

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie", en minuscules et sans accents.

Colloque de pédiatrie Lausanne Genève du mardi 2 juin 2015

Première heure:

## Devenir des patients avec cardiopathies congénitales à l'âge adulte.

Oratrice Dr J. Bouchardy (depuis Genève)

Des cas cliniques illustrent la conférence, puis sont abordés l'épidémiologie, de devenir des patients, les complications et la grossesse.

Un premier cas d'une femme atteinte de transposition des gros vaisseaux est présenté. Cette anomalie cardiaque est normalement incompatible avec la vie et nécessite des interventions précoces. Cette patiente a bénéficié d'une intervention selon Rashkind puis d'une correction selon Mustard. Elle a eu cinq grossesses et quatre accouchements, les trois premiers enfants avec un retard de croissance intra-utérin. Elle estime sa qualité de vie bonne, a un peu de difficulté à pousser la poussette dans les rues en pente. Cliniquement, elle est en bon état général, pèse 66 kg pour 1,62 m, la tension artérielle est normale et la fréquence cardiaque est de 70.

Autre exemple : jeune homme de 24 ans a présenté à la naissance un ventricule unique, nécessitant une intervention selon Fanton. L'évolution a été défavorable avec dysfonction sévère du ventricule unique, il a dû arrêter ses études et ne peut pas pratiquer de sport. Il a finalement dû être inscrit sur la liste des transplantations cardiaques et a bénéficié d'une transplantation. Ce jeune homme ne pourra pas avoir une vie normale.

L'incidence des malformations cardiaques est de 4 à 10 sur 1000 naissances, avec des variations selon les populations. La mortalité a baissé de 24 % entre 1999 et 2006, la mortalité survient surtout en période néonatale.

A l'âge adulte, la prévalence est de 3 pour 1000, les cardiopathies sévères (type Fallot) est de 0.4 pour 1000. Soit, rapportés pour la Suisse romande, 6000 cas de cardiopathies dont 762 cardiopathies sévères.

Les malformations rencontrées sont les coarctations de l'aorte (surtout chez le garçon), la communication interauriculaire, surtout chez la fille. La survie à l'âge adulte est de 85 à 95 %, l'âge moyen des patients de 40 ans.

Concernant le devenir global, certains patients vont moins bien que la moyenne générale, mais globalement ils estiment leur qualité de vie bonne, parfois meilleure que celle des patients sains.

La capacité fonctionnelle a été examinée en regroupant par type de cardiopathie. Certaines cardiopathies (valvulopathies, communication interventriculaire) ont une qualité proche de la normale.

Il existe des problèmes arythmogènes liés aux cicatrices cardiaques.

Les brady arythmies sont souvent mises en évidence à l'examen, cette anomalie est en général bien supportée.

Les tachy arythmie sont moins bien supportées (par réentrée, faisceau accessoire, ou flutter). Les tachycardies supraventriculaires entraînent une augmentation de mortalité et morbidité. L'intervention pour transposition des gros vaisseaux expose notamment à cet inconvénient. Le traitement est possible par anti arythmique, avec beaucoup d'effets secondaires ; le traitement par ablation augmente le risque de rechute, et la technique est plus compliquée liée à la reconstruction cardiaque.

Les arythmies ventriculaires sont la première cause de décès ; la tétralogie de Fallot expose aux arythmies ventriculaires.

Insuffisance cardiaque : la dysfonction cardiaque peut être une suite de l'intervention. Le cœur peut avoir une impossibilité à faire face à une demande accrue. Il y a aussi diminution de la capacité fonctionnelle. Les signes et symptômes sont les mêmes que dans l'insuffisance cardiaque en général. Il s'agit de la deuxième cause de décès. Le ventricule unique après intervention de Fontan expose un risque de 40 % d'insuffisance cardiaque.

Il faut rechercher une cause traitable comme arythmies, valvulopathies, shunts cardiaques traitables.

Le traitement médical proposé est le même que pour l'insuffisance cardiaque en général, mais il existe peu de données spécifiques, notamment concernant les IEC et bêtabloquants. Un pacemaker et la transplantation sont à envisager, ainsi que la chirurgie à l'âge adulte, une réintervention sur une cardiopathie déjà opérée, un changement de valve ou de matériel prothétique ou la correction d'une complication (par exemple un anévrisme). La mortalité augmente beaucoup avec ces interventions.

L'endocardite infectieuse, aiguë ou subaiguë, est possible notamment lors de matériel prothétique. L'infection peut évoluer à très bas bruit. Au status, il est possible de noter une modification de l'auscultation, ou de noter des signes d'embolisation périphérique. Le traitement est l'antibiothérapie et éventuellement ablation des végétations. L'incidence est de 1.5 à six cas pour 100'000. 15 à 40 fois plus fréquentes que dans la population générale. Les hommes sont plus à risque (problème d'hygiène ? notamment dentaire). Les complications sont en augmentation, 4 à 5 % des hospitalisations, avec une mortalité de 10 à 20 %. L'endocardite nécessite une lésion de l'endocarde, une lésion muqueuse quelque part par exemple bouche, et un germe virulent. Elle peut survenir sur une pathologie cardiaque corrigée ou non corrigée (par exemple CIV, risque 12 %). La source peut venir des soins dentaires, mais aussi des chewing-gums, de piercing, du rongage des ongles, de morsures d'animaux, ou de toxicomanie intraveineuse. Classiquement, les procédures médicales à risque sont soins dentaires et examens gastro entérologiques. Une carte de prophylaxie de l'endocardite est distribuée au patient, mentionnant les cardiopathies à risque.

Dans les recommandations européennes, il n'existe pas de prise de position par rapport au tatouage, piercing, accouchement, questions fréquemment abordées par les patients.

Complications neurologiques : il y a augmentation des risques d'accidents vasculaires cérébraux dans les cardiopathies cyanogènes, mais également dans les communications inter auriculaire.

Le risque est de 0.05 % par année, soit 10 à 100 fois plus élevée que dans la population générale. Cela nécessite un traitement plus agressif des arythmies, et être attentif à la contraception orale. Lors de perfusion, des filtres spéciaux (pièges à bulle) doivent être employés.

Grossesse : Lors de grossesse, il y a augmentation du nombre de globules rouges, augmentation du volume plasmatique, augmentation du travail cardiaque, et du rythme cardiaque. Le débit augmente de 30 à 50 %. Les changements surviennent déjà au premier trimestre. Il est nécessaire d'évaluer le risque maternel cardiaque, le risque obstétrical, et le risque fœtal.

Le risque cardiaque est de 12 %.

Le risque obstétrical (fausse couche, éclampsie, etc.) est de 30 %

Le risque fœtal et retard de croissance intra-utérin, récurrence de la pathologie cardiaque, hémorragies intracrâniennes. Le risque est augmenté si la maman a présenté des complications avant la grossesse.

Une classification WHO a été établie en quatre stades :

stade I, pas de risque ;

stade II : risque augmenté ;

stade III: risque très augmenté ;

stade IV, risque sévère, grossesse déconseillée.

La sténose pulmonaire et le prolapsus mitral font partie du stade I. Le Fallot sans complication du stade II. Un status après intervention de Fontan, une cardiopathie cyanogène, une dilatation de l'aorte de Marfan du stade III ; une hypertension pulmonaire sévère, une sténose mitrale, une dysfonction ventriculaire font partie du stade IV.

Lors de stade I, la grossesse est possible et lors du stade IV la grossesse est déconseillée. Les stades II et III sont évalués au cas par cas, notamment avec le test d'effort.

Risque fœtal : dans la population générale, le risque de malformations fœtales est de 1 % ; lorsque l'un des parents est porteur, le risque passe à 4 %, mais est nettement augmenté lors de malformation cardiaque syndromique (syndrome de Marfan, anomalie du chromosome 22, syndrome de Holt Oram)

La proposition est un conseil génétique, surtout lors de malformation associée. À l'échographie, on recherche une clarté nucale et des échographies cardiaques sont faites entre 19 et 22 semaines.

Les complications néonatales sont prématurité, retard de croissance intra-utérine, hémorragies intracrâniennes. Le décès est de un à 4 %.

Ceci dépend de l'état maternel.

Lors de risque (WHO I), 1 à 2 examens de contrôle sont nécessaires pendant la grossesse.

Lors de stade WHO II, trois contrôles sont recommandés. Lors de stade WHO III, des contrôles une à deux fois par mois sont recommandés, surtout lors du dernier trimestre.

Lors de stade WHO IV, 1 à 2 contrôles par mois, ainsi que souvent une hospitalisation sont recommandés.

Pour l'accouchement, il n'y a pas de recommandations particulières. Un accouchement par voie basse doit être envisagé de première intention, la césarienne

prophylactique n'apporte pas beaucoup davantage sauf lors de situations exceptionnelles (sténose mitrale, dilatation aortique).

Il ne s'agit donc d'une population très hétérogène, les signes sont très variables. La population est jeune, avec une vie quasiment normale, contente de leur qualité de vie.

Les complications sont fréquentes et parfois graves.

Les grossesses sont possibles.

La prise en charge est différente des autres patients cardiaques.

Une prise en charge multidisciplinaire est souvent nécessaire (cardiologue, cardio pédiatre, obstétricien).

Compte rendu du Dr V. Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)