

# LES MALFORMATIONS CARDIAQUES

Les malformations cardiaques congénitales sont rarement majeures en adoption internationale. Sauf dans le cas de l'adoption en Chine où des enfants porteurs de cardiopathies congénitales complexes déjà opérés dans leur pays d'origine sont proposés à l'adoption internationale dans le cadre particulier des procédures de flux inversé. Les pathologies les plus sévères sont souvent fatales en l'absence de traitement chirurgical.

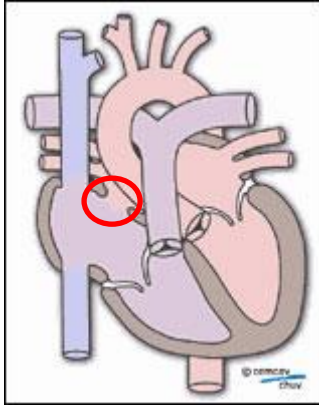
Les malformations cardiaques rencontrées chez les enfants originaires d'autres pays sont surtout des communications inter-auriculaires (CIA), des communications inter-ventriculaires (CIV) ou encore une persistance du canal artériel (PCA). Ces principales pathologies malformatives qu'on nomme communément « cardiopathies congénitales simples » seront exposées ci-dessous.

Les « cardiopathies complexes », exclusivement rencontrées chez des enfants chinois proposés à l'adoption internationale, ne seront pas développées ici. Ceux qui souhaitent ouvrir leur projet d'adoption à ce type de particularités de santé peuvent consulter le site du centre de référence des malformations cardiaques de l'hôpital Necker : CMR-M3C. Des réunions spécialisées autour de cette thématique sont également organisées deux fois par an au siège de l'Agence Française de l'Adoption. Elles sont co-animées par le Pr Damien Bonnet, spécialiste de renommée internationale, chef du service de cardiologie pédiatrique de l'hôpital Necker à Paris et le médecin de l'AFA. Enfin, une consultation auprès d'un cardio-pédiatre en amont de toute proposition d'apparement est exigée pour ceux qui souhaitent intégrer dans leur projet l'adoption d'un enfant chinois porteur d'une cardiopathie congénitale complexe.

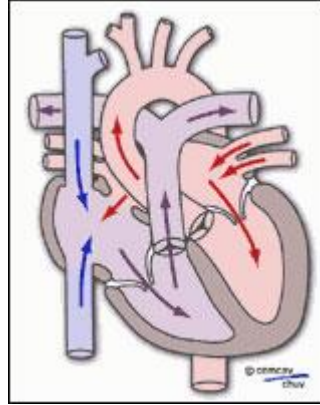
## I. LA COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE (CIA)

### 1) Anatomie et physiopathologie

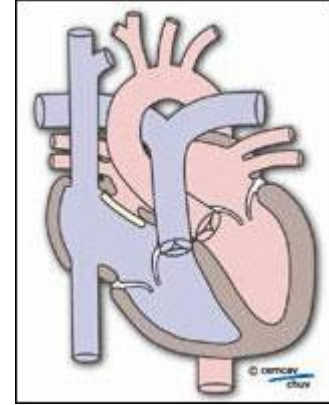
Le cœur est constitué de 4 cavités : deux oreillettes et deux ventricules. Les oreillettes reçoivent le sang des veines (veines caves inférieure et supérieure) et le transmettent aux ventricules qui l'éjectent vers les artères.



La communication inter-auriculaire



Passage du sang de l'oreillette gauche vers l'oreillette droite



La communication inter-auriculaire traitée

Une communication inter-auriculaire (10% des cardiopathies congénitales) est définie comme le passage du sang d'une oreillette à l'autre, en règle générale de l'oreillette gauche vers l'oreillette droite.

### 2) Symptômes

Les enfants porteurs de CIA sont le plus souvent asymptomatiques. Ils n'ont aucune gêne et peuvent mener une vie complètement normale. Lorsqu'ils sont présents, les symptômes sont caractérisés par :

- un essoufflement à l'effort,
- des infections pulmonaires à répétition,
- un retard de croissance.

A un stade évolué, une insuffisance cardiaque peut se manifester, caractérisée par l'apparition d'œdèmes surtout localisés au niveau des membres inférieurs. En France (comme dans l'ensemble des pays riches), le suivi cardiologique régulier de ces enfants, tous les six mois par exemple, vise à dépister le plus tôt possible ces complications afin d'intervenir avant que n'apparaissent ces signes d'aggravation.

### 3) Diagnostic

Le diagnostic repose sur l'examen clinique (souffle cardiaque généralement bien audible), l'électrocardiogramme et surtout l'échographie cardiaque. Celle-ci met facilement en évidence la communication inter-auriculaire, mesure les débits et le degré d'hypertension artérielle pulmonaire. C'est cet examen qui permet de surveiller les impacts de cette anomalie malformative sur le fonctionnement de la pompe cardiaque.

### 4) Evolution

Si la fuite entre les oreillettes gauche et droite est faible, une surveillance régulière est nécessaire, afin de prévenir les complications. Lorsque la fuite est importante et qu'elle

s'accompagne d'un retentissement significatif, tel un retard de croissance, une intervention chirurgicale est réalisée avec fermeture de la communication.

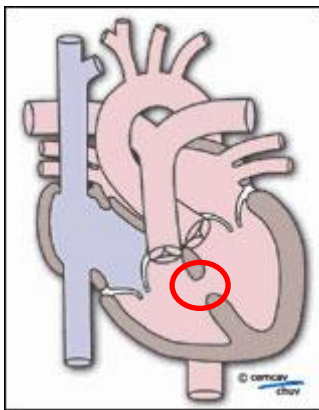
## 5) **Traitement**

Le **traitement chirurgical** est parfois nécessaire et le chirurgien fermera « le trou » soit directement par une suture directe soit après la mise en place d'un « patch ».

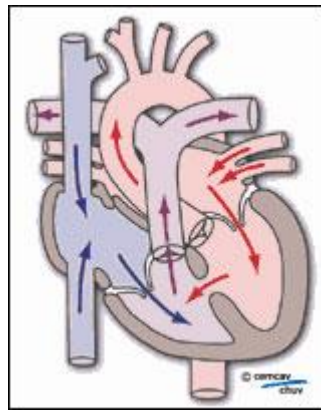
## II. LA COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE (CIV)

### 1) **Anatomie et physiopathologie**

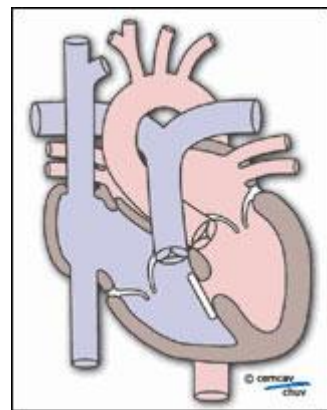
La communication inter-ventriculaire correspond au passage anormal de sang entre les deux ventricules, généralement du ventricule gauche vers le ventricule droit.



La communication inter-ventriculaire



Passage du sang du ventricule gauche vers le ventricule droit



La communication inter-ventriculaire traitée

Il s'agit d'une malformation congénitale qui apparaît lors de la formation du cœur au cours de la grossesse. Elle disparaît généralement spontanément au cours des premières années de la vie (on parle de « petite CIV »). Cependant, si cette anomalie constitutive ne disparaît pas spontanément dans les toutes premières années de la vie, une intervention chirurgicale est nécessaire et indispensable pour prévenir des complications tardives

### 2) **Symptômes**

Les principaux symptômes d'une CIV peuvent être :

- un essoufflement à l'effort,
- un retard de croissance,
- des infections pulmonaires à répétition,
- ou une insuffisance cardiaque avec œdèmes des membres inférieurs.

Cette trajectoire anormale de la circulation du sang peut être responsable d'une diminution du débit d'éjection du sang dans l'aorte, à l'origine de :

- fatigue

- et retard de croissance.

### 3) **Diagnostic**

Le diagnostic repose là encore sur :

- l'examen clinique (souffle à l'auscultation du cœur),
- l'électrocardiogramme (montrant une surcharge du ventricule droit),
- la radiographie pulmonaire (dilatation des artères pulmonaires et/ou hypertrophie des ventricules),
- mais surtout sur l'échographie du cœur.

Celle-ci confirme le diagnostic en mettant en évidence la communication interventriculaire, mesure les débits pulmonaires et aortiques et le degré d'hypertension artérielle pulmonaire.

### 4) **Evolution**

Soit la communication inter-ventriculaire n'est pas importante et la surveillance régulière suffit pour s'assurer de sa régression spontanée dans les premières années de vie. Soit elle est évoluée, ne régresse pas et une intervention chirurgicale est alors indispensable.

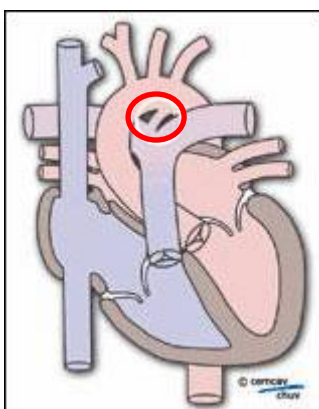
### 5) **Traitement**

Le traitement chirurgical consiste à fermer la communication entre les deux ventricules par la mise en place d'un « patch » prothétique.

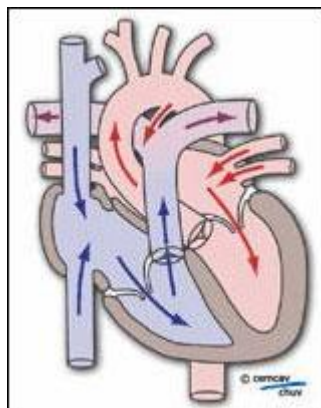
## III. LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL (PCA)

### 1) **Anatomie et physiopathologie**

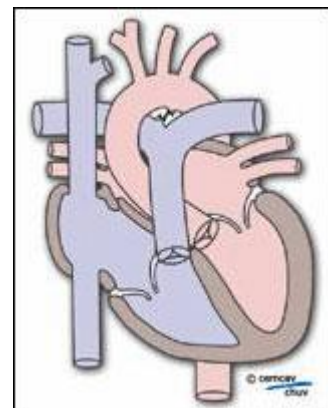
Durant la vie intra-utérine, le canal artériel permet au sang qui sort du ventricule droit vers les artères pulmonaires de passer dans l'aorte au lieu d'aller vers les poumons. A la naissance, les poumons deviennent fonctionnels. Le canal artériel se ferme alors par une contraction des fibres musculaires de sa paroi. Lorsque le canal artériel ne se ferme pas dans les premières semaines suivant la naissance, on parle de persistance du canal artériel.



La persistance du canal artériel



Passage du sang via le canal artériel



Le canal artériel fermé

La persistance du canal artériel représente 10% à 15% des malformations cardiaques congénitales et est deux à trois fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon. La prématurité constitue un facteur de risque. La PCA correspond donc à la non fermeture du canal préexistant entre les deux artères sortant du cœur : l'artère pulmonaire issue du ventricule droit et l'aorte issue du ventricule gauche.

## 2) **Symptômes**

Les symptômes se manifestent surtout à la naissance par un souffle dans la région sous-claviculaire gauche, des signes d'insuffisance cardiaque ou un retard de développement du nouveau-né. Ils peuvent également se manifester dans la petite enfance. Ils associent un essoufflement, des difficultés respiratoires avec épisodes possibles d'apnée et une diminution de la fréquence cardiaque (bradycardie).

## 3) **Diagnostic**

L'électrocardiogramme montre des signes de surcharge du ventricule gauche, la radiographie pulmonaire des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et l'échographie cardiaque met facilement en évidence le canal artériel, mesure les débits pulmonaires et aortiques, et le degré d'hypertension artérielle pulmonaire.

## 4) **Traitement**

L'indication de fermeture du canal est formelle car les risques d'endocardite infectieuse et d'insuffisance cardiaque sont importants. La fermeture peut être réalisée soit chimiquement (par des médicaments), soit chirurgicalement, soit par cathétérisme selon les caractéristiques du canal artériel.

Plusieurs associations proposent informations, soutien et entraide au profit des enfants atteints de cardiopathies congénitales et de leurs familles, afin principalement d'améliorer leur quotidien notamment lors de leur séjour en milieu hospitalier. Ces associations « d'usagers » sont, à côté des ressources médicales qui peuvent être consultées, d'excellents pourvoyeurs d'informations sur la vie au quotidien de ces enfants porteurs de ce type d'anomalies malformatives (et de leurs parents) pour les adoptants désireux d'ouvrir leur projet à ce type de problématique.