

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

Extraite du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)

## **Prise en charge des patients ayant une cardiopathie univentriculaire**

**Novembre 2021**

**Centre de référence M3C (Malformations Cardiaques Congénitales  
Complexes)**

# Synthèse à destination du médecin traitant

## 1. Introduction

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 pas 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.

## 2. 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.

### 3. 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 antiaggrégation 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. 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 débuter 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.

#### 4. Contacts utiles

- Centre de référence M3C (Malformations Cardiaques Congénitales Complexes) <https://www.capedemm3c.com/>
- Orphanet : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- Integrascol : [www.integrascol.fr](http://www.integrascol.fr)
- Service d'accompagnement à l'inclusion sociales : [www.sais92.fr](http://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.