

Cardiopathies congénitales : ce que le pédiatre de maternité ne doit pas méconnaître

RÉSUMÉ : Les progrès du diagnostic anténatal ont permis une amélioration du pronostic des cardiopathies congénitales. La naissance de l'enfant est organisée dans une structure adaptée au type de cardiopathie. La prise en charge cardiologique et de réanimation est précoce en cas de cardiopathie critique ou compliquant l'adaptation cardiorespiratoire.

L'examen du nouveau-né à la naissance est méticuleux, car les malformations associées sont fréquentes pour certaines cardiopathies et échappent parfois au diagnostic anténatal. Elles peuvent elles-mêmes nécessiter une prise en charge urgente et changer le pronostic.

L'expérience du pédiatre de maternité lui fait apprécier l'enfant dans sa globalité, ce qui lui permet de ne pas sous-estimer des risques associés, parfois oubliés dans le contexte de cardiopathie (risque infectieux, métabolique...).

La rencontre avec les parents est un moment important dans ces grossesses très perturbées par le diagnostic foetal, mettant souvent à mal les représentations que se font les parents de leur enfant.



→ S. PARAT

Service de Néonatalogie,
Hôpital Port Royal-St Vincent de Paul,
PARIS.

Les progrès du diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales ont été considérables dans les dernières années. Le diagnostic de transposition des gros vaisseaux (TGV) et d'hypoplasie du ventricule gauche (hypoVG) est réalisé dans plus de 70 % des cas avant la naissance [1]. Ce diagnostic facilite une prise en charge adaptée et précoce du nouveau-né et permet de diminuer la morbidité comme la mortalité de ces enfants [1-3]. Cet objectif ne peut être atteint qu'avec une coordination parfaite des différents intervenants autour de la naissance.

Obstétriciens, pédiatres de maternité, néonatalogistes, cardiopédiatres et chirurgiens cardiaques ont tous un rôle à jouer. Le transfert in utero en maternité de type III avec cardiopédiatre dis-

ponible à tout moment est justifié pour les cardiopathies critiques qui peuvent nécessiter un traitement urgent à la naissance. Il est très souvent requis pour les cardiopathies qui risquent une décompensation dans les jours qui suivent la naissance, afin d'éviter une séparation mère-enfant.

Programmation de la naissance

L'accouchement est si possible programmé, particulièrement dans les cardiopathies à haut risque de mauvaise tolérance néonatale et lorsque les conditions obstétricales le permettent. Certaines cardiopathies justifieront une extraction prématurée du fait de signe de décompensation cardiaque in utero

REVUES GÉNÉRALES

Cardiologie

ou pour des raisons obstétricales. La balance bénéfique/risque de cette prématurité induite doit être appréciée de façon multidisciplinaire, car elle implique l'adaptation néonatale et la prise en charge cardiologique. La cure de corticoïdes à visée de maturation pulmonaire doit si possible être administrée 48 heures avant la naissance.

Adaptation néonatale

Quatre cardiopathies peuvent mettre en jeu de façon extrêmement précoce le pronostic vital de l'enfant et nécessiter une prise en charge cardiologique spécifique [4]:

>>> **La transposition des gros vaisseaux (TGV)** simple ou associée à une communication interventriculaire de petite taille, et qui en cas de foramen ovale restrictif empêchant tout shunt croisé auriculaire, évolue rapidement vers une acidose sévère et fatale. Dans ce cas, seule l'atrioseptostomie de Rashkind pratiquée en urgence, en association aux manœuvres habituelles de réanimation, permet la survie de l'enfant, la perfusion de prostaglandines à elle seule étant inefficace. Le diagnostic en anténatal d'un aspect restrictif du foramen ovale et du canal artériel prédit cette mauvaise tolérance néonatale, mais ces signes manquent de sensibilité [5]. La naissance d'un enfant porteur de TGV doit donc être organisée avec un cardiologue présent, apte à pratiquer ce geste.

>>> **Le retour veineux pulmonaire total** responsable de détresse respiratoire sévère lorsqu'il est bloqué, nécessitant une ventilation assistée et une cure chirurgicale urgente.

>>> **L'hypoplasie du ventricule gauche (hypoVG)**, qui en cas de septum interauriculaire intact, empêche le retour veineux pulmonaire d'atteindre la circulation systémique, situation améliorée par l'atrioseptostomie, qui se justifie si

les parents ont choisi une prise en charge thérapeutique de leur enfant.

>>> **Le bloc auriculo-ventriculaire complet** lorsque la fréquence cardiaque est inférieure à 50/mn peut être mal toléré et nécessiter la pose en urgence d'une sonde d'entraînement.

>>> **D'autres cardiopathies** compromettent l'adaptation cardiorespiratoire de l'enfant dès la naissance et peuvent nécessiter une réanimation cardiorespiratoire, indiquant une naissance proche d'un service de réanimation:

- l'agénésie des valves pulmonaires peut entraîner des difficultés respiratoires secondaires à la compression de l'arbre bronchique par le tronc dilaté de l'artère pulmonaire et de ses branches. La détresse respiratoire est améliorée par la position ventrale, mais peut nécessiter une ventilation assistée;
- les situations d'anasarque fœtale par trouble du rythme ou autre cardiopathie;
- la fermeture prématurée du canal artériel, source d'hypertension artérielle pulmonaire.

A l'opposé, la naissance des cardiopathies ducto-dépendantes (par obstacle gauche ou atrésie pulmonaire) sont plutôt sereines, car du fait de la fermeture retardée du canal artériel, la cyanose est généralement modérée dans les premières heures. La perfusion de prostaglandines est mise en place en connaissant les effets secondaires de ce traitement (apnée, vasodilatation, fièvre), d'autant plus rares que la posologie est modérée (0,01 µg/kg/min) et la perfusion sur une voie unique.

L'interprétation d'une cyanose importante n'est pas toujours simple lorsqu'il existe des signes de détresse respiratoire chez un enfant porteur de cardiopathie cyanogène. La réalisation d'une échographie cardiaque à la naissance, l'analyse des circonstances de naissance (césarienne, signes d'hypoxie fœtale) et le dialogue entre le pédiatre de maternité

et le cardiologue prennent alors toutes leurs valeurs, afin d'administrer le traitement le plus adéquat.

Dans la majorité des cardiopathies, l'adaptation néonatale ne sera pas différente d'un enfant sans pathologie cardiaque et donc imparfaite dans 5 à 10 % des cas, justifiant une prise en charge supplémentaire en salle de naissance. Lorsque des gestes de réanimation sont nécessaires, ils suivent le même schéma que pour tout autre enfant. Les objectifs de saturation en oxygène doivent cependant tenir compte de la cardiopathie sous-jacente [4]. L'administration d'oxygène doit être particulièrement prudente dans les hypoVG, car elle peut être responsable d'une diminution trop rapide des résistances pulmonaires, compromettant le débit systémique assuré par le canal artériel. Des valeurs de saturation en oxygène entre 80 et 85 % après 15 mn de vie sont tout à fait satisfaisantes dans ce contexte.

Evaluation postnatale complète

Une grande attention est nécessaire pour relever les détails du dossier obstétrical et pratiquer l'examen clinique du nouveau-né. Le risque d'un diagnostic anténatal est de lui faire entièrement confiance et d'être moins rigoureux dans l'analyse de la situation et l'examen du nouveau-né.

1. Malformations associées

Il est connu que certaines cardiopathies sont des signes d'appel importants d'autres malformations. Ainsi, sur une série anténatale de 218 cardiopathies à type de tétralogie de Fallot ou d'atrésie de l'artère pulmonaire à septum ouvert, Kaguelidou [6] rapporte 46 % de malformations extracardiaques, 11 % d'anomalies du caryotype et 18 % de microdélétions du 22 q 11. Sur une série personnelle de 620 enfants porteurs de

cardiopathies variées de diagnostic anténatal d'origine variée, 3 % des enfants présentaient à la naissance une autre malformation. Celle-ci avait été diagnostiquée dans moins de la moitié des cas en anténatal. Ces malformations associées peuvent, par la nécessaire urgence de leur prise en charge, passer au premier plan par rapport à la cardiopathie. C'est le cas des atrésies de l'œsophage et des imperforations anales, de diagnostic anténatal difficile et qui peuvent s'intégrer dans un syndrome de VATER. Parfois, l'association malformative peut même faire brutalement basculer le pronostic d'une cardiopathie considérée "bénigne" comme dans l'association CHARGE.

L'enfant peut présenter des signes évocateurs d'anomalies chromosomiques. Certains parents n'ont pas souhaité de caryotype avant la naissance, alors que pour d'autres, l'anomalie est déjà connue, mais sa confirmation est toujours douloureuse.

Ces annonces difficiles, surtout dans le cadre de grossesses très perturbées par le diagnostic anténatal, sont faites par le pédiatre aux deux parents présents, selon les recommandations déjà publiées [7].

2. Pathologies associées

La lecture du dossier obstétrical, comme pour tout enfant, est impérative, et son résumé est transmis à l'équipe de cardiologie. Plus spécifiquement dans ce contexte de cardiopathies, il est recherché :

- l'existence d'un diabète maternel, qui indique la surveillance des glycémies de façon précoce ;
- un lupus maternel, qui peut être responsable de bloc auriculo-ventriculaire, mais aussi de thrombopénie, anomalies hépatiques... ;
- une séroconversion rubéolique ;
- une prise médicamenteuse (antiépileptiques, lithium, anti-inflammatoires

POINTS FORTS

- ➔ Réunir les compétences nécessaires à la naissance.
- ➔ Connaître les difficultés d'adaptation cardiorespiratoire propres à chaque cardiopathie.
- ➔ Mise sous prostaglandines des cardiopathies ducto-dépendantes.
- ➔ Appréciation de la globalité de l'enfant. Recherche de malformations associées, de pathologies associées.
- ➔ Faciliter le lien mère-enfant.

non stéroïdiens...) ou d'alcool pendant la grossesse, pouvant être à l'origine de la cardiopathie ;

– l'ensemble des traitements pris par la mère afin de réduire un trouble du rythme cardiaque fœtal (le dosage des médicaments est utile à pratiquer à la naissance, ainsi qu'un bilan thyroïdien sur le sang du cordon en cas de traitement par amiodarone).

Les circonstances de la naissance et l'examen clinique sont analysés avec soin. Existe-t-il un contexte infectieux, d'anoxie périnatale ? L'enfant est-il macrosome ? hypotrophe ? Présente-t-il des signes de détresse respiratoire modérée sans rapport avec la cardiopathie, mais qui nécessitent d'être considérés à part entière. Outre la prise en charge appropriée dès la naissance, la transmission des informations au cardiopédiatre permet la poursuite de la surveillance, et que certains symptômes non spécifiques (troubles hémodynamiques) ne soient pas seulement attribués à la cardiopathie [8].

■ Lien avec la famille

La naissance d'un enfant porteur de cardiopathie doit rester avant tout une naissance, qui malgré toutes les angoisses qu'elle suscite, est aussi un moment de joie pour les parents et de

rencontre de leur enfant. Lorsque l'état de santé du nouveau-né le permet, sa découverte par les parents peut se faire tranquillement en salle de naissance. La mise en peau à peau, l'initiation de l'allaitement maternel quand il est souhaité, apaisent une partie des craintes des parents quant à l'étrangeté de cet enfant. Des photos, un film sur ces premiers instants pourront rassurer le reste de la famille et permettre à cet enfant d'avoir lui aussi un jour accès à cette mémoire. Bien sûr, la surveillance de l'enfant doit rester étroite.

S'il s'agit d'une cardiopathie requérant un transfert immédiat, une courte rencontre avec les parents est parfois possible. Des nouvelles de l'évolution sont données régulièrement, en particulier si une atrioseptostomie doit être pratiquée, jusqu'à ce que le père puisse lui-même aller voir l'enfant.

Lorsque les parents ont opté, devant la gravité du pronostic de la cardiopathie et sur proposition de l'équipe de cardiologie, pour une prise en charge palliative, celle-ci est débutée dès la salle de naissance. L'optimisation du confort de l'enfant et de son environnement affectif passent au premier plan de la prise en charge. Après la naissance, le canal largement ouvert permet le plus souvent aux parents de profiter d'un enfant apparemment en bonne santé,

REVUES GÉNÉRALES

Cardiologie

qui va leur permettre de vivre pleinement la rencontre, d'autant qu'au-delà de la salle de naissance, il n'est souvent pas possible à l'enfant de rester en maternité.

L'amélioration du pronostic des enfants porteurs de cardiopathies congénitales est en partie liée à la mise en commun et la coordination de compétences médicales multiples. Le pédiatre de maternité est un des acteurs importants de cette prise en charge, par sa vision globale du nouveau-né et sa connaissance des particularités de la naissance, que ce soit dans ses aspects médicaux mais aussi psychologiques.

Bibliographie

1. KHOSHNOOD B, DE VIGAN C, VODOVAR V *et al.* Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics*, 2005; 115: 95-101.
2. BONNET D, COLTRI A, BUTERA G *et al.* Detection of transposition of the great arteries in fetus reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation*, 1999; 99: 916-918.
3. TWORETZKY W, McELHINNEY D, REDDY M *et al.* Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*, 2001; 103: 1 269-1 273.
4. JOHNSON B, ADES A. Delivery room and early postnatal management of neonates who have prenatally diagnosed congenital heart disease. *Clin Perinatol*, 2005; 32: 921-946.
5. JOUANNIC JM, GAVARD L, FERMONT L *et al.* Sensitivity and specificity of prenatal features of

physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the great arteries. *Circulation*, 2004; 110: 1743-1746.

6. KAGUELIDOU F, FERMONT L, BOUDJEMLINE Y *et al.* Foetal echocardiographic assessment of tetralogy of Fallot and postnatal outcome. *Eur Heart J*, 2008; 29: 1432-1438.
7. Circulaire n° 2002/269 du 18/04/2002 relative à l'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce pré- et postnatale d'une maladie ou d'une malformation.
8. JAQUISS R, TWEDDELL J. The neonate with congenital heart disease: what the cardiac surgeon needs to know from the neonatologist and the cardiologist. *Clin Perinatol*, 2005; 32: 947-961.

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