

COMMISSION NATIONALE D'ÉVALUATION
DES DISPOSITIFS MÉDICAUX ET DES TECHNOLOGIES DE SANTÉ

AVIS DE LA CNEDIMTS

23 avril 2013

CONCLUSIONS

Valve EDWARDS SAPIEN p-THV modèle 9000 TFX avec système d'implantation RETROFLEX 3, bioprothèse valvulaire pulmonaire implantée par voie veineuse transcutanée

Demandeur : Edwards Lifesciences SAS (France)

Fabricant : Edwards Lifesciences LLC (Etats-Unis)

Les modèles et références retenus sont ceux proposés par le demandeur (cf. page 3)

**Indications
revendiquées :**

Pose de prothèse valvulaire pulmonaire par voie veineuse transcutanée, en correction d'une dysfonction de la voie d'éjection ventriculaire droite (sténose et/ou régurgitation pulmonaire) chez des patients ayant un conduit prothétique ou une allogreffe valvulaire entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

**Service Attendu
(SA) :****Insuffisant**

L'intérêt thérapeutique de la bioprothèse valvulaire pulmonaire EDWARDS SAPIEN p-THV ne peut être établi dans les indications retenues compte tenu des limites méthodologiques des études cliniques fournies.

**Données
analysées :**

Cinq études sont fournies dont 3 n'ont pas été retenues compte tenu de biais de recrutement ou de faiblesses méthodologiques majeures. Les données retenues sont issues de 2 séries de cas.

Etude COMPASSION (57 patients inclus)

Cette étude prospective, multicentrique avait pour objectif d'évaluer la sécurité et l'efficacité de la valve EDWARDS SAPIEN p-THV chez des patients ayant un conduit pulmonaire prothétique régurgitant ou sténosé. Le critère de jugement principal était l'absence de décès et/ou de réintervention liés au dispositif ou à la procédure de mise en place à un an de suivi. Cette étude est en cours de réalisation.

Registre PREMIER (39 patients suivis à un an)

Cette étude multicentrique alliait un volet rétrospectif et prospectif. L'objectif était de documenter l'efficacité et la sécurité à court et long terme (jusqu'à 5 ans) de la pose de bioprothèse EDWARDS SAPIEN p-THV chez des patients ayant un conduit pulmonaire prothétique régurgitant ou sténosé. Les critères

de jugement principaux étaient l'absence de décès liés au dispositif ou à la procédure de mise en place à 6 mois de suivi et le succès de la procédure. Cette étude est en cours de réalisation.

Avis 2 définitif

ARGUMENTAIRE

01 NATURE DE LA DEMANDE

Demande d'inscription sur la liste des produits et prestations mentionnés à l'article L.165-1 du code de la sécurité sociale (LPPR dans la suite du document).

01.1. MODELES ET REFERENCES

Le dispositif existe deux tailles avec autant de références détaillées dans le tableau suivant :

	Système de 23 mm	Système de 26 mm
Bioprothèse valvulaire EDWARDS SAPIEN p-THV associé au système d'implantation RETROFLEX 3 et ses accessoires	9100RF323	9100RF326
Kit RETROFLEX 3	9100RF323	9100RF326
Système de mise en place RETROFLEX 3	9120FS23	9120FS26
Jeu de gaines introductrices RETROFLEX 3	9120S23	9120S26
Kit de dilateurs RETROFLEX	9100DKS7	
Cathéter à ballonnet RETROFLEX	9120BC20	9120BC23
Sertisseur	9100CR23	9100CR26
Dispositif de gonflage Atrion QL2530	96362 ou 96402	

01.2. CONDITIONNEMENT

Unitaire, stérile.

01.3. INDICATION(S) REVENDIQUEE(S)

Pose de prothèse valvulaire pulmonaire par voie veineuse transcutanée, en correction d'une dysfonction de la voie d'éjection ventriculaire droite (sténose et/ou régurgitation pulmonaire) chez des patients ayant un conduit prothétique ou une allogreffe valvulaire entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

01.4. COMPAREUR(S) REVENDIQUE(S)

MELODY, bioprothèse valvulaire pulmonaire implantée par voie veineuse transcutanée.

02 HISTORIQUE DU REMBOURSEMENT

Ce dispositif n'est pas remboursé. Cependant, il a fait l'objet d'une première évaluation par la CNEDiMTS en janvier 2011 où il a obtenu un service attendu insuffisant.

De plus, un autre dispositif, MELODY, est inscrit sur la LPPR avec des indications et des modalités de prescription et d'utilisation identiques.

03 CARACTERISTIQUES DU PRODUIT

03.1. MARQUAGE CE

Classe III (DMI).

Notification par KEMA (n°0344), Pays-Bas.

03.2. DESCRIPTION

La valve pulmonaire EDWARDS SAPIEN p-THV est constituée d'un manchon en tissu (polyéthylène téréphtalate, PET) et d'une valve à 3 feuillets en tissu péricardique bovin montée sur un stent en acier inoxydable radio-opaque. La valve est traitée, conditionnée et stérilisée dans une solution de glutaraldéhyde.

Le système d'implantation RETROFLEX 3 se compose d'un cathéter à ballonnet avec une gaine introductrice à revêtement hydrophile.

Le système est fourni avec une sertisseuse qui permet de réduire le diamètre de la valve au moyen d'un mécanisme de compression pour la monter dans le système de largage.

Les consommables et accessoires sont fournis dans des pochettes stérilisées à l'oxyde d'éthylène.

03.3. FONCTIONS ASSUREES

Les valves pulmonaires implantées par voie veineuse transcutanée ne nécessitent pas de chirurgie avec sternotomie. Elles sont conçues pour être implantées, par insertion *via* la veine fémorale pour placement au niveau d'une voie pulmonaire prothétique. Les feuillets de la valve sont plaqués contre la paroi du conduit. L'objectif est de rétablir un écoulement sanguin unidirectionnel entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

03.4. ACTE ASSOCIE

L'acte concernant la pose d'une bioprothèse valvulaire par voie transartérielle est référencé à la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM) sous le nom « Pose d'une bioprothèse de la valve pulmonaire dans un conduit prothétique, par voie veineuse transcutanée » (code DBLF009).

04 SERVICE ATTENDU

04.1. INTERET DU PRODUIT

04.1.1. ANALYSE DES DONNEES : EVALUATION DE L'EFFET THERAPEUTIQUE / EFFETS INDESIRABLES, RISQUES LIES A L'UTILISATION

04.1.1.1. RAPPEL DE L'AVIS PRECEDEMMENT EMIS PAR LA COMMISSION

La bioprothèse EDWARDS SAPIEN p-THV a fait l'objet d'une première évaluation par la CNEDiMTS en janvier 2011 où il a obtenu un service attendu insuffisant au motif de l'insuffisance des preuves cliniques étayant le dossier :

- une collection de cas cliniques rétrospective (7 patients) sans méthodologie prédéfinie ni analyse statistique des résultats ;
- une étude de faisabilité, prospective, multicentrique (3 centres), non comparative portant sur 30 patients nommée COMPASSION. Cet essai était mené dans le but d'obtenir l'agrément FDA « Humanitarian Device Exemption ». Ne disposant que du protocole et de résultats préliminaires sur 10 patients à 1 an transmis sous forme de diaporama, cette étude n'avait pu être retenue par la Commission.

04.1.1.2. NOUVELLES DONNEES SPECIFIQUES

Cinq études cliniques sont fournies. Parmi ces études, 3 ne peuvent être retenues :

▪ Etude de Faza¹

Il s'agit d'une série de cas monocentrique rétrospective portant sur des patients ayant une allogreffe valvulaire ou un conduit prothétique régurgitant ou sténosé. Pour être inclus dans l'étude, les patients devaient avoir subi avec succès un remplacement valvulaire pulmonaire par voie veineuse transcutanée avec la valve EDWARDS SAPIEN p-THV (n=20) ou la valve MELODY (n=13). Durant l'intervention, tous les patients ont bénéficié de la pose préalable d'un stent avant l'implantation de la bioprothèse. Le suivi médian des 33 patients inclus étaient de 6 mois. Quinze des 20 patients ayant reçu la valve EDWARDS SAPIEN p-THV ont été inclus dans l'étude de faisabilité COMPASSION détaillée par ailleurs. Pour ce motif et eu égard au biais de recrutement des patients, cette étude ne peut être retenue.

▪ Etude de Boone²

L'objectif de cette série de cas était de décrire l'expérience initiale d'une équipe avec la valve EDWARDS SAPIEN p-THV chez 7 patients. Il s'agit d'une collection de cas cliniques rétrospective sans méthodologie prédéfinie ni analyse statistique des résultats déjà fournie dans le premier dossier de demande d'inscription.

▪ Etude de Haas³

Il s'agit d'une série de cas prospective dont l'objectif était de rapporter les résultats fonctionnels et cliniques de 22 patients implantés avec une valve pulmonaire EDWARDS SAPIEN p-THV. Il s'agit d'une étude de faible qualité méthodologique sans critère de jugement principal clairement identifié et portant sur un effectif restreint. Il n'est pas précisé explicitement s'il s'agit d'une étude mono- ou multicentrique et la durée de suivi est courte. Enfin, il n'est pas exclu que les résultats de ces 22 patients soient également repris dans le registre PREMIER, décrit ci-après.

Les 2 études retenues dans le cadre de la demande sont les suivantes :

▪ Etude COMPASSION

L'étude COMPASSION est fournie sous deux formats :

- une publication portant sur 36 patients⁴ ;
- un rapport d'étude portant sur 57 patients. Ce rapport étant plus complet que la publication, seul ce format a été retenu.

¹ N. Faza, D. Kenny, C. Kavinsky, Z. Amin, M. Heitschmidt, Z. Hijazi. Single center comparative outcomes of the edwards sapien and medtronic melody transcatheter heart valves in the pulmonary position. Catheter Cardiovasc Interv. 2012 [Full text available online].

² R.H. Boone, J.G. Webb, E. Horlick, L. Benson, Q.L. Cao, N. Nadeem, *et al.* Transcatheter pulmonary valve implantation using the Edwards Sapien transcatheter heart valve. Catheter Cardiovasc Interv 2010;75:286-94.

³ N.A. Haas, A. Moysich, U. Neudorf, H. Mortezaeian, M. Abdel-Wahab, H. Schneider, *et al.* Percutaneous implantation of the Edwards SAPIENTM pulmonic valve: initial results in the first 22 patients. Clin Res Cardiol. 2012 [Full text available online].

⁴ D. Kenny, Z.M. Hijazi, S.Kar, J. Rhodes, M. Mullen, R. Makkar, *et al.* Percutaneous implantation of the Edwards SAPIEN transcatheter heart valve for conduit failure in the pulmonary position: early phase 1 results from an international multicenter clinical trial. J Am Coll Cardiol. 2011;58:2248-56.

L'étude COMPASSION est menée dans le but d'obtenir l'agrément FDA « Humanitarian Device Exemption ». Il s'agit d'une étude de faisabilité, prospective, multicentrique, non comparative destinée à montrer la sécurité et l'efficacité de la valve EDWARDS SAPIEN p-THV. Cette étude peut permettre l'inclusion de 70 patients répartis sur 7 centres au maximum⁵ en vue de l'implantation d'une valve EDWARDS SAPIEN p-THV. Pour être inclus dans l'étude, les patients devaient peser plus de 35 kg, avoir un diamètre de conduit pulmonaire prothétique compris entre 16 et 24 mm et être atteints de régurgitation pulmonaire modérée à sévère de stade $\geq 3+$ ou d'une sténose pulmonaire caractérisée par un gradient de pression moyen entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire ≥ 35 mmHg. Le critère de jugement principal était l'absence de décès et/ou de réintervention liés au dispositif ou à la procédure de mise en place à un an de suivi. Les critères de jugement secondaires étaient l'absence d'évènement indésirable grave cardiaque ou cérébral⁶ à 6 mois et l'amélioration fonctionnelle du patient à 6, 12 et 24 mois. Toutes les définitions des critères de jugement ont été fixées *a priori*.

La version intermédiaire du rapport d'étude mise à disposition rapporte l'inclusion de 57 patients répartis sur 5 centres dont 50 ont subi l'intervention de remplacement valvulaire pulmonaire par voie veineuse transcutanée avec la valve EDWARDS SAPIEN p-THV. Les 7 autres patients n'ont pas été traités compte tenu de conditions anatomiques ou techniques défavorables. La durée de suivi médiane était de 1,37 an avec des extrêmes compris entre 0,09 (*ie* \approx 1 mois) et 4,17 ans. Les principales caractéristiques des patients à l'inclusion sont répertoriées dans le tableau suivant :

Caractéristiques à l'inclusion	Patients (population traitée n=50)
Age (ans)	28,7 \pm 15 ans
Genre (féminin)	19/50 (38%)
Etiologie*	
Tétralogie de Fallot	20/47 (42,6%)
Transposition des gros vaisseaux	3/47 (6,4%)
Communication interventriculaire	6/47 (12,8%)
Truncus Arteriosus	0
Autres	30/47 (63,8%)
Classification NYHA	
Classe I/II	36/49 (73,5%)
Classe III/IV	13/49 (26,5%)
Antécédents d'interventions cardiaques	
Allogreffe pulmonaire	37/50 (74%)
Stent pulmonaire	15/50 (30%)
Opération de Ross	12/50 (24%)

* un patient pouvait cumuler plusieurs étiologies

A l'échocardiographie, 9 patients avaient une sténose, 9 une régurgitation et 32 des lésions combinées. Dans le rapport d'étude, il n'est pas décrit si les patients ont bénéficié de la pose d'un stent avant l'implantation de la bioprothèse EDWARDS SAPIEN p-THV⁷.

L'implantation a été réalisée avec succès pour 43 patients. Quatre patients ont eu un échec de pose et le succès d'implantation ainsi que les critères de jugement n'ont pu être évalués pour 3 patients. Il n'est pas clairement précisé si les échecs de pose ont donné lieu à des réinterventions ou des conversions chirurgicales.

⁵ Dans la version du protocole fournie lors de la première demande d'inscription, il était prévu d'inclure 30 patients dans l'étude COMPASSION. Un addendum au protocole a permis d'augmenter l'effectif jusqu'à 70 patients.

⁶ Critère composite (taux de MACCE) alliant le taux de décès, d'infarctus du myocarde, de réintervention, de complication vasculaire nécessitant une intervention non programmée et des embolies pulmonaires.

⁷ Dans la publication de Kenny *et al.* il est précisé que tous les patients avaient un stent avant l'implantation de la bioprothèse p-THV (24/36 patients avaient préalablement un stent dans le conduit pulmonaire et 12/36 patients ont bénéficié de la pose d'un stent avant la procédure).

Les résultats inhérents au critère de jugement principal sur la population traitée (n=50) sont décrits dans le tableau suivant :

	Nombre d'évènements	Nombre de patients avec un évènement	Nombre de patients à risque	Estimation de la survie sans évènement (Kaplan Meier)	IC _{95%}
Décès et/ou réintervention liés au dispositif ou à la procédure de mise en place à un an	3	2	31	96%	[84,9% - 99%]

Les résultats relatifs aux critères de jugement secondaires de sécurité évalués à 6 mois de suivi sur la population traitée (n=50) sont répertoriés dans le tableau suivant :

	Nombre d'évènements	Nombre de patients avec un évènement	Nombre de patients à risque	Estimation de la survie sans évènement (Kaplan Meier)
MACCE	4	3	39	93,8%
Décès toutes causes confondues	0	0	42	100%
Infarctus du myocarde	0	0	42	100%
Réintervention	2	2	40	96%
Intervention vasculaire non programmée	1	1	41	98%
Accident vasculaire cérébral	0	0	42	100%
Embolie pulmonaire	1	1	41	97,8%

Des données de sécurité complémentaires sont fournies avec 1 migration de valve, 4 poses de seconde valve (« valve-in-valve »), 4 explantations, 8 arythmies dont une ayant nécessité l'implantation d'un défibrillateur cardiaque automatique. Par ailleurs, aucune fuite paravalvulaire n'a été rapportée.

A 6 mois, les résultats fonctionnels, les symptômes, la pression systolique du ventricule droit et le gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire étaient améliorés :

	Avant la procédure	6 mois	p
Gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire	21,5 ± 15,66 mmHg (n=39)	10,7 ± 7,66 mmHg (n=39)	<0,0001
Pression systolique du ventricule droit	62,8 ± 21,12 mmHg (n=28)	49,1 ± 10,15 mmHg (n=28)	0,0018

L'étude COMPASSION est une étude de faisabilité non comparative de faible niveau de preuve. Elle est toujours en cours de réalisation. Les seules données disponibles sont des résultats parcellaires à court terme (31 patients à 1 an sur le critère de jugement principal) avec des données manquantes non remplacées. Il est à souligner que les inclusions prévues jusqu'à 70 patients ne sont pas terminées et que la qualité de suivi n'est pas optimale (nombreuses données manquantes avec effectifs variables selon les critères de jugement étudiés).

L'étude COMPASSION menée dans le but de l'octroi du statut « Humanitarian Device Exemption », n'a pas encore fait l'objet d'une évaluation par la FDA

▪ Registre PREMIER

Le registre PREMIER, est observationnel, multicentrique et européen alliant des inclusions rétrospectives (avant l'obtention du marquage CE) et prospectives (après l'obtention du marquage CE). L'objectif est de documenter l'efficacité et la sécurité à court et long terme (jusqu'à 5 ans) de la pose de bioprothèse EDWARDS SAPIEN p-THV chez des patients ayant un conduit pulmonaire prothétique régurgitant ou sténosé. Le protocole prévoit l'inclusion de 100 patients minimum répartis sur au moins 10 centres. Les critères de jugement principaux étaient l'absence de décès liés au dispositif ou à la procédure de mise en place à 6 mois de suivi et le succès de la procédure. Les critères de jugement secondaires étaient la survie sans événement indésirable grave⁸ à 6 mois et l'amélioration fonctionnelle⁹ du patient à 6 mois, 1 an, puis une fois par an jusqu'à 5 ans. Toutes les définitions des critères de jugement et des événements ont été fixées *a priori*.

La version intermédiaire du rapport d'étude mise à disposition de la CNEDiMTS rapporte les résultats des 39 premiers patients ayant atteints 1 an de suivi. Les principales caractéristiques des patients à l'inclusion sont répertoriées dans le tableau suivant :

Caractéristiques à l'inclusion	Patients (n=39)
Age (ans)	27,49 ± 12,4
Genre (féminin)	15/39 (38,5%)
Etiologie*	
Tétralogie de Fallot	20/39 (51,3%)
Communication interventriculaire	9/39 (23,1%)
Transposition des gros vaisseaux	1/39 (2,6%)
Truncus Arteriosus	3/39 (7,7%)
Atrésie pulmonaire	7/39 (17,9%)
Autres	16/39 (41%)
Classification NYHA	
Classe I	12/37 (32,4%)
Classe II	19/37 (51,4%)
Classe III	5/37 (13,5%)
Classe IV	1/37 (2,7%)
Antécédents d'interventions cardiaques (sur la valve pulmonaire)	
Opération de Ross	5/39 (12,8%)
Conduit	22/39 (56,4%)
Réparation de la valve pulmonaire	11/39 (28,2%)
Remplacement de la valve pulmonaire	10/39 (25,6%)

* un patient pouvait cumuler plusieurs étiologies

En termes de caractéristiques à l'inclusion, il n'est pas rapporté le type de lésion du conduit prothétique et il n'est pas décrit si les patients ont bénéficié de la pose d'un stent avant l'implantation de la bioprothèse EDWARDS SAPIEN p-THV.

La procédure a été considérée comme étant un succès pour l'intégralité des patients et aucun décès n'a été recensé jusqu'à 1 an de suivi.

Les résultats de sécurité à 1 an sont décrits dans le tableau suivant :

⁸ Réintervention, embolie pulmonaire, complication vasculaire, embolisation du dispositif, endocardite, détérioration structurelle de la bioprothèse, conversion chirurgicale.

⁹ Régurgitation pulmonaire, gradient moyen et classification NYHA.

	Nombre d'évènements	Nombre de patients
Tous évènements confondus	11	6
Fistule artérioveineuse	1	1
Problème de conduction	5	3
Hémorragie	1	1
Sténose vasculaire	1	1
Dyspnée	1	1
Autre évènement respiratoire	1	1
Autre	1	1
Fracture du stent de la valve	0	0
Réintervention	0	0
Chirurgie	0	0
Décès	0	0

Les résultats liés à l'évaluation de la classification NYHA n'est rapportée que pour la moitié de la cohorte. De même, les résultats concernant le gradient de pression ne sont pas renseignés. L'échocardiographie met en évidence à 6 mois que 22 patients ont une régurgitation pulmonaire de stade 0/1+ (pas ou peu) et 5 ont une régurgitation de stade 2+ (légère).

Il s'agit d'une étude en cours de réalisation où il n'est mis à disposition que des résultats parcellaires très peu décrits. Le recrutement des patients n'est pas terminé et seuls les résultats de 39 patients sont mis à disposition avec un suivi de 1 an pour un prévisionnel d'au moins 100 patients. Cette étude de faible niveau de preuve ne permet pas de conclure ni sur l'efficacité, ni sur la sécurité de la valve pulmonaire EDWARDS SAPIEN p-THV implantée par voie veineuse transcutanée.

04.1.1.3. ÉVÉNEMENTS INDESIRABLES

Trois cas de matériovigilance ont été rapportés en Europe entre 2011 et 2012 (2 fissures du ballonnet, 1 malposition ayant mené à l'implantation d'une seconde valve).

Au total, 2 études cliniques ont été retenues. Cependant, ces études pivot soutenant la demande sont en cours de réalisation.

A ce titre, l'intérêt de la bioprothèse EDWARDS SAPIEN p-THV ne peut être établi, dans les indications revendiquées.

04.1.2. PLACE DANS LA STRATEGIE THERAPEUTIQUE

La correction des anomalies de la voie d'éjection du ventricule droit peut faire appel à l'implantation d'une allogreffe, d'un conduit prothétique (valvé ou non) ou d'un patch d'élargissement. La longévité de ces substituts est limitée du fait de l'absence de croissance des tubes ou des matériaux et de leur dégénérescence secondaire à la calcification de la valve d'une part, ou en raison de l'accumulation de tissu fibreux dans la voie prothétique, d'autre part. La dégénérescence de la voie prothétique peut éventuellement s'accompagner d'une régurgitation. En fonction du mode de dégénérescence, plusieurs alternatives peuvent être envisagées.

L'obstruction de la voie d'éjection liée à la sténose de la valve ou du conduit entraîne l'élévation chronique de la pression systolique dans le ventricule droit, lequel réagit en s'hypertrophiant. Ce phénomène est bien toléré sur le plan fonctionnel mais peut conduire à une dysfonction systolique du ventricule droit lorsque la pression systolique est supérieure

au seuil des $\frac{3}{4}$ de la pression systémique. Outre l'implantation d'une valve pulmonaire par voie veineuse transcutanée, deux possibilités sont offertes :

- la dilatation simple au ballonnet : elle permet seulement de lever la sténose de façon transitoire. De ce fait, cette technique est progressivement abandonnée dans le traitement des lésions obstructives de la voie d'éjection droite à l'exception des sténoses natives.
- la pose d'un stent nu : elle permet de prolonger la viabilité des conduits prothétiques et de retarder le recours à la chirurgie sans en annuler l'indication. La mise en place d'un stent nu peut être ou non précédée d'une dilatation simple au ballonnet. Cependant, l'implantation d'un stent nu implique l'apposition des feuillets valvulaires contre la paroi vasculaire créant ainsi une fuite pulmonaire.

La régurgitation pulmonaire, secondaire à la dégénérescence de la voie prothétique ou à la pose d'un stent nu, est délétère pour la fonction ventriculaire droite. A long terme cette fuite peut conduire à des arythmies auriculaires et ventriculaires ainsi qu'au décès par mort subite. Hormis l'implantation d'une valve pulmonaire par voie veineuse transcutanée, seule une chirurgie invasive à cœur ouvert sous circulation extracorporelle peut être envisagée.

Les données cliniques ne permettent pas d'établir la place de la bioprothèse valvulaire pulmonaire EDWARDS SAPIEN p-THV dans la prise en charge des sténoses et des régurgitations des voies prothétiques implantées entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

04.2. INTERET DE SANTE PUBLIQUE

04.2.1. GRAVITE DE LA PATHOLOGIE

Les cardiopathies congénitales complexes concernées par la reconstruction de la voie d'éjection du ventricule droit chez le patient jeune comprennent notamment :

- le tronc artériel commun ;
- la tétralogie de Fallot avec sténose ou atrésie pulmonaire ;
- la malposition ventriculaire artérielle avec sténose pulmonaire ;
- les formes graves des sténoses valvulaires aortiques, nécessitant une opération selon la technique de Ross (transfert de la valve pulmonaire en position aortique avec reconstruction de la voie pulmonaire).

Ces pathologies exposent au risque de décompensation cardiaque dès les premières semaines de la vie. Ce sont des affections graves et complexes qui engagent le pronostic vital.

L'intervention de Ross permet de traiter certains cas graves de sténose aortique congénitale, celles-ci ne représentant que 2,3% des patients souffrant de sténose aortique.

Dans toutes ces situations cliniques, l'implantation d'un conduit valvé (allogreffe ou substitut prothétique) ou d'un patch d'élargissement est indiquée. Leur durée de vie est cependant limitée du fait de leur dégénérescence et de l'absence de croissance du tube inerte ou des matériaux parallèlement à celle de l'enfant. Ce traitement impose au cours de la vie du patient plusieurs réinterventions pour changer la voie prothétique. La chirurgie est invasive avec des comorbidités inhérentes à la réouverture sternale, à la mise en place d'une circulation extracorporelle et à un séjour hospitalier prolongé. Ces réinterventions tendent à être retardées ce qui ne fait que contribuer à augmenter le risque opératoire.

04.2.2. ÉPIDÉMIOLOGIE DE LA PATHOLOGIE

Peu de données épidémiologiques sur les cardiopathies congénitales sont disponibles. Toutefois, il peut être estimé que la chirurgie des cardiopathies congénitales représente moins de 10% de l'ensemble des actes de chirurgie cardiaque pratiqués en France¹⁰. Environ 22% de ces patients présentent des malformations au niveau de la voie ventriculaire droite et subissent pour la plupart une intervention dans la petite ou la très petite enfance. Compte tenu de l'amélioration des techniques, la population des enfants opérés de malformations congénitales devenus adultes augmente ce qui implique un nombre de réintervention plus élevé. La proportion d'adultes ayant une malformation cardiaque congénitale dépasse à présent celle des enfants ayant ces mêmes pathologies.

04.2.3. IMPACT

Les cardiopathies congénitales intéressant la voie d'éjection du ventricule droit sont traitées par la mise en place d'un conduit prothétique ou d'un patch d'élargissement avec sternotomie. La durée de vie de ces voies prothétiques étant limitée, les patients devront subir des interventions chirurgicales itératives de remplacement de conduit avec une augmentation du risque opératoire du fait des comorbidités inhérentes à la réouverture sternale, à la mise en place d'une circulation extracorporelle et à un séjour hospitalier prolongé.

L'implantation d'une valve pulmonaire par voie veineuse transcutanée sans circulation extracorporelle permettrait de retarder le recours à la chirurgie en prolongeant la durée de vie de la voie prothétique sténosée et/ou régurgitante et réduirait la durée d'hospitalisation avec un délai de reprise d'activité réduit par rapport à la chirurgie.

La bioprothèse valvulaire pulmonaire EDWARDS SAPIEN p-THV répond à un besoin thérapeutique déjà couvert.

En conclusion, la Commission Nationale d'Évaluation des Dispositifs Médicaux et des Technologies de Santé estime que le Service Attendu est insuffisant pour l'inscription sur la liste des Produits et Prestations et prévue à l'article L.165-1 du code de la sécurité sociale dans la prise en charge des patients ayant une voie pulmonaire prothétique sténosée ou régurgitante implantée entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

¹⁰ O. Raïsky, P. Vouhé. Nouveautés en chirurgie cardiaque pédiatrique. E-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie 2005; 4(3):5-8.