

## Caractéristiques des adultes avec cardiopathie congénitale

Date : Mai 2023

### **Les adultes avec cardiopathies congénitales : une population grandissante avec des problématiques spécifiques**

*Auteurs :*

*Clément Karsenty - CHU Toulouse*

*Sébastien Hascoët - Hôpital Marie Lannelongue, Le Plessis-Robinson*

*Pamela Mocerri - CHU Nice*

La prévalence néonatale des cardiopathies congénitales (CC) est proche de 1%, ce qui représente la malformation congénitale néonatale la plus fréquente. Le dépistage prénatal est efficace dans environ 80% des cas. Toutefois, certaines CC comme la communication interatriale ou la coarctation de l'aorte ne sont parfois dépistées tardivement que chez l'adulte. Des données du Québec, transposables dans les pays développés, ont montré que de 2000 à 2010, la prévalence des CC a augmenté de 57% (6.1/1000 adultes en 2010) chez les adultes, y compris pour les CC complexes. Ainsi, en 2010, les adultes représentent 2/3 de la population totale des CC. Cette amélioration spectaculaire de l'espérance de vie des patients est liée aux progrès faits dans le domaine du diagnostic par l'imagerie et l'échocardiographie, des actes interventionnels ou chirurgicaux et de la réanimation. En effet, la mortalité infantile a diminué massivement. La survie à l'âge adulte est désormais supérieure à 95%. Néanmoins, l'espérance de vie des patients avec CC, y compris simple, est inférieure à celle de la population générale. L'âge moyen de décès varie entre 40 et 50 ans actuellement, même si une amélioration progressive est observée. Les principales causes de décès prématuré sont l'insuffisance cardiaque et la mort subite. De plus, parallèlement au vieillissement de cette population, la mortalité de cause non liée à la CC (cancer, infection, maladie cardiovasculaire athéromateuse) augmente. Ces patients doivent aussi faire face au cours de leur vie d'adulte à différentes complications spécifiques.

#### • **Insuffisance cardiaque**

Les patients avec une CC peuvent développer une insuffisance cardiaque par surcharge chronique en pression comme dans le ventricule droit systémique, par surcharge volumique chronique du ventricule droit (cas de la tétralogie de Fallot réparée avec une fuite pulmonaire chronique ou de l'anomalie d'Ebstein), par défaillance d'un ventricule unique. L'insuffisance cardiaque est la première cause d'hospitalisation chez ces patients. Les mécanismes physiopathologiques sont parfois différents de l'insuffisance cardiaque de l'adulte sans CC et les traitements médicamenteux n'ont pas tous montré la même efficacité. L'insuffisance cardiaque affecte la capacité fonctionnelle, la qualité de vie et le pronostic des adultes avec CC. (Retrouvez à ce sujet en vidéo la [présentation du Dr Li](#) au congrès FCPC 2022). Lorsque l'insuffisance cardiaque est très évoluée, la transplantation cardiaque est considérée. Le nombre



de transplantation d'adultes avec une CC est en augmentation. Ces transplantations nécessitent une expertise particulière compte tenu des antécédents chirurgicaux spécifiques et des particularités anatomiques liées à la CC.

#### Point de vue infirmier d'Amandine Venzac

Nous constatons que nous avons de plus en plus de patients hospitalisés pour cette complication dans le service. Cela nous a incités en tant qu'infirmières à développer de nouvelles compétences, apprendre à gérer certaines thérapeutiques et connaître leurs surveillances qui sont parfois différentes. Certains patients peuvent nécessiter un bilan pré-transplantation cardiaque qui requiert l'implication paramédicale des infirmières et psychologues spécifiquement formés.

#### • **Troubles du rythme**

Les troubles du rythme supraventriculaires ou ventriculaires chez les patients atteints de CC sont, par leur incidence et par leur gravité, un des problèmes majeurs de la prise en charge à l'âge adulte. En effet, les cicatrices chirurgicales et les surcharges volumétriques et barométriques sont des substrats arythmogènes. Les arythmies sont les causes les plus fréquentes d'hospitalisation en urgence de ces patients. Les arythmies ventriculaires sont considérées comme la principale cause de mort subite dans plusieurs sous-types de CC, avec un risque global qui est jusqu'à 100 fois plus élevé que chez les patients contrôlés d'âge appariés. Heureusement, le risque absolu de ces événements fatals reste relativement faible, estimé environ à 0,1% par an.

#### Point de vue infirmier d'Amandine Venzac

Suite aux cicatrices laissées sur le cœur durant leurs anciennes interventions, les adultes ayant une cardiopathie congénitale, sont plus à risque de faire des troubles du rythme. Pour cette raison, depuis quelques années, nous avons développé la prise en charge en rythmologie pour ces patients, avec notamment la réalisation de cathétérisme rythmologique pour ablation de certains de ces troubles du rythme. Deux cardiologues spécialisés pratiquent ces interventions, et nous ont formés à la surveillance particulière nécessaire, notamment du scope et de l'ECG post-intervention. Cette nouvelle activité nous a permis de développer nos connaissances sur la rythmologie et l'analyse d'un ECG, de savoir reconnaître certains troubles du rythme... Et de modifier et/ou compléter les surveillances infirmières que nous réalisions déjà, pour les cathétérismes interventionnels réalisés dans le service.

#### • **Hypertension pulmonaire**

Une proportion de patients atteints de CC, en particulier les shunts gauche-droite non opérés ou opérés tardivement et les obstacles du cœur gauche peuvent développer une hypertension pulmonaire (HTP). L'hétérogénéité des formes d'HTP associées aux CC est illustrée dans la classification de l'HTP puisqu'il peut s'agir d'HTP du groupe 1 (shunts responsables d'une hypertension artérielle pulmonaire), du groupe 2 (HTP secondaire aux obstacles du cœur gauche) ou du groupe 5 (HTP segmentaire).

Le syndrome d'Eisenmenger est la forme extrême, définie comme une CC avec initialement un shunt systémico-pulmonaire important non corrigé, qui induit à son tour une maladie vasculaire pulmonaire sévère, ce qui entraîne l'inversion du shunt et une cyanose. Cette cyanose chronique est à l'origine d'une atteinte multisystémique en particulier liée à la polyglobulie.



L'HTP associée à une CC (toutes origines confondues) grève leur pronostic en augmentant de plus de deux fois le risque de mortalité, en comparaison avec les patients avec une CC sans HTP. La survie des patients ayant un syndrome d'Eisenmenger est réduite d'environ 20 ans par rapport à la population générale.

Le traitement repose sur des mesures non médicamenteuses. Les saignées qui étaient parfois réalisées en raison de la polyglobulie sont à éviter. Un traitement médical spécifique améliore la capacité fonctionnelle et le pronostic. En dernier recours, dans les cas les plus sévères, la transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire est envisagée.

#### • **Endocardite infectieuse**

Malgré les recommandations sur la prophylaxie des endocardites, sa prévalence dans les CC reste problématique. Son incidence est supérieure à la population générale (11/100 000 patients-année contre 1.5 à 6/100 000 patients-année). Elle concerne deux fois plus les hommes que les femmes. La répartition des organismes en cause ne diffère pas comparée aux cardiopathies acquises, avec les streptocoques et les staphylocoques qui sont les souches courantes. Les patients les plus à risque sont les patients ayant une CC cyanogène, une lésion du cœur gauche, un canal atrioventriculaire et une chirurgie dans les six derniers mois. Il est important de souligner que les adultes avec CC ont fréquemment des dispositifs médicaux implantables à risque, tels que des sondes ou des boîtiers et des tubes valvés ou non qui nécessitent souvent plusieurs changements au cours de leur vie. Comme pour les cardiopathies acquises, le diagnostic d'endocardite infectieuse (EI) est souvent tardif. Le diagnostic d'EI doit donc être évoqué devant tout patient avec une CC présentant de la fièvre. Des hémocultures doivent être réalisées avant toute antibiothérapie probabiliste chez les patients à risque. Les complications non spécifiques des CC sont les récurrences d'EI, les réinterventions chirurgicales, l'IC et les embolies septiques conduisant à des complications neurologiques centrales, pulmonaires, rénales ou spléniques. Le taux de mortalité des EI chez les patients avec une CC est de 4 à 10%. Ce meilleur pronostic par rapport aux cardiopathies acquises peut être le reflet d'une proportion plus élevée d'EI du cœur droit ou de meilleurs soins dans les centres experts de CC. La prévention primaire est vitale. Les recommandations de l'ESC ont passablement réduit les indications à une antibioprophylaxie pour l'ensemble de la population, mais une bonne hygiène dentaire et un contrôle régulier chez le dentiste sont indispensables pour tous les patients. Les soins cutanés en particulier plantaires et l'absence de tatouage et de piercings sont également recommandés.

Les patients devant bénéficier d'une antibioprophylaxie, en cas d'intervention dentaire impliquant la gencive ou la région périodontale, sont :

- Les patients ayant une valve prothétique ou du matériel prothétique pour la réparation d'une valve,
- Les patients avec un antécédent d'endocardite,
- Les patients avec une cardiopathie cyanogène non corrigée ou avec des lésions résiduelles, des shunts palliatifs ou des conduits,
- Les patients avec une CC et une réparation par du matériel prothétique jusqu'à six mois après l'intervention ou si une lésion résiduelle persiste au site d'implantation de matériel étranger.

Des programmes d'éducation thérapeutique ont été développés sur cette thématique pour prévenir la survenue de cette complication.



Outre les problématiques liées à ces complications potentielles, les adultes avec cardiopathies congénitales nécessitent un accompagnement pour avoir une vie active la plus proche de la normale.

#### Point de vue infirmier d'Amandine Venzac

Nous constatons que le problème des endocardites infectieuses se pose de plus en plus. Nous nous sommes rendu compte que peu d'informations avaient été données aux patients sur les précautions à prendre lorsqu'ils étaient porteurs de certains dispositifs intracardiaques, notamment pour essayer de diminuer le risque d'endocardite.

En collaboration avec tous les membres de l'équipe médicale et paramédicale, nous avons créé un programme d'ETP sur la prévention de l'endocardite en 2022, adressé à tous les patients à risque, enfants (à partir de 10 ans) et adultes. Neuf personnes de l'équipe ont été formées : deux médecins, deux AS/AP et quatre IDE. Le programme se déroule sous forme de session d'une journée, chaque dernier jeudi du mois, avec un groupe de six personnes d'une même tranche d'âge, et leurs accompagnants. Ce programme lancé depuis peu connaît déjà un grand succès auprès de tous les patients, et surtout des adultes. En effet, nous nous rendons compte que certains patients n'ont jamais entendu parler de ce risque, et n'ont eu, pour la plupart, que très peu d'informations à ce sujet. Certains ont été opérés il y a plusieurs années, et ce risque était rarement évoqué lors de l'hospitalisation, ni même au niveau du suivi cardiologique. Ce projet a été très enrichissant pour l'équipe. Cela nous a permis de développer un autre aspect de notre métier et d'accroître nos compétences.

- **Activité physique**

Les bénéfices pour la santé de l'activité physique sont désormais très bien établis et s'appliquent aux adultes avec cardiopathies congénitales. Les cas où l'activité physique est contre-indiquée sont absolument exceptionnels. L'activité physique est à différencier du sport. Un cardiologue expert en cardiopathies congénitales de l'adulte, en tenant compte des caractéristiques du sport envisagé, sera à même de conseiller le patient.

L'activité physique permet de prévenir le déconditionnement musculaire et d'améliorer la qualité de vie des patients avec cardiopathies congénitales. L'activité physique doit être réalisée en tenant compte des conseils prodigués par le club des cardiologues du sport.

- **Activité professionnelle**

Les patients avec CC doivent être encouragés pour avoir une activité socio-professionnelle. Celle-ci doit parfois être adaptée aux capacités des patients.

- **Grossesse**

La grossesse représente une sollicitation importante pour l'organisme, en particulier au troisième trimestre et durant le peri-partum. Un projet de grossesse doit être réfléchi et anticipé chez une femme avec cardiopathie congénitale. Certaines CC comme celle avec obstacle à l'éjection cardiaque, celles compliquées d'HTAP ou d'insuffisance cardiaque exposent à un risque accru de complications maternelles et fœtales. Dans certains cas, la grossesse est fortement déconseillée.

Pour en savoir plus sur cette problématique chez les femmes ayant un ventricule unique, retrouvez la [présentation du Dr Bouchardy \(Suisse\)](#) au congrès FCPC 2022.

Retrouvez aussi en vidéo la [présentation du Dr Ladouceur \(HEGP\)](#) sur les nouveautés dans la prise en



charge de la grossesse chez ces patients.

## **Une IDE dans un service d'hospitalisation pour adultes avec cardiopathies congénitale**

*Auteur : Amandine Venzac - Hôpital Marie Lannelongue, Le Plessis-Robinson*

Je suis infirmière dans le service M3-C3 au sein du pôle de prise en charge des cardiopathies congénitales de l'Hôpital Marie Lannelongue. Le service du M3, accueillant des patients de 1 à 18 ans, est composé de 14 lits. Le service du C3 est en continuité, accueillant des patients de plus de 18 ans, composé de 10 lits. En fait pour nous, le service du M3 et du C3 ne constitue qu'un seul et même service. En effet, trois infirmières et trois auxiliaires de puéricultures/aides-soignantes y travaillent tous les jours, de 8h à 20h, relayées par une équipe de nuit composée de deux infirmières et de deux auxiliaires de puéricultures/aides-soignantes. Chaque infirmière est donc amenée à travailler auprès d'enfants mais aussi d'adultes.

Cette disposition permet aux équipes de gagner en flexibilité, et d'être à l'aise avec les différents patients accueillis. En suivant les enfants ayant une cardiopathie congénitale dès leur plus jeune âge, nous développons nos connaissances sur les différentes cardiopathies mais aussi leurs évolutions. Nous pouvons mieux répondre aux questions des parents sur l'évolution de la maladie, mais aussi aux interrogations des enfants. Nous pensons ainsi être bien formées pour repérer les complications qui pourraient survenir par la suite.

Au fur et à mesure des années, nous observons que de plus en plus de patients ayant une cardiopathie congénitale atteignent l'âge adulte. Nous accueillons donc de plus en plus de patients adultes. Notre service, qui est à l'origine un service dédié à la chirurgie et au cathétérisme, assure également le suivi du patient tout au long de sa vie, en réalisant de plus en plus de prises en charge médicales pour répondre aux besoins de l'évolution de la cardiopathie congénitale.

### **• Chirurgie de l'adulte avec cardiopathie congénitale**

Certains adultes avec cardiopathie congénitale doivent se faire réopérer. La prise en charge d'un adulte en post-chirurgie est différente de celle d'un enfant. En ce qui concerne la douleur, elle n'est pas forcément localisée aux mêmes endroits. Chez les adultes, il existe parfois une « mémoire » de la douleur, une appréhension et/ou une peur liée à leur histoire. Ils ont parfois été opérés il y a très longtemps, ont vécu des hospitalisations difficiles, longues, où la prise en charge de la douleur était moins efficace. Le relationnel est donc très important. Nous avons un grand rôle de réassurance, d'information supplémentaire sur le déroulement de la chirurgie, du post-opératoire avec notamment l'explication sur le matériel, le passage en réanimation, etc. Les patients nous adressent souvent des questions qu'ils n'osent pas forcément poser aux médecins. Nous faisons l'interface avec l'équipe médicale.

De plus, nous avons développé dans le service une « poupée médicalisée » initialement destinée aux parents et aux enfants, qui nous permet de leur expliquer le matériel que les enfants vont avoir après l'opération. Ce support est de plus en plus utilisé auprès des adultes pour leur permettre de se remémorer à quoi servent certains matériels, mais également d'être rassurés.

Il faut aussi penser à adapter les intervenants de l'équipe pluridisciplinaire : accentuer le passage du kinésithérapeute par exemple, pour faciliter la reprise de la mobilité en post-opératoire, penser à proposer un centre de rééducation (en faisant intervenir si besoin l'assistante sociale). Faire passer la psychologue s'il existe un souvenir difficile d'une ancienne intervention par exemple. Nous sollicitons parfois une équipe



mobile douleur, disponible pour aider à mieux prendre en charge la douleur chez l'adulte qui est parfois plus difficile à contrôler en comparaison avec l'enfant.

De nombreux progrès ont été effectués et certaines chirurgies sont maintenant parfois remplacées par un cathétérisme interventionnel, notamment le changement par cathétérisme de la valve pulmonaire. Les hospitalisations sont plus courtes, et de plus en plus de patients peuvent bénéficier de ce type d'intervention.

Le lien étroit créé par l'équipe paramédicale avec ces adultes jeunes avec cardiopathies congénitales est très important. Les aspects de la prise en charge sont multiples et de ce fait très enrichissants.

Pour ce qui est des problèmes de troubles du rythme, insuffisance cardiaque et le risque majoré d'endocardites, mon point de vue infirmier et nos surveillances spécifiques réalisées ont été détaillés dans le texte précédent « Les adultes avec cardiopathies congénitales : une population grandissante avec des problématiques spécifiques ».

## **Une infirmière spécialisée pour la transition**

*Auteur : Valérie Sénac - CHU Toulouse*

Infirmière depuis plus de vingt ans, j'ai travaillé en grande partie dans différents services de chirurgie cardiaque. C'est en côtoyant l'infirmière de la clinique des AVK du CHU, que mon intérêt pour l'éducation thérapeutique a pris sens. J'ai pu mesurer la nécessité de construire avec le patient atteint d'une maladie chronique, une continuité de prise en charge.

Dans ce même temps, mon parcours croisait celui du Dr Souletie. Grâce à un budget « activité nouvelle », a été démarrée la prise en charge spécifique, au sein du CHU, des patients adultes, avec cardiopathies congénitales et génétiques. J'ai intégré l'équipe fin 2014 en tant qu'infirmière coordinatrice. J'ai passé le diplôme d'éducation thérapeutique avec succès et depuis, j'ai toujours été animée par cette volonté de rendre le patient acteur de sa prise en charge, responsable de sa propre santé.

Nous unissons nos moyens avec le service de cardio-pédiatrie, grâce à l'implication du Dr Dulac, afin d'organiser chaque veille de vacances scolaires, des séances d'éducation thérapeutique de groupe, en vue d'une transition vers les soins adultes, avec les adolescents de 12 à 18 ans, accompagnés ou non de leurs parents.

L'infirmière de pédiatrie, avec les médecins, organise les groupes de patients, en fonction de leur cardiopathie, afin que le programme de la journée réponde au mieux aux attentes des participants.

Un entretien individuel est réalisé à l'arrivée des familles, entre l'adolescent (sans ses parents) et les deux infirmières (pédiatrie et adulte), sur la base de questionnaires formalisés. Nous établissons avec le jeune un diagnostic éducatif. Il nous permet de réajuster les ateliers du jour aux attentes de chacun et constitue une base pour la suite de la prise en charge.

Nous enrichissons au fil des séances et des groupes, l'organisation de nos journées, pour tendre vers des formats plus dynamiques, plus interactifs entre les adolescents, les parents et l'ensemble des intervenants (pédiatres, cardiologues adultes, psychologue, assistante sociale, association de patients, patient expert, etc.).

Récemment, un atelier d'activité physique adaptée, mené par une monitrice spécialisée et un médecin du sport, a permis de créer du lien entre les participants, au-delà du message sur l'importance du sport, dans une bonne hygiène de vie. Grand succès !





Cette transition s'inscrit dans la durée. Je constate que le transfert chez les adultes en est facilité. Les patients prennent plus facilement rendez-vous, car une relation de confiance s'établit lors de ces journées. La ligne téléphonique dédiée joue un rôle important.

Une fois le patient passé chez les adultes, nous menons des entretiens individuels, lors des consultations de suivi, et que nous recevons sans les parents. Cela permet d'ajuster ses connaissances, son projet de vie, son autonomie vis-à-vis de son entourage et de sa cardiopathie.

Nous lui permettons également, selon ses besoins et très progressivement, d'intégrer des programmes d'ETP chez les adultes (AVK, médecine physique et réadaptation, insuffisance cardiaque, etc..).

Cette relation de confiance que nous mettons en place lors de ces rencontres communes et pluridisciplinaires nous permet d'aborder avec ces adolescents des sujets plus personnels tels que la grossesse, les conduites à risque, etc.

Les patients peuvent aller à leur rythme, trouver leur chemin et nous sommes présents pour les accompagner dans cette réorganisation de leur parcours de soins, et ainsi éviter toute rupture de soins.

Nous entretenons une étroite collaboration avec l'équipe de pédiatrie. Nous travaillons en ce moment à formaliser un document transversal dans le dossier du patient, commun à la pédiatrie et au service adulte, actualisable par l'ensemble des acteurs du soin du CHU, au fil des rendez-vous et des séances (de groupes et individuelles).

Nous saluons également l'association de patients Petit Cœur de Beurre pour leur soutien. Elle mène avec nous ce travail d'évolution et est moteur dans les propositions.

