



Cardiologie pédiatrique et congénitale : quoi de neuf ?

D. BONNET

Centre de Référence Malformations Cardiaques Congénitales
Complexes-M3C, Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS.

C'est toujours un défi de sélectionner dans les publications de l'année le *best of* dans un domaine très spécialisé comme la cardiologie congénitale et pédiatrique. Cet exercice renouvelé chaque année reste difficile et l'importance des travaux sélectionnés ne peut parfois être appréciée que par le fait médical ou la publication parfois confidentielle (réservée aux ultrasécialistes) qui en sont la source. J'ai donc choisi pour 2009 de rester dans les domaines généraux de l'épidémiologie des cardiopathies congénitales, de leur détection et de leur suivi et d'évoquer brièvement deux autres actualités : l'arrêt cardiaque extrahospitalier et les nouvelles recommandations concernant la prévention de l'endocardite d'Osler.

II EPIDEMIOLOGIE

>>> Une question récurrente des familles après la naissance d'un enfant atteint de cardiopathie congénitale est bien sûr d'**en connaître la cause et de prévoir le risque de récurrence pour une grossesse ultérieure**. Les données en population sont rares et viennent d'être publiées dans la population danoise. Les auteurs montrent clairement que le risque de récurrence est variable d'un type de cardiopathie à l'autre, allant d'un risque relatif de, 80 fois plus pour les anomalies de latéralité droite-gauche (isomérismes) à 3 fois plus que la prévalence de la population générale pour les communications interventriculaires isolées. Ils montrent aussi que la contribution des formes familiales (deux sujets atteints apparentés au premier degré) est faible puisque ce type de familles ne représente que 2,2 % de tous les cas de cardiopathies congénitales. Les chiffres changent donc peu par rapport aux séries hospitalières précédentes, mais ont le mérite de confirmer des fréquences qu'il est raisonnable d'annoncer aux familles si elles le demandent [1].

L'association américaine de pédiatrie et l'association américaine de cardiologie ont publié conjointement un état des

lieux de la littérature concernant la détection des cardiopathies congénitales par la mesure de la saturation en oxygène à l'aide d'un oxymètre de pouls. L'intérêt de cette mesure systématique chez tous les nouveau-nés asymptomatiques (sans souffle, avec des pouls bien palpés et sans cyanose cliniquement évidente) a fait l'objet de nombreuses publications qui ont été regroupées pour l'analyse entre 1966 et 2008.

>>> L'argument majeur pour ce type de pratique est bien évidemment **le risque de morbi-mortalité lié au retard diagnostique de toutes les cardiopathies congénitales menaçant la vie en période néonatale**. L'analyse des études dans lesquelles la saturation a été mesurée après 24 heures de vie montre une sensibilité de 70 % pour la détection des cardiopathies congénitales avec une valeur prédictive positive de 47 %. Cependant, cette sensibilité est très variable d'une étude à l'autre (0 à 100 %) ! Les faux positifs – ceux adressés pour une échocardiographie finalement inutile – étaient peu nombreux : 0,035 % des nouveau-nés. Le niveau de preuve de l'oxymétrie de pouls systématique en maternité reste donc faible et le déploiement d'une telle pratique à l'échelle d'une population ne peut être recommandé avec force.

Cependant, cet état des lieux donne quelques clés pratiques bien utiles au quotidien. La mesure de la saturation en oxygène doit être faite après 24 heures de vie, sinon les faux positifs sont très nombreux. Elle doit être mesurée au membre inférieur. La valeur seuil est discutée, mais il est certain qu'une saturation < 92 % doit faire rechercher une cardiopathie ; ce seuil peut paraître trop bas et une proportion élevée d'études propose, celui de < 95 %, considérant que la saturation normale chez le nouveau-né de plus de 24 heures est de $97,3 \pm 1,3$ %. Enfin, l'utilisation de cette méthode de *screening* a un coût faible (< 1 euro/patient) et les faux positifs sont rares générant un surcoût lié au recours au spécialiste acceptable si tant est qu'un cardiopédiatre soit proche du lieu de naissance. Reste le problème essentiel de cette méthode : celui

des faux négatifs, car toutes les cardiopathies ne sont pas cyanogènes et ne se révèlent pas toutes en période néonatale [2].

>>> Le troisième papier concerne un sujet rarement abordé, mais prégnant pour de multiples raisons : **les patients ayant une cardiopathie congénitale sont-ils suivis de façon adéquate ?** Cette étude a été menée au Canada et a analysé trois groupes d'âge, 6 à 12 ans, 13 à 17 ans et 18 à 22 ans. Les auteurs ont pu montrer que les patients étaient perdus de vue dans 28 % des cas après 6 ans, 47 % des cas après 13 ans et 61 % des cas après 18 ans. En examinant le suivi des patients ayant des cardiopathies sévères (soit environ 1 patient sur 6), seulement 79 % continuaient d'être suivis après l'âge de 18 ans. Deux facteurs prédictifs de perte de vue ont été identifiés : le sexe masculin et le suivi en dehors d'un hôpital universitaire. Ces résultats peuvent paraître ahurissants quand on connaît le taux élevé des complications tardives des cardiopathies sévères, mais c'est une réalité. Encore une fois, la mise en œuvre de consultations de transition pour les adolescents et l'information sur la nécessité absolue du suivi à long terme sont indispensables pour réduire la morbi-mortalité liée à l'absence de suivi spécialisé. Enfin, le recours aux centres ressources ou centres de référence pour les cardiopathies complexes doit être régulier et maintenu toute la vie [3].

II ARRET CARDIAQUE EXTRAHOSPITALIER

A l'heure où les défibrillateurs automatiques sont installés dans les lieux publics pour tenter de gagner quelques minutes, voire secondes, dans la ressuscitation d'un arrêt cardiaque, savoir ce qui se passe en termes d'incidence et d'issue de ce type de drame chez l'enfant est intéressant.

>>> Un consortium nord-américain a étudié l'incidence des arrêts cardiaques extrahospitaliers (ACEH) ainsi que la survie dans trois tranches d'âge : nourrissons < 1 an, enfants de 1 à 11 ans et adolescents de 12 à 19 ans. L'incidence des ACEH était de 8 pour 100 000 personnes-années (73 chez les nourrissons, 4 chez l'enfant et 6 chez l'adolescent) *versus* 126,5 pour 100 000 chez l'adulte. Cette étude montre donc que l'incidence des ACEH chez le nourrisson est proche de l'incidence chez l'adulte. D'autre part, la survie après un ACEH est plus élevée en pédiatrie 6,4 % *vs* 4,3 % chez l'adulte. Plus précisément, les enfants et les adolescents survivent environ 2 fois plus que les adultes et les nourrissons. Enfin, les patients étant en fibrillation ventriculaire ou tachycardie ventriculaire lors de l'arrêt survivent dans 2 % des cas et les patients en asystolie dans 5 % des cas. La mort subite du nourrisson est bien sûr le plus grand pourvoyeur de décès et celle-ci se produit surtout au domicile et n'est

que rarement diagnostiquée précocement, alors que les ACEH d'enfants et d'adolescents surviennent plus fréquemment à l'extérieur du domicile.

Si l'intérêt d'une intervention très précoce est démontré chez l'adulte, il est plus que probable chez l'enfant et l'adolescent, et l'implantation de défibrillateurs automatiques dans les lieux fréquentés par les enfants doit certainement être poursuivie [4].

>>> Enfin, **les nouvelles recommandations de la Société Européenne de Cardiologie** concernant la prévention et le traitement de l'endocardite infectieuse ont été récemment publiées. Elles révolutionnent totalement les pratiques actuelles pour une limitation drastique des indications d'antibioprophylaxie. En France, signaler à son pédiatre qu'un enfant a une cardiopathie congénitale conduit trop souvent à l'indication d'antibiotiques à la moindre fièvre. Cette pratique délétère, coûteuse et inutile doit être combattue avec force. Les nouvelles recommandations réduisent considérablement les indications aux patients ayant des prothèses valvulaires ou des tubes intracardiaques avec des lésions résiduelles ainsi qu'aux cardiopathies cyanogènes non réparées. L'antibioprophylaxie n'est plus recommandée dans les autres cardiopathies congénitales ou les autres valvulopathies. Cela doit faire abandonner l'ancienne recommandation de la nécessaire prévention dans les communications interventriculaires ou la bicuspidie aortique. Enfin, les seules procédures à risque qui sont retenues sont les soins dentaires avec traitement radiculaire ou effraction gingivale, toutes les autres procédures invasives respiratoires, digestives ou cutanées sont maintenant exclues [5]. ■

Bibliographie

1. OYEN N *et al.* Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation*, 2009 ; 120 : 295-301.
2. MAHLE WT *et al.* American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research ; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology And Cardiac Surgery ; Committee On Fetus And Newborn. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease : a scientific statement from the AHA and AAP. *Pediatrics*, 2009 ; 124 : 823-36.
3. MACKIE AS *et al.* Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up : who and when ? *Circulation*, 2009 ; 120 : 302-9.
4. ATKINS DL *et al.* Resuscitation Outcomes Consortium Investigators. Epidemiology and outcomes from out-of-hospital cardiac arrest in children : the Resuscitation Outcomes Consortium Epistry-Cardiac Arrest. *Circulation*, 2009 ; 119 : 1484-91.
5. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009) : The Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and by the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. *Eur Heart J*, 2009 [Epub ahead of print].

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.