XXXV^{ème} SEMINAIRE DE CARDIOLOGIE CONGENITALE ET PEDIATRIQUE

Auditorium de l'Hôpital Européen Georges Pompidou 20, rue Leblanc 75015 Paris

6-7 Mars 2014
Cardiopathies Univentriculaires
Programme



Centre de Référence Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C Cher(e)s collègues et ami(e)s,

L'idée de consacrer ce $35^{\text{ème}}$ séminaire aux cardiopathies univentriculaires est venue du constat que ce sujet évolue sans cesse dans les différents domaines de notre spécialité médico-chirurgicale.

Pour débuter avec les fondamentaux habituels, nous reverrons l'embryologie et l'anatomie de ce groupe hétéroclite de malformations cardiaques en tentant d'en extraire ce qui sera utile ou simplement réjouissant.

L'épidémiologie des cardiopathies univentriculaires a été modifiée par le dépistage prénatal et nous verrons dans quelles mesures. Les évolutions de notre société et les exigences des patients - au-delà de la survie des enfants atteints- jouent un rôle central dans la définition des objectifs thérapeutiques pour ces malformations graves. Nous avons donc souhaité planter le décor et nous interroger sur le bien-fondé d'une prise en charge agressive comme préambule à l'histoire qui se raconte dans la suite du programme.

La prise en charge complexe et individualisée des cardiopathies univentriculaires repose sur un certain nombre de conditions historiquement déclinées dans un décalogue. Nous verrons si celles-ci s'appliquent toujours et les moyens requis pour les vérifier.

Construire les montages cavopulmonaires est à la fois un geste chirurgical simple mais qui peut être modifié, perfectionné, décliné ou associé à l'envie dans une stratégie dans le temps et jusqu'au bloc opératoire qui peut être d'une grande complexité.

Une fois la dérivation cavopulmonaire construite, l'aventure n'est pas terminée et la prise en charge médicale des patients reste encore fondée sur des habitudes plus que sur des démonstrations. Tout un lot de questions reste sans réponse claire. Nous tenterons d'apporter quelques éléments de réponse sur l'anticoagulation, la défaillance cardiaque ou les arythmies.

Quand la circulation de type Fontan ne fonctionne plus, les manifestations cliniques peuvent être originales et les solutions thérapeutiques controversées. Il reste que les complications chroniques des dérivations

cavopulmonaires annoncent souvent la dernière étape qui sera la transplantation cardiaque avec ses spécificités et ses risques particuliers. Ferons-nous suffisamment de progrès pour offrir aux patients ayant une cardiopathie univentriculaire un avenir différent de ce que nous observons aujourd'hui? Nous en débattrons ensemble en mars prochain, certainement de façon pugnace et en mettant dans notre argumentaire peut être un peu de philosophie à défaut d'évidence scientifique.

Damien Bonnet Younes
Daniel Sidi Pas

Younes Boudjemline Pascal Vouhé Olivier Raisky et al



Inscriptions et renseignements

Marie-Claire Kerembellec, Secrétariat du Service de Cardiologie Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France, E.U.

Tél: 01 44 49 43 43 – Fax: 01 44 49 43 40 marie-claire.kerembellec@nck.aphp.fr

Merci de joindre un chèque de 250 Euros à l'ordre de l'A.R.C.F.A. LES CHEQUES EMIS HORS DE FRANCE NE SONT PAS ACCEPTES.

(avant le 01 Février 2014 au delà de cette date la restauration pour les 2 lunchs ne sera pas incluse)

Si vous pensez que votre adresse e-mail nous est inconnue, merci de nous la transmettre à l'adresse suivante :

<u>marie-claire.kerembellec@nck.aphp.fr</u> Toutes les annonces ultérieures du séminaire seront faites par courriel.



Jeudi 6 mars 2014

08:45 Accueil et présentation du séminaire. *Damien Bonnet, Paris*

09:00 11:00: Séance N°1

Embryologie et anatomie

Cardiac development: speculation about single ventricle hearts.

Stephen Sanders, Boston

Anatomie des principales cardiopathies univentriculaires.

Lucile Houyel, M3C-CCML, Le Plessis Robinson

11:00 11:30: Pause café

11:30 13:00: Séance N°2

Epidémiologie et devenir

Epidémiologie des cardiopathies univentriculaires dans EPICARD.

Damien Bonnet, M3C-Necker

Y-a-t-il des cardiopathies univentriculaires « meilleures » que d'autres ?

Daniela Laux, M3C-CCML, Le Plessis Robinson

Neuro-développement des cardiopathies univentriculaires.

Johanna Calderon, M3C-Necker, Paris

Qualité de vie des cardiopathies univentriculaires.

Eva Goossens, Leuven, Belgique

13:00 14:15 Lunch

14:15 16:00: Séance N°3

Se préparer au Fontan

Faut-il se lancer dans un programme de palliation des cardiopathies univentriculaires à tout prix ?

Pierre Le Coz

Controverse : Le cathétérisme est indispensable avant une dérivation cavopulmonaire totale.

Pour Sophie Malekzadeh-Milani, M3C-Necker - Contre Francesca Raimondi,

M3C-Necker

Faut-il avoir une stratégie biventriculaire à tout prix ?

Loïc Macé. Marseille

16:00 16:30 Pause café

16:30 18:30 : Séance N°4

Faire le Fontan

Optimisation des montages cavopulmonaires.

Emile Bacha. New York

DCPT complétée par voie percutanée-Expérience clinique.

Bahaaldin Alsoufi, Atlanta

Faut-il systématiquement créer une fenêtre lors d'une DCPT?

Régine Roussin, M3C-CCML, Le Plessis Robinson

Stratégies pour les gestes associés : Damus, plasties valvulaires, plasties des branches pulmonaires, stimulation épicardique, chirurgie rythmologique ?

Pascal Vouhé, M3C-Necker

Vendredi 7 mars 2014

09:00 11:00: Séance N°5

Dérivation cavopulmonaire totale sous surveillance

Faut-il anticoaguler tous les patients ayant une DCPT?

Fanny Bajolle, M3C-Necker, Paris

Comment prendre en charge les troubles du rythme dans les DCPT ?

Sabine Ernst, Londres

Prophylaxie et traitement de l'insuffisance cardiaque chronique dans les circulations Fontan.

Laurence Iserin, M3C-HEGP, Paris

Peut-on faire une DCPT à l'âge adulte ?

François Roubertie, Bordeaux

Grossesse chez les femmes ayant une circulation Fontan.

Magalie Ladouceur, M3C-Necker, Paris

11:00 11:30 Pause café

11:30 13:00 Séance N°6

Failing Fontan

Qu'est-ce qu'un « failing Fontan » ?

Laurence Iserin, HEGP

Comment mesurer la fonction du ventricule unique ?

Diala Khraiche, M3C-Necker

Circulation hépatique : physiologie et physiopathologie.

Dominique Valla, Beaujon

Complications hépatiques, rénales et digestives de la circulation Fontan?

Antoine Legendre, M3C-Necker, Paris

Intérêt du traitement antihypertenseur pulmonaire.

Thierry Sluysmans, Bruxelles

13:00 14:00 Lunch

14:00 15:30: Séance N°7

Dernière séance

Peut-on faire marche arrière d'uni à biventriculaire ?

Emile Bacha, New York

Assistance circulatoire dans les cardiopathies univentriculaires.

Olivier Raisky, M3C-Necker, Paris

Transplantation cardiaque dans les cardiopathies univentriculaires.

Sarah Cohen M3C-Necker, Paris

Fin du séminaire