

*Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.*

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://mediaserver.unige.ch>

Une fois sur la page d'accueil, taper dans le champ de recherche « Visio » et choisissez la bonne année académique. Puis entrer les identifiants suivants :

user : visioR, password : 2020

## **Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 26 novembre 2024**

### ***Devenir neurodéveloppemental des enfants avec cardiopathie congénitale***

Dre Juliane Schneider, Service de néonatalogie, CHUV

Cas prétexte : Un nouveau-né de 37 6/7 présente une malformation cardiaque sévère de type ventricule unique. Il a nécessité, au 6e jour de vie, une intervention de type Norwood et Blalock; à quatre mois d'une intervention selon Glenn; et à deux ans une intervention selon Fontan.

Les cardiopathies touchent 7,5% des naissances, les cardiopathies sévères 0,6%.

On observe une survie améliorée des enfants présentant des cardiopathies sévères.

L'évolution peut se faire soit vers la mortalité, soit vers une survie avec morbidité physique, neurodéveloppementale ou psychologique.

Des causes génétiques sont possibles et bien connues. Dans ce cas, il y a possiblement des conséquences neurologiques liées à la mutation génétique.

Il existe un lien entre cardiopathie et impact neuro-développemental.

Des problèmes peuvent survenir pendant la vie fœtale, ou en période peropératoire. Des lésions sont déjà présentes avant la naissance, d'autres surviennent après la naissance. L'ischémie cérébrale peut survenir à plusieurs âges. Il existe souvent des microlésions avec un effet cumulatif.

Durant la vie fœtale, les anomalies peuvent aboutir à une perturbation de la circulation fœtale, et le cerveau peut souffrir d'un manque d'oxygénation (sauf dans la transposition des gros vaisseaux). L'anomalie cardiaque prétérite l'oxygénation du cerveau.

En conséquence, il y a une diminution de la croissance et de la maturation cérébrale au 3e trimestre. Des études IRM montrent un défaut de maturation, les études spectroscopiques une diminution du métabolisme cérébral.

Il y a des lésions acquises dans 60 % des cas, soit sous forme d'AVC (ischémie focale), soit sous forme de lésions de la substance blanche. En général, ces lésions sont silencieuses et non détectées par l'échographie.

Elles sont différentes des lésions de l'asphyxie néonatale.

AVC : ils sont déjà présents dans 25 % des cas en préopératoire et il y a 10 % de cas additionnels postopératoires.

Les lésions de la substance blanche sont punctiformes, comme les lésions vues chez les prématurés. 23 % sont préopératoires, 31 % postopératoires.

Les facteurs de risque préopératoire sont un diagnostic postnatal de cardiopathie découverte

tardivement, l'hypoxémie préopératoire, le délai avant le clampage, la manœuvre de Rashkind, l'immaturation cérébrale.

Les facteurs intra opératoires sont liés aux chutes de tension, aux médicaments, à la circulation extracorporelle.

Les facteurs postopératoires sont le bas débit cardiaque, l'ECMO, la durée d'hospitalisation, une approche chirurgicale séquentielle.

Il existe donc des lésions déjà durant la vie fœtale puis des facteurs néonataux ou liés à l'opération.

Le monitoring est multimodal avec l'examen neurologique (souvent difficile, examinant la motricité, la recherche de crises épileptiques), l'I.R.M., le NIRS (Near Infrared Spectroscopy), l'EEG.

Dans le cas présenté, l'enfant a présenté à l'âge de quatre mois un AVC avec un hémisyndrome gauche résolutif. L'examen neurologique montrait une hypotonie, une mauvaise poursuite oculaire, des difficultés alimentaires. Il fallait rechercher une épilepsie.

Il y a une atteinte neuro-développementale. Le profil particulier correspond en général à un développement globalement normal avec d'abord des troubles légers à modérés, souvent combinés ; il y a des points communs avec la prématurité.

Les troubles persistent à l'adolescence et à l'âge adulte.

Des troubles apparaissent avec le temps, d'abord des difficultés motrices, puis des troubles du langage, puis des troubles du comportement et des difficultés d'apprentissage.

En âge préscolaire, il y a un retard de motricité globale et fine. Un rattrapage est possible.

En âge scolaire, un tiers des cas ont des performances motrices faibles, surtout s'il y a des anomalies génétiques associées.

Il y a un problème de socialisation, avec difficultés de gestion des émotions et difficultés de relations avec les pairs.

L'atteinte touche 21 à 36 % des cas; dans 9 à 15 % des cas l'atteinte est sévère.

Au niveau scolaire, on note une diminution de 5 points pour le Q.I. (sauf en cas de TGV).

Il y a des difficultés visuo-spatiales, des troubles de la mémoire, du traitement des données, et des fonctions exécutives. Lors d'anomalie génétique associée, le QI est fortement diminué par rapport à la normale (par exemple syndrome de Down, ou délétion Q21).

Les troubles de la fonction exécutive regroupent des difficultés de mémoire, de planification, de flexibilité cognitive, un peu similaire aux enfants prématurés. Il y a des conséquences sur le travail ou sur la cognition sociale.

Les performances scolaires sont fréquemment touchées, il y a un besoin accru d'aides éducatives. Il y a souvent combinaison de multiples difficultés et une faible réussite académique.

Dans le cas prétexte, on relevait à l'âge de trois ans et demi un profil cognitif inférieur à la moyenne, à six ans un retard de langage, des difficultés attentionnelles, et un profil cognitif hétérogène.

À ces problèmes sont associés des troubles psychologiques avec des troubles comportementaux, un retrait social, et souvent un état dépressif. Il y a également une augmentation du TADHA ou des troubles du spectre autistique. Il y a un lien avec le stress parental.

À cela s'associent encore des difficultés alimentaires avec des troubles de l'oralité, ainsi qu'une dépendance pour les activités quotidiennes. L'activité physique est en général possible, mais diminuée et le mode de vie est souvent sédentaire.

L'évaluation de la qualité de vie implique plusieurs variables. La qualité de vie est souvent diminuée du fait des limitations.

Les facteurs sociaux familiaux ont également un impact sur le neuro-développement, un bon niveau éducatif parental est favorable. Une stimulation précoce avec des interventions thérapeutiques est utile. Il est également bon de soutenir les familles vulnérables.

Pour l'évolution à long terme il faut noter que les problèmes persistent à l'âge adulte. Les problèmes cardiaques persistent également.

En résumé, approche et soutien sont multifactoriels : il y a des facteurs modifiables, améliorés par une bonne prise en charge ; Il y a des facteurs non modifiables, comme la génétique ou le type de malformation cardiaque ; Il y a des facteurs sociaux ; Il y a les différentes atteintes neurologiques.

Le dépistage est important. Une prise en charge a été proposée (Marino, Circulation 2012 ; Sood Circulation 2024).

L'unité de développement du CHUV suit les enfants atteints de pathologie cardiaque. Il existe en Suisse un registre pour cette problématique depuis 2019 (ORCHID).

Les perspectives s'améliorent avec le suivi régulier, ainsi que par les thérapies neuro-prospectives.

En conclusion:

- Il y a une forte vulnérabilité
- Il y a des facteurs de risque
- Les troubles neuro développementaux sont fréquents et il existe une prise en charge pour améliorer la situation.

Compte-rendu du Dr Vincent Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)