

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du 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**

**Novembre 2021**

**• 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 Lévéque, 33360 Pessac**

## Synthèse à destination du 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.<sup>i</sup> 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.<sup>ii</sup> 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.<sup>iii</sup>

**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.<sup>iv</sup> Pour les autres patients, les antivitamines K restent la règle (recommandation de classe IIa).

L'utilisation des traitements **anti-arythmiques** classiques se révèle généralement décevante. En conséquence, une stratégie d'**ablation, avec ou sans défibrillateur**, est souvent préférée.<sup>iii</sup> 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 éliminée par échocardiographie transœsophagienne préalable (même chez les patients anticoagulés).<sup>v</sup>

**Les TDR sont la 1<sup>ère</sup> cause de mortalité des CCC, avec l'insuffisance cardiaque**

## 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	<a href="mailto:mathiron.amel@chu-amiens.fr">mathiron.amel@chu-amiens.fr</a>
CCMR	BORDEAUX	CHU de Bordeaux Hôpital Haut Lévêque Centre de Référence des Maladies Rythmiques et Héréditaires Service de Cardiologie Dr Patricia RÉANT 3 <sup>e</sup> étage 1 Avenue Magellan 33604 PESSAC	Jean-Benoît THAMBO	<a href="mailto:jean-benoit.thambo@chu-bordeaux.fr">jean-benoit.thambo@chu-bordeaux.fr</a>
CCMR	BREST	CHRU Brest Hôpital de La Cavale Blanche Boulevard Tanguy Prigent Pr MANSOURATI 29200 BREST	Hélène ANSQUER	<a href="mailto:helene.ansquer@chu-brest.fr">helene.ansquer@chu-brest.fr</a>
CCMR	CAEN	CHU Caen Hôpital Clemenceau Yann TROADEC Service de génétique Secteur consultations CS 30001 14033 CAEN Cedex 9	Pascale MARAGNES	<a href="mailto:maragnes-p@chu-caen.fr">maragnes-p@chu-caen.fr</a>

CCMR	CLERMONT-FERRAND	CHU de Clermont-Ferrand Hôpital Gabriel Montpied Dr Romain ESCHALIER 58 rue Montalembert 63003 CLERMONT-FERRAND Cedex 1	Claire DAUPHIN	<a href="mailto:cdauphin@chu-clermontferrand.fr">cdauphin@chu-clermontferrand.fr</a>
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	<a href="mailto:sylvie.falcon-eicher@chu-dijon.fr">sylvie.falcon-eicher@chu-dijon.fr</a>
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	<a href="mailto:hugues.lucron@chu-fortdefrance.fr">hugues.lucron@chu-fortdefrance.fr</a>
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	<a href="mailto:karim.jamalbey@chu-reunion.fr">karim.jamalbey@chu-reunion.fr</a>
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	<a href="mailto:gblaysat@chu-grenoble.fr">gblaysat@chu-grenoble.fr</a>

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	<a href="mailto:francois.godart@chru-lille.fr">francois.godart@chru-lille.fr</a>
------	-------	--	-----------------	--

<sup>i</sup> **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/ehu257. Epub 2013 Jul 23. PMID: 23882067.

<sup>ii</sup> **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.

<sup>iii</sup> **Derval** N. Les arythmies des cardiopathies congénitales de l'adulte. *Arch Mal Cœur Vaiss Prat*. **2018**;2018:9-14.

<sup>iv</sup> **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.

<sup>v</sup> **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.