

MISE À JOUR 2001 DE LA CONFÉRENCE CONSENSUELLE DE LA SOCIÉTÉ CANADIENNE DE CARDIOLOGIE : RECOMMANDATIONS RELATIVES AU TRAITEMENT DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES DE L'ADULTE

3^e partie

Judith Therrien, M.D.; Carole Warnes, M.D.; Luciano Daliento, M.D.;
John Hess, M.D.; Andreas Hoffmann, M.D.; Ariane Marelli, M.D.;
Ulf Thilen, M.D.; Patricia Presbitero, M.D.; Joseph Perloff, M.D.;
Jane Somerville, M.D.; Gary D. Webb, M.D.

De nombreux groupes souscrivent aux recommandations contenues dans le présent rapport : le Congenital Heart Disease Committee de l'American College of Cardiology, le Council on Cardiovascular Disease in the Young de l'American Heart Association, le Grown-Up Congenital Heart Working Group de la Société européenne de cardiologie, l'International Society for Adult Congenital Cardiac Disease et la Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease. Le Canada a le privilège de disposer d'un regroupement national de centres régionaux ou nationaux : le réseau canadien de traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte (Canadian Adult Congenital Heart Network) (annexe I).

Le document a été préparé de la façon la plus conviviale possible. Les membres des comités ont pour cela imaginé un clinicien ou une clinicienne examinant une lésion et désirant prendre connaissance des recommandations « d'un seul coup d'œil » plutôt que d'avoir à consulter différentes parties du rapport. Cette approche entraîne certaines répétitions pour le lecteur parcourant le rapport de la première à la dernière page. *Les parties qui se répètent ont été imprimées en italique afin d'atténuer le désagrément inhérent à ce procédé.* Par ailleurs, les experts désignés ont pondéré les recommandations concernant la conduite des traitements. Le barème appliqué figure à l'annexe II et il est semblable à celui qui a été employé pour d'autres conférences consensuelles de la SCC.

CHAPITRE XI – TRANSPOSITION COMPLÈTE DES GROS VAISSEAUX

Partie I – Information générale

Définition : La transposition complète des gros vaisseaux consiste en une concordance auriculo-ventriculaire mais une discordance ventriculo-artérielle : l'oreillette droite communique avec le ventricule droit mais ce dernier communique avec l'aorte et l'oreillette gauche communique avec le ventricule gauche mais ce dernier communique avec l'artère pulmonaire.

Environ deux tiers des patients ne manifestent aucune autre anomalie importante associée à la malformation (transposition « simple »), tandis que l'autre tiers des patients présentent des lésions concomitantes (transposition « complexe »). La communication interventriculaire (CIV) et la sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire constituent les anomalies les plus courantes.

Partie II – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

La transposition (simple) non opérée est une maladie létale qui, dans 90 % des cas, mène à la mort au cours de la première année de vie. Aussi faut-il comprendre que tous les patients adultes auront été soumis à une intervention.

L'intervention chirurgicale la plus courante chez les patients qui sont parvenus à l'âge adulte est la correction intra-auriculaire, soit l'opération de Mustard ou l'opération de Senning. Le sang est dévié à l'étage auriculaire à l'aide d'une pièce (opération de Mustard) ou de lambeaux auriculaires (opération de Senning), ce qui assure une correction physiologique, mais le ventricule droit continue à alimenter la circulation systémique.

De nos jours, la correction intra-auriculaire a été supplantée par le « switch » artériel (Jatene), mais encore peu de patients ayant subi cette intervention ont atteint l'âge adulte. Le sang est dévié au niveau des gros vaisseaux par inversion de l'aorte et de l'artère pulmonaire de sorte que le ventricule gauche assure la circulation systémique. Les artères coronaires sont anastomosées à la néo-aorte (auparavant l'artère pulmonaire). La perte de tissu dans les sinus de la néo-artère pulmonaire est compensée par une pièce péricardique.

Chez une faible proportion de patients (< 10 %) qui sont porteurs d'une CIV et qui souffrent d'une sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire, on procédera à une opération de Rastelli. Le sang est dévié à l'étage ventriculaire (création d'un tunnel entre le ventricule gauche et l'aorte) et un conduit muni d'une valve est posé entre le ventricule droit et l'aorte. Le ventricule gauche assure la circulation systémique.

Il arrive quelquefois, chez les patients présentant une large CIV et souffrant d'une maladie vasculaire pulmonaire établie, que l'on procède à une correction intra-auriculaire palliative dans le but d'améliorer l'oxygénation. Il s'agit d'une correction intra-auriculaire, mais la CIV est laissée ouverte (ou même élargie). Ces patients présentent les symptômes d'une CIV avec syndrome d'Eisenmenger et doivent être traités en conséquence (v. chapitre XV – Syndrome d'Eisenmenger).

Partie III – Recommandations relatives à l'exploration chez les patients opérés

Comme la plupart des patients auront subi une forme quelconque d'intervention, l'exploration sera dirigée vers les séquelles postopératoires et variera selon le type d'intervention pratiquée.

L'exploration devrait comporter au moins chez tous les patients :

- un examen clinique complet;
- un électrocardiogramme;
- une radiographie pulmonaire;
- une oxymétrie au repos et, le cas échéant, à l'effort.

L'exploration devrait également comporter chez les patients qui ont subi une correction intra-auriculaire :

- une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée pour détecter une obstruction ou une déhiscence de la pièce (« baffle ») ou une insuffisance des valves auriculo-ventriculaires (AV) et pour évaluer le fonctionnement ventriculaire systémique et l'obstruction sous-pulmonaire;
- un enregistrement de Holter en raison de l'apparition fréquente de la maladie du sinus et d'arythmies auriculaires et aussi d'arythmies ventriculaires possibles chez les patients plus âgés.

L'exploration peut nécessiter :

- une échocardiographie transoesophagienne si la pièce interauriculaire ne peut être visualisée de façon satisfaisante à l'échocardiographie transthoracique;
- une évaluation isotopique de la perfusion myocardique en cas de présomption d'ischémie ou du fonctionnement ventriculaire. L'angiographie isotopique et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) fournissent généralement de meilleures données sur le fonctionnement ventriculaire droit que l'échocardiographie;
- une IRM pour évaluer l'état de la pièce (obstruction ou déhiscence), de même que le volume, la forme et le fonctionnement des ventricules;
- un cathétérisme cardiaque, y compris la coronarographie, si l'on soupçonne la présence de lésions supplémentaires et qu'une nouvelle intervention est prévue ou s'il est impossible d'obtenir une évaluation hémodynamique adéquate par des méthodes non effractives;
- une épreuve d'effort pour évaluer la capacité de fonctionnement, y compris la fréquence cardiaque et la réponse de la pression artérielle, et pour vérifier si les arythmies sont susceptibles de déclenchement.

L'exploration devrait également comporter chez les patients qui ont subi un « switch » artériel :

- une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée pour évaluer l'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite (le problème le plus courant), le fonctionnement ventriculaire, la dilatation de la racine de la néo-aorte, l'insuffisance possible de la valve néo-aortique et l'état des orifices coronariens (bien qu'il puisse être difficile de bien voir ces derniers chez l'adulte); détecter une obstruction ou une déhiscence de la pièce (« baffle ») ou une insuffisance des valves AV et évaluer le fonctionnement ventriculaire systémique et l'obstruction sous-pulmonaire;
- une épreuve d'effort périodique étant donné la possibilité d'ischémie coronarienne secondaire à la réimplantation des artères coronaires.

L'exploration peut nécessiter :

- un enregistrement de Holter si l'on soupçonne la présence d'arythmie (on ne connaît pas l'évolution naturelle à long terme du « switch » artériel, mais les arythmies semblent beaucoup moins courantes que dans les cas de correction intra-auriculaire);
- une évaluation isotopique périodique de la perfusion myocardique si l'on soupçonne la présence d'ischémie coronarienne secondaire à la réimplantation ou à la réorientation des artères coronaires;
- une coronarographie si les examens non effractifs révèlent la présence d'ischémie;
- un cathétérisme cardiaque complet si les examens non effractifs ne permettent pas de procéder à une évaluation hémodynamique satisfaisante ou si l'on soupçonne la présence d'autres lésions;
- une IRM pour évaluer l'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite.

L'exploration devrait également comporter chez les patients qui ont subi une opération de Rastelli :

- une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée pour déterminer la présence de sténose ou de régurgitation du conduit posé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, de sténose sous-aortique, d'insuffisance aortique, d'insuffisance des valves AV et pour évaluer le fonctionnement ventriculaire. L'évaluation du gradient de pression dans le conduit peut paraître difficile, mais il est

généralement possible de mesurer la pression systolique du ventricule droit à partir du jet de régurgitation de la valve tricuspide; cette mesure peut constituer un substitut utile en l'absence d'hypertension pulmonaire.

L'exploration peut nécessiter :

- une IRM pour évaluer les éléments indiqués précédemment;
- un cathétérisme cardiaque pour déterminer le degré de sténose ou de régurgitation du conduit et l'état des artères pulmonaires distales, si les examens non effractifs ne peuvent fournir une information satisfaisante et que l'on envisage une intervention chirurgicale.

L'exploration devrait également comporter chez les patients qui ont subi une correction intra-auriculaire palliative :

- une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée pour détecter une obstruction ou une déhiscence de la pièce, ou une insuffisance des valves AV et pour évaluer le fonctionnement ventriculaire systémique;
- un enregistrement de Holter en raison de l'apparition fréquente de maladie du sinus et d'arythmies auriculaires;
- des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales et acide urique (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

Partie IV – Indications d'une nouvelle intervention

Les facteurs suivants peuvent justifier une nouvelle intervention à la suite d'une correction intra-auriculaire :

- insuffisance significative de la valve AV systémique (tricuspide);
- dysfonctionnement ventriculaire gauche ou droit marqué;
- bradycardie symptomatique, tachyarythmies ou maladie du sinus;
- déhiscence de la pièce entraînant un shunt gauche-droite significatif ($> 1,5/1$), tout shunt droite-gauche, des symptômes ou un dysfonctionnement ventriculaire;
- obstruction du retour veineux systémique supérieur ou inférieur;
- obstruction veineuse pulmonaire, bien que ce problème soit généralement détecté plus tôt et qu'une nouvelle intervention aura déjà été effectuée au cours de l'enfance.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 1-10

Les facteurs suivants peuvent justifier une nouvelle intervention à la suite d'un « switch » artériel :

- obstruction significative de la voie de chasse ventriculaire droite, quel que soit le niveau (gradient entre pics au moment du retrait du cathéter > 50 mm Hg ou rapport de pression du ventricule droit sur le ventricule gauche $> 0,6$);
- ischémie myocardique secondaire à une obstruction des artères coronaires;
- insuffisance de la valve néo-aortique;
- présence de vaisseaux collatéraux aorto-pulmonaires.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 11-14

Les facteurs suivants peuvent justifier une nouvelle intervention à la suite d'une opération de Rastelli :

- sténose significative du conduit posé entre l'artère pulmonaire et le ventriculaire droit (gradient entre pics au moment du retrait du cathéter > 60 mm Hg) ou régurgitation significative;
- obstruction sous-aortique importante du tunnel aorte-ventricule gauche;
- CIV résiduelle;
- sténose des branches de l'artère pulmonaire.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 15-16

Partie V – Options chirurgicales ou interventionnelles

Les patients qui doivent subir une nouvelle intervention devraient être opérés par des chirurgiens et suivis par des cardiologues spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales et possédant une expérience pertinente dans le domaine.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 17,18

Liste d'interventions possibles :

- La chirurgie peut être nécessaire chez les patients présentant une sténose ou une déhiscence de la pièce après une correction intra-auriculaire. La dilatation par cathéter-ballon de la sténose des veines caves supérieure ou inférieure constitue une option, mais le taux de réussite est peu élevé chez l'adulte. Comparativement à l'opération de Mustard, l'obstruction des vaisseaux est moins courante après l'opération de Senning et se prête mieux à une dilatation par cathéter-ballon. La sténose de la veine cave supérieure est généralement bénigne, contrairement à la sténose de la veine cave inférieure qui peut, quant à elle, être fatale. La pose d'une endoprothèse dans les cas de sténose des veines caves supérieure ou inférieure offre une solution possible.
- Il faudra parfois, chez les patients qui ont subi une correction intra-auriculaire et qui présentent une insuffisance grave de la valve AV systémique (tricuspide), procéder à un remplacement valvulaire si le fonctionnement ventriculaire systémique est adéquat ou, peut-être, à un cerclage des artères pulmonaires pour réduire la régurgitation tricuspidiennne en modifiant la forme du septum.
- Il faudra parfois, chez les patients qui souffrent d'un dysfonctionnement ventriculaire systémique (droit) ou d'une insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide) graves à la suite d'une correction intra-auriculaire, envisager la transplantation cardiaque. La transformation de la correction intra-auriculaire en « switch » artériel après entraînement du ventricule gauche suivant un cerclage des artères pulmonaires constitue une option, mais il s'agit d'une intervention expérimentale et l'on ne dispose à l'heure actuelle que de peu de données concernant les adultes (19-22).
- Il faudra parfois, chez les patients qui ont subi un « switch » artériel, procéder à un pontage coronarien (préférentiellement avec un greffon artériel) en cas d'ischémie myocardique.
- Il faudra parfois, chez les patients qui ont subi un « switch » artériel, procéder à un élargissement de la voie de chasse ventriculaire droite en cas d'obstruction.
- Il faudra, chez les patients qui ont subi une opération de Rastelli, procéder éventuellement au remplacement du conduit.
- Il faudra parfois, chez les patients qui ont subi une opération de Rastelli, procéder à une reprise de la pièce posée entre l'aorte et le ventricule gauche en raison d'une obstruction.
- Il faudra parfois, chez les patients qui ont subi une correction intra-auriculaire palliative, envisager la transplantation coeur-poumons.
- Le rôle des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) ou des bêta-bloquants dans le but de préserver le fonctionnement ventriculaire droit systémique en diminuant la postcharge est encore incertain, mais un important essai clinique prévu sous peu devrait répondre à la question. Entre-temps, de nombreux patients sont traités de façon empirique aux inhibiteurs de l'ECA.

Partie VI – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

Le taux global de survie des patients ayant subi une correction intra-auriculaire est d'environ 65 % au bout de 25 ans, avec une meilleure chance de survie lorsque l'opération est effectuée à un âge plus avancé. Les patients porteurs d'une transposition « simple » ont un meilleur taux de survie (80 % au bout de 25 ans) que ceux qui sont porteurs d'une transposition « complexe » (45 % au bout de 25 ans). Les causes de décès comprennent la mort subite (probablement d'origine arythmique), l'insuffisance cardiaque et l'obstruction de la pièce.

Les données sur la survie à long terme après un « switch » artériel ne commencent qu'à poindre. L'insuffisance de la valve néo-aortique ou la dilatation de sa racine, l'obstruction de la voie de chasse ventriculaire droite et la sténose ou l'occlusion des artères coronaires constituent des complications reconnues.

Quant à l'opération de Rastelli, il faudra procéder au remplacement répété du conduit, et le fonctionnement ventriculaire risque de se détériorer. Les épisodes de tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue et de tachycardie supraventriculaire peuvent poser problème.

Les patients ayant subi une correction intra-auriculaire palliative ont probablement un pronostic semblable à ceux qui sont porteurs d'une CIV avec syndrome d'Eisenmenger, mais on ne dispose pas encore d'informations précises à cet égard. Cependant, les personnes atteintes jouissent généralement d'une meilleure qualité de vie, du moins pendant un certain temps.

Partie VII – Arythmies

Le flutter auriculaire (circuit de réentrée intra-auriculaire) se rencontre chez 20 % des patients ayant subi une correction intra-auriculaire avant l'âge de 20 ans et on observe un dysfonctionnement graduel du nœud sinusal ou un rythme jonctionnel chez la moitié des patients à ce moment-là (4,8,923,24).

Il peut être nécessaire de poser un stimulateur cardiaque transveineux pour les bradycardies symptomatiques ou un stimulateur antitachycardique pour certains type d'arythmie auriculaire. Chez les patients qui ont déjà subi une correction intra-auriculaire, les électrodes du stimulateur transveineux doivent traverser la partie supérieure de la pièce ou du lambeau pour pénétrer dans l'oreillette ou le ventricule gauches morphologiques. Une fixation active s'impose donc.

On peut procéder, si besoin est (chez 15 à 20 % des patients adultes), à la pose d'un stimulateur transveineux pour le traitement de bradyarythmies à la suite d'une correction intra-auriculaire pour transposition des gros vaisseaux, mais l'intervention doit être confiée à des spécialistes. Il faut écarter toute possibilité de fuite par la pièce au moyen d'une échocardiographie transoesophagienne pratiquée avant la pose du stimulateur pour réduire les risques d'embolie paradoxale, en plus d'examiner la morphologie du réseau veineux systémique pour éliminer la présence de sténose. Les électrodes péricardiques offrent une bonne solution de rechange lorsque l'accès par voie veineuse pose problème.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 25

Les interventions ablatives par cathéter pour le traitement de tachycardies intra-auriculaires de réentrée ou de flutter auriculaire et d'arythmies nodales auriculo-ventriculaires de réentrée constituent une option thérapeutique possible, et leur taux initial de réussite dans ce contexte varie entre 60 et 70 % (26). Les techniques d'ablation chez ce type de patients sont plus délicates et généralement moins fructueuses que dans la population en général en raison de la morphologie complexe et des cicatrices chirurgicales. L'ablation devrait être pratiquée par un électrophysiologiste qui possède une formation appropriée ou une expérience pertinente dans ce type d'intervention.

Partie VIII – Grossesse

La grossesse chez les femmes appartenant à une classe fonctionnelle normale après une correction intra-auriculaire est généralement bien tolérée. Toutefois, on enregistre, chez environ 10 % des patientes, une détérioration du fonctionnement ventriculaire droit systémique durant la grossesse ou peu de temps après (27,28). Il faudrait interrompre le traitement aux inhibiteurs de l'ECA avant le début de la grossesse.

Partie IX – Suivi

Tous les patients devraient être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte.

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée.

Cote : consensus

CHAPITRE XII – TRANSPOSITION CORRIGÉE DES GROS VAISSEAUX

Partie I – Information générale

Définition : La transposition corrigée des gros vaisseaux consiste en une discordance auriculo-ventriculaire et une discordance ventriculo-artérielle; en fait, il y a double discordance. Le retour veineux systémique vers l'oreillette droite entre dans le ventricule gauche morphologique qui, lui, éjecte le sang dans l'artère pulmonaire. Le retour veineux pulmonaire se dirige vers l'oreillette gauche et, de là, à l'aorte par le ventricule droit morphologique. La circulation est corrigée physiologiquement, mais la circulation systémique est assurée par le ventricule droit morphologique, d'où le terme « inversion ventriculaire » pour désigner cette malformation.

Celle-ci peut coexister avec le ventricule unique, mais nous ne traiterons pas de la question dans le présent document.

La transposition corrigée des gros vaisseaux est une affection rare (< 1 % des cardiopathies congénitales), mais elle représente un pourcentage élevé des patients cyanosés qui subissent une intervention à l'âge adulte. Des lésions associées surviennent chez près de 98 % des patients dans certaines séries, telles que la communication interventriculaire (CIV) (75 % des cas), la sténose pulmonaire valvulaire et sous-valvulaire (75 % des cas) et des anomalies de la valve auriculo-ventriculaire (AV) systémique (tricuspide) (de type Ebstein : 30 % des cas). Le bloc auriculo-ventriculaire (AV) complet, d'origine congénitale, est présent dans 5 % des cas.

Partie II – Prévalence et génétique

Selon une étude imposante, le taux de malformations cardiaques chez les parents (0,6 %) ou les frères et sœurs (0,8 %) de patients porteurs de différentes formes de transposition corrigée des gros vaisseaux (29) est faible. Même si des rapports de cas isolés de transposition corrigée font état d'une délétion du chromosome 22q11, l'association n'a pas été confirmée dans le cadre d'une étude de grande taille (30).

Partie III – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Les patients qui ne présentent pas d'autres anomalies peuvent vivre au-delà de soixante ou de soixante-dix ans sans être repérés avant que ne se manifestent des problèmes. L'insuffisance progressive de la valve auriculo-ventriculaire (AV) systémique (tricuspide) et le dysfonctionnement ventriculaire systémique (droit), qui peuvent se manifester sous forme d'œdème aigu du poumon, ont tendance à se produire à partir de la quarantaine. La présence d'une importante régurgitation AV systémique (tricuspide) a une incidence négative sur la survie (31). Les arythmies auriculaires sont courantes à partir de la cinquantaine. En plus du bloc AV complet congénital, il y a apparition d'un bloc AV complet acquis qui se fait au rythme de 2 % par an (32), et ce trouble est particulièrement fréquent au moment de la chirurgie cardiaque. L'insuffisance de la valve AV pulmonaire (mitrale) se rencontre à l'occasion, et il peut y avoir apparition et installation progressive d'un dysfonctionnement ventriculaire sous-pulmonaire (gauche morphologique) ou d'une obstruction de la voie de chasse.

Les patients porteurs d'une sténose pulmonaire ou d'une CIV chez qui la circulation pulmonaire est équilibrée, c'est-à-dire sans débit pulmonaire excessif d'une part ou sans sténose pulmonaire excessive d'autre part, connaissent une évolution semblable, qu'ils aient été opérés ou non.

Partie IV – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique permet de :

- confirmer les particularités anatomiques décrites ci-dessus;
- indiquer le type et le nombre de lésions associées qui peuvent influencer sur le traitement (CIV, sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire, insuffisance de la valve AV systémique [tricuspide], fonctionnement ventriculaire, bloc AV).

L'évaluation diagnostique devrait comporter au moins :

- un examen clinique complet;
- un électrocardiogramme;
- une radiographie pulmonaire;
- une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée;
- une épreuve d'effort ou cardio-pulmonaire avec oxymétrie.

L'évaluation diagnostique peut nécessiter :

- une échocardiographie transoesophagienne pour évaluer le fonctionnement ventriculaire, l'insuffisance des valves AV et la voie de chasse pulmonaire si l'échocardiographie transthoracique (ETT) ne peut fournir l'information désirée, particulièrement chez les patients opérés. Il est souvent très difficile d'obtenir une bonne image à l'ETT chez ces patients en raison d'une fenêtre acoustique limitée;
- un cathétérisme cardiaque complet pour procéder à des mesures hémodynamiques, particulièrement chez les patients opérés porteurs d'un conduit entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire ou chez les patients non opérés pour lesquels la chirurgie est envisagée;
- une coronarographie chez les patients prédisposés aux coronaropathies ou chez les patients de plus de 40 ans si une intervention chirurgicale correctrice est prévue;
- un enregistrement de Holter pour évaluer la présence d'un bloc AV et d'arythmies auriculaires;
- une évaluation isotopique du fonctionnement ventriculaire. L'angiographie isotopique et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) fournissent généralement de meilleures données sur le fonctionnement ventriculaire droit que l'échocardiographie;
- une IRM pour évaluer la taille des ventricules, le fonctionnement ventriculaire et le fonctionnement du conduit;
- des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales et acide urique, en cas de cyanose (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

Partie V – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Les patients présentant une CIV et une obstruction de la voie de chasse pulmonaire sont fréquemment cyanosés et peuvent avoir subi un traitement palliatif par la création d'une anastomose systémico-pulmonaire au cours de l'enfance. Une cyanose importante (saturation du sang en oxygène inférieure à 90 %) en l'absence d'une forte hypertension pulmonaire devrait être l'indication d'une correction intracardiaque.

Les facteurs suivants peuvent justifier une intervention :

- présence d'une CIV;
- sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire (gradient de pression, au moment du retrait du cathéter, supérieur à 60 mm Hg);
- présence d'une insuffisance modérée ou grave de la valve AV systémique (tricuspide);
- bloc AV complet qui exige l'implantation d'un stimulateur cardiaque pour corriger les symptômes, une bradycardie évolutive ou très marquée ou encore une réponse chronotrope inadéquate à l'effort;
- détérioration symptomatique.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 15,32-37

Les facteurs suivants peuvent justifier une nouvelle intervention :

- présence d'une CIV résiduelle;
- sténose d'un conduit entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire (gradient de pression, au moment du retrait du cathéter, supérieur à 60 mm Hg);

- présence d'une insuffisance modérée ou grave de la valve AV systémique (tricuspide), secondaire à une première intervention chirurgicale;
- détérioration du fonctionnement ventriculaire systémique (droit);
- défaillance du stimulateur cardiaque;
- sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire importante.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 38-40

Partie VI – Options chirurgicales ou interventionnelles

Les patients qui doivent subir une première intervention ou une nouvelle intervention devraient être opérés par des chirurgiens et suivis par des cardiologues spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales et possédant une expérience pertinente dans le domaine.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 17,18

Il arrive que certains patients ne puissent pas profiter d'une correction en raison d'artères pulmonaires de petit calibre, d'un ventricule systémique (droit) de petite taille ou de valves AV chevauchantes (« straddling »); ils doivent alors subir une intervention palliative.

La fermeture isolée d'une CIV est presque toujours pratiquée chez les enfants à l'aide d'une pièce placée de manière à éviter un bloc AV.

La dilatation par cathéter-ballon d'une sténose pulmonaire valvulaire peut mener à un bloc AV complet et n'est pas recommandée.

Le traitement chirurgical correctif peut consister en l'implantation d'un conduit muni d'une valve entre le ventricule pulmonaire (gauche) et l'artère pulmonaire et en la fermeture de la CIV. L'opération d'Illbawi offre une autre solution possible; elle consiste en la création d'un tunnel entre le ventricule gauche et l'aorte, la pose d'un conduit entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire et une correction intra-auriculaire (Mustard). Ainsi, le ventricule gauche morphologique et la valve mitrale assurent la circulation systémique. On ne dispose que de peu de données sur les adultes qui ont subi une opération d'Illbawi, dans le contexte d'une CIV et d'une sténose pulmonaire valvulaire, ou une correction double, c'est-à-dire une opération de Mustard et un « switch » artériel en l'absence de sténose pulmonaire valvulaire. Ces interventions devraient encore être considérées comme expérimentales chez les adultes.

Le remplacement valvulaire s'impose la plupart du temps chez les patients qui doivent se faire opérer pour une insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide) La réparation valvulaire ne donne généralement pas de bons résultats en raison de la morphologie souvent anormale de la valve.

Le traitement chirurgical devrait être pratiqué avant que le fonctionnement ventriculaire systémique ne commence à se détériorer. L'opération d'Illbawi, ramenant la valve tricuspide incompétente du côté pulmonaire, peut constituer une option, mais elle est encore au stade expérimental chez les adultes.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 33,37

Les patients dont le fonctionnement ventriculaire systémique (droit) se détériore devraient faire l'objet d'un traitement médical énergique, mais il faudrait peut-être aussi envisager la possibilité d'une transplantation. La détérioration peut se faire rapidement. Le rôle des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine dans le but de maintenir le fonctionnement ventriculaire droit systémique est encore incertain, mais des données d'essais cliniques sont à venir; entre-temps, de nombreux patients sont traités, de façon empirique, par réduction de la postcharge à l'aide de ces médicaments.

L'apparition d'un bloc AV complet après une intervention chirurgicale n'est pas rare, rendant nécessaire la pose d'un stimulateur cardiaque.

Dans les cas de sténose pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire isolée, la plastie de la voie de chasse et de la valve est rarement possible en raison de la localisation de la voie de chasse et de son étroite relation avec le système de conduction et l'artère coronaire droite. Il faut donc poser un conduit entre le ventricule pulmonaire (gauche) et l'artère pulmonaire.

Partie VII – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

L'âge médian chez les patients porteurs d'une transposition corrigée congénitalement, opérée ou non, et qui atteignent l'âge adulte est de 40 ans. La survie est meilleure en l'absence de lésions associées, mais, dans l'ensemble, elle est bien plus faible que celle enregistrée dans la population en général (41). Les principales causes de décès sont la mort subite (probablement d'origine arythmique), le dysfonctionnement ventriculaire progressif et l'insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide).

L'installation rapide d'une insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide) se rencontre souvent à la suite de la correction chirurgicale d'une CIV ou d'une sténose pulmonaire sous-valvulaire. On a souvent recours au traitement médical, mais il est généralement nécessaire de procéder au remplacement valvulaire.

Partie VIII – Arythmies

La fibrillation auriculaire est courante chez les patients opérés et elle peut être liée à une insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide).

En cas de fibrillation auriculaire, il est généralement nécessaire d'avoir recours aux antiarythmiques et aux anticoagulants; la stimulation cardiaque peut aussi s'imposer. Les réparations de la valve tricuspide semblent impuissantes à prévenir les récurrences d'arythmie auriculaire (42).

Le bloc AV complet nécessite l'implantation d'un stimulateur cardiaque permanent. La stimulation en mode DDD est le traitement optimal, mais elle n'est pas toujours possible. Il faut utiliser des électrodes à fixation active.

La stimulation transveineuse devrait être évitée en présence de shunts intracardiaques en raison du risque d'embolie paradoxale; en outre, il est préférable dans les circonstances d'utiliser des électrodes péricardiques. Pour la même raison, les thrombo-embolies veineuses de toute origine présentent un danger potentiel. L'anticoagulothérapie est recommandée, le cas échéant.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 25

Partie IX – Grossesse

Les grossesses peuvent être associées à une détérioration marquée du fonctionnement ventriculaire droit systémique ainsi qu'à l'apparition ou à l'installation progressive d'une insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide). Cent cinq grossesses ont été relevées dans deux séries comptant 19 et 22 patientes porteuses d'une transposition corrigée des gros vaisseaux (43,44). On n'a fait état d'aucun décès chez les mères, mais la morbidité était certes importante et il y eu avortement spontané. Ces femmes enceintes devraient faire l'objet d'une surveillance étroite.

Partie X – Suivi

Tous les patients porteurs d'une transposition corrigée des gros vaisseaux devraient être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte.

Il faudrait porter une attention particulière aux points suivants :

- fonctionnement ventriculaire (la détérioration du fonctionnement ventriculaire systémique peut obliger à envisager la réduction de la postcharge ou la transplantation);
- insuffisance de la valve AV systémique (tricuspide);
- bloc AV complet;
- fibrillation auriculaire.

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée.

Cote : consensus

CHAPITRE XIII – OPÉRATION DE FONTAN

Partie I – Information générale

Définition : Il s'agit d'une opération destinée aux patients porteurs d'une circulation anatomiquement ou fonctionnellement univentriculaire ou encore d'une malformation complexe qui ne se prête pas par la chirurgie correctrice à la circulation biventriculaire. Elle consiste en la dérivation de tout le retour veineux systémique vers les artères pulmonaires, habituellement sans passage du sang dans un ventricule sous-pulmonaire.

Prévue à l'origine pour les patients qui présentaient une atrésie tricuspidiennne, elle est maintenant pratiquée dans la plupart des cas de ventricule unique.

L'intervention chirurgicale comporte de nombreuses variantes. Voici les plus courantes : anastomose directe entre l'oreillette droite et les artères pulmonaires; anastomose cavo-pulmonaire totale (anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire, de même qu'entre la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire par un tunnel intra-auriculaire); pose d'un conduit extracardiaque (anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire, de même qu'entre la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire par un conduit externe); anastomose entre l'oreillette droite et le ventricule droit par un conduit muni d'une valve dans les cas où la taille et le fonctionnement du ventricule droit sont adéquats. L'opération peut se faire en un ou plusieurs temps (d'abord opération de Glenn classique ou birectionnelle, puis complémentation de l'opération de Fontan).

Partie II – Évolution et traitement des patients opérés

Les patients qui ont subi une opération de Fontan courent les risques suivants :

- Arythmie : Le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire (FA) sont des troubles courants; leur fréquence augmente à mesure que se prolonge le suivi. Ce phénomène est souvent associé à une profonde détérioration hémodynamique et exige une attention médicale rapide. Un bloc auriculo-ventriculaire tardif peut également se produire; il est souvent associé à la dégradation de l'état hémodynamique (45).

En présence d'arythmies, il faut toujours rechercher une cause hémodynamique sous-jacente, notamment une obstruction du circuit de Fontan.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 46

- Thrombo-embolie : Les thrombo-embolies pulmonaires ou périphériques peuvent être associées à de la FA, à une circulation ralentie, en particulier dans les veines systémiques et dans l'oreillette droite (OD), ou à des troubles de la coagulation (par exemple déficit en protéine C) (47).
- Entéropathie exsudative (EE) : Environ 10 % des patients ayant subi une opération de Fontan souffrent d'EE. La maladie est associée à de l'ascite, à de l'oedème périphérique ainsi qu'à des épanchements pleuraux et péricardique, à de la diarrhée chronique ainsi qu'à une forte concentration d'alpha₁-antitrypsine dans les selles (48).
- Détérioration progressive du fonctionnement ventriculaire : Cette détérioration, accompagnée ou non d'une insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire (AV), peut faire partie de l'évolution naturelle de la maladie chez les patients porteurs d'un ventricule unique.
- Dysfonctionnement hépatique : Le trouble est généralement dû à la congestion hépatique.
- Compression ou obstruction de la veine pulmonaire droite : Cette forme de gêne circulatoire est secondaire à une dilatation de l'OD ou à la saillie de la pièce interauriculaire (« baffle ») dans l'oreillette gauche.
- Cyanose : L'aggravation de la cyanose peut s'expliquer par une détérioration du fonctionnement ventriculaire, la formation de veines collatérales qui se vident dans l'oreillette gauche ou l'apparition de

déformations artérioveineuses pulmonaires, surtout si une anastomose classique de Glenn est maintenue dans le cadre de l'opération de Fontan.

Partie III – Recommandations relatives à l'exploration

Il faudrait porter une attention particulière aux points suivants :

- fonctionnement ventriculaire, tant systolique que diastolique;
- insuffisance de la valve AV systémique;
- obstruction de l'anastomose de Fontan;
- shunts résiduels;
- présence possible de thrombus dans l'OD;
- augmentation de la cyanose;
- apparition de flutter ou de fibrillation auriculaires;
- présence possible de déformations artérioveineuses pulmonaires se traduisant par une augmentation de la cyanose (surtout si une anastomose classique de Glenn a été pratiquée);
- taux d'albumine et de protéines sériques;
- fonctionnement hépatique.

L'exploration est dirigée vers les séquelles postopératoires et varie selon le type d'intervention pratiquée.

L'exploration devrait comporter au moins chez tous les patients :

- *un examen clinique complet;*
- *une oxymétrie au repos;*
- *un électrocardiogramme;*
- *une radiographie pulmonaire;*
- *une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée* pour évaluer le fonctionnement ventriculaire systémique, l'insuffisance de la valve AV systémique, la présence ou l'absence de shunts résiduels, la présence ou l'absence d'une obstruction du circuit de Fontan et la présence d'échos de contraste spontanés dans l'oreillette;
- *une mesure des taux d'albumine et de protéines sériques. S'ils sont faibles, l'élimination accrue d'alpha₁-antitrypsine dans les selles confirme la présence d'une entéropathie exsudative.*

L'exploration peut nécessiter :

- *une échocardiographie de contraste pour éliminer la présence de déformations artérioveineuses pulmonaires;*
- *une échocardiographie transoesophagienne (ETO) si les autres examens exploratoires ne permettent pas une visualisation satisfaisante de l'anastomose de Fontan ou pour exclure la présence de thrombus dans l'oreillette;*
- *une imagerie par résonance magnétique si l'ETO ne peut fournir une évaluation fiable de l'anastomose de Fontan ou pour évaluer le fonctionnement ventriculaire;*
- *une angiographie isotopique pour évaluer le fonctionnement ventriculaire;*
- *un cathétérisme cardiaque complet si une nouvelle intervention chirurgicale est prévue ou s'il est impossible d'obtenir une évaluation hémodynamique satisfaisante par des méthodes non effractives. Même de faibles gradients de pression entre l'oreillette et l'artère pulmonaire (ou la chambre de chasse) peuvent être l'indice d'une obstruction importante de l'anastomose de Fontan.*

Partie IV – Indications d'une nouvelle intervention

Les facteurs suivants peuvent justifier une nouvelle intervention :

- *une communication interauriculaire résiduelle qui entraîne un shunt droite-gauche important, des symptômes ou de la cyanose;*

- un shunt résiduel à la suite d'une anastomose chirurgicale palliative ou d'une communication résiduelle entre le ventricule et l'artère pulmonaire;
- une insuffisance significative de la valve AV systémique;
- l'obstruction du circuit de Fontan;
- la formation d'un réseau veineux collatéral ou l'apparition de déformations artérioveineuses pulmonaires;
- l'apparition de flutter ou de fibrillation auriculaires soutenus (il est très important de tenter de rétablir immédiatement le rythme sinusal une fois qu'a été éliminée la présence possible de thrombus dans l'OD);
- l'installation d'une EE;
- l'obstruction des veines pulmonaires;
- la présence d'un bloc AV de degré élevé ou du syndrome de dysfonctionnement sinusal nécessitant la pose d'un stimulateur cardiaque;
- la fermeture prévue d'une communication de Fontan fenestrée (par cathéter).

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 49-52

Partie V – Options chirurgicales ou interventionnelles

Les patients qui doivent subir une nouvelle intervention devraient être opérés par des chirurgiens et suivis par des cardiologues spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales et possédant une formation appropriée ou une expérience pertinente dans le domaine.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 17,18

Liste d'interventions possibles :

- Dans les cas d'insuffisance de la valve AV systémique, il peut être nécessaire de procéder à la réparation de la valve ou à son remplacement.
- Il est possible, dans les cas de shunts résiduels significatifs, qu'on doive procéder à leur fermeture.
- Les patients qui présentent une obstruction significative de l'anastomose de Fontan peuvent être candidats à l'angioplastie par cathéter-ballon, à la pose d'une endoprothèse ou à une reprise chirurgicale.
- Il est possible, dans les cas où il y a eu anastomose à l'aide d'un conduit muni d'une valve (entre l'oreillette droite et le ventricule droit), qu'on doive procéder à son remplacement ou pratiquer une variante de l'opération de Fontan.
- La fermeture par cathéter ou la transformation de l'opération de Glenn classique en opération de Glenn bidirectionnelle peuvent s'avérer nécessaires chez les patients qui présentent respectivement une circulation veineuse collatérale ou des déformations artérioveineuses.
- Les patients qui présentent du flutter auriculaire difficile à maîtriser peuvent être candidats à l'ablation par cathéter.
- La transformation de l'opération de Fontan classique par la création d'un tunnel latéral ou la pose d'un conduit externe, accompagnée d'une déconnexion en labyrinthe de l'oreillette, peut être envisagée dans les cas d'arythmies auriculaires sérieuses et rebelles.
- Dans les cas où la stimulation permanente s'avère nécessaire, il faudrait, dans la mesure du possible, poser un stimulateur séquentiel à électrodes péricardiques pour diminuer les risques de thromboembolie.
- Les patients qui souffrent d'EE peuvent être candidats à la fenestration du septum interauriculaire ou à une reprise de l'opération de Fontan. D'autres formes de traitement ont été tentées, par exemple l'administration sous-cutanée d'héparine, le traitement à l'octréotide et la corticothérapie à base de prednisone, mais elles ont donné plus ou moins de résultats. Aucune ne semble supérieure aux autres.
- La transplantation peut être nécessaire dans les cas d'insuffisance ventriculaire systémique ou d'EE réfractaire.

Le rôle de l'anticoagulothérapie prolongée suscite la controverse. Le traitement est toutefois recommandé chez les patients ayant des antécédents confirmés de flutter ou de fibrillation auriculaires, qui ont subi une fenestration de l'anastomose de Fontan ou qui présentent des échos de contraste spontanés dans l'oreillette droite à l'échocardiographie.

Cote : consensus Réf. : 53,54

Partie VI – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

L'opération de Fontan est une intervention palliative, non curative.

On fait état d'un taux moyen de survie d'environ 60 % au bout de 10 ans; il peut même s'élever à 80 % dans des conditions idéales (55,56).

En cas d'EE, la survie au bout de 5 ans est d'à peu près 50 %. Les réinterventions après une opération de Fontan entraînent une mortalité élevée; s'il y a EE, elle peut atteindre 75 %. Toutefois, si l'entéropathie est secondaire à une obstruction du circuit de Fontan, la reprise réussie de l'anastomose de Fontan peut mettre fin à l'affection.

Les causes habituelles de décès sont liées à l'insuffisance ventriculaire, aux arythmies, aux reprises d'intervention et à l'EE.

Partie VII – Arythmies

Le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire (FA) sont des troubles courants (15 à 20 % des patients après cinq ans de suivi) et leur fréquence augmente avec la durée du suivi. Ces troubles comportent une forte morbidité, peuvent être associés à une profonde détérioration hémodynamique et exigent une attention médicale rapide. Les patients les plus susceptibles de présenter de la tachy-arythmie auriculaire sont ceux qui ont été opérés à un âge plus avancé et qui sont porteurs d'une communication auriculo-pulmonaire ou chez qui il y a détérioration du fonctionnement ventriculaire, insuffisance de la valve AV systémique ou augmentation de la pression artérielle pulmonaire. En présence de flutter ou de fibrillation auriculaires, il faut toujours rechercher une cause hémodynamique sous-jacente, notamment une obstruction du circuit de Fontan. Les patients non traités aux anticoagulants, qui consultent pour du flutter ou de la fibrillation auriculaires devraient recevoir immédiatement de l'héparine par voie intraveineuse et subir une échocardiographie transoesophagienne pour éliminer la présence de thrombus. Il faudrait également tenter de rétablir le rythme sinusal le plus tôt possible en cas d'absence de thrombus ou en cas de détérioration hémodynamique. Les antiarythmiques, seuls ou en association avec un stimulateur antitachycardie ou l'ablation par radiofréquence, donnent des résultats mitigés. Toutefois, la documentation fait état d'un bon taux de réussite à court terme de la transformation de la communication auriculo-pulmonaire de Fontan en communication cavo-pulmonaire totale, accompagnée de cryoablation à l'étage auriculaire pour le flutter ou de la déconnexion en labyrinthe pour la fibrillation (57). Les patients souffrant d'arythmie auriculaire, y compris d'épisodes paroxystiques, devraient être soumis à un traitement prolongé à la warfarine

Par ailleurs, l'apparition d'un dysfonctionnement du nœud sinusal ou d'un bloc auriculo-ventriculaire complet est toujours possible et peut nécessiter la pose d'un stimulateur cardiaque. Bien que la stimulation ventriculaire transveineuse par le sinus coronaire reste une option, il faudrait, dans la mesure du possible, poser un stimulateur séquentiel à électrodes péricardiques pour diminuer les risques de thromboembolie.

Partie VIII – Grossesse

La grossesse comporte des risques supplémentaires pour la mère en raison de la surcharge hémodynamique imposée à l'oreillette et au ventricule unique (58,59). Il y a risque accru de :

- congestion veineuse périphérique;
- détérioration du fonctionnement ventriculaire;

- aggravation de l'insuffisance de la valve AV systémique;
- arythmie auriculaire;
- thrombo-embolie
- embolie paradoxale en cas de fenestration de la communication de Fontan.

La grossesse est toutefois possible chez les femmes bien sélectionnées, sous étroite surveillance cardiaque et obstétricale (58).

Partie IX – Suivi

Tous les patients ayant subi une opération de Fontan devraient être suivis régulièrement (une fois par année) par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte.

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée.

Cote : consensus

CHAPITRE XIV – VENTRICULE UNIQUE

Partie I – Information générale

Anatomie : Les patients porteurs d'un cœur univentriculaire présentent ou bien une cavité ventriculaire morphologiquement unique d'origine indéterminée ou bien, la plupart du temps, un ventricule unique fonctionnel comprenant un ventricule principal bien formé et une cavité dysplasique ou une cavité rudimentaire. La position de l'oreillette peut être normale, transposée ou ambiguë. Les valves auriculo-ventriculaires situées à l'entrée du cœur univentriculaire peuvent être constituées de deux valves distinctes (ventricule gauche à double entrée, ventricule droit à double entrée), d'une valve perméable et d'une valve atrésique (atrésie tricuspide, atrésie mitrale) ou d'une valve commune (communication auriculo-ventriculaire déséquilibrée). La principale chambre de chasse peut être de type ventriculaire gauche avec une cavité ventriculaire droite antéro-supérieure ou, plus rarement, de type ventriculaire droit avec une cavité ventriculaire gauche postérieure. Les connexions ventriculo-artérielles peuvent être concordantes ou discordantes, et les gros vaisseaux peuvent naître du même ventricule et être perméables ou sténosés (60,61).

Partie II – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Les patients dont l'anatomie cardiaque peut être qualifiée d'« idéale » dans les circonstances (ventricule gauche morphologiquement unique, fonctionnel) et qui ont une circulation « bien équilibrée » (certain degré de sténose pulmonaire permettant d'éviter un débit pulmonaire excessif) peuvent survivre assez longtemps s'ils ont un fonctionnement ventriculaire gauche satisfaisant, une bonne capacité d'effort et peu de symptômes (62). Le pronostic des patients ayant un cœur univentriculaire non opéré reste toutefois sombre : la survie médiane est de 14 ans (taux de mortalité annuel de 4,8 %) et la majorité des patients présentent des symptômes, de la cyanose et de l'intolérance à l'effort (63).

Partie III – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique initiale permet de :

- déterminer la morphologie et la position des oreillettes, l'état des valves auriculo-ventriculaires (AV) d'entrée (nombre, perméabilité, présence ou absence de chevauchement), la morphologie de la principale cavité ventriculaire, de même que la position et la perméabilité des gros vaisseaux;
- préciser l'étiologie de la cyanose (diminution débit pulmonaire, shunt artério-veineux ou hypertension pulmonaire) et évaluer la résistance vasculaire pulmonaire;
- déterminer d'autres facteurs qui influent sur l'état clinique du patient (voir les complications et les séquelles cliniques des cardiopathies cyanogènes).

L'évaluation diagnostique devrait comporter au moins :

- un examen clinique complet;
- un électrocardiogramme;
- une radiographie pulmonaire;
- une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée;
- une oxymétrie au repos et, le cas échéant, à l'effort (si la saturation du sang en oxygène au repos est supérieure à 90 %);
- des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales et acide urique (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

L'évaluation diagnostique peut nécessiter :

- une échocardiographie transœsophagienne pour visualiser la morphologie du cœur (position des oreillettes, connexions auriculo-ventriculaires, type de ventricule, connexions et perméabilité des gros vaisseaux) (il faut porter une attention particulière à la sédation);

- une imagerie par résonance magnétique pour visualiser la morphologie du cœur, déterminer la taille et le fonctionnement du ventricule et évaluer les lésions concomitantes;
- une angiographie isotopique pour quantifier le fonctionnement ventriculaire;
- une épreuve cardio-pulmonaire pour évaluer objectivement la capacité fonctionnelle, le degré de limites à l'effort ainsi que la désaturation du sang à l'effort;
- un cathétérisme cardiaque pour déterminer la pression et la résistance artérielles pulmonaires si les autres examens restent douteux à cet égard.

Partie IV – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Les facteurs suivants justifient une intervention : limites fonctionnelles importantes, saturation du sang au repos inférieure à 90 %, dilatation du ventricule gauche (surcharge de volume), embolie paradoxale.

Partie V – Options chirurgicales ou interventionnelles

Anastomose aorto-pulmonaire : L'anastomose aorto-pulmonaire est rarement pratiquée seule.

Opération de Glenn bidirectionnelle : L'opération de Glenn bidirectionnelle est généralement pratiquée en bas âge comme intervention préalable à l'opération de Fontan (correction du ventricule unique) ou comme intervention palliative définitive lorsque l'intervention de Fontan s'avère trop risquée. L'opération de Glenn permet d'accroître le débit pulmonaire tout en évitant la surcharge du ventricule gauche (64).

Opération de Glenn bidirectionnelle associée à une intervention visant à accroître le débit pulmonaire : Un cerclage de l'artère pulmonaire, une sténose naturelle de l'artère pulmonaire ou une dérivation de Blalock-Taussig sont parfois associés à l'opération de Glenn bidirectionnelle pour accroître encore davantage la saturation du sang en oxygène, mais ce, aux dépens d'une surcharge de volume du ventricule systémique (65).

Correction d'un seul ventricule : Lorsque le volume du ventricule pulmonaire rudimentaire est inférieur à 30 % de ses dimensions normales, l'opération de Fontan permet au retour veineux de la grande circulation de se jeter directement dans la circulation pulmonaire, contournant ainsi le ventricule pulmonaire ou la chambre de chasse (v. chapitre XIII – Opération de Fontan).

Correction d'un ventricule et demi : Parfois, lorsque le volume du ventricule pulmonaire rudimentaire se situe entre 30 et 80 % de ses dimensions normales, le débit sanguin de la veine cave inférieure se jette dans la circulation pulmonaire en passant par le ventricule droit, tandis que celui de la veine cave supérieure se jette directement dans la circulation pulmonaire par une anastomose de Glenn bidirectionnelle (66).

Correction des deux ventricules : Dans certains cas, lorsque le volume du ventricule pulmonaire est supérieur à 80 % de ses dimensions normales, il est possible de procéder à une correction biventriculaire ou à l'installation d'une cloison interventriculaire. Le chevauchement des valves AV ou la transposition des gros vaisseaux peuvent toutefois compliquer l'intervention correctrice.

Transplantation : La transplantation cardiaque pour cause d'insuffisance ventriculaire ou la transplantation cardio-pulmonaire pour cause d'insuffisance ventriculaire accompagnée d'hypertension pulmonaire devraient être envisagées lorsque le patient présente des symptômes et qu'aucune autre intervention palliative ou correctrice n'est possible.

Partie VI – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

Anastomose aorto-pulmonaire : Chez les patients qui atteignent l'âge adulte, le taux de survie dans l'hypothèse la plus optimiste est de 50 % après un suivi de 20 ans (67,68). La dilatation et l'insuffisance du ventricule systémique ainsi que l'apparition d'arythmies, notamment de fibrillation et de flutter auriculaires, ne sont pas rares.

Opération de Glenn bidirectionnelle : Le taux de survie après un suivi de 20 ans est de 50 % (68,69). La cyanose évolutive peut être due à un apport sanguin de la veine cave inférieure plus grand que celui de la

veine cave supérieure, qui suit la croissance somatique, d'après les observations faites chez les enfants ou, comme c'est le cas chez les adultes, à la formation de fistules artérioveineuses pulmonaires.

Opération de Glenn bidirectionnelle associée à une intervention visant à accroître le débit pulmonaire : Il n'existe aucune étude à long terme sur le sujet. En augmentant la charge volumique du ventricule systémique, le surplus de débit pulmonaire peut avoir une véritable incidence négative sur la survie chez les patients concernés (63).

Correction d'un seul ventricule : Le taux de survie chez les candidats « idéaux » à l'opération de Fontan est de 81 % (55) au bout de dix ans comparativement à 60 % (56) pour l'ensemble des patients ayant subi une intervention de Fontan. Parmi les complications figurent les arythmies auriculaires, la formation de thrombus, l'entéropathie exsudative (surtout lorsque l'intervention de Fontan est pratiquée chez des adultes [70]), l'insuffisance du ventricule systémique et une régurgitation évolutive des valves AV (v. chapitre XIII – Opération de Fontan).

Correction d'un ventricule et demi : Il n'existe aucune étude à long terme sur le sujet. La principale complication à long terme de l'opération de Glenn bidirectionnelle, soit la formation progressive de fistules auriculo-ventriculaires pulmonaires, n'a pas encore été signalée après un suivi de quatre ans pour la correction d'un ventricule et demi (71).

Correction des deux ventricules : Une correction biventriculaire complexe (nécessitant un conduit muni d'une valve ou un tunnel intraventriculaire complexe) peut ne pas être préférable à court ou à moyen terme à la correction simple d'un seul ventricule ou d'un ventricule et demi (72).

Transplantation : L'issue de la transplantation cardiaque chez les adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale est comparable à celle des adultes qui n'en sont pas porteurs, soit un taux de survie de 79 % au bout de un an et de 60 % au bout de cinq ans (73). Par contre, l'issue de la transplantation cardio-pulmonaire est moins favorable : le taux de survie après un an varie de 60 à 80 % et celui après dix ans s'établit à 30 % (74,75).

Partie VII – Arythmies

Anastomose : Les patients qui ont subi une anastomose aorto-pulmonaire comme traitement palliatif sont beaucoup plus sujets à la fibrillation et au flutter auriculaires au bout de 30 ans que les patients qui ont subi une anastomose cavo-pulmonaire comme traitement palliatif (35 % contre 15 %). D'ailleurs, le dysfonctionnement progressif du ventricule systémique est lié à l'apparition d'arythmies auriculaires (68).

Correction d'un ventricule : Voir chapitre XIII – Opération de Fontan.

Partie VIII – Grossesse

Anastomose : La grossesse est généralement bien tolérée chez les patientes porteuses d'un ventricule unique, qui appartiennent à une bonne classe fonctionnelle, qui connaissent un fonctionnement ventriculaire satisfaisant et dont la saturation du sang en oxygène est supérieure à 85 % (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés). Les risques d'embolie paradoxale chez ces patientes sont toutefois élevés; il faudrait donc porter une attention particulière pour éviter les thromboses veineuses profondes.

Correction d'un ventricule : Voir chapitre XIII – Opération de Fontan.

Partie IX – Suivi

Tous les patients porteurs d'un ventricule unique devraient être suivis régulièrement (une fois par année) par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte. La consultation annuelle, en plus d'avoir pour objets l'évaluation de l'état fonctionnel et la mesure de la saturation du sang en oxygène, devrait comprendre une échocardiographie pour évaluer le fonctionnement du ventricule systémique, le degré de sténose des valves sigmoïdes et la présence de régurgitation des valves AV. Il faudrait

également demander des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales et acide urique (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée.

Cote : consensus

CHAPITRE XV – SYNDROME D'EISENMENGER

Partie I – Information générale

Le syndrome d'Eisenmenger, terme utilisé la première fois par Paul Wood (76), se définit comme une maladie vasculaire pulmonaire obstructive (MVPO) qui apparaît par suite d'un important shunt gauche-droite préexistant qui fait en sorte que la pression artérielle pulmonaire se rapproche de la pression artérielle générale et que le shunt devient bidirectionnel ou droite-gauche. Les cardiopathies congénitales susceptibles de mener au syndrome d'Eisenmenger comprennent les anomalies « simples » comme les communications interauriculaires (CIA), les communications interventriculaires et la persistance du canal artériel ainsi que des anomalies plus « complexes » comme les communications auriculo-ventriculaires, le tronc artériel commun, les fistules aorto-pulmonaires, l'atrésie pulmonaire compliquée et le cœur univentriculaire. La résistance vasculaire pulmonaire élevée apparaît habituellement au cours de la petite enfance (dès l'âge de deux ans, sauf dans les cas de communication interauriculaire) et même parfois dès la naissance.

Partie II – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Les patients porteurs d'une malformation qui permet une communication libre entre les circuits pulmonaire et systémique au niveau de l'aorte ou des ventricules sont habituellement en assez bonne santé au cours de l'enfance (en l'absence d'insuffisance cardiaque congestive précoce) et deviennent graduellement cyanosés au fil des ans, entendre décennies. L'intolérance à l'effort (dyspnée ou fatigue) est proportionnelle au degré d'hypoxémie ou de cyanose. En l'absence de complications, ces patients conservent une bonne capacité fonctionnelle jusqu'à la trentaine (77,78) et, par la suite, ils connaissent généralement une diminution lente et progressive de leur capacité physique.

Quant aux patients qui présentent une CIA moyenne ou large, la physiopathologie d'Eisenmenger se manifeste généralement plus tard, souvent après une grossesse, une maladie thrombo-embolique récurrente ou l'apparition de causes primaires ou secondaires d'hypertension pulmonaire. Chez les patients porteurs d'une CIA, la présence de ces facteurs supplémentaires serait indispensable à l'installation de cette physiopathologie, mais il s'agit là d'un point qui fait controverse.

Les complications associées au syndrome d'Eisenmenger ont tendance à apparaître vers la trentaine, et l'insuffisance cardiaque congestive, la plus grave d'entre elles, s'installe habituellement après 40 ans (77).

Parmi les autres complications, mentionnons :

- l'angine de poitrine;
- les arythmies (fibrillation ou flutter auriculaires);
- les troubles de saignement;
- l'abcès cérébral;
- l'érythrocytose;
- les hémoptysies;
- l'hyperuricémie ou la goutte;
- l'endocardite infectieuse;
- les embolies paradoxales;
- les anévrysmes ou la calcification de l'artère pulmonaire;
- la sténose valvulaire évolutive ou la régurgitation;
- le dysfonctionnement rénal (protéinurie en particulier);
- la mort subite;
- les accidents vasculaires cérébraux ou les accidents ischémiques transitoires.

La plupart des patients atteints du syndrome d'Eisenmenger survivent jusqu'à l'âge adulte (78-80); les taux de survie relevés à 15 ans et à 25 ans sont de 77 % et de 42 % respectivement (78).

Les principales causes de mortalité chez les personnes atteintes du syndrome d'Eisenmenger sont la mort subite (30 %), l'insuffisance cardiaque congestive (25 %) et les hémoptysies (15 %). Les autres causes comprennent la grossesse, la mortalité périopératoire consécutive à une intervention chirurgicale non cardiaque et les maladies infectieuses (abcès cérébral et endocardite) (77,78,80).

Partie III – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique permet de :

- confirmer la présence d'une ou de plusieurs communications entre les circuits pulmonaire et systémique au niveau des gros vaisseaux, des ventricules ou des oreillettes;
- confirmer la présence d'une hypertension pulmonaire élevée, accompagnée d'un shunt droite-gauche important (saturation < 90 %);
- déceler d'autres facteurs susceptibles d'influer sur l'état du patient (voir les complications et les séquelles cliniques).

L'évaluation diagnostique devrait comporter au moins :

- *un examen clinique complet*, y compris un examen des orteils pour déceler toute cyanose différentielle;
- *un électrocardiogramme*;
- *une radiographie pulmonaire*;
- *une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée*;
- une oxymétrie au repos et, le cas échéant, à l'effort (si la saturation du sang en oxygène au repos est supérieure à 90 %);
- des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, créatinine et acide urique (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

L'exploration peut nécessiter :

- une imagerie par résonance magnétique pour visualiser les communications entre les circuits pulmonaire et systémique ou pour mieux définir leur siège et leur taille, pour évaluer la taille des artères pulmonaires proximales et pour déterminer la présence ou non de thrombus mural ou obstructif;
- une échocardiographie transœsophagienne (rarement) pour visualiser les communications entre les circuits pulmonaire et systémique ou pour mieux définir leur siège et leur taille; il faut toutefois user de prudence avec la sédation en raison des risques d'hypotension générale entraînant une augmentation du shunt droite-gauche;
- une tomographie hélicoïdale/haute résolution des poumons chez les patients qui présentent une hémoptysie pour exclure la possibilité d'une hémorragie pulmonaire grave, surtout si la radiographie pulmonaire montre un infiltrat pulmonaire;
- un cathétérisme cardiaque avec vasodilatateurs pulmonaires, principalement pour déterminer la pression et la résistance artérielles pulmonaires si les autres examens restent douteux à cet égard et pour exclure toute maladie vasculaire pulmonaire potentiellement réversible;
- *une biopsie du poumon à thorax ouvert uniquement dans les cas où la réversibilité de l'hypertension pulmonaire ne peut être déterminée avec certitude à partir des données hémodynamiques. Il s'agit d'une intervention délicate qui comporte des risques et qui ne devrait être pratiquée que dans des centres disposant d'une vaste expérience pertinente dans le traitement des cardiopathies congénitales.*

Partie IV – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Le principe de base actuel du traitement clinique consiste à éviter tout facteur susceptible de déstabiliser le fragile équilibre physiologique du patient. En général, l'approche abstentionniste est recommandée.

Aussi les principales interventions visent-elles à prévenir les complications (ex. : vaccination antigrippale pour réduire la morbidité associée aux infections respiratoires) ou à rétablir l'équilibre physiologique (ex. : suppléments de fer en cas de carence, traitement des arythmies auriculaires, restriction de l'apport sodique et diurétiques en cas d'insuffisance cardiaque droite, etc.).

Les symptômes d'hyperviscosité, en l'absence de diminution du volume des liquides, devraient être traités au moyen d'une phlébotomie isovolumétrique sauf dans les cas de carence martiale où les suppléments de fer (et non la phlébotomie) constituent le traitement de première intention (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

Il faut éviter l'hypovolémie. Toute cause d'hypovolémie peut entraîner de l'hypotension et de l'hypoxémie. Le volume sanguin doit être augmenté immédiatement.

Les interventions chirurgicales non cardiaques ne devraient être pratiquées qu'en cas d'absolue nécessité en raison de la forte mortalité qui leur est associée (77,81). L'anesthésie devrait être réalisée par un anesthésiste cardiaque chevronné, bien au fait de la physiologie du syndrome d'Eisenmenger. Les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger sont particulièrement vulnérables aux perturbations hémodynamiques provoquées par l'anesthésie ou une intervention chirurgicale, par exemple une légère diminution de la résistance vasculaire générale qui peut augmenter le shunt droite-gauche et accroître les risques de collapsus cardio-vasculaire. L'anesthésie locale devrait être privilégiée dans toute la mesure du possible. Il est recommandé d'éviter le jeûne prolongé et surtout la déshydratation, d'administrer s'il y a lieu des antibiotiques à titre prophylactique (82) et d'exercer une surveillance étroite en cours d'intervention (parfois à l'aide d'un cathéter intra-artériel avec ou sans ligne de perfusion centrale pour pouvoir déceler rapidement tout changement subit de pression ou de volume durant l'opération (81,83). Le choix de l'anesthésie générale par rapport à l'anesthésie péridurale suscite la controverse. Les autres risques associés aux interventions chirurgicales comprennent les hémorragies, les arythmies postopératoires et les thromboses veineuses profondes entraînant une embolie paradoxale. Les cathéters intra-veineux devraient être munis d'un « filtre à air » ou d'un « piège à bulles ». Le lever précoce est recommandé (81,83). Le suivi postopératoire se fait de façon optimale dans les unités de soins intensifs (84,85).

En règle générale, les hémoptysies appellent une radiographie pulmonaire, un hémogramme, la décision clinique d'hospitaliser ou non le patient et, souvent, une tomодensitométrie pour déceler une hémorragie pulmonaire ou une cause secondaire. L'alitement devrait être prescrit et, bien que ces hémorragies soient généralement résolutive, il faudrait considérer chaque épisode comme virtuellement mortel. On devrait écarter toute cause traitable, même si, dans la plupart des cas, les hémoptysies sont dues au saignement des vaisseaux bronchiques ou à un infarctus pulmonaire.

Transplantation : L'apparition du syndrome d'Eisenmenger à un jeune âge, le recul récent de la classe fonctionnelle, les antécédents de syncope, l'insuffisance cardiaque droite et les arythmies supraventriculaires constituent des signes avant-coureurs de pronostic sombre et devraient inciter à devancer la transplantation (77,78,86).

Les facteurs suivants comportent un risque élevé pour les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger :

- la grossesse (contre-indiquée);
- l'anesthésie générale;
- la déshydratation;
- les hémorragies;
- les interventions chirurgicales non cardiaques;
- les interventions chirurgicales cardiaques;
- certains médicaments (ex. : vasodilatateurs, diurétiques, certains contraceptifs oraux, danazol, anti-inflammatoires non stéroïdiens);
- l'anémie le plus souvent attribuable à une carence en fer;
- les cathétérismes cardiaques;
- les perfusions intraveineuses (en raison des risques d'infection et d'embolie gazeuse paradoxale);

- l'altitude;
- les infections pulmonaires.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 85,87,88,89

Les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger devraient suivre les conseils suivants :

- ne prendre des médicaments qu'après avoir consulté leur médecin;
- éviter la déshydratation;
- éviter de fumer;
- informer leur cardiologue si une intervention chirurgicale non cardiaque est prévue ou s'ils sont atteints d'une maladie grave ou s'ils ont été victimes d'un accident grave;
- éviter l'activité physique trop intense;
- demander d'être confiés aux soins d'un médecin bien au fait du syndrome d'Eisenmenger et de son traitement;
- éviter les séjours en altitude, surtout lorsqu'ils demandent une activité physique importante;
- ne voyager en avion que si leur état est stable et si la saturation du sang en oxyhémoglobine à l'air ambiant est supérieure à 85 %.

Cote : consensus

Réf. : 87,88,90

Partie V – Options chirurgicales ou interventionnelles

Le taux d'hémoglobine et d'hématocrite chez les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger doit être inversement proportionnel au taux de saturation. Les phlébotomies ou les pertes excessives de sang peuvent entraîner un taux d'hémoglobine sous-optimal. La phlébotomie isovolumétrique, avec supplément de fer au besoin, ne devrait être pratiquée que chez les patients qui présentent des symptômes d'érythrocytose. Il est important de prévenir la carence en fer (v. chapitre XVI – Traitement des patients cyanosés).

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 88,91,92

L'oxygène d'appoint à la maison peut réduire les épisodes de dyspnée, mais son usage courant n'est pas recommandé étant donné que ses effets sur la survie demeurent incertains. Son utilisation peut entraîner une dépendance psychologique.

Cote : consensus

Réf. : 9

Transplantation : Lorsque les patients présentent une incapacité importante en raison d'une hypoxémie ou d'une insuffisance cardiaque congestive graves, la transplantation pulmonaire (accompagnée d'une correction de l'anomalie cardiaque) ou la transplantation cardio-pulmonaire offrent la meilleure solution. Par contre, cette intervention est généralement réservée aux personnes qui ne présentent pas de contre-indications et qui ont des probabilités de survie au bout d'un an inférieures à 50 %. Cette évaluation comporte des difficultés en raison de l'imprévisibilité de l'évolution de la maladie et du risque de mort subite. Le taux de survie après un an chez les adultes qui subissent une transplantation pulmonaire suivie d'une correction primaire de la malformation cardiaque varie entre 70 et 80 % et celui après quatre ans est inférieur à 50 % (94-97). Quant aux résultats après une transplantation cardio-pulmonaire, ils ne sont pas meilleurs puisque le taux de survie au bout d'un an varie de 60 à 80 % et celui au bout de dix ans est inférieur à 30 % (94,96). Toutefois, ces solutions ne sont pas totalement dénuées de sens; elles peuvent, en effet, exercer un certain attrait pour les personnes qui doivent faire face à la mort ou qui n'ont plus de qualité de vie.

Traitement expérimental

Inhibiteurs calciques : La prise prolongée de nifédipine chez un petit groupe de patients atteints du syndrome d'Eisenmenger a permis une augmentation faible mais notable de la tolérance à l'effort (98) et

une diminution de la résistance vasculaire pulmonaire, surtout chez les enfants (99). Il s'agit toujours d'un traitement expérimental et il ne devrait être prescrit qu'en milieu de recherche clinique.

Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) : Selon les données recueillies dans un groupe soigneusement sélectionné de dix patients porteurs d'une cardiopathie cyanogène, le traitement aux inhibiteurs de l'ECA n'a pas modifié le taux de saturation du sang en oxygène malgré une amélioration subjective de la capacité fonctionnelle (100). Les tenants de l'utilisation des inhibiteurs de l'ECA chez ces patients soutiennent que la diminution de la résistance vasculaire systémique permet d'améliorer le débit cardiaque et par conséquent la libération d'oxygène. Par contre, d'autres soutiennent que ces agents sont potentiellement dangereux étant donné qu'ils diminuent la résistance vasculaire systémique sans toutefois modifier la résistance vasculaire pulmonaire et entraînent une augmentation du shunt droite-gauche. L'utilisation de ces médicaments relève toujours de l'expérience et ils ne devraient être prescrits que dans le cadre d'un essai clinique comportant une surveillance étroite.

Prostacycline : Une étude récente a montré que l'administration prolongée de prostacycline chez ces patients améliorait l'hémodynamique (diminution de la résistance vasculaire pulmonaire et augmentation du débit cardiaque) et, dans une certaine mesure, la capacité d'effort (101). Il faut toutefois pousser la recherche dans ce domaine avant de pouvoir formuler des recommandations sur l'utilisation de prostaglandines chez ces patients.

Cerclage de l'artère pulmonaire : Le cerclage de l'artère pulmonaire chez un patient non cyanosé a permis une régression des changements vasculaires pulmonaires, confirmés par une biopsie, rendant ainsi possible la fermeture chirurgicale de la malformation (102). D'autres données doivent toutefois être recueillies sur cette intervention révolutionnaire.

Partie VI – Grossesse

La grossesse est à éviter. Si elle se produit, l'interruption hâtive est à conseiller. Le taux de mortalité dans les cas de grossesse non interrompue, tant chez la mère que chez le fœtus, atteint environ 50 %. La contraception est extrêmement importante chez les patientes. La stérilisation (à l'aide de la laparoscopie) est généralement préférable, mais elle comporte certains risques. L'intervention devrait être pratiquée en présence d'un anesthésiste chevronné, suivie d'un séjour aux soins intensifs, mais la patiente doit au préalable avoir été pleinement informée de toutes les conséquences. Les dispositifs intra-utérins et les contraceptifs oraux conjugués devraient être évités, mais les comprimés de progestérone seule ou les injections de progestérone retard constituent une solution acceptable après l'adolescence.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 87

Partie VII – Suivi

Tous les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger devraient être suivis par des cardiologues spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales. Leur état exige une surveillance étroite en raison de l'hémodynamique précaire. Ils peuvent également profiter de la compétence d'autres spécialistes rattachés aux centres spécialisés (soins infirmiers, pneumologie, psychologie ou psychiatrie, hématologie, gynécologie, anesthésie, soins intensifs, travail social).

Il est recommandé de demander, à l'occasion de la consultation annuelle, des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales, acide urique, ainsi qu'une échocardiographie.

La prophylaxie de l'endocardite est recommandée.

Cote : consensus

CHAPITRE XVI – TRAITEMENT DES PATIENTS CYANOSÉS

Partie I – Information générale

La cyanose est la coloration bleutée de la peau et des muqueuses due à une quantité accrue d'hémoglobine réduite. La cyanose centrale chez les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale se produit lorsqu'il y a mélange continu de sang veineux et de sang artériel à cause d'un shunt droite-gauche, entraînant une hypoxémie chronique. En présence d'hypoxémie, différents mécanismes d'adaptation se mettent en œuvre pour faciliter la distribution de l'oxygène, notamment une augmentation de la teneur en oxygène, un déplacement vers la droite de la courbe de dissociation de l'oxyhémoglobine et une augmentation du débit cardiaque. Toutefois, cette meilleure distribution se fait aux dépens d'une augmentation de l'hématocrite à mesure que la production d'érythropoïétine est stimulée.

La cyanose se rencontre chez *les patients porteurs de lésions cyanogènes non opérées ou opérées mais palliées*. Le tableau I présente un résumé des lésions cyanogènes et l'annexe III donne une description des dérivations palliatives visant à accroître le débit pulmonaire (103,104).

Partie II – Évolution spontanée et traitement des patients non opérés

Bien que leur fréquence soit rare, la documentation fait état de patients cyanosés ayant survécu jusqu'à l'âge de 70 ans, (105,106). La survie dépend de deux facteurs : l'état cardiaque sous-jacent et ses répercussions sur le cœur et la circulation pulmonaire ainsi que les complications liées à la cyanose. Lorsque la cyanose n'est pas diminuée, l'hypoxémie chronique et l'érythrocytose entraînent des complications de différente nature : hématologique, neurologique, rénale et rhumatologique (107).

Les complications hématologiques dues à l'hypoxémie chronique comprennent l'érythrocytose, la carence en fer et la diathèse hémorragique (108). L'érythrocytose se distingue de la polyglobulie en ce que la dernière résulte d'une augmentation de la masse cellulaire, non seulement des globules rouges (érythrocytes), mais aussi des globules blancs et des plaquettes. L'érythrocytose peut causer des symptômes d'hyperviscosité : céphalées, évanouissement, étourdissements, fatigue, perturbation de l'état mental, troubles de la vue, paresthésies, acouphène et myalgies. Les symptômes peuvent varier de faibles à modérés lorsqu'ils ne nuisent qu'à certaines activités ou de marqués à graves lorsqu'ils nuisent à toutes ou presque toutes les activités. Les mêmes patients éprouvent toujours les mêmes symptômes. Le recours à la phlébotomie visant à atteindre une concentration appropriée d'hématocrite permet de soulager ces patients. L'état de saturation en fer peut donner lieu à des symptômes d'hyperviscosité modérés ou graves, surtout lorsque le taux d'hématocrite est supérieur à 65 %.

Les symptômes d'hyperviscosité, chez les patients présentant un état de saturation en fer mais pas déshydratation, devraient se traiter par le prélèvement de 250 à 500 ml de sang sur une période de 30 à 45 minutes et par l'administration concomitante d'un volume équivalent de soluté isotonique de chlorure de sodium ou de dextrans. L'intervention peut être répétée toutes les 24 heures jusqu'au soulagement des symptômes.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 108,109

Des troubles de l'hémostase ont été observés chez les patients cyanosés atteints d'érythrocytose et ceux-ci peuvent toucher jusqu'à 20 % des patients. La tendance au saignement peut être légère et superficielle (apparition facile d'ecchymoses, de pétéchies ou d'hémorragies muqueuses), modérée ou mortelle sous forme d'épistaxis, d'hémoptysie ou d'hémorragie postopératoire (108). Parmi les troubles relevés, mentionnons une concentration élevée de prothrombine et un allongement du temps de céphaline, une diminution de la concentration des facteurs V, VII, VIII et IX, une thrombocytopenie ainsi que des troubles plaquettaires qualitatifs et quantitatifs. Ont aussi été notées des observations semblables à celles de la maladie de von Willebrand de type II, dont l'absence des multimères les plus longs du facteur Willebrand (vWF). Il y a corrélation entre les troubles de l'hémostase et l'érythrocytose. Le traitement de la diathèse hémorragique dépend du tableau clinique, de la gravité des manifestations et des paramètres hémostatiques anormaux.

L'acide acétylsalicylique, l'héparine et la warfarine sont à éviter à moins d'indication contraire comme la fibrillation auriculaire chronique, une prothèse valvulaire mécanique ou une embolie pulmonaire.

Les hémorragies graves peuvent se traiter par l'administration de plaquettes, de plasma frais congelé, de vitamine K, de cryoprécipités ou de desmopressine.

Il est recommandé de pratiquer, chez les patients cyanosés qui doivent subir une intervention chirurgicale, une phlébotomie prophylactique afin de ramener l'hématocrite à moins de 65 %. Dans les cas avérés de déficience en certains facteurs, on peut utiliser du plasma frais congelé comme produit de remplissage vasculaire au cours de la phlébotomie prophylactique préopératoire.

Il est peu probable que l'oxygénothérapie prolongée puisse réduire l'hypoxémie secondaire à un shunt droite-gauche dans les cas de résistance vasculaire pulmonaire fixe et l'intervention risque d'entraîner une déshydratation des muqueuses accompagnée d'une fréquence accrue d'épistaxis. Le traitement n'est donc pas recommandé de façon systématique.

Cote : C

Niveau : III

Réf. : 103,108-110

La carence martiale se rencontre souvent chez les adultes cyanosés adultes en raison des phlébotomies ou des saignements excessifs. Même si l'érythrocytose normochrome est généralement silencieuse à des concentrations d'hématocrite inférieures à 65 %, la carence en fer peut produire des symptômes semblables à ceux de l'hyperviscosité lorsque les concentrations d'hématocrite sont bien inférieures à 65 % (111).

En cas d'anémie ferriprive avérée, il faut prescrire des suppléments de fer.

Cote : C

Niveau : III

Réf. : 108

Les complications neurologiques, notamment l'hémorragie cérébrale, peuvent être secondaires aux troubles de l'hémostase ou à un traitement anticoagulant. Les patients qui présentent un shunt droite-gauche courent des risques d'embolie cérébrale paradoxale. L'abcès cérébral est à craindre chez les patients cyanosés qui présentent des céphalées nouvelles ou différentes ou des symptômes neurologiques (112,113). Il faut apporter une attention particulière à l'utilisation des filtres à air dans les cathéters centraux ou périphériques pour éviter les embolies paradoxales par le shunt droite-gauche.

Le dysfonctionnement rénal peut se manifester sous forme de protéinurie, d'hyperuricémie ou d'insuffisance rénale (114). L'augmentation de la viscosité sanguine provoquée par l'érythrocytose associée à une vasoconstriction artériolaire peut entraîner une hypoperfusion rénale accompagnée d'une glomérulosclérose évolutive. L'hyperuricémie, trouble fréquent, résulte surtout, croit-on, d'une diminution de la réabsorption de l'acide urique plutôt que d'une surproduction liée à l'érythrocytose. Même si elles sont rares, la néphropathie urique, la lithiase rénale causée par des dépôts d'acide urique et l'arthrite goutteuse sont toujours possibles.

Les complications rhumatologiques comprennent la goutte et l'ostéoarthropathie hypertrophiante, qui seraient responsables des arthralgies et de l'ostéalgie observées chez près d'un tiers des patients.

La formation de calculs bilirubino-calciques et la cholécystite qui en résulte se rencontrent à une fréquence accrue chez les adultes, les adolescents et les enfants.

L'hydratation est recommandée avant les examens qui nécessitent des substances de contraste pour éviter le dysfonctionnement rénal.

L'hyperuricémie asymptomatique ne devrait pas être traitée. Les traitements prolongés visant à réduire les concentrations d'acide urique n'ont pas prouvé leur efficacité à prévenir les néphropathies ou la goutte.

L'hyperuricémie symptomatique et l'arthrite goutteuse peuvent être traitées au besoin à la colchicine, au probénécide, à la sulfinpyrazone ou à l'allopurinol.

Il faudrait éviter les anti-inflammatoires non stéroïdiens pour prévenir les saignements.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 107,115

Partie III – Recommandations relatives au diagnostic

Une bonne évaluation diagnostique initiale permet de :

- établir la cause de la cyanose et la source du shunt droite-gauche;

- établir la morphologie de l'anomalie cardiaque sous-jacente et déterminer l'intervention palliative s'il y a lieu;
- établir la portée hémodynamique de la lésion;
- établir la présence ou l'absence d'hypertension pulmonaire et en déterminer le degré;
- déterminer si le patient peut tirer avantage d'une intervention ou s'il y constitue un candidat potentiel;
- établir la présence ou l'absence de complications liées à la cyanose et déterminer si un traitement médical s'impose ou non.

L'évaluation diagnostique devrait comporter au moins :

- outre l'anamnèse complète des antécédents cardiaques, un examen pour déterminer la présence ou l'absence de symptômes d'hyperviscosité, de même qu'un bilan des fonctions pour déceler une diathèse hémorragique, des complications neurologiques, un dysfonctionnement rénal, des calculs biliaires et l'arthrite. Il faudrait également procéder à un examen de la capacité fonctionnelle et de son évolution au fil du temps;
- une évaluation de la saturation du sang en oxygène au repos et, le cas échéant, à l'effort (si la saturation est supérieure à 90 %);
- *un électrocardiogramme à 12 dérivations;*
- *une radiographie pulmonaire*
- des examens de laboratoire de référence : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales et acide urique;
- *une échocardiographie Doppler pratiquée par une personne qualifiée;*
- un cathétérisme cardiaque avec une exploration du système vasculaire pulmonaire et une coronarographie chez les patients de plus de 40 ans si une intervention chirurgicale est prévue;
- une imagerie par résonance magnétique pour obtenir une visualisation anatomique maximale, avec imagerie en mode cinématographique et cartographie de la vélocité sanguine pour étudier les paramètres des shunts.

Partie IV – Indications du traitement chirurgical ou interventionnel

Les interventions visent soit à prolonger la vie, soit à soulager les symptômes. Alors, un débat entoure la question suivante : un patient cyanosé adulte dont l'état est stable mais qui est admissible à une correction physiologique totale devrait-il subir une intervention pour soulager les symptômes ou pour prolonger la vie? Les réponses varient considérablement et dépendent du type de lésion, de l'expertise en matière de chirurgie et du soutien. Chez les patients qui présentent des symptômes, la cyanose peut s'aggraver et entraîner des complications médicales ou une diminution de la capacité fonctionnelle avec ou sans apparition d'arythmies symptomatiques.

Une intervention devrait être envisagée chez les patients qui présentent des symptômes d'aggravation de la cyanose, une diminution de la capacité fonctionnelle ou des arythmies symptomatiques

Une correction physiologique totale pratiquée par des chirurgiens spécialisés dans le traitement des cardiopathies congénitales devrait être envisagée chez les patients cyanosés admissibles.

Les patients qui présentent une maladie vasculaire pulmonaire obstructive (MVPO) avancée avec résistance fixe, sans shunt gauche-droite ne sont pas admissibles à la réparation cardiaque. Ils peuvent toutefois être candidats à une intervention palliative ou à la transplantation.

Cote : consensus

Partie V – Options chirurgicales ou interventionnelles

Fermeture percutanée des shunts intracardiaques : Il existe divers dispositifs permettant de fermer les communications interauriculaires, une persistance du canal artériel et parfois même les communications interventriculaires (v. chapitres I, II et IV).

Intervention chirurgicale palliative : Les interventions chirurgicales palliatives pratiquées chez les patients porteurs d'une lésion cyanogène se définissent comme des interventions visant à augmenter ou à diminuer le débit pulmonaire sans toutefois corriger la circulation « à sang mélangé » ou la cyanose. Figurent à l'annexe III les dérivations palliatives qui ont pour but d'accroître le débit pulmonaire.

Correction physiologique : On entend par « correction physiologique » une interventions qui permet une séparation anatomique et physiologique totale ou quasi totale des circulations pulmonaire et systémique dans les cas de lésion cyanogène complexe, diminuant ainsi la cyanose. Le présent document fournit une description de ces interventions dans les chapitres traitant des lésions concernées.

Transplantation : Les transplantations du cœur, d'un ou deux poumons avec fermeture chirurgicale d'un shunt ou les transplantations cœur-poumons se pratiquent chez les patients cyanosés, avec ou sans intervention palliative, qui ne sont plus candidats à d'autres types d'intervention. Une MVPO empêche les transplantations cardiaques isolées; par contre, de plus en plus de patients ayant déjà subi une intervention palliative et présentant une insuffisance ventriculaire subissent avec succès une transplantation cardiaque (116). Les difficultés techniques sont liées aux thoracotomies antérieures, à la tendance au saignement ainsi qu'aux déformations pulmonaires et intracardiaques attribuables aux interventions antérieures.

Partie VI – Résultats du traitement chirurgical ou interventionnel

Intervention chirurgicale palliative : Les dérivations artérielles systémico-pulmonaires améliorent le taux de saturation avec augmentation du débit pulmonaire (117,118). Les complications à long terme liées à ces dérivations peuvent inclure l'hypertension pulmonaire, la sténose de l'artère pulmonaire et la surcharge de volume du ventricule systémique, ce qui rend les interventions chirurgicales ultérieures plus difficiles, voire impossibles. C'est particulièrement le cas des grosses anastomoses centrales, des anastomoses de Potts et de Waterston. L'anastomose de Blalock-Taussig améliore l'équilibre du débit pulmonaire, mais une sténose peut apparaître au fil du temps et peut déformer l'artère pulmonaire (118). Le cerclage de l'artère pulmonaire peut provoquer une déformation de l'artère pulmonaire et compliquer les corrections ultérieures.

Transplantation : Les transplantations cardiaques chez les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale et bien sélectionnés, qu'ils aient déjà subi ou non une intervention chirurgicale palliative, donnent de meilleurs résultats depuis quelques années (116). La transplantation pulmonaire (mono- ou bi-) (119), accompagnée d'une correction intracardiaque, peut aider à réduire l'hypertension pulmonaire.

Partie VII – Arythmies

Les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger connaissent des risques de mort subite d'origine cardiaque; l'étiologie reste toutefois mal définie (120). On a fait état de nombreux facteurs, notamment d'arythmies. Chez les patients cyanosés, les arythmies peuvent être supraventriculaires ou ventriculaires, et les deux formes d'arythmie sont mal tolérées dans les cas de dysfonctionnement ventriculaire. La fibrillation et le flutter auriculaires augmentent les risques d'embolie paradoxale et d'accident vasculaire cérébral. La présence d'un dysfonctionnement ventriculaire et de pneumopathie complique le choix des antiarythmiques. De plus, aucun essai n'a été mené pour déterminer les effets arythmogènes possibles des antiarythmiques chez ces patients. Par ailleurs, la pose d'un stimulateur cardiaque pour traiter les bradyarythmies, primaires ou secondaires au traitement antiarythmique, peut se voir compliquée par un accès veineux inadéquat. La présence de diathèse hémorragique et la difficulté d'obtenir une véritable mesure du rapport international normalisé (RIN) en raison de la diminution du volume plasmatique compliquent la décision de prescrire des anticoagulants aux patients cyanosés. L'utilisation d'un défibrillateur implantable pour le traitement d'arythmies ventriculaires symptomatiques malignes n'a pas fait l'objet d'études chez ces patients.

Il faudrait, dans la mesure du possible, maintenir le rythme sinusal.

Les rythmes ectopiques ventriculaires asymptomatiques ne devraient pas être traités à l'aide d'antiarythmiques.

Les lésions hémodynamiques réversibles devraient être traitées afin de réduire le plus possible les risques d'arythmie.

Les arythmies symptomatiques devraient être traitées à l'aide d'antiarythmiques choisis en fonction de l'état du patient.

On devrait envisager la pose d'un défibrillateur implantable chez les patients qui tombent en syncope et qui présentent des arythmies ventriculaires concomitantes avérées. Il faudrait utiliser des électrodes péricardiques.

Les patients présentant de la fibrillation auriculaire devraient être traités à la warfarine et les mesures du rapport international normalisé (RIN) devraient faire l'objet d'une surveillance appropriée.

Cote : C

Niveau : V

Réf. : 108

Partie VIII – Grossesse

La grossesse chez les patientes porteuses d'une cardiopathie congénitale cyanogène, à l'exception du syndrome d'Eisenmenger, se solde par une incidence de 32 % de complications cardio-vasculaires chez la mère et une incidence de 37 % de naissance prématurée. Les femmes enceintes qui ont un taux de saturation du sang en oxygène supérieur à 85 % s'en tirent mieux que celles dont le taux est inférieur à 85 % (121).

Partie VII – Suivi

Tous les patients cyanosés devraient être suivis régulièrement par un cardiologue spécialisé dans le traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte.

Il faudrait porter une attention particulière aux points suivants :

- symptômes d'hyperviscosité;
- complications générales de la cyanose;
- modifications de la tolérance à l'effort;
- modifications du taux de saturation du sang en oxygène;
- apparition d'arythmies;
- modifications du risque de troubles cardio-vasculaires et surveillance des cardiopathies acquises;
- prophylaxie de l'endocardite;
- évaluation périopératoire en vue d'une intervention chirurgicale non cardiaque.

Le suivi devrait se faire à une fréquence annuelle chez les patients cyanosés stables et il est recommandé de demander, à cette occasion, des examens de laboratoire : hémogramme, ferritine, épreuves de coagulation, épreuves fonctionnelles rénales, acide urique, ainsi qu'une échocardiographie Doppler.

Tableau 1 – Lésions cyanogènes

Shunts isolés avec la physiologie d'Eisenmenger :

- Communication interventriculaire
- Communication interauriculaire
- Persistance du canal artériel
- Fistule aorto-pulmonaire

Lésions complexes sans la physiologie d'Eisenmenger

- Transposition complète des gros vaisseaux (HTP possible)
- Tronc artériel commun (HTP possible)
- Tétralogie de Fallot
- Tétralogie de Fallot avec atrésie des artères pulmonaires (HTP possible)
- Cœur univentriculaire (HTP possible)
- Atrésie tricuspidiennne
- Maladie d'Ebstein avec communication interauriculaire
- Communication auriculo-ventriculaire complète (HTP possible)

HTP = hypertension pulmonaire

ANNEXE I

CANADIAN ADULT CONGENITAL HEART NETWORK

CENTRES ET PERSONNES-RESSOURCES

UNIVERSITÉ ou CENTRE	VILLE	PERSONNE-RESSOURCE
Memorial University	St. John's (T.-N.)	D ^{re} Anne Williams
Dalhousie University	Halifax (N.-É.)	D ^{re} Catherine Kells
Université Laval	Ste-Foy (Québec)	D ^{re} Marie-Hélène Leblanc
Université McGill	Montréal (Québec)	D ^r François Marcotte
Université de Montréal	Montréal (Québec)	D ^{re} Annie Doré
Queen's University	Kingston (Ont.)	D ^r Gary Burggraf
Université d'Ottawa	Ottawa (Ont.)	D ^r Kwan Chan
University of Toronto	Toronto (Ont.)	D ^r Gary Webb
McMaster University	Hamilton (Ont.)	D ^{re} Elaine Gordon
University of Western Ontario	London (Ont.)	D ^{re} Lynn Bergin
Université du Manitoba	Winnipeg (Man.)	D ^r James Tam
University of Saskatchewan	Saskatoon (Sask.)	D ^r James McMeekin
University of Calgary	Calgary (Alb.)	D ^{re} Nanette Alvarez
University of Alberta	Edmonton (Alb.)	D ^r Dylan Taylor
University of British Columbia	Vancouver (C.-B.)	D ^{re} Marla Kiess

ANNEXE II

Degré de fiabilité des données ayant servi à l'élaboration des recommandations concernant la prise en charge des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale

Niveau de fiabilité	Description	Recommandations
I	Essais de grande taille avec hasardisation : résultats clairs et faible risque d'erreur	A
II	Essais avec hasardisation : résultats incertains ou risque moyen ou élevé d'erreur	B
III	Études sans hasardisation avec témoins contemporains	C
IV	Études sans hasardisation avec témoins historiques	C
V	Séries de cas sans témoins	C

ANNEXE III

Shunt (intervention chirurgicale palliative visant à accroître le débit pulmonaire)

Anastomose veine systémique-artère pulmonaire

- Opération de Glenn :
 - classique : veine cave supérieure et artère pulmonaire droite
 - bidirectionnelle : veine cave supérieure et artères pulmonaires droite et gauche
 - bilatérale : veines caves supérieures droite et gauche et artères pulmonaires droite et gauche respectivement

Anastomose artère systémique-artère pulmonaire

- Opération de Blalock-Taussig :
 - classique : artère sous-clavière et artère pulmonaire ipsilatérale (termino-latérale)
 - modifiée : artère sous-clavière et artère pulmonaire ipsilatérale (interposition prothétique)
- Opération de Potts :
 - aorte descendante et artère pulmonaire gauche
- Opération de Waterston :
 - aorte ascendante et artère pulmonaire droite

RÉFÉRENCES

1. Williams WG, Trusler GA, Kirklin JW, et al. Early and late results of a protocol for simple transposition leading to an atrial switch (Mustard) repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:717-26.
2. Warnes CA, Somerville J. Transposition of the great arteries: late results in adolescents and adults after the Mustard procedure. *Br Heart J* 1987;58:148-55.
3. Cochrane AD, Karl TR, Mee RB. Staged conversion to arterial switch for late failure of the systemic right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1993;56:854-62.
4. Flinn CJ, Wolff GS, Dick M, et al. Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries. *N Engl J Med* 1984;310:1635-8.
5. Hagler DJ, Ritter DG, Mair DD, Davis GD, McGoon DC. Clinical, angiographic, and hemodynamic assessment of late results after Mustard operation. *Circulation* 1978;57:1214-20.
6. Driscoll DJ, Nihill MR, Vargo TA, Mullins CE, McNamara DG. Late development of pulmonary venous obstruction following Mustard's operation using a Dacron baffle. *Circulation* 1977;55:484-8.
7. Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, et al. Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:758-65.
8. Puley G, Siu S, Connelly M, et al. Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999;83:1080-4.
9. Myridakis DJ, Ehlers KH, Engle MA. Late follow-up after venous switch operation (Mustard procedure) for simple and complex transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1994;74:1030-6.
10. Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:303-10.
11. Bical O, Hazan E, Lecompte Y, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect: midterm results in 50 patients. *Circulation* 1984;70:891-7.
12. Jenkins KJ, Hanley FL, Colan SD, Mayer JE Jr, Castaneda AR, Wernovsky G. Function of the anatomic pulmonary valve in the systemic circulation. *Circulation* 1991;84:III173-9.
13. Martin RP, Ettetdgui JA, Qureshi SA, et al. A quantitative evaluation of aortic regurgitation after anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:1281-4.
14. van Son JA, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. Regression of tricuspid regurgitation after two-stage arterial switch operation for failing systemic ventricle after atrial inversion operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:342-7.
15. Ciaravella JM Jr, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Mair DD, Ilstrup DM. Experience with the extracardiac conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:920-30.
16. Vouhe PR, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect and right ventricular outflow tract obstruction: Rastelli or Lecompte procedure? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:4.

17. Stark J. How to choose a cardiac surgeon. *Circulation* 1996;94(Suppl):II1-4.
18. Jenkins KJ, Newburger JW, Lock JE, et al. In-hospital mortality for surgical repair of congenital heart defects: preliminary observations of variation by hospital caseload. *Pediatrics* 1995;95:323-30.
19. Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1692-7.
20. Helvind MH, McCarthy JF, Imamura M, et al. Ventriculo-arterial discordance: switching the morphologically left ventricle into the systemic circulation after 3 months of age. *Eur J Cadiothorac Surg* 1998;14:173-8.
21. Mee RB. Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation. Two-stage repair: pulmonary artery banding and switch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:385-90.
22. Chang AC, Wernovsky G, Wessel DL, et al. Surgical management of late right ventricular failure after Mustard or Senning repair. *Circulation* 1992;86:140-9.
23. Gewillig M, Cullen S, Mertens B, Lesaffre E, Deanfield J. Risk factors for arrhythmia and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries. *Circulation* 1991;84:187-92.
24. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:194-201.
25. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing Clin Electrophysiol* 1991;14:499-503.
26. Kanter RJ, Papagiannis J, Carboi MP, Ungerleider RM, Sanders WE, Wharton JM. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after Mustard and Senning operations for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:428-41.
27. Megerian G, Bell JG, Hunta JC, Bottalico JN, Weiner S. Pregnancy outcome following Mustard procedure for transposition of the great arteries: a report of five cases and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1993;82:676-772.
28. Genoni M, Jenni R, Hoerstrup SP, Vogt P, Turina M. Pregnancy after atrial repair for transposition of the great arteries. *Heart* 1999;81:276-7.
29. Becker TA, Van Amber R, Moller JH, Pierpont ME. Occurrence of cardiac malformations in relatives of children with transposition of the great arteries. *Am J Med Genet* 1996;66:28-32.
30. Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:492-8.
31. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J* 1995;74:57-9.
32. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983;67:1374-7.
33. Williams WG, Suri R, Shindo G, Freedom RM, Morch JE, Trusler GA. Repair of major intracardiac anomalies associated with atrioventricular discordance. *Ann Thorac Surg* 1981;31:527-31.

34. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and “unnatural” history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990;65:1222-9.
35. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation* 1998;98:997-1005.
36. Westerman GR, Lang P, Castaneda AR, Norwood WI. Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects. *Circulation* 1982;66:197-202.
37. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:642-53.
38. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition in the adult: Functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1238-43.
39. Kloevekorn WP, Meisner H, Paek SU, Sebening F. Long-term results after right ventricular outflow tract reconstruction with porcine bioprosthetic conduits. *J Card Surg* 1991;6:624-6.
40. Schaff HV, DiDonato RM, Danielson GK, et al. Reoperation for obstructed pulmonary ventricle-pulmonary artery conduits. Early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:334-43.
41. Voskuil M, Hazekamp MG, Kroft LJ, et al. Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999;83:558-62.
42. Overgaard CB, Harrison DA, Siu SC, Williams WG, Webb G, Harris L. Outcome of previous tricuspid valve operation and arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1999;68:2158-63.
43. Therrien J, Barnes I, Somerville J. Outcome of pregnancy in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999;84:820-4.
44. Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1692-5.
45. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, et al. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation* 1998;98:1099-107.
46. Peters NS, Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. *Br Heart J* 1992;68:199-204.
47. Rosenthal DN, Friedman AH, Kleinman CS, Kopf GS, Rosenfeld LE, Hellenbrand WE. Thromboembolic complications after Fontan operations. *Circulation* 1995;92:II287-93.
48. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:1063-73.
49. Fernandez G, Costa F, Fontan F, Nafel DC, Blackstone EH, Kirklin JW. Prevalence of reoperation for pathway obstruction after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1989;48:654-9.
50. Vargas FJ, Mayer JE Jr, Jonas RA, Castaneda AR. Atrioventricular valve repair or replacement in atriopulmonary anastomosis: surgical considerations. *Ann Thorac Surg* 1987;43:403-5.

51. Girod DA, Fontan F, Deville C, Ottenkamp J, Choussat A. Long-term results after the Fontan operation for tricuspid atresia. *Circulation* 1987;75:605-10.
52. Vitullo DA, DeLeon SY, Berry TE, et al. Clinical improvement after revision in Fontan patients. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1797-804.
53. Monagle P, Cochrane A, McCrindle B, Benson L, Williams W, Andrew M. Thromboembolic complications after fontan procedures – the role of prophylactic anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:493-8.
54. Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, Eicken A, Meisner H, Hess J. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:745-52.
55. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH. Outcome after a “perfect” Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
56. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow up after Fontan operation. *Circulation* 1992;85:469-96.
57. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL, Johnsrude CL, Rocchini AP. Impact of arrhythmia circuit cryoablation during Fontan conversion for refractory atrial tachycardia. *Am J Cardiol* 1999;83:563-8.
58. Canobbio MM, Mair DD, nander Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:763-7.
59. Oakley CM. Pregnancy in congenital heart disease. *Heart* 1997;78:12-4.
60. Perloff JK. *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. The Univentricular Heart*, 4th edn. Philadelphia: WB Saunders Company, 1994; 635-57.
61. Anderson RH, Ho SY. Which hearts are unsuitable for biventricular correction? *Ann Thorac Surg* 1998;66:621-6.
62. Ammash NM, Warnes CA. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. *Am J Cardiol* 1996;77:542-4.
63. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O’Fallon WM. Long-term follow up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53:1124-8.
64. Knott-Craig CJ, Fryar-Dragg T, Overholt ED, Razook JD, Ward KE, Elkins RC. Modified Hemi-Fontan operation: an alternative definitive palliation for high risk patients. *Ann Thorac Surg* 1995;60:S554-7.
65. Mainwaring RD, Lamberti JJ, Uzark K, Spicer RL, Cocalis MW, Moore JW. Effect of accessory pulmonary blood flow on survival after the bidirectional Glenn procedure. *Circulation* 1999;100(Suppl II):II151-6.
66. Van Arsdell GS, Williams WG, Freedom RM. A practical approach to 1½ ventricle repairs. *Ann Thorac Surg* 1998;66:678-80.
67. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, McGoon DC, Danielson GK, O’Fallon WM. Long-term follow up after palliative operation for univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53:1648-51.

68. Gatzoulis MA, Munk MD, Williams WG, Webb GD. Definitive palliation with cavopulmonary or aortopulmonary shunts for adults with single ventricle physiology. *Heart* 2000;83:51-7.
69. Yeh T Jr, Williams WG, McCrindle BW, et al. Equivalent survival following cavopulmonary shunt: with or without the Fontan procedure. *Eur Cardio Thorac Surg* 1999;16:111-6.
70. Humes RA, Mair DD, Porter CJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *Am J Cardiol* 1988;61:602-4.
71. Van Arsdell GS, Williams WG, Maser CM, et al. Superior vena cava to pulmonary artery anastomosis: an adjunct to biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1143-9.
72. Delius RE, Rademecker MA, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Is a high risk biventricular repair always preferable to conversion to a single ventricle repair? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1561-9.
73. Lamour JM, Addonizio LJ, Mancini DM, et al. Outcome after orthotopic heart transplantation in adults with congenital heart disease. *Circulation* 1999;100(19 Suppl):II200-5.
74. Hosenpud JD, Novick RJ, Bennett LE, Keck BM, Fiore B, Daily OP. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirteenth official report - 1996. *J Heart Lung Transplant* 1996;15:655-74.
75. Lupinetti FM, Bolling SF, Bove EL, et al. Selective lung or heart-lung transplantation for pulmonary hypertension associated with congenital cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1994;57:1545-8.
76. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Br Med J* 1958;ii:755-62.
77. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998;19:1845-55.
78. Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, et al. Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. *Int J Cardiol* 1994;45:199-207.
79. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128:745-55.
80. Corone S, Davido A, Lang T, Corone P. [Outcome of patients with Eisenmenger syndrome. Apropos of 62 cases followed-up for an average of 16 years]. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1992;85:521-6.
81. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:222-7.
82. Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American Heart Association. *JAMA* 1997;277:1794-801.
83. O'Kelly SW, Hayden-Smith J. Eisenmenger's syndrome: surgical perspectives and anaesthetic implications. *Br J Hosp Med* 1994;51:150-3.
84. Baum VC, Perloff JK. The adult patient with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesthesia* 1996;10:261-82.
85. Jones P, Patel A. Eisenmenger's syndrome and problems with anaesthesia. *Br J Hosp Med* 1996;54:214-9.

86. Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS, et al. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1999;84:677-81.
87. Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, Jaffin H. Eisenmenger's syndrome and pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 1979;34:721-41.
88. Newman JH, Sinclair-Smith BC. Risk of high-altitude travel in a patient with Eisenmenger's syndrome. *South Med J* 1984;77:1057-8.
89. Linderkamp O, Klose HJ, Betke K, et al. Increased blood viscosity in patients with cyanotic congenital heart disease and iron deficiency. *J Pediatr* 1979;95:567-9.
90. Harinck E, Hutter PA, Hoorntje TM, et al. Air travel and adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1996;93:272-6.
91. Rosenthal A, Nathan DG, Marty AT, Button LN, Miettinen OS, Nadas AS. Acute hemodynamic effects of red cell volume reduction in polycythemia of cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1970;42:297-308.
92. Perloff JK, Rosove MH, Child JS, Wright GB. Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *Ann Intern Med* 1988;109:406-13.
93. Bowyer JJ, Busst CM, Denison DM, Shinebourne EA. Effect of long-term oxygen treatment at home in children with pulmonary vascular disease. *Br Heart J* 1986;55:385-90.
94. Hosenpud JD, Novick RJ, Bennett LE, Keck BM, Fiol B, Daily OP. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirteenth official report -1996. *J Heart Lung Transplant* 1996;15:655-74.
95. Trulock EP, Cooper JD, Kaiser LR, Pasque MK, Ettinger NA, Dresler CM. The Washington University-Barnes Hospital experience with lung transplantation. Washington University Lung Transplantation Group. *JAMA* 1991;266:1943-6.
96. Lupinetti FM, Bolling SF, Bove EL, et al. Selective lung or heart-lung transplantation for pulmonary hypertension associated with congenital cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 1994;57:1545-8.
97. Bridges ND, Mallory GB Jr, Huddleston CB, Canter CE, Sweet SC, Spray, TL. Lung transplantation in children and young adults with cardiovascular disease. *Ann Thorac Surg* 1995;59:813-21.
98. Wong CK, Yeung DW, Lau CP, Cheng CH, Leung WH. Improvement of exercise capacity after nifedipine in patients with Eisenmenger syndrome complicating ventricular septal defect. *Clin Cardiol* 1991;14:957-61.
99. Wimmer M, Schlemmer M. Long-term hemodynamic effects of nifedipine on congenital heart disease with Eisenmenger's mechanism in children. *Cardiovasc Drugs Ther* 1992;6:183-6.
100. Hopkins WE, Kelly DP. Angiotensin-converting enzyme inhibitors in adults with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1996;77:439-40.
101. Rosenzweig EB, Kerstein D, Barst RJ. Long-term prostacyclin for pulmonary hypertension with associated congenital heart defects. *Circulation* 1999;99:1858-65.
102. Batista RJ, Santos JL, Takeshita N, et al. Successful reversal

- of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex. *Arq Bras Cardiol* 1997;68:279-80.
103. Therrien J, Marelli AJ. Medical management of cyanotic congenital heart disease in adults. *Contemp Treat Cardiovasc Dis* 1997;2:227-40.
104. Marelli A. Congenital heart disease in adults. In: Goldman L, Bennett J, eds. *Cecil Textbook of Medicine*. Philadelphia: WB Saunders, 1999:279-91.
105. Niwa K, Perloff J, Kaplan S, Child J, Miner P. Eisenmenger syndrome in adults: ventricular septal defect, truncus arteriosus, univentricular heart. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:223-32.
106. Oechslin E, Harrison D, Connelly M, Webb G, Siu S. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111-6.
107. Perloff JK, Rosove MH, Sietsema K, Territo M. Cyanotic heart disease: a multisystem disorder. In: Perloff JK, Child JS, eds. *Congenital Heart Disease in Adults*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1998:199-226.
108. Perloff JK, Rosove MH, Child JS, Wright GB. Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *Ann Intern Med* 1988;109:406-13.
109. Cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:320-2.
110. Maurer H, McCue C, Robertson L, Haggins J. Correction of platelet dysfunction and bleeding in cyanotic congenital heart disease by simple red cell volume reduction. *Am J Cardiol* 1975;35:831-5.
111. Rosove MG, Perloff JK, Hocking WG, Child JS, Canobbio MM, Skorton DJ. Chronic hypoxemia and decompensated erythrocytosis in cyanotic congenital heart disease. *Lancet* 1986;ii:313-5.
112. Perloff JK, Marelli AJ, Miner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1994;87:1954-9.
113. Ammash N, Warnes C. Cerebrovascular events in adults patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:768-72.
114. Ross E, Perloff J, Danovitch G, Child J, Canobbio M. Renal function and urate metabolism in late survivors with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1986;73:396-400.
115. Perloff JK. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;11:689-99.
116. Speziali G, Driscoll D, Danielson G, et al. Cardiac transplantation for end-stage congenital heart defects: the Mayo Clinic experience. Mayo Cardiothoracic Transplant Team. *Mayo Clin Proc* 1998;73:923-8.
117. Cole RB, Muster AJ, Fixler DE, Paul MH. Long-term results of aortopulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. *Circulation* 1971;18:263-71.
118. Stewart S, Alexson C, Manning J. Long-term palliation with the classic Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:117-21.
119. Ueno T, Smith J, Snell G, et al. Bilateral sequential single lung transplantation for pulmonary hypertension and Eisenmenger's syndrome. *Ann Thorac Surg* 2000;69:381-7.

120. Cantor W, Harrison D, Moussadji J, et al. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1999;84:677-81.

121. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994;89:267.