

# Découvertes Sur le vif

incapacités  
de l'enfant  
LINK



**McGill**  
UNIVERSITY



UNIVERSITY OF  
**TORONTO**

**SickKids**

THE HOSPITAL FOR  
SICK CHILDREN

## Cardiopathie congénitale:

### Où en sommes-nous?

*Dr. Vann Chau, Université de Toronto,  
Hôpital pour enfants, département de  
Neurologie*

#### **Qu'est-ce qu'est une cardiopathie congénitale?**

La cardiopathie congénitale est la malformation congénitale la plus fréquente chez les nouveau-nés. Les cardiopathies congénitales touchent environ 1% des naissances vivantes. "Congénitale" indique une condition qui existe à la naissance. Une cardiopathie congénitale peut inclure les parois ou les valves du cœur, ou les artères et veines

situées à proximité du cœur. Ces anomalies structurales peuvent perturber le flux sanguin au cœur, cela peut ralentir le débit sanguin, envoyer le sang dans la mauvaise direction ou vers le mauvais endroit ou bloquer l'écoulement complètement. La cause de la cardiopathie est souvent idiopathique, cependant des infections virales et certaines conditions ou syndromes héréditaires peuvent augmenter les chances de développer une cardiopathie congénitale. Il y a plusieurs types de cardiopathie congénitale qui peuvent être simple ou complexe. Plusieurs docteurs



classifient la cardiopathie congénitale comme étant cyanogène ou non-cyanogène. La différence principale entre les deux groupes est qu'une cardiopathie congénitale cyanogène cause une faible saturation en oxygène dans le sang, ce qui peut causer une cyanose; une coloration bleutée de la peau, lèvres et des ongles. Les bébés présentant une cardiopathie non-cyanogène présentent suffisamment d'oxygène dans leur sang; ils ne présentent pas de cyanose, mais peuvent développer des complications dans le futur comme de l'hypertension artérielle.



Dans les deux cas, (cyanogène et non-cyanogène), le cœur ne pompe pas le sang de façon efficace. Une malformation importante peut causer des symptômes comme un souffle cardiaque, une cyanose, une respiration rapide, un essoufflement, de la difficulté durant l'alimentation (notamment chez les bébés car ils peuvent se fatiguer rapidement durant l'allaitement), un faible gain de poids et fatigue à l'effort et durant les activités physiques (chez les enfants plus âgés).

Plusieurs enfants ayant une cardiopathie congénitale ne requièrent pas de traitement, mais certains en ont besoin. Ces traitements peuvent inclure de la médication, un cathétérisme cardiaque, une chirurgie ou transplantation cardiaque. Le traitement dépend du type de malformation, de sa sévérité, de l'âge de l'enfant ainsi que son poids et grandeur et de sa santé générale. Deux formes fréquentes de cardiopathie congénitale qui sont reliées à 80% des chirurgies performées durant les premières semaines de vie sont une transposition des gros vaisseaux et une

hypoplasie du cœur gauche. Grâce aux importantes avancées médicales le taux de survie des enfants atteints de cardiopathie congénitale s'est grandement amélioré.

#### **Les déficits neurologiques sont communs chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale.**

Malgré les avancées en surveillance peropératoire et en soins post-chirurgie, un accident vasculaire cérébral, des lésions de la substance blanche, une thrombose sino-veineuse cérébrale, une hémorragie sous-durale et des convulsions continuent d'être communs. Grâce à l'utilisation de la neuroimagerie chez les enfants avec une cardiopathie congénitale, nous comprenons mieux les facteurs qui contribuent aux troubles développementaux qui sont observés durant l'enfance. Par exemple, des études récentes faites durant la période anténatale ou postnatale ont démontré que le cerveau de nouveau-nés ayant une cardiopathie congénitale pourrait s'apparenter au cerveau d'enfants prématurés, ce qui pourrait indiquer que leur condition cardiaque affecte le développement neurologique durant la période foetale.

#### **Les enfants présentant une cardiopathie congénitale sont à risque de développer des troubles neurodéveloppementaux**

Les enfants avec une cardiopathie congénitale présente des difficultés dans plusieurs domaines développementaux qui ne sont pas expliqués par des lésions cérébrales identifiées avant et après une chirurgie cardiaque: habiletés visuo-spatiales, mémoire, fonctions exécutives, langage, et fonctions motrices. La prévalence de troubles développementaux varie entre 27-40% avec un examen neurologique anormal dans 30% des cas.

#### **Future recherche**

Il y a plusieurs facteurs qui contribuent au développement des enfants avec une cardiopathie congénitale et nous continuons de rechercher des techniques neuroprotectrices et des traitements pour aider la récupération neurologique pour améliorer le fonctionnement des enfants avec cardiopathie congénitale.



Ce bulletin est présenté par incapacités de l'enfant LINK : un site Web bilingue qui établit le lien entre l'information et les études novatrices sur les incapacités de l'enfant. Il s'adresse aux prestataires de services et aux familles. Le site Web a pour objectif d'amener les gens à mieux comprendre la recherche menée sur diverses problématiques associées aux incapacités de l'enfant et à s'y intéresser davantage. Le présent bulletin est aussi disponible en anglais. Veuillez nous visiter au [www.childhooddisability.ca/fr/](http://www.childhooddisability.ca/fr/)

#### **Vous voulez en apprendre plus? Lectures recommandées:**

1. [https://www.medicinenet.com/congenital\\_heart\\_disease/article.htm#congenital\\_heart\\_defects\\_facts](https://www.medicinenet.com/congenital_heart_disease/article.htm#congenital_heart_defects_facts)
2. Wernovsky G, Licht DJ. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease – what can we impact? *Pediatr Crit Care Med* 2016; 17(8 Suppl 1):S232-42.
3. Licht DJ, Brandsema J, von Rhein M, Latal B. Neurological disorders in children with heart disease. In: Swaiman's *Pediatric Neurology. Principles and Practice*, 6<sup>th</sup> Edition. Elsevier 2018; Chap. 157. pp. 1205-1214.

La cause du développement des cardiopathies congénitales non syndromiques durant le développement du fœtus nous est toujours inconnue pour la majorité des cas et la corrélation entre les variances anatomiques et la génétique ne peut être établie parfaitement. Le développement de la médecine fœtale nous a permis d'obtenir un excellent aperçu sur des mécanismes potentiels, cependant nous n'avons toujours pas de traitement pour ces fœtus ou leur mère qui pourrait supporter le développement cérébral durant cette période vulnérable.

Les avancées chirurgicales ont fait d'excellents progrès pour la survie des enfants avec une cardiopathie congénitale. Les chirurgies peuvent être performées de façon sécuritaire et sans dommage cérébral dans la majorité des cas. Ce qui reste relativement inconnu est le moment idéal pour performer la chirurgie pour maximiser le développement du cerveau tout en continuant d'améliorer le taux de survie. Des agents neuroprotecteurs qui sont administrés durant la chirurgie, comme le xénon, metformine et mélatonine, peuvent améliorer le résultat de la chirurgie, mais l'utilisation optimale de ces agents devra probablement être testée de façon aléatoire et contrôlée.

Alors que nous continuons d'explorer le profile neurodéveloppemental des enfants avec une cardiopathie congénitale, il continue d'y avoir un écart entre les besoins de l'enfant au-delà de la période chirurgicale et des soins aigus et les services offerts dans la communauté incluant mais non limité à la physiothérapie, l'ergothérapie et l'orthophonie.

#### **Points à retenir pour les familles**

- Une cardiopathie congénitale peut être une maladie mortelle. Si votre enfant présente des symptômes comme un essoufflement ou une respiration rapide, une cyanose, de la difficulté durant l'alimentation (notamment chez les bébés car ils peuvent se fatiguer rapidement durant l'allaitement),

faible gain de poids et fatigue à l'effort et durant les activités physiques (chez les enfants plus âgés), vous devriez consulter votre médecin.

- Malgré un plus grand taux de survie, les enfants avec une cardiopathie congénitale sont à risque de lésions cérébrales et difficultés neurodéveloppementales. Il est important de faire les suivis avec votre cardiologue, pédiatre, neurologue et thérapeutes.
- La recherche en cours a pour but d'améliorer les résultats à long terme pour les enfants avec une cardiopathie congénitale.

#### **Points à retenir pour les cliniciens**

- Les cardiopathies congénitales ont un haut taux de morbidité et mortalité. Plusieurs facteurs de risques qui peuvent être modifiés sont sous enquête pour optimiser les soins médicaux et chirurgicaux.
- La question principale d'un arrêt de maturation au lieu d'une perte cellulaire souligne le potentiel pour la récupération du cerveau après une lésion. Puisque les modifications du pontage cardiopulmonaire n'ont pu améliorer les résultats neurodéveloppementaux, un changement de paradigme est nécessaire vers des opportunités durant la période fœtal et pré- et post- chirurgie pour améliorer la santé cérébrale chez les enfants avec une cardiopathie congénitale.
- Des études aléatoires contrôlées sont requises pour tester l'utilisation de certains agents neuroprotecteurs.