

PNDS Cardiopathies univentriculaires

Proposition de
Protocole National de Diagnostic et de Soins

Prise en charge des patients ayant une cardiopathie univentriculaire

Texte du PNDS



Centre de référence des Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes (M3C)

Novembre 2021

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Introduction.....	5
Synthèse à destination du médecin traitant.....	6
Définition anatomique – Épidémiologie.....	8
1. Diagnostic et évaluation initiale.....	13
1.1 Objectifs.....	13
1.2 Professionnels impliqués.....	13
1.3 Contenu de l'évaluation initiale.....	13
1.3.1 Diagnostic prénatal.....	14
1.3.2 Diagnostic post-natal.....	14
1.3.3 Examens paracliniques.....	16
1.3.4 Diagnostic de gravité.....	19
1.3.5 Diagnostic d'un syndrome génétique.....	19
1.3.6 Conseil génétique.....	20
2. Prise en charge thérapeutique.....	21
2.1 Objectifs.....	21
2.2 Professionnels impliqués.....	21
2.3 Prise en charge médicale jusqu'à la première intervention.....	22
2.4 Grands principes de la prise en charge chirurgicale et interventionnelle.....	24
2.4.1 Prise en charge interventionnelle en période néonatale.....	24
2.4.2 Programme de dérivation cavo-pulmonaire.....	25
2.4.3 Cas particulier de l'hypoplasie du cœur gauche.....	26
2.4.4 Cas particulier des hétérotaxies.....	27
2.5 Place du cathétérisme dans la prise en charge des cardiopathies univentriculaires.....	28
2.5.1 Cathétérisme à visée diagnostique.....	28
2.5.2 Cathétérisme à visée interventionnelle.....	29
2.6 Éducation thérapeutique.....	30
2.7 Prise en charge au long cours des enfants et adultes avec une circulation de Fontan.....	32
2.7.1 Traitement médicamenteux.....	32
2.7.2 Traitement de la polyglobulie chronique.....	34
2.7.3 Hypertension artérielle pulmonaire.....	34
2.7.4 Trouble du rythme et de la conduction à distance de l'intervention.....	35
2.7.5 Prise en charge chirurgicale, interventionnelle et médicale des lésions résiduelles.....	39
2.7.6 Complications spécifiques du montage de dérivation cavo-pulmonaire totale.....	41
3. Suivi	46
3.1 Objectifs.....	46

PNDS Cardiopathies univentriculaires

3.2 Professionnels impliqués.....	47
3.3 Contenu de l'évaluation médicale de base	47
3.3.1 Examen clinique complet.....	48
3.3.2 Examens biologiques	48
3.4 Contenu de l'évaluation médicale en cas de lésions résiduelles ou de complications.....	49
3.5 Transition.....	52
Annexe 1. Liste des participants.....	54
Annexe 2. Historique des techniques chirurgicales.....	56
Annexe 3. Suivi au long cours des cardiopathies univentriculaires.....	58
Annexe 4. Examens utiles dans la surveillance de l'atteinte hépatique chez les patients Fontan.....	60
Annexe 5. Grossesse et contraception.....	61
Annexe 6. Activité physique, sports récréatifs et de compétition chez les patients avec un ventricule unique.....	66
Annexe 7. Voyage, altitude.....	73
Annexe 8. Prophylaxie de la bronchiolite à VRS.....	74
Annexe 9. Prévention de l'endocardite infectieuse.....	75
Annexe 10. Prise en charge de la polyglobulie chronique.....	78
Annexe 11. Prise en charge chirurgicale non cardiaque.....	79
Annexe 12. Références bibliographiques.....	80

Liste des abréviations

ALD : affection de longue durée
AP : artère pulmonaire
ASP : anastomose systémico-pulmonaire
AV : auriculo ventriculaire
AVK : antivitamine K
BAV : bloc auriculo-ventriculaire
BHC : bilan hépatique complet
CAMSP : centre d'action médico-sociale précoce
CIA : communication interauriculaire
CIV : communication interventriculaire
DCPP : dérivation cavo-pulmonaire partielle
DCPT : dérivation cavo-pulmonaire totale
D-G : droite-gauche
ECG : électrocardiogramme
G-D : gauche-droite
HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
INR : International Normalized Ratio
IRM : imagerie par résonance magnétique
IV : intraveineuse
NFS : numération formule sanguine
NYHA : New York Heart Association
PaO₂ : pression partielle en oxygène
PNDS : protocole national de diagnostic et de soins
PO : per os
QP/QS : rapport du débit pulmonaire sur débit systémique
SaO₂ : saturation du sang artériel en oxygène
TA : tachycardie atriale
TCA : temps de céphaline activée
TSH : thyroid stimulating hormon
TA : tachycardie atriale
TSV : tachycardie supra-ventriculaire
TV : tachycardie ventriculaire
VD : ventricule droit
VD-AP : ventricule droit-artère pulmonaire
VG : ventricule gauche
VRS : virus respiratoire syncytial
VU : ventricule unique

Introduction

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient ayant un cœur univentriculaire. C'est un outil pragmatique auquel le médecin traitant, en concertation avec le médecin spécialiste, peut se référer pour la prise en charge de la maladie considérée, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient. Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, ou les différents protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient. Ce protocole reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient ayant un cœur fonctionnellement univentriculaire.

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).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet du centre de référence (<http://www.XXX>).

Synthèse à destination du médecin traitant

Le terme de cardiopathie univentriculaire regroupe l'ensemble des malformations cardiaques congénitales complexes que l'anatomie rend inéligibles pour une réparation chirurgicale à deux ventricules, équivalent donc à un seul ventricule fonctionnel.

La morbi-mortalité de ces malformations cardiaques congénitales était jusque dans les années 1980 très élevée, du fait de l'absence de propositions thérapeutiques satisfaisantes pour ces patients. A partir de la fin des années 1970, un programme de chirurgies itératives permettant de séparer la circulation systémique et la circulation pulmonaire, sans ventricule sous-pulmonaire, a été développé sous l'impulsion du Pr Francis Fontan.

Grâce aux progrès considérables qui ont été faits dans la prise en charge tant chirurgicale que médicale de ces patients, le taux de survie à 10 ans est > 80% dans les cohortes les plus récentes, mais au prix d'une mortalité et d'une morbidité élevée à moyen et à long terme.

En France, le diagnostic de cardiopathie univentriculaire est fait dans la grande majorité des cas chez le fœtus. Ceci conduit fréquemment à une interruption de grossesse. Un accompagnement compassionnel à la naissance est également possible, si l'expertise cardiologique et obstétricale a conclu à une évolution post-natale rapidement et irrémédiablement défavorable (notamment pour les cardiopathies dites « ducto-dépendantes », c'est-à-dire dépendantes du maintien de la perméabilité du canal artériel). Cette proposition peut être faite aux couples qui ne souhaitent l'interruption de grossesse, mais ne souhaitent pas non plus s'orienter vers une prise en charge active à la naissance. Il reste bien sûr possible d'aller vers une prise en charge active dont les grands principes sont détaillés plus bas.

Le rôle de l'équipe obstétricale et des cardiologue congénitalistes durant la grossesse est d'organiser au mieux la prise en charge péri- et postnatale pour les couples souhaitant mener la grossesse à son terme.

Lorsque le diagnostic n'a pas été fait avant la naissance, il est en général fait dans les premiers jours de vie, devant une cyanose plus ou moins intense selon l'anatomie de la cardiopathie, ou des signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

Grands principes de la prise en charge

L'anatomie de ces malformations peut être très variée, mais les grands principes de la prise en charge chirurgicale sont les mêmes quelle que soit l'anatomie sous-jacente.

- La première étape chirurgicale, qui a lieu généralement dans le premier mois de vie, consiste à calibrer le débit sanguin dans l'artère pulmonaire, à supprimer tout obstacle à l'éjection du débit systémique et tout obstacle aux retours veineux (pulmonaire et/ou systémique).

La calibration du débit pulmonaire a pour but d'assurer une oxygénation satisfaisante de l'organisme et d'éviter un hyperdébit pulmonaire, en tolérant une cyanose modérée. Elle nécessite, lorsque le débit pulmonaire est insuffisant (atrésie pulmonaire, sténose

sous-valvulaire ou valvulaire pulmonaire), la mise en place d'un conduit prothétique entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire. A l'inverse, en l'absence d'obstacle pulmonaire natif, le chirurgien doit diminuer le diamètre du tronc de l'artère pulmonaire au moyen d'un cerclage afin d'éviter un hyperdébit pulmonaire et l'évolution à moyen et long terme vers une maladie vasculaire pulmonaire compromettant la complétion du programme chirurgical.

Il arrive que cette première étape chirurgicale ne soit pas nécessaire, lorsque l'équilibre des débits pulmonaire et systémique est naturellement présent dans les premiers mois de la vie.

- La deuxième étape chirurgicale consiste à « dériver » le retour veineux cave supérieur en déconnectant la veine cave supérieure du massif atrial pour la connecter directement à la bifurcation pulmonaire. On parle de dérivation cavo-pulmonaire partielle. Elle est habituellement construite vers l'âge de 6 mois.
- La troisième et dernière étape chirurgicale (dérivation cavo-pulmonaire totale) consiste à totaliser la dérivation du sang veineux cave vers les artères pulmonaires, en dirigeant le sang veineux cave inférieur vers les artères pulmonaires. Cette étape suppose l'interposition d'un conduit prothétique entre la VCI et l'artère pulmonaire. La dérivation cavo-pulmonaire totale est programmée en général entre 2 et 4 ans.

Après cette troisième étape, la totalité du retour veineux systémique s'écoule passivement dans les artères pulmonaires.

Suivi au long cours

Ces patients restent néanmoins exposés une morbi-mortalité significative, liée à plusieurs facteurs :

- Le fonctionnement non physiologique de ce montage de dérivation cavo-pulmonaire totale qui entraîne de manière inéluctable une défaillance ventriculaire et une congestion veineuse chronique, avec un retentissement principalement hépatique, digestif et sur le système lymphatique.
- Les complications de la malformation ou des thérapeutiques mises en œuvre pour achever ce programme de dérivation cavo-pulmonaire totale, en particulier les complications rythmiques.
- Les conséquences de la cyanose chronique.
- Le risque thrombo-embolique lié à la stase veineuse dans le montage et le système cave, qui nécessite une anticoagulation ou une antiagrégation plaquettaire au long cours.

Moins de 30% des patients à 25 ans de la chirurgie ont un parcours sans complication, les arythmies étant la complication la plus fréquente.

Toute dégradation fonctionnelle chez un patient suivi pour une cardiopathie univentriculaire, palliée ou non par une dérivation cavo-pulmonaire totale, doit faire l'objet d'une prise en charge urgente dans un centre de compétence ou de référence.

PNDS Cardiopathies univentriculaires

En cas de trouble du rythme, la restauration du rythme sinusal est considérée comme urgente.

Lorsque le programme chirurgical a pu être mené jusqu'à son terme sans complication majeure, les patients peuvent avoir une vie globalement normale moyennant un suivi régulier par un centre de référence ou un centre de compétence ou toute structure rattachée à l'un de ces centres.

Les enfants peuvent suivre une scolarité classique, avec un support par une AVS, de la psychomotricité et de l'orthophonie en cas de difficultés d'apprentissage.

Le sport de loisirs n'est pas contre-indiqué et doit même être encouragé en respectant les limites du patient.

A l'âge adulte, une surveillance régulière par un hépatologue est recommandée.

Les vaccinations contre la grippe et les hépatites virales sont recommandées.

La grossesse est généralement déconseillée chez les patientes ayant une cardiopathie univentriculaire, en raison d'une importante morbi-mortalité fœto-maternelle. La prise en charge d'une grossesse chez les patients ayant une cardiopathie univentriculaire ne peut être assurée que par un centre expert et doit débiter idéalement dès la période préconceptionnelle.

Les contraceptions oestroprogestatives sont contre-indiquées en raison du risque thromboembolique, les contraceptifs à base de progestérone seule (contraceptifs oraux, implants) et les dispositifs intra-utérins sont ceux qui présentent le meilleur compromis entre bénéfices et risques.

Un programme de transition entre la médecine pédiatrique et la médecine adulte est indispensable à l'adolescence pour éviter de perdre de vue ces patients fragiles et les éduquer, à l'entrée dans leur vie d'adulte, sur les bénéfices d'un suivi régulier et les enjeux à moyen et long-terme.

Le rôle du pédiatre ou du médecin généraliste est essentiel pour assurer le maintien dans un suivi spécialisé, en surveillant la fréquence des consultations chez le spécialiste des cardiopathies congénitales.

Définitions - Epidémiologie

Le terme de cœur univentriculaire est appliqué à des cardiopathies anatomiquement très différentes, mais qui ont pour point commun de ne pas être réparables à deux ventricules, et correspondent donc fonctionnellement à un ventricule unique. Elles représentent environ 5% des cardiopathies congénitales. Elles sont associées à des anomalies chromosomiques dans 16% des cas et à des anomalies extracardiaques majeures dans un peu plus de 20% des cas, parfois méconnues en anténatal.

On peut isoler plusieurs types de cardiopathies univentriculaires :

- Les ventricules à double entrée, le plus souvent de morphologie gauche et parfois droite, où les deux oreillettes se vident dans un seul ventricule, soit par une valve auriculo-ventriculaire unique, soit par deux valves auriculo-ventriculaires distinctes.
- Les atrésies tricuspide et mitrale, ou absence d'une connexion atrioventriculaire.
- Les hypoplasies majeures d'un des deux ventricules (hypoplasie du cœur gauche, atrésie pulmonaire à septum intact, CAV déséquilibrés, ventricules droits à double issue complexes...)
- Et enfin celles où il y a une ou plusieurs communication(s) interventriculaire(s) inaccessible à un programme de fermeture conduisant à un ventricule fonctionnellement unique.

La prise en charge est assez stéréotypée et dépend de la présence ou non d'un obstacle pulmonaire et/ou aortique, d'une communication inter auriculaire, d'une hypoplasie de l'aorte, et de cardiopathies associées.

Nous allons traiter ici des principales cardiopathies univentriculaires que sont :

- L'hypoplasie du cœur gauche
- Ventricule droit hypoplasiques en particulier atrésie pulmonaire à septum intact avec VD unipartite
- L'atrésie mitrale
- L'atrésie tricuspide
- Les ventricules uniques à double entrée et les hétérotaxies

Hypoplasie du cœur gauche (HypoVG)

L'hypoplasie du cœur gauche regroupe les cardiopathies caractérisées par un développement anormal des structures du cœur gauche (ventricule gauche, aorte ascendante, arche aortique +/- valves mitrale et aortique) qui a pour conséquence une incapacité du cœur gauche à assurer un débit systémique adéquat. De manière constante le ventricule gauche ainsi que l'aorte ascendante sont hypoplasiques. Il s'y associe fréquemment une sténose ou une atrésie de la valve aortique et /ou de la valve mitrale, réalisant ainsi un continuum de sévérité. La forme la plus sévère est caractérisée par une atrésie mitrale et aortique, avec un ventricule gauche absent ou virtuel, une aorte ascendante rudimentaire et une arche aortique alimentée par le canal

artériel. Dans la forme avec sténose mitrale et aortique, le ventricule gauche est présent mais nettement hypoplasique et également incapable d'assurer seul le débit cardiaque.

L'hypoplasie du cœur gauche est un peu plus fréquente chez les nouveau-nés de sexe masculin (SR 1,5H/1F), sans prédisposition ethnique ou géographique. La prévalence de cette cardiopathie est environ de 0.016 à 0.036% des naissances vivantes.

Plusieurs arguments appuient l'hypothèse d'une origine génétique polygénique à l'hypoVG. On retrouve un syndrome génétique ou des malformations extracardiaques chez environ 30% des enfants atteints d'hypoVG (anomalies chromosomiques, microdélétions ou syndrome non chromosomiques). Les récurrences intrafamiliales sont fréquentes (entre 13 et 33% de malformations cardiaques congénitales chez les apparentés au premier degré, dont 0,5 à 8% d'hypoVG).

Les facteurs environnementaux, telles que les substances tératogènes ou les infections virales gestationnelles, sont également des facteurs de risque. Une autre hypothèse généralement admise est que l'hypoplasie du cœur gauche résulterait d'un défaut de remplissage (fermeture ou restriction précoce du foramen ovale) ou d'un obstacle précoce à l'éjection du VG (sténose aortique) au cours de la vie fœtale.

Dans les formes graves, la communication interauriculaire doit être présente et large car elle est la principale voie de sortie de l'oreillette gauche. Le ventricule fonctionnel est le ventricule droit, qui assure le débit pulmonaire, mais aussi l'essentiel du débit systémique (par le canal artériel qui alimente l'aorte descendante et l'aorte ascendante par voie rétrograde). La fermeture de ce dernier peut donc être fatale pour l'enfant.

Atrésie mitrale

Lorsqu'il y a deux ventricules, cette cardiopathie s'apparente à l'hypoplasie du cœur gauche car elle est quasi constamment accompagnée d'une hypoplasie du ventricule gauche. Les gros vaisseaux peuvent être malposés ou transposés et l'aorte ascendante est souvent hypoplasique. La symptomatologie dépend en partie de l'existence d'un obstacle aortique ou pulmonaire. Lorsqu'il y a une communication interventriculaire, le ventricule gauche et l'aorte qui font suite à l'oreillette gauche peuvent être de taille presque normale. Dans presque tous les cas, la seule voie de sortie de l'oreillette sous-jacente (en général l'oreillette gauche) est alors le foramen ovale. Exceptionnellement, en cas d'absence de foramen ovale, il peut persister une veine systémique s'abouchant à l'oreillette gauche qui sert alors de dérivation.

Atrésie tricuspide

L'atrésie tricuspide s'accompagne d'une hypoplasie du ventricule droit et il y a presque toujours une communication interventriculaire musculaire qui peut devenir restrictive dans les jours ou semaines qui suivent la naissance. Cette restriction crée donc un obstacle sous le vaisseau qui émerge du petit ventricule droit : l'artère pulmonaire en cas de vaisseaux normoposés, l'aorte en cas de vaisseaux transposés. La symptomatologie dépend donc de la taille de la CIV de la nature du vaisseau qui fait suite au VD :

- Cyanose si l'artère pulmonaire est au-dessus du VD est que la CIV est restrictive (les gros vaisseaux sont normoposés dans 70% des cas),
- Hyper débit pulmonaire si l'Aorte est au-dessus du VD (les gros vaisseaux sont transposés dans 30% des cas).
- Une atrésie pulmonaire se voit dans 2% des cas.

La seule voie de sortie de l'oreillette droite est le foramen ovale ou la CIA ostium secundum, qui doit être assez large pour ne pas causer de congestion dans la circulation hépatique. La prévalence de l'atrésie tricuspide représente 2% des cardiopathies. En France, elle est estimée à 0.016% des naissances vivantes. L'atrésie tricuspide est nettement plus fréquente que l'atrésie mitrale.

Ventricule droit hypoplasiques en particulier atrésie pulmonaire à septum intact

L'atrésie pulmonaire à septum intact (APSI) représente 1 à 3% des cardiopathies congénitales, et est définie anatomiquement par l'association d'une atrésie de la valve pulmonaire, d'un ventricule droit anormal caractérisé par une hypertrophie pariétale et une hypoplasie d'intensité variable, et d'une hypoplasie de la valve tricuspide. C'est une cardiopathie ducto-dépendante pour la circulation pulmonaire. Là aussi, la seule voie de sortie de l'oreillette droite est le foramen ovale, qui est donc obligatoirement large. Le ventricule droit normal est composé de trois parties : une chambre d'admission, un apex, et un infundibulum. Dans l'APSI, en fonction de l'importance de l'hypoplasie ventriculaire droite, on parle de ventricule uni, bi ou tri-partite. L'atrésie pulmonaire peut-être uniquement membraneuse, dans les formes où le VD est bien développé et tripartite. Dans les formes extrêmes, le ventricule droit n'est composé que d'une chambre d'admission, l'apex est complètement comblé par les trabéculations musculaires, et tout l'infundibulum est atrétique. La valve tricuspide est fréquemment hypoplasique et dysplasique. Il y a dans les formes les plus sévères des anomalies associées de la circulation coronaire, avec la persistance de sinusoides foetaux formant des fistules entre la circulation coronaire et le ventricule droit. Ces fistules coronaires sont plus fréquentes dans les formes de VD sévèrement hypoplasiques et/ou hypertendus. La circulation coronaire peut être VD - dépendante lorsque ces fistules sont associées à des sténoses (voire une atrésie) des coronaires proximales, dont la conséquence est une vascularisation rétrograde des coronaires par le ventricule droit. Ces formes avec circulation coronaire VD-dépendante ont un pronostic sombre.

Dans les formes où la tricuspide et le VD sont très hypoplasiques, on s'oriente vers une réparation univentriculaire.

Ventricule unique à double entrée

Cette cardiopathie est définie par l'existence d'une cavité ventriculaire qui reçoit entièrement ou de façon prédominante les 2 valves auriculo-ventriculaires. Elle représente 1% des cardiopathies congénitales (0,05 à 0,01/1000 naissances vivantes). Il existe généralement un ventricule accessoire nommé cavité accessoire alimenté par une communication « interventriculaire » musculaire, appelée foramen bulbo-ventriculaire. En cas de restriction du foramen bulbo ventriculaire un obstacle

apparaît sous le vaisseau qui naît de la cavité accessoire. Les valves AV sont fréquemment anormales (valve AV unique, fente, hypoplasie, sténose ou atrésie d'une des valves). Les gros vaisseaux sont transposés dans près de 90% des cas, l'aorte naissant de la cavité accessoire et l'artère pulmonaire du ventricule principal de morphologie gauche. Le plus souvent le ventricule unique est de morphologie gauche avec une configuration en général en {S, L, L} (ou équivalent de double discordance) selon l'analyse segmentaire de Van Praagh. Plus rarement, le ventricule unique est de morphologie droite et la combinaison segmentaire est de type {S, D, D}, avec une connexion ventriculo-artérielle de type ventricule droit à double issue. Ce type de ventricule unique se voit fréquemment dans les hétérotaxies.

Les syndromes d'hétérotaxie

Les hétérotaxies regroupent l'ensemble des anomalies de la latéralisation, à l'exclusion des situs inversus. La notion de situs ambiguus est encore débattue car pour certains anatomopathologistes il est toujours possible de définir le situs cardiaque, même en cas d'auricules semblables. Cependant, on distingue par simplification deux syndromes : l'isomérisme gauche défini par un isomérisme gauche des muscles pectinés qui restent confinés à l'intérieur de deux auricules de morphologie gauche (syndrome de polysplénie), auxquels sont classiquement associés deux lobes pulmonaires de chaque côté, deux bronches de morphologie gauche, un foie médian et la présence de multiples îlots spléniques (polysplénie) ; l'isomérisme droit défini par un isomérisme droit des muscles pectinés qui s'étendent sur toute la surface postérieure des oreillettes, deux auricules de morphologie droite, auxquels sont classiquement associés trois lobes pulmonaires de chaque côté, des bronches souches courtes de morphologie droite, un foie médian, et une absence de rate (asplénie). Néanmoins, ces associations classiques sont souvent dissociées et la définition de l'hétérotaxie est plutôt une dysharmonie entre le situs des bronches, des muscles pectinés et des organes intra-abdominaux. Ces patients ont des cardiopathies complexes et variées combinant à des degrés divers dextrocardie, oreillette unique, valve AV unique dans le cadre d'un CAV complet ou partiel, anomalie totale ou partielle des retours veineux pulmonaires (plus fréquent en cas d'isomérisme droit), sténose ou atrésie pulmonaire (plus rarement obstacle aortique type coarctation ou atrésie aortique) et ventricule droit à double issue. L'interruption de la veine cave inférieure avec continuation par la veine azygos est caractéristique de l'isomérisme gauche. De nombreux patients ont une cardiopathie associant un ventricule unique de type droit avec valve AV commune (ou unique) et connexion ventriculo-artérielle de type ventricule droit à double issue. L'hypoplasie d'un des deux ventricules est fréquente dans les syndromes d'hétérotaxie, et pour certains patients la complexité des lésions intracardiaques peut rendre impossible la réparation biventriculaire. Ces syndromes peuvent être associés à des anomalies pulmonaires, gastro-intestinales ou d'ordre immunitaire. La fréquence des patients ayant une cardiopathie avec anomalie de latéralité est de l'ordre de 1/10 000 à 15 000 naissances vivantes.

1. Diagnostic et évaluation initiale

1.1 Objectifs

- o Détecter en période anténatale ou postnatale la cardiopathie puis confirmer le diagnostic de la cardiopathie
- o Évaluer le pronostic vital et fonctionnel
- o Rechercher si la cardiopathie s'inscrit dans un cadre syndromique
- o Évaluer le retentissement psychologique chez le patient ou les parents

1.2 Professionnels impliqués

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

- o Obstétricien, gynécologue, sage-femme
- o Cardiopédiatre
- o Chirurgien cardiaque pédiatrique et congénitaliste
- o Réanimateur de chirurgie cardiaque congénitale
- o Spécialiste de néonatalogie, réanimateur, pédiatre de maternité
- o Généticien
- o Radiologue spécialisé en imagerie cardiaque
- o Pédiatre
- o Médecin généraliste
- o Cardiologue congénitaliste
- o Hépatogastro-entérologue
- o Rythmologue
- o Psychologue
- o Infirmière d'éducation thérapeutique

Et dans le cadre des hétérotaxies :

- o Immunologue
- o Pneumologue
- o Chirurgien viscéral

1.3 Contenu de l'évaluation initiale

La consultation comprend : l'explication du diagnostic, la planification du traitement médical et chirurgical, l'organisation du suivi. Elle peut associer les différents membres

de l'équipe pluridisciplinaire, notamment infirmier(ère) et psychologue. Le bilan adapté à l'âge, aux circonstances diagnostiques et aux signes cliniques comporte une prise en charge spécialisée pour le patient. Selon les cas, un conseil génétique est proposé, avec une information sur les risques et les possibilités de diagnostic prénatal.

1.3.1 Diagnostic prénatal

Le diagnostic de cardiopathie univentriculaire est fait dans plus de 90% des cas en France au cours de la grossesse, classiquement lors de l'étude morphologique détaillée du fœtus au deuxième trimestre de la grossesse, mais ce diagnostic peut être suspecté dès 14 SA.

La consultation comprend :

- L'annonce diagnostique d'une cardiopathie incurable
- Les différentes possibilités de prise en charge :
 - o Interruption médicale de grossesse
 - o Naissance et accompagnement à la naissance pour les cardiopathies ducto-dépendantes
 - o Naissance et prise en charge active avec une série d'interventions chirurgicales dite « palliatives » permettant de rétablir une circulation en série sans possibilité de réparation comme un « cœur normal » à deux ventricules (cf chapitre « chirurgie »). Ces interventions sont à risques et le résultat incertain.

Le taux d'interruption thérapeutique après une annonce diagnostique de cardiopathie univentriculaire en France est autour de 70%.

Le rôle du diagnostic prénatal des cardiopathies univentriculaires est :

- o D'accompagner au mieux les couples qui s'orientent vers une interruption thérapeutique de grossesse
- o De planifier la naissance dans un centre hospitalier adapté aux besoins du nouveau-né et de le prendre en charge de manière optimale dès les premières heures de vie si le couple s'oriente vers une prise en charge active, en particulier lorsque la cardiopathie est dite « ducto-dépendante » en anténatal.

Un taux élevé de dépistage des cardiopathies complexes en anténatal a également un intérêt économique en permettant d'économiser le coût d'un transfert post-natal en urgence.

1.3.2 Diagnostic clinique post-natal

Tableaux cliniques

Le diagnostic de cardiopathie univentriculaire est fait généralement dès la première semaine de vie. En période néonatale, et dans les premiers mois de vie, la symptomatologie des cardiopathies univentriculaires se décline en 3 entités qui peuvent coexister les unes avec les autres :

1. Défaillance hémodynamique en cas de ducto-dépendance pour la circulation systémique

Des symptômes de défaillance hémodynamique peuvent apparaître dès les premières heures de vie si dans l'anatomie de la cardiopathie la vascularisation systémique est assurée par le canal artériel (Hypoplasie du cœur gauche, atrésie aortique, obstacle sous-aortique et hypoplasie de l'Aorte ascendante dans les atrésies tricuspides et les ventricules à double entrée).

L'enfant est tachycarde, pâle, gris, avec un temps de recoloration allongé (supérieur à 3 secondes). La diurèse est effondrée ou absente. Les pouls fémoraux sont souvent difficilement palpés ou absents en cas d'obstacle au niveau de l'isthme aortique (coarctation aortique ou interruption de l'arche). Tous les pouls (huméraux et fémoraux) sont absents en cas d'atrésie aortique ou d'obstacle sous-aortique sévère. Les gaz du sang montrent une acidose métabolique ou mixte.

2. Cyanose

La cyanose est quasi constante dans les cardiopathies univentriculaires qui sont par définition des cardiopathies à sang mélangé. En cas d'obstacle sur la voie pulmonaire, la cyanose sera fonction de l'importance de l'obstacle, qui conditionne le rapport du débit pulmonaire/débit systémique (QP/QS). En cas d'atrésie de la valve pulmonaire le débit pulmonaire in utero et après la naissance est uniquement assuré par le canal artériel et la fermeture de ce dernier dans les premières heures de vie entraîne une cyanose profonde et menace le pronostic vital à très court terme en l'absence d'action rapide.

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

Le diagnostic de cyanose est clinique. En cas de doute, il peut s'appuyer sur la mesure de la saturation en oxygène (SaO₂) par un oxymètre de pouls, dont la valeur prédictive est satisfaisante pour dépister les cardiopathies cyanogènes chez les nouveau-nés asymptomatiques.

Pour affirmer le caractère réfractaire de la cyanose, le test d'hyperoxie est un test simple qui consiste à mesurer, à l'aide d'un saturomètre transcutané ou par prélèvement artériel, la saturation et surtout la pression partielle en oxygène (PaO₂) en air ambiant et sous apport d'oxygène pur. L'absence ou la faible amélioration de la saturation sous oxygène ou une PaO₂ inférieure à 150 mmHg sous une concentration en oxygène de 100 % définissent la cyanose réfractaire et doivent faire suspecter une cardiopathie.

La saturation peut également être prise aux membres supérieurs et inférieurs afin de rechercher une différentielle de saturation, que l'on peut observer en cas de cardiopathie univentriculaire avec coarctation de l'aorte ou interruption de l'arche aortique.

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

3. Insuffisance cardiaque

En cas d'absence d'obstacle sur la voie d'éjection pulmonaire, la baisse des résistances vasculaires pulmonaires dans les premières semaines de vie va entraîner un hyperdébit pulmonaire, et l'installation progressive de signes d'insuffisance cardiaque congestive : la polypnée est souvent la première manifestation clinique, associée à des signes de détresse respiratoire d'intensité variable. Il s'y associe une hépatomégalie, des difficultés alimentaires et une mauvaise prise de poids.

Un certain degré de sténose pulmonaire est donc physiologiquement souhaitable chez ces patients, permettant de protéger la circulation pulmonaire d'un hyperdébit tout en assurant une oxygénation satisfaisante.

4. Tableau clinique extracardiaque

Chez les enfants ayant un syndrome d'hétérotaxie, on peut observer des signes cliniques extracardiaques, en particulier de la sphère digestive, à type d'occlusion (en cas de malrotation intestinale), d'ictère et/ou d'une cholestase néonatale (en cas d'atrésie des voies biliaires).

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

L'examen général doit donc s'attacher à détailler :

- o L'état général
- o Le développement psychomoteur
- o L'état nutritionnel (poids, taille, périmètre crânien...)
- o Le mode de vie des parents et évaluation du milieu socio-économique de la famille
- o L'évaluation du retentissement psychologique et matériel de la cardiopathie sur l'enfant et l'environnement familial
- o Une éventuelle dysmorphie ou d'autres malformations associées extracardiaques

1.3.3. Examens paracliniques

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

Radiographie thoracique

La radiographie de thorax peut montrer des poumons clairs en cas d'hypoperfusion pulmonaire ou au contraire surchargés en cas d'hyper débit pulmonaire ou de

congestion pulmonaire liée à une obstruction au retour veineux pulmonaire (retour veineux pulmonaire anormal total bloqué ou CIA restrictive/SIA intact dans les atrésies mitrales ou les hypoplasies du cœur gauche). Elle permet également de situer le cœur dans le thorax et de suspecter la cardiopathie en cas d'anomalie de position du cœur.

Échocardiographie couplée au Doppler

L'échocardiographie Doppler permet de confirmer le diagnostic et de définir la stratégie thérapeutique.

Elle montre une asymétrie ventriculaire franche ou une seule cavité ventriculaire. L'analyse de la forme du ventricule et éventuellement de la valve d'entrée permet d'identifier son type gauche ou droit. Par l'analyse segmentaire, on définit d'abord le situs abdominal en identifiant la position du foie, de la VCI et de l'aorte descendante. Puis on définit le situs cardiaque avec l'anatomie des oreillettes et des retours veineux systémique et pulmonaire. De façon séquentielle et segmentaire, on étudie ensuite la connexion atrio-ventriculaire, la ou les valves AV, puis le ou les ventricules et enfin la connexion ventriculo-artérielle et la morphologie des gros vaisseaux. La morphologie de l'arbre pulmonaire en particulier est déterminante pour la suite de la prise en charge chirurgicale.

En cas de petit cœur gauche : Le diagnostic est posé sur la présence de cavités gauches de taille rédhibitoires pour une réparation à 2 ventricules. Le ventricule droit participe alors à la perfusion pulmonaire mais aussi à la quasi-totalité de la perfusion systémique via le canal artériel, avec une vascularisation de l'aorte transverse et ascendante qui se fait à contre-courant. Dans les formes frontières ou la taille du VG est de taille intermédiaire et en l'absence d'atrésie aortique, il est parfois difficile de poser le diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche. Des critères morphologiques et métriques peuvent aider au diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche (Rhodes score, discriminant score, CHSS scores : <http://dev.parameterz.com/borderline/>).

On s'attache à analyser la taille de l'aorte ascendante et transverse, à vérifier la présence d'une atrésie mitrale et/ou aortique, à définir le caractère restrictif ou non de la CIA, et à analyser les retours veineux pulmonaire et systémique. On cherche une éventuelle contre-indication à une intervention palliative en analysant la fonction ventriculaire droite, la compétence des valves tricuspide et pulmonaire et en cherchant des fistules coronaro-cardiaques significatives. On vérifie la bonne perméabilité du canal artériel et la vascularisation a retro par ce dernier de l'aorte ascendante.

En cas d'atrésie mitrale : L'analyse est proche de l'hypoplasie du ventricule gauche. On analysera en particulier la connexion ventriculo-artérielle et identifiera d'éventuels obstacles à l'éjection, notamment la restriction d'une CIV souvent présente.

En cas d'atrésie tricuspide : la restriction de la CIV musculaire est à rechercher car elle est à l'origine d'un obstacle sous l'un des deux gros vaisseaux (aorte ou artère pulmonaire selon la connexion ventriculo-artérielle). On vérifie la compétence de la

valve mitrale et l'absence de restriction sur la CIA pouvant entraîner une congestion droite.

En cas de ventricule unique : Le type de ventricule droit ou gauche est déterminé par sa morphologie, et cette information est importante car elle a un impact sur le pronostic à moyen et long terme. L'analyse segmentaire permet de prédire d'éventuels troubles de conduction auriculo ventriculaire en cas de « L-loop » ventriculaire. L'analyse de la position des gros vaisseaux, de la taille du foramen bulboventriculaire et de la CIA permettent de définir la stratégie chirurgicale à court terme. On dépiste d'éventuelles fuites valvulaires, notamment auriculoventriculaire pouvant avoir un impact sur la fonction à venir du ventricule unique. La présence d'anomalie des retours veineux pulmonaires, d'une continuité cave inférieure par la veine azygos, une connexion ventriculo-artérielle type ventricule droit à double issue et une valve AV unique sont en faveur d'une hétérotaxie.

ECG

L'ECG doit être systématiquement fait dans les cardiopathies univentriculaires, en particulier en cas de syndrome d'hétérotaxie, afin d'éliminer des anomalies électriques associées à la cardiopathie.

Les patients qui ont un isomérisme droit ont souvent deux nœuds sinusaux séparés, avec un axe de l'onde P qui fluctue en fonction du stimulateur cardiaque dominant. A l'inverse, la plupart des cardiopathies s'intégrant dans un isomérisme gauche n'ont pas de nœud sinusal reconnaissable histologiquement, et ont une commande atriale lente ou un rythme d'échappement jonctionnel. Le système de conduction AV peut être déplacé, en particulier dans les cœurs présentant une discordance AV et dans les canaux atrioventriculaires déséquilibrés. Dans les ventricules uniques en L-loop, le parcours allongé du faisceau commun peut favoriser les blocs de haut degré. Dans les ventricules uniques en D-Loop avec un ventricule droit « normal », le nœud AV est normalement positionné.

Chez les patients ayant une atrésie tricuspide, l'intervalle PR est généralement normal avec des ondes P hautes et larges. La déviation de l'axe gauche est caractéristique. En l'absence de ventricule droit fonctionnel, on observe une prédominance électrique gauche, avec de petites ondes r et des ondes S profondes dans les dérivations précordiales droites, et des ondes R amples dans les dérivations précordiales gauches. Dans le sous-type le plus courant de ventricule gauche à double entrée, la conduction AV est souvent anormale, avec un allongement du PR ou un bloc AV de plus haut degré.

Autres examens parfois utiles

Un angioscanner cardiaque et thoracique ou **une IRM cardiaque** peuvent être utiles au moment du diagnostic pour confirmer et préciser des éléments mal définis par l'échocardiographie Doppler : retours veineux pulmonaire et systémique, anatomie de l'arbre artériel pulmonaire, morphologie de l'aorte en cas de doute sur une

coarctation, une anomalie des arcs aortiques ou des troncs supra-aortiques en échocardiographie.

En cas d'hétérotaxie, le scanner permettra également de préciser l'anatomie de l'arbre bronchique, la position des organes abdominaux, la présence d'une polysplénie ou d'une asplénie, ou d'une malrotation des vaisseaux mésentériques.

Le cathétérisme cardiaque est rarement utile au moment du diagnostic sauf :

- si les informations fournies par l'échographie et les imageries en coupe sont insuffisantes (anatomie des artères pulmonaires ou des retours veineux systémique ou pulmonaire).
- en cas d'hypoplasie du cœur gauche, en cas de suspicion de fistule coronaire.
- en cas de CIA restrictive, pour élargir la communication par une atrioseptostomie.
- en cas d'APSI pour analyser l'anatomie coronaire, confirmer la présence de fistules si elles étaient suspectées en échographie et rechercher des sténoses ou atrésies des ostia coronaires (circulation VD-dépendante).

1.3.4. Diagnostic de gravité

L'objectif est d'estimer la gravité afin de guider la prise en charge. Au terme de ces explorations, le pronostic vital et fonctionnel de la cardiopathie est déterminé par :

- La tolérance de la cardiopathie : le degré de cyanose en cas d'obstacle pulmonaire, le degré de défaillance hémodynamique en cas de fermeture du canal artériel avec circulation systémique ducto-dépendante (gazométrie artérielle...)
- Son caractère ducto-dépendant (perfusion systémique ou pulmonaire dépendante de la perméabilité du canal artériel)
- Le degré d'hypoplasie de l'aorte ascendante, la morphologie de type droit du ventricule fonctionnel, un arbre artériel pulmonaire peu développé ou dysharmonieux, la présence d'une fuite de(s) la valve(s) auriculo-ventriculaire(s), et l'association à d'autres malformations cardiaques. En cas d'hypoplasie du cœur gauche : la dysfonction du ventricule droit, l'insuffisance tricuspide, la présence de fistule coronaire importante. En cas d'APSI, la présence d'une circulation coronaire VD-dépendante.
- Le degré de prématurité, de souffrance fœtale aiguë ou d'hypotrophie
- La présence d'un syndrome génétique

1.3.5. Diagnostic d'un syndrome génétique

Un syndrome génétique est évoqué le plus souvent à la naissance ou dans les premiers mois de vie, en cas d'anomalie à l'examen clinique (dysmorphie, anomalies des extrémités, retard de développement...) ou sur les examens paracliniques (radiographie thoracique, échographie abdomino-pelvienne, échographie transfontanellaire, scanner, IRM cérébrale, etc.) faits lorsqu'il y a des points d'appel ou si l'on suspecte un syndrome particulier.

La recherche cytogénétique sera précédée d'une consultation spécialisée de génétique.

En cas de diagnostic prénatal, la recherche d'une anomalie chromosomique est systématiquement proposée.

En cas d'hypoplasie du cœur gauche, des anomalies extra cardiaques (principalement urogénitales) sont retrouvées dans 15 à 35 % des cas et 4 à 10 % avec des anomalies chromosomiques. On peut rencontrer de manière non exhaustive une trisomie 13 ou 18, une monosomie X (45, X), une translocation 13-15 ou une inversion touchant le chromosome 12. D'autres syndromes peuvent être associés mais sont rares. Parmi eux le syndrome de Smith-Lemly-Opitz, de transmission autosomique récessive, qui est dû à une anomalie de la synthèse du cholestérol en rapport avec des mutations du gène DHCR7 (11q13.4) entraînant un déficit en 7-déhydrocholestérol réductase.

En cas d'atrésie tricuspide, on retrouve des anomalies extra cardiaques dans 25 à 50 % des cas. Parmi ces anomalies, le syndrome VACTERL est particulièrement représenté. Il s'agit d'un acronyme utilisé pour décrire une association d'anomalies Vertébrales, d'atrésie Anale, de Cardiopathie congénitale, de fistule Trachéo-esophagienne, de troubles Rénaux et d'anomalies des membres. Il semble que cette anomalie se transmette de manière autosomique récessive.

D'autres anomalies extracardiaques peuvent être présentes telles que des fentes palatines, une malrotation intestinale, des anomalies urogénitales ou une scoliose. Les anomalies chromosomiques sont plus rares.

Les syndromes d'hétérotaxie sont caractérisés par des anomalies extracardiaques dans près de 50 % des cas à la fois pulmonaires, gastrointestinales ou d'ordre immunitaire. On ne rencontre quasiment pas d'anomalie chromosomique dans les hétérotaxies. De nombreux gènes dont les mutations chez l'homme sont responsables d'hétérotaxie sont maintenant connus, ainsi que l'association à des syndromes génétiques. Un gène responsable de l'hérédité liée à l'X a été identifié : il s'agit du gène ZIC3 (Zinc-finger protein of cerebellum) situé en Xq26.2.

1.3.6. Conseil génétique

En cas de syndrome génétique clinique, quel qu'il soit, si l'anomalie génétique est connue, elle sera recherchée chez les parents afin de définir le risque de récurrence. En l'absence de syndrome génétique et en cas de lésion du cœur gauche comme l'hypoplasie du cœur gauche, il faut informer les parents que la récurrence familiale est particulièrement élevée et peut atteindre 6 à 8 %. L'hypoplasie du cœur gauche s'intègre dans le spectre phénotypique des obstacles au cœur gauche : au sein d'une même famille peuvent coexister tous les types d'obstruction du cœur gauche, de l'hypoplasie du cœur gauche à la simple bicuspidie aortique. En cas d'hypoplasie du cœur gauche chez un enfant, il est donc légitime de rechercher une bicuspidie aortique chez les autres membres de la famille, qui peut être associée à une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante à l'âge adulte.

Le taux de récurrence dans les hétérotaxies est élevé, estimé autour de 12%.

Quel que soit le type de cardiopathie, on conseillera pour les futures grossesses une échocardiographie fœtale par un praticien entraîné à cet examen, qui est faisable dès 14 semaines d'aménorrhée (SA) dans des cas sélectionnés, mais sera faite dans de meilleures conditions entre 16 et 22 SA.

1. Prise en charge thérapeutique

2.1 Objectifs

- o Prise en charge médicale, avant le traitement interventionnel (percutané ou chirurgical) :
 - Maintenir le canal artériel ouvert en cas de ducto-dépendance.
 - Traitement symptomatique en cas de cardiopathie mal tolérée en attendant un traitement chirurgical : cyanose, détresse respiratoire.
 - Prévenir et traiter les équivalents de malaises de Fallot dans les cardiopathies univentriculaire avec obstacle sous pulmonaire musculaire.
 - En cas de ducto-dépendance et si aucune thérapeutique n'est envisageable, ou si les parents ont pris la décision d'un accompagnement : arrêt des soins actifs et organisation de soins palliatifs.
- o Traiter la cardiopathie (traitement chirurgical palliatif)
- o Traiter les complications de la chirurgie et les lésions dues au vieillissement de la cardiopathie opérée
- o Améliorer la qualité de vie et l'insertion scolaire ou socioprofessionnelle du patient
- o Favoriser l'information du patient, et de sa famille, sur la maladie, les complications et la prise en charge
- o Définir la stratégie thérapeutique en phase initiale et au cours du suivi

2.2 Professionnels impliqués

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

- Cardiopédiatre
- Cardiologue congénitaliste
- Chirurgien cardiaque pédiatrique et congénitaliste
- Réanimateur pédiatrique ou de chirurgie cardiaque congénitale
- Psychologue et, si nécessaire, psychiatre
- Assistante sociale

Si la cardiopathie s'inscrit dans un cadre syndromique : médecins du CAMSP et équipe pluridisciplinaire (orthophoniste, psychomotricien, kinésithérapeute, pédopsychiatre, psychomotricien...), et tout autre spécialiste si besoin.

En cas de chirurgie non cardiaque : collaboration entre cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, chirurgien non cardiaque et anesthésiste réanimateur (cf annexe 10).

Autres professionnels : néonatalogues, pédiatre et médecin généraliste

En cas de soins palliatif : médecins, infirmières et psychologues de l'équipe mobile de soins palliatifs.

La prise en charge globale des patients concerne de nombreux professionnels en ville et à l'hôpital :

- Médecin traitant
- Kinésithérapeute, ergothérapeute
- Infirmier(ère)
- Assistant(e) de service social

La coordination avec d'autres structures de soins est organisée : service de soins de suite et réadaptation (SSR), hospitalisation à domicile (HAD), maison d'enfants à caractère sanitaire (MECS), réseau de soins.

2.3 Prise en charge médicale initiale jusqu'à la première intervention

➤ Principes de la prise en charge thérapeutique

Prise en charge médicale initiale en cas de diagnostic anténatal

Lorsque le diagnostic a été fait en anténatal, la première étape est de confirmer le diagnostic au moyen d'une échographie cardiaque dans les premières heures de vie. En cas de cardiopathie ductodépendante (suspectée en anténatal et confirmée à la naissance), la prostaglandine E1 est débutée par voie intraveineuse dès la confirmation diagnostique, et la première intervention est programmée dans les premiers jours de vie (cf prise en charge chirurgicale 2.4).

Lorsque la cardiopathie n'est pas ductodépendante (ni pour la circulation systémique ni pour la circulation pulmonaire), l'enfant peut être surveillé en service spécialisé ou retourner en maternité auprès de sa mère, en l'absence de suspicion d'anomalie génétique ou de malformation extracardiaque associée.

La suite de la prise en charge dépendra de la présence ou non d'un obstacle suffisant sur la voie pulmonaire.

Prise en charge initiale en cas de diagnostic post-natal

- o En cas de suspicion de ducto-dépendance, généralement suspectée sur l'apparition de signes de défaillance cardiaque et/ou hémodynamique, ou d'une cyanose profonde avec un intervalle libre de quelques heures ou jour par rapport la naissance, la prostaglandine E1 peut-être débutée dès le transport, après avis auprès de l'équipe du centre de référence ou de compétence.

PNDS Cardiopathies univentriculaires

Si la ducto-dépendance est confirmée, la prostaglandine E1 doit être débutée. Les effets secondaires sont l'inconfort/la douleur, l'hyperthermie, les apnées-bradycardies, l'entérocolite ulcéronécrosante. Les facteurs de risque d'entérocolite ulcéronécrosante sont la prématurité, des doses importantes de prostaglandine E1 (> 0,05 µg/kg/min) et des épisodes de bas débit ou d'état de choc, une hypoxie sévère, la présence d'un cathéter ombilical. La ventilation assistée et l'arrêt de l'alimentation entérale sont parfois nécessaires. La posologie initiale (PGE1) est de 0,01 µg/kg/min à 0,025 µg/kg/min, et la posologie optimale est celle qui permet de garder le canal artériel ouvert avec le moins d'effets secondaires possibles.

Des mesures symptomatiques de réanimation doivent être débutées en parallèle si besoin :

- Ventilation assistée non invasive ou invasive selon l'état clinique de l'enfant
 - Mise en place d'une voie d'abord veineuse de bonne qualité
 - Correction des troubles ioniques et acido-basiques si besoin
 - +/- Expansion volémique +/- support inotrope
- o En cas d'obstacle pulmonaire serré, la cardiopathie peut se manifester par une hypoxie profonde et mal tolérée, voire des malaises hypoxiques en cas d'obstacle sous-valvulaire pulmonaire dynamique (musculaire). La prise en charge est symptomatique, et l'enfant doit être hospitalisé en unité de soins intensifs. Le traitement comprend en général une ventilation assistée sans rechercher une amélioration de la SaO₂ ni de la PaO₂, la mise en place d'une voie d'abord veineuse de bonne qualité permettant une expansion volémique rapide et le maintien d'une hydratation satisfaisante limitant les malaises.
- o En cas d'hyperdébit pulmonaire, débutant en général dans le premier mois de vie :
- o Diurétiques si présence de signes congestifs : furosémide 1 à 3 mg/kg/jour souvent associé à de la spironolactone 3 à 5 mg/kg/jour ;
 - o Alimentation hypercalorique avec mise en place si besoin d'une sonde d'alimentation entérale.
 - o L'oxygénothérapie est à éviter, car elle aggrave le shunt.
 - o Supplémentation martiale afin de limiter l'anémie ferriprive qui majore le shunt.

Dans les trois cas de figure, l'enfant est gardé en hospitalisation jusqu'à la première étape chirurgicale qui doit être programmée sans délai.

2.4 Grands principes de la prise en charge chirurgicale et interventionnelle des cardiopathies univentriculaires

Il s'agit d'une prise en charge chirurgicale dite « palliative », car la réparation à deux ventricules est impossible.

La prise en charge actuelle des cardiopathies univentriculaires dérive du programme dit de Fontan. L'opération de Fontan a été faite pour la première fois en 1968 chez un patient ayant une atrésie tricuspide. Elle s'est par la suite imposée dans le traitement des patients ayant une anatomie cardiaque caractérisée par un seul ventricule fonctionnel. Si l'intervention d'origine a subi de nombreuses modifications entre 1970 et nos jours afin d'améliorer le retour veineux systémique vers les AP (cf annexe 3 : Evolution historique de la chirurgie), le principe est resté le même, et consiste à séparer les circulations systémique et pulmonaire, sans ventricule sous-pulmonaire, en dérivant directement les veines caves vers les artères pulmonaires. Cela impose donc, pour que le sang s'écoule passivement des veines caves vers les artères pulmonaires, que la circulation pulmonaire se fasse à très faible pression.

2.4.1 Prise en charge interventionnelle en période néonatale

Les objectifs généraux de la palliation chirurgicale initiale sont :

- Assurer l'absence d'obstacle à l'éjection du ventricule unique sur la voie aortique.
- Assurer l'absence d'obstacle aux retours veineux systémique et pulmonaire
- Calibrer le débit pulmonaire, afin de permettre une oxygénation optimale de l'enfant tout en évitant un hyperdébit pulmonaire.

La première étape chirurgicale dépend donc de l'anatomie de la cardiopathie, mais devra toujours garantir ces trois points.

- En cas d'obstruction sous-pulmonaire ou pulmonaire sévère ou d'atrésie pulmonaire, il est nécessaire de sécuriser le débit pulmonaire. Ceci est possible de différentes façons :
 - Chirurgicale : création d'une anastomose systémico-pulmonaire, aussi appelée anastomose de Blalock-Taussig modifiée, qui consiste à interposer un tube de Gore-tex calibré entre un tronc supra-aortique (en général l'artère sous-clavière droite) et l'artère pulmonaire. Le choix d'une anastomose d'un calibre adapté à la taille et au poids de l'enfant permet de limiter le débit sanguin pulmonaire.
 - Percutanée : si l'anatomie du canal artériel s'y prête, on peut également stenter le canal artériel par cathétérisme.
- En cas d'obstacle pulmonaire insuffisant, il est nécessaire de protéger la circulation pulmonaire en réalisant un cerclage pulmonaire (mise en place d'un lacet pour réduire le calibre du tronc pulmonaire), vers l'âge d'un mois.

- En cas d'obstacle éjectionnel sous aortique, d'atrésie ou d'hypoplasie aortique : le premier temps chirurgical a pour but de lever l'obstacle. Plusieurs techniques existent en fonction de l'anatomie :
 - o Anastomose de Damus Kaye Stansel (anastomose termino-latérale du tronc de l'artère pulmonaire à l'Aorte).
 - o Intervention de Norwood (reconstruction de l'arche aortique en utilisant le tronc de l'artère pulmonaire). Le tronc de l'artère pulmonaire étant utilisé pour créer une « néo-aorte », l'intervention comporte nécessairement la réalisation d'une anastomose systémico-pulmonaire (ASP) ou l'interposition d'un tube entre le ventricule unique et la bifurcation pulmonaire (variante de Sano).
- Certains patients sont considérés comme « équilibrés », et n'ont besoin d'aucune intervention chirurgicale en période néonatale, lorsqu'il existe un obstacle sur la voie pulmonaire suffisamment protecteur et que la cyanose reste modérée (QP/QS \approx 2).

Entre la première et la deuxième étape chirurgicale

Entre la première et la deuxième étape chirurgicale, le ventricule unique assure seul le débit pulmonaire et systémique, ce qui représente une surcharge volumique qui aura des conséquences ultérieures sur les fonctions diastolique et systolique du ventricule. Par ailleurs, cette étape initiale avant la dérivation cavo-pulmonaire partielle est le seul moment où l'on va pouvoir observer une croissance de l'arbre artériel pulmonaire, qui est un élément pronostique déterminant pour la suite de la prise en charge.

Pendant ces quelques mois séparant la période néonatale et la deuxième étape chirurgicale, l'enfant est en équilibre précaire et nécessite une surveillance rapprochée.

2.4.2 Programme de dérivation cavo-pulmonaire

L'objectif du programme de dérivation cavo-pulmonaire est d'amener le sang désoxygéné des retours veineux systémiques vers les artères pulmonaires, en général en deux temps.

- Le premier temps consiste à connecter la veine cave supérieure aux artères pulmonaires, c'est la dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP), que l'on fait vers l'âge de 6 mois.
En cas de flux antérograde persistant, on peut ligaturer le tronc de l'artère pulmonaire dès la DCPP, ou laisser le malade en circulation « mixte » jusqu'à la dérivation cavo-pulmonaire totale.
- Le deuxième temps consiste à connecter la veine cave inférieure aux artères pulmonaires : c'est la dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT), entre 18 mois et 4 ans, qui est faite actuellement au moyen d'un tube extracardiaque, en laissant éventuellement une communication appelée « fenestration » entre le tube extracardiaque et le massif auriculaire. Cette fenestration a l'avantage de faciliter les suites

opératoires en diminuant les risques de drainage pulmonaire et la durée d'hospitalisation au prix d'un shunt D-G responsable de cyanose. La fenêtre est habituellement fermée dans l'année qui suit la chirurgie avec dans l'intervalle la nécessité d'un traitement anticoagulant pour éviter le risque d'embolie systémique.

En cas d'atrésie aortique ou d'intervention de Norwood ou d'anastomose de Damus Kaye préalables : dérivation cavo pulmonaire partielle entre 4 et 6 mois puis dérivation cavo pulmonaire totale à partir de l'âge de 18 mois (cf hypoplasie du cœur gauche ci-dessous).

Un cathétérisme cardiaque est en général indiqué avant la dérivation cavo-pulmonaire partielle et la dérivation cavo-pulmonaire totale, afin d'éliminer des contre-indications anatomiques ou hémodynamiques à la complétion du programme.

Ces contre-indications sont :

- Des résistances vasculaires pulmonaires mesurées (par méthode de Fick) au cathétérisme $>$ à $2 \text{ UIWood} \cdot \text{m}^2$ ($4 \text{ UIWood} \cdot \text{m}^2$ pour certains) ou des pressions pulmonaires moyennes supérieures à 15 mmHg sans anesthésie générale,
- Un arbre artériel pulmonaire (évalué par cathétérisme ou en angioscanner) hypoplasique,
- Une dysfonction du ventricule unique FEVG $<$ 40%,
- Une fuite significative d'une valve AV.,

2.4.3 Cas particulier de l'hypoplasie du cœur gauche

En cas de suspicion post-natale de cardiopathie ductodépendante pour la circulation systémique et en cas d'éloignement par rapport à un centre ayant l'expérience des cardiopathies congénitales, un traitement par prostaglandine E1 peut être commencé en attendant la confirmation du diagnostic, en accord avec le centre de référence ou un centre de compétence.

Une fois le diagnostic établi, il est urgent de discuter de la suite de la prise en charge avant de se lancer dans tout geste invasif. Parmi les cardiopathies de type univentriculaire, l'hypoplasie du cœur gauche est celle dont le pronostic est le plus sombre. Le traitement palliatif est grevé d'une forte morbi-mortalité. Après entretien, information de la famille, et discussion collégiale, il peut être proposé un arrêt de soins (arrêt des prostaglandines) et un accompagnement palliatif.

En cas de désir de la famille de poursuivre les soins et en l'absence de contre-indication médicale (fuite tricuspide importante, dysfonction sévère du ventricule droit, fistules coronaires significatives, morbidité extracardiaque significative), la PGE1 est maintenue jusqu'à la chirurgie.

Prise en charge chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel

Lorsque la CIA est très restrictive (\approx 5% des hypoplasies du cœur gauche), les nouveau-nés peuvent avoir besoin d'une manœuvre de Rashkind dès les premières heures ou jours de vie.

Prise en charge chirurgicale :

- Dans un premier temps, idéalement dans les 7 premiers jours de vie : intervention de Norwood (reconstruction de l'arche aortique en utilisant entre autres le tronc de l'artère pulmonaire) et anastomose systémico pulmonaire ou de Sano (variante utilisant un tube VD-AP restrictif pour alimenter les artères pulmonaires) + /- atrioseptomie
- Puis, en l'absence de contre-indication anatomique ou hémodynamique : DCPD avec ligature de l'anastomose systémico-pulmonaire ou du tube VD-AP entre 3 mois et 6 mois.
- Puis à partir de l'âge de 2 ans et en l'absence de contre-indication anatomique ou hémodynamique : DCPT.

Méthode hybride : Elle est indiquée chez les nouveau-nés à haut risque pour un premier temps de Norwood classique. Elle consiste à faire une intervention combinant la chirurgie et le cathétérisme, dans le but d'éviter une circulation extracorporelle. Le chirurgien fait un cerclage sur les branches droite et gauche de l'artère pulmonaire et le cathétériseur stente le canal artériel par voie trans-artérielle pulmonaire, et fait une atrioseptostomie.

Le schéma thérapeutique est ensuite identique avec comme particularité d'associer au deuxième temps la reconstruction de l'arche aortique.

La mortalité est élevée entre le premier et le deuxième temps chirurgical et ces patients doivent être surveillés très régulièrement entre les deux interventions.

2.4.4 Cas particulier des hétérotaxies

En cas de retour veineux pulmonaire anormal, il ne sera corrigé que si les veines pulmonaires se jettent dans le système cave supérieur ou inférieur ou s'il est bloqué. En cas d'interruption cave inférieure avec retour veineux inférieur dans une veine azygos, le deuxième temps chirurgical (DCPD) est une **dérivation cavopulmonaire subtotale**, car les veines sus-hépatiques sont les seules qui se drainent toujours dans le massif cardiaque à l'issue de l'intervention. Le retour veineux hépatique est donc exclu de la circulation pulmonaire. Cette situation entraîne à moyen terme l'apparition de fistules artérioveineuses pulmonaires, à l'origine d'une cyanose sévère (shunt D-G). La redirection du flux veineux hépatique vers les poumons est souvent nécessaire par l'implantation d'un tube extra cardiaque ramenant le sang des veines sus hépatiques à l'artère pulmonaire.

2.5 Place du cathétérisme dans la prise en charge des cardiopathies univentriculaires

2.5.1 Cathétérisme à visée diagnostique

Le cathétérisme à visée diagnostique et/ou interventionnelle intervient à plusieurs étapes de la prise en charge des VU, et est utile dans toutes les circonstances où l'hémodynamique de la cardiopathie ne peut pas être évaluée par des moyens non invasifs.

Avant la chirurgie

L'évaluation par cathétérisme, est toujours considérée comme utile avant la DCPP et la DCPT. Le cathétérisme permet de mesurer les pressions et calculer les résistances vasculaires pulmonaires, mesurer la pression télédiastolique du ventricule unique, évaluer les pressions de remplissage du VU, surtout en présence d'une fuite importante de la valve atrioventriculaire. Lorsque le patient n'a pas eu de Damus-Kaye, un obstacle sous-aortique devra également être recherché s'il y avait initialement un obstacle sur la voie sous-aortique ou l'aorte (coarctation), si besoin au moyen d'un test à l'isoprénaline. En cas de coarctation opérée au premier temps chirurgical, on doit vérifier l'absence de gradient résiduel entre l'Aorte ascendante et l'Aorte descendante.

Les angiographies servent à vérifier plusieurs choses :

- L'anatomie des artères pulmonaires, notamment l'absence de sténose ou de distorsion des branches de l'artère pulmonaire consécutives au premier temps chirurgical (cerclage, anastomose systémico-pulmonaire ou ouverture VD-AP),
- La présence de fistules veino-veineuses (entre la circulation veineuse systémique et veineuse pulmonaire) et notamment la reperméabilisation d'une veine cave supérieure gauche au sinus coronaire,
- La présence de collatérales aorto-pulmonaires,
- En cas d'antécédent de coarctation, on évalue l'anatomie de la crosse.

En cas de contre-indication, on sursoit à la dérivation cavopulmonaire et l'état hémodynamique de l'enfant peut être réévalué ultérieurement.

Après la chirurgie

- En cas d'évolution post-opératoire défavorable : cyanose importante, épanchements prolongés, chylothorax, impossibilité à sevrer la ventilation : on recherchera des vices de montage, des sténoses ou thromboses des artères pulmonaires, des fistules artério-veineuses pulmonaires, des collatérales aorto-pulmonaires, des shunts veino-veineux se drainant dans l'oreillette recevant les veines pulmonaires.
- En cas d'apparition d'une arythmie, pour rechercher une cause hémodynamique favorisante.

PNDS Cardiopathies univentriculaires

- En cas de « failing » Fontan, c'est-à-dire de dysfonction du montage de dérivation cavo-pulmonaire totale : bronchite plastique, entéropathie exsudative.
- En cas de cyanose de repos ou d'effort à distance de la chirurgie pour rechercher notamment des fistules veino-veineuses (entre le système veineux systémique et le système veineux pulmonaire).
- A discuter en cas de projet de grossesse.

2.5.2 Cathétérisme à visée interventionnelle

Plusieurs gestes peuvent être réalisés au cathétérisme cardiaque :

- Atrioseptostomie lorsque la CIA est restrictive en période néonatale ou entre le premier et le deuxième temps chirurgical.
- En cas de thrombose d'une anastomose systémico-pulmonaire : Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique si le patient est dépendant de son shunt systémico-pulmonaire (seule source d'apport sanguin pour la circulation pulmonaire). Le diagnostic est généralement confirmé au cathétérisme et peut nécessiter une dilatation percutanée ou un stenting direct.
- Embolisation de collatérales veino-veineuses (entre le système cave supérieure et inférieur) ou veino-cardiaques : elles sont responsables d'un shunt D-G aggravant la cyanose.
- Embolisation des collatérales veino-veineuses significatives avant ou après DCPT,
- Ainsi que des collatérales aorto-pulmonaires car la surcharge volumique qu'elles entraînent peut favoriser un dysfonctionnement du VU et de la circulation de Fontan.
- Le cathétérisme peut également permettre de traiter des sténoses des branches de l'artères pulmonaires, ou du montage, en dilatant au moyen d'un ballonnet ou en implantant directement un/des stent(s), pouvant dans l'idéal être redilatés jusqu'à une taille adulte.
- En cas de fenestration de la DCPT : Fermeture de fenêtre au plus tôt 6 mois après la DCPT, si la cyanose est modeste et en l'absence de pressions élevées lors du cathétérisme. Certaines équipes font un test d'occlusion avant de fermer définitivement, afin de vérifier l'amélioration de la saturation aortique et la bonne tolérance hémodynamique. La fermeture de la fenêtre peut se faire au moyen d'un stent couvert implanté dans le tube extracardiaque, ou avec une prothèse de CIA/PFO ou un plug selon l'anatomie.
- Lorsqu'il y a dysfonction du Fontan, l'élargissement ou la création de fenestration est également possible. L'usage de la radiofréquence est généralement déconseillé dans les conduits prothétiques, la perforation est donc faite à l'aiguille. La fenêtre est ensuite élargie au moyen d'un

ballon, et peut être maintenue ouverte au moyen d'un stent ou une prothèse de CIA perforée.

2.6 Éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique est initiée dès la première rencontre avec la famille et renforcée à chaque visite, notamment après une intervention chirurgicale. Elle comporte l'apprentissage de la maladie, et l'évaluation des connaissances de la famille, puis du patient dès que son âge le permet : compréhension de la cardiopathie, information sur la planification des interventions et visites de suivi prévues, signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation, maîtrise du traitement à domicile et/ou des risques des médicaments, notamment en cas de traitement anticoagulant. A l'adolescence, l'information sur le risque de grossesse, le suivi d'une contraception, l'éducation sur la prévention de l'endocardite infectieuse (tatouage, piercing...) pourra être donnée lors d'une consultation de transition (cf partie 3.5 Transition).

Aménagement du mode de vie

L'adaptation de l'environnement doit rester propice à l'épanouissement du patient en évitant notamment une surprotection de l'enfant. La pratique d'activités physiques et de sports doit être recommandée dans la mesure du possible pour entretenir la force musculaire, la souplesse articulaire, et l'estime de soi. Le choix de l'activité doit être discuté avec le centre de référence ou un centre de compétence, ou toute structure rattachée à l'un de ces centres (cf annexe 7 : Activités physiques et sportives).

Pas de contre-indication au sport si : bon fonctionnement du montage cavo pulmonaire, cyanose modérée, absence d'arythmie à l'effort.

En cas de handicap physique lié à la cardiopathie, l'intégration en collectivité – crèche, milieu scolaire, centre aéré – doit être facilitée. Il est toujours préférable que l'établissement d'accueil soit tenu informé de la situation particulière de l'enfant (directeur, enseignants, médecin scolaire, médecin de protection maternelle et infantile), notamment par l'élaboration du protocole d'accueil individualisé (PAI). Au mieux, le parcours de formation professionnelle doit être anticipé et adapté en fonction de la cardiopathie et des éventuelles lésions résiduelles. De la même manière en milieu professionnel, en cas de handicap physique lié à la cardiopathie, il est souhaitable que le patient informe le médecin du travail de sa maladie. Les associations de patients, les professionnels de la santé et les patients doivent être informés de l'existence des associations de patients par les centres de référence, les sites Internet institutionnels et Orphanet (www.orpha.net, www.integrascal.fr, www.sais92.fr). Ces associations contribuent à une meilleure prise en charge globale de la maladie en favorisant la coopération entre les patients, les associations de patients et les soignants.

Les patients ayant une cardiopathie univentriculaire ont fréquemment un neurodéveloppement altéré (≈45-50%) et chez 25% des patients la cardiopathie s'intègre dans un syndrome ou une anomalie génétique. Le handicap mental va donc également nécessiter des aménagements de la scolarité et parfois compliquer la recherche ou le maintien dans l'emploi à l'âge adulte. Les troubles du neurodéveloppement doivent être dépistés le plus tôt possible et des supports doivent être mis en place dès les premières années de vie (suivi CAMSP, psychomotricité, orthophonie, kinésithérapie).

Prévention de la bronchiolite à virus respiratoire syncytial (cf Annexe 9)

Les familles d'enfants à risque et les soignants doivent recevoir une information au sujet du virus respiratoire syncytial (VRS) afin de prendre des mesures préventives adéquates permettant d'éviter l'infection pendant la saison épidémique : porter une attention particulière au lavage des mains, éviter les contacts étroits avec les enfants contagieux.

Prévention de l'endocardite infectieuse (annexe 10)

Le risque d'endocardite infectieuse est important :

- Tant que le patient est cyanosé (c'est-à-dire jusqu'au stade de dérivation cavo-pulmonaire totale sans fenestration ou avec une fenêtre fermée)
- Lorsque la réparation de la cardiopathie a nécessité l'implantation, par voie percutanée ou par chirurgie, de matériel prothétique (bioprothèse/valve mécanique/tube valvé).
- Tant qu'il persiste un shunt ou une régurgitation valvulaire.
- En cas d'antécédent d'endocardite.

Les mesures générales d'hygiène sont prioritaires, pour prévenir les foyers infectieux de l'organisme : hygiène bucco-dentaire et cutanée, désinfection des plaies, antibiothérapie curative de tout foyer infectieux. Tout geste entraînant une effraction des muqueuses ou de la peau est contre-indiqué (piercing, tatouage). Le patient doit porter une carte de prophylaxie de l'endocardite infectieuse, que les médecins peuvent se procurer auprès de la Fédération française de cardiologie (www.fedecardio.com).

En cas de traitement par antivitamine K

Lors de l'instauration d'un traitement par antivitamine K (AVK), chaque patient doit recevoir une éducation spécifique, lui expliquant le but du traitement, ses risques, les principes de l'INR (international normalized ratio) et de l'adaptation des doses, les modifications éventuelles de son mode de vie (activités professionnelles et sportives), de son alimentation (stabilité du régime, notamment pour ce qui concerne les aliments

riches en vitamine K), les principales interactions médicamenteuses et les risques de l'automédication, les principaux signes de surdosage et de sous-dosage, ainsi que la conduite à tenir en urgence en cas d'accident. Cette éducation est faite en principe par le médecin ou la structure qui porte l'indication d'un traitement anticoagulant. Selon les capacités du patient, pourra être abordée la possibilité d'automesure au moyen de l'appareil, et ultérieurement d'autosurveillance, de l'INR.

On insistera sur :

- Les éléments de surveillance du traitement anticoagulant (notion d'INR cible)
- L'information sur les aliments et médicaments usuels pouvant interférer avec les AVK
- Le signalement systématique à tout soignant du traitement par AVK
- La tenue à jour d'un carnet de surveillance du traitement par AVK mentionnant l'indication et le niveau d'anticoagulation recherché.

Un plan d'accueil individualisé (PAI) est rédigé à l'intention de l'équipe scolaire.

2.7 Prise en charge au long cours des enfants et adultes ayant une circulation de Fontan

2.7.1 Traitement médicamenteux

➤ Traitement antithrombotique à différentes étapes de la prise en charge des cardiopathies univentriculaires :

- Anastomose systémico-pulmonaire : aspirine (3 à 10 mg/kg/jour) jusqu'à la chirurgie suivante ou jusqu'à la fermeture de l'ASP
- Conduit VD-AP ou bioprothèse valvulaire pulmonaire : aspirine pendant au moins six mois (3 à 10 mg/kg/jour)
- Stent intravasculaire : Aspirine pendant au moins six mois

➤ En période postopératoire immédiate

Un traitement médicamenteux est parfois nécessaire au décours de l'intervention :

En cas d'insuffisance cardiaque

- Diurétiques en cas de signes congestifs : furosémide à la dose de 1 à 3 mg/kg/jour chez l'enfant ; et chez l'adulte 10 à 40 mg voire plus en fonction de la surcharge et de la diurèse.
- Souvent associé à de la spironolactone 3 à 5 mg/kg/jour chez l'enfant ; et 50 à 100 mg chez l'adulte
- Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (captopril 1 à 3 mg/kg/jour) et les ARA-II peuvent être proposés, mais les données scientifiques actuelles sur leur efficacité dans les cardiopathies avec ventricule droit systémique sont limitées. La prescription de ces médicaments est

PNDS Cardiopathies univentriculaires

décidée au cas par cas au sein des centres de référence ou de compétence.

En cas de trouble du rythme atrial ou jonctionnel

- Traitement antiarythmique, en général amiodarone per os : 500 mg/m² per os en dose de charge puis 250 mg/m²/jour pendant trois mois chez l'enfant ; 5 à 10 cp de 200 mg en dose de charge chez l'adulte, puis 1 cp de 200 mg par jour en dose d'entretien. Si le trouble du rythme est mal supporté sur le plan hémodynamique on peut être amené à le réduire par un choc électrique externe.

Après dérivation cavo-pulmonaire partielle

- Chez les enfants n'ayant plus de matériel prothétique, n'ayant pas de dysfonction du ventricule unique ou de fuite significative de la VAV, aucun traitement à visée cardiologique n'est recommandé.
- En cas de syndrome cave supérieur :
 - o Oxygénothérapie
 - o On peut discuter l'introduction d'un traitement vasodilatateur pulmonaire de la famille des inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (IPDE 5) (Sildénafil, Tadalafil), bien que son efficacité n'ait pas été démontrée : 10 mg/8h chez les enfants de moins de 20 kg ; 20 mg/8h au-delà de 20 kg.
 - o Diurétiques
 - o Héparinothérapie transitoire si thrombose veineuse

Après dérivation cavo-pulmonaire totale

- En cas de signe de dysfonctionnement de montage avec signes congestifs droits (œdème, hépatomégalie, syndrome cave supérieur) : diurétiques (Lasilix et/ou Spironolactone).
- Chez tous les patients, un traitement antithrombotique est indiqué pour prévenir le risque thromboembolique : on instaure préférentiellement une anticoagulation par AVK (INR cible 2, entre 1,5 et 2,5) au moins jusqu'à la fermeture de la fenêtre, ou à défaut une antiagrégation plaquettaire par Aspirine 100 mg/jour (pas de supériorité démontrée à ce jour des AVK sur l'aspirine dans la prévention du risque thromboembolique mais la plupart des équipes choisissent d'anticoaguler lorsque le milieu social et familial le permet).
- En cas de thrombus avéré : anticoagulation efficace par héparine puis relais par AVK avec un INR cible à 2,5 (objectif entre 2 et 3).
- Traitement anti-arythmique par Cordarone pendant 3 mois en cas de trouble du rythme (dose de charge 500 mg/m² per os pendant 5 à 7 jours puis dose d'entretien 250 mg/m²) en surveillant le bilan thyroïdien et hépatique.

- Chez l'adulte, et en post-opératoire, l'anticoagulation est maintenue au moins 6 mois et discutée au long cours selon les centres. Cette intervention est à haut risque chez l'adulte, grevée d'une morbidité importante principalement rénale, avec assez souvent une nécessité de dialyse, le plus souvent transitoire.

Un traitement vasodilatateur par IPDE 5 ou par antagonistes des récepteurs de l'endothélines (ERA) (Bosentan ou Macitentan) peut être discuté en cas de résistances vasculaires pulmonaires élevées mais il n'y a à l'heure actuelle pas de preuve formelle de son efficacité en période post-opératoire.

Un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion peut également être envisagé en cas de fuite importante de la VAV ou de dysfonction du ventricule unique mais là aussi son efficacité n'a pas été démontrée.

La prescription de ces médicaments est décidée au cas par cas au sein des centres de référence ou de compétence.

2.7.2 Traitement de la polyglobulie chronique (cf annexe 11)

En cas de cardiopathie traitée de manière palliative, il peut persister une cyanose responsable d'une polyglobulie réactionnelle bénéfique qui améliore le transport de l'oxygène. Si elle est excessive, elle entraîne une hyperviscosité sanguine délétère. En cas d'hématocrite particulièrement élevé (> 65 %), il faut d'abord s'assurer de l'absence de déshydratation (traitement diurétique inapproprié, coup de soleil, fièvre, pertes rénales ou digestives, diabète, boissons faibles) ; une réhydratation est entreprise, le cas échéant. Si l'uricémie est élevée, l'allopurinol est indiqué. Une supplémentation martiale est indispensable. La polyglobulie chronique peut nécessiter une prise en charge spécialisée utilisant un traitement « myélofreinateur » (hydroxycarbamide ou pipobroman), permettant de maintenir de manière stable un hématocrite en dessous de 65 % (cf. annexe 9), mais ces traitements sont limités en raison d'une thrombopénie habituelle associée à la polyglobulie (consommation des plaquettes en périphérie). Les saignées sont pratiquées le moins souvent possible en raison du risque de carence martiale, elle-même facteur de risque d'accident thrombotique.

2.7.3 Hypertension artérielle pulmonaire

Les rares situations d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) avec une physiologie de syndrome d'Eisenmenger peuvent bénéficier des traitements médicaux de l'HTAP (voir PNDS HTAP), en l'absence de dysfonction diastolique du ventricule unique.

Ces deux molécules peuvent également être utilisées chez les patients palliés par un Fontan, dont les résistances vasculaires pulmonaires sont élevées mais les données dans cette population sont limitées à l'heure actuelle (amélioration de la capacité à l'effort uniquement).

2.7.4 Troubles du rythme ou de la conduction à distance de l'intervention

Le risque rythmique concerne plus de la moitié des patients Fontan au cours de leur vie, avec une morbi-mortalité substantielle (risque de mort subite estimé entre 0,1 et 0,2% par an). Cette partie est détaillée de manière plus précise dans le PNDS « Prise en charge des troubles du rythme ou de la conduction lors des cardiopathies congénitales complexes, chez l'adulte ».

La survenue d'une arythmie chez un patient ayant une cardiopathie univentriculaire, a fortiori après la dérivation cavopulmonaire totale doit être considérée comme une urgence dont la prise en charge ne doit pas être différée.

Les mécanismes des arythmies sont variés et complexes, dans les cardiopathies univentriculaires, et plusieurs mécanismes peuvent coexister chez un même patient : Tachycardie atriale focale, tachycardie atriale avec un circuit de réentrée intra-atrial (souvent autour de cicatrices), fibrillation atriale, tachycardie jonctionnelle par réentrée (intra-nodale, liée à un faisceau accessoire atrioventriculaire, ou à une dualité nodale). Les tachycardies supra-ventriculaires sont rares.

La survenue d'une arythmie à tout stade de la palliation des cardiopathies univentriculaire doit faire rechercher une cause hémodynamique favorisante. Les troubles du rythme chez ces patients doivent faire l'objet d'une prise en charge dans un centre de référence ou de compétence.

➤ **Tachyarythmies atriales (TA) :**

C'est le mécanisme d'arythmie le plus fréquent chez ces patients, et potentiellement responsables de dysfonction du ventricule unique et/ou du montage de dérivation cavo-pulmonaire. Les arythmies atriales tardives survenaient généralement dans les 15 à 20 ans suivant l'intervention de Fontan avec connexion atrio-pulmonaire directe, à l'origine de cicatrices atriales étendues associées à une dilatation atriale souvent sévère. Elles semblent moins fréquentes dans les DCPT avec tunnel latéral intra- ou extracardiaque.

Toute dégradation fonctionnelle chez les patients VU doit faire rechercher un trouble du rythme.

La réduction d'une tachycardie atriale survenant à distance de l'intervention doit toujours être précédée d'une échocardiographie par voie transthoracique ou transoesophagienne, pour vérifier l'absence de thrombus. En cas d'instabilité hémodynamique secondaire au trouble du rythme, la cardioversion est urgente quelle que soit la durée de l'arythmie et le statut anticoagulant.

Le choix du mode de cardioversion est fait après avis auprès du centre de référence/compétence/ou d'un rythmologue spécialisé dans les cardiopathies congénitales, en raison du risque élevé de bradycardie sévère ou d'arrêt cardiaque sur dysfonction sinusale au moment de la réduction.

Deux types de cardioversion sont possibles :

- Cardioversion électrique synchronisée
- Cardioversion pharmacologique

Traitement anti-arythmique au long cours des tachycardies atriales :

L'instauration d'un traitement médical à visée anti-arythmique doit être discutée systématiquement avec un centre de référence ou de compétence. Le traitement des causes favorisantes, s'il y en a, est indispensable.

L'objectif de la prise en charge rythmique au long cours des TA chez les patients avec une cardiopathie univentriculaire palliée par un Fontan doit être la restauration du rythme sinusal et le contrôle du rythme, et non le contrôle de la fréquence ventriculaire. En effet les stratégies de contrôle de la fréquence ventriculaire sont généralement très mal tolérées avec un risque élevé d'insuffisance cardiaque congestive, de thrombus intracardiaque et d'AVC.

Le choix du traitement anti-arythmique doit tenir compte de la coexistence d'une dysfonction sinusale ou de trouble conducteur atrioventriculaire de bas grade, de la fonction systolique du ventricule gauche, des autres traitements en cours et des comorbidités éventuelles, d'un souhait éventuel de grossesse chez les femmes en âge de procréer. Les anti-arythmiques de classe I sont déconseillés chez les patients ayant des cardiopathies congénitales complexes qui ont souvent des conduits prothétiques, des chenaux chirurgicaux et des cicatrices ou des zones étendues de fibrose qui sont des substrats arythmogènes.

Les anti-arythmiques de première intention sont les bêtabloquants, la Cordarone et le Dofétilil. La Cordarone permet généralement le maintien en rythme sinusal, mais ses effets indésirables sont temps et dose-dépendants ce qui en limite l'usage au long cours.

En particulier la thyrotoxicose induite sous Cordarone est particulièrement fréquente chez les femmes avec cardiopathie cyanogène ou une cardiopathie univentriculaire palliée par un Fontan, et celles dont l'IMC est < 21 g/m².

Le traitement anti-arythmique est souvent décevant chez ces patients, aussi l'ablation est-elle rapidement envisagée lorsqu'elle est possible et pas trop complexe. Les ponctions trans-conduits sont possibles chez les patients chez qui il n'y a plus d'accès à l'oreillette.

En cas d'arythmie réfractaire chez un patient opéré d'une intervention de Fontan ou variante, une conversion en dérivation cavo-pulmonaire totale avec tube

extracardiaque et chirurgie rythmique de type Maze peut être proposée si les conditions hémodynamiques évaluées par cathétérisme cardiaque restent favorables.

➤ **Troubles du rythme ventriculaire**

Les troubles du rythme ventriculaires sont rares chez les patients ayant une cardiopathie univentriculaire et doivent être pris en charge dans un centre de référence/compétence ou après avis auprès d'un rythmologue expert des cardiopathies congénitales.

➤ **Bradycardies :**

Dysfonction sinusale

Elle est fréquente chez les patients Fontan. Elle peut être liée à l'anatomie de la cardiopathie (hétérotaxie et lévo-isomérisme, absence de nœud sinusal), ou iatrogène, secondaire à une lésion sur l'artère du nœud sinusal ou le nœud lui-même.

La perte de la fonction sinusale entraîne une inversion significative du flux veineux pulmonaire, une diminution de la précharge du ventricule unique, une augmentation des pressions auriculaires gauches préventriculaires et une baisse du débit cardiaque. En outre, toutes les situations hémodynamiques conduisant à une dilatation atriale (cicatrice, obstacle anatomique, régurgitations) créent des circonstances favorisant pour les tachyarythmies atriales.

Trouble de la conduction auriculo-ventriculaire

Le bloc atrioventriculaire peut être congénital mais il est plus fréquemment iatrogène. L'incidence du bloc AV de haut degré post-opératoire est de 1 à 3%, et la moitié des patients environ récupère en 7 à 10 jours après la chirurgie.

➤ **Stimulateur cardiaque**

Les indications à l'implantation d'un stimulateur cardiaque ne sont pas spécifiques aux cardiopathies univentriculaires. L'implantation d'un stimulateur cardiaque doit être considérée devant toute situation hémodynamique avec un retentissement fonctionnel :

- défaillance sinusale symptomatique (malaise, fatigabilité en rapport avec la bradycardie)
- défaillance sinusale sévère ou insuffisance chronotrope chez un patient recevant ou devant recevoir des anti-arythmiques susceptibles d'aggraver encore cette défaillance sinusale.

- Bloc AV complet congénital avec un rythme d'échappement à QRS larges, ectopie ventriculaire complexe ou dysfonction ventriculaire, une FC moyenne < 50/min, une fréquence de repos diurne < 40 bpm ou pauses > 3 secondes.
- Bloc AV de haut degré (2 ou 3^{ème} degré) post-opératoire non résolutif à 10 jours de la chirurgie.
- Symptômes (malaise, syncope) liés à des troubles de conduction paroxystique.
- BAV de haut degré de siège intra- ou infrahisien à l'exploration électrophysiologique. Une telle exploration doit être discutée en cas de BAV complet postopératoire ayant duré plus de 48 heures après la chirurgie, et s'il persiste des troubles conductifs de haut degré sur l'ECG de surface.

Toute implantation de stimulateur cardiaque chez un patient ayant cardiopathie congénitale complexe doit être réalisée dans un centre expert spécialisé et habilité à prendre en charge ce type de patient.

Le stimulateur est généralement implanté par voie épicaudique quel que soit l'âge. La stimulation double chambre est la règle.

➤ **Défibrillateurs implantables**

Les thérapeutiques de défibrillation sont essentiellement retenues en prévention secondaires, avec peu de données en prévention primaire. On retient actuellement dans ce cas (niveau de preuve IIB) une fraction d'éjection inférieure à 35 % associée à d'autres facteurs de risque : une classe NYHA II / III, une durée de QRS \geq 140 ms, une syncope inexpliquée, des arythmies ventriculaires complexes au Holter-ECG, une fuite sévère de la valve AV systémique.

Compte tenu des difficultés d'accès aux cavités cardiaques, un défibrillateur sous-cutané pourra être proposé si le patient est compatible.

➤ **Dysfonction et désynchronisation du ventricule unique**

Le traitement médicamenteux classique de l'insuffisance cardiaque chronique n'a pas fait la preuve de son efficacité chez les patients avec une cardiopathie univentriculaire.

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

➤ **Transplantation cardiaque**

La transplantation cardiaque est proposée en cas de défaillance ventriculaire ou de la circulation de Fontan réfractaire au traitement médical et que le patient est éligible sans contre-indication ou défaillance d'organe associée.

2.7.5 Prise en charge chirurgicale, interventionnelle et médicale des lésions résiduelles

▶ **Sténose des branches pulmonaires**

En cas de sténose pulmonaire apparaissant au décours d'une chirurgie d'anastomose systémico-pulmonaire ou de cerclage pulmonaire, ou du fait d'un défaut de croissance des AP, celle-ci peut être traitée dans le même temps chirurgical que celui de la dérivation cavo pulmonaire car l'anastomose cavopulmonaire permet de réaliser de façon concomitante une plastie de la bifurcation pulmonaire.

Entre la DCPD et la DCPT, une sténose d'une des branches pulmonaires pourra être traitée de plusieurs manières en fonction de l'importance de la sténose et de l'hypoplasie pulmonaire d'aval :

- Traitement par voie percutanée pour des sténoses significatives et localisées, avec un beau lit pulmonaire d'aval : chez les patients de taille adulte, une implantation d'endoprothèse vasculaire (stent) est possible, soit en cas de mauvais résultat, soit d'emblée. L'implantation d'endoprothèse vasculaire doit être discutée au cas par cas, et en examinant attentivement les bénéfices et les risques chez l'enfant de moins de 20 kg en raison de l'absence d'étude à long terme et de la nécessité de réinterventions.
- En cas d'occlusion ou d'hypoplasie sévère d'une branche pulmonaire, on choisira préférentiellement une prise en charge chirurgicale avec la mise en place d'une anastomose systémico-pulmonaire sur cette branche pour favoriser sa croissance globale avant d'envisager un geste de plastie lors de la DCPT si la croissance de l'AP le permet.

▶ **Fuites d'une des valves auriculo ventriculaires**

Une fuite importante (\geq grade 3) d'une des valves auriculoventriculaires est une contre-indication au montage de dérivation cavopulmonaire car elle entraîne une augmentation de la pression pulmonaire et aggrave la dysfonction du ventricule unique. Le traitement est chirurgical et peut se faire idéalement dans le même temps que la dérivation cavopulmonaire partielle ou totale, ou secondairement.

Deux options sont envisageables : une plastie valvulaire (fermeture de fente, néocordages, annuloplastie, patch d'élargissement...), mais le résultat est souvent médiocre et compromet le bon fonctionnement du montage ; ou un remplacement valvulaire en général par valve mécanique.

Les tentatives de thérapeutique des fuites par voie percutanée restent encore expérimentales mais devraient se développer dans les prochaines années dans des centres experts de cardiopathies congénitales, en collaboration avec les cardiologues interventionnels (accès intra cardiaque complexe).

► Sténose de l'anastomose cavo-pulmonaire supérieure ou du chenal cave inférieur en cas de dérivation cavopulmonaire

Le traitement est en général interventionnel, soit :

- Dilatation percutanée
- Stenting direct

La reprise chirurgicale de l'anastomose peut se faire au temps de la totalisation de la dérivation cavo-pulmonaire totale, si celle-ci est supportable jusqu'à l'opération.

► Fistule artério-veineuse pulmonaire

Elles apparaissent principalement lorsque le poumon ne reçoit pas de sang veineux sus hépatique c'est-à-dire chez les patients ayant une interruption cave inférieure et chez qui la dérivation cavo-pulmonaire est donc une dérivation subtotalaire (cf paragraphe 2.3.5 hétérotaxies).

Le traitement le plus efficace est donc la redirection du sang veineux hépatique vers le poumon par un tube extracardiaque.

Une embolisation percutanée peut être envisagée en cas de non régression des fistules ou de contre-indication à la totalisation de la dérivation cavo-pulmonaire.

► Fistule veino-veineuse et veino-cardiaque

Ces fistules sont des shunts D-G responsables de d'une cyanose modérée à sévère. Elles sont systématiquement recherchées au cathétérisme pré-DCPP et pré-DCPT, et également en post-opératoire en cas de cyanose importante ou de suites opératoires complexes (drainage pleural prolongé, impossibilité à sevrer la ventilation, signes congestifs importants). A distance de la fermeture de fenêtre elles doivent également être recherchées en cas de réapparition d'une cyanose de repos ou d'effort. L'embolisation percutanée par plug et/ou coil est faite à chaque fois qu'elle est possible.

► Collatérale aorto-pulmonaire

Les collatérales aorto-pulmonaires sont des vaisseaux anormaux qui se développent à partir de l'Aorte ou des troncs supra-aortiques et sont responsables d'une surcharge ventriculaire et d'une élévation des pressions dans le montage cavo-pulmonaire. Le traitement est également l'embolisation percutanée.

2.7.6 Complications spécifique du montage de dérivation cavo-pulmonaire totale

Près de 70000 enfants ayant une cardiopathie univentriculaire ont bénéficié des avancées chirurgicales du programme de Fontan et d'une prise en charge multidisciplinaire de plus en plus performante. Ils arrivent maintenant à l'âge adulte. Cette population de jeunes patients est une population fragile dont le pronostic reste précaire en l'absence de transplantation, et chez qui les diverses complications à long-terme de la circulation de Fontan doivent être attentivement surveillées.

➤ Entéropathie exsudative

Cette complication a une incidence entre 5 et 12 % avec un taux de survie de 88% à 5 ans et de 72% à 10 ans. Elle est caractérisée par une perte d'albumine dans le tractus gastro-intestinal. C'est une complication sévère de la circulation de Fontan, avec un risque de transplantation ou de mortalité 5 à 6 fois supérieur, chez les patients qui en souffrent, par rapport à la population des patients Fontan n'ayant pas d'entéropathie exsudative.

Les facteurs de risque d'apparition d'une entéropathie exsudative sont :

- des résistances vasculaires pulmonaires élevées,
- une morphologie du VU de type droit,
- un temps de CEC long,
- des chirurgies additionnelles (en plus des 3 temps opératoires classiques),
- une chirurgie de plicature diaphragmatique,
- et des antécédents de chylothorax ou d'épanchements prolongés en post-opératoire.

Physiopathologie : L'augmentation des pressions veineuses liée au montage de Fontan entraîne une augmentation des pressions dans le système lymphatique à l'origine d'une perte sévère de protéines (albumine, immunoglobulines, facteurs de la coagulation), notamment à l'étage hépatique. D'autres mécanismes physiopathologiques sont évoqués, notamment un bas débit chronique souvent présent en cas de circulation de type Fontan, entraînant une redistribution du volume

sanguin au détriment de la vascularisation mésentérique et l'existence d'une inflammation probablement consécutive à l'ischémie digestive.

Présentation clinique : L'entéropathie exsudative se manifeste cliniquement par des œdèmes généralisés, des diarrhées, des douleurs abdominales, une malabsorption, de l'ascite et des épanchements pleuraux.

Diagnostic : Le diagnostic est confirmé devant une hypo albuminémie et une augmentation de la clairance digestive de l'alpha -1- antitrypsine.

Une exploration hémodynamique par cathétérisme cardiaque est indiquée dès le diagnostic posé afin d'identifier une éventuelle cause de dysfonction du montage qui pourrait être corrigée.

Le traitement comprend :

- Traitement symptomatique de la perte protidique (perfusion d'albumine...), régime hypo lipidique et hyper protidique
- Traitement diurétique
- Traitement visant à améliorer l'hémodynamique des patients
 - en diminuant la post-charge : inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (mais peuvent être mal tolérés), diurétiques ;
 - ou en diminuant les résistances vasculaires pulmonaires : IPDE 5, ERA (data limitée à l'heure actuelle sur l'efficacité de ces traitements).
 - Traitement des arythmies : cardioversion, traitement médicamenteux et/ou ablation, stimulation (en cas de perte du rythme sinusal).
- Traitement visant à diminuer la perte de protéine et l'inflammation : Héparinothérapie non fractionnée par voie sous cutanée (calciparine), corticothérapie (Budésonide 1 à 2 mg/kg puis faible dose d'entretien)
- S'il n'y a pas de lésion résiduelle à traiter, la création ou l'élargissement d'une fenestration doit être envisagée.
- Une lymphangiographie hépatique avec embolisation des lymphatiques périportaux dilatés pourrait être une option thérapeutique intéressante mais n'est pour l'instant pratiquée que dans de rares centres.
- Traitement de tout facteur extracardiaque favorisant : anémie, hypo/hyperthyroïdie, apnée du sommeil.
- Chirurgie dans le but d'optimiser le montage de Fontan (conversion, plastie de valve atrioventriculaire en cas de fuite, démontage)
- La transplantation cardiaque doit être envisagée rapidement en l'absence d'amélioration malgré les traitements mis en œuvre.

La morbi-mortalité de ces deux dernières options reste élevée.

➤ **Maladie des moules bronchiques ou bronchite plastique**

La bronchite plastique chez les patients palliés par une circulation de Fontan est, comme l'entéropathie exsudative, liée à une dysfonction du système lymphatique favorisée par l'élévation des pressions veineuses centrales. Une inflammation pulmonaire pourrait également être impliquée dans la physiopathologie de cette complication qui est plus rare que l'entéropathie exsudative et peut être associée à cette dernière. Elle est également grevée d'une morbi-mortalité importante.

Les moules bronchiques sont des expectorations de mucus durci provenant des bronches. Dans le cas de l'intervention de Fontan, la structure des moules bronchiques est acellulaire contrairement à d'autres pathologies (asthme, aspergillose broncho-pulmonaire de type allergique et bronchite plastique) où elles sont de type inflammatoire. Elles peuvent conduire à une détresse respiratoire et parfois au décès. Elles surviennent quelques semaines à plusieurs années après l'intervention et se manifeste par une hypoxie et de la toux.

Traitement

La prise en charge de cette complication nécessite :

- une hospitalisation en soins intensifs,
- l'administration de mucolytiques et de nébulisations de rt-PA,
- la réalisation de broncho-extractions répétées par endoscopie, en urgence en cas de détresse respiratoire sévère.
- Comme pour l'entéropathie exsudative, toutes les mesures visant à baisser les pressions veineuses centrales en améliorant la fonction du circuit de Fontan doivent être envisagées.
- Une lymphangiographie pulmonaire avec embolisation lymphatique est possible mais n'est actuellement proposée que dans de rares centres.

En l'absence d'amélioration malgré traitement, une inscription sur liste de transplantation est urgente s'il n'y a pas de contre-indication à cette dernière, après discussion multidisciplinaire au sein d'une équipe de référence.

➤ **Anomalies hépatiques**

La circulation de Fontan entraîne des lésions hépatiques qui sont les conséquences de 3 mécanismes. Le mécanisme prédominant est lié aux pressions veineuses centrales élevées et au flux non pulsatile dans la circulation de Fontan qui entraînent une congestion hépatique chronique. Des lésions liées à une hypoxémie (chronique ou en rapport avec des épisodes répétés d'instabilité hémodynamique) ou à un état prothrombotique peuvent également être mises en évidence en histologie.

Le temps écoulé depuis l'intervention de Fontan semble être un facteur prédictif majeur de maladie hépatique avancée. Le niveau de pression veineuse dans le montage semble être également associé au degré de fibrose hépatique. Les outils habituels permettant d'évaluer une atteinte hépatique n'ont pas encore été bien évalués chez ces malades et notamment chez les enfants. Aussi, la surveillance peut-elle être

relativement espacée et faite au moyen d'examens non invasifs pendant les 10 premières années qui suivent la chirurgie. A partir de 10 ans post-Fontan, un bilan spécialisé et un suivi régulier par un hépatologue peuvent raisonnablement être réalisés (cf annexe 5 : Examens utiles à la surveillance de l'atteinte hépatique chez les patients Fontan). Le gold standard pour évaluer la fibrose hépatique chez les patients Fontan est la biopsie hépatique. Cependant, une valeur d'élasticité hépatique inférieure à 15 kPa évaluée par Fibroscan chez l'adulte (après 10 ans de la chirurgie) semble permettre d'éliminer une cirrhose dans plus de 90% des cas. Du fait de la grande prévalence de traitement anticoagulant chez ces atteints la biopsie doit être plutôt réalisée par voie trans-jugulaire (et dans l'idéal dans le même temps qu'un cathétérisme cardiaque droit).

Après 10 ans post-Fontan, la présence de nodules hépatiques est fréquente, ils sont le plus souvent hypervasculaires et correspondent le plus souvent à des nodules bénins. Cependant les malades avec une circulation de Fontan sont à risque de carcinomes hépatocellulaires. Ainsi, la caractérisation systématique et précise des nodules ainsi que leur suivi est essentiel et doit être réalisé dans un centre spécialisé. Cette surveillance morphologique est faite par échographie de contraste et IRM.

En cas d'inscription sur liste de transplantation cardiaque, un bilan hépatique complet doit être réalisé comprenant notamment une histologie hépatique récente (idéalement au cours d'un cathétérisme cardiaque) afin de discuter de l'intérêt d'une transplantation cœur-foie combinée en cas d'atteinte hépatique avancée.

➤ Anomalies de la coagulation

Les patients avec une cardiopathie univentriculaire sont à risque toute leur vie de complications thrombo-emboliques et hémorragiques.

Les complications thrombo-emboliques sont une des principales causes de mortalité à long terme des patients ayant une circulation de Fontan.

Les mécanismes physiopathologiques favorisant les complications thrombo-emboliques dans la circulation de Fontan sont complexes et pour l'instant incomplètement élucidés, mais impliquent les trois facteurs de la triade de Virchow : altérations hémodynamiques (stase), dysfonction endothéliale et hypercoagulabilité.

Des anomalies des facteurs de la coagulation ont été décrites chez les patients ayant eu une intervention de Fontan - des déficits à la fois en facteurs procoagulants : protéine C et S, et en facteurs de la coagulation : II, V, VII et X - rendant difficile la définition de patients à risque thrombotique dans cette population. L'hypothèse avancée est que ces déficits sont responsables d'un déséquilibre entre facteurs procoagulants et inhibiteurs de la coagulation en faveur d'un état thrombogène responsable de la formation de thrombus chez ces patients. Dans ces mêmes études, il n'a pas été retrouvé de corrélation entre troubles de la coagulation et signes d'insuffisance hépatocellulaire sauf pour une étude qui trouve une corrélation avec des paramètres hémodynamiques et de la fonction hépatique.

Certains facteurs favorisent les troubles de la coagulation et augmentent le risque thrombo-embolique : entéropathie exsudative (fuite de protéines impliquées dans la cascade de la coagulation), troubles du rythme atriaux, dysfonction du Fontan.

En l'absence de cible thérapeutique clairement définie, la prise en charge du risque thromboembolique chez ces patients implique donc :

- De traiter une éventuelle cause de dysfonction de montage
- De traiter agressivement les complications rythmiques
- Une anticoagulation ou une antiagrégation à vie est recommandée chez tous les patients Fontan. Dans la mesure où le risque thrombo-embolique est plus élevé pendant les premiers mois après la chirurgie, de nombreuses équipes traitent par anticoagulants pendant une durée d'au moins 6 mois à 1 an, ou jusqu'à fermeture de la fenêtre le cas échéant, et font ensuite un relais par Aspirine. En pratique la plupart des équipes font un relais Aspirine – AVK à la puberté ou à l'âge adulte, ou au moindre signe de dysfonction du Fontan.
- L'anticoagulation est particulièrement indiquée en cas d'antécédent de thrombus intra-cardiaque ou dans le montage, d'événement thromboembolique ou de trouble du rythme atrial : anticoagulation par antivitamine K. Une revue de l'utilisation des NACO chez les patients atteints de cardiopathie congénitale, et une étude prospective sur 74 patients Fontan montrent une efficacité et une tolérance satisfaisante de ces médicaments. Ces données sont encore insuffisantes pour permettre de les recommander dans cette population, mais autorisent leur utilisation si une anticoagulation est indiquée, et si les AVK sont contre-indiqués ou difficiles à équilibrer.
- Si tendance hémorragique
 - o Surveillance
 - o Traitement symptomatique en cas de saignement

Autres complications à moyen et long terme

Atteinte rénale :

Les patients VU ont fréquemment à l'adolescence et l'âge adulte une insuffisance rénale légère à modérée, résultant de l'administration de multiples médicaments pendant des périodes souvent assez longues, des chirurgies itératives, d'éventuels épisodes répétés de bas débit. Les lésions rénales aiguës post-opératoires sont fréquentes après une chirurgie de Fontan (40% des patients), favorisées par un temps de CEC long (entraînant une hémoglobinurie), un éventuel bas débit péri-opératoire ou une hypotension. Environ 1/3 des patients adolescents et adultes a une protéinurie ou une micro-albuminurie. La présence d'une diminution du débit de filtration glomérulaire (DFG) est un facteur pronostique péjoratif dans la cohorte des adultes

avec une cardiopathie congénitale mais l'impact d'une insuffisance rénale à long terme dans la population des patients Fontan n'est pour l'instant pas clairement démontré.

Il n'y a pas à l'heure actuelle de consensus sur les marqueurs de la fonction rénale qu'ils convient de surveiller chez les patients avec une cardiopathie univentriculaire et une circulation de Fontan.

Les mesures de protection rénale doivent être encouragées chez ces patients : maintien d'un bon état d'hydratation, contrôle tensionnel et glycémique, éviction du tabac, consommation de sel modérée et prévention du surpoids et de l'obésité.

Les IEC pourraient avoir un effet bénéfique sur la fonction rénale avec une prévalence moins élevée de la protéinurie chez les patients traités par IEC.

Développement neurologique et conséquences psychosociales :

La majorité des patients avec un ventricule unique ont un développement neurologique anormal et ce pour de multiples raisons (cardiopathie s'intégrant dans une anomalie génétique, anomalies neurologiques innées liées à une oxygénation fœtale ou un développement du cerveau fœtal anormal, chirurgies itératives, épisodes de bas débit, risques de microthrombi). La grande majorité d'entre eux ont une IRM pathologique. Ils ont également un quotient intellectuel inférieur à la moyenne, et une altération des fonctions exécutives supérieures, des aptitudes numériques, des capacités visuo-spatiales, et de la compréhension écrite.

A ces altérations du développement neurologique s'ajoutent des troubles psychiatriques potentiels. Chez 2/3 des adolescents suivis pour une cardiopathie univentriculaire, un diagnostic psychiatrique est posé - trouble de l'humeur, trouble anxieux ou trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité.

Il est donc essentiel de leur assurer le soutien nécessaire à un développement neuropsychologique optimal, idéalement en encourageant la création de programmes dédiés à cette population, et de favoriser un dépistage plus systématique de ces troubles du développement (notamment à l'âge pré-scolaire).

3. Suivi

3.1 Objectifs

- Détecter les complications rythmiques ou hémodynamiques
- Évaluer leur retentissement et/ou leur sévérité
- Planifier la prise en charge thérapeutique
- Évaluer le risque d'une grossesse
- Donner un conseil génétique

PNDS Cardiopathies univentriculaires

- Évaluer la possibilité de la pratique du sport ou d'un métier, d'un séjour à l'étranger
- Favoriser la transmission de l'information médicale des parents vers leur enfant
- Assurer l'information du patient et/ou de son entourage
- Prévenir le risque d'endocardite infectieuse et d'accident thromboembolique
- Dépister et traiter une éventuelle comorbidité
- Évaluer le retentissement psychologique, familial, scolaire et socioprofessionnel de la cardiopathie et de son traitement

3.2 Professionnels impliqués

Le suivi du patient est coordonné par un spécialiste des cardiopathies congénitales conjointement avec le médecin traitant.

Les risques de grossesse sont évalués par le cardiologue spécialisé en cardiopathies congénitales adultes en collaboration avec le gynécologue et les anesthésistes obstétricaux.

Le conseil génétique doit être donné par un généticien s'il y a lieu.

En cas de chirurgie non cardiaque, une collaboration entre le cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste, le chirurgien et les anesthésistes réanimateurs est indispensable (cf. Annexe 12 : Prise en charge en cas de chirurgie non cardiaque).

Rythme des consultations spécialisées (cf Annexe 4 : Suivi au long cours des cardiopathies univentriculaires)

Le suivi spécialisé (cardiologue congénitaliste) est rapproché pendant la première année de vie et pendant l'année qui suit une intervention chirurgicale ou un cathétérisme interventionnel.

Ensuite, le suivi spécialisé est le plus souvent semestriel ou annuel après la première année postopératoire.

Le rythme des consultations spécialisées s'adapte à la survenue des complications et à la surveillance de leur traitement.

Le suivi spécialisé a lieu au centre de référence ou au centre de compétence, ou au sein de toute structure rattachée à l'un de ces centres.

3.3 Contenu de l'évaluation médicale de base

L'exploration doit comporter chez tous les patients un examen clinique complet, un ECG et une échocardiographie.

3.3.1 Examen clinique complet

- Recherche de signes fonctionnels cardiologiques de repos ou d'effort (classe fonctionnelle NYHA) : dyspnée, palpitations, douleur thoracique, lipothymie ou syncope
- Fièvre (signes d'endocardite infectieuse)
- Souffle (intensité)
- Signes d'insuffisance cardiaque
- Trouble du rythme
- Accident thromboembolique
- Pression artérielle au repos
- Pouls périphériques
- Saturation par oxymètre de pouls
- En cas de dérivation cavopulmonaire supérieure : recherche d'un syndrome cave supérieur (œdème du cou et du visage en pèlerine, turgescence jugulaire, circulation collatérale veineuse de la partie supérieure du corps).
- En cas dérivation cavopulmonaire totale : recherche de signes de syndrome cave supérieur associés à des signes de stase cave inférieure (hépatomégalie, ascite, œdème).

Examens paracliniques (cf Annexe 4 : Suivi au long cours des cardiopathies univentriculaires)

➤ Examens systématiques à chaque consultation :

- ECG à 12 dérivations à la recherche de signe d'ischémie, de trouble du rythme ou de la conduction
- Échocardiographie Doppler pour :
 - Évaluer la taille et le fonctionnement du ventricule unique
 - Dépister et quantifier des fuites de(s) la valve(s) auriculo-ventriculaire(s)
 - Vérifier l'absence d'obstacle à l'éjection du ventricule unique
 - Vérifier l'absence de sténoses sur le montage cave inférieur et supérieur et sur les artères pulmonaires
 - Vérifier la perméabilité de la fenêtration le cas échéant, et mesurer la vitesse du flux à travers la fenestration
 - Vérifier l'absence de thrombus dans le montage cavo-pulmonaire inférieur

➤ Sous conditions

- Holter ECG, pour dépister des troubles du rythme. En l'absence de symptômes le rythme de la surveillance peut être annuel. Un holter-ECG doit être systématiquement fait en cas de signes d'alerte à type de

palpitations, de dégradation fonctionnelle, de dysfonction du Fontan ou de dysfonction systolique du ventricule unique.

- L'échocardiographie transoesophagienne peut être utile en cas d'endocardite infectieuse ou de suspicion de thrombus dans le chenal cave inférieur
- L'épreuve d'effort avec mesure de la VO₂ est systématique dans le suivi. Le rythme de la surveillance des capacités à l'effort dépend du stade fonctionnel du patient (NYHA). Elle est utile également avant la délivrance d'un certificat d'aptitude pour une activité sportive ou lorsqu'une grossesse est envisagée.

3.3.2 Examens biologiques

- INR si traitement anticoagulant :
 - 1 à 2 fois par semaine, jusqu'à stabilisation
 - 1 fois toutes les 2 semaines en automesure
 - 1 fois par mois au minimum chez les patients stabilisés

La mesure de l'INR peut être faite à domicile au moyen d'un appareil d'auto-mesure capillaire (CoaguChek®) de l'INR.

En fonction du contexte (lésion résiduelle, insuffisance cardiaque, cyanose chronique, surveillance d'un traitement) : numération-formule sanguine, hémocrite, créatininémie, uricémie, bilan hépatique (cf Annexe 5), bilan ferrique (cyanose chronique), TSH (thyroid stimulating hormon) en cas de traitement par amiodarone, BNP (brain natriuretic peptide) en cas de doute sur une insuffisance cardiaque.

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

➤ Sténose des branches pulmonaires

- En cas de sténose pulmonaire significative à l'échocardiographie, si un geste thérapeutique est envisagé, l'anatomie est précisée par angioscanner ou angio-IRM et /ou cathétérisme cardiaque.
- Le retentissement de sténoses pulmonaires sur la perfusion pulmonaire segmentaire est éventuellement recherché par la scintigraphie pulmonaire de perfusion ou une IRM en contraste de phase.

En fonction des résultats, le traitement peut être chirurgical ou interventionnel.

➤ Fuites d'une des valves auriculo ventriculaires

Le suivi se fait essentiellement par échocardiographie. L'IRM cardiaque peut permettre d'évaluer l'importance de la fuite de la/des valve(s) AV, ainsi que la fonction systolique

du ventricule unique. Le retentissement éventuel sur la dérivation cavopulmonaire se fait au cathétérisme cardiaque. Le traitement est chirurgical.

➤ **Sténose de l'anastomose cavopulmonaire supérieure ou du chenal cave inférieur**

Suspectée par l'examen clinique et/ou en échocardiographie, elle est confirmée au cathétérisme cardiaque ou à l'angioscanner. Le cathétérisme permet d'évaluer le retentissement sur les pressions du montage cavopulmonaire. Le traitement là aussi peut être percutané (stenting) ou chirurgical.

➤ **Fistule artério-veineuse pulmonaire**

Elles sont suspectées par une cyanose non expliquée par la cardiopathie ou la palliation. Elles surviennent en général en cas de DCCP sans voie antérograde (perfusion pulmonaire par du sang ne contenant pas du sang des veines sus hépatique). Le diagnostic se fait par l'épreuve de contraste en échocardiographie cardiaque avec injection de microbulles au membre supérieur ou lors d'un cathétérisme des artères pulmonaires.

➤ **Collatérale aorto-pulmonaire**

Elles sont généralement recherchées et traitées au cathétérisme cardiaque.

➤ **Obstacle résiduel de l'arche aortique**

Échocardiographie et/ou cathétérisme cardiaque et/ou angioscanner thoracique.

➤ **Dysfonction et désynchronisation du ventricule unique**

- A visée diagnostique
 - Échocardiographie
 - IRM
- A visée étiologique
 - ECG et Holter EC à la recherche de trouble du rythme
 - Échocardiographie : à la recherche de trouble de la cinétique segmentaire, de fuite de valve AV, d'un obstacle éjectionnel aortique
 - Coronarographie à la recherche d'embolie coronaire essentiellement en cas d'anastomose de Damus Kaye ou Norwood.

➤ **Complications spécifiques du montage de dérivation cavopulmonaire totale**

Dysfonction du montage

- Échocardiographie à la recherche
 - d'une dysfonction ventriculaire
 - d'une fuite valve AV
 - d'un blocage au retour veineux pulmonaire
 - pour évaluer la pression veineuse du montage
- Cathétérisme cardiaque à la recherche
 - de sténoses pulmonaire ou sténoses des chenaux
 - d'un blocage au retour veineux pulmonaire
 - pour mesure de la pression veineuse du montage
 - mesure du gradient transpulmonaire et évaluation des résistances vasculaires pulmonaires
- Angioscanner thoracique ou IRM cardiaque à la recherche
 - de sténose du montage cavopulmonaire
 - de thrombus dans le montage cavopulmonaire

Entéropathie exsudative

- Albuminémie
- Clairance de alpha 1 antitrypsine
- Échographie abdominale à la recherche d'ascite
- Cathétérisme cardiaque à la recherche d'une dysfonction de montage
- Lymphographie IRM ou invasive

Maladie des moules bronchiques

- A visée diagnostique
 - Angioscanner pulmonaire
- A visée diagnostique et thérapeutique :
 - Endoscopie bronchique
 - Cathétérisme cardiaque à la recherche d'une dysfonction de montage
 - Lymphographie IRM ou invasive

➤ **Troubles du rythme**

- Trouble du rythme dépisté par l'ECG, le Holter ou l'épreuve d'effort.
- Cf PNDS trouble du rythme et de la conduction dans les cardiopathies congénitales complexes de l'adulte

➤ **En cas de syndrome d'Eisenmenger**

Voir PNDS HTAP.

3.5 Transition

Grâce aux progrès considérables de la chirurgie cardiaque et de la cardiologie pédiatrique et congénitale, plus de 70% des patients ayant une cardiopathie univentriculaire atteignent désormais l'âge adulte.

La transition est un processus qui permet aux adolescents et aux jeunes adultes suivis pour une maladie chronique d'être préparés à prendre en charge leur vie et leur santé à l'âge adulte, en adhérant à leur suivi et en leur permettant d'être des acteurs de leur santé.

Les adolescents et jeunes adultes qui connaissent bien leur cardiopathie sont plus autonomes, plus à même de communiquer avec les soignants et de comprendre l'intérêt des différents soins que leur état de santé nécessite.

Ce processus doit être débuté dès le début de l'adolescence en tenant compte des particularités (histoire médicale et personnelle, stade de développement, et degré de maturité) de chaque patient dans cette période difficile où s'opèrent également de grands changements physiques et sociaux. C'est également la période où le soin qui était centré sur le noyau familial formé par le(s) parent(s) et l'enfant va se recentrer sur le patient. Ce processus de transition est idéalement poursuivi tout au long de l'adolescence et se poursuit pendant les premières années qui suivent la fin de l'adolescence.

➤ **Principes généraux de la transition**

- Le but principal est d'éviter l'interruption de soins par rupture du suivi à l'adolescence
- Le maintien d'un suivi spécialisé par un cardiologue congénitaliste est indispensable
- La transition permet de préparer l'autonomie du patient à l'âge adulte
- L'âge de la transition va dépendre du niveau d'autonomie et du développement psychologique du patient.
- La transition permet de donner au patient les moyens pour organiser son suivi et sa vie de futur adulte.
- La transition permet de poursuivre sans interruption la stratégie thérapeutique initialement décidée dans l'enfance avec les parents de l'enfant et de l'adapter à la physiologie adulte ainsi qu'au développement extracardiaque du patient adulte.

➤ **Objectifs de la transition**

- Favoriser une plus grande autonomie du jeune patient adulte dans sa prise en charge médicale.
- Donner au jeune adulte un sentiment de contrôle sur sa santé et lui permettre de participer aux décisions médicales qui le concernent.

PNDS Cardiopathies univentriculaires

- Permettre un soin spécialisé compétent sans interruption de l'enfance à l'âge adulte et adapté à son âge et à son développement.

➤ **Professionnels impliqués**

- Le maintien du suivi par un cardiologue congénitaliste à tous les âges
- Le rôle infirmier peut être déterminant dans ce processus et les programmes de transition s'appuient souvent sur une infirmière coordinatrice spécialisée en éducation thérapeutique, capable d'évaluer les connaissances du patient sur sa pathologie, et ses compétences d'autogestion.

La transition peut s'organiser autour d'une ou plusieurs séances dédiées d'éducation thérapeutique collective ou individuelle dont les buts sont :

- Optimiser le niveau de connaissance du patient sur sa cardiopathie, ses traitements et les projets thérapeutiques éventuels
- L'alerter sur les signes qui nécessitent une consultation rapide
- Éviter la rupture de suivi médical (perte de vue)
- Lui expliquer l'organisation du système quand on devient autonome pour sa santé
- Prévenir les comportements à risque (piercings, tatouages à risque d'endocardite)
- Expliquer les différences de fonctionnement entre les services de soins pédiatriques et adulte en particulier pour l'accueil en urgence.

➤ **Le transfert en centre de cardiologie congénitale adulte**

- Il n'est pas indispensable pour la majorité des patients suivis par un cardiologue congénitaliste.
- Il est possible dans certaines situations qui supposent un environnement pluridisciplinaire de médecine adulte
- Flexibilité du moment/de l'âge du transfert vers un secteur adulte pluridisciplinaire doit s'adapter aux atteintes extracardiaques en fonction du degré de préparation et de maturité du patient
- Idéalement à distance d'une complication cardiovasculaire aiguë, dans une période de stabilité médicale

Annexe 1. Liste des participants

Directeur

Pr Damien Bonnet, chef de service de l'Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Pr Lucile Houyel, professeur honoraire et praticien hospitalier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Rédacteur

Dr Mathilde Méot, praticien hospitalier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Groupe de travail multidisciplinaire

Dr Gilles Bosser, praticien hospitalier cardiologie pédiatrique et congénitale, CHRU de Nancy Hôpitaux de Brabois

Dr Claire Dauphin, praticien hospitalier cardiologie pédiatrique, CHU de Clermont-Ferrand

Pr François Godart, Chef du service de Cardiologie Pédiatrique, CHRU de Lille

Dr Laurence Iserin, Unité des cardiopathies congénitales de l'Adulte, Hôpital Européen George Pompidou, Paris

Dr Clément Karsenty, Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, CHU de Toulouse

Pr Magalie Ladouceur, Unité des cardiopathies congénitales de l'Adulte, Hôpital Européen George Pompidou, Paris

Dr Antoine Legendre, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Dr Marilyne Lévy, praticien Hospitalier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Pr Olivier Metton, Service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire, CHU de Lyon

Pr Caroline Ovaert, Chef de service médico-chirurgical de cardiologie pédiatrique et congénitale, Hôpital de La Timone, Marseille

Dr Audrey Payancé, praticien hospitalier, Hôpital Beaujon, Paris

Dr Margaux Pontailier, Unité Médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et congénitale, hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Pr Jean-Benoît Thambo, Chef de service des cardiopathies congénitales de l'Enfant et de l'Adolescent, Hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux

Relecture

Dr Marianne CHASSAGNON, médecin généraliste, Paris

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur PRISE EN CHARGE DES CARDIOPATHIES UNIVENTRICULAIRES ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence (M3C). 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

Une réunion d'initiation du projet en visioconférence ou e-meeting

Échanges par mails lors de la rédaction avec les responsables de chaque thématique abordée dans le PNDS

Annexe 2. Historique des techniques chirurgicales

Historiquement, la première « intervention de Fontan » a été réalisée par Dr Fontan en 1968. Initialement, la plupart des chirurgiens pensaient que l'oreillette droite devait être utilisée dans le chenal cave inférieur car elle pouvait faciliter le débit cardiaque par le fait de sa propre contraction. Une intervention de Glenn était faite pour l'anastomose cavopulmonaire supérieure (anastomose termino-terminale entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite) associée à l'anastomose de l'oreillette droite à l'artère pulmonaire gauche. Une valve était alors placée au niveau de l'anastomose entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire pour faciliter le flux antérograde vers l'artère pulmonaire gauche. Une deuxième valve était parfois même interposée à la jonction veine cave inférieure et oreillette droite. Ces valves, souvent des homogreffes, avaient une durée limitée et pouvaient compromettre le bon fonctionnement du montage. Secondairement, Kreutzer modifia la technique en utilisant la valve pulmonaire native par anastomose directe de l'oreillette droite à la valve pulmonaire qui était détachée du ventricule sous-jacent. Bjork utilisa ensuite le ventricule hypoplasique sous pulmonaire en l'élargissant par un patch en péricarde, comme conduit passif vers l'artère pulmonaire.

Dans la décennie qui suivit, on s'aperçut que les valves n'étaient pas nécessaires au bon fonctionnement de la circulation et l'oreillette droite n'était qu'un conduit passif. La technique d'une large anastomose entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire droite sans interposition de valve fut alors largement adoptée. Cependant, au cours des années, on vit apparaître une dilatation importante de l'oreillette droite responsable d'arythmies auriculaires et d'une intolérance à l'effort. Afin de rendre le flux plus laminaire et pour limiter la dilatation de l'oreillette droite, Deleval confectionna un chenal intra auriculaire ou tunnel latéral chez des patients qui avaient eu au préalable un anastomose cavopulmonaire supérieure bilatérale (Glenn bidirectionnel). Cette opération fut appelée dérivation cavo pulmonaire totale (DCPT).

Quelle que soit la technique, il pouvait persister un shunt résiduel droite gauche au niveau atrial responsable de cyanose. On s'aperçut par la suite que ce shunt persistant pouvait être bénéfique dans la période post opératoire immédiate, en limitant la pression veineuse cave et la durée des épanchements pleuraux souvent problématiques. Une fenestration peut donc être réalisée sciemment au cours de l'intervention. Cette fenestration permet d'augmenter la pré-charge du ventricule et donc le débit cardiaque, et de diminuer les pressions veineuses systémiques, au prix d'une cyanose persistante. Secondairement, cette « fenestration » peut se fermer spontanément ou être obturée par voie percutanée.

Malgré l'intervention de Deleval, beaucoup de patients ont gardé des arythmies auriculaires réfractaires au traitement. Dans les années 90, Marcelletti interposa un conduit prothétique extracardiaque entre la veine cave inférieure et les artères pulmonaires permettant d'éviter toute suture de l'oreillette droite potentiellement arythmogène. Une fenestration peut également être laissée entre le tube et le massif atrial (par anastomose latéro-latérale directe). Cette dernière modification de la

PNDS – Cardiopathies univentriculaires

chirurgie de Fontan a permis d'améliorer considérablement la survie à long terme des patients Fontan, bien qu'elle n'en soit probablement pas la seule cause : une meilleure sélection des patients éligibles à ce programme chirurgical, associée à une gestion plus performante tant sur le plan médical qu'anesthésique ou lors des périodes péri et post-opératoires ont également permis cette amélioration.

Annexe 3. Suivi au long cours des cardiopathies univentriculaires (proposition d'après les recommandations américaines)

	NYHA I Stade A*	NYHA II Stade B*	NYHA III Stade C*	NYHA IV Stade D*
Consultation Spécialisée + Oxymétrie de pouls	Annuel	Annuel	Tous les 6 mois	Tous les 3 mois
ECG	Annuel	Annuel	Tous les 6 mois	Tous les 6 mois
ETT	Annuel	Annuel	Annuel	Annuel
Holter-ECG	Annuel	Annuel	Annuel	Annuel
Epreuve d'effort	Tous les 3 ans	Tous les 2 ans	Annuel	Annuel
IRM/TDM	Tous les 3 ans	Tous les 2 ans	Tous les 2 ans	Tous les 2 ans
Bilan sanguin (NFS, plaquettes, bilan martial, ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan hépatique complet)	Annuel	Annuel	Annuel	Annuel

*cf tableau ci-dessous pour stades physiologiques

Stades physiologiques
A
<ul style="list-style-type: none"> • Symptômes NYHA I • Pas de lésions résiduelles • Pas d'arythmie • Capacité d'effort normale • Fonction rénale, hépatique et pulmonaire normale
B
<ul style="list-style-type: none"> • Symptômes NYHA II • Lésions résiduelles modérées (dilatation minime de l'Aorte ascendante, dysfonction ventriculaire minime, fuite modérée de(s) la valve(s) atrio-ventriculaires), shunt résiduel trivial • Arythmie ne nécessitant pas de traitement (ESA/ESV)

PNDS – Cardiopathies univentriculaires

	<ul style="list-style-type: none">• Limitation à l'effort modérée (objectivée en épreuve d'effort)
C	<ul style="list-style-type: none">• Symptômes NYHA III• Lésions résiduelles significatives : fuite(s) des valves AV significative(s), dysfonction modérée à sévère du ventricule, dilatation aortique modérée, sténose des retours veineux ou obstacle à l'éjection, shunt résiduel significatif• Arythmie contrôlée sous traitement• Hypertension pulmonaire peu sévère• Un organe dysfonctionnant (rein, foie, poumon)
D	<ul style="list-style-type: none">• Symptômes NYHA IV• Dilatation sévère de l'Aorte ascendante• Arythmies réfractaires au traitement• Hypoxémie/Cyanose sévère• Hypertension pulmonaire sévère/Syndrome d'Eisenmenger• Dysfonction terminale d'autre(s) organe(s) : rein, foie, poumon.

Annexe 4. Examens utiles dans la surveillance de l'atteinte hépatique chez les patients Fontan

L'attitude proposée actuellement en Europe (réseau Européen VALDIG) pour le suivi des conséquences hépatiques de la circulation de Fontan est la suivante :

Biopsie hépatique 10 ans après la totalisation de la dérivation cavo-pulmonaire qui permet de grader la fibrose hépatique :

- Pas de fibrose (score de congestion hépatique 0)
- Fibrose légère à modérée (score de congestion hépatique 1/2A/2B)
- Fibrose sévère/Cirrhose (Score de congestion hépatique 3/4)

Un suivi par un hépatologue doit être initié en cas de fibrose.

Le rythme des examens suivants sera modulé en fonction du degré de fibrose constaté sur la biopsie :

- Bilan biologique : bilirubine totale et conjuguée, transaminases, phosphatases alcalines, Alpha-foeto-protéine, gamma-glutamyl-transférase, INR, calcul du MELD-XI (Model of End-Stage Liver Disease-XI) score : tous les 6 mois ou tous les ans
- Elastométrie (Fibroscan®) : tous les 1 à 2 ans
- Echographie-doppler hépatique : tous les ans
- IRM hépatique (pour le suivi des nodules hépatiques essentiellement) : tous les 1 à 2 ans.
- En cas de fibrose sévère, fibroscopie oeso-gastro-duodénale pour recherche de signes d'hypertension portale au diagnostic puis tous les 2 à 3 ans.

La vaccination contre l'hépatite B est recommandée dans cette population.

Annexe 5. Grossesse et Contraception (cf PNDS Prise en charge de la grossesse chez les patientes ayant une cardiopathie congénitale complexe).

➤ **Conseil pré-conceptionnel**

La gestion et le conseil concernant la grossesse chez les patientes avec un ventricule unique doivent débiter idéalement dès l'apparition d'un désir de grossesse.

Ces grossesses à haut risque materno-fœtal doivent être l'objet d'une prise en charge pluridisciplinaire dans des centres experts, impliquant :

- Un cardiologue spécialisé en cardiologie congénitale adulte
- Un rythmologue expert des CCC
- Un obstétricien habitué à la gestion des grossesses à haut risque et aux problématiques cardiovasculaires de la grossesse
- Des anesthésistes ayant une expérience dans la gestion des patientes cardiaques et spécifiquement avec un ventricule unique.
- Des néonatalogues
- Des pneumologues si HTAP

Une évaluation préconceptionnelle complète est indispensable afin d'essayer d'optimiser le plus possible l'état clinique de la patiente, au besoin en traitant les lésions résiduelles par cathétérisme ou chirurgie avant le début de la grossesse, en ablatant d'éventuelles arythmies, en réitérant l'évaluation de la capacité fonctionnelle à l'effort et de la réserve ventriculaire contractile et ainsi stratifier le risque maternel.

C'est également un temps d'information de la patiente et du couple sur les risques encourus pour elle comme pour son fœtus.

La grossesse chez les patientes palliées par une circulation de Fontan est associée à un risque modéré à élevé de complication materno-fœtale (classe OMS III à IV). Les effets à long terme de la grossesse sur la circulation de Fontan sont pour l'instant méconnus.

Les recommandations européennes récentes contre-indiquent une grossesse chez les femmes opérées par intervention de type Fontan dès qu'une complication est notée (arythmie, défaillance cardiaque, entéropathie exsudative). De même, chez les patientes conservant une cyanose (incomplètement palliées, non opérées et/ou HTAP), tout projet de grossesse doit être fortement déconseillé.

Le score de risque OMS permet d'évaluer le risque de complications cardiovasculaires maternelles pendant la grossesse chez les patientes ayant une pathologie cardiaque préexistante. Il s'agit du score le plus validé dans les cardiopathies congénitales (cf PNDS prise en charge de la grossesse chez les patientes avec une cardiopathie congénitale complexe).

Les cardiopathies univentriculaires sont classées d'emblée dans le groupe III de la classification OMS, c'est-à-dire à haut risque de complications maternelles.

Il n'existe pas de score fiable permettant d'estimer le risque pour le fœtus.

Les principaux risques pour la mère sont les arythmies atriales et supra-ventriculaires, la défaillance ventriculaire, les complications thrombo-emboliques et les hémorragies du post-partum. La mortalité peut atteindre 10% en cas d'HTAP associée au ventricule unique. Les patientes avec une complication de leur Fontan (quelle que soit la complication : antécédent d'arythmie, antécédent thromboembolique, cyanose, décompensation cardiaque, entéropathie, cirrhose cardiaque, bronchite plastique), celles avec une fonction moyenne à sévère du ventricule unique, une fuite moyenne à sévère d'une valve auriculo-ventriculaire, une HTAP, une cyanose significative <85%, un obstacle sous aortique serrée et ou une aortopathie (aorte >55mm) associées au ventricule unique doivent être déconseillées d'être enceinte (OMS4).

Les principaux risques pour le fœtus sont le risque de fausse couche, qui concerne plus de 30% des grossesses, de prématurité (jusqu'à 60%) ou de retard de croissance intra-utérin (30%). Le risque de récurrence d'une cardiopathie congénitale chez le fœtus est relativement faible.

Le risque de transmission maternelle est de 5 à 13% (et varie selon le type de cardiopathie maternelle) et paternel de 1 à 3% (contre un risque de malformation cardiaque congénitale de 1% dans la population générale).

Une échocardiographie fœtale de dépistage est recommandée pendant la grossesse et peut-être pratiquée dès 14 SA chez des patientes sélectionnées mais sera réalisée dans de meilleures conditions entre 16 et 22 SA.

➤ **Médicaments et grossesse**

La tératogénicité de certains médicaments, les modifications dans l'absorption, la biodisponibilité et l'excrétion de tous les médicaments compliquent beaucoup leur usage pendant la grossesse. Les traitements tératogènes doivent être interrompus si possible avant la grossesse, sinon dès le diagnostic de grossesse, et être remplacés si nécessaire. Toute thérapeutique doit être soigneusement monitorée en raison de l'augmentation du volume extracellulaire liée à la grossesse, de l'augmentation de la perfusion rénale et de l'accélération du métabolisme hépatique.

Anticoagulation

L'augmentation du risque thromboembolique pendant la grossesse est liée à la fois à l'état d'hypercoagulabilité de la grossesse et la cardiopathie.

Il n'y a pas de consensus concernant l'anticoagulation curative des patientes Fontan pendant la grossesse. Les bénéfices et les risques doivent être soigneusement pesés, et le risque d'hémorragie du post-partum est très significativement augmenté chez les patientes sous anticoagulant, et ce quel que soit l'anticoagulant. Elle est justifiée chez les patientes qui ont des antécédents d'événement thrombo-embolique et/ou une arythmie atriale.

Et elle est indispensable chez les patientes porteuses d'une valve mécanique, chez qui la grossesse augmente le risque de thrombose de valve. Selon la dose d'AVK nécessaire pour une anticoagulation efficace avant grossesse, la patiente justifiera ou pas d'un relais par héparine (HNF ou HBPM) avant 6 SA. Ce relais doit être fait en milieu hospitalier. Un monitoring hebdomadaire ou toutes les 2 semaines des anticoagulants est nécessaire le reste du temps de la grossesse avec une adaptation des doses le cas échéant. Un antiXa entre 1 et 1.2 est exigé en cas d'utilisation d'HBPM.

Les AVK, surtout à forte doses (risque de foetopathie considéré comme faible pour des doses de warfarine < 5 mg/jour), doivent être évités au premier trimestre car ils sont tératogènes et prescrits avec prudence aux 2ème et 3ème trimestres. Un relais AVK-héparine est alors nécessaire à 36SA pour planifier l'accouchement (cf PNDS grossesse et cardiopathie congénitale complexe).

Parmi les autres indications à une anticoagulation, un antécédent d'arythmie supra-ventriculaire ou thromboembolique (recommandation classe Ic) justifie ce traitement pendant la grossesse et le postpartum.

En dehors de ces 3 indications, une anticoagulation prophylactique doit être considérée chez les patientes avec un Fontan non compliqué et dans le ventricule unique non totalement pallié (patiente avec cyanose) en post-partum. A noter que le score de CHA2DS2VASc ne s'applique pas sur ce type de cardiopathie congénitale complexe.

Antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse

Il n'y a pas d'indication à une antibioprophylaxie avant accouchement par voie basse ou césarienne.

Une antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse peut être considérée au moment de la rupture des membranes chez les femmes considérées comme à risque modéré à élevé d'endocardite (valves ou conduits prothétiques, cyanose, antécédent d'endocardite).

Les doses recommandées sont :

Amoxicilline 2 g IV ou IM et gentamicine 1,5 mg IV

Puis Amoxicilline 1 g IV/IM/PO 6h après.

IEC

Les IEC sont formellement contre-indiqués pendant la grossesse et doivent être interrompus.

Anti-arythmiques

Cf chapitre arythmies ci-dessous

➤ **Arythmies**

Extrasystoles et arythmies soutenues sont toutes deux plus fréquentes pendant la grossesse. Idéalement, tout trouble du rythme préexistant à la grossesse doit être contrôlé et réévalué en pré-conceptionnel, en traitant les causes favorisantes

éventuelles, en programmant une ablation si nécessaire, en optimisent le traitement anti-arythmique compatible avec la grossesse, par la pose d'un stimulateur cardiaque en cas de bradycardie sévère ou d'un DAI si le risque de mort subite maternelle est élevé. Le risque d'arythmie pendant la grossesse chez les patientes avec une cardiopathie univentriculaire est autour de 15%. Toute arythmie supraventriculaire doit être promptement traitée si la patiente a une circulation de Fontan, généralement par conversion électrique, du fait d'un risque de bas débit cardiaque et d'hypoperfusion placentaire secondaire.

Les traitements anti arythmiques sont à adapter selon le type d'arythmie et le terme de la grossesse. Un PNDS sur grossesse et cardiopathie congénitale complexe et troubles du rythme et cardiopathie congénitale complexe reprends chacune des possibilités thérapeutiques.

Si une ablation est envisagée, en raison de l'exposition élevée aux rayonnements, l'ablation doit être si possible reportée au deuxième trimestre de la grossesse, et doit être effectuée dans un centre d'ablation expérimenté avec une utilisation maximale des systèmes de cartographie écho et électro-anatomique.

Une anticoagulation par HBPM curative est formellement indiquée pendant toute la grossesse, même après réduction du trouble du rythme, et doit être réévaluée au-delà du post-partum en centre expert en cardiopathie congénitale.

➤ **Surveillance pendant la grossesse**

Une surveillance cardiologique rapprochée doit être assurée pendant toute la durée de la grossesse au moins une fois par mois. Idéalement la patiente doit être revue dans les semaines qui suivent l'accouchement.

➤ **Accouchement**

Le terme de l'accouchement est décidé en fonction de la tolérance maternelle de la grossesse et du développement fœtal, idéalement à 39 SA. En cas de cyanose et/ou HTAP, un accouchement plus précoce est souhaitable (34-36SA) du fait du risque maternel associé à l'état de grossesse. L'accouchement est programmé.

La mise en travail spontanée doit être préférée autant que possible à un déclenchement médical, pour la majorité des femmes avec une cardiopathie congénitale, en particulier lorsque la fonction cardiaque est normale.

En cas de déclenchement induit du travail, la méthode mécanique doit être favorisée (cathéter de Foley) à l'option pharmacologique. Le misoprostone et le dinoprostone ne sont pas contre-indiqués en théorie mais ils augmentent faiblement le risque de spasme coronarien et d'arythmies pouvant être mal tolérés surtout si HTAP maternelle. L'effet hypotenseur systémique du dinoprostone est cependant plus important, et il vaut mieux éviter son utilisation chez les patientes au statut cardiovasculaire précaire, ou cyanosées.

L'accouchement par voie basse est possible dans la grande majorité des cas, et comporte un risque moindre d'hémorragie, d'infection et de complications thrombo-emboliques. De manière générale, la césarienne doit donc être réservée aux indications obstétricales, et en cas de dysfonction sévère du ventricule unique, HTAP,

d'obstacle sous-aortique serrée symptomatique, si dilatation de l'Aorte ascendante > 50 mm, ou en cas de menace d'accouchement prématuré sous AVK chez une patiente avec une valve mécanique.

Pendant le travail et la délivrance, il faut absolument éviter une déplétion volumique excessive des patientes avec un Fontan, qui diminue la pression veineuse centrale et donc le retour veineux vers les poumons. La position latérale gauche doit être préférée car elle diminue la compression de la VCI et de l'Aorte par l'utérus gravide et favorise la pré-charge cardiaque.

Le phénomène d'auto-transfusion au moment de la délivrance peut précipiter une décompensation dans les 48 à 72 h après l'accouchement, augmentant le risque d'insuffisance cardiaque et d'œdème pulmonaire.

Les hémorragies sont une complication fréquente (environ 25%), avant et après l'accouchement. Le risque hémorragique semble être équivalent sous antigrégant ou anticoagulant. L'utilisation d'utérotonique chez ces patients est sûre.

➤ **Contraception**

Il y a plusieurs moyens de contraception possibles chez les femmes avec une cardiopathie univentriculaire. Le choix doit résulter d'une discussion entre la patiente et son médecin.

Les contraceptifs combinant un œstrogène et un progestatif sont contre-indiqués chez les patientes avec une circulation de Fontan et cyanosés car ils augmentent le risque thrombo-embolique. Les injections mensuelles de médroxyprogestérone acétate (Depo Provera) ne sont pas adaptées car elles favorisent la rétention hydrique. Les contraceptifs oraux à base de progestérone seule n'augmentent pas le risque de complication thromboembolique. L'implant sous-cutané est également efficace. Ce sont les deux moyens de contraception les plus adaptées aux cardiopathies les plus complexes (Fontan et Eisenmenger).

Le dispositif intra-utérin hormonal (libérateur de lévonorgestrel) est également un moyen sûr et efficace. Cinq pour cent de réactions vasovagales ont néanmoins été rapportées à l'implantation, aussi celle-ci doit-elle se faire en milieu hospitalier. Le DIU au cuivre n'est recommandé que chez les femmes qui ne sont pas ou peu cyanosées. Il n'est pas nécessaire de faire une antibioprofylaxie autour de l'implantation car le risque d'infection pelvienne est très faible. Les DIU sont contre-indiqués chez les femmes avec un hématokrite > 55% car ils perturbent l'hémostase locale et favorisent les métrorragies.

Le bénéfice de la stérilisation chirurgicale (salpingectomie bilatérale) doit être mis en balance avec le risque opératoire et anesthésique. Elle doit être également discutée lors d'une grossesse, chez les patientes à haut risque de complications (OMS IV).

Annexe 6. Activité physique, sports récréatifs et de compétition chez les patients avec un ventricule unique

La pratique d'une activité physique est un des éléments essentiels pour la santé en général mais aussi pour le bien-être et la qualité de la vie. Elle est hautement souhaitable, y compris chez les enfants et adultes atteints de cardiopathies congénitales, compte tenu de tous les bénéfices associés à cette pratique et ce d'autant plus qu'ils ont souvent une capacité fonctionnelle inférieure à celle de leurs pairs. Cette limitation est évidemment liée à la cardiopathie mais souvent aussi à un déconditionnement relatif. Trop souvent les enfants et adultes atteints de cardiopathies congénitales se voient imposer des restrictions trop sévères soit par les parents, légitimement inquiets, soit par les médecins, fréquemment trop prudents. Il est essentiel de prendre en compte le fait que tous les enfants sont, à priori, considérés comme aptes à la pratique de l'éducation physique et sportive dans le cadre scolaire. On ne rédigera donc pas de certificat d'aptitude mais plutôt un certificat d'aptitude partielle ou d'inaptitude et cela uniquement si cela est justifié, en préservant le plus possible l'activité de l'enfant, qui ne doit pas être pénalisé par une éventuelle restriction vis-à-vis de ses camarades.

Si la pratique d'une activité physique intense, et de la compétition en particulier, s'accompagne d'une augmentation transitoire mais significative de complications cardiovasculaires, il n'est pas licite de contre-indiquer une activité physique si ce n'est pas justifié. Il faut au contraire inciter fortement à la pratique régulière d'une activité physique adaptée dont on connaît les nombreux bénéfices en termes de qualité de vie mais aussi, potentiellement, de morbi-mortalité cardiovasculaire. On pourra s'appuyer, selon les cas, sur les dispositifs de type sport santé ou, en cas de déconditionnement important ou de situation complexe sur une procédure de réadaptation cardiaque aussi bien pour les adolescents que pour les adultes.

La capacité fonctionnelle des patients avec une cardiopathie univentriculaire, réparée par anastomose cavo-pulmonaire ou non, est souvent très limitée. La cyanose, inévitable en cas de non-palliation, mais aussi parfois résiduelle après DCPT (fenêtre, fistule veino-veineuse) participe fortement à la mauvaise tolérance à l'effort. Mais la pratique d'une activité physique reste le plus souvent possible et bénéfique, car elle évite le déconditionnement musculaire périphérique. L'entretien, par une activité physique régulière, de la masse musculaire périphérique et des muscles respiratoires chez les patients Fontan, agit comme une pompe pour le retour veineux systémique, améliore le remplissage ventriculaire et donc le débit cardiaque de repos et d'effort, et par conséquent la tolérance à l'effort.

On favorisera la pratique d'une activité modérée en endurance au seuil ventilatoire déterminé par l'épreuve d'effort cardiorespiratoire.

On conseillera une bonne hydratation et une bonne alimentation chez les patients ayant une désaturation à l'effort. La marche rapide et régulière est conseillée chez les patients cyanosés.

Au niveau de la compétition, même dans les situations favorables, on limitera souvent (mais pas toujours) les activités aux sports d'adresse (golf, tennis de table, curling, bowling, voile, équitation).

En cas de traitement par AVK, ou en présence d'un stimulateur/DAI les sports avec risque de traumatisme (sport de combat, collisions...) sont contre-indiqués.

➤ **Recommandations pour la pratique de l'exercice physique et du sport de la Société Européenne de Cardiologie (ESC) 2020 selon Pelliccia et al 2021.**

Recommandations	Classe de recommandation	Niveau de preuve
La pratique régulière d'une activité physique modérée est recommandée chez tous les individus avec un CC	I	B
Une discussion sur la pratique de l'activité physique et une prescription d'activité physique individualisée sont recommandées à chaque visite d'un patient avec une CC.	I	B
Une évaluation de la fonction ventriculaire, de la pression artérielle pulmonaire, de la taille de l'aorte et du risque d'arythmie est recommandée chez tous les athlètes avec une CC.	I	C
La participation aux sports de compétition doit être envisagée pour les athlètes ayant une CC en classe I ou II de la NYHA qui sont exempts d'arythmies potentiellement graves après une évaluation individuelle personnalisée et prise de décision partagée.	IIa	C
Les sports de compétition ne sont pas recommandés pour les personnes atteintes de CC qui sont en classe NYHA III à IV ou avec des arythmies potentiellement graves.	III	C

CC : Cardiopathie Congénitale

NYHA : classification de la New York Heart Association.

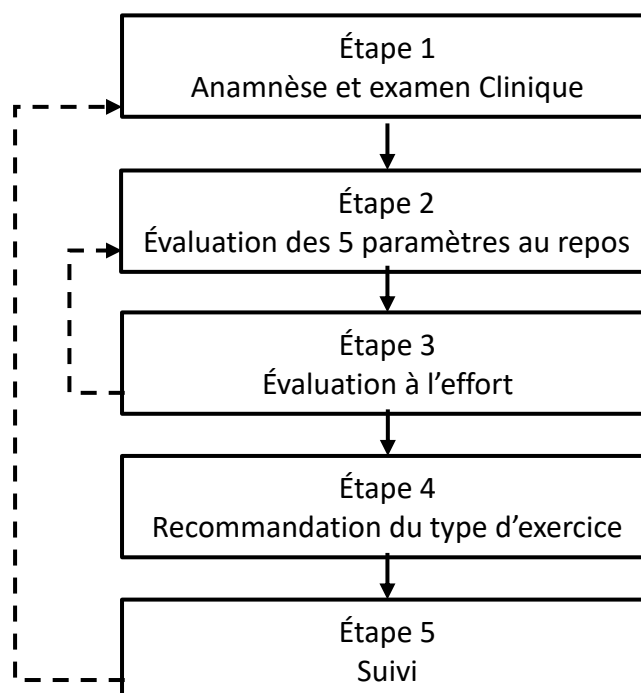
- **Stratégie d'évaluation des patients, adolescents et adultes, atteints de cardiopathies congénitales en vue de la pratique du sport de loisir ou de compétition** (selon Pellicia et coll. 2021 et Budts et coll 2020 et 2013).

Les nouvelles recommandations européennes indiquent qu'une évaluation de la pratique de l'activité physique et une prescription d'activité physique individualisée sont recommandées à chaque visite d'un patient atteint d'une cardiopathie congénitale (suivi et réévaluation à chaque venue).

Cette analyse individualisée est réalisée en 5 étapes :

1. Interrogatoire, examen clinique
2. Évaluation des 5 paramètres essentiels
 - Fonction ventriculaire (échocardiographie, IRM)
 - Pression pulmonaire (échocardiographie, cathétérisme cardiaque)
 - Taille de l'aorte (échocardiographie, IRM, angioTDM)
 - Troubles du rythme (Holter, explorations rythmiques)
 - Saturation (au repos et à l'effort)
3. Exploration à l'effort : idéalement avec une épreuve cardio-respiratoire avec mesure de la VO₂ max.
4. Recommandations concernant les différents niveaux d'exercice, d'intensité croissante :
 - Activité physique modérée, quasiment toujours possible
 - Activité sportive récréative, de loisirs
 - Activité de compétition
5. Suivi

Stratégie d'évaluation en 5 étapes

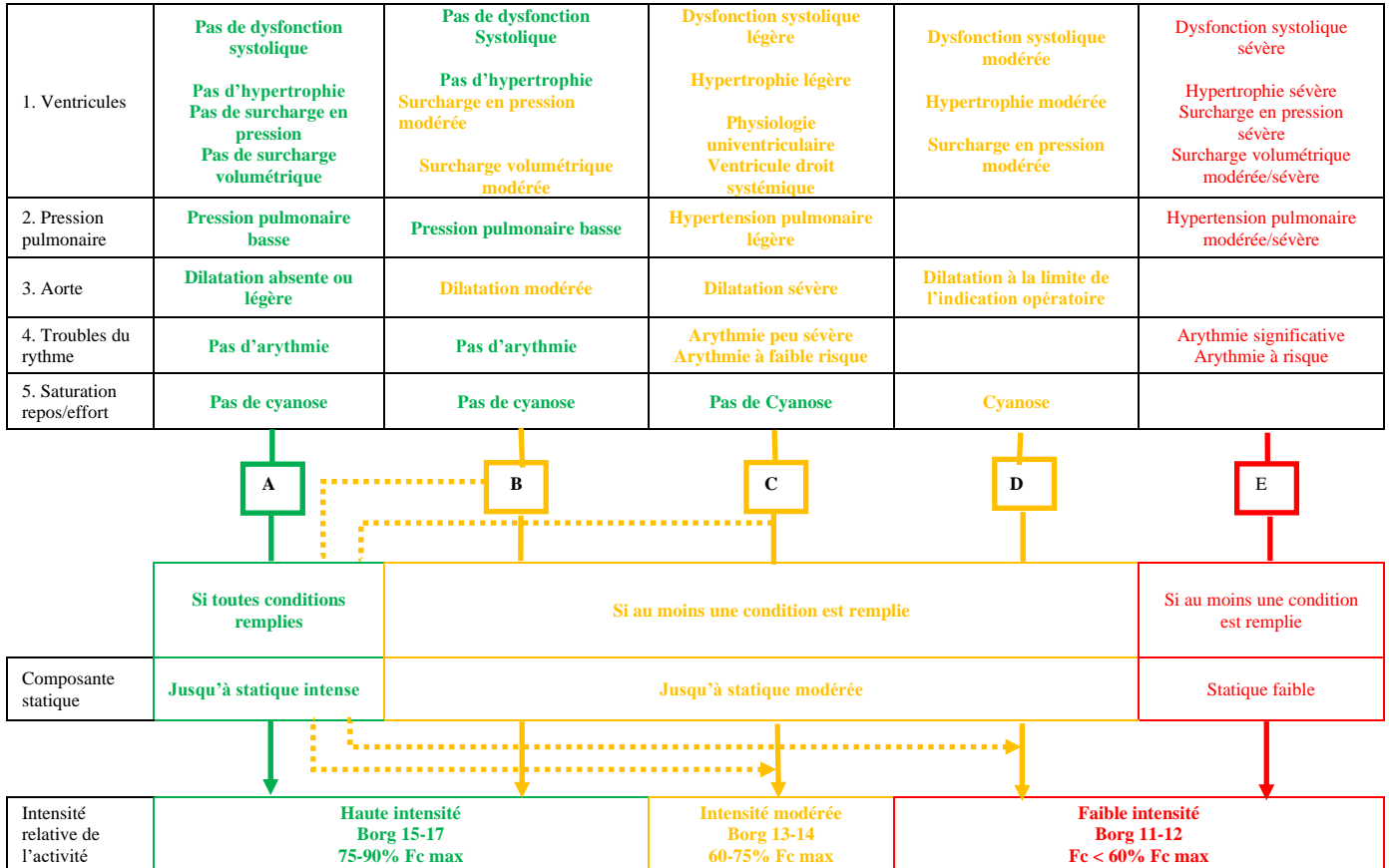


PNDS – Cardiopathies univentriculaires

➤ Les 5 paramètres à évaluer (selon Budts 2020)

Variables	Définition
Ventricules	
Dysfonction ventriculaire <ul style="list-style-type: none"> • Pas de dysfonction • Dysfonction légère • Dysfonction modérée • Dysfonction sévère 	<i>VG et VD</i> FE $\geq 55\%$ 45% \leq FE < 55% (ou fonction du ventricule droit systémique normale) 30 \leq EF < 45% FE < 30% (ou fonction du ventricule droit systémique altérée)
Hypertrophie ventriculaire <ul style="list-style-type: none"> • Absence d'hypertrophie • Hypertrophie légère • Hypertrophie modérée • Hypertrophie sévère 	<i>Ventricule gauche :</i> Epaisseur pariétale (cm): ♂ < 1,1 ♀ < 1,0 ou masse VG (g/m ²): ♂ 50-102, ♀ 44-88 Epaisseur pariétale (cm): ♂ 1,1-1,3 ♀ 1,0-1,2 ou masse VG (g/m ²): ♂ 103-116, ♀ 89-100 Epaisseur pariétale (cm): ♂ 1,4-1,6 ♀ 1,3-1,5 ou masse VG (g/m ²): ♂ 117-130, ♀ 101-112 <i>Ventricule droit :</i> Epaisseur pariétale (cm): ♂ $\geq 1,7$ ♀ $\geq 1,6$ ou masse VG (g/m ²): ♂ ≥ 131 , ♀ ≥ 113 Evaluation qualitative et quantitative en échocardiographie
Surcharge ventriculaire en pression <ul style="list-style-type: none"> • Pas de surcharge • Surcharge légère • Surcharge modérée • Surcharge sévère 	<i>VG et VD</i> Aucun gradient significatif des voies d'éjections VG et VD (V _{sys} max du flux < 2,6m/s), aucune obstruction au niveau des gros vaisseaux 2,6 m/s \leq V _{sys} max du flux \leq 3 m/s pour les voies d'éjection VG et VD et les sténoses des branches pulmonaires, gradient Mb sup – Mb inf < 20 mmHg pour la coarctation 3 m/s \leq V _{sys} max du flux \leq 4 m/s pour les voies d'éjection VG et VD et les sténoses des branches pulmonaires V _{sys} max > 4 m / s pour les voies d'éjection VG et VD et les sténoses des branches pulmonaires ; gradient ≥ 20 mmHg pour la coarctation de l'aorte
Surcharge volumétrique ventriculaire <ul style="list-style-type: none"> • Pas de surcharge volumétrique • Surcharge volumétrique sans remodelage • Surcharge volumétrique avec remodelage modéré • Surcharge volumétrique avec remodelage sévère • Physiologie Ventriculaire 	Absence ou légère régurgitation valvulaire ou shunt sans dilatation VG ou VD Régurgitation valvulaire ou shunt sévère avec VG et VD non dilatés [Sdiasto VD (cm ² /m ²) ♂ $\leq 12,6$, ♀ $\leq 11,5$, Vol VG (mL/m ²) ♂ ≤ 74 , ♀ ≤ 61] avec fonction systolique préservée Régurgitation valvulaire ou shunt sévère avec VG et VD dilatés et avec fonction systolique préservée Régurgitation valvulaire ou shunt sévère avec VG et VD dilatés et avec fonction systolique altérée Uni-ventriculaire ou bi-ventriculaire Ventricule gauche systémique ou ventricule droit systémique
Pression artérielle pulmonaire <ul style="list-style-type: none"> • Absence d'Hypertension pulmonaire • Hypertension pulmonaire sans dilatation ou dysfonction VD • Hypertension pulmonaire avec dilatation ou dysfonction VD 	V _{max} IT $\leq 2,8$ m / s et absence d'autres signes échocardiographiques en faveur d'une hypertension pulmonaire ou PAP _{moy} < 25 mmHg (cathétérisme) PAP _{moy} ≥ 25 mmHg (cathétérisme) sans dilatation ou dysfonction VD PAP _{moy} ≥ 25 mmHg (cathétérisme) avec dilatation ou dysfonction VD
Aorte <ul style="list-style-type: none"> • Pas de dilatation ou légère • Dilatation modérée • Dilatation sévère • Dilatation approchant l'indication opératoire 	Taille de l'aorte normale (≤ 35 mm) ou limite (≥ 35 à < 40 mm), z-score ≥ 2 to < 3 Taille de l'aorte ≥ 40 et < 45 mm, z-score ≥ 3 to < 4 Taille de l'aorte ≥ 45 et < 50 mm, z-score ≥ 4 Taille de l'aorte ≥ 50 mm
Troubles du rythme <ul style="list-style-type: none"> • Absence d'arythmie • Arythmie légère/faible risque • Arythmie significative, potentiellement sévère 	Absence d'arythmies ou ESV peu fréquentes (< 500/24 h) au Holter, sans aggravation à l'exercice ESVs fréquentes / doublets, FA ou flutter bien contrôlés, sans aggravation à l'exercice FA / flutter auriculaire, qui s'aggravent à l'exercice Arythmies ventriculaires soutenues ou non qui s'aggravent à l'exercice
Saturation au repos / pendant l'exercice <ul style="list-style-type: none"> • Pas de cyanose centrale • Cyanose modérée • Cyanose sévère 	Absence de signes cliniques ; SaO ₂ 96-100%, au repos et à l'exercice SaO ₂ 90-95%, au repos et à l'exercice SaO ₂ < 90%, au repos et à l'exercice

- **Organigramme déterminant, après évaluation des cinq paramètres au repos et à l'effort, les recommandations concernant la pratique du sport de compétition chez les adolescents et adultes avec une cardiopathie congénitale (selon Pelliccia et coll 2021 et Budts et coll 2020).**



Borg : niveau d'intensité évalué par l'échelle de Borg 6-20 (cf infra), Fc : fréquence cardiaque, Fc max : fréquence cardiaque maximale atteinte lors de l'épreuve d'effort

Relation entre la perception de l'intensité de l'effort selon l'échelle de Borg 6-20 et la fréquence cardiaque

Score sur l'échelle de Borg 6-20	Description subjective de l'intensité de l'effort	Ressenti à l'effort	% Fc max
<10	Très légère	Rien	<35
10-11	Légère	Quelque chose	35-54
12-13	Modérée	Sueurs	55-69
14-16	Difficile	Transpiration, effort	70-89
17-19	Très difficile	Effort intense	≥ 90
20	Maximale	A bout de souffle	100

% Fc max : Pourcentage de la fréquence maximale atteinte lors de l'épreuve d'effort

PNDS – Cardiopathies univentriculaires

- **Organigramme déterminant, après évaluation des cinq paramètres au repos et à l'effort, les recommandations concernant la pratique du sport de compétition chez les adolescents et adultes avec une cardiopathie congénitale (selon Pelliccia et coll 2021 et Budts et coll 2020).**

1. Ventricules	Pas de dysfonction systolique Absence/légère hypertrophie Absence/légère surcharge en pression Pas de surcharge volumétrique	Dysfonction systolique légère Surcharge volumétrique sans remodelage	Dysfonction systolique modérée Hypertrophie modérée Surcharge en pression modérée Surcharge volumétrique avec remodelage léger Physiologie univentriculaire VD systémique	Dysfonction systolique sévère Hypertrophie sévère Surcharge en pression sévère Surcharge volumétrique avec remodelage sévère
2. Pression pulmonaire	Faible probabilité d'hypertension pulmonaire	Hypertension pulmonaire sans dilatation ou dysfonction VD		Hypertension pulmonaire avec dilatation ou dysfonction VD
3. Aorte	Absence/légère dilatation	Dilatation modérée	Dilatation sévère	Dilatation approchant l'indication opératoire
4. Troubles du rythme	Pas d'arythmie	Charge arythmique modérée Absence d'arythmie maligne		Charge arythmique significative Arythmies malignes
5. Saturation repos/effort	Absence de cyanose centrale		Cyanose centrale légère	Cyanose centrale sévère

A

B

C

D

	Si tous les critères sont remplis	Si ≥ 1 critère applicable ET Aucun paramètre des colonnes C et D	Si ≥ 1 critère applicable ET Aucun paramètre de la colonne D	Si ≥ 1 critère applicable
Choix du sport de compétition	Tous les sports	Sports d'adresse, de puissance ou mixtes	Sports d'adresse uniquement	PAS DE SPORTS DE COMPETITION

➤ **Classification européenne des sports (selon Pelliccia et coll 2021 et Budts et coll 2020).**

Adresse		Puissance		Mixte		Endurance	
Fréquence cardiaque	+/++	Fréquence cardiaque	++	Fréquence cardiaque	++/+++	Fréquence cardiaque	+++
Pression artérielle	+	Pression artérielle	+++	Pression artérielle	++	Pression artérielle	++
Débit cardiaque	+	Débit cardiaque	++	Débit cardiaque	++/+++	Débit cardiaque	+++
Volume d'entraînement	-	Volume d'entraînement	+	Volume d'entraînement	++	Volume d'entraînement	+++
Remodelage cardiaque	-	Remodelage cardiaque	+	Remodelage cardiaque	++	Remodelage cardiaque	+++
Golf Tennis de table (double) Tennis de table (simple) Tir Curling Bowling Voile Yachting Equitation *		Lancer du poids (loisir) Disque (loisir) Ski alpin (loisir) * Course, distance courte Lancer du poids Disque Ski alpin Judo / Karaté Muscultation Lutte Boxe		Football (adapté) * Basketball (adapté) Handball (adapté) * Volleyball Tennis (double) Hockey sur glace # Hockey sur gazon # Rugby # Escrime Tennis (simple) Waterpolo * Football (compétition) # Basketball (compétition) Handball (compétition)		Jogging Marche, longue distance Natation (loisir) Marche (athlétisme) Course, moyenne / longue distance Cyclisme (route) Natation, moyenne / longue distance * Patinage, longue distance Pentathlon Aviron Canoë Ski, cross-country Biathlon Triathlon	

Intensité faible

Intensité moyenne

Intensité haute

* : sports à risque en cas de malaise

: sports à risque de traumatisme

Annexe 7. Voyage, altitude

La très grande majorité des patients atteints d'une cardiopathie congénitale peut voyager. Les cabines des avions de ligne sont pressurisées à l'équivalent d'environ 2500 m (8 200 pieds) ce qui correspond, pour la population normale, à une baisse de la SaO₂ à 90% mais qui est habituellement bien tolérée. Dans la plupart des cas, même les patients avec une cardiopathie cyanogène peuvent prendre des vols commerciaux sans risque notable. Dans les situations les plus sévères (SaO₂ en dessous de 80-85% et PAPs \geq 60mmHg, NYHA \geq 3) les vols peuvent néanmoins être contre-indiqués avant une évaluation spécialisée (cardiologie congénitale, physiologie de l'altitude et médecine aéronautique, selon les cas) et la mise en place, le cas échéant, de précautions particulières (oxygénothérapie, surveillance médicale...).

Pour réduire les risques de complications, il est recommandé d'éviter tout stress, lié ou non au voyage, la déshydratation et la consommation de boissons alcoolisées. En fonction du risque évalué individuellement, la prophylaxie de la thrombose veineuse profonde reposera sur une mobilisation lors du vol, le port de chaussettes de contention et, éventuellement, l'anticoagulation préventive dans les situations les plus à risque.

Les séjours en haute altitude (> 2500m) doivent être évités dans les situations les plus sévères. Et les séjours jusqu'à 2500 m justifient en général une ascension progressive pour permettre une acclimatation.

Annexe 8. Prophylaxie de la bronchiolite à VRS

Selon les recommandations de la société française de cardiologie, elle est réservée :

- Aux enfants âgés de moins de 1 an atteints d'une cardiopathie congénitale hémodynamiquement significative non opérée, traitée de façon palliative ou partiellement réparée : cardiopathies donnant un shunt gauche-droite exclusif avec débit pulmonaire élevé responsable d'une insuffisance cardiaque et/ou d'une HTAP : large communication interventriculaire, canal atrioventriculaire complet, ventricule unique, autres cardiopathies complexes.
- Cardiopathies donnant un shunt droite-gauche avec débit pulmonaire diminué responsable d'une cyanose franche (saturation en oxygène transcutanée inférieure à 80 % au repos) : tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire, atrésie pulmonaire à septum intact, anomalie d'Ebstein, ventricule unique et autres cardiopathies apparentées
- Cardiopathie avec shunt mixte responsable de cyanose, d'insuffisance cardiaque et d'HTAP : transpositions complexes des gros vaisseaux, tronc artériel commun, ventricule unique et autres cardiopathies non réparables
- Cardiopathies valvulaires : rétrécissement aortique ou pulmonaire serré avec dysfonction ventriculaire, fuite valvulaire avec dilatation ventriculaire et insuffisance cardiaque.
- Aux enfants à haut risque respiratoire en cas d'infection à VRS : cardiopathie mal tolérée chez le nourrisson de moins de 6 mois au début de la période épidémique, insuffisance cardiaque mal tolérée malgré le traitement médical, gêne respiratoire, hypotrophie, dilatation et HTAP importante, hypoxémie franche au repos (saturation transcutanée < 80 %). »
- Aux enfants âgés de moins de 1 an risquant d'être hospitalisés pendant la saison épidémique pour intervention chirurgicale ou cathétérisme cardiaque.
- À certains enfants âgés de plus de 1 an, qui, atteints de cardiopathie complexe mal tolérée, peuvent bénéficier de la prophylaxie par palivizumab, y compris ceux déjà traités pendant la saison précédente.

Sont exclus de la prophylaxie par palivizumab :

- Les enfants atteints de cardiopathies mineures ou d'une cardiopathie bien tolérée ne nécessitant pas de traitement médical ou chirurgical pendant les deux premières années : communication interauriculaire, persistance du canal artériel, communication interventriculaire à shunt modéré ou à faible shunt, anomalie valvulaire mineure ou modérée, coarctation de l'aorte non compliquée, etc.
- Les enfants atteints de malformations cardiaques traités par chirurgie ou par cathétérisme interventionnel avec un résultat satisfaisant.

Annexe 9. Prévention de l'endocardite infectieuse (basée sur les recommandations 2015 de l'European Society of Cardiology ESC)

1. Mesures d'hygiène

L'éducation des patients à risque d'EI est primordiale. Les mesures générales d'hygiène sont prioritaires pour prévenir les foyers infectieux potentiels : hygiène bucco-dentaire et cutanée, désinfection des plaies, antibiothérapie curative de tout foyer infectieux.

Ils doivent être informés des dangers du perçage et du tatouage et ces procédures doivent être déconseillées non seulement chez les patients à haut risque, mais aussi chez ceux qui souffrent d'une valvulopathie native. Si le patient ne souhaite pas y renoncer après information, ces procédures doivent être effectuées dans des conditions strictement stériles. Une antibioprophylaxie n'est plus recommandée.

2. Antibioprophylaxie pour les interventions non cardiovasculaires

Population à risque

Les dernières recommandations de l'ESC préconisent une antibioprophylaxie uniquement chez les patients considérés comme à haut risque d'endocardite infectieuse. Sont inclus dans cette catégorie :

- Les patients porteurs d'une prothèse valvulaire ou d'un matériel prothétique utilisé pour la réparation valvulaire cardiaque : ces patients présentent un risque plus élevé d'EI, une mortalité plus élevée en cas d'EI, et développent plus souvent des complications de la maladie que les patients avec des valves natives et un pathogène identique. Ceci s'applique également aux prothèses implantées par cathéter et aux homogreffes.
- Les patients ayant déjà eu une EI : ils présentent également un risque plus élevé de nouvelle EI, une mortalité plus élevée et une incidence plus élevée de complications que les patients ayant subi un premier épisode d'EI.
- Les patients atteints d'une cardiopathie congénitale cyanogène (CHD) non traitée et ceux atteints de cardiopathie congénitale palliée au moyen d'une anastomose systémico-pulmonaire, d'un conduit prothétique ou autre prothèse implantée chirurgicalement ou par voie percutanée. Après une réparation chirurgicale sans défauts résiduels, le groupe de travail recommande la prophylaxie pour les 6 premiers mois après la procédure jusqu'à ce que l'endothélialisation du matériel prothétique se soit produite.

L'antibioprophylaxie n'est pas recommandée chez les patients à risque intermédiaire d'EI, c'est-à-dire toute autre forme de valvulopathie native (y compris les affections les plus fréquemment identifiées : valve aortique bicuspidie, prolapsus de la valve mitrale et sténose aortique calcifiée). Néanmoins, les patients à risque intermédiaire et élevé doivent être informés de l'importance de l'hygiène dentaire et cutanée.

Procédures

Les indications de l'antibioprophylaxie ont été réduites depuis 2002 et ne sont concernées désormais que les procédures qui impliquent une manipulation du tissu gingival, de la région péri-apicale de la dent ou une perforation de la muqueuse buccale.

L'antibioprophylaxie n'est plus recommandée pour :

- Les autres gestes de chirurgie dentaire : injections locales dans des tissus non infectés, retrait de sutures, placement ou ajustement d'appareils ou d'appareils orthodontiques ou orthodontiques amovibles ou à la suite de la chute de dents de lait ou d'un traumatisme aux lèvres et à la muqueuse buccale
- Les interventions sur les voies respiratoires (bronchoscopie, laryngoscopie, intubation Trans nasale ou endotrachéale)
- Les procédures sur le tractus gastro-intestinal ou urinaire : Fibroscopie oeso-gastro-duodénale, coloscopie, cystoscopie, accouchement par voie basse ou césarienne, échographie trans-oesophagienne
- Les interventions dermatologiques, sur les tissus mous ou sur les tissus musculo-squelettiques.
- Les piercings et tatouages.

Protocole d'antibioprophylaxie

Condition	Produit	Posologie Prise unique 30 à 60 min avant le geste
Pas d'allergie aux bêta-lactamines	Amoxicilline ou Céphalosporine (Ceftriaxone, Céfazoline)	<p><u>Adultes</u> :</p> Amoxicilline 2 g PO ou IV Céfazoline ou Ceftriaxone 1 g IV <p><u>Enfants</u> :</p> Amoxicilline 50 mg/kg PO ou IV Céfazoline ou Ceftriaxone 50 mg/kg IV
Allergie aux bêta-lactamines	Clindamycine	<p><u>Adultes</u> : 600 mg PO ou IV</p> <p><u>Enfants</u> : 20 mg/kg PO ou IV</p>

3. Recommandations pour la prévention d'infections locales et systémiques lors des interventions cardiovasculaires

Recommandations	Classe	Niveau
Le dépistage préopératoire du portage nasal de <i>Staphylococcus aureus</i> est recommandé avant la chirurgie cardiaque élective afin de traiter les porteurs	I	A
La prophylaxie périopératoire est recommandée avant la mise en place d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur automatique implantable	I	B
Les sources potentielles de sepsis doivent être éliminées \geq 2 semaines avant l'implantation d'une prothèse valvulaire ou d'un autre corps étranger intracardiaque ou intravasculaire, sauf en cas d'intervention urgente	Ila	C
Une antibioprophylaxie périopératoire doit être envisagée chez les patients subissant une implantation chirurgicale ou percutanée d'une prothèse valvulaire, d'une prothèse intravasculaire ou d'un autre matériel étranger	Ila	C
Un traitement local systématique sans dépistage du <i>Staphylocoque aureus</i> n'est pas recommandé	III	C

Annexe 10. Prise en charge de la polyglobulie chronique

Surveillance biologique :

NFS, plaquettes : tous les mois

Ionogramme sanguin, urémie, créatininémie, acide urique : moins souvent

La maîtrise de la polyglobulie chronique tient compte essentiellement de l'hématocrite. L'utilisation de saignées itératives pour maintenir un hématocrite stable en deçà de 65 % est décevante. En effet, les saignées stimulent l'érythropoïèse et induisent une carence martiale. De plus l'apport de fer induit à lui seul des poussées de polyglobulie conduisant à augmenter le nombre de saignées. Pour sortir de ce cercle vicieux, des équipes utilisent, après avis spécialisé, un traitement myélofreinateur par hydroxycarbamide, avec surveillance des plaquettes, des leucocytes et du temps de saignement.

L'utilisation des saignées est alors réservée aux cas de mauvaise tolérance clinique (symptômes d'hyperviscosité) ou aux cas d'hématocrite non contrôlé malgré le traitement myélofreinateur.

En cas d'hématocrite élevé (> 65 %), s'assurer de l'absence de déshydratation (coup de soleil, fièvre, pertes rénales ou digestives, diabète, boissons faibles) et réhydrater le cas échéant.

La saignée peut se faire selon deux schémas possibles :

- Saignée de gros volume, avec remplacement iso volumique plasma ou sérum salé en surveillant de près la PA
- Saignée de faible volume, sans remplacement volumique

La carence en fer, qui semble à elle seule être un facteur de risque thromboembolique doit être corrigée le cas échéant. Si acide urique élevé : allopurinol

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

Si syndrome d'Eisenmenger : Antihypertenseur pulmonaire per os ou IV si NYHA stade III (voir PNDS HTAP).

Annexe 11. Prise en charge en cas de chirurgie non cardiaque

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

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

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

Les types d'anesthésie doivent s'adapter à la physiopathologie de la cardiopathie :

Éviter l'augmentation des résistances systémiques en cas de shunt gauche-droite

Éviter la baisse des résistances systémiques en cas d'anastomose systémico-pulmonaire, de tétralogie de Fallot native, de coarctation de l'AO, de syndrome d'Eisenmenger

La rachianesthésie et l'anesthésie péridurale provoquent une vasodilatation artérielle et peuvent aggraver un shunt droite-gauche et diminuer le débit à travers une anastomose systémico-pulmonaire. L'hyperventilation au cours de l'anesthésie générale permet de diminuer en partie les résistances artérielles pulmonaires.

En cas de syndrome d'Eisenmenger, la chirurgie et l'anesthésie sont à fort risque de morbi-mortalité et des études ont montré que l'anesthésie locorégionale était peu risquée. La coelioscopie est contre-indiquée.

En cas de CIA, il existe un risque d'embolie paradoxale, notamment dans les chirurgies neurologiques en position semi-assise et les chirurgies orthopédiques.

En cas d'HTAP, limiter les facteurs augmentant les résistances artérielles pulmonaires.

Le contrôle de l'hématocrite et la prévention de la déshydratation en cas de polyglobulie réactionnelle à une cyanose chronique permettent d'éviter les risques de thrombose périopératoire.

Annexe 12. Références bibliographiques

Recommandations de bonne pratique

1. 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.
2. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosen JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF, 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, *Journal of the American College of Cardiology* (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029
3. Sachdeva R, Valente AM, Armstrong AK, Cook SC, Han BK, Lopez L, Lui GK, Pickard SS, Powell AJ, Bhave NM, Sachdeva R, Valente AM, Pickard SS, Baffa JM, Banka P, Cohen SB, Glickstein JS, Kanter JP, Kanter RJ, Kim YY, Kipps AK, Latson LA, Lin JP, Parra DA, Rodriguez FH 3rd, Saarel EV, Srivastava S, Stephenson EA, Stout KK, Zaidi AN. ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/S

CAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020

- Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 2020 Feb 18;75(6):657-703. doi: 10.1016/j.jacc.2019.10.002. Epub 2020 Jan 6. PMID: 31918898.
4. Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JK, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, Warnes CA, Washington RL; on behalf of the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational

- Biology, and the American College of Cardiology. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 4: congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation*. 2015;132:e281–e291.
5. Harald Kaemmerer, Christian Apitz, Konrad Brockmeier, Andreas Eicken, Matthias Gorenflo, Alfred Hager, Fokko de Haan, Michael Huntgeburth, Rainer G. Kozlik-Feldmann, Oliver Miera, Gerhard P. Diller , Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Ijca* (2018), doi:10.1016/j.ijcard.2018.08.078
 6. Dolgner SJ, Buber J, Stout KK, Steinberg ZL. What Every Cardiologist Should Know About the 2018 Updated Adult Congenital Cardiology Guidelines. *Curr Cardiol Rep*. 2020 Feb 19;22(4):24. doi: 10.1007/s11886-020-1272-z. PMID: 32076876.
 7. Alphonso N, Angelini A, Barron DJ, Bellsham-Revell H, Blom NA, Brown K et al. Guidelines for the management of neonates and infants with hypoplastic left heart syndrome: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) Hypoplastic Left Heart Syndrome Guidelines Task Force. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;58:416–99.
 8. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011 Jun 7;123(22):2607-52. doi: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10. Epub 2011 May 2. PMID: 21536996.
 9. Karsenty C, Waldmann V, Mulder B, Hascoet S, Ladouceur M. Thromboembolic complications in adult congenital heart disease: the knowns and the unknowns. *Clin Res Cardiol*. 2020 Oct 9. doi: 10.1007/s00392-020-01746-2.
 10. Cordina RL, Nakhla S, O'Meagher S, Leaney J, Graham S, Celermajer DS. Widespread endotheliopathy in adults with cyanotic congenital heart disease. *Cardiol Young*.

- 2015 Mar;25(3):511-9. doi:
10.1017/S1047951114000262.
11. Oechslin E, Kiowski W, Schindler R, Bernheim A, Julius B, Brunner-La Rocca HP. Systemic endothelial dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation*. 2005 Aug 23;112(8):1106-12. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.534073.
 12. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, Hsia T-Y, Hsu DT, Kovacs AH, McCrindle BW, Newburger JW, Pike NA, Rodefeld M, Rosenthal DN, Schumacher KR, Marino BS, Stout K, Veldtman G, Younoszai AK, d'Udekem Y; on behalf of the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140:e234–e284. doi: 10.1161/CIR.0000000000000696.
 13. European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L; ESC Committee for Practice Guidelines. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2011 Dec;32(24):3147-97. doi: 10.1093/eurheartj/ehr218. Epub 2011 Aug 26. PMID: 21873418.
 14. Chugh R. Management of Pregnancy in Women With Repaired CHD or After the Fontan Procedure. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2013 Oct;15(5):646-62. doi: 10.1007/s11936-013-0263-4. PMID: 23893314.
 15. Paul Khairy MD, PhD, FRCPC, George F Van Hare MD, FACC, FHRS, Seshadri Balaji MBBS, PhD, Charles I Berul MD, FHRS, Frank Cecchin MD, FACC, Mitchell I Cohen MD, FACC, FHRS, Curt J Daniels MD, FACC, Barbara J Deal MD, FACC, Joseph A Dearani MD, FACC, Natasja de Groot MD, PhD, Anne M Dubin MD, FHRS, Louise Harris MBChB, FHRS, Jan Janousek MD, PhD, Ronald K Kanter MD, FHRS, Peter P Karpawich MD, FACC, FAHA, FHRS, James C Perry MD, FACC, FHRS, Stephen P Seslar MD, PhD, Maully J Shah MBBS,

- FHRS, Michael J Silka MD, FACC, FAHA, John K Triedman MD, FACC, FHRS, Edward P Walsh MD, FACC, FHRS, Carole A. Warnes MD, FRCP, FACC, FAHA, PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease, Heart Rhythm, <http://dx.doi.org/10.1016/j.hrthm.2014.05.009>
16. Maury P, Thambo JB, Maltret A, Combes N, Hascoet 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.
17. 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. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):548-549. PMID: 32860412.
18. Jacobs JP, Franklin RCG, Béland MJ, Spicer DE, Colan SD, Walters HL, Bailliard F, Houyel L, St Louis JD, Lopez L, Aiello VD, Gaynor JW, Krogmann ON, Kurosawa H, Maruszewski BJ, Stellin G, Weinberg PM, Jacobs ML, Boris JR, Cohen MS, Everett AD, Giroud JM, Guleserian KJ, Hughes ML, Juraszek AL, Seslar SP, Shepard CW, Srivastava S, Cook AC, Crucean A, Hernandez LE, Loomba RS, Rogers LS, Sanders SP, Savla JJ, Tierney ESS, Tretter JT, Wang L, Elliott MJ, Mavroudis C, Tchervenkov CI. Nomenclature for Pediatric and Congenital Cardiac Care: Unification of Clinical and Administrative Nomenclature - The 2021 International Paediatric and Congenital

- Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Revision of the International Classification of Diseases (ICD-11). *Cardiol Young*. 2021 Jul;31(7):1057-1188. doi: 10.1017/S104795112100281X.
19. Budts W, Pieles GE, Roos-Hesselink JW, Sanz de la Garza M, D'Ascenzi F, Giannakoulas G, Müller J, Oberhoffer R, Ehringer-Schetitska D, Herceg-Cavrak V, Gabriel H, Corrado D, van Buuren F, Niebauer J, Börjesson M, Caselli S, Fritsch P, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Stuart AG, Papadakis M. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2020 Nov 14;41(43):4191-4199. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa501.
20. Budts W, Börjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P, Corrado D, Heidbuchel H, Webb G, Holm J, Papadakis M. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J*. 2013 Dec;34(47):3669-74. doi: 10.1093/eurheartj/ehd433. Epub 2013 Nov 7. PMID: 24204010.
21. Koh CH. Commercial Air Travel for Passengers With Cardiovascular Disease: Recommendations for Less Common Conditions, Considerations for Venous Thromboembolism, and General Guidance. *Curr Probl Cardiol*. 2021 Apr;46(4):100782. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2020.100782.
22. The 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J*. 2015 Nov 21;36(44):3036-7. doi: 10.1093/eurheartj/ehv488.
- Revue systématique de la littérature et Méta-analyses
23. Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation*. 2007 Feb 13;115(6):800-12. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592378. PMID: 17296869.
24. Roeleveld PP, Axelrod DM, Klugman D, Jones MB, Chanani NK, Rossano JW, Costello JM. (2018) Hypoplastic left heart syndrome: from fetus to fontan. *Cardiology in the Young* page 1 of 14, doi: 10.1017/S104795111800135X
25. Benson DW, Martin LJ, Lo CW. Genetics of Hypoplastic Left Heart Syndrome. *J Pediatr*. 2016 Jun;173:25-31. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.02.052.

- Epub 2016 Mar 17. PMID: 26996724.
26. Connor JA, Thiagarajan R. Hypoplastic left heart syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 May 11;2:23. doi: 10.1186/1750-1172-2-23. PMID: 17498282; PMCID: PMC1877799.
 27. Cohen MS, Anderson RH, Cohen MI, Atz AM, Fogel M, Gruber PJ, Lopez L, Rome JJ, Weinberg PM. Controversies, genetics, diagnostic assessment, and outcomes relating to the heterotaxy syndrome. *Cardiol Young.* 2007 Sep;17 Suppl 2:29-43. doi: 10.1017/S104795110700114X. PMID: 18039397.
 28. Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018 Mar 1;3(3):CD011912. doi: 10.1002/14651858.CD011912.pub2. PMID: 29494750; PMCID: PMC6494396.
 29. Kewcharoen J, Mekraksakit P, Limpruttidham N, Kanitsoraphan C, Charoenpoonsiri N, Poonsombudlert K, Pattison RJ, Rattanawong P. Budesonide for Protein Losing Enteropathy in Patients with Fontan Circulation: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020 Jan;11(1):85-91. doi: 10.1177/2150135119872196. PMID: 31835979.
 30. Emamaullee J, Zaidi AN, Schiano T, Kahn J, Valentino PL, Hofer RE, Taner T, Wald JW, Olthoff KM, Bucuvalas J, Fischer R. Fontan-Associated Liver Disease: Screening, Management, and Transplant Considerations. *Circulation.* 2020 Aug 11;142(6):591-604. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.045597. Epub 2020 Aug 10. PMID: 32776846; PMCID: PMC7422927.
 31. Tseng SY, Siddiqui S, Di Maria MV, Hill GD, Lubert AM, Kutty S, Opatowsky AR, Possner M, Morales DLS, Quintessenza JA, Alsaied T. Atrioventricular Valve Regurgitation in Single Ventricle Heart Disease: A Common Problem Associated With Progressive Deterioration and Mortality. *J Am Heart Assoc.* 2020 Jun 2;9(11):e015737. doi: 10.1161/JAHA.119.015737. Epub 2020 May 16. PMID: 32419552; PMCID: PMC7429008.
 32. Lin Z, Ge H, Xue J, et al. Comparison of extracardiac conduit and lateral tunnel for functional single-ventricle patients: A meta-analysis. *Congenital Heart Disease.* 2017;12:711–720. <https://doi.org/10.1111/chd.12503>
 33. Alsaied T, Alsidawi S, Allen CC, et al. Heart Published Online First: [please include Day Month Year] doi:10.1136/heartjnl-2015-307930
 34. Elder RW, Wu FM. Clinical Approaches to the Patient with a

- Failing Fontan Procedure. *Curr Cardiol Rep*. 2016 May;18(5):44. doi: 10.1007/s11886-016-0716-y. PMID: 27002620.
35. Rodriguez FH, Book WM. Management of the adult Fontan patient. *Heart*. 2020 Jan;106(2):105-110. doi: 10.1136/heartjnl-2019-314937. Epub 2019 Oct 29. PMID: 31662332.
36. LaPar DJ, Bacha E. Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum With Borderline Tricuspid Valve: How Small Is Too Small. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2019;22:27-31. doi: 10.1053/j.pcsu.2019.02.007.
39. Jegatheeswaran A, Oliveira C, Batsos C, Moon-Grady AJ, Silverman NH, Hornberger LK, Coyte P, Friedberg MK. Costs of prenatal detection of congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2011 Dec 15;108(12):1808-14. doi: 10.1016/j.amjcard.2011.07.052. Epub 2011 Sep 10. PMID: 21907953.
40. Gewillig M, Brown SC. The Fontan physiology after 45 years: Update in physiology. *Heart* 2016;102 :1081–1086. doi:10.1136/heartjnl-2015-307467.
41. Newburger JW, Sleeper LA, Bellinger DC, Goldberg CS, Tabbutt S, Lu M, Mussatto KA, Williams IA, Gustafson KE, Mital S, Pike N, Sood E, Mahle WT, Cooper DS, Dunbar-Masterson C, Krawczeski CD, Lewis A, Menon SC, Pemberton VL, Ravishankar C, Atz TW, Ohye RG, Gaynor JW; Pediatric Heart Network Investigators. Early developmental outcome in children with hypoplastic left heart syndrome and related anomalies: the single ventricle reconstruction trial. *Circulation*. 2012 May 1;125(17):2081-91. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.064113. Epub 2012 Mar 28. PMID: 22456475; PMCID: PMC3341507.
42. Alkofair B, Alruwaili A, Gai J, and Harahsheh AS (2020) Impact of protein-losing enteropathy in children who underwent the Fontan

Études cliniques

37. Cook AC, Anderson RH. The anatomy of hearts with double inlet ventricle. *Cardiol Young*. 2006 Feb;16 Suppl 1:22-6. doi: 10.1017/S1047951105002283. PMID: 16401359.
38. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC, Jouannic JM, Magnier S, Delezoide AL, Magny JF, Rambaud C, Bonnet D, Goffinet F; EPICARD Study Group. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*. 2012 Nov;98(22):1667-73. doi: 10.1136/heartjnl-2012-302543. Epub 2012 Aug 11. PMID: 22888161.

- operation. *Cardiology in the Young*, page 1 of 8. doi: 10.1017/S1047951120001985
43. Maleux G, Storme E, Cools B, et al. Percutaneous embolization of lymphatic fistulae as treatment for protein-losing enteropathy and plastic bronchitis in patients with failing Fontan circulation. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2019;1–7. <https://doi.org/10.1002/ccd.28501>
44. Itkin M, Piccoli DA, Nadolski G, Rychik J, DeWitt A, Pinto E, Rome J, Dori Y. Protein-Losing Enteropathy in Patients With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2017 Jun 20;69(24):2929-2937. doi: 10.1016/j.jacc.2017.04.023. PMID: 28619193.
45. Ohuchi H, Hayama Y, Nakajima K, Kurosaki K, Shiraishi I, Nakai M. Incidence, Predictors, and Mortality in Patients With Liver Cancer After Fontan Operation. *J Am Heart Assoc*. 2021 Feb 16;10(4):e016617. doi: 10.1161/JAHA.120.016617. Epub 2021 Feb 4. PMID: 33538186; PMCID: PMC7955326.
46. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol*. 2014 Jul 8;64(1):54-62. doi: 10.1016/j.jacc.2014.04.025. PMID: 24998129.
47. Schumacher KR, Stringer KA, Donohue JE, Yu S, Shaver A, Caruthers RL, Zikmund-Fisher BJ, Fifer C, Goldberg C, Russell MW. Fontan-associated protein-losing enteropathy and plastic bronchitis. *J Pediatr*. 2015 Apr;166(4):970-7. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.12.068. Epub 2015 Feb 4. PMID: 25661406; PMCID: PMC4564862.
48. Mainwaring RD, Lamberti JJ, Uzark K, Spicer RL. Bidirectional Glenn. Is accessory pulmonary blood flow good or bad? *Circulation*. 1995 Nov 1;92(9 Suppl):II294-7. doi: 10.1161/01.cir.92.9.294. PMID: 7586426.
49. Borquez AA, Silva-Sepulveda J, Lee JW, Vavinskaya V, Vodkin I, El-Sabrouh H, Towbin R, Perry JC, Moore JW, El-Said HG. Transjugular liver biopsy for Fontan associated liver disease surveillance: Technique, outcomes and hemodynamic correlation. *Int J Cardiol*. 2021 Apr 1;328:83-88. doi: 10.1016/j.ijcard.2020.11.037. Epub 2020 Dec 2. PMID: 33278420.
50. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, Grigg LE, Ramsay JM, Wheaton GR, Penny DJ, Brizard CP. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation*. 2007 Sep 11;116(11 Suppl):I157-64. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.676445. PMID: 17846297.

51. Poh CL, Cochrane A, Galati JC, Bullock A, Celermajer DS, Gentles T, du Plessis K, Winlaw DS, Hornung T, Finucane K, d'Udekem Y. Ten-year outcomes of Fontan conversion in Australia and New Zealand demonstrate the superiority of a strategy of early conversion. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016 Feb;49(2):530-5; discussion 535. doi: 10.1093/ejcts/ezv112.
52. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li Z, Hinck CA, Dahl SH, Cannon BC, O'Leary PW, Driscoll DJ, Cetta F. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation: Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *J Am Coll Cardiol.* 2015 Oct 13;66(15):1700-10. doi: 10.1016/j.jacc.2015.07.065.
53. Bhole V, Wright JG, De Giovanni JV, Dhillon R, Miller PA, Desai T, Chikermane A, Jones T, Barron DJ, Brawn WJ, Stumper O. Transcatheter interventions in the early postoperative period after the Fontan procedure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2011 Jan 1;77(1):92-8. doi: 10.1002/ccd.22667.
54. Vyas H, Driscoll DJ, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ. Results of transcatheter Fontan fenestration to treat protein losing enteropathy. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007 Mar 1;69(4):584-9. doi: 10.1002/ccd.21045. PMID: 17323361.
55. Malekzadeh-Milani S, Ladouceur M, Bajolle F, Bonnet D, Boudjemline Y. Closure of Fontan fenestration with the use of covered stents: short- and mid-term results in a cohort of 50 patients. *Cardiol Young.* 2015 Jun;25(5):868-73. doi: 10.1017/S1047951114000894.
56. Gouton M, Nizard J, Patel M, Sassolas F, Jimenez M, Radojevic J, Mathiron A, Amedro P, Barre E, Labombarda F, Vaksman G, Chantepie A, Le Gloan L, Ladouceur M. Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: A multicentric observational study. *Int J Cardiol.* 2015;187:84-9. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.03.344.
57. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, Kells CM, Bergin ML, Kiess MC, Marcotte F, Taylor DA, Gordon EP, Spears JC, Tam JW, Amankwah KS, Smallhorn JF, Farine D, Sorensen S; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001 Jul 31;104(5):515-21. doi: 10.1161/hc3001.093437.
58. Correa R, Sherwin ED, Kovach J, Mah DY, Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Abrams DJ. Mechanism and ablation of arrhythmia following total cavopulmonary connection. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2015 Apr;8(2):318-25. doi: 10.1161/CIRCEP.114.001758.

59. Li D, Fan Q, Hirata Y, Ono M, An Q. Arrhythmias After Fontan Operation with Intra-atrial Lateral Tunnel Versus Extra-cardiac Conduit: A Systematic Review and Meta-analysis. *Pediatr Cardiol.* 2017 Apr;38(4):873-880. doi: 10.1007/s00246-017-1595-8.
60. Uhm J-S, Kim NK, Kim T-H, Joung B, Pak H-N, Lee M-H, How to Perform Transconduit and Transbaffle Puncture in Patients who have previously undergone the Fontan or Mustard Operation, *Heart Rhythm* (2017), doi: 10.1016/j.hrthm.2017.07.020.
61. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation.* 1991 Dec;84(6):2325-35. doi: 10.1161/01.cir.84.6.2325. Erratum in: *Circulation* 1995 Oct 1;92(7):2005. PMID: 1959189.
62. Holbein CE, Veldtman GR, Moons P, Kovacs AH, Luyckx K, Apers S, Chidambarathanu S, Soufi A, Eriksen K, Jackson JL, Enomoto J, Fernandes SM, Johansson B, Alday L, Dellborg M, Berghammer M, Menahem S, Caruana M, Kutty S, Mackie AS, Thomet C, Budts W, White K, Sluman MA, Callus E, Cook SC, Khairy P, Cedars A; APPROACH-IS consortium and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). Perceived Health Mediates Effects of Physical Activity on Quality of Life in Patients With a Fontan *Circulation.* *Am J Cardiol.* 2019 Jul 1;124(1):144-150. doi: 10.1016/j.amjcard.2019.03.039.
63. Cordina R, du Plessis K, Tran D, d'Udekem Y. Super-Fontan: Is it possible? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 Mar;155(3):1192-1194. doi: 10.1016/j.jtcvs.2017.10.047.
64. Laohachai K, Winlaw D, Selvadurai H, Gnanappa GK, d'Udekem Y, Celermajer D, Ayer J. Inspiratory Muscle Training Is Associated With Improved Inspiratory Muscle Strength, Resting Cardiac Output, and the Ventilatory Efficiency of Exercise in Patients With a Fontan *Circulation.* *J Am Heart Assoc.* 2017 Aug 21;6(8):e005750. doi: 10.1161/JAHA.117.005750.
65. Cordina RL, O'Meagher S, Karmali A, Rae CL, Liess C, Kemp GJ, Puranik R, Singh N, Celermajer DS. Resistance training improves cardiac output, exercise capacity and tolerance to positive airway pressure in Fontan physiology. *Int J Cardiol.* 2013 Sep 30;168(2):780-8. doi: 10.1016/j.ijcard.2012.10.012.
66. Hosein RB, Clarke AJ, McGuirk SP, Griselli M, Stumper O, De Giovanni JV, Barron DJ, Brawn WJ. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007 Mar;31(3):344-52; discussion

353. doi:
10.1016/j.ejcts.2006.11.043.

Documents annexes/ouvrages de
référence/symposium

67. XXXVe Séminaire de
Cardiologie Pédiatrique. Paris, 6
& 7 mars 2014. Cœurs
univentriculaires. Organisé par
le Centre de Référence
Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes M3C
Université René Descartes –
Paris V -,Hôpital
Necker/Enfants-malades –
Paris.

68. XXXIIIe Séminaire de
Cardiologie Pédiatrique. Paris, 8
& 9 mars 2012. Hétérotaxies et
canaux atrio-ventriculaires.
Organisé par le Centre de
Référence Malformations
Cardiaques Congénitales
Complexes M3C Université
René Descartes – Paris V-
Hôpital Necker/Enfants-malades
– Paris.