Recommandations sur l'organisation de la transition vers l'âge adulte des adolescents ayant une cardiopathie congénitale

Magalie Ladouceur, Laurence Iserin, Damien Bonnet

Centre de référence Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C
Service de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades et Hôpital Européen Georges Pompidou, AP-HP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, Paris, France
www.carpedem.fr

Document M3C

Recommandations et task-forces citées dans ce document

1/ Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, Graham TP, Gurvitz MZ, Kovacs A, Meadows AK, Reid GJ, Reiss JG, Rosenbaum KN, Sagerman PJ, Saidi A, Schonberg R, Shah S, Tong E, Williams RG; 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 congenitalheart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2011;123:1454-85

http://circ.ahajournals.org/content/123/13/1454.full.pdf+html

2/ Graham TP Jr, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task force 2: congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2005;45:1326 –1333.

http://pdn.sciencedirect.com/science?_ob=MiamiImageURL&_cid=271027&_user=3236941&_pii=S0735109705002755&_check=y&_origin=article&_zone=toolbar&_coverDate=19-Apr-2005&view=c&originContentFamily=serial&wchp=dGLbVBA-zSkWz&md5=a68e28427182b7e49184fe930eaf0277/1-s2.0-S0735109705002755-main.pdf

3/ Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, Sermer M, SiuSC, Uzark K, Williams RG, Webb GD. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1176 –1183.

http://pdn.sciencedirect.com/science?_ob=MiamiImageURL&_cid=271027&_user=3236941&_pii=S0735109701012773&_check=y&_origin=article&_zone=toolbar&_coverDate=30-Apr-2001&view=c&originContentFamily=serial&wchp=dGLbVlS-zSkWb&md5=5fee6a37cbb8bea98e07bff98d1502ca/1-s2.0-S0735109701012773-main.pdf

4/Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, Miner PD, Webb GD, Williams RG. Task force 3:workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1183–1187.
http://pdn.sciencedirect.com/science?_ob=MiamiImageURL&_cid=271027&_user=3236941&_pii=S0735109701012761&_check=y&_origin=article&_zone=toolbar&_coverDate=30-Apr-2001&view=c&originContentFamily=serial&wchp=dGLbVlV-zSkzk&md5=39879dac8816b579819506d877381d25/1-s2.0-S0735109701012761-main.pdf

5/ Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, Fox JM, Truesdell SC, Webb GD, Williams RG. Task force 5: adults with congenital heart disease: access to care. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1193–1198
http://pdn.sciencedirect.com/science?_ob=MiamiImageURL&_cid=271027&_user=3236941&_pii=S0735109701012748&_check=y&_origin=article&_zone=toolbar&_coverDate=30-Apr-2001&view=c&originContentFamily=serial&wchp=dGLbVBA-zSkWA&md5=6f1096db1d0d322003b4c2ead6a27bcd/1-s2.0-S0735109701012748-main.pdf

6/ Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, Mee RB, Sahn DJ, Van Hare GF, Webb GD, Williams RG. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1187–1193.

http://pdn.sciencedirect.com/science?_ob=MiamiImageURL&_cid=271027&_user=3236941&_pii=S073510970101275X&_check=y&_origin=article&_zone=toolbar&_coverDate=30-Apr-2001&view=c&originContentFamily=serial&wchp=dGLbVlk-zSkzk&md5=197c00235b8b7c5c06a43977bb45f9d9/1-s2.0-S073510970101275X-main.pdf

7/ Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez Burgos E, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blo¨mstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A; Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J. 2003;24:1035–1084.

http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/24/11/1035.full.pdf+html

8/ Helmut Baumgartner FESC (Chairperson), Philipp Bonhoeffer, Natasja M. S. De Groot, Fokko de Haan, John E. Deanfield FESC, Nazzareno Galie FESC, Michael A. Gatzoulis FESC, Christa Gohlke-Baerwolf EFESC, Harald Kaemmerer FESC, Philip Kilner, Folkert Meijboom FESC, Barbara J. M. Mulder FESC, Erwin Oechslin FESC, Jose M. Oliver, Alain Serraf, Andras Szatmari FESC, Erik Thaulow FESC, Pascal R. Vouhe, Edmond Walma. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). European Heart Journal 2010;31:2915–2957.

http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-GUCH-FT.pdf

9/ Gilbert Habib, Bruno Hoen, Pilar Tornos, Franck Thuny, Bernard Prendergas, Isidre Vilacosta, Philippe Moreillon, Manuel de Jesus Antunes, Ulf Thilen, John Lekakis, Maria Lengyel, Ludwig Mu¨ ller, Christoph K. Naber, Petros Nihoyannopoulos, Anton Moritz, Jose Luis Zamorano. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis. The Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and by the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. Eur Heart J.2009;30: 2369–241

http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-IE-FT.pdf

10/ Thompson PD, Franklin BA, Balady GJ, Blair SN, Corrado D, Estes NA 3rd, Fulton JE, Gordon NF, Haskell WL, Link MS, Maron BJ, Mittleman MA, Pelliccia A, Wenger NK, Willich SN, Costa F. Exercise and acute cardiovascular events: placing the risks into perspective: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism and the Council on Clinical Cardiology. Circulation. 2007;115:2358 –2368.

http://circ.ahajournals.org/content/115/17/2358.full.pdf+html

11/ Guidelines for pre-operative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery The Task Force for Preoperative Cardiac Risk Assessment and Perioperative Cardiac Management in Non-cardiac Surgery of the European Society of Cardiology (ESC) and endorsed by the European Society of Anaesthesiology (ESA) Authors/Task Force Members: Don Poldermans;Jeroen J.; Eric Boersma Stefan De Hert); Erik Eeckhout; Gerry Fowkes; Bulent Gorenek; Michael G. Hennerici; Bernard Iung; Malte Kelm; Keld Per Kjeldsen; Steen Dalby Kristensen; Jose Lopez-Sendon; Paolo Pelosi; Franc¸ois Philippe; Luc Pierard; Piotr Ponikowski; Jean-Paul Schmid; Olav F.M. Sellevold; Rosa Sicari;Greet Van den Berghe; Frank Vermassen.

http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-perioperative-cardiac-care-FT.pdf

De nombreux enfants nés avec des maladies complexes survivent désormais jusqu'à l'âge adulte avec l'espoir de mener une vie normale et productive. Ces patients ont inévitablement besoin de suivre un programme de transfert de leurs soins médicaux des centres pédiatriques vers les centres adultes. Ceci reste vrai pour les centres qui assurent de façon continue les soins spécialisés de la naissance à l'âge adulte car ce processus ne concerne pas uniquement le lieu de prise en charge mais bien d'autres aspects allant de l'acquisition d'une autonomie du patient dans sa participation aux décisions de soins qui le concerne, à l'assurabilité, en passant par la prévention cardiovasculaire au sens large ou la limitation des conduites à risque. Malheureusement, en l'absence de programmes structurés pour préparer cette transition, ces soins des jeunes adultes sont souvent retardés ou inappropriés. Ceci produit un stress émotionnel et parfois financier difficile à surmonter. Dans le pire des cas, et comme cela arrive fréquemment, les patients sont perdus de vus et n'ont pas de suivi approprié. Aujourd'hui, le nombre des adultes ayant une cardiopathie congénitale (CC) est en hausse exponentielle[1-8]. En extrapolant les résultats de l'étude de Marelli et al... [8] à la population française, le nombre des patients adultes ayant une CC atteindrait 200 000 individus dont la moitié auraient des CC complexes. Aujourd'hui moins de 30% de ces adultes ont un suivi approprié dans des centres spécialisés dans les CC de l'adulte et il est tout aussi surprenant de constater que moins de 15% des patients suivis dans ces centres ont une CC complexe [8]. Cela montre bien que la prise en charge de cette population est inadéquate et que l'améliorer ne peut qu'être bénéfique aux patients mais aussi au système de santé qui devrait voir s'alourdir la part de ces patients compliqués dans les services de cardiologie d'adultes où leur accueil reste de qualité insuffisante en France. La première étape essentielle de l'amélioration de cette prise en charge est la mise en place d'un processus de transition de l'adolescence vers l'âge adulte qui soit bien planifié et bien exécuté.

Les objectifs d'un programme de transition doivent préparer les jeunes adultes au transfert des soins. Ce programme doit fournir sans interruption des soins adaptés au patient, à son âge et à son développement personnel à la fois intellectuel et émotionnel. Ce programme doit être à la fois complet et flexible. Il doit comprendre une éducation appropriée sur la CC pour chaque patient, promouvoir ses facultés à communiquer sur son état de santé et lui permettre de s'approprier les décisions de soin qui lui seront proposées[9-13]. Il doit également favoriser une plus grande indépendance personnelle en particulier un plus grand sentiment de contrôle sur sa santé, les soins qu'il requiert ou son environnement psychosocial. Le but ultime d'un programme de transition est d'optimiser la qualité de vie (QdV), l'espérance de vie et la productivité de ces futurs adultes[14].

Le développement d'un programme de transition idéal est un objectif louable mais difficile à mettre en place dans l'environnement de soins actuel de la France qui valorise peu ce type de programme. Néanmoins, en nous inspirant de l'exemple de l'American Heart Association (AHA)[15], nous avons rédigé des recommandations sur la pratique de la transition en tenant compte de leur application possible dans le système de soins français. Ces propositions sont le fruit du travail du Centre de Référence « Malformations cardiaques congénitales complexes » - M3C. Elles constituent une base de travail ayant pour but l'appropriation par les différents acteurs de la filière de soins en cardiologie congénitale du problème actuellement très prégnant de la transition dans le domaine des CC.

I. Concepts de la transition

Aux États-Unis, 26.6% des enfants ont une maladie chronique[16]. Parmi eux, 7.4% sont toujours atteints après l'âge de 14 ans. Ces chiffres sont en augmentation en raison de l'amélioration des moyens diagnostiques, de l'accès facilité aux soins et d'une augmentation de la survie pour de nombreuses affections congénitales ou chroniques qui, historiquement, étaient responsables d'une mortalité infantile élevée. C'est le cas pour les CC. En effet, les progrès de la cardiologie congénitale périnatale et de la chirurgie cardiaque congénitale ont considérablement amélioré l'espérance de vie des patients ayant une CC. Aujourd'hui près de 90% de ces enfants survivent jusqu'à l'âge adulte et se préparent à mener pour la plupart une vie normale sous surveillance médicale[17]. La transition médicale est le processus de passage d'un système médical pédiatrique à un système médical adulte. Le transfert désigne le point exact dans le temps où la responsabilité des soins du patient est passée aux médecins d'adulte. L'objectif de la transition est de permettre une continuité de soins de grande qualité, distribués sans interruption de l'adolescence à l'âge adulte de façon adaptée au système de santé[18].Toutefois, la transition vers une vie adulte des patients ayant une maladie congénitale ou ayant besoin de soins au long cours est plus difficile car il est souvent impossible d'obtenir une prise en charge de qualité identique à celle de la pédiatrie spécialisée le plus souvent pour des raisons structurelles mais également conjoncturelles. La circulaire ministérielle de 2004[19] insiste sur le fait que le relais de la prise en charge des adolescents passant à l'âge adulte dusse être organisé, sous forme par exemple de consultations communes de transition entre pédiatres et médecins d'adultes. Cette prise en charge correspond à un niveau d'expertise et de recours indispensable associé à des missions particulières que sont l'élaboration de protocoles de prise en charge et leurs

modalités d'évaluation, le transfert de compétences et la formation des acteurs hospitaliers (médecins en formation, médecins d'adultes amenés à prendre en charge des enfants dans le cadre de coopérations locales définies, personnels paramédicaux…) et ambulatoires, ainsi que l'animation des réseaux et filières de soins constitués autour d'une ou de plusieurs pathologies.

Les résultats de la transition sont encore sous-optimaux en particulier en France où nous n'avons aucune évaluation de ces processus[20,21]. Plusieurs mesures ont cependant été identifiées pour augmenter la réussite du processus de transition d'un enfant ayant des besoins de soins particuliers d'un système pédiatrique (centré sur la famille) à un centre adulte. Ces mesures sont les suivantes :

a. Une prise en charge globale coordonnée et gérée par le centre de soins tertiaires ou le centre de compétences ayant une pratique de la sur-spécialité,
b. L'accès au financement des soins (changement de régime de sécurité social : parent/patient, étudiant/régime général),
c. La formation des médecins d'adultes dans la gestion des maladies chroniques qui auparavant était dévolue exclusivement aux enfants car aucun ne devenait adulte,
d. Une continuité et une communication coordonnée entre les patients, leur familles et les soignants des secteurs pédiatriques et adultes indispensables pour faciliter la transition puis le transfert.

En 2004, Reid *et al.*[20] ont noté que seuls 48% des adolescents ayant une CC ont suivi de façon optimale un processus de transition puis de transfert vers un centre adulte spécialisé. Ces données suggèrent que la transition est un processus continu qui doit être débuté dans l'enfance, renforcé à l'adolescence et supporté par un programme d'éducation et d'information solide pour garantir son succès. La Société de Médecine de l'Adolescence décrit la transition comme «un processus planifié qui aborde les besoins médicaux, psychosociaux et éducatifs ou professionnels des adolescents et des jeunes adultes avec des pathologies chroniques au moment du passage d'un centre de soins pédiatrique vers un centre de soins d'adulte »[9]. Nous avons construit ce document (en nous inspirant largement des travaux de l'American Heart Association, et en nous référant aux recommandations internationales disponibles sur certains thèmes spécifiques) afin de fournir des directions pour les cliniciens qui leur permettent de prendre en charge précocement et de façon optimisée les patients ayant une CC pendant cette période de transition et de transfert. Nous espérons que ce guide résumé augmentera le succès de

ce processus dans les centres de cardiologie congénitale français et en particulier dans le réseau M3C.

II . Le calendrier du processus de transition

Il dépend du patient et de sa maturité physique et cognitive. Il doit donc être individualisé[22]. Le niveau de développement du patient doit être évalué par rapport aux étapes normales du développement (tableau 1)[4] en tenant compte du fait qu'il s'agit de patients ayant une maladie chronique (tableau 2)[23] et ayant une CC (tableau 3)[4].

«Imaginer un avenir» est une première étape importante dans le processus de transition et cette étape débute au moment du diagnostic de la maladie chronique[24]. Ceci souligne l'importance d'une discussion précoce qui doit faire participer les parents en les incitant à exprimer leurs attentes sur l'avenir, l'éducation, l'emploi et l'indépendance de leur enfant qui va grandir[24]. Tout comme les patients sont prêts à prendre une responsabilité croissante dans leur santé, les parents doivent bénéficier d'une éducation et d'un soutien pour qu'ils transmettent progressivement la responsabilité des soins à leur enfant. Dès le diagnostic initial, la discussion avec les parents doit faire référence à la transition pour les aider à s'y préparer.

Préparer le patient lui-même à se prendre en charge personnellement est un processus continu qui devrait commencer dans la petite enfance et se poursuivre à l'âge adulte[25]. Cette anticipation de la période de transition doit lui permettre de développer la compétence à se prendre en charge de manière autonome[26]. La connaissance des étapes du développement de l'adolescence et de l'impact de la maladie chronique sont essentielles pour réussir la transition[27]. La récente Task-force de l'American College of Cardiology « ACC/AHA Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease", recommande que le processus de transition commence dès l'âge de 12 ans[15].

Pendant l'enfance, le patient doit être impliqué de façon croissante dans les discussions qui concernent son diagnostic, son traitement ou encore les limitations qui lui sont imposées dans certains domaines comme la pratique d'un sport. Durant l'adolescence, des sujets comme les règles hygiéno-diététiques, les risques du tabagisme, de l'alcool et de certains médicaments doivent être abordés et revus régulièrement. Les conseils sur l'orientation professionnelle et l'emploi doivent être donnés jusqu'à l'âge adulte[25]. Des informations cohérentes et adaptées doivent être fournies sur les thèmes de la contraception, de la grossesse et des risques de récurrence pour la descendance. Les connaissances disponibles sur les complications potentielles et le pronostic à long terme doivent également faire l'objet d'informations. Le tableau 2 décrit les mesures pratiques

qui peuvent être entreprises en fonction de l'âge, en supposant qu'elles soient adaptées au niveau de développement de l'adolescent. Chez les patients ayant un retard de développement, ce calendrier devra être modifié de façon appropriée. L'autonomie du patient pour les soins ne doit pas être au premier plan lors du transfert vers les centres adultes mais doit faire partie d'un processus continu de préparation du jeune patient aux changements liés à ce transfert. Il est important de mentionner que si certaines équipes assurent la prise en charge de façon continue depuis la période néonatale jusqu'à l'âge adulte, les patients suivis dans ces groupes doivent tout de même bénéficier de ce processus de transition.

Avant le transfert, il faut assurer une continuité de la prise en charge médicale et chirurgicale propre au patient. Un document résumant l'histoire médicale du patient doit être produit pour permettre une collaboration efficace entre les cardiopédiatres et cardiologues adultes[17]. Une lettre de « transfert de soins » contenant les informations médicales et psychosociales du patient et un projet de soins doit être fournie au centre référent spécialisé dans le suivi des CC de l'adulte, ainsi qu'au patient s'il est amené à changer de région.

III. Retentissement d'une affection chronique comme une cardiopathie congénitale sur la famille et le développement social

Les patients

Les CC, en particulier les formes complexes, sont des maladies chroniques nécessitant un suivi médical à long terme, des ajustements de traitement et parfois des hospitalisations répétées. Elles peuvent avoir pour conséquence de l'absentéisme scolaire qui peut altérer l'image et l'estime de soi qu'a l'adolescent et affecter son développement personnel[27-30]. Tout au long du processus de transition, il est important que les médecins perçoivent comment l'adolescent et sa famille interprètent le diagnostic de la CC et les informations pronostiques qui ont déjà été fournies. Les études faites dans ce domaine ont constamment montré que l'adaptation psychologique n'est pas proportionnelle à la sévérité de l'atteinte cardiaque[31-36]. La dynamique culturelle et familiale et les expériences passées à la fois au sein et en dehors de l'environnement de soins sont des facteurs importants à prendre en compte lors de la préparation des adolescents et de leurs familles au processus de transition. Les premières études ont donné des résultats contradictoires sur les difficultés émotionnelles et les problèmes comportementaux des adolescents atteints de CC. Bien que certaines d'entre elles aient mis en évidence un excès d'anxiété,

une diminution de l'estime de soi, de la dépression, une dépendance accrue, une faible adaptation émotionnelle et sociale chez les adolescents ayant une CC[37-40], d'autres n'ont retrouvé aucun problème psychopathologique significatif[41-42]. Cette disparité a été attribuée à des différences de méthodologie, à l'hétérogénéité des CC ou à la petite taille des échantillons étudiés[43]. Une méta-analyse récente portant sur onze études sur les problèmes psychologiques des enfants et adolescents ayant une CC a montré que les enfants plus âgés et les adolescents avaient un risque accru de problèmes d'intériorisation (ex : la dépression, l'anxiété) et d'extériorisation (ex : l'agressivité, l'hyperactivité) comparés aux sujets contrôles[35]. Une autre étude a examiné les patients dans une seule institution avant 1980 et 10 ans plus tard afin de savoir si les nouvelles modalités de traitement et l'amélioration des résultats chirurgicaux modifiaient les conséquences psychosociales dans cette population. Aucune différence n'a été observée suggérant que les conséquences psychologiques de la prise en charge des CC ne suivent pas les avancées médicales et chirurgicales[44]. Il reste que le pourcentage d'adolescents et d'adultes ayant une CC qui ont des problèmes émotionnels et de comportement est légèrement supérieur à la population générale[45].

Certaines études qualitatives utilisant des interviews semi-structurées ont récemment donné un aperçu de l'expérience sociale des adolescents ayant une CC. Celles-ci montrent que bien que ceux-ci essayent de vivre une vie normale, ils se sentent «différents» et écartés par leurs pairs en raison de leur cardiopathie[46]. Les adolescents parlent de dilemmes et de préoccupations communes tels que la nécessité ou pas de divulguer leur maladie cardiaque à d'autres, la peur du rejet ou d'autres effets inconnus sur leurs relations sociales ainsi que la peur de créer des relations trop étroites à cause de leur CC. Les adolescents reconnaissent la nécessité de prendre un rôle plus actif dans la gestion de leur santé mais ils ne savent pas comment commencer[46]. Dans le rapport de Tong et al. [46], les adolescents sont très préoccupés de leur avenir et témoignent de fortes incertitudes sur leur espérance de vie. Dans une autre étude, les adolescents et les jeunes adultes ont tendance à avoir des attentes irréalistes sur leur espérance de vie et certaines données qualitatives suggèrent un manque de sensibilisation et de compréhension des risques qu'ils courent en termes de santé par rapport à des sujets sains[47]. Il reste que les adolescents ayant une CC sont moins susceptibles de fumer, de boire de l'alcool ou de consommer des drogues illicites. Ils ont également un comportement sexuel moins actif que leurs pairs[48,49].

Birks[50] a constaté que les préoccupations liées à l'incapacité de rivaliser avec leurs pairs sur le plan physique ou de consommer librement de l'alcool (à cause des effets secondaires des médicaments) sont particulièrement difficiles à supporter et constituent une source d'isolement. Dans une autre étude qualitative, les adolescents ont adopté des stratégies pour faire face à leurs limitations physiques en rapport avec leur maladie mais la discrimination et l'intimidation de leurs pairs les ont exclus et leur ont laissé un sentiment de colère[51]. L'évaluation de la QdV chez les adolescents ayant une CC utilisant le « Pediatric Quality of Life Inventory » montre une altération de la QdV qui intéresse les aspects physiques, psychosociaux et surtout scolaires. Le sentiment de colère ou d'inquiétude au sujet de l'avenir est souvent dans ces études sans rapport avec la gravité de la cardiopathie. En revanche, Culbert[52] qui a utilisé le « Child Health Questionnaire » pour examiner l'état de santé ou la QdV des adolescents ayant une transposition des gros vaisseaux 11 à 15 ans après leur réparation initiale a conclu que l'état de santé perçu par cette cohorte était excellent et qu'il n'y avait aucune différence significative par rapport aux populations contrôles. De plus, la QdV des patients ayant eu un switch artériel par rapport à ceux qui avait eu un switch atrial (Senning ou Mustard) était meilleure et cela pouvait être sous-tendu par la durée plus longue d'exposition à la cyanose[52]. Globalement, les données combinées quantitatives et qualitatives sur la QdV des adolescents ayant une CC suggèrent qu'ils font face à des problèmes spécifiques en plus de ceux qui sont habituels à l'adolescence. Il est important pour la pratique clinique de comprendre les raisons de la perception particulière des adolescents de leur état de santé et de leur QdV pour leur fournir une éducation et un soutien appropriés pendant le processus de transition.

Les parents et la famille

La planification de la transition pour les adolescents ayant une CC ne peut se faire sans une évaluation parallèle de l'impact du diagnostic sur leurs parents. Au cours de leur développement, les enfants et les adolescents apprennent et prennent des repères auprès de leurs parents sur la façon de gérer et de s'adapter à leur maladie. Si les parents doivent jouer un rôle actif dans le processus de transition, certains d'entre eux trouvent cela particulièrement difficile. Il n'est pas rare qu'en raison de la nature chronique de la CC, de nombreux parents aient consacré beaucoup de temps et d'énergie au suivi médical de leur enfant espérant ainsi leur assurer une meilleure santé et survie. De nombreuses études suggèrent que les parents des enfants atteints de CC sont plus susceptibles d'avoir des signes de dépression, d'anxiété, de stress et de colère ainsi

qu'une altération de leur QdV[53-57]. Plusieurs études ont ainsi montré que l'anxiété parentale à propos de l'éducation d'un enfant ayant une CC est plus directement liée au diagnostic qu'à la gravité de la cardiopathie[31,32,53,54,56,58]. En outre, la qualité de la relation parent-enfant et non la gravité de la maladie reste la seule clé d'une transition réussie. En effet, la perception par l'adolescent d'une acceptation parentale a un effet très positif sur le bien-être psychologique de l'adolescent[33,59]. A l'inverse, l'anxiété parentale peut conduire à la surprotection et peut également expliquer la réticence des parents à laisser une plus grande responsabilité dans la gestion de la maladie à leurs adolescents[27,60]. Beaucoup d'adultes ayant une CC parlent de la surprotection parentale pendant leur adolescence[32,51,61,62]. Cette attitude des parents peut soit entraver soit favoriser l'intégration appropriée de la maladie dans le style de vie de l'adolescent[63]. Parfois, même si les parents ont laissé le contrôle de la maladie et de ses soins à leur enfant devenu adulte, il peut y avoir un déplacement de cette responsabilité à nouveau vers les parents dans des situations où la communication avec l'équipe soignante n'est plus bonne ou quand le sentiment que les soins médicaux sont insuffisants ou insatisfaisants apparaît[62]. C'est pourquoi McDonagh[64] a souligné l'importance de «négocier» l'implication des parents tout au long du processus de transition.

Une difficulté supplémentaire vient du fait que la perception de la QdV selon les parents ou l'adolescent n'est pas toujours concordante. Casey[65] a constaté que les parents sous-estimaient la tolérance de leur enfant à l'effort dans 80% des cas. Dans leur étude sur la QdV des enfants ayant une CC, Uzark (36) a constaté que les désaccords parent-enfants sur la QdV étaient systématiques chez les adolescents et moindre chez les enfants plus jeunes, les différences étant plus marquées dans le domaine social. Des résultats discordants ont été noté dans d'autres études qui montrent que les enfants et les adolescents ayant une CC ont plus de problèmes comportementaux ou affectifs ainsi qu'une plus mauvaise QdV que ce que signalent leurs parents à leur sujet[66, 67]. Ces différents travaux confirment que pour mieux appréhender l'impact de la CC chez les adolescents il est important de recueillir des informations venant de leur part et simultanément de leurs parents. Les parents sont donc des collaborateurs majeurs du processus de transition mais d'autres membres de la famille peuvent parfois être intégrés dans le processus. Les données sur l'impact de la CC sur les autres membres de la famille sont rares mais elles sont intéressantes à citer. Janus et Goldberg[68] ont examiné l'impact de la CC d'un enfant sur la fratrie saine et il semble que les troubles du comportement dans la fratrie soient en grande partie liés à l'agressivité du traitement administré à leur frère ou sœur atteint ainsi qu'à ses capacités d'adaptation aux

conséquences de la maladie[68]. Sur la base d'une enquête parentale, Wray et Maynard[69] ont signalé qu'avoir un enfant ayant une CC était perçu comme ayant un impact négatif dans de nombreux domaines de la vie de famille dans environ 20% des cas, en particulier dans les familles pour lesquelles la cardiopathie était perçue comme plus sévère. Les relations intrafamiliales sont affectées d'une manière très différente: dans 43% des cas la CC d'un enfant entraine un rapprochement des membres de la famille et seulement 8% de familles disent se sentir mises à l'écart du faitde la maladie de leur enfant[69].

Recommandations

Pour les adolescents

1. Le calendrier de la transition doit être guidé par les relations affectives, la maturité et le niveau de développement (par opposition à l'âge chronologique) et planifié en conséquence (classe I, niveau de preuve C).

2. L'adolescent doit être impliqué dans la planification de la transition (classe I, niveau de preuve C).

3. L'adolescent doit être interrogé sur la compréhension de sa maladie et le rapport avec son état de santé actuel, sur ses connaissances pour les restrictions à l'effort ainsi que sur les objectifs futurs de sa prise en charge médicale (classe I, niveau de preuve C).

4. L'adolescent doit être encouragé à partager ses préoccupations sur sa QdV (restrictions physiques, scolarité, relations sociales avec ses pairs) (classe I, niveau de preuve C).

5. Les craintes et les préoccupations de l'adolescent doivent être reconnues sans qu'elles conduisent à porter un jugement (classe I, niveau de preuve C).

6. Le cardiopédiatre doit commencer à travailler avec l'adolescent sur un calendrier de transition en s'aidant d'un guide dédié ou d'un « passeport » de santé indiquant les différentes étapes de la transition (classe I, niveau de preuve C).

7. Les médecins doivent commencer à orienter les discussions sur la santé davantage vers l'adolescent que vers les parents (classe I, niveau de preuve C).

8. La QdV doit être discutée en privé avec l'adolescent (classe I, niveau de preuve C).

9. Les soignants doivent avoir une forte flexibilité au cours du processus de transition (classe I, niveau de preuve C).

Pour les parents

1. Le cardiopédiatre doit initier une discussion sur la planification de la transition en partenariat avec les parents (classe I, niveau de preuve C).

2. Le cardiopédiatre doit solliciter les parents pour qu'ils fournissent leur perception de la QdV de leur enfant (classe I, niveau de preuve C).

3. Le cardiopédiatre doit encourager une discussion sur la compréhension des parents de la maladie de leur enfant et sur leur préoccupations concernant leurs objectifs futurs (gestion de la maladie, éducation, carrière) (classe I, niveau de preuve C).

4. Le cardiopédiatre doit être empathique sans porter de jugement et reconnaitre les inquiétudes des parents[70] (classe I, niveau de preuve C).

IV. Comment superviser et organiser les soins prodigués aux adolescents ayant une cardiopathie congénitale au cours du processus de transition

Soins primaires et suivi médical des besoins

Les médecins qui donnent les soins dits primaires (autrement dit les médecins traitants ou médecins généralistes) jouent un rôle important dans le processus de transition. La grande majorité des individus ayant une CC a besoin à la fois de soins primaires et de soins spécialisés pour le suivi de la CC. De nombreux types de prestataires dont les médecins traitants, les pédiatres généralistes, les spécialistes en médecine des adolescents, les travailleurs sociaux et les infirmières peuvent intervenir dans ces soins primaires. Idéalement, le nombre de transferts par ces prestataires doit être minimisé. La coordination des soins entre les prestataires de soins primaires et spécialisés est particulièrement importante pendant l'adolescence, notamment quand de nouveaux problèmes médicaux et sociaux surviennent et interagissent avec les risques de santé liés à la CC. L'expertise en médecine de l'adolescence est importante et doit inclure les thématiques de la sexualité, de la contraception et de la grossesse, de l'usage de drogues, d'alcool et de tabac, de la santé mentale et de l'activité physique. Bien que les discussions doivent impliquer le patient et ses parents, un temps doit être consacré à examiner toutes ces questions uniquement avec l'adolescent. Une fois qu'un patient atteint l'âge adulte, la transition des soins primaires (du pédiatre vers le médecin généraliste par exemple) doit se produire sans rupture. Une période de chevauchement entre les soins des spécialistes pédiatriques / adolescents et les soins des spécialistes d'adulte est idéale. Il faut cependant prendre soin de ne pas organiser le transfert du patient vers les soins primaires et les soins spécialisés cardiologiques pour l'adulte au même moment.

a. Rôle du pédiatre et du médecin généraliste

Le médecin traitant doit être au centre des soins dits «de famille». Il doit pouvoir fournir ou posséder un rapport accessible et complet contenant toutes les informations médicales et psychosociales pertinentes nécessaires à la prise en charge du patient. Le carnet de santé doit servir d'outil pour partager les données sur la santé de l'adolescent entre les différents acteurs, en particulier les spécialistes médicaux. La coordination doit être assurée par le médecin traitant et ce point est crucial du fait de la pluralité des problèmes médicaux posés par les adolescents et jeunes adultes, à la fois dans le domaine de la santé courante mais aussi du fait de complications spécifiques liées aux CC. En effet, la population des adolescents ayant une CC est très hétérogène. Ils ont parfois des lésions résiduelles de leur CC qui peuvent être spécifiques de leur malformation et dont la gravité et l'expression clinique varient d'un patient à l'autre. Pour gérer correctement un patient ayant de nouveaux symptômes, le médecin traitant doit connaître le diagnostic, l'histoire chirurgicale et l'état cardiaque habituel du patient ainsi que son traitement. Il doit être au courant des recommandations qui lui ont été faites et comprendre le pronostic cardiaque. En outre, le médecin traitant doit reconnaître les signes ou les symptômes potentiellement liés à la situation cardiaque habituelle et ceux qui pourraient représenter une aggravation de l'état du patient. Il doit pouvoir communiquer les informations utiles avec un cardiologue spécialisé en cardiologie congénitale et connaître les ressources médicales disponibles dans sa région pour son patient. En ce sens, l'information sur le réseau français de cardiologie congénitale M3C présent dans toutes les régions de France doit s'étendre via les centres de compétences régionaux vers l'ensemble des acteurs de santé concernés au premier rang desquels les médecins généralistes. L'utilisation de sites de ressource comme le site du réseau www.carpedem.fr doit permettre d'obtenir certaines informations génériques pour les adapter à chaque patient.

b. Le suivi médical

De nombreuses questions concernant le suivi médical en particulier les problèmes extracardiaques, les conséquences psychosociales, les possibilités d'anesthésie, l'utilisation des médicaments et les interactions médicamenteuses, la manipulation des anticoagulants, la prophylaxie antibiotique de l'endocardite d'Osler et la pratique des soins dentaires, la pratique d'un sport, la contraception et la grossesse, l'apparition de nouveaux symptômes ou une maladie aiguë, les voyages, l'éducation, l'emploi, l'assurance, le régime, et le conseil génétique, doivent être abordées lors des consultations de soins primaires. Tous ces éléments seront repris en détail et sur le long terme lors du processus formalisé de transition. Il s'agit en effet d'une part importante de la prise en charge des

patients adultes ayant une cardiopathie congénitale et il est essentiel que ces informations puissent être facilement disponibles dans le réseau de soin. Quand un patient ayant une CC a un problème médical intercurrent et qu'il reçoit des médicaments, il peut y avoir des interactions médicamenteuses potentielles avec son traitement habituel. Pour ces patients, le médecin généraliste doit tenir compte de tous les médicaments et être attentif à toutes les interactions potentielles en particulier pour certains comme les AVK. Certains médicaments ont des effets cardiovasculaires directs (ex : les antidépresseurs tricycliques qui allongent l'intervalle QT) et peuvent être contre-indiqués chez certains patients cardiaques. Des recommandations sur l'antibiothérapie prophylactique de l'endocardite bactérienne ont été récemment publiées (tableau 4)[72]. Le cardiologue congénitaliste doit informer le pédiatre ou le médecin généraliste, le dentiste et la famille de la nécessité d'une antibioprophylaxie systématique ou pas. Des gestes non médicaux, comme le piercing et les tatouages, qui exposent à un risque d'endocardite[73] doivent être discutés avec le patient, sa famille et le pédiatre. De telles initiatives doivent être découragées.

c. Rôle du centre expert des cardiopathies congénitales dans le suivi

Pour assurer la continuité des soins, le cardiologue doit préparer et maintenir à jour le dossier complet du patient et le transmettre au médecin coordonnateur du processus de transition et au patient[7,17,74]. Ce rapport doit comprendre une stratification des risques encourus par le patient, une appréciation du niveau de complexité de sa cardiopathie et doit identifier les problèmes spécifiques liés au patient et à sa CC. Ces informations doivent également être disponibles pour les parents et l'adolescent. Ces renseignements doivent être mis à jour à chaque rencontre avec le cardiologue et transmis au médecin coordonnateur du processus de transition et au patient. Pour réussir la transition vers les soins adultes spécialisés, le cardiopédiatre doit préparer un programme de transition écrit pour l'adolescent qui comprend un centre destinataire de soins adultes spécialisés dans les CC. Ce plan doit être partagé avec le médecin coordonnateur du processus de transition et éventuellement avec le cardiologue pour adultes. Chaque cardiopédiatre doit identifier le centre de CC de l'adulte où le transfert des patients sera fait[9,21,75,76]. Il doit également coordonner la transition des soins avec le médecin traitant afin d'assurer une continuité des soins médicaux primaires dans les systèmes de soins pour adultes. Le cardiologue spécialisé dans les CC de l'adulte doit être responsable de la formation continue des médecins traitants. Il doit également fournir des conseils aux autres spécialistes qui peuvent avoir une expérience limitée des CC afin d'éviter des examens inutiles ou mal interprétés.

Recommandations

1. Le patient doit être suivi par un médecin (ou pédiatre) généraliste dont les soins sont centrés sur les soins primaires (classe I, niveau de preuve C). Le médecin traitant - en lien avec le cardiopédiatre puis avec le cardiologue congénitaliste adulte - doit maintenir actualisé un rapport confidentiel qui contient tous les renseignements pertinents sur le patient (classe I, niveau de preuve C).

2. Le cardiopédiatre doit rédiger par écrit un plan de transition qui désigne un centre adulte de prise en charge spécialisée pour l'adolescent (classe I, niveau de preuve C).

3. Un cardiologue expert des cardiopathies congénitales de l'adulte doit préparer et mettre à jour un rapport complet sur l'état cardiaque du patient et le transmettre au médecin traitant après le transfert (classe I, niveau de preuve C)

Comment prendre en charge des lésions résiduelles après réparation ou palliation d'une cardiopathie congénitale

De nombreux patients ayant une CC réparée ont des lésions résiduelles hémodynamiquement significatives. Le processus de transition doit bien sûr tenir compte du risque de progression de ces lésions et éduquer les patients sur la nécessité d'une prise en charge future qu'elle soit médicale, chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel. Les patients doivent être avertis des signes et des symptômes qui pourraient suggérer une aggravation de leur état et les conduire à consulter éventuellement de façon anticipée voire urgente[2]. Cette discussion doit se concentrer sur l'état actuel des possibilités thérapeutiques et sur leurs développements futurs élargissant ainsi les options thérapeutiques disponibles. Le patient doit être dirigé vers des centres ayant les ressources appropriées lui permettant d'être informé et de disposer des dernières avancées diagnostiques et thérapeutiques (documents dédiés, sites web, associations de patients).

La structure hospitalière susceptible de fournir les soins de transition peut être un centre uniquement pédiatrique ou une structure conçue pour prendre en charge les enfants et les adultes. Le lieu adapté pour fournir des soins à l'adolescent ou aux jeunes adultes doit prendre en compte les ressources de l'institution, la maturité du patient, les procédures spécifiques qui peuvent y être faites et la possibilité de prise en charge des comorbidités[77].

a. Considérations médicales

Un centre prenant en charge les CC de l'adulte doit disposer de chirurgiens expérimentés, d'une activité d'électrophysiologie avec une équipe d'électrophysiologistes et de cardiologues experts dans le traitement des troubles du rythme et de l'ablation percutanée ou au bloc de chirurgie cardiaque[78]. Le cardiologue et le chirurgien doivent posséder des connaissances solides sur les risques thrombo-emboliques pour certaines cardiopathies spécifiques comme les anastomoses systémico-pulmonaires ou les patchs synthétiques. Ils doivent connaître les indications reconnues des traitements anticoagulants ou antiagrégants dans les CC ainsi que leurs modalités d'administration lors des procédures de cathétérisme ou d'électrophysiologie. Ils doivent pouvoir anticiper l'apparition de complications cardiaques (insuffisance cardiaque, coronaropathie, ou valvulopathie) pour chaque type de CC. Ils doivent maitriser les processus de décision qui conduisent à indiquer une chirurgie d'une lésion résiduelle ou récurrente chez un adolescent ou un jeune adulte y compris dans les situations les plus complexes comme celles des ventricules droits en position systémique ou des cardiopathies univentriculaires. Ils doivent disposer de l'ensemble des modalités d'exploration qu'il s'agisse de technique d'imagerie invasive ou non invasive, de toutes les possibilités d'évaluation fonctionnelle comme la mesure de la consommation d'oxygène et de tous le plateau technique biologique en particulier la mesure des biomarqueurs.

b. Considérations chirurgicales

Une attention particulière doit être donnée aux adolescents et aux jeunes adultes ayant une CC qui doivent subir une intervention[79]. Dans tous les cas, les options interventionnelles ou chirurgicales doivent faire l'objet d'une discussion approfondie avec le patient. Une approche chirurgicale peut être modifiée pour tenir compte des préoccupations esthétiques dans la mesure où elle n'empêche pas une vue optimale de la lésion à réparer. Les complications de la CC qui peuvent modifier la prise en charge et les options chirurgicales comprennent les troubles hématologiques secondaires à la cyanose chronique, le développement de collatérales aorto-pulmonaires, la surcharge volumique ou la défaillance ventriculaire dues à des shunts intra-cardiaques et les troubles du rythme[80]. Il y a également des risques inhérents à une nouvelle intervention et à une nouvelle sternotomie, qui peut ouvrir sur une cavité, un vaisseau ou un conduit ou léser le nerf phrénique. L'utilisation de certaines techniques lors de la première intervention chirurgicale peut limiter la formation d'adhérence[81]. Des procédures électives doivent être

discutées avec l'adolescent et le patient doit avoir la possibilité de participer à la décision sur la planification de l'acte chirurgical, en tenant compte de son programme scolaire, sportif et social. Cela permet également au patient de participer à la prise de décision médicale et de développer les compétences nécessaires pour l'avenir. Un élément important concerne l'environnement idéal pour les soins péri-opératoires qui peut exiger une transition des services d'hospitalisation pédiatriques aux services d'adultes. Il est important d'individualiser ces décisions en fonction de la physiologie du patient, du type d'opération et de la maturité affective du patient[77].

i. Lésions spécifiques nécessitant une intervention

La majorité des adolescents et des jeunes adultes passant par le processus de transition a déjà subi une intervention réparatrice[82]. Le nombre de patients ayant une CC native ou palliée a diminué étant donné que la chirurgie cardiaque correctrice est devenue un standard pour de nombreuses lésions cardiaques. A titre d'exemple, les palliations pour les CC de type univentriculaire sont le plus souvent complètes avant l'âge de 6 ans. Les techniques de cathétérisme cardiaque interventionnel ont également évolué. La plupart des communications interauriculaires, les canaux artériels persistants et certaines communications interventriculaires sont fermées par cathétérisme. Une première intervention chirurgicale peut être indiquée chez les adolescents et les jeunes adultes qui ont des CC qui ne sont pas accessibles aux procédures percutanées et qui restent peu symptomatiques avant l'âge adulte comme les communications interauriculaires de type sinus venosus ou le retour veineux pulmonaire anormal partiel. Ce type de première procédure lourde concerne aussi ceux qui ont une évolution progressive de leur lésion cardiaque, telle que la dilatation de la racine aortique ou la sténose ou régurgitation valvulaire de la bicuspidie aortique. Une ré-intervention est fréquemment nécessaire quand du matériel prothétique a été implanté (prothèse valvulaire, conduit ou stimulateur cardiaque) et que son remplacement est rendu indispensable en raison de sa détérioration ou de la croissance du patient.

Recommandations

1. Un suivi, à la fois non invasif et invasif, doit être fait par des médecins ayant une expertise dans l'exécution et l'interprétation des données spécifiques aux cardiopathies congénitales (classe I, niveau de preuve C).

2. Un suivi régulier (au moins annuel) est nécessaire pour vérifier la stabilité hémodynamique et prévenir les complications secondaires (classe I, niveau de preuve C). On insistera auprès du patient sur le fait qu'un suivi régulier est indispensable à vie. Les fréquences de suivi spécifiques à chaque cardiopathie sont discutés dans les "ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease»[80].

3. Les interventions chirurgicales ou par cathétérisme cardiaque doivent être adaptées à chaque patient et doivent être faites dans les centres ayant une expertise spécifique (classe I, niveau de preuve C).

ii. Electrophysiologie et stimulation cardiaque

Chez les adultes ayant une CC réparée, le développement de troubles du rythme est la cause la plus fréquente d'hospitalisation. Ces arythmies sont associées à une morbidité importante, telles que l'intolérance à l'effort, l'insuffisance cardiaque, les syncopes, les complications thromboemboliques comme l'accident vasculaire cérébral et sont responsables d'une part non négligeable de la mortalité. Bien que les troubles du rythme ventriculaires tardifs préoccupent d'avantage la communauté médicale, des données récentes montrent que le développement de troubles du rythme supra-ventriculaires est beaucoup plus fréquent et tout aussi grave en raison du risque de formation de thrombus auriculaire[81,84]. Les communications interauriculaires, à la fois réparées et non réparées, se compliquent avec une incidence élevée de tachycardies supraventriculaires différées, surtout chez les patients qui ont eu une fermeture tardive du shunt[81,84]. Ces patients, et d'autres qui ont subi une chirurgie à l'étage auriculaire, telles que les interventions de Senning et de Mustard pour la transposition des gros vaisseaux, peuvent être traités avec succès par ablation percutanée[85] ou en utilisant des stimulateurs cardiaques avec fonction antitachycardique. Les tachycardies supraventriculaires sont fréquentes chez les patients ayant une dérivation cavo-pulmonaire totale sur une cardiopathie univentriculaire et elles sont souvent mal tolérées. Chez ces patients, l'ablation est difficile et a un faible taux de réussite. Les troubles du rythme ventriculaires, y compris les extrasystoles ventriculaires et les tachycardies ventriculaires non soutenues, sont retrouvées chez 35% des patients ayant eu une réparation de tétralogie de Fallot ou d'un ventricule droit à double issue[86]. Le risque de tachycardie ventriculaire soutenue ou de mort subite est autour de 6% à 7% à long terme[87]. Un large éventail d'options thérapeutiques est aujourd'hui disponible pour la prise en charge des troubles conductifs chez les patients ayant une CC opérée. L'implantation de stimulateur cardiaque abdominal peut avoir un intérêt esthétique chez

les jeunes patients pour lesquels la visibilité du boitier pose un problème psychologique. Les restrictions d'activité restent relativement limitées; elles concernent les sports de contact tel que le judo, le karaté ou la boxe. En cas de destruction du capital veineux ou d'impossibilité technique (cavo-pulmonaire), le remplacement des sondes de stimulation ne peut se faire que par voie épicardique.

iii. La chirurgie extra-cardiaque

La présence d'une CC expose l'adulte à un risque accru lors d'une chirurgie extracardiaque (tableau 5)[80]. Durant la transition, plusieurs problèmes peuvent apparaitre dans la gestion de l'intervention. L'adolescence peut être une période où il y a un besoin accru d'interventions chirurgicales comme la chirurgie orthopédique d'une scoliose d'aggravation progressive ou l'extraction de dents de sagesse. Même des interventions mineures telles que l'extraction dentaire peuvent exposer le patient à un risque de complications. Les chirurgies à haut risque chez l'adolescent sont celles pratiquées chez les patients ayant des CC complexes en particulier celles compliquées d'hypertension artérielle pulmonaire. Les interventions doivent être faites dans des centres disposant d'unités spécialisées dans la prise en charge de ces patients. La nécessité de transférer le patient dans un centre tertiaire doit être envisagée par les médecins qui n'ont pas l'infrastructure et les ressources nécessaires pour les soins périopératoires de ces patients. Dans les centres tertiaires, il est possible que les services d'hospitalisation de cardiologie pédiatrique soient physiquement séparés de la cardiologie adulte, c'est pourquoi la décision du lieu optimal pour faire la chirurgie extracardiaque doit être individualisée. Idéalement, une chirurgie élective doit être précédée par une planification préopératoire qui doit impliquer des cardiologues spécialistes des CC de l'adulte ou de la transition, des anesthésistes et des chirurgiens. Le but de cette séance de planification doit être d'examiner l'état préopératoire et la gestion peropératoire et postopératoire du patient. Le niveau de risque pour une chirurgie non cardiaque dépend de la lésion cardiaque et de la fonction ventriculaire, ainsi que de la présence d'une cyanose et d'une hypertension pulmonaire. L'urgence et la complexité de la chirurgie influencent aussi ce risque.

- *La procédure chirurgicale*

Il n'y a pas de publication disponible décrivant les opérations extracardiaques les plus communes réalisées chez l'adolescent, bien qu'il puisse y avoir un chevauchement avec

celles pratiquées chez les adultes. Les procédures les plus courantes sont susceptibles d'impliquer un certain nombre de sous-spécialités chirurgicales et sont vraisemblablement similaires à celles de l'adulte[88,89]. Certaines procédures sont directement liées à la CC du patient (par exemple, la chirurgie orthopédique chez un patient avec un syndrome de Marfan ou une cholécystectomie chez un patient cyanosé) mais d'autres sont indépendantes.

Le risque pour le patient n'est pas seulement lié à la sévérité de la maladie mais aussi à la nature de la chirurgie réalisée[90]. Les interventions chirurgicales urgentes sont presque toujours associées à un risque plus élevé, notamment parce que des problèmes imprévus sont plus susceptibles de se produire. Des variations importantes de la volémie lors de chirurgie intra-abdominale sont associées à un risque plus élevé, particulièrement chez les patients ayant une dépendance plus grande à la précharge de leur ventricule(s) comme le rétrécissement aortique congénital ou d'autres cardiopathies avec une obstruction des voies d'éjection ventriculaire ainsi que dans l'hypertension artérielle pulmonaire. Dans une série de la Mayo Clinic, les procédures impliquant les voies respiratoires ou le système nerveux central ont été associées à un risque plus élevé de complications[91].

- *Évaluation du risque préopératoire*

Il ya très peu d'études sur les résultats de la chirurgie extracardiaque des patients ayant une CC. Les principaux facteurs de risque péri opératoires identifiés sont la cyanose, l'insuffisance cardiaque, l'altération de l'état général, l'hypertension artérielle pulmonaire et le jeune âge[91]. Le risque de complications est globalement assez faible autour de 5,8% et les décès sont rares[91]. L'un des objectifs de l'évaluation préopératoire est d'identifier les principaux facteurs de risque et, si possible, de les modifier pour minimiser le risque chirurgical. Les principaux éléments de l'évaluation préopératoire spécifique à cette population de patients sont dans les tableaux 6 7 8 et 9. Le cathétérisme cardiaque est rarement indiqué dans le seul but de faire un état des lieux préopératoire du patient devant subir une chirurgie extracardiaque mais il doit être envisagé si l'évaluation non invasive n'est pas concluante. Les stimulateurs cardiaques et les défibrillateurs doivent être contrôlés afin d'assurer leur bon fonctionnement pendant la procédure.

- *Prévoir l'intervention et son déroulement*

Il y a un certain nombre de questions sur la gestion préopératoire qui doit être abordé avant l'intervention. Une consultation auprès d'un cardiologue congénitaliste expérimenté dans le soin d'adolescent ayant une CC doit être prévue. En général, la plupart des

médicaments à visée cardiaque doit être maintenue jusqu'à l'heure de la chirurgie et la prescription renouvelée dès que possible après la chirurgie. Il peut y avoir un relais par de l'héparine en fonction de l'indication de l'anticoagulation pour les patients sous antivitamine K. Chez les patients ayant une valve mécanique ou ayant eu une intervention de Fontan (connexions auricule droit-artère pulmonaire), le risque thrombotique est élevé et la période sans anticoagulation efficace doit être réduite au maximum. Les patients cyanosés avec une polyglobulie secondaire importante, ont une prédisposition au saignement. Une saignée préopératoire peut être recommandée pour réduire le risque de saignement chez certains patients cyanosés avec une polyglobulie secondaire sévère et une hématocrite supérieure à 65% [80,92]. Les procédures susceptibles d'être associées à une bactériémie nécessitent une prophylaxie de l'endocardite selon les récentes recommandations de l'ESC[72].

- *Précautions per opératoires*

L'anesthésiste doit porter une attention particulière aux conséquences de la ventilation mécanique et au maintien de la volémie qui est nécessaire chez les patients ayant des CC complexes[93,94]. Par exemple, chez les patients ayant une circulation type Fontan, le débit sanguin pulmonaire est passif et précharge dépendant. La ventilation à pression positive expiratoire avec des volumes respiratoires élevés peut faire diminuer la saturation en oxygène en diminuant l'écoulement veineux jusqu'aux artères pulmonaires. Une hydratation adéquate est importante chez ces patients ainsi que chez les patients ayant une hématocrite élevée secondaire à la cyanose. Une surveillance rigoureuse de la diurèse, de la pression veineuse centrale et des pertes de sang per opératoires est nécessaire. Dans certains cas, un cathéter de Swan-Ganz doit être posé pour surveiller les pressions de remplissage gauche. L'échographie transoesophagienne peropératoire est une méthode alternative pour l'évaluation du remplissage ventriculaire et de la fonction de contraction. Eviter l'introduction de bulles d'air dans les lignes intraveineuses et les cathéters centraux afin de minimiser le risque d'embolie gazeuse, en particulier chez les patients avec un syndrome d'Eisenmenger, est une précaution indispensable. Le choix de l'agent anesthésiant doit être individualisé en tenant compte de l'action cardiodépressive de certains agents inhalés et des propriétés vasodilatatrices des autres agents. La gestion peropératoire des stimulateurs cardiaques et des défibrillateurs automatiques nécessite un contrôle et une programmation par le rythmologue. Il faut si possible éviter l'électrocautérisation. Le patient dépendant du stimulateur cardiaque doit être programmé en mode asynchrone pour éviter des interférences[95]. Les autres précautions comprennent l'utilisation d'un système de cautérisation bipolaire et de s'assurer que les voies de

conduction du courant électrique de cautérisation ne comprennent pas le stimulateur cardiaque. Les procédures par laparoscopie peuvent être particulièrement dangereuses chez les patients ayant une CC. L'insufflation de l'abdomen peut entraîner une diminution du retour veineux avec une réduction du débit cardiaque. Il y a aussi un risque potentiel d'embolie gazeuse paradoxale chez les patients avec des shunts résiduels.

- *Les suites postopératoires*

La gestion de la volémie en postopératoire peut nécessiter une surveillance invasive chez le patient dont l'état hémodynamique est précaire. La chirurgie abdominale peut être associée à la constitution d'un troisième secteur qui peut rester plusieurs jours après l'opération. L'utilisation prolongée de la ventilation mécanique en postopératoire peut avoir des effets négatifs du fait des effets de la ventilation à pression positive expiratoire et à grands volumes. Une fois que le patient est extubé, la mobilisation précoce et à la prise en charge de l'encombrement pulmonaire pour réduire le risque d'infection respiratoire sont requises. En général, la plupart des médicaments à visée cardiaque, y compris les anticoagulants, doivent être repris dès que possible après la chirurgie.

La gestion de la douleur est importante pour le confort du patient et pour minimiser les conséquences hémodynamiques telles que la tachycardie et l'hypertension associées à la douleur. D'autre part, l'hypoventilation liée à un traitement sédatif excessif peut réduire la saturation en oxygène et augmenter les résistances vasculaires pulmonaires. Les adolescents et les jeunes adultes ayant une CC peuvent avoir des seuils de tolérance de la douleur plus bas influencés par leur expérience dans l'enfance. Une évaluation préopératoire de la perception de la douleur par le patient peut être utile dans la période postopératoire.

Recommandations

1. Les chirurgies à risque élevé ou modéré chez les adolescents ayant une CC complexe doivent être faites dans des centres disposant des unités spécialisés dans la prise en charge des patients atteints de CC (classe I, niveau de preuve C). Selon un certain nombre de facteurs, le choix du lieu d'hospitalisation (pédiatrique ou adulte) doit être individualisé (classe I, niveau de preuve C).

2. La chirurgie élective doit être précédée par une planification préopératoire qui comprend des experts en cardiologie congénitale de l'adulte ainsi que des anesthésistes et des chirurgiens (classe I, niveau de preuve C). Les rapports originaux des chirurgies et cathétérismes doivent être obtenus et examinés (classe I, niveau de preuve C).

3. La gestion peropératoire doit être faite par un anesthésiste familier avec la physiologie des CC (classe I, niveau de preuve C).

V. Quels sont les besoins pour la mise en place du processus de transition ?

Si on extrapole les données de Marelli et al.[8] à la France, il y a aujourd'hui 200 000 adultes ayant une CC en France. Malgré les progrès diagnostiques et thérapeutiques, plus de la moitié de ces adultes a des CC complexes et/ou des lésions résiduelles qui exigent un suivi et une prise en charge par des médecins experts dans les CC. Ces adultes devraient avoir des soins coordonnés avec une unité spécialisée dans les cardiopathies congénitales de l'adulte comme cela est défini dans la directive de la 32ème Conférence de Bethesda. Ces centres doivent être accessibles 24h/24 et 7j/7 par la communauté médicale afin d'offrir un niveau de soins optimal[2]. Si le centre spécialisé n'est pas dans un périmètre de 1 à 2 heures de trajet, un cardiologue ayant une expertise dans les CC doit localement être impliqué dans la prise en charge immédiate du patient. Une approche détaillée de chaque lésion est fournie dans les recommandations sur les CC de l'adulte[80].

Les principes généraux de la coordination des soins sont résumés dans les tableaux 10 et 11. Le tableau 11 résume les besoins particuliers aux CC. Les problèmes médicaux communs posés par les patients cyanosés qui sont pertinents à la fois pour le médecin traitant et pour le cardiologue sont listés dans le tableau 10. L'analyse précise de la prescription médicale mais aussi de l'automédication du patient sont indispensables pour appréhender les interactions médicamenteuses et les effets indésirables. Une grande partie des patients ayant des CC réparées ou des lésions cardiaques bénignes peuvent pratiquer un effort modéré à intense. Les patients avec des CC complexes palliées, cyanosés, ou ayant une dysfonction ventriculaire ou une arythmie symptomatique doivent être évalués par un spécialiste des CC de l'adulte avant d'être autorisés à pratiquer une activité sportive dont le type sera individualisé. Le rapport de la 36ème conférence de Bethesda[96] et les recommandations sur les CC de l'adulte[80] donnent une description détaillée des CC ou des lésions résiduelles et les recommandations concernant la pratique d'un sport pour chacune d'entre elles. Ces recommandations peuvent être utilisées comme lignes directives.

La prévention

a. Le conseil génétique

Les causes des CC sont très variées et le risque de récurrence varie en fonction de chaque type de malformation. À l'approche de l'adolescence, la cause de la CC et le risque de transmission à la descendance doivent être des sujets abordés lors d'entretiens avec le patient si cela n'a pas était fait précédemment. Cette démarche peut permettre de préciser le risque de récurrence de CC chez la descendance; cette information doit être apportée à un stade de développement approprié. Les CC peuvent être isolées (CC non syndromiques) ou faire partie d'un syndrome connu ou encore être associées à une anomalie cytogénétique (CC syndromiques). Elles peuvent également être liées à des facteurs environnementaux[97] tels que le diabète ou l'exposition prénatale à l'alcool ou enfin être le résultat d'une hérédité multifactorielle.

Une cause génétique est retrouvée chez 10% à 15% des nouveau-nés ayant une CC. La majorité des cas sont considérés comme le résultat de facteurs héréditaires multifactoriels[98]. Pour les adolescents, mieux comprendre la cause et les risques de récurrence est certainement bénéfique pour appréhender le risque pour leur descendance future. Dans certains cas, le risque pour leur progéniture ne sera pas supérieur à celui de la population générale ; *a contrario* s'il s'agit d'une anomalie dominante, il peut être de 50%. Pour certaines personnes atteintes, il peut y avoir un risque non seulement de récurrence de la malformation cardiaque mais aussi d'autres anomalies congénitales ou handicaps associés à un syndrome génétique[99,100].

Afin d'aider le clinicien dans l'évaluation du mode de transmission pour une famille donnée, un certain nombre d'éléments doivent être pris en compte. Une liste de contrôles recommandés pour le patient adulte ayant une CC peut également être appliquée chez l'adolescent[99]. Les recommandations comprennent une évaluation des malformations non cardiaques, la recherche d'une dysmorphie faciale, l'évaluation de la capacité cognitive, la confirmation des études génétiques antérieures et l'étude détaillée des antécédents familiaux. Les informations obtenues peuvent être utilisées pour identifier les familles qui peuvent bénéficier d'une consultation spécialisée en génétique. L'évaluation génétique d'un adolescent ayant une CC nécessite une approche multiple qui implique souvent plusieurs spécialistes. Les éléments de cette démarche doivent être :

- les antécédents familiaux sur 3 générations, dont les apparentés ayant une CC, les grossesses interrompues (fausse couche, mort fœtale *in utero*, interruption de grossesse) et les retards de développement,

- une évaluation génétique recherchant des anomalies syndromiques et non syndromiques,

- des examens cytogénétiques et/ou moléculaires s'ils paraissent indiqués.

Pour certains adolescents, des conseils supplémentaires sur le risque de récidive et des conseils sur le dépistage prénatal peuvent être différés jusqu'à une maturité affective appropriée, mais ils doivent être donnés immédiatement et de façon appropriée à l'adolescente enceinte. Le spécialiste des CC de l'adulte doit évaluer la compréhension de l'information donnée lors du conseil génétique et son impact émotionnel. Le conseil doit rester individualisé et tenir compte de la maturité affective du patient et la dynamique familiale. Dans de nombreux cas, il peut être préférable d'impliquer un parent, un tuteur ou un membre de la famille selon le choix du patient.

Des informations sur les syndromes les plus connus peuvent être trouvées sur ce site Web www.genetests.org. Un autre site utile est « Online Mendelian Inheritance inMan »(www.ncbi.nlm.nih.gov), qui fournit une liste de 363 anomalies génétiques incluant les CC. Beaucoup d'autres sources sont disponibles témoignant du nombre croissant de malformations cardiaques associées à des anomalies monogéniques / syndromes cytogénétiques ou à une hérédité multifactorielle[101]. Des organigrammes empiriques pour déterminer le risque de récurrence ont été élaborés pour aider les praticiens à déterminer un risque plus précis pour les patients et leurs parents (tableau 12)[102]. Bien que certaines CC surviennent de manière isolée, la mise en évidence d'une association particulière ou faire un diagnostic causal sont des outils importants pour le diagnostic prénatal et le conseil génétique. Bien que l'adolescent ne pense pas dans l'immédiat à avoir des enfants, l'accès à l'information sur le risque de récurrence de la CC, le dépistage prénatal, et les possibilités de diagnostic sont importants pour l'avenir. Le plus souvent, le risque perçu est plus élevé que le risque réel de récurrence. Une rencontre avec un conseiller en génétique peut aider à diagnostiquer une maladie génétique, que ce soit une anomalie chromosomique ou une mutation dans un gène connu. L'identification d'un syndrome peut conduire à des tests moléculaires ciblés alors qu'ils n'étaient peut-être pas disponibles quand la CC a été diagnostiquée. Les considérations éthiques ne doivent pas être ignorées chez l'adolescent, car discuter d'anomalies génétiques peut être stigmatisant. Le soutien d'autres intervenants peut être bénéfique notamment celui des travailleurs sociaux

et des psychologues. Il peut être difficile pour les adolescents de comprendre et d'incorporer les informations sur la manière dont leur patrimoine génétique peut affecter leur future famille. L'approche de ces sujets devrait avoir lieu dans un environnement où un soutien psychologique est disponible s'il est jugé nécessaire.

Recommandations

1. Un arbre généalogique sur trois générations incluant les antécédents familiaux de cardiopathie congénitale ou d'autres malformations, les grossesses interrompues, et les retards de développement des individus doit être construit pour chaque patient (classe I, niveau de preuve C).

2. L'évaluation génétique doit comporter des tests cytogénétiques et / ou moléculaires s'ils sont indiqués (classe I, niveau de preuve C).

3. Le risque de récurrence, les possibilités de conseil génétique, de dépistage anténatal et les autres options diagnostiques doivent faire l'objet d'une information aux adolescentes ayant une CC qui sont enceintes (classe I, niveau de preuve C).

4. Le conseil génétique doit être individualisé, en tenant compte de la maturité émotionnelle du patient adolescent et de l'impact potentiel de ce conseil (classe I, niveau de preuve C).

b. Sexualité, grossesse et contraception

Bien que les questions concernant la sexualité et la reproduction incombent souvent au médecin traitant, le cardiologue peut être sollicité par les patients ayant des CC complexes qu'il surveille régulièrement. Le cardiologue doit reconnaitre l'importance de ces questions pour le bien-être du patient et se préparer à y répondre. Certaines études ont montré que les adolescents ayant une CC sont moins susceptibles d'être actifs sexuellement[48,49] mais ils peuvent être plus à risque en raison de leur faible niveau de connaissance des mesures de prévention, avec notamment une plus faible utilisation de la contraception par rapport à leurs homologues du même âge[103]. Il se peut que leurs parents soient plus réticents à discuter des questions de sexualité et de reproduction[104] et ils peuvent donc entrer à l'âge adulte avec beaucoup d'idées fausses et des craintes au sujet de leur sexualité et de leur capacité à avoir des enfants[104,105]. Par conséquent, il est important pour le programme de transition de proposer une information systématique des risques en rapport avec la sexualité et de fournir des conseils de prévention concernant la sexualité, la contraception et la grossesse.

- *L'activité sexuelle des adolescents*

La majorité des adolescents déclarent avoir eu des relations sexuelles avant la fin de l'adolescence[106]. L'âge au premier rapport sexuel des femmes est devenu aujourd'hui très proche de celui des hommes : 17,6 ans pour les femmes âgées de 18-19 ans et 17,2 ans pour les hommes du même âge[107]. Une étude a rapporté des taux élevés de premiers rapports sexuels précoces chez les jeunes souffrant de maladies chroniques par rapport à un groupe contrôle[108]. La détresse émotionnelle et la dépression, qui sont plus répandues chez les adolescents souffrant de maladies chroniques, constituent un facteur reconnu de comportements à risque[104,109]. Cependant, ces études ne sont pas spécifiques aux patients ayant une CC. Bien que l'importance d'aborder la pratique sexuelle, la contraception et la grossesse soit reconnue depuis longtemps, il y a peu de données sur la sexualité et la contraception pratiquées par les adolescents ayant une CC[4]. Dans une étude chez des adolescents âgés de 16 à 20 ans, les taux d'activités sexuelles étaient plus bas que dans le groupe contrôle. Ces résultats ont été attribués à des retards dans le développement psychosocial déjà connus chez ces patients[110]. Parmi les patients sexuellement actifs, 72% des 16 à 18 ans étaient susceptibles d'avoir eu d'autres comportements sexuels à risque, comme celui d'avoir 2 partenaires ou plus dans les 3 derniers mois, d'utiliser des moyens de contraception douteux, ou de consommer des drogues ou de l'alcool avant la relation sexuelle[49].

- *La contraception*

Aux Etats-Unis, malgré une tendance à une utilisation accrue de certaines méthodes de contraception chez les adolescents au moment du premier rapport sexuel, 50% des grossesses des adolescentes se produisent encore dans les 6 premiers mois de la première expérience sexuelle[111]. Ces données manquent en France. Aux Etats-Unis toujours, un registre national a montré qu'environ 14% des grossesses des femmes âgées de 15 à 44 ans en 2002 n'étaient pas désirées au moment de la conception[112]. Toujours aux Etats Unis, 41,5/1000 adolescentes âgées de 15 à 19 ans ont une grossesse et 82% d'entre elles sont non désirées. Les pilules oestroprogestatives sont la deuxième méthode la plus utilisée au niveau mondial après le dispositif intra-utérin (DIU) et, de loin, la première méthode contraceptive de France. Cette pilule est une des méthodes les plus efficaces de contraception : l'indice de Pearl (nombre de grossesses x 1200 / nombre de mois exposition x nombre de patientes = %années-femmes) est compris entre 0 et 0.77%. L'estrogène utilisé dans les pilules œstroprogestatives est à l'exception de deux nouvelles pilules de l'Ethynil Estradiol. Les effets thromboemboliques sont essentiellement attribués à l'Ethynil Estradiol, avec un effet dose et un effet lié à l'association au progestatif. Les

pilules oestroprogestatives les moins thrombogènes sont les pilules contenant un progestatif de deuxième génération associé à une faible dose d'Ethynil-Estradiol. Toutefois, en raison du risque de complications thromboemboliques des contraceptifs à base d'œstrogènes, ces derniers sont contre-indiqués chez les femmes cyanosées ayant un shunt droite-gauche, chez celles ayant une HTAP et chez celles ayant une prothèse valvulaire mécanique[113]. Les contraceptifs progestatifs inhibent l'ovulation et n'ont pas d'impact mesurable sur le risque de thrombose ou sur la fonction plaquettaire, offrant ainsi une alternative acceptable aux contraceptifs à base d'œstrogènes de synthèse. Certains des effets secondaires liés aux progestatifs sont les saignements vaginaux (spottings), l'aménorrhée et un effet diurétique[114,115]. Il y a deux types de pilules contenant des progestatifs seuls. Les pilules contenant une faible dose de progestatifs de synthèse en continu : Microval® (30µg/j) et Cérazette® (75µg/j), (seule la première est remboursée) et les macroprogestatifs.

L'indice de Pearl des micro-pilules est compris entre 1 (Microval®) et 0.52 (Cérazette®). Leur demi-vie courte nécessite une prise à la même heure chaque jour, ce qui en fait un mauvais choix pour de nombreuses adolescentes. En cas d'oubli de plus de 3 heures pour Microval® ou 12 heures pour Cérazette®, une autre méthode contraceptive doit être absolument utilisée pendant au moins 7 jours.

Les pilules progestatives macro-dosées n'ont pas l'AMM pour la contraception. Cependant, les dérivés de la 19-norprogestérone et certains dérivés de la 17 OH-progestérone sont dénués d'effets métaboliques. Ils sont aussi reconnus pour leur action anti-gonadotrope. L'Acétate de chlormadinone, Lutéran® a été testé dans de petits groupes de patientes à risque. Ils constituent donc une bonne alternative en cas de contre-indication aux estrogènes.

L'implant est un contraceptif sous cutané diffusant un progestatif. En France, il s'agit de l'étonorgestrel ou Nexplanon® (ancien Implanon®). Il s'agit d'un bâtonnet élastique souple, inséré dans le tissu sous-cutané à l'intérieur du bras. Il est efficace pendant 3 ans et a un indice de Pearl de 0. Il peut entrainer des spotting ou une aménorrhée. Il est particulièrement indiqué chez les patientes réticentes à une prise orale quotidienne ou en cas d'échec d'une contraception par non observance. Même s'il s'agit d'une méthode contraceptive efficace, le DIU ou stérilet ne doit pas être considéré comme en premier choix chez l'adolescente, principalement en raison du risque d'infections sexuellement transmissibles[116,117]. Les préservatifs sont les méthodes qui ont le taux d'échec le plus élevé en raison d'une mauvaise utilisation et de la gêne que les jeunes peuvent ressentir

au moment de leur utilisation. Indépendamment de la méthode contraceptive choisie, l'utilisation en plus d'un préservatif masculin doit être encouragée chez l'adolescent pour prévenir le risque d'infections sexuellement transmissibles, le VIH et l'hépatite B.

La contraception d'urgence est utilisée pour réduire le risque de grossesse après un rapport non protégé. Souvent appelée « pilule du lendemain », elle est composée de progestatif seul, le lévonorgestrel à 1,5 mg (Norlevo®). Elle est en vente libre. Cette méthode consiste à prendre le comprimé dès que possible après un rapport sexuel non ou mal protégé et au plus tard dans les 72 heures suivant celui-ci. Toutefois la contraception est d'autant plus efficace qu'elle est utilisée tôt après le rapport sexuel. Il y a également une nouvelle contraception d'urgence qui est un modulateur sélectif des récepteurs à la progestérone (Ellaone®, 30 mg d'acétate d'ulipristal) qui peut être prescrit jusqu'à 120 heures après un rapport sexuel à risque. Ces méthodes ne sont pas contre indiquées chez les patientes à risque thromboembolique.

Parce qu'il y a un risque important de conséquences émotionnelles, la stérilisation définitive n'est généralement pas recommandée chez les adolescentes. Il est préférable de reporter la ligature des trompes jusqu'à ce que l'adolescente soit suffisamment mature pour participer à cette décision. Une procédure transcervicale utilisant des coïls pour occlure les trompes de Fallope est maintenant disponible[118,119]. Il est nécessaire de maintenir, durant les 3 premiers mois suivant la pose, une contraception alternative jusqu'à complète occlusion des trompes estimée jusqu'à un maximum de trois mois après la pose.

Le choix d'une méthode de contraception chez l'adolescente ayant une CC doit être individualisé, en tenant compte de l'anomalie cardiaque, de toutes les interventions chirurgicales, des traitements médicamenteux, des lésions postopératoires résiduelles et de la maturité de l'adolescente. L'Organisation Mondiale de la Santé a recommandé que les femmes qui ont eu une réparation chirurgicale de lésions simples telles qu'une fermeture de communications interauriculaire, de canal artériel, ou de communication interventriculaire sans séquelles n'aient pas de restriction dans le choix de leur contraception. Les lésions pour lesquelles les contraceptifs contenant des œstrogènes de synthèses sont contre-indiqués sont décrites dans le tableau 13[113].

- *Grossesse*

La grossesse chez les adolescentes est considérée à haut risque de troubles psychologiques, médicaux et sociologiques[120,121]. Une grossesse interrompt le développement normal de l'adolescente en l'obligeant à assumer des responsabilités

d'adulte avant d'être prête à le faire. Les adolescentes sont plus à risque de complications de la grossesse car la surveillance de la grossesse est souvent moins bien faite et leur compliance aux recommandations médicales moins fortes. Elles sont donc exposées à des risques d'anémie ou d'hypertension gravidique et leur fœtus à des risques de prématurité et d'hypotrophie[122]. Bien évidemment, le risque directement lié à la CC s'ajoute chez les adolescentes ayant une CC. L'adolescente doit également être conseillée sur les effets tératogènes de certains médicaments (ex : les AVK). Les questions sociales telles que l'accès aux soins, la couverture sociale, et l'ambivalence sur la nécessiter d'informer ses parents créent des obstacles aux soins prénataux précoces. Le programme de transition doit souligner l'importance du conseil précoce et de l'évaluation médicale avant un projet de grossesse. Des modifications de la loi concernant l'interruption volontaire de grossesse ont été publiées au Journal Officiel de la République Française le 4 juillet 2001, celles-ci portent essentiellement sur deux points :

- la date légale pour la réalisation d'une interruption volontaire de grossesse qui a été portée de 12 à 14 semaines d'aménorrhée.

- et pour les mineures, le consentement de l'un des titulaires de l'autorité parentale n'est plus obligatoire, mais la mineure doit se faire accompagner dans sa démarche par la personne majeure de son choix qui est appelé « adulte référent ».

L'interruption médicale de grossesse n'est pas sans risque, en particulier pour les patientes ayant une CC complexe. Il est donc important d'agir rapidement car le choix du type de procédure est déterminé par le terme de la grossesse. L'impact émotionnel de l'interruption de grossesse ne doit pas être sous-estimé et un personnel approprié doit être disponible dans ces situations. Pour l'adolescente qui choisit de poursuivre la grossesse, une coordination et une planification notamment de l'accouchement doivent être mis en place impliquant non seulement l'obstétricien et le cardiologue, mais aussi un travailleur social et un psychologue pour aider et soutenir les patientes dans la prise de décision de garder le bébé ou placer le bébé dans les services d'adoption.

- *Conseil prénatal de l'adolescent : rôle du médecin*

En plus de la contraception et de la grossesse, il faut insister auprès de l'adolescent sur la prévention des maladies sexuellement transmissibles et du VIH. Pour faciliter ces discussions, une relation de confiance doit être établie sans porter de jugement. Il est important d'encourager les parents à discuter sexualité et contraception d'une manière cohérente avec les valeurs et les croyances de la famille. Le moment de ces discussions peut varier. Des outils éducatifs doivent être disponibles pour l'adolescent et ses parents.

Avec l'apparition de la puberté, un bilan complet doit inclure une évaluation des connaissances du patient sur la sexualité, les comportements à risque y compris l'utilisation de l'alcool et des drogues. Une fois la puberté débutée, un bilan gynécologique doit être fait régulièrement durant le suivi. Il faut diriger les adolescentes vers le planning familial ou à un gynécologue lorsqu'elles songent à devenir sexuellement actives ou qu'elles ont des comportements à risque.

Recommandations

1. Proposez des informations appropriées à l'âge et à la maturité du patient sur la santé sexuelle, la contraception et la grossesse au début de l'adolescence (12 ans) (classe I, niveau de preuve C).

2. Des médecins qui connaissent bien la santé sexuelle et gynécologique et les CC doivent fournir à l'adolescent une éducation sur la contraception et la grossesse (classe I, niveau de preuve C).

3. Les adolescents doivent être évalués pour rechercher des signes de comportements à haut risque qui pourrait les exposer aux maladies sexuellement transmissibles, le VIH et une grossesse non désirée, et cette information doit être incluses dans l'histoire du patient (classe I, niveau de preuve C).

4. Les médecins doivent documenter ce qui a été entrepris pour modifier les comportements à risque (classe I, niveau de preuve C).

5. Les médecins doivent documenter la contraception prescrite pour les patientes et l'usage recommandé de préservatifs pour les garçons (classe I, niveau de preuve C).

6. Des services et gynécologues spécialisés dans la prise en charge de la gynécologie de l'adolescente doit être fournis au patiente ayant une CC (classe I, niveau de preuve C).

7. Le matériel pédagogique et les ressources locales spécialisées sur la sexualité et la contraception doivent être fournis aux adolescents ayant une CC et à leurs parents, l'importance de la planification des grossesses doit être abordée (classe I, niveau de preuve C).

c. Prescription d'exercice / Réhabilitation

Parce que les patients ayant une CC survivent jusqu'à l'âge adulte, il est également important de se concentrer sur l'évolution de la QdV avec le vieillissement ainsi que sur la survenue de comorbidités chez l'adulte. L'effort est une composante importante de la QdV et de l'entretien de la santé. Bien que les études sur la capacité fonctionnelle n'aient pas été entreprises à grande échelle, un certain nombre de petites études ont été faites. L'âge des patients et les méthodologies utilisées dans ces études varient, mais la plupart montre

les bénéfices de l'effort et la non dangerosité de certains niveaux d'exercice. En général, elles suggèrent que la tolérance à l'effort n'est pas "normale" dans de nombreuses CC mais que de nombreux patients sont cependant capables d'effectuer des efforts réguliers. Beaucoup d'enfants ne sont pas encouragés à l'effort par leurs parents ou à l'école. Des craintes parfois infondées concernant leur état cardiaque font que ces enfants et ces adolescents ne pratiquent pas beaucoup d'exercice jusqu'à l'âge adulte. Ceci est une cause de préoccupation pour la santé globale à leur entrée dans l'âge adulte car un mode de vie sédentaire peut contribuer à d'autres comorbidités telles que l'obésité, les maladies coronariennes, l'hypertension, le diabète, les dyslipidémies et l'ostéoporose.

- *Evaluation à l'effort et bénéfices*

L'effort est bénéfique sur la santé globale en termes de prévention de certaines maladies chez l'adulte, ainsi que dans la récupération de certaines maladies chroniques, dont les coronaropathies et l'insuffisance cardiaque chronique[133]. Malgré les avantages potentiels de l'exercice, il est rarement discuté en consultation de routine. Dans une étude sur 99 adultes ayant une CC[134], l'exercice a été abordé par le médecin dans seulement 28 cas et les discussions portaient généralement sur les efforts à éviter plutôt que d'encourager une activité appropriée. D'autre part, 44% des patients pensaient que tous les types d'exercice étaient sans risque. Les obstacles à la pratique de l'effort les plus souvent décrits par les patients étaient liés à la crainte d'avoir des symptômes et un accident cardiaque[134].

En général, les capacités à l'effort dans les CC ont été évaluées de façon subjective par les patients ou de façon objective par une épreuve d'effort. Les études subjectives comprennent généralement des questionnaires sur la QdV ou l'intérêt de la pratique d'un sport. Les mesures objectives sont celles évaluées par des tests sur tapis roulant, une étude des échanges gazeux comprenant les paramètres ventilatoires comme la consommation d'oxygène ou un test de marche de 6 minutes. Ces tests fournissent des données mesurables telles que temps d'effort, la consommation maximale d'oxygène, ou le périmètre de marche. Les effets indésirables, tels que les signes électriques d'ischémie, les arythmies, les désaturations en oxygène, l'hypotension ou l'hypertension, peuvent être mis en évidence. Cette information peut aider à la prise de décision thérapeutique et à l'évaluation des risques pour la pratique d'un sport ou être utilisée comme base pour autoriser la pratique d'un sport de loisir ou prescrire une rééducation à l'exercice. Les résultats peuvent également être rassurants pour les patients ou les familles qui peuvent avoir peur du sport en raison de leur CC. L'exercice régulier chez les adolescents et les jeunes adultes ayant une CC a été évalué dans les petites études monocentriques. Ces

dernières ont montré que l'effort et des programmes d'entrainement à l'effort peuvent améliorer la capacité fonctionnelle et certains paramètres de QdV. Dans une étude réalisée par Gratz et al.[135], les adolescents et adultes ayant une CC (14 à 73 ans) signalaient une diminution des scores de QdV de la fonction physique et de leur état de santé en général par rapport aux autres domaines mais ils ne montraient pas de diminution des scores des domaines psychosociaux. Ils ont de façon intéressante largement surestimé leur capacité à l'effort basée sur les résultats des tests à l'effort. Ainsi, bien que ces patients puissent être limités, ils ne semblent pas être affectés sur le plan psychosocial ou dans leur propre estimation de leur capacité à l'effort[136].

Bien que l'exercice physique ou de réadaptation des programmes de réentrainement à l'effort pour enfants et adultes ayant une CC soit conçu pour être sûr et susceptible d'améliorer les paramètres à l'effort, les résultats sont mitigés. Une étude sur l'effort fait à domicile et les seuils de dyspnée chez les enfants n'a montré aucune amélioration[137]. A l'inverse, une autre étude évaluant un programme de 12 semaines de réadaptation cardiaque sur un petit nombre d'adolescents ayant des cardiopathies complexes a pu montrer des améliorations de la consommation maximale en oxygène et de la récupération du rythme cardiaque[138]. Fredriet al.[139] ont montré une augmentation de la consommation maximale en oxygène et l'amélioration des données psychosociales après entraînement physique, notamment une diminution du retrait social et une diminution des plaintes somatiques. Enfin, l'évaluation d'un programme de 3 mois d'entrainement à l'effort chez des adultes ayant une tétralogie de Fallot réparée a également constaté une augmentation de la consommation maximale en oxygène[140]. Développer de bonnes habitudes à l'effort dans l'enfance peut être bénéfique à long terme. Ainsi, l'obésité est déjà un problème chez les enfants et les jeunes adultes en France, y compris chez ceux qui ont une CC. Les habitudes de vie de l'adolescent liées au risque d'athérosclérose, dont la pratique sportive, ont été évaluées chez les enfants ayant une CC en Belgique. Seuls 15% d'entre eux consacraient 30 minutes par jour à une activité physique[141]. Bien que les adolescents ayant une CC ne puissent pas avoir une pratique optimale du sport, une étude de Taiwan a montré qu'ils ne sont cependant pas différents de leurs pairs dans ce pays[142]. L'activité physique a également été évaluée chez les adultes ayant une CC au Royaume-Uni. Seuls ceux en classe I de la NYHA avaient une activité similaire à une population sédentaire contrôle, alors que les groupes en classes NYHA II ou III faisaient moitié moins d'effort que des patients en classe NYHA I. Malgré ces limitations, les patients gardent un désir de participer à l'effort[143]. Dans toute initiative de pratique d'un sport, il est important que l'adolescent ayant une CC reçoive un soutien pour réussir et

développer de bonnes habitudes. Un mode de vie plus sédentaire peut contribuer à diminuer la tolérance d'exercice et ce mode de vie chez les enfants peut être du à l'attitude trop protectrice des parents et des professeurs[144]. Dans une autre étude qui évaluait la perception de l'effort par un petit groupe d'enfants ayant une CC, le sport et l'exercice en général étaient perçus comme bénéfiques, mais insuffisamment valorisés. La faible confiance en soi dans cette étude semblait être influencée par la peur et l'exclusion[145]. Une étude chez adolescents de 12 à 18 ans a montré que la croyance en ses capacités est plus importante que la sévérité de la cardiopathie dans la détermination à faire un sport. Cette étude montrait que la confiance en ses capacités et l'attitude des parents vis-à-vis de la pratique de l'exercice avaient été fortement influencées par la recommandation du cardiologue[146]. Pour encourager les habitudes d'activité physique, il semble être important que les enfants et les adolescents aient des directives appropriées et soient encouragés par leur famille et leur cardiologue, ou encore par leurs entraîneurs, coéquipiers et amis.

- *Types de sport*

La majorité des données disponibles sont en faveur de l'effet bénéfique de l'exercice chez les enfants et les adolescents ayant une CC. Toutefois, la détermination des types d'effort et des niveaux d'exercice autorisés reste très une donnée importante à recueillir. De nombreuses activités de loisir, comme la marche, la natation ou le vélo à différents niveaux d'effort peuvent être appropriées pour de nombreux patients. D'autres peuvent vouloir avoir un niveau supérieur d'activité ou participer à des sports plus compétitifs, y compris au collège ou au lycée. Pour savoir si ce type d'activité est autorisé, l'utilisation de tests d'effort peut être intéressante pour évaluer les performances et le risque individuels. Pour améliorer ce processus de prise de décision, l'AHA a publié deux séries de directives sur la pratique des sports, incluant les patients ayant des CC. Les recommandations de la 36ème Conférence de Bethesda donnent un aperçu des différents types CC et des différents types de compétitions sportives qui peuvent ou peut-être pas appropriés[96]. Ce document liste également les différences entre les types de sport statiques et dynamiques pour aider à déterminer ce qui peut être le plus approprié pour les patients ayant une CC donnée (tableau 14)[147]. L'AHA est à l'initiative d'un deuxième rapport sur les recommandations de la pratique d'un sport par les patients ayant des maladies cardiaques héréditaires comme le syndrome de Marfan et la cardiomyopathie hypertrophique. Ces rapports peuvent être utiles pour les médecins et les patients afin de les guider dans le choix d'activités sûres et bien tolérées. Bien que la plupart des patients ayant une CC

puisse faire une certaine forme d'effort ou de sport et dusse être encouragé à le faire, c'est chez eux que l'évaluation doit être la plus approfondie. Tous les patients ayant une CC doivent être évalués individuellement quand il s'agit de discuter d'exercice en raison de la variabilité individuelle pour un même type de CC. Certains patients méritent une attention particulière. Ceux qui ont des stimulateurs cardiaques peuvent être limités du fait de la fréquence cardiaque maximale réglée. Ils doivent également éviter les sports de contact ou porter des équipements spéciaux pour protéger les appareils. Ces recommandations s'appliquent aux patients ayant des défibrillateurs automatiques implantables. En cas de dilatation aortique isolées ou dues à des conjonctivo-dysplasies, les sports de contact ou à haute activité statique sont contre-indiqués. Pour la pathologie coronaire, les recommandations vont tenir compte du seuil ischémique et des traitements pris.

Recommandations

1. Compte tenu des avantages généraux de la pratique d'une activité physique sur l'ensemble de la santé et sur la prévention de l'obésité, au moins une certaine forme d'exercice régulier est conseillée pour les patients ayant une CC (Classe I, niveau de preuve C). La pratique régulière d'activité physique devra susciter compréhension, soutien et encouragement de la part des parents, des enseignants et des entraîneurs.

2. Un test d'effort objectif doit être utilisé comme un examen de référence dans toutes les CC pour autoriser la pratique d'un sport (classe I, niveau de preuve C). Un nouveau test fait de manière périodique est conseillé dès l'apparition de nouveaux symptômes ou d'autres changements dans l'état clinique ou pour évaluer la réponse hémodynamique ou rythmique aux médicaments (classe I, niveau de preuve C).

3. Sur la base des résultats des tests objectifs, le cardiologue doit discuter d'exercice physique et d'activité sportive avec le patient et la famille dès le début de l'enfance pour encourager les bonnes habitudes (classe I, niveau de preuve C). Le niveau recommandé d'exercice doit être réévalué au cours du suivi du patient et révisé en fonction de l'état clinique et des résultats aux tests d'effort répétés (classe I, niveau de preuve C).

4. La prescription d'exercices doit inclure le type d'exercice (dynamique ou statique), les objectifs et les limites en termes de fréquence cardiaque (fréquence maximale le cas échéant), la durée et la fréquence des efforts, et un guide pour faire progresser le niveau de l'effort (classe I, niveau de preuve C). Cette prescription doit également inclure les exercices à éviter. La prescription d'exercice doit suivre les directives publiées précédemment, en reconnaissant toutefois, que la plupart de ces

directives se rapportent à des compétitions sportives au collège et au lycée (classe I, niveau de preuve C).

5. Pour les patients ayant une capacité d'exercice limitée et une réponse hémodynamique défavorable à l'effort, ou une intervention chirurgicale récente, une réhabilitation médicale supervisée par un programme cardiaque peut être bénéfique (classe IIb, niveau de preuve C).

d. Orientation professionnelle et carrière

Un travail important du développement des adolescents ayant une CC est d'assumer la responsabilité de leur propre santé. Certaines études ont cependant montré que les adolescents et les jeunes adultes ont une mauvaise compréhension de leur cardiopathie, de leur traitement et de leur pronostic. Veldtman et al.[148] a montré que seulement 22% des enfants âgés de 7 à 18 ans (âge moyen 13 ans) pouvaient identifier correctement leur CC. Ces résultats n'étaient pas liés à l'âge, au sexe ou à la gravité de la CC. De plus, seuls 30% des patients avaient une bonne compréhension de leur maladie. Lunes et al.[149] ont constaté que bien que 80% des patients de 18 à 46 ans (âge moyen 23 ans) ayant une CC pouvaient expliquer correctement la stratégie de leur traitement, la fréquence de leur suivi, l'hygiène dentaire, les choix professionnels appropriés, le risque de la grossesse et l'utilisation appropriée de la pilule contraceptive (chez les femmes), seulement 50% à 80% ont été capables d'identifier correctement le nom et l'anatomie de leur lésion cardiaque, les risques et les symptômes de l'endocardite, les risques génétiques liés à la CC, l'impact du tabagisme et l'alcool sur leur cardiopathie et l'intérêt du dispositif intra-utérin comme moyen de contraception (chez les femmes). De même, Dore et al.[150] ont rapporté que sur les 104 patients ayant une CC (de 16 à 72 ans) inclus dans leur étude, le diagnostic n'était pas connu dans 34,6% des cas. Dans cette étude 79% connaissaient la nécessité d'une prophylaxie antibiotique mais 50% ne savaient pas pourquoi elle était nécessaire. Rönning et al.[151] ont utilisé des entretiens ouverts semi-structurés auprès de 16 adultes (19 à 55 ans, âge moyen 28 ans) au sujet de leur expérience pour en apprendre davantage sur leur cardiopathie. La majorité des sujets a souhaité avoir des séances d'éducation appropriées et ce dès la petite enfance, avec des informations supplémentaires et un renforcement au moment de l'adolescence. Peu de patients pouvaient décrire précisément quelles informations devaient être fournies mais les patients ont insisté sur le fait que le manque de connaissances au sujet de leur cardiopathie était une barrière pour être plus actifs dans les décisions concernant leur traitement et le soin. Ainsi, il est commun que les adolescents et les jeunes adultes aient

d'importantes lacunes dans la connaissance de leur cardiopathie et ces manques doivent être comblés avant l'adolescence pour que ces jeunes gens deviennent plus autonomes vis-à-vis de leur santé, de leurs soins et plus responsables sur toute la durée de leur suivi.

- *Problèmes neuro-développementaux*

La réussite scolaire, les troubles d'apprentissage, les troubles du comportement et de la concentration, l'hyperactivité et les autres troubles psychologiques doivent être pris en compte lors de la planification de la transition. Ils peuvent en effet influencer de manière significative la capacité de l'adolescent à apprendre et à assumer la responsabilité de ses soins. L'amélioration du taux de survie des patients ayant une CC a permis de prendre conscience des effets indésirables de la chirurgie cardiaque néonatale ou chez le nourrisson sur le développement neurologique de ces enfants. Les enfants ayant une CC complexe tel que la transposition des gros vaisseaux, le retour veineux pulmonaire anormal, l'hypoplasie du ventricule gauche et les cardiopathies univentriculaires ont une incidence significativement plus élevée de problèmes scolaires, de troubles du comportement ou de l'attention, d'hyperactivité et du développement cognitif et social[152]. Shillingford et al.[153] ont montré que le nombre de patients ayant des scores élevés de risque pour l'inattention et l'hyperactivité étaient trois à quatre fois plus nombreux que dans la population générale et que 49% des sujets inclus avaient un soutien scolaire. Réduire le rôle des facteurs techniques per opératoires pour prévenir et réduire les lésions neurologiques n'a donné que de modestes résultats. Des travaux plus récents ont montré que bien d'autres facteurs liés au patient (poids de naissance), aux procédures (âge à la chirurgie, la durée du séjour dans l'unité de soins intensifs), mais aussi des facteurs d'environnement (statut socio-économique des parents) sont des déterminants majeurs du neuro-développement de ces enfants et que les attitudes préventives[154,155].

- *Education et emploi*

L'éducation et l'emploi sont cruciaux pour la sécurité financière et le bien-être psychologique. Ils représentent donc une autre préoccupation importante pour les adolescents. Bien que leur parcours éducatif soit similaire à celui de leurs pairs en bonne santé, leur taux d'emploi est significativement plus faible. Simko et al.[156] ont ainsi montré que 71% des adultes ayant une CC avaient un emploi à temps plein ou à temps partiel alors que ce taux était de 84% chez des sujets sains. Le taux d'emploi tend à être plus élevé chez ceux ayant des CC simples et n'étant pas cyanosés[156-158]. Une explication possible à ce taux de chômage élevé serait le manque de connaissances des employeurs sur les risques liés à la CC. Dans une petite étude auprès des employeurs du Royaume-

Uni, la plupart (10 sur 14, soit 71%) ont dit qu'ils emploieraient ces patients sur la base du fonctionnement actuel, avec ou sans avis médical, mais 4 (29%) des 14 excluraient les patients atteints de CC ou s'intéresseraient précisément au risque lié à la CC de l'individu avant de l'embaucher. Malheureusement, il n'y a pas de consensus sur l'embauche de ces jeunes adultes et aucune statistique actuarielle sur la survie n'est disponible pour les aider dans leur décision[159]. On note également que les patients avec des CC complexes ont plus de difficulté à trouver un emploi et ceci est principalement lié à leur mobilité. Ces patients ont aussi tendance à arrêter leur activité professionnelle en raison de problèmes physiques ou émotionnels, ou bien pour des problèmes de transport. Les demandes d'adaptation à l'environnement de travail sont plus fréquentes et axées sur la flexibilité horaire, la réduction du temps de travail, et une plus grande liberté pour organiser son travail[157]. Ces résultats soulignent l'importance de l'orientation professionnelle chez ces patients pour les aider à trouver l'emploi le plus adapté à leurs capacités physiques et émotionnelles.

- *Orientation professionnelle*

De nombreux défis attendent les adolescents ayant une CC au moment d'entrer dans la vie active. Ils devront affronter la discrimination sur leur lieu de travail, les difficultés à garder leur emploi en cas de complications médicales et des défis professionnels liés au maintien ou au changement d'emploi si l'évolution de leur capacité fonctionnelle les y contraint[157]. Des plans de carrière et d'éducation doivent être discutés au début de l'adolescence (13 à 15 ans) pour permettre l'évaluation de la santé mentale du patient et de ses capacités physique et sociale[4]. Cette évaluation et l'éducation doivent impliquer non seulement le médecin et le patient mais aussi les parents, les éducateurs et les conseillers d'orientation. Un rapport sur les conseils structurés de carrière / d'emploi a montré que les conseils sont associés à un taux plus élevé d'emploi (73%) que lorsque ces derniers ne sont pas donnés (46%)[158]. La discrimination est interdite dans tous les domaines du travail, y compris le recrutement, l'avancement, la rémunération et la formation. Il est illégal pour l'employeur de poser des questions sur un handicap ou d'exiger un examen médical d'un demandeur d'emploi sauf si l'information est nécessaire pour certaines activités professionnelles. Les employeurs sont également tenus, sauf si cela génère beaucoup de frais, d'adapter et de modifier les équipements et les politiques de formation pour permettre à un travailleur handicapé d'exercer son travail. La loi «pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » (loi n° 2005-102, JO n° 36 du 12 février 2005 page 2353), dite loi handicap,

a été promulguée le 11 février 2005. Elle apporte des évolutions fondamentales pour répondre aux attentes des personnes handicapées. Depuis 2010, les entreprises soumises à la loi et n'employant pas de personne handicapée depuis trois ans ou plus ne sont pas majorées.

Cette politique volontariste concrétise des principes forts :

- L'accessibilité généralisée pour tous les domaines de la vie sociale (éducation, emploi, cadre bâti, transports...)
- Le droit à compensation des conséquences du handicap
- La participation et la proximité, mis en œuvre par la création des Maisons départementales des personnes handicapées (MDPH).

Les parents et les patients doivent être éduqués sur les possibles restrictions qui pourraient affecter la capacité de travail. Cette formation pourrait permettre à l'adolescent de choisir une carrière dans laquelle le plein emploi peut être maintenu toute une vie. La motivation ne semble pas être un problème pour les patients ayant une CC, car nombre d'entre eux a un niveau d'éducation plus élevé que les sujets contrôles[158]. Des niveaux élevés de formation donnent accès à des niveaux supérieurs d'emploi[157]. En 1986, l'AHA a publié «Recreational and Occupational Recommendations for Young Patients With Heart Disease qui peut être utilisé pour définir objectivement et aider à l'orientation professionnelle pour les patients ayant une CC[160]. Les activités doivent également être évaluées pour dépister tout risque spécifique supplémentaire. Par exemple, l'exercice isométrique augmente la pression artérielle systémique et les activités comprenant ce type d'effort doivent être découragées chez les patients avec des lésions cardiaques gauches telles que la coarctation de l'aorte, la sténose aortique, la bicuspidie aortique et l'insuffisance aortique. Les patients ayant des lésions obstructives des voies d'éjection ventriculaires et des arythmies ventriculaires ont un risque accru de malaise et de syncopes qui peuvent les exposer à des risques graves pour certains emplois, comme piloter un avion ou un bateau, conduire un autobus ou d'autres véhicules publics ou encore travailler sur des projets de construction de grande hauteur. Des mesures objectives de tolérance à l'effort doivent être utilisées pour aider dans le conseil autant que possible. Une fois que le niveau d'activité professionnelle, les capacités intellectuelle et sociale ont été évalués, le plus haut niveau de formation possible doit être encouragé. Pour les patients qui sont handicapés physiquement ou mentalement, une réadaptation professionnelle doit être encouragée. Le conseiller peut aussi suggérer des programmes qui fournissent une formation appropriée, et si nécessaire, le patient peut demander une aide financière. L'Agefiph (www.agefiph.fr), Association nationale de gestion du fonds

pour l'insertion professionnelle des travailleurs handicapés, verse des aides financières : elle finance au plan national Cap emploi pour les travailleurs handicapés qui recherchent un emploi, et les Sameth pour l'aide au maintien dans l'emploi.

Recommandations

1. Élaborer un plan structuré d'éducation / enseignement pour l'adolescent basé sur ses aptitudes scolaires, son niveau d'éducation et sa maturité intellectuelle et physique (classe I, niveau de preuve C).

2. Commencez le conseil au début de l'adolescence pour identifier les intérêts, ainsi que la nécessité d'études plus poussées, de formation professionnelle et d'orientation (classe I, Niveau de preuve C). Utiliser le test d'effort pour aider à déterminer les aptitudes physiques (classe I, niveau de preuve C).

3. Voir chaque adolescent comme apte à l'emploi et adapter les conseils de carrière et d'emploi en fonction des aptitude physiques, mentales et psychologiques[16] (classe I, niveau de preuve C).

e. Assurance

- *Assurance santé*

En France les cardiopathies congénitales sont reconnues comme des affections de longue durée par l'assurance maladie française et donnent lieu à un remboursement intégral des soins. Lors de la transition, le patient ainsi que ses parents doivent être informés sur la mise à jour de son statut d'assuré, en particulier lorsque ce dernier n'est plus sous le régime de ses parents. C'est le cas lorsqu'il est au régime étudiant de la sécurité sociale, puis au régime générale une fois actif. Ces démarches doivent normalement être guidées par le médecin traitant.

- *Assurance prêt*

En France, les patients ayant des CC complexes se voient plus souvent refuser ou majorer les taux d'intérêt lors de la contraction de prêts en particulier immobiliers[161] que ceux ayant des CC simples. La variation individuelle du risque est très importante pour une CC donnée. Par exemple, les patients ayant une transposition des gros vaisseaux opérée par la méthode du switch artériel, sans complication coronarienne ou de sténose pulmonaire, ont un pronostic à long terme qui ne sera probablement pas différent de la population normale, mais ces données sont encore manquantes. En général, une bonne fonction cardiaque biventriculaire, la perfusion systémique assurée par le ventricule gauche, l'absence de lésions hémodynamiques progressives ou importantes, le tout

assorti d'une bonne capacité fonctionnelle sont autant d'éléments de bon pronostic. Les progrès récents dans le traitement des patients adultes ayant une CC ont amélioré la survie sans évènements de ce groupe de patients qui tend à rejoindre celle de la population normale. Les médecins doivent donc mettre l'accent sur la présence de ces facteurs positifs et l'absence de facteurs pronostiques négatifs si un certificat médical est demandé par l'assurance. La surprime de ces patients est plus probablement fondée sur le diagnostic que sur les la situation hémodynamique précise du patient au moment où il contracte le prêt. Il y a des incohérences certaines entre les compagnies sur l'accès à l'assurance des patients ayant une CC[159]. Il est donc souhaitable que le patient consulte plusieurs compagnies d'assurance et fasse jouer la concurrence. Les associations de patients peuvent être en mesure de fournir des conseils sur les assureurs ainsi qu'un palmarès de celles susceptible d'offrir les meilleurs taux. Par ailleurs, les patients peuvent recevoir une réponse plus favorable des assureurs lorsqu'ils sont suivis dans un centre spécialisé où la gestion de la CC et ses complications tardives sont *a priori* susceptibles de donner des informations fiables. L'âge n'affecte pas l'assurabilité[161]. Etant donné que la mortalité prévisible dans la population générale augmente avec l'âge, alors que la mortalité associée à une CC peut rester la même, les ratios de mortalité des patients ayant une CC diminuent avec l'âge. C'est pourquoi certains patients peuvent obtenir plus facilement une assurance prêt après 50 ans.

En France, la Convention AREAS ("S'Assurer et Emprunter avec un Risque Aggravé de Santé) vise à contribuer à élargir l'accès aux assurances et aux prêts des personnes qui ont ou ont eu une maladie grave. Il a été signé par les gouvernements, les associations commerciales de la banque, les assurances publiques et privées, des associations de patients et de consommateurs. Cette convention a été appliquée en 2007. En 2009, le gouvernement français a rapporté les résultats de la Convention AREAS chez les patients avec un risque aggravé de santé. Elle a montré que 49% des demandes de prêt avaient une prime supplémentaire et que 43% à 51% avaient une clause d'exclusion en rapport avec la maladie pour l'invalidité. Seulement 1% des demandes ont été refusées. Ces résultats ont été beaucoup plus mitigés selon les patients et les associations de consommateurs, en particulier en ce qui concerne le risque d'invalidité qui n'est pas suffisamment couvert. Beaucoup de patients (40%) ne connaissaient pas cette convention et certaines banques et les assureurs sont réticents à l'appliquer. Il faut ajouter que le patient doit être sensibilisé sur le fait qu'il ne doit pas fumer et doit suivre une bonne

hygiène de vie pour faire baisser le risque global estimé par les assureurs. Il doit en particulier limiter le risque cardiovasculaire pour espérer obtenir une assurance prêt.

Recommandations

1. Les adolescents et leurs parents doivent être sensibilisés sur la mise à jour de l'assurance maladie voire de la couverture mutuelle lors du passage à la vie étudiante ou professionnelle

2. Les adolescents et leur famille doivent être informés des démarches qu'ils devront entreprendre afin d'obtenir une assurance en cas de demande de prêt (certificat d'un médecin spécialiste, convention AREAS, demande auprès des associations de patients).

f. Fin de vie, mortalité

La plupart des individus ayant une CC espère survivre à long terme, toutefois, les patients ayant une CC complexe ont un risque accru de complications et de mortalité précoce. Il n'est pas rare pour les adolescents et les jeunes adultes ayant une CC d'avoir une fausse perception de guérison ou de rester figer dans le temps[162-164]. Pour certains patients, la période de transition peut être la première occasion d'être confrontés à des informations sur la mortalité. Par ailleurs, les attentes des patients sont souvent incompatibles avec les données disponibles sur l'espérance de vie. Reid et al.[47] a étudié l'espérance de vie déclarée par 296 patients ayant une CC complexe âgés de 16 à 20 ans. Ils espéraient vivre jusqu'à 75 ans, soit seulement 4 ans de moins que ce qu'espèrent vivre leurs pairs. Plus de 85% des patients pensaient vivre beaucoup plus longtemps que ce qu'avait estimé les auteurs de l'étude. Prévoir une discussion sur l'espérance de vie avec les médecins, l'adapter bien sûr au développement du patient en l'incorporant au débat général sur les questions psychosociales, devrait aider les jeunes patients à être plus réalistes quant à leur avenir. Lorsque l'adolescent affronte des problèmes de fin de vie, la notion

d'une vie écourtée peut évidemment lui être pénible comme à sa famille et aux soignants. Bien qu'il soit souvent difficile pour les médecins de lancer une discussion sur la fin de vie, des travaux suggèrent que les adolescents sont souvent préparés et disposés à discuter de cette échéance[164]. Les professionnels de santé doivent prendre en compte plusieurs facteurs lors des discussions sur la mort et la fin de vie avec une jeune personne, en particulier le niveau de développement du patient qui inclut la capacité de décision, la conceptualisation de la mort (y compris les valeurs personnelles), la compréhension de la

mort par la famille (y compris les croyances religieuses et culturelles),les moyens habituels du patient et de sa famille pour faire face et les attentes réelles de la mort. Ces discussions doivent être une partie de la routine des soins, car la relation du patient à l'idée de mourir sont susceptibles de changer sensiblement pendant l'adolescence et au début l'âge adulte. Les adolescents doivent rester impliqués dans la prise de décision concernant les soins palliatifs et la fin de vie avec des mesures qui correspondent à leur niveau de développement[165,168]. Le processus devrait inclure l'ensemble des éléments nécessaires à la prise de décision par le patient[168]. Mc-Cabe et al.[165] a défini une liste exhaustive de questions pour l'évaluation des adolescents et des familles pour guider de façon efficace auprès l'adolescent dans la décision médicale de soins palliatifs. La prise de décision de fin de vie peut être particulièrement difficile pour les adolescents qui ont généralement une expérience limitée pour des choix d'une telle ampleur. Une aide personnalisée doit être proposée. Si les souhaits sont en conflit avec la préférence parentale, l'adolescent peut exiger une aide supplémentaire et des conseils extérieurs, en particulier si les parents sont trop protecteurs. Bien que la transition se caractérise par un processus d'autonomie, le soutien continu et la participation des parents, lorsqu'ils sont confrontés à des décisions difficiles, ne doivent pas être ignorés. Beaucoup d'adolescents et de jeunes adultes ont des frères et des sœurs qui seront touchés par leur mort. Il est essentiel d'aider de façon globale ces aspects émotionnels familiaux et de satisfaire aux besoins pratiques de toute la famille pendant la période de la maladie, ainsi qu'après la mort.

VI. Patients avec un retard de développement / personnes handicapées

En tant que médecins pour les adolescents et les adultes ayant une CC, nous avons souvent une approche des patients avec des troubles cognitifs et un retard du développement différente de celle que nous avons pour les autres. L'hypothèse que nous faisons est qu'ils sont incapables de réussir la transition vers les services médicaux adultes en raison de leur retard intellectuel, des troubles cognitifs ou du manque de capacité à gérer indépendamment leurs propres soins. Beaucoup de cardiopédiatres ont donc continué de prendre soin des adolescents et des adultes ayant une déficience intellectuelle. Un modèle de réussite de la transition des soins de santé pour les adolescents et les adultes atteints de CC doit inclure des dispositions particulières pour les patients ayant un retard moteur ou mental[4]. Pour développer des soins appropriés pour ces patients, nous devons être engagés dans la création de plans de transition

individualisés, être flexibles lorsque cela est nécessaire et utiliser toutes les ressources disponibles pour permettre une transition réussie.

Le processus de transition et de transfert en pratique chez les patients handicapés intellectuellement

Bien que l'objectif de la transition pour la plupart des adolescents et des jeunes adultes soit à terme d'accepter la responsabilité de leur propres soins, cet objectif ne peut être réaliste pour certains patients ayant un retard psychomoteur ou intellectuel. Les médecins spécialistes des CC, en collaboration avec le médecin généraliste, doivent être disposés à travailler avec les familles, les conseillers en orientation, et les superviseurs de foyer dans les situations où un individu n'est pas capable de vivre et d'assumer ses propres besoins de santé de manière indépendante.

Les adolescents ayant une déficience intellectuelle et une CC doivent recevoir des conseils préventifs à chaque consultation au cours de l'adolescence d'une manière appropriée à leurs capacités cognitives. Idéalement, les soins liés à la CC devraient être une partie du plan de transition des soins de santé globale, qui prennent en compte les problèmes comme le transport, les ressources sociales et la capacité de l'individu à se soigner[169]. Un travailleur social familier avec les directives fournies pour les personnes ayant un déficit intellectuel ou handicapées peut aider au développement des soins de santé dans ce dit plan de transition. Les médecins spécialistes des CC doivent se familiariser avec les anomalies génétiques couramment associées aux CC et au retard de développement.

La trisomie 21, le syndrome de Williams et la délétion 22q11 (également connue sous le nom de syndrome de DiGeorge) sont les plus communément associés à des CC. Le retard de développement, les difficultés d'apprentissage, le retard mental et d'autres problèmes médicaux sont également souvent présents. L'American Academy of Pediatrics a publié en 2001 des directives d'évaluation pour les enfants ayant une trisomie 21[170] qui restent pertinentes pour les adultes. Ils fournissent des recommandations simples sur la fréquence de la surveillance médicale des problèmes de santé associés à différents âges (tableau 15). Les médecins spécialisés dans les CC doivent être familiers avec ces directives parce que les problèmes de santé associés au syndrome autres que ceux liés à la CC peuvent avoir un impact sur la santé de leurs patients et peuvent interagir avec la cardiopathie. Par exemple, un syndrome d'apnée du sommeil chez un adulte trisomique obèse et une communication inter-ventriculaire non réparée peuvent conduire à une

aggravation de l'hypoxie, décompenser l'hypertension artérielle pulmonaire et aggraver une polyglobulie. L'obésité peut accroître le risque de cardiopathie acquise, de diabète et d'hypertension. Les adolescents ayant une délétion 22q11 ont souvent des difficultés d'apprentissage, un retard de développement et une difficulté d'élocution secondaire à une incompétence vélo-pharyngée, une fente palatine ou à la perte d'audition. Il est important que les patients ayant une CC et un retard de développement, associés à des caractéristiques cliniques évocatrices de microdélétion du chromosome 22q11 aient une analyse génétique pour confirmer le diagnostic et puissent bénéficier d'un conseil génétique avant une grossesse[171].

VII. Le programme de transition

Éléments clés du processus de transition

Peu importe le modèle du programme de transition, il y a des principes fondamentaux[10,12]. Ces principes fournissent un plan pour un programme individuel et pour les institutions dont l'objectif est d'améliorer l'expérience de transition pour les jeunes adultes atteints d'une maladie chronique. Ces principes sont bien décrits dans un modèle qui incorpore les phases du processus de transition : avant la transition, la transition et le transfert.

a. Avant la transition

Bien qu'un programme de transition formalisé doive être initié à l'adolescence, le concept de transition doit être introduit beaucoup plus tôt dans la vie et doit se poursuivre durant toute l'enfance. Les patients doivent être informés que bien qu'ils puissent avoir une vie normale ou quasi-normale, leur cœur a été réparé et la surveillance de son bon fonctionnement nécessite une surveillance tout au long de la vie. D'autre part, ils doivent comprendre qu'une CC n'est pas une maladie cardiaque comme les autres et qu'il est donc impératif qu'ils aient un suivi auprès de cardiologues spécialisés dans les CC. Le processus de transition est un processus familial. La famille joue effectivement un rôle essentiel qui doit être soutenu et encouragé. Dans cette phase de pré-transition, les familles doivent espérer que leurs enfants deviennent indépendants dans la gestion des soins médicaux. Elles doivent être encouragées à aider leurs enfants à atteindre cet objectif[12,149,171]. Idéalement, en informant les familles assez tôt sur la nécessité du suivi à l'âge adulte, la nécessité d'un suivi spécialisé est mieux comprise et l'adolescent entre sereinement dans la période de transition. Un modèle possible pour le conseil de pré-

transition fait une part importante à la consultation infirmière ou à une consultation dédiée faite par un médecin ayant une formation en éducation thérapeutique. Ce praticien peut rencontrer le jeune patient lors de la consultation de cardiologie pédiatrique. Au cours de ces visites, il peut introduire le concept de transition et de transfert, discuter des bonnes règles d'alimentation et d'exercice, indiquer les conduites à risque, discuter de la contraception et de la grossesse et des projets d'études ou de formation professionnelle. Ce même praticien peut assurer la continuité des soins en suivant les jeunes adultes à travers le programme de transition et, finalement, dans le programme de CC de l'adulte. Un modèle alternatif fait jouer un rôle prépondérant aux cardiopédiatres dans ce processus d'éducation et de pré-transition. En outre, durant cette phase de pré-transition, l'équipe de transition peut coordonner des ateliers pour les préadolescents et les parents afin d'introduire le concept de transition et de fournir un forum dans lequel les familles peuvent partager leurs craintes et leurs préoccupations avec ce processus.

b. La transition

Lorsque les patients ont atteint une certaine maturité, ils doivent entrer dans le programme de transition et le suivre entièrement. Ce programme doit veiller à ce que ces jeunes patients comprennent leur diagnostic et leurs antécédents médicaux. Idéalement, ils doivent comprendre le cœur normal (anatomie et physiologie) et la façon dont le cœur fonctionne. Ils doivent savoir en quoi leur cœur diffère de la normale. Ils peuvent commencer à comprendre les risques de lésions résiduelles hémodynamiquement significatives et des complications rythmiques. Ils doivent apprendre à reconnaître les signes et les symptômes importants. L'adolescent doit avoir une bonne compréhension de la justification des traitements antérieurs et des options médicales à venir, des traitements chirurgicaux et par cathétérisme interventionnel. Enfin, ils ont besoin d'être éduqués pour évoluer dans le système de santé pour adultes : comment accéder à un spécialiste des CC adultes ? à quel rythme ils devront être suivis ? comment accéder à des soins de santé primaires ? comment accéder aux soins d'urgence ? et comment mettre à jour son statut d'assuré social ? Un noyau standard de curriculum éducatif (tableau 16) est une composante importante d'un processus de transition organisée. Cette éducation permet aux patients de prendre le contrôle de leur santé. Les objectifs de ce curriculum peuvent être atteints par diverses modalités éducatives et doivent être adaptés à chaque patient. Le programme doit être d'une ampleur appropriée et approfondi, mais suffisamment concis pour être terminé avant que les patients ne soient suivis dans une unité de CC pour

adulte. Cela peut nécessiter simplement deux visites au centre référent pour les CC de l'adulte pour les patients suffisamment murs ayant une CC simple sans limitation fonctionnelle ou inversement de nombreuses visites avec un implication importante du groupe d'éducation/transition pour une jeune personne ayant des troubles d'apprentissage, une CC complexe, une limitation fonctionnelle importante et un environnement peu protecteur. La flexibilité est une clé de la réussite. L'exemple d'un programme de transition décrit dans le tableau 16 comprend les lésions résiduelles hémodynamiquement significatives et les risque d'arythmie, les problèmes extracardiaques chirurgicaux et médicaux, la contraception et la planification de la grossesse, la planification professionnelle et d'assurance, et les questions de mode de vie. Une grande partie du curriculum peut être abordé lors des consultations régulièrement programmées avec la participation des médecins, des infirmières spécialisés et autres services de soutien comme les psychologues. En outre, des séances d'éducation pour les patients et les familles, le soutien par les pairs du groupe et des séminaires d'information peuvent être utilisés pour traiter certaines des composantes du programme.

c. Le Transfert

- Moment de transfert

Idéalement, le transfert des soins de la pédiatrie aux soins pour adultes se produit à la suite d'un processus de transition réussi. Au moment de décider sur le moment du transfert, deux points importants doivent être considérés :

Premièrement, il doit y avoir un contrat institutionnel sur le calendrier de la transition pour s'assurer que la transition et le transfert se produisent réellement, et de manière prévisible (ex : à partir de 18 ans). Lorsque les patients et les familles ont un âge cible explicite, ils savent que la transition et le transfert auront lieu, qu'ils auront une implication active dans le processus, et qu'ils seront prêts pour le transfert final des soins. De plus, lorsque la transition est la « règle » les jeunes patients ne voient pas le processus comme quelque chose qu'ils doivent faire individuellement mais plutôt comme un processus naturel par lequel tout le monde passe. Enfin, un contrat sur le calendrier garantit que tous les patients aient la possibilité de profiter pleinement du programme de transition.

Deuxièmement, un programme de transition doit être souple pour ce qui concerne le calendrier et doit s'adapter au développement et à l'état psychosocial de chaque patient[172,173]. La transition ne doit être achevée qu'une fois que le jeune patient a fini son

propre développement et a démontré sa capacité à gérer sa santé indépendamment de sa famille et de son pédiatre. Les adolescents ont de nombreuses étapes difficiles à accomplir avant de quitter ce stade de développement. Ils doivent commencer à développer un sentiment d'identité personnelle, qui se produit normalement chez l'adulte jeune, s'adapter à ce nouveau sens physique de soi, s'adapter aux nouvelles capacités intellectuelles et cognitives nécessaires à la vie scolaire ou en société, développer des objectifs à atteindre dans leurs études ou de formation professionnelle ainsi qu'un plan pour répondre à ces objectifs, établir une indépendance émotionnelle et psychologique vis-à-vis de leurs parents et commencer à adopter un système de valeurs personnelles; apprendre à gérer leur sexualité et commencer à développer des relations intimes ainsi qu'à contrôler des impulsions accrues afin de développer une maturité comportementale. Il est important de noter que les maladies chroniques, le handicap physique et les limites cognitives peuvent perturber le développement habituel. Cela rend l'accomplissement de ces étapes plus difficile et donc le processus de transition plus compliqué[13]. De plus, des attitudes parfois surprotectrices des pédiatres et des familles des patients peuvent diminuer l'estime de soi et entraver le développement de la confiance en soi. En général, le système de santé pour adulte exige un niveau plus élevé de responsabilité personnelle et d'autonomie que le système pédiatrique. Ainsi, pour être des consommateurs de soins efficaces dans l'environnement de soins pour adultes, les jeunes adultes doivent démontrer leur capacité à répondre à leurs besoins de santé indépendamment de leurs familles et de leur pédiatre avant le transfert, prendre leurs propres rendez-vous, consulter seul leur médecin, prendre eux-mêmes leurs médicaments et d'autres traitements, comprendre leur histoire médicale et reconnaître les signes de détérioration clinique. Enfin, le transfert des soins médicaux pendant les crises ou les périodes de déséquilibre psychologique doit être évité[12]. Trop souvent, les patientes sont transférés quand elles sont enceintes. La même attitude est souvent de mise pour les patients ayant des maladies mentales ou non compliants. Pire, le transfert est fréquent au moment de la première complication « adulte ». Le transfert dans ces situations empêche l'utilisation maximale du programme de transition et entraine une énorme charge psychologique pour le patient.

- Les prestataires de soins pour adultes

Bien que les besoins de certains patients soient relativement simples, d'autres ont des besoins médicaux complexes et peuvent nécessiter la participation de nombreux consultants sur-spécialisés, en plus des médecins généralistes[10]. Les autres

professionnels médicaux et non médicaux essentiels à la réussite du transfert sont les infirmières et les médecins spécialisés dans les organes les plus spécifiquement touchés pour la CC du patient, les travailleurs sociaux, et les spécialistes de la formation professionnelle et de l'éducation[4,7,12].

Un processus de transfert coordonné est la dernière composante d'un transfert réussi[11,12,173]. Un résumé du dossier du patient doit être soigneusement préparé et permettre le transfert des soins. Il fournit un plan de prise en charge pour la nouvelle équipe soignante. Il doit comporter les antécédents médicaux complets dont les diagnostics et les interventions précédentes, une liste de médicaments, des bilans biologiques, et d'autres bilans diagnostiques, ainsi que des informations sur le patient, son statut fonctionnel, le rythme de progression de la maladie et l'impact des autres comorbidités. Des informations sur les problèmes psychosociaux, les préférences de fin de vie, l'implication et l'adhésion de la famille, doivent aussi être communiquées si elles sont disponibles. Un résumé complet évite d'initier une nouvelle stratégie thérapeutique que celle initialement prévue et aide à éviter de répéter les erreurs déjà faites. Par ailleurs, en plus du résumé médical, il est crucial que les pédiatres communiquent directement avec leurs homologues adultes. Plus la cohérence est forte entre les médecins adultes et les pédiatres, plus le processus de transition sera facile. Il est important que les médecins d'adultes respectent les stratégies thérapeutiques établies par les pédiatres et qu'ils les communiquent aux jeunes patients et à leurs familles. Comme cela est dit ci-dessus, la réévaluation immédiate et un changement drastique de la prise en charge par l'équipe adulte tentés après le transfert des soins sont souvent stressants pour les patients et diminuent leur confiance. On doit également profiter de l'occasion unique du processus de transition pour avoir un regard nouveau sur les patients et réévaluer les options thérapeutiques à la lumière des nouvelles technologies. Ce processus peut être fait en conjonction avec les pédiatres et dans le processus de transition. Ainsi, la confiance n'est pas perdue et la meilleure stratégie possible pour l'avenir du patient peut être choisie. Beaucoup « d'outils » de transition ont été proposés afin d'aider à une transition et à un transfert en douceur. Par exemple, un coordinateur, tel qu'une infirmière ou un médecin spécialisé, assumant la responsabilité de l'ensemble du processus peut être très utile[11]. Le coordinateur peut collaborer avec les 2 équipes, pédiatrique et adulte, et servir de liaison entre elles. Il peut servir de présence rassurante et plaider pour les souhaits des patients et de leur famille. En outre, pour répondre aux incertitudes inévitables ressenties par les jeunes patients et leurs familles sur un transfert imminent, de nombreux programmes ont

créé un «Package» de transfert avec des informations sur les programmes pour l'adulte[173]. Enfin, les patients qui ont déjà été transférés peuvent jouer un rôle dans l'accueil des jeunes patients qui sont en cours de transfert de leurs soins. Parce que le nombre de jeunes ayant des CC complexes survivant jusqu'à l'âge adulte augmente, il y a un besoin urgent de programmes conçus pour faciliter la fluidité de leur transfert des soins pédiatriques vers la médecine spécialisée de l'adulte. Il est à espérer que dans un avenir proche, les programmes de transition deviendront une norme, ce qui permettrait aux patients ayant des maladies chroniques complexes d'atteindre leur plein potentiel sous une surveillance médicale appropriée ainsi que d'avoir une vie enrichissante et productive.

Références

1. Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heartdisease:introduction. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1166.
2. Summary of recommendations: care of the adult with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1167–1169.
3. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, HoffmanJI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task force 1: the changingprofile of congenital heart disease in adult life. J Am Coll Cardiol.2001;37:1170 –1175.
4. Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, Sermer M, SiuSC, Uzark K, Williams RG, Webb GD. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1176 –1183.
5. Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, Miner PD, Webb GD, Williams RG. Task force 3:workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1183–1187.
6. Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, Fox JM, Truesdell SC, Webb GD, Williams RG. Task force 5: adults with congenital heart disease: access to care. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1193–1198.
7. Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, Mee RB, Sahn DJ, Van Hare GF, Webb GD, Williams RG. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1187–1193.
8. Marelli AJ, MackieAS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. Circulation. 2007;115:163–172.
9. Rosen DS, Blum RW, Britto M, Sawyer SM, Siegel DM; Society for Adolescent Medicine. Transition to adult health care for adolescents and young adults with chronic conditions: position paper of the Society for Adolescent Medicine. J Adolesc Health. 2003;33:309 –311.
10. Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. Heart. 2002;88(suppl 1):i1–i14.
11. Viner R. Barriers and good practice in transition from paediatric to adult care. J R Soc Med. 2001;94(suppl 40):2– 4.
12. Viner R. Bridging the gaps: transition for young people with cancer. Eur J Cancer. 2003;39:2684 –2687.
13. Hergenroeder AC. The transition into adulthood for children and youth with special health care needs. Tex Med. 2002;98:51–58.
14. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, Slap GB. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions: a position paper of the Society for Adolescent Medicine. J Adolesc Health. 1993;14:570 –576.
15. Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, Graham TP, Gurvitz MZ, Kovacs A, Meadows AK, Reid GJ, Reiss JG, Rosenbaum KN, Sagerman PJ, Saidi A, Schonberg R, Shah S, Tong E, Williams RG; American Heart Association CongenitalHeart 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 congenitalheart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association.Circulation. 2011;123:1454-85
16. Van Cleave, MD; Steven L. Gortmaker, PhD; James M. Perrin, MD. Dynamics of Obesity and Chronic Health Conditions Among Children and Youth Jeanne. JAMA. 2010;303:623-30.
17. The National Survey of Children with Special Health Care Needs: Chartbook 2005–2006. Rockville, MD: US Department of Health and Human Services, Health Resources and Services Administration, Maternal and Child Health Bureau; 2010. http://mchb.hrsa.gov/cshcn05/. Accessed June 24, 2010.
18. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians–American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. Pediatrics. 2002;110(part 2):1304–1306.
19. Circulaire DHO/O1/DGS/DGAS n° 2004-517 du 28 octobre 2004 relative à l'élaborationdes SROS de l'enfant et de l'adolescent.
20. Samuel C. Siu and Gary D. Webb Graham J. Reid, M. Jane Irvine, Brian W. McCrindle, Renee Sananes, Paul G. Ritvo,Care Among a Cohort of Young Adults With Complex Congenital Heart DefectsPrevalence and Correlates of Successful Transfer From Pediatric to Adult Health. Pediatrics 2004;113;e197
21. Goossens E, Stephani I, Hilderson D, Gewillig M, Budts W, Van Deyk K, Moons P; SWITCH(2) Investigators. Transfer of adolescents with congenital heart disease from pediatric cardiology to adult health care: an analysis of transfer destinations. J Am Coll Cardiol. 2011;57:2368-74
22. Shaw KL, Southwood TR, McDonagh JE; British Paediatric Rheumatology Group. User perspectives of transitional care for adolescents with juvenile idiopathic arthritis. Rheumatology (Oxford). 2004;43:770 –778.
23. Adolescent Health Transition Project Web site. Children with Special Health Care Needs Program, Washington State Department of Health and the Clinical Training Unit,University of Washington, Seattle, WA.http://depts.washington.edu/healthtr/. Accessed June 24, 2010.
24. Reiss JG, Gibson RW, Walker LR. Health care transition: youth, family, and provider perspectives. Pediatrics. 2005;115:112–120.

25. Betz CL. Adolescents in transition of adult care: why the concern? Nurs Clin North Am. 2004;39:681–713.
26. McLaughlin SE, Diener-West M, Indurkhya A, Rubin H, Heckmann R, Boyle MP. Improving transition from pediatric to adult cystic fibrosis care: lessons from a national survey of current practices. *Pediatrics*.2008;121:e1160–e1166.
27. Tong EM, Kools S. Health care transitions for adolescents with congenital heart disease: patient and family perspectives. Nurs Clin North Am. 2004;39:727–740.
28. Burke R, Spoerri M, Price A, Cardosi AM, Flanagan P. Survey of primary care pediatricians on the transition and transfer of adolescents to adult health care. Clin Pediatr (Phila). 2008;47:347–354.
29. Kelly AM, Kratz B, Bielski M, Rinehart PM. Implementing transitions for youth with complex chronic conditions using the medical home model. Pediatrics. 2002;110(part 2):1322–1327.
30. Kovacs AH, Silversides C, Saidi A, Sears SF. The role of the psychologist in adult congenital heart disease. Cardiol Clin. 2006;24: 607–618, vi.
31. Linde LM, Rasof B, Dunn OJ, Rabb E. Attitudinal factors in congenital heart disease. Pediatrics. 1966;38:92–101.
32. Brandhagen DJ, Feldt RH, Williams DE. Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25-year follow-up. Mayo Clin Proc. 1991;66:474–479.
33. DeMaso DR, Campis LK, Wypij D, Bertram S, Lipshitz M, Freed M. The impact of maternal perceptions and medical severity on the adjustment of children with congenital heart disease. J Pediatr Psychol. 1991;16:137–149.
34. DeMaso DR, Lauretti A, Spieth L, van der Feen JR, Jay KS, Gauvreau K, Walsh EP, Berul CI. Psychosocial factors and quality of life in children and adolescents with implantable cardioverter-defibrillators. Am J Cardiol. 2004;93:582–587.
35. Karsdorp PA, Everaerd W, Kindt M, Mulder BJ. Psychological and cognitive functioning in children and adolescents with congenital heart disease: a meta-analysis. J Pediatr Psychol. 2007;32:527–541.
36. Uzark K, Jones K, Slusher J, Limbers CA, Burwinkle TM, Varni JW. Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents. Pediatrics. 2008;121:e1060–e1067.
37. Linde LM. Psychiatric aspects of congenital heart disease. Psychiatr Clin North Am. 1982;5:399–406.
38. Utens EM, Verhulst FC, Meijboom FJ, Duivenvoorden HJ, Erdman RA, Bos E, Roelandt JT, Hess J. Behavioural and emotional problems in children and adolescents with congenital heart disease. Psychol Med. 1993;23:415– 424.
39. Donovan E. The pediatric cardiologist and adolescents with congenital heart disease. Int J Cardiol. 1985;9:493– 495.
40. Spurkland I, Bjørnstad PG, Lindberg H, Seem E. Mental health and psychosocial functioning in adolescents with congenital heart disease: a comparison between adolescents born with severe heart defect and atrial septal defect. Acta Paediatr. 1993;82:71–76.
41. Kellerman J, Zeltzer L, Ellenberg L, Dash J, Rigler D. Psychological effects of illness in adolescence, I: anxiety, self-esteem, and perception of control. J Pediatr. 1980;97:126 –131.
42. Zeltzer L, Kellerman J, Ellenberg L, Dash J, Rigler D. Psychologiceffects of illness in adolescence, II: impact of illness in adolescents:crucial issues and coping styles. J Pediatr. 1980;97:132–138.
43. Brown MD, Wernovsky G, Mussatto KA, Berger S. Long-term and developmental outcomes of children with complex congenital heart disease. Clin Perinatol. 2005;32:1043–1057.
44. Spijkerboer AW, Utens EM, Bogers AJ, HelbingWA, Verhulst FC. A historical comparison of long-term behavioral and emotional outcomes in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. J Pediatr Surg. 2008;43:534 –539.
45. Reid GJ, Kovacs AH. Psychological aspects of congenital heart defects. In: Wyszynski DF, Correa, Graham TP Jr, eds. Congenital Heart Defects: From Origin to Treatment. New York, NY: OxfordUniversity Press; 2010:356 –370.
46. Tong EM, Sparacino PS, Messias DK, Foote D, CheslaCA, Gilliss CL. Growing up with congenital heart disease: the dilemmas of adolescents and young adults. Cardiol Young. 1998;8:303–309.
47. Reid GJ, Webb GD, Barzel M, McCrindle BW, Irvine MJ, Siu SC. Estimates of life expectancy by adolescents and young adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2006;48:349 –355.
48. Reid GJ, Webb GD, McCrindle BW, Irvine MJ, Siu SC. Health behaviors among adolescents and young adults with congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 2008;3:16 –25.
49. Reid GJ, Siu SC, McCrindle BW, Irvine MJ, Webb GD. Sexual behaviour and reproductive concerns among adolescents and young adults with congenital heart disease. Int J Cardiol. 2008;125:332–338.
50. Birks Y, Sloper P, Lewin R, Parsons J. Exploring health-related experiences of children and young people with congenital heart disease. Health Expect. 2007;10:16 –29.
51. McMurray R, Kendall L, Parsons JM, Quirk J, Veldtman GR, Lewin RJP, Sloper P. A life less ordinary: growing up and coping with congenital heart disease. Coron Health Care. 2001;5:51–57.
52. Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, Joseph JA, Williams WG, Blackstone EH, McCrindle BW; Congenital Heart Surgeons Society. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. Circulation. 2003;108:857– 862.
53. Cohn JK. An empirical study of parents' reaction to the diagnosis of congenital heart disease in infants. Soc Work Health Care. 1996;23: 67–79.

54. Uzark K, Jones K. Parenting stress and children with heart disease. J Pediatr Health Care. 2003;17:163–168.
55. Lawoko S, Soares JJ. Quality of life among parents of children with congenital heart disease, parents of children with other diseases and parents of healthy children. Qual Life Res. 2003;12:655–666.
56. Lawoko S, Soares JJ. Psychosocial morbidity among parents of children with congenital heart disease: a prospective longitudinal study. Heart Lung. 2006;35:301–314.
57. Arafa MA, Zaher SR, El-Dowaty AA, Moneeb DE. Quality of life among parents of children with heart disease. Health Qual Life Outcomes. 2008;6:91.
58. Davis CC, Brown RT, Bakeman R, Campbell R. Psychological adaptation and adjustment of mothers of children with congenital heart disease: stress, coping, and family functioning. J Pediatr Psychol. 1998; 23:219 –228.
59. Cohen M, Mansoor D, Gagin R, Lorber A. Perceived parenting style, self-esteem and psychological distress in adolescents with heart disease. Psychol Health Med. 2008;13:381–388.
60. Sparacino PS, Tong EM, Messias DK, Foote D, Chesla CA, Gilliss CL. The dilemmas of parents of adolescents and young adults with congenital heart disease. Heart Lung. 1997;26:187–195.
61. Gantt LT. Growing up heartsick: the experiences of young women with congenital heart disease. Health Care Women Int. 1992;13:241–248.
62. Kools S, Gilliss CL, Tong EM. Family transitions in congenital heart disease management: the impact of hospitalization in early adulthood. J Fam Nurs. 1999;5:404–425.
63. Claessens P, Moons P, de Casterle´ BD, Cannaerts N, Budts W, Gewillig M. What does it mean to live with a congenital heart disease? A qualitative study on the lived experiences of adult patients. Eur J Cardiovasc Nurs. 2005;4:3–10.
64. McDonagh JE. Growing up and moving on: transition from pediatric to adult care. Pediatr Transplant. 2005;9:364 –372.
65. Casey FA, Craig BG, Mulholland HC. Quality of life in surgically palliated complex congenital heart disease. Arch Dis Child. 1994;70: 382–386.
66. Spijkerboer AW, Utens EM, De Koning WB, Bogers AJ, Helbing WA, Verhulst FC. Health-related quality of life in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. Qual Life Res. 2006;15:663– 673.
67. Spijkerboer AW, Utens EM, Bogers AJ, Verhulst FC, Helbing WA. Long-term behavioural and emotional problems in four cardiac diagnostic groups of children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. Int J Cardiol. 2008;125:66 –73.
68. Janus M, Goldberg S. Treatment characteristics of congenital heart disease and behaviour problems of patients and healthy siblings. J Paediatr Child Health. 1997;33:219 –225.
69. Wray J, Maynard L. Living with congenital or acquired cardiac disease in childhood: maternal perceptions of the impact on the child and family. Cardiol Young. 2005;15:133–140.
70. Mussatto K. Adaptation of the child and family to life with a chronic illness. Cardiol Young. 2006;16(suppl 3):110 –116.
71. AmericanAcademy of Pediatrics Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory Committee. Policy statement: organizational principles to guide and define the child health care system and/or improve the health of all children. Pediatrics. 2004;113(suppl): 1545–1547.
72. Gilbert Habib, Bruno Hoen, Pilar Tornos, Franck Thuny, Bernard Prendergas, Isidre Vilacosta, Philippe Moreillon, Manuel de Jesus Antunes, Ulf Thilen, John Lekakis, Maria Lengyel, Ludwig Mu¨ ller, Christoph K. Naber, Petros Nihoyannopoulos, Anton Moritz, Jose Luis Zamorano. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis. The Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and by the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. Eur Heart J.2009;30: 2369–2413
73. LickSD, Edozie SN, Woodside KJ, Conti VR. Streptococcus viridans endocarditis from tongue piercing. J Emerg Med. 2005;29:57–59.
74. Hudsmith LE, Thorne SA. Transition of care from paediatric to adult services in cardiology. Arch Dis Child. 2007;92:927–930.
75. VinerRM. Transition of care from paediatric to adult services: one part of improved health services for adolescents. Arch Dis Child. 2008;93: 160–163.
76. Peter NG, Forke CM, Ginsburg KR, Schwarz DF. Transition from pediatric to adult care: internists' perspectives. Pediatrics. 2009;123: 417–423.
77. Gatzoulis MA, Hechter S, SiuSC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. Heart. 1999;81:57– 61.
78. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez Burgos E, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blo¨mstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A; Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J. 2003;24:1035–1084.
79. Mott AR, Fraser CD Jr, McKenzie ED, Bezold LI, Andropoulos DB, Reul GJ, Miranda CH, Bedford SL, Feltes TF. Perioperative care of the adult with

congenital heart disease in a free-standing tertiary pediatric facility. Pediatr Cardiol. 2002;23:624–630.
80. Helmut Baumgartner FESC (Chairperson), Philipp Bonhoeffer, Natasja M. S. De Groot, Fokko de Haan, John E. Deanfield FESC, Nazzareno Galie FESC, Michael A. Gatzoulis FESC, Christa Gohlke-Baerwolf EFESC, Harald Kaemmerer FESC, Philip Kilner, Folkert Meijboom FESC, Barbara J. M. Mulder FESC, Erwin Oechslin FESC, Jose M. Oliver, Alain Serraf, Andras Szatmari FESC, Erik Thaulow FESC, Pascal R. Vouhe, Edmond Walma. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). European Heart Journal 2010;31:2915–2957.
81. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. N Engl J Med. 1999;340:839–846.
82. Kajihara N, Eto M, Oishi Y, Boku N, Kuwahara K, Nishiguchi N, Kotani C, Morita S. Three-layered synthetic pericardial substitutes reduce postoperative pericardial adhesions. J Thorac Cardiovasc Surg. 2005;129:18 –24.
83. Dore A, Glancy DL, Stone S, Menashe VD, Somerville J. Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994. Am J Cardiol. 1997;80: 906–913.
84. Berger F, Vogel M, Kramer A, Alexi-Meskishvili V, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. Ann Thorac Surg. 1999;68:75–78.
85. Triedman JK, Bergau DM, Saul JP, Epstein MR, Walsh EP. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 1997;30: 1032–1038.
86. Garson A Jr, Randall DC, Gillette PC, Smith RT, Moak JP, McVey P, McNamara DG. Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias. J Am Coll Cardiol. 1985; 6:221–227.
87. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. Am J Cardiol. 2000;86: 1111–1116.
88. Perloff JK, Rosove MH, Child JS, Wright GB. Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. Ann Intern Med.1988;109:406–413.
89. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. J Am Coll Cardiol. 1999;33:222–227.
90. Eagle KA, Brundage BH, Chaitman BR, Ewy GA, Fleisher LA, Hertzer NR, Leppo JA, Ryan T, Schlant RC, Spencer WH 3rd, Spittell JA Jr, Twiss RD, Ritchie JL, Cheitlin MD, Gardner TJ, Garson A Jr, Lewis RP, Gibbons RJ, O'Rourke RA, Ryan TJ. Guidelines for perioperative cardiovascular evaluation for noncardiac surgery: report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery). J Am Coll Cardiol. 1996;27:910 –948.
91. Warner MA, Lunn RJ, O'Leary PW, Schroeder DR; Mayo Perioperative Outcomes Group. Outcomes of noncardiac surgical procedures in children and adults with congenital heart disease. Mayo Clin Proc. 1998;73:728 –734.
92. Territo MC, Rosove MH. Cyanotic congenital heart disease: hematologic management. J Am Coll Cardiol. 1991;18:320–322.
93. Baum VC, Perloff JK. Anesthetic implications of adults with congenital heart disease. Anesth Analg. 1993;76:1342–1358.
94. Galli KK, Myers LB, Nicolson SC. Anesthesia for adult patients with congenital heart disease undergoing noncardiac surgery. Int Anesthesiol Clin. 2001;39:43–71.
95. Levine PA, Balady GJ, Lazar HL, Belott PH, Roberts AJ. Electrocautery and pacemakers: management of the paced patient subject to electrocautery. Ann Thorac Surg. 1986;41:313–317.
96. Graham TP Jr, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task force 2: congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2005;45:1326 –1333.
97. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, Elixson M, Warnes CA, Webb CL. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation. 2007;115:2995–3014.
98. Brown DL. Family history of congenital heart disease. In: Benson CB, Arger PH, Bluth EI, eds. Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: A Practical Approach. New York, NY: Thieme Medical Publishers; 2000:155–166.
99. Bernier FP, Spaetgens R. The geneticist's role in adult congenital heart disease. Cardiol Clin. 2006;24:557–569.
100. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. Clin Perinatol. 2001;28:1–10.
101. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, McGee G, Sable CA, Srivastava D, Webb CL. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation. 2007;115:3015–3038.
102. Nora JJ, Nora AH. Update on counseling the family with a first-degree relative with a congenital heart defect. Am J Med Genet. 1988;29:137–142.
103. Surı´s JC, Michaud PA, Akre C, Sawyer SM. Health risk behaviors in adolescents with chronic conditions. Pediatrics. 2008;122:e1113–e1118.

104. Canobbio MM. Health care issues facing adolescents with congenital heart disease. J Pediatr Nurs. 2001;16:363–370.
105. Meschke LL, Bartholomae S, Zentall SR. Adolescent sexuality and parent-adolescent processes: promoting healthy teen choices. J Adolesc Health. 2002;31(suppl):264 –279.
106. Trends in the prevalence of sexual behaviors: National Youth Risk Behavior Survey: 1991–2009. US Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, Division of Adolescent and School Health; 2009. http://www.cdc.gov/HealthyYouth/ yrbs/pdf/us_sexual_trend_yrbs.pdf. Accessed June 24, 2010.
107. Abma JC, Martinez GM, Mosher WD, Dawson BS. Teenagers in the United States: sexual activity, contraceptive use, and childbearing, 2002. Vital Health Stat 2004;23:1– 48.
108. Klein JD; AmericanAcademy of Pediatrics Committee on Adolescence. Adolescent pregnancy: current trends and issues. Pediatrics. 2005;116: 281–286.
109. Dailard C. Recent findings from the "Add Health" survey: teens and sexual activity. The Guttmacher Report on Public Policy. 2001;4:1–3. http://www.guttmacher.org/pubs/tgr/04/4/gr040401.html. Accessed June 24, 2010.
110. Surı´s JC, Resnick MD, Cassuto N, Blum RW. Sexual behavior of adolescents with chronic disease and disability. J Adolesc Health. 1996;19:124–131.
111. Geist R, Grdisa V, Otley A. Psychosocial issues in the child with chronic conditions. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2003;17:141–152.
112. Kokkonen J, Paavilainen T. Social adaptation of young adults with congenital heart disease. Int J Cardiol. 1992;36:23–29.
113. Mills A, Wilkinson C, Fotherby K. Can a change in screening and prescribing practice reduce the risk of venous thromboembolism in women taking the combined oral contraceptive pill? Br J Fam Plann. 1998;23:112–115.
114. Silversides CK, Sermer M, Siu SC. Choosing the best contraceptive method for the adult with congenital heart disease. Curr Cardiol Rep. 2009;11:298 –305.
115. Hatcher RA, Trussell J, Nelson AL, Cates W Jr, Stewart FH, Kowal D. Contraceptive Technology. New York, NY: Contraceptive Technology Communications; 2008.
116. Balassone ML. Risk of contraceptive discontinuation among adolescents. J Adolesc Health Care. 1989;10:527–533.
117. Cundy T, Evans M, Roberts H, Wattie D, Ames R, Reid IR. Bone density in women receiving depot medroxyprogesterone acetate for contraception [published correction appears in BMJ. 1991;303:220]. BMJ. 1991;303:13–16.
118. Cromer BA, Blair JM, Mahan JD, Zibners L, Naumovski Z. A prospective comparison of bone density in adolescent girls receiving depot medroxyprogesterone acetate (Depo-Provera), levonorgestrel (Norplant), or oral contraceptives. J Pediatr. 1996;129:671– 676.
119. Croxatto HB, Ma¨ka¨ra¨inen L. The pharmacodynamics and efficacy of Implanon: an overview of the data [retracted in: Contraception. 2004; 70:433. Contraception. 1998;58(suppl):91S–97S.
120. Farley TM, Rosenberg MJ, Rowe PJ, Chen JH, Meirik O. Intrauterine devices and pelvic inflammatory disease: an international perspective. Lancet. 1992;339:785–788.
121. Lee NC, Rubin GL, Borucki R. The intrauterine device and pelvic inflammatory disease revisited: new results from the Women's Health Study. Obstet Gynecol. 1988;72:1– 6.
122. Craig S, Hepburn S. The effectiveness of barrier methods of contraception with and without spermicide. Contraception. 1982;26:347–359.
123. Kestelman P, Trussell J. Efficacy of the simultaneous use of condoms and spermicides. Fam Plann Perspect. 1991;23:226–227, 232.
124. Task Force on Postovulatory Methods of Fertility Regulation. Randomised controlled trial of levonorgestrel versus the Yuzpe regimen of combined oral contraceptives for emergency contraception. Lancet. 1998;352:428–433.
125. Ho PC, Kwan MS. A prospective randomized comparison of levonorgestrel with the Yuzpe regimen in post-coital contraception. Hum Reprod. 1993;8:389–392.
126. Grimes DA, Raymond EG. Emergency contraception. Ann Intern Med. 2002;137:180–189.
127. Cooper JM, Carignan CS, Cher D, Kerin JF; Selective Tubal Occlusion Procedure 2000 Investigators Group. Microinsert nonincisional hysteroscopic sterilization. Obstet Gynecol. 2003;102:59–67.
128. Canobbio MM. Contraception for the adolescent and young adult with congenital heart disease. Nurs Clin North Am. 2004;39:769–785.
129. Famuyide AO, Hopkins MR, El-Nashar SA, Creedon DJ, Vasdev GM, Driscoll DJ, Connolly HM, Warnes CA. Hysteroscopic sterilization in women with severe cardiac disease: experience at a tertiary center. Mayo Clin Proc. 2008;83:431– 438.
130. Chandra PC, Schiavello HJ, Ravi B, Weinstein AG, Hook FB. Pregnancy outcomes in urban teenagers. Int J Gynaecol Obstet. 2002; 79:117–122.
131. Jolly MC, Sebire N, Harris J, Robinson S, Regan L. Obstetric risks of pregnancy in women less than 18 years old. Obstet Gynecol. 2000;96:962–966.
132. Lao TT, Ho LF. The obstetric implications of teenage pregnancy. Hum Reprod. 1997;12:2303–2305.

133. Thompson PD, Franklin BA, Balady GJ, Blair SN, Corrado D, Estes NA 3rd, Fulton JE, Gordon NF, Haskell WL, Link MS, Maron BJ, Mittleman MA, Pelliccia A, Wenger NK, Willich SN, Costa F. Exercise and acute cardiovascular events: placing the risks into perspective: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism and the Council on Clinical Cardiology. Circulation. 2007;115:2358 – 2368.
134. Swan L, Hillis WS. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: a long way to go. Heart. 2000;83:685– 687.
135. Gratz A, Hess J, Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. Eur Heart J. 2009;30:497–504.
136. Bruto VC, Harrison DA, Fedak PW, Rockert W, Siu SC. Determinants of health-related quality of life in adults with congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 2007;2:301–313.
137. Amiard V, Jullien H, Nassif D, Bach V, Maingourd Y, Ahmaidi S. Effects of home-based training at dyspnea threshold in children surgically repaired for congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 2008; 3:191–199.
138. Singh TP, Curran TJ, Rhodes J. Cardiac rehabilitation improves heart rate recovery following peak exercise in children with repaired congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2007;28:276–279.
139. Fredriksen PM, Kahrs N, Blaasvaer S, Sigurdsen E, Gundersen O, Roeksund O, Norgaand G, Vik JT, Soerbye O, Ingjer E, Thaulow E. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. Cardiol Young. 2000;10:107–114.
140. Therrien J, Fredriksen P, Walker M, Granton J, Reid GJ, Webb G. A pilot study of exercise training in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. Can J Cardiol. 2003;19:685– 689.
141. Massin MM, Ho¨vels-Gu¨rich H, Seghaye MC. Atherosclerosis lifestyle risk factors in children with congenital heart disease. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2007;14:349 –351.
142. Chen CW, Chen YC, Chen MY, Wang JK, Su WJ, Wang HL. Healthpromoting behavior of adolescents with congenital heart disease. J Adolesc Health. 2007;41:602– 609.
143. Dua JS, Cooper AR, Fox KR, Graham Staurt A. Physical activity levels in adults with congenital heart disease. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2007;14:287–293.
144. Reybrouck T, Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up congenital heart disease. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2005;12:498 –502.
145. Moola F, Faulkner GE, Kirsh JA, Kilburn J. Physical activity and sportparticipation in youth with congenital heart disease: perceptions of children and parents. Adapt Phys Activ Q. 2008;25:49–70.
146. Bar-Mor G, Bar-Tal Y, Krulik T, Zeevi B. Self-efficacy and physical activity in adolescents with trivial, mild, or moderate congenital cardiac malformations. Cardiol Young. 2000;10:561–566.
147. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: classification of sports. J Am Coll Cardiol. 2005;45:1364–1367.
148. Veldtman GR, Matley SL, Kendall L, Quirk J, Gibbs JL, Parsons JM, Hewison J. Illness understanding in children and adolescents with heart disease. Heart. 2000;84:395–397.
149. Moons P, De Volder E, Budts W, De Geest S, Elen J, Waeytens K, Gewillig M. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. Heart. 2001;86:74–80.
150. Dore A, de Guise P, Mercier LA. Transition of care to adult congenital heart centres: what do patients know about their heart condition? Can J Cardiol. 2002;18:141–146.
151. Ro¨nning H, NielsenNE, Swahn E, Stro¨mberg A. Educational needs in adults with congenitally malformed hearts. Cardiol Young. 2008;18: 473–479.
152. Wernovsky G. Current insights regarding neurological and developmental abnormalities in children and young adults with complex congenital cardiac disease. Cardiol Young. 2006;16(suppl 1):92–104.
153. Shillingford AJ, Glanzman MM, Ittenbach RF, Clancy RR, Gaynor JW, Wernovsky G. Inattention, hyperactivity, and school performance in a population of school-age children with complex congenital heart disease. Pediatrics. 2008;121:e759–e767.
154. Ballweg JA, Wernovsky G, Gaynor JW. Neurodevelopmental outcomes following congenital heart surgery. Pediatr Cardiol. 2007;28:126 –133.
155. Bird GL, Jeffries HE, Licht DJ, Wernovsky G, Weinberg PM, Pizarro C, Stellin G. Neurological complications associated with the treatment of patients with congenital cardiac disease: consensus definitions from the Multi-Societal Database Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease. Cardiol Young. 2008;18(suppl 2):234 –239.
156. Simko LC, McGinnis KA, Schembri J. Educational needs of adults with congenital heart disease. J Cardiovasc Nurs. 2006;21:85–94.
157. Kamphuis M, Vogels T, Ottenkamp J, Van Der Wall EE, Verloove-Vanhorick SP, Vliegen HW. Employment in adults with congenital heart disease. Arch Pediatr Adolesc Med. 2002;156:1143–1148.
158. Crossland DS, Jackson SP, Lyall R, Burn J, O'Sullivan JJ. Employment and advice regarding careers for adults with congenital heart disease. Cardiol Young. 2005;15:391–395.
159. Celermajer DS, Deanfield JE. Employment and insurance for young adults with congenital heart disease. Br Heart J. 1993;69:539 –543.

160. Gutgesell HP, Gessner IH, Vetter VL, Yabek SM, Norton JB Jr. Recreational and occupational recommendations for young patients with heart disease: a statement for physicians by the Committee on Congenital Cardiac Defects of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation. 1986;74:1195A–1198A.
161. Ladouceur M, Dugardin B, Gourdin S, Sidi D, Bonnet D, Iserin L. Loan applications in adult patients with congenital heart disease: a French study. Arch Cardiovasc Dis. 2011;104:375-80.
162. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? J Am Coll Cardiol. 2005;46:1– 8.
163. Verstappen A, Pearson D, Kovacs AH. Adult congenital heart disease: the patient's perspective. Cardiol Clin. 2006;24:515–529.
164. Saidi AS, Paolillo J, Fricker FJ, Sears SF, Kovacs AH. Biomedical and psychosocial evaluation of "cured" adults with congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 2007;2:44–54.
164. McAliley LG, Hudson-BarrDC, Gunning RS, Rowbottom LA. The use of advance directives with adolescents. Pediatr Nurs. 2000;26:471– 480.
165. McCabe MA, Rushton CH, Glover J, Murray MG, Leikin S. Implications of the Patient Self-Determination Act: guidelines for involving adolescents in medical decision making. J Adolesc Health. 1996;19:319–324.
166. AmericanAcademy of Pediatrics Committee on Bioethics. Guidelines on foregoing life-sustaining medical treatment. Pediatrics. 1994;93: 532–536.
167. AmericanAcademy of Pediatrics, Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative care for children. Pediatrics. 2000;106(part 1):351–357.
168. Committee on Bioethics, AmericanAcademy of Pediatrics. Informed consent, parental permission, and assent in pediatric practice. Pediatrics. 1995;95:314–317.
169. American Academy of Pediatrics Committee on Children With Disabilities. The role of the pediatrician in transitioning children and adolescents with developmental disabilities and chronic illnesses from school to work or college. Pediatrics. 2000;106:854–856.
170. American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. American Academy of Pediatrics: health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics. 2001;107:442– 449.
171. Webb GD. Challenges in the care of adult patients with congenital heart defects. Heart. 2003;89:465– 469.
172. Rosen D. Between two worlds: bridging the cultures of child health and adult medicine. J Adolesc Health. 1995;17:10 –16.
173. Bryon M, Madge S. Transition from paediatric to adult care: psychological principles. J R Soc Med. 2001;94(suppl 40):5–7.
173. Madge S, Bryon M. A model for transition from pediatric to adult care in cystic fibrosis. J Pediatr Nurs. 2002;17:283–288.