

Cardiopathie congénitale une lutte pour la vie

Article écrit par :

Chaima LAMROUJI, Rihab BELFOUZY, Rania LAFKIHI, Maha HABIB

Introduction :

« Votre cœur veut continuer de battre » : la journée mondiale des cardiopathies congénitales (14 février), symboliquement célébrée le jour de la Saint Valentin, est l'occasion pour les médecins de faire connaître ces lésions cardiaques et d'insister sur l'importance du suivi fœtal régulier à travers des échographies.

Les cardiopathies congénitales sont un ensemble d'affections touchant le cœur suite à une malformation présente dès la naissance. Ces malformations sont nombreuses et peuvent être divisées selon deux formes majeures touchant soit les cavités cardiaques soit les gros vaisseaux sanguins.

Un nouveau-né sur 100 touché par les malformations cardiaques au Maroc. Chaque année dans le royaume, près de 8.000 bébés naissent avec une malformation cardiaque. Le manque criant de chirurgiens cardiaques pédiatriques exclusifs dans le Royaume

constitue une entrave importante pour une meilleure prise en charge des nourrissons et des enfants. La gravité des cardiopathies congénitales est variable, certaines affections sont mineures au point de passer inaperçues ou d'être diagnostiquées à l'âge adulte, tandis que d'autres sont beaucoup plus graves et imposent généralement une intervention chirurgicale dès la petite enfance. (1)

Les techniques de dépistage actuelles ne détectent pas tous les cas. L'échographie prénatale dans certaines études détecte encore moins de 50% des cas des cardiopathies congénitales critiques. Les signes et symptômes évocateurs ne sont pas toujours présents dans les premiers jours de la vie, de sorte que l'examen physique n'identifie pas toujours les nouveau-nés atteints du CC critique. La prise en charge tardive d'un enfant présentant une défaillance viscérale multiple aggrave le pronostic de maladie cardiaque. Le retard ou l'omission du diagnostic de ces lésions congénitales chez les nouveau-nés asymptomatiques peut entraîner une morbidité et une mortalité importantes.

Ces malformations cardiaques peuvent survenir au cours du développement fœtal en raison de nombreuses causes, notamment : Anomalies chromosomiques (surtout trisomie 21), diabète gestationnel et certaines infections ainsi que la prise de certains médicaments et la consommation de drogues, d'alcool ou de substances toxiques pendant la grossesse...

Physiopathologie et formes communes de la cardiopathie congénitale :

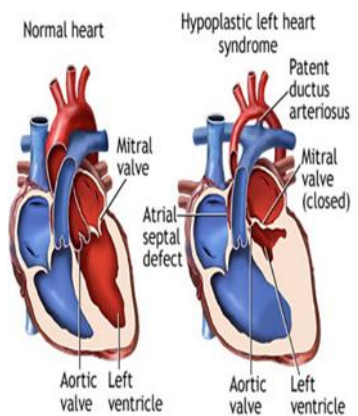
Les cardiopathies congénitales se présentent habituellement sous l'une des deux formes suivantes :

- Cyanosante
- Non Cyanosante (shunt gauche-droit ou lésions obstructives)

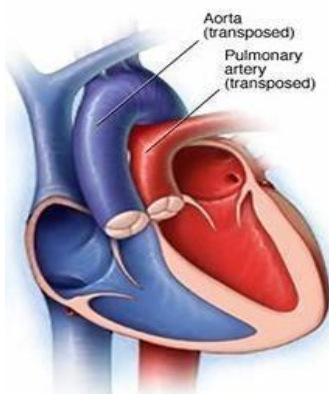
Les conséquences physiologiques des anomalies cardiaques congénitales sont très fluctuantes, allant d'un souffle cardiaque à une insuffisance cardiaque ou à un collapsus circulatoire.

1. Cardiopathies cyanogènes

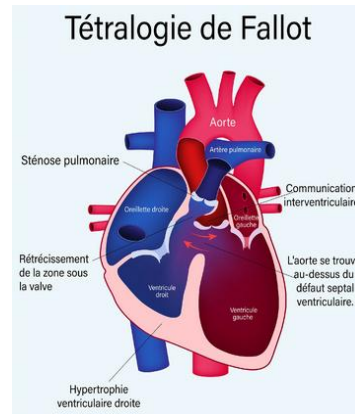
Autrefois connu par : "les maladies bleues", la cyanose étant une manifestation clinique d'une désaturation artérielle due au passage du sang désoxygéné à la circulation systémique, (ex: transposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot, hypoplasie du VG)



Hypoplasie du VG



TGV



Les complications de la hypoxie chronique associent polyglobulie qui se définit par une augmentation de l'hémoglobine (> 22 g/dl) et l'hématocrite donnant une hyperviscosité sanguine et donc une hypercoagulabilité d'où la survenue des accidents thrombo-emboliques, troubles hémorragiques, abcès cérébral, Hyperuricémie...

Selon les modalités de l'anomalie, le débit sanguin pulmonaire peut être réduit, normal ou augmenté (ce qui entraîne souvent une insuffisance cardiaque avec une cyanose de gravité variable).

2. Shunts gauche-droit

Les cardiopathies responsables d'un shunt gauche-droit sont les plus fréquentes des CC, leur évolution est dominée par le risque d'altération irréversible des vaisseaux pulmonaires avec HTAP fixé. Ce sont des malformations cardiaques et vasculaires qui entraînent un passage du sang oxygéné de la grande circulation vers la petite circulation par une communication anormale.

Immédiatement après la naissance, la résistance vasculaire pulmonaire est élevée et l'écoulement à travers cette communication peut être minime ou bidirectionnel. Dans les 24 à 48 premières heures de vie, cependant, la résistance vasculaire pulmonaire chute progressivement, au point que le sang s'écoulera de plus en plus de gauche à droite. Le supplément d'apport de sang aux cavités droites augmente, à des degrés variables ainsi que le débit et la pression au niveau de l'artère pulmonaire. Plus l'augmentation est importante, plus les symptômes sont graves :

un petit shunt gauche-droit est généralement asymptomatique et ne provoque généralement pas de signes.

Les shunts à haute pression (au niveau des ventricules ou des gros vaisseaux) provoquent des symptômes au cours des premiers jours ou semaines de la vie. Un shunt basse pression (communication inter-auriculaire) apparaît beaucoup plus tard.

Si aucun traitement n'est fourni, la surcharge volumique au niveau du VD va être transmise à l'artère pulmonaire qui va se protéger par une vasoconstriction donnant une surcharge de pression sur le VD et à long terme l'artère pulmonaire va finir par s'hypertrophier définissant par la suite le syndrome d'Eisenmenger qui réduit la compliance pulmonaire et augmente la résistance des voies respiratoires.

3. Cardiopathies Obstructives:

Les cardiopathies obstructives se définissent par un obstacle au passage du contenu sanguin. Se manifeste soit par un obstacle au niveau du cœur gauche, où on y trouve notamment la coarctation de l'aorte (sténose isthmique) (6%), la sténose aortique valvulaire (7%) ainsi que la sténose mitrale. Soit par obstacle au niveau du cœur droit exemple la sténose pulmonaire (21%).

Quelques chiffres :

Selon l'article publié en 2019 dans le journal international d'épidémiologie (1), la prévalence mondiale des cardiopathies congénitales durant la période 1970-2017 est de 8224 par mille nouveau-né. Les résultats de cette étude incluant 130758851 nouveau-né ont été rapporté dans le graphe ci-dessous (figure 1) qui illustre un plateau apparent de cette prévalence entre l'année 1995 et 2009 suivi d'une augmentation de 10% depuis l'année 2010.

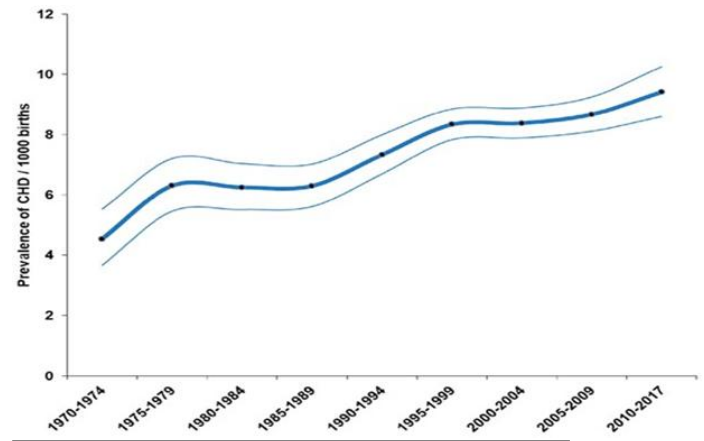
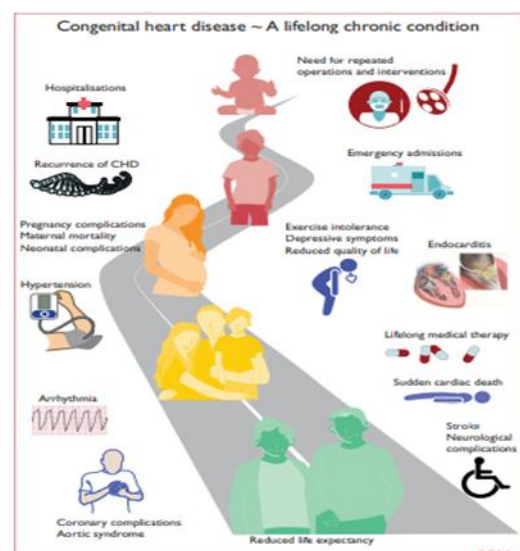


Figure 1. Variation de la prévalence des cardiopathies congénitales de 1970-2017

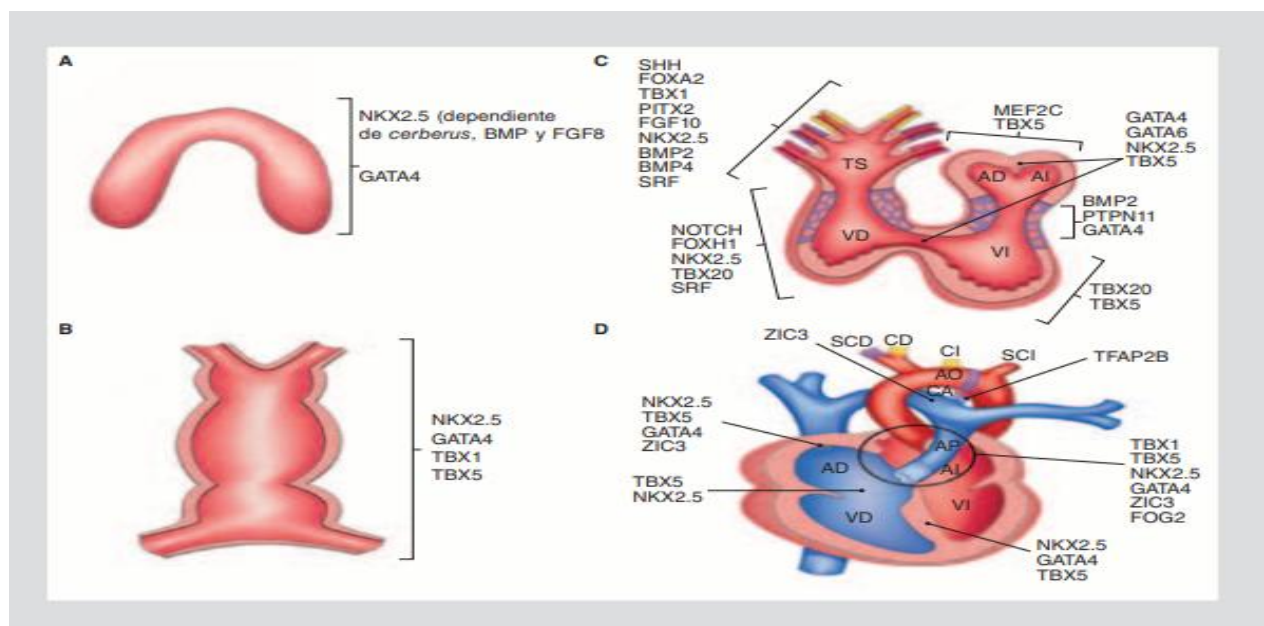
D'après l'auteur Damien Bonnet (2), ces dernières années la dynamique de la survie des cardiopathies congénitales depuis environ 35 ans a été totalement modifiée, grâce aux progrès thérapeutiques dans tous les domaines, garantissant ainsi une survie d'environ 90 % à l'âge adulte. Cette amélioration de la survie fait que la population de patients ayant une cardiopathie congénitale augmente d'environ 5 % par an. Cette augmentation globale de l'espérance de vie pose un certain nombre de problèmes d'ordre psychologique, émotionnel et socio-économique pour les patients, leur famille et la société dans son ensemble.



Cardiogenèse :

Le cœur est le premier organe à être formé durant la vie embryonnaire ,débutant par la forme de croissant cardiaque illustré par la figure 1(A) issu de la spécialisation des cellules souches à différenciation cardiaque et leur regroupement ,cette forme exprime par la suite des gènes caractéristiques du myocarde (Nkx2.5 et GATA 4).A la troisième semaines de développement embryonnaire ,les cellules cardiaques migrent vers la ligne médiane formant un tube cardiaque avec deux couches formées une interne de tissu endothélial et une externe de cellules myocardiques (figure 1.B).Par la suite ,ce cœur primitive subit une torsion et rotation à la quatrième semaine de gestation pour garantir la position des

1.C).Environ 4 à 5^{ème} semaines de l'âge embryonnaire ,les septas cardiaques se forment tout en divisant le cœur en quatre chambres et les branches vasculaires s'individualisent en circulation pulmonaire et une autre systémique (figure 1.D).Tardivement ,un remodelage valvulaire intense a lieu en parallèle avec la croissance et la maturation des autres structures cardiaques .Plusieurs gènes sont exprimés par les plaques cardiogéniques illustrés par NKX2.5(facteur de transcription et de l'union au facteur sérique SRF ,GATA4 ,TBX5 et HAND2 qui forment par la suite le centre régulateur de la morphogénèse cardiaque.



auricules au sommet des ventricules (figure

A	état de croissance au 15^{ème} jours de gestation
B	état du tube recto formée par la fusion des cellules mésodermiques au 21 ^{ème} jours de gestation
C	torsion et rotation du tube cardiaque et apparition des ébauches de gros artères au 28 ^{ème} jours de gestation
D	Remodelage et isolation des ventricules participant à la maturation et à la division de la circulation en une systémique en rouge et une pulmonaire en bleu, à partir du 50 ^{ème} jours de gestation.

Figure 2. Représentation schématique de la morphogénèse cardiaque d'Après « *Changement du paradigme dans les cardiopathies congénitales :de l'anatomie à l'étiologie moléculaire* » par I.E.Monroy-Munoz et al (3)

Etiologies :

Les anomalies cardiovasculaires congénitales sont le résultat de diverses étiologies ,qui peuvent être scindée en deux catégories ,selon l'article publié par Lee B. Beerman facteurs environnementaux et génétiques : La première classe est liée surtout à une maladie maternelle lors de la période de gestation (exemple de diabète, rubéole, lupus) ou la consommation maternelle d'agents tératogènes (exemple de lithium, isotrétinoïne, anticonvulsivants...). Le volet en relation avec la génétique, détecté uniquement chez 28% des cas ,rassemble certaines anomalies chromosomiques numériques (aneuploïdies) comme la trisomie 21 (syndrome de Down),la trisomie 18,la trisomie 13 et la monosomie X (syndrome de Turner) qui ne représentent que 5-6% des patients atteints de cardiopathies congénitales ,de nombreux autres cas impliquent des délétions ou des duplication sous-chromosomiques , ou des mutations monogéniques et le risque reste négligeable dans les mutations de novo.(4)

Selon un autre article par D. Bonnet intitulé « genetics of congenital heart diseases » en 2017 :des causes génétiques et non génétiques sont derrière l'apparition des malformations cardiaques .les *causes non génétiques* ,quasiment similaires aux causes environnementaux du paragraphe précédent, englobent les substances tératogènes à cible cardiaque et des agents infectieux ,tels que le virus de la rubéole ,ainsi que les nouveaux tératogènes médicamenteux émergents de type antirétroviraux utilisés dans le traitement du VIH .Après de ces causes s'ajoutent des facteurs de risque favorisant l'apparition de ces anomalies à titre d'exemple plusieurs études ont prouvé l'accroissement de la prévalence avec l'alcoolisme ,le tabagisme et l'obésité maternelles. Pour les *cause génétiques* , l'article parle d'une succession d'époques dans l'appréhension de la génétique autour de ce problème .la première est celles liées aux anomalies chromosomiques dont la trisomie 21 (« cause la plus banale »),la seconde époque est celle relatif à

l'avènement des techniques de clonage positionnel identifiant les gènes à partir de sa position sur le génome mais limité aux formes familiales de maladies génétiques et un mode de transmission mendélien connu ,la troisième époque a connu une mise en évidence de l'hétérogénéité génétique des cardiopathies congénitales et l'établissement du dialogue permanent avec les spécialistes du développement cardiaque qui ont permis d'identifier les réseaux moléculaires gouvernant la formation des différents champs cardiaques et leur fonction et par la suite traquer ses défauts à l'origine des malformations quelque soit leur type et enfin de chemin l'époque actuelle est celle des techniques de génétique moléculaire donnant accès à l'ensemble de l'information génomique pouvant théoriquement permettre d'identifier les causes moléculaires de toutes les cardiopathies d'origine génétique dans les formes sporadiques et complexes. En gros, cette étude conclue que le mécanisme principal de survenue des malformations cardiaques est le déséquilibre dans le signal moléculaire dans un ou plusieurs gènes cruciaux de la cardiogenèse mais sans avoir une idée claire sur la physiopathologie exacte de leurs implications.

Diagnostic positive :

1. Circonstance de découverte :

In utéro : lors du balayage échographique qui fait partie du suivi d'une grossesse, surtout entre la 22-32^{ème} semaines d'aménorrhée pendant lesquelles la réalisation est systématique des trois coupes de référence (quatre cavités, coupe ventricule gauche-aorte, coupe ventricule droit-artère pulmonaire). (6)



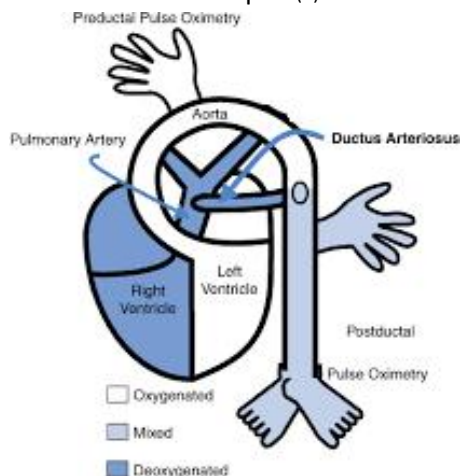
Ceci peut mettre en évidence une anomalie rythmique ou morphologique et donc indication à des examens paracliniques plus sophistiqués.

Il faut procéder à une échocardiographie spécialisée ou une IRM fœtale devant :

- Un doute (ou une anomalie avérée) concernant la morphologie cardiaque du fœtus ou un trouble du rythme.
- Un contexte évoquant un risque accru de cardiopathie (par exemple une clarté nucale épaisse qui est un signe indirect non spécifique de la trisomie 21).
- Un antécédent de cardiopathie. (7)

À la naissance : mauvaise adaptation à la vie extra-utérine.

Quelque heure à quelque jour après la naissance : cyanose qui ne répond pas aux test d'hyperoxie et détresse respiratoire sans signes de lutte ou lors du dépistage systémique des malformations par la prise de saturation pré et post ductale (> 3% de différence absolue entre la saturation en oxygène au niveau de la main droite (préductale) et le pied (postductale) à 3 mesures distinctes à 1 heure d'intervalle) et auscultation cardiaque. (8)



Source: Lerner RM, Bhalla KJ, Napp PE: Texas Children's Hospital Handbook of Pediatrics and Neonatology. www.texaschildrens.com. Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

Nourrison : Infection respiratoire à répétition, retard staturo-pondérale, fatigabilités lors des

tétés, dysmorphie faciale, dyspnée sifflante et qui prête à confusion la bronchiolite virale

Dans le cadre de bilan d'autre malformations

Enfant, +/- l'adulte: syncope, lipothymie, palpitations, douleur thoracique, œdème généralisé (OMI, palpébrale ...), asthénie profonde, dyspnée, hypersudation

Endocardite infectieuse

Découverte fortuite

2. Interrogatoire :

Suivre de la grossesse : pathologie maternelle (dysthyroïdie, lupus, phénylcétonurie...), diabète gestationnelle, toxémie gravidique, prise toxique (alcool, tabac, drogues ...) ou médicamenteuse (barbiturique, lithium, insulinothérapie...) ...

Circonstance d'accouchement : à terme ou prématuré, césarienne programmé / en urgence ou par voie basse, asphyxie périnatale (aspect du liquide amniotique, souffrance périnatale...) ...

ATCD familiaux : mariage apparenté, trisomie 21, cardiopathie congénitale.

Début de la symptomatologie : présence ou absence d'intervalle libre, aiguë/chronique, persistant /intermittent, intensité, durée.

3. Examen clinique :

Afin de détecter la présence d'une cardiopathie congénitale, un examen physique doit être soigneusement fait, les signes à rechercher sont les suivants:

À l'inspection : Cyanose (ne se voit qu'à partir d'une valeur inférieure à 85% de SaO_2 , peut être surestimé en cas de lumière insuffisante ou de polyglobulie et sous-estimé en cas d'anémie), détresse respiratoire souvent sans signe de lutte respiratoire, malformations

extra cardiaques (dysmorphie faciale, déformation thoracique ou des membres...), turgescence des veines jugulaires, hippocratisme digital, mauvaise prise pondérale sans raison évidente, retard staturale, hypersudation, œdème, distension abdominale, squating (améliore le retour veineux se voit chez les patient ayant une tétralogie de Fallot par exemple)...

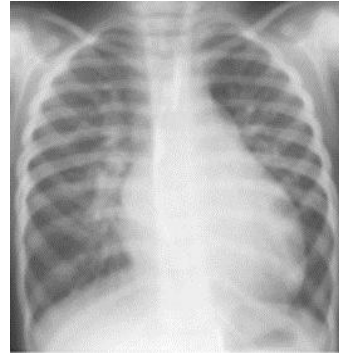
À la palpation : Pouls filant, frémissement à la palpation des zones en regard, choc de pointe dévié à droite ou à gauche selon les cavités cardiaques dilatées, soulèvement infundibulo-pulmonaire (HTAP), reflux hépato jugulaire, hépatomégalie, diminution des pouls au niveaux des membres inférieures (en cas de coarctation de l'aorte), froideur des extrémités...

À l'auscultation: Tachycardie, souvent avec rythme irrégulier et bruits surajoutés si cardiopathie de shunt (par exemple : bruit de galop en rapport avec l'insuffisance cardiaque, souffle de CIV : 4ème EIG irradiant en rayon de roue dont l'intensité augmente avec la diminution du diamètre de la CIV, souffle de la PCA : continu en sous clavier gauche, souffle de la HTAP : systolique latéro-sternal G avec éclat de B2 au foyer pulmonaire, la CIA ne se manifeste pas par un souffle car la différence de pression entre les 2 oreillettes est négligeable). Par ailleurs les cardiopathies congénitales cyanogènes se caractérise par une auscultation normale.

Examen paraclinique :

Radiographie thoracique : permet d'orienter le diagnostic en objectivant les signes indirects comme la cardiomégalie (qui peut comprimer les bronches donnant une distension thoracique), aspect du cœur (cœur en œuf couché dans la TGV ou en sabot dans la tétralogie de Fallot ou atrésie pulmonaire ou tricuspidiennne...), la vascularisation

pulmonaire (poumon gorgés de sang, ou presque avasculaire), et les signes indirects de la HTAP (surcharge hilare et l'allongement de l'arc moyen gauche) ...



Distension thoracique avec surcharge hilare



Tétralogie de Fallot



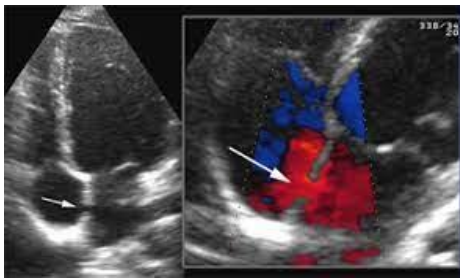
TGV



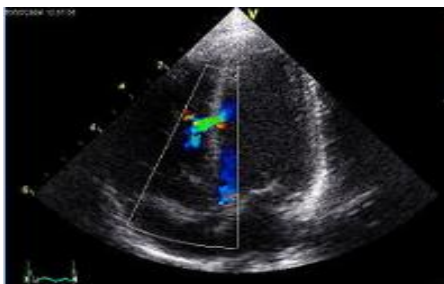
Cardiomégalie

Echographie Trans thoracique avec doppler : permet d'affirmer le diagnostic, en visualisant

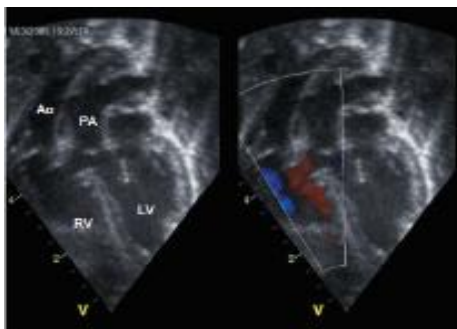
la malformation coupable (la communication entre 2 cavités cardiaques ou 2 vaisseaux qui ne communique pas normalement citant la CIV ,FAP ou PCA, les anomalies d'implantation des vaisseaux par exemple la transposition des gros vaisseaux, anomalies de retours veineux pulmonaire, aorte à cheval entre la VG et le VD ...) et permet même de rechercher d'autre malformations associés ,et ses retentissements (tels :une dilatation ou hypertrophie des cavités avec le remodelage cardiaque , HTAP et sa sévérité , anomalie de la contractilité cardiaque) ,et d'évaluer la fonction cardiaque par la FEVG ,et met en évidence les complications notamment les végétations secondaire à une endocardite infectieuse, des thrombus dû à la turbulence sanguine, les troubles de rythmes ou une péricardite résultante d'une insuffisance cardiaque ...



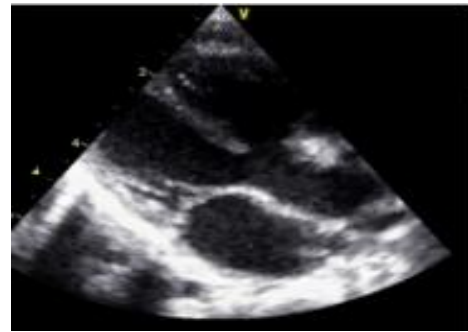
CIA



CIV



TGV

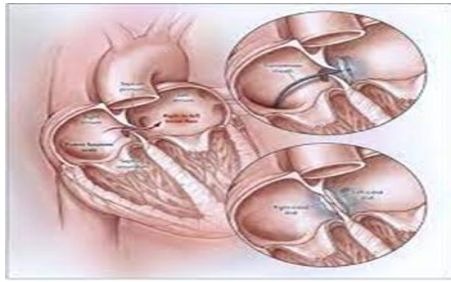


Tétralo

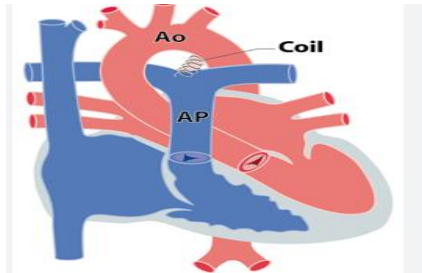
gie de Fallot

ECG :va dévoiler les troubles de rythme ou de conduction secondaire à une cardiopathie congénitale par le billet d'une dilatation des oreillettes tels que l'atrésie tricuspidiennne ou maladie d'Ebstein, ou de conduction comme dans le cas de CAV...

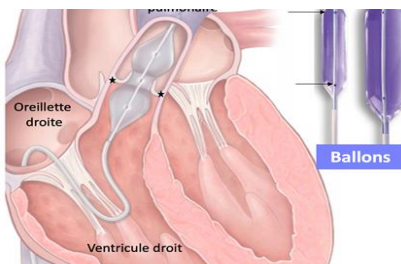
Cathétérisme cardiaque : c'est un outils diagnostique et thérapeutique, permet de diagnostiquer les CIV minimes et l'étude de l'arbre vasculaire pulmonaire en cas de sténose pulmonaire (par exemple la sténose pulmonaire va être à l'origine d'une hypoplasie de ces collatérales), et de calculer la pression artérielle pulmonaire et même la mesure de la saturation à ce niveau. Cette technique peut être utiliser aussi comme traitement interventionnelle urgent exemple type c'est la manœuvre de RASHKIND (ouverture du septum inter auriculaire) qui se fait en cas de TGV en attente du traitement curatif, ou programmé soit une dilatation valvulaire en cas d'atrésie tricuspidiennne ou sténose aortique, soit une angioplastie avec ou sans Stent en cas de coarctation de l'aorte ou sténose pulmonaire périphérique, soit une fermeture d'une CIV ou CIA par ombrelle ou fermeture du canal artérielle par coil ou prothèse occlusive . (9)



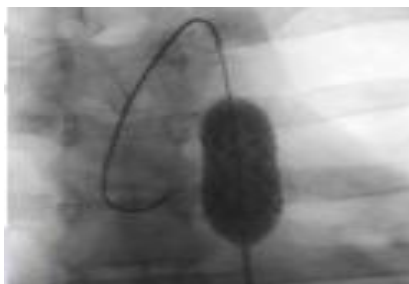
Fermeture d'une CIA par ombrelle



Fermeture de PCA par coil



Dilatation valvulaire par ballonnets



dilatation d'une coarctation de l'aorte avec mise en place d'un stent

Complications :

Les personnes atteintes d'une cardiopathie congénitale courent un risque accru de développer plusieurs complications, citant:

Insuffisance cardiaque : c'est la 1^{ère} complication redoutable dans le cadre de cardiopathie congénitale par exemple la PCA

est la 1^{ère} cause d'IC chez le prématuré et la coarctation de l'aorte est la 1^{ère} cause de l'IC chez le Nné à terme. L'IC est toujours globale chez le nourrisson se manifestant par la triade : tachypnée, tachycardie, hépatomégalie.

L'hypertension pulmonaire : se voit plus fréquemment dans les shunt gauche- droit par surcharge de volume puis de pression sur le VD puis sur l'artère pulmonaire. En 1^{er}, la HTAP est fonctionnelle puis l'artère s'adapte par une hypertrophie pariétale et devient irréversible appelé syndrome d'Eisenmenger et qui peut inverser le sens du shunt donnant une reprise pondérale mais par contre rend le traitement plus compliqué.

Endocardite infectieuse : est secondaire à une greffe d'un agent microbienne lors d'une bactériémie sur lésion préexistante de l'endocarde dû à la turbulence du flux sanguin.

AVC : qui peut être hémorragique en cas d'HTA (secondaire à la coarctation de l'aorte) ou ischémique en cas de migration de thrombus cruorique en cas de FA ou microbien en cas d'endocardite infectieuse.

Traitement:

La prise en charge d'une cardiopathie congénitale est essentiellement chirurgicale pour corriger les anomalies anatomiques quoique le traitement médical symptomatique (en attente de la cure totale et/ou des complications) est indispensable.

Médicale :

Prostaglandine : (dose de charge est de 0,05 à 0,1 µg/kg/mn) pour garder le canal artériel perméable en cas d'une cardiopathie congénitale ducto-dépendante. (10)

AINS : (Traitement IV de 3 jours consécutifs avec 24h d'intervalle entre

chaque dose, la 1^{ère} : 10 mg/kg, 2^{ème} et 3^{ème} : 5 mg/kg) pour la fermeture du canal artériel, souvent indiqué chez le prématuré. (11)

Diurétique (souvent de l'anse par furosémide 0,5 à 1 mg/kg IV ou 1 à 3 mg/kg par voie orale toutes les 8 à 24 heures, progressivement augmenté selon les besoins, +/- spironolactone 1 mg/kg par voie orale 1 ou 2 fois/jour, titré jusqu'à 2 mg/kg/dose si nécessaire pour équilibré la kaliémie par exemple) : en cas de rétention hydrosodée comme dans l'insuffisance cardiaque.

IEC (captopril 0,1 à 0,3 mg/kg par voie orale 3 fois/jour) : en cas d'insuffisance cardiaque.

Bétabloquant : en cas d'insuffisance cardiaque congestive chronique avec tachycardie ou trouble de rythme.

Digoxine : (150 à 250 Ug/m2/J) en cas d'insuffisance cardiaque à bas débit en particulier lorsqu'il existe une fibrillation auriculaire, ou en cas de troubles du rythme supraventriculaire isolé.

Traitement anticoagulant préventif par les AVK : en cas de FA, ou après la mise en place d'une valve mécanique.

Acide acétylé salicylique : en cas de mise en place d'une bio prothèse ou endoprothèse vasculaire.

Ttt de la HTAP : l'inhibiteurs calcique (chez les répondeurs aux test de vasodilatation aigue lors du cathétérisme cardiaque)

Les antagonistes mixtes des récepteurs de l'endothéline (seul le Bosentan a été étudié chez l'enfant)

Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type PDE-5(sildénafil c'est le plus utilisé en pédiatrie)

Ttt de la polyglobulie non contrôlé

(secondaire à l'hypoxie chronique) :

Hydroxycarbamide, Pipbroman sans AMM ou par les saignées.

Ttt de l'anémie sous-jacente car il va aggraver la symptomatologie. (12)

...

Chirurgicale

Ttt d'attente :

Cerclage de l'artère pulmonaire : pour prévenir l'HTAP

Correction des malformations

anatomiques :

Fermeture chirurgical d'emblée de la CIV : indiqué à l'âge 3-6 mois

Ligature du canal artériel peut être fait dès les 72 heure en post natale (13)

Cure de la CAV par fermeture de la CIV et plastie valvulaire mitrale et tricuspidienn

Cure totale de la TGV est indiqué à l'âge de 1 mois si associé à d'autre malformation cardiaque notamment la CIV/CIA /PCA par le switch artérielle et réimplantation des coronaire dans l'aorte. (14)

Cure totale de la tétralogie de Fallot est indiqué dès l'âge de 3-6 mois et comprend la fermeture par patch de la CIV, l'élargissement de la voie d'éjection ventriculaire droite par une résection musculaire, une valvuloplastie pulmonaire. (15)

Traitement radical :

Transplantation cardiaque : qui peut être indiqué en 1^{er} en cas de cardiopathie congénitale très complexe ou suite à une insuffisance cardiaque réfractaire au ttt médicale. (16)

Transplantation cœur- poumon : en cas d'un shunt gauche droit compliqué du syndrome d'Eisenmenger.

Chirurgie palliatif :

Indiqué si chez les patients non opérables avec faible poids de naissance ou en cas d'anatomie complexe (exemples)

Blalock Taussig : l'artère sous-clavière est reliée à l'artère pulmonaire homolatérale par une prothèse synthétique (proposé en cas de tétralogie de Fallot)

Dérivation cavo-pulmonaire totale est proposée en cas de cardiopathie congénitale complexe de type ventricule unique.

Ttt des complications :

Pacemaker : en cas de trouble conduction pré ou post-op

Défibrillateur implantable : en cas de trouble de rythme

Résection d'une végétation menaçante en cas d'endocardite infectieuse (+1cm, car il y a le risque de fragmentation et migration d'un embolo septique).

Nouveauté :

Perspective du diagnostic précoce :

Des études récentes notamment l'article publié en 2020 par A.Sharma « *modeling congenital heart disease using pluripotent stem cells* » démontrent que les cardiomyocytes dérivés de cellules

pluripotentes peuvent reproduire les anomalies génétiques et épigénétiques qui constituent finalement la base cellulaire des phénotypes des cardiopathies congénitales. De telles irrégularités se manifestent in vitro par des défauts de différenciation, de signalisation et d'activité transcriptionnelle des cellules pluripotentes.

Cellule souche pour le traitement des cardiopathies congénitales :

Plusieurs études ont confirmé que la régénération cardiaque innée en milieu pédiatrique est mesurable et potentiellement modifiable dans les premiers stades de développement ce qui permet la réutilisation de produits manufacturés à base de cellules pour favoriser la régénération cardiaque dans les cardiopathies congénitales et qu'ils ont démontré une amélioration significative dans les cas de cardiomyopathie dilatée et de cardiopathie structurale chez les nourrissons selon l'article intitulé « Utilization of stem cells to treat congenital heart disease hype and hope » rédigé par Peral, et al.

Dans le même cadre du traitement des CC par les cellules souches, une étude menée par J.R.Miller et al. intitulé « *Stem cell therapy for single -ventricle congenital heart disease :exciting but a long way to go* », ayant pour cible les patients atteints de cardiopathie congénitale uni-ventriculaire, a démontré la capacité des cellules souches à prévenir le développement de l'insuffisance cardiaque, souvent fatal chez ces patients. Malgré que le mécanisme n'a pas été

clairement élucidé ,ces cellules souches semblent mettre en œuvre la maturation fonctionnelles des cellules myocardiques et des cellules endothéliales ainsi que l'activation des mécanismes juxtacrine et paracrine qui stimulent l'angiogenèse et réduit le stress oxydative .Par ailleurs ,cette même équipe d'experts en collaboration avec Sano et al (5) ont travaillé sur deux essais : TICAP (*Transcoronary infusion of cardiac progenitor cells in patients with single-ventricle physiology*) et PERSEUES (*cardiac progenitor cell infusion to treat univentricular heart disease*),dont les résultats ont montré en premier la sécurité de l'injection des cellule souches en intracoronaire suivi de l'amélioration de la fonction ventriculaire (élévation de la FEV et diminution du volume ventriculaire) ,la réduction du risque d'insuffisance cardiaque et l'amélioration significative de la qualité de vie .

Traitement interventionnelle in utéro :

Un autre article nommé « In utero intervention for severe congenital disease » par Helena M.Gardiner MD (6) publié en juin 2019 souligne la difficulté d'évaluation du rôle des interventions cardiaques fœtales vu le manque de preuve clinique (seulement 5% des fœtus ayant été diagnostiqué comme porteurs de cardiopathies congénitales ont bénéficié d'interventions intra-utérines) et souligne également que ce traitement interventionnel constitue une cure palliative vu la persistance d'anomalies en postnatal.

Les plus récentes découvertes dans ce domaine se résument dans l'implantation percutanée d'un pacemaker miniature pour le traitement du risque de défaillances cardiaques in utéro et la promotion de la croissance du ventricule gauche par l'hyperoxygénation chronique de la mère. Par ailleurs ce geste interventionnels peut paraître plus intéressant en cas de sténose aortique car il va permettre la prévention de l'hypoplasie du VG en traitant cette sténose par une valvuloplastie in utéro.

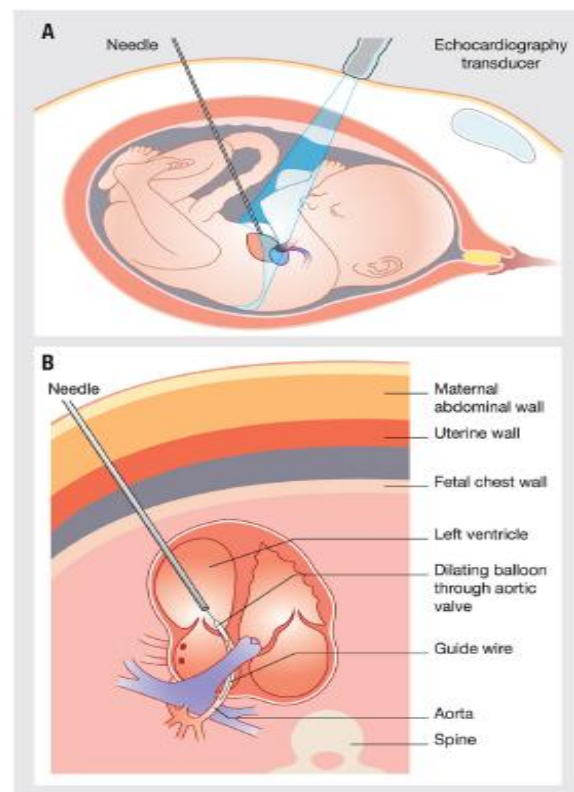


Figure. Caractéristiques de la sténose aortique fœtale avec syndrome du cœur gauche hypoplasique évolutif. A. Vue à quatre chambres montrant un ventricule gauche globulaire dilaté avec fibroélastose endocardique. B. Vue du flux aortique ventriculaire gauche montrant une sténose de la valve aortique. C. foramen ovale avec écoulement de l'oreillette gauche à l'oreillette droite. D. Flux rétrograde de l'arc aortique.

Référence:

(1) <https://laquotidienne.ma/article/infos-societe/un-nouveau-ne-sur-100-touche-par-les-malformations-cardiaques-au-maroc>.

(2) Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies Y.Liu et al.

(3) Génétique des cardiopathies congénitales Genetics of congenital heart diseases par Damien Bonnet, édition Elsevier.

(4) Changement du paradigme dans les cardiopathies congénitales : de l'anatomie à l'étiologie moléculaire par I.E. Monroy-Munoz et al.

(5) revue générale des anomalies cardiovasculaires congénitales par Lee B.Beerman.

(6) Anomalies cardiaques fœtales : diagnostic prénatal et prise en charge périnatale, J.-M. Jouannic et al.

(7) Conférence Nationale d'Echographie Obstétricale et Fœtale du 19 octobre 2022 rapport et recommandation.

(8) Revue générale des anomalies cardiovasculaires congénitales, par Lee B. Beerman et al .

(9) Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel, Stefano Di Bernardo et al.

(10) Utilisation néonatale des prostaglandines E1 dans la prise en charge des cardiopathies congénitales en réanimation médicale pédiatrique: à propos de 62 cas, Mathilde Chipaux.

(11) Traitement du canal artériel en néonatalogie -recommandation- centre hospitalier de Genève.

(12) Haute autorité de santé, protocole de diagnostic et des soins, cardiopathie congénitale complexes.

(13) Ligature chirurgicale prophylactique de la persistance du canal artériel pour prévenir la mortalité et la morbidité chez les nouveau-nés de poids de naissance extrêmement faible, Mosalli R, AlFaleh K.

(14) Traitement chirurgical de la transposition des gros vaisseaux, P. Vouhé et al.

(15) Tétralogie de Fallot, par Lee B. Beerman, MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University Of Pittsburgh School Of Medicine, déc. 2020

(16) Indications de la transplantation cardiaque et cardiopulmonaire chez l'enfant, Jérôme Le Bidois et al.