

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

ⵜⴰⵎⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵓⵎⵓⵔⵉⵏ ⵏ ⵜⴰⵎⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ
Abou Bekr Belkaïd University Of Tlemcen
Faculty Of Medicine –Dr.B.Benzerdjeb



جامعة أبو بكر بلقايد - تلمسان -

كلية الطب - د.ب. بن زرجب -

Thèse

Pour l'obtention du diplôme de Doctorat en Sciences Médicales
Spécialité : Pédiatrie

Dépistage des cardiopathies congénitales par oxymétrie de pouls chez les nouveau-nés

Présentée par

Dr. BOGHARI Chahrazed épouse ZIGH

Jury

Présidente

Pr. M. BENBOUABDELLAH

Faculté de médecine d'Oran

Membres

Pr. H. BOUMARAF

Faculté de médecine de Constantine.

Pr. F. SAADAOUI

Faculté de médecine de Blida.

Pr. M.C. SMAHI

Faculté de médecine de Tlemcen.

Directrice de thèse

Pr. M. HARIDI

Faculté de médecine d'Alger.

Année universitaire : 2021-2022

Dédicaces

Je dédie cette thèse à mes parents, source de vie, d'amour et d'affection.

A mon père l'homme de ma vie, mon exemple éternel, celui qui s'est toujours sacrifié pour me voir réussir.

A ma mère, tous les mots ne sauraient exprimer mon amour et ma gratitude pour ton dévouement et tes sacrifices.

Puisse dieu, le tout puissant, vous accorder santé, bonheur et longue vie.

A la lumière de mes jours, la source de mes efforts, la flamme de mon cœur, ma vie et mon bonheur ; mon mari que j'adore plus que tout, que le bon dieu te garde pour moi.

A mes enfants la prunelle de mes yeux : Feryel, Mohamed Yacine et Walid.

A mes frères et sœurs et leurs enfants.

A ma famille et belle famille.

A mes amis, collègues et toute personne ayant contribué de près ou de loin à la réalisation de ce travail.

A la mémoire de mon beau père, ma belle-sœur et mes grands-parents, vous êtes toujours présents dans mon cœur et mon esprit, qu'Allah vous accueille dans son vaste paradis.

Remerciements

Cette thèse est le fruit d'un travail de longue haleine qui a pu voir le jour grâce à l'aide et la collaboration de plusieurs personnes.

Mes vifs remerciements sont d'abord adressés à madame la professeure **Haridi Messaouda** qui m'a fait l'honneur de diriger ce travail de recherche, je lui suis très reconnaissante pour m'avoir encouragée et épaulée, elle m'a guidée et conseillée tout au long de ce travail dont j'espère être à la hauteur. Son engagement dans la promotion de la santé et la prise en charge du nouveau-né est un exemple à suivre. Je tiens à lui exprimer ma gratitude et mon profond respect.

Mes sincères remerciements vont également à madame la professeure **Benbouabdellah Malika** : vous nous faites un très grand honneur en acceptant de présider notre jury. la rigueur de votre travail et la passion pour votre métier nous inspire un profond respect, nous vous exprimant à cette occasion nos sincères considérations.

A madame la professeure **Boumaraf Habiba** : nous sommes honorés par votre participation au jury. Veuillez accepter nos remerciements les plus sincères.

A madame la professeure **Saadaoui Fetta** : votre présence parmi les juges est un honneur .nous vous sommes très reconnaissants et vous exprimons notre respectueuse considération.

Au professeur **Smahi Mohammed Chems Eddine** : je m'estime très chanceuse de vous avoir comme chef de service. Votre esprit scientifique, votre compétence, simplicité et gentillesse sont un exemple à suivre .veuillez trouver ici notre respectueuse considération.

Au docteur **Benmansour** cardiologue, je lui témoigne mon admiration pour le travail qu'il fait. Votre compétence, votre rigueur et votre modestie sont l'objet de mon admiration la plus profonde .Votre aide est précieuse pour le diagnostic et la prise en charge de nos malades.

Mes grands remerciements s'adressent au professeur **Meguenni Kaouel** et son équipe d'épidémiologie, particulièrement à madame la professeure **Hennaoui Latefa** et docteur **Manaa** pour leur collaboration, suggestions et remarques qui ont contribué à améliorer la qualité de ce travail.

Je remercie chaleureusement mes collègues du corps médical et paramédical du service de néonatalogie et de pédiatrie qui m'ont soutenue tout le long de ce parcours.

SOMMAIRE

Dédicaces	2
Remerciements	3
Abréviations	8
Liste des tableaux	10
Liste des figures	11
<i>PARTIE THÉORIQUE</i>	13
<i>REVUE DE LA LITTÉRATURE</i>	16
1- Historique :	17
2- Rappel Embryologie	18
2-1- Formation et plicature du tube cardiaque	18
2-2- Cloisonnement des oreillettes	19
2-2-1- Cloisonnement du CAV	20
2-2-2- Cloisonnement de l'oreillette	21
2-3- Cloisonnement des ventricules	21
2-4- Les Malformations	21
2-4-1- Malformations du septum interatrial	21
2-4-2- Malformation du septum interventriculaire	21
2-4-3- Malformation des tubercules endocardiques atrio-.....	22
2-4-4- Autres anomalies	22
2-4-5 Associations malformatives.....	22
3- Adaptation à la vie extra-utérine :	22
3-1- La circulation fœtale	22
3-2- Modification à la naissance.....	24
4- Les cardiopathies congénitales	26
4-1- Définitions	26
4-2- Incidences et prévalences	27
4-3- Évolutions de l'incidence	27
4-4- Facteurs de risque connus des cardiopathies congénitales	28
4-4-1 Génétiques	28
4-4-2 Non génétiques	29
4-4-3 Environnementaux et exposition	29
4-5- Différentes classifications.....	30
4-5-1 Classifications anatomopathologiques	30
4-5-2 Classifications physiopathologiques	30
4-5-3 Classification en fonction de la gravité et de l'urgence de prise en charge.....	31
4-5-4 Classification pronostique	32
4-5-5 Code international pédiatrique et cardiopathie congénitale (IPCCC).....	33
4-5-6 Les Classifications Internationales des Maladies (CIM)	34

4-6- Diagnostic des cardiopathies congénitales	35
4-6-1 Introduction	35
4-6-2 L'examen clinique.....	37
4-6-3 Radiographie du thorax	38
4-6-4 L'Échocardiographie cardiaque.....	39
4-6-5 Autres explorations.....	42
5- Le dépistage des cardiopathies congénitales	45
5-1- Définition du dépistage	45
5-2- Le dépistage des cardiopathies congénitales répond-t-il aux critères du dépistage néonatal ?	45
5-3- Moyen de dépistage	47
5-3-1 Dépistage anténatale.....	47
5-3-2 Dépistage par oxymétrie de pouls :	48
Historique:.....	48
Principe de fonctionnement	49
L'évolution physiologique de la saturation en oxygène chez le nouveau-né :.....	51
La performance de l'oxymétrie de pouls :	54
Domaine d'application et conditions de réalisation :.....	55
Le choix du saturomètre :	56
Protocole de dépistage :	56
5-3-3 Gold standard : l'échographie cardiaque	60
<i>PARTIE PRATIQUE</i>	64
<i>OBJECTIFS</i>	65
1- Objectif principal :	66
2- Objectifs secondaires :	66
<i>MATÉRIELS DE L'ÉTUDE</i>	67
1- Population de l'étude :	68
1-1- Critères d'inclusion :	68
1-2- Critères d'exclusion :	68
2- Calcul de la taille de l'échantillon.....	68
3- Moyens de l'étude :	69
3-1- Le personnel :	69
3-2- Equipement :	69
<i>MÉTHODES APPLIQUÉES</i>	71
1- Type d'étude :	72
2- Lieu de réalisation de l'étude :	72
3- Durée de l'étude :	72
4- Plan de travail :	72
4-1- Recrutement de la population :	72
4-2- Collecte des données :	72
4-3- Les règles à respecter dans la réalisation du test :	73
4-4- Déroulement du dépistage.....	74

4-5- Ethique :	75
5- Analyse statistique et exploitation des données :	75
<i>RÉSULTATS</i>	76
1- Partie descriptive	77
2- Partie analytique :	90
<i>DISCUSSION</i>	94
1- Prévalence globale des cardiopathies congénitales :	95
2- Caractéristiques générales de la population des nouveau-nés :	99
3-Facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales	100
4- Intérêt du dépistage des cardiopathies congénitales par oxymétrie de pouls :	101
4-1- Performance :	101
4-2- Les différentes stratégies de dépistage par oxymétrie de pouls :	103
4-3- Acceptabilité	104
4-4- Rentabilité :	105
<i>CONCLUSION</i>	106
<i>RECOMMANDATIONS</i>	109
<i>ANNEXES</i>	111
<i>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES</i>	117
<i>RÉSUMÉ</i>	124

Abréviations

AAP : American academy of pediatrics/ Académie Américaine de pédiatrie

ACC-CHD : Anatomique and clinical classification of congenital heart defects/ La classification anatomique et clinique des cardiopathies congénitales

AHA : American heart association/ Association Américaine de cardiologie

APSI : Atrésie pulmonaire a septum intact

APSO : Atrésie pulmonaire a septum ouvert

CAV : Canal atrio-ventriculaire

CC : Cardiopathie congénitale

CCC : Cardiopathie congénitale critique

CCHD Workgroup : Critical congenital heart disease Workgroup/ Groupe de travail d'assistance technique sur les cardiopathies congénitales graves

CIA : Communication inter-auriculaire

CIM : Classification internationale des maladies

CIV : Communication inter-ventriculaire

CoA : Coarctation de l'aorte

DAN : Diagnostic anténatal

Echo 2D : Echocardiographie bidimensionnel

EUROCAT : Registre Européen pour la surveillance épidémiologique des anomalies congénitales

HCG : Hypoplasie du cœur gauche

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

IP : Indice de perfusion périphérique

IPCCC : International pediatric and congenital cardiac code/ Code international pédiatrique et cardiopathie congénitale

IRM : Imagerie par résonance magnétique

ISNPCHD : International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease/ La société internationale de nomenclature des cardiopathies pédiatriques et congénitales

OMS : Organisation mondiale de la santé

PaO₂ : Pression artérielle en oxygène

PCA : Persistance du canal artériel

RVPAT : Retour veineux pulmonaire anormal total

RVPAP : Retour veineux pulmonaire anormal partiel

SaO₂ : Saturation artérielle en oxygène

SCVT : Sténose congénitale de la valve tricuspide

SpO₂ : Saturation pulsée en oxygène

T4F : Tétralogie de Fallot

TAC : Tronc artériel commun

TDM : Tomodensitométrie

TGV : Transposition des gros vaisseaux

TM : Temps mouvement

VDI : Ventricule à double issue

VDDI : Ventricule droit à double issue

VGDI : Ventricule gauche à double issue

VU : Ventricule unique

Liste des tableaux

- Tableau 01:** Classification physiopathologique des cardiopathies congénitale
- Tableau 02:** Classification pronostique des cardiopathies congénitales
- Tableau 03:** Facteurs de risque de survenue de cardiopathies congénitales
- Tableau 04:** Evolution physiologique de la saturation en oxygène chez le nouveau-né
- Tableau 05:** Les lésions qui peuvent être dépistées par saturométrie
- Tableau 06:** Répartition des nouveau-nés en fonction de l'âge du dépistage
- Tableau 07:** Répartition des nouveau-nés en fonction des résultats du dépistage
- Tableau 08:** Les cardiopathies congénitales dépistées par la mesure de la saturation seule
- Tableau 09:** Les cardiopathies congénitales dépistées par la combinaison de l'examen clinique et la mesure de la saturation
- Tableau 10:** Le type des cardiopathies congénitales
- Tableau 11:** La comparaison des deux groupes avec et sans cardiopathie congénitale
- Tableau 12:** Les facteurs de risque identifiés dans notre population
- Tableau 13:** Valeur diagnostique et prédictive de notre test de dépistage l'oxymétrie de pouls
- Tableau 14:** Prévalence des cardiopathies congénitales dans différents pays entre 2000 et 2005[13]
- Tableau 15:** Comparaison de la répartition selon le sexe dans la population générale des nouveau-nés avec les données de la littérature.
- Tableau 16:** Comparaison des caractéristiques générales des nouveau-nés avec et sans cardiopathies congénitales dans notre population avec les données de la littérature
- Tableau 17:** Facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales étudiées
- Tableau 18:** Analyse de la performance de notre test de dépistage.
- Tableau 19:** Les différentes stratégies de dépistage par oxymétrie de pouls dans le monde

Liste des figures

Figure 01: Plicature du tube cardiaque

Figure 02: Cloisonnement du CAV

Figure 03: Circulation fœtale

Figure 04: Circulation en série

Figure 05: Coupe apicale des quatre cavités cardiaque

Figure 06: Transposition des gros vaisseaux (échocardiographie 2D)

Figure 07: Aspect échographique du ventricule unique

Figure 08: CIA:TM coupe longitudinale grande axe

Figure 09: Communication inter-ventriculaire basse (échocardiographie-doppler à codage couleur)

Figure 10: Manœuvre de Rashkind

Figure 11: Saturation en oxygène

Figure 12: Evolution physiologique de la saturation en oxygène chez le nouveau-né

Figure 13: Protocole de dépistage des cardiopathies congénitales par la saturation en oxygène selon Kemper et al adopté en 2011

Figure 14: Saturomètre Masimo radical-7

Figure 15: Déroulement du dépistage par saturométrie chez le nouveau-né

Figure 16: Prévalence des CC dans notre population de nouveau-nés.

Figure 17: Répartition de la population des nouveau-nés selon le sexe

Figure 18: Répartition des nouveau-nés selon le terme de grossesse

Figure 19: Répartition des nouveau-nés selon le Type grossesse

Figure 20: Répartition des nouveau-nés selon leur poids de naissance

Figure 21 : Effectif des nouveau-nés atteints d'une anomalie chromosomique

Figure 22 : Effectif des nouveau-nés présentant un souffle cardiaque à l'auscultation.

Figure 23: Répartition des nouveau-nés en fonction de la consanguinité

Figure 24: Répartition de la population des mères selon l'âge

Figure 25: Répartition de la population des mères selon la parité

Figure 26: Nombre des mères atteintes d'hypothyroïdie

Figure 27: Nombre des mères atteintes d'hypertension

Figure 28: Nombre des mères atteintes de diabète

Figure 29: Nombre des mères porteuses d'une cardiopathie

Figure 30: Répartition des mères suivant les résultats du test sérologique de la rubéole

Figure 31: Répartition des nouveau-nés en fonction de l'âge du dépistage

Figure 32: Répartition des nouveau-nés en fonction des résultats du dépistage

Figure 33: Courbe ROC saturation main droite

Figure 34: Courbe ROC saturation du pied

Figure 35: Comparaison entre les deux courbes ROC main droite/pied

PARTIE THÉORIQUE

INTRODUCTION/PROBLEMATIQUE

Les cardiopathies congénitales sont présentes chez 1 % des enfants nés vivants selon l'OMS [1], et de ce fait elles représentent les malformations congénitales les plus fréquentes. Près de la moitié d'entre elles sont considérées comme majeures car elles sont la cause de décès néonataux ou requièrent une intervention chirurgicale afin d'éviter des complications. Par conséquent, le dépistage précoce des cardiopathies critiques (CCC) à risque décompensation brutale en période néonatal est un enjeu clinique majeur, puisque la prise en charge tardive d'un enfant en défaillance aggrave le pronostic de la cardiopathie.

Il faut savoir que malgré un examen clinique systématique et des échographies de dépistage anténatal, certaines cardiopathies peuvent être méconnues lors de la sortie de la maternité.

Dans la mesure où la plupart de ces cardiopathies entraînent un certain degré d'hypoxémie, l'intérêt de l'utilisation de l'oxymétrie de pouls (SpO₂) comme outil de dépistage de cardiopathie sévère chez un nouveau-né asymptomatique a été étudié depuis une dizaine d'année. [2]

Plusieurs grandes études européennes ont récemment démontré que l'oxymétrie de pouls, couplée aux techniques de dépistage existantes, peut augmenter le taux de détection des CCG à plus de 90 %. [3]

L'oxymétrie de pouls est simple, rapide, indolore, bien acceptée par les parents et le personnel soignant .La plupart des données de la littérature suggèrent un rapport coût/efficacité favorable de cette technique. [2,3]

Une revue systématique et une méta-analyse de 13 études incluant près de 230 000 nouveau-nés ont conclu que l'oxymétrie de pouls est un test extrêmement spécifique, raisonnablement sensible, et qui remplit donc les critères pour un dépistage de masse. [4]

Étant donné la simplicité du principe et de la réalisation du test, il y a peu d'arguments contre l'utilisation de l'oxymétrie de pouls en routine. Ainsi que le formule un éditorial récent du Lancet, qui n'hésite pas à qualifier le dépistage par oxymétrie de pouls de tournant dans l'histoire des cardiopathies congénitales.

La question n'est pas «pourquoi faut-il introduire le dépistage par oxymétrie de pouls ? », mais plutôt « pourquoi ne pas diffuser plus largement cette technique de dépistage ? » [5,6]

A la lumière de ces études [4], on peut conclure que le pourcentage des nouveau-nés atteints de CC est sous-estimé chez nous puisque l'échographie cardiaque qui reste un examen de référence n'est indiquée que chez les nouveau- nés symptomatiques (suspicion d'un souffle organique, troubles du rythme, les signes d'insuffisance cardiaque, syndrome malformatif,...).

En Algérie on ne dispose pas de registre de notification des malformations congénitales et encore moins de cardiopathies congénitales alors que c'est primordial de connaître leur prévalence pour pouvoir planifier les politiques de santé.

En matière de diagnostic précoce, aucune étude n'a été réalisée ce qui nous a motivé dans le choix de notre thème d'étude afin de pouvoir déterminer une prévalence des cardiopathies congénitales et évaluer les moyens de diagnostic précoce en vue d'améliorer la qualité de la prise en charge.

Un screening à l'aide de l'oxymétrie de pouls chez tous les nouveau-nés au premier jour de vie associé à un examen clinique soigné devrait permettre de diagnostiquer une CC à un stade précoce et par conséquent déclencher une prise en charge rapide.

REVUE DE LA LITTERATURE

1- Historique :

La cardiologie pédiatrique, en tant que discipline, est née des premières études descriptives des malformations cardiaques congénitales. Le développement du stéthoscope a permis de poser certains diagnostics cliniques.

La cardiologie en tant que spécialité médicale était limitée, principalement, aux internistes. Lorsque Robert Gross a ligaturé un canal perméable en 1938, la cardiologie pédiatrique, en tant que discipline, est née. Les études physiologiques, l'angiographie et le développement de la circulation extracorporelle ont permis de diagnostiquer et de traiter avec succès des lésions cardiaques congénitales auparavant considérées comme une curiosité.

En 1961, la cardiologie pédiatrique est devenue le premier conseil de sur-spécialité en pédiatrie. Les 60 dernières années ont connu d'énormes progrès dans le domaine de l'échographie cardiaque, le doppler à flux de couleurs et l'imagerie par résonance magnétique ont rendu le diagnostic par cathétérisme cardiaque presque inutile. Au lieu de cela, le cathétérisme cardiaque interventionnel s'est développé rapidement et il est déjà capable de remplacer la chirurgie dans le traitement d'un certain nombre de défauts cardiaques. Les 50 premières années de cardiologie ont été axées sur les soins aux patients, l'éducation et la recherche clinique, mais les 10 dernières années ont ajouté des découvertes passionnantes de recherche fondamentale, qui élucident la cause des malformations cardiaques avec un espoir de prévention à l'avenir. En tant que discipline, la cardiologie pédiatrique a toujours exigé une équipe de pathologistes, physiologistes, cardiologues, chirurgiens, interventionnistes et anesthésiologistes, tous jouant un rôle important dans le traitement des enfants souffrant de problèmes cardiaques.

Il faut rappeler que le diagnostic prénatale a donné naissance à la cardiologie fœtale qui a rendu possible la détection prénatale des cardiopathies congénitales permettant ainsi d'optimiser la prise en charge périnatale avec pour but d'améliorer le pronostic pour l'enfant à naître.

L'imagerie du cœur fœtal par échographie est devenue possible au début des années 1980 et cette méthode s'est imposée comme moyen de dépistage obstétrical des CC.

Or malgré un examen clinique systématique et des échographies de dépistage anténatal, certaines cardiopathies peuvent être méconnues lors de la sortie de maternité. [2]

Dans la mesure où la plupart de ces CCC entraînent un certain degré d'hypoxémie, l'intérêt de l'utilisation de l'oxymétrie de pouls comme outil de dépistage de cardiopathie sévère chez un nouveau-né asymptomatique a été étudié depuis une dizaine d'années. [1]

En 2009 AHA et AAP sur la base de plusieurs grandes études cliniques ont démontré le rôle de l'oxymétrie dans l'examen du nouveau-né porteur d'une CCC. [2]

En septembre 2011, la pratique du dépistage par oxymétrie de pouls a été adoptée, non seulement à l'échelon institutionnel, mais comme une politique nationale par certains pays. Ainsi, aux États-Unis, les conclusions d'une analyse exhaustive conduite par le CCHD Workgroups, une instance regroupant des parents, des professionnels et des autorités de santé ont conduit l'AAP à recommander l'utilisation en routine de l'oxymétrie de pouls combinée aux autres tests de dépistage. [2]

2- Rappel Embryologie

2-1- Formation et plicature du tube cardiaque

Les tubes cardiaques, initialement au nombre de deux, droite et gauche, se fusionnent au 22^{ème} jour pour former un tube cardiaque unique, légèrement infléchi, constitué d'un revêtement interne endocardique et d'un manteau myoépicardique. [7]

Le tube cardiaque, impair et médian, est organisé selon un axe antéropostérieur. Les cavités veineuses et atriales occupent une position caudale, alors que les cavités ventriculaires et artérielles ont une position plus rostrale.

La croissance du tube conduit à des mouvements de repli. Le tube se déforme d'abord en S puis subit une rotation selon l'axe céphalo-caudal. Il en résulte que le pôle veineux cardiaque occupe une position dorsale alors que le pôle artério-ventriculaire se place au niveau ventral (Figure 01).

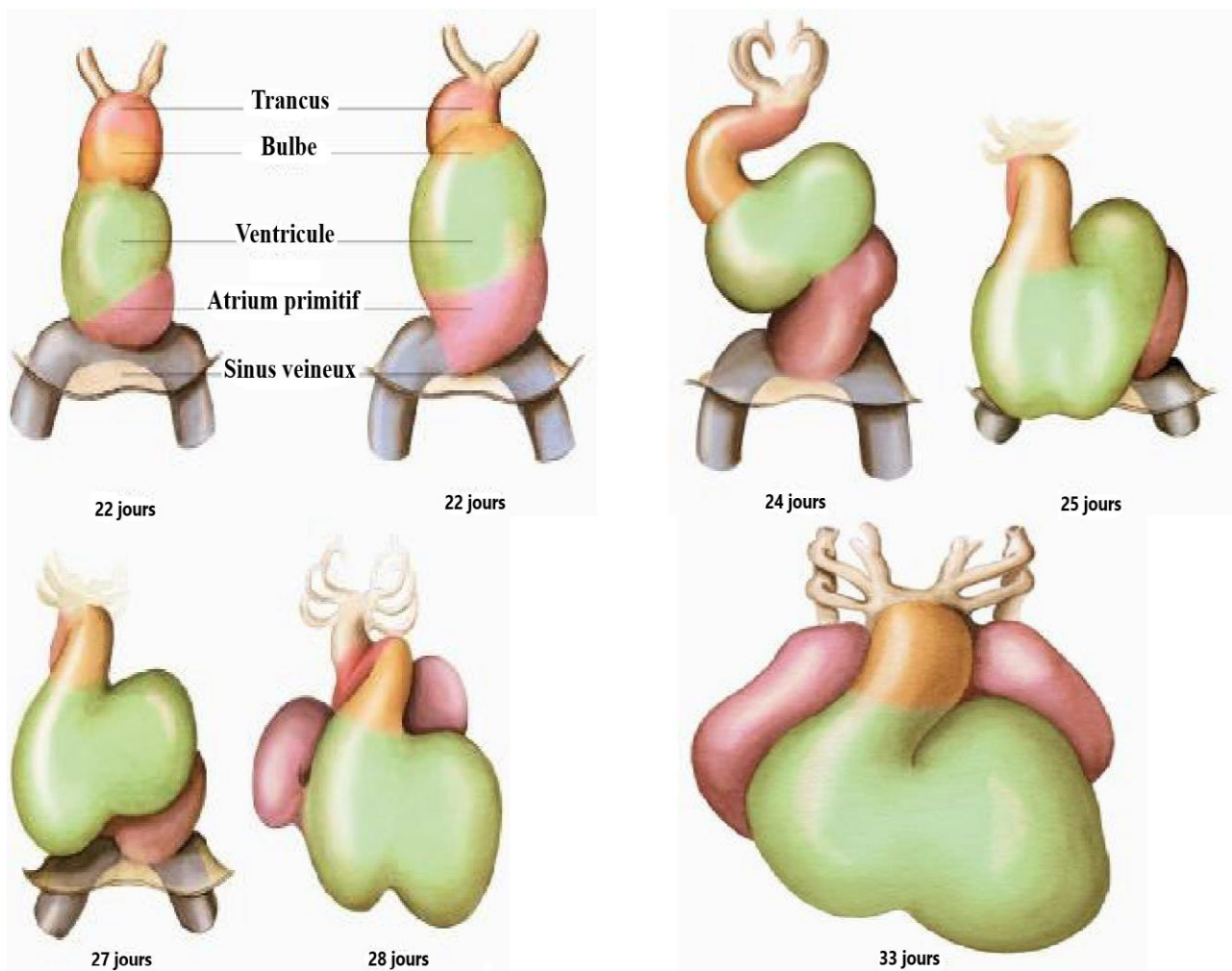


Figure 01 : Plicature du tube cardiaque [8]

2-2- Cloisonnement des oreillettes

La première étape de la séparation de circulation systémique et pulmonaire correspond au cloisonnement partiel des oreillettes et à la division du CAV en deux portions : une droite et une gauche. Le septum inter-auriculaire de l'adulte résulte de la fusion de deux septa : le septum primum et le septum secundum. Chacun de ceux-ci est muni d'une large ouverture qui permet le shunt de droite à gauche du sang pendant la gestation. Ce cloisonnement auriculaire commence autour du 26^{ème} jour. Les deux mécanismes sont étroitement impliqués; cloisonnement du CAV et cloisonnement de l'oreillette proprement dit.

2-2-1- Cloisonnement du CAV

Le CAV prend une forme allongée de droite à gauche due au positionnement du cône artériel sur sa partie antérieure. A cet endroit, des bourrelets endocardiques vont se développer. Les plus importants sont les bourrelets endocardiques inférieur et supérieur. Les deux autres, droit et gauche, sont moins fondamentaux dans l'organisation du cœur. Ces bourrelets endocardiques, antérieur et supérieur, vont fusionner très rapidement pour créer deux canaux auriculo-ventriculaires, l'un droit et l'autre gauche (Figure 02) [8].

L'absence de fusion de ces bourrelets détermine une cardiopathie grave : la persistance du canal atrioventriculaire.

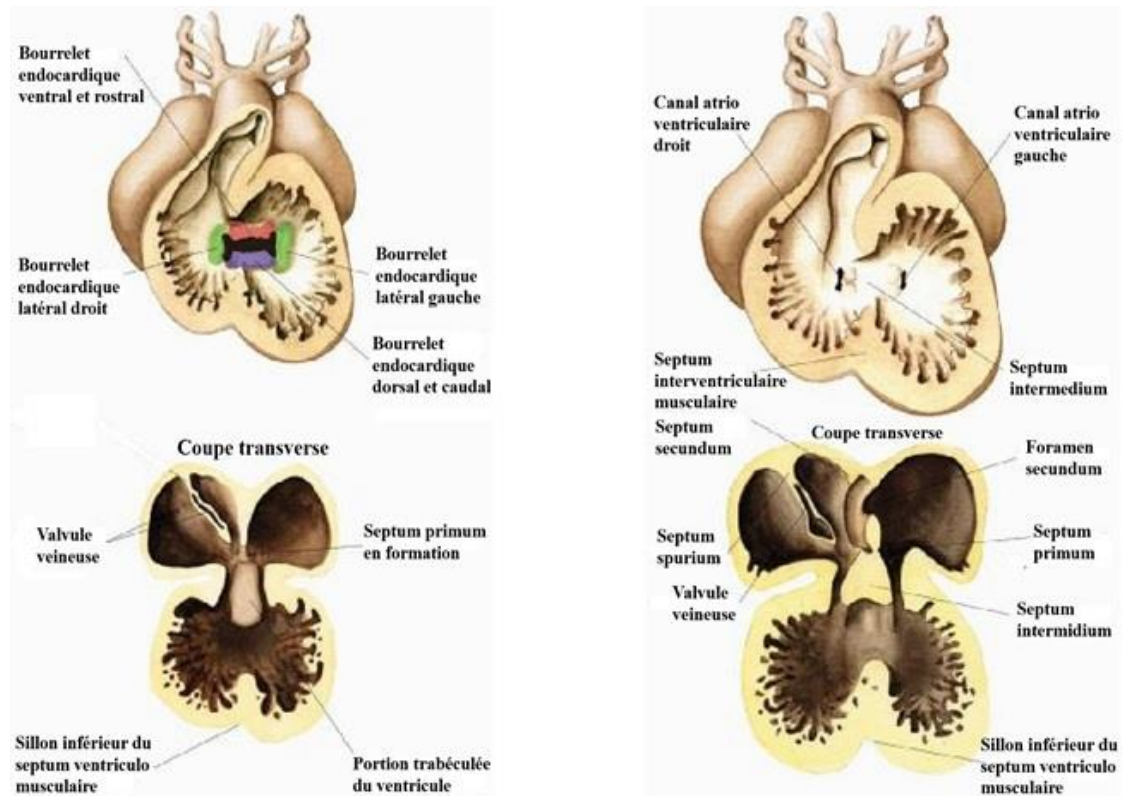


Figure 02: Cloisonnement du CAV

2-2-2- Cloisonnement de l'oreillette

Le septum primum, crête falciforme descendant du toit de l'oreillette, ne forme jamais une cloison complète. Il laisse persister un orifice, l'ostium primum, entre les deux oreillettes. Le septum secundum, qui se forme par la suite, demeure également incomplet. Ce n'est qu'à la naissance, au moment où la pression augmente dans l'oreillette gauche, que les deux septa s'appliquent l'un contre l'autre, fermant ainsi la CIA [7].

2-3- Cloisonnement des ventricules

La cloison interventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse. Elle est formée par la fusion du bourrelet endocardique auriculoventriculaire inférieur, du bourrelet aortico-pulmonaire droit, et du bourrelet aortico-pulmonaire gauche. L'absence de soudure entre ces éléments entraîne la persistance d'une CIV.

2-4- Les Malformations

Elles sont complexes et fréquentes, elles peuvent être isolées ou associées à d'autres anomalies.

2-4-1- Malformations du septum interatrial

Le foramen ovale persistant est la malformation congénitale cardiaque la plus fréquente (25 % des sujets).

Ces variétés correspondent aux différents stades du développement du septum.

Le foramen interventriculaire persistant est aussi une malformation fréquente.

L'absence totale de septum ou de sa partie musculaire est rare.

2-4-2- Malformation du septum interventriculaire

Il s'agit habituellement d'une absence partielle. L'absence totale est très rare.

2-4-3- Malformation des tubercules endocardiques atrio-ventriculaires

L'absence de leur fusion détermine la présence du foramen atrio-ventriculaire.

2-4-4- Autres anomalies

Les sténoses ostiales sont fréquentes.

La dextrocardie est exceptionnelle.

L'ectopie cardiaque extrathoracique est létale.

2-4-5 Associations malformatives

Les plus fréquentes sont :

La tétralogie de Fallot qui associe : une sténose pulmonaire, une communication interventriculaire, une hypertrophie du ventricule droit et une aorte à cheval sur la communication interventriculaire .

La trilogie de Fallot qui associe : une sténose de l'ostium pulmonaire, une communication interatriale et une hypertrophie du ventricule droit.

3- Adaptation à la vie extra-utérine :

3-1- La circulation fœtale

La transition entre la dépendance fœtale vis-à-vis de la mère, par l'intermédiaire du placenta, et la relative indépendance de l'enfant plongé dans le monde extérieur, à la naissance, suppose de profonds changements dans le schéma de la circulation sanguine du nouveau-né.

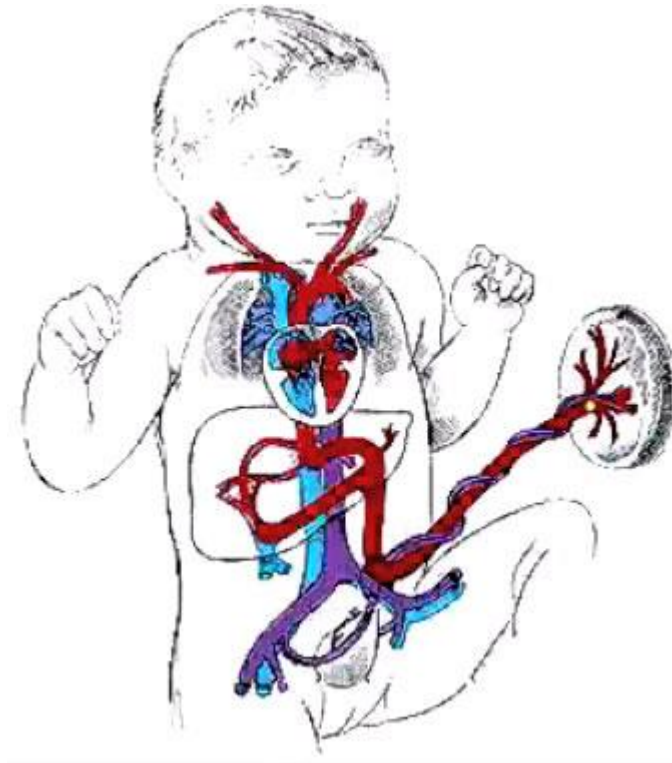


Figure 03 : circulation fœtale

Dans la circulation fœtale (Figure 03), le sang oxygéné pénètre dans le corps par la veine ombilicale gauche. Dans le conduit veineux, ce sang est mélangé avec un petit volume de celui, appauvri en oxygène, issu de la veine porte, avant de rejoindre la VCI où il subit une nouvelle dilution en rejoignant le sang désoxygéné revenant du tronc et des membres. Dans l'oreillette droite, ce sang, toujours très riche en oxygène, passe en grande partie par le foramen ovale pour déboucher dans l'oreillette gauche. Le sang oxygéné entrant dans l'oreillette droite fœtale par la veine cave inférieure et celui, désoxygéné, arrivant par la veine cave supérieure constituent deux courants, distincts sur le plan hémodynamique, et très peu appelés à se mélanger. Cette séparation des courants est réalisée en partie par la forme et par la situation de la valve de la VCI.

Dans l'oreillette gauche, le sang oxygéné venu de l'oreillette droite se mélange à la très petite quantité de celui revenu des poumons par les veines pulmonaires. Au cours de la vie fœtale, très peu de sang passe par la circulation pulmonaire du fait que la résistance vasculaire des poumons collabés est très élevée. Le sang oxygéné arrive dans le ventricule gauche et est alors propulsé dans l'aorte pour être distribué, en premier lieu, à la tête, au cou et aux membres supérieurs, puis, par l'aorte descendante, au tronc et aux membres inférieurs.

Lorsque le sang entre dans l'aorte descendante, il se mélange à celui, appauvri en oxygène, du conduit artériel. Ce sang comprend surtout la partie arrivée dans l'oreillette droite par la veine cave supérieure et propulsée dans le tronc pulmonaire par le ventricule droit. Par conséquent, le sang fourni par la circulation fœtale à la tête, au cou et aux membres supérieurs est mieux oxygéné que celui envoyé dans le tronc et les membres inférieurs. Après s'être distribuée à ces derniers, l'aorte descendante envoie le sang restant au placenta, par l'intermédiaire des artères ombilicales, pour y subir une nouvelle oxygénation. [8]

3-2- Modification à la naissance

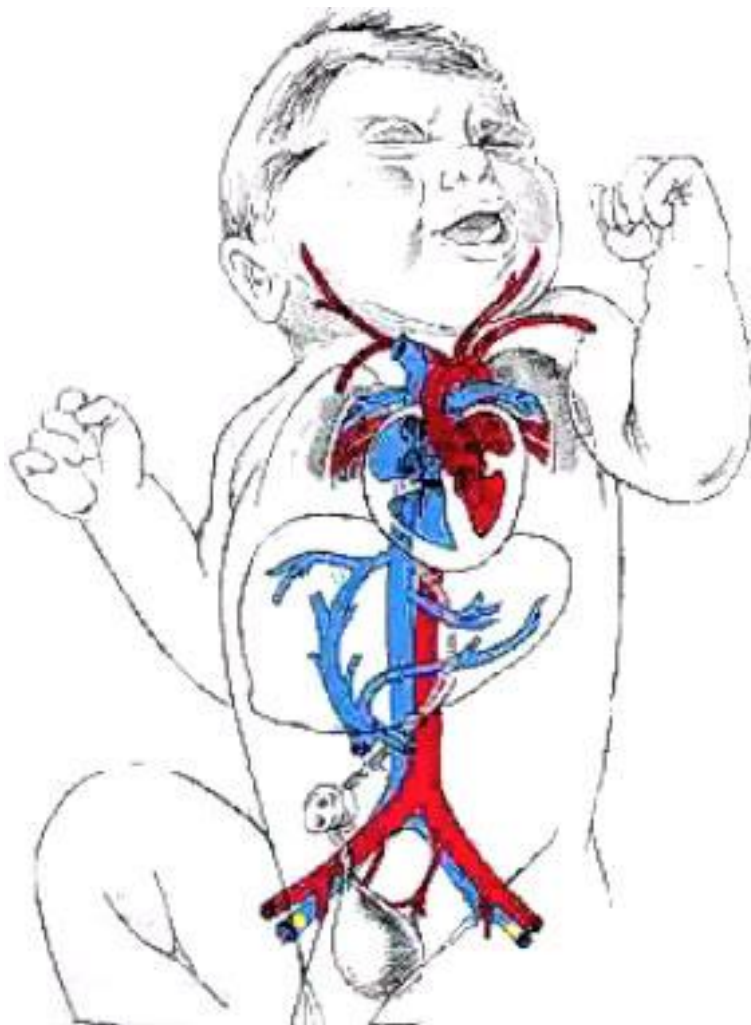


Figure 04: circulation en série

Le schéma de la circulation fœtale reste en fonction jusqu'au moment de la naissance. Mais, dès que l'enfant entreprend de respirer, de profonds changements surviennent pour mettre en place la configuration de la circulation de l'adulte. Dans celle-ci, les circuits pulmonaire et systémique sont séparés et disposés en série (Figure 04).

Lorsque les alvéoles pulmonaires se remplissent d'air, les vaisseaux collabés s'ouvrent et la résistance exercée chute instantanément. L'ouverture des vaisseaux pulmonaires est considérée comme une réponse à l'oxygène étant donné que l'hypoxie peut induire une vasoconstriction des vaisseaux pulmonaires chez les nouveau-nés. Au même moment, la constriction spontanée (ou obstétricale, par ligature) des vaisseaux ombilicaux supprime le courant sanguin venant du placenta.

L'ouverture de la circulation pulmonaire et l'interruption du courant sanguin ombilical induisent des changements de pression et de flux qui provoquent la sténose du conduit artériel et la fermeture du foramen ovale. Lorsque la circulation pulmonaire s'établit, il semble que la chute de la pression dans le tronc pulmonaire ait pour effet de permettre un léger reflux de sang oxygéné, d'origine aortique, par le conduit artériel. Celui-ci, apparemment sous l'effet de cette augmentation locale de la tension en oxygène, subirait une constriction suivie d'une fermeture qui, normalement, chez les enfants nés à terme, se produit 10 à 15 heures après la naissance.

Au contraire, la fermeture initiale du foramen ovale est un phénomène d'ordre purement mécanique, par suite de l'inversion des pressions dans les deux oreillettes. L'ouverture de la circulation pulmonaire et l'interruption du courant ombilical ont pour effet de réduire la pression dans l'oreillette droite alors que l'accroissement subit du retour sanguin par les veines pulmonaires fait augmenter la pression dans l'oreillette gauche. Ce changement de pression pousse le septum primum, flexible, contre le septum secundum, plus rigide, fermant fonctionnellement le foramen ovale. Le septum primum et le septum secundum fusionnent habituellement environ trois mois après la naissance.

Chez certains sujets, le conduit veineux se ferme aussi très tôt après la naissance. Cependant, une oblitération rapide de ce conduit veineux n'est pas essentielle à l'enfant puisque le sang ne circule plus dans la veine ombilicale. [8]

Les prostaglandines semblent jouer un rôle dans le maintien de la perméabilité du conduit veineux au cours de la vie fœtale. Mais, rien n'est connu à propos du signal qui, apparemment, active sa fermeture après la naissance. Quoi qu'il en soit, le courant sanguin hépatique d'origine placentaire est remplacé par la circulation porte dans les jours qui suivent la naissance.

Le fait que la perméabilité du conduit artériel soit sous contrôle hormonal a d'importantes conséquences au plan clinique. Chez les enfants à terme, comme indiqué plus haut, le conduit artériel paraît se sténoser en réponse à une augmentation de la tension en oxygène. Au cours de la vie fœtale, toutefois, ce conduit paraît rester ouvert grâce aux prostaglandines circulantes. Chez les enfants atteints de malformations cardiaques où la présence de ce conduit est indispensable à la vie (voir la section des applications cliniques du présent chapitre), il est possible de le maintenir ouvert par des injections de prostaglandines en attendant la cure chirurgicale de la malformation. Inversement, les enfants prématurés, où le conduit artériel ne se ferme pas spontanément, sont parfois traités par des inhibiteurs des prostaglandines, comme l'indométacine. [8]

4- Les cardiopathies congénitales

4-1- Définitions

Les malformations congénitales sont des défauts de structure de l'organisme, apparaissant durant la vie embryonnaire ou fœtale. Elles sont donc présentes à la naissance. Elles sont la principale cause de mort embryonnaire, fœtale, infantile ; et de morbidité chez l'enfant. [9]

Les malformations cardiaques congénitales, ou cardiopathies congénitales (CC), concernent les malformations du cœur lui-même et de ses vaisseaux afférents et efférents (veines caves supérieure et inférieure, artère et veines pulmonaires, aorte).

4-2- Incidences et prévalences

Les malformations congénitales, viables ou non, sont fréquentes : d'après la base de données EUROCAT, leur incidence en Europe est de 25,6 pour 1000 naissances en 2017 (23,9 pour 1000 naissances entre 2000 et 2005) [10,11]. En 2017, d'après EUROCAT, l'incidence des morts embryonnaires et fœtales avec malformation congénitale est de 0,5 pour 1000 naissances ; celle des interruptions de grossesse, de 5,8 pour 1000 naissances ; celle des naissances vivantes, de 19,3 pour 1000 naissances. [10]

L'incidence mondiale des CC est de 9,1 pour 1000 naissances de 1995 à 2010 d'après une méta-analyse de Van der Linde et al. [12]. Les CC représentent selon la base EUROCAT 30 % des malformations congénitales : en 2017 leur incidence est de 7,9 pour 1000 naissances (8 pour 1000 naissances de 2000 à 2005)[10,13]. En 2017, les morts embryonnaires et fœtales représentent 0,1 pour 1000 naissances, les interruptions de grossesse 1,0 pour 1000 naissances et les naissances vivantes 6,7 pour 1000 naissances [10].

La prévalence des CC à l'âge adulte est de 4 pour 1000 adultes [14,15]. L'espérance de vie des patients atteints de CC augmente progressivement, avec l'amélioration des techniques diagnostiques et médico-chirurgicales. Cette évolution demande un suivi épidémiologique pour adapter les politiques de santé. [9]

4-3- Évolutions de l'incidence

Van der Linde et al ont montré que l'incidence des CC augmente avec le temps : elle était de 0,6 pour 1000 naissances de 1930 à 1934 (Intervalle de confiance à 95 % (IC95) : 0,4-0,8) [12]. De nombreuses raisons peuvent expliquer cette augmentation (12,16). Les CC sont mieux reconnus et plus recherchés. Les diagnostics sont mieux recueillis et colligés. Ils sont aussi plus fréquents grâce à l'amélioration des moyens diagnostiques, notamment les échographies fœtales et postnatales qui augmentent considérablement le nombre de CC non sévères découvertes [17,18].

L'échographie a modifié la répartition des incidences : elle permet plus de diagnostics anténataux, donc possiblement plus d'interruption volontaire ou thérapeutique de grossesse. Inversement, les progrès médicaux et chirurgicaux diminuent progressivement le nombre d'interruptions thérapeutiques de grossesse et augmentent le nombre d'enfants nés vivants porteur de CC. [14]

L'incidence des CC n'est pas la même selon les régions du monde [12,16]. Dans leur méta-analyse, Van der Linde et al observent une incidence de 9,3 pour 1000 naissances en Asie, 8,2 pour 1000 naissances en Europe et 6,9 pour 1000 naissances en Amérique du Nord et la plus faible en Afrique 1,9 pour 1000 naissances. Ceci s'explique par la consanguinité élevée en Asie et la disponibilité des moyens diagnostics dans ces pays.

Il existe aussi des différences ethniques selon le type de CC : il y a plus de CC de type obstructif du ventricule gauche dans la population caucasienne et plus de CC de type obstructif du tractus pulmonaire dans la population asiatique. [12,19]

4-4- Facteurs de risque connus des cardiopathies congénitales

4-4-1 Génétiques

Les CC sont d'origine génétique dans 12 à 15 % des cas [9,20]. D'après EUROCAT, en 2017, 15,7 % des CC sont associés à une anomalie génétique, soit une incidence de 1,2 pour 1000 naissances [10]. Les enfants nés vivants atteints de CC ont une anomalie génétique dans 11,7 % des cas. Les anomalies génétiques les plus fréquentes sont les anomalies chromosomiques (la plus fréquente étant la trisomie 21) et micro-délétionnelles (la plus fréquente étant la délétion 22q11.2 appelée syndrome de Di-George). [20,21]

Il existe aussi des variations monogéniques et des prédispositions familiales (par association de plusieurs mutations). [20]

L'âge maternel influe sur les risques de CC d'origine génétique, le risque augmentant quand l'âge maternel augmente, surtout au-delà de 38 ans. [21,22]

4-4-2 Non génétiques

L'âge maternel n'est pas associé avec un risque accru de CC d'origine non génétique dans la majorité des études [21,23]. Mais certaines études observent une association : un âge maternel de plus de 35 ans augmenterait le risque de toutes les CC confondues et certaines CC seraient plus à risque si la mère a moins de 20 ans (atrésie tricuspide) ou plus de 30 ans (TGV, CIA, bicuspidie aortique, anomalie d'Ebstein). [24]

L'âge paternel avancé semble augmenter le risque de certaines CC (CIV et CIA), mais toutes les études ne concordent pas. [23]

Chez la mère, le diabète (préconceptionnel ou gestationnel), la phénylcétonurie, le lupus, diverses infections virales (rubéole, toxoplasmose, parvovirus B19,...) sont associées à une augmentation du risque de CC. [23]

L'obésité maternelle est aussi associée à un risque faiblement accru. [25,26]

Les grossesses multiples et la multiparité augmentent le risque de CC. [21,23]

Le sexe ne modifie pas le risque global de CC, mais le sexe masculin s'associe à plus de CC sévères [21]. Le sexe féminin s'associe à plus de CIA et CAV. [21]

Les enfants nés dans un contexte de procréation médicalement assistée (PMA) ont plus de risque d'être atteints de CC. [21]

4-4-3 Environnementaux et exposition

Le tabagisme maternel ne semble pas être associé à une augmentation du risque de CC, bien que toutes les études ne concordent pas. [23]

La consommation de cocaïne ou de cannabis par la mère est associée à un risque accru de CC. [23]

La consommation d'alcool chez la mère n'augmente pas le risque de CC sauf à des taux de consommation journaliers supérieurs à 92 g d'alcool pur ingéré par jour. [23]

La supplémentation en vitamine B9 pendant la grossesse diminue le risque de CC [23].

L'exposition pendant la grossesse à certains médicaments peut augmenter le risque de CC (par exemple le valproate de sodium, les rétinoïdes, l'ibuprofène). [23]

Les polluants environnementaux comme l'ozone, les particules fines, la chloration de l'eau, augmentent le risque de CC. [27,28]

4-5- Différentes classifications

Les CC sont nombreuses, plusieurs classifications ont été proposées pour les regrouper ou les recenser.

4-5-1 Classifications anatomopathologiques

Il existe plusieurs classifications anatomopathologiques [31,32], certaines par analyse anatomique segmentaire ou par analyse anatomique séquentielle. D'autres par association de données anatomiques, embryologiques et épidémiologiques.

Ces classifications anatomopathologiques sont nombreuses et complexes, pas toujours adaptées à une pratique clinique.

4-5-2 Classifications physiopathologiques

Il existe plusieurs classifications physiopathologiques, s'articulant toutes autour de la différence entre les cardiopathies cyanogènes et non cyanogènes (tableau 01). [32,33]

Les cardiopathies cyanogènes se définissent par l'existence d'un shunt, c'est-à-dire une communication entre 2 flux sanguins, responsable d'un mélange de sang bien oxygéné avec du sang moins oxygéné.

Cardiopathies cyanogènes		Cardiopathies non cyanogènes	
Augmentation du flux pulmonaire	Diminution du flux pulmonaire	Obstrucitives (flux pulmonaire normal)	Shunt Gauche - Droit (flux pulmonaire augmenté)
TAC TGV RVPT	T4F SCVT Maladie d'Ebstein	CoA SoA SAP	CIA CIV CAV PCA

Tableau 01 : Classification physiopathologique [32]

4-5-3 Classification en fonction de la gravité et de l'urgence de prise en charge

Une classification très intéressante établie par Ewer et son équipe publiée sur Lancet en 2011 a permis de classer les cardiopathies congénitales selon la gravité et l'urgence de prise en charge permettant une meilleure orientation pour la prise en charge pratique. [34]

Elle classe les cardiopathies congénitales en quatre groupes comme suit :

Cardiopathies critiques : celles qui provoquent la mort en 28 jours en absence de prise en charge médicale et chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel : HCG, APSI, TGV sans CIV, interruption de l'arc aortique. T4F extrême, Coarctation de l'aorte, sténose valvulaire aortique, sténose valvulaire pulmonaire, APSO, RVPAT, VU, atrésie tricuspide, VDDI, TAC.

Cardiopathies sérieuses : toutes les cardiopathies définies non critiques mais qui nécessitant une prise en charge avant la première année de vie.

Cardiopathies significatives : toutes cardiopathies persistantes après l'âge de 06 mois et nécessitant un traitement médical ou chirurgical, mais non classé comme sérieuse ni critique comme la CIV, la CIA, la CAV, et les anomalies valvulaires.

Cardiopathies non significatives : malformations asymptomatiques avec disparition spontanée avant l'âge de 06 mois comme les petites CIA, CIV musculaires et PCA, et les petites turbulences valvulaires.

Ainsi les cardiopathies congénitales dites critiques sont celles qui posent le plus de problèmes à la période néonatale représentées par les malformations les plus graves :

RVPAT bloqué.

TGV sans CIV.

Les cardiopathies ductodépendantes pour la circulation systémique causées par les obstacles critiques sur le cœur gauche.

Les cardiopathies ductodépendantes pour la circulation pulmonaire causées par les obstacles critiques sur le cœur droit.

Ces malformations graves sont parfaitement supportées chez le fœtus grâce aux particularités de la circulation fœtale, après la naissance ces shunts restent encore perméables pendant quelques jours ; période durant laquelle le nouveau-né reste asymptomatique.

Les signes cliniques commencent à apparaître après la fermeture du canal artériel, après la sortie du nouveau-né de la maternité provoquant sa mort à domicile ou sa rehospitalisation en état de choc d'où la nécessité d'un diagnostic précoce avant la sortie de maternité pour assurer une prise en charge adéquate. [2,8]

4-5-4 Classification pronostique

La 32e conférence de Bethesda (Maryland, États-Unis d'Amérique) propose une classification pronostique des CC chez l'adulte se basant sur leur retentissement clinique, leurs traitements médicaux et chirurgicaux nécessaires (curatifs et/ou palliatifs) [35]. Elle distingue les CC sévères ou « de grande complexité », les CC de sévérité modérée, et les CC « simples ». Certaines CC sont classés en sévérité simple ou modérée selon leur forme clinique (tableau 02).

Cardiopathies «simples»	Cardiopathies entre simples et modérées selon la forme	Cardiopathies « modérées »	Cardiopathies «sévères»
<ul style="list-style-type: none"> - Sténose congénitale de la valvule aortique - Insuffisance congénitale de la valvule aortique - Insuffisance mitrale congénitale 	<ul style="list-style-type: none"> - CIV - CIA - Sténose congénitale de la valve pulmonaire 	<ul style="list-style-type: none"> - CAV - T4F - Communication aorto - pulmonaire - Insuffisance congénitale de la valve pulmonaire - Maladie d'Ebstein - Sténose sous-aortique congénitale - PCA - CoA - RVPAT - RVPAP - RVP, sans précision 	<ul style="list-style-type: none"> - TAC - VDDI - VGDI - TGV - VDI - CAV - Atrésie de la valve pulmonaire - Sténose congénitale de la valvule tricuspide - Sténose mitrale congénitale - Dextrocardie - Atrésie de l'artère pulmonaire

Tableau 02 : Classification pronostique [35]

4-5-5 Code international pédiatrique et cardiopathie congénitale (IPCCC)

L'IPCCC est une classification internationale établie par l'International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease (ISNPCHD) [36]. L'organisation, fondée en 2000, a pour objectif d'établir une nomenclature internationale des CC. L'IPCCC comprend 2 classifications : une liste « courte » de 650 diagnostics et une liste « longue » de plusieurs milliers de diagnostics (dernière version en 2015, adaptée ensuite aux différentes classifications nationales et internationales). Le but de cette liste dédiée aux CC est une exhaustivité maximale, en individualisant par ses particularités chaque type de CC. Mais cette précision pose des difficultés d'interprétation pour les non-spécialistes.

4-5-6 Les Classifications Internationales des Maladies (CIM)

L'OMS a publié depuis sa création plusieurs Classifications Statistiques Internationales des Maladies et des Problèmes de Santé Connexes, aussi appelées Classifications Internationales des Maladies [37]. Ces classifications ont un objectif épidémiologique et statistique, avec une harmonisation entre les pays. Elles ne concernent pas uniquement les CC mais toutes les pathologies et les problèmes de santé associés. Un code spécifique est établi pour chaque pathologie ou groupe de pathologies. Ces codes sont organisés par catégorie : par exemple un premier dénominateur pour les pathologies périnatales, puis un deuxième dénominateur pour les pathologies périnatales cardiovasculaires, puis une ou plusieurs subdivisions de ces pathologies.

La CIM 10 mise au point par l'OMS [37], permet une analyse systématique et une comparaison de la mortalité des différents pays à des périodes différentes.

Dans la CIM 10 le groupe des cardiopathies congénitales est largement utilisée (Q20-Q28), voir annexe (01).

La 11e Classification Internationale des Maladies (CIM-11) a été publiée en 2018[38]. Son chapitre sur les cardiopathies congénitales a été réalisé en collaboration avec l'ISNPCHD pour inclure la version « courte » de l'IPCCC dans la classification. [34]

Pour cela une nouvelle classification a été élaborée, plus simple à utiliser, mais basée sur la longue liste de L'IPCCC ; c'est la classification anatomique et clinique des cardiopathies congénitales «ACC-CHD» en regroupant les malformations cardiaques en 10 groupes qui ont le même sens anatomique et clinique et prise en charge, permettant ainsi de faciliter les études épidémiologiques et statistiques.

1. Isomérismes et syndromes d'hétérotaxie.
2. Anomalies des retours veineux systémiques et pulmonaires.
3. Anomalies des oreillettes et communications inter auriculaires.
4. Valves AV et jonction auriculo-ventriculaire.
5. Anomalies complexes des connexions atrioventriculaire.
6. Ventricules fonctionnellement uniques.
7. Communications interventriculaires.
8. Anomalies des voies d'éjection et des valves artérielles.
9. Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires).
10. Anomalies coronaires.

4-6- Diagnostic des cardiopathies congénitales

4-6-1 Introduction

Les cardiopathies congénitales représentent 8 naissances pour 1000, les formes complexes comptant pour 2 naissances pour 1000 et sont susceptibles de mettre en jeu le pronostic vital du nouveau-né [3]. Le dépistage précoce des cardiopathies congénitales, en particulier les formes ductodépendantes, reste un problème d'actualité, On estime à 25% le taux de nouveaux-nés avec cardiopathie congénitale non diagnostiquée avant la sortie de maternité [3]. Ces malformations représentent 6 à 10% des causes de mort subite du nourrisson, et environ 2 décès sur 100000 nouveaux-nés [3]. La décompensation aigüe d'une cardiopathie ductodépendante méconnue impacte également sur le pronostic fonctionnel et neurologique de l'enfant, ainsi que sur le pronostic postopératoire immédiat en cas de traitement chirurgical.

[2, 3,4]

Le dépistage anténatal des cardiopathies congénitales permet d'anticiper la décompensation et optimiser la prise en charge de ces patients, avec une amélioration du pronostic immédiat des patients. Cependant, la performance du DAN varie selon la cardiopathie et le pourcentage de faux négatifs du DAN reste encore significatif (20 à 50%) [39, 40,41].

La performance de l'examen clinique postnatal seul reste très insuffisante. En particulier, l'hypoxie liée aux cardiopathies cyanogènes, n'apparaît cliniquement visible que pour une SpO₂ <80% donc peut être méconnue même en cas de cardiopathie sévère tant que le canal artériel est perméable et supplée une partie du débit pulmonaire.

Pour cela un diagnostic précoce dans les 24-48 heures est nécessaire avant la sortie de la maternité pour ne pas passer à côté d'une cardiopathie congénitale critique.

Une étude anglaise a évalué le moment du diagnostic des CCC sur 20 ans entre 1985 et 2004 ; sur les 600 nouveau-nés qui avaient une CCC le diagnostic a été porté dans 25% des cas après la sortie de maternité et dans 5% après leurs décès. [42]

Une étude suédoise a trouvé que 20% sont diagnostiquées après 2 jours de vie, dont 75% de cardiopathies ducto-dépendantes pour la circulation pulmonaire et 60% pour la circulation systémique. [43]

C'est pourquoi il faudrait ajouter à l'échographie prénatale et à l'examen physique du nouveau-né un autre moyen de dépistage pour réduire les lacunes liées au diagnostic de CCC [44]. Dans une vaste étude multicentrique réalisée en Suède, la saturométrie avait une valeur prédictive positive sept fois plus élevée que l'examen physique (20,69 % comparativement à 3,06 %) et un rapport de vraisemblance beaucoup plus élevé pour déceler les CCC (344,8 par rapport à 32,4) [43]. Grâce à l'ajout de la saturométrie à l'échographie prénatale et à l'examen physique du nouveau-né, la sensibilité atteint de 82 % à 92 %. [34,43]

En extrapolant les résultats de l'étude d'Ewer et al [34] qui démontraient un taux de détection prénatale de 50 % chez les enfants présentant une CCC, la saturométrie pourrait déceler 35 nouveau-nés supplémentaires ayant ces anomalies cardiaques sur 100 000 naissances.

L'adoption de la saturométrie pourrait permettre de déceler des CCC supplémentaires par année, avant même l'apparition de symptômes.

4-6-2 Examen clinique

➤ **Inspection:** des signes dysmorphiques peuvent faire suspecter un syndrome associé à une malformation cardiaque. Ainsi par exemple, le syndrome de Down est associé à une cardiopathie dans 40 à 50% des cas. Il faut rechercher une cyanose centrale à l'inspection. Le fait qu'il est souvent difficile de détecter cliniquement une cyanose, renforce le rôle de la saturométrie. Une tachypnée, une sudation lors de l'alimentation ou d'une manière générale, des difficultés alimentaires sont des symptômes d'insuffisance cardiaque, qui peuvent également être observés lors de l'inspection.

➤ **Palpation:** l'examen cardiaque complet du nouveau-né comprend la détermination du temps de recoloration cutanée, ainsi que la palpation du précordium, des pouls périphériques et de l'abdomen. Chez le nouveau-né, le temps de recoloration cutané est mesuré idéalement au niveau sternal. Une valeur inférieure à 3 secondes est normale. La palpation du précordium doit impérativement être effectuée pour chaque nouveau-né. Un précordium hyperdynamique est un signe clinique important suggestif d'une cardiopathie congénitale. [45]

La palpation des pouls périphériques est difficile chez le nouveau-né, voire quasiment impossible en cas d'agitation. Des pouls fémoraux faibles ou non palpables en présence de bons pouls brachiaux, sont suspects d'une coarctation de l'aorte ou d'une interruption de l'arc aortique. Dans ces situations, on peut effectuer une mesure de la tension artérielle aux 4 membres. Une différence de tension artérielle supérieure à 15-20 mm Hg entre les membres supérieurs et inférieurs conforte une suspicion de sténose de l'arc ou de l'isthme aortique. En cas d'insuffisance cardiaque, l'augmentation de la pression veineuse provoque une hépatomégalie. Dans ce cas, la palpation abdominale permet de sentir le rebord hépatique à plus de 3 cm au-dessous du rebord costal. [45]

➤ **Auscultation** : lors de l'auscultation cardiaque, la fréquence, le rythme et les bruits cardiaques doivent être évalués de manière systématique et séquentielle. Le deuxième bruit doit faire l'objet d'une attention particulière. Il correspond à la fermeture des valves aortique et pulmonaire, présente un dédoublement variable lié à la respiration chez les nouveau-nés sains, et est bien audible en parasternal supérieur gauche. Un deuxième bruit fort et fixe est pathologique. D'une manière générale, les cardiopathies congénitales s'accompagnent fréquemment d'un deuxième bruit pathologique. [46]

En revanche, la présence d'un souffle cardiaque est rarement pathognomonique, car plus de 50% des nouveau-nés sains présentent un souffle à l'auscultation, à un moment donné dans les premiers jours et premières semaines de vie [47] causé par la transition de la circulation. [48]

Parallèlement, aucun souffle cardiaque n'est constaté au cours de la première semaine de vie chez la moitié des nouveau-nés avec une CCC [49]. Les souffles diastoliques sont rares et font toujours suspecter une pathologie cardiovasculaire. [49]

4-6-3 Radiographie du thorax

La radiographie du thorax renseigne sur le situs cardiaque, le volume du cœur par la mesure de l'indice cardio-thoracique ainsi on parle de cardiomégalie s'il est supérieur à 0,6.

Une cardiomégalie importante est rencontrée dans l'anomalie d'Epstein, mais un cœur de volume normal n'exclut pas une cardiopathie congénitale.

Il permet d'analyser la silhouette cardiaque en précisant la position de l'arc aortique qui peut être droit dans la tétralogie de Fallot et un cœur en forme de ballon de rugby ou en œuf est retrouvé dans la transposition des gros vaisseaux et en sabot dans la T4F.

Elle renseigne aussi sur la vascularisation pulmonaire, lorsqu'elle est faible elle témoigne d'un obstacle sur la voie pulmonaire et lorsqu'elle est exagérée elle oriente vers une HTAP. [50]

4-6-4 Échocardiographie cardiaque

L'échocardiographie est d'un apport essentiel dans le domaine des cardiopathies congénitales, plus encore peut-être que dans les autres domaines de la cardiologie. Elle a en effet l'énorme avantage d'être totalement non invasive et de pouvoir être réalisée, et éventuellement répétée, quels que soient l'âge, le poids et l'état clinique du patient.

Les jeunes enfants ont la particularité d'être constamment très échogènes, du fait de la faible épaisseur de leur paroi thoracique, ce qui permet d'utiliser dans cette population des transducteurs de haute fréquence, et donc d'obtenir une définition d'imagerie supérieure à celle obtenue chez l'adulte. [50]

Echographie bidimensionnelle : l'échocardiogramme bidimensionnel (écho 2D) donne l'approche la plus immédiate de l'imagerie cardiaque. L'image dynamique du cœur est visualisée sur l'écran en temps réel. Une dérivation d'électrocardiogramme permet le repérage temporel des images.

Il est indispensable de pratiquer, en échocardiographie, une analyse systématique du cœur segment par segment, surtout en cas de cardiopathie complexe. On devra donc définir le situs viscéroatrial, la morphologie ventriculaire et les connexions auriculoventriculaires, la morphologie, la position des gros vaisseaux et les connexions ventriculoartérielles.

L'exploration morphologique bidimensionnelle est utilement complétée sur le plan fonctionnel et morphométrique par l'échographie en mode TM et Doppler. [50]

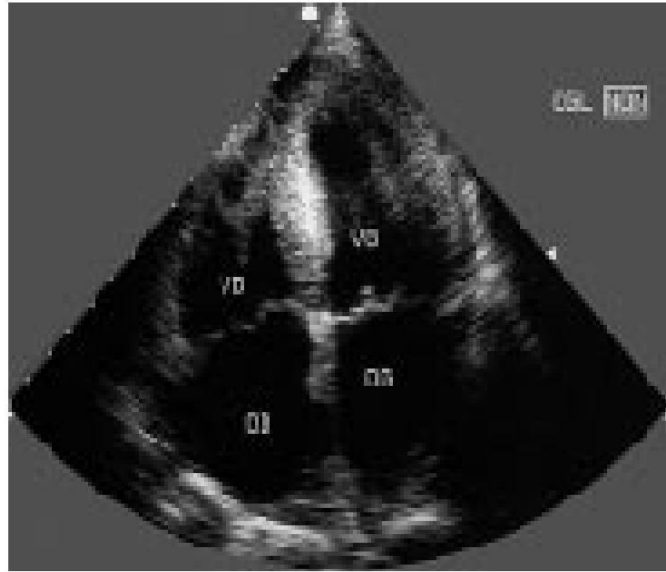


Figure05 : Coupe apicale des quatre cavités.

OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche [7].



Figure 06 : Transposition des gros vaisseaux (échocardiographie 2D).

Coupe para-sternale gauche haut située, montrant le parallélisme anormal des gros vaisseaux [7].

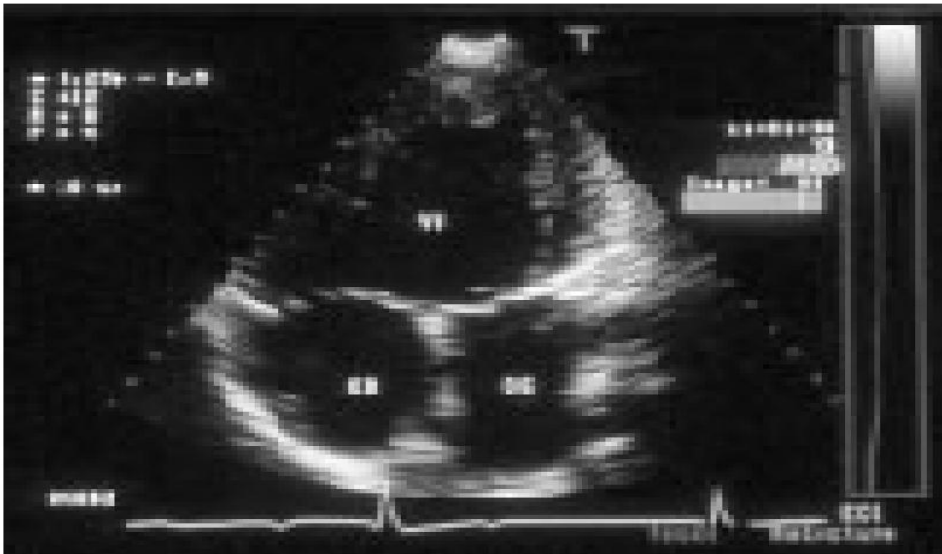


Figure07: Aspect échographique du ventricule unique.

Les deux valves atrio-ventriculaires sont normales et se déversent dans une cavité ventriculaire unique, qui est dilatée. OD: oreillette droite ; OG: oreillette gauche [7]

Mode TM : l'échocardiogramme TM (« time-motion », ou « temps mouvement»), qui est le mode le plus anciennement utilisé, est toujours en usage et permet la mesure de la taille des cavités cardiaques, de l'épaisseur des parois en diastole et en systole. De ces mesures, des indices de fonction systolique ventriculaire gauche peuvent être déduits.

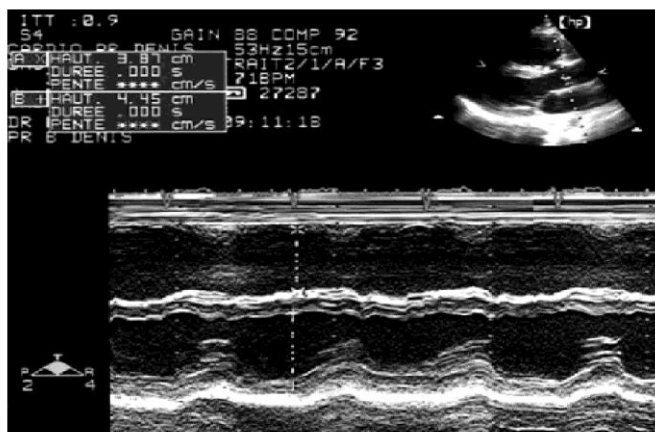


Figure 08 : CIA.TM coupe longitudinale grande axe. Dilatation du VD. Septum paradoxal [7].

Doppler pulsé, continu et couleur : ils fournissent des renseignements précis sur de nombreux paramètres hémodynamiques et ont, de ce fait, réduit considérablement l'indication des explorations invasives dans les cardiopathies congénitales. Cet apport du doppler s'explique aisément du fait de la grande diversité des flux sanguins anormaux dans les malformations cardiaques.

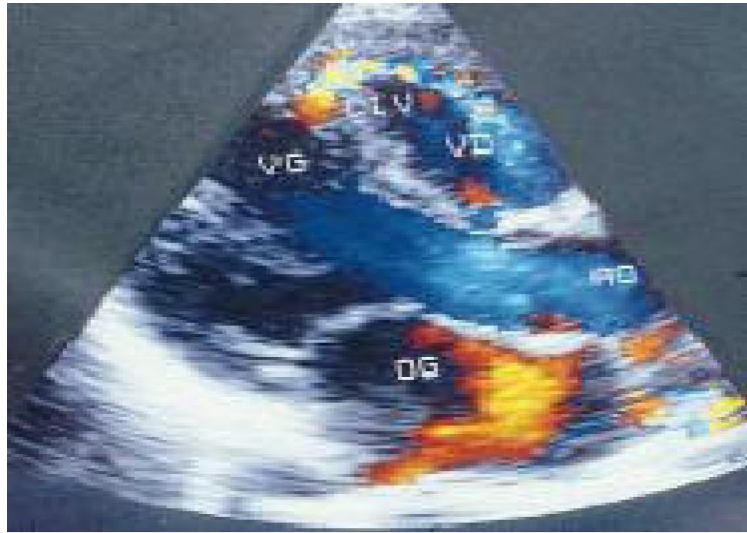


Figure 09: Communication inter-ventriculaire basse (échocardiographie-doppler à codage couleur) [7].

Coupe para-sternale gauche du VG selon son grand axe. Le flux turbulent de couleur « mosaïque » traverse la CIV.

4-6-5 Autres explorations

TDM : l'exploration des cardiopathies congénitales par angioscanographie est une nouvelle technique proposée en complément de l'échographie cardiaque et de l'angiographie.

L'échographie est l'imagerie de choix pour l'exploration des structures intracardiaques, cependant, des anomalies extracardiaques sont très souvent associées avec les anomalies intracardiaques, et parfois l'échographie cardiaque peut être insuffisante pour visualiser l'anatomie extracardiaque de façon complète, en particulier pour détecter d'éventuelles anomalies de trajets artériels ou veineux.

Elle peut être également prise en défaut pour détecter des anomalies des arcs aortiques.

La technologie multicoque a permis, en augmentant la vitesse d'acquisition de façon considérable, d'obtenir des images tridimensionnelles de qualité en routine.

Les nouveaux scanners apportent ainsi des éléments importants avant une intervention, et permettent aussi un suivi postopératoire efficace. Le scanner s'avère ainsi souvent utile pour explorer les cardiopathies congénitales, en particulier les anomalies des arcs aortiques, les anomalies de retour veineux, la coarctation aortique ou l'atrésie pulmonaire à septum ouvert. [51]

IRM : est utile seulement en cas d'échec de l'échographie. En effet, les causes d'échec de l'échographie peuvent être une paroi thoracique épaisse, des poumons emphysémateux, une scoliose. Les indications vraies de l'IRM sont limitées. Citons les anomalies des arcs aortiques, la coarctation après chirurgie, l'artère pulmonaire hypoplasique, le retour veineux pulmonaire anormal total. [52]

Cathétérisme cardiaque et angiocardigraphie : actuellement, la plupart des cardiopathies congénitales sont accessibles à un diagnostic lésionnel précis par les méthodes non invasives, notamment l'échocardiographie doppler. Le cathétérisme cardiaque n'est donc plus indispensable à ce diagnostic, y compris pour le bilan préopératoire.

D'autre part, la réalisation des explorations invasives n'est pas dénuée de difficultés. Une sédation profonde, voire une anesthésie générale, est pratiquement toujours nécessaire. L'abord vasculaire (le plus souvent par voie veineuse fémorale), les manipulations intracardiaques nécessitent une équipe expérimentée néanmoins le cathétérisme est encore la méthode de référence pour le calcul des pressions, des résistances vasculaires et du volume des shunts (rapport Qp/Qs entre débits pulmonaire et systémique).

Le cathétérisme interventionnel est né en 1966 avec l'atrioseptostomie de Rashkind. Mais il s'est énormément développé ces dernières années.

Le but de cette intervention est l'ouverture de la cloison interauriculaire.

Après ponction de la veine fémorale, on introduit, par le foramen ovale, un ballonnet dégonflé que l'on retire rapidement, après l'avoir gonflé, de l'oreillette gauche à l'oreillette droite. [50]

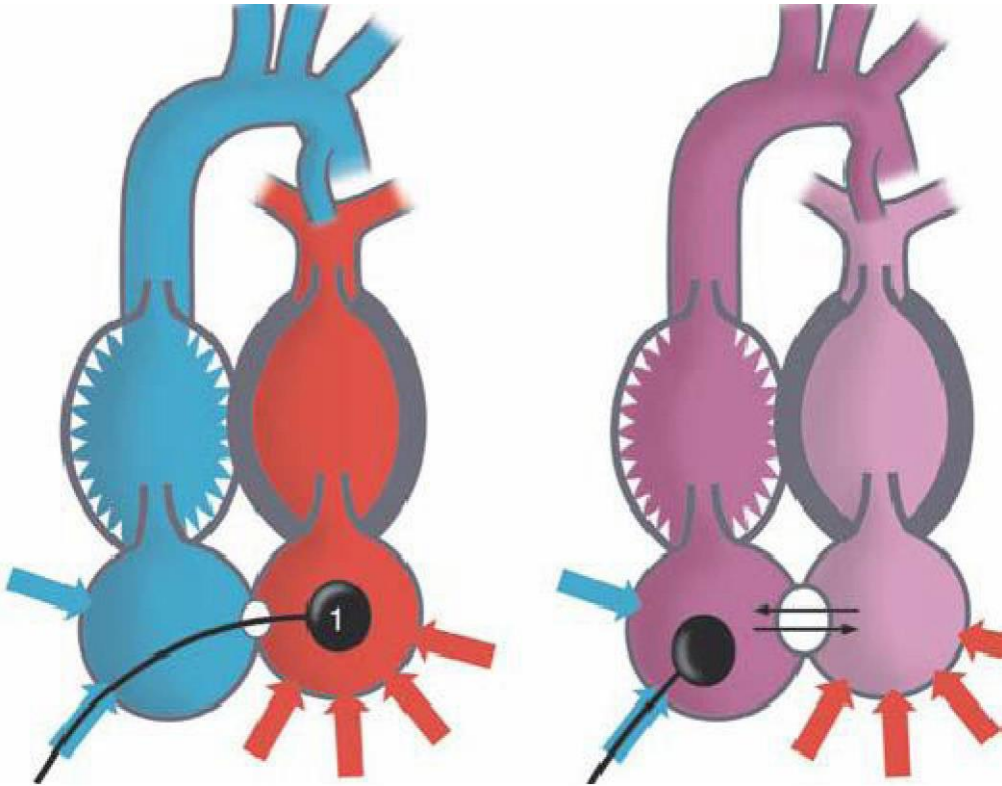


Figure10: Manœuvre de Rashkind.

Le ballon (1) est gonflé dans l'oreillette gauche, puis tiré dans l'oreillette droite en craquant la valvule de Vieussens, favorisant le shunt mixte interauriculaire. [50].

Cette technique n'est réalisable efficacement que chez le nouveau-né, dans le but soit d'améliorer la saturation (transposition des gros vaisseaux), soit d'égaliser les pressions auriculaires (transposition, atrésies mitrale ou tricuspide). L'ouverture réalisée en déchirant la membrane du foramen ovale, est de taille moyenne voire petite. Habituellement suffisante dans l'immédiat, elle devient « restrictive » 3 à 6 mois plus tard.

L'angiographie est indiquée pour apprécier l'état de la circulation pulmonaire, analyser les lésions multiples, les anomalies vasculaires et la circulation coronaire (coronarographie sélective réalisable dès la naissance).

5- Le dépistage des cardiopathies congénitales

5-1- Définition du dépistage

Selon l'OMS, le dépistage consiste à identifier de manière présomptive, à l'aide de tests appliqués de façon systématique et standardisée, les sujets atteints d'une maladie ou d'une anomalie passée jusque-là inaperçue.

5-2- Le dépistage des cardiopathies congénitales répond-t-il aux critères du dépistage néonatal ?

Pour qu'une maladie puisse bénéficier d'un dépistage il faut qu'elle satisfasse à plusieurs critères définis par Wilson et Jungner en 1968.

La nécessité du dépistage des cardiopathies congénitales s'explique par :

Les critères liés au problème de santé à dépister : ils sont au nombre de cinq :

- 1- L'importance du problème pour l'individu et la société : Cette importance regroupe les notions de prévalence, de gravité et d'urgence :
 - Prévalence : Elle ne doit pas être trop rare, au minimum 1/15 000 naissances, or la prévalence des cardiopathies congénitales est de 4 à 8 pour 1000 naissances vivantes dont environ 30 à 40% sont des formes sévères [53].
 - Gravité : les cardiopathies congénitales représentent l'une des premières causes de mortalité périnatales, elles sont responsables à elles seules de la moitié de la mortalité infantile par malformations [53].
 - Urgence en raison de l'évolution rapide de la maladie, la détection précoce des cardiopathies congénitales graves à risque de décompensation brutale en période néonatale est un enjeu clinique majeur. En effet, la prise en charge tardive d'un enfant en défaillance multiviscérales aggrave le pronostic de la cardiopathie et elle a un impact également sur le pronostic fonctionnel et neurologique de l'enfant, ainsi que sur le pronostic postopératoire immédiat en cas de traitement chirurgical.

- 2- Minimum de connaissances concernant l'histoire naturelle du problème de santé, notamment son évolution de la phase de latence à la phase symptomatique: le dépistage précoce des cardiopathies congénitales, en particulier les formes ductodépendantes, reste un problème d'actualité, On estime à 25% le taux de nouveau-nés avec cardiopathie congénitale non diagnostiquée avant la sortie de maternité. Ces malformations représentent 6 à 10% des causes de mort subite du nourrisson, et environ 2 décès sur 100000 nouveau-nés [54].
- 3- Existe d'une phase de latence avant la déclaration du problème de santé pendant laquelle le dépistage est possible : il existe, dans l'évolution des cardiopathies congénitales, une période suffisamment longue pendant laquelle la pathologie est asymptomatique, et qui autoriserait un dépistage précoce.
- 4- Disponible d'un moyen de diagnostic et d'un traitement efficace acceptée par la population pour ce problème de santé : Pour être efficace, le traitement précoce doit améliorer l'évolution du problème de santé. Le diagnostic et le traitement des cardiopathies congénitales ont bénéficié de progrès considérables depuis 25 ans ; diagnostic devenu fiable grâce à l'échocardiographie-doppler, action spectaculaire des prostaglandines intraveineuses dans certaines situations de détresse vitale néonatale, adaptation du matériel et des techniques de chirurgie cardiaque au très jeune enfant [55].
- 5- Indications thérapeutiques chez les sujets éligibles à un geste opératoire clairement établis : Les indications thérapeutiques des cardiopathies congénitales sont bien codifiées.

Le critère lié au test de dépistage : il faut qu'il existe et que soit disponible un test efficace, à savoir, fiable (il donne des résultats identiques dans des situations identiques), valide (ses résultats s'accordent avec les résultats d'un autre examen reconnu comme étant le Gold standard) et acceptable par la population par sa simplicité et sa rapidité tout en étant peu douloureux et peu coûteux.

Les techniques de dépistage des cardiopathies congénitales actuelles ont prouvées leur fiabilité.

En fin le programme de dépistage doit respecter les normes éthiques définies par la population, pour cela le consentement éclairé des parents doit être rapporté.

Au final, les cardiopathies congénitales correspondent à un groupe de pathologie qui répond à tous les critères du dépistage définis par l'OMS.

5-3- Moyen de dépistage

5-3-1 Dépistage anténatale

L'imagerie du cœur fœtal par échographie est devenue possible au début des années 1980 et cette méthode s'est imposée par la suite comme moyen de dépistage obstétrical des CC.

Le dépistage peut cibler une population limitée à haut risque de CC (antécédents de CC, maladie maternelle, exposition à des toxiques) ; dans ces cas, l'échocardiographie fœtale détaillée pratiquée par des spécialistes de cardiologie pédiatrique permet un diagnostic d'une grande fiabilité [56]. Malheureusement, la majorité des CC dépistées in utero surviennent au cours de grossesses normales sans facteurs de risque connu.

L'analyse du cœur fœtal fait par des échographistes au cours de l'examen morphologique standard du fœtus du 2^{ème} trimestre, vers 18-24 semaines d'aménorrhée, est alors la méthode la plus appropriée pour effectuer ce dépistage de masse.

L'échographie obstétricale du 2^{ème} trimestre est capable de dépister les malformations cardiaques fœtales grâce à l'analyse de la seule coupe des 4 cavités mais, avec une sensibilité de 23 à 26 %. Son efficacité est donc limitée. Lorsque la coupe des 4 cavités est associée au repérage des voies de sortie des ventricules vers les gros vaisseaux, la sensibilité atteint 55 %. [56]

Le développement rapide de la technologie des ultrasons et des processeurs rend maintenant possible l'examen du cœur fœtal avant la fin du 1er trimestre. [57]

Le taux de détection des CC augmente avec le temps et cela est dû à l'utilisation systématique, en routine, du repérage échographique des voies d'éjection ventriculaire, ce qui permet d'identifier des anomalies non détectables par la simple coupe des 4 cavités, comme la transposition des gros vaisseaux et la tétralogie de Fallot. Toutefois, il existe de grandes variations selon le type de la cardiopathie.

Les CC le plus souvent détectées in utero sont celles qui comportent des anomalies évidentes des cavités, du septum interventriculaire ou des valves auriculo-ventriculaires : hypoplasie d'un ventricule, cavité ventriculaire unique, canal atrio-ventriculaire, large communication interventriculaire et anomalie d'Ebstein. Les cardiopathies le moins souvent reconnues sont la transposition des gros vaisseaux, la tétralogie de Fallot, la coarctation de l'aorte et le retour veineux pulmonaire anormal.

Indication maternelle	Malformation cardiaque maternelle, Alcool, anticonvulsivant, rubéole, diabète, phénylcétonurie, connectivité, stress, Âge avancé
Indication familiale	Enfant ou père ayant une CC, Anomalies génétiques familiales Malformations dans la famille
Indication fœtale	Anomalies extracardiaques, et chromosomiques, Hydrops foetalis , Anomalies de la clarté nucale

Tableau 03 : facteurs de risque de survenue de cardiopathies congénitales

5-3-2 Dépistage par oxymétrie de pouls :

Historique:

L'oxymètre de pouls (pulse oxymétrie), ou saturomètre, est un instrument permettant de mesurer de façon simple et non invasive la saturation de l'hémoglobine en Oxygène. SpO2 désigne saturation pulsée en O2, le «p» signifie pulsée.

La technique a été inventée en 1942 et utilisée depuis les années 80 par les anesthésistes américains en salle d'opération et salle de réveil, elle devient par la suite de pratique courante en médecine comme méthode de dépistage et de surveillance de l'hypoxémie lors d'une insuffisance respiratoire.

Des avancées technologiques dans le traitement du signal pléthysmographie suggèrent un intérêt potentiel pour l'évaluation hémodynamique.

L'indice de perfusion périphérique (IP), qui évalue le contingent pulsatile du signal, est proposé comme indicateur continu et non invasif de la circulation distale. Son utilisation clinique a surtout été développée en néonatalogie, comme aide au diagnostic ou complément à l'exploration de la macrocirculation.

Dans la perspective d'un dépistage de cardiopathie, une valeur seuil $< 0,70$ est évocatrice d'une obstruction critique sur la voie d'éjection ventriculaire gauche. Chez le nouveau-né prématuré, plusieurs observations soulignent sa pertinence pour le diagnostic de bas débit systématique ou de persistance du canal artériel. La combinaison de l'oxymétrie pulsée dans les 48 heures suivant la naissance à l'examen clinique augmentait la probabilité de dépistage à 92 %. L'algorithme retenu, développé en Suède, était principalement basé sur la SpO₂ mais précisait qu'un IP $< 0,7$ en territoire sus- ou sous-ductal pouvait aussi traduire l'existence d'une cardiopathie congénitale [43]. En cas d'hypoplasie du cœur gauche, un IP plus faible au membre supérieur était physiologiquement cohérent avec la vascularisation rétrograde de l'arche aortique par le canal artériel. En cas d'IP $< 0,7$ au membre supérieur ou inférieur, le risque relatif de pathologie obstructive de la voie gauche était de 23,75 (6,36-88,74) et le rapport de vraisemblance de 11 [60]. Dans cet objectif, l'utilisation de l'oxymétrie est devenue systématique dans la plupart des états aux États-Unis et elle est recommandée dans quelques pays Européens [61].

Principe de fonctionnement

Dans les globules rouges, chaque molécule d'hémoglobine (Hb) contient 4 atomes de fer ce qui permet de fixer au maximum 4 molécules d'oxygène, après quoi l'hémoglobine est décrite comme "saturée en oxygène à 100%.

Le globule rouge saturée prend une couleur rouge vif. L'hémoglobine pauvre en oxygène prend la couleur bleu-violet. L'oxygène existe également dissout dans le sang en faible quantité (1 à 2%).

SpO₂ : est la Saturation Pulsée en Oxygène détectée par le capteur de l'oxymètre posé sur la peau du patient au niveau du doigt, de l'orteil, de l'oreille, du talon et parfois au front pour certains capteurs. La valeur normale est comprise entre 95 et 100% quel que soit l'âge.

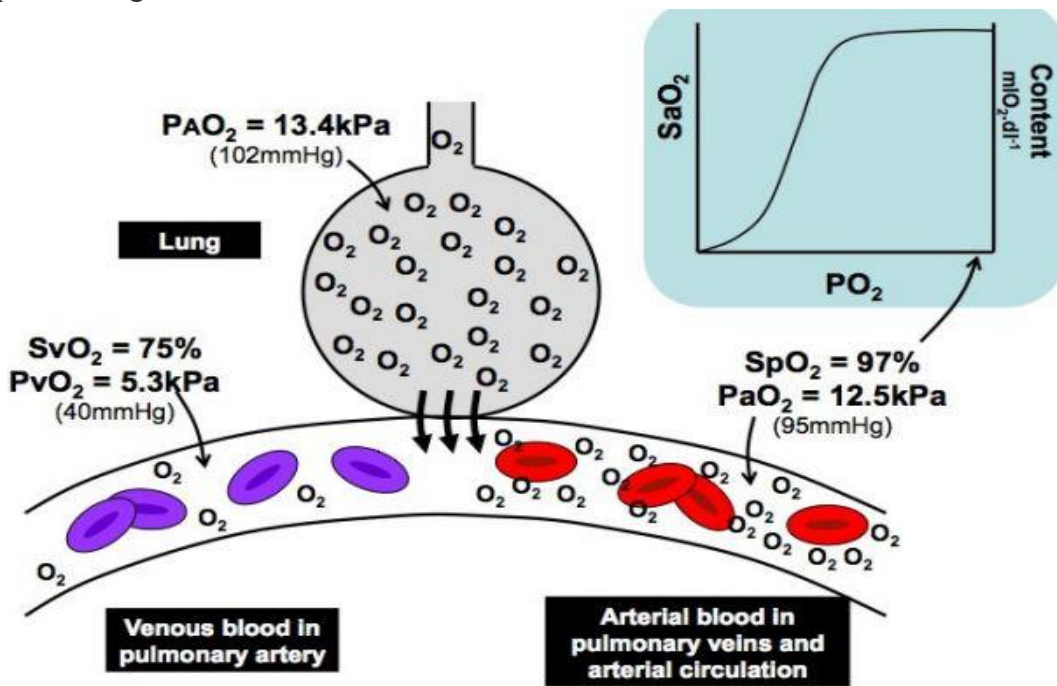


Figure 11 : Saturation en oxygène

C'est une mesure parfois imprécise dans certaines situations qu'il faut connaître, en particulier lorsque la saturation est inférieure à 90%.

Son intérêt pour le dépistage de la cyanose au stade infra-clinique a été démontré, comme dans le diagnostic précoce des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né.

Il s'agit d'une aide précieuse car l'œil humain a parfois quelques difficultés à reconnaître une cyanose, et lorsque celle-ci est décelée, elle témoigne déjà d'une hypoxémie très sévère.

En effet, la cyanose est décelable pour une saturation $< 85\%$ en l'absence d'anémie. La saturation pulsée permet alors d'agir rapidement dès la moindre désaturation.

L'appareil utilise une méthode spectrophotométrique grâce à l'émission d'ondes de deux fréquences différentes (rouge 660 nm et infrarouge 900 à 940 nm). L'absorption de la lumière à ces longueurs d'onde diffère de manière significative entre le sang chargé d'oxygène et le sang ne contenant pas d'oxygène.

L'hémoglobine oxygénée absorbe plus de lumière infrarouge et laisse passer plus de lumière rouge. L'hémoglobine désoxygénée laisse passer plus de lumière infrarouge et absorbe plus de lumière rouge.

Le capteur comporte une diode émettrice de lumière et de l'autre côté un récepteur de la lumière qui a traversé les tissus.

Evolution physiologique de la saturation en oxygène chez le nouveau-né :

1 mn	60%-65%
2 mn	65%-70%
3 mn	70%-75%
4 mn	75%-80%
5 mn	80%-85%
10 mn	85%-95%

Tableau 04 : Evolution physiologique de la saturation en oxygène chez le nouveau-né.

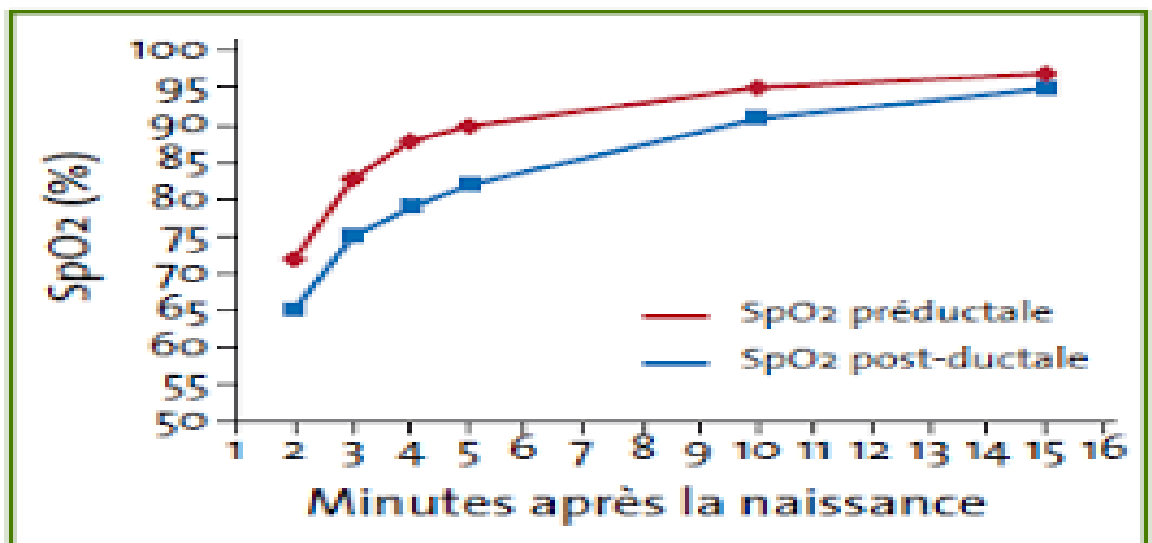


Figure 12 : Evolution physiologique de la saturation en oxygène chez le nouveau-né.

Pendant la période fœtale, la SaO₂ est de 50%-60% et la PaO₂ autour de 25 mm Hg, chez le nouveau-né à terme la SaO₂ est d'environ 70% à la première minute de vie et la SpO₂ monte à 90% 5-7 minutes après la naissance par voie basse et 7-9 minutes après une naissance par césarienne.

Intérêt du dépistage des CCC :

La cardiopathie congénitale est la malformation congénitale la plus répandue, avec une prévalence de 8- 10 cas sur 1000 naissances vivantes. les CCC sont définies par des lésions plus graves, souvent canal-dépendantes, qui requièrent une intervention en début de vie pour profiter d'un pronostic optimal (tableau 05). [62,63,64]

<p>Lésions habituellement accompagnées de cyanose</p> <ul style="list-style-type: none">- Hypoplasie du cœur gauche- Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact- Retour veineux pulmonaire anormal total- Tétralogie de Fallot- Transposition des gros vaisseaux- Atrésie tricuspide- Tronc artériel
<p>Lésions parfois accompagnées de cyanose</p> <ul style="list-style-type: none">- Coarctation de l'aorte- Ventricule droit à double issue- Anomalie d'Ebstein- Arc aortique interrompu- Cœur univentriculaire

Tableau 05 : Les lésions qui peuvent être dépistées par saturométrie.

Il demeure essentiel de diagnostiquer les CCC rapidement, car si on tarde, la morbidité, la mortalité et les incapacités s'aggravent [64]. Selon une étude réalisée aux États-Unis, 30 % des cas de CCC sont diagnostiqués plus de trois jours après la naissance, alors qu'une étude du nord de l'Angleterre signale que 25 % des cas de CCC sont diagnostiqués après leur sortie de l'hôpital [65,66].

Dans une étude effectuée en Suède, 5 décès sur 100000 naissances vivantes sont attribuables à une CCC non dépistée [43]. Par ailleurs, un sondage ponctuel du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) a révélé que 36 % des répondants avaient été témoins de CCC à présentation tardive, et que 52 % d'entre eux se rappelaient que ces cas avaient exigé une réanimation [67].

Toutes les cardiopathies critiques diagnostiquées en Nouvelle-Zélande entre 2006 à 2010 ont été répertoriées, et ont été analysées, le timing du diagnostic par rapport à la sortie de maternité et l'évolution jusqu'à l'âge de 1 an. [68]

Cette étude a trouvé que le diagnostic des cardiopathies congénitales critiques a été réalisé après la sortie de maternité dans 20 % des cas, et dans 51 % des cas pour les cardiopathies non critiques. [68]

La mortalité était de 18 % pour les critiques et de 8 % pour les non critiques, la mortalité était plus faible en cas de diagnostic précoce pour les cardiopathies critiques, 16 % si le diagnostic est précoce contre 27 % si le diagnostic est tardif et ceci surtout pour la TGV et les obstructions du cœur gauche. [68]

La faible sensibilité de l'échographie prénatale a limité son utilité en matière de dépistage. Au CANADA entre 2007 et 2010, seulement 50 % des nouveau-nés de l'Alberta qui ont dû être opérés avant l'âge d'un an à cause d'une CCC, avaient été diagnostiqués avant la naissance. Ce taux de dépistage était semblable à ceux obtenus dans de vastes études menées aux États-Unis et au Royaume-Uni. Dans l'ensemble, le taux de dépistage s'améliore, mais il dépend des compétences régionales et d'autres facteurs médiateurs. [66, 69,70]

Il se peut que l'examen physique donne des résultats limités liés à l'examineur, De plus, avant la sortie de la maternité, certains types de CCC ne présentent pas de caractéristiques cliniques, sous forme de souffle, de cyanose, de tachypnée ou de respiration laborieuse, par exemple [62]. D'après une étude Norvégienne, celui-ci ne permettait de déceler que 77 % des CCC avant la sortie des nouveau-nés dans les hôpitaux ou la saturométrie n'est pas pratiquée. [68]

La saturométrie peut dépister des degrés de cyanose autrement indécélables en clinique. C'est pourquoi il faudrait l'ajouter à l'échographie prénatale et à l'examen physique du nouveau-né pour réduire les lacunes liées au diagnostic de CCC [40].

Dans une vaste étude multicentrique réalisée en Suède, les hôpitaux ont déclaré que la saturométrie avait une valeur prédictive positive sept fois plus élevée que l'examen physique (20,69 % comparativement à 3,06 %) et un rapport de vraisemblance beaucoup plus élevé pour déceler la CCC (344,8 par rapport à 32,4) [43]. Grâce à l'ajout de la saturométrie à l'échographie prénatale et à l'examen physique du nouveau-né, la sensibilité atteint de 82 % à 92 %. [34,43]

Performance de l'oxymétrie de pouls :

La saturométrie est une intervention sécuritaire, non invasive, facile à exécuter et largement accessible. Dans une analyse systématique regroupant 229421 nouveau-nés, la spécificité élevée (99,9 %) et la sensibilité modérément élevée (76,5 %) de ce test ont été démontrées [4]. Des études en provenance des États-Unis et du Royaume-Uni indiquent également que la saturométrie a une incidence positive sur les coûts de dépistage des CCC. [43, 72,73]

Les résultats anormaux de la saturométrie, et particulièrement ceux qui sont faussement positifs (FP), peuvent contribuer à déceler d'autres causes d'hypoxémie, y compris des infections et des troubles respiratoires graves qui nécessitent une intervention [74].

Il est important de préciser que la saturométrie ne peut déceler tous les patients atteints d'une CCC, certes le taux de résultats faussement négatifs est faible, puisque dans une méta-analyse, ce type de résultats n'est signalé que chez 33 cas sur 229421 nouveau-nés (0,014 %) soumis au dépistage [4] mais il faut savoir qu'il existe des CC difficiles à diagnostiquer indépendamment du mode de dépistage comme la coarctation de l'aorte donc il est essentiel de procéder à une évaluation fiable des pouls fémoraux pendant la période néonatale.

La portée potentielle de la saturométrie est comparable à celles de pratiques de dépistage plus établies chez le nouveau-né. En effet, les CCC sont aussi courantes chez les nouveau-nés que la mucoviscidose (0,5 cas sur 1000 naissances), le déficit auditif (un à trois cas sur 1000) et l'hypothyroïdie (un cas sur 4000).

De plus, les résultats FP de la saturométrie (entre 0,05 % et 0,5 %) sont semblables à ceux du dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (0,5 % à 4 %) et des troubles thyroïdiens chez les nouveau-nés (2 %), sinon plus faibles. [75]

Domaine d'application et conditions de réalisation :

La procédure s'adresse à l'ensemble des maternités quel que soit leur type.

Conditions du test : enfant calme, mais pas en sommeil profond, température normale, pas sous photothérapie avec une fréquence cardiaque > 100/min et si possible en présence des parents après avoir obtenu un consentement oral de leur part.

Tous les nouveau-nés qui sont à terme ou peu prématurés devraient être systématiquement soumis au dépistage. La stéthométrie n'a pas fait l'objet d'études convenables chez les nouveau-nés prématurés ni à l'USIN pour établir des valeurs seuils normales et anormales. La saturométrie est un mode de surveillance important chez les nouveau-nés présentant des signes de CC, tels qu'un souffle cardiaque organique ou d'autres problèmes cardiaques.

La saturométrie peut être exécutée en tout temps après la naissance, mais elle est recommandée chez les nouveau-nés âgés de 24 à 36 heures. Une méta-analyse a révélé des taux de dépistage FP de 0,05 % après l'âge de 24 heures (Versus 0,50 % avant 24 heures), sans répercussion significative sur la sensibilité [4]. Ce décuplement des résultats FP pourrait avoir des conséquences importantes sur l'utilisation des ressources, surtout lorsqu'il faut recourir aux services de transport pour avoir accès à des soins en cardiologie.

Choix du saturomètre :

Plusieurs marques de saturomètres sont disponibles, mais celles plus récentes offrent une technologie plus performante adaptée au nouveau-né.

Le saturomètre de troisième génération MASSIMO radical 7 est considéré comme étant le plus performant, car adapté à un membre en mouvement et au site de prise où il y a un bas débit de perfusion ; situation qu'on retrouve chez le nouveau-né avec cardiopathie congénitale.

Ce saturomètre a été validé par toutes les études de dépistage et nous l'avons utilisé dans notre étude. [76,77]

Protocole de dépistage :

Plusieurs études ont évalué la rentabilité du dépistage par la mesure de la saturation en oxygène aboutissant à l'adoption en 2011 du protocole proposé par Kemper et al [58] et sa généralisation progressive dans tous les pays, au niveau des maternités, [78,79] des unités de soins intensifs néonatales [80] et même des naissances à domicile.

Le protocole propose la mesure de la saturation en oxygène en utilisant un saturomètre validé au niveau de la main droite «pré-ductal» et un pied «post-ductal».

Une saturation > 95 % est considérée comme normale.

Une saturation inférieure à 90 % est considérée anormale et indique la réalisation d'une échographie cardiaque.

Si la saturation est entre 90 % - 94 % ou une différence de plus de 3 % entre membre supérieur et membre inférieur la mesure doit être répétée après 1-2 h, puis considérée anormale si elle persiste basse et indique donc la réalisation d'une échographie cardiaque. [58]

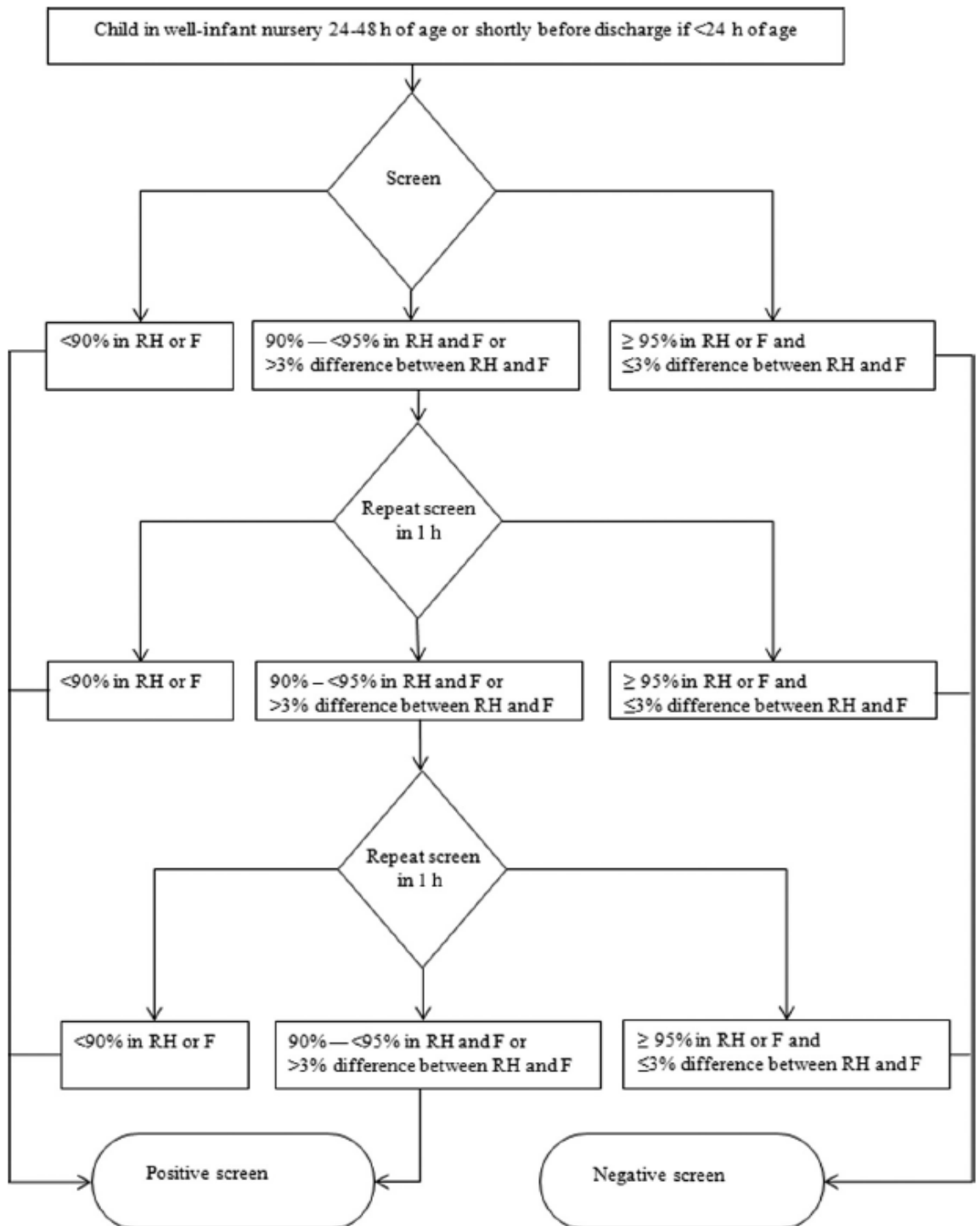


Figure 13: Protocole de dépistage des cardiopathies congénitales par la saturation en oxygène selon Kemper et al adopté en 2011. [58] (Annexe 3)

La méta-analyse Cochrane réalisée par Plana MN et al en 2018 a analysé différents aspects de l'utilisation de la saturation en oxygène dans le dépistage des cardiopathies congénitales critiques. [81]

Vingt et un (21) études ont été incluses [82,83] parmi 3415 publications correspondant à un échantillon global de 457 202 nouveau-nés. Plusieurs paramètres ont été analysés :

La sensibilité globale était de 76,3 % avec un intervalle de 69,5 % - 82,0 % tandis que la spécificité était de 99,9 % avec un intervalle de 99,7 % - 99,9 % avec un taux de faux positif de 0,14 %.

Ces résultats confirment que la mesure de la saturation en oxygène a une spécificité élevée et une sensibilité modérée avec un faible taux de faux positifs, ce qui la rend un très bon outil de dépistage des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né asymptomatique.

Le taux de faux positifs est plus bas lorsque le dépistage est réalisé après 24 heures : 0,06 contre 0,42 avant 24 heures ce qui s'explique par la disparition des désaturations d'origine respiratoire ou infectieuse.

Le timing du dépistage a été analysé, dans onze études après 24 heures et les 08 autres avant 24 heures de vie.

- Après 24 heures la sensibilité était de 73,6 % et la spécificité de 99,9 %.
- Avant 24 heures la sensibilité était de 79,5 % et la spécificité de 99,6 %.

Ceci confirme que le timing de réalisation du dépistage ne retentit pas sur la spécificité, mais par contre le taux de faux positifs est moindre lorsque le dépistage est réalisé après 24 heures de vie. [84]

Le site de prise de la saturation a aussi été analysé, 11 études ont utilisé seulement le pied « post-ductale » et ont conclu à une sensibilité de 81,2 % et une spécificité de 99,9 % avec un taux de faux positifs de 0,13 %.

Huit études ont utilisé une prise pré-ductale et post-ductale la sensibilité était de 71,2 % et la spécificité de 99,8 % avec un taux de faux positifs de 0,17 %.

Il n'y avait pas de différence significative dans la sensibilité ni dans la spécificité lorsque la saturation était prise au niveau du pied seulement ou au niveau du pied et de la main droite.

Au total, cette méta analyse a conclu que la mesure systématique de la saturation en oxygène est un outil très fiable dans le dépistage des cardiopathies congénitales, cette mesure doit être réalisée au niveau du membre inférieur à 24 heures de vie ce qui permet d'orienter la réalisation de l'échographie cardiaque pour poser le diagnostic avant la sortie de maternité.

Cette méta analyse s'est concentrée par contre sur le nouveau-né à terme indemne de toutes pathologies respiratoire ou infectieuse. Ce qui a posé le problème du prématuré et du nouveau-né hospitalisé en réanimation néonatale pour plusieurs pathologies qui peuvent être cause de désaturation.

En 2017, une étude multicentrique importante menée par Alice Gong et al. a analysé les particularités du dépistage de 4621 nouveau-nés hospitalisés en soins intensifs au niveau de 13 unités de réanimation néonatale au Texas. [85]

Cette étude a conclu que la présence de pathologies pulmonaires et la saturation plus basse physiologiquement chez le prématuré aboutit à un taux de faux positifs élevé à 2,3 %.

Le dépistage par la saturation en oxygène des cardiopathies congénitales a prouvé son efficacité et son acceptabilité par les parents qui trouvent plus d'assurance surtout dans les situations de sortie précoce de la maternité et a même été intégré dans les naissances à domicile dans plusieurs pays. [86,87]

5-3-3 Gold standard : l'échographie cardiaque

L'échocardiographie est d'un apport essentiel dans le domaine des cardiopathies congénitales, Elle a en effet l'énorme avantage d'être totalement non invasive et de pouvoir être réalisée, et éventuellement répétée, quels que soient l'âge, le poids et l'état clinique du patient. Les jeunes enfants ont la particularité d'être constamment très échogènes, du fait de la faible épaisseur de leur paroi thoracique, ce qui permet d'utiliser dans cette population des transducteurs de haute fréquence, et donc d'obtenir une définition d'imagerie supérieure à celle obtenue chez l'adulte.

- **Echographie bidimensionnelle**

L'échocardiogramme bidimensionnel (écho 2D) donne l'approche la plus immédiate de l'imagerie cardiaque. L'image dynamique du cœur est visualisée sur l'écran en temps réel. Une dérivation d'électrocardiogramme permet le repérage temporel des images.

Il est indispensable de pratiquer, en échocardiographie, une analyse systématique du cœur segment par segment, surtout en cas de cardiopathie complexe. On devra donc définir le situs viscéroatrial, la morphologie ventriculaire et les connexions auriculoventriculaires, la morphologie, la position des gros vaisseaux et les connexions ventriculoartérielles.

L'exploration morphologique bidimensionnelle est utilement complétée sur le plan fonctionnel et morphométrique par l'échographie en mode TM et Doppler.

- **Mode TM**

L'échocardiogramme TM (« time-motion », ou « temps mouvement »), qui est le mode le plus anciennement utilisé, est toujours en usage et permet la mesure de la taille des cavités cardiaques, de l'épaisseur des parois en diastole et en systole. De ces mesures, des indices de fonction systolique ventriculaire gauche peuvent être déduits.

- **Doppler pulsé, continu et couleur**

Ils fournissent des renseignements précis sur de nombreux paramètres hémodynamiques et ont, de ce fait, réduit considérablement l'indication des explorations invasives dans les cardiopathies congénitales. Cet apport du doppler s'explique aisément du fait de la grande diversité des flux sanguins anormaux dans les malformations cardiaques.

- Flux de sténoses

Il est possible de mesurer avec précision les vitesses et donc les gradients : gradient de sténose aortique, de sténose pulmonaire, de coarctation de l'aorte, etc. La mesure après réalisation d'un traitement permet de connaître instantanément le résultat.

- Flux de régurgitation

Leur identification est grandement aidée par le doppler à codage couleur. Il permet également l'estimation précise des pressions interventriculaires (pression systolique du ventricule droit à l'aide d'une insuffisance tricuspide). Le doppler à codage couleur peut fournir des renseignements d'ordre semi-quantitatif sur le volume des régurgitations.

- Flux de shunt

Là encore, c'est le doppler à codage couleur qui renseigne instantanément sur la présence d'une ou plusieurs communications anormales: communication interventriculaire, naissance anormale d'une coronaire à partir du tronc artériel pulmonaire.

• **Le doppler tissulaire**

Complète ces informations par l'étude des vitesses pariétales (vitesse de mouvement des parois) intra myocardiques reflétant le travail mécanique du cœur.

L'examen se termine avec un « coup d'œil » pour vérifier la présence du thymus, la taille et les flux de l'aorte abdominale et l'absence d'anomalie vasculaire intracérébrale en transfontanelle.

- **Incidences réalisées**

Elles peuvent être multipliées, augmentant ainsi les performances de l'examen. Chez le nouveau-né, les voies sous-costale ou sous-xiphoidienne et supra sternale sont particulièrement intéressantes, du fait de la proximité du transducteur et des structures à explorer.

La plupart des cardiopédiatres utilisent la voie sous-costale « retournée », avec image inversée de bas en haut, donc remise dans le sens anatomique, ce qui simplifie considérablement l'interprétation des images, notamment en cas de cardiopathies complexes ou d'anomalies de position.

PARTIE PRATIQUE

OBJECTIFS

1- Objectif principal :

L'objectif principal de cette étude est d'établir la prévalence des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né au niveau de la maternité de l'EHS Mère –Enfant de Tlemcen par oxymétrie de pouls.

2- Objectifs secondaires :

- Déterminer les facteurs de risque incriminés dans la survenue des cardiopathies congénitales.
- Tester la performance de l'oxymétrie de pouls dans le diagnostic des cardiopathies congénitales critiques chez les nouveau-nés.
- Préciser le taux de détection des cardiopathies congénitales par oxymétrie de pouls.
- Etudier la faisabilité du dépistage par oxymétrie de pouls dans notre contexte.
- Intégrer le dépistage par oxymétrie de pouls dans l'examen systématique du nouveau-né avant la sortie de la maternité.
- Elaborer des recommandations pour le diagnostic précoce des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né en vue d'une prise en charge rapide.

MATÉRIELS DE L'ÉTUDE

1- Population de l'étude :

1-1- Critères d'inclusion :

Tous les nouveaux-nés vivants asymptomatiques d'âge gestationnel \geq à 35 SA, nés au niveau de la maternité de l'EHS Mère-Enfant de Tlemcen.

1-2- Critères d'exclusion :

Les nouveaux-nés malades nécessitant un transfert vers le service de néonatalogie de l'EHS ainsi que les prématurés d'âge gestationnel inférieur à 35 semaines.

2- Calcul de la taille de l'échantillon

La taille de l'échantillon a été calculée en tenant compte de l'objectif principal sachant que la prévalence théorique des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né est entre 4 et 10 pour 1000.

Nous avons choisi une valeur de 4/1000 soit $\pi=0.004$ pour un risque $\alpha=5\%$ donc niveau de confiance $\beta=1,96$ et une marge d'erreur $\mu=0,025\%$.

La taille de l'échantillon « n » :

$$n > 1.96^2 \times 0.004 \times 0.996 / 0.00252 = 3688$$

Donc la taille de notre échantillon est estimée à 3688 nouveau-nés.

L'étude a été réalisée sur 4943 nouveau-nés.

3- Moyens de l'étude :

3-1- Le personnel :

Le personnel en charge pour la réalisation du test de dépistage était l'enquêteur principal médecin spécialiste en pédiatrie secondé par les résidents en pédiatrie formés pour et affectés au niveau la maternité de l'EHS mère –enfant de Tlemcen.

Cardiologue pour la réalisation de l'échographie cardiaque.

3-2- Equipement :

Oxymètre de troisième génération utilisé pour le dépistage des cardiopathies congénitales du nouveau-né, adapté au membre en mouvement et au site avec bas débit cardiaque, de technologie Masimo SET, de marque radical -7 validé par les études d'expert [76,77].

- Appareil d'échographie cardiaque.



Figure 14 : Oxymètre de pouls Masimo radical-7.



Figure 15 : Déroulement du dépistage par oxymètre de pouls chez le nouveau-né.

MÉTHODES APPLIQUÉES

1- Type d'étude :

Il s'agit d'une étude mono centrique prospective et descriptive et analytique.

2- Lieu de réalisation de l'étude :

L'étude a été réalisée au niveau de la maternité de l'EHS Mère-Enfant de Tlemcen qui présente un taux de natalité moyen de 10000 naissances par an.

3- Durée de l'étude :

Le recrutement des nouveau-nés a été réalisé sur une durée de 06 mois du 01 octobre 2018 au 31 mars 2019, tous les jours de la semaine y compris les weekends et les jours fériés.

Une année a été nécessaire pour le suivi des nouveau-nés dont le dépistage par oxymétrie de pouls était négatif et une autre année pour la saisie des données et la rédaction.

4- Plan de travail :

4-1- Recrutement de la population :

Il s'est fait à l'occasion de l'examen clinique systématique à la maternité. L'examen clinique et le test de dépistage sont réalisés de manière systématique pour chaque nouveau-né par l'enquêteur principal médecin spécialiste en pédiatrie et les résidents en pédiatrie, en présence de la mère et généralement avant la 24^{ème} heure de vie et dans tous les cas avant sa sortie de la maternité.

4-2- Collecte des données :

Un questionnaire standardisé a été élaboré avec les différentes variables à étudiées, le recueil des données se fait en présence de la mère du nouveau-né après un consentement verbal éclairé.

Pour les mères qui ont accouché par voie basse : le recueil des données se fait en suite de couche.

Pour les mères césarisées : le recueil des données se fait en post opératoire, 24 heures après l'accouchement.

Le questionnaire : (Annexe 2) comprend :

Le nouveau-né :

- Les renseignements du nouveau-né.
- Les données de l'examen clinique.
- Facteurs de risque (sexe, gémellité, malformations associées, anomalie chromosomique)
- Les résultats de la mesure de l'oxymétrie de pouls.
- Compte rendu de l'exploration échographie cardiaque.
- Le diagnostic final (le type de la cardiopathie congénitale).

Les parents :

- Informations générales.
- Antécédents.
- Facteurs de risque (âge maternel, parité, maladies maternelles et médicaments, habitudes toxiques, exposition environnementales, stress)
- Les coordonnées : Demander plusieurs numéros de téléphone, adresse complète pour éviter les perdus de vue.

4-3- Les règles à respecter dans la réalisation du test :

- Dépistage dans les 48 premières heures de vie.
- Oxymètre sensible au mouvement avec ruban.
- Main droite et pied droit ou gauche en séquence.
- Test négatif si saturation $\geq 95\%$ et différence entre pied et main droite $\leq 3\%$.
- Test positif (Valeurs seuils utilisées) :
 - Saturation $< 90\%$.
 - Saturation $< 95\%$ aux deux extrémités à 03 reprises à une heure d'intervalle.
 - Différence $> 03\%$ entre pied et main droite à 03 reprises à une heure d'intervalle.

- L'échographie cardiaque était pratiquée dans les 24 heures ou dans un délai qui n'a jamais dépassé les 72 heures.
- Le dépistage était systématiquement associé à un examen clinique soigneux.

4-4- Déroulement du dépistage

Stratégie choisie pour l'étude: les stratégies de mise en œuvre du dépistage des cardiopathies congénitales critiques [58] (Annexe 3)

Le screening par oxymétrie de pouls a été réalisé chez tous les nouveau-nés répondant aux critères d'inclusion.

On a effectué le dépistage de manière systématiquement après l'examen clinique du nouveau-né.

Le test était fait dans les 48 premières heures de vie, au niveau de la main droite et du pied droit ou gauche en séquence, chez un nouveau-né qui était calme, dès que l'onde pulsatile devenait bonne, la valeur maximale de SpO₂ était reportée sur le questionnaire.

La mesure se faisait pendant 02 minutes au niveau de chaque membre, sachant qu'une valeur de SpO₂ $\geq 95\%$ était considérée comme normale.

Dans les situations où la valeur de SpO₂ était $< 95\%$ ou une différence $> 03\%$ entre membre supérieur et membre inférieur, notre attitude était la suivante:

- En cas de valeurs comprises entre 90 et 94% ou une différence $> 03\%$ entre le membre supérieur et le membre inférieur avec un examen clinique normal, on répétait la mesure de la SpO₂ une heure après.
- si la deuxième valeur était également inférieure à 95% ou une différence $> 03\%$ entre le membre supérieur et le membre inférieur on répétait le test pour la troisième fois une heure après.
- si la SpO₂ était également inférieure à 95% ou une différence $> 03\%$ entre membre supérieur et membre inférieur on posait l'indication d'un contrôle écho cardiographique.

- En cas de valeurs inférieures à 90% ou si des signes cliniques évocateurs d'une lésion cardiaque étaient présents (deuxième bruit cardiaque pathologique, suspicion de souffle organique, pouls périphériques difficilement palpables, signes d'insuffisance cardiaque, troubles du rythme), une échocardiographie était pratiquée rapidement et, le cas échéant, le nouveau-né était transféré en urgence au service de néonatalogie.
- Dans la situation où la SpO₂ était normale, on considérait qu'une anamnèse familiale positive ou un examen clinique évocateur de CC constituaient des indications de réalisation d'une échocardiographie.

4-5- Ethique :

Un consentement verbal éclairé de la mère a été réalisé dans tous les cas.

5- Analyse statistique et exploitation des données :

L'analyse des données à l'aide du logiciel SPSS version 21 a consisté à faire une description de la population d'étude par la moyenne (m) et son intervalle de confiance à 95% pour les variables quantitatives et par des pourcentages pour les variables qualitatives.

Une analyse bi-variée a consisté à croiser des variables.

Le test Khi-deux a été utilisé pour la comparaison des pourcentages et le test Fisher pour la comparaison des moyennes.

Enfin une analyse multi-variée a été réalisée sur le logiciel STATA 12 permettant de prendre en compte les facteurs de confusion, en ajustant sur les facteurs.

La mesure d'association a été l'Odds Ratio (OR) pour les régressions logistiques avec son intervalle de confiance à 95%.

La signification statistique a été retenue pour une valeur de p inférieur ou égale à 0,05.

RÉSULTATS

1- Partie descriptive

❖ Prévalence globale des cardiopathies congénitales

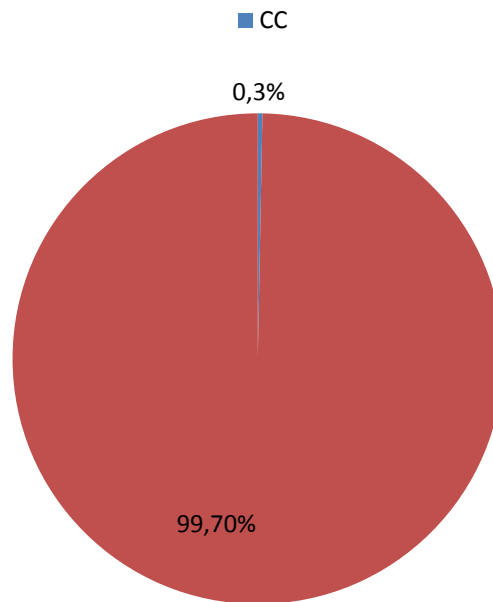


Figure 16: Prévalence des CC dans notre population de nouveau-nés.

Le nombre global de nouveau-nés présentant une cardiopathie congénitales est de 15 nouveau-nés soit une prévalence globale de 3 pour 1000 naissances « 15/4943 ».

❖ **Données générales de la population étudiée :**

▪ **La population des nouveau-nés :**

- **La répartition des nouveau-nés selon le sexe :**

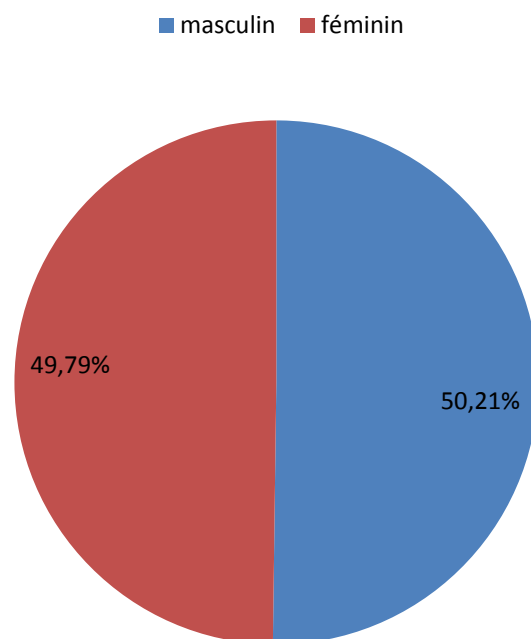


Figure 17: Répartition de la population des nouveau-nés selon le sexe

Sur les 4943 nouveau-nés inclus dans l'étude, nous avons dénombré 2482 nouveau-nés de sexe masculin (50,21%), 2461 nouveau-nés de sexe féminin (49,79%) avec un sex-ratio égal à 1.

- Terme de grossesse :

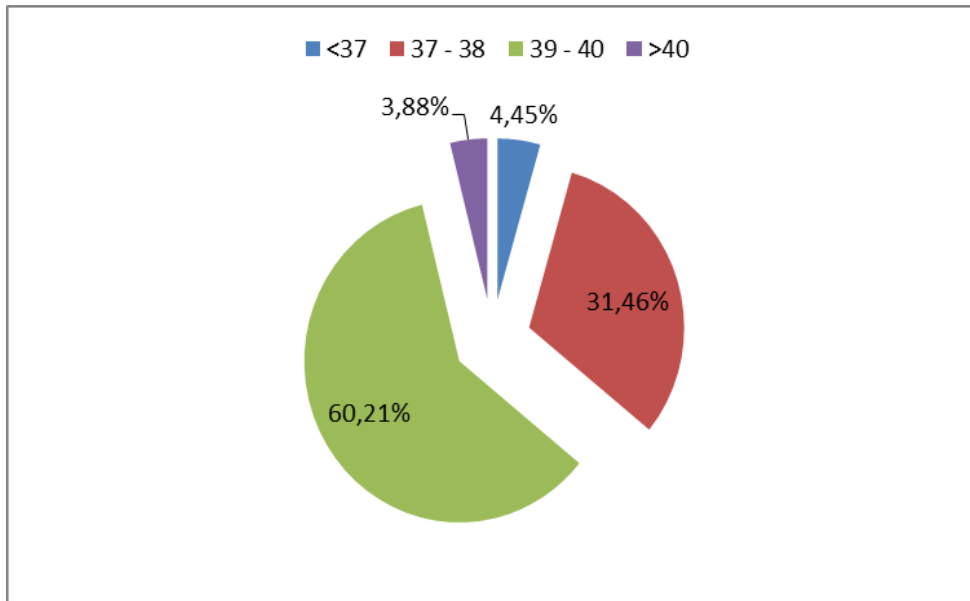


Figure 18 : Répartition des nouveau-nés selon le terme de grossesse.

L'Age gestationnel moyen était de 38,36 +/- 1,65 semaines d'aménorrhée, avec un intervalle de (35-42) SA.

- Type grossesse :

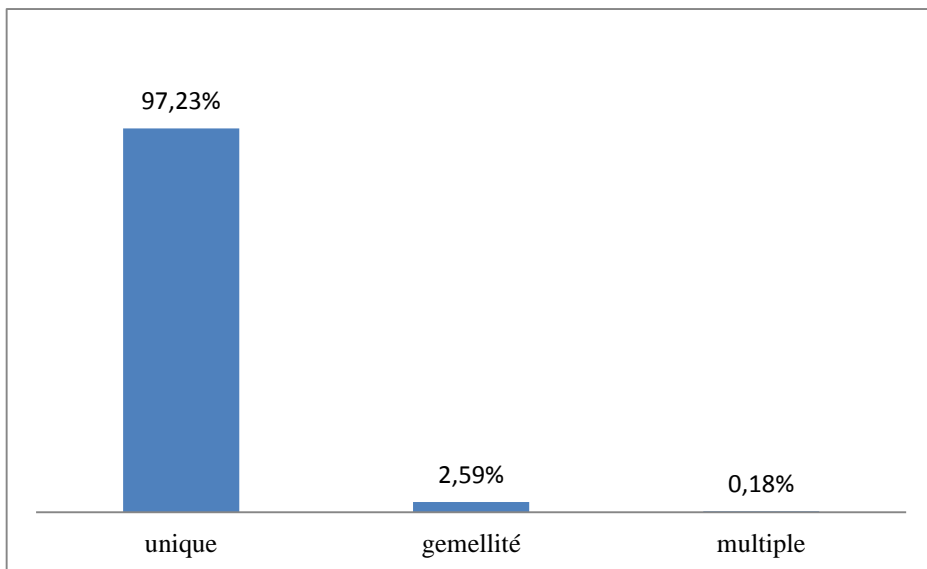


Figure 19 : Répartition des nouveau-nés selon le type de grossesse.

Les grossesses uniques représentaient 97,23% de l'ensemble des grossesses, le taux de gémellité était de 2,59% et celui des grossesses multiples de 0,18%.

- Poids des nouveau-nés :

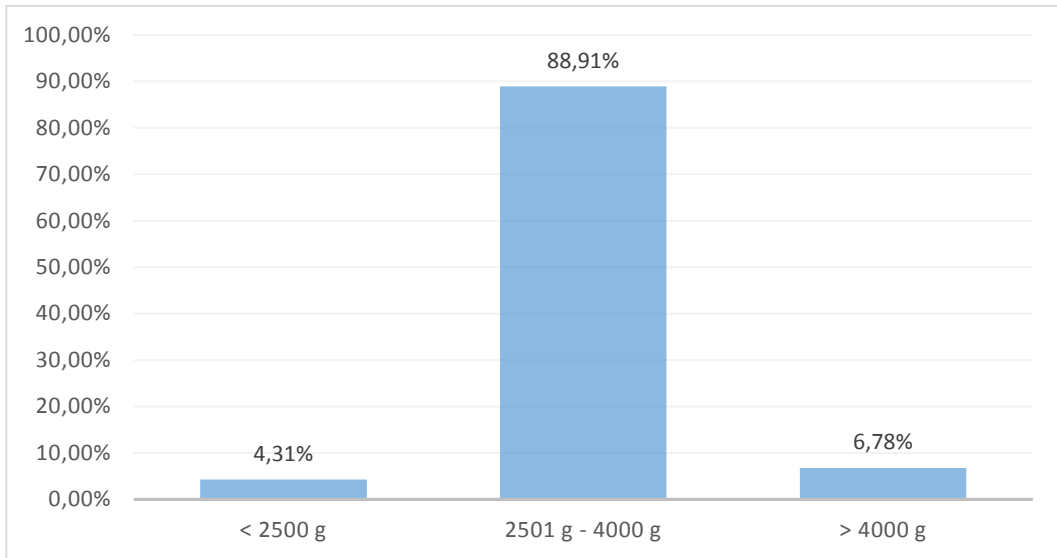


Figure 20: Répartition des nouveau-nés selon leur poids de naissance.

Le poids de naissance moyen dans notre population était de 3300+/-430g dans un intervalle de (1800-5000 g).

- Anomalie chromosomique :

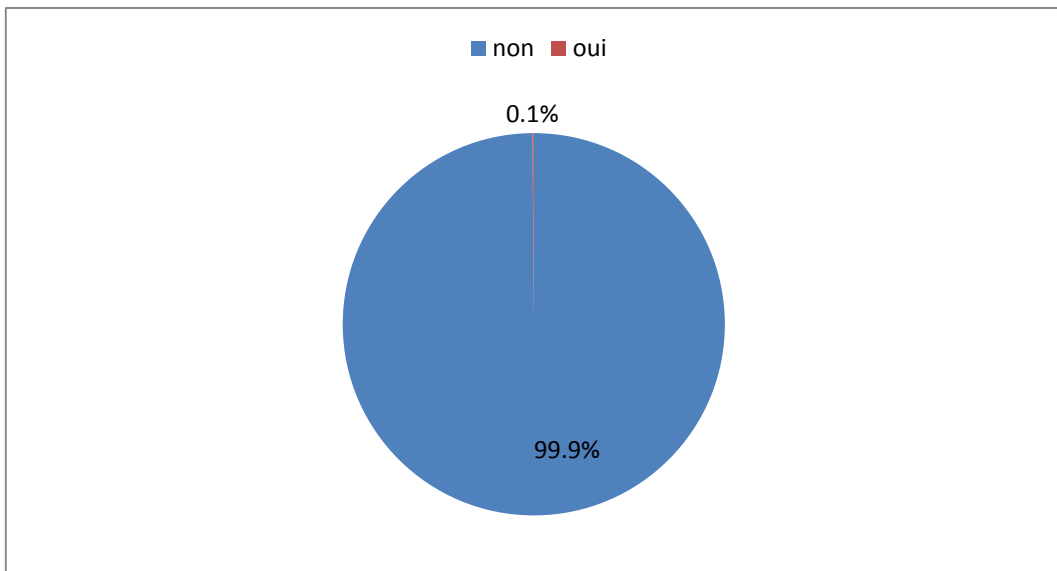


Figure 21: Effectif des nouveau-nés atteints d'une anomalie chromosomique.

Sur les 4943 nouveau-nés inclus dans l'étude, nous avons dénombré 05 nouveau-nés avec un faciès mongoloïde faisant suspecter une anomalie chromosomique, soit un pourcentage de 0.1%.

- Souffle cardiaque :

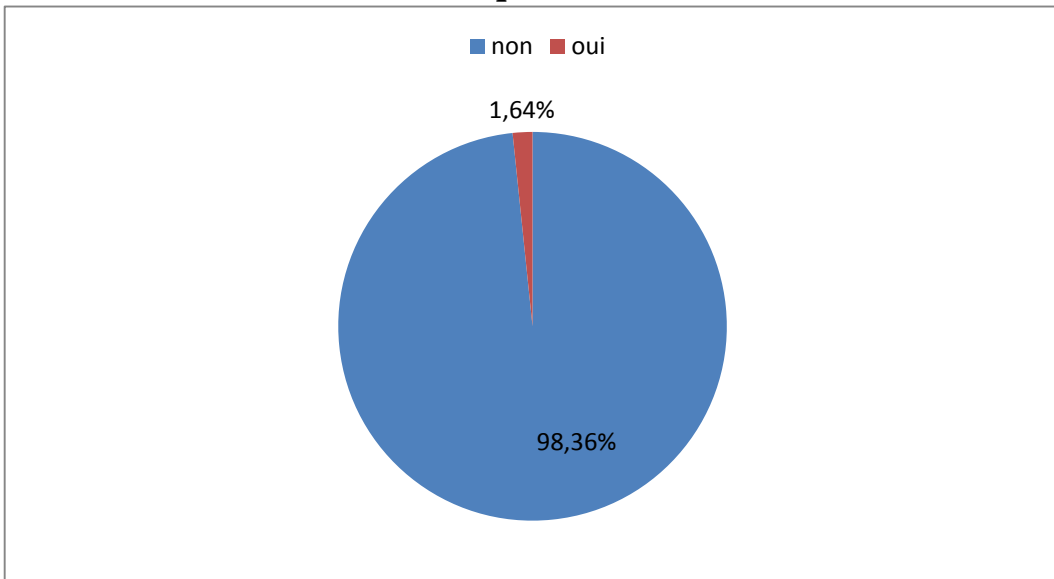


Figure 22: Nombre des nouveau-nés présentant un souffle cardiaque à l'auscultation

L'examen clinique systématique des 4943 nouveau-nés avait retrouvé un souffle cardiaque chez 81 nouveau-nés (0,6%). Parmi les 81 souffles retrouvés à l'auscultation, 09 étaient en faveur d'une CC (01 CIV, 02 CIA, 01 CIA+PCA, 03PCA, 02 T4F) alors que 72 nouveau-nés avaient un souffle sans CC (souffle fonctionnel).

- La consanguinité :

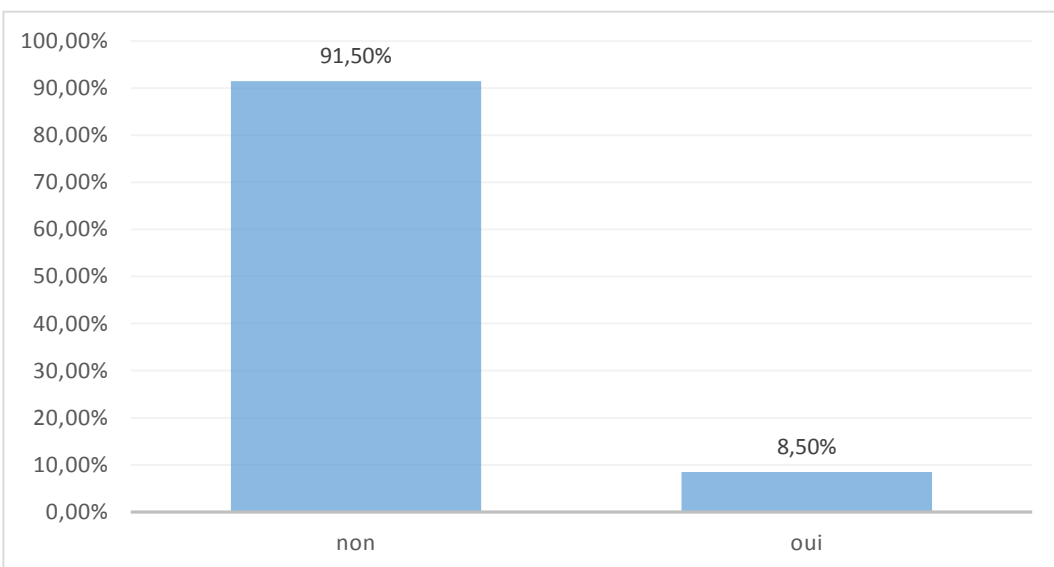


Figure 23 : Répartition de la population en fonction de la consanguinité
La consanguinité est faible dans notre population avec un taux global de 8,50%.

▪ **La population des mères :**

- **Age maternel :**

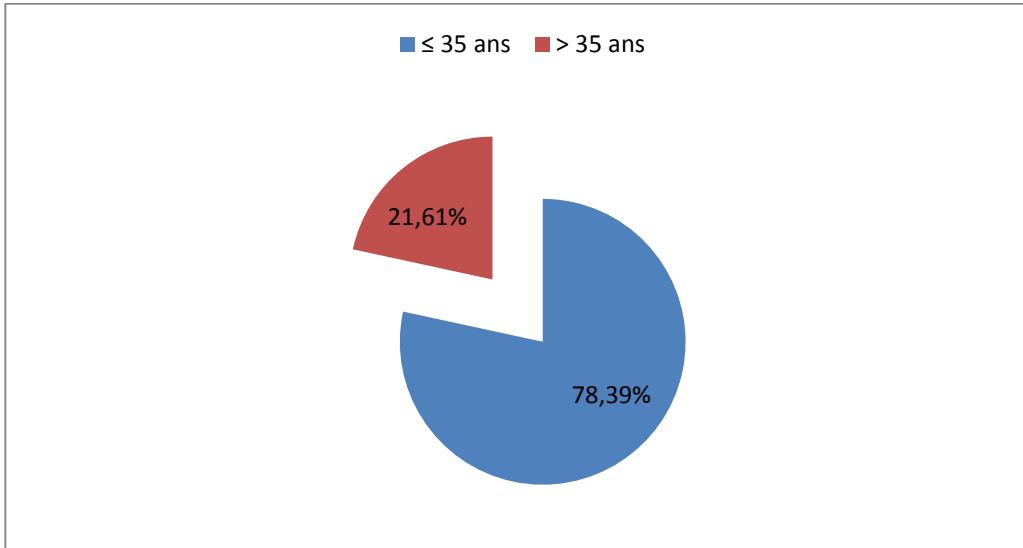


Figure 24 : Répartition de la population des mères selon l'âge

L'âge maternel moyen dans notre étude était de 27,22 ans avec un intervalle de 16 ans à 47 ans.

Le nombre de mères d'âge inférieur ou égal à 35 ans était de 3820 soit un pourcentage de 78,39%.

Le nombre de mères d'âge supérieur à 35 ans était de 1053 soit un pourcentage de 21,61%.

- **Parité :**

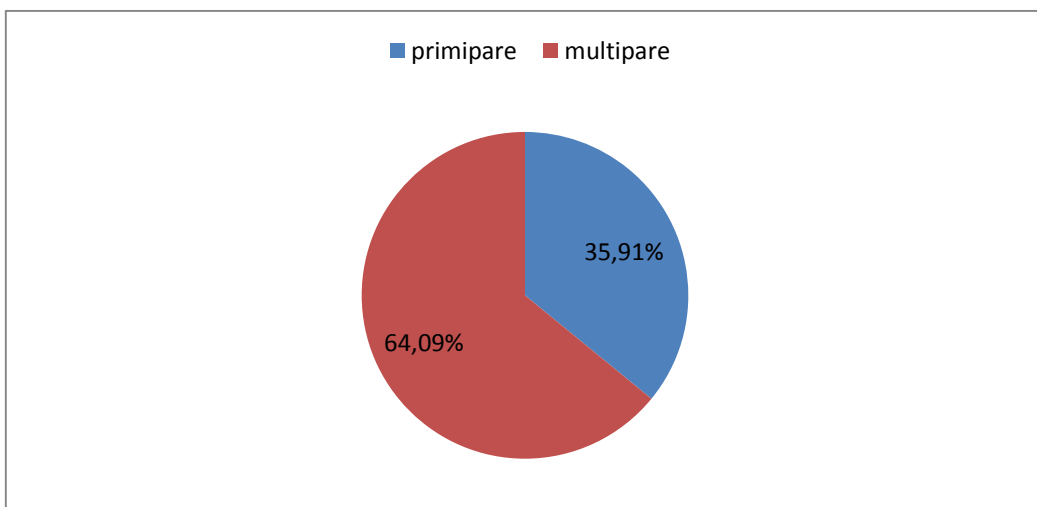


Figure 25: Répartition de la population des mères selon la parité.

Sur 4873 mères, 64,09% d'entre elles étaient multipares et 35% étaient primipares.

- **Maladies maternelles :**

- **Hypothyroïdie :**

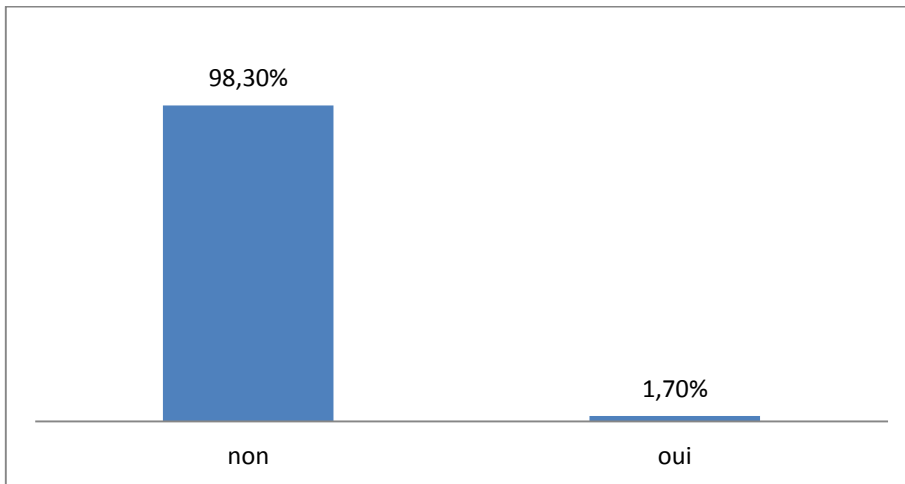


Figure 26 : Nombre des mères atteintes d'hypothyroïdie

Sur 4873 mères, 83 d'entre elles présentaient une hypothyroïdie soit un pourcentage de 1,70%.

- **Hypertension :**

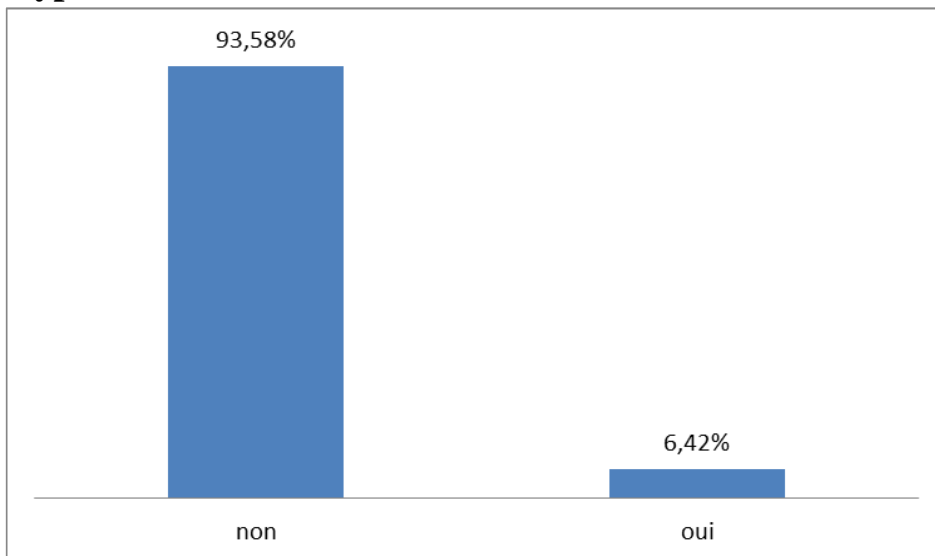


Figure 27 : Nombre des mères atteintes d'hypertension.

Sur 4873 mères, 313 d'entre elles présentaient de l'hypertension soit un pourcentage de 6,42%.

- Diabète:

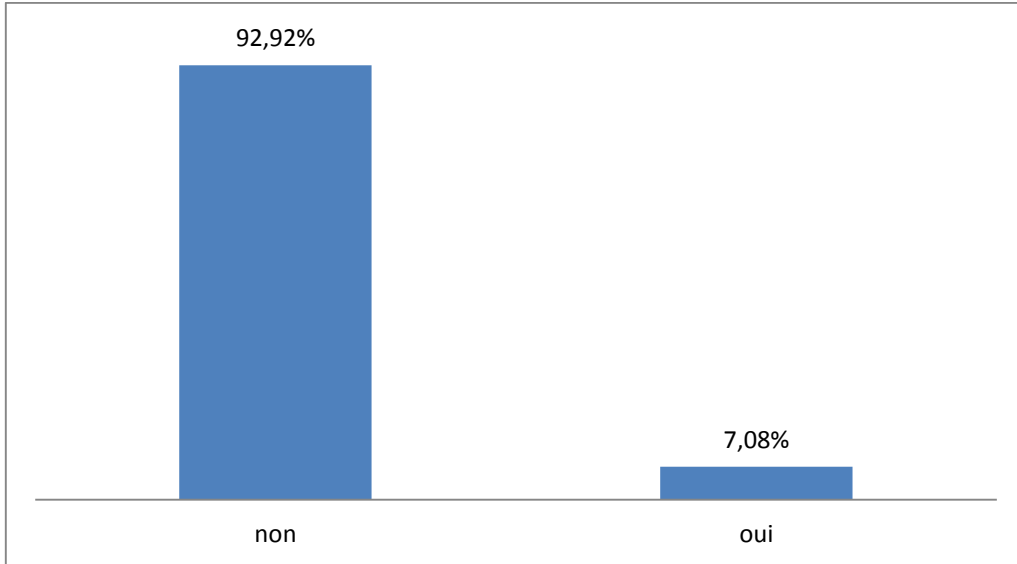


Figure 28 : Nombre des mères atteintes de diabète

Sur 4873 mères, 345 d'entre elles présentaient un diabète soit un pourcentage de 7,08 %.il s'agissait d'un diabète gestationnelle dans 86% des cas et pré gestationnelle chez 14%.

- Cardiopathie maternelle :

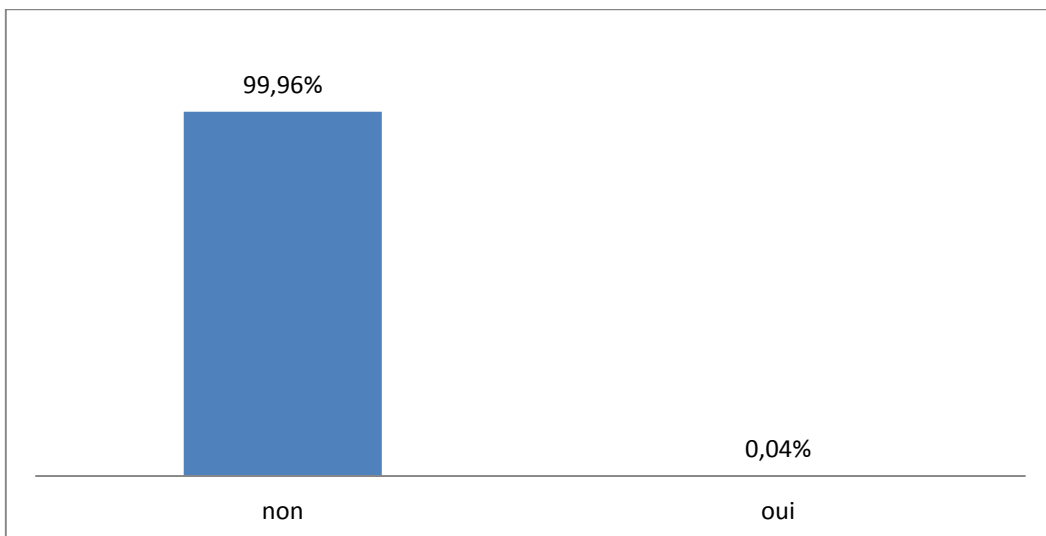


Figure 29 : Nombre des mères porteuses d'une cardiopathie

Sur 4873 mères, 02 d'entre elles présentaient une cardiopathie valvulaire acquise soit un pourcentage de 0,04 %.

- Rubéole maternelle :

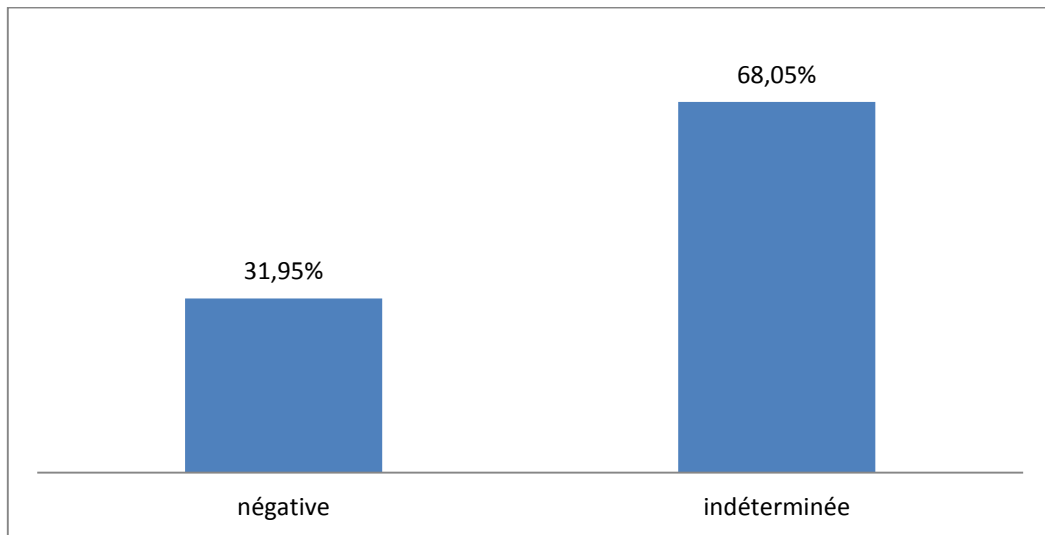


Figure 30 : Répartition des mères suivant les résultats du test sérologique de la rubéole

La sérologie rubéole était négative chez 31,95 % des mères et elle était indéterminée dans les cas restants soit un pourcentage de 68,05%.

❖ Résultats du dépistage par oxymétrie de pouls :

▪ Age du dépistage :

	nombre	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
≤ 24 h	4562	92,29%	92,29%	92,29%
> 24 h	381	7,71%	7,71%	100,00%
Total	4943	100,00%	100,00%	

Tableau 06 : Répartition des nouveau-nés en fonction de l'âge du dépistage.

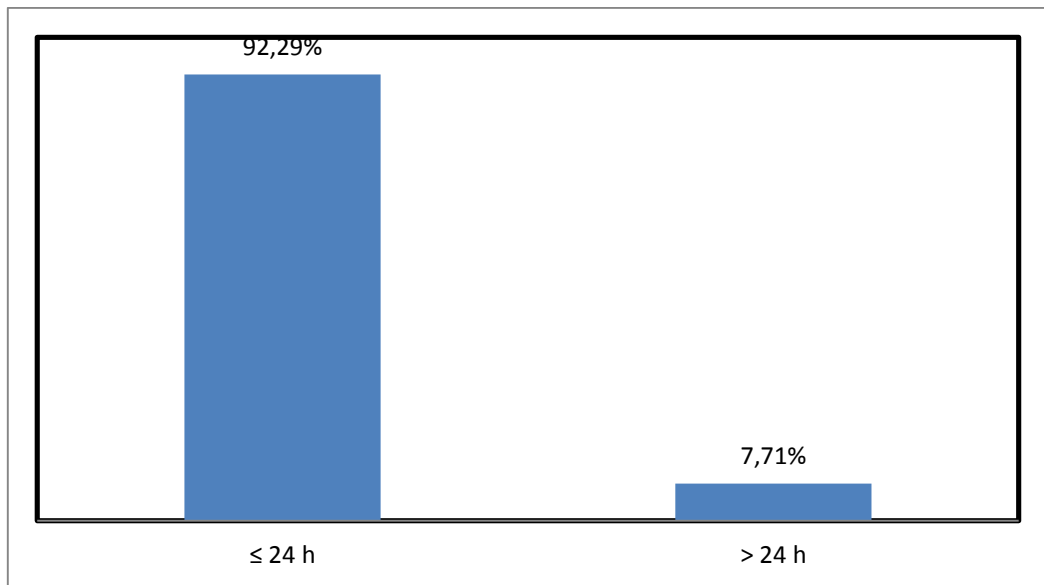


Figure 31 : Répartition des nouveau-nés en fonction de l'âge du dépistage.

L'âge moyen de la prise de la saturation était de 18,4 heures avec des extrêmes allant de 8 à 28 heures. Le dépistage avant la 24^{ème} heures de vie a concerné 92,29% des nouveaux nés et 7,71% ont été dépistés après 24heures de vie.

▪ **Test de dépistage :**

	nombre	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
test négatif	4934	99,80%	99,80%	99,80%
test positif	9	0,20%	0,20%	100,00%
Total	4943	100,00%	100,00%	

Tableau 07 : Répartition des nouveau-nés en fonction des résultats du dépistage.

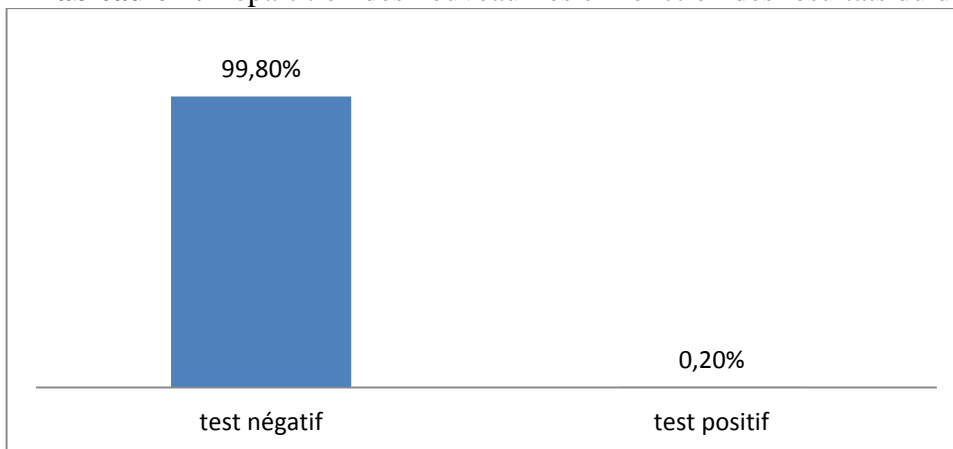


Figure 32 : Répartition des nouveau-nés en fonction des résultats du dépistage.

Sur les 4 873 mères de nouveau-nés interrogées pour la réalisation d'un dépistage, aucun refus n'a été enregistré.

Sur les 4 943 nouveau-nés testés, 4 934 nouveau-nés étaient négatifs au dépistage soit 99,80 % et 09 nouveau-nés étaient positifs au dépistage soit 0,20 % (7 vrais positifs et 2 faux positifs).

▪ **Les cardiopathies congénitales dépistées par la mesure de la saturation seule :**

Type de CC	Nombre	Saturation MI
TGV	1	80
CAV	2	90
CAV	1	85
T4F	1	80
VU	1	87
HCG	1	90
TOTAL	7	80-90%

Tableau 08 : Les cardiopathies congénitales dépistées par la mesure de la saturation seule.

Un test de dépistage positif impliquait la réalisation systématique d'une échographie cardiaque dont les résultats sont revenus en faveur d'une CC chez 07 nouveau-nés (01TGV, 03 CAV, 01 T4F, 01HCG, 01VU) avec des valeurs de saturation comprises entre 80-90%.

Deux nouveau-nés avaient une saturation basse avec une échographie cardiaque normale. Il s'agissait d'une infection materno-fœtale chez les deux nouveau-nés qui au moment de la mesure de la saturation étaient asymptomatiques.

- **Les cardiopathies congénitales dépistées par la combinaison de l'examen clinique et la mesure de la saturation :**

Type de CC	Clinique +test de dépistage
CIV	souffle
TGV	Test positif
HCG	Test positif
CAV	Test positif
T4F	Test positif
T4F	Souffle
VU	Test positif
CIA	souffle
PCA	souffle
PCA+CIA	souffle
TOTAL	15

Tableau 09 : Les cardiopathies congénitales dépistées par la combinaison de l'examen clinique et la mesure de la saturation

La combinaison de l'examen clinique et la mesure de la saturation avait fait augmenter le nombre des CC qui est passé de 08 cas à 15 cas puisque l'examen clinique était normal chez 07 nouveau-nées dont le test de dépistage était positif conduisant à la réalisation d'une échographie cardiaque revenant en faveur d'une CC (01TGV, 03 CAV, 01T4F ,01HCG, 01VU).

- **Le type des cardiopathies congénitales :**

Type de CC	Nombre
CIV	1
TGV	1
HCG	1
CAV	3
T4F	2
VU	1
CIA	2
PCA	3
PCA+CIA	1
TOTAL	15

Tableau 10 : Le type des cardiopathies congénitales.

Au terme de notre protocole, les CC retrouvées représentaient 0.3% de notre population donc une prévalence estimée à 3 pour 1000 naissances.

▪ **La Comparaison des deux groupes avec et sans cardiopathie congénitale :**

Paramètres / avec sans CC		Sans CC IC 95%	Avec CC IC 95%
Terme (SA)		38,65 (35-42)	38,60 (37-40)
Poids (g)		3158,25 (1600-5200)	3153,33 (2400-3900)
Age de dépistage (heure)		18,45 (8-28)	20,35 (16-22)
Sexe	masculin	2474 (50,05%)	08 (0,16%)
	Féminin	2454 (49,64%)	07 (0,14%)
	Sex-ratio	1	1,14
consanguinité	oui	411 (8,31%)	03 (0,06%)
	non	4517 (91,38%)	12 (0,24%)
Souffle cardiaque	Oui	72 (1,45%)	09 (0,18%)
	non	4856 (98,23%)	06 (0,16%)
Dépistage par oxymétrie de pouls	positif	02 (0,04%)	07 (0,14%)
	négatif	4933 (99,79%)	01 (0,02%)

Tableau 11 : La comparaison des deux groupes avec et sans cardiopathie congénitale

Pour le terme de grossesse, il n'y a pas de différence entre la moyenne des deux groupes.

Dans le groupe avec CC, Il s'agissait de grossesses à terme sauf un cas de prématurité à 36 semaines d'âge gestationnel.

Pour le poids, il n'y a pas de différence entre la moyenne des deux groupes.

Dans le groupe avec CC, 02 nouveau-nés présentaient un RCIU soit un pourcentage de 13,33% au sein de cette population.

Chez les nouveau-nés sans CC le sex-ratio était de 1 et pour ceux avec CC le sex-ratio était de 1,14 donc une légère prédominance masculine des cardiopathies congénitales.

On a constaté une prédominance féminine pour les cardiopathies bénignes (CIV, CIA, PCA) et une prédominance masculine pour les cardiopathies graves (TGV, T4F, VU, HCG).

La notion de consanguinité était retrouvée chez 03 nouveau-nés dans le groupe avec CC soit un pourcentage de 20% au sein de cette population.

2- Partie analytique :

❖ Etude des facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales :

variables	P	OR	IC 95%
Age maternel	10^{-3}	1,32	0,42-4,15
multiparité	0,004	2,24	0,63-3,25
Diabète chez la mère	$<10^{-3}$	5,03	2,59-10,88
HTA chez la mère	0,006	3,67	1,03-8,07
Hypothyroïdie chez la mère	$<10^{-3}$	2,16	1,25-4,03
consanguinité	0,009	2,54	2,08-3,52
Sexe masculin du nouveau-né	$<10^{-3}$	1,13	1,02-2,84

Tableau 12 : Les facteurs de risque identifiés dans notre population

Lors de notre analyse multi variée, sept facteurs ont été identifiés comme étant prédictifs de la survenue de cardiopathies congénitales :

- L'âge de la mère plus de 35 ans, le risque est multiplié par 1,32.
- La multiparité, le risque est multiplié par 2,24.
- Le diabète de la mère, le risque est multiplié par 5.
- L'HTA de la mère, le risque est multiplié par 3,67.
- L'hypothyroïdie de la mère, le risque est multiplié par 2,16.
- La consanguinité, le risque est multiplié par 2,54.
- Le nouveau-né de sexe masculin, le risque est multiplié par 1,13.

❖ **L'étude de la performance du test de dépistage : l'oxymétrie de pouls**

	CCC (notre série) IC 95%
Sensibilité (%)	87,50% (85,52-88,58)
Spécificité (%)	99,90% (99,50-99,98)
Valeur prédictive positive(%)	77,78%(75,52-80,25)
Valeur prédictive négative (%)	99,98%(99,95-99,99)

Tableau 13 : Valeur diagnostique et prédictive de notre test de dépistage

Dans notre étude, notre test a une sensibilité de 87,50% (85,52-88,58) et une spécificité de 99,90% (99,50-99,98) avec une valeur prédictive positive de 77,78% (75,52-80,25) et une valeur prédictive négative de 99,98% (99,95-99,99) pour un intervalle de confiance de 95%.

Il faut noter que pour les deux faux positifs, Il s'agissait d'une infection materno-fœtale et qui au moment de la mesure de la saturation étaient asymptomatiques.

Un faux négatif a été enregistré chez un nouveau-né ayant présenté un souffle à l'examen clinique ce qui a motivé l'indication de l'échographie cardiaque revenue en faveur d'une T4F.

Les vrais négatifs ont été suivis pendant une année durant laquelle aucun d'entre eux n'a été diagnostiqués comme porteur d'une cardiopathie congénitale.

❖ **L'intérêt de la mesure de la saturation en oxygène dans le diagnostic précoce des cardiopathies congénitales critiques : l'analyse des courbes ROC**

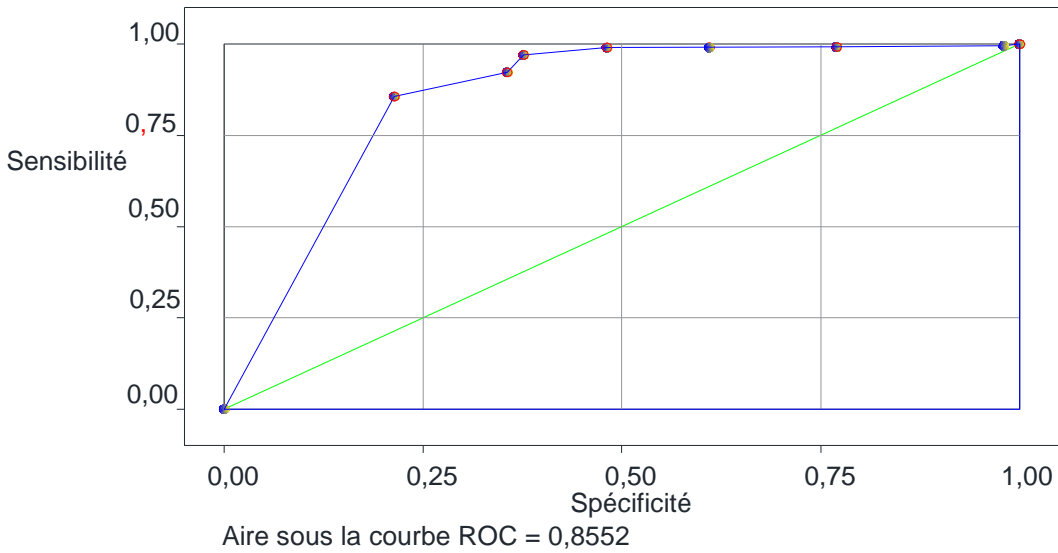


Figure 33: Courbe ROC saturation main droite

La prise de la saturation en oxygène au niveau de la main droite a permis de détecter les cardiopathies congénitales critiques avec une spécificité de 99,95% et une sensibilité de 85,52%.

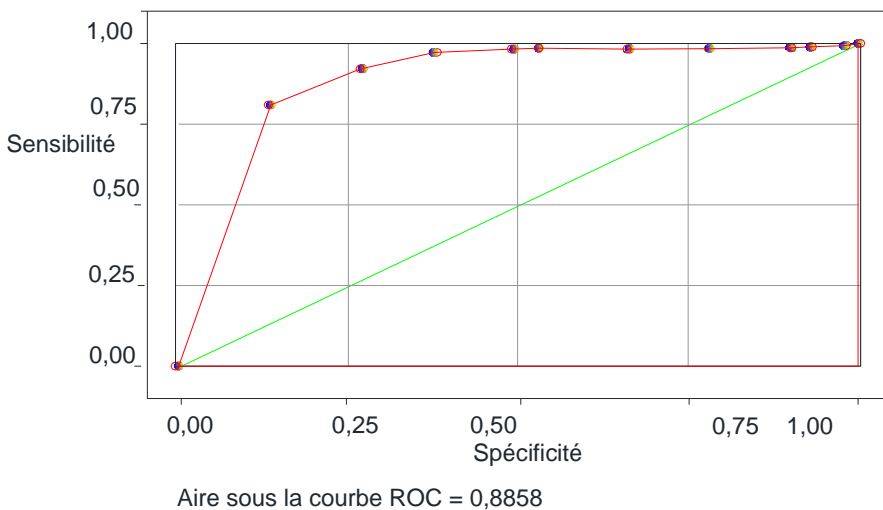


Figure 34 : Courbe ROC saturation du pied

La prise de la saturation en oxygène au niveau du pied a permis de détecter les cardiopathies congénitales critiques avec une spécificité de 99,98% et une sensibilité de 88,58%.

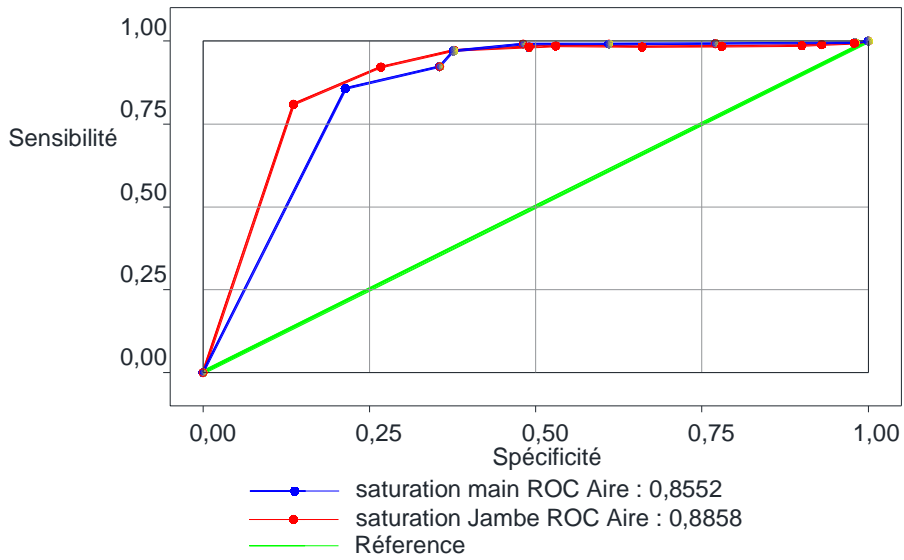


Figure 35 : Comparaison entre les deux courbes ROC main droite/pied

La comparaison des deux courbes ROC de dépistage par mesure de la saturation en oxygène au niveau de la main droite et le pied montre une superposition des deux courbes, cela signifie que les deux tests ont le même pouvoir de détection.

DISCUSSION

1- Prévalence globale des cardiopathies congénitales :

Les malformations congénitales, viables ou non, sont fréquentes : d'après la base de données EUROCAT, leur incidence en Europe est de 25,6 pour 1 000 naissances en 2017 (23,9 pour 1 000 naissances entre 2000 et 2005) [10,11]. En 2017, d'après EUROCAT, l'incidence des morts embryonnaires et fœtales avec malformation congénitale est de 0,5 pour 1 000 naissances ; celle des interruptions de grossesse, de 5,8 pour 1 000 naissances et celle des naissances vivantes, de 19,3 pour 1 000 naissances.[10]

L'incidence mondiale des CC est de 9,1 pour 1 000 naissances de 1995 à 2010 d'après une méta-analyse de Van der Linde et al [12]. Les CC représentent selon la base EUROCAT 30 % des malformations congénitales : en 2017 leur incidence est de 7,9 pour 1 000 naissances (8 pour 1 000 naissances de 2000 à 2005) [10,13]. En 2017, les morts embryonnaires et fœtales représentent 0,1 pour 1 000 naissances, les interruptions de grossesse 1,0 pour 1 000 naissances et les naissances vivantes 6,7 pour 1 000 naissances. [10]

La prévalence des CC à l'âge adulte est de 4 pour 1 000 adultes [14,15]. L'espérance de vie des patients atteints de CC augmente progressivement, avec l'amélioration des techniques diagnostiques et médico-chirurgicales. Cette évolution demande un suivi épidémiologique pour adapter les politiques de santé [9].

L'incidence des CC n'est pas la même selon les régions du monde [12,16]. Dans leur méta-analyse, Van der Linde et al observent une incidence de 9,3 pour 1 000 naissances en Asie, 8,2 pour 1 000 naissances en Europe et 6,9 pour 1 000 naissances en Amérique du Nord et la plus faible en Afrique 1,9 pour 1000 naissances. Ceci s'explique par la consanguinité élevée en Asie et la disponibilité du moyen diagnostic dans ces pays.

Il existe aussi des différences ethniques selon le type de CC : il y a plus de CC de type obstructif du ventricule gauche dans la population caucasienne et plus de CC de type obstructif du tractus pulmonaire dans la population asiatique [12,19].

L'étude d'Helen Dolk et al publiée en 2011 a analysé les données du registre européen des malformations congénitales EUROCAT entre 2000 et 2005 [13].

Pays	Le nombre des registres	Le nombre des naissances entre 2000 et 2005	Le nombre des cardiopathies congénitales	Prévalence des cardiopathies congénitales par 1000 naissances (IC 95%)
Autriche	1	62 667	960	15,32 (14,13-16,32)
Belgique	2	182 467	1212	6,64 (6,27-7,03)
Croatie	1	33 933	182	5,36 (4,61-6,20)
Danemark	1	32 003	291	9,09 (8,08-10,20)
France	3	343 715	2853	8,30 (8,00-8,61)
Allemagne	2	124 952	1457	11,66 (11,07-12,28)
Irlande	3	215 012	1423	6,62 (6,28-6,97)
Italie	3	431 727	2944	6,82 (6,58-7,07)
Malte	1	23 668	348	14,70 (13,20-16,33)
Pays-Bas	1	119 104	732	6,15 (5,71-6,61)
Norvège	1	346 838	3538	10,20 (9,87-10,54)
Pologne	1	206 170	2304	11,18 (10,72-11,64)
Espagne	2	194 234	1080	5,56 (5,23-5,90)
Suisse	1	42 874	576	13,43 (12,36-14,58)
Ukraine	1	25 835	201	7,78 (6,74-8,93)
Royaume-Uni	5	951 001	6497	6,83 (6,67-7,00)
Total	29	3 336 209	26 598	7,97 (7,88-8,07)

Tableau 14 : Prévalence des cardiopathies congénitales dans différents pays entre 2000 et 2005 [13]

Cette étude montre que la prévalence globale des cardiopathies congénitales varie d'un pays à un autre et cela s'explique par le type de méthodologie utilisée dans chaque étude sachant que certains paramètres retenus constituent de vrais biais comme le type de l'étude qui était majoritairement rétrospective et les moyens disponibles pour porter le diagnostic ainsi les pays qui ont développé le diagnostic anténatal et l'interruption volontaire de grossesses ont des chiffres bas.

Tandis que les études faites dans des maternités de niveau trois qui reçoivent les suspicions anténatales de cardiopathies congénitales ont des chiffres plus élevés.

En Algérie, un travail paru en 2020 réalisée dans le cadre d'une thèse qui a étudié la prévalence des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né au niveau de la maternité de l'hôpital central de l'armée en réalisant un dépistage systématique par échographie cardiaque retrouve une prévalence globale de 28 pour 1000. [88]

A partir de toutes ces données épidémiologiques, nous avons voulu étudier la prévalence réelle des cardiopathies congénitales.

Nous avons opté pour une étude prospective et descriptive réalisée chez le nouveau-né avant sa sortie de la maternité couplant un examen clinique complet à un dépistage par oxymétrie de pouls.

La taille de l'échantillon a été calculée en tenant compte de l'objectif principal sachant que la prévalence théorique des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né est entre 4 et 10 pour 1000.

Nous avons choisi une valeur de 4/1000 soit $\pi=0.004$ pour un risque $\alpha=5\%$ donc niveau de confiance $\beta=1,96$ et une marge d'erreur $\mu=0,025\%$

Donc la taille de notre échantillon est estimée à 3688 nouveau-nés et l'étude a été réalisée sur 4943 nouveau-nés.

Le nombre global de nouveau-nés présentant une cardiopathie congénitales est de 15 nouveau-nés soit une prévalence globale de 3 pour 1000 naissances « 15/4943 ».

Comparativement à nos résultats, l'étude menée par l'équipe d'Andrew K Ewer dans le Royaume-Uni en 2011[34] sur le dépistage des cardiopathies congénitales par la combinaison de l'examen clinique et l'oxymétrie de pouls portant sur 20 055 nouveau-nés a retrouvé une prévalence de 2,6 pour 1000 naissances.

Une autre étude a été réalisée en Tunisie en 2014 [89], il s'agit d'une étude prospective et descriptive, portant sur toutes les naissances de la maternité centrale de Sousse (10 447 nouveau-nés) pendant une période de 12 mois.

Le protocole de travail choisis était comme le nôtre couplant un examen clinique complet à une mesure de la saturation transcutanée chez tous les nouveau-nés asymptomatiques entre la 4^{ème} et la 28^{ème} heures de vie ou juste avant la sortie de la maternité et la mesure était pratiquée moyennant un oxymètre de pouls (Masimo SET Radical.7).

L'incidence des malformations cardiaques retrouvée était de 2.77 pour 1000 naissances. [89]

Ces deux études sont très proches de la nôtre puisqu'on a retenu les mêmes critères d'inclusion, le même protocole ainsi que la même marque pour l'appareil de dépistage qui est validée par la FDA (la Food and Drug Administration des Etats – Unis).

Dans notre étude ,la combinaison de l'examen clinique et la mesure de la saturation avait fait augmenter le nombre des CC qui est passé de 08 cas à 15 cas puisque l'examen clinique était normal chez 07 nouveau-nés dont le test de dépistage était positif conduisant à la réalisation d'une échographie cardiaque revenant en faveur d'une CC (01TGV, 03 CAV, 01T4F ,01HCG, 01VU).Le même résultat a été reporté dans l'étude tunisienne ou la combinaison de l'examen clinique et la mesure de la saturation avait fait augmenté le nombre des CC qui est passé de 21 à 26 cas . [88]

Pour les cardiopathies congénitales critiques, l'étude menée par l'équipe d'Andrew K Ewer a retrouvé une prévalence de 0,12% sur l'ensemble des CC. [35]

Une étude chinoise publiée dans le Lancet 2014 [90] concernant le dépistage des cardiopathies congénitales critiques par la combinaison de l'examen clinique et l'oxymétrie de pouls portant sur 122 738 nouveau-nés a retrouvé une prévalence de 0,11% pour les CCC.

Ces chiffres sont proches de nos résultats, puisque nous avons retrouvé une prévalence de 0,10% pour les CCC.

2- Caractéristiques générales de la population des nouveau-nés :

Dans notre étude, on a trouvé dans la population générale des nouveau-nés un sex-ratio de 1 ce qui rejoint les données des deux grandes séries à savoir celle d'Andrew K Ewer et al dans le Royaume-Uni [34] et l'étude chinoise multicentrique de Zhao et al. [90]

	Notre étude	Andrew K.Ewer et al.	Zhao et al.
Sex-ratio	1,14	1,02	1,02

Tableau 15 : Comparaison de la répartition selon le sexe dans la population générale des nouveau-nés avec les données de la littérature.

	Notre étude		Etude chinoise [86]	
	Avec CC	Sans CC	Avec CC	Sans CC
Sex-ratio	1,14	1	0,61	1,15
Age gestationnel (semaines) (Moy±DS)	38,06 ±1,5	38,65 ±1,5	38,7 ±1,4	38,8 ±1,4
Poids de naissances(g) (Moy±DS)	3053,33 ±445	3158,25 ±425	3300 ±482	3310 ±438

Tableau 16 : Comparaison des caractéristiques générales des nouveau-nés avec et sans cardiopathies congénitales dans notre population avec les données de la littérature

Dans la population des nouveau-nés porteurs de cardiopathies congénitales, nous avons noté une prédominance masculine ce qui rejoint les données des deux grandes séries, avec une prédominance féminine pour les cardiopathies bénignes et une prédominance masculine pour les cardiopathies sévères. [34,90]

Il apparaît comme l'étude chinoise que les malformations cardiaques ne retentissent ni sur la croissance intra-utérine, ni sur le terme de la grossesse. [90]

3- Facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales

	Notre étude	Etude canadienne 2014 [90]	Etude chinoise 2016[91]
Variables	OR-IC 95%	OR-IC 95%	OR-IC 95%
Age de la mère sup a 35 ans	1,32 [0,42-4,15]	1,09 [1,05-1,15]	-
Multiparité	2,24 [0,63-3,25]	4,53 [4,28-4,80]	-
Diabète chez la mère	5,03 [2,59-10,88]	4,65 [4,13-5,24]	2,32 [1,66-3,25]
HTA chez la mère	3,67 [1,03-8,07]	1,81 [1,61-2,03]	1,87 [1,69-2,07]
Hypothyroïdie chez la mère	2,16 [1,25-4,03]	1,45 [1,26-1,67]	1 [0,89-1,12]
Consanguinité	2,54 [2,08-3,52]	-	-
Sexe masculin du nouveau-né	1,14 [1,02-2,84]	-	-

Tableau 17 : Facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales étudiés

Plusieurs études ont analysé les facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales, dans notre étude on a analysé les pathologies chroniques maternelles, l'âge de la mère, la parité, la consanguinité et le sexe du nouveau-né.

L'analyse multi-variée a montré des résultats significatifs pour les pathologies maternelles suivantes : le diabète, l'hypertension et l'hypothyroïdie, pour l'âge maternel supérieur à 35 ans et la multiparité.

Nos résultats concordent avec ceux trouvés dans l'étude canadienne et l'étude chinoise. [91,92].

La consanguinité est considérée comme facteur de risque significatif dans notre population et c'est le cas dans plusieurs études [20].

Le sexe masculin du nouveau-né est considéré comme un facteur de risque dans notre étude alors que dans plusieurs études le sexe ne modifie pas le risque global de CC.

Mais le sexe masculin s'associe à des CC sévères et le sexe féminin s'associe aux CIA et CAV, ce qui a été retrouvé dans notre travail. [34,90]

L'exposition au tabac et la consommation d'alcool sont considérés comme des facteurs de risque dans plusieurs études [91,92], ils n'ont pas été retrouvés dans notre population.

4- Intérêt du dépistage des cardiopathies congénitales par oxymétrie de pouls :

4-1- Performance :

	CCC (Ewer et al) IC 95%	CCC (notre série) IC 95%
Vrais positifs	18	7
Faux négatifs	6	1
Faux positifs	177	2
Vrais négatifs	19854	4933
sensibilité	75,00% (53,29-90,23)	87,50% (85,52-88,58)
spécificité	99,12% (98,98-99,24)	99,90% (99,50-99,98)

Tableau 18 : Analyse de la performance de notre test de dépistage.

Dans une analyse systématique regroupant 229421 nouveau-nés, la spécificité élevée (99,9 %) et la sensibilité modérément élevée (76,5 %) de ce test ont été démontrées. [4]

Nos résultats sont compatibles avec ceux de la littérature. [4]

L'étude menée par l'équipe d'Andrew K Ewer dans le Royaume-Uni [34] est celle qui se rapproche le plus de notre travail puisqu'on a utilisé le même protocole de dépistage en ce qui concerne les sites de dépistage, le timing, le choix de l'appareil et les critères d'inclusion.

Si on compare nos résultats avec ceux retrouvés dans l'étude d'Andrew K Ewer et al, on note une concordance pour la valeur de la spécificité mais une différence pour la valeur de la sensibilité est cela est due probablement à la différence entre la taille des échantillons.

Plusieurs grandes études européennes ont récemment démontré que l'oxymétrie de pouls, couplée aux techniques de dépistage existantes, peut augmenter le taux de détection des CCC à plus de 90 %.

Nos résultats rejoignent les données de la littérature qui ont conclu que l'oxymétrie de pouls est un test extrêmement spécifique, raisonnablement sensible, et qui remplit les critères pour un dépistage de masse [4]

4-2- Les différentes stratégies de dépistage par oxymétrie de pouls :

Autheurs	Année	Pays	Nombre	Siège	DAN	Timing du test
Hoke et al	2002	USA	2,876	pied & main	Inclus	< 24 heures
Richmond et	2002	UK	5,626	pied seul	Inclus	< 24 heures
Koppel et al	2003	USA	5,626	pied seul	Exclu	> 24 heures
Reich et al	2003	USA	2,114	pied & main	Exclu	> 24 heures
Bakr et al	2005	Egypte	5,211	pied & main	Exclu	> 24 heures
Rosati et al	2005	Italie	5,292	Pied seul	Exclu	> 24 heures
Arlettaz et al	2006	Suisse	3,262	Pied seul	Inclus	< 24 heures
Kawalec et al	2006	Pologne	27,200	pied seul	Exclu	> 24 heures
Meberg et al	2008	Norvège	50,008	pied seul	Exclu	< 24 heures
Sendelbach et	2008	USA	15,233	pied seul	Exclu	< 24 heures
De Wahl	2009	Suède	39,821	pied& main	Exclu	> 24 heures
Riede	2010	Allemagne	41,442	pied seul	Exclu	> 24 heures
Ewer et al	2011	UK	20,055	pied&	Inclus	< 24 heures
TOTAL	-	-	229,421	-	-	-

Tableau 19 : Les différentes stratégies de dépistage par oxymétrie de pouls dans le monde

Le dépistage des cardiopathies congénitales par oxymétrie de pouls dans la population des nouveau-nés asymptomatiques a été réalisé selon notre protocole de travail (Annexe 3) moyennant un saturomètre de troisième génération de type MASIMO radical -7, pour une valeur normale de saturation $\geq 95\%$.

Une corrélation a été établie entre les chiffres de saturation des nouveau-nés asymptomatiques avec et sans CC par la courbe ROC, le calcul de la sensibilité et de la spécificité.

La prise de la saturation en oxygène au niveau de la main droite a permis de détecter les cardiopathies congénitales critiques avec une spécificité de 99,95% et une sensibilité de 85,52%.

La prise de la saturation en oxygène au niveau du pied a permis de détecter les cardiopathies congénitales critiques avec une spécificité de 99,98% et une sensibilité de 88,58%.

La comparaison des deux courbes ROC de dépistage par mesure de la saturation en oxygène au niveau de la main droite et le pied montre une superposition des deux courbes, cela signifie que les deux tests ont le même pouvoir de détection.

En a conclu qu'il n'y a pas de différence du taux de détection entre un protocole de dépistage qui utilise les deux sites de prise de saturation et un protocole qui utilise un seul site.

Compte tenu de la plupart des publications pertinentes parues à ce jour, notamment la revue Cochrane de 2018, aucune différence entre ces deux méthodes en matière de sensibilité et de spécificité, n'a toutefois pu être déterminée.[93]

Cependant, dans certaines situations cliniques limites, il peut s'avérer judicieux de pratiquer simultanément une mesure préductale et une mesure postductale.

4-3- Acceptabilité

L'équipe d'Andrew K Ewer [2] a mené une étude menée sur l'acceptabilité du test par les parents au moyen d'un questionnaire, et pour les personnels par le biais de groupe de discussion.

Les résultats étaient plus que satisfaisants car le dépistage des cardiopathies congénitales par saturométrie a été perçu comme un test important pour détecter les nouveau-nés malades.

Comparativement à notre étude, aucun refus n'a été signalé.

Le test a été bien accepté par les parents et le personnel soignant.

4-4- Rentabilité :

La mise en place de la mesure systématique de la SpO₂ chez le nouveau-né à la maternité supposerait une organisation logistique et un coût à prendre en considération dans la balance bénéfice-risque de ce type de dépistage. En particulier, on souligne la nécessité d'un réseau efficace et réactif pour la réalisation des contrôles échocardiographiques des nouveau-nés ayant un test positif, l'examen devant être réalisé à très court terme, la disposition d'un matériel fiable et réutilisable, ainsi que la disponibilité médicale et/ou paramédicale pour tester tous les nouveau-nés.

La faisabilité et l'efficacité du dépistage des cardiopathies par oxymétrie de pouls ont été testées par de nombreuses études pilotes à travers le monde, sur un total de plus de 300 000 nouveau-nés, les résultats de ces études démontrent que le test peut être réalisé en quelques minutes par un personnel formé, pour un coût modeste. Ce rapport coût –efficacité supplémentaire de l'oxymétrie de pouls couplé à l'examen clinique par apport à l'examen clinique seul, a été évalué par l'étude d'Andrew K Ewer dans le Royaume-Uni [2] avec une estimation d'environ 24 900 £ (\approx 4689369,59 DA) par diagnostic opportun dans une population où le dépistage prénatal des cardiopathies congénitales existe déjà.

Un screening à l'aide de l'oxymétrie de pouls chez tous les nouveau-nés au premier jour de vie associé à un examen clinique soigneux, devrait permettre de diagnostiquer une CC à un stade précoce et par conséquent entamer une prise en charge rapide pour un meilleur pronostic.

La rentabilité du test sera encore plus démontrée si on évalue le coût par complication évitée.

CONCLUSION

CONCLUSION

Au cours des dernières années, la saturométrie s'est imposée comme une méthode fiable dans le dépistage précoce des cardiopathies congénitales critiques.

Elle a été introduite avec une grande acceptabilité par les parents et le personnel soignant, dans les plus grands centres internationaux.

Elle est actuellement implémentée dans la plus part des centres européens, américains, australiens et asiatiques. En Afrique, très peu de centre la pratique.

En Algérie, un grand travail doit être réalisé dans le domaine du dépistage des cardiopathies congénitales et qui doit d'abord débiter par des études multicentriques qui détermineront avec précision la prévalence exacte des cardiopathies congénitales à l'échelle nationale.

Cette précision de prévalence permettra de mettre en place les moyens humains et matériels, et d'organiser les réseaux de prise en charge, en vue de poser un diagnostic précoce et entamer une prise en charge rapide et efficace avant l'installation d'une défaillance cardiaque aggravant le pronostic de la cardiopathie.

Dans notre étude, on a adopté le protocole de Kemper et al, en combinant les données de l'examen clinique du nouveau-né et de sa saturation en oxygène.

La prévalence globale des cardiopathies congénitales selon notre protocole a été de 3 pour 1000 naissances.

Pour les facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales, l'analyse multivariée a montré des résultats significatifs pour les variables suivantes : diabète maternel, HTA maternelle, l'hypothyroïdie maternelle ainsi que l'âge maternel supérieur à 35 ans et la multiparité.

Le dépistage par oxymétrie de pouls dans notre étude a une sensibilité de 87,50% (85,52-88,58) et une spécificité de 99,90% (99,50-99,98) avec une valeur

prédictive positive de 77,78% (75,52-80,25) et une valeur prédictive négative de 99,98% (99,95-99,99) pour un intervalle de confiance de 95%.

Ces résultats confirment la performance de notre test comme outil de dépistage des cardiopathies congénitales.

On pense que le dépistage des cardiopathies congénitales par oxymétrie de pouls aura un impact positif sur la mortalité et la morbidité infantile. C'est un test optimal et qui s'adapte parfaitement à notre contexte du fait qu'il soit facile, non invasif, efficace, acceptable et peu coûteux.

Ce dépistage est utile pour détecter même les pathologies non cardiaques, il permet de diagnostiquer les nouveau-nés à temps et d'assurer une prise en charge adéquate pour la détresse respiratoire, l'hypertension pulmonaire ou le sepsis.

Il contribue à détecter précocement ces pathologies potentiellement mortelles mais curables.

Ainsi devant le problème des sorties précoces de maternité et pour améliorer le taux de diagnostic précoce des cardiopathies congénitales, outre l'échographie prénatale et l'examen clinique minutieux, le dépistage par oxymétrie de pouls s'impose comme une méthode complémentaire efficace et peu coûteuse.

Elle permet la détection précoce des nouveau-nés porteurs de cardiopathies congénitales critiques et doit être généralisée dans toutes les maternités du pays.

RECOMMANDATIONS

Recommandations

Au terme de ce travail, un certain nombre de recommandations peuvent être proposées :

- Améliorer le diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales par la formation des gynécologues dans la pratique de l'échographie cardiaque fœtale.
- Doter toutes les maternités de saturomètres adaptés et former le personnel soignant pour la pratique du dépistage.
- Doter les services de néonatalogie d'échographe et former les pédiatres dans la pratique de l'échographie cardiaque.
- Combiner les données du diagnostic anténatal et de l'examen clinique à la mesure systématique de la saturation en oxygène pour améliorer le taux de détection des cardiopathies congénitales avant la sortie de maternité.
- Etablir des réseaux d'orientation pour que tout nouveau-né suspect de cardiopathie congénitale puisse accéder à une échographie cardiaque en vue de confirmer le diagnostic dans les délais adéquats.
- établir des centres de références où les nouveau-nés dépistés pourront bénéficier d'une prise en charge rapide et optimale.
- Développer le réseau des soins médico-chirurgicaux pour les cardiopathies congénitales diagnostiquées à savoir la réanimation néonatale et la chirurgie cardio-vasculaire.
- Agir sur les facteurs de risque identifiés par un bon suivi obstétrical des grossesses.

ANNEXES

Annexe 1

Malformations congénitales de l'appareil circulatoire

(Q20-Q28)

Malformations congénitales des cavités et des orifices cardiaques *À l'exclusion de* : dextrocardie avec situs inversus (Q89.3) disposition auriculaire en miroir avec situs inversus (Q89.3)

Q20.0 Tronc artériel commun Persistance du tronc artériel 580

Chapitre XVII

Q20.1 Ventricule droit à double issue Syndrome de Taussig-Bing

Q20.2 Ventricule gauche à double issue

Q20.3 Communication ventriculoauriculaire discordante Dextroposition de l'aorte
Transposition des gros vaisseaux (complète) **Q20.4 Ventricule à double issue** Coeur
triloculaire biauriculaire Ventricule :

- Commun
- unique

Q20.5 Communication auriculoventriculaire discordante Inversion ventriculaire
Transposition :

- corrigée
- gauche

Q20.6 Isomérisme des auricules cardiaques

Isomérisme des auricules cardiaques avec asplénie ou polysplénie

Q20.8 Autres malformations congénitales des cavités et des orifices cardiaques

Q20.9 Malformation congénitale des cavités et des orifices cardiaques, sans précision

Malformations congénitales des cloisons cardiaques *À l'exclusion de* : anomalie du septum cardiaque, acquise (151.0)

Q21.0 Communication interventriculaire

Q21.1 Communication interauriculaire Malformation du sinus :

- coronaire
- veineux
- Perméabilité ou persistance de :
- foramen ovale
- ostium secundum (type II)

Q21.2 Communication auriculoventriculaire

- Canal auriculoventriculaire commun
- Malformation des replis endocardiques
- Persistance de l'ostium primum (type I)

Q21.3 Tétralogie de Fallût

Communication interventriculaire avec sténose ou atrésie pulmonaire, dextroposition de l'aorte et hypertrophie du ventricule droit

Q21.4 Communication aortopulmonaire

- Fistule aortopulmonaire
- Malformation du septum aortique

Q21.8 Autres malformations congénitales des cloisons cardiaques

- Malformation cardiaque congénitale d'Eisenmenger
- Pentalogie de Fallot

À l'exclusion de ; complexe d'Eisenmenger (I27.8) syndrome d'Eisenmenger (I27.8)

Q21.9 Malformation congénitale d'une cloison cardiaque, sans précision

Communication (cardiaque) SAI

581

Classification Internationale des Maladies - CIM-10 FR-2015

Annexe 2

Questionnaire

Les renseignements du nouveau-né :

Nom : prénom : sexe :

Date de naissance :

Terme de naissance :

Enfant unique : Gémellité :

Les données de l'examen clinique :

Examen clinique général :

Poids ; taille : périmètre

crânien :

Etat général :

FC : FR : TRC :

Cyanose :

Auscultation cardiaque :

Présence d'un syndrome dysmorphique (le décrire) :

Syndrome polymalformatif :

Anomalies chromosomique :

Diagnostic prénatal :

Résultats de la saturometrie SpO2 :

Age du nouveau-né (heure) :

Main droite : pied droit ou gauche :

Différentiel :

Résultats si contrôle (1 heure après) :

1ère conclusion :

Compte rendu d'échocardiographie :

2ème conclusion :

Les renseignements des parents :

La mère :

Nom : prénom :

Adresse :

Les coordonnées :

Age :

Groupage rhésus :

Parité :

Maladies maternelles et médicaments :

Habitude toxique :

Environnement :

Facteurs de stress : travail :

 Niveau socio-économique :

 Etat psychique durant la grossesse :

Le père :

Nom : prénom :

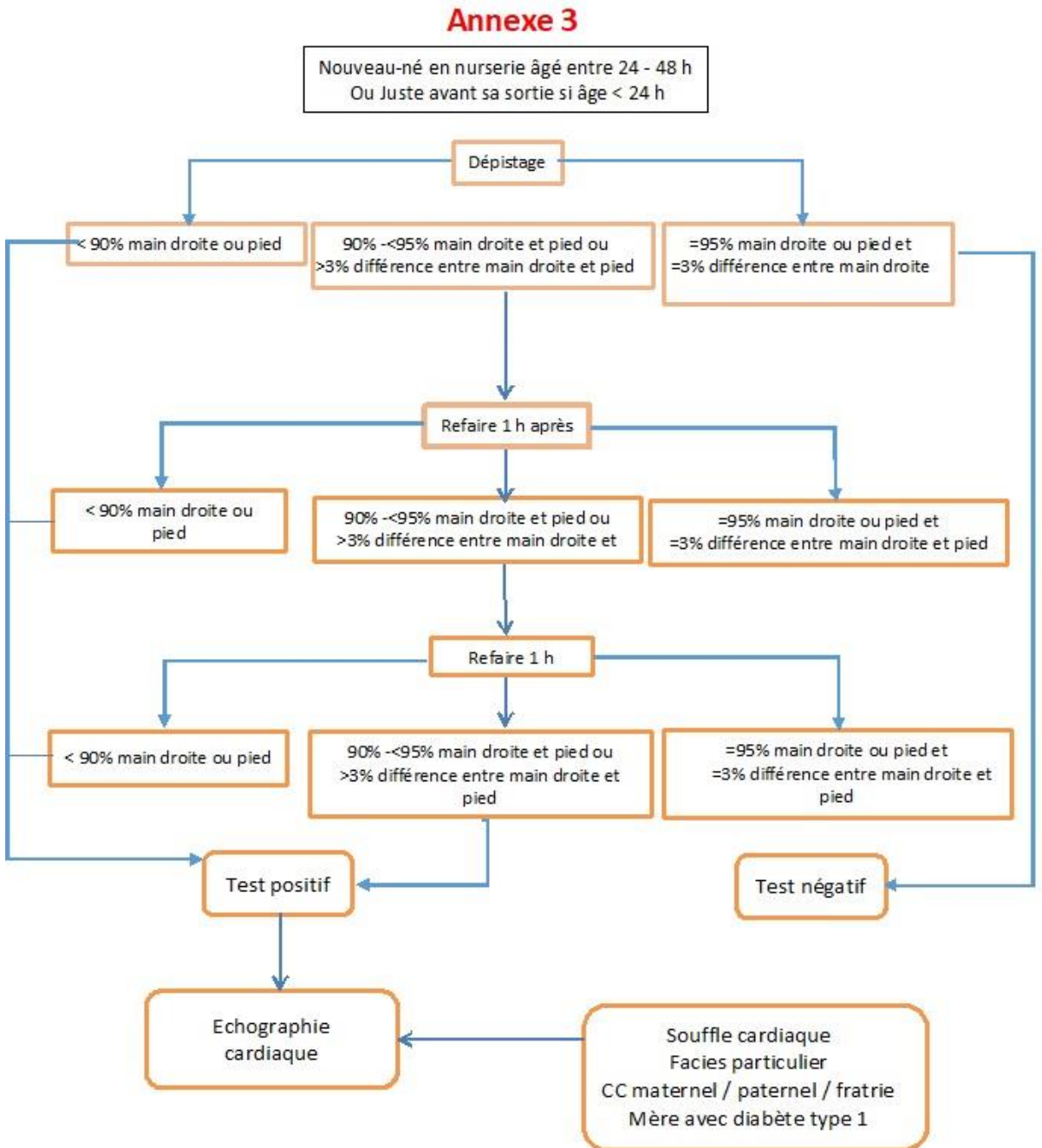
Age :

Groupage rhésus :

Consanguinité :

ATCD paternelles :

ATCD de la fratrie :



Protocole de dépistage des cardiopathies congénitales par la saturation en oxygène selon Kemper et all adopté en 2011. [58]

RÉFÉRENCES
BIBLIOGRAPHIQUES

Références bibliographiques

- [1] Thangaratinam S, Daniels J, Ewer AK, et al. Accuracy of pulse oximetry in screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns: a systematic review. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007;92:F176-80.
- [2] Ewer AK, Furmston AT, Middleton LJ, et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol Assess* 2012;16:1-184
- [3] De-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. *BMJ* 2009;Jan 8;338.
- [4] Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2012;379:2459-64.
- [5] Editorial. A new milestone in the history of congenital heart disease. *Lancet* 2012;379:2401
- [6] R.Arlettaz, U.Bauersfeld. Recommandations concernant la détection néonatale de cardiopathies congénitales. *Pediatrics*.2006 ;Vol.16(5) :38-41.
- [7] Iselin M. Cardiopathies congénitales. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris). Radiodiagnostic - Cœur-poumon*, 32-015-A-12. *Pédiatrie*, 4-070-A-05, 1999
- [8] William J. Larsen, *Embryologie humaine*. Deuxième édition française. De Boeck Supérieur. mars 2003.
- [9] European Platform on Rare Disease Registration. (Page consultée le 07/06/2020). EUROCAT network, [en ligne]. https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-network/eurocat-network-overview_en#inline-nav-2
- [10] European Platform on Rare Disease Registration. Prevalence charts and tables, [en ligne]. https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en
- [11] Dolk H, Loane M, Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Adv Exp Med Biol*. 2010;686:349-64.
- [12] Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Nov 15;58(21):2241-7.
- [13] Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011 Mar 1;123(8):841-9.
- [14] Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2010 Sept 28;56(14):1149-57.
- [15] Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart*. 1999 Jan;81(1):57-61.
- [16] Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Jun 19;39(12):1890-900.
- [17] Germanakis I, Sifakis S. The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2006 Aug;27(4):465-72.

- [18]Sekarski N, Vial Y, Di Bernardo S, Mivelaz Y, Hurni M, von Segesser L, et al. [Pediatrics. Advantages of prenatal diagnosis in congenital cardiopathies]. *Rev Med Suisse*. 2005 Jan 12;1(2):148-9, 151-2.
- [19]Jacobs EG, Leung MP, Karlberg J. Distribution of symptomatic congenital heart disease in Hong Kong. *Pediatr Cardiol*. 2000 Apr;21(2):148-57.
- [20]Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007 Jun 12;115(23):3015-38.
- [21]Petracchi F, Sisterna S, Igarzabal L, Wilkins-Haug L. Fetal cardiac abnormalities: Genetic etiologies to be considered. *Prenat Diagn*. 2019;39(9):758-80.
- [22]Baird PA, Sadovnick AD, Yee IM. Maternal age and birth defects: a population study. *Lancet*. 1991 Mar 2;337(8740):527-30.
- [23]Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007 Jun 12; 115(23):2995-3014.
- [24]Reefhuis J, Honein MA. Maternal age and non-chromosomal birth defects, Atlanta--1968-2000: teenager or thirty-something, who is at risk? *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol*. 2004 Sept; 70(9):572-9.
- [25]Stothard KJ, Tennant PWG, Bell R, Rankin J. Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *JAMA*. 2009 Feb 11;301(6):636-50.
- [26]Persson M, Razaz N, Bonamy AK, Villamor E, Cnattingius S. Maternal overweight and obesity and the risk of congenital heart defects. *JACC*. 2019 Jan, 73(1):44-53.
- [27]Dadvand P, Rankin J, Rushton S, Pless-Mulloli T. Association Between Maternal Exposure to Ambient Air Pollution and Congenital Heart Disease: A Register-based Spatiotemporal Analysis. *Am J Epidemiol*. 2011 Jan 15; 173(2):171-82.
- [28]Blaisdell J, Turyk ME, Almberg KS, Jones RM, Stayner LT. Prenatal exposure to nitrate in drinking water and the risk of congenital anomalies. *Environ Res*. 2019; 176:108553.
- [29]Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J*. 1979 May; 41(5):544-53.
- [30]Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1984; 7(3-4):115-20.
- [31]Botto LD, Lin AE, Riehle-Colarusso T, Malik S, Correa A, National Birth Defects Prevention Study. Seeking causes: Classifying and evaluating congenital heart defects in etiologic studies. *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol*. 2007 Oct; 79(10):714-27.
- [32]Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010 Oct;19(5):259-74.
- [33]Centers for Disease Control and Prevention. (page consultée le 07/06/2020). Learn about Congenital Heart Defects, [en ligne]. <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/index.html>
- [34] Ewer AK, Middleton LJ, Furnston AT et coll.; PulseOx Study Group. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): A test accuracy study. *Lancet* 2011; 378(9793):785–94.

- [35] Webb GD, Co-Chair C, Williams RG, Co-Chair C. 32nd Bethesda Conference: "Care of the Adult with Congenital Heart Disease". *Journal of the American College of Cardiology*. 2001; 37(5):41.
- [36] International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease. (page consultée le 07/06/2020). IPCCC/ICD-11 Download, [en ligne]. <http://ipccc.net/ipccc-download-form/>
- [37] World Health Organization. (page consultée le 07/06/2020). WHO | List of Official ICD-10 Updates, [en ligne]. <http://www.who.int/classifications/icd/icd10updates/en/>
- [38] World Health Organization. (page consultée le 07/06/2020). WHO | International Classification of Diseases, 11th Revision (ICD-11), [en ligne]. <http://www.who.int/classifications/icd/en/>
- [39] Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008;93(1):F33–5.
- [40] Trines J, Fruitman D, Zuo KJ, Smallhorn JF, Hornberger LK, Mackie AS. Effectiveness of prenatal screening for congenital heart disease: Assessment in a jurisdiction with universal access to health care. *Can J Cardiol* 2013;29(7):879–85.
- [41] Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD et coll. Variation in prenatal diagnosis of congenital heart disease in infants. *Pediatrics* 2015;136(2):e378–85.
- [42] Micheal A, MDLynn M, David F. Initial evaluation of the newborn with suspected cardiovascular disease. *Neonatal cardiology* 2011. second edition. chapitre 5 :77-82.
- [43] de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K et coll. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: A Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *BMJ* 2008;337:a3037.
- [44] Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr* 2010;169(8):975–81.
- [45] Massin MM, Dessy H, Delayed recognition of congenital heart disease. *Postgrad Med J* 2006; 82:468-470.
- [46] Frommelt MA. Differential diagnosis and approach to a heart murmur in term infants. *Pediatr Clin North Am* 2004 Aug;51:1023-32.
- [47] Braudo M, Rowe RD. Auscultation of the heart - early neonatal period. *Amer J Dis Child* 1961;101:67-78.
- [48] Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR. Natural history of innocent heart murmurs in newborn babies: controlled echocardiographic study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998;78:F166-70.
- [49] Chang RK, Gurvitz M, Rodriguez S. Missed diagnosis of critical congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2008;162:969-74.
- [50] Sidi D., Stos B. Cardiopathies congénitales à révélation néonatale : stratégie d'approche. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Cœur-poumon, 32-015-A-10, 2007.
- [51] Paul J.F. ; Lambert.V. Explorations tomodensitométriques des cardiopathies congénitales. EMC-cardiologie. 11-940-A-80. 2004
- [52] Kastler B, Livolsi A, Germain P, Roudière E, Litzler J F, Bernard Y. IRM des cardiopathies congénitales. EMC-cardiologie. 11-940-A-85; 2005

[53] Jouannic J M. Anomalies cardiaques fœtales : diagnostic prénatal et prise en charge périnatale. EMC, Gynécologie/Obstétrique 2010;5-031-A-38..

[54] Sylvie Di Filippo. Dépistage des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né : Intérêt de la mesure systématique de la saturation cutanée en oxygène en maternité. FCPC Newsletter 8, mars 2012.

[55] F Heitz. Cardiopathies congénitales. Encyclopédie pratique de médecine ; 1998 :8-0680.

[56] Makrydimas G, Sotiriadis A, Ioannidis JPA. Screening performance of first-trimester nuchal translucency for major cardiac defects: a meta-analysis. Am J Obstet Gynecol 2003; 139: 1330-5.

[57] Huggon IC, Ghi T, Cook AC, Zomsmer N, Allan LD, Nikolaidis KH. Fetal cardiac abnormalities identified prior to 14 week's gestation. Ultrasound Obstet Gynecol 2002 ;20 :22-9.

[58] Kemper AR, Mahle WT, Martin GR ,et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. Pediatrics 2011 ;128 :59-67.

[59] Richard S. Olney , Elizabeth C. Ailes , Marci K. Sontag. Détection des malformations cardiaques congénitales critiques: examen des contributions du dépistage prénatal et néonatal. Seminars in Perinatology April 2015 ; 230-237.

[60] Granelli Ad, Ostman-Smith I. Non invasive peripheral perfusion index as a possible tool for screening for critical left heart obstruction. Acta Paediatr 2007 ;96 :1455-9.

[61] Ewer AK, Granelli AD, Manzoni P, et al. Pulse oximetry screening for congenital heart defects. Lancet 2013;382:856-7.

[62] Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP et al.; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery; Committee on Fetus and Newborn. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: A scientific statement from the AHA and AAP. Pediatrics 2009;124(2):823-36.

[63] Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R , Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. Circulation 2007;115(2):163-72.

[64] Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. Heart 2006;92(9):1298-302.

[65] Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: Estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. JAMA Pediatr 2014;168(4):361-70.

[66] Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2008;93(1):F33-5.

[67] Dow KE, Wong KK. Test de saturométrie néonatale : Résultats 2016. Programme canadien de surveillance pédiatrique. Février 2016. www.pcsp.cps.ca/uploads/publications/Resultats-du-PCSP-2016.pdf (consulté en février 2016).

[68] Eckersley L, Lynn S, Parry E and al. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. Archives of disease in childhood 101(6),516-520,2016.

[69] Trines J, Fruitman D, Zuo KJ, Smallhorn JF, Hornberger LK, Mackie AS. Effectiveness of prenatal screening for congenital heart disease: Assessment in a jurisdiction with universal access to health care. Can J Cardiol 2013;29(7):879-85.

- [70]Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD et coll. Variation in prenatal diagnosis of congenital heart disease in infants. *Pediatrics* 2015;136(2):e378–85.
- [71]Meberg A, Andreassen A, Brunvand L et al. Pulse oximetry screening as a complementary strategy to detect critical congenital heart defects. *Acta Paediatr* 2009;98(4):682–6.
- [72]Kochilas LK, Lohr JL, Bruhn E et al. Implementation of critical congenital heart disease screening in Minnesota. *Pediatrics* 2013;132(3):e587–94.
- [73]Peterson C, Grosse SD, Glidewell J et al. A public health economic assessment of hospitals' cost to screen newborns for critical congenital heart disease. *Public Health Rep* 2014;129(1):86–93.
- [74]Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R Jr et al. First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects. *J Pediatr* 2008;152(6):761–5.
- [75]Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P; 2001 US Preventive Services Task Force. Universal newborn hearing screening: Systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008;122(1):e266–76.
- [76]Shah N,Ragaswamy H.B,Govindugari K ,Estanol L,Performance of three new generation pulse oximeters during motion and low perfusion in volunteers.*J Clin anesthes.*2012 Aug ;24(5) :385-91.
- [77]Hay W.W,Rodden D.J,Collins S.M,Melara D.L,Hale K.A,Fashaw L.M.Reliability of conventional and new pulse oximetry in neonatal patients.*J Perinatol.*2002 Jul-Aug ;22(5) :360-6.
- [78]Klausner R,Eugene D S,Robert W,Colseon E,Jaspreet L .Evaluation of a screening program to detect critical heart defects in newborns.*Hospital Pediatrics* April2017 volume 7,Issue4.
- [79]Daniel Murphy ,Youngju Park B ,Patrick C.Pulse oximetry overestimates oxyhemoglobin in neonates with critical congenital hreat disease.*Neonatology* 2016 ;109 :213-218 .
- [80]Goetz EM,Magnuson KM,Eickhoff JC,Porte MA,Hokanson JS.Pulse oximetry screening for critical congenital heart disease in the neonatal intensive care unit.*Journal of Perinatology* 2016 ;36 :52-56.
- [81]Plana MN,Zamora J,Suresh G,Fernandez-Pineda L,Thangaratinam S,Ewer AK.Pulse oximetry screening for critical heart defects(Review).*Cochrane Database of systematic reviews* 2018,issue 3.
- [82]Arlettaz R,Bauschatz AS,Monkhoff M,Essers B,Bauersfeld U.The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns.*European journal of pediatrics* 2006 ;165 (2):94-8.
- [83]Zuppa AA,Riccardi R,Catenazzi P,D'Andrea V,Cavani M,D'Antuono A et al.Clinical examination and pulse oximetry as screening for congenital heart disease in low-risk newborn.*Journal of maternal-fetal and neonatal medecine* 2015 ;28(1) :7-11.
- [84]Lynn C,Karen G S,Ruth A J,Eileen P,MacDougall,Marlon G.Timing of newborn pulse oximetry screening for critical congenital heart defects before discharge 2016 ;45 :39-44.
- [85]Alice G,Charleta G,Creel L, Judith E L,Tiffany M.A multicenter initiative for critical congenital heart diseasenewborn screening in Texas neonatal intensive care units.*American journal of perinatology.*January 9,2017.
- [86]Rachael P,Helen MP,Abhay B,Alexandra T F ,Lee J M Jane P D,Ewer A K.Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants :an evaluation of accebtability to mothers.Powell R et al.*Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed 2013 ;98 :59-63 .

[87]Trafimow D,Parents do not always have to get their way :Why critical congenital heart disease screening for newborns should be mandatoty.The Amercan Journal of Bioethics 2015 ;16 :1,35-37.

[88]Djamel Chelirem.Prévalence des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né à la maternité de l'hôpital central de l'armée.These pour l'obtention du diplôme de docorat en sciences medicales.2020.

[89]Jihene Methlouti,Nabiha Mahdhaoui,Manel Bellaleh,Aida Guith,Douha Zouari,HediaAyech,Sonia Nouri,Hassen Séboui.Etude de l'incidence des cardiopathies congenitales chez le nouveau-né apres introduction de la saturation transcutanée dans le protocole de depistage.La tunisie Mdicale,2016 ;Vol 94(N°3) :213-234.

[90]Qu-mingZhao, Xiao-jinq Ma, Xiao-linq Ge, Fang Liu, Wei-li Van, Lin Wu, Ming Ye, Xue-cun Liang,Jing Zhang, Yan Gao, Bingjiat, Guo-ying Huangt, and the Neonatal Congénital Heart Disease screening groupe. PulsPrevalence e oximetry with clinical assessment to screen for congénital heart disease in neonates in China: a prospective study. Lancet 2014;384:747–54.

[91]Shiliang Liu,K.S Joseph,Lisonkova S,Rouleau J, Van den Hof M,Reg Sauve.Association between maternal chronic conditions and congénital heart defects :A population-based cohort study.<http://circ.ahajournals.org/at> Universit y Duesseldorf on January 4,2014.

[92]Hsin-Hsu Chou MD,Meng-Jiun Chiou MSc,Fu-Wen Liang PhD,Lea-Hua Chen BSc,Tsung-Hsueh Lu MD PhD ,Chung-Yi Li PhD.Association of maternal chronic disease with risk of congénital heart disease in offspring. CMAJ, December 6,2016 Annals of Pediatric Cardiology.

[93]Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congénital heart defects. *Cochrane Database of systematic reviews* 2018;1:3.

RÉSUMÉ

Résumé :

Introduction : Les cardiopathies congénitales sont les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né. Leur incidence est estimée dans la littérature entre 4 et 10 pour mille naissances vivantes.

Elle est probablement sous-estimée dans notre pays et un grand nombre de nouveau-nés sortent de la maternité sans diagnostic. En effet, ce diagnostic se base principalement sur l'examen clinique qui ne permet de poser le diagnostic que dans 50 à 75% des cas. Plusieurs études ont montré l'intérêt de l'oxymétrie de pouls.

L'objectif : L'objectif de ce travail est de déterminer la prévalence des cardiopathies congénitales dépistées par l'examen clinique couplé à la saturométrie dans notre maternité.

Méthodes : Etude prospective, descriptive, portant sur toutes les naissances de la maternité de l'Etablissement hospitalier spécialisé mère- enfant de Tlemcen, pendant une période de 6 mois. Une mesure de la saturation transcutanée a été effectuée chez tous les nouveau-nés asymptomatiques d'âge gestationnel ≥ 35 semaines d'aménorrhée en plus de l'examen clinique systématique habituel dans le but de dépister des malformations cardiaques et en étudier la prévalence.

Résultats : Durant la période de l'étude 4943 nouveau-nés étaient nés dans la maternité de l'EHS mère-enfant de Tlemcen. Parmi lesquels 15 avaient une malformation cardiaque. La prévalence des malformations cardiaques dans notre étude était de 3/1000 naissances.

Cette méthode avait une sensibilité de 87,50% (85,52-88,58) et une spécificité de 99,90% (99,95-99,98) avec une valeur prédictive positive de 77,78% (75,52-80,25) et une valeur prédictive négative de 99,98% (99,50-99,99) pour un intervalle de confiance de 95%.

Conclusion : le dépistage par oxymétrie de pouls au premier jour de vie est une méthode spécifique et peu onéreuse pour le dépistage précoce des cardiopathies congénitales critiques. Nous recommandons sa généralisation dans toutes les maternités de l'Algérie

Mots clés : cardiopathie congénitale, nouveau-né, prévalence, dépistage, oxymétrie de pouls.

Summary :

Introduction : Heart defects are the most common birth defects in newborns. Their incidence is estimated in the literature between 4 and 10 per thousand live births.

It is probably underestimated in our country, and a large number of newborns leave maternity without a diagnosis. Indeed, this diagnosis is mainly based on the clinical examination, which only makes the diagnosis possible in 50 to 75% of cases. Several studies have shown the benefit of pulse oximetry.

The objective: The objective of this work is to determine the prevalence of congenital heart disease detected by clinical examination coupled with pulse oximetry screening in our maternity hospital.

Methods: Prospective, descriptive study of all births in the maternity ward of the specialized mother-child hospital in Tlemcen, over a period of 6 months. The saturation was measured in all asymptomatic neonates of gestational age ≤ 35 WA in addition to the usual routine clinical examination to screen for heart defects and study their incidence.

Results: During the study period 4943 newborns were born in the maternity hospital of the mother-child EHS in Tlemcen. Of which 15 had a heart defect. The prevalence of heart defects in our study was 3/1000 births.

This method had a sensitivity of 87.50% (85.52-88.58) and a specificity of 99.90% (99.50-99.98) with a positive predictive value of 77.78% (75.52-80, 25) and a negative predictive value of 99.98% (99.95-99.99) for a confidence interval of 95%.

Conclusion: The pulse oximetry screening on the first day of life is a specific and inexpensive method for the early detection of critical heart disease. We recommend its generalization to all maternity hospitals in Algeria.

Key words: congenital heart disease, newborn, screening ,prevalence, pulse oximetry.

ملخص

مقدمة: عيوب القلب هي أكثر العيوب الخلقية شيوعًا عند الأطفال حديثي الولادة. يقدر معدل حدوثها في الدراسات السابقة ما بين 4 و10 لكل ألف مولود حي. ربما يتم التقليل من شأنه في بلدنا، ويترك عدد كبير من الأطفال حديثي الولادة دون تشخيص.

في الواقع، يعتمد هذا التشخيص بشكل أساسي على الفحص السريري، والذي يجعل من الممكن إجراء التشخيص فقط عند 50 إلى 75٪ من الحالات. أظهرت العديد من الدراسات فائدة قياس التأكسج النبضي.

الهدف: الهدف من هذا العمل هو تحديد معدل الإصابة بأمراض القلب الخلقية المكتشفة عن طريق الفحص السريري إلى جانب قياس التأكسج النبضي في مستشفى الولادة لدينا.

الطريقة: دراسة استطلاعية وصفية لجميع الولادات في جناح الولادة بمستشفى الأم والطفل التخصصي بتلمسان على مدى ستة أشهر. تم قياس التأكسج النبضي لجميع الأطفال حديثي الولادة بدون أعراض بالإضافة إلى الفحص السريري الروتيني المعتاد للكشف عن عيوب القلب الخلقية ودراسة حدوثها.

النتائج: خلال فترة الدراسة، وُلد 4943 مولودًا حديثًا بمستشفى الأم والطفل التخصصي بتلمسان. من بينهم 15 مصابًا بعيب في القلب. كان معدل انتشار عيوب القلب في دراستنا 3 من 1000 ولادة.

كان لهذه الطريقة حساسية 87.50٪ (85.52-88.58) وخصوصية 99.90٪ (99.5-99.98) مع قيمة تنبؤية إيجابية 77.78٪ (75.52-80.25) وقيمة تنبؤية سلبية 99.98٪ (99.95-99.99) لفاصل ثقة 95٪.

الخلاصة: قياس التأكسج النبضي في اليوم الأول من الحياة هو طريقة محددة وغير مكلفة للكشف المبكر عن أمراض القلب الخلقية. نوصي بتعميمه في جميع مستشفيات الولادة في الجزائر.

الكلمات المفتاحية: أمراض القلب الخلقية، حديثي الولادة، الانتشار، الفحص، قياس التأكسج النبضي.

