

Les cardiopathies congénitales de l'adulte

A.Bozio, S.Di Filippo, M.Raboisson, M.Gouton, B.Semiond, S.Osmane, C.Goldman.
Hôpital Cardiologique et Pneumologique.
LYON France.

Les cardiopathies congénitales se rencontrent de plus en plus fréquemment à l'âge adulte en raison des progrès des méthodes diagnostiques qui permettent de démontrer l'origine congénitale de la sémiologie cardiaque et surtout en raison des progrès de la thérapeutique qui ont conduit à l'éclosion d'une population nouvelle de patients adultes porteurs de séquelles de la chirurgie de l'enfance qui posent des problèmes nouveaux.

Elles peuvent être connues depuis l'enfance avec une évolution spontanée n'a pas justifié le recours à la chirurgie : petits shunts gauche droit, valvulopathies aortiques et pulmonaires. Elles sont aussi découvertes à l'âge adulte de façon fortuite ou à l'occasion d'une complication : CIA à gros shunt, canal artériel persistant, coarctation méconnues, transposition "corrigée" par doubles discordances, maladie d'Ebstein, rupture d'un sinus de Valsalva, anomalies congénitales des coronaires.

Les cardiopathies opérées dans l'enfance sont parfois considérées comme guéries (Canal artériel fermé, CIA, CIV opérée sans séquelles - sténose pulmonaire traitée, coarctation réparée sans HTA). Mais le plus souvent elles ne sont que réparées et posent des problèmes chroniques hémodynamiques ou rythmologiques (tétralogie de Fallot, transpositions des gros vaisseaux, atrésie tricuspide corrigée par dérivation cavo pulmonaires). D'autres non corrigées survivent grâce à un traitement palliatif (Ventricule unique avec sténose pulmonaire et anastomoses systémico-pulmonaires.) Enfin les cardiopathies non opérées et devenues inopérables ou non opérées car non réparables sont essentiellement le fait des cardiopathies congénitales ayant évolué vers une hypertension artérielle de niveau systémique par vasculopathie pulmonaire irréversible. La surveillance de la polyglobulie secondaire au shunt droite gauche est un élément important du suivi, de même que la prévention de l'endocardite infectieuse.

Si la grossesse est possible dans la majorité des cardiopathies congénitales opérées, elle doit être formellement déconseillée en cas d'hypertension artérielle pulmonaire. Si dans la majorité des cas de cardiopathies congénitales traitées, l'intégration sociale est normale, des difficultés scolaires et professionnelles peuvent exister.

À partir d'une base de donnée, de 23 000 patients (dont 40 % sont âgés de plus de 18 ans) consultants ou hospitalisés dans une structure spécialisée dans les malformations congénitales, les problèmes souvent complexes de cette population sont évoqués en particulier l'histoire naturelle des CIA, des doubles discordances, de la coarctation de l'aorte, de la maladie d'Ebstein et des anomalies congénitales des artères coronaires.