Séance du 23 juin 2025

La transition de l'enfant à l'adulte. Un nouveau défi en cardiologie.

Michel Voisin
Faculté de Médecine de Montpellier
Académie des Sciences et Lettres de Montpellier

MOTS CLÉS
Cardiopathie congénitale, réhabilitation, transition enfant-adulte, GUCH.

RÉSUMÉ
L'histoire des cardiopathies congénitales se décline en trois étapes : survivre, avoir une bonne qualité de vie, accéder à l'âge adulte. Les années 1980 ont été un tournant dans la prise en charge des malformations cardiaques, avec des progrès considérables dans l'imagerie, la chirurgie, la réanimation. La contribution de la réhabilitation à l'exercice contribue à améliorer la qualité de vie et la longévité. La mise en place d'un programme de transition entre la prise en charge pédiatrique et le transfert en consultation adulte est essentielle pour qu'il n'y ait pas de rupture de suivi. Sont présentés les programmes de recherche clinique de l'équipe de cardiopédiatrie de Montpellier qui ont contribué à valider la pertinence de ces stratégies.

Un enfant sur 100 naît porteur d'une malformation cardiaque.

L'embryogénèse cardiaque est une horlogerie très fine, avec une succession de torsions, rotations, résorptions, le moindre grain de sable dans cette machinerie complexe pouvant aboutir à des anomalies structurales plus ou moins sévères. Ce grain de sable, il peut être la conséquence d'une perturbation génétique ou d'un facteur environnemental, souvent par un biais épigénétique. Le plus souvent, aucune cause n'est retrouvée.

La diversité anatomique des cardiopathies est grande.

- certaines sont mineures et ne nécessitent qu'une surveillance,
- certaines sont simples, faciles à corriger, d'autres complexes, beaucoup plus difficiles à prendre en charge.
- certaines sont associées à d'autres malformations viscérales, notamment lorsqu'elles surviennent dans un cadre syndromique, le plus fréquent aujourd'hui, avec la politique d'éradication de la trisomie 21, étant le syndrome de di George, lié à une microdélétion 22q11.

Parfois, la malformation est tellement complexe et inhabituelle que l'on doit avoir recours à une analyse segmentaire, niveau par niveau, procédure proposée par Richard Van Praagh, anatomiste et cardiopédiatre de Boston[1].

[1] VAN PRAAGH R. : *The segmental approach clarified*. Cardiovasc Intervent Radiol 1984; 7: 320-325.

L'histoire des cardiopathies congénitales peut se décliner en trois étapes : la survie, la qualité de vie, l'accès à l'âge adulte et la longévité. J'ai vécu ces trois étapes, elles structureront mon exposé :

- je reviendrai d'abord sur les formidables progrès qui ont permis qu'arrivent à l'âge adulte des enfants qui autrefois ne vivaient pas. Il y a une quinzaine d'années, j'ai présidé à Libreville une thèse recensant les cas de cardiopathies congénitales au Gabon : certaines malformations pourtant fréquentes n'y figuraient pas car, dans ce pays à cette époque, elles n'arrivaient pas à l'hôpital.
- puis nous verrons comment faire en sorte que les enfants porteurs de cardiopathie grandissent dans les meilleures conditions.
- enfin, comment organiser la transition entre l'enfant et l'adulte et optimiser le suivi à l'âge adulte.

Je me baserai sur mon expérience de 40 ans de pratique de la cardiologie pédiatrique, et sur les développements qu'ont pu réaliser mes collaborateurs et successeurs, sous la responsabilité du docteur Sophie Guillaumont et du professeur Pascal Amedro.

1. Survivre : les progrès en cardiologie pédiatrique

1.1. État des lieux en 1976

J'ai eu le privilège, en 1976, dans le cadre d'un échange inter-CHU, d'être pendant 9 mois interne dans le service de cardiologie pédiatrique de l'AP-HP, alors hébergé à l'hôpital Bicêtre après que mes maîtres Roger Jean et Robert Grolleau m'eurent demandé de me former dans cette sur-spécialité. Jean Kachaner, alors agrégé de pédiatrie, de 12 ans mon aîné, décrivait ce qu'était le service lorsqu'il y arriva comme jeune externe dans les années 50. Il y avait 90 lits, 85 occupés par des jeunes de 10 à 13 ans atteints de rhumatisme articulaire aigu, maladie qui aujourd'hui a complètement disparu. Au deuxième étage, dit-il, il y avait cinq berceaux d'enfants porteurs de malformations cardiaques dont s'occupait une femme, Marthe Gautier, pionnière française de la discipline, avec quelques médicaments, et beaucoup de compassion. Pour des raisons de préséance universitaire, Marthe Gautier ne put accéder à la fonction de chef de service. Elle s'orienta alors vers la génétique et, après un séjour américain pour apprendre la technique de culture de fibroblastes, elle a eu un rôle essentiel dans la découverte du chromosome 21 supplémentaire dans ce que l'on qualifiait alors de mongolisme, rôle dont elle estimait qu'il n'avait pas été suffisamment reconnu.

Pendant mon séjour parisien, les possibilités de prise en charge étaient encore limitées :

- fréquent recours en cas de diagnostic incertain à des explorations invasives : cathétérisme cardiaque, angiocardiographie, avec un risque non négligeable chez le nouveau-né, notamment de perforation cardiaque ;
- possibilités médicamenteuses réduites, quelques plantes, aime bien dire Jean Kachaner, dont *digitalis purpurea* bien sûr ;
- chirurgie le plus souvent palliative, visant à moduler le flux sanguin dans le poumon, en l'augmentant, selon la technique conçue en 1944 par Helen B. Taussig et mise en pratique par le chirurgien Alfred Blalock, ou en le diminuant par un cerclage de l'artère pulmonaire initié par Muller et Dammann en 1951.

Certes, la chirurgie curative était possible, après les premières interventions sous circulation extra-corporelle dans les années 50 aux États-Unis. Mais il fallait attendre le poids fatidique de 12 kg avant de confier les enfants au chirurgien.

1.2. Le tournant des années 80, marqué par des progrès considérables

1.2.1. L'imagerie non invasive

J'ai vécu l'introduction de l'échocardiographie. Elle est aujourd'hui le prolongement incontournable de l'examen clinique. Avec ses récentes évolutions, elle donne pratiquement toutes les informations morphologiques et fonctionnelle nécessaires à la prise en charge. En conséquence, le cathétérisme cardiaque est aujourd'hui limité aux cas nécessitant une procédure interventionnelle.

Le scanner avec reconstruction qui permet d'analyser le moindre petit détail qui sera important pour le chirurgien, l'IRM donne des informations fonctionnelles essentielles.

1.2.2. La chirurgie

Elle a fait des progrès considérables. Aujourd'hui, des interventions complexes sous circulation extra-corporelle sont possibles dès 2kg500. Et c'est vraiment une prouesse car la taille du cœur à ce poids, c'est celle d'un petit œuf. J'ai eu le bonheur de collaborer avec un opérateur d'exception, le professeur Dominique Métras, de l'hôpital de la Timone à Marseille. Lors de son départ à la retraite, je l'ai fait sourire quand je lui ai dit que je le considérais comme un génie de la chirurgie : il avait effectivement toujours le geste qu'il fallait, même dans les situations les plus périlleuses, et il osait les assumer, là où d'autres reculaient.

Compte tenu de la diversité des cardiopathies et de la complexité de prise en charge de certaines, dans les années 2000, les chirurgiens cardiaques pédiatriques ont tenu à évaluer les performances de chaque centre pour chaque malformation, cardiopathie par cardiopathie. Ils ont ainsi établi un score, le score d'Aristote[2].

1.2.3. La réanimation

Outre les améliorations considérables des techniques de ventilation, elle a bénéficié de molécules qui ont révolutionné le pronostic.

Le canal artériel est un conduit qui relie l'aorte et l'artère pulmonaire. Il est un élément essentiel de la circulation fœtale, et se ferme dans les premières heures ou les premiers jours de vie. Dans certaines cardiopathies, le sang n'arrive pas au poumon, il est donc nécessaire, dans l'attente d'une intervention chirurgicale, de maintenir le canal ouvert. Cela est possible grâce à la perfusion de *prostaglandines*. À l'inverse, chez le prématuré, du fait de son immaturité, il arrive que le canal ne se ferme pas. Les *antagonistes des prostaglandines* permettent d'obtenir la fermeture et d'éviter la chirurgie.

La prise en charge de l'hypertension pulmonaire : certains enfants, malgré une geste chirurgical satisfaisant, mouraient en fin d'intervention lors de la fermeture du thorax, en raison de poussée d'hypertension pulmonaire. Le monoxyde l'azote (en inhalation) est un agent vasodilatateur pulmonaire puissant très efficace dans ces épisodes. Malgré ce, parfois la situation instable du patient impose de différer la fermeture du thorax, l'enfant est alors maintenu thorax ouvert en milieu stérile pendant quelques jours.

1.2.4. Le cathétérisme interventionnel

William Rashkind, cardiopédiatre de Philadelphie, est considéré comme le père de la cardiologie pédiatrique interventionnelle. Nous avons eu l'honneur de le recevoir à Montpellier en 1983 au décours du congrès européen de la discipline qui se tenait à Bordeaux. Il tenait à visiter notre ancienne et prestigieuse faculté. Dans la transposition

---

[2] LACOUR-GAYET *et al.* : *The Aristotle score for congenital heart surgery*. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2004,7:185-191.

des gros vaisseaux, l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. De ce fait, le sang rouge tourne dans le poumon sans pouvoir passer dans la grande circulation et les tissus ne sont pas oxygénés. Cette situation n'est pas viable à court terme. Rashkind a conçu une manœuvre permettant de créer une communication entre les deux oreillettes[3] : elle consiste, dès les premières heures de vie, à faire monter dans le cœur, par voie veineuse, une sonde à ballonnet, sous contrôle radioscopique ou échographique, à l'introduire dans l'oreillette gauche ; on gonfle alors le ballonnet et on tire sur la sonde, arrachant ainsi la membrane qui sépare les deux oreillettes, ce qui permet un mélange des sangs et au sang oxygéné de parvenir aux tissus de l'organisme.

J'ai pratiqué des dizaines de Rashkind, c'est une manœuvre délicate et il y a toujours au départ une petite tension car la survie du nouveau-né est conditionnée par la réussite de la procédure.

Aujourd'hui, le cathétérisme interventionnel s'est considérablement étendu et se substitue souvent à la chirurgie. Il permet soit de fermer une communication anormale, soit de dilater une structure rétrécie, d'emboliser un vaisseau anormal. Là encore, j'ai eu le privilège de collaborer avec le professeur Alain Fraïsse, pionnier dans ces procédures. Après avoir exercé à Marseille, il a été recruté à Londres où il dirige les services de cardiologie pédiatrique du Brompton et du Harefield hospital.

1.2.5. Grâce à ces progrès,

La plupart des cardiopathies simples peuvent être considérées comme guéries : communication fermée, structures repositionnées à leur juste place, nécessitant une simple surveillance en règle annuelle. D'autres seront « presque » guéries, mais pourront nécessiter à l'âge adulte des gestes complémentaires, comme réparer ou changer une valve qui redevient rétrécie ou fuyante. D'autres enfin sont non réparables, et font l'objet de procédures palliatives, initiant un parcours de vie aménagé et médicalisé. Conséquence de ces progrès : dans les années 80, alors que le nombre de cardiopathies congénitales restait stable chez l'enfant, de plus en plus de patients ont atteint l'âge adulte, au point que les adultes sont devenus plus nombreux que les enfants avec un croisement des courbes qu'a montré le travail de Jane Sommerville en Angleterre en 2002[4].

1.3. Il est des situations complexes

Je ne prendrai qu'un seul exemple : le ventricule unique. Quand il n'y a qu'un ventricule, on ne peut en créer un second. Francis Fontan, éminent chirurgien bordelais, a émis l'hypothèse que l'on pouvait se passer de ventricule droit. Il a donc conçu un montage utilisant le seul ventricule existant pour la circulation générale et déviant hors du cœur le sang bleu allant au poumon[5].

Pour ce faire, dans un premier temps, il a réalisé une anastomose entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire, l'oreillette ayant une capacité de contraction moindre que le ventricule, mais effective. Et ça a marché.

Il s'est ensuite rendu compte que l'on pouvait se passer de l'oreillette et brancher directement dans l'artère pulmonaire successivement la veine cave supérieure lors d'une première intervention avant 6 mois, la veine cave inférieure avant 2 ans. Et là encore, la dérivation cavo-pulmonaire totale, le plus souvent, ça marche (Figure 1).

---

[3] W. RASHKIND : « Atrial septostomy in congenital heart disease »,*Adv Pediatr*., 1969,16:211-232.

[4] J. SOMMERVILLE : « 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.

[5] F. FONTAN, E. BAUDET : « Surgical repair of tricuspid atresia »,*Thorax* 1971,26:240.

C'est dire que, face au défi de la complexité, le génie d'un chirurgien peut contourner les obstacles. Le concept de circulation de Fontan est aujourd'hui reconnu dans le monde entier, de même que l'intervention qui porte son nom, plus ou moins modifiée.

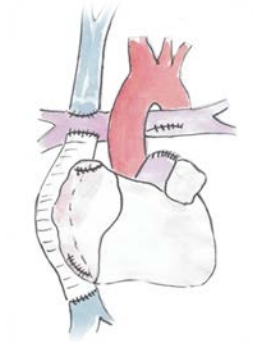

Figure 1 : Dérivation cavo-pulmonaire totale
- l'artère pulmonaire est déconnectée du cœur
- les veines cave sont branchées sur l'artère pulmonaire

2. Assurer une bonne qualité de vie aux porteurs de cardiopathie congénitale

Ce concept est bien connu des cardiologues d'adultes, qui mettent en place des programmes de réhabilitation en cas de maladie coronaire ou d'insuffisance cardiaque. Notre confrère et ami Jean-Max Robin en a été l'un des promoteurs à Montpellier. Cette stratégie a été validée dans la littérature avec un haut niveau de preuve dans les années 2010. Pour les patients porteurs de cardiopathies congénitales, ce n'était pas une pratique habituelle car le niveau de preuve était bien moindre. Ma génération a été très prudente. Je rédigeais régulièrement le certificat médical : « l'état de santé de "X" autorise une vie normale à l'exclusion d'activités physiques ou sportives intenses et/ou prolongées », ce qui, de fait, les excluait des cours d'EPS, et des sports collectifs avec leurs camarades. Pourtant, l'activité physique est une nécessité pour tous, même pour les enfants malades.

L'équipe de cardiologie pédiatrique que j'ai eu l'honneur de diriger a donc décidé de se lancer dans une série de programmes de recherche clinique visant à valider l'intérêt de la réadaptation à l'effort chez l'enfant cardiaque. Il s'agissait d'abord de disposer de critères d'évaluation objectifs. Le laboratoire de physiologie respiratoire du CHU de Montpellier, sous l'impulsion de ses responsables successifs – les professeurs Christian Préfaut, Jacques Mercier et Stéfan Matecki –a, depuis de nombreuses années, travaillé sur la fonction respiratoire et l'épreuve d'effort chez l'adulte. Le docteur Sophie Guillaumont, cardiologue pédiatre, a contribué à développer dans le laboratoire ces explorations chez l'enfant.

Pour mesurer la capacité à l'exercice, le paramètre principal est la VO_2 max, volume maximum d'oxygène qu'un sujet peut consommer au cours d'un effort intense. Elle est le reflet de la capacité physique. Elle est un facteur pronostic car une élévation de la VO_2max est corrélée avec une augmentation de la longévité. Chez l'enfant cardiaque, elle est à peu près satisfaisante jusqu'à l'âge de 12 ans, puis elle chute de 2% par an.

Il était donc logique, comme chez l'adulte cardiaque, de proposer chez l'enfant un programme de ré-entraînement à l'effort, et de l'instaurer précocement car le déconditionnement peut aller très vite : la cardiopathie va donner un certain essoufflement à l'effort, cet essoufflement a comme conséquence que l'on en fait moins ; se surajoutent des peurs et de mauvais conseils et s'enclenche un cercle vicieux du déconditionnement. La réhabilitation, c'est le cercle vertueux pour casser ce cercle vicieux.

Le programme a concerné tout type de cardiopathie, même celles peu sévères, une étude américaine de 2019 ayant démontré que même cette catégorie de patients a un

risque important à l'âge adulte de développer des complications cardiaques à cause des habitudes de vie : régime alimentaire, vie sédentaire, tabagisme…[6]

- La première étape du programme fut d'établir des normes pédiatriques. Elles font aujourd'hui référence au niveau européen[7].
- La deuxième étape fut d'établir une corrélation entre la capacité à l'effort et la qualité de vie chez l'enfant cardiaque. Ce fut le cas sur une large cohorte de 202 enfants. La qualité de vie est d'autant plus altérée que la capacité à l'exercice est limitée[8].

L'étude randomisée QUALIREHAB a inclus plus de cent enfants suivis sur une période de 12 mois. Le CHU en était le promoteur et étaient associés douze centres de cardiologie pédiatrique et neuf centres de réadaptation fonctionnelle[9].Le programme comprenait une réadaptation à l'exercice, une prise en charge kinésithérapique, des bilans psychologique et diététique et de l'éducation thérapeutique. Le programme s'étalait sur douze semaines, comportant cinq jours en centre spécialisé, puis deux séances hebdomadaires à domicile sous le contrôle d'un coach. Il s'est avéré efficace en termes de qualité de vie, de facteurs de risques cardiovasculaires, d'activité physique et de santé mentale. Mais si les résultats ont été satisfaisants sur la période de l'étude, ils ne se sont pas maintenus en termes de capacité à l'exercice (VO_2 max) lors de l'évaluation à douze mois. Il faut donc continuer à accompagner ces patients dans la durée.

3. Permettre à ces patients d'avoir une longévité optimale, si possible identique à celle des sujets sains

Une étude de 2010[10] analyse l'âge de décès des patients porteurs de cardiopathie congénitale comparé à une population normale, d'une part sur la période 1987-88 et d'autre part sur la période 2004-2005. Dans les années 80, il y a une forte mortalité dans les premières années de vie et peu de patients dépassent l'âge de 70 ans. Vingt ans plus tard, s'il y a encore des décès dans l'enfance, ultérieurement, les deux courbes sont similaires.

Il est encore possible de progresser. Pendant l'enfance, presque tous les enfants porteurs de cardiopathies congénitales sont pris en charge dans des centres spécialisés pédiatriques. Se vit dans ces centres « l'extraordinaire relation 'triangulaire' médecin-malade, médecin-parents, et surtout enfant-parents (qui) ouvre sur le monde des hommes un regard qui, sans avoir le pouvoir d'effacer l'indispensable rigueur technique, donne à la médecine (d'enfant) sa profondeur et sa qualité émotionnelle », pour reprendre les termes de Daniel Alagille, pédiatre universitaire parisien[11]. Mais le risque de cette relation privilégiée, c'est une tendance à la sur-protection, au « cocooning », peu responsabilisant. C'est à l'adolescence que les choses peuvent se dégrader: un certain nombre de patients interrompent leur suivi médical. Ceux-là sont susceptibles de réintégrer plus tard le parcours de soin à l'occasion d'une complication qui peut être

---

[6] P.SAHA *et al.* : « Substantial cardiovascular mortality in adults with lower-complexity congenital heart disease », *Circulation* 2019,139: 1889-1899.

[7] A. GAVOTTO *et al.* : « Reference values of aerobic fitness in the contemporary paediatric population », *Eur. J PrevCardiol* 2023,30: 820-829.

[8] P. AMEDRO *et al.* : « Correlation between cardio-pulmonary exercise test variables and health-related quality of life among children with congenital heart diseases », *Int J Cardiol* 2016,203: 1052-1060.

[9] P. AMEDRO *et al.* : « Early hybrid cardiac rehabilitation in congenital heart disease », *The QUALIREHAB trial. EurHeart J* 2024,45: 1458-1473.

[10] P. KHAIRY *et al.* : « Changing mortality in congenital heart disease », *J Am Coll Cardiol*2010,56: 1149-1157.

[11] D. ALAGILLE : *L'enfant messager*, éd de Fallois, 1992.

grave et aurait pu être prévenue. Contrairement à ce qui se passe pour d'autres maladies chroniques comme le diabète, la rupture de suivi d'un porteur de cardiopathie congénitale n'a en règle générale pas d'impact immédiat, mais compromet sévèrement l'évolution à moyen ou long terme, qu'il s'agisse de mortalité ou de morbidité.

3.1. *La transition*

La transition est un processus progressif de préparation et d'accompagnement visant le passage du service pédiatrique vers le service d'adulte. C'est un projet personnalisé, anticipé et qui donne à l'adolescent et à son entourage le temps de se préparer au transfert. Le but est d'accompagner les adolescents et les jeunes adultes vers l'autonomie, d'accompagner le moment du transfert, d'assurer la continuité des soins entre les deux secteurs. Sont concernés tout adolescent et jeune adulte vivant avec une maladie chronique, ainsi que les personnes impliquées dans les soins (parents, aidants…). C'est ainsi qu'est présentée l'unité de transition mise en place au CHU de Montpellier[12].

Pour les cardiopathies congénitales, il n'y avait pas jusqu'ici dans la littérature de haut niveau de preuve de la pertinence d'une telle stratégie. Un nouveau programme de recherche clinique a donc été mis en place dans cet objectif[13].

3.2. *Le programme se décline en trois étapes*

- Une première consultation d'une heure réalisée par une infirmière de pratique avancée spécialisée en cardiologie pédiatrique et réadaptation, qui a pour but d'évaluer les besoins du patient et d'établir les objectifs d'éducation thérapeutique.
- La deuxième étape est une session en groupe regroupant cinq à huit patients d'âge similaire et leurs proches qui sont pris en charge par une équipe comportant un cardiologue pédiatre, un cardiologue d'adulte, un psychologue et un représentant d'association de patients.
- Le programme comporte quatre parties : les aspects médicaux, la thématique « vivre avec ma maladie », les aspects administratifs et un entretien final avec un cardiologue d'enfant.
- Les résultats de cette étude sont probants : 200 patients ont été inclus, issus de deux CHU, Montpellier et Toulouse. La moitié a bénéficié du programme de transition, l'autre moitié non. Au terme de la prise en charge, il y a une différence notable par rapport au groupe-contrôle en termes de qualité de vie, d'état physique et psychologique, de connaissance de la maladie. Le bilan individualisé de chaque participant a permis de mettre en place chez certains une réhabilitation à l'exercice ou un soutien psychologique.
- Une étude en recherche qualitative avec le psychologue a montré que les jeunes veulent rendre la maladie invisible, qu'ils apprécient les messages positifs délivrés lors des sessions de groupe, comme la promotion de l'activité sportive.
- Reste à évaluer le résultat à long terme, notamment en termes de fidélité au suivi proposé.
- Cette journée est la préparation au transfert vers la consultation adulte.

---

[12] https://www.chu-montpellier.fr/fileadmin/medias/Publications/la-transition-ado-adulte-utep-transition.pdf consulté le 25 juin 2025.

[13] C. BREDY*et al.* : « Efficacy of a transition program in adolescents and young adults with congenital heart disease. The TRANSITION-CHD randomized controled trial », *J. Adolesc Health* 2024,75: 358-367.

3.3. La consultation de cardiologie congénitale adulte

Nous l'avons vu, il y a une grande diversité dans les malformations cardiaques qui ne sont pas familières aux cardiologues d'adultes, dont la plupart des patients ont un cœur fonctionnellement malade mais structurellement normal. Il s'est donc avéré nécessaire de mettre en place un suivi spécifique.

La spécialité de cardiologie pédiatrique s'est donc muée en cardiologie congénitale, se déclinant en cardiologie fœtale, cardiologie pédiatrique, et cardiologie congénitale de l'adulte.

Au CHU de Montpellier, deux cardiologues, le professeur Jean-Luc Pasquié et le docteur Charlène Bredy, se sont spécialisés dans ce qu'il est convenu d'appeler dans la littérature les GUCH (Grown-up Congenital Heart Diseases), les cardiopathies congénitales qui ont grandi. Des recommandations pour leur suivi ont été élaborées par la société européenne de cardiologie. Outre le suivi cardiologique, les cardiologues accompagnent leurs patients dans leur orientation professionnelle, dans leurs diverses demandes : choix d'une profession compatible avec leur santé, activité sportive, accès à l'emprunt, aux assurances, etc., accompagnement des femmes dans leur projet de grossesse qui, dans certains cas, n'est sans risque ni pour la maman, ni pour le bébé. Notre génération de cardiopédiatre était très dissuasive, mais aujourd'hui de plus en plus de femmes acceptent de prendre ces risques pour mener à bien leur désir de maternité. Dans cette période de transition, les premières consultations sont conjointes entre cardiologue-adulte et cardiologue-pédiatre. Ultérieurement, sont régulièrement organisés des staffs communs permettant aux spécialistes d'enfant de voir ce que sont devenus leurs patients.

4. Quelques points de discussion

Outre les progrès techniques,

4.1. L'amélioration dans la prise en charge des cardiopathies congénitales est passée par la réorganisation du parcours de soin.

- L'échographie fœtale permet le diagnostic prénatal de la majorité des malformations cardiaques, et l'orientation des futures mamans vers des maternités de haute technicité avec transfert *in utero* avant l'accouchement.
- Au début de ma pratique, la plupart des enfants étaient opérés à Montpellier par le Professeur Paul-André Chaptal, mais, dès les années 1990, l'abaissement radical de l'âge d'intervention nous a amenés à développer une collaboration très fructueuse avec l'équipe de l'hôpital de la Timone à Marseille. Et, de fait, les gestes de haute technicité – chirurgie cardiaque néonatale, cathétérisme interventionnel complexe – sont aujourd'hui regroupés dans quelques centres en France.
- Enfin, a été créée dans les années 2000 une filière de santé « maladies rares » ayant pour objectif d'améliorer leur prise en charge. Les pathologies relevant de ce cadre ont été précisées, et trois plans nationaux ont été proposés en 2005, 2010 et 2018 qui ont labélisé les centres habilités à les prendre en charge. Les cardiopathies congénitales complexes rentrent dans ce cadre, avec le réseau M3C (maladies cardiaques congénitales complexes)[14] qui comporte deux centres de référence, Paris et Bordeaux, et, en Occitanie, deux centres de compétence, Toulouse et Montpellier.

[14] https://www.carpedemm3c.com consulté le 25 juin 2025.

Cette structuration en réseau permet d'optimiser et d'harmoniser les prises en charge sur tout le territoire, les décisions thérapeutiques difficiles étant discutées lors de staffs multidisciplinaires hebdomadaires, certains inter-régionaux en video-transmission.

4.2. Intérêt des programmes de recherche clinique

L'un des objectifs de la recherche clinique est de valider des stratégies de prise en charge, dans la logique de l'Evidence Based Medecine, médecine fondée sur les preuves[15]. Ce fut le cas pour les deux études présentées. Leur réalisation a été possible grâce à l'établissement de partenariats.

Le premier, essentiel, entre le CHU et l'Institut Saint-Pierre. Lorsque nous avons créé l'unité de cardiologie pédiatrique à l'Institut, il y a une trentaine d'années, il y a eu quelque réticence côté CHU. Mais ce fut gagnant-gagnant, car nous étions initialement deux, et avons pu élargir notre équipe à une dizaine de praticiens, la plupart en temps partagé entre les deux établissements, et ainsi augmenter de façon importante notre activité sur les deux sites.

Le partenariat avec les familles est essentiel. Les deux associations, Association Nationale des Cardiaques Congénitaux[16] et association « Petit cœur de beurre »[17] sont systématiquement impliquées dans les programmes de recherche.

Enfin, le réseau M3C et l'implication dans les sociétés savantes française et européenne facilitent l'organisation et le financement de programmes multicentriques.

Conclusion

Pourquoi conclure en évoquant le duo montpelliérain des frères Lebrun aujourd'hui célèbre ? C'est parce qu'ils ont une sœur, Roxane, que je connais bien, qui vit depuis sa naissance le parcours difficile d'un patient porteur d'une cardiopathie complexe. Elle ne cache pas dans les media qu'il s'agit d'un ventricule unique[18]. Elle se considère comme miraculée, considérant son combat de tous les jours comme un match pour la vie. Et c'est vrai que certains de nos petits – puis grands – patients doivent faire preuve de résilience dans des moments difficiles.

---

[15] https://www.inserm.fr/nos-recherches/recherche-clinique/la-recherche-clinique/ consulté le 25 juin 2025.

[16] https://ancc.asso.fr consulté le 25 juin 2025.

[17] https://www.petitcoeurdebeurre.fr/page/43746-l-association consulté le 25 juin 2025.

[18] « Roxane, ambassadrice des cardiopathies congénitales, l'atout cœur des champions de tennis de table Félix et Alexis Lebrun », *Midi Libre*, 13 février 2024.