



Quelles sont les situations à risque de troubles du neuro développement et comment informer les couples en pré et post natal ?

11 juin 2024

Dr Matthias LACHAUD
Cardiologie pédiatrique
CHU Grenoble





Quelles sont les situations à risque de troubles du neuro développement et comment informer les couples en pré et post natal ?

11 juin 2024

Dr Matthias LACHAUD
Cardiologie pédiatrique
CHU Grenoble





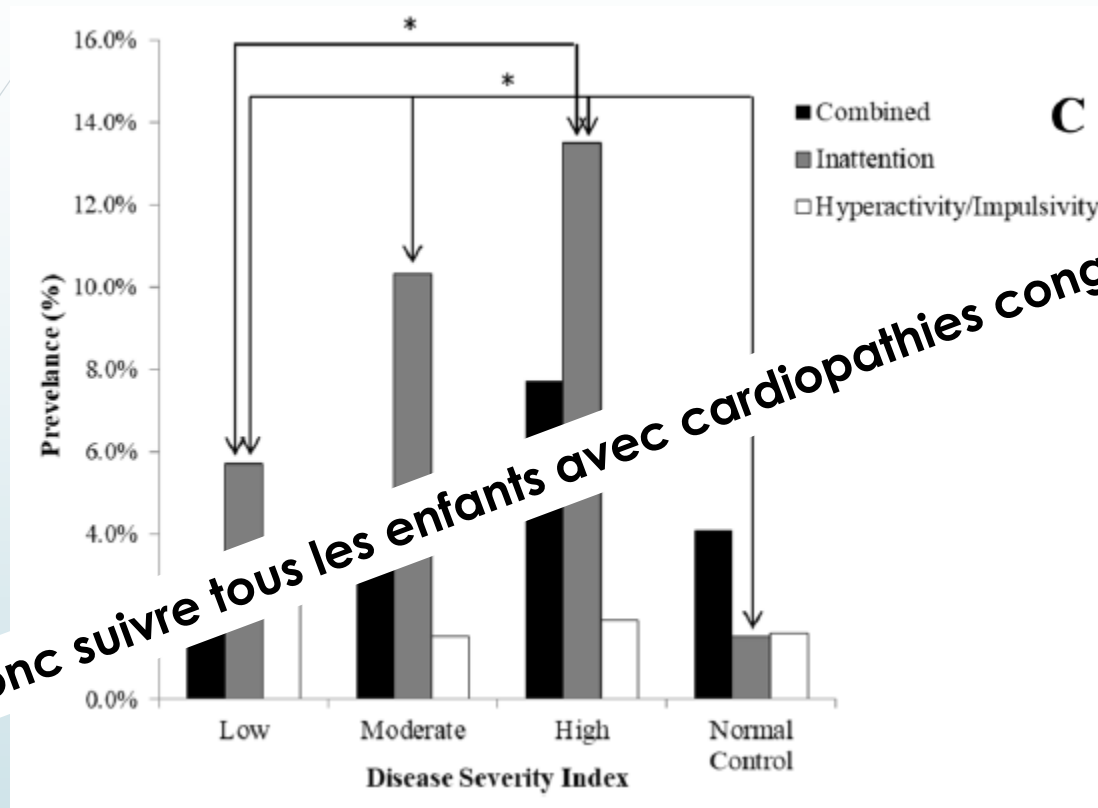
Quelles sont les situations à risque de troubles du neuro développement et **comment informer les couples en pré et post natal ?**

11 juin 2024

Dr Matthias LACHAUD
Cardiologie pédiatrique
CHU Grenoble



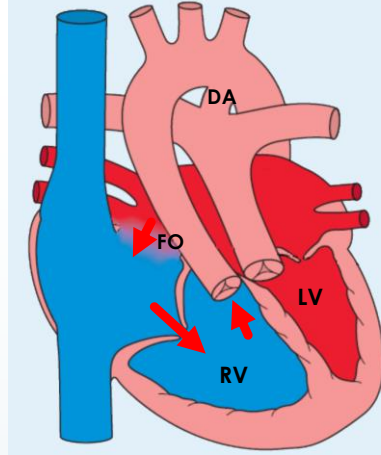
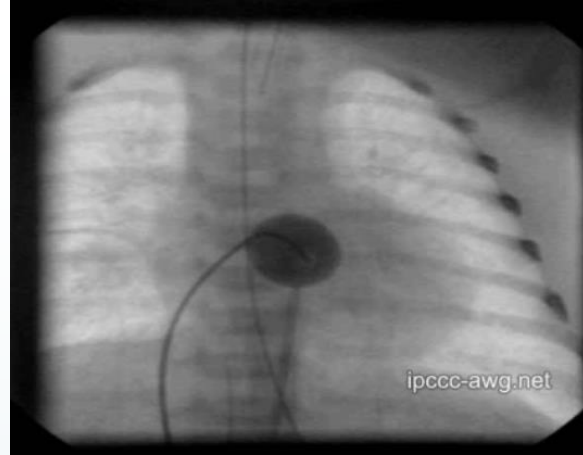
Qui sont les enfants à risque ?



Faut-il donc suivre tous les enfants avec cardiopathies congénitales ?

Variabilité d'un individu à l'autre
Fréquence élevée pour certaine cardiopathie
Variabilité dans la sévérité des tableaux cliniques

TGV



Devenir neurologique bon mais pas parfait ...

QI normal

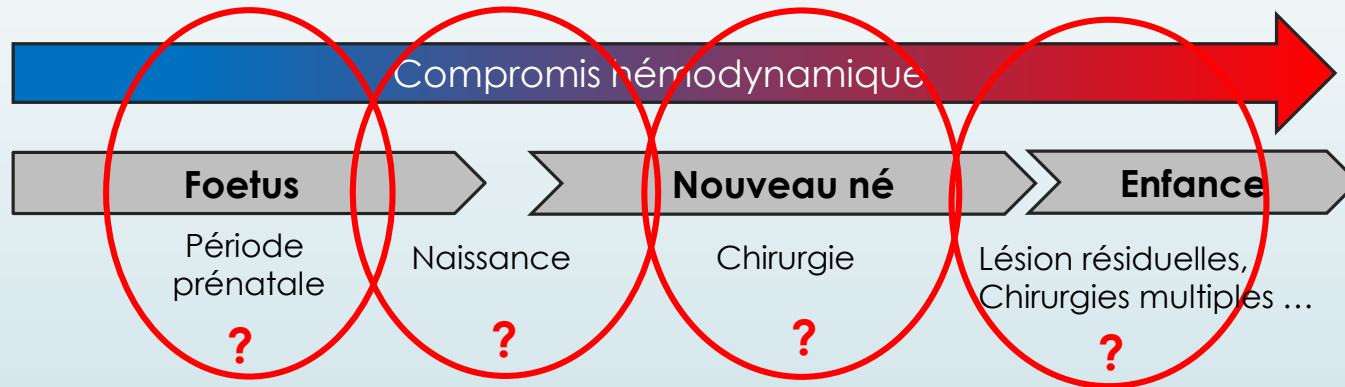
Troubles neuropsychologiques fréquents :

- Troubles de la fonction exécutive
- Orientation temporo spatiale moins développée
- TDHA
- Spectre de l'autisme

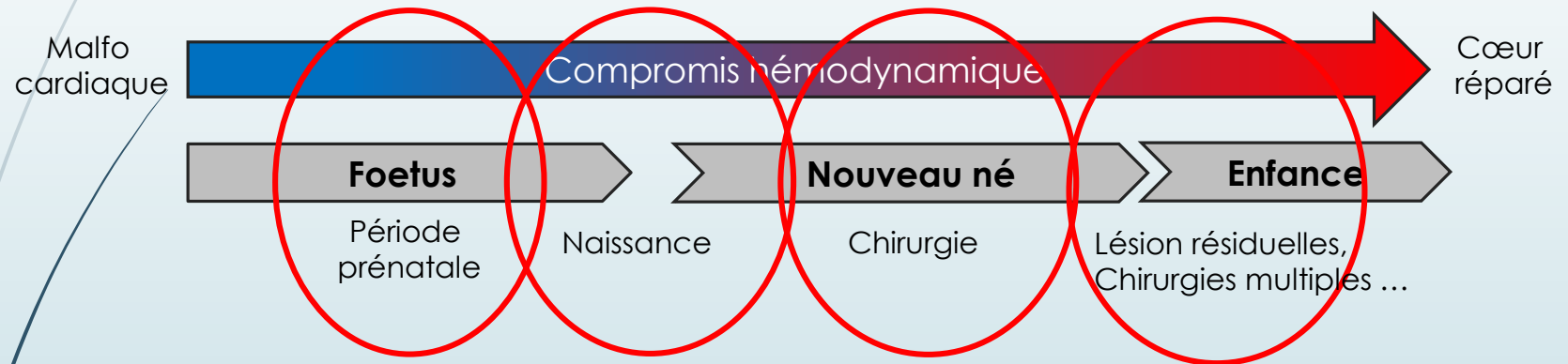
65% ont recours à un soutien adapté psychologique ou scolaire

D'où cela vient il ?

Malfo
cardiaque



Cœur
réparé



Multifactoriel

Mais quel impact de chaque étape ?

Existe-t-il des facteurs de risques identifiables et modifiables ?

Malfo
cardiaque

Compromis hémodynamique

Cœur
réparé

Foetus

Période
prénatale

Nouveau né

Chirurgie

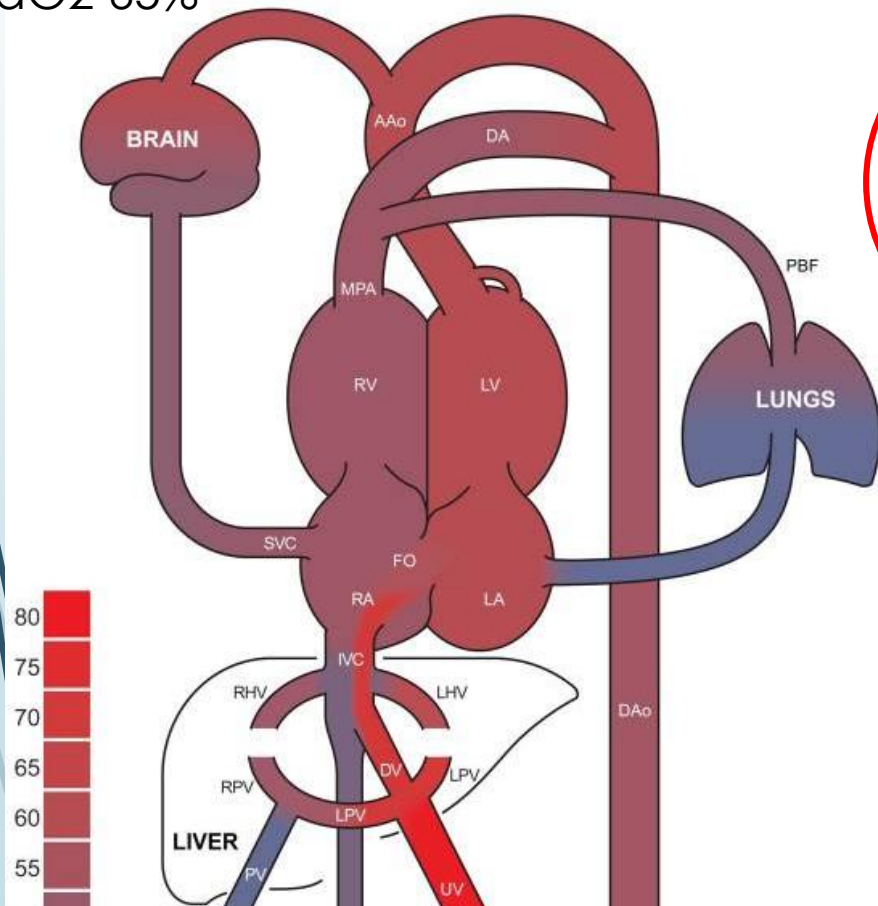
Enfance

Lésion résiduelles,
Chirurgies multiples ...

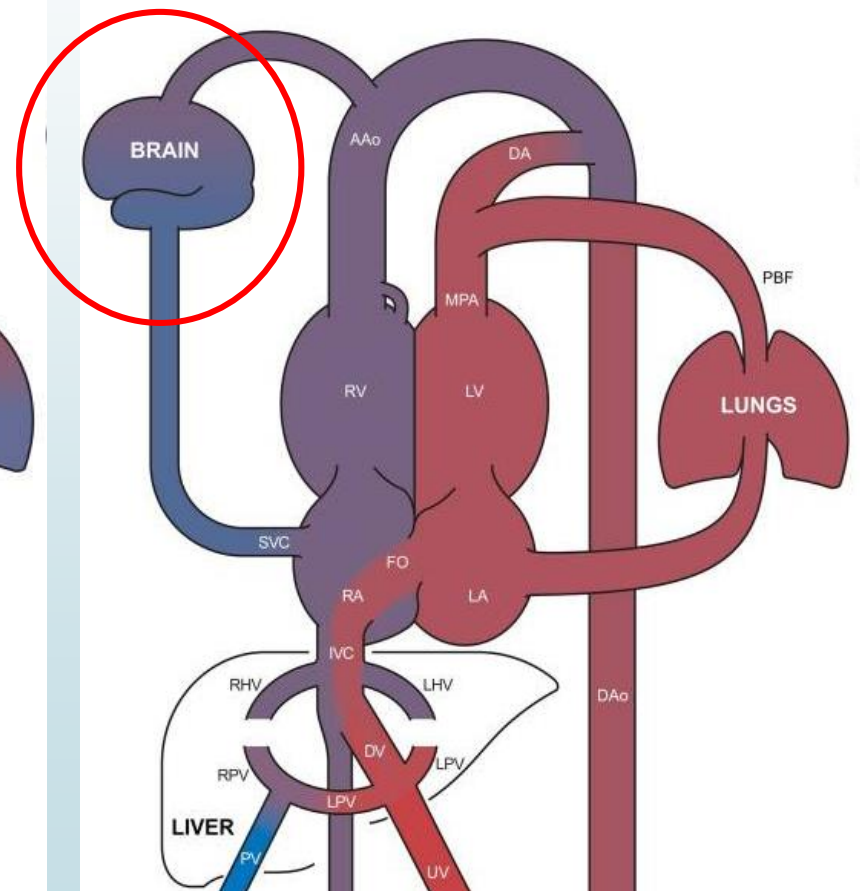
?

SaO2 65%

SaO2 50%



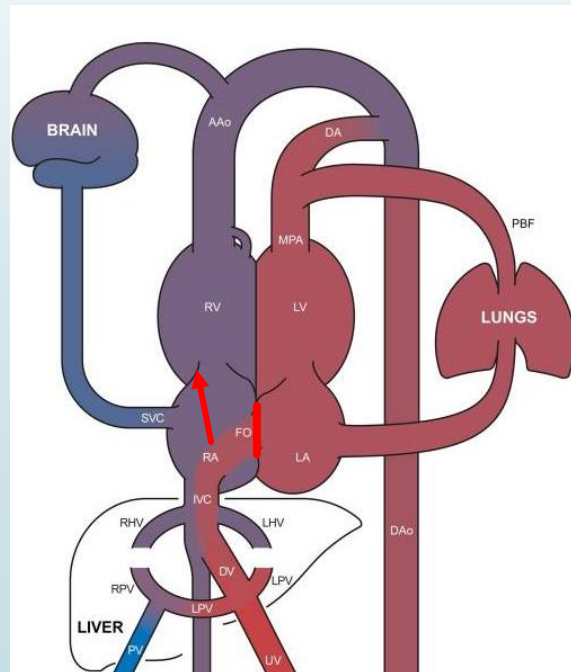
Normal



TGA

Tendance vers une **corrélation négative entre le débit du CA, la taille du FOP et le score AIMS à 4mois** (Alberta Infant Motor Scale)

Plus le FOP serait petit, meilleur serait le développement moteur à 4 mois.



Malfo
cardiaque

Compromis hémodynamique

Cœur
réparé

Foetus

Période
prénatale

Naissance

Nouveau né

Chirurgie

Enfance

Lésion résiduelles,
Chirurgies multiples ...

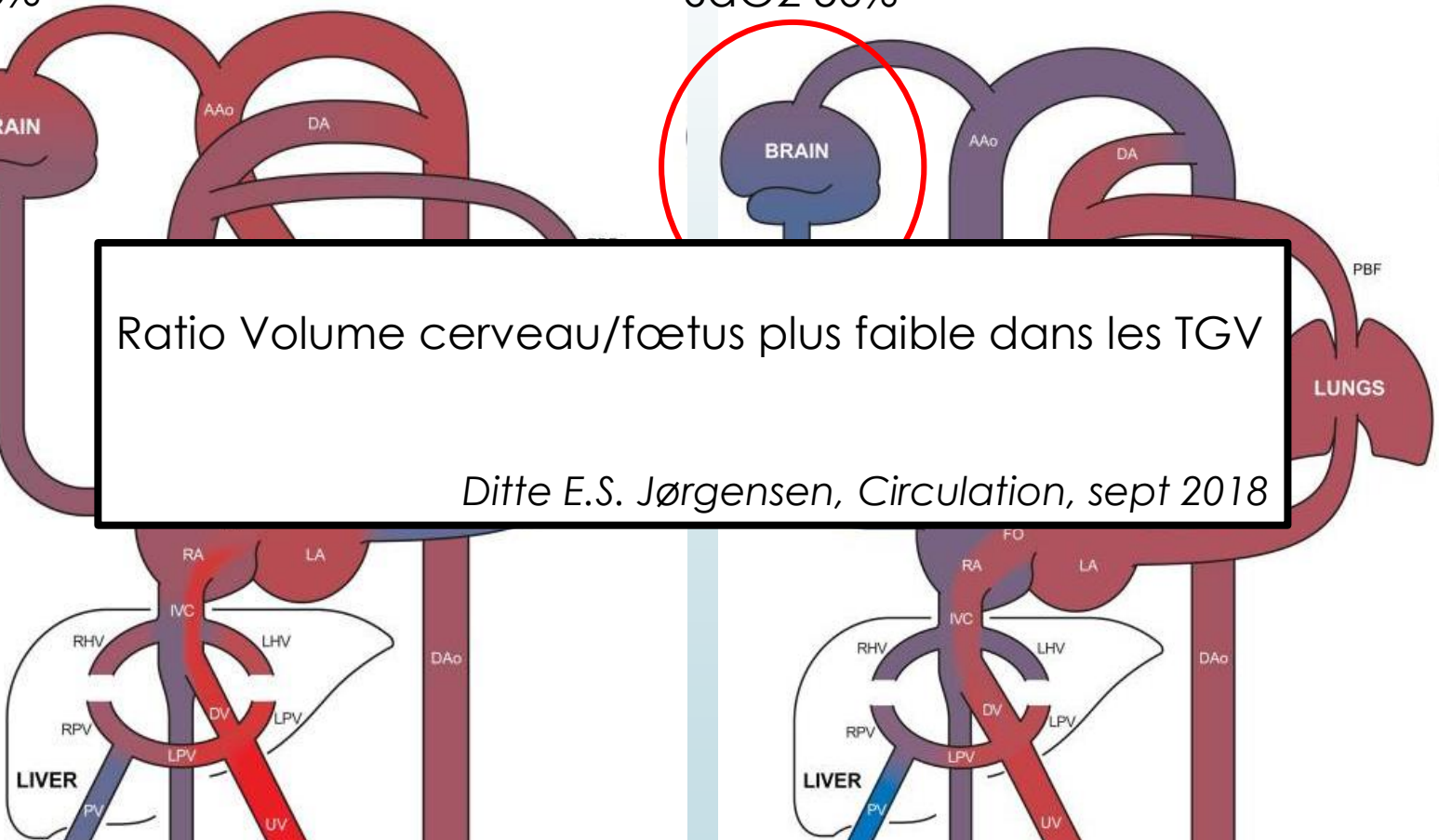
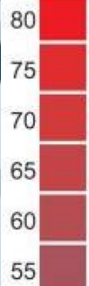
?

SaO2 65%

SaO2 50%

Ratio Volume cerveau/foetus plus faible dans les TGV

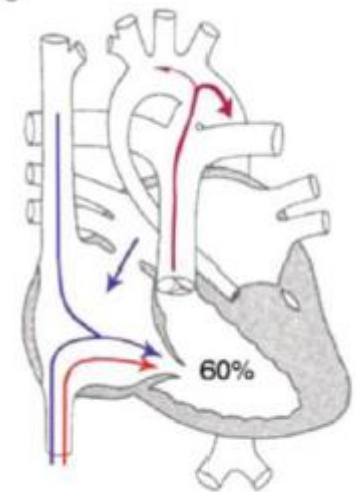
Ditte E.S. Jørgensen, Circulation, sept 2018



Normal

TGA

Hypoplasie du cœur gauche



Ultrasound Obstet Gynecol 2013; 42: 294–299
Published online in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/uog.12448

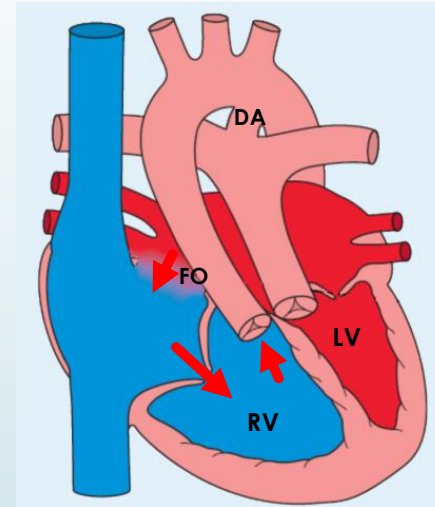
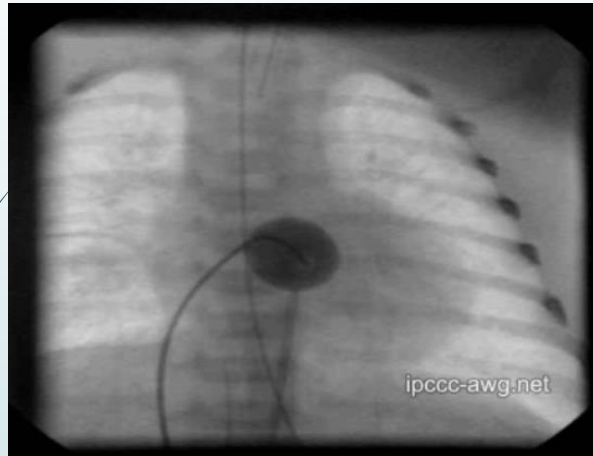
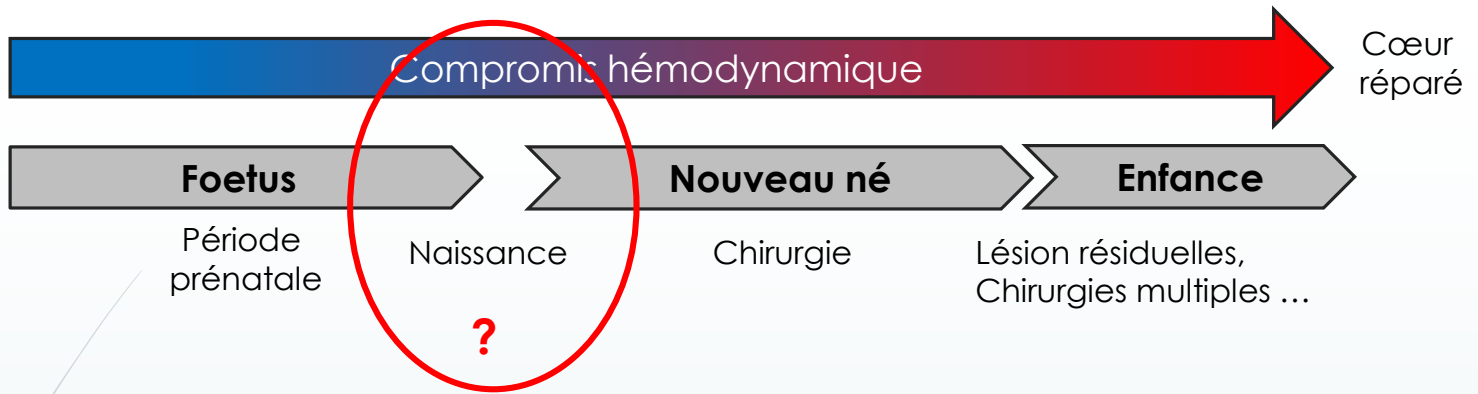
Severe left heart obstruction with retrograde arch flow influences fetal cerebral and placental blood flow

Y. YAMAMOTO, N. S. KHOO, P. A. BROOKS, W. SAVARD, A. HIROSE and L. K. HORNBERGER

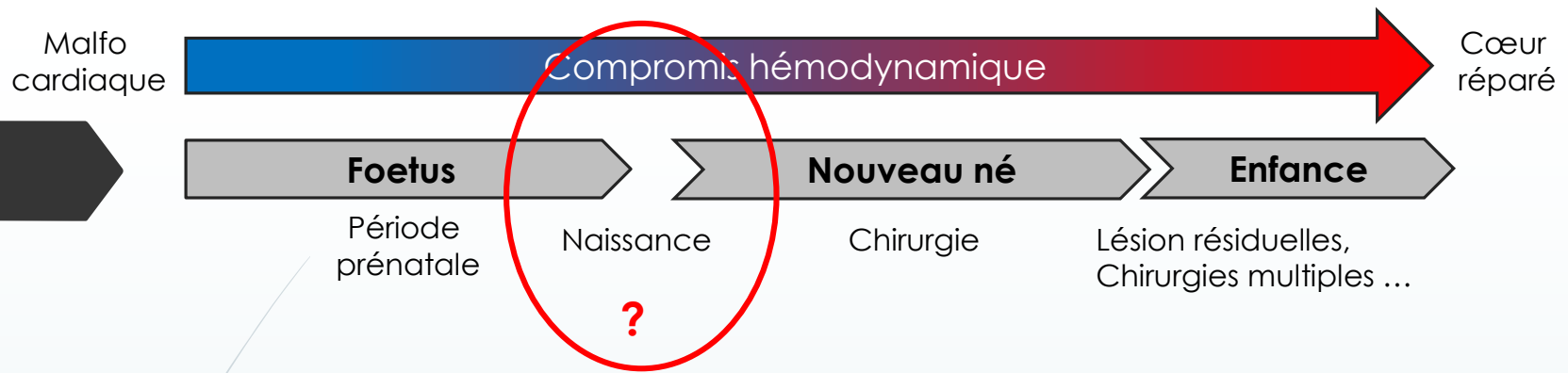
Fetal & Neonatal Cardiology Program, Department of Pediatrics, Division of Cardiology, Women's & Children's Health Research Institute and Mazankowski Alberta Heart Institute, University of Alberta, Edmonton, Canada

Results—The study cohort included 29 neonates with hypoplastic left heart syndrome and 13 neonates with transposition of the great arteries at a mean gestational age of 38.9 ± 1.1 weeks. Mean head circumference was 1 standard deviation below normal. The mean total maturation score for the cohort was 10.15 ± 0.94 , significantly lower than reported normative data in infants without congenital heart defects, corresponding to a delay of 1 month in structural brain development.

Malfo
cardiaque



4 à 10% de désaturations sévères en post natal
Séquelles anoxo-ischémiques ?



- Prématurité / Petit Poids
- Evènements emboliques sur shunt intracardiaque
 - Rashkind++²
- Bas débit cérébral et cyanose
- Vol diastolique via le CA chez les NN ducto-dépendants
- Inflammation systémique

¹David P. Nelson, et al; Perioperative neuroprotective strategies; Pediatric Cardiac Surgery Annual 2008

²McQuillen PS, et al: Balloon atrial septostomy is associated with preoperative stroke in neonates with transposition of the great arteries. Circulation 113:280-285, 2006¹

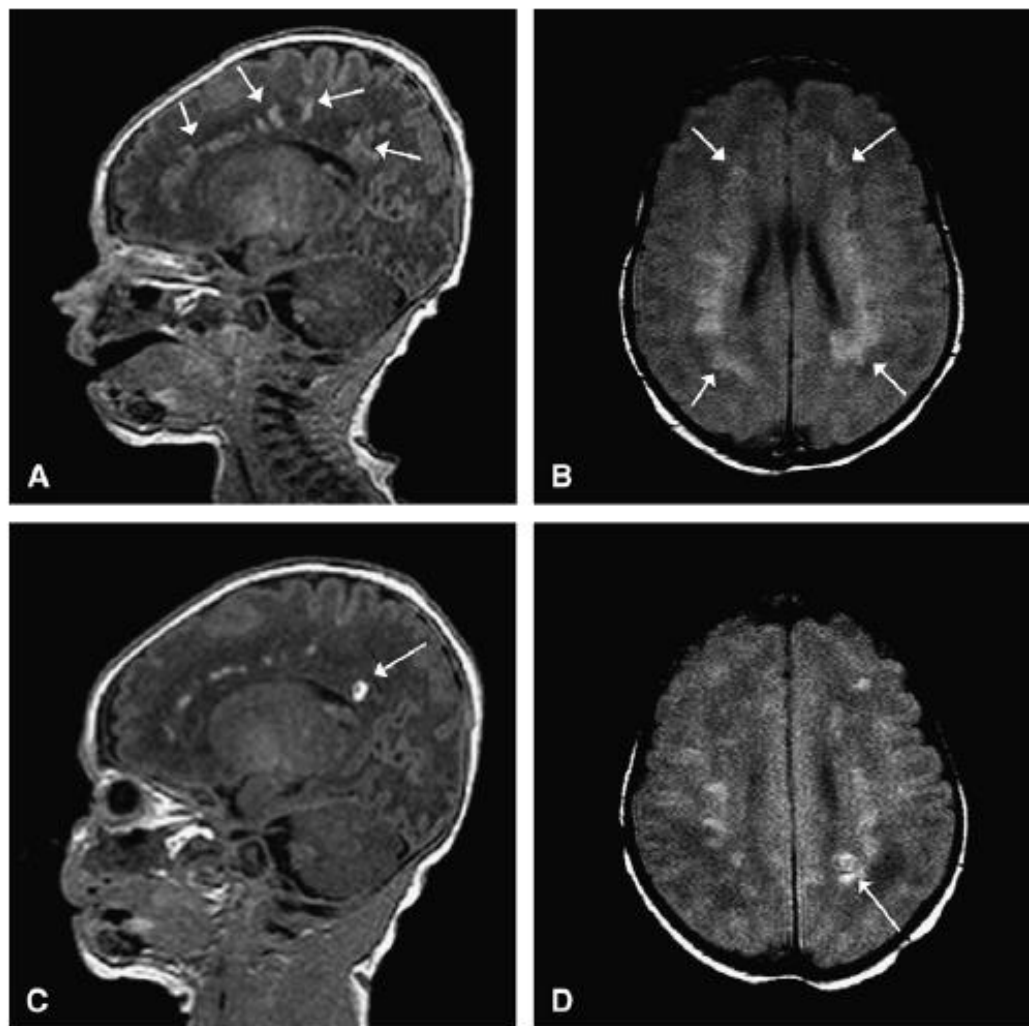
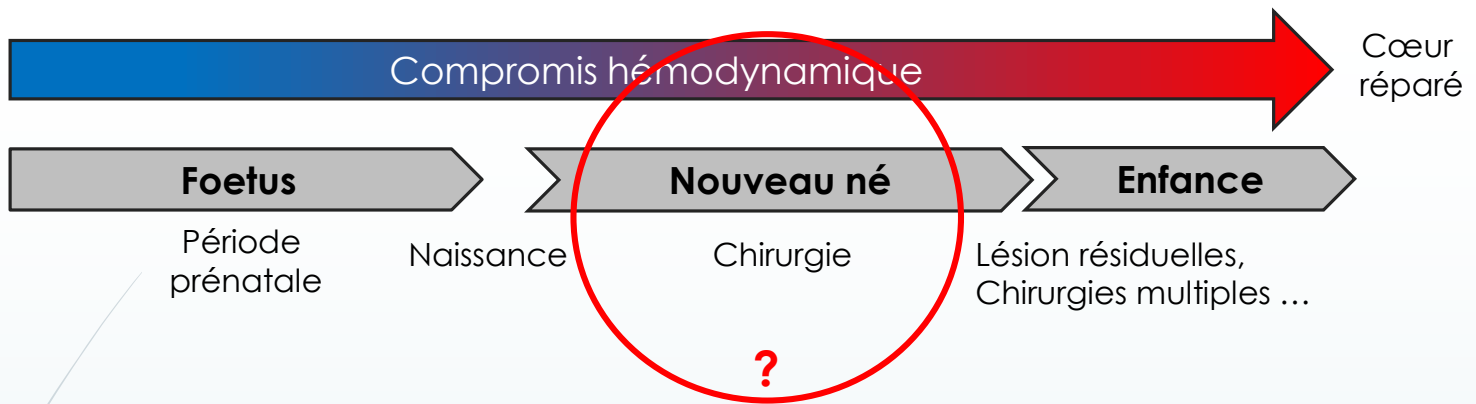
IRM pré-
opératoireIRM après
Norwood

FIGURE 1. A, Preoperative sagittal T1-weighted magnetic resonance image (MRI) of a 35-week gestational-age infant with hypoplastic left heart syndrome. Extensive white matter injury (WMI) is present in the periventricular areas (*arrows*). B, Preoperative axial proton-density T2-weighted image. Again note extensive WMI (*arrows*). C, Seven-day postoperative T1 sagittal MRI after Norwood stage I palliation. Note new intraparenchymal/intraventricular hemorrhage and infarction in the left peritrigonal region (*arrow*). D, Proton density T2-weighted image. Again note WMI and new hemorrhage (*arrow*). This patient had the single highest injury score on both preoperative and postoperative MRI injury scale, at 11 points preoperatively and 21 points postoperatively. Brain total maturity score was 8, equivalent to a 33-week gestational age infant. (Refer to MRI scoring table in Appendix 3.)

Malfo
cardiaque

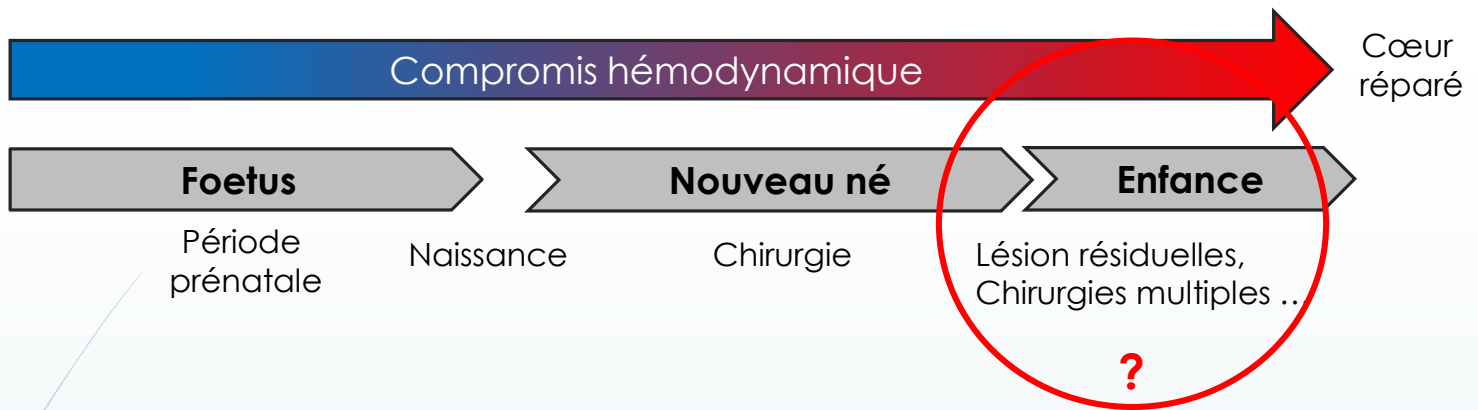


- Bas débit cérébral avec apport d'O₂ limité
- Hypothermie prolongée durant la CEC
- Toxicité cérébrale des drogues anesthésiques
- Inflammation médiée par la CEC
- Evènements neurologiques post op (thrombo-emboliques, Epilepsie)
- Déséquilibres glucidique, acido-basiques (pH), électrolytiques
- Hématocrite bas

David P.Nelson, et al; Perioperative neuroprotective strategies; Pediatric Cardiac Surgery Annual 2008

övels-Gürich HH, Ann Thorac Surg. 2003

Malfo
cardiaque



► Post-opératoire

- hospitalisation prolongée en soins intensifs= mauvais pronostic pour le neurodéveloppement
- Cyanose chronique
- HypoTA
- Chirurgie sous CEC itératives.
- Contexte familial défavorable

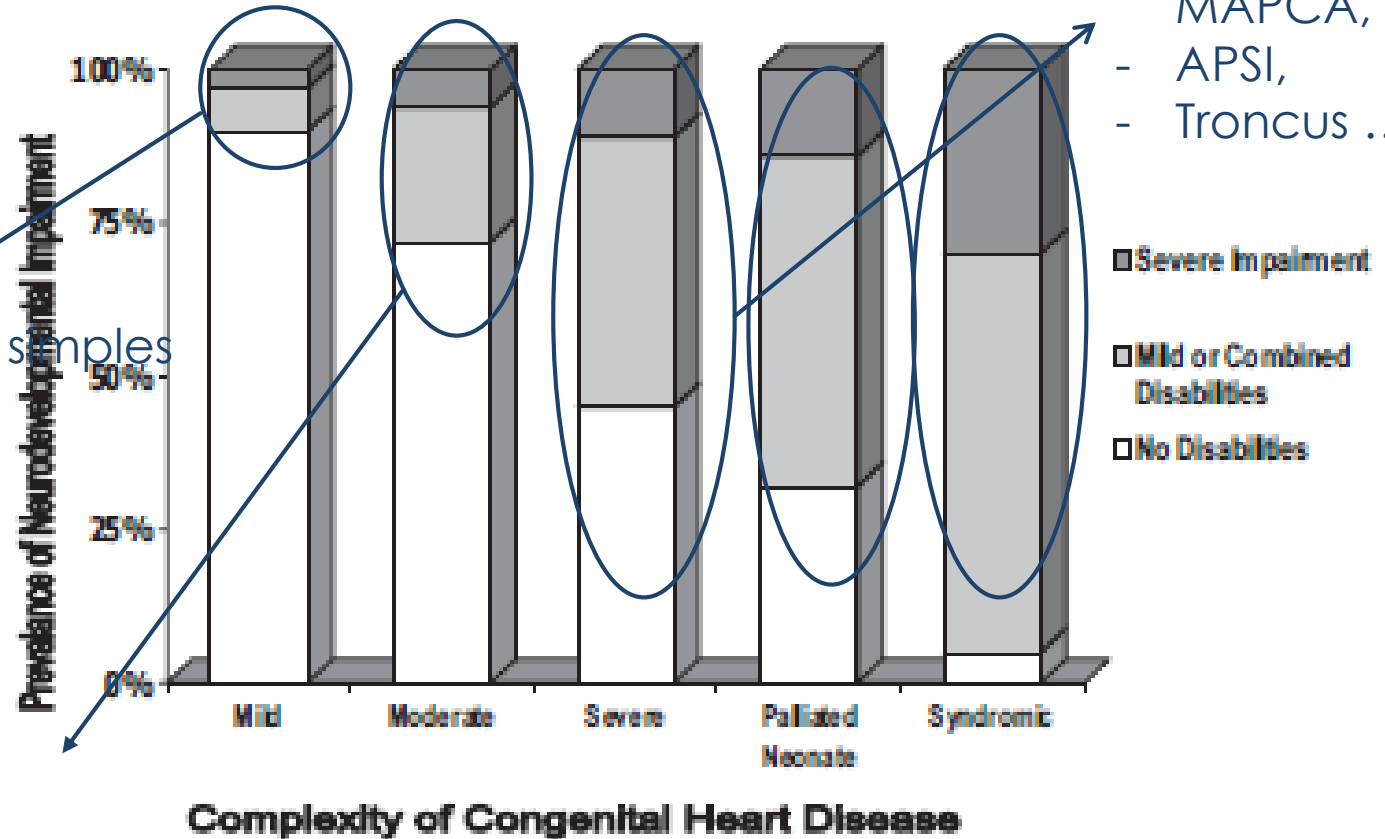
¹David P.Nelson, et al; Perioperative neuroprotective strategies; Pediatric Cardiac Surgery Annual 2008



Toutes les cardiopathies sont elles à risque ?

- VU
- TGV,
- IAA,
- APSO avec MAPCA,
- APSI,
- Truncus ...

>50%



CIA
CIV
Valvulaires simples

CAV
T4F
Coarctation
CIV + comorbidité
RVPA
Valvulaires complexes

Table 3. Categories of Pediatric CHD Patients at High Risk for Developmental Disorders or Disabilities


1. Neonates or infants requiring open heart surgery (cyanotic and acyanotic types), for example, HLHS, IAA, PA/IVS, TA, TAPVC, TGA, TOF, tricuspid atresia.
2. Children with other cyanotic heart lesions not requiring open heart surgery during the neonatal or infant period, for example, TOF with PA and MAPCA(s), TOF with shunt without use of CPB, Ebstein anomaly.
3. Any combination of CHD and the following comorbidities:
 - 3.1 Prematurity (<37 wk)
 - 3.2
 - 3.3
 - 3.4
 - 3.5 • de la sévérité de la cardiopathie
 - 3.6 • de la cyanose
 - 3.7
 - 3.8 • de l'âge à la première chirurgie
 - 3.9
4. Other conditions determined at the discretion of the medical home providers

Chirurgie néonatale
(sous CEC)

Cardiopathie
Cyanogène même
Ss chir néonatale

+

- Préma < 37SA
- petit poids < 1500g
- Atteinte génétique
- ECMO / ACR
- Transplantation
- Hospit > 15j post op
- Evènement neuro post op
- Anomalie imagerie cérébrale



Comment informer et accompagner les familles
dans tout ça ?



Honnêteté

Relation de confiance
Alliance thérapeutique
Message juste
En accord avec l'EBM

Incertitude

Variabilité inter individuel
Variabilité du trouble
Variabilité sur la sévérité

Délivrer l'information juste



<i>Country</i>	<i>% (n)</i>
USA (United States of America)	22.8 (34)
France	14.8 (22)
China	12.1 (18)
Italy	10.1 (15)
UK (United Kingdom)	8.7 (13)
Spain	6.0 (9)
Israel	4.0 (6)
India	4.0 (6)
The Netherlands	2.7 (4)
Brazil	2.7 (4)
Germany	2.0 (3)
Martinique	2.0 (3)
Belgium	1.3 (2)
Canada	1.3 (2)
Indonesia	1.3 (2)
Argentina	0.7 (1)
Austria	0.7 (1)
Denmark	0.7 (1)
Poland	0.7 (1)
Sweden	0.7 (1)
Taiwan	0.7 (1)
Afghanistan	0.7 (1)
Total	150

To the 297 questionnaires originally sent out, 150 (50.5%) replies were received, from 123 referral centers in 22 countries.

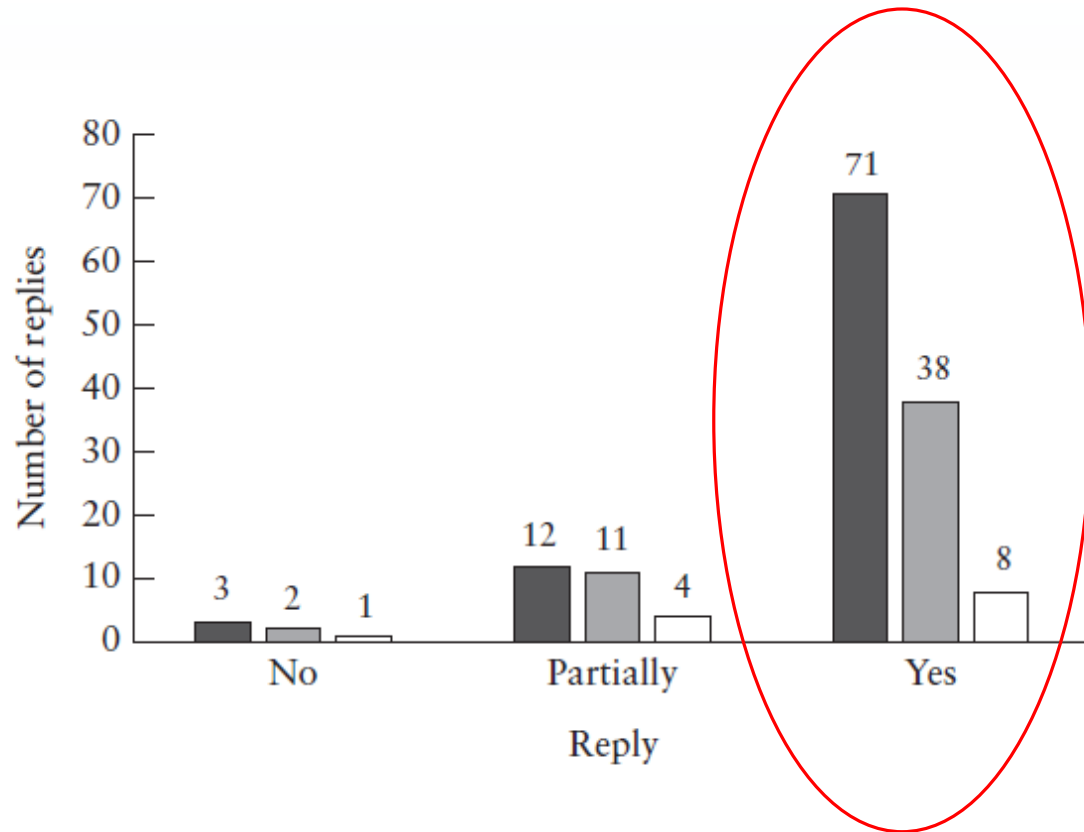


Figure 2 Breakdown of replies to the question, 'Are you aware of the increasing amount of literature on the topic of possible brain lesions/neurodevelopmental delay associated with congenital heart disease from fetal life?', according to specialty of respondent. ■, pediatric cardiologist; ▒, fetal medicine expert; □, other, e.g. radiologist, neonatologist.

Informez vous les couples du risque de neurodéveloppement ?

- Oui 82%
 - Quel que soit la cardiopathie 49,3%
 - Selon la cardiopathie 32.4%
- Non 18%

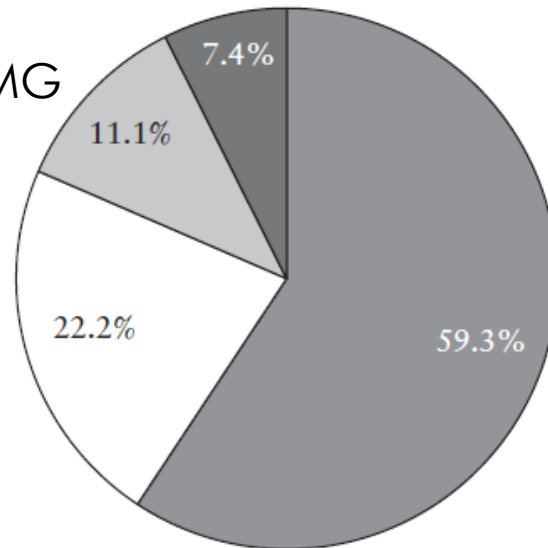
- USA 92%
- Europe 42%
- Asie 22%

Si vous ne les informez pas, pourquoi ?

Pas convaincu du réel impact sur la vie de l'enfant

Crainte de l'IMG

Autres :
« uniquement si les parents abordent la question »



Pas assez de données scientifiques

Figure 4 Breakdown of replies to the question, 'If you do not mention this risk to the parents of a fetus with congenital heart disease, why?'. Replies: ■, 'not convinced it impacts on actual life of the individuals'; ■, 'feel more clear cut demonstration is needed before including this in counseling'; ■, 'because otherwise most couples will opt for termination of pregnancy'; □, 'other'; further detail given in 'other' replies are summarized in Table S2.

Délivrer l'information juste



Le sujet ne peut plus être occulté, y compris pour les cardiopathies à bon pronostic cardiologique tel que la TGV

Accès des couples à l'information par internet / par les associations de patients

Information à ne probablement pas délivrer au moment de l'annonce

Lors des consultations de suivis

Présenter les risques mais surtout

les moyens de préventions (réseaux de périnatalité),

Les résultats de la prise en charge précoce

Proposer aux couples de prendre contact avec les asso de patients

Conclusion

- Spectre très large des cardiopathies à risque (Cyanogène, chirurgie néonatale)
- Risque très élevé pour certaines cardiopathies (HypoVG, TGV ...)
- Vulnérabilité d'origine multifactorielle
 - Période foetale
 - Période néonatale
 - Chirurgie
 - Suivi post opératoire
- Connaître les situations à risque même pour des cardiopathies moins graves pour savoir suivre les enfants à risque
- Inclusion non néonatale dans les réseaux de périnatalité pour ceux là ? Jusqu'à quel âge ?
- Savoir informer les parents des risques et des solutions

Merci de votre attention

