

L'ANNÉE PÉDIATRIQUE

Cardiologie pédiatrique et congénitale : quoi de neuf ?



→ D. BONNET

Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes, M3C, Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS.

Cette année a été relativement riche dans de nombreux domaines de la cardiologie pédiatrique et congénitale. Les grandes revues de pédiatrie ont accueilli de nombreux papiers à orientation cardiologique et la réciproque est vraie pour les grandes revues cardiologiques qui ont mis à leur sommaire la cardiologie congénitale et pédiatrique plus souvent que d'habitude. Il est vrai que comme de nombreuses spécialités d'organe, la cardiologie chez l'enfant se nourrit d'une recherche qui commence pendant la vie fœtale, passe par la période néonatale et l'enfance et se poursuit à l'âge adulte. Cette continuité dans le temps fait la diversité des sujets et des approches. J'ai fait bien sûr des choix pour ce qui est nouveau et pratique chez l'enfant.

[La période fœtale

La prévention du bloc auriculo-ventriculaire des nouveau-nés de mère lupique est un sujet débattu de longue date et plusieurs tentatives thérapeutiques – en particulier avec des corticoïdes – ont donné des résultats critiquables. Cet été, il a pu être montré à partir d'une cohorte historique assemblée à partir de trois bases de données internationales que l'administration d'hydroxychloroquine aux futures mères ayant des anticorps anti-SSA/Ro-positive réduisait de presque 10 fois le risque de récurrence de lupus néonatal, en particulier de bloc auriculo-ventriculaire [1]. Il s'agit d'une hypothèse intéressante qui nécessite probablement d'être vérifiée par une étude prospective internationale. En effet, les chiffres sont tellement minuscules qu'on a du mal à être convaincu, même si le petit p est significatif. Affaire à suivre...

[La période néonatale

>>> Les interactions entre cardiopédiatres et néonatalogues dépendent des institutions dans lesquelles ils travaillent. Quand ils sont sur un même lieu, l'hémodynamique du prématuré ou du nouveau-né ainsi que les autres aspects de leur prise en charge, en particulier en termes de protection cérébrale, deviennent des thèmes d'échanges fructueux. Jain *et al.* montrent que l'utilisation d'une échocardiographie ciblée (évaluant des paramètres hémodynamiques précis préalablement définis) permet de prédire la défaillance circu-

latoire après ligature du canal artériel chez le prématuré [2]. Cette information est cruciale pour la prise en charge autour du geste de ligature. Il s'agit d'une méthode simple de transmission d'une technique qui est reproduite de façon protocolée et conduit à donner des consignes adaptées et homogènes dans une unité de soins.

>>> Le développement de nouvelles drogues pour l'hypertension pulmonaire et la nécessité de les évaluer chez les nouveau-nés prématurés requiert que la prévalence de cette affection soit connue. Baht *et al.* montrent que les prématurés de moins de 28 semaines ont fréquemment de l'hypertension pulmonaire; elle est constatée une fois sur six au cours du séjour hospitalier et plus d'une fois sur dix elle persiste au cours du suivi [3]. Certes ce travail n'affirme pas que l'hypertension pulmonaire persistera, mais il faut tout de même garder à l'esprit que le registre TOPP, récemment publié, note que la prévalence de la prématurité est plus élevée chez les enfants ayant de l'hypertension pulmonaire. Le lien de causalité entre prématurité et maladie vasculaire pulmonaire n'est pas fait, mais les arguments se développent progressivement.

>>> La neuroprotection est un sujet majeur de néonatalogie. L'agression que constitue la chirurgie cardiaque néonatale est probablement un des principaux facteurs de risque d'anomalies neurodéveloppementales chez les enfants ayant été opérés d'une cardiopathie congénitale. Ce sujet est très prégnant et a fait l'objet d'une mise au

CARDIOLOGIE

point scientifique par l'Association américaine de cardiologie en 2012. Prévenir ces anomalies est à la fois une priorité et une gageure. S'inspirer de ce qui est fait en néonatalogie est probablement utile. Malheureusement, les résultats ne sont pas toujours positifs. L'étude récente de Pasquali *et al.* contredit l'hypothèse qui avait été émise que les corticoïdes utilisés autour de la chirurgie cardiaque seraient bénéfiques chez les nouveau-nés [4]. En effet, aucun bénéfice n'a été observé et le risque infectieux a, semble-t-il, été majoré. Prudence donc pour l'instant. Des stratégies de neuroprotection utilisant l'érythropoïétine sont en cours de mise en place.

L'enfance

>>> Le sujet des **cardiopathies complexes** est véritablement du domaine de la spécialité. On note cependant une forte tendance à examiner si le travail qui est fait du côté de la salle de cathétérisme ou du bloc opératoire se traduit par un bénéfice extracardiaque. Deux travaux méritent d'être cités, car ils mettent en exergue le fait que tout le talent chirurgical ne vaut que si l'aval de la prise en charge est efficace. Newburger *et al.* démontrent que les anomalies neuro-développementales, très fréquentes chez les patients ayant une hypoplasie du cœur gauche, sont très largement associées avec un petit poids de naissance, à l'éducation maternelle, aux complications médicales émaillant l'évolution de la cardiopathie, plutôt qu'avec les événements du bloc opératoire ou de la réanimation [5]. Le second travail [6] montre très clairement que la croissance des enfants ayant un ventricule unique est meilleure quand on s'en soucie.

>>> Comme d'habitude, la **maladie de Kawasaki** est un sujet très vivant. Sur le plan fondamental, l'étude mécanistique de la voie de l'interleukine-1b dans un modèle de souris Kawasaki propose une voie de recherche originale pour la pré-

vention des complications coronaires en bloquant son récepteur [7]. Les discussions thérapeutiques sont en effet toujours vives. Ogata *et al.* ont pu ainsi démontrer que l'association d'immunoglobulines polyvalentes par voie veineuse associées à des bolus de méthylprednisolone réduisait le risque de complication coronaire chez les patients ayant un score d'Egami supérieur ou égal à 3 [8]. Muta *et al.* ont utilisé les immunoglobulines polyvalentes chez des enfants ayant une maladie de Kawasaki évoluant depuis plus de 10 jours et confirment clairement l'efficacité sur le syndrome inflammatoire, mais l'absence d'effet préventif sur le développement des lésions coronaires [9].

>>> Les **sujets de dépistage** sont à l'interface de la pédiatrie de ville et de la cardiologie. Ils sont une source d'inquiétude pour tout le monde. La première des questions concerne l'efficacité de ce dépistage, la seconde, qui est immédiate, concerne le coût. La première étude a examiné l'attitude de 1 600 médecins face à la nécessité de dépistage cardiaque avant la prescription de drogues pour le syndrome d'hyperactivité [10]. La façon de faire associait variablement une anamnèse et un examen clinique approfondi, une discussion/information des risques cardiaques liés à l'utilisation de ces drogues et parfois la prescription systématique d'un ECG. Globalement, les médecins font comme bon leur semble et c'est surtout fonction de leur peur d'avoir un procès ou de leur incapacité à interpréter un ECG. Les recommandations sont encore floues, voire incohérentes sur ce sujet, et la prescription d'examen cardiologiques doit se discuter au cas par cas.

>>> Les controverses sont nombreuses pour savoir s'il y a des méthodes appropriées pour prévenir la **mort subite chez le jeune athlète**. Schoenbaum *et al.* ont étudié l'efficacité en termes de coût d'ajouter un ECG à l'évaluation par l'anamnèse et l'examen clinique à

l'évaluation de ces jeunes gens souhaitant faire du sport [11]. La conclusion est sans appel : si notre société estime qu'il est nécessaire d'investir au moins 40 000 euros par année de vie, faire un ECG aux jeunes futurs athlètes n'est pas efficient financièrement car les surcoûts sont en grande partie liés aux faux positifs. Ne le faisons pas.

>>> La dernière étude est à mon sens très importante, car notre **évolution sociétale** mais aussi sociale et financière peut nous conduire à nous interroger de la même façon que Fixler, qui a évalué le risque ajouté de l'illétrisme des familles et de la distance qui sépare leur lieu de vie du centre de cardiologie congénitale. Ni le niveau culturel ni la distance jusqu'au centre ne jouaient de rôle sur la survie des enfants. Seule la pauvreté de la famille était un facteur de risque de mortalité pour les cardiopathies complexes [12].

Je termine en vous suggérant de lire le délicieux mot d'humeur de Samuel Gidding dans la rubrique *50 years ago* du *Journal of Pediatrics* proposant d'économiser des millions de dollars en auscultant correctement les enfants et en évitant le recours à l'échocardiographie pour les souffles innocents [13, 14]. 1961-2012, les choses changent-elles vraiment ?

Bibliographie

1. IZMIRLY PM, COSTEDOAT-CHALUMEAU N, PISONI CN *et al.* Maternal use of hydroxychloroquine is associated with a reduced risk of recurrent anti-SSA/Ro-antibody-associated cardiac manifestations of neonatal lupus. *Circulation*, 2012 ; 126 : 76-82.
2. JAIN A, SAHNI M, EL-KHUFFASH A *et al.* Use of targeted neonatal echocardiography to prevent postoperative cardiorespiratory instability after patent ductus arteriosus ligation. Use of targeted neonatal echocardiography to prevent postoperative cardiorespiratory instability after patent ductus arteriosus ligation. *J Pediatr*, 2012 ; 160 : 584-589.
3. BHAT R, SALAS AA, FOSTER C *et al.* Prospective analysis of pulmonary hypertension in extremely low birth weight infants. *Pediatrics*, 2012 ; 129 : e682-e689.
4. BERGER RM, BEGHETTI M, HUMPL T *et al.* Clinical features of paediatric pulmonary hypertension: a registry study. *Lancet*, 2012 ; 379 : 537-546.

5. MARINO BS, LIPKIN PH, NEWBURGER JW *et al.* Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart diseases: evaluation and management. *Circulation*, 2012; 126: 1143-1172.
6. NEWBURGER JW, SLEEPER LA, BELLINGER DC *et al.* Early developmental outcome in children with hypoplastic left heart syndrome and related anomalies. The single ventricle reconstruction trial. *Circulation*, 2012; 125: 2081-2091.
7. ANDERSON JB, IYER SB, SCHIDLOW DN *et al.* Variation in Growth of Infants with a Single Ventricle. *J Pediatr*, 2012; 161: 16-21.
8. OGATA S, OGHARA Y, HONDA T *et al.* Corticosteroid pulse combination therapy for refractory kawasaki disease: a randomized trial. *Pediatrics*, 2012; 129: e17-e23.
9. MUTA H, ISHII M, YASHIRO M *et al.* Late intravenous immunoglobulin treatment in patients with Kawasaki disease. *Pediatrics*, 2012; 129: e291-e297.
10. LESLIE LK, RODDAY AM, SAUNDERS TS *et al.* Cardiac screening prior to stimulant treatment of ADHD: a survey of US-Based Pediatricians. *Pediatrics*, 2012; 129: 222-230.
11. SCHOENBAUM M, DENCHEV P, VITIELLO B *et al.* Economic evaluation of strategies to reduce sudden cardiac death in young athletes. *Pediatrics*, 2012; 129: e380-e389.
12. FIXLER DE, NEMBARD WN, XU P *et al.* Effect of acculturation and distance from cardiac center on congenital heart disease mortality. *Pediatrics*, 2012; 129: 1118-1124.
13. KAPLAN S, DAOUD G. Auscultation in the diagnosis of intracardiac acyanotic congenital heart disease. *J Pediatr*, 1961; 60: 746-753.
14. GIDDING SS. 50 years ago in The Journal of Pediatrics: growth disturbance in congenital heart disease. *J Pediatr*, 2012; 161: 389.

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