

Cardiopathies congénitales et **HTAP**



Document réalisé avec le soutien d'



ACTELION

“ Remerciements ”

- **Pr Patrice Guérin**

Clinique cardiologique, Institut du thorax
CHR GR Laënnec, CHU - Nantes

Réseau Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes (M3C)

- **Dr Laurence Iserin**

Service de cardiologie, Unité des cardiopathies
congénitales adultes,
Hôpital Européen Georges Pompidou - Paris

Réseau Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes (M3C)

- **Dr Xavier Jaïs**

Service de pneumologie,
Hôpital Antoine Bécclère - Clamart

Centre de référence de l'hypertension
pulmonaire sévère

- **Mme Mélanie Gallant-Dewavrin**

Association HTAPFrance



- **Mme Marie-Paule Masseron**

Association Nationale des Cardiaques
Congénitaux



Certaines cardiopathies congénitales peuvent se compliquer d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). L'HTAP est une maladie qui perturbe la circulation du sang à l'intérieur des poumons. Le syndrome d'Eisenmenger en est la forme la plus évoluée.

D'importants progrès concernant la prise en charge de l'HTAP ont été réalisés ces 10 dernières années.

Il est important que vous preniez connaissance de ces avancées pour un dialogue avec votre médecin, prenant en compte les spécificités de votre situation médicale.

Au-delà du strict aspect médical concernant la prise en charge de votre maladie, les associations de patients souffrant d'HTAP (www.htapfrance.com) ou de cardiopathie congénitale (www.ancc.asso.fr) peuvent être un relais de soutien, d'information et d'échanges.

www.htapfrance.com



www.ancc.asso.fr



CETTE BROCHURE A POUR OBJECTIFS :

- ▶ *De vous informer sur les cardiopathies congénitales, l'HTAP et le syndrome d'Eisenmenger.*
- ▶ *De vous informer sur les modalités actuelles de prise en charge du syndrome d'Eisenmenger, afin de faciliter la discussion avec votre médecin référent en HTAP ou en cardiopathies congénitales.*
- ▶ *De vous donner les moyens de transmettre ces informations aux autres médecins impliqués dans votre prise en charge et de faciliter leurs contacts avec l'équipe médicale référente sur l'HTAP ou les cardiopathies congénitales.*

“ LE CŒUR NORMAL ET LA CIRCULATION SANGUINE ”

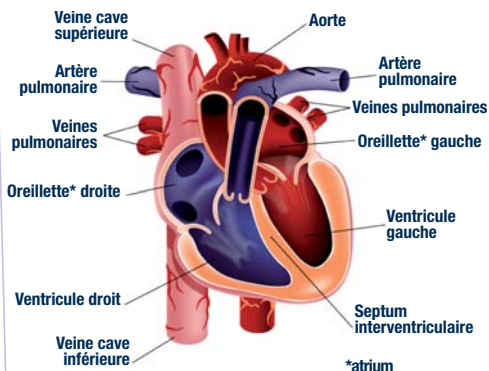
Le cœur normal comporte 4 cavités : deux oreillettes (ou atriums) qui reçoivent le sang et deux ventricules qui éjectent le sang. Le cœur droit (oreillette et ventricule droits) assure la circulation du sang destiné aux poumons (petite circulation). Le cœur gauche (oreillette et ventricule gauches) assure la circulation du sang dans l'ensemble du corps (grande circulation).

- Pour assurer **la grande circulation**, le ventricule gauche doit développer *une forte pression* pour que le sang puisse gagner tout le corps. C'est cette pression, communément appelée "tension artérielle", que le médecin peut facilement mesurer en gonflant un brassard placé autour du bras du patient. La pression artérielle systémique maximale (dite systolique) normale pour un adulte est d'environ **130 mmHg**.

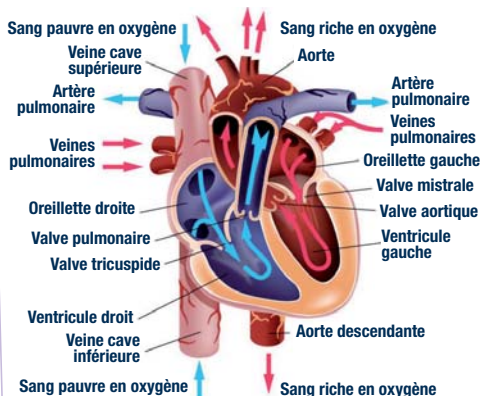
- Au niveau de **la petite circulation**, la proximité entre le cœur et les poumons et la facilité avec laquelle le sang peut circuler dans les poumons permet au ventricule droit de travailler en ne développant qu'une *faible pression*. En revanche, il est moins facile de mesurer la pression qui règne dans la petite circulation (pression artérielle pulmonaire) car les artères sont profondes dans le thorax. Ceci peut se faire par échographie cardiaque ou, de façon plus fiable, par cathétérisme cardiaque droit. La pression artérielle pulmonaire maximale (systolique) pour un adulte est d'environ **25 mmHg**.

En l'absence de maladie cardiaque, aucun mélange de sang n'est possible entre le cœur droit et le cœur gauche.

Anatomie du cœur normal



Circulation sanguine intra-cardiaque normale



“

LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

”

Chaque année, 6500 à 8000 enfants porteurs d'une malformation cardiaque congénitale naissent en France.

Dans de nombreuses cardiopathies congénitales, il existe **une communication anormale** au niveau de la cloison (le septum) qui sépare les cavités droites des cavités gauches (entre les oreillettes ou les ventricules). Dans les conditions normales de pression, le sang passera au travers de cette communication anormale, en allant des cavités à haute pression vers les cavités à basse pression (toujours de la grande circulation ou circulation systémique vers la petite circulation ou circulation pulmonaire).

On parle de **shunt** (passage) **gauche-droite** (des cavités gauches vers les cavités droites) ; la cardiopathie congénitale est dite **non cyanogène**.

Le sang circulant reste bien oxygéné et la peau du patient garde sa coloration "rose" habituelle. Les cardiopathies non cyanogènes les plus fréquentes sont la communication inter-auriculaire (CIA ; la communication se situe entre les 2 oreillettes), la communication interventriculaire (CIV ; la communication se situe entre les 2 ventricules), le canal atrio-ventriculaire (CAV ; la communication se situe à la fois au niveau des oreillettes et des ventricules), la persistance du canal artériel (la communication anormale se situe entre l'aorte et l'artère pulmonaire).

Légendes

AO = Aorte

AP = Artère pulmonaire

OG = Oreillette gauche

OD = Oreillette droite

VG = Ventricule gauche

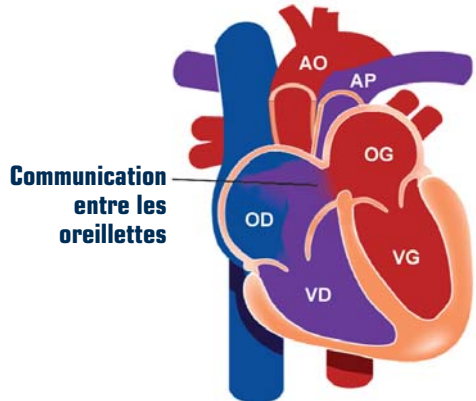
VD = Ventricule droit

■ Sang riche en oxygène

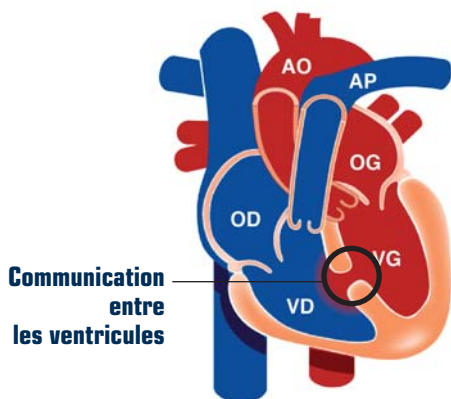
■ Sang pauvre en oxygène

■ Sang mêlé

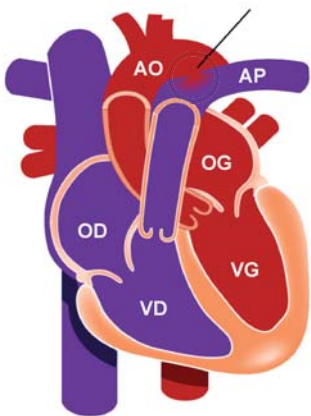
Communication inter-auriculaire (CIA)



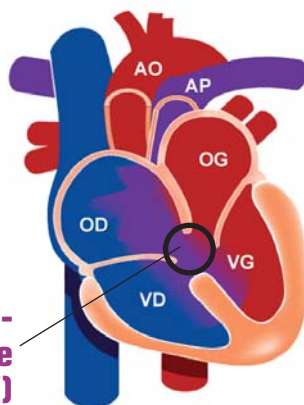
Communication inter-ventriculaire (CIV)



Canal artériel persistant



Canal atrio-ventriculaire (CAV)



“ EVOLUTION VERS L’HTAP ”

Dans le cas de certains shunts gauche-droite, un excès chronique d’apport de sang orienté vers les poumons peut conduire à des lésions des petits vaisseaux des poumons.

- Ces lésions sont heureusement le plus souvent **réversibles** après la réparation précoce de la malformation cardiaque, qui normalise le débit de sang destiné aux poumons.
- Au contraire, parfois spontanément, ou du fait d’une intervention de réparation de la malformation cardiaque trop tardive ou impossible, l’apport excessif et prolongé de sang vers les poumons peut conduire à des lésions **irréversibles** de ces petits vaisseaux, entraînant une élévation des résistances artérielles pulmonaires. Le passage du sang dans les poumons, normalement aisé, devient alors difficile, la pression artérielle pulmonaire augmente : **on parle alors d’HTAP.**

“ LE SYNDROME D’EISENMENGER ”

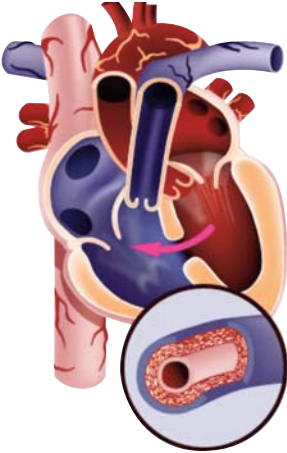
Le syndrome d’Eisenmenger est l’évolution ultime d’un shunt gauche-droite non corrigé précocément.

A ce stade, les petites artères pulmonaires soumises à un excès de tension se sont épaissies et leur diamètre s’est réduit de façon irréversible. Avec la progression de la maladie, lorsque la pression dans la petite circulation devient plus élevée que la pression dans la grande circulation, le sens du sang au travers du shunt s’inverse : de gauche-droite, il devient droite-gauche. Le patient devient cyanosé et l’on parle alors de **syndrome d’Eisenmenger** dont les autres manifestations incluent :

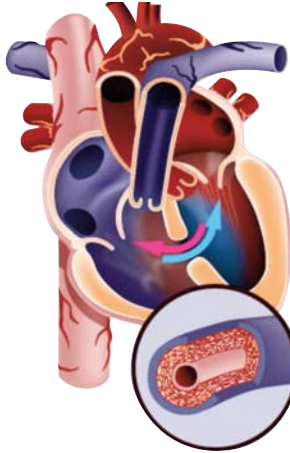
- Un essoufflement à l’effort (**dyspnée**) de sévérité croissante avec le temps, une fatigue.

Développement du syndrome d'Eisenmenger

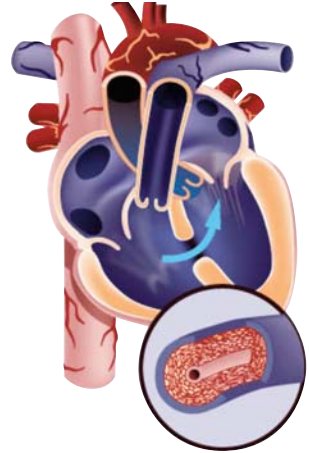
Shunt gauche-droite



Shunt bidirectionnel



Shunt droite-gauche



Progression de la maladie

Épaississement de la paroi des petites artères pulmonaires entraînant une augmentation progressive des résistances artérielles pulmonaires et de la pression artérielle pulmonaire.

- Des complications touchant les autres organes : augmentation du nombre de globules rouges (**polyglobulie**) pour compenser le manque d'oxygénation du sang artériel, insuffisance rénale, calculs biliaires, troubles osseux.
- Une exposition à certaines complications : saignements (par exemple, crachats de sang (hémoptysie)) ou caillots (pouvant par exemple favoriser la survenue d'un accident vasculaire cérébral), sensibilité aux infections, palpitations (troubles du rythme cardiaque), perte de connaissance brutale (syncope).

Le syndrome d'Eisenmenger est une pathologie d'évolution lente (sur plusieurs décennies), permettant une espérance de vie bien meilleure que dans le contexte des autres formes d'HTAP.

Cependant la qualité de vie est altérée et certaines de ses complications peuvent être graves.



LA PRISE EN CHARGE DU SYNDROME D'EISENMENGER



Nous vivons un moment clé dans la prise en charge du syndrome d'Eisenmenger avec l'apparition de nouveaux traitements visant à contrôler l'évolution de la maladie. Ces progrès sont l'aboutissement d'un travail intense de chercheurs issus d'organismes publics et privés, et permettent aujourd'hui de **remettre en cause l'idée longtemps admise que "rien ne peut être fait" face à l'évolution naturelle de cette maladie.**

Maladie rare

Les HTAP dues aux cardiopathies congénitales et le syndrome d'Eisenmenger sont une forme particulière d'HTAP, **maladie rare** (c'est-à-dire touchant moins d'une personne sur 2000) entrant dans le cadre du **Plan Maladies Rares** mis en place en France en 2004 (www.orpha.net). Sa prise en charge doit être réalisée par des spécialistes de l'HTAP et des cardiopathies congénitales, organisés en réseau national hospitalier (HTAP et Maladies Cardiaques Congénitales Complexes M3C) couvrant le territoire national.

Centre de référence de l'hypertension pulmonaire sévère
Pr Gérard Simonneau
Hôpital Antoine Béclère, Clamart

Centre de référence des malformations cardiaques congénitales complexes
Pr Damien Bonnet
Hôpital Necker, Paris
Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris

En collaboration avec
Le Centre Chirurgical Marie Lannelongue, Le Plessis-Robinson

Centres de compétences
■ Coordonnateur HTAP
● Cardiopédiatre

BORDEAUX

Hôpital du Haut Lévéque
■ Claire Dromer
● Jean-Benoît Thambo

BREST

Hôpital de la Cavale Blanche
■ Irène Frachon

CAEN

Hôpital Côte de Nacre
■ Emmanuel Bergot
● Pascale Maragnès

CLERMONT-FERRAND

Hôpital Gabriel Montpied
■ ● Claire Dauphin

DIJON

Hôpital du Bocage
■ Claudio Rabec
● Caroline Bonnet

LILLE

Hôpital Cardiologique
■ Pascal de Groot
● François Godart

LIMOGES

Hôpital du Cluzeau
■ François Vincent
Hôpital de la Mère et de l'Enfant
● Philippe Brosset

LYON (HCL)/GRENOBLE

Hôpital Louis Pradel
■ Jean-François Cordier
● Sylvie di Filippo
CHU de Grenoble
● Stéphanie Douchin
● Gérard Blaysat

MARSEILLE (AP-HM)

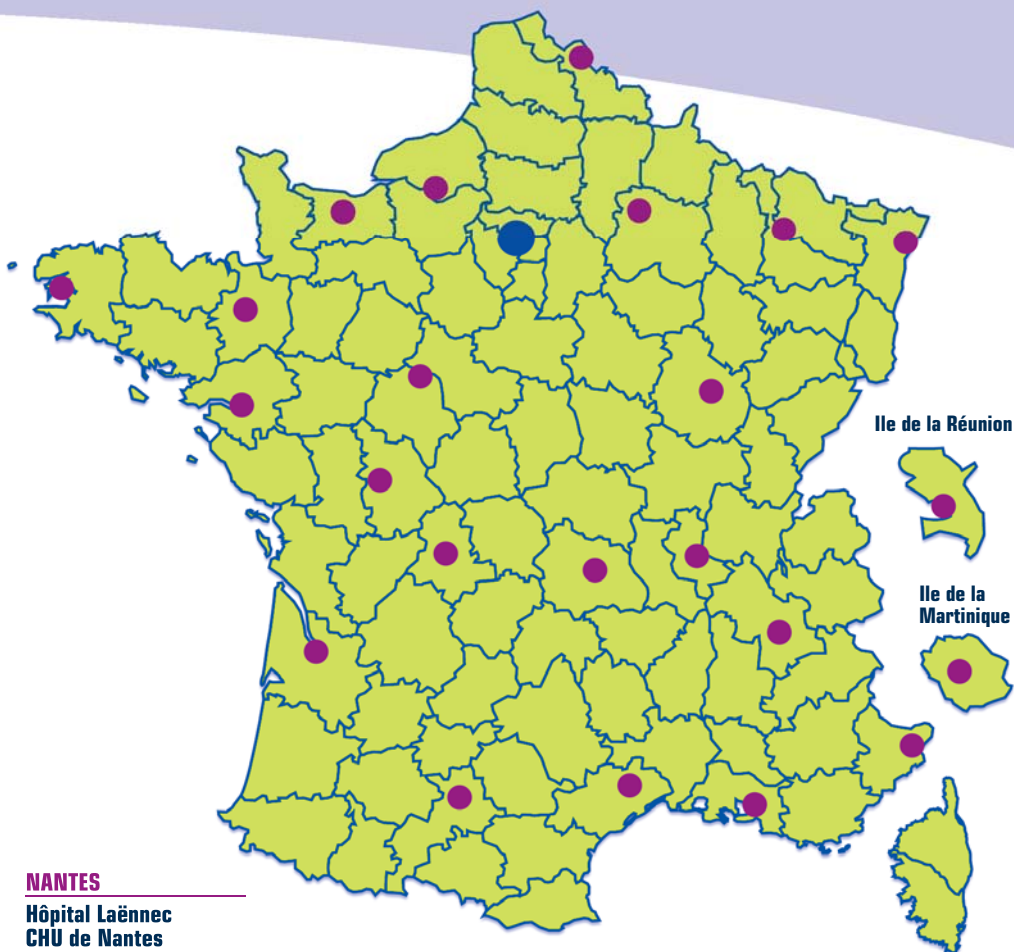
Hôpital de la Timone
■ Gilbert Habib
● Alain Fraisse
Hôpital Sainte-Marguerite
■ Martine Reynaud-Gaubert

MONTPELLIER

Hôpital Arnaud de Villeneuve
■ Arnaud Bourdin
● Michel Voisin
● Pascal Amedro

NANCY

Hôpitaux de Brabois CHU de Nancy
■ François Chabot
● François Marçon



NANTES

Hôpital Laënnec
CHU de Nantes

- Alain Haloun
- Patrice Guérin
- Véronique Gournay

NICE

Hôpital Pasteur

- Franck Lemoigne

POITIERS

CHU La Milétrie

- Pascal Roblot

REIMS

Hôpital Robert Debré
CHU de Reims

- Roland Jaussaud
- American Memorial Hospital
- Pierre Mauran
- Patrice Morville

RENNES

CHU Pontchaillou

- Céline Chabanne
- Jean-Marc Schleich

ROUEN

CHU Hôpitaux de Rouen

- Fabrice Bauer
- Isabelle Durand

STRASBOURG

CHU Hôpital Civil

- Matthieu Canuet
- Pauline Helms
- Bernard de Geeter

TOULOUSE

Hôpital Larrey

- Alain Didier
- Hôpital des Enfants
- Philippe Acar
- Yves Dulac

TOURS

CHU de Tours, Hôpital Bretonneau

- Patrice Diot
- Centre Pédiatrique Gatién de Clocheville
- Alain Chantepie

REUNION

CHR La Réunion

- Patrice Poubeau
- Tania Attali

ANTILLES-GUYANE

CHU Fort de France (Martinique)

- Jocelyn Inamo
- Hugues Lucron



TRAITEMENT DE L'HTAP ASSOCIÉE AUX CARDIOPATHIES CONGÉNITALES ET DU SYNDROME D'EISENMENGER



La prise en charge de l'HTAP associée aux cardiopathies congénitales et du syndrome d'Eisenmenger repose sur des recommandations éditées par des sociétés savantes internationales et nationales. Les possibilités thérapeutiques ont été révolutionnées depuis une dizaine d'années grâce au développement de médicaments dédiés au traitement de l'HTAP.

La prise en charge thérapeutique repose sur :

- *Des mesures générales*
- *Des médicaments visant à éviter les complications de la maladie (traitements conventionnels)*
- *Des médicaments destinés à diminuer les résistances artérielles pulmonaires (traitements spécifiques)*
- *En derniers recours, la transplantation cardio-pulmonaire*

Mesures générales

Vous pouvez dans la mesure du possible et en suivant les conseils spécifiques de votre médecin mener une vie normale. Cependant, des circonstances particulières nécessitent une discussion approfondie avec votre médecin spécialiste et des précautions :

- **Efforts physiques et pratique du sport :** les efforts physiques sont à adapter à votre situation médicale. Les efforts violents, les efforts après les repas ou dans des conditions extrêmes de température sont à éviter. Certains sports peuvent être déconseillés.
- **Séjours en altitude au-delà de 1500 mètres :** le manque d'oxygène en altitude peut aggraver une HTAP. Selon votre condition médicale, un séjour en altitude peut être contre-indiqué.
- **Voyages en avion :** ceux-ci ne sont pas contre-indiqués si la cabine est pressurisée (cas des avions de ligne). Dans le cas d'un long voyage en avion, il convient de faire le point avec votre médecin référent, afin de discuter des précautions d'usage (boire suffisamment au cours du vol, mettre des bas de contention, se déplacer fréquemment), de disposer des documents concernant votre HTAP et d'identifier les centres d'expertise proches de votre destination.



- **Chaleur** : il convient d'éviter de s'exposer à une chaleur excessive et de bien s'hydrater. En effet, une déshydratation peut aggraver les conséquences de la polyglobulie.
- **Intervention chirurgicale sous anesthésie** : l'anesthésie est très délicate en cas d'HTAP. Il est essentiel que votre médecin spécialiste de l'HTAP ou des cardiopathies congénitales s'entretienne avec l'équipe médico-chirurgicale concernée.

Prévention des infections

- Les vaccinations antigrippale et antipneumococcique sont recommandées.
- Le syndrome d'Eisenmenger expose à un risque accru d'infection qu'il convient de prévenir par des antibiotiques systématiques lors de certains soins dentaires.

Grossesse et contraception

- *Pour les femmes, la grossesse constitue une situation à haut risque tant pour la mère que pour le fœtus : elle est formellement contre-indiquée. Il est nécessaire dans tous les cas de mettre en place une méthode de contraception très efficace et au moindre doute d'effectuer un test de grossesse. La concertation entre l'équipe médicale référente HTAP et votre gynécologue est indispensable afin de proposer une méthode contraceptive adaptée à votre situation médicale ainsi qu'à votre vie de femme au sein de votre couple.*

Médicaments visant à éviter les complications de la maladie

- Le manque chronique en oxygène dans les artères stimule la fabrication de globules rouges (**polyglobulie**) afin de tenter d'augmenter les capacités de transport de l'oxygène dans le sang. Ceci est dans un premier temps salubre mais peut avoir 2 grandes conséquences : augmentation de la viscosité du sang (exposant au risque de caillots) et consommation des réserves en fer de l'organisme (indispensable pour la fabrication de globules rouges).
 - Votre médecin peut ainsi être amené à vous prescrire des fluidifiants sanguins (anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires s'il n'existe pas de risque hémorragique trop important) et parfois un apport complémentaire en fer.
 - L'indication des saignées est maintenant devenue plus rare et est à réserver aux patients présentant des symptômes sévères liés à une augmentation très importante du nombre de globules rouges (mesuré lors d'une prise de sang par le taux d'hémoglobine ou d'hématocrite). Le volume de sang prélevé doit être soigneusement compensé par d'autres fluides afin d'éviter toute déshydratation.

... / ...

- Les diurétiques peuvent parfois être utiles en cas d'œdèmes (ou gonflement, généralement des jambes).
- De l'oxygène (le plus souvent uniquement la nuit) peut être parfois envisagé.
- D'autres traitements, tels que ceux visant à prévenir ou à traiter des troubles du rythme cardiaque peuvent être indiqués.

Médicaments visant à diminuer les résistances pulmonaires

Comme expliqué précédemment, l'apport excessif et prolongé de sang vers les poumons secondaire au shunt gauche-droite va progressivement épaissir et rétrécir les petites artères pulmonaires. Il est aujourd'hui possible de limiter ces modifications en bloquant les mécanismes qui les induisent.

Transplantation cardio-pulmonaire

Il s'agit de l'alternative thérapeutique de dernier recours en cas de maladie sévère malgré un traitement médicamenteux maximal.



Elaboré avec le soutien d'

ACTELION

ACTELION PHARMACEUTICALS FRANCE - 21 boulevard de la Madeleine - 75001 PARIS
Tél. : 01 58 62 32 32 - Fax : 01 58 62 32 22 - Web : www.actelion.fr