

# NEWSLETTER N° 1

FILIALE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE ET CONGENITALE  
DE LA SOCIETE FRANÇAISE DE CARDIOLOGIE  
JANVIER 2010

## Sommaire

- ✔ [Editorial du Président de la FCPC](#)
- ✔ [Vers un Diplôme d'Etudes Spécialisées Complémentaires](#)
- ✔ [Valorisation de l'activité de cathétérisme en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale](#)
- ✔ [Le second Plan Maladies Rares en marche](#)
- ✔ Actualités Scientifiques
  - [Prévention de l'endocardite d'Osler](#)
  - [Prise en charge de l'HTAP](#)
- ✔ [Cas clinique illustré](#)
- ✔ [Agenda 2010](#)
- ✔ [Informations pratiques](#)

Editeur : Damien Bonnet,  
Directeur de la publication : Jean-François Piéchaud

## Éditorial du Président de la FCPC

Chers Collègues,  
Cher Amis,

C'est un grand plaisir pour moi d'inaugurer ce bulletin d'information de notre **Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale**, au côté de mon ami Damien Bonnet, qui en est l'éditeur.

Avec le nouveau bureau de la Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale, nous nous engageons à progresser, à communiquer régulièrement par cet outil le chemin parcouru vers nos objectifs.

Notre premier souhait est d'obtenir la **reconnaissance de la Cardiologie Pédiatrique et Congénitale** comme une **spécialité à part entière**. Pour atteindre ce but, il faut que celle-ci soit enseignée convenablement. L'un de nos engagements les plus importants est de promouvoir dans les deux années à venir l'**enseignement** d'un DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale. Notre projet est d'ores et déjà exposé au Collège des Enseignants. Même si, pour des raisons administratives, budgétaires ou politiques, le diplôme de DESC ne peut-être entériné, nous ferons évoluer le DIU de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale pour remplir cet objectif avec un programme de formation ambitieux sur 2 ou 3 ans.

La **promotion de la recherche** est un des rôles principaux de la FCPC et sera également fortement soutenue. Plusieurs projets multicentriques sont en chantier, mais comme cela a souvent été le cas ces 20 dernières années, les moyens humains et matériels manquent pour les réaliser. Nous nous engageons à soutenir ces projets de manière plus efficace, en y

dédiant une partie importante de l'emploi du temps du bureau, en optimisant la collaboration avec le centre de référence pour les Malformations Cardiaques Congénitales Complexes (M3C), et en stimulant le partenariat industriel.

Nous avons enfin beaucoup de travail pour **valoriser l'exercice de notre spécialité**. De nombreux actes, en particulier en cathétérisme, sont mal remboursés ou non reconnus. L'investissement plus lourd pour des soins équivalents à l'adulte n'est que peu ou pas valorisé chez l'enfant. Une partie de l'équipe du bureau est déjà au travail pour faire avancer ce dossier auprès de nos tutelles.

**L'évolution des statuts de la FCPC** est la première condition indispensable à l'accomplissement de ces objectifs. Ces nouveaux statuts permettent l'augmentation à 14 membres du bureau pour une meilleure représentation géographique, l'instauration de la qualité de membres bienfaiteurs pour favori-

ser le partenariat industriel, l'engagement à soutenir la recherche en y consacrant au moins une réunion du bureau par an, et l'ouverture de notre société savante à tous les étrangers avec les mêmes prérogatives que les membres ordinaires. Enfin, l'instauration du vote par correspondance lors des diverses élections, permettra à tous de se prononcer.

Pour accomplir ce programme ambitieux, nous sollicitons la participation de tous les cardiologues pédiatres et congénitalistes. Nous souhaitons l'adhésion à la FCPC de l'ensemble des praticiens exerçant la cardiologie pédiatrique et congénitale en France. Fin décembre 2009, notre filiale comptait 162 membres. Nous espérons, à travers notre action, augmenter le nombre d'adhésions de 50 % dans les années à venir.

**Alain FRAISSE**, Président élu de la FCPC



# Projet de DESC de Cardiologie pédiatrique et congénitale

En France, la Cardiologie Pédiatrique et Congénitale n'est pas une « sur-spécialité » reconnue par le Conseil de l'Ordre des médecins, la CNAM, le CNU, les Facultés de Médecine, les Collèges des Professeurs, le ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche. Le ministère de la Santé et la HAS reconnaissent l'expertise en cardiologie pédiatrique et congénitale essentiellement depuis le plan « maladies rares » (centres de référence et de compétences HTAP, malformations cardiaques complexes). Pourtant cette spécialité prend en charge un nombre important et croissant de patients, avec un champ d'action très large du fœtus à l'adulte.

Actuellement on constate un faible engouement des jeunes à rejoindre cette « sur-spécialité » et l'on peut craindre que le relais de génération ne soit pas assuré dans les années à venir, alors que la médecine anténatale et celle de l'adulte exigent de nouvelles forces vives.

A ce jour, le groupe des Jeunes Cardiopédiatres Français, constitué sous l'impulsion de la Société Française de Cardiologie, comporte sur les 48 CHU Français 35 membres âgés de 28 à 38 ans, ayant une activité de cardiopédiatrie/congénitale à temps plein. Leur durée de la formation varie de 2 à 4 ans ; on dénombre 69% de femmes, 58% de membres de la société savante (FCPC), 78% de titulaires du DU de Necker ou du DIU de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale, 40% de titulaires du DES de Cardiologie et Maladies Cardio-vasculaires et 60% de titulaires du DES de Pédiatrie. La FMC officielle est quasi inexistante. Il n'y a pas d'agrément des services formateurs.

Les principaux arguments avancés par les « juniors » sur les difficultés à rejoindre cette spécialité sont les suivants : pas de reconnaissance officielle comme spécialité médicale, s'opposant au niveau élevé d'expertise exigé, problèmes médico-légaux en cas d'exercice libéral (médecine fœtale), pas de maquette de formation officielle prenant en compte le large champ d'action du métier (fœtus, enfant, adulte), peu de passerelles de formation entre les stages en cardiologie adulte et les

stages de pédiatrie, peu ou pas de formation à la cardiologie pédiatrique et congénitale au sein des DES de Pédiatrie et de Cardiologie.

Les sociétés savantes Américaines et Européennes de Cardiologie et de Pédiatrie recommandent une formation minimale de 3 années consacrées exclusivement à la cardiologie pédiatrique et congénitale. Si on applique ces « guidelines » à la formation initiale des médecins en France, seul un DESC peut répondre à toutes ces exigences.

Le tableau ci-dessous est un projet de maquette de **DESC sur 2 ans** destiné aux DES de Pédiatrie et de Cardiologie et Maladies Vasculaires ; elle s'articule avec ces deux DES en 4 ans et respecte leurs impératifs de formation ; elle compulse le programme théorique des DU/DIU déjà existants et les principales recommandations des sociétés savantes. On transforme la répartition 4 + 2 années en 3 + 3 années sur deux troncs :

1. Un **tronc « commun »** : 3 ans de stages dans des services agréés pour le DES de Pédiatrie ou de Cardiologie, avec :
  - ☛ Pour les DES de Pédiatrie : au moins 1 semestre en néonatalogie ou réanimation néonatale (condition déjà exigée par ce DES)
  - ☛ Pour les DES de Cardiologie : au moins 6 mois en néonatalogie ou réanimation néonatale et au moins 6 mois en pédiatrie. La validation du DES de cardiologie et maladies vasculaires requiert d'effectuer 3 semestres dans des services agréés pour d'autres diplômes que ce DES (dont la pédiatrie), ce qui est compatible avec cette maquette du DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale.
2. Un **tronc « sur-spécialisé »** : 3 ans de stage dans des services agréés pour le DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale, dont 6 mois avec une activité dédiée à une des disciplines suivantes : chirurgie cardiaque pédiatrique, soins intensifs cardiaques pédiatriques, TDM et IRM cardiaques, cardiologie congénitale adulte, génétique et recherche cardio-vasculaires, morphologie et embryologie cardiaques.

*Proposition de DESC de Cardiologie pédiatrique et Congénitale adaptés aux 2 DES de Pédiatrie et Cardiologie*

	Durée	Enseignement théorique DES + DESC	Formation pratique DES (4 ans)			Formation pratique DESC (2 ans)
			Semestres obligatoires DES	Semestres « autres » (DES/DESC)	Semestres « hors filières »	Semestres agréés
<b>DES Pédiatrie</b>  <b>+ DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale</b>	4+2 = 6 ans	250 heures (DES) + 150 heures (DESC)	5 en pédiatrie dont : -4 en CHU ; -dans au moins 2 services différents ; -1 en néonatalogie -1 en pédiatrie générale -1 aux urgences pédiatriques ou réanimation pédiatrique ou 26 gardes de réanimation pédiatrique	1 au choix parmi :  -pédiatrie -génétique, -gynécologie, -santé publique, - médecine sociale	2 dans des services agréés pour le DESC de cardiologie pédiatrique et congénitale	4 dans des services agréés pour le DESC de cardiologie pédiatrique et congénitale, dont 1 dans un service agréé pour une des activités suivantes : -chirurgie cardiaque pédiatrique, -soins intensifs cardiaques pédiatriques, -TDM et IRM cardiaques, -cardiologie congénitale adulte, -génétique et recherche cardio-vasculaires, -morphologie et embryologie cardiaques
<b>DES Cardiologie et Maladies vasculaires</b>  <b>+ DESC de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale</b>	4+2 = 6 ans	250 heures (DES) + 150 heures (DESC)	4 en cardiologie (dont 3 en CHU et dans au moins 2 services différents)	1 dans un service agréé pour le DESC de médecine vasculaire ou de chirurgie vasculaire ou dans un laboratoire d'explorations fonctionnelles agréé par le DES de cardiologie	1 en néonatalogie  1 en pédiatrie  1 libre	

Concernant la partie théorique, nous prévoyons, comme cela est requis pour tous les DESC, des **enseignements généraux** (30 heures) et **spécifiques** (120 heures), en 4 modules reprenant les objectifs pédagogiques des actuels DU/DIU.

Les compétences techniques requises pour valider le DESC reprennent les principes du Log Book de l'AEPC (validation par un tuteur d'un nombre prédéfini d'échocardiographies, d'épreuves d'effort, de Rashkind, etc.).

**L'accréditation des centres formateurs** sera nécessaire, et là encore nous pourrions nous inspirer des recommandations existantes (AEPC). On peut imaginer un dossier unique pour tous les centres formateurs postulants, des critères minimaux pré-requis (plateau technique, nombre de seniors, etc.). Afin de ne pas léser les centres de petite taille nous devons envisager des agréments interrégionaux. Comme pour tout DESC, il y aura un coordonnateur national. Nous devons déterminer avec le

ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche si le DESC sera professionnalisant (type II) ou non.

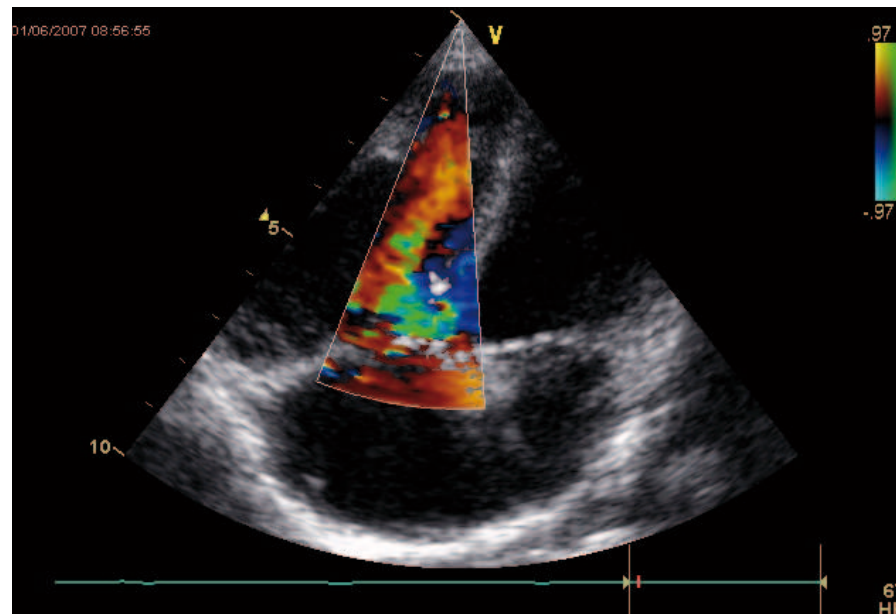
Ce projet a retenu le soutien de la SFC et de sa Filiale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale (FCPC) ainsi que du groupe des jeunes cardiopédiatres français. Il sera présenté aux collèges des Professeurs de Cardiologie et de Pédiatrie.

Il est ouvert aux commentaires et critiques des membres de la FCPC ; ensuite nous devons tous faire bloc devant nos tutelles (ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche, ministère de la Santé) pour soutenir ce projet ambitieux.

**Pascal AMEDRO**, Montpellier

Sources et pour en savoir plus :

- ☞ Maquettes DES <http://www.education.gouv.fr/bo/2004/39/MENS0402086A.htm>
- ☞ Maquettes DESC <http://www.education.gouv.fr/bo/2004/39/MENS0402087A.htm>
- ☞ Maquette DIU Cardiologie Pédiatrique et Congénitale 2009-2010  
[http://www.univ-paris5.fr/spip.php?page=imprimer&id\\_article=1348](http://www.univ-paris5.fr/spip.php?page=imprimer&id_article=1348)
- ☞ Organisation du DESC de réanimation médicale <http://www.unilim.fr/medecine/formini/descreaso/maquette.htm>
- ☞ Portfolio de l'interne en réanimation médicale [http://www.unilim.fr/medecine/formini/descreaso/portfolio\\_sud\\_ouest.pdf](http://www.unilim.fr/medecine/formini/descreaso/portfolio_sud_ouest.pdf)
- ☞ Logbook for trainees in Paediatric Cardiology <http://www.aepc.org/aepc/static/uploaded/document/logbook6.pdf>
- ☞ Recommandations AEPC formations des cardiopédiatres [http://www.aepc.org/aepc/static/uploaded/document/AEPC\\_Training\\_Recommendations\\_May\\_2005.pdf](http://www.aepc.org/aepc/static/uploaded/document/AEPC_Training_Recommendations_May_2005.pdf)
- ☞ Recommandations ACC/AHA/AAP formations des cardiopédiatres <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/116/6/1574>



# T2A, GHM, GHS, RUM, RSS, CMA (S), CIM10



Le cardiopédiatre désireux de valoriser son activité au travers du codage des actes et des diagnostics médicaux dans les systèmes hospitaliers privé et public doit manipuler une série de sigles assortis de leur signification aussi complexes qu'APSO, TGV, VU-CAV, VDDI, FCPC pour l'apprenti congénitaliste. Notre spécialité souffre à l'évidence d'un manque de reconnaissance de ses spécificités et pâtit fortement d'un manque d'implication dans les processus qui ont conduit au système de codage actuel.

Le principe de la Tarification à l'Activité (T2A) est basé sur un groupage des patients en GHM (Groupe Homogène de Malades), le GHS (Groupe Homogène de Séjour) étant son pendant financier. La T2A est perçue par l'établissement et doit en théorie couvrir les frais occasionnés par l'hospitalisation d'un patient d'un GHM donné.

L'établissement du GHM par les logiciels de groupage est basé sur le Diagnostic Principal (DP) fondé sur la CIM10 (Classification Internationale des Maladies), les actes réalisés référencés dans la CCAM (Classification Commune des Actes Médicaux) et CMA (CoMorbidity Associées) ou CMAS (CoMorbidity Associées Sévères).

La nouvelle version de la classification des patients en GHM (V11, mars 2009) reste très insuffisante pour prendre en compte l'hétérogénéité, la complexité et la sévérité des cardiopathies congénitales de la période néonatale à l'âge adulte. Plusieurs facteurs pénalisent la cardiologie congénitale : le caractère incomplet ou faux de la CIM10 (la Transposition Simple des Gros Vaisseaux est appelée « Discordance Ventriculo-Auriculaire »), le faible nombre de GHM sensibles à l'âge ou tenant compte de la gravité de l'affection, la mauvaise prise en charge, en particulier pour la valorisation des lits avec surcoût hospitaliers, une liste de comorbidités réduites ou inadaptée, l'inadéquation des actes recensés dans la CCAM à notre activité professionnelle, etc.

En effet, pour le cathétérisme cardiaque interventionnel, les actes de la CCAM ne décrivent que les actes importants, et en méconnaissent toute

une série, certes rares, mais que l'on ne peut pas coter. Plus grave, il n'y a aucune gradation dans la difficulté. Par exemple, la valorisation d'un Rashkind est supérieure à l'implantation d'un stent (quelque soit le site d'implantation). De plus, les actes ne tiennent pas compte de l'âge du patient ni de son état fonctionnel. L'anesthésie n'est pas toujours considérée comme incluse. Enfin, la durée minimale d'hospitalisation pour bénéficier d'une T2A à taux plein est souvent excessive.

Il est bien dommage que les cardiopédiatres n'aient pas été sollicités pour contribuer à l'établissement de ces listes d'actes, ou qu'ils ne se soient pas investis fortement dans cette démarche, par négligence.

Le problème risque fort de se « corser ». En effet, il existerait un projet de la HAS (Haute Autorité de Santé) définissant, non plus des actes au sens de la CCAM, mais des indications. Il semble aussi qu'au-delà des indications soient précisés les méthodes de traitement, le type de prothèses utilisées, etc.

Tous ces sigles et méthodes comptables peuvent paraître bien loin de notre quotidien de soignants, mais l'incurie dans ce domaine a été notre pire ennemi, et le sera encore si nous ne sommes pas partie prenante pour défendre la spécificité de nos procédures et les valoriser comme elles doivent l'être. C'est clairement le rôle de la FCPC de prendre ce sujet à bras le corps en faisant des propositions et en intervenant activement auprès de nos tutelles.

Nous avons envisagé ici les actes de Cathétérisme Interventionnel, mais il est clair que toute la Cardiologie Pédiatrique est concernée, à l'exclusion de la chirurgie et de la Rythmologie, qui ont récemment été réévaluées. Il faut se soucier également des actes de prise en charge médicale, de réanimation médicale et chirurgicale, sur les actes de diagnostic, écho, IRM, Scanner, etc.. Il est vraisemblable que le bureau fera appel à certains d'entre vous pour participer à l'élaboration de ces listes.

Jean-François Piéchaud, Younes Boudjemline, Hugues Lucron

## Le second Plan Maladies rares

Le deuxième plan national maladies rares est piloté par le professeur Gil Tchernia. Les groupes de travail se sont réunis depuis quelques semaines et le plan devrait être publié prochainement.

Ce plan interministériel comporte sept axes, définis en mai 2009:

- l'observation (épidémiologie, système d'information, évaluation) ;
- la prise en charge financière ;
- l'information et la formation ;
- l'organisation du diagnostic, des soins et de la prise en charge médico-sociale ;
- le médicament ;
- la recherche ;
- la coopération européenne et internationale.

Un comité de suivi et de labellisation du deuxième plan national maladies rares sera alors mis en place et couvrira la période 2010-2014. Ce nouveau plan a pour objet de pérenniser et renforcer les actions entreprises dans le premier plan qui a vu pour la cardiologie congénitale la labellisation d'un réseau de centres de référence et de compétences. La France a une position de pionnier et de leadership européen dans le

domaine des maladies rares et milite auprès de la commission européenne pour que ces programmes se développent. Plutôt que de conserver une attitude grégaire et protectionniste de prérogatives locales, il faut certainement que notre spécialité s'accroche au wagon, en particulier si des réseaux de centres d'expertise européens se construisent. Il y a tout à y gagner en termes de production, de recommandations, de circulation des patients ayant des cardiopathies complexes, mais aussi de formation et d'échanges internationaux de compétences. Il est également probable que des ressources financières deviennent disponibles à l'échelle européenne pour établir ces réseaux et les faire fonctionner. Le rôle de vigilance de la FCPC vers ces programmes européens est évident, et le renforcement des liens de travail en commun de l'ensemble des membres dans des registres, observatoires, essais thérapeutique ou études cognitives multicentriques, devrait placer notre pays dans une position plus valorisée qu'aujourd'hui.

**Damien Bonnet**, Necker-M3C, Paris



# Actualité Scientifique

Dans cette rubrique, nous choisirons pour chaque édition de cette newsletter un ou deux sujets de la littérature nationale ou internationale récemment publiés susceptibles de changer nos pratiques, d'éclairer différemment notre conception d'une maladie ou de son traitement, ou encore de motiver nos critiques acerbes mais fondées.

## Prophylaxie de l'endocardite infectieuse dans les cardiopathies congénitales : face aux nouvelles recommandations



L'endocardite infectieuse (EI) est une affection potentiellement létale, susceptible d'atteindre les patients ayant des cardiopathies congénitales. Son incidence ne diminue pas. Elle survient plus fréquemment qu'auparavant chez les sujets ayant une cardiopathie congénitale, car l'amélioration de la survie de ces patients a fait progresser de façon spectaculaire la cohorte de sujets à risque, ayant des pathologies cardiaques souvent complexes et/ou ayant bénéficié de réparation ou palliation chirurgicales avec mise en place de matériel prothétique intracardiaque. Face à la gravité du pronostic vital et fonctionnel de l'EI, les recommandations sur la prophylaxie ont été régulièrement actualisées pour une adéquation bénéfice-risque optimale.

Les dernières recommandations ont été émises en 2007 par l'American Heart Association, et entérinées en 2009 par la Société Européenne de Cardiologie. Ces nouveaux « guidelines » représentent une modification importante des consignes de prévention de l'EI, dans le sens d'une réduction drastique des situations et des groupes à risque élevé. Elles limitent les mesures de prophylaxie à un nombre de patients et de situations extrêmement réduits : les sujets avec cardiopathies complexes cyanogènes, prothèses ou tubes prothétiques et/ ou ayant un antécédent d'EI, la prévention étant ciblée sur les procédures dentaires avec effraction de la muqueuse, et consistant en l'administration orale d'un antibiotique antistreptococcique. Les recommandations insistent par ailleurs sur l'importance de l'hygiène quotidienne dentaire et cutanée.

Les arguments ayant conduit à ces conclusions sont multiples : la bactériémie est liée dans l'extrême majorité du temps à un événement quotidien par défaut d'hygiène plutôt qu'à une procédure instrumentale, le ratio bénéfices / risques de la prophylaxie antibiotique montre que les procédures à risque ne sont responsables que d'un cas d'EI sur 95000 à 14 millions, cet événement très rare ne concernant donc que très peu de patients, et parallèlement l'antibioprophylaxie est source potentielle de complications comme des réactions allergiques ou la sélection de germes résistants. Enfin, aucune étude randomisée ne permet de soutenir scientifiquement les recommandations préexistantes sur l'antibioprophylaxie.

Dans notre expérience concernant l'EI sur cardiopathie congénitale, nous observons en moyenne 4 cas par an sur cardiopathie complexe, mais également sur cardiopathie hémodynamiquement non significative, non cyanogène et non opérée (valvulopathie aortique et/ ou mitrale, shunt gauche-droit par communication interventriculaire membraneuse). Les patients concernés sont de plus en plus des adultes, les germes sont d'origine dentaire et cutanée (streptocoques et staphylocoques). L'infection survient au décours de situations ou procédures à risque n'ayant pas fait l'objet d'une antibioprophylaxie (soins dentaires, dents infectées, lésions cutanées infectées). Les staphylocoques sont en cause dans près de la moitié des cas. Le taux de mortalité globale de notre population est de 17,5%.

Certaines questions émergent donc de cette expérience pratique face aux nouvelles recommandations: doit-on être aussi restrictif pour le type de cardiopathie à risque ? ne devrait-on pas inclure dans le groupe à risque également les cardiopathies non corrigées avec shunt gauche-droit à haute vitesse et les valvulopathies natives responsables de jets à haute vitesse (aortiques) ?

Le risque cutané n'est-il pas sous-estimé ? L'effraction muqueuse ne peut-elle pas être produite par d'autres gestes que les procédures dentaires ? Le volume de l'inoculum bactérien lié aux événements quotidiens est-il comparable au niveau de bactériémie des procédures instrumentales ? Enfin, aucune étude randomisée ne supporte les recommandations actuelles (comme les précédentes).

Il est certainement fondamental d'insister sur l'hygiène quotidienne, et cela suppose le renforcement du programme d'éducation des patients. Parallèlement, le dépistage des foyers infectieux latents est un point non mentionné qu'il serait également important de souligner et d'intégrer à ce programme. Notre expérience a montré que le foyer infectieux initial est le plus souvent retrouvé *a posteriori*.

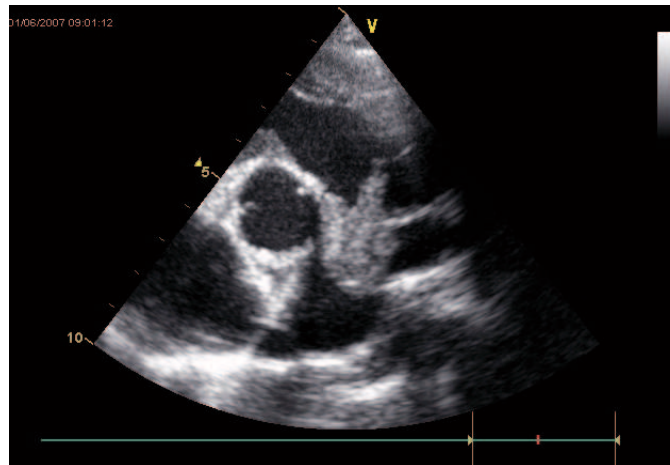
Au total, l'incertitude porte sur le risque de voir augmenter l'incidence de l'EI chez les patients ayant un shunt gauche-droite et/ou de valvulopathies natives, en particulier chez les adultes. La gravité de l'EI rendrait probablement souhaitable d'élargir le groupe des cardiopathies à risque aux communications interventriculaires et insuffisances valvulaires aortiques, d'insister plus spécifiquement sur le risque cutané et la prévention par antibiothérapie ciblée, et de renforcer le programme d'éducation des patients sur les précautions d'hygiène quotidienne et sur le dépistage systématique des foyers infectieux latents.

Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC).

Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology; European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases; International Society of Chemotherapy for Infection and Cancer

Eur Heart J 2009;30:2369-413

Sylvie Di Filippo, CHU Lyon, Université Claude Bernard Lyon-1



## Recommandations pour le diagnostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire



Les Sociétés européennes de Cardiologie et des Maladies Respiratoires (ESC et ERS) ont produit des recommandations pour le diagnostic et le traitement de l'hypertension pulmonaire. Ce document résume les travaux des différents groupes d'experts réunis lors du congrès mondial de Dana Point en 2008. Il faut tenter d'en extraire ce qui concerne notre spécialité en particulier pour l'hypertension pulmonaire des cardiopathies congénitales. La classification clinique des hypertensions pulmonaires a été révisée. L'HTAP des cardiopathies congénitales reste dans le groupe 1 des hypertensions artérielles pulmonaires associées. Une sous-classification des HTAP associées aux shunts gauche-droite y est proposée et tente de distinguer le syndrome d'Eisenmenger, des patients aux résistances vasculaires pulmonaires limites ou des patients ayant des HTAP disproportionnées ou non concordantes avec l'histoire naturelle habituelle du défaut septal. Cette approche est intéressante mais reste dans le texte incomplète ou partiellement erronée. Il s'y ajoute une tentative de classification anatomo-physiopathologique louable mais totalement illisible. Ces premières remarques acerbes justifient que nous soyons en tant que cardiopédiatres nettement plus actifs pour proposer des recommandations et pour les fonder sur des observations à grande échelle dans le domaine de l'HTAP des cardiopathies congénitales. La lecture de ces recommandations est nettement plus réjouissante pour tous les autres aspects du diagnostic, de l'évaluation fonctionnelle ou des recommandations thérapeutiques classées comme c'est la règle de l'ESC en classe I, IIa, IIb ou III et en niveaux A, B ou C. Il apparaît pour la pédiatrie que les recommandations du diagnostic doivent suivre celles de

l'adulte en particulier pour le diagnostic au cathétérisme cardiaque, pour l'évaluation fonctionnelle mais aussi pour le suivi de la prise en charge. Les algorithmes thérapeutiques proposés sont simples d'utilisation et fondés sur des études randomisées pour les recommandations de niveau A et B. On remarque que dans la partie thérapeutique, la prise en charge du syndrome d'Eisenmenger est la seule détaillée car le succès des traitements en terme de tolérance fonctionnelle de l'HTAP mais aussi de survie a été montré uniquement dans cette situation. On constate que la situation ambiguë des résistances vasculaires pulmonaires élevées dans les shunts gauche-droite ne fait l'objet d'aucun développement car nous ignorons tout de l'effet des traitements spécifiques ou non chez ces patients. Enfin, une part plus importante devrait être accordée dans l'avenir à l'HTAP de l'enfant car ceux ci ne sont pas des adultes en miniature et l'ensemble de ce très gros travail consensuel ne peut être appliqué en pédiatrie. Il faut nous investir plus avant dans ce domaine comme dans d'autres pour produire des recommandations nationales de prise en charge de l'HTAP pédiatrique et des cardiopathies congénitales.

Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT).

Eur Heart J 2009 Oct;30:2493-537.

**Damien Bonnet**, Necker-M3C, Paris

# Cas Clinique Illustré

## Ebstein : une réalité tridimensionnelle

Thibaut a une malformation d'Ebstein de diagnostic prénatal. Il a été asymptomatique pendant sa petite enfance. A l'âge de 6 ans, il se dit essoufflé, objectivé par une désaturation aortique à 80% à l'effort par shunt droite-gauche auriculaire. L'échocardiographie 2D pré-opératoire (Figure 1) montre un accolement du feuillet septal tricuspide avec une coaptation apicale de la valve. Une échocardiographie 3D transthoracique temps réel a été réalisée avec la sonde matricielle pédiatrique. La vue 3D de la valve tricuspide à partir du ventricule droit (Figure 2) montre un feuillet antérieur mobile (A) avec un défaut de coaptation (flèche) avec le feuillet septal (S). Le doppler couleur 3D (Figure 3) objective une fuite tricuspide massive à travers un orifice de régurgitation béant (flèche). La chirurgie a consisté en une libération de cordage, une annuloplastie tricuspide et une plicature de la chambre atrialisée. L'échocardiographie 2D post-opératoire (Figure 4) montre une coaptation de la valve proche de

l'anneau tricuspide (flèche). Le Doppler ne montre pas de gradient transvalvulaire avec une fuite tricuspide minimale. La vue 3D de la valve tricuspide à partir du ventricule droit (Figure 5) montre une parfaite coaptation entre le feuillet antérieur (A) et septal (S) de la valve tricuspide. L'anneau tricuspide de Carpentier vue en 3D (Figure 6) est circulaire (flèches) et non fermé (cercle) afin d'éviter une restriction trop importante. Le suivi à 6 mois confirme le bon résultat de plastie tricuspide. L'échocardiographie 3D permet une description précise des malformations de la valve tricuspide.

Acar P, Abadir S, Taktak A, Dulac Y. Ebstein's anomaly assessed by real-time three-dimensional echocardiography. *Ann of Thorac Surg* 2006; 82 : 731-3.

P. Acar et B. Léobon, Toulouse

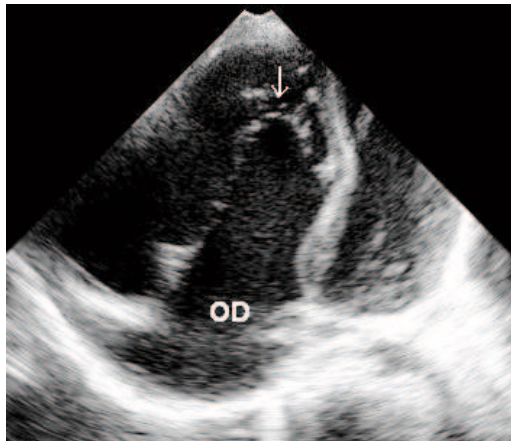


Fig 1

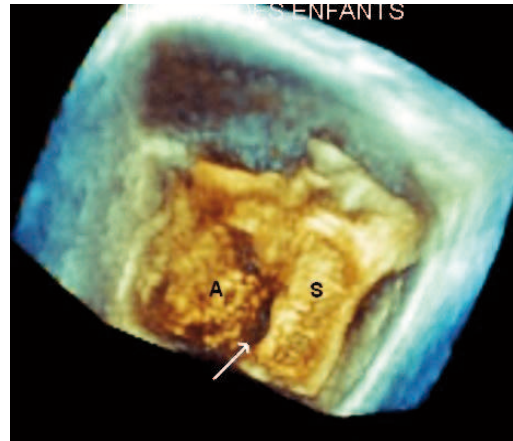


Fig 2

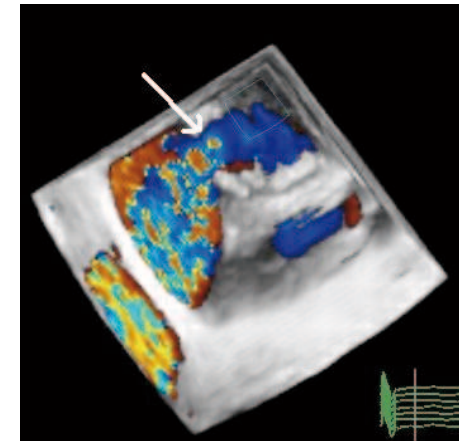


Fig 3

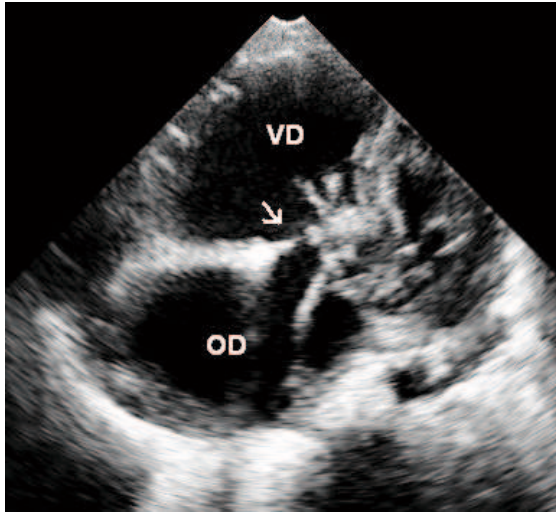


Fig 4

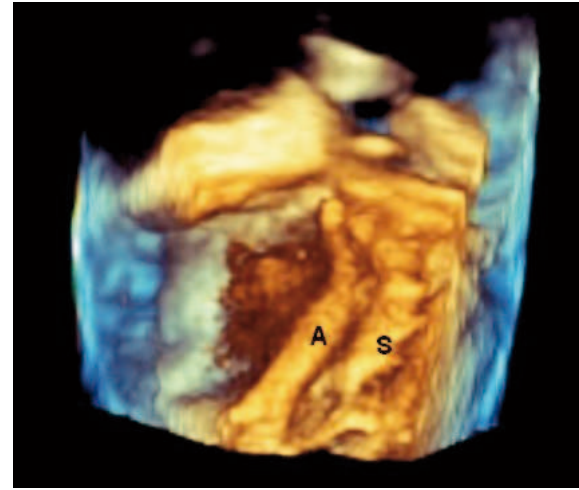


Fig 5

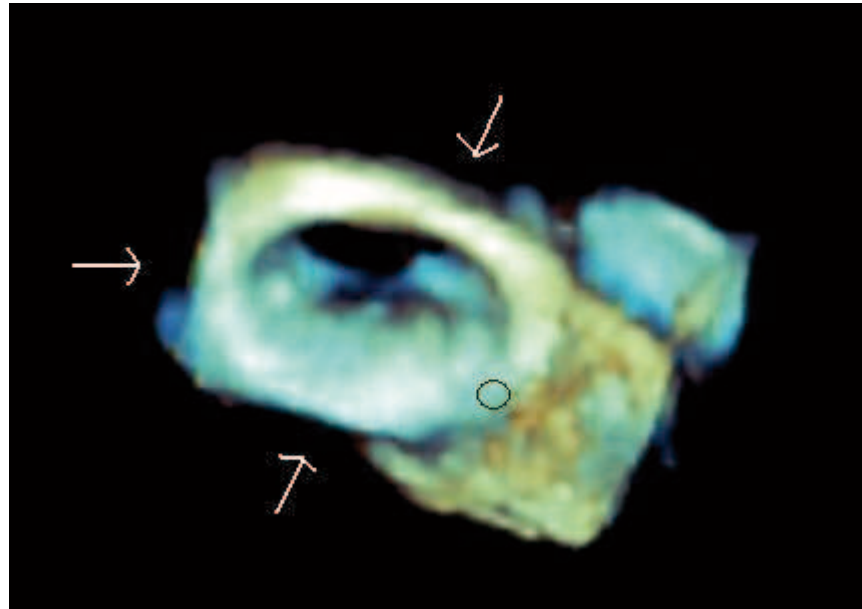


Fig 6

# Agenda de cardiologie congénitale et pédiatrique 2010

- ☞ Dimanche 14 février 2010 : Journée mondiale de sensibilisation aux Cardiopathies Congénitales
- ☞ 31ème Séminaire de Cardiologie Pédiatrique - Insuffisance Cardiaque de l'Enfant et des Cardiopathies Congénitales : 4 et 5 mars 2010, Auditorium de l'Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris [marie-claire.kerembellec@nck.aphp.fr](mailto:marie-claire.kerembellec@nck.aphp.fr)
- ☞ A.E.P.C. 2010 : 26 au 29 mai 2010 Innsbruck, Autriche <http://www.aepc2010.at/>
- ☞ Séminaire de perfectionnement en anatomie des cardiopathies congénitales - 23 au 25 juin 2010, Centre Chirurgical Marie Lannelongue-M3C, Le Plessis-Robinson [l.bouclier@ccml.fr](mailto:l.bouclier@ccml.fr)
- ☞ Journée HTAP et Cardiopédiatrie : 24 juin 2010, Salon de la Maison des Arts et Métiers, Paris
- ☞ Journées Alain Choussat : 16 et 17 septembre 2010, Lyon [jchoussat2010@univ-lyon1.fr](mailto:jchoussat2010@univ-lyon1.fr)

## Informations pratiques

- ☞ Devenir membre de la FCPC <http://www.sfc cardio.fr/activites/presentation/devenez-membre-de-la-sfc>
- ☞ Adhérer au groupe des Juniors en Cardiopédiatrie [p-amedro@chu-montpellier.fr](mailto:p-amedro@chu-montpellier.fr)
- ☞ Association Nationale des Cardiaques Congénitaux <http://www.ancc.asso.fr>
- ☞
- ☞ Prochain numéro de la Newsletter Avril 2010
- ☞
- ☞ Nous contacter : [jf.piechaud@angio-icps.com](mailto:jf.piechaud@angio-icps.com) et [damien.bonnet@nck.aphp.fr](mailto:damien.bonnet@nck.aphp.fr)