



Cardiopathies congénitales : analyse et description épidémiologique de la consultation de cardiologie pédiatrique brestoise

Jean-Guillaume Delpey

► To cite this version:

Jean-Guillaume Delpey. Cardiopathies congénitales : analyse et description épidémiologique de la consultation de cardiologie pédiatrique brestoise. Pédiatrie. 2013. <dumas-01110681>

HAL Id: dumas-01110681

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01110681>

Submitted on 28 Jan 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

UNIVERSITE DE BREST- BRETAGNE OCCIDENTALE
Faculté de Médecine

Année 2013

N°

THESE DE
DOCTORAT en MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Monsieur Jean-Guillaume DELPEY
Né le 27 août 1981 à Périgueux

Présenté publiquement et soutenu le

CARDIOPATHIES CONGENITALES : ANALYSE ET DESCRIPTION EPIDEMIOLOGIQUE DE
LA CONSULTATION DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE BRESTOISE

Président :

Monsieur le Professeur De Parscau

Membres du jury :

Monsieur le Professeur Mansourati
Monsieur le Professeur Sizun
Madame le Docteur Ansquer
Monsieur le Docteur Giroux

**UNIVERSITE DE BRETAGNE
OCCIDENTALE**

**FACULTE DE MEDECINE ET
DES SCIENCES DE LA SANTE B R E S T**

***DOYENS HONORAIRES* : Professeur H. H. FLOCH**

Professeur G. LE MENN (†)

Professeur B. SENECAIL

Professeur J. M. BOLES

Professeur Y. BIZAIS (†)

Professeur M. DE BRAEKELEER

DOYEN : Professeur C. BERTHOU

Professeurs Emérites

Professeur BARRA Jean-Aubert

Professeur LAZARTIGUES Alain

Chirurgie Thoracique & Cardiovasculaire

Pédopsychiatrie

Professeurs des Universités en surnombre

Professeur BLANC Jean-Jacques

Cardiologie

Professeur CENAC Arnaud

Médecine Interne

Professeurs des Universités - Praticiens hospitaliers de Classe Exceptionnelle

BOLES Jean-Michel

Réanimation Médicale

FEREC Claude

Génétique

GARRE Michel

Maladies Infectieuses-Maladies tropicales

MOTTIER Dominique

Thérapeutique

Professeurs des Universités - Praticiens hospitaliers de 1^{ère} Classe

ABGRALL Jean-François

Hématologie - Transfusion

BOSCHAT Jacques

Cardiologie & Maladies Vasculaires

BRESSOLLETTE Luc

Médecine Vasculaire

COCHENER - LAMARD Béatrice

Ophtalmologie

COLLET Michel

Gynécologie - Obstétrique

DE PARSCAU DU PLESSIX Loïc

Pédiatrie

DE BRAEKELEER Marc

Génétique

DEWITTE Jean-Dominique

Médecine & Santé au Travail

FENOLL Bertrand

Chirurgie Infantile

GOUNY Pierre

Chirurgie Vasculaire

JOUQUAN Jean	Médecine Interne
KERLAN Véronique	Endocrinologie, Diabète & maladies métaboliques
LEFEVRE Christian	Anatomie
LEJEUNE Benoist	Epidémiologie, Economie de la santé & de la prévention
LEHN Pierre	Biologie Cellulaire
LEROYER Christophe	Pneumologie
LE MEUR Yannick	Néphrologie
LE NEN Dominique	Chirurgie Orthopédique et Traumatologique
LOZACH' Patrick	Chirurgie Digestive
MANSOURATI Jacques	Cardiologie
OZIER Yves	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale
REMY-NERIS Olivier	Médecine Physique et Réadaptation
ROBASZKIEWICZ Michel	Gastroentérologie - Hépatologie
SENECAIL Bernard	Anatomie
SIZUN Jacques	Pédiatrie
TILLY - GENTRIC Armelle	Gériatrie & biologie du vieillissement

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers de 2^{ème} Classe

BAIL Jean-Pierre	Chirurgie Digestive
BERTHOU Christian	Hématologie – Transfusion
BEZON Eric	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
BLONDEL Marc	Biologie cellulaire
BOTBOL Michel	Psychiatrie Infantile

CARRE Jean-Luc

moléculaire

COUTURAUD Francis

DAM HIEU Phong

DEHNI NidalChirurgie Générale

DELARUE Jacques

DEVAUCHELLE-PENSEC Valérie

DUBRANA Frédéric

FOURNIER Georges

GILARD Martine

GIROUX-METGES Marie-Agnès

HU Weigo

LACUT Karine

LE GAL Grégoire

LE MARECHAL Cédric

L'HER Erwan Réanimation Médicale

MARIANOWSKI Rémi

MISERY Laurent

NEVEZ Gilles

NONENT Michel

NOUSBAUM Jean-Baptiste

PAYAN Christopher

Hygiène

PRADIER Olivier

REMY-NERIS Olivier

réadaptation

RENAUDINEAU Yves

RICHE Christian

SALAUN Pierre-Yves

Nucléaire

SARAUX Alain

Biochimie et Biologie

Pneumologie

Neurochirurgie

Nutrition

Rhumatologie

Chirurgie Orthopédique et Traumatologique

Urologie

Cardiologie

Physiologie

Chirurgie plastique, reconstructrice et

esthétique ; brûlologie

Thérapeutique

Médecine interne

Génétique

Oto. Rhino. Laryngologie

Dermatologie - Vénérologie

Parasitologie et Mycologie

Radiologie & Imagerie médicale

Gastroentérologie - Hépatologie

Bactériologie – Virologie;

Cancérologie - Radiothérapie

Médecine physique et de

Immunologie

Pharmacologie fondamentale

Biophysique et Médecine

Rhumatologie

STINDEL Eric

**Biostatistiques, Informatique Médicale
et technologies de communication**

TIMSIT Serge

Neurologie

VALERI Antoine

Urologie

WALTER Michel

Psychiatrie d'Adultes

Professeurs Associés

LE RESTE Jean Yves

Médecine Générale

MAÎTRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

HORS CLASSE

ABALAIN-COLLOC Marie Louise	Bactériologie – Virologie ; Hygiène
AMET Yolande	Biochimie et Biologie moléculaire
LE MEVEL Jean Claude	Physiologie
LUCAS Danièle	Biochimie et Biologie moléculaire
RATANASAVANH Damrong	Pharmacologie fondamentale
SEBERT Philippe	Physiologie

1ERE CLASSE

ABALAIN Jean-Hervé	Biochimie et Biologie
moléculaire	
AMICE Jean	Cytologie et Histologie
CHEZE-LE REST Catherine	Biophysique et Médecine
nucléaire	
DOUET-GUILBERT Nathalie	Génétique
JAMIN Christophe	Immunologie
MIALON Philippe	Physiologie
MOREL Frédéric	Médecine & biologie du développement
	et de la reproduction
PERSON Hervé	Anatomie

PLEE-GAUTIER Emmanuelle
Moléculaire

Biochimie et Biologie

UGO Valérie
VALLET Sophie
Hygiène
VOLANT Alain
Pathologiques

Hématologie, transfusion
Bactériologie – Virologie ;
Anatomie et Cytologie

2EME CLASSE

DELLUC Aurélien
DE VRIES Philine
HILLION Sophie
LE BERRE Rozenn
LE GAC Gérald
LODDE Brice
QUERELLOU Solène
SEIZEUR Romuald

Médecine interne
Chirurgie infantile
Immunologie
Maladies infectieuses-Maladies tropicales
Génétique
Médecine et santé au travail
Biophysique et Médecine nucléaire
Anatomie-Neurochirurgie

MAITRES DE CONFERENCES - CHAIRE INSERM

MIGNEN Olivier

Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES

AMOUROUX Rémy	Psychologie
HAXAIRE Claudie	Sociologie - Démographie
LANCIEN Frédéric	Physiologie
LE CORRE Rozenn	Biologie cellulaire
MONTIER Tristan	Biochimie et biologie moléculaire
MORIN Vincent	Electronique et Informatique

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES MI-TEMPS

BARRAINE Pierre	Médecine Générale
LE FLOC'H Bernard	Médecine Générale
NABBE Patrice	Médecine Générale

AGREGES DU SECOND DEGRE

MONOT Alain	Français
RIOU Morgan	Anglais

Septembre 2011

REMERCIEMENTS :

A tous les membres du jury qui me font l'honneur d'avoir accepté de constituer mon jury de thèse.

- **Monsieur le Professeur De Parscau**, qui me fait l'honneur de présider mon jury de thèse et qui m'a soutenu tout au long de ma formation.
- **Madame le Docteur Ansquer**, pour son encadrement tout au long de ce travail et surtout pour le temps consacré à ma formation et la passion de la cardiologie et de la réanimation pédiatrique qu'elle m'a transmis.
- **Monsieur le Professeur Sizun**, pour son enseignement à toujours pousser notre réflexion et à remettre en question nos hypothèses, diagnostic et thérapeutique, qui sont des qualités primordiales dans notre profession.
- **Monsieur le Professeur Mansourati**, pour sa participation à ce jury de thèse ainsi que dans le développement de la cardiologie congénitale par le rapprochement de la cardiologie adulte et de la cardiopédiatrie.
- **Monsieur le Docteur Giroux**, pour toute l'aide et le temps qu'il m'a accordé dans l'élaboration de la base de données de ma thèse mais également pour son enseignement au cours de ces années.

Ainsi que

Madame le Docteur Laparra, pour son enseignement en réanimation et en cardiologie pédiatrique mais également sa présence et son soutien aux cours de ces années.

A l'équipe de cardiologie pédiatrique Brestoise, en espérant de tout cœur que nous pourrions travailler ensemble de nombreuses années.

A mes parents, mon frère et ma sœur qui m'ont toujours soutenu et ont toujours cru en moi.

Introduction

Les malformations cardiaques sont la première cause de malformation congénitale en France. La prévalence varie entre 0,5% et 1% des naissances vivantes selon les registres Européens. En France, on estime à 5000 le nombre de nouveaux cas par an pour 800 000 naissances. On estime que 15 % des cardiopathies congénitales ont une anomalie génétique associée et le risque de récurrence globale familiale est de l'ordre de 2,2%. Lorsqu'un premier enfant est atteint par une cardiopathie congénitale, le risque est multiplié par 2 ou 3 par rapport à la population générale.

La démographie des cardiopathies congénitales est en pleine mutation en raison des progrès dans les différentes étapes de leur prise en charge. La modernisation des outils diagnostics ante et post nataux ainsi que l'amélioration des techniques de chirurgie, d'anesthésie et de réanimation a contribué à une augmentation notable de l'espérance de vie des patients souffrant de ces pathologies. Depuis l'an 2000, plus de la moitié des personnes vivantes avec des cardiopathies congénitales sont adultes. Le passage à l'âge adulte est donc devenu une question primordiale ces dernières années. Les modifications de cette population ont conduit à une réflexion locale sur la prise en charge générale des cardiopathies congénitales. Elle consiste à développer l'articulation avec les équipes de gynécologie obstétrique pour améliorer la prise en charge néonatale et des cardiologues adultes pour améliorer entre autre le passage à l'âge adulte.

L'historique et l'évolution des pratiques au CHU de Brest ont modifié l'activité de cardiologie pédiatrique. Les nouvelles orientations géopolitiques et l'évolution de la population suivie imposent une réflexion sur l'organisation de la prise en charge de cette population. Il est donc essentiel de connaître de manière précise la manière dont se stratifie les différents composants de la cardiologie pédiatrique brestoise. Cette étude consiste en une analyse de l'ensemble des enfants suivis en consultation de cardiologie pédiatrique au CHU de Brest. Cela permet de connaître l'importance de l'activité mais également sa répartition par tranche d'âge et par pathologie. Cette analyse permet de définir les axes de travail afin d'améliorer les pratiques ainsi que de définir les besoins.

I. Méthodologie et outils d'analyse.

Cette étude est une analyse de la population de consultation de cardiologie pédiatrique du CHU de Brest en mai 2012. C'est une étude descriptive et rétrospective de cohorte.

Depuis 2007, les dossiers de consultations de cardiologie pédiatrique ont été informatisés. Il existe un dossier pour chaque enfant reprenant l'ensemble de l'histoire clinique ainsi que les données d'évolution. Ce dossier informatique est ouvert lors de la première consultation et mis à jour à chaque rendez-vous. Un examen clinique systématique et une échographie cardiaque sont réalisés lors de la consultation de cardiologie pédiatrique. La mesure de la pression artérielle, de la saturation et la réalisation des électrocardiogrammes sont réalisées par une infirmière dédiée. Ces différents éléments sont colligés dans le dossier informatisé. Les dossiers sont conservés tant que le patient est suivi puis détruit lorsqu'aucun rendez vous n'est programmé. L'ensemble des dossiers a constitué la base de données de l'étude.

Les données reportées dans ce logiciel sont :

- La date de naissance.
- Le sexe.
- Le diagnostic cardiologique principal. La classification des cardiopathies congénitales est réalisée selon les codes STS/EACTS (Annexe).
- Les diagnostics cardiologiques associés, permettent une description complète de la cardiopathie ainsi que ces éventuelles complications naturelles ou étant survenues au cours de la prise en charge thérapeutique.
- Le diagnostic génétique s'il existe.
- Les dates d'interventions chirurgicales, leur nombre et le site de chirurgie.
- Les examens complémentaires réalisés et leurs nombres.
- Le nombre de cathétérismes interventionnels.
- Le nombre de transferts pris en charge par le SMUR secondaire pédiatrique.

Ces différents éléments constituent les critères étudiés dans cette étude. Cette méthode permet d'enregistrer dans une même base de données l'histoire clinique quasi complète de chaque enfant suivi ou qui a été suivi.

La base de données comprend 2500 dossiers qui ont été analysés. 1542 patients ont pu être inclus.

Le critère d'inclusion est tout enfant présent dans la base de données ayant une pathologie nécessitant un suivi cardiologique.

Le groupe principal de patients inclus est constitué par les enfants présentant une cardiopathie congénitale. Le foramen ovale perméable, le canal artériel ne soufflant pas et les sténoses fonctionnelles de la voie pulmonaire n'ont pas été considérés comme des cardiopathies et n'ont donc pas été inclus.

Les autres patients inclus sont les patients d'oncologie traités par chimiothérapie cardiotoxique, les patients souffrant de pathologies neuromusculaires, de pathologies rythmologiques, d'hypertension artérielle, d'hypertension artérielle pulmonaire et de cardiomyopathies.

Les critères de non inclusion sont les consultations pour souffle fonctionnel, douleur thoracique sine materia, palpitations sans étiologie retrouvée après bilan.

Le patient le plus âgé est né le 29/07/1976 (36 ans). Le dernier patient inclus est né en Mai 2012 (2 semaines). L'âge moyen de la population d'étude est de 7,5 ans pour un Sex Ratio de 1,1.

L'ensemble de ces données est comparé aux données plus générales des centres parisiens de l'association M3C (Malformations Cardiaques Congénitales Complexes).

L'analyse statistique de la consultation de cardiologie pédiatrique est fondée sur les rapports entre le nombre de patients de chaque sous-groupe de la consultation et la population totale étudiée.

L'analyse statistique des cardiopathies congénitales consiste en le rapport entre le nombre de patients pour chaque sous-groupe de cardiopathies et le nombre total de patients présentant une cardiopathie congénitale.

L'analyse des interventions chirurgicales, des cathétérismes est donnée en valeur absolue.

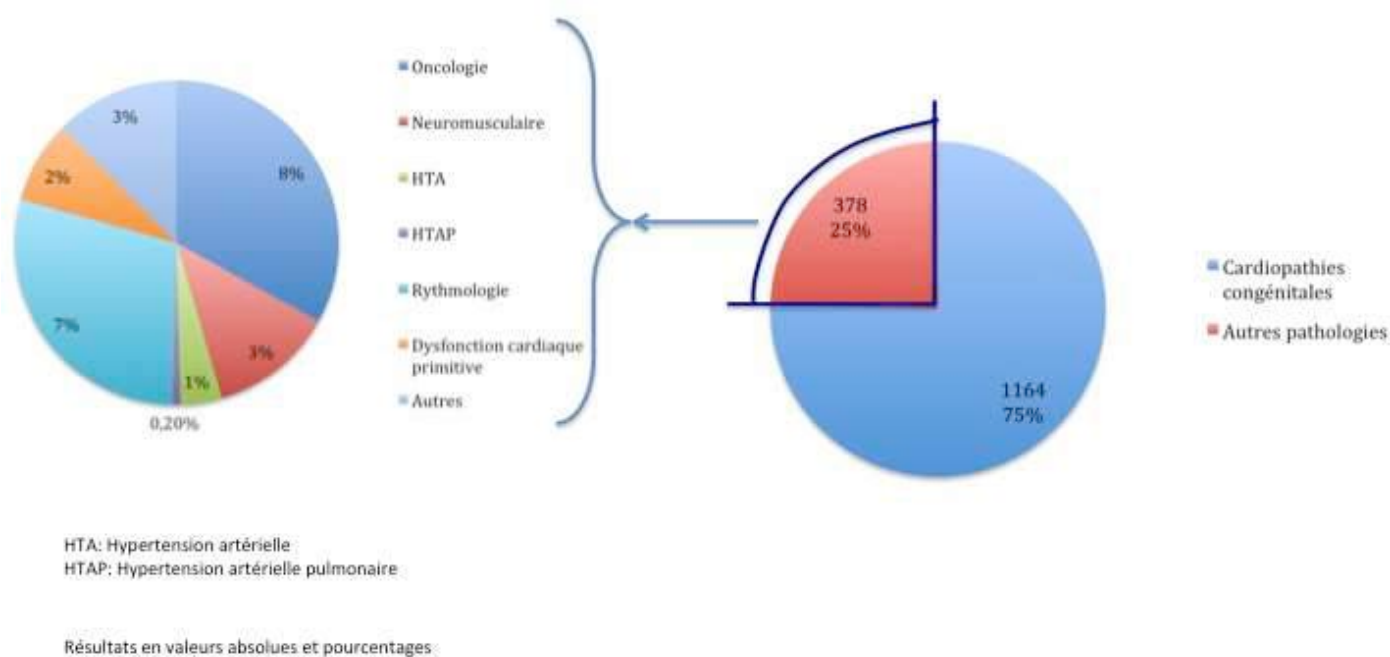
L'analyse statistique des transferts pédiatriques est basée sur le rapport du nombre de transfert pour motif cardiologique et le nombre de transferts pédiatriques secondaires total depuis 2009.

Une pyramide des âges a été constituée pour l'étude de la répartition par tranche d'âge de la population suivie.

II. Résultats.

A. Description de la population de cardiologie pédiatrique

Graphique n° 1 : Répartition de la consultation en grandes familles de pathologies



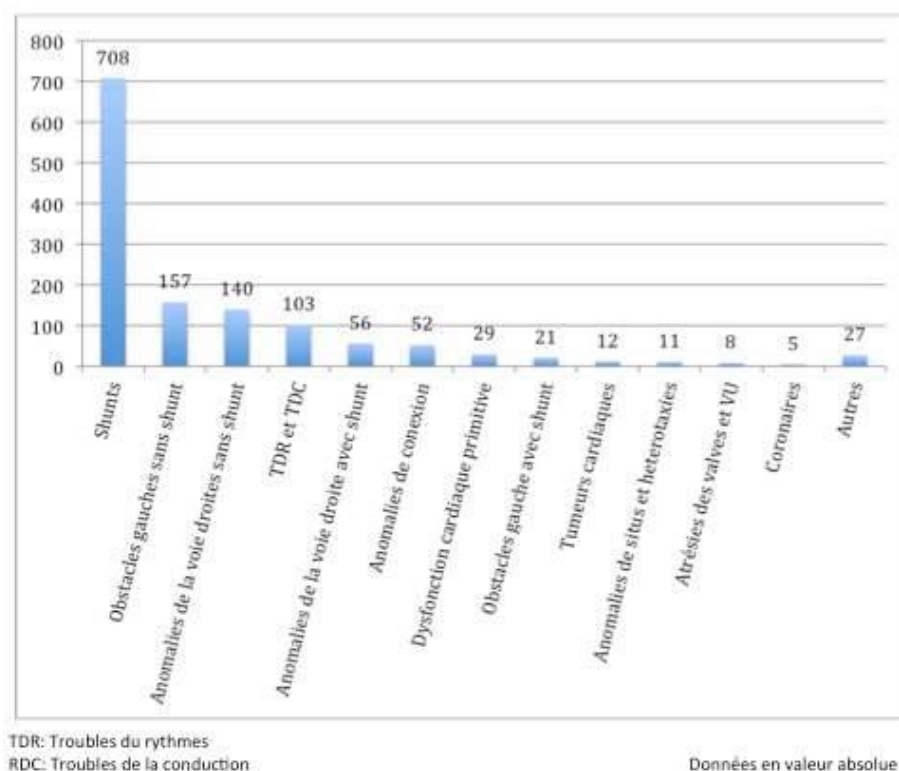
Le plus grand nombre des consultations concerne la cardiologie congénitale. Le suivi de patients d'oncologie représente également une part importante de la consultation. Il s'agit du suivi des patients traités par des produits de chimiothérapie cardiotoxique. Les produits les plus souvent utilisés sont les Antracyclines qui sont couramment utilisés chez l'enfant tant dans les traitements des tumeurs solides que dans les hémopathies.

La rythmologie représente 7% des motifs de consultation soit 103 patients. Il faut noter que ces anomalies rythmologiques peuvent être isolées ou associées à une cardiopathie. Ces dernières sont intégrées dans le groupe cardiopathie congénitale.

Les pathologies neuromusculaires constituent également une part non négligeable. Les enfants souffrant de maladies neuromusculaires sont suivis dans le cadre d'une consultation pluridisciplinaire. Le suivi cardiologique de ces pathologies est nécessaire. Certaines de ces pathologies neuromusculaires ont un tropisme cardiaque avec atteinte de la fonction myocardique. Le suivi cardiologique intervient donc précocement après le diagnostic avec la mise en place de traitement spécifique.

1. Les cardiopathies congénitales

Graphique n°2 : Pathologies cardiaques rencontrées en consultation.



Ce schéma représente la répartition de l'ensemble des pathologies cardiaques qui sont suivies en consultation de cardiologie pédiatrique au CHU de Brest. Les cardiopathies sont classifiées selon les méthodes de l'analyse segmentaire. La grande majorité des cardiopathies suivies est constitué par les shunts intracardiaques que sont les communications interauriculaires (CIA), les communications interventriculaires (CIV), les canaux atrio-ventriculaires (CAV) et les canaux artériels persistants (PCA). Ils constituent 47 % des motifs cardiologiques de consultation. Les obstacles gauches ainsi que les anomalies de la voie droite représentent le deuxième groupe de pathologie avec respectivement 13% et 15% des motifs de consultation cardiologique. Les motifs de consultations rythmologiques sont en 4^{ième} position avec 7 % des motifs de consultations pour raison cardiologique.

La confrontation de la population de cardiopathie congénitale suivie à celle de Necker-Enfants malades en 2011 est présentée dans le graphique et le tableau suivant. Les cardiopathies sont classées par argument de fréquence.

Graphique n°3 : Données comparatives de la cohorte M3C et la population de consultation d'étude.

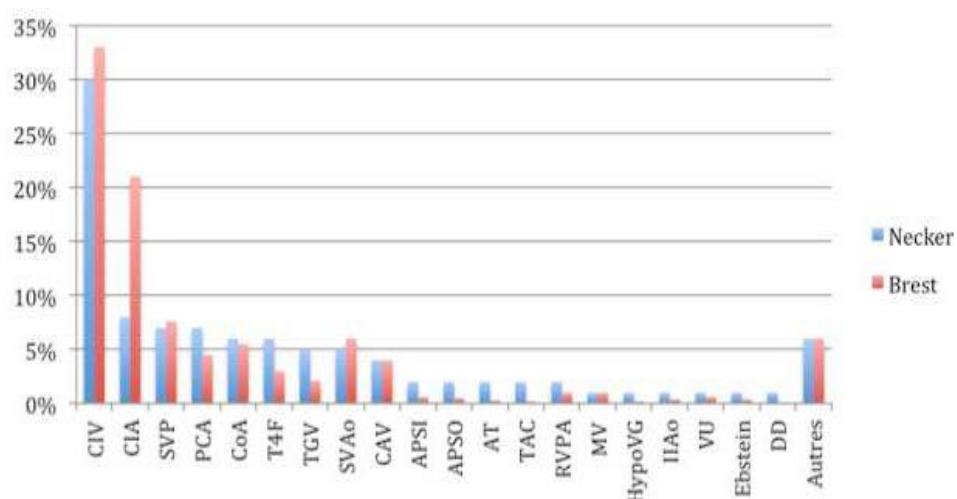


Tableau n°I : Données chiffrées des cohortes M3C et de la population d'étude.

	Brest (pourcentages valeurs absolues, Sex Ratio)			Necker (pourcentages)
CIV	33%	(386)	1,05	30%
CIA	21%	(248)	0,64	8%
SVP	7,6%	(89)	0,9	7%
PCA	4,5%	(52)	0,5	7%
CoA	5,5 %	(60)	3,1	6%
T4F	3%	(34)	1	6%
SVAo	6%	(68)	5,1	5%
TGV	2,1%	(24)	3,8	5%
CAV	4%	(46)	0,48	4%
APSI	0,6%	(7)	1,3	2%
APSO	1 %	(6)	-	2%
AT	0,3 %	(4)	-	2%
TAC	0,2%	(3)	-	2%
RVPA	1%	(6)	0,3	2%
MV	1,2%	(11)	0,83	1%
HypoVG	0,2%	(2)	-	1%
IAAo	0,4%	(5)	-	1%
VU	1%	(7)	8	1%
Ebstein	0,4%	(5)	-	1%
DD	0,1%	(2)	-	1%
Autres	8%			6%

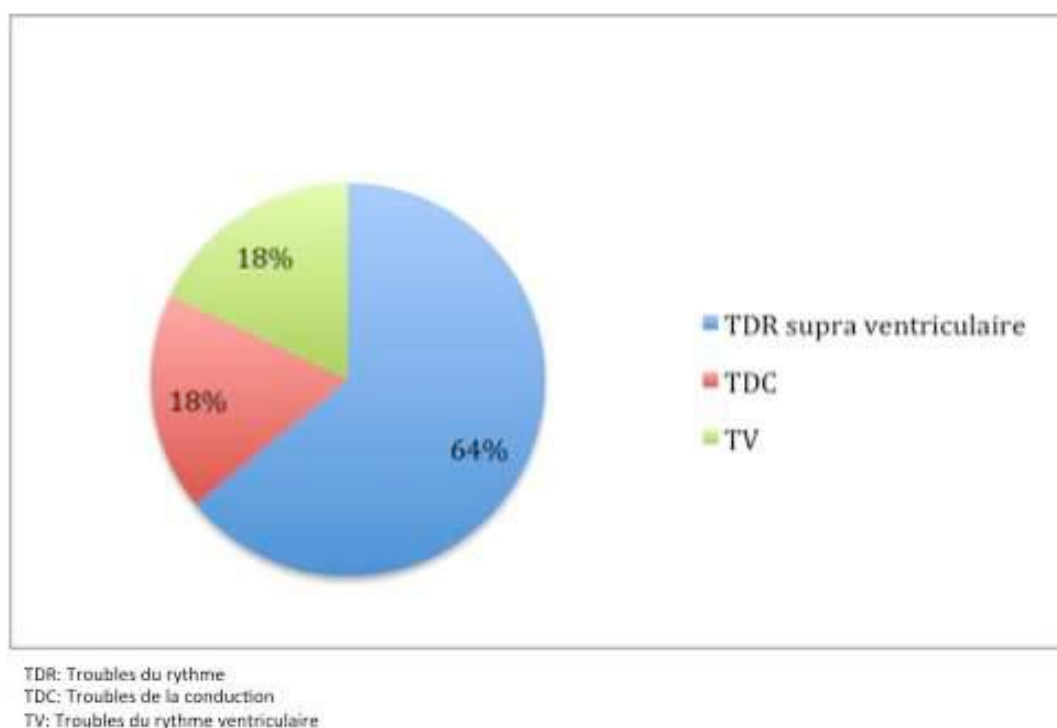
CIV : Communication inter ventriculaire CIA : Communication inter auriculaire SVP : Sténose valvulaire pulmonaire
PCA : Persistance du canal artériel CoA : Coarctation de l'aorte T4F : Tétralogie de Fallot SVAo : Sténose valvulaire aortique
TGV : Transposition des gros vaisseaux CAV : Canal atrio-ventriculaire APSI : Atrésie pulmonaire à septum intact
APSO : Atrésie pulmonaire à septum ouvert AT : Atrésie tricuspide TAC : Tronc artériel commun
RVPA : Retour veineux pulmonaire anormal total MV : Malposition vasculaire HypoVG : Hypoplasie du ventricule gauche
IAAo : Interruption de l'arche aortique VU : Ventricule unique DD : Double discordance

La répartition globale des différentes pathologies est identique dans les deux populations en dehors de quelques exceptions qui sont facilement explicable. Il existe par contre une différence notable de proportion de CIA dans les deux populations. On note par ailleurs une proportion moins importante de Tétralogie de Fallot et de Transposition des gros vaisseaux dans la population de consultation brestoise. Les autres formes de cardiopathies sont beaucoup plus rares. Les chiffres obtenus semblent être plus divergents. Les chiffres semblent trop faibles pour être statistiquement interprétables.

2. Rythmologie

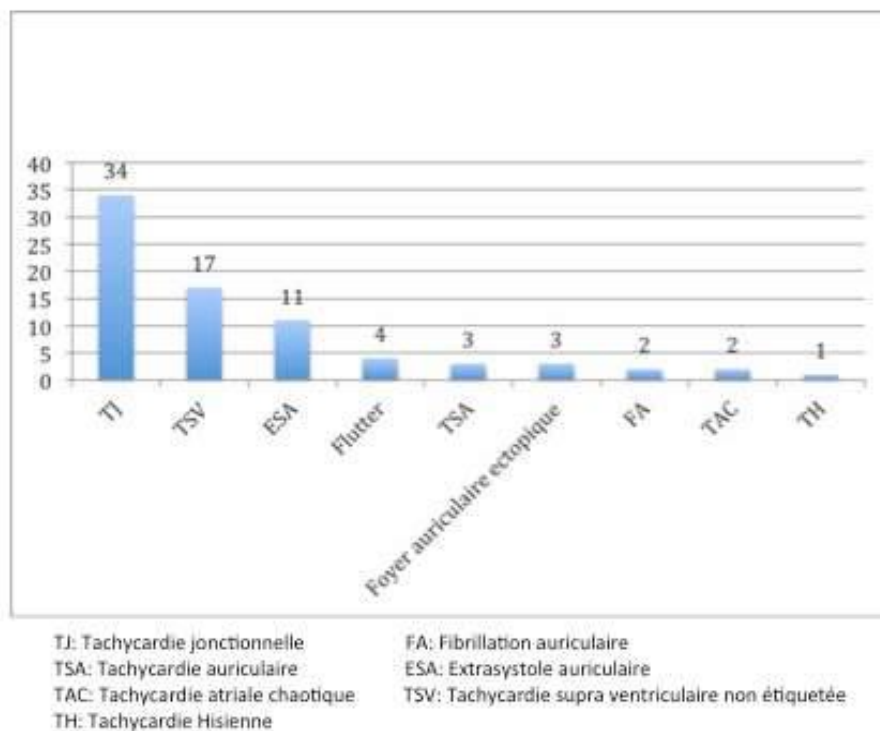
Actuellement le nombre de patient suivi pour une pathologie rythmologique isolée ou associée à une cardiopathie est de 103 soit 7 % des motifs de consultation en cardiologie pédiatrique.

Graphique n°8 : Répartition de la pathologie rythmologique dans la population d'étude.



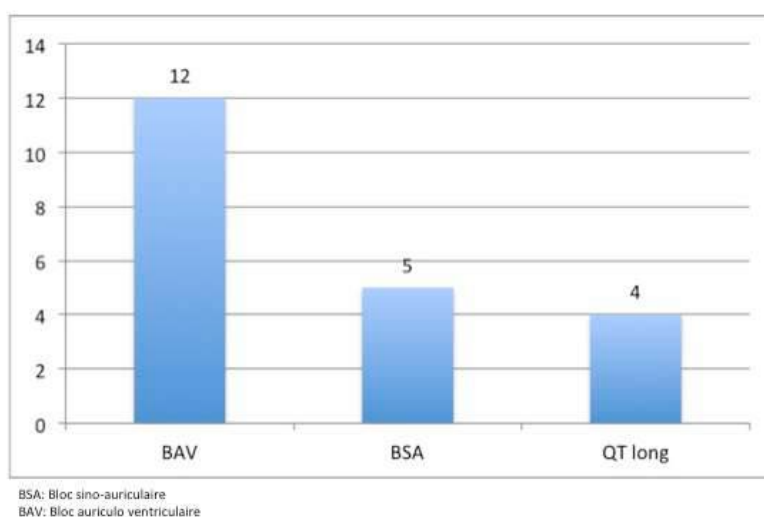
Les troubles rythmiques les plus fréquents dans notre cohorte sont les troubles du rythme supra ventriculaire. Les troubles du rythme supra ventriculaire de la population d'étude sont présentés dans le graphique suivant.

Graphique n°9 : Troubles du rythme supra ventriculaire.



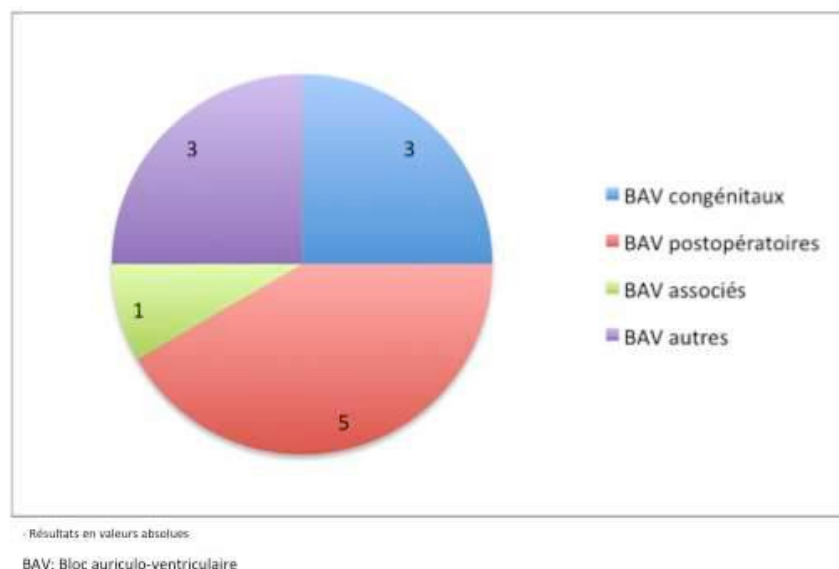
Les troubles du rythme supra ventriculaire les plus fréquents dans notre population sont les Tachycardies jonctionnelles. Elles représentent 33% des pathologies rythmiques suivies. Les extrasystoles auriculaires sont une cause fréquente de consultation pour irrégularité du rythme cardiaque à l'auscultation réalisée lors d'examens systématiques chez le nouveau né et le nourrisson.

Graphique n° 12 : Répartition des troubles de conduction.



Le trouble de conduction le plus fréquent dans la population d'étude est le bloc auriculo-ventriculaire.

Graphique n° 13 : Détail des blocs auriculo-ventriculaires dans la population d'étude.



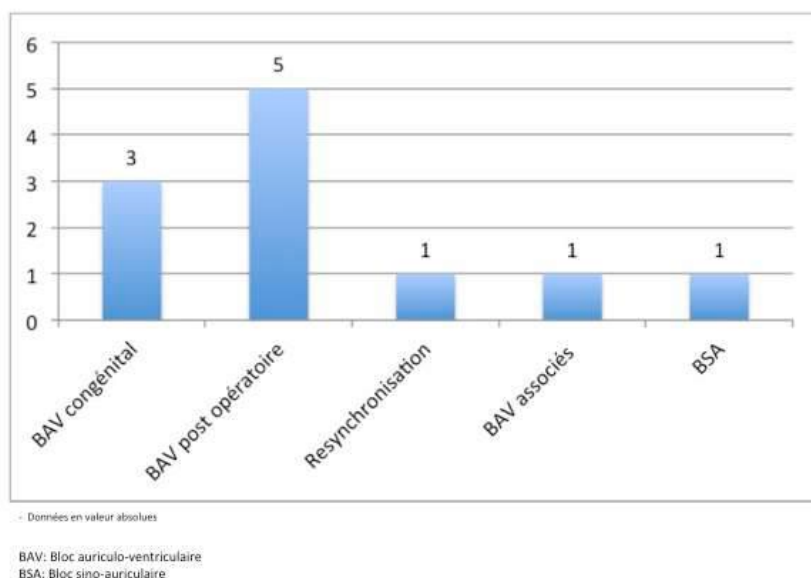
La majorité des BAV complets sont séquellaires d'une chirurgie réparatrice soit 42 % de l'ensemble des BAV. Dans cette cohorte il n'y a qu'un seul BAV associé à une cardiopathie congénitale. Il s'agit d'un BAV complet s'intégrant dans un lévoisomérisme. Les BAV congénitaux ou immuns représentent 25% de l'ensemble des BAV.

Tableau n° III : Relation entre troubles de conductions post-opératoires et le type de chirurgie réalisé.

BAV post opératoire	BSA post opératoire
• CIV Périmembraneuse large avec extension trabéculée : mise en place d'un patch • CIV Trabéculée large : Mise en place d'un patch • CAV complet : cure de CAV complet • Double discordance avec CIV Perimembraneuse large avec extension trabéculée : Double Switch et cure de CIV par mise en place d'un patch • Tetralogie de Fallot régulière : Cure complète	• Hypoplasie du ventricule droit sur atrésie tricuspide : DCPT • CIV Trabéculée large : cure de CIV par mise place de patch • TGV : Switch artériel • TGV+ dysplasie mitrale : Switch artériel • Coarctation de l'aorte isolée : Cure de coarctation

Parmi les enfants souffrant de troubles de la conduction certains ont du subir l'implantation d'un pace maker (PM). Tous les BAV congénitaux et post-opératoires ont nécessité un appareillage. Un BSA sur 5 a nécessité un appareillage.

Graphique n°14 : Enfants porteurs de pace maker.



B. Chirurgie

Dans la population de patients ayant une cardiopathie congénitale, 31% des enfants ont subi au moins une intervention chirurgicale. La majorité de ces enfants opérés, soit 78 %, n'ont subi qu'une seule intervention chirurgicale. Seulement 6 % des enfants de la cohorte ont subi plus d'une intervention, soit 20 % des enfants opérés.

Tableau n° V : Proportion d'intervention par pathologie.

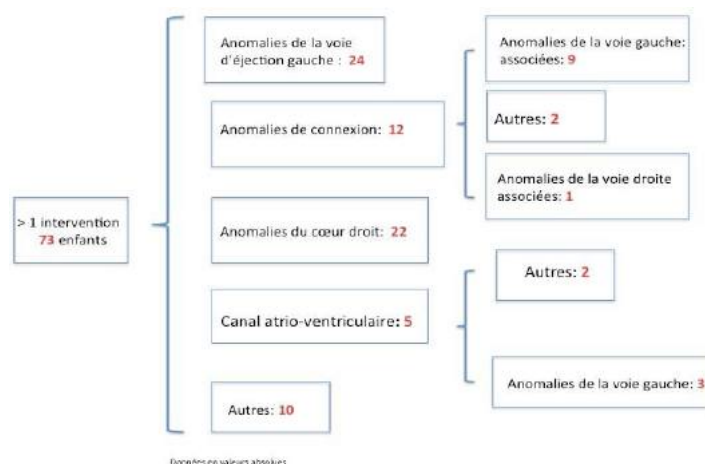
CIA	CIV	SVP	SVAo	Mitrales
22%	14 %	36%	32%	15%
Chirurgie : 14%		Chirurgie : 9% (non isolée)		
Cathétérisme : 8%		Cathétérisme : 25%		

CIA : Communication inter auriculaire
SVP : Sténose valvulaire pulmonaire

CIV : Communication inter ventriculaire
SVAo : Sténose valvulaire aortique

Les différents types de pathologies que présentent les patients qui ont subi plus d'une intervention chirurgicale sont présentés dans le schéma suivant.

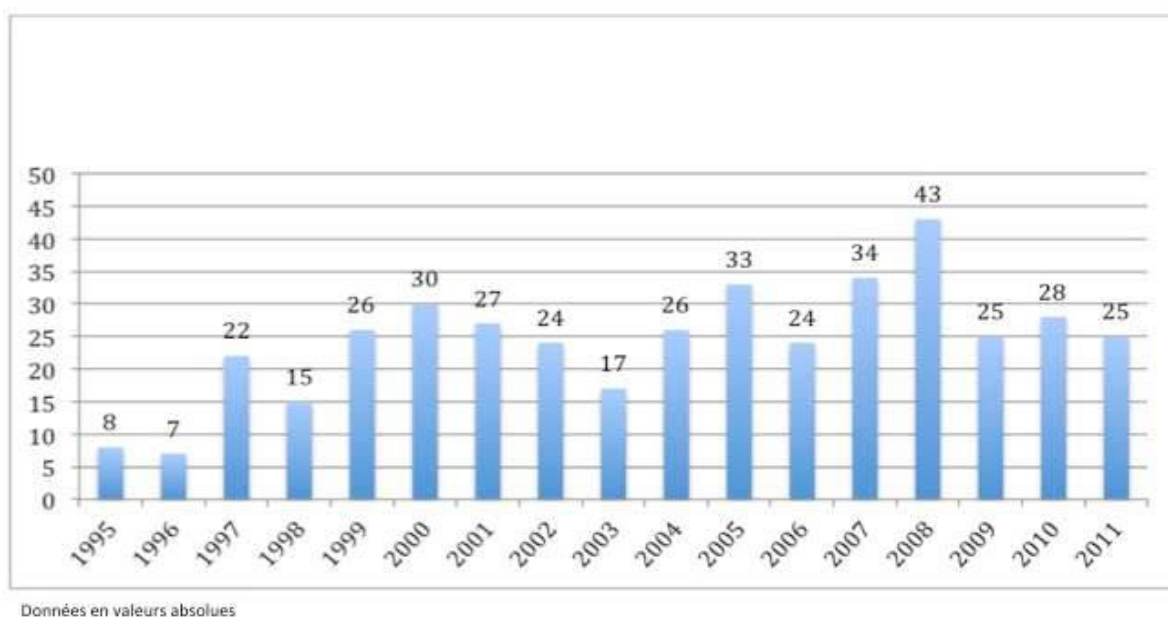
Schéma n° 1 : Patients ayant nécessité plus d'une intervention chirurgicale ou par cathétérisme.



Dans cette cohorte 43 % des patients ayant subi plus d'une intervention chirurgicale présentent une pathologie du cœur gauche isolée ou associée à une cardiopathie plus complexe. Seulement 8 % des patients ayant subi plus d'une intervention présente une pathologie du cœur droit.

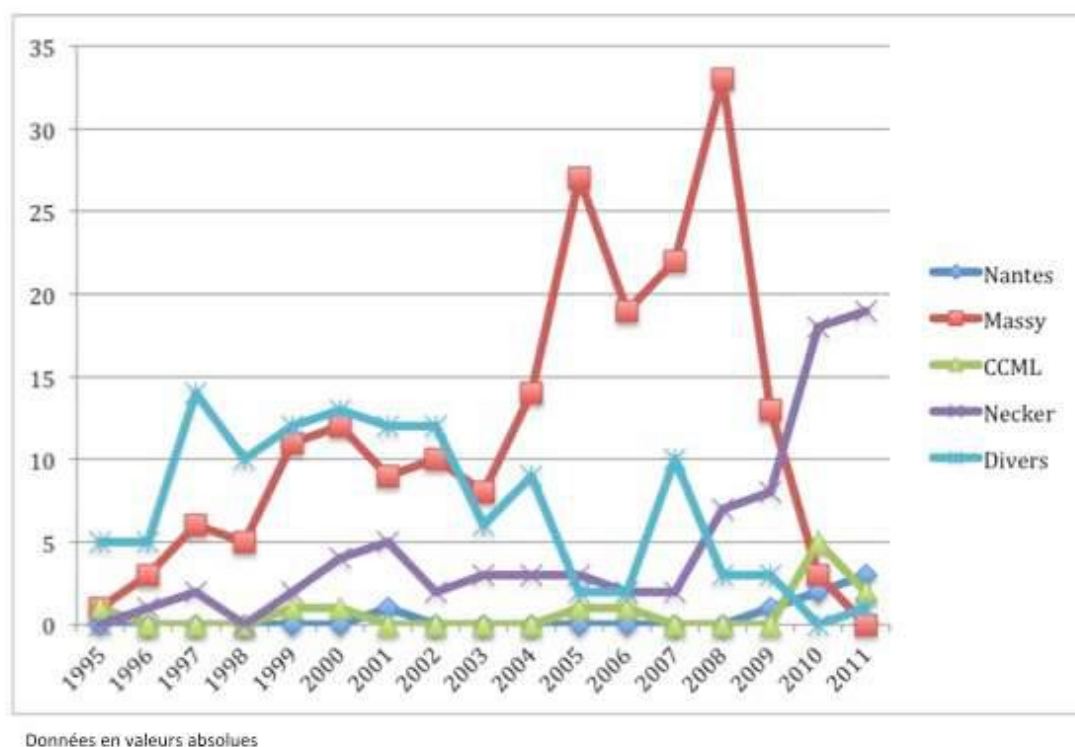
Le nombre d'interventions chirurgicales varie entre 20 et 30 par an. Le pic maximal était en 2008 avec 43 interventions. Le nombre d'interventions moyen est de 26 par an.

Graphique n° 16 : Nombres d'interventions chirurgicales par an.



La prise en charge chirurgicale est réalisée dans différents sites spécialisés. Ces sites ont varié dans le temps.

Graphique n° 17 : Nombre d'interventions chirurgicales par sites et par années depuis 1995.

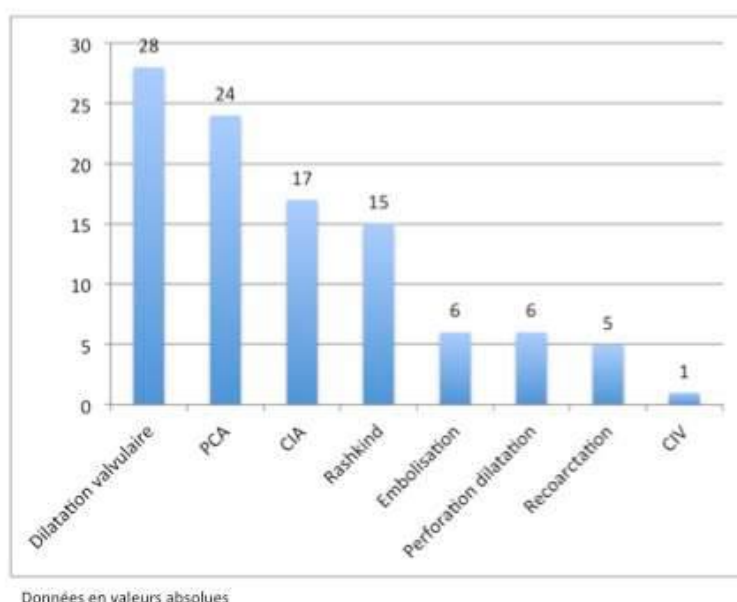


Les sites de chirurgie cardiaque pédiatrique avec lesquels le CHU de Brest s'est le plus associé sont le centre Necker Enfants Malades et l'Institut Jacques Cartier de Massy. Depuis 2009, une association avec l'Hôtel Dieu à Nantes s'est développée.

C. Cathétérisme

Le cathétérisme interventionnel occupe une place essentielle dans la prise en charge thérapeutique de l'enfant. Il a été réalisé 102 cathétérismes interventionnels depuis l'an 2000 pour le traitement de différentes pathologies présentées dans le schéma suivant soit une moyenne de 8,5/ an. Les gestes les plus couramment réalisés sont les dilatations valvulaires en particuliers de la voie pulmonaire. Le cathétérisme interventionnel avec mise en place de matériel se développe également. Il s'agit des occlusions de canal artériel et de CIA par du matériel prothétique adapté.

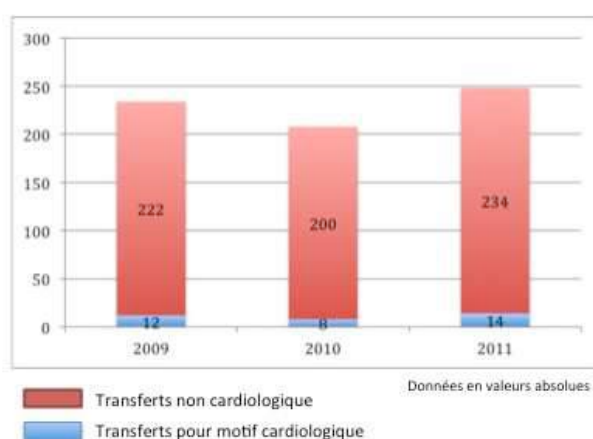
Graphique n° 19 : Cathétérismes interventionnels en nombre et par indication.



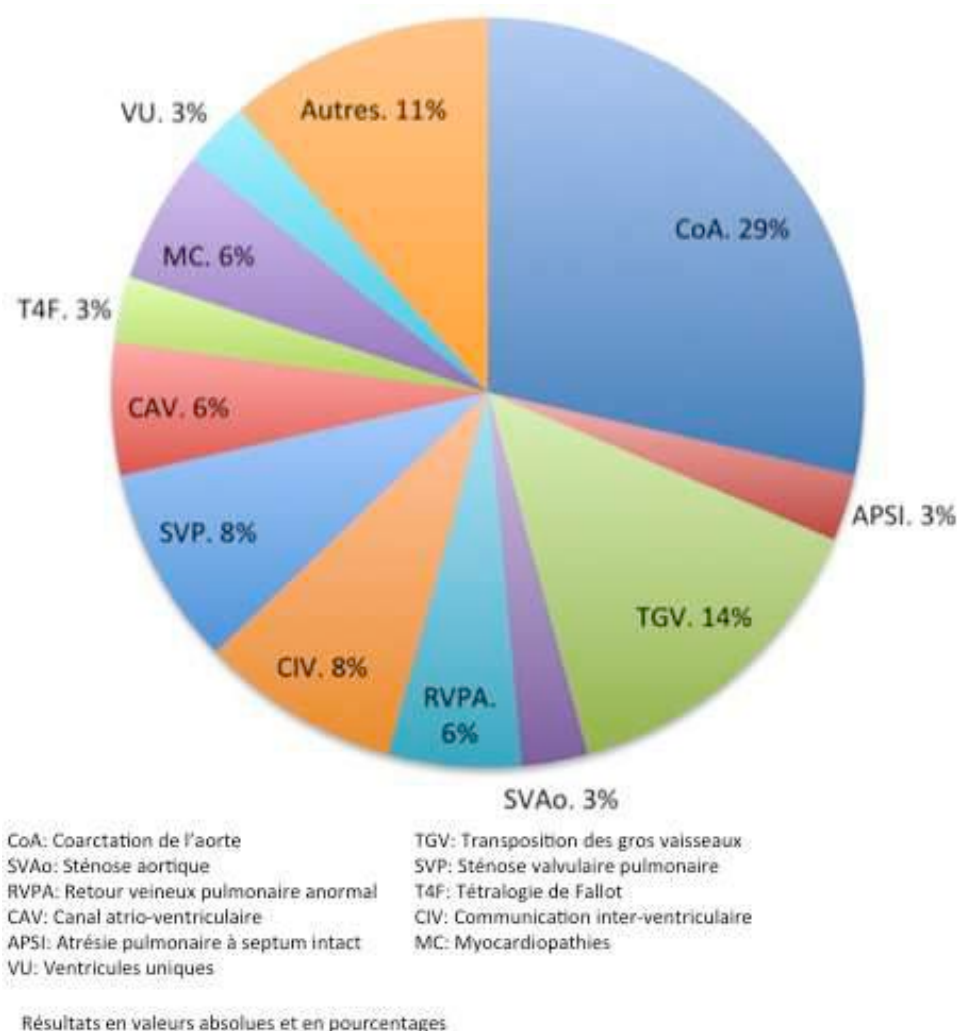
D. Transferts

Il a été mis en place depuis décembre 2008 une activité de SMUR pédiatrique secondaire au sein même de l'équipe de réanimation pédiatrique et néonatale du CHU de Brest. Un certain nombre de transferts a été réalisé pour motif cardiologique vers les centres chirurgicaux. Il s'agit également de transferts des hôpitaux périphériques vers le CHU de Brest. Les transferts réalisés par le SMUR pédiatrique secondaire varient entre 4% en 2010 et 6% en 2011 de l'ensemble des transferts soit un total de 34 transferts sur 3 ans.

Graphique n° 20 : Transferts pédiatriques secondaires pour motif cardiologique de 2009 à 2011.



Graphique n°21 : Etiologies des patients ayant nécessité un transfert par le SMUR pédiatrique secondaire vers les centres de références chirurgicaux.

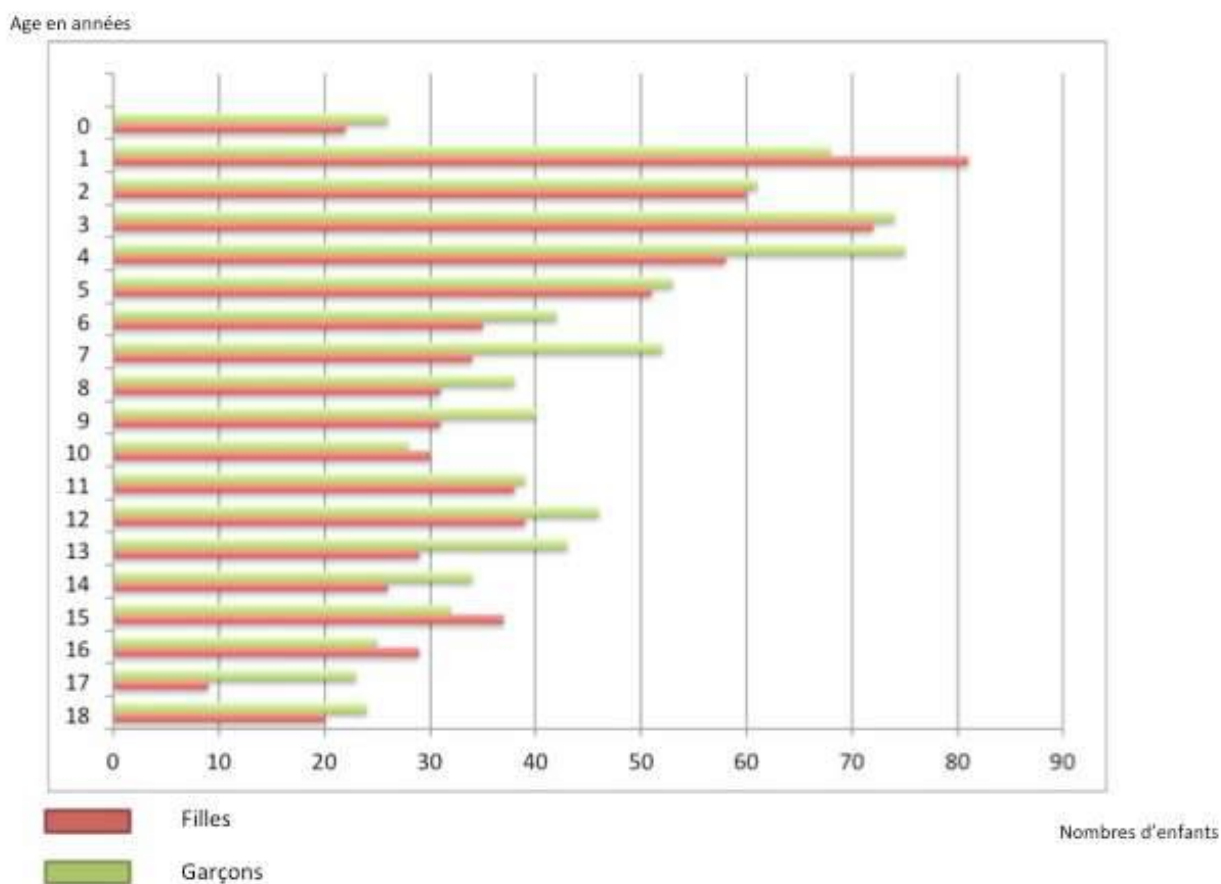


Les deux principales causes de transfert vers les centres de référence sont la coarctation de l'aorte et la transposition des gros vaisseaux. Ce sont en règle générale des transferts en période néonatale pour prise en charge chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel rapide (sténoses valvulaires pulmonaires critiques ou les atrésies pulmonaires à septum intact). Le transfert des myocardiopathies peut être réalisé pour bilan étiologique spécifique ou bien pour la nécessité au recours aux techniques d'assistance. Le motif chirurgical concerne 83% des transferts. Le cathétérisme interventionnel concerne 11% des transferts en excluant la transposition des gros vaisseaux.

E. Données démographiques et passage à l'âge adulte

L'âge moyen de la population suivie est de 7,5 ans avec un Sex Ratio de 1,1. Le patient le plus âgé est né le 29/07/1976 (36 ans) et le patient le plus jeune est né le 11/06/2012 (2 semaines). La médiane est de l'ordre de 8,5 ans.

Graphique n° 22 : Pyramide des âges.



Si l'on considère que le passage vers la consultation de cardiologie adulte se fait vers 18 ans, on estime à 219 le nombre de patients passant à l'âge adulte dans les 5 prochaines années.

Tableau n° VI : Pathologies des patients passant à l'âge adulte dans les 5 prochaines années.

Pathologies	Nombres de patients	Sex Ratio
	(Valeurs absolues)	G/F
CIV	25 dont 8 porteurs de matériels	1,4
CIA	26 dont 11 porteurs de matériels	0,44
Coarctations de l'aorte	13	1,6
Obstacles gauches	14	4,5
Myocardiopathies	7	1,3
Transpositions des gros vaisseaux	6	5
Sténoses valvulaires pulmonaires	14	1,2
CAV	6	0,5
Tétralogies de Fallot	8	0,6
Ventricules uniques	2	-
Retours veineux pulmonaire anormaux	1	-
Tronc artériel commun	1	-
Malposition des gros vaisseaux	1	-
Oncologie	39	1,2
Rythmologie	10	1,5

III. Discussion

L'analyse de la population suivie en cardiologie pédiatrique au CHU de Brest a permis de définir huit grandes familles de pathologies nécessitant un suivi. Elles correspondent aux motifs de suivi les plus fréquents selon les données de la littérature en Europe ou aux Etats Unis (1,2). Le pivot central de la cardiologie pédiatrique est la cardiologie congénitale. Le reste de la population suivie se répartie entre l'oncologie, la rythmologie, les pathologies neuromusculaires, les dysfonctions cardiaques primitives ou secondaires, l'hypertension artérielle et l'hypertension artérielle pulmonaire.

L'analyse de la population active de consultation du CHU de Brest nous permet de faire une photographie de cette activité. Ses différentes composantes nous donnent une meilleure lisibilité et des éléments de réflexion sur les axes de développement de la cardiologie pédiatrique. L'analyse des motifs de transfert pour cause cardiologique permet de réfléchir autour du diagnostic anténatal et l'analyse de la pyramide des âges d'anticiper la prise en charge de toute cette population croissante représentée par les adultes atteints de cardiopathie congénitale. C'est autour de ces deux axes de réflexion qu'il semble intéressant de baser le développement et l'enrichissement des relations avec les gynéco-obstétriciens et les cardiologues adultes ainsi qu'avec toutes les spécialités avec lesquelles l'équipe de cardiopédiatrie Brestoise interagit.

La description de la population Parisienne de cardiopathie congénitale a déjà été réalisée par l'équipe du Centre Hospitalier Necker-Enfants Malades. Il a été possible de comparer nos résultats avec ceux d'une équipe de référence en cardiologie congénitale. Comme dans cette étude le centre de Necker-Enfants Malades a mesuré la proportion de chaque forme de cardiopathie dans leur cohorte de patients porteurs de cardiopathies congénitales. Les résultats apparaissent du même ordre de grandeur pour la plupart des groupes de cardiopathies. Les similarités sont plus grandes dans les groupes de cardiopathies les plus fréquentes tels que les shunts ou les obstacles gauches ou droits. Les différences sont plus importantes dans les formes de cardiopathies plus rares comme les anomalies de connexions ou les cardiopathies conotruncales (3).

Même si cette analyse a permis de mieux connaître la population suivie en consultation de cardiologie pédiatrique congénitale à Brest et que les résultats semblent comparables aux données plus générales (4), les conclusions épidémiologiques sont très limitées. Les conditions nécessaires pour réaliser une analyse statistiquement représentative sont celles remplies par les registres qui analysent la population générale. La France est en retard dans ce

domaine par rapport aux pays d'Europe. L'organisation EUROCAT réalise le suivi des malformations congénitales dans l'union Européenne (5). Elle regroupe un nombre important de registre en Europe réalisé selon une méthodologie particulière. Il n'y a pas à l'heure actuelle de registre nationale des malformations congénitales en France. Il existe des registres régionaux qui suivent la méthodologie EUROCAT. Le plus ancien et le plus important est celui de la région Ile de France (6). Depuis 2010, il existe un registre des malformations de Bretagne dont les publications sont en cours. Ces registres permettent de faire un bilan quantitatif et qualitatif des malformations congénitales des populations qu'ils représentent. Ils font une évaluation de la prévalence des malformations cardiaques. Ces registres européens ne sont pas des registres spécifiques de cardiopathies congénitales. Ils font une classification diagnostic en suivant la CIM 10 qui n'est pas parfaitement adaptée dans la description précise des différentes cardiopathies congénitales. Le groupe de travail EPICARD réalise un suivi prospectif spécifique des cardiopathies congénitales en Ile de France et utilise pour définir les diagnostics le code IPCCC (International Pediatric and Cardiac Congenital Code) (Annexe) qui permet un diagnostic extrêmement précis des cardiopathies congénitales permettant une description très fine des différentes cardiopathies congénitales en suivant l'analyse segmentaire (7). Le codage par l'IPCCC n'a pas été possible pour des raisons méthodologiques pour l'analyse de la cohorte Bretoise mais c'est une mesure à mettre en place dans la perspective d'améliorer la description de la cohorte Bretoise.

Même si les méthodes utilisées par le groupe d'étude EPICARD devraient être généralisées dans la perspective de décrire de manière plus précise la population de patients porteurs de cardiopathies congénitales en France, il serait également intéressant de réfléchir à un modèle comparable à l'échelon local en comptabilisant l'ensemble des malformations cardiaques chez les enfants nés dans le département. Pour affiner la description de cette population, il serait particulièrement intéressant également d'intégrer les données du diagnostic anténatal ainsi que les données génétiques. Ce sont des paramètres essentiels en cardiologie congénitale.

La constitution d'un tel registre reste très complexe à mettre en place nécessitant un effort important de tous les intervenants pour centraliser les données. Il fait intervenir également différents organismes tels que les maternités, les services de pédiatrie, les pédiatres libéraux et les cardiologues. En raison de cette complexité, il pourrait être intéressant de réfléchir à une association avec les responsables du registre breton des malformations congénitales.

La principale limite de l'analyse de cette population est un biais de suivi. La base de données utilisée est active. Certaines pathologies cardiaques ne nécessitent pas un suivi à vie. Les enfants pour lesquels le suivi s'est arrêté ont été supprimés de la base de données et n'ont pas pu être comptabilisés. Il en est de même pour les enfants décédés pour motif d'ordre

cardiologique ou autre qui ont été retiré de la base de données. Pour cette raison certaines pathologies ont pu être sous-estimées.

Tous les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale ne nécessitent pas obligatoirement une intervention chirurgicale ou par cathétérisme. Un peu moins d'un tiers des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale ont subi au moins une intervention chirurgicale. Cela concerne essentiellement les étiologies les plus fréquentes que sont les CIA, les CIV et les Sténoses valvulaires pulmonaires et aortiques.

Les prises en charge thérapeutique par cathétérisme interventionnel se sont développées au cours de ces quinze dernières années. Des pathologies de plus en plus nombreuses et variées peuvent être prises en charge par cette technique. Le nombre de chirurgies et d'interventions par cathétérisme est important puisqu'il définit l'interaction de notre équipe avec les équipes chirurgicales et qu'il correspond à des données financières importantes.

Le nombre d'interventions chirurgicales réalisées dans la population d'étude a été répertorié depuis 1995. Depuis 1997 ce nombre semble varier entre 20 et 30 interventions chirurgicales par an soit une moyenne de 26 par an. Les sites de chirurgie ont varié dans le temps. De manière historique l'équipe de cardiologie pédiatrique Brestoise s'est associée durant de nombreuses années avec l'équipe de chirurgie pédiatrique de L'Institut Jacques Cartier de Massy. De profondes modifications dans l'équipe de cardiologie pédiatrique du CHU de Brest ont entraîné la nécessité de former un nouveau médecin. Ce dernier a réalisé sa formation pratique dans le service de cardiologie pédiatrique du CHU Necker. Un partenariat s'est donc créé et depuis 2008, l'essentiel des interventions chirurgicales sont réalisées au CHU Necker. Depuis 2010, une association se crée avec le CHU de Nantes qui est le centre de chirurgie cardiaque pédiatrique le plus proche avec un nombre croissant d'interventions. Le nombre d'interventions chirurgicales retranscrits n'est fiable qu'à partir de 1997 en raison d'un nombre de perdus de vue nés entre 1995 et 1996 avec de plus des patients sortis de la base de données en raison de leur passage vers les consultations de cardiologie adulte. Les sites de chirurgie sont également mieux renseignés dans la base de données depuis 2002-2003 avec un nombre de sites de chirurgie « divers » (non connu) qui a diminué après ces années.

La centralisation de la prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales de l'enfant ou de l'adulte est une notion bien établie et recommandée par les instances nationales et internationales (8–10). La cardiologie congénitale est une « surspécialité » nécessitant une prise en charge tout aussi spécialisée. L'organisation se fait autour de centres de référence de l'Association des Malformations Cardiaques Congénitale Complexes (M3C) constitués de

l'Hôpital Necker-Enfants Malades, du Centre Médico-Chirurgicale Marie Lannelongue et de l'Hôpital Européen Georges Pompidou. Les centres régionaux comme le CHU de Rennes et le CHU de Nantes sont des centres de compétences en cardiologie congénitale (11). Cette association en fait la plus grande organisation de soins en cardiologie pédiatrique congénitale d'Europe. Les centres chirurgicaux d'Ile de France ont une grande expérience depuis de nombreuses années en matière de chirurgie cardiaque pédiatrique et cela a pour conséquence que la grande majorité des interventions chirurgicales de cardiologie pédiatrique soit réalisée dans ces centres de références. Ceci est d'ailleurs confirmé par les bilans des Agences Régionales de l'Hospitalisation (ARH) de la région l'Ile de France (12). Près de 60% des enfants opérés en Ile de France proviennent d'autres régions (12). L'association des ARH du grand ouest a constaté un taux de fuite très important pour la prise en charge chirurgicale des pathologies cardiaques de l'enfant avec un taux de 65% d'hospitalisation en dehors de l'inter-région (13). Le Schéma Régional de l'Organisation de Soins (SROS) de 2008 réalisé par l'association des ARH de l'ouest a pour objectif de diminuer ce taux de fuite en poursuivant le développement de la chirurgie cardiaque pédiatrique et en particulier au CHU de Nantes (13). Dans la population d'étude Brestoise, le nombre d'interventions réalisées au CHU de Nantes a augmenté ces 3 dernières années. Cela traduit les effets du SROS réalisé en 2008. Il semble que les objectifs de l'inter-région tendent plutôt vers une augmentation de l'activité de chirurgie cardiaque pédiatrique vers les CHU régionaux et en particulier le CHU de Nantes. La région Ile de France semble vouloir maintenir son activité de chirurgie cardiaque pédiatrique et rester un recours à l'échelle nationale.

Parmi les motifs de consultation fréquents on remarque la rythmologie même si les pathologies rythmologiques sont moins fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Pour cette raison les maladies du rythme et de la conduction représentent moins de 10% des motifs de suivi en cardiologie pédiatrique au CHU de Brest. Les formes de troubles du rythme de loin les plus fréquents sont les troubles du rythme supraventriculaire qui eux mêmes sont largement dominés par les différentes formes de tachycardies jonctionnelles de l'enfant (14). Les tachycardies jonctionnelles sont souvent traitées de manières assez stéréotypées et les formes récidivantes ne sont pas les plus fréquentes. Les troubles du rythme ventriculaire sont rare chez l'enfant (1). Les troubles de la conduction sont également peu fréquents et sont en majorité post-opératoires (14). Les pathologies rythmologiques sont donc beaucoup moins variées qu'en cardiologie adulte. En raison de ces caractéristiques, les équipes de cardiologie pédiatrique constituées exclusivement de pédiatres comme celle de Brest, sont parfois en difficulté devant les pathologies rythmologiques plus complexes de l'enfant. La collaboration

avec les équipes de cardiologie adulte dont la formation en rythmologie générale est plus poussée est donc importante. Ils apportent leur expertise sur les pathologies rythmologiques sur cœur anatomiquement normal et peuvent orienter vers le diagnostic et l'organisation de certains examens complémentaires spécifiques. Par ailleurs, les pathologies rythmologiques associées ou compliquant les cardiopathies congénitales sont très spécifiques et requièrent un niveau de compétences particulier dans le domaine. Les troubles du rythme et de la conduction font partie de l'histoire naturelle de certaines formes de cardiopathies et leur prévalence augmente avec le vieillissement (14–17). Les troubles de la conduction avec indication de stimulation sont également des complications habituelles de la correction chirurgicale de certaines malformations (14). L'augmentation de l'espérance de vie des patients porteurs de cardiopathies congénitales va entraîner entre autre une augmentation de la fréquence de pathologies rythmologiques associées (18–20). Les centres de référence en rythmologie des cardiopathies congénitales sont très peu nombreux et hautement spécialisés. Le recours aux centres de référence pour les équipes de cardiologie pédiatrique comme le CHU de Brest est donc essentiel. Les traitements par les techniques électrophysiologiques ou l'implantation de stimulateur en cardiologie congénitale ne doivent être réalisés que par ces centres qui en ont l'habitude (8,9). Cependant le suivi au long court de ces patients se fait dans les CHU d'origine en raison notamment de l'éloignement géographique. Ce suivi comporte notamment la surveillance des enfants porteurs de stimulateurs cardiaques.

Il semble cohérent d'améliorer les compétences au sein de l'équipe de cardiologie pédiatrique du CHU de Brest dans la prise en charge des pathologies rythmologiques. Pour cela, il est important de se tourner vers les équipes de cardiologie adulte avec lesquelles un partenariat spécifique pourrait se développer afin d'améliorer le suivi des patients porteurs de l'association d'une cardiopathie congénitale et d'un trouble du rythme ou de la conduction. Par ailleurs, l'affirmation de cette coopération pourra permettre de prendre en charge à Brest la population d'adolescents dont la morphologie et la physiopathologie diffère peu de celle de l'adulte. Une consultation de rythmologie spécifique pourrait être réalisée par un binôme constitué par le cardiopédiatre et le cardiologue « adulte ». Par cette méthode la mise en commun des connaissances permet une meilleure prise en charge des patients, mais également l'échange entre les praticiens de chaque équipe améliorant ainsi les connaissances de chacun.

La rythmologie doit constituer un des axes de travail dans l'avenir pour les équipes de cardiologie congénitale adulte et pédiatrique au CHU de Brest.

Le transfert a une place essentielle dans la prise en charge thérapeutique des enfants. Il est inévitable pour les Hôpitaux n'hébergeant pas les activités de chirurgie cardiaque pédiatrique ou de cathétérisme, d'avoir recours à une activité de transfert efficace. Au CHU de Brest le transfert des enfants souffrant de cardiopathies congénitales est pris en charge par le SAMU pédiatrique secondaire. Cette activité est réalisée par des Pédiatres réanimateurs s'organisant sur une astreinte. Les données ont été analysées depuis 2009.

Les motifs cardiologiques de transfert varient entre 8 et 14 % de l'ensemble des transferts de 2009 à 2011. Les motifs principaux de transfert sont la nécessité de recours en urgence à une chirurgie ou à un cathétérisme. Les deux étiologies principales de transfert sont la coarctation de l'aorte et la transposition des gros vaisseaux. La centralisation dans les centres de référence de la prise en charge chirurgicale des enfants porteurs de cardiopathies améliore la survie de ces enfants (8–10). Il est nécessaire pour cela d'assurer une organisation de transfert pédiatrique efficace ne diminuant pas la survie des patients (21). Le choix d'une équipe de transfert pédiatrique paraît donc judicieux. Ces transferts pédiatriques doivent se limiter aux urgences et il est nécessaire de reconnaître les situations à risques afin de les anticiper. Ceci est particulièrement vrai chez le nouveau-né par l'intermédiaire du diagnostic anténatal (21). Les complications de certaines cardiopathies congénitales doivent être prévenues par un transfert anténatal. Une naissance organisée dans un des centres de référence permet la prise en charge rapide quand elle est nécessaire. Pour ces raisons le diagnostic anténatal de certaines cardiopathies est particulièrement important. Il a été démontré dans le cas de la transposition des gros vaisseaux que le diagnostic anténatal réduit la mortalité et la morbidité néonatale. Il a été démontré que le transfert anténatal de certaines pathologies modifie la morbi-mortalité comme c'est le cas pour la transposition des gros vaisseaux (22) ou le retour veineux pulmonaire anormal total bloqué qui nécessitent une intervention très rapide à la naissance qu'elle soit chirurgicale ou par cathétérisme. Ces éléments montrent l'intérêt du développement du diagnostic anténatal et du transfert anténatal vers les centres de référence.

La question se pose en terme différent en ce qui concerne l'ensemble des cardiopathies ducto-dépendantes c'est à dire dont la survie dépend du maintien d'un canal artériel ouvert. Dans le cas de la coarctation de l'aorte, le diagnostic anténatal d'une atmosphère de coarctation est possible permettant l'organisation de la surveillance néonatale. Cependant il semble difficile de prédire de manière certaine si la coarctation va se constituer en postnatal et si elle sera responsable d'une décompensation cardiaque (23). Le transfert postnatal est choisi dans la majeure partie des cas comme on le constate dans l'analyse de la population d'étude. Le choix d'un transfert postnatal doit intégrer le risque de séparer la mère de son enfant. Si la prise en charge chirurgicale est réalisée dans les premiers jours de vie de l'enfant, organiser un

transfert anténatal peut prévenir la séparation. Dans le cas de la coarctation de l'aorte, la chirurgie n'est que rarement organisée dans les premiers jours de vie. Il est donc souvent possible d'organiser la naissance dans le centre d'origine.

Le diagnostic anténatal de certaines pathologies comme les sténoses pulmonaires, l'APSI ou le RVPA est aujourd'hui difficile à faire. Ces pathologies représentent presque 20% des motifs de transfert post natal. Leur diagnostic anténatal modifierait le pronostic et le vécu des familles. Leur dépistage est rendu possible grâce au développement de coupes et techniques échographiques qui ne sont pas encore utilisées en routine aujourd'hui dans le dépistage. Le nombre de transferts postnataux de certaines cardiopathies doit donc diminuer dans les années à venir, en particulier dans le cas de la transposition des gros vaisseaux. Ceci est directement lié à la qualité du diagnostic anténatal.

Le passage à l'âge adulte est un sujet primordial dans le domaine de la cardiologie congénitale avec une population qui s'est modifiée ces dernières années.

Dans la population d'étude Brestoise, l'âge moyen de la population est de 7,5 ans avec un Sex ratio de 1,1. En considérant que le passage à l'âge adulte se fait à 18 ans, on estime que 219 patients passeront vers la consultation de cardiologie adulte dans les cinq prochaines années soit une moyenne de 43,8 patients par an.

L'augmentation de la survie des patients porteurs de cardiopathies congénitales a modifié les caractéristiques démographiques de cette population. Actuellement on estime que 85 % des patients souffrant de cardiopathies congénitales passent à l'âge adulte avec une augmentation de l'ordre de 2500 patient par an (24). Depuis l'an 2000, le nombre d'adultes présentant une cardiopathie congénitale est devenu supérieur au nombre d'enfants et le nombre de patients est en constante augmentation (25). Le nombre de patients porteurs de cardiopathies congénitales à l'âge adulte est actuellement estimé entre 2000 et 2800 par million d'habitants (20). De nos jours la plupart des patients ont une réparation chirurgicale dans les premières années de vie et la grande majorité avant l'âge de un an. Cette réparation chirurgicale ne signifie pas la guérison et nécessite un suivi (26). Certains patients sont porteurs de cardiopathies n'ayant pas nécessité d'intervention chirurgicale car bien tolérées (26). Ces patients nécessitent évidemment un suivi attentif car la cardiopathie peut avoir un retentissement à l'âge adulte par son évolution naturelle ou son vieillissement. D'autres patients ont des cardiopathies ayant nécessitées une chirurgie palliative voire aucune chirurgie car considérées comme irréparable. Ces patients subissent alors les complications cardiaques et extracardiaques de leur cardiopathie qui nécessitent un suivi spécialisé (26). Un certains

nombre de cardiopathies congénitales peuvent encore être découverte à l'âge adulte comme c'est le cas pour la communication interauriculaire ou la double discordance (20).

La grande majorité des pathologies retrouvées chez les adultes jeunes de cette population est représentée par les CIV et les CIA dont le suivi ne nécessite que la connaissance des complications de ces pathologies à long terme. Par contre les autres pathologies plus complexes, nécessitent un plateau technique élargi et des compétences spécifiques en radiologie, échographie, en rythmologie et dans la connaissance de ces pathologies spécifiques. Contrairement au jeune enfant où l'échographie est rarement mise à défaut, l'échographie a ses limites chez l'adulte, en particulier s'il a déjà été opéré. Les techniques d'imagerie par résonnance magnétique et par tomodensitométrie prennent une place essentielle dans l'exploration des cardiopathies congénitales de l'adulte. Il est essentiel que le médecin qui réalise ces examens ait de solides connaissances en cardiologie congénitale (23,22,30). Le principal inconvénient du scanner est l'irradiation même si les techniques actuelles de *gating* diminuent les doses administrées (27). L'*European Society of Cardiology* recommande l'IRM cardiaque dans un bon nombre d'indications chez le patient adulte. Les indications retenues sont l'analyse du cœur gauche, l'étude fonctionnelle des valves aortique et mitrale et l'analyse anatomique de l'arche aortique (28). La réalisation d'examens pertinents dans ce domaine nécessite une formation spécifique dans le domaine radiologique mais également dans le domaine des cardiopathies congénitales. Cela demande une coopération entre cardiologue et radiologue. L'*European Society of Cardiology* recommande actuellement la réalisation de 150 IRM par an dans ce domaine chez le patient adulte (28). Les données de cette étude semblent montrer qu'il paraît difficile de réaliser ces examens au CHU de Brest avec un nombre trop faible d'examens. L'augmentation des indications et en particulier l'augmentation du nombre de «congénitaux» adultes dans les années à venir va créer un besoin dans ce domaine qu'il faut anticiper.

Il s'ajoute également chez les femmes les problèmes de contraception et le désir de grossesse, questions auxquelles le cardiologue n'est pas habitué. Un partenariat particulier avec les gynécologues-obstétriciens est nécessaire. La contraception doit être réfléchie en prenant en compte notamment le risque thrombo-embolique. Certaines pathologies congénitales contre-indiquent la grossesse et cette information doit être transmise dès le plus jeune âge aux jeunes femmes porteuses de ces cardiopathies. L'acceptation de cette réalité est souvent difficile et demande de nombreuses heures de discussion et d'information. Certaines cardiopathies peuvent être compatible avec la grossesse mais au prix d'une surveillance attentive et une

anticipation (modification de traitements, chirurgie préalable...). Le projet de grossesse doit dans ces situations être évoqué en consultation pour que le risque de complication soit minimisé. Les complications sont plus importantes au troisième trimestre de grossesse et en per-partum et post-partum immédiat. Les risques péri-partum doivent être évalués de manière individuelle. La décision de la voie d'accouchement doit être prise après discussion entre cardiologues et obstétriciens.

De nombreuses questions d'ordre sociales et financières se posent également pour ces patients avec des difficultés lors de la contraction de contrat d'assurance ou bien lors de demande de prêts bancaires. Une aide spécifique doit pouvoir être donnée à ces patients pour les aider à répondre correctement aux questionnaires et éviter d'essuyer un refus systématique.

Même si ces sujets sont évoqués très tôt dans le suivi des enfants, il faut également intégrer dans le raisonnement les questions de l'activité physique ainsi que l'avenir professionnel de ces patients.

Les difficultés d'articulation des équipes pédiatrique et adulte ainsi que le manque de structure s'occupant d'adultes ont eu pour conséquence qu'un nombre important de patients ont arrêté leur suivi (29). Actuellement se déroule en France à ce propos une campagne organisée par l'association M3C qui a pour but de sensibiliser les patients sur ce sujet.

Le passage à l'âge adulte des enfants porteurs de cardiopathies congénitales est donc devenu un problème de santé publique auquel il faut proposer des solutions adaptées. Il n'y a actuellement aucune recommandation nationale sur le sujet même si des équipes spécialisées y travaillent depuis plusieurs années comme le service de cardiologie congénitale de L'Hôpital Européen Georges Pompidou qui est le centre de référence dans le domaine. Il existe des *Guidelines* internationaux publiés en 2008 et 2010 permettant de guider les pratiques (19,20). Ces patients requièrent une prise en charge spécialisée par des équipes médicales formées à la cardiopathie congénitale de l'adulte.

Il faut donc s'adapter également à l'échelon local pour améliorer la prise en charge de patients porteurs de cardiopathies congénitales à l'âge adulte ainsi que développer la coordination entre les structures pédiatriques et adultes. Des moyens ont déjà été mis en œuvre avec la création en 2011 d'une réunion trimestrielle regroupant les équipes de cardiologie pédiatrique et de cardiologie adulte afin de discuter des dossiers de patients en âge de passer vers les consultations adultes. Le besoin d'un médecin cardiologue spécialisé en cardiologie congénitale est très présent et un cardiologue adulte est actuellement en train de se former dans ce domaine. Les *Guidelines* de 2008 et 2010 classifient les cardiopathies congénitales en trois groupes, les cardiopathies nécessitant un suivi spécialisé exclusif, les cardiopathies nécessitant un suivi alterné avec un cardiologue non spécialiste et un cardiologue spécialisé et

les cardiopathies nécessitant un suivi par un cardiologue non spécialiste (19,20) . Ce médecin pourrait donc avoir plusieurs rôles, un rôle de suivi de patients mais également un rôle de conseil pour les cardiologues amenés à suivre des patients souffrant de cardiopathies congénitales. Il sera nécessaire que ce médecin reçoive une formation dans les différentes méthodes d'imagerie. Il peut s'agir du cardiologue spécialisé ou d'un radiologue étant également formé sur le sujet. Le cardiologue spécialisé dans les cardiopathies congénitales de l'adulte doit aussi se familiariser avec les pathologies rythmologiques spécifiques touchant ces patients en gardant un lien étroit avec les centres de référence où un avis de rythmologie spécialisée dans ce domaine pourra être donné. Les techniques de cathétérisme interventionnel ou de chirurgie cardiaque sont beaucoup trop spécifiques pour être réalisées dans un centre régional comme le CHU de Brest. Une association étroite avec les centres de référence doit être entretenue dans ces domaines.

La transition de l'adolescent à l'âge adulte est une période critique et le changement d'équipe médicale peut être difficile à accepter par le patient. C'est la période où il faut commencer à plus s'adresser au patient qu'à ses parents et lui expliquer sa pathologie (26). Il faut aborder les sujets de l'avenir professionnel, de l'activité physique, de la contraception et de la grossesse. Les consultations durant cette période doivent être un peu plus longues et attentives. Cette phase est une phase de transition de l'adolescence à l'âge adulte et il serait intéressant de proposer une consultation spécifique de transition. Le *British Cardiac society working Party* proposent de faire participer un intervenant extérieur pouvant être une infirmière spécialisée dans le domaine (24). Cette infirmière fait le lien entre les équipes pédiatriques et adultes et a un rôle charnière dans le passage à l'âge adulte. Elle a un rôle d'enseignement et d'éducation et aborde les différents thèmes tels que la contraception, la grossesse, l'avenir professionnel et l'activité physique. Dans les centres hospitaliers de Ponchaillou à Rennes et de Necker à Paris, une infirmière spécialisée est déjà intégrée à l'équipe de cardiologie et a un rôle d'éducation et d'enseignement avec les enfants. Cette possibilité est à envisager au CHU de Brest. Une véritable consultation avec l'infirmière spécialisée pourrait être organisée en parallèle de la consultation de cardiologie où seraient abordés les différents thèmes et cette consultation pourrait encadrer la phase de transition avec les équipes adultes. Cette possibilité pourrait faciliter la phase de transition et ainsi assurer le succès du relai avec les équipes adultes. Cette consultation est adaptable et peut s'intégrer avec un relais vers une consultation de cardiologie congénitale hospitalière ou vers une consultation de cardiologie non spécialisée de ville.

D'autres équipes proposent une consultation mixte entre cardiologue pédiatre et cardiologue adulte pendant la phase de transition. Cette consultation est un peu plus longue et aborde les

différents thèmes liés au passage à l'âge adulte. Cette solution pourrait également être utilisée mais le relais avec une consultation de cardiologie non spécialisée de ville paraît moins évident.

Le passage à l'âge adulte est un sujet d'actualité dans les équipes de cardiologie congénitale pédiatrique et adulte au CHU de Brest. La réflexion porte donc actuellement sur la meilleure stratégie à adopter pour que le relais se fasse de la meilleure façon possible afin de diminuer le nombre de patients porteurs de cardiopathie congénitale perdus de vue.

Conclusion

La cardiologie pédiatrique est une spécialité complexe qui est actuellement en mutation. Décrire et connaître de manière précise la population suivie en cardiologie pédiatrique au CHU de Brest est devenu une nécessité afin d'identifier les problématiques et se donner les moyens d'améliorer la prise en charge des patients. Ce travail a été l'occasion de créer un logiciel informatique qui va permettre un suivi prospectif des patients dans les années à venir. Il sera alors possible de faire une description plus fidèle de la population Brestoise en faisant disparaître le principal biais de cette étude qu'était le nombre de perdus de vue touchant certains groupes de pathologies.

La toile constituée par les grandes familles de pathologies suivies en cardiologie pédiatrique est la même dans les différents centres Européens. Les cardiopathies congénitales sont les motifs de consultation les plus fréquents. L'analyse descriptive de cette population à Brest permet de mieux connaître la stratification des différentes pathologies suivies à l'échelon local mais ouvre également la réflexion sur le développement de l'épidémiologie générale des cardiopathies congénitales en France qui reste peu développée par rapport à nos voisins Européens. La complexité et la diversité des différentes malformations cardiaques rendent la tâche difficile. La plupart des registres Européens décrivent l'ensemble des malformations de l'enfant et ne peuvent pas pour cette raison décrire de manière précise l'épidémiologie des différentes cardiopathies congénitales. La création en Bretagne d'un registre de malformation depuis 2010 est une avancée épidémiologique. Dans le but de mieux connaître et décrire les cardiopathies congénitales, une association avec les responsables du registre s'est développée. Elle a permis d'aboutir à la première évaluation épidémiologique descriptive des cardiopathies congénitales en Bretagne réalisée en population ainsi que de faire une évaluation du diagnostic anténatal.

L'analyse du nombre de transfert ainsi que leur indication a montré que dans le cas de prise en charge chirurgicale ou par cathétérismes centralisés, il était particulièrement important d'organiser une activité de transfert pédiatrique efficace. L'analyse des motifs de transfert permet également d'ouvrir une réflexion sur le développement du diagnostic anténatal cardiologique. Il permet d'anticiper certaines naissances par un transfert anténatal, ce qui améliore la survie dans certains cas.

Le passage à l'âge adulte des patients porteurs de cardiopathies congénitales est un sujet qui est particulièrement d'actualité. L'estimation du nombre de patients devant passer vers les consultations adultes dans les prochaines années est importante. L'augmentation constante du nombre de ces patients a entraîné une réflexion aux niveaux national, régional et local. Les

équipes de cardiologie pédiatrique et adulte du CHU de Brest ont déjà mis en place certaines mesures. Ce travail a également été l'occasion de réfléchir après l'analyse des données de la littérature sur des méthodes visant à améliorer le passage à l'âge adulte et faciliter cette phase de transition délicate de l'adolescence à l'âge adulte.

La cardiologie pédiatrique est une spécialité en mouvement permanent et rapide que ce soit par les avancées technologiques, les traitements possibles mais également par les modifications démographiques de la population de patients souffrant de cardiopathies congénitales. Il semble que le développement des partenariats transversaux qu'il soit avec les équipes de cardiologie adulte ou les centres de référence soit un axe essentiel du raisonnement actuel. Il est également important à l'échelon local au sein même de l'équipe de cardiologie pédiatrique Brestoise.

Annexes

European Paediatric Cardiac Code (IPCCC Short List) - 1 April 2012

with ICD-9, ICD-10, STS/EACTS Short List crossmapping

	EPCC code	ICD-9	ICD-9 additional	ICD-10	ICD-10 additional	STS/EACTS equivalent: January 2010
Diagnostic congenital and generic cardiac codes						
Normal heart.	01.01.00	nc		nc		Normal heart.
Levocardia: heart predominantly in left hemithorax.	02.01.03	nc		nc		Levocardia
Normal atrial arrangement (situs), atrioventricular & ventriculo-arterial connections.	01.03.10	nc		nc		
Usual atrial arrangement (situs solitus).	01.03.00	nc		nc		
Concordant ventriculo-arterial connections.	01.05.00	nc		nc		
Innocent murmur.	10.12.01	785.2		R01.0		
Abnormalities of position and connection of heart						
Position/orientation of heart abnormal.	02.01.09	746.8		Q24.8		Cardiac, Other
Dextrocardia: heart predominantly in right hemithorax.	02.01.02	746.8		Q24.0		Dextrocardia
Mitral heart (mesocardia).	02.01.04	746.8		Q24.8		Mesocardia
Position or morphology of thoraco-abdominal organs abnormal.	03.01.09	759.9		Q89.9		Thoracic and/or mediastinal, Other
Lung anomaly.	03.02.09	748.9		Q33.8		Thoracic and/or mediastinal, Other
Functionally congenital single lung.	03.02.14	748.5		Q33.2		Thoracic and/or mediastinal, Other
Tracheobronchial anomaly.	03.03.05	748.3		Q32.4		Thoracic and/or mediastinal, Other
Visceral heterotaxy (abnormal arrangement thoraco-abdominal organs).	03.01.02	759.3		Q20.6		Heterotaxia syndrome
Abnormal atrial arrangement.	01.03.06	746.9		Q20.9		Cardiac, Other
Total minor isomerism (situs inversus).	03.01.03	759.3		Q89.3		Situs inversus
Right isomerism (sagittalis).	03.01.04	746.8		Q20.8		Atrial isomerism, Right
Left isomerism (polygastric).	03.01.05	746.8		Q20.6		Atrial isomerism, Left
Atrioventricular and/or ventriculo-arterial connections abnormal.	01.03.09	746.9		Q20.9		Cardiac, Other
Double inlet atrioventricular connection (double inlet ventricle).	01.01.14	745.3		Q20.4		Single ventricle
Double inlet right ventricle.	01.04.03	745.3		Q20.4		Single ventricle, D/RV
Double inlet left ventricle.	01.04.04	745.3		Q20.4		Single ventricle, D/LV
Tricuspid atresia.	08.01.01	746.1		Q22.4		Single ventricle, Tricuspid atresia
Mitral atresia.	06.02.01	746.8		Q23.8		Single ventricle, Mitral atresia
Solitary ventricle of indeterminate morphology.	02.03.05	745.3		Q20.4		Single ventricle, Other
Discordant ventriculo-arterial connections (TGA).	01.05.01	745.1		Q20.3		TGA
Transposition of great arteries (TGA) (concordant atrioventricular & discordant ventriculo-arterial connections) & intact ventricular septum.	01.01.02	745.1		Q20.3		TGA, NS
Congenitally corrected transposition of great arteries (discordant atrioventricular & ventriculo-arterial connections).	01.01.03	745.1		Q20.5		Congenitally corrected TGA
Double outlet right ventricle.	01.01.04	746.8		Q20.1		DORV
Double outlet right ventricle: Fallot type (subaortic or doubly committed ventricular septal defect & pulmonary stenosis).	01.01.17	746.8		Q20.1		DORV, TOF type
Double outlet right ventricle: transposition type (subpulmonary ventricular septal defect).	01.01.16	746.8		Q20.1		DORV, TGA type
Double outlet right ventricle: with non-committed ventricular septal defect.	01.01.18	746.8		Q20.1		DORV, Remote VSD (Uncommitted VSD)
Double outlet right ventricle: subaortic or doubly committed ventricular septal defect without pulmonary stenosis (VSD type).	01.01.40	746.8		Q20.1		DORV, VSD type
Double outlet right ventricle: with intact ventricular septum.	01.01.24	746.8		Q20.1		DORV, NS
Double outlet left ventricle.	01.05.03	746.8		Q20.2		DOLV
Common arterial trunk (truncus arteriosus).	09.01.01	745.0		Q20.0		Truncus arteriosus
Concordant VA connections with parallel great arteries (anatomically corrected malposition).	01.05.10	746.9		Q20.8		Cardiac, Other
Tetralogy of Fallot and variants						
Tetralogy of Fallot.	01.01.01	745.2		Q21.3		TOF
Pulmonary atresia + ventricular septal defect (VSD) (including Fallot type).	01.01.06	745.2		Q21.3		Pulmonary atresia, VSD (including TOF, PA)
Pulmonary atresia + ventricular septal defect (VSD) + systemic to pulmonary collateral artery(ies) (MAPCA(s)).	01.01.25	745.2	747.9	Q21.3	Q27.8	Pulmonary atresia, VSD: MAPCA (pseudotruncus)
Absent pulmonary valve syndrome: Fallot type.	09.05.25	746.8	746.0	Q24.8	Q22.3	TOF, Absent Pulmonary Valve
Solitary arterial trunk (absent intrapulmonary pulmonary arteries).	09.07.26	745.2		Q25.7		Cardiac, Other
Major systemic to pulmonary collateral artery(ies) (MAPCA(s)).	09.08.01	747.9		Q27.8		MAPCA(s) (major anteropulmonary collateral(s) (without PA-VSD)
Systemic to pulmonary collateral artery(ies) (MAPCA(s)) stenosis(es).	09.20.25	747.9		Q27.8		MAPCA(s) (major anteropulmonary collateral(s) (without PA-VSD)
Abnormalities of great veins						
Superior caval vein (SVC) abnormality.	04.01.00	747.4		Q26.9		Systemic venous anomaly
Left superior caval vein (SVC) persisting to coronary sinus.	04.01.01	747.4		Q26.1		Systemic venous anomaly
Inferior caval vein (IVC) abnormality.	04.03.00	747.4		Q26.9		Systemic venous anomaly
Inferior caval vein (IVC) interruption (absent suprarenal segment) with azygos continuation.	04.03.10	747.4		Q26.8		Systemic venous anomaly
Hepatic vein abnormality.	04.02.00	747.4		Q26.8		Systemic venous anomaly
Systemic vein abnormality: congenital.	04.05.00	747.4		Q26.9		Systemic venous anomaly
Systemic venous collateral(s).	04.05.06	747.4		Q26.8		Systemic venous anomaly
Pulmonary vein abnormality.	04.08.00	747.4		Q26.9		Cardiac, Other
Pulmonary vein stenosis.	04.08.91	747.4		Q26.9		Pulmonary vein stenosis
Totally anomalous pulmonary venous connection.	04.08.05	747.4		Q26.2		Total anomalous pulmonary venous connection
Totally anomalous pulmonary venous connections: supracardiac.	04.08.00	747.4		Q26.2		Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), Type 1 (supracardiac)
Totally anomalous pulmonary venous connections: intracardiac.	04.08.20	747.4		Q26.2		Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), Type 2 (cardiac)
Totally anomalous pulmonary venous connections: infracardiac.	04.08.30	747.4		Q26.2		Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), Type 3 (infracardiac)
Totally anomalous pulmonary venous connections: mixed.	04.08.50	747.4		Q26.2		Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), Type 4 (mixed)
Partially anomalous pulmonary venous connection(s).	04.07.01	747.4		Q26.3		Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC)
Partially anomalous pulmonary venous connection: Scimitar syndrome.	01.01.16	747.4		Q26.8		Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC), Scimitar
Obstructed pulmonary venous connection(s).	04.08.06	747.4		Q26.4		Cardiac, Other
Coronary sinus abnormality.	04.04.00	746.8		Q24.5		Cardiac, Other
Abnormalities of atriums and atrial septum						
Right atrial abnormality.	05.01.00	746.9		Q20.8		Cardiac, Other
Left atrial abnormality.	05.02.00	746.9		Q20.8		Cardiac, Other
Cor triatriatum (divided left atrium).	05.02.01	746.8		Q24.2		Cor triatriatum
Intact atrial septum (no interatrial communication).	05.03.10	nc		nc		
Atrial septum abnormality.	05.03.00	745.5		Q21.9		Cardiac, Other
Patent foramen ovale (PFO).	05.03.01	745.5		Q21.1		PFO
Interatrial communication (ASD).	05.04.01	745.5		Q21.1		ASD
Atrial septal defect (ASD) within oval fossa (secundum).	05.04.02	745.5		Q21.1		ASD, Secundum
Spontaneous closure of atrial septal defect (ASD) within oval fossa (secundum).	05.04.03	nc		nc		
sinus venosus defect (ASD).	05.05.00	745.5		Q21.1		ASD, sinus venosus
Common atrium (partial septum of atrial septum).	05.05.01	745.5		Q21.1		ASD, Common atrium (single atrium)
Interatrial communication (ASD) through coronary sinus orifice.	05.05.03	745.5		Q21.1		ASD, Coronary sinus
Abnormalities of atrioventricular valves and atrioventricular septal defect						
Tricuspid valve abnormality.	06.01.00	746.9		Q22.9		Tricuspid valve, Other
Tricuspid regurgitation.	06.01.91	746.8		Q22.8		Tricuspid regurgitation, non-Ebstein's related
Tricuspid regurgitation: congenital.	06.01.25	746.8		Q22.8		Tricuspid regurgitation, non-Ebstein's related
Tricuspid valve dysplasia.	06.01.03	746.9		Q22.8		Tricuspid valve, Other
Straddling tricuspid valve.	06.01.09	746.9		Q22.8		Tricuspid valve, Other
Ebstein's malformation of tricuspid valve.	06.01.34	746.2		Q22.5		Ebstein's anomaly
Tricuspid stenosis.	06.01.92	746.1		Q22.4		Tricuspid stenosis
Mitral stenosis.	06.02.92	746.5		Q23.2		Mitral stenosis
Mitral valve abnormality.	06.02.00	746.9		Q23.9		Mitral valve, Other
Mitral regurgitation.	06.02.91	746.6		Q23.3		Mitral regurgitation
Mitral regurgitation: congenital.	06.02.25	746.5		Q23.3		Mitral regurgitation
Straddling mitral valve.	06.02.09	746.9		Q23.8		Mitral valve, Other
Supravalvular mitral ring.	05.02.02	746.8		Q20.8		Mitral stenosis, Supravalvular mitral ring
Mitral valve prolapse.	06.02.35	746.9		34.1		Mitral valve, Other
True cleft of mitral leaflet (without atrioventricular septal defect).	06.02.36	746.9		Q23.8		Mitral valve, Other
Mitral valve stenosis.	06.02.93	746.5		Q23.2		Mitral stenosis, Valvar
Mitral valve stenosis: congenital.	06.02.07	746.5		Q23.2		Mitral stenosis, Valvar
Mitral subvalvular apparatus abnormality.	06.02.12	746.9		Q23.8		Mitral stenosis, subvalvar
Mitral subvalvular stenosis.	06.02.13	746.8		Q23.8		Mitral stenosis, subvalvar
Parachute malformation of mitral valve.	06.02.56	746.9		Q23.8		Mitral stenosis, Subvalvar, Parachute
Atrioventricular septal defect (AVSD).	06.06.00	745.8		Q21.2		AVC (AVSD)
Atrioventricular septal defect (AVSD) (isolated atrial component (primum ASD) (partial)).	06.06.01	745.8		Q21.2		AVC (AVSD), Partial (incomplete) (PAVSD) (ASD, Primum)
Atrioventricular septal defect (AVSD) isolated ventricular component.	06.06.06	745.8		Q21.2		AVC (AVSD)
Atrioventricular septal defect (AVSD) atrial & ventricular components with common atrioventricular orifice (complete).	06.06.09	745.8		Q21.2		AVC (AVSD), Complete (CAVSD)
Atrioventricular septal defect (AVSD) atrial & (restrictive) ventricular components + separate atrioventricular valve orifices (intermediate).	06.06.10	745.8		Q21.2		AVC (AVSD), Intermediate (transitional)
Atrioventricular septal defect (AVSD) with ventricular imbalance.	06.05.01	746.9		Q24.8		Cardiac, Other
Atrioventricular septal defect (AVSD) atrioventricular valve abnormality.	06.05.06	746.8		Q24.8		Cardiac, Other
Atrioventricular septal defect (AVSD) atrioventricular valve regurgitation.	06.05.08	746.8		Q24.8		Cardiac, Other
Atrioventricular septal defect and Tetralogy of Fallot.	01.01.20	745.6	745.2	Q21.2	Q21.3	TOF, AVC (AVSD)

Bibliographie

1. Geggel RL. Conditions leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics*. 2004 Oct;114(4):e409–417.
2. Massin MM, Masmoudi H, Dessy H, Goor M, Khaldi K, Morissens M, et al. Workload of ambulatory activities in a tertiary paediatric cardiac centre. *Arch Cardiovasc Dis*. 2008 Dec;101(11-12):737–41.
3. Lelong N, Thieulin A-C, Vodovar V, Goffinet F, Khoshnood B. [Epidemiological surveillance and prenatal diagnosis of congenital anomalies in the Parisian population, 1981-2007]. *Arch Pediatr*. 2012 Oct;19(10):1030–8.
4. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2011 Nov 15;58(21):2241–7.
5. Boyd PA, Haeusler M, Barisic I, Loane M, Garne E, Dolk H. Paper 1: The EUROCAT network--organization and processes. *Birth Defects Res. Part A Clin. Mol. Teratol*. 2011 Mar;91 Suppl 1:S2–15.
6. Khoshnood B, Greenlees R, Loane M, Dolk H. Paper 2: EUROCAT public health indicators for congenital anomalies in Europe. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2011 Mar;91(Suppl 1):S16–22.
7. Houyel L, Khoshnood B, Anderson RH, Lelong N, Thieulin A-C, Goffinet F, et al. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet J Rare Dis*. 2011 Oct 3;6:64.
8. Lundström NR, Berggren H, Björkhem G, Jögi P, Sunnegårdh J. Centralization of Pediatric Heart Surgery in Sweden. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:353–7.
9. Jenkins KJ, Newburger JW, Lock JE, Davis RB, Coffman GA, Iezzoni LI. In-Hospital Mortality for surgical of Congenital Heart Defects: Preliminary Observations of Variation by Hospital Caseload. *Pediatrics*. 1995;95(3):323–30.
10. Arul GS, Spicer RD. Where should paediatric surgery be performed? *Archives of disease in childhood*. 1998;79(1):65–72.
11. HAS. Cardiopathies congénitales complexes: protocole national de diagnostic et de soins. 2008.
12. ARS ile de France. Schéma d'organisation de soins: Chirurgie cardiaque.
13. ARH. Schéma interregional d'organisation sanitaire- Interrégion OUEST. 2008.
14. Kachaner J, Villain E. Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Flammarion Médecine-Sciences; 2006.

15. Wu MH, Wang JK, Lin JL, Lai LP, Lue HC, Hsieh FJ. Cardiac rhythm disturbances in patients with left atrial isomerism. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2001 Nov;24(11):1631–8.
16. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, Pease W, Silberbach GM, Moak JP, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science*. 1998 Jul 3;281(5373):108–11.
17. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*. 1974 Nov;50(5):911–23.
18. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007 Jan 16;115(2):163–72.
19. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2008 Dec 2;52(23):e143–263.
20. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur. Heart J*. 2010 Dec;31(23):2915–57.
21. Hellström-Westas L, Hanséus K, Jögi P, Lundström NR, Svenningsen N. Long-distance transports of newborn infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2001 Oct;22(5):380–4.
22. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation*. 1999 Feb 23;99(7):916–8.
23. Stos B, Le Bidois J, Fermont L, Bonnet D. Is antenatal diagnosis of coarctation of the aorta possible? *Archives des maladies du coeur et des vaisseaux*. 2007;100(5):428–32.
24. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart*. 2002 Sep;88 Suppl 1:i1–14.
25. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007 Jan 16;115(2):163–72.
26. Iserin L. [Grown up congenital heart disease, current management]. *Arch Pediatr*. 2006 Jun;13(6):611–3.

27. Ou P, Celermajer DS, Calcagni G, Brunelle F, Bonnet D, Sidi D. Three-dimensional CT scanning: a new diagnostic modality in congenital heart disease. *Heart*. 2007 Aug;93(8):908–13.
28. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitter J, Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur. Heart J*. 2010 Apr;31(7):794–805.
29. Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young*. 2007 Sep;17 Suppl 2:87–96.

TABLE DES MATIERES

Introduction.....	p.12
I. Méthodologie et outils d'analyse.....	p.13
II. Résultats.....	p.15
A. Description de la population de cardiologie pédiatrique.....	p.15
1. Cardiopathies Congénitales.....	p.16
2. Rythmologie.....	p.18
B. Chirurgie.....	p.21
C. Cathétérisme.....	p.23
D. Transferts.....	p.24
E. Démographie.....	p.26
III. Discussion.....	p.28
Conclusion.....	p.39
Annexes.....	p.41
Bibliographie.....	p.42

FICHE RESUME :

La cardiologie pédiatrique est une spécialité actuellement en mutation. Ce travail répond à un besoin important de connaître de manière précise la population de patients suivis en cardiologie pédiatrique au CHU de Brest afin de définir les besoins et les axes de réflexions pour les années à venir. Ce travail a également été l'occasion de mettre en place un outil informatique permettant le suivi prospectif des patients qui sera particulièrement utile dans le futur.

La population étudiée est constituée par les enfants suivis en consultation de cardiologie pédiatrique au CHU de Brest recueillie en Mai 2012. Le nombre d'enfants inclus est de 1542. Les principales indications de suivi en cardiologie pédiatrique sont les cardiopathies congénitales.

Une description des pathologies rencontrées en cardiologie congénitale est proposée ainsi qu'une comparaison avec les données du centre de référence Necker-Enfants Malades. Il est ensuite réalisé une description et une analyse des pathologies d'ordre rythmologique rencontrées en cardiologie pédiatrique.

La prise en charge thérapeutique des enfants en cardiologie congénitale doit être souvent organisée dans des centres spécialisés. Il est décrit les attitudes actuellement adoptées par l'équipe Brestoise pour la prise en charge chirurgicale et par cathétérisme en détaillant l'organisation du transfert des patients.

Le passage à l'âge adulte des patients souffrant de cardiopathies congénitales constitue une problématique actuelle sur laquelle nous nous sommes enfin penchés.

La discussion s'attache à analyser les résultats de la cohorte Brestoise en définissant les axes de réflexions sur lesquels l'équipe de cardiologie Brestoise doit se pencher dans les années à venir c'est à dire améliorer la connaissance de la population de cardiopathies congénitales, développer les partenariats avec les équipes de cardiologie adultes en ce qui concerne les pathologies rythmologiques ainsi que les « congénitaux adultes » et continuer le développement et l'amélioration du diagnostic anténatal.

La conclusion constitue une synthèse des différents thèmes abordés en soulignant l'importance du rôle des partenariats nécessaire en cardiologie pédiatrique.

DELPEY (Jean-Guillaume) - Cardiopathies congénitales : Analyse et description épidémiologique de la consultation de cardiologie pédiatrique Brestoise- 45 f, Th. :Med. tabl.: Brest 2013	
<u>RESUME</u> : La cardiologie pédiatrique est une spécialité en changement. Ce travail vise à faire une description fine et précise de l'activité de cardiologie pédiatrique au CHU de Brest afin de définir des axes de réflexion et de travail dans les années à venir. Cette description se base sur l'analyse de la cohorte de 1542 patients suivis en Mai 2012 chez les patients de moins de 18 ans. Il est réalisé une description des différentes familles de pathologies suivies en consultation. L'intérêt se porte principalement sur les cardiopathies congénitales qui représentent le motif principal de suivi cardiopédiatrique. L'analyse des pathologies rythmologiques est réalisée dans un second temps. Les alternatives thérapeutiques que sont la chirurgie et le cathétérisme sont présentées. Le transfert vers les centres de références permet d'introduire l'importance du diagnostic anténatal. Une réflexion toute particulière est ensuite proposée sur le passage à l'âge adulte et la nécessité d'améliorer le suivi de ces patients. La discussion s'attache à montrer l'importance de la description épidémiologique en cardiologie congénitale et du développement des partenariats avec les équipes de cardiologie adulte ainsi que les équipes des centres de références. La conclusion fait le bilan de la réflexion en mettant l'accent sur l'importance du développement partenariats entretenus en cardiologie pédiatrique au CHU de Brest.	
<u>MOTS CLES</u> : CARDIOLOGIE CONGENITALE EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE PATHOLOGIES RYTHMIQUES EXAMENS COMPLEMENTAIRES TRAITEMENTS GROWN-UP CONGENITAL HEART DEFECTS	
<u>JURY</u> : Président : Monsieur le Professeur De Parscau Membres : Monsieur le Professeur Mansourati Monsieur le Professeur Sizun <u>Madame le Docteur Ansquer</u> Monsieur le Docteur Giroux	
<u>DATE DE SOUTENANCE</u> : 29 mars 2013	
<u>ADRESSE DE L'AUTEUR</u> : 4, rue de Saida-75015 PARIS	