

CARDIOPATHIE CONGENITALE DE L'ADULTE ET INSUFFISANCE CARDIAQUE

Maxime de Guillebon CH PAU

CNCH

22 novembre 2018

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Conflits d'intérêt

- Aucun

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

GUCH

- Malformation cardiaque 0,8/ 100 naissances
- > 90% ont atteint l'âge adulte (vs 15% dans les années 1960)
- Estimation > 1 millions de patients en Europe
- Complications, au premier plan
 - Arythmies
 - Mort subite
 - Insuffisance cardiaque = 2^e cause de mortalité (26 à 42% selon séries)
- Définition GUCH prise en charge spécialisée
 - GUCH centers
 - Chirurgie cardiaque spécialisée

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Réparer ne veut pas dire guérir

Malformation cardiaque

Surcharge pression / volume
Hypoxie

Intervention

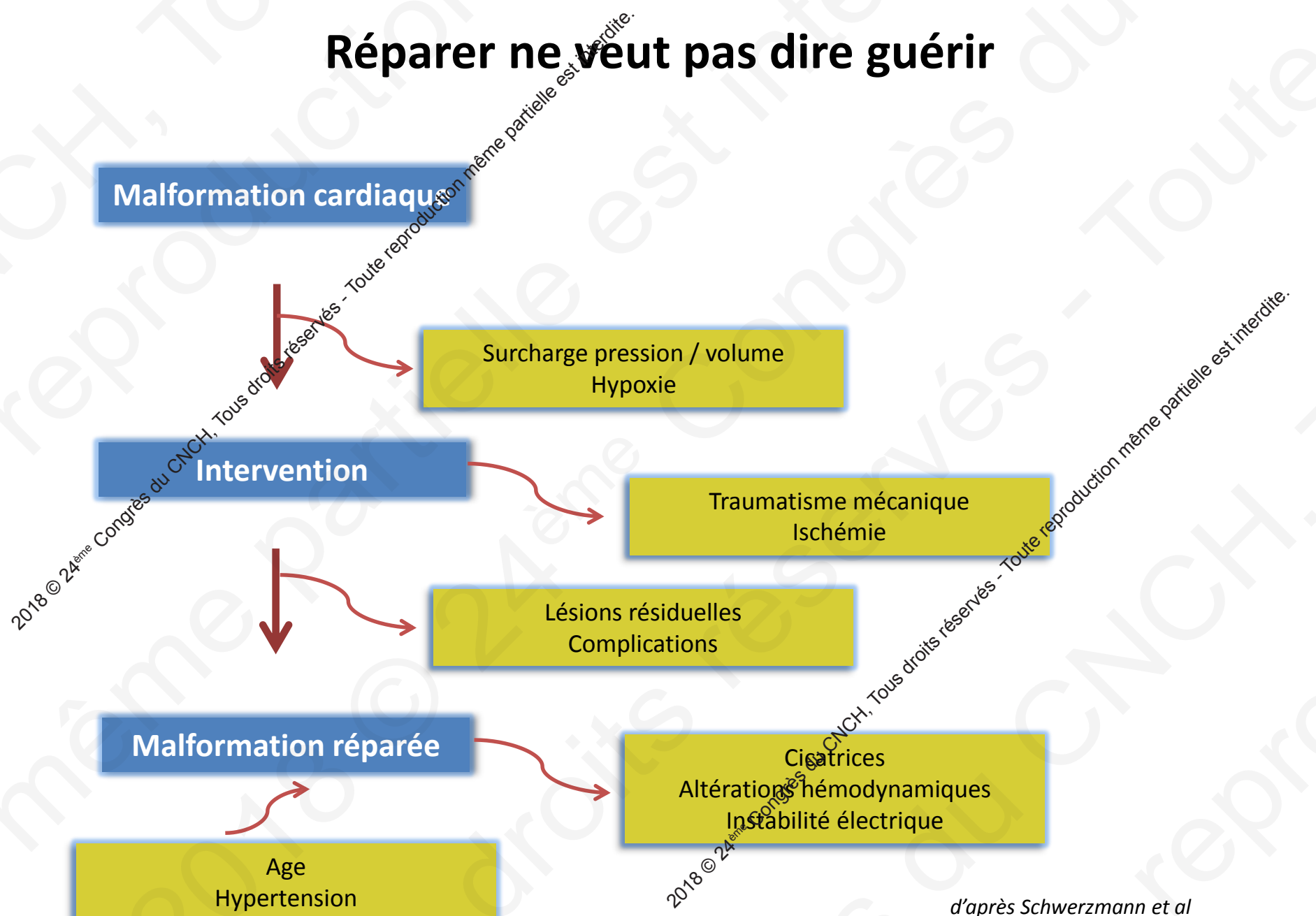
Traumatisme mécanique
Ischémie

Malformation réparée

Cicatrices
Altérations hémodynamiques
Instabilité électrique

Age
Hypertension
Athérome

d'après Schwerzmann et al



Physiopathologie de l'insuffisance cardiaque

Surcharge en volume

Surcharge en pression

Anatomie ventriculaire

Atteinte myocardique

Asynchronisme

Ischémie

Fuites valvulaires
Shunts

Sténose valvulaire
Coarctation
HTA HTAP

VD Systémique / VU

Séquelles ischémique
Cicatrices

Bloc de branche

Malformation
coronarienne
Post opératoire

d'après Schwerzmann et al

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Vaste sujet ...

Catalogue de
pathologies

ou

Spécificités par
domaine
d'intervention

Diagnostic
Traitements médicamenteux
Cathétérisme interventionnel / chirurgie
Rythmologie
Réadaptation / Education thérapeutique
Assistance
Transplantation
Spécificités VD systémique et Fontan



European Heart Journal (2016) 37, 1419–1427
doi:10.1093/eurheartj/ehw741

CURRENT OPINION

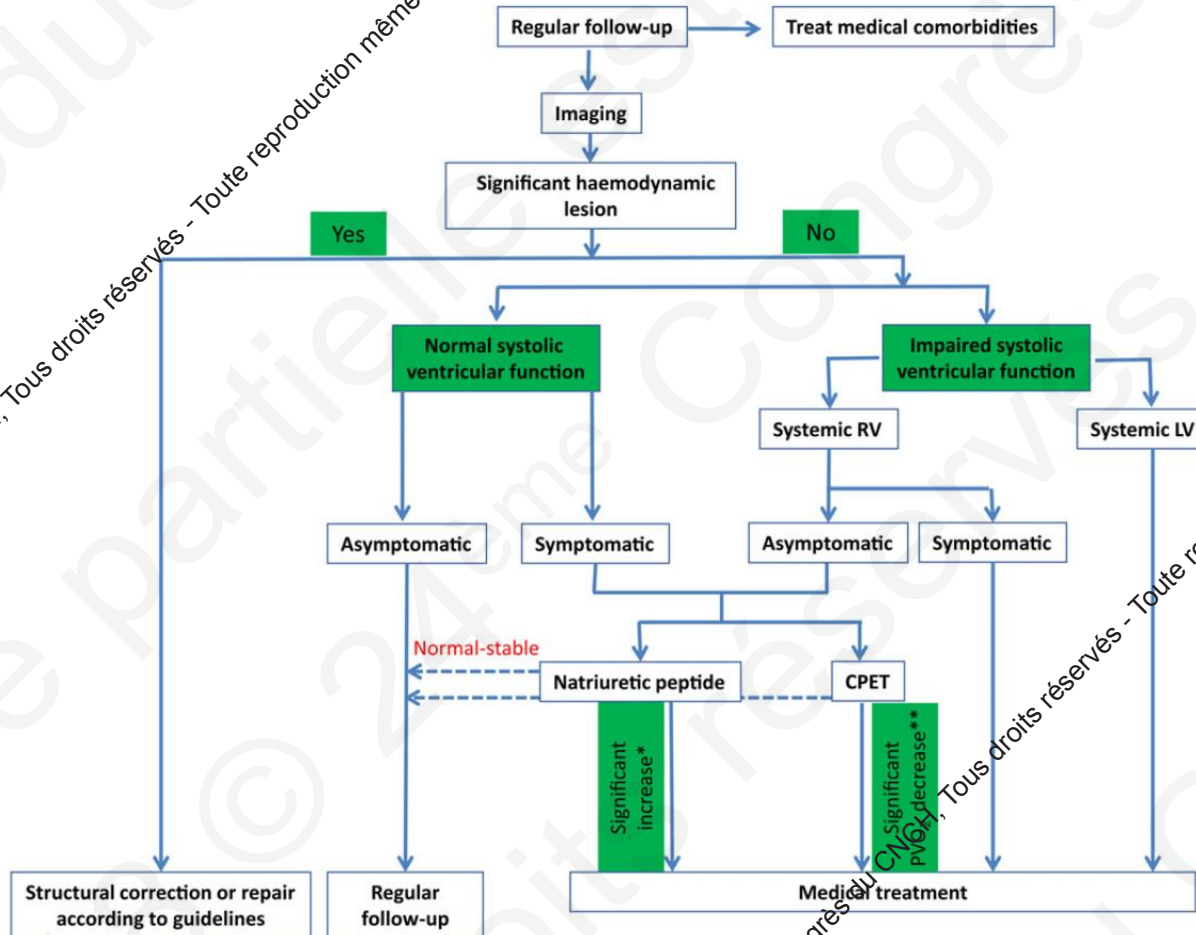
Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology

**Werner Budts^{1*}, Jolien Roos-Hesselink², Tanja Rädle-Hurst³, Andreas Eicken⁴,
Theresa A. McDonagh⁵, Ekaterini Lambrinou⁶, Maria G. Crespo-Leiro⁷, Fiona Walker⁸,
and Alexandra A. Frogoudaki⁹**

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Algorithm



2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Diagnostic

- Symptômes classiques
 - Stade NYHA
 - Souvent mis en défaut par adaptation +++
 - Evolution des symptômes
 - Attention particulière aux signes d'IC droite
- Tableaux particuliers
 - Insuffisance hépatique
 - Entéropathie exsudative
 - Insuffisance rénale
 - Anomalies hématologiques (cyanose++)
- Saturation
 - Evolutivité saturation
 - Shunts (par exemple circulations type Fontan)

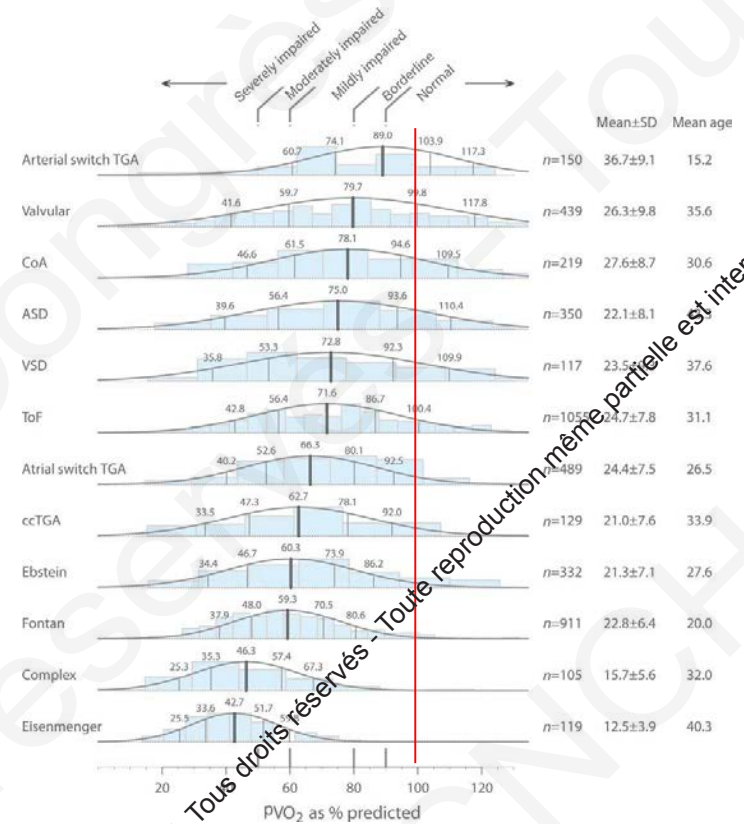
Diagnostic

- Evaluation fonctionnelle / VO₂
 - Intérêt de suivi individuel
 - Variable en fonction cardiopathie

Table 1 Cardiopulmonary exercise data published in the literature

Diagnosis	Patients with reported pVO ₂			Patients with reported VE/VCO ₂				References	
	n	Age	pVO ₂	n	Age	VE/VCO ₂	Male (%)		
ASD	222	42.4	21.9 ± 7.9	47.7	78	45.0	32.3 ± 3.4	61.3	23,24,28,45
ccTGA	61	31.6	20.9 ± 7.4	55.7	21	30.0	37.2 ± 4.3	61.3	23,35,45
CoA	100	31.0	27.5 ± 7.0	61.2	28	27.0	30.1 ± 2.3	61.3	35,45
Complex	20	33.6	15.9 ± 3.4	50.0	—	—	—	—	35
Eisenmenger	230	22.9	21.1 ± 6.7	51.5	28	31	37.4 ± 2.6	61.3	19,23,30,35,45
Fontan	43	41.8	13.0 ± 4.1	38.7	19	39.0	63.4 ± 5.8	61.3	35,45
Fontan	590	19.4	22.7 ± 5.8	57.6	65	23.0	40.2 ± 3.5	61.3	18,20,23,27,29,31,33,35–37,45
TGA-arterial switch	104	12.4	38.9 ± 9.1	63.5	60	13.3	30.7 ± 4.4	73.3	21,26
TGA-atrial switch	391	25.3	24.3 ± 7.5	64.5	274	26.3	33.4 ± 7.8	64.6	16,23,25,35
ToF	487	29.6	24.2 ± 6.8	55.3	124	26.0	31.1 ± 4.6	61.3	23,32,34,35,45
Valvular	38	32.0	26.6 ± 9.1	61.3	38	32.0	32.2 ± 2.9	61.3	45

Age is expressed in years; peak VO₂ (pVO₂) in mL/kg/min. VE/VCO₂ stands for VE/VCO₂ slope. ASD, atrial septal defect; TGA, transposition of the great arteries; ccTGA, congenitally corrected TGA; CoA, coarctation of the aorta; Complex, complex lesions including patients with cyanosis; ToF, tetralogy of Fallot; Valvular, collective of patients with various valvular lesions.



2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

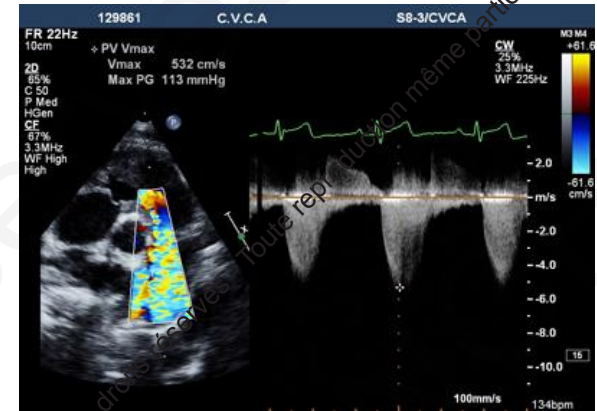
Imagerie

- Echographie

- Connaissance des pathologies
- Connaissance de la réparation – CR opératoire ++
- Expertise

- Imagerie en coupe

- Expertise radiologue
- Imagerie fonctionnelle (IRM ++)



2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Marqueurs biologiques

Zoom arrière (Ctrl+Moins)

Table 3
Predictive and/or prognostic value of biomarkers in ACHD

S.No	SV-Type	Category	Ref.	Biomarker	Unit	Power	Cutoff	Problems	
1	Mixed		6	BNP	pg/mL	7	○	40	SV dysfunction
			8	BNP	pg/mL	53	×	—	PH(+)
			9	ANP	pg/mL	49	○	78	Mortality
				BNP	pg/mL		○	146	Mortality
2	Pulmonary RV		13	ANP	pg/mL	31	○	BNP/ANP >1.0	PH(+)
			14	ANP	pg/mL	60	○	—	Mortality
				BNP	pg/mL		○	150 (+FU increase)	Mortality
				NE	pg/mL		○	—	Mortality
			17	NT-proBNP	pg/mL	59	○	105	PvO ₂ <60%
				NT-proBNP	ng/L	70	○	148	PvO ₂ <20 (mL/kg/min)
3	Systemic RV (±Fontan)		21	BNP	pg/mL	42	○	45	Corrected EF <30
			25	BNP	pg/mL	44	○	36	SV Tei >0.45
			28	NT-proBNP	pmol/L	35	×	—	Renal dysfunction
4	Fontan		32	ANP	pg/mL	24	○	75	SVEF <40%
			35	ANP	pg/mL	50	×	—	Mortality
				BNP	pg/mL		×	—	Mortality
5	Unrepaired (±Eisenmenger)			NE	pg/mL		×	—	Mortality
			39	BNP	pg/mL	53	○	50	Morbidity (+mortality)
			40	BNP	pg/mL	181	○	100 (+FU increase)	Mortality
			41	NT-proBNP	ng/L	31	○	425	Mortality
6	Pregnancy		42	hsTnT	μg/L		○	0.014	Mortality
			48	BNP	pg/mL	66	○	100	SVEDP ≥12 (mm Hg)
6	Pregnancy		49	BNP	pg/mL	25	○	100	Cardiac event
				BNP	pg/mL		○	100	Cardiac event

- Seuils variables
- Intérêt pour suivi individuel
- Habituellement peu élevé
 - VD sous pulmonaire
 - VD systémique
 - Fontan
- Autres biomarqueurs ± troponine us

Traitements médicamenteux

- Quel ventricule pour quelle circulation?
- Traitements classiques
- Particularités
 - Pas de traitement si asymptomatique et VD systémique
 - Attention aux vasodilatateurs si Mustard ou Senning (précharge/chenaux)
 - Vasodilatateurs pulmonaires si dysfonction VU/ Fontan
 - Dysfonction ventricule sous pulmonaire => surtout diurétiques
- Entresto: registre national en cours

Table 3 Medical treatment for heart failure related to intrinsic myocardial dysfunction

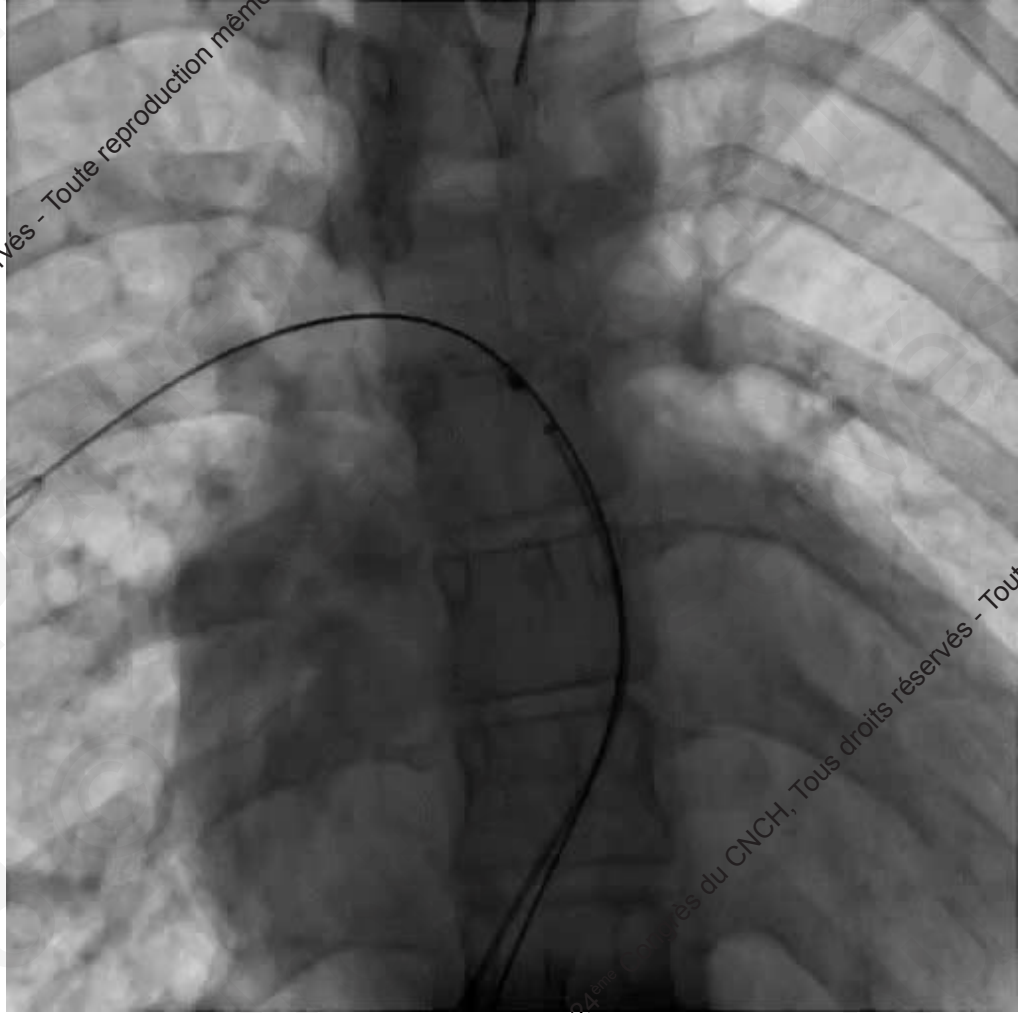
Systolic HF		
Systemic ventricle		
Morphological left ventricle (EF < 40%)	Asymptomatic or symptomatic	RAAS blockers β-Blockers Mineralocorticoid receptor antagonists Diuretics (loop and thiazide) Digoxin
Morphological right ventricle (EF < 40%)	Asymptomatic Symptomatic	No medical treatment RAAS blockers β-Blockers Mineralocorticoid receptor antagonists Diuretics (loop and thiazide) Digoxin
Sub-pulmonary ventricle		
Morphological left or right ventricle (EF < 40%)	Asymptomatic Symptomatic	No medical treatment Diuretics (loop and thiazide) Mineralocorticoid receptor antagonists Pulmonary vasodilators (PAH)
Single ventricle		
Fontan circulation (EF < 40%) Morphological left ventricle	Asymptomatic Symptomatic	RAAS blockers β-Blockers Mineralocorticoid receptor antagonists Digoxin
Morphological right ventricle Morphological left and right ventricle	Asymptomatic Symptomatic	No medical treatment RAAS blockers β-Blockers Mineralocorticoid receptor antagonists Diuretics (loop and thiazide) Digoxin
Persistent right-to-left shunt	Asymptomatic Symptomatic	No medical treatment Diuretics (loop and thiazide) Agents reducing afterload

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Cathétérisme /Chirurgie

- Objectifs
 - Levée sténose
 - Correction fuite
 - Fermeture shunt
- Frontières en mouvement
 - => exemple du développement de la valvulation de la voie pulmonaire
- Développement techniques hybrides
- Cathétérisme aujourd'hui dominé par
 - CIA
 - Sténoses pulmonaires / valvulations pulmonaires
 - Canal artériel
 - Coarctations
 - ± CIV
- Centres spécialisés ++

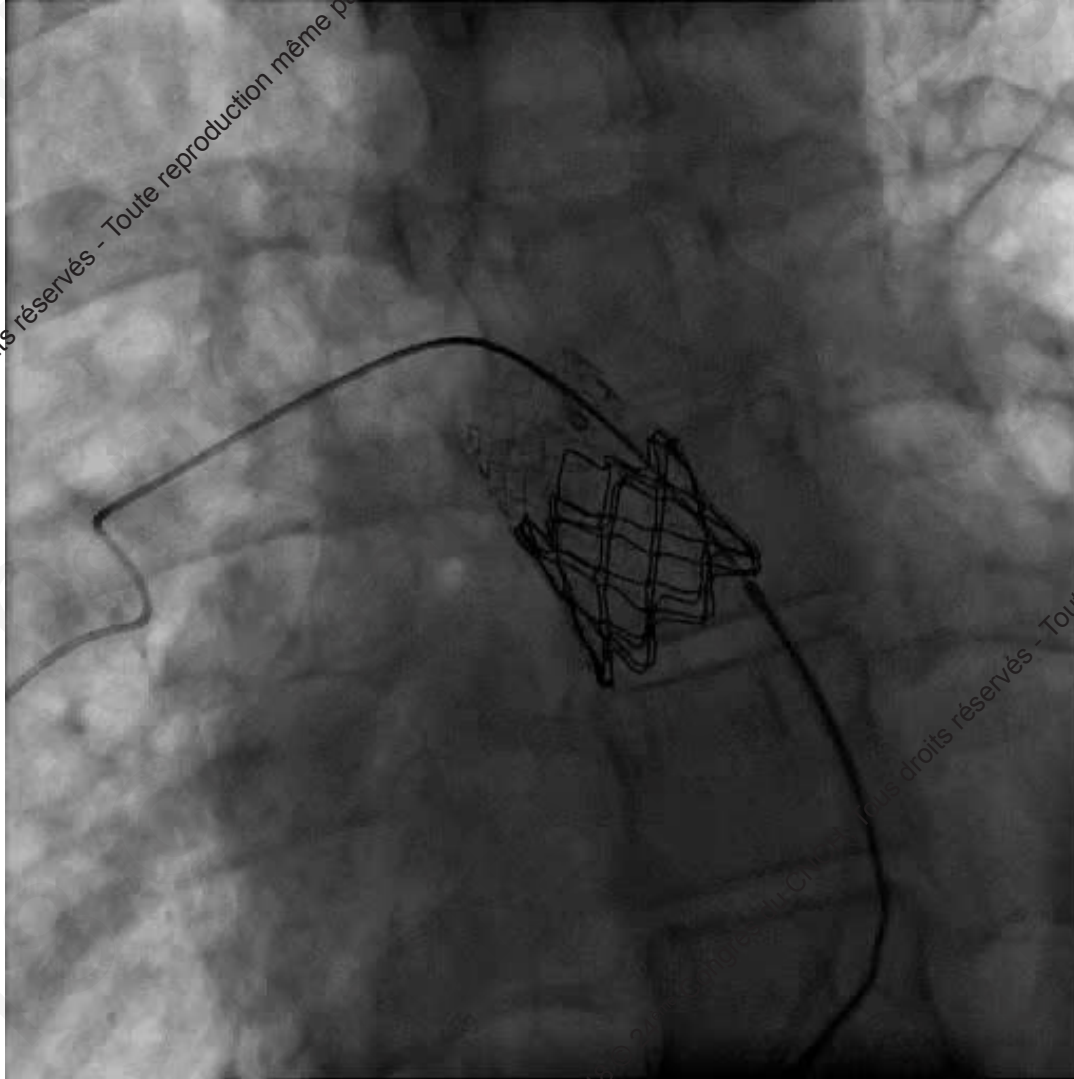
Cathétérisme /Chirurgie



2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Cathétérisme /Chirurgie

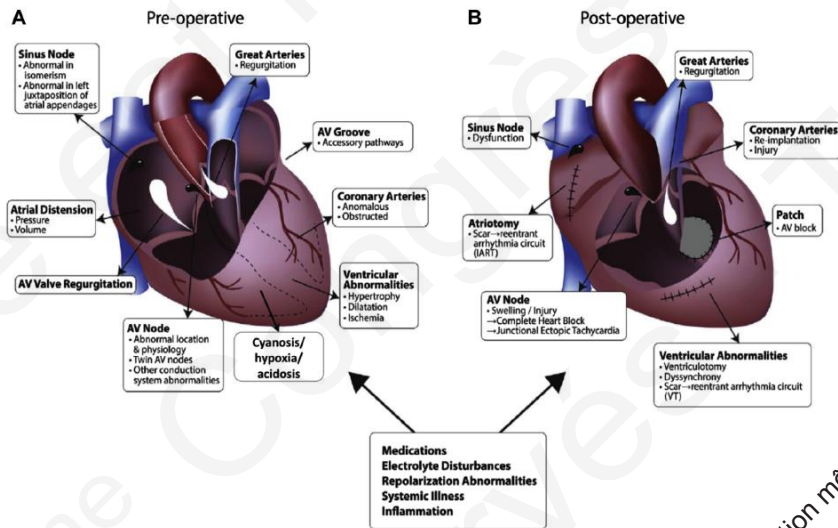


2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Rythmologie

Quelles causes?



Quels problèmes?

Complexity of CHD	Type of CHD	Prevalence (in CHD population)	Atrial Arrhythmia			Ventricular Arrhythmia	Other Pacing Needs		
			AT	AF	Other		SND	AV block	Dyssynchrony, heart failure
Simple	Patent ductus arteriosus	6-8%							
	Pulmonary stenosis	6-8%							
	Ventricular septal defect	30-32%							
	Secundum atrial septal defect	8-10%							
Moderate	Aortic coarctation	5-7%							
	Anomalous pulmonary venous return	0.5-2.5%							
	Atrioventricular septal defect	3-5%							
	Aortic stenosis	2-3%							
	Ebstein's anomaly	0.5-1.5%							
	Tetralogy of Fallot	8-10%							
	Primum atrial septal defect	2-3%							
Severe	Truncus arteriosus	1.5-2%							
	Pulmonary atresia	2-2.5%							
	Double outlet right ventricle	1.5-2%							
	D-transposition of the great arteries	6-7%							
	L-transposition of the great arteries	1-2%							
	Hypoplastic left heart syndrome	3-4%							
	Other (heterotaxy, other single ventricles)	7-10%							

Rythmologie

- Place à part entière
- Objectifs
 - Hémodynamique
 - Symptômes
 - Prévention mort subite
- Problématiques
 - Voie d'abord
 - Patients jeunes
 - Anatomie cardiaque
 - Accès aux cavités
- Aide des systèmes de cartographie tridimensionnelle



Réadaptation

- Pas d'étude critères forts
- Bon profil de sécurité chez ces patients
- Etudes randomisées
 - Amélioration VO₂ (1 à 4 ml/kg/min)
 - Performance d'effort
 - Qualité de vie
- Participation à
 - l'éducation thérapeutique
 - la prise en charge psycho-sociale

Assistance

- Peu de littérature
- Peu de cas
- Challenges anatomiques
- Situations particulières
 - Dysfonction VD systémique
 - Dysfonction VU / circulation Fontan
 - Dysfonction VD sous pulmonaire

Comparativement groupe sans cardiopathie congénitale:

- Patients plus jeunes (42 ± 14 vs 56 ± 13 $p < 0,0001$)
- Bridge to transplant (45% vs 29% $p < 0,0001$)
- Assistance biventriculaire (35% vs 15% $p = 0,002$)
- Complications
 - Mortalité identique sauf sous groupe biventriculaire.
 - Plus de complications (arythmies, dysfonction hépatique, rénale, infection, insuffisance respiratoire)

Table 2 Adverse Event Rates for ACHD vs Non-ACHD Patients Receiving MCS (INTERMACS June 23, 2006 to December 31, 2015).

Event	Period ^a	ACHD		Non-ACHD		p-value
		Events	AE Rate ^b	Events	AE Rate ^b	
Arterial non-CNS thromboembolism	Early	1	0.3	184	0.4	0.75
	Late	2	0.1	86	0.04	0.04
Bleeding	Early	52	16.1	8,461	19.6	0.16
	Late	26	1.9	7,305	3.3	0.006
Cardiac arrhythmia	Early	33	10.3	4,814	11.2	0.62
	Late	29	2.0	2,332	1.0	<0.001
Hepatic dysfunction	Early	18	5.6	687	1.6	<0.001
	Late	12	0.9	440	0.2	<0.001
Infection	Early	64	19.8	7,300	16.9	0.21
	Late	85	6.2	9,085	4.0	<0.001
Myocardial infarction	Early			55	0.1	
	Late			56	0.03	
Neurologic dysfunction	Early	18	5.6	1,997	4.6	0.43
	Late	20	1.5	2,710	1.2	0.39
CVA	Early	11	3.4	1,079	2.5	0.31
	Late	12	0.9	1,623	0.7	0.50
Other SAE	Early	62	19.2	5,676	13.2	0.003
	Late	27	2.0	4,200	1.9	0.77
Pericardial drainage	Early	5	1.6	941	2.2	0.44
	Late			29	0.01	
Psychiatric episode	Early	12	3.7	1,087	2.5	0.18
	Late	6	0.4	679	0.3	0.36
Rehospitalization	Early	66	20.5	8,869	20.6	0.97
	Late	244	17.9	34,995	15.6	0.03
Renal dysfunction	Early	34	10.5	1,845	4.3	<0.001
	Late	15	1.1	1,008	0.4	<0.001
Respiratory failure	Early	49	15.2	3,430	8.0	<0.001
	Late	27	2.0	1,133	0.5	<0.001
Venous thromboembolism	Early	7	2.2	715	1.7	0.48
	Late			148	0.07	
Wound dehiscence	Early			225	0.5	0.81
	Late	2	0.6	74	0.03	

^aACHD, adult congenital heart disease; AE, adverse event; CNS, central nervous system; CVA, cerebrovascular accident; SAE, serious adverse event.
^bEarly = within 3 months of device implantation. Late = ≥ 3 months after device implantation.
^cRates per 100 patient-months. ACHD early follow-up, 322.47 months; ACHD late follow-up, 1,364.13 months; non-ACHD early follow-up, 43,119.34 months; non-ACHD late follow-up, 224,374.69 months.

Transplantation

- Indications

- Stade III/IV
- Vo2 max < 12ml/kg/min
- Test marche 6 min < 50% valeur prédite

- Evaluation pré-transplantation spécifique

- Résistances vasculaires pulmonaires (< 4-5 U Wood gradient < 12 mmHg)
- Pathologies d'organes
 - Entéropathie exsudative
 - Insuffisance hépatique
 - Insuffisance rénale
- Infections
- Shunts extra-cardiaques
- Accès veineux et artériels
- Sensibilisation HLA
- Risque chirurgical
 - Rapports anatomiques
 - Risques liés à la dissection

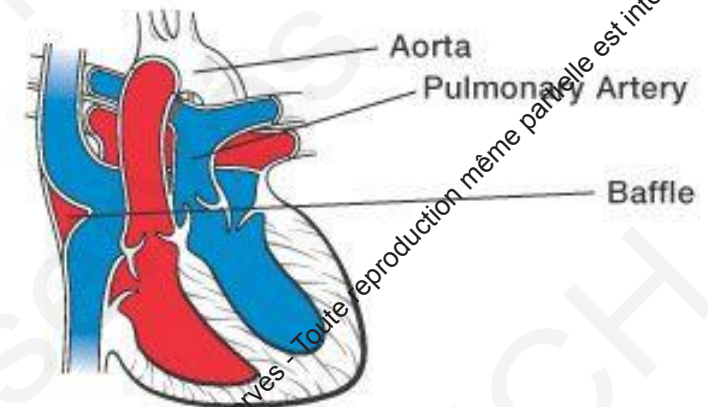
Transplantation - Résultats

- Morbidité et mortalité péri-opératoire plus élevées
 - Plus de temps sur liste (249 vs 181 jours $p < 0,01$)
 - Plus de mortalité opératoire (11,5 % vs 4,6% $p < 0,001$)
 - Hospitalisation plus longue (27 vs 20 jours $p < 0,01$)
 - Plus de dialyse (20% vs 9% $p < 0,01$)
- Dysfonction greffon première cause de mortalité (4,6%)
- MAIS meilleurs résultats passé la première année (RR 0,75)
- Hypothèses
 - Age plus jeune
 - Moins d'artériopathie

Senning / Mustard - Particularités

- VD systémique
- Problématiques
 - Perfusion coronaire
 - Dilatation / dysfonction – évaluation?
 - Fuite tricuspide
 - Obstruction chenaux cave et tunnelisation pulmonaire
 - Dysfonction sinusale / troubles conduction
 - Modes de stimulation??
 - Arythmies
 - Flutter commun
 - Risque rythmique ventriculaire / favorisé par arythmies atriales
- Patient asymptomatique
 - Faible niveau de preuve pour traitements en systématique
 - Evaluation FEVD?
- Patient symptomatique
 - Idem insuffisance VG
- Attention
 - Vasodilatateurs et remplissage
 - β - et rythme cardiaque

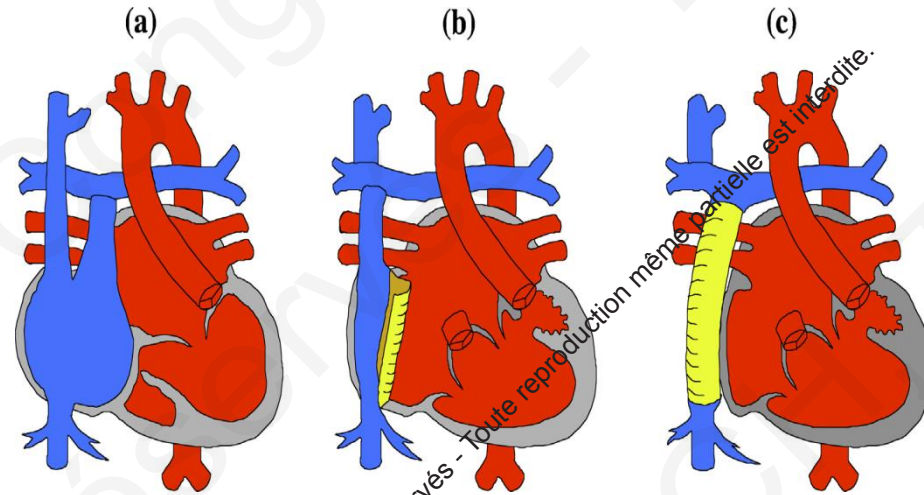
Intra-atrial baffle
(mustard or Senning procedure)



2018 © 24^{ème} Congrès du CNCH, Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est interdite.

Circulation type FONTAN - particularités

- Bon fonctionnement dépend de:
 - Fonction systolique et diastolique VU
 - Valvulopathies
 - Résistances pulmonaires
 - Obstacles retour veineux
- Complications spécifiques
 - Entéropathie exsudative (jusqu'à 13% des patients)
 - Complications thrombo-emboliques / embolies paradoxales
 - Insuffisance hépatique
 - Insuffisance rénale
 - Fistules artério-veineuses pulmonaire
 - (+ arythmies, IC clinique...)
- Prise en charge
 - Complexe
 - Diagnostic +++ (écho, IRM, cathétérisme)
 - Traitements spécifiques complications
 - Traitements standards
 - Vasodilatateurs pulmonaires



Conclusion

- Connaître les problématiques spécifiques
- Importance suivi centres spécialisé
- Pas de spécificité prise en charge médicamenteuse
- Complexité prise en charge
 - Hémodynamique
 - Interventionnelle
 - Rythmologique
 - Chirurgicale
- Guch centers
 - Suivi GUCH center diminue le risque de mortalité OR 0,82 (CI 0,68-0,97)
 - Chirurgie spécialisée vs non spécialisée = risque de mortalité chirurgicale 1,8 vs 4,8