

Cardiopathies congénitales: prise en charge du patient adulte

Judith Bouchardy^a, René Prêtre^b

^a Consultation des cardiopathies congénitales de l'adulte, Services de cardiologie, CHUV et HUG, Lausanne et Genève

^b Service de Chirurgie cardiaque, CHUV, Lausanne

Quintessence

- La population des patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale est une population jeune, extrêmement variée, et en pleine croissance.
- La plupart de ces patients vit une vie quasiment normale, mais ils doivent presque tous être suivis régulièrement et à vie à une consultation cardiologique spécialisée.
- Les complications cardiaques telles que les arythmies ou le développement d'une insuffisance cardiaque ne sont pas rares, et des contrôles réguliers permettent de les anticiper, les dépister et les traiter.
- Certains de ces patients sont à risque d'endocardite infectieuse, ou d'événement neurologique, et une bonne connaissance des pathologies cardiaques congénitales permet de recommander les mesures préventives adéquates.
- Une prise en charge multidisciplinaire ainsi qu'une étroite collaboration avec le médecin traitant sont essentielles, particulièrement lors de grossesse, ou de réintervention cardiaque.

Introduction

Grâce aux progrès médico-chirurgicaux des dernières décennies dans la prise en charge des enfants porteurs de cardiopathie congénitale, la plupart de ces patients survi à l'âge adulte et on assiste à l'émergence et au développement d'une nouvelle population de patients, les patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale. Cette population est extrêmement variée en terme de pathologie, regroupant à la fois des pathologies simples, comme la bicuspidie aortique mais également, et surtout, des pathologies beaucoup plus complexes, telles que la transposition des gros vaisseaux, la tétralogie de Fallot ou le ventricule unique.

Le suivi à l'âge adulte consiste à anticiper, prévenir et traiter d'éventuelles complications, mais également à suivre les patients lors de grossesses ou d'intervention chirurgicale (cardiaque et non cardiaque) et à les conseiller dans certaines activités comme le sport.

Cet article présente l'épidémiologie de cette population, décrit les complications les plus fréquentes, et évoque la période particulière qu'est la grossesse.

Epidémiologie

L'incidence globale des cardiopathies congénitales varie selon les pays et selon la population étudiée (nou-

veau-nés versus enfants d'âge scolaire, naissances en hôpitaux versus toutes naissances) [1]. Elle se situe entre 4 et 10/1000 naissances vivantes, avec une discrète prédominance féminine. La mortalité dans l'enfance est principalement liée à la période néonatale, et n'a cessé de baisser ces dernières années, avec une survie à l'âge adulte qui se situe entre 85 et 95% [2]. Grâce à cette excellente survie, la population adulte ne cesse de croître, et la prévalence globale des cardiopathies congénitales chez l'adulte se situe entre 2,8/1000 et 4,9/1000 [3]. Cette population adulte, plus importante que la population pédiatrique, est jeune, avec un âge moyen de 40 ans, qui baisse à 29 ans si l'on ne considère que les cardiopathies les plus complexes [3].

Devenir global

Le devenir global de cette population est important à prendre en considération, puisqu'il ne s'agit pas uniquement d'améliorer la survie de ces patients, mais également de s'assurer que leur qualité de vie et leur bien-être global soient adéquats. L'approche récemment mise en avant consiste à évaluer la perception que les patients ont de leur qualité de vie, et non plus de juger de leur devenir en fonction de critères tels que leur revenu, leur niveau d'éducation ou leur état civil. En privilégiant cette approche individualisée, on s'aperçoit alors que dans l'ensemble, les patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale ont une qualité de vie au moins similaires à celle de la population générale [4].

Devenir cardiaque

Le devenir cardiaque des patients adultes avec une cardiopathie congénitale est intimement lié à leur capacité fonctionnelle et la survenue de complications. La réalisation régulière d'ergospirométrie permet un suivi objectif de la capacité fonctionnelle de ces patients, qui doit être interprétée en tenant compte de leur malformation cardiaque, et comparée à une population similaire [5]. Les complications cardiaques sont malheureusement fréquentes dans cette population et parmi celles-ci, les arythmies prédominent largement, suivies par l'insuffisance cardiaque et les réinterventions.

Les arythmies supraventriculaires sont présentes chez environ 15% des patients, leur prévalence variant bien entendu selon la cardiopathie. Ces arythmies sont associées à une péjoration du pronostic, puisqu'on note un impact en termes de mortalité et de morbidité [6].



Judith Bouchardy

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Certaines malformations, de part leur correction chirurgicale, sont associées à un risque d'arythmie supra-ventriculaire extrêmement élevé, par exemple la transposition des gros vaisseaux corrigées par switch atrial (opération de Mustard ou de Senning), où la chirurgie extensive au niveau des oreillettes est un facteur arythmogène important. Dans cette population, les arythmies supraventriculaires, qu'il s'agisse de bradyarythmie ou de tachyarythmie, sont la règle, puisque seul un tiers des patients n'en présente pas 25 ans après correction chirurgicale [7]. Le traitement de ces arythmies n'est pas simple, puisque bradyarythmie et tachyarythmies sont souvent associées chez un même patient, contre-indiquant par là-même tout traitement bradycardisant. Les méthodes d'ablation habituelles (thermo-ablation, cryoablation, procédure de Maze chirurgicale) ont démontré une bonne efficacité, avec toutefois une récurrence relativement fréquente. L'implantation de pacemaker est répandue dans cette population, avec des sondes principalement endocardiques, à l'exception des patients connus pour un shunt droit-gauche, et donc à risque d'embolie paradoxale, et les ventricules uniques avec dérivation cavo-pulmonaire complète (absence de ventricule sous-pulmonaire), où un pacing épicaudique est préféré.

Les arythmies ventriculaires sont une des causes de décès les plus fréquentes dans la population des patients avec cardiopathie congénitale [8]. Pour certaines malformations, comme la tétralogie de Fallot, ces arythmies sont particulièrement fréquentes, touchant jusqu'à 15% des patients [9]. Des anomalies anatomiques ou électriques, comme l'insuffisance valvulaire pulmonaire et la dilatation ventriculaire droite subséquente ainsi que le prolongement du QRS, ont été corrélées à un risque accru d'arythmies ventriculaires [10].

L'insuffisance cardiaque est un important facteur pronostic et une cause de décès fréquente dans la population des patients avec cardiopathie congénitale [8]. Il peut s'agir de la dysfonction «classique» d'un ventricule gauche, comme dans le cas de l'insuffisance mitrale sévère d'un canal atrio-ventriculaire ou d'une insuffisance sévère d'une valve aortique bicuspidée, mais plus fréquemment, il s'agit de la dysfonction d'un ventricule droit systémique, comme dans les d-transpositions des gros vaisseaux après switch atrial, ou dans les l-transpositions des gros vaisseaux, ou de la dysfonction d'un ventricule unique. Toute cause réversible (valvulopathie, arythmie, shunt) doit être activement cherchée, et traitée dans les meilleurs délais. Un traitement médicamenteux de bêta-bloquants, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, antagoniste de l'aldostérone et diurétique est instauré par analogie avec l'insuffisance cardiaque du cœur «normal», sans toutefois qu'aucune large étude randomisée n'ait prouvé son efficacité dans les ventricules droits systémiques ou les ventricules uniques. Quant aux thérapies plus récentes, telle que la resynchronisation cardiaque, leur efficacité a été démontrée dans de petits groupes de patients, et une approche individualisée doit être privilégiée afin de sélectionner les patients qui en bénéficieront [11]. La transplantation cardiaque reste le traitement de dernier recours pour ces patients, avec une mortalité péri-opératoire plus

élevée que chez les autres patients, mais un bénéfice en terme de survie à 10 ans [12]. Dans l'attente de la transplantation, de petits groupes de patients très sélectionnés ont bénéficié d'assistance ventriculaire, avec de bons résultats [13].

Les interventions de chirurgie cardiaque dans la population des patients adultes avec cardiopathie congénitale sont loin d'être rares, puisqu'elles concernent 20% des patients [14]. Dans 40% des cas, il s'agit d'une réintervention chez des patients précédemment opérés. L'indication opératoire est en rapport avec des lésions nouvelles ou résiduelles. Les patients adultes opérés d'une l'infancie d'une tétralogie de Fallot, par exemple, présentent fréquemment une insuffisance valvulaire pulmonaire, liée à la présence d'un patch transannulaire pulmonaire. Ces patients nécessitent alors la mise en place d'une valve ou d'un conduit valvé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. La prothèse de choix ici est une valve biologique, qui par la suite devra être changée tous les 10 à 20 ans, par voie percutanée ou chirurgicale. Certains patients ont bénéficié dans l'enfance d'une chirurgie palliative par shunt en plusieurs étapes, dont la correction finale se fait à l'âge adulte. D'autres pathologies, comme les communications interauriculaires par exemple, peuvent passer inaperçues jusqu'à l'âge adulte, et il s'agira alors d'une première intervention. La mortalité des interventions dans cette population adulte est en baisse ces dernières années, avec un risque opératoire très faible dans certaines situations, qui néanmoins augmente significativement avec le nombre de réintervention [14].

Les complications non cardiaques les plus fréquentes sont l'endocardite infectieuse et les complications neurologiques. L'endocardite dans la population des patients avec cardiopathie congénitale est jusqu'à 140 fois plus fréquente que dans la population générale. Elle est responsable de 4 à 5% des admissions dans cette population et est grevée d'une mortalité extrêmement élevée, atteignant 20% [15]. Les germes les plus souvent incriminés sont les streptocoques et les staphylocoques. Les recommandations les plus récentes de la Société Européenne de Cardiologie maintiennent l'indication à une antibioprophylaxie chez les patients à haut risque (antécédents d'endocardite, valve prothétique, cardiopathie cyanogène non corrigée, cardiopathie congénitale corrigée jusqu'à 6 mois postopératoires, ou cardiopathie congénitale avec lésions résiduelles), et insistent sur l'importance d'une bonne hygiène bucco-dentaire et de contrôles réguliers chez un dentiste d'une façon générale chez tous les patients [16].

Les complications neurologiques sont loin d'être rares dans la population des patients adultes avec cardiopathie congénitale, puisqu'elles concernent 2% des patients, avec une incidence annuelle de 0,05% [17]. Certaines catégories de patients sont bien entendu à plus haut risque, comme les cardiopathies cyanogènes, les patients avec hypertension pulmonaire, les ventricules uniques, ou les patients avec valve mécanique, mais des patho-

Les complications neurologiques concernent 2% des patients, avec une incidence annuelle de 0,05%

logies simples, comme la CIA, sont également associées à un risque accru d'accidents vasculaires cérébraux. La prévention des complications neurologiques passe par un contrôle strict des facteurs de risque tels que les arythmies ou les facteurs de risque traditionnels (HTA, hypercholestérolémie, diabète, tabagisme), et par une bonne compréhension des situations à risque dans les cardiopathies cyanogènes (mise en place de filtres lors d'injections intraveineuses). Une attention toute particulière doit être portée à la prescription d'une contraception chez les patientes avec cardiopathie congénitale. D'une façon générale, une contraception de progestatifs seuls est préférée.

La situation de la grossesse

La situation de la grossesse doit être envisagée et discutée avec les patientes porteuses d'une cardiopathie congénitale de façon précoce. En effet, d'importantes modifications hémodynamiques surviennent lors de la grossesse et de l'accouchement, et il est essentiel de s'assurer qu'elles seront tolérées par les patientes. Durant la grossesse, le débit cardiaque augmente d'environ 50%, grâce à une augmentation du volume circulant, et une tachycardie relative, présente dès la sixième semaine de grossesse. On constate également une importante baisse des résistances périphériques,

Les événements cardiaques compliquent jusqu'à 13% des grossesses

en rapport avec une vasodilatation. Durant l'accouchement, on note d'importantes variations tensionnelles liées aux contractions, suivies d'une augmentation du volume circulant liée à la rétraction utérine. Ces modifications hémodynamiques représentent un effort considérable sur le plan cardiaque. La majeure partie des patientes suivies pour une cardiopathie congénitale sera apte à mener une grossesse à terme, toutefois, les risques de complications maternelles et fœtales doivent être évoqués avec ces patientes. Dans ce contexte, toute patiente avec une cardiopathie congénitale doit bénéficier d'une évaluation avant la grossesse, afin de stratifier les risques de complications cardiaques, obstétricales et fœtales.

Les événements cardiaques tels que les arythmies, l'insuffisance cardiaque, les AVC ou même le décès, compliquent jusqu'à 13% des grossesses [18]. Plusieurs scores ont été publiés [18–20], afin de prédire quelles femmes étaient à risque de complication cardiaque, et les recommandations les plus récentes [21] proposent de séparer les différentes cardiopathies en classe de risque WHO I, II, III ou IV, chaque catégorie étant liée à un risque plus ou moins élevé de complications cardiaques. Par exemple, les patientes avec une tétralogie de

Fallot réparée sont en classe WHO II, qui correspond à une discrète augmentation du risque de complications par rapport à une grossesse d'une patiente sans cardiopathie. Chez les patientes en classe WHO IV (hypertension pulmonaire sévère, dysfonction ventriculaire gauche, obstruction sévère de cœur gauche, ou dilatation importante de l'aorte), une grossesse est fortement déconseillée en raison d'un risque extrêmement élevé de complication cardiaque.

Les complications obstétricales sont malheureusement loin d'être rares, allant jusqu'à compliquer 30% des grossesses [22]. Les pré-éclampsies, les hémorragies du postpartum, la prématurité ou même le décès non cardiaque sont beaucoup plus fréquents dans cette population, et une collaboration entre cardiologues et obstétriciens est indispensable au suivi de ces grossesses. Le risque fœtal est également à prendre en considération:

le risque de cardiopathie congénitale est plus élevé que dans la population générale, estimé à 4% environ [23], en dehors de toute atteinte syndromique, et le risque de complication néonatale est élevé, la prématurité, le retard de croissance intrautérin, les hémorragies cérébrales, ou la détresse respiratoire compliquant jusqu'à 28% des grossesses [24].

Le suivi de la grossesse doit être individualisé, mais d'une façon globale, les patientes de classe WHO I sont suivies en cardiologie une fois pendant la grossesse, la plupart des patientes de classe WHO II sont vues une fois par trimestre, et le suivi se fait de façon beaucoup plus rapproché pour les patientes de classe III et IV.

Conclusion

La population des patients adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale est une population jeune, extrêmement variée, et en pleine extension. La plupart de ces patients vit une vie quasiment normale, avec toutefois un suivi à vie à une consultation cardiologique spécialisée. Les complications ne sont pas rares, et des contrôles réguliers permettent de les anticiper, les dépister et les traiter. Une prise en charge multidisciplinaire est essentielle, particulièrement lors de grossesse, ou de réintervention cardiaque.

Correspondance:

Judith Bouchardy
Service de cardiologie
CHUV
Rue du Bugnon 44
CH-1011 Lausanne
[Judith.bouchardy\[at\]chuv.ch](mailto:Judith.bouchardy[at]chuv.ch)

Références

La liste complète des références se trouve sous www.medicalforum.ch.