

Les cardiopathies congénitales découvertes en milieu de pédiatrie : Circonstances de découverte et prise en charge

Congenital heart disease in pediatric department : circumstance of discovery and management

Bel Hadj. I ^(1,2), Taghorti. M ^(1,2), Bouani. A ^(1,2), Ben Romdhane. M ^(1,2), Trablesi. I ^(1,2), Khalsi. F ^(1,2), Boussetta. Kh ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie

⁽²⁾ Hôpital d'Enfants Béchir Hamza, Service de Médecine Infantile B, Tunis, Tunisie

RÉSUMÉ

Introduction : Les cardiopathies congénitales (CC) constituent un réel problème de santé publique en Tunisie. Leur incidence est estimée à 6,8‰ naissances vivantes avec une mortalité à 23% en Tunisie. L'objectif de notre étude était de décrire les circonstances de découverte et la prise en charge thérapeutique des CC en milieu pédiatrique.

Méthodes : Il s'agissait d'une étude transversale rétrospective portant sur 32 enfants ayant une CC découverte dans le service de médecine infantile B de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza entre janvier 2013 et décembre 2016.

Résultats : Quinze patients (46,5%) étaient de sexe masculin, avec un sex ratio de 0,77. Une consanguinité parentale a été retrouvée dans six cas (18,6%). Le diagnostic anténatal de CC a été fait chez deux patients (6,2%). L'âge moyen de début des signes cliniques était de 240,2 jours \pm 231 jours [J1 de vie- 11 ans]. Une détresse respiratoire a été notée dans 25 cas (77,1%) et la cyanose dans 13 cas (40,6%), ces deux signes étaient associés dans sept cas (21,9%). Des anomalies chromosomiques ou un syndrome polymalformatif ont été retrouvés dans sept cas (21,9%). Le délai moyen à la réalisation de l'échocardiographie était de 3,75 jours \pm 2,79 [1-12 jours]. Treize patients (40,5%) présentaient une cardiopathie à shunt gauche-droit, onze patients (34,1%) une CC cyanogène et sept patients (21,7%) une cardiopathie obstructive. Un traitement médical orienté par le type de la CC a été prescrit chez 11 patients (34,4%). Un traitement chirurgical a été rapporté chez trois patients (9,3%). Vingt deux patients (68,1%) ont été transférés en cardiopédiatrie. Sept patients (21,7%) sont décédés au cours de leur hospitalisation.

Conclusion : Le pronostic des CC demeure sombre en Tunisie en raison de l'insuffisance du diagnostic anténatal, du retard diagnostique et de l'insuffisance de structures spécialisées pour une prise adéquate des patients porteurs de CC.

ABSTRACT :

Introduction : Congenital heart disease (CHD) occurs in 6,8‰ live births and still have a high mortality level of 23% in Tunisia. The aim of this study was to review the circumstance of discovery and management of CHD's patients in a general pediatrics department.

Methods : Retrospective and transversal study was performed. We included 32 patients with CHD diagnosed in the pediatric department B of Bechir Hamza's Hospital between January 2013 and December 2016.

Auteur correspondant :

Dr. BEL HADJ Imen

Tél : 00 216 20 082 541

E-mail : dr.belhadj.imen@gmail.com

Results : Fifteen patients were male (46,5%). Consanguinity was noted in six cases (18,6%). Antenatal diagnosis was done in two cases (6,2%). The mean age of CHD onset was 240,2 days \pm 231 days [1 day to 11 years]. Respiratory distress was found in 25 cases (77,1%) and cyanosis in 13 cases (40,6%), this two signs were associated in seven cases (21,9%). Chromosomal abnormalities or polymalformative syndrome were observed in seven cases (21,9%). Echocardiography was done with a delay of 3,75 days \pm 2,79 [1-12 days]. Diagnosis done by the echocardiography was left-right-shunt heart disease for 13 patients (40,5%), cyanotic heart defect for 11 patients (34,1%) and obstructive heart disease for seven patients (21,7%). Medical treatment interested 11 patients (34,4%). Heart surgery was reported for three patients (9,3%). Twenty tow patients were referred to pediatric cardiac department and seven patients died in the pediatric department.

Conclusion : CHD is a public health problem in Tunisia. Delay to antenatal and post natal diagnosis added to heart surgery inability for several CHD lead to a preoccupent concern. Pediatric cardiac unit and pediatric cardiac surgery center are needed in Tunisia to improve CHD patients outcome.

Mots clés : Cardiopathie congénitale – enfant – diagnostic prénatal – cyanose – échocardiographie.
Keywords : congenital heart disease – infant – prenatal diagnosis – cyanosis –echocardiography.

INTRODUCTION :

Les cardiopathies congénitales (CC) sont des anomalies structurelles du cœur et ou des gros vaisseaux intra thoraciques ayant des conséquences fonctionnelles de sévérité variable [1]. Elles représentent 28% des anomalies congénitales majeures [2]. Une revue systématique de la littérature en 2010 a estimé la prévalence à la naissance de ces CC à 8 ‰ [2]. En Tunisie une extrapolation faite par Abid et al. [3] après une étude menée dans la région de Sfax, a estimé la prévalence des CC à 6,8 ‰ naissances vivantes. Des progrès notables ont été accomplis dans le diagnostic prénatal et dans la prise en charge aussi bien médicale que chirurgicale, améliorant ainsi le pronostic des CC. La mortalité liée à ces CC varie entre 3 et 7% dans les pays industrialisés, elle est estimée à 20% dans les pays en développement [4] et à 23 % en Tunisie [3]. Les CC constituent un réel problème de santé publique en Tunisie, où des progrès sont encore à réaliser pour améliorer leur pronostic. Notre étude avait pour objectifs de décrire les modes de révélation des cardiopathies congénitales, de relever les caractéristiques cliniques et paracliniques de ces pathologies et d'analyser leur prise en charge thérapeutique.

PATIENTS ET METHODES :

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive menée sur une période de quatre années, (du premier janvier 2013 au 31 décembre 2016). Nous avons analysé rétrospectivement les dossiers médicaux des patients ayant une cardiopathie congénitale découverte au cours de leur hospitalisation dans le service de médecine infantile B de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza. Ont été inclus les malades d'âge pédiatrique (\leq 14 ans) ayant une CC diagnostiquée, révisée, ou corroborée par les explorations pratiquées au cours de l'hospitalisation dans le service de l'étude. Le diagnostic a été confirmé chez tous les patients par une échocardiographie par un cardiopédiatre. Cette échocardiographie a été réalisée au service de cardiopédiatrie de l'hôpital La Rabta, après un accord préalable et avec un transfert médicalisé du service d'étude pour pratiquer l'examen. La CC a été définie selon la classification physiopathologique [5]. Cette classification permet de hiérarchiser les CC de manière fonctionnelle en référence au flux sanguin et aux conséquences hémodynamiques de leur anatomie et présente l'avantage de correspondre aux différentes stratégies chirurgicales. Elle attribue ainsi aux patients se présentant avec plusieurs anomalies du cœur ou/et des gros vaisseaux le diagnostic de l'anomalie dont les conséquences hémodynamiques sont les plus importantes, les autres malformations cardiaques retrouvées sont considérées comme des anomalies associées. Cette classification permet ainsi de donner à chaque malade un diagnostic unique. Ainsi sont distinguées les CC à shunt gauche-droit (Communication interventriculaire (CIV), Communication interauriculaire (CIA), Canal atrioventriculaire (CAV)), les CC cyanogènes simples (Transposition des gros vaisseaux (TGV), Atrésie pulmonaire (AP), Anomalie du retour veineux), les CC cyanogènes complexes (Ventricule unique (VU), Ventricule droit à double issu (VDDI), Tronc artériel commun (TAC), Tétralogie de Fallot), les CC obstructives (Sténose pulmonaire, Coarctation de l'aorte (CoA), Interruption de l'arche aortique (IAA), Hypoplasie du ventricule gauche) et les cardiomyopathies hypertrophiques concentriques (CMH). Les malades prématurés ayant un canal artériel persistant ou une cardiomyopathie dilatée ont été exclus de l'étude.

Pour tous ces patients les données épidémiologiques, les antécédents personnels et familiaux, les résultats de l'examen clinique, de l'échocardiographie, le traitement médical et chirurgical institués et l'évolution ont été recueillis et analysés.

L'analyse statistique a été réalisée avec le logiciel IBM SPSS (statistical package for the social sciences). Des fréquences ont été calculées pour les variables qualitatives et des moyennes pour les variables quantitatives.

RESULTATS :

Trente-deux observations ont été colligées. La prévalence des patients ayant une CC par rapport au nombre total de patients admis durant la période d'étude était de 1,55%.

Quinze patients (46,5%) étaient de sexe masculin, avec un sex ratio de 0,77. Une consanguinité parentale a été retrouvée dans six cas (18,6%) et une CC dans la famille dans deux cas (6,2%). L'âge moyen de la mère au moment de la grossesse était de 29,9 ans \pm 4,6 [23-41 ans], la grossesse était compliquée de diabète gestationnel dans trois cas (9,3%). Une échographie morphologique a été réalisée chez 12 mères (37,2%), le diagnostic anténatal de CC a été fait pour deux patients (6,2%). Dans le premier cas, le diagnostic anténatal de CIV médio-septale a été posé, puis l'échocardiographie faite à huit jours de vie a révélé l'association d'une CoA, d'une hypoplasie de l'aorte et d'une CIV.

Pour le deuxième patient, l'échographie anténatale ayant diagnostiqué une CoA associée à une CIV, l'échocardiographie faite dans les premières 24 heures de vie a montré une IAA associée à une CIV. Six patients sont nés prématurément (entre 32 et 36 semaines d'aménorrhée) (18,7%) et trois patients (9,3%) avaient un faible poids de naissance (inférieur à 2500g). L'âge moyen de début des signes cliniques était de 240,2 jours \pm 231 jours [J1 de vie- 11 ans], avec une médiane de 16,5 jours. L'âge moyen à l'admission était de 244,6 jours [J1 de vie - 11 ans], avec une médiane de 18,5 jours. Le diagnostic de CC a été posé à la période néonatale pour 18 patients (56,2%).

Les signes cliniques les plus fréquents étaient la détresse respiratoire dans 25 cas (77,1%) et la cyanose dans 13 cas (40,6%), avec une saturation en oxygène à l'air ambiant moyenne de 88,7% \pm 13,06 [50-100%].

La détresse respiratoire et la cyanose étaient associées dans sept cas (21,9%) (Figure 1).

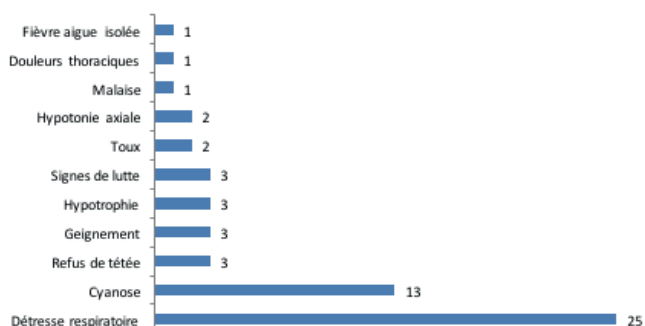


figure 1 : Signes cliniques révélateurs de la cardiopathie congénitale.

L'auscultation cardiaque a décelé un souffle systolique chez 13 patients (40,9%) et un bruit de galop dans un cas (3,1%). Une hépatomégalie a été retrouvée à l'examen chez cinq patients (15,5%), des œdèmes des membres inférieurs chez trois patients (9,3%) et les pouls fémoraux n'ont pas été perçus chez cinq patients (15,5%).

Des anomalies chromosomiques ou un syndrome polymalformatif ont été retrouvés dans sept cas (21,9%) (Tableau I).

Tableau I : Anomalies chromosomiques et syndromes polymalformatifs identifiés chez les patients ayant une cardiopathie congénitale.

Anomalies chromosomiques	N(%)
Trisomie 21	2 (6,2%)
Délétion du chromosome 18	1 (3,1%)
Trisomie partielle du chromosome 8 associée à une monosomie du chromosome	1 (3,1%)
Syndrome polymalformatif	
syndrome de Pierre Robin	1 (3,1%)
syndrome de VACTREL	1 (3,1%)
Syndrome polymalformatif non identifié	1 (3,1%)
Total	7 (21,9%)

La radiographie du thorax a révélée une cardiomégalie dans trois cas et une dextrocardie dans un cas (3,1%). Le délai moyen à la réalisation de l'échocardiographie par rapport au jour de l'admission était de 3,75 jours \pm 2,79 [1-12 jours]. Treize patients (40,5%) présentaient une cardiopathie à shunt gauche-droit, onze patients (34,1%) une CC cyanogène et sept patients (21,7%) une cardiopathie obstructive (Tableau II).

Tableau II : Répartition des différents types de cardiopathies congénitales.

Type	Sous type	N (%)	
Shunt gauche droit	CIV	8 (25)	
	CIA	2 (6,2)	
	CAV	3 (9,3)	
	Total	13 (40,5)	
CC cyanogènes	Simplex	TGV	3 (9,3)
		AP	1 (3,1)
		RVPAT	1 (3,1)
	Complexes	TAC	2 (6,2)
		VU	1 (3,1)
		VDDI	2 (6,2)
		T4F	1 (3,1)
	Total	11 (34,1)	

CC obstructives	CoA	3 (9,3)
	IAA	1 (3,1)
	Hypoplasie Ao	1 (3,1)
	Hypoplasie VG	2 (6,2)
	Total	7 (21,7)
Autres	CMH	1 (3,1)
Total		32 (100)

CIV= communication interventriculaire, **CIA** =communication interauriculaire, **CAV**=canal auriculo-ventriculaire, **TGV**=transposition des gros vaisseaux, **AP**=atrésie pulmonaire, **RVPAT**=retour veineux pulmonaire anormal total, **TAC**= tronc artériel commun, **VU**=ventricule unique, **VDDI**=ventricule droit à double issue, **T4F**=tétralogie de Fallot, **CoA**=Coarctation de l'aorte, **IAA**=Interruption de l'arche aortique, **Hypoplasie Ao**=Hypoplasie de l'aorte, **Hypoplasie VG**=Hypoplasie ventricule gauche, **CMH**=cardiomyopathie hypertrophique.

Le patient âgé de 11 ans avait un CAV associé à une insuffisance mitrale. La CIV a représenté l'anomalie la plus fréquente, retrouvée dans 19 cas (59,4%), isolée chez 8 patients et associées à d'autres anomalies dans 11 cas (Tableau III).

Tableau III : Caractéristiques cliniques et échocardiographiques des patients porteurs d'une communication interventriculaire.

Age (mois)	Sexe	Signes cliniques révélateurs	Echocardiographie
0,16	M	Cyanose	TGV+ AP+ CIV
1,5	F	Fièvre aiguë, cardiomégalie	CIV+ AP
22	F	Fièvre aiguë, SS	CIV
1,6	F	Dyspnée	CIV
0,7	M	Dyspnée, cyanose, SS, pouls fémoraux abolis	CIV + CoA + Hypoplasie Ao
0,8	F	DRNN, SS, pouls fémoraux abolis	IAA + CIV
0,9	M	Cyanose, pouls fémoraux abolis	TGV + CoA + CIV
0,1	M	DRNN, SS	CIV
0,6	M	Dyspnée, bruit de galop, pouls fémoraux abolis	CoA + Hypoplasie Ao+ CAV+ RM
2	M	Dyspnée, cyanose, SS	CAV
4,15	F	Dyspnée	CIV
1,6	M	Dyspnée	CIV
4,15	F	Dyspnée	CIV

0,6	F	T21, Dyspnée, SS	CAV
0,1	F	DRNN	TAC, CIV
0,5	F	Dyspnée, SS	CIV
0,7	M	Dyspnée	CIV+ CoA+ Hypoplasie Ao
80 (6,7 ans)	M	T21, Dyspnée, tachycardie	CIV
132 (11 ans)	M	Douleurs thoraciques	CAV + IM

SS= souffle systolique, **T21**= Trisomie 21, **DRNN**= Détresse respiratoire néonatale, **CIV**= communication interventriculaire, **CAV**= canal auriculo-ventriculaire, **TGV** = transposition des gros vaisseaux, **AP** = atrésie pulmonaire, **TAC**= tronc artériel commun, **CoA**= Coarctation de l'aorte, **IAA**= Interruption de l'arche aortique, **Hypoplasie Ao**= Hypoplasie de l'aorte, **RM** = rétrécissement mitral, **IM** = insuffisance mitrale.

Sur le plan thérapeutique, 29 patients (90,6%) ont reçu une oxygénothérapie et cinq patients (15,5%) ont nécessité une réanimation médicale avec une ventilation invasive. Une antibiothérapie a été prescrite chez 19 patients (59,4%) pour une infection bactérienne associée. Un traitement médical orienté par le type de la CC a été prescrit chez 11 patients (34,4%) (Tableau IV).

Tableau IV : Caractéristiques cliniques et échocardiographiques des patients mis sous traitement médical de la cardiopathie congénitale.

Age (jours)	Signes cliniques	CC	Traitement
60	Dyspnée, Cyanose	CAV	Furosémide, Spironolactone
36	Dyspnée, SS, Hypotonie	CIV	Furosémide
135	Dyspnée	CIV	Furosémide, Spironolactone
18	Cyanose, signes de lutte, SS	CAV complet	Furosémide, Captopril
28	Dyspnée	CMH	Digoxine, Dobutamine, Furosémide
5	Cyanose, signes de lutte, geignement	TGV + CoA + CIV	Prostaglandines
1	Dyspnée, cyanose	VDDI + Dextrocardie	Prostaglandines

4	Cyanose, SS	Hypoplasie VG + Hypoplasie AO + IM	Prostaglandine, Dobutamine
1	DRNN, SS	IAA + CIV	Prostaglandines
1	Cyanose, signes de lutte	AP + Hypoplasie VG	Prostaglandines
9	Dyspnée, cyanose, refus de tétée	CoA + Hypoplasie Ao + RM + CAV complet	Captopril, spironolactone

SS= souffle systolique, **DRNN**= Détresse respiratoire néonatale, **CIV**= communication interventriculaire, **CAV**= canal auriculo-ventriculaire, **TGV** = transposition des gros vaisseaux, **AP** = atrésie pulmonaire, **CoA**= Coarctation de l'aorte, **IAA**= Interruption de l'arche aortique, **Hypoplasie Ao**= Hypoplasie de l'aorte, **Hypoplasie VG**= Hypoplasie du ventricule gauche, **RM**=rétrécissement mitral, **IM** = insuffisance mitrale, **VDDI**=ventricule droit à double issue.

Vingt deux malades (68,1%) ont été transférés en cardiopédiatrie et deux patients (6,2%) au service de réanimation pédiatrique polyvalente de l'hôpital d'enfants Béchir Hamza. Le délai moyen de transfert était de 3,63 jours \pm 2,9 [1-12 jours].

Trois patients ont été opérés, il s'agissait d'une cure de la CoA et une ligature de la CIA chez un patient ayant une CoA et un CAV, d'une ligature de CIA chez un patient ayant une CIA isolée et de la cure d'une TGV chez le troisième patient. Nous n'avons pas de renseignement sur le devenir chirurgical des patients transférés en cardiopédiatrie ou en milieu de réanimation et perdus de vue de notre service. Quatre malades (12,4%) ont été ré hospitalisés dans le service de l'étude pour des pathologies infectieuses (bronchiolite, staphylococcie), associée à une décompensation cardiaque pour un patient. L'évolution était favorable sous traitement médical pour ces patients. La durée moyenne de la réhospitalisation était de 12,5 jours \pm 10,5 [5-28 jours], avec une médiane de 8,5 jours. Sept patients sont décédés au cours de l'hospitalisation (21,7%), à un âge moyen de 24,3 jours [1-120 jours]. Il s'agissait de cardiopathies complexes dans quatre cas, d'une bronchiolite avec une coïnfection bactérienne sévère dans un cas, d'une poussée d'hypertension artérielle pulmonaire sévère dans un cas et d'une fermeture probable du canal artériel dans un cas.

DISCUSSION :

Le diagnostic positif et la prise en charge des CC souffrent de retard et d'insuffisance de moyens assombrissant ainsi le pronostic de ces patients. Notre étude, bien que limitée par son caractère rétrospectif et monocentrique, a permis de pré-

senter un profil de l'enfant tunisien porteur d'une CC découverte en milieu pédiatrique. Elle a démontré l'insuffisance du diagnostic anténatal et le retard du diagnostic positif, mais également les difficultés de prise en charge de ces CC en milieu pédiatrique.

La reconnaissance précoce d'une CC est importante, elle permet une prise en charge rapide et améliore le pronostic de l'enfant. Dans notre étude, une échographie morphologique n'a été réalisée que chez 12 femmes (37,2%) et seuls deux patients (6,2%) ont eu un diagnostic anténatal de leur CC permettant un diagnostic positif néonatal précoce et une prise en charge rapide. Dans les pays en développement seules 5% des CC sont diagnostiquées avant la naissance [6]. Le diagnostic post natal étant souvent tardif, l'examen clinique de routine insuffisant et l'oxymétrie loin d'être de pratique courante dans les maternités, le nouveau-né quitte le plus souvent la maternité sans diagnostic de sa CC. Dans notre étude 74,4% de nos patients ont quitté la maternité sans le diagnostic de CC, l'âge moyen au diagnostic de 248,8 jours était tardif et le diagnostic à la période néonatale n'a été fait que dans 56,2% des cas. Dans une série Malaisienne de Hung et al. [7] menée sur 250 patients âgés de moins de trois mois et porteurs de CC, 4,9% des patients ont été diagnostiqués au cours de la première semaine de vie, 2,8% entre la deuxième et la quatrième semaine de vie et 16,7% entre l'âge de un et quatre mois. A l'opposé, dans les pays occidentaux, dans le Baltimore-Washington Infant Study [8] la proportion d'enfants diagnostiqués avant l'âge d'une semaine de vie, un mois et trois mois était respectivement de 40%, 58% et 77%. En outre des différences ont été rapportées selon le lieu de naissance de l'enfant. Sur 3603 enfants américains ayant une CC, Dawson et al. [9] ont rapporté que 22%, 26% et 37% des nouveau-nés accusaient un retard diagnostique respectivement dans les maternités de niveau I, II et III. Même les anomalies chromosomiques, connues pour leur association élevée aux CC, n'ont pas été épargnées du retard diagnostique. En effet, les malformations cardiaques sont une composante importante des aberrations chromosomiques, près de 10% des enfants atteints de CC sont porteurs d'anomalies chromosomiques correspondant principalement à des trisomies autosomiques et au syndrome de Turner [10]. Dans l'étude de Chang et al. [8], chez les patients trisomiques porteurs de CC, le diagnostic de cette CC n'a pas été posé dans 34% et 24% des cas à l'âge de respectivement six semaines de vie et trois mois. Dans notre étude, pour les deux pa-

tients porteurs d'une trisomie 21, le diagnostic de CC a été posé à J18 de vie pour l'un et seulement à l'âge de 6,7 ans pour le deuxième.

La cyanose est le maître symptôme des CC cyanogènes mais elle peut être absente dans les shunts gauches droits. Dans les CC non cyanogènes, elle peut être présente au cours des premières heures de vie. Dans l'étude de Aoun et al. [11], menée à Bizerte sur une série de 79 nouveau-nés, la cyanose a été retrouvée chez 70% des nouveau-nés ayant une CC. Dans notre étude, la cyanose a été retrouvée dans 40,6% des cas, elle était en rapport avec une CC cyanogène dans 11/13 cas.

La tachypnée et la détresse respiratoire néonatale sont des signes souvent révélateurs d'une CC. Dans l'étude de Aoun et al [11], une détresse respiratoire néonatale a été notée dans 89% des cas. Stavisky et al. [12], ont retrouvé une détresse respiratoire chez 22% des patients ayant une CC et se présentant aux urgences pédiatriques. Dans notre étude, la détresse respiratoire a été retrouvée chez 25 patients (78%).

Tous les souffles systoliques observés en post natal ne sont pas en rapport avec une CC et toutes les CC ne se présentent pas avec un souffle systolique [13]. L'étude de Ainsworth et al. [14], intéressant 7763 nouveau-nés, a montré que 54% des souffles objectivés à l'examen néonatal correspondaient à des CC et que l'incidence de souffle systolique dans les CC était de 48,7%. Dans notre étude, un souffle systolique a été relevé chez 40,9% des patients.

L'échocardiographie est l'examen de première intention. Simple, non invasif et précis, cet examen permet de faire le diagnostic positif, d'évaluer les malformations congénitales, de rechercher des anomalies associées, de dépister les complications (hypertension artérielle pulmonaire, signes d'endocardite infectieuse, insuffisance cardiaque...) et d'orienter la prise en charge thérapeutique. Cependant, notre étude a révélé un accès non aisé à l'échocardiographie avec un délai moyen de réalisation de 3,75 jours±2,79 [1-12 jours].

Les CC cyanogènes considérées sévères comptent pour 25% des CC [15]. La tétralogie de Fallot est la plus fréquente de ces CC cyanogènes avec une incidence de 0,16 à 0,46‰ et représentant 5 à 10% des CC [15]. Dans notre étude, dix patients (31%) présentaient une CC cyanogènes, la tétralogie de Fallot ne représentait que 3,1% des CC et la TGV était la CC cyanogène la plus fréquente (9,3%). La CIV est le sous type le plus fréquent des CC. Son incidence varie de 0,3 à 7 ‰ et elle représente 30 à 50% des CC selon Jackson et

al. [16]. Dans notre étude, la fréquence de la CIV était similaire aux données de la littérature (25%). Ces trente dernières années d'importantes avancées ont été réalisées en cardiologie pédiatrique et en chirurgie cardiaque, rendant possible un traitement curatif ou palliatif de la plupart des CC y compris les CC complexes. La mortalité précoce liée au traitement chirurgical a été réduite à moins de 5% [17]. Ainsi, l'étude danoise de Larsen et al. [18], intéressant 878 enfants opérés d'une CC et suivis en moyenne pendant huit ans, a rapporté une survie globale de 86%. Dans l'étude tunisienne de Abid et al. [3], peu de patients ayant une CC ont pu être opérés. Ainsi, parmi les patients ayant une CIV, ont pu être opérés seulement 50% des CIV nécessitant une intervention chirurgicale. Ont également été opérés cinq des douze patients ayant un CAV, six des 16 patients ayant une tétralogie de Fallot, les onze patients ayant une CoA, mais aucun des sept patients ayant une TGV. Dans cette série, 23,5% des patients opérés sont décédés au cours de la première année de suivi. Ceci dépeint l'accès plus restreint aux cures chirurgicales des enfants des pays développés comparativement aux enfants des pays occidentaux. Cette inégalité des chances fait que la majorité des enfants ayant une CC dans les pays en développement ne pourront pas bénéficier d'un traitement adéquat et auront un plus mauvais pronostic.

CONCLUSION :

Dans les pays développés, les avancées réalisées ces dernières années en cardiologie pédiatrique et en chirurgie cardiaque ont rendu possible la prise en charge curative ou palliative de la plupart des CC. En Tunisie, des difficultés diagnostiques et thérapeutiques subsistent au niveau de la prise en charge des CC. Notre étude a montré une insuffisance importante dans le diagnostic anténatal, dans le dépistage néonatal et dans l'accès aux moyens diagnostiques et thérapeutiques des CC. L'implantation de centres de cardiopédiatrie et de chirurgie cardiovasculaire pédiatrique en nombre suffisant avec une formation spécialisée du personnel médical et paramédical pourrait améliorer le pronostic de ces patients et leur offrir l'accès à une prise en charge adéquate.

RÉFÉRENCES :

- [1] Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW Congenital heart disease in 56,109 births, incidence and natural history. *Circulation*. 1971;43(3):323-32

- [2] Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2010;13(1):26-34
- [3] Abid D, Elloumi A, Abid I, Malleck S, Aloulou H, Chabchoub I et al. Congenital heart disease in 37,294 births in Tunisia: birth prevalence and mortality rate. *Cardiology in the Young.* 2014;24(5):866-71
- [4] Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilot L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(14):1149-57
- [5] Iselin M. Cardiopathies congénitales. *Encyclopédie MédicoChirurgicale (Elsevier Paris), Radiodiagnostic-Cœur-Poumon 32-015-A-12. Pédiatrie* 1999;4-070-A-05:6p.
- [6] Settin A, Almarsafawy H, Alhussieny A, Dowaidar M. Dysmorphic features, consanguinity and cytogenetic pattern of congenital heart diseases: a pilot study from Mansoura Locality, Egypt. *Int J Health Sci.* 2008;2(2):101-11.
- [7] Hung LC, Mohan AJ, Soo TL, Caves B, Kota S. Pattern of congenital heart diseases and access to tertiary care in Malaysia. *Med J Malaysia.* 2000;55(4):424-32.
- [8] Sadowski SL. Congenital cardiac disease in the newborn infant: past, present, and future. *Crit Care Nurs Clin N Am.* 2009;21(1):37-48.
- [9] Dawson A, Cassell CH, Colarusso TR, Grosse SD, Tanner JP, Kirby R et al. Factors associated with late detection of critical congenital heart disease in newborns. 2013;132(3):604-11.
- [10] Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, Riehle-Colarusso T, Martin CL, Cragan JD et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatr Cardiol.* 2011;10(3):173-80.
- [11] Aoun S, Hammami O, Chebbi Y, Gandoura N, Ben-Aissa K, Abid F et al. Epidemiologic and clinical features of congenital heart diseases in children at the Bizerta Hospital. *Tunis Med.* 2007;85(10):829-33.
- [12] Savitsky E, Alejos J, Votey S. Emergency department presentations of pediatric congenital heart disease. *J Emerg Med.* 2003;24(3):239-45.
- [13] Teitel D. Recognition of undiagnosed neonatal heart disease. *Clin Perinatol.* 2016;20(43):81-98.
- [14] Ainsworth S, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.* 1999;80(1):43-5.
- [15] Acherman RJ, Evans WN, Luna CF, Rollins R, Kip KT, Collazos JC et al. Prenatal detection of congenital heart disease in Southern Nevada: the need for universal fetal cardiac evaluation. *J Ultrasound Med.* 2007;26(12):1715-9.
- [16] Jackson M, Walsh KP, Peart I, Arnold R. Epidemiology of congenital heart disease in Merseyside – 1979 to 1988. *Cardiol Young.* 1996;6(2):272-80.
- [17] Dearani JA, Neirotti R, Kohnke EJ, Sinha KK, Cabalka AK, Barnes RD et al. Improving pediatric cardiac surgical care in developing countries: matching resources to needs. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2010;13(1):35-43.
- [18] Larsen SH, Emmertsen K, Johnsen SP, Pedersen J, Hjortholm K. Survival and morbidity following congenital heart surgery in a population-based cohort of children-up to 12 years of following-up. *Congenital Heart Dis.* 2011;6(4):322-9.