

Daniel Tobler¹, Markus Schwerzmann², Matthias Greutmann³

Adultes cardiaques congénitaux – la fonction des médecins de premier recours

Programme pour les adultes atteints de cardiopathies congénitales

Les cardiopathies congénitales sont les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né (env. 8/1000 nouveaux-nés). Les progrès fulgurants de la chirurgie cardiaque et de la cardiologie interventionnelle, ainsi que l'amélioration des soins périopératoires et du suivi cardiaque au cours des dernières décennies, permettent aujourd'hui à plus de 90% de ces patients d'atteindre l'âge adulte. En Suisse, la malformation cardiaque congénitale touche 25 000 à 30 000 adultes; parmi eux, 3000 environ sont porteurs de la forme sévère et cette fraction s'accroît rapidement. Quelle place occupent les médecins de famille dans la prise en charge de ces patients?

Malgré les progrès de la médecine, l'espérance de vie des patients cardiaques congénitaux est inférieure à celle de la population normale. De plus, leur risque de complications cardiovasculaires et d'hospitalisations est accru. Les techniques opératoires, l'indication de réintervention et les traitements médicamenteux évoluent constamment. Dans le contexte d'une médecine dirigée vers les centres de compétence, on tend à oublier ou à mésestimer l'apport des médecins de premier recours. Et pourtant ces derniers sont des personnes de confiance essentielles pour ces patients qui souffrent de nombreux problèmes d'accompagnement non cardiaques dont les centres n'assurent pas l'intégralité des traitements. Les recommandations européennes pour la prise en charge des adultes cardiaques congénitaux publiées récemment accordent à nouveau plus d'importance à cet état de fait («*a well working network of specialist centers and with general adult care is of critical importance*»). Nous allons nous attacher à définir le rôle du médecin de premier recours dans la prise en charge des adultes cardiaques congénitaux et à expliquer ce dont il faut tenir compte dans la pratique pour stimuler le réseau relationnel entre les médecins de premier recours et les centres interrégionaux.

Différences de prise en charge des cardiopathies congénitales et acquises

Chez les patients adultes, de nombreux points distinguent la prise en charge d'une cardiopathie congénitale de celle d'une cardiopathie acquise.

- En général, les patients atteints de cardiopathies acquises sont pris en charge par le cardiologue praticien alors que les cardiopathies congénitales complexes sont traitées dans un centre de compétence par des spécialistes. Dans la prise en charge à long terme des adultes cardiaques congénitaux, les liens directs entre le médecin de premier recours et les spécialistes du centre de compétence sont très importants. Pour faciliter la communication avec les assignants, le groupe de travail compétent (Working group for Adults and Teenagers with Congenital Heart Disease «WATCH») de la Société Suisse de Cardiologie a mis en ligne le site www.sgk-watch.ch, sur lequel les centres suisses pu-

blient leurs adresses de contact, numéros de téléphone et adresses e-mail, ainsi que d'autres informations.

- Contrairement aux patients atteints de cardiopathies acquises, les adultes cardiaques congénitaux présentent fréquemment des antécédents médicaux lourds remontant à l'enfance et comportant des interventions complexes décrites par des acronymes peu évocateurs pour le non spécialiste.
- Dans la pratique, il est souvent difficile d'interpréter les symptômes et de décider s'il faut approfondir l'examen cardiaque et à quel moment. Au cabinet du généraliste, les patients atteints de malformations cardiaques complexes sont plutôt rares. Mais même les spécialistes en cardiologie n'ont pas l'habitude des particularités anatomiques et physiopathologiques de ces tableaux cliniques, ce qui entraîne assez souvent une sorte d'«isolement médical» des sujets touchés. On risque alors de manquer des signaux d'alarmes ou de négliger des résultats alarmants, ou encore de mal interpréter certains effets d'accompagnement non cardiaques et de mettre en œuvre des investigations ou des traitements trop agressifs.
- On peut comprendre qu'un long passé médical lourd de nombreuses hospitalisations peut entraîner l'isolement social, la frustration, le désespoir et la lassitude par rapport aux médecins et hôpitaux. Parfois, des dépressions et des troubles psychiatriques liés à la maladie de base viennent accentuer cette situation. Il existe souvent des liens intrafamiliaux très forts entre patients et parents ou partenaires, et ces derniers s'investissent beaucoup pour les soutenir.

Pour assurer un suivi global dans les meilleures conditions, il faut pouvoir s'appuyer sur un bon réseau et sur une excellente collaboration avec les spécialistes.

La fonction des médecins de premier recours dans la prise en charge des patients cardiaques congénitaux

Les patients cardiaques congénitaux sont tributaires d'un grand nombre de soins primaires qui doivent être adaptés individuellement en faisant appel au spécialiste compétent. Une collaboration interdisciplinaire avec plusieurs domaines de la médecine interne (pneumologie, hématologie, hépatologie, neurologie, etc.) s'avère souvent nécessaire.

Prophylaxie de l'endocardite

Les recommandations suisses ont été révisées pour la dernière fois en 2008 et notablement simplifiées à cette occasion. La prophyla-

¹ Hôpital universitaire de Bâle.

² Hôpital de l'Île à Berne.

³ Hôpital universitaire de Zurich.

xie de l'endocardite y est préconisée uniquement pour les patients présentant des cardiopathies cyanogènes non corrigées, les patients porteurs de valves artificielles, les patients avec implantation de matériel étranger (durant six mois après l'intervention) et/ou les patients présentant une cardiopathie incomplètement corrigées avec anomalies résiduelles au niveau ou à proximité du patch ou de la prothèse. Les nouvelles recommandations insistent sur l'importance d'une bonne hygiène buccale, qui est à tout moment largement supérieure à l'antibiothérapie car une bactériémie peut survenir au quotidien lors de la mastication ou du brossage des dents. La nécessité de la prophylaxie antibiotique devrait se discuter périodiquement avec le patient.

Prévention des infections

Les patients atteints de cardiopathies cyanogènes et de cardiopathies complexes non cyanogènes présentent davantage de risques de complications en cas d'infection respiratoire: chez ces patients, les complications de ce type peuvent entraîner l'hospitalisation voire la mort. C'est pourquoi on recommande les mesures suivantes:

- vaccination annuelle contre la grippe;
- vaccination contre les pneumocoques (une fois tous les cinq ans);
- bonne hygiène buccale (voir prophylaxie de l'endocardite) et consultations régulières chez un hygiéniste dentaire.

L'OFSP recommande la vaccination contre la grippe pour toute personne atteinte de cardiopathie chronique. Tous les cardiaques congénitaux adultes devraient donc se faire vacciner. Chez les porteurs de malformations corrigées moins sévères, l'indication de vaccination peut être discutée de cas en cas.

Prévention de l'infarctus/gestion des anticoagulants

L'indication d'anticoagulation orale ne fait pas de différence fondamentale entre cardiopathies congénitales et acquises. La fibrillation auriculaire, le flutter auriculaire et les valves mécaniques représentent les indications les plus fréquentes d'anticoagulation orale. Il faudrait convenir du dosage en vue de l'INR cible avec le cardiologue du patient. Les indications spécifiques s'effectuent de cas en cas avec le spécialiste compétent.

Prévention cardiovasculaire primaire

L'espérance de vie des patients cardiaques congénitaux a nettement augmenté, et avec elle l'importance de la prévention cardiovasculaire primaire. Pour ces patients aussi, les principaux facteurs de risque d'événements cardiovasculaires associés à l'évolution de la maladie athérosclérotique sont l'hypertension artérielle, le diabète, les dyslipidémies, le tabagisme et une anamnèse familiale positive. Il faut par conséquent rechercher délibérément ces facteurs de risque et les traiter à temps.

Mesures de soutien complémentaires

Les centres de compétence se préoccupent généralement assez peu de sujets tels que l'exercice physique, le choix de la profession, l'espérance de vie et la médecine palliative. Les médecins de premier recours sont en mesure de combler cette lacune par des informations et des conseils. A cet effet, il faut absolument disposer d'un bon réseau entre médecins de premier recours et spécialistes du centre de compétence et bien communiquer.

- Sport, exercice physique: le principe prévaut selon lequel il faut encourager les jeunes et les adultes atteints d'une cardiopathie congénitale à fournir régulièrement un effort physique. L'interdiction d'un sport n'est indiquée qu'exceptionnellement. Chez les enfants et les adolescents, un comportement trop protecteur porte souvent à des conséquences préjudiciables tardives.
- Voyages: avec une préparation suffisamment précoce et une bonne organisation, la plupart des patients peuvent voyager en avion, même s'ils sont atteints d'anomalies complexes et d'hypertension pulmonaire.
- Grossesse: pour de nombreuses femmes atteintes de cardiopathie congénitale, la grossesse pose un risque accru mais qui peut se défendre dans une perspective de maternité. La grossesse n'est donc que très rarement à déconseiller. Si la patiente désire un enfant, il faudrait envisager de l'adresser à un centre supra-régional proposant une consultation pour femmes enceintes atteintes de cardiopathies congénitales.
- Aspects psychosociaux: les adultes atteints de cardiopathies congénitales présentent assez fréquemment des troubles psychosomatiques. Un soutien psychologique compétent leur serait parfois très utile, mais il manque des spécialistes pour venir en aide spécifiquement aux patients atteints de cardiopathies congénitales. Pour ces derniers, le cabinet du médecin de premier recours représente un lieu d'accueil important.
- Médecine palliative et circonstances entourant la mort: l'espérance de vie des patients atteints de cardiopathies congénitales complexes est généralement diminuée. Or le thème de la mort et des modalités qui l'entourent est rarement abordé à temps dans les discussions. L'étroite relation avec le patient et sa longue durée confèrent aux médecins de premier recours une fonction importante à cet égard. Ils peuvent en effet proposer suffisamment tôt au patient un entretien sur le thème de la mort et aborder le sujet des directives anticipées. Les proches devraient prendre part à ces discussions.

Conclusions

Le nombre d'adultes atteints de cardiopathie congénitale augmente au sein de la population. Depuis quelques décennies, la complexité des cas s'accroît également. Les recommandations actuellement en vigueur pour le suivi de ces patients s'adressent plutôt aux centres de compétence alors que c'est aux médecins de premier recours à assumer la fonction de soutien de premier plan. Pour assurer un suivi global dans les meilleures conditions, il faut pouvoir s'appuyer sur un bon réseau et sur une excellente collaboration avec les spécialistes.

Les auteurs remercient le Dr Noémi de Stoutz pour les précieux compléments et la revue attentive de cet article.

Correspondance:

Dr Daniel Tobler
FMH Kardiologie und Innere Medizin
Universitätsspital Basel
Kardiologie
Petergraben 42
4051 Basel
guch@uhbs.ch