 30 min puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois | Idem ou si chirurgie colo-rectale, appendiculaire ou du grêle : péni A + IB* 2 g IV en 30 min en préopératoire, réinjection de 1 g toutes les 2 h en peropératoire, puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 2-3 mg/kg 1 fois |
| Si allergie | Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois | Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois préopératoire + gentamicine 2-3 mg/kg en dose unique + imidazolé 1 g en préopératoire |
| Interventions urologiques | Amoxicilline 2 g IV en 30 min puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois | Amoxicilline 2 g IV en 30 min puis 1 g 6 h plus tard + gentamicine 2-3 mg/kg IV en 30 min 1 fois |
| Si allergie | Vancomycine 1 g IV en 60 min ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 1,5 mg/kg IV en 30 min 1 fois | Vancomycine 1 g IV en 60 min 1 fois ou teicoplanine 400 mg IVD 1 fois + gentamicine 2-3 mg/kg IV en 30 min 1 fois |

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

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

Annexe 5. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires

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

Dérivation cavo-pulmonaire partielle :

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

Circulation de Fontan - Dérivation cavo-pulmonaire totale :

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

Stent intravasculaire :

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

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

Bioprothèse valvulaire :

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

Anastomose systémico-pulmonaire :

- Aspirine (3 à 10 mg/kg/jour) à vie

Prothèse mécanique :

- Voir guide ALD valvulopathies

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

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

Syndrome d'Eisenmenger :

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

AUTOMESURE DE L'INR

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

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

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

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

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

Annexe 6. Contraception

Contraception orale œstroprogestative

1) Contraceptifs oraux œstroprogestatifs normodosés

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

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

2) Contraceptifs oraux œstroprogestatifs minidosés

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

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

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

Contraception orale microprogestative

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

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

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

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

Contraception orale macroprogestative

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

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

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

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

Contraception progestative injectable

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

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

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

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

Patch contraceptif

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

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

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

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

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

Anneau vaginal

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

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

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

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

Implant

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

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

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

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

Dispositifs intra-utérins

1) Dispositifs intra-utérins au cuivre

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

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

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

2) Dispositif intra-utérin hormonal

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

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

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

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

Méthodes barrières

(terme préférable à *méthodes mécaniques*)

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

Contraception d'urgence

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

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

Stérilisation féminine

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

| Cardiopathies en fonction du risque thromboembolique | Contraceptif oral EP Combiné patch anneau | Micro-progestatif oral | Progestatif sous-cutané Implanon | Contraceptif progestatif injectable contraception orale macro-progestative | DIU au cuivre | DIU hormonal Mirena | Méthodes barrières spermicides préservatifs |
|---|--|------------------------|----------------------------------|---|---------------|---------------------|---|
| Risque thromboembolique faible | | | | | | | |
| Valvulopathie non opérée | SC | ++ | ++ | ++ | -- | - | ++ |
| CIV restrictive | ++ | ++ | ++ | ++ | -- | - | ++ |
| Coarctation opérée | SC | ++ | ++ | ++ | + | ++ | ++ |
| Tube VD-AP | ++ | ++ | ++ | ++ | - | + | ++ |
| CIA, CA, CIV opérés sans HTAP résiduelle | ++ | ++ | ++ | ++ | ++ | ++ | ++ |
| <i>Pacemaker</i> endocavitaire | ++ | ++ | ++ | ++ | - | + | ++ |
| <i>Switch</i> 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 | -- | -- | ++ | ++ | - | + | ++ |

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes –
Transposition simple des gros vaisseaux

| 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

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes –
Transposition simple des gros vaisseaux

| 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 |

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes –
Transposition simple des gros vaisseaux

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

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

E : risque cardio-vasculaire élevé

F : risque cardio-vasculaire faible

I : risque cardio-vasculaire intermédiaire

Mode d'accouchement

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

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

La césarienne est recommandée en cas de :

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

Annexe 8. Activités sportives

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

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

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

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

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

► Cardiopathies non opérées

Communication interventriculaire et canal artériel

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

Communication interauriculaire

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

Sténose valvulaire pulmonaire

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

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

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

Maladie d'Ebstein

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

Transposition corrigée

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

Cardiopathie cyanogène non traitée

Sport de faible intensité en compétition (uniquement IA)

Anomalies des coronaires congénitales ou acquises

Sport selon la fonction ventriculaire gauche et l'ischémie myocardique

► Cardiopathies opérées

Coarctation de l'aorte

Sport de compétition si profil tensionnel à l'effort normal

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

Sport peu intense si PA maximale > 230 mmHg

Correction atriale Senning/Mustard

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

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

Les autres patients ont une prescription d'activité individualisée.

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

Switch artériel

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

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

Fontan

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

Fallot opéré

Pas de contre-indication au sport si :

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

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

Surveillance échographique, Holter, épreuve d'effort

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

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

Source : Mitchell, 1994.

(1) Risque de traumatisme

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

Annexe 9. Prise en charge de la polyglobulie chronique

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

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

Si acide urique élevé : allopurinol

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

Si syndrome d'Eisenmenger :

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

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

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

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

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

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

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

Annexe 11. Références

Acar P, Maunoury C, Bonnet D, Sébahoun S, Bonhoeffer P, Saliba Z, *et al.* Comparison of myocardial perfusion single-photon emission computed tomography with coronary artery angiography after arterial switch operation. *Am J Cardiol* 2001;87(12):1425-7.

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.

- Babu-Narayan SV, Goktekin O, Moon JC, Broberg CS, Pantely GA, Pennell DJ, *et al.* Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circulation* 2005;111(16):2091-8.
- Balzer DT, Johnson M, Sharkey AM, Kort H. Transcatheter occlusion of baffle leaks following atrial switch procedures for transposition of the great vessels (d-TGV). *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;61(2):259-63.
- Bonhoeffer P, Bonnet D, Piéchaud JF, Stümper O, Aggoun Y, Villain E, *et al.* Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns. *J Am Coll Cardiol* 1997;29(1):202-6.
- Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Aggoun Y, *et al.* Le dépistage anténatal de la transposition des gros vaisseaux diminue la mortalité et la morbidité néonatales. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1999;92(5):637-40.
- Brown JW, Park HJ, Turrentine MW. Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era. *Ann Thorac Surg* 2001;71(6):1978-84.
- Burn J, Brennan P, Little J, Holloway S, Coffey R, Somerville J, *et al.* Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet* 1998;351(9099):311-6.
- 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.
- Conard J. Utilisation des antithrombotiques chez la femme enceinte. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2005;34(8):757-62.
- Corno AE, Hurni M, Payot M, Sekarski N, Tozzi P, von Segesser LK. Adequate left ventricular preparation allows for arterial switch despite late referral. *Cardiol Young* 2003;13(1):49-52.
- Comu P. Prise en charge hématologique au long cours des cardiopathies congénitales

cyanogènes. Arch Mal Cœur
Vaiss 1994;87(11):1413-20.

Daebritz SH, Tiete AR,
Sachweh JS, Engelhardt W,
von Bernuth G, Messmer BJ.
Systemic right ventricular failure
after atrial switch operation:
midterm results of conversion into
an arterial switch. Ann Thorac
Surg 2001;71(4):1255-9.

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.

Digilio MC, Casey B, Toscano A,
Calabrò R, Pacileo G, Marasini M,
et al. Complete transposition of
the great arteries. Patterns of
congenital heart disease in
familial precurrence. Circulation
2001;104(23):2809-14.

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.

Dodge-Khatami A, Kadner A,
Berger F, Dave H, Turina MI,
Prêtre R. In the footsteps of
Senning: lessons learned from
atrial repair of transposition of the

great arteries. Ann Thorac Surg
2005;79(4):1433-44.

Dore A, Houde C, Chan KL,
Ducharme A, Khairy P, Juneau M,
et al. Angiotensin receptor
blockade and exercise capacity in
adults with systemic right
ventricles. A multicenter,
randomized, placebo-controlled
clinical trial. Circulation
2005;112(16):2411-6.

Dos L, Teruel L, Ferreira IJ,
Rodriguez-Larrea J, Miro L,
Girona J, *et al.* Late outcome of
Senning and Mustard procedures
for correction of transposition of
the great arteries. Heart
2005;91(5):652-6.

Doughan AR, McConnell ME,
Book WM. Effect of beta blockers
(carvedilol or metoprolol XL) in
patients with transposition of great
arteries and dysfunction of the
systemic right ventricle. Am J
Cardiol 2007;99(5):704-6.

Dubin AM. Resynchronization in
pediatrics. Who needs it?
[editorial]. J Am Coll Cardiol
2005;46(12):2290-1.

Ebeid MR, Gaymes CH,
McMullan MR, Shores JC,
Smith JC, Joransen JA. Catheter
management of occluded superior
baffle after atrial switch
procedures for transposition of

great vessels. *Am J Cardiol* 2005;95(6):782-6.

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

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

European Society of Cardiology, Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, *et al.* Guidelines on the management of valvular heart disease. The Task Force on the management of valvular heart disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2007;28(2):230-68.

Formigari R, Toscano A, Giardini A, Gargiulo G, di Donato R, Picchio FM, *et al.* Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126(6):1753-9.

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.

Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connolly M, Davis A, Harris L, *et al.* Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997;29(1):194-201.

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.

Guédès A, Mercier LA, Leduc L, Bérubé L, Marcotte F, Dore A. Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(2):433-7.

- Hauser M, Bengel FM, Hager A, Kuehn A, Nekolla SG, Kaemmerer H, *et al.* Impaired myocardial blood flow and coronary flow reserve of the anatomical right systemic ventricle in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2003;89(10):1231-5.
- Hechter SJ, Fredriksen PM, Liu P, Veldtman G, Merchant N, Freeman M, *et al.* Angiotensin-converting enzyme inhibitors in adults after the Mustard procedure. *Am J Cardiol* 2001;87(5):660-3.
- Helbing WA, Hansen B, Ottenkamp J, Rohmer J, Chin JG, Brom AG, *et al.* Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries. Comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108(2):363-72.
- Hornung TS, Kilner PJ, Davlouros PA, Grothues F, Li W, Gatzoulis MA. Excessive right ventricular hypertrophic response in adults with the mustard procedure for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2002;90(7):800-3.
- Hutter PA, Thomeer BJM, Jansen P, Hitchcock JF, Faber JAJ, Meijboom EJ, *et al.* Fate of the aortic root after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20(1):82-8.
- 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.
- Hwang HY, Kim WH, Kwak JG, Lee JR, Kim YJ, Rho JR, *et al.* Mid-term follow-up of neo-aortic regurgitation after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29(2):162-7.
- Iserin L. Management of pregnancy in women with congenital heart disease [editorial]. *Heart* 2001;85(5):493-4.
- Israels SJ, Michelson AD. Antiplatelet therapy in children. *Thromb Res* 2006;118(1):75-83.
- Janoušek J, Tomek V, Chaloupecký V, Reich O, Gebauer RA, Kautzner J, *et al.* Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J*

Am Coll Cardiol 2004;44(9):1927-31.

Josephson CB, Howlett JG, Jackson SD, Finley J, Kells CM. A case series of systemic right ventricular dysfunction post atrial switch for simple D-transposition of the great arteries: the impact of beta-blockade. *Can J Cardiol* 2006;22(9):769-72.

Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, *et al.* Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;44(5):1095-102.

Kampmann C, Kuroczynski W, Trübel H, Knuf M, Schneider M, Heinemann MK. Late results after PTCA for coronary stenosis after the arterial switch procedure for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2005;80(5):1641-6.

Kang N, de Leval MR, Elliott M, Tsang V, Kocylidirim E, Sehic I, *et al.* Extending the boundaries of the primary arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Circulation* 2004;110(Suppl 2):II123-7.

Kanter RJ, Papagiannis J, Carboni MP, Ungerleider RM,

Sanders WE, Wharton JM. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after Mustard and Senning operations for *d*-transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2000;35(2):428-41.

Khairy P, Fournier A, Thibault B, Dubuc M, Thérien J, Vobecky SJ. Cardiac resynchronization therapy in congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2006;109(2):160-8.

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

Kim SJ, Kim WH, Lim C, Oh SS, Kim YM. Commissural malalignment of aortic-pulmonary sinus in complete transposition of great arteries. *Ann Thorac Surg* 2003;76(6):1906-10.

Kirjavainen M, Happonen JM, Louhimo I. Late results of Senning operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117(3):488-95.

Lacour-Gayet F, Piot D, Zoghbi J, Serraf A, Gruber P, Macé L, *et al.* Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur*

- J Cardiothorac Surg transposition of the great arteries.
2001;20(4):824-9. Circulation 2004;110(11):1380-6.
- Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, Serraf A, Belli E, Piot JD, *et al.* Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Circulation 2003;108(Suppl 2):II186-90.
- Legendre A, Chantepie A. Urgences cardiaques du nouveau-né. Encycl Méd Chir Pédiatrie 2006;4-121-A-10.
- Lester SJ, McElhinney DB, Vilorio E, Reddy GP, Ryan E, Tworetzky W, *et al.* Effects of losartan in patients with a systemically functioning morphologic right ventricle after atrial repair of transposition of the great arteries. Am J Cardiol 2001;88(11):1314-6.
- Li W, Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. Eur Heart J 1998;19(1):166-73.
- Li W, Hornung TS, Francis DP, O'Sullivan C, Duncan A, Gatzoulis M, *et al.* Relation of biventricular function quantified by stress echocardiography to cardiopulmonary exercise capacity in adults with Mustard (atrial switch) procedure for
- 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 A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, *et al.* Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Circulation 2001;104(12 Suppl 1):I121-6.
- Losay J, Touchot-Koné A, Lambert V. Cardiopathies congénitales : indication d'un traitement anticoagulant. Arch Mal Cœur Vaiss 2005;98(5):566-70.
- Losay J, Touchot A, Capderou A, Piot JD, Belli E, Planché C, *et al.* Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Incidence, risk factors, and outcome. J Am Coll Cardiol 2006;47(10):2057-62.
- Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, Teresińska A, Różański J, Piotrowski W, *et al.* Myocardial perfusion and function of the systemic right ventricle in patients after atrial switch procedure for complete transposition: long-term follow-up.

J Am Coll Cardiol
2000;36(4):1365-70.

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

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

Marino BS, Wernovsky G, McElhinney DB, Jawad A, Kreb DL, Mantel SF, *et al.* Neo-aortic valvar function after the arterial switch. Cardiol Young 2006;16(5):481-9.

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

Mavroudis C, Backer CL, Duffy CE, Pahl E, Wax DF. Pediatric coronary artery bypass for Kawasaki congenital, post arterial switch, and iatrogenic lesions. Ann Thorac Surg 1999;68(2):506-12.

Mavroudis C, Backer CL. Arterial switch after failed atrial baffle procedures for transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 2000;69(3):851-7.

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

Michel-Behnke I, Hagel KJ, Bauer J, Schranz D. Superior caval venous syndrome after atrial switch procedure: relief of complete venous obstruction by gradual angioplasty and placement of stents. Cardiol Young 1998;8(4):443-8.

Millane T, Bernard EJ, Jaeggi E, Howman-Giles RB, Uren RF, Cartmill TB, *et al.* Role of ischemia and infarction in late right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol 2000;35(6):1661-8.

Mitchell JH, Haskell WL, Raven PB. Classification of sports. J Am Coll Cardiol 1994;24(4):864-6.

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

Morhy SS, Andrade JL, Soares AM, Ribeiro ZV, Wilberg TM, Mathias W, *et al.*

Non-invasive assessment of right ventricular function in the late follow-up of the Senning procedure. *Cardiol Young* 2005;15(2):154-9.

Netherlands Society of Cardiology. Adult congenital heart disease in the Netherlands. Guidelines 2000. <[http://www.nvvc.nl/UserFiles/File/Pdf/2000 congenitalheartdisease .pdf](http://www.nvvc.nl/UserFiles/File/Pdf/2000%20congenitalheartdisease.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.

Ou P, Mousseaux E, Azarine A, Dupont P, Agnoletti G, Vouhé P, *et al.* Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multislice computed tomography in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131(3):639-43.

Penny DJ, Shekerdemia LS. Management of the neonate with symptomatic congenital heart disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001;84(3):F141-5.

Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002;105(10):1189-94.

Planché C, Belli E, Serraf A. Histoire du traitement chirurgical de la transposition des gros vaisseaux. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2004;97(5):576-9.

Poirier NC, Mee RB. Left ventricular reconditioning and anatomical correction for systemic right ventricular dysfunction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2000;3:198-215.

Poirier NC, Yu JH, Brizard CP, Mee RBB. Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127(4):975-81.

Prêtre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, Mauriat P, Pouard P, Sidi D, *et al.* Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great

- arteries. Lancet 2001;357(9271):1826-30.
- Raisky O, Bergoend E, Agnoletti G, Ou P, Bonnet D, Sidi D, *et al.* Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. Eur J Cardiothorac Surg 2007;31(5):894-8.
- 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.
- Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SEC, van Domburg R, van Rijen EHM, Utens EMWJ, *et al.* Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). Eur Heart J 2004;25(14):1264-70.
- Sarkar D, Bull C, Yates R, Wright D, Cullen S, Gewillig M, *et al.* Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. Circulation 1999;100(19 Suppl 2):II176-81.
- Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, Mayer JE, Colan SD. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. Circulation 2004;110(11 Suppl 2):II128-32.
- Singh TP, Humes RA, Muzik O, Kottamasu S, Karpawich PP, di Carli MF. Myocardial flow reserve in patients with a systemic right ventricle after atrial switch repair. J Am Coll Cardiol 2001;37(8):2120-5.
- 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, Warnes C, Daliento 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, 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, 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'antibioprofylaxie 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.

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.

Sun ZH, Happonen JM,
Bennhagen R, Sairanen H,
Pesonen E, Toivonen L, *et al.*
Increased QT dispersion and loss
of sinus rhythm as risk factors for
late sudden death after Mustard
or Senning procedures for
transposition of the great arteries.
Am J Cardiol 2004;94(1):138-41.

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](http://www.neonet.ch/assets/pdf/Empfehlungen_POx_CHD_SGN_f)

[_edited.pdf](#)> [consulté le 27-11-
2007].

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

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

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.

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.
- Vogel M, Cheung MMH, Li J, Kristiansen SB, Schmidt MR, White PA, *et al.* Noninvasive assessment of left ventricular force-frequency relationships using tissue Doppler-derived isovolumic acceleration. Validation in an animal model. *Circulation* 2003;107(12):1647-52.
- Vogel M, Derrick G, White PA, Cullen S, Aichner H, Deanfield J, *et al.* Systemic ventricular function in patients with transposition of the great arteries after atrial repair: a tissue Doppler and conductance catheter study. *J Am Coll Cardiol* 2004;43(1):100-6.
- Wang EEL, Tang NK. Immunoglobulin for preventing respiratory syncytial virus infection. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006;Issue 3.
- Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006;114(24):2699-709.
- Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, Jonas RA, Mavroudis C, Blackstone EH, *et al.* Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24(1):1-9.
- Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Whitlock RML, Easthope RN, *et al.* Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1998;32(3):758-65.
- Winlaw DS, McGuirk SP, Balmer C, Langley SM, Griselli M, Stümper O, *et al.* Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair. *Circulation* 2005;111(4):405-11.
- Yates RW, Marsden PK, Badawi RD, Cronin BF, Anderson DR, Tynan MJ, *et al.* Evaluation of myocardial perfusion using positron emission tomography in infants following a neonatal arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2000;21(2):111-8.
- 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.

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



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