

Cardiologie pédiatrique : quoi de neuf ?



→ D. BONNET

Cardiologie Pédiatrique,
Hôpital Necker-Enfants Malades,
PARIS.

Chaque année en rédigeant ce qui est devenu un rendez-vous incontournable de *Réalités Pédiatriques*, je m'interroge sur la qualité de ma sélection de sujets. En effet, ces choix sont guidés par mes sujets d'intérêt personnels, ou au contraire par le caractère exotique de certains papiers qui en font le charme. En survolant rétrospectivement la littérature qu'on a lue ou aperçue prospectivement, on peut avoir l'impression qu'il ne s'est presque rien passé de notable en 2011 en cardiologie congénitale et pédiatrique. Cela est bien sûr totalement faux.

Il y a un foisonnement d'informations nouvelles le plus souvent très spécialisées. Pour éviter un résumé "pot pourri",

je n'ai sélectionné que deux articles : le premier concerne l'épidémiologie des cardiopathies congénitales en Europe (EUROCAT) qui apprécie quantitativement le problème à partir du diagnostic prénatal ; le second décrit les bonnes pratiques dans la transition des adolescents ayant une cardiopathie congénitale vers l'âge adulte.

Ces deux articles arrivent à point nommé, car l'estimation de la charge de travail qui sera la nôtre en cardiologie congénitale de l'adulte pourra être estimée à partir de l'incidence des naissances vivantes de cardiopathies congénitales, mais aussi par le maintien d'un suivi organisé et de bonne qualité à l'âge adulte.

Les cardiopathies congénitales en Europe

Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales est aujourd'hui offert à une très vaste majorité de femmes en Europe, et ce malgré de grandes disparités législatives et de surveillance de la grossesse. L'objectif principal du diagnostic prénatal est de préparer au mieux la prise en charge périnatale. Pour les cardiopathies les plus sévères, l'interruption de la grossesse peut être choisie. L'estimation de la prévalence des cardiopathies congénitales au travers des registres en population européens a l'avantage de ne pas comporter de biais liés au recrutement très particulier des centres tertiaires, à l'analyse des grossesses à risque ou encore à celle des interruptions de gros-

sesse pour anomalie fœtale. Les buts de cette analyse combinée des données du réseau EUROCAT sont de constituer une base pour l'analyse de futures stratégies de prévention primaire (supplémentation en folates), de surveiller l'impact de l'interruption de la grossesse pour cardiopathie sur la prévalence néonatale, de permettre une meilleure planification de l'offre de service et aussi d'autoriser les comparaisons interrégionales en Europe.

Les résultats sont chiffrés et donc indigestes, mais tout à fait intéressants. La prévalence des cardiopathies congénitales en Europe est de 8,0 pour 1 000 et incluent 89,7 % de naissances vivantes, 1,6 % de décès périnataux (20 semaines à 8 jours de vie) et 8,7 % d'interruptions de grossesse. Les disparités entre pays étaient tout à fait notables. Si les cardiopathies associées aux anomalies chromosomiques étaient exclues – 12 % du total (essentiellement des trisomies 21) –, la prévalence totale est de 7,0 pour 1 000 avec également une très grande variabilité entre les pays. L'âge au diagnostic est une information importante : 23 % des diagnostics sont faits après la première semaine de vie, dont 6 % de cardiopathies complexes. Le diagnostic prénatal des cardiopathies sans anomalies chromosomiques est fait dans 20,2 % des cas (2/3 pour les cardiopathies univentriculaires, 1/3 pour les cardiopathies sévères, 1/10 pour les CIV et CIA). La mortalité périnatale est de 0,25 pour 1 000. Elle est due essentiellement aux cardiopathies univentriculaires et aux formes complexes.

CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE

Elle concerne surtout les cardiopathies associées à d'autres anomalies. Les disproportions entre les pays sont considérables, de même que le pourcentage d'interruption de grossesse après un diagnostic prénatal.

Cette photographie du début du siècle de la prévalence et de la mortalité périnatale des cardiopathies congénitales en Europe confirme des informations disponibles à partir d'autres sources. Elle montre qu'environ 36 000 enfants naissent chaque année avec une cardiopathie congénitale dans l'union européenne, que les cardiopathies sont la cause de 1 250 décès périnataux et que le diagnostic prénatal des cardiopathies sans anomalies chromosomiques conduit à la pratique de 2 000 interruptions de grossesse. Il s'agit donc d'une source importante de consommation de ressources qui doit faire agir pour tenter de réduire cette prévalence par des actions tournées vers le grand public (toxiques environnementaux, obésité maternelle...), mais aussi pour optimiser l'offre de soin dans ce domaine en particulier pour le maintien et/ou le renforcement de structures de prise en charge depuis la vie fœtale jusqu'à l'âge adulte.

La transition des adolescents ayant une cardiopathie congénitale vers l'âge adulte

Il s'agit d'un "scientific statement" de l'*American Heart Association*. Cette pra-

tique vise à proposer un état des lieux et des recommandations sur un sujet qui ne fait pas nécessairement l'objet d'une littérature formalisée. La transition de l'adolescence vers l'âge adulte est un sujet majeur de la pédiatrie. De très nombreux enfants nés avec des pathologies complexes qui causaient leur décès prématuré survivent maintenant jusqu'à l'âge adulte et espèrent mener une vie normale. En toute logique, ils devraient quitter "leur pédiatre" pour entrer dans un système de soins pour adultes. Malheureusement, en l'absence de programme structuré pour guider cette transition, les soins sont souvent délivrés de façon retardée ou inappropriée. Cela conduit à des transferts au mauvais moment (en urgence), à un stress émotionnel et parfois financier indu pour les patients et leur familles, mais aussi à des surcoûts non prévus. Au pire, et comme cela arrive aujourd'hui fréquemment, les patients sortent du circuit de soin. Aux États-Unis, on estime à 1 million le nombre d'adultes ayant une cardiopathie congénitale dont la moitié ont des formes complexes. Seuls 30 % d'entre eux sont suivis dans des centres compétents.

En France, aucune estimation n'a été faite, mais les proportions sont les mêmes. Le paysage va d'autant plus changer que les succès de la cardiologie congénitale pour les cardiopathies les plus graves datent des années 90, ce qui fait que les adolescents survivants

aujourd'hui sont "plus graves" que ceux d'hier. Une organisation bien planifiée et bien exécutée de ce processus de transition est donc essentielle. Le programme parfaitement argumenté propose une prise en charge non interrompue centrée sur le patient, appropriée à son âge et à sa maturité, flexible et compréhensible. Les buts sont de fournir à l'adolescent une éducation à propos de sa maladie, de promouvoir son autonomie face aux décisions médicales mais aussi pour l'ensemble des attitudes de prévention. Le but ultime est bien sûr d'optimiser la qualité de vie, l'espérance de vie et les réalisations personnelles de ces jeunes gens. La lecture de ce papier montre très clairement que ce qui est tourné vers la cardiologie congénitale pourrait s'appliquer à bien des domaines de la pédiatrie de l'adolescent.

Bibliographie

DOLK H *et al.* Congenital heart defects in Europe. Prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*, 2011 ; 123 : 841-849.

SABLE C *et al.* Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues. A scientific statement from the American heart Association. *Circulation*, 2011 ; 123 : 1454-1485.

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