



LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES CRITIQUES EN PÉRIODE NÉONATALE

Du diagnostic à la prise en charge...

15^e journée GIPPL – 24 mars 2018
Dr Isabelle Loeckx, cardiologie
pédiatrique CHC Liège et CHR Huy

AU MENU DU JOUR...

1. Pourquoi dépister les cardiopathies congénitales en maternité?
2. Enjeux de l'adaptation cardiovasculaire périnatale
3. Troubles de l'adaptation périnatale
4. Cardiopathies congénitales ducto-dépendantes et/ou critiques
5. Comment améliorer la détection post-natale des cardiopathies congénitales
6. Prise en charge des cardiopathies congénitales ducto-dépendantes et/ou critiques en période néonatale



**POURQUOI DÉPISTER LES
CARDIOPATHIES CONGÉNITALES EN
MATERNITÉ?**

1

POURQUOI DÉPISTER LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES EN MATERNITÉ

Diminution de la durée de séjour en maternité :

- Risque de voir réapparaître des maladies aujourd'hui bien dépistées en cours de séjour : ictère nucléaire du nouveau-né, sepsis à Strepto B, choc cardiogénique dans le cadre de cardiopathies ducto-dépendantes
- Habituellement, fermeture spontanée du canal artériel dans les 24-48 premières heures de vie, elle peut être retardée lorsqu'il existe une malformation cardiaque
- Examen clinique peu sensible (50%), seulement 50% de souffle chez les enfants porteurs de cardiopathie, attention particulière à accorder à la palpation des pouls fémoraux!

=> Comment améliorer la sensibilité de l'examen clinique sans faire exploser les coûts?

Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy

Pediatrics 1999;103:743–747

Karen S. Kuehl, MD, MPH*; Christopher A. Loffredo, PhD‡; and Charlotte Ferencz, MD, MPH‡

- Etude de population rétrospective, entre 1981 et 1990, sur base du « Baltimore-Washington Infant Study »
- 4390 enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, dont 800 (18%) décès <1A

TABLE 1. Infant Characteristics in Cases With CCVMs by Survival Status and Time of Diagnosis

Variable	Survivors	Deaths After Diagnosis	Community Search Deaths
Number of cases	3590	724	76
Age at death-median	—	4.4 weeks	2 days
Birth weight (mean ± SEM)	3126 ± 14 g	2879 ± 30*	2309 ± 138 g†
Gestational age (mean ± SEM)	39.0 ± 0.05 wks	38.6 ± 0.1*	36.5 ± 0.6 wks†
IUGR (%)	34.7%	39.5%*	57.9%†
Male	47%	55%*	51%
White	64%	63%	62%
Chromosomal anomaly	10%	18%*	22%
Multiple congenital anomalies	21%	44%*	57%†

Infant characteristics are shown for each of three groups in cases of infants with congenital cardiovascular malformations identified in the BWIS: infants who survived the first year of life; infants dying within the first year of life and diagnosed before death; and infants identified with cardiac malformations only after death (community search deaths).

* Value is different for deaths compared to survivors with $P = <.001$.

† Value for community search deaths is different from that for all deaths with $P = <.05$.

Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy

Pediatrics 1999;103:743–747

Karen S. Kuehl, MD, MPH*; Christopher A. Loffredo, PhD‡; and Charlotte Ferencz, MD, MPH‡

- Etude de population rétrospective, entre 1981 et 1990, sur base du « Baltimore-Washington Infant Study »
- 4390 enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, dont 800 (18%) décès <1A

TABLE 1. Infant Characteristics in Cases With CCVMs by Survival Status and Time of Diagnosis

Variable	Survivors	Deaths After Diagnosis	Community Search Deaths
Number of cases	3590	724	76
Age at death-median	—	4.4 weeks	2 days
Birth weight (mean ± SEM)	3126 ± 14 g	2879 ± 30*	2309 ± 138 g†
Gestational age (mean ± SEM)	39.0 ± 0.05 wks	38.6 ± 0	
IUGR (%)	34.7%	39.5%*	
Male	47%	55%*	
White	64%	63%	
Chromosomal anomaly	10%	18%*	22%
Multiple congenital anomalies	21%	44%*	57%†

10% des enfants décédés de cardiopathies ont un diagnostic post-mortem

Infant characteristics are shown for each of three groups in cases of infants with congenital cardiovascular malformations identified in the BWIS: infants who survived the first year of life; infants dying within the first year of life and diagnosed before death; and infants identified with cardiac malformations only after death (community search deaths).

* Value is different for deaths compared to survivors with $P = <.001$.

† Value for community search deaths is different from that for all deaths with $P = <.05$.

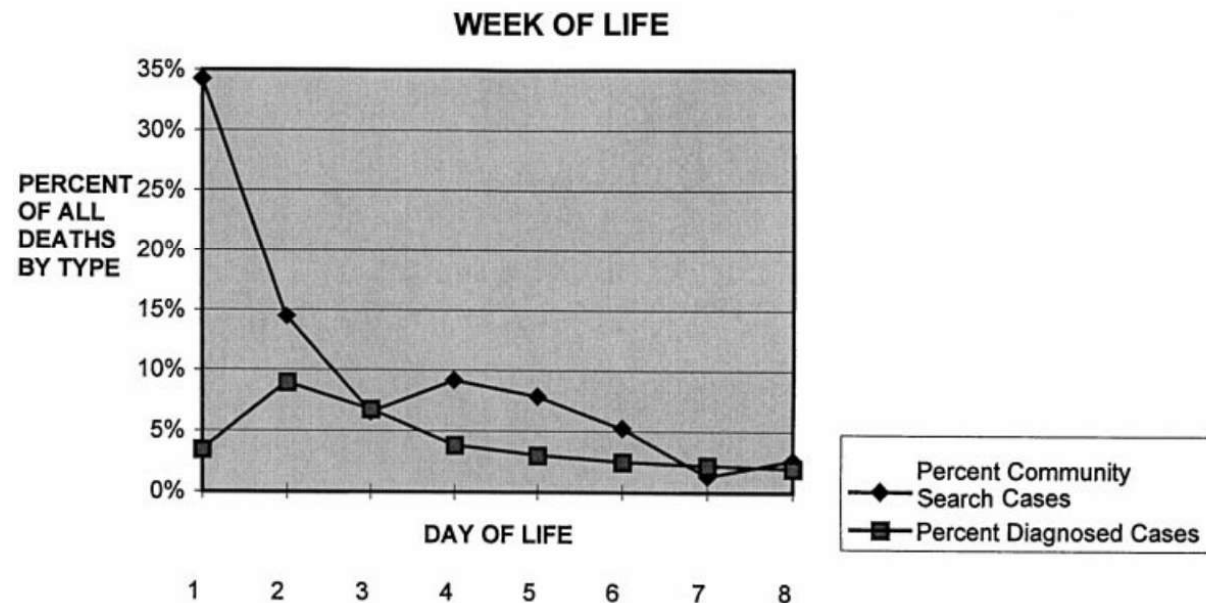
Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy

Pediatrics 1999;103:743–747

Karen S. Kuehl, MD, MPH*; Christopher A. Loffredo, PhD‡; and Charlotte Ferencz, MD, MPH‡

Fig 2. Percent Community Search Cases: The percent of all cases in which CCVM were identified only by autopsy of cases with no diagnosis before death. Percent Diagnosed Cases: The percent of all cases in which death occurred after diagnosis of a CCVM. Deaths of infants with CCVMs found by community search occur primarily in the first 8 days of life. There is a large peak in the day of birth followed by a small secondary rise at day 4 to 5 of life. By the eighth day of life 82% of such deaths have occurred compared with 32% of deaths of infants in whom the diagnosis of CCVM has been made before death.

DEATHS OF INFANTS WITH CONGENITAL CARDIOVASCULAR MALFORMATIONS IN THE FIRST EIGHT DAYS OF LIFE



Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy

Pediatrics 1999;103:743-747

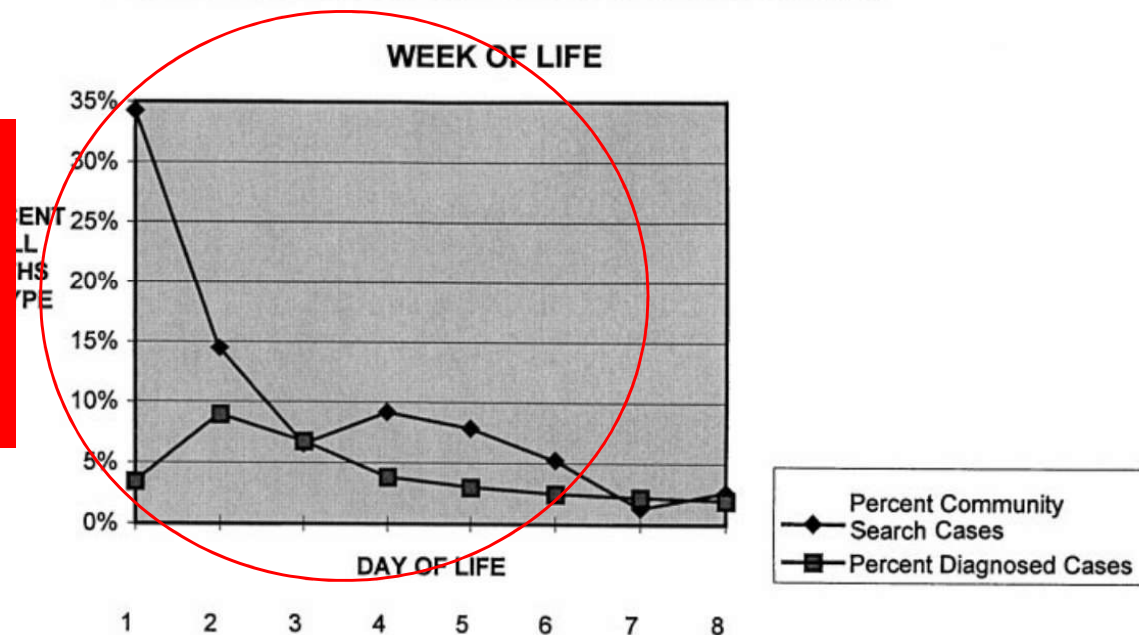
Karen S. Kuehl, MD, MPH*; Christopher A. Loffredo, PhD‡; and Charlotte Ferencz, MD, MPH‡

Fig 2. Percent Community Search Cases: The percent of all cases in which CCVM were identified only by autopsy of cases with no diagnosis before

Et ces décès surviennent durant les premiers jours de vie (lien avec la fermeture du canal artériel)

such deaths have occurred compared with 32% of deaths of infants in whom the diagnosis of CCVM has been made before death.

DEATHS OF INFANTS WITH CONGENITAL CARDIOVASCULAR MALFORMATIONS IN THE FIRST EIGHT DAYS OF LIFE



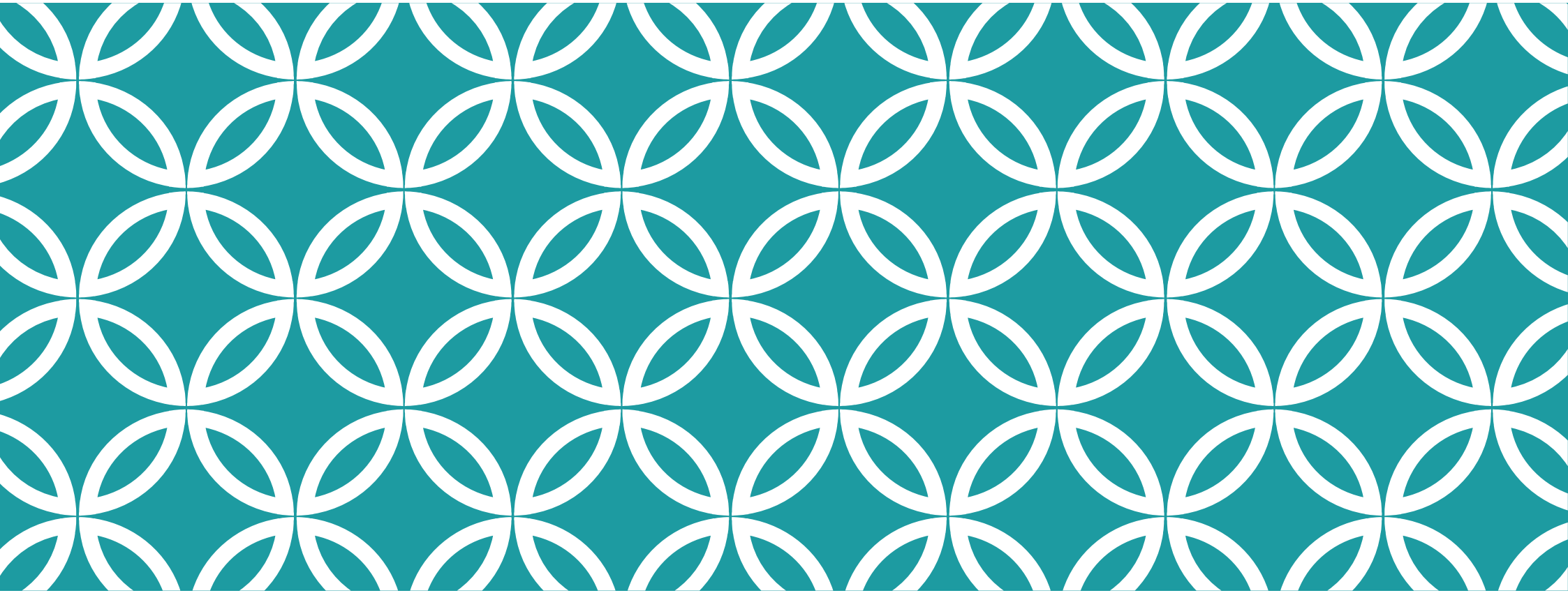
Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy

Pediatrics 1999;103:743–747

Karen S. Kuehl, MD, MPH*; Christopher A. Loffredo, PhD‡; and Charlotte Ferencz, MD, MPH‡

TABLE 2. Distribution of CCVMs by Cardiac Diagnosis, Deaths, and Deaths Before Diagnosis

Cardiac Diagnosis	Total Cases	Community Search Deaths	Total Deaths
Coarctation of the aorta	203	7 (9%)	9 (1%)
Ebstein's anomaly	43	4 (5%)	11 (1%)
Atrial septal defect	340	6 (8%)	18 (2%)
Truncus arteriosus	51	6 (8%)	31 (4%)
Tetralogy of Fallot	297	9 (12%)	63 (8%)
d-Transposition	208	5 (7%)	88 (11%)
Hypoplastic left heart	167	11 (14%)	140 (18%)
Ventricular septal defect	1411	9 (12%)	64 (8%)
Endocardial cushion defect	326	3 (4%)	92 (11%)
Miscellaneous	1344	16 (21%)	284 (36%)
All Malformations	4390	76 (100%)	800 (100%)

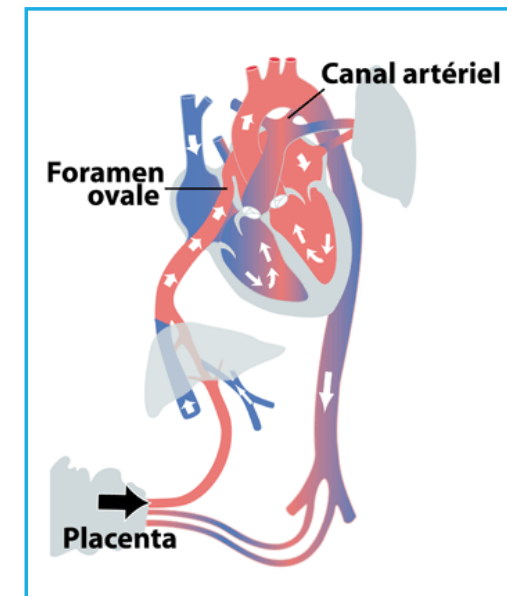
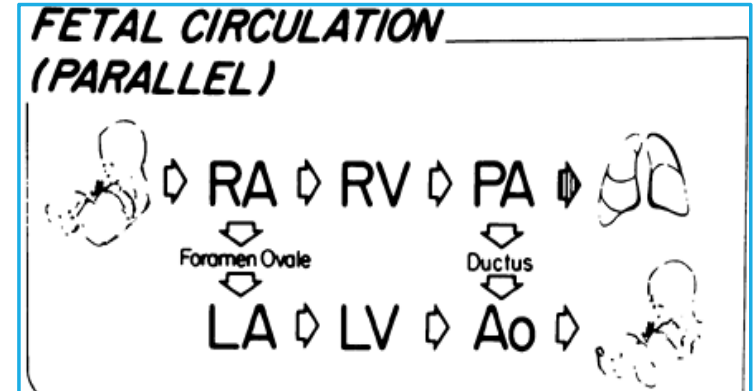


**ENJEUX DE L'ADAPTATION
CARDIOVASCULAIRE PÉRINATALE**



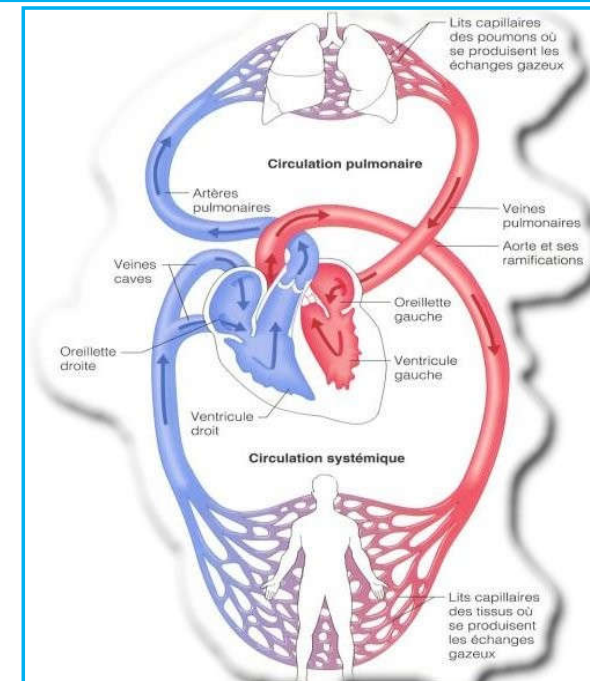
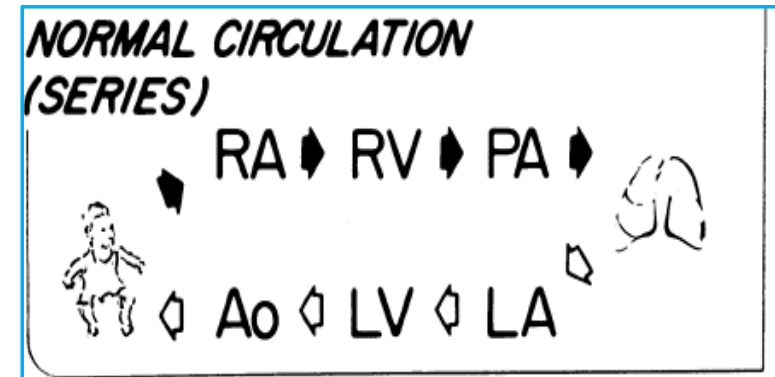
CIRCULATION ANTÉNATALE

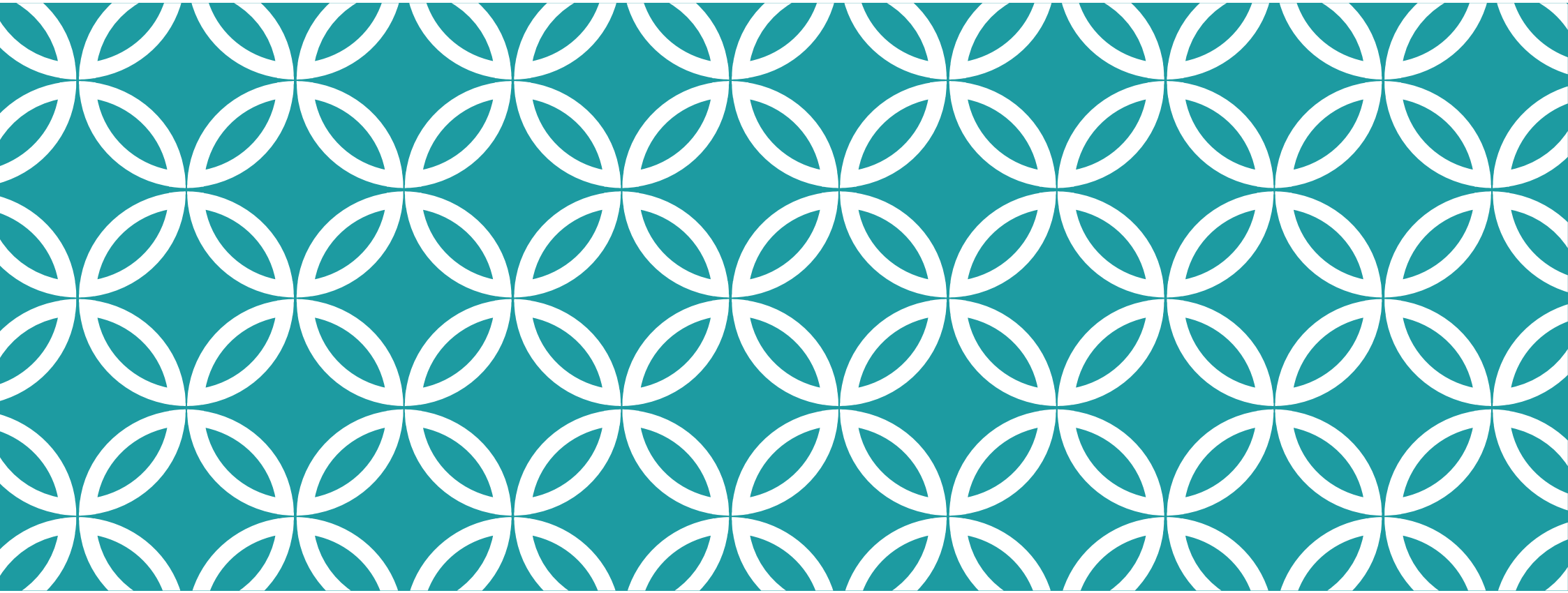
- ✓ Oxygénation et apport en nutriments par le **placenta**
- ✓ **Résistances pulmonaires élevées**
=> peu de débit pulmonaire (+/- 10%)
- ✓ **Résistances placentaires basses**
=> beaucoup débit placentaire (+/- 55%)
- ✓ **2 circulations « en parallèle » :**
 - VG -> Ao ascendante
 - VD -> AP -> canal artériel -> Ao descendante
- ✓ **Sang oxygéné** du placenta dirigé préférentiellement par le foramen ovale vers l'OG, puis le VG et l'Ao ascendante (perfusion cérébrale)



ADAPTATION PÉRINATALE

- **Clampage du cordon** : augmentation des résistances systémiques et fermeture du ductus veinosus
- **Ouverture et aération des poumons** : diminution (lente) des résistances pulmonaires et fermeture (fonctionnelle) du foramen ovale
- **Augmentation de la saturation sanguine** : vasoconstriction et fermeture fonctionnelle du canal artériel (rapide), puis fermeture définitive par fibrose (plus lente)
- **DONC** : fermeture des shunts
=> 2 circulations en série





**TROUBLES DE L'ADAPTATION
PÉRINATALE** |

3

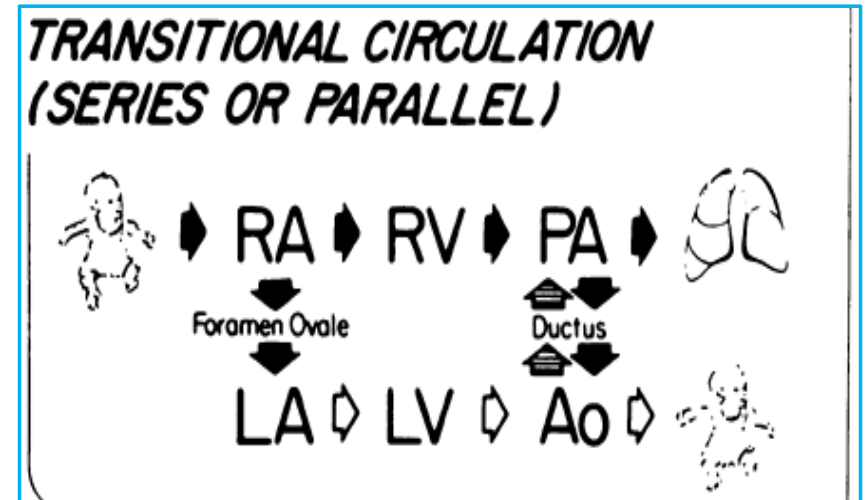
CIRCULATION TRANSITIONNELLE - « ENTRE 2 »

Diminution lente des résistances pulmonaire

- accouchement rapide, césarienne
- diabète maternel
- infection materno-fœtale
- liquide amniotique méconial

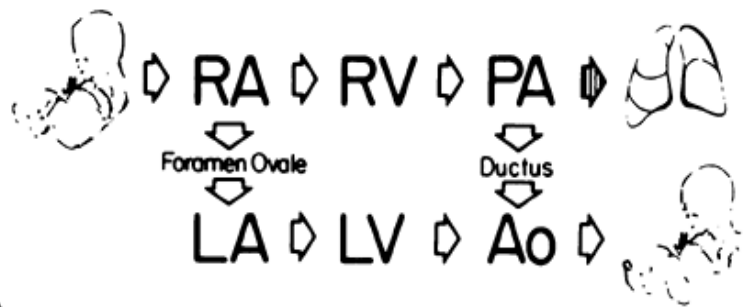
Canal artériel et foramen ovale restant perméables

- shunt G>D la plupart du temps
- shunt D>G avec désaturation plus marquée aux membres inférieurs et bras gauche en cas d'augmentation des pressions pulmonaires (agitation, pleurs, effort, etc...)

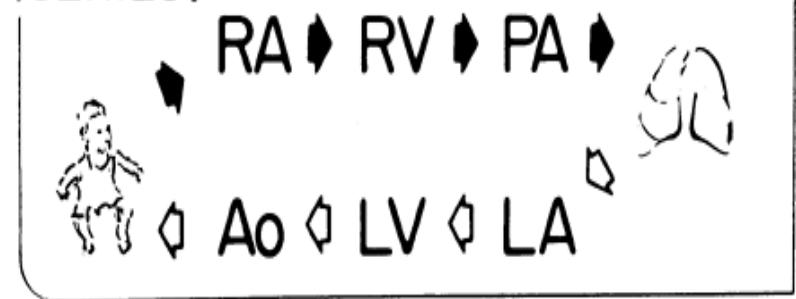


CIRCULATION TRANSITIONNELLE - « ENTRE 2 »

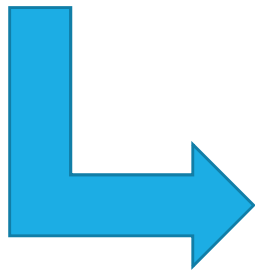
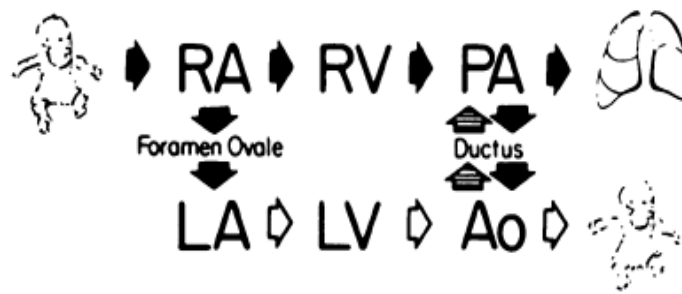
FETAL CIRCULATION (PARALLEL)



NORMAL CIRCULATION (SERIES)



TRANSITIONAL CIRCULATION (SERIES OR PARALLEL)



From Ryan and al, A practice of anesthesia for infant and children, Grune&Stratton 1986

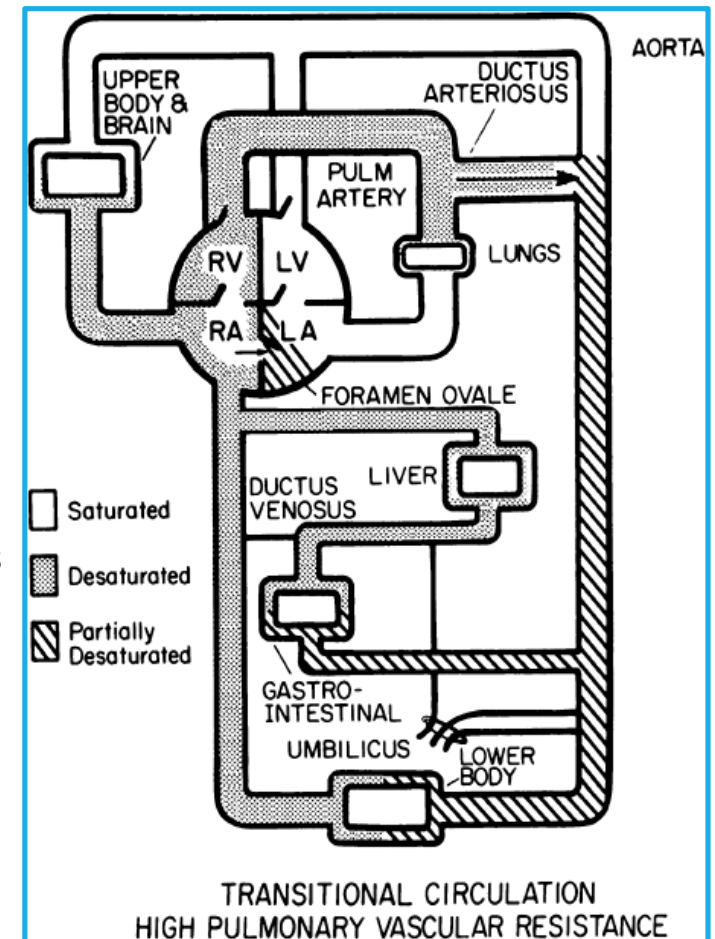
HYPERTENSION PULMONAIRE PERSISTANTE DU NOUVEAU-NÉ

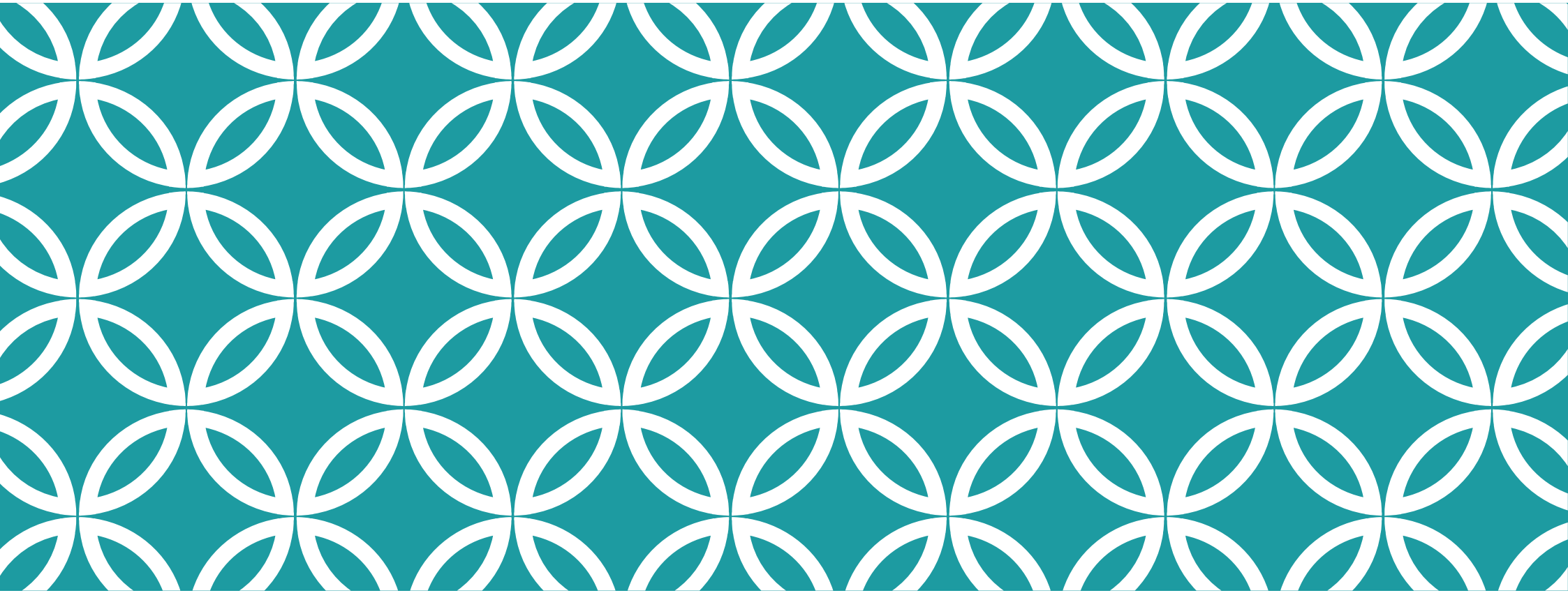
Persistence de résistances vasculaires élevées (asphyxie, infection materno-fœtale, inhalation méconiale, hypoplasie pulmonaire, fermeture prématurée du canal artériel, etc)

- shunt inversé (D>G) par le canal artériel et par le foramen ovale
- désaturation plus prononcée aux membres inférieur et au bras gauche
- dilatation +/- dysfonction du VD qui peine à éjecter le sang vers les poumons

Mortalité élevée!

1,9/1000 naissances vivantes





**CARDIOPATHIES DUCTO-
DÉPENDANTES ET/OU CRITIQUES** |

4

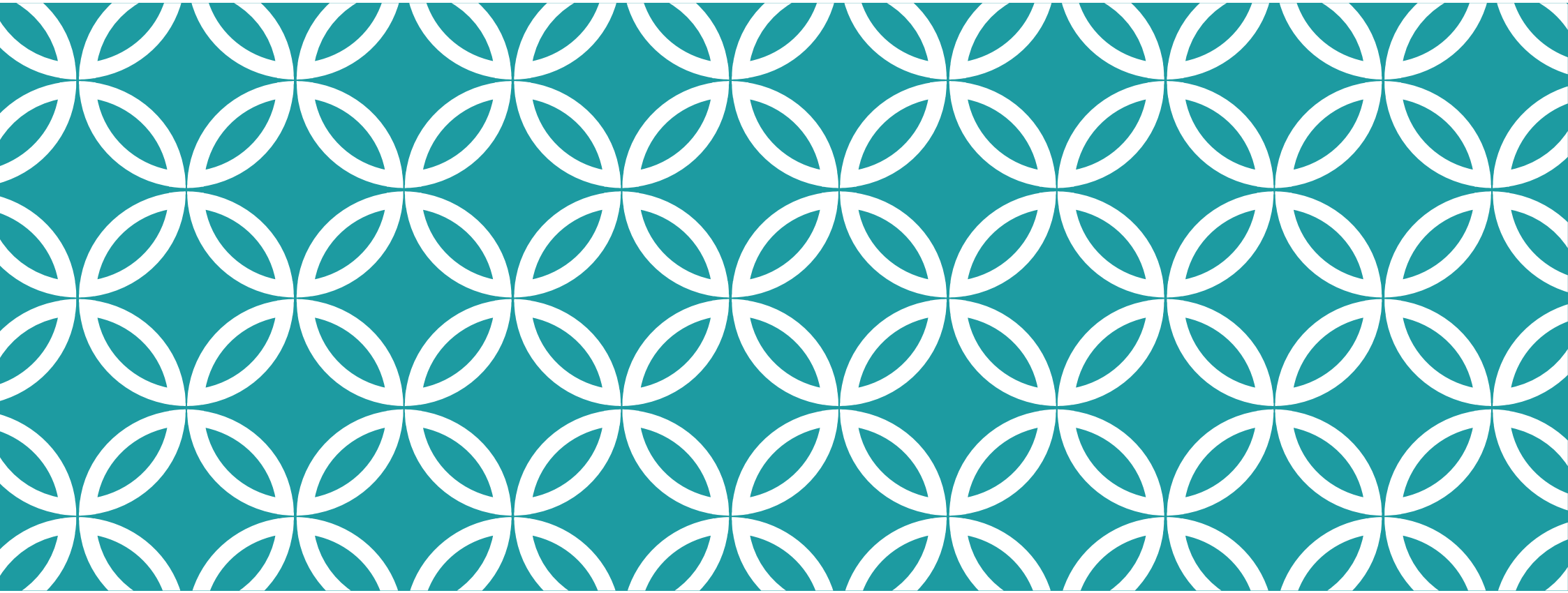
DÉFINITIONS

- **Cardiopathies congénitales critiques** = cardiopathies congénitales sévères pouvant entraîner la mort en l'absence de traitement (chirurgical ou percutané) urgent après la naissance = **Cibles du dépistage**
- **Cardiopathies ducto-dépendantes** = cardiopathies congénitales critiques à laquelle la perméabilité du canal artériel est indispensable pour maintenir soit le débit systémique, soit le débit pulmonaire, soit un mixing sanguin suffisant
- Certaines cardiopathies congénitales critiques ne sont pas ducto-dépendantes, par exemple le retour veineux pulmonaire anormal total obstructif
- Mais toutes les cardiopathies congénitales ducto-dépendantes sont des cardiopathies congénitales critiques

CARDIOPATHIES CIBLÉES PAR LE DÉPISTAGE NÉONATAL

Table 1 Types of critical congenital heart disease (cCHD) defined as target lesions for pulse oximetry screening (POS)

Duct-dependent systemic circulation
Interrupted aortic arch
Complex/critical coarctation of the aorta
Hypoplastic left heart syndrome
Critical aortic valve stenosis
Duct-dependent pulmonary circulation
Pulmonary atresia—various forms
Variants of congenital heart disease with severe pulmonary stenosis/atresia
Critical pulmonary valve stenosis
Total anomalous pulmonary venous drainage
Transposition of the great arteries
Complex cyanotic congenital heart disease
Transposition of the great arteries—ventricular septal defect
Functional univentricular heart—various forms



**COMMENT AMÉLIORER LA DÉTECTION
POST-NATALE DES CARDIOPATHIES EN
MATERNITÉ?**

5

Oxygen Saturation as a Screening Test for Critical Congenital Heart Disease: A Preliminary Study

Pediatr Cardiol 23:403–409, 2002

T.R. Hoke, P.K. Donohue, P.K. Bawa, R.D. Mitchell, A. Pathak, P.C. Rowe, B.J. Byrne

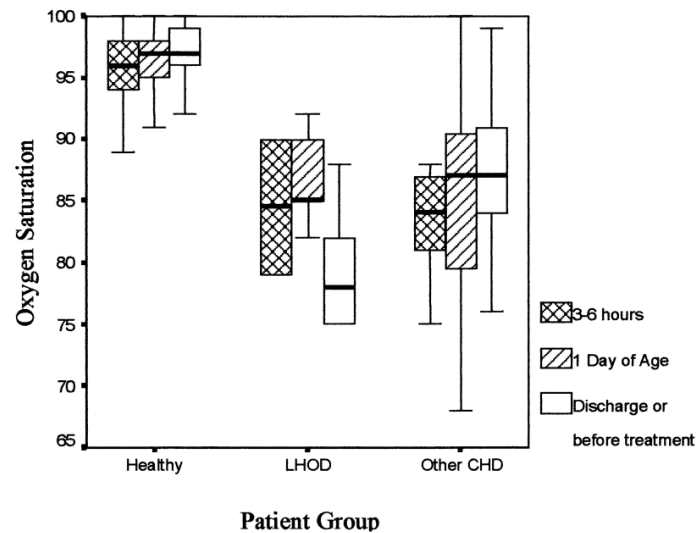


Fig. 1. Comparison of mean saturation in healthy newborns and those with left-heart obstructive disease (LHOD) and other forms of congenital heart disease (CHD). The boxes represent the 25th–75th percentile measurements. The horizontal lines within the boxes use the median value and the “whiskers” reach the 95th percentile values.

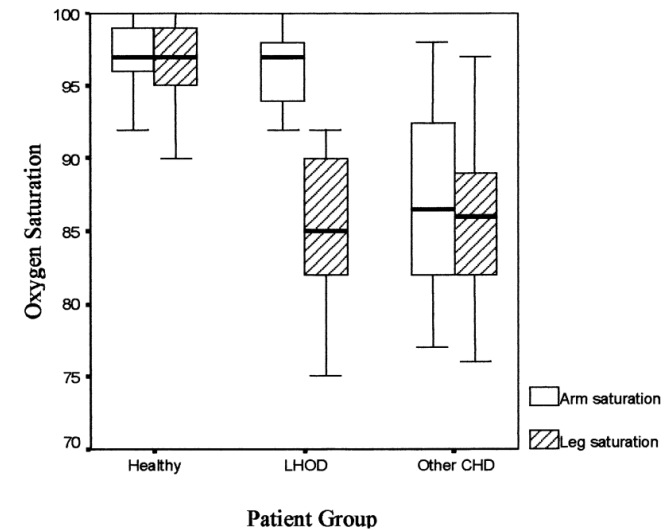
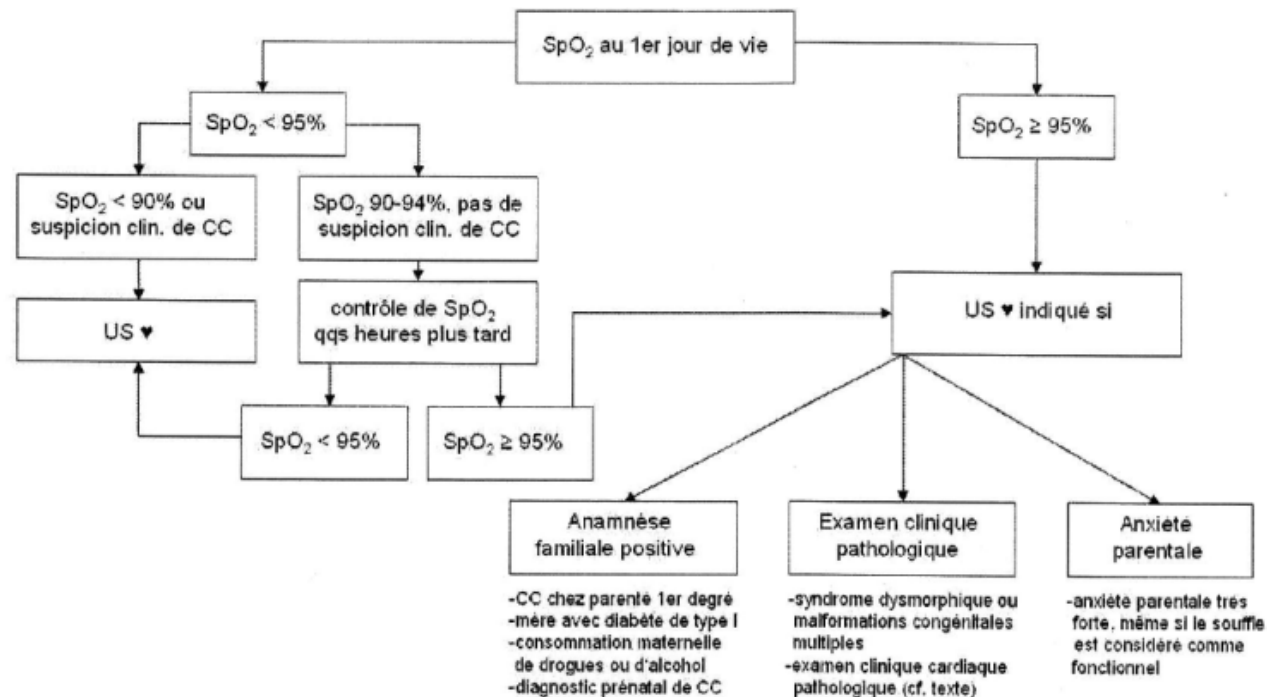


Fig. 2. Comparison of the difference between arm and leg saturation between healthy newborns and those with left heart obstructive disease (LHOD) and other forms of congenital heart disease (CHD). The boxes represent the 25th–75th percentile measurements. The horizontal lines within the boxes are the median values and the “whiskers” reach the 95th percentile values.

Recommandations concernant la détection néonatale de cardiopathies congénitales

Ces recommandations ont été discutées lors de la réunion des Sociétés Suisses de Néonatalogie et de Cardiologie pédiatrique du 22.2.2005 à Zürich, et lors de la réunion de la Société Suisse de Néonatalogie du 28.2.2006 à Berne.

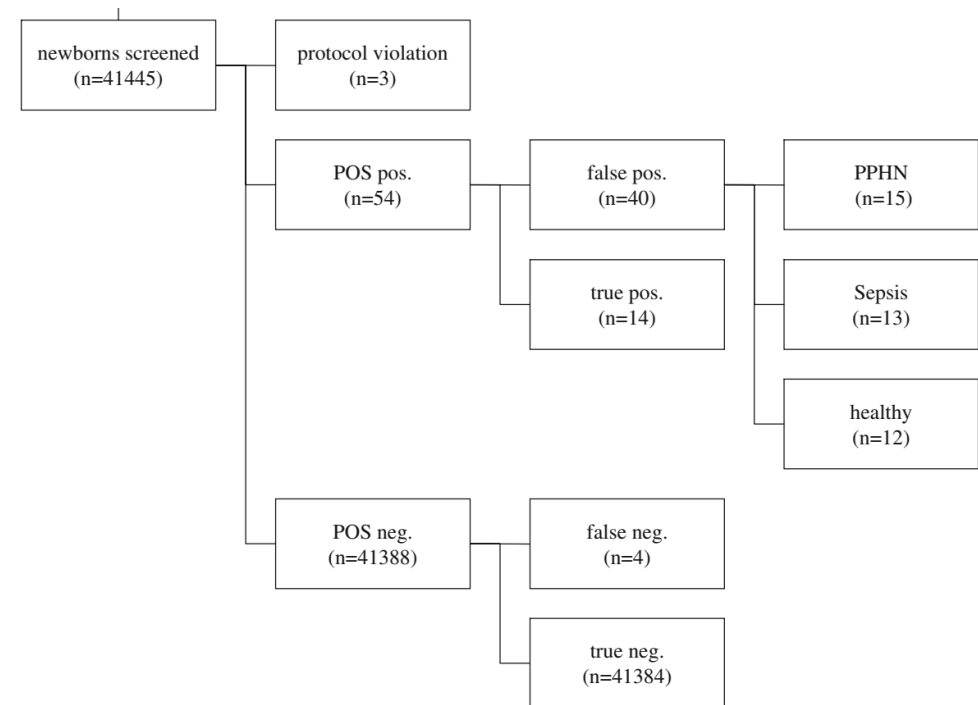
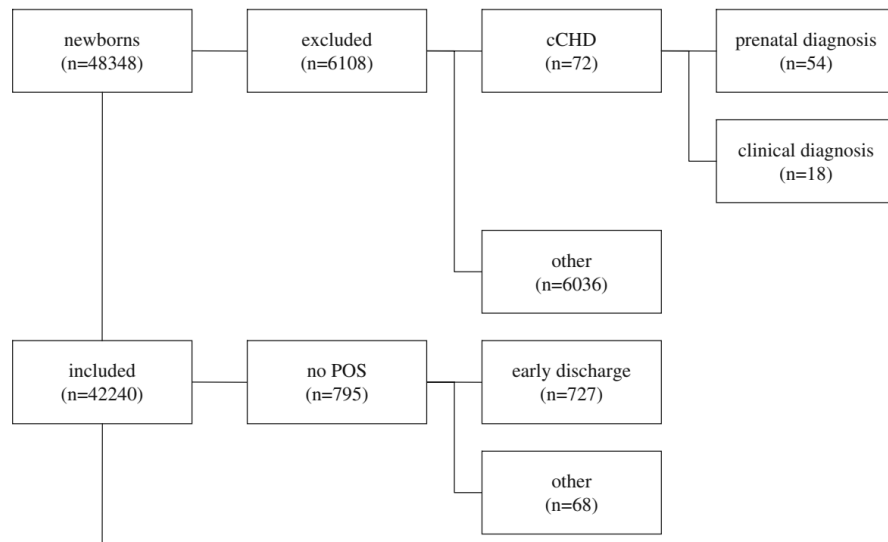
Rédaction: Dr. R. Arlettaz et Dr. U. Bauersfeld, Zürich.



Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study

Eur J Pediatr (2010) 169:975–981

Frank Thomas Riede • Cornelia Wörner •



Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study

Frank Thomas Riede · Cornelia Wörner ·

Table 1 Types of critical congenital heart disease (cCHD) defined as target lesions for pulse oximetry screening (POS)

Duct-dependent systemic circulation
Interrupted aortic arch
Complex/critical coarctation of the aorta
Hypoplastic left heart syndrome
Critical aortic valve stenosis
Duct-dependent pulmonary circulation
Pulmonary atresia—various forms
Variants of congenital heart disease with severe pulmonary stenosis/atresia
Critical pulmonary valve stenosis
Total anomalous pulmonary venous drainage
Transposition of the great arteries
Complex cyanotic congenital heart disease
Transposition of the great arteries—ventricular septal defect
Functional univentricular heart—various forms

Eur J Pediatr (2010) 169:975–981

Table 2 Types of critical congenital heart disease (cCHD) detected by pulse oximetry screening (POS) ($n=14$)

Duct-dependent systemic circulation	2
Persistent truncus arteriosus, interrupted aortic arch	1
Hypoplastic left heart syndrome	1
Duct-dependent pulmonary circulation	2
Pulmonary atresia, ventricular septal defect	
Total anomalous pulmonary venous drainage	5
Transposition of the great arteries	2
Complex cyanotic congenital heart disease	3
Transposition of the great arteries—ventricular septal defect	2
Taussig–Bing syndrome	1

Table 3 Types of critical congenital heart disease (cCHD) missed by pulse oximetry screening (POS) ($n=4$)

Duct-dependent systemic circulation	3
Critical coarctation of the aorta	2
Complex coarctation of the aorta—ventricular septal defect	1
Complex cyanotic congenital heart disease	1
Transposition of the great arteries—ventricular septal defect	1

Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study

Eur J Pediatr (2010) 169:975–981

Frank Thomas Riede · Cornelia Wörner ·

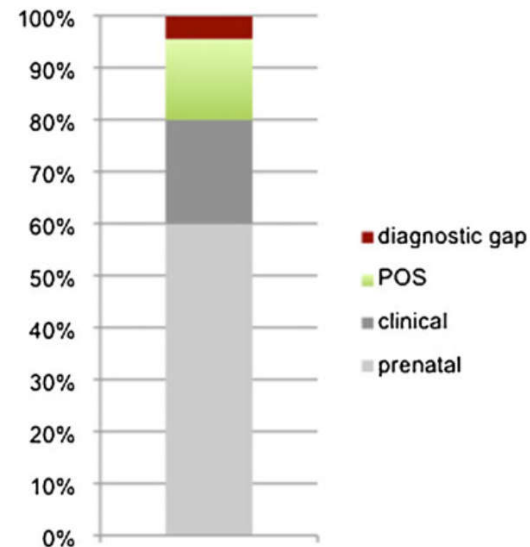
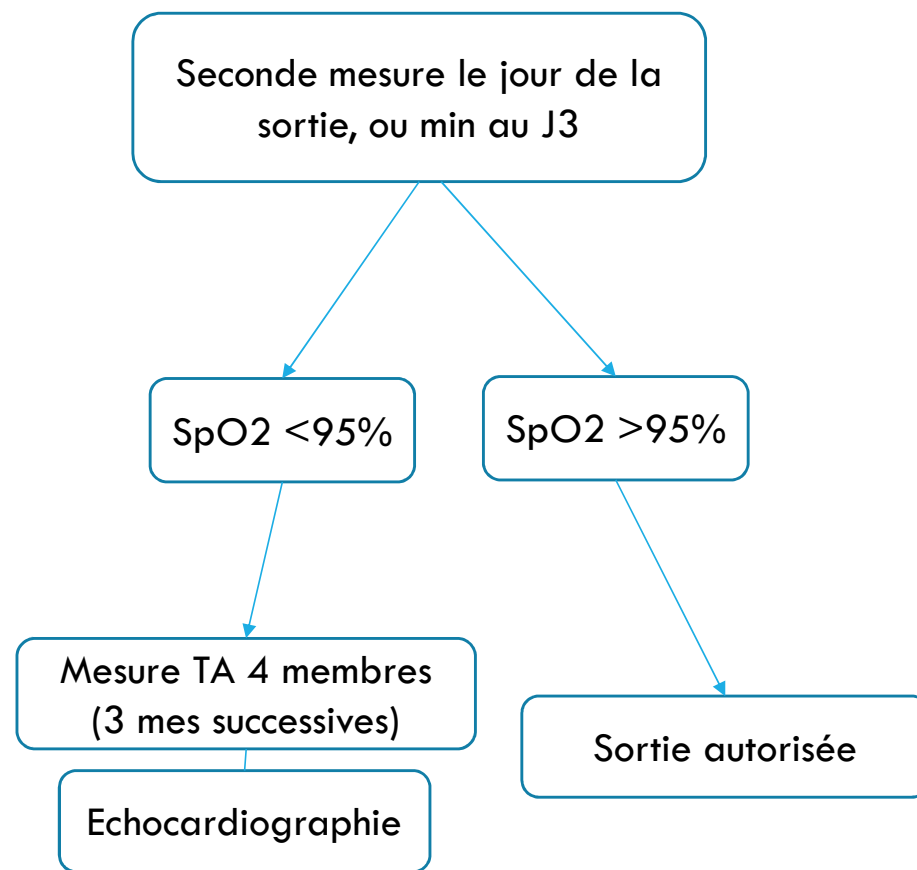
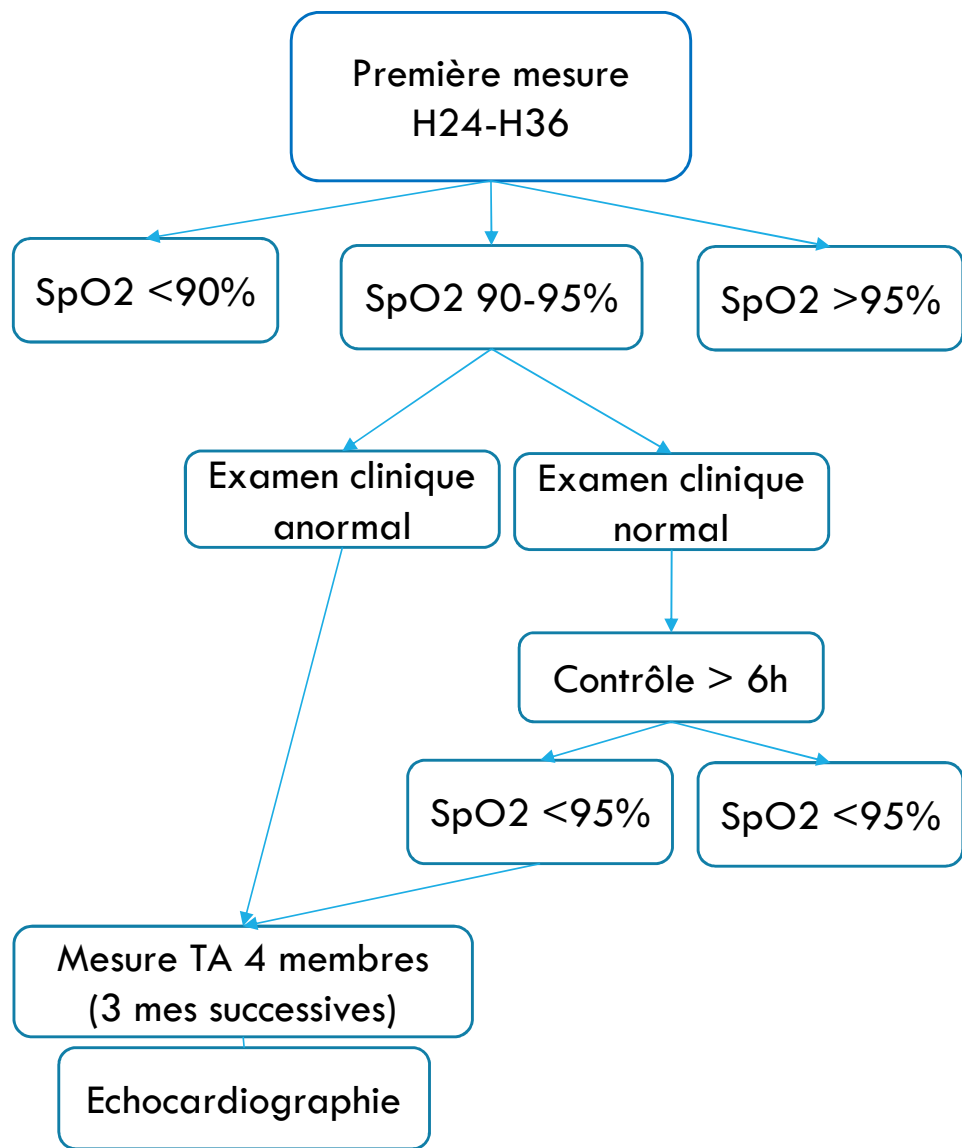
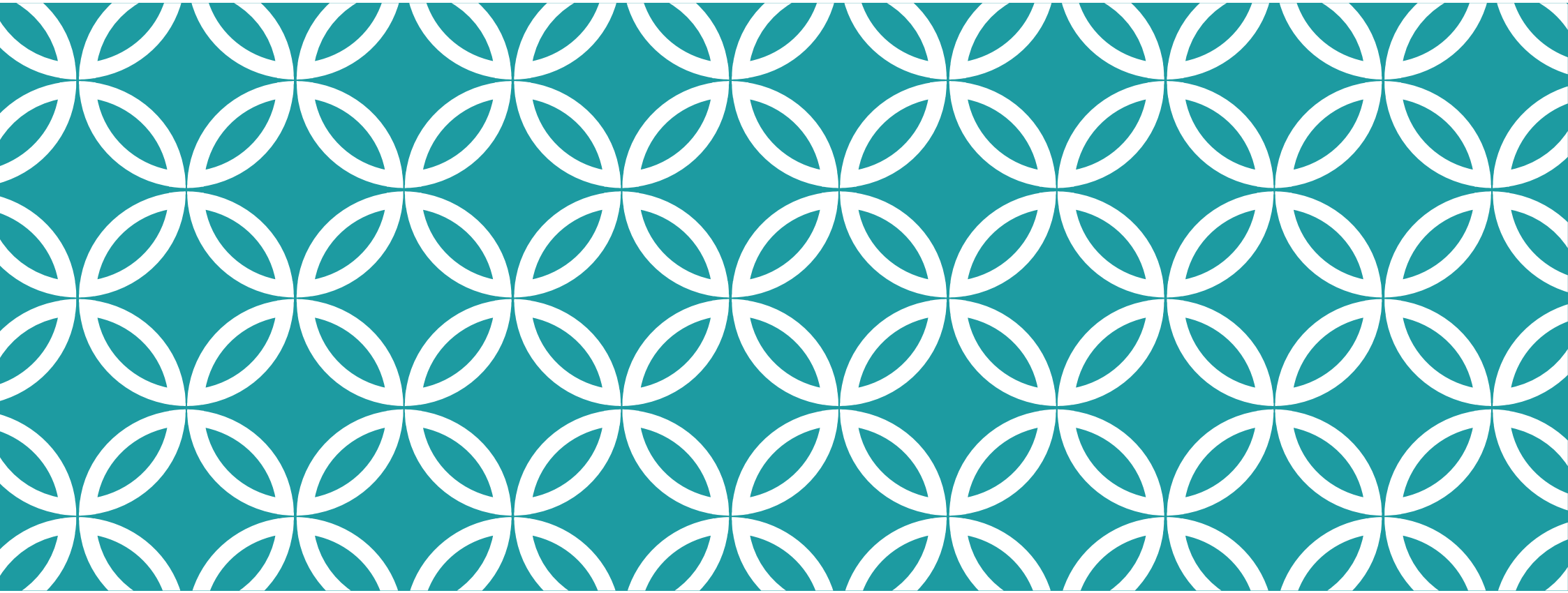


Fig. 2 Reduction of the “diagnostic gap” in critical congenital heart disease (cCHD) with pulse oximetry screening. All newborns with critical cCHD ($n=90$ out of the study population ($n=48,348$)) are shown. Colours indicate in percentages whether the diagnosis was made by prenatal ultrasound (prenatal), by physical examination or clinical observation (clinical) before pulse oximetry screening, i.e. during the first 24 h of life or by pulse oximetry screening (POS). When POS was used, only 4.4% of newborns had a delayed diagnosis of cCHD (diagnostic gap)



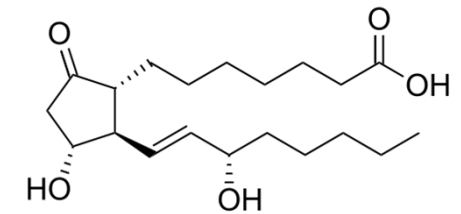


**PRISE EN CHARGE DES CARDIOPATHIES
DUCTO-DÉPENDANTES ET/OU CRITIQUES
EN PÉRIODE NÉONATALE**



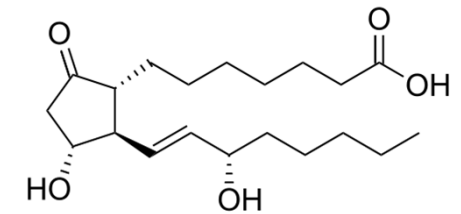
6

PROSTIN[®] = PROSTAGLANDINE E1 = ALPROSTADIL



- **Objectif** : maintenir/restaurer la perméabilité du canal artériel
- **Indications** :
 - ducto-dépendance pour le débit pulmonaire
 - ducto-dépendance pour le débit systémique
 - coarctation de l'aorte, pour diminuer la postcharge du ventricule gauche
 - transposition des gros vaisseaux, pour assurer un mixing sanguin suffisant (SaO₂ suffisante pour éviter l'installation d'une acidose)
- **Posologie** : 0,1 – 0,01 µg/kg/min en IV continu

PROSTIN[®] = PROSTAGLANDINE E1 = ALPROSTADIL

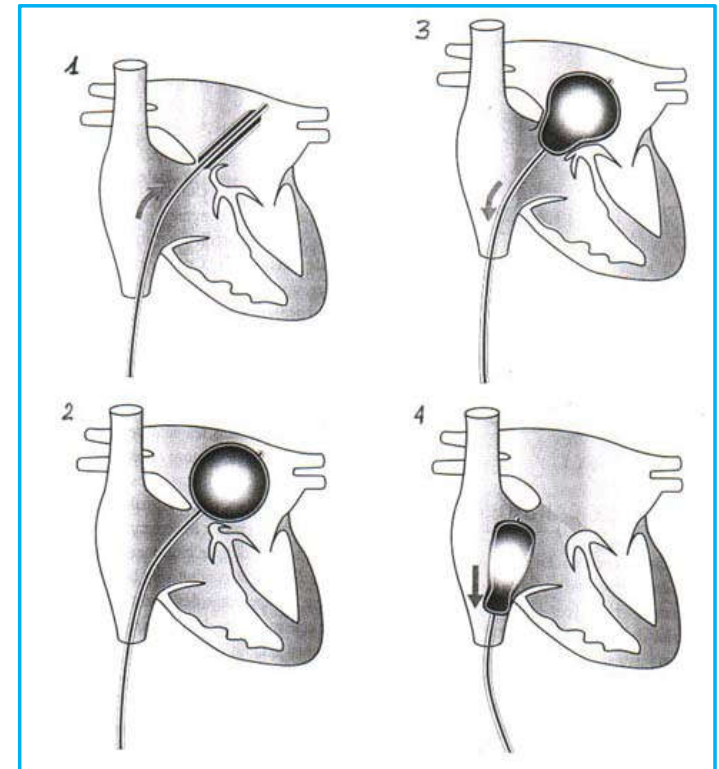


- Effets secondaires :

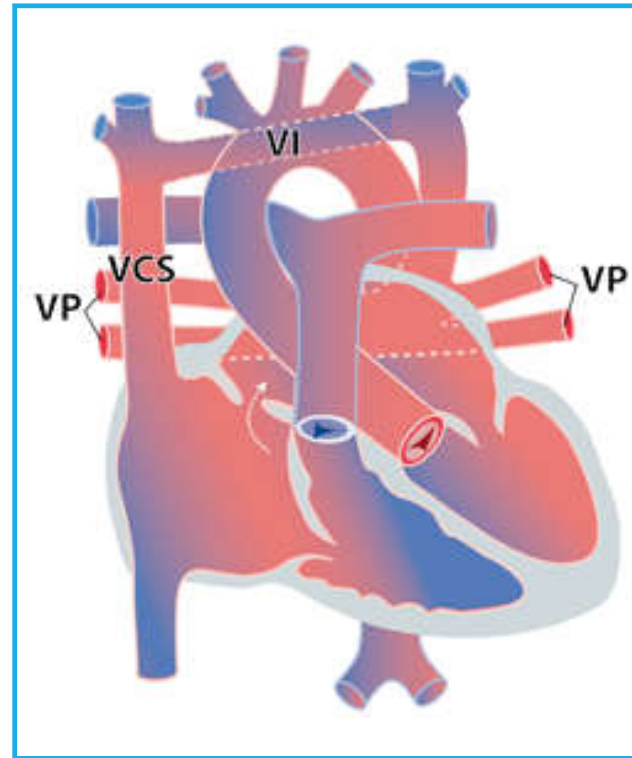
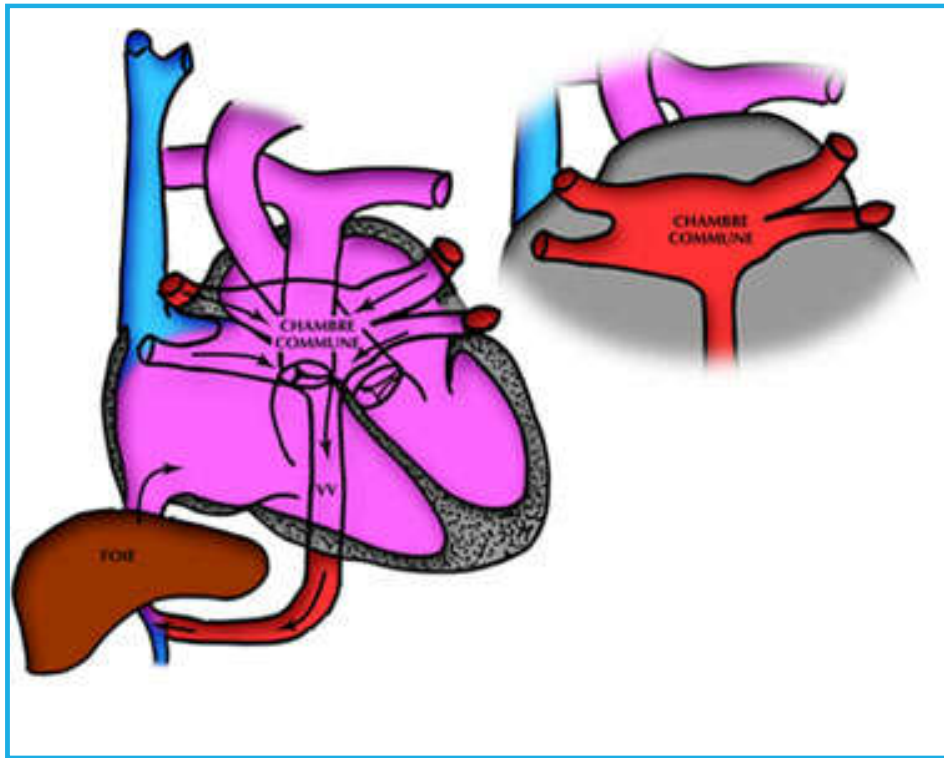
- apnées, d'autant plus si petit poids de naissance ou prématurité
- vaso-dilatation, œdèmes périphériques
- hypotension artérielle
- état pro-inflammatoire avec fièvre et leucocytose
- irritabilité, convulsions
- irritation veineuse mimant une lymphangite
- hyperplasie antrale en cas d'utilisation prolongée (> 15 jours)

ATRIOSEPTOSTOMIE AU BALLON = « MANŒUVRE DE RASHKIND »

- **Objectif** : maintenir/restaurer un passage large entre les oreillettes
- **Indications** :
 - assurer un mixing de sang suffisant
 - permettre au sang de passer du cœur droit vers le cœur gauche si nécessaire
- **Technique** :
 - voie ombilicale ou fémorale
 - sous contrôle échographique
 - « arrachage » du septum inter-auriculaire

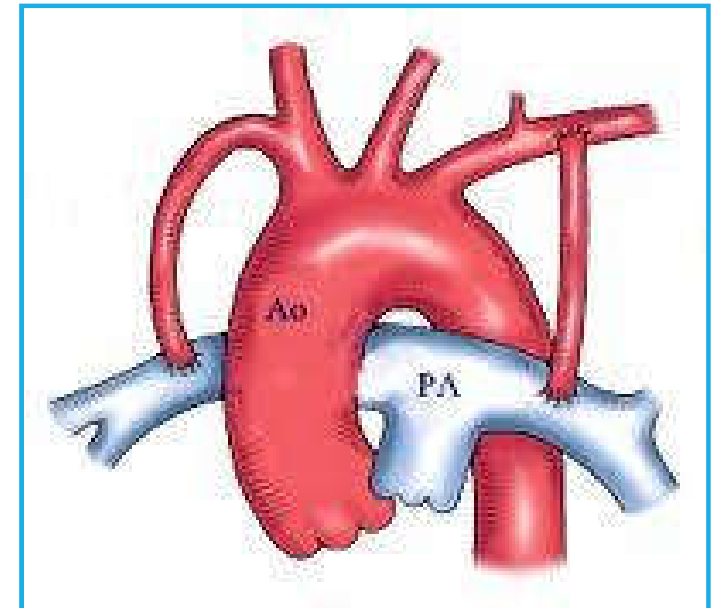


CHIRURGIE URGENTE : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL OBSTRUCTIF



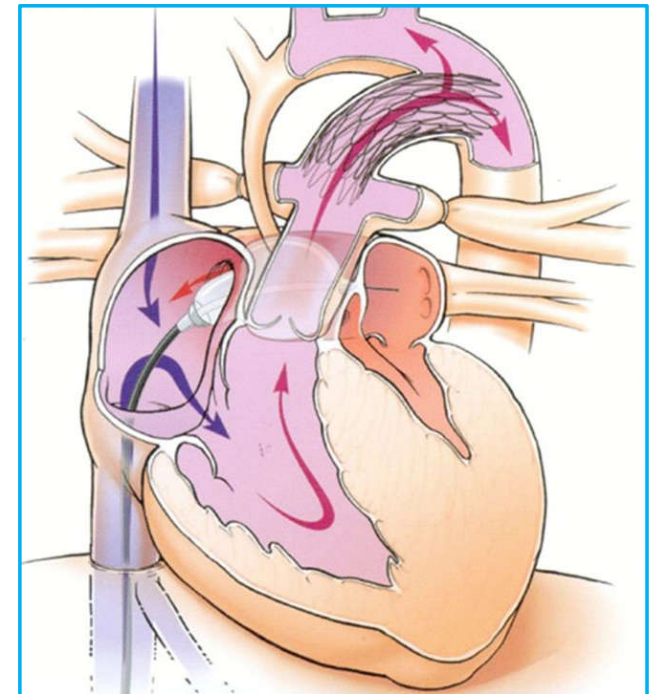
SHUNT DE BLALOCK-TAUSSIG

- **Objectif** : assurer un débit sanguin suffisant vers les artères pulmonaires, de façon « calibrée » pour les protéger de l'hypertension artérielle pulmonaire
- **Description historique** : branchement de l'artère sous-clavière droite sur l'artère pulmonaire droite
- **Technique actuelle** : interposition d'un tube de Gore-tex entre une des artères sous-clavières et l'artère pulmonaire homolatérale

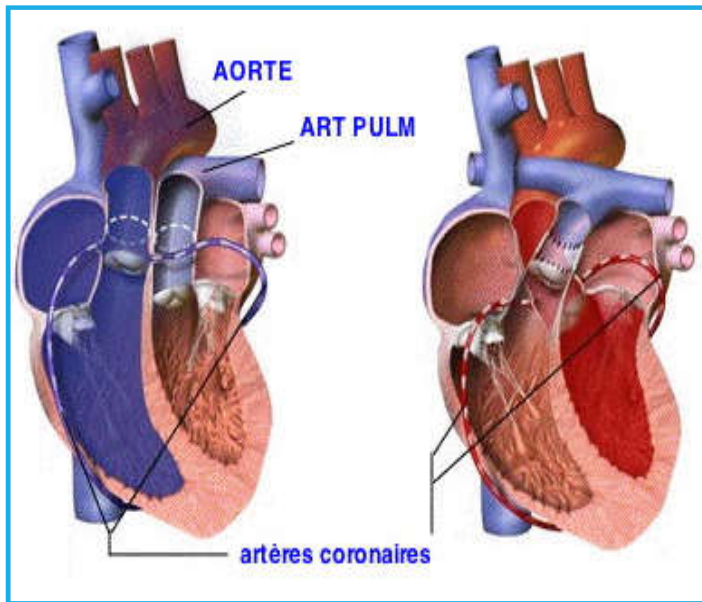


STENTING DU CANAL ARTÉRIEL

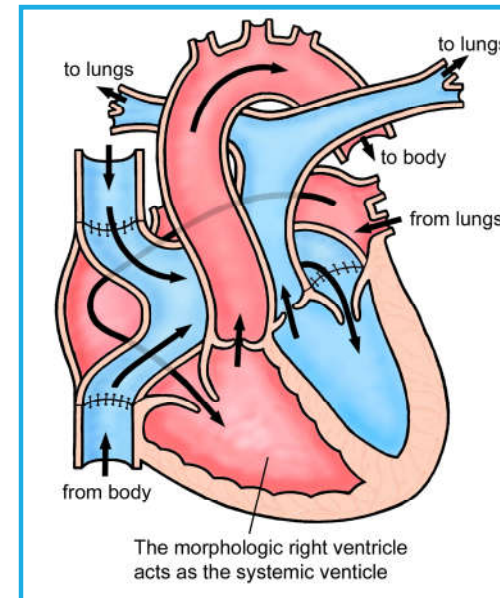
- **Objectif** : maintenir la perméabilité du canal artériel de façon plus pérenne
- **Indications** :
 - ducto-dépendance pour le débit pulmonaire
 - ducto-dépendance pour le débit systémique
- En général, participe à un premier stade de **prise en charge hybride** d'une cardiopathie complexe de type « ventricule unique »



CHIRURGIE DE CORRECTION DE TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

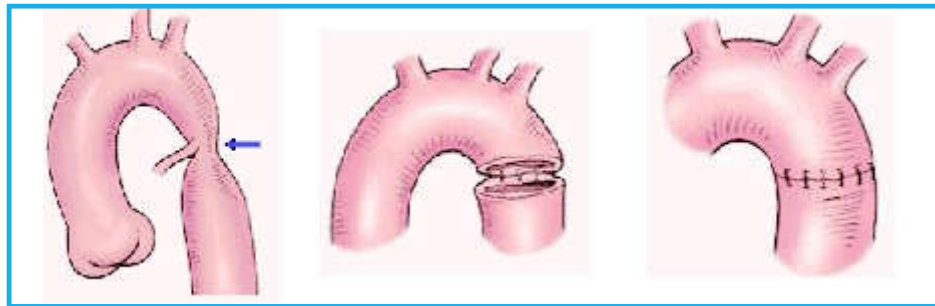


Switch artériel

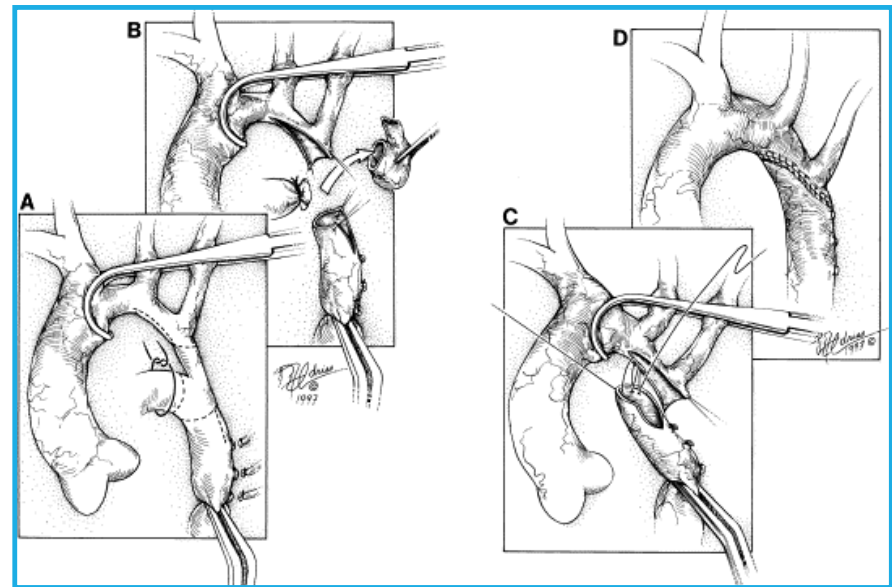


Switch atrial – Senning/Mustard

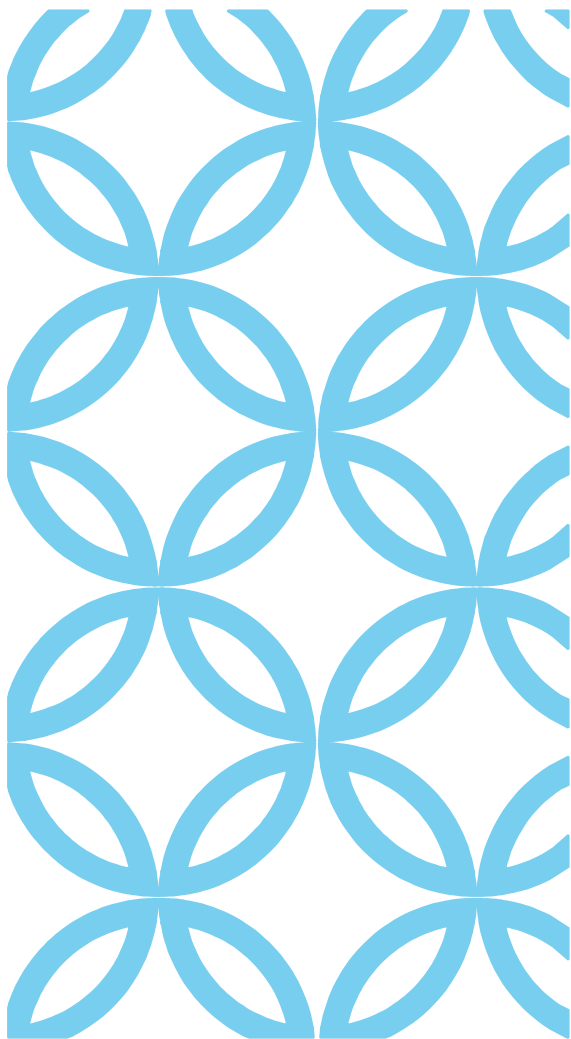
CURE DE COARCTATION AORTIQUE



Coarctectomie



Plastie plus étendue de la crosse – cure d'hypoplasie de l'arche



MERCI POUR VOTRE ATTENTION



TAKE HOME MESSAGES

- Nécessité d'améliorer le dépistage des cardiopathies congénitales critiques en raison de la réduction de la durée de séjour en maternité
- Bénéfice prouvé de la mesure de saturation bras droit/jambe entre H24 et H36, possiblement encore amélioré par une seconde mesure à la sortie
- Mesure peu coûteuse et non invasive
- Le temps passé au chevet de l'enfant et de ses parents permet également de délivrer des messages éducatifs de prévention