

La cardiologie du fœtus est davantage que l'échocardiographie foetale

M. S. Fasnacht, Cardiologie pédiatrique, Clinique pédiatrique universitaire Zurich
J. Günthard, Cardiologie pédiatrique, Clinique pédiatrique universitaire des deux Bâle

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds et Beat Friedli, Genève

Introduction

La «sous-spécialité» cardiologie pédiatrique est née au début des années 80 avec l'introduction de l'échographie fœtale (EF). De nos jours, une EF trans-abdominale est possible lors de toute grossesse à partir de la 18^{ème} semaine de grossesse (SG). Avec la toute nouvelle génération d'appareils d'échographie ou avec une sonde à ultrasons transvaginale, il est possible d'effectuer des EF dès la 12^{ème} SG^{1), 2)}.

Indications pour une évaluation cardiologique foetale

L'incidence des malformations cardiaques congénitales se situe autour des 8/1000 naissances. Tous les facteurs qui augmentent le risque d'une malformation cardiaque sont une indication à une évaluation prénatale. Nous connaissons des facteurs de risque familial, maternel et fœtal.

Risque familial

La présence de malformations cardiaques dans la famille augmente le risque d'une malformation du cœur pour l'enfant: lorsqu'il s'agit d'une sœur ou d'un frère ou d'une grossesse préalable avec malformation cardiaque fœtale, le risque est de 3%; lorsqu'il s'agit d'un des parents, il est de 6-10%. En présence d'une anomalie génétique familiale, le risque pour la même anomalie et la malformation cardiaque associée est élevé et peut atteindre 50% en cas d'hérédité autosomique dominante.

Risque maternel

Les troubles du métabolisme tels que la phénylcétonurie ou le diabète sucré du type 1 sont associés à un risque 3 à 5 fois plus grand de malformation cardiaque. Certains médicaments et certaines drogues ainsi que des maladies virales en début de grossesse augmentent le risque d'une telle malformation chez l'enfant. En font partie: les anti-

épileptiques, la dicoumarine, le lithium, les préparations à base de vitamine A, l'alcool, la cocaïne et les infections virales telle la rubéole, la cytomégalie ou les infections à coxsackie. Certaines maladies rhumatismales sont plus souvent associées à un bloc AV fœtal complet. On imagine que des anticorps (anti-Ro et/ou anti-La) circulant librement et franchissant la barrière placentaire endomagent directement le noyau atrio-ventriculaire.

Risque fœtal

Les malformations non cardiaques et les anomalies chromosomiques sont souvent associées à des malformations cardiaques. Un hydrops d'origine non-immune peut être le signe d'une insuffisance cardiaque due à une malformation cardiaque ou à un trouble du rythme. En général, la suspicion d'une de ces anomalies lors de l'examen échographique de routine pendant la grossesse représente une indication absolue à l'EF. Lors de grossesses à risque, il est conseillé d'effectuer 2 EF, certaines malformations ne manifestant leurs caractéristiques échographiques qu'avec la progression de la grossesse. Lorsqu'une malformation cardiaque ou certains troubles du rythme sont décelés in utero, des contrôles réguliers par EF de l'évolution cardiaque permettent d'évaluer la progression de la grossesse et le pronostic pour le nouveau-né³⁾⁻⁷⁾.

Echographie foetale

L'EF commence par la localisation du fœtus ainsi que du cœur fœtal dans le thorax sur une image en 2D. Par une coupe transverse à travers le thorax fœtal au-dessus du diaphragme, on obtient une vue sur les 4 cavités cardiaques (Figure 1). Normalement la pointe du cœur est dirigée vers la gauche et le cœur touche avec le ventricule droit la paroi antérieure du thorax. L'aorte descendante se situe un peu en avant et à gauche de la colonne vertébrale. Devant l'aorte se trouve le ventricule gauche. Par cette coupe,

nous pouvons évaluer les oreillettes, les ventricules, les septa inter-auriculaire et ventriculaire, les valves AV et dans certains cas aussi les veines pulmonaires. Des coupes sagittales et transversales ultérieures mettront en évidence les veines systémiques et pulmonaires, l'origine des grands vaisseaux, l'aorte transverse, le canal artériel ainsi que la crosse aortique (figure 2) et l'arc dit du canal artériel (tronc pulmonaire - canal artériel - aorte descendante). Avec l'écho M on mesure également la taille et la fonction cardiaque. L'examen au doppler nous permet d'analyser la direction et les caractéristiques du flux sanguin dans les cavités et dans les vaisseaux et de représenter et quantifier les sténoses et les insuffisances valvulaires. Le diagnostic des troubles du rythme se fait par écho M ou Doppler^{1-3), 5), 6)}.

Possibilités et limites de l'EF

Malformations cardiaques fœtales

La plupart des malformations cardiaques hémodynamiquement significatives peuvent être diagnostiquées avant la naissance, tout particulièrement celles touchant les 4 cavités. Dans un centre de cardiologie fœtale, spécificité et valeur prédictive (positive ou négative) se situent au-dessus de 95%⁵⁾. Les anomalies du retour veineux pulmonaire et la coarctation de l'aorte sont difficiles à repérer. Les sténoses valvulaires légères et les petites communications inter-ventriculaires sont difficiles, voir impossibles à diagnostiquer. Un canal artériel persistant et une CIA sont normaux chez le fœtus.

Troubles du rythme fœtaux

Durant la vie intra-utérine des arythmies, soit des tachycardies (FC > 180/min) soit des bradycardies (FC < 100/min) peuvent apparaître (Figures 3,4). Les arythmies sont causées le plus souvent par des extrasystoles supra-ventriculaires (ESSV), certaines fois par des extrasystoles ventriculaires (ESV). Elles sont généralement bénignes et disparaissent presque toujours spontanément avant la naissance ou dans la période néonatale. Il y a pourtant un petit risque de 3% que les ESSV se transforment en tachycardie supra-ventriculaire (TSV). La TSV intra-utérine représente un problème sérieux. Il s'agit généralement d'une tachycardie par réentrée AV (TRAV) d'une tachycardie auriculaire ectopique (TAE) ou d'une tachycardie sur flutter auriculaire (FAT). Certaines fois la différenciation est possible par l'échographie



Figure 1: Coupe transverse à travers le thorax fœtal. Image normale des 4 cavités. LA = oreillette gauche, RA = oreillette droite, LV = ventricule gauche, RV = ventricule droit, Ao = Aorta descendens, WS = colonne vertébrale.

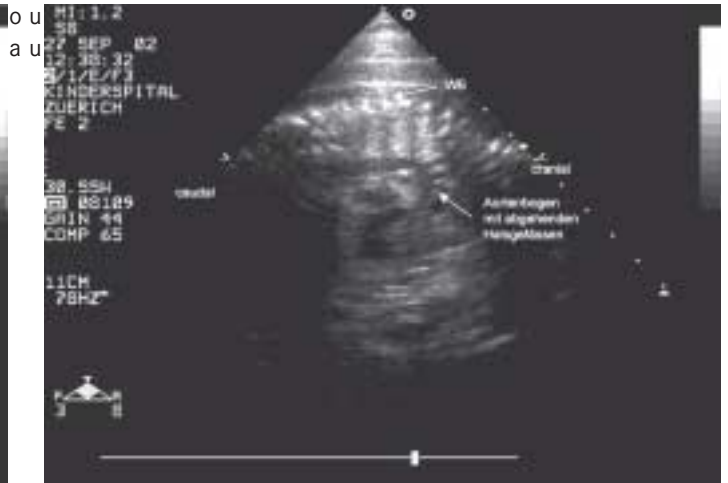


Figure 2: Coupe sagittale, avec arc aortique et origine des grands vaisseaux du cou. WS = colonne vertébrale.

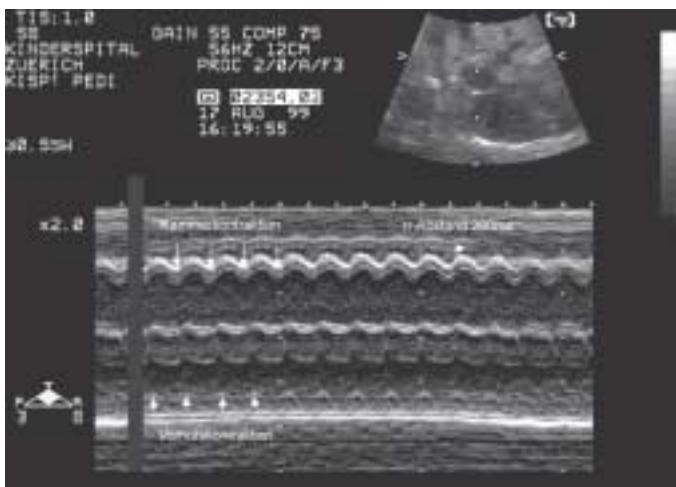


Figure 3: écho en mode M à travers le ventricule et l'oreillette lors de tachycardie supraventriculaire.

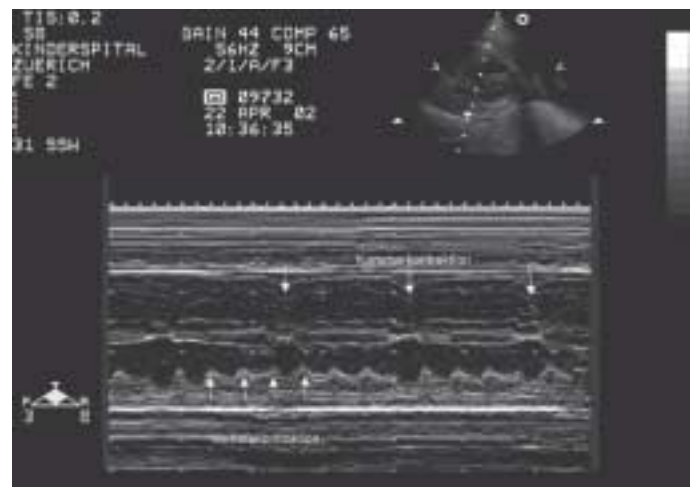


Figure 4: écho en mode M à travers le ventricule et l'oreillette lors d'un bloc AV complet.

ou par la fréquence, TAE et FAT ayant souvent des fréquences moins élevées (180–220/min) que la TRAV (>220/min). Les tachycardies peuvent être continues ou intermittentes. Les tachycardies continues comportent un risque d'insuffisance cardiaque qui se manifeste chez le fœtus sous forme d'un hydrops. L'administration d'antiarythmiques à la future maman devient nécessaire pour obtenir une conversion ou au moins un contrôle de fréquence cardiaque fœtale, ce qui peut être suffisant pour prévenir le risque d'un hydrops. Tous les anti-arythmiques peuvent avoir aussi des effets arythmogènes et des effets secondaires autant chez la femme enceinte que chez le fœtus. Une hospitalisation et surveillance stricte sont donc inévitables. Le pronostic de la TSV est bon si nous pouvons obtenir une conversion

moins un contrôle de la fréquence cardiaque. Le traitement médicamenteux devra pourtant être prolongé durant tout le restant de la grossesse ainsi que durant la première année de vie (7–12). Des bradycardies persistantes peuvent provenir d'un bloc AV de haut degré, isolé et avec un cœur anatomiquement normal ou en combinaison avec une malformation cardiaque. Dans le deuxième cas de figure, le pronostic est particulièrement réservé. Il s'agit d'affections graves avec un risque important d'hydrops ou de mort intra-utérine. Lors de bloc AV complet isolé on trouve fréquemment chez la femme enceinte des maladies rhumatismales ou du moins des anticorps (anti-Ro, anti-La) élevés. Le pronostic est dans ce cas plus favorable, mais des bradycardies extrêmes (<50/min) peuvent aussi engendrer

une insuffisance cardiaque et la mort intra-utérine. Le nouveau-né avec un bloc AV complet nécessitera généralement l'implantation d'un pacemaker, ce qui est possible dès un poids de naissance de 1000 g. Plus rarement un syndrome du QT long est responsable d'un bloc AV intra-utérin de haut degré^{9), 13)–15)}.

Suivi et conseils aux parents concernés

Lorsque nous diagnostiquons une malformation cardiaque ou un trouble du rythme, nous devons informer les parents et en même temps les conseiller. Pour pouvoir donner des informations exhaustives, le cardiologue doit disposer d'un diagnostic le plus précis possible et des connaissances sur l'évolution intra-utérine des affections car-

diologiques. Une sténose valvulaire par exemple peut évoluer vers une atrésie, ou l'étendue de l'hypoplasie des artères pulmonaires d'une tétralogie de Fallot peut sensiblement augmenter. Le cardiologue doit également pouvoir informer sur les possibilités de traitement et les risques dans le centre en question. Un grand nombre de malformations cardiaques peuvent être, de nos jours, corrigées et ont un bon pronostic. D'autres ne peuvent être corrigées que partiellement ou de façon palliative. Ces dernières ont souvent un mauvais pronostic à moyen terme.

Les parents veulent aussi obtenir des informations sur la qualité de vie d'un enfant avec une malformation cardiaque. Ils attendent des réponses à des questions concrètes, concernant p.ex. les handicaps physiques et intellectuels auxquels ils doivent s'attendre. Le pronostic d'une malformation cardiaque peut être tellement mauvais que même une intervention palliative n'est pas indiquée. Dans un tel cas, il faudra discuter avec les parents de la possibilité d'une interruption de grossesse (jusqu'à la 23^{ème} semaine) et du renoncement à des mesures intensives (compassionate care) dans le post-partum. Les parents ont besoin également d'un accompagnement lors de la perte de leur enfant, que ce soit durant la grossesse, lors de l'interruption de celle-ci, ou dans le post-partum.

Prise en charge

Lorsqu'un problème cardiaque fœtal a été diagnostiqué, nous devons planifier le suivi de la grossesse, l'accouchement et les mesures néonatales. Pour cela, une collaboration interdisciplinaire entre obstétricien, néonatalogue et les spécialistes en cardiologie pédiatrique, médecine intensive et chirurgie cardiaque est indispensable. Si l'on prévoit qu'un traitement sera nécessaire, qu'il s'agisse d'une intervention chirurgicale ou d'un cathétérisme interventionnel, les distances de transport doivent être les plus courtes possible. Il faut planifier la naissance dans un centre proche d'un service de néonatalogie, de cardiologie pédiatrique et de chirurgie pédiatrique. Lorsque les parents se décident de renoncer à un traitement de leur enfant après la naissance, il faut prévoir un suivi optimal du post-partum. En cas d'interruption de la grossesse, il faut obtenir une autopsie du fœtus pour confirmer le diagnostic, ce qui tient lieu de contrôle de qualité.

Screening du cœur fœtal

La plupart des malformations cardiaques sont décelées lors de grossesses n'étant pas considérées à risque. Pour des raisons de temps et financières un examen cardiologique de tous les fœtus n'est pas possible. Un screening cardiologique lors de l'examen échographique obstétrical serait souhaitable. Avec une image des 4 cavités environ 40%, de toutes les malformations cardiaques pourraient être diagnostiquées; si l'on ajoute une coupe permettant de voir les grands vaisseaux ce pourcentage monte presque 70%. La sensibilité d'un tel dépistage dépend de l'expérience de l'examineur et se situe entre 5 et 60%. En Suisse actuellement environ 15% de toutes les malformations cardiaques sont découvertes avant la naissance^{4), 16)-18)}.

Intérêt du diagnostic anténatal

L'intérêt du diagnostic anténatal est grand surtout lorsque la perfusion pulmonaire ou systémique après la naissance dépend de la persistance du canal artériel. Un traitement immédiat avec la prostaglandine E2 peut en empêcher la fermeture et ainsi éviter dans la plupart des cas une péjoration de l'état du nouveau-né. La planification de l'accouchement dans un centre spécialisé permet de minimiser les distances de transport et d'éviter ainsi des facteurs de stress supplémentaires. Un bon état général du nouveau-né au moment de l'intervention ou de l'opération influence positivement la morbidité pré- et postopératoire. Le diagnostic anténatal n'influence pas la mortalité opératoire en elle-même¹⁹⁾⁻²⁰⁾.

Conclusions

L'échographie fœtale permet au cardiologue pédiatre de diagnostiquer une cardiopathie fœtale. Sa tâche ne se limite pas à l'examen échographique: il surveille aussi l'évolution et l'efficacité d'un éventuel traitement médicamenteux; il suit et conseille finalement les futurs parents.

Références

- 1) Allen L, Hornberger L, Sharland G. Textbook of Fetal Cardiology. Greenwich Medical Media Limited. 2000. ISBN 1 900 151 63 4.
- 2) Allen LD. Echocardiographic detection of congenital heart disease in the fetus: present and future. Br Heart J 1995; 74: 103-6.
- 3) Allen L, Sharland G, Cook A. Color Atlas of Fetal Cardiology. London: Mosby-Wolfe. 1994; 9-31.

- 4) Gembruch U. Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease. Prenatal Diagnosis 1997; 17(13): 1283-98.
- 5) Wheller JJ, Reiss R, Allen HD. Clinical Experience with Fetal Echocardiography. AJDC 1990; 144: 49-53.
- 6) Fasnacht MS, Jaeggi E. Pränatale und genetische Aspekte angeborener Herzfehler. Therapeutische Umschau 2001. 58(2): 70-5.
- 7) Buskens E, Stewart PA, Hess J, Grobbee DE, Wladimirhoff JW. Efficacy of Fetal Echocardiography and Yield by Risk Category. Obstet Gynecol 1996; 87(3): 423-8.
- 8) Steinfeld L, Rappaport HL, Rossbach HC, Martinez E. Diagnosis of Fetal Arrhythmias Using Echocardiographic and Doppler techniques. J Am Coll Cardiol 1986; 8 (6): 1425-33.
- 9) Allen LD, Anderson RH, Sullivan ID, Campbell S, Holt DW, Tynan M. Evaluation of fetal arrhythmias by echocardiography. Br Heart J. 1983; 50:240-5.
- 10) Crosson JE, Scheel JN. Fetal arrhythmias: diagnosis and current recommendations for therapy. Progress in Pediatric Cardiology. 1996; 5 (2): 141-147.
- 11) Jaeggi E, Fouron JC, Drblik SP. Fetal atrial flutter: Diagnosis, clinical features, treatment, and outcome. J Pediatr. 1998; 132: 335-339.
- 12) Jaeggi E, Fouron JC, Fournier A, van Doesburg N, Drblik SP, Proulx F. Ventriculo-atrial time interval measured on M-mode echocardiography: a determining element in diagnosis, treatment, and prognosis of fetal supraventricular tachycardia. Heart. 1998; 79: 582-7.
- 13) Machado MVL, Tynan M, Curry PVL, Allen LD. Fetal complete heart block. Br heart J 1988; 512-5.
- 14) McCue CM, Mantakas ME, Tingelstad JB, Ruddy S. Congenital heart block in newborns of mothers with connective tissue disease. Circulation 1977; 56(1) 82-90.
- 15) Balmer C, Fasnacht M., Rahn M, Molinari L, Bauersfeld U. Long-term follow up of children with complete atrioventricular block and impact of pacemaker therapy. Europace 2002; 4(4): 345-9.
- 16) Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD, Benacerraf BR. Fetal echocardiography: Accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. Am J Obstet Gynaecol 1992; 166(5): 1473-81.
- 17) Sharland G, Allen L. Screening for congenital heart disease prenatally. Result of a 2 1/2-year study in the South East Thames Region. Br J Obstet Gynecol 1992; 99:220-5.
- 18) Stoll C, Alembik Y, Dott B, Meyer MJ, Pennerath A, Peter MO, De Geeter B. Evaluation of Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease. Prenat. Diagn 1998; 18: 801-7.
- 19) Copel JA, Tan ASA, Kleinman CS. Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short term outcome? Ultrasound Obstet Gynaecol 1997; 10: 237-41.
- 20) Montana E, Khoury MJ, Cragan JD, Sharma S, Dhar P, Fyfe D. Trends and Outcomes after Prenatal Diagnosis of Congenital Cardiac Malformations by Fetal Echocardiography in a Well Defined Birth population, Atlanta, Georgia, 1990-1994. JACC 1996;28(7): 1805-9.

Correspondance:

Prof Dr J. Günthard
Kinderkardiologie
UKBB
Römergasse 8
4058 Bâle
Tél: 061 685 62 76
Fax: 061 685 60 20
joelle.guenthard@unibas.ch