DEPISTAGE ET DIAGNOSTIC PRENATAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES

Dr Bertrand Stos, Ue3c, Necker, Paris

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).*

Ultrasound Obstet Gynecol 2014

POURQUOI ?

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

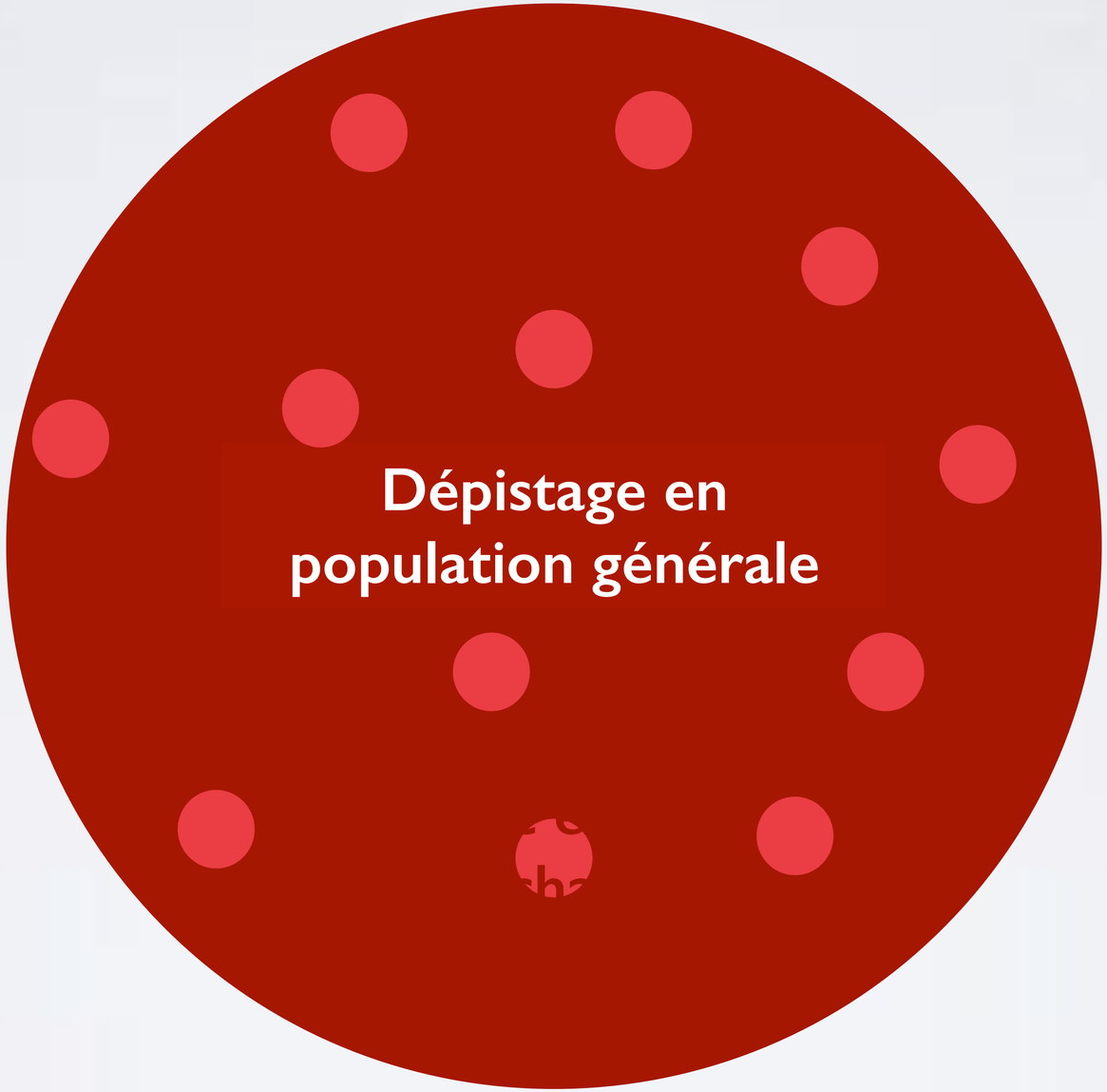
POURQUOI ?

- 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**

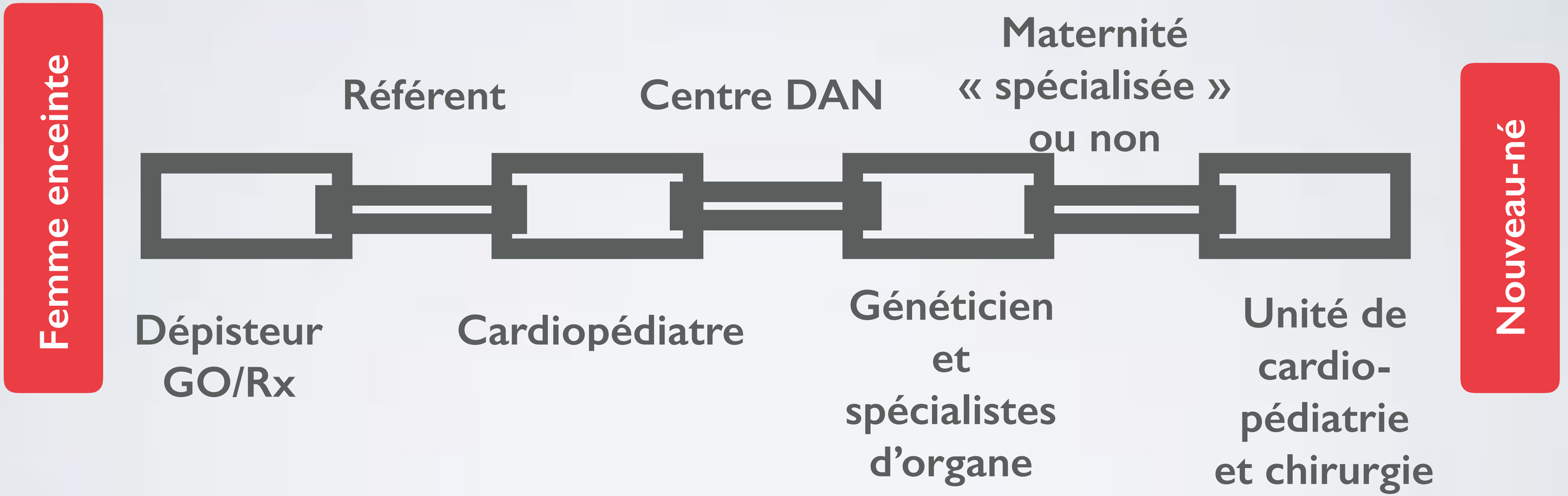
	Postnatal Group	Prenatal Group	P
Isolated TGA	224	57	NS
Associated defects	46	11	NS
VSD	31	8	NS
VSD + CoA	14	3	NS
CoA	1	1	NS
Age at admission, h	79 ± 270	2.2 ± 2.8	<0.01
Mechanical ventilation	85 (38)	12 (17.6)	<0.01
Metabolic acidosis ± MOF	56	8	<0.05
PGE, infusion	95	32	NS
BAS	168	54	NS
Preoperative 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

COMMENT ?



COMMENT ?


Femme enceinte
Référent
Centre DAN
Maternité « spécialisée » ou non
Nouveau-né
Dépisteur GO/Rx
Cardiopédiatre
Généticien et spécialistes d'organe
Unité de cardio-pédiatrie et chirurgie

COMMENT ?

Dépisteur/Référent:

- celui sans qui rien n'est possible
- Respect des recommandations
- Reconnait les signes d'appel
- Normal/pas normal
- Pas de diagnostic!

Centre DAN

Maternité « spécialisée » ou non

Nouveau-né

GO/Rx

pédiatre

Généticien et spécialistes d'organe

Unité de cardio-pédiatrie et chirurgie

COMMENT ?

• Echo T1	*Calcul du risque*	12SA
• Echo T2	*Morphologie I*	22 SA
• Echo T3	*Morphologie II*	32 SA

COMMENT ?

Comprendre, apprendre, reproduire les coupes de dépistage

Rapport de la Conférence Nationale d'Echographie Obstétricale et Foetale (CNEOF), juillet 2016.

COMMENT ?

Comprendre, apprendre, reproduire les coupes de dépistage

Recommandations du CNTE

Diagnostic

1. Septum inter-ventriculaire (VAH)
2. Foramen ovale (VAH)
3. Au moins une veine pulmonaire (VAH)
4. Crosse aortique (VAH)
5. Canal artériel (VAH)
6. Continuité mitro-aortique
7. Continuité ventricule droit-artère pulmonaire
8. Rythme cardiaque habituel

Ou

* VAH: structure vue et d'aspect habituel

COMMENT ?

www.hebee.fr

RESULTAT ?

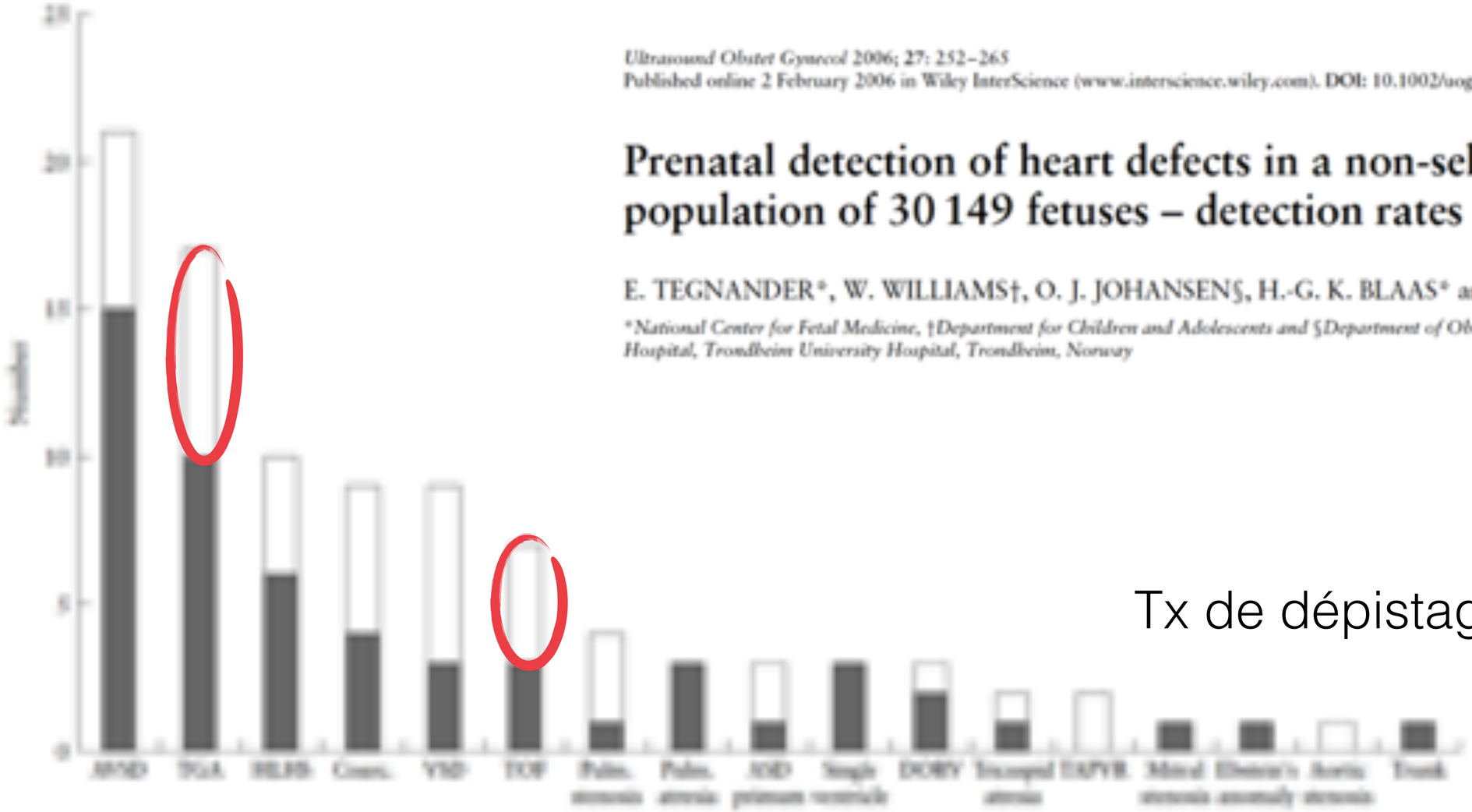
ACC-CHD categories	N	Prenatal diagnosis %	Prenatal diagnosis 95% CI	Postnatal ≤7 days %
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	37	89.2	74.6 to 97.0	8.1
2. Anomalies of the venous return	25	16.0	4.5 to 36.1	32.0
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	164	4.3	1.7 to 8.6	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 1.0*	0.0
6. Functionally univentricular hearts	133	[illegible]	86.7 to 96.3	6.0
7. Ventricular septal defects (VSD)	1353	[illegible]	8.1 to 11.3	67.4
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts (ventriculoarterial connections)	503	[illegible]	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	2287	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 [illegible]	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,[1] Nathalie Lelong,[1] Lucile Houyel,[2] Anne-Claire Thieulin,[1] Jean-Marie Jouannic,[3] Suzel Magnier,[4] Anne-Lise Delezoide,[5] Jean-François Magny,[6] Caroline Rambaud,[7] Damien Bonnet,[8] François Goffinet,[1,9] on behalf of the EPICARD Study Group

Heart, 2012

RESULTAT ?



Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 27: 252–265
Published online 2 February 2006 in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/uog.2710

Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30 149 fetuses – detection rates and outcome

E. TEGNANDER*, W. WILLIAMS†, O. J. JOHANSEN§, H.-G. K. BLAAS* and S. H. EIK-NES*

**National Center for Fetal Medicine, †Department for Children and Adolescents and §Department of Obstetrics and Gynecology, St. Olavs Hospital, Trondheim University Hospital, Trondheim, Norway*

Tx de dépistage 40 %

RESULTAT ?

A Population-Based Study of the Association of Prenatal Diagnosis With Survival Rate for Infants With Congenital He Defects

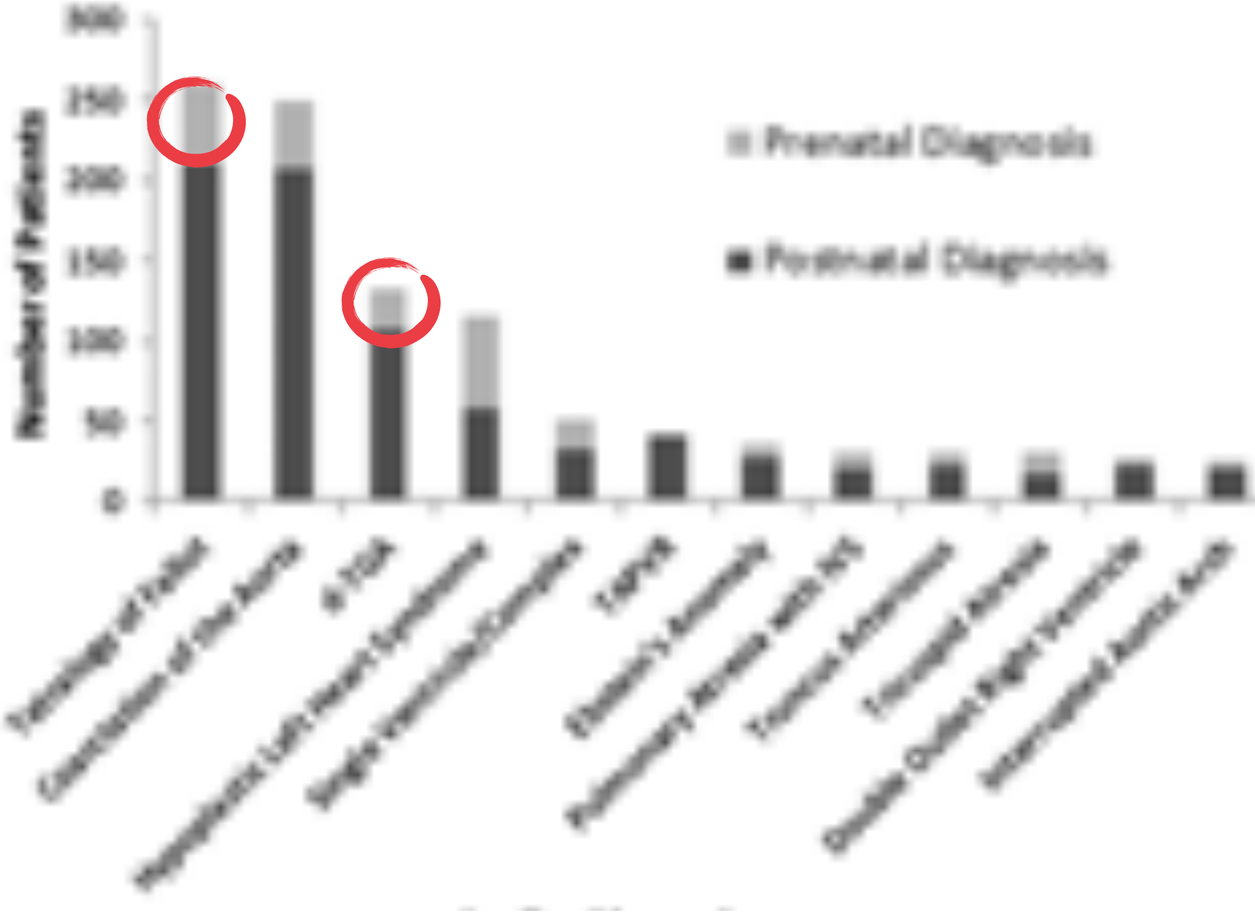
Matthew E. Oster, MD, MPH[a,b,*], Christopher H. Kim, MD, MPH[a,b], Aaron S. Kusano, M Janet D. Cragan, MD, MPH[a], Paul Dressler, MD[a,c], Alice R. Hales, MD[b], William T. Mal MD[b], and Adolfo Correa, MD, PhD[a,d]

[a]National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Cor and Prevention, Atlanta, Georgia

[b]Children's Healthcare of Atlanta, Emory University, Atlanta, Georgia

[c] Department of Radiation Oncology, University of Washington, Seattle, Washington

[d]Department of Medicine, University of Mississippi Medical Center, Jackson, Mississippi.



Tx de dépistage 10 %

COMMENT ?

TRAVAILLER ENSEMBLE!

nte

Dépisteu

- celui sans qui ri
- Reconnait les s
- Normal/pas no
- Pas de diagnostic

GO/Rx

Référent

Cardiopédiat

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

pédiatre

Centre DAN

CPDPN:

- Bilan extracardiaque+++
- Avis spécialisés

Généticien et spécialistes d'organe

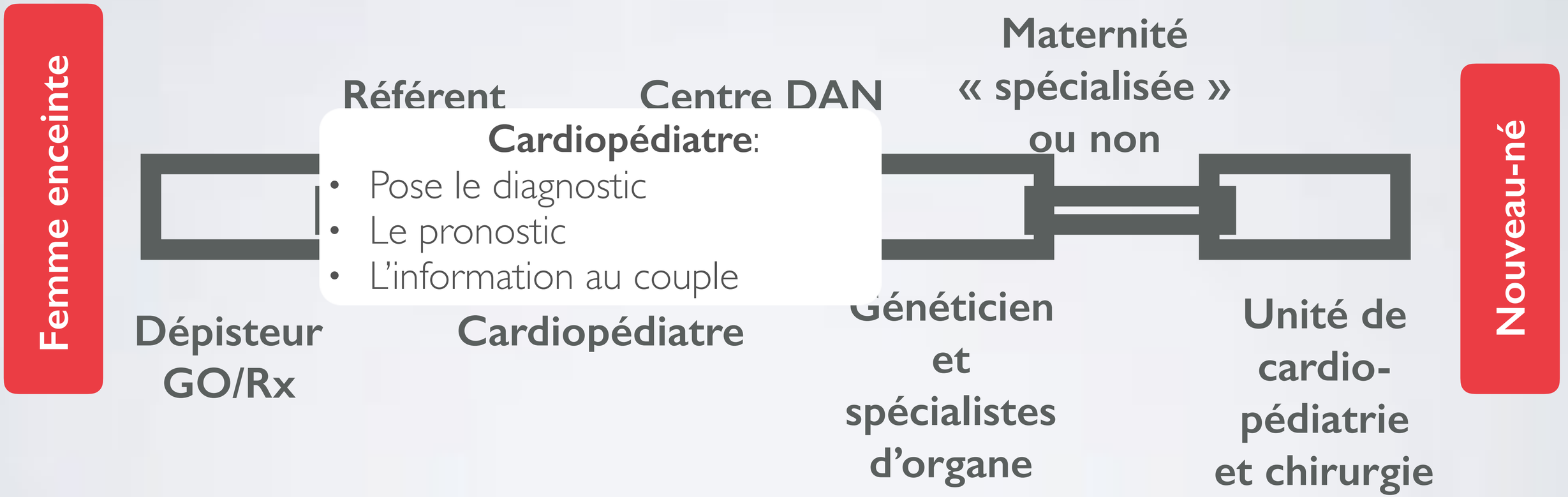
Maternité « spécialisée » ou non

Unité de cardio-pédiatrie et chirurgie

Nouveau-né

COMMENT ?

TRAVAILLER ENSEMBLE!



Cardiopédiatre:

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

INDICATIONS DE L'ECHOCARDIOGRAPHIE

<u>Situations à risque :</u>

- antécédents familiaux
- anomalie syndromique
- clarté nucale augmentée
- certaines maladies maternelles: prise de médicaments, diabète, lupus

<u>Doute sur une anomalie cardiaque à l'echo T2 ou T3</u>:

- de l'image inhabituelle à la véritable cardiopathie

LE DIAGNOSTIC ET L'ANNONCE

Des conditions particulières:

- Face à face
- Bienveillance
- Information claire et concise

Des conséquences:

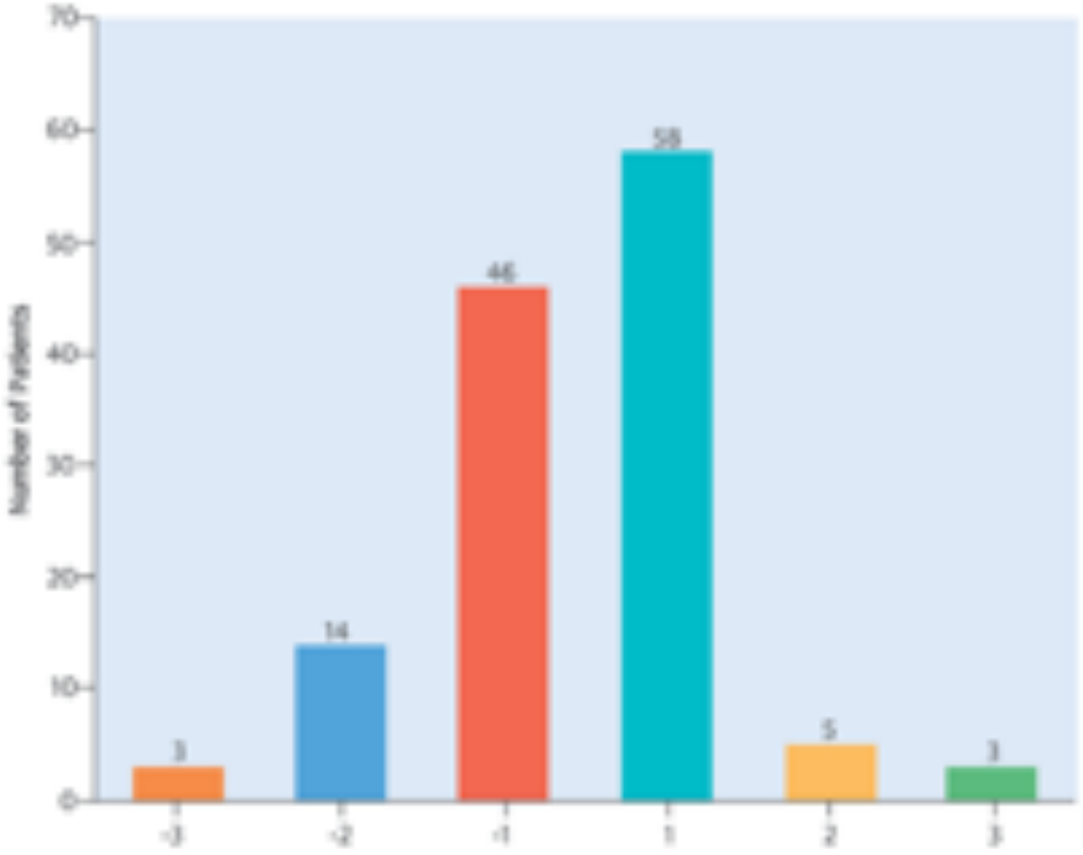
- suspension de l'investissement de la grossesse
- Culpabilité

RÉSULTAT DU DIAGNOSTIC

Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Diseases and Impact on Care Strategies

Myriam Bensemlali, MD,[a,b] Julien Stirnemann, MD, PhD,[b,c] Jérôme Le Bidois, MD,[a] Marilyne Lévy, MD, PhD,[a] Francesca Raimondi, MD,[a] Eric Hery, MD,[a] Bertrand Stos, MD,[a] Bettina Bessières, MD,[d] Younes Boudjemline, MD, PhD,[a,b] Damien Bonnet, MD, PhD[a,b]

70% de concordance
30% de différences

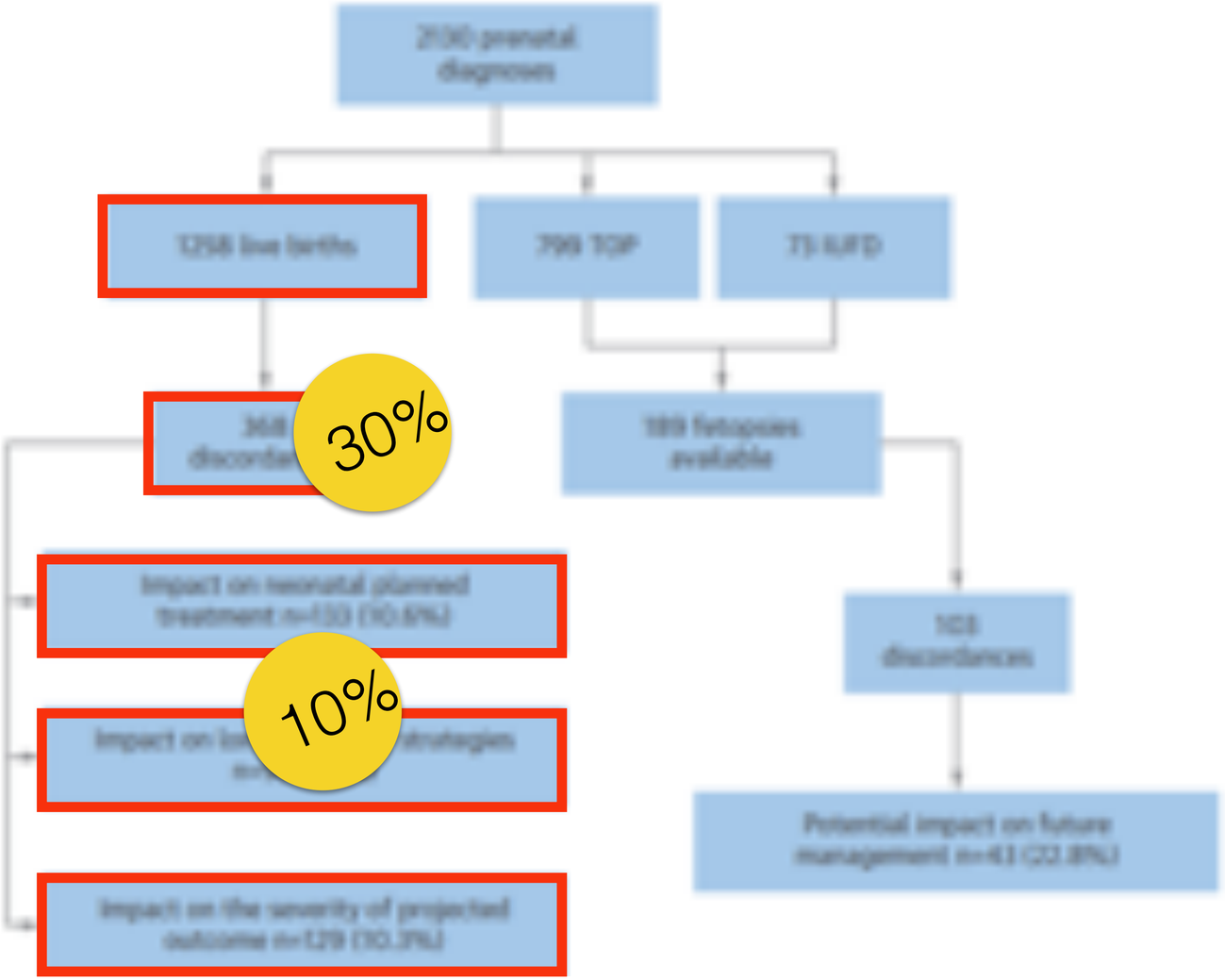


Différence de niveau de complexité de la cardiopathie selon le score d'Aristote /15

LE DIAGNOSTIC ET L'ANNONCE

Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Diseases and Impact on Care Strategies

Myriam Bensemlali, MD,[a,b] Julien Stirnemann, MD, PhD,[b,c] Jérôme Le Bidois, MD,[a] M
Francesca Raimondi, MD,[a] Eric Hery, MD,[a] Bertrand Stos, MD,[a] Bettina Bessières, MI
Younes Boudjemline, MD, PhD,[a,b] Damien Bonnet, MD, PhD[a,b]



LE DIAGNOSTIC ET L'ANNONCE

Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Disease: Impact on Care Strategie

Myriam Bensemlali, MD,[a,b] Julien Stirnemann, MD, PhD,[b,c] Jé
Francesca Raimondi, MD,[a] Eric Hery, MD,[a] Bertrand Stos, MD
Younes Boudjemline, MD, PhD,[a,b] Damien Bonnet, MD, PhD[a,b]

TABLE 3 Impact of the Discordances on Long-Term Care Strategies

		n	Total N	% of the Total Population	% of the Discordances
Negative impact on long-term care strategy	More severe CHD leading to unplanned compassionate care whereas active treatment was planned pre-natally	15	62	5%	16.8
	Biventricular repair contraindicated although planned pre-natally	4			
	Higher number of necessary interventions than planned pre-natally	30			
	Increase of the complexity level of the Aristotle score	13			
Positive impact on long-term strategy	Biventricular repair allowed whereas univentricular repair was planned pre-natally	2	31	2,5%	8.4
	Lower number of necessary interventions than planned pre-natally	19			
	Reduction of the complexity level of the Aristotle score	10			
No significant impact on long-term care strategy	Different diagnoses but same interventions performed	192	275	21.9	74.7
	Different diagnoses, different interventions performed but unchanged level of complexity of the Aristotle score	64			
	Impact could not be measured	19			

QUELLES DÉCISIONS APRÈS ?

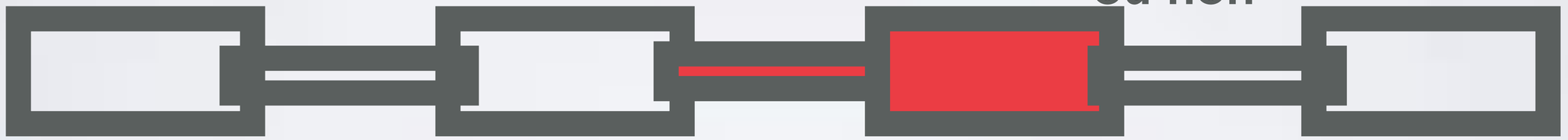
- Le bilan extra cardiaque
- Le temps de la décision
- Organiser la naissance ?
- IMG / Accompagnement néonatal
- Traitement in utero
- Accompagnement psychologique

Presque toutes les cardiopathies sont à risque d'association malformation ou syndromique

COMMENT ?

TRAVAILLER ENSEMBLE!

Femme enceinte



Nouveau-né

Dépisteur GO/Rx

Référent

Cardiopédiatre

Centre DAN

Généticien et spécialistes d'organe

Maternité « spécialisée » ou non

Unité de cardio-pédiatrie et chirurgie

BILAN EXTRA CARDIAQUE

TABLE 1 Distribution of chromosome abnormalities by cardiac anomaly[a]

Cardiac Anomaly	Percentage with Abnormal Chromosomes
Atrioventricular septal defect (AVSD)	40-67
Interrupted aortic arch	30-69
Truncus arteriosus	35
Double outlet right ventricle	33
Tetralogy of Fallot	30
Transposition of the great arteries	4

[a]Newborns with cardiac anomalies, associated anomalies not excluded.[13,21]

Petracchi prenat diag 2018

Si CHD associée, plus de cause génétique (dont chromosomique ++)
Si CHD isolée, plus de mulitifactoriel, et CNV

ACPA: diagnostic additionnel 12%
hors 22q11.2, 7%
3,4% isolé; 9,3% associé

Pourquoi faire des examens génétiques?

CHD 0.3 à 1% Nnés, 75% isolée, 25% associée
15% des Cardiopathies Congénitales (CHD) ont une anomalie génétique
10% CHD sont des T21
50% CHD des T21 ont une Cardiopathie

TABLE 2 Distribution of CMA detected pathogenic variants among sub groups of prenatal cardiac abnormalities

Category[a]	Isolated	With Extracardiac Anomalies
Hypoplastic left heart syndrome	10% (4/42)	26.9% (7/26)
Tetralogy of Fallot	0% (0/18)	20.0% (5/25)
Ventricular septal defect	0% (0/38)	14.9% (14/94)
Dextrocardia/situs inversus	0% (0/21)	3.7% (1/27)

Abbreviation: CMA, chromosomal microarray analysis.

[a]Category included only if greater than 20 cases in isolated and plus extracardiac anomalies cohort (modified from Shaffer, Rosenfeld, 2012).

BILAN EXTRA CARDIAQUE

- Prélèvement de liquide amniotique : caryotype, ACPA
- pour « toutes » les cardiopathies même isolées sauf TGV
- Echo morpho attentionnée
- IRM cérébrale ?

QUELLES DÉCISIONS APRÈS ?

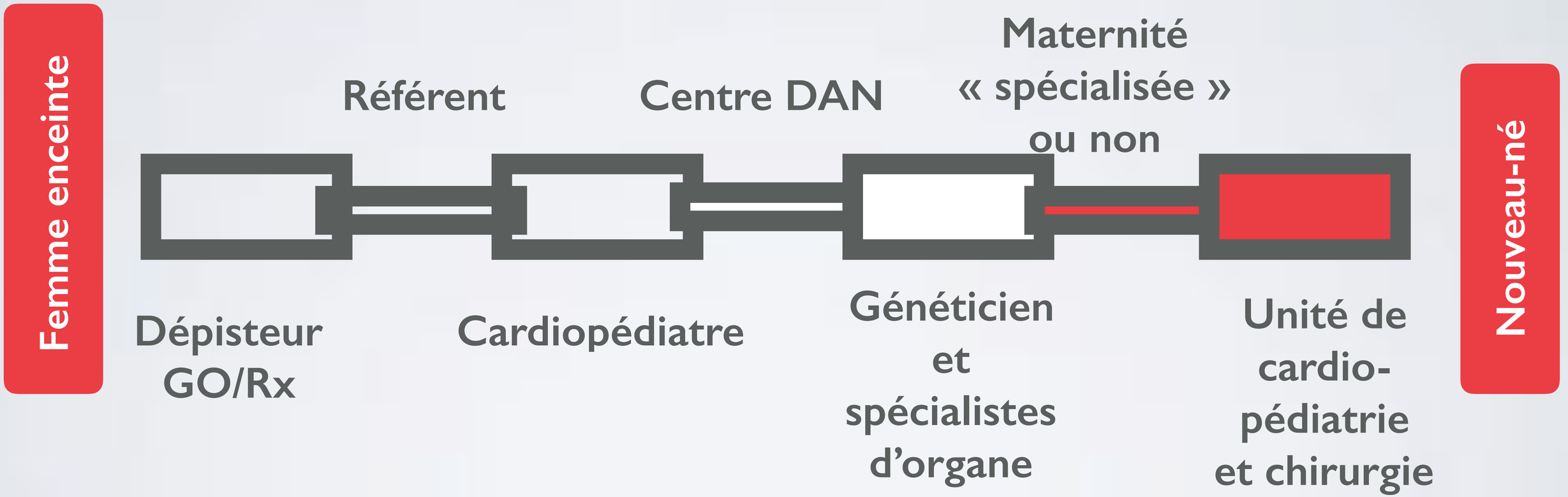
- Le bilan extra cardiaque
- Le temps de la décision
- Organiser la naissance ?
- IMG / Accompagnement néonatal
- Traitement in utero
- Accompagnement psychologique

Annonce et décision = temporalité différente. Tps de réflexion

Toutes les cardiopathies n'ont pas un retentissement néonatal

COMMENT ?

TRAVAILLER ENSEMBLE!



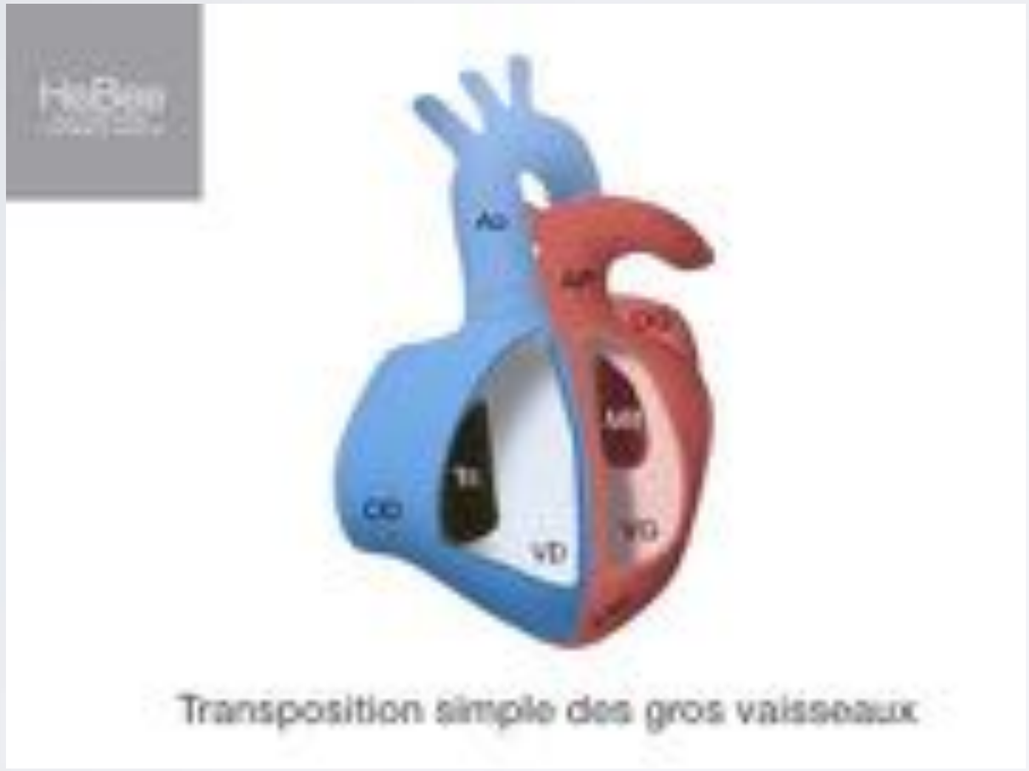
ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Niveau de risque néonatal	Cardiopathie
Élevé = urgence néonatale immédiate	**Transposition des gros vaisseaux** **RVPA total bloqué**
Moyen à élevé	**Cardiopathies ducto-dépendantes :** *Obstacle droit:* APSO, fallot, Sténose pulmonaire, *Obstacle gauche*: coa, hypoVG, TAC *Tous VU, tb du rythme,* ***toute incertitude***
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	**Maternité niveau III S (prise en charge cardio-pédiatrique immédiate)**
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

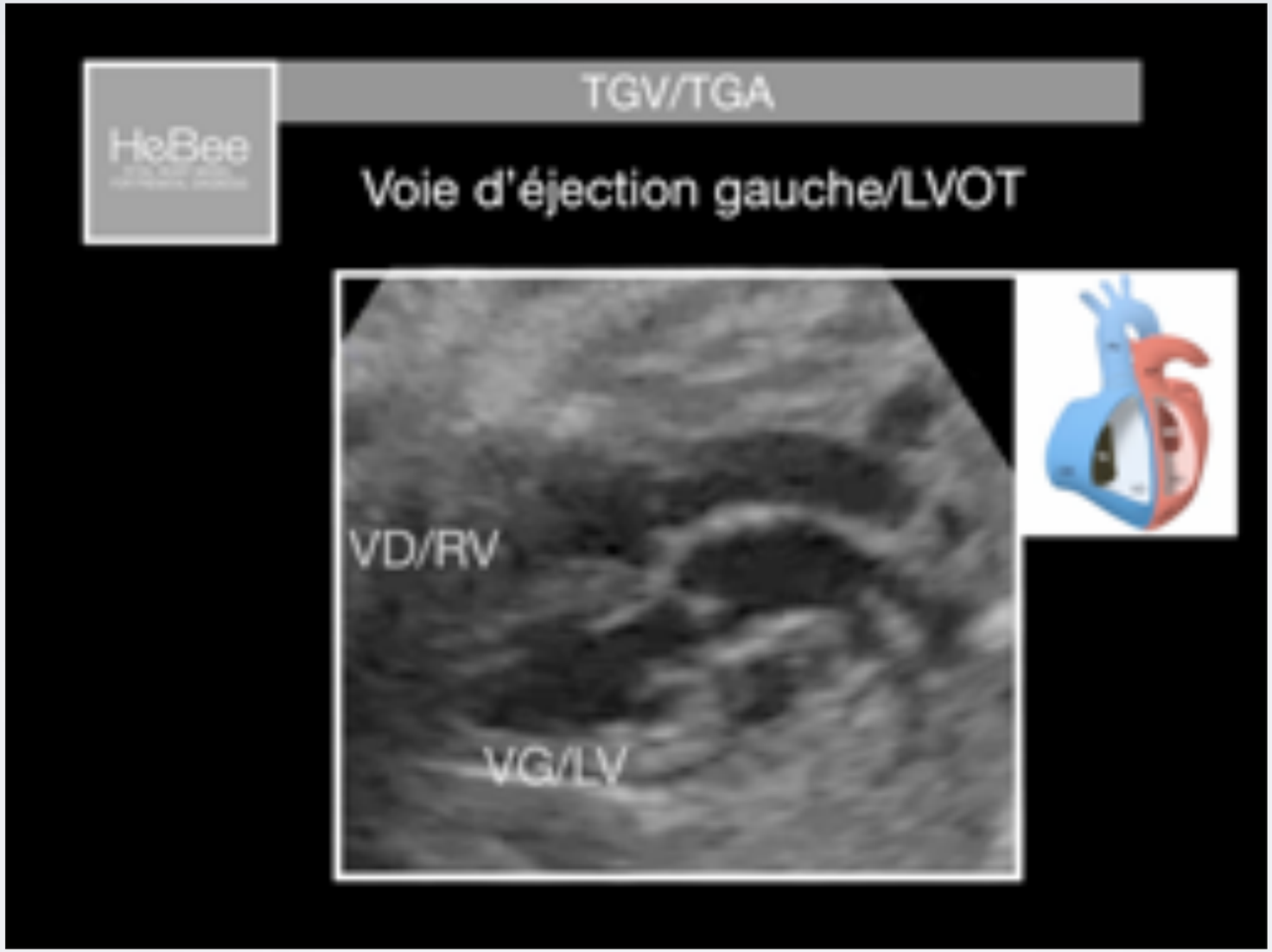
ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



Transposition simple des gros vaisseaux

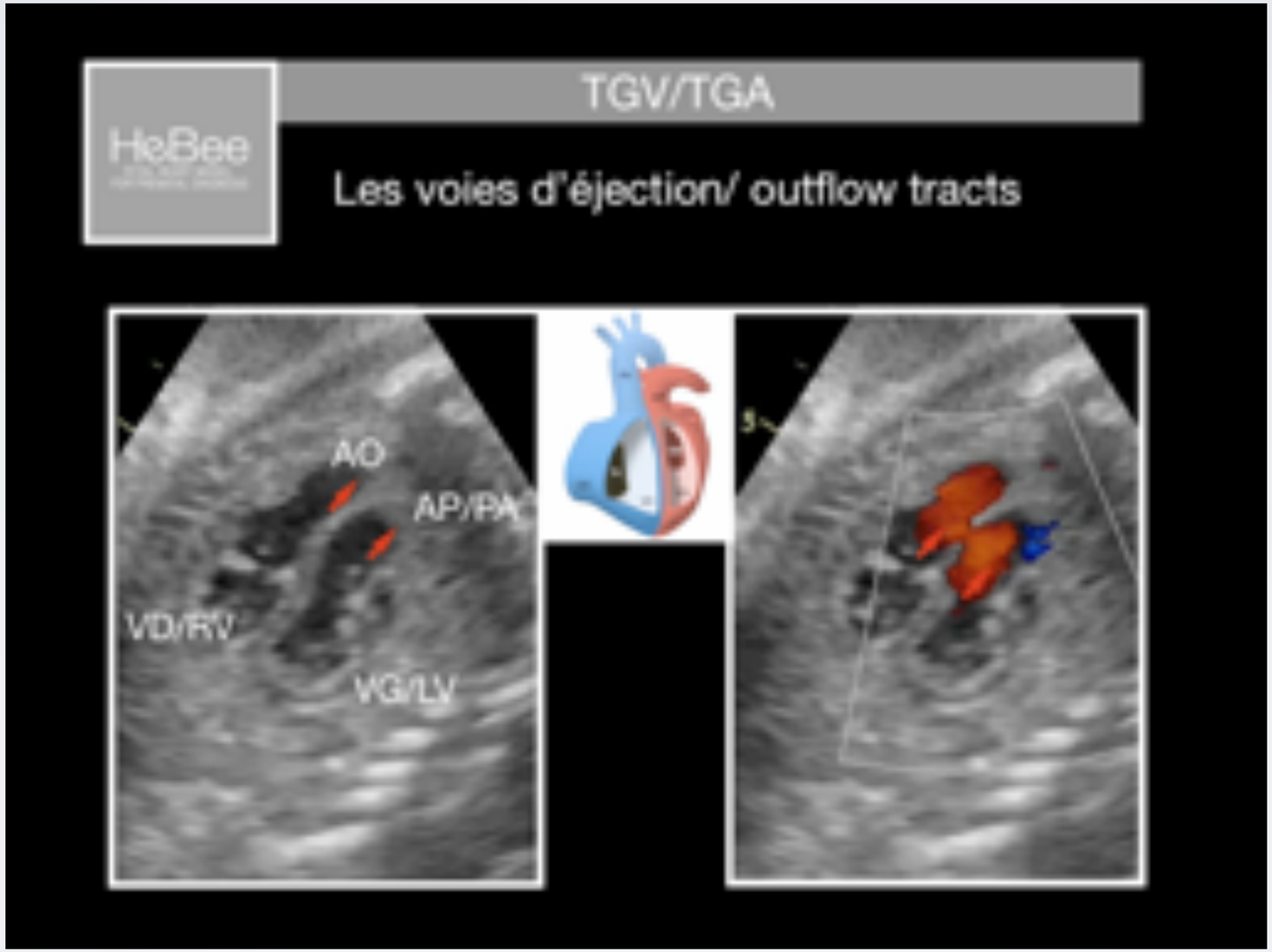
C'est une inversion de la position des gros vaisseaux. L'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. L'ensemble des organes est nourri en boucle par un sang très bleu et de plus en plus bleu. En l'absence de traitement immédiat, la survie est très limitée.

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



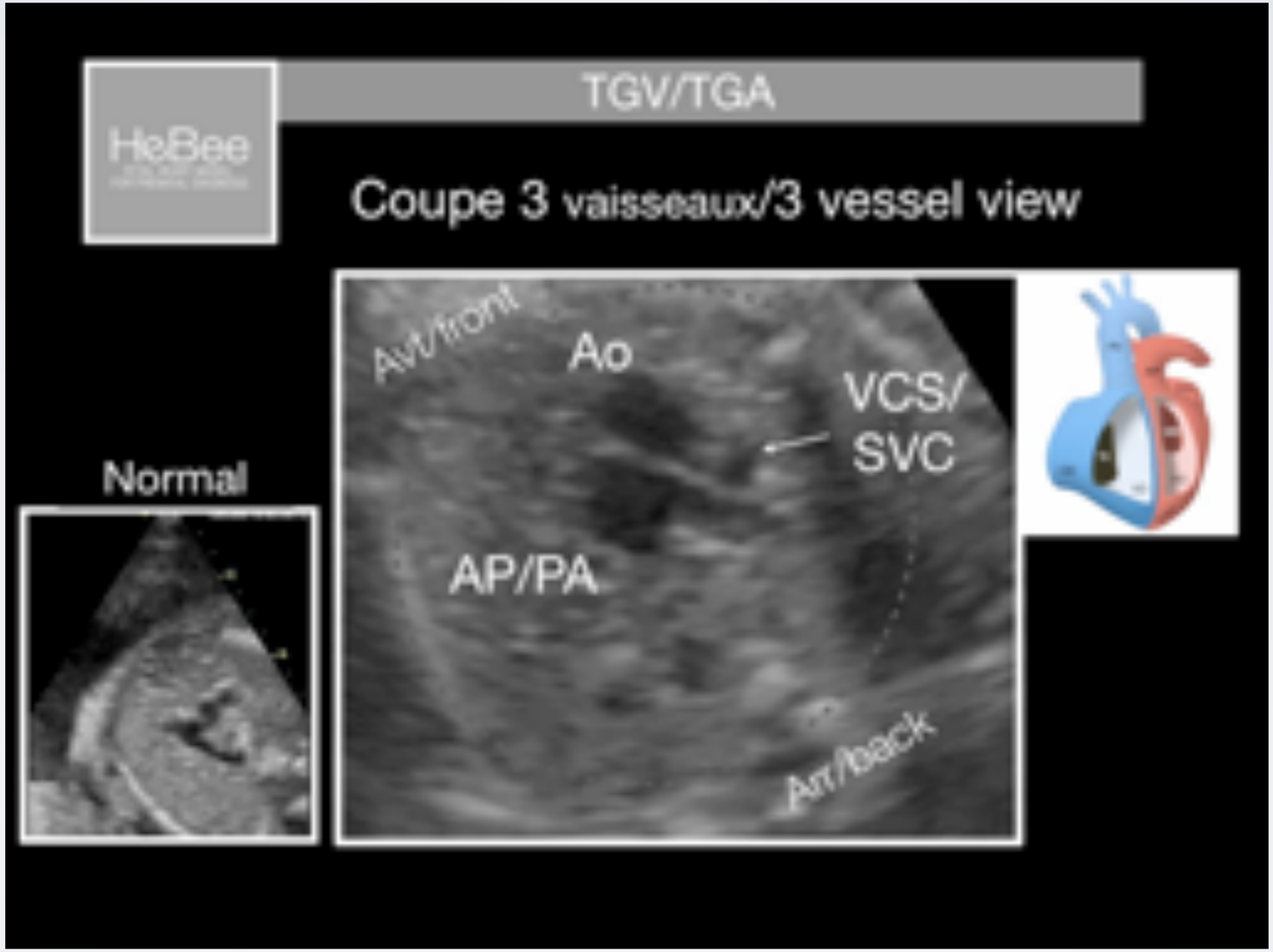
www.hebee.fr

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



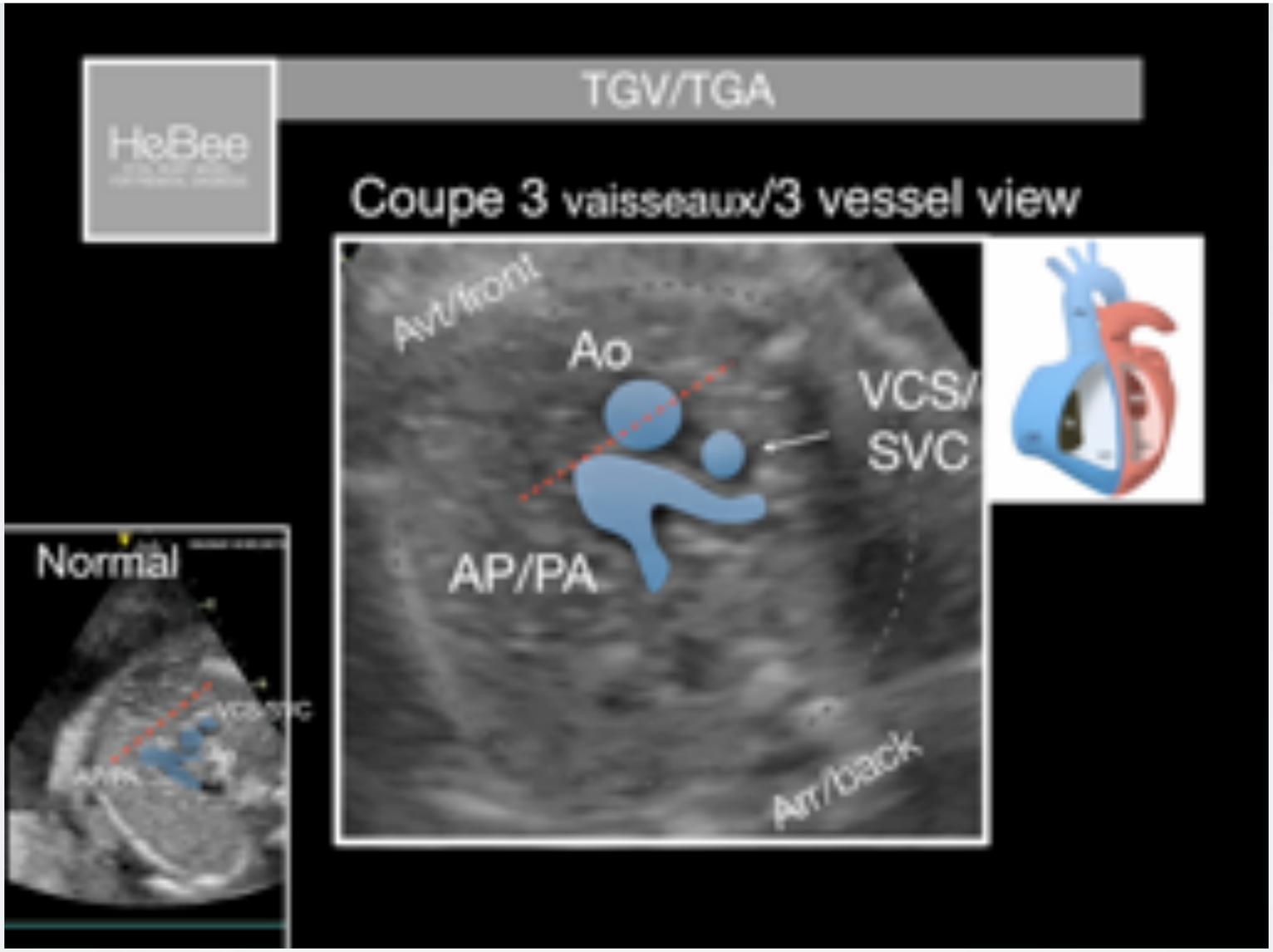
www.hebee.fr

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



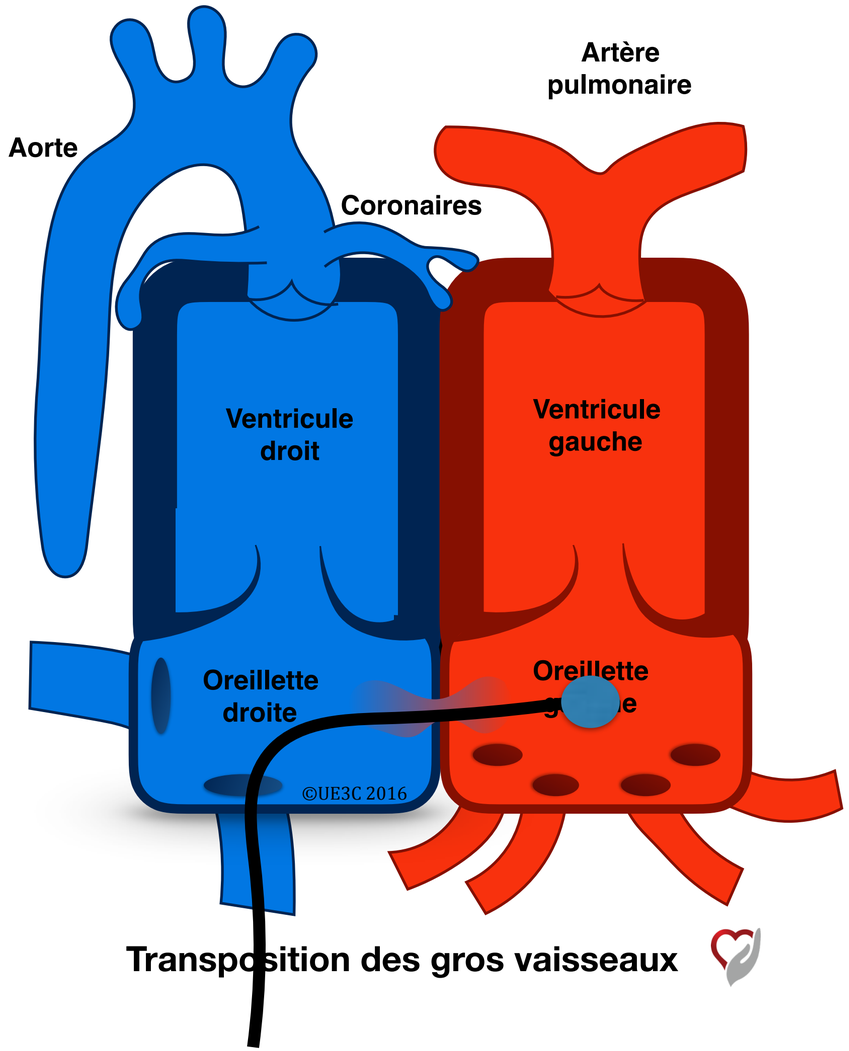
www.hebee.fr

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



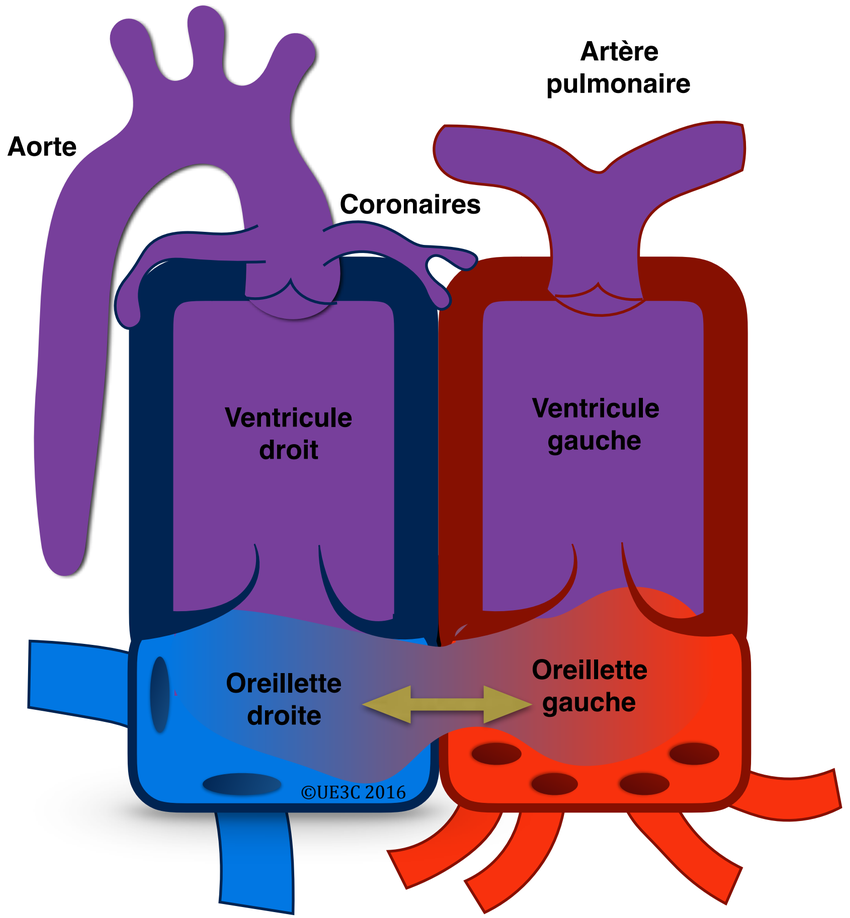
www.hebee.fr

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



Transposition des gros vaisseaux

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV



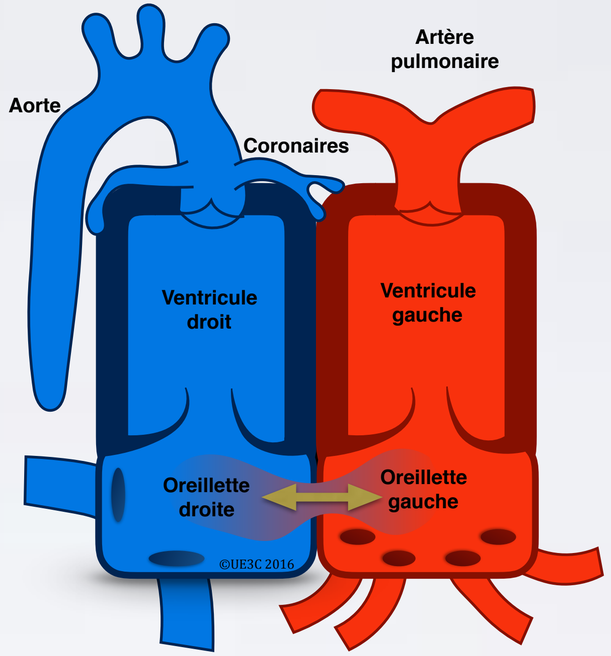
Transposition des gros vaisseaux

ORGANISATION DE LA NAISSANCE :TGV

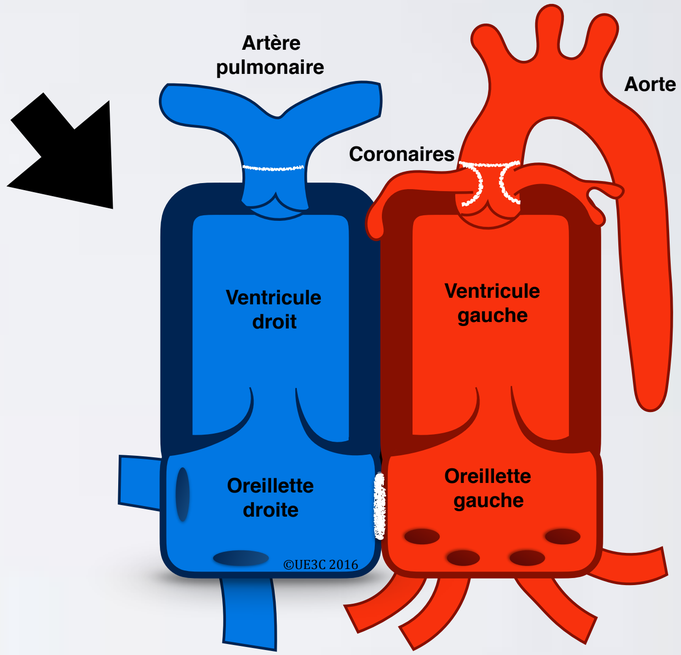
- Depuis 1983, réparation par **switch artériel:**

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

- 1ère semaine de vie



Transposition des gros vaisseaux



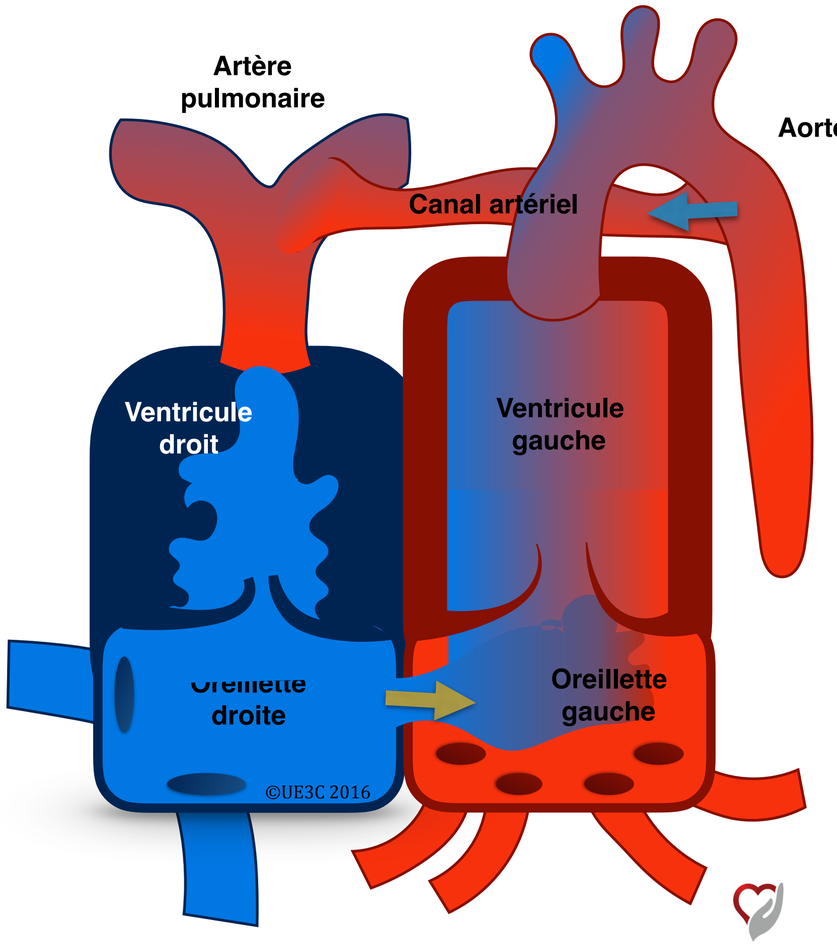
Switch artériel (cure de TGV)

ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

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

ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

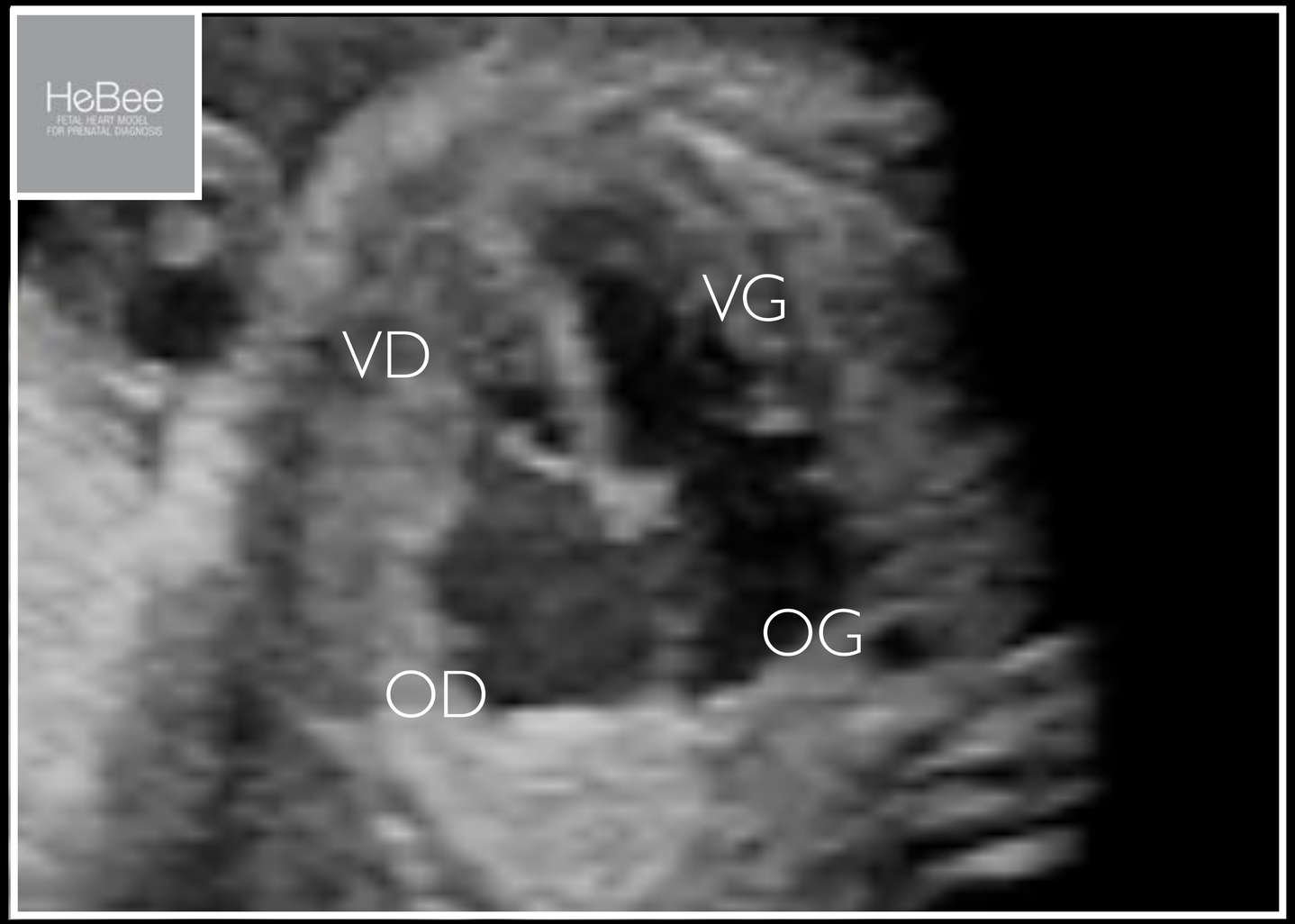
- Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)
- cardiopathie ducto-dépendante= la perfusion pulmonaire dépend du canal artériel
- Cyanose



Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)

ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

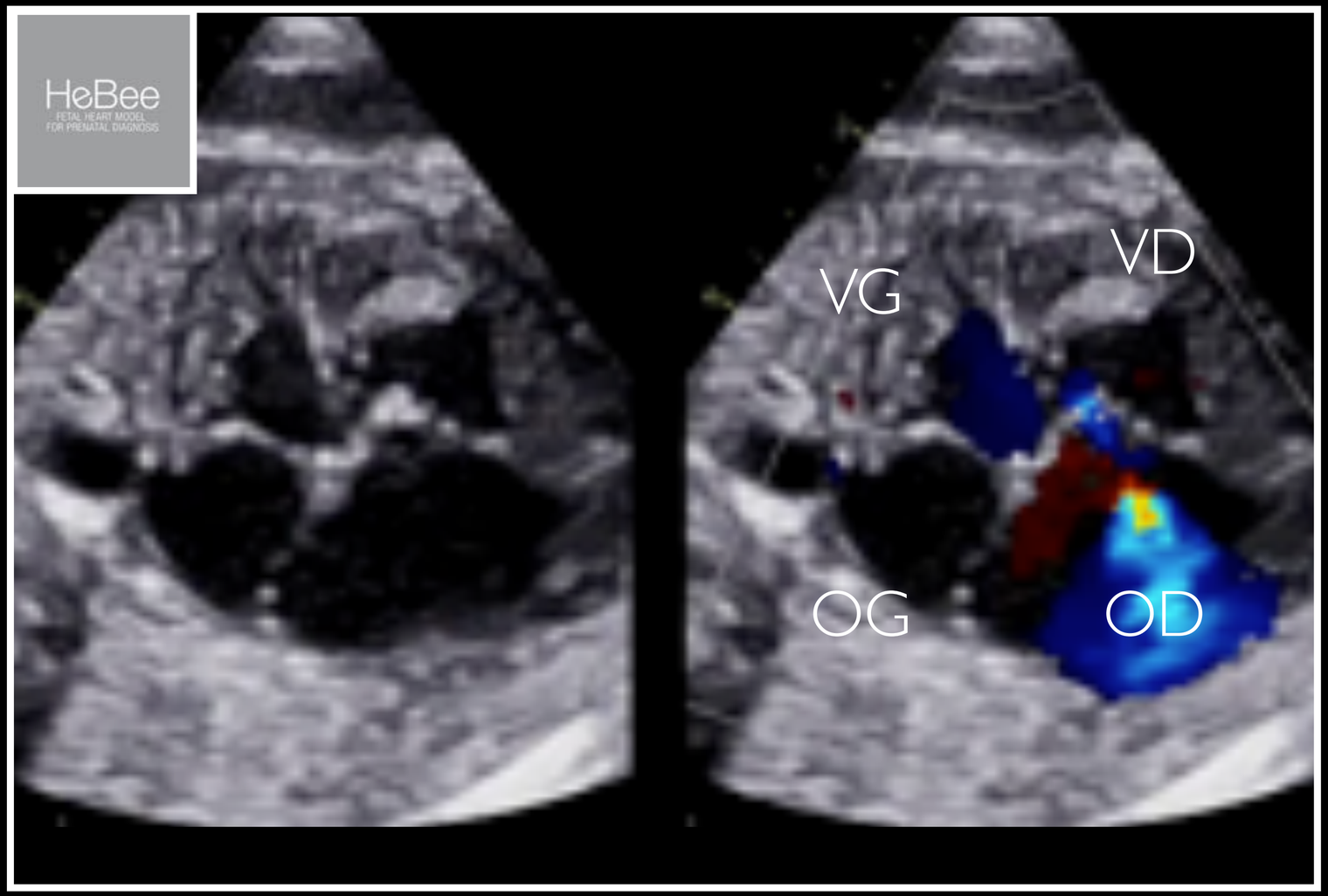
Hypertrophie ventriculaire droite



ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

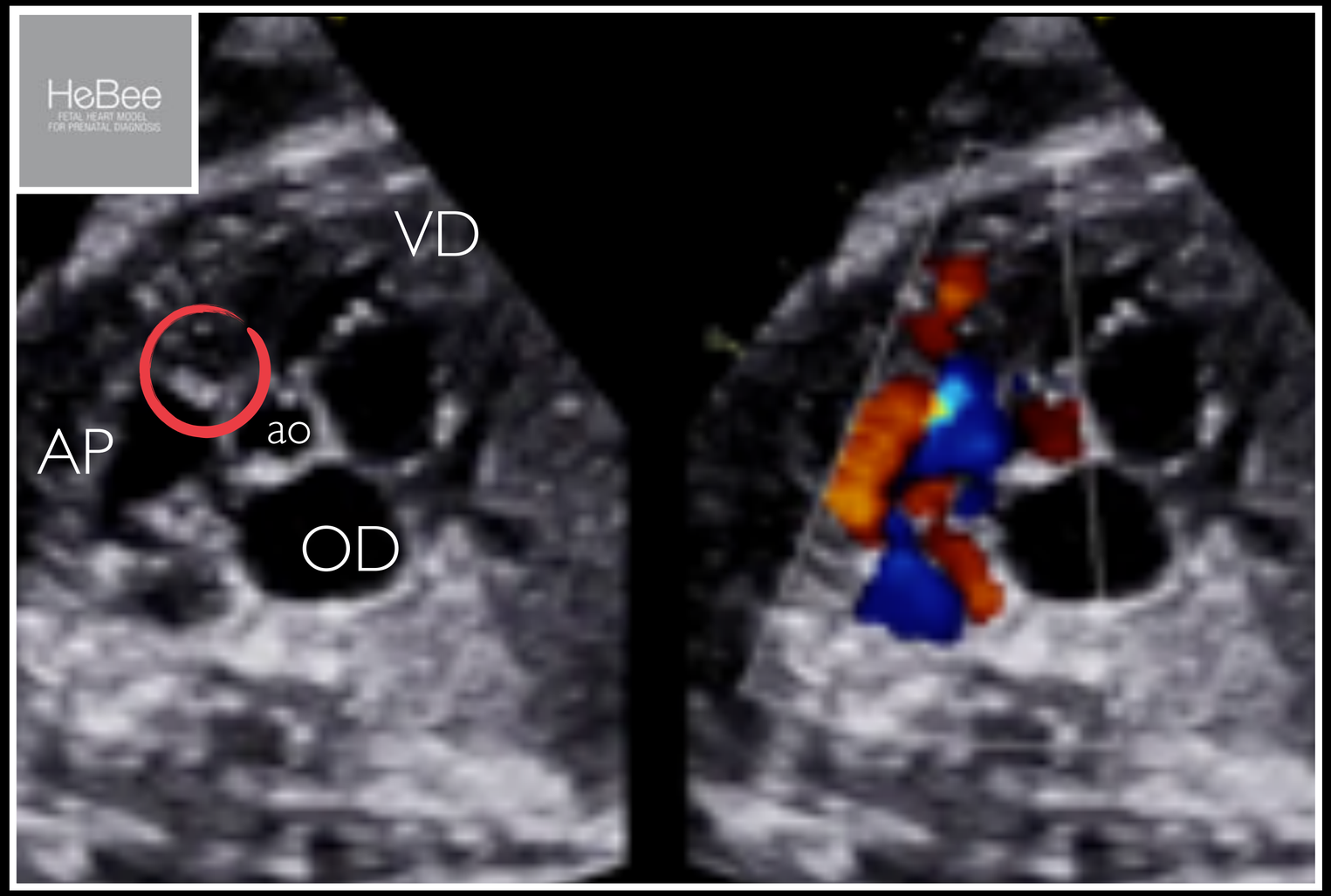
Hypertrophie ventriculaire droite

Fuite tricuspide secondaire à l'élévation de la pression VD



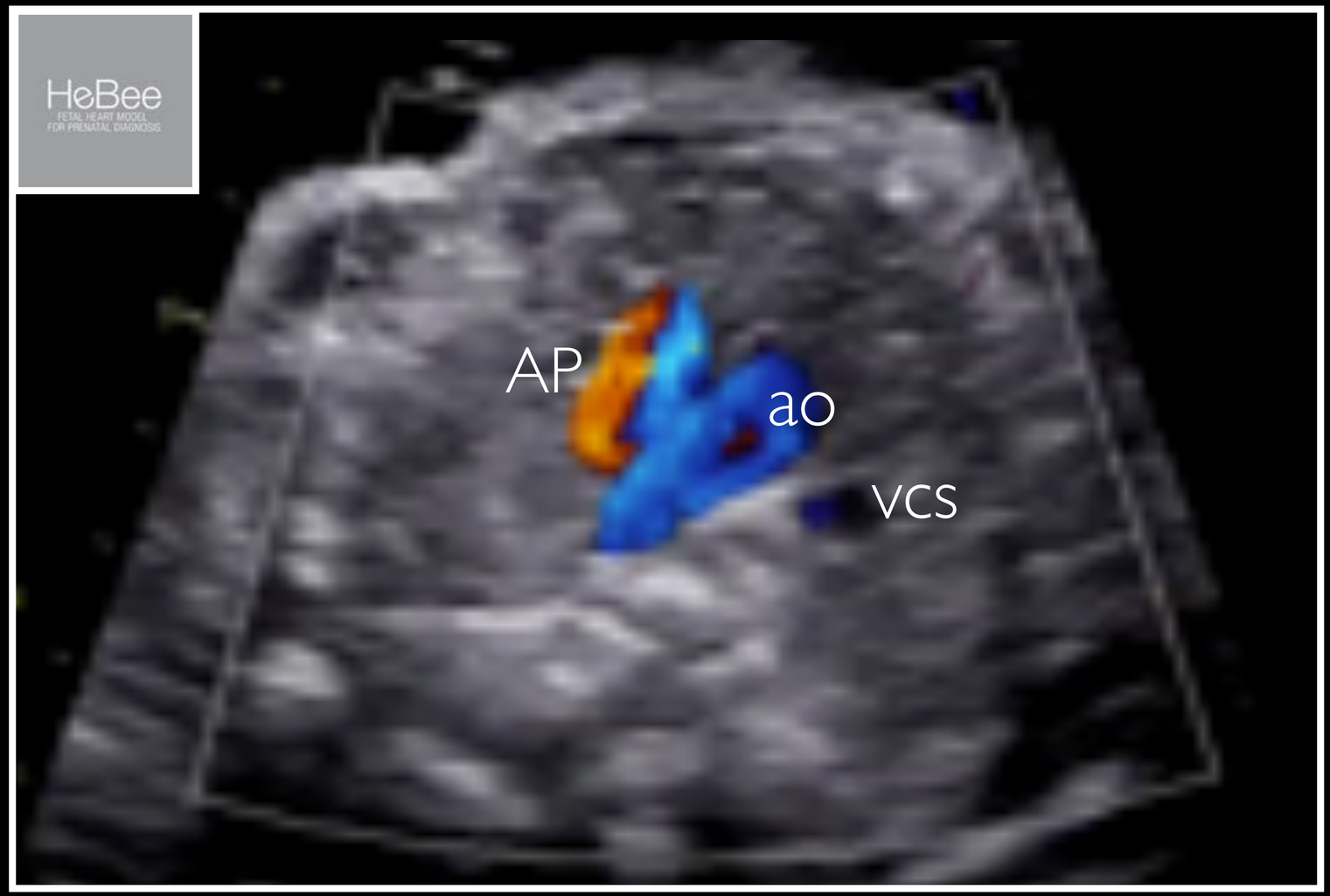
ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

Sténose, épaississement de la valve pulmonaire.

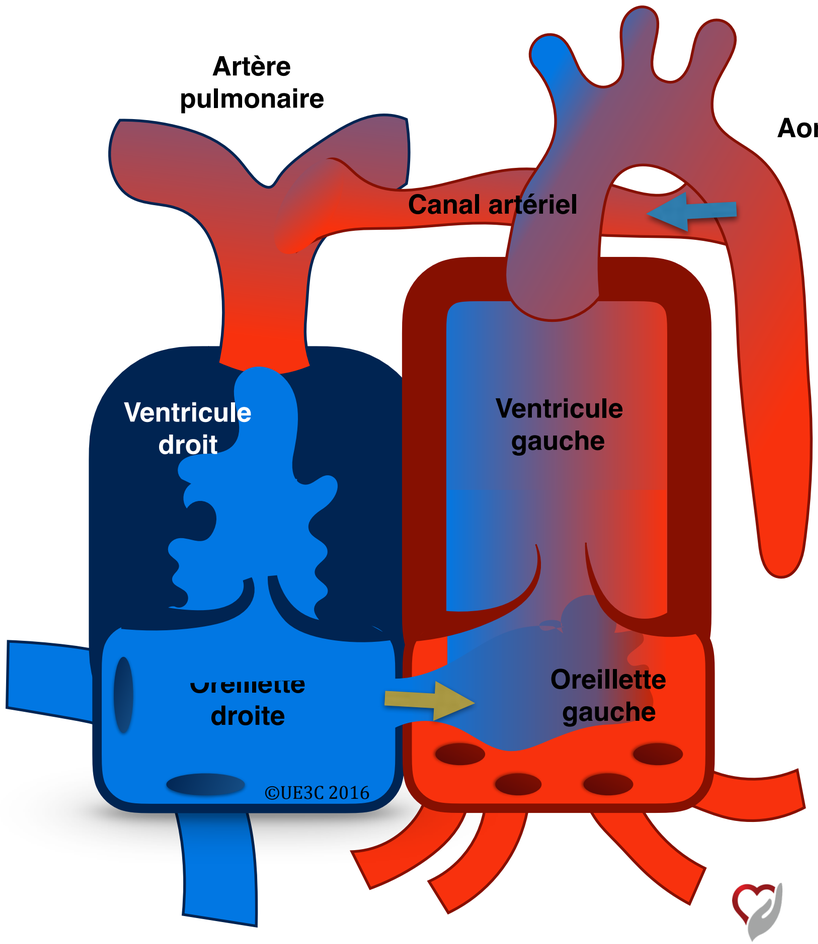


ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

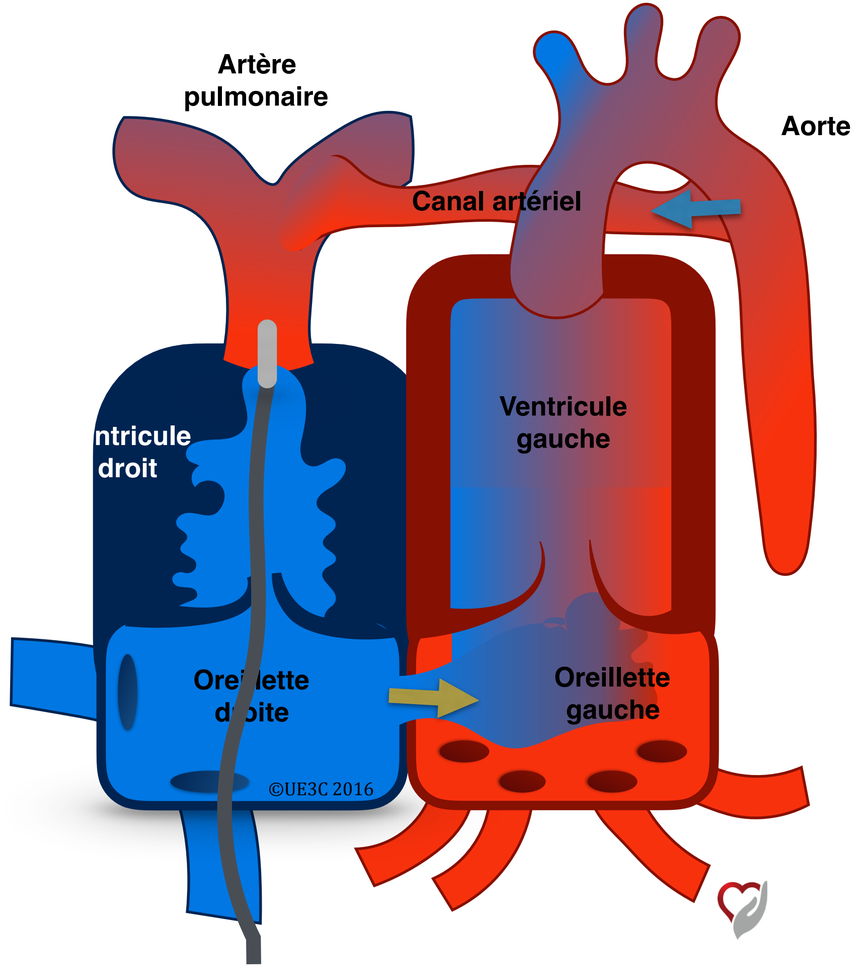
Flux rétrograde dans l'AP



ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI



Atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)



Perforation-dilation de la valve pulmonaire

ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

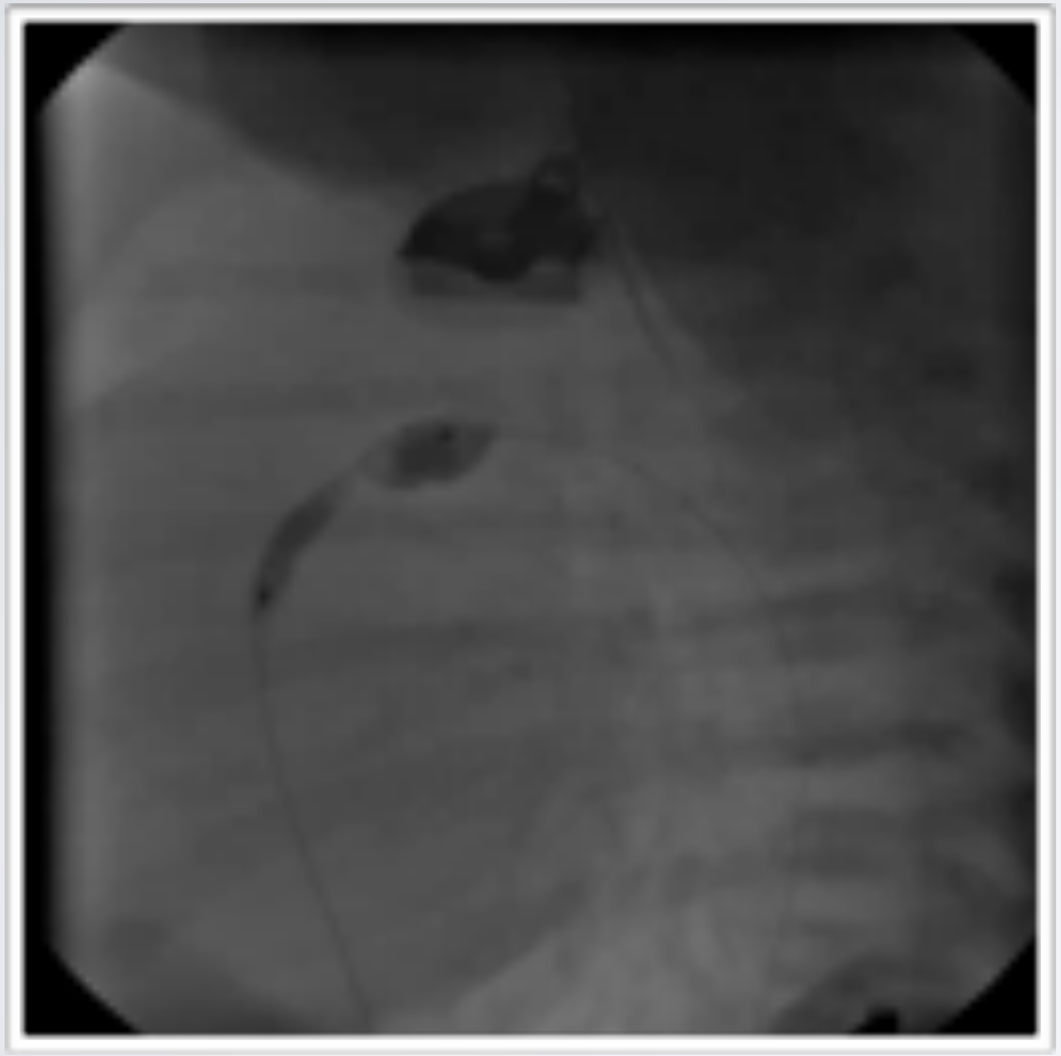
Cathétérisme cardiaque néonatal

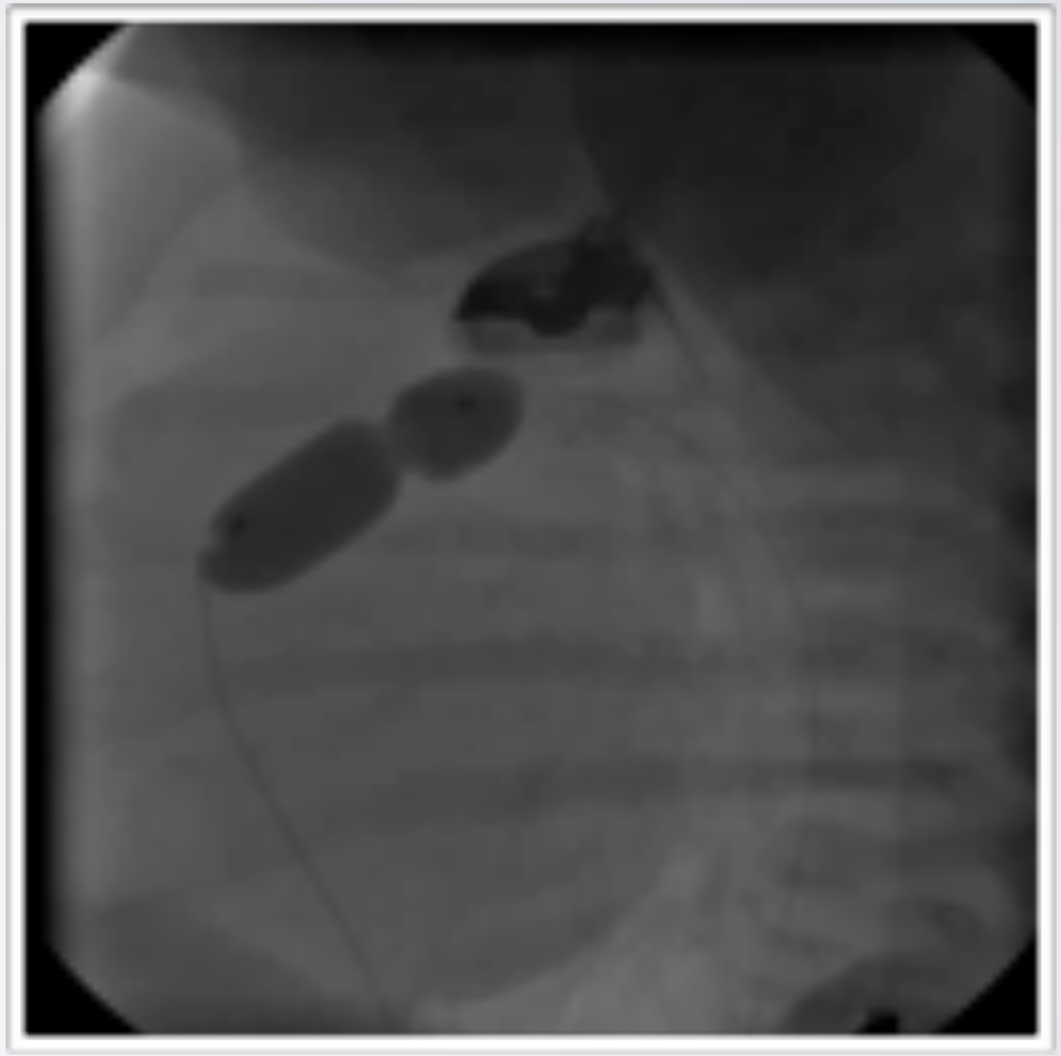
Injection dans le VD

Atrésie pulmonaire

Perforation et dilatation de la valve pulmonaire

ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI



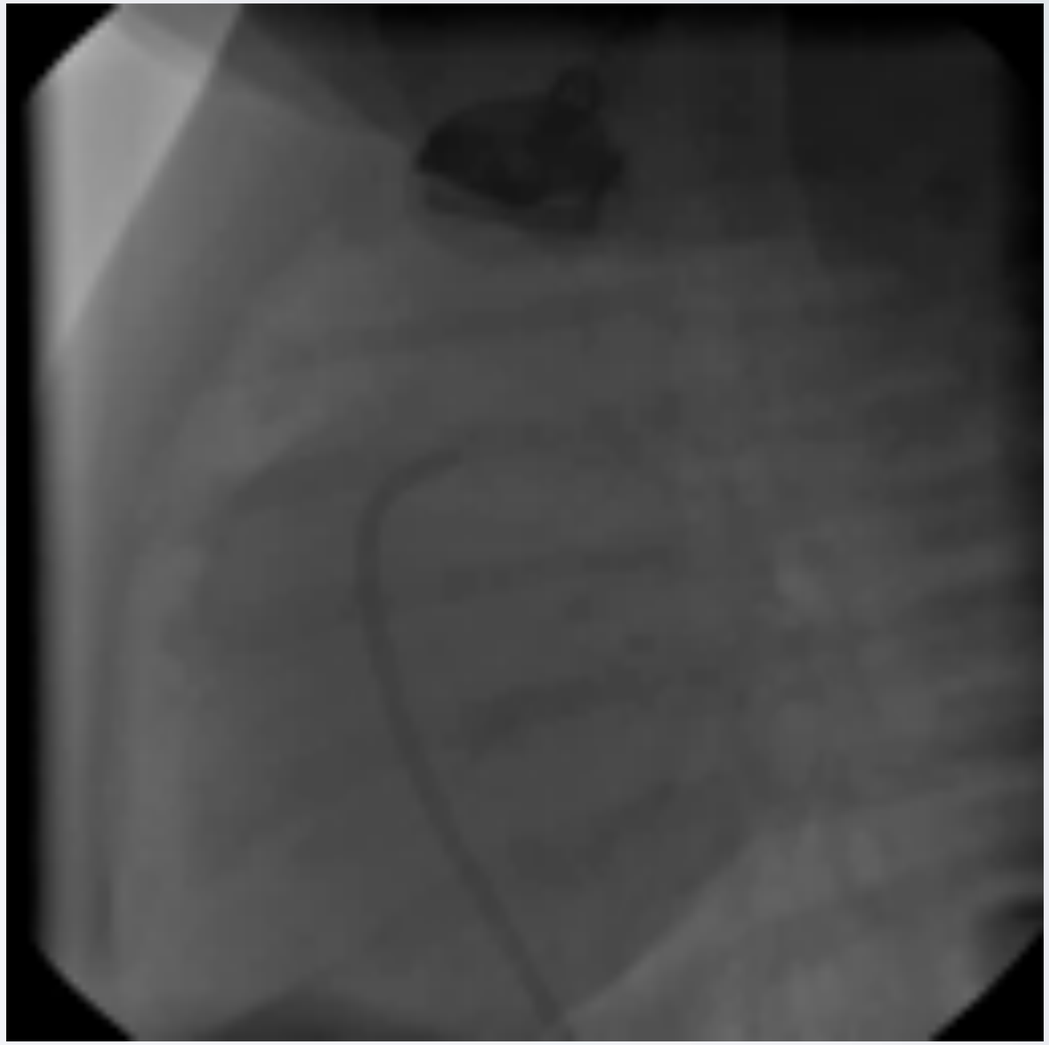


ORGANISATION DE LA NAISSANCE : APSI

Urgence néonatale

Accessible à un geste percutané néonatal

Guérison



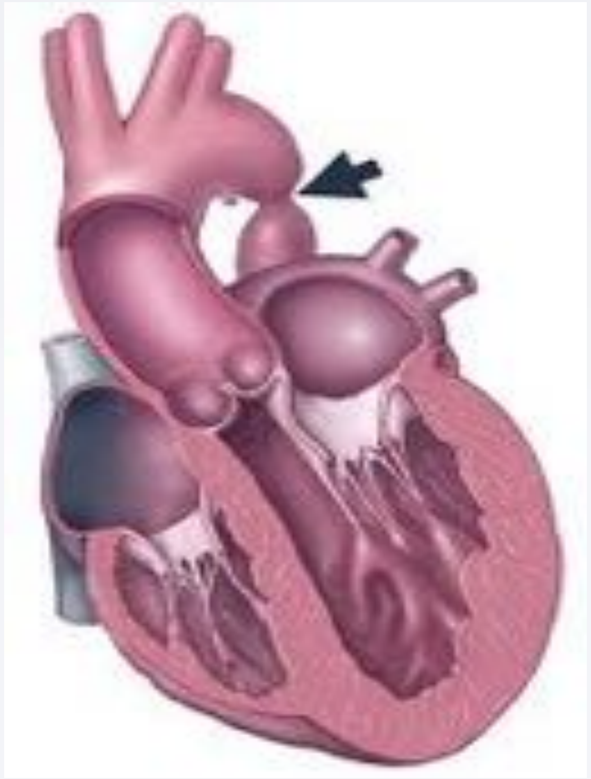
ORGANISATION DE LA NAISSANCE ?

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**
VG/LV
VD/RV
OD/RA
OG/LA
OD/RA
OG/LA
VD/RV
VG/LV
Triscuspid(e) / Mitral(e) > 1,5

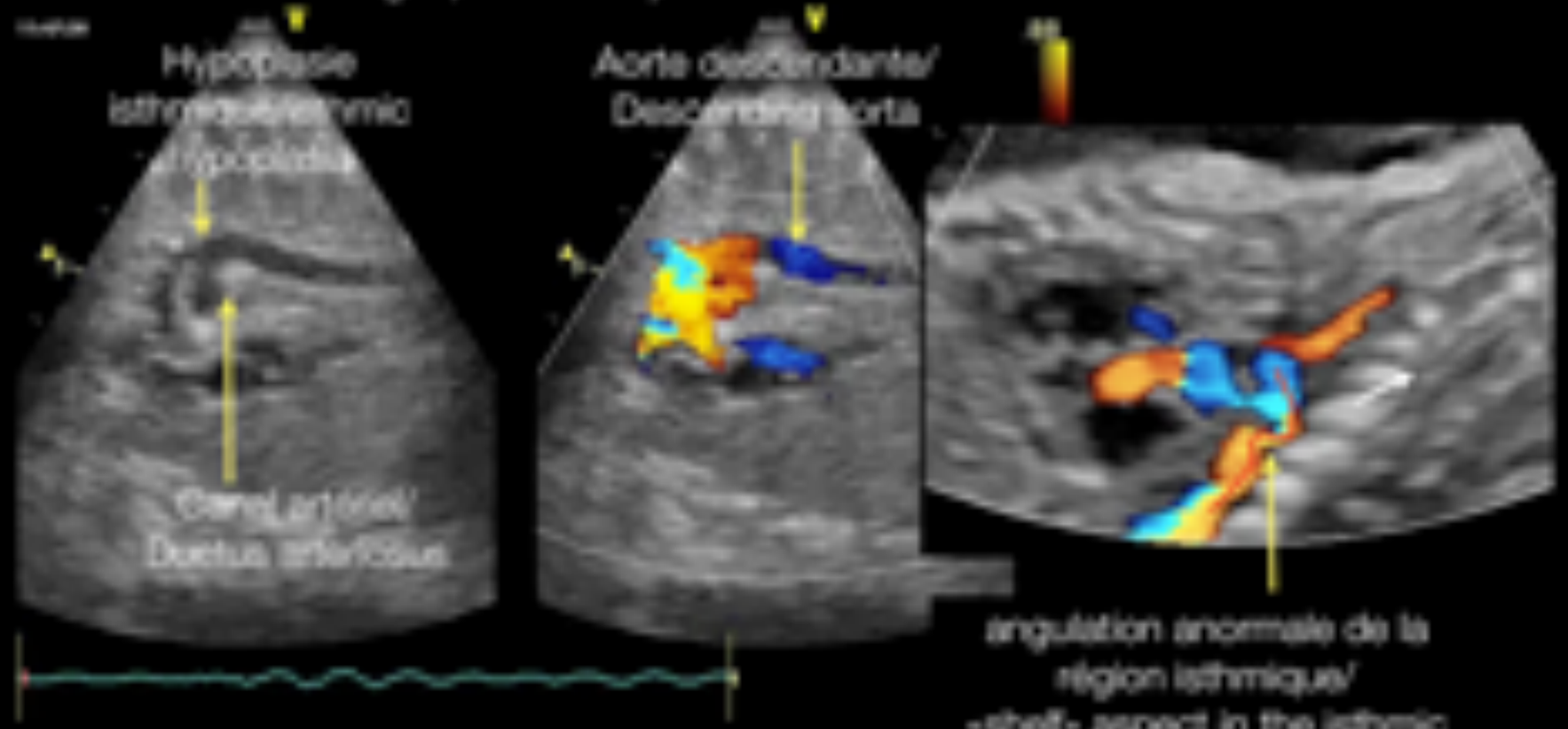
Asymétrie ventriculaire précoce et significative/ early and pronounced cardiac asymmetry

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

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

Asymétrie ventriculaire précoce et significative/ early and pronounced cardiac asymmetry

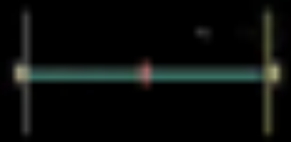
Forte probabilité de **coarctation de l'aorte**/
High probability of **coarctation of the aorta**



Asymétrie ventriculaire précoce et significative/
early and pronounced cardiac asymmetry

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

Hypoplasie
isthmique/
Isthmic hypoplasia

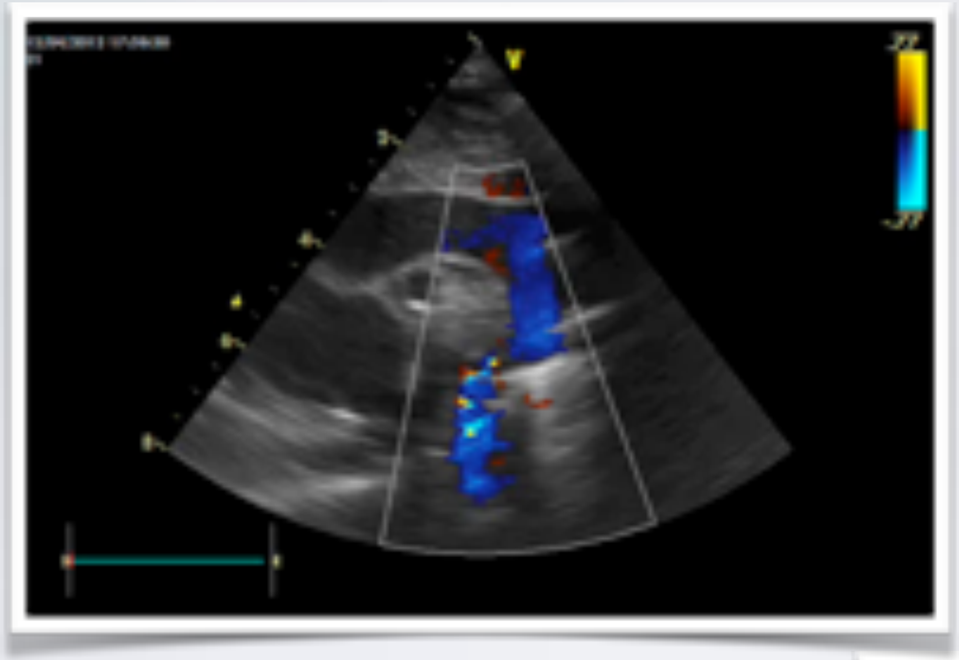


L'ASYMETRIE VENTRICULO-ARTÉRIELLE

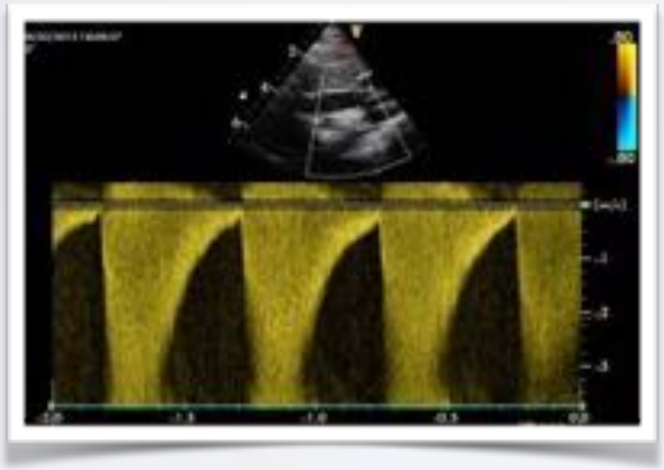
- Risque de coarctation ISTHMIQUE mal tolérée à la naissance
- Plusieurs évolution possible des asymétries VA:
  - **coeur normal** après fermeture des shunts (asymétrie physiologique)
  - **coarctation bien tolérée** (adaptation VG)

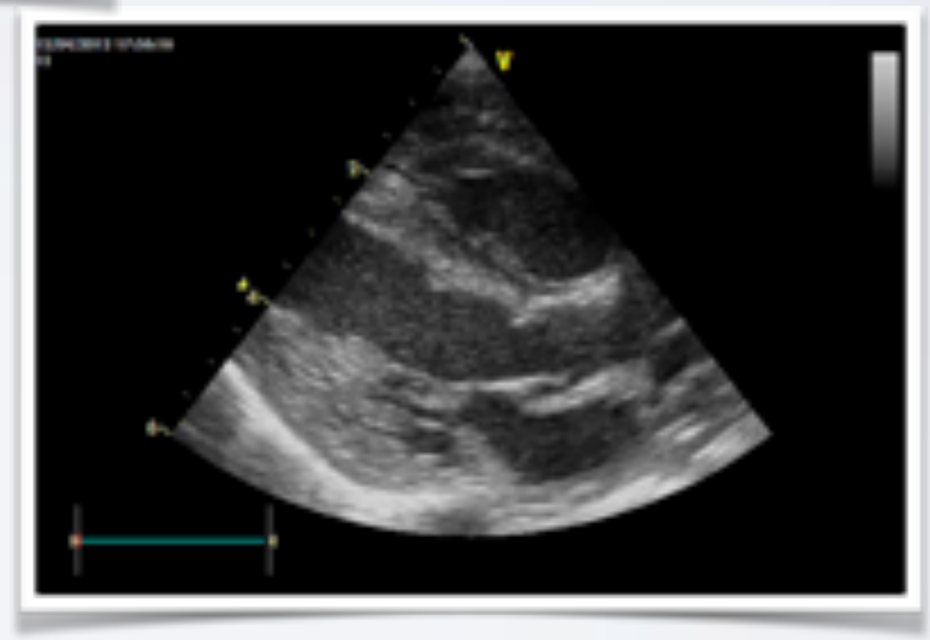
    >pouls fémoraux abolis
  - **coarctation mal tolérée** (mauvaise adaptation VG)

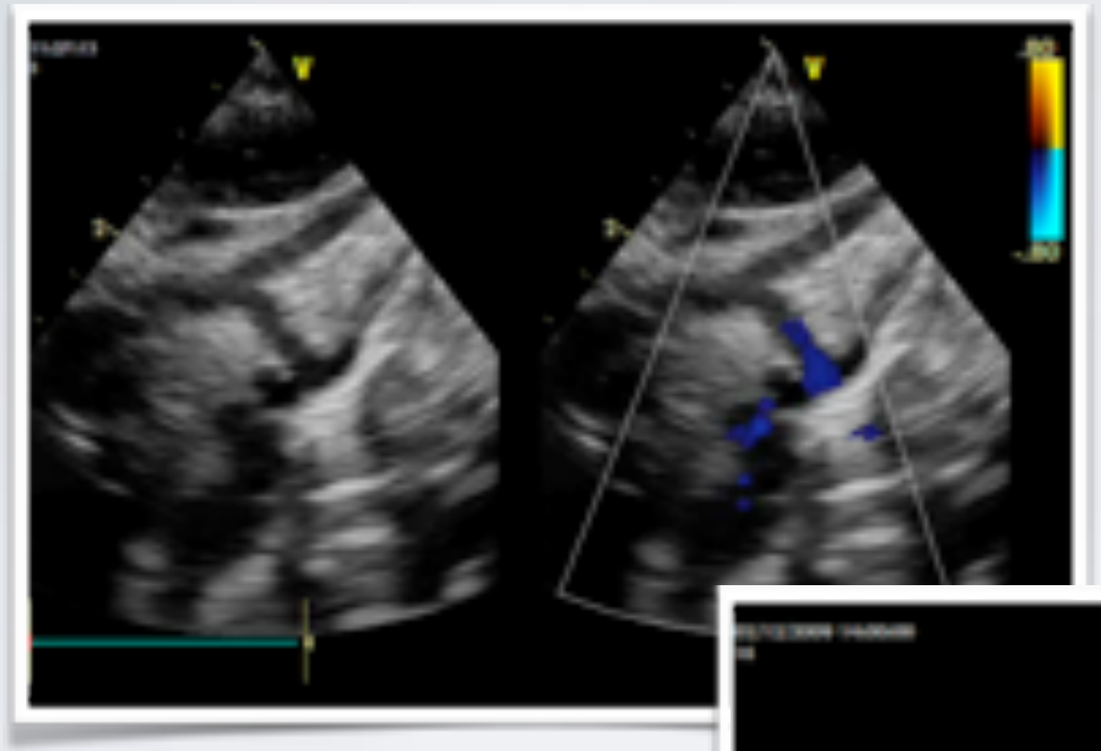
    >défaillance cardiaque

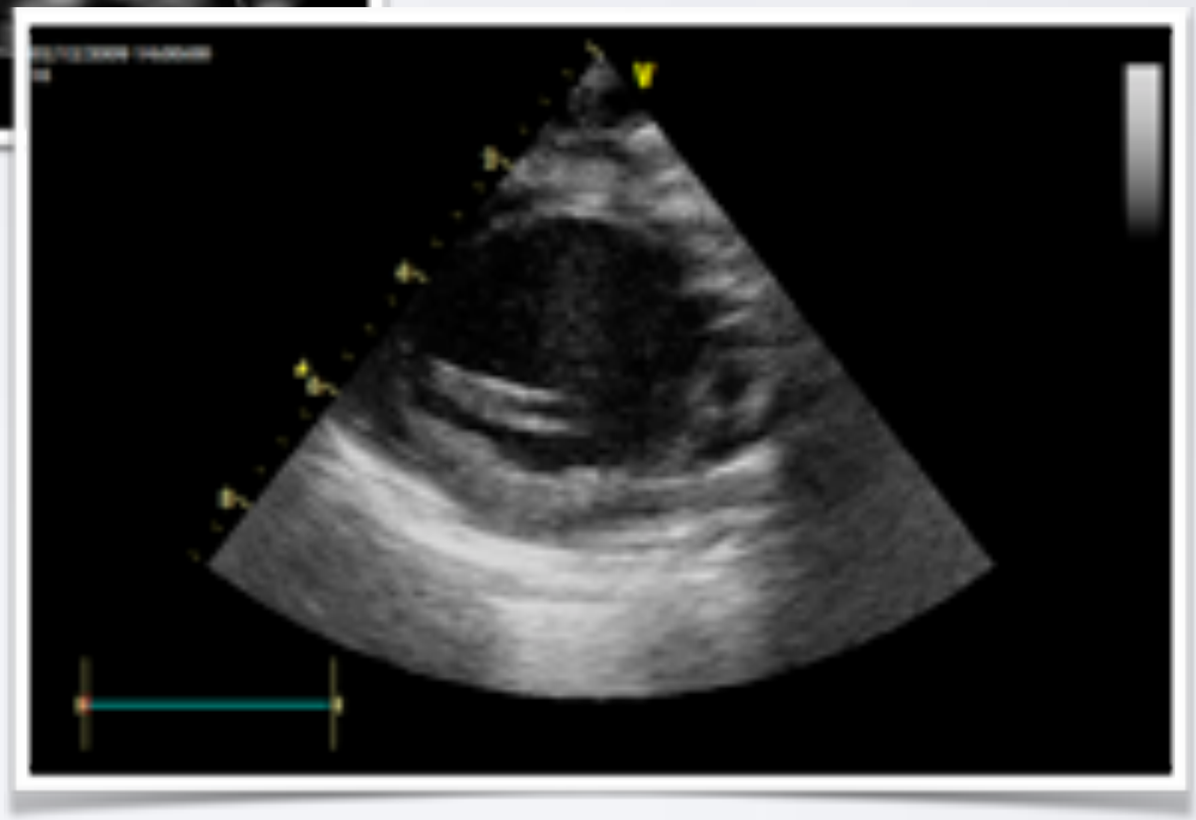


Coarctation à 2 mois
bien tolérée









Coarctation néonatale
mal tolérée

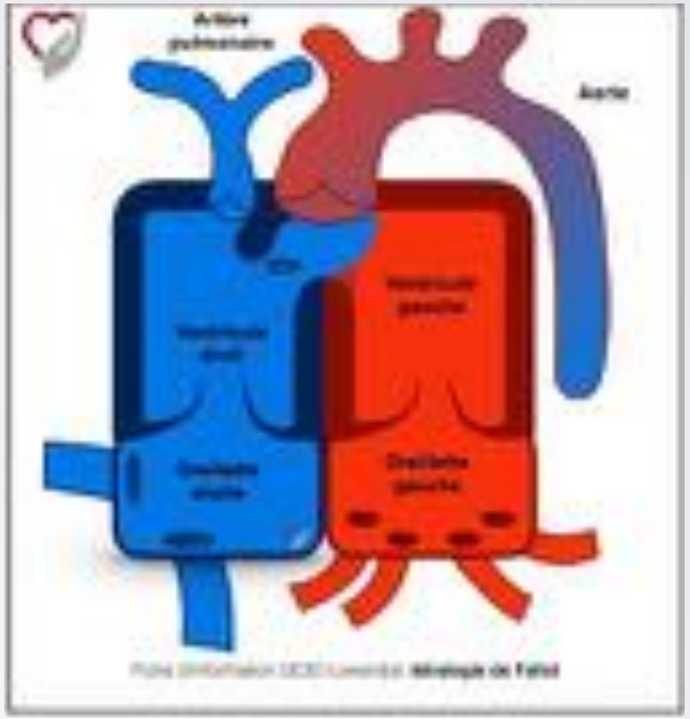
COMMENT?

- PEC cardiologique dès la salle de naissance en raison du risque immédiat de mauvaise tolérance: **TGV**, rvpat.
- 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.

LA TETRALOGIE DE FALLOT/APSO

Déviation du septum conal:

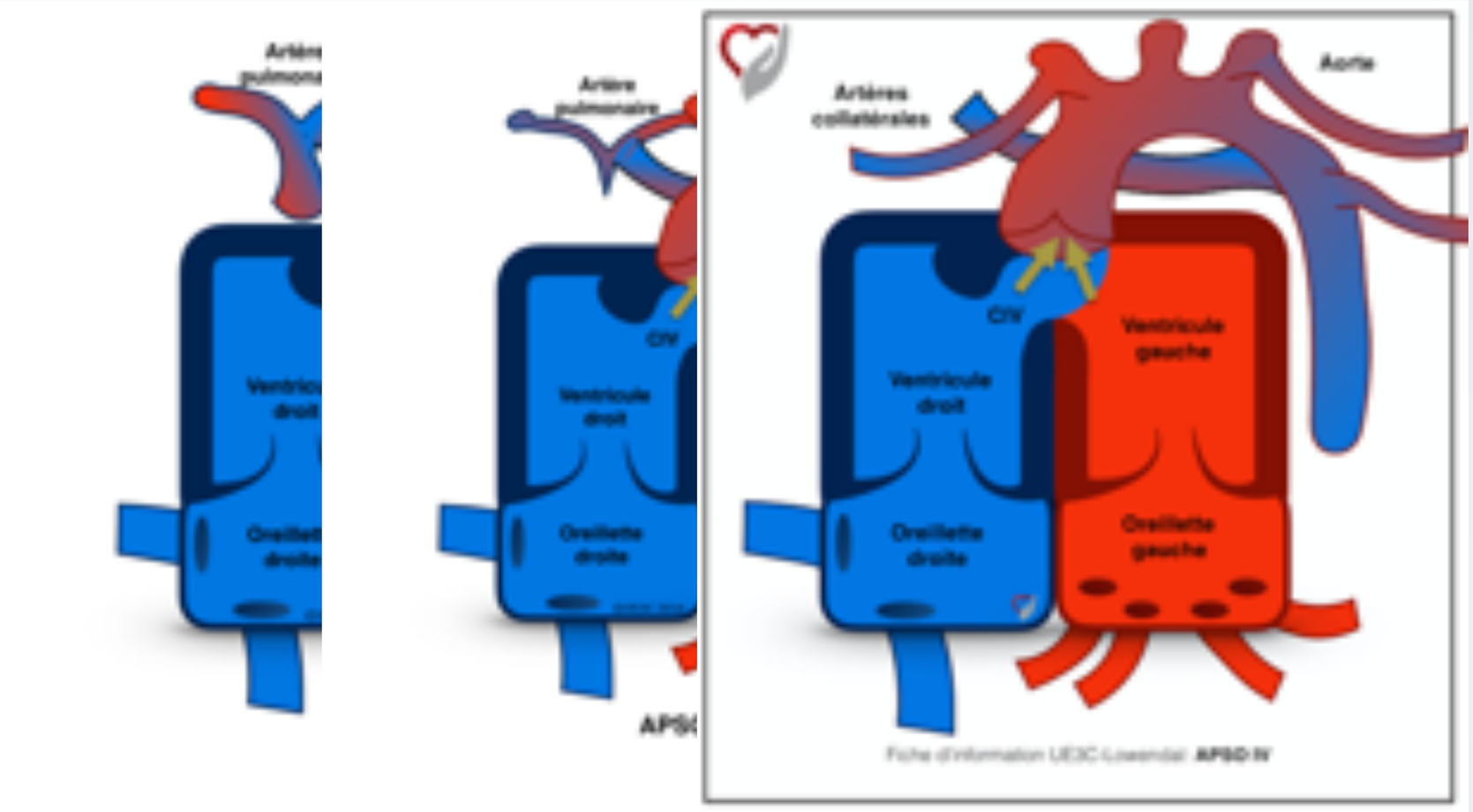
1. CIV
2. Sténose pulmonaire (sous-P)+ branches
3. Anomalie de position de l'aorte (à cheval)
4. Hypertrophie VD(conséquence tardive: historique)



4

LA TETRALOGIE DE FALLOT/APSO

Obstacle VDAP complet



LA TETRALOGIE DE FALLOT

Définitions

= C. obstructive droite

C'est la malformation que l'on appelait autrefois la « maladie bleue ».

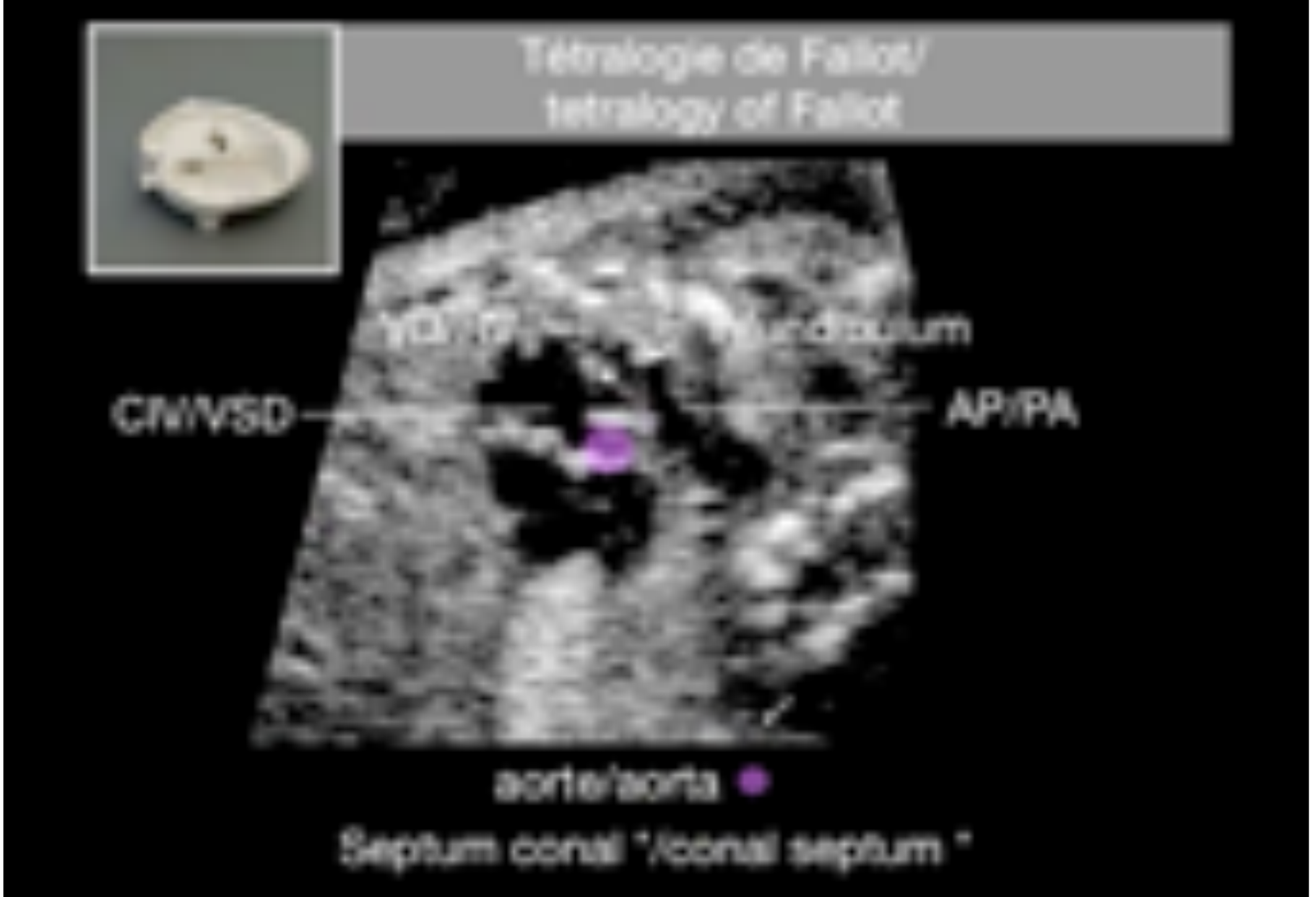
C'est la + fréquente des cardiopathies cyanogène

Elle appartient au groupe des malformations cono-troncales

Elle est souvent associée (20%) à un sd de DiGeorge (micro délétion du chr. 22)

Fallot/ APSO

Tétralogie de Fallot/
Tetralogy of Fallot
Coupe de la voie d'éjection gauche/
Left outflow tract view

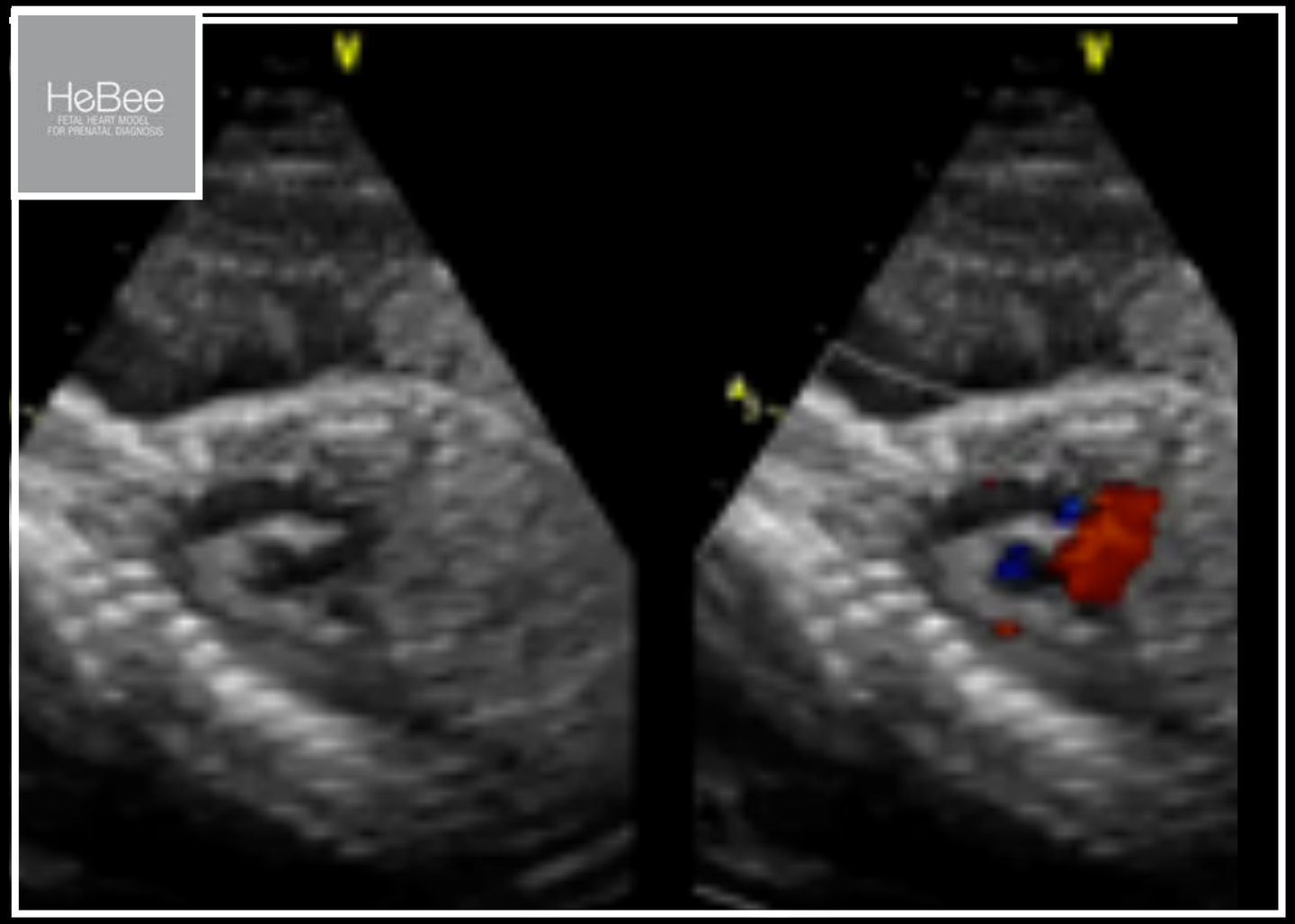

Tétralogie de Fallot/
tetralogy of Fallot
CM/VSD
AP/PA
aorte/aorta
Septum conal */conal septum *

APSO

Tétralogie de Fallot/
Tetralogy of Fallot
Coupe des 3 vaisseaux/three vessel view
AP hypoplasique/small PA

APSO

APSO



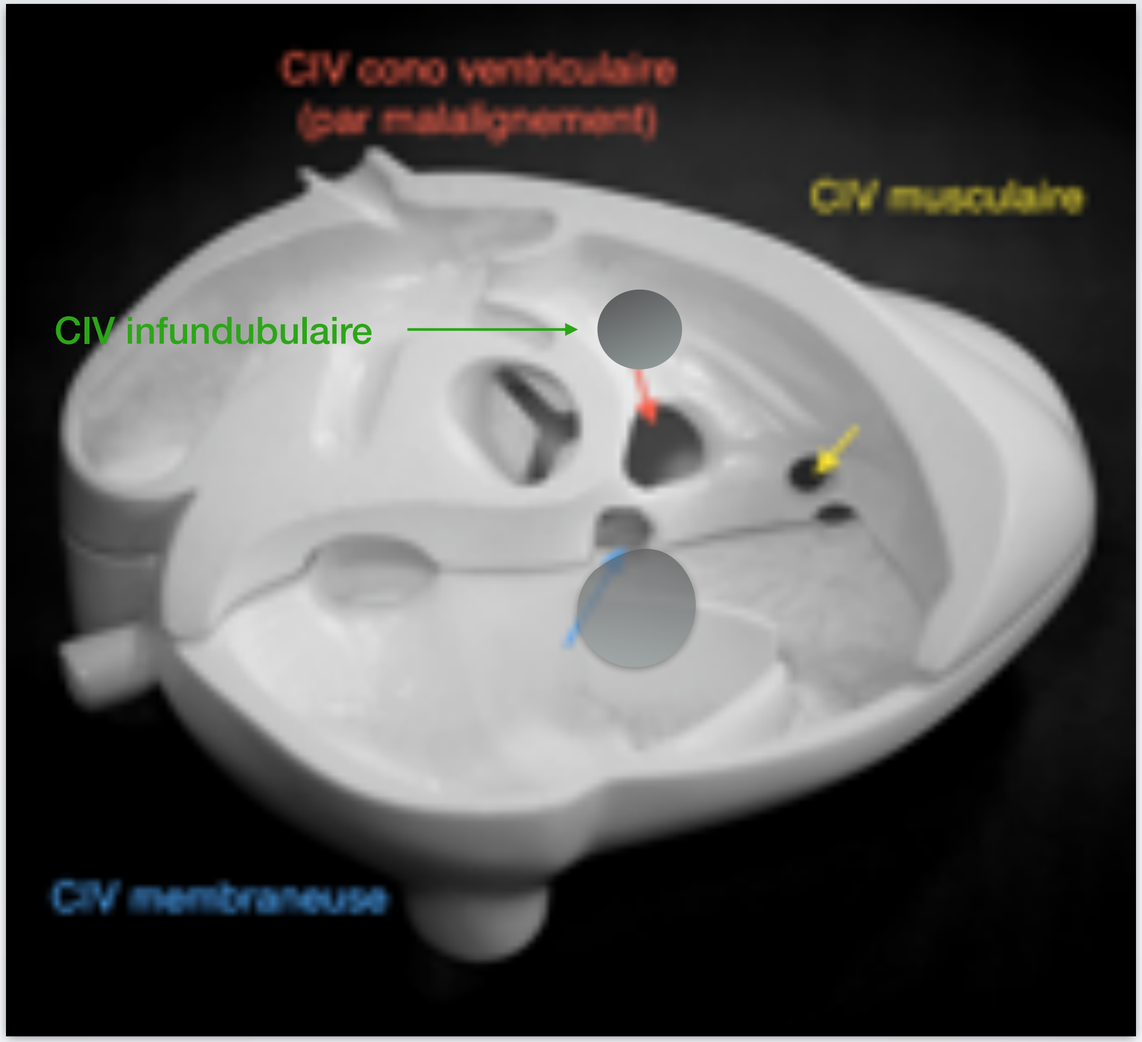
LA TETRALOGIE DE FALLOT

PRISE EN CHARGE prénatale:

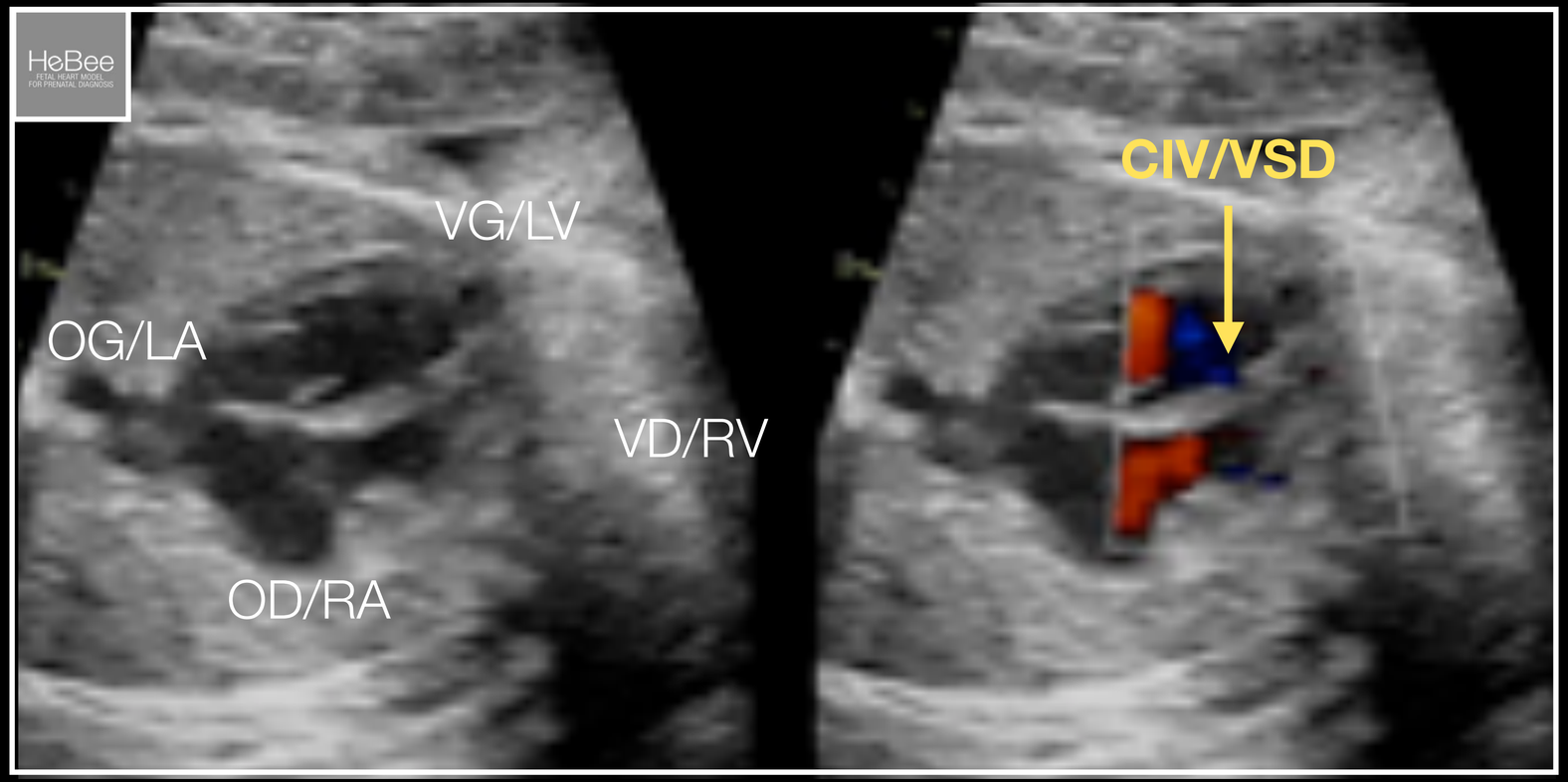
-**surveillance cardiologique** des critères de mauvaise forme: croissance des AP, perfusion de la voie VDAP (≠APSO); définition du pronostic

-**bilan extra cardiaque:** amniocentèse +++ avec recherche de del22, IRM cérébrale (Syndrome charge: anomalies rhinencéphale, rochers)

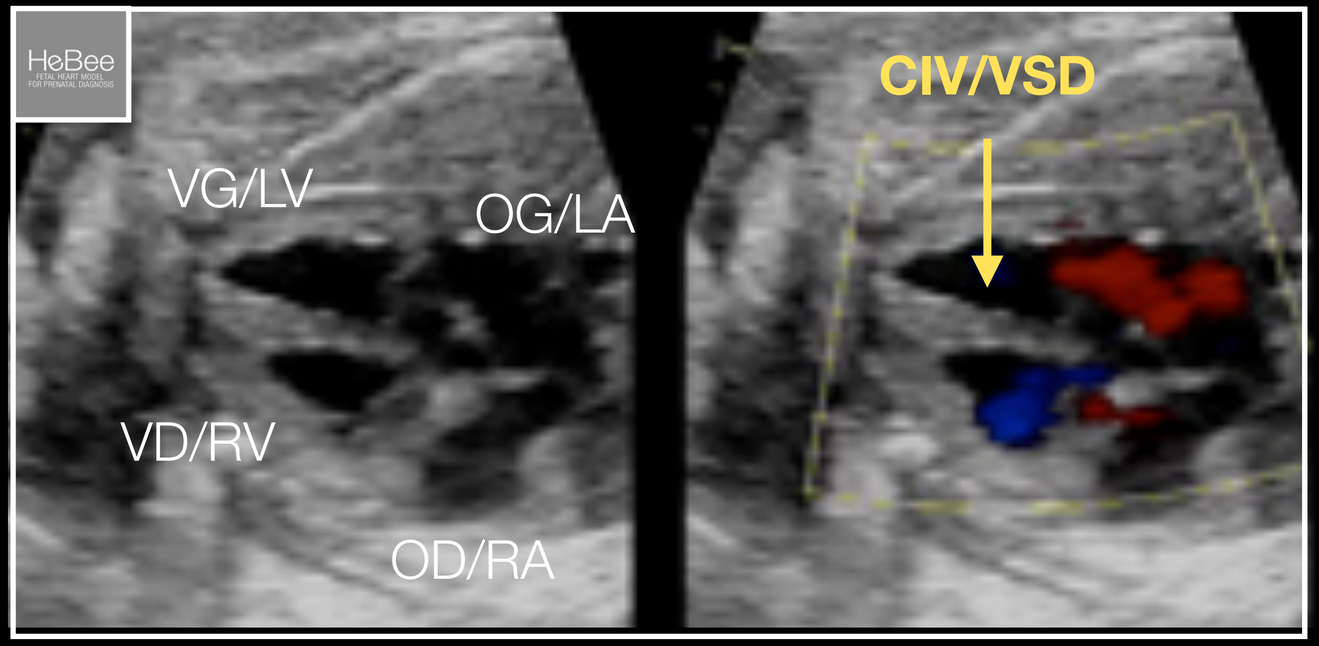
LES CIV


CIV cono ventriculaire
(par malalignement)
CIV musculaire
CIV infundubulaire
CIV membraneuse

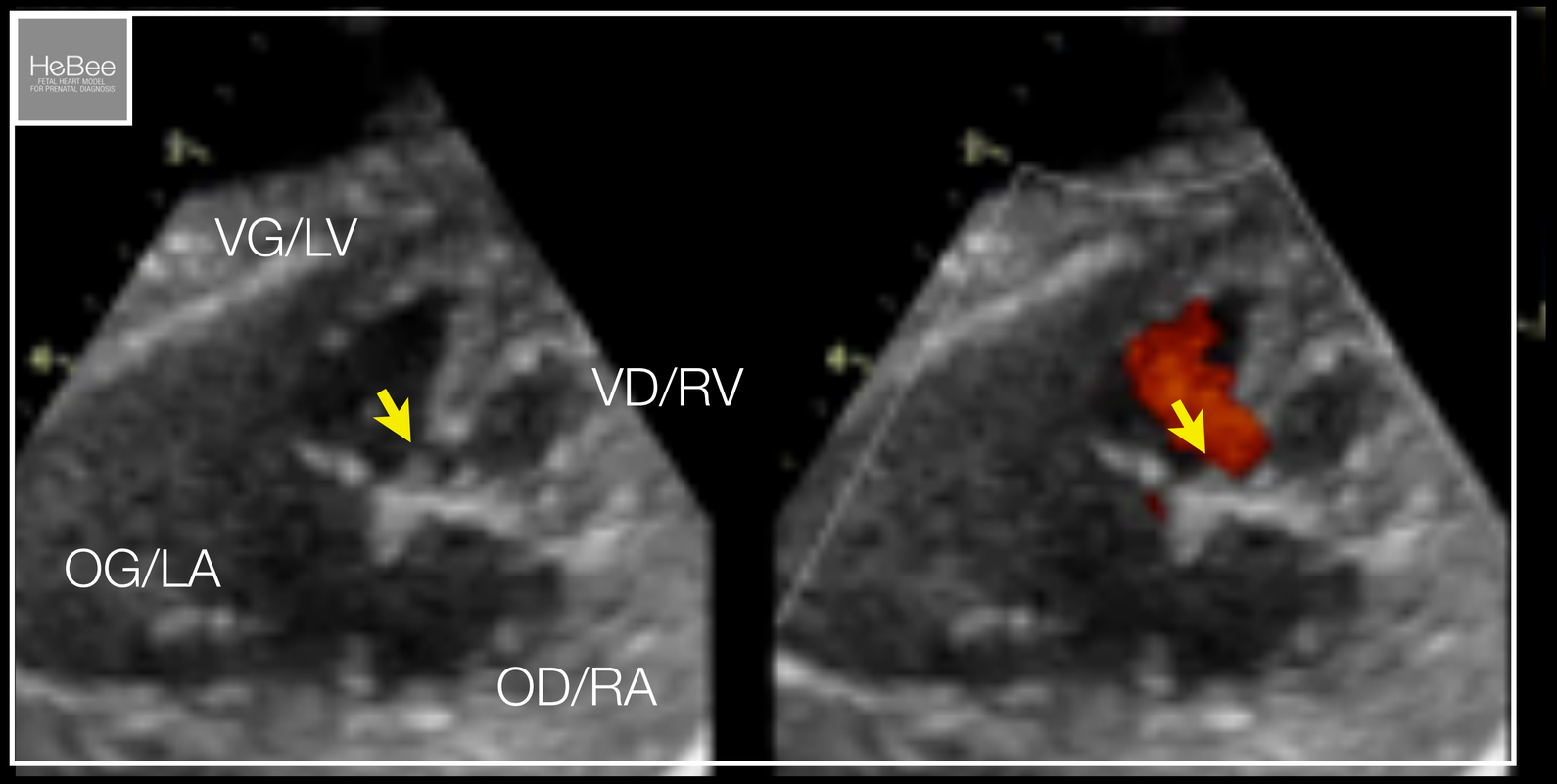
CIV musculaire



CIV musculaire



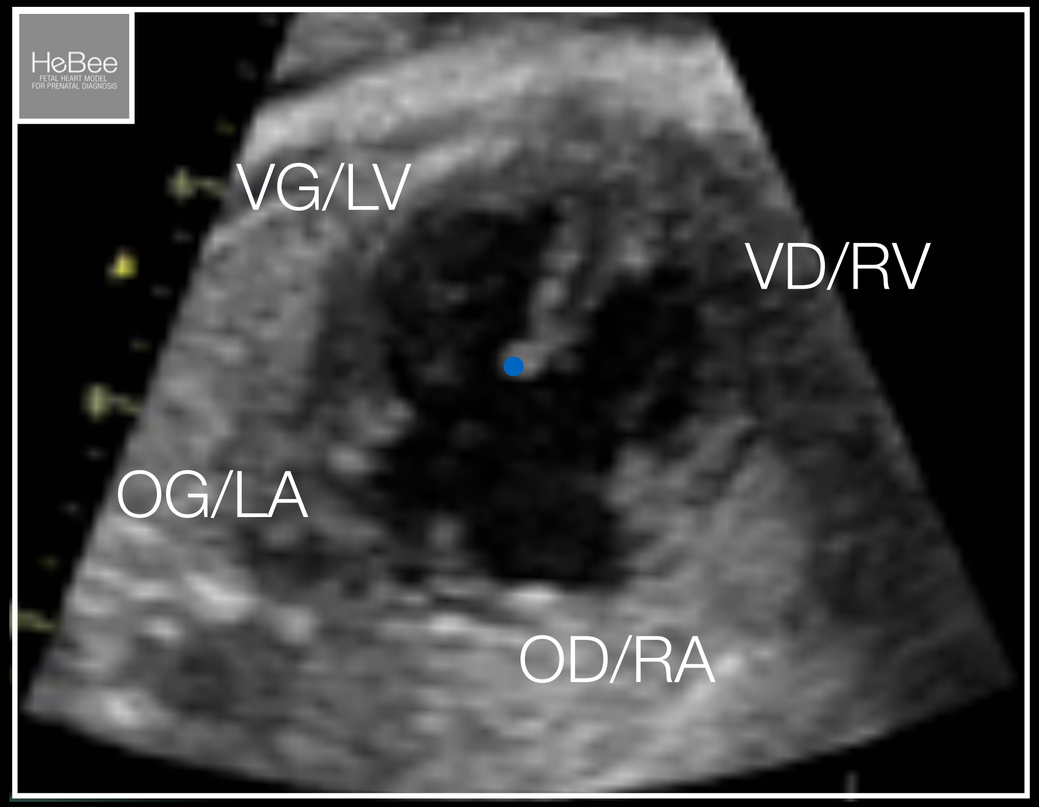
CIV de l'inlet



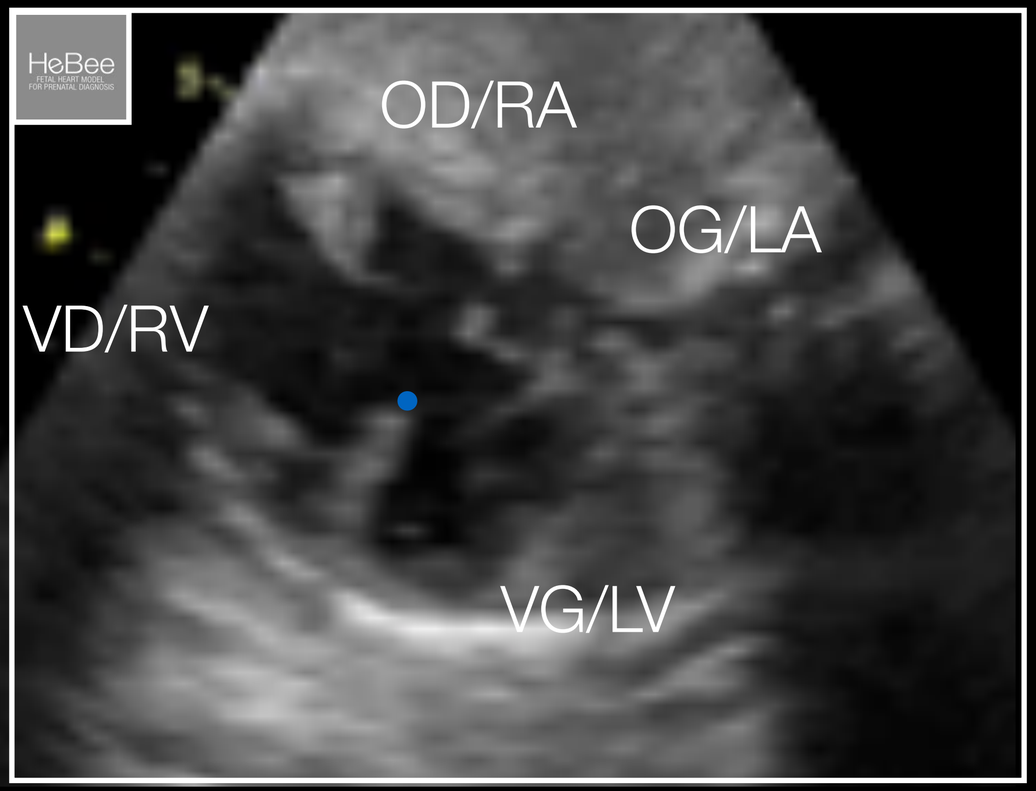
CIV musculaire d'admission
sans alignement du plan des valves (= CAV)

CIV D'ADMISSION - CAV

CAV

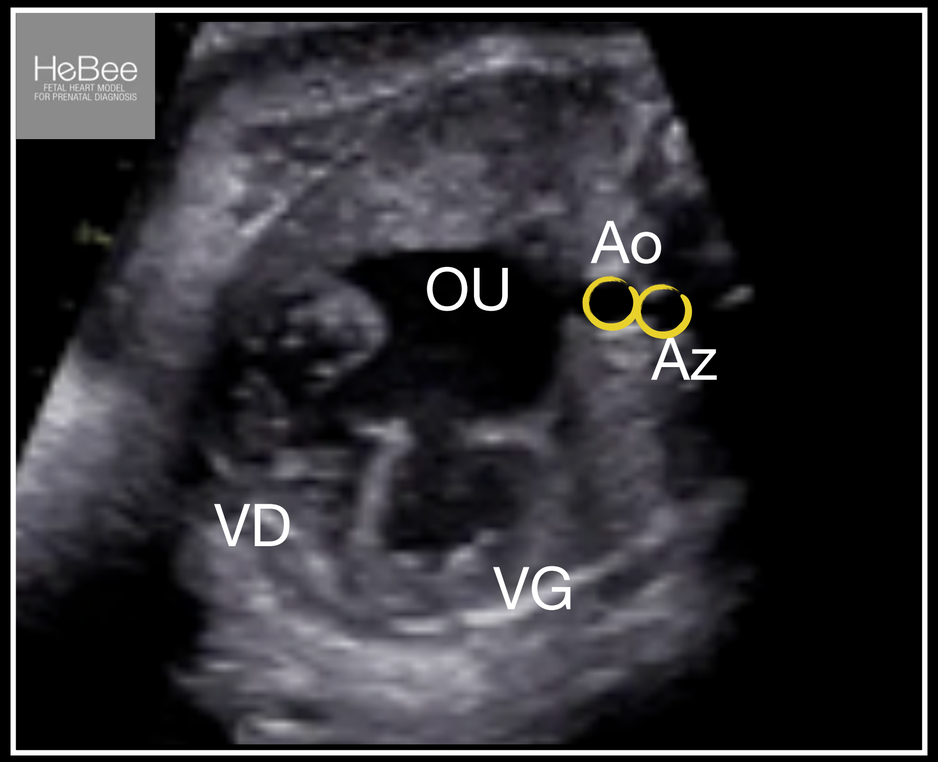

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS
VG/LV
VD/RV
OG/LA
OD/RA

CAV


HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS
OD/RA
OG/LA
VD/RV
VG/LV

Cardiopathie par cardiopathie

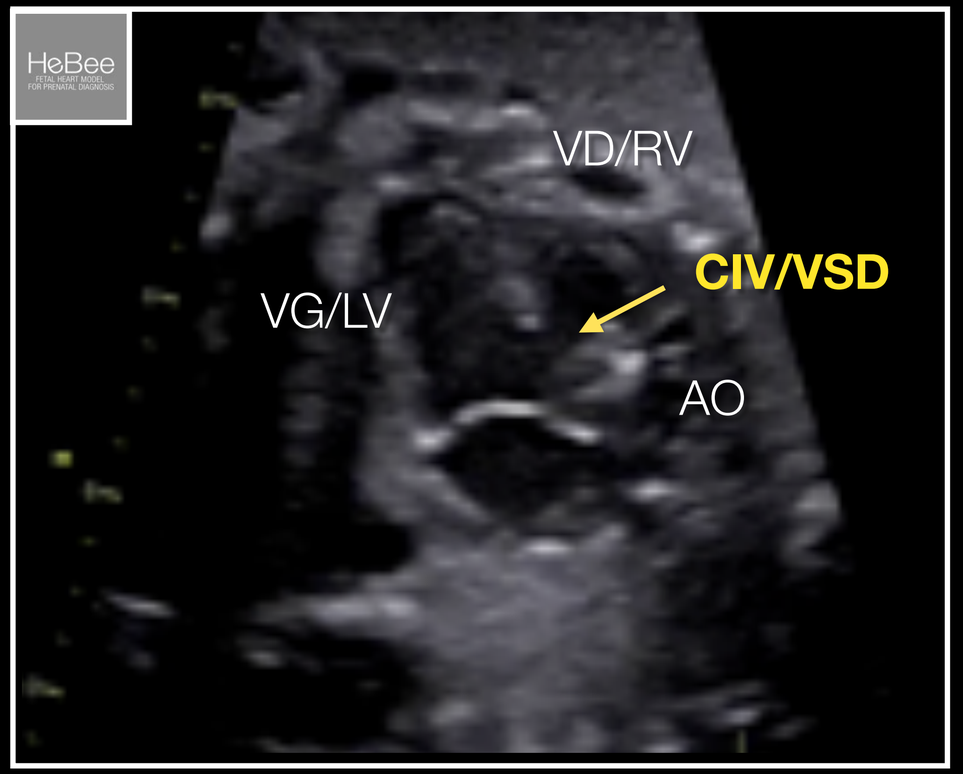
Canal atrio-ventriculaire et hétérotaxie



Attention aux obstacles et anomalies associés !!!

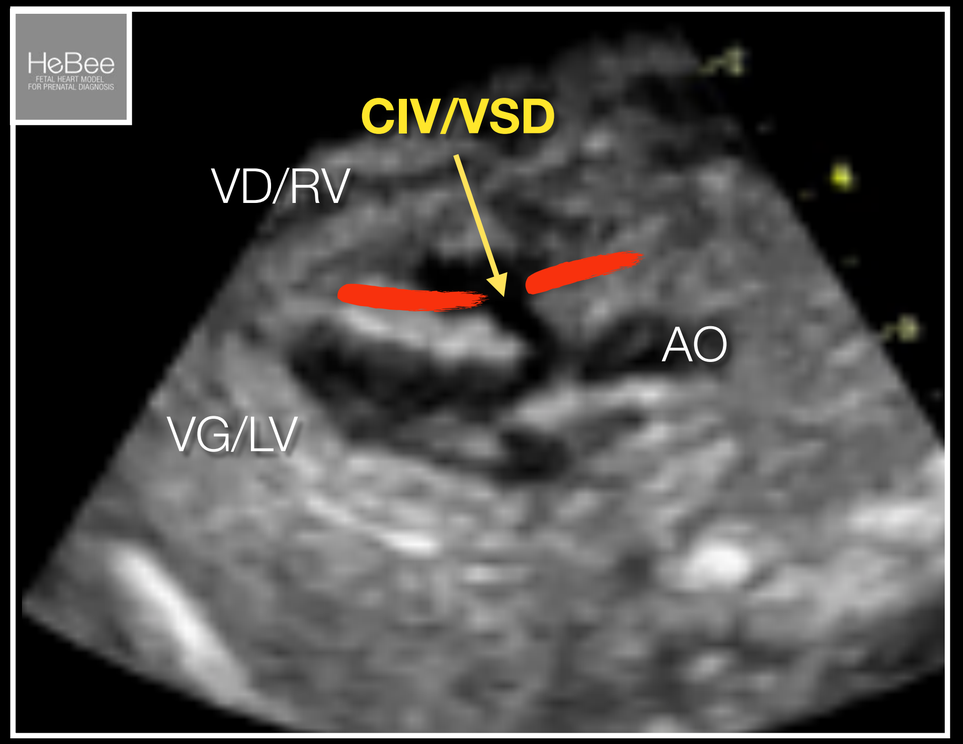
CIV MEMBRANEUSE

CIV membraneuse

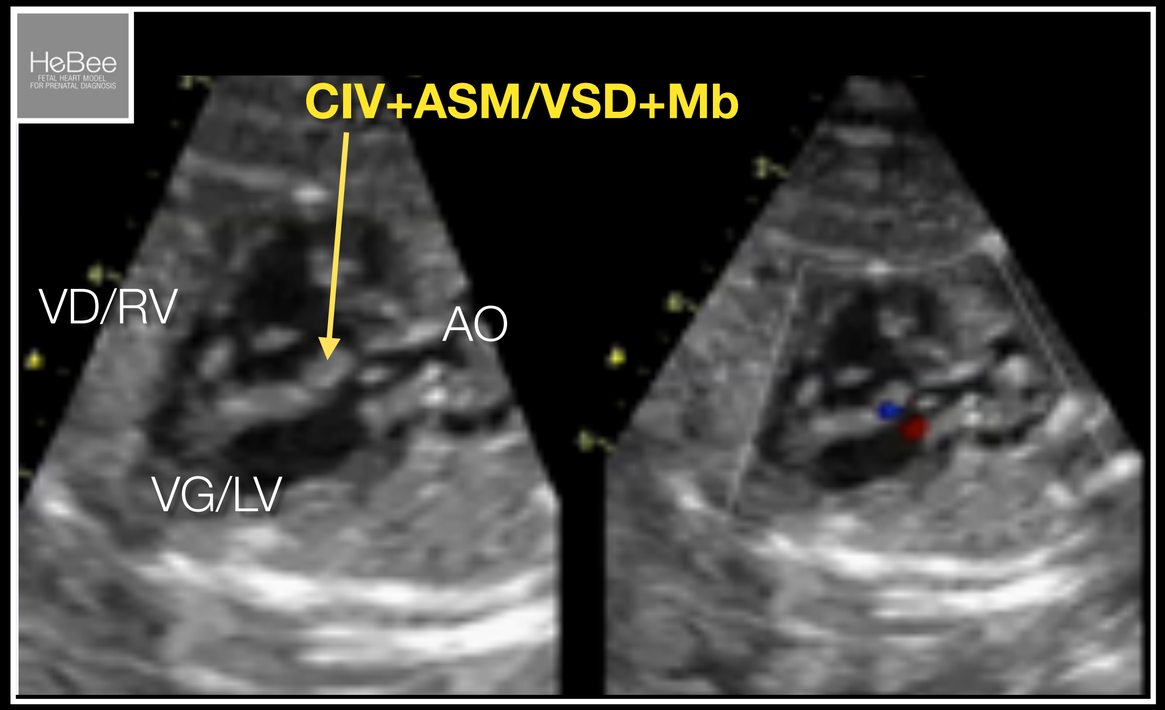


-Discontinuité septo-aortique : COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE (CIV) type membraneuse.

CIV membraneuse

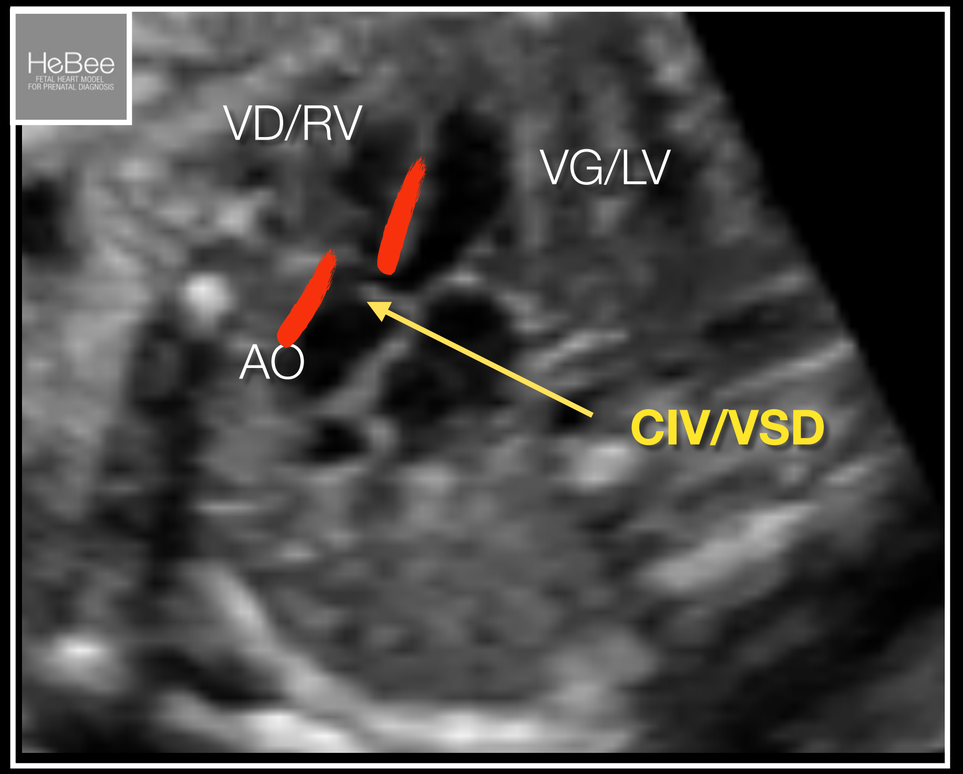


CIV membraneuse

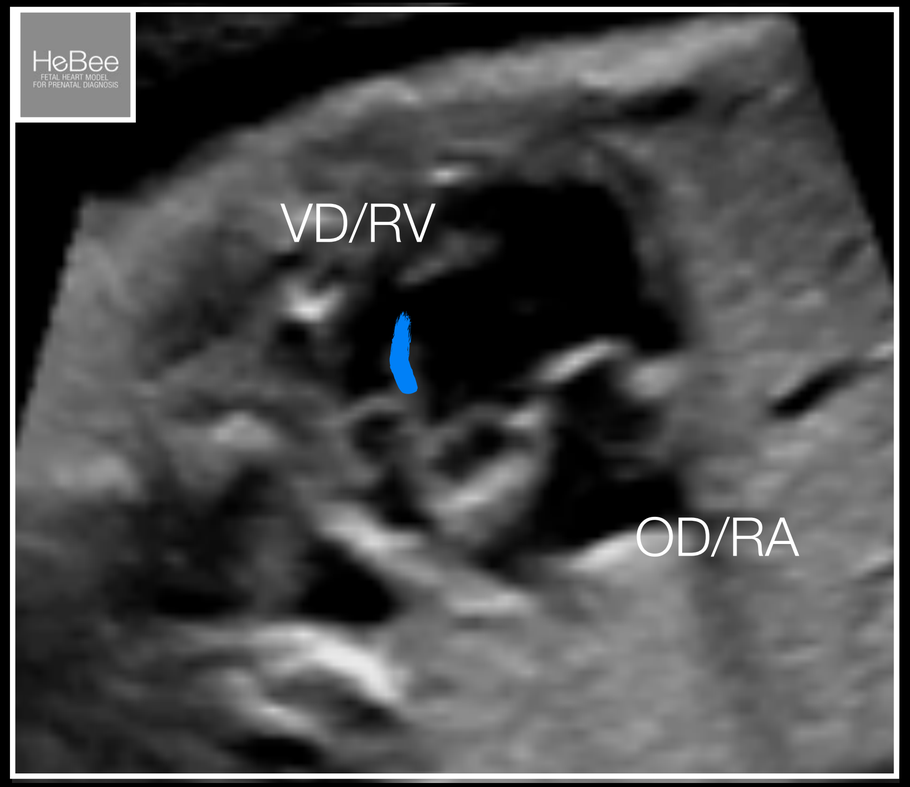


CIV MALALIGNEMENT

CIV par malalignement

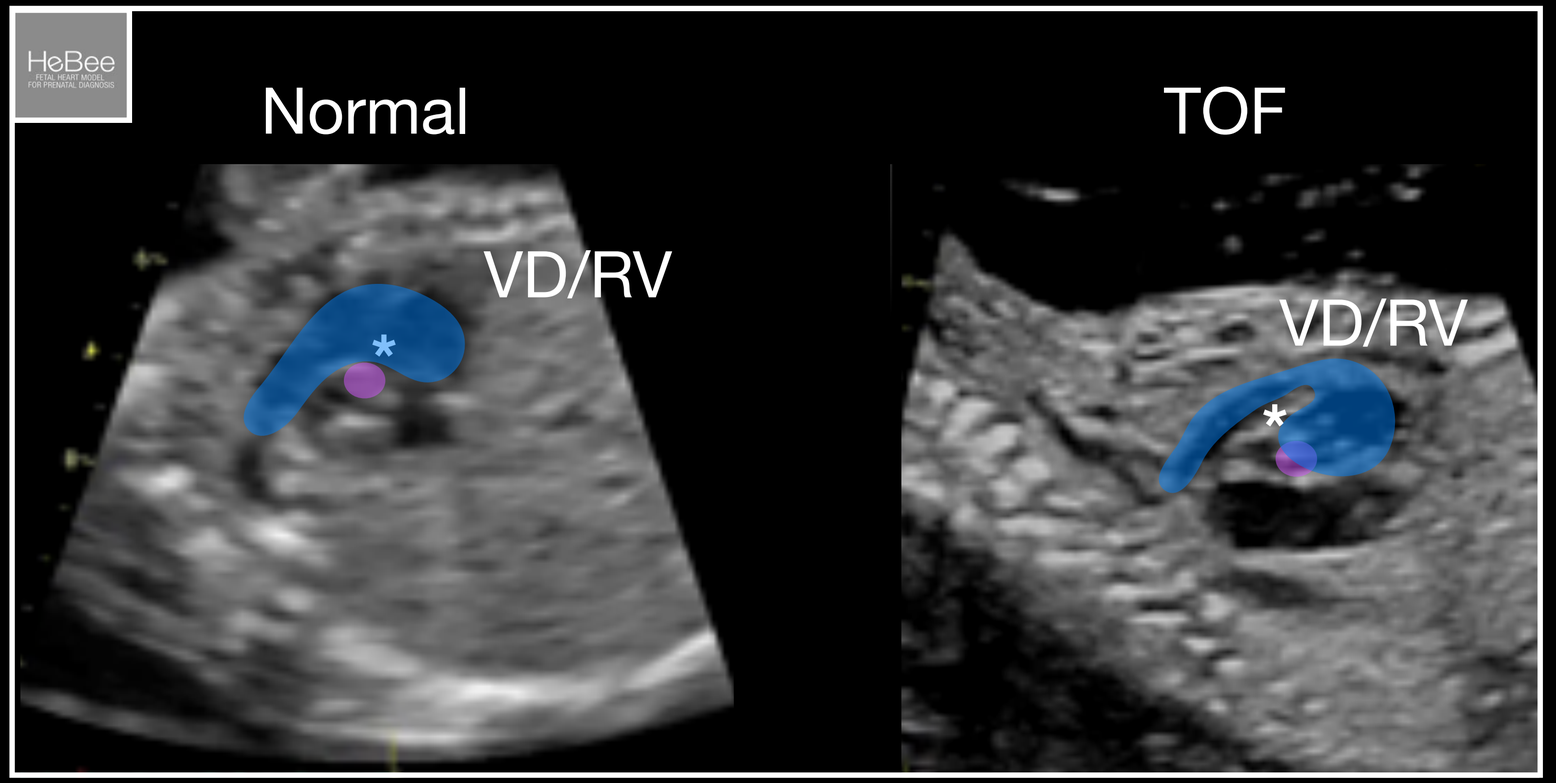


CIV par malalignement antérieur



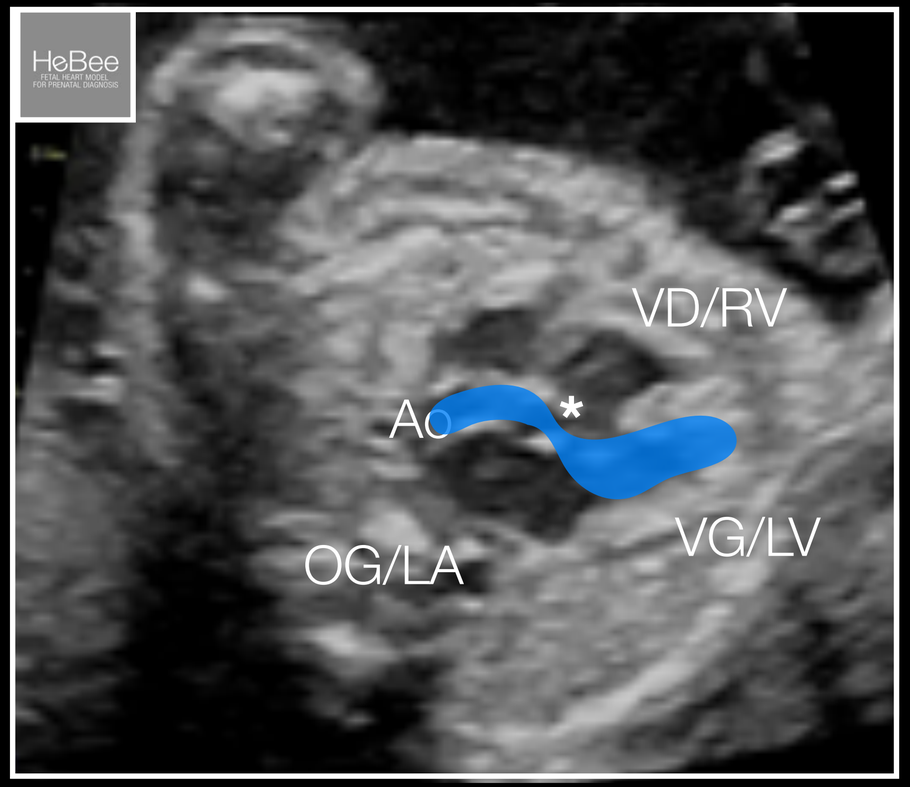
Attention aux obstacles associés !!!

CIV par malalignement antérieur



Attention aux obstacles associés !!!

CIV par malalignement postérieur



Attention aux obstacles associés !!!

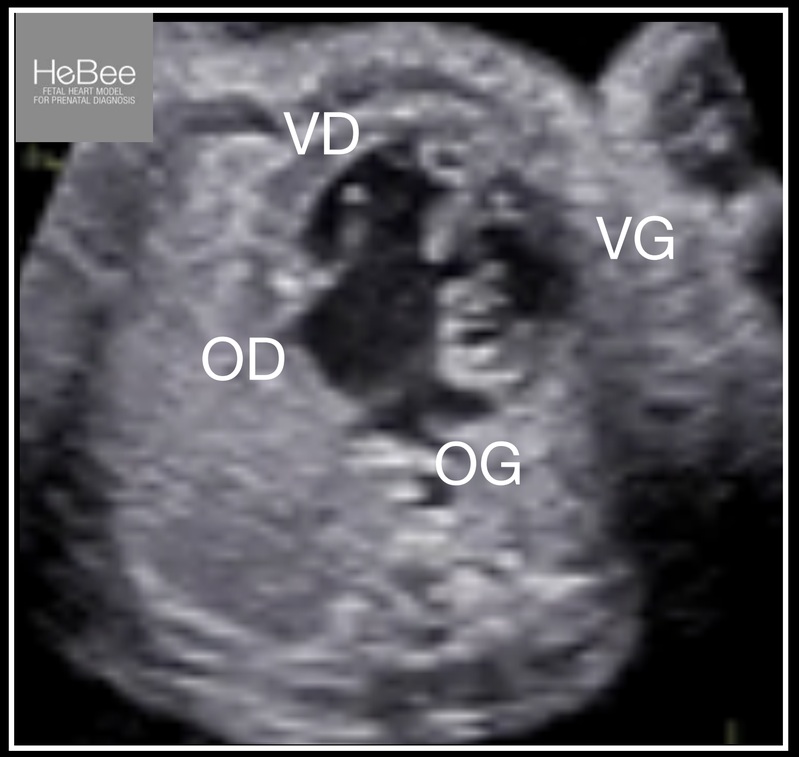
CIV par malalignement postérieur

Attention aux obstacles associés !!!

CIV D'ADMISSION - CAV

Cardiopathie par cardiopathie

Le canal atrio-ventriculaire (CAV) complet



QUELLES DÉCISIONS?

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

Il n'y pas d'indication d'IMG

Il y a des demandes acceptables ou non

Ne pas croire que DAN>IMG

PLACE DE L'IMG

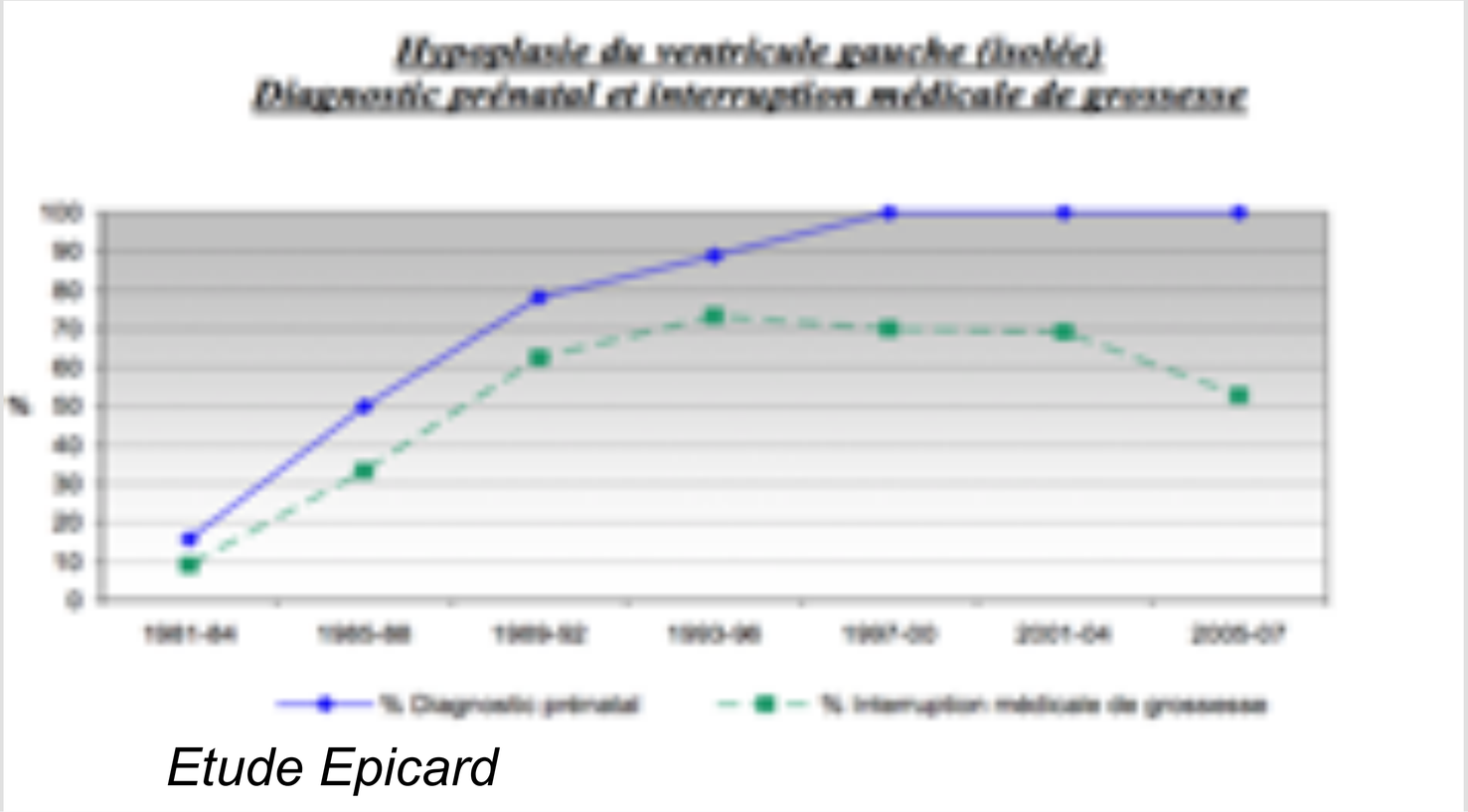
- La **demande** d' IMG est faite par les **parents**
- Elle est **acceptée (ou refusée) par l' équipe** du centre de diagnostic anténatal (2 médecins)
- Réalisée dans ce même centre
- Confirmation anapath, Suivi psychologique et médical

Cadre légal

- En france, la loi
- « assure la primauté de la personne, interdit toute atteinte à la dignité de celle-ci et garantit le respect de l'être humain dès le commencement de sa vie » (sous entendu la naissance)
- Le fœtus n'a pas le statut de personne mais il a tout de même une existence légale
- l'IMG est autorisée « *s'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic* » et ce **à n'importe quel terme**

	1983 - 1988		1989 - 1994		1995 - 2000		
	%	95 % CI*	%	95 % CI*	%	95 % CI*	p**
Prenatal Diagnosis	**23.0**	19.0 - 27.4	**31.7**	28.3 - 35.1	**47.3**	43.8 - 50.8	< 0.001
Pregnancy Termination	**9.9**	7.2 - 13.2	**14.7**	12.3 - 17.4	**15.4**	13.0 - 18.1	0.037
First Week Mortality	**10.1**	7.1 - 13.7	**4.9**	3.3 - 6.9	**3.3**	2.1 - 5.0	< 0.001

Registre parisien des malformations cardiaques, Goffinet et coll



Etude Epicard

TRAITEMENTS IN UTERO

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

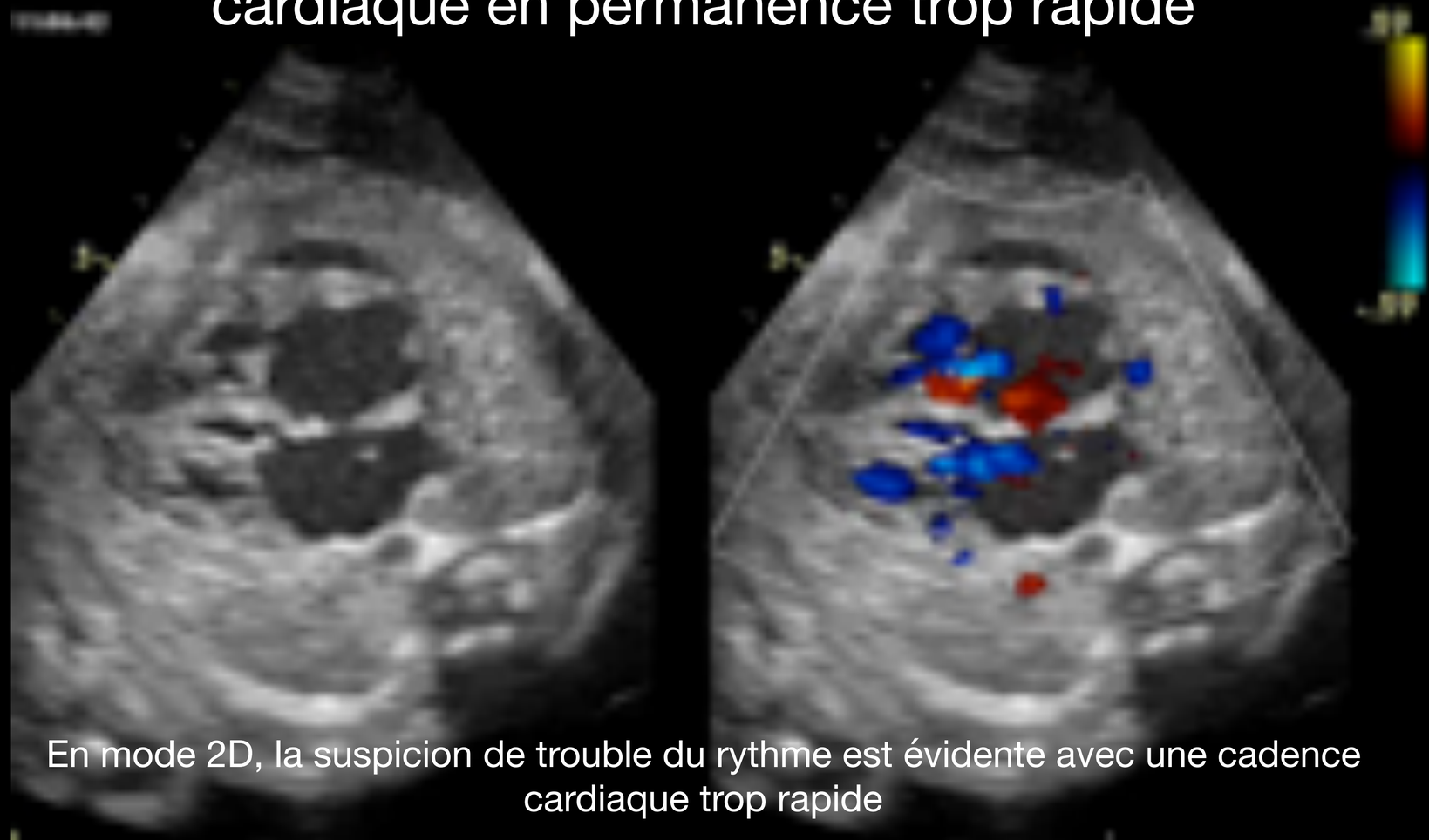
Troubles du rythme: antiarythmiques

Cathétérisme…..chirurgie?

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Tachycardie supra ventriculaire (jonctionnelle)

Diagnostic positif: une fréquence cardiaque en permanence trop rapide

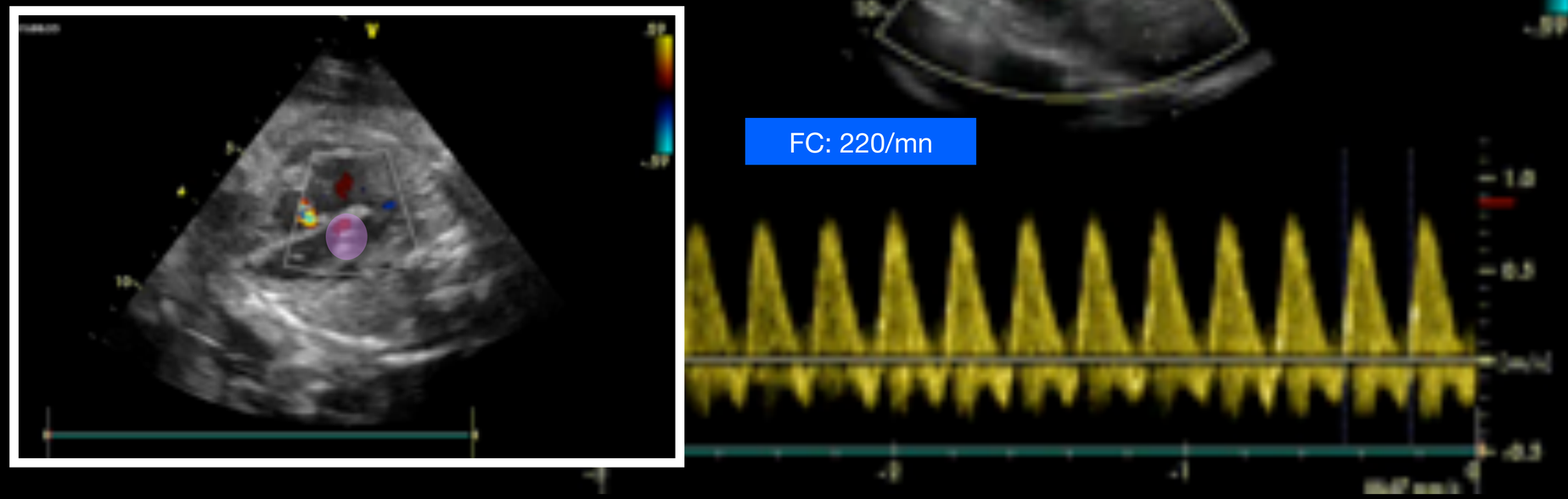


En mode 2D, la suspicion de trouble du rythme est évidente avec une cadence cardiaque trop rapide

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Tachycardie supra ventriculaire (jonctionnelle)

Diagnostic positif: une fréquence cardiaque en permanence trop rapide

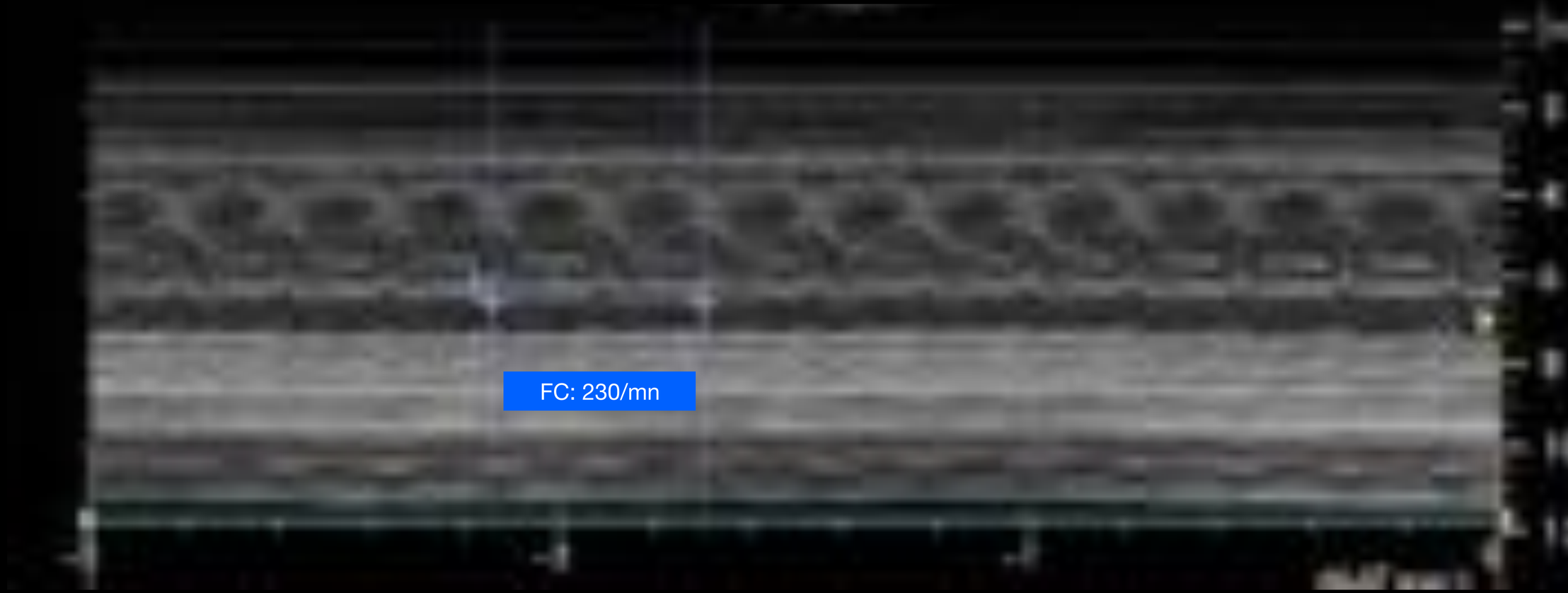


En Doppler pulsé dans la voie d'éjection gauche
on mesure précisément la fréquence cardiaque

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Tachycardie supra ventriculaire (jonctionnelle)

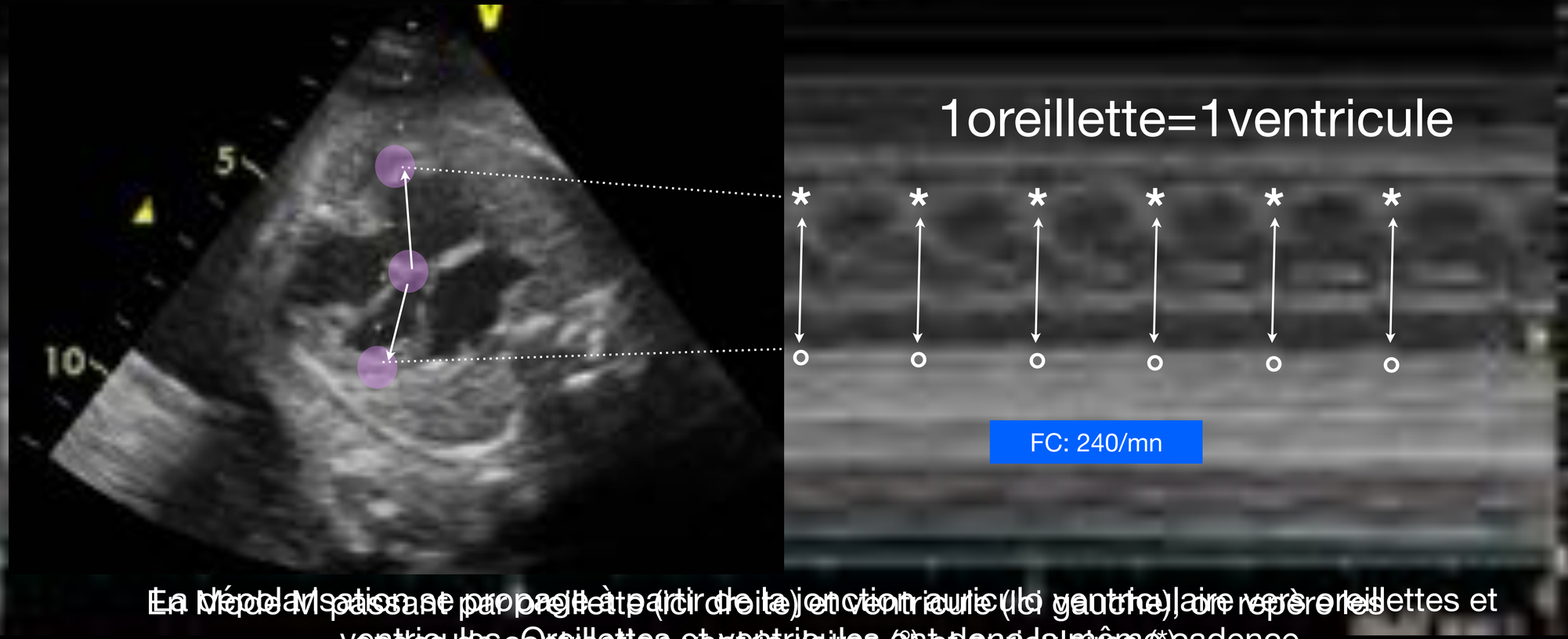
Diagnostic positif: une fréquence cardiaque en permanence trop rapide



En Mode M, on mesure la cadence ventriculaire et auriculaire

Tachycardie supra ventriculaire (jonctionnelle)

Diagnostic étiologique: une tachycardie d'origine jonctionnelle



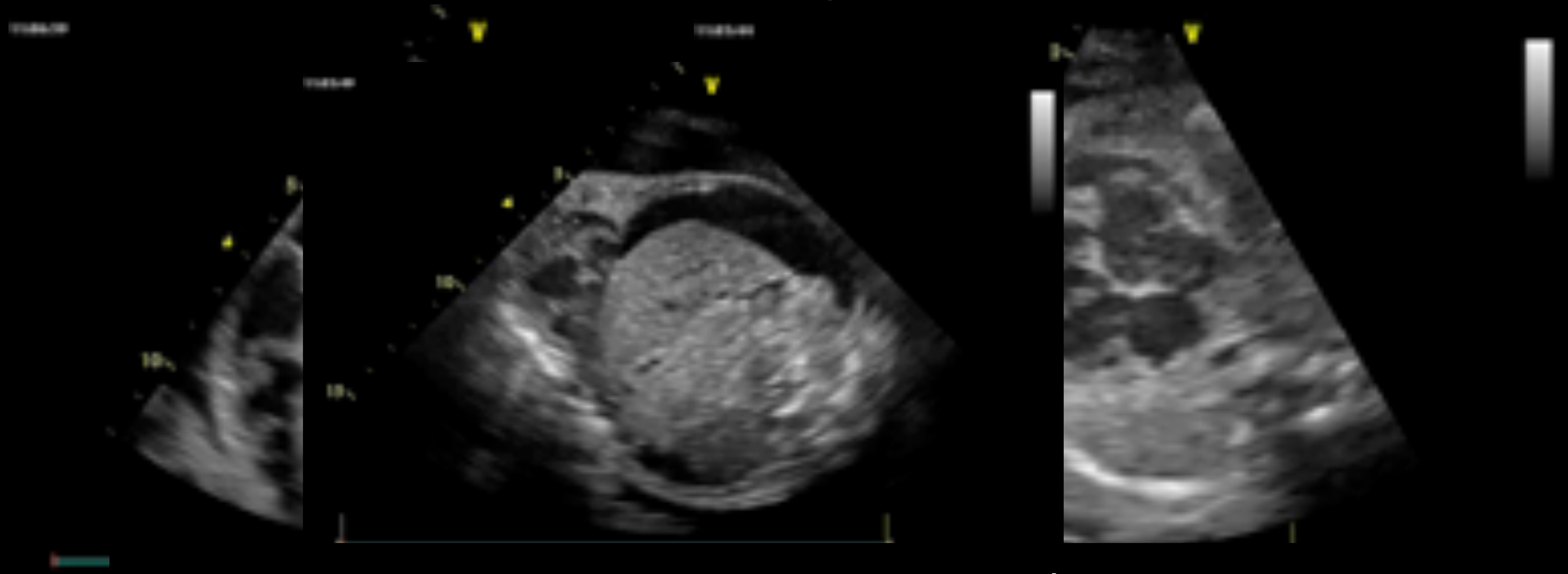
En Mode M passant par oreillette (ici droite) et ventricule (ici gauche), on repère les ondes de contraction ventriculaires (*) et auriculaires (°).
La liaison est 1/1 soit 1 oreillette pour 1 ventricule et les 2 ondes sont quasiment simultanées

La dépolarisation se propage à partir de la jonction auriculo ventriculaire vers oreillettes et ventricules. Oreillettes et ventricules (°) et (*) battent dans la même cadence.

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Tachycardie supra ventriculaire (jonctionnelle)

Retentissement hémodynamique: l’anasarque



Ascite

Epanchement péricardique

Flutter auriculaire

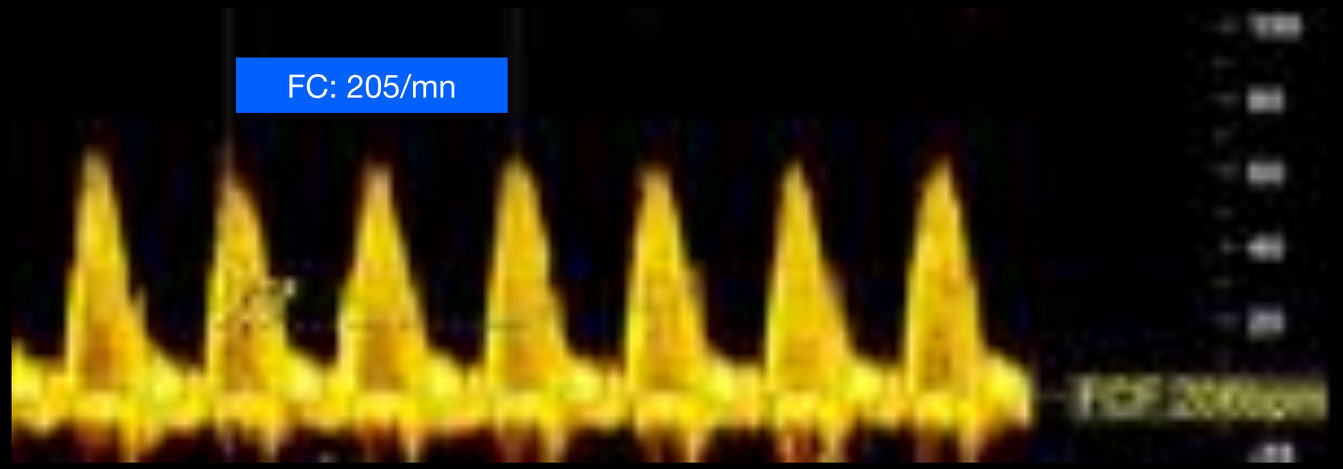
HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Diagnostic positif: une fréquence cardiaque trop rapide

En mode 2D, la cadence cardiaque est trop rapide mais ce qui est frappant est la différence de cadence entre oreillettes et ventricules ou gros vaisseaux, que l’on va pouvoir confirmer en mode M et Doppler.

Flutter auriculaire

Diagnostic positif de tachycardie: une fréquence cardiaque trop rapide

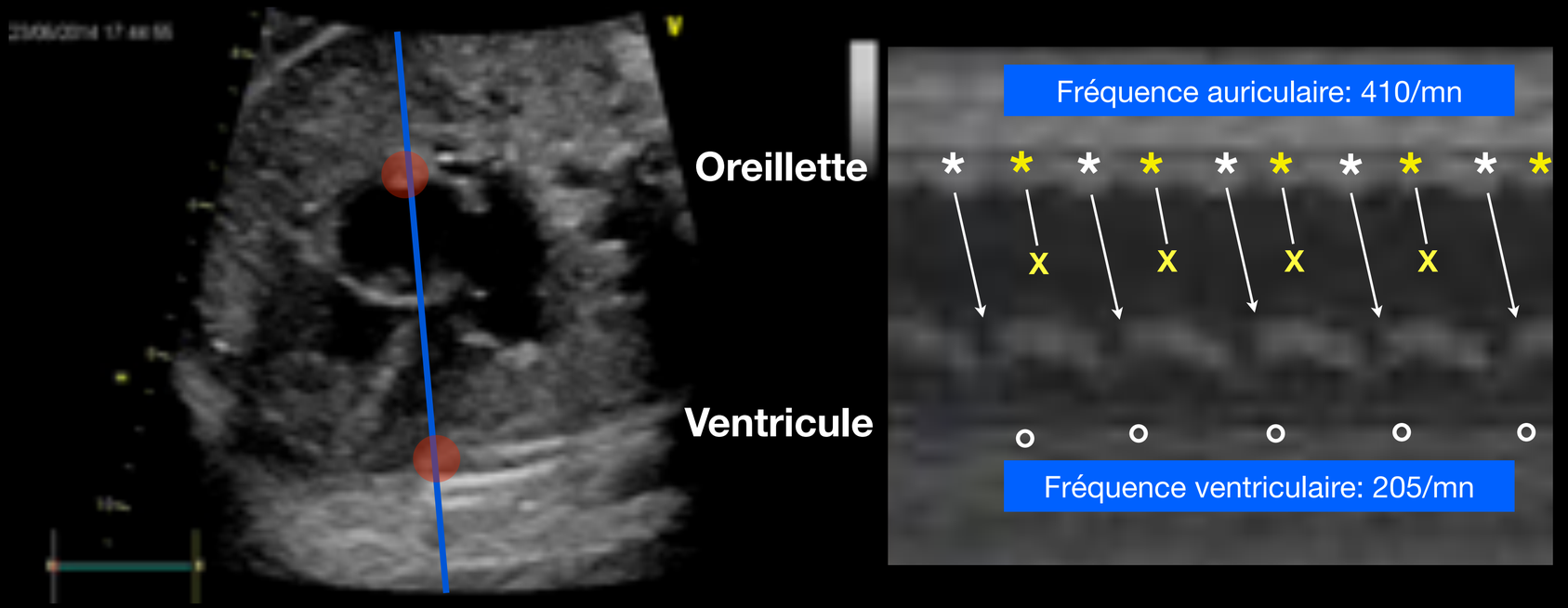


En Doppler pulsé dans une voie d'éjection ou un gros vaisseau
on mesure précisément la fréquence cardiaque (ventriculaire).

Flutter auriculaire

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Diagnostic étiologique: une différence de fréquence entre oreillette et ventricule



En Mode M, on mesure la cadence ventriculaire et auriculaire
La fréquence auriculaire est très rapide et 2 fois plus élevée que la fréquence ventriculaire car une seule systole auriculaire sur 2 est conduite aux ventricules. L'autre est bloquée au niveau du noeud auriculo ventriculaire.

Flutter auriculaire

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Retentissement hémodynamique: l’anasarque

Comme la tachycardie jonctionnelle, le flutter est pourvoyeur d’insuffisance cardiaque lorsqu’il s’installe dans la durée

Tachycardies intermittentes:

Rien mais surveillance étroite

ou

DIGOXINE (0,5 mg/j)

Traitements

Première intention avec ou sans anasarque

- <u>TSV:</u>

Flécaïnide (200 à 300 mg/j) + Digoxine (0,5 à 1 mg/j)

- <u>Flutter auriculaire:</u>

Flécaïnide (200 à 300 mg/j) + Digoxine (0,5 à 1 mg/j)

ou

Sotalol (160 à 320 mg/j) + Digoxine (0,5 à 1 mg/j)

Traitements

Première intention avec ou sans anasarque

- TSV:

Flécaïnide (200 à 300 mg/j) + Digoxine (0,5 à 1 mg/j)

- Flutter auriculaire:

Flécaïnide (200 à 300 mg/j) + Digoxine (0,5 à 1 mg/j)

ou

Sotalol (160 à 320 mg/j) + Digoxine (0,5 à 1 mg/j)

Quand changer de traitement?

- Si échec du Tt de 1^{ière} intention après 10 à 15 jours?
- Si apparition d'une insuffisance cardiaque?
- Si effets secondaires maternels ou fœtaux

QUELLES DÉCISIONS?

24 SA

QUELLES DÉCISIONS?

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

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 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