

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

ANNEE 2005 N° 97

EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE CHEZ LES PATIENTS
OPERES DE CARDIOPATHIE CONGENITALE DANS L'ENFANCE ET PLUS
PARTICULIEREMENT DE TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX PAR
CORRECTION ATRIALE

THESE

présentée
à l'Université Claude Bernard LYON I
U.F.R. LYON R.T.H. LAENNEC
et soutenue publiquement le 23 juin 2005
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

PIERRE ROBIN

Né le 14 janvier 1975

A Dakar

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1

Président de l'Université	M. le Pr. D.DEBOUZIE
Vice- Président	M. le Pr. R. GARRONE
Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales	M. le Pr. D.VITAL-DURAND
Secrétaire général	M. J.P. BONHOTAL

COMPOSANTES SANTE

UFR de Médecine LYON GRANGE-BLANCHE	Directeur :	M. le Pr. X. MARTIN
UFR de Médecine LYON RTH LAENNEC	Directeur :	M. le Pr. D. VITAL-DURAND
UFR de Médecine LYON NORD	Directeur :	M. le Pr. F. MAUGUIERE
UFR de Médecine LYON SUD	Directeur :	M. le Pr. F.N. GILLY
UFR d'Odontologie	Directeur :	M. le Dr. O. ROBIN
Institut des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques	Directeur :	M. le Pr. F.LOCHER
Institut Techniques de réadaptation	Directeur :	M. le Pr. L. COLLET
Département de formation et centre de recherche en Biologie Humaine	Directeur :	M. le Pr. P. FARGE

COMPOSANTES SCIENCES

UFR de Biologie	Directeur :	M. le Pr. H. PINON
UFR de Chimie et Biochimie	Directeur :	M. le Pr. J.P. SCHARFF
UFR de Génie électrique et des procédés	Directeur :	M. le Pr. A. BRIGUET
UFR d'Informatique	Directeur :	M. le Pr. M. EGEA
UFR de Mathématiques	Directeur :	M. le Pr. M. CHAMARIE
UFR de Mécanique	Directeur :	M. le Pr. H. BENHADID
UFR de Physique	Directeur :	M. le Pr. A. HOAREAU
UFR des Sciences et de la Terre	Directeur :	M. le Pr. P. HANTZPERGUE
UFR des Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives	Directeur :	M. le Pr. R. MASSARELLI
I.U.T A	Directeur :	M. le Pr. M.ODIN
I.U.T B	Directeur :	M. le Pr. G. MAREST
UFR des Sciences et Techniques de l'Ingénieur de Lyon (ISTIL)	Directeur :	M. le Pr. J.P. PUAUX
Institut des sciences financières et assurances	Directeur :	M. le Pr. J.C. AUGROS
Observatoire de Lyon	Directeur :	M. le Pr. R. BACON (Dir. Recherche CNRS)
Département du 1 ^{er} cycle pluridisciplinaire Sciences	Directeur :	M. le Pr. J.C DUPLAN (MC)

PERSONNELS TITULAIRES
FACULTE DE MEDECINE LYON-LAENNEC
ANNEE UNIVERSITAIRE 2004 / 2005

Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers (Cl.Exceptionnelle)

	DAVID Louis	Pédiatrie
S	DECHAVANNE Marc	Hématologie, Transfusion
S	FISCHER Georges	Neurochirurgie
S	MEUNIER Pierre	Rhumatologie
	PUJOL J.François *	Physiologie
	ROUSSET Hugues	Médecine interne, Gériatrie et Biol. vieill.
	TREPO Christian	Gastro-entérologie, Hépatologie

* Pr PUJOL : Renouvellement de délégation de deux ans pour création d'entreprise à compter du 1/11/2003

Professeurs des Universités – Praticiens hospitaliers (1^{ère} classe)

	BAVEREL Gabriel	Physiologie
	BEAUNE Jacques	Cardiologie
	BEJUI-HUGUES Jacques	Chirurgie orthopédique et Traumatologie.
	BOULANGER Pierre	Bactériologie – Virologie, Hygiène hospitalière
	CHATELAIN Pierre	Pédiatrie
	CHEVALIER J.Michel	Chirurgie vasculaire
	COCHAT Pierre	Pédiatrie
	CONFAVREUX Christian	Neurologie
	DELMAS Pierre	Rhumatologie
	DERUTY Robert	Neurochirurgie
	DROZ J.Pierre	Cancérologie, Radiothérapie
	GOUILLAT Christian	Chirurgie digestive
	ITTI Roland	Biophysique et Médecine nucléaire
	KOHLER Rémi	Chirurgie infantile
	KOPP Nicolas	Anatomie et cytologie pathologiques
	LEHOT J.Jacques	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
	MADJAR J.Jacques	Biologie cellulaire
	MATILLON Yves	Epidémiologie, Economie de la Santé
	PERRIN Paul	Urologie
	PLAUCHU Henry	Génétique
	RAUDRANT Daniel	Gynécologie – Obstétrique
	RIOU J.Paul	Nutrition
	TISSOT Etienne	Chirurgie générale
	TOURAINÉ J.Louis	Néphrologie
	TROUILLAS J.Paul	Neurologie
	VALLEE Bernard	Anatomie / Neurochirurgie
	VITAL-DURAND Denis	Thérapeutique

LYON-LAENNEC

Professeurs des Universités – Praticiens hospitaliers (2^{ème} classe)

BASTIEN Olivier	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
BRAYE Fabienne	Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique
BRETON Pierre	Stomatologie
COLIN Cyrille	Epidémiologie, Economie de la Santé
DELAHAYE François	Cardiologie
DENIS Philippe	Ophtalmologie
DESCOTES Jacques	Pharmacologie fondamentale
DURIEU Isabelle	Médecine Interne
FINET Gérard	Cardiologie
GUERIN J.Claude	Réanimation médicale
MIOSSEC Pierre	Immunologie
MOREL Yves	Biochimie et biologie moléculaire
NEGRIER Claude	Hématologie, Transfusion
NEGRIER Marie-Sylvie	Cancérologie, Radiothérapie
NICOLINO Marc	Pédiatrie
OBADIA J.François	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
PIGNAT J.Christian	O.R.L
RODE Gilles	Médecine physique et de réadaptation
ROSSETI Yves	Physiologie
TERRA J.Louis	Psychiatrie
THIVOLET Charles	Endocrinologie et Maladies métaboliques
TROUILLAS Jacqueline	Cytologie et Histologie
TURJMAN Francis	Radiologie et Imagerie médicale
VALETTE Pierre-Jean	Radiologie et Imagerie médicale
VANDENESCH François	Bactériologie – Virologie, Hygiène hospitalière
WATTEL Eric	Hématologie, Transfusion
ZOULIM Fabien	Gastro-entérologie ; Hépatologie

S = Surnombre universitaire

62 Enseignants Rangs A
(compris : 1 enseignant en délégation)

LYOIN-LAENNEC

Maîtres de Conférence des Universités – Praticiens hospitaliers (hors-classe)

BRAILLON Pierre	Radiologie et Imagerie médicale
DEVILLER Philippe	Biochimie et biologie moléculaire
HADJ AISSA Aoumeur	Physiologie
PIENS Marie-Antoinette	Parasitologie et Mycologie

Maîtres de Conférence des Universités – Praticiens hospitaliers (1ère classe)

ADELEINE Patrice	Biostatistiques, Inform. Méd et Technol. Commun.
BERGER Gérard	Anatomie et cytologie pathologiques
BONTEMPS Laurence	Biophysique et Médecine nucléaire
BRUN Yvonne	Bactériologie – Virologie, Hygiène hospitalière
CUCHERAT Michel	Biostatistiques, Inform. Méd et Technol. Commun.
DELAUNAY-HOUZARD Cl.	Biophysique et Médecine nucléaire
JOUVET Anne	Anatomie et cytologie pathologiques
LE BARS Didier	Biophysique et Médecine nucléaire
LINA Gérard	Bactériologie – Virologie, Hygiène hospitalière
LORNAGE-SANTAMARIA J.	Biologie et Médecine du développ. et de la Reprod.
PHARABOZ-JOLY M.Odile	Biochimie et biologie moléculaire
RITTER J.Jacques	Epidémiologie, Economie de la Santé

Maîtres de Conférence des Universités – Praticiens hospitaliers (1ère classe)

BRICCA Giampero	Pharmacologie fondamentale
CHALABREYSSE Lara	Anatomie et cytologie pathologiques
CONQUERE DE MONBRISON Fr.	Parasitologie et Mycologie
COTTON François	Anatomie / Radiologie
DUBOURG Laurence	Physiologie
STREICHENBERGER Nathalie	Anatomie et cytologie pathologiques

22 enseignants MCU-PH

Composition du jury :

PRESIDENT Monsieur le Professeur Y. MATILLON

MEMBRES Monsieur le Professeur A. BOZIO

Monsieur le Professeur J. NINET

Madame le Docteur C. DURAND

A Emilie

A mes parents et Olivier

A Clara, Fonfon, Simonette et ma famille

Au Professeur CHAMPSAUR et au Docteur Madeleine ANDRE

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Y. MATILLON

Vous nous faites l'honneur de présider notre jury de thèse. Nous vous remercions d'avoir dirigé ce travail.

Nous avons particulièrement apprécié votre disponibilité, votre gentillesse et vos très précieux conseils.

Nous vous témoignons notre profond respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur A. BOZIO

Nous apprécions votre dévouement auprès des enfants et des adultes nés avec une cardiopathie congénitale.

Nous vous remercions pour vos conseils sages et éclairés et sommes heureux et touchés de vous compter parmi nos juges.

Monsieur le Professeur J. NINET

Nous vous remercions pour l'intérêt que vous portez à la qualité de vie des petits patients que vous opérez.

Nous vous exprimons notre gratitude de bien vouloir juger ce travail.

Madame le Docteur C. DURAND

Nous vous remercions pour votre soutien sans failles depuis le début de ce travail.

Nous avons apprécié vos conseils pratiques et votre disponibilité de toute heure.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre sincère amitié. Nous sommes extrêmement heureux de vous compter parmi nos juges.

REMERCIEMENTS

Nous remercions **Gwénael LETEUFF**, biostatisticien, pour ses conseils pointus, la clarté de ses explications et sa disponibilité.

Nous remercions le **Professeur Philip MOONS** pour ses réponses intéressantes à nos questions sur les outils de mesure de la qualité de vie chez les adultes opérés dans l'enfance de cardiopathies congénitales.

Nous remercions le **Professeur Mascha KAMPHUIS** pour son aide précieuse et pour nous avoir communiqué son questionnaire spécifique.

Nous remercions **Véronique ROBIN** pour ses idées et nos échanges passionnants sur la notion de qualité de vie.

Nous remercions le **Professeur Daniel SIDI** pour son accueil.

Nous remercions le **Professeur Francine LECA** pour son enthousiasme.

SERMENT MEDICAL

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leur famille dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré si j'y manque.



« La Transposition des gros vaisseaux » – collage de papiers – détail

© Coli Cola (www.colicola.com)

Notre travail est en ligne
sur
www.uncoeurpouurlavie.com

Avant-propos

Cette thèse est née en partie de rencontres. Comme celle d'Arian, petit garçon au sang bleu, de multiples fois hospitalisé alors que Pierre Robin, interne en médecine générale, effectuait ses semestres en pédiatrie.

Celle aussi de Jean-Louis Vincensini, poète, écrivain et psychologue hospitalier, posant sur les urgences un regard paisible, lunettes bleues en bandoulière.

Jean-Louis Vincensini photographia de ses mots colorés le cœur à l'architecture improbable, l'enfant, la mort proche, le soin.

En contrepoint, Pierre Robin découpait un emballage de parfum, du papier Canson et du papier népalais et collait *l'enfant bleu*. Puis avec des emballages, des publicités et cartes postales sur papier népalais, *mon enfant la chair de mon sang*.

Aujourd'hui, la vie d'Arian est transformée après une intervention de sauvetage réalisée par les équipes des professeurs Sidi et Bonnet, à Necker. L'enfant est devenu un collégien qui joue au foot, apprend à nager, s'essaye au ski de fond et se frotte comme ses pairs aux limites naturellement imparties aux jeunes adolescents. Pas toujours facile quand, plusieurs fois « ressuscité », on se pense invincible.

Oui, bien sûr, à travers Arian l'enfant bleu, c'est avant tout une partie de lui-même et de son histoire que Pierre Robin a rencontrée.

Il n'est pas d'usage pour un membre du jury de *préfacier* ainsi la thèse d'un étudiant. Cependant, l'accompagnement de Pierre Robin dans son parcours d'interne, jusqu'à la direction de ce travail de thèse, fut si riche, et surtout si singulier, que ces mots se sont imposés. Dans l'urgence d'une rémission, ou d'une guérison partagée.

Catherine Durand, mai 2005.

TABLE DES MATIERES

A – INTRODUCTION	18
B – LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX	19
1 – Définition	19
2 – Diagnostic	19
3 – Clinique	19
4 – Etiologie	20
5 – Traitement	20
6 – Conséquences	20
7 • Caractéristiques pouvant intuitivement retentir sur la qualité de vie	21
C – LA QUALITE DE VIE	22
1 – Approche philosophique de la qualité de vie	22
2 – Approche médicale et scientifique de la qualité de vie	23
2.1 – Définition de la qualité de vie	23
2.2 – Mesure de la qualité de vie	24
2.2.1 – La création des outils de mesure	24
2.2.2 – Les différents types d’outils : génériques et spécifiques	26
3 – Conclusion	26
D – REVUE DE LA LITTERATURE	28
1 – Description de la recherche bibliographique : sélection de 30 articles	28
2 – Analyse individuelle de chaque article	28

2.1 – Qualité de vie liée à la santé et état de santé chez des adultes survivants opérés de cardiopathies congénitales complexes	29
2.1.1 – Population étudiée	29
2.1.2 – Population étudiée	29
2.1.3 – Outils de mesure	29
2.1.4 – Résultats	30
2.2 – Qualité de vie et perception de l'état de santé chez des adultes survivants avec ventricule unique	31
2.3 – Etat de santé, capacités fonctionnelles et qualité de vie après intervention de Mustard ou de Senning	33
2.4 – Résultats à long terme plus de 30 ans après les opérations de Mustard ou de Senning: une étude nationale belge multicentrique	35
2.5 – Insertion professionnelle des adultes atteints d'une cardiopathie congénitale	37
2.6 – Résultats cardiologiques et qualité de vie liée à la santé à long terme après chirurgie de la tétralogie de Fallot dans la petite enfance et l'enfance	39
2.7 – Suivi à long terme (10 à 17 ans) après intervention de Mustard pour correction de la transposition des gros vaisseaux	41
2.8 – Etat fonctionnel des patients 6 à 16 ans après correction chirurgicale pour communication interventriculaire et sténose pulmonaire dans l'enfance	43
2.9 – Histoire naturelle des cardiopathies congénitales : deuxième étude. Qualité de vie chez des patients avec un rétrécissement de l'aorte, un rétrécissement pulmonaire ou une communication inter ventriculaire	45
2.10 – Résultats fonctionnels à long terme après intervention de Fontan réalisée dans les années 1970	47
2.11 – Complications tardives et qualité de vie 12 à 18 ans après correction atriale pour transposition des gros vaisseaux	49
2.12 – Qualité de vie 20 et 30 ans après chirurgie de la Tétralogie de Fallot ou d'une communication inter ventriculaire	51

2.13 – Lien entre la qualité de vie liée à la santé et les résultats aux tests d’effort cardio-pulmonaire chez des adolescents et des adultes avec une cardiopathie congénitale	53
2.14 – Qualité de vie chez les adultes avec une cardiopathie congénitale	55
2.15 – Qualité de vie et niveau socioculturel chez des adultes avec cardiopathies congénitales vivant dans des zones rurales du Kentucky	57
2.16 – Qualité de vie chez l’enfant après correction chirurgicale d’une transposition des gros vaisseaux	59
2.17 – Les facteurs influençant la qualité de vie chez les patients avec une cardiopathie congénitale	61
2.18 – Résultats à long terme après opération de Mustard pour correction de la transposition des gros vaisseaux. 28 ans de suivi	63
2.19 – Insuffisance myocardique et qualité de vie un an après infarctus du myocarde	65
2.20 – Evaluation à long terme de la tétralogie de Fallot opérée	66
2.21 – Résultats à long terme et qualité de vie chez des adultes ayant bénéficié de l’opération de Fontan	68
2.22 – Qualité de vie de l’enfant après remplacement de la valve mitrale	70
2.23 – Qu’est-ce que vivre avec une cardiopathie congénitale? Une étude qualitative sur le vécu de patients adultes	72
2.24 – Qualité de vie chez des adultes ayant une cardiopathie congénitale	74
2.25 – Résultats à long terme après correction chirurgicale de la tétralogie de Fallot: suivi sur plus de 20 ans de 100 survivants consécutifs	76
2.26 – Que savent les adultes ayant une cardiopathie congénitale de leur maladie, de leur traitement, de la prévention des complications? Une invitation à une éducation organisée des patients	78
2.27 – Pensées négatives ou pessimisme chez les adultes avec une cardiopathie congénitale	80

2.28 – Premières opérations « à coeur ouvert » de la tétralogie de Fallot. Suivi de 26 à 31 ans de 106 patients	83
2.29 – Suivi à long terme de 1095 patients ayant bénéficié d’opérations reliant le ventricule pulmonaire aux artères pulmonaires pour une cardiopathie congénitale complexe	84
2.30 – Devenir des cardiopathies congénitales: revue de la littérature	86
3 – Tableau récapitulatif de la revue de la littérature	90
4 – Conclusions de la revue de la littérature	93
4.1 – A propos de la définition de la qualité de vie	93
4.2 – A propos des l’effectifs des populations étudiées	94
4.3 – A propos des outils de mesure utilisés	95
4.4 – A propos des résultats de chaque étude	96
E – PROPOSITION D’UN PROTOCOLE	99
1 – Protocole QL-TGV-v1 (Qualité de Vie – Transposition des gros vaisseaux – version 1)	99
1.1 – Objectif principal	99
1.2 – Objectifs secondaires	99
1.3 – Nature de l’étude	99
1.4 – Population d’étude	100
1.5 – Le choix des échelles	100
1.6 – Informations	100
1.7 – Analyse statistique	100
2 – Justification des objectifs	100
3 – Justification du choix de la population et de l’effectif	101
4 – Justification du choix des échelles	102
4.1 – Mesure de l’état de santé	102

4.2 – Mesure ou « évaluation » de la qualité de vie	103
4.2.1 – Les questionnaires spécifiques	103
4.2.2 – Les questionnaires génériques	104
4.2.3 – Evaluation de la perception de l'état de santé par le SF-36	104
4.2.4– Evaluation de la qualité de vie par une Echelle Visuelle Analogique	106
5 – Proposition d'un questionnaire de recueil d'information	106
F – CONCLUSION	110
G – BIBLIOGRAPHIE	111
H – ANNEXES	116
1 – La Transposition des Gros Vaisseaux	117
2 – Echelles Visuelles Analogiques (EVA)	118
3 – Echelle d'Evaluation de la Douleur et de l'Inconfort chez le Nouveau-né (Echelle EDIN)	119
4 – Questionnaire Short Form 36 items version 1 SF-36 v1	120
5 – Index de Somerville	125
6 – Classification de la New York Heart Association	126
7 – Le Profil de Santé de Duke (version française)	127
8 – Le Questionnaire TAAQOL-CHD	129

A – INTRODUCTION

Les adultes qui vivent avec une cardiopathie congénitale opérée dans l'enfance représentent une population nouvelle et de plus en plus importante. L'incidence de la maladie [1] est de 8 à 10 naissances sur 1000 et la prévalence ne cesse d'augmenter grâce aux progrès de la chirurgie cardiaque. En effet, à peu près 80% des enfants avec une cardiopathie congénitale atteignent l'âge adulte. Une recherche sur PubMed entre 1949 et 2005 avec les mots clés « Congenital Heart Disease » (Cardiopathie congénitale) retrouve 40051 références. Pour la même période, une recherche avec les mots « Transposition Great Arteries » (Transposition des gros vaisseaux) retrouve 3407 références. Le sujet intéresse donc les scientifiques et concerne un nombre de patients important dans le monde [2].

Aussi, nous avons souhaité oublier un peu la maladie pour nous intéresser surtout aux malades. Nous avons donc recherché plus particulièrement les articles sur le devenir à long terme de ces adultes et nous avons trouvé beaucoup d'études : toujours dans PubMed, les mots clés « Outcome Congenital Heart Disease » (résultats des cardiopathies congénitales) retrouvent 3047 références. Ces études utilisent surtout comme outils de mesure des paramètres objectifs et organiques comme l'échocardiographie, le Holter rythmique, l'électrocardiogramme d'effort, la scintigraphie, etc. Certaines prennent tout de même en compte des critères subjectifs comme la dyspnée. Et, depuis une quinzaine d'années, un concept s'est imposé à certains auteurs soucieux de la vie quotidienne de leurs patients, celui de « qualité de vie ». Le champ se resserre dans PubMed lorsque nous saisissons les mots « Quality of Life Congenital Heart disease » (Qualité de vie avec une cardiopathie congénitale). Plus que 177 références. Et 93 avec le mot « adult » (adulte) en plus.

C'est donc tout naturellement que nous avons souhaité connaître la qualité de vie des adultes français vivant avec une cardiopathie congénitale opérée dans l'enfance et plus particulièrement ceux porteurs d'une transposition des gros vaisseaux. Cette thèse est le résultat de notre recherche. Après un rappel sur les cardiopathies congénitales et la transposition des gros vaisseaux, nous détaillons le concept de qualité de vie. Nous faisons ensuite une revue de la littérature sur la qualité de vie des adultes opérés dans l'enfance pour une cardiopathie congénitale avec une grille de lecture précise, dans le but d'identifier le meilleur outil de mesure. Enfin, l'intérêt de réaliser une étude française sur la qualité de vie nous conduit à la proposition d'un protocole.

B – LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

1 – Définition

La transposition simple des gros vaisseaux (TGV) ou discordance ventriculo-artérielle isolée [3, 4] est l'une des cardiopathies congénitales cyanogènes les plus fréquentes (8% de l'ensemble des cardiopathies congénitales) dans laquelle l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Ainsi, le sang désaturé circule dans les veines caves puis dans l'oreillette droite, le ventricule droit, l'aorte, les organes périphériques et retourne au cœur droit sans être oxygéné. Le cœur gauche reçoit la circulation pulmonaire qui retourne directement aux poumons par l'artère pulmonaire [Annexe 1]. La transposition des gros vaisseaux n'est donc viable que s'il existe un shunt, entre ces deux circulations indépendantes via une communication interatriale (CIA) ou la persistance d'un canal artériel par exemple. Le régime des pressions à l'intérieur des ventricules est alors différent de la normale. La pression dans le ventricule droit devient supérieure à celle du ventricule gauche ce qui retentit sur l'anatomie du cœur avec hypertrophie du ventricule droit (HVD) d'adaptation, ventricule droit dont le rôle devient systémique.

La transposition des gros vaisseaux peut donc être simple s'il n'y a pas de lésions associées (ou tout au plus une petite communication interventriculaire) ou complexe s'il y en a une ou plusieurs : communication interventriculaire large, obstruction de la voie pulmonaire, coarctation, sténose sous aortique et plus rarement canal atrioventriculaire, anomalie des valves auriculoventriculaires. Nous n'avons pas étudié ici les doubles discordances atrioventriculaires et ventriculo-artérielles ou transpositions congénitalement corrigées des gros vaisseaux, dans lesquelles le ventricule droit est également systémique.

2 • Diagnostic

Le diagnostic est bien sûr clinique mais repose actuellement surtout sur l'échocardiographie à la naissance. Elle vient de plus en plus confirmer un diagnostic réalisé lors des échographies de la grossesse. La radiographie thoracique peut retrouver un cœur en forme d'œuf couché sur le diaphragme avec arc inférieur droit convexe en haut et à gauche. Il y a trente ans, le diagnostic était réalisé par angioscopie et angiographie.

3 • Clinique

La transposition des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale cyanogène. S'il existe une communication droite-gauche, comme une communication inter atriale (foramen ovale ouvert) associée à une persistance du canal artériel, la cyanose est isolée, sans détresse respiratoire. Il s'agit de la majorité des cas : 80%. Par contre, lorsque les communications droite-gauche sont insuffisantes, en plus de la cyanose l'enfant présente une détresse respiratoire vitale dès les premières minutes de vie. On comprend donc l'intérêt du diagnostic prénatal qui permet l'anticipation des soins, le transport in utero de l'enfant en centre spécialisé où un geste, une atrioseptostomie de Rashkind, pourra être réalisé dès la naissance.

Il consiste en l'élargissement par un ballonnet à l'extrémité d'une sonde artérielle de la communication interatriale.

4 • Etiologie

On ne connaît pas l'étiologie de cette malformation. Elle n'est a priori pas héréditaire. Elle est presque toujours isolée, sans anomalie extra cardiaque ni anomalie chromosomique et le taux de récurrence est quasi nul. Bien que la coupe « 4 cavités » (par opposition aux croisement des gros vaisseaux) soit normale, le diagnostic prénatal est possible lors des échographies de grossesse et doit entraîner un transfert in utero pour que l'enfant naisse près d'un centre de cardiologie pédiatrique. Le conseil génétique pour les futures grossesses ne recommande donc qu'une échographie prénatale par un opérateur entraîné.

5 • Traitement

La prise en charge initiale du nouveau-né consiste essentiellement en l'atrioseptostomie de Rashkind qui permet en agrandissant ou en créant une communication inter atriale (CIA) le mélange du sang entre les deux cœurs. Citons également la perfusion de prostaglandines qui maintient le canal artériel ouvert et permet le passage de sang « bleu » de l'aorte vers les poumons via l'artère pulmonaire dans l'attente d'un geste. La correction définitive est chirurgicale.

Les premières tentatives de correction des transpositions des gros vaisseaux datent de plus de 40 ans, avec les premières expériences de Senning [5] en 1959 et de Mustard [6] en 1964. Les premières interventions avaient été abandonnées au profit de l'intervention de Mustard puis réintroduite en pratique courante.

Pour simplifier, deux types d'intervention sont possibles. Depuis les années 80 les équipes réalisent la correction anatomique ou détransposition ou switch qui consiste donc en une remise à leur place anatomique des vaisseaux. Cette intervention se pratique chez le nouveau-né. Avant (ou encore maintenant lorsque la correction anatomique n'a pu être réalisée : diagnostic tardif, ventricule gauche incapable d'assurer une fonction systémique, etc.), on pratiquait la correction atriale : interventions de Senning et de Mustard. Ces interventions réalisent une correction physiologique faute de correction anatomique. En effet, une inversion atriale par une pièce ou « patch » de tissu cardiaque (autogreffe) vient corriger l'inversion artérielle. Le retour veineux dans l'atrium droit est dirigé vers le ventricule gauche et le retour veineux dans l'atrium gauche vers le ventricule droit qui s'hypertrophie pour assurer une fonction systémique. Il faut tout de même également signaler les corrections ventriculaires, comme l'intervention de Rastelli [7] qui réalise une voie ventricule droit-artère pulmonaire et une voie ventricule gauche-aorte en tissu ou en autogreffe. Le ventricule gauche est alors systémique.

6 • Conséquences

Qu'il s'agisse de l'intervention de Mustard ou de Senning, la correction atriale expose à plusieurs complications à long terme représentées essentiellement par des troubles du rythme cardiaque dont la mort subite et les complications hémodynamiques dont l'insuffisance ventriculaire droite, le ventricule droit n'étant pas « conçu » pour être systémique toute une vie d'Homme [4] [8].

En effet, la modification de l'architecture des oreillettes avec des lignes de sutures étendues est très arythmogène. Au fil des années, une dysfonction sino-auriculaire avec bradycardie peut s'installer ainsi qu'un échappement jonctionnel. Cette dysfonction sino-auriculaire peut se traduire également par un flutter atrial.

D'autre part, le maintien du ventricule droit sous l'aorte l'expose à des pressions supérieures aux pressions pulmonaires et peut être responsable à plus ou moins long terme d'une insuffisance ventriculaire droite (IVD) avec une insuffisance tricuspidiennne. Les autres complications hémodynamiques rencontrées sont les suivantes : obstacle veineux pulmonaire ou cave, déhiscence du patch inter auriculaire, thrombose artérielle pulmonaire.

Enfin, le risque d'endocardite infectieuse est important et justifie le recours à une antibiothérapie préventive si nécessaire. Il faut noter également la possibilité d'un retentissement sur la croissance staturo-pondérale ainsi que des déficits neurologiques dus à la perfusion précaire entre la naissance et la prise en charge thérapeutique.

7 • Caractéristiques pouvant intuitivement retentir sur la qualité de vie

Il n'est pas forcément évident que la naissance avec une transposition des gros vaisseaux et sa correction chirurgicale retentissent sur la qualité de vie. Pourtant, nombre d'auteurs se sont intéressés à ce sujet. C'est probablement que certaines conséquences de la pathologie semblent intuitivement pouvoir influencer la qualité de vie des patients. En voici une liste non exhaustive :

- De nombreuses opérations et hospitalisations au cours notamment de l'enfance et de la petite enfance.
- Un retentissement sur les capacités physiques avec impossibilité ou difficultés à réaliser les mêmes activités que les camarades ou les pairs.
- Une incertitude quant à l'avenir de sa santé.
- Une surprotection des patients par leurs familles.
- Les conséquences cliniques des diverses complications.

Voici donc décrites les conséquences physiologiques et physiopathologiques de la transposition des gros vaisseaux et de sa correction atriale. Mais quelles sont les conséquences effectives sur la vie de tous les jours des patients ? Quelle est leur qualité de vie ? Et, plus généralement, quelle est la définition de la qualité de vie et sommes nous capables de la mesurer ?

C – LA QUALITE DE VIE

1 – Approche philosophique de la qualité de vie

La santé étant de plus en plus perçue par le grand public comme un bien de consommation, il semble normal que des règles de « marketing » s’y appliquent. Cependant, s’il est assez facile de déterminer la qualité d’un produit, sur quels critères s’appuyer pour juger celle de la vie ? A l’évidence ces critères seront subjectifs et variables d’un individu à l’autre. Il est donc difficile de mettre en place un processus scientifique d’évaluation.

Il faut d’abord préciser ce que l’on entend par « qualité ». En effet, la qualité est au départ « ce qui fait qu’une chose est telle ». On peut donc la prendre en bonne ou en mauvaise part comme le fait remarquer Aristote, repris par Cicéron qui a introduit à Rome le concept des philosophes grecs et créé le mot à partir de l’adjectif « qualis » (talis...qualis : tel...quel) « *qualitas igitur appellavi quas posotêtas Graeci vocant, quod ipsum apud Graecos non est vulgi verbum, sed philosophorum* » (J’ai donc appelé « qualité » ce que les Grecs appellent posotêtas, mot qui lui-même est utilisé chez les Grecs non par le peuple, mais par les philosophes). Dans notre propos, il faut donc prendre le mot au sens moderne qui désigne ce qui fait qu’une chose est bonne, et implique donc une notion de valeur. Cette idée de valeur pourrait donc nous amener à poser la question différemment « qu’est-ce qui fait que la vie vaut d’être vécue ? » ou « qu’est-ce qui fait la valeur de la vie d’un individu donné ? »

Les réponses sont évidemment multiples, mais s’agissant de l’aspect médical, nous pouvons déjà éliminer l’aspect métaphysique (la religion, la morale...) ou matériel (argent, amour, bonheur...) qui pourront être des facteurs secondaires mais ne nous intéressent pas au premier chef. La sagesse populaire affirme d’ailleurs que « l’important, c’est la santé. »

La vie ne vaudrait-elle donc que par la bonne santé ? Ce serait une généralisation excessive et trop rapide. « Comme la joie de vivre provient plutôt de ce que l’on fait, en usant librement de la vie que de ce dont on jouit, les travaux d’esprit peuvent opposer un autre genre d’accroissement de la conscience vitale aux gênes qui concernent uniquement le corps » dit Emmanuel Kant dans ses *Fondements de la Métaphysique des Mœurs* (1785). Il met par là l’accent sur la force morale ou intellectuelle (« les travaux d’esprit ») qui permet d’endurer les « gênes » purement physiques, sans proposer du reste de limite à ces gênes qui peuvent donc aller du simple désagrément à un handicap lourd. Il est également remarquable que pour lui l’essentiel est dans un usage libre de sa vie, plutôt que dans le profit que l’on en tire. C’est ce que nous retrouverons dans les questionnaires élaborés pour tester la qualité de vie à partir de la gêne occasionnée par l’état physique. D’autre part, il est intéressant de noter que cet usage libre de sa vie est la condition essentielle posée par Kant. Cette notion de liberté, associée à l’idée d’action, qui apparaît pour la première fois dans notre propos semble en effet au fondement même de la qualité de vie. Ce dont souffre le patient qui se plaint d’une détérioration de ses conditions d’existence, c’est bien en premier lieu de subir une limitation imposée de son champ d’activité, de ne plus en être maître, donc de ne plus être entièrement libre de l’usage qu’il souhaiterait faire de sa vie. Il est donc primordial que le patient ait pleine et entière conscience de son état actuel de santé autant que des contraintes qui risquent d’en découler, et soit capable d’évaluer dans quelle mesure il est prêt à accepter ces contraintes, donc, en somme, qu’il ait une parfaite connaissance de lui-même. Nous découvrirons d’ailleurs une étude remarquable qui s’intéresse à la connaissance qu’ont les patients d’eux même et de leur maladie. A la base de toute cette réflexion, nous retrouvons donc la fameuse

maxime inscrite au fronton du grand temple d'Apollon Pythien (le Guérisseur) à Delphes, et reprise par Platon comme fondement de toute la philosophie socratique : « Gnoti seauton » (Connais-toi toi-même) Cette considération est tout à fait en accord avec le fameux « impératif catégorique » de Kant : « Agis de telle sorte que tu traites toujours l'humanité, soit dans ta personne, soit dans la personne d'autrui, comme une fin, et que tu ne t'en serves jamais comme d'un moyen ». L'homme, quel qu'il soit, est un but en soi. « Chaque homme, dit Montaigne, porte en soi toute l'humaine condition ». La qualité de vie n'est donc pas déterminée uniquement par l'état de santé, mais par la conscience qu'en a le patient.

Du reste, si la bonne santé se définit comme l'absence de maladie, les exemples de malades lourdement atteints et qui profitent largement de leur vie, même diminuée, et souhaitent la prolonger au maximum sont légion. On pourrait même dire que pour certains, la conscience de la dégradation inéluctable de leurs conditions d'existence les pousse à apprécier pleinement leur vie. C'est l'attitude épicurienne du « Carpe diem ». Pour ces personnes, la qualité de la vie serait donc évaluée en fonction d'une comparaison plus ou moins consciente avec le futur.

Cela nous amène à un nouvel élément de réflexion : la conscience qu'a l'individu de son état de santé et de sa qualité de vie, et de ce qu'ils risquent de devenir. Nous rejoignons ici Bergson qui dit dans « L'Energie Spirituelle » : « Toute conscience est anticipation de l'avenir... La conscience est un trait d'union entre ce qui a été et ce qui sera, un pont jeté entre le passé et l'avenir ». Selon lui, l'homme se construit sans cesse dans une confrontation permanente avec lui-même. Cela confirme l'impératif kantien de l'homme en tant que but suprême. « L'homme, appelé sans cesse à s'appuyer sur la totalité de son passé pour peser d'autant plus puissamment sur l'avenir, est la grande réussite de la vie », ajoute d'ailleurs Bergson un peu plus loin. C'est donc à chaque homme de construire lui-même sa survie en maintenant l'équilibre entre son vécu et son aspiration pour le futur. On pourrait alors considérer que sa qualité de vie est insuffisante à partir du moment où il n'y a plus adéquation entre cette aspiration, fondée sur des éléments précis et quantifiables, et la réalité. C'est encore Bergson qui oriente ici notre réflexion : « La nature nous avertit par un signe précis que notre destination est atteinte. Ce signe est la joie....La joie annonce toujours que la vie a réussi, qu'elle a gagné du terrain, qu'elle a remporté une victoire ». Souvenons-nous que Kant, cité plus haut, parlait lui aussi de « joie de vivre ». La qualité de vie pourrait donc s'évaluer à la joie que l'on en retire ?

A ce stade, nous rencontrons plusieurs difficultés, dues au fait qu'on demande à un élément extérieur, ici un praticien de santé, d'évaluer un élément hautement subjectif et variable.

2 – Approche médicale et scientifique de la qualité de vie

2.1 – Définition de la qualité de vie

Boileau écrivait il y a plus de 300 ans « *Ce qui se conçoit bien s'énonce clairement* ». Le concept de qualité de vie (QDV) [9] n'est pourtant pas aisé à définir. On a longtemps mesuré et comparé les résultats de stratégies médicales grâce à la mortalité et l'espérance de vie. Le meilleur traitement était celui qui prolongeait le plus la vie du patient. Mais d'autres critères de mesures se sont ajoutés et imposés, comme, par exemple, la morbidité, la

tolérance, la survie sans rechute et enfin la qualité de vie. Une étude bibliographique de 1998 a montré que le pourcentage d'essais cliniques randomisés publiés incluant la qualité de vie est passé de 0,63% en 1980 à 4,2% en 1997 sur l'ensemble des essais et de 0,34% à 3,6% pour les essais de cardiologie [10]. Ceci est-il le reflet d'un rapport plus humain entre le patient et le médecin ?

Si, comme le concept de bonheur ou de plaisir, celui de qualité de vie en général est subjectif et variable selon les individus, influencé entre autre par la culture, la philosophie, la religion, la psychologie, celui de qualité de vie liée à la santé (QVLS) est plus spécifique et peut-être plus normalisable. L'organisation Mondiale de la Santé (OMS) le définit comme « *la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit et en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes* ». Ces besoins exprimés par le patient sont habituellement mesurés par trois dimensions : physique, psychologique et sociale.

La mesure de la qualité de vie est à la mode. Elle fait l'objet de développements de nombreux outils qui sont ensuite proposés à l'industrie pharmaceutique ou aux chercheurs hospitaliers contre rémunération [11]. L'industrie est heureuse de promouvoir un nouveau médicament qui n'apporte rien en terme de survie par rapport aux standards du domaine mais avec lesquels des études sur la qualité de vie auront montré des différences significatives. La qualité de vie devient alors un argument de plus d'autorisation de mise sur le marché (AMM) ou de promotion d'une nouvelle molécule. Mais il serait dommage de réduire la qualité de vie à un concept à la mode, d'avoir oublié la maladie pour retrouver le malade et l'abandonner aux mains de l'industrie pharmaceutique. Socrate disait selon Platon « *J'attache plus de prix à la qualité de ma vie qu'au nombre de jours qu'elle a pu compter* ». La qualité de vie est donc un concept ancien et nous l'espérons humaniste.

2.2 – Mesure de la qualité de vie

2.2.1 – La création des outils de mesure

L'approche scientifique de la qualité de vie fait appel à des mesures [12]. Mais, s'il est relativement simple de mesurer une distance ou de repérer une température, il est plus délicat de définir des outils servant à mesurer la qualité de vie. On pourrait comparer cette nouvelle mesure à celle de la douleur. Comment attribuer des nombres à une douleur ? Comment assigner une valeur à la qualité de vie ? Récemment, on utilise dans les services de médecine des échelles visuelles analogiques (EVA) [annexe 2] pour quantifier la douleur. On donne au patient une petite règle graduée de 0 à 10 ou illustrée d'un visage triste à un visage joyeux en pédiatrie. On lui explique que le 0 correspond à l'absence de douleur et le 10 à la douleur maximale imaginable puis on lui demande de repérer la sienne grâce à un curseur. C'est déjà un premier pas vers une mesure d'un paramètre subjectif. Dans la même dynamique, en néonatalogie, des scores permettent de mesurer la douleur chez les tout-petits en observant notamment les grimaces de leur visage, leur comportement en général : score EDIN [annexe 3]. Mais ces mesures semblent bien personnelles ; même si leur reproductibilité au sein d'une équipe de soin est bonne. Il est probablement acceptable de comparer deux valeurs chez le même patient afin de surveiller l'évolution de sa douleur et l'efficacité d'un traitement antalgique. Il serait par contre beaucoup plus discutable de

comparer les valeurs d'un individu à l'autre et de déclarer qu'un patient avec un score de douleur de 8 sur 10 souffre plus que celui dont le score est de 7 sur 10.

La qualité de vie est une notion trop complexe pour être mesurée directement. Elle peut être composée comme nous l'avons vu précédemment de plusieurs dimensions, en général trois, physique, psychologique et sociale, que l'on mesure individuellement. Les échelles de qualité de vie sont donc composites. De plus, comme on souhaite appliquer des calculs de statistiques sur les résultats obtenus, elles doivent être des échelles d'intervalle ou de proportionnalité, ce qui signifie qu'elles doivent satisfaire à deux propriétés : les résultats des mesures doivent être rangés dans le même ordre d'intensité que les phénomènes mesurés et la distance existant entre les phénomènes mesurés doit être respectée. Les échelles de température Celsius et Fahrenheit sont qualifiées d'intervalle car elles ne fournissent pas d'informations sur les positions absolues des mesures, tandis que l'échelle de température Kelvin est qualifiée de proportionnalité puisqu'elle fournit le zéro absolu. Les échelles de mesure de la qualité de vie doivent donc être des échelles d'intervalle composites (il est difficile d'imaginer la qualité de vie « nulle »).

Vont maintenant se poser les questions de la qualité non pas de la vie mais des instruments de mesures eux-mêmes ! Ils doivent être de bonne qualité pour être utilisés en pratique courante c'est-à-dire fiables et valides.

La fiabilité est la fidélité d'un instrument de mesure dont les résultats peuvent être reproduits tant que les conditions de mesure ne changent pas. Un manque de fiabilité est à l'origine de données imprécises, de flou. On risque de ne pas détecter de petites variations. La précision est le rapport entre l'incertitude de mesure et la mesure totale.

La validité est la propriété d'un instrument qui se définit par la capacité à mesurer ce qu'il est censé mesurer et à varier avec ce qu'il mesure. Un manque de validité se traduit en pratique par des erreurs systématiques ou biais toujours dans le même sens.

Par exemple, une balance qui n'est pas fiable, infidèle, donnera des masses différentes pour le même objet à deux moments différents tandis qu'une balance fautive, non valide, donnera des valeurs erronées mais avec toujours la même erreur et dans le même sens, comme « 2 kg de trop ». Dans le cas de la masse, une double pesée avec soustraction donnera une valeur juste.

Ainsi, le développement et la validation, voire même la simple traduction d'une langue à une autre et donc d'une culture à une autre, d'une échelle de qualité de vie est un travail de longue haleine visant à obtenir la fiabilité et la validité les plus grandes [13, 14, 15, 16]. Le but est d'obtenir des résultats proches de la « vérité » ou de la « réalité » et comparables entre eux. La validité s'évalue par référence à des critères extérieurs comme par exemple une autre méthode de mesure, une autre échelle de qualité de vie. Mais on ne dispose pas toujours d'une méthode de référence. On peut vouloir étudier pour la première fois la qualité de vie des adultes ayant été opérés dans l'enfance pour une cardiopathie congénitale. La validation passe alors par la définition préalable du concept que l'on souhaite explorer par une sorte de conférence de consensus d'experts puis les auteurs doivent valider la construction de leur nouvel outil par des méthodes complexes prenant en compte notamment sa sensibilité au changement de qualité de vie, sa cohérence interne dans la prise en compte des différentes dimensions de la qualité de vie, la comparaison statistique avec les résultats obtenus par d'autres méthodes mais si elles ne sont pas des Gold Standards, etc. La fiabilité s'évalue en

vérifiant si des situations comparables donnent des résultats comparables. Elle s'évalue donc chez le même sujet à des moments différents s'il n'y a pas eu de variation de son état, ou chez le même sujet au même moment par différents observateurs.

Le plus important est la fidélité de l'outil. Il est difficile de créer un outil valide, qui se rapprochera le plus possible de la véritable notion de qualité de vie pour un patient. Par contre un outils portant sur différentes dimensions de la vie d'un patient peut être fidèle et donc permettre au minimum des comparaisons entre un même patient dans le temps, afin par exemple de juger de l'intérêt d'une attitude thérapeutique.

2.2.2 – Les différents types d'outils : génériques et spécifiques

Il existe deux types principaux d'outils de mesure de la qualité de vie : les instruments génériques et les instruments spécifiques.

Les premiers sont mis au point pour la population générale. Ils ont comme avantage la possibilité de comparer des études réalisées sur des groupes de patients différents, sur des pathologies différentes ou même, comme avec le SF-36 [15] dans de nombreux pays différents. Par contre, ils ne rendent pas compte avec détails de la spécificité de la pathologie ou de la population étudiée et sont souvent moins sensibles aux variations de l'état de santé. Le SF-36 [Annexe 4] est souvent considéré comme l'instrument de mesure de la qualité de vie générique des adultes par excellence. Construit initialement aux Etats-Unis d'Amérique, sa qualité, ses traductions et validations dans de nombreuses langues [17] l'ont rendu incontournable. Il permet notamment des comparaisons internationales. Mais si l'utilisation académique du SF-36 est libre de droit, n'oublions pas que les autres utilisations sont soumises au paiement d'une licence. De nombreux produits dérivés sont également disponibles et facturés [18]. Enfin, nous découvrirons au fil de notre travail que la validité du SF-36 pour mesurer la qualité de vie liée à la santé est controversée et que pour certains auteurs il ne s'agit que d'un outil de mesure de la perception de l'état de santé, la qualité de vie étant une notion beaucoup plus difficile à mesurer.

Les instruments spécifiques sont adaptés à une pathologie particulière (cancer, trouble psychiatrique, cardiopathie, etc.) ou à une population donnée (femme enceinte, personnes âgées, etc.) voire au deux (enfant asthmatique, adolescent cardiaque congénital, etc.). Par exemple, l'équipe du Dr. Kamphuis M. [13] aux Pays-Bas a développé et validé un questionnaire de mesure de la qualité de vie liée à la santé chez les jeunes adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale.

Selon l'objectif d'une étude ou lors de pratiques cliniques, en fonction du but recherché, les auteurs pourront utiliser un instrument ou en associer plusieurs pour affiner leurs résultats.

3 – Conclusion

La définition de la qualité de vie liée à la santé reste difficile et les auteurs ne s'accordent pas toujours entre eux [19]. Mais tous ont la volonté de mesurer, de quantifier en termes scientifiques les conséquences d'une maladie et de son traitement sur la vie d'un être humain, ou plus précisément sur sa perception de sa propre vie. D'une manière générale,

l'amélioration de la « qualité », que ce soit la qualité des soins, la qualité du travail dans une entreprise, passe toujours par la mesure de cette qualité puis par l'évaluation de l'impact de diverses actions entreprises sur l'évolution de cette mesure. Si bien que cette mesure se doit d'être si possible valide mais surtout reproductible.

D – REVUE DE LA LITTERATURE

1 – Description de la recherche bibliographique : sélection de 30 articles

Le but de cette revue est de choisir un bon outil et une bonne méthode pour étudier la qualité de vie chez les adultes opérés dans l'enfance d'une transposition des gros vaisseaux par intervention de Mustard ou de Senning. Nous avons donc recherché les études similaires déjà réalisées. Celles-ci étant peu nombreuses, nous avons étendu notre champ de recherche à l'étude de la qualité de vie chez les adultes ayant été opérés dans l'enfance d'une cardiopathie congénitale en général.

Nous avons fait une recherche dans PubMed de 1977 à 2005 avec les mots clefs « Quality of life » (Qualité de vie) et « Congenital heart disease » (Cardiopathie congénitale). Certaines études traitant de la qualité de vie ou de la perception de sa santé par le patient mais sans inclure forcément ces mots clefs, nous avons ensuite fait une recherche par auteur. Nous avons ainsi par exemple trouvé des articles sur l'emploi, le chômage et les professions des adultes cardiaques congénitaux [20] ou sur les problèmes d'ordre social [21, 22] qu'ils peuvent rencontrer. Puis nous avons affiné notre recherche sur le site de l'International Society for Quality of Life Research [23]. Nous avons exclu les articles rédigés dans une autre langue que l'anglais, l'espagnol ou le français. Nous avons également exclu les revues de la littérature à l'exception d'une, les études de cas, les validations d'outil de mesure de la qualité de vie, certains articles retrouvés grâce à nos mots clefs mais ne traitant pas directement ou entièrement notre sujet, comme un article de Mallory G.B. sur la transplantation de poumons chez l'enfant et, enfin, les articles n'ayant pas pu être commandés ni même à la Bibliothèque Inter Universitaire de Médecine de Paris V (En effet, la BIUM ne possède pas certains articles publiés dans des annexes de revues).

Nous avons analysé et résumé chacun des 30 articles ainsi sélectionnés. Nous avons plus particulièrement retenu et étudié les points suivants :

- La population étudiée.
- La définition que l'auteur donne de la qualité de vie.
- Les outils de mesure de la qualité de vie.
- Et enfin les résultats.

2 – Analyse individuelle de chaque article

2.1 – Qualité de vie liée à la santé et état de santé chez des adultes survivants opérés de cardiopathies congénitales complexes

Titre : **Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease [24].**

Auteur : Kamphuis M

Pays : Pays-Bas

Année : 2002

Le but de l'étude est d'examiner l'impact de l'opération de cardiopathies congénitales complexes sur la qualité de vie liée à la santé et la perception subjective de l'état de santé et de déterminer la relation entre ces paramètres et les données physiques.

2.1.1 – Population étudiée

78 patients opérés d'une cardiopathie congénitale complexe et âgés au moment de l'étude de 18 à 32 ans ont été comparés à la population générale. Ils ont été sélectionnés aléatoirement dans les archives du département de cardiologie pédiatrique du centre médical de l'université de Leiden.

2.1.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur reconnaît qu'il n'y a pas de définition universelle de qualité de vie liée à la santé mais pense qu'il existe un consensus pour l'évaluer de manière multidimensionnelle : dimension physique, dimension psychologique et dimension sociale. Pour elle, la qualité de vie liée à la santé n'est pas simplement la perception de l'état de santé mais surtout le ressenti émotionnel de cet état de santé.

2.1.3 – Outils de mesure

Mesure de la qualité de vie liée à la santé : l'auteur a utilisé le questionnaire TNO-AZL Adult Quality of Life (TAAQOL) qui est un outil générique validé en Néerlandais dans la population générale mais aussi chez des patients avec différentes maladies chroniques dont les cardiopathies congénitales mineures. Il est composé de 45 questions qui explorent les 12 domaines suivants : motricité générale, motricité fine, douleur, sommeil, fonctions cognitives, relations sociales, activités journalières, sexualité, vitalité, bonheur, état dépressif et agressivité.

L'auteur insiste sur la différence qu'elle fait entre la qualité de vie liée à la santé étudiée ici par le questionnaire TAAQOL et la perception de l'état de santé étudiée avec le questionnaire SF-36 [15] [Annexe 4] validé en Néerlandais. Ce dernier pose des questions comme « quelles sont vos limites ? » ou « vous sentez-vous en bonne santé ? » tandis que le questionnaire TAAQOL demandera plutôt « comment ressentez-vous certaines limites ? »

Enfin, pour les données physiques, l'auteur a travaillé sur dossier ou a examiné les patients qui ne l'avaient pas été depuis plus d'un an. La sévérité du retentissement de la cardiopathie congénitale a été mesurée par la présence ou non de cyanose, d'arythmies et d'insuffisance cardiaque. Un score a été calculé à partir de ces données. L'auteur lui a ajouté le score de l'index de Somerville [Annexe 5] et la classification de la New York Heart Association [Annexe 6] qui sont des index fonctionnels.

2.1.4 – Résultats

Dans cette étude, les adultes opérés dans l'enfance de cardiopathies congénitales, comparés à la population générale, ne ressentent des limitations que dans la dimension physique de la qualité de vie liée à la santé. Le lien entre la qualité de vie liée à la santé et les données physiques n'est que très faible. Il est essentiellement présent dans la dimension « activité physique ».

2.2 – Qualité de vie et perception de l'état de santé chez des adultes survivants avec ventricule unique

Titre: Quality of life and perceived health status in surviving adults with univentricular heart [25].

Auteur : Saliba Z.

Pays : France

Année : 2001

Le but de l'étude est d'évaluer la qualité de vie chez les patients nés avec un ventricule unique et de déterminer l'impact des facteurs sociaux et cliniques. Le ventricule unique est une cardiopathie congénitale grave pour laquelle il n'existe pas d'intervention de référence. Chaque cas est unique et la stratégie thérapeutique individuelle passe souvent par de nombreuses réopérations au cours de l'enfance. La transplantation cardiaque est souvent la solution finale chez les adolescents et les adultes. L'étude de la qualité de vie trouve donc ici toute sa place et son intérêt. En effet, l'auteur souligne que les praticiens connaissent souvent mal le ressenti de leurs patients et qu'il faudrait faire des efforts pour comparer les effets notamment sur la qualité de vie des différentes techniques chirurgicales.

2.2.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une étude rétrospective sur 357 patients nés avec le diagnostic de ventricule unique avant 1982. Au moment de l'étude, l'auteur compte 268 patients décédés ou perdus de vue. Sur les 89 patients survivant, 67 âgés de 17 à 49 ans ont répondu au questionnaire.

2.2.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie mais il insiste sur le fait que sa mesure est une tâche difficile.

2.2.3 – Outils de mesure

L'auteur a choisi d'utiliser un instrument générique de mesure de la qualité de vie liée à la santé, le profil de santé de Duke [14] [Annexe 7]. C'est un auto questionnaire de 17 items répartis en 5 dimensions indépendantes, physique, mentale, sociale, de santé perçue et d'incapacité et 5 autres dimensions résultant de la combinaison d'items choisis parmi les précédents pour explorer l'estime de soi, l'anxiété, la dépression, la douleur et un score d'incapacité en général. Conçu et développé en Anglais, le Duke Health Profile a été traduit et validé puis testé sur un échantillon de la population générale par l'équipe de l'école de Santé Publique de Nancy. Il a pour avantage d'être court et convivial et de permettre des comparaisons avec la population générale. Dans l'étude, les patients ont répondu au questionnaire par téléphone puis par courrier.

2.2.4 – Résultats

Les scores du profil de Duke chez les adultes avec un ventricule unique sont comparables à ceux de la population générale. La cyanose entraîne un plus mauvais score physique et de santé perçue. Un niveau d'éducation plus élevé entraîne de meilleurs scores physiques mais aussi mentaux. Les problèmes orthopédiques diminuent le score social et les problèmes psychosociaux le score de douleur. L'auteur a également comparé les scores en fonction des types anatomiques précis de ventricule unique et noté que l'atrésie mitrale diminuait le score de santé perçue. Enfin, les jeunes patients, de moins de 23 ans, ont de meilleurs scores dans la plupart des dimensions. Au total, malgré les nombreuses interventions et inconvénients associés, ce groupe de patient a une qualité de vie satisfaisante.

On peut analyser les résultats de cette façon. On peut également se demander si le profil de Duke est discriminant dans cette population et si une étude avec un ou plusieurs autres instruments auraient abouti aux mêmes conclusions.

2.3 – Etat de santé, capacités fonctionnelles et qualité de vie après intervention de Mustard ou de Senning

Titre: **Health status, functional abilities, and quality of life after the Mustard or Senning operation [26].**

Auteur : Moons P.

Pays : Belgique

Année : 2004

L'auteur rappelle dans son introduction que les études sur le devenir des patients sont traditionnellement centrées sur la mortalité et la morbidité mais que la qualité de vie est un indicateur important à prendre en compte. Il pense que de bien comprendre l'état fonctionnel des patients, leur perception de leur état de santé et leur qualité de vie permet d'optimiser les procédures de suivi clinique de ces patients. Le but de cette étude est donc d'évaluer la perception de l'état de santé, les capacités fonctionnelles et la qualité de vie des survivants à long terme après les interventions de Mustard et de Senning et de mettre en évidence d'éventuelles différences en fonction de la complexité de la transposition.

2.3.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une étude multicentrique à partir de 4 centres de soins. Sur 339 patients, 121 répondaient aux critères d'inclusion (survivants, âge supérieur à 18 ans, capacité à répondre au questionnaire). 89, âgés de 20 à 26 ans, ont répondu au questionnaire (37 patients opérés par la technique de Mustard et 52 par celle de Senning).

2.3.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur définit la qualité de vie comme le sentiment de satisfaction de la vie en général, positivement ou négativement influencé par certains aspects particuliers de la vie liés ou non à la santé.

2.3.3 – Outils de mesure

La perception de l'état de santé a été mesurée par une échelle visuelle analogique (EVA) similaire à celles utilisées pour l'évaluation de la douleur [Annexe 2]. Il s'agit d'une petite règle verticale de 10 cm. L'une des extrémités correspond au plus mauvais état de santé imaginable et l'autre au meilleur état de santé imaginable. Le patient doit se situer sur la règle.

Les capacités fonctionnelles ont été évaluées par plusieurs outils : tout d'abord des questions sur le niveau d'éducation et l'emploi, puis la classification fonctionnelle de l'insuffisance cardiaque de la New York Heart Association (NYHA) [Annexe 6] et enfin le questionnaire de Baecke qui évalue trois dimensions de l'activité physique : l'activité

physique au travail, le sport au cours du temps libre et les autres activités physiques au cours du temps libre.

Pour la qualité de vie, l'auteur a utilisé plusieurs outils. Premièrement, comme pour la perception de l'état de santé ou la douleur, une échelle visuelle analogique (EVA) avec la plus mauvaise et la meilleure qualité de vie imaginable. Deuxièmement, une échelle de satisfaction de la vie appelée Satisfaction with life scale. Troisièmement, le questionnaire Congenital Heart Disease - TNO-AZL Adult Quality of Life (CHD-TAAQOL) développé récemment aux Pays-Bas [12]. Il s'agit d'une adaptation du questionnaire TNO-AZL Adult Quality of Life (TAAQOL) à la population des adultes opérés de cardiopathie congénitale dans l'enfance. C'est donc un outil spécifique. Il étudie les activités physiques, les symptômes, les traitements, les activités de tous les jours, les relations sociales.

2.3.4 – Résultats

La perception de l'état de santé, les capacités fonctionnelles et la qualité de vie chez les survivants à long terme après correction atriale d'une transposition des gros vaisseaux sont bonnes voire très bonnes dans cette étude. Il n'y a pas de différence en fonction de la complexité de la malformation. Les patients rapportent tout de même certaines limitations physiques et certaines craintes quant à leur avenir professionnel.

Nous attendons les résultats d'études menées avec les mêmes outils notamment le questionnaire Congenital Heart Disease - TNO-AZL Adult Quality of Life sur la population générale afin de comparer avec elle la qualité de vie des cardiaques congénitaux. Le questionnaire étant récent, il y a peu d'études et les données sont encore peu nombreuses.

2.4 – Résultats à long terme plus de 30 ans après les opérations de Mustard ou de Senning: une étude nationale belge multicentrique

Titre: **Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium [27].**

Auteur : Moons P.

Pays : Belgique

Année : 2004

Bien que le sujet principal de cette étude ne soit pas la qualité de vie, nous l'avons sélectionné car l'auteur mesure, en plus de la mortalité et de la morbidité, les capacités fonctionnelles et l'intégration sociale des patients ayant bénéficié des interventions de Mustard ou de Senning.

2.4.1 – Population étudiée

Cette étude est également intéressante car elle réunit pratiquement toute la population des patients opérés par les techniques de Mustard ou Senning en Belgique, pays qui compte une dizaine de millions d'habitants : 339 patients dont 124 « Mustard » et 215 « Senning ». La première intervention de Mustard a été réalisée en Belgique en 1970 puis abandonnée en routine en 1982. L'intervention de Senning a été mise en pratique en 1977.

2.4.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur qui par ailleurs [19] s'intéresse particulièrement au concept de la qualité de vie ne donne pas de définition dans cet article précis.

2.4.3 – Outils de mesure

L'auteur a étudié les dossiers des patients. Pour chacun, il a relevé la mortalité, la morbidité (complications médicales : troubles du rythme (électrocardiogramme), réopérations, insuffisance ventriculaire droite, insuffisance tricuspidiennne (échocardiographie)) mais aussi, et ce sont les données qui nous passionnent plus ici, le niveau de formation, l'emploi, les types de sports pratiqués et la classification fonctionnelle de la New York Heart Association (NYHA).

2.4.4 – Résultats :

Toute une partie de l'étude décrit la mortalité et la morbidité. Le niveau de formation et l'activité professionnelle ont été étudiés chez 106 adultes survivant âgés de plus de 18 ans. La classification NYHA a été évaluée chez 186 patients, la pratique (fréquence et aptitude) du sport chez 163. S'il ne compare pas vraiment ses résultats avec la population générale de

Belgique, l'auteur conclut tout de même que les interventions de Mustard et de Senning ont de bons résultats en terme de capacité fonctionnelle, pratique du sport et intégration sociale, avec tout de même en nette prédominance des patients ayant bénéficié de la deuxième intervention. Mais il faut rappeler que ces derniers sont plus jeunes que ceux ayant été opérés par la technique de Mustard. On pourra comparer plus strictement les résultats dans quelques années.

2.5 – Insertion professionnelle des adultes atteints d'une cardiopathie congénitale

Titre: Professional rehabilitation of adults with congenital heart disease [20].

Auteur : Martinez J.

Pays : France

Année : 2004

L'auteur étudie et analyse les formations, les études et la catégorie socioprofessionnelle des adultes atteints de cardiopathies congénitales.

2.5.1 – Population étudiée

Elle est constituée de 177 patients de 20 à 40 ans suivis par l'auteur et porteurs de cardiopathies complexes.

2.5.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne prétend pas étudier la qualité de vie mais il estime que le devenir professionnel des patients est sûrement un excellent critère du résultat à long terme des traitements des adultes atteints de cardiopathie congénitale. Il part du principe que des patients ayant une capacité fonctionnelle et une qualité de vie comparable à la population générale seront dans des catégories socioprofessionnelles similaires.

2.5.3 – Outils de mesure :

L'auteur a analysé le niveau de formation et le devenir professionnel des patients, en utilisant les classifications de l'Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques (INSEE). Puis il a comparé ses résultats avec les statistiques de la population générale fournies par l'INSEE. Il a entre autres vérifié l'influence des conditions chirurgicales sur la catégorie socioprofessionnelle atteinte.

2.5.4 – Résultats :

Les catégories socioprofessionnelles atteintes par les adultes cardiaques congénitaux ne sont pas exactement inférieures à celles de la population générale mais plutôt différentes. En effet, ils sont plus souvent employés et occupent des postes moins physiques. Beaucoup occupent notamment des emplois sociaux. Notons que 10% d'entre eux sont chômeurs sans avoir travaillé contre 1% de la population générale. Mais l'auteur ne nous donne pas son petit p et est-il possible de comparer avec la population générale une population de seulement 177 patients ?

Globalement, on retient tout de même de cette étude que les niveaux d'études, de formation et d'insertion des cardiaques congénitaux s'améliorent, notamment avec les nouvelles techniques chirurgicales qui permettent des interventions souvent définitives avant l'âge de un an. En effet, une scolarité perturbée par des hospitalisations répétées peut entraîner des retards ou des échecs scolaires et retentir sur les formations et les insertions professionnelles. L'auteur rappelle que les fonctions intellectuelles de ces patients (en tous cas ceux de l'étude) sont en règle générale intactes mais que, aux causes organiques, s'ajoutent des raisons psychologiques qui atteignent l'enfant dans sa personnalité.

2.6 – Résultats cardiologiques et qualité de vie liée à la santé à long terme après chirurgie de la tétralogie de Fallot dans la petite enfance et l'enfance

Titre: **Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood [28].**

Auteur : Meijboom F.
Pays : Pays-Bas
Année : 1995

La Tétralogie de Fallot [29] est une malformation cardiaque qui a été décrite par le Dr Arthur Fallot en 1888 et qui a 4 composantes : une communication inter ventriculaire, une sténose de l'artère pulmonaire, un chevauchement de l'orifice aortique au dessus du septum inter ventriculaire et une hypertrophie du ventricule droit. Le dernier élément est une conséquence des 3 autres anomalies. Le traitement idéal est chirurgical. C'est le seul qui permette d'espérer obtenir une réparation complète. Sa difficulté est très variable en fonction des anomalies en présence.

2.6.1 – Population étudiée

L'auteur a contacté les 109 patients survivants après opération d'une tétralogie de Fallot dans son centre de soin. 77 ont accepté de participer à l'étude.

2.6.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie dans cet article.

2.6.3 – Outils de mesure

Les patients ayant accepté de participer à l'étude ont bénéficié d'un bilan cardiologique complet avec interrogatoire, examen clinique, échocardiographie, électrocardiogramme classique, d'effort et Holter rythmique. Ils ont également répondu à un questionnaire standardisé d'évaluation personnelle de la qualité de vie, questionnaire validé par le Bureau Central des Statistiques (CBS) des Pays-Bas sur un échantillon de 1510 jeunes Néerlandais adultes de moins de 35 ans. Leur état de santé était alors défini comme « excellent », « bon », « moyen », « mauvais » ou « très mauvais ». De plus l'auteur leur demandait quel était leur suivi (régulier ou non, cardiologue d'adulte ou pédiatrique).

2.6.4 – Résultats

L'autoévaluation de l'état de santé est comparée à celle de la population générale des Pays-Bas. Si l'on met dans un même groupe les patients ayant évalué leur état de santé

comme bon ou excellent, on peut dire que les résultats sont comparables à la population générale (en fait, il y a plus de réponse « bon » que « excellent » dans le groupe des patients). Il est intéressant de noter que les patients non suivis régulièrement ont une meilleure évaluation de leur état de santé. L'auteur estime qu'une bonne autoévaluation de l'état de santé est un facteur déterminant de la qualité de vie. Cependant, il n'a pas trouvé de relation entre un « bon » ou « excellent » état de santé perçu et l'absence de symptômes (diminution des capacités fonctionnelles) ou de séquelles (arythmie, insuffisance cardiaque) et conclut que l'autoévaluation de l'état de santé est un mauvais indicateur de l'état clinique objectif du patient. Par ailleurs, 79% des patients réalisent un test d'effort presque normal (80% de la valeur prévue en fonction de l'âge et du sexe du patient). C'est le deuxième indicateur que l'auteur utilise dans cette étude pour estimer la qualité de vie.

2.7 – Suivi à long terme (10 à 17 ans) après intervention de Mustard pour correction de la transposition des gros vaisseaux

Titre: Long-term follow-up (10 to 17 years) after Mustard repair for transposition of the great arteries [30].

Auteur : Meijboom F.

Pays : Pays-Bas

Année : 1996

L'auteur a réalisé cette étude dans le but d'évaluer l'impact de l'évolution des techniques chirurgicales et de protection myocardique au cours de l'intervention de Mustard de 1973 à 1980. Nous nous sommes intéressés à la partie « qualité de vie » que, comme dans son étude similaire sur la Tétralogie de Fallot, l'auteur évalue ici par l'aptitude physique lors d'un test d'effort et une autoévaluation simple de l'état de santé.

2.7.1 – Population étudiée

Dans le centre de soins de l'auteur, de 1973 à 1980, 91 patients ont bénéficié d'une intervention de Mustard par le même chirurgien. Sur 68 patients survivants ou non perdus de vue, 58 ont pris part à l'étude.

2.7.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition de la qualité de vie dans cet article.

2.7.3 – Outils de mesure

Les patients ayant accepté de participer à l'étude ont bénéficié d'un bilan cardiologique complet avec interrogatoire, examen clinique, échocardiographie, électrocardiogramme classique, d'effort et Holter rythmique. Ils ont également répondu au questionnaire d'évaluation personnelle de sa qualité de vie du Bureau Central de Statistique des Pays-Bas. L'état de santé perçu était qualifié d' « excellent », « bon », « moyen », « mauvais » ou « très mauvais ».

2.7.4 – Résultats

Aucun patient n'a estimé avoir un « mauvais » ou « très mauvais » état de santé (contre 1% de la population générale mais sans différence statistiquement significative). 77% des patients disent être plus vite épuisés que les autres lors d'efforts physiques. Cette différence avec la population générale des Pays-Bas est significative (13% ; $p > 0,05$). Par contre aucun lien n'a pu être fait entre les réponses « excellent », « bon » ou « moyen » et l'année de l'intervention, l'âge du patient à ce moment ou la complexité de la transposition

des gros vaisseaux alors qu'une différence nette est établie par les critères objectifs de mortalité et morbidité. L'auteur note que les résultats aux tests d'effort évoluent parallèlement à l'autoévaluation de l'état de santé. En effet les patients jugeant leur état de santé « excellent » atteignent une puissance maximale de 94% de leur puissance théorique, ceux jugeant leur état de santé « bon » atteignent 81 % et ceux jugeant leur état de santé « moyen » 71% avec une différence statistiquement significative ($p = 0,02$).

2.8 – Etat fonctionnel des patients 6 à 16 ans après correction chirurgicale pour communication interventriculaire et sténose pulmonaire dans l'enfance

Titre: **Functional status of patients with large ventricular septal defect and pulmonary vascular disease 6 to 16 years after surgical closure of their defect in childhood [31].**

Auteur : Hallidie-Smith K.A.

Pays : Royaume-Uni

Année : 1977

L'auteur annonce dès l'introduction qu'il souhaite étudier la fonction respiratoire, les performances physiques mais aussi la qualité de vie de ses patients.

2.8.1 – Population étudiée

27 patients de 14 à 28 ans suivis par le centre de soins de l'auteur et dont les critères d'inclusions ne sont pas détaillés.

2.8.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie dans cet article.

2.8.3 – Outils de mesure

Les patients ont été interrogés sur leurs symptômes, leur métier et leurs loisirs, certains lors d'entretiens, d'autres (6 sur les 27) par courrier. De plus ils ont bénéficié d'un bilan avec des tests d'effort et une exploration respiratoire fonctionnelle. 15 d'entre eux ont accepté la réalisation d'un cathétérisme cardiaque.

2.8.4 – Résultats

Tous les patients sauf un ont affirmé ne pas avoir de symptômes et avoir une capacité physique normale. L'auteur s'est intéressé à leur qualité de vie et plus généralement à leur vie : il a comptabilisé les lycéens, les étudiants, et a noté que tous les autres étaient employés à plein temps dont 6 dans un métier manuel difficile. Il a noté qu'une patiente était mariée et maman d'un bébé en bonne santé ainsi que 4 autres patients masculins. Au total, tous les patients remarquent qu'ils ne se sentent pas du tout restreints par leur maladie aussi bien au travail que dans leurs loisirs.

En conclusion, cette étude est intéressante à plusieurs titres. Tout d'abord, l'auteur, même s'il ne la définit pas et n'utilise pas d'outils validés de mesure, s'intéresse à la qualité

de vie de ses patients dès 1977. Ensuite, comme dans d'autres études, les patients affirment avoir une qualité de vie normale, tandis que les résultats aux tests physiques objectifs eux ne sont pas parfaits.

En définitive, voici encore une étude qui montre que la perception de la qualité de vie n'est donc pas systématiquement liée aux symptômes et déficits physiques.

2.9 – Histoire naturelle des cardiopathies congénitales : deuxième étude. Qualité de vie chez des patients avec un rétrécissement de l'aorte, un rétrécissement pulmonaire ou une communication inter ventriculaire

Titre: **Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect [32].**

Auteur : Gersony W.M.
Pays : Etats-Unis d'Amérique
Année : 1993

L'auteur rappelle en arrière plan de son étude que la qualité de vie de patients avec une cardiopathie congénitale est un aspect important lors de l'évaluation des techniques médicales et chirurgicales.

2.9.1 – Population étudiée

L'auteur avait réalisé une première étude sur les cardiopathies congénitales. Il a donc tenté de contacter et inclure tous les patients de celle-ci. 1681 patients ont donc participé complètement ou partiellement à l'étude.

2.9.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas véritablement de définition de la qualité de vie mais il propose un questionnaire sur différents aspects de la vie des patients pour l'évaluer.

2.9.3 – Outils de mesure :

Les patients ont répondu à un questionnaire proposé par l'auteur et sensé évaluer leur qualité de vie. Ils devaient répondre à des questions sur leur santé (autoévaluation de leur état de santé, les patients devant le décrire comme excellent, bon ou, dans la même dernière catégorie, moyen ou mauvais), leur vie familiale et/ou de couple, leur niveau d'éducation, leur carrière professionnelle et leur possibilité de souscrire à une assurance notamment maladie (l'étude est américaine) ou sur la vie. Les cardiologues les classaient selon la classification fonctionnelle de la New York Heart Association. D'autres données physiques objectives ont bien sûr également été mesurées entre autres afin de les relier à la qualité de vie. Enfin, l'auteur compare ses résultats avec les données normées de la population américaine fournies par les administrations du pays.

2.9.4 – Résultats :

L'autoévaluation de l'état de santé est comparable à celui de la population générale. L'auteur rapporte le pourcentage de patients assurés. On note que 16% des patients n'ont pas d'assurance maladie et 35,7% pas d'assurance vie. L'auteur compare ensuite le pourcentage de patients mariés par rapport aux personnes de même sexe et même âge de la population générale américaine. Il est supérieur pour les patients présentant une communication inter ventriculaire et un rétrécissement pulmonaire et supérieur pour ceux porteur d'un rétrécissement aortique. La proportion de divorces ou de séparations est la même que dans la population américaine. Dans la population constituée par l'ensemble des patients, le niveau d'éducation est supérieur à celui de la population générale. Enfin, le taux de chômage est le même que dans la population générale sauf pour les femmes avec rétrécissement aortique.

Au total, l'auteur conclut que la qualité de vie dans la population de son étude est similaire à celle de la population générale. Il insiste sur le fait que ces patients ne sont pas une charge pour le système de santé, qu'ils semblent être autant « productifs » que ceux n'ayant pas de cardiopathie congénitale et dresse un bilan coût bénéfice global positif (il s'agit d'une étude américaine). Enfin, il tente d'expliquer le niveau d'éducation plus élevé de ces patients par une envie de compenser une maladie grave par des études plus poussées ou par le fait que la sédentarité et le style de vie protégé de ces enfants puissent être propices aux études.

2.10 – Résultats fonctionnels à long terme après intervention de Fontan réalisée dans les années 1970

Titre: Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970s [33].

Auteur : Mair D.D.

Pays : Royaume-Uni

Année : 1992

L'auteur étudie le devenir des patients ayant bénéficié de l'opération de Fontan pour correction d'une atrésie tricuspidiennne ou hypoplasie du cœur gauche.

La circulation de Fontan permet de corriger les malformations cardiaques dans lesquelles le ventricule droit est absent ou non fonctionnel. Dans sa première intervention, Fontan a relié l'oreillette droite directement à l'artère pulmonaire chez un patient ayant une atrésie tricuspidiennne, c'est-à-dire une absence de valve à l'entrée du ventricule droit. Ainsi, le sang veineux arrivant dans le cœur par les veines caves était dévié vers l'artère pulmonaire sans passer par le ventricule droit qui n'est pas fonctionnel, puisqu'il n'y a pas de valve tricuspide.

2.10.1 – Population étudiée

38 patients de 15 à 36 ans d'une population de 41 survivants à long terme suivis chez l'auteur ont répondu à l'enquête. On peut noter ici la difficulté de réunir de grandes séries de patients, les cardiopathies congénitales étant relativement rares (par rapport par exemple aux études que l'on peut réaliser sur l'athérosclérose et ses conséquences). Il est peut-être donc parfois judicieux de réaliser des études multicentriques, comme celle de Moons P. [26] sur le devenir à long terme plus de 30 ans après les opérations de Mustard ou de Senning en Belgique.

2.10.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition de la qualité de vie dans cet article mais il s'intéresse particulièrement au « profil » de ses patients.

2.10.3 – Outils de mesure

En effet, les patients répondent à un questionnaire sur le sentiment qu'ils ont de leur condition physique, leurs études, leur vie de famille, leur profession et enfin leur éventuel traitement médical. Par contre l'auteur n'a pas effectué de comparaison avec la population générale qui de toute façon n'aurait probablement pas été statistiquement significative vu la petite série de cas.

2.10.4 – Résultats

Sur les 38 patients contactés, 34 ont le sentiment d'être en « excellente » ou « bonne condition ». 3 se sentent en « condition moyenne » et 1 en « mauvaise condition ». 50% d'entre eux ne suivent pas de traitement. 76% suivent des études ou travaillent à plein temps notamment comme architecte, avocat, dirigeant dans l'industrie, policier, chauffeur routier, instructeur d'équitation et artiste. 9 patients sont mariés et l'une d'entre eux a pu mener une grossesse à terme sans problème. L'auteur conclut que le suivi à long terme des adultes ayant bénéficié de l'opération de Fontan apporte des preuves « évidentes » de bonne qualité de vie dans la plupart des cas.

Beaucoup d'études allant dans le même sens et pourtant réalisées avec des questionnaires validés de mesure de la qualité de vie liée à la santé, on est en droit de se demander si celle-ci n'est vraiment pas influencée par la gravité de cardiopathies congénitales ou si ce sont nos outils d'évaluation qui ne sont pas encore assez performants.

2.11 – Complications tardives et qualité de vie 12 à 18 ans après correction atriale pour transposition des gros vaisseaux

Titre: Late complications and quality of life after atrial correction of transposition of the great arteries in 12 to 18 year follow-up [34].

Auteur : Hucin B.
Pays : République Tchèque
Année : 2000

L'auteur dès son introduction se demande dans quelle mesure la qualité de vie de ces patients est influencée par leur évolution clinique.

2.11.1 – Population étudiée

L'auteur a sélectionné les 177 enfants les plus âgés parmi les 609 opérés dans son centre. Ils ont lors de l'étude de 13 à 26 ans.

2.11.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition de la qualité de vie.

2.11.3 – Outils de mesure

L'état clinique des patients est évalué par une échocardiographie (étude de la fonction du ventricule droit), une scintigraphie cardiaque, un Holter rythmique et un test d'effort avec mesure de la pression artérielle, contrôle de l'électrocardiogramme et des données respiratoires. Enfin l'état physique est évalué par la classification de la New York Heart Association (NYHA).

Bien que l'expression « Qualité de vie » apparaisse jusque dans le titre de cet article, l'auteur n'utilise pas de questionnaire validé et reconnu pour l'évaluer. Par contre faute de véritable définition et d'utilisation d'outils connus, l'auteur explique sa stratégie. Il pense en effet que l'évaluation de la qualité de vie passe par :

- L'étude des complications tardives potentielles.
- L'étude de la croissance et de l'état staturo-pondéral.
- Les fonctions respiratoires, la dyspnée et la tolérance à l'effort.

2.11.4 – Résultats

La plupart des survivants (84%) mènent une vie normale et sont dans la classe I de la New York Heart Association.

La plupart des études qui mesurent effectivement la qualité de vie, indépendamment des fonctions physiques ne trouvant pas de relation directe entre ces deux dimensions, on est en droit de critiquer la théorie de l'auteur selon laquelle la qualité de vie peut être mesurée par des données physiques ou des résultats de tests para cliniques. Ceci dit, il serait intéressant de proposer aux patients de cette étude par ailleurs très sérieuse un questionnaire de qualité de vie validé en langue tchèque afin d'évaluer l'influence réelle des résultats cliniques sur la qualité de vie.

Enfin, l'auteur souhaite savoir si la qualité de vie de ses patients est influencée par leurs résultats cliniques or il évalue la qualité de vie par les résultats cliniques.

2.12 – Qualité de vie 20 et 30 ans après chirurgie de la Tétralogie de Fallot ou d'une communication inter ventriculaire

Titre: Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect [35].

Auteur : Ternestedt B.M.

Pays : Suède

Année : 2001

L'auteur dans son introduction rappelle que les études réalisées sur les cardiopathies congénitales montrent de bons résultats anatomiques et de bonnes valeurs de survie à long terme. Mais il déplore le peu d'études s'intéressant au devenir psychosocial des patients et à leur qualité de vie. Il annonce que le but de son étude est d'évaluer la qualité de vie de deux cohortes de patients 20 et 30 ans après intervention pour deux types différents de cardiopathie congénitale : l'une pour la tétralogie de Fallot et l'autre pour la communication inter ventriculaire. La première cardiopathie est considérée comme étant plus « complexe » et plus « grave » que la seconde.

Nous sommes donc heureux d'étudier l'article de cet auteur qui s'intéresse à la maladie mais aussi aux malades et à leur vie.

2.12.1 – Population étudiée

L'auteur a pu interroger et examiner en 1985 puis en 1995 deux cohortes de 26 patients au total. Il a sélectionné au départ des patients ayant une tétralogie de Fallot. Ils étaient 17. Puis pour chacun d'entre eux, il a sélectionné un patient du même âge et même sexe avec une communication inter ventriculaire. De ces deux cohortes ont survécu 26 patients au moment de l'étude, 12 avec une tétralogie de Fallot et 14 avec une communication inter ventriculaire.

2.12.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de véritable définition de la qualité de vie. Il explique que les conditions de vie, les relations sociales et l'état psychologique sont des composantes essentielles de la qualité de vie. Au vu de ses techniques d'évaluation, on comprend bien qu'il s'agit pour lui d'une notion multidimensionnelle complexe et importante.

2.12.3 – Outils de mesure :

Ternestedt détaille précisément sa méthode d'évaluation de la qualité de vie :
Examen minutieux du dossier médical.
Interrogatoire.

Auto estimation de la qualité de vie selon un questionnaire établi par l'auteur lui-même et le protocole de Kajandi.

Le questionnaire a été rempli lors d'une interview avec le patient. Certaines réponses sont purement celles du patient et d'autres sont l'avis du cardiologue qui l'interrogeait.

Le protocole de Kajandi reprend les 3 dimensions que l'auteur juge essentielles :

Les conditions de vie : logement, emploi, revenus financier.

Les relations sociales : amis, famille, rapport avec ses enfants.

Les données psychologiques : joie de vivre, énergie, liberté, émotivité, estime de soi, humeur, acceptation de soi, etc... (L'humeur et l'énergie étaient évaluées également pas les intervieweurs).

Le questionnaire de l'auteur décrit la vie du patient avec des questions sur ses études, son travail, son statut marital, le nombre d'enfant. On retrouve des questions comme :

Vous considérez-vous en bonne santé ?

L'opération est-elle responsable de changements majeurs dans votre vie jusqu'à aujourd'hui ?

Votre vie aurait-elle été différente si vous n'aviez pas eu une cardiopathie congénitale ?

Dans quelle mesure votre cardiopathie congénitale a-t-elle influencé votre vie d'adulte ?

Enfin, l'auteur a utilisé la classification de la New York Heart Association (NYHA) pour évaluer la condition physique des patients.

2.12.4 – Résultats

L'ensemble des deux cohortes a un plus haut niveau d'éducation que la moyenne nationale. L'auteur, comme dans beaucoup d'études, ne retrouve aucun lien entre la qualité de vie et la santé physique, estimée ici par la classification de la New York Heart Association. Le groupe des « tétralogies de Fallot » a estimé plus élevée sa qualité de vie que celui des « communications inter ventriculaires » et moins de patients dans le premier groupe que dans le deuxième considèrent que leur vie ait été influencée par leur cardiopathie congénitale. L'auteur conclut que la sévérité de la cardiopathie congénitale n'est pas forcément directement reliée à la qualité de vie et qu'une cardiopathie plus simple comme la communication inter ventriculaire peut avoir un impact plus important. Au total, et curieusement, moins de patients du groupe des tétralogies de Fallot ont vu leur qualité de vie affectée négativement par leur pathologie et l'auteur tente de l'expliquer par une probable stratégie de prise de charge adéquate pendant leur enfance. Par ailleurs, les deux groupes jugent moins bonne leur qualité de vie 30 ans après intervention que 20 ans après, ce qui pourrait sous entendre que l'outil de mesure est sensible aux changements (si on estime qu'il est fort probable que la qualité de vie de ces patients ait changé en 10 ans).

Nous retenons personnellement de cette étude que la qualité de vie gagne à être mesurée par des outils spécifiques, autres que les simples données physiques. Nous notons encore une fois que la gravité d'une cardiopathie congénitale et les symptômes physiques ne sont pas directement liés à la qualité de vie.

2.13 – Lien entre la qualité de vie liée à la santé et les résultats aux tests d'effort cardio-pulmonaire chez des adolescents et des adultes avec une cardiopathie congénitale

Titre: **Comparison of health related quality of life with cardiopulmonary exercise testing in adolescents and adults with congenital heart disease [36].**

Auteur : Hager A.
Pays : Allemagne
Année : 2004

Le but de l'étude est de comparer et éventuellement d'établir un lien entre l'autoévaluation de la qualité de vie et les résultats aux tests d'effort chez des adolescents et des adultes porteurs de cardiopathie congénitale.

2.13.1 – Population étudiée

149 patients de 14 à 60 ans avec des cardiopathies congénitales diverses (ventricule unique, tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, communication inter ventriculaire, communication inter atriale, etc.). On précise l'inclusion dans l'étude de 9 patients porteurs d'une transposition des gros vaisseaux corrigée naturellement et de 47 porteurs d'une transposition des gros vaisseaux corrigée par chirurgie : 4 par switch, 20 par l'opération de Senning et 23 par l'opération de Mustard. Parmi tous les patients de l'étude, 106 ont été opérés, pour certains plusieurs fois.

2.13.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.13.3 – Outils de mesure

L'auteur justifie son choix du questionnaire SF-36 [15] [Annexe 4] en insistant sur le fait qu'il est traduit et validé en langue allemande et permet des comparaisons internationales. Il explore les champs suivants : activité physique, limitations dues à l'état physique, douleurs physiques, santé perçue, vitalité, vie et relations avec les autres, santé psychologique, limitations dues à l'état psychique, évolution de la santé perçue. Mais il le critique également et précise que le SF-36 est un outil générique et non spécifique des adultes porteurs de cardiopathies congénitales.

Après avoir rempli le questionnaire SF-36, les patients devaient subir un test d'effort avec monitoring cardiaque et pulmonaire et caractérisé essentiellement par la consommation d'oxygène maximale.

2.13.4 – Résultats :

La performance au test d'effort n'est reliée qu'aux dimensions « activité physique » et « santé perçue » du questionnaire SF-36, et ce chez toutes les catégories de patients, hommes comme femmes et opérés ou non. Une analyse plus fine des données montre que beaucoup de patients surestiment leurs capacités physiques. Il n'y a pas de véritable corrélation avec d'autres dimensions notamment psychologiques et sociales de la qualité de vie.

L'auteur conclut que la mesure de la qualité de vie et les tests physiques doivent être associés pour avoir une bonne image de l'état de santé des patients porteurs de cardiopathies congénitales.

2.14 – Qualité de vie chez les adultes avec une cardiopathie congénitale

Titre: **Quality of life in adults with congenital heart disease [37].**

Auteur : Lane D.A.

Pays : Royaume-Uni

Année : 2002

L'auteur rappelle dans son introduction que le suivi des patients porteurs de cardiopathies congénitales n'est plus de l'unique ressort des pédiatres. En effet, grâce aux progrès de la chirurgie mais aussi de l'anesthésie et de la protection myocardique, beaucoup de ces enfants atteignent l'âge adulte. Il insiste alors sur le fait que la malformation cardiaque n'est pas le principal problème de ces patients et que leur qualité de vie est influencée surtout par leur capacité à trouver un emploi, à pratiquer de l'exercice physique ou à mener une grossesse jusqu'à son terme.

2.14.1 – Population étudiée

Tous les patients âgés de plus de 16 ans et connus du service des cardiopathies congénitales de l'adulte de l'hôpital de Birmingham ont reçu une proposition de participation à l'étude. Sur 471, 276 ont accepté, tous âgés de 16 à 85 ans.

2.14.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur rappelle la définition de la santé par l'Organisation Mondiale de la Santé : un état de parfait bien être physique, mental et social et pas seulement une absence de maladie. La qualité de vie serait donc une notion complexe et multifactorielle qu'il ne faut pas selon lui étudier par de simples facteurs physiques mais par des études multidimensionnelles s'intéressant notamment à l'état émotionnel, aux relations sociales et aux capacités de travail et d'exercice physique. Toujours selon l'auteur, depuis une quinzaine d'années, de plus en plus de cliniciens s'intéressent à la qualité de vie de leurs patients. Beaucoup utiliseraient des méthodes personnelles, mesurant le statut marital, le travail et le chômage, les loisirs, etc., mais l'auteur leur préfère des méthodes plus standardisées et validées. Il a donc fait le choix du questionnaire générique SF-36 [15] [Annexe 4].

2.14.3 – Outils de mesure :

L'auteur a rassemblé les données suivantes :

Données démographiques : âge, sexe, etc.

Cyanose : définie par une saturation artérielle inférieure à 90%.

La catégorie du traitement du patient : opéré et guéri, opération palliative, inopérable ou seulement par transplantation, etc.

Enfin, les réponses à la version validée au Royaume-Uni du questionnaire SF-36. Ces réponses ont été comparées aux données normées connues pour la population d'âge similaire du Royaume-Uni.

2.14.4 – Résultats :

L'auteur a comparé les patients à la population générale et les patients entre eux en fonction de leur catégorie (opéré et guéri, cyanosé, inopérable, etc.). Les patients inopérables ou avec cyanose et, paradoxalement, ceux considérés comme chirurgicalement guéris sont ceux qui ont la plus mauvaise mesure de qualité de vie parmi tous les patients de l'étude. Cependant, tous les adultes avec une cardiopathie congénitale ont de plus mauvais scores que la population générale dans les dimensions « activité physique » et « santé perçue ».

Il conclut que l'attention doit plus être portée sur le devenir des patients que sur les taux de mortalité bruts. Il estime que la qualité de vie chez les patients porteurs de cardiopathies congénitales doit être un important facteur de suivi et d'évaluation des techniques chirurgicales et des traitements médicaux. Le succès d'un traitement ne passerait donc pas seulement par l'allongement de la durée de vie mais par l'amélioration de sa qualité. Finalement, Lane est de l'avis de Socrate !

Enfin, la dimension « activité physique » étant quasi systématiquement mal cotée lors des questionnaires, l'auteur propose pour augmenter la qualité de vie des patients d'appliquer des méthodes pour augmenter leurs capacités physiques : exercices physiques réguliers, entraînements.

En conclusion, il s'agit d'une des premières études que nous lisons avec des résultats francs. L'auteur propose tout de suite des mesures concrètes pour améliorer la qualité de vie. Dans notre proposition de protocole, il sera peut-être judicieux d'interroger les patients sur leurs pratiques sportives et d'en vérifier le lien avec l'évaluation de la qualité de vie.

2.15 – Qualité de vie et niveau socioculturel chez des adultes avec cardiopathies congénitales vivant dans des zones rurales du Kentucky

Titre: **Quality of life and social outcomes in adults with congenital heart disease living in rural areas of Kentucky [38].**

Auteur : Jefferies J.L.

Pays : Etats-Unis d'Amérique

Année : 2004

L'objectif de l'étude est d'évaluer la qualité de vie et l'activité socioculturelle d'adultes avec cardiopathies congénitales vivant dans des zones rurales des Etats-Unis d'Amérique et de vérifier s'il existe un lien entre ces mesures et la perception que les patients ont de leur enfance, normale ou limitée par la maladie.

2.15.1 – Population étudiée

L'université du Kentucky finance un centre de soins pour personnes sans assurance médicale. Parmi les patients ayant consulté sur une période de 8 mois, l'auteur a pu sélectionner 32 d'entre eux porteurs d'une cardiopathie congénitale et tous ont accepté de participer à l'étude. Ils sont âgés de 18 à 53 ans.

2.15.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.15.3 – Outils de mesure

Lors de réunions appelées « focus group » avec des patients porteurs de cardiopathie congénitale, l'auteur a établi un questionnaire personnel de 89 items évaluant le niveau d'éducation, l'emploi, les activités sociales et la possibilité de contracter des assurances.

Il a également été utilisé le questionnaire générique SF-36 [15] [Annexe 4].

2.15.4 – Résultats

Les patients décrivent leur enfance. La plupart étaient bien suivis médicalement dans l'enfance avec des parents qui les accompagnaient régulièrement aux consultations de cardiopédiatrie. Certains affirment que leur cardiopathie a diminué leur envie de fonder une famille. 66% d'entre eux tout de même sont mariés et 35% ont ou attendent des enfants. Certaines d'entre eux se sont vus déconseiller par leur médecin de vivre une grossesse. Dans l'enfance, beaucoup ont été limités par leur capacité à jouer ou faire du sport avec leurs camarades. A noter que parmi les 21 patients qui considèrent leur enfance « anormale » 11 ont

une cardiopathie congénitale complexe tandis que ce n'est le cas d'aucun des 11 autres qui ont répondu avoir vécu une enfance normale. Suivent des résultats sur la possibilité de contracter une assurance. Les patients ont (et ce n'est pas le cas en France, au pays de la CMU) traversé pour certains de longues périodes (jusqu'à 2 ans) sans assurance maladie. Enfin, les résultats du questionnaire SF-36 ont été comparés aux données normées pour la population du même âge dans la même zone du Kentucky. Comme dans beaucoup d'autres études, les dimensions « activité physique », « limitations dues à l'état physique » et « santé perçue » sont diminuées par rapport à la population générale. Cependant, dans les autres dimensions, les résultats sont proches de ceux dans la population générale. Enfin, les patients considérant leur enfance comme limitée par leur cardiopathie ont une plus mauvaise estimation de leur qualité de vie.

Au total, selon l'auteur, les adultes avec une cardiopathie congénitale vivant dans les zones rurales du Kentucky estiment avoir une relativement faible qualité de vie et font face à des challenges comme conserver un emploi, contracter une assurance médicale et surpasser la sensation venue de l'enfance d'être différent.

2.16 – Qualité de vie chez l'enfant après correction chirurgicale d'une transposition des gros vaisseaux

Titre: **Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries** [39].

Auteur : Culbert E.L.

Pays : Canada

Année : 2003

Bien que cette étude s'intéresse à la qualité de vie des enfants, nous l'avons incluse dans notre revue car peu nombreux sont les articles sur la transposition des gros vaisseaux. De plus les conclusions méthodologiques pourront probablement être transposées à l'adulte. Enfin, nous avons aimé la vision de l'auteur qui souhaite comparer deux techniques chirurgicales, la correction atriale et la correction anatomique, par leur retentissement sur la qualité de vie et non seulement en terme de survie ou de morbidité associée. Cette vision des résultats de traitement en terme de qualité de vie est de plus en plus d'actualité, surtout dans le domaine de la cancérologie où certains jours de vie supplémentaires sont parfois arrachés au prix de souffrances ou d'une piètre qualité de vie.

2.16.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une étude multicentrique, non randomisée. Sur 708 survivants, 306 enfants de plus de 11 ans ont répondu au questionnaire. Ils sont nés avec une transposition des gros vaisseaux simple ou complexe, c'est-à-dire associée à une communication inter ventriculaire voire en plus une sténose pulmonaire. Ils ont bénéficié des 4 types de corrections suivants : Mustard [6], Senning [5], Rastelli [7] ou correction anatomique, Arterial Switch Operation (ASO) en Anglais.

2.16.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas sa propre définition de la qualité de vie chez l'enfant.

2.16.3 – Outils de mesure

L'auteur a utilisé un questionnaire validé de mesure de la qualité de vie chez l'enfant, le Child Health Questionnaire (CHQ) version CF-87. Il explore l'autoévaluation du bien-être physique et psychosocial de l'enfant de 11 ans et plus. Les résultats ont été comparés à ceux d'une population de 278 enfants en bonne santé, âgés de 10 à 15 ans et recrutés dans une école du Nord Est des Etats-Unis d'Amérique. C'est la première étude cas témoins que nous analysons, les autres comparant leurs résultats aux valeurs normées connues de la population générale de leur Pays ou région.

2.16.4 – Résultats :

L'auto perception de la qualité de vie est excellente pour la plupart des enfants qui ont bénéficié d'une correction chirurgicale d'une transposition des gros vaisseaux il y a 10 à 15 ans. Les enfants avec une transposition simple des gros vaisseaux (non associée à une communication inter ventriculaire ou à un rétrécissement pulmonaire) ont même des scores supérieurs aux valeurs normées de la population saine du même âge sauf pour la dimension « estime de soi » du questionnaire bien que l'auteur reconnaisse que sa population de jeunes patients ne soit pas exactement comparable en termes socioéconomiques avec la population générale. Les enfants porteurs de transpositions complexes ont de moins bons scores « physiques ».

Enfin, la correction anatomique, méthode actuelle de référence, est associée à une meilleure évaluation de la qualité de vie que les autres techniques.

2.17 – Les facteurs influençant la qualité de vie chez les patients avec une cardiopathie congénitale

Titre: **Determinants of the quality of life of patients with congenital heart disease** [40].

Auteur : Rose M.

Pays : Allemagne

Année : 2004

Pour l'auteur, l'amélioration de la qualité de vie chez les patients porteurs d'une maladie chronique est devenu un des objectifs importants des traitements. Cependant, il pense que l'on ne prend pas assez en compte les différents et multiples facteurs agissant sur la qualité de vie. Il a donc souhaité étudier le lien entre les différentes dimensions de la qualité de vie et facteurs psychologiques et sociaux chez des patients ayant une cardiopathie congénitale. L'auteur n'est pas cardiologue. Il exerce dans un service de médecine psychosomatique et de psychothérapie de Berlin.

2.17.1 – Population étudiée

111 patients âgés de 21 à 45 ans avec une cardiopathie complexe ont été examinés et interrogés dans le cadre de leur suivi régulier. Parmi eux, il y a 7 patients nés avec une transposition des gros vaisseaux.

2.17.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition de la qualité de vie. Il rappelle simplement qu'elle est multidimensionnelle et surtout influencée par de multiples facteurs dont l'évaluation est le but de son étude. Sa théorie de départ est qu'une maladie chronique entraîne des troubles organiques à l'origine de plaintes subjectives et une diminution du « bien-être physique ». Cette diminution change le patient sur le plan social et psychologique et influe sa qualité de vie. Mais il pense que ce serait une erreur de croire qu'une augmentation des capacités physiques à elle seule pourrait directement améliorer la qualité de vie.

2.17.3 – Outils de mesure

Tout d'abord les patients ont été classés selon la classification de la New York Heart Association.

Ensuite, l'auteur a étudié :

Leur fonction cardiaque par un test d'effort et notamment leur pic de consommation d'oxygène.

Leur personnalité et leur statut social par

Le test de Giessen (GTS), qui est une échelle de l'humeur, permettant de mesurer l'état dépressif ou hypomaniaque d'un patient. L'auteur justifie son utilisation entre autres parce qu'il est très fréquemment utilisé en Allemagne (plus de 500 études).

Et un questionnaire allemand nommé SOZU étudiant les relations sociales.

Enfin, la qualité de vie liée à la santé par la version allemande courte du questionnaire de qualité de vie de l'OMS, le WHOQOL-bref [16] et le GBB, questionnaire allemand d'évaluation des plaintes d'origine cardiaque. L'auteur souhaitait utiliser le Minnesota Living With Heart Failure Questionnaire, référence du domaine, mais ce dernier n'était pas encore validé en Allemand.

Les résultats ont été comparés à 4 échantillons de la population générale pour chaque test : CTS, SOZU, WHOQOL-bref et GBB.

2.17.4 – Résultats

La population étudiée présente de mauvais scores surtout dans les dimensions « bien-être physique » et « évaluation de la qualité de vie liée à la santé en général » mais aussi dans la dimension « bien-être psychologique ». Seule la dimension « sociale » n'était pas altérée, ce que l'auteur tente d'expliquer par une meilleure prise en charge sociale des patients.

La dimension « bien-être physique » est essentiellement reliée au résultat du test d'effort, contrairement aux dimensions psychologique et sociale. L'amélioration des capacités physiques par les traitements somatiques jouerait donc sur la dimension physique de la qualité de vie et non directement sur les autres. Il pense que de multiples facteurs lors de l'enfance et de la croissance avec une maladie chronique influencent l'acceptation et le bien-être psychologique du futur adulte. Pour lui, l'amélioration des dimensions psychosociales passe par un traitement psychologique.

2.18 – Résultats à long terme après opération de Mustard pour correction de la transposition des gros vaisseaux. 28 ans de suivi

Titre: Long-term outcome after the mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up [8].

Auteur : Wilson N.J.
Pays : Nouvelle Zélande
Année : 1998

L'auteur insiste sur l'importance d'étudier les résultats à long terme de l'opération de Mustard pour correction de la transposition des gros vaisseaux. Il note que la qualité de vie a peu été étudiée dans cette population. Dans cette étude, il évalue l'état somatique des patients mais aussi leur qualité de vie.

2.18.1 – Population étudiée

L'auteur a repris les dossiers des 113 enfants opérés entre 1964 et 1982 d'une transposition des gros vaisseaux dans son centre de soins. Lors de l'étude il y avait 94 survivants de 12 à 32 ans.

2.18.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de véritable définition de la qualité de vie. Il ne l'étudie pas d'ailleurs avec un questionnaire validé de qualité de vie lié à la santé mais par un questionnaire personnel de « mode de vie ». Dans sa discussion des résultats, il assimile la qualité de vie au mode de vie.

2.18.3 – Outils de mesure

L'état somatique est évalué par un petit bilan comprenant échocardiographie, électrocardiogramme, un test d'effort pour certains et la classification de la New York Heart Association.

La qualité de vie est en fait évaluée par un questionnaire de « mode ou style de vie » portant sur les domaines suivants : symptômes, traitements, loisirs, niveau d'étude, emploi, relations sociales, grossesse/enfants, possibilité d'avoir une assurance vie, permis de conduire. L'auteur a calculé des scores et classé les patients sur une échelle de « capacité » :

- 1 : Vie normale avec emploi ou études à plein temps. Grossesse possible chez les femmes.
- 2 : Vie modifiée par les symptômes. Travail à mi-temps possible.
- 3 : Travail impossible et d'importantes limitations lors des activités.
- 4 : Limitations extrêmes. Dépendance d'une tierce personne dans la vie quotidienne.

2.18.4 – Résultats

On note un taux de survie 28 ans après Mustard à 80%. L'incidence de l'insuffisance ventriculaire droite est faible. La cause la plus fréquente de décès est la mort subite.

Les résultats en terme de qualité de vie sont décrits dans la partie intitulée « Style de vie » de la discussion. Pour l'auteur, la qualité de vie des patients est « très bonne », la plupart ayant fait des études ou ayant un emploi ou des activités qu'il qualifie de « normales ». Les femmes ont mené à terme des grossesses et assument leur maternité sans problème. Ces jeunes adultes pratiquent un large éventail de sports et de loisirs. Il insiste sur le fait que leur qualité de vie en général est tout à fait remarquable surtout si l'on a à l'esprit qu'ils ont bénéficié de chirurgie cardiaque complexe dans les années 60 ou 70. Cependant, près de 20% des survivants ont eu des difficultés scolaires. L'auteur pense que des lésions neurologiques dans la période préopératoire peuvent en être l'explication, ce qui renforce l'intérêt de la correction anatomique dès la naissance, traitement actuel de référence.

Voici avec cet article un autre exemple de mesure de la qualité de vie. La définition de celle-ci étant relativement floue, l'auteur a utilisé un questionnaire décrivant la vie des patients et en a déduit leur qualité de vie en estimant ce qu'ils sont capables de faire. Un nouvel élément, que nous avons déjà inclus dans notre questionnaire personnalisé, apparaît ici : le permis de conduire. Nous pensons que malgré, l'absence de questionnaire validé, cette étude est de qualité. L'auteur s'est voulu proche des patients et a étudié leur vie en détail.

2.19 – Insuffisance myocardique et qualité de vie un an après infarctus du myocarde

Titre: **Indicators of myocardial dysfunction and quality of life, one year after acute infarction [41].**

Auteur : Ecochard R.

Pays : France

Année : 2001

S'il ne s'intéresse pas aux adultes porteurs de cardiopathie congénitale, nous avons tout de même choisi cet article car il étudie la qualité de vie dans une population d'adultes ayant une pathologie cardiaque. L'auteur a en effet cherché une relation entre les critères d'insuffisance myocardique dans le premier mois qui suit un infarctus du myocarde (IDM) et la qualité de vie perçue par les patients un an après. Nous voulions savoir si l'auteur utilisait un questionnaire générique ou spécifique d'une pathologie cardiaque pour évaluer la qualité de vie de ses patients.

2.19.1 – Population étudiée :

Il s'agit d'une étude multicentrique comprenant 671 patients.

2.19.2 – Définition de la qualité de vie :

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.19.3 – Outils de mesure :

L'auteur a évalué la qualité de vie grâce au Nottingham Health Profile (NHP) qui est un questionnaire générique d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé développé à l'origine en Grande Bretagne et validé en Français. Il explore la qualité de vie en 6 dimensions : « mobilité physique », « douleur », « isolement social », « statut émotionnel », « énergie » et « sommeil ». Chaque item est noté pour obtenir un score compris entre 0 et 100.

2.19.4 – Résultats :

L'insuffisance myocardique est en générale associée à une moins bonne qualité de vie.

On note que l'auteur a utilisé un questionnaire générique, validé en Français et permettant des comparaisons avec la population générale.

2.20 – Evaluation à long terme de la tétralogie de Fallot opérée

Titre: Long-term outcome of surgically treated teratology of Fallot [42].

Auteur : Ben Khalfallah A.

Pays : Tunisie

Année : 2004

Nous avons sélectionné cet article car l'auteur se propose d'étudier entre autres la qualité de vie à long terme des patients opérés pour une tétralogie de Fallot. Comme nous l'avons vu dans l'article de Meijboom [28], la Tétralogie de Fallot [29] est une malformation décrite par le Dr Arthur Fallot en 1888 qui a 4 composantes : une communication inter ventriculaire, une sténose de l'artère pulmonaire, un chevauchement de l'orifice aortique au dessus du septum inter ventriculaire et une hypertrophie du ventricule droit. Le dernier élément est une conséquence des 3 autres anomalies. Le traitement idéal est chirurgical. C'est le seul qui permette d'espérer obtenir une réparation complète. Sa difficulté est très variable en fonction des anomalies en présence. Elle est relativement fréquente et représente selon l'auteur 5 à 9% des cardiopathies congénitales à la naissance.

2.20.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une petite série de 22 patients opérés pour tétralogie de Fallot entre 1985 et 1996.

2.20.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.20.3 – Outils de mesure

L'auteur a travaillé essentiellement sur les dossiers cliniques, recherchant entre autre les professions, la pratique ou non d'un sport et la lourdeur des traitements suivis par les patients. Il les a classés selon la New York Heart Association. Les survivants ont bénéficié d'un contrôle échocardiographique.

2.20.4 – Résultats :

L'auteur décrit les complications post-opératoires et les résultats somatiques aux différents examens de contrôle habituels. Les patients n'ont pas reçu de questionnaire de qualité de vie ni n'ont dû l'évaluer d'une façon ou d'une autre. En fait, l'auteur estime au vu des différents résultats médicaux et de la profession des patients leur qualité de vie qu'il conclut bonne.

La qualité de vie étant une notion bien floue dans l'esprit de tout un chacun, on ne peut pas critiquer cet article. L'auteur a évalué avec son bon sens la qualité de vie de ses patients avec les critères qui auraient été les siens pour évaluer sa propre qualité de vie et qui sont essentiellement des critères somatiques.

Un des inconvénients de cette méthode est l'impossibilité de comparer les résultats avec d'autres études (par exemple pour comparer l'impact sur la qualité de vie de différentes stratégies thérapeutiques).

2.21 – Résultats à long terme et qualité de vie chez des adultes ayant bénéficié de l'opération de Fontan

Titre: Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation [43].

Auteur : van den Bosch A.E.

Pays : Pays-Bas

Année : 2004

L'auteur rappelle le principe de la circulation de Fontan qui permet de corriger les malformations cardiaques dans lesquelles le ventricule droit est absent ou non fonctionnel. Dans sa première intervention, Fontan a relié l'oreillette droite directement à l'artère pulmonaire chez un patient ayant une atrésie tricuspидienne, c'est-à-dire une absence de valve à l'entrée du ventricule droit. Ainsi, le sang veineux arrivant dans le cœur par les veines caves était dévié vers l'artère pulmonaire sans passer par le ventricule droit qui n'est pas fonctionnel, puisqu'il n'y a pas de valve tricuspide. Depuis la première intervention en 1968, les techniques ont évolué mais le principe est resté le même.

L'auteur affirme ensuite qu'il n'existe pas d'étude sur la qualité de vie des patients ayant une circulation de Fontan. Aussi, il a réalisé un bilan de santé aux patients de son centre de soins et leur a proposé d'évaluer leur qualité de vie.

2.21.1 – Population étudiée

Tous les patients ayant bénéficié d'une opération de Fontan et étant suivis dans le centre de soin de l'auteur ont été inclus dans l'étude, soit 36 patients.

2.21.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.21.3 – Outils de mesure :

Les patients ont bénéficié d'un bilan somatique avec électrocardiogramme, test d'effort et échocardiographie. Pour l'évaluation de la qualité de vie, l'auteur a choisi le questionnaire SF-36 [15] [Annexe 4] validé en Néerlandais. Les patients étaient également classés selon la New York Heart Association.

2.21.4 – Résultats :

Les scores pour les dimensions « activité physique », « santé psychique » et « santé perçue » sont significativement plus bas que pour la population générale des Pays-Bas. Ces mauvais scores sont essentiellement liés à l'arythmie, les réopérations et les accidents thromboemboliques. L'auteur rappelle que les multiples hospitalisations et réopérations dans l'enfance peuvent influencer le développement de l'individu. L'isolement social et les troubles psychologiques peuvent être selon lui la conséquence d'incapacités physiques, de restrictions de loisirs et d'activités physiques ou de surprotection des parents.

Cependant, l'auteur rapporte que les cliniciens qui ont participé à l'étude ont été étonnés par la capacité des patients à « mener une vie normale » malgré leur situation pathologique.

En conclusion il pense que l'amélioration de la qualité de vie chez ces patients passe par une bonne connaissance de leurs troubles psychologiques et éventuellement par leur prise en charge spécialisée. Il critique tout de même son étude notamment sur la forte possibilité de biais liée à une petite cohorte de patients.

Nous retenons de cette étude, outre sa rigueur scientifique, une grande différence entre les résultats du SF-36 et le sentiment des soignants qui estiment que leurs patients mènent une vie presque normale. Cela sème à nouveau le doute dans notre esprit quant à la légitimité des questionnaires. Peut-on se réduire à l'utilisation d'un simple questionnaire pour évaluer la qualité de vie d'un patient ? Doit-on se fier à l'appréciation d'un tiers ? Peut-être faut-il faire une différence entre la qualité de vie liée à la santé, mesurée ou plutôt évaluée par les questionnaires, et la qualité de vie en général, le bonheur, dont l'évaluation est beaucoup plus aléatoire et peut-être moins liée à la santé.

2.22 – Qualité de vie de l'enfant après remplacement de la valve mitrale

Titre: **Quality of life in children following mitral valve replacement** [44].

Auteur : van Doorn C.
Pays : Royaume-Uni
Année : 2000

Le remplacement de la valve mitrale, qui fait communiquer le ventricule gauche et l'oreillette gauche, par une prothèse est parfois nécessaire lorsqu'elle n'a pas pu être réparée chirurgicalement. L'auteur remarque que les résultats du remplacement de la valve mitrale ont déjà été étudiés en terme de mortalité mais que, alors que beaucoup d'enfants vivent avec cette correction, peu d'études ont étudié leur qualité de vie. En effet, cette intervention implique quelques contraintes dans la vie de tous les jours comme par exemple un traitement anticoagulant à vie. L'auteur a voulu ici évaluer les paramètres généraux de santé de ces enfants et évaluer le retentissement du traitement quotidien sur la qualité de vie. Nous avons sélectionné cet article bien qu'il s'adresse aux enfants pour sa rigueur, parce qu'il insiste particulièrement sur l'importance de l'évaluation de la qualité de vie mais aussi pour illustrer l'utilisation de différents questionnaires en fonction de l'âge des patients.

2.22.1 – Population étudiée

54 patients ont bénéficiés de la pose d'une prothèse mitrale de 1987 à 1997 dans le centre de soins de l'auteur. Les 30 survivants et/ou non perdus de vue ont été invités à participer à l'étude. Ils ont bénéficié d'un bilan somatique et les 24 plus grands enfants pouvaient répondre au questionnaire de qualité de vie, les 6 autres étant trop petits. Après refus et autres critères d'exclusion, l'étude a compté 19 patients de 9 à 25 ans.

2.22.2 – Définition de la qualité de vie

Pour l'auteur, « il n'y a pas de définition universellement reconnue de la qualité de vie ni d'outil standard de mesure ». Il a pour sa part utilisé un questionnaire validé pour l'âge des enfants auquel il a ajouté des questions pour évaluer le retentissement du traitement anticoagulant sur la qualité de vie.

2.22.3 – Outils de mesure

Les plus jeunes patients, de 9 à 15 ans ont répondu aux questions du Child Health Related Quality of Life (CQOL) questionnaire (questionnaire de qualité de vie lié à la santé de l'enfant). Ce questionnaire générique couvre en 15 questions les différents domaines de la vie d'un enfant : l'école, les amis, la famille, les activités, le fait de faire des choses tout seul, « tracas », alimentation, sommeil, etc. Le questionnaire était auto administré aux enfants et à leurs parents pour avoir une vue d'ensemble. Les réponses étaient cochées sur une échelle visuelle analogique allant de 1 à 7 points, 1 correspondant à « mieux que les enfants du même

âge » et 7 à « très mauvaise performance ». A noter que ce questionnaire est également utilisé par Culbert [39] dans son étude sur la qualité de vie chez l'enfant après correction chirurgicale d'une transposition des gros vaisseaux faite au Canada anglophone.

Les enfants de 16 ans et plus se sont vu administrer le questionnaire SF-36 [15] [Annexe 4] validé en Anglais.

Dans les deux cas, des questions étaient ajoutées pour évaluer l'impact du traitement anticoagulant permanent et quotidien.

2.22.4 – Résultats :

Les résultats de cette étude montrent que la qualité de vie est légèrement diminuée chez les plus jeunes patients et qu'elle est proche de celle mesurée dans la population générale pour les adolescents et les jeunes adultes. Le traitement anticoagulant semble bien supporté par les patients. L'auteur pense que la différence entre les plus jeunes enfants et les autres est probablement due à la différence d'outils de mesure. Il pense que les outils d'évaluation de la qualité de vie chez les enfants disponibles actuellement ont besoin d'améliorations pour de meilleures évaluations dans le futur.

2.23 – Qu’est-ce que vivre avec une cardiopathie congénitale? Une étude qualitative sur le vécu de patients adultes

Titre: What does it mean to live with a congenital heart disease? A qualitative study on the lived experiences of adult patients [45].

Auteur : Claessens P.

Pays : Belgique

Année : 2004

L’auteur rappelle que l’ensemble des adultes porteurs d’une cardiopathie congénitale constitue une population nouvelle et toujours croissante, 90% des enfants en moyenne arrivant jusqu’à l’âge adulte. En plus de problèmes médicaux somatiques, ces patients ont des soucis d’ordre psychosocial qui influencent la perception de leur qualité de vie. En effet, les symptômes dus à leur maladie et les restrictions de leurs activités agissent sur leur vie de tous les jours. L’auteur a donc voulu réaliser une étude qualitative au cours de laquelle il souhaite mieux connaître le vécu de ses patients.

2.23.1 – Population étudiée

Il s’agit d’un petit échantillon de 12 adultes âgés de 23 à 37 ans et porteurs de cardiopathies congénitales dites « modérées » ou « complexes » (Ventricule unique, tétralogie de Fallot, Transposition des gros vaisseaux). Les critères d’inclusions étaient : âge compris entre 25 et 40 ans, cardiopathie initialement cyanogène, résultats fonctionnels de modérés à bons, ne vivant plus chez leurs parents, ayant un risque élevé de futures séquelles et enfin parlant le Néerlandais. Tous les patients contactés ont accepté de participer à l’étude.

2.23.2 – Définition de la qualité de vie

L’auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.23.3 – Outils de mesure

Les patients inclus dans l’étude ne répondaient pas à un questionnaire validé de qualité de vie mais étaient « interviewés » par un clinicien à leur domicile. Ce dernier n’était pas membre de l’équipe de soins habituelle du patient et l’anonymat des entretiens de forme structurée était assuré. Le début de l’entretien commençait par la question suivante : « pouvez-vous me dire ce que cela signifie de vivre avec une cardiopathie congénitale ? ». Ensuite, sur la base des réponses du patient, le clinicien enchaînait avec une série de questions structurées pour réussir à cerner son vécu. Les entretiens duraient de 1 heure à 1 heure et demie et étaient enregistrés. Ils sont analysés par une méthode qualitative descriptive appelée « Grounded Theory Procedures ».

2.23.4 – Résultats

Le fait le plus marquant est que les patients se sentent « différents ». Ce sentiment ainsi que la volonté d'être le plus normal possible est appelé par l'auteur « processus de normalisation ». Il intéresse le patient mais aussi, la famille, les amis et devrait peut-être aussi impliquer les soignants. Certains patients réagissent en essayant de dépasser leurs limites physiques. D'autres vont se concentrer sur leurs études pour compenser et supprimer ce sentiment de différence. La sévérité de la cardiopathie est un élément déterminant car elle conditionne l'importance des limitations physiques ainsi que le nombre d'hospitalisations dans l'enfance et renforce encore ce sentiment d'être différent. Globalement, les patients ont l'impression que leur maladie domine leur vie et la plupart de leurs choix et décisions importantes sont influencés par le fait qu'ils ont une cardiopathie congénitale. Par exemple, les choix relatifs à l'emploi, aux éventuelles grossesses, aux loisirs dépendent de la sévérité de la cardiopathie. De plus, dans un processus de surprotection, les parents font des choix pour leurs enfants même lorsqu'ils ont atteint l'âge adulte. Il en résulte un manque de contrôle de leur propre vie à l'origine de sentiments d'insuffisance, d'impuissance, de différence. Cette surprotection entraîne souvent une dépendance envers les parents et explique sûrement pourquoi ces patients vivent plus longtemps dans leur famille que les jeunes du même âge de la population générale.

D'autre part, les patients avec une cardiopathie congénitale se demandent souvent ce que sera leur futur. Cela influence beaucoup leurs relations avec les autres et leurs décisions. Certains fuient les relations sérieuses avec les autres et n'osent pas prendre des décisions qui impliquent leur avenir. Ils ont également peur d'« avouer » leur cardiopathie à leurs amis de peur d'être rejetés. En effet, l'acceptation par les autres est un acte important pour ces patients.

Au total ces patients semblent lutter perpétuellement pour être acceptés et considérés comme normaux. Le sentiment d'être différent est influencé par de nombreux facteurs comme le regard des autres, la surprotection des parents, les soins médicaux, les limitations physiques et bien sûr la personnalité de chaque patient.

En conclusion l'auteur pense que la connaissance du vécu des adultes ayant une cardiopathie congénitale est importante pour les soignants. L'accent doit être mis dans leur suivi sur le « processus de normalisation » permettant une meilleure intégration de leur maladie dans leur vie de tous les jours.

Si elle ne permet pas de comparaisons comme d'autres études qui utilisent des questionnaires validés, celle-ci est tout de même particulièrement intéressante. L'auteur a cherché à comprendre le vécu et à connaître la vie de tous les jours de ses patients. Finalement n'est-ce pas ceci la qualité de vie ? Mais la qualité de vie n'est-elle pas plus influencée par la personnalité du patient que par le fait unique qu'il ait été opéré du cœur ? N'existe-t-il pas des comorbidités qui agissent sur la qualité de vie et qui ne sont pas forcément liées à la cardiopathie congénitale ? La personnalité peut-elle être influencée fortement par la naissance avec une cardiopathie congénitale ? Beaucoup d'auteurs mettent l'accent sur la nécessité d'une prise en charge psychologique, mais d'autres insistent sur le phénomène de normalisation, et conseillent aux parents d'élever leurs enfants comme s'ils n'avaient pas de maladie.

2.24 – Qualité de vie chez des adultes ayant une cardiopathie congénitale

Titre: **Quality of life experienced by adults with congenital heart disease [46].**

Auteur : Simko L.C.

Pays : Etats-Unis d'Amérique

Année : 2003

L'auteur explique que les progrès de la chirurgie cardiaque et de la cardiologie permettent à un nombre croissant de patients nés avec une cardiopathie congénitale d'atteindre l'âge adulte. Le but de son étude est de décrire leur qualité de vie.

2.24.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une enquête cas témoins. La population étudiée est un échantillon de 124 patients suivis par le centre de soins de l'auteur qu'il a comparé à une population de 124 sujets « sains » du même âge.

2.24.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur explique que le niveau de qualité de vie des adultes porteurs de cardiopathie congénitale implique divers facteurs comme : la possibilité de contracter une assurance vie ou une assurance maladie (l'étude est américaine), la possibilité de mener une grossesse, l'emploi, la possibilité de vivre sans dépendre de sa famille ou de tiers, etc.

2.24.3 – Outils de mesure

L'auteur a évalué la qualité de vie grâce au Sickness Impact Profile (SIP) [47]. C'est un instrument générique qui évalue l'impact d'une maladie sur les dimensions physiques et psychosociales de la qualité de vie. Il n'est pour l'instant disponible qu'en Anglais. Il a été créé en 1976 et revu en 1981. Les différents items étudiés sont : sommeil et repos, alimentation, emploi, autonomie à la maison, loisirs et temps libre, mobilité, motricité, soins du corps, vie sociale, vigilance, émotions, communication.

2.24.4 – Résultats

L'auteur a retrouvé une différence statistiquement significative entre les scores des cas et des témoins, aussi bien les scores totaux que dans les deux catégories, « physique » et « psychosociale » et même pour chaque item individuel. Il conclut que le Sickness Impact Profile peut être utilisé pour évaluer la qualité de vie chez les adultes cardiaques congénitaux.

Nous remarquons qu'il s'agit de la deuxième étude cas témoins que nous découvrons. Les autres ne comparaient pas leurs résultats ou les comparaient à des valeurs normées

connues pour leur questionnaire. L'avantage est sûrement de comparer ce qui est comparable. Deux populations de jeunes adultes, du même âge, au même moment et dont la seule et unique différence est censée être la cardiopathie congénitale. Les inconvénients seraient la faisabilité et le risque d'avoir des résultats peu interprétables, les deux cohortes de patients étant numériquement plutôt faibles. Il serait encore plus aléatoire de comparer ces résultats à d'autres études sur d'autres populations de patients.

Par ailleurs il s'agit d'une des études ayant les plus mauvais résultats puisque tous les champs de la qualité de vie sont diminués. Ceci est-il dû à l'outil de mesure ?

2.25 – Résultats à long terme après correction chirurgicale de la tétralogie de Fallot: suivi sur plus de 20 ans de 100 survivants consécutifs

Titre: Long-term results of the intracardiac repair of tetralogy of Fallot: a follow-up study conducted over more than 20 years on 100 consecutive operative survivors [48].

Auteur : Miyamura H.
Pays : Japon
Année : 1993

Nous avons sélectionné cet article car l'auteur affirme que l'évaluation des nouvelles techniques opératoires par rapport à celles d'il y a une vingtaine d'années n'est pas évidente du point de vue de la qualité de vie. Il pense que les résultats des techniques récentes doivent être évalués. Pour sa part, il souhaite évaluer les résultats des anciennes. Enfin, dans sa conclusion, il considère que ses patients ont pour la plupart une bonne qualité de vie.

2.25.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une étude rétrospective. 132 patients ont subi une intervention pour tétralogie de Fallot dans le centre de soins de l'auteur de 1965 à 1971 parmi lesquels 100 survivants ont été suivis pendant 20 à 25 ans.

2.25.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition de la qualité de vie. Il utilise ce terme de façon intuitive et avec sa logique personnelle. En effet, les critères de bonne qualité de vie semblent être pour lui la possibilité d'avoir un travail, de se marier, d'avoir des enfants.

2.25.3 – Outils de mesure

L'auteur ne mesure ou plutôt n'évalue pas la qualité de vie par des outils reconnus. Il évalue de façon subjective la qualité de vie examinant si les patients ont pu facilement trouver du travail, se marier, avoir des enfants ou s'ils ne sont pas trop gênés par des symptômes ou des réopérations.

2.25.4 – Résultats

L'auteur décrit donc toutes les complications survenues chez les patients : insuffisance cardiaque, mort subite, accident vasculaire cérébral, troubles du rythme cardiaque, besoin de réopérations, etc. Ensuite, il décrit la population de son étude en termes socioculturels. La plupart des patients semblent ne pas avoir de soucis pour trouver un travail. Sur les 92 patients vivants au moment de l'étude, seulement 4 ne travaillent pas et 7 n'ont pas répondu à la

question. Les autres, c'est-à-dire 81 patients sur 92, ont des emplois ou occupations variés : homme d'affaires, vendeur, femme au foyer, commerçant, instituteur, infirmière, ingénieur, chauffeur routier, cuisinier, pêcheur, jardinier, etc. L'auteur insiste sur le fait que la plupart des patients travaillent comme d'autres personnes en bonne santé. Un seul patient a dû laisser son emploi à cause de troubles du rythme. L'auteur affirme alors que « si l'on suppose que d'avoir un travail ou une occupation est le gage d'une satisfaisante vie sociale, 81% des patients de l'étude ont une bonne qualité de vie ». Ceci est peut-être un critère encore plus important au Japon que chez nous ? L'auteur s'intéresse ensuite à la présence ou non de symptômes comme des troubles du rythme, des vertiges, des palpitations, une fatigabilité excessive, une dyspnée ou des oedèmes et constate que 54,3% des patients n'ont pas de plainte subjective. Enfin, sur les 46 patients femmes, 31 sont mariées et 28 ont mené à terme une grossesse. Certaines d'entre elles ont développé une discrète insuffisance cardiaque congestive durant la grossesse mais toutes ont pu être soignées médicalement avec succès.

Au total, l'auteur affirme que ses patients ont une bonne qualité de vie sur des critères personnels et un jugement intuitif.

Nous ne critiquons pas cette approche. Mais le but de l'auteur étant de comparer ses résultats aux résultats d'autres études sur la qualité de vie des patients opérés plus récemment pour une tétralogie de Fallot, il aurait peut-être dû utiliser un questionnaire validé. Même si une autre étude est réalisée par l'auteur lui-même sur les techniques chirurgicales modernes, il lui sera difficile de comparer et surtout de justifier la significativité statistique des différences observées sur des critères subjectifs, même si l'observateur ne change pas.

2.26 – Que savent les adultes ayant une cardiopathie congénitale de leur maladie, de leur traitement, de la prévention des complications? Une invitation à une éducation organisée des patients

Titre: What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education [49].

Auteur : Moons P.

Pays : Belgique

Année : 2001

Une bonne connaissance de sa maladie permet-elle une meilleure prise en charge, une meilleure prévention des complications, de meilleurs résultats somatiques et donc une meilleure qualité de vie ? Ou permet-elle directement une meilleure qualité de vie en effaçant des doutes, en éclairant sur l'avenir ? Ou au contraire, peut-elle rendre le patient pessimiste, inquiet, augmenter son sentiment d'être différent ou invalide et diminuer sa qualité de vie ? S'il ne répond pas exactement à ces questions dans son article, l'auteur s'est intéressé à la connaissance de leur maladie par les adultes congénitaux et a dressé un état des lieux dans son centre de soin. C'est pourquoi l'article a retenu notre attention.

2.26.1 – Population étudiée

L'auteur a recruté les patients parlant correctement la langue du pays et ayant consulté à son centre de soins sur une période de 3 mois. 62 adultes (15 femmes et 47 hommes) de 18 à 46 ans (médiane = 23 ans).

2.26.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne définit pas la qualité de vie dans cette étude.

2.26.3 – Outils de mesure

Chaque patient devait répondre à un questionnaire créé pour l'étude et évaluant la connaissance de sa maladie. Ce questionnaire nommé « Leuven Knowledge Questionnaire for Congenital Heart Disease » mesure les connaissances des patients dans 4 domaines particuliers :

- 1- la maladie et son traitement.
- 2- la prévention des complications dont l'endocardite infectieuse.
- 3- les activités physiques.
- 4- des notions autour de la sexualité et la gestation.

En effet, l'une des principales complications de toutes les cardiopathies congénitales est l'endocardite infectieuse. L'anatomie des cavités cardiaques modifiée lors de l'embryogenèse puis par la chirurgie est à l'origine en quelque sorte de remous dans la circulation sanguine, comme derrière les piles d'un pont sans arrière-bec sur un fleuve. On retrouve derrière les piles de pont toutes sortes de débris flottant à la surface de l'eau. De la même façon, des bactéries qui seraient présentes dans la circulation sanguine peuvent stagner dans les zones à remous du cœur et s'accrocher aux parois appelées « endocarde ». Si elles se développent, elles vont détruire l'endocarde. C'est l'endocardite. Elle est souvent localisée au niveau des valves cardiaques et provoque ainsi des insuffisances valvulaires. Un des symptômes majeurs est une fièvre persistante.

2.26.4 – Résultats

Les patients ont une bonne connaissance (plus de 80% de bonnes réponses) dans les domaines suivants : traitement, fréquence du suivi cardiologique nécessaire, nécessité des soins dentaires, choix professionnels, intérêt de la contraception orale et risques d'une grossesse.

La connaissance du nom de leur maladie, de l'anatomie de leur cœur, de la possible récurrence tout au long de leur vie de l'endocardite infectieuse et de la compatibilité de leur malformation avec certaines activités physiques ou sportives sont des points moins bien connus des patients (50 à 80% de bonnes réponses).

Enfin, les notions suivantes sont moins connues des patients (moins de 50% de bonnes réponses) : les raisons du suivi clinique, les symptômes indiquant une détérioration cardiaque, la définition, les signes et les facteurs de risque de l'endocardite infectieuse, l'impact de la consommation d'alcool ou de tabac sur leur maladie, la nature parfois héréditaire de la cardiopathie et la contre indication d'une contraception par dispositif intra utérin.

L'auteur conclut que les patients ont de profondes lacunes dans la connaissance de leur maladie et que cette étude peut être utilisée comme une base au développement ou à l'amélioration de leur éducation.

Nous rappellerons que ces patients sont régulièrement suivis puisqu'ils ont été sélectionnés de cette façon. Qu'en est-il des patients sans suivi régulier ? Il serait également intéressant de connaître quelle réponse au questionnaire produirait une population de médecins, puisque ce sont eux qui doivent « éduquer » les patients.

Nous ne doutons pas que la bonne éducation des patients soit nécessaire. Mais est-elle un facteur d'amélioration de la qualité de vie ? Le clinicien ne doit-il pas s'efforcer d'informer son patient sans l'inquiéter outre mesure ?

2.27 – Pensées négatives ou pessimisme chez les adultes avec une cardiopathie congénitale

Titre: **Negative thoughts in adults with congenital heart disease [50].**

Auteur : Rietveld S.

Pays : Pays-Bas

Année : 2002

Pour l'auteur qui n'est pas cardiologue mais affilié au service de psychologie de son hôpital, beaucoup de patients vivant avec une cardiopathie congénitale ont des troubles cardiaques persistants, des problèmes d'adaptation psychosociale et une faible qualité de vie. Premièrement, les patients doivent affronter l'idée d'avoir une maladie potentiellement mortelle. Deuxièmement, il y a pour l'auteur des problèmes pratiques liés à la présence d'une cardiopathie congénitale, de la difficulté à trouver un travail à celle de s'assurer sur la vie. Troisièmement le patient doit parfois supporter certains symptômes comme des palpitations, la dyspnée, la fatigue, les cicatrices, etc. Enfin, ce que l'auteur appelle les émotions négatives (l'angoisse, la dépression) sont fréquentes chez ces patients et souvent sévères. Si la plupart sont probablement anxieux lors de l'exacerbation des symptômes, certains ont une grande propension à l'anxiété en général et souffrent de dépression. D'ailleurs, les symptômes physiques viennent renforcer un sentiment parfois d'inadaptation par rapport à leurs pairs dans de nombreux domaines comme le sport, la sexualité, le risque de faire des enfants, etc. En bref, les cardiologues sont confrontés à des problèmes psychologiques qui n'ont pas d'explication médicale somatique simple ou directe et dont la réponse n'est pas non plus d'ordre cardiologique mais probablement plus du domaine de la psychologie.

Aussi l'auteur se pose la question de l'adaptation à la vie avec une cardiopathie congénitale. Pourquoi certains patients s'adaptent-ils mieux que d'autres ? Est-ce lié à la gravité de la cardiopathie ? Ou au contraire à des facteurs psychologiques ? Cette étude évalue les liens entre les « negative thoughts » que nous avons traduit par « pensées négatives » ou « pessimisme », les données médicales somatiques, les données psychosociales et la qualité de vie.

2.27.1 – Population étudiée

L'auteur a proposé de participer à l'étude à 82 patients consécutifs consultant à son centre de soins. Tous ont accepté : 40 hommes et 42 femmes de âgés de 17 à 77 ans avec des cardiopathies peu ou très sévères et appartenant à chacune des classes de la New York Heart Association.

2.27.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie dans son article.

2.27.3 – Outils de mesure

L'auteur évalue les « pensées négatives » par un auto questionnaire validé en Néerlandais, le Negative Affectivity Self-Statement Questionnaire (NASSQ). Il est divisé en trois sous échelles évaluant l'anxiété, la dépression, et les sentiments négatifs.

L'adaptation psychosociale est évaluée par 3 items du questionnaire général donné aux patients : le fait d'avoir un travail, d'avoir un ou une compagne, de faire du sport.

L'angoisse et la propension à l'anxiété sont mesurées par une sous échelle d'un questionnaire validé aux Pays-Bas, le Spielberger State-Trait Anxiety Inventory.

L'alexithymie, c'est-à-dire la difficulté à mesurer, à quantifier, à décrire et à verbaliser ses propres symptômes, est évaluée par également par une échelle validée, la Toronto Alexithymia Scale. L'auteur veut ici mesurer les « excès » de perceptions subjectives et de plaintes chez certains patients et les relier à d'autres facteurs que somatiques.

La qualité de vie est évaluée par le court questionnaire générique validé en Néerlandais et que nous ne présentons plus dans cette thèse, le SF-36 [15] [Annexe 4]. L'auteur précise bien dans sa présentation que cette échelle n'est pas spécifique des cardiopathies congénitales. Il ajoute qu'il n'existe pas de questionnaire spécifique pour les patients ayant une cardiopathie congénitale. L'étude date de 2002. Depuis, Mascha Kamphuis et son équipe ont développé en 2004 et en Néerlandais un questionnaire spécifique : health-related quality of life module for young adults with congenital heart disease [13].

Enfin, les données générales sur les patients sont collectées dans le formulaire habituel de l'hôpital et sont utilisées pour qualifier la sévérité des cardiopathies selon l'avis des cardiologues, le nombre d'opérations passées ou à venir, le traitement quotidien, et de la classification de la New York Heart Association.

2.27.4 – Résultats

Les patients ont été classés dans trois groupes selon leur score au Negative Affectivity Self-Statement Questionnaire (NASSQ) : important, modéré ou faible. Puis l'auteur a étudié les liens entre les « pensées négatives » et les autres variables.

Au total, les patients avec beaucoup de « pensées négatives » ont également de mauvais scores dans les domaines de l'adaptation psychosociale et de la qualité de vie, et cela indépendamment de la sévérité de la cardiopathie. Pour l'auteur, cela confirme l'hypothèse à l'origine de son étude selon laquelle ce sont le pessimisme, les pensées négatives qui conditionnent l'adaptation à la vie avec une cardiopathie congénitale et pas du tout des facteurs somatiques.

En conclusion, il s'agit d'une nouvelle étude dont la méthodologie nous semble particulièrement sérieuse et qui ne relie pas la qualité de vie et la gravité de la cardiopathie congénitale. La qualité est liée pour l'auteur aux pensées négatives. Celles-ci seraient alors inhérentes à la personnalité des patients? Si l'auteur pense que la qualité de vie n'est pas liée à la gravité de la cardiopathie, il ne dit pas qu'elle n'est pas liée à sa présence. Certaines études

trouvent tout de même une qualité de vie inférieure chez les adultes cardiaques congénitaux par rapport à la population générale [37, 38, 40, 43, 44, 46].

A ce stade de la thèse, nous pensons de plus en plus que si la qualité de vie est liée à la présence de la cardiopathie elle dépend essentiellement de la personnalité de chaque individu et nous aimerions bien savoir si cette personnalité peut être influencée par la présence de la cardiopathie et surtout dans quelle mesure au cours de son développement.

Par ailleurs, Rietveld a remarqué que certains patients étaient gênés par leur cicatrice. C'est le premier auteur que nous lisons qui aborde ce sujet pourtant extrêmement répandu dans les forums de discussion sur Internet entre les patients adultes et surtout adolescents et les parents de petits patients [51, 52].

2.28 – Premières opérations « à cœur ouvert » de la tétralogie de Fallot. Suivi de 26 à 31 ans de 106 patients

Titre: The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26-31 year follow-up of 106 patients [53].

Auteur : Lillehei C.W.

Pays : Etats-Unis d'Amérique

Année : 1986

Le but de cette étude est de déterminer la survie, la morbidité, les résultats des examens hémodynamiques, la réussite scolaire ou professionnelle chez les premiers patients opérés à cœur ouvert d'une tétralogie de Fallot.

2.28.1 – Population étudiée

Du 31 août 1954 à 1960, l'auteur a réalisé les premières corrections à cœur ouvert de la tétralogie de Fallot chez 106 patients qu'il a suivis jusqu'à la date de l'étude.

2.28.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne définit pas la qualité de vie.

2.28.3 – Outils de mesure

L'auteur, n'utilise pas de questionnaire d'évaluation de la qualité de vie. Il retrace l'histoire clinique des patients avec les causes de décès et les complications et il s'intéresse à la vie de ses patients en général : études, professions, grossesse, etc.

2.28.4 – Résultats

21 patients sont décédés, 5 de mort subite, 4 par accident, 2 par insuffisance cardiaque, 2 lors de réopération, 2 par suicide et 2 de cause non définie. La survie actuarielle à 30 ans est de 77%. Les complications tardives rencontrées sont 10 réopérations, 5 arythmies et une endocardite infectieuse. 34 patients (32%) ont fait des études supérieures (licence) et 10 ont un diplôme équivalent ou supérieur à notre maîtrise (5 maîtrises en diverses disciplines, 2 maîtrises en médecine (M.D.'s), 2 thèses et 1 avocat). 15 ont été à l'université et 9 ont fait des études techniques supérieures. 40 patients (22 femmes et 18 hommes) ont eu des enfants dont 7,3% avaient une malformation cardiaque majeure.

L'auteur conclut que les résultats à long terme sont « excellents » dans ce groupe. Pour lui, les survivants mènent une vie « productive » sans restrictions dans les domaines de l'éducation et de l'emploi, ce qui est sûrement sa définition d'une bonne qualité de vie.

2.29 – Suivi à long terme de 1095 patients ayant bénéficié d'opérations reliant le ventricule pulmonaire aux artères pulmonaires pour une cardiopathie congénitale complexe

Titre: Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits [54].

Auteur : Dearani J.A.
Pays : Etats-Unis d'Amérique
Année : 2003

Dans cet article, l'auteur arrive à la conclusion que la qualité de vie est excellente pour la plupart des patients malgré la nécessité d'une nouvelle opération pour certains. Nous avons donc voulu savoir comment il avait évalué la qualité de vie.

2.29.1 – Population étudiée

Il s'agit de patients nés de 1964 à 2001 avec diverses cardiopathies congénitales complexes dont le point commun est un arrêt de la continuité entre le ventricule pulmonaire et l'artère pulmonaire (Atrésie pulmonaire, tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, etc.). La technique chirurgicale étudiée rétablit cette continuité par un conduit en Dacron avec une valve de porc, avec une autogreffe ou un conduit sans valve. Au total, 1270 patients ont bénéficié de l'intervention dans le centre de soins de l'auteur. L'étude analyse la mortalité de tous les patients et les résultats à long terme des premiers patients, opérés avant 1992 soit 1095 et le suivi des survivants soit 867.

2.29.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition de la qualité de vie.

2.29.3 – Outils de mesure

Le suivi des patients a été fait par lecture des dossiers cliniques et par le remplissage de questionnaires par les patients ou leur famille voire si besoin par leur médecin traitant. Les questionnaires étaient envoyés par la poste. Lorsque les patients ne répondaient pas, les investigateurs les interrogeaient au téléphone. L'auteur ne détaille pas les items de son questionnaire dans son article. Il indique simplement que les données recherchées comprenaient l'état fonctionnel du patient, la survenue de complications cardiaques, le besoin de nouvelles opérations, les hospitalisations, le cas échéant le certificat de décès. L'auteur n'utilise donc pas de questionnaire validé d'évaluation de la qualité de vie.

2.29.4 – Résultats

L'auteur décrit la mortalité, la morbidité, leurs causes, les besoins de réintervention et les différentes techniques chirurgicales. Il détaille l'appartenance des patients aux 4 classes de la New York Heart Association et enfin, il énumère les diverses grossesses et leur aboutissement. Dans sa conclusion, il discute longuement l'intérêt de chaque technique chirurgicale et de son indication.

Au total, l'évaluation « excellente » de la qualité de vie des patients par l'auteur semble être basée sur le fait que les patients survivants sont tous dans les classes 1 ou 2 de la New York Heart Association et sur l'incidence des complications, des hospitalisations et des réinterventions.

2.30 – Devenir des cardiopathies congénitales: revue de la littérature

Titre: **Outcomes of congenital heart disease: a review [55].**

Auteur : Green A.

Pays : Etats-Unis d'Amérique

Année : 2004

Le but initial de l'auteur était de faire le point sur les études évaluant la qualité de vie chez les patients nés avec une cardiopathie congénitale, puis, au cours de son travail, son attention a été attirée par d'autres résultats. Cet article donne donc une vue d'ensemble des résultats à plus ou moins long terme des cardiopathies congénitales. L'auteur rappelle que 8 naissances sur 1000 sont concernées dans son pays et que 1 million d'Américains vivent avec une cardiopathie congénitale.

2.30.1 – Population étudiée

Il s'agit d'une revue de la littérature. L'auteur s'est intéressé à des groupes hétérogènes de patients, adultes ou enfants.

2.30.2 – Définition de la qualité de vie

L'auteur ne donne pas de définition personnelle de la qualité de vie.

2.30.3 – Outils de mesure

L'auteur a fait une recherche bibliographique de 1998 à 2003 sur le devenir de groupes de patients hétérogènes, aussi bien des enfants que des adultes. Au début, l'étude avait été limitée aux articles américains pour finalement inclure des études internationales. Les patients transplantés ont été exclus de la recherche.

2.30.4 – Résultats

L'auteur développe les points suivants :

La survie

Les premières interventions datent des années 1930. Il y avait à cette époque beaucoup de mortalité et très peu d'enfants atteignaient l'âge adulte. Puis l'amélioration des techniques chirurgicales, l'utilisation des prostaglandines et le perfectionnement des techniques de soins intensifs ont changé le pronostic des cardiopathies congénitales. De récentes recherches indiquent que 85% des nouveaux-nés porteurs d'une cardiopathie congénitale ont toutes leurs

chances d'atteindre l'âge adulte. L'auteur commente ces résultats : elle pense qu'il est très bien d'augmenter la survie mais qu'il faut alors s'intéresser aux survivants, à leur morbidité à court et long terme et à leur qualité de vie.

La morbidité cardiaque

L'auteur détaille les différentes complications majeures : troubles du rythme (très fréquents en cas de transposition des gros vaisseaux avec correction atriale), insuffisance cardiaque, endocardite infectieuse, embolie, etc. ; ainsi que la nécessité de réintervention. Les résultats sont différents selon les études.

Des études se sont intéressées à la classification fonctionnelle de la New York Heart Association avec des résultats bien meilleurs chez les enfants, peut-être parce que les échelles ne sont pas faites pour eux.

La présence de symptômes est très variable selon les études. Pour certaines, 89,7% des patients sont symptomatiques tandis que pour d'autres il n'y a pas de différence avec une population témoin saine.

La tolérance de l'exercice physique est également très différente selon les études. Mais c'est une des données les plus liées à la gravité de la cardiopathie congénitale.

Enfin, les résultats concernant la croissance des enfants sont eux aussi variables mais convergent tout de même pour la plupart vers un retard staturo-pondéral et une taille plus faible que la moyenne à l'âge adulte.

Le développement neurologique et cognitif

Les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale ont plus de troubles du développement psychologique, soit pour des raisons génétiques, leur malformation étant incluse dans un syndrome, soit à cause de la cardiopathie elle-même, ou des interventions sur le cœur, de la circulation extracorporelle, des séjours en réanimation. Ceci dit, une étude a trouvé des scores de quotient intellectuel quasi identiques à la normale.

Les résultats sur les plans comportemental et psychiatrique

En général, ce sont les patients avec les cardiopathies congénitales les plus graves qui rencontrent les problèmes sociaux ou psychiatriques les plus graves. Mais d'autres facteurs entrent en jeu comme le milieu socioculturel de l'enfant. Les problèmes les plus fréquents sont la dépression, les plaintes excessives (alexithymie), un comportement agressif, l'angoisse. Mais, malgré des différences selon les études, les pathologies d'ordre psychiatrique ne sont pas fréquentes chez les cardiaques congénitaux. Par exemple la prévalence de la dépression serait de 30 à 40% chez l'adulte et surtout liée à l'âge (augmentation avec l'âge), au chômage et à l'appartenance à une mauvaise classe de la New York Heart Association c'est-à-dire à des capacités fonctionnelles diminuées.

Les résultats sur le plan des relations sociales

Certaines études rapportent une enfance et un rapport aux autres normaux tandis que d'autres insistent sur le sentiment d'être différent.

Etudes et emploi

Les résultats varient selon les études. Pour certaines il n'y a aucune différence entre les cardiaques congénitaux et la population générale tandis que pour d'autres il y a plus de chômage et des postes de travail différents. Pour avoir, comme l'auteur de cet article, revu la littérature sur le sujet nous pensons qu'il est difficile de tirer des conclusions générales, les populations de patients étudiées étant la plupart du temps très petites et très spécifiques.

Mariage et foyer

Encore une fois les résultats dépendent des auteurs. Pour certains, les cardiaques congénitaux vivent plus longtemps chez leur parents et se marient moins, pour d'autres les valeurs sont les mêmes que pour la population générale de leur pays. La grossesse n'est pas contre-indiquée mais elle est associée à des risques accrus en fonction des cardiopathies.

L'impact sur la famille

Malgré le fait que les cardiopathies congénitales soient la deuxième plus fréquente maladie chronique de l'enfance il y a peu d'études sur son impact familial. Les soins, les opérations, les restrictions physiques, le sentiment d'avoir un enfant différent et bien d'autres causes sont à l'origine d'un stress probable pour la famille. Mais, malgré ces difficultés, beaucoup de familles s'adaptent. Une étude datant d'une dizaine d'années montre que 50% d'entre elles ne rapportent aucune ou seulement de petites difficultés.

La qualité de vie

Comme nous, l'auteur remarque le peu d'études évaluant la qualité de vie. Elle note que de récentes études menées avec des questionnaires validés de mesure de la qualité de vie liée à la santé ne trouvent pas de différence entre les patients et la population générale et ne trouvent pas non plus de lien entre la sévérité de la cardiopathie congénitale et la qualité de vie. Même la cyanose, les troubles du rythme ou l'insuffisance cardiaque ne sont pas forcément cause de diminution de la qualité de vie. D'autres études mettent par contre en évidence des différences et alors surtout dans les dimensions physiques et psychosociales.

Au total, la littérature montre que les cardiaques congénitaux vivent de plus en plus longtemps mais rencontrent des problèmes dans divers domaines. Le développement neurologique, les complications, les résultats psychosociaux ont été plutôt bien étudiés, mais la qualité de vie et le ressenti des patients et de leur famille sont moins bien connus.

L'auteur pense que des recherches seraient les bienvenues dans ces champs afin de les améliorer. Elle pense qu'il faut faire plus de recherches sur la qualité de vie des enfants et des adultes avec une cardiopathie congénitale au Etats-Unis d'Amérique. Nous pensons qu'il faudrait en faire de même en France !

3 – Tableau récapitulatif de la revue de la littérature

Auteur	Population	Définition de la qualité de vie (QV)	Outils de mesure	Résultats
1 Kamphuis M. [24] Pays-Bas. 2002	78 adultes de 18 à 32 ans	« Pas de définition universelle »	TAAQOL / SF-36 [15] / NYHA / index de Somerville	Diminution seulement de la dimension physique.
2 Saliba Z. [25] France. 2001	67 patients de 17 à 49 ans	Aucune	Duke [14]	Comparable avec la population générale. Cyanose liée au score physique.
3 Moons P. [26] Belgique 2004	89 adultes de 20 à 26 ans. Multicentrique.	« Sentiment de satisfaction de la vie »	EVA / CHD-TAAQOL [12] / NYHA.	Bons. Pas de différence en fonction de la gravité.
4 Moons P. [27] Belgique. 2004	339 adultes.	Ne prétend pas mesurer la qualité de vie.	Données générales / NYHA.	bons résultats (capacité fonctionnelle, sport et intégration sociale).
5 Martinez J. [20] France. 2004	177 adultes de 20 à 40 ans.	Ne prétend pas mesurer la qualité de vie.	Cat. socio-professionnelles de l'INSEE.	Différentes mais pas inférieures à la population générale. Influencées par la technique chirurgicale.
6 Meijboom F. [28] Pays-Bas. 1995	77 adultes.	Aucune.	Questionnaire CBS Pays-Bas / test effort.	Comparable avec la population générale. Pas de lien avec la gravité.
7 Meijboom F. [30] Pays-Bas. 1996	58 adultes.	Aucune.	Questionnaire CBS Pays-Bas / test effort.	Bons résultats. Etat de santé perçu lié au test d'effort mais pas à la gravité.
8 Hallidie-Smith K.A. [31] Royaume-Uni. 1977	27 patients de 14 à 28 ans.	Aucune.	Données générales / tests d'effort.	Bons résultats. Etat de santé perçu non lié aux résultats de test d'effort.
9 Gersony W.M. [32] U.S.A. 1993	1681 patients.	Aucune.	Données générales / question d'auto évaluation / NYHA.	QV et données générales comparables à la population générale. Niveau d'étude supérieur.
10 Mair D.D. [33] Royaume-Uni. 1992	38 patients de 15 à 36 ans.	Aucune.	Données générales / questionnaire personnel.	Bons résultats.

Auteur	Population	Définition de la qualité de vie (QV)	Outils de mesure	Résultats
11 Hucin B. [34] République Tchèque 2000	177 patients de 13 à 26 ans.	Aucune.	Données générales / bilan somatique / NYHA.	Bons résultats.
12 Ternstedt B.M. [35] Suède. 2001	26 patients.	Plusieurs composantes.	Questionnaire de Kajandi / perso / NYHA.	Meilleurs résultats pour la cardiopathie la plus grave. Niveau d'étude supérieur à la population générale.
13 Hager A. [36] Allemagne. 2004	149 patients de 14 à 60 ans.	Aucune.	SF-36 / tests d'effort.	Lien entre les dimensions « activité physique » et « santé perçue » et les tests. Pas d'autre lien.
14 Lane D.A. [37] Royaume-Uni. 2002	276 patients de 16 à 85 ans.	« Notion complexe et multi-factorielle »	SF-36 / données générales / cyanose.	Mauvais scores d'« activité physique » et « santé perçue ». Mauvais résultats chez les cas les plus et les moins graves.
15 Jefferies J.L. [38] USA. 2004	32 adultes de 18 à 53 ans	Aucune.	SF-36 / questionnaire personnel réalisé en focus groupes.	Mauvais scores d'« activité physique » et « santé perçue ». Sentiment d'une qualité de vie faible.
16 Culbert E.L. [39] Canada. 2003	306 enfants de plus de 11 ans.	Aucune.	Child Health Questionnaire.	Bons résultats, variables avec la complexité et meilleurs pour la correction anatomique.
17 Rose M. [40] Allemagne. 2004	111 adultes de 21 à 45 ans.	Multidimensionnelle.	NYHA / test d'effort / GTS / SOZU / WHOQOL-bref / GBB.	Résultats moyens. Dimension « Physique » reliée au test d'effort.
18 Wilson N.J. [8] Nouvelle Zélande. 1998	94 patients de 12 à 32 ans.	Aucune.	NYHA / test d'effort / Questionnaire personnel de « style de vie ».	Bons résultats selon l'appréciation de l'auteur.
19 Ecochard R. [41] France. 2001	671 adultes un an après IDM.	Aucune.	NHP.	Insuffisance myocardique associée à une moins bonne qualité de vie.

Auteur	Population	Définition de la qualité de vie (QV)	Outils de mesure	Résultats
20 Ben Khalfallah A. [42] Tunisie. 2004	22 patients.	Aucune.	NYHA / dossier médical.	Bons résultats selon l'appréciation de l'auteur.
21 van den Bosch A.E. [43] Pays-Bas. 2004	36 patients.	Aucune.	NYHA / test d'effort / SF-36.	Dimensions « activité physique », « santé psychique » et « santé perçue » faibles et liées aux résultats somatiques • sentiment des soignants.
22 van Doorn C. [44] Royaume-Uni. 2000	19 patients de 9 à 25 ans.	« pas de définition universellement reconnue »	Child Health Questionnaire / SF-36.	Légèrement diminuée chez les plus jeunes. Comparable à la population générale chez les jeunes adultes. Peu influencée par le traitement.
23 Claessens P. [45] Belgique. 2004	12 adultes de 23 à 37 ans.	Aucune.	Entretiens de forme structurée.	Sentiment d'être différent. Sévérité de la cardiopathie déterminante.
24 Simko L.C. [46] U.S.A. 2003	124 patients.	Conditionnée par divers facteurs.	S.I.P.	Mauvais résultats.
25 Miyamura H. [48] Japon. 1993	132 patients.	Aucune.	Données générales.	Bons résultats selon l'appréciation de l'auteur.
26 Moons P. [49] Belgique. 2001	62 adultes de 18 à 46 ans.	Ne prétend pas mesurer la qualité de vie.	Questionnaire personnel sur la connaissance de la cardiopathie.	« De profondes lacunes ».
27 Rietveld S. [50] Pays-Bas. 2002	82 patients de 17 à 77 ans.	Aucune.	NYHA / NASSQ / Spielberger State-Trait Anxiété Inventory / Toronto Alexithymia Scale / SF-36	Qualité de vie plus reliée aux facteurs psychologiques qu'à la sévérité de la cardiopathie congénitale.

Auteur	Population	Définition de la qualité de vie (QV)	Outils de mesure	Résultats
28 Lillehei C.W. [53] U.S.A. 1986	106 patients.	Aucune.	Données générales.	Bons résultats selon l'appréciation de l'auteur.
29 Dearani J.A. [54] U.S.A. 2003	867 patients.	Aucune.	Données générales / NYHA.	Bons résultats selon l'appréciation de l'auteur.
30 Green A. [55] U.S.A. 2004	Revue de la littérature.	Aucune.	Tous les outils de mesure cités ci-dessus.	Variables. L'auteur note que de récentes études ne lient pas la qualité de vie à la sévérité des cardiopathies.

4 – Conclusions de la revue de la littérature

4.1 – A propos de la définition de la qualité de vie

Parmi les 30 articles que nous avons sélectionnés, 27 se proposaient effectivement de mesurer la qualité de vie et employaient cette expression dans leur titre, leur énoncé des objectifs de l'étude ou leur conclusion. Dans ces 27 articles, seulement 2 auteurs donnent une définition ou un point de vue personnels de la qualité de vie. Pour Moons [26], en Belgique, « la qualité de vie est le sentiment de satisfaction de la vie en général, positivement ou négativement influencé par certains aspects particuliers de la vie liés ou non à la santé ». Miyamura H. [48], au Japon, pense lui que « si l'on suppose que d'avoir un travail ou une occupation est le gage d'une satisfaisante vie sociale, 81% des patients de (son) étude ont une bonne qualité de vie ». 6 auteurs, Kamphuis M. [24] aux Pays-Bas, Ternstedt B.M. [35] en Suède, Lane D.A. [37] au Royaume-Uni, Rose M. [40] en Allemagne, van Doorn C. [44] au Royaume-Uni et Simko L.C. [46] aux Etats-Unis d'Amérique, expliquent globalement que la qualité de vie est une notion complexe et influencée par de multiples facteurs. Et, au total, sur les 27 articles prétendant mesurer la qualité de vie, 19 n'en donnent aucune définition. Bien sûr, la plupart des articles qui mesurent la mortalité ne la définissent pas. Mais il s'agit d'une notion franche. C'est pourquoi nous pensions intéressant de rechercher la définition de la qualité de vie, notion complexe, variable selon les auteurs et leur culture, dans chaque étude. Nous revenons, à la fin de notre revue à une des premières phrases de la thèse : « *Ce qui se conçoit bien s'énonce clairement* ». En effet, Martinez J. [20], en France, ne prétend pas étudier la qualité de vie de ses patients, mais les résultats en terme d'intégration dans la société. Il pense, un peu comme Miyamura H. [48] au Japon que le fait de faire des études ou d'avoir un métier est le gage d'une vie « normale » et une preuve de réussite d'un traitement d'une cardiopathie congénitale. Même si ce point de vue peut être réducteur, l'auteur a le mérite de définir clairement ses objectifs et de les atteindre.

Nous voyons donc qu'il n'y a pas de définition universelle de la qualité de vie. Elle dépend de l'auteur, de son pays d'origine, de sa culture et de sa spécialité. Le cardiologue

attachera beaucoup d'importance aux tests d'effort et aux résultats d'examens paracliniques. Le psychiatre [50] étudiera plus en détail les facteurs psychologiques, pour arriver parfois à la conclusion qu'ils sont plus déterminants que les facteurs cardiaques. Les comparaisons entre différentes équipes et donc différentes techniques sont difficiles.

Certains auteurs d'ailleurs s'indignent. C'est le cas de Moons P. dont 3 articles ont retenu notre attention. Le premier est intitulé « Why call it health-related quality of life when you mean perceived health status ? » [19] (Pourquoi utiliser le terme qualité de vie liée à la santé alors que vous vous référez à l'état de santé perçu). Moons P. déplore le fait que de nombreux auteurs prétendant étudier la qualité de vie, n'évaluent en fait que les capacités fonctionnelles ou l'état de santé et sa perception par le patient. Pour lui, la qualité de vie est un concept compliqué et sujet à débat et les auteurs doivent tendre vers un consensus notamment en utilisant les outils adéquats. Le deuxième article, « Caliber of quality-of-life assessments in congenital heart disease: a plea for more conceptual and methodological rigor » [56] (Evaluation de la qualité de vie dans les cardiopathies congénitales: un appel à plus de rigueur conceptuelle et méthodologique), regrette la multitude d'outils utilisés et le manque de rigueur des études de qualité de vie sans véritablement donner l'avis personnel de l'auteur. Enfin, le troisième article, intitulé « Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift » [57] (Qualité de vie individuelle chez les adultes avec une cardiopathie congénitale: deux écoles de pensée), décrit deux approches différentes de l'évaluation individuelle de la qualité de vie. Tout d'abord la « Need Approach » ou « Approche des besoins de base ». Elle prend en compte les besoins de base nécessaires à une bonne qualité de vie comme une bonne santé, de bonnes performances physiques, une bonne nutrition, etc. Puis la « Want Approach » que l'on pourrait traduire par l'« Approche des désirs » qui part du principe qu'une bonne qualité de vie dépend de facteurs complètement individuels auxquels chaque individu ne va pas attacher la même importance. Elle dépend du style de vie du patient mais aussi de ses expériences passées, de ses ambitions, de ses rêves. Elle peut être mesurée par des questions ouvertes qui laissent la possibilité au patient de définir ce qui lui semble important. La « Want Approach » inclut donc des items qui sont primordiaux pour les patients et qui peuvent être absents de la « Need Approach ». Le but de l'étude de Moons est donc d'identifier des items précis, spécifiques de la population des adultes cardiaques congénitaux.

4.2 – A propos des effectifs des populations étudiées

L'effectif des populations de patients est également variable selon les centres et les pays. Green A. [55] rappelle en 2004 qu'un million d'Américains vivent avec une cardiopathie congénitale. Gersony W.M. [32] réalise donc aux Etats-Unis d'Amérique une étude sur une cohorte de 1681 patients. A l'autre extrémité, Claessens P. [45] en Belgique étudie la qualité chez 12 patients. Mais, dans l'ensemble, les cohortes sont plutôt petites. Sur les 30 étudiées ici, 16 incluent moins de 100 patients et 8 en incluent moins de 40. Ceci est probablement dû à la relative rareté de chaque cardiopathie congénitale. Par exemple, dans un article de 1991, Senellart F [58], à Lyon-Bron, hôpital cardiovasculaire Louis Pradel, souhaite faire le point sur la surveillance des transpositions des gros vaisseaux corrigées par interventions de Mustard ou de Senning. Il a donc fait une étude rétrospective portant sur les enfants porteurs de Transposition des gros vaisseaux à septum intact et survivant après correction de Mustard ou de Senning dans son centre de 1972 à 1984. Il n'a pu inclure que 118 patients. Si une étude sur la qualité de vie des patients suivis aujourd'hui à l'hôpital

cardiovasculaire Louis Pradel voit le jour suite à cette thèse, nous avons déjà un ordre d'idée de l'effectif de la population étudiée.

4.3 – A propos des outils de mesure utilisés

Nous distinguons deux types d'outils de mesure dans les articles étudiés. Premièrement les outils d'évaluation de la qualité de vie proprement dite et deuxièmement les outils plus classiques de mesure de l'état de santé somatique des patients dans le but de le relier à la qualité de vie.

Les premiers sont très variables d'une étude à l'autre mais un certain nombre d'entre eux attirent l'attention par leur intérêt ou leur fréquence d'utilisation.

Tout d'abord, certains auteurs ont réalisé leur propre questionnaire à partir de leur vision de la qualité de vie. C'est le cas de Ternstedt B.M. [35] en Suède et de Jefferies J.L. [38] aux Etats-Unis d'Amérique. Ce dernier a créé un questionnaire lors de réunions de groupes de discussion appelés « Focus Group » et composés de patients nés avec une cardiopathie congénitale. Il demandait aux patients leur avis sur les multiples composantes de leur qualité de vie. En Nouvelle Zélande, Wilson N.J [8] a créé un questionnaire de « mode ou style de vie » portant sur les domaines suivants : symptômes, traitements, loisirs, niveau d'étude, emploi, relations sociales, grossesse/enfants, possibilité d'avoir une assurance vie, permis de conduire. Il a calculé des scores et classé les patients sur une échelle de « capacité » : 1 : Vie normale avec emploi ou études à plein temps. Grossesse possible chez les femmes. 2 : Vie modifiée par les symptômes. Travail à mi-temps possible. 3 : Travail impossible et d'importantes limitations lors des activités. 4 : Limitations extrêmes. Dépendance d'une tierce personne dans la vie quotidienne. Rietveld S. [50] aux Pays-Bas a également créé un questionnaire d'appréciation des connaissances qu'ont les patients de leur maladie.

Ensuite, la plupart des auteurs ont estimé la qualité de vie de leurs patients grâce à des données générales comme leurs études, leurs professions et leur statut marital, recueillies lors de questionnaires ou dans les dossiers médicaux. Ces auteurs jugent eux même de la qualité de vie de leurs patients selon leur appréciation personnelle de ce que signifie « mener une vie normale ». C'est le cas par exemple de Lillehei C.W. [53] aux Etats-Unis d'Amérique qui conclut que ses résultats à long terme sont « excellents » et que les survivants mènent une vie « productive » sans restrictions dans les domaines de l'éducation et de l'emploi. C'est également le cas de Hucin B. [34] en République Tchèque qui conclut que ses patients « mènent une vie normale ».

Puis, certains auteurs évaluent la qualité de vie sur d'unique critères somatiques ou tout au plus par la nécessité d'un traitement lourd et de multiples opérations ou hospitalisations. Dearani J.A. [54] aux Etats-Unis d'Amérique ne détaille pas les items de son questionnaire dans son article. Il indique simplement que les données recherchées comprenaient l'état fonctionnel du patient, la survenue de complications cardiaques, le besoin de nouvelles opérations, les hospitalisations et, le cas échéant, le certificat de décès. Il arrive à de bons résultats sur ces critères. Beaucoup d'études [26, 28, 30, 31, 44, 50, 55] n'arrivant pas à retrouver de lien entre la qualité de vie et la gravité de la cardiopathie congénitale, une évaluation de la qualité de vie par les résultats somatiques est probablement critiquable.

Enfin, un grand nombre d'auteurs utilisent des outils développés et validés d'évaluation de la qualité de vie. Dans notre revue, c'est le cas de 16 auteurs [24, 25, 26, 28, 30, 32, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 43, 44, 46, 50] qui utilisent des questionnaires le plus souvent génériques ou, pour l'un d'entre eux, spécifique des adultes porteurs de cardiopathie congénitale. C'est Moons P. [26] qui travaille avec le questionnaire Congenital Heart Disease - TNO-AZL Adult Quality of Life (CHD-TAAQOL) développé récemment aux Pays-Bas par Kamphuis M. [12]. Parmi les questionnaires génériques, un revient régulièrement, le SF-36 [15] [Annexe 4]. Il est utilisé dans 7 des 16 études précédentes [24, 36, 37, 38, 43, 44, 50]. Ce questionnaire explore les dimensions suivantes de la qualité de vie : activité physique, limitations dues à l'état physique, douleurs physiques, santé perçue, vitalité, vie et relations avec les autres, santé psychologique, limitations dues à l'état psychique, évolution de la santé perçue. Si certains auteurs [19, 24] le considèrent plus comme un questionnaire de perception de l'état de santé, il a tout de même pour avantages d'être traduit en de nombreuses langues [17] et d'être largement répandu et de permettre ainsi des comparaisons entre différentes études.

Intéressons nous maintenant aux outils de mesure de l'état de santé somatique des patients. Ils sont divers et plus classiques : l'échocardiographie, le Holter rythmique, l'électrocardiogramme, les épreuves d'effort, etc. Nous notons ici que 12 études [8, 24, 26, 27, 32, 34, 35, 40, 42, 43, 50, 54] ont utilisé la classification fonctionnelle de la New York Heart Association.

4.4 – A propos des résultats de chaque étude

La plupart des études évaluent la qualité de vie de populations de patients distinctes grâce à des outils de mesure variables et obtiennent des résultats différents. Il est donc difficile de comparer et d'arriver à un consensus.

Mais, d'une manière générale, il ressort de ces multiples études les points suivants :

Premièrement, la plupart des études [8, 24, 25, 26, 27, 28, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 42, 44, 48, 53, 54] décrivent une bonne qualité de vie chez les adultes nés avec une cardiopathie congénitale, assez souvent comparable à celle de la population générale. Parmi elles, 2 seulement ont utilisé le SF-36 [24, 44]. On note une certaine discordance d'évaluation entre les auteurs utilisant un questionnaire et ceux appréciant subjectivement la qualité de vie, ces derniers [27, 31, 33, 34, 48, 53, 54] ayant dans tous les cas de bons résultats. Van den Bosch [43], aux Pays-Bas, remarque dans sa conclusion qu'il y a une grande différence entre les résultats plutôt mauvais du SF-36 et le sentiment des soignants qui estiment que leurs patients mènent une vie presque normale.

Deuxièmement, lorsque la qualité de vie mesurée par un questionnaire est mauvaise, ce sont surtout les scores de la dimension physique [24, 36, 37, 38, 40, 43] qui sont diminués.

Troisièmement, on ne retrouve en fait que rarement un lien évident entre la gravité de la cardiopathie congénitale et la qualité de vie, et 5 études [26, 28, 30, 36, 50] affirment clairement dans leur conclusion qu'il n'y a pas de lien entre la qualité de vie et la gravité de la cardiopathie. D'autres études trouvent un lien mais pas dans le sens auquel nous nous attendions. Par exemple, Ternstedt B.M. [35], en Suède, qui compare la qualité de vie dans

deux groupes de patients, retrouve même de meilleurs scores chez ceux ayant la cardiopathie la plus grave, une tétralogie de Fallot. Un autre exemple est celui de Lane D.A. [37], au Royaume-Uni, qui a comparé ses patients à la population générale et ses patients entre eux en fonction de leur catégorie (opéré et guéri, cyanosé, inopérable, etc.) en utilisant le SF-36. Les patients inopérables ou avec cyanose et, paradoxalement, ceux considérés comme chirurgicalement guéris, sont les deux populations qui ont la plus mauvaise mesure de qualité de vie parmi tout les patients de l'étude.

Quatrièmement, certaines études [25, 30, 40, 43] retrouvent tout de même un lien entre la qualité de vie et les capacités physiques des patients.

Cinquièmement, les adultes nés avec une cardiopathie congénitale semblent dans l'ensemble être bien intégrés « socioprofessionnellement » [27, 32, 35], certaines études [32, 35] retrouvant même un niveau d'étude supérieur à celui de la population générale.

Sixièmement, une étude [45] au cours de laquelle l'auteur a réalisé des entretiens individuels de forme structurée retrouve un sentiment d'être différent partagé par beaucoup des patients.

Au total, il est bien difficile de tirer des conclusions générales. Les effectifs sont souvent très faibles. Les patients sont très différents et vivent dans plusieurs pays aux cultures propres. Les outils de mesures sont nouveaux, parfois contestés et multiples. Les auteurs n'ont pas tous la même vision de la qualité de vie. Il est donc peut-être encore tôt pour utiliser la qualité de vie comme argument de résultat unique dans les études portant sur les adultes cardiaques congénitaux. Pourtant, un auteur s'y risque. Culbert E.L. [39], au Canada, conclut que la correction anatomique de la transposition des gros vaisseaux, méthode actuelle de référence, est associée à une meilleure évaluation de la qualité de vie que les anciennes techniques de correction atriale que sont les interventions de Mustard et de Senning. La qualité de vie est également utilisée dans les essais thérapeutiques notamment en cancérologie où les critères habituels, régression tumorale et survie, sur lesquels reposent l'évaluation des traitements anticancéreux, sont aujourd'hui considérés comme insuffisants [59].

Enfin, certaines études apportent des réponses négatives [26, 28, 30, 36, 50] ou paradoxales [35, 37] à la question du lien entre la gravité d'une cardiopathie congénitale et la qualité de vie du patient. Aussi nous posons-nous la question du lien entre la cardiopathie congénitale elle-même et la qualité de vie. Intuitivement, tout le monde connaît dans son entourage ou a rencontré à l'hôpital des gens gravement malades et qui semblent complètement heureux et d'autres qui comme dit la chanson populaire ont tout pour être heureux et ne le sont pas. Aussi la qualité de vie ne serait-elle pas liée essentiellement à la personnalité et au caractère de l'individu plus qu'à sa maladie? Mais une cardiopathie congénitale modifie t'elle la personnalité de l'individu? Nous trouvons un début de réponse dans l'article de Rietveld S. [50] aux Pays-Bas qui pense la qualité de vie plus reliée aux facteurs psychologiques qu'à la sévérité de la cardiopathie congénitale.

Pour conclure, les résultats des mesures de qualité de vie chez les adultes opérés de cardiopathies congénitales sont assez surprenants et plutôt bons. Une seule étude a été menée en France [25], utilisant d'ailleurs un questionnaire validé. Même s'il n'y a pas de consensus et que les résultats des études sont encore discutables et en tous cas difficiles à interpréter, nous pensons que l'intérêt est grand de réaliser d'autres études. Elles nous aideront à mieux

maîtriser le sujet et à dresser un état des lieux qui permettra d'une part de mieux connaître les patients et donc de mieux les prendre en charge et d'autre part d'effectuer des comparaisons à l'avenir entre différents traitements médicaux ou chirurgicaux.

E – PROPOSITION D’UN PROTOCOLE

1 – Protocole QL-TGV-v1 (Qualité de Vie – Transposition des gros vaisseaux – version 1)

La tentation est grande, au cours d’une telle étude, d’obtenir le maximum d’informations sur les patients et de tenter de relier la qualité de vie à un grand nombre de facteurs, comme le nombre d’hospitalisations, les complications, le type d’intervention, les résultats somatiques, les symptômes, la possibilité de mener une grossesse à terme, etc.

Nous pensons qu’il est plus raisonnable de se fixer des objectifs simples pour une première étude. Nous souhaitons donc réaliser en quelque sorte une photographie de la population des patients opérés d’une transposition des gros vaisseaux à l’hôpital cardiologique par les anciennes techniques de Mustard et de Senning afin d’évaluer leur qualité de vie en la comparant à celle de la population générale d’une part et de mieux les connaître d’autre part. Cette première étude posera probablement des questions qui ouvriront la voie à d’autres investigations.

Voici le protocole que nous proposons et dont nous détaillerons et justifierons les choix dans les pages suivantes :

1.1 – Objectif principal

Impact des interventions de Mustard et de Senning pour correction de la transposition des gros vaisseaux sur la qualité de vie chez l’adulte de plus de 18 ans. Nous souhaitons en pratique comparer le score moyen du SF-36 chez les patients opérés par Mustard ou Senning au score moyen du SF-36 dans la population générale

1.2 – Objectifs secondaires

Evaluer une éventuelle relation entre la qualité de vie et les données physiques et socioculturelles et mieux connaître la population des patients. Comparer les résultats chez les mêmes patients dans le temps ou avec d’autres populations de patients.

1.3 – Nature de l’étude

Selon la chronologie : il s’agit d’une étude historico - prospective car l’étude débute après l’hospitalisation et la chirurgie pour cardiopathie. Selon l’échantillonnage : les patients inclus sont les cas c’est à dire les patients opérés pour cardiopathie.

1.4 – Population d'étude

Patients de plus de 18 ans donc opérés avant 1987.
Opérés à l'hôpital cardiologique de Lyon-Bron.
Suivis à l'hôpital cardiologique de Lyon-Bron.
Nombre de sujets supérieur à 80.

1.5 – Le choix des échelles

Evaluation clinique : NYHA par le cardiologue, test d'effort si possible.
Evaluation de qualité de vie : SF-36.

1.6 – Informations

Variabes démographiques : âge et sexe.
Style de vie.
Niveau d'étude.
Catégories socioprofessionnelles de l'Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques (INSEE).
Statut marital.

1.7 – Analyse statistique

Les tests de comparaison seront menés par un t-test ou un test de Kruskal-Wallis pour les variables continues et par un test du Chi 2 ou un test exact de Fisher pour les variables qualitatives. Dans le cas où le nombre de sujets n'est pas défini a priori des intervalles de confiance seront fournis pour étudier la valeur significative des tests.

2 – Justification des objectifs

Objectif de l'étude : Impact des interventions de Mustard et de Senning pour correction de la transposition des gros vaisseaux sur la qualité de vie chez l'adulte de plus de 18 ans.

Objectifs secondaires : Evaluer une éventuelle relation entre la qualité de vie et les données physiques et socioculturelles et mieux connaître la population des patients. Comparer les résultats chez les mêmes patients dans le temps ou avec d'autres populations de patients.

L'objectif principal de l'étude est donc de comparer la qualité de vie mesurée dans notre population avec celle mesurée dans la population générale avec les mêmes outils.

Si cette mesure de la qualité de vie est diminuée, nous pourrions tenter de lier cette diminution à des causes cliniques, fonctionnelles ou somatiques. Nous pensons qu'il faut se limiter et ne pas tout comparer au risque de tout mélanger. Nous pourrions donc simplement étudier le lien entre la qualité de vie mesurée et les résultats au test d'effort ainsi que la classification de la New York Heart Association.

Les données collectées dans le but d'atteindre notre objectif nous permettront également de mieux connaître la population des adultes opérés dans l'enfance d'une transposition des gros vaisseaux et peut-être de mieux répondre à leurs attentes. Nous rédigerons donc une description de cette population.

3 – Justification du choix de la population et de l'effectif

Population d'étude : Patients de plus de 18 ans donc opérés avant 1987.
Opérés à l'hôpital cardiologique de Lyon-Bron.
Suivis à l'hôpital cardiologique de Lyon-Bron.
Nombre de sujets supérieur à 80.

En 1990, l'équipe de cardiologie pédiatrique de l'hôpital cardiologique de Lyon-Bron (Senellart F, André M, Normand J, Bozio A, Sassolas F, Joulié V, Jocteur-Monrozier D.) a rédigé un article [58] sur la surveillance des transpositions des gros vaisseaux corrigées par interventions de Mustard ou de Senning. Ils ont suivi 118 patients ayant été opérés de 1972 à 1984 dans leur centre.

Ils détaillent la surveillance qu'ils réalisent et les diverses complications qu'ils ont rencontrées : complications rythmologiques, hémodynamiques, neurologiques, le retentissement sur la croissance, le risque de scoliose, d'endocardite infectieuse, etc. Ils concluent que « l'avenir de la transposition corrigée par interventions de Mustard ou de Senning est préoccupant à plus d'un point » et donnent les conseils de suivi.

Nous pensons que cette population de patients, bien connue par l'équipe de soins, pourrait être la cible de notre étude. En effet, aux données bien documentées des cardiologues s'ajouteraient l'évaluation de la qualité de vie et des informations générales sur le style de vie des patients.

L'inconvénient majeur est un gros biais de sélection puisque ainsi nous laisserions de côté les patients qui ne se font pas suivre régulièrement. Nous risquons donc de sélectionner une population de patients particuliers. Nous pouvons supposer que les patients qui se font suivre régulièrement sont ceux qui ont de plus mauvais résultats fonctionnels, les autres ne pensant même pas à se rendre annuellement chez leur cardiologue. Ils peuvent également être plus anxieux. Ils peuvent enfin être plus soucieux de leur santé et plus attentifs aux conseils des cardiologues. Mais le but de notre étude serait finalement d'étudier la qualité de vie chez les patients suivis régulièrement à l'hôpital cardiologique. Comme nous l'évoquions au chapitre précédent, notre étude posera un certain nombre de questions comme par exemple ici l'intérêt du suivi régulier.

Le calcul du nombre de sujets a pour objectif d'inclure suffisamment de patients pour mettre en évidence au risque d'erreur de première espèce $\alpha = 5\%$ et pour une puissance de $1 - \beta = 80\%$ une différence significative entre le score moyen SF-36 chez les patients de l'étude comparativement au score moyen SF-36 de la population générale appariée sur l'âge et le sexe. Il est nécessaire d'apparier sur l'âge et le sexe pour imputer une différence potentiellement significative à la maladie. Cependant pour connaître le nombre de sujets nécessaire on a besoin de connaître le score SF-36 moyen (et sa variance) des témoins c'est à dire de la population générale qui doit tenir compte de l'âge et du sexe des cas sélectionnés. Or les distributions de l'âge et du sexe dans notre population d'étude ne sont connues qu'a posteriori. Deux solutions peuvent être envisageables.

1/ On utilise des études pilotes pour connaître un ordre de grandeur du score moyen du SF-36 ainsi que sa variance. Or on n'est pas certain que les distributions des âges et du sexe des études pilotes correspondent aux cas de notre étude. On peut par exemple utiliser l'étude de Kamphuis M. [24] dont le but de l'étude est d'examiner l'impact de l'opération de cardiopathies congénitales complexes sur la qualité de vie liée à la santé et la perception subjective de l'état de santé et de déterminer la relation entre ces paramètres et les données physiques. Kamphuis M. a calculé son nombre de sujets nécessaires grâce à une étude pilote qu'elle a réalisée sur des patients atteints de cardiopathies mineures et dans laquelle une différence moyenne de 11 unités a été trouvée (sur une échelle de 0 à 100) entre les patients et la population générale pour le score du SF-36. Elle a donc calculé un effectif de 80 pour avoir une puissance de 80%. Avec cette taille d'échantillon, il y a une puissance de 80% au moins pour détecter un coefficient de corrélation de 0,30 ou plus.

2/ On calcule la puissance nécessaire des tests statistiques a posteriori. Ce calcul est possible car on disposera de la valeur du score moyen SF-36 de référence lu dans les tables.

4 – Justification du choix des échelles

Le choix des échelles : Evaluation clinique : NYHA par le cardiologue, test d'effort si possible.
Evaluation de la perception de l'état de santé : SF-36
Evaluation de qualité de vie : Echelle Visuelle Analogique.

4.1 – Mesure de l'état de santé

Concernant la mesure de l'état de santé, nous avons souhaité nous limiter à des examens simples et réduits. Nous pensons qu'il serait suffisant pour une première étude de tenter de relier la qualité de vie aux résultats d'une épreuve d'effort, par exemple la puissance maximale atteinte, et à la classification fonctionnelle de la New York Heart Association. Nous avons choisi ces deux critères car ils sont souvent retenus dans les études que nous avons analysées. 12 études [8, 24, 26, 27, 32, 34, 35, 40, 42, 43, 50, 54] ont utilisé la classification fonctionnelle de la New York Heart Association. La plupart des études ont réalisé ou retrouvé les résultats des tests d'effort dans les dossiers médicaux et cet examen est réalisé en pratique courante lors du suivi des patients [58, 60].

En pratique, les patients étant suivis régulièrement, les résultats de l'épreuve d'effort seront disponibles dans les dossiers. S'ils datent de plus d'un an, ce sera l'occasion de proposer au patient un nouveau test qui serait probablement inclus dans son suivi habituel. La classification selon la New York Heart Association permet de catégoriser le degré fonctionnel d'incapacité liée à des causes cardiovasculaires. La classe du patient sera déterminée par le même cardiologue au vu du dossier clinique, de l'éventuel interrogatoire et du test d'effort.

4.2 – Mesure ou « évaluation » de la qualité de vie

4.2.1 – Les questionnaires spécifiques

L'idéal serait, comme dans l'étude très sérieuse de Kamphuis M. [24], l'utilisation de plusieurs échelles, pour évaluer la qualité de vie liée à la santé, la perception de l'état de santé et éventuellement une échelle de dépression pour une évaluation neuropsychologique. Il serait également intéressant d'utiliser une échelle générique pour comparer avec la population générale et une échelle spécifique pour répondre au plus près aux attentes des patients.

Malheureusement nous n'avons pas trouvé d'échelle spécifique validée en langue française. Deux outils ont pourtant retenus notre attention.

Premièrement, l'équipe de l'école de Santé publique de Nancy a adapté en France le Questionnaire de Qualité de Vie dans l'Insuffisance Cardiaque du Minnesota [61], questionnaire centré sur le retentissement de l'insuffisance cardiaque sur les activités quotidiennes des patients dans ses aspects physiques, émotionnels, sociaux et financiers. Mais ce questionnaire est très spécifique de l'insuffisance cardiaque et tous les patients de notre population n'en souffrent heureusement pas. Par ailleurs, lors de son développement, les auteurs n'ont pas mis en évidence de relation significative ni avec la classification de la New York Heart Association ni avec la fraction d'éjection ventriculaire gauche. Au total, ce questionnaire n'est pas spécifique d'une population d'adultes nés avec une cardiopathie congénitale.

Le deuxième outil qui a particulièrement retenu notre attention est celui développé par Kamphuis M. [13] et utilisé par Moons P. [26], le questionnaire Congenital Heart Disease - TNO-AZL Adult Quality of Life (CHD-TAAQOL) [Annexe 8]. C'est un questionnaire de qualité de vie liée à la santé, développé à partir d'un questionnaire générique néerlandais et adapté à la population des adultes cardiaques congénitaux. Il a ensuite été validé dans la population générale. Or Moons stipule dans les critères d'inclusion de son étude que les patients doivent parler Néerlandais (Dutch) ou Français pour être inclus. Nous avons contacté Monsieur Moons par courrier électronique pour lui demander s'il avait traduit et validé en Français le questionnaire de Kamphuis M. Il a en effet traduit ce questionnaire, mais de nombreuses questions persistent quant à sa validation. Pour lui, comme pour Kamphuis M. d'ailleurs, le SF-36 est un questionnaire de perception de l'état de santé mais pas d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé. Dans sa réponse et comme dans ses articles, le Dr. Moons insiste sur l'importance de la définition de la qualité de vie et sur l'utilisation d'outils de mesure adéquats. Il utilise personnellement le CHD-TAAQOL, une échelle visuelle analogique et une échelle de mesure de la qualité de vie appelée Satisfaction With Life Scale. Il conclue tout de même en rappelant qu'après avoir utilisé dans de nombreuses études le

CHD-TAAQOL, sa validation reste douteuse. L'utilisation pour notre étude de ce questionnaire nous paraît donc compromise pour l'instant.

Par ailleurs, nous avons noté que Ecochard R. [41], dans son étude sur l'insuffisance myocardique et la qualité de vie un an après infarctus du myocarde, avait utilisé le Nottingham Health Profile (NHP) qui est un questionnaire générique d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé développé à l'origine en Grande Bretagne et validé en Français.

Nous avons donc pour cette première étude écarté l'idée de l'utilisation d'un questionnaire spécifique. Les outils de mesure, à la fin de notre revue de la littérature nous semblent bien incertains. Nous pensons tout de même évaluer la perception de l'état de santé grâce à un questionnaire générique.

4.2.2 – Les questionnaires génériques

Un premier questionnaire avait retenu notre attention, le Profil de santé de Duke, instrument générique de mesure de qualité de vie liée à la santé conçu et développé initialement en Anglais, également adapté de façon transculturelle en Français par l'équipe de l'école de santé publique de Nancy [14]. En effet, ce questionnaire a été utilisé dans la seule étude française que nous ayons retrouvée : « qualité de vie et perception de l'état de santé chez des adultes survivants avec ventricule unique » dont le premier auteur est Saliba Z. [25]. Le Duke est un auto questionnaire de 17 items répartis en 5 dimensions indépendantes, physique, mentale, sociale, de santé perçue et d'incapacité et 5 autres dimensions résultant de la combinaison d'items choisis parmi les précédents pour explorer l'estime de soi, l'anxiété, la dépression, la douleur et un score d'incapacité en générale. Le Duke Health Profile a été traduit et validé puis testé sur un échantillon de la population générale. Il a pour avantage d'être court et convivial et de permettre des comparaisons avec la population générale. Mais, dans son étude, Saliba Z. n'a pas trouvé de différence avec la population générale. Peut-être n'y en avait-il pas. Peut-être le questionnaire n'est-il pas adapté. De plus, c'est la seule étude qui a utilisé le Duke. Si nous souhaitons comparer nos résultats avec d'autres équipes, il serait peut-être plus judicieux d'utiliser un questionnaire plus répandu.

Un deuxième questionnaire revient fréquemment dans notre bibliographie, le SF-36 [15] [Annexe 4]. C'est celui que nous avons choisi.

4.2.3 – Evaluation de la perception de l'état de santé par le SF-36

Le SF-36 est utilisé dans 7 études [24, 36, 37, 38, 43, 44, 50]. Il explore la qualité de vie dans les dimensions suivantes : activité physique, limitations dues à l'état physique, douleurs physiques, santé perçue, vitalité, vie et relations avec les autres, santé psychologique, limitations dues à l'état psychique, évolution de la santé perçue. S'il n'est pas spécifique des cardiopathies congénitales, le SF-36 dispose tout de même de plusieurs avantages. Son plus grand est sa disponibilité en Français ainsi que l'existence de valeurs normées pour la population française, permettant des comparaisons avec des témoins appariés (même âge et même sexe) aux cas. Le deuxième avantage est sa large utilisation. Elle permet des comparaisons même entre différents pays.

Par contre, nous regrettons l'activité commerciale [17, 18] qui tourne autour de son utilisation avec de nombreux produits dérivés. Mais nous choisissons tout de même ce questionnaire qui a fait ses preuves, en tous cas dans la population générale. Notre première étude pourra confirmer ou non l'intérêt de son utilisation dans notre population et nous aidera probablement à choisir de meilleurs questionnaires à l'avenir.

Aussi, voici ci-dessous les concepts mesurés par le SF-36 en détails, le résumé du contenu de chaque dimension et la signification des scores des différentes échelles [62], le questionnaire SF-36 étant intégralement reproduit en Annexe [Annexe 4] :

L'échelle d' « activité physique » comporte 10 questions. Elle mesure les limitations des activités physiques telles que marcher, monter des escaliers, se pencher en avant, soulever des objets et les efforts physiques et modérés. Le score minimal correspond à des limitations importantes de toutes les activités physiques y compris se laver ou s'habiller. Le score maximal permet la réalisation de toutes sortes d'activités physiques, y compris celles qui demandent des efforts vigoureux.

L'échelle de « limitations dues à l'état physique » comporte 4 questions. Elle mesure la gêne due à l'état physique dans les activités quotidiennes : mesure les limitations de certaines activités ou la difficulté pour les réaliser. En fonction du score, le patient a plus ou moins de problèmes au travail et dans les activités de la vie quotidienne en raison de son état physique.

L'échelle de « douleurs physiques » comporte 2 questions. Elle mesure l'intensité des douleurs et la gêne occasionnée. Le score minimal correspond à des douleurs physiques très importantes. Le score maximal correspond à l'absence de douleur physique ayant des conséquences.

L'échelle de « santé perçue » comporte 5 questions. Il s'agit d'une autoévaluation de la santé en général, de la résistance à la maladie. Le patient évalue son état de santé comme étant mauvais et s'aggravant pour le score minimal ou au contraire comme excellent pour le score maximal.

L'échelle de « vitalité » comporte 4 questions. Il s'agit d'une autoévaluation de la vitalité, de l'énergie, de la fatigue. Le score minimal correspond à un sentiment de fatigue, d'épuisement permanent tandis que le score maximal correspond à un sentiment de vitalité et d'être en pleine forme.

L'échelle de « vie et relations avec les autres » comporte 2 questions. Elle mesure les limitations des activités sociales dues aux problèmes de santé physique et psychique. Le score minimal correspond à des difficultés importantes dans la vie de relation avec les autres en raison de problèmes physiques et émotionnels. Le score maximal correspond à l'absence de problème.

L'échelle de « santé psychique » comporte 5 questions. Il s'agit d'une autoévaluation de la santé psychique : anxiété, dépression, bien-être (bonheur) ? Le score minimal correspond à un sentiment permanent de nervosité, voire de dépression tandis que le score maximal correspond à l'impression d'être heureux et à l'absence de sentiment de nervosité ou de dépression.

L'échelle de « limitations due à l'état psychique » comporte 3 questions. Elle mesure la gêne due aux problèmes psychiques dans les activités quotidiennes : temps passé au travail moins important, travail bâclé. Dans le score minimal, le patient a des problèmes au travail et dans les activités de la vie quotidienne en raison de son état psychique.

L'échelle d' « évolution de la santé » comporte 1 question qui mesure l'évolution de la santé comparée à un an avant.

4.2.4– Evaluation de la qualité de vie par une Echelle Visuelle Analogique

Dans l'état actuel de la recherche en qualité de vie, l'Echelle Visuelle Analogique (EVA) nous semble l'outil disponible en France le moins sujet à controverse puisqu'il permet à chacun d'évaluer sa qualité de vie en fonction de la définition personnelle qu'il se fait de cette notion. L'EVA est probablement un des outils les plus reproductibles et les plus comparables d'un pays à un autre.

Le principe est le même que pour les échelles de douleur [Annexe 2]. Le patient doit se situer sur une ligne horizontale de 10 centimètres dont une extrémité correspond à la meilleure qualité de vie dont il rêve et l'autre la pire qualité de vie qu'il puisse imaginer.

5 – Proposition d'un questionnaire de recueil d'information

Informations : Variables démographiques : âge et sexe.
Style de vie.
Niveau d'étude.
Catégories socioprofessionnelles de l'Institut National de la Statistique et des Etudes Economiques (INSEE).
Statut marital.

Afin de mieux connaître les patients au cours de cette étude qui peut être considérée comme une étude pilote et dans l'espoir de réaliser de futures études qui répondront aux diverses questions que nous nous posons, nous proposons le questionnaire de « style de vie » suivant. Les réponses comme les données cliniques seront bien sûr anonymisées et le fichier les contenant déclaré à la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL).

Ce questionnaire comprend 4 pages, cependant les questions ont été formulées pour qu'il soit possible d'y répondre très rapidement; seules 7 minutes vous seront nécessaires. Merci beaucoup !

Cochez la réponse de votre choix :

Etat civil

Sexe : femme homme

Année de naissance :

Etes-vous ? célibataire marié(e) vivant en couple
 divorcé(e) avez un « petit copain » ou une « petite copine »

Combien avez-vous d'enfants ? enfant(s)

Combien avez-vous de frères et sœurs ? frère(s) et sœur(s)

Quelques questions personnelles

Vous habitez chez vos parents
 seul(e)
 avec votre conjoint et vos enfants
 autre :

Avez-vous votre permis de conduire ? oui non

Faites vous du sport régulièrement ? oui non

Si oui, quel(s) principal(aux) sport(s) pratiquez-vous et à quelle fréquence ?

Sport : Fréquence : fois par mois

Sport : Fréquence : fois par mois

Sport : Fréquence : fois par mois

Globalement, vous faites plutôt du sport :

tranquillement, en famille ou avec des amis ?

en vous entraînant régulièrement éventuellement dans un club ?

dans le cadre de compétitions avec entraînements réguliers ?

dans le cadre de compétitions au niveau régional ou national avec entraînements intensifs ?

Fumez-vous des cigarettes ? oui non

Fumez-vous ou avez-vous fumé du hachis ? oui non

Avez-vous consommé d'autres drogues ? oui non

Si oui, lesquelles ?

Pensez vous à votre malformation congénitale

- tout le temps ?
- tous les jours ?
- une fois par semaine ?
- une fois par mois ?
- une fois par an lors de la visite chez votre médecin ?
- vraiment jamais ?

De quelle(s) intervention(s) avez-vous bénéficié ? Mustard

Senning

Autre : _____

Je ne sais pas

Prenez-vous régulièrement des médicaments pour votre cœur ? oui non

Pouvez vous nous dire quelle est votre définition d'une bonne qualité de vie ?

--

Nous vous remercions d'avoir pris quelques instants pour répondre à ce questionnaire. Vous pouvez le glisser dans l'enveloppe ci-jointe sans y mettre votre nom. Bonne journée !!

F – CONCLUSION

L'objectif de ce travail est de trouver le meilleur outil pour la mesure de la qualité de vie chez les patients adultes opérés dans l'enfance de cardiopathies congénitales et plus particulièrement de correction atriale pour transposition des gros vaisseaux.

Dans ce cadre, nous avons tout d'abord décrit la maladie et ses conséquences pour les patients. Puis, nous avons réalisé une analyse bibliographique des différents travaux entrepris dans le monde sur le sujet. Nous avons cherché dans la base PubMed de 1977 à 2005 sur des critères précis et affiné notre recherche sur différents sites Internet. Nous avons pu isoler 30 articles plus particulièrement liés à notre travail et les avons analysés individuellement et rigoureusement, afin de connaître les populations étudiées, les outils utilisés, les résultats obtenus et donc la validité des précédents outils dans le contexte.

Nous avons remarqué que la qualité de vie, concept relativement récent dans le domaine médical, n'était pas de définition aisée ni universelle et qu'aucun consensus n'était établi pour sa mesure ou plutôt son évaluation.

Malgré ces difficultés de définition et de mesure, nous avons proposé un protocole doté d'un questionnaire afin de réaliser une étude expérimentale historique et prospective. Il s'agirait d'une étude pilote en France, à côté d'une unique autre étude française déjà réalisée par l'équipe du Professeur SIDI à Paris.

Pour conclure ce travail sur la mesure de la qualité de vie chez les adultes nés avec une cardiopathie congénitale et opérés dans l'enfance, il semble important d'évoquer l'objectif final, au-delà de l'objectif de notre travail. En effet, si l'on souhaite mesurer la qualité de vie c'est bien évidemment pour l'améliorer, pour ne pas mettre en place des techniques thérapeutiques complexes qui ne créeraient au final plus de préjudices que d'avantages.

Au total, s'il est probablement impossible de mesurer la qualité de vie de façon parfaitement juste, il faut trouver les outils les plus fidèles possibles, et ne jamais perdre de vue l'objectif final qui n'est pas la mesure de la qualité de vie mais l'amélioration de la qualité de vie.

Le Président du Jury de Thèse,

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Lyon le 29 mai 2005

Pour le Président de l'Université,
Le Président du Comité de Coordination
Des Etudes Médicales,

Vu, Le Doyen de la Faculté
De Médecine LYON RTH LAENNEC

Pr D. VITAL DURAND



Pr D. VITAL DURAND



G – BIBLIOGRAPHIE

- 1 Kaemmerer H, Hess J. **Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future.** Dtsch Med Wochenschr. 2005 Jan 21;130(3):97-101.
- 2 Green A. **Outcomes of congenital heart disease: a review.** Pediatr Nurs. 2004 Jul-Aug;30(4):280-4.
- 3 **La transposition des gros vaisseaux.** Orphanet. Professeur Daniel Sidi. Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital Necker – Enfants Malades, Paris. Mise à jour novembre 2004.
- 4 Rouault FA. **Outcome of operated transposition of the great vessels.** Arch Mal Coeur Vaiss. 2002 Nov;95(11):1119-26.
- 5 Senning A. **Surgical correction of transposition of the great vessels.** Surgery. 1959 Jun;45(6):966-80.
- 6 Mustard WT. **Successful two-stage correction of transposition of the great vessels.** Surgery. 1964 Mar;55:469-72.
- 7 Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. **Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique.** J Thorac Cardiovasc Surg. 1969 Oct;58(4):545-52.
- 8 Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, Whitlock RM, Easthope RN, Neutze JM. **Long-term outcome after the mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up.** J Am Coll Cardiol. 1998 Sep;32(3):758-65.
- 9 Auquier P, Siméoni MC, Micaleff J. **La prise en compte de la perception de la santé en médecine : la qualité de vie. Santé Publique. Etat des lieux, enjeux et perspectives.** Ellipses 1999.
- 10 Sanders C, Egger M, Donovan J, Tallon D, Frankel S. **Reporting on quality of life in randomised controlled trials: bibliographic study.** BMJ. 1998 Oct 31;317(7167):1191-4.
- 11 **MAPI Research Institute**, Lyon – France. <http://www.mapi-research.fr>.
- 12 Coste J. **Qualité de vie et satisfaction des soins en pratique clinique. Ecole de formation européenne en cancérologie.** Mar 2004.
- 13 Kamphuis M, Zwinderman KH, Vogels T, Vliegen HW, Kamphuis RP, Ottenkamp J, Verloove-Vanhorick SP, Bruil J. **A cardiac-specific health-related quality of life module for young adults with congenital heart disease: development and validation.** Qual Life Res. 2004 May;13(4):735-45.

- 14 Guillemin F, Paul-Dauphin A, Virion JM, Bouchet C, Briancon S. **Le Profil de santé de Duke: un instrument générique de mesure de qualité de vie lié à la santé.** Sante Publique. 1997 Mar;9(1):35-44.
- 15 Leplege A, Mesbah M, Marquis P. **Preliminary analysis of the psychometric properties of the French version of an international questionnaire measuring the quality of life: the MOS SF-36 (version 1.1).** Rev Epidemiol Sante Publique. 1995;43(4):371-9.
- 16 **The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): development and general psychometric properties.** Soc Sci Med. 1998 Jun;46(12):1569-85.
- 17 www.sf-36.org.
- 18 **QualyMetric Health Outcomes Solutions: www.qualitymetric.com.**
- 19 Moons P. **Why call it health-related quality of life when you mean perceived health status?** Eur J Cardiovasc Nurs. 2004 Dec;3(4):275-7.
- 20 Martinez J. **Professional rehabilitation of adults with congenital heart disease.** Arch Pediatr. 2004 Jun; 11(6):651-2.
- 21 Martinez J. **Social problems and rehabilitation of operated or unoperated adults with congenital heart disease.** Arch Mal Coeur Vaiss. 2002 Nov;95(11):1065-8
- 22 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 Nov;156(11):1143-8.
- 23 www.isoqol.org.
- 24 Kamphuis M, Ottenkamp J, Vliegen HW, Vogels T, Zwinderman KH, Kamphuis RP, Verloove-Vanhorick SP. **Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease.** Heart. 2002 Apr;87(4):356-62.
- 25 Saliba Z, Butera G, Bonnet D, Bonhoeffer P, Villain E, Kachaner J, Sidi D, Iserin L. **Quality of life and perceived health status in surviving adults with univentricular heart.** Heart. 2001 Jul;86(1):69-73.
- 26 Moons P, De Bleser L, Budts W, Sluysmans T, De Wolf D, Massin M, Gewillig M, Pasquet A, Suys B, Vliers A. **Health status, functional abilities, and quality of life after the Mustard or Senning operation.** Ann Thorac Surg. 2004 Apr;77(4):1359-65
- 27 Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, Verhaaren H, Viart P, Massin M, Suys B, Budts W, Pasquet A, De Wolf D, Vliers A. **Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium.** Heart. 2004 Mar;90(3):307-13.

- 28 Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, Utens EM, Roelandt JR, Bos E, Hess J. **Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood.** *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995 Oct;110(4 Pt 1):883-91.
- 29 **La tétralogie de Fallot.** Orphanet. Docteur Patrice Bouvagnet. Mise à jour juin 1997.
- 30 Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, Utens EM, Roelandt JR, Bos E, Hess J. **Long-term follow-up (10 to 17 years) after Mustard repair for transposition of the great arteries.** *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996 Jun;111(6):1158-68.
- 31 Hallidie-Smith KA, Wilson RS, Hart A, Zeidifard E. **Functional status of patients with large ventricular septal defect and pulmonary vascular disease 6 to 16 years after surgical closure of their defect in childhood.** *Br Heart J.* 1977 Oct;39(10):1093-101.
- 32 Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. **Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect.** *Circulation.* 1993 Feb;87(2 Suppl):I52-65.
- 33 Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. **Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970s.** *Circulation.* 1992 Nov;86(5 Suppl):II106-9.
- 34 Hucin B, Voriskova M, Hrudá J, Marek J, Janousek J, Reich O, Skovranek J. **Late complications and quality of life after atrial correction of transposition of the great arteries in 12 to 18 year follow-up.** *J Cardiovasc Surg (Torino).* 2000 Apr;41(2):233-9.
- 35 Ternstedt BM, Wall K, Oddsson H, Riesenfeld T, Groth I, Schollin J. **Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect.** *Pediatr Cardiol.* 2001 Mar-Apr;22(2):128-32.
- 36 Hager A, Hess J. **Comparison of health related quality of life with cardiopulmonary exercise testing in adolescents and adults with congenital heart disease.** *Heart.* 2005 Apr;91(4):517-20.
- 37 Lane DA, Lip GY, Millane TA. **Quality of life in adults with congenital heart disease.** *Heart.* 2002 Jul;88(1):71-5.
- 38 Jefferies JL, Noonan JA, Keller BB, Wilson JF, Griffith C 3rd. **Quality of life and social outcomes in adults with congenital heart disease living in rural areas of Kentucky.** *Am J Cardiol.* 2004 Jul 15;94(2):263-6.
- 39 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 Aug 19;108(7):857-62. Epub 2003 Aug 4.

- 40 Rose M, Kohler K, Kohler F, Sawitzky B, Fliege H, Klapp BF. **Determinants of the quality of life of patients with congenital heart disease.** Qual Life Res. 2005 Feb;14(1):35-43.
- 41 Ecochard R, Colin C, Rabilloud M, de Gevigney G, Cao D, Ducreux C, Delahaye F; PRIMA group. **Indicators of myocardial dysfunction and quality of life, one year after acute infarction.** Eur J Heart Fail. 2001 Oct;3(5):561-8.
- 42 Ben Khalfallah A, Annabi N, Ousji M. **Long-term outcome of surgically treated teratology of Fallot.** Tunis Med. 2004 Jan;82 Suppl 1:88-93.
- 43 van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, Van Domburg R, Bogers AJ, Simoons ML, Meijboom FJ. **Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation.** Am J Cardiol. 2004 May 1;93(9):1141-5.
- 44 van Doorn C, Yates R, Tunstall A, Elliott M. **Quality of life in children following mitral valve replacement.** Heart. 2000 Dec;84(6):643-7.
- 45 Claessens P, Moons P, de Casterle BD, Cannaearts 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 Mar;4(1):3-10.
- 46 Simko LC, McGinnis KA. **Quality of life experienced by adults with congenital heart disease.** AACN Clin Issues. 2003 Feb;14(1):42-53.
- 47 **American Thoracic Society – Quality of Life Resource:** <http://www.atsqol.org/sick.asp/>.
- 48 Miyamura H, Eguchi S, Asano K. **Long-term results of the intracardiac repair of tetralogy of Fallot: a follow-up study conducted over more than 20 years on 100 consecutive operative survivors.** Surg Today. 1993;23(12):1049-52.
- 49 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 Jul;86(1):74-80.
- 50 Rietveld S, Mulder BJ, van Beest I, Lubbers W, Prins PJ, Vioen S, Bennebroek-Evererz F, Vos A, Casteelen G, Karsdorp P. **Negative thoughts in adults with congenital heart disease.** Int J Cardiol. 2002 Nov;86(1):19-26.
- 51 **www.heartandcoeur.com.**
- 52 **www.nosenfantscardiaques.be.**
- 53 Lillehei CW, Varco RL, Cohen M, Warden HE, Gott VL, DeWall RA, Patton C, Moller JH. **The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26-31 year follow-up of 106 patients.** Ann Surg. 1986 Oct;204(4):490-502.

- 54 Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Warnes CW, Driscoll DJ, Schleck CD, Ilstrup DM. **Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits.** Ann Thorac Surg. 2003 Feb;75(2):399-410; discussion 410-1.
- 55 Green A. **Outcomes of congenital heart disease: a review.** Pediatr Nurs. 2004 Jul-Aug;30(4):280-4.
- 56 Moons P, Van Deyk K, Budts W, De Geest S. **Caliber of quality-of-life assessments in congenital heart disease: a plea for more conceptual and methodological rigor.** Arch Pediatr Adolesc Med. 2004 Nov;158(11):1062-9.
- 57 Moons P, Van Deyk K, Marquet K, Raes E, De Bleser L, Budts W, De Geest S. **Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift.** Eur Heart J. 2005 Feb;26(3):298-307.
- 58 Senellart F, Andre M, Normand J, Bozio A, Sassolas F, Joulie V, Jocteur-Monrozier D. **Surveillance of corrected transpositions by the Mustard or Senning operation.** *Pediatrie*. 1991;46(3):237-43.
- 59 CONROY T. **Utilisation des instruments de mesure de la qualité de vie dans les essais thérapeutiques.** *Epidémiologie, prévention et qualité de vie des maladies chroniques*. Centre Alexis Vautrin. Nancy. 2004 Mar.
- 60 Judith Therrien, M.D.; Carole Warnes, M.D.; Luciano Daliento, M.D.; John Hess, M.D.; Andreas Hoffmann, M.D.; Ariane Marelli, M.D.; Ulf Thilen, M.D.; Patricia Presbitero, M.D.; Joseph Perloff, M.D.; Jane Somerville, M.D.; Gary D. Webb, M.D. **Mise à jour 2001 de la conférence consensuelle de la société canadienne de cardiologie : Recommandations relatives au traitement des cardiopathies congénitales de l'adulte. 3^{ème} partie.**
- 61 Briancon S, Alla F, Mejat E, Guillemin F, Villemot JP, Mertes PM, Zannad F. **Measurement of functional inability and quality of life in cardiac failure. Transcultural adaptation and validation of the Goldman, Minnesota and Duke questionnaires.** Arch Mal Coeur Vaiss. 1997 Dec;90(12):1577-85.
- 62 Leplège A, Ecosse E, Pouchot J, Coste J, Perneger T. **Le Questionnaire MOS SF-36. Manuel de l'utilisateur et guide d'interprétation des scores.**

H – ANNEXES

1 – La Transposition des Gros Vaisseaux

2 – Echelles Visuelles Analogiques (EVA)

3 – Echelle d’Evaluation de la Douleur et de l’Inconfort chez le Nouveau-né (Echelle EDIN)

4 – Questionnaire Short Form 36 items version 1 SF-36 v1

5 – Index de Somerville

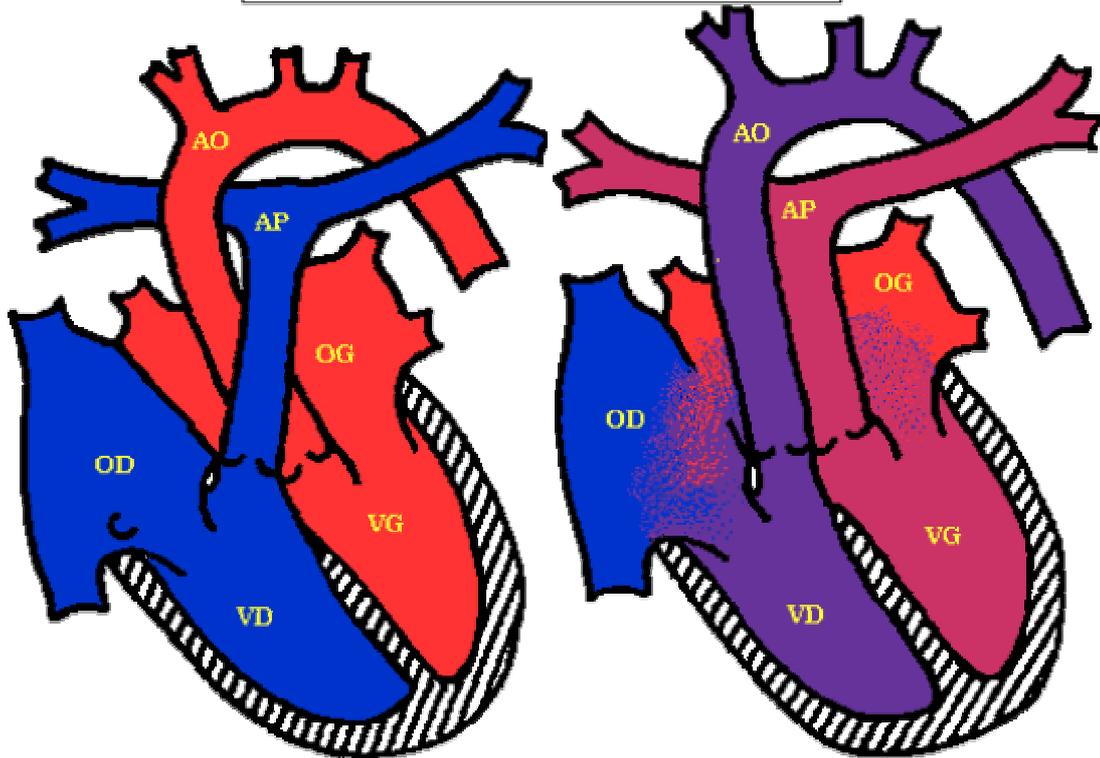
6 – Classification de la New York Heart Association

7 – Le Profil de Santé de Duke (version française)

8 – Le Questionnaire TAAQOL-CHD

1 – La Transposition des Gros Vaisseaux (source : University of Kansas)

Transposition des gros vaisseaux

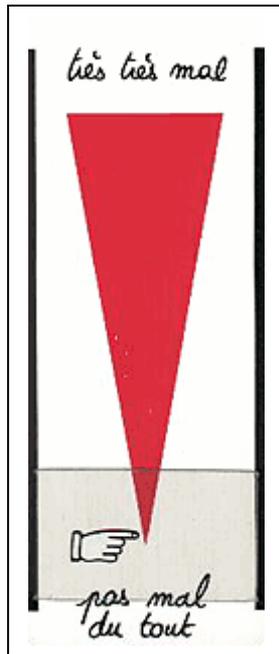


©1996 University of Kansas

Normal

Transposition des gros vaisseaux

2 – Echelles Visuelles Analogiques (EVA)



Face présentée à l'enfant



Face avec le score

	Scale	
No pain	0	
	1	
Mild, annoying pain	2	
	3	
Nagging, uncomfortable, troublesome pain	4	
	5	
Distressing, miserable pain	6	
	7	
Intense, dreadful, horrible pain	8	
	9	
Worst possible, unbearable, excruciating pain	10	

3 – Echelle d’Evaluation de la Douleur et de l’Inconfort chez le Nouveau-né (Echelle EDIN)

Visage	<p>0 Visage détendu</p> <p>1 Grimaces passagères : Froncement des sourcils / Lèvres pincées / Plissement du menton / Tremblement du menton</p> <p>2 Grimaces fréquentes, marquées ou prolongées</p> <p>3 Crispation permanente ou visage prostré, figé ou visage violacé</p>
Corps	<p>0 Détendu</p> <p>1 Agitation transitoire, assez souvent calme</p> <p>2 Agitation fréquente mais retour au calme possible</p> <p>3 Agitation permanente : crispation des extrémités et raideur des membres ou motricité très pauvre et limitée, avec corps figé</p>
Sommeil	<p>0 S’endort facilement, sommeil prolongé, calme</p> <p>1 S’endort difficilement</p> <p>2 Se réveille spontanément en dehors des soins et fréquemment, sommeil agité</p> <p>3 Pas de sommeil</p>
Relation	<p>0 Sourire aux anges, sourire réponse, attentif à l’écoute</p> <p>1 Appréhension passagère au moment du contact</p> <p>2 Contact difficile, cri à la moindre stimulation</p> <p>3 Refuse le contact, aucune relation possible. Hurlement ou gémissement sans la moindre stimulation</p>
Réconfort	<p>0 N’a pas besoin de réconfort</p> <p>1 Se calme rapidement lors des caresses, au son de la voix ou à la succion</p> <p>2 Se calme difficilement</p> <p>3 Inconsolable. Succion désespérée</p>

4 – Questionnaire Short Form 36 items version 1 SF-36 v1

Comment répondre : les questions qui suivent portent sur votre santé, telle que vous la ressentez. Ces informations nous permettront de mieux savoir comment vous vous sentez dans votre vie de tous les jours.

Veillez répondre à toutes les questions en entourant le chiffre correspondant à la réponse choisie, comme il est indiqué. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus proche de votre situation.

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est :

entourez le chiffre qui correspond à votre choix

- Excellente **1**
- Très bonne..... **2**
- Bonne **3**
- Médiocre **4**
- Mauvaise **5**

2. **Par rapport à il y a 6 mois**, comment trouvez-vous votre état de santé **en ce moment** ?

entourez le chiffre qui correspond à votre choix

- Bien meilleur qu'il y a 6 mois **1**
- Plutôt meilleur.... **2**
- A peu près pareil **3**
- Plutôt moins bon **4**
- Beaucoup moins bon **5**

3. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles indiquez si **vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel**.

entourez le chiffre qui correspond à votre choix, un par ligne.

Liste d'activités :	oui, beaucoup limité(e)	oui, un peu limité(e)	non, pas du tout limité(e)
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter les courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
e. Monter un étage par l'escalier	1	2	3
f. Se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un km à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

4. Au cours de ces **quatre dernières semaines**, et en raison de votre **état physique**,

entourez le chiffre qui correspond à votre choix, un par ligne.

	oui	non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous dû arrêter de faire certaines choses ?	1	2
d. Avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire) ?	1	2

5. Au cours de ces **quatre dernières semaines**, et en raison de votre **état émotionnel** (comme vous sentir triste, nerveux(se) ou déprimé(e)),

entourez le chiffre qui correspond à votre choix, un par ligne.

	oui	non
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous eu des difficultés à faire ce que vous aviez à faire avec autant de soin et d'attention que d'habitude ?	1	2

6. Au cours de ces **quatre dernières semaines** dans quelle mesure votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a t'il gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ?

entourez le chiffre qui correspond à votre choix

- Pas du tout **1**
- Un petit peu..... **2**
- Moyennement **3**
- Beaucoup **4**
- Enormément **5**

7. Au cours de ces **quatre dernières semaines** quelle a été l'intensité de vos **douleurs physiques** ?

entourez le chiffre qui correspond à votre choix

- Nulle..... **1**
- Très faible..... **2**
- Faible..... **3**
- Moyenne. **4**
- Grande..... **5**
- *Très grande* **6**

8. Au cours de ces **quatre dernières semaines** dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques ?

entourez le chiffre qui correspond à votre choix

- Pas du tout **1**
- Un petit peu..... **2**
- Moyennement **3**
- Beaucoup **4**
- Enormément **5**

9. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) **au cours de ces quatre dernières semaines**. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. **Au cours de ces quatre dernières semaines**, y a-t-il eu des moments où :

entourez le chiffre qui correspond à votre choix, un par ligne.

	en permanence	très souvent	souvent	quelquefois	rarement	jamais
a. Vous vous êtes senti(e) dynamique ?	1	2	3	4	5	6
b. Vous vous êtes senti(e) très nerveux(se) ?	1	2	3	4	5	6
c. Vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral ?	1	2	3	4	5	6
d. Vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e) ?	1	2	3	4	5	6
e. Vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie	1	2	3	4	5	6
f. Vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e) ?	1	2	3	4	5	6
g. Vous vous êtes senti(e) épuisé(e)	1	2	3	4	5	6
h. Vous vous êtes senti(e) heureux(se)	1	2	3	4	5	6
i. Vous vous êtes senti(e) fatigué(e)	1	2	3	4	5	6

10. Au cours de ces **quatre dernières semaines** y a-t-il eu des moments où votre **état de santé, physique ou émotionnel**, vous a gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ?

entourez le chiffre qui correspond à votre choix

- En permanence 1
- Une bonne partie du temps 2
- De temps en temps 3
- Rarement. 4
- Jamais..... 5

11. Indiquez, pour **chacune** des phrases suivantes, dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas :

entourez le chiffre qui correspond à votre choix, un par ligne.

	totalem vraie	plutôt vraie	je ne sais pas	plutôt fausse	totalem fausse
a. Je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. Je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. Je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. Je suis en excellente santé	1	2	3	4	5

5 – Index de Somerville

- Stade I
 - > vie normale : études ou travail à plein temps, grossesse envisageable.

- Stade II
 - > peut travailler à mi-temps. gêne lors des activités sociales.

- Stade III
 - > ne peut pas travailler : limitations de toutes les activités, grossesse risquée.

- Stade IV
 - > limitations extrêmes : peut difficilement quitter son domicile.

6 – Classification de la New York Heart Association

La New York Heart Association (NYHA) a proposé une classification fonctionnelle de l'insuffisance cardiaque :

- Stade I
 - > pas de dyspnée ni de fatigue dans la vie courante,
 - > aucune limitation des activités physiques.

- Stade II
 - > pas de gêne au repos, symptômes apparaissant à la suite d'activités physiques importantes,
 - > limitation modérée des activités physiques.

- Stade III
 - > pas de gêne au repos mais symptômes apparaissant pour des activités physiques ordinaires, même légères,
 - > limitation franche des activités physiques.

- Stade IV
 - > symptômes pouvant apparaître au repos,
 - > incapacité d'effectuer toute activité physique sans symptômes.

7 – Le Profil de Santé de Duke (version française)

Voici une série de questions sur votre santé telle que vous la ressentez. Veuillez lire attentivement chacune de ces questions. Cochez la réponse qui vous convient le mieux. Il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse.

	Oui c'est tout à fait mon cas	C'est à peu près mon cas	Non, ce n'est pas mon cas
Je me trouve bien comme je suis.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je ne suis pas quelqu'un de facile à vivre.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Au fond, je suis bien portant.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je me décourage trop facilement.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
J'ai du mal à me concentrer..	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis content de ma vie de famille.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis à l'aise avec les autres.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Aujourd'hui :	Pas du tout	un peu	beaucoup
Vous auriez du mal à monter un étage.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous auriez du mal à courir une centaine de mètres....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Au cours des 8 derniers jours :	Pas du tout	un peu	beaucoup
Vous avez eu des problèmes de sommeil.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous avez eu des douleurs quelque part.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous avez eu l'impression d'être vite fatigué(e).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous avez été triste ou déprimé(e).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous avez été tendu(e) ou nerveux(se).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Au cours des 8 derniers jours :	Pas du tout	un peu	beaucoup
Vous avez rencontré des parents ou des amis (<i>conversation, visite</i>).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vous avez eu des activités de groupes (<i>réunion, activités religieuses, association...</i>) ou de loisir (<i>cinéma, sport, soirées...</i>).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Au cours des 8 derniers jours :	Pas du tout	1-4 jours	5-7 jours
Vous avez dû rester chez vous ou faire un séjour en clinique ou à l'hôpital pour raison de santé (maladie ou accident).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**8 – Le Questionnaire Congenital Heart Disease - TNO-AZL Adult Quality
TAAQOL-CHD ou CHD-TAAQOL**

