

HeBee  
FETAL HEART MODEL  
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



# DIAGNOSTIC PRENATAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES

Dr Bertrand Stos, Ue3c, Necker, Paris

DIU de cardiopédiatrie

# POURQUOI ?

- Le diagnostic prénatal est-il utile ?
- du point de vue parental :

Cette étude montre combien les parents ayant envisagé en prénatal la possibilité d'une hospitalisation médicalement impromptue du nouveau-né à terme, affrontent cette redoutable épreuve dans de meilleures conditions que les parents privés de cette « connaissance anticipative » (Stern, 1977).

Extrait de « Devenir parent, naître humain » de Sylvain Missionnier. Le fil rouge, PUF

# POURQUOI ?

- Le diagnostic prénatal est-il utile ?
- Porte d'entrée vers la pathologie plus générale, syndromique

## Additional value of prenatal genomic array testing in fetuses with isolated structural ultrasound abnormalities and a normal karyotype: a systematic review of the literature

M. C. DE WIT\*#, M. I. SREBNIAK†#, L. C. P. GOVAERTS†, D. VAN OPSTAL†, R. J. H. GALJAARD† and A. T. J. I. GO\*

*Results Combined data of the reviewed studies (n = 18) indicated that fetuses with an ultrasound anomaly restricted to one anatomical system (n = 2220) had a 3.1–7.9% chance of carrying a causative submicroscopic CNV, depending on the anatomical system affected. This chance increased to 9.1% for fetuses with multiple ultrasound anomalies (n = 1139).*

# POURQUOI ?

- IPP, Paris, 1995
- Nouveau-né : DAN de TGV
- Accueil en salle de naissance
- Manoeuvre de Rashkind



# POURQUOI ?

- Le diagnostic prénatal est-il utile ?
- Du point de vue du Nné:
- le DAN améliore la survie des nouveau-nés **quand ils naissent dans une maternité spécialisée**

	Postnatal Group	Prenatal Group	P
Isolated TGA	204	57	NS
Associated defects	46	11	NS
VSD	31	8	NS
VSD+CoA	14	3	NS
CoA	1	1	NS
Age at admission, h	73±210	2.2±2.8	<0.01
Mechanical ventilation	95 (38)	12 (17.6)	<0.01
Metabolic acidosis±MOF	56	8	<0.05
PGE <sub>1</sub> infusion	95	32	NS
BAS	168	54	NS
Preoperative mortality	15	0	<0.05
Coronary artery pattern	233 ASO	68 ASO	
Normal	168	47	NS
Abnormal	65	21	NS
Postoperative mortality	20	0	<0.01
Hospital stay, d	30±17	24±11	<0.01

*Bonnet et al, circ 1999*

# RESULTAT ?

ACC-CHD categories	N	Prenatal diagnosis		Postnatal
		%	95% CI	≤7 days %
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	37	89.2	74.6 to 97.0	8.1
2. Anomalies of the venous return	25	16.0	4.5 to 36.1	32.0
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	164	4.3	1.7 to 8.6	29.3
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	91	67.0	56.4 to 76.5	19.8
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	13	100.0	75.3 to 100.0*	0.0
6. Functionally univentricular hearts	133	92.5	86.7 to 96.3	6.0
7. Ventricular septal defects (VSD)	1353	9.8	8.1 to 11.3	67.4
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts (ventriculoarterial connections)	503	33.2	34.9 to 43.6	29.6
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	143	44.7	36.4 to 53.3	28.7
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.0	0.0 to 33.6*	0.0
All, excluding cases with chromosomal anomalies	2471	25.6	23.9 to 27.3	48.0
All, excluding cases with chromosomal anomalies or genetic syndromes	2387	24.8	23.1 to 26.6	48.8
All, excluding cases with chromosomal, genetic syndromes or other anomalies	2036	23.1	21.2 to 24.9	50.9
All, excluding cases with chromosomal or other anomalies and IVSD*	930	40.2	37.0 to 43.4	28.6

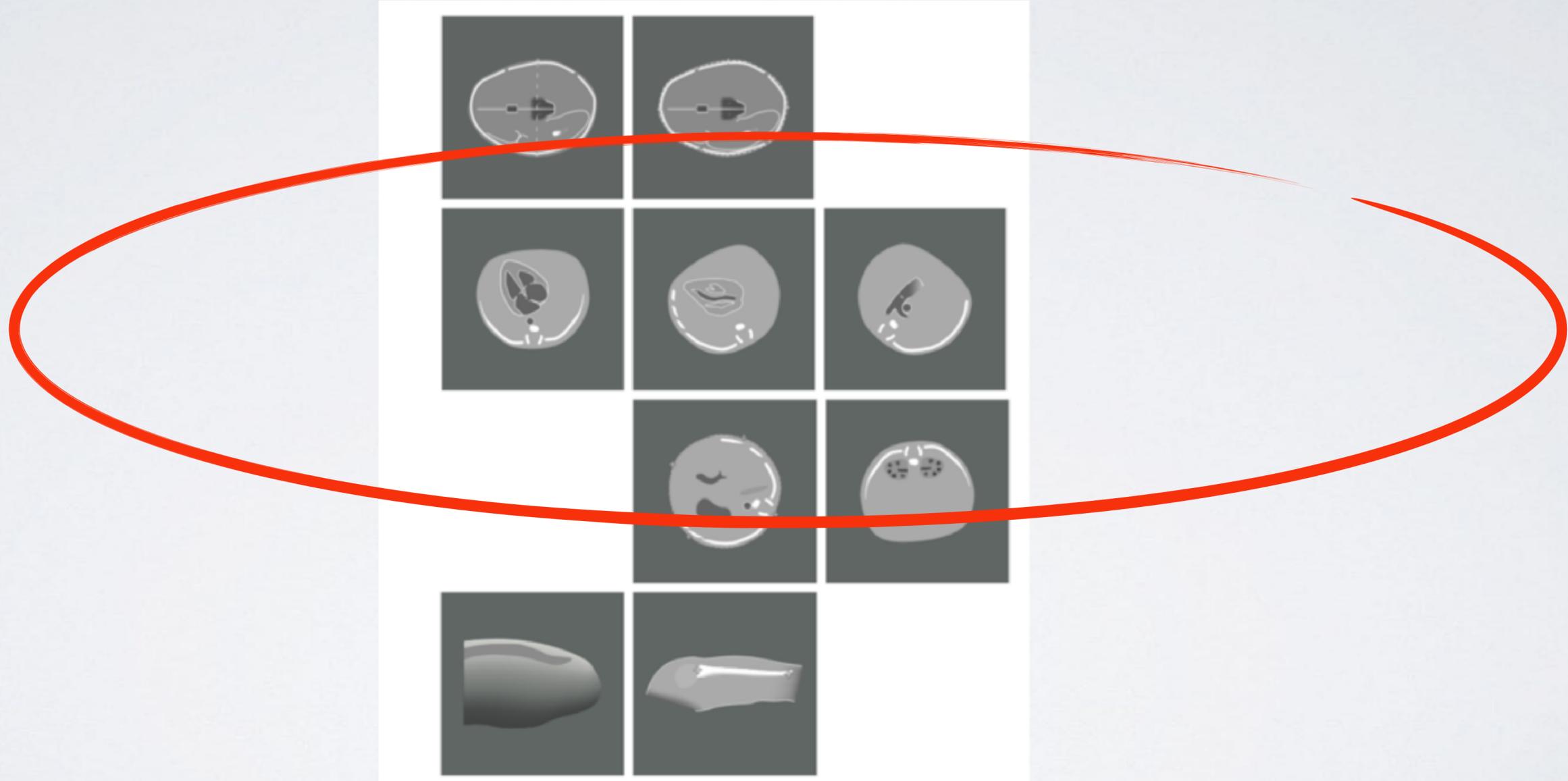
Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study

Babak Khoshnood,<sup>1</sup> Nathalie Lelong,<sup>1</sup> Lucile Houyel,<sup>2</sup> Anne-Claire Thieulin,<sup>1</sup> Jean-Marie Jouanneau,<sup>3</sup> Suzel Magnier,<sup>4</sup> Anne-Lise Delézoude,<sup>5</sup> Jean-François Magny,<sup>6</sup> Carole Rambaud,<sup>7</sup> Damien Bonnet,<sup>8</sup> François Goffinet,<sup>1,9</sup> on behalf of the EPICARD Study Group

Heart, 2012

# COMMENT ?

## Comprendre, apprendre, reproduire les coupes de dépistage



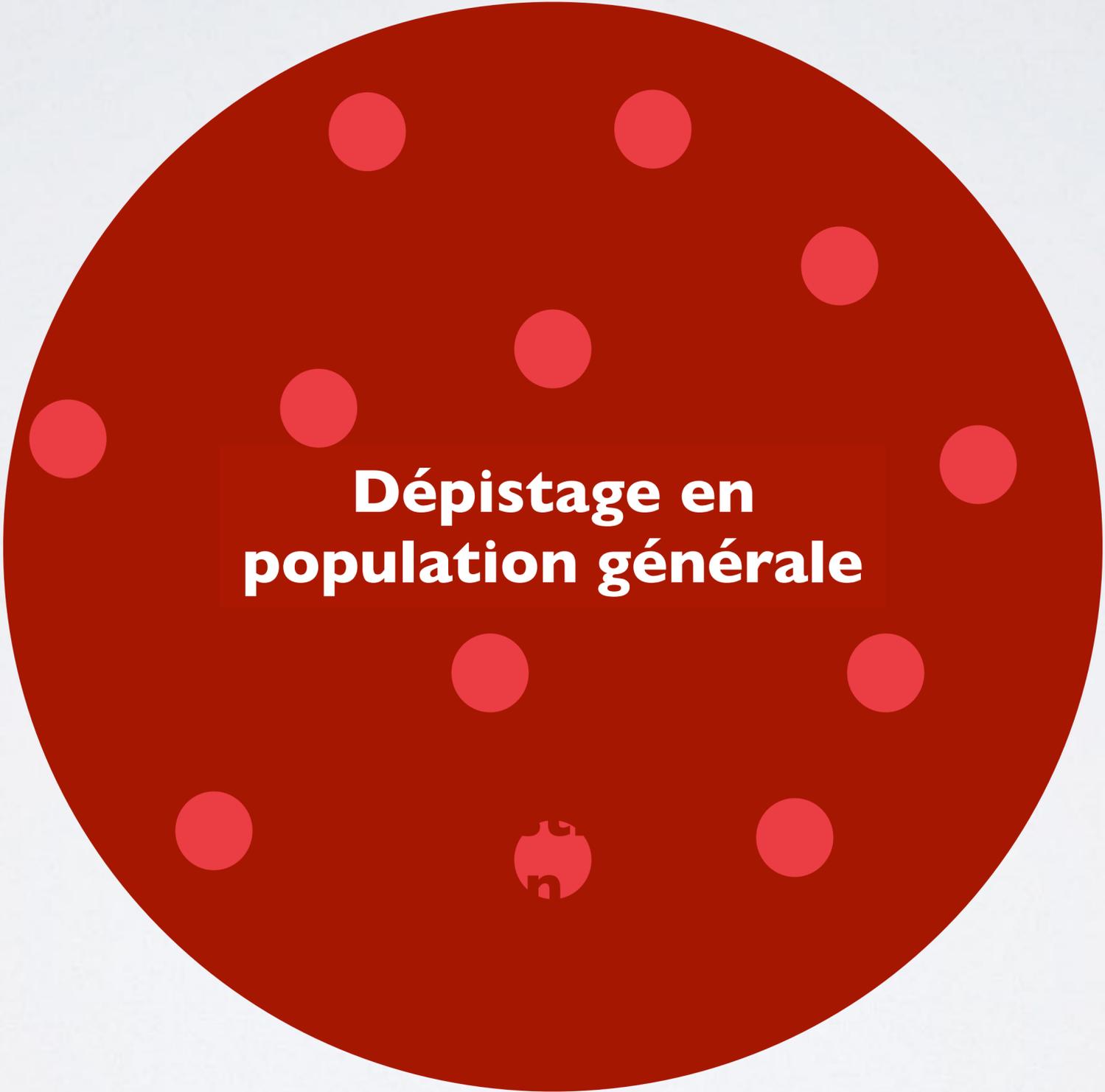
# COMMENT ?



HeBee  
FETAL HEART MODEL  
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

**[www.hebee.fr](http://www.hebee.fr)**

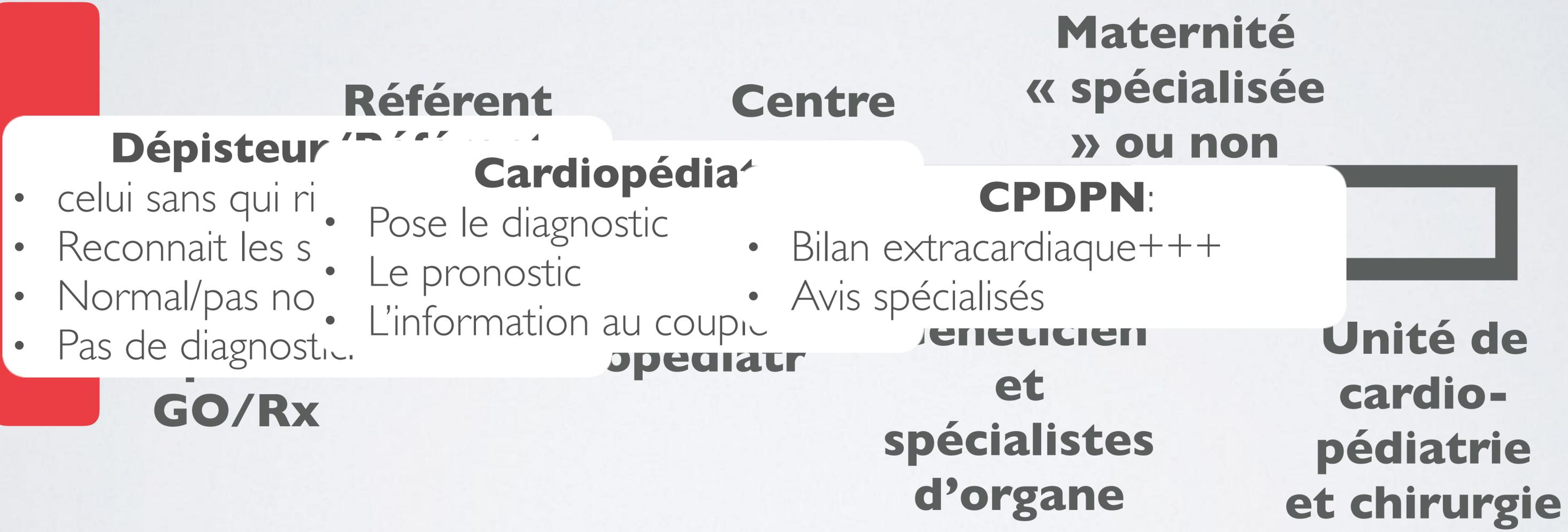
COMMENT ?



**Dépistage en  
population générale**

# COMMENT ?

## TRAVAILLER



### Dépisteur

- celui sans qui rien
- Reconnaît les signes
- Normal/pas normal
- Pas de diagnostic

**GO/Rx**

### Référent

- Pose le diagnostic
- Le pronostic
- L'information au couple

### Centre

- Bilan extracardiaque+++
- Avis spécialisés

**CPDPN:**  
**Unité de cardiopédiatrie et chirurgie**

**Maternité « spécialisée » ou non**

**Nouveau-né**

# DIAGNOSTIC PRÉNATAL DES CARDIOPATHIES

- Organisation de la naissance
- Naissance dans la maternité d'origine
- IMG / Accompagnement néonatal
- Traitement in utero
- Accompagnement psychologique

Toutes les cardiopathies à révélation néonatale

Toutes les cardiopathies n'ont pas un retentissement néonatal

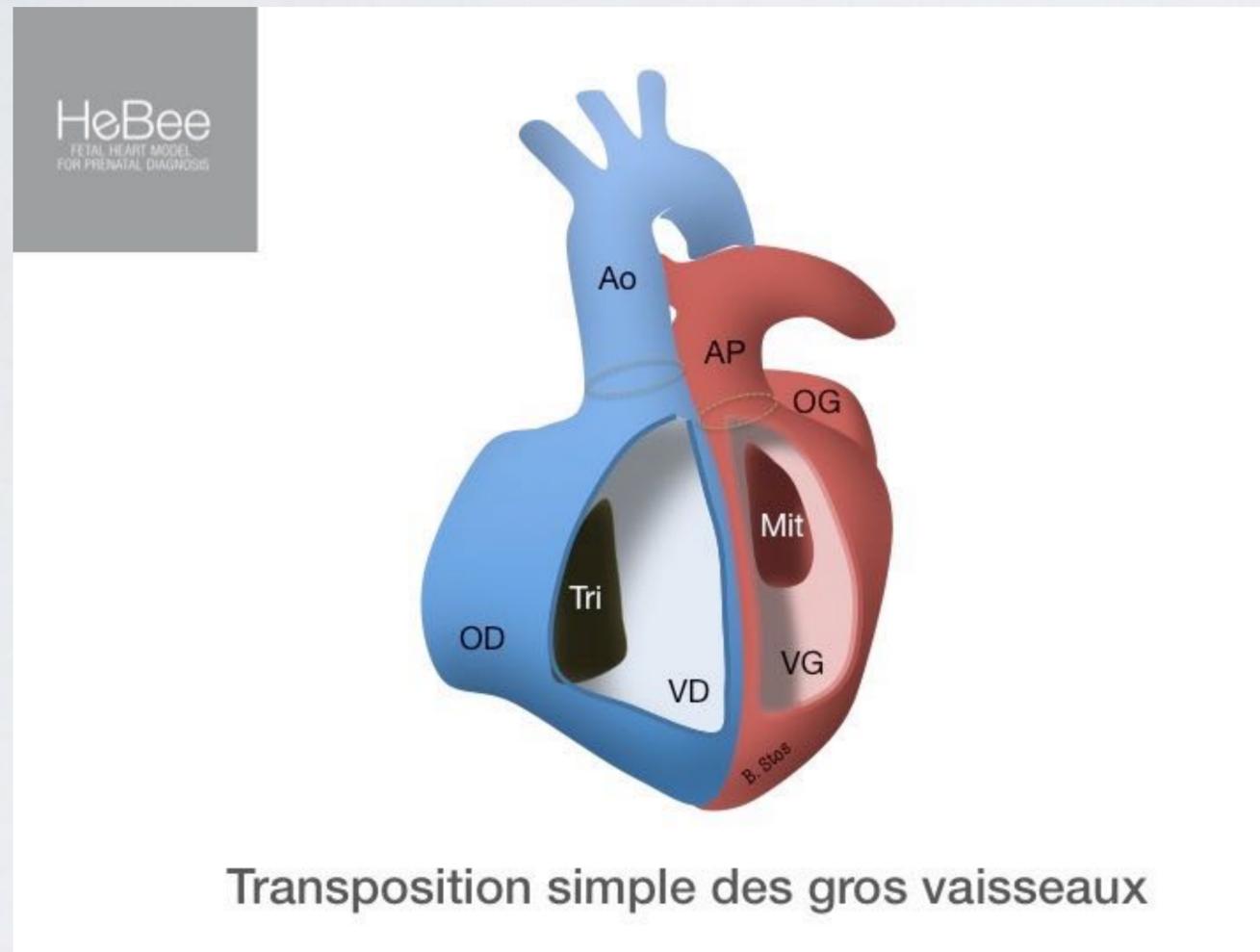
# ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Niveau de risque néonatal	Cardiopathie
Élevé = urgence néonatale immédiate	<b>Transposition des gros vaisseaux RVPA total bloqué</b>
Moyen à élevé	<b>Cardiopathies ducto-dépendantes :</b> <i>Obstacle droit:</i> APSO, fallot, Sténose pulmonaire, <i>Obstacle gauche:</i> coa, hypoVG, TAC <i>Tous VU, tb du rythme, <b>toute incertitude</b></i>
Faible ≠ bon pronostic	CIV, CAV, RVPA partiel

# ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Niveau de risque néonatal	Organisation de l'accouchement
Élevé = urgence néonatale immédiate	<b>Maternité niveau III S (prise en charge cardio-pédiatrique immédiate)</b>
Moyen à élevé	Maternité de niveau III S si possible ou transfert 2aire en cardio-pédiatrie
Faible ≠ bon pronostic	Maternité d'origine avec contrôle écho à la sortie

# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



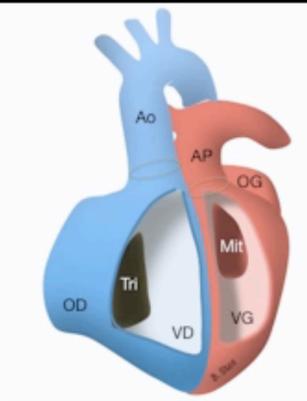
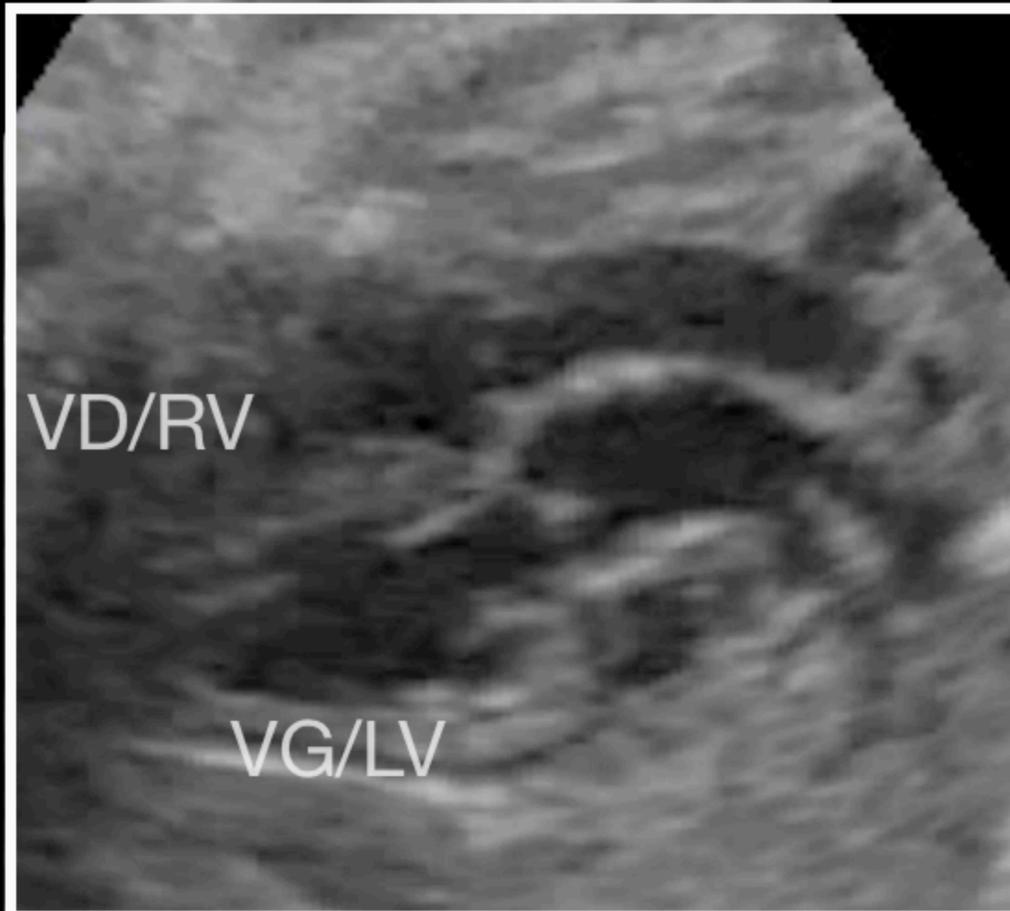
C'est une inversion de la position des gros vaisseaux. L'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. L'ensemble des organes est nourri en boucle par un sang très bleu et de plus en plus bleu. En l'absence de traitement immédiat, la survie est très limitée.

# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV

HeBee  
FETAL HEART MODEL  
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

TGV/TGA

Voie d'éjection gauche/LVOT

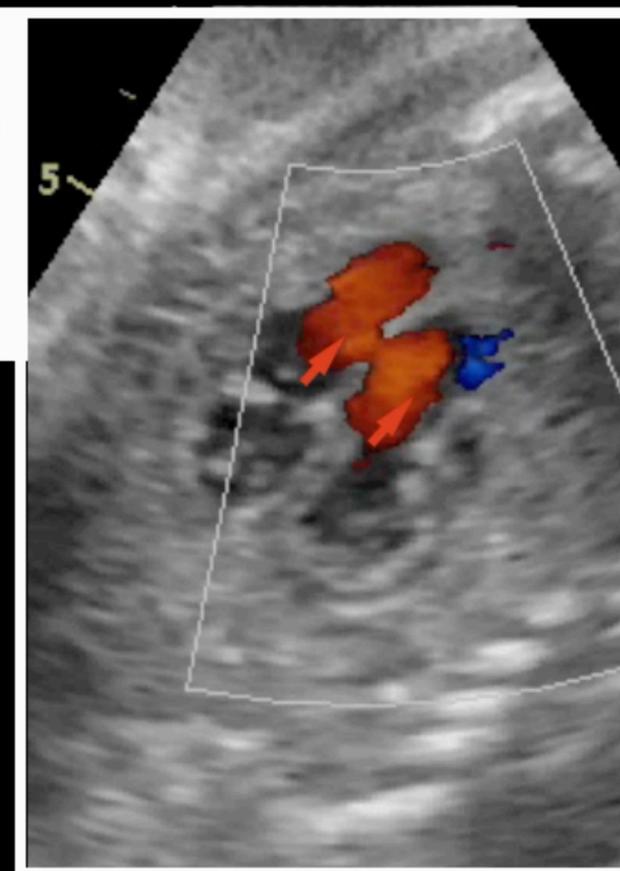
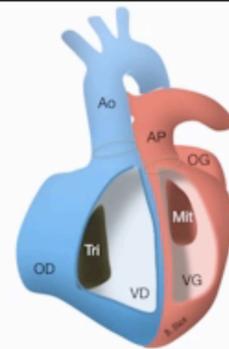
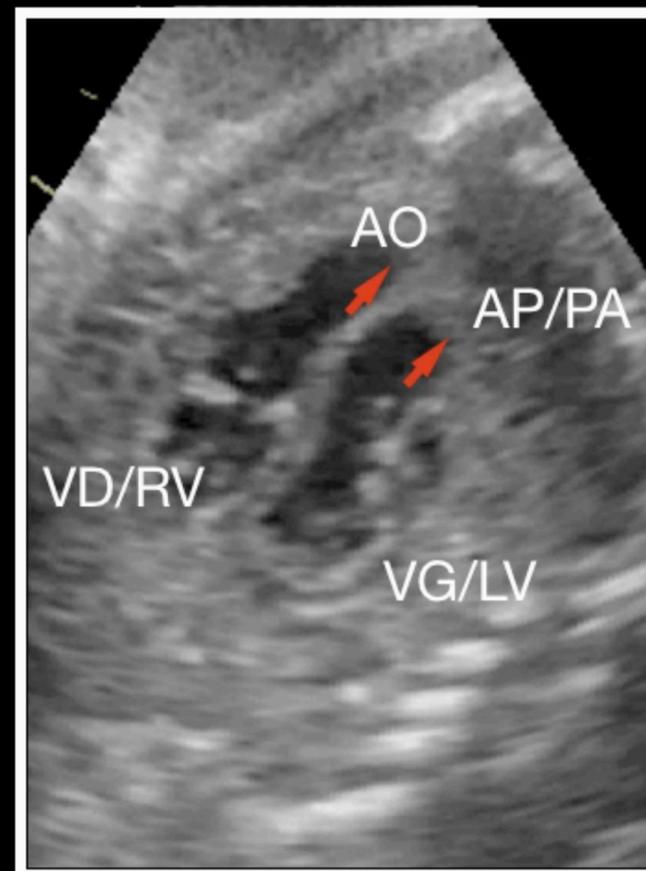


# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV

HeBee  
FETAL HEART MODEL  
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

TGV/TGA

Les voies d'éjection/ outflow tracts



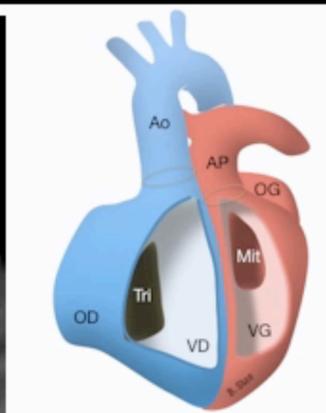
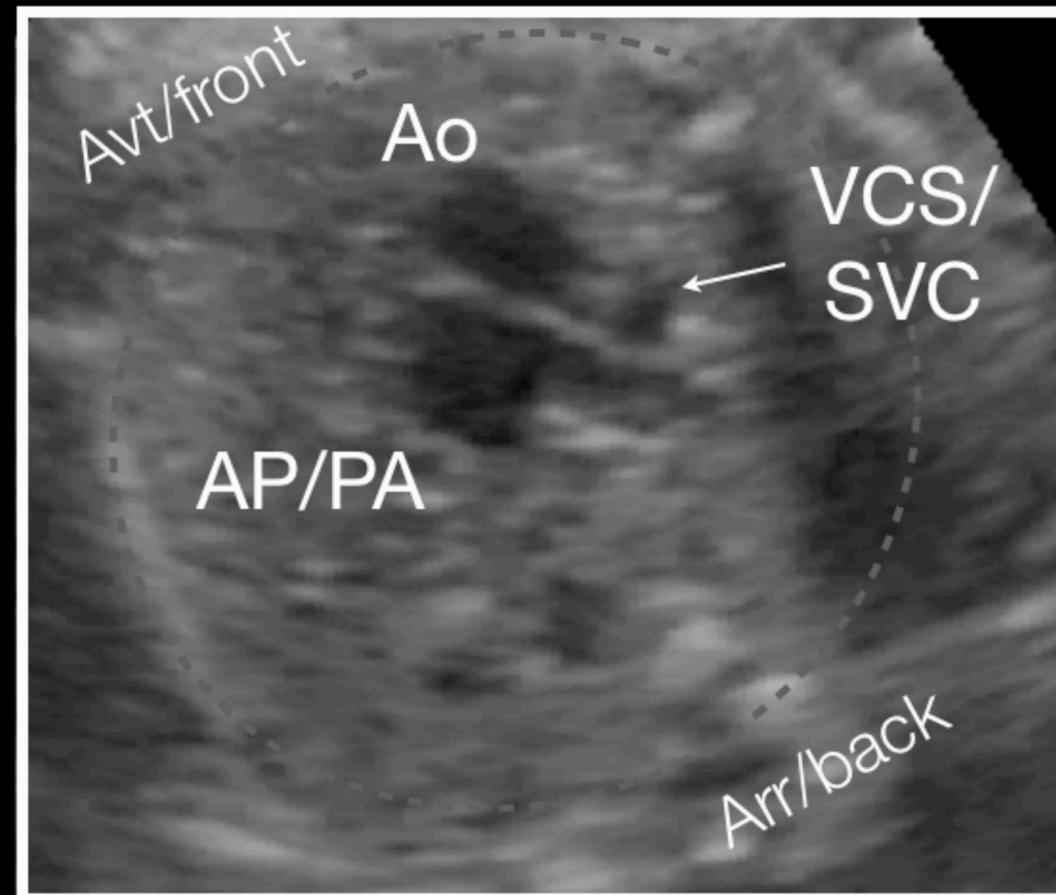
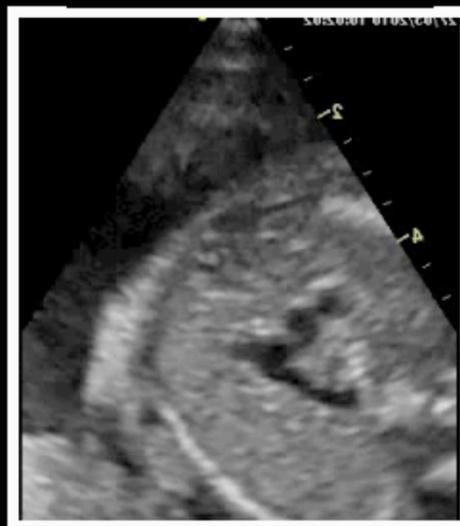
# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV

HeBee  
FETAL HEART MODEL  
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

TGV/TGA

Coupe 3 vaisseaux/3 vessel view

Normal

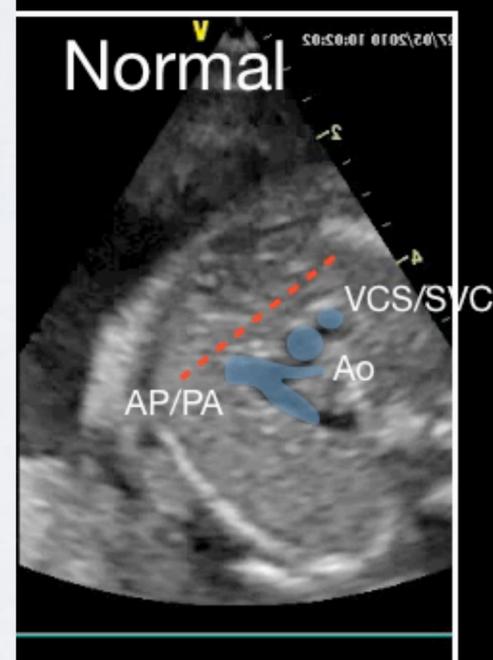
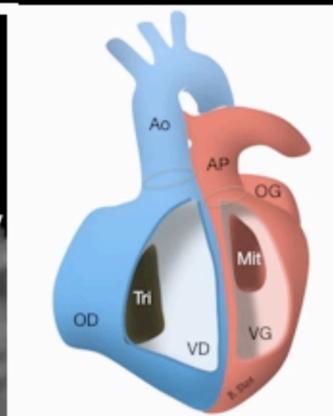
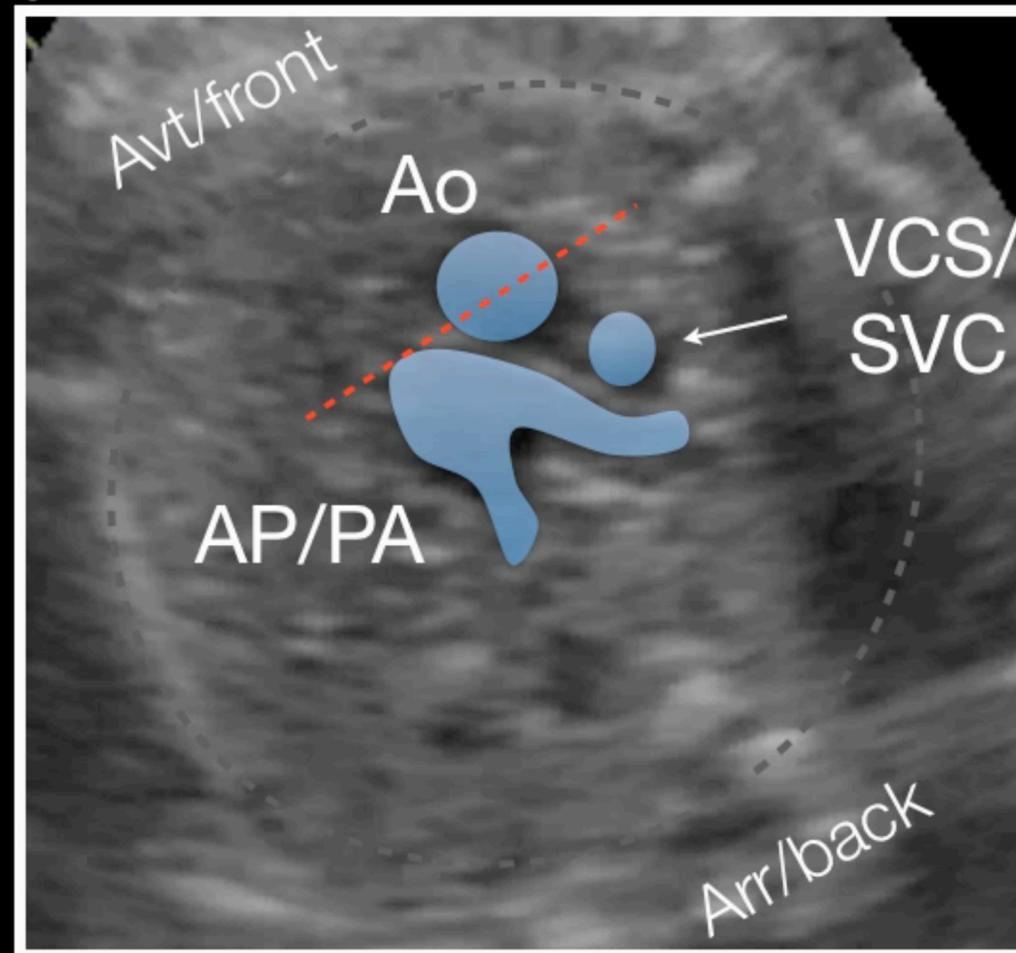


# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV

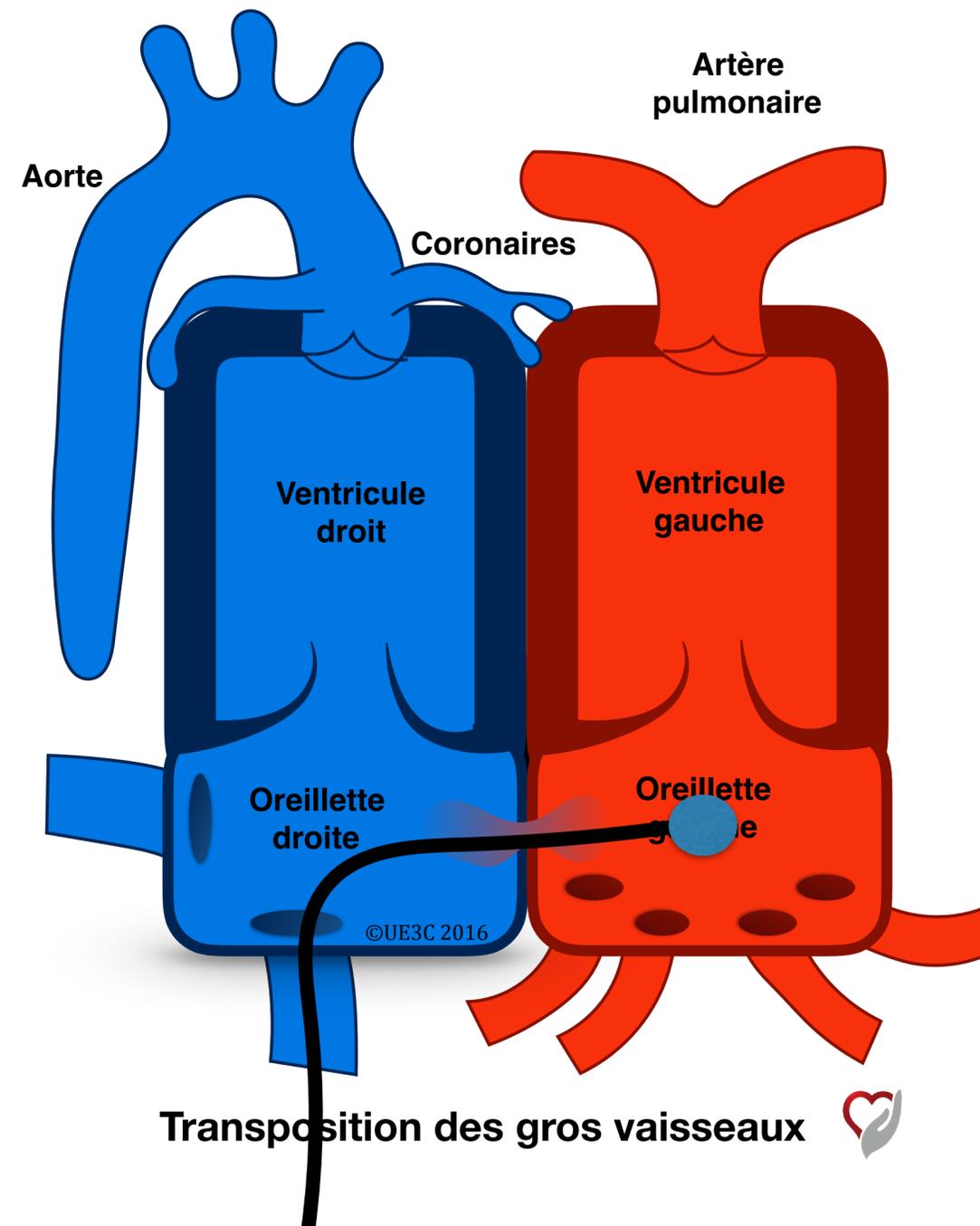
HeBee  
FETAL HEART MODEL  
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

TGV/TGA

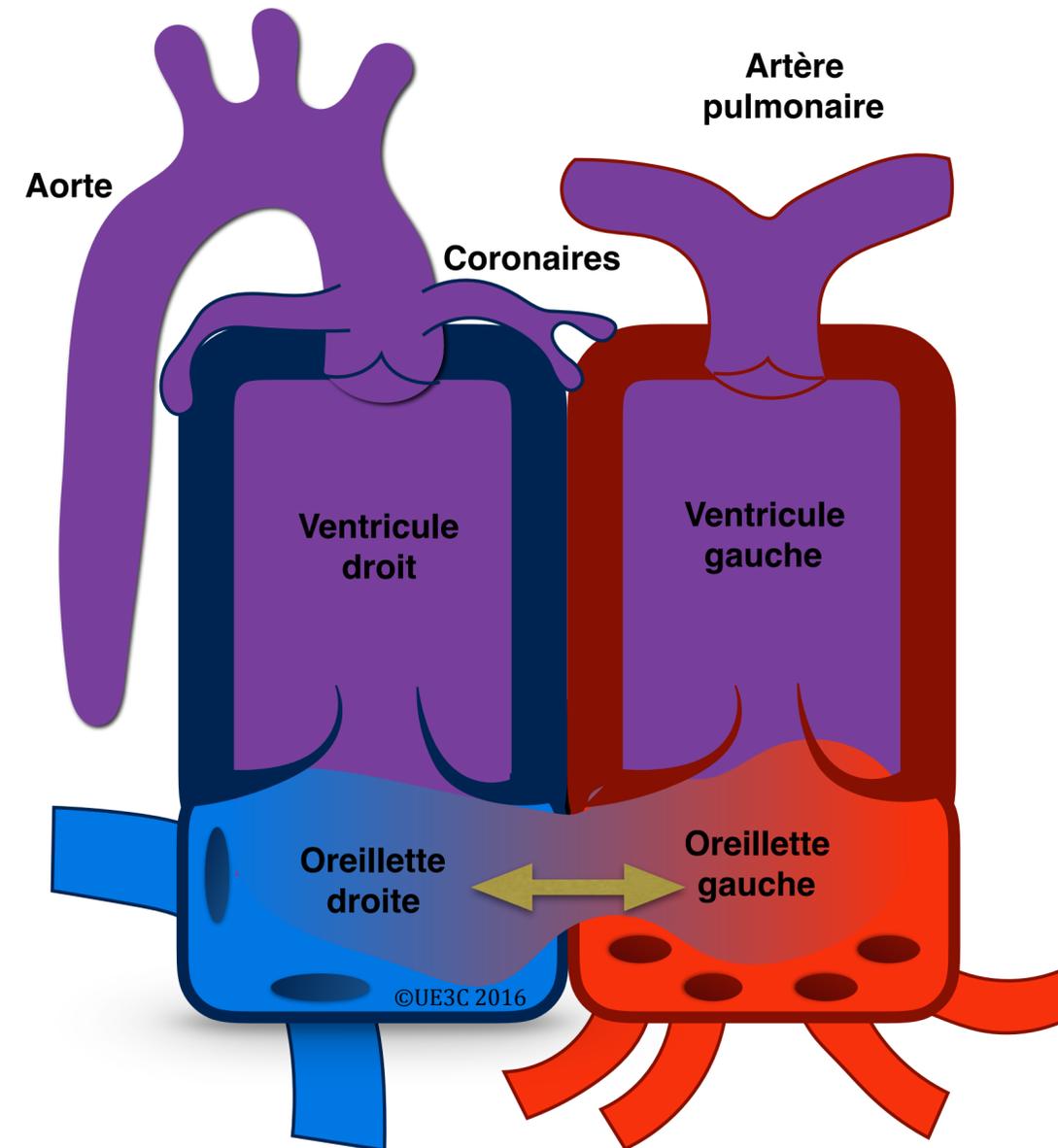
Coupe 3 vaisseaux/3 vessel view



# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



Transposition des gros vaisseaux

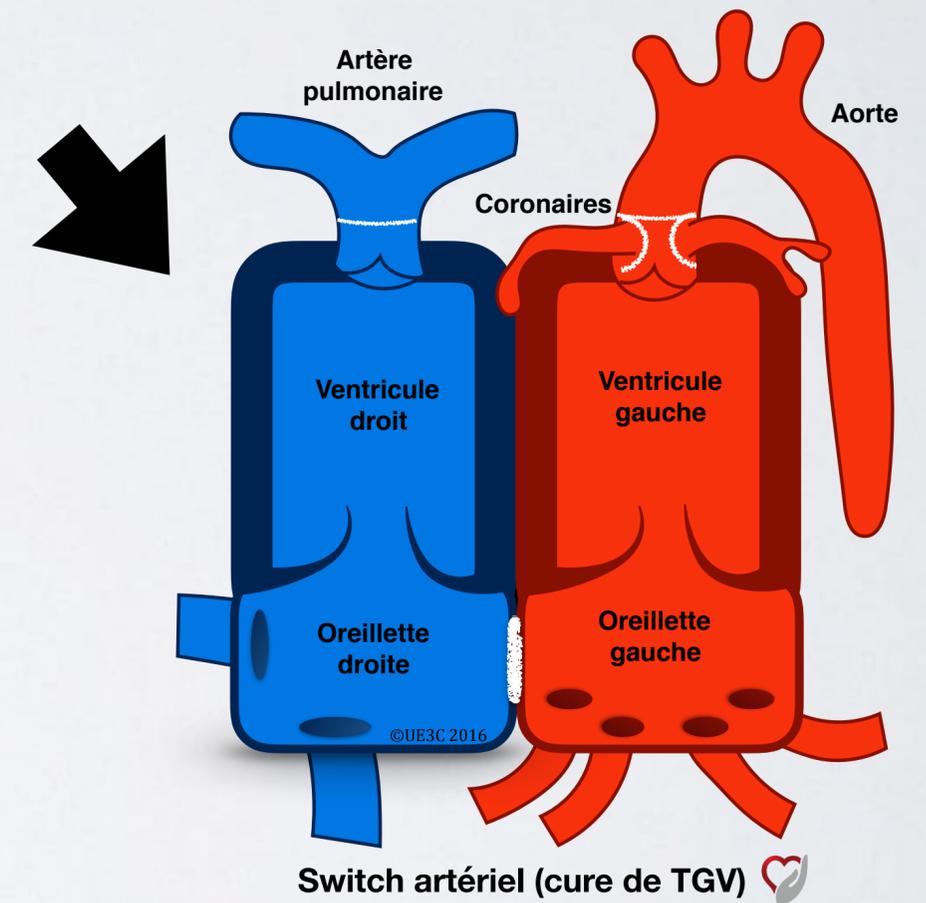
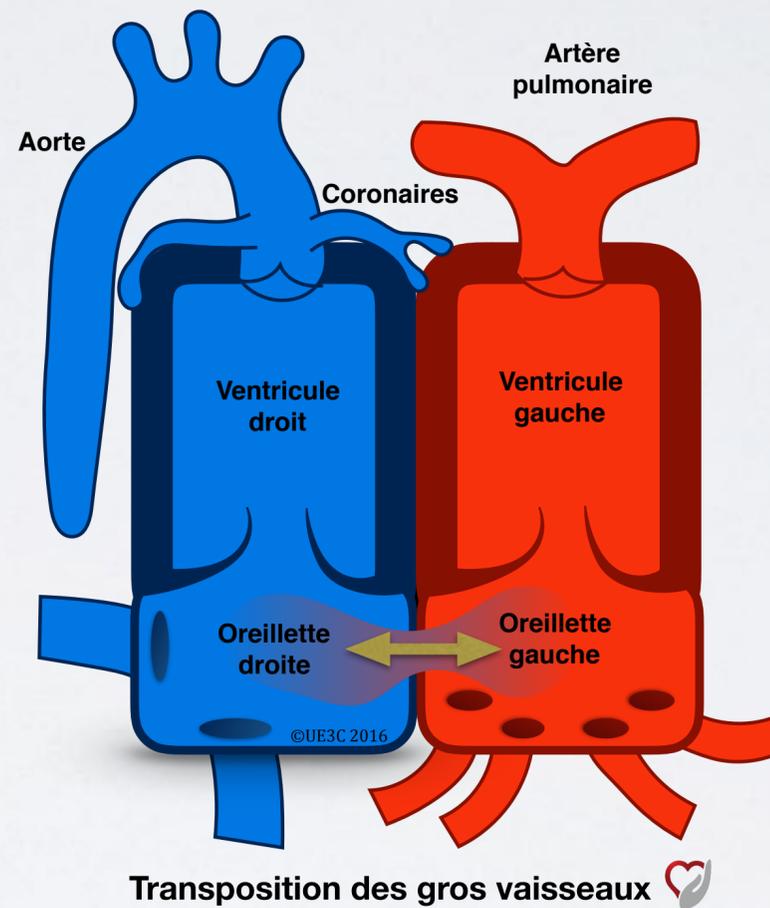


# ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV

- Depuis 1983, réparation par **switch artériel:**

inversion de la position des gros vaisseaux **et** des artères coronaires

- 1ère semaine de vie

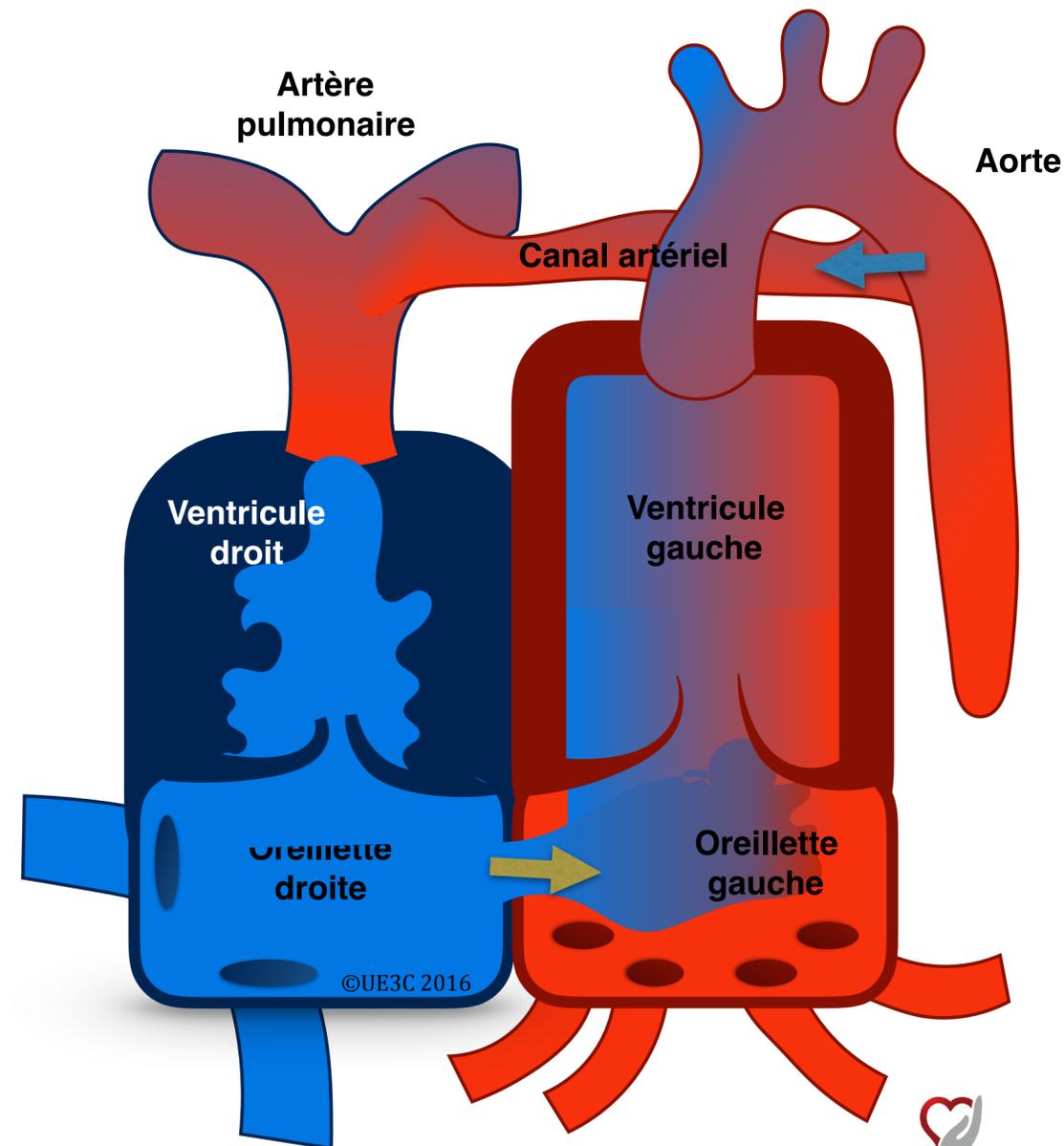


# ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Niveau de risque néonatal	Cardiopathie
Élevé = urgence néonatale immédiate	<b>Transposition des gros vaisseaux RVPA total bloqué</b>
Moyen à élevé	<b>Cardiopathies ducto-dépendantes :</b> <i>Obstacle droit:</i> APSO, fallot, Sténose pulmonaire, <i>Obstacle gauche:</i> coa, hypoVG, TAC <i>Tous VU, tb du rythme, <b>toute incertitude</b></i>
Faible ≠ bon pronostic	CIV, CAV, RVPA partiel

# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

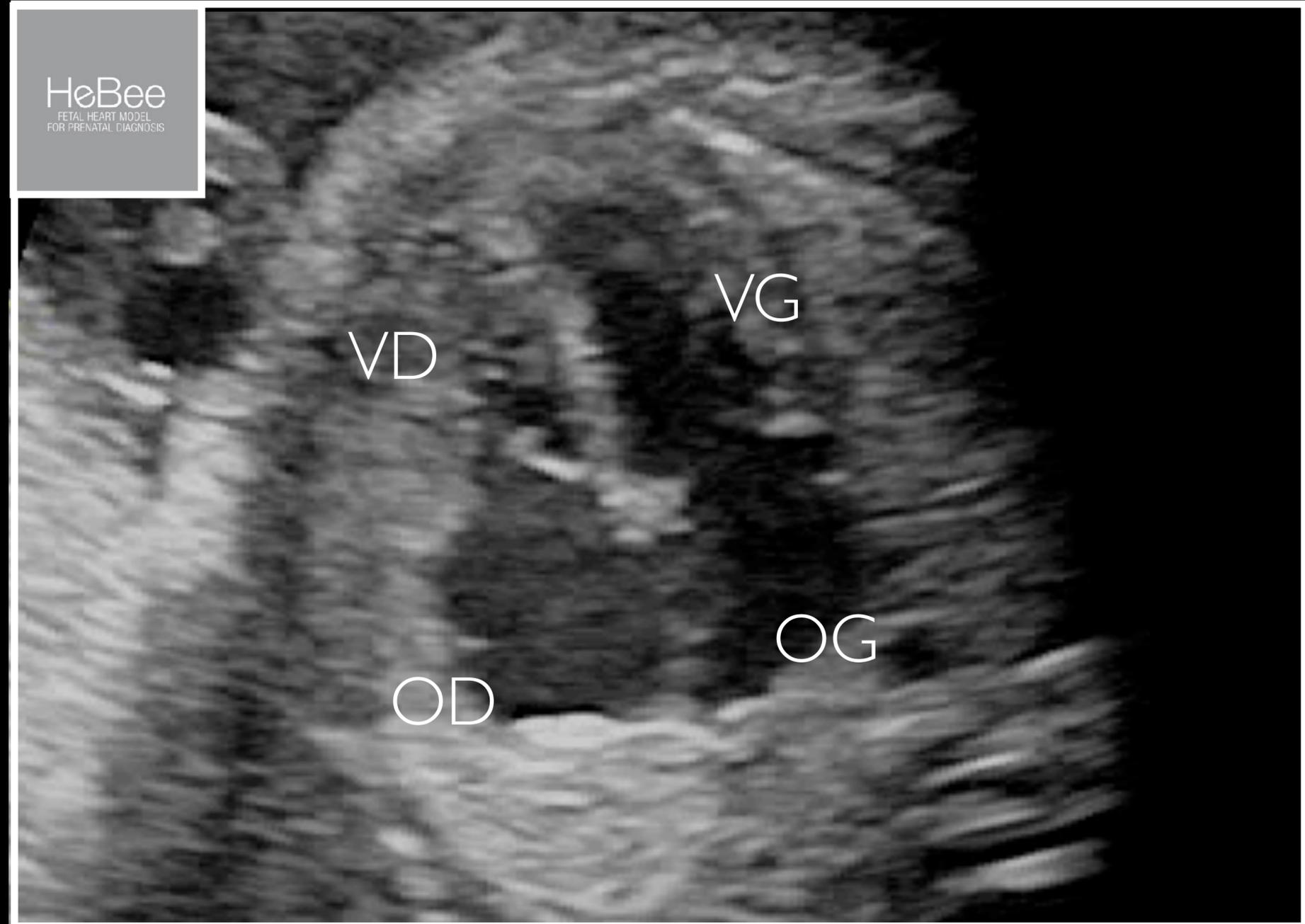
- Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)
- cardiopathie ducto-dépendante = la perfusion pulmonaire dépend du canal artériel
- Cyanose



**Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)**

# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

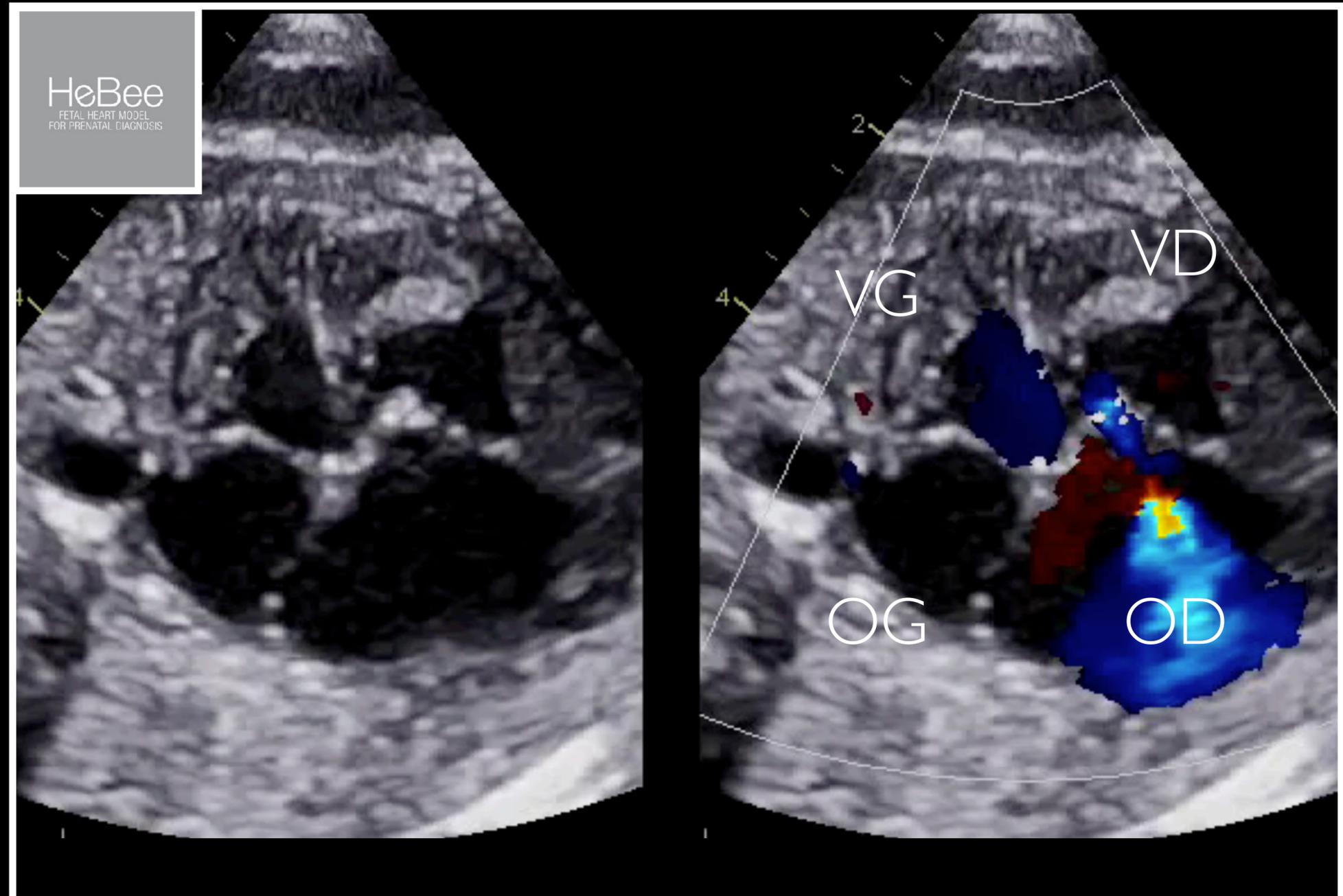
Hypertrophie ventriculaire droite



# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

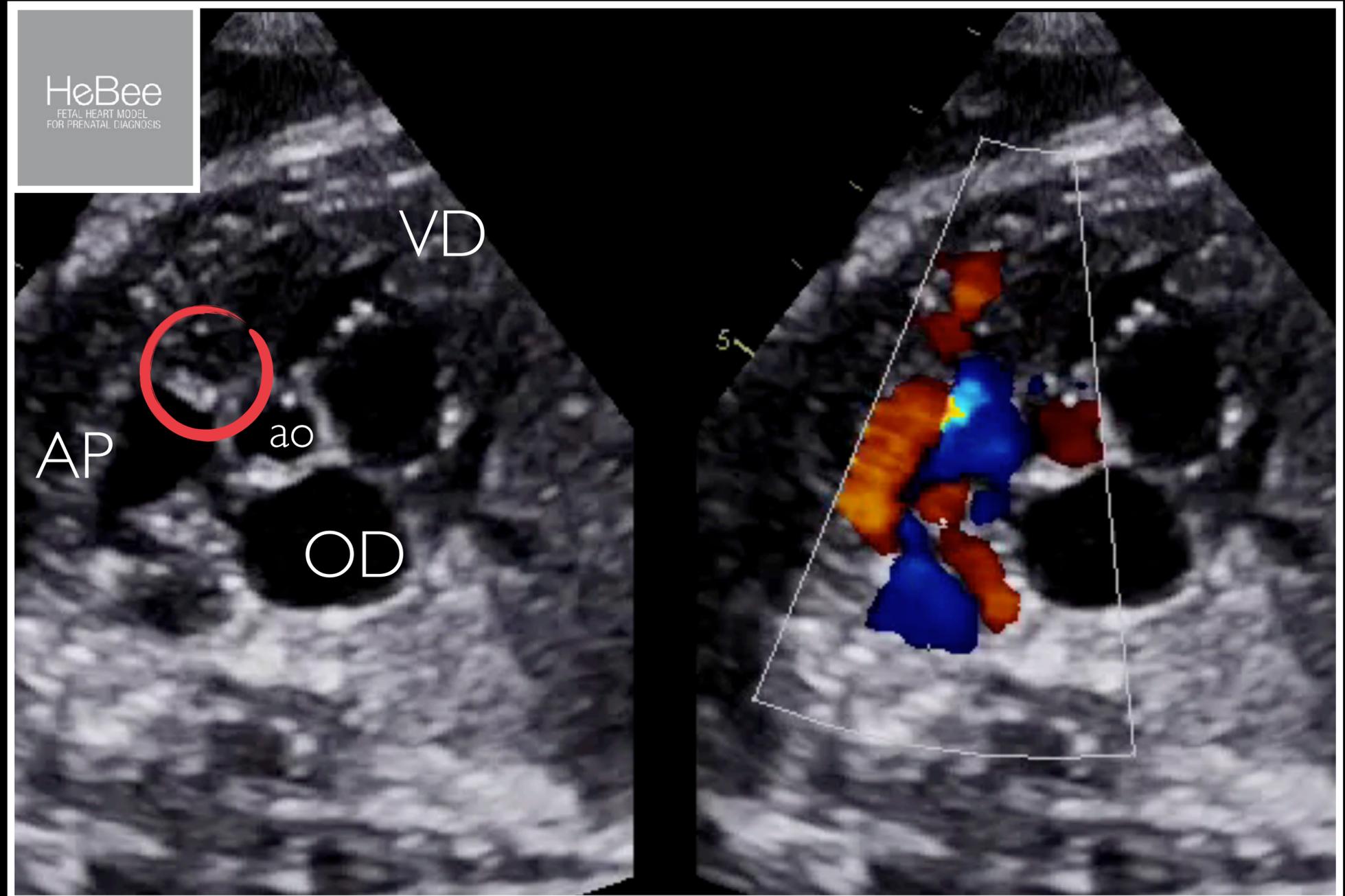
Hypertrophie ventriculaire droite

Fuite tricuspide secondaire à l'élévation de la pression VD



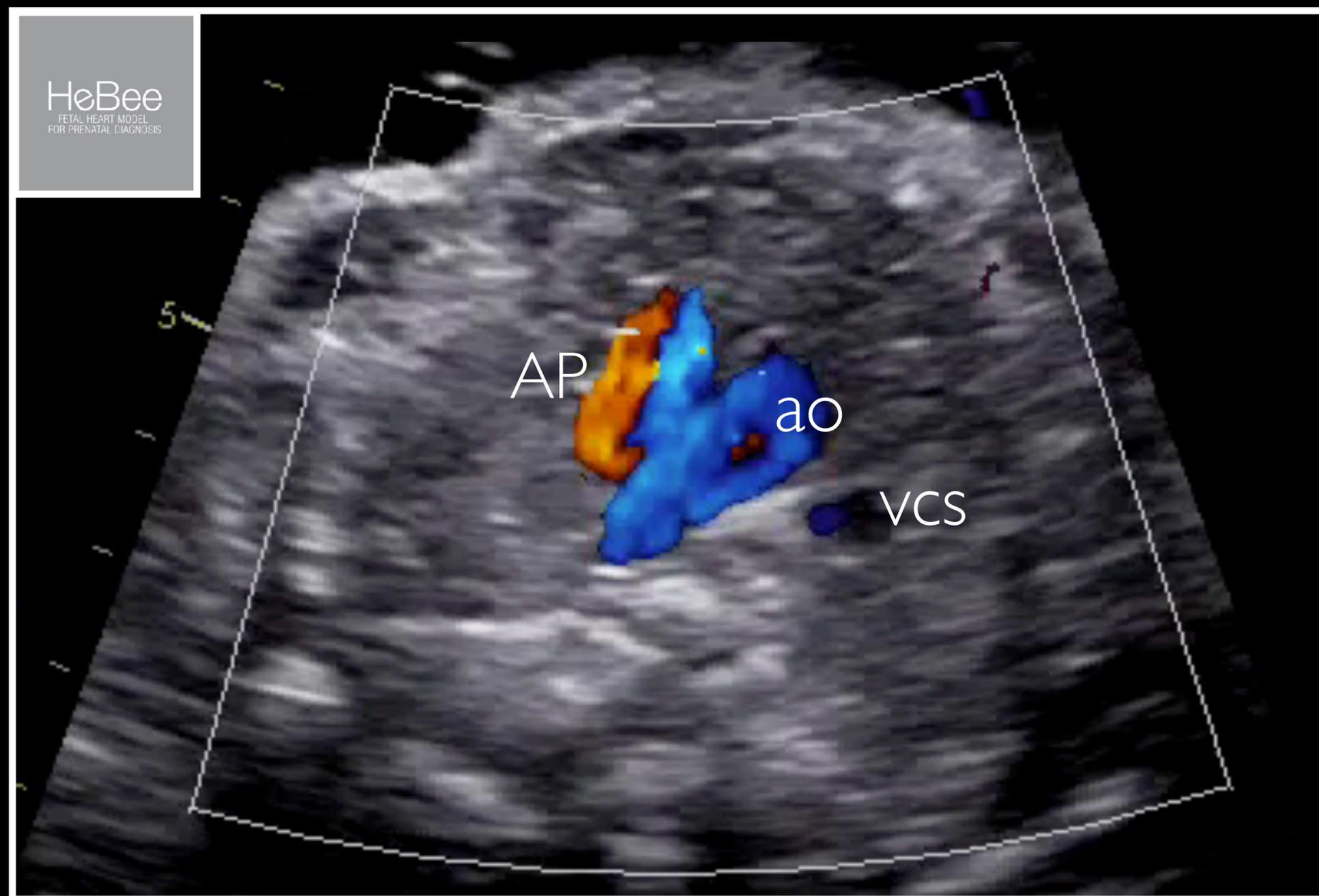
# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

Sténose, épaississement de la valve pulmonaire.

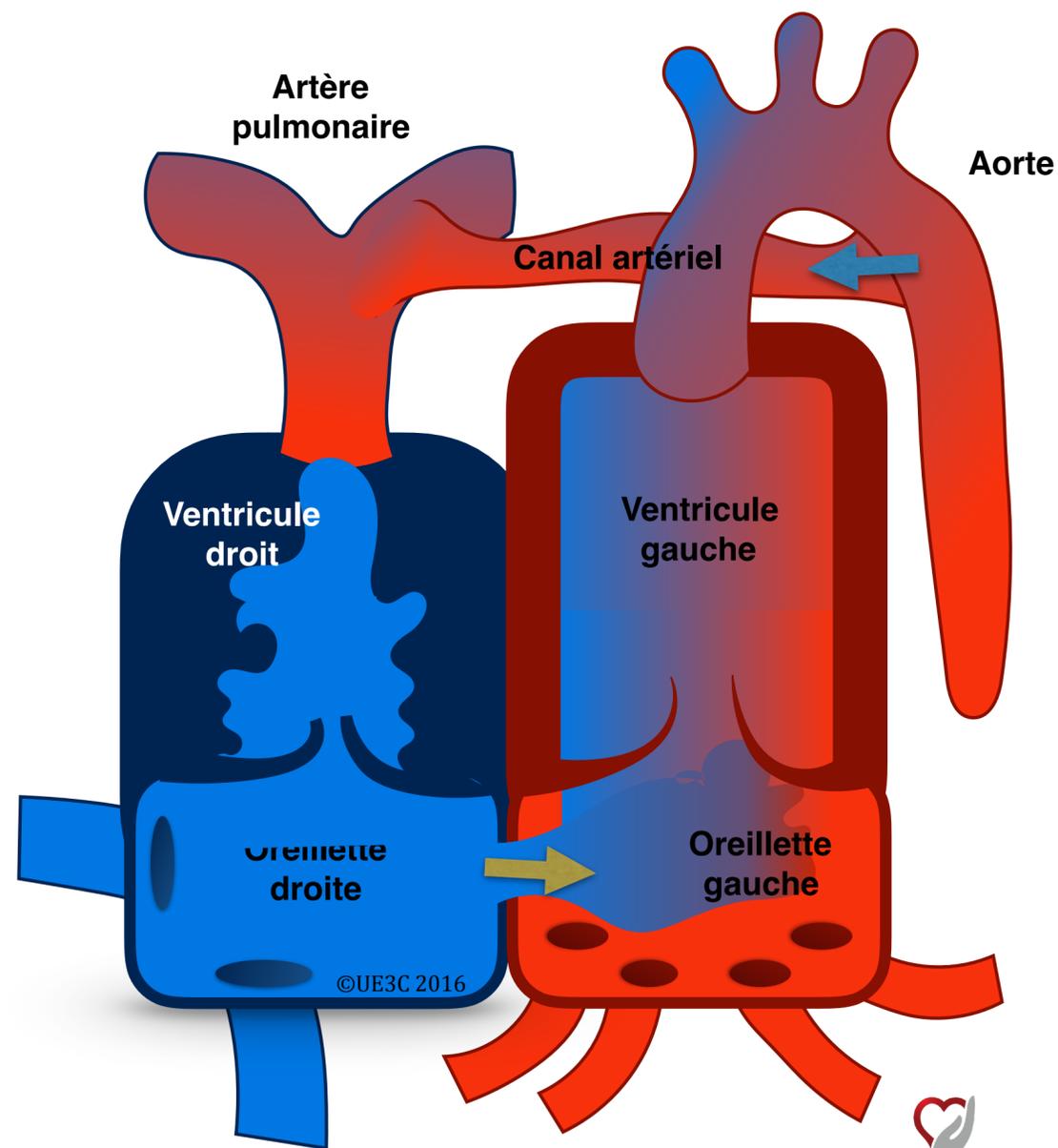


# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

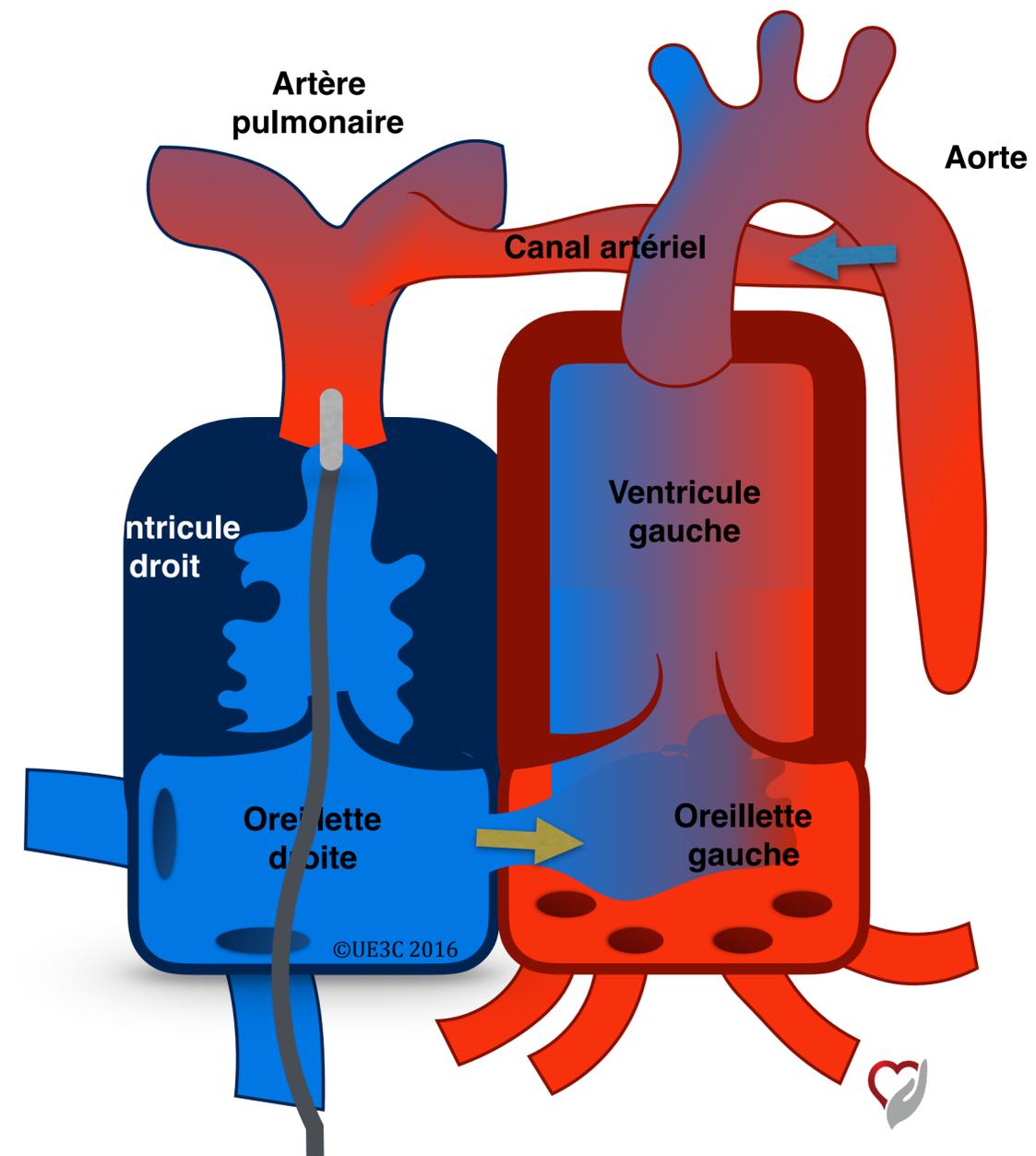
Flux rétrograde dans l'AP



# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI



Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)



Perforation-dilatation de la valve pulmonaire

# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI



Cathétérisme cardiaque néonatal

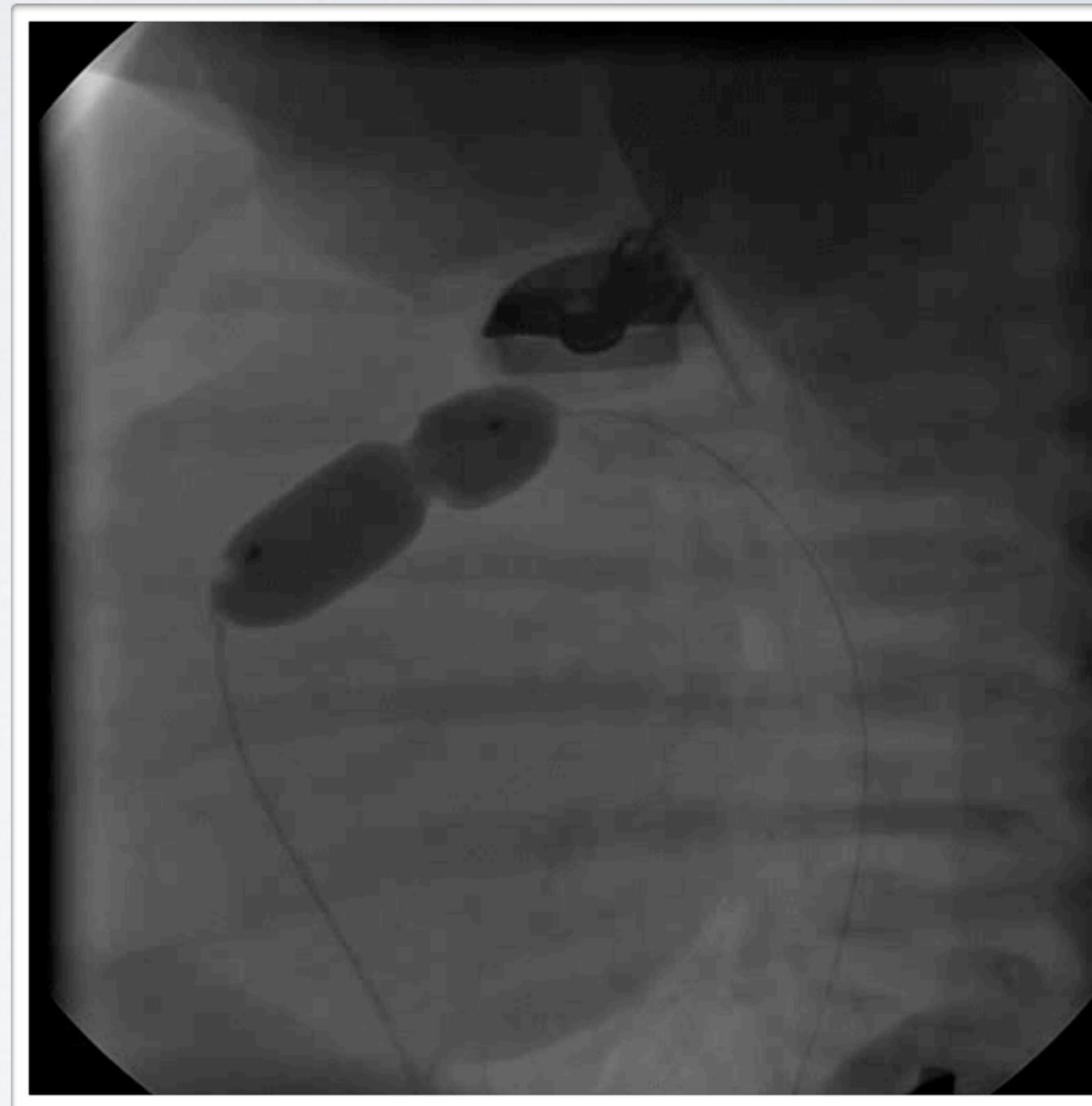
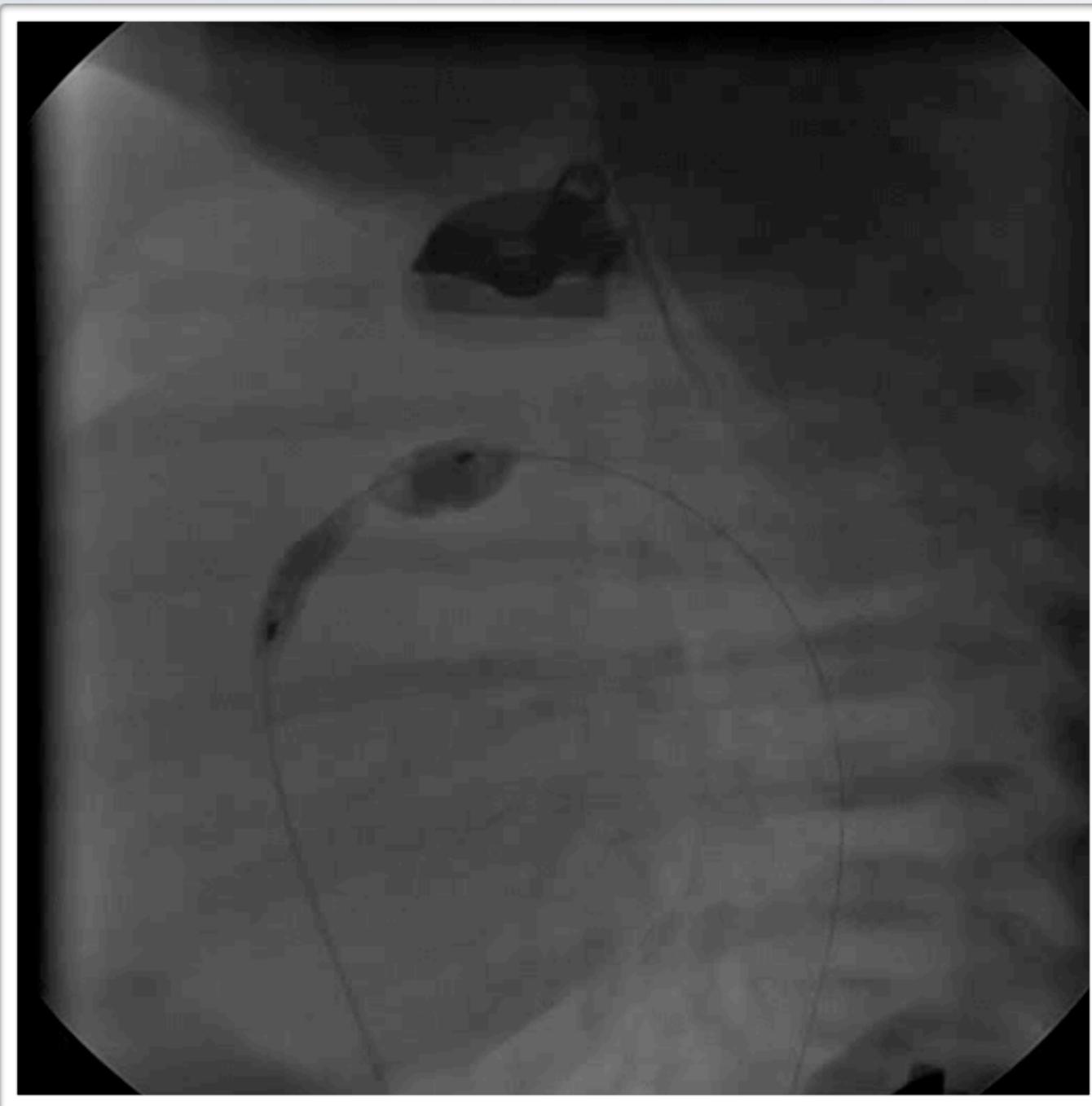
Injection dans le VD

Atrésie pulmonaire

Perforation et dilatation de la valve  
pulmonaire



# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

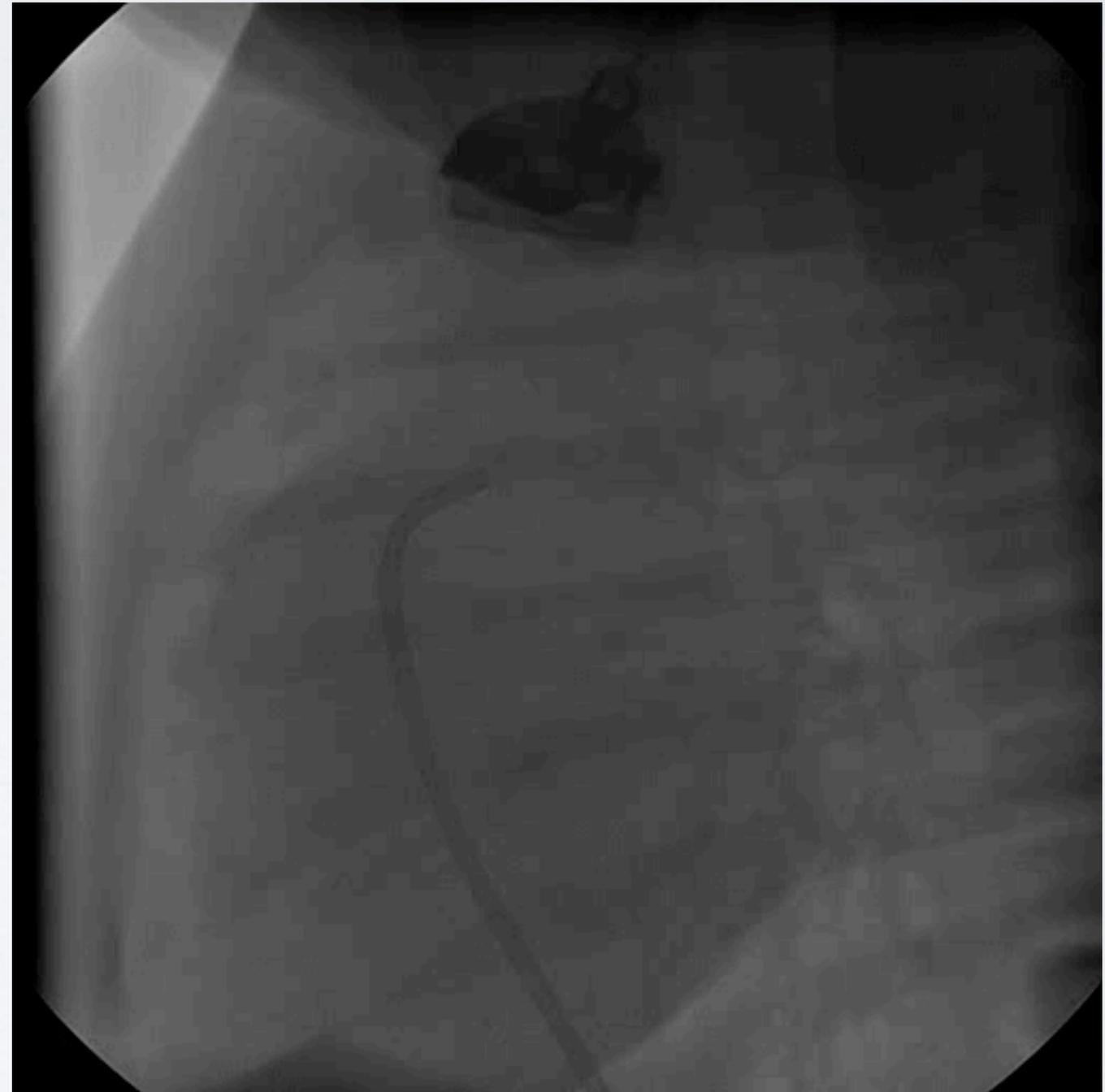


# ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

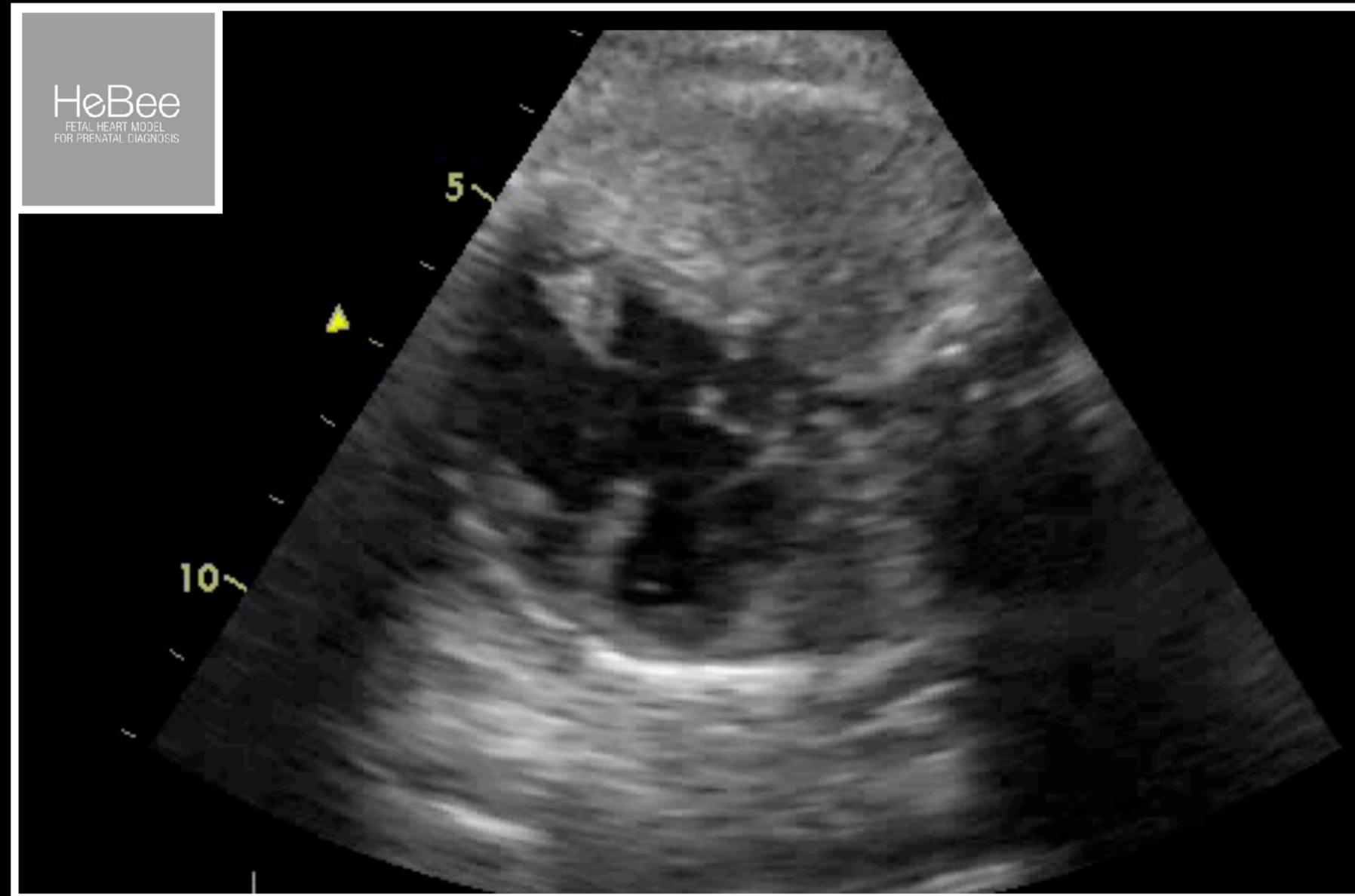
Urgence néonatale

Accessible à un geste percutané  
néonatal

Guérison



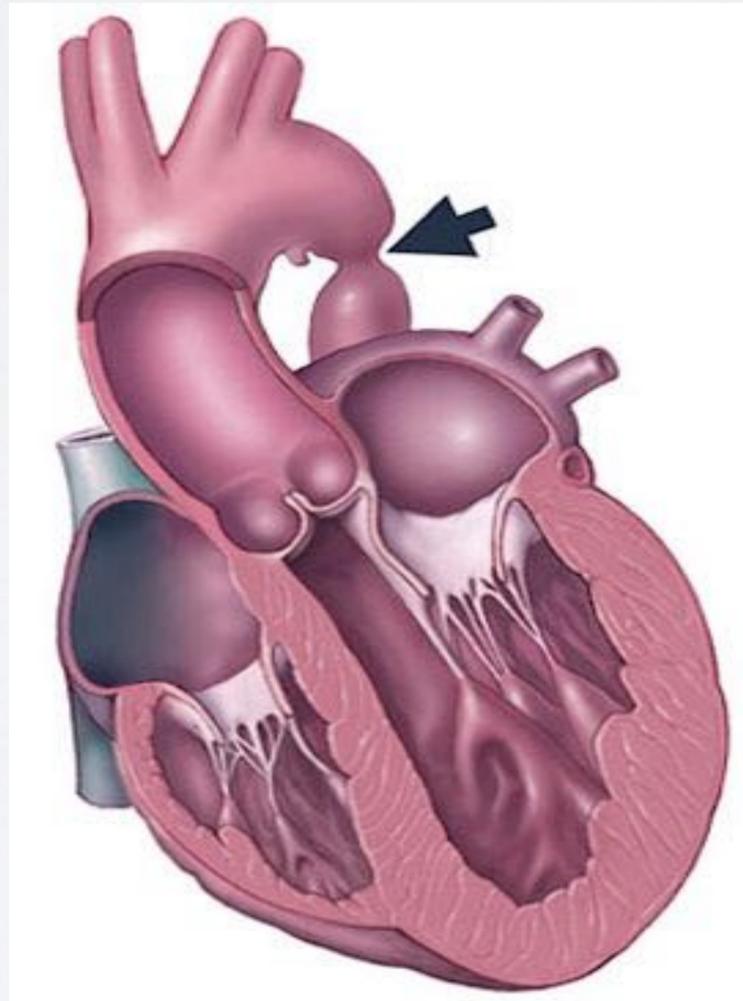
# ORGANISATION DE LA NAISSANCE ?



CIV musculaire d'admission  
avec alignement du plan des valves (= CAV)

# L'ASYMETRIE VENTRICULO-ARTÉRIELLE

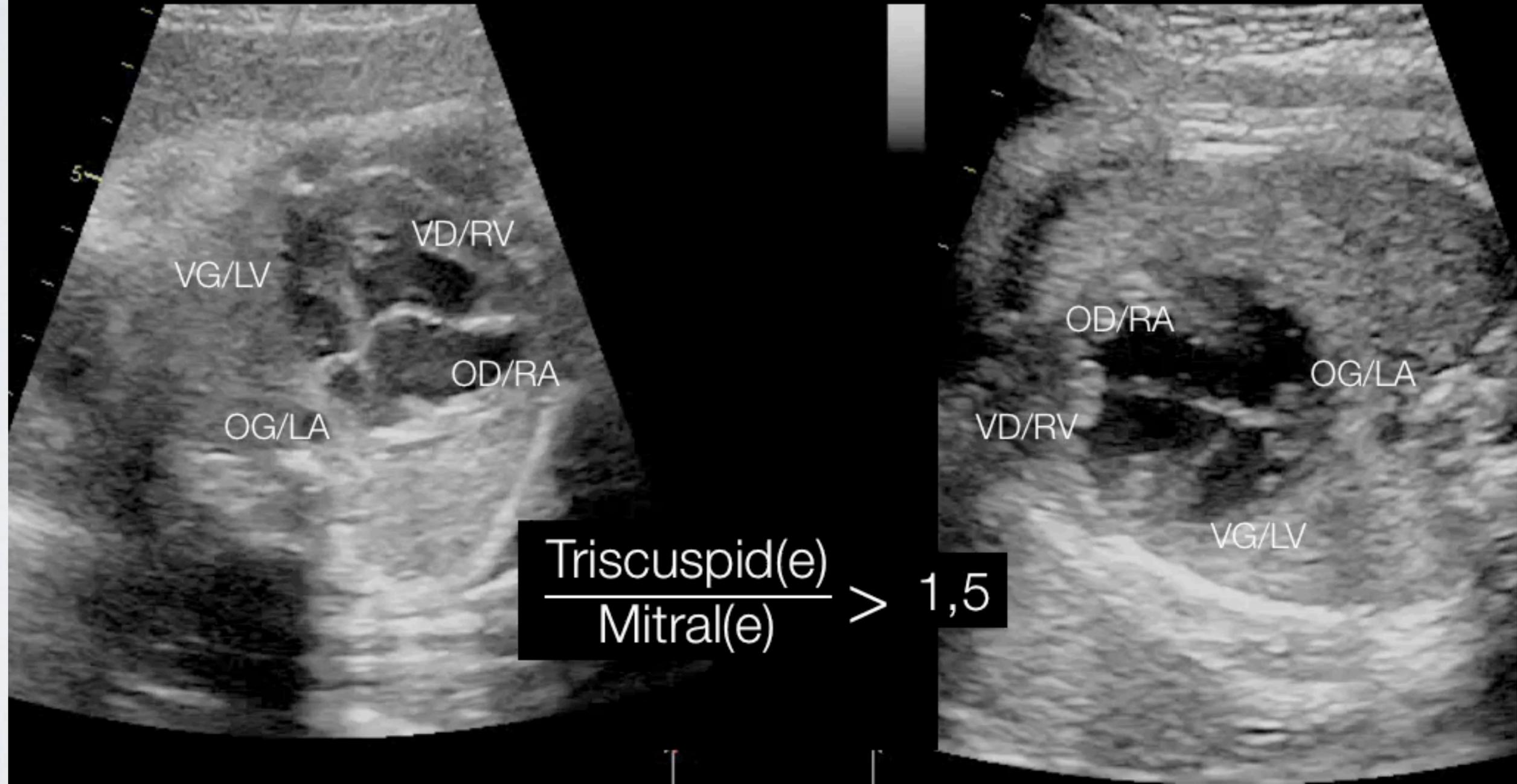
- Architecture cardiaque normale mais asymétrie de taille des cavités et des gros vx par anomalie de répartition des flux
- Risque de coarctation à la fermeture du canal artériel





Asymétrie ventriculaire précoce et significative/  
early and pronounced cardiac asymmetry

Forte probabilité de **coarctation de l'aorte**/  
High probability of **coarctation of the aorta**

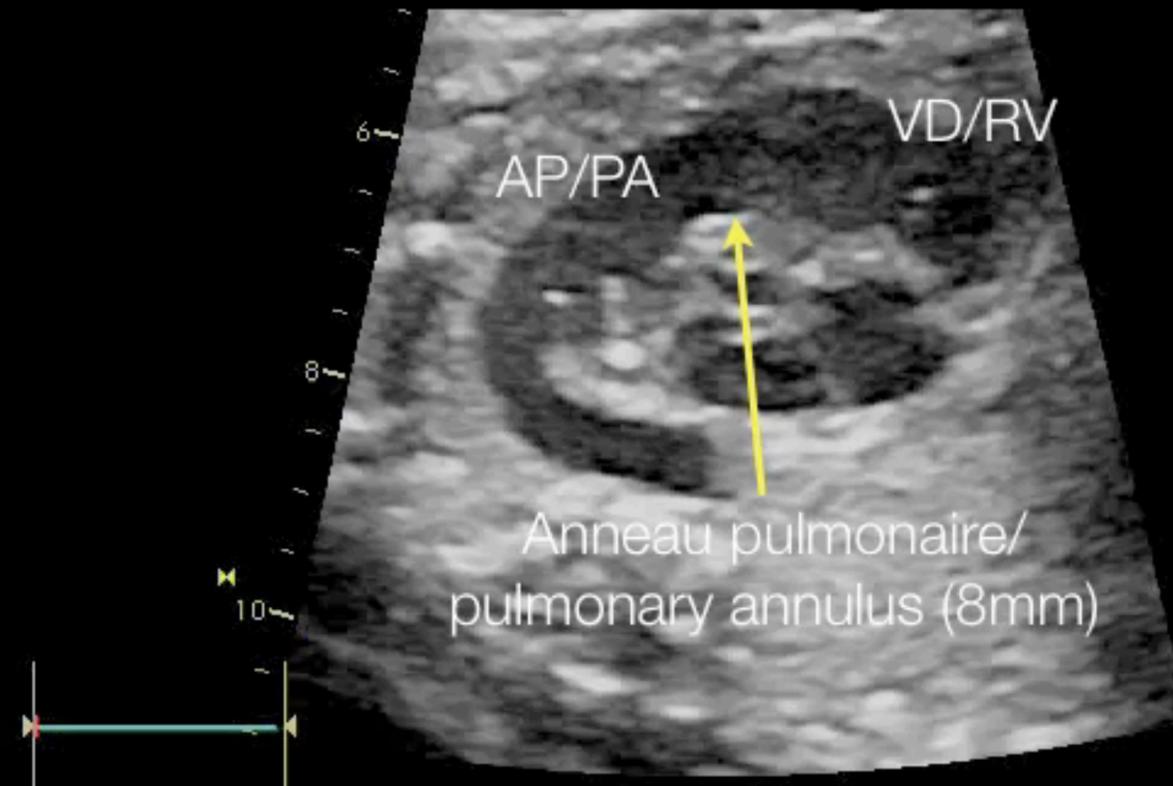
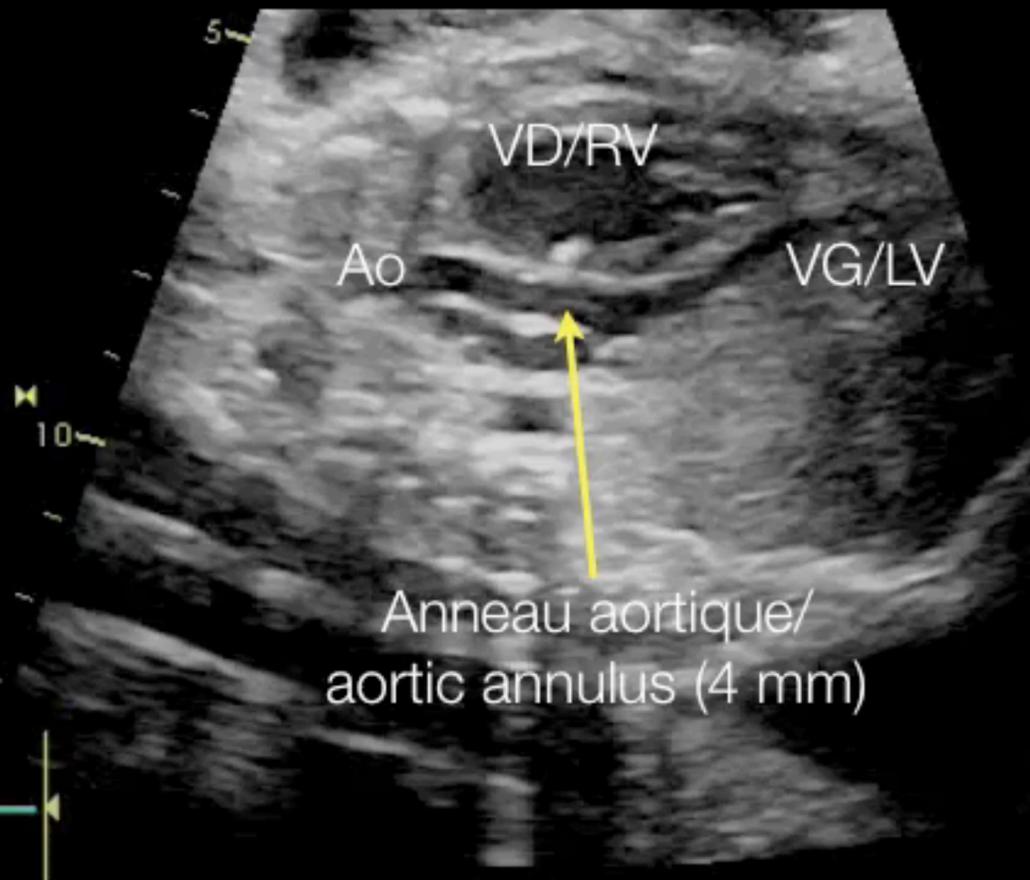




Asymétrie ventriculaire précoce et significative/  
early and pronounced cardiac asymmetry

Forte probabilité de **coarctation de l'aorte**/  
High probability of **coarctation of the aorta**

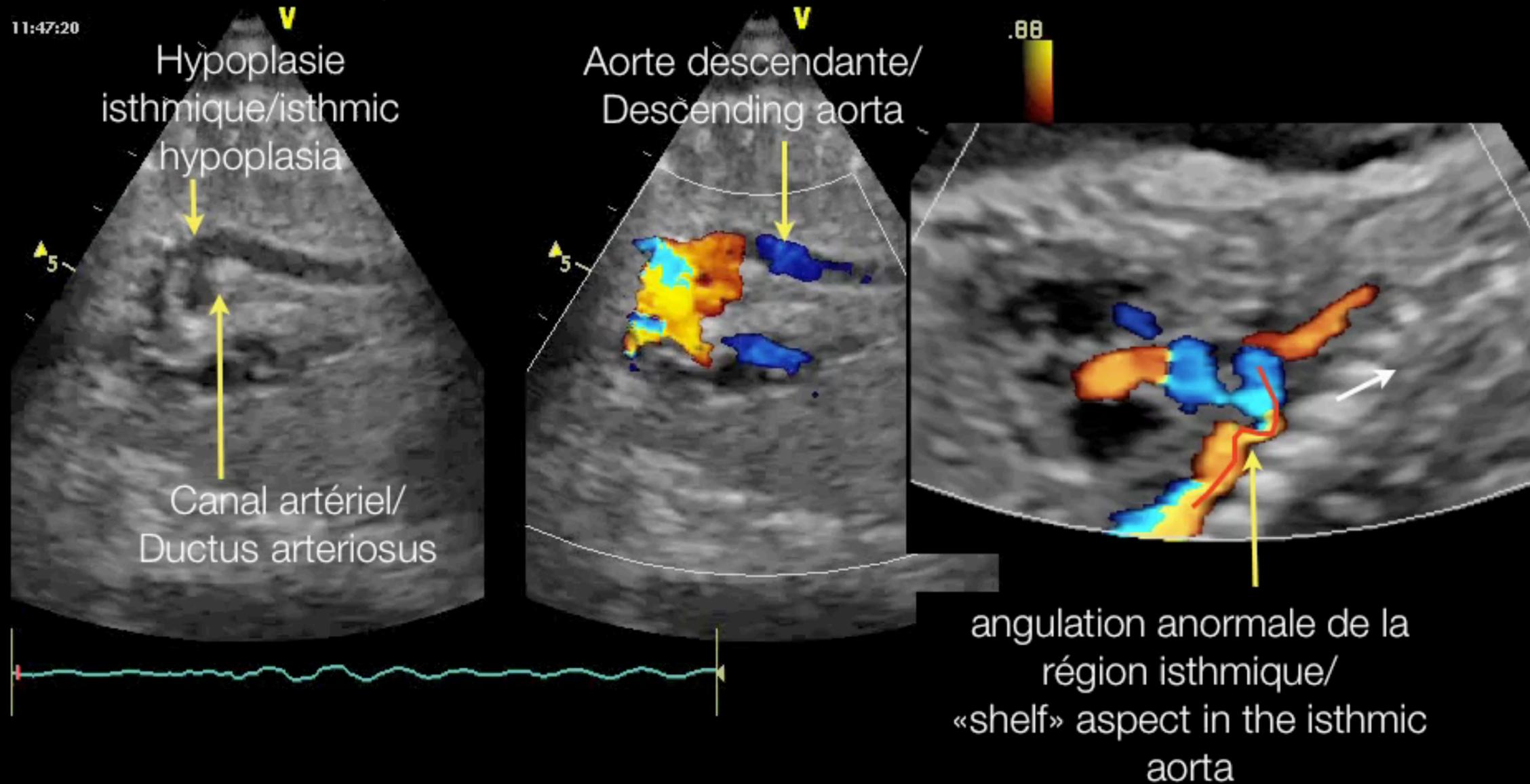
$$\frac{\text{Pulmonary artery}}{\text{Ao}} > 1,5$$





Asymétrie ventriculaire précoce et significative/  
early and pronounced cardiac asymmetry

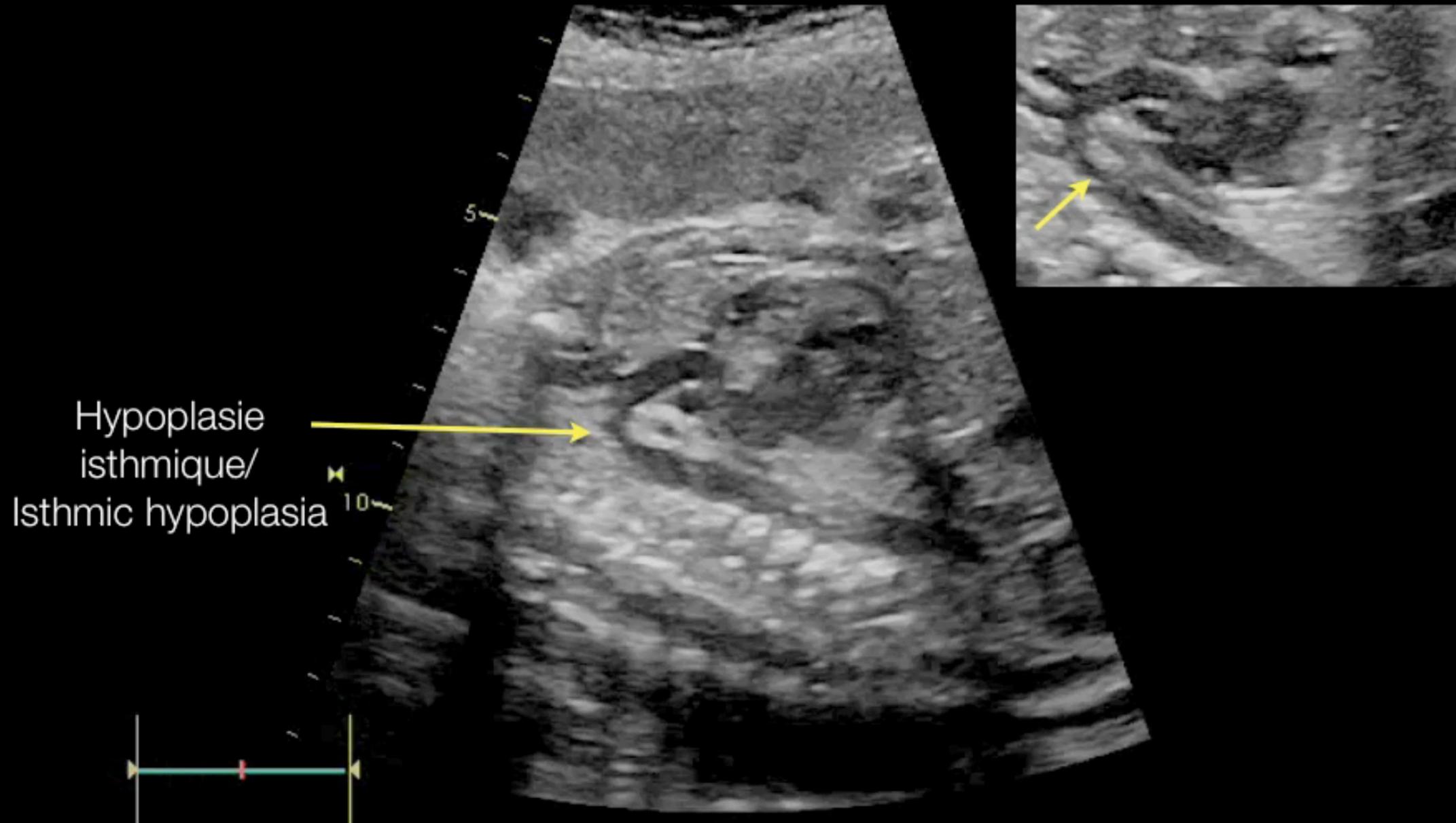
Forte probabilité de **coarctation de l'aorte**/  
High probability of **coarctation of the aorta**





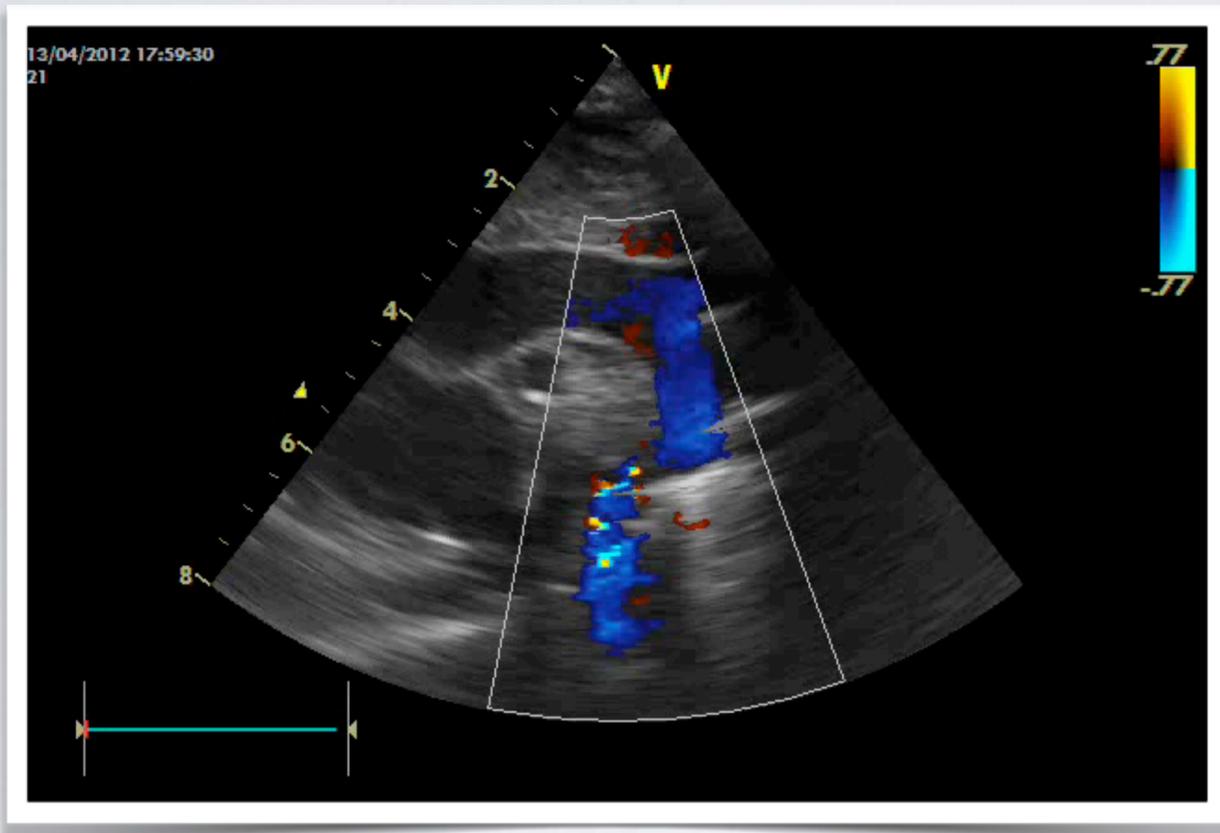
Asymétrie ventriculaire précoce et significative/  
early and pronounced cardiac asymmetry

Forte probabilité de **coarctation de l'aorte**/  
High probability of **coarctation of the aorta**

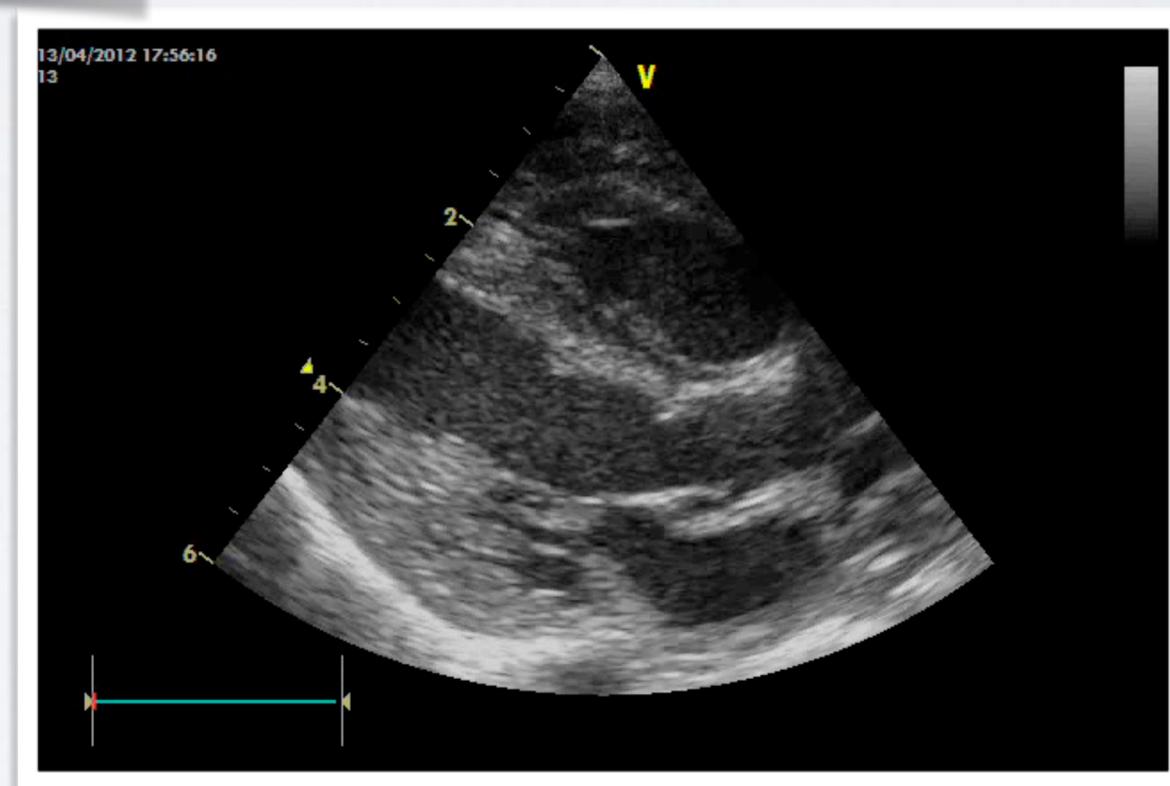
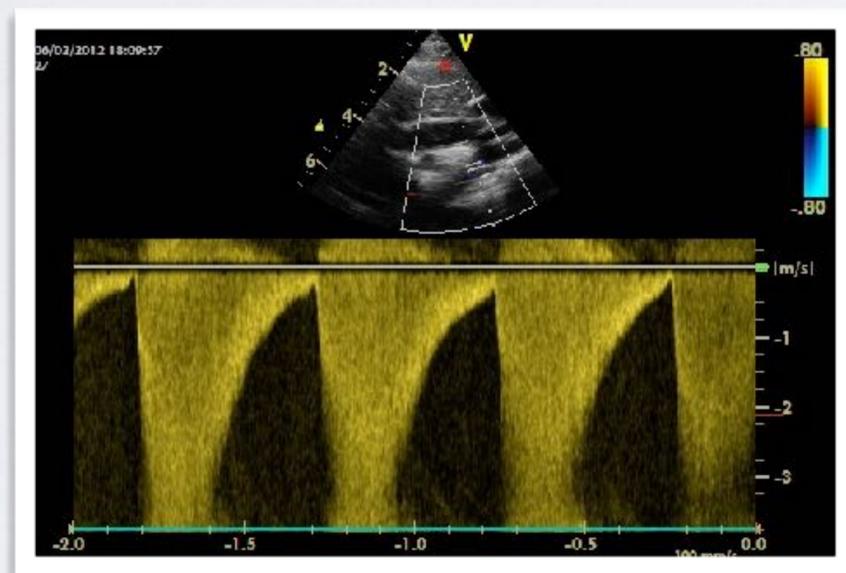


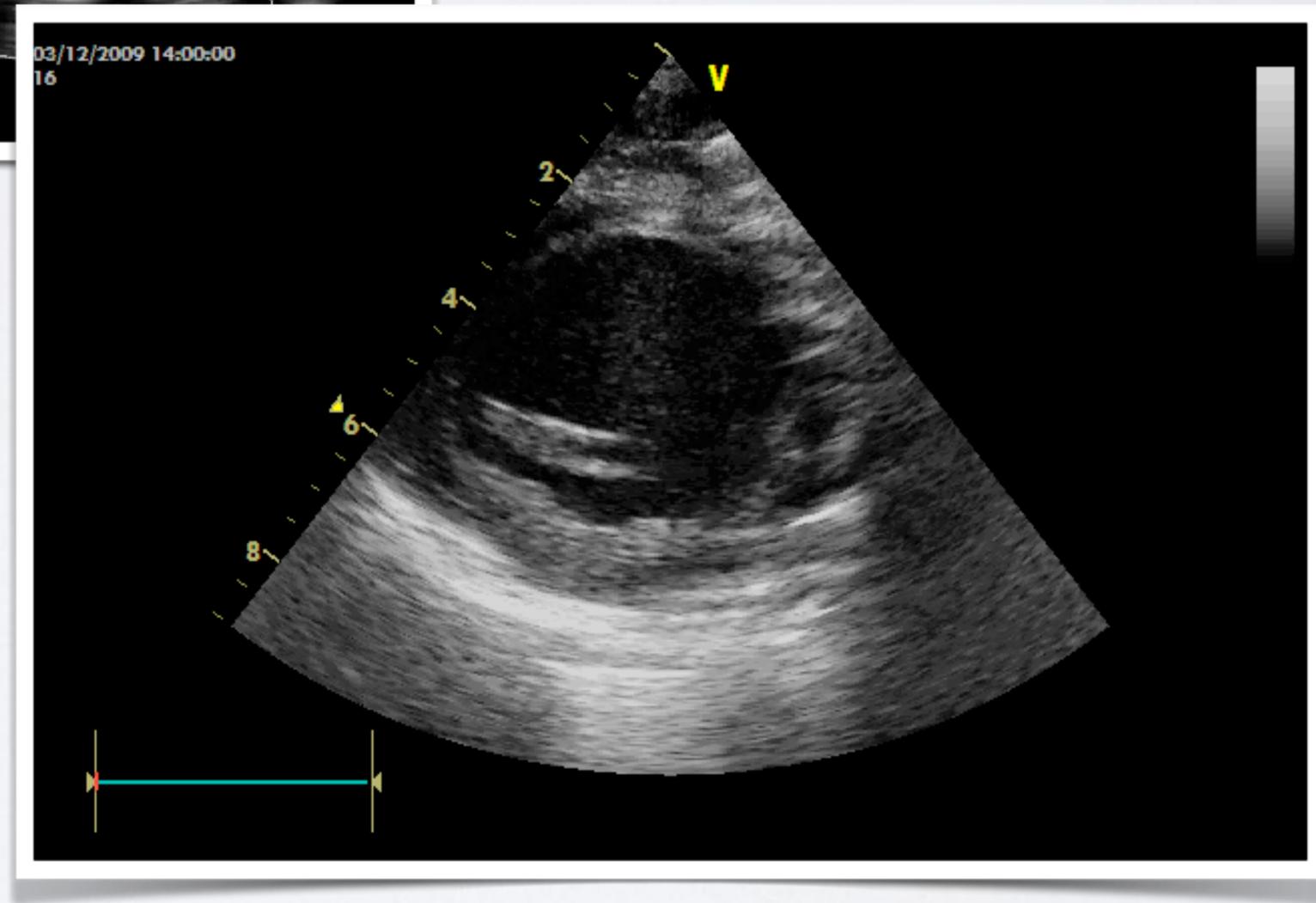
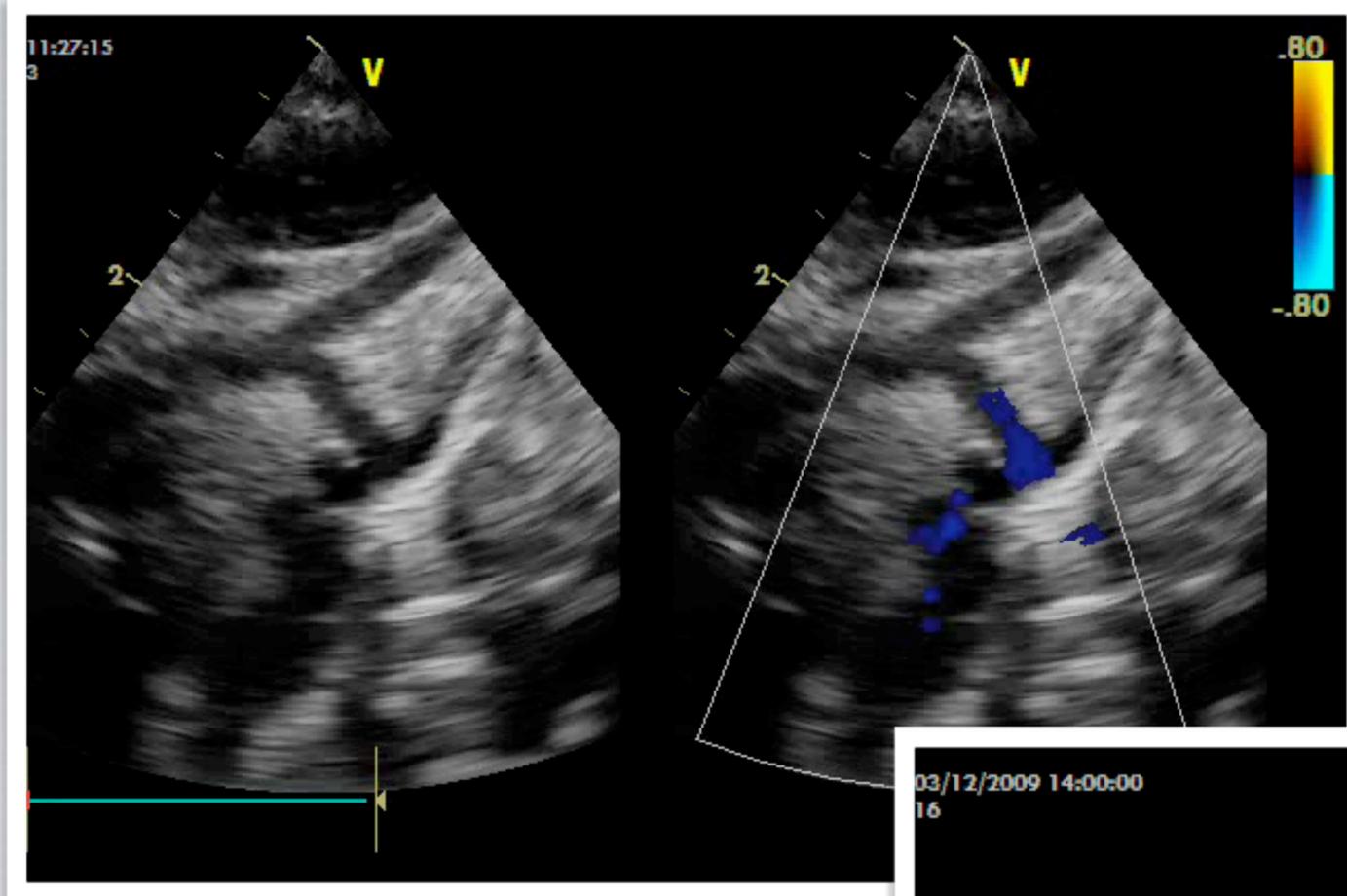
# L'ASYMETRIE VENTRICULO-ARTÉRIELLE

- Risque de coarctation ISTHMIQUE mal tolérée à la naissance
- Plusieurs évolutions possibles des asymétries VA:
  - **coeur normal** après fermeture des shunts (asymétrie physiologique)
  - **coarctation bien tolérée** (adaptation VG)
    - > pouls fémoraux abolis
  - **coarctation mal tolérée** (mauvaise adaptation VG)
    - > défaillance cardiaque



Coarctation à 2 mois  
bien tolérée





Coarctation néonatale  
mal tolérée

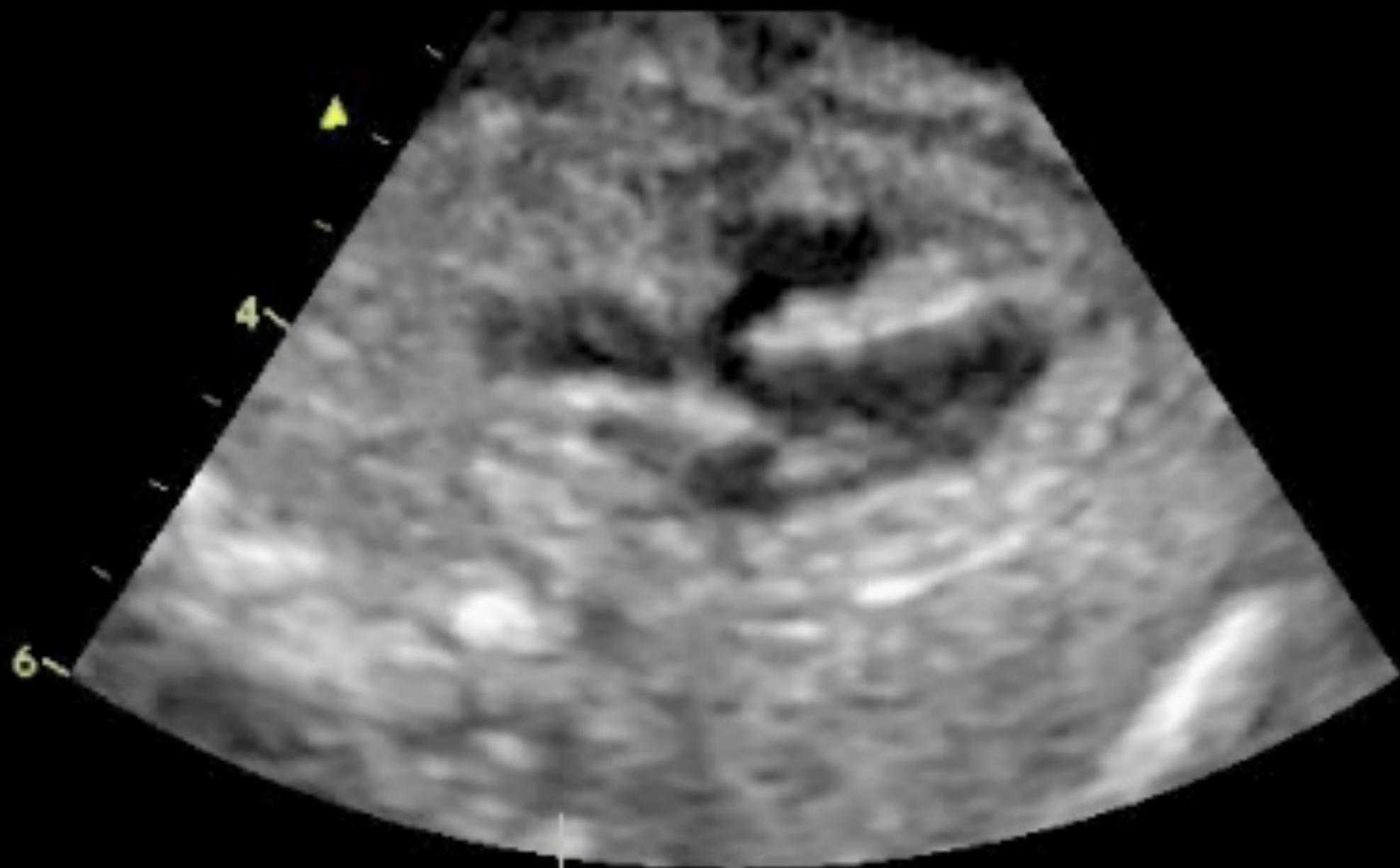
# COMMENT?

- PEC cardiologique dès la salle de naissance en raison du risque immédiat de mauvaise tolérance: **TGV**, rypat.
- Transfert de la SDN en cardiologie pour PEC d'une cardiopathie ducto-dépendante( risque différé): **SP critique**, APSI, hypoVG..
- Transfert de la SDN en cardiologie pour surveillance (incertitude de diagnostic et de tolérance): **asymétrie**, suspicion de coarctation.
- Surveillance en maternité (unité K) avec contrôle cardiologique avant sortie: **Fallot**, CAV, CIV et suivi en consultation.



# Tétralogie de Fallot/ Tetralogy of Fallot

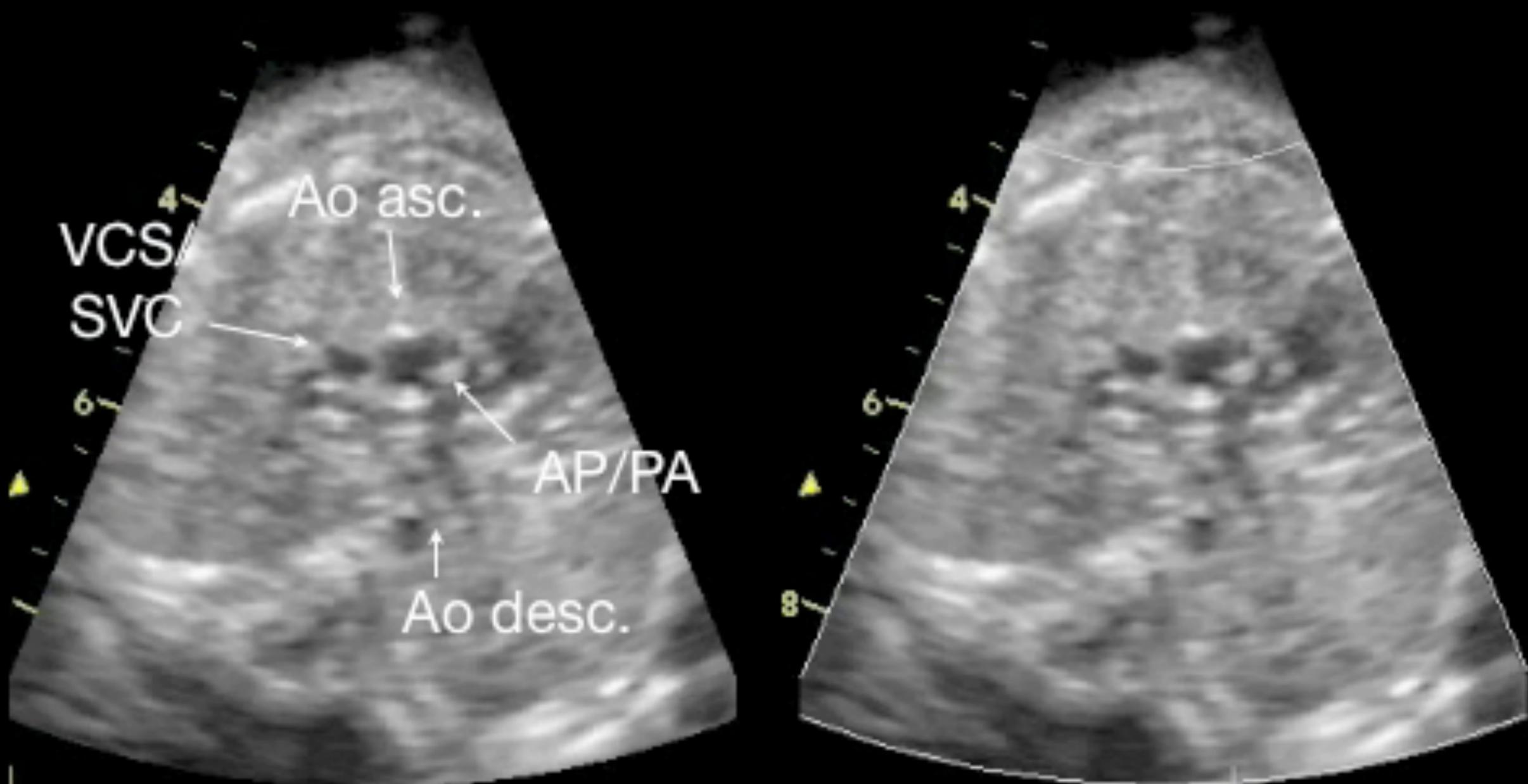
Coupe de la voie d'éjection gauche/  
Left outflow tract view





# Tétralogie de Fallot/ Tetralogy of Fallot

Coupe des 3 vaisseaux/three vessel view  
AP hypoplasique/small PA



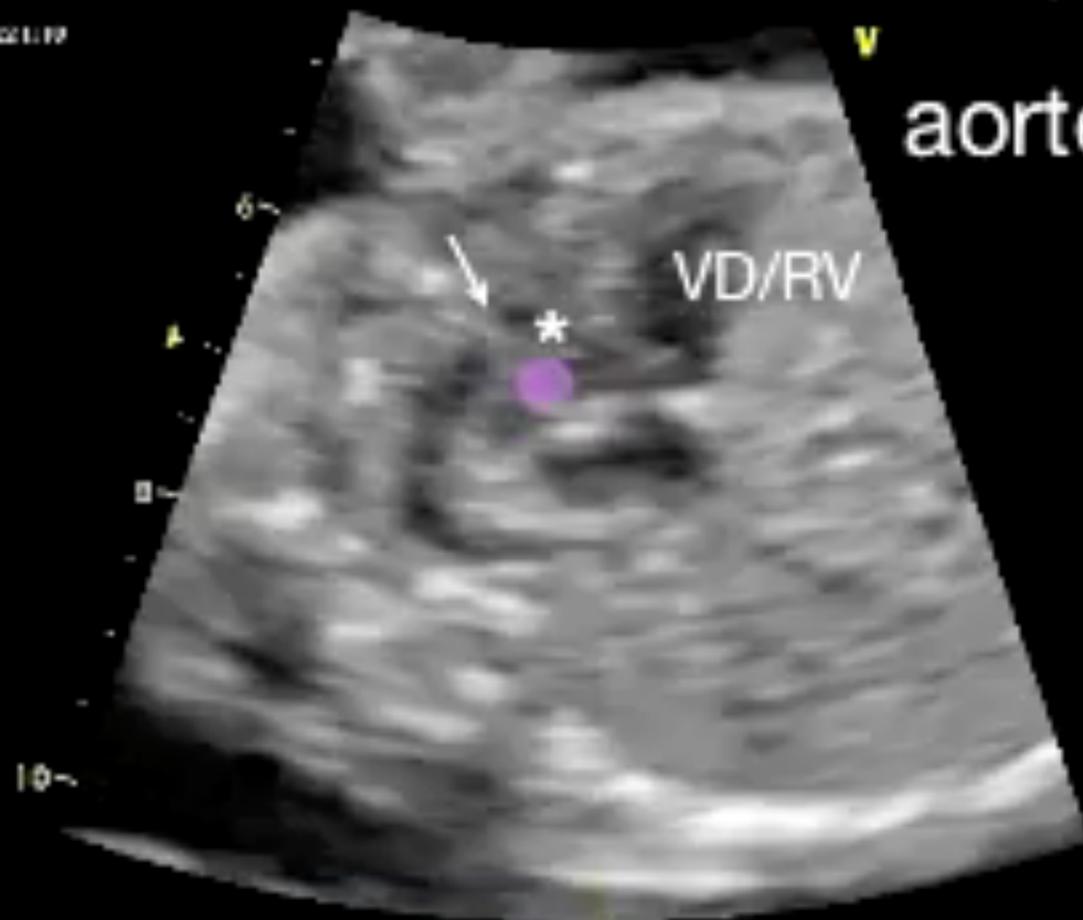


# Tétralogie de Fallot/ tetralogy of Fallot

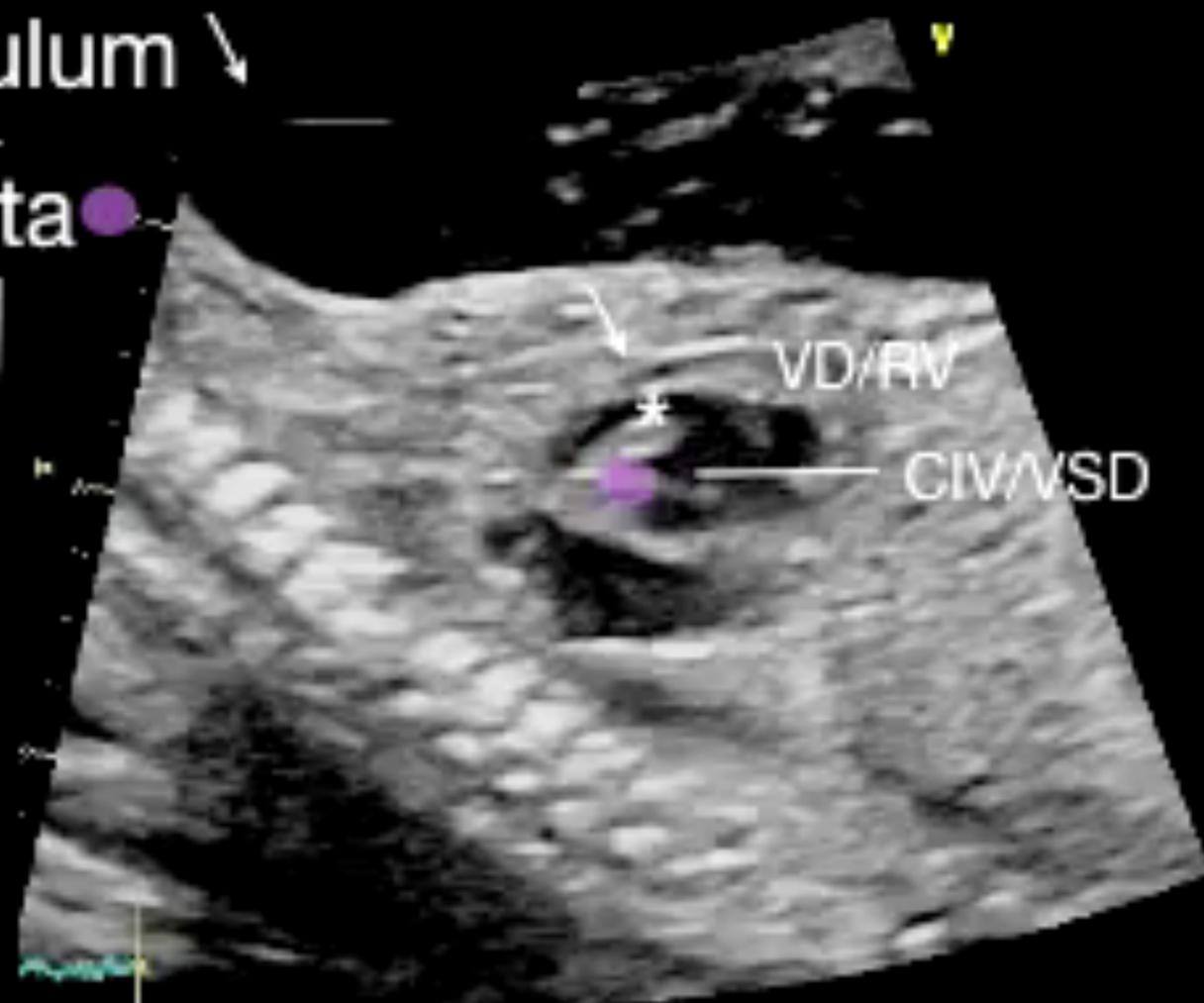
Septum conal \*/conal septum \*

infundibulum ↘

aorte/aorta ●



Normal



Fallot

# DIAGNOSTIC PRÉNATAL DES CARDIOPATHIES

- Organisation de la naissance
- Naissance dans la maternité d'origine
- IMG / Accompagnement néonatal
- Traitement in utero
- Accompagnement psychologique

Il n'y a pas d'indication d'IMG

Il y a des demandes acceptables ou non

Dépistage 22-——-Naissance 40 SA

Annonce-Reprise de l'annonce--  
Redonner « vie et humanité » au  
foetus-accompagnement vers la  
naissance

# CONCLUSION

- Toutes les cardiopathies n'ont pas le même retentissement néonatal
- L'organisation de la naissance DIMINUE LA MORBI/MORTALITE NEONATALE
- Nécessité de travailler en RESEAU et de respecter les CIRCUITS des patientes > maternités dédiées en lien avec des services de chirurgie cardiaque
- CHACUN SA PLACE dans la chaine des intervenants: dépisteur/ diagnosticien et pronostiqueur/accoucheur/pédiatre/chirurgien
- FORMATION: DU/séminaires-congrès/CFEF/CMEF/HeBee/Simulateurs.....devenez EXPERTS DU COEUR NORMAL