



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Troubles du rythme et de la conduction des Cardiopathies Congénitales Complexes de l'enfant et de l'adulte

Septembre 2021

Argumentaire du PNDS

Nom des centres de référence :

- Pr Frédéric SACHER
Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite
Hôpital Cardiologique, 33604 Pessac Cedex
- Pr Jean-Benoît THAMBO
Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes.
CHU Haut Lévéque, 33360 Pessac

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite et centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes.
Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Troubles du rythme et de la conduction des Cardiopathies Congénitales Complexes de l'enfant et de l'adulte.
Le PNDS est téléchargeable sur le site de l'HAS et de la filière CARDIOGEN

Sommaire

Liste des abréviations	3
Préambule	4
Méthodes de travail	4
Argumentaire	5
1 Stratégie de recherche bibliographique	5
2 Synthèse bibliographique	6
2.1 Recommandations de bonne pratique	6
2.2 Revues systématiques de la littérature	9
2.3 Etudes Cliniques	16
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	20
Annexe 2. Liste des participants	21
Références bibliographiques	22

Liste des abréviations

AEPC	Association for European Paediatric and Congenital Cardiology
APHRS	Asia Pacific Heart Rhythm Society
AVC	Accident Vasculaire Cérébral
DAI	Dispositif Actif Implantable
EC	Extracardiaque
ECG	Electrocardiogramme
EHRA	European Heart Rhythm Associatio
ESC	European Society of Cardiology
FEVD	Fraction d'Ejection du Ventricule Droit
HRS	Heart Rhythm Society
IC	Insuffisance Cardiaque
IRM	Imagerie par Résonnance Magnétique
LT	Tube latéral
MCC	Maladie Congénitale Cardiaque
MS	mort subite
MCS	Mort Cardiaque Subite
NA	Non Applicable
ND	Non Défini
NYHA	New York Heart Association
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
QRS	complexe QRS
RVP	Résistance Vasculaire Pulmonaire
SVP	Stimulation Ventriculaire Provoquée
SOLAECE	Latin American Society of Pacing and Electrophysiology Cardiac
TVP	Thrombose Veineuse Profonde
VD	Ventricule Droit

Préambule

Le PNDS sur les Troubles du rythme et de la conduction des Cardiopathies Congénitales Complexes de l'enfant et de l'adulte a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Méthodes de travail

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

L'élaboration de ce PNDS résulte d'un travail conjoint des centres de référence national labellisés, avec la participation de représentants de l'ensemble des centres de compétences. Ce PNDS s'appuie sur les recommandations internationales ou émises par la Société Européenne de Cardiologie, sur l'expérience des centres de prise en charge, ainsi que sur les avis d'experts publiés.

Argumentaire

1 Stratégie de recherche bibliographique

Le Troubles du rythme et de la conduction des Cardiopathies Congénitales Complexes de l'enfant et de l'adulte a fait l'objet de nombreuses publications, nous nous sommes attachés essentiellement à une recherche des articles des cinq dernières années, et notamment :

- Les Recommandations européennes établies par l'ESC (European Society of Cardiology) de 2020
- Le consensus d'Expert PACES/HRS sur la reconnaissance et la gestion des arythmies dans les cardiopathies congénitales de l'adulte. (*PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease*)
- Les recommandations pour l'organisation des soins des adultes atteints de cardiopathie congénitale et pour la formation dans la spécialité des "cardiopathies congénitales de l'adulte" en Europe (*Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe*)
- Les Recommandations européennes établies par l'ESC (European Society of Cardiology) de 2015 sur la gestion des endocardites infectieuses.
- Les consensus d'Experts de l'ESC en 2018 - European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE ... centrés sur les Arythmies dans les cardiopathies congénitales
- Site internet : Filière Cardiogen, PubMed, ...

2 Synthèse bibliographique

2.1 Recommandations de bonne pratique

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiés	Critères d'évaluation	Résultats et signification
PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease. Canadian Journal of Cardiology, 30(10), e1-e63. https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.09.002	Dans une population de patients hétérogène, vieillissante et en pleine croissance, il est essentiel de procéder à une évaluation critique et à une synthèse des stratégies de traitement optimales. L'objectif de cette déclaration de consensus est donc de définir les conditions optimales pour la prestation de soins concernant les arythmies chez les adultes atteints de coronaropathie et de fournir des recommandations d'experts et, dans la mesure du possible, des recommandations fondées sur des preuves concernant les procédures de meilleures pratiques pour l'évaluation, le diagnostic et la gestion des arythmies, y compris le traitement médical, les interventions par cathéter, la thérapie par dispositif et les options chirurgicales.	Le comité a été divisé en sous-groupes pour examiner les aspects clés de la reconnaissance et de la prise en charge des arythmies chez les adultes atteints de coronaropathie. Des experts des sujets étudiés ont été chargés de procéder à des analyses formelles de la littérature, d'évaluer la force des preuves en faveur ou à l'encontre des interventions diagnostiques et thérapeutiques, d'estimer les résultats escomptés sur la santé, le cas échéant, et de proposer des recommandations cliniques pratiques. Dans la mesure du possible, les recommandations sont fondées sur des preuves.	Non	Non	Évaluation et diagnostic des arythmies ; Traitement médical ; Ablation par cathéter ; Bradyarythmies et stimulateurs cardiaques ; Mort subite d'origine cardiaque et DAI ; Thérapie de resynchronisation cardiaque ; Options chirurgicales.	NA
Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2020 Aug 29;ehaa554. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. Epub ahead of print. PMID: 32860028.	Depuis la publication de la version précédente des lignes directrices sur la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte a été publiée en 2010, de nouvelles données se sont accumulées pour ce groupe de patients, en particulier en ce qui concerne les techniques interventionnelles percutanées et la stratification du risque en ce qui concerne le moment de la chirurgie et de l'intervention par cathéter, ainsi que le traitement médical. Cela a rendu nécessaire une révision des recommandations.	Ces lignes directrices qui se concentrent sur les cardiopathies congénitales de l'adulte, sont orientées vers la prise en charge et, pour plus de détails sur l'endocardite, la valvulopathie isolée et la maladie aortique, il convient de se référer aux lignes directrices distinctes pertinentes publiées par la Société européenne de cardiologie.	Non	Non	Arythmie ; Syndrome d'Eisenmenger / hypertension artérielle pulmonaire ; Lésions de shunt ; Obstruction de la voie de sortie du ventricule gauche et aortopathies ; Obstruction de la voie de sortie du ventricule droit / tétralogie de Fallot / Ebstein ; Transposition des grandes artères ; Cœur univentriculaire ; Circulation de Fontan ; Anomalies des artères coronaires.	NA

Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F; Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J. 2014 Mar;35(11):686-90. doi: 10.1093/eurheartj/ehu572. Epub 2014 Jan 27. PMID: 24474738.	La définition d'un centre spécialisé en maladie cardiaque congénitale adulte a déjà été proposée par plusieurs groupes nationaux et internationaux. Les présentes recommandations tentent d'intégrer ces propositions ainsi que les modèles de travail actuels des soins de la cardiopathie congénitale adulte (GUH : Grown-up Congenital Heart Disease) en Europe. Il convient toutefois de préciser que ces recommandations ne sont pas fondées sur des preuves en raison du manque de données scientifiques et qu'elles reposent donc sur un consensus d'experts.	Cette publication est un document de position du groupe de travail de l'ESC sur les cardiopathies congénitales de l'adulte, qui formule des recommandations concernant les normes et l'organisation des soins pour les adultes atteints de cardiopathie congénitale, ainsi que pour la formation en cardiopathie congénitale de l'adulte en Europe.	Non	Non	Organisation des soins et de la formation dans la sous-spécialité des cardiopathies congénitales de l'adulte.	NA
Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagues N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Moltedo J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APhRS, and SOLAECE. Europace. 2018 Nov 1;20(11):1719-1753. doi: 10.1093/europace/eux380. PMID: 29579186.	Composé d'avis d'experts en cardiologie et en cardiologie pédiatrique ainsi qu'en électrophysiologie non invasive et invasive, ce document de synthèse a été conçu pour faire le point sur la prise en charge des jeunes atteints de malformations cardiaques congénitales et d'arythmies.	Il a été demandé aux membres du groupe de travail de procéder à une analyse détaillée de la littérature, d'évaluer la force des preuves en faveur ou à l'encontre d'un traitement ou d'une procédure particulière et d'inclure des estimations des résultats de santé attendus lorsque des données existent. Les modificateurs spécifiques au patient, les comorbidités et les questions de préférence du patient qui pourraient influencer le choix de certains tests ou thérapies ont été pris en compte, tout comme la fréquence du suivi et le rapport coût-efficacité. Dans les domaines controversés, ou en ce qui concerne les questions pour lesquelles il n'existe pas de preuves autres que la pratique clinique habituelle, un consensus a été obtenu par accord du groupe d'experts après des discussions.	Non	Non	Arythmies supraventriculaires chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; Arythmies ventriculaires et mort subite cardiaque chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; Bradyarythmies chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; Gestion pharmacologique ; Ablation par cathéter ; Dispositifs de contrôle du rythme chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; questions techniques ; Stimulateurs cardiaques chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; défibrillateur implantable chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; Resynchronisation cardiaque chez les patients atteints de cardiopathie congénitale ; Domaines de recherche future.	La présente déclaration de consensus résume les connaissances et fournit des recommandations concernant le diagnostic et le traitement des arythmies chez les patients atteints de malformations cardiaques congénitales. Ce document de synthèse traite des spécificités des arythmies chez les adultes atteints de cardiopathie congénitale, des particularités anatomiques d'accès et des options thérapeutiques qui diffèrent des prises en charges cardiologiques standards. Cependant, même si nous progressons rapidement, il demeure encore certaines limitations dans la compréhension et la gestion des différents types d'arythmies qu'il faudra surmonter dans un futur proche. Bien qu'aujourd'hui la grande majorité des malformations cardiaques peuvent être réparées par chirurgie ou par technique interventionnelle, le développement des arythmies reste encore dans certaines circonstances mal expliqué. Une meilleure compréhension de leurs mécanismes par les techniques de cartographie précise du substrat de l'arythmie pourraient améliorer les résultats.
Journal officiel de la République française 2011 01 21 Décret no 2011-77 du 19 janvier 2011 portant actualisation de la liste et des critères médicaux utilisés pour la définition des affections ouvrant droit à la suppression de la participation de l'assuré. NOR ETSS1027111D	Actualisation de la liste et des critères médicaux utilisés pour la définition des affections ouvrant droit à la suppression de la participation de l'assuré	NA	Non	Non	NA	NA

Combes N, heitz F, Chambran P, vahdat O. ECG des cardiopathies congénitales. Consensus cardio pour le praticien. 2012 (février à mai);N°76 à 79.	Décrire les aspects ECG particuliers des principales cardiopathies congénitales rencontrées chez l'adulte	NA	Non	Non	Tétralogie de Fallot, maladie d'Ebstein, transposition des gros vaisseaux (ou discordance ventriculo-artérielle) avec chenaux atriaux (montages de Mustard et Senning), cœurs uni-ventriculaires et montages de Fontan : exemple de l'atrésie tricuspide, communications inter-auriculaires, double discordance (ou transposition corrigée des gros vaisseaux).	NA
Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. PMID: 32860028.	La présente déclaration de consensus résume les connaissances et fournit des recommandations sur le diagnostic et le traitement des arythmies chez les patients atteints de cardiopathies congénitales. Cette prise de position traite principalement des arythmies chez les adultes atteints de cardiopathie congénitale, car, dans de nombreux cas, l'anatomie et la prise en charge des arythmies chez les patients adultes ne peuvent pas être directement appliquées aux patients atteints de cardiopathie congénitale.	NA	Non	Non	Arythmie ; Syndrome d'Eisenmenger /hypertension artérielle pulmonaire ; Lésions de shunt ; Obstruction de la voie de sortie du ventricule gauche et aortopathies ; Obstruction de la voie de sortie du ventricule droit / tétralogie de Fallot /Ebstein ; Transposition des grandes artères ; Cœur uni-ventriculaire ; Circulation de Fontan ; Anomalies des artères coronaires.	NA
Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorno MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL, ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). Eur Heart J 2015;36:30753128	la nécessité d'une approche collaborative impliquant des médecins de soins primaires, des cardiologues, des chirurgiens, des microbiologistes, des spécialistes des maladies infectieuses et souvent d'autres spécialistes - à savoir l'équipe chargée de l'endocardite" - a été soulignée récemment et sera développée dans ces nouvelles lignes directrices.	Ces recommandations ont été obtenues par consensus d'experts après un examen approfondi de la littérature disponible. Un système de notation fondé sur les preuves a été utilisé, sur la base d'une classification de la force des recommandations et des niveaux de preuve.	Non	Non	Antibiothérapie : principes et méthodes ; Principales complications de l'endocardite infectieuse de la valve gauche et leur prise en charge ; Autres complications de l'endocardite infectieuse ; Traitement chirurgical : principes et méthodes ; Résultats après la sortie de l'hôpital : suivi et pronostic à long terme ; Gestion de situations spécifiques.	NA
Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. Eur Heart J. 2021 Jan 1;42(1):17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605. PMID: 32860412.	Les stratégies de dépistage doivent être adaptées à la population cible et aux troubles spécifiques présentant le risque le plus élevé. Les MCS chez les jeunes athlètes sont dues à une variété de troubles structurels et électriques du cœur, y compris les cardiomyopathies, les troubles des canaux ioniques, les anomalies coronaires et les maladies cardiaques acquises. Chez les athlètes adultes et seniors, la coronaropathie athérosclérotique est la principale cause d'événements cardiovasculaires indésirables majeurs (MACE).	Les membres de cette Task Force ont été sélectionnés par l'ESC, y compris des représentants des groupes de sous-spécialités de l'ESC, afin de représenter les professionnels impliqués dans les soins médicaux des patients atteints de cette pathologie. Des experts sélectionnés dans le domaine ont entrepris un examen complet des preuves publiées pour la prise en charge d'une pathologie donnée, conformément à la politique du Comité des guides de pratique (CPG) de l'ESC. Une évaluation critique des procédures diagnostiques et thérapeutiques a été effectuée, y compris l'évaluation du rapport risque-bénéfice.	Non	Non	Activité physique, exercice de loisir, participation à des sports de compétition et exercice en milieu clinique.	NA

2.2 Revues systématiques de la littérature

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Tutarel O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, Dimopoulos K, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. Eur Heart J. 2014 Mar;35(11):725-32. doi: 10.1093/eurheartj/eh257. Epub 2013 Jul 23. PMID: 23882067.	La population d'adultes atteints de cardiopathie congénitale est en augmentation et vieillit. On dispose de peu d'informations sur le spectre diagnostique de cette population émergente, sur l'utilisation des ressources dans les centres tertiaires de cardiopathie congénitale et surtout sur les paramètres pronostiques.	Non	ND	Étude de cohorte rétrospective sur tous les patients atteints d'une cardiopathies congénitales chez les adultes âgés de ≥60 ans faisant l'objet d'un suivi actif.	La mortalité toutes causes confondues était le principal critère de jugement. Comparaison des populations en fonction de l'âge et du sexe.	Le nombre d'interventions, le nombre et la durée d'hospitalisation, et le nombre de visites en clinique externe étaient significativement plus élevés chez les patients ≥60 ans par rapport aux patients âgés de 20 à 60 ans. Les patients ≥60 ans présentant des malformations cardiaques congénitales modérées ou sévères avaient des perspectives de survie plus faibles que leur population de comparaison appariée selon l'âge et le sexe. Dans l'analyse multivariée de Cox, la coronaropathie, les symptômes d'insuffisance cardiaque, la classification NYHA, et la réduction modérée à sévère de la fonction systolique ventriculaire systémique étaient les facteurs pronostiques les plus forts. On observe un nombre croissant de patients âgés atteints de malformations cardiaques congénitales avec des taux de mortalité élevés et une utilisation plus importante des ressources de santé par rapport aux patients plus jeunes. Les morbidités acquises, telles que la coronaropathie, semblent être des déterminants clés du résultat dans cette population plus âgée, conjointement avec la cardiopathie congénitale sous-jacente.
Derval N. Les arythmies des cardiopathies congénitales de l'adulte. Arch Mal Coeur Vaiss Prat 2018;2018:9-14	Définir la physiopathologie des arythmies et leurs prises en charge.	Non	ND	Cardiopathies congénitales de l'adulte.	Physiopathologie : les déterminants de l'arythmie Les arythmies ventriculaires Thérapeutique Prévention du risque de mort subite Traitement invasif des tachycardies ventriculaires Les arythmies supra-ventriculaires Les arythmies nodales par rythme réciproque Les arythmies atriales Thérapeutique La prévention du risque thromboembolique Le traitement de l'arythmie.	Les troubles du rythme représentent une composante importante de la prise en charge des cardiopathies congénitales, surtout à l'âge adulte. Les troubles du rythme ventriculaires posent la problématique de la stratification du risque de mort subite et de l'indication du défibrillateur. Les traitements par ablation sont possibles mais sont le plus souvent associés à la pose d'un défibrillateur. Les troubles du rythme supraventriculaire signent souvent un tournant évolutif de la pathologie. Leur prise en charge passe généralement par un geste d'ablation qui est le plus souvent complexe. Il est important d'avoir une approche multidisciplinaire pour anticiper au mieux.
Waldmann V, Combes N, Ladouceur M, Celermajer DS, Iserin L, Gatzoulis MA, Khairy P, Marijon E. Understanding Electrocardiography in Adult Patients With Congenital Heart Disease: A Review. JAMA Cardiol. 2020 Dec 1;5(12):1435-1444. doi: 10.1001/jamacardio.2020.3416. PMID: 32822457.	Cette revue présente les principaux résultats d'ECG des sous-types les plus courants ou les plus distinctifs d'adultes atteints de cardiopathie congénitale, avec un bref historique physiopathologique et des exemples illustratifs.	Non	ND	ECG des cardiopathies congénitales.	analyse de l'électrocardiogramme à 12 dérivations.	Cette revue souligne que les principaux profils de l'électrocardiogramme chez patients adultes atteints de cardiopathie congénitale peuvent être appréciés par la compréhension de la pathophysiologie sous-jacente. La surveillance périodique est d'une importance particulière dans cette population afin de démasquer les signes électriques précoces de l'évolution de la maladie.

Gottlieb EA, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. Curr Opin Anaesthesiol. 2013 Jun;26(3):318-26. doi: 10.1097/ACO.0b013e328360c50b. PMID: 23614956.	Résumer les publications récentes soulignant les changements dans la population des patients atteints de cardiopathie congénitale et les tendances dans les soins anesthésiques et périopératoires de ces patients se présentant pour des interventions non cardiaques.	Non	ND	Anesthésie pour les patients atteints de cardiopathie congénitale se présentant pour une chirurgie non cardiaque.	Tendances en matière d'anesthésie et de soins périopératoires.	L'identification des patients à haut risque, la prise de décision et la planification multidisciplinaires, ainsi qu'une gestion et une surveillance anesthésiques minutieuses sont essentielles pour optimiser les résultats chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale qui se présentent pour des interventions non cardiaques.
Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. Circulation. 2007 Jan 16;115(2):163-72. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224. Epub 2007 Jan 8. PMID: 17210844.	Les données empiriques sur l'évolution de l'épidémiologie des cardiopathies congénitales sont rares. Nous avons déterminé la prévalence, la répartition par âge et la proportion d'adultes et d'enfants atteints de coronaropathies graves et d'autres formes de coronaropathies congénitales dans la population générale de 1985 à 2000.	Là où l'accès aux soins de santé est universel, nous avons utilisé des bases de données administratives qui enregistrent systématiquement tous les diagnostics et toutes les demandes de remboursement.	Là où l'accès aux soins de santé est universel.	Etude des cardiopathies congénitales avec les bases de données administratives qui enregistrent systématiquement tous les diagnostics et toutes les demandes de remboursement.	Prévalence des lésions graves et des autres lésions de cardiopathie congénitale La prévalence pour toutes les cardiopathies congénitales et pour celles présentant des lésions graves. Sexe Âge médian de tous les patients atteints de cardiopathies congénitales graves. La prévalence des cardiopathies congénitales sévères chez les adultes et chez les enfants. Evolution de ces chiffres entre 1985 et 2000.	La prévalence chez les adultes et l'âge médian des patients atteints de cardiopathies congénitales graves ont augmenté dans la population générale entre 1985 et 2000. En 2000, le nombre d'adultes et d'enfants atteints de cardiopathies congénitales sévères était presque égal.
Cannesson M, Collange V, Lehot JJ. Anesthesia in adult patients with congenital heart disease. Curr Opin Anaesthesiol. 2009 Feb;22(1):88-94. doi: 10.1097/ACO.0b013e32831c83cb. PMID: 19295297.	L'objectif de cet article est de résumer les implications préopératoires et peropératoires pour l'anesthésiste dans le cadre de la chirurgie non cardiaque.	Non	ND	L'anesthésie chez le patient atteint de cardiopathies congénitales.	implications préopératoires et peropératoires pour l'anesthésiste dans le cadre de la chirurgie non cardiaque.	Les patients adultes atteints de cardiopathies congénitales constituent une population en pleine expansion. L'anatomie et la physiologie cardiovasculaires de ces patients sont complexes et nécessitent des connaissances spécifiques. Pour les patients adultes atteints de cardiopathie congénitale modérée ou grave, la chirurgie non cardiaque doit être réalisée dans une unité régionale de cardiopathie congénitale pour adultes où des cardiologues, des chirurgiens, des anesthésistes et des réanimateurs sont employés pour prendre en charge ces patients (en particulier chez les patients présentant des facteurs de risque défavorables tels qu'une classe fonctionnelle médiocre, une hypertension pulmonaire, une insuffisance cardiaque congestive et une cyanose). D'autres études à grande échelle sont nécessaires pour mieux définir la gestion anesthésique optimale de ces patients.
Dodge-Khatami A. Advances and research in congenital heart disease. Transl Pediatr. 2016 Jul;5(3):109-111. doi: 10.21037/tp.2016.05.01. PMID: 27709090; PMCID: PMC5035758.	Décrire les avancées dans la recherche réalisées sur les cardiopathies congénitales.	Non	ND	Etat des connaissances relatif à la prise en charge des cardiopathies congénitales au fil du temps.	Diagnostic, intervention et résultats dans les cardiopathies congénitales.	Le domaine de la prise en charge des malformations cardiaques congénitales a fait d'énormes progrès au cours des dernières années. Des malformations cardiaques qui étaient une condamnation à mort inconditionnelle il y a 60 ans aux taux de survie opératoire actuels de plus de 96 % pour toutes les malformations considérées ensemble. Cependant, pour certaines malformations, les résultats à court et à long terme sont encore insatisfaisants. Grâce aux énormes progrès multidisciplinaires réalisés dans le domaine des soins périnataux, de plus en plus de nouveaux nés avec des lésions cardiaques complexes survivent. Ils vont nécessiter par la suite non seulement des soins hyperspécialisés dispensés par des équipes multidisciplinaires mais également une meilleure connaissance des mécanismes physiopathologiques impliqués. Il faut encore beaucoup de travail de collaboration, de vision et d'innovation pour aborder et comprendre les malformations cardiaques congénitales.

Combes N, Derval N, Hascoët S, Zhao A, Amet D, Le Bloa M, Maltret A, Heitz F, Thambo JB, Marijon E. Ablation of supraventricular arrhythmias in adult congenital heart disease: A contemporary review. Arch Cardiovasc Dis. 2017 May;110(5):334-345. doi: 10.1016/j.acvd.2017.01.007. Epub 2017 Mar 27. PMID: 28359691.	Description des particularités de l'ablation des tachycardies supraventriculaires chez les adultes porteurs de cardiopathie congénitale, les résultats actuels et les indications retenues.	Non	ND	L'ablation des tachycardies supraventriculaires chez les adultes porteurs de cardiopathie congénitale.	Les techniques d'ablation par cathéter pour les arythmies supraventriculaires.	Le perfectionnement des techniques chirurgicales, avec la limitation des cicatrices auriculaires, réduit l'incidence des tachycardies liées aux cicatrices (en particulier le switch auriculaire pour la d-transposition des gros vaisseaux et la dérivation cavo-pulmonaire totale), mais des progrès restent à faire dans ce domaine. La fermeture percutanée précoce des shunts intracardiaques sans intervention chirurgicale lorsque cela est possible (notamment la fermeture de la communication inter-auriculaire) devrait permettre de réduire le nombre des arythmies supraventriculaires à long terme. Le défi futur chez ces patients est l'émergence de la fibrillation auriculaire dont l'incidence augmente avec le vieillissement, et l'expérience limitée avec ces substrats.
Almange C. Suivi des cardiopathies congénitales à l'âge adulte. Mise au point. 2014 (février). AMC pratique N°225.	Description des différentes cardiopathies congénitales chez l'adulte, et leurs impact sur la vie des patients atteints de ces cardiopathies.	Non	ND	Les cardiopathies congénitales chez l'adulte.	ND	Les cardiopathies congénitales à l'âge adulte constituent une population sans cesse croissante, en nombre et en complexité. Une formation approfondie des cardiologues d'adultes est souhaitable, ainsi que la création d'unités hospitalières spécialisées. Une prise en charge globale et multidisciplinaire est indispensable pour assurer une qualité de vie satisfaisante.
Côté JM, Chetaille P. Complications rythmiques de la chirurgie des cardiopathies congénitales. Arch. Cardiovasc. Dis. Suppl. 2012;4:171-8.	Decrire les complications rythmiques de la chirurgie des cardiopathies congénitales.	Non	ND	Complications rythmiques de la chirurgie des cardiopathies congénitales.	Description des divers troubles du rythme.	Les troubles du rythme sont responsables d'une part importante de la morbidité et de la mortalité des patients opérés pour cardiopathie congénitale. Pour la plupart, les arythmies sont la résultante de lésions chirurgicales anciennes. En effet si la chirurgie à transformer l'histoire naturelle de ces malformations, elle laisse des cicatrices qui vont générer des troubles du rythme pouvant altérer le pronostic vital.
Pilato R, Lacroix D, Domanski O, Godart F. Reevaluation pulmonaire et risque rythmique chez les patients opérés d'une tétralogie de Fallot [Pulmonary reevaluation and rhythmologic risks in patients with repaired tetralogy of Fallot]. Presse Med. 2017 Jun;46(6 Pt 1):586-593. French. doi: 10.1016/j.lpm.2017.02.006. Epub 2017 Jun 2. PMID: 28583744.	Description des conséquences relatives à la chirurgie réparatrice de Tétralogie de Fallot.	Non	ND	Conséquences de la chirurgie réparatrice de la Tétralogie de Fallot.	Description des conséquences hémodynamiques de la correction chirurgicale, du risque de trouble rythmique chez les patients opérés, les effets de la reevaluation pulmonaire, de la prise en charge du risque rythmique ventriculaire.	Le risque rythmique d'origine ventriculaire existe lors du suivi d'une Tétralogie de Fallot opérée. Beaucoup de patients nécessiteront une réévaluation pulmonaire en raison d'une fuite pulmonaire valvulaire importante. La question se pose d'explorer sur le plan rythmologique les patients à risque d'arythmie ventriculaire et de les traiter par radiofréquence, cryo-application lors de la chirurgie ou de poser l'indication d'un DAI en prévention secondaire ou primaire. Ce programme de prise en charge rythmologique reste actuellement ambitieux et nécessitera à l'avenir l'être protocolisé avec une discussions entre le cardiologue, le rythmologue et le chirurgien. Le but ultime est d'améliorer la survie du patient, sa qualité de vie et de diminuer son risque de mort subite.
Roubertie F, Thambo JB, Bretonneau A, Iriart X, Laborde N, Baudet E, Roques X. Late outcome of 132 Senning procedures after 20 years of follow-up. Ann Thorac Surg. 2011 Dec;92(6):2206-13; discussion 2213-4. doi: 10.1016/j.athoracsurg.2011.06.024. Epub 2011 Oct 1. PMID: 21962265.	Evaluer les facteurs de risque et les taux de ré-opération, les arythmies, la dysfonction ventriculaire droite systémique et la mort tardive après une procédure Senning.	Etude rétrospective	ND	Les bases de données MEDLINE et Scopus ont été interrogées en utilisant des critères prédéfinis pour les rapports publiés jusqu'au 31 décembre 2017. Les études rapportant une réparation anatomique d'au moins 5 patients présentant une transposition congénitale corrigée des gros vaisseaux avec un suivi d'au moins 2 ans ont été incluses. La méta-analyse a été réalisée « Comprehensive meta-analysis v3.0 ».	Mortalité opératoire assistance circulatoire mécanique postopératoire bloc auriculo-ventriculaire postopératoire nécessitant un stimulateur cardiaque survie sans transplantation besoin d'un stimulateur cardiaque taux de ré-intervention.	La mortalité opératoire avec la stratégie de réparation anatomique pour les transpositions congénitales corrigées des gros vaisseaux est élevée. Malgré cela, la survie sans transplantation après une réparation anatomique pour les patients atteint d'une transpositions congénitales corrigées des gros vaisseaux est très favorable. La majorité des patients conservent une classe fonctionnelle NYHA I/II. Cependant, la surveillance de la charge des ré-interventions spécifiques au type d'opération est très essentielle.

Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. Arch Dis Child 2005;90:757-62.	Discussion sur la gestion chirurgicale actuelle des patients ayant un cœur fonctionnellement uni-ventriculaire, sur l'hémodynamique postopératoire et sur les séquelles à long terme de la circulation uni-ventriculaire.	Non	ND	Les patients présentant des cœurs fonctionnellement uni-ventriculaires.	la mortalité, la morbidité, l'âge auquel est réalisé l'opération, les risques associés et les résultats liés à l'intervention de Fontan.	La mise en œuvre de l'intervention de Fontan par une anastomose bidirectionnelle, avec un soulagement précoce de la charge volumique sur le sur le ventricule unique et l'achèvement ultérieur de la circulation de Fontan a réduit le risque périopératoire. La tolérance à l'exercice de ces patients reste toutefois réduite, en raison des caractéristiques de la circulation de Fontan, à savoir une pression veineuse systémique, un débit artériel pulmonaire non pulsatile et une pré-charge réduite du ventricule systémique accompagnée d'une fréquence cardiaque inférieure à la normale au pic d'exercice. Malgré la réduction de la mortalité opératoire, le suivi à long terme reste marqué par des complications liées à la circulation univentriculaire. Il s'agit notamment des arythmies auriculaires, des événements thromboemboliques, l'apparition de dysfonctionnement hépatique, entéropathie avec perte de protéines ou le dysfonctionnement myocardique. Ces problèmes documentent le besoin évident d'une surveillance régulière à long terme de ces patients et d'études de suivi prospectives.
Sekarski N, Di Bernardo S, Mivelaz Y, Meijboom EL, von Segesser LK. Les cœurs univentriculaires : suivi à long terme, complications et critères de réintervention. Rev Med Suisse 2006 (24 mai);2;:31360.	Décrire le suivi à long terme, les complications et les critères de ré-intervention des cœurs uni-ventriculaires	Non	ND	Le cœur uni-ventriculaire	Description des interventions chirurgicales, de la survie à long terme en fonction de la classification du cœur uni-ventriculaire et du type d'intervention réalisée, des complications long terme en fonction de la classification du cœur uni-ventriculaire et du type d'intervention réalisée le suivi annuel et les critères de ré-intervention.	La chirurgie cardiaque pour le traitement des cœurs univentriculaires a fait d'énormes progrès depuis ses débuts avec une amélioration de la survie et de la qualité de vie de ces patients. Les complications à long terme néanmoins sont fréquentes et nécessitent une prise en charge intensive et spécialisée. Une bonne connaissance de la pathologie de base, des interventions subies par ces patients et des complications potentielles, est indispensable pour un suivi optimal. Ceci ne peut se faire qu'en étroite collaboration entre le médecin traitant, le cardiologue congénital et le chirurgien cardiaque congénital.
Lam W, Friedman RA. Electrophysiology issues in adult congenital heart disease. Methodist Debakey Cardiovasc J. 2011 Apr-Jun;7(2):13-7. doi: 10.14797/mdcj-7-2-13. PMID: 21685842.	Cet article traite de la gestion médicale, de l'ablation par cathéter, de la thérapie par dispositif pour la stimulation et la défibrillation anti-tachycardie, et l'intervention chirurgicale.	Non	ND	Les problèmes électrophysiologiques chez les adultes atteints de cardiopathies congénitales.	Résultats chirurgicaux chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale.	Les Fontans avec conduits extracardiaques voire par tube intracardiaque latéral sont aujourd'hui préférés, et les procédures de conversion de Fontan (conversion des Fontan atrio-pulmonaires antérieurs en Fontan de type EC ou LT) doivent être proposées pour réduire les arythmies et les événements thromboemboliques.
Weipert J, Noebauer C, Schreiber C, Kostolny M, Zrenner B, Wacker A, Hess J, Lange R. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004 Feb;127(2):457-64. doi: 10.1016/j.jtcvs.2003.08.054. PMID: 14762355.	Déterminer les facteurs de risque d'échec tardif et de tachycardie ré-entrée intra-auriculaire à 15 à 20 ans de recul. Les résultats à mi-parcours après une thérapie d'ablation électrophysiologique pour ces tachycardies ont également été évalués.	Oui	Les patients subissant des modifications de l'intervention de Fontan au centre cardiaque allemand de Munich opérés entre février 1978 et mai 1995 ont été étudiés.	Les patients subissant des modifications de l'intervention de Fontan au centre cardiaque allemand de Munich opérés entre février 1978 et mai 1995 ont été inclus dans l'étude.	L'analyse des facteurs de risque comprenait des variables liées au patient et à la procédure, avec comme paramètres de résultat l'échec tardif et l'incidence de la tachycardie réentrante.	Dans cette étude rétrospective, nous avons montré que la survie tardive après l'opération de Fontan était significativement déterminée par les malformations congénitales sous-jacentes des patients. La survie à long terme a été estimée plus élevée chez les patients atteints d'atrésie tricuspide que chez les patients atteints de MCC. une tachycardie intra-auriculaire par ré-entrée se développe avec le temps après l'intervention atrio-pulmonaire de Fontan, quel que soit le type de morphologie sous-jacente. En utilisant une cartographie d'activation électro-anatomique auriculaire tridimensionnelle, une thérapie rapide et complète des tachyarythmies auriculaires ré-entrantes chez les patients subissant l'opération Fontan est obtenue. L'intervention chirurgicale doit être réservée aux patients qui ne répondent pas au traitement interventionnel.

Eijvogels TMH, Thompson PD, Franklin BA. The "extreme exercise hypothesis": recent findings and cardiovascular health implications. Curr Treat Options Cardiovasc Med 2018;20:84	L'hypothèse d'exercice extrême est caractérisée par une courbe dose-réponse en forme de U ou en forme de J inversé entre les volumes d'activité physique et les résultats pour la santé cardiovasculaire. Dans cette revue, nous résumons les résultats récents qui peuvent soutenir ou réfuter l'hypothèse de l'exercice extrême. De plus, nous discutons des implications potentielles sur la santé cardiovasculaire des anomalies cardiaques anatomiques, structurelles, de contractilité et des biomarqueurs qui ont été signalées chez certains athlètes d'endurance vétérans.	Non	Articles décrivant l'impact de l'activité physique, notamment sur le cœur.	L'impact du sport sur la santé cardiovasculaire.	Calcification des artères coronaires, la fibrose myocardique, la fibrillation auriculaire, la mort cardiaque subite.	Il existe des preuves limitées qui soutiennent l'hypothèse de l'exercice extrême, la plus convaincante concernant le risque accru de fibrillation auriculaire à des volumes d'exercice élevés ; des anomalies cardiaques peuvent être présentes chez une petite proportion des athlètes vétérans les plus actifs; et la combinaison d'une activité physique de haute intensité en présence d'une maladie cardiovasculaire connue ou occulte, semble être la principale cause de décès liés à l'exercice.
Kim JH, Baggish AL. Strenuous exercise and cardiovascular disease outcomes. Curr Atheroscler Rep 2017;19:1	Cette revue résume plusieurs problèmes au premier plan des controverses récentes concernant la dose d'exercice appropriée, y compris des données épidémiologiques décrivant les tendances de mortalité chez ceux qui pratiquent des niveaux élevés d'activité physique et des données d'observation récentes suggérant des résultats cardiovasculaires indésirables chez les athlètes d'endurance à long terme.	Non	ND	Activité physique et mortalité Exercice d'endurance et fibrillation auriculaire Exercice d'endurance et remodelage cardiaque pathologique Exercice d'endurance et athérosclérose coronaire Perspectives cliniques et orientations futures de la recherche.	La dose d'exercice appropriée, y compris les données épidémiologiques décrivant les tendances en matière de mortalité chez les personnes qui pratiquent une activité physique intense et les données d'observation récentes suggérant des résultats cardiovasculaires défavorables chez les athlètes d'endurance de longue durée.	Les effets cardioprotecteurs de niveaux modérés d'exercice régulier ont été bien établis. Des données récentes ont mis en doute le fait que des doses plus intenses d'exercice, au fil du temps, puissent être associées à des résultats cardiovasculaires négatifs potentiels ainsi qu'à des réductions relatives des avantages en termes de mortalité. Cependant, les données antérieures présentent des limites et des incertitudes critiques. Ainsi, à l'heure actuelle, aucune preuve définitive n'incite les praticiens à déconseiller des doses élevées d'exercice chez les athlètes en bonne santé et les pratiquants de haut niveau qui sont en assez bonne santé et qui choisissent de s'engager dans des niveaux d'activité supérieurs aux recommandations actuelles fondées sur des preuves.

Loomba RS, Buelow MW, Aggarwal S, Arora RR, Kovach J, Ginde S. Arrhythmias in adults with congenital heart disease: what are risk factors for specific arrhythmias? Pacing Clin Electrophysiol 2017;40:353361.	analyse détaillée de toutes les lésions et d'un grand nombre de comorbidités chez des patients arythmiques	Les admissions pour cardiopathie congénitale ont été identifiées dans l'échantillon national des patients hospitalisés. Les comorbidités associées ont également été identifiées pour ces patients. Une analyse univariée a été effectuée pour comparer les facteurs de risque associés à des arythmies spécifiques dans le cadre d'une cardiopathie congénitale. Ensuite, une analyse de régression a été effectuée pour identifier les caractéristiques des patients et les comorbidités associées à un risque accru d'arythmies spécifiques.	ND	Un total de 52 725 227 admissions a été inclus dans l'analyse. Environ 25 % des admissions d'adultes atteints de cardiopathie congénitale sont associées à une arythmie. Le poids de l'arythmie varie en fonction de la lésion spécifique et d'autres facteurs de risque. La compréhension de ces derniers peut contribuer à la stratification du risque et à l'élaboration de stratégies visant à réduire ce risque.	Facteurs de risque associés à des arythmies spécifiques dans le cadre d'une cardiopathie congénitale : augmentation de l'âge, le sexe masculin, le ventricule droit à double sortie, la communication interventriculaire, l'insuffisance cardiaque, l'apnée obstructive du sommeil, la transposition des grandes artères, la transposition corrigée de façon congénitale et la tétralogie de Fallot.	Environ 25 % des admissions d'adultes atteints de cardiopathie congénitale sont associées à une arythmie. Le poids de l'arythmie varie en fonction de la lésion spécifique et d'autres facteurs de risque. La compréhension de ces derniers peut contribuer à la stratification du risque et à l'élaboration de stratégies visant à réduire ce risque.
Muscogiuri G, Secinaro A, Ciliberti P, Fuqua M, Nutting A. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the management of adult congenital heart disease. J Thorac Imaging 2017;32:233244.	Description des différentes cardiopathies congénitales chez l'adulte, et la visibilité de ces pathologies sur les IRM.	Non	ND	Les IRM des cardiopathies congénitales de l'adulte.	NA	L'IRM est une technique fondamentale dans la gestion des cardiopathies congénitales chez l'adulte. La possibilité d'obtenir de manière non invasive des données les tissus, les flux, la fonction et l'anatomie cardiovasculaire et cruciale dans le suivi à long terme. Le diagnostic et la planification chirurgicale profitent des données obtenues par IRM.

Junghare SW, Desurkar V. Congenital heart diseases and anaesthesia. Indian J Anaesth. 2017 Sep;61(9):744-752. doi: 10.4103/ija.IJA_415_17. PMID: 28970633; PMCID: PMC5613600.	Le but de cet article est de se concentrer sur la classification générale des cardiopathies coronariennes et de fournir une revue mise à jour sur la gestion anesthésique périopératoire actuelle des patients atteints de cardiopathies coronariennes dans différents contextes tels que (a) les procédures cardiaques interventionnelles qui ont dominé le domaine, (b) les patients non corrigés pour la chirurgie non cardiaque et (c) les patients corrigés pour la chirurgie non cardiaque.	Oui	Les recherches sur Ovid, PubMed, Google Scholar et Medline ont été effectuées avec des termes médicaux tels que « maladie cardiaque congénitale », « cathétérisme cardiaque », « gestion anesthésique » et « chirurgie non cardiaque », en se concentrant principalement sur des articles de synthèse et des études contrôlées pour préparer l'article.	Gestion anesthésique périopératoire actuelle des patients atteints de cardiopathies coronariennes.	Critères de classification des cardiopathies congénitales et gestion de l'anesthésie des patients.	Classification des cardiopathies congénitales et description de leurs physiopathologies, des risques relatifs à l'anesthésie, des bilans à réaliser avant les opérations, de la médication à mettre en place au préalable, des séquelles potentielles et du suivi.
Cannesson M, Earing MG, Collange V, Kersten JR. Anesthesia for noncardiac surgery in adults with congenital heart disease. Anesthesiology. 2009 Aug;111(2):432-40. doi: 10.1097/ALN.0b013e3181ae51a6. PMID: 19602959.	Le but de cet article est de fournir un aperçu des conséquences à long terme et des implications préopératoires et peropératoires pour l'anesthésiste impliqué dans la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte subissant une chirurgie non cardiaque.	Non	ND	Conséquences à long terme et implications préopératoires et peropératoires pour l'anesthésiste impliqué dans la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte subissant une chirurgie non cardiaque.	NA	Le nombre de patients adultes atteints de cardiopathies congénitales augmente rapidement et ces patients se présentent de plus en plus fréquemment pour une chirurgie non cardiaque. L'anatomie et la physiologie cardiovasculaires des cardiopathies congénitales sont complexes et nécessitent une connaissance spécifique de l'anomalie et de ses implications anesthésiques. Les adultes atteints de cardiopathies congénitales modérée ou sévère nécessitant une chirurgie non cardiaque sont à haut risque, en particulier ceux ayant une classe fonctionnelle médiocre, une hypertension artérielle pulmonaire, une insuffisance cardiaque congestive ou une cyanose. Ces patients doivent recevoir des soins dans un centre expert dans la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte avec une collaboration multidisciplinaire entre les anesthésistes, les cardiologues, les chirurgiens et les praticiens en soins intensifs. Il n'existe pas de lignes directrices fondées sur des données probantes pour la prise en charge périopératoire de ces patients. Des essais cliniques à grande échelle sont nécessaires pour élucider la gestion optimale de l'anesthésie de ces patients difficile.

Van Aerschot I, Iserin L. Surveillance d'une tétralogie de Fallot opérée [Follow-up of tetralogy of Fallot after repair]. Presse Med. 2011 Jul-Aug;40(7-8):740-7. French. doi: 10.1016/j.lpm.2011.02.030. Epub 2011 May 14. PMID: 21571497.	Cette revue décrit la Tétralogie de Fallot, la chirurgie et le suivi à mettre en place pour les patients opérés d'une tétralogie de Fallot	Non	ND	Réparation chirurgicale de la Tétralogie de Fallot.	NA	L'insuffisance pulmonaire acquise lors de la chirurgie de réparation de la Tétralogie de Fallot est à l'origine de la dégradation de la fonction du VD. Cette fuite pulmonaire dilate, en effet, progressivement le VD pour aboutir à son dysfonctionnement, une limitation fonctionnelle à l'exercice, l'apparition de trouble du rythme ventriculaire et une majoration du risque de mort subite. Pour éviter ces complications, le patient doit régulièrement être suivi dans un centre spécialisé pour détecter les signes avant-coureurs et proposer un RVP dans les meilleurs délais. Le but du RVP est de préserver la fonction du VD en diminuant son volume télédiastolique. L'IRM est l'examen de référence pour mesurer le volume du VD. Le volume du VD régresse après un RVP mais il semble que le FEVD ne se corrige pas toujours complètement lorsque l'on intervient trop tardivement.. Quant au problème rythmique et le risque de mort subite, la revaluation pulmonaire semble stabiliser la durée du QRS sans toutefois la normaliser. Actuellement il n'y a pas de consensus sur l'implantation prophylactique d'un défibrillateur ni sur la réalisation d'une SVP préopératoire chez les patients nécessitant un RVP.
---	--	-----	----	---	----	---

2.3 Etudes Cliniques

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, Hager A, Balling G, Hauser M, Eicken A, Hess J. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. Am J Cardiol. 2008 Feb 15;101(4):521-5. doi: 10.1016/j.amjcard.2007.09.110. Epub 2007 Dec 26. PMID: 18312770.	L'objectif de cette étude était d'évaluer la quantité et la nature des urgences affectant les adultes atteints de cardiopathie congénitale et d'évaluer les besoins en infrastructures pour une gestion adéquate.	Cette étude multicentrique a évalué toutes les admissions d'urgence dans un des 5 centres pour des adultes atteints de cardiopathie congénitale dans un intervalle d'un an.	En un an, il y a eu 1 033 admissions d'adultes atteints de cardiopathie congénitale, et 201 (160 patients ; âgés de 16 à 71 ans) étaient des urgences.	NA	Type d'anomalie cardiaque, les antécédents, la méthode de diagnostic, le traitement mis en place, la coopération nécessaire avec un autre service spécialisé.	En conclusion, les médecins qui s'occupent de patients cardiaques congénitaux adultes doivent posséder un haut degré d'expertise pour les pathologies cardiaques congénitales pour gérer correctement les urgences. En outre, un large accès aux procédures diagnostiques et thérapeutiques non cardiaques doit être disponible. Les données confirment la nécessité d'une approche multidisciplinaire dans des centres spécialisés pour une prise en charge adéquate des adultes atteints de cardiopathie congénitale.
Paul Khairy 1, Jamil Aboulhossn, Michelle Z Gurvitz, Alexander R Potowsky, François-Pierre Mongeon, Joseph Kay, Anne Marie Valente, Michael G Earing, George Lui, Deborah R Gersony, Stephen Cook, Jennifer Grando Ting, Michelle J Nickolaus, Gary Webb, Michael J Landzberg, Craig S Broberg, Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of	Quantifier le poids des arythmies chez les adultes atteints de tétralogie de Fallot.	Une étude transversale rétrospective multicentrique a été menée avec une réévaluation standardisée des études échocardiographiques réalisées précédemment.	Au total, 556 patients, 54,0 % de femmes, âgés de 36,8±12,0 ans (et ≥18 ans), ont été recrutés dans 11 centres.	Etude rétrospective	Déterminer la prévalence des arythmies soutenues et des interventions associées, en caractérisant les tendances et en identifiant les caractéristiques cliniques et échocardiographiques associées.	La fréquence des arythmies chez les adultes atteints de tétralogie de Fallot est considérable. La fibrillation auriculaire et les arythmies ventriculaires semblent être davantage influencées par l'atteinte du cœur gauche que par celle du cœur droit.

Therrien J, Siu SC, Harris L, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2001;103:2489- 94.	La régurgitation pulmonaire chronique après réparation de la tétralogie de Fallot peut entraîner une dilatation du ventricule droit et s'accompagner de tachycardie ventriculaire et de mort subite. Nous avons voulu examiner les effets du remplacement de la valve pulmonaire sur (1) certains marqueurs électrocardiographiques prédictifs de l'arythmie ventriculaire monomorphe et de la mort subite et (2) le flutter/la fibrillation auriculaire soutenue et la tachycardie ventriculaire monomorphe.	Étude de 70 patients ayant subi une RVP pour régurgitation pulmonaire et/ou obstruction de la voie de sortie du ventricule droit après traitement de la tétralogie de Fallot.	70 patients qui ont subi une RVP pour une régurgitation pulmonaire et/ou une obstruction de la voie de sortie du ventricule droit tard après traitement de la tétralogie de Fallot.	Une cartographie électrophysiologique peropératoire concomitante et/ou une cryoablation ont été réalisées chez 9 patients (60 %) présentant une tachycardie ventriculaire préexistante et chez 6 patients (50 %) présentant un flutter auriculaire préexistant.	Durée du QRS Incidence de tachycardie ventriculaire et de flutter/fibrillation auriculaire Récurrence d'une tachyarythmie préexistante	Le remplacement de la valve pulmonaire chez les patients ayant déjà subi une opération de la tétralogie de Fallot et souffrant de régurgitation pulmonaire chronique permet de stabiliser la durée du QRS et, en association avec la cryoablation peropératoire, de réduire l'incidence des tachyarythmies ventriculaires préexistantes. Le cas échéant, cette approche combinée devrait être utilisée chez les patients ayant subi une réparation tardive de la tétralogie de Fallot.
Gallotti RG, Madnawat H, Shannon KM, Aboulhosn JA, Nik-Ahd F, Moore JP. Mechanisms and predictors of recurrent tachycardia after catheter ablation for d-transposition of the great arteries after the Mustard or Senning operation. Heart Rhythm. 2017 Mar;14(3):350-356. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.11.031. Epub 2016 Nov 28. PMID: 27908766.	Les opérations de Senning et de Mustard pour la transposition des gros vaisseaux sont associées à un risque accru de tachycardie supraventriculaire. L'ablation par cathéter s'est avérée très efficace pour obtenir un contrôle du rythme dans cette population, mais les mécanismes de récurrences sont mal définis. Nous avons émis l'hypothèse que le type et le degré de récurrence varieraient en fonction de la technique chirurgicale utilisée.	Toutes les interventions consécutives d'ablation par cathéter pour la TGV après l'opération de Mustard ou de Senning. Entre 2004 et 2016 dans un seul centre ont été revues. Les mécanismes de troubles du rythme ventriculaire ont été étudiés par la réalisation d'une cartographie tridimensionnelle complète et par une SVP pour tous les cas.	Vingt-huit patients ont subi 38 opérations au cours de la période d'étude.	Etude rétrospective	Événements de tachycardie	Tachycardie récidivante après ablation par cathéter semble être plus fréquente après l'opération de Senning et des paramètres uniques à cette opération. L'anastomose postérieure est souvent impliquée et ne doit pas être négligée.
Cuyppers JA, Eindhoven JA, Slager MA, Opić P, Utens EM, Helbing WA, Witsenburg M, van den Bosch AE, Ouhlous M, van Domburg RT, Rizopoulos D, Meijboom FJ, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. Eur Heart J. 2014 Jul 1;35(25):1666-74. doi: 10.1093/eurheartj/ehu102. Epub 2014 Mar 18. PMID: 24644309.	L'objectif de cette étude est d'évaluer la survie, l'apparition d'arythmies et de dysfonctionnement ventriculaire systémique, ainsi que l'évolution clinique sur une période de près de 40 ans.	Cette étude est unique par sa conception longitudinale et ses investigations approfondies en milieu hospitalier tous les 10 ans.	Tous les 91 patients consécutifs qui ont subi une réparation de Mustard pour une transposition des grandes artères dans notre institution entre 1973 et 1980, à l'âge <15 ans, ont été inclus dans cette étude longitudinale.	Tous les patients participants ont subi un examen médical approfondi comprenant une anamnèse, un examen physique, un électrocardiogramme (ECG) standard à 12 dérivations, une surveillance Holter ambulatoire sur 24 heures, une échocardiographie 2D, une ergométrie avec consommation maximale d'oxygène (VO2 max),	La survie sans transplantation cardiaque et la survie sans événement, c'est-à-dire sans transplantation cardiaque, réintervention cardiaque, arythmie symptomatique, insuffisance cardiaque ou décès. La survie sans transplantation cardiaque a été comparée à la survie de la population néerlandaise et la survie sans transplantation cardiaque des patients présentant une transposition complexe des gros vaisseaux (TGV) par rapport à une transposition simple des gros vaisseaux.	Quarante ans après la réparation de Mustard, deux tiers de notre cohorte initiale sont encore en vie. On observe un déclin progressif de la fonction systolique du VD systémique et une incidence croissante d'arythmies et d'insuffisance cardiaque. Cependant, la capacité fonctionnelle reste stable.

Loomba RS, Buelow MW, Aggarwal S, Arora RR, Kovach J, Ginde S. Arrhythmias in adults with congenital heart disease: what are risk factors for specific arrhythmias? Pacing Clin Electrophysiol 2017;40:353361.	Déterminer la prévalence des arythmies chez les personnes atteintes de cardiopathie congénitales, de quantifier le risque de lésions cardiaques particulières avec des arythmies spécifiques et déterminer quelles sont les arythmies associées à la mortalité des patients cardiaques congénitaux adultes hospitalisés	Etude transversale utilisant la base de données de la population du « National Inpatient Sample » (données de 2005 à 2012).	52 725 227 admissions ont été retenues pour l'étude.	Etude rétrospective.	Le type de cardiopathies congénitale et les cas d'arythmies.	Des anomalies cardiaques congénitales spécifiques augmentent les risques d'arythmie. La prévalence d'arythmie dans les cardiopathies congénitales est d'environ 25% mais elle varie pour chaque lésion cardiaque. Comprendre quelles sont les lésions qui sont des facteurs de risque pour les arythmies spécifiques permet d'améliorer les conseils et de mieux cibler le dépistage afin de pouvoir détecter les arythmies sans retard.
Roubertie F, Thambo JB, Bretonneau A, Iriart X, Laborde N, Baudet E, Roques X. Late outcome of 132 Senning procedures after 20 years of follow-up. Ann Thorac Surg. 2011 Dec;92(6):2206-13; discussion 2213-4. doi: 10.1016/j.athoracsurg.2011.06.024. Epub 2011 Oct 1. PMID: 21962265.	Evaluer les facteurs de risque et les taux de réopération, les arythmies, la dysfonction ventriculaire droite systémique et la mort tardive après une procédure Senning	Etude rétrospective avec les dossiers médicaux des patients sachant qu'ils ont effectués des visites de suivi une fois par an.	Cent trente-deux patients ont subi une opération Senning entre 1977 et 2004 (105 transpositions simples et 27 transpositions complexes des grandes artères).	Etude rétrospective	Evaluation de la mortalité précoce, de la morbidité, des décès tardifs, des réopérations, des troubles du rythme, de l'insuffisance ventriculaire systémique et de la classification NYHA en fin de suivi.	La procédure de Senning permet une très bonne survie à long terme jusqu'à 20 ans. La dysfonction ventriculaire droite est rare, mais il y avait une incidence préoccupante d'arythmie au fil du temps, ce qui suggère une surveillance attentive à long terme.
Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, Siu SC, Williams WG, Webb GD, Colman JM, Redington A, Silversides CK. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. Eur Heart J. 2009 Aug;30(15):1873-9. doi: 10.1093/eurheartj/ehp179. Epub 2009 May 22. PMID: 19465439	Evaluation de la prévalence de la tachycardie ventriculaire (TV) soutenue et de la mort subite (MS) chez les adultes ayant subi une correction atriale de la transposition des gros vaisseaux artères (TGA) et identification des facteurs de risque associés.	Etude observationnelle prospective monocentrique de cohorte.	Étude sur 149 adultes (âge moyen 28+7 ans) ayant subi une opération de Mustard pour TGA.	NA	Evaluation des événements survenus pendant une période de suivi de 9 +/- 6 ans. Le suivi habituel des patients inclus une évaluation clinique annuelle avec un électrocardiogramme (ECG) et une échocardiographie transthoracique.	Les VT/SD soutenus chez les adultes après une opération de Mustard pour TGA sont plus fréquents que ceux décrits précédemment. L'âge, la fonction ventriculaire systémique et la durée du QRS sont interdépendants et sont associés aux VT/SD. Une durée du QRS 140 ms permet d'identifier le patient à haut risque.
Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, Lam J, Sobotka-Plojhar MA, Daniels O, Balaji S. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol. 2004 Sep 1;44(5):1095-102. doi: 10.1016/j.jacc.2004.05.073. PMID: 15337224	Identification des facteurs prédictifs de la mort subite (MS) chez les patients présentant une transposition des gros vaisseaux et ayant subi une réparation à l'étage atrial.	Etude rétrospective, multicentrique et contrôlée.	47 patients ayant subi une opération de Mustard ou de Senning et présenté un événement de MS (34 MS, 13 MS évitées de peu).	NA	Chaque patient a été apparié avec deux témoins ayant subi la même opération, mais sans événement de MS. Des informations sur de nombreuses variables avant l'événement ont été obtenues et comparées avec les témoins au même moment.	La présence de symptômes d'arythmie ou d'insuffisance cardiaque lors du dernier suivi avec antécédents d'arythmie documentée (Flutter / fibrillation auriculaire [FA]) augmentaient le risque de MS. Les résultats d'un électrocardiogramme (ECG), d'une radiographie pulmonaire et d'un Holter ECG n'étaient pas prédictifs de MS. Ni les médicaments ni la stimulation ne se sont avérés protecteurs. La plupart des événements de MS (81 %) se sont produits pendant l'exercice. La tachycardie ventriculaire/fibrillation ventriculaire était le rythme enregistré pendant le MS chez 21 des 47 patients.
Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johansson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, Francis DP, Gatzoulis MA. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. Circulation. 2005 Aug 9;112(6):828-35. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800. Epub 2005 Aug 1. PMID: 16061735.	Analyse de tests d'exercice cardiopulmonaire chez des patients atteints de cardiopathie congénitale de l'adulte.	Etude rétrospective monocentrique.	Population constituée de 335 patients atteints de cardiopathie congénitale de l'adulte (âge : 33 +/- 13 ans), 40 patients souffrant d'insuffisance cardiaque non congénitale (âge : 58 +/- 15 ans), et 11 jeunes (âge : 295 ans) et 12 plus âgés (âge : 59 +/- 9 ans) sujets sains	NA	Hypothèse : une altération de la capacité fonctionnelle à l'effort chez des patients dits asymptomatiques est fréquente. Elle pourrait être un moyen pour identifier les patients à risque.	La capacité d'exercice est déprimée chez les patients atteints de cardiopathie congénitale de l'adulte (même chez les patients prétendant asymptomatiques) au même titre que les sujets souffrant d'insuffisance cardiaque chronique. L'absence de réponse de la fréquence cardiaque à l'exercice, l'hypertension artérielle pulmonaire et l'altération de la fonction pulmonaire sont des corrélats importants de la capacité d'exercice. Fonction pulmonaire sont des corrélats importants de la capacité d'exercice, tout comme l'anatomie cardiaque sous-jacente. Une faible capacité d'exercice identifie les patients atteints de cardiopathie congénitale de l'adulte à risque d'hospitalisation ou de décès.

Diller GP, Okonko DO, Uebing A, Dimopoulos K, Bayne S, Sutton R, Francis DP, Gatzoulis MA. Impaired heart rate response to exercise in adult patients with a systemic right ventricle or univentricular circulation: prevalence, relation to exercise, and potential therapeutic implications. Int J Cardiol. 2009 May 1;134(1):59-66. doi: 10.1016/j.ijcard.2008.01.032. Epub 2008 May 20. PMID: 18495265.	Etude de l'association entre l'insuffisance chronotrope (IC) et capacité fonctionnelle à l'effort, pour évaluer si l'IC est liée à l'intolérance à l'exercice.		Patients ayant un ventricule droit systémique (n=32) ou une circulation univentriculaire (n=32).	Tests d'exercice cardio-pulmonaire.	L'IC a été définie comme l'incapacité d'atteindre 80 % de la réserve de fréquence cardiaque maximale prévue pour l'âge ([fréquence cardiaque maximale-fréquence cardiaque au repos]/[fréquence cardiaque au repos à 220 ans]).	La prévalence de l'IC était respectivement de 59 % et 84 % chez les patients ayant un ventricule droit systémique ou une circulation univentriculaire. Les patients présentant une IC avaient une VO(2) maximale plus faible (19,8+/-5,5 vs. 24,6+/-6,8 ml/kg/min, P=0,005), et une durée d'exercice plus courte (587+/-165 vs. 749+/-176 s, P=0,001) que les patients sans IC. La cinétique des pics de Vo2 suggère une limitation de l'exercice due à l'IC chez 8 des 43 patients (19 %). En revanche, 13 des 43 patients (30 %) présentaient un pic de Vo2 suggérant une limitation de l'exercice due à un dysfonctionnement ventriculaire ou à une cyanose.
Pundi KN, Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Li Z, Driscoll DJ, Wackel PL, McLeod CJ, Cetta F, Cannon BC. Sudden cardiac death and late arrhythmias after the Fontan operation. Congenit Heart Dis. 2017 Jan;12(1):17-23. doi: 10.1111/chd.12401. Epub 2016 Aug 22. PMID: 27545004.	Recherche de l'incidence et des facteurs prédictifs des arythmies et de la mort cardiaque subite (MCS) après une opération de Fontan.	Etude monocentrique rétrospective.	Patients ayant subi une opération de Fontan entre 1973 et 2012 chez 1052 patients	Un questionnaire a été envoyé aux patients non décédés au début de l'étude. Les arythmies tardives ont été classées comme des bradyarythmies ou des tachyarythmies nécessitant un traitement > 30 jours après l'opération.	Arythmie et Mort Cardiaque Subite.	996/1052 (95%) patients inclus sans diagnostic d'arythmie avant l'opération Fontan. L'absence globale d'arythmie à 10, 20 et 30 ans était de 71 %, 42 % et 24 %, respectivement. Sur les 864 patients qui ont survécu plus de 30 jours après l'opération de Fontan, 304 (35 %) présentaient un flutter auriculaire, 161 (19 %) une fibrillation auriculaire, 108 (13 %) une tachycardie auriculaire, 37 (4 %) une tachycardie supraventriculaire réentrante, 40 (5 %) une tachycardie ventriculaire et 113 (13 %) un dysfonctionnement du nœud sinusal. Les facteurs prédictifs d'arythmies tardives comprenaient un Fontan atrio-pulmonaire, l'âge au moment de l'opération (>16 ans) ou des arythmies auriculaires postopératoires. Au cours du suivi, 52/1052 (5 %) patients ont présenté une MCS, 51 d'entre eux ayant une documentation disponible ; 8 patients sont décédés subitement dans les 30 jours et les 43 autres ont eu un délai moyen de MCS de 6,9 ± 6,7 ans (la médiane était de 3,8 ans). Des arythmies ont été documentées chez 28/43 (65%) des patients avant le décès d'un patient. Les facteurs prédictifs de MCS comprenaient le remplacement de la valve auriculo-ventriculaire et des pressions dans le montage de Fontan >20 mm Hg ; le rythme sinusal préopératoire était protecteur. Les arythmies et les MCS sont des complications préoccupantes chez les Fontan. Des facteurs de risque spécifiques peuvent justifier un suivi plus étroit et une prise en charge plus précoce.

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : pubmed Sites internet : HAS; www.ncbi.nlm.nih.gov ; www.internationaljournalofcardiology.com ; www.heartrhythmjournal.com ; onlinelibrary.wiley.com ; www.sciencedirect.com ; www.eurekaselect.com ; academic.oup.com ; www.bjanaesthesia.org ; www.ahajournals.org ; www.revespcardiol.org ; www.mp.pl ; linkinghub.elsevier.com; www.jstage.jst.go.jp ; link.springer.com ; journals.lww.com ; journals.sagepub.com ; www.realites-cardiologiques.com ; europepmc.org; www.edimark.fr , www.tandfonline.com ; heart.bmj.com; www.tandfonline.com ; www.hkmj.org ; www.ajog.org ; www.ajconline.org ; www.acc.org ; www.csanz.edu.au , www.heartlungcirc.org .
Période de recherche	Principalement les cinq dernières années
Langues retenues	Français, Anglais
Mots clés utilisés	Troubles du rythme et de la conduction des Cardiopathies Congénitales Complexes de l'enfant et de l'adulte
Nombre d'études retenues	12

Critères de sélection des articles

Selon le type de la publication et le thème traité.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par les Pr SACHER (Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite) et Pr THAMBO (Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Pr Frédéric SACHER, Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite, BORDEAUX
- Pr Jean-Benoît THAMBO, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, BORDEAUX

Groupe de travail multidisciplinaire

- Dr Pascal AMEDRO, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, BORDEAUX,
- Dr Francis BESSIERE, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, Hôpital cardiologique Louis Pradel, LYON
- Dr Nicolas COMBES, Clinique Pasteur TOULOUSE
- Pr Magalie LADOUCEUR, Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes, Hôpital Européen Georges Pompidou, PARIS
- Dr Alice MALTRET, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, Centre Chirurgical Marie Lannelongue, LE PLESSIS ROBINSON
- Dr Nadir TAFER, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, BORDEAUX
- Dr Victor WALDMANN, Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes, Hôpital Européen Georges Pompidou, PARIS

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur les Troubles du rythme et de la conduction des Cardiopathies Congénitales Complexes de l'enfant et de l'adulte ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur demandes aux secrétariats auprès des centres de référence.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Réunions par visioconférence :

- 11/12/2020
- 18/12/2020
- 12/04/2021

Références bibliographiques

- Tutarel O**, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, Dimopoulos K, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. **2014** Mar;35(11):725-32. doi: 10.1093/eurheartj/eh257. Epub 2013 Jul 23. PMID: 23882067.
- Kaemmerer H**, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, Hager A, Balling G, Hauser M, Eicken A, Hess J. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. **2008** Feb 15;101(4):521-5. doi: 10.1016/j.amjcard.2007.09.110. Epub 2007 Dec 26. PMID: 18312770.
- Derval N**. Les arythmies des cardiopathies congénitales de l'adulte. *Arch Mal Coeur Vaiss Prat*. **2018**;2018:9-14.
- ¹ **January CT**, Wann LS, Calkins H, Chen LY, Cigarroa JE, Cleveland JC Jr, Ellinor PT, Ezekowitz MD, Field ME, Furie KL, Heidenreich PA, Murray KT, Shea JB, Tracy CM, Yancy CW. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society in Collaboration With the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. **2019** Jul 9;140(2):e125-e151. doi: 10.1161/CIR.0000000000000665. Epub 2019 Jan 28. Erratum in: *Circulation*. 2019 Aug 6;140(6):e285. PMID: 30686041.
- Giglia TM**, Massicotte MP, Tweddell JS, Barst RJ, Bauman M, Erickson CC, Feltes TF, Foster E, Hinoki K, Ichord RN, Kreutzer J, McCrindle BW, Newburger JW, Tabbutt S, Todd JL, Webb CL; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Epidemiology and Prevention, and Stroke Council. Prevention and treatment of thrombosis in pediatric and congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. **2013** Dec 17;128(24):2622-703. doi: 10.1161/01.cir.0000436140.77832.7a. Epub 2013 Nov 13. Erratum in: *Circulation*. 2014 Jan 14;129(2):e23. PMID: 24226806.
- Gottlieb EA**, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. *Curr Opin Anaesthesiol*. **2013** Jun;26(3):318-26. doi: 10.1097/ACO.0b013e328360c50b. PMID: 23614956.
- Marelli AJ**, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007 Jan 16;115(2):163-72. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224. Epub **2007** Jan 8. PMID: 17210844.
- Cannesson M**, Collange V, Lehot JJ. Anesthesia in adult patients with congenital heart disease. *Curr Opin Anaesthesiol*. **2009** Feb;22(1):88-94. doi: 10.1097/ACO.0b013e32831c83cb. PMID: 19295297.
- Dodge-Khatami A**. Advances and research in congenital heart disease. *Transl Pediatr*. **2016** Jul;5(3):109-111. doi: 10.21037/tp.2016.05.01. PMID: 27709090; PMCID: PMC5035758.
- Khairy P**, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, Daniels CJ, Deal BJ, Dearani JA, Groot Nd, Dubin AM, Harris L, Janousek J, Kanter RJ, Karpawich PP, Perry JC, Seslar SP, Shah MJ, Silka MJ, Friedman JK, Walsh EP, Warnes CA. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm*. **2014** Oct;11(10):e102-65. doi: 10.1016/j.hrthm.2014.05.009. Epub 2014 May 9. PMID: 24814377.
- Baumgartner H**, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. **2020** Aug 29;ehaa554. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. Epub ahead of print. PMID: 32860028.
- Baumgartner H**, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F; Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. **2014** Mar;35(11):686-90. doi: 10.1093/eurheartj/eh272. Epub 2014 Jan 27. PMID: 24474738.
- Hernández-Madrid A**, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagres N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Moliterno J, Moreno J, Peinado R,

- Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace*. **2018** Nov 1;20(11):1719-1753. doi: 10.1093/europace/eux380. PMID: 29579186.
- Combes** N, Derval N, Hascoët S, Zhao A, Amet D, Le Bloa M, Maltret A, Heitz F, Thambo JB, Marijon E. Ablation of supraventricular arrhythmias in adult congenital heart disease: A contemporary review. *Arch Cardiovasc Dis*. **2017** May;110(5):334-345. doi: 10.1016/j.acvd.2017.01.007. Epub 2017 Mar 27. PMID: 28359691.
- Maury** P, Thambo JB, Maltret A, Combes N, Hascoët S, Derval N, Ladouceur M, Acar P, Amedro P, Anselm F, Bajolle F, Basquin A, Belli E, Bordachar P, Duthoit G, Di Filippo S, Fauchier L, Gandjbakhch E, Gras D, Gronier C, Karsenty C, Klug D, Koutbi L, Lacotte J, Laurent G, Laux D, Mansourati J, Marijon E, Ovaert C, Sacher F, Sadoul N, Taieb J, Waldmann V, Warinfresse K, Defaye P, Piot O, Boveda S; Working Group of Pacing, Electrophysiology of the French Society of Cardiology, the Affiliate Group of Paediatric, Adult Congenital Cardiology of the French Society of Cardiology. Position paper concerning the competence, performance and environment required for the practice of ablation in children and in congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis*. **2020** Aug-Sep;113(8-9):492-502. doi: 10.1016/j.acvd.2020.02.002. Epub 2020 May 24. PMID: 32461091.
- Kriebel** T, Rosenthal E, Gebauer R, Happonen JM, Drago F, Krause U, Blom NA, Książczyk T, Kornyei L. Recommendations from the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology for training in diagnostic and interventional electrophysiology. *Cardiol Young*. **2021** Jan;31(1):38-46. doi: 10.1017/S1047951120004096. Epub 2020 Dec 9. PMID: 33292898.
- Khairy** P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, Opatowsky AR, Mongeon FP, Kay J, Valente AM, Earing MG, Lui G, Gersony DR, Cook S, Ting JG, Nickolaus MJ, Webb G, Landzberg MJ, Broberg CS; Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*. **2010** Aug 31;122(9):868-75. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.928481. Epub 2010 Aug 16. PMID: 20713900.
- Almange** C. Suivi des cardiopathies congénitales à l'âge adulte. Mise au point. **2014** (février). *AMC pratique* N°225.
- Waldmann** V, Bouzeman A, Duthoit G, Koutbi L, Bessiere F, Labombarda F, Marquié C, Gourraud JB, Mondoly P, Sellal JM, Bordachar P, Hermida A, Anselme F, Asselin A, Audinet C, Bernard Y, Boveda S, Bru P, Bun SS, Clerici G, Da Costa A, de Guillebon M, Defaye P, Elbaz N, Eschalier R, Garcia R, Guenancia C, Guy-Moyat B, Halimi F, Irlès D, Iserin L, Jourda F, Ladouceur M, Lagrange P, Laredo M, Mansourati J, Massoulié G, Mathiron A, Maury P, Messali A, Narayanan K, Nguyen C, Ninni S, Perier MC, Pierre B, Pujadas P, Sacher F, Sagnol P, Sharifzadehgan A, Walton C, Winum P, Zakine C, Fauchier L, Martins R, Pasquié JL, Thambo JB, Jouven X, Combes N, Marijon E; DAI-T4F Investigators*. Long-Term Follow-Up of Patients With Tetralogy of Fallot and Implantable Cardioverter Defibrillator: The DAI-T4F Nationwide Registry. *Circulation*. **2020** Oct 27;142(17):1612-1622. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046745. Epub 2020 Oct 1. PMID: 32998542.
- Côté** JM, Chetaille P. Complications rythmiques de la chirurgie des cardiopathies congénitales. *Arch. Cardiovasc. Dis. Suppl*. **2012**;4:171-8.
- Pilato** R, Lacroix D, Domanski O, Godart F. Revalvulation pulmonaire et risque rythmique chez les patients opérés d'une tétralogie de Fallot [Pulmonary revalvulation and rhythmogenic risks in patients with repaired tetralogy of Fallot]. *Presse Med*. **2017** Jun;46(6 Pt 1):586-593. French. doi: 10.1016/j.lpm.2017.02.006. Epub 2017 Jun 2. PMID: 28583744.
- Waldmann** V, Combes N, Ladouceur M, Celermajor DS, Iserin L, Gatzoulis MA, Khairy P, Marijon E. Understanding Electrocardiography in Adult Patients With Congenital Heart Disease: A Review. *JAMA Cardiol*. **2020** Dec 1;5(12):1435-1444. doi: 10.1001/jamacardio.2020.3416. PMID: 32822457.
- Therrien** J, Siu SC, Harris L, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* **2001**;103:2489- 94.
- Gelatt** M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. **1997** Jan;29(1):194-201. doi: 10.1016/s0735-1097(96)00424-x. PMID: 8996314.
- Cuypers** JA, Eindhoven JA, Slager MA, Opić P, Utens EM, Helbing WA, Witsenburg M, van den Bosch AE, Ouhlous M, van Domburg RT, Rizopoulos D, Meijboom FJ, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J*. **2014** Jul 1;35(25):1666-74. doi: 10.1093/eurheartj/ehu102. Epub 2014 Mar 18. PMID: 24644309.
- Schwerzmann** M, Salehian O, Harris L, Siu SC, Williams WG, Webb GD, Colman JM, Redington A, Silversides CK. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J*.

- 2009** Aug;30(15):1873-9. doi: 10.1093/eurheartj/ehp179. Epub 2009 May 22. PMID: 19465439.
- Kammeraad** JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, Lam J, Sobotka-Plojhar MA, Daniels O, Balaji S. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. **2004** Sep 1;44(5):1095-102. doi: 10.1016/j.jacc.2004.05.073. PMID: 15337224.
- Dennis** M, Kotchetkova I, Cordina R, Celermajer DS. Long-Term Follow-up of Adults Following the Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries - A Contemporary Cohort. *Heart Lung Circ*. **2018** Aug;27(8):1011-1017. doi: 10.1016/j.hlc.2017.10.008. Epub 2017 Oct 31. PMID: 29525133.
- Laredo** M, Waldmann V, Chaix MA, Ibrahim R, Casteigt B, Dubuc M, Thibault B, Asgar AW, Dore A, Mongeon FP, Khairy P, Mondésert B. Lead Extraction With Baffle Stenting in Adults With Transposition of the Great Arteries. *JACC Clin Electrophysiol*. **2019** Jun;5(6):671-680. doi: 10.1016/j.jacep.2019.01.023. Epub 2019 Mar 27. PMID: 31221353.
- Khairy** P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA, Viswanathan S, Chetaille P, Gordon E, Dore A, Cecchin F. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. **2008** Oct;1(4):250-7. doi: 10.1161/CIRCEP.108.776120. Epub 2008 Sep 12. PMID: 19808416.
- Gallotti** RG, Madnawat H, Shannon KM, Aboulhosn JA, Nik-Ahd F, Moore JP. Mechanisms and predictors of recurrent tachycardia after catheter ablation for d-transposition of the great arteries after the Mustard or Senning operation. *Heart Rhythm*. **2017** Mar;14(3):350-356. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.11.031. Epub 2016 Nov 28. PMID: 27908766.
- 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** Feb;35(2):428-41. doi: 10.1016/s0735-1097(99)00557-4. PMID: 10676691.
- Kaulitz** R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child* **2005**;90:757-62.
- Houyel** L, Khoshnood B, Anderson RH, Lelong N, Thieulin AC, Goffinet F, Bonnet D; EPICARD Study group. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet J Rare Dis*. **2011** Oct 3;6:64. doi: 10.1186/1750-1172-6-64. PMID: 21968022; PMCID: PMC3198675.
- Khoshnood** B, Lelong N, Houyel L, Bonnet D, Ballon M, Jouannic JM, Goffinet F; EPICARD Study group. Impact of prenatal diagnosis on survival of newborns with four congenital heart defects: a prospective, population-based cohort study in France (the EPICARD Study). *BMJ Open*. **2017** Nov 8;7(11):e018285. doi: 10.1136/bmjopen-2017-018285. PMID: 29122798; PMCID: PMC5695380.
- Wong** T, Davlouros PA, Li W, Millington-Sanders C, Francis DP, Gatzoulis MA. Mechano-electrical interaction late after Fontan operation: relation between P-wave duration and dispersion, right atrial size, and atrial arrhythmias. *Circulation*. **2004** May 18;109(19):2319-25. doi: 10.1161/01.CIR.0000129766.18065.DC. Epub 2004 May 10. PMID: 15136502.
- Lam** W, Friedman RA. Electrophysiology issues in adult congenital heart disease. *Methodist Debaque Cardiovasc J*. **2011** Apr-Jun;7(2):13-7. doi: 10.14797/mdcj-7-2-13. PMID: 21685842.
- Alenius Dahlqvist** J, Sunnegårdh J, Hanséus K, Strömvall Larsson E, Nygren A, Dalén M, Berggren H, Johansson Ramgren J, Wiklund U, Rydberg A. Pacemaker treatment after Fontan surgery-A Swedish national study. *Congenit Heart Dis*. **2019** Jul;14(4):582-589. doi: 10.1111/chd.12766. Epub 2019 Mar 18. PMID: 30883035.
- ¹ **Diller** GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johansson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, Francis DP, Gatzoulis MA. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. **2005** Aug 9;112(6):828-35. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800. Epub 2005 Aug 1. PMID: 16061735.
- Diller** GP, Okonko DO, Uebing A, Dimopoulos K, Bayne S, Sutton R, Francis DP, Gatzoulis MA. Impaired heart rate response to exercise in adult patients with a systemic right ventricle or univentricular circulation: prevalence, relation to exercise, and potential therapeutic implications. *Int J Cardiol*. **2009** May 1;134(1):59-66. doi: 10.1016/j.ijcard.2008.01.032. Epub 2008 May 20. PMID: 18495265.
- Yang** H, Bouma BJ, Dimopoulos K, Khairy P, Ladouceur M, Niwa K, Greutmann M, Schwerzmann M, Egbe A, Scognamiglio G, Budts W, Veldtman G, Opatowsky AR, Broberg CS, Gumbiene L, Meijboom FJ, Rutz T, Post MC, Moe T, Lipczyńska M, Tsai SF, Chakrabarti S, Tobler D, Davidson W, Morissens M, van Dijk A, Buber J, Bouchardy J, Skoglund K, Christersson C, Kronvall T, Konings TC, Alonso-Gonzalez R, Mizuno A, Webb G, Laukyte M, Sieswerda GTJ, Shafer K, Aboulhosn J, Mulder BJM. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in

congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol.* **2020** Jan 15;299:123-130. doi: 10.1016/j.ijcard.2019.06.014. Epub 2019 Jun 13. PMID: 31307847.

Karsenty C, Zhao A, Marijon E, Ladouceur M. Risk of thromboembolic complications in adult congenital heart disease: A literature review. *Arch Cardiovasc Dis.* **2018** Oct;111(10):613-620. doi: 10.1016/j.acvd.2018.04.003. Epub 2018 May 30. PMID: 29859704.

Pundi KN, Pundi K, Johnson JN, Dearani JA, Bonnicksen CR, Phillips SD, Canobbio MC, Driscoll DJ, Cetta F. Contraception Practices and Pregnancy Outcome in Patients after Fontan Operation. *Congenit Heart Dis.* **2016** Jan-Feb;11(1):63-70. doi: 10.1111/chd.12291. Epub 2015 Aug 4. PMID: 26239864.

Weipert J, Noebauer C, Schreiber C, Kostolny M, Zrenner B, Wacker A, Hess J, Lange R. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* **2004** Feb;127(2):457-64. doi: 10.1016/j.jtcvs.2003.08.054. PMID: 14762355.

Pundi KN, Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Li Z, Driscoll DJ, Wackel PL, McLeod CJ, Cetta F, Cannon BC. Sudden cardiac death and late arrhythmias after the Fontan operation. *Congenit Heart Dis.* **2017** Jan;12(1):17-23. doi: 10.1111/chd.12401. Epub 2016 Aug 22. PMID: 27545004.

Umamaheshwar KL, Singh AS, Sivakumar K. Endocardial transvenous pacing in patients with surgically palliated univentricular hearts: A review on different techniques, problems and management. *Indian Pacing Electrophysiol J.* **2019** Jan-Feb;19(1):15-22. doi: 10.1016/j.ipej.2018.11.013. Epub 2018 Nov 30. PMID: 30508590; PMCID: PMC6354237.

Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck KH, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekvål TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J.* **2015** Nov 1;36(41):2793-2867. doi: 10.1093/eurheartj/ehv316. Epub 2015 Aug 29. PMID: 26320108.

Moore JP, Mondésert B, Lloyd MS, Cook SC, Zaidi AN, Pass RH, John AS, Fish FA, Shannon KM, Aboulhosn JA, Khairy P; Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Clinical Experience With the Subcutaneous Implantable Cardioverter-Defibrillator in Adults With Congenital Heart Disease. *Circ Arrhythm*

Electrophysiol. **2016** Sep;9(9):e004338. doi: 10.1161/CIRCEP.116.004338. PMID: 27635073.

Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorno MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL, ESC Scientific Document Group. **2015** ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* **2015**;36:30753128.

¹ **Saha P**, Potiny P, Rigdon J, Morello M, Tcheandjieu C, Romfh A, Fernandes SM, McElhinney DB, Bernstein D, Lui GK, Shaw GM, Ingelsson E, Priest JR. Substantial Cardiovascular Morbidity in Adults With Lower-Complexity Congenital Heart Disease. *Circulation.* **2019** Apr 16;139(16):1889-1899. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037064. PMID: 30813762; PMCID: PMC7309588.

Amedro P, Picot MC, Moniotte S, Dorka R, Bertet H, Guillaumont S, Barrea C, Vincenti M, De La Villeon G, Bredy C, Soulatges C, Voisin M, Matecki S, Auquier P. Correlation between cardiopulmonary exercise test variables and health-related quality of life among children with congenital heart diseases. *Int J Cardiol.* **2016** Jan 15;203:1052-60. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.11.028. Epub 2015 Nov 10. PMID: 26638054.

Bull FC, Al-Ansari SS, Biddle S, Borodulin K, Buman MP, Cardon G, Carty C, Chaput JP, Chastin S, Chou R, Dempsey PC, DiPietro L, Ekelund U, Firth J, Friedenreich CM, Garcia L, Gichu M, Jago R, Katzmarzyk PT, Lambert E, Leitzmann M, Milton K, Ortega FB, Ranasinghe C, Stamatakis E, Tiedemann A, Troiano RP, van der Ploeg HP, Wari V, Willumsen JF. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *Br J Sports Med.* **2020** Dec;54(24):1451-1462. doi: 10.1136/bjsports-2020-102955. PMID: 33239350; PMCID: PMC7719906.

Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J.* **2021** Jan 1;42(1):17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605. PMID: 32860412.

Amedro P, Gavotto A, Bredy C, Guillaumont S. Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale [Cardiac rehabilitation for children and adults with congenital

heart disease]. *Presse Med.* **2017** May;46(5):530-537. French. doi: 10.1016/j.lpm.2016.12.001. Epub 2017 Jan 23. PMID: 28126509.

Eijsvogels TMH, Thompson PD, Franklin BA. The "extreme exercise hypothesis": recent findings and cardiovascular health implications. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* **2018**;20:84

Kim JH, Baggish AL. Strenuous exercise and cardiovascular disease outcomes. *Curr Atheroscler Rep* **2017**;19:1.

Loomba RS, Buelow MW, Aggarwal S, Arora RR, Kovach J, Ginde S. Arrhythmias in adults with congenital heart disease: what are risk factors for specific arrhythmias? *Pacing Clin Electrophysiol* **2017**;40:353361.

Muscogiuri G, Secinaro A, Ciliberti P, Fuqua M, Nutting A. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the management of adult congenital heart disease. *J Thorac Imaging* **2017**;32:233244.

Mauriat P, Tafer N. Anesthesia for non-cardiac surgery after Fontan repair. *Ann Fr Anesth Reanim.* **2013** Jan;32(1):e31-6. Doi:10.1016/j.annfar.2012.10.029.

Baum VC, Barton DM, Gutgesell HP. Influence of congenital heart disease on mortality after noncardiac surgery in hospitalized children. *Pediatrics.* **2000** Feb; 105(2): 332-5. doi: 10.1542/peds.105.2.332. PMID: 10654951.

Taylor D, Habre W. Risk associated with anesthesia for noncardiac surgery in children with congenital heart disease. *Paediatr Anaesth.* **2019** May;29(5):426-434. doi: 10.1111/pan.13595. Epub 2019 May 2. PMID: 30710405 Review.

Brown ML, DiNardo JA, Nasr VG. Anesthesia in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Noncardiac Surgery: Defining the Risk. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* **2020** Feb;34(2):470-478. doi: 10.1053/j.jvca.2019.06.015. Epub 2019 Jun 15. PMID: 31345716 Review.

O'Byrne ML, Millenson ME, Steven JM, Gillespie MJ, Dori Y, Glatz AC, Rome JJ. Operator-Directed Procedural Sedation in the Congenital Cardiac Catheterization Laboratory. *JACC Cardiovasc Interv.* **2019** May 13;12(9):835-843. doi: 10.1016/j.jcin.2019.01.224. Epub 2019 Apr 10. PMID: 30981573; PMCID: PMC6510628.

Lavi S, Jolly SS, Bainbridge D, Manji F, Randhawa V, Lavi R. Sedation, analgesia, and anaesthesia variability in laboratory-based cardiac procedures: an international survey. *Can J Cardiol.* **2014** Jun;30(6):627-33. doi: 10.1016/j.cjca.2014.03.034. Epub 2014 Apr 2. PMID: 24882533.

Nykanen DG, Forbes TJ, Du W, Divekar AA, Reeves JH, Hagler DJ, Fagan TE, Pedra CA, Fleming GA, Khan DM, Javois AJ, Gruenstein DH, Qureshi SA, Moore PM, Wax DH; Congenital Cardiac Interventional Study Consortium (CCISC). CRISP: Catheterization RISK score for Pediatrics: A Report from the Congenital Cardiac Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv.* **2016** Feb

1;87(2):302-9. doi: 10.1002/ccd.26300. Epub 2015 Nov 3. PMID: 26527119.

Odegard KC, Vincent R, Baijal R, Daves S, Gray R, Javois A, Love B, Moore P, Nykanen D, Riegger L, Walker SG, Wilson EC. SCAI/CCAS/SPA expert consensus statement for anesthesia and sedation practice: Recommendations for patients undergoing diagnostic and therapeutic procedures in the pediatric and congenital cardiac catheterization laboratory. *Catheter Cardiovasc Interv.* **2016** Nov 15;88(6):912-922. doi: 10.1002/ccd.26692. Epub 2016 Nov 1. PMID: 27801973.