

VIVRE PLUTÔT QUE SURVIVRE AVEC UNE CARDIOPATHIE CONGÉNITALE

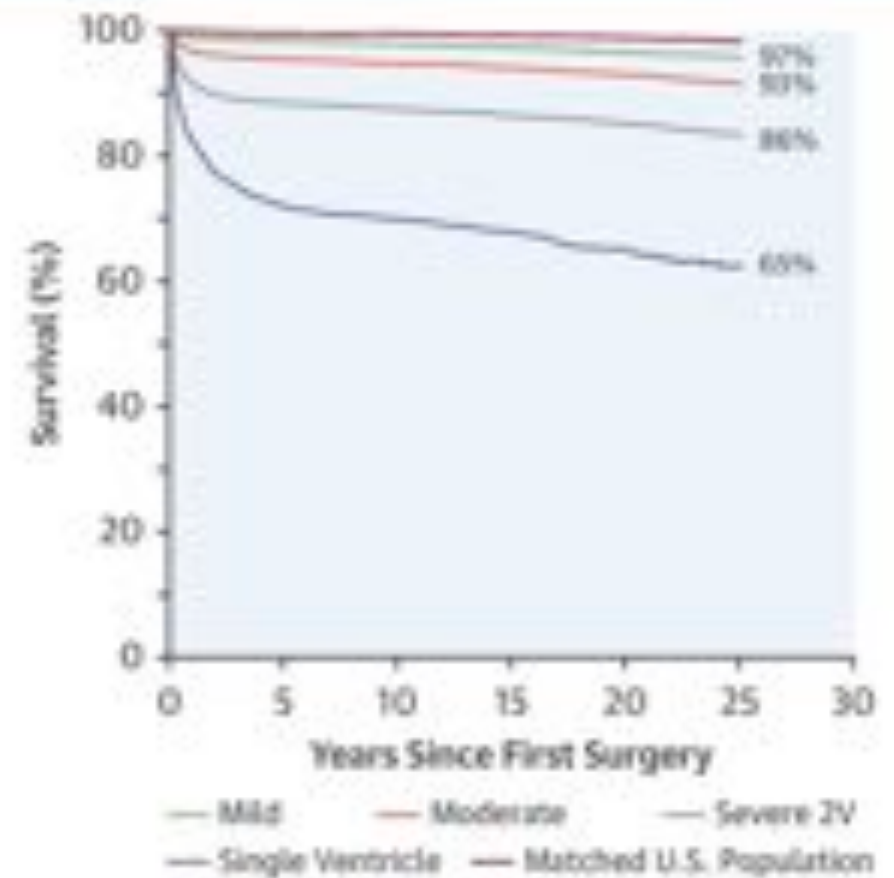
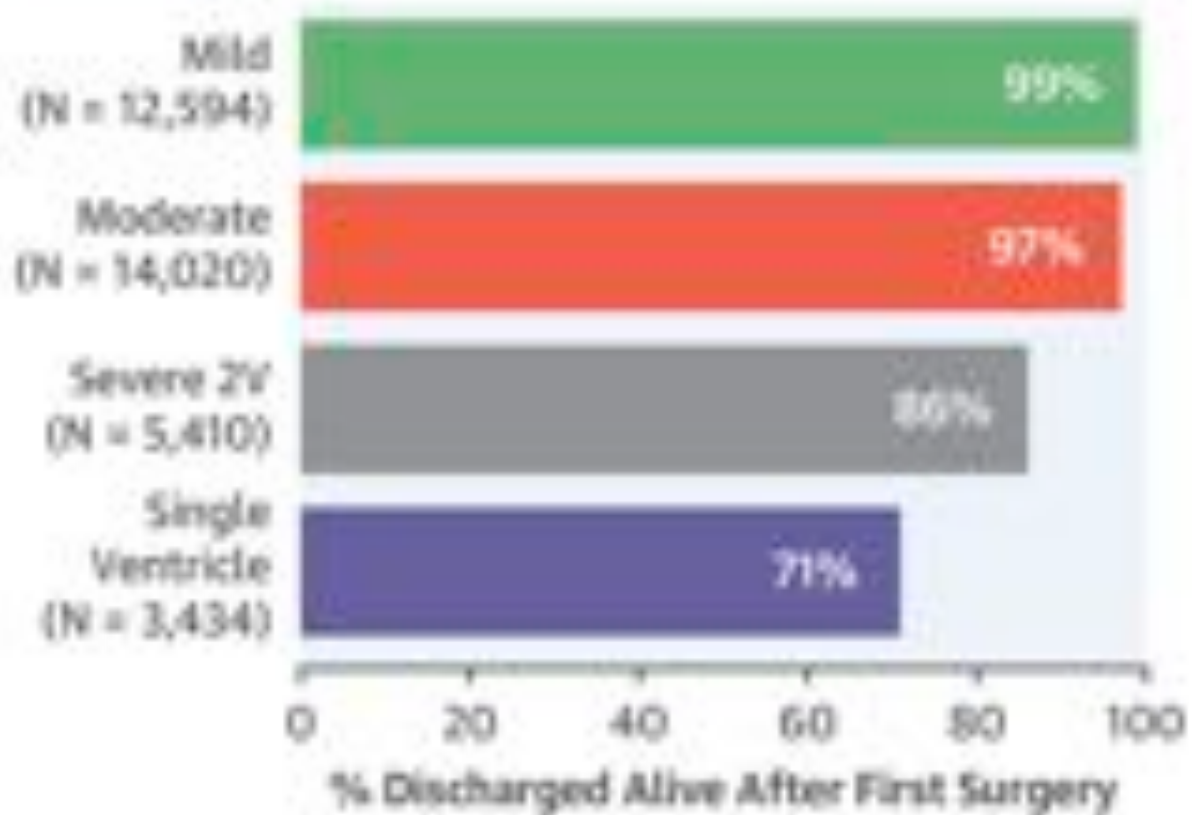
Pascal AMEDRO



40^{ème} SEMINAIRE DE CARDIOLOGIE
CONGENITALE ET PEDIATRIQUE



CA N'EST PLUS UNE QUESTION DE SURVIE, ELLE EST BONNE



AMÉLIORATION DE LA SURVIE → PRO's

« PATIENT-RELATED OUTCOMES »

DON'T MOVE !!

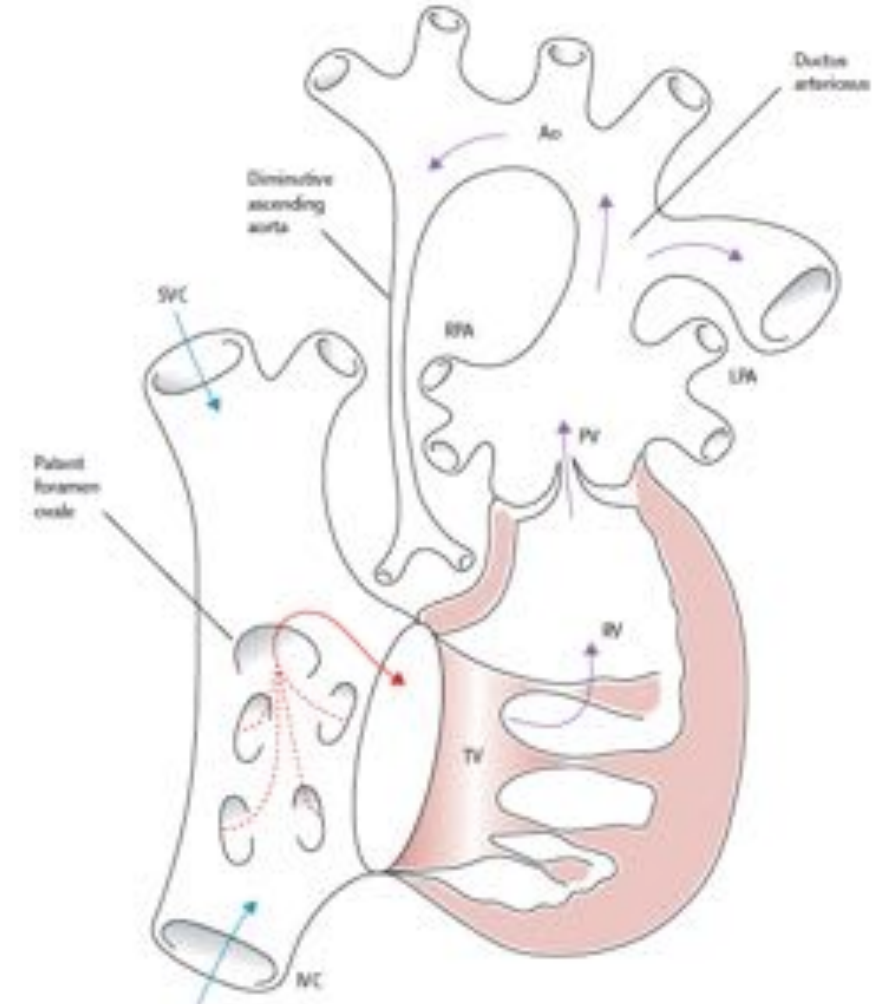


- Neuro-développement
- Sport, activité physique*
- Autonomie
- Scolarité, études
- Emploi
- Qualité de vie**



PRONOSTIC NEURO-DÉVELOPPEMENTAL ET CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : EXEMPLE DE L'HYPOPLASIE DU CŒUR GAUCHE

- Cardiopathie congénitale la plus grave*
- 3 options de prises en charge
 - IMG
 - Accompagnement palliatif à la naissance
 - Chirurgie de Norwood : 85% survie à 30 ans**
- Questions éthiques liées au pronostic neuro-développemental



NEURO-DÉVELOPPEMENT À 3 ANS : ESSAI CLINIQUE SVR

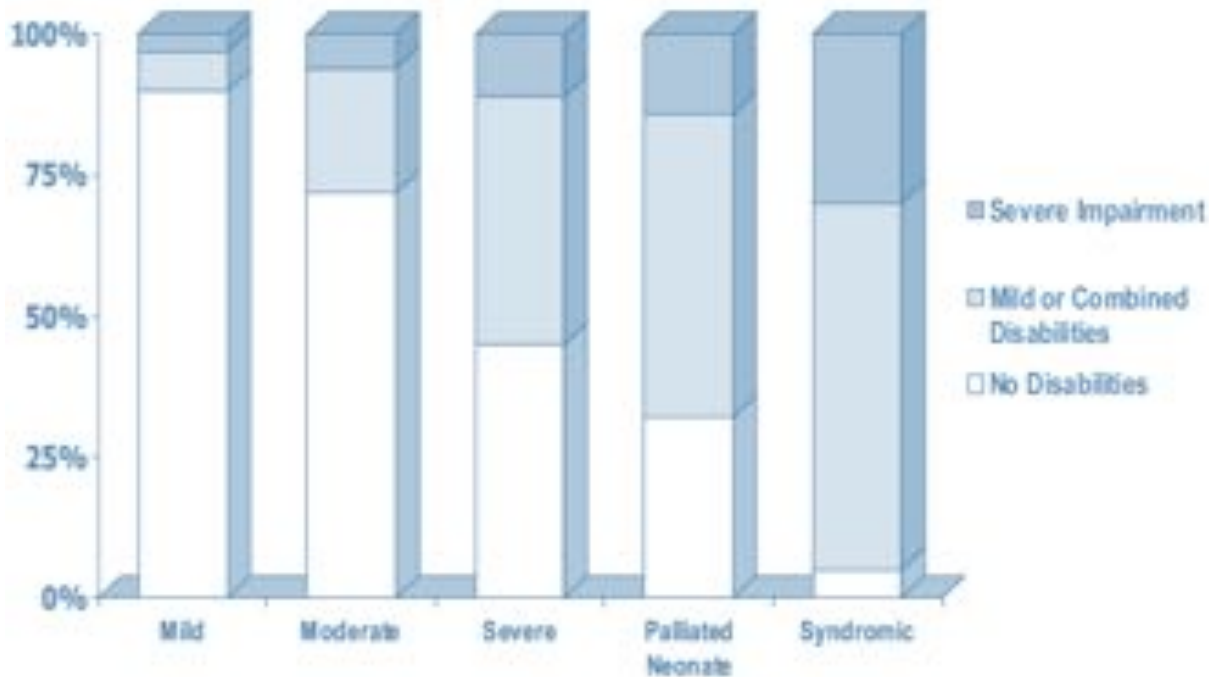
(SINGLE VENTRICLE RECONSTRUCTION)

- 1 enfant sur deux (51%) présente une altération dans au moins un des domaines suivants :
 - Communication (20%)
 - Motricité fine (35%)
 - Motricité globale (30%)
 - Résolution de problèmes (24%)
 - Interactions sociales/personnelles (17%)
- Près d'un enfant sur 3 présente des anomalies du comportement :
 - A risque (8%)
 - Franchement anormal (22%)

« TRAITEZ VOTRE ENFANT NORMALEMENT » : UN CONSEIL BIENVEILLANT MAIS MAUVAIS...

- Décision d'engager le programme de Norwood dépend essentiellement de l'avis des parents
- Entretiens de parents d'enfants avec Norwood*
 - Inquiétudes « réalistes » des parents sur retard de croissance et retard des acquisitions
 - vs. attitude rassurante/banalisante des cardiopédiatres
- Les conseils médicaux de les considérer comme « des enfants normaux » est un mauvais conseil → retard à la prise en charge spécifique des problèmes développementaux*

PRONOSTIC NEURO-DÉVELOPPEMENTAL ET CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : PATIENTS À RISQUE



Patients à risque

Chirurgie cardiaque dans les 3 premiers mois de vie

Cardiopathies cyanogènes

Assistances circulatoires

Transplanté cardiaque

Arrêt cardio-respiratoire ayant nécessité une réanimation cardio-pulmonaire

Hospitalisation post opératoire prolongée (>2 semaines)

Convulsions en période péri-opératoire

Trouble du développement identifié lors du suivi

CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : QI NORMAL MAIS TROUBLES DES FONCTIONS EXÉCUTIVES

« Les fonctions exécutives correspondent aux capacités nécessaires à une personne pour s'adapter à des situations nouvelles, c'est-à-dire non routinières, pour lesquelles il n'y a pas de solution toute faite »

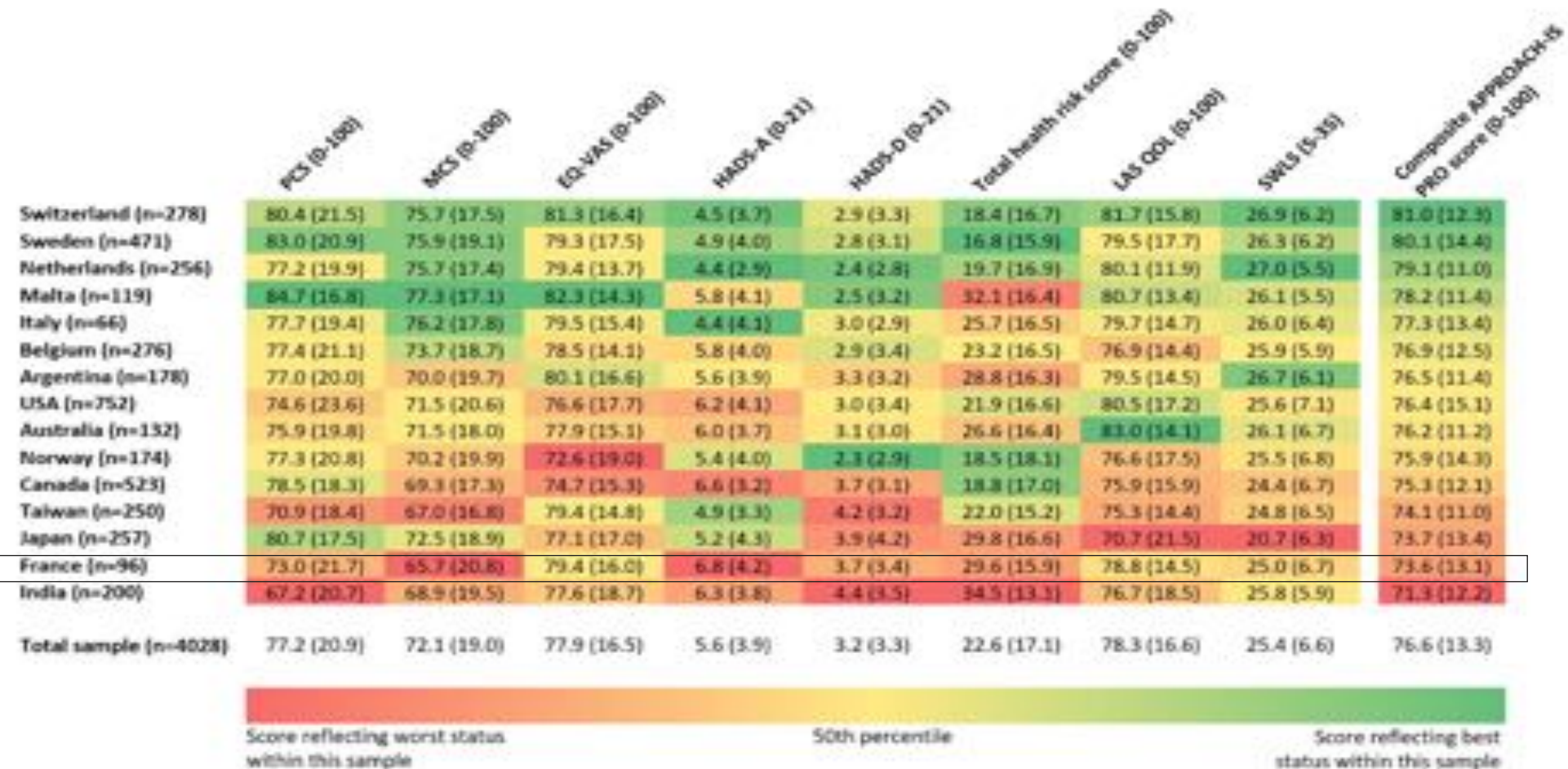


CLINIQUES NEURO-CARDIO EN FRANCE: LET'S GO!

- Blocages:
 - Diagnostic prénatal: que dire?
 - Manque d'expertise des cardiopédiatres: quels outils?
 - Manque de ressources: neuro-psy
- Solutions:
 - Cliniques neuro-cardio
 - Réseaux périnataux/CAMPS
 - Recherche interventionnelle

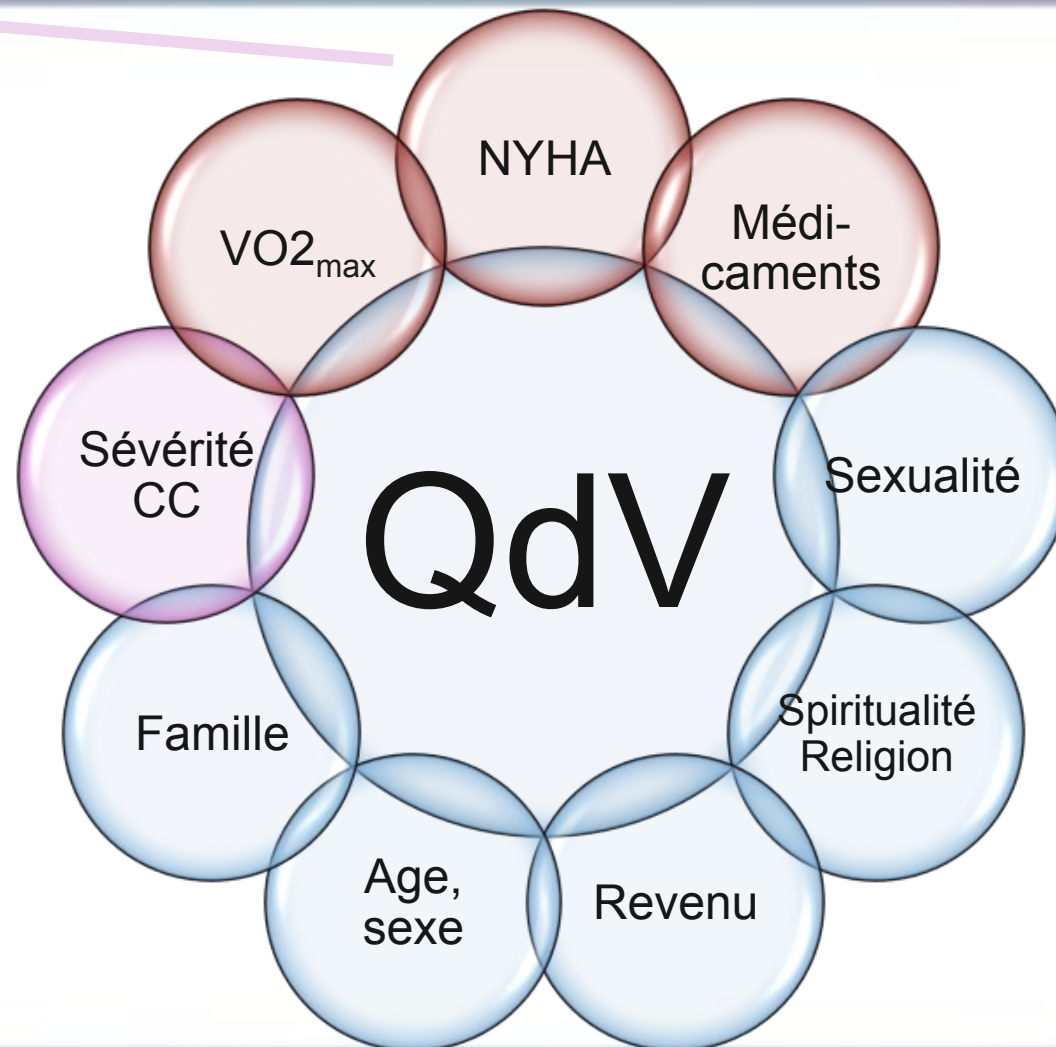


QUALITÉ DE VIE ET CARDIOPATHIES CONGÉNITALES DANS LE MONDE



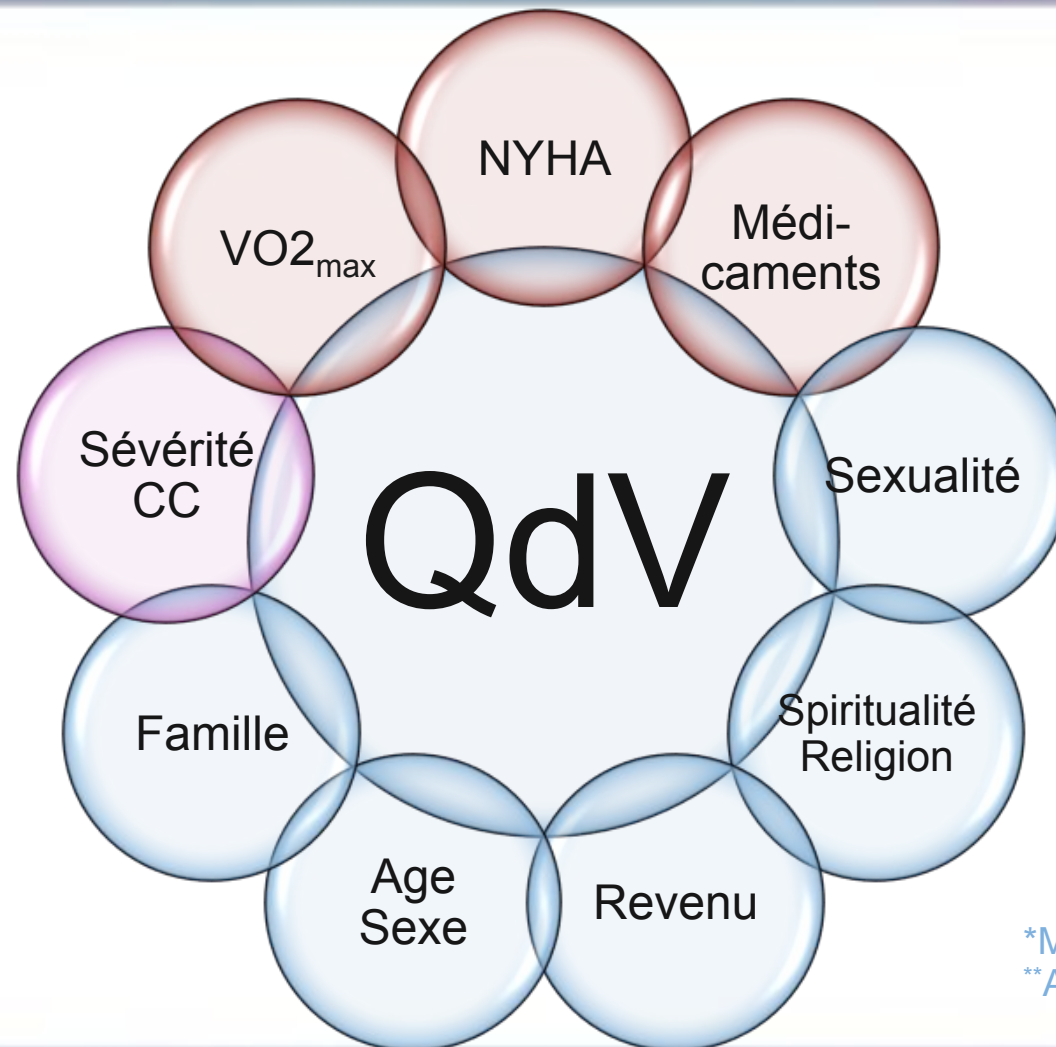
DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE

CC = insuffisants
cardiaques
chroniques



DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE

Dimensions physiques: **oui**
Sinon: **non**



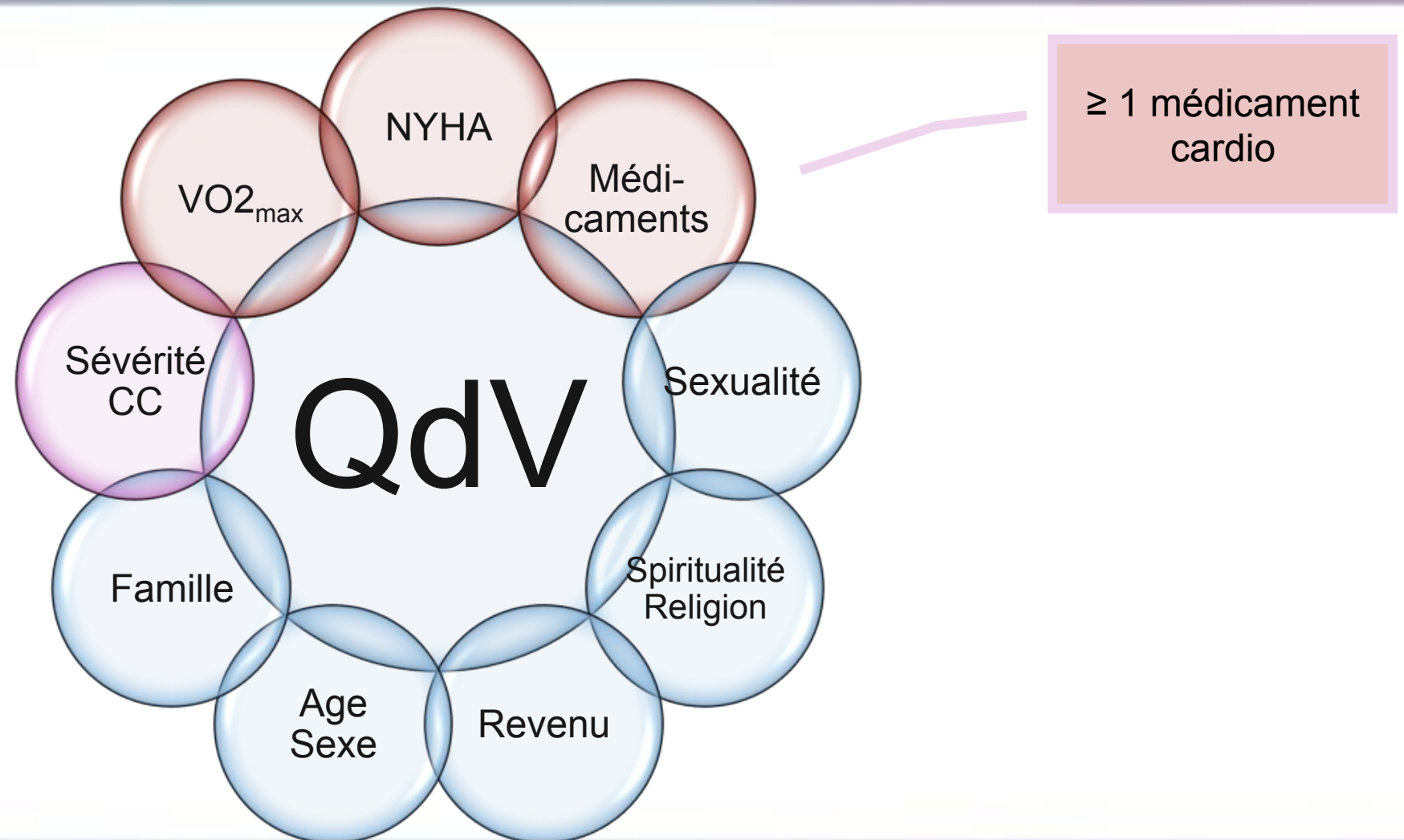
Coping ^{*,**}

- Disability paradox
- Response shift
- Sense of coherence

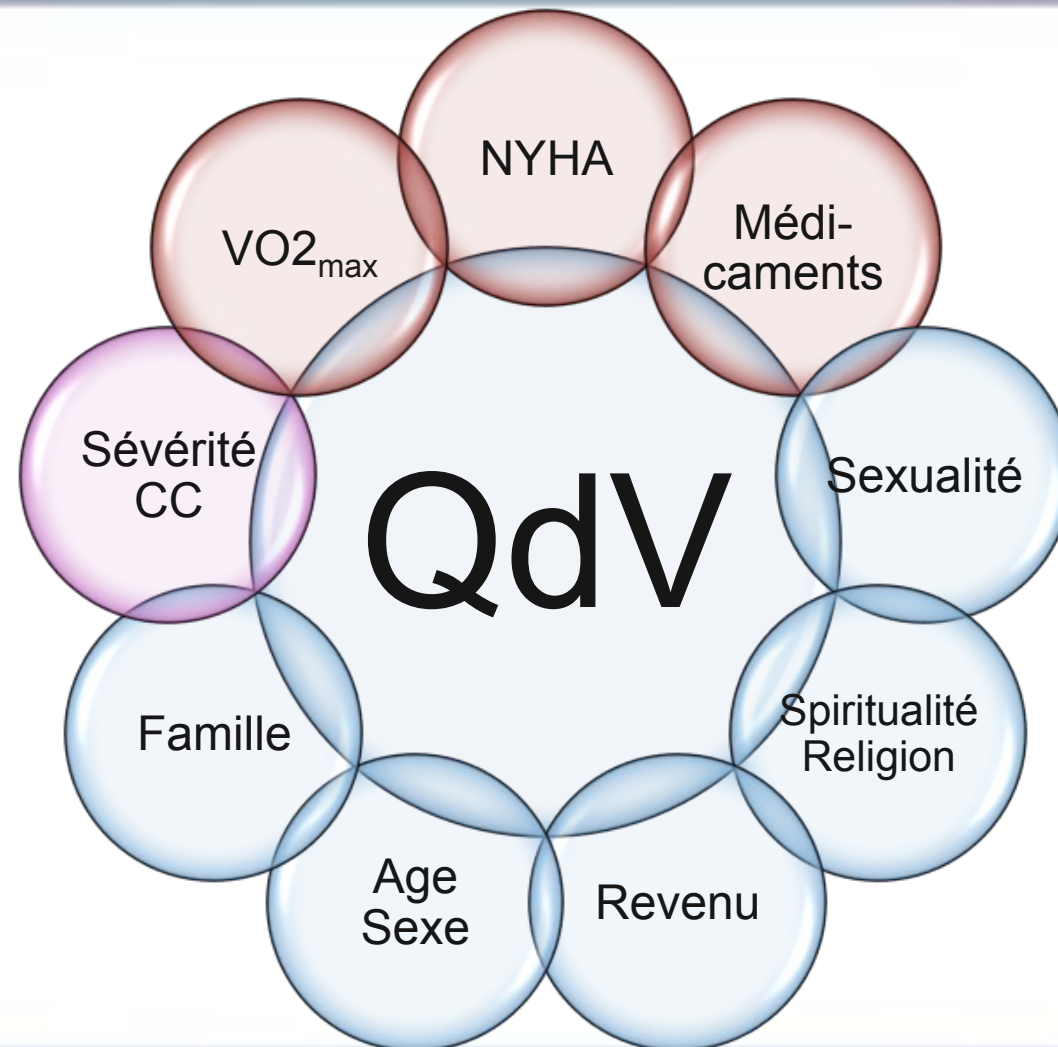
Amedro et al. *Ped Cardiol* 2015
Jackson et al. *Int J Cardiol* 2016

*Moons, et al. *Eur J Cardiovasc Nurs.* 2013
**Apers, et al. *Eur J Cardiovasc Nurs.* 2013

DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE

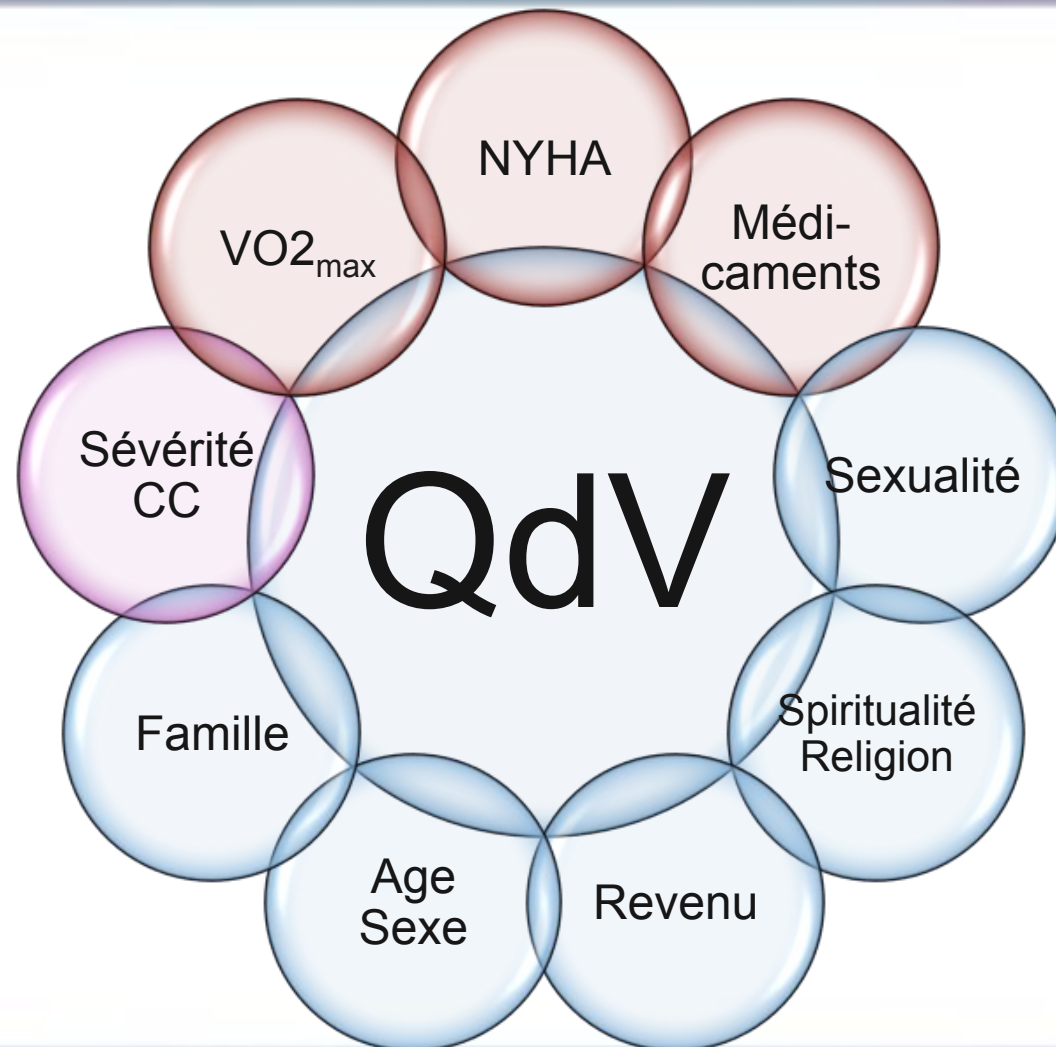


DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE



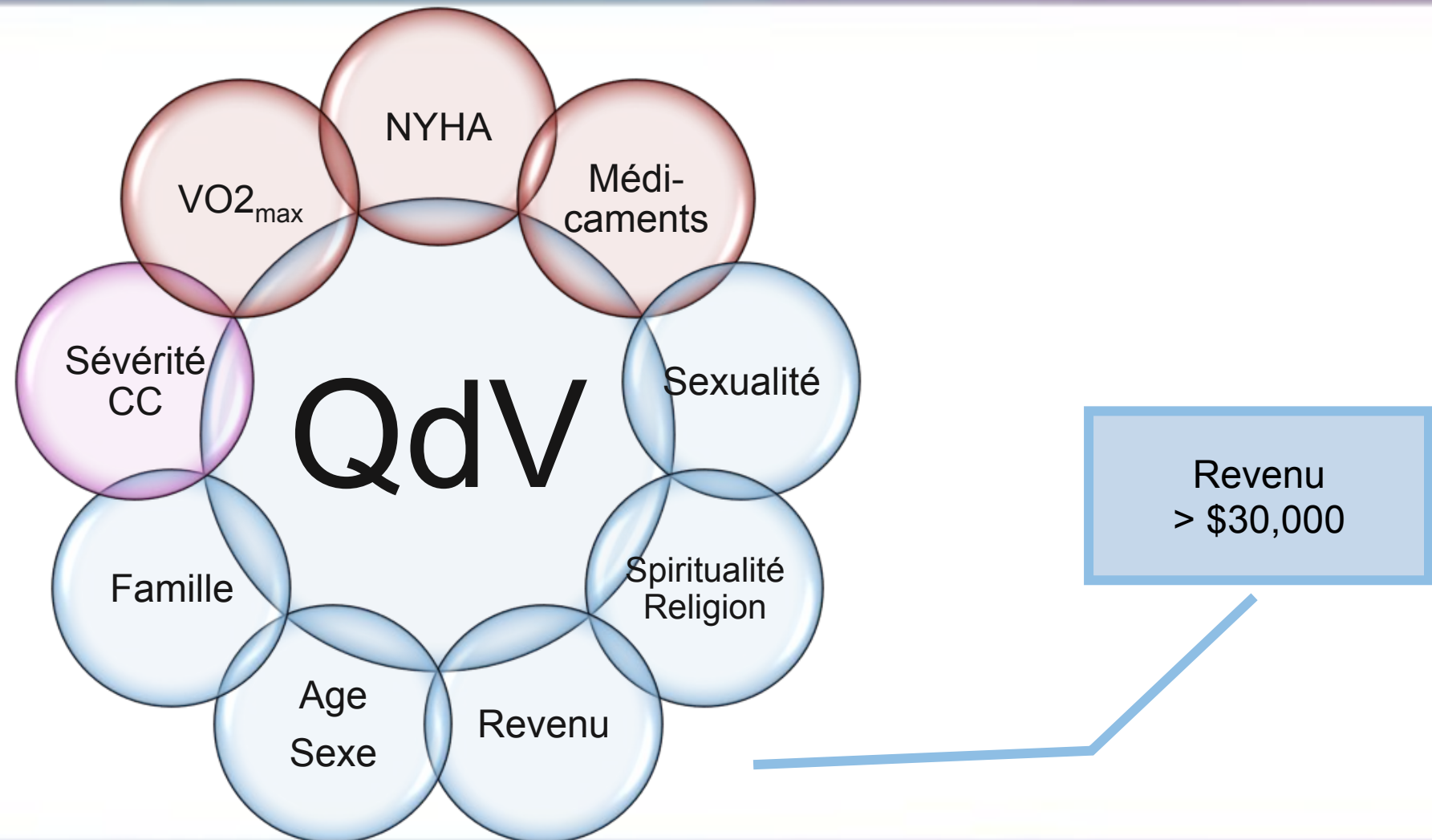
28% troubles sexuels chez ACHD

DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE

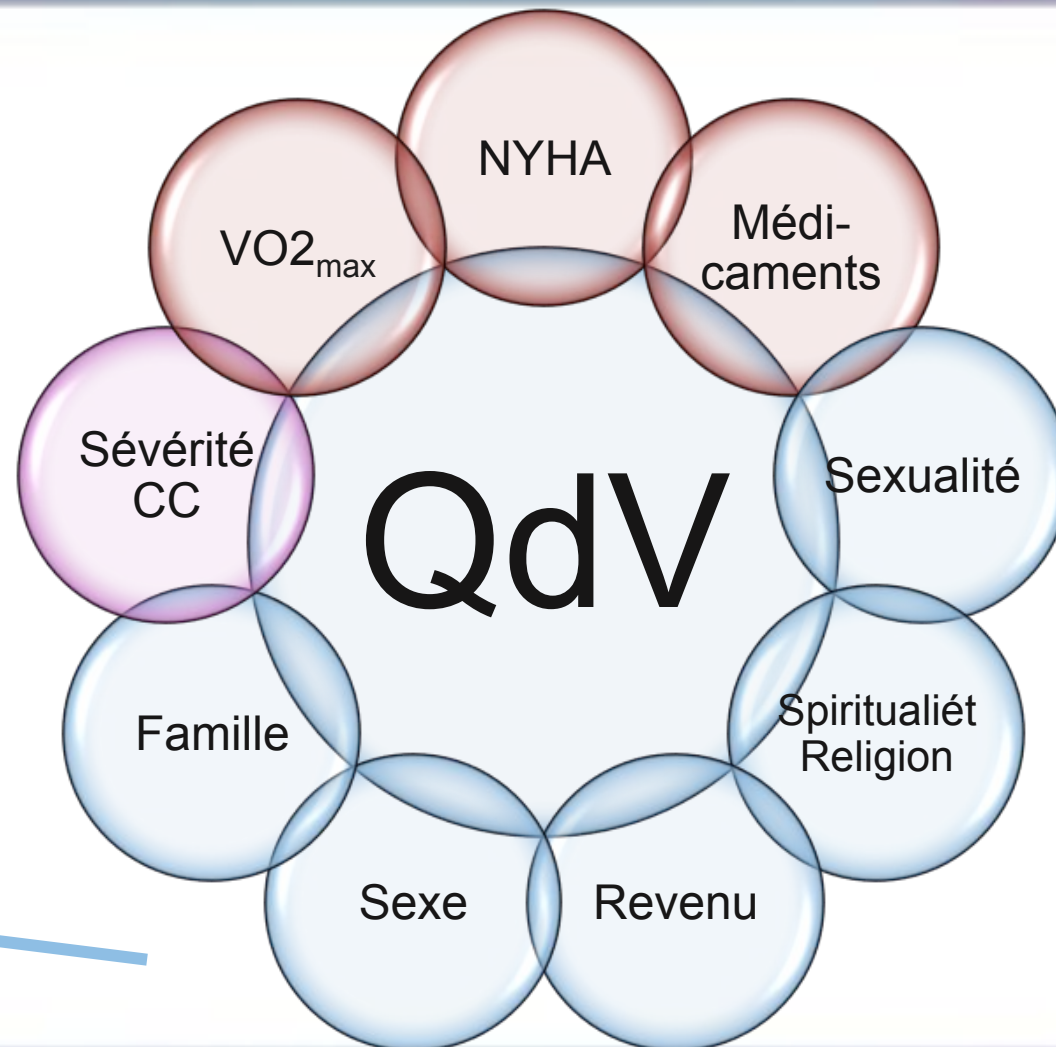


4000 ACHD
15 pays

DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE

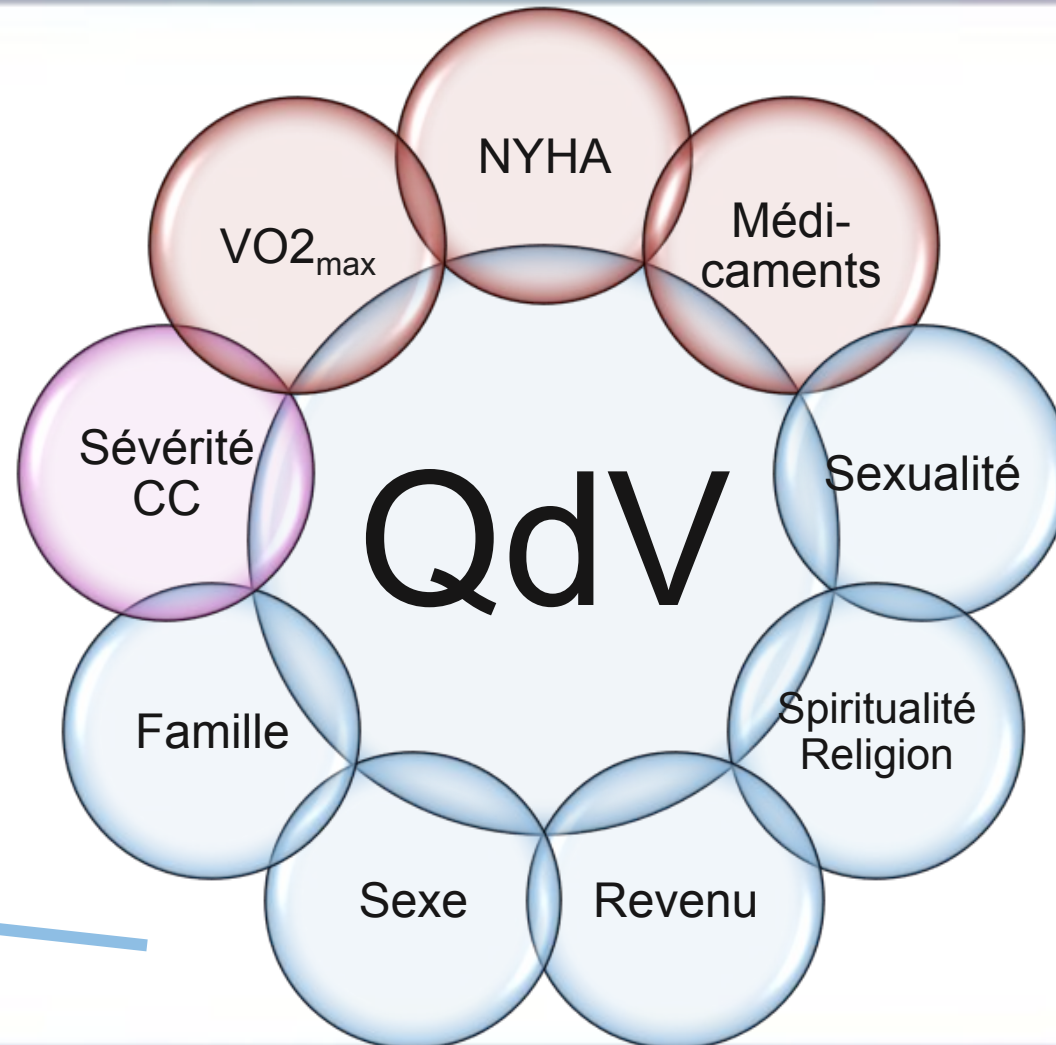


DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE



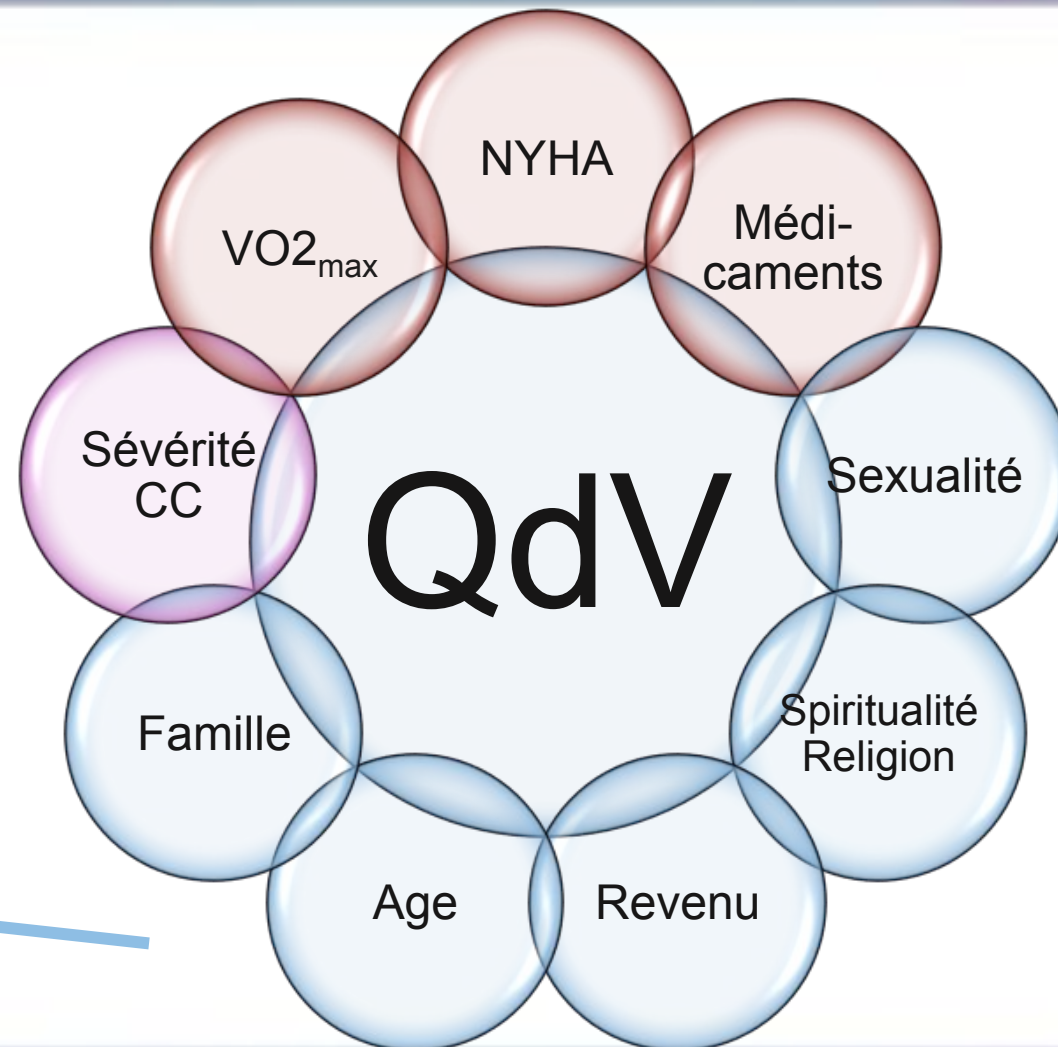
Oui dans CC non sévères (homme > femme)

DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE



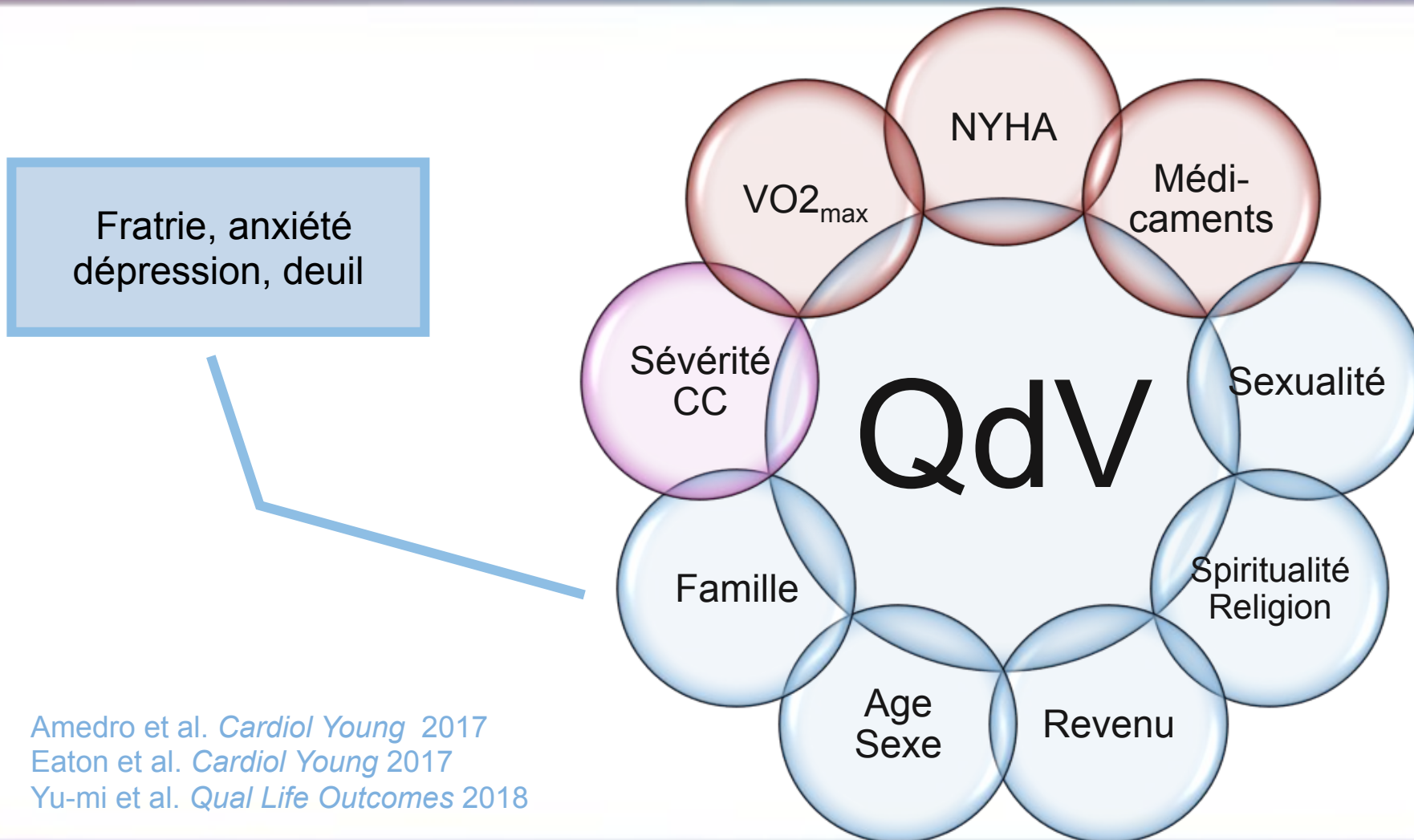
Non dans CC sévères (hommes=femmes)

DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE



Enfants > ado >
jeunes adultes >
adultes

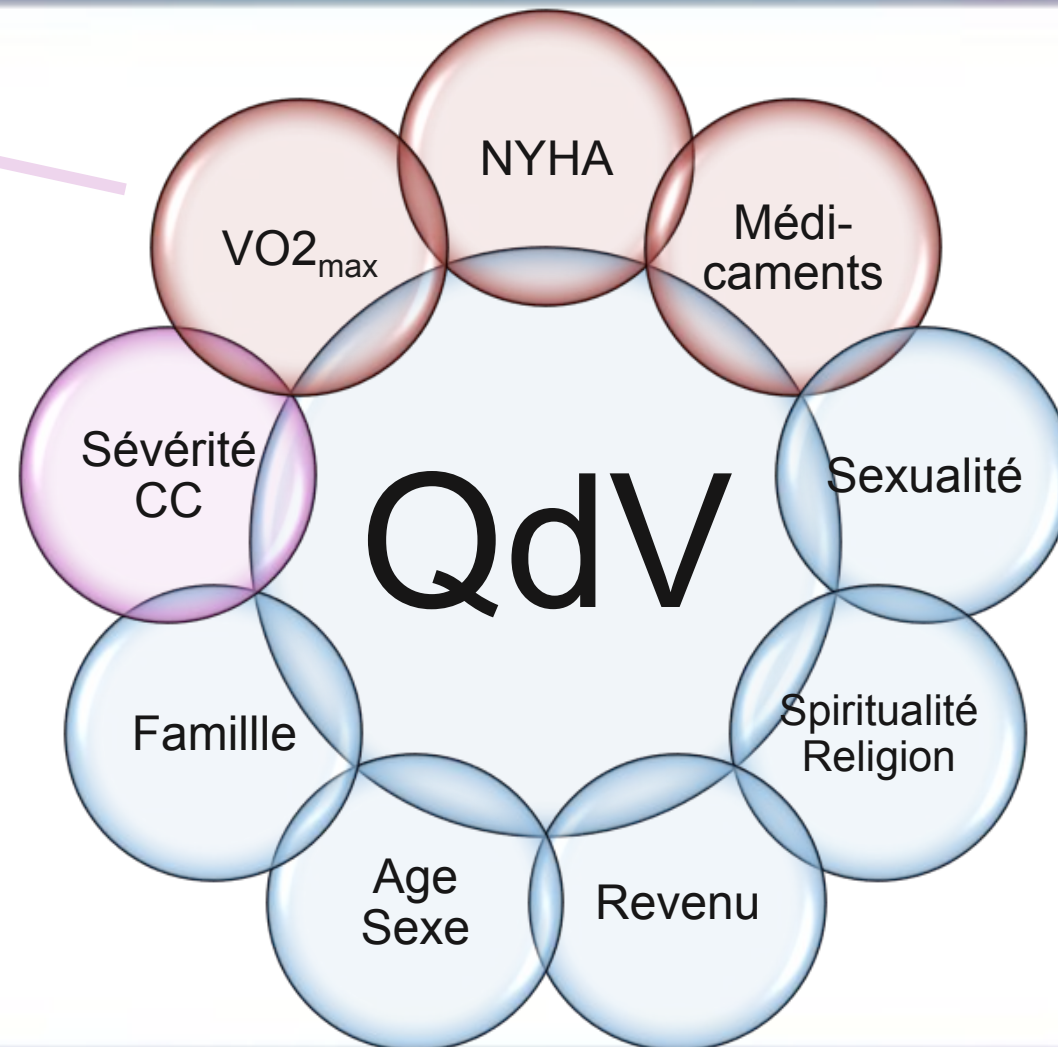
DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE



Amedro et al. *Cardiol Young* 2017
Eaton et al. *Cardiol Young* 2017
Yu-mi et al. *Qual Life Outcomes* 2018

DÉTERMINANTS DE LA QUALITÉ DE VIE EN CARDIOLOGIE CONGÉNITALE

Recommandations
tests d'effort adultes
et enfants



Baumgartner et al. *Eur Heart J* 2010
Amedro et al. *Int J Cardiol* 2017
Marcadet et al. *ACVD* 2018

SPORT DE COMPÉTITION ET CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

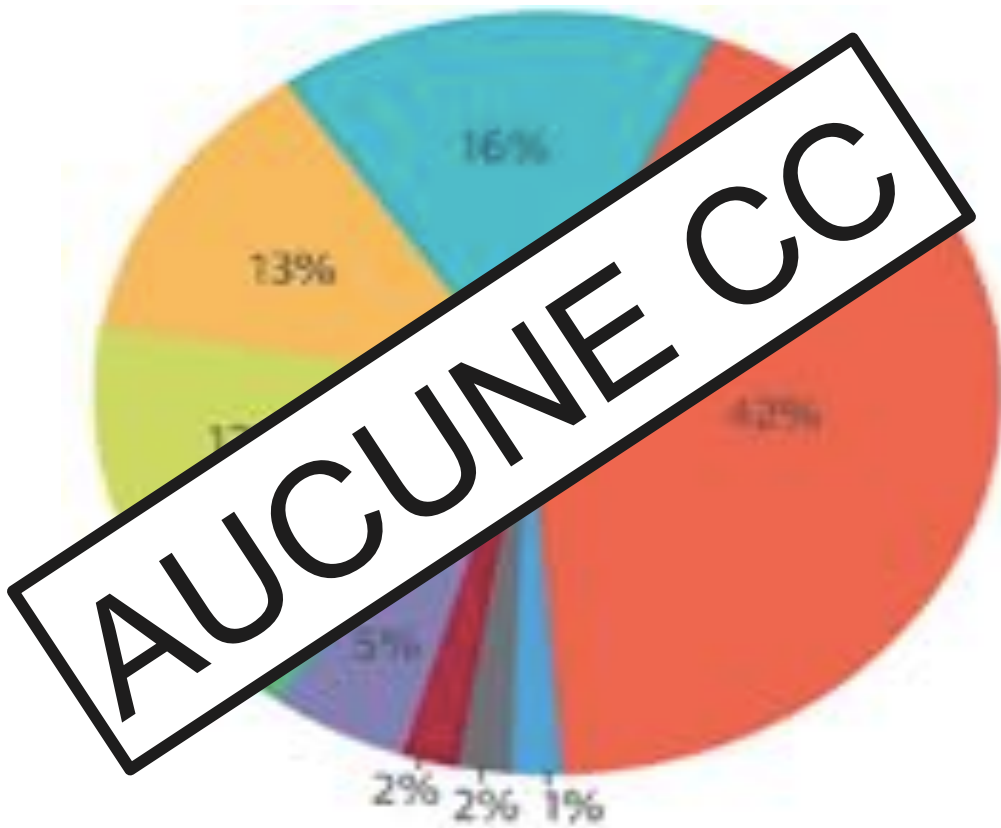
- Les sports de compétition et les cardiopathies congénitales (CC) sont-ils à risque?
 - mort subite?
 - arrête-t-on les sportifs? Pourquoi?

UNPROVEN



MORT SUBITE CHEZ ATHLÈTES

- 357 autopsies sur morts subites chez des athlètes



- Sudden Arrhythmic Death Syndrome
- Idiopathic LVH/Fibrosis
- Arrhythmogenic RV Cardiomyopathy
- Coronary Artery Anomaly
- Coronary Atheroma
- Myocarditis
- Dilated Cardiomyopathy
- Hypertrophic Cardiomyopathy
- Other

PEUT-ON AFFIRMER QUE LES SPORTS DE COMPETITION SONT DANGEREUX DANS LES CC?

- **Non!**

- Littérature pauvre

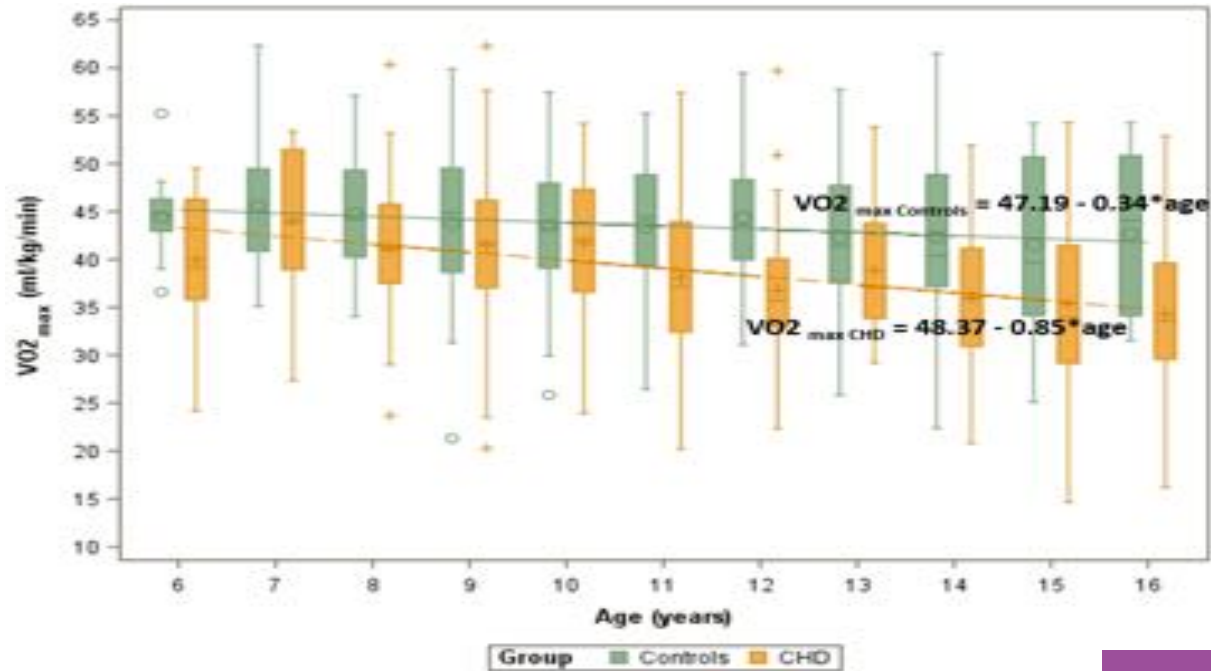
- 15 publications, dont 7 recommandations de sociétés savantes ¹
- Niveau C (B pour HTAP-CC, PCA, SVP, RAO) ²
- Sports compétition vs. loisir: quelle différence sur le risque pour le patient?
- Aucun essai clinique

¹ Cantinotti et al. *Clin J Sport Med* 2017

² Dean et al. *Cardiol Clin* 2016



L'APTITUDE PHYSIQUE AÉROBIE BAISSÉ PLUS VITE CHEZ LES ENFANTS PORTEURS DE CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

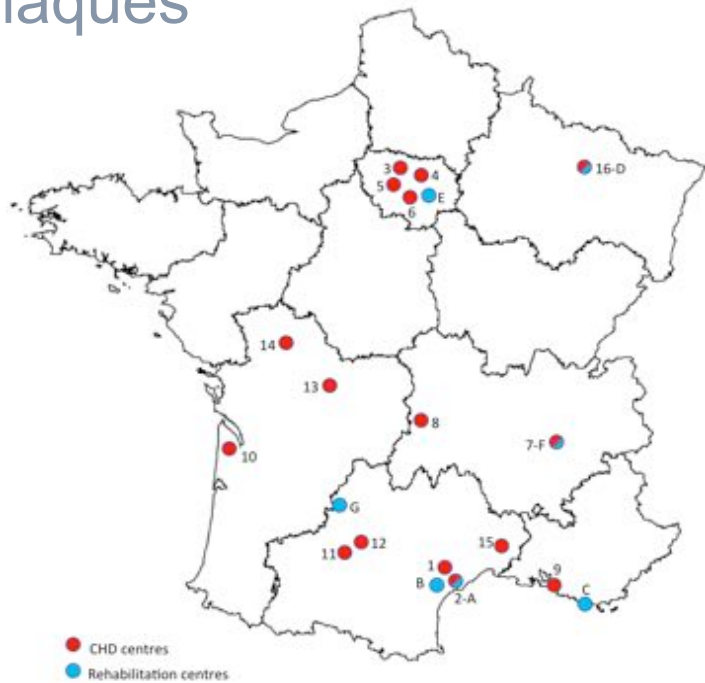


Total	Cardiopathies	Contrôles	P
N=800	-0,85 ml/kg/min/an	-0,34 ml/kg/min/an	<0,01

Les enfants cardiaques 3 fois plus déconditionnés

AMÉLIORER LA QUALITÉ DE VIE: L'ÉTUDE RANDOMISÉE CONTRÔLÉE QUALI-REHAB

- Un programme de réhabilitation cardiaque adapté à la jeune génération de congénitaux cardiaques



AMÉLIORER LA QUALITÉ DE VIE: PROMOUVOIR LES ESSAIS THÉRAPEUTIQUES EN CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE ET CONGÉNITALE



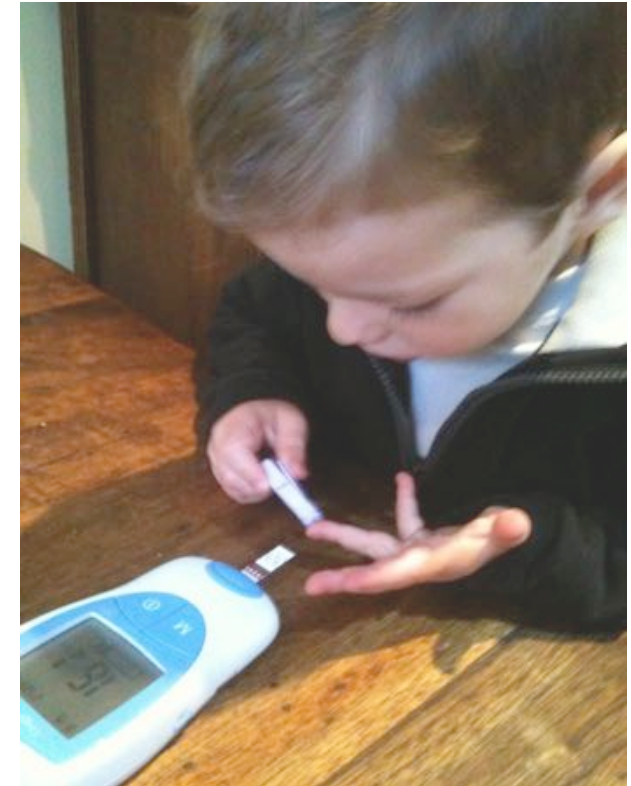
AMÉLIORER LA QDV : ETP, AUTONOMISATION, AMBULATOIRE

Quality of life in children participating in a non-selective INR self-monitoring VKA-education programme



Qualité de vie des enfants sous AVK participant à un programme d'éducation thérapeutique non sélectif à l'auto-mesure de l'INR

Pascal Amedro^{a,b,*}, Fanny Bajolle^c, Helena Bertet^d,
Radhia Cheurfi^c, Dominique Lasne^e, Erika Nogue^e,
Pascal Auquier^b, Marie-Christine Picot^d,
Damien Bonnet^c



AMÉLIORER LA QDV : ETP, AUTONOMISATION, AMBULATOIRE



AMÉLIORER LA QDV : PLACE DES THÉRAPEUTIQUES ADJUVANTES

- Hypnose
- Sophrologie



CONCLUSION - LA RECHERCHE AU SERVICE DU PATIENT

