

1. L'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE DE CARDIOLOGIE CONGENITALE ADULTE

FONCTIONNEMENT DE L'UNITE

Le service de cardiologie de l'Hôpital Européen Georges Pompidou est un **centre national de référence en cardiopathies congénitales** (M3C — Malformations Cardiaques Congénitales Complexes). Il est spécialisé dans les cardiopathies congénitales adultes, qui représentent désormais la majorité des patients avec une cardiopathie congénitale.

Les patients avec cardiopathie congénitale sont souvent jeunes donc :

- Beaucoup de choses sont donc gérées en externe, parfois par téléphone et fax interposés de façon à ce que la maladie soit compatible avec une vie socio-professionnelle
- La durée d'hospitalisation doit être la plus courte possible
- La liste de médicaments est souvent limitée
- Certains sont accompagnés de leurs parents
- Les femmes sont en âge de procréer
- La plupart des patients peuvent prendre leur RDV d'écho ou consult tout seul : il faut leur dire quand et donner le numéro de tel si besoin

Observation médicale

Vérifier les **correspondants**.

Dans l'histoire de la maladie, faire apparaître les **dernières conclusions d'HDJ** :

- IRM : valeur du volume télédiastolique du VD indexé (seuil de 150mL/m² pour valvulation pulmonaire)
- ETT : conclusion
- Résultat de la dernière VO₂ max

Compléter les **constantes**

- **Saturation en O₂** : *il s'agit souvent de cardiopathie cyanogène donc donnée importante pour évaluation et typer la cardiopathie*
- **Pression artérielle au MSup Gauche** : *si atcd de Blalock à droite, car sacrifice de la sous clavère droite durant les interventions rendant la pression non interprétable*
- **Pression artérielle aux 4 membres** : *si atcd de Coarctation à la recherche d'une différentielle évocatrice de reoarctation*

ECG

Une grande majorité des patients a un BBD : il faut préciser la **largeur du QRS** en msec (*valeur pronostic notamment dans la tétralogie de Fallot*)

Patients cyanosés

Prévoir **bilan martial (fer, ferritine) et acide urique** (*cf complications de la cyanose*)

KT

Avant - Palper et ausculter les axes vasculaires. Les patients ont souvent eu de nombreux KT dans l'enfance, et peuvent donc avoir des complications des abordages vasculaires à diagnostiquer avant le KT (ponction sous echo éventuellement).

CR de KT - faire apparaître les rubriques : trajet, pression, saturation (copier-coller les résultats de tous les GDS : permet l'évaluation du Q_p/Q_s en cas de shunt) angiographie, procédure, conclusion

Post-KT interventionnel - nous contacter si on ne l'a pas fait pour les traitements éventuels par Lovenox, aspirine... Prévoir biologie au **lendemain du KT** comme après coro ou KT droit.

Compte rendu d'hospitalisation

Modèle « CR Cardiopathie Congénitale »

Décrire l'**ECG de sortie** (médicolégal)

Le CRH n'est pas remis directement au patient (sauf départ en convalo ou exception à notre demande).

Préciser à la fin du CRH **les modalités du suivi ultérieur.**

Toujours marquer le numéro de fax du secrétariat des cardiopathies congénitales (**01.56.09.26.64**) sur les ordonnances (*seul moyen que les résultats soient récupérés et pris en compte*)

Bilan pré-transplantation

- Guetter la **carte de groupe** et la donner au CCA (sans ça, on ne peut pas inscrire les patients)
- créer une observation médicale, un CRH et un **dossier bilan pre-greffe**
- vérifier la **date et heure de la FOGD** (n'apparaît pas sur DxCare)

CATHETERISME DIAGNOSTIQUE ET INTERVENTIONNEL

REGLES GENERALES

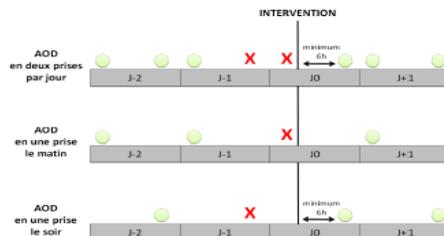
- Le cathétérisme est réalisé dans la salle SIBO au bloc opératoire (mercredi, et parfois le vendredi), rarement au PTI ;
- Une consultation pré AG (**> 48H et <2 mois**) ;
- A l'admission : demander un bilan standard+ **RAI+GS, BHCG** pour les femmes en âge de procréation ;
- Préparation du patient (voir la fiche des infirmiers) ;
- Consentement signé (infirmiers) pour les mineurs autorisation des deux parents et de l'administration ;
- A jeun $\geq 6h$;
- Prescrire les gaz du sang (VCS VCI AP Ao VP OD) dès qu'il existe un shunt ou nécessité de calculs de Débits et résistances dans la case protocole hémodynamique.

NB : Pour les patients sous anticoagulants :

→ le cathétérisme cardiaque est considéré comme geste à faible risque hémorragique :

- Patients sous AVK : INR le vendredi précédent pour adapter les doses objectif entre 2 et 3 ;
- INR à entrer si entre 2 et 3= PAS arrêt ;
- Patients sous ADO (selon les recommandations de GIHP 2015) : Pas de prise la veille au soir. Reprise le soir de la procédure.

. Gestes invasifs à faible risque hémorragique



PROCÉDURES INVASIVES DIAGNOSTIQUES

Indications :

- Évaluation des pressions artérielles pulmonaires dans l'HTAP ;
- Cartographie de l'arbre pulmonaire ;
- Évaluation hémodynamique d'une DCPT/Fontan ;
- Bilan pré transplantation cardiaque.

Avant le KT : **pas d'arrêt systématique des AVK/ AOD** mais l'INR doit être inférieur à 3.

Per KT: pas d'antibioprophylaxie.

Post KT: pas d'antibioprophylaxie, pas d'anticoagulation systématique.

PROCÉDURES INVASIVES THERAPEUTIQUES

Lire la feuille d'anesthésie et de SSPI

Fermeture de communication intra-auriculaire ou FOP
--

Avant le KT : pas d'arrêt systématique des AVK/ AOD (mais INR<3).

Per KT : sous AG et contrôle ETO ;

Antibioprophylaxie (faite par l'anesthésiste au bloc Cefazoline 1g).

Post KT immédiat : * pas d'antibioprophylaxie ;

*HBPM à dose curative pendant 24 h : Lovenox 1
injection en salle puis une le soir même – dernière injection le
lendemain matin ;

*Double Anti agrégation plaquettaire
(Aspirine+clopidogrel) **le jour même**

Traitement de sortie :

1. FOP

AAP : Aspirine+clopidogrel pendant 3 mois puis Aspirine seule définit par le
neurologue (**au moins 5ans**)

Prévention de l'endocardite infectieuse pendant 6 mois

CI au sport violent au moins 1 mois

Suivi + contrôle : ETT + ECG à 1, 12 mois puis tous les ans.

Test aux bulles a 12mois

NB : si le patient est déjà sous anticoagulant: un seul AAP pendant 06 mois + AVK/ADO

2. CIA

AAP= K+plx 3mois puis Kardegic seul encore 3mois puis Stop

Prévention de l'endocardite infectieuse pendant 6 mois

CI au sport violent au moins 1 mois

Suivi + contrôle : ETT + ECG à 1,6, 12 mois puis tous les ans.

Test aux bulles a 6mois +/-12mois

NB : si le patient est déjà sous anticoagulant: un seul AAP pendant 06 mois + AVK/ADO

Coarctation de l'aorte

Avant le KT :

PA 4 membres avant et après KT ;

Geste à risque donc : INR<2 ;

Arrêt AVK 48H ;

Arrêt AOD 72H avant si cl>30ml/mn ;

Relais AVK – HNF= sauf haut risque embolique (valve mécanique).

Per KT : Antibio prophylaxie (anesth)/

Post KT immédiat : * pas d'antibio prophylaxie ;

*HBPM à dose curative de l'arrivée en salle avec début relais AVK/AOD le lendemain si anticoagulation préexistante au KT.

Traitement de sortie : Pas d'AAP.

Suivi + contrôle : ETT dans 1, 6 mois puis tous les ans

TDM de contrôle selon les cas (complication type anévrisme)

Embolisation de vaisseaux dans une DCPT

Les patients sont en général déjà sous AVK.

Exemples : Fermeture de fistules Arterio-Veineuse ou Veino-Veineuse.

Avant le KT : pas d'arrêt systématique des AVK (mais INR<3).

Per KT : Antibioprofylaxie (anesth).

Post KT immédiat : * pas d'antibioprofylaxie et poursuite des AVK.

Cathétérisme interventionnel sur la voie pulmonaire

Dilatation (sans stent) de la valve pulmonaire ou valvuloplastie pulmonaire

Avant le KT : pas d'arrêt systématique des AVK (mais INR<3).

Per KT : sous AG ;
Antibioprofylaxie (une dose de C2G à l'induction).

Post KT : Pas de traitement spécifique.

Sténoses artérielles pulmonaires : Stents des AP

Per KT : sous AG ;
Antibioprofylaxie (une dose de C2G à l'induction).

Post KT : **Si le stent est en amont de la bifurcation* : AAP pendant 06 mois ;
* *Si le stent est en aval de la bifurcation* : AAP à vie.

Remplacement valvulaire pulmonaire percutané : Melody ou Edwards

Bilan infectieux pré KT: stomato + ORL -/+ GYNECO **obligatoires**.

Per KT : sous AG ;
Antibioprofylaxie (anesth).

Post KT immédiat :

Antibioprophylaxie pendant 48 heures ;
HBPM à dose curative pendant 24 h (Lovenox ou Innohep) à débiter à l'arrivée en salle pendant 24H ;
Anti agrégation plaquettaire à vie ;
Éducation thérapeutique de la prévention de l'EI+++.

Traitement de sortie :

AAP à vie ;
Prévention de l'endocardite infectieuse + Carte Melody à vie.

Suivi + contrôle : ETT à 1, 6 mois puis tous les ans

Prévoir une HDJ avec IRM, EE VO2 et ETT à 1 an

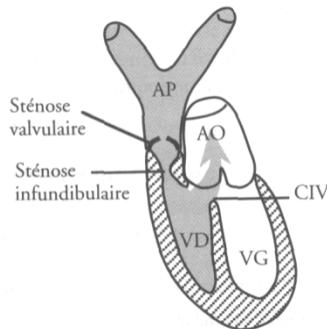
NB : si le patient est déjà anti coagulé : association AAP+AVK à vie!! (En évaluant le risque hémorragique

RAPPELS SUR LES PRINCIPALES CARDIOPATHIES

TETRALOGIE DE FALLOT

Bascule antérieure du septum conal expliquant la tétralogie

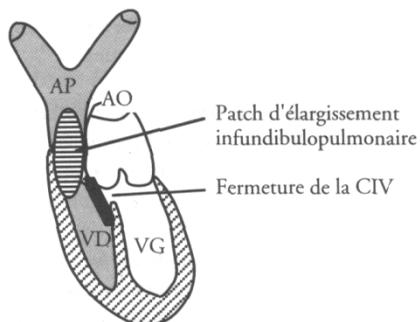
Définition : associe CIV + sténose pulmonaire + hypertrophie du VD + dextroposition avec dilatation de l'aorte (aorte à cheval sur la CIV).



Traitement chirurgical :

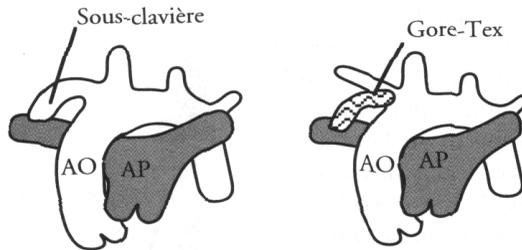
Cure complète dans l'enfance (désormais à 3 mois de vie) avec

- Fermeture CIV (patch).
- Élargissement de la voie infundibulopulmonaire avec si cela est nécessaire ouverture de l'anneau pulmonaire par un patch (créant ainsi une fuite pulmonaire)



Intervention palliative : Parfois, en cas de cyanose prononcée dès la naissance, on réalise une anastomose systémico-pulmonaire (ou

intervention de Blalock dite aussi Blalock-Taussig) pour apporter plus de sang au poumon (mais celui-ci vient de l'aorte donc moins performant pour l'hématose)



Anastomose de Blalock
(artère ss-Clavière)

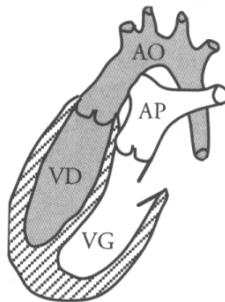
Anastomose par une prothèse

Evolution chez l'adulte :

- Dilatation du VD sur la fuite pulmonaire chronique avec indication à valvulotomie pulmonaire (percutanée ou chirurgicale par bioprothèse)
- Apparition d'un nouvel obstacle sur la voie pulmonaire avec indication à valvulotomie pulmonaire
- Troubles du rythme atriaux et ventriculaire

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

Définition : discordance ventriculo-artérielle mais concordance atrio-ventriculaire c-à-d inversion des gros vaisseaux avec AP naissant du VG et AO naissant du VD.



Traitement chirurgical actuel : Réparation anatomique artérielle : switch des gros vaisseaux en période néonatale avec

- Détransposition des gros vaisseaux (le VG est sous l'aorte)
- Décroisement de AP (manœuvre de Lecompte).
- Reposition des coronaires.

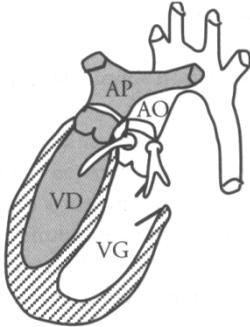


Fig : Réparation anatomique artérielle :

Switch.

Traitement chirurgical antérieur : switch atrial (Senning ou Mustard) = Constitution de chenaux intra-auriculaires permettant de dériver le sang des veines pulmonaires vers le ventricule droit et celui des veines caves vers le VG.

Donc le VD reçoit le sang des VP mais reste sous l'aorte = VD systémique.

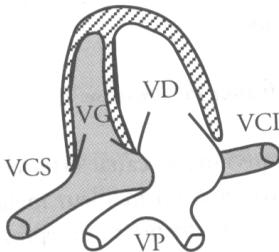


Fig : Réparation auriculaire : Senning

Evolution chez l'adulte après switch artériel :

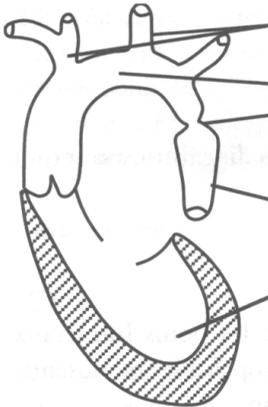
- Complications coronaires (déplacées en période néonatale) donc ischémie, tr rythme
- Etirement de l'artère pulmonaire déplacée en avant : risque de sténose pulmonaire

Evolution chez l'adulte après switch atrial :

- Dysfonction du VD systémique nécessitant parfois la transplantation cardiaque. Thérapeutique médicamenteuse encore mal connue
- Fuite tricuspide (qui est sous l'aorte)
- Arythmie auriculaire avec mauvaise tolérance ++
- Trouble conductif
- Sténose au niveau du chenal : dilatation percutanée avec stenting possible

COARCTATION DE L'AORTE

Définition : Rétrécissement du calibre de l'aorte situé sur l'isthme aortique (face au départ du CA).



Pouls huméraux et carotidiens trop bien perçus.

Hypertension artérielle.

Obstacle isthmique constitué de la coarctation, parfois surmonté d'une hypoplasie.

Pouls fémoraux faibles ou non

Traitement chirurgical au mieux dans la 1^{ère} année : résection-anastomose (opération de Crafoord) : Résection de la portion sténosée de l'aorte + suture des 2 segments

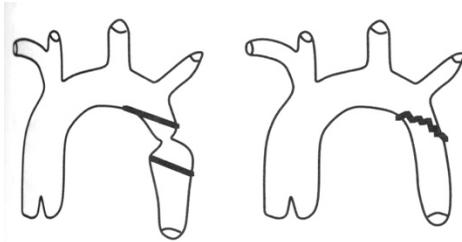


Fig : Crafoord

Evolution chez l'adulte :

- Recoarctation (étude de l'isthme au doppler, différentiel de pression MSup et MInf). Sera traitée plutôt par une dilatation au ballonnet (cathétérisme cardiaque gauche).

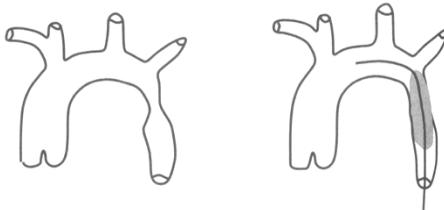


Fig : RecoA traitée par dilatation par ballonnet.

- HTA : de repos, d'effort. Toujours considérer la TA prise au bras droit (artère sous-clavière gauche sacrifiée lors de la réparation). Si doute diagnostique de l'HTA indication à une MAPA.

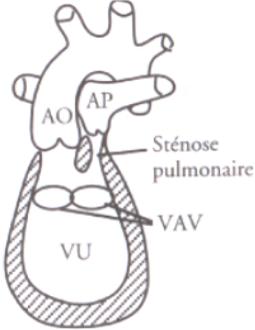
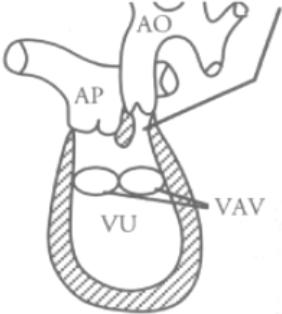
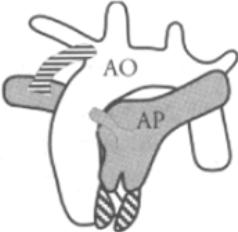
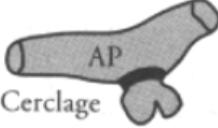
VENTRICULE UNIQUE FONCTIONNEL

Définition : il faut distinguer le « véritable ventricule unique anatomique » (une seule valve auriculo-ventriculaire) du « ventricule unique fonctionnel » (non réparable à 2 ventricules, par ex atresie tricuspide).

Traitement chirurgical palliatif : selon le type d'hémodynamique initiale

1^{er} TEMPS

ou

<p>VU AVEC STENOSE PULMONAIRE</p> 	<p>VU SANS STENOSE PULMONAIRE</p> 
<p>Cyanose proportionnelle à l'importance de la sténose</p>	<p>L'absence d'obstacle pulmonaire entraîne un shunt et une HTAP qui en quelques mois peut déboucher vers une HTAP fixée</p>
<p>Création d'une anastomose systémico-pulmonaire (timing selon cyanose)</p>  <p>Avant 6 mois : anastomose droite ou centrale</p>	<p>Cerclage pulmonaire : protection pulmonaire</p>  <p>Cerclage pulmonaire.</p>



2^{ème} TEMPS

Dérivation cavo-pulmonaire partielle (DCPP) = amener le sang bleu dérivé dans la veine cave supérieure vers l'AP. Réalisé vers l'âge de 6 mois

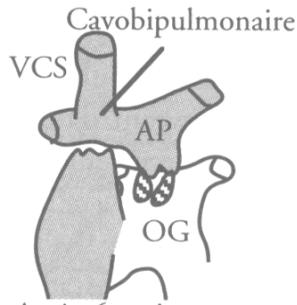


Fig : DCPD



3^{ème} TEMPS

Dérivation cavo-pulmonaire totale (DCPT ou anciennement Fontan) = amener le sang bleu dérivé dans la veine cave inférieure vers l'AP (à l'aide de tube extracardiaque)

Le cœur (ventricule unique) ne reçoit donc que le sang rouge des VP.

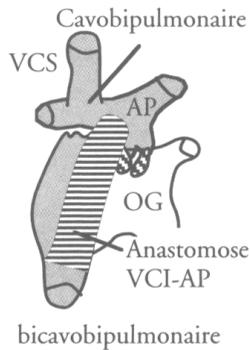


Fig : DCPT

Evolution chez l'adulte :

- Dysfonction du ventricule unique
- Fuite de la valve du ventricule systémique
- Troubles du rythme auriculaire : très à risque car provoque une dysfonction ventriculaire, une élévation des pressions de remplissage, une

HTAP post-capillaire et donc une dysfonction du montage puisque le sang ne coule que parce que les pressions pulmonaires sont basses. Risque de bas débit.

- Dysfonction du montage (cf supra) avec syndrome cave supérieur, signes droits

SYNDROME D'EISENMENGER

Définition : un shunt initialement gauche-droit résultant d'une large communication entraîne une augmentation sévère des RVP responsable d'une inversion du shunt (droite-gauche).

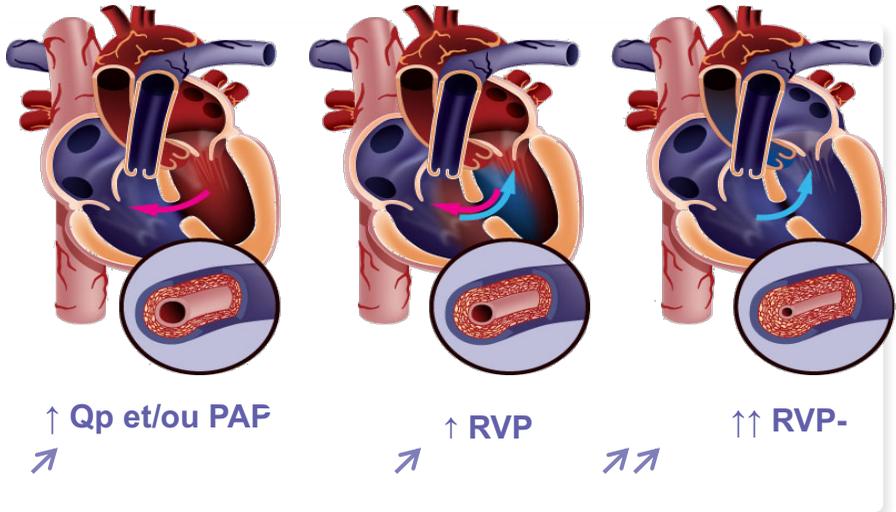
Prévalence de l'HTAP parmi les adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale : 5 à 28%.

Syndrome d'Eisenmenger : 50% des patients porteurs d'HTAP.

Cardiopathies les plus fréquemment associées à un syndrome d'Eisenmenger : CIV et CIA larges non opérées, tronc artériel commun, canal atrio-ventriculaire, canal artériel persistant.

Traitement : à ce stade la fermeture du shunt est dangereuse. Utilisation des traitements de l'HTAP : sildenafil/adcirca et/ou bosentan

Évolution chez l'adulte : morbi-mortalité importante : insuffisance cardiaque, arythmie, complications liées à la cyanose (shunt D-G) avec polyglobulie réactionnelle (risque thromboembolique, hyperuricémie (goutte), penser à l'abcès cérébral en cas de fièvre + signes neuro incluant des céphalées). Faire attention aux VVP !



SITUATIONS PARTICULIERES

Les patients avec une cardiopathie congénitale sont jeunes mais fragiles. En l'absence de médecin de l'équipe, **indication à une hospitalisation pour toute consultation en urgence.**

→ TROUBLES DU RYTHME ATRIAUX (appel Dr WALDMANN 53784)

Ils peuvent être mal tolérés notamment sur les VU ou les TGV avec switch atrial : défaillance cardiaque, risque de l'anesthésie, de la réduction. De ce fait la prise en charge consiste en :

- Hospitalisation en USIC
- Bilan complet dont BHC, facteur V
- Anticoagulation efficace
- Consultation d'anesthésie
- Ralentissement de la cadence ventriculaire parfois (BB-)
- Si mauvaise tolérance ou cardiopathie très à risque, on débute la cordarone dans le but de réduire, avec ou sans imagerie (ETO ou TDM) de façon à éviter l'AG qui peut être mal tolérée
- Le plus souvent TDM cardiaque si une ablation est envisagée rapidement

- Le patient ne doit pas sortir en arythmie et être convoqué dans un 2ème temps pour réduction++ (sauf si validé par l'équipe des congénitaux)

NB : les patients jeunes ont parfois une tolérance initiale bonne de façon « surprenante » et peuvent se dégrader rapidement dans un second temps

→ TROUBLES DU RYTHME VENTRICULAIRE (Appel Dr WALDMANN 53784)

Toute syncope chez un patient avec une cardiopathie congénitale est un trouble du rythme ventriculaire jusqu'à preuve du contraire et nécessite donc une surveillance téléométrique.

→ FIEVRE

Les cardiopathies cyanogènes sont à haut risque d'**endocardite**.

Les cardiopathies congénitales ont souvent du matériel prothétique qui peut s'infecter (tube gore-tex, prothèse valvulaire dont les Melody pulmonaire percut).

Les cardiopathies cyanogènes sont à risque d'**abcès cérébral**. En effet, le poumon joue le rôle de filtre. Or, en cas de shunt droit-gauche, le sang ne passe pas par le filtre pulmonaire et possible infection à gauche dont cérébral courante.

Donc, en cas de fièvre, la prise en charge consiste en :

- Hospitalisation
- Bilan infectieux complet dont 3 hémocultures même en cas de disparition de la fièvre
- TDM cérébrale au moindre point d'appel
- ETT +/- ETO aux heures ouvrables par l'équipe +/- TDM (voie droite difficile à voir en ETO parfois)

→ ACCIDENT VASCULAIRE CEREBRAL

Sur cardiopathie cyanogène, 3 mécanismes : abcès cérébral, endocardite (cf supra) et polyglobulie.

Cyanose → Polyglobulie → augmentation de la viscosité → AVC ischémique.

Anticoagulation prudente en l'absence de complication hémorragique, saignée à discuter avec l'équipe.

→ HEMOPTYSIE

Essentiellement dans syndrome d'Eisenmenger et certaines cardiopathies congénitales complexes (atrésie pulmonaire à septum intact).

Toute hémoptysie doit être hospitalisée, même minime, pour surveillance :

- Quantifier

- Chercher des signes associés
- Hospitaliser de préférence en USIP et discuter la prise en charge de façon conjointe avec pneumologues, cardiologues et vasculaires interventionnels