

COEURS BRISES

Faut-il opérer toutes les cardiopathies complexes diagnostiquées avant la naissance ?

Ph. Pézard - Fr. Bousson (CHU Angers)



HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



En préambule, 3 questions:

- De quoi parlons nous ?
- Pourquoi en parlons nous ?
- Y a-t-il une alternative ?

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



De quoi parlons nous ?
(et que cela représente-t-il ?)

- Malpositions vasculaires
- APSO, TAC
- Coeur univentriculaire
- Atrésie tricuspide, APSI
- Hypoplasie VG et équivalents
- Certains CAV

≠ 1200 / an
(en France)

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



Toutes les cardiopathies complexes ne sont pas à mettre dans le même panier.

- Certaines cardiopathies complexes:
 - ne demandent rien à personne (ex: certaines TGVc)
 - **sont opérées avec un équivalent de guérison (TGV)**
 - défient les statistiques (ex: certains VU ou APSO).
- Certaines cardiopathies apparemment non complexes (de prime abord) promettent en fait une vie d'enfer. (ex: obstacles ± étagés du coeur gauche)



HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



Pourquoi en parlons nous ?

Comment un médecin peut-il se demander s'il va traiter ses patients ?

Durant la vie foetale, présence de deux éléments absents dans l'exercice médical postnatal :

- une législation autorisant l'IMG,
- une attente parentale souvent différente/postnatal.

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

Une attente parentale différente

APRES LA NAISSANCE

"On" attend de la médecine (et des chirurgiens)

- qu'elle guérisse éventuellement,
- si ce n'est pas possible, qu'elle soulage,
- et, en dernier ressort, qu'elle accompagne.

Toute diminution du handicap ou de la souffrance est un succès.



AVANT LA NAISSANCE

"On" entreprend une grossesse pour donner naissance à un être "normal"

Toute menace de handicap ou de souffrance normale

est vécue comme un échec par les parents



HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



3^o question

Y a-t-il une alternative ?

La greffe cardiaque

- Faut-il laisser les parents compter sur cette solution
- en première intention, à la naissance
- ou en deuxième intention, en cas d'échec de chirurgie ?

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

En première intention, chez le nouveau-né

Ethics of Cardiac Transplantation in Hypoplastic Left Heart Syndrome.

Alexander A. Kon

Pediatr Cardiol. 2009;30:725-728

- 1^o) Environ 25 % des nourissons décèdent en attente de greffon. Après transplantation, la survie à 5 ans est de l'ordre de 70%.
On peut en déduire que la survie à 5 ans n'est que de 50% environ (intention de traiter)
- 2^o) Dans la mesure où plus de la moitié des greffons ont une durée de vie inférieure à 10 ans, on peut craindre que les enfants greffés aient besoin d'une nouvelle greffe tous les 10-15 ans.
- 3^o) En dehors de la seule survie, il faudra compter avec des contraintes (familiales) et une morbidité importantes (HTA, insuffisance rénale, infection, cancers, rejet...)
- 4^o) Sur un plan éthique, compte tenu de la pénurie de greffons, il apparaît souhaitable de réserver cette option aux seules cardiopathies qui n'ont pas d'autre alternative (cardiomyopathie terminale, non compaction sévère ...).

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

En deuxième intention, chez le congénital adulte.

Cardiac transplantation in adults with congenital heart disease.

Irving C, Parry G, O'Sullivan J, Dark JH, Kirk R, Coatsand DS & al.

Heart. 2010;96:1217-22.

- 38 greffes (sur 20 ans) - Age moyen: 33,5 ans
geste éventuellement compliqué par les interventions antérieures.
- 16 décès (43%) : 12 précoces - 4 tardifs
- survie :
 - 70 % à 30 jours
 - 68 % à 1 an
 - 58 % à 5 ans
 - 53 % à 10 et 15 ans

HN Việt - Pháo lần 11, năm 2011



La question de fond :
3 situations schématiques.

- Tout ou presque se joue avant la chirurgie,
- On peut espérer une chirurgie «curative»,
- La chirurgie ne pourra être que «palliative définitive».

HN Việt - Pháo lần 11, năm 2011

La réponse semble «ferme» :

C'EST NON

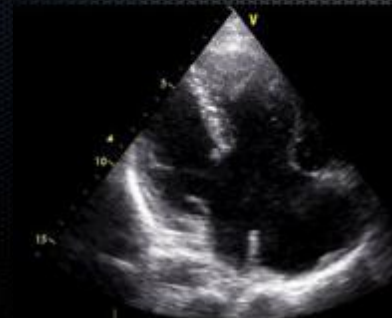
La greffe cardiaque n'est pas une option
qui peut être raisonnablement présentée aux parents.

HN Việt - Pháo lần 11, năm 2011

1°) Dans certaines cardiopathies, «tout ou presque»
se joue indépendamment de la chirurgie.

Exemple: les canaux atrio-ventriculaires (CAV)

- moins de 20 % sont une bonne forme chirurgicale.
(anomalie cardiaque équilibrée et unique)
- une bonne forme chirurgicale est le plus fréquemment associée à une trisomie 21.
(Huggon B. et al. J Am Coll Cardiol. 2000;36:593-601)



	Fesslova n = 62	Angers n = 62
IMG	31 %	65 %
MFIU	11 %	11 %
Décès néo-natal	39 %	4 %
Survie à 2-3 ans	17 %	10 %
	dont 9 T21	dont 2 T21

HN Việt - Pháo lần 11, năm 2011

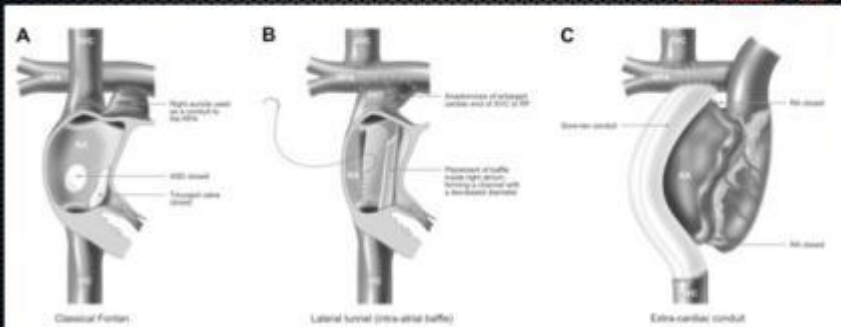
3°) Les C. Complexes ne pouvant faire l'objet que d'un traitement «palliatif définitif»

▪ **Coeur présentant une physiologie univentriculaire**



L'intervention de Fontan-Kreutzer (1971)
(dérivation cavo-pulmonaire totale)

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



Circulation 2007; 116: 1-157 - 1-164

The Fontan Procedure
Contemporary Techniques Have Improved Long-Term Outcomes

Yves d'Udekem, MD, PhD; Ajay J. Iyengar, BMedSci; Andrew D. Cochrane, MD, FRACS; Leeanne E. Grigg, MBBS, FRACP; James M. Ramsay, MD, FRACP; Gavin R. Wheaton, MD, FRACP; Dan J. Penny, MD, PhD, FRACP; Christian P. Brizard, MD

- L'amélioration de la mortalité hospitalière est liée à :

- l'évolution de la technique (conduit latéral - fenestration),
- une préparation par une mono cavo-pulmonaire préalable,
- une meilleure sélection des patients, **mais que fait-on des autres ?**

Un Fontan « **reste clairement une intervention palliative,** mais les variantes permettent d'espérer moins de troubles du rythme et une défaillance plus tardive du montage. »

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

Y. d'Udekem & al - Circulation, 2007

305 patients opérés entre 1989 et 2007

(Valeurs en %)



• Mortalité hospitalière	9	1	-
• Mortalité tardive	25	3	-
• Réintervention	24	8	2
• Acc. thrombo-emboliques	11	1	1
• Troubles du rythme	23	4	1
• Pace maker	37	5	-
• Défaillance tardive (8)			

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



Forty Years of The Fontan Operation: A Failed Strategy

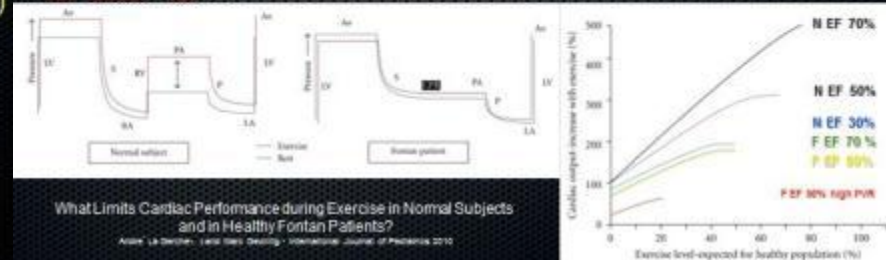
Jack Rychik

Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Pediatric Cardiac Surgery Annual 2010; 13: 96-100

It is time to admit the FO is a temporary measure and will not adequately provide for a decent quality of life for our adult survivors.

- faible capacité d'adaptation à l'effort,

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011



What Limits Cardiac Performance during Exercise in Normal Subjects and in Healthy Fontan Patients?

Avolio, La Dache, 2001 (2003) Circulation, International Journal of Pediatrics 2010

A elle seule, la littérature chirurgicale ne peut suffire à se forger une opinion.

En particulier parce que :

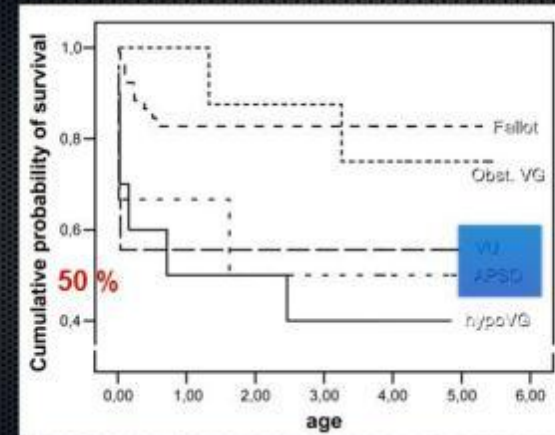
- Elle ignore les décès en attente de chirurgie (et les MFIU),
- Elle exclut les C.I opératoires,
- Elle est schizophrène dès qu'elle s'intéresse au long terme (puisque l'évolution à long terme étudiée correspond à des techniques chirurgicales souvent dépassées.)

Ce n'est pas une raison pour l'ignorer

Intérêt des études globales, en population.

Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century (2002)

Philip Moons & al. - Acta Paediatrica 2009 98, pp: 472-477



Pour conclure

- On peut légitimement se poser la question de poursuivre la grossesse lorsque le fœtus présente une C. complexe pour laquelle nous n'avons pas de solution thérapeutique satisfaisante.

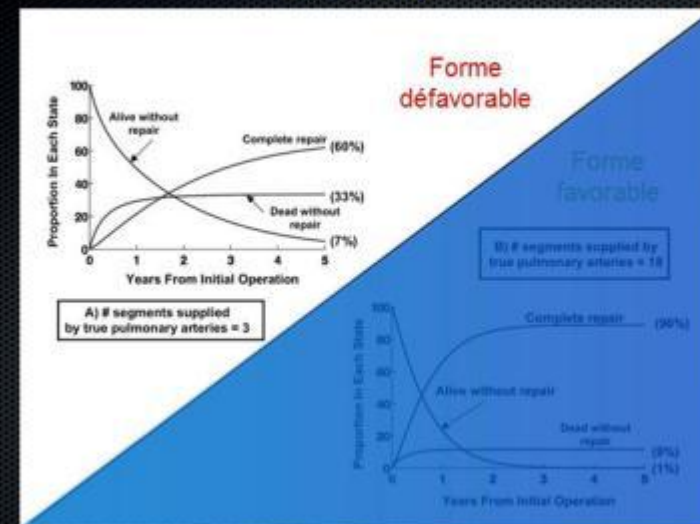
- Actuellement, la décision est prise trop souvent sur le diagnostic «générique» de la C.C (VU, AT ...) et selon que nous (médecins et parents) voyons le verre à moitié plein ou à moitié vide.

Finalement, cette décision repose **trop** sur d'autres considérations que purement médicales.

- Pour optimiser l'évaluation du pronostic 'in utero', il ne faut pas s'arrêter à ce seul diagnostic «générique», mais tenir compte d'avantage de sa **forme anatomique, ± favorable** à la chirurgie.

L'avis des chirurgiens dès cette étape ante natale serait précieux.

Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)





Je vous remercie

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

La TGV, à 10 ans près ...

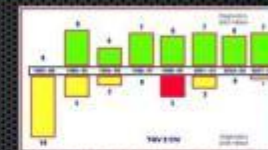
1965
Senning - Mustard



1975
Switch



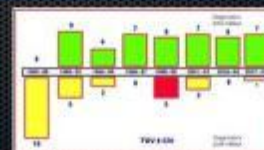
1985
DAN



1965
Senning - Mustard



1985
DAN



1985
IMG ou Switch ?



HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

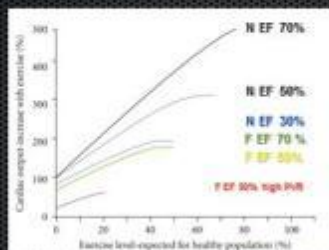
Long-Term Survival, Modes of Death, and Predictors of Mortality in Patients With Fontan Surgery

Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Treadman JK, Walsh EP, Lock JE and Landzberg MJ. *

Circulation 2008;117:85-92.

Gradual attrition was noted, predominantly from thromboembolic, heart failure-related, and sudden deaths, with **70% actuarial freedom** from all-cause death or cardiac transplantation **at 25 years**.

- Risk of death from **thromboembolism** increased 15 years after Fontan surgery and was predicted by clinically identified thrombus and lack of aspirin or warfarin therapy.
- **Heart failure**-related mortality was minimal the first 10 years. Independent risk factors were single RV morphology, higher postoperative RA pressure, and protein-losing enteropathy.
- The incidence of **sudden death** was 0.15% per year, with most events of presumed arrhythmic origin.



HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

HN Việt - Pháp lần 11, năm 2011

(* Children's hospital Boston)