



La vie de l'enfant cardiaque

Life challenges for the child with heart disease

J. Martinez (Cardiopédiatre)

104, quai de Tounis, 31000 Toulouse, France

MOTS CLÉS

Cardiopathie congénitale ;
Psychologie ;
Insertion

Résumé L'atteinte cardiaque est en général synonyme de maladie longue et grave. Elle s'impose dans toutes les phases du développement de l'enfant et conditionne donc sa vie. Cela est dû d'une part aux problèmes physiques de santé mais d'autre part aussi à la survenue de désordres psychologiques et sociaux secondaires. Le déroulement aussi normal que possible de sa vie conditionne la qualité de celle-ci, sa future autonomie et donc le plein succès du traitement. Le pédiatre, le médecin traitant doivent aborder les problèmes de l'enfant et de sa famille dans leur globalité et souvent les guider parmi les embûches de la société. La vie familiale, l'école, la formation professionnelle, la pratique de sports, les incidences sur les maladies courantes, les conséquences diététiques les interpellent régulièrement autant que le traitement et la surveillance de la cardiopathie elle-même.

© 2003 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Congenital heart defects;
Psychology;
Mainstreaming

Abstract Heart disease in children is usually a chronic and severe condition that intrudes into all the phases of development and therefore governs the patient's life. The physical health problems are compounded by the secondary development of psychological and social difficulties. The ability to lead as normal a life as possible determines quality of life, eventual self-sufficiency, and therefore the chances for a completely successful treatment. The paediatrician and family physician should have a global approach to the problems met by the child and family, who often need help in overcoming the obstacles met in their daily lives. Relationships within the family, school, professional training, sporting activities, potential effects on usual childhood diseases, and nutritional consequences regularly require the physician's attention, to the same extent as the treatment and follow-up of the heart disease itself.

© 2003 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Introduction

En 1947 Helen Taussig écrivait déjà : « Les deux plus importantes considérations dans les soins aux malades porteurs d'une malformation congénitale du cœur sont : permettre à l'individu de mener une vie aussi normale que possible et surtout l'entourer d'une atmosphère optimale, le persuadant qu'il se développera et deviendra un citoyen utile. »

En effet l'atteinte cardiaque, si elle est significative, représente une menace souvent vitale et, à pour le moins d'invalidité, d'autant plus prégnante

qu'elle frappe un être en devenir, en formation physique, intellectuelle et sociale. Des effets « collatéraux » sont donc inévitables et doivent être pris en compte dans un projet thérapeutique qui, pour être satisfaisant, doit être global. Le médecin doit donc souvent louver entre la protection de la santé et la sauvegarde des garanties d'éducation, sources de futures autonomie et socialisation satisfaisantes. Par ailleurs, la cardiopathie elle-même n'est pas immuable. On ne saurait donc que formuler des principes généraux de conduite à tenir. Bien entendu, le premier est de dédouaner rapidement

toute « anomalie » cardiaque sans incidence sur la vie de l'enfant, ce qui est loin d'être exceptionnel si l'on prend en compte les souffles innocents ou fonctionnels ou les cardiopathies totalement bénignes.

Annnonce du diagnostic

Quelle que soit la circonstance déclenchante, les moyens actuels de diagnostic en particulier l'échocardiographie, joints à l'expérience des cardiopédiatres permettent, dans la très grande majorité des cas, d'informer rapidement sur la nature et les possibilités évolutives de la maladie. Par ailleurs, les parents vont logiquement immédiatement interroger sur les conséquences envisageables pour le développement de leur enfant : la pratique du sport, l'acquisition de l'autonomie, la vie familiale, aussi lointaines que puissent paraître ces situations. Autant dire que la formulation du diagnostic s'accompagne nécessairement d'un long et complexe échange sur ce que sera finalement la vie de l'enfant cardiaque. Le poids des mots a une valeur ajoutée responsable de possibles difficultés futures, que ce soient la « malformation », le « handicap », les « précautions », l'opération « à cœur ouvert ». Dans bien des cas, l'atteinte cardiaque est découverte chez des enfants alors qu'il ne paraissent poser aucun problème de santé majeur, par exemple par le palper des pouls fémoraux ou par l'apparition d'une cyanose. L'annonce de la cardiopathie et parfois de la nécessaire chirurgie est donc un coup de tonnerre qui ébranle la famille, noircit l'avenir, transforme la paternité en cauchemar et induit des réactions qui brouillent la compréhension des informations que le médecin essaye de transmettre.

Suivi

Il n'est pas choquant pour un enfant d'être mis en présence d'un médecin, la routine des examens systématiques des deux premières années l'y a préparé ; il n'en est pas de même plus tard lorsque les examens vont se répéter. Progressivement, le doute va s'installer en lui ainsi que l'insécurité surtout si la collaboration entre le cardiopédiatre, le médecin traitant, souvent un pédiatre, et les parents est insuffisante. En grandissant, l'enfant cardiaque devient un interlocuteur de plus en plus présent, pour finalement être essentiel.

Lorsque l'hospitalisation s'avère nécessaire pour la réalisation d'examens ou de traitements souvent invasifs, la rupture du cadre de vie habituel aggrave

cette agression majeure. La préparation psychologique est donc nécessaire et les hospitalisations doivent être limitées, à la fois dans le nombre et dans le temps, la séparation de l'enfant de ses parents devant être exceptionnelle et appuyée par des raisons médicales indiscutables. Bien entendu, ces moments peuvent être plus facilement présentés et vécus s'ils débouchent sur une solution curative. Au contraire, lorsque le diagnostic permet de prévoir une pathologie prolongée ou chronique, transformant ainsi la vie de l'enfant en un sombre tunnel, un accompagnement psychologique de la famille et du malade est souhaitable. L'impact des effets secondaires psychologiques peut conditionner l'approche thérapeutique. Un bon exemple en est l'utilisation des méthodes électrophysiologiques invasives, pour explorer et pouvoir en même temps traiter des troubles du rythme jusque-là contrôlés par un traitement médicamenteux et cela devant l'absence totale de compliance d'un enfant devenu adolescent et qui n'accepte plus une servitude qui dure depuis des années.

Décision opératoire

La chirurgie, fréquente solution de choix, est toujours entourée d'une considérable charge anxio-gène. L'indication en est le plus souvent portée sans urgence extrême et le médecin a donc un délai suffisant pour apporter toutes les explications nécessaires. Par ailleurs, cette chirurgie, même lorsqu'elle est délicate, doit souvent être préventive : par exemple pour éviter l'apparition d'une hypertension pulmonaire irréversible ou une lésion valvulaire qui imposerait le recours à une prothèse. Le médecin propose donc un acte chirurgical important pour un enfant qui souvent va encore très bien. Il est difficile pour les parents d'accepter cette décision dont ils ne constatent pas de manière évidente la nécessité. Il faut donc que le médecin présente de manière crédible, avec patience et en utilisant des termes intelligibles, les raisons de sa décision et les bonnes perspectives d'avenir post-chirurgicales confrontées aux risques inexorables de l'évolution naturelle. Ici encore, le poids des mots doit être évalué. Lorsqu'on parle de chirurgie curative, on a présente à l'esprit une correction à la fois anatomique et physiologique. Mais certaines chirurgies dites curatives doivent plutôt être qualifiées de réparatrices car elles laissent des situations susceptibles d'évoluer, que ce soit, par exemple, la plastie d'un infundibulum pulmonaire dans la tétralogie de Fallot où la résection d'une sténose fibrodiaphragmatique sous-aortique. L'exigence actuelle d'une information complète et comprise

par les parents peut être une difficulté surajoutée. Est-il par exemple anodin de signaler le risque, aussi faible soit-il, mais cependant documenté, d'une évolution rythmologique grave des troubles du rythme postopératoires ? La précocité actuelle des interventions chirurgicales les fait coïncider avec une période de la vie où les examens de l'enfant par le médecin traitant sont réguliers et fréquents. L'information que ce dernier est amené à donner à la famille doit donc être parfaitement coordonnée avec celle du spécialiste qui doit établir une véritable feuille de route à son intention : quel pronostic ? quand traiter ? comment ? avec quels résultats ? quel suivi ultérieur ? L'écoute des parents, aiguës et inquiètes, peut en effet altérer facilement le sens de deux discours insuffisamment cohérents.

Lorsque est envisagée une chirurgie « palliative » l'information est encore plus délicate : on explique que l'on va ajouter une malformation à une autre malformation pour corriger les défauts hémodynamiques. Et parfois ce n'est qu'un geste temporaire et l'on peut être obligé de proposer une chirurgie en « cascade ». L'écueil inverse peut se retrouver sur le chemin du médecin si l'efficacité de l'opération curative amène les parents à la souhaiter rapidement, même avant que le spécialiste ne décide que le moment est venu, et cela dans le but de « guérir » rapidement et complètement leur enfant. Il faut parfois résister à ces impatiences excusables : par exemple, si l'enfant est porteur d'un rétrécissement aortique moyennement serré on ne peut proposer une opération de Ross, opération très efficace mais particulièrement délicate, dans le seul dessein de pouvoir autoriser sans retenue la pratique du sport !

Altérations de la psychologie de l'enfant cardiaque

Qu'il soit sain ou malade, un enfant est un tout et l'interrelation entre le corps et l'esprit est non seulement permanente, mais également dynamique. La formation du « moi » est un processus ininterrompu qui démarre précocement^{1,2,3,4}. La motricité est un facteur essentiel de sa constitution et l'atteinte cardiaque, en la limitant, l'altère. Les conséquences de la désorganisation psychique sont d'autant plus fortes qu'elles sont précoces et durables, ce qui est le cas pour une atteinte congénitale sévère. L'enfant peut être amené à affronter, dès la naissance, un véritable combat pour assurer des besoins basiques comme le sont l'alimentation ou la respiration. L'anorexie qui, dans l'évolution de certaines cardiopathies en insuffisance cardiaque, de-

vient « nerveuse », après avoir été d'abord liée à la dyspnée, peut être considérée comme une réaction de l'enfant qui expulse le « mal » en dehors de lui et considère aliments et médicaments comme un véritable poison. C'est là un des facteurs, l'angoisse familiale étant aussi anorexigène. Les restrictions à l'activité ou les impositions thérapeutiques peuvent constituer un obstacle à l'établissement de l'amitié, à l'adaptation sociale, favorisant ainsi un isolement dès la première enfance. Plus tard, les difficultés prolongées dans la perception temporo-spatiale, dues à une image corporelle mal structurée, entraînent des problèmes pour l'apprentissage. Les restrictions créent des angoisses de persécution, régressives. Il faut donc les limiter au strict nécessaire.

De complexes relations s'établissent entre le malade et son médecin. Il n'est pas exceptionnel que l'enfant aime son médecin et en même temps le craigne. La répétition des consultations, des soins peut induire chez le premier une tendance masochiste. L'enfant perçoit sa maladie et lui-même à travers l'anxiété familiale. Si la mère ne surestime pas la gravité de la maladie ou la gère avec sérénité, l'enfant la supporte mieux. Il faut garder présent à l'esprit que les parents perçoivent la cardiopathie comme une injustice, voire une injure, quelque chose qui leur parle continuellement de maladie et de mort. D'où un latent désir ou même une exigence de réparation. Il est donc important de les préparer, surtout la mère, « moi auxiliaire » de l'enfant, aux difficultés prévisibles. Les possibilités du diagnostic anténatal permettent d'anticiper cela à la naissance. Les premiers jours sont importants et dans la période néonatale, l'hospitalisation conjointe de l'enfant avec sa mère peut être d'un grand secours par la répétition des entretiens qu'elle permet. C'est en effet à cette période que s'enclenchent les réactions dépressives et de surprotection. Les parents affrontent un double défi : offrir tous les soins indispensables à l'enfant et surmonter leur énorme frustration.

Au cours des années, l'image de l'adulte, toute-puissante aux yeux de l'enfant, peut s'altérer car il estime que cet adulte peut et doit le guérir. D'où une hostilité induite devant la poursuite de la maladie. Enfin, s'il n'est pas prouvé que la maladie entraîne obligatoirement un déficit intellectuel hors les cas d'association neurologique possible dans la congénitalité, la stagnation physique provoquée par la chronicité, les lésions latentes cérébrales dues à l'anoxémie et à la polyglobulie des cardiopathies cyanogènes peuvent être invalidantes. L'évaluation du quotient intellectuel et de l'état psychologique est donc une mesure utile au moindre doute.

Médecine quotidienne des enfants cardiaques

Les progrès chirurgicaux permettant la correction, quel que soit le poids ou l'âge, suppriment les longues périodes de stagnation pondérale, de pneumopathies répétées obligeant à une fréquente antibiothérapie. La fréquence de ces infections pulmonaires comme complications, et souvent comme signe révélateur de shunts gauche-droit non décelés par l'auscultation impose une règle de prudence : ne pas hésiter à pratiquer une radiographie pulmonaire à un nourrisson présentant de trop fréquents ennuis respiratoires et qui n'a encore jamais subi ce genre d'investigation. Nombre de cardiomégalies ou d'anomalies cardiorespiratoires sont ainsi découvertes. L'anorexie et sa logique conséquence, l'hypotrophie, représentent un épisode fréquent et prégnant dans le vécu d'un nourrisson. Il est particulièrement courant dans les cardiopathies mal tolérées, en particulier les shunts gauche-droit avec importante augmentation du débit et des pressions pulmonaires. Cette anorexie est d'abord le signe d'une incompétence cardiaque aux efforts de succion de l'alimentation au biberon, efforts qui peuvent mettre le bébé en situation de subœdème pulmonaire. La prise du biberon devient donc une réelle épreuve qui, répétée continuellement pendant des semaines, aboutit à la structuration d'un rejet de l'alimentation : l'anorexie d'origine « mécanique » devient « nerveuse », et ce, d'autant plus facilement que les difficultés puis le refus de l'alimentation, accompagnés d'une stagnation pondérale sont extraordinairement anxiogènes pour les parents. L'épaississement de l'alimentation peut améliorer la situation, mais c'est surtout la bonne information des parents et le traitement médical, éventuellement chirurgical, qui peuvent désamorcer une situation potentiellement très nocive. De toute manière, compte tenu de l'agressivité psychologique qu'entraîne inéluctablement la méthode, la nutrition forcée pour assurer une croissance acceptable et ainsi retarder l'âge de l'intervention est donc plus logique.

Les vaccinations obligatoires ne souffrent aucune contre-indication. La coqueluche représente une redoutable maladie pour des nourrissons atteints de cardiopathies sévères, en particulier cyanogènes. Il en est de même pour la rougeole. La vaccination contre l'hépatite B est plus justifiée pour ces enfants que pour toute autre population pédiatrique. La vaccination antigrippale doit être régulièrement renouvelée tous les ans pour les enfants porteurs de cardiopathie sévère. Enfin dans le cas d'asplénie associée à la cardiopathie, il faut considérer la vaccination antipneumococcique ou

assurer un traitement antibiotique continu. En l'absence de traitement préventif, il peut être nécessaire d'exclure le nourrisson cardiaque de toute collectivité dans laquelle apparaît une bronchiolite. La fragilité de ces enfants suppose également que la kinésithérapie respiratoire, qui peut leur être appliquée, soit particulièrement prudente, surtout en cas de cyanose.

La fréquente pathologie amygdalienne peut prendre un relief particulier. En effet s'il existe une très importante hypertrophie des amygdales, chronique, celle-ci peut favoriser, en raison d'une obstruction respiratoire haute, une élévation de la pression pulmonaire, à plus forte raison en cas de shunt gauche-droit.

Il est bien connu que la surinfection osslérienne menace les cardiopathies congénitales. L'origine dentaire reste la plus fréquente⁵ et il n'est pas rare de voir des enfants cardiaques porteurs d'une dentition extrêmement délabrée après de fréquents traitements antibiotiques ou des carences alimentaires. Les soins dentaires sont donc nécessaires, mais aussi délicats et doivent s'entourer de logiques précautions. L'antibiothérapie est de principe si l'on estime qu'il y a risque infectieux. Une dose unique et forte d'ampicilline est alors conseillée quelques heures avant les soins, ou un traitement à doses moindres, étalé sur les quarante-huit heures, précède l'acte. Dans les cas les plus difficiles, le monitoring du rythme cardiaque pendant les soins ou même l'anesthésie générale peuvent être conseillés. Enfin tout traitement orthodontique exige une surveillance très attentive. Les parents doivent être informés du risque infectieux et toute fièvre prolongée doit être motif de consultation.

Analgésie et anesthésie

Si la douleur ne doit pas être tolérée, chez l'enfant plus encore que chez l'adulte, elle peut représenter un risque certain pour le jeune cardiaque aggravant de manière aiguë une situation précaire. La survenue de malaises anoxiques au cours d'une prise de sang pour un enfant porteur de tétralogie de Fallot ou la syncope dans le cas d'un rétrécissement aortique serré en sont une bonne illustration. Il faut donc utiliser systématiquement les moyens actuellement connus et efficaces, souvent d'ailleurs très simples, comme la succion d'une solution de saccharose chaque fois qu'un examen pénible est envisagé.

La réalisation d'anesthésie locale pour soins dentaires pose le problème de l'utilisation de substances vasoconstrictrices qui peuvent être contre-indiquées en présence de troubles du rythme d'origine cathécolergique.

L'anesthésie générale nécessaire pour de nombreuses interventions non cardiaques ne peut être évidemment contre-indiquée de principe. Cependant, il existe une majoration du risque opératoire aussi bien pour les actes chirurgicaux mineurs que pour les actes chirurgicaux lourds, ce risque serait multiplié par deux par rapport à une population d'enfants non cardiaques⁶. La coopération entre cardiopédiatre, anesthésiste et chirurgien est donc recommandée. La prise en charge par des anesthésistes cardiovasculaires dans le cas de malformations associées ou de chirurgie lourde se pose donc. L'hypertension pulmonaire précapillaire représente un risque tel qu'elle contre-indique toute anesthésie générale sauf indication vitale. Dans l'évaluation du risque opératoire, il est difficile d'utiliser la classification NYHA pour les cardiopathies cyanogènes. Ces dernières peuvent, si la polyglobulie est importante, majorer le risque hémorragique en raison de la thrombopathie associée. Certains ont recommandé, si l'hématocrite dépasse 65 %, une saignée préopératoire. Rappelons qu'en France, les cardiopathies congénitales cyanogènes représentent une contre-indication à l'autotransfusion préopératoire. La poursuite du traitement à visée cardiologique est discutée en fonction de son indication et de l'équilibre de la cardiopathie. Classiquement, les bêtabloquants doivent être poursuivis ; il faut en revanche discuter les vasodilatateurs et les diurétiques qui, sur de jeunes malades à jeun, peuvent majorer les effets hémodynamiques des anesthésiques. Il faut enfin désactiver l'asservissement des stimulateurs si l'on utilise le bistouri électrique.

Certains risques doivent être prévenus : surinfection, embolies paradoxales dans le cas de shunts auriculaires en utilisant des filtres à air et à particules sur les voies veineuses.

Lorsque la cardiopathie diminue le flux pulmonaire, la durée d'induction par un produit anesthésique inhalé est prolongée. Il est prouvé que l'isoflurane et le sévoflurane sont mieux tolérés hémodynamiquement que l'halotane⁷. Le propofol est d'utilisation sûre par voie intraveineuse en entraînant une importante diminution de la post-charge du ventricule gauche⁸.

L'utilisation de la rachianesthésie peut aggraver les désordres hémodynamiques en particulier et n'a que peu d'indications.

Vie familiale

La cardiopathie interfère sur la vie de la famille et peut être source de sérieuses difficultés⁹. La possible dramatisation du vécu quotidien doit être prise

en compte. Ce n'est évidemment pas le cas si la cardiopathie n'a pas de critères de gravité mais il n'est pas inutile de rassurer car nombre d'angoisses irraisonnées peuvent rester cachées. L'enfant limitant spontanément ses activités en fonction de ses contraintes physiologiques, les dangers sont peu fréquents dans la petite enfance, en dehors bien sûr des agressions externes. La gravité amène les parents à renforcer impulsivement les liens affectifs avec leur enfant ; dans leur souci de protection, ils ont tendance à l'isoler, l'enfermant dans une véritable forteresse qui l'empêche de s'évader vers un ailleurs semé d'embûches, que ce soient les amis, les sorties, le sport ... S'il est tragique pour l'enfant de réaliser au cours de son développement l'existence de son handicap, il devient insupportable d'y associer la subordination, la dépendance. Si la surprotection est un danger, le surentraînement en est un autre, lorsque les parents veulent à tout prix compenser les lacunes que la maladie a imposé à leur enfant.

Le couple lui-même peut être une victime de la maladie, c'est une situation qui se retrouve dans les affections oncologiques ou chroniques de l'enfant. L'équilibre d'un couple est en continuelle reconstruction. Des appréciations différentes de la situation, une dysharmonie dans le comportement réactionnel envers l'enfant peuvent faciliter ou provoquer la désagrégation des relations parentales. À l'opposé, mais avec une égale nocivité, le couple peut se refermer autour de l'enfant et vivre ainsi en vase clos. De manière insidieuse peut se poser le problème de la « responsabilité génétique ». Un conseil sur ce thème est donc utile, indispensable si une nouvelle grossesse est envisagée. Elle est d'ailleurs logiquement redoutée si le premier enfant est né atteint d'anomalie congénitale. On peut alors expliquer aux parents la valeur des moyens de diagnostic prénatal dont on dispose, avec au premier plan l'échographie anténatale, en particulier cardiaque. La naissance d'un autre enfant peut souvent supprimer beaucoup de nuisances psychologiques provoquées par l'enfant malformé. Par ailleurs, le micro-cercle social de la fratrie reste un lieu privilégié pour l'apprentissage de la socialisation.

Mais la famille c'est aussi une finalité envisagée de manière plus ou moins concrète par l'enfant devenu adolescent. Si la constitution d'un couple est encore très éloignée dans les perspectives d'avenir d'un adolescent, la sexualité est, elle, extrêmement prégnante. Elle impose une pédagogie particulière au médecin, en fonction de la cardiopathie. Mais surtout elle pose le problème de la contraception pour les jeunes porteuses d'atteinte cardiaque sévère. La mise en place d'un stérilet est

peu conseillée car source de possible infection et donc de départ d'endocardite. Les œstrogéniques sont à proscrire si existe une tendance à la polyglobulie, due à la cyanose, une insuffisance cardiaque et une situation pouvant favoriser l'hypertension pulmonaire. Il faut alors utiliser une contraception uniquement à base de progestatifs. Si une grossesse est médicalement contre-indiquée¹⁰, il faut évidemment en informer la jeune patiente. Si la perspective d'avoir un enfant est logiquement conçue par un jeune comme un réel accomplissement elle peut aussi être écartée en raison d'un déficit d'autonomie.

Dans une étude sur le devenir des enfants cardiaques opérés, passé l'âge de 20 ans, devenir comparé à celui de la population française^{11,12}, les cardiaques constituent plus difficilement un couple, la différence étant surtout marquée pour les hommes. Si 29 % des cardiaques opérés vivent dans un couple, contre 60 % de la population française, ce taux n'est que de 19,5 % pour les hommes alors qu'il atteint 41 % pour les femmes. Le taux de natalité est également fortement abaissé. Le taux de naissance réduite en France était de 175 (nombre de naissances pour 100 femmes en âge de procréer). Pour les opérées de cette série, il n'y avait que 63 naissances. Cela résume les difficultés rencontrées par ces enfants dans leur développement jusqu'à l'âge adulte. Encore une fois, tous les efforts doivent être faits pour les limiter préventivement alors que le malade est un adolescent.

École

La crèche est la première collectivité fréquentée par les enfants. Les nourrissons porteurs de graves maladies nécessitant surveillance rigoureuse et traitement ne sauraient y trouver leur place, la présence de leur mère étant d'abord amplement souhaitable. D'ailleurs les crèches les récuse. La solution, si la situation familiale l'exige, est le séjour chez une nourrice compétente et informée. Les pouponnières ne sont plus une solution. En revanche, s'il n'existe pas de menaces réelles, et même si la crèche favorise les infections banales, il n'y a pas de contre-indications rigides à établir. Il n'en reste pas moins qu'en contexte épidémique, de bronchiolite par exemple, il faut protéger le nourrisson en lui évitant la collectivité. Le pour et le contre doivent donc être pesés en tenant compte des impératifs socioéconomiques de la famille.

L'école est une synthèse de toutes les épreuves que l'enfant retrouve dans sa vie sociale^{9,13,14}. Elle est le lieu privilégié de l'apprentissage de l'adaptation. Elle peut être pour l'enfant le premier

révélateur de ses difficultés : la protection familiale est éloignée, le milieu des enfants est spontané, innocemment cruel et source de rivalités quotidiennes. Et pourtant l'école est la solution et non le problème. À cette solution doit aider la complicité de la famille et des enseignants, du cardiopédiatre, du pédiatre et du médecin scolaire. L'information doit circuler entre ces divers intervenants. Une nouvelle fois l'enfant se retrouve dans un milieu à double responsabilité : assurer son éducation et garantir sa sécurité. La tendance actuelle de la société qui désire protéger sa responsabilité peut amener à des attitudes nuisibles pour l'épanouissement de l'enfant. L'école maternelle n'étant pas obligatoire, il n'est pas anodin pour un enfant cardiaque qu'un certificat soit exigé affirmant qu'il peut être scolarisé sans risques. Dès le primaire, certaines activités pourront lui être refusées, par précaution sécuritaire, souvent sans accord du cardiopédiatre. Cela peut conforter sa tendance à l'isolement, accentuer sa différence et conduire à une véritable ségrégation.

L'école est le lieu de l'activité physique collective et deux excès contraires peuvent être constatés : d'une part une interdiction abusive de la pratique du sport et d'autre part le refus par les enseignants spécialisés dans l'éducation physique et sportive d'accepter des contre-indications alors que l'enfant leur paraît sain et joue normalement dans la cour du collège. Dans le premier cas, une information directe et adaptée résout les problèmes. Dans le second cas, il faut savoir que, las des certificats abusifs de complaisance, les enseignants exigent un certificat de cardiologue. La période du primaire est d'une telle importance pour l'enfant qu'elle conditionne le moment idéal pour la correction de nombreuses malformations et, dans la mesure des possibilités techniques, toute cardiopathie devrait être opérée avant cette période. Reste le problème de la cicatrice et des possibles séquelles postopératoires. Il est parfois difficile de convaincre que la cicatrice, en plus des problèmes esthétiques et donc psychologiques qu'elle provoque, n'est pas une marque de maladie mais au contraire un critère de guérison. Il n'en reste pas moins que toute intervention n'est pas curative ni exempte de séquelles et c'est au cas par cas qu'il faut guider les activités.

L'absentéisme, une des causes de difficultés scolaires, doit être combattu. Cela pose le problème de la période idéale pour une chirurgie réglée. Quels que soient les progrès, une opération suppose plusieurs semaines d'absentéisme scolaire. Il est donc préférable d'opérer en fin d'année scolaire et les grandes vacances autoriseront alors une parfaite récupération. Si nécessaire, on peut avoir

Tableau 1 Retard scolaire d'après Pernot C., 1977

	Population générale		Cardiaques	
Sans retard	68 %	88 %	39 %	74 %
1 an	20 %		35 %	
2 ans	10 %	12 %	13,5 %	26 %
3 ans et plus	2 %		12,5 %	

recours à des associations d'enseignants bénévoles qui prennent l'enfant en charge dès l'hospitalisation.

Les cycles scolaires se succèdent et le retard peut apparaître, parfois jusqu'à l'échec. Les cardiopathies ont une fâcheuse réputation de pourvoyeuses de retard. Cela n'est plus totalement exact aujourd'hui. En 1977 Claude Pernot apportait des chiffres pessimistes (Tableau 1). Mais 30 ans après le début des corrections chirurgicales chez le nourrisson, la situation a changé. D'autant plus que dans le même temps, les structures de l'Éducation nationale se sont diversifiées pour s'adapter aux niveaux différents d'élèves arrivant massivement à l'enseignement secondaire. L'étude déjà évoquée sur les cardiaques opérés et âgés de plus de 20 ans¹³ montre que cette population n'a un décalage net avec la population française que pour les niveaux d'étude supérieurs, au-delà des DEUG : 10 % des cardiaques contre 23 % de la population générale (Tableau 2). La même étude montre que les différences s'estompent si l'opération survient avant l'âge de 1 an et si elle est curative d'emblée. Il est donc à prévoir que cette évolution favorable est encore plus nette pour les nourrissons actuellement opérés. Mais si dans l'Éducation nationale la différence entre retard et échec scolaire est bien établie, les mesures permettant d'éviter pour les enfants atteints de pathologie prolongée ou chronique ces situations ne sont pas encore de mise. Les

décisions d'orientation se font en dehors de toute concertation avec les médecins spécialistes qui bien souvent suivent l'enfant depuis sa naissance et connaissent quelle sera sa santé prévisible. Leur avis pourrait éviter bien des erreurs dans l'orientation. La constatation de problèmes d'idéation et de mémorisation chez les enfants porteurs de cardiopathies cyanogène expliquent que, sur certificat médical circonstancié, certains malades puissent bénéficier, lors des épreuves, d'un temps d'examen prolongé¹⁵.

Formation et insertion professionnelles

Si l'enfant devient un adulte autonome, l'efficacité thérapeutique sera bien réelle. Cela peut s'avérer difficile quand il n'y a pas de solution curative et par ailleurs ces enfants rencontreront les problèmes d'une société où les formations sont très diversifiées, souvent inadéquates et l'emploi aléatoire. Les obstacles à la formation et à l'insertion sont nombreux^{16,17}. L'état cardiaque peut être incompatible avec des travaux pénibles, peu qualifiés et en général occupés par des personnes au cursus scolaire insuffisant. Le plus souvent les difficultés ont été construites pas à pas, année après année, dans un climat psychologique inadéquat, les impérieuses nécessités d'une future autonomie ayant été sacrifiées à un excès de protection de la santé. Dans cette optique, la demande abusivement formulée par les parents d'une carte d'invalidité pour leur enfant n'apportera à celui-ci que peu d'avantages matériels et constitue par ailleurs un véritable stigmate dont il est difficile de se débarrasser. Cette invalidité peut cependant être réelle, importante, progressive ou définitive. Enfin au nombre des raisons du déficit d'insertion, médicalement injustifiées, il faut ajouter les trop fréquentes erreurs d'orientation dans la formation et la mauvaise utilisation des différentes structures qu'offre l'Éducation nationale. Et l'on peut déplorer que dans le cas de ces pathologies chroniques ou tout au moins prolongées, l'avis du médecin traitant ou du cardiopédiatre ne soit jamais sollicité par les institutions qui doivent se prononcer sur l'orientation,

Tableau 2 Niveau d'étude atteints d'après¹³

Niveaux d'étude (Insee)	Population 1996	Cardiaques opérés
1,2. Primaire et secondaire	20 %	17 %
3. Technologique, professionnel	16 %	34 %
4. Baccauréat général	10 %	6 %
5. Bac technologique professionnel	13 %	12 %
6. BTS	12 %	7 %
7. DEUG	4 %	12 %
8. Enseignement supérieur	23 %	10 %

donc en grande partie sur l'avenir d'un enfant, et en ignorant réellement les conditionnements peut-être essentiels.

L'invalidité, du seul fait de l'état cardiaque, ne donne en général droit à aucune aide économique. Il faut donc s'efforcer de prévenir les situations d'échec par une correcte utilisation des filières éducatives, en particulier techniques et professionnelles. Dans la série déjà citée¹, les malades opérés et ayant un âge compris entre 20 et 24 ans obtenaient un niveau de formation professionnelle équivalent à celui de la population générale dans les branches techniques et professionnelles, l'écart se creusant pour ceux qui poursuivaient leurs études au-delà de 24 ans : 50 % dans la population, 26 % pour les opérés. Mais entre 25 et 41 ans, alors que la poursuite des études devenait négligeable, si l'on constatait encore un léger déséquilibre pour les niveaux atteints après le baccalauréat, l'orientation plus fréquente vers les filières techniques et professionnelles aboutissait à un net avantage de formation finale des opérés. Cela ne doit pas surprendre car la poursuite prolongée des études générales aboutit dans nombre de cas à un échec de formation. Il n'est donc pas utopique d'envisager un avenir d'autonomie pour les enfants cardiaques.

Activité sportive

Pour l'enfant cardiaque, la pratique sportive peut-être une source de risque mais également une possibilité d'amélioration du fonctionnement de son cœur et d'épanouissement. Dans l'appréciation des conditions de chaque malade, plusieurs facteurs doivent être pris en compte. La corpulence, un état musculaire et une fonction respiratoire adéquats jouent un rôle important. L'activité physique varie dans son intensité et dans son conditionnement depuis l'éducation physique, véritable apprentissage et entraînement du corps jusqu'au sport de compétition ou de haut niveau, en passant par le sport ludique. Tel sport que l'enfant pratique dans sa seconde enfance comme un jeu, sans réel enjeu compétitif devient un sport de compétition par l'investissement que progressivement lui-même et son entourage y apportent. Par exemple le football accepté à l'âge de 8 ans pourra être formellement interdit à l'adolescence. La physiologie de l'activité sportive est très différente selon qu'elle est dite dynamique ou isotonique, statique ou isométrique¹⁸. Dans le premier cas, l'effort est prolongé et nécessite une adaptation cardiorespiratoire : accélération importante du rythme, élévation modérée de la pression artérielle systolique alors que la diastolique baisse, diminution des ré-

sistances périphériques. Tout cela entraîne une forte majoration du débit cardiaque. Au niveau du ventricule gauche, le volume d'éjection est augmenté et la pression télédiastolique reste stable. Cette situation correspondant à l'endurance est constatée dans les sports de déplacement : football, basketball, squash, courses, cyclisme, natation, ski de fond, etc. Au cours des sports isométriques ou de résistance, l'effort est bref, parfois en apnée. Il entraîne une tachycardie très modérée, une forte élévation tensionnelle à la fois systolique et diastolique avec majoration des résistances périphériques. Le débit cardiaque s'élève peu ainsi que le volume d'éjection du ventricule gauche et sa pression télédiastolique. Les sports de résistance sont essentiellement l'haltérophilie, l'alpinisme, la boxe, le judo, la gymnastique.

L'échocardiographie permet d'évaluer avec précision l'hypertrophie et la dilatation du ventricule gauche dans les sports isotoniques, l'hypertrophie dans les activités isométriques. Bien entendu les deux aspects physiologiques peuvent être intriqués, à des degrés différents, par exemple dans le hockey, l'aviron, le rugby. Enfin, certaines activités n'entraînent pas de modifications sensibles et sont cependant considérées comme des sports avec l'avantage psychologique qu'apporte leur pratique, par exemple le tir, le golf, la pétanque... L'intensité de l'activité sportive est difficile à limiter dans certains sports que l'on voudrait simplement ludiques ; les sports collectifs souvent conseillés pour les jeunes enfants par l'apprentissage de la solidarité et du respect des règles, comme le football, même en dehors d'une compétition, impliquent de par leur nature une nécessaire rivalité entre les pratiquants : le défenseur se doit d'aller jusqu'à ses limites physiques pour rattraper l'attaquant. Dans une équipe, les postes peuvent être d'exigences très diverses : par exemple le poste de gardien de but. Toutes ces considérations ont leur importance et s'y ajoutent les caractéristiques de gravité ou d'évolutivité de la cardiopathie. Dans le doute, la réalisation d'une épreuve d'effort est d'un bon secours. Il s'agit d'enfants et, en dehors de l'état cardiaque, la pratique intensive du sport n'est pas inoffensive. Les lésions musculaires, articulaires, osseuses peuvent compromettre la croissance. La mesure doit donc, pour des raisons de simple puériculture, être toujours conseillée.

Ce n'est donc que schématiquement que peuvent être formulés les principes qui guident la décision.

L'interdiction est absolue lorsque les lésions constituées empêchent l'adaptation cardiorespiratoire à l'effort et, en conséquence, constituent une menace soit d'accident brutal et parfois fatal, soit

d'altération à bas bruit de la fonction cardiaque et d'aggravation de la cardiopathie. Cela concerne toutes les cardiopathies décompensées, les cardiomyopathies hypertrophiques, les anomalies du rythme provoquées ou accentuées par l'effort, les barrages serrés sur la voie gauche, quel qu'en soit le niveau - le rétrécissement aortique valvulaire de l'enfant, de part la souplesse des valves tolère l'effort mieux que celui de l'adulte - les barrages sur la voie pulmonaire qui bloquent la nécessaire augmentation du débit pulmonaire, le plus dangereux d'entre eux étant l'hypertension pulmonaire précapillaire. Enfin, de par leur anoxémie de base, les cardiopathies cyanogènes qui ne sont pas correctement palliées constituent également une contre-indication. Les insuffisances valvulaires, aortique ou mitrale voient leurs conséquences hémodynamiques accentuées à bas bruit par la pratique du sport. Chez un jeune enfant, cela peut avancer l'âge de l'inévitable opération alors que, pour des raisons techniques, il serait préférable d'être attentiste. Les prothèses valvulaires, même efficacement implantées posent deux problèmes : elles deviennent restrictives à l'effort¹⁹ et de par leur nécessaire accompagnement d'anticoagulants, elles obligent à proscrire toute situation favorisant les traumatismes.

L'autorisation peut être accordée, accompagnée de conseils quant au respect de la fatigue de l'enfant et à un rigoureux suivi médical, pour les cardiopathies à shunt gauche-droit sans élévation de la pression pulmonaire, les barrages modérés, les cardiopathies opérées avec un résultat imparfait. En revanche, aucune restriction n'est justifiée si la maladie n'a aucun signe de gravité, quelle que soit l'intensité du souffle, ou si elle a été efficacement corrigée. Logiquement, les décisions sont le plus souvent provisoires et soumises à révision. Le fait que la majeure partie des cardiopathies soient précocement curables doit rendre l'interdiction beaucoup moins fréquente que l'autorisation, contrairement aux idées reçues.

Loisirs et vacances

Les activités de plein air, ludiques ou de détente, réalisées dans des conditions climatiques acceptables si la cardiopathie est symptomatique, peuvent avantageusement remplacer des activités sportives prohibées. Les promenades sur le plat en vélo, la baignade, les jeux de boule en font partie. Des conditionnements médicaux peuvent exister pour les vacances. D'abord l'altitude : au-delà de 1 500 mètres, les besoins en oxygène sont plus difficilement assurés pour un cardiaque, surtout s'il

existe une anoxémie par shunt droite-gauche ou une majoration de la pression pulmonaire. Cette dernière est d'ailleurs accentuée par le séjour en altitude. Il faut expliquer aux parents la différence entre la marche en terrain plat, non seulement autorisée mais recommandée, et la randonnée en montagne car les dénivelés conditionnent l'effort demandé qui peut être excessif. Pour les vacances d'hiver, il faut garder à l'esprit que si le ski de descente, surtout technique, peut ne pas être physiquement très contraignant, le ski de fond, lui est très exigeant sur le plan cardiorespiratoire. Au bord de la mer, les risques sont liés à la chaleur et à la baignade en eau profonde. La chaleur est dangereuse pour les enfants cyanosés, donc polyglobuliques. La déshydratation qu'elle favorise aggrave la viscosité sanguine et facilite les accidents vasculaires cérébraux. Quant à la baignade elle doit être plus que « surveillée » si des risques syncopaux existent. La plongée sous-marine, en raison de l'apnée, provoque des modifications hémodynamiques qui justifient son interdiction s'il existe une cardiopathie sévère ou une fuite valvulaire.

Les voyages en voiture doivent se faire en dehors des périodes de chaleur intense et une hydratation suffisante doit être assurée pour les enfants en bas âge ou cyanosés. Pour les transports en avion, les courts trajets ne posent guère de problèmes en raison de la pressurisation de la cabine (entre 1 800 et 2 000 m). Si le déplacement est prolongé, les conseils de mobilité pour éviter les thromboses veineuses sont évidemment encore plus utiles mais l'apport supplémentaire d'oxygène est conseillé pour les enfants cyanosés. Cela exige toujours un accord préalable du médecin de la compagnie aérienne.

Diététique

La pédiatrie comprend un important volet diététique qu'il peut être nécessaire d'adapter à l'état cardiaque. Il est courant de constater l'existence d'une anorexie et d'une hypotrophie chez le jeune cardiaque. L'une et l'autre seront vaincues par le traitement de la cardiopathie qui agit sur les causes et il faut se garder d'ajouter des contraintes diététiques peu efficaces aux déjà nombreuses frustrations dont souffre l'enfant. Chez lui, comme chez l'adulte, trois problèmes dominent : l'apport sodé, la prévention de l'obésité et de l'artériosclérose. Toute cardiopathie décompensée bénéficie d'une limitation de l'apport sodé. Cela est cependant plus difficile à respecter chez l'enfant que chez l'adulte. Sa collaboration est illusoire, le respect des consignes est pratiquement impossible lorsqu'il

mange à la cantine scolaire. Il faut donc composer avec cette situation mais il n'est pas vain d'éduquer les parents dès les premiers mois de leur enfant et de les rendre vigilants : ainsi les « petits pots » si commodes sont souvent très généreux en apport sodé. Toute bonne habitude prise dans l'enfance est bénéfique pour le reste de la vie. L'atteinte cardiaque est une raison supplémentaire et souvent bien comprise par les parents pour lutter contre l'obésité. Cela est plus difficile pour les règles cherchant à éviter le déséquilibre lipidique, pour la promotion de l'alimentation riche en légumes verts et en fruits. Il n'est pas abusif d'utiliser l'existence d'une atteinte cardiaque chez l'enfant pour prêcher en faveur de tout ce qui peut protéger plus tard les coronaires. En ce sens, il faut préventivement poser le problème du tabagisme, actif ou passif.

Situation de l'adolescent cardiaque

Il est très artificiel de tracer une limite rigide en deçà de laquelle l'enfant est suivi par un cardiopédiatre et au-delà par un cardiologue. La maladie ne connaît pas ces frontières et le cardiopédiatre, parfaitement formé à la gestion difficile et souvent à long terme de ces maladies congénitales, est sûrement le plus qualifié pour suivre l'enfant devenu adolescent et même au-delà pour s'occuper de la pathologie congénitale chez l'adulte. Par ailleurs, les conditionnements physiologiques et psychologiques de l'adolescence justifient une approche souvent plus proche de la pédiatrie que de la pathologie adulte, sans cependant mélanger les âges de manière exagérée. Ces ambiguïtés expliquent les essais de création d'unités de suivi de cardiaques congénitaux arrivés à l'adolescence et à l'âge adulte : les *grown up heart disease* (GUHD).

Références

1. Becher de Goldberg D. *Psicología del niño con enfermedad cardíaca congénita*. Cardiología pediátrica. Salvat: Sanchez PA; 2000. p. 1276-1293.
2. Donovan EF. *Psychosocial considerations in congenital heart disease*. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemschneider TA, editors. *Heart disease in infants, children and adolescents*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1989. p. 984-991.
3. Björstad PG. The impact of congenital heart disease on physical and psychological functioning in adolescents. *Cardiol Young* 1995;5:56-63.
4. Gardner FV, Angelini GD, Spurkland I, Lindberg HL. Psychological aspects of congenital heart disease. *Cardiol Young* 1995;5:302-310.
5. Di Filippo S, Semmiond B, Sassolas F, Bozio A. Endocardite infectieuse sur cardiopathie congénitale : expérience à long terme et nouveaux concepts. *Arch Mal Cœur* 2002;95(suppl.III):38-43.
6. Baum VC, Barton DM, Gutgesell HP. Influence of congenital heart disease on mortality after non cardiac surgery in hospitalized children. *Pediatrics* 2000;105:332-335.
7. Russell IA, Miller-Hance WC, Gregory G, Balea MC, Casorta L, DeSilva A, et al. The safety and efficacy of sevoflurane anesthesia in infants and children with congenital heart disease. *Anesth Analg* 2001;92:1152-1158.
8. Williams GD, Jones TK, Hanson KA, Morray JP. The hemodynamic effects of propofol in children with congenital heart disease. *Anesth Analg* 1999;89:1411-1416.
9. Guérin F. L'insertion familiale, scolaire et sociale des malades atteints d'une cardiopathie congénitale. *Rev Prat* 1980;30:1403-1406.
10. Perloff JK. *Pregnancy in congenital heart disease*. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia: WB Saunders; 1991.
11. Martinez J. Insertion socio-professionnelle des enfants cardiaques opérés. *Arch Mal Cœur* 2001;94:479-485.
12. INSEE. *Tableaux de l'économie française*. Paris: Imprimerie Maulde et Renou; 1999.
13. Pernot C. Problèmes scolaires et professionnels. *Cœur* 1977;8:557.
14. Corone P. Insertion sociale des cardiopathies congénitales. *Vie Méd* 1979;14:115.
15. *Accès aux emplois de la fonction publique, Direction générale de l'Administration et de la fonction publique*. Paris: Imprimerie La Productrice; 1982.
16. Celesmajer DS, Deanfield JE. Employment and insurance for young adults with congenital heart disease. *Br Heart J* 1993;69:539-543.
17. Corone P, Julien JL, Pernot JM, Berthet-Bondet D. Problèmes posés par l'insertion professionnelle des cardiaques. *Arch Mal Cœur* 1976;69:645-649.
18. Monod H, Flandrois R. *Physiologie du sport*. Paris: Masson; 1997.
19. Brousses JP, Douard H, Santiano E, Dall'Anese R, Labbé L. Activité physique et prothèses valvulaires. *Arch Mal Cœur* 2002;95(suppl.III):79.

Available online at www.sciencedirect.com

SCIENCE @ DIRECT®