



HAL
open science

**Première étude descriptive des cardiopathies
congénitales diagnostiquées en Guyane Française : à
propos de 248 enfants nés entre 2012 et 2016 et de 60
foetus expertisés durant cette même période**

Julie d'Orazio

► **To cite this version:**

Julie d'Orazio. Première étude descriptive des cardiopathies congénitales diagnostiquées en Guyane Française : à propos de 248 enfants nés entre 2012 et 2016 et de 60 foetus expertisés durant cette même période. *Pédiatrie*. 2019. dumas-03115559

HAL Id: dumas-03115559

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03115559v1>

Submitted on 19 Jan 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DES ANTILLES

2018-2019

FACULTE DE MEDECINE
HYACINTHE BASTARAUD
N°2019ANTI0485

**PREMIÈRE ÉTUDE DESCRIPTIVE DES CARDIOPATHIES
CONGÉNITALES DIAGNOSTIQUÉES EN GUYANE FRANÇAISE :
A PROPOS DE 248 ENFANTS NÉS ENTRE 2012 ET 2016, ET DE 60
FŒTUS EXPERTISÉS DURANT CETTE MÊME PÉRIODE**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement à la Faculté de Médecine Hyacinthe BASTARAUD
des Antilles

Et examinée par les Enseignants de la dite Faculté

Le Jeudi 10 Octobre 2019

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Par

D'ORAZIO Julie Hayat

Membres du Jury

Président : Monsieur le Professeur ELENGA Narcisse

Membres : Monsieur le Professeur NACHER Mathieu

Monsieur le Professeur ROQUES François

Madame le Docteur LONG Laurence

Monsieur le Docteur LUCRON Hugues



Le Président de l'Université des Antilles : Eustase JANKY
Doyen de la Faculté de Médecine : Raymond CESAIRE
Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Suzy DUFLO

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Pascal BLANCHET _____	Chirurgie Urologique CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 95
André-Pierre UZEL _____	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 66
Pierre COUPPIE _____	Dermatologie et vénéréologie CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 53 39
Thierry DAVID _____	Ophtalmologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 55
Suzy DUFLO _____	ORL – Chirurgie Cervico-Faciale CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 93 46 16
Eustase JANKY _____	Gynécologie-Obstétrique CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel 05 90 89 13 89
François ROQUES _____	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 71
Jean ROUDIE _____	Chirurgie Digestive CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 21 01 - Tel : 05 96 55 22 71
Jean-Louis ROUVILLAIN _____	Chirurgie Orthopédique CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 28
André CABIE _____	Maladies Infectieuses CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 01
Philippe CABRE _____	Neurologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 61
Raymond CESAIRE _____	Bactériologie-Virologie-Hygiène option virologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 24 11

Maryvonne DUEYMES-BODENES _____	Immunologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 24 24
Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers (Suite)	
Annie LANNUZEL _____	Neurologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 13
Louis JEHEL _____	Psychiatrie Adulte CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 44
Mathieu NACHER _____	Epidémiologie, Economie de la Santé et Prévention CH de CAYENNE Tel : 05 94 93 50 24
Magalie DEMAR - PIERRE _____	Parasitologie et Infectiologie CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 53 09
Vincent MOLINIE _____	Anatomie Cytologie Pathologique CHU de FORT DE FRANCE Tel : 05 96 55 20 85/55 23 50
Philippe KADHEL _____	Gynécologie-Obstétrique CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 20
Michel DE BANDT _____	Rhumatologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 52
Karim FARID _____	Médecine Nucléaire CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 21 67
Mehdi MEJDOUBI _____	Radiodiagnostic et imagerie Médicale CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 21 84
Rémi NEVIERE _____	Physiologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Christian SAINTE-ROSE _____	Radiodiagnostic et imagerie Médicale CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Sébastien BREUREC _____	Bactériologie & Vénérologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 12 80
Félix DJOSSOU _____	Maladies infectieuses et tropicales CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 50 50
Nicolas VENISSAC _____	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Moustapha DRAMÉ _____	Épidémiologie, Économie de la Santé CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00

Christophe DELIGNY _____	Médecine Interne CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 55
Narcisse ELENGA _____	Pédiatrie CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 77 37
Michel CARLES _____	Anesthésie Réanimation CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89

Professeur de Médecine Générale	
Jeannie HELENE-PELAGE _____	Médecine Générale CHU de Pointe-à-Pitre / Cabinet libéral Tel : 05 90 84 44 40

Professeur Associé de Médecine Générale	
Franciane GANE-TROPLENT _____	Médecine générale Cabinet libéral les Abymes Tel : 05 90 20 39 37

Maître de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Jocelyn INAMO _____	Cardiologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 72 - Fax : 05 96 75 84 38
Fritz-Line VELAYOUDOM épouse CEPHISE _____	Endocrinologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 03
Marie-Laure LALANNE-MISTRIH _____	Nutrition CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 00
Moana GELU-SIMEON _____	Gastroentérologie hépatologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Maturin TABUE TEGUO _____	Médecine interne : Gériatrie et Biologie du vieillissement CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Véronique BACCINI _____	Hématologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10

Maître de Conférence des Université de Médecine Générale	
Philippe CARRERE <hr/>	Médecine générale Ruelle de la colline Section Dupré 97141 VIEUX FORT Tel : 05 90

Maître de Conférence Associé de Médecine Générale	
Franck MASSE <hr/>	Médecine générale Maison de Santé de Ducos 1 Place Asselin de Beauville 97224 DUCOS Tel : 06 96

Chefs de Clinique des Universités - Assistants des Hôpitaux	
BLAIZOT Romain <hr/>	Dermatologie CH de CAYENNE Tel : 05 94
BROUZENG-LACOUSTILLE Charlotte <hr/>	Endocrinologie CHU de POINTE- À -PITRE/ ABYMES Tel : 05 90
BUTORI Pauline <hr/>	Ophtalmologie CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590 89 14 50 / 0690 00 93 95
CHAUMONT Hugo <hr/>	Neurologie CHU de POINTE- À -PITRE/ ABYMES Tel : 05 90
CHEVALLIER Ludivine <hr/>	Chirurgie Digestive et Viscérale CHU de Martinique Tél. : 0596
DUDOUIT Sylvain <hr/>	Chirurgie Orthopédique CHU de Martinique Tél. : 0596
DURTETTE Charlotte <hr/>	Médecine interne CHU de Martinique Tél. : 0596
HENNO Florent <hr/>	Anesthésie-Réanimation CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590
HUYGHUES DES ETAGES Gunther <hr/>	ORL/Chirurgie maxillo faciale CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590
JEREMIE Jean-Marc <hr/>	Psychiatrie CHU de Martinique Tél. : 0596

LEFEVRE Benjamin _____	Maladies infectieuses CHU de Pointe-à-Pitre Tel : 05 90
MONFORT Astrid _____	Cardiologie CHU de Martinique Tél. : 0596

Chefs de Clinique des Universités - Assistants des Hôpitaux <i>(Suite)</i>	
PARSEMAIN Aurélie _____	ORL/Chirurgie maxillo faciale CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590
PASQUIER Jérémie _____	Maladies Infectieuses CHU de Martinique Tél. : 0596
PERROT Emmanuel _____	Urologie CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590
POUY Sébastien _____	Cardiologie CHU de Martinique Tél. : 0596
RENARD Guillaume _____	Chirurgie Orthopédique CHU de Martinique Tél. : 0596
ROLLE Amélie _____	Réanimation CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590 89 10
SAINTE-ROSE Vincent _____	Parasitologie et Mycologie CH "Andrée ROSEMON" de Cayenne Tél. : 0594 39 53 59
SYLVESTRE Emmanuelle _____	Maladies Infectieuses CHU de Martinique Tél. : 0596 55 20 00
TRAMIER Ambre _____	Gynécologie-Obstétrique CHU de Pointe-à-Pitre Tél. : 0590 89 19 89

Chefs de Clinique des Universités – Médecine Générale	
BONIFAY Timothée _____	Médecine Générale CHU de Cayenne, Croix Rouge Tél. : 0594 39 50 50
CARPIN Jamila _____	Médecine Générale Cabinet du Dr GANE-TROPLENT Tél. : 0590 20 39 37

NIEMETZKI Florence <hr/>	Médecine Générale CH « Andrée Rosemon » de Cayenne/Cabinet Tél. : 05 94 39 50 50 poste 59 28
PLACIDE Axiane <hr/>	Médecine Générale CHU de Martinique, Cabinet Tél. : 05 90 72 12 04

Professeurs EMERITES (au 31/08/2019)	
Serge ARFI <hr/>	Médecine interne CHU de FORT- DE – France Tel : 05 96 55 22 55 - Fax : 05 96 75 84 45
Georges JEAN-BAPTISTE <hr/>	Rhumatologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 52 - Fax : 05 96 75 84 44

REMERCIEMENTS

Aux membres du Jury,

A Monsieur le Professeur Narcisse ELENGA,

Je vous remercie d'avoir accepté de présider ce jury. Votre rencontre a été l'un des événements les plus marquants de mon internat. Disponibilité, gentillesse et professionnalisme sont pour moi les valeurs que vous m'avez inculquées. Je ne vous remercierai jamais assez de votre soutien tout au long de mon cursus. Encore mille mercis.

A Monsieur le Professeur Mathieu NACHER,

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail. Veuillez trouver l'expression de mes sentiments distingués.

A Monsieur le Professeur François ROQUES,

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail. Veuillez trouver l'expression de mes sentiments respectueux.

A Madame le Docteur Laurence LONG,

Laurence, ce projet n'aurait jamais pris forme si je n'avais pas croisé ton chemin et je te remercie d'avoir accepté de juger ce travail. Tu m'as montré ce qu'était la rigueur et apprendre la pédiatrie à tes côtés fut un tournant dans ma vie.

A Monsieur le Docteur Hugues LUCRON,

Un grand merci d'avoir soutenu ce projet depuis le début (et jusqu'à la dernière ligne droite) et un second grand merci pour votre disponibilité.

Je vous suis énormément reconnaissante de tout ce que vous avez pu faire pour moi ces derniers mois. J'espère pouvoir apprendre la cardiopédiatrie à vos côtés pendant de nombreuses années. Vous avoir eu comme directeur de thèse fut un honneur.

A ma famille et amis.

A toi Maman, ma confidente, ma meilleure amie, ma grande sœur (selon certains..^^) ; sans toi je ne serai pas la femme que je suis devenue, les mots ne suffiront pas pour te remercier et te dire à quel point je t'aime.

A toi Papa, j'espère que tu seras fier de ce que j'ai accompli.

A toi Ugo, mon grand-petit-frère-beau-gosse-mais-aussi-musicien ☺ Un smiley te décrit tellement bien. Tu me donnes le sourire à n'importe quelle heure du jour ou de la nuit. Merci d'être la personne que tu es. Je t'aime.

A toi Nan, toi avec qui je me sens si proche malgré les milliers de kilomètres qui nous séparent. Tu es unique et j'ai une chance énorme de t'avoir comme grande sœur. Un gros bisou à toi Margo, courage en Ecosse, et à toi Pascal, mon beauf préféré.

A toi Caro, ça y est, bébé Julie devient grande... Et à toi Matilda, que j'espère voir plus souvent.

A toi Patrice, ma personne de confiance. Tu sais à quel point tu comptes pour moi. Je NE te remercierai jamais assez pour tout ce que tu as fait. Merci d'être toi.
(iku – juste 5 – tmtc)

A ma 2^e famille, Miguel, Fabi et Léa, vous m'avez vu grandir, je vous admire depuis petite et l'amour que je vous porte est énorme. Vous êtes des personnes exceptionnelles.

A Lindsay, sans toi je ne serai sûrement pas arrivée jusque-là.
A la famille Osei, parce que vous ferez toujours partie de ma vie.

A mes Sup Cop', la crème de la crème. Je sais que je suis loin mais sachez à quel point je tiens à vous.

Lolo, ma diva au cœur gros, toutes ces années passées à tes côtés, du lycée jusqu'aux bancs de la fac, une amitié comme ça ne cessera jamais et tu sais à quel point tu comptes pour moi.

Maga, tu as toujours été mon exemple, déterminée mais qui sait déconner. Tu es une personne formidable.

Manounette, on s'appelle peu mais quand on se voit c'est comme si on s'était quittées la veille. Garde ton sourire, ta joie de vivre et ton oreille attentive, t'avoir comme amie est une chance.

Lisa Mo, la touche glam du groupe ; merci pour ta grande sagesse et tes conseils si précieux.

Cam, un doux mélange de déconnes, de confidences et de douceur.

Coco, un peu de sérieux mais surtout beaucoup de folie. Mrine, un peu de folie mais surtout beaucoup de sérieux. Vous êtes tellement complémentaires toutes les deux, on n'aurait pas réussi si on avait voulu le faire exprès. Je vous kiffe mes jums.

Ju C, mon hôtesse sexy, qui surfe sur la vague tout en sachant tricoter. Tu es unique Djou.

Lisa Myrtille (oui je sais, tu es et resteras ma lisa myrtille), toi qui a le cœur sur la main. Voir ta bouille et tes belles boucles à chaque fois me font énormément plaisir.

Bibou, nos moments partagés ensemble sont si forts à chaque fois. Don't change a thing !
Boukat, on se voit si peu mais à chaque fois c'est la folie. Tu es quelqu'un de génial, ne l'oublie pas.

Et Nico, the last but not least ; inutile de préciser combien je tiens à toi.

A ma Juju A, on va éviter de dire qu'on se connaît depuis plus de 20 ans ... on ne change pas une équipe qui gagne ! En tout cas, toi ne change pas, tu sais que je t'adore !

A ma Lala, qui a toujours fait partie de ma vie depuis si longtemps. « Miss you to you too ! ».

A ma Team Cœur Cœur Licorne (AKA CCL), Fanny, Arnaud, Hilla et Cloclo, de magnifiques rencontres pendant ce stage. Vous êtes des personnes fantastiques et quelle chance j'ai eu de croiser vos chemins.

Aux pédiatres CŒUR CŒUR des Antilles : Justine, Hanine, Victoire, Richard, Sarah. Que de belles rencontres, que de belles personnes et que de supers docteurs !

A toutes les rencontres d'ici et d'ailleurs, avec une p'tite dédicace aux Réacagoles et à toi Binti, ma sœur de cœur. Faudra vraiment se faire un concert de Be toutes les 2 !!!

Merci à tous d'être dans ma vie, de près ou de loin.

A toi Louis, mon chat, mon tout, mon amour.

A toi qui a donné un sens à ma vie depuis 3 ans.

Tout ce que j'accomplirai je le ferai pour toi, je t'aime plus que tout au monde.

TABLE DES MATIÈRES

LISTE DES ABRÉVIATIONS.....	12
RÉSUMÉ	13
I/ INTRODUCTION	14
II/ MATÉRIELS ET MÉTHODES	16
<i>Schéma et cadre de l'étude – Population et variables étudiées</i>	<i>16</i>
<i>Classification des cardiopathies congénitales</i>	<i>18</i>
<i>Source des données, analyses et consentements</i>	<i>19</i>
III/ RÉSULTATS	20
<i>Population de l'étude.....</i>	<i>20</i>
<i>Caractéristiques des fœtus ayant une cardiopathie congénitale</i>	<i>27</i>
<i>Estimation de la prévalence des cardiopathies congénitales en Guyane Française</i>	<i>29</i>
<i>Évaluation de la mortalité des cardiopathies congénitales</i>	<i>29</i>
IV/ DISCUSSION	33
<i>Le territoire Guyanais et ses enjeux de santé</i>	<i>33</i>
<i>Les cardiopathies congénitales et la classification ACC-CHD.....</i>	<i>35</i>
<i>Mise en parallèle de nos résultats avec les résultats EPICARD.....</i>	<i>36</i>
<i>Analyse des fœtus expertisés entre 2012 et 2016</i>	<i>37</i>
<i>Analyse du groupe des cœurs univentriculaires</i>	<i>38</i>
<i>Force et limites de notre étude</i>	<i>39</i>
<i>Quelles pistes pour l'avenir ?</i>	<i>40</i>
V/ CONCLUSION	41
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES	42
ANNEXES.....	44
SERMENT D'HIPPOCRATE	50

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ACC-CHD: Anatomic and Clinical Classification of Congenital Heart Defects

BAV: Bloc auriculo-ventriculaire

CC : Cardiopathie Congénitale

CH : Centre Hospitalier

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CIA : Communication interatriale

CIM-10 : Classification Internationale des Maladies (10^e version)

CIV : Communication interventriculaire

CMD : Cardiomyopathie dilatée

CMH : Cardiomyopathie hypertrophique

DAN : Diagnostic Anténatal

EPICARD : EPIdémiologie des CARDiopathies congénitales

EUROCAT : European Surveillance of Congenital Anomalies

IMG : Interruption Médicale de Grossesse

IPCCC : International Pediatric and Congenital Cardiac Code

MFIU : Mort fœtale in utéro

M3C : Malformations cardiaques congénitales complexes

NCM : Non compaction du myocarde

TGV : Transposition des Gros Vaisseaux

TIU : Transfert-*in-utero*

T4F : Tétralogie de Fallot

WPW : syndrome de Wolf-Parkinson-White

RÉSUMÉ

Introduction :

Aucune étude descriptive des cardiopathies congénitales (CC) n'a été réalisée en Guyane Française. L'objectif principal était d'analyser la file active des patients nés entre 2012 et 2016 ayant une CC et suivis en Guyane. Les objectifs secondaires étaient de décrire les cardiopathies fœtales expertisées entre 2012 et 2016, ainsi que la mortalité infantile.

Matériels et méthodes :

Étude descriptive transversale monocentrique, avec recueil rétrospectif des données (du 10 juin 2019 au 9 août 2019). Ont été inclus tous les enfants présentant une réelle CC, nés vivants entre 2012 et 2016, ayant bénéficié d'une expertise cardiologique en Guyane par les cardiopédiatres du CHU de Martinique. Ont aussi été inclus les cardiopathies diagnostiquées en anténatal entre 2012 et 2016.

Principaux résultats :

Une population de 248 enfants a été incluse. Un diagnostic a été fait en anténatal dans 17,7% des cas. La prévalence estimée des CC est de 7,5 pour 1000 naissances vivantes. Les CC étaient « isolées » dans 81% des cas, 11,3% étaient associées à des anomalies chromosomiques et 7,7% à des anomalies génétiques. Les cardiopathies les plus fréquentes sont les anomalies des voies d'éjections ventriculaires (22,6%) et les communications interventriculaires (22,2%). Les malformations de la jonction auriculo-ventriculaire étaient associées dans 52,9% des cas à des anomalies chromosomiques. Parmi les 60 fœtus expertisés, le taux de diagnostic anténatal des ventricules fonctionnellement uniques était de 92,3%. La mortalité infantile observée dans l'étude s'élevait à 15,7%, toutes cardiopathies confondues.

Conclusion :

Il s'agit de la première étude analysant les caractéristiques des enfants ayant une malformation cardiaque suivis en Guyane Française. La mortalité infantile élevée est à rapporter au contexte, et à une grande complexité de certaines cardiopathies. La mise en place d'un registre semble indispensable, afin de tenter d'identifier d'éventuels facteurs prédisposant aux CC les plus complexes.

I/ INTRODUCTION

La Guyane française est un département français d'Outre-Mer situé en Amérique du Sud, entre le Brésil et le Suriname. Sa population est multiethnique, résultat de vagues de migrations successives [1].

Au 1er janvier 2016, la Guyane compte 269 352 habitants, soit 31 803 personnes de plus qu'en 2011. La Guyane a la plus forte croissance démographique de France, derrière celle de Mayotte [2]. Cette vigueur démographique est principalement portée par un solde naturel* positif. Celui-ci, sur la période 2011-2016, se caractérise par 28 850 naissances de plus que de décès. Entre 2014 et 2017, le nombre de naissances a notamment augmenté de 24%. En 2017, 8060 bébés sont nés en Guyane, soit 1470 de plus qu'en 2014 [3].

En revanche, la Guyane enregistre un taux de mortalité infantile élevé trois fois plus fort qu'en France métropolitaine. En 2017, près de dix enfants sur mille décèdent avant leur premier anniversaire contre 3,6 sur mille en métropole. Le suivi plus difficile d'un certain nombre de grossesses, le manque d'accès aux soins périnataux et des conditions de vie plus défavorables pourraient expliquer cette surmortalité infantile [3].

Les cardiopathies congénitales (CC) constituent le groupe le plus répandu d'anomalies congénitales majeures. Malgré des progrès considérables dans la prise en charge médicale et chirurgicale des nouveau-nés atteints de CC, la mortalité et la morbidité essentiellement associées aux malformations cardiaques les plus complexes restent significatives et constituent la première cause de mortalité par anomalies congénitales [4].

Ainsi, avec une prévalence totale proche de 1%, les CC représentent environ la moitié des décès dus à des anomalies congénitales, et sont devenues l'une des principales causes de mortalité infantile dans les pays développés.

Plusieurs études décrivent dans certaines régions du monde l'épidémiologie des CC, notamment l'étude française EPICARD (EPIdémiologie des CARDiopathies congénitales) et l'étude européenne EUROCAT (European Surveillance of Congenital Anomalies) [5,7]. Ces études se sont particulièrement intéressées au mode de diagnostic (pré ou post natal) des CC, à la mortalité infantile des patients atteints de CC, ainsi qu'au devenir des patients à long terme [5,7].

*Solde naturel : différence entre le nombre de naissances et le nombre de décès enregistrés au cours d'une période

A notre connaissance, il n'existe aucune étude s'intéressant à ces différentes thématiques en Guyane Française.

L'objectif principal de notre étude était d'analyser la file active de patients nés entre 2012 et 2016 ayant une cardiopathie congénitale et suivis en Guyane Française par les cardiopédiatres du CHU de Martinique.

Les objectifs secondaires étaient d'étudier les caractéristiques des cardiopathies des fœtus expertisés durant cette même période (2012-2016), ainsi que le taux d'interruption médicale de grossesse (IMG) en fonction de chaque groupe de CC. Enfin, il s'agissait également de décrire la mortalité néonatale, post néonatale et infantile des patients atteints de CC en Guyane.

II/ MATÉRIELS ET MÉTHODES

Schéma et cadre de l'étude – Population et variables étudiées

Il s'agit d'une étude descriptive transversale monocentrique, avec un recueil rétrospectif des données. La période de collecte des données s'est déroulée entre le 10 juin 2019 et le 9 août 2019. Les cardiopédiatres appartenant au centre de compétence inter-régional M3C* Antilles-Guyane, du CHU de Martinique, réalisent depuis 2007 des missions pluriannuelles (8-10 missions/an) de consultation spécialisée en Guyane, dans les hôpitaux de Cayenne, Kourou et Saint-Laurent du Maroni.

Tous les enfants nés vivants entre 2012 et 2016 ayant bénéficié d'une expertise cardiopédiatrique en Guyane Française par l'équipe du centre de compétence M3C ont été inclus. Ont aussi été inclus l'ensemble des fœtus ayant bénéficié d'une expertise cardiaque fœtale par cette même équipe, entre 2012 et 2016, avec une cardiopathie congénitale confirmée. Les patients inclus pouvaient présenter une anomalie structurelle du cœur (malformation cardiaque), une anomalie constitutionnelle du cœur (cardiomyopathie hypertrophique, dilatée, non compaction ventriculaire), un trouble conducteur ou rythmique.

Les critères de non-inclusion ont été les patients présentant la persistance d'un foramen ovale perméable (FOP), la persistance du canal artériel dans un contexte de prématurité, les patients ayant présenté dans la première année de vie la fermeture spontanée de minimes communications inter-ventriculaires (CIV), ou encore les patients possédant une sténose valvulaire pulmonaire lâche et non évolutive avec un gradient maximal strictement inférieur à 30 mmHg. Les patients présentant une cardiopathie acquise, comme une cardite rhumatismale, une coronarite associée à une maladie de Kawasaki ou une myocardite ont été exclus.

Afin de répondre à l'objectif principal, un certain nombre de variables ont été recueillies afin de définir les caractéristiques sociodémographiques, anatomiques, anténatales, génétiques et évolutives de ces CC, comme la date de naissance, la présence d'un diagnostic anténatal de la malformation cardiaque, la présence d'une anomalie génétique ou chromosomique, le type de cardiopathie, la réalisation d'un cathétérisme cardiaque diagnostique et/ou interventionnel, la réalisation d'une chirurgie cardiaque curative ou palliative.

*M3C : Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Afin de répondre aux objectifs secondaires, nous avons vérifié si chaque patient était vivant au 31 décembre 2018, ou au contraire s'il était décédé ou perdu de vue. Pour chaque décès confirmé, nous avons tenté de récupérer les dates et causes potentielles de chacun. Nous avons décrit, dans la mesure de nos connaissances, la mortalité néonatale précoce (inférieure ou égale à 7 jours), la mortalité néonatale tardive (de 8 à 28 jours), la mortalité post-néonatale (de 29 jours à 1 an) et dans l'ensemble, la mortalité infantile.

Nous avons aussi analysé l'ensemble des fœtus expertisés sur le plan cardiaque, en Guyane, entre 2012 et 2016, afin d'étudier le taux de diagnostic anténatal (DAN) de chaque cardiopathie et le devenir des CC ainsi diagnostiquées (interruption médicale de grossesse (IMG), transfert-*in utero* (TIU) vers la Martinique ou la France métropolitaine).

Le transfert-*in utero* consiste à orienter une patiente pour son accouchement vers une autre maternité dont le niveau de soins est adapté à son état de santé et/ou à celui de son futur nouveau-né. Dans notre situation, il permet d'améliorer les conditions de prise en charge néonatale : pour la réalisation d'un cathétérisme cardiaque interventionnel seul, le transfert a eu lieu vers le CHU de Martinique. Par contre, si une chirurgie néonatale précoce a été envisagée, le transfert a été effectué vers le centre de référence parisien.

L'analyse du nombre des cardiopathies congénitales sur les 5 années étudiées, rapportée aux nombres de naissances, totales et vivantes, issue des données du RIGI (Registre d'Issue de Grossesse Informatisé) nous ont permis d'estimer une prévalence minimale des malformations cardiaques en Guyane Française [8].

Ainsi, les principales variables étudiées que sont la prévalence des CC, le taux d'IMG et la mortalité infantile ont été évaluées pour toutes les cardiopathies congénitales, pour les CC en excluant les patients « non codants », et les CC « isolées » c'est-à-dire sans atteinte chromosomique ou génétique associée.

Classification des cardiopathies congénitales

Compte tenu de l'hétérogénéité des CC, leurs codifications et leurs classifications deviennent une question majeure et difficile. Actuellement, la codification et la classification la plus largement utilisée pour les CC est la dixième version de la *Classification internationale des maladies (CIM 10)*. Cependant, il est de plus en plus reconnu, en particulier par les cardiologues pédiatres et les chirurgiens cardiaques pédiatriques, que la CIM 10 présente des lacunes importantes dans la caractérisation des malformations cardiaques congénitales [9,10]. Toutefois, une version nouvelle plus complète (CIM 11) est en cours de validation [9].

Afin de remédier à ces lacunes, un système de codage complet, *The International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)* a été mis au point en janvier 2005. L'IPCCC présente de nombreux avantages, mais n'a jamais été utilisé dans une enquête en population, probablement en raison de sa complexité d'utilisation avec un codage hautement spécialisé et laborieux. En effet, la longue liste d'IPCCC comprend plus de 10 000 codes individuels [4].

Une nouvelle classification, publiée en 2011, dénommée *Anatomical and Clinical Classification of Congenital Heart Disease (ACC-CHD)* regroupe les multiples codes de l'IPCCC en 10 catégories de cardiopathies congénitales, sur la base de critères anatomiques et cliniques [6]. Cette classification est conçue pour éviter les doublons et réduire les ambiguïtés, tout en regroupant les cardiopathies ayant un devenir et une prise en charge globalement proches, comme les cœurs fonctionnellement ou anatomiquement univentriculaires [6].

C'est dans cette optique que nous avons utilisé cette classification dans notre étude. Nous avons attribué un code principal pour chaque patient inclus dans l'étude (classification allant de 1 à 10). Nous avons ajouté un codage nommé « non codant » incluant toutes les cardiomyopathies (dilatées, hypertrophiques, compactées) et les troubles conductifs ou rythmiques.

Source des données, analyses et consentements

Les données médicales ont été recueillies à l'aide des comptes rendus de consultations réalisées localement par l'équipe de cardiopédiatres du CHU de Martinique. Ces données ont été complétées par les comptes - rendus médicaux des patients hospitalisés dans les différents centres hospitaliers de Guyane (Cayenne, Kourou, Saint-Laurent-du-Maroni).

L'ensemble des données recueillies a été anonymisé pour le traitement des données. Le suivi bien structuré des patients depuis plus de 10 ans par l'équipe du centre M3C Antilles-Guyane a permis un recensement pouvant être considéré comme très exhaustif des patients guyanais ayant une cardiopathie congénitale, en particulier pour les formes les plus complexes.

Un consentement écrit et traduit en 4 langues (Français, Anglais, Créole haïtien et Portugais) a été envoyé à chaque famille dont l'enfant était inclus. L'absence de réponse au bout d'un mois confirmait la non-opposition de la famille à la participation de l'étude. Dans le cas contraire, il était possible aux parents de transmettre le refus de la participation de leur enfant à l'étude par mail ou par téléphone. Aucune opposition n'a été exprimée par courriel ou téléphone.

L'analyse des données a été réalisée à l'aide du logiciel Microsoft Excel®.

III/ RESULTATS

Population de l'étude

Parmi tous les enfants suivis en Guyane Française par l'équipe de cardiologie pédiatrique du CHU de Martinique, le nombre d'enfants nés entre 2012 et 2016 s'élevait à 285 (Figure 1). Trente-sept patients ont été exclus car ils étaient suivis pour la persistance d'un foramen ovale perméable, pour un canal persistant dans un contexte de prématurité, pour une CIV fermée spontanément avant l'âge d'un an ou des sténoses valvulaires pulmonaires lâches et non évolutives (avec un gradient inférieur à 30 mmHg).

La population étudiée était donc constituée de 248 enfants répondant aux critères d'inclusions et dont les principales caractéristiques sont décrites dans le tableau 1.

Figure 1 : Diagramme de Flux

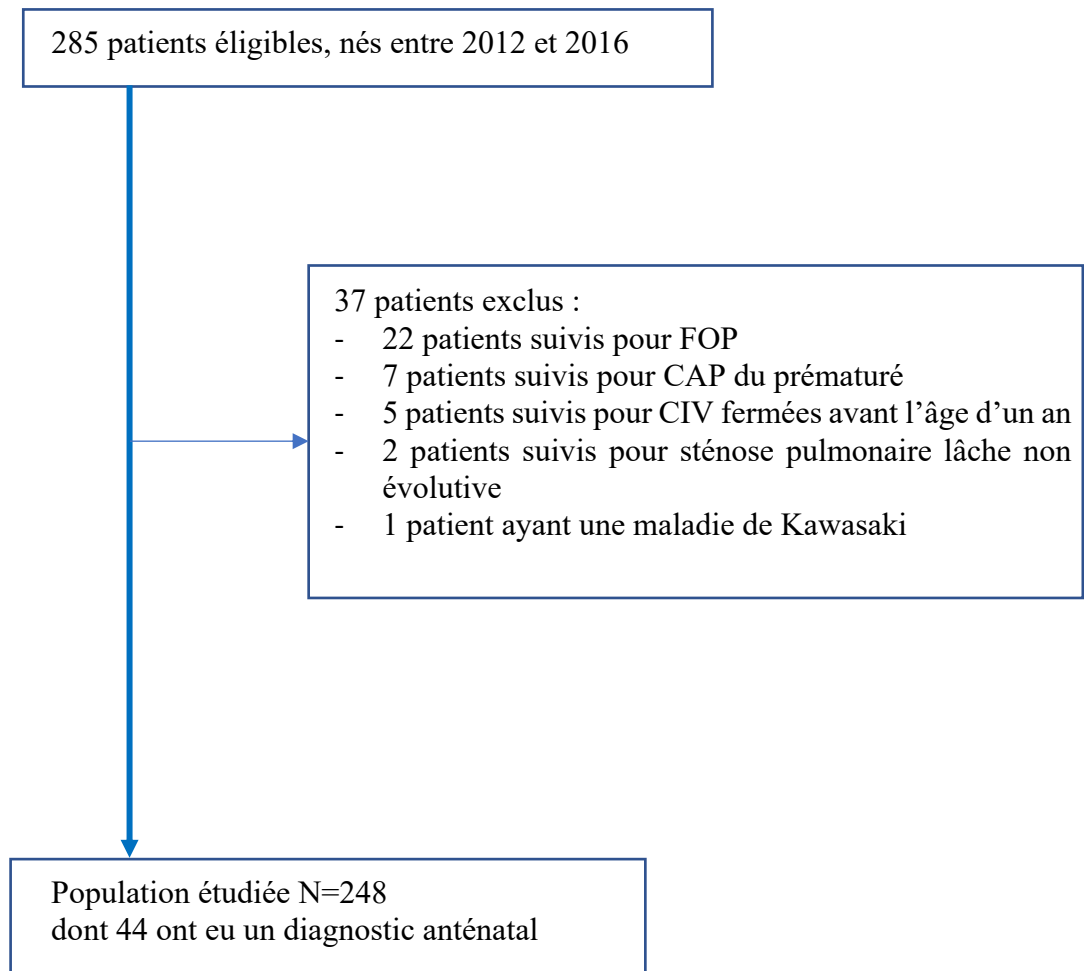


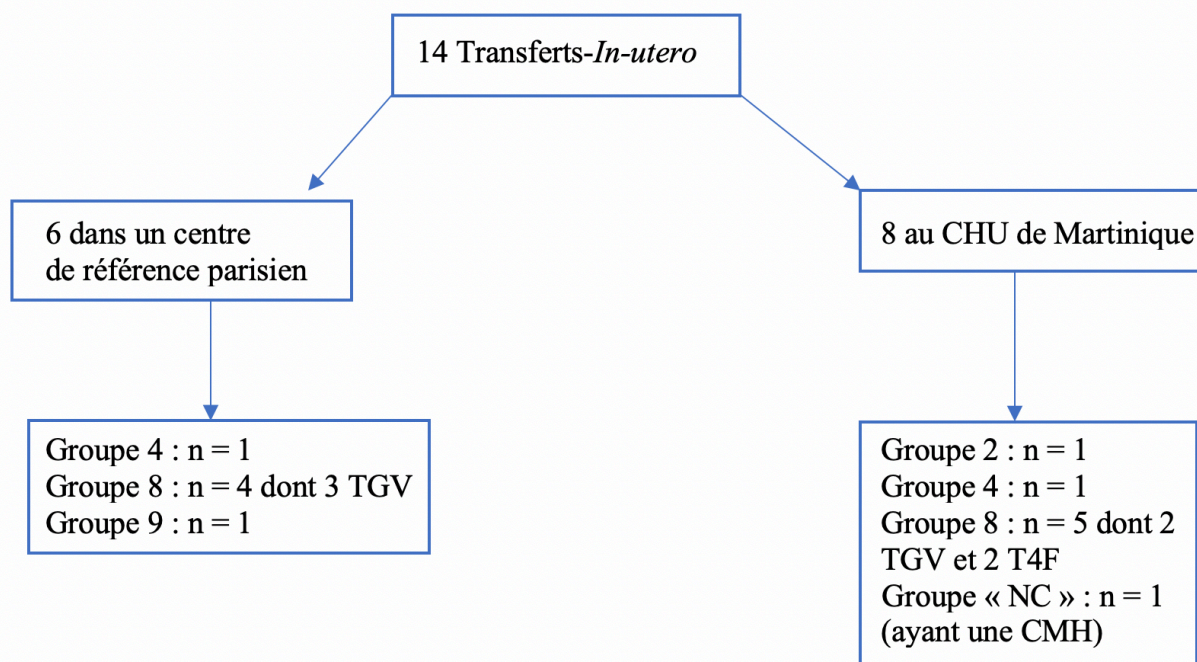
Tableau 1 : Caractéristiques des 248 patients étudiés, nés vivants, sans la classification de la cardiopathie

Années de naissance	N	%
Naissance en 2012	43	17,3
Naissance en 2013	51	20,6
Naissance en 2014	55	22,1
Naissance en 2015	51	20,6
Naissance en 2016	48	19,4
Total	248	100
Caractéristiques évolutives	N	%
Diagnostic anténatal réalisé	44	17,7
TIU dans un centre de référence parisien	6	2,4
Anomalies génétiques identifiées	19	7,7
Anomalies chromosomiques identifiées	28	11,3
Réalisation d'un cathétérisme cardiaque diagnostique	17	6,8
Réalisation d'un cathétérisme cardiaque interventionnel	50	20
Procédure chirurgicale cardiaque palliative	12	4,8
Procédure chirurgicale cardiaque curative	53	21,4
Patients perdus de vue	32	12,9
Patients vivants au 31/12/2018	172	69,4
Patients décédés	44	17,7

Au fil des années, le pourcentage de cardiopathies prises en charge est resté stable, avec une moyenne de 50 cas par an. Les cardiopathies congénitales étaient « isolées » dans 81% des cas, tandis que 11,3% étaient associées à des anomalies chromosomiques et 7,7% à des anomalies génétiques confirmées. Trente-deux patients étaient perdus de vue parmi lesquels 28 étaient porteurs d'une cardiopathie simple de type communication interauriculaire, communication interventriculaire ou sténose pulmonaire modérée.

Le diagnostic avait été fait en anténatal pour 44 patients, soit 17,7% des cas. Les quatorze patients ayant bénéficié d'un transfert-*in-utero* sont décrits dans la Figure 2. Les Transposition des Gros Vaisseaux (TGV) représentent la majorité des indications de transfert *in-utero*, car un cathétérisme cardiaque pédiatrique interventionnel précoce est souvent nécessaire dès la naissance. Ainsi, seules 3 TGV n'ayant pas bénéficié de diagnostic anténatal sont nés en Guyane.

Figure 2 : Caractéristiques des patients ayant bénéficié d'un transfert-*in utero*



CMH : Cardiomyopathie hypertrophique

Groupe 2 : Anomalies des retours veineux

Groupe 4 : Anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire et valves AV

Groupe 8 : Anomalies des voies d'éjections et des valves artérielles

Groupe 9 : Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires)

NC : Non Codant

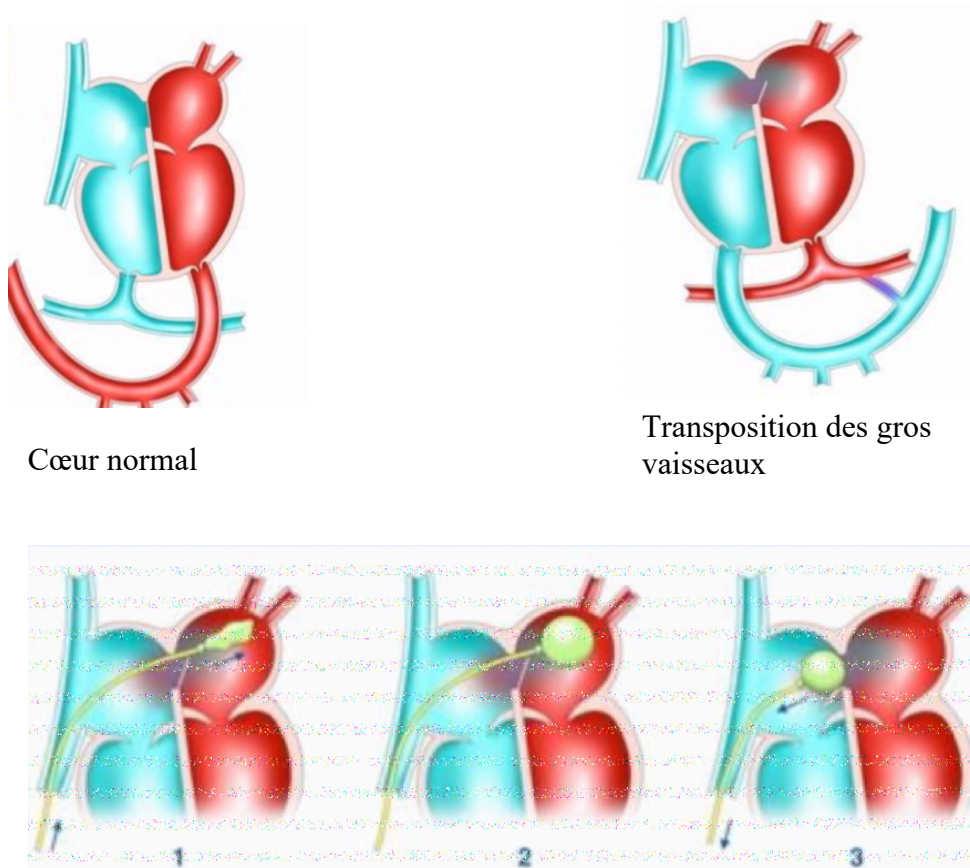
TGV : Transposition des Gros Vaisseaux

T4F : Tétralogie de Fallot

Plus d'un quart des patients (N=67 ; soit 26,8%) ont bénéficié d'un cathétérisme cardiaque au CHU de Martinique répartis en 50 cathétérismes interventionnels et 17 cathétérismes diagnostiques.

Les 50 cathétérismes cardiaques interventionnels étaient essentiellement composés de 2 groupes. D'une part, 18 patients du groupe 8 (anomalies des voies d'éjections) avec 9 Rashkind (Figure 3) et 9 dilatations de la valve pulmonaire ou de la voie d'éjection du ventricule droit. D'autre part, 30 patients du groupe 9 (anomalies des gros vaisseaux) incluant 27 fermetures percutanées de canaux artériels persistants et 3 dilatations percutanées de coarctations aortiques natives. Un peu plus du quart de la population étudiée (N=65 ; soit 26,2%) a bénéficié, au cours du suivi, d'une intervention chirurgicale dans un centre de référence parisien.

Figure 3 : Transposition des Gros Vaisseaux et Manœuvre de Rashkind



Manœuvre de Rashkind :

Procédure réalisée par cathétérisme interventionnel permettant l'ouverture de la cloison interauriculaire

Les tableaux 2 et 3 présentent la distribution des cardiopathies congénitales dans la population étudiée selon la classification ACC-CHD, associées ou non à une anomalie chromosomique ou génétique identifiée.

Les patients « non codants » présentant une cardiomyopathie (hypertrophique, dilatée, non compactée...) ou un trouble du rythme (type bloc auriculo-ventriculaire (BAV) complet congénital ou syndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW)) apparaissent dans le tableau 2 mais ont été extraits du tableau 3 afin d'analyser uniquement les cardiopathies congénitales structurelles. Ils étaient essentiellement représentés par les cardiomyopathies avec 12 myocardiopathies non compactées à fonction systolique normale et 1 à fonction systolique altérée, 8 cardiomyopathies hypertrophiques dont un patient atteint d'une maladie de Pompe, et 5 cardiomyopathies dilatées dont un patient atteint d'un déficit en carnitine.

Les 2 groupes de cardiopathies les plus représentés étaient le groupe 8 (anomalies des voies d'éjections ventriculaires) avec 22,6% des cas et le groupe 7 (communications inter-ventriculaires) représentant 22,2% des cas. Le groupe 8 incluait notamment 9 transpositions des gros vaisseaux (TGV), 8 tétralogies de Fallot, et 21 sténoses valvulaires pulmonaires.

Les deux plus petits groupes, le groupe 5 (anomalies complexes des connexions atrioventriculaires) et le groupe 1 (isomérisme et syndrome d'hétérotaxie), incluent respectivement 1 et 2 patients.

Le groupe 6, incluant les cœurs univentriculaires, englobait 13 patients nés vivants, dont 10 qui présentaient une hypoplasie du cœur gauche.

Nous avons pu observer une forte hétérogénéité entre les différents groupes anatomiques, en ce qui concerne la fréquence des anomalies chromosomiques ou génétiques associées. Le groupe 4 (anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire) était le plus concerné par les anomalies chromosomiques (52,9%) et génétiques (17,6%), alors qu'aucune anomalie chromosomique ou génétique n'a été identifiée dans les groupes 1 (isomérisme et hétérotaxie), 5 (anomalies complexes des connexions atrioventriculaires) et 10 (anomalies coronaires).

Tableau 2 : Distribution des cardiopathies congénitales dans la population étudiée (N=248) selon la classification ACC-CHD et anomalies chromosomiques ou génétiques associées

Catégories ACC-CHD	Anomalies chromosomiques		Autres anomalies génétiques		Diagnostic anténatal	
	N	%	N	%	N	%
1. Isomérisme et syndrome d'hétérotaxie	2	0,8	0	0	2	100
2. Anomalies des retours veineux	6	2,4	0	0	1	16,7
3. Anomalies des oreillettes et communications interauriculaires	17	6,9	3	17,6	1	5,9
4. Anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire et valves AV	17	6,9	9	52,9	3	17,6
5. Anomalies complexes des connexions atrioventriculaires	1	0,4	0	0	0	0
6. Ventricules fonctionnellement uniques	13	5,2	2	14,3	1	7,1
7. Communications interventriculaires	55	22,2	6	10,9	1	1,8
8. Anomalies des voies d'éjections et des valves artérielles	56	22,6	4	7,1	6	10,7
9. Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires)	44	17,7	4	9,1	2	4,5
10. Anomalies congénitales des artères coronaires	4	1,6	0	0	0	0
Patients "non codants"	33	13,3	0	0	4	12,1
Total	248	100	28	11,3	19	7,7
					44	17,7

Tableau 3 : Distribution des cardiopathies congénitales dans la population étudiée (N=215) selon la classification ACC-CHD et anomalies associées (patients "non codant" non analysés)

Catégories ACC-CHD	Anomalies chromosomiques		Autres anomalies génétiques	
	N	%	N	%
1. Isomérisme et syndrome d'hétérotaxie	2	0,9	0	0
2. Anomalies des retours veineux	6	2,8	0	0
3. Anomalies des oreillettes et communications interauriculaires	17	7,9	3	17,6
4. Anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire et valves AV	17	7,9	9	52,9
5. Anomalies complexes des connexions atrioventriculaires	1	0,5	0	0
6. Ventricules fonctionnellement uniques	13	6	2	15,4
7. Communications interventriculaires	55	25,6	6	10,9
8. Anomalies des voies d'éjections et des valves artérielles	56	26	4	7,1
9. Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires)	44	20,5	4	9,1
10. Anomalies congénitales des artères coronaires	4	1,9	0	0
Total	215	100	28	13
			15	7

Caractéristiques des fœtus ayant une cardiopathie congénitale

Le nombre de fœtus expertisés entre 2012 et 2016 s'élevait à 60 au total, parmi lesquels 44 sont nés vivants entre 2012 et 2016 et ont été inclus dans la population de l'étude. Le tableau 4 décrit la distribution et le devenir des cardiopathies des fœtus expertisés, selon la classification ACC-CHD (11 groupes, dont un groupe « non codant ») associées ou non à une anomalie chromosomique ou génétique.

Le diagnostic anténatal était le plus important pour les 2 groupes de cardiopathies suivants : le groupe des hétérotaxies avec 100% de DAN et le groupe des ventricules fonctionnellement uniques avec 92,3% de DAN.

Nous avons retrouvé une anomalie chromosomique chez 12 fœtus sur les 60 étudiés (soit 20%) amenant à un pourcentage total d'anomalies chromosomiques chez les 264 cas de CC (fœtus + naissances vivantes) de 11,4%.

Il n'y a eu aucun diagnostic anténatal de fait pour les 3 groupes de cardiopathies suivantes : groupe 3 (anomalies des oreillettes et communications inter-auriculaires) ; groupe 5 (anomalies complexes des connexions atrio-ventriculaires) ; groupe 10 (anomalies congénitales des artères coronaires).

Le nombre total d'IMG réalisées sur la période 2012 à 2016 s'élevait à 5,7% toutes cardiopathies confondues, et à 6% pour les cardiopathies « isolées » (anomalies chromosomiques et génétiques exclues). Le calcul du taux d'IMG en ayant extrait les patients « non codants » revient à 6,5% pour toutes les cardiopathies et à 6,9% pour les cardiopathies « isolées ».

Une IMG a été réalisée dans 48,1% des cas pour les fœtus ayant un ventricule fonctionnellement ou anatomiquement unique.

Tableau 4 : Distribution et devenir des cardiopathies des 60 fœtus expertisés entre 2012 et 2016, selon la classification ACC-CHD (11 groupes dont 1 non-codant,) et selon la présence ou l'absence d'anomalies chromosomiques ou génétiques identifiées

Catégories ACC-CHD	N	Anomalies Chromosomiques	Autres anomalies génétiques	IMG	Mort-né	Naissances Vivantes
1. Isomérisme et syndrome d'hétérotaxie	2	0	0	0	0	2
2. Anomalies des retours veineux	2	1		1		1
3. Anomalies des oreillettes et communications interauriculaires	0	0	0	0	0	
4. Anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire	5	4	0	0	0	5
et valves AV						
5. Anomalies complexes des connexions atrioventriculaires	0	0	0	0	0	
6. Ventricules fonctionnellement uniques	26	3	2	13	1	12
7. Communications interventriculaires	4	2	0	0	0	4
8. Anomalies des voies d'éjections et des valves artérielles	16	2	1	1		15
9. Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires)	1	0	0	0	0	1
10. Anomalies congénitales des artères coronaires	0	0	0	0	0	
Patients "non codants"	4	0	1	0	0	4
Total	60	12	4	15	1	44

Estimation de la prévalence des cardiopathies congénitales en Guyane Française

En se basant sur les données issues du Registre d'Issue de Grossesse Informatisé (RIGi) de la région Guyane qui sont faites chaque année et recensent le nombre total de naissances ainsi que les naissances vivantes, nous pouvons réaliser une estimation minimale de la prévalence totale (fœtus inclus) du nombre de CC pour 1000 naissances et une prévalence de CC pour 1000 naissances vivantes.

Si nous prenons les 5 années étudiées (2012 à 2016), il y a eu un total de 33 796 naissances et 264 cas de cardiopathies congénitales (fœtus et naissances vivantes) ; soit un chiffre de prévalence estimé à 7,8 pour 1000 naissances.

La prévalence des CC s'élevait à 7,5 pour 1000 naissances vivantes, toutes cardiopathies confondues, c'est-à-dire les cardiopathies malformatives, les cardiomyopathies et les troubles du rythme.

La prévalence estimée des CC, en ayant extrait les patients « non codant », était de 6,5 pour 1000 naissances vivantes et la prévalence des cardiopathies « isolées » en ayant aussi extrait les patients « non codants » était de 5,2 pour 1000 naissances vivantes.

Évaluation de la mortalité des cardiopathies congénitales

Le tableau 5 décrit la mortalité infantile (jusqu'à 1 an) des 248 patients nés vivants inclus dans l'étude et répertoriés selon la classification ACC-CHD avec la catégorie « non codant ». La mortalité infantile a été partagée en mortalité néonatale précoce (inférieure à 7 jours), mortalité néonatale tardive (de 8 à 28 jours) et mortalité post néonatale (29 jours à 1 an). Tout ceci nous a permis d'estimer la mortalité infantile « minimale » liée aux CC en Guyane Française chez les patients nés entre 2012 et 2016, sur la période de suivi.

Tableau 5 : Description de la mortalité infantile (n=39) des 248 patients nés vivants inclus dans l'étude, toutes cardiopathies confondues (classification ACC-CHD et patients "non codants")

Catégories ACC-CHD	Mortalité néonatale précoce (inférieur à 7j)		Mortalité néonatale tardive (8 à 28j)		Mortalité post néonatale (29j à 1 an)		Mortalité infantile (inférieure ou = à 1 an)	
	N	%	N	%	N	%	N	%
1. Isomérisme et syndrome d'hétérotaxie	2	-	-	-	-	-	-	-
2. Anomalies des retours veineux	6	-	-	-	-	-	-	-
3. Anomalies des oreillettes et communications interauriculaires	17	-	-	-	-	-	-	-
4. Anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire	17	-	1	5,9	6	35,3	7	41,2
et valves AV								
5. Anomalies complexes des connexions atrioventriculaires	1	-	-	-	-	-	-	-
6. Ventricules fonctionnellement uniques	13	53,8	4	30,8	-	-	11	84,6
7. Communications interventriculaires	55	-	-	-	3	5,5	3	5,5
8. Anomalies des voies d'éjections et des valves artérielles	56	1,8	-	-	6	10,7	7	12,5
9. Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires)	44	-	-	-	2	4,5	2	4,5
10. Anomalies congénitales des artères coronaires	4	-	-	-	1	25	1	25
Patients "non codants"	33	6,1	-	-	6	18,2	8	24,2
Total	248	4	5	2	24	9,7	39	15,7

Le nombre total de décès s'élevait à 44. Six n'ont pu être intégrés dans nos critères d'étude de mortalité infantile car il s'agissait d'une mort fœtale in utero pour un patient du groupe 6 (cœur univentriculaire), et de 5 décès survenus après l'âge d'un an.

La mortalité infantile s'élevait à 15,7% toutes cardiopathies confondues. Après avoir extrait les patients « non codants », la mortalité infantile des cardiopathies revenait à 14,4% et la mortalité infantile des cardiopathies « isolées » était de 11%.

La mortalité néonatale représentait 38,5% de la mortalité infantile et 66,7% des décès néonataux avaient eu lieu dans la première semaine de vie.

La mortalité variait considérablement entre chaque catégorie de cardiopathies. Le groupe des cardiopathies univentriculaires était celui présentant le taux de mortalité le plus élevé car 11 patients sur 13 naissances vivantes sont décédés (84,6%), 7 décès se produisant dans la première semaine de vie. Ceci était en partie lié à la prise en charge « compassionnelle » la plus souvent proposée par les cardiopédiatres Français pour ces cardiopathies très complexes et incurables, et à très haut risque de mortalité précoce. Tous les nouveau-nés de ce groupe étaient nés à terme, 1 patient présentait une anomalie génétique et 2 autres patients présentaient une anomalie chromosomique.

Le tableau 6 détaille la mortalité prénatale et infantile de toutes les cardiopathies diagnostiquées chez les fœtus entre 2012 et 2016 et les enfants nés durant cette même période. Ceci nous permet d'avoir une vision globale de la mortalité de ces cardiopathies, avec un taux plus important d'IMG pour les fœtus du groupe 6 (cœur univentriculaire) et une mortalité infantile importante dans le groupe 6 ainsi que dans le groupe 4 (anomalie de la jonction auriculo-ventriculaire). Ce dernier groupe incluait une forte proportion d'anomalies chromosomiques.

Le tableau 7 décrit la mortalité infantile de la population étudiée pour tous les cas de cardiopathies ainsi que les sous-groupes analysés (patients « non codants » exclus, cardiopathies isolées...)

Tableau 6: Description de la mortalité prénatale et infantile de toutes les CC, sur la période 2012-2016, et anomalies associées

Catégories ACC-CHD	N	Mortalité prénatale (IMG + MFIU)			Mortalité infantile		
		N	Anomalies Chromosomiques	Autres anomalies génétiques	N	Anomalies Chromosomiques	Autres anomalies génétiques
1. Isémisme et syndrome d'hétérotaxie	2	-	-	-	-	-	-
2. Anomalies des retours veineux	7	1	1	-	-	-	-
3. Anomalies des oreillettes et communications interauriculaires	17	-	-	-	-	-	-
4. Anomalies de la jonction auriculo-ventriculaire et valves AV	17	-	-	-	7	5	1
5. Anomalies complexes des connexions atrioventriculaires	1	-	-	-	-	-	-
6. Ventricules fonctionnellement uniques	27	14	1	-	11	2	1
7. Communications interventriculaires	55	-	-	-	3	1	-
8. Anomalies des voies d'éjections et des valves artérielles	57	1	-	-	7	1	1
9. Anomalies des gros vaisseaux (aorte et artères pulmonaires)	44	-	-	-	2	-	-
10. Anomalies congénitales des artères coronaires	4	-	-	-	1	-	-
Patients "non codants"	33	-	-	-	8	-	1
Total	264	16	2	0	39	9	4

Tableau 7 : Description de la mortalité de la population étudiée

	Mortalité infantile	
	N	%
Tous les cas de cardiopathies N = 248	39	15,7
Tous les cas de cardiopathies NC exclus N = 215	31	14,4
Cardiopathies isolées N = 201	26	12,9
Cardiopathies isolées, NC exclus N = 172	19	11

NC = Patients Non Codants
Isolées = anomalies chromosomiques et génétiques exclus

IV/ DISCUSSION

Le territoire Guyanais et ses enjeux de santé

La région Guyane s'étend sur un vaste territoire de 86 504 km² dont l'essentiel est recouvert par la forêt amazonienne. La Guyane a la plus forte croissance démographique de France après celle de Mayotte [2,3,11]. Elle se compose de trois bassins de population : Cayenne, Kourou et Saint-Laurent-du-Maroni, reliés par l'unique axe routier régional et de 22 communes (Figure 4). Tout l'arrière-pays (90% du territoire) est couvert de forêts tropicales denses et n'est accessible, hormis par voie aérienne, qu'en bateau grâce aux fleuves Maroni (qui sépare le Suriname de la Guyane) et Oyapock (qui sépare la Guyane du Brésil). En raison des nombreux sauts rapides et dangereux, la pirogue demeure l'embarcation la plus utilisée pour accéder dans le massif central, puis dans les communes reculées. L'orpaillage clandestin, présent en Guyane, pollue les rivières et intoxique les populations par le mercure [11].

Figure 4 : Le territoire Guyanais



La Guyane fait face à de nombreux défis : la croissance démographique (taux de croissance de la population le plus élevé du continent) ; les problèmes socio-économiques (taux de chômage et d'illettrisme important et niveau de précarité élevé), la diversité linguistique et culturelle (près de 30% d'immigrés) ainsi qu'une proportion élevée de personnes n'ayant pas de droits ouverts limitant leur accès aux soins [11].

La population Guyanaise est jeune (42,9% de jeunes de moins de 20 ans) et comptera en moyenne 3,4 enfants par femme à l'horizon 2030. Les multipares sont nombreuses : environ 15% des femmes de Guyane ayant accouché en 2013 accouchaient pour la 6^e fois au moins ; phénomène resté stable sur les dernières décennies, touchant toutes les communes de Guyane mais plus particulièrement l'Ouest Guyanais. La Guyane se distingue par des maternités précoces : 27% des femmes nées entre 1980 et 1999 avaient au moins un enfant à 20 ans en 2010 (4% en métropole) et, en 2011, 7% des mères étaient mineures (2% aux Antilles) [11].

Le taux de mortalité infantile régionale est très significativement supérieur à la moyenne nationale. Il s'élève à 8,6 pour 1000 naissances (contre 3,4 pour 1000 naissances en métropole), en partie lié à une proportion élevée d'enfants prématurés. Le taux de prématurité important peut s'expliquer par les grossesses précoces (moins de 18 ans) qui représentent 6,1% des issues de grossesse et les grossesses peu suivies (1 femme enceinte sur 4 n'avait pas fait sa 1^{ère} consultation de grossesse durant le 1^{er} trimestre en 2013 ; et plus de 16% des femmes ayant accouché en 2013 n'avaient pas réalisé les 3 échographies alors qu'elles étaient moins de 3% au niveau national) [11].

La Guyane fait face à un autre problème majeur qui est la densité médicale inférieure au seuil national, avec 231,4 médecins pour 100 000 habitants tandis qu'elle s'élève à 330,7 médecins pour 100 000 habitants en France [12]. De plus, la répartition des médecins est inégale sur le territoire guyanais (davantage concentrée sur le littoral).

A l'heure actuelle, il n'y a pas de cardiopédiatre en Guyane et les consultations sont réalisées lors de missions pluriannuelles (8 à 10 missions par an) par les cardiopédiatres du centre M3C du CHU de Martinique, et ce depuis 2007.

Les cardiopathies congénitales et la classification ACC-CHD

De nombreuses études portant sur la prévalence des cardiopathies congénitales existent dans le monde, que ce soit à l'échelle nationale [4,5, 13-15], européenne [7,16] ou mondiale [17-21]. La prévalence des CC généralement acceptée comme étant la meilleure approximation est de 8 pour 1000 naissances vivantes [7]. Il existe actuellement 2 systèmes principaux de codage : la Classification Internationale des Maladies (CIM 10), peu adaptée pour les cardiopathies congénitales, et le codage IPCCC qui est exhaustif mais complexe avec plus de 10000 items. D'autres classifications ont également été proposées, incluant par exemple la définition de 3 catégories (formes simples, intermédiaires et complexes). De fait, il est difficile de comparer les études, en particulier en ce qui concerne la complexité des cardiopathies et la prévalence réelle dans une région donnée [4, 9-10].

Une classification récente et facile d'utilisation a récemment été créée par l'équipe du Dr L. Houyel en 2011, et dénommée *Anatomic and Clinical Classification of Congenital Heart Disease (ACC-CHD)* [6]. Elle permet de regrouper toutes les cardiopathies en 10 catégories principales et 23 sous-catégories. À notre connaissance, la seule étude française ayant utilisé ce système de codification en population est l'étude EPICARD portant sur la prévalence et la mortalité des CC en Ile-de-France. Notre étude portant sur la population d'une région ultramarine française, il nous a semblé opportun d'utiliser cette même classification ACC-CHD afin de tenter, lorsque cela était méthodologiquement possible, des comparaisons de résultats avec l'étude EPICARD.

Compte-tenu d'un certain nombre de patients ne pouvant être codés par la classification ACC-CHD, nous avons ajouté la catégorie « patients non codants » incluant les cardiomyopathies (dilatées, hypertrophiques, non compactées..) et les cardiopathies rythmiques (BAV ; WPW...).

Pour certains de nos résultats, nous avons décidé de les extraire pour l'estimation de la prévalence et de la mortalité afin de se rapprocher au plus de l'étude EPICARD, qui avait exclu ce type de patients.

Mise en parallèle de nos résultats avec les résultats EPICARD

La prévalence des CC (patients « non codants » extraits) s'élevait à 6,5 pour 1000 naissances vivantes et à 5,2 pour 1000 naissances vivantes pour les cardiopathies « isolées ». Dans l'étude EPICARD [4], elle était respectivement de 7,5 cas pour 1000 naissances vivantes et de 6 cas pour 1000 naissances vivantes « isolées ». Ces chiffres ne sont finalement pas si éloignés de l'étude EPICARD et nous pouvons affirmer qu'il s'agit d'une prévalence « minimale ». Il est en effet possible que des cardiopathies simples (type communications interauriculaires) soient suivies par des cardiologues de ville, n'ayant pas de lien avec le réseau de soin M3C, ou n'aient pas fait l'objet d'un diagnostic préalable.

Concernant la distribution des cardiopathies selon la classification ACC-CHD, notre population était représentée par un peu plus d'un quart d'anomalies des voies d'éjection (26%) et un quart de communications interventriculaires, tandis que ces dernières représentent respectivement 19% et 59% de la population de l'étude EPICARD. Nous pouvons donc observer une différence importante quant à la distribution des cardiopathies au sein de notre population d'étude par rapport à celle d'EPICARD [4]. Il est possible que le nombre de petites CIV, sans expression clinique ou symptôme, soit supérieur dans la population guyanaise, et donc potentiellement sous-estimé dans notre étude.

Une autre différence notable entre les 2 populations est le pourcentage total d'anomalies chromosomiques présentes chez les patients atteints de malformations cardiaques qui s'élevait à 13% dans notre étude, contre 6% dans l'étude d'Ile-de-France. Ceci pourrait être partiellement expliqué par un nombre de patients du groupe 4 plus important par rapport à l'étude EPICARD (7,9% versus 4,6%), ce groupe étant classiquement associé à un taux important d'anomalies chromosomiques comme la trisomie 21. De plus, le pourcentage d'anomalies chromosomiques dans le groupe 4 semble aussi plus important en Guyane par rapport à l'Ile-de-France (52,9% versus 43,1%) [4].

Enfin, si nous comparons la mortalité infantile que nous avons estimée (hors patients « non codants »), les chiffres sont relativement différents avec une mortalité infantile à 14,4% pour la population guyanaise et 6,4% pour la population d'Ile-de-France. De plus, la mortalité infantile des cardiopathies isolées était de 11% dans notre étude contre 3,6% dans l'étude EPICARD.

Ces différences de mortalité pourraient notamment s'expliquer par un moindre recours aux interruptions médicales de grossesses et la sous-représentation dans notre étude de cardiopathies simples de type CIA ou CIV par rapport à la population d'Ile-de-France (respectivement 2,8% et 25,6% dans notre population d'étude ; versus 7,4% et 59% dans l'étude EPICARD).

Ainsi, dans EPICARD, la mortalité infantile passe à 8,7% pour les cardiopathies « isolées », CIV exclues. Ceci s'explique probablement par le nombre important, dans l'étude EPICARD, de patients porteurs d'une CIV, groupe ayant le taux de mortalité infantile le plus faible (1,6%) [4].

Comme nous l'avons vu précédemment, la mortalité infantile guyanaise élevée n'est pas spécifique aux cardiopathies congénitales. D'autres facteurs de risques coexistent comme un taux de prématurité important ou un nombre de grossesses précoces ou peu suivies.

De plus, dans notre étude, les interruptions médicales de grossesse sont moins fréquentes, notamment pour les fœtus atteints d'anomalies chromosomiques. De fait, certains patients encore plus fragiles naissent dans des conditions parfois difficiles, avec un plus grand risque de mortalité infantile.

Analyse des fœtus expertisés entre 2012 et 2016

Les soixante fœtus inclus dans notre étude ont bénéficié d'une expertise cardiaque fœtale. Une interruption de grossesse a été réalisée dans un quart des cas.

Nous observons un taux de diagnostic anténatal plus important pour le groupe des hétérotaxies (100% de DAN) et le groupe des ventricules uniques (92,3%), ces résultats étant relativement comparables à ceux d'EPICARD (respectivement 89,2% et 92,5%) [4].

Malgré un certain nombre de difficultés identifiées en Guyane, comme l'accès difficile aux soins pour certaines femmes habitant dans les communes, notre étude permet d'observer qu'en Guyane Française, la majorité des cardiopathies très complexes sont diagnostiquées avant la naissance.

Nous avons relevé un pourcentage de 6,5% d'IMG pour toutes les CC de la classification ACC-CHD (hors « non codants ») et de 6,9% d'IMG pour les cardiopathies « isolées » tandis qu'il est respectivement de 16% et 6% dans l'étude EPICARD.

Paradoxalement, les IMG semblent être peu pratiquées en Guyane pour les fœtus atteints de CC associée à anomalie chromosomique. Les facteurs pouvant expliquer une telle différence pourraient être la barrière linguistique ou culturelle, la précarité de certaines familles, ou encore la sortie du réseau de soins de certaines femmes enceintes juste après l'annonce du diagnostic anténatal.

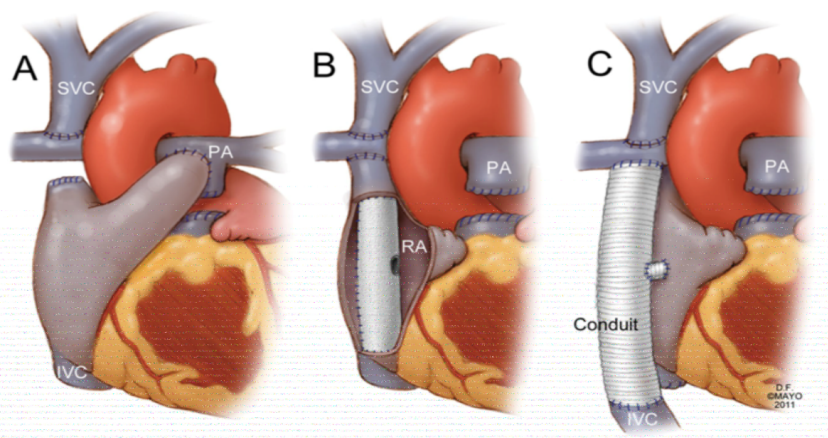
Analyse du groupe des cœurs univentriculaires

Dans notre étude, le groupe 6 des cœurs univentriculaires était composé de 13 patients nés vivants, dont 10 hypoplasies du cœur gauche, cette dernière cardiopathie étant associée à une morbi-mortalité très élevée.

Par comparaison avec EPICARD, le nombre de patients atteints de cardiopathies univentriculaires nés vivants en Guyane est plus élevé (6% dans notre étude contre 2%). Comme nous l'avons vu précédemment, le taux de diagnostic anténatal de cette cardiopathie complexe est aussi élevé que dans le bassin parisien. Un taux moindre d'IMG par rapport à l'étude parisienne (48,1% d'IMG contre 63% d'IMG dans l'étude EPICARD) pourrait contribuer à une légère augmentation des cas post-nataux, mais est insuffisante pour expliquer la prévalence anormalement élevée des cardiopathies univentriculaires en Guyane.

La prise en charge chirurgicale de ce type de cardiopathie reste palliative avec un programme opératoire aléatoire et en plusieurs étapes (Figure 5), débutant dès la naissance, avec un taux de mortalité d'au moins 25% la première année de vie [4, 23]. Ces cardiopathies incurables sont également associées à un certain nombre de complications à court, moyen et long terme. De fait, la prise en charge en France des cœurs univentriculaires est souvent en faveur d'un accompagnement compassionnel sauf demande contraire de la famille. Ceci contribue au taux de mortalité élevé observé dans notre étude (84,6%) dans le premier mois de vie, suite à une prise en charge palliative par accompagnement familial. Même si celui-ci était important dans notre étude, il était aussi relativement élevé dans l'étude EPICARD avec un taux de mortalité infantile à 58,3% [4].

Figure 5 : Chirurgie palliative des ventricules uniques (Circulation de Fontan)



A : Dérivation cavo-pulmonaire partielle : anastomose de la veine cave supérieure à l'artère pulmonaire droite

B et C : Dérivation cavo-pulmonaire totale selon 2 méthodes : tube intracardiaque et fenestration (B) ou tube extracardiaque et fenestration par tube de Goretex (C)

Force et limites de notre étude

Le point fort de cette étude est qu'il s'agit de la première étude de ce type sur les cardiopathies congénitales en Guyane Française. L'équipe de cardiologie pédiatrique du centre de compétence M3C du CHU de Martinique est sur le terrain depuis plus de dix ans et réalise des missions de consultations pluriannuelles en Guyane. La participation locale des obstétriciens et des pédiatres exerçant sur le territoire guyanais permet d'assurer le bon suivi des patients. De plus, la confiance du centre national de référence M3C-Necker aide au bon développement du réseau Antillo-Guyanais, en coordination avec la métropole.

Cette étude permet de connaître, pour la première fois, la proportion des différentes catégories de cardiopathies chez les enfants vivants en Guyane, sur une période de 5 ans. Elle permet aussi de mieux connaître les caractéristiques anatomiques et le devenir des cardiopathies fœtales qui ont été diagnostiquées durant cette même période.

Il a été très intéressant de pouvoir mettre en parallèle nos résultats avec, à notre connaissance, la seule étude française (EPICARD) ayant utilisé la classification ACC-CHD ; tout en sachant qu'ils ne sont pas complètement comparables pour des raisons méthodologiques, EPICARD étant une étude prospective en population [4,5]. La méthodologie de notre étude, certes très incomplète du point de vue épidémiologique, s'appuie néanmoins sur les données rigoureuses du suivi des patients par le centre M3C Antilles-Guyane complété par un « maillage territorial » très organisé.

Une des limites de notre étude est la taille de notre échantillon qui est relativement faible, certaines catégories de cardiopathies, comme le groupe 5, ayant des effectifs très réduits. De plus, 12,9% des patients ont été perdus de vue, pouvant influencer la mortalité que nous avons estimée. Toutefois, ces patients perdus de vue présentent majoritairement des cardiopathies simples. Nous pouvons donc raisonnablement préjuger du faible risque de décès de ces patients.

Une autre limite serait l'évaluation de la prévalence, car nous pouvons supposer que l'ensemble des patients atteints de CC n'aient pas tous été expertisés par l'équipe des cardiopédiatres du CHU de Martinique. En effet, il est possible que certains patients soient suivis en ambulatoire par des médecins de ville ou que d'autres patients restent complètement hors de la filière de soins. Si cette hypothèse est assez séduisante en ce qui concerne les cardiopathies simples (type communications interauriculaires), nous pensons que la très grande

majorité, voire l'ensemble des cardiopathies complexes, le plus souvent symptomatiques dès les premiers jours ou semaines de vie ont été adressées, au moins une fois, au centre expert pour une évaluation spécialisée. De fait, si le nombre de patients atteints de cardiopathies congénitales nés entre 2012 et 2016 est probablement supérieur à celui rapporté dans notre travail, nous pouvons affirmer que la prévalence est au moins égale à 6,5 pour 1000 naissances vivantes. De plus, certains patients atteints de malformations cardiaques complexes sont transférés dans un centre expert en métropole, avant la naissance. Néanmoins ces rares patients ont également été tous comptabilisés dans notre base de données.

Quelles pistes pour l'avenir ?

Cette étude nous a permis d'identifier les types de cardiopathies existant en Guyane et de réaliser qu'il existe un plus grand nombre de cardiopathies congénitales complexes. Une étude anglaise publiée en 2016 [22] a montré qu'il existait des différences significatives dans l'incidence des CC complexes selon l'origine des populations. La population guyanaise étant multiethnique (créole, amériindienne, bushinenge, haïtienne...) suite aux vagues d'immigrations successives, il serait intéressant d'étudier la prévalence de chaque cardiopathie en fonction des origines et des lieux de vie des patients et des parturientes. De plus, l'orpaillage en Guyane provoque une intoxication des populations au mercure. Il serait intéressant de rechercher des liens plus spécifiques entre facteurs environnementaux et la plus grande complexité des cardiopathies congénitales observée dans notre étude. Une étude plus approfondie des cardiomyopathies (hypertrophiques, dilatées ou non compactées) pourrait aussi contribuer à identifier d'éventuels facteurs prédisposants.

V/ CONCLUSION

Il s'agit de la première étude descriptive pédiatrique des cardiopathies congénitales en Guyane Française. Le diagnostic anténatal, et le suivi postnatal sont organisés de manière satisfaisante, malgré les difficultés et contraintes liées au territoire guyanais et sa démographie. Il existe une vraie hétérogénéité quant à la distribution des différentes catégories de cardiopathies, et la mortalité infantile des cardiopathies congénitales reste élevée. Toutes ces données doivent être confrontées au contexte local, incluant une réelle précarité de certaines populations, et possiblement une sur représentation des cardiopathies complexes par rapport à la France Métropolitaine.

Au vu de l'accroissement démographique important de la Guyane, il serait pertinent de mettre en place un registre des malformations congénitales en Guyane afin de surveiller l'épidémiologie locale ainsi que son évolution, mais aussi afin d'évaluer le dépistage anténatal et le devenir des enfants à long terme. Ceci permettrait de mettre en place des actions de santé et des campagnes de prévention, notamment si nous découvrons un lien entre les cardiopathies congénitales et certains facteurs environnementaux.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Jolivet A, Cadot E, Florence S, Lesieur S, Lebas J, Chauvin P. Migrant health in French Guiana: Are undocumented immigrants more vulnerable? BMC Public Health [Internet]. 2012 Dec.12
2. Raimbaud B. : « Recensement de la population en Guyane : 269 352 habitants au 1^{er} janvier 2016 », Insee Flash Guyane n°99, décembre 2018
3. Cratère F., «La Guyane, une région jeune et cosmopolite », Insee Analyses n°35, janvier 2019
4. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin A-C, Jouannic J-M, Magnier S, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart. 2012 Nov 15; 98(22):1667–73.
5. Lelong N, Goffinet F, Khoshnood B, Study Group E. Epidemiology of Congenital Heart Defects (CHD): Results from a Prospective, Population-Based Cohort Study (EPICARD). J Neonatal Biol 2017, 6:2 DOI: 10.4172/2167-0897.1000253
6. Houyel L, Khoshnood B, Anderson RH, Lelong N, Thieulin A-C, Goffinet F, et al. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. Orphanet J Rare Dis. 2011;6(1):64.
7. Dolk H, Loane M, Garne E. European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital Heart Defects in Europe: prevalence and perinatal p-mortality. 2000 to 2005. Circulation 2011; 123: 841-9
8. Explorations annuelles du Registre d'Issue de Grossesse Informatisé (RIGi) de la Région Guyane. Réseau Périnatal Guyane- Guyane 2012-2016.
9. Franklin RCG, Béland MJ, Colan SD, Walters HL, Aiello VD, Anderson RH, et al. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: the International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Iteration of the International Classification of Diseases (ICD-11)*. Cardiology in the Young. 2017 Dec; 27(10):1872–938.
10. Strickland MJ, Riehle-Colarusso TJ, Jacobs JP, Reller MD, Mahle WT, Botto LD, et al. The importance of nomenclature for congenital cardiac disease: implications for research and evaluation. Cardiology in the Young. 2008 Dec;18(S2):92–100.
11. Projet Régional de Santé (PRS) Guyane 2018-2027
12. Atlas national | Conseil National de l'Ordre des Médecins Available from: <https://www.conseil-national.medecin.fr/node/1476>

13. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal L-M, Bauer UMM, Berger F, et al. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenital Heart Disease*. 2017 Dec; 12(6):787–93.
14. Cerboni P, Robillard PY, Hulsey TC, Sibille G, Ngyuen J. Congenital heart disease diagnosed in Guadeloupe. *Bull Pan Am Health Organ*. 1993; 27(2):151–3.
15. Schwedler G, Lindinger A, Lange PE, Sax U, Olchvary J, Peters B, et al. Frequency and spectrum of congenital heart defects among live births in Germany: A study of the competence network for congenital heart defects. *Clinical Research in Cardiology*. 2011 Dec; 100(12):1111–7.
16. Khoshnood B, Greenlees R, Loane M, Dolk H, on behalf of the EUROCAT Project Management Committee and a EUROCAT Working Group. Paper 2: EUROCAT public health indicators for congenital anomalies in Europe. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*. 2011 Mar; 91(S1):S16–22.
17. Bernier P-L, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The Challenge of Congenital Heart Disease Worldwide: Epidemiologic and Demographic Facts. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2010 Jan; 13(1):26–34.
18. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The Epidemiology of Cardiovascular Defects, Part I: A Study Based on Data from Three Large Registries of Congenital Malformations. *Pediatric Cardiology*. 2003 May 1; 24(3):195–221.
19. Harris JA, Francannet C, Pradat P, Robert E. The Epidemiology of Cardiovascular Defects, Part 2: A Study Based on Data from Three Large Registries of Congenital Malformations. *Pediatric Cardiology*. 2003 May 1; 24(3):222–35.
20. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002; 39(12):1890–1900.
21. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011 Nov; 58(21):2241–7.
22. Knowles RL, Ridout D, Crowe S, Bull C, Wray J, Tregay J, et al. Ethnic and socioeconomic variation in incidence of congenital heart defects. *Archives of Disease in Childhood*. 2017 Jun; 102(6):496–502.
23. Beroukhim RS, Gauvreau K, Benavidez OJ, Baird CW, LaFranchi T, Tworetzky W. Perinatal outcome after prenatal diagnosis of single-ventricle cardiac defects. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2015 Jun; 45(6):657–63.

ANNEXES

Anatomic and clinical classification of congenital heart defects (ACC-CHD) with the corresponding IPCCC and ICD-10 codes.

CONGENITAL HEART DEFECTS	IPCCC	ICD-10
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery		
- Heterotaxy syndromes (heterotaxia syndrome, visceral heterotaxy: abnormal arrangement of thoraco-abdominal organs)	03.01.02	Q89.3
- Isomerism of atrial appendages	01.03.08	Q20.6
- Left	01.03.03	Q20.6
- Right	01.03.02	Q20.6
- Situs inversus (mirror-imaged arrangement)	03.01.03	Q89.3
2. Anomalies of the venous return		
2.1. Anomalies of the systemic venous return (congenital)		
- Congenital anomaly of the superior vena cava (SVC)	04.01.09	Q26.9
- Absent right SVC	04.01.05	Q26.8
- Retro-aortic innominate vein	04.00.04	Q26.9
- Left SVC persisting to coronary sinus	04.01.01	Q26.1
- Left SVC persisting to left-sided atrium	04.01.02	Q26.1
- Congenital anomaly of the coronary sinus	04.04.05	Q21.1
- Partially unroofed coronary sinus	04.04.01	Q21.1
- Totally unroofed coronary sinus	04.04.02	Q21.1
- Coronary sinus orifice atretic	04.04.03	Q21.1
- Congenital anomaly of the inferior vena cava (IVC)	04.03.08	Q26.9
- Azygos continuation of the IVC	04.03.10	Q26.8
- Right-sided azygos continuation of the IVC	04.03.02	Q26.8
- Left-sided azygos continuation of the IVC	04.03.01	Q26.8
- Congenital anomaly of the hepatic veins	04.02.04	Q26.8
- Separate hepatic and IVC venous return	04.02.06	Q26.8
2.2. Anomalies of the pulmonary venous connections		
- Anomalous pulmonary venous connection	04.08.07	Q26.4
- Totally	04.08.05	Q26.2
- Supracardiac	04.06.00	Q26.2
- Intracardiac	04.08.10	Q26.2
- Infracardiac	04.08.20	Q26.2
- Mixed	04.08.30	Q26.2
- Partially	04.07.01	Q26.3
- Congenital pulmonary vein stenosis	04.08.01	Q26.8
- Congenital pulmonary vein hypoplasia	04.08.08	Q26.8
- Pulmonary vein(s) atresia	04.08.02	Q26.8
- Scimitar syndrome	01.01.16	Q26.8
3. Anomalies of the atria and interatrial communications (IAC)		
3.1. Cor triatriatum	05.02.01	Q24.2

- Cor triatriatum dexter (obstructive Eustachian valve)	05.01.21	Q24.2
3.2. IAC	05.04.01	Q21.1
- patent oval foramen	05.03.01	Q21.1
- ostium secundum type	05.04.02	Q21.1
- sinus venosus type (superior)	05.05.01	Q21.1
- coronary sinus type	05.05.03	Q21.1
- for ostium primum type go to section 4.3		
3.3. Juxtaposition of the atrial appendages (JAA)	05.00.01	Q20.8
- Left JAA	05.01.06	Q20.8
- Right JAA	05.02.04	Q20.8
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves		
4.1. Congenital anomalies of the tricuspid valve (TV)		
- Ebstein's malformation	06.01.34	Q22.5
- Associated with discordant AV connections	06.01.75	Q22.5+Q20.5
- TV agenesis (unguarded tricuspid orifice)	06.01.32	Q22.9
- Dysplastic tricuspid valve	06.01.39	Q22.8
- Congenital tricuspid insufficiency	06.01.25	Q22.8
- Cleft of the TV	06.01.36	Q22.8
- Congenital valvar tricuspid stenosis	06.01.07	Q22.4
- Tricuspid annular hypoplasia	06.01.04	Q22.4
- Straddling TV	06.01.09	Q22.8
- Overriding TV	06.01.05	Q22.8
- Anomaly of the TV subvalvar apparatus	06.01.12	Q22.8
4.2. Congenital anomalies of the mitral valve (MV)		
- Dysplastic MV	06.02.40	Q23.8
- Congenital mitral insufficiency	06.02.25	Q23.3
- Isolated cleft of the MV (not AVSD type)	06.02.36	Q23.9
- Congenital MV prolapse	06.02.72	I34.1
- Congenital mitral valvar stenosis	06.02.07	Q23.2
- Supravalvar mitral ring	05.02.02	Q20.8
- Mitral annular hypoplasia	06.02.04	Q23.2
- Parachute MV	06.02.56	Q23.8
- Double mitral orifice	06.02.33	Q23.9
- Straddling MV	06.02.09	Q23.8
- Overriding MV	06.02.05	Q23.8
- Congenital anomaly of the MV subvalvar apparatus	06.02.21	Q23.8
- Accessory mitral tissue	06.02.39	Q23.9
4.3. Atrioventricular septal defects (AVSD)		
- "Complete" AVSD (ventricular and atrial components with common AV orifice)	06.06.09	Q21.2
- with left ventricular (LV) hypoplasia	06.07.05	Q21.2+Q20.8
- with right ventricular (RV) hypoplasia	06.07.06	Q21.2+Q20.8
- with Tetralogy of Fallot	01.01.20	Q21.2+Q21.3
- "Partial" AVSD		
- ostium primum type (atrial shunting only)	06.06.01	Q21.2
- "intermediate" or "transitional" type (atrial shunting and restrictive ventricular shunting)	06.06.10	Q21.2
	06.05.69	Q23.9

- cleft of the left atrioventricular (AV) valve in AVSD (“mitral cleft” in AVSD)	05.06.01	Q21.2
- common atrium (virtual absence of atrial septum)	06.06.08	Q21.2
- isolated ventricular component (ventricular shunting only)		
5. Complex anomalies of atrioventricular connections		
- Congenitally corrected transposition of the great arteries (double discordance)	01.01.03	Q20.5
- Criss-cross atrioventricular connections	02.03.03	Q24.8
- Supero-inferior ventricles	02.04.00	Q24.8
6. Functionally univentricular hearts		
6.1. Double-inlet ventricle (DIV)	01.01.14	Q20.4
- with 2 atrioventricular valves	01.06.01	Q20.4
- Double-inlet right ventricle	01.04.03	Q20.4
- Double-inlet left ventricle	01.04.04	Q20.4
- Right-sided AV valve in DIV atretic (imperforate)	06.03.02	Q20.4
- Left-sided AV valve in DIV atretic (imperforate)	06.04.02	Q20.4
- Common AV orifice in double-inlet ventricle	01.06.02	Q20.4
6.2. Absence of one atrioventricular connection		
- Absent left-sided AV connection (mitral atresia)	01.04.20	Q23.2
- Absent right-sided AV connection (tricuspid atresia)	01.04.19	Q22.4
	07.07.00	Q20.8
6.3. Left ventricular (LV) hypoplasia	01.01.09	Q23.4
- Hypoplastic left heart syndrome	06.02.02	Q23.2
- Mitral valve atretic (imperforate)	07.08.42	Q20.8
- Ventricular imbalance with dominant RV and hypoplastic LV	07.02.00	Q20.8
6.4. Right ventricular (RV) hypoplasia	01.01.07	Q22.0
- Pulmonary atresia with intact ventricular septum	06.01.02	Q22.4
- Tricuspid valve atretic (imperforate): congenital	07.02.10	Q22.6
- Hypoplastic right heart syndrome	07.08.41	Q20.8
- Ventricular imbalance with dominant LV and hypoplastic RV	07.01.06	Q24.8
- Uhl’s anomaly		
7. Ventricular septal defects (VSD)		
- Perimembranous VSD	07.10.01	Q21.0
- Perimembranous VSD, small	07.15.03	Q21.0
- Perimembranous VSD with posterior (inlet) extension	07.10.02	Q21.0
- Malalignment (infundibular, conoventricular) VSD (with malaligned outlet (conal) septum)	07.10.12	Q21.0
- anterior malalignment VSD (Fallot type)	07.10.08	Q21.0
- posterior malalignment VSD (aortic arch obstruction type)	07.10.06	Q21.0
- Doubly committed (subarterial, conal) VSD	07.12.01	Q21.0

- Muscular VSD	07.11.01	Q21.0
- Muscular VSD, small	07.15.02	Q21.0
- Inlet VSD, not associated with a common AV junction	07.14.06	Q21.0
- Multiple VSDs	07.15.04	Q21.0
- Associated with aortic insufficiency (prolapsed aortic leaflet)	07.14.07	Q21.0
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts (ventriculo-arterial connections)		
8.1. Transposition of the great arteries (TGA)		
- TGA with intact ventricular septum	01.01.02	Q20.3
- TGA (discordant ventriculo-arterial connections) (for complex TGA add any associated lesion to this code)	01.05.01	Q20.3
8.2. Other abnormal ventriculo-arterial (VA) connections		
- Double outlet right ventricle (DORV)	01.01.04	Q20.1
- with subaortic VSD	01.01.41	Q20.1
- with subpulmonary VSD	01.01.18	Q20.1
- with subpulmonary VSD	01.01.19	Q20.1
- with non-committed VSD	01.01.23	Q20.1
- with doubly committed VSD	01.01.24	Q20.1
- with intact ventricular septum	01.01.17	Q20.1
- Fallot type (subaortic or doubly committed VSD + subpulmonary stenosis)	01.05.03	Q20.2
- Double outlet left ventricle	01.05.10	Q25.9
- Concordant VA connections with parallel great arteries (Anatomically corrected malposition of the great arteries)	01.01.01	Q21.3
8.3. Tetralogy of Fallot and variants		
- Tetralogy of Fallot (TOF)	01.01.26	Q22.0+Q21.0
- Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia	01.01.25	Q22.0+Q21.0
- with MAPCAs (collaterals)	09.05.28	Q22.3
- Absent pulmonary valve syndrome	09.05.25	Q22.3
- with non-Fallot VSD	09.01.01	Q20.0
- with Fallot-type VSD	09.01.02	Q20.0
8.4 Anomalies of the intrapericardial arterial trunks		
- Common arterial trunk (truncus arteriosus)	09.01.03	Q20.0
- with common origin of PAs (type I)	09.01.11	Q20.0
- with separate origin of PAs (type II)	09.01.12	Q20.0
- with isolated (discontinuous) PAs	09.04.01	Q21.4
- with aortic arch obstruction	09.09.08	Q25.7
- Aorto-pulmonary window	09.09.03	Q25.7
- Pulmonary artery (PA) from ascending aorta	09.09.05	Q25.7
- Right PA from ascending aorta	09.16.03	Q25.2
- Left PA from ascending aorta	09.16.00	Q25.3
Anomalies of the ascending aorta		
- Atresia of the ascending aorta	09.18.01	Q25.4
- supra-aortic stenosis	09.17.02	Q25.4
- Aortic sinus of Valsalva aneurysm	09.07.13	Q25.6
- aorto-left ventricular tunnel		

- Supravalvar pulmonary stenosis		
8.5. Left ventricular outflow tract (LVOT) and aortic valvar anomalies	09.15.01	Q23.0
- valvar aortic stenosis: congenital	09.15.22	Q23.1
- bicuspid aortic valve	09.15.09	Q23.8
- dysplastic aortic valve	09.15.06	Q23.0
- aortic valve atresia	07.09.01	Q24.4
- LVOT obstruction	07.09.16	Q24.4
- subvalvar aortic stenosis (fibromuscular tunnel)	07.09.03	Q24.4
- subaortic fibromuscular shelf	09.15.07	Q23.1
- congenital aortic insufficiency		
8.6. Right ventricular outflow tract (RVOT) and pulmonary valvar anomalies	09.05.04	Q22.1
- pulmonary valvar stenosis: congenital	09.05.24	Q22.3
- dysplastic pulmonary valve	09.05.32	Q22.3
- bicuspid pulmonary valve	09.05.11	Q22.0
- pulmonary atresia associated with other CHD	07.05.30	Q24.3
(add additional code for any associated lesions(s))	07.05.12	Q24.3
- subpulmonary stenosis	07.05.02	Q24.3
- RVOT obstruction (subpulmonary)	07.05.04	Q24.3
- stenosis of mouth of the infundibulum		
- RVOT obstruction due to malaligned outlet septum	07.03.01	Q24.8
- double chambered right ventricle		
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks		
9.1. Patent ductus arteriosus	09.27.21	Q25.0
- patent ductus arteriosus, atypical (abnormal origin)	09.27.41	Q25.8
9.2. Coarctation of the aorta	09.29.01	Q25.1
- coarctation of the aorta, abdominal	09.29.06	Q25.1
- Hypoplasia of the aortic arch (tubular)	09.29.11	Q25.4
9.3 Interruption of the aortic arch	09.29.31	Q25.4
- type A: distal to subclavian artery	09.29.32	Q25.4
- type B: between subclavian and common carotid	09.29.33	Q25.4
- type C: between carotid arteries	09.29.34	Q25.4
9.4. Anomalies of the aortic arches		
- right aortic arch	09.28.15	Q25.4
- cervical aortic arch	09.28.06	Q25.4
- aberrant origin subclavian artery	09.30.01	Q27.8
- aberrant origin of right subclavian artery	09.30.02	Q27.8
- aberrant origin of left subclavian artery	09.30.04	Q27.8
- arterial duct from left innominate artery	09.27.47	Q25.8
- double aortic arch	09.28.09	Q25.4
- persistent fifth aortic arch	09.28.08	Q25.4
9.5. Anomalies of the pulmonary artery (PA) and its branches		
- Pulmonary arterial stenosis	09.10.01	Q25.6
- Right PA stenosis	09.10.25	Q25.6
- Left PA stenosis	09.10.26	Q25.6
- Pulmonary arterial hypoplasia	09.10.11	Q25.7

- Right PA hypoplasia	09.10.12	Q25.7
- Left PA hypoplasia	09.10.13	Q25.7
- Pulmonary artery absent	09.10.21	Q25.7
- Right PA absent	09.10.22	Q25.7
- Left PA absent	09.10.23	Q25.7
- Pulmonary artery from patent arterial duct	09.09.11	Q25.7
- Right PA from patent arterial duct	09.09.02	Q25.7
- Left PA from patent arterial duct	09.09.04	Q25.7
- Pulmonary arterial sling	09.09.06	Q25.7
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	09.46.00	Q24.5
- Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA)	09.41.03	Q24.5
- Single coronary artery supplying all the heart	09.43.13	Q24.5
- Coronary orifice stenosis: congenital	09.44.05	Q24.5
- Coronary orifice atresia	09.44.06	Q24.5
- Aberrant course of left anterior descending from right coronary artery across RVOT	09.43.04	Q24.5
- Right ventricular myocardial sinusoids	07.01.13	Q24.8
- Coronary artery fistula: congenital	09.45.16	Q24.5
- coronary fistula to pulmonary artery	09.45.06	Q24.5

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, en présence des maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité qui la régissent.

Mon premier souci sera, de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous les éléments physiques et mentaux, individuels collectifs et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients de décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai influencer ni par la recherche du gain ni par la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés.

Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers.

Et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances, sans acharnement.

Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Que je sois modéré en tout, mais insatiable de mon amour de la science.

Je n'entreprendrai rien qui ne dépasse mes compétences ; je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses,

Que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

D'ORAZIO Julie

Sujet de la thèse : **Première étude descriptive des cardiopathies congénitales diagnostiquées en Guyane Française : à propos de 248 enfants nés entre 2012 et 2016 et de 60 fœtus expertisés durant cette même période**

Thèse : Médecine - Université des Antilles - Année 2018-2019

Numéro d'identification : 2019ANTI0485

MOTS-CLES : Cardiopathies congénitales, Guyane Française, Prévalence, Mortalité infantile

RÉSUMÉ

Introduction :

Aucune étude descriptive des cardiopathies congénitales (CC) n'a été réalisée en Guyane Française. L'objectif principal était d'analyser la file active des patients nés entre 2012 et 2016 ayant une CC et suivis en Guyane. Les objectifs secondaires étaient de décrire les cardiopathies fœtales expertisées entre 2012 et 2016, ainsi que la mortalité infantile.

Matériels et méthodes :

Étude descriptive transversale monocentrique, avec recueil rétrospectif des données (du 10 juin 2019 au 9 août 2019). Ont été inclus tous les enfants présentant une réelle CC, nés vivants entre 2012 et 2016, ayant bénéficié d'une expertise cardiologique en Guyane par les cardiopédiatres du CHU de Martinique. Ont aussi été inclus les cardiopathies diagnostiquées en anténatal entre 2012 et 2016.

Principaux résultats :

Une population de 248 enfants a été incluse. Un diagnostic a été fait en anténatal dans 17,7% des cas. La prévalence estimée des CC est de 7,5 pour 1000 naissances vivantes. Les CC étaient « isolées » dans 81% des cas, 11,3% étaient associées à des anomalies chromosomiques et 7,7% à des anomalies génétiques. Les cardiopathies les plus fréquentes sont les anomalies des voies d'éjections ventriculaires (22,6%) et les communications interventriculaires (22,2%). Les malformations de la jonction auriculo-ventriculaire étaient associées dans 52,9% des cas à des anomalies chromosomiques. Parmi les 60 fœtus expertisés, le taux de diagnostic anténatal des ventricules fonctionnellement uniques était de 92,3%. La mortalité infantile observée dans l'étude s'élevait à 15,7%, toutes cardiopathies confondues.

Conclusion :

Il s'agit de la première étude analysant les caractéristiques des enfants ayant une malformation cardiaque suivis en Guyane Française. La mortalité infantile élevée est à rapporter au contexte, et à une grande complexité de certaines cardiopathies. La mise en place d'un registre semble indispensable, afin de tenter d'identifier d'éventuels facteurs prédisposant aux CC les plus complexes.

Membres du Jury

Président :	Monsieur le Professeur ELENGA Narcisse
Membres :	Monsieur le Professeur NACHER Mathieu
	Monsieur le Professeur ROQUES François
	Madame le Docteur LONG Laurence
Directeur de thèse :	Monsieur le Docteur LUCRON Hugues