

# Optimiser l'évaluation des Cardiopathies Congénitales : Rôle de l'épreuve d'effort cardio- respiratoire

**Dr Pascal AMEDRO**

[p-amedro@chu-montpellier.fr](mailto:p-amedro@chu-montpellier.fr)

Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Centre de Compétences Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Centre de Compétences HTAP sévères

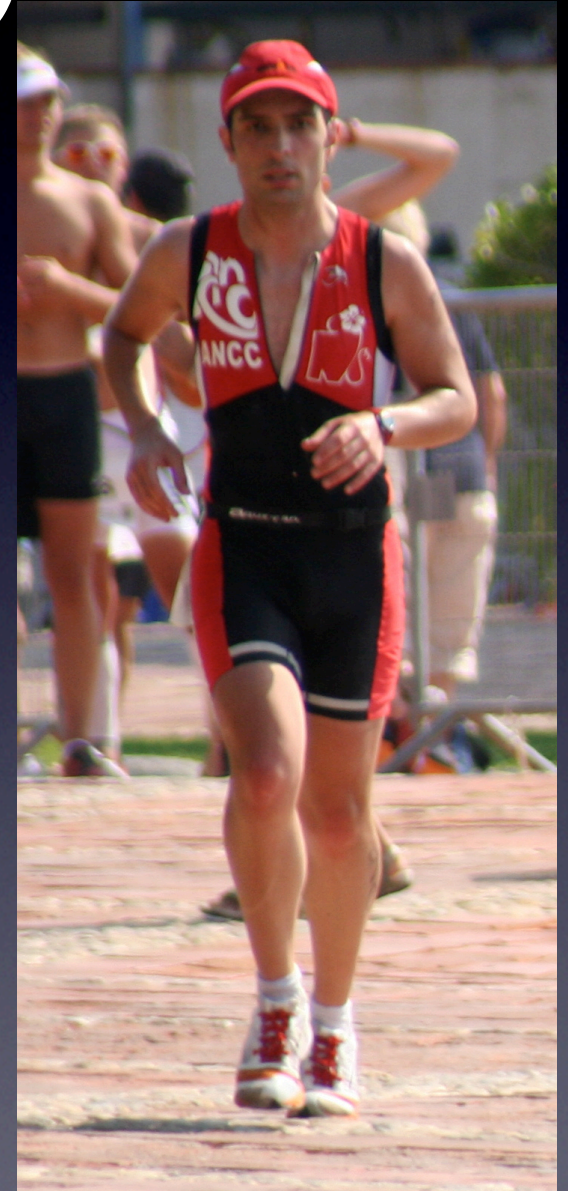
CHU de Montpellier

INSERM U1046



# Cardiopathies Congénitales de l'adulte (ACHD)

- CC : incidence stable 0.8%, prévalence croissante (surtout CC complexes)
- Meilleure espérance de vie
- Souhait d'une meilleure qualité de vie
- **Dont les activités physiques, sportives**
- Problèmes : population hétérogène (anatomie et chirurgie), faible niveau de preuve des recommandations, principe de précaution



# Une épidémiologie nouvelle

- **Evolution des prévalences des cardiopathies congénitales (CC) chez l'enfant (< 18 ans) et chez l'adulte, et des proportions d'enfants et d'adultes entre 1985 et 2000**

	Prévalence/1000 CC et (CC sévères)		Proportions CC et (CC sévères)	
	Enfants	Adultes	Enfants	Adultes
1985	6,88 (1,19)	3,57 (0,21)	39% (65%)	61% (35%)
1990	8,55 (1,43)	3,74 (0,25)	42% (64%)	58% (36%)
1995	9,87 (1,47)	3,93 (0,30)	43% (60%)	57% (40%)
2000	11,89 (1,45)	4,09 (0,38)	45% (51%)	55% (49%)

Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et coll. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163-72.



# La VO<sub>2</sub> = nouvel «outcome» indispensable des Cardiopathies Congénitales

- Plus d'adultes que d'enfants avec CC en France aujourd'hui
- La mortalité n'est plus le seul « outcome »
- Ni les «classiques» : NYHA, BNP,...
- 2 nouveaux «outcomes» très liés à évaluer désormais:
  - les capacités fonctionnelles : VO<sub>2</sub> +++
  - la qualité de vie



# Corrélation entre qualité de vie et épreuve d'effort

- OMS 1980 : concept de WOOD : l'EE reflète mieux la QdV et le handicap social qu'un examen de repos
- **VO<sub>2</sub> max** et pente **VE/VCO<sub>2</sub>** sont corrélées à la classe **NYHA** et à la **QdV**
  - Giardini et al. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. Ann Thorac Surg 2008.
  - Mancini et al. Value of peak exercise oxygen consumption for optimal timing of cardiac transplantation in ambulatory patients with heart failure. Circulation 1991.
  - Ponikowski et al. Enhanced ventilatory response to exercise in patients with chronic heart failure and preserved exercise tolerance: marker of abnormal cardiorespiratory reflex control and predictor of poor prognosis. Circulation 2001.

# Recommandations : ACHD et VO2

**Circulation**  
JOURNAL OF THE AMERICAN HEART ASSOCIATION

2008



ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary : A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease): Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons

- test d'effort
- recherche de complications rythmiques
- aptitude au sport



European Heart Journal (2010) 31, 2915–2957  
doi:10.1093/eurheartj/ehq249

2010

ESC GUIDELINES



**ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)**

- test d'effort simple utile pour cardiopathie ischémique
- mais pour ACHD insuffisant => CPET : VO2, pente VE/VCO2
- suivi longitudinal indispensable
- recherche de complications
- bilans pré et post-opératoires
- corrélation à la qualité de vie



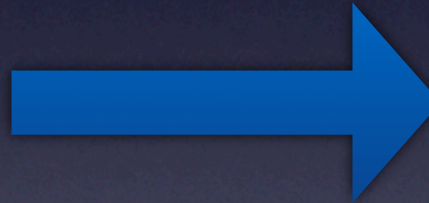
# Applications de la VO<sub>2</sub> en cardiologie congénitale

Celles (non spécifiques) de l'épreuve d'effort	Douleur thoracique, malaise, syncope, dyspnée, troubles du rythme ou de la conduction
Suivi de la fonction ventriculaire	Ventricule gauche, ventricule droit, ventricule unique
Bilans pré et post-opératoires	<ul style="list-style-type: none"><li>- Obstacles gauches</li><li>- Obstacles droits</li><li>- Valvulopathies</li><li>- Recherche de shunt résiduel (Fontan)</li><li>- HTA d'effort (coarctation de l'aorte)</li><li>- Réimplantations coronaires (TGV)</li></ul>
Aptitude au sport Ré-entraînement à l'effort	Toutes les CC
Recherche clinique	VO <sub>2</sub> , VE/VCO <sub>2</sub> , SVI, OUES et autres critères classiques : QdV, NYHA, BNP, morbi-mortalité



# Activité physique et sportive chez le cardiaque congénital : la fin d'un dogme!

Don't move !!





# Absence d'activité physique/sportive

- Conséquences de la sédentarité :
  - surmorbidity cardio-vasculaire : surpoids, HTA...
  - déconditionnement : très fréquent chez les CC, même pour les cardiopathies simples opérés sans séquelle (CIA, CIV)
  - exclusion sociale : collège, lycée => professionnelle. 5 X plus d'inactivité professionnelle chez les CC.
  - altération de la qualité de vie

# Recommandations : sport et CC

- Sports de **Compétition** et pathologies cardiovasculaires (dont les CC): avis d'expert de la **36ème Conférence de Bethesda** (Maron et al. J. Am. Coll. Cardiol. 2005).
- Sports de **loisirs** et pathologies cardiogénétiques chez le jeune : avis d'experts pour **Brugada, Marfan, DAVD, CMH, SQTL** avec niveau de 0 (fortement déconseillé) à 5 (autorisé) pour chaque sport (Maron et al. Circulation 2004).
- ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (2010) : non détaillées, reprennent les recommandations ci-dessus.

Test d'effort

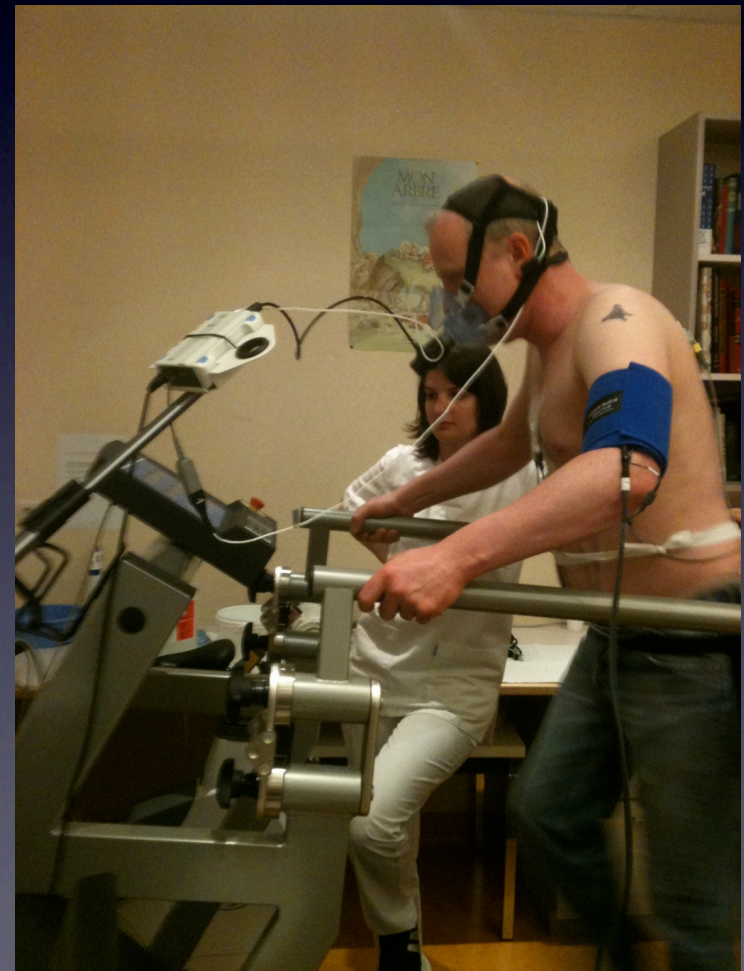
Test d'effort

VO<sub>2</sub>



# Aptitude au sport : 36ème Conférence de Bethesda - 2005

- Expertise : cardiopédiatre/  
cardiologue congénitaliste
- Individuelle : au cas par cas
- Exhaustive : interrogatoire  
orienté, échocardiographie,  
ECG, holter ECG, test d'effort  
au minimum
- Répétée au cours de la  
pratique du sport



# VO<sub>2</sub> et ACHD : quelles valeurs?

European Heart Journal Advance Access published December 23, 2011



European Heart Journal  
doi:10.1093/eurheartj/ehr461

CLINICAL RESEARCH

**Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life—single centre experience and review of published data**

Aleksander Kempny<sup>1,2\*</sup>, Konstantinos Dimopoulos<sup>1,3</sup>, Anselm Uebing<sup>1</sup>,  
Pamela Mocerì<sup>1</sup>, Lorna Swan<sup>1</sup>, Michael A. Gatzoulis<sup>1,3</sup>, and Gerhard-Paul Diller<sup>1,2,3</sup>

- la plus large étude  
sur l'EE dans les CC  
- n= 4415 patients  
ACHD

- Kempny et al. European Heart Journal. 2011



# VO<sub>2</sub> et CC : revue de la littérature

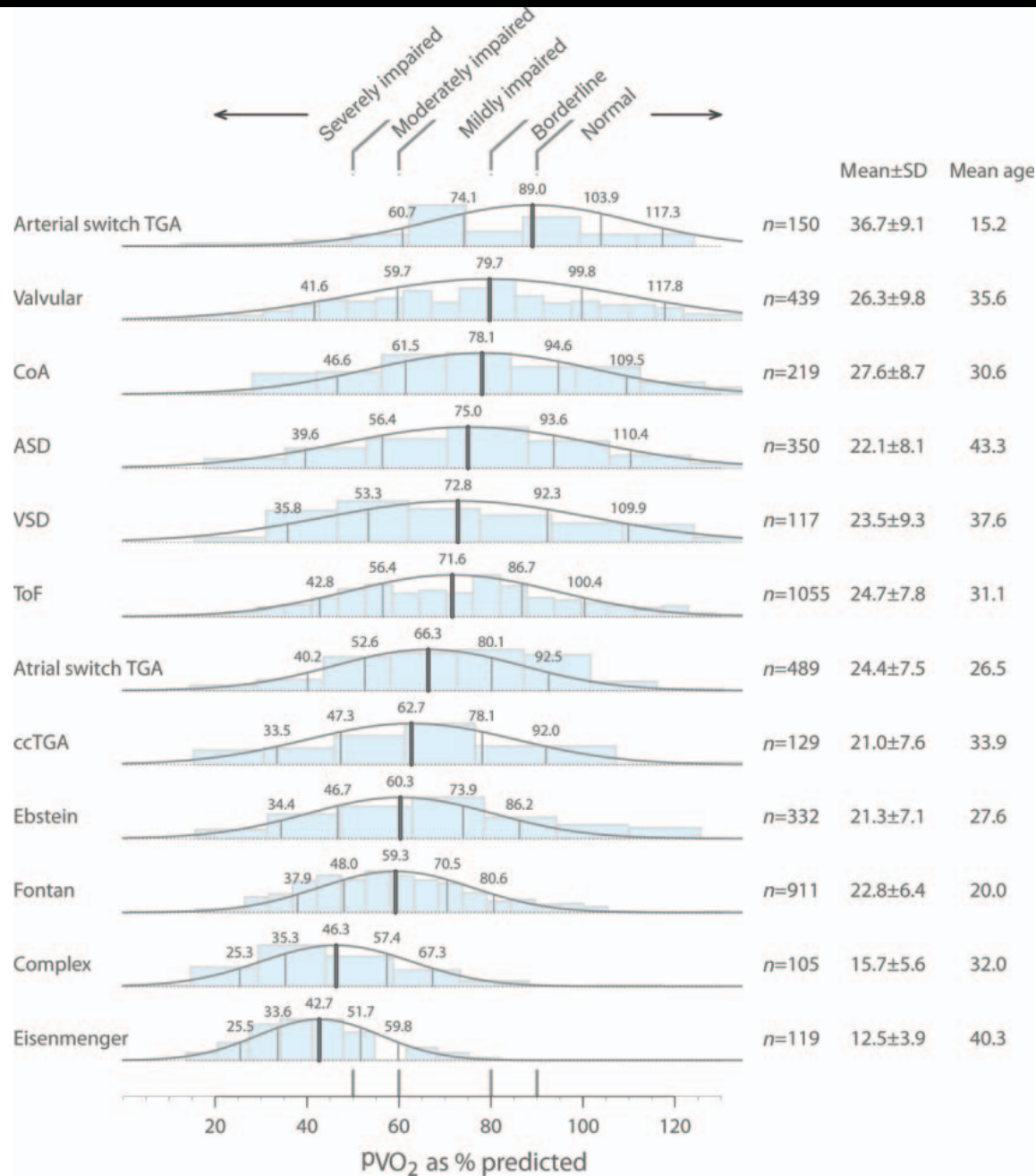
**Table I** Cardiopulmonary exercise data published in the literature

D'après Kempny et al. 2011

Diagnosis	Patients with reported pVO <sub>2</sub>				Patients with reported VE/VCO <sub>2</sub>				References
	n	Age	pVO <sub>2</sub>	Male (%)	n	Age	VE/VCO <sub>2</sub>	Male (%)	
<b>CIA</b>	222	42.4	21.9 ± 7.9	47.7	78	45.0	32.3 ± 3.4	61.3	<b>4</b>
<b>Double discordance</b>	61	31.6	20.9 ± 7.4	55.7	21	30.0	37.2 ± 4.3	61.3	<b>3</b>
<b>Coarctation Aorte</b>	100	31.0	27.5 ± 7.0	61.2	28	27.0	30.1 ± 2.3	61.3	<b>2</b>
<b>CC Complexe</b>	20	33.6	15.9 ± 3.4	50.0	—	—	—	—	<b>1</b>
<b>Ebstein</b>	230	22.9	21.1 ± 6.7	51.5	28	31	37.4 ± 2.6	61.3	<b>5</b>
<b>Eisenmenger</b>	43	41.8	13.0 ± 4.1	38.7	19	39.0	63.4 ± 5.8	61.3	<b>2</b>
<b>Ventricule Unique</b>	590	19.4	22.7 ± 5.8	57.6	65	23.0	40.2 ± 3.5	61.3	<b>11</b>
<b>TGV - switch artériel</b>	104	12.4	38.9 ± 9.1	63.5	60	13.3	30.7 ± 4.4	73.3	<b>2</b>
<b>TGV - switch atrial</b>	391	25.3	24.3 ± 7.5	64.5	274	26.3	33.4 ± 7.8	64.6	<b>4</b>
<b>Tétralogie de Fallot</b>	487	29.6	24.2 ± 6.8	55.3	124	26.0	31.1 ± 4.6	61.3	<b>5</b>
<b>Valvulopathies</b>	38	32.0	26.6 ± 9.1	61.3	38	32.0	32.2 ± 2.9	61.3	<b>1</b>

- n = 2286 patients
- n = 23 publications
- Hétérogénéité : patients, pathologies, centres, protocoles

# Quelle VO<sub>2</sub> pour quelle cardiopathie?



n=2286 patients  
biblio  
+  
n=2129 patients  
Royal Brompton  
Hospital  
=  
total de 4415 VO<sub>2</sub>  
(Kempny et al.  
2011)



# Résultats principaux

- D'un centre à l'autre : peu de différences entre les VO<sub>2</sub> par groupes de CC.
- 80% des CC ont une VO<sub>2</sub> < 90% théorique
- Meilleures VO<sub>2</sub> :
  - **TGV avec switch artériel** (plus jeunes, correction chirurgicale néonatale) : VO<sub>2</sub>max moyenne 36,7 ml/kg/min (89%), pente VE/VCO<sub>2</sub>=30
  - **Coarctation de l'aorte** : VO<sub>2</sub>max moyenne 27,6 ml/kg/min (78%), pente VE/VCO<sub>2</sub> =30
- Pires VO<sub>2</sub> :
  - **CC complexes** : 15,7 ml/kg/min (46%), pente VE/VCO<sub>2</sub> =52
  - **Syndrome d'Eisenmenger** : VO<sub>2</sub>max moyenne 12,5 ml/kg/min (42%), pente VE/VCO<sub>2</sub> la plus élevée = 72
- Plus la cardiopathie est sévère moins les VO<sub>2</sub> entre hommes et femmes sont différentes (valeurs identiques dans Eisenmenger)

# Retentissement de la cardiopathie sur la vie quotidienne : rôle de la VO<sub>2</sub>

- ACHD sans emploi => 5 X plus que population générale
- inactivité non corrélée à la sévérité de la cardiopathie
- mauvaise estimation du véritable retentissement fonctionnel de la cardiopathie : par les médecins (généralistes, médecins du travail), par la MDPH, par le patient, par son entourage...
- choix potentiellement inadapté des études, de la formation professionnelle, du métier.
- VO<sub>2</sub> est la 1<sup>ère</sup> étape vers un programme de réhabilitation à l'effort : perspectives +++



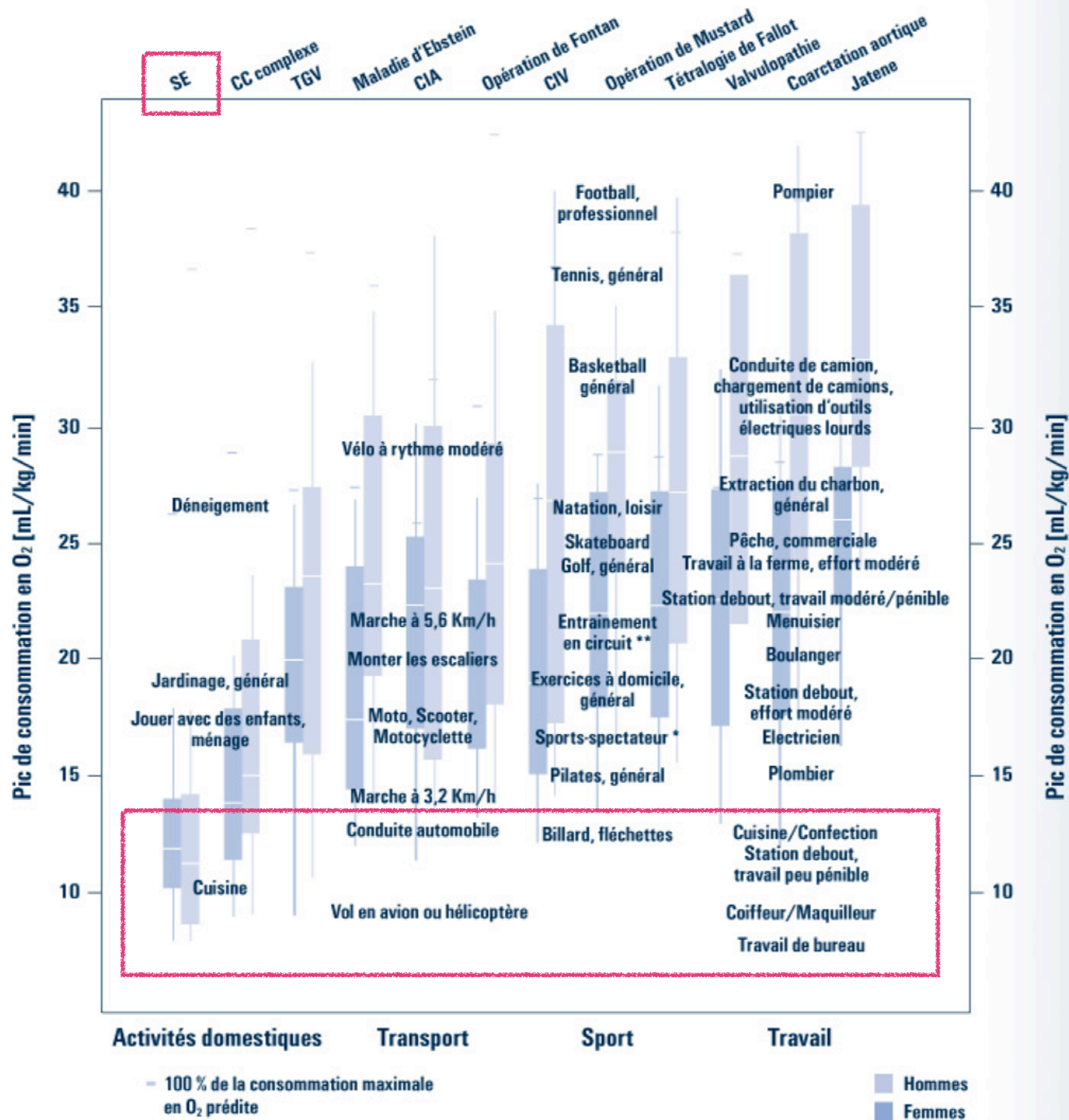
# Retentissement de la cardiopathie sur la vie quotidienne : rôle de la VO<sub>2</sub>

- Calcul des dépenses énergétiques en fonction d'une liste d'activités => «The Compendium of Physical Activities»

Ainsworth BE et al. (2011). The Compendium of Physical Activities Tracking Guide. Arizona State University, USA : <https://sites.google.com/site/compendiumofphysicalactivities/>

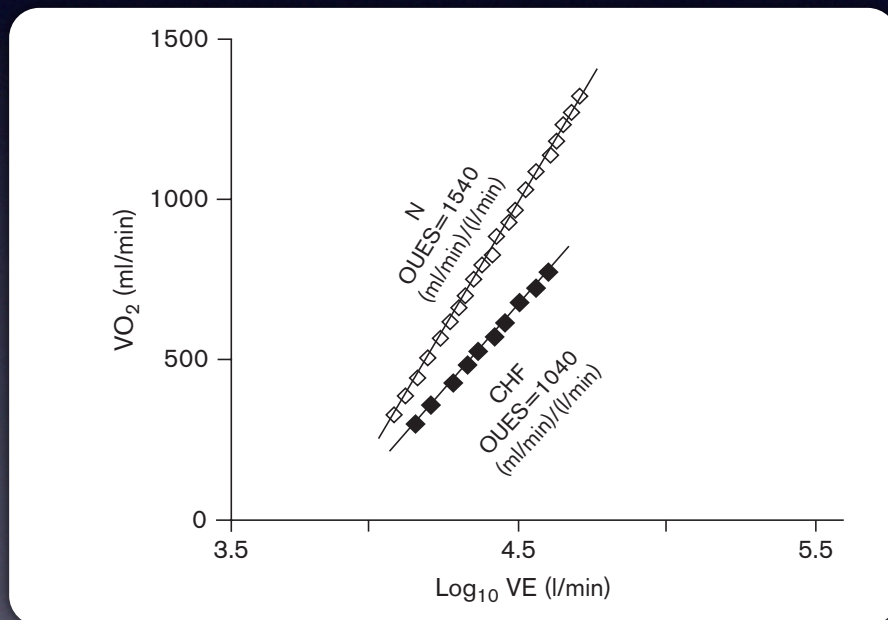
- 1 MET (metabolic equivalent of task) = 3,5ml/kg/min
- ACHD : VO<sub>2</sub> au SVI = 0,7 x VO<sub>2</sub>max (Kempny et al. 2011)

VO<sub>2</sub> idéale pour maintenir activité en dessous du seuil ventilatoire : nombre de METS x 3,5 x 0,7





# «OUES» et cardiopathies congénitales



- $VO_2 = OUES \times \log_{10} VE + b$
- **OUES = Oxygen Uptake Efficiency Slope**
- dans insuffisance cardiaque chronique il s'abaisse
- prédictif de la morbi-mortalité
- valable dans épreuves sous maximales

# OUES et cardiopathies congénitales

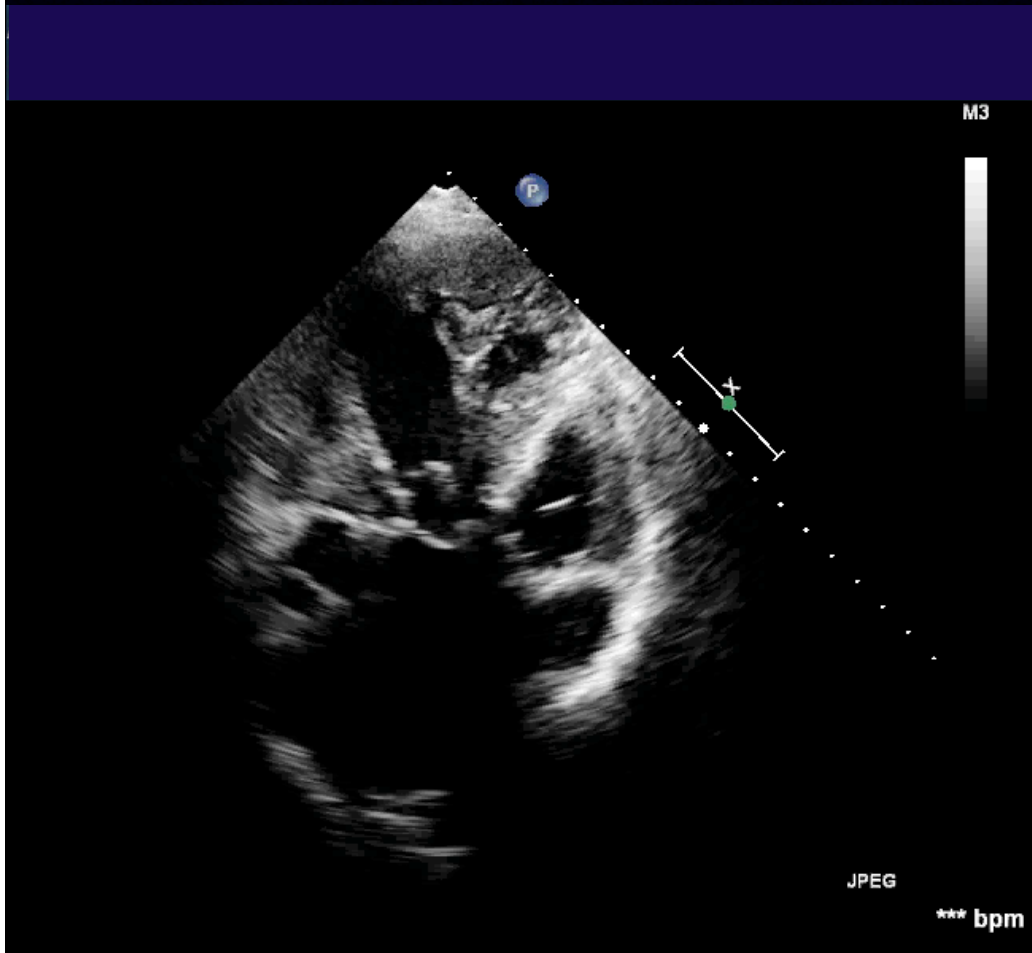
- peu d'études chez ACHD
- Baba et al. JACC 1997 : 84 ACHD sur 108 sujets. OUES corrélé à VO<sub>2</sub> max, possible si sous max, mieux que SVI et VE/VCO<sub>2</sub>.
- Giardini et al. Int J Cardiol. 2009 : OUES dans circulation de Fontan peu fiable.
- Buys et al. Int J Cardiol. 2011 : corrélation avec la VO<sub>2</sub>max : OUES > SVI > VE/VCO<sub>2</sub>



# Cas clinique I

- Vanessa C, 22 ans, désir de grossesse
- VU type droit (hypoVG)
- Dérivation cavo-pulmonaire totale
- NYHA I, SaO<sub>2</sub> 95%, surpoids (IMC 37), aucune activité physique, assistante maternelle mi-temps
- Sotalex (TSV), Renitec, AVK
- FEVU écho et IRM 60%
- Holter ECG : BAV I, pas de trouble du rythme

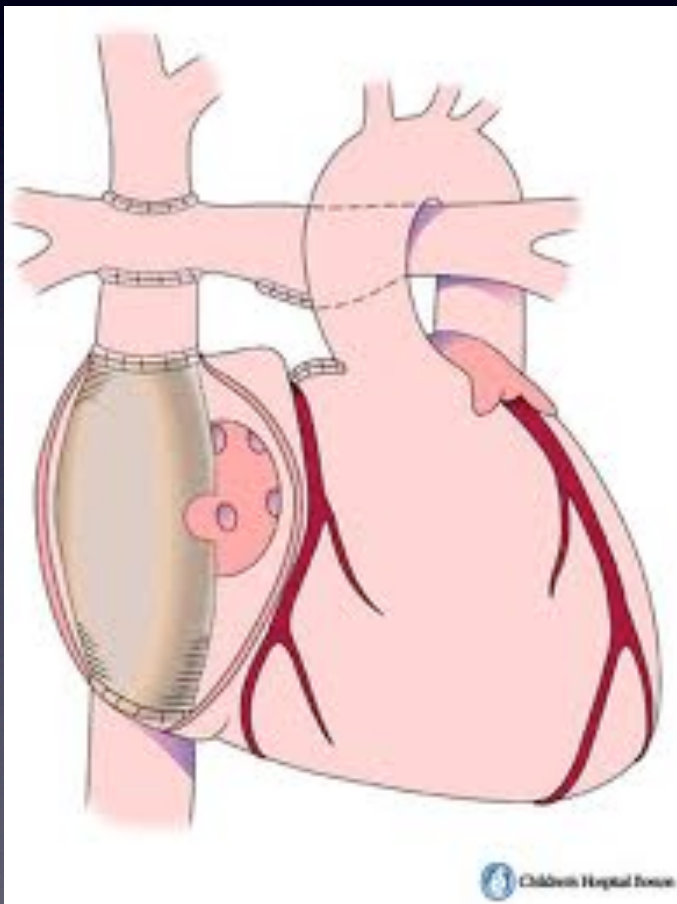
# Cas clinique I



- Estimation de la fonction VU en écho, IRM difficile
- Patient habitué à cette physiologie, clinique peu fiable hors décompensations aiguës
- place de la  $VO_2$ ?

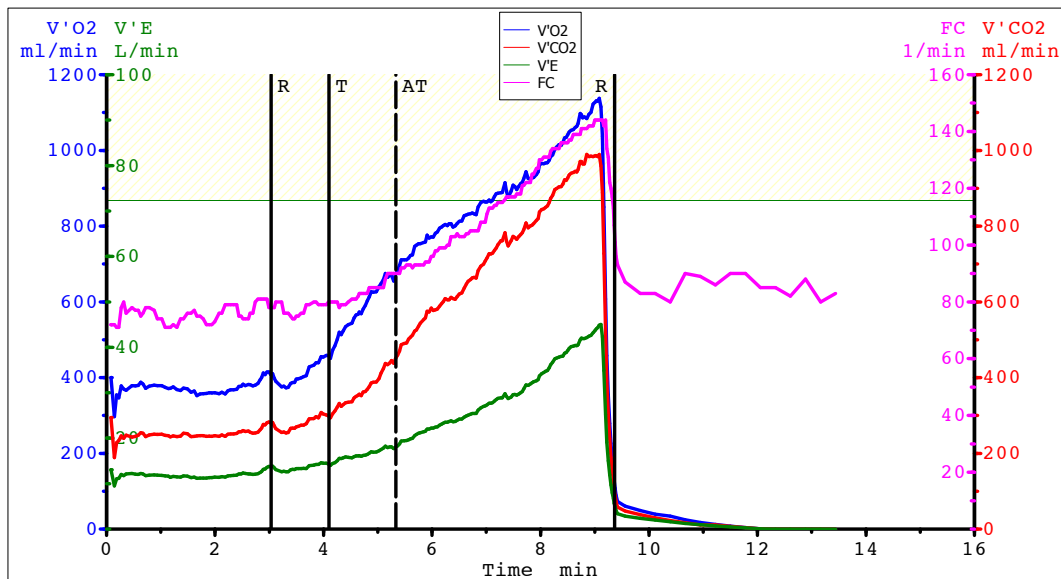


# Cas clinique I : ventricules uniques et circulation de Fontan



- VU = ventricule systémique
- VCI + VCS dans les artères pulmonaires sans VD
- circulation en série
- condition : PAP basses

# Cas clinique I



- Palier 10W, max 70W, vélo
- Fc max 70% (144/min)
- VO2max : 12,3 ml/kg/min (38%)
- SaO2 95  $\Rightarrow$  86%
- SVI 7,5 (32%)
- Pente VE/VCO2 = 53 ( $\nearrow$ )
- OUES = 810 ( $\searrow$ )
- FR max 65/min, PetCO2 22
- Vd/VT 29  $\Rightarrow$  26  $\Rightarrow$  20

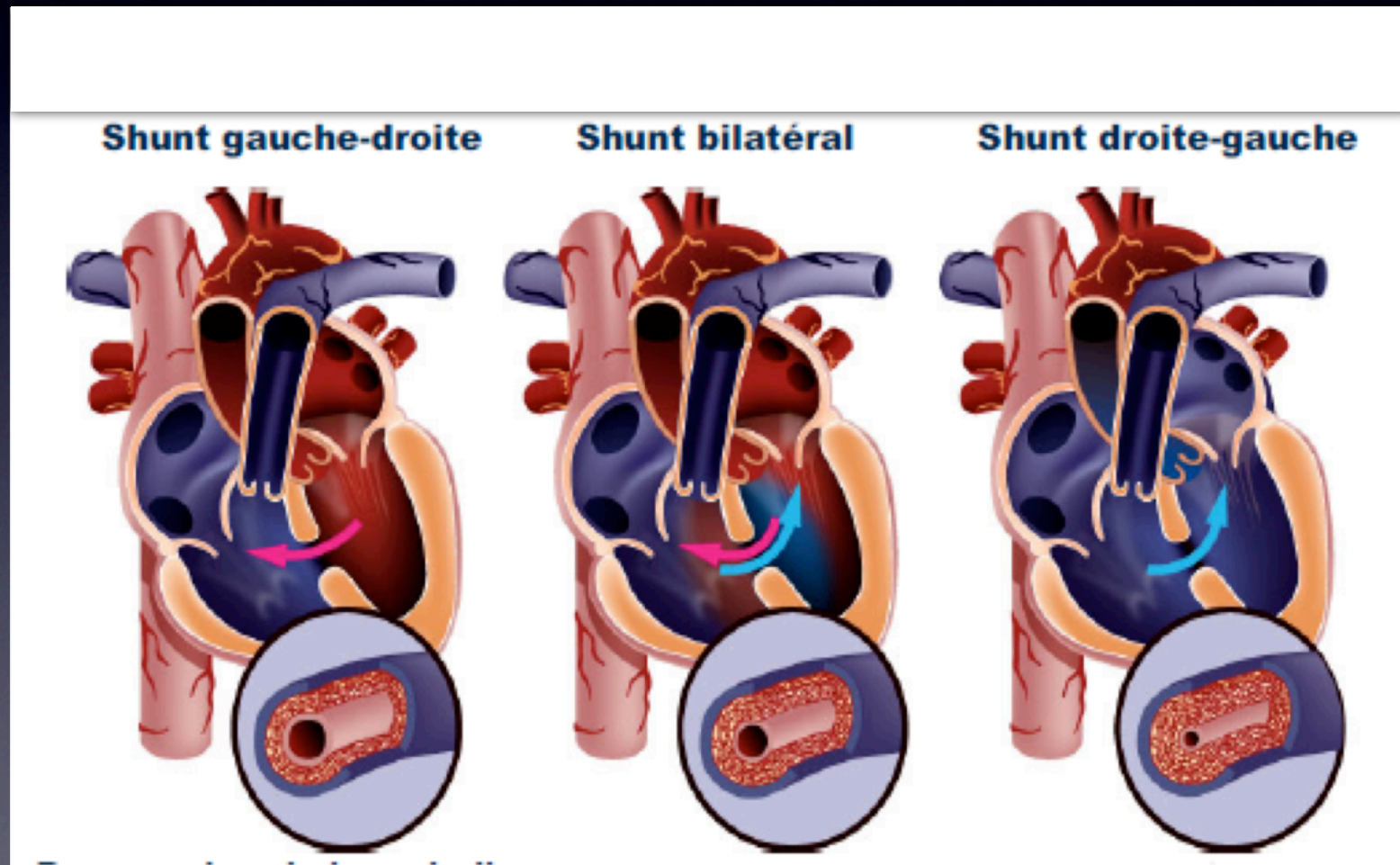
Conclusion : discordance énorme entre clinique, écho, IRM, biologie et ergospirométrie : aptitude aérobie basse, déconditionnement, shunt D/G résiduel. Implications cliniques fortes :  
 $\Rightarrow$  ré-entraînement, régime, KT interventionnel, grossesse sous surveillance et césarienne.



# Cas clinique 2

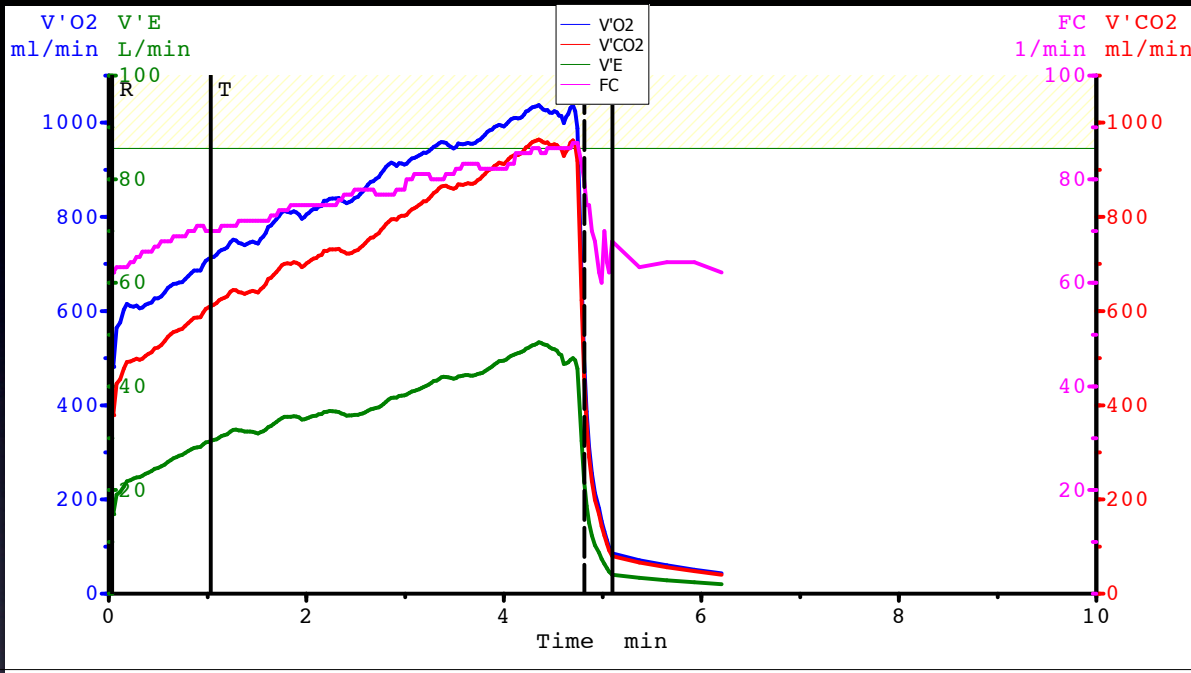
- Serge M, 54 ans
- Syndrome d'Eisenmenger : shunt D/G par large CIV avec HTAP (RVP élevées et fixées)
- NYHA II
- Test de marche de 6 minutes : 65% de la norme
- Activité sédentaire, travaille en bureau
- SaO<sub>2</sub> de repos 91%
- ATCD de Flutter : Flécaïne
- HTAP : Bosentan 125 mgX2/jour

# Cas clinique 2 : Syndrome d'Eisenmenger





# Cas clinique 2



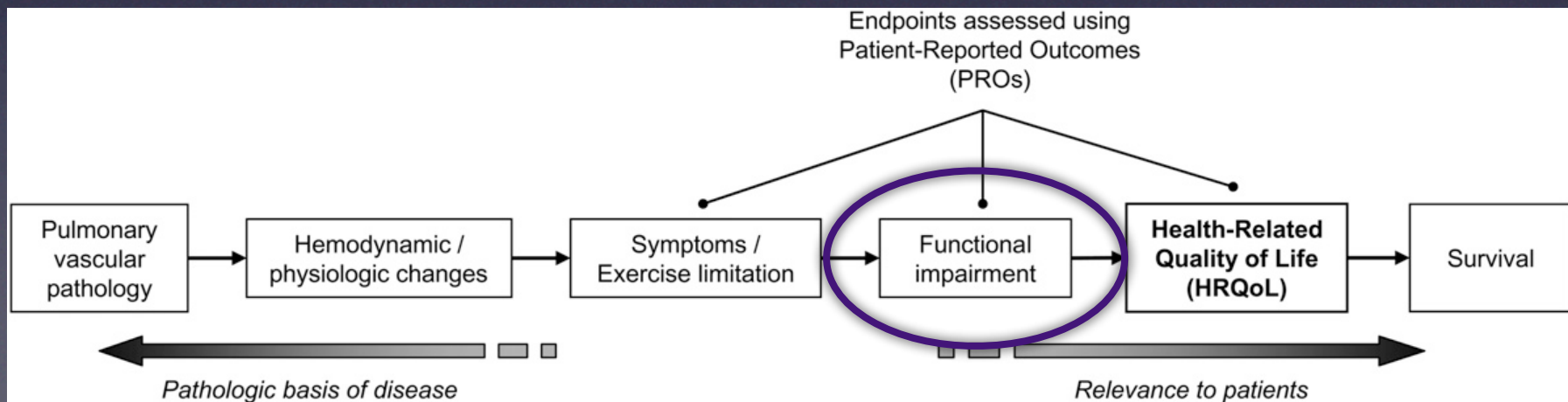
## Quel impact ?

- Majoration du traitement ?
- Réentraînement à l'effort ?
- Corrélation à QdV ?

- Cyclo-ergomètre, paliers 10W, max 60W
- VO<sub>2</sub>max 14,6 ml/kg/min (33%)
- SVI 14,3 (43%)
- Dyspnée d'effort 9/10
- PetCO<sub>2</sub>=25
- SaO<sub>2</sub> 91% ⇒ 75%
- V<sub>d</sub>/V<sub>T</sub> 26 ⇒ 28 ⇒ 30
- Pente VE/VCO<sub>2</sub> = 65 (↗)
- OUES = 650 (↘)

# VO<sub>2</sub> et Syndrome d'Eisenmenger

- Cardiopathie congénitale la plus sévère en terme de capacités fonctionnelles
- Associe un shunt droite->gauche, déconditionnement, HTAP, dysfonction ventriculaire





# Perspectives :

## Etude de Qualité de Vie des HTAP associées aux cardiopathies congénitales

- Epidémiologique, non interventionnelle, sur 1 an
- Adultes et adolescents > 15 ans
- Présentant une HTAP associée à une cardiopathie congénitale
- Promoteur : Actelion
- Critère de jugement principal : scores de **Qualité de Vie** (SF36, CAMPHOR)
- Critères secondaires de jugement : **VO<sub>2</sub>, VE/VCO<sub>2</sub>, SVI, OUES**
- Inclusions en cours (plus de 100 patients en France à ce jour)

# Conclusion

- Evaluation régulière des CC par la VO<sub>2</sub> indispensable.
- 3 objectifs prioritaires de l'épreuve d'effort cardio-respiratoire :
  - Promotion de l'activité physique et sportive chez CC
  - Recherche clinique : corrélation autres indices (OUES, VE/VCO<sub>2</sub>...), QdV, morbi-mortalité.
  - 1ère étape vers des programmes ETP + ré-entraînement systématique