



23^{ème}

CONGRÈS NATIONAL
DE LA SAARSIU

LE 14, 15 ET LE 16 DÉCEMBRE 2023

A L'HÔTEL MERCURE ALGER

Cardiopathie congénitale
Transition de l'enfance à l'âge adulte

W.BOURIDA / KH.ROUDOCI

84 ans déjà...

1950

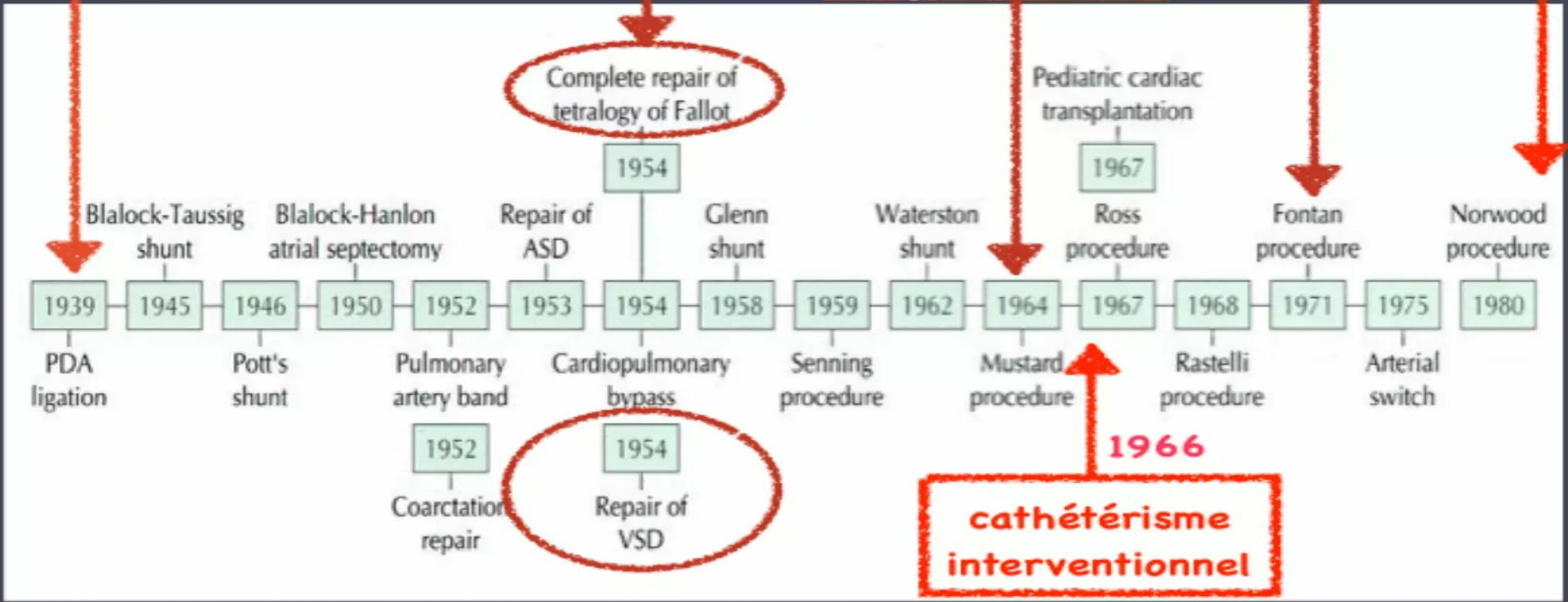
1940
première ligature
du canal artériel

Circulation extra-corporelle

1960
Transposition
des gros vaisseaux

1970
Fontan

1980
Diagnostic
anténatal



Introduction

- ▶ Un changement profond s'est produit ces dernières décennies dans le monde des malformations cardiaques congénitales.
- ▶ Depuis les débuts de la chirurgie cardiaque, dans les années 60, la survie des patients avec cardiopathie congénitale n'a cessé d'augmenter et actuellement plus de 90% des enfants naissant avec une malformation cardiaque atteindront l'âge adulte
- ▶ Actuellement, le nombre de patients adultes porteurs de cardiopathie congénitale augmente de façon exponentielle et dépasse le nombre d'enfants
- ▶ Aux Etats-Unis, plus d'un million d'adultes sont porteurs de cardiopathie congénitale, dont plus de la moitié d'une cardiopathie congénitale complexe.¹
- ▶ En Suisse, le nombre d'adultes avec cardiopathie congénitale est estimé à 32 000.

Prévalence quel intérêt ?

Congenital Heart Disease

Congenital Heart Disease in the General Population Changing Prevalence and Age Distribution

Ariane J. Marelli, MD; Andrew S. Mackie, MD, SM; Raluca Ionescu-Ittu, MSc;
Elham Rahme, PhD; Louise Pilote, MD, MPH, PhD

Background—Empirical data on the changing epidemiology of congenital heart disease (CHD) are scant. We determined the prevalence, age distribution, and proportion of adults and children with severe and other forms of CHD in the general population from 1985 to 2000.

Methods and Results—Where healthcare access is universal, we used administrative databases that systematically recorded all diagnoses and claims. Diagnostic codes conformed to the *International Classification of Disease*, ninth revision. Severe CHD was defined as tetralogy of Fallot, truncus arteriosus, transposition complexes, endocardial cushion defects, and univentricular heart. Prevalence of severe and other CHD lesions was determined in 1985, 1990, 1995, and 2000 using population numbers in Quebec. Children were subjects <18 years of age. The prevalence was 4.09 per 1000 adults in the year 2000 for all CHD and 0.38 per 1000 (9%) for those with severe lesions. Female subjects accounted for 57% of the adult CHD population. The median age of all patients with severe CHD was 11 years (interquartile range, 4 to 22 years) in 1985 and 17 years (interquartile range, 10 to 28 years) in 2000 ($P<0.0001$). The prevalence of severe CHD increased from 1985 to 2000, but the increase in adults was significantly higher than that observed in children. In the year 2000, 49% of those alive with severe CHD were adults.

Conclusions—The prevalence in adults and median age of patients with severe CHD increased in the general population from 1985 to 2000. In 2000, there were nearly equal numbers of adults and children with severe CHD. (*Circulation*. 2007;115:163-172.)

Key Words: adults ■ children ■ epidemiology ■ heart defects, congenital ■ prevalence

Received March 15, 2006; accepted November 10, 2006.

From the McGill Adult Unit for Congenital Heart Disease Excellence (MAUDE Unit), Montreal, Quebec, Canada.

Reprint requests to Ariane Marelli, MD, FRCP(C), FACC, Associate Professor of Medicine, McGill University, Director, McGill Adult Unit for Congenital Heart Disease, McGill University Health Center, 1650 Cedar Ave, Montreal, Canada H3G 1A4. E-mail ariane.marelli@mcgill.ca

© 2007 American Heart Association, Inc.

Circulation is available at <http://www.circulationaha.org>

DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224

Prévalence quel intérêt ?

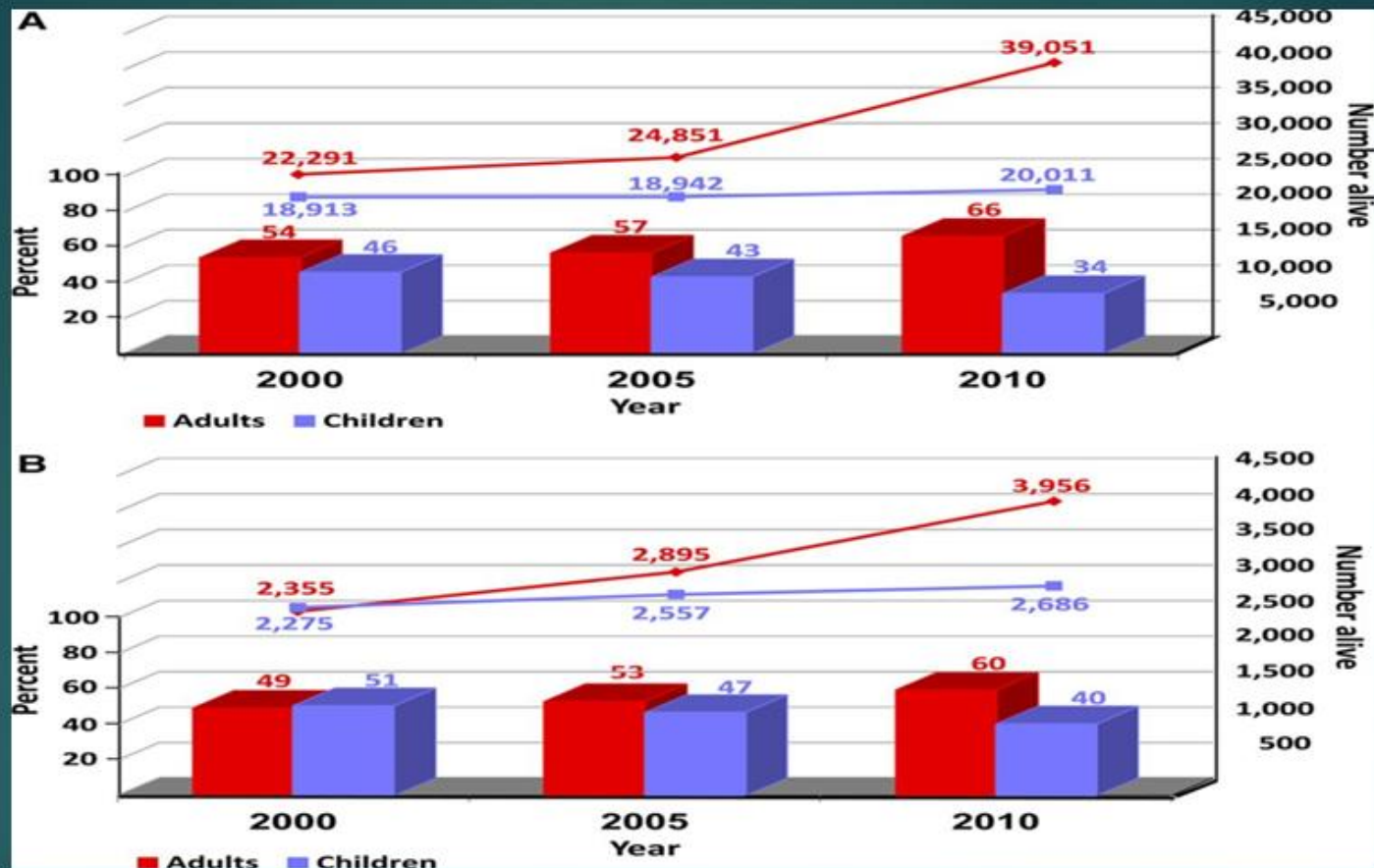
TABLE 3. Prevalence of Severe and Other CHD in a Population of 5 760 295 Adults and 1 596 734 Children in the Year 2000

	Adults Alive in 2000		Children Alive in 2000	
	n (%)	Prevalence per 1000 Adults	n (%)	Prevalence per 1000 Children
All congenital heart lesions*	23 563 (100)	4.09	18 979 (100)	11.89
Severe lesions				
TOF or truncus arteriosus	1001	0.17	778	0.49
AVCD	834	0.14	914	0.57
Transposition complex	235	0.04	424	0.27
Univentricular hearts	150	0.03	213	0.13
All severe lesions	2205 (9)	0.38	2316 (12)	1.45
Other lesions				
ASD	5076	0.88	6205	3.89
VSD	4486	0.78	6709	4.20
PDA	103	0.02	493	0.31
Unspecified defect of septal closure	161	0.03	9	0.01
Unspecified congenital anomalies†	9621	1.67	1586	0.99
Congenital aortic stenosis or insufficiency‡	619	0.11	425	0.27
Anomalies of pulmonary artery or valve	698	0.12	798	0.50
Aortic coarctation	389	0.07	396	0.25
Congenital mitral or tricuspid valve disease	178	0.03	60	0.04
Ebstein's anomaly	50	0.01	29	0.02
Unknown congenital heart lesions	91	0.02	35	0.02
Anomalies of the great veins	25	0.00	24	0.01
All other lesions	21 358 (91)	3.71	16 663 (88)	10.44

*There are 154 adults (15 with severe CHD, 139 with other CHD) and 199 children (13 with severe and 106 with other CHD) to whom we have assigned 2 final CHD diagnoses.

†Includes ICD-9 codes 7468, 7469, and 7479 (see Table 1).

‡Includes ICD-9 codes 7463, 7464, and 7472 (see Table 1).



Ariane J. Marelli, *Circulation*. Lifetime Prevalence of Congenital Heart Disease in the General Population From 2000 to 2010, Volume: 130, Issue: 9, Pages: 749-756, DOI: (10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396)

■ Adults ■ Children

CHD = congenital heart disease

Figure 2. Numbers and proportion of adults and children with all CHD (A) and severe CHD (B) in 1985, 1990, 1995, and 2000.

la survie ?

- La proportion de décès infantiles a nettement diminué entre 2002 et 2005,
- Globalement, la mortalité a diminué de 31 %
- Taux de mortalité ont diminué dans tous les groupes d'âge de moins de 65 ans, avec la plus forte réduction chez les nourrissons

Journal of the American College of Cardiology
© 2010 by the American College of Cardiology Foundation
Published by Elsevier Inc.

Vol. 56, No. 14, 2010
ISSN 0735-1097/\$36.00
doi:10.1016/j.jacc.2010.03.085

CONGENITAL HEART DISEASE

Changing Mortality in Congenital Heart Disease

Paul Khairy, MD, PhD,* Raluca Ionescu-Ittu, MSc,†§ Andrew S. Mackie, MD, SM,†
Michal Abrahamowicz, PhD,§ Louise Pilote, MD, MPH, PhD,‡§ Ariane J. Marelli, MD†
Montreal, Quebec, Canada

Objectives	This study sought to characterize temporal trends in all-cause mortality in patients with congenital heart disease (CHD).
Background	Historically, most deaths in patients with CHD occurred in early childhood. Notable advances have since been achieved that may impact on mortality trends.
Methods	We conducted a population-based cohort study of patients with CHD in Quebec, Canada, from July 1987 to June 2005. A total of 8,561 deaths occurred in 71,686 patients with CHD followed for 982,363 patient-years.
Results	The proportion of infant and childhood deaths markedly declined from 1987 to 2005, with a reduction in mortality that exceeded that of the general population. Distribution of age at death transitioned from a bimodal to unimodal, albeit skewed, pattern, more closely approximating the general population. Overall, mortality decreased by 31% (mortality rate ratio: 0.69, 95% confidence interval [CI]: 0.61 to 0.79) in the last (2002 to 2005) relative to the first (1987 to 1990) period of observation. Mortality rates decreased in all age groups below 65 years, with the largest reduction in infants (mortality rate ratio: 0.23, 95% CI: 0.12 to 0.47). In adults 18 to 64 years, the mortality reduction (mortality rate ratio: 0.84, 95% CI: 0.73 to 0.97) paralleled the general population. Gains in survival were mostly driven by reduced mortality in severe forms of CHD, particularly in children (mortality rate ratio: 0.33, 95% CI: 0.19 to 0.60), and were consistent across most subtypes.
Conclusions	Deaths in CHD have shifted away from infants and towards adults, with a steady increase in age at death and decreasing mortality. (J Am Coll Cardiol 2010;56:1149-57) © 2010 by the American College of Cardiology Foundation

Algérie

- ▶ L'étude faite par S.M. Ghomari, à l'E.H.S. Mère Enfant de Tlemcen, retrouvait une prévalence de CC est 2 %.
- ▶ L'étude du Pr Sari-Ahmed retrouvait une prévalence des CC de 0.41 % (étude concerne les enfants scolarisés entre 6 et 20 ans).
- ▶ L'étude du Pr Medjrubi a Constantine, retrouvait une prévalence de 8%, et concerne les profils épidémiologiques des cardiopathies congénitales opérées chez l'enfant.
- ▶ Récemment l'étude de Dj.Chelirem, retrouve une prévalence 28.6 P.1000; concernant les CC chez les nouveau-nés hospitalisés à l'hôpital central de l'armée (Alger).



Devenir des cardiopathies congénitales opérées



Devenir des cardiopathie congénitale opérés

- ▶ Les cardiopathies congénitales sont pour la plupart corrigées dans la petite enfance néanmoins la morbimortalité chez les jeunes adultes avec CC sont non négligeables.
- ▶ Rappelant que ces patients ont été opérés il y a deux à trois décennies période où la chirurgie cardiaque n'était pas aussi avancée et, dès lors, ils peuvent présenter des séquelles nécessitant des soins particuliers.



Devenir des cardiopathie congénitale opérées

Certains nécessitent une reprise chirurgicale ou un cathétérisme interventionnel à l'adolescence pour améliorer leur hémodynamique cardiovasculaire pour :

- ✓ Implanter un conduit valvé
- ✓ Dilater des sténoses ou poser des stents

- ▶ Les patients avec un cœur univentriculaire, l'adolescence peut coïncider avec la survenue de complications graves → arythmies
 - thromboses
 - entéropathies exsudatives et cirrhose hépatique.

- ▶ **Dès lors, la transition de la pédiatrie à l'adulte revêt une importance particulière**



Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale born to be bad ?

- ▶ Aux États-Unis, les personnes ayant déjà subi une chirurgie cardiaque se considèrent souvent comme « **guéries** », alors que la majorité est confrontée à toute une vie de problèmes
 - Arythmies
 - Dysfonctionnement ventriculaire
 - un ou plusieurs ré-opérations
 - Même les patients avec des lésions « **simples** » réparées, comme une cloison auriculaire, le patient peut ne pas avoir une survie normale s'il est réparé à l'âge adulte

Journal of the American College of Cardiology
© 2005 by the American College of Cardiology Foundation
Published by Elsevier Inc.

Vol. 46, No. 1, 2005
ISSN 0735-1097/05/\$18.00
doi:10.1016/j.jacc.2005.02.083

STATE-OF-THE-ART PAPER

The Adult With Congenital Heart Disease

Born to Be Bad?

Carole A. Warnes, MD, MRCP, FACC

Rochester, Minnesota

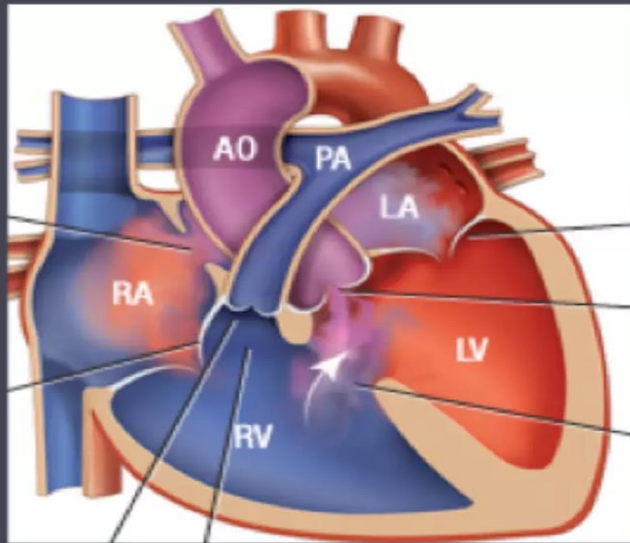
The population of patients with adult congenital heart disease is approximately 800,000 in the U.S. Those with prior cardiac surgery often consider themselves "cured," although the majority faces a lifetime of problems including arrhythmias, ventricular dysfunction, and one or more re-operations. Even patients with repaired "simple" lesions such as an atrial septal defect may not have normal survival if they are repaired in adulthood. Patients with repaired coarctation may have premature cardiovascular complications including sudden cardiac death, myocardial infarction, and stroke. They also have aortic complications such as aneurysm and dissection, which result from a diffuse arteriopathy and continued hypertension that may be caused by underlying endothelial dysfunction. In addition, bicuspid aortic valve occurs in more than one-half of the patients with coarctation, so continued surveillance for significant aortic valvular heart disease is necessary. More complex lesions also pose problems after "total correction." Patients with repaired tetralogy of Fallot often have pulmonary regurgitation, which is frequently overlooked on clinical exam and echocardiography. Pulmonary valve replacement should be performed before the development of irreversible right ventricular dysfunction and an increased risk of ventricular tachycardia or sudden cardiac death. Because they are vulnerable to deterioration of systemic ventricular function, those with congenitally corrected transposition require special vigilance, usually with concomitant atrio-ventricular valve regurgitation. Late referral is common with a deleterious effect on long-term survival. These patients need lifelong follow-up and the residua and sequelae of their complex anomalies must be understood in order to provide optimum care. (J Am Coll Cardiol 2005; 46:1-8) © 2005 by the American College of Cardiology Foundation



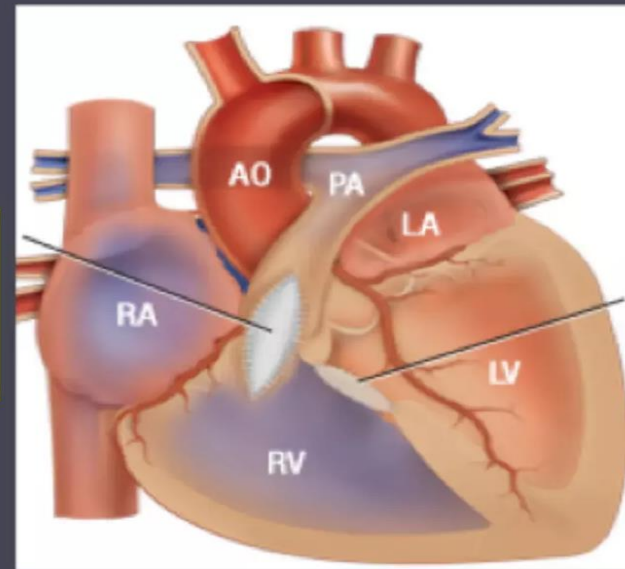
Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale

Borne to be Bad?

T4F



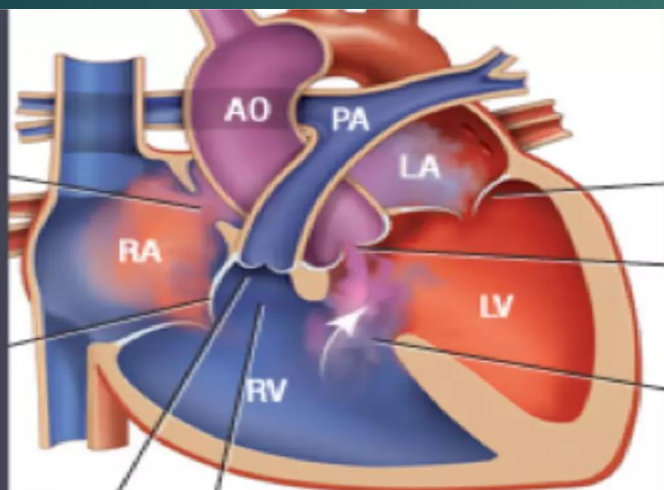
CURE COMPLETE :
fermeture CIV
élargissement VD-AP



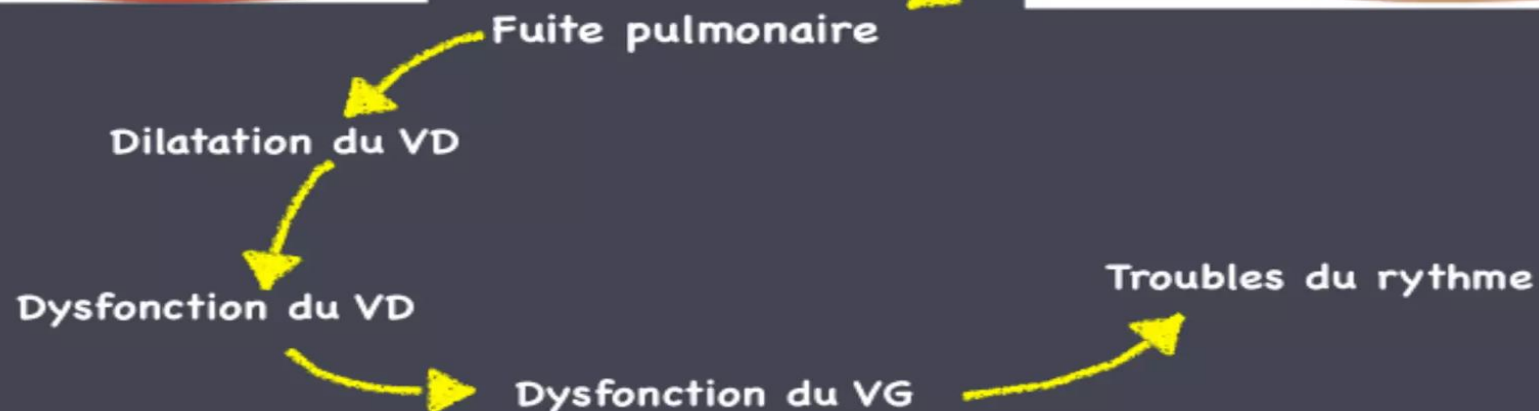
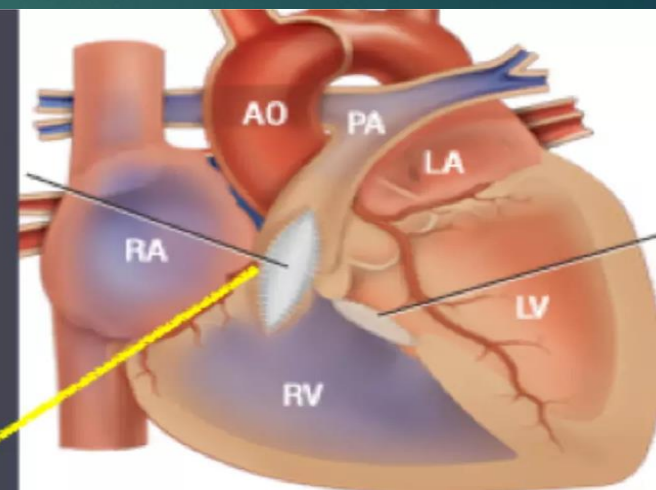


Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad?

T4F

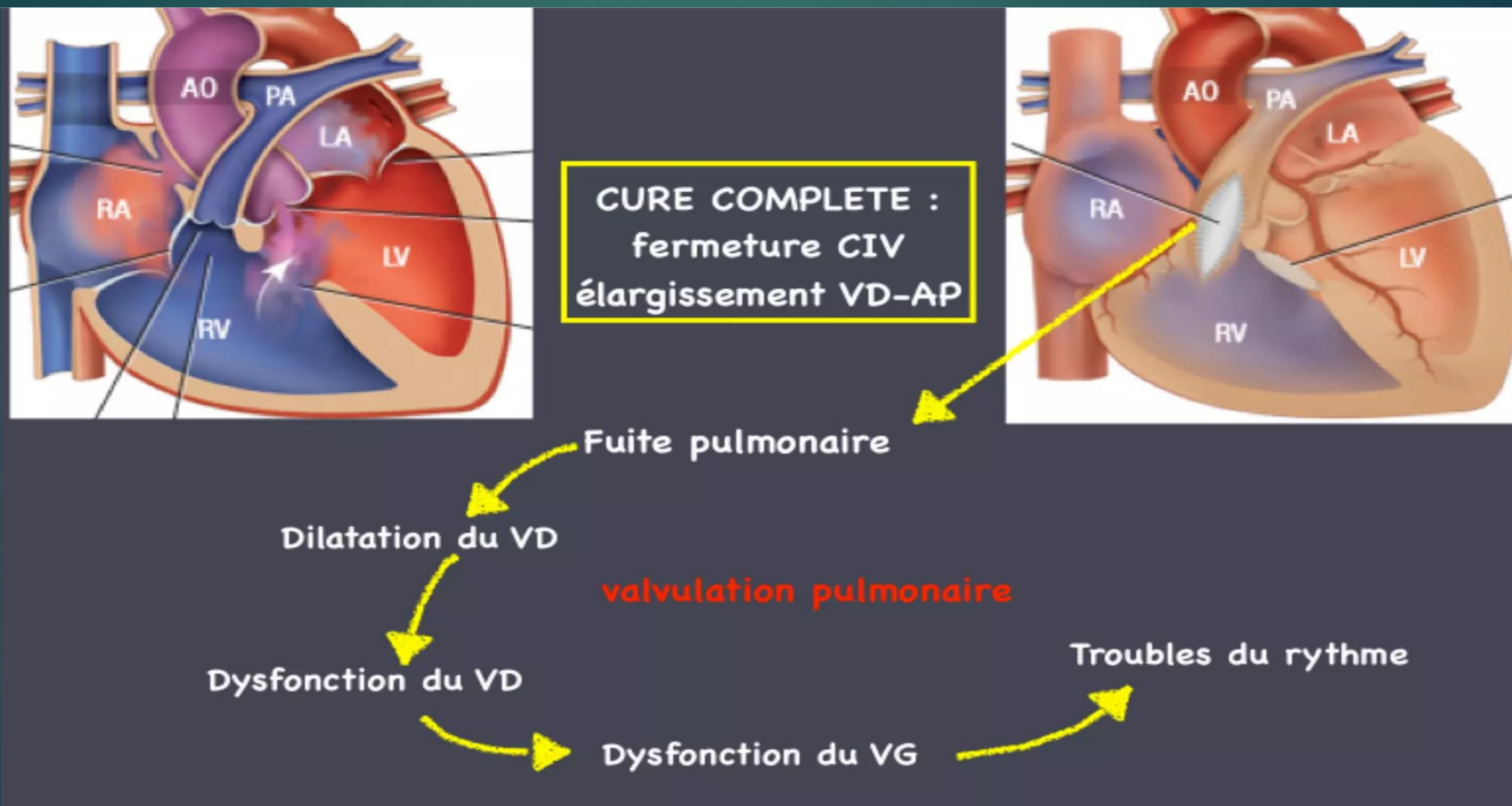


CURE COMPLETE :
fermeture CIV
élargissement VD-AP



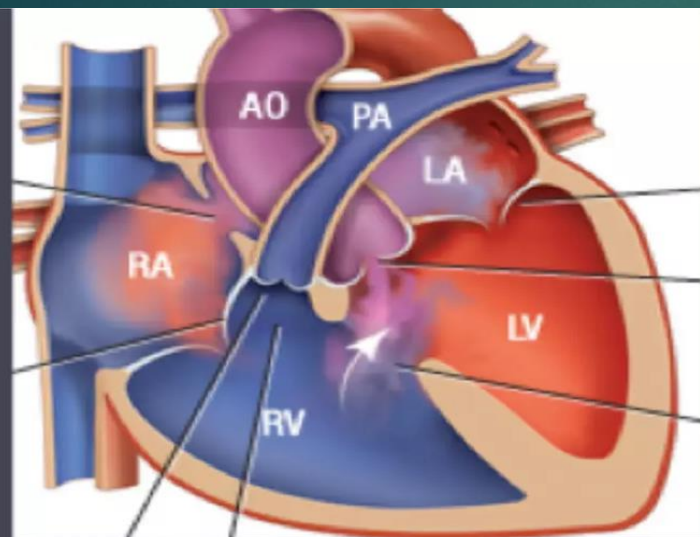


Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad? T4F

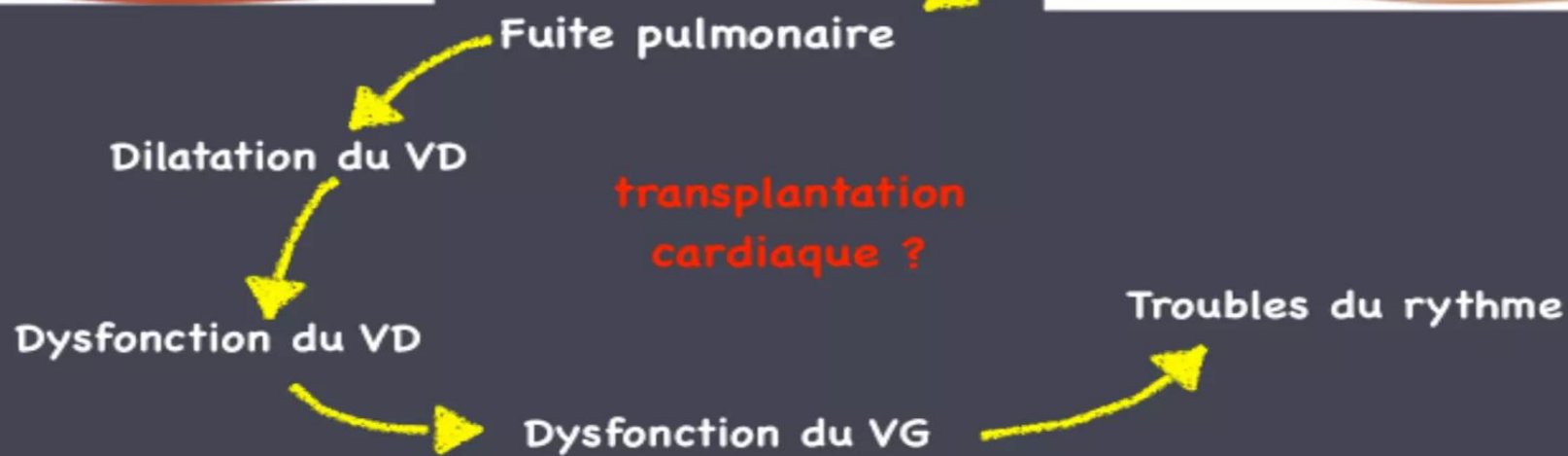
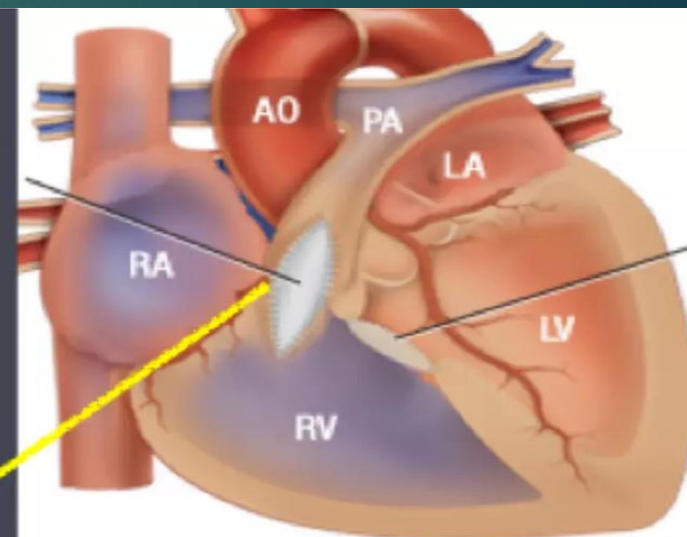




Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad? T4F



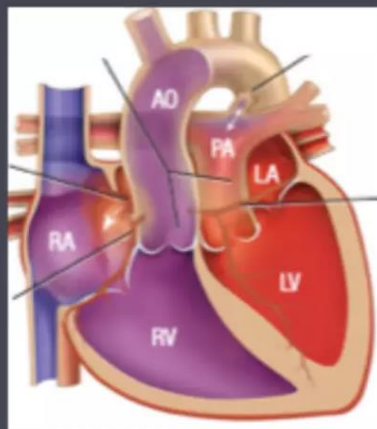
CURE COMPLETE :
fermeture CIV
élargissement VD-AP



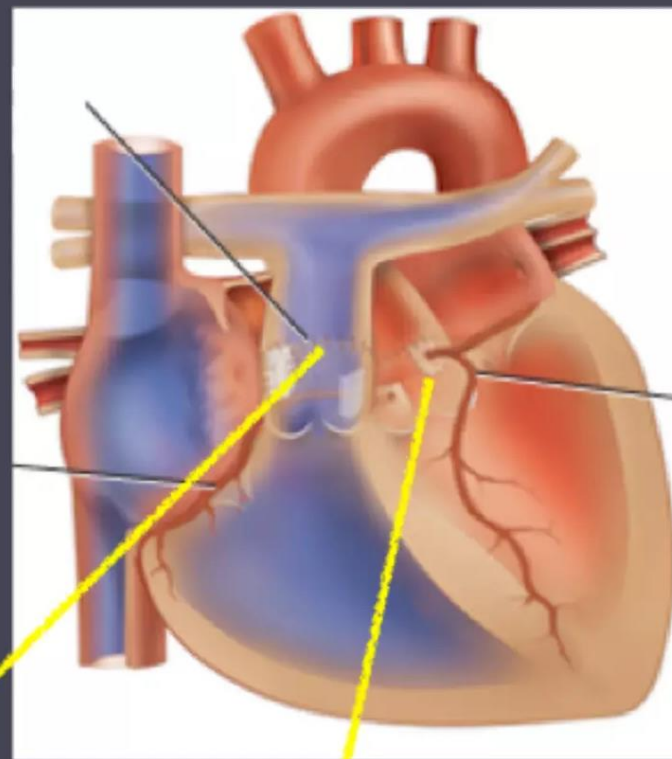


Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad?

Transposition "simple" des gros vaisseaux



SWITCH ARTERIEL



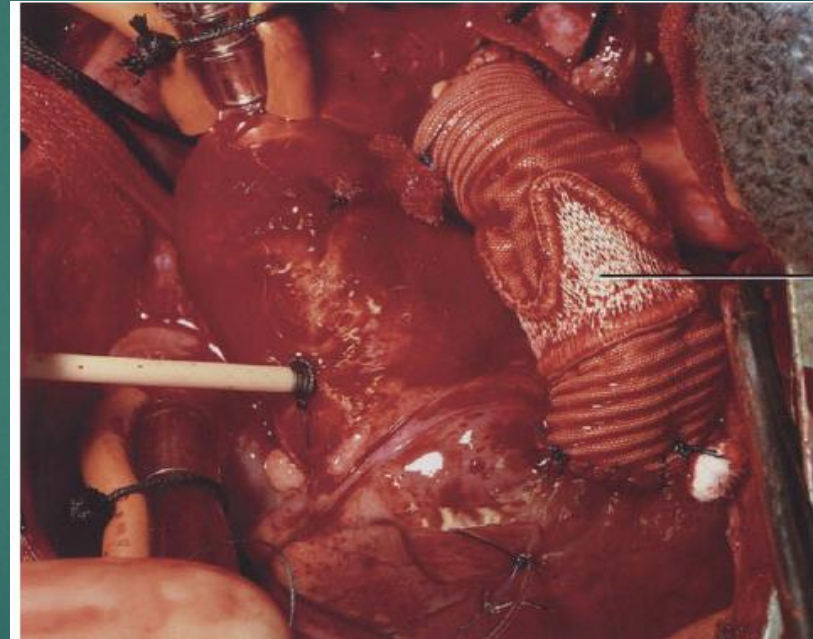
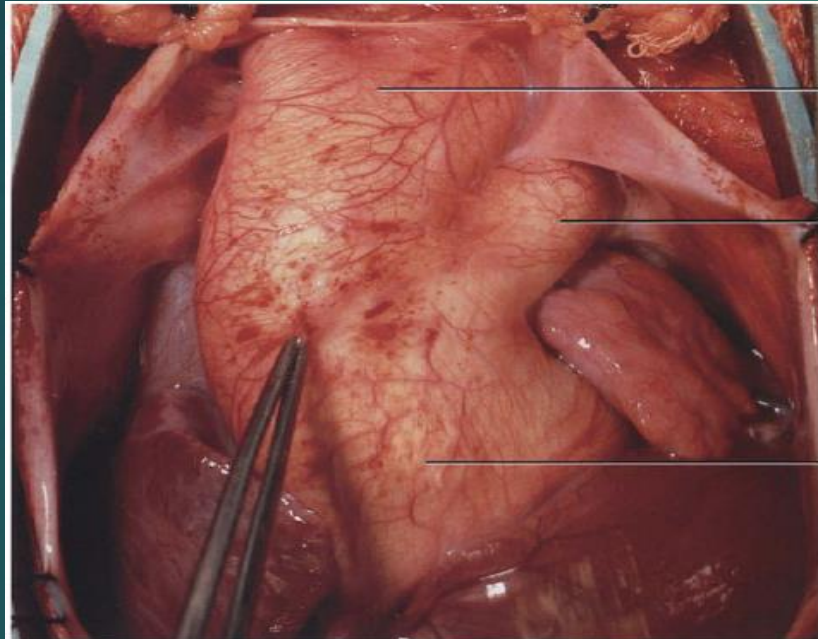
Sténose pulmonaire

Sténoses coronaires



Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad?

TAC






Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale

Born to be Bad ?

Fontan

- ▶ Le profil clinique du survivant de l'intervention Fontan (des séquelles de multiples les interventions chirurgicales)
- ▶ l'évolution naturelle de la maladie. Cela inclut
 - ▶ les arythmies,
 - ▶ varices,
 - ▶ cirrhose du foie,
 - ▶ ascite, scoliose,
 - ▶ maux de tête chroniques
 - ▶ dysfonctionnement thyroïdien....

 **NIH Public Access**
Author Manuscript
Congenit Heart Dis. Author manuscript; available in PMC 2011 September 21.

Published in final edited form as:
Congenit Heart Dis. 2011 ; 6(1): 9–17. doi:10.1111/j.1747-0803.2010.00475.x.

Clinical Profile of the Adolescent/Adult Fontan Survivor

Nancy A. Pike, RN, PhD^{*}, Lorraine S. Evangelista, RN, PhD^{*}, Lynn V. Doering, RN, PhD^{*}, Deborah Koniak-Griffin, RN, EdD^{*}, Alan B. Lewis, MD[†], and John S. Child, MD[‡]
^{*}School of Nursing, University of California, Calif, USA
[†]Division of Pediatric Cardiology, Childrens Hospital Los Angeles, Calif, USA
[‡]Ahmanson—UCLA Adult Congenital Heart Disease Center, Los Angeles, Calif, USA

Abstract

Objectives—The study aims to describe the clinical profile of the adult Fontan survivor and identify the worries, symptoms, and the impact of cardiac surveillance most commonly experienced.

Design—A descriptive, cross-sectional design was used.

Setting—The study was performed in outpatient adult and pediatric cardiology clinics in university-affiliated and private practice offices.

Patients—Fifty-four adolescent and adult patients with single ventricle congenital heart disease who have undergone the Fontan procedure participated in the study. The mean age was 26 ± 9 years with 52% female and 63% Caucasian.

Outcome Measures—Demographic and clinical data were obtained by a standard intake form and retrospective chart reviews. The Congenital Heart Disease TNO/AZL Adult Quality Of Life questionnaire was completed to assess worries, symptoms, and the impact of cardiac surveillance.

Results—The majority were single (73%), employed or full-time students (93%), with health insurance (94%), had a single left ventricle (78%), the diagnosis of tricuspid atresia or double inlet left ventricle (59%), lateral tunnel Fontan type (44%), history of arrhythmias (76%), left ventricle ejection fraction percentage >50 (66%), oxygen saturations >90% (70%), frequent headaches (50%), scoliosis (22%), varicose veins, ascites, and liver cirrhosis (46%), normal body mass index (59%), and New York Heart Association class I (48%) and II–III (52%). Primary worries related to current health (83%), job/employment (69%), ability to work, (61%) and living independently (54%). The most bothersome symptoms were shortness of breath with ambulation (69%), dizziness (61%), and palpitations (61%).

Conclusions—Fontan survivors experience residua and sequelae from multiple surgical procedures and the natural disease course. Our results support the need for ongoing assessment of both physical symptoms and psychosocial concerns, and suggest the need for multiple risk factor intervention strategies that improve physical and emotional health in Fontan survivors

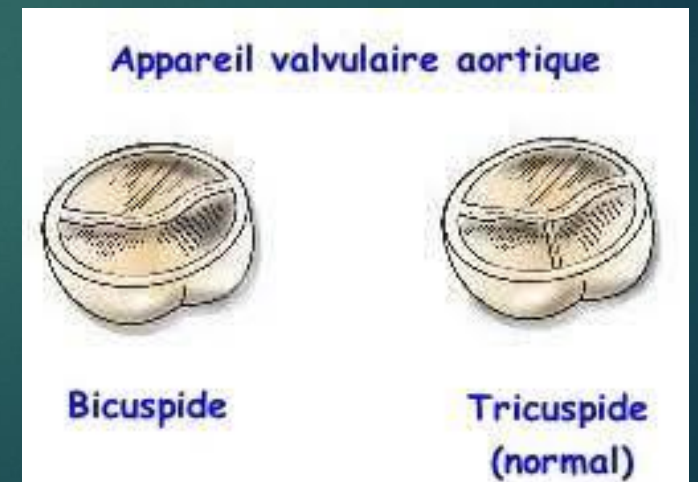
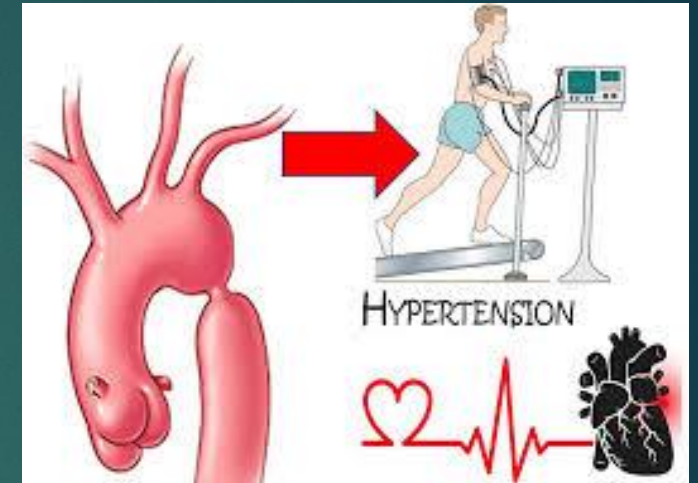
NIH-PA Author Manuscript
NIH-PA Author Manuscript
NIH-PA Author Manuscript



Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad ?

coarctation

- ▶ Patients avec réparation la coarctation peut entraîner des complications
 - ▶ une mort subite d'origine cardiaque, infarctus du myocarde
 - ▶ Accident vasculaire cérébral
 - ▶ également des complications aortiques telles qu'un anévrisme et dissection, qui résultent d'une artériopathie diffuse
 - ▶ Persistance HTA qui peut être causée par un dysfonctionnement endothélial sous-jacent.
- ▶ De plus, la valve aortique bicuspide apparaît dans plus de la moitié des patients présentant une coarctation, → surveillance continue est nécessaire





Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad ?

Nombre d'intervention par malade

- Opérations cardiaques congénital a l'âge adulte
- Clinique des maladies cardiaque de Mayo clinique de 1987 à 2003 (n 1 284).
- Plus d'un tiers des patients ont subi au moins 3 .

Journal of the American College of Cardiology
© 2005 by the American College of Cardiology Foundation
Published by Elsevier Inc.

Vol. 46, No. 1, 2005
ISSN 0735-1097/05/\$30.00
doi:10.1016/j.jacc.2005.02.083

STATE-OF-THE-ART PAPER

The Adult With Congenital Heart Disease

Born to Be Bad?

Carole A. Warnes, MD, MRCP, FACC

Rochester, Minnesota

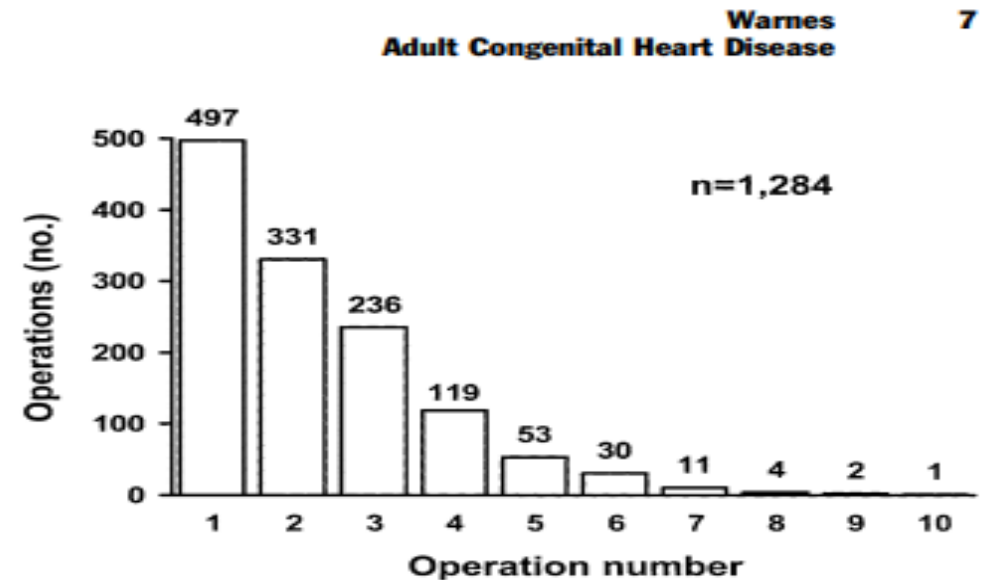


Figure 5. Cardiac operations performed at the Adult Congenital Heart Disease Clinic at Mayo Clinic from 1987 to 2003 (n = 1,284). More than one-third of the patients had operation number 3 or higher. no. = number of patients.



Adulte atteint d'une cardiopathie congénitale Born to be Bad ?

- Résultat à long terme des patients survivant à la période périopératoire en fonction de l'âge à la fermeture opératoire de leur communication interauriculaire.
- Entre 11 et 24 ans la survie dans une population témoin de même âge et sexe est égale.
- Lorsque les patients subissent une réparation à 25 ans, la survie est considérablement réduite par rapport aux sujets témoins.

Journal of the American College of Cardiology
© 2005 by the American College of Cardiology Foundation
Published by Elsevier Inc.

Vol. 46, No. 1, 2005
ISSN 0735-1097/05/\$30.00
doi:10.1016/j.jacc.2005.02.083

STATE-OF-THE-ART PAPER

The Adult With Congenital Heart Disease

Born to Be Bad?

Carole A. Warnes, MD, MRCP, FACC

Rochester, Minnesota

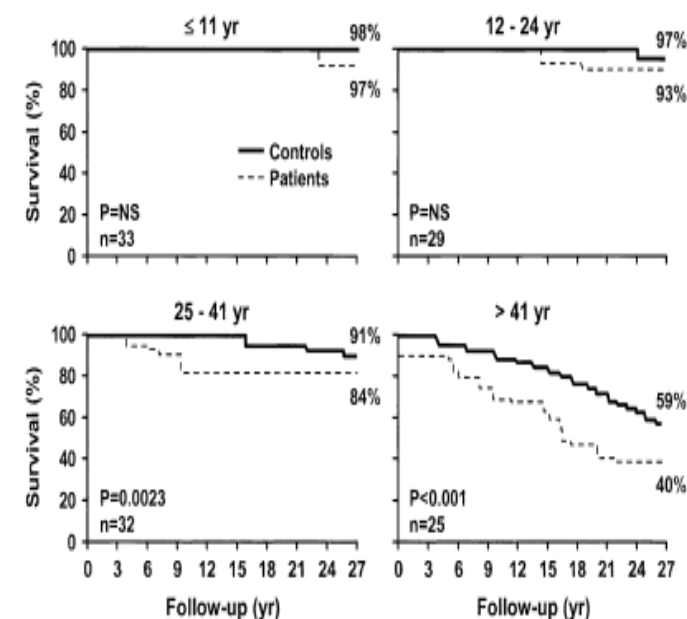


Figure 1. Long-term outcome of patients surviving the perioperative period according to age at operative closure of their atrial septal defect. Expected survival in an age- and gender-matched control population is also shown. When patients undergo repair ≥ 25 years of age, survival is significantly reduced compared with control subjects. Reprinted, with permission, from Murphy et al. (2).



**TRANSITION DE L'ENFANCE À L'ÂGE
ADULTE
QUAND ET COMMENT ?**

TO BE OR NOT TO BE



TRANSITION DE L'ENFANCE À L'ÂGE ADULTE

QUAND ET COMMENT ?

- ▶ Transition est définie comme le processus par lequel les adolescents et jeunes adultes avec une maladie chronique sont préparés à prendre en charge leur vie et leur santé à l'âge adulte.*

- ▶ Transition s'effectue généralement progressivement sur plusieurs années et aboutit au transfert qui définit l'événement de passage du système de soins pédiatriques au système de soins adultes *

- ▶ Pourquoi ?
 - changements médicaux et psychosociaux.
 - changer l'approche, d'une approche orientée sur la famille à une approche adulte centrée sur l'individu lui-même.
 - Le patient devra prendre des décisions lui-même et sera peut-être confronté à une morbidité accrue, voire à un risque de décès.
 - mener une vie professionnelle épanouie et productive.**
 - aborder la contraception et les potentielles futures grossesses.

*Knauth A et al. *Cardiol Clin* 2006;24:619-29.

**Sable C et al. *Circulation* 2011;123:1454-85.



TRANSITION DE L'ENFANCE À L'ÂGE ADULTE

QUAND ET COMMENT ?

- ▶ Transition mal adaptée ou déficiente peut amener à un arrêt de soins appropriés pour ces patients avec une augmentation de leur morbidité.
- ▶ Nombre de cathétérisme cardiaque augmentait significativement après un arrêt de suivi de 3 ans*
- ▶ Causes d'une mauvaise transition sont multiples :
 - ❖ Patients se sentent bien et n'éprouvent pas le besoin d'un suivi
 - ❖ Le lien profond avec le cardiologue pédiatre constitue une barrière à la transition
 - ❖ Non disponibilité de cardiologue adulte spécialiste des cardiopathies congénitales**
- ▶ Aux Etats-Unis, seuls 30% des patient adultes avec cardiopathie congénitale sont suivis dans une clinique spécialisée.

*Gurvitz MZ et al. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:875-92.

*Yeung E et al.. *Int J Cardiol* 2008;125:62-5.

**Fernandes SM, et al. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:2411-8.

**Norris MD et al. *J Pediatrics* 2013; 163:902-4.

**Wray J et al. *Research Network. Heart* 2013;99:485-90.

> Int J Cardiol. 2008 Mar 28;125(1):62-5. doi: 10.1016/j.ijcard.2007.02.023. Epub 2007 Apr 17.

Lapse of care as a predictor for morbidity in adults with congenital heart disease

Elizabeth Yeung ¹, Joseph Kay, Genie E Roosevelt, Mary Brandon, Anji T Yetman

Affiliations + expand

PMID: 17442438 DOI: 10.1016/j.ijcard.2007.02.023

Sur 400 patients, le taux d'arrêt de suivi était de 63 %

Abstract

Background: There is a need for timely transition of patients with congenital heart disease who have reached adulthood. While the American Heart Association guidelines dictate that patients with moderate or great complexity lesions be seen at least every 2 years, lapse in care is common. We sought to assess the frequency and clinical impact of lapse of medical care in adults with moderate or great complexity cardiac lesions diagnosed in childhood.

Methods: All patients, fulfilling the above criteria, who were seen in an Adult Congenital Heart Disease regional clinic from 2002 to 2005 were questioned as to the length of time from leaving care at a pediatric institution to establishment of subsequent cardiac care. Lapse of medical care, defined as > or = 2 year interval from leaving a pediatric cardiac care facility, was determined. Variables associated with lapse of medical care were sought. Variables associated with adverse outcome were identified.

Results: Of 400 patients seen, 158 met inclusion criteria. Of these, lapse of medical care was present in 99 (63%) with a median duration of lapse of medical care of 10 (2-50 years). The most common reason cited for lapse of medical care was that the patient was told there was no need for follow-up (32%). Patients with lapse of medical care were 3.1x(p=0.003) more likely to require urgent cardiac intervention (p=0.003).

Conclusions: Lapse of medical care is common in adults with congenital heart disease and is associated with adverse outcome.

Buts du processus de transition

- ▶ Préparer les adolescents et jeunes adultes à un transfert de leur suivi et de promouvoir un passage progressif vers la cardiologie adulte afin de garantir la meilleure qualité de vie future pour ces patients
- ▶ Il doit permettre au patient d'acquérir les compétences nécessaires pour prendre en charge sa santé et gérer sa vie au mieux avec sa maladie et éviter une interruption du suivi.

AHA Scientific Statement

Best Practices in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With Congenital Heart Disease: The Transition Process and Medical and Psychosocial Issues

A Scientific Statement From the American Heart Association

Craig Sable, MD, FAHA, Co-Chair; Elyse Foster, MD, FAHA, Co-Chair; Karen Uzark, PhD, PNP, FAHA, Co-Chair; Katherine Bjornsen, BSN, ARNP; Mary M. Canobbio, RN, MN, FAHA; Heidi M. Connolly, MD; Thomas P. Graham, MD, FAHA; Michelle Z. Gurvitz, MD, MS; Adrienne Kovacs, PhD, CPsych; Alison K. Meadows, MD, PhD; Graham J. Reid, PhD, CPsych; John G. Reiss, PhD; Kenneth N. Rosebaum, MD; Paul J. Sagerman, MD, MS; Arwa Saidi, MB, BCH; Rhonda Schonberg, MS; Sangeta Shah, MD; Elizabeth Tong, MS, RN, CPNP, FAHA; Roberta G. Williams, MD, FAHA; on behalf of the American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Clinical Cardiology, and Council on Peripheral Vascular Disease

Many children born with complex childhood illnesses that historically caused early death are now surviving into adulthood with the expectation of leading meaningful and productive lives. They will ultimately need to transition their care from pediatric to adult-centered care. Unfortunately, in the absence of structured programs to guide this transition, there is often delayed or inappropriate care, improper timing of the transfer of care, and undue emotional and financial stress on the patients, their families, and the health-care system. At its worst, and as frequently happens now, patients are lost to appropriate follow-up. In fact, the number of adults with congenital heart disease (CHD) in the United States is rising exponentially and now exceeds 1 000 000.¹⁻⁷ At least half of these patients may have complex CHD. Fewer than 30% of adults with CHD are seen by appropriate specialized providers. Fewer than 15% of these patients, who are seen in specialty adult CHD (ACHD) clinics, have CHD that is classified as severe.⁸ Thus, adolescents with CHD

constitute a growing population of individuals for whom a well-planned and well-executed "transition process" is essential.

The goals of a formal transition program are to prepare young adults for transfer of care. It should provide uninterrupted health care that is patient centered, age and developmentally appropriate, flexible, and comprehensive. It should include age-appropriate education about medical conditions and promote skills in communication, decision making, self-care, and self-advocacy.⁹⁻¹³ It should foster greater personal and medical independence and a greater sense of control over health, healthcare decisions, and psychosocial environment. The ultimate goal of a transition program is to optimize the quality of life (QOL), life expectancy, and future productivity of young patients.¹⁴

We acknowledge that the development of ideal transition programs is a laudable goal that may not be achievable in the current healthcare environment. With the recognition that

The American Heart Association makes every effort to avoid any actual or potential conflicts of interest that may arise as a result of an outside relationship or a personal, professional, or business interest of a member of the writing panel. Specifically, all members of the writing group are required to complete and submit a Disclosure Questionnaire showing all such relationships that might be perceived as real or potential conflicts of interest.

This statement was approved by the American Heart Association Science Advisory and Coordinating Committee on September 3, 2010. A copy of the statement is available at <http://www.ahajournals.org/aha/sci/statements> by selecting either the "topic list" link or the "chronological list" link (No. KB-0107). To purchase additional reprints, call 843-216-2533 or e-mail kelle.ramsay@wolterskluwer.com.

The American Heart Association requests that this document be cited as follows: Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, Graham TP, Gurvitz MZ, Kovacs A, Meadows AK, Reid GJ, Reiss JG, Rosebaum KN, Sagerman PJ, Saidi A, Shah S, Tong E, Williams RG, on behalf of the American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Clinical Cardiology, and Council on Peripheral Vascular Disease. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123:1454-1485.

Expert peer review of AHA Scientific Statements is conducted at the AHA National Center. For more on AHA statements and guidelines development, visit <http://www.ahajournals.org/aha/sci/statements> (identifier =3023366).

Permissions: Multiple copies, modification, alteration, enhancement, and/or distribution of this document are not permitted without the express permission of the American Heart Association. Instructions for obtaining permission are located at <http://www.ahajournals.org/permissions> (identifier =4431). A link to the "Permission Request Form" appears on the right side of the page.

(*Circulation*, 2011;123:1454-1485.)

© 2011 American Heart Association, Inc.

Circulation is available at <http://circ.ahajournals.org>

DOI: 10.1161/CIR.0b013e3182107e56

Timing de la transition

- ▶ Le timing de la transition devra prendre en considération l'étape du développement psychomoteur de l'enfant, sa maturité en tenant compte de l'impact d'une maladie chronique, en particulier d'une cardiopathie congénitale sur son développement.

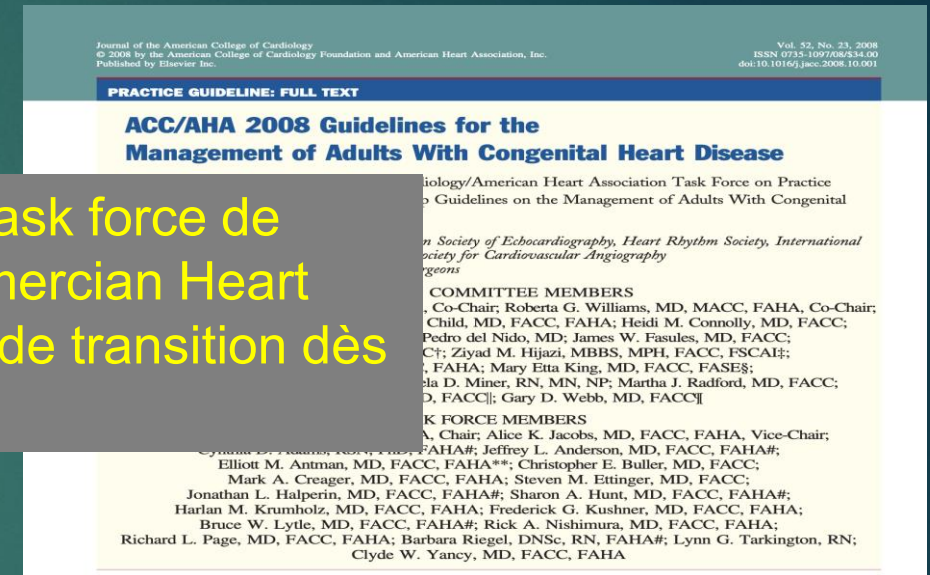
- ▶ Le jeune patient doit progressivement comprendre

- ▶ sa condition
- ▶ doit de
- ▶ Puis, attitude
- ▶ pour

Il sera donc différent d'un enfant à l'autre. La task force de l'ACC/AHA (American College of Cardiology/American Heart Association) recommande d'entamer le processus de transition dès l'âge de douze ans.

- ▶ Le choix de:

- ▶ profession devrait être discuté
- ▶ activité sportive
- ▶ le mariage et la contraception, la génétique
- ▶ le pronostic à long terme



la transition comment ?

- ▶ Les étapes devront être **adaptées** chez les jeunes qui ont un **retard de développement**
- ▶ Processus de transition ne s'arrête pas au transfert, il devra se poursuivre à la consultation spécialisée des cardiopathies congénitales à l'âge adulte.
- ▶ Facteur primordial est la **volonté du patient**, ce qui peut s'avérer particulièrement difficile à l'adolescence.
- ▶ Par conséquent, **l'implication de la famille, du médecin traitant** et de son entourage
- ▶ **Régler tous problèmes médicaux** et chirurgicaux avant le passage à la consultation de CC adulte.
- ▶ Transmettre un résumé des **rapports d'hospitalisations** ainsi qu'un **plan de future prise en charge** au médecin traitant et au cardiologue adulte qui suivra le patient.

**Foster Eet al. J Am Coll Cardiol 2001;37:1176-83.
Murphy DJ, J Am Coll Cardiol 2005;46:1399-401.
Mackie AS et al. Heart 2014;100:1113-8.*

Sable C et al. Circulation 2011;123:1454-85

Programme formel de transition

- ▶ Pour faciliter la transition des patients avec cardiopathie congénitale et éviter une perte de suivi → instauré, avec nos collègues cardiologues adultes spécialistes des cardiopathies congénitales, des **consultations de transition**.
- ▶ Ces consultations sont effectuées conjointement par les cardiologues pédiatre et adulte.
- ▶ Les adolescents sont vus selon leur nécessité à plusieurs reprises ensemble avant le transfert définitif en cardiologie adulte.
- ▶ Au fil des années et sur la base de la littérature, il est apparu indispensable de développer un **programme formel de transition débutant déjà dans la petite enfance**.

Programme formel de transition

- ▶ Ce programme comporte plusieurs volets :
 - la prise en charge et les informations données par le cardiologue, un programme personnalisé d'éducation thérapeutique assuré par les service de cardiologie pédiatrique et des activités annexes
- ▶ Le programme est flexible et adapté à chaque patient
- ▶ La participation au programme est encouragée mais n'est pas obligatoire.
- ▶ Le projet pilote débutera dans l'Unité de cardiologie pédiatrique et sera étendu par la suite au service de cardiologie adulte .
- ▶ Comporte différentes étapes qui seront documentées dans le dossier du patient et transmises au médecin traitant

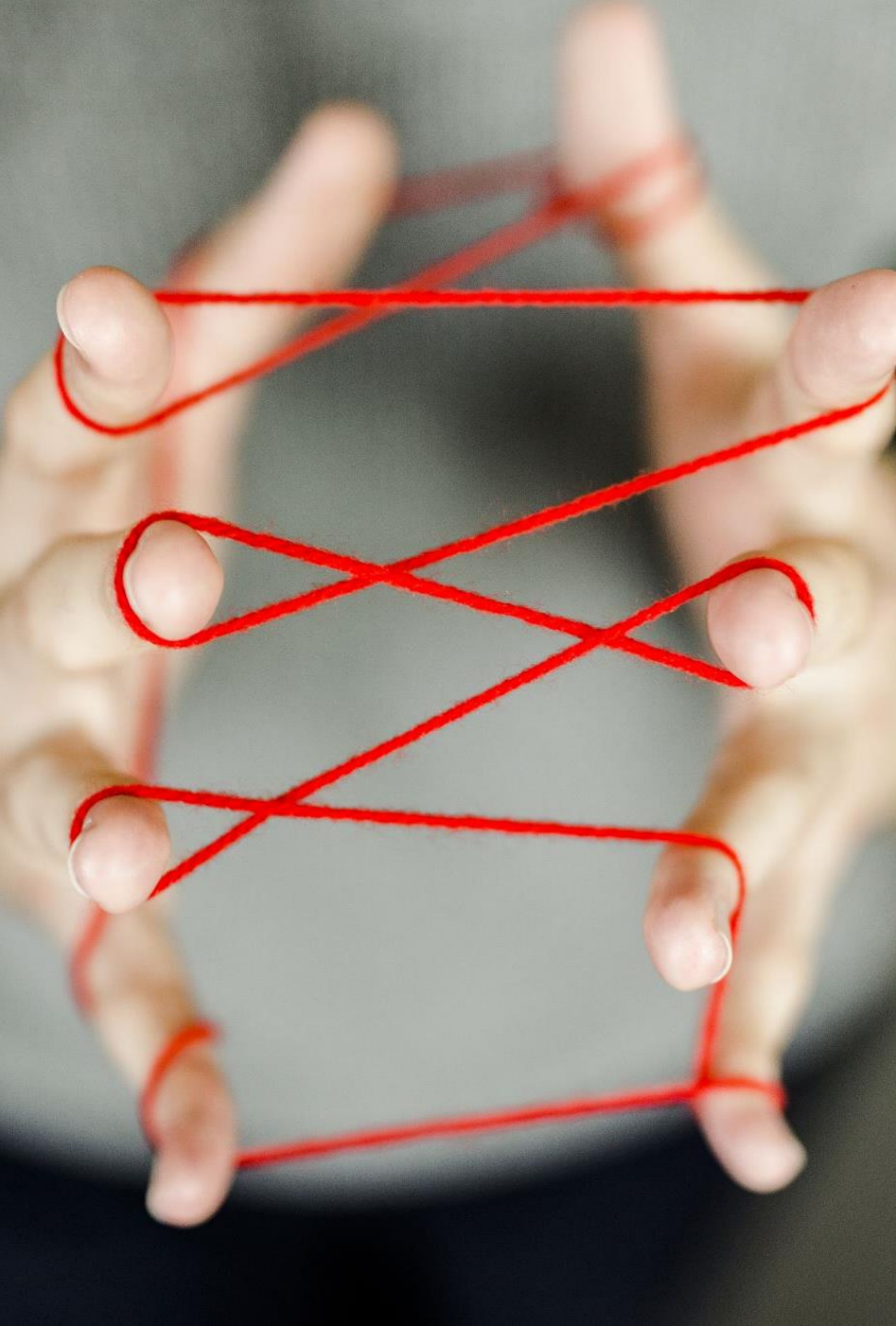
Domaines	Milieu de l'adolescence (14-16 ans)	Fin de l'adolescence (16-19 ans)	Jeune adulte (19-35 ans)	Adulte d'âge moyen (35-45 ans)
Physique	Faire face à l'image corporelle et aux limitations physiques	Faire face à l'image corporelle et aux limitations physiques	Diminution physique progressive ou aiguë: poids et complications dues aux maladies adultes communes	Diminution physique progressive ou aiguë: poids et complications dues aux maladies adultes communes
Relations sociales et familiales	Acceptation par les pairs de l'apparence/des limitations physiques; faire face à la stigmatisation; absence de soutien social pour problèmes des CC	Décisions quant aux fréquentations; indépendance croissante vis-à-vis de la famille; absence de soutien social pour problèmes des CC	Décisions quant aux partenaires de vie, à la reproduction; faire face à la perte du cycle de vie familial normatif; trouver un groupe/réseau social	Adresser l'impact d'un décès prématuré sur partenaire, enfants et famille étendue
Emotionnel	Gestion de l'anxiété générée par les procédures médicales; garder l'ajustement émotionnel pendant les périodes critiques de transition	Gestion de l'anxiété générée par les procédures médicales; garder l'ajustement émotionnel pendant les périodes critiques de transition	Gestion de l'anxiété générée par les procédures médicales; éviter des réactions anxieuses/phobies en relation avec des arythmies; éviter désespoir, dépression ou anxiété; maintenir santé émotionnelle/mentale	Gestion de l'anxiété générée par les procédures médicales; éviter des réactions anxieuses/phobies en relation avec des arythmies; éviter désespoir, dépression ou anxiété; maintenir santé émotionnelle/mentale
Education et profession	Faire face à de possibles difficultés d'apprentissage/déficiência intellectuelle	Choisir éducation/profession appropriée aux aptitudes présentes et futures	Stigmatisation/discrimination dans l'obtention d'un emploi; maintien de l'emploi lors de crises médicales	Maintien/changement d'emploi et/ou carrière en relation avec la diminution des capacités physiques
Médical	Prise d'une partie des responsabilités dans la prise en charge médicale; apprentissage de comportements sains	Responsabilité croissante dans la prise en charge médicale; transition vers soins adultes; connaissance du diagnostic, pronostic	Responsabilité primaire dans la prise en charge médicale; connaissance pronostic, réopérations, complications; faire face aux procédures médicales, douleurs et hospitalisations	Responsabilité primaire dans la prise en charge médicale; connaissance pronostic, réopérations, complications; faire face aux procédures médicales, douleurs et hospitalisations
Comportements relatifs à la santé	Éviter initiation aux comportements à risque; maintien d'un poids approprié, d'une activité physique régulière; d'une hygiène dentaire; prévention de l'endocardite	Suivi médical régulier; éviter initiation aux comportements à risque; maintien d'un poids approprié, d'une activité physique régulière; d'une hygiène dentaire; prévention de l'endocardite	Suivi médical régulier; éviter initiation aux comportements à risque; maintien d'un poids approprié, d'une activité physique régulière; d'une hygiène dentaire; prévention de l'endocardite	Suivi médical régulier; éviter initiation aux comportements à risque; maintien d'un poids approprié, d'une activité physique régulière; d'une hygiène dentaire; prévention de l'endocardite
Personnalité et identité	Auto-intégration de la CC; acceptation d'être différent et unique	Manque de contrôle sur l'état de santé; indépendance croissante	Équilibrer indépendance et interdépendance avec famille et amis	Résolution de la perte d'un projet de vie typique; faire face au risque d'un décès prématuré

Tâches et préoccupations des adolescents et adultes avec cardiopathie congénitale (CC) au cours des différentes étapes de vie

(Wray J, Frigiola A, Bull C. Loss to specialist follow-up in congenital heart disease; out of sight, out of mind. Adult Congenital Heart disease Research Network. Heart 2013;99:485-90.

	Au diagnostic	5-6 ans	10-14 ans	14-18 ans	Dès 18-20 ans
Cardiologue pédiatre	<p>Explications et discussion avec les parents:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic • Interventions • Suivi • Pronostic 	<ul style="list-style-type: none"> • Explications simples à l'enfant en présence des parents • Information aux parents quant au processus de transition proposé 	<p>1^{er} entretien de transition en présence des parents</p> <ul style="list-style-type: none"> • Questionnaire enfants/parents • Fixer objectifs • Information au pédiatre <p>Entretien intermédiaire en présence des parents</p> <ul style="list-style-type: none"> • Complications/lésions résiduelles • Evolution à long terme • Interventions potentielles • Préparation à chirurgie non cardiaque • Choix du métier • Conseil génétique 	<p>Temps de discussion sans parents lors des contrôles</p> <p>Colloque de transition</p> <ul style="list-style-type: none"> • Présentation du cas sur dossier au cardiologue adulte <p>1^{re} consultation de transition en présence du cardiologue adulte et des parents</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prise de contact • Présentation du patient • Examen, discussion • Conseil génétique <p>2^e consultation de transition en présence du cardiologue adulte avec/sans parents</p> <ul style="list-style-type: none"> • Plan de suivi et prise en charge • Conseil génétique 	<p>Consultation de transfert en présence du cardiologue pédiatre et adulte dans l'Unité des cardiopathies congénitales adultes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Résumé écrit, copie au patient et au médecin traitant • Transfert du dossier
Infirmière spécialisée en cardiologie pédiatrique	<p>Prise de contact</p> <p>Distribution du classeur d'information spécifique à la cardiopathie de l'enfant</p>		<p>Entretien éducatif thérapeutique individuel</p> <ul style="list-style-type: none"> • Elaboration du programme • Diagnostic • Interventions effectuées • Hygiène de vie • Sport 	<p>Entretien éducatif thérapeutique individuel ou collectif avec ou sans parents</p> <ul style="list-style-type: none"> • Diagnostic • Interventions effectuées • Hygiène de vie • Sport • Contraception 	<p>Entretien éducatif thérapeutique individuel</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluation du programme et des compétences acquises
Autres	<p>Présentation de l'association «Cœur battant»</p>	<p>Activités familiales de «Cœur battant», dès 8 ans, camps d'été (participation facultative)</p>	<p>Camps d'été pour enfants cardiopathes (participation facultative)</p>	<p>Soirées à thèmes</p> <p>Groupe d'adolescents de «Cœur battant» (participation facultative)</p>	<p>Association d'adultes avec cardiopathie congénitale (participation facultative)</p>

Tableau 2: Programme romand formel de transition



Etapes de La transition de l'enfance a l'âge adulte

Au diagnostic

- *Discussion extensive du cardiologue pédiatre avec les parents : diagnostic, suivi, interventions, évolution, pronostic à long terme.*
- *Entretien avec l'infirmière spécialisée en cardiologie pédiatrique, distribution d'un classeur d'information aux parents spécifique à la cardiopathie de leur enfant.*
- *Mise en contact avec l'association de parents d'enfants avec cardiopathie???*



Pendant l'enfance

- *Dès l'âge de 5-6 ans : explications simples du cardiologue pédiatre/infirmière spécialisée à l'enfant au sujet de sa cardiopathie lors de chaque consultation.*
- *Entre 8 et 14 ans : possibilité de participation au des activités ludiques et sportives ainsi que des activités éducatives concernant les cardiopathies.*



A l'adolescence



Entre 10 et 14 ans

- En fonction des objectifs :
séance d'éducation thérapeutique : médecin généraliste et spécialisée après
chaque consultation de contrôle
 - diagnostic de la cardiopathie
 - les interventions
 - l'hygiène de vie, l'activité sportive, l'endocardite, les facteurs de risque
 - le suivi.
- Entretien de transition intermédiaire : **discussion approfondie** avec le cardiologue pédiatre, avec accent sur le suivi à long terme, interventions potentielles, choix du métier.



Entre 14 et 18 ans

- Lors des consultations de contrôle, *patient sans les parents*.
- Poursuite des entretiens (*avec ou sans parents*).
- *Discussion sur différents sujets* : vivre avec une cardiopathie spécifique, hygiène de vie, contraception, alcool, tabac, sport, métier.
- *Colloque de transition*.
 - Première consultation de transition : cardiologue pédiatre, cardiologue adulte, (avec parents) : Unité de cardiologie pédiatrique.
 - Deuxième consultation de transition : Unité de cardiologie pédiatrique.
 - Consultation de transfert : Unité de cardiologie adulte.



A l'âge adulte

- *Dès 18-20 ans, la prise en charge se fera à la consultation des CC adultes.*
- *Les interventions par cathétérisme cardiaque sont effectuées conjointement par le cardiologue pédiatre interventionnel et son homologue adulte, les opérations restent en main des chirurgiens cardiaques congénitaux*



Conclusions

- ▶ Grâce à l'amélioration de la chirurgie cardiaque, les enfants avec une malformation cardiaque congénitale atteignent actuellement en grande majorité l'âge adulte avec une bonne qualité de vie.
- ▶ La transition pour les jeunes porteurs de cardiopathies congénitales est une étape cruciale et il est essentiel de l'aborder sous les angles médical et psychosocial.
- ▶ L'élaboration d'un programme de transition formel, adapté aux patients avec cardiopathie congénitale afin d'assurer une vie adulte active et productive.

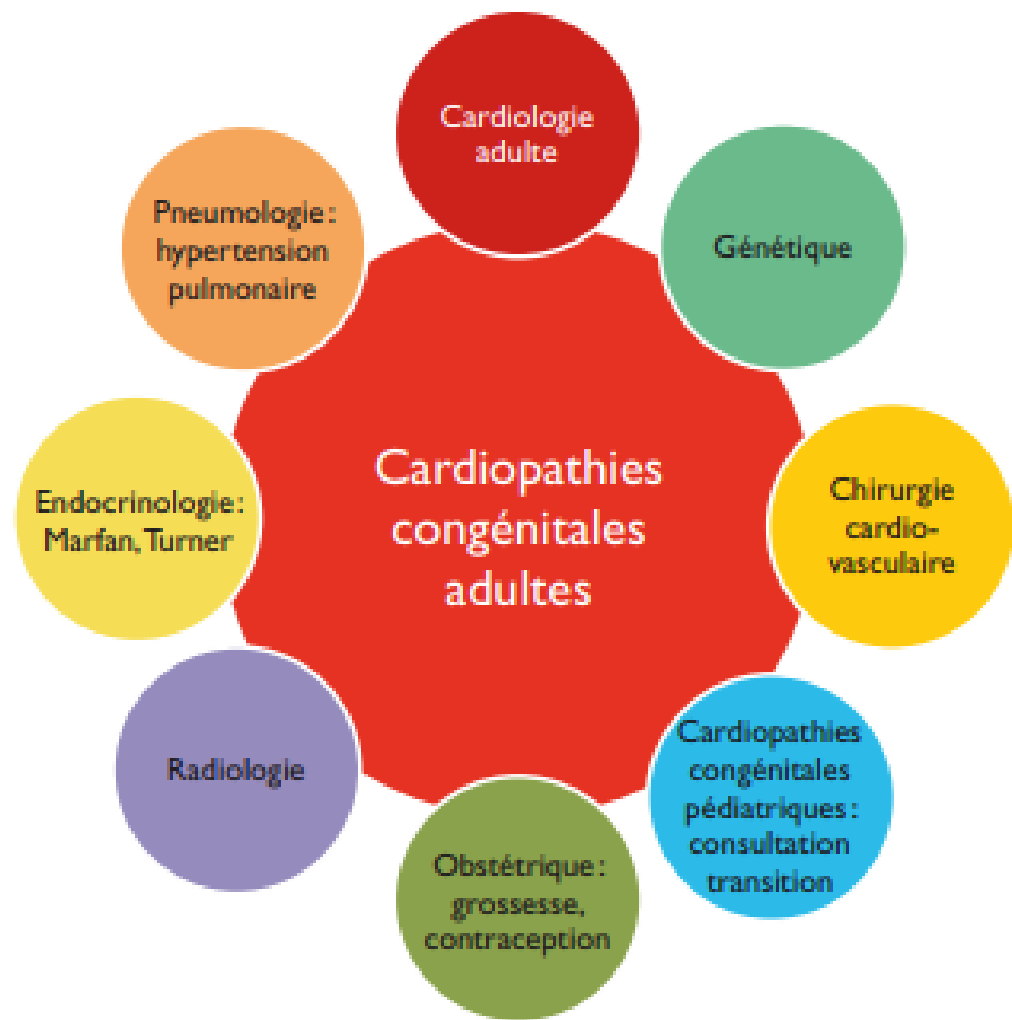


Figure 2. Collaboration multidisciplinaire

Merci

