



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Prise en charge des troubles du rythme ou de la conduction lors des cardiopathies congénitales complexes, chez l'adulte

Septembre 2021

Texte du PNDS

Nom des centres de référence :

- **Pr Frédéric SACHER**
Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite
Hôpital Cardiologique, 33604 Pessac Cedex
- **Pr Jean-Benoît THAMBO**
Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes
CHU Haut Lévêque, 33360 Pessac

Sommaire

Sommaire.....	2
Sommaire des illustrations	3
Liste des abréviations	4
Synthèse pour le médecin traitant	5
Texte du PNDS	7
Introduction.....	7
1 Objectif et professionnels impliqués.....	12
1.1. Objectif	12
1.2. Professionnels impliqués.....	12
2.Tétralogie de Fallot.....	14
2.1 Généralités	14
2.2 Caractéristiques de l'ECG.....	16
2.3 Arythmies supra-ventriculaires	17
2.4 Arythmies ventriculaires.....	17
2.5 Traitements	18
3 Maladie ou anomalie d'Ebstein	21
3.1 Généralités	21
3.2 Caractéristique ECG.....	22
3.3 Arythmies supra-ventriculaires	22
3.4 Arythmies ventriculaires.....	23
3.5 Traitements	23
4. Transposition des gros vaisseaux (TGV) traitée par les techniques de Senning ou Mustard.....	24
4.1 Généralités	24
4.2 Caractéristique ECG.....	26
4.3 Arythmies supra-ventriculaires	26
4.4 Arythmies ventriculaires.....	27
4.5 Traitements	27
5. Ventricule unique avec technique de Fontan (exemple de l'atrésie tricuspide).....	30
5.1 Généralités	30
5.2 Caractéristique ECG.....	32
5.3 Arythmies supra-ventriculaires	33
5.4 Arythmies ventriculaires.....	34
5.5 Traitements	34
Annexe 1. Liste des participants au PNDS	36

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

Annexe 2. Coordonnées des centres de référence (CRMR) et de compétence (CCMR).....	37
Annexe 3. Prévention de l'endocardite infectieuse	42
Annexe 4. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires	43
Annexe 5. Grossesse.....	44
Annexe 6. Activités sportives.....	48
Annexe 7. Anesthésie d'un adulte atteint d'une cardiopathie congénitale se présentant pour <i>une chirurgie non cardiaque</i>	50
Annexe 8. Anesthésie d'un adulte atteint d'une cardiopathie congénitale se présentant pour <i>un geste de rythmologie interventionnelle</i>	51
Annexe 10 – Références majeures	52

Sommaire des illustrations

Tableau 1. Types d'arythmies supraventriculaires et incidence relative actuelle dans les principales cardiopathies congénitales complexes	9
Tableau 2. Estimations approximatives du risque pour diverses CC de complexité minimale, faible, modérée et sévère.....	10
Tableau 3. Taux de réinterventions et estimation des prévalences (en %) des arythmies chez les adultes ayant une CCC.....	11
Figure 1. Contrôle du rythme chez des adultes ayant une CCC et une tachycardie par réentrée intra-atriale ou une fibrillation atriale (FA).	11
Figure 2. Tétralogie de Fallot avant après chirurgie.....	15
Figure 3. ECG d'un patient atteint d'une TdF avant chirurgie.....	16
Figure 4. ECG d'un patient opéré d'une TdF à l'âge de 15 ans	17
Figure 5. Bloc de branche droit avec (A) et sans (B) fragmentation QRS	20
Figure 6. Maladie d'Ebstein avant et après correction.....	21
Figure 7. Transposition des gros vaisseaux avant et après correction	24
Figure 8. Cœur univentriculaire sur atrésie tricuspide, avant et après Fontan	32

NB. Les figures sont reproduites avec autorisation de :

- Combes N, Heitz F, Chambran P, Vahdat O. ECG des cardiopathies congénitales. Consensus cardio pour le praticien. 2012 (février à septembre); 76 à 81.
<https://www.clinique-pasteur.com/sites/default/files/bibliographie-revue-consensus-2012-pour-cardiologie-congenitale.pdf> (Fig. 1, 2, 6, 7, 8)

- Waldmann V, Combes N, Ladouceur M, Celermajer DS, Iserin L, Gatzoulis MA, Khairy P, Marijon E. Understanding Electrocardiography in Adult Patients With Congenital Heart Disease: A Review. JAMA Cardiol. 2020 Dec 1;5(12):1435-1444. doi: 10.1001/jamacardio.2020.3416. PMID: 32822457. (Fig. 5)

- Thambo JB (Fig. 3, 4)

Liste des abréviations

ALD	Affection de longue durée
AP	Artère pulmonaire
AV	Auriculo-ventriculaire
BAV	Bloc auriculo-ventriculaire
BBD / G	Bloc de branche droit/gauche
CC (C)	Cardiopathie congénitale (complexe)
CIV	Communication interventriculaire
DCPP / T	Dérivation cavo-pulmonaire partielle / totale
ECG	Électrocardiogramme
FA	Fibrillation atriale
FC	Fréquence cardiaque
HAD / G	Hypertrophie atriale droite / gauche
HAS	Haute Autorité de Santé
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire
HVD / G	Hypertrophie ventriculaire droite / gauche
OD	Oreillette droite
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
SVP	Stimulation ventriculaire programmée
TA	Tachycardie atriale
TDR	Trouble du rythme
TdF	Tétralogie de Fallot
TRIA	Tachycardie par réentrée intra-atriale
TSV	Tachycardie supraventriculaire
TV	Tachycardie ventriculaire
VD	Ventricule droit
VG	Ventricule gauche
VU	Ventricule unique

Synthèse pour le médecin traitant

Les progrès constants dans la prise en charge des **cardiopathies congénitales complexes (CCC)** ont considérablement modifié le devenir et l'espérance de vie des patients. Au-delà de la première année de vie, la survie était de 25 % il y a 50 ans ; les enfants ont actuellement plus de 90 % de chances d'atteindre l'âge adulte.¹ L'âge médian de décès des patients atteints de formes sévères est passé de 2 à 23 ans au cours de 30 dernières années. Ces progrès considérables ont conduit à l'apparition d'une population de jeunes adultes porteurs de CCC présentant des problèmes spécifiques dont des **troubles du rythme (TDR)**.

Plus de 90 % des enfants avec CCC atteignent l'âge adulte.

La **prévalence des TDR** est liée à l'âge et représente la première cause d'hospitalisation et même de mortalité (en association avec l'insuffisance cardiaque) dans cette population.² Ces TDR sont le plus souvent liés à la fois à la maladie d'origine et à la correction chirurgicale effectuée. Tous les types de TDR peuvent être rencontrés.

Les **arythmies ventriculaires**, extrasystoles ventriculaires (ESV) et salves de tachycardie ventriculaire (TV) non soutenues, sont assez fréquentes sur les Holter de surveillance. La **tétralogie de Fallot (TdF)** est la maladie la plus représentative du lien entre CCC et troubles du rythme ventriculaire ; ainsi, le risque de survenue d'une TV soutenue est d'environ 14 % après 30 ans de suivi.

Malheureusement, les traitements médicamenteux n'ont pas d'efficacité démontrée dans la prévention de ces TDR ventriculaires. L'ablation par radio-fréquence a en revanche montré des résultats intéressants et pourra souvent être envisagée, un défibrillateur étant discuté en fonction de l'évaluation du risque de mort subite.³

Les arythmies supraventriculaires sont de deux types.

- Les tachycardies jonctionnelles sont relativement fréquentes dans la **maladie ou anomalie d'Ebstein (AE)** et dans les situations de **ventricule unique (VU)**.
- Les arythmies atriales sont de plus en plus fréquentes avec le temps après la chirurgie cardiaque. Leur survenue représente souvent un tournant dans la maladie et entraîne une détérioration hémodynamique, des risques thrombo-emboliques et une surmortalité. Leur prise en charge précoce est donc souhaitable.

Le risque thrombo-embolique est particulièrement élevé chez les porteurs d'une CCC. La survenue de FA justifie une anticoagulation efficace (recommandation de classe I ; Cf. annexe 4). Seuls les patients porteur d'une CCC sans prothèse valvulaire mécanique ni rétrécissement mitral serré peuvent recevoir les nouveaux anticoagulants oraux.⁴ Pour les autres patients, les antivitamines K restent la règle (recommandation de classe IIa).

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

L'utilisation des traitements **anti-arythmiques** classiques se révèle généralement décevante. En conséquence, une stratégie d'**ablation, avec ou sans défibrillateur**, est souvent préférée.³ Elle doit être proposée précocement.

Le risque de décompensation cardiaque étant important, en attente de la procédure, une **cardioversion** peut être proposée. L'absence de thrombus devra systématiquement être éliminé par échocardiographie transœsophagienne préalable (même chez les patients anticoagulés).⁵

Les TDR sont la 1^{ère} cause de mortalité des CCC, avec l'insuffisance cardiaque

Texte du PNDS

Introduction

Alors que la population d'enfants et d'adultes atteints de CC augmente de 1 % à 5 % par an,⁶ le nombre d'adultes avec CC est désormais égal voire supérieur à celui des enfants.^{7,8} Les remarquables progrès thérapeutiques effectués sont tels que **96 % des patients survivent à la chirurgie**.⁹ Une réduction globale de la mortalité de 31 % a été observée de 1987 à 2005, en grande partie grâce à une meilleure survie des nourrissons.¹⁰ En conséquence, 90 % des patients atteints de malformations cardiaques de gravité légère, 75 % des patients atteints de malformations cardiaques de gravité moyenne et 40 % souffrant de malformations cardiaques complexes atteignent désormais l'âge de 60 ans¹¹ ; au moins 20 % à 50 % des adultes atteints de cardiopathies congénitales sont atteints d'insuffisance cardiaque,¹¹ et par conséquent de troubles du rythme ou de la conduction. Ces proportions devraient encore augmenter dans les décennies à venir. De ce fait, **un nombre croissant d'adultes sont concernés par une cardiopathie congénitale**¹¹ (on a estimé cette population à environ 0,28 % de la population européenne, soit **au total environ 2,3 millions de personnes**¹²). Pourtant, le concept de CC chez l'adulte est encore relativement nouveau, et la complexité ainsi que la diversité des phénotypes rencontrés nécessitent que des informations systématiques et pratiques soient disponibles.

L'analyse de **l'électrocardiogramme** (ECG) est bien sûr la pierre angulaire de l'évaluation clinique de ces patients, d'autant qu'une part importante de ces adultes souffrira d'arythmies.¹³ En effet, **si** la gravité des lésions et les résultats chirurgicaux sont des déterminants majeurs de l'issue chez les nourrissons et les enfants, à l'âge adulte les arythmies, l'insuffisance cardiaque et l'hypertension pulmonaire deviennent de plus en plus pregnantes.

En particulier, les arythmies deviennent le motif le plus fréquent d'hospitalisation, et justifient la majorité des visites aux urgences chez les adultes. Avec l'insuffisance cardiaque, elles sont la principale cause de décès. L'ensemble du spectre des arythmies peut être rencontré chez les adultes atteints de cardiopathie congénitale, avec souvent coexistence d'arythmies à l'étage auriculaire et ventriculaire.¹⁰

La prise en compte des principaux aspects anatomiques et physiopathologiques des diverses affections cardiaques congénitales peut éclairer l'interprétation de l'ECG, reflète d'anomalies de l'anatomie cardiaque, de la cicatrisation et du remodelage cardiaque.

Bien que les cardiopathies congénitales puissent être diagnostiquées ou suspectées lors de l'observation électrocardiographique chez des adultes chez qui le diagnostic n'a pas encore été fait, des marqueurs spécifiques ont également été identifiés pour optimiser la stratification du risque dans certains syndromes.

Les principaux aspects électrocardiographiques pouvant être appréciés par la compréhension de la physiopathologie sous-jacente seront décrits ci-dessous. La surveillance périodique est particulièrement importante dans cette population pour démasquer les premiers signes électriques d'évolution de la maladie. En effet, le maintien du rythme sinusal reste généralement l'objectif chez la plupart des patients adultes atteints de cardiopathie congénitale.¹¹

Au cours des 20 dernières années, **la prise en charge** des patients souffrant d'arythmies a fait des progrès remarquables, alors qu'elle était avant limitée au traitement médicamenteux, que ce soit grâce à l'ablation par cathéter ou à l'appareillage. L'introduction de nouvelles techniques dans la pratique clinique, telles que les systèmes de cartographie 3D, a été particulièrement bénéfique pour cette population. Enfin, les dispositifs permettant le maintien de la compétence chronotrope et de la conduction auriculoventriculaire, l'amélioration de l'hémodynamique par resynchronisation cardiaque et la prévention de la mort subite sont de plus en plus utilisés. Pour la thérapeutique pharmacologique, les procédures d'ablation et en matière d'appareillage, la prise de décision nécessite une compréhension approfondie de l'anatomie pathologique et de la physiopathologie individuelles ; elles nécessitent aussi que des connaissances détaillées sur l'histoire naturelle et le pronostic à long terme de ces patients.¹³

La prise charge par l'assurance maladie des TDR des CCC est généralement réalisée dans le cadre de la cardiopathie congénitale qui vaut souvent pour une ALD.

Les **arythmies d'origine supraventriculaire** sont une cause importante et croissante de morbidité chez ces patients. Elles nécessitent une prise en charge spécifique. Le traitement médical a une efficacité limitée et reste associé à des effets secondaires significatifs. Le traitement anticoagulant est indispensable en cas de FA et macro-réentrée intra-atriale. Les progrès majeurs de l'ablation par cathéter apportent de nouvelles données sur leurs mécanismes et permettent de les traiter en améliorant les symptômes et la qualité de vie. Le mécanisme est le plus souvent une macroréentrée dépendante de l'isthme cavo-tricuspidien ou d'une large cicatrice. L'efficacité de l'ablation par cathéter est dépendante de la cardiopathie sous-jacente. Les patients opérés par une chirurgie de Fontan font partie des cas les plus complexes. Malgré les difficultés liées aux repères anatomiques inhabituels et à des systèmes de conduction anormalement positionnés, la plupart des voies accessoires et des voies lentes peuvent être ablatées en toute sécurité et efficacement. En outre, malgré des récives après une première procédure, des reprises peuvent être proposées. L'ablation par cathéter est donc généralement préférée au traitement anti-arythmique à long terme. Cependant, l'ablation des arythmies supraventriculaires chez ces patients comporte beaucoup de challenges et de spécificités.

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

Elle doit être réalisée dans des centres spécialisés pour la prise en charge des cardiopathies congénitales par des équipes multidisciplinaires expérimentées et équipées des différentes modalités d'imagerie et de cartographie avec différents types de cathéters disponibles afin de diminuer le risque de complication et d'améliorer les résultats.^{14,15} L'ablation des troubles du rythme des CCC présentent de nombreux challenges et doivent être pris en charge par des électrophysiologistes expérimentés et qualifiés.¹⁶

Tableau 1. Types d'arythmies supraventriculaires et incidence relative actuelle dans les principales cardiopathies congénitales complexes

Type de CCC	TRIA	VA	FA	Réentrée intranodale
Tétralogie de Fallot	++		+	
Anomalie d'Ebstein	++	+++		
D-TGV et switch artériel	+++		+	
Chirurgie de Fontan avec connexion atrio-pulmonaire	++++		+	+

CCC : cardiopathies congénitales complexes. FA : Fibrillation atriale. D-TGV : Dextro-transposition des gros vaisseaux corrigée par les techniques de Senning ou Mustard. TRIA : tachycardie par réentrée intra-atriale^a. VA : Voie accessoire (Tableau 1 d'après référence ¹⁴).

Alors que l'ablation par cathéter d'une tachycardie réentrante atrio-ventriculaire est réalisable chez la plupart des patients atteints de CC, les taux de réussite à court et à long terme sont inférieurs à ceux des procédures similaires effectuées chez les patients présentant une anatomie cardiaque normale. Le taux de succès en aigu est d'environ 80 à 85 %, et le risque de récurrence est relativement élevé (15 à 20 %). Les taux de complications restent raisonnables (5 %), bien qu'ils soient environ deux fois plus élevés qu'en l'absence de CC. Il est généralement admis de proposer ces tentatives d'ablation de ces voies avant toute correction chirurgicale, car l'accès du cathéter à une zone d'intérêt peut devenir difficile après la réparation. Une interruption ultérieure des voies anormales en peropératoire peut être proposée en deuxième intention cas d'échec.¹⁴ Par exemple, une exploration électrophysiologique et l'interruption de voies accessoires est souvent proposée chez les patients porteurs d'une AE avant chirurgie de réparation tricuspide de type Cone ; une exploration électrophysiologique et l'ablation d'isthmes impliquées dans la survenue d'une tachycardie ventriculaire est souvent

^a Contrairement au flutter atrial classique qui se distingue par des ondes « F » en dents de scie à une fréquence de 300/min, la réentrée intra-atriale du patient opéré se manifeste par une fréquence atriale plus lente (150-250/min) et une morphologie d'ondes atriales différente, plus petites avec bien souvent un intervalle isoélectrique entre les ondes atriales. La TRIA peut être interrompue par cardioversion électrique, l'entraînement rapide de l'oreillette par une sonde intra-cardiaque, à l'aide d'un stimulateur cardiaque avec entraînement atrial, ou par l'injection intraveineuse ou la prise d'anti-arythmique. La prévention des récurrences est plus difficile.

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

réalisée préalablement à un remplacement valvulaire pulmonaire, particulièrement lorsque ce dernier est réalisé par voie percutanée.

Tableau 2. Estimations approximatives du risque pour diverses CC de complexité minimale, faible, modérée et sévère.

Complexité de la CCC	Type de la CCC	Prévalence (dans la population des CCC)	Arythmies atriales			Arythmies ventriculaires	Autres		
			TA	FA	Autre		DNS	BAV	Asynchronie, IC
Modérée	AE	0,5 – 1,5 %	++	+	+++	++	+	+	++
	TdF	8 – 10 %	++	++	±	++	+	+	++
Sévère	D-TGV	6 – 7 %	+++	++	+	+++	+++	+	+++
	VU	7 – 10 %	+++	++	++	+	+++	++	+++

Le code va de risque minimum (±), risque faible (+), risque modéré (++) , a risque élevé (+++).

AE : anomalie d'Ebstein ; BAV : bloc atrio-ventriculaire ; DNS : dysfonction du nœud sinusal ; FA : fibrillation atriale ; IC : insuffisance cardiaque ; TA : tachycardie atriale ; TdF : tétralogie de Fallot ; VU : ventricule unique.

NB : le tableau original inclut d'autres CCC, et le code est en couleurs.

D'après référence¹⁰..

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

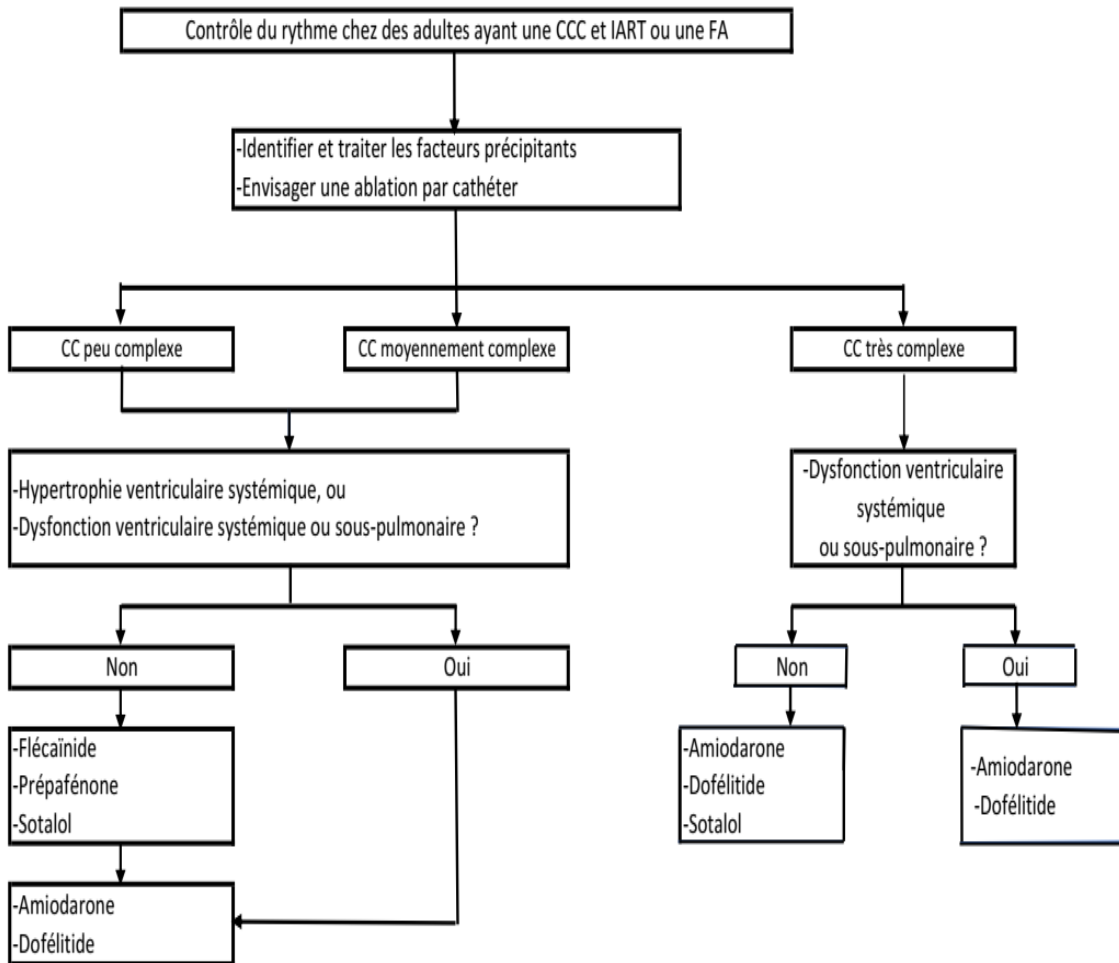


Figure 1. Contrôle du rythme chez des adultes ayant une CCC et une tachycardie par réentrée intra-atriale ou une fibrillation atriale (FA). D'après référence¹⁰. NB : le dofétilide n'est pas disponible en France.

Tableau 3. Taux de réinterventions et estimation des prévalences (en %) des arythmies chez les adultes ayant une CCC

Type de CCC	Réinterventions	Arythmies atriales	Tachycardies ventriculaires
Anomalie d'Ebstein	30 - 50	33 - 60	> 2
Ventricule unique	> 25	40 - 60	> 5
Tétralogie de Fallot	26 - 50	15 - 25	10 - 15
D-TGV avec switch atrial	15 - 27	26 - 50	7 - 9
D-TGV avec switch artériel	12 - 20	< 2	1 - 2

CCC : cardiopathies congénitales complexes. D-TGV : Dextro-transposition des gros vaisseaux corrigée par les techniques de Senning ou Mustard (commutation atriale). D'après référence¹⁰.

1 Objectif et professionnels impliqués

1.1. Objectif

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient ayant une arythmie supraventriculaire ou ventriculaire dans le contexte d'une CC complexe (CCC), et parmi elles, plus spécifiquement

- une tétralogie de Fallot,
- une transposition des gros vaisseaux (TGV) ou discordance ventriculo-artérielle traitée par les techniques de Senning ou Mustard,
- une maladie d'Ebstein,
- un cœur univentriculaire ou « ventricule unique » traité par les techniques de Fontan.

C'est un outil pragmatique auquel le médecin généraliste ou tout autre médecin traitant, en concertation avec le médecin spécialiste, peut se référer pour la prise en charge de la maladie considérée, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient. Ce PNDS reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient ayant l'une de ces maladies. Il a été élaboré conformément à la méthode publiée par la HAS et sera mis à jour en fonction de la validation de données nouvelles.

1.2. Professionnels impliqués

Les patients traités dans l'enfance arrivent maintenant fréquemment à l'âge adulte, avec parfois une perte de suivi lors de la transition enfant/adulte. C'est donc principalement aux médecins de l'adulte que ce PNDS s'adresse.

Le diagnostic, l'évaluation initiale et la prise en charge du patient sont multidisciplinaires et sont principalement effectués dans le centre de référence ou le centre de compétence, ou au sein de toute structure rattachée à l'un de ces centres (Cf. liste des centres en annexe 2), dans le cadre d'une hospitalisation conventionnelle, d'une hospitalisation de jour et/ou lors de consultations.

Outre le médecin généraliste ou tout autre médecin traitant du patient, les soins seront réalisés dans des centres experts regroupant les professionnels suivants.¹¹

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

- Cardiologue adulte avec certification « congénitaliste ».
- Électrophysiologiste invasif avec expérience « congénitaliste ».
- Spécialiste en imagerie « congénitaliste » (certifié en IRM, tomodensitométrie, échocardiographie transoesophagienne et transthoracique dans le domaine cardiovasculaire).
- Cardiologue interventionnel « congénitaliste ».
- Chirurgien « congénitaliste ».
- Médecin anesthésiste-réanimateur avec expérience et expertise « congénitaliste ».
- Infirmière spécialisée « congénitaliste ».
- Expert en maladies vasculaires pulmonaires « congénitaliste ».
- Généticien clinique « congénitaliste ».
- Psychologue.
- Travailleur social.
- Équipe de soins palliatifs..

2. Tétralogie de Fallot

2.1 Généralités

2.1.1. Épidémiologie

L'incidence de la TdF est de l'ordre de 0,4 à 0,8 naissances /1000. On estime la prévalence d'adultes porteurs d'une tétralogie de Fallot autour de 45 pour 100 000.

Les populations de TdF peuvent être réparties en patients syndromiques et patients non syndromiques (qui représentent la grande majorité). La mortalité des patients avec TdF réparé est presque deux fois plus élevée que chez les patients présentant des anomalies simples (communication interatriale et communication interventriculaire).¹¹

2.1.2. Description

La tétralogie de Fallot (TdF) est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente. Elle représente 7 à 10 % de toutes les cardiopathies congénitales. Elle est souvent isolée, mais peut s'inscrire dans de nombreux syndromes¹¹ : trisomie 21, alcoolisme fœtal, délétion 22q11^b syndromes vélo-cardio-facial,^c de Goldenhar,^d d'Alagille,^e de Noonan,^f de Williams,^g de Klippel Feil,^h etc.

Elle est définie sur le plan embryologique par une déviation antérieure de la partie supérieure du septum inter-ventriculaire (septum conal ou infundibulaire), proche de l'origine des gros vaisseaux et en particulier de l'aorte.

Cette anomalie entraîne à elle seule les quatre caractéristiques de la malformation :

^b Syndrome de délétion 22q11.2 : anomalie chromosomique congénitale, caractérisée le plus souvent par des malformations cardiaques et palatines, une dysmorphie faciale, un retard du développement et une immunodéficience.

^c Syndrome d'hypertélorisme-hypospadias-polysyndactylie ou syndrome de Naguib-Richier-Costa

^d Le syndrome de Goldenhar ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale est un ensemble de malformations touchant essentiellement l'appareil auditif, l'appareil oculaire et le squelette, parfois associées à un retard mental. Une cardiopathie congénitale ou malposition cardiaque avec agénésie ou hypoplasie pulmonaire peut s'y associer, entre autres.

^e Cholestase chronique liée à une paucité des voies biliaires intrahépatiques, une sténose des artères pulmonaires périphériques, des anomalies vertébrales, un faciès caractéristique, un embryotoxon (anneau blanc rétrocornéen) postérieur, des anomalies du segment antérieur, une rétinopathie pigmentaire et une dysplasie rénale.

^f Neurofibromatose type 1.

^g Le syndrome de Williams ou syndrome de Williams-Beuren est une maladie génétique rare caractérisée par une anomalie du développement qui associe malformation cardiaque (sténose aortique supra-auriculaire le plus souvent) dans 75 % des cas, retard psychomoteur, dysmorphie du visage évocatrice, profil cognitif et comportemental spécifique.

^h Défaut de segmentation des somites cervicaux résultant en une fusion congénitale de vertèbres cervicales. Il est volontiers associé à une implantation postérieure basse des cheveux, un cou court et une amplitude limitée des mouvements du cou. Des malformations thoraciques et lombaires sont souvent associées. Aujourd'hui, n'importe quelle fusion congénitale d'au moins deux vertèbres est considérée comme une manifestation du syndrome de Klippel-Feil.

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

- obstacle de la voie d'éjection du ventricule droit (VD) de nature musculaire associée parfois à un obstacle valvulaire ou sur les branches pulmonaires ;
- CIV par mal alignement ;
- dextroposition de l'aorte avec l'orifice aortique « à cheval » sur la CIV ;
- hypertrophie du VD.

La malformation est responsable d'un shunt droite-gauche intracardiaque au travers de la CIV entraînant une cyanose.

Dans la forme habituelle, sans autres anomalies associées, la réparation chirurgicale actuelle peut être réalisée au cours de la première année de vie, parfois après un premier shunt systémico-pulmonaire palliatif (anastomose de Blalock-Taussig, généralement entre le tronc artériel brachiocéphalique (TABC) et l'artère pulmonaire).

Les corrections chirurgicales prédisposent les patients au développement tardif d'arythmies et les surexposent au risque de mort cardiaque subite. Les apparences de l'ECG dans la TdF après réparation chirurgicale reflètent des changements immédiats après la chirurgie et des changements ultérieurs associés à une dilatation et un dysfonctionnement progressifs du VD, notamment du fait d'une fréquente insuffisance pulmonaire après la cure chirurgicale initiale.

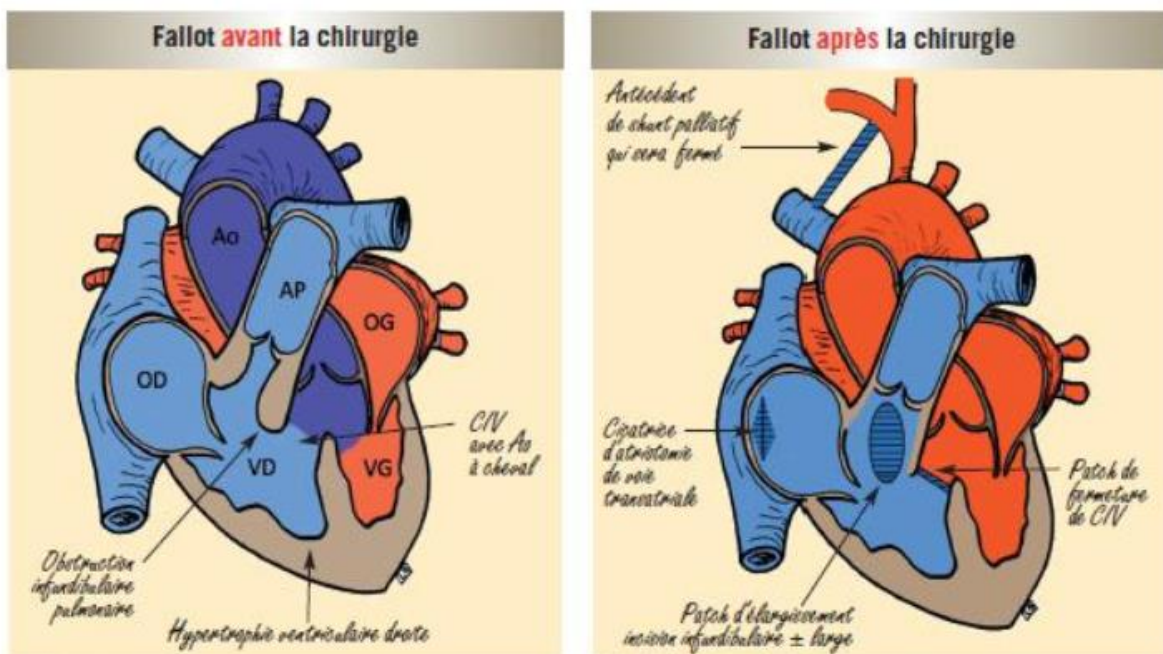


Figure 2. Tétralogie de Fallot avant après chirurgie

2.2 Caractéristiques de l'ECG

Dès la naissance et jusqu'à la chirurgie réparatrice, l'ECG retrouve traditionnellement :

- une hypertrophie auriculaire droite (retrouvée dans environ 50 % des cas) ; les ondes P sont généralement de durée et de direction normales ; l'onde P est généralement positive en DI mais peut être diphasique voire négative ;
- une HVD d'adaptation ; la durée du QRS est généralement normale ; l'axe du QRS est habituellement droit entre 100 et 150°, mais peut également être hyperdroit ou normal ; la morphologie la plus fréquente en V1 est un aspect Rs ;
- l'association entre HVD et absence d'onde R terminale en aVR est en faveur d'une hypoplasie marquée de la chambre de chasse VD ;
- la repolarisation ventriculaire est le plus souvent peu altérée ; l'onde T est positive en V1 dans la moitié des cas ; elle est le plus souvent positive en V2.

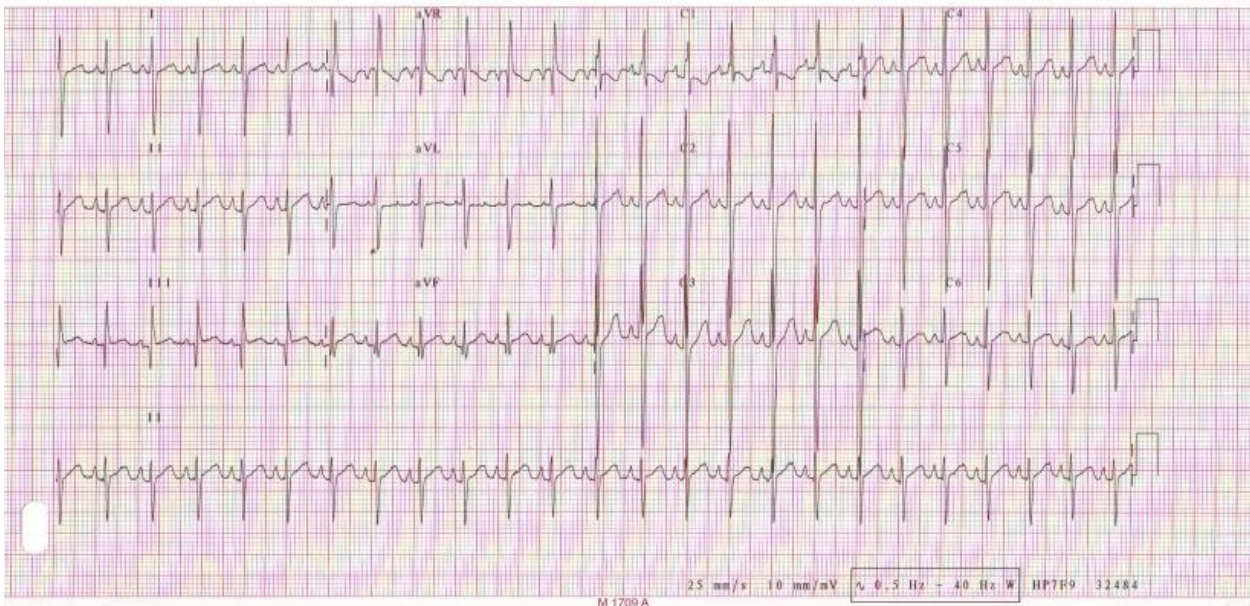


Figure 3. ECG d'un patient atteint d'une TdF avant chirurgie

Après chirurgie réparatrice, la présence d'un BBD sur l'ECG est très fréquente. L'importance pronostique de la présence d'un QRS large a été démontrée avec une corrélation élevée entre durée du QRS et risque de trouble du rythme ventriculaire. Le versant hémodynamique délétère de cette anomalie électrique pourrait également être prédominant sur l'évolution clinique au long cours de ces patients. En effet, l'insuffisance cardiaque droite que certains patients développent est d'origine multifactorielle et provient de l'effet combiné d'une surcharge barométrique, d'une surcharge volumétrique et de lésions myocardiques apparues durant ou après la chirurgie.

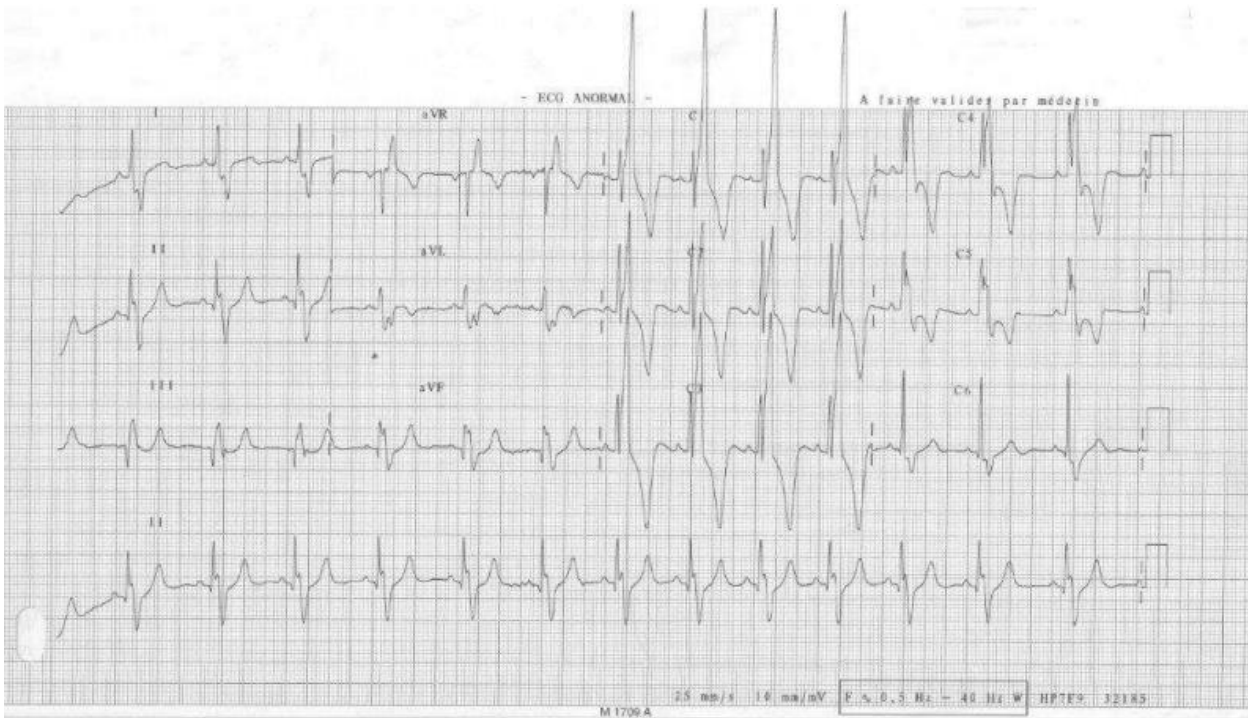


Figure 4. ECG d'un patient opéré d'une TdF à l'âge de 15 ans

Il existe probablement une relation entre dysfonction électrique et dysfonction mécanique ainsi qu'un lien ténu entre remodelage, complications rythmiques et asynchronisme électromécanique. La dysfonction contractile et le remodelage pourraient être majorés par l'existence d'un asynchronisme de contraction mécanique qui constitue donc une cible thérapeutique.

2.3 Arythmies supra-ventriculaires

Un rythme sinusal est la règle. Alors que la prévalence des tachyarythmies atriales augmente avec le temps, des données récentes suggèrent une prévalence pouvant atteindre 40 % à l'âge de 45 ans. La tachycardie atriale réentrante,ⁱ principalement du côté droit, est l'arythmie la plus courante, bien que la fréquence de la FA augmente avec le vieillissement de la population. La prévalence de cette dernière survient plus précocement que dans la population générale, augmentant significativement à partir de 45 ans ; elle devient la plus fréquente des arythmies atriales à partir de 55 ans.¹⁷

2.4 Arythmies ventriculaires

Les arythmies ventriculaires sont observées tardivement dans environ 12 à 14 % des cas, d'autant plus que les QRS sont larges (> 180 ms) et peuvent être responsables de mort subite.¹⁸

ⁱ Flutter « typique » naissant dans l'oreillette droite, dont le circuit passe obligatoirement à travers l'isthme cavo-tricuspidien, par opposition au flutter « atypique », arythmie par macro-réentrée dans les oreillettes droite ou gauche et dont le circuit ne traverse pas l'isthme cavo-tricuspidien ; ces derniers sont essentiellement des flutters cicatriciels, droits ou gauches (appelés aussi tachycardies incisionnelles) et gauches (non cicatriciels).

- **La repolarisation**

Des anomalies de repolarisation avec des modifications diffuses des ondes ST et T sont fréquemment observées. Une dispersion accrue de l'intervalle QT ou d'autres intervalles de repolarisation ont été rapportés et reflètent un substrat potentiellement arythmogène attribuable à un malalignement des fibres myocardiques. Cela contribue au développement d'arythmies ventriculaires déclenchées par une hétérogénéité accrue de la repolarisation du myocarde : on rencontre une TV dans 12 % des cas¹⁰ (entre 3 % et 14 %²⁰).

- **Pronostic et risque**

Le principal facteur de risque ECG d'arythmie ventriculaire chez l'adulte avec TdF opérée est l'existence d'un QRS prolongé, et en particulier une durée du QRS de 180 ms ou plus. La durée de QRS et la dispersion de l'intervalle QT sont prédictifs de TV et de mort subite d'origine cardiaque.¹⁰ En outre, la fragmentation du QRS (Figure 5) a été associée à une augmentation des chocs appropriés chez des patients TdF porteurs de DAI.¹⁹

L'évolution du QRS dans le temps est également d'un intérêt particulier, car son élargissement progressif a été associé à un risque accru de mort subite cardiaque et de dysfonction ventriculaire droite. Cependant, la stratification du risque reste complexe dans la TdF, et d'autres marqueurs, tels qu'une TV non soutenue et certains paramètres non ECG doivent être pris en compte dans l'identification des patients à risque, de même que la présence de TV inductibles lors des tests électrophysiologiques. Les TV sont la cause principale de mort subite du patient adulte porteur d'une TdF opérée.²⁰ Dans l'ensemble, la fréquence rapportée de mort cardiaque subite est de 1 % à 3,5 % dans les études rétrospectives.¹¹

2.5 Traitements

2.5.1 Médicamenteux

Le traitement médical anti-arythmique n'est pas le traitement de première intention et ne doit être discuté qu'après échec des autres stratégies thérapeutiques et après discussion avec le centre de référence.

2.5.2 Non médicamenteux

- **Cardioversion électrique**

Une cardioversion électrique réalisée dans le cadre de l'urgence ou de façon programmée pour permettre un retour en rythme sinusal, lorsque l'arythmie est mal tolérée, sans qu'un recours rapide à une ablation ne soit possible et qu'une efficacité rapide ne soit attendue de l'administration de traitements anti-arythmiques. La cardioversion électrique doit être précédée systématiquement d'une échographie transœsophagienne pour éliminer la présence d'un thrombus intra cavitaire et même si le patient est déjà sous traitement anticoagulant. Elle doit être réalisée avec un encadrement anesthésique spécialisé.

- **Ablation**

Le traitement des tachycardies par réentrée intra-atriale de la TdF a un des taux de succès immédiat le plus élevé (près de 90 %).¹⁴ Les modalités de l'ablation de FA restent encore à définir plus précisément.

Pour limiter le risque d'arythmie ventriculaire monomorphe, il peut être proposé une ablation curative ou préventive par radiofréquence d'un ou de plusieurs isthmes créés par la cure chirurgicale. Ces isthmes, situés au sein du ventricule droit, sont localisés autour du patch de CIV, entre l'anneau pulmonaire et l'anneau tricuspide. Ils peuvent être ciblés lorsque leur implication dans la survenue d'une TV est démontrée, que cette dernière soit spontanée ou déclenchée durant une exploration électrophysiologique.²¹

- **Défibrillateur automatique implantable**

La mise en place d'un défibrillateur automatique implantable (DAI) s'impose en prévention primaire dans les populations de Fallot jugées à risque.²¹ Les indications doivent être discutées avec les centres experts M3C.

Compte tenu de la fréquence des tachyarythmies ventriculaires chez les adultes atteints de TdF, une étude électrophysiologique peut être justifiée pour mieux évaluer le besoin d'implantation d'un défibrillateur.¹⁰

L'implantation d'un DAI en prévention primaire est raisonnable chez certains adultes présentant une TdF et de multiples facteurs de risque de mort cardiaque subite, tels qu'un dysfonctionnement systolique ou diastolique du ventricule gauche, une TV non soutenue, une durée du QRS >180 ms, un ventricule droit cicatriciel et présentant une dilatation et une dysfonction systolique ou une TV soutenue inductible à l'étude électrophysiologique (*Recommandation de classe IIa^j, niveau de preuve B^k*).¹⁰ Une évaluation au cas par cas de la relation bénéfice-risque par une équipe experte est recommandée.²²

Un défibrillateur automatique implantable doit être mis en place en prévention secondaire chez des patients ayant souffert de mort subite cardiaque (patients avec arrêt cardiaque ou TV soutenue) (*recommandation de classe I niveau de preuve C*).¹¹

^j Circonstances pour lesquelles il existe des preuves contradictoires et / ou une divergence d'opinions sur l'utilité / l'efficacité d'une procédure ou d'un traitement. Le poids des preuves / opinions est en faveur de l'utilité / efficacité.

^k Données dérivées d'un seul essai randomisé ou d'études non randomisées.

^l Preuve et / ou accord général qu'un traitement ou une procédure donné est bénéfique, utile, efficace. Consensus d'opinion des experts et / ou petites études, études rétrospectives, registres.

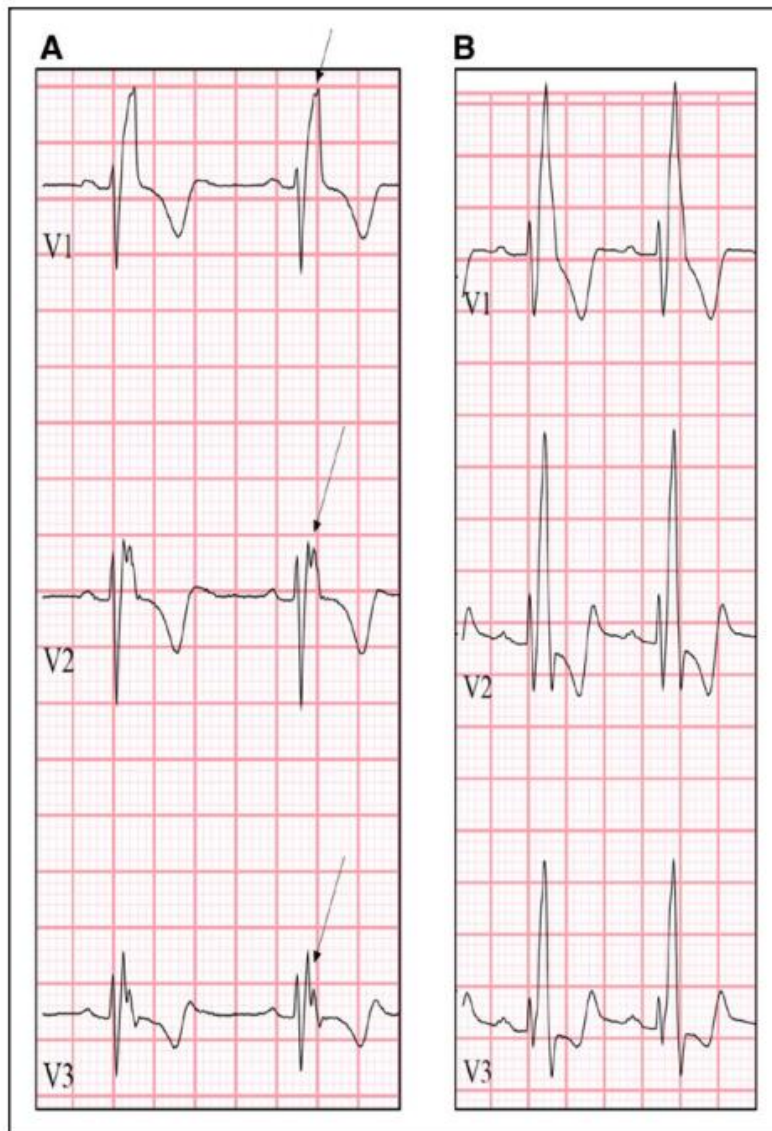


Figure 5. Bloc de branche droit avec (A) et sans (B) fragmentation QRS

Chez les patients présentant un BBD, la fragmentation du QRS a été définie comme ≥ 3 ondes R / encoches (flèches) dans le complexe R / S dans ≥ 2 dérivation contiguës.

- **Ablation peropératoire**

Un geste dirigé sur le substrat de l'arythmie (par exemple, cryothérapie peropératoire) pourrait être nécessaire pour prévenir les arythmies en postopératoire de remplacement de la valve pulmonaire.²³

De même, une ablation préventive des isthmes potentiellement impliqués dans la survenue de TV peut être réalisée par cathéter, en cas de SVP positive préopératoire d'un remplacement de la valve pulmonaire. Cette approche est en cours d'évaluation.

3 Maladie ou anomalie d'Ebstein

3.1 Généralités

3.1.1 Épidémiologie

Elle représente moins de 1 % de toutes les cardiopathies congénitales, mais des formes bénignes peuvent être méconnues.

3.1.2 Description

La maladie d'Ebstein (ME) est caractérisée par une valve tricuspide malformée et déplacée vers l'apex du ventricule droit. Une partie du VD est dite « atrialisée » (c'est-à-dire fonctionnellement intégrée dans l'oreillette droite). La résultante est une régurgitation tricuspide de gravité variable, fonction du degré de déplacement et de l'état fonctionnel des feuillets et de la contenance de la valve tricuspide. Un shunt à l'étage atriale, foramen ovale perméable, est présent chez plus de 80 % des patients. En outre, il existe une interaction indésirable ventricule droit-ventricule gauche, qui avec le temps conduit à une dégradation de la fonction ventriculaire. Lorsque cela est possible, une réparation chirurgicale ou un remplacement valvulaire doit être envisagé. Différentes techniques de valvuloplastie tricuspiddienne impliquant diverses modifications techniques de plicature ou de résection du ventricule atrialisé ont été proposées.

La mortalité opératoire était auparavant élevée (plus de 25 %), mais elle est maintenant de moins de 6 % dans des centres spécialisés. Plus de 90 % des patients opérés par un chirurgien expérimenté survivent plus de 10 ans, beaucoup en classe fonctionnelle I ou II. Les décès tardifs sont probablement dus à des arythmies. Dans une grande série, la survie sans réopération tardive était de 86 %, 74 %, 62 % et 46 %, respectivement à 5, 10, 15 et 20 ans.¹¹

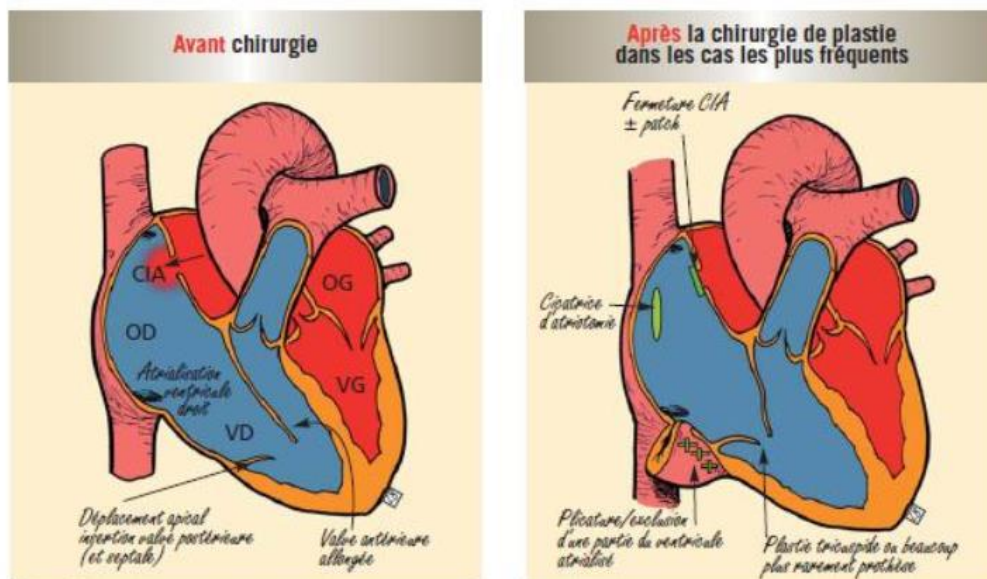


Figure 6. Maladie d'Ebstein avant et après correction

3.2 Caractéristique ECG

Certains signes électrocardiographiques sont caractéristiques. La ME est la cardiopathie congénitale où l'hypertrophie atriale droite (HAD) peut être la plus marquée. On retrouve le plus souvent une HAD avec des ondes P géantes. On retrouve également un allongement de la durée de l'onde P, et l'intervalle PR est fréquemment allongé. La raison principale en est l'allongement de la conduction intra-auriculaire droite. L'autre signe caractéristique est la présence d'un bloc de branche droit (BBD) complet ou incomplet attribué à une compression de la branche droite par la dilatation considérable de l'oreillette droite. Son aspect est souvent particulier, avec un QRS peu volté, polyphasique et croché dans les dérivations précordiales droites (aspect en M ou en W) sans signes d'HVD.

La ME est la cardiopathie congénitale où l'observation d'une voie accessoire est la plus fréquente puisqu'estimée entre 10 et 40 % (versus moins de 0,1% dans la population générale).

L'immense majorité de ces voies accessoires sont situées à droite et principalement au niveau de la partie postéro-septale ou postéro-latérale de l'anneau tricuspide. Le diagnostic est parfois difficile à faire sur l'ECG. En effet, un retard de conduction intra-atrial majeur est fréquent, entraînant un temps allongé entre nœud sinusal et partie auriculaire de la voie accessoire. Ces voies accessoires sont souvent longues et présentent des vitesses de conduction lentes. Il en résulte un PR plus long que pour une voie accessoire traditionnelle et un complexe QRS peu pré-excité. Ce n'est pas le cas chez tous les patients. En effet, chez certains l'espace PR est très court et la pré-excitation facilement visualisable. De surcroît, de nombreux patients présentent plusieurs voies accessoires, ce qui rend la localisation sur l'ECG difficile.

Il est possible cependant de mettre en évidence certaines caractéristiques ECG. La pré-excitation supprime l'aspect de BBD avec, en général, déviation axiale gauche du QRS dans le plan frontal et morphologie QS ou rS en V1. L'absence d'un BBD sur l'ECG de surface doit donc suggérer la présence d'une voie accessoire. De même, la réapparition d'un aspect de BBD après ablation suggère l'efficacité de la procédure.

3.3 Arythmies supra-ventriculaires

Alors que la plupart des patients atteints de ME sont en rythme sinusal, les arythmies atriales sont fréquentes. Il s'agit le plus souvent de réentrée intra-atriale dues à la dilatation de l'oreillette droite, à la fibrose associée et aux cicatrices chirurgicales.

Les tachyarythmies supraventriculaires sont le mode de présentation le plus courant chez les adolescents et les adultes. Il s'agit souvent de tachycardies auriculo-ventriculaires réentrantes.¹¹ Des rythmes atriaux ectopiques sont possibles.¹⁰

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

La prévalence des voies accessoires chez les patients atteints de ME est beaucoup plus élevée que dans les autres CC. Environ 25 % des patients atteints ont une voie accessoire avec une conduction antérograde manifeste à l'ECG, et ils ont même tendance à en avoir plusieurs (jusqu'à 50 % des cas). Les voies de conduction accessoire sont généralement localisées à droite, là où le feuillet valvulaire tricuspide est accolé. Leur ablation est difficile en raison de la dilatation des cavités droites et de la modifications de repères anatomiques, avec un décalage entre l'anneau tricuspide fonctionnel et l'anneau anatomique.¹⁴

3.4 Arythmies ventriculaires

Les arythmies atriales et l'élargissement ou la fragmentation du QRS ont été associés à des événements arythmiques ventriculaires dans la ME. En outre, une mort cardiaque subite peut survenir en raison de la conduction rapide de la fibrillation atriale (FA) ou du flutter vers les ventricules via une voie accessoire.

3.5 Traitements

3.5.1. Traitements médicamenteux

Le traitement médical anti-arythmique n'est pas le traitement de première intention ; il ne doit être discuté qu'après échec des autres stratégies thérapeutiques et après discussion avec le centre de référence ou de compétence.

3.5.2. Traitements non médicamenteux (prothèses implantables, ablation endocavitaire, chirurgie)

L'ablation par cathéter est généralement difficile, avec un taux de réussite estimé à environ 75 % dans les centres expérimentés. Des gaines longues défectables sont souvent nécessaires. L'utilisation d'imagerie de coupe, d'outils de navigation tridimensionnels, ou d'un guidage échocardiographique intracardiaque est utile. Dans la ME, l'ablation par cathéter comporte un risque accru de lésion coronaire en raison de la mince partie atrialisée du VD adjacente au sillon auriculo-ventriculaire.

Une exploration électrophysiologique doit être proposée avant la prise en charge chirurgicale. En effet, selon la technique chirurgicale et l'annuloplastie tricuspide associée, la ou les voies de conduction peuvent ne plus être accessibles par voie endocavitaires après la réparation. Une ablation par cathéter des voies accessoires à haut risque ou multiples doit être réalisée. En cas d'échec d'ablation avec chirurgie programmée, une ablation peropératoire doit être proposée.

4. Transposition des gros vaisseaux (TGV) traitée par les techniques de Senning ou Mustard

4.1 Généralités

4.1.1 Épidémiologie

La TGV est la malformation cardiaque congénitale cyanogène la plus fréquente chez le nouveau-né, avant la TdF. Sa cause est inconnue et sa pathogenèse est controversée. L'occurrence familiale existe mais est très rare.¹¹ Elle représente 5 à 7 % des cardiopathies congénitales. Son incidence est estimée entre 20 et 30 pour 100 000 naissances, soit 150 à 220 nouveaux cas en France chaque année (sur 783 500 naissances répertoriées par l'INSEE en 2007). Elle touche 2 à 3 fois plus souvent les garçons que les filles. L'association à des anomalies extra-cardiaques est rare (moins de 10 % des cas), il n'y a donc pas d'indication formelle à la réalisation d'une amniocentèse. La croissance et le développement du fœtus ne sont habituellement pas perturbés, et l'accouchement peut généralement se dérouler normalement, par voie basse.

4.1.2 Description

La TGV, dite transposition complète, ou dextro-TGV (D-TGV), ou discordance ventriculo-artérielle dans la nomenclature actuelle, est caractérisée par une malposition des vaisseaux de la base du cœur telle que, à l'inverse du cœur normal, l'aorte est issue du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche (Cf. Figure 5).

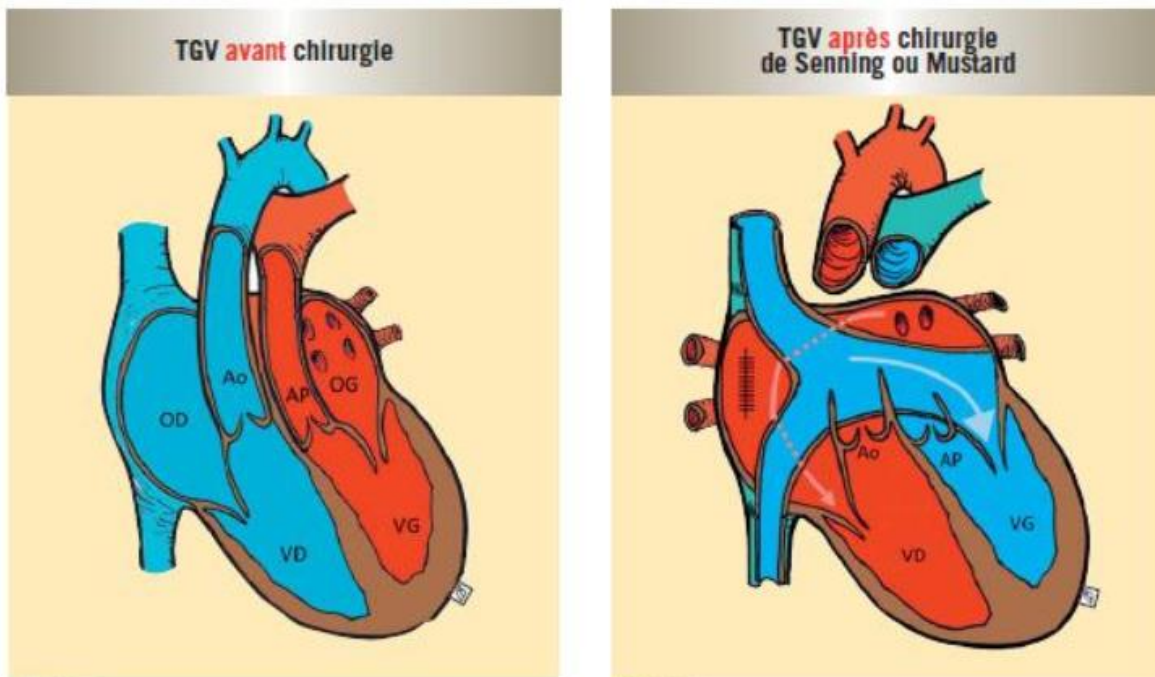


Figure 7. Transposition des gros vaisseaux avant et après correction

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

C'est une des malformations cardiaques qui a le plus bénéficié du diagnostic prénatal par échographie fœtale (le plus souvent à 22 semaines d'aménorrhée, parfois dès 12-14 semaines d'aménorrhée), celui-ci permettant d'organiser au mieux la prise en charge dès la naissance de cette véritable urgence néonatale.

La prise en charge immédiate de la TGV dans la petite enfance implique la préservation du canal artériel ouvert ou la création d'une communication interatriale par septostomie atriale à ballonnet (manœuvre de Rashkind^m) pour maintenir ou créer une communication entre les deux circulations normalement séparées.

Aujourd'hui, une opération de détransposition à l'étage artérielⁿ est réalisée avec d'excellents résultats au cours des premiers jours de la vie, en connectant l'aorte au VG et le tronc pulmonaire au VD, avec réimplantation des artères coronaires : c'est le **switch artériel**. La mortalité hospitalière est actuellement inférieure à 1 % pour les équipes pratiquant cette intervention couramment. Avant le milieu des années 1980, cette réparation anatomique n'était pas possible ; on réalisait un cloisonnement intra-auriculaire, sorte de jambage de pantalon^o pour diriger le sang veineux systémique dans le VG à travers la valve mitrale et le sang veineux pulmonaire dans le VD à travers la valve tricuspide : c'est le **switch atrial**.^p

L'opération de Senning qui réalise ce cloisonnement avec les propres tissus du patient a été introduite en 1959, et c'est en 1963 que Mustard a proposé une technique alternative utilisant un patch péricardique. Si ce type de chirurgie permettait de rétablir une circulation physiologique, il maintenait cependant le VD en position systémique sous l'aorte, avec un risque important de défaillance de ce VD systémique à long terme, non adapté au régime de pressions auquel il est alors soumis. Si ces techniques de réparation des TGV à l'étage atrial sont aujourd'hui abandonnées depuis près de 20 ans, une partie importante des adultes suivis aujourd'hui pour une TGV et opérés dans l'enfance ont pu bénéficier de ce type de réparations (Senning ou Mustard) et présentent des caractéristiques ECG et des complications rythmiques spécifiques.^q

^m Une sonde à ballonnet est poussée dans l'oreillette gauche par le foramen ovale perméable. Le ballonnet est gonflé puis, retiré brusquement dans l'oreillette droite, afin d'élargir l'ouverture dans le septum atriale. La procédure améliore immédiatement la saturation artérielle systémique en oxygène.

ⁿ En anglais, *arterial switch operation*

^o En anglais, *intra-atrial baffle*

^p En anglais, *atrial switch*

^q Pour plus d'informations sur la TGV, Cf. :

PNDS 2008 Cardiopathies congénitales complexes. Transposition simple des gros vaisseaux.

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2008-10/guide_pnds_tgv_2008-10-07_11-31-38_924.pdf

4.2 Caractéristique ECG

Compte tenu l'importance du remaniement et des cicatrices atriales, la dysfonction sinusale est fréquente chez ses patients, et un rythme atrial bas ou un rythme jonctionnel sont souvent observés. À l'ECG, l'onde P est généralement large et plate. La fonction du nœud AV est préservée la plupart du temps chez les patients sans autre cardiopathie congénitale coexistante, un retard de conduction intra-atriale peut cependant entraîner un intervalle PR prolongé. Un BAV est également possible en cas de CIV ou de chirurgie valvulaire tricuspide.¹⁰

Puisque le VD reste le ventricule systémique après switch atrial, une hypertrophie du VD, une déviation axiale droite et un de BBD sont habituellement observés à l'ECG. La surcharge du VD est caractérisée par un voltage élevé dans les dérivations précordiales droites et une transition tardive du complexe QRS après V3. Le VG en position sous-pulmonaire reste peu développé, se traduisant par des ondes R de petite taille et des ondes S profondes dans les dérivations précordiales gauches.²²

4.3 Arythmies supra-ventriculaires

L'importance des cicatrices chirurgicales atriales favorisent le développement des arythmies atriales qui s'organisent le plus souvent autour des zones cicatricielles. Vingt ans après la chirurgie, 25 % des patients présentent des arythmies atriales par réentrée de type flutter.²⁴ Chez ces patients, les arythmies atriales peuvent rapidement être mal tolérées, en lien avec l'accélération de la FC, la perte du synchronisme AV, la très mauvaise compliance des chenaux auriculaires et la dysfonction du VD systémique qu'elle va accélérer : une prise en charge précoce et agressive s'impose.

La survenue d'arythmies atriales est d'ailleurs souvent un tournant dans l'évolution de la maladie, c'est pourquoi il est essentiel de se « battre » pour restaurer un rythme sinusal chez ces patients. La FA est moins fréquente que les arythmies atriales réentrantes chez ces patients. Le risque de développer des thrombi atriaux droits ou gauches est par contre élevé. La stratification du risque chez les patients congénitaux avec cardiopathies congénitales complexes est par contre difficile à graduer d'autant que le calcul du CHA2DS2-VASc n'est pas adapté à cette population.¹⁰ Une anticoagulation large est nécessaire (Cf. Annexe 4).

Les arythmies atriales peuvent aussi être associées à un risque de mort subite via une conduction en 1:1 chez ces patients chez qui la conduction nodale auriculo-ventriculaire reste normale. Cette réponse ventriculaire rapide aux arythmies supra-ventriculaires conduites en 1/1 peut ainsi entraîner une détérioration cliniquement significative et compromettre l'hémodynamique voire déclencher des arythmies ventriculaires.

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

Chez les patients désormais opérés avec un switch artériel, la survenue d'arythmies atriales est beaucoup plus rare, en l'absence de cicatrice dans les oreillettes.

Dans l'ensemble, avec un suivi moyen de 35 ans, des arythmies supraventriculaires sont rencontrées chez 28 % des patients opérés par la procédure de Mustard.

4.4 Arythmies ventriculaires

Les arythmies ventriculaires semblent peu fréquentes : au cours d'un suivi moyen de 35 ans, des arythmies ventriculaires étaient rapportées chez 6 % des patients après chirurgie de Mustard.²⁵ En l'absence de cicatrice ventriculaire post-chirurgie (notamment dans les formes simples sans CIV associée), les arythmies ventriculaires surviennent le plus souvent en cas de dysfonctionnement sévère du VD avec remaniement diffus ; elles peuvent aussi être favorisées par des arythmies supraventriculaires rapides, comme déjà discuté. Des facteurs de risques tels que la dysfonction du VD systémique, des QRS larges >140ms, la notion de troubles du rythme supraventriculaire ou de syncope ont été identifiés dans des petites séries rétrospective monocentriques.^{26,27}

4.5 Traitements

4.5.1. Traitements médicamenteux

Le traitement médical anti-arythmique ne doit, là encore, être discuté qu'après avoir envisagé l'ensemble des stratégies thérapeutiques, après échec de celles-ci et après discussion avec les centres de référence ou de compétence, d'autant qu'un certain degré de dysfonction sinusale rend l'utilisation des anti-arythmiques difficile. Le traitement anticoagulant reste indispensable en cas de tachycardie à l'étage atrial.

4.5.2. Traitements non médicamenteux (prothèses implantables, ablation endocavitaire, chirurgie)

- **Stimulation/défibrillation**

Devant la fréquence des dysfonctions sinusales et les BAV parfois observés, environ un quart des patients sont implantés d'un stimulateur cardiaque à l'âge de 25 ans.²⁸ Chez les patients avec dysfonction ventriculaire systémique sévère symptomatique et QRS larges (ou stimulation ventriculaire pour BAV), les indications de resynchronisation cardiaque sont encore mal définies, le niveau de preuve étant très faible, et la sonde qui stimule le VD systémique doit être implantée en épicaudique le plus souvent. Parmi les complications potentielles à long-terme des sondes endocavitaires, il faut noter les possibles sténoses vasculaires, notamment en regard des sondes de stimulation ou défibrillation dans le chenal cave supérieur. En cas de syndrome cave supérieur, ou si une nouvelle sonde endovasculaire doit être ajoutée, il est essentiel d'extraire les sondes avant

de réaliser un geste d'angioplastie (stent) du chenal et ensuite implanter les nouvelles sondes.²⁹ En effet, la mise en place d'un stent sans extraction des sondes pourrait empêcher une future extraction, notamment en cas d'infection sur sondes. Il existe un risque cardio-embolique en cas de shunt résiduel en présence de sondes endocardiaque.¹⁰

Concernant la prévention du risque de mort subite, **l'implantation d'un défibrillateur est recommandée en prévention secondaire** chez les patients avec TV soutenue ou arrêt cardiaque récupéré (*recommandations de classe I*).¹³

Les indications d'implantation en prévention primaire restent mal établies, mais un défibrillateur peut être discuté chez les patients avec dysfonction sévère du VD systémique associée à d'autres facteurs de risque comme la présence de TVNS, des QRS ≥ 140 ms, ou une fuite sévère de la valve AV systémique (tricuspide) (*recommandations de classe IIb*). Pour stratifier le risque rythmique, la stimulation ventriculaire programmée n'a pas démontré de valeur prédictive chez les patients avec TGV et switch atrial.³⁰

- **Ablation**

L'ablation par cathéter est le traitement de première intention des arythmies atriales chez ces patients. Si les circuits des arythmies réentrantes peuvent être variés en fonction des cicatrices atriales, le mécanisme le plus fréquent reste le flutter péritricuspide.³¹ Cependant, l'isthme cavotricuspide est séparé en deux par le montage chirurgical après le switch atrial, l'ablation est donc le plus souvent nécessaire dans les deux oreillettes pour réaliser une ligne d'ablation complète entre l'anneau tricuspide et la veine cave inférieure.

Deux approches sont alors possibles : une ponction transbaffle ou un abord rétrograde aortique. La ponction transbaffle est l'approche la plus utilisée, et peut être réalisée de façon sécuritaire dans des centres de référence avec une expérience de ces cas complexes. Les systèmes de cartographie 3D permettent de réaliser ce type d'approche en limitant les risques de complication (tamponnade notamment) et les doses de fluoroscopie utilisées. L'approche rétrograde via l'aorte peut également être utilisée mais la manipulation du cathéter est plus complexe. Cette approche est donc principalement utilisée dans les centres qui disposent du guidage robotique magnétique. Concernant la FA, les résultats après ablation chez les patients avec TGV et switch atrial n'ont pas été spécifiquement étudiés et le substrat à cibler (en dehors de l'isolation des veines pulmonaires qui est systématiquement réalisée) reste à déterminer.

Si le taux de succès aigu s'est grandement amélioré, après ablation, les récurrences d'arythmies atriales restent relativement fréquentes à long-terme et semblent plus fréquentes après opération de Senning qu'après opération de Mustard.³¹

L'ablation par cathéter est aussi un traitement de choix chez les patients avec tachycardies jonctionnelles (sur voie accessoire ou par réentrée intranodale). La complexité de l'anatomie impose de réaliser ces procédures dans des centres experts, notamment pour limiter le risque de complications dont les conséquences peuvent être majeures chez ces patients (risque de BAV et donc de stimulation cardiaque définitive dans les ablations de réentrée intranodale par exemple).³²

Si les expériences publiées d'ablation à l'étage ventriculaire restent limitées, **l'ablation doit aussi être envisagée chez les patients avec arythmies ventriculaires récidivantes**, après discussion avec le centre de référence.

5. Ventricule unique avec technique de Fontan (exemple de l'atrésie tricuspide)

5.1 Généralités

5.1.1. Épidémiologie

L'ensemble des cœurs univentriculaires représentent environ 10 % des malformations cardiaques congénitales³³ et 5,5 % des cardiopathies congénitales fœtales dans le registre français EPICARD.³⁴ Le diagnostic prénatal est réalisé dans 92,5 % des cas, avec une décision d'interruption médicale de grossesse dans 70 % des cas. Au final, le cœur univentriculaire représente 2 % des naissances vivantes parmi les 0,8 % de nouveau-nés naissant avec une cardiopathie congénitale.³⁵

5.1.2. Description

Le terme de cœur univentriculaire est appliqué à des cardiopathies anatomiquement très différentes mais dont la fonction ventriculaire n'est assurée que par un seul ventricule. On peut isoler 3 types de cardiopathies univentriculaires : celles où il n'existe qu'un seul ventricule (c'est-à-dire recevant soit une valve auriculo-ventriculaire unique ou les 2 valves auriculo-ventriculaires (double-entrée), celles où l'un des 2 ventricules est hypoplasique, et enfin celles où il existe une communication interventriculaire d'une telle taille qu'il n'existe fonctionnellement qu'une seule cavité.

Les principales cardiopathies univentriculaires sont : l'hypoplasie du cœur gauche, l'atrésie mitrale, l'atrésie tricuspide, les ventricules uniques (VU) à double entrée et les hétérotaxies

La prise en charge est assez stéréotypée et dépend de la présence ou non d'un obstacle pulmonaire et/ou aortique, d'une communication interauriculaire, d'une hypoplasie de l'aorte et de cardiopathies associées. De manière générale, la correction anatomique de ces malformations, ou correction à deux ventricules, n'est pas possible, mais des interventions chirurgicales palliatives permettent la séparation de la circulation pulmonaire et systémique et une survie à long terme. C'est ce que l'on nomme encore couramment « l'intervention » ou programme de Fontan, même si aujourd'hui l'intervention proposée par le Pr Francis Fontan en 1968 n'est plus pratiquée .

L'ensemble de ces éléments de suivi et de prise en charge sont traités dans le PNDS spécifique sur le ventricule unique.

Dans ce chapitre, nous nous intéresserons spécifiquement aux troubles du rythme que l'on peut rencontrer avec les montages chirurgicaux de Fontan, qu'il s'agisse de la correction historique atrioventriculaire décrite par le Pr Fontan ou, plus

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

récemment, des dérivations cavopulmonaires totales, qu'elles soient intra- ou extracardiaques par interposition d'un tube.

Pour synthétiser, l'opération de Fontan a été introduite en 1968 pour traiter d'abord les patients avec une atrésie tricuspide puis, au fur et à mesure des évolutions de cette technique, l'ensemble des patients présentant une malformation cardiaque caractérisée par un seul ventricule fonctionnel pour lesquels une réparation à deux ventricules était impossible.¹¹

La procédure classique de Fontan impliquait une anastomose entre l'appendice auriculaire droit et l'artère pulmonaire principale ; elle était réalisée entre l'âge de 1 et 4 ans, et entraînait donc la séparation de la circulation pulmonaire et systémique. Avec le temps, la survenue d'une dilatation majeure de l'oreillette droite à l'origine d'arythmies et de complications thrombotiques est inévitable. L'évolution à plus long terme se fait vers la défaillance systémique et multiviscérale. La survenue des troubles du rythme est, là encore, un des tournant de l'évolution de ces patients.

L'approche de Fontan modifiée implique désormais une première anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire (AP) droite (anastomose de Glenn ou dérivation cavo-pulmonaire partielle [DCPP]) puis, dans un second temps, la réalisation soit d'un tunnel latéral intracardiaque (auriculaire), soit - comme cela est pratiqué maintenant le plus couramment - un tube extracardiaque reliant la veine cave inférieure à l'AP - pour compléter ainsi la DCPP en dérivation cavopulmonaire totale (DCPT). Ces deux étapes, DCPP et DCPT, sont souvent précédées d'une étape palliative en période néonatale, qui peut être un cerclage du tronc de l'AP en cas de malformation avec hyperdébit pulmonaire, ou d'une anastomose systémico-pulmonaire (Blalock) en cas d'hypodébit pulmonaire.

Une sélection stricte des patients et des critères hémodynamiques est l'élément déterminant pour les résultats précoces et tardifs. Aujourd'hui, dans les séries modernes,¹¹ la mortalité opératoire est inférieure à 5 % dans les centres experts.

Les arythmies après Fontan sont fréquentes et contribuent de façon considérable à la mortalité et morbidité chez ces patients. Des anomalies intrinsèques du nœud sinusal et du nœud atrioventriculaire, les problèmes hémodynamiques résiduels et la chirurgie en sont les causes principales.¹¹

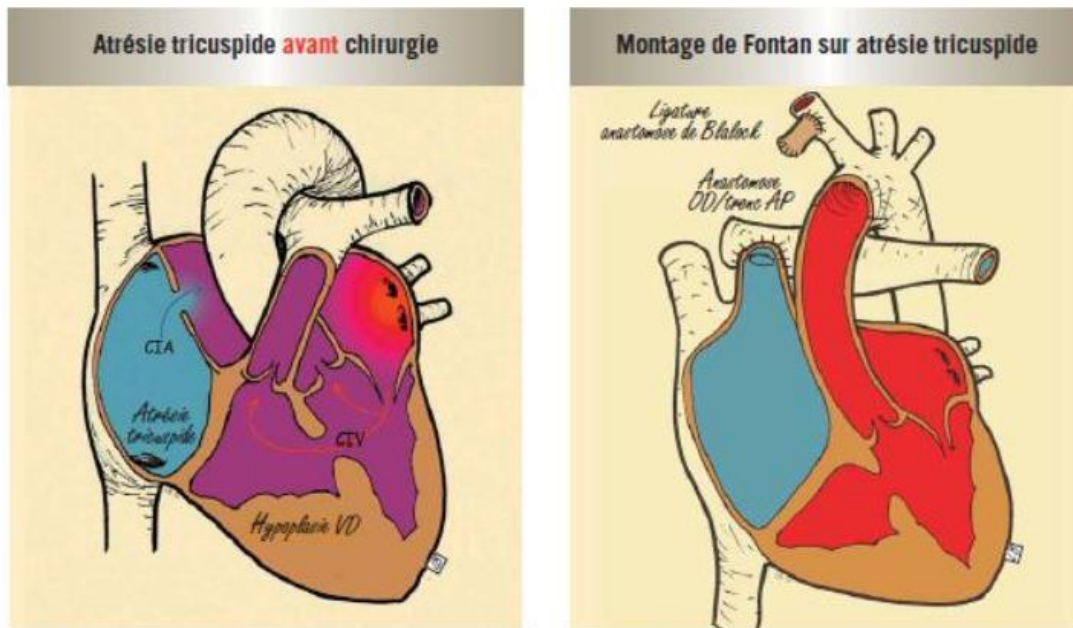


Figure 8. Cœur univentriculaire sur atrésie tricuspide, avant et après Fontan

5.2 Caractéristique ECG

Une prévalence élevée de dysfonctionnement du nœud sinusal est observée chez les adultes ayant subi une chirurgie de Fontan.¹⁰ Un BAV par malalignement des voies de conduction peut venir aggraver les troubles conductifs en cas de ventricule unique à double entrée, de ventricule droit à double issue ou d'atrésies mitrales.¹⁰

Les ondes P sont généralement hautes et larges, traduisant l'importante dilatation de l'oreillette droite dans une configuration Fontan classique, mais dépendent du phénotype sous-jacent et du type de réparation chirurgicale, avec une durée de l'onde P plus courte après un conduit extra-cardiaque par rapport à un tunnel latéral intra-atriale ou une connexion auriculo-pulmonaire. La durée et la dispersion de la durée de l'onde P sur l'ECG sont associées aux arythmies auriculaires.³⁶ L'intervalle PR est généralement normal dans l'atrésie tricuspide, tandis qu'un allongement de PR ou un degré plus élevé de bloc AV peut être observé dans d'autres sous-types de fonctionnement ventriculaire unique, en particulier dans les cœurs présentant une discordance AV ou des anomalies septales auriculo-ventriculaires. Une hypertrophie atriale droite peut se voir en cas d'atrésie tricuspide.¹⁰

Dans l'atrésie tricuspide, cas le plus fréquent, le VD est hypoplasique voire virtuel. Par conséquent, la prépondérance VG se traduit fréquemment par une déviation vers la gauche de l'axe de QRS, de petites ondes r et des ondes S profondes dans les dérivations précordiales droites, et de grandes ondes R dans les dérivations précordiales gauches. Pour les autres types de ventricules uniques, différents aspects ECG peuvent être rencontrés selon le situs cardiaque, la concordance auriculoventriculaire et la prépondérance VD ou VG.¹⁰

5.3 Arythmies supra-ventriculaires

Les arythmies les plus fréquentes sont les arythmies atriales, en particulier la tachycardie atriale par réentrée et les flutters/fibrillations atriales. Vingt ans après une opération de Fontan, environ 50 % des patients auront des tachyarythmies supraventriculaires. Elles sont plus fréquentes avec l'opération de Fontan classique et avec les tunnels intracardiaques latéraux, moins fréquentes avec les conduits extracardiaques. La tachycardie par réentrée intra-atriale se manifeste tôt chez le patient opéré (moyenne d'âge 24 ans).²⁰ La fréquence atriale y est plus lente (150-250 bpm) que dans le flutter commun, permettant souvent une conduction 1:1 à risque de défaillance hémodynamique sur ces physiologies très particulières.

Contrairement au flutter commun, l'ECG ne montre généralement pas d'ondes P classiques en dents de scie, et la conduction 2:1 ou 3:1 peut avoir des ondes P masquées dans les ondes QRS et l'onde T. Des manœuvres vagales ou de l'adénosine peut aider à démasquer l'activité atriale anormale. Une instabilité hémodynamique, y compris un arrêt cardiaque ou, dans un contexte subaigu, une insuffisance cardiaque due à une perte de synchronisation ou un défaut de précharge du VU sont possibles. Des phénomènes thrombo-emboliques peuvent également survenir.³⁷

Dix ans après une opération de Fontan, environ 20 % des patients présentent des tachyarythmies supraventriculaires.¹¹ Des bradycardies sinusales sont rencontrées dans 15 % des cas, voire jusqu'à 40 % des cas en cas d'anastomose OD/AP et en cas d'isomérisme^r gauche.³⁸ En cas d'isomérisme, l'absence de nœud sinusal est possible.

Les traitements médicamenteux sont le plus souvent peu efficaces pour contrôler ces arythmies. Ils viennent de surcroît fréquemment entraîner voire majorer la disjonction sinusale qui a tendance à s'aggraver avec le temps. La bradycardie qui en résulte est un facteur de mauvais pronostic.³⁹ Elle facilite la survenue de tachycardie atriale qui sont mal tolérées hémodynamiquement et s'associent à un risque de mort subite cardiaque. Une arythmie atriale soutenue avec conduction AV rapide doit être considérée comme une urgence médicale.¹¹ Une conduction AV rapide dans le cadre d'un ventricule unique déjà compromis peut entraîner l'induction d'une TV secondaire. En cas de FA ou plus largement d'arythmie supraventriculaire, et contrairement au patient chronique où le contrôle de la fréquence sera souvent recherché, chez le patient avec une circulation de Fontan, la réduction et la prévention de l'arythmie sont généralement recherchées car ces patients tolèrent mal : l'accélération de la FC, la perte de la systole auriculaire et

^r Perte de latéralité des oreillettes : au lieu d'avoir une oreillette gauche et une oreillette droite, on a soit deux "oreillettes droites" (isomérisme droit) soit deux oreillettes "gauches" (isomérisme gauche).

de la synchronisation auriculoventriculaire en raison de la dysfonction diastolique souvent associée.

Finalement, le risque de développer des thrombi atriaux droits ou gauches serait similaire au risque retrouvé en présence d'une FA chronique.¹⁰ En cas d'arythmie atriale (flutter, ré-entrée intra atriale, tachycardie atriale ectopique), le risque de thrombi et d'embol est quatre fois plus élevé avec une physiologie de Fontan qu'en l'absence de cardiopathie congénitale.^{40,41}

5.4 Arythmies ventriculaires

Peu de données sont disponibles sur cette population de patients très hétérogènes de par leur cardiopathie et les techniques chirurgicales utilisées. Les facteurs favorisant retrouvés sont une chirurgie valvulaire associée et une pression élevée dans le montage de Fontan.⁴²

5.5 Traitements

5.5.1. Traitements médicamenteux

Le traitement médical anti-arythmique n'est pas le traitement de première intention et ne doit être discuté qu'après échec des autres stratégies thérapeutiques et après discussion avec le centre de référence. La pharmacothérapie est souvent inefficace. Cependant, l'amiodarone peut être efficace pour prévenir les récives. Le sotalol peut être une alternative.¹¹ Dès les premiers troubles du rythme, le traitement antiagrégant d'usage au long court avec ces montages chirurgicaux n'est pas suffisant et une anticoagulation systématique par AVK doit être proposée. Notons que chez ces patients avec CCC le CHADS ne s'applique pas, mais que le score de HAS-BLED est par contre validé.⁴¹

5.5.2. Traitements non médicamenteux (prothèses implantables, ablation endocavitaire, chirurgie)

La cardioversion électrique doit être proposée rapidement pour réduire les arythmies, du fait de leur mauvaise tolérance à plus ou moins long terme. Elle n'empêche bien sûr pas les récives. Une ablation sera souvent proposée, mais c'est une procédure longue et complexe réservée à des centres experts. La déstabilisation rythmique étant souvent associée à un virage hémodynamique de la cardiopathie, une réévaluation complète (hémodynamique, rythmologique) doit être proposée en vue d'une discussion multidisciplinaire, pour envisager une reprise chirurgicale en association à la stimulation cardiaque.⁴³ Bien que ce soit des arythmies difficiles à traiter par cathétérisme avec souvent des difficultés d'accès aux cavités cardiaques, l'ablation par radiofréquence doit être discutée.

La stimulation cardiaque pourra être associée à la prise en charge, pour corriger une dysfonction sinusale pouvant favoriser les arythmies atriales et bénéficier de traitements de stimulation auriculaire anti-tachycardie. Le positionnement des

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

sondes sera très complexe⁴⁴, voire impossible en endocavitaire, du fait de l'inaccessibilité aux cavités cardiaques par voie veineuse.

Un abord épicardique non dénué de risque, avec reprise de sternotomie / thoracotomie, sera très souvent nécessaire. Des sondes épicardiques de stimulation posées "en attente" (pour pouvoir être utilisées au besoin) seront recommandées dans ce contexte lors de toute chirurgie cardiaque chez ces patients. Pour la stimulation ventriculaire, celle-ci sera évitée le plus possible grâce aux algorithmes de protection ventriculaire afin d'éviter toute détérioration de la fonction systolique. En cas de stimulodépendance ventriculaire, la stimulation du ventricule fonctionnel sera privilégiée, parfois de type multisite en fonction des écoles.

Les thérapeutiques de défibrillation sont essentiellement retenues en prévention secondaires, avec peu de données en prévention primaire. On retient actuellement dans ce cas (*niveau de preuve IIB*) une fraction d'éjection inférieure à 35 % associée à d'autres facteurs de risque : une classe NYHA II / III, une durée de QRS ≥ 140 ms, une syncope inexpliquée, des arythmies ventriculaires complexes au Holter ECG, une fuite sévère de la valve AV systémique.⁴⁵

Compte tenu des difficultés d'accès aux cavités cardiaques, un défibrillateur sous-cutané pourra être proposé si le patient est compatible.⁴⁶

Annexe 1. Liste des participants au PNDS

Ce travail a été coordonné par le Pr Frédéric SACHER (Bordeaux) et le Pr Jean-Benoît THAMBO (Pessac),

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

- **Rédacteurs**

- Pr Frédéric SACHER (Bordeaux, Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite, cardiologue)

- Pr Jean-Benoît THAMBO (Bordeaux, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, cardiologue)

- **Relecteurs et correcteurs :**

- Dr Pascal AMEDRO (Bordeaux, Centre de référence des maladies rythmiques héréditaires et de prévention de la mort subite, pédiatre)

- Dr Francis BESSIERE (Lyon, Hôpital cardiologique Louis Pradel, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, cardiologue)

- Dr Nicolas COMBES (Toulouse, Clinique Pasteur, cardiologue)

- Pr Magalie LADOUCEUR (Paris, Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes, Hôpital Européen Georges Pompidou, cardiologue)

- Dr Alice MALTRET (Le Plessis Robinson, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, Hôpital Marie Lannelongue-M3C, GHPSJ, cardiologue)

- Dr Nadir TAFER (Bordeaux, Centre de référence pour les malformations cardiaques congénitales complexes, Unité anesthésie réanimation cardiopathies congénitales M3C, anesthésiste)

- Dr Victor WALDMANN (Paris, Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes, Hôpital Européen Georges-Pompidou)

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.

Annexe 2. Coordonnées des centres de référence (CRMR) et de compétence (CCMR)

CRMR OU CCMR M3C	Ville	Site / Hôpital / Adresse postale	Coordonnateur	
			Nom & Prénom	Mail
CCMR	AMIENS	CHU Amiens-Picardie Site Sud (entrée principale) Pr Jean-Sylvain HERMIDA Bâtiment principal 1 rond-point du Professeur Christian Cabrol 80054 AMIENS	Amel MATHIRON	mathiron.amel@chu-amiens.fr
CCMR	BORDEAUX	CHU de Bordeaux Hôpital Haut Lévêque Centre de Référence des Maladies Rythmiques et Hérititaires Service de Cardiologie Dr Patricia RÉANT 3 ^e étage 1 Avenue Magellan 33604 PESSAC	Jean-Benoit THAMBO	jean-benoit.thambo@chu-bordeaux.fr
CCMR	BREST	CHRU Brest Hôpital de La Cavale Blanche Boulevard Tanguy Prigent Pr MANSOURATI 29200 BREST	Hélène ANSQUER	helene.ansquer@chu-brest.fr
CCMR	CAEN	CHU Caen Hôpital Clemenceau Yann TROADEC Service de génétique Secteur consultations CS 30001 14033 CAEN Cedex 9	Pascale MARAGNES	maragnes-p@chu-caen.fr

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

CCMR	CLERMONT-FERRAND	CHU de Clermont-Ferrand Hôpital Gabriel Montpied Dr Romain ESCHALIER 58 rue Montalembert 63003 CLERMONT-FERRAND Cedex 1	Claire DAUPHIN	cdauphin@chu-clermontferrand.fr
CCMR	DIJON	CHU de Dijon Hôpital François Mitterrand Centre de compétences cardiomyopathies Service rythmologie et insuffisance cardiaque Dr Jean-Christophe EICHER 14 rue Paul Gaffarel 21000 DIJON	Sylvie FALCON-EICHER	sylvie.falcon-eicher@chu-dijon.fr
CCMR	DOM TOM Martinique	CHU de Martinique Département de Cardiologie Centre de Compétences M3C Antilles-Guyane Dr H. LUCRON BP 632 97261 FORT-DE-FRANCE Cedex	Hugues LUCRON	hugues.lucron@chu-fortdefrance.fr
CCMR	DOM TOM Île de la Réunion	CHU de Saint-Pierre-Olivier Geoffroy 2e étage du nouveau Bâtiment 410, 97 Avenue du Président Mitterrand LA RÉUNION	Jamal BEY	karim.jamalbey@chu-reunion.fr
CCMR	GRENOBLE	CHU Grenoble Alpes - Site Nord - Hôpital Couple Enfant Service de cardiologie Pr Gilles Barone-Rochette Boulevard de la Chantourne - CS10217 38043 GRENOBLE CEDEX 9	Gérard BLAYSAT	gblaysat@chu-grenoble.fr
CCMR	LILLE	CHRU de Lille Institut Cœur Poumon Service de cardiologie Pôle Cardiovasculaire et pulmonaire Dr Pascal DE GROOTE Boulevard du Pr Jules Leclercq 59037 LILLE CEDEX	François GODART	francois.godart@chru-lille.fr

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

CCMR	LYON	CHU de Lyon HCL GH Est-Hôpital Louis Pradel Service de rythmologie cardiaque Pr Philippe CHEVALIER 59 Boulevard Pinel 69677 BRON Cedex	Sylvie DI FILIPPO	sylvie.di-filippo@chu-lyon.fr
CCMR	MARSEILLE	CHU de Marseille Hôpital de la Timone Service de Cardiologie Pr Gilbert HABIB Boulevard Jean Moulin 13005 Marseille France	Caroline OVAERT	caroline.ovaert@ap-hm.fr
CCMR	MONTPELLIER	CHU de Montpellier - Hôpital Arnaud de Villeneuve Dr Pascal AMEDRO Pédiatrie spécialisée malformations cardiaques Département de pédiatrie 371 avenue du Doyen Gaston Giraud 34295 MONTPELLIER CEDEX 5	Pascal AMEDRO	p-amedro@chu-montpellier.fr
CCMR	NANCY	CHU de Nancy Hôpitaux de Brabois Cardiologie pédiatrique et congénitale Dr Gilles BOSSER Rue du Morvan 54511 VANDOEUVRE-LÈS-NANCY CEDEX	Gilles BOSSER	g.bosser@chu-nancy.fr
CRMR	NANTES	CHU de Nantes - Hôpital Nord Guillaume et René Laënnec- Centre de référence - Maladies rythmiques cardiaques Pr Vincent PROBST Institut du thorax - Clinique cardiologique et des maladies vasculaires Bd Jacques-Monod - Saint-Herblain 44093 NANTES CEDEX 1	Alban ELOUEN BARUTEAU	albanelouen.baruteau@chu-nantes.fr

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

CCMR	NICE	CHU de Nice - Hôpital Pasteur - Consultation de cardiologie - David Bertora - 30 Avenue de la Voie Romaine - CS 51069 06001 NICE CEDEX 1	Pamela MOCERI	moceri.p@pediatrie-chulenal-nice.fr
CCMR	PARIS	CHU Paris - Hôpital Robert Debré Service de cardiologie néonatale et pédiatrique Pr Jean-Marc LUPOGLAZOF 48 boulevard Sérurier 75019 PARIS	Jean-Marc LUPOGLAZOF	jean-marc.lupoglazof@aphp.fr
CRMR M3C CONSTITUTIF	PARIS	Hôpital Necker-Enfants Malades Cardiologie pédiatrique : Unité médico-chirurgicale de cardiologie congénitale et pédiatrique Pr Damien Bonnet 149 rue de Sèvres 75743 PARIS	Damien BONNET	damien.bonnet@aphp.fr
CRMR CONSTITUTIF	PARIS	HEGP Hôpital Européen Georges Pompidou Mr Jean-Michel MAZELLA 20 rue Leblanc 75015 PARIS	Magalie LADOUCEUR	magalie.ladouceur@aphp.fr
CRMR CONSTITUTIF	PARIS	Centre Chirurgical Marie Lannelongue Dr Sébastien HASCOET 133 Avenue de la Résistance 92350 LE PLESSIS-ROBINSON	Sébastien HASCOET	s.hascoet@ghpsi.fr
CCMR	REIMS	CHU REIMS Hôpital Robert Debré Service de cardiologie Dr François LESAFFRE Avenue du Général Koenig 51092 REIMS CEDEX	Pierre MAURAN	pmauran@chu-reims.fr

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

CCMR	RENNES	CHU Rennes Hôpital Pontchaillou Service de Cardiologie Pr DONAL Rue H le Guillou 35000 RENNES	Jean-Marc SCHLEICH	jean-marc.schleich@chu-rennes.fr
CCMR	ROUEN	CHU de Rouen Service de cardiologie Unité LAUBRY Soins Continus Dr Frédéric ANSELEM 1 Rue de Germont 76031 ROUEN CEDEX	Élise BARRE	elise.barre@chu-rouen.fr
CCMR	STRASBOURG	Hôpital de Hautepierre Service de Génétique Médicale Elise Schaefer Avenue Molière 67098 STRASBOURG	Laurent BONNEMAINS	laurent.bonnemains@chru-strasbourg.fr
CCMR	TOULOUSE	CHU de TOULOUSE Hôpital Purpan Service de Génétique Médicale Pavillon Lefebvre Place du Dr Baylac TSA 40031 31059 TOULOUSE Cedex 9	Yves DULAC	dulac.y@chu-toulouse.fr
CCMR	TOURS	CHRU TROUSSEAU Centre Hospitalier Régional Universitaire de Tours Service de Cardiologie Pr Laurent Fauchier 37044 TOURS Cedex 9	Bruno LEFORT	b.lefort@univ-tours.fr

Annexe 3. Prévention de l'endocardite infectieuse

Le risque d'endocardite infectieuse chez les adultes souffrant d'une CC est plus élevé que dans la population générale, avec une variation marquée entre les lésions.

Tous les patients doivent être informés des symptômes de l'endocardite infectieuse et du comportement approprié (consultation d'un médecin, importance des hémocultures avant de commencer un traitement antibiotique) lors de la survenue d'un tel symptômes.

Des études récentes ont confirmé le risque relativement élevé d'endocardite infectieuse chez les patients après une chirurgie valvulaire, en particulier les antécédents d'endocardite infectieuse et d'utilisation d'un conduit pulmonaire valvé d'origine bovine. Une sensibilisation spécifique est nécessaire après implantation d'une prothèse valvulaire pulmonaire par cathétérisme interventionnel percutané Melody® (MedTronic).¹¹

- **Mesures d'hygiène**

Des mesures d'hygiène non spécifiques doivent être appliquées à tous les patients adultes souffrant d'une CC : une bonne hygiène bucco-dentaire et cutanée et des mesures aseptiques pendant les soins de santé et toute procédure invasive. Les piercings et les tatouages sont déconseillés et doivent être exécutés dans des conditions d'hygiène optimales.¹¹

- **Antibioprophylaxie**

Les directives de 2015 sur l'endocardite infectieuse⁴⁷ maintiennent la restriction de la prophylaxie antibiotique aux **patients à haut risque d'endocardite infectieuse subissant des procédures dentaires à risque. Les circonstances à haut risque sont**

- **les valves prothétiques**, y compris les valves par voie transcathéter,
- **la réparation valvulaire** à l'aide d'un anneau prothétique,
- **une précédente endocardite infectieuse**,
- **toute CC cyanotique ou réparée** avec du matériel prothétique jusqu'à 6 mois après la procédure, ou **à vie s'il reste un shunt résiduel ou une régurgitation valvulaire**.¹¹

Annexe 4. Indication des anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires

Les patients adultes souffrant d'une CC courent un risque accru d'événements thromboemboliques, mais les preuves concernant la prévention sont limitées. Chez les patients atteints de FA ou de tachycardie par réentrée intra-atriale, les **scores CHA₂DS₂-VASc et HAS-BLED** se sont avérés utiles chez les patients adultes atteints de cardiopathie acquise. Cependant, comme leur **validité dans la population de patients atteints de CC est incertaine**, les scores ne doivent être utilisés qu'en évaluant les risques individuels. Traditionnellement, les antivitamine-K sont utilisés pour la prévention thrombo-embolique, mais en cardiologie générale, les nouveaux anticoagulants par voie orale (**NOAC : Non-vitamin K antagonist Oral Anti-Coagulants**: inhibiteur de la thrombine [dabigatran] et inhibiteurs du Facteur Xa [apixaban, edoxaban, rivaroxaban]) sont actuellement recommandés de préférence aux antivitamine-K. En outre, dans la population de patients atteints de CC, les NOAC semblent tout aussi sûrs et efficaces, en l'absence de valves mécaniques ou de sténose sévère de la valve mitrale, et déconseillé dans la circulation de Fontan.¹¹

Un traitement anticoagulant est recommandé en cas de trouble du rythme supraventriculaire persistant chez les patients atteints de CC de sévérité modérée ou sévère. Une approche individualisée reste cependant nécessaire. Le risque hémorragique doit également être pris en compte et mis en balance avec le risque thrombogène, en particulier chez les patients cyanotiques. Le score de HASBLED reste applicable chez ces patients. **Pour la prévention secondaire**, l'anticoagulation est recommandée chez les patients présentant un événement thromboembolique ou un thrombus intracardiaque ou intravasculaire accidentel.¹¹

Annexe 5. Grossesse

La grossesse provoque une accélération de la fréquence cardiaque et une élévation du diaphragme qui aboutit à une déviation axiale gauche. Les extrasystoles sont habituelles et généralement bénignes, mais la grossesse peut également abaisser le seuil de survenue d'arythmies ventriculaires et de tachycardies supra-ventriculaires. **Les arythmies symptomatiques sont donc fréquentes chez les femmes enceintes ayant une CC**, notamment lorsqu'elles ont déjà des antécédents d'arythmies. Ces troubles du rythme résultent de la surcharge volumique, de l'excitabilité accrue des récepteurs adrénergiques et de la présence de cicatrices chirurgicales liées aux interventions cardiaques. Ils peuvent être **inauguraux au moment de la grossesse**. Les antécédents maternels d'arythmies doivent donc être pris en compte dès la visite préconceptionnelle, le risque de récurrence étant important.

Les traitements anti-arythmiques doivent être maintenus et réévalués durant la grossesse, l'augmentation progressive des posologies pouvant être nécessaire avec l'augmentation de la surcharge volumique. **La plupart des traitements traversent la barrière placentaire et tendent à être évités au premier trimestre, à moins qu'ils ne soient strictement nécessaires : on peut se référer aux bases de données en ligne (Centre de Référence sur les Agents Tératogènes, CRAT^s) afin d'évaluer la sécurité de leur utilisation.**

La gestion de l'arythmie chez ces femmes durant la grossesse est généralement similaire à celle destinée aux patientes non enceintes. Une attention particulière doit néanmoins être portée à celles dont l'hémodynamique est précaire et chez qui l'arythmie pourrait être mal tolérée (altération de la fonction ventriculaire, VU, TGV après switch atrial et Eisenmenger notamment) et augmenterait alors la morbidité maternofoetale. **Toute arythmie doit être traitée, car responsable d'hypoperfusion placentaire mettant en péril le fœtus et augmentant le risque d'accouchement prématuré. Les récurrences d'arythmies sont également fréquentes durant le travail et en post-partum :** une surveillance ECG continue doit donc être instaurée pendant le travail, l'accouchement et le post-partum immédiat chez les femmes ayant des antécédents d'arythmies avant et/ou pendant la grossesse.

Chez les femmes avec désir de grossesse présentant des arythmies documentées, il est préférable de planifier une exploration et éventuellement une ablation avant la grossesse pour limiter le risque de récurrences pendant la gestation.

^s <https://www.lecrat.fr/>

- **TSV paroxystique**

La **digoxine** et les **bêtabloquants** sont souvent utilisés pour traiter les TSV ou la FA paroxystique durant la grossesse. L'adénosine peut également être utilisée pour réduire les tachycardies jonctionnelles après échec des manœuvres vagales.

L'**adénosine** met en effet fin à la plupart des TSV par réentrée impliquant le nœud auriculo-ventriculaire : elle ne traverse pas la barrière placentaire (c'est donc le traitement de choix), contrairement aux bêtabloquants qui sont généralement bien tolérés et considérés comme sûrs, bien qu'ils puissent favoriser les bradycardies fœtales, les hypoglycémies, les naissances prématurées et les petits poids pour l'âge gestationnel. On évitera l'aténolol, significativement associé aux retards de croissance intra-utérin. Les **inhibiteurs calciques** ne comportent pas de risque tératogène, comme le prouve leur utilisation en tant qu'agent tocolytique dans les menaces d'accouchement prématuré : ils permettent de diminuer la FC en ralentissant la conduction AV. Chez les patientes ayant une voie accessoire, la **flécaine** ou la **propafénone** peuvent éventuellement être utilisées en fonction de la cardiopathie sous-jacente après avis spécialisé auprès d'un rythmologue congénitaliste. Toute TSV mal tolérée hémodynamiquement doit être cardioversée électriquement, même chez la femme enceinte. Si le terme est viable pour l'enfant, cette cardioversion doit être réalisée à proximité de la maternité du fait du risque de mort fœtal in-utero par phénomène de R sur T et de trouble du rythme foetal, justifiant une extraction de l'enfant en urgence par césarienne (équipe sur place).

- **Flutter auriculaire, FA**

Une stratégie de contrôle du rythme est privilégiée en première intention. Les **bêtabloquants** cardiosélectifs constituent le traitement de premier choix et sont considérés comme sûrs pendant la grossesse avec toutefois un retentissement possible sur la croissance fœtale. En cas d'échec, les autres options sont les agents de la classe 1C (**propafénone, flécaïnide**) ou le **sotalol** en fonction de la cardiopathie sous-jacente, après avis spécialisé auprès d'un rythmologue congénitaliste. En cas d'échec de contrôle du rythme (maintien en rythme sinusal), il est parfois nécessaire d'accepter l'arythmie et de contrôler alors la fréquence avec un traitement ralentisseur. On peut là aussi utiliser les bêtabloquants.

En deuxième intention, la **digoxine** ou les **inhibiteurs calciques bradycardisants** peuvent aussi être utilisés. En raison du risque de toxicité fœtale notamment thyroïdienne, l'**amiodarone** doit être évitée autant que possible. La prévention du risque thromboembolique s'applique et ne suit pas les indications du CHADS, du fait d'un risque accru d'accident thromboembolique sur les cardiopathies complexes avec trouble du rythme supra-ventriculaire.

- **Tachycardie ventriculaire**

Les arythmies ventriculaires peuvent survenir ou être aggravées par la grossesse. Les patientes traitées par **bêtabloquants** dans cette indication doivent poursuivre leur traitement durant la grossesse, l'accouchement et le post-partum. Un épisode aigu pendant la grossesse peut éventuellement être traité par **lidocaïne IV** : ce traitement ne doit pas être utilisé pendant l'accouchement toutefois. L'**amiodarone** peut également être utilisée dans les situations d'urgence. La **cardioversion électrique** reste nécessaire en cas d'instabilité hémodynamique.

- **Bradyarythmies**

Des troubles de la conduction peuvent coexister avec certaines cardiopathies congénitales complexes (double discordance, TGV palliées par une intervention de Senning ou Mustard, hétérotaxie, canal atrio-ventriculaire, palliation de Fontan/dérivation cavo-pulmonaire totale). Ils peuvent devenir symptomatiques au cours de la grossesse.

L'indication de **stimulation** peut être portée si l'accélération de la fréquence cardiaque est insuffisante pour s'adapter à l'hyperdébit induit par la grossesse.

Il existe quelques cas de bradycardies sinusales liées à l'hypotension maternelle en position couchée (décubitus dorsal), corrigées par la mise en décubitus latéral gauche. Un stimulateur cardiaque temporaire peut toutefois être nécessaire en cas de symptômes persistants.

Le BAV complet isolé pré-existant à la grossesse avec rythme d'échappement à QRS fins est généralement non compliqué, et ne nécessite pas de stimulation s'il reste stable. Lorsque le BAV survient pendant la grossesse, il peut être d'aggravation progressive : si une stimulation devient nécessaire, elle est idéalement effectuée après 10 semaines d'aménorrhée sous échoguidage et/ou avec utilisation d'un système de cartographie 3D pour limiter l'exposition du fœtus aux radiations ionisantes.

Chez les patientes déjà appareillées avant la grossesse, un contrôle du stimulateur cardiaque et de la durée de vie de la batterie devra être effectué en pré-conceptionnel. Par ailleurs, chez celles appareillées pour dysfonction sinusale, la fréquence de stimulation minimale devra être augmentée afin de mimer l'augmentation de la FC physiologique nécessaire à la grossesse.

- **Cas particuliers des traitements invasifs**

- La **cardioversion électrique** est sûre à tous les stades de la grossesse. Les risques d'induire une arythmie fœtale ou un accouchement prématuré semblent très faibles, s'ils existent. Il convient néanmoins de contrôler le rythme cardiaque fœtal par monitoring systématique après cardioversion électrique maternelle.

PNDS - Cardiopathies congénitales complexes

- **Ablation par cathéter** : l'évaluation pré-conceptionnelle doit avoir permis de la réaliser avant la grossesse si elle est nécessaire pour éviter les traitements délétères durant la grossesse. Il reste possible de l'effectuer pendant la grossesse, idéalement différée au deuxième trimestre en utilisation des systèmes de cartographie 3D sans utilisation de fluoroscopie (ou avec une exposition minimale).

- **Implantation de stimulateur cardiaque ou de DAI** : l'évaluation pré-conceptionnelle doit avoir permis de l'effectuer avant la grossesse chez les patientes à haut risque. Si l'implantation devient nécessaire durant la grossesse, elle peut être effectuée avec pas ou peu de radiations, idéalement après 10 semaines d'aménorrhée. En cas de pose de DAI, il faut tenir compte de la stabilité hémodynamique maternelle et fœtale et évaluer l'impact potentiel avant d'envisager de tester le dispositif. Les dispositifs posés devront être interrogés avant l'accouchement.

Il ne semble pas nécessaire de désactiver un DAI pour l'accouchement, hormis pour les DAI sous-cutanés car ils sont plus à risque d'administrer des chocs inappropriés, et en cas de césarienne si une cautérisation électrique doit être utilisée. Si le DAI a été désactivé, un défibrillateur automatique externe doit être à proximité et rapidement disponible si besoin.

Annexe 6. Activités sportives

En raison des comorbidités cardio-vasculaires associées aux CC à l'âge adulte, la promotion de l'activité physique et la lutte contre la sédentarité doivent s'appliquer à cette population.⁴⁸ En effet, dans cette population, une bonne aptitude physique est associée à une bonne qualité de vie.⁴⁹

Ainsi, après accord du cardiologue référent du patient, la grande majorité des patients ayant une CC doivent suivre les recommandations de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) sur la pratique d'une activité physique minimale : chez l'enfant, au moins 60 minutes par jour d'activité physique modérée à vigoureuse ; chez l'adulte, au moins 150 minutes par semaine d'activité physique modérée ou au moins 75 minutes par semaine d'activité physique vigoureuse.⁵⁰ Les patients ayant une CC et présentant un déconditionnement physique peuvent bénéficier d'un programme structuré de réadaptation cardiaque,⁵¹ sur le même modèle que la réhabilitation du patient insuffisant cardiaque.

Le risque de mort subite dans les CC est faible (< 0,1 % par an⁵²) et seulement 8 % surviennent pendant l'exercice.⁵³ Cependant, certains patients avec CCC, telle que la TdF, ont un sur-risque de mort subite par rapport à la population générale, mais restent toutefois éligibles à la pratique d'un sport de compétition.

Ainsi, les recommandations ont progressivement évolué vers une décision partagée entre le patient et son cardiologue référent, en prenant en compte les bénéfices liés à la pratique d'un sport et les risques potentiels. Pour cela, un bilan de base doit être réalisé pour évaluer les cinq paramètres suivants : fonction ventriculaire (échocardiographie, voire IRM cardiaque), pressions pulmonaires (échocardiographie, voire cathétérisme cardiaque), taille de l'aorte (échocardiographie, voire imagerie en coupe), existence d'une arythmie (ECG, Holter ECG), et saturation en oxygène (au repos et à l'effort).⁵⁴ Le test d'effort cardio-respiratoire, avec mesure de la consommation maximale en oxygène (VO₂max) et de paramètres respiratoires tels que l'efficacité ventilatoire (pente VE/VCO₂) est un examen particulièrement informatif dans l'évaluation de l'aptitude physique dans les CC, corrélé au degré d'insuffisance cardiaque, et à la qualité de vie du patient.^{49,55,56,57} Chez les athlètes, le bilan cardiologique est en général répété tous les ans.

Lors de l'entretien avec le patient, le niveau d'intensité du sport envisagé doit être évalué, en fonction de ses composantes statique et cinétique. Les dernières recommandations européennes de 2021 proposent une classification des sports en fonction de leur niveau d'intensité, mais également des quatre critères suivants : adresse, puissance, mixte, et endurance.⁵⁴ La HAS a également élaboré un guide prenant en compte les sports « modernes » (https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-10/guide_aps_vf.pdf).

En résumé, **les recommandations Européennes de 2021 concernant la pratique du sport chez les patients ayant une CC sont les suivantes**^{54,58} :

-La **participation à des exercices modérés réguliers** est recommandée chez toutes les personnes atteintes de CC, et une discussion sur la participation à l'exercice et la fourniture d'une prescription d'exercice individualisée est recommandée (*recommandations de classe IB^t*).

-L'**évaluation** de la fonction ventriculaire, de la pression artérielle pulmonaire, de la taille de l'aorte, du risque d'arythmie et de la saturation en oxygène sont **recommandées chez tous les sportifs** atteints de CC (*recommandations de classe I niveau de preuve C^u*).

-La **participation aux sports de compétition**

- **devrait être envisagée** pour les athlètes CHD de classe I ou II de la NYHA qui ne souffrent pas d'arythmies potentiellement graves après une évaluation individuelle personnalisée et une prise de décision partagée (*recommandations de classe IIa niveau de preuve C^v*) ;
- **n'est pas recommandée** pour les personnes atteintes de CC qui sont dans la classe III ou IV de la NYHA ou avec des arythmies potentiellement graves (*recommandations de classe III niveau de preuve C^w*).

^t Preuve et / ou accord général qu'un traitement ou une procédure donné est bénéfique, utile, efficace. Données issues d'un seul essai clinique randomisé ou de grandes études non randomisées.

^u Preuve et / ou accord général qu'un traitement ou une procédure donné est bénéfique, utile, efficace. Consensus d'opinion des experts et / ou petites études, études rétrospectives, registres.

^v Circonstances pour lesquelles il existe des preuves contradictoires et / ou une divergence d'opinions sur l'utilité / l'efficacité d'une procédure ou d'un traitement. Le poids des preuves / opinions est en faveur de l'utilité / efficacité. Consensus d'opinion des experts et / ou petites études, études rétrospectives, registres.

^w Preuve ou accord général selon lequel le traitement ou la procédure donné n'est pas utile / efficace et, dans certains cas, peut être nocif. Consensus d'opinion des experts et / ou petites études, études rétrospectives, registres.

Annexe 7. Anesthésie d'un adulte atteint d'une cardiopathie congénitale se présentant pour *une chirurgie non cardiaque*

La cohorte de patients adultes porteurs de cardiopathies congénitales réparées est devenue plus importante que la cohorte pédiatrique. Ainsi, il n'est plus rare de devoir prendre en charge ces patients pour une anesthésie nécessaire à la réalisation d'une intervention non cardiaque, qu'elle soit urgente ou programmée. Le plus souvent, la réparation chirurgicale, comme la fermeture d'un shunt intracardiaque, qui normalise la physiologie cardiaque et l'hémodynamique, rend la prise en charge ultérieure de ces patients lors d'une anesthésie, assez commune. En revanche, d'autres réparations comme les palliations univentriculaires en dérivations cavo-pulmonaires (DCP) ou montage type Fontan, rend la prise en charge anesthésique pour une intervention chirurgicale non cardiaque bien plus complexe.⁵⁹

Il n'y a pas à l'heure actuelle de recommandations pour la prise en charge anesthésique des patients adultes porteurs de cardiopathies congénitales, les sociétés savantes d'anesthésie se penchent sur cette problématique émergente,

Il existe peu de littérature définissant le niveau de risque lié à ces procédures, On peut noter cependant, dans certaines séries pédiatriques, une surmortalité liée à une prise en charge anesthésique hors chirurgie cardiaque.⁶⁰

Certains centres référents proposent une stratification du risque anesthésique en risque mineur pour les CC réparées, risque majeur pour les CC réparées mais avec lésions résiduelles, et risque sévère pour les patients avec HTAP, défaillance ventriculaire, en attente de transplantation.^{61,62}

La prise en charge anesthésique doit alors tenir compte :

- des risques liées à la CC et à son statut de réparation,
- des risques liés à la chirurgie, à la durée de l'intervention, au risque hémorragique,
- de la position opératoire.

Une optimisation préopératoire et un bilan adapté sont nécessaires, avec protocole anesthésique, équipement et monitoring spécifiques, orientation post interventionnelle en salle de surveillance post-interventionnelle (SSPI) ou unité de soins intensifs (USI).

Cette réflexion doit permettre de savoir si la sécurité du patient et de la procédure peut être assurée loin d'un centre référent avec ou sans un support par un médecin anesthésiste-réanimateur expert ; sinon, le cas échéant, le patient doit être transféré vers un centre référent.

Annexe 8. Anesthésie d'un adulte atteint d'une cardiopathie congénitale se présentant pour *un geste de rythmologie interventionnelle*

Les procédures de rythmologie interventionnelles, comme beaucoup de procédures de cathétérisme interventionnel, sont souvent assurées avec des protocoles de sédation avec ou sans présence de médecin anesthésiste.^{63,64} Car dans beaucoup de centres nord-américains, la sédation est guidée par l'opérateur.

Un score de risque (CRISP) de procédure de cathétérisme cardiaque chez des patients porteurs de cardiopathies congénitales a été développé ; il tient compte du type de procédure, de la nature de la cardiopathie et de l'état du patient.⁶⁵ Ce score peut permettre d'estimer le risque lié au niveau de sédation/anesthésie et de l'expertise de l'équipe qui doit l'assurer.⁶⁶ Il apparaît que plus le score est élevé, plus la prise en charge de la sédation doit être assurée par une équipe d'anesthésie experte dans les cardiopathies congénitales.

Les procédures de rythmologie interventionnelle chez des patients adultes atteints de cardiopathie congénitale répondent à cette logique.

Bon nombre de procédures « simples » sur des patients à risque mineurs (CC réparée sans lésion résiduelle) peuvent être assurées sous anesthésie locale ou sédation légère.

Dès lors qu'une ablation par radio-fréquence est nécessaire, une sédation-analgésie plus profonde doit être assurée et protocolisée.

Pour les cardiopathies les plus complexes, patients à risque majeur ou patients sévèrement atteints, l'expertise d'une équipe de médecins anesthésistes réanimateurs « congénitalistes » est indispensable.

Pour certaines procédures, une échoguidance pour les ponctions trans-septales ou trans-baffle peut être nécessaire ; une anesthésie générale avec intubation et ventilation assistée va alors être inévitable.

Certaines procédures nécessitant un abord épicaudique chez ces patients déjà opérés ne peuvent être réalisées en dehors de centres chirurgicaux référents dans la prise en charge des adultes atteints de CC.

Des procédures chez des patients à risque sévère peuvent justifier le recours à une assistance circulatoire type ECLS (Extra Corporeal Life Support) et ne peuvent être réalisées en dehors de centres médico-chirurgicaux référents dans la prise en charge des congénitaux adultes.

Annexe 10 – Références majeures

NB : ces références majeures (classées ici par ordre alphabétique du premier auteur) sont "appelées" dans le texte ; elles sont donc également présentes dans la liste bibliographique qui suit.

Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Scherzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* **2020** Aug 29;ehaa554. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. Epub ahead of print. PMID: 32860028.

Gallotti RG, Madnawat H, Shannon KM, Aboulhosn JA, Nik-Ahd F, Moore JP. Mechanisms and predictors of recurrent tachycardia after catheter ablation for d-transposition of the great arteries after the Mustard or Senning operation. *Heart Rhythm.* **2017** Mar;14(3):350-356. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.11.031. Epub 2016 Nov 28. PMID: 27908766.

Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol.* **1997** Jan;29(1):194-201. doi: 10.1016/s0735-1097(96)00424-x. PMID: 8996314.

Giglia TM, Massicotte MP, Tweddell JS, Barst RJ, Bauman M, Erickson CC, Feltes TF, Foster E, Hinoki K, Ichord RN, Kreutzer J, McCrindle BW, Newburger JW, Tabbutt S, Todd JL, Webb CL; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Epidemiology and Prevention, and Stroke Council. Prevention and treatment of thrombosis in pediatric and congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* **2013** Dec 17;128(24):2622-703. doi: 10.1161/01.cir.0000436140.77832.7a. Epub 2013 Nov 13. Erratum in: *Circulation.* 2014 Jan 14;129(2):e23. PMID: 24226806.

Kriebel T, Rosenthal E, Gebauer R, Happonen JM, Drago F, Krause U, Blom NA, Książczyk T, Kornyei L. Recommendations from the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology for training in diagnostic and interventional electrophysiology. *Cardiol Young.* **2021** Jan;31(1):38-46. doi: 10.1017/S1047951120004096. Epub 2020 Dec 9. PMID: 33292898.

Nykanen DG, Forbes TJ, Du W, Divekar AA, Reeves JH, Hagler DJ, Fagan TE, Pedra CA, Fleming GA, Khan DM, Javois AJ, Gruenstein DH, Qureshi SA, Moore PM, Wax DH; Congenital Cardiac Interventional Study Consortium (CCISC). CRISP: Catheterization RISK score for Pediatrics: A Report from the Congenital Cardiac Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv.* **2016** Feb 1;87(2):302-9. doi: 10.1002/ccd.26300. Epub 2015 Nov 3. PMID: 26527119.

Odegard KC, Vincent R, Baijal R, Daves S, Gray R, Javois A, Love B, Moore P, Nykanen D, Riegger L, Walker SG, Wilson EC. SCAI/CCAS/SPA expert consensus statement for anesthesia and sedation practice: Recommendations for patients undergoing diagnostic and therapeutic procedures in the pediatric and congenital cardiac catheterization laboratory. *Catheter Cardiovasc Interv.* **2016** Nov 15;88(6):912-922. doi: 10.1002/ccd.26692. Epub 2016 Nov 1. PMID: 27801973.

-
- ¹ **Tutarel** O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, Dimopoulos K, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. **2014** Mar;35(11):725-32. doi: 10.1093/eurheartj/eh257. Epub 2013 Jul 23. PMID: 23882067.
- ² **Kaemmerer** H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, Hager A, Balling G, Hauser M, Eicken A, Hess J. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. **2008** Feb 15;101(4):521-5. doi: 10.1016/j.amjcard.2007.09.110. Epub 2007 Dec 26. PMID: 18312770.
- ³ **Derval** N. Les arythmies des cardiopathies congénitales de l'adulte. *Arch Mal Coeur Vaiss Prat*. **2018**;2018:9-14.
- ⁴ **January** CT, Wann LS, Calkins H, Chen LY, Cigarroa JE, Cleveland JC Jr, Ellinor PT, Ezekowitz MD, Field ME, Furie KL, Heidenreich PA, Murray KT, Shea JB, Tracy CM, Yancy CW. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society in Collaboration With the Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. **2019** Jul 9;140(2):e125-e151. doi: 10.1161/CIR.0000000000000665. Epub 2019 Jan 28. Erratum in: *Circulation*. 2019 Aug 6;140(6):e285. PMID: 30686041.
- ⁵ **Giglia** TM, Massicotte MP, Tweddell JS, Barst RJ, Bauman M, Erickson CC, Feltes TF, Foster E, Hinoki K, Ichord RN, Kreutzer J, McCrindle BW, Newburger JW, Tabbutt S, Todd JL, Webb CL; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Epidemiology and Prevention, and Stroke Council. Prevention and treatment of thrombosis in pediatric and congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. **2013** Dec 17;128(24):2622-703. doi: 10.1161/01.cir.0000436140.77832.7a. Epub 2013 Nov 13. Erratum in: *Circulation*. 2014 Jan 14;129(2):e23. PMID: 24226806.
- ⁶ **Gottlieb** EA, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease presenting for noncardiac surgery. *Curr Opin Anaesthesiol*. **2013** Jun;26(3):318-26. doi: 10.1097/ACO.0b013e328360c50b. PMID: 23614956.
- ⁷ **Marelli** AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007 Jan 16;115(2):163-72. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224. Epub **2007** Jan 8. PMID: 17210844.
- ⁸ **Cannesson** M, Collange V, Lehot JJ. Anesthesia in adult patients with congenital heart disease. *Curr Opin Anaesthesiol*. **2009** Feb;22(1):88-94. doi: 10.1097/ACO.0b013e32831c83cb. PMID: 19295297.
- ⁹ **Dodge-Khatami** A. Advances and research in congenital heart disease. *Transl Pediatr*. **2016** Jul;5(3):109-111. doi: 10.21037/tp.2016.05.01. PMID: 27709090; PMCID: PMC5035758.

¹⁰ **Khairy P**, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, Daniels CJ, Deal BJ, Dearani JA, Groot Nd, Dubin AM, Harris L, Janousek J, Kanter RJ, Karpawich PP, Perry JC, Seslar SP, Shah MJ, Silka MJ, Triedman JK, Walsh EP, Warnes CA. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm*. **2014** Oct;11(10):e102-65. doi: 10.1016/j.hrthm.2014.05.009. Epub 2014 May 9. PMID: 24814377.

¹¹ **Baumgartner H**, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. **2020** Aug 29;ehaa554. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. Epub ahead of print. PMID: 32860028.

¹² **Baumgartner H**, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F; Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. **2014** Mar;35(11):686-90. doi: 10.1093/eurheartj/eht572. Epub 2014 Jan 27. PMID: 24474738.

¹³ **Hernández-Madrid A**, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagues N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Moltedo J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace*. **2018** Nov 1;20(11):1719-1753. doi: 10.1093/europace/eux380. PMID: 29579186.

¹⁴ **Combes N**, Derval N, Hascoët S, Zhao A, Amet D, Le Bloa M, Maltret A, Heitz F, Thambo JB, Marijon E. Ablation of supraventricular arrhythmias in adult congenital heart disease: A contemporary review. *Arch Cardiovasc Dis*. **2017** May;110(5):334-345. doi: 10.1016/j.acvd.2017.01.007. Epub 2017 Mar 27. PMID: 28359691.

¹⁵ **Maury P**, Thambo JB, Maltret A, Combes N, Hascoët S, Derval N, Ladouceur M, Acar P, Amedro P, Anselm F, Bajolle F, Basquin A, Belli E, Bordachar P, Duthoit G, Di Filippo S, Fauchier L, Gandjbakhch E, Gras D, Gronier C, Karsenty C, Klug D, Koutbi L, Lacotte J, Laurent G, Laux D, Mansourati J, Marijon E, Ovaert C, Sacher F, Sadoul N, Taieb J, Waldmann V, Warinfresse K, Defaye P, Piot O, Boveda S; Working Group of Pacing, Electrophysiology of the French Society of

Cardiology, the Affiliate Group of Paediatric, Adult Congenital Cardiology of the French Society of Cardiology. Position paper concerning the competence, performance and environment required for the practice of ablation in children and in congenital heart disease. *Arch Cardiovasc Dis.* **2020** Aug-Sep;113(8-9):492-502. doi: 10.1016/j.acvd.2020.02.002. Epub 2020 May 24. PMID: 32461091.

¹⁶ **Kriebel** T, Rosenthal E, Gebauer R, Happonen JM, Drago F, Krause U, Blom NA, Książczyk T, Kornyei L. Recommendations from the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology for training in diagnostic and interventional electrophysiology. *Cardiol Young.* **2021** Jan;31(1):38-46. doi: 10.1017/S1047951120004096. Epub 2020 Dec 9. PMID: 33292898.

¹⁷ **Khairy** P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, Opatowsky AR, Mongeon FP, Kay J, Valente AM, Earing MG, Lui G, Gersony DR, Cook S, Ting JG, Nickolaus MJ, Webb G, Landzberg MJ, Broberg CS; Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation.* **2010** Aug 31;122(9):868-75. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.928481. Epub 2010 Aug 16. PMID: 20713900.

¹⁸ **Almange** C. Suivi des cardiopathies congénitales à l'âge adulte. Mise au point. **2014** (février). *AMC pratique* N°225.

¹⁹ **Waldmann** V, Bouzeman A, Duthoit G, Koutbi L, Bessiere F, Labombarda F, Marquié C, Gourraud JB, Mondoly P, Sellal JM, Bordachar P, Hermida A, Anselme F, Asselin A, Audinet C, Bernard Y, Boveda S, Bru P, Bun SS, Clerici G, Da Costa A, de Guillebon M, Defaye P, Elbaz N, Eschalier R, Garcia R, Guenancia C, Guy-Moyat B, Halimi F, Irlès D, Iserin L, Jourda F, Ladouceur M, Lagrange P, Laredo M, Mansourati J, Massoulié G, Mathiron A, Maury P, Messali A, Narayanan K, Nguyen C, Ninni S, Perier MC, Pierre B, Pujadas P, Sacher F, Sagnol P, Sharifzadehgan A, Walton C, Winum P, Zakine C, Fauchier L, Martins R, Pasquié JL, Thambo JB, Jouven X, Combes N, Marijon E; DAI-T4F Investigators*. Long-Term Follow-Up of Patients With Tetralogy of Fallot and Implantable Cardioverter Defibrillator: The DAI-T4F Nationwide Registry. *Circulation.* **2020** Oct 27;142(17):1612-1622. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046745. Epub 2020 Oct 1. PMID: 32998542.

²⁰ **Côté** JM, Chetaille P. Complications rythmiques de la chirurgie des cardiopathies congénitales. *Arch. Cardiovasc. Dis. Suppl.* **2012**;4:171-8.

²¹ **Pilato** R, Lacroix D, Domanski O, Godart F. Revalvulation pulmonaire et risque rythmique chez les patients opérés d'une tétralogie de Fallot [Pulmonary revalvulation and rhythmogenic risks in patients with repaired tetralogy of Fallot]. *Presse Med.* **2017** Jun;46(6 Pt 1):586-593. French. doi: 10.1016/j.lpm.2017.02.006. Epub 2017 Jun 2. PMID: 28583744.

²² **Waldmann** V, Combes N, Ladouceur M, Celermajer DS, Iserin L, Gatzoulis MA, Khairy P, Marijon E. Understanding Electrocardiography in Adult Patients With Congenital Heart Disease: A Review. *JAMA Cardiol.* **2020** Dec 1;5(12):1435-1444. doi: 10.1001/jamacardio.2020.3416. PMID: 32822457.

²³ **Therrien** J, Siu SC, Harris L, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* **2001**;103:2489- 94.

- ²⁴ **Gelatt M**, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol.* **1997** Jan;29(1):194-201. doi: 10.1016/s0735-1097(96)00424-x. PMID: 8996314.
- ²⁵ **Cuypers JA**, Eindhoven JA, Slager MA, Opić P, Utens EM, Helbing WA, Witsenburg M, van den Bosch AE, Ouhlous M, van Domburg RT, Rizopoulos D, Meijboom FJ, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J.* **2014** Jul 1;35(25):1666-74. doi: 10.1093/eurheartj/ehu102. Epub 2014 Mar 18. PMID: 24644309.
- ²⁶ **Schwerzmann M**, Salehian O, Harris L, Siu SC, Williams WG, Webb GD, Colman JM, Redington A, Silversides CK. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J.* **2009** Aug;30(15):1873-9. doi: 10.1093/eurheartj/ehp179. Epub 2009 May 22. PMID: 19465439.
- ²⁷ **Kammeraad JA**, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, Ottenkamp J, Helbing WA, Lam J, Sobotka-Plojhar MA, Daniels O, Balaji S. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* **2004** Sep 1;44(5):1095-102. doi: 10.1016/j.jacc.2004.05.073. PMID: 15337224.
- ²⁸ **Dennis M**, Kotchetkova I, Cordina R, Celermajer DS. Long-Term Follow-up of Adults Following the Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries - A Contemporary Cohort. *Heart Lung Circ.* **2018** Aug;27(8):1011-1017. doi: 10.1016/j.hlc.2017.10.008. Epub 2017 Oct 31. PMID: 29525133.
- ²⁹ **Laredo M**, Waldmann V, Chaix MA, Ibrahim R, Casteigt B, Dubuc M, Thibault B, Asgar AW, Dore A, Mongeon FP, Khairy P, Mondésert B. Lead Extraction With Baffle Stenting in Adults With Transposition of the Great Arteries. *JACC Clin Electrophysiol.* **2019** Jun;5(6):671-680. doi: 10.1016/j.jacep.2019.01.023. Epub 2019 Mar 27. PMID: 31221353.
- ³⁰ **Khairy P**, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA, Viswanathan S, Chetaille P, Gordon E, Dore A, Cecchin F. Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* **2008** Oct;1(4):250-7. doi: 10.1161/CIRCEP.108.776120. Epub 2008 Sep 12. PMID: 19808416.
- ³¹ **Gallotti RG**, Madnawat H, Shannon KM, Aboulhosn JA, Nik-Ahd F, Moore JP. Mechanisms and predictors of recurrent tachycardia after catheter ablation for d-transposition of the great arteries after the Mustard or Senning operation. *Heart Rhythm.* **2017** Mar;14(3):350-356. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.11.031. Epub 2016 Nov 28. PMID: 27908766.
- ³² **Kanter RJ**, Papagiannis J, Carboni MP, Ungerleider RM, Sanders WE, Wharton JM. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia substrates after mustard and senning operations for d-transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* **2000** Feb; 35(2): 428-41. doi: 10.1016/s0735-1097(99)00557-4. PMID: 10676691.
- ³³ **Kaulitz R**, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child* **2005**;90:757-62.

- ³⁴ **Houyel L**, Khoshnood B, Anderson RH, Lelong N, Thieulin AC, Goffinet F, Bonnet D; EPICARD Study group. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet J Rare Dis.* **2011** Oct 3;6:64. doi: 10.1186/1750-1172-6-64. PMID: 21968022; PMCID: PMC3198675.
- ³⁵ **Khoshnood B**, Lelong N, Houyel L, Bonnet D, Ballon M, Jouannic JM, Goffinet F; EPICARD Study group. Impact of prenatal diagnosis on survival of newborns with four congenital heart defects: a prospective, population-based cohort study in France (the EPICARD Study). *BMJ Open.* **2017** Nov 8;7(11):e018285. doi: 10.1136/bmjopen-2017-018285. PMID: 29122798; PMCID: PMC5695380.
- ³⁶ **Wong T**, Davlouros PA, Li W, Millington-Sanders C, Francis DP, Gatzoulis MA. Mechano-electrical interaction late after Fontan operation: relation between P-wave duration and dispersion, right atrial size, and atrial arrhythmias. *Circulation.* **2004** May 18;109(19):2319-25. doi: 10.1161/01.CIR.0000129766.18065.DC. Epub 2004 May 10. PMID: 15136502.
- ³⁷ **Lam W**, Friedman RA. Electrophysiology issues in adult congenital heart disease. *Methodist DeBakey Cardiovasc J.* **2011** Apr-Jun;7(2):13-7. doi: 10.14797/mdcj-7-2-13. PMID: 21685842.
- ³⁸ **Alenius Dahlqvist J**, Sunnegårdh J, Hanséus K, Strömvall Larsson E, Nygren A, Dalén M, Berggren H, Johansson Ramgren J, Wiklund U, Rydberg A. Pacemaker treatment after Fontan surgery-A Swedish national study. *Congenit Heart Dis.* **2019** Jul;14(4):582-589. doi: 10.1111/chd.12766. Epub 2019 Mar 18. PMID: 30883035.
- ³⁹ **Diller GP**, Giardini A, Dimopoulos K, Gargiulo G, Müller J, Derrick G, Giannakoulas G, Khambadkone S, Lammers AE, Picchio FM, Gatzoulis MA, Hager A. Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients. *Eur Heart J.* **2010** Dec;31(24):3073-83. doi: 10.1093/eurheartj/ehq356. Epub 2010 Oct 7. PMID: 20929979.
- ⁴⁰ **Yang H**, Bouma BJ, Dimopoulos K, Khairy P, Ladouceur M, Niwa K, Greutmann M, Schwerzmann M, Egbe A, Scognamiglio G, Budts W, Veldtman G, Opotowsky AR, Broberg CS, Gumbiene L, Meijboom FJ, Rutz T, Post MC, Moe T, Lipczyńska M, Tsai SF, Chakrabarti S, Tobler D, Davidson W, Morissens M, van Dijk A, Buber J, Bouchardy J, Skoglund K, Christersson C, Kronvall T, Konings TC, Alonso-Gonzalez R, Mizuno A, Webb G, Laukyte M, Sieswerda GTJ, Shafer K, Aboulhosn J, Mulder BJM. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol.* **2020** Jan 15;299:123-130. doi: 10.1016/j.ijcard.2019.06.014. Epub 2019 Jun 13. PMID: 31307847.
- ⁴¹ **Karsenty C**, Zhao A, Marijon E, Ladouceur M. Risk of thromboembolic complications in adult congenital heart disease: A literature review. *Arch Cardiovasc Dis.* **2018** Oct;111(10):613-620. doi: 10.1016/j.acvd.2018.04.003. Epub 2018 May 30. PMID: 29859704.
- ⁴² **Pundi KN**, Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Li Z, Driscoll DJ, Wackel PL, McLeod CJ, Cetta F, Cannon BC. Sudden cardiac death and late arrhythmias after

the Fontan operation. *Congenit Heart Dis.* **2017** Jan;12(1):17-23. doi: 10.1111/chd.12401. Epub 2016 Aug 22. PMID: 27545004..

⁴³ **Weipert** J, Noebauer C, Schreiber C, Kostolny M, Zrenner B, Wacker A, Hess J, Lange R. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* **2004** Feb;127(2):457-64. doi: 10.1016/j.jtcvs.2003.08.054. PMID: 14762355.

⁴⁴ **Umamaheshwar** KL, Singh AS, Sivakumar K. Endocardial transvenous pacing in patients with surgically palliated univentricular hearts: A review on different techniques, problems and management. *Indian Pacing Electrophysiol J.* **2019** Jan-Feb;19(1):15-22. doi: 10.1016/j.ipej.2018.11.013. Epub 2018 Nov 30. PMID: 30508590; PMCID: PMC6354237.

⁴⁵ **Priori** SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen K, Kuck KH, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekvål TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J.* **2015** Nov 1;36(41):2793-2867. doi: 10.1093/eurheartj/ehv316. Epub 2015 Aug 29. PMID: 26320108.

⁴⁶ **Moore** JP, Mondésert B, Lloyd MS, Cook SC, Zaidi AN, Pass RH, John AS, Fish FA, Shannon KM, Aboulhosn JA, Khairy P; Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Clinical Experience With the Subcutaneous Implantable Cardioverter-Defibrillator in Adults With Congenital Heart Disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* **2016** Sep;9(9):e004338. doi: 10.1161/CIRCEP.116.004338. PMID: 27635073.

⁴⁷ **Habib** G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorno MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Lung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL, ESC Scientific Document Group. **2015** ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 2015;36:30753128.

⁴⁸ **Saha** P, Potiny P, Rigdon J, Morello M, Tcheandjieu C, Romfh A, Fernandes SM, McElhinney DB, Bernstein D, Lui GK, Shaw GM, Ingelsson E, Priest JR. Substantial Cardiovascular Morbidity in Adults With Lower-Complexity Congenital Heart Disease. *Circulation.* **2019** Apr 16;139(16):1889-1899. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037064. PMID: 30813762; PMCID: PMC7309588.

⁴⁹ **Amedro** P, Picot MC, Moniotte S, Dorka R, Bertet H, Guillaumont S, Barrea C, Vincenti M, De La Villeon G, Bredy C, Soulatges C, Voisin M, Matecki S, Auquier P. Correlation between cardio-pulmonary exercise test variables and health-related quality of life among children with congenital heart diseases. *Int J Cardiol.*

2016 Jan 15;203:1052-60. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.11.028. Epub 2015 Nov 10. PMID: 26638054.

⁵⁰ **Bull** FC, Al-Ansari SS, Biddle S, Borodulin K, Buman MP, Cardon G, Carty C, Chaput JP, Chastin S, Chou R, Dempsey PC, DiPietro L, Ekelund U, Firth J, Friedenreich CM, Garcia L, Gichu M, Jago R, Katzmarzyk PT, Lambert E, Leitzmann M, Milton K, Ortega FB, Ranasinghe C, Stamatakis E, Tiedemann A, Troiano RP, van der Ploeg HP, Wari V, Willumsen JF. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *Br J Sports Med.* **2020** Dec;54(24):1451-1462. doi: 10.1136/bjsports-2020-102955. PMID: 33239350; PMCID: PMC7719906.

⁵¹ **Amedro** P, Gavotto A, Bredy C, Guillaumont S. Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale [Cardiac rehabilitation for children and adults with congenital heart disease]. *Presse Med.* **2017** May;46(5):530-537. French. doi: 10.1016/j.lpm.2016.12.001. Epub 2017 Jan 23. PMID: 28126509.

⁵² **Koyak** Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, Budts W, Zwinderman AH, Van Gelder IC, Mulder BJ. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* **2012** Oct 16;126(16):1944-54. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.104786. Epub 2012 Sep 18. PMID: 22991410.

⁵³ **Zomer** AC, Vaartjes I, Uiterwaal CSPM, van der Velde ET, van den Merkhof LFM, Baur LHB, Ansink TJM, Cozijnsen L, Pieper PG, Meijboom FJ, Grobbee DE, Mulder BJM. Circumstances of death in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol* **2012**;154:168172.

⁵⁴ **Pelliccia** A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J.* **2021** Jan 1;42(1):17-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa605. Erratum in: *Eur Heart J.* 2021 Feb 1;42(5):548-549. PMID: 32860412.

⁵⁵ **Amedro** P, Gavotto A, Guillaumont S, Bertet H, Vincenti M, De La Villeon G, Bredy C, Acar P, Ovaert C, Picot MC, Matecki S. Cardiopulmonary fitness in children with congenital heart diseases versus healthy children. *Heart.* **2018** Jun;104(12):1026-1036. doi: 10.1136/heartjnl-2017-312339. Epub 2017 Nov 23. PMID: 29170358.

⁵⁶ **Gavotto** A, Huguet H, Picot MC, Guillaumont S, Matecki S, Amedro P. The \dot{V}_E/\dot{V}_{CO_2} slope: a useful tool to evaluate the physiological status of children with congenital heart disease. *J Appl Physiol (1985).* **2020** Nov 1;129(5):1102-1110. doi: 10.1152/jappphysiol.00520.2020. Epub 2020 Sep 10. PMID: 32909919.

⁵⁷ **Kempny** A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life--single centre experience and review of published data. *Eur Heart J.* **2012** Jun;33(11):1386-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehr461. Epub 2011 Dec 23. PMID: 22199119.

⁵⁸ **Budts** W, Pielles GE, Roos-Hesselink JW, Sanz de la Garza M, D'Ascenzi F, Giannakoulas G, Müller J, Oberhoffer R, Ehringer-Schetitska D, Herceg-Cavrak V,

Gabriel H, Corrado D, van Buuren F, Niebauer J, Börjesson M, Caselli S, Fritsch P, Pelliccia A, Heidbuchel H, Sharma S, Stuart AG, Papadakis M. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with Congenital Heart Disease (CHD): position statement of the Sports Cardiology & Exercise Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology, Physical Activity and Prevention Working Group of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. **2020** Nov 14;41(43):4191-4199. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa501. PMID: 32845299.

⁵⁹ **Mauriat P**, Tafer N, Anesthesia for non-cardiac surgery after Fontan repair. *Ann Fr Anesth Reanim*. **2013** Jan;32(1):e31-6. Doi:10.1016/j.annfar.2012.10.029.

⁶⁰ **Baum VC**, Barton DM, Gutgesell HP. Influence of congenital heart disease on mortality after noncardiac surgery in hospitalized children *Pediatrics*. **2000** Feb; 105(2): 332-5. doi: 10.1542/peds.105.2.332.PMID: 10654951.

⁶¹ **Taylor D**, Habre W. Risk associated with anesthesia for noncardiac surgery in children with congenital heart disease. *Paediatr Anaesth*. **2019** May;29(5):426-434. doi: 10.1111/pan.13595. Epub 2019 May 2. PMID: 30710405 Review.

⁶² **Brown ML**, DiNardo JA, Nasr VG. Anesthesia in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease Undergoing Noncardiac Surgery: Defining the Risk. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. **2020** Feb;34(2):470-478. doi: 10.1053/j.jvca.2019.06.015. Epub 2019 Jun 15. PMID: 31345716 Review.

⁶³ **O'Byrne ML**, Millenson ME, Steven JM, Gillespie MJ, Dori Y, Glatz AC, Rome JJ. Operator-Directed Procedural Sedation in the Congenital Cardiac Catheterization Laboratory. *JACC Cardiovasc Interv*. **2019** May 13;12(9):835-843. doi: 10.1016/j.jcin.2019.01.224. Epub 2019 Apr 10. PMID: 30981573; PMCID: PMC6510628.

⁶⁴ **Lavi S**, Jolly SS, Bainbridge D, Manji F, Randhawa V, Lavi R. Sedation, analgesia, and anaesthesia variability in laboratory-based cardiac procedures: an international survey. *Can J Cardiol*. **2014** Jun;30(6):627-33. doi: 10.1016/j.cjca.2014.03.034. Epub 2014 Apr 2. PMID: 24882533.

⁶⁵ **Nykanen DG**, Forbes TJ, Du W, Divekar AA, Reeves JH, Hagler DJ, Fagan TE, Pedra CA, Fleming GA, Khan DM, Javois AJ, Gruenstein DH, Qureshi SA, Moore PM, Wax DH; Congenital Cardiac Interventional Study Consortium (CCISC). CRISP: Catheterization RISK score for Pediatrics: A Report from the Congenital Cardiac Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv*. **2016** Feb 1;87(2):302-9. doi: 10.1002/ccd.26300. Epub 2015 Nov 3. PMID: 26527119.

⁶⁶ **Odegard KC**, Vincent R, Baijal R, Daves S, Gray R, Javois A, Love B, Moore P, Nykanen D, Riegger L, Walker SG, Wilson EC. SCAI/CCAS/SPA expert consensus statement for anesthesia and sedation practice: Recommendations for patients undergoing diagnostic and therapeutic procedures in the pediatric and congenital cardiac catheterization laboratory. *Catheter Cardiovasc Interv*. **2016** Nov 15;88(6):912-922. doi: 10.1002/ccd.26692. Epub 2016 Nov 1. PMID: 27801973.