RÉPUBLIQUE DE CÔTE D'IVOIRE
UNION – DISCIPLINE – TRAVAIL

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE FELIX HOUPHOUET-BOIGNY

UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE SCIENCES MEDICALES D'ABIDJAN

Année universitaire : 2022-2023 **N^0 7765/2023 .**

THESE

Pour l'obtention du
DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE DES ENFANTS ET ADOLESCENTS ATTEINTS DE CARDIOPATHIES CONGENITALES DU 1er Décembre 2022 au 31 Mai 2023

Présentée et soutenue publiquement le : 02/08/2023

Par

SAMY BI GOORE YANNICK ALIX ROMARIC

Né le 10/12/1994

COMPOSITION DU JURY

Présidente : Prof. BKAYOKO ALIMATA, PROFESSEUR TITULAIRE

Directeur de Thèse : Prof. NGORAN YVES, MCA

Assesseur : Prof. KOUAKOU KOUAME CYPRIEN, MCA

Assesseur : Prof. OUEDE RAPHAEL, MCA



JE DEDIE CETTE THESE A

A mon Seigneur mon Dieu mon Papa mon recours

Sans toi je n'y serais pas arrivé merci de m'avoir assisté pendant toute ces années je t'en suis infiniment reconnaissant continue de remplir ma vie de grâce et de bonheur ainsi que celle de ma famille je bénis ton saint nom. Merci mon DIEU.

A mon père, Samy bi irie dieudonné

Merci pour les conseils tu as participé activement à cette thèse, je ne saurai trouver les mots de ma reconnaissance éternel, tu es mon exemple ultime dans ma future carrière professionnelle, je n'ai manqué de rien durant ma formation grâce à toi que Dieu te le rende au centuple qu'il te bénisse et continue de t'assister cette thèse est également la tienne merci papa.

A ma très chère mère Samy né Yao Yobouet Béatrice

Tu m'as toujours encouragé sans toi je n'y serai jamais arrivé au bout de ce tunnel, tu as été d'un soutien et d'un réconfort inconditionnel merci pour ces valeurs inculquées, pour ces conseils si précieux tes prières m'ont toujours accompagné à travers toute ces compos. Merci maman ma reine merci que Dieu te donne longue vie afin que tu puisses profiter de ce que tu as semé en moi.

A mes frères et sœurs ainé

A Samy Bi Irié Eddy Mathieu,

Tu es comme un second père pour moi merci pour ton dévouement tes conseils tu m'a beaucoup appris grand frère je te serai toujours reconnaissant que Dieu te bénisse toi, ta femme la très chère marraine et mes tendre neveux et nièce.

A samy Bi Oussou Hervé Stephane,

Merci pour tes prières proférées à mon encontre merci pour tes conseils qui m'ont énormément servi tes encouragements ta patience, merci d'avoir cru en moi, que Dieu te bénisse toi et Estelle ainsi que mes neveux et nièces.

A Guei né Gonegnan Carene Vanessa,

Celle que j'appelle affectueusement doffi merci pour ces moments de joie de fou rire pour ton soutien inconditionnel, tes prière tes encouragements.

A Samy Bi Samy Guy Roland Wilfried,

Tu es non seulement mon grand frère mais également mon meilleur ami on a tous fait ensemble tu m'as énormément manqué pendant le reste de ma formation mais malgré la distance tu as toujours été là pour moi à me donner des conseils à m'encourager grand merci à toi grando.

A mes petits frère et sœurs bien-aimé

Samy Bi Lecalo Jean Leonid, Samy Bi Mancy Ezy Ange Marc Aurel, Goli Aya Elisabeth, merci pour ces moments de bonheur absolu pour ces moments de détente vous m'avez beaucoup aidé dans mon travail ; grand merci à vous.

A ma bien-aimée Douo Bié Esther Akepo

Merci pour ton soutient, tes prières, ton aide qui m'ont été extrêmement précieux dans la réalisation de mon parcours. Que Dieu te bénisse toi et ta grande famille.

A mes amis, confrères de tous les jours qui partagent mon quotidien

Dr kouakou ange bienvenue, Dr Egnamou kablan clovis, Dr kouassi Merieux, Dr Teme alassane, Dr kouassi pietamani, Dr kossonou affoua auriane, Dr Gnebehi ruth djekou, Dr Awa, Dr Coulibaly baba sidique, Dr Zambi Doua Aimé, Dr Zan Bi Boralex, Dr n'goran marcelin, koffi yapi anderson, sarr youssouf, n'gbe Komin Germain, Adon, Asso Rodrigue, attiapo blanchard ; merci pour toutes ces années de bonheur de joie vous avez toujours été là pour moi je n'aurais jamais tenu toutes ces années sans vous mes amis, mes frères que Dieu vous bénisse.

A LA 49eme promotion de l'ufr des sciences médicales d'Abidjan

(EBI 49)

Merci pour votre soutient,

Merci pour ces moments de joie, de partage, de solidarité, de convivialité que DIEU vous bénisse, vous comble de grâce, de bonheur et de succès. Merci particulier au délégué Kiroua Donald Emmanuel ainsi qu'au président de promo Teme Alassane.

REMERCIEMENTS

A maman Leontine,

Merci maman pour tous le bienfait que tu m'as apporté durant ma formation ainsi que durant mes maladies à répétition sans toi je n'y serai peut-être plus de ce monde que Dieu te bénisse.

A Lucrece,

Merci infiniment pour ton aide ta bienveillance ainsi que ta gentillesse à mon égard, que Dieu te bénisse et te comble de grâce.

A Okou Lebe Cedric, Ebi Franc, Manninga Bil

Avec vous j'ai passé les moments les plus folles, vous m'avez toujours encouragé ; grand merci à tout un chacun.

A tous les Enseignants de l'UFR Sciences Medicales d'Abidjan

Merci d'avoir donné de votre temps ainsi que de votre expertise en vue de nous aider à être des médecins d'exception. Nous nous hâterons à appliquer avec rigueur tous vos enseignements avec rigueur. Merci à vous chair maitres.

Au staticien Yecou Joseph

Merci pour le travail abattu.

Aux enfants

Merci d'avoir donné de votre temps pour répondre au questionnaire.

A NOS MAÎTRES ET JUGES

A NOTRE MAÎTRE ET PRESIDENT DU JURY

Madame le Professeur BAKAYOKO ALIMATA SANDIA

- Professeur titulaire de pneumophtisiologie
- Présidente de la société Ivoirienne de pneumophtisiologie (SIPP)
- Membre de la société Africaine de Pneumologie de Langue Francaise (SAPLF)
- Membre de la Société de Pneumologie de Langue Francaise (SPLF)
- Membre de l'European Respiratory Society (ERS)
- Membre de l'Association Ivoirienne de Formation Continue en Allergologie (ASSIFORCAL)
- Membre de la société Francaise d'Allergologie (SFA)
- Formateur national pour la prise en charge des tuberculoses multirésistantes (TB-MR)
- Trésorière générale de l'Association Ivoirienne de Formation continue en Allergologie (ASSIFORCAL)
- Membre du comité technique national pour la tuberculose multirésistante (TB-RM)
- Secrétaire pédagogique du diplôme d'études spécialisées (DES) de pneumologie
- Directrice du centre de correction des examens par lecture optique de l'université FELIX HOUPHOUET-BOIGNY (CELOUC)

Honorable maître,

Vous êtes une véritable bibliothèque vivante car votre savoir impose respect et admiration, sans oublier votre humilité. Vous êtes notre « Maître » à tous. Merci infiniment Cher Maître d'avoir accepté de présider ce jury. Que Dieu vous accorde beaucoup d'années afin de nous permettre de continuer de nous abreuver à votre source.

A NOTRE MAÎTRE ET DIRECTEUR DE THÈSE

Monsieur N'GORAN N'DA KOUAKOU YVE

Maître de Conférences Agrégé

- Maître de Conférences Agrégé en cardiologie
- Chef de service de cardiologie pédiatrique de l'ICA
- Membre de la Société Ivoirienne de Cardiologie (SICARD)
- Membre de l'Association Africaine des Sociétés Savantes d'Afrique
- Membre de la Société Française de Cardiologie
- Membre de la filiale de cardiologie pédiatrique de la SFC

Chair maitre,

Nous vous remercions pour votre indulgence, les efforts consentis à la réalisation de ce travail ainsi que votre formidable professionnaliste. Nous sommes très heureux et honorés d'avoir eu un maitre comme vous pour diriger notre travail. Nous vous remercions pour votre rigueur, votre expertise apportée à ce travail, votre bonne humeur vos conseils précieux, votre grand cœur ainsi que votre sympathie. Vous m'avez fait aimer d'avantage la médecine ainsi que la cardiologie. Que DIEU vous bénisse et qu'il déverse toute sa grâce et son abondance dans votre vie au quotidien.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE

Monsieur KOUAKOU KOUAME CYPRIEN

Maître de Conférences Agrégé

- Maitre de conférences agrégé de pédiatrie
- Membre de la Société Ivoirienne de Pédiatrie (SIP)
- Membre de l'Association des Pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF)
- Titulaire du diplôme de formation médicale spécialisée approfondie en Réanimation Néonatale

Cher maître,

Votre disponibilité, votre humilité, votre sens de la rigueur, votre modestie, et surtout votre grand cœur sont autant de qualités qui font de vous un Homme exceptionnel et respecté de tous. Merci d'avoir accepté d'être membre du jury de notre thèse. Nous sommes très joyeux de vous avoir comme jury. Que Dieu ne cesse de vous faire briller à la face de la terre.

A notre Maître et Juge

Monsieur OUEDE RAPHAEL

Maître de Conférences Agrégé

- Maitre de conférences agrégé en chirurgie thoracique
- DES de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
- Diplôme de formation médicale spécialisée approfondie en chirurgie thoracique
- Certificat d'étude spécialisées en chirurgie générale
- Membre de la société Ivoirienne des Chirurgiens Thoraciques et Cardio-vasculaires (SICTCV)
- Membre de la Société Française de Chirurgie Thoracique et cardio-vasculaire (SFCTCV)
- Membre de l'Association Ivoirienne des Chirurgies (AIC)
- Membre de la Société Ivoirienne de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (SIVCOT)
- Membre de la Société Africaine de Pneumologie de Langue Française (SAPLF)

Cher maitre,

Nous sommes très heureux et honorés que vous fassiez parti de notre jury. Nous vous remercions infiniment d'être un exemple d'enseignant hors pair, humble, sympathique et au grand cœur. Que Dieu, dans son infinie bonté soit votre guide en tout temps et en tout lieu.

SOMMAIRE

DEDICACE ..... **I**
REMERCIEMENTS ..... **VII**
A NOS MAÎTRES ET JUGES ..... **VIII**
SOMMAIRE ..... **XIII**
LISTE DES ABREVIATIONS ..... **XIV**
LISTE DES FIGURES ..... **XV**
LISTE DES TABLEAUX ..... **XVI**
INTRODUCTION **1**
PREMIERE PARTIE : GENERALITES **5**
I. CARDIOPATHIES CONGENITALES 6
II. QUALITE DE VIE LIEE A LA SANTE 44
III. FACTEURS INFLUENCANT LA QUALITE DE VIE DES ENFANTS ATTEINTS DE CARDIOPATHIE CONGENITALE 52
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE **54**
I. METHODES ET MATERIELS D'ETUDE 55
II. RESULTATS 62
III. DISCUSSION 80
CONCLUSION **88**
RECOMMANDATIONS 90
REFERENCES 93
ANNEXES 107
TABLE DES MATIERES **117**

LISTE DES ABREVIATIONS

APSO : Atrésie pulmonaire à septum ouvert

AVP : Agénésie des valves pulmonaires

AVSD : Atrioventricular septal defect (défaut du septum interauriculaire)

CA : Canal Artériel

CEC : circulation extra corporel

CHD : Congenital heart disease (cardiopathie congénitale)

CAV : Communication Atrioventriculaire

CC : Cardiopathies Congénitales

CCAP : Cardiopathie cyanogène avec augmentation du flux pulmonaire

CCDP : Cardiopathie cyanogène avec diminution du flux pulmonaire

CI : Cohérence interne

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

CNCO : Cardiopathie non cyanogène obstructive

HRQOL : Health-related quality of life

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

IAA : Interruption de l'arc aortique

IC : Insuffisance Cardiaque

ICA : institut de cardiologie d'Abidjan

PS : Pression Systolique

QdV : Qualité de Vie

QDVLS : Qualité de vie liée à la santé

SA : Semaine d'Aménorrhée

SGD : Shunt Gauche Droit

T4F : Tétralogie de Fallot

TAC : Tronc Artériel Commun

TGV : Transposition des Gros Vaisseaux

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire 10
Figure 2 : Communication interauriculaire 13
Figure 3 : Canal atrioventriculaire 14
Figure 4 : Persistance du canal artériel 16
Figure 5 : Tétralogie de Fallot 18
Figure 6 : Transposition des gros vaisseaux 20
Figure 7 : Sténose de la valve pulmonaire 22
Figure 8 : Sténose de la valve aortique 24
Figure 9 : Coarctation de l'aorte 26
Figure 10 : Hypoplasie du cœur gauche 28
Figure 11 : Atrésie de la tricuspide 30
Figure 12 : Cœur univentriculaire 32
Figure 13 : Malformation d'Ebstein 33
Figure 14 : Tronc artériel commun..... 34
Figure 15 : Échelle de Maslow..... 49
Figure 16 : Répartition du type de cardiopathie..... 62
Figure 16 : Répartition du type de cardiopathie..... 69
Figure 16 : Répartition du type de cardiopathie.....**Erreur ! Signet non défini.**

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales (d'après Thiene G. et Frescura C.) 7
Tableau II : Classification pronostique des cardiopathies congénitales (adaptée de la 32e conférence de Bethesda) 9
Tableau III : Répartition des enfants selon l'âge moyen 63
Tableau IV : Répartition des enfants selon le sexe 64
Tableau V : Répartition des enfants selon lieu d'habitation 65
Tableau VI : Répartition des enfants selon le niveau d'étude 66
Tableau VII : Répartition selon la profession des parents 67
Tableau VIII : Répartition selon que l'enfant soit assuré 68
Tableau IX : Répartition selon l'activité physique 70
Tableau X : Répartition des enfants selon leur temps libre 71
Tableau XI : Répartition des enfants selon la disponibilité d'argent de poche 72
Tableau XII : Répartition des enfants selon la qualité des relations avec leurs amis 73
Tableau XIII : Répartition des enfants selon leur satisfaction pour l'école 74
Tableau XIV : Répartition selon les relations avec les autres enfants (item3).. 75
Tableau XV : Qualité de vie des enfants 76
Tableau XVI : Selon la qualité de vie et le type de cardiopathie 77
Tableau XVII : Analyse multivariée 78

INTRODUCTION

Les malformations cardiaques congénitales ou cardiopathies congénitales sont définies comme des malformations du cœur lui-même et/ou de ses vaisseaux afférents survenant pendant la vie embryonnaire ou fœtale.

Les cardiopathies congénitales (CC) représentent les anomalies congénitales les plus fréquentes et sont responsables d'une mortalité et d'une morbidité élevée chez les nouveau-nés et les nourrissons (1).

L'incidence globale des cardiopathies infantiles varie entre 7 et 8 pour mille avec prédominance des formes congénitales de 71% (2). La prévalence des cardiopathies infantiles en Afrique sub-Saharienne est estimée à environ 8 pour mille naissances vivantes pour les cardiopathies congénitales et au moins 1 à 14 pour mille pour les cardiopathies rhumatismales (3). Dans les pays en voie de développement, les cardiopathies congénitales posent essentiellement 2 défis : celui de leur diagnostic et celui de leur traitement (4). L'incidence est probablement sous-estimée et un grand nombre de nouveau-nés porteurs de cardiopathies échappent au diagnostic et à la prise en charge médicale (5).

Au Burkina Faso par exemple, une étude rétrospective réalisée à Ouagadougou en 2006 avait rapporté une prévalence de 22,12% (6). Les défis à relever sont donc importants ; ils le sont encore plus dans le contexte ivoirien où ce problème de santé publique ne cesse de prendre de l'ampleur dans tous les centres de santé : la prévalence des cardiopathies congénitales en consultation est de 3.58% selon le rapport d'activité de l'Institut de Cardiologie d'Abidjan (7). Les outils de diagnostic prénatal ont permis une prise en charge précoce de cette maladie. Grâce à ces techniques, près de 9 enfants atteints de cardiopathie congénitale sur 10 survivent jusqu'à l'âge adulte (8). Il a été démontré que la qualité de vie des enfants souffrant de cardiopathie congénitale est altérée (9, 10). En effet les cardiopathies congénitales sont un frein à la bonne marche des activités quotidiennes et sportives des enfants. Elles entrainent des complications à répétition. La surprotection par les parents est à l'origine de la turbulence des

enfants (9). L'état de bien-être de l'enfant pourrait être impacté par l'état psychosocial des parents. De même, la fonction physique et la santé psychologique des parents pourraient être affectées par la santé de leur enfant (11 ,12). La qualité de vie liée à la santé est définie comme « une construction multidimensionnelle qui inclut le fonctionnement physique, social et psychologique ». Elle est devenue une donnée essentielle dans les populations souffrant de problèmes de santé chroniques (12). Son évaluation est particulièrement significative dans les conditions perpétuelles débilitantes qui poussent les patients à changer leurs routines habituelles ou les empêchent de terminer leurs activités quotidiennes normales (13).

L'émergence du concept de qualité de vie est devenue une donnée importante dans le domaine médical. En effet les progrès de la médecine moderne ont augmenté considérablement le nombre d'enfants vivant avec les cardiopathies congénitales, la notion de de qualité de vie est donc la seule alternative pour appréhender au mieux le bien être ainsi que le ressenti de l'enfant (14) : mettre en corrélation la qualité de vie et la santé représente une alternative innovante permettant d'éclairer les jugements et les choix médicaux et thérapeutiques, tant individuels que collectifs (15).

Seule la qualité de vie des parents d'enfants atteints de cardiopathie congénitale a fait l'objet de thèse en Côte d'Ivoire, et celle-ci a montré une altération de la qualité de vie des parents d'enfants atteints de cardiopathie congénitale par rapport au groupe témoin (16). Très peu d'études et même aucune étude en CI n'a abordé le sujet de la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathies congénitales malgré la pertinence de ce problème de santé publique (17 ,18,19). D'où l'importance et l'urgence de notre étude

Le sujet traité pourrait se résumer à la question suivante :

Quel est l'impact des cardiopathies congénitales sur la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathies congénitales ?

Il en résulte donc un objectif général et des objectifs spécifiques à atteindre:

A. OBJECTIF GENERAL

Notre étude a pour objectif général d'évaluer la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathies congénitales.

B. OBJECTIFS SPECIFIQUES

- Décrire les caractéristiques épidémiologiques des enfants atteints de cardiopathies congénitales,
- Déterminer la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathies congénitales,
- Rechercher les facteurs influençant la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathies congénitales.

PREMIERE PARTIE : GENERALITES

I. CARDIOPATHIES CONGENITALES

I.1. DEFINITION

Les malformations congénitales sont des défauts de structure de l'organisme, apparaissant durant la vie embryonnaire ou fœtale. Elles sont donc présentes à la naissance. Elles sont la principale cause de mort embryonnaire, fœtale, infantile; et de morbidité chez l'enfant (20)

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

I.2. CLASSIFICATIONS

Les types de CC sont nombreux. Plusieurs classifications ont été proposées pour les regrouper ou les recenser.

I.2.1. Classifications anatomopathologiques

Il existe plusieurs classifications anatomopathologiques (21). Certaines par analyse anatomique segmentaire ou par analyse anatomique séquentielle. D'autres par association de données anatomiques, embryologiques et épidémiologiques. Ces classifications anatomopathologiques sont nombreuses et complexes, pas toujours adaptées à une pratique clinique.

I.2.2. Classifications physiopathologiques

Il existe plusieurs classifications physiopathologiques, s'articulant toutes autour de la différence entre les cardiopathies cyanogènes et non cyanogènes (22).

Les cardiopathies cyanogènes sont caractérisées par l'existence d'un shunt, c'est-à-dire une communication entre deux (2) flux sanguins, responsable d'un mélange de sang bien oxygéné avec du sang moins oxygéné. Deux grands exemples sont :

- La transposition des gros vaisseaux (TGV), aussi appelée malposition des gros vaisseaux selon la forme clinique ; et
- La tétralogie de Fallot (23). (Tableau 1)

Tableau I : Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales (d'après Thiene G. et Frescura C.) (24)

Cardiopathies cyanogènes		Cardiopathies non cyanogènes	
Augmentation du flux pulmonaire (**CCAP**)	Diminution du flux pulmonaire (**CCDP**)	Obstructives (flux normal) (**CNCO**)	Shunt gauche –droit (flux pulmonaire augmenté) (**SGD**)
Tronc artériel commun	Tétralogie de Fallot	Coarctation de l'aorte	Communication interventriculaire
Transposition des gros vaisseaux	Sténose congénitale de la valve tricuspide	Sténose de l'aorte	Communication interauriculaire
Retour veineux pulmonaire total	Maladie d'Epstein	Sténose de l'artère pulmonaire	Communication auriculo-ventriculaire
			Perméabilité du canal arteriel

I.2.3. Classification pronostique

La 32e conférence de Bethesda (Maryland, États-Unis d'Amérique) propose une classification pronostique des CC chez l'adulte se basant sur leur retentissement clinique, leurs traitements médicaux et chirurgicaux nécessaires (curatifs et/ou palliatifs) (25). Elle distingue les CC sévères ou « de grande complexité », les CC de sévérité modérée, et les CC « simples ». Certaines CC sont classées en sévérité simple ou modérée selon leur forme clinique (tableau II).

Tableau II : Classification pronostique des cardiopathies congénitales (adaptée de la 32e conférence de Bethesda) (26)

Cardiopathie « simples »	Cardiopathie entre simple et modérée selon la forme	Cardiopathies « modérées »	Cardiopathies « sévères »
Sténose congénitale de la valve aortique	Communication interventriculaire	Communication auriculoventriculaire	Tronc artériel commun
Insuffisance congénitale de la valve aortique	Communication interauriculaire	Tétralogie de Fallot	Ventricule droit à double issue
Insuffisance mitrale congénitale	Sténose congénitale de la valve pulmonaire	Communication aorto-pulmonaire	Ventricule gauche à double issue
		Insuffisance congénitale de la valve pulmonaire	Transposition des gros vaisseaux
		Maladie d'Epstein	Ventricule à double issue
		Sténose sous aortique congénitale	Communication auriculoventriculaire discordante
		Perméabilité du canal artériel	Atrésie de la valve pulmonaire
		Coarctation de l'aorte	Sténose congénitale de la valve tricuspide
		Retour veineux pulmonaire anormal total	Sténose mitrale congénitale
		Retour veineux pulmonaire anormal partiel	Dextrocardie
		Retour veineux pulmonaire anormal, sans précision	Atrésie de l'artère pulmonaire

I.3. TRAITEMENT ET COUT DES CARDIOPATHIES

I.3.1. Traitement des cardiopathies

I.3.1.1. Les shunts gauches droits

A. Communication interventriculaire (CIV)

Les CIV sont des défauts de la cloison interventriculaire. Elles représentent la cardiopathie congénitale la plus fréquente : dans la première année de la vie, elle représente près de 30 % de toutes les malformations cardiaques (27). (Figure 1)

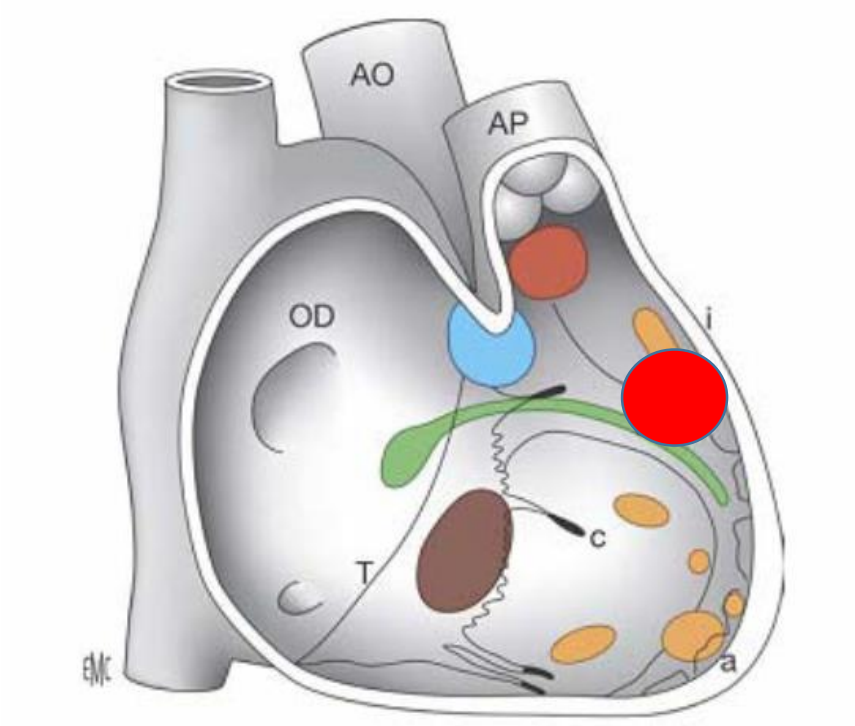


Figure 1** : Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire (CIV).* ***(image web)

En rouge : CIV juxtaartérielle. En bleu : CIV périmembraneuse. En marron : CIV d'admission. En orange : CIV musculaires infundibulaires, trabéculées centrales (c) et apicales (a). En vert : nœud auriculoventriculaire et faisceau de His. AO : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire ; BSM : bandelette septomarginale ; OD : oreillette droite; T: valve tricuspide.

Le traitement médical de l'insuffisance cardiaque associe des diurétiques, des vasodilatateurs artériels (inhibiteurs de l'enzyme de conversion), ainsi que des digitaliques. Un traitement martial prévient l'aggravation de l'anémie physiologique. Parfois, lorsque le taux d'hémoglobine est devenu très bas, une transfusion peut s'imposer. Le nursing alimentaire est un point important. Le reflux gastroœsophagien qui est favorisé par la distension pulmonaire, doit être pris en charge. La kinésithérapie respiratoire est nécessaire dans les complications bronchiques (28).

La réparation complète se fait sous CEC (circulation extra corporelle) et par sternotomie médiane, la CIV est fermée par un patch, de préférence par auriculotomie droite. Le cerclage de l'artère pulmonaire est une technique palliative, il est réalisé par thoracotomie permettant la réduction du shunt gauche-droit et les pressions pulmonaires en diminuant le calibre du tronc de l'artère pulmonaire. La calibration de ce cerclage et sa fixation sont rigoureuses pour éviter toute complication. Les indications chirurgicales reposent sur des données hémodynamiques (29) .

Dans les formes à gros débit pulmonaire, la cure complète est réalisée : sans trop attendre si le traitement médical contrôle mal l'insuffisance cardiaque, entre 6 et 9 mois si les pressions pulmonaires restent proches des pressions systémiques. Par contre, si les pressions pulmonaires sont nettement infrasystémiques, il faut laisser une chance à la CIV de se fermer spontanément. La fermeture chirurgicale est réalisée si l'HTAP persiste, ou si la surcharge diastolique du ventricule gauche devient importante.

Malgré les progrès techniques (colles biologiques), la fermeture chirurgicale des CIV multiples reste difficile, avec de gros risques de CIV résiduelles ou de bloc auriculoventriculaires.

L'apparition d'une insuffisance aortique dans l'évolution d'une CIV est une indication formelle de la chirurgie. Elle consiste en une plastie, toujours délicate,

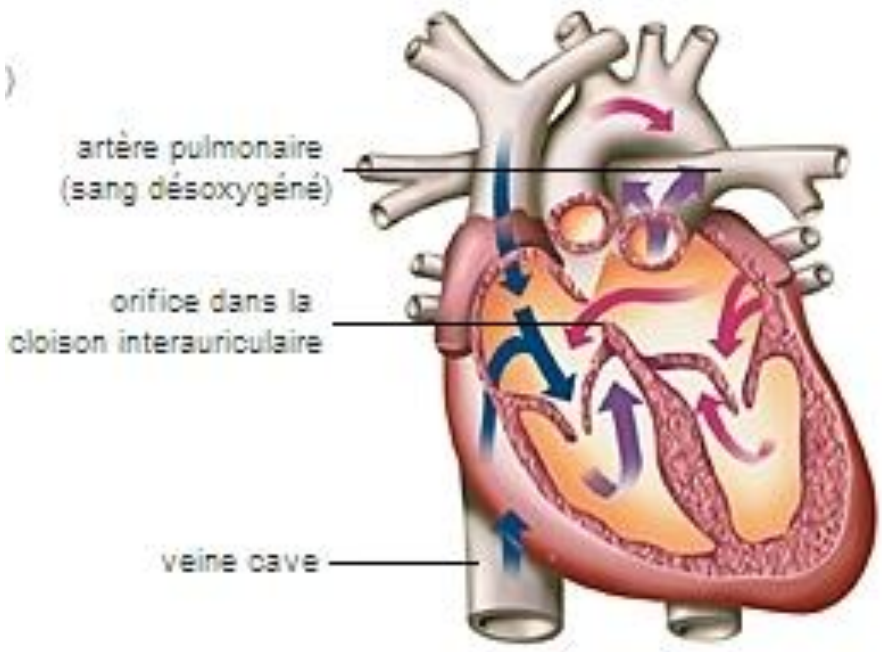
de la sigmoïde aortique avec fermeture de la CIV. Certains proposent même une fermeture préventive soit de toutes les CIV infundibulaires, soit dès qu'apparaît un prolapsus de la sigmoïde antéro-droite aortique (39).

La persistance d'une CIV résiduelle ou l'apparition d'une insuffisance aortique traumatique sont rares. Le bloc auriculoventriculaire complet est devenu exceptionnel grâce à une meilleure connaissance des voies de conduction. Les progrès permettent aujourd'hui d'opérer même de très jeunes enfants avec un risque opératoire extrêmement faible (43).

Cependant au cour des vingt dernières années, le cathétérisme interventionnel s'est imposé comme premier choix pour de multiples interventions qui appartenaient jusqu'alors au domaine chirurgical. Le cathétérisme cardiaque occupe une place de choix dans le traitement des CIV. Ces thérapies ont montré des bénéfices certains pour le patient. Cela a permis d'éviter la morbidité intrinsèque a la chirurgie cardiaque (temps de narcose court ou inexistant, pas de circulation extracorporelle, pas de sternotomie ou thoracotomie, pas de drains postopératoire, pas de cicatrice, pas de séjour en réanimation ainsi qu'un séjour hospitalier court donc diminution du cout de l'intervention). Le traitement reste cependant invasif. Les facteurs de risque sont le jeune âge, le petit poids et la gravité de la cardiopathie congénitale. Le taux de complications du cathétérisme interventionnel reste bas à tout âge et d'autant plus s'il est réalisé par une personne d'expérience (91).

B. Communication interauriculaire (CIA)

Les CIA correspondent à différents types de déhiscence du septum interauriculaire. Elles sont fréquentes, et souvent isolées mais peuvent s'associer à d'autres malformations cardiaques ou s'intégrer dans divers syndromes polymalformatif (syndromes de Holt-Oram, Turner, Noonan et l'embryofoetopathie éthylique) (38) (figure 2).



***<u>Figure 2</u> : Communication interauriculaire** (image web)*

La fermeture chirurgicale s'effectue sous CEC par sternotomie ou exceptionnellement chez la fille pubère, pour des raisons esthétiques, par thoracotomie droite. Les suites postopératoires sont simples et la mortalité opératoire précoce est inférieure à 0,5 % (23) . Quelques observations ont bénéficié d'une fermeture par voie endocavitaire, cette technique étant encore à l'heure actuelle en expérimentation mais probablement une voie d'avenir (32) (29).

L'âge idéal de la fermeture de la CIA n'est pas défini, l'usage étant de proposer celle-ci avant la scolarisation primaire. Les résultats postopératoires sont excellents. La surveillance à long terme porte sur l'apparition de troubles du rythme auriculaire qui sont rares pour les enfants opérés avant l'âge de 6 ans.

Le cathétérisme cardiaque est utilisée dans le traitement des CIA comme alternative à la chirurgie. En effet plusieurs types d'ombrelles sont à disposition pour effectuer ce geste, chacune ayant des spécifications propres. Toutes les CIA de type ostium secundum ne sont pas traitable par des ombrelles. En effet, seules les CIA ayant un rebord de septum auriculaire suffisant pour l'appui d'une ombrelle sont éligible pour ce type d'intervention. Une fermeture complète est obtenue dans 95-98% des cas. Ce type d'intervention est chez l'enfant effectué sous guidance d'une échocardiographie transoesophagienne. Cette technique permet aussi la fermeture de CIA multiples avec une ou plusieurs ombrelles (91).

C. Canal atrioventriculaire (CAV)

Le CAV est une cardiopathie complexe, secondaire à un défaut de développement d'une structure embryonnaire également dénommée canal atrioventriculaire. Si la CAV est rare dans la population générale (3,3 % des cardiopathies), la forme complète est fréquente chez l'enfant ayant une trisomie 21 (36 à 59 %) (33). (Figure 3)

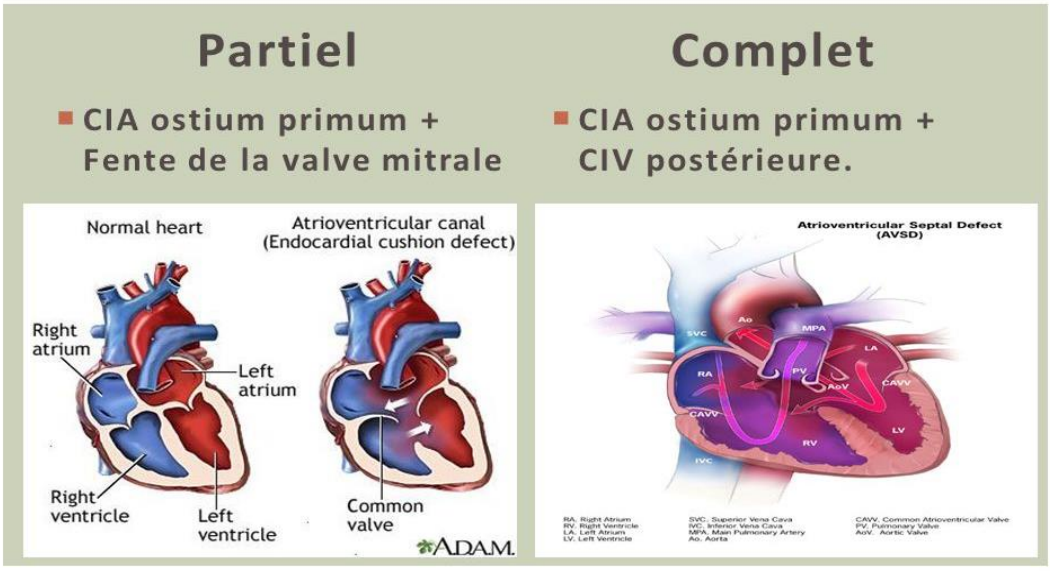


Figure 3* : Canal atrioventriculaire** ***(image web)

Normal heart : Cœur normal, atrioventricular canal : canal atrioventriculaire, endocardial cushion defect : défaut du coussin endocardique, right atrium : oreillette droite, left atrium : oreillette gauche, right ventricule : ventricule droit, left ventricule : ventricule gauche, common valve : valve commune, atrioventricular septal defect AVSD : défaut du septum interauriculaire DSIA.

Le traitement médical est celui de l'insuffisance cardiaque et des complications pulmonaires. La prévention anti-oslérienne est importante, avant comme après la chirurgie, quelle que soit la forme anatomique (34).

Le traitement chirurgical comporte deux types d'intervention. La cure complète, sous CEC, vise à restaurer une anatomie fonctionnelle avec en particulier, une valve mitrale compétente. Elle associe la fermeture des communications à l'aide d'un ou deux patchs et une plastie valvulaire. La plastie de la valve mitrale est délicate. La forme et la taille du patch ventriculaire conditionnent également la continence de la valve mitrale. Les techniques sont diverses mais difficiles à codifier. Le cerclage de l'artère pulmonaire est un traitement palliatif. Il diminue le shunt gauche-droite et protège le poumon de l'HTAP. En revanche, il peut majorer l'obstruction sous-aortique (35).

Dans les formes régulières de CAV complet, la cure complète est préférée, malgré sa complexité et réalisée avant 6 mois, quand les résistances vasculaires pulmonaires sont encore basses. Pour les formes irrégulières se discute l'indication d'un cerclage, le taux de mortalité de la cure complète étant élevé. Le CAV partiel est réparé en cure complète, idéalement entre 4 et 6 ans, plus tôt si nécessaire (31, 36) .

Dans le CAV complet, la mortalité opératoire de la cure complète est de moins de 9 % dans les formes régulières. Alors qu'elle atteint 20 à 60 % pour les formes complexes. Le risque de survenue d'un bloc auriculoventriculaire postopératoire n'est pas nul, mais la principale difficulté de la chirurgie concerne la plastie mitrale. La fuite mitrale résiduelle est quasi constante, modérée le plus souvent, mais parfois sévère, la valve mitrale réparée peut être sténosante ou responsable d'un obstacle fixe de la voie sous-aortique. Aussi les réinterventions ne sont pas exceptionnelles (36).

La mortalité opératoire du CAV partiel est inférieure à 3 % et les troubles du rythme et de la conduction sont rares. Le résultat est le plus souvent excellent malgré une insuffisance mitrale résiduelle fréquente, minime ou modérée (37).

D. Persistance du canal artériel

Le canal artériel est une structure fœtale qui réunit le sommet de l'artère pulmonaire à l'isthme de l'aorte. Il a un grand rôle durant la vie fœtale, et s'oblitère après la naissance. Des anomalies tissulaires de sa paroi peuvent empêcher sa fermeture. La persistance du canal artériel sans malformation associée constitue une cardiopathie congénitale fréquente (10 à 15 %), facile à diagnostiquer et à traiter. La persistance du canal artériel survient soit dans un contexte polymalformatif, soit de façon isolée. Il est suggéré que la vie en altitude augmente la fréquence de cette malformation(38). (Figure 4)

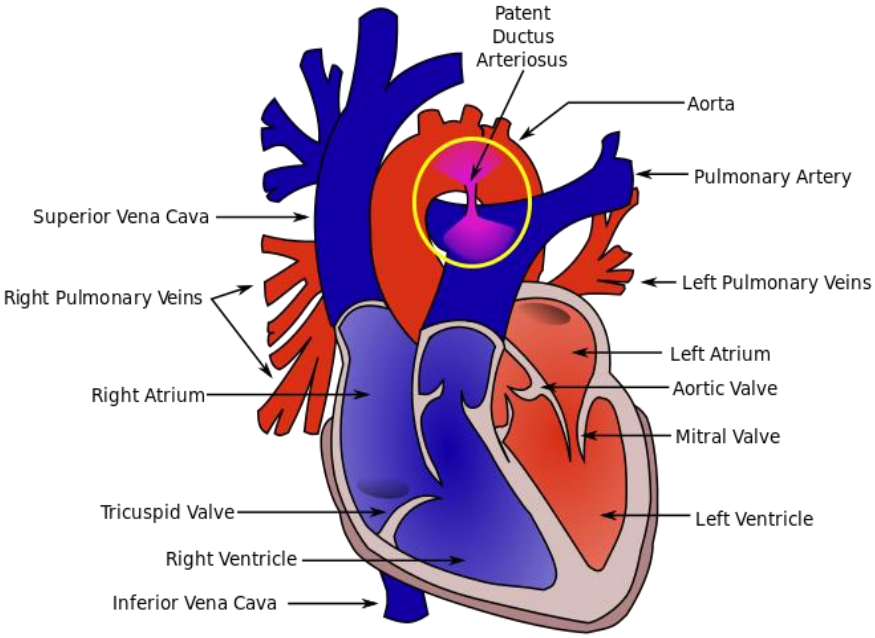


Figure 4* : Persistance du canal artériel *(image web)

Patent ductus arteriosus : Canal artériel perforé, aorta : aorte, pulmonary artery: artère pulmonaire, left pulmonary veins: veines pulmonaires gauches, left atrium : oreillette gauche, aortic valve : valve aortique mitral valve : valve mitrale, left ventricle : ventricule gauche, inferior vena cava : veine cave inférieure, right ventricle : ventricule droit, tricuspid valve : valve tricuspide right atrium : oreillette droite, right pulmonary veins: veines pulmonaires droites, superior vena cava: veine cave supérieure

Les méthodes classiques de fermeture du canal artériel persistant consistent en une section suture ou la pluriligature par thoracotomie postérolatérale gauche. Les complications sont rares, paralysie récurrentielle, chylothorax ou atélectasie du lobe supérieur gauche (31) . Afin d'éviter la thoracotomie, d'autres techniques se sont développées : la pose d'un clip par vidéo-coeliochirurgie, mais aussi la fermeture par cathétérisme interventionnel, avec largage d'une double ombrelle par voie veineuse. Les accidents d'embolisation sont exceptionnels, et l'obturation complète obtenue dans 85 % des cas. L'indication de la fermeture du canal est posée pour tout canal artériel persistant au-delà de l'âge de 1 an, plus tôt si l'enfant est symptomatique. Les limites actuelles du cathétérisme interventionnel sont le poids de l'enfant, mais aussi la taille et la longueur du canal (39, 40) .

Avec la chirurgie, la reperméabilisation du canal artériel est exceptionnelle, et ne se voit qu'avec les pluriligatures. La fermeture par voie endocavitaire ne dispose pas d'assez de recul pour juger du risque réel d'endocardite due au shunt résiduel possible (31,40 , 41) .

I.3.1.2. Les shunts droite gauche

A. La tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes. Elle représente 5 à 8% des cardiopathies (42). Bien que cette malformation ait déjà été décrite auparavant, c'est le Marseillais Fallot qui, en 1888, lui donne le nom de « tétralogie », soulignant l'association de quatre anomalies : la communication interventriculaire, la sténose pulmonaire, la dextroposition de l'aorte et l'hypertrophie du ventricule droit. XSZ

En effet, il s'agit fondamentalement d'une seule anomalie anatomique, à savoir le déplacement en avant et à droite du septum infundibulaire, ce qui entraîne une partition inégale des voies de chasse droite et gauche. Il en résulte un rétrécissement de la voie pulmonaire, une communication interventriculaire par

mal alignement, et le chevauchement de l'orifice aortique. À cette définition anatomique, il convient d'en ajouter une autre physiologique, c'est-à-dire l'égalisation des pressions dans les deux ventricules et l'existence d'un shunt droite-gauche exclusif ou prédominant (42) (Figure 5).

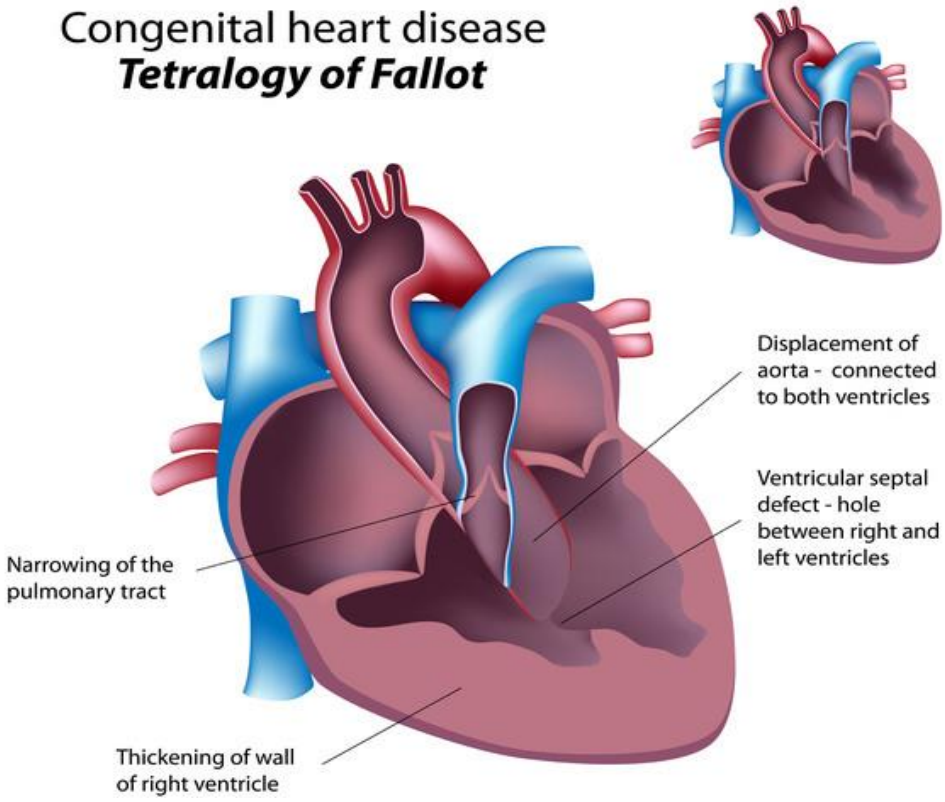


Figure 5* : Tétralogie de Fallot** ***(image web)

Displacement of aorta-connected to both ventricles : Déplacement de l'aorte - reliée aux deux ventricules ventricular septal defect- hole between right and left ventricles : communication interventriculaire - trou entre les ventricules droit et gauche, thickening of wall of right ventricle: épaississement de la paroi du ventricule droit, narrowing of the pulmonary tact: rétrécissement du conduit pulmonaire, tetralogie of fallot: tétralogie de Fallot.

Le traitement définitif est la réparation chirurgicale à cœur ouvert, qui est indiquée dans tous les cas (55). L'âge auquel elle est effectuée de façon élective a diminué au fil des années. Si bien que des centres attendent encore la deuxième année de vie, d'autres prônent une opération élective entre 3 et 11 mois. Certains l'effectuent même chez le nouveau-né. En cas de symptômes importants dès l'âge

de 6 mois, on procède à la correction définitive plutôt qu'à l'intervention palliative, à moins que l'anatomie ne soit défavorable. Le traitement médical et le traitement palliatif chirurgical, qui permettent de remettre à plus tard la réparation définitive, ont donc une importance marginale aujourd'hui, sauf dans les cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires (43) .

L'anastomose de Blalock-Taussig, classique ou modifiée, reste la principale opération palliative. Les anastomoses directes entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite (Waterston), et celles établies entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche (Potts) sont à abandonner car elles risquent de déformer l'arbre vasculaire pulmonaire, et deviennent vite une cause d'hypertension pulmonaire par excès de débit. L'intervention de Blalock-Taussig réalise une anastomose terminolatérale entre une artère sous clavière et l'artère pulmonaire homolatérale. C'est la plus ancienne des interventions entreprises dans la tétralogie de Fallot, mais elle est toujours utilisée par les chirurgiens. Cette anastomose prive le bras de son principal affluent artériel, mais ceci est bien toléré chez le nourrisson et le petit enfant. L'anastomose, souvent, ne grandit pas avec l'enfant. La durée de son efficacité se trouve ainsi limitée. Bien des centres préfèrent, surtout chez le nouveau-né, une anastomose de Blalock modifiée par l'interposition d'un tube de Gore-Tex. Ces anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge du patient et de laisser intact l'apport artériel du bras (43).

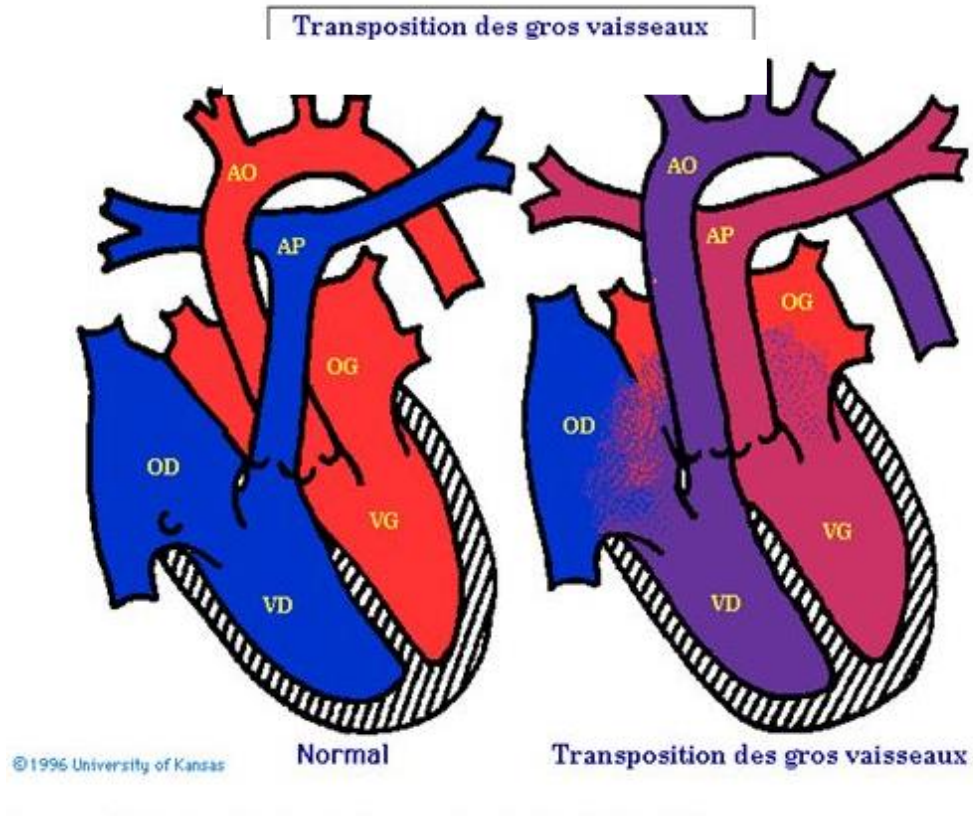
La réparation complète s'effectue sous CEC et hypothermie modérée. Le geste chirurgical lui-même comprend la fermeture de la CIV et la levée de la sténose pulmonaire (69).

Le cathétérisme interventionnel consiste en une dilatation au ballonnet de la voie de chasse droite, il est effectué dans plusieurs centres, avec un certain succès. Le risque de crise hypoxémique lors de ce geste n'est pas négligeable. Plusieurs utilisateurs de cette méthode ont pu démontrer, dans le suivi de ces patients, un

développement de la taille de l'anneau pulmonaire et des artères pulmonaires, c'est là un bénéfice additionnel en vue de la correction définitive (42).

B. Transposition des gros vaisseaux (TGV)

La TGV est définie comme une discordance ventriculoartérielle, de ce fait l'aorte nait du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche [Figure 6]. Les anomalies d'origines et de distribution des artères coronaires sont très fréquentes.



***<u>Figure 6</u> : Transposition des gros vaisseaux** (image web)*

a. TGV simple

La conduite à tenir immédiate dépend de la tolérance clinique et des données échographiques : cathétérisme en urgence pour agrandir un foramen ovale restrictif (manœuvre de Rachkind), perfusion en intra veineux de

prostaglandines pour maintenir le canal artériel perméable et ainsi majorer le volume des shunts croisés (ductal et atrial) (42).

Depuis les années 1980, l'indication d'une correction anatomique chirurgicale est retenue avant la fin du premier mois de vie (35) (période correspondant à un ventricule gauche encore préparé) : les gros vaisseaux sont sectionnés au-dessus des valves sigmoïdes, puis décroisés et anastomosés aux culots ventriculaires physiologiques, le transfert des ostia coronaires d'un culot artériel à l'autre est responsable des principales difficultés opératoires. Lorsque le diagnostic est tardif, le ventricule gauche doit être préparé à la correction anatomique par un cerclage de l'artère pulmonaire (39) (42) .

La mortalité périopératoire est de 5 à 10%, l'évolution ultérieure habituellement normale, rarement marquée par une sténose supravalvulaire pulmonaire ou une fuite aortique. Le recul est insuffisant pour juger des risques coronariens à long terme.

Les techniques de correction physiologique (interventions de Mustard et de Senning) ont pour principe de créer des chéneaux veineux à l'intérieur des oreillettes pour diriger le sang désaturé vers les poumons et le sang oxygéné vers l'aorte. Leurs indications sont devenues rares en raison de l'incidence des arythmies auriculaires tardives, des risques de mort subite et d'insuffisance irréversible du ventricule droit laissé anatomiquement en positon sous aortique (42).

b. TGV avec CIV

La cyanose est plus discrète et le tableau évoque plus une CIV avec shunt G-D volumineux et HTAP précoce. La correction anatomique et la fermeture de la CIV en un temps sont habituellement proposées dans le premier mois de vie.

c. TGV avec sténose pulmonaire et CIV

Cette forme clinique donne l'aspect d'une tétralogie de Fallot, l'opération curative peut être précédée d'un shunt palliatif de Blalock, et a pour but de rétablir la continuité entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire par tube valvulé ou directement.

I.3.1.3. Cardiopathies obstructives

A. Sténose pulmonaire

La sténose valvulaire pulmonaire est la plus fréquente (90 %). Il s'agit d'une fusion commissurale complète ou partielle des valvules sigmoïdes, les feuillets valvulaires peuvent être dysplasiques et épais. Une hypertrophie réactionnelle du ventricule droit apparaît avec l'évolution et peut entraîner un rétrécissement sous-valvulaire pulmonaire. Chez le nourrisson et le grand enfant, la tolérance fonctionnelle est souvent excellente. [Figure 7]

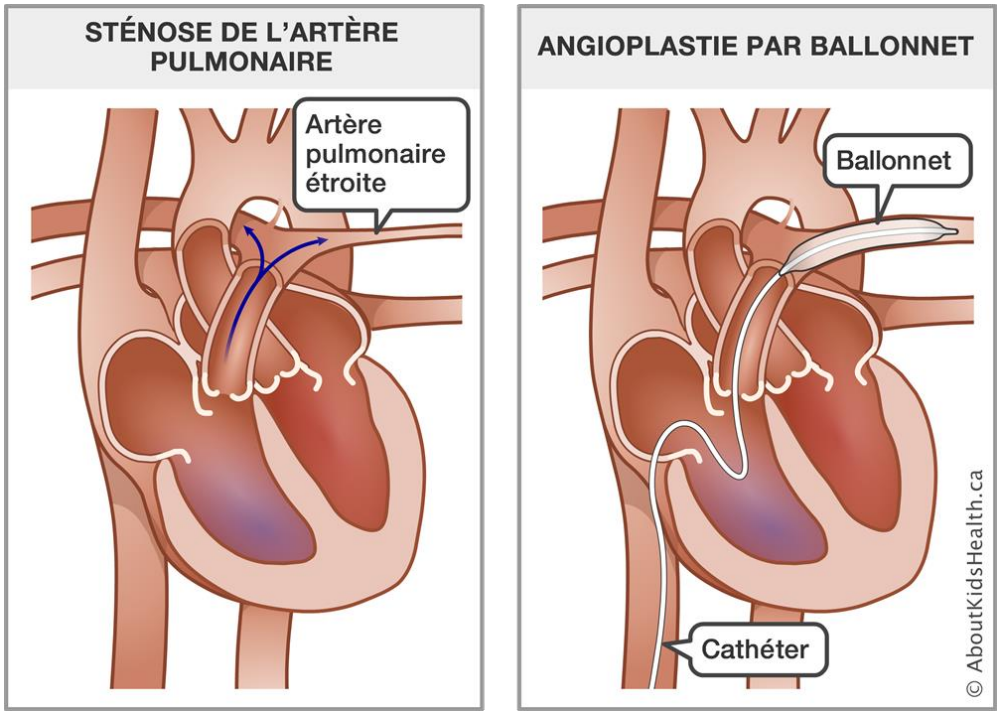


***Figure 7* : Sténose de la valve pulmonaire**

La dilatation valvulaire par cathétérisme interventionnel est tentée en première intention, elle s'avère efficace dans la majorité des cas mais elle comporte des risques d'arythmies ventriculaires ou de lésions traumatiques intracardiaques et de fuite valvulaire pulmonaire (presque constante). Une récidive de la sténose survient dans 20 à 30 % des cas, obligeant à un deuxième geste de valvuloplastie percutanée. La commissurotomie chirurgicale est indiquée en cas d'échec ou de lésions associées (32).

À l'opposé, la sténose « critique » du nouveau-né peut menacer d'emblée le pronostic vital : l'hypertrophie et la dysfonction ventriculaire droite sont majeures, les pressions droites sont élevées et causent un shunt droite-gauche auriculaire avec cyanose, à travers le foramen ovale. Les symptômes à type de cyanose et de détresse respiratoire dépendent de la perméabilité du canal artériel qui constitue l'unique source de perfusion pulmonaire. Le traitement médical vise à le maintenir perméable à l'aide d'une perfusion de prostaglandine(28), et à améliorer l'insuffisance cardiaque droite congestive. La dilatation valvulaire par cathétérisme est tentée malgré les risques d'échecs ou de lésions traumatiques tricuspidiennes et du ventricule droit. La qualité du ventricule droit (hypertrophie et fonction) constitue un facteur pronostique majeur (29, 44) .

a. Sténose supravalvulaire pulmonaire et périphérique

Cette sténose est associée dans deux tiers des cas à d'autres malformations, elle doit faire rechercher une embryofoetopathie et un syndrome de Williams et Beuren (45,46) . Le retentissement fonctionnel est absent dans les formes modérées ou unilatérales, les formes diffuses sont cyanogènes. Les lésions sont accessibles à la dilatation par cathétérisme interventionnel, mais les récidives sont fréquentes (47).

b. Sténose sous-valvulaire pulmonaire

C'est un obstacle à l'éjection du VD créé par l'hypertrophie des bandelettes musculaires pariétale et septale, en règle bien toléré, et révélé par un souffle systolique éjectionnel intense au bord gauche du sternum, irradiant vers les deux champs pulmonaires.

B. Sténose aortique

a. Sténose valvulaire (70 %)

La valve aortique est le plus souvent bicuspide, et les deux sigmoïdes sont de tailles inégales et séparées par des commissures partiellement soudées et épaissies. L'aorte ascendante est dilatée par « lésion de jet ». La sténose entraîne une hypertrophie réactionnelle et délétère du ventricule gauche, et un risque d'ischémie myocardique par réduction de la perfusion coronarienne en diastole(48). [Figure 8]

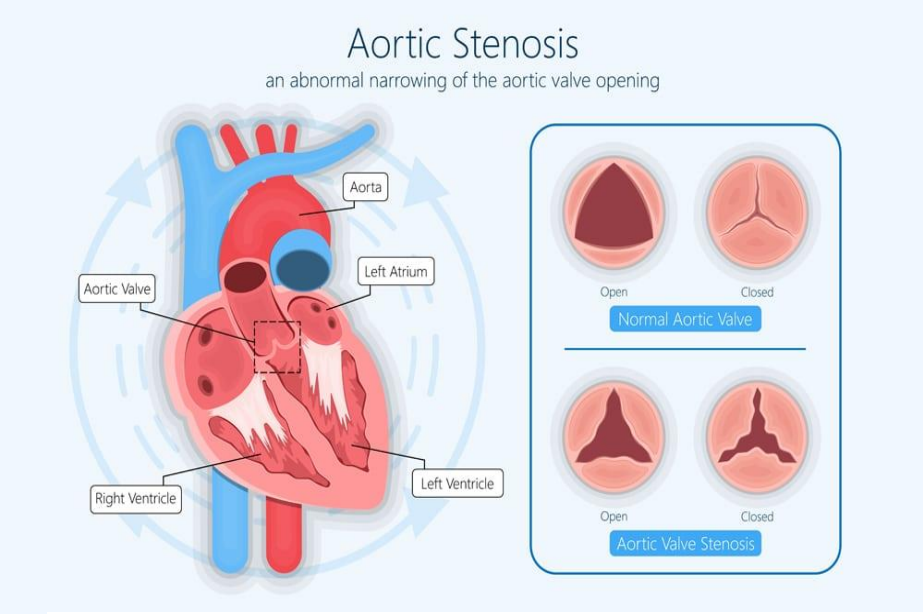


Figure 8 : Sténose de la valve aortique ***(image web)***

Aorta: Aorte, left atrium: oreillette gauche, left ventricle : ventricule gauche, right ventricule : ventricule droit, aortic valve : valve aortique, normal aortic valve : valve aortique normale, aortic valve stenosis : sténose de la valve aortique.

Formes de l'enfant

Les activités sportives seront autorisées, à l'exception des compétitions ou de l'entraînement en excès, si l'enfant est asymptomatique et si le gradient transvalvulaire aortique est inférieur à 40 mmHg. La surveillance comporte une épreuve d'effort tous les 2 ans si le gradient est compris entre 50 et 70 mmHg, les activités physiques seront limitées. Au-dessus de 70 mmHg, l'indication d'une commissurotomie chirurgicale ou d'une dilatation valvulaire par cathétérisme est retenue. Les séquelles à type de fuite aortique ou de sténose résiduelle, peuvent conduire à l'indication de remplacement valvulaire, mais le plus tardivement possible (44) .

Sténoses critiques néonatales

Une commissurotomie chirurgicale ou une dilatation valvulaire par cathétérisme sont réalisées en urgence, mais la mortalité reste importante (49) .

b. Sténose supravalvulaire aortique

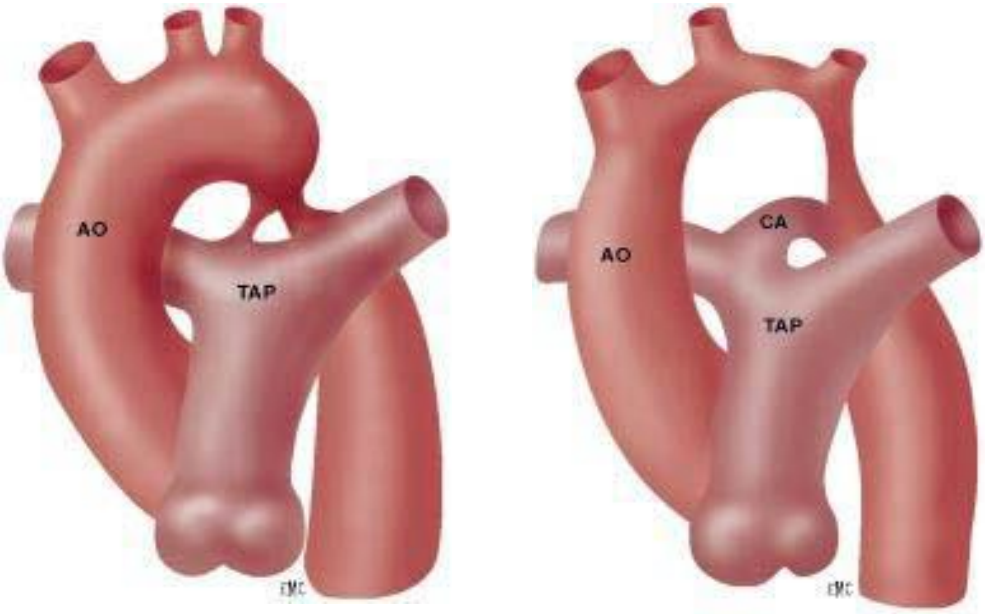
L'aorte ascendante est rétrécie en sablier ou hypoplasique, parfois obstruée par un diaphragme fibreux, les artères coronaires sont dilatées car soumises à des pressions élevées. Un syndrome de Williams et Beuren ou une forme familiale seront recherchés(50). Le traitement chirurgical est complexe dans les formes avec hypoplasie diffuse (32).

c. Sténose sous-valvulaire aortique

Cette cardiopathie est rare et associée dans 25 % des cas à d'autres anomalies cardiaques, présentant divers aspects : diaphragme fibreux implanté sous la valve nécessitant une résection chirurgicale, tunnel fibromusculaire sous-aortique, obstructions d'origine mitrale ou musculaire très difficiles à traiter chirurgicalement.

C. Coarctation de l'aorte

C'est une sténose de l'isthme aortique en regard du canal artériel [figure 9]. La fermeture du canal artériel joue un rôle déterminant dans l'apparition, après un intervalle libre, des signes de coarctation dominés par l'abolition des pouls fémoraux.



A **B**

Figure 9 : Coarctation de l'aorte ***(image web)***

(AO : aorte ; CA : canal artériel ; TAP : tronc artériel pulmonaire).
A. Forme classique « pure ». B. Forme néonatale

a. Coarctation « pure » et classique du nourrisson et de l'enfant(90 %)

Elle est constituée d'un diaphragme fibreux obstruant la lumière du vaisseau ou d'une hypoplasie localisée de l'isthme aortique, elle est souvent associée à une bicuspidie valvulaire aortique (30 à 50 % des cas).

Le traitement chirurgical est indiqué entre 6 mois et 2 ans, car les résultats à long terme indiquent une réduction de l'incidence des risques d'HTA à l'âge adulte, évaluée entre 10 et 40 % si l'opération est effectuée après 5 ans. La

chirurgie consiste en une résection de la coarctation et anastomose terminoterminale de l'aorte (intervention de Crafoord), ou plastie vasculaire obtenue en rabattant l'artère sous-clavière gauche (intervention de Waldhausen). La mortalité opératoire est inférieure à 2 %, et les risques de paraplégie par ischémie médullaire et d'hémorragies sont faibles. Une récidive de la coarctation survient dans 10 % des cas, et plus fréquemment si l'opération est réalisée avant 3 mois (51). Une dilatation par cathétérisme interventionnel peut être indiquée : efficace dans 50 à 85 % des cas, elle peut être compliquée de déchirure vasculaire, de thrombose fémorale, ou d'anévrisme aortique (52).

b. Syndrome de coarctation à révélation néonatale (10 %)

Il est défini par l'association d'une coarctation (avec hypoplasie tubulaire de l'aorte horizontale), d'une CIV et d'un canal artériel s'implantant en aval de la coarctation. Les anomalies valvulaires aortiques et mitrales, l'hypodéveloppement du ventricule gauche sont fréquents. Le traitement médical repose sur l'utilisation en intra veineux des prostaglandines afin de maintenir le canal artériel perméable, la ventilation artificielle, les traitements inotropes et les diurétiques (28) . Le traitement chirurgical consiste en une résection très étendue de la zone coarctée pour éviter une coarctation résiduelle (30 % des cas). Les lésions associées sont corrigées si possible dans le même temps, d'où une majoration du risque opératoire (32).

I.3.1.4. Les cardiopathies complexes

A. Hypoplasie du cœur gauche

L'hypoplasie du cœur gauche est définie par une insuffisance de développement de la cavité ventriculaire gauche avec hypoplasie ou atrésie des valves d'entrée et de sortie, l'aorte ascendante est filiforme et contraste avec une crosse mieux développée, du fait d'une perfusion rétrograde provenant du canal artériel. [Figure 10]

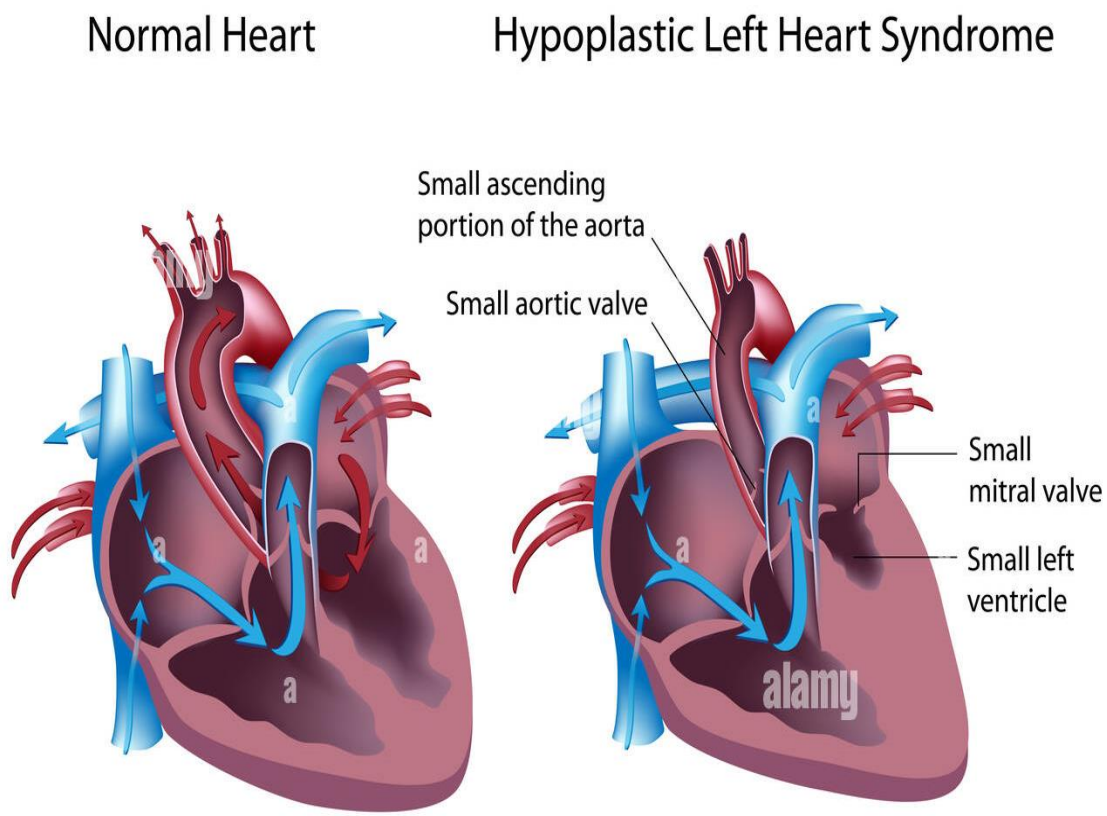


Figure 10 : Hypoplasie du cœur gauche ***(image web)***

Normal heart : Cœur normal, hypoplasic left heart syndrome: syndrome du cœur gauche hypoplasique, small ascending portion of the aorta: petite portion ascendante de l'aorte, small aortic valve : petite valve aortique, small mitral valve : petite valve mitrale, small left ventricle: petit ventricule gauche

Le traitement médical ne se conçoit que dans un projet thérapeutique. Il vise à rouvrir le canal artériel par perfusion en intraveineux des prostaglandines et à compenser les désordres métaboliques et respiratoires. L'abstention thérapeutique est habituelle en France, mais deux options peuvent être envisagées (53) :

– Un programme chirurgical palliatif décrit par Norwood, effectué en plusieurs temps, visant à transformer la voie droite en voie gauche, la perfusion pulmonaire étant assurée par une dérivation cavopulmonaire ; ce programme est grevé d'un taux de mortalité de 50 à 70 % et d'un pronostic aléatoire en terme de qualité de vie.

– La greffe cardiaque autorisant une survie dans 70 à 90 % des cas à 5 ans, mais rarement réalisable par défaut de donneurs d'organes, et soulevant des questions éthiques fondamentales.

Le dépistage prénatal conduit souvent à une interruption médicale de la grossesse, selon la décision des parents. Le risque de récurrence de cardiopathies peut atteindre 10 à 15 %, justifiant un conseil génétique (38).

B. Atrésie tricuspide

L'atrésie tricuspide est définie par une agénésie de l'orifice auriculoventriculaire droit, associée à un défaut septal auriculaire indispensable à l'écoulement du flux veineux. Le ventricule droit est toujours hypoplasique, et les gros vaisseaux sont transposés dans un tiers des cas. Les deux ventricules communiquent par un foramen bulboventriculaire (équivalent d'une CIV) ; l'artère pulmonaire et ses branches sont fréquemment sténosées (54). [Figure 11]

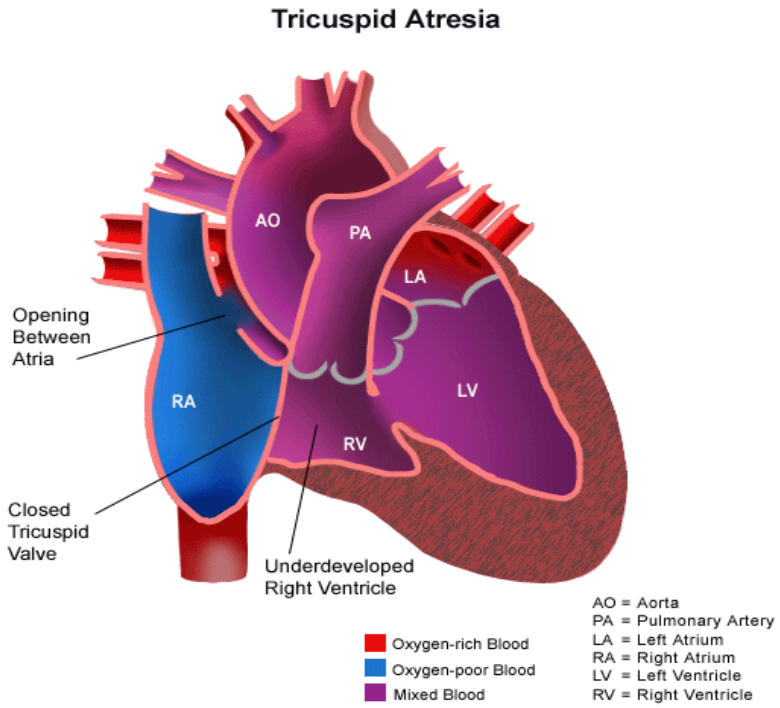


Figure 11 : Atrésie de la tricuspide ***(image web)***

Tricuspide atresia : Atrésie de la tricuspide, openning between atria : ouverture entre les oreillettes, closed tricuspid valve : valve tricuspide fermée underdevelopped right ventricle : ventricule droit insuffisamment développé oxygen-right blood : sang droit oxygéné, oxygen poor blood : sang pauvre en oxygène, mixed blood: sang mélangé, aorta: aorte, artery pulmonary: artère pulmonaire, left atrium: oreillette gauche, left ventricule : ventricule gauche, right ventricule : ventricule droit

Le traitement chirurgical comporte plusieurs alternatives encore très discutées, avec possibilité de combinaison entre shunt palliatif et correction physiologique partielle (54) (55) .

Chirurgie palliative

Elle est préconisée dans les situations d'hypovascularisation pulmonaire : confection d'une anastomose de Blalock-Taussig modifiée ou d'une anastomose entre veine cave supérieure et branche pulmonaire droite (technique de Glenn modifiée) et un cerclage du tronc artériel pulmonaire en cas d'hyperflot pulmonaire avec HTAP.

Correction physiologique

La correction physiologique vise à dériver le sang veineux cave vers l'artère pulmonaire en court-circuitant le ventricule droit : intervention de Fontan ou techniques dérivées. Ce type d'intervention repose sur des indications bien précises : résistance vasculaire pulmonaire normale, rythme sinusal, fonction du ventricule gauche normale. La mortalité préopératoire est d'environ 5 % mais les résultats à long terme sont décevants : dysfonction du ventricule gauche progressive, fuite mitrale, arythmie et l'apparition tardive de shunts artérioveineux intrapulmonaires.

C. Cœur univentriculaire

C'est une malformation très rare, définie par la présence d'une cavité ventriculaire prédominante (le plus souvent de type gauche), à double entrée mitrale et tricuspidienne.

Le traitement chirurgical est palliatif (cerclage du tronc artériel pulmonaire, anastomose de Blalock) ou fait appel aux techniques de dérivation cavopulmonaire totale ou partielle, avec traitement spécifique des obstructions pulmonaires ou aortiques. Des tentatives de septation ventriculaire ont été réalisées, mais avec beaucoup d'échecs (28) . [Figure 12]

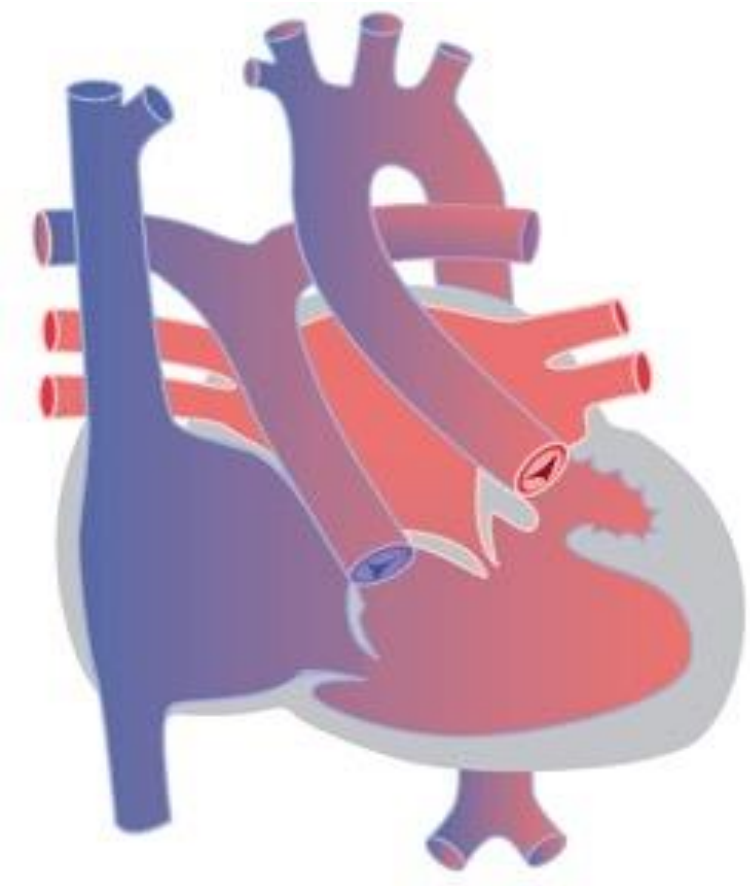


Figure 12 : Cœur univentriculaire

D. Malformation d'Ebstein

Il s'agit d'un accolement plus ou moins complet des valves tricuspidiennes septale et postéro-inférieure au septum interventriculaire et à la paroi inférieure du ventricule droit [figure13].

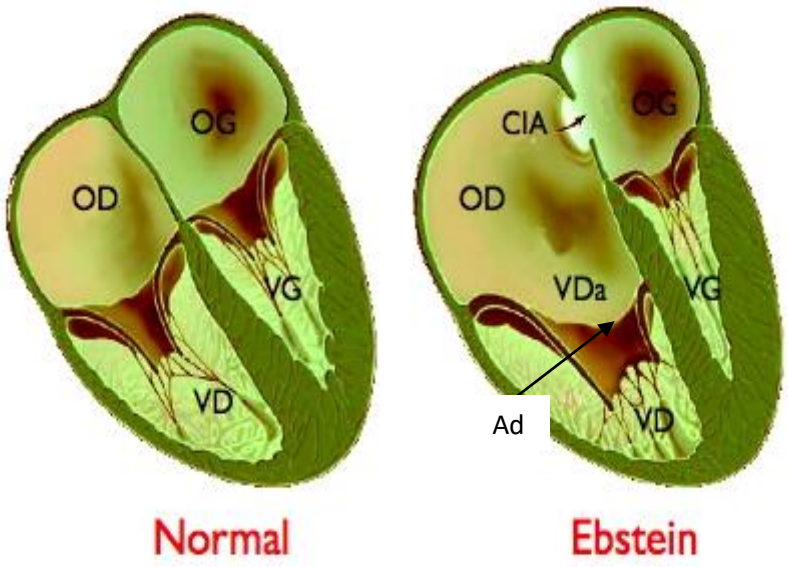


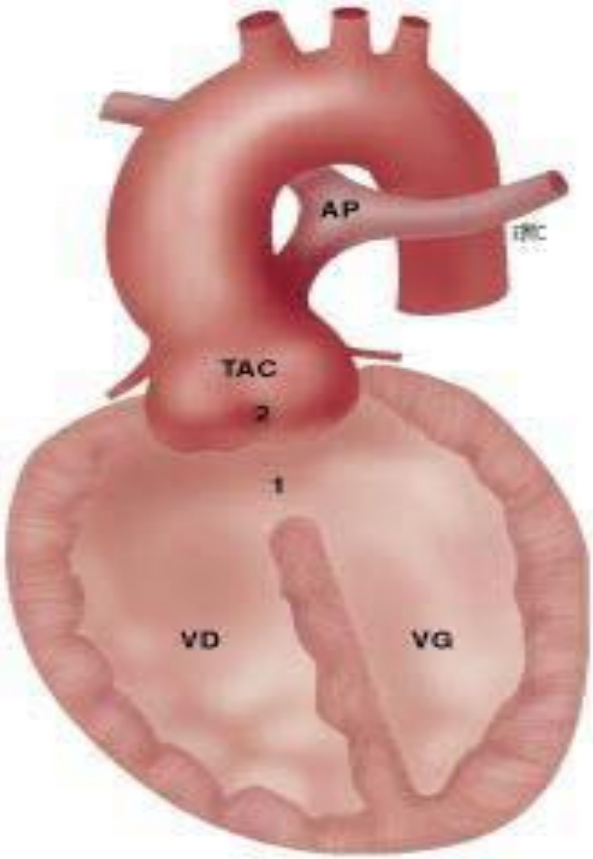
Figure 13 : Malformation d'Ebstein ***(image web)***

OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche, VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche.
VDa : ventricule droit « atrialisé», Ad : Adhérences du feuillet septal tricuspidien, CIA : communication interauriculaire

Le traitement chirurgical à type de plastie valvulaire (technique de Carpentier) est idéalement tenté vers l'âge de 10 à 15 ans dans les formes bien tolérées, avant que n'apparaissent une insuffisance droite ou des troubles du rythme. La mortalité opératoire est de 5 à 10 %, les résultats à long terme sont encourageants (56) .

E. Tronc artériel commun (truncus arteriosus)

C'est une cardiopathie rare et sévère, souvent révélatrice d'un syndrome de Di George (57) . Un seul tronc artériel émerge du cœur au-dessus d'une large CIV et donne naissance aux artères coronaires, puis se divise en aorte et en tronc artériel pulmonaire. [figure14].



<u>Figure 14</u> : Tronc artériel commun

(*AP : artère pulmonaire ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; TAC : tronc artériel commun). 1. CIV ; 2. Valve troncale anormale*

(54) Le traitement chirurgical est proposé dès les premières semaines de vie: rétablissement de la continuité ventricule droit-artère pulmonaire par un tube valvulé et la fermeture de la CIV (technique de Rastelli). Ultérieurement, il sera nécessaire de remplacer le tube devenu restrictif, et souvent d'envisager une plastie chirurgicale ou la mise en place de prothèse valvulaire. La mortalité opératoire demeure élevée (10 à 50 %) et augmente en cas de lésions associées (interruption de l'aorte notamment) et de syndrome de Di George (56, 58).

I.3.2 Cout de la prise en charge des cardiopathies congénitales

Une étude réalisée au Sénégal (59) avait estimé le coût des actes réalisés, des consommables, médicaments, ressources humaines requises, la durée moyenne des interventions…. Pour chaque type d'intervention les coûts médicaux directs et indirects ont été estimés. Selon le type d'intervention, le coût variait entre 1.777.343 FCFA (2.709 €) pour une intervention à cœur fermé sans implant et 4.700.121 FCFA (7.164 €) pour les interventions avec deux prothèses biologiques et un anneau. Le forfait initialement fixé à 3.500.000 F CFA (5.335 €) permettrait d'équilibrer les comptes du Centre de Chirurgie Cardio Pédiatrique CUOMO (CCPC).

En Côte d'Ivoire, les prestations de consultation, les bilans paracliniques, les traitements médicaux peuvent être estimés à environ 150 000F CFA (230€) lors d'un premier rendez-vous avec le cardiopédiatre. Le coût d'une éventuelle intervention chirurgicale peut varier de 1 million à 3,5 millions F CFA selon la gravité de la pathologie et selon le matériel d'intervention. (Annexes 3, 4, 5)

I.4. COMPLICATIONS DES CARDIOPATHIES CONGENITALES

La complexité de suivi du fœtus atteint d'une malformation cardiaque opérée ou non jusqu'à l'âge adulte sur le plan médical, éthique et politique professionnelle a été reconnue par les obstétriciens, les néonatologistes, les cardiologues pédiatres et les chirurgiens cardiaques qui ont créé des voies de communication et de coopération. Le suivi de l'adulte avec cardiopathie congénitale par le cardiologue pédiatre est difficile du fait de l'absence des structures adéquates dans les cliniques pédiatriques d'une part, et d'autre part par la trop grande focalisation sur l'âge du patient par les différentes professions (60).

I.4.1. Evolution des cardiopathies non opérées

Un certain nombre de patients peuvent atteindre l'âge adulte sans recours à la chirurgie, car la cardiopathie est bien tolérée ou, au contraire car elle est irréparable et alors le plus souvent cyanogène (61). Dans le contexte ivoirien, plusieurs autres facteurs contribuent au vieillissement des cardiopathies sans recours à la chirurgie :

- Mauvaise compilation des parents avec perte de vue pouvant durer des années jusqu'à l'installation de l'HTAP **;**

- impossibilité de couvrir les frais de la chirurgie en absence de couverture sociale, de moyen financier et d'aide d'association de bienfaisances. Tout en sachant que le prix moyen d'une cure chirurgicale sous CEC avoisine les 2 millions voire plus.

Chez ces patients, le problème cardiologique posé est principalement de guetter et de traiter les complications notamment la défaillance de la fonction cardiaque, l'évolution vers l'HTAP et la greffe oslerienne (60).

I.4.1.1. HTAP

L'HTAP est une complication fréquente des cardiopathies responsable d'un shunt gauche droite. Sa prévalence n'est pas encore précise mais il est suggéré que 10% des patients adultes auront une HTAP secondaire à une cardiopathie congénitale (62).

HTAP est définie classiquement comme une élévation de la pression artérielle pulmonaire moyenne supérieure à 25 mmHg au repos et 30mmHg à l'effort (63, 64).

L'HTAP peut évoluer vers un syndrome d'Eisenmenger qui associe en plus de cette définition un shunt droite-gauche à travers un defect faisant communiquer la circulation systémique et pulmonaire. Les symptômes sont en rapport avec

l'hypoxémie chronique et ses conséquences (polyglobulie, perturbation de l'hémostase, événements thromboemboliques, insuffisance rénale). Enfin, les hémoptysies peuvent être fatales. Les lésions histologiques pulmonaires artériolaires peuvent comporter une hypertrophie de la média, une prolifération intimale, et une fibrose avec occlusion capillaire ou artériolaire (61).

La dysfonction endothéliale précède les lésions histologiques et met en jeu de nombreux facteurs, avec un déséquilibre entre les facteurs vasoconstricteurs (endothéline, EDHF) et vasodilatateurs (monoxyde d'azote [NO], prostacycline) (65) . Tous ces facteurs sont des cibles thérapeutiques éventuelles. Quand le shunt initialement gauche-droit a évolué vers une réaction d'Eisenmenger, il est trop tard pour envisager sa simple fermeture chirurgicale. Le seul traitement chirurgical est la transplantation pulmonaire (avec fermeture du shunt) ou cardiopulmonaire (66) . Le traitement médical consiste surtout à éviter l'iatrogénie et les saignées intempestives qui ne font qu'aggraver la microcytose et le risque thromboembolique. Celles-ci doivent être réservées à de rares indications (symptômes, hématocrite supérieur à 65 %). Les thérapeutiques d'HTAP sont à l'étude (prostacyclines, inhibiteurs de l'endothéline). La grossesse et les interventions non cardiaques sont à haut risque vital. Un suivi spécialisé et multidisciplinaire est indispensable pour ces patients (61).

I.4.1.2. Endocardite infectieuse

Cette infection survient dans 60% des cas de cardiopathies congénitales (67). Les cardiopathies congénitales en cause justifient toute une prévention de l'endocardite d'Osler. L'endocardite peut se faire sur les valves mais aussi sur le matériel prothétique parfois mis en place (anastomose systémicopulmonaire). Le diagnostic en est difficile. Signalons que chez les adolescents cyanosés, l'acné représente une réelle porte d'entrée infectieuse (66).

La difficulté du diagnostic est due à plusieurs raisons, les manifestations cliniques de l'endocardite sont très variées, peu spécifiques et peuvent toucher plusieurs organes. De ce fait, l'endocardite infectieuse est un diagnostic différentiel de nombreuses affections avec manifestations systémiques. La pratique actuelle de l'antibiothérapie, le plus souvent empirique, conduit fréquemment à la prescription d'antibiotiques avant la réalisation d'hémocultures, même chez des patients connus porteurs de cardiopathie et qui sont fébriles ; cela a pour conséquence d'empêcher la pousse des hémocultures réalisées ultérieurement et prive le clinicien d'un élément de diagnostic majeur. Démontrer l'existence d'une végétation n'est pas non plus toujours aisé. La démonstration formelle repose sur l'examen histologique de la végétation, ce qui suppose l'intervention chirurgicale ou l'autopsie. Même si les techniques échocardiographiques actuelles, particulièrement l'échographie transœsophagienne, ont une sensibilité et une spécificité supérieures à 90 % pour le diagnostic d'endocardite, la visualisation des végétations reste parfois difficile, notamment lorsqu'elles sont de petite taille ou situées sur des valves prothétiques (68) . Pour toutes ces raisons, des erreurs diagnostiques, le plus souvent par excès mais aussi par défaut, sont possibles.

L'endocardite est grevée d'une morbidité et d'une mortalité importante. Cette dernière est de 20% lorsqu'on ne considère que la phase initiale intra hospitalière mais, s'élève à 40% lorsque le recul atteint cinq ans. Ce pronostic réservé a conduit à envisager des stratégies préventives. À ce titre, la prophylaxie de l'endocardite est recommandée dans différents pays sur la base de la physiopathologie supposée de cette maladie, mais paradoxalement, sans que les preuves scientifiques de son efficacité n'aient été apportées (69) .

Les nouvelles recommandations américaines, qui ont servi de base à la révision des recommandations suisses, sont plus restrictives que les précédentes. Désormais, la prophylaxie antibiotique de l'endocardite n'est plus recommandée

qu'aux patients avec un haut risque et pour lesquels une évolution compliquée est probable en cas d'endocardite. Moins de patients qu'auparavant recevront donc une antibioprophylaxie lors d'interventions de médecine dentaire. Comme une endocardite ne survient que rarement après de telles interventions et qu'aucune étude contrôlée n'est planifiée, beaucoup de temps sera nécessaire pour savoir si ce changement d'attitude entraînera ou non une augmentation de l'incidence de l'endocardite infectieuse. Quoiqu'il en soit, des dents et des gencives saines ainsi que la pratique d'une bonne hygiène dentaire constituent les facteurs protecteurs les plus importants contre l'endocardite (69) .

I.4.1.3. Insuffisance cardiaque

L'insuffisance cardiaque se définit comme l'incapacité du cœur à assurer, dans des conditions normales de précharge, un débit sanguin apte à satisfaire les besoins métaboliques de l'organisme. Dans les pays développés, l'insuffisance cardiaque est rare chez les nourrissons porteurs de cardiopathies congénitales. En l'absence de la correction de la cardiopathie, la mortalité est lourde au cours de la première année par défaillance cardiaque, elle atteint 67%. La compréhension de sa physiopathologie a beaucoup progressé ces dernières années : le modèle hémodynamique est abandonné au profit de l'activation du système neuroendocrinien et des cytokines, ce qui a profondément modifié la prise en charge thérapeutique qui utilise actuellement les bêtabloquants et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (70).

I.4.1.4. Abcès cérébraux

L'abcès cérébral est exceptionnel au-dessous de 1 an, rare avant deux ans et survient plus fréquemment entre huit et douze ans. La pathogénie fait intervenir conjointement :

- Une altération préalable du cerveau en rapport avec l'anoxie chronique, la stase vasculaire, de petits foyers nécrotiques consécutifs à des micro thromboses ou micro embolies. Cette notion de cerveau « préparé» expliquerait la rareté de l'abcès au cours de la première année de la vie.

- une bactériémie : pénétration veineuse des germes, fréquente à partir de tout foyer infectieux périphérique et contamination du sang artériel par du sang veineux qui a échappé au filtre pulmonaire. Cette inoculation hématique va trouver un terrain de choix dans un cerveau altéré, dont l'anoxie réduit encore les possibilités de défense. Les germes sont surtout le streptocoque, le staphylocoque, parfois haemophilus ou d'autres pyogènes.

Les endocardites infectieuses peuvent aussi être à l'origine d'abcès cérébraux par embolies bactériennes.

Toutes les cardiopathies cyanogènes ou susceptibles de provoquer un shunt droite gauche même intermittent, peuvent être à l'origine d'abcès cérébraux. Les malformations peu cyanogènes comme les CIV avec sténose pulmonaire (ou HTAP) et égalité de pressions entre les deux ventricules, peuvent parfois donner lieu à des abcès cérébraux, car il y a souvent un shunt bidirectionnel et en cas d'infection, les germes peuvent éviter le filtre pulmonaire et passer directement dans l'aorte. En cas d'interventions palliatives, le patient n'est pas à l'abri d'un abcès cérébral. Le diagnostic précoce est parfois difficile si l'on ne pense pas systématiquement à l'abcès devant un état fébrile avec baisse rapide et sévère de l'état général, accompagné parfois de modifications de comportement. Moins constants mais d'emblée évocateurs, sont les signes de localisation (hémiplégie, diplopie, crises convulsives).

Grâce au scanner et à l'IRM qui fournissent un diagnostic précis et surtout précoce, grâce aussi à l'utilisation d'antibiotiques plus efficaces, à l'existence de techniques chirurgicales plus performantes, les abcès peuvent être traités efficacement. La mortalité est tombée à environ 10%. Les séquelles sérieuses du

traitement chirurgical à type de troubles neurologiques et surtout de crises comitiales focales, sont rares. Il est nécessaire, après le traitement de l'abcès cérébral, de corriger l'anomalie cardiaque pour éviter les récidives (70).

I.4.1.5. Accidents vasculaires cérébraux

Les accidents vasculaires cérébraux sont l'apanage de l'enfant et la carence en fer joue un rôle prédisposant. Si la fréquence clinique est diversement appréciée, elle est considérable lors d'examens histologiques. Ces infarctus latents feraient le nid des éventuels abcès du cerveau qui surviennent à un âge plus avancé.

Pour PERLOFF et plus récemment pour AMMASH et WARNES, ce sont le déficit en fer et les saignées répétées, plutôt que la polyglobulie et l'élévation de l'hématocrite, qui sont facteurs de risque d'accidents vasculaires cérébraux. La carence en fer entraine une production excessive de globules rouges de petite taille, rigides et moins déformables, qui sont responsables des thromboses. Il est de plus en plus admis qu'il s'agit de thromboses artérielles in situ par hyperviscosité et la stase provoquée par l'adhésion et l'agrégation des plaquettes au niveau d'un endothélium lésé. L'étude des marqueurs de l'activation plaquettaire et la réponse endothéliale apporte des arguments valables : l'augmentation significative de la sécrétion du thromboxane plaquettaire et la diminution de la prostacycline endothéliale témoignant d'un déséquilibre favorable à une thrombogénèse. C'est pourquoi à côté du fer et d'éventuelles saignées destinées à réduire l'hyperviscosité, l'utilisation prudente des antiagrégants plaquettaires parait justifiée. Les saignées qui risquent d'aggraver le risque des accidents vasculaires cérébraux seront réservées aux patients devenus symptomatiques plutôt que faites pour obtenir un taux d'hématocrite de sécurité (70).

I.4.1.6. Polyglobulie

La polyglobulie des cardiopathies congénitales cyanogènes s'accompagne d'une élévation de l'hématocrite et la masse sanguine. A des niveaux importants, les manifestations cliniques de la polyglobulie sont les céphalées, la dyspnée et la léthargie. En effet, la carence en fer entraine une production excessive de globules rouges de petites tailles relativement rigides et moins déformables, qui sont responsables d'une augmentation de la viscosité, d'altération de la microcirculation et la tendance vers les thromboses. La polyglobulie responsable de manifestations cliniques mal supportées fait discuter la saignée. Des protocoles de chimiothérapie douce pour limiter la production excessive de globules rouges ont été proposés (70).

I.4.1.7. Les malaises anoxiques

Les crises (ou malaises) hypoxiques sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot. Elles peuvent apparaître dans la première année de vie, mais sont plus fréquentes après l'âge de 1 an. On observe une accentuation rapide de la cyanose, accompagnée de la tachypnée. Dans les formes graves, il y a une perte de connaissance. La crise hypoxique peut apparaître à n'importe quel moment de la journée, mais s'observe plus particulièrement le matin au lever. Le cathétérisme cardiaque ou l'induction d'une anesthésie peuvent déclencher ces crises, de même qu'une émotion ou une angoisse. Le souffle systolique disparaît à l'auscultation, ce qui témoigne d'une fermeture de l'infundibulum. Bien que les crises hypoxiques puissent être contrôlées par les bêtabloquants, leur apparition doit être considérée comme une indication à un acte chirurgical (70).

I.4.2. Evolution des cardiopathies opérées

Un grand nombre de patient doit bénéficier de la chirurgie des cardiopathies congénitales avant la première année de vie (71). Cependant des contraintes matérielles demandant aux familles de s'organiser pour le recouvrement des coûts engendrés par l'opération ou l'attente du poids idéal pour l'intervention ou une insuffisance du personnel devant intervenir dans l'acte chirurgical réduisent le nombre d'interventions chirurgicales.

La majorité des patients opérés ont une vie normale ou presque normale, mais cela ne signifie pas qu'ils sont guéris. Leur suivi est cependant fondamental afin de détecter tôt et de prendre en charge les éventuelles complications, et aussi de les aider dans leur vie adulte. Seuls 10% d'entre eux nécessitent une hospitalisation (34). Les problèmes cardiologiques sont donc essentiellement rythmiques et de défaillance cardiaque, sans oublier la greffe oslerienne sur les lésions résiduelles ou sur le matériel de réparation chirurgicale (60).

Cependant il existe des cardiopathies congénitales opérées ne nécessitant pas de prévention de l'endocardite telle que la sténose valvulaire pulmonaire, CIA ostium secundum, CIV sans shunt résiduel, canal artériel sans shunt résiduel (34).

Les troubles de rythme occupent la première place dans les nouvelles pathologies des patients opérés, et leur fréquence augmente avec l'âge du malade. Si après une chirurgie à l'étage ventriculaire (tétralogie de Fallot) les troubles de conduction et les arythmies ventriculaires prédominent, on verra plus souvent à l'étage auriculaire (opération de Mustard), une dysfonction du nœud sinusal avec son cortège de bradycardies et tachycardies. L'investigation de ces arythmies fait appel à une panoplie de techniques non invasives : Holter, test d'effort, ECG à haute amplification, ou invasives : électrophysiologie. Il faut souligner que dans de nombreux cas, l'abstention thérapeutique est le meilleur choix. Cependant, un traitement peut être nécessaire, surtout en cas de symptômes et parfois pour

prévenir la mort subite. L'ablation par radiofréquence constitue indéniablement un espoir pour l'avenir (70, 72) .

Les problèmes extracardiaques sont nombreux : les séquelles pulmonaires des thoracotomies, séquelles neurologiques de la CEC, séquelles orthopédiques (scolioses) et psychologiques (34, 71).

II. QUALITE DE VIE LIEE A LA SANTE

II.1. DEFINITION

Dans le domaine de la santé, la qualité de vie (QdV) est dénommée « qualité de vie liée à la santé » (health-related quality of life). Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS), la QdV est définie en tant que **«** la *perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. Il s'agit d'un large champ conceptuel, englobant de manière complexe la santé physique de la personne, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales, ses croyances personnelles et sa relation avec les spécificités de son environnement »* (6).

La qualité de vie liée à la santé découle de cette définition et intègre l'impact de la maladie et de la prise en charge thérapeutique sur la qualité de vie du patient et de son entourage. Certaines conséquences indirectes de la maladie telles que la perte d'un emploi ou les difficultés financières sont également prises en compte. Bien qu'elle soit utilisée généralement comme un critère de jugement secondaire, la prise en compte de la notion de qualité de vie du patient et son entourage surtout dans le domaine de la recherche est révélatrice d'un changement profond dans la manière de pratiquer la médecine.

Cependant, les résultats des études de QdV restent encore peu utilisés en pratique clinique puisque la prise de décision médicale repose souvent sur des critères classiques de morbimortalité, dits objectifs, et n'intègre pas de vision qualitative. Pourtant aujourd'hui, l'appréciation de la QdV permet de quantifier les états de santé et de fournir des informations importantes pouvant compléter l'information médicale objective.

En France, le « plan 2007-2011 » a été mis sur pied pour l'amélioration de la qualité de vie des patients atteints de maladies chroniques ». Toutefois, pour l'améliorer il est nécessaire de commencer par l'évaluer.

LA QUALITE DE VIE EST UN CONCEPT MULTIDIMENSIONNEL

Bien qu'il n'existe pas de consensus autour de la définition de la QdV, elle est considérée comme un concept multidimensionnel qui inclue trois grandes dimensions voire plus, en fonction des auteurs :

- ✓ Une dimension physique comprenant l'état physique, les capacités physiques ou l'autonomie,
- ✓ Une dimension psychique ou mentale, relevant de l'état psychologique de l'individu, de ses sentiments (dépression, anxiété, état émotionnels),
- ✓ Une dimension relationnelle représentant le statut social, la famille, les amis ou l'environnement professionnel et les rapports sociaux (73).

En plus de ces 3 dimensions, certains auteurs prennent en compte également la dimension somatique considérant l'impact des sensations désagréables, des douleurs, des symptômes, des conséquences de traumatisme ou de procédures thérapeutiques sur la qualité de vie du patient. Dans le cadre de cette dimension on parle plus de la qualité de vie liée à la santé que la qualité de vie dans sa globalité (74).

LA QUALITE DE VIE EST UN CONCEPT OBJECTIF

La qualité de vie se réfère plus à un sentiment de bien-être qu'à une absence de la maladie organique. Il s'agit d'un concept objectif dépendant des valeurs socioculturelles des individus. La mesure de QdV liée à la santé vise à rendre compte du point de vue des intéressés eux même. Chacun, bien portant ou malade, a une notion individuelle de la QdV avec ses souhaits, ses attentes, sa satisfaction et son objectif à atteindre.

En effet, le lien éventuel entre l'évolution de l'état de santé actuel et la perception qu'a un individu de sa qualité de vie est fortement influencé par des facteurs qui peuvent être qu'indirectement rattachés à la santé proprement dite. Plusieurs échelles de valeur peuvent évaluer de façon objective l'aspect psychologique, le niveau de stress et d'anxiété (81).

LA QUALITE DE VIE EST UN CONCEPT DYNAMIQUE

La qualité de vie s'inscrit également dans la durée. Elle est fugace et toujours en mouvement. En effet, la définition de la QdV est susceptible d'être modifiée au cours du temps pour un même patient en raison de l'apparition d'un changement de l'état de santé, des attentes et des espérances de l'individu pouvant affecter sa vie quotidienne. Celui-ci peut alors ajuster ses références internes et revoir à la baisse son niveau d'exigences vis-à-vis de sa QdV.

L'individu n'évalue donc pas nécessairement sa QdV avec les mêmes critères au cours du temps. Cette dynamique, reflétée par un effet « Response Shift » (phénomène lié à l'adaptation du patient à sa maladie), peut biaiser l'analyse longitudinale de la QdV si elle n'est pas prise en compte de façon adéquate dans le design de l'étude (76).

LA QUALITE DE VIE EST UN CONCEPT COMPLEXE

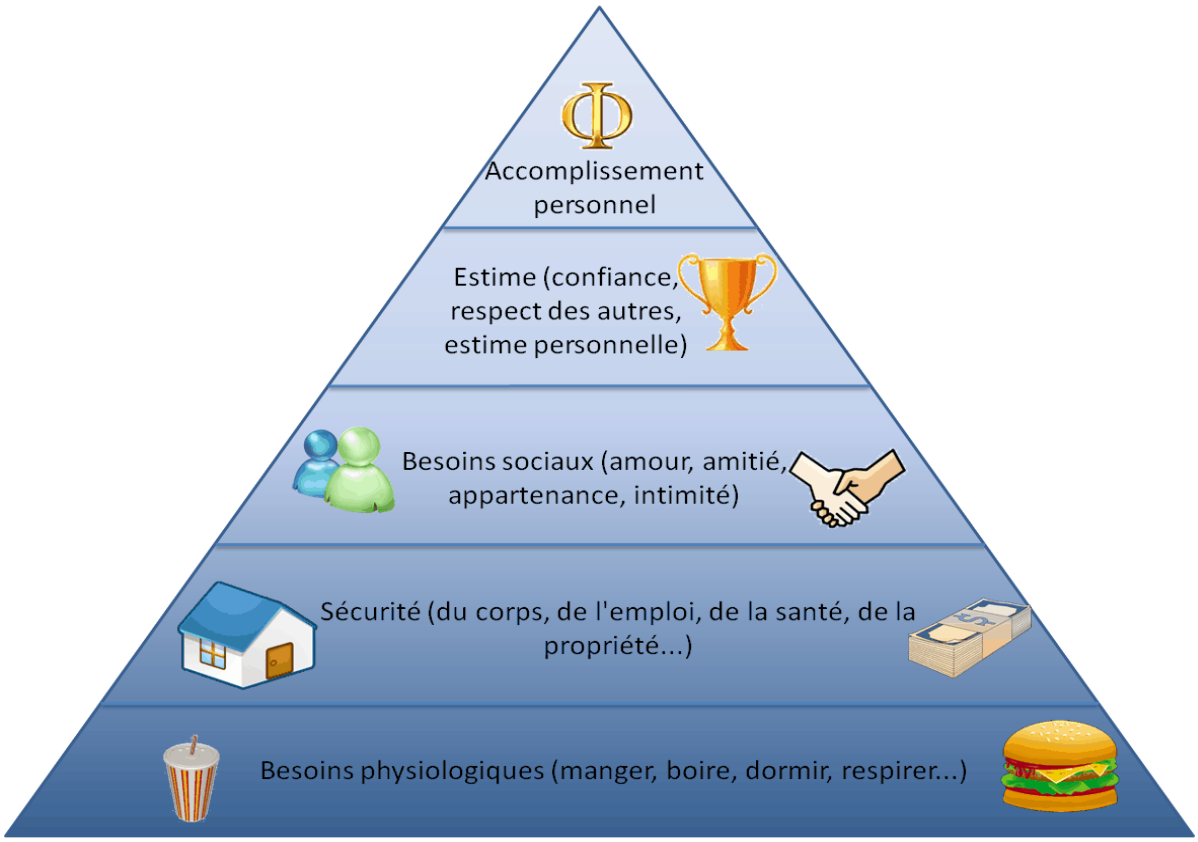
La qualité de vie correspond à la satisfaction des besoins exprimés. Abraham Maslow classe les besoins de l'être humain selon cinq catégories (la pyramide des besoins). Les besoins supérieurs apparaissent lorsque les besoins primaires sont comblés et par conséquent, il est possible d'avoir une action sur les besoins supérieurs qu'une fois les besoins primaires satisfaits. La première catégorie de besoins, constituant la base de la pyramide, concerne les besoins physiologiques tels que la faim, la soif ou le sommeil. Ces besoins sont directement liés à la survie de l'individu. Le second pallier concerne le besoin de sécurité qui consiste à se protéger des dangers qui menacent l'individu. Le troisième niveau porte sur le besoin d'appartenance. Il est lié à la dimension sociale de l'individu, à une nécessité d'être accepté dans les groupes dans lesquels il vit tels que la famille ou le travail. Le quatrième niveau est le besoin d'estime. Il prolonge le besoin d'appartenance en mettant en avant le fait que l'individu a besoin d'être reconnu comme une entité propre aux sein des groupes auxquels il appartient. Le sommet de la pyramide et des aspirations humaines, le cinquième niveau, concerne le besoin de s'accomplir. Ce niveau met en évidence que l'être humain tend constamment vers l'épanouissement et l'autoréalisation (77)

L'aspect probablement le plus durable de la théorie de Maslow est son idée d'organiser les motifs fondamentaux en une hiérarchie. L'arrangement hiérarchique suggérait que certains motifs priment sur d'autres, qui à leur tour priment sur d'autres. Si une personne meurt de faim, par exemple, le désir d'obtenir de la nourriture l'emportera sur tous les autres objectifs et dominera les processus de pensée de la personne. Cette idée de *priorité cognitive* est représentée dans la hiérarchie classique (Figure 15).

En plus de suggérer que certains motifs ont la priorité cognitive sur d'autres, le schéma de Maslow supposait également que les priorités d'un individu passaient du bas vers le haut dans la hiérarchie à mesure que la personne mûrissait. C'est-à-

dire que la hiérarchie de Maslow reflétait également la *priorité de développement*. Par exemple, les nourrissons ne se préoccupent que des besoins physiologiques, tels que la faim et la soif, et les préoccupations concernant l'affection apparaissent vraisemblablement plus tard dans le développement. Une fois qu'une personne a atteint l'objectif de gagner de l'affection, elle se concentre de plus en plus sur l'estime de soi, et les préoccupations concernant l'affection sont supposées s'estomper à l'arrière-plan.

Maslow a également proposé que l'objectif au sommet de la hiérarchie soit la réalisation de soi - la réalisation de son potentiel créatif. La réalisation de soi peut signifier différentes choses pour différentes personnes (par exemple, un artiste poursuivra la peinture, un chercheur poursuivra ses connaissances dans un domaine spécifique). Selon l'approche hiérarchique de Maslow, la réalisation de soi ne devient une priorité qu'une fois tous les autres besoins satisfaits. L'accent mis par Maslow sur la réalisation de soi combine deux thèmes récurrents dans son approche : l'accent mis sur les aspects positifs de la psychologie humaine plutôt que sur les aspects négatifs et la conviction que certaines motivations humaines ne sont pas directement liées aux besoins physiologiques de la variété homéostatique (78).



<u>Figure 15</u> : Échelle de Maslow

II.2. LES DIFFERENTS INSTRUMENTS DE MESURE DE LA QUALITE DE VIE

Il n'existe pas un instrument de mesure standard et universel, et l'on recense plusieurs centaines de questionnaires ou échelles dans la littérature. On distingue habituellement les questionnaires génériques et les questionnaires spécifiques.

Les questionnaires génériques

Ces questionnaires peuvent être utilisés dans différentes populations (sujets adultes malades ou sains) et permettent, en particulier, de comparer la qualité de vie de sujets présentant des pathologies différentes. Mais ils manquent de sensibilité lorsqu'on souhaite évaluer l'évolution de la qualité de vie sur une période donnée (études longitudinales).

Les questionnaires génériques les plus utilisés sont les suivants :

- SF-36 (MOS 36 Short Form) (79), avec 36 items regroupés en 8 échelles : activité physique (10), limitation/état physique (4), douleur physique (2), santé perçue (5), vitalité (4), vie/relations (2), santé psychologique (5), limitation/état psychologique (4) ;
- NHP (Nottingham Health Profile) (80), avec 45 items regroupés en 6 echelles;
- WHOQOL (WHO Quality Of Life assessment), avec 100 items;
- WHOQOL BREF (73), avec 26 items regroupés en 4 échelles.
    - Il existe cependant d'autres questionnaires permettant d'apprécier la qualité de vie des enfants et adolescents de manière détaillée ; c'est le cas du kidscreen 52 qui sera utilisé lors de notre étude avec 52 ITEMS avec une échelle de LIKER en 5 point.

Les questionnaires spécifiques

Ces questionnaires sont adaptés à une pathologie donnée (cardiologie, dermatologie, rhumatologie, neurologie, cancérologie…) et une population donnée ou à un symptôme particulier (fatigue, douleur, sommeil…). Ils sont plus sensibles au changement que les questionnaires génériques, mais la comparaison des résultats entre populations différentes est plus difficile.

Généralement, des modules particuliers sont associés au questionnaire spécifique à une pathologie (appelé "questionnaire central" ou "core questionnaire"). Les modules particuliers ne peuvent pas être utilisés séparément du questionnaire spécifique.

Afin d'être utilisables, les questionnaires de QdV doivent être construits en respectant des procédures scientifiques spécifiques. Le choix des items et des dimensions en relation avec l'objectif de la mesure doit être validé par une étude

des propriétés psychométriques de cet outil explorant plusieurs axes tels que la validité, la fiabilité et la sensibilité au changement.

III. FACTEURS INFLUENCANT LA QUALITE DE VIE DES ENFANTS ATTEINTS DE CARDIOPATHIE CONGENITALE

III.1. FACTEURS SOCIO-ECONOMIQUES

Facteurs sociodémographiques En plus des facteurs biologiques inhérents à la population des enfants atteints de CC, la qualité de l'environnement dans lequel l'enfant se développe peut avoir une grande influence sur le pronostic neurodéveloppemental. Plus précisément, il est rapporté qu'un niveau d'éducation maternel plus élevé et un plus haut niveau socio-économique sont associés à un meilleur fonctionnement intellectuel à 5 et 8 ans (Bellinger et al., 2003; Majnemer et al., 2008). Inversement, un niveau d'éducation maternel et un niveau socio-économique plus faibles seraient associés à un fonctionnement cognitif plus faible et à une prévalence plus importante de retards développementaux. Sur le plan langagier, HövelsGürich et ses collaborateurs (2007a) observent qu'un plus haut statut socio-économique est corrélé avec de meilleurs résultats aux évaluations du langage et de la parole chez des enfants atteints de CC âgés de 7 ans en moyenne (Hövels-Gürich et al., 2007a). Ainsi, ces facteurs sont à considérer lorsqu'on souhaite caractériser les patrons développementaux propres à cette population. Bien que la généralisation des résultats soit problématique étant donné l'hétérogénéité des populations étudiées (sur le plan des pathologies cardiaques, des procédures chirurgicales utilisées, des facteurs socio-économiques et démographiques, des interventions reçues, etc.), la fréquence et la nature des déficits rencontrés dans cette population sont assez bien connues.

III.2. FACTEURS PSYCHO-SOCIAUX

Un autre aspect de la qualité de vie qui a reçu peu d'attention dans la littérature est le soutien social. Le soutien social a souvent été considéré comme une médiatrice ou variable intermédiaire entre un modérateur potentiel et les résultats

stresseurs bio-psycho-social (82). Cependant, certains auteurs ont également souligné que le soutien social / isolement doit être considéré comme un résultat des événements stressants de la vie sur son propre droit (83). Les recherches qui considèrent le soutien social/l'isolement comme un résultat de facteurs de stress. Peu importe la sévérité de la CC, la qualité de vie de ces adolescents dépend particulièrement de leur monde social : leur capacité de se faire et de garder des amitiés, d'arriver à suivre leurs pairs puis de participer dans les activités scolaires et sociales (Claessens et al., 2005; Kendall, Lewin, Parsons, Veldtman, Quirk, & Hardman, 2001; McMurray et al., 2001; Uzark, Jones, Slusher, Limbers, Burwinkle, & Varni, 2008). L'adolescence constitue la période du développement où tout repose sur l'image corporelle et l'acceptation des pairs (Chantepie, 2004; Girard et al., 2005; 2009; Moons et al., 2002). Un retard dans son développement corporel ou l'imperfection de son corps a souvent un impact des plus marqués sur le plan psychosocial chez l'adolescent atteint d'une CC (Claessens et al., 2005; Lyon et al., 2006; Marino et al., 2009; Moons et al., 2002) . Selon McMurray et al. (2001) et la Société canadienne de pédiatrie (2006), les fréquents rendez-vous, les hospitalisations, l'absentéisme scolaire ainsi que les restrictions imposées par leur maladie, le traitement, les parents et les intervenants ont aussi raison de leur isolement social et affectent le développement des habiletés psychosociales dont l'adolescent a besoin pour atteindre son autonomie.

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

METHODES ET MATERIELS D'ETUDE

I.1. LIEUX, TYPE ET PÉRIODE D'ÉTUDE

L'étude a été réalisée à l'institut de cardiologie d'Abidjan dans le service de cardiologie pédiatrique.

Il s'agit d'une étude transversale à visée analytique qui s'est déroulée sur une période de 6 mois allant du 1er décembre 2022 au 31 mai 2023.

I.2. CHOIX DES PERSONNES

L'étude a concerné les enfants malades ou sains qui sont venu consulter dans le service de cardiologie pédiatrique durant la période du 1er décembre 2022 au 31 mai 2023.

Nous avons procédé à un recrutement successif de 91 enfants malades et de 85 enfants sains, conformément aux critères de sélection sous indiqués en dépouillant le questionnaire auquel avaient répondu les enfants et les parents. Les enfants sains étaient des enfants venus ou référé en consultation à l'ICA pour suspicion d'une cardiopathie congénitale et dont l'échographie cardiaque n'avait retrouvé aucune anomalie.

I.2.1. Critères d'inclusion

Ont été inclus dans cette étude :

- Les enfants et adolescents Agés de 8 à 18 ans.
- Les enfants atteints de cardiopathies congénitales confirmée par une échocardiographie.
- Les enfants sains avec une échocardiographie normale et sans autres pathologies.

I.2.2. Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus les enfants cardiopathes ou sains dont les parents et les enfants pouvant donner leur accord ont refusé de répondre au questionnaire.

Les enfants ayant rempli le questionnaire avec des erreurs.

I.3. ECHANTILLONNAGE

La taille minimale de l'échantillon d'étude considérée comme représentative a été calculée par la formule de schwartz :

$$\frac{\boldsymbol{t^2} \times \boldsymbol{p} \times (\mathbf{1} - \boldsymbol{p})}{\boldsymbol{e^2}}$$

Avec : t : niveau de confiance (95%)

p : Prévalence de la cardiopathie chez l'enfant

e : marge d'erreur (5%)

la taille minimale de notre échantillon était de 33 .

I.4. CHOIX DU QUESTIONNAIRE : LE KIDSCREEN 52

Nous avons utilisé le kidscreen 52 auxquels nous avons apporté quelques petites modifications socio démographiques :

Le kidscreen 52 s'adresse aux enfants et adolescents de 8 à 18 ans en santé ou ayant une problématique de santé aigue ou chronique.

Il existe également des questionnaires destinés aux parents et aux proches.

Le kidscreen 52 est issu d'un projet européen regroupant 13 pays et il permet d'évaluer la santé subjective et la qualité de vie liée à la santé des enfants et des adolescents de 8 à 18 ans en santé ou souffrant d'une maladie chronique. Cette

échelle mesure 10 dimensions de la qualité de vie liée à la santé a l'aide de 52 ITEMS :

- Le bien-être physique (5 items),
- Le retentissement psychologique positif (6 items) et négatif (7 items),
- L'estime de soi (5 items),
- L'autonomie (5 items),
- La vie familiale (6 items),
- Les ressources financiers (3 items),
- Les relations avec les amis (6 items),
- L'école (6 items) et l'intégration sociale (3 items).

Les items se présentent dans 2 formats différents : certains cherchent à évaluer la fréquence d'un comportement, d'une émotion ; et d'autres a déterminer l'intensité d'une attitude. Les 2 types de formats utilisent une échelle de LIKER en 5 points et demandent de répondre en fonction de la dernière semaine écoulée.

I.5. CHOIX DES VARIABLES

Aux préoccupations standards résultant des questionnaires sus indiqués, les variables suivantes ont été ajoutées pour tenir compte des spécificités locales :

Age, nationalité, ethnie, Sexe, Niveau d'étude, Lieu d'habitation, métier des parents,type de cardiopathie congénitale et durée, nombre de frère et sœur, nombre de frère et sœur malades, revenu mensuel des parents, Les questions en rapport avec la qualité de vie de l'enfant.

I.6. CHOIX DES MÉTHODES D'ANALYSES

Les données ont été saisies dans SPSS version 20 pour Windows et analysées. Pour l'analyse statistique, les risques relatifs (RR) ainsi que les intervalles de confiance à 95% (95%) ont été calculés pour les facteurs associés à la qualité de vie.

I.7. PLAN D'ANALYSE

Nous avons ressorti l'âge moyen des enfants, la fréquence des autres données sociodémographiques des enfants (Sexe, Niveau d'étude, métier des parents, Lieu d'habitation, ethnie, revenue mensuel des parents), fréquences en rapport avec les différents aspects de la qualité de vie des enfants

Analyse : nous avons comparé nos résultats à ceux des enfants sains.
Puis nous avons recherché une corrélation entre la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathie congénitale et les facteurs associés.

- Moyennes

Les moyennes d'âge, des données sociodémographiques, de chaque sous item de la qualité de vie des enfants, de chaque sous item de la qualité de vie selon le type de cardiopathie congénitale ont été calculés.

- Pourcentage

Les pourcentages des sexes, du lieu de résidence, du niveau d'étude, de la profession des parents, la possession d'une assurance maladie, du type de cardiopathie congénitale ont été calculés.

- Comparaisons

Les comparaisons des moyennes de chaque paramètre précédemment cité ont été effectuées entre les enfants sains et les enfants malades.

Les comparaisons des pourcentages de chaque paramètre suscité ont été effectuées entre les enfants sains et les enfants malades.

Les comparaisons des moyennes du sexe, du niveau d'étude, de l'assurance maladie, de la relation familiale, de l'ethnicité, du type de cardiopathie, ont été effectués selon la qualité de vie bonne ou mauvaise.

Corrélations

Une corrélation a été recherchée entre la qualité de vie des enfants malades et les facteurs associés.

Analyses statistiques

Le recueil de données a été effectués par le logiciel Microsoft Excel et l'analyse statistique par le logiciel stata version 12.0:

- Nous avons réalisé une analyse descriptive dont les variables quantitatives sont exprimées sous la forme de moyenne ± écart type [min, max] et les variables qualitatives en nombre et pourcentage. Les données sociodémographiques des enfants suscitées étaient représentées sous forme de tableaux et diagramme.
- La comparaison des moyennes a été effectuée grâce au test de T-Student et à l'analyse de variance.
- La comparaison des pourcentages a été effectuée à l'aide du test de Khi deux
- Les associations avec $p < 0.05$ ajustées sur l'âge de l'enfant ont été considérées comme significatives dans le modèle
- la régression logistique a été utilisée pour rechercher les facteurs associés à la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathie congénitale ; les Odds ratio ont été calculé .

I.8. REGLE ETHIQUE

Il a été question :

- D'expliquer le but de l'étude, ses avantages et risques, la participation volontaire, le retrait et les règles de confidentialité pendant l'étude.
- D'obtenir le consentement des parents ainsi que des enfants en âge de donner leur consentement,

- D’expliquer comment remplir le questionnaire et le questionnaire auto déclaré ; et les remettre à remplir dans la salle d'attente de la consultation et enfin collecter les données.

II.RESULTATS

II.1 DONNÉES SOCIODÉMOGRAPHIQUES

II.1.1. L'Age moyen

Tableau III : Répartition des enfants selon l'âge moyen

	Effectifs	Moyenne	Ecart type	Médiane	Min	Max
Enfants sains	85	12,89	3,04	13	8	18
Enfants malades	91	11,28	3,53	10	8	18

L'âge moyen des enfants sains était 12,89 ± 3,04 ans avec les extrêmes de 8 et 18 ans. L'âge moyen des enfants malades était 11,28 ± 3,53 ans avec les extrêmes de 8 et 18 ans.

II-1-2. Le sexe

Tableau V :

Tableau IV : Répartition des enfants selon le sexe

	Enfants sains	%	Enfants malades	%	Odds ratio	P
	N=85		N=91			
Féminin	44	51,76%	48	47,75%	0,93	0,008
Masculin	41	48,24%	43	42,25%	1,07	0,008

Dans notre échantillon Le sexe féminin étais le plus représenté chez les enfants sains comme chez les enfants malades avec des proportions respectives de 51,76% et de 47,75%.

II-1-3. Lieu d'habitation

Tableau V : Répartition des enfants selon lieu d'habitation

	Enfants sains N=85	%	Enfants malades N=91	%	Odds ratio	P
Abidjan	78	91,76%	51	56,04%	4,55	0,155
Bouaké	2	2,4%	15	16,47%	1,02	0,367
Korhogo	2	2,4%	10	10,97%	1,02	0,240
Man	1	1,14%	6	6,58%	0,334	0,190
Burkina	1	1,14%	7	7,75%	0,334	0,305
Mali	1	1.14%	2	2,1%	0,334	0,218

Il y avait plus d'enfants malades et sains qui résidaient à Abidjan avec des proportions respectives de 56,04% et 91,76%.

II-1-4. Le niveau d'étude

Tableau VI : Répartition des enfants selon le niveau d'étude

	Enfants sains	%	Enfants malades	%	Odds ratio	P
Niveau d'étude	**N=85**		**N=91**			
Aucun	2	2,35%	2	2,20%	1,35	0,221
Primaire	22	25,88%	55	60,44%	0,19	0,355
Collège	44	51,76%	19	20,88%	4,26	0,153
Lycée	13	15,29%	12	13,19%	1,81	0,015
Supérieur	4	4,71%	3	3,30%	1,51	0,192

Il y avait 60,44% d'enfants malades qui allaient à l'école primaire contre 25,88% d'enfants sains et plus on augmentait de niveau plus la proportion d'enfants malade diminuait dans les différents niveau d'étude.

II-1-5. La profession des parents

Tableau VII : Répartition selon la profession des parents

	Parents (enfants sains)	%	Parents (enfants malades)	%	Odds ratio	P
Profession	**N=85**		**N=91**			
fonctionnaire	82	96,47%	88	96,70%	**0,84**	0,015
Etudiant	1	1,18%	0	0	**0,00**	0,221
Sans emploi	2	2,35%	0	0	**0,00**	0,165
Retraité	0	0	3	3,30%	**0,00**	0,192

Il y avait 96,47% des parents d'enfants sains qui étaient fonctionnaire contre 96,70% des parents d'enfants malades ; cependant nous n'avons pas retrouver d'étudiant ni de sans emploi dans l'échantillon des parents d'enfants malades.

II-1-6. La profession des parents

Tableau VIII : Répartition selon que l'enfant soit assuré

	Enfants sains	%	Enfants malades	%	Odds ratio	P
Assurance maladie	**N=85**		**N=91**			
Assurés	39	45,88%	25	27,47%	2,00	**0,018**
Non assurés	46	54,12%	66	72,53%	0,50	**0,018**

Les enfants qui ont consulté notre centre étaient majoritairement non assurés avec 54,12% des enfants sains et 72,53% des enfants malades. On remarque que le nombre d'enfants malades non assuré était supérieur à celui des enfants sains avec une différence significative.

II-2. LE TYPE DE CARDIOPATHIE

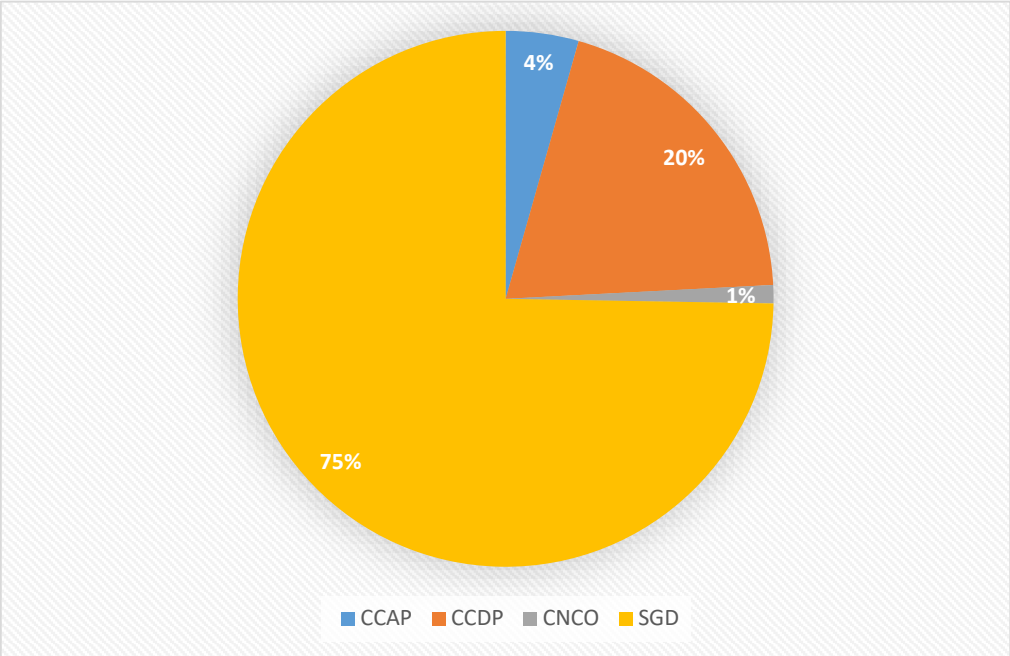


Figure 17 : Répartition du type de cardiopathie

CCDP : cardiopathie cyanogènes avec diminution du flux pulmonaire ; CCAP : cardiopathie cyanogènes avec augmentation du flux pulmonaire ; CNCO : cardiopathie non cyanogènes obstructives ; SGD : shunt gauche droit.

Les cardiopathies non cyanogènes avec Shunt Gauche droit étaient les plus rencontrées (75%). En deuxième position, les cardiopathies cyanogènes avec diminution du débit pulmonaire (20%).Les CNCO étaient les moins représenté dans notre étude.

II-3. LES DIMENSIONS DE LA QUALITÉ DE VIE

II-3-1. L'activité physique

Tableau IX : Répartition selon l'activité physique (item3)

	Enfants sains	%	Enfants malades	%	Odds ratio	P
	N=85		N=91			
mauvais	9	10,60%	53	58,242%	0,08	0,281
Assez bon	44	51,86%	36	39,56%	0,31	0,108
bon	10	11,70%	1	01,099%	15,52	0,038
Très bon	7	8,20%	1	01,099%	90,00	0,181
Excellent	15	17,64%	0	**0**	**0**	0,031

Aucun enfant malade n'arrivait à effectuer une excellente activité physique par contre ils étaient 58,242% à estimer qu'ils avaient une mauvaise activité physique. Au niveau des enfants sains il y avait 51,86% qui avaient une assez bonne activité physique.

II-3-2. Leur temps libre

Tableau X : Répartition des enfants selon leur temps libre

	Enfants sains N=85	%	Enfants malades N=91	%	Odds ratio	P
Jamais	2	2,353%	4	04,40%	0,66	0,278
Parfois	7	08,237%	61	67,04%	0,04	0,315
Souvent	18	21,18%	22	24,18%	0,86	0,25
Très souvent	48	56,47%	4	04,32%	24,47	0,181
Toujours	10	11,76%	0	**0**	**0**	0,048

Dans notre étude, 67,04% des enfants malades ont parfois du temps libre contrairement à 56,47% des enfants sains qui ont très souvent du temps libre.

II-3-3. La disponibilité d'argent de poche

Tableau XI : Répartition des enfants selon la disponibilité d'argent de poche (item3)

	Enfants sains N=85	%	Enfants malades N=91	%	Odds ratio	P
Jamais	18	21,18%	9	09,90%	2,36	0,013
Parfois	16	18,83%	73	80,22%	0,05	0,312
Souvent	20	23,53%	8	08,79%	3,19	0,091
Très souvent	21	24,70%	1	01,09%	29,22	0,113
Toujours	10	11,77%	0	**0**	**0**	0,038

Nous remarquons que 80,22% des enfants malades ont parfois de l'argent de poche, 23,53%, 24,70%, 11,77% des enfants sains ont souvent voire toujours de l'argent de poche.

II-3-4. La qualité des relations avec leurs amis

Tableau XII : Répartition des enfants selon la qualité des relations avec leurs amis (item3)

	Enfants sains N=85	%	Enfants malades N=91	%	Odds ratio	P
Jamais	2	02,36%	2	02,20%	0,89	0,25
Parfois	4	04,71%	53	58,25%	0,04	0,323
Souvent	22	25,88%	29	31,86%	0,85	0,25
Très souvent	42	49,41%	7	07,69%	11,54	0,170
Toujours	15	17,64%	0	**0**	**0**	0,048

Dans notre étude 58,25% des enfants malades étaient parfois satisfait de leur relation avec leurs amis et 49,41% était très souvent satisfait des relations amicales.

II-3-5. La satisfaction pour l'école

Tableau XIII : Répartition des enfants selon leur satisfaction de l'école (item3)

	Enfants sains N=85	%	Enfants malades N=91	%	Odds ratio	P
Pas du tout	3	03,53%	2	02,20%	1,35	**0,008**
Un peu	4	04,71%	5	05,50%	1,08	0,051
Modérément	22	25,88%	57	62,63%	0,21	0,136
Beaucoup	40	47,05%	27	29,67%	2,19	0,102
Extrêmement	16	18,82%	0	**0**	**0**	0,067

Dans notre étude 62,63% des enfants malades sont modérément satisfaits de l'école . Les enfants sains étaient pour la plupart beaucoup satisfait de l'école avec 47,05%.

II-3-6. Les relations avec les autres enfants

Tableau XIV : Répartition selon les relations avec les autres enfants (item3)

	Enfants sains N=85	**%**	**Enfants malades** N=91	**%**	**Odds ratio**	**P**
Jamais	18	21,18%	52	57,15%	0,21	0,361
Parfois	19	22,36%	32	35,17%	0,54	0,468
Souvent	20	23,52%	7	07,68%	2,93	0,026
Très souvent	22	25,88%	0	**0**	**0**	0,134
Toujours	6	07,06%	0	**0**	**0**	0,049

Il y avait 57,15% des enfants malades qui n'avaient jamais de relation avec les autres enfants contre 21,18% pour les enfants sains. La majorité des enfants sains avaient très souvent des relations avec les autres enfants avec une proportion de 25,88%.

II-4. LA QUALITÉ DE VIE

II-4-1. Les enfants

Tableau XV : Qualité de vie des enfants

	Enfants sains		Enfants malades		p
Qualité de vie	**Nombre**	**Moy ±α**	**Nombre**	**Moy ±α**	
Le bien-être physique	85	3,31 ± 0,22	91	1,45 ± 0,12	0,000
Le retentissement psychologique positif	85	3,64 ± 0,19	91	2,44 ± 0,17	0,001
Le retentissement psychologique négatif	85	2,95 ± 0,23	91	3,08 ± 0,14	**0,450**
L'estime de soi	85	3,15 ± 0,24	91	2,67 ± 0,13	0,000
L'autonomie	85	3,69 ± 0,18	91	2,26 ± 0,13	0,006
La vie familiale	85	3,77 ± 0,18	91	2,99 ± 0,15	0,001
Les ressources financières	85	2,93 ± 0,26	91	2,01 ± 0,09	0,002
Les relations avec les amis	85	3,67 ± 0,17	91	2,45 ± 0,14	0,003
L'école	85	3,70 ± 0,18	91	3,49 ± 0,12	**0,447**
L'intégration sociale	85	2,78 ± 0,25	91	1,51 ± 0,13	0,000
Score totale	85	3,0±0,20	91	2,58±0,10	0,001

La qualité de vie des enfants était impactée négativement à toutes les sous échelles sauf au niveau du retentissement psychologique négatif et de l'école.

II-4-2. Selon le type de cardiopathie congénitale

Tableau XVI : Selon la qualité de vie et le type de cardiopathie

Qualité de vie	SGD (n=68)	CCDP (n=18)	CCAP (n=4)	CNCO (n=1)	p
Le bien-être physique	0,2±0,4	0,2±0,3	0,1±0,3	0,2±0,4	0,5963
Le retentissement psychologique	0,91±0,4	0,82±0,4	0,8±0,4	0,8±0,4	0,6242
L'estime de soi	2,7±0,4	2,6±0,4	2,9±0,4	2,8±0,3	0,5578
L'autonomie	2,7±0,3	2,8±0,4	2,7±0,3	2,6±0,2	0,2489
La vie familiale	3,2±0,4	3,0±0,4	3,1±0,4	2,9±0,6	0,2410
Les ressources financieres	2,9± 0,4	2,8±0,4	2,8±0,4	2,9±0,3	0,6411
Les relations avec les amis	3,4±0,2	3,2±0,2	3,0±0,2	2,9±0,3	0,7657
L'ecole	3,0±0,2	3,2±0,3	3,1±0,2	2,8±0,3	0,3456
L'intégration Sociale	2,8±0,2	2,7±0,2	2,8±0,2	2,7±0,2	0,7432
Score total	2,9±0,3	2,8±0,2	2,8±0,2	2,9±0,3	0,8427

Aucune analyse de la variance réalisée n'est significative. La qualité de vie n'avait pas de lien avec le type de cardiopathie congénitale.

CCDP : cardiopathie cyanogène avec diminution du flux pulmonaire ; CCAP : cardiopathie cyanogènes avec augmentation du flux pulmonaire ; CNCO : cardiopathie non cyanogènes obstructives ; SGD : shunt gauche droit.

II-4-2. Analyse multivariée

Tableau XVII : Analyse multivariée

	N= 85	N=91		
Satisfaction à l'école				
Pas du tout	3	2	0,96	**0,008**
Un peu	4	5		0,051
Modérément	22	57		0,136
Beaucoup	40	27		0,102
extrêmement	16	0	1,04	0,067
Niveau d'étude				
Non scolarisés	2	2	1,35	0,221
Primaire	22	55	0,19	0,355
Collège	44	19		0,153
lycée	13	12	1,81	**0,015**
Supérieur	4	3	1,51	0,192
Bien-être physique				
Pas du tout	9	53	0,08	0,281
Un peu	44	36	0,31	0,108
modérément	10	1	15,52	**0,038**
Beaucoup	3	1	90,00	0,181
extrêmement	15	0	0	**0,031**
Assurance maladie				
Assurés	39	25	2,00	**0,018**
Non assurés	46	66	0,50	**0,018**
Disponibilité d'argent de poche				
Jamais				
Parfois	18	9	2,36	**0,013**
Souvent	16	73	0,05	0,312
Très souvent	20	8	3,19	0,091
toujours	21	1	22,22	0,113
	10	0	0	**0,038**
Satisfait	55	35	1,34	0,4933
Type de cardiopathie				
CCAP	-	4	1,54	0,4393
CCDP	-	18	1,99	0,2157
CNCO	-	1	0,44	0,2919
SGD	-	68	0,63	0,3542

La qualité de vie des enfants malades était affectée par le bien-être physique, l'assurance maladie, la disponibilité d'argent de poche, la satisfaction a l'école.

III. DISCUSSION

Notre étude transversale et analytique avait pour objectif général d'évaluer l'impact des cardiopathies congénitales sur la qualité de vie des enfants. Ce travail a permis aussi de relever les facteurs influençant la qualité de vie.

Les enfants atteints de cardiopathies congénitales avaient une qualité de vie altérée par rapport au groupe d'enfants sains.

Les facteurs influençant cette qualité de vie étaient l'absence d'assurance sociale, le bas niveau d'étude, l'absence de soutien familial, le faible revenu des parents.

III.1. FORCES ET LIMITES MÉTHODOLOGIQUES

Notre force se caractérisait par l'originalité de notre travail. Il s'agissait de la première étude de ce type réalisée en cardiopédiatrie en Côte d'ivoire. La qualité de vie a été évaluée par un questionnaire le keedscrenn52 qui est issu d'un projet européen regroupant 13 pays.

Cependant, nous présentions des limites. Nos données dépendaient entièrement de l'évaluation subjective des enfants de leur propre qualité de vie, ce qui peut avoir un effet relatif sur la qualité de vie. La plupart des facteurs qui affectent la QDV ne sont pas modifiables (niveau d'étude, nombre d'enfant, problèmes financiers). L'étude n'a pas évalué l'impact de l'âge des enfants atteints de CC ou de la durée de la maladie sur la perception de la QdV de la famille car les items qui permettraient de l'évaluer n'ont pas été inclus dans notre questionnaire. Par conséquent, les résultats de l'étude doivent être considérés comme préliminaires et une phase de suivi à long terme pour ces familles sera nécessaire surtout pour les enfants qui ont été opérés.

III.2. QUALITE DE VIE DES ENFANTS

III.2.1. Le bien-être physique et l'autonomie

Le bien-être physique des enfants malades était faible par rapport aux enfants témoin ; nos résultats concordent avec ceux d'un travail réalisé au CHU de Montpellier, thèse de Pascal AMEDRO intitulée « *Qualité de Vie en Cardiologie Pédiatrique et Congénitale* », dans laquelle les enfants atteints de cardiopathie congénitale avaient une moyenne de 45 ,97±0,57 contre 50,16±0,71 et P< 0,0001 pour le groupe control. Cette concordance des résultats pourrait s'expliquer par l'utilisation de la même méthodologie, les mêmes réalités auxquelles sont confronté les deux populations.

Dans notre étude, Les enfants sains avaient plus d'autonomie que les enfants malades atteints de cardiopathie congénitale. Cela concorde avec les conclusions de S Guillaumont, A Fraisse à travers une analyse multivariée avec des moyennes de (47,63±0,69 pour les enfants malades vs 49,28±0,85, p=0,04).

Cela pourrait s'expliquer par le fait que les enfants cardiopathes sont beaucoup plus couvés par leur parent ; ce qui leur confère moins d'autonomie dans certains cas l'activité et les sports sont autorisés sur ordonnance individuelle du cardio pédiatre. Cependant, les parents et les enseignants stigmatisent souvent la maladie et certains de ces enfants peuvent rester à l'écart. MOOLA et AL ont mentionné les obstacles parentaux à l'activité physique pour les enfants atteints de cardiopathie congénitale ; ce qui contribue donc à réduire leur autonomie.

III.2.2. Le bien-être psychologique

Le bien-être psychologique positif était impacté négativement par la présence de la maladie. Nos résultats concordent avec ceux de R Dorca, S Moniotte avec p<0,01 tandis que le bien-être psychologique négatif n'était pas impacté

négativement par la maladie avec p=0,450. Cela peut s'expliquer par le type d'échelle utilisée, la méthode de collectes de données, le caractère subjectif des réponses données par les enfants.

III.2.3. L'intégration sociale et l'estime de soi

Les enfants sains avaient une meilleure intégration sociale par rapport aux enfants malades atteints de cardiopathie congénitale ; en effet des problèmes comportementaux et émotionnels ont été décrits chez les enfants malades (84,85), alors qu'une bonne relation avec les pairs a été identifiée comme un facteur important de formation identitaire chez les adolescents atteints de cc (86) ; nos résultats concordent avec les conclusions de B Borm et H Bertet avec des moyennes de 48,01±0,72 pour les enfants malades vs 51,02±0,88 pour les enfants sains avec p=0,01.

III.2.4. Les ressources financières

L'impact sur la dimension ressources financières auto déclarée peut ne pas être uniquement lié à un manque d'autonomie accordé par les parents. En effet un faible revenu dans les familles où les enfants atteints de cardiopathie congénitale a été déjà signalé, ce qui suggère que les parents sont plus susceptibles d'être au chômage pour s'occuper de leur enfant. Dans une grande cohorte d'enfants avec un seul ventricule, McCrindle et AL ont montré qu'un revenu familial plus faible avait un impact sur les scores de qualité de vie physiques et psychosociaux. Un faible statut socio-économique chez les adultes coronariens a également été récemment associé à l'intolérance a l'exercice et à la stratégie d'adaptation du comportement d'évitement ; par conséquent, les soignants devraient prendre en compte cet aspect financier dans le suivi de patients atteints de cardiopathie congénitale, même en âge pédiatrique. Dans notre étude nous avons trouvé que les enfants malades avaient moins de moyens financiers par rapport aux enfants

sains, nos résultats concordent avec ceux réalisé par P Amedro, B Kreitmann avec des moyennes de (45,72±0,70 Pour les enfants malades contre 48,85±0,87 pour le groupe contrôle avec p=0,01).

III.2.5. Score total

Les différences de moyennes du score total de cette étude étaient significatives, soutenant l'idée selon laquelle les enfants atteints de cardiopathie congénitale avaient une qualité de vie altérée par rapport à celle des enfants sains. Nos conclusions étaient superposables à celles de la littérature (11). Cependant nos résultats diffèrent avec ceux d'une étude réalisée en France par H Abassi qui n'avait retrouvé aucune différence significative entre la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathie congénitale et celle des enfants témoins cela pourrait s'expliquer par des échantillons, une tranche d'Age, des questionnaires de qualité de vie différents.

III.3. TYPE DE CARDIOPATHIE CONGENITALE ET QUALITE DE VIE

Aucun lien n'était retrouvé entre la qualité de vie et le type de cardiopathie dans notre étude, tout comme dans la série d'étude de Sileshi et Bishop (7, 11).

Cette similitude s'expliquerait par une adaptation des enfants à la maladie quel que soit le type de maladie. Au-delà de la similitude de résultat sus énoncée, il apparait que dans les deux cas, ces études sont caractérisées par un manque d'information sur les enfants, des méthodes de collecte de données identiques, des tailles d'échantillons similaires. Une autre explication serait que les progrès réalisés dans la prise en charge des enfants atteints de cardiopathie congénitale, seraient un facteur rassurant pour les enfants.

Van Horn et al. (87) et d'Arafa et al. (88) ont retrouvé un résultat différent. Dans leur étude, la gravité de la cardiopathie était négativement associée à tous les domaines de l'échelle de qualité de vie. Ce contraste s'expliquait par les différences méthodologiques entre les deux études. Alors que dans notre recherche, la présence de cyanose et les variations du flux pulmonaire étaient utilisées comme critères de sévérité de la maladie, Arafa et al. (88)

III.4. FACTEURS ASSOCIES A LA QUALITE DE VIE

III.4.1. Étude uni variée

L'un des objectifs de la présente étude était d'examiner les facteurs les plus importants qui peuvent être impliqués dans la prise en charge de l'enfant malade. Comme le montrent les analyses univariées, les enfants atteints de cardiopathies congénitales ont rapporté une qualité de vie altérée par rapport à celle des enfants sains avec des facteurs influençant comme l'absence d'assurance maladie, le niveau d'étude, le bien-être physique, la disponibilité d'argent de poche ainsi que la satisfaction d'aller à l'école.

III.4.2. L'assurance maladie

L'absence d'assurance maladie était associée à une altération de la qualité de vie des enfants. Les enfants étaient majoritairement dans l'incapacité d'être pris en charge correctement comme il se devait au niveau des frais médicaux et d'hospitalisation, faute de moyens financiers. Le manque d'assurance-maladie rendait leur tâche encore plus ardue. De plus, ceux qui possédaient une assurance maladie l'utilisaient difficilement vue qu'il y avait des restrictions d'utilisation pour les enfants atteins de cardiopathie voire une impossibilité d'utilisation car selon les assureurs cela comporterait trop de risque de prendre les enfants malades en charge vu le risque élevé de morbidité lié à la cardiopathie congénitale.

Une étude de Loup et AL. aurait retrouvé des restrictions concernant l'assurance maladie (89). Par contre Azhar , dans son étude (9) n'aurait pas trouvé de corrélation entre la qualité de vie et l'assurance maladie. Les discordances de résultats pourraient s'expliquer par les caractéristiques propres à chaque population concernant la sécurité sociale, la méthodologie utilisée et la taille de l'échantillon. (12)

III.4.3. La disponibilité d'argent de poche

Le revenu familial, s'est avéré être l'un des principaux facteurs à l'origine d'une détérioration de la qualité de vie chez l'enfant car un revenu familial faible est synonyme d'une faible disponibilité voire une absence d'argent de poche ce qui contribue à la dégradation de la qualité de vie de l'enfant car l'argent de poche participe à l'épanouissement de l'enfant. De nombreuses études ont abondé dans le même sens (12, 7).

Le cumul des prix des consultations, des examens complémentaires, des longs séjours d'hospitalisation, du traitement médical, le coût du transport notamment pour ceux vivant loin de l'hôpital et éventuellement le cout très élevé de l'intervention chirurgicale associées aux dépenses courantes affligeaient ces parents avec leurs faibles ressources financières qui peinaient à payer les frais médicaux de leurs enfants ainsi qu'à donner de l'argent de poche aux enfants.

Ceux-ci bénéficiaient parfois des réductions de l'assistance sociale, ou d'aides d'interventions de la part d'ONG mais cela s'avérait malgré tout insuffisant surtout pour gérer les besoins quotidiens financiers des enfants.

Selon Conor, cette maladie augmenterait généralement les dépenses de la famille (92) obligeant les pères à s'impliquer davantage dans leur travail. L'implication dans le travail plus que d'habitude diminuerait le soutient affectif des pères pour leurs enfants.

III.4.4. La satisfaction d'aller à l'ecole

Au cours de ces dernières décennies, les travaux de recherche sur la satisfaction, le bien être à l'école se sont développés dans un contexte marqué par une réorientation des finalités de l'école. Aujourd'hui, les objectifs éducatifs ne visent plus seulement le développement des connaissances et des savoirs des enfants. Ils concernent également l'épanouissement de l'enfant a l'école, afin qu'il s'intègre le mieux possible dans la société et qu'il réalise ainsi ses potentialités et qu'il vive pleinement sa vie (Gill, 2009 ; Guimard et al., 2015).

En effet, plusieurs recherches ont mis en évidence que les expériences vécues par les enfants à l'école sont susceptibles de jouer un rôle à la fois dans leur réussite scolaire, leur développement, leur trajectoire ultérieure et leur qualité de vie globale (Baker et al., 2003 ; centre d'analyse stratégique, 2013 ; Danielsen et al.,2009).

Selon Cheng et Furnham (2002) qui ont réalisé une étude en Angleterre, la satisfaction de vie des enfants est liée à leur sentiment de compétence à l'école ainsi que leur satisfaction scolaire.

CONCLUSION

L’évaluation de la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathies congénitales a été réalisé sur une période de 6 mois.

L’instrument de mesure utilisé est le questionnaire kidscreen 52.

L’étude réalisée sur un échantillon de 91 malades avait une prédominance de sexe féminin, un âge moyen de 11,28 ans. Les cardiopathies congénitales à shunt gauche-droite prédominaient dans notre étude. La qualité de vie de ces enfants n’avait aucun lien avec le type de cardiopathie congénitale.

Au terme de notre étude, la qualité de vie des enfants atteints de cardiopathie congénitale était impactée négativement à toutes les sous échelles sauf au niveau du retentissement psychologique négatif et de l’école.

Les facteurs influençant la qualité de vie étaient l’absence d’assurance malade, la disponibilité d’argent de poche, le bien-être physique et la satisfaction d’aller à l’école.

RECOMMANDATIONS

Nos recommandations seront les suivantes à l'issue de cette étude :

Au Ministre de la famille

- Apporter des subventions aux parents d'enfants atteints de cardiopathie congénitale ;
- Mettre en place des programmes de prise en charge médicale psychosociale des enfants ;
- Accorder des aides financières aux enfants malades afin qu'ils puissent plus souvent avoir de l'argent de poche.

Au Ministre de la santé et de la couverture maladie universelle

- Mettre en place une assurance maladie permettant la prise en charge médicale d'enfants atteints de cardiopathie congénitale ;
- Mettre en place une politique pour obliger les assurances à prendre en compte les cardiopathies congénitales.

Au Ministre de l'éducation nationale

- Mettre en place des ateliers de formation du personnel éducatif sur les cardiopathies congénitales afin de mieux accompagner les enfants malades surtout au niveau de l'activité physique ;

- Créer des structures spécialisées d'encadrement des enfants atteints de cardiopathie congénitale.

Au Directeur général de l'institut de cardiologie d'Abidjan

- Renforcer l'accompagnement psychosocial des enfants atteints de cardiopathie congénitale à travers la mise en place et l'accentuation de personnels adaptés tels que des éducateurs spécialisés, des assistants sociaux ainsi que des psychologues ;

Aux Parents d'enfants

- Sensibiliser les ménages à accorder une place prépondérante a la qualité de vie de leurs enfants atteints de cardiopathies congénitales ;

REFERENCES

1. Chadha SL, Singh N, Shukla DK. Epidemiological study of congenital heart disease. Indian J Pediatr 2001 ; 68 : 507-10

2. Iselin M. Cardiopathies congénitales. Encyclopédie Médico-Chirurgicale (Elsevier Paris), Radiodiagnostic-Cœur-Poumon 32-015A-12, Pédiatrie; 1999, 6.

3. Zuhlke L, Mirabel M, Marijon E. Congenital heart disease and rheumatic heart disease in Africa: recent advances and currents priorities. *Heart.* 2013;99:1554–61.

4. Garne E, Stoll C, Clementi M, Euroscan G. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001;17:386–91.

5. Methlouthi J, Mahdhaoui N, Bellaleh M, Guith A, Zouari D, Ayech H et al . Etude de l'incidence des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né après introduction de la saturation transcutanée dans le protocole de dépistage. La tunisie Medicale. 2016;94(03):231-4.

6. Sanogo YA. Cardiopathies congénitales de l'enfant : Etude Echocardiographique à propos de 102 cas à Ouagadougou. Thèse méd. Université de Ouagadougou 2006 ;1650 :153.

7. Uzark K, Jones K. Parenting stress and children with heart disease. J Pediatr Health Care [Internet]. 2003;17(4):163-8.

8. Goldbeck L. The impact of newly diagnosed chronic paediatric conditions on parental quality of life. Qual Life Res. 2006; 15(7):1121–31.

9. Azhar AS, AlShammasi ZH, Higgi RE. The impact of congenital heart diseases on the quality of life of patients and their families in Saudi Arabia: Biological, psychological, and social dimensions. Saudi Med J . 2016 ;37(4):392-402.

10. Lee S, Ahn J-A. Experiences of Mothers Facing the Prognosis of Their Children with Complex Congenital Heart Disease. Int J Environ Res Public Health. 2020;17(19):7134.

11. Sileshi, Lidia and E. Tefera. "Health-related quality of life of mothers of children with congenital heart disease in a sub-Saharan setting: crosssectional comparative study.2017; BMC Res Notes 10, 513.

12. Lawoko S, Soares JJF. Distress and hopelessness among parents of children with congenital heart disease, parents of children with other diseases, and parents of healthy children. J Psychosom Res. 2002; 52:193–208.

13. Khoshhal, S., Al-Harbi, K., Al-Mozainy, I. et al. Assessment of quality of life among parents of children with congenital heart disease using WHOQOL-BREF: a cross-sectional study from Northwest Saudi Arabia.2019; Health Qual Life Outcomes 17, 183.

14. Ivan , T. M. Et Glazer, J.P. Quality of life in pediatric psychiatry : A new outcome measure. Child and adolescent psychiatric clinics of north america, 2010; 3 (3),599-611.

15. Simeoni, M.C., auquier , P., delarozière, J.C,.et béresniak, A.

(2014). Evaluation de la qualité de vie chez l'enfant et l'adolescent. La presse medicale , 28 (19), 1033-39.

16. Ahonzo Avolah Flora M. A. E. Qualité de vie des parents d'enfants atteints de cardiopathies congénitales du 1er aout au 31 octobre 2021
à l'Institut de Cardiologie d'Abidjan. Thèse médecine. Science Médicale Abidjan

17. Metras D, Ouezzin-Coulibaly A, Ouattara K. Chirurgie à cœur ouvert en Afrique Tropicale, Résultats et problèmes particuliers des 300 premières circulations extra corporelles faites à Abidjan.12 : 621-4. Press Med 1983.

18. Chauvet J, Kakou GM, Seka R, Mensah W et al. Etude de 612 cardiopathies congénitales cathétérisées à Abidjan. Les conditions de dépistage.cardio trop 1986 : 12 ; 119-124

19. DIBY Kouakou Florent1, AZAGOH-KOUADIO Richard2, Yao Kouassi Christian3, Yeboua Kossonou Roland3, Aka-Tanoh Aude Hélène3, Avi Christelle3, Gnaba Ambroise1, Cissé Lacina2, Asse Kouadio Vincent.Rev int sc méd Abj -RISM-2019;21,4:293-300. © EDUCI 2019.

20. European Platform on Rare Disease Registration [Internet]. Disponible sur: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eU

21. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. Br Heart J. 1979;41(5):544-53.

22. G T, C F. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. Cardiovasc Pathol Off J Soc Cardiovasc Pathol. 2010;19(5).

23. CDC. Learn about Congenital Heart Defects | CDC. Centers for Disease Control and Prevention. 2021.

24. Stothard KJ, Tennant PWG, Bell R, Rankin J. Maternal Overweight and Obesity and the Risk of Congenital Anomalies: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA. 2009;301(6):636-50.

25. Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. J Am Coll Cardiol. 2001;37(5):1166.

26. Dadvand P, Rankin J, Rushton S, Pless-Mulloli T. Association Between Maternal Exposure to Ambient Air Pollution and Congenital Heart Disease: A Register-based Spatiotemporal Analysis. Am J Epidemiol. 2011;173(2):171-82.

27. Chantepie A. Communications interventriculaires. EMC - Cardiol-Angéiologie. 2005;2(2):202-30.

28. Boffering l; Hascoet JM. Prise en charge précoce d'un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale - ScienceDirect. 2001 ;8 :1116-20.

29. Rey C. Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel. Arch Pédiatrie. 2004;11(6):639-41.

30. Basse I, Fall AL, Seck N, Boiro D, Ba A, Diawara NN, et al. Les communications interauriculaires chez l'enfant: diagnostic et prise en charge à propos de 49 cas aux CHU pédiatriques de Dakar. Pan Afr Med J. 2018;30.

31. Bouchta N. Les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite(à propos de 302 cas). Fes: Université Sidi Mohammed Ben Abdellah; 2011, 115/11. 39-50.

32. Baudet E. Chirurgie des cardiopathies congénitales. Arch Pédiatrie. 2004; 11(6): 642-44.

33. Bassil Eter R. Roux D. Canal atrioventriculaire.Arch Pédiatrie. 2008; 11:940

34. Iserin L. Problèmes posés à l'adolescence et chez l'adulte atteint d'une cardiopathie congénitale. Arch Pédiatrie. 2004;11(6):648-50.

35. Vet TW, Ottenkamp J. Correction of Atrioventricular Septal Defect: Results Influenced by Down Syndrome? Am J Dis Child. 1989;143(11):1361-5.

36. Stos B, Dembour G, Ovaert C, Barrea C, Arape A, Stijns M, et al. Avantages et risques de la chirurgie cardiaque dans la trisomie 21. Arch Pédiatrie.2004;11(10):1197-201.

37. Jerbi S, Tarmiz A, Romdhani N, Kortas C, Chaouch N, Alimi F, et al. Chirurgie du canal atrioventriculaire partiel : résultats à court et à moyen terme à propos de 56 patients opérés. Ann Cardiol Angéiologie. 2009;58(2):129-33.

38. Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC - Cardiol-Angéiologie. 2004;1(2):140-60.

39. Serraf A, Belli E, Planché C. Traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux. EMC - Chir]. 2004;1(2):125-60.

40. Verin VE, Saveliev SV, Kolody SM, Prokubovski VI. Results of transcatheter closure of the patent ductus arteriosus with the Botallooccluder. J Am Coll Cardiol. 1993;22(5):1509-14.

41. Kanamaru H, Karasawa K, Miyashita M, Ayusawa M, Sumitomo N, Okada T, et al. Successful multiple coils embolization for bilateral patent ductus arteriosus with isolated subclavian artery. Pediatr Int. 2006;48(5):510-3.

42. Kreutzer J, Perry SB, Jonas RA, Mayer JE, Castañeda AR, Lock JE. Tetralogy of fallot with diminutive pulmonary arteries: Preoperative pulmonary valve dilation and transcatheter rehabilitation of pulmonary arteries. J Am Coll Cardiol. 1996;27(7):1741-7.

43. Friedli B. Tétralogie de Fallot. EMC - Pédiatrie. 2004;1(4):365-78.

44. Tabatabaei H, Boutin C, Nykanen DG, Freedom RM, Benson LN. Morphologic and hemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: Medium-term follow-up. J Am Coll Cardiol. 1996;27(2):473-8.

45. Viot G. cardiopathies congenitales : quel risque pour la fratrie ? J Pediatr Pueric. 2002;515:259-64.

46. Joseph C, Landru MM, Bdeoui F, Gogly B, Dridi SM. Periodontal conditions in Williams Beuren Syndrome: a series of 8 cases. Eur Arch Paediatr Den. 2008;9(3):142-8.

47. Kastler B, Livolsi A, Germain P, Rodière E, Litzler J-F, Bernard Y. IRM des cardiopathies congénitales. EMC - Cardiol-Angéiologie. 2005 ;2(1):27-72.

48. Williams WG. Atrial to arterial repair of transposition: The importance of the switch. Prog Pediatr Cardiol. 2006;22(2):205-10.

49. Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW, Wax D, Freedom RM, Benson LN. Balloon Dilation of Severe Aortic Stenosis in the Neonate: Comparison of Anterograde and Retrograde Catheter Approaches. J Am Coll Cardiol. 1997;30(4):1061-6.

50. Acar P. Apports et limites de l'échocardiographie tridimensionnelle dans les cardiopathies congénitales. Arch Pédiatrie. 2006;13(1):51-6.

51. Chantepie A. Quelles cardiopathies congénitales autorisent une vie normale chez l'enfant ? Arch Pédiatrie. 2004;11(6):645-7.

52. Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five- to nine-year follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children. J Am Coll Cardiol. 1996;27(2):462-70.

53. F. M, G. B, H. L, J.p. Z. Le rôle du cardiopédiatre dans la prise en charge néonatale d'une cardiopathie congénitale. Arch Pédiatrie. 2001;8(10):1121-4.

54. Chauvaud S. Atrésie tricuspide. Intervention de Fontan et dérivations cavopulmonaires. EMC - Chir. 2004;1(1):5-17.

55. Redington A. The physiology of the Fontan circulation. Prog Pediatr Cardiol. 2006;22(2):179-86.

56. Danielson GK, Maloney JD, Devloo RA. Surgical repair of Ebstein's anomaly. 1982 Oct; 196(4): 499–504.

57. Minier F, Carles D, Pelluard F, Alberti EM, Stern L, Saura R. Syndrome de Di George, étude rétrospective de 52 cas. Arch Pédiatrie. 2005;12(3):254-7.

58. Basil Eter R. Acar P. Leobon B. Tronc artériel commun. EM-Consulte. 2007.11(2) :940.

59. Diop CT. Analyse des coûts par type d'intervention chirurgicale au Centre de Chirurgie Cardio Pédiatrique du CHU de Fann. Mali Santé Publique. 2021;11(1):50-5.

60. Somerville J. Congenital heart disease in the adolescent. Arch Dis Child. 1989;64(6):771-3.

61. Lévy M, Bonnet D, Vouhé P-R. Dysrégulation apoptotique dans l'hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies congénitales. Arch Pédiatrie. 2008 ;15(5):698-701.

62. Duffels MGJ, Engelfriet PM, Berger RMF, Loon RLE van, Hoendermis E, Vriend JWJ, et al. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: An epidemiologic perspective from a Dutch registry. Int J Cardiol [Internet]. 21 août 2007;120(2):198-204.

63. Blaise G, Langleben D, Hubert B. Pulmonary Arterial Hypertension: Pathophysiology and Anesthetic Approach. Anesthesiology. 2003;99(6):1415-32.

64. Lg F, Hv A, H BCDR. Management of pulmonary hypertension: physiological and pharmacological considerations for anesthesiologists. Anesth Analg. 2003;96(6).

65. Kerbaul F, Rondelet B, Collart F, Naeije R, Gouin F. Hypertension artérielle pulmonaire en anesthésie–réanimation. Ann Fr Anesth Réanimation. 2005;24(5):528-40.

66. Iserin L, Lévy M. Hypertension artérielle pulmonaire et syndrome d'Eisenmenger. EMC - Cardiol-Angéiologie. 2004;1(4):348-57.

67. Delahaye F, Goulet V, Lacassfn F, Ecochard R, Selton-Suty C, Hoen B, et al. Characteristics of infective endocarditis in France in 1991: A 1-year survey. Eur Heart J. 1995;16(3):394-401.

68. Hoen B. Endocardites infectieuses: épidémiologie et approche diagnostique. Rev Médecine Interne. 2007;28:S22-6.

69. Duval X. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse : tendances actuelles et recommandations récentes. Ann Cardiol Angéiologie . 2008;57(2):102-8.

70. Badia A. Les cardiopathies congénitales: expériences du CHU mohammed VI ; Maroc: Université de Cadi Ayyad 2010, 116 .

71. Olusanya BO, Eletu OB, Odusote O, Somefun AO, Olude O. Early detection of infant hearing loss: Current experiences of health professionals in a developing country. Acta Paediatr. 2006;95(10):1300-2.

72. Capelli H. Grown-up congenital heart disease: The problem of late arrhythmia and ventricular dysfunction. Prog Pediatr Cardiol. 2006;22(2):165-73.

73. Griva K, Davenport A, Newman SP. Health-Related Quality of Life and Long-Term Survival and Graft Failure in Kidney Transplantation: A 12-Year Follow-Up Study. Transplantation. 2013;95(5):740-9.

74. Rejeski WJ, Mihalko SL. Physical Activity and Quality of Life in Older Adults. J Gerontol Ser A. 2001;56(suppl_2):23-35.

75. Moons P, Luyckx K, Dezutter J, Kovacs AH, Thomet C, Budts W, et al. Religion and spirituality as predictors of patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease around the globe. Int J Cardiol. 2019;274:93-9.

76. Bullinger M, Schmidt S, Petersen C, DISABKIDS Group. Assessing quality of life of children with chronic health conditions and disabilities: a European approach. Int J Rehabil Res Int Z Rehabil Rev Int Rech Readaptation. sept 2002;25(3):197-206.

77. Naissance_d_un_enfant_porteur_du_syndrome_de_Down_Accompagner_les_parents_selon_leurs_besoins_Gumy_09.pdf [Internet]. [cité 2 avr 2022].

78. Kenrick DT, Griskevicius V, Neuberg SL, Schaller M. Renovating the Pyramid of Needs: Contemporary Extensions Built Upon Ancient Foundations. Perspect Psychol Sci J Assoc Psychol Sci. 2010;5(3):292-314.

79. Kenrick DT, Griskevicius V, Neuberg SL, Schaller M. Renovating the Pyramid of Needs: Contemporary Extensions Built Upon Ancient Foundations. Perspect Psychol Sci J Assoc Psychol Sci. 2010;5(3):292-314.

80. Leplège A, Ecosse E, Verdier A, Perneger TV. The French SF-36 Health Survey: Translation, Cultural Adaptation and Preliminary Psychometric Evaluation. J Clin Epidemiol. 1 nov 1998;51(11):1013-23.

81. Van Horn M, DeMaso DR, Gonzalez-Heydrich J, Erickson JD. Illness-related concerns of mothers of children with congenital heart disease. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2001;40(7):847-54.

82. Cohen S, Wills TA. Stress, social support, and the buffering hypothesis. Psychol Bull. sept 1985;98(2):310-57.

83. Ernst MM, Marino BS, Cassedy A, Piazza-Waggoner C, Franklin RC, Brown K, et al. Biopsychosocial Predictors of Quality of Life Outcomes in Pediatric Congenital Heart Disease. Pediatr Cardiol. 2018;39(1):79-88.

84. Lawoko S, Soares JJF. Social Support among Parents of Children with Congenital Heart Disease, Parents of Children with Other Diseases and Parents of Healthy Children. Scand J Occup Ther. 2003;10(4):177-87.

85. Rona R, Smeeton N, Beech R, Barnett A, Sharland G. Anxiety and depression in mothers related to severe malformation of the heart of the child and foetus. Acta Paediatr. 1998;87(2):201-5.

86. Storhaug K. Aspects of living conditions among groups of disabled children and their families in Norway: family situation, mothers' health, financial assistance. Soc Sci Med 1982. 1983;17(23):1837-45.

87. Van Horn M, DeMaso DR, Gonzalez-Heydrich J, Erickson JD. Illness-related concerns of mothers of children with congenital heart disease. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2001;40(7):847-54.

88. Arafa MA, Zaher SR, El-Dowaty AA, Moneeb DE. Quality of life among parents of children with heart disease. Health Qual Life Outcomes. 2008;6:91.

89. Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery☆. Eur J Cardiothorac Surg. 2009;36(1):105-11.

90. Connor JA, Kline NE, Mott S, Harris SK, Jenkins KJ. The Meaning of Cost for Families of Children With Congenital Heart Disease. J Pediatr Health Care. 2010;24(5):318-25.

91. Van Aerschot L, Boudjemline Y. cathétérisme interventionnel et chirurgie cardiaque, Elsevier Masson SAS 2011 ; 19(1) : 96-102

ANNEXES

FICHE D'ENQUÊTE :

1-Identifiant :

2-Age :

3-Ethnie :

4-Nationalité : Ivoirien □ étranger □ préciser :

5-Sexe : féminin □ masculin □

6-Niveau d'étude : aucun □ primaire □ collège □ lycée □ supérieur□

7-Lieu d'habitation :

8-Nombre total de frère(s) et sœur(s) :

9-Nombre de frère(s) et sœur(s) malades :

10-Type de maladie de l'enfant :

11-Personnes qui prend soin de l'enfant malade : père □ mère□ autre □ préciser

12-métier père : , métier mère :

12-Revenu mensuel : 0F□ 1000F -10.000F□ 10.000F-50.000F □ 50.000- 100.000□ 100.000- 150.000 □ 150.000 –250.000□ 250.000F et plus□

13-Avez- vous une assurance maladie : oui □ non □

Le questionnaire kidscreen 52 est constitué 10 dimensions qui comportent des items :

- Le bien-être physique (activités physiques et santé : items 1 à 5)
- Le retentissement psychologique positif (tes sentiments : items 1 à 6) et Le retentissement psychologique négatif (ton humeur en général : items 1 à 7)
- L'estime de soi (ce que tu ressens : items 1 à 5)
- L'autonomie (le temps libre : items 1 à 5)
- La vie familiale (A la maison : items 1 à 6)
- Les ressources financières (l'argent : items 1 à 3)
- Les relations avec les amis (les amis : items 1 à 6)
- L'école (A l'école : items 1 à 6)
- L'intégration sociale (Toi et les autres enfants : items 1 à 3).

Annexe 9. Questionnaire Kidscreen-52 (auto-questionnaire)

KIDscreen

KIDSCREEN-52
Qualite de vie des enfants et des adolescents

Version enfants et adolescents
8 - 18 ans
Français (FR)

1. Activités physiques et santé

1. **En général, dirais-tu que ton état de santé est :**

- ○ Excellent
- ○ Très bon
- ○ Bon
- ○ Assez bon
- ○ Mauvais

Si tu penses à la semaine dernière...

	pas du tout	un peu	modérément	beaucoup	extrêmement
2. T'es-tu senti(e) en pleine forme ?	○	○	○	○	○
3. As-tu eu des activités physiques (par ex courir, escalader, faire du vélo) ?	○	○	○	○	○
4. As-tu pu courir correctement ?	○	○	○	○	○

Si tu penses à la semaine dernière...

	jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
5. T'es-tu senti(e) plein(e) d'énergie ?	○	○	○	○	○

2. Tes sentiments

Si tu penses à la semaine dernière...

	pas du tout	un peu	modérément	beaucoup	extrêmement
1. Ta vie a-t-elle été agréable ?	○	○	○	○	○
2. As-tu été content(e) d'être en vie ?	○	○	○	○	○
3. As-tu été satisfait(e) de ta vie ?	○	○	○	○	○

Si tu penses à la semaine dernière...	jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
4. As-tu été de bonne humeur?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
5. T'es-tu senti(e) gai(e) ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
6. T'es-tu amusé(e) ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○

3. Ton humeur en général

Si tu penses à la semaine dernière...	jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
1. As-tu eu l'impression que tu faisais tout de travers ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
2. T'es-tu senti(e) triste ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
3. T'es-tu senti(e) si mal que tu ne voulais rien faire ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
4. As-tu eu l'impression que tout allait de travers dans ta vie ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
5. As-tu eu le sentiment que tu en avais assez ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
6. T'es-tu senti(e) seul(e) ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
7. T'es-tu senti(e) sous pression ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○

4. Ce que tu ressens

Si tu penses à la semaine dernière...

		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
1.	As-tu été content de ce que tu es ?	○	○	○	○	○
2.	As-tu été content(e) de tes vêtements ?	○	○	○	○	○
3.	As-tu été préoccupé(e) par ton apparence ?	○	○	○	○	○
4.	As-tu été jaloux / jalouse de l'apparence des autres filles ou garçons de ton âge ?	○	○	○	○	○
5.	A propos de ton corps, aimerais-tu changer quelque chose ?	○	○	○	○	○

5. Le temps libre

Si tu penses à la semaine dernière...

		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
1.	As-tu eu assez de temps pour toi ?	○	○	○	○	○
2.	As-tu pu faire ce que tu voulais pendant ton temps libre ?	○	○	○	○	○
3.	As-tu eu suffisamment l'occasion d'aller dehors ?	○	○	○	○	○
4.	As-tu eu le temps de rencontrer des amis ?	○	○	○	○	○
5.	As-tu pu choisir ce que tu voulais faire pendant ton temps libre ?	○	○	○	○	○

6. A la maison

Si tu penses à la semaine dernière...

		pas du tout	un peu	modérément	beaucoup	extrêmement
1.	As-tu été compris(e) par tes parents ?	○	○	○	○	○
2.	T'es-tu senti(e) aimé(e) par tes parents ?	○	○	○	○	○

Si tu penses à la semaine dernière...

		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
3.	As-tu été heureux / heureuse à la maison ?	○	○	○	○	○
4.	Tes parents ont-ils eu assez de temps à te consacrer ?	○	○	○	○	○
5.	Tes parents ont-ils été justes envers toi ?	○	○	○	○	○
6.	As-tu pu parler à tes parents lorsque tu le voulais ?	○	○	○	○	○

7. L'argent

Si tu penses à la semaine dernière...

		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
1.	As-tu eu assez d'argent pour faire les mêmes choses que tes ami(e)s ?	○	○	○	○	○
2.	As-tu assez d'argent de poche pour tes dépenses ?	○	○	○	○	○

Si tu penses à la semaine dernière...

		pas du tout	un peu	modérément	beaucoup	extrêmement
3.	As-tu eu assez d'argent pour faire des choses avec tes amis?	○	○	○	○	○

8. Les amis

Si tu penses à la semaine dernière...

		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
1.	As-tu passé du temps avec tes ami(e)s ?	○	○	○	○	○
2.	As-tu entrepris des choses avec d'autres filles et garçons de ton âge ?	○	○	○	○	○
3.	T'es-tu amusé(e) avec tes ami(e)s ?	○	○	○	○	○
4.	Vous êtes-vous entraidés toi et tes ami(e)s ?	○	○	○	○	○
5.	As-tu pu parler de tout avec tes ami(e)s ?	○	○	○	○	○
6.	As-tu pu compter sur tes ami(e)s ?	○	○	○	○	○

9. A l'école

Si tu penses à la semaine dernière...

		pas du tout	un peu	modérément	beaucoup	extrêmement
1.	As-tu été heureux / heureuse à l'école?	○	○	○	○	○
2.	Cela se passe-t-il bien à l'école ?	○	○	○	○	○
3.	As-tu été satisfait de tes professeurs ?	○	○	○	○	○

Si tu penses à la semaine dernière...		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
4.	As-tu été capable d'être attentive / attentive ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
5.	As-tu été content(e) d'aller à l'école ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
6.	T'es-tu bien entendu(e) avec tes professeurs ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○

10. Toi et les autres enfants

Si tu penses à la semaine dernière...		jamais	parfois	souvent	très souvent	toujours
1.	As-tu eu peur d'autres filles et garçons de ton âge ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
2.	D'autres filles et garçons se sont-ils moqués de toi ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○
3.	D'autres filles ou garçons de ton âge t'ont-ils brutalisé(e) ?	jamais ○	parfois ○	souvent ○	très souvent ○	toujours ○

TABLE DES MATIERES

DEDICACE I
REMERCIEMENTS VII
A NOS MAÎTRES ET JUGES VIII
SOMMAIRE XIII
LISTE DES ABREVIATIONS XIV
LISTE DES FIGURES XV
LISTE DES TABLEAUX XVI
INTRODUCTION 1
PREMIERE PARTIE : GENERALITES 5
I. CARDIOPATHIES CONGENITALES 6
I.1. DEFINITION 6
I.2. CLASSIFICATIONS 6
I.2.1. Classifications anatomopathologiques 6
I.2.2. Classifications physiopathologiques 6
I.2.3. Classification pronostique 8
I.3. TRAITEMENT ET COUT DES CARDIOPATHIES 10
I.3.1. Traitement des cardiopathies 10
I.3.1.1. Les shunts gauches droits 10
A. Communication interventriculaire (CIV) 10
B. Communication interauriculaire (CIA) 12
C. Canal atrioventriculaire (CAV) 14
D. Persistance du canal artériel 16
I.3.1.2. Les shunts droite gauche 17
A. La tétralogie de Fallot 17
B. Transposition des gros vaisseaux (TGV) 20
a. TGV simple 20
b. TGV avec CIV 21

c. TGV avec sténose pulmonaire et CIV 22
I.3.1.3. Cardiopathies obstructives 22
A. Sténose pulmonaire 22
a. Sténose supravalvulaire pulmonaire et périphérique 23
b. Sténose sous-valvulaire pulmonaire 24
B. Sténose aortique 24
a. Sténose valvulaire (70 %) 24
b. Sténose supravalvulaire aortique 25
c. Sténose sous-valvulaire aortique 25
C. Coarctation de l'aorte 26
a. Coarctation « pure » et classique du nourrisson et de l'enfant(90 %) 26
b. Syndrome de coarctation à révélation néonatale (10 %) 27
I.3.1.4. Les cardiopathies complexes 27
A. Hypoplasie du cœur gauche 27
B. Atrésie tricuspide 29
C. Cœur univentriculaire 31
D. Malformation d'Ebstein 32
E. Tronc artériel commun (truncus arteriosus) 33
I.3.2 Cout des cardiopathies congénitales 35
I.4. COMPLICATIONS DES CARDIOPATHIES CONGENITALES ... 35
I.4.1. Evolution des cardiopathies non opérées 36
I.4.1.1. HTAP 36
I.4.1.2. Endocardite infectieuse 37
I.4.1.3. Insuffisance cardiaque 39
I.4.1.4. Abcès cérébraux 39
I.4.1.5. Accidents vasculaires cérébraux 41
I.4.1.6. Polyglobulie 42
I.4.1.7. Les malaises anoxiques 42

I.4.2. Evolution des cardiopathies opérées 43
II. QUALITE DE VIE LIEE A LA SANTE 44
II.1. DEFINITION 44
II.2. LES DIFFERENTS INSTRUMENTS DE MESURE DE LA QUALITE DE VIE 49
III. FACTEURS INFLUENCANT LA QUALITE DE VIE DES ENFANTS ATTEINTS DE CARDIOPATHIE CONGENITALE 52
III.1. FACTEURS SOCIO-ECONOMIQUE 52
III.2. FACTEURS PSYCHO-SOCIAUX 52
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE **54**
I. METHODES ET MATERIELS D'ETUDE 55
II. RESULTATSMETHODES ET MATERIELS D'ETUDE 55
I.1. LIEUX, TYPE ET PÉRIODE D'ÉTUDE 56
I.2. CHOIX DES PERSONNES 56
I.2.1. Critères d'inclusion 56
I.2.2. Critères de non inclusion 57
I.3. ECHANTILLONNAGE 57
I.4. CHOIX DU QUESTIONNAIRE : LE KIDSCREEN 52 57
I.5. CHOIX DES VARIABLES 58
I.6. CHOIX DES MÉTHODES D'ANALYSES 58
I.7. PLAN D'ANALYSE 59
I.8. REGLE ETHIQUE 60
III. RESULTATS 62
II.1 DONNÉES SOCIODÉMOGRAPHIQUES 63
II.1.1. L'Age moyen 63
II-1-2. Le sexe 64
II-1-3. Lieu d'habitation 65
II-1-4. Le niveau d'étude 66

II-1-5. La profession des parents 67
II-1-6. La profession des parents 68
II-2. LE TYPE DE CARDIOPATHIE 69
II-3. LES DIMENSIONS DE LA QUALITÉ DE VIE 70
II-3-1. L'activité physique 70
II-3-2. Leur temps libre 71
II-3-3. La disponibilité d'argent de poche 72
II-3-4. La qualité des relations avec leurs amis 73
II-3-5. La satisfaction pour l'école 74
II-3-6. Les relations avec les autres enfants 75
II-4. LA QUALITÉ DE VIE 76
II-4-1. Les enfants 76
II-4-2. Selon le type de cardiopathie congénitale 77
II-4-2. Analyse multivariée 78
V. DISCUSSION 80
VI. CONCLUSIONDISCUSSION 80
III.1. FORCES ET LIMITES MÉTHODOLOGIQUES 81
III.2. QUALITE DE VIE DES ENFANTS 82
III.2.1. Le bien-être physique et l'autonomie 82
III.2.2. Le bien-être psychologique 82
III.2.3. L'intégration sociale et l'estime de soi 83
III.2.4. Les ressources financières 83
III.2.5. Score total 84
III.3. TYPE DE CARDIOPATHIE CONGENITALE ET QUALITE DE VIE 84
III.4. FACTEURS ASSOCIES A LA QUALITE DE VIE 85
III.4.1. Étude uni variée 85
III.4.2. L'assurance maladie 85
III.4.3. La disponibilité d'argent de poche 86

III.4.4. La satisfaction d'aller à l'ecole..... 87
CONCLUSION..... 88
RECOMMANDATIONS..... 90
REFERENCES..... 93
ANNEXES..... 107
TABLE DES MATIERES **..... 117**

Serment d'Hippocrate

En présence des Maîtres de cette école et de mes chers condisciples, je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais de salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres,
Je rendrai à leurs enfants l'instruction
que j'ai reçu de leur part ;

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses, que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

LU ET APPROUVE,

Le Président ***du jury***

Prof. …….

VU,

Le Doyen de l'UFR Sciences Médicales d'Abidjan

Professeur KOUASSI

M'BENGUE Alphonsine

Vu et permis d'imprimer

Le Président de l'Université Félix Houphouët-Boigny

Abidjan-Cocody (Côte d'Ivoire)

Professeur Ballo ZIE

Par délibération, l'UFR Sciences Médicales d'Abidjan déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation

RESUME

Contexte : Diverses études ont évalué l'impact des cardiopathies congénitales sur la qualité de vie des enfants. Les cardiopathies congénitales entraineraient une altération de la qualité de vie des enfants. La relation entre qualité de vie des enfants et cardiopathies congénitale a été décrite dans les pays blancs anglophones et de rares pays africains. Les enfants vivant en côte d'ivoire sont également confrontés à vivre avec des cardiopathies congénitales.

Objectif : Evaluer l'impact des cardiopathies congénitales sur la qualité de vie des enfants et étudier les facteurs associés à la qualité de vie.

Résultats : Un total de 176 enfants (91 enfants malades et 85 enfants sains, âge moyen ± écart type [ET] =11,28 ±3,53 ans) ± écart type [ET] =12,89 ± 3,04 ans) ont été inclus. Les parents d'enfants malades fonctionnaires représentaient 96,70% ; il y avait 72,53% des enfants malades qui étaient non assuré non assurés. Les scores d'impact moyens ± ET chez les enfants étaient : 3,31±0,22 vs 1,45±0,12 (le bien-être physique), 3,64±0,19 vs 2,44±0,17 (retentissement psychologique positif), 2,95±0,23 vs 3,08±0,14 (le retentissement psychologique négatif), 3,15±0,24 vs 2,67±0,13 (L'estime de soi), 3,69±0,18 vs 2,26±0,13 (L'autonomie), 3,77±0,18 vs 2,99±0,15 (La vie familiale), 2,93±0,26 vs 2,01±0,09(Les ressources financières), 3,67±0,17 vs 2,45±0,14 (les relations avec les amis), 3,70±0,18 vs 3,49±0,12 (l'école),2,78±0,25 vs 1,51±0,13 (l'intégration sociale). Les facteurs identifiés étaient principalement le bien-être physique, l'absence d'assurance maladie, la satisfaction d'aller à l'école, la disponibilité d'argent de poche.

Conclusion : Les cardiopathies congénitales ont un impact sur tous les aspects de la qualité de vie des enfants, et sont associées à plusieurs facteurs.

Mots clés : Qualité de vie- parents – cardiopathie congénitale

ABSTRACT

Background: Various studies have assessed the impact of congenital heart disease on the quality of life of children. Congenital heart disease would lead to an alteration in the quality of life of children. The relationship between children's quality of life and congenital heart disease has been described in English-speaking white countries and a few African countries. Children living in Ivory Coast are also faced with living with congenital heart disease.

Results: A total of 176 children (91 sick children and 85 healthy children, mean age ± standard deviation [SD] =11.28 ±3.53 years) ± standard deviation [SD] =12.89 ± 3.04 years) have been included. Parents of sick civil servant children represented 96.70%; there were 72.53% of sick children who were uninsured. Mean ± SD impact scores in children were: 3.31±0.22 vs 1.45±0.12 (physical well-being), 3.64±0.19 vs 2.44±0, 17 (positive psychological impact), 2.95±0.23 vs 3.08±0.14 (negative psychological impact), 3.15±0.24 vs 2.67±0.13 (self-esteem), 3.69±0.18 vs 2.26±0.13 (Autonomy), 3.77±0.18 vs 2.99±0.15 (Family life), 2.93±0, 26 vs 2.01±0.09 (Financial resources), 3.67±0.17 vs 2.45±0.14 (relationships with friends), 3.70±0.18 vs 3.49± 0.12 (school), 2.78±0.25 vs 1.51±0.13 (social integration). The factors identified were mainly physical well-being, lack of health insurance, satisfaction with going to school, availability of pocket money.

Conclusion: Congenital heart disease has an impact on all aspects of children's quality of life, and is associated with several factors.