

**Profil clinique et évolutif de la cardiopathie congénitale cyanogène
dans un hôpital pédiatrique malgache**
**Clinical and evolutionary profile of cyanotic congenital heart disease
in a malagasy pediatric hospital**

Ranivoson AH¹, Rabevazaha NYA¹, Rakotoarisoa LA², Rakotoarisoarjc¹, Robinson AL¹

1. Centre Hospitalier Universitaire Mère Enfant Tsaralalàna Antananarivo Madagascar
2. Service de Pédiatrie Centre Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Befelatanana

Auteur correspondant : Ranivoson AH

andrianina.rani@gmail.com

RESUME

Introduction : Les cardiopathies congénitales cyanogènes engendrent des décès en nombre non négligeable chez l'enfant dans les pays en développement. Cette étude a pour objectifs d'évaluer la fréquence des cardiopathies congénitales cyanogènes et de décrire leur profil clinique et évolutif à court terme dans un hôpital pédiatrique à Antananarivo.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive sur une période de 12 mois, allant du mois de juillet 2015 au mois de juin 2016, Tous les enfants âgés de 0 à 15 ans diagnostiqués de cardiopathies congénitales cyanogènes ont été inclus.

Résultats : Parmi les 3 485 enfants hospitalisés, 51 ont présenté une cardiopathie congénitale. La fréquence hospitalière de cette pathologie était de 1,4%. Quarante trois enfants de 0 à 2 ans étaient touchés (84,3%). Le sex ratio était de 0,75. La tétralogie de Fallot était la cardiopathie la plus rencontrée avec 11 cas (21,5%). Le taux de létalité était de 64,5%.

Conclusion : Les cardiopathies congénitales cyanogènes sont présentes dans la population pédiatrique à Madagascar. Le pronostic est défavorable. Un dépistage précoce, la prévention des complications et l'extension des activités de chirurgie cardiaque infantile est incontournable dans la réduction de la mortalité.

Mots-clés : cardiopathie cyanogène, enfant, symptômes

ABSTRACT

Introduction : Cyanotic congenital heart disease is a significant cause of death in children in developing countries. The objectives of this study are to assess the frequency of congenital cyanotic heart disease and to describe their clinical and short-term progressive profile in a pediatric hospital in Antananarivo.

Methods : This is a retrospective descriptive study during 12 months, from July 2015 to June 2016, including all children from 0 to 15 years old, diagnosed with cyanotic congenital heart disease.

Results : Among the 3 485 hospitalized children, 51 children were diagnosed with cyanotic congenital heart disease. Frequency of this pathology was 1.4%. The age group 0 to 2 years old was the most affected in the 43 cases (84,3%). The sex ratio was 0.75. The tetralogy of Fallot was the most common heart disease with 11 cases (21.5%). The fatality rate was 64.5%.

Conclusion : Cyanotic congenital heart disease is present in the pediatric population in Madagascar. The prognosis is unfavorable. Early detection, prevention of complications and expansion of infant cardiac surgery activities are essential to reduce mortality rate

Key words: cyanotic heart disease, child, symptoms

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales cyanogènes sont des malformations cardiaques, incompatibles avec une survie prolongée et requérant des traitements multiples. Elles nécessitent une ou plusieurs interventions chirurgicales et entraînent parfois un handicap sévère [1,2]. Leur fréquence à 0,8 % est similaire dans les pays développés et les pays en voie de développement [3]. Elles touchent environ 1% des enfants et en l'absence d'une prise en charge bien menée causent plus de 40% de décès chez les enfants de moins de 5 ans [4]. En Afrique, peu de données disparates sur les cardiopathies congénitales cyanogènes sont disponibles. A Madagascar, comme dans d'autres pays africains, la prise en charge d'une cardiopathie congénitale cyanogène pose d'énormes difficultés d'accès au traitement chirurgical. Le pronostic est défavorable bien que certains patients peuvent atteindre l'âge adulte. Aucune étude sur les cardiopathies congénitales cyanogènes infantiles à Madagascar n'a été retrouvée d'où les objectifs de cette étude qui sont d'évaluer la fréquence des cardiopathies congénitales cyanogènes et de décrire leur profil clinique et évolutif à court terme dans un hôpital pédiatrique à Antananarivo.

METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, sur une période de 12 mois allant du 01 juillet 2015 au 30 juin 2016. Elle était conduite dans le Centre Hospitalier Universitaire

Mère Enfant Tsaralalàna (CHUMET) qui est un hôpital public situé au centre ville d'Antananarivo. Il a une capacité d'accueil de 82 lits et reçoit en moyenne 3300 malades hospitalisés par an. L'équipe médicale est composée de 20 médecins dont 6 pédiatres, un échographiste et 2 biologistes. Il n'abrite pas d'unité de chirurgie.

L'étude a porté sur tous les enfants de 0 à 15 ans hospitalisés déjà connus porteurs de cardiopathies congénitales cyanogènes et les enfants diagnostiqués cliniquement de cardiopathie congénitale cyanogène durant la période d'étude avec ou sans échodoppler cardiaque. Les enfants avec un dossier médical incomplet étaient exclus.

Les paramètres socio-démographiques de l'enfant, les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives ont été analysés.

RESULTATS

Parmi les 3 485 enfants hospitalisés durant la période d'étude, 51 étaient admis pour une cardiopathie congénitale cyanogène (1,4%). Parmi les 51 enfants, 43 étaient âgés de 0 à 2 ans (84,3%). Les âges extrêmes étaient de 1 jour à 10 ans. Une prédominance féminine a été retrouvée avec un sex ratio à 0,75. Un phénotype correspondant à une trisomie 21 a été rencontré dans 4 cas (7,8%). La dyspnée était présente chez 50 patients (98%) et la cyanose chez 49 (96%) au moment de l'admission. Ces deux symptômes constituaient par ailleurs les principaux motifs de consultation.

Tableau I : Caractéristiques épidémiolo-cliniques des enfants porteurs de cardiopathies congénitales cyanogènes

Caractéristiques	Effectif n=51	Pourcentage %
Age en année		
[0-2[43	84,4
[2-6[4	7,9
[6-10[3	5,8
≥ 10	1	1,9
Genre		
Masculin	22	43,1
Féminin	29	56,9
Pathologies associées		
Trisomie	4	7,9
Rapport P/T < -3ET	5	9,8
Motif de consultation		
Difficulté respiratoire	33	64,7
Cyanose	10	19,6
Refus de téter	5	9,8
Autres *	3	5,9
Signe clinique		
Dyspnée	50	98
Cyanose	49	96,1
Souffle cardiaque organique	45	88,2
Insuffisance cardiaque	33	64,7
Hippocratisme digital	2	3,9
Malaise anoxique	1	1,9
Squatting	0	0
Accident vasculaire cérébral	0	0
Abscès cérébral	0	0
Infection respiratoire associée	41	80,3
Durée d'hospitalisation		
0-7 jours	36	70,6
8-14 jours	12	23,5
15-21 jours	3	5,9
Suivi par la « Chaîne de l'Espoir »		
Non	32	62,7
Oui	19	37,3

Un tableau clinique d'insuffisance cardiaque a été présent dans 33 cas (64,7%). Quarante et un patients (80,3%) ont eu une infection respiratoire aiguë (Tableau I).

Concernant les examens paracliniques, seul un enfant n'a pas eu de radiographie thoracique. La principale image pathologique retrouvée était la cardiomégalie (90,2%). Plus de la moitié des enfants n'ont pas pu bénéficier d'échodoppler cardiaque durant l'hospitalisation. Toutefois, la tétralogie de Fallot a été diagnostiquée 11 fois (21,5%) (Tableau II).

La majorité des enfants ont eu une durée d'hospitalisation de moins de 8 jours (70,5%). Un décès a été enregistré chez 33 enfants, correspondant à un taux de létalité de 64,7 %.

Tableau II : Résultats des examens paracliniques

Examens paracliniques	Effectif n=51	Pourcentage %
Radiographie thoracique		
Cardiomégalie	46	90,2
Cœur en sabot	1	2,0
Normale	3	5,8
Non faite	1	2,0
Echodoppler cardiaque		
Tétralogie de Fallot	11	21,6
Transposition gros vaisseaux	2	3,9
Autres cardiopathies	11	21,6
Non faite	27	52,9

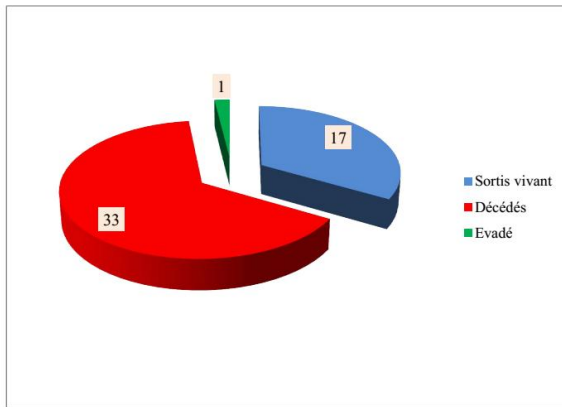


Figure 1 : Répartition des enfants selon leur issue

DISCUSSION

Le caractère rétrospectif de cette étude et le site monocentrique ne nous a pas permis de faire une collecte de données exhaustive. Malgré le faible effectif de l'échantillon, cette étude permet de donner un aperçu global de la prise en charge de cette pathologie dans un centre hospitalier de référence de la capitale de Madagascar.

Les affections cardiaques congénitales représentent les pathologies cardiaques les plus fréquentes chez l'enfant (1% des enfants) [5]. La fréquence hospitalière de 1,4% de la cardiopathie congénitale cyanogène de cette étude, est plus élevée que la fréquence hospitalière des cardiopathies congénitales cyanogènes et non cyanogènes confondues retrouvée dans les autres études africaines en milieu pédiatrique. Elle varie de 0,1% à 0,98 % selon le pays: 0,98 % au Burkina Faso, 0,64 % au Cameroun, 0,5 % au Congo-Brazaville, 0,48 au Togo, 0,1 % en Côte-d'Ivoire [6-11]. Ceci souligne le fait que la cardiopathie congénitale est une pathologie

préoccupante en Afrique. La prédominance féminine dans la cardiopathie congénitale cyanogène rapportée par Kamdem est confirmée dans cette série [12]. La tranche d'âge de 0 à 2 ans était la plus représentée avec 43 cas (84,3%) témoignant de sa complexité. En effet, les cardiopathies congénitales de découverte tardive sont les plus souvent bénignes et compatibles avec une vie quasi-normale.

La dyspnée et la cyanose étaient les deux signes révélateurs de la cardiopathie. Les cas de la présente étude étaient pour la plupart découverts au stade d'insuffisance cardiaque. Shah GS a retrouvé que le retard de croissance et de développement était le signe dominant [13]. Ceci nous incite à renforcer la sensibilisation du personnel de santé sur l'intérêt de réaliser correctement et régulièrement un suivi de la croissance staturo-pondérale des enfants et d'évoquer la possibilité de cardiopathie devant des anomalies de ces signes. D'autre part, il faudrait encourager les parents à faire suivre systématiquement et régulièrement la croissance de leurs enfants. Dans le contexte malgache où le diagnostic anténatal des cardiopathies n'est pas encore développé, un dépistage précoce de ces cardiopathies congénitales peut être réalisé en période néonatale par la mesure systématique de la saturation en oxygène des nouveau-nés en milieu hospitalier. La plupart des cardiopathies congénitales cyanogènes peuvent déjà se manifester en période néonatale [15]. Une séroconversion de la sérologie de la rubéole des femmes enceintes pourrait aider dans la recherche des arguments anamnestiques en faveur d'une cardiopathie congénitale mais cet

examen n'est pas encore systématique à Madagascar.

Seul un enfant a présenté un malaise anoxique. C'est une complication grave pouvant être fatale [1]. L'éducation des parents sur le geste d'urgence par le repli des genoux sur son thorax dans le but d'augmenter le shunt intracardiaque de gauche à droite permet d'éviter au mieux ou de retarder une perte de connaissance pouvant conduire au décès de l'enfant.

La tétralogie de Fallot a représenté la principale cardiopathie congénitale cyanogène dans cette série, confirmant ce qui a été rapporté dans la littérature [14].

Le pronostic a été défavorable avec un taux de mortalité de 64,7 % dans la présente série, du fait éventuellement du retard de diagnostic et de l'inaccessibilité de la chirurgie cardiaque. Dans les pays développés grâce à l'avancée de la chirurgie, une diminution du taux de létalité a été observée comme rapportée par Uamosas-Falcon [16]. Il est à observer que si les cardiopathies se caractérisent par leur faible fréquence hospitalière, elles représentent une des principales causes de morbidité et de mortalité dans les pays en voie de développement [17].

Le but de la prise en charge des cardiopathies congénitales cyanogènes est d'effectuer une correction chirurgicale complète de la cardiopathie en minimisant la morbidité et la mortalité, ainsi que de prévenir et traiter les complications relatives à la cardiopathie. Ceci inclut la prévention et le traitement de l'endocardite bactérienne subaiguë et l'anémie secondaire à la carence en fer [15]. La chirurgie cardiaque à cœur ouvert ne peut se faire qu'à

l'étranger en collaboration avec l'association « La Chaîne de l'Espoir » actuellement et l'organisme « Médecins du Monde » auparavant. Les urgences ne peuvent pas être gérées par cette organisation. Ainsi, outre le dépistage postnatal précoce, le but de la prise en charge devrait s'attacher à retarder l'apparition de complications. C'est seulement dans ces conditions que l'enfant aura des chances d'être éligible pour une chirurgie réparatrice à l'étranger.

CONCLUSION

La cardiopathie congénitale cyanogène atteint un nombre non négligeable d'enfants à Madagascar. La difficulté de l'accès au diagnostic anténatal, au dépistage néonatal et à un traitement chirurgical à cœur ouvert constitue le problème commun de la majorité des pays africains. Le pronostic en est ainsi défavorable. L'extension des activités de chirurgie cardiaque infantile est incontournable dans la réduction de la mortalité. Après le dépistage et la confirmation diagnostique, la prévention des complications permettra par ailleurs, selon le type de cardiopathie d'améliorer la survie et d'assurer une meilleure qualité de vie.

REFERENCES

1. Iselin M. Cardiopathies congénitales. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Cœur-poumon, 32-015-A-12, Pédiatrie, 4-070-A-05, 1999, 6p

2. Iselin M. Cardiopathies cyanogènes. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris) – Radiodiagnostic – Cœur – poumon, 32-015-B-10,1999,24p
3. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Cardial Coll* 2002 :1890–900
4. Grifka RG. Cyanotic congenital heart disease with increased blood flow. *Pediatr Clin* 1999 ;46 :405-25
5. Awori MN, Ogendo SW. Management pathway for congenital heart disease in Kenyatta National Hospital, Nairobi. *East Afr Med J* 2007 ;7 :312-7
6. Ngouala GABB, Affangla DA, Leye M Kane A. The prevalence of symptomatic infantile heart disease at Louga Regional Hospital, Senegal. *Cardiovasc J Afr* 2015 ;26 :e1-e5
7. Kinga G, Millogo GRC, Kouetta F, Dao L, Talbousouma S, Cissé H, *et al.* Cardiopathies congénitales : aspects épidémiologiques et échographiques à propos de 109 cas au Centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle de Ouagadougou, Burkina Faso. *Pan African Medical Journal* 2015 ;20 :81-7
8. Abena-Obama MT, Muna WFT, Leckpa JP. Cardiovascular disorders in sub-Saharan African children: a hospital based experience. *Cardiol Trop* 1995;21(81):5-11
9. M'pamba Loufoua Lemay AB, Johnson EA, N'Zingoula S. Les cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie «Grands Enfants» du CHU de Brazzaville à propos de 73 cas: aspects épidémiologiques. *Méd Afr Noire* 2005;52(3):173-177
10. Amon-Tano Dick F, Gouli J-C, Ngouan-Domoua AM, Aka J, Napon-Kini H. Epidémiologie et devenir immédiat des malformations du nouveau-né au CHU de Yopougon Abidjan (Côte d'Ivoire). *Rev Int Sc Méd* 2006;8(2):7-12
11. Kokou O, Agbéré A-RD, Balaka B, Atakouma YD, Goeh-Akué E, Soussou B *et al.* Apport de l'échoDoppler cardiaque dans le diagnostic des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie du CHU-Tokoin, à Lomé (Togo). *Sante* 1996;6:161-4
12. Kamdem Kedy Koum D, Hamadou B, Yemdji M, Luma H, Doualla MS *et al.* Clinical, echocardiographic, and therapeutic aspects of congenital heart diseases of children at Douala General Hospital : A cross-sectional study in subSaharan Africa. *Congenit Heart Disease* 2017;00:1–5
13. Shah GS, Singh M, Pandey T, Kalakheti B, Bhandari G. Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital Kathmandu University. *Med J.* 2008;6(1):33-6
14. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012). *An Pediatrfa.* 2018;89(5):294-301
15. Syamasundar Rao P. Management of Congenital Heart Disease: state of the Art – Part II – Cyanotic Heart Defects. *Children* 2019 ;(6)54 :31
16. Uamosas-Falcon, Bermejo-Sanchez E, Sanchez D, Villaverde-Hueso A, Posada de la Paz M, Alonso-Ferreira V. Tetralogy of Fallot in Spain : a nationwide registry-based mortality study across 36 years. *Orphanet Journal of Rares Diseases* 2019 ;14 :79-8
17. Deen J, Vos T, Huttly SRA, Tulloch J. Traumatismes et maladies non transmissibles : des pathologies émergentes chez les enfants des pays en développement. *Bull WHO* 1999 ;77 :518–524