

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



Cardiologie foetale

DIU de cardiologie pédiatrique et médecine foetale

Dr Bertrand Stos, M3C-Necker, Ue3c, Paris

A L'ORIGINE

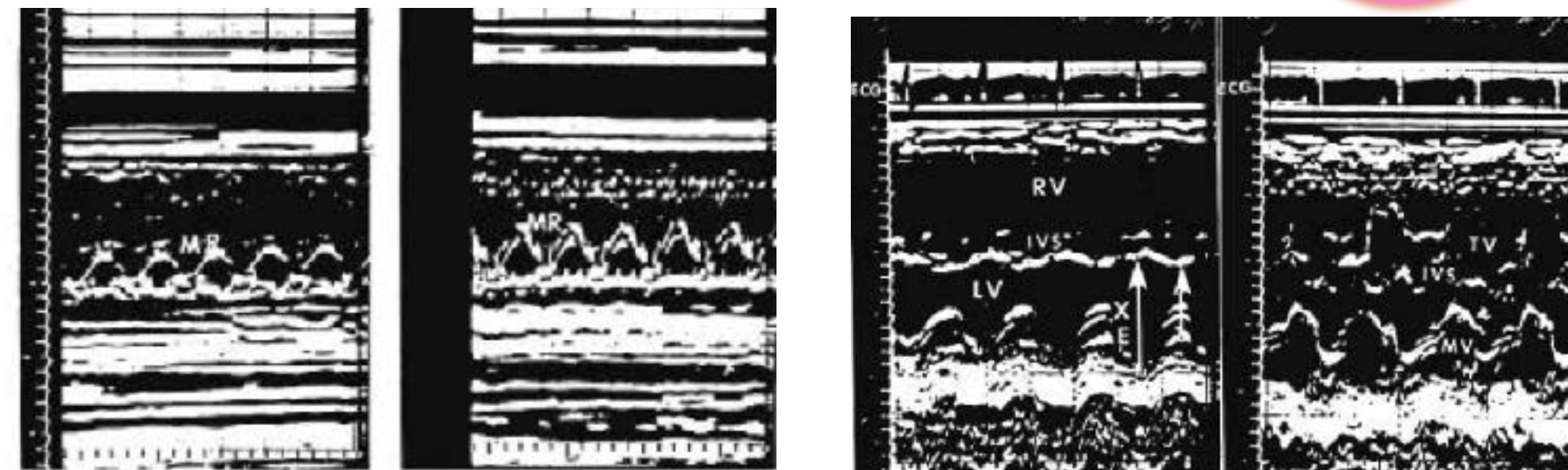
Echocardiography of the Fetal and Newborn Heart

FRED WINSBERG, MD*

The fetal heart was located by real-time "B" scanning and studied by means of conventional time-motion echocardiography. Estimates of left ventricular output were made in the 13 fetuses and 11 neonates with average values of 109 ml/kg/min in the fetuses and 157 ml/kg/min in the neonates. Diastolic thickness of left ventricular wall was generally 6 mm. These results are in agreement with measurements obtained by invasive means and suggest that ultrasound may play a role in the study of fetal and neonatal cardiac physiology and pathology.

INVESTIGATIVE RADIOLOGY MAY-JUNE 1972

FIG. 1. Echocardiogram of 19-week fetus. (Normal infant delivered 21 weeks later.) Motion of mitral ring with left atrial wall behind it. MR = mitral ring.



A L'ORIGINE

Contr. Gynec. Obstet., vol. 6, pp. 119–122 (Karger, Basel 1979)

Fetal Cardiac Abnormality and Real-Time Ultrasound Study: a Case of Ivemark Syndrome

R. Henrion and J.-P. Aubry

Department of Obstetrics-Gynecology, Maternité Port-Royal, Université Paris V, Paris

A L'ORIGINE

A real-time study was carried out at the 24th week using a 'Dubernard Hospital SA real-time ultrasonograph'. The placenta was anterior, the fetus was in a longitudinal position with the head down. The heart beat was obviously abnormally slow, the rhythm was quite regular (45/min). The fetal head was surrounded by a double contour suggesting pericephalic edema. A small juxta-cephalic spherical fluid area was observed. Subsequent necropsy examination showed it was a retrocervical edema. The biparietal diameter measured 59 mm, corresponding to 23 weeks of gestational age.

The probe, when moved towards the fetal thorax, showed the absence of an interventricular septum in the cardiac area (fig. 1). There was a very large ascites which gave a clear picture of the various viscera: liver and intestinal loops. The liver was in a midline position and appeared to float in the ascitic fluid. The intestinal loops were displaced along the whole length of the vertebral column

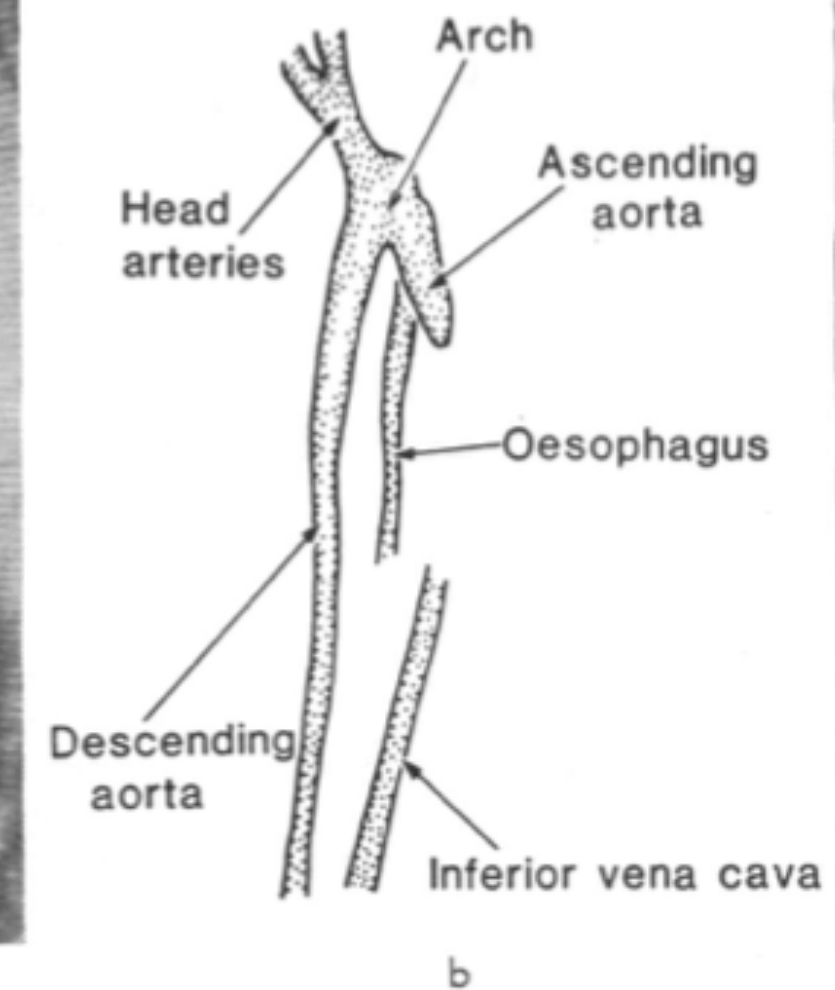
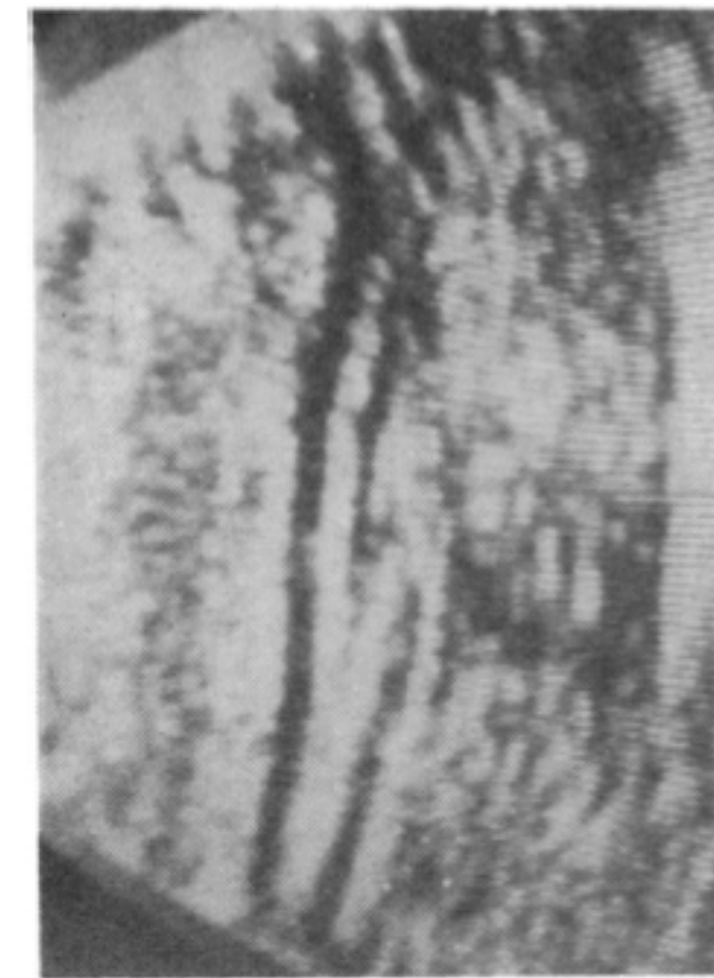
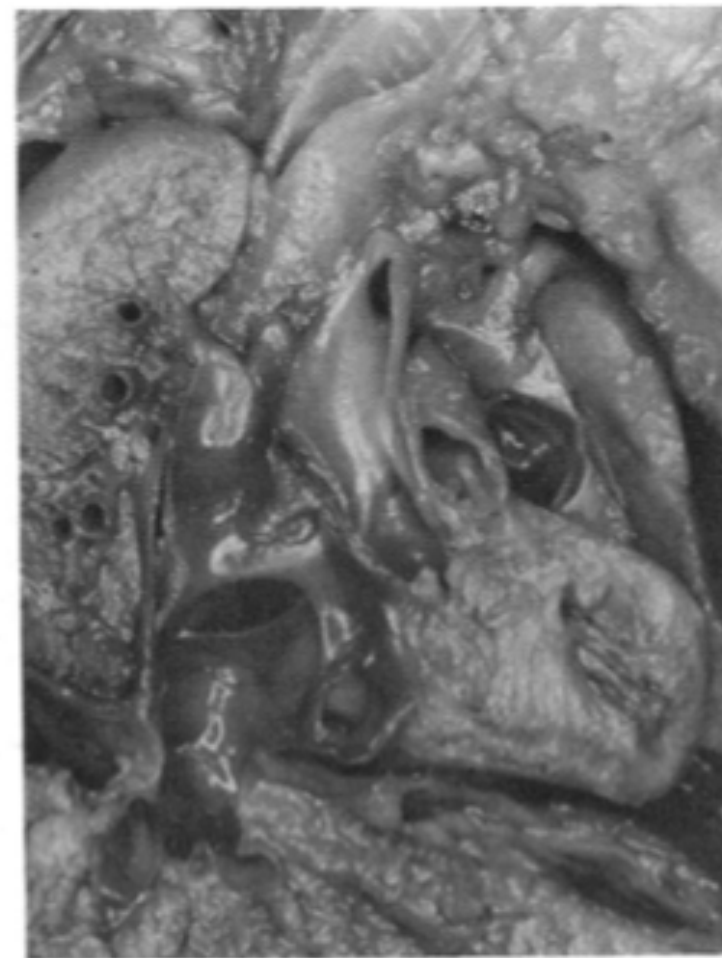
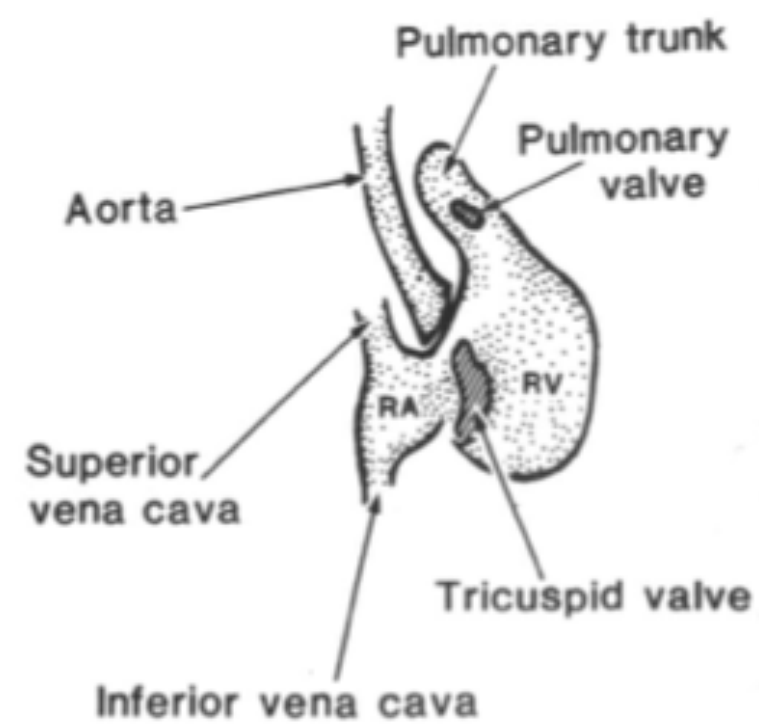
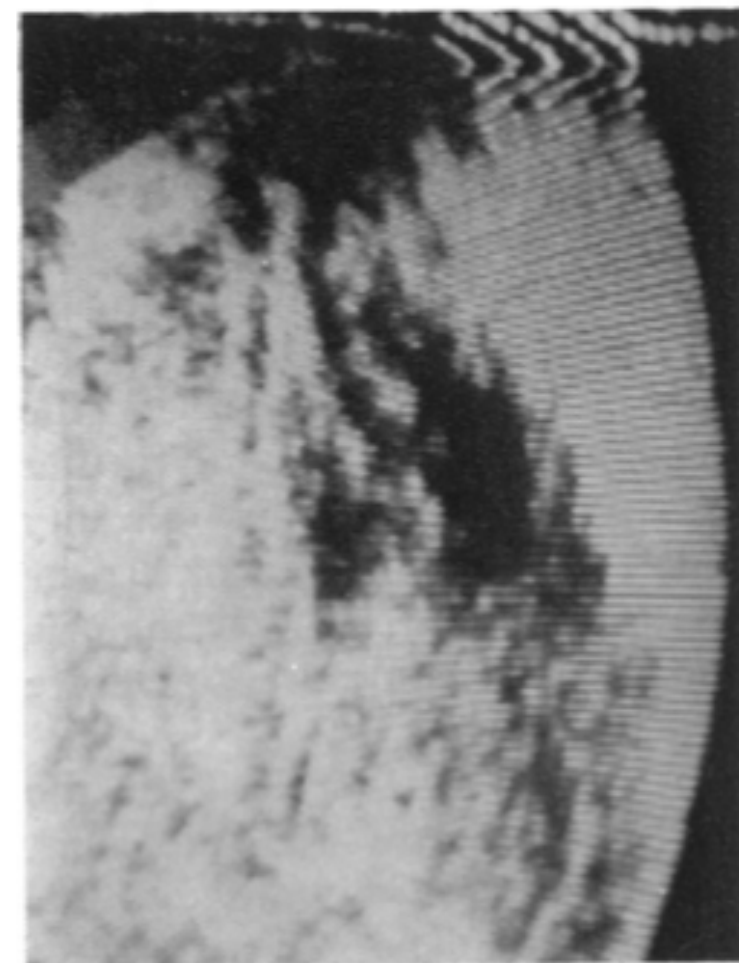
A L'ORIGINE

Echocardiographic and anatomical correlates in the fetus*

LINDSEY D ALLAN, MICHAEL J TYNAN, STUART CAMPBELL,
JAMES L WILKINSON, ROBERT H ANDERSON

From King's College Hospital, and Guy's Hospital, London; Royal Liverpool Children's Hospital, Myrtle Street, Liverpool; and Brompton Hospital, London

Br Heart J 1980



POURQUOI LE DPN DES CARDIOPATHIES ?

- **Le diagnostic prénatal est-il utile ?**
- **du point de vue parental :**

Cette étude montre combien les parents ayant envisagé en prénatal la possibilité d'une hospitalisation médicalement impromptue du nouveau-né à terme, affrontent cette redoutable épreuve dans de meilleures conditions que les parents privés de cette « connaissance anticipative » (Stern, 1977).

Extrait de « Devenir parent, naître humain » de Sylvain Missionnier. Le fil rouge, PUF

POURQUOI ?

- **Le diagnostic prénatal est-il utile ?**
- **Porte d'entrée vers la pathologie plus générale, syndromique**

Additional value of prenatal genomic array testing in fetuses with isolated structural ultrasound abnormalities and a normal karyotype: a systematic review of the literature

M. C. DE WIT*#, M. I. SREBNIAK†#, L. C. P. GOVAERTS†, D. VAN OPSTAL†, R. J. H. GALJAARD† and A. T. J. I. GO*

Results Combined data of the reviewed studies (n = 18) indicated that fetuses with an ultrasound anomaly restricted to one anatomical system (n = 2220) had a 3.1–7.9% chance of carrying a causative submicroscopic CNV, depending on the anatomical system affected. This chance increased to 9.1% for fetuses with multiple ultrasound anomalies (n = 1139).

POURQUOI ?



**Dr Fermont,
1980**

POURQUOI ?

- **IPP, Paris, 1995**
- **Nouveau-né : DAN de TGV**
- **Accueil en salle de naissance**
- **Manoeuvre de Rashkind**



POURQUOI ?

- **Le diagnostic prénatal est-il utile ?**
- **Du point de vue du Nné:**
- **le DAN améliore la survie des nouveau-nés quand ils naissent dans une maternité spécialisée**

	Postnatal Group	Prenatal Group	P
Isolated TGA	204	57	NS
Associated defects	46	11	NS
VSD	31	8	NS
VSD+CoA	14	3	NS
CoA	1	1	NS
Age at admission, h	73±210	2.2±2.8	<0.01
Mechanical ventilation	95 (38)	12 (17.6)	<0.01
Metabolic acidosis±MOF	56	8	<0.05
PGE ₁ infusion	95	32	NS
BAS	168	54	NS
Preoperative mortality	15	0	<0.05
Coronary artery pattern	233 AS0	68 AS0	
Normal	168	47	NS
Abnormal	65	21	NS
Postoperative mortality	20	0	<0.01
Hospital stay, d	30±17	24±11	<0.01

Bonnet et al, circ 1999

POURQUOI ?

Prognosis of severe congenital heart diseases: Do we overestimate the impact of prenatal diagnosis?

Pronostic des cardiopathies congénitales sévères : surestimons-nous l'impact du diagnostic prénatal ?

Marie Vincenti^{a,b,c}, Sophie Guillaumont^{a,c},
Beatrice Clarivet^d, Valerie Macioce^d, Thibault Mura^d,
Pierre Boulot^e, Gilles Cambonie^f, Pascal Amedro^{a,b,c,*}

Archive of Cardiovascular disease, 2019

Table 2 Mortality and morbidity outcomes among live births in prenatal and postnatal diagnosis groups.

Morbidity and mortality outcomes	Prenatal diagnosis (n = 103)		Postnatal diagnosis (n = 122)		P
	n	%	n	%	
1-year mortality	102	17 (16.7)	122	17 (13.9)	0.13
1-year mortality risk ^a					
Low	53	0 (0)	81	2 (0)	0.30
Moderate	17	2 (10.5)	25	3 (10.7)	0.10
High	15	12 (44.4)	19	12 (38.7)	0.26
Prematurity	103	15 (14.6)	121	18 (14.9)	0.95
Growth restriction	103	16 (15.5)	122	15 (12.3)	0.48
Assisted ventilation	103	27 (26.2)	122	38 (31.2)	0.42
Catecholamine use before cardiac surgery	103	10 (9.7)	122	15 (12.3)	0.54
Prostaglandin use	102	46 (45.1)	122	28 (22.8)	0.001
Delay before prostaglandin use (days)	46	1.7 [0–20]	28	8.4 [0–47]	< 0.001
Cardiac surgery	102	84 (82.4)	122	86 (70.5%)	0.04
Delay before cardiac surgery (days)	84	131.1 [3–1404]	86	127.7 [1–689]	0.004
Complications after cardiac surgery (< 30 days)	84	44 (52.4)	86	38 (44.2)	0.29
Diagnosis cardiac catheterization	102	37 (36.3)	122	38 (31.1%)	0.16
Intervention cardiac catheterization	102	37 (36.3)	122	30 (24.6)	0.16
Delay before cardiac catheterization (days)	37	93.0 [0–1620]	30	138.2 [0.25–730]	< 0.001
Complications after cardiac catheterization (< 30 days)	58	11 (18.9)	59	5 (8.5)	0.10
1-year extracardiac complications	102	59 (57.8)	122	86 (70.5)	0.04
Duration of hospitalization at 28 days (days)	102	17.5 [0–35]	122	12.7 [0.25–29]	0.001
Duration of hospitalization at 1 year (days)	102	33.3 [0–30]	122	37.5 [0.25–221]	0.86
Weight at the age of 1 month (g)	95	3515 [1800–5300]	82	3551 [800–5256]	0.74

Data are expressed as number (%) or median [minimum–maximum].
^a Mortality risk estimated with propensity score analysis.

POURQUOI ?

Impact of prenatal diagnosis on survival of newborns with four congenital heart defects: a prospective, population-based cohort study in France (the EPICARD Study)

Khoshnood & Epicard group, BMJ 2017

Table 3 Association between prenatal diagnosis and risk of infant mortality for four specific congenital heart defects (CHDs), EPIdémiologie des CARDiopathies congénitales (EPICARD) Population-Based Cohort Study

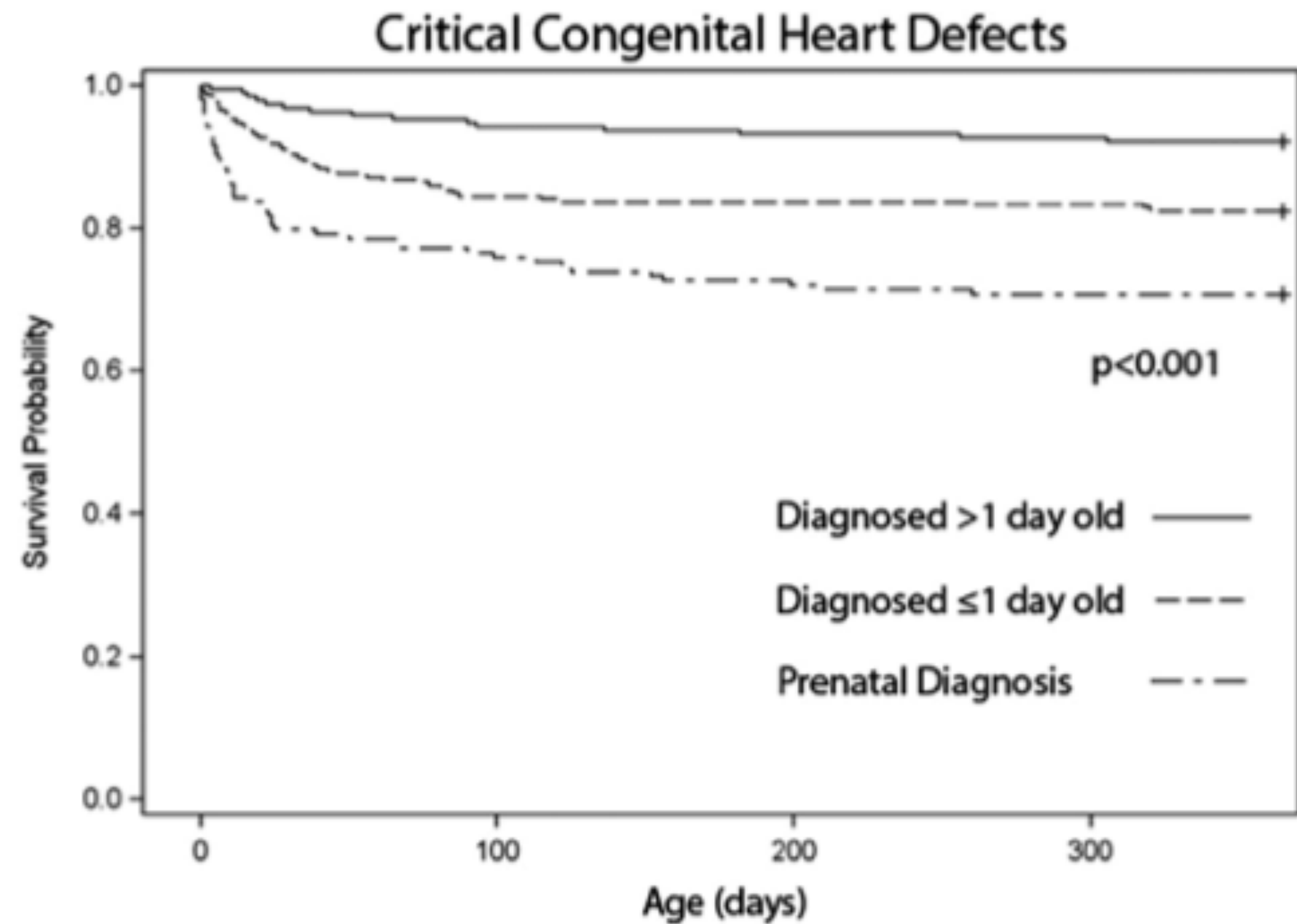
CHD	Prenatal diagnosis		Infant mortality		Risk ratio	95% CI	
	n*	n†	%	95% CI			
Functionally univentricular heart‡	No	7	3	42.9	9.9 to 81.6	1.2	0.5 to 3.1
	Yes	32	17	53.1	34.7 to 70.9		
d-Transposition of the great arteries‡	No	24	1	4.2	0.1 to 21.1	2.1	0.3 to 17.1
	Yes	57	5	8.8	2.9 to 19.3		
Tetralogy of Fallot‡	No	18	2	11.1	1.4 to 34.7	0.3	0.02 to 2.6
	Yes	36	1	2.8	0.07 to 14.5		
Coarctation of the aorta‡	No	44	3	6.8	1.4 to 18.7	1.0	0.2 to 5.7
	Yes	29	2	6.9	0.8 to 22.8		

POURQUOI ?

A Population-Based Study of the Association of Prenatal Diagnosis With Survival Rate for Infants With Congenital Heart Defects

Matthew E. Oster, MD, MPH^{a,b,*}, Christopher H. Kim, MD, MPH^{a,b}, Aaron S. Kusano, MD^{a,b}, Janet D. Cragan, MD, MPH^a, Paul Dressler, MD^{a,b}, Alice R. Hales, MD^b, William T. Mahle, MD^b, and Adolfo Correa, MD, PhD^{a,d}

Am J Cardiol. 2014.

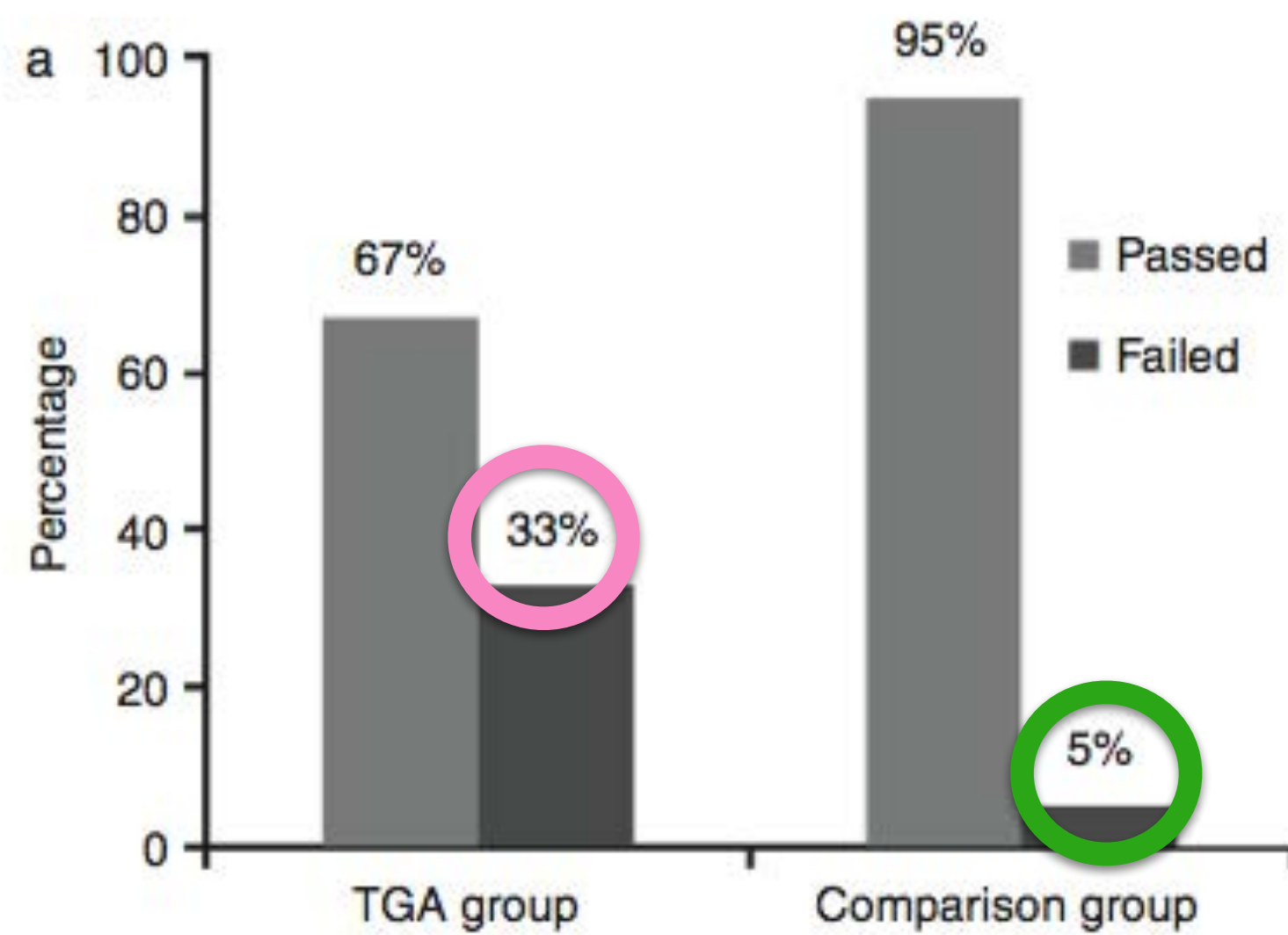


POURQUOI ?

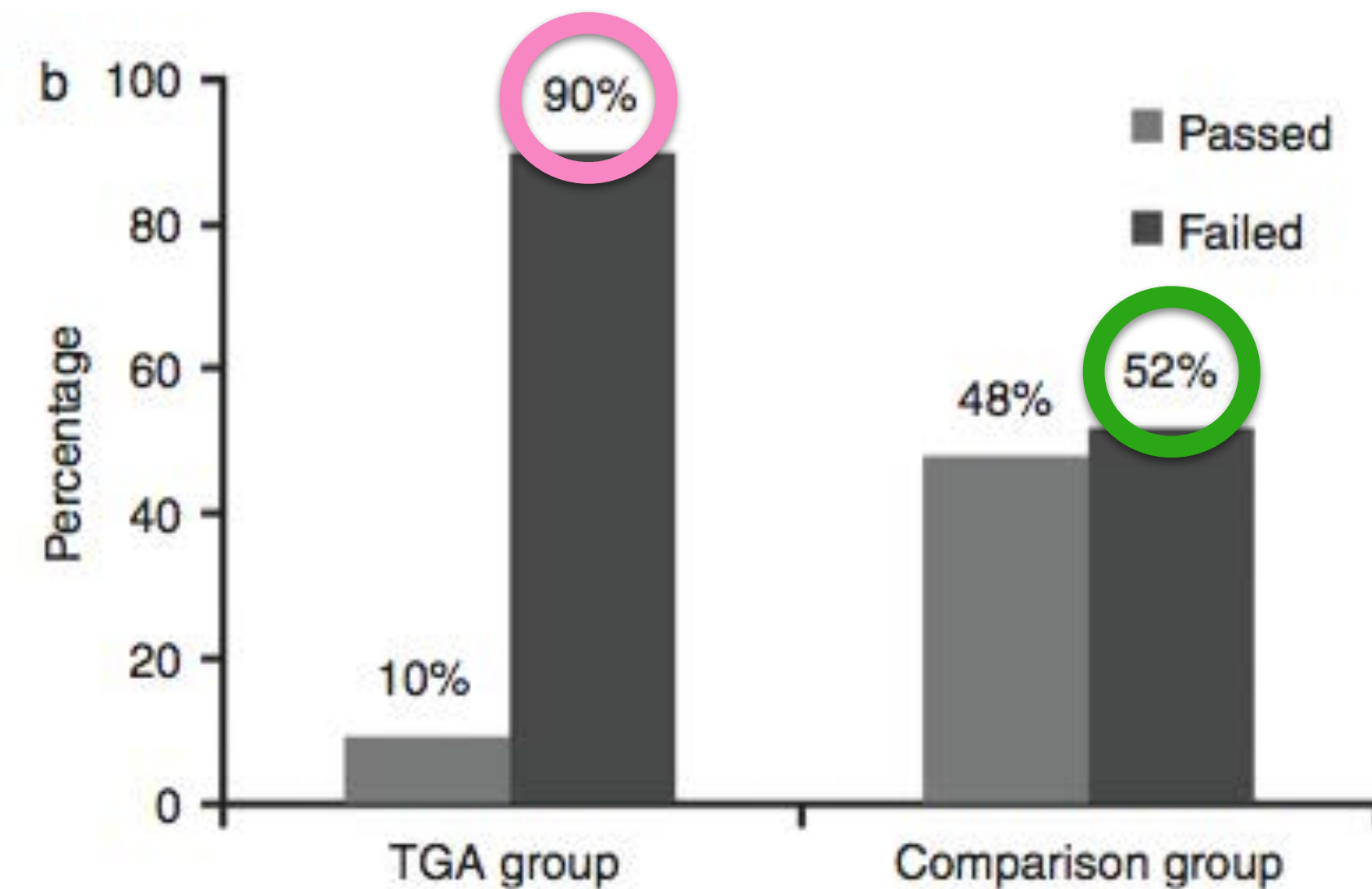
Executive function and theory of mind in school-aged children after neonatal corrective cardiac surgery for transposition of the great arteries

JOHANNA CALDERON^{1,2,3} | DAMIEN BONNET¹ | CYRIL COURTIN³ | SUSAN CONCORDET¹ |
MARIE-HELENE PLUMET² | NATHALIE ANGEARD²

Developmental medicine and child neurology, 2010



False believe task (1)



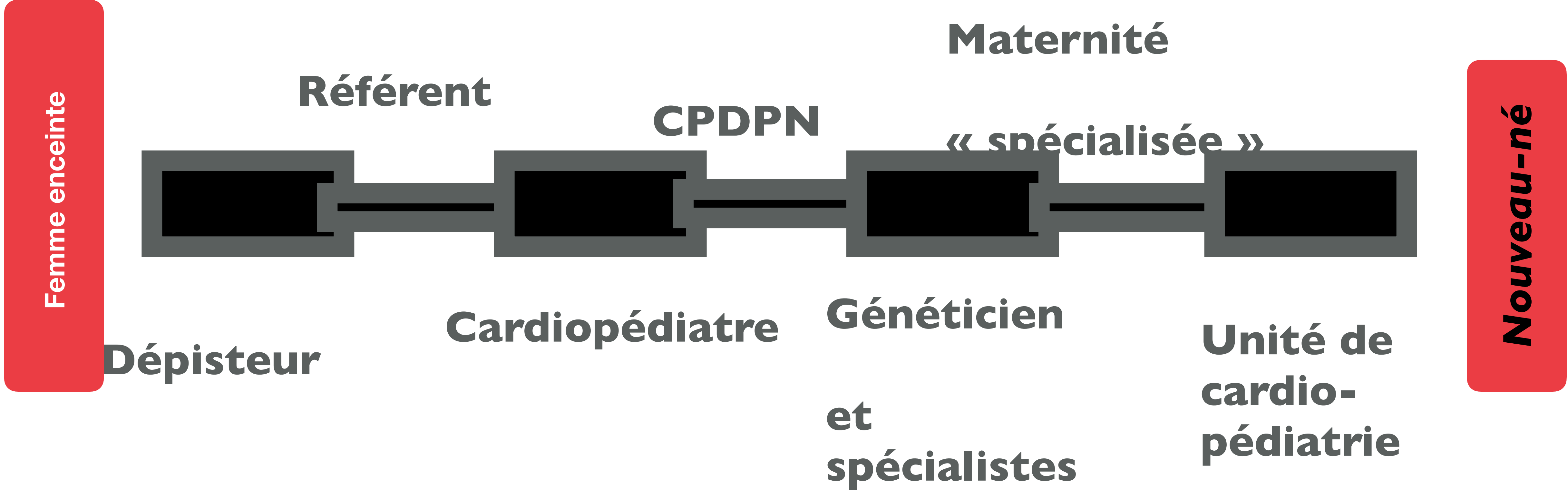
False believe task (2)

COMMENT ?



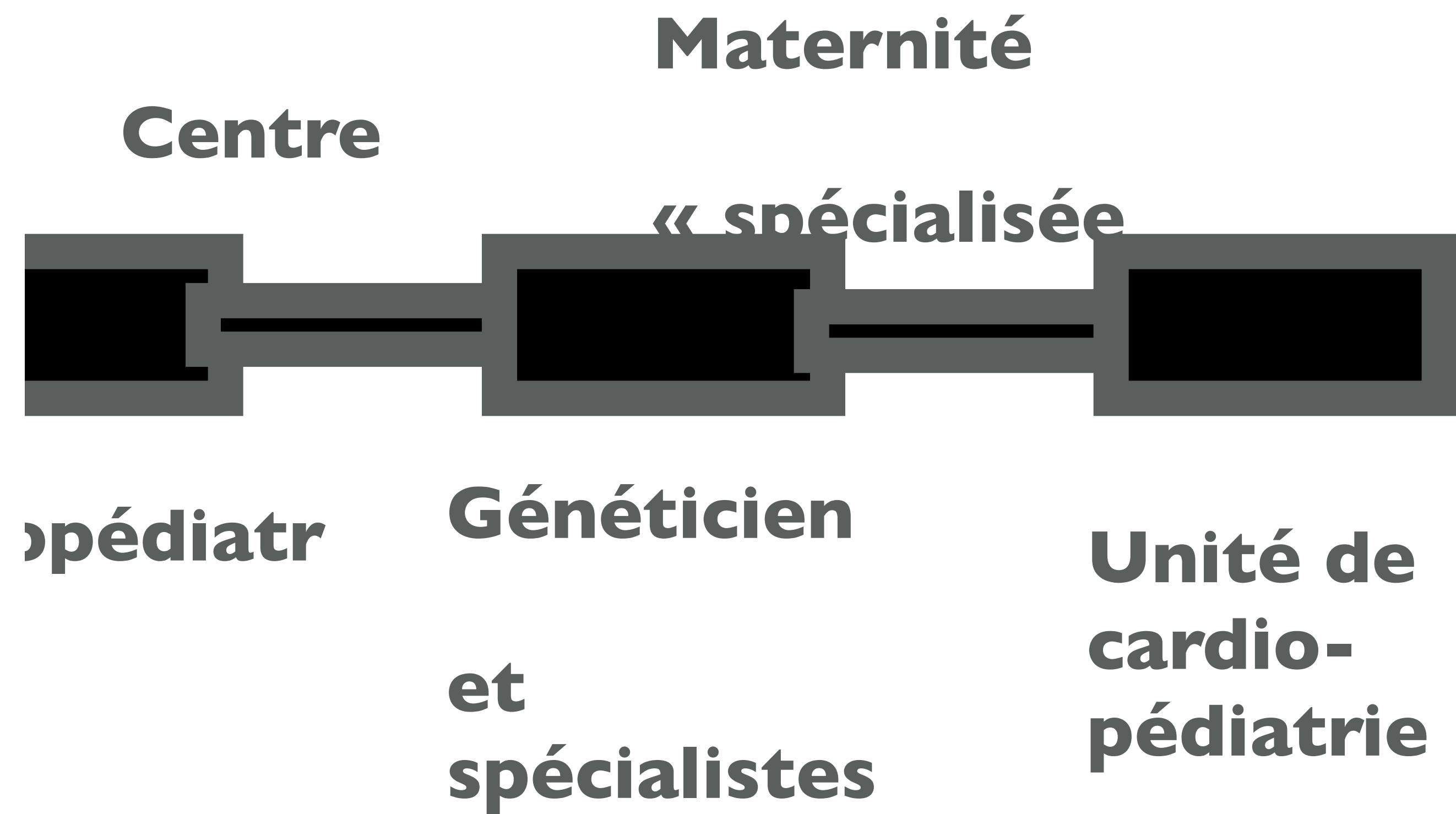
**Dépistage en
population générale**

COMMENT ?



COMMENT ?

- **Dépisteur/Référent:**
celui sans qui rien n'est possible
- **Respect des recommandations**
- **Reconnait les signes d'appel**
- **Normal/pas normal**
- **Pas de diagnostic!**



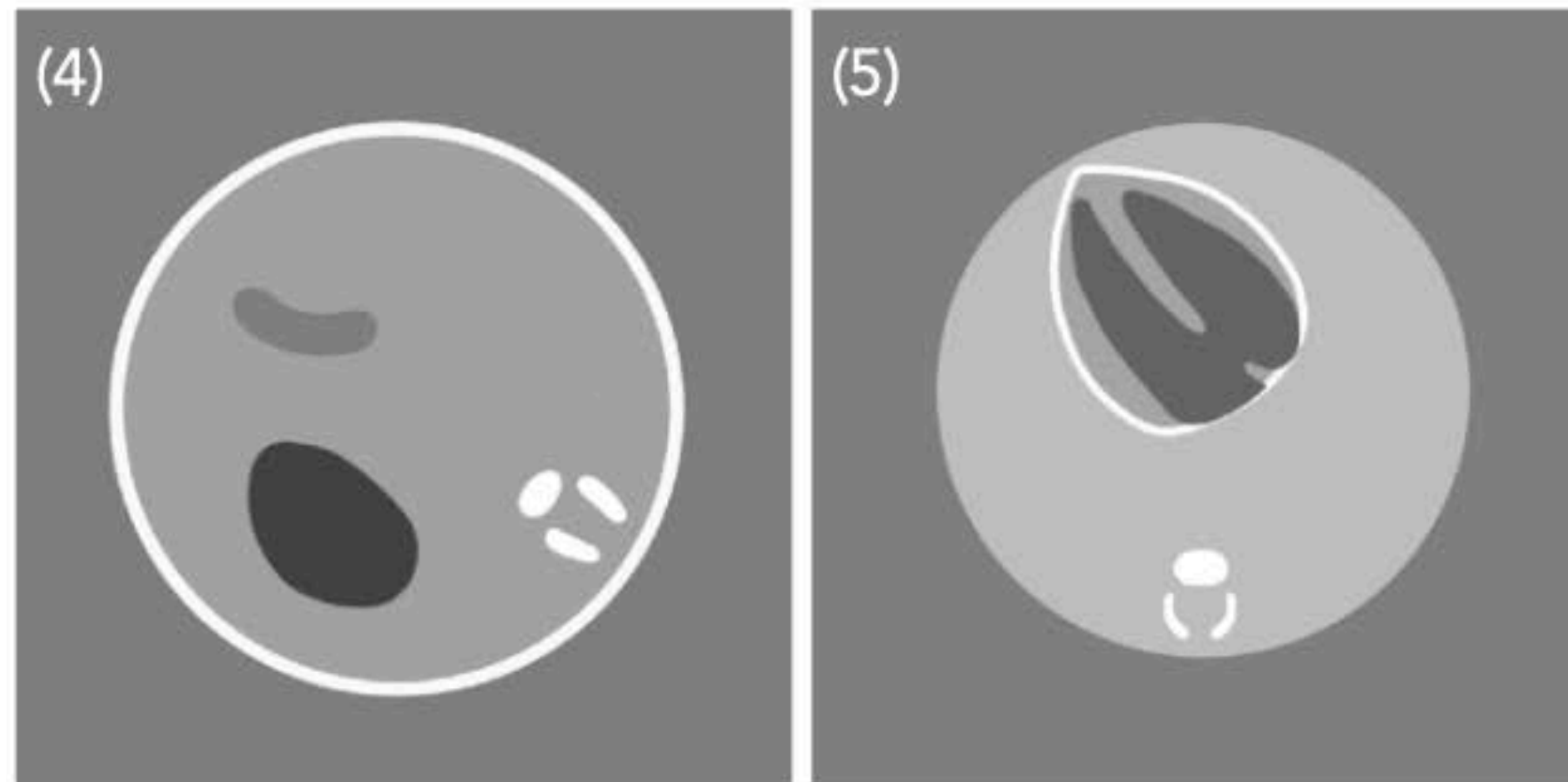
Nouveau-né

COMMENT ?

- **Echo T1** *Calcul du risque* **12SA**
- **Echo T2** *Morphologie I* **22 SA**
- **Echo T3** *Morphologie II* **32 SA**

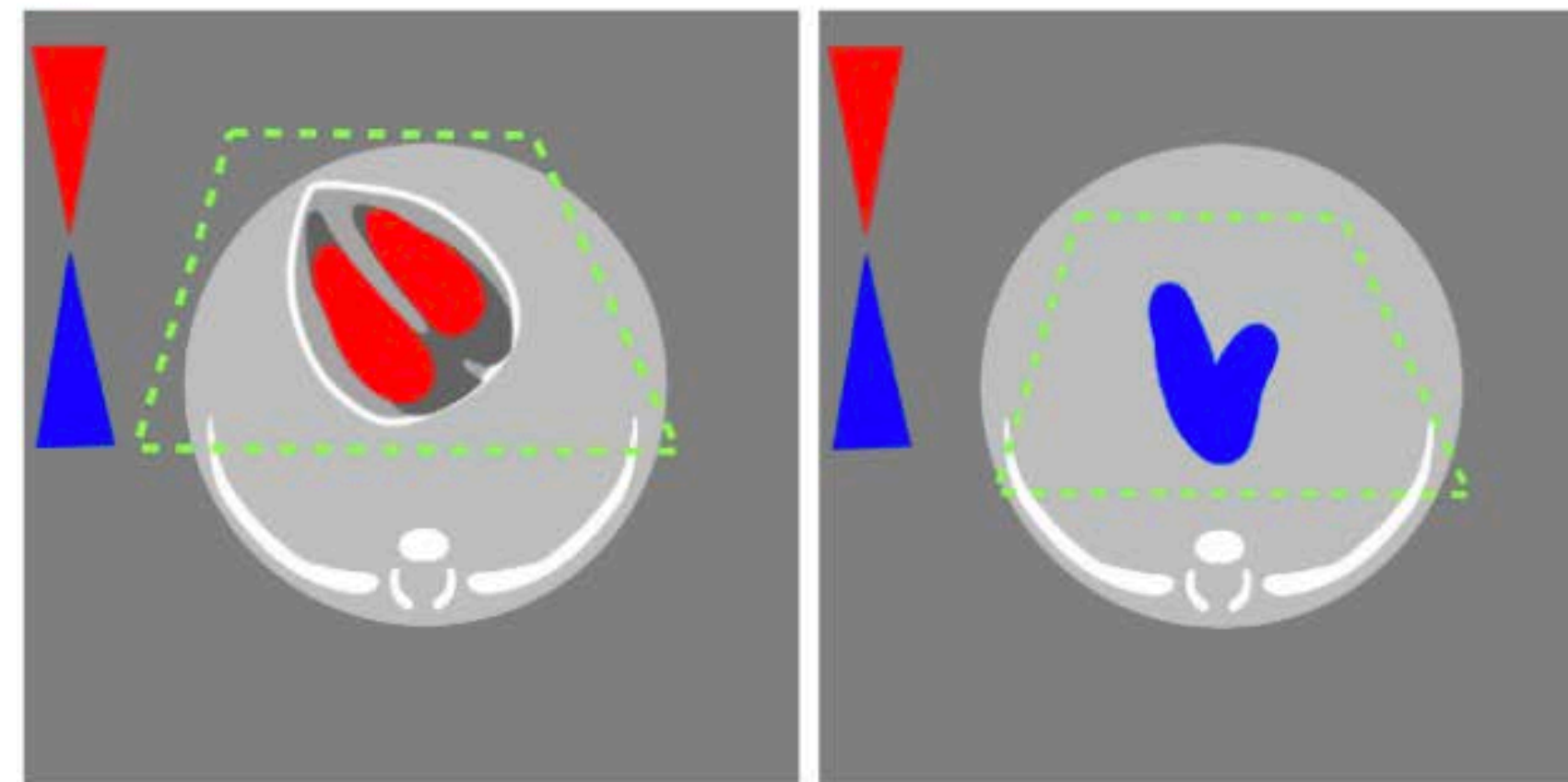
COMMENT ?

Comprendre, apprendre, reproduire les coupes de dépistage



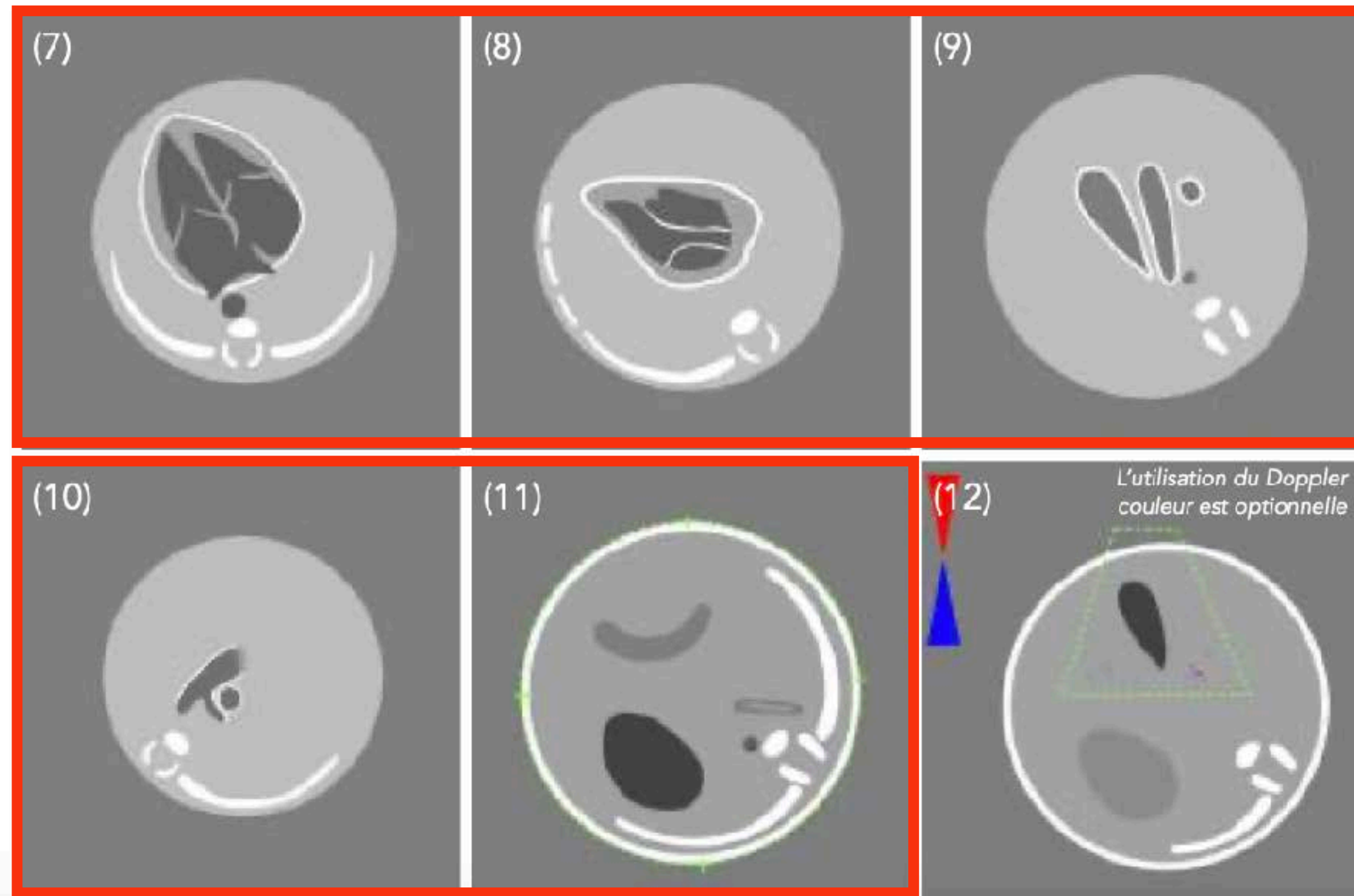
Dépistage au 1er trimestre

+/-



COMMENT ?

Comprendre, apprendre, reproduire les coupes de dépistage



**Dépistage au 2ème
et 3ème trimestres**

COMMENT ?



www.hebee.fr

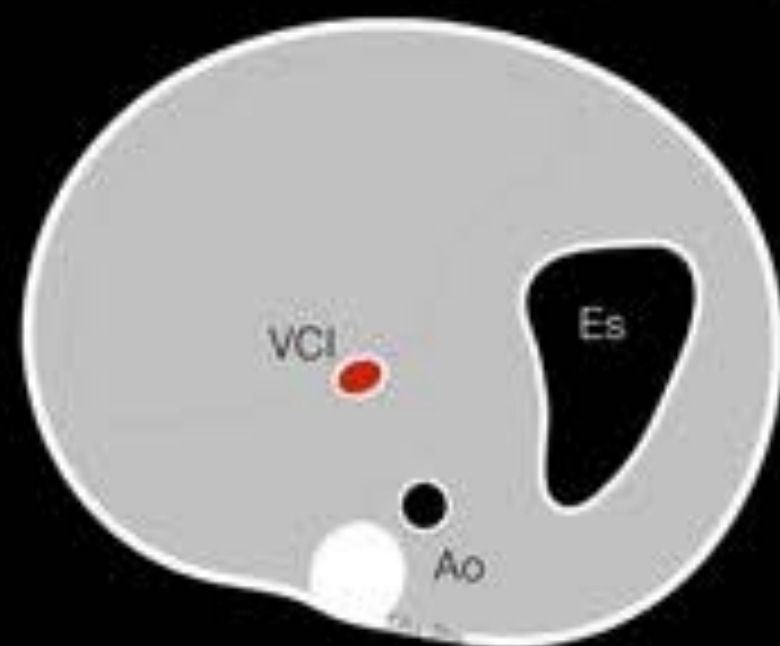
COMMENT ?

54321

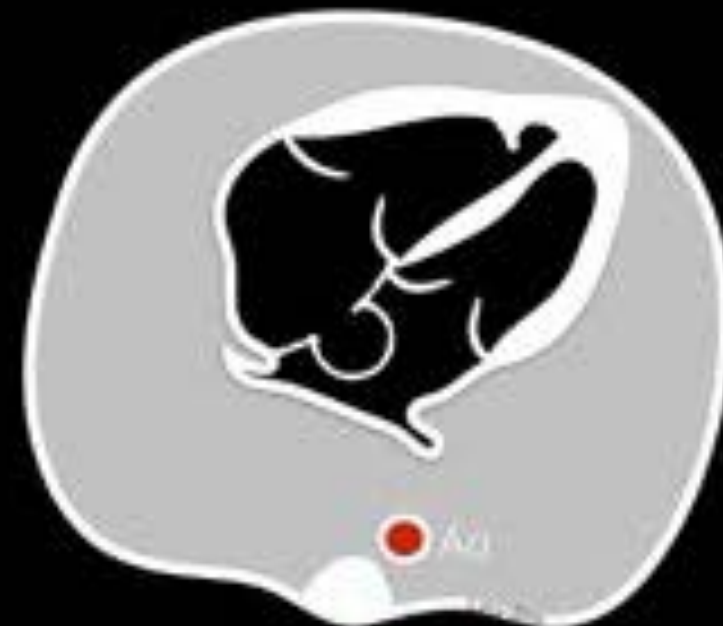
La méthode Lévy-Stos



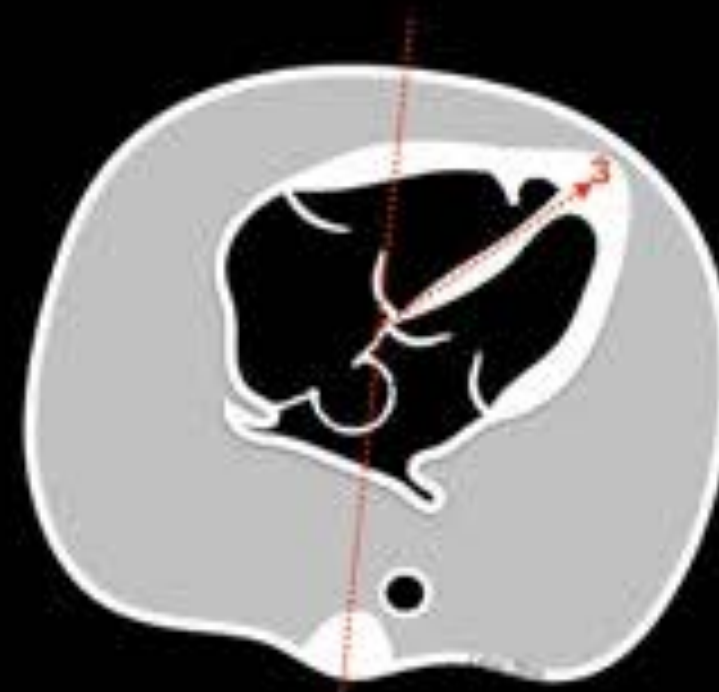
5 Pour une vision globale (SPORT)



Situs



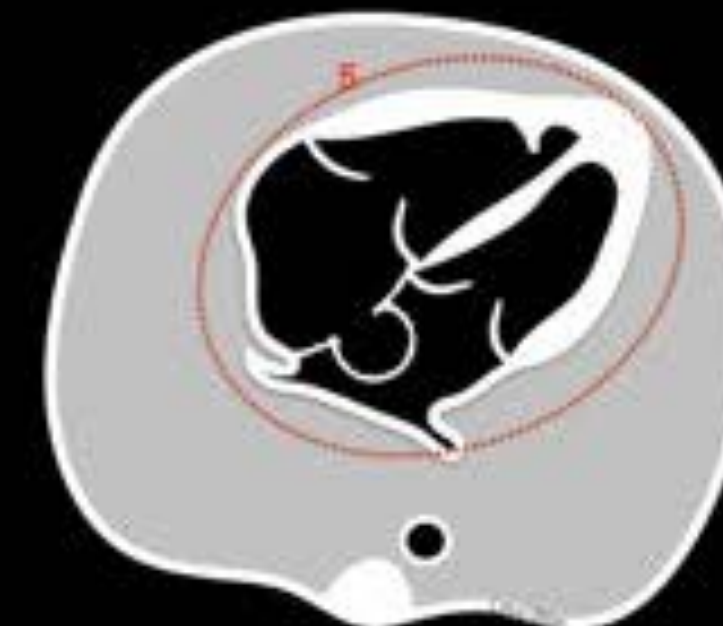
Position



Orientation



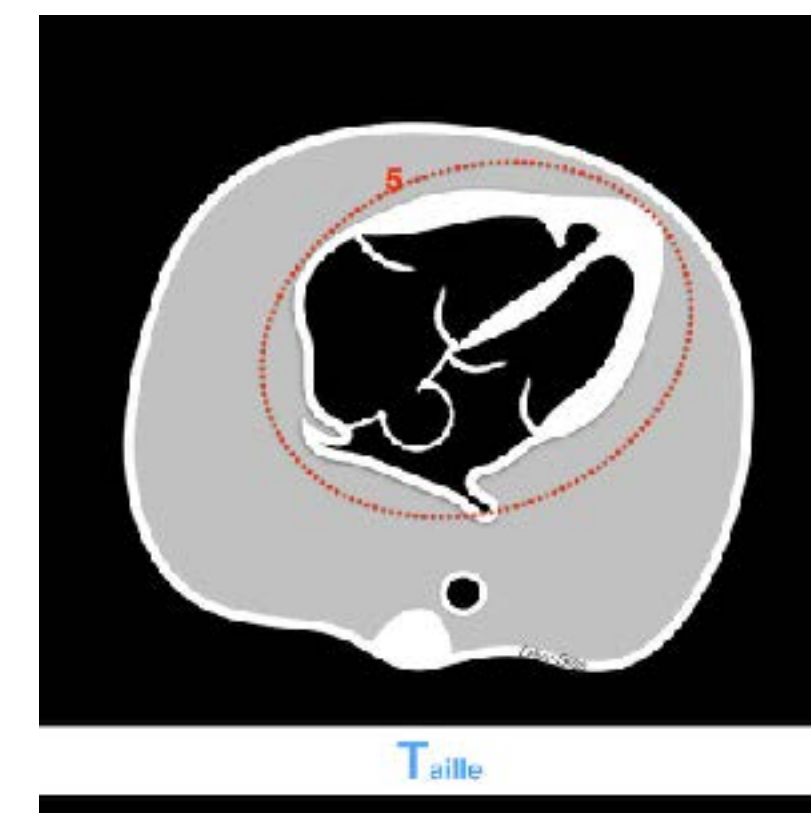
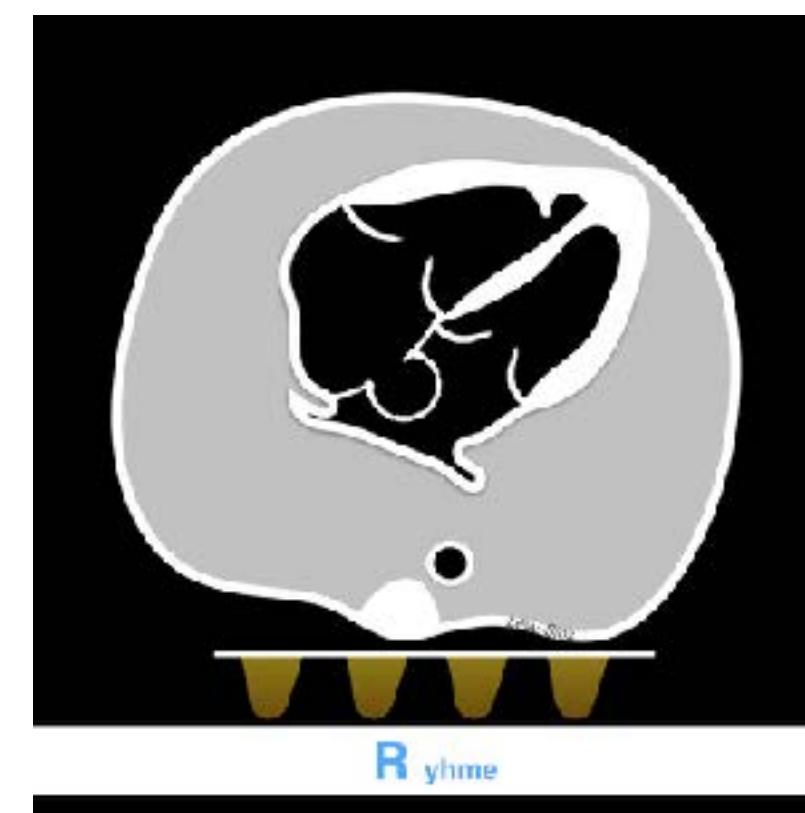
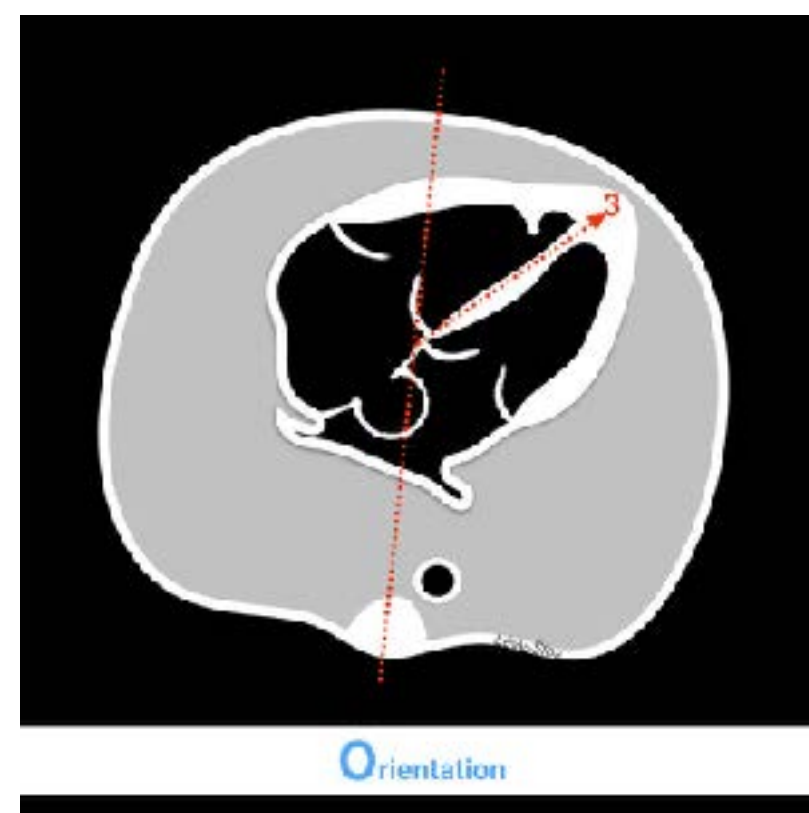
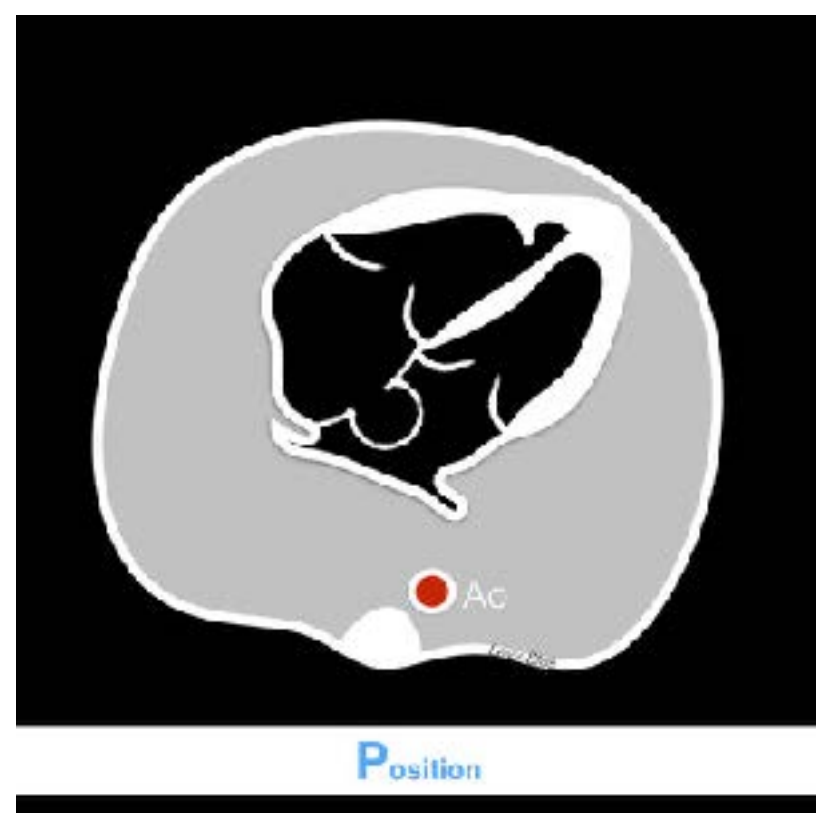
Rythme

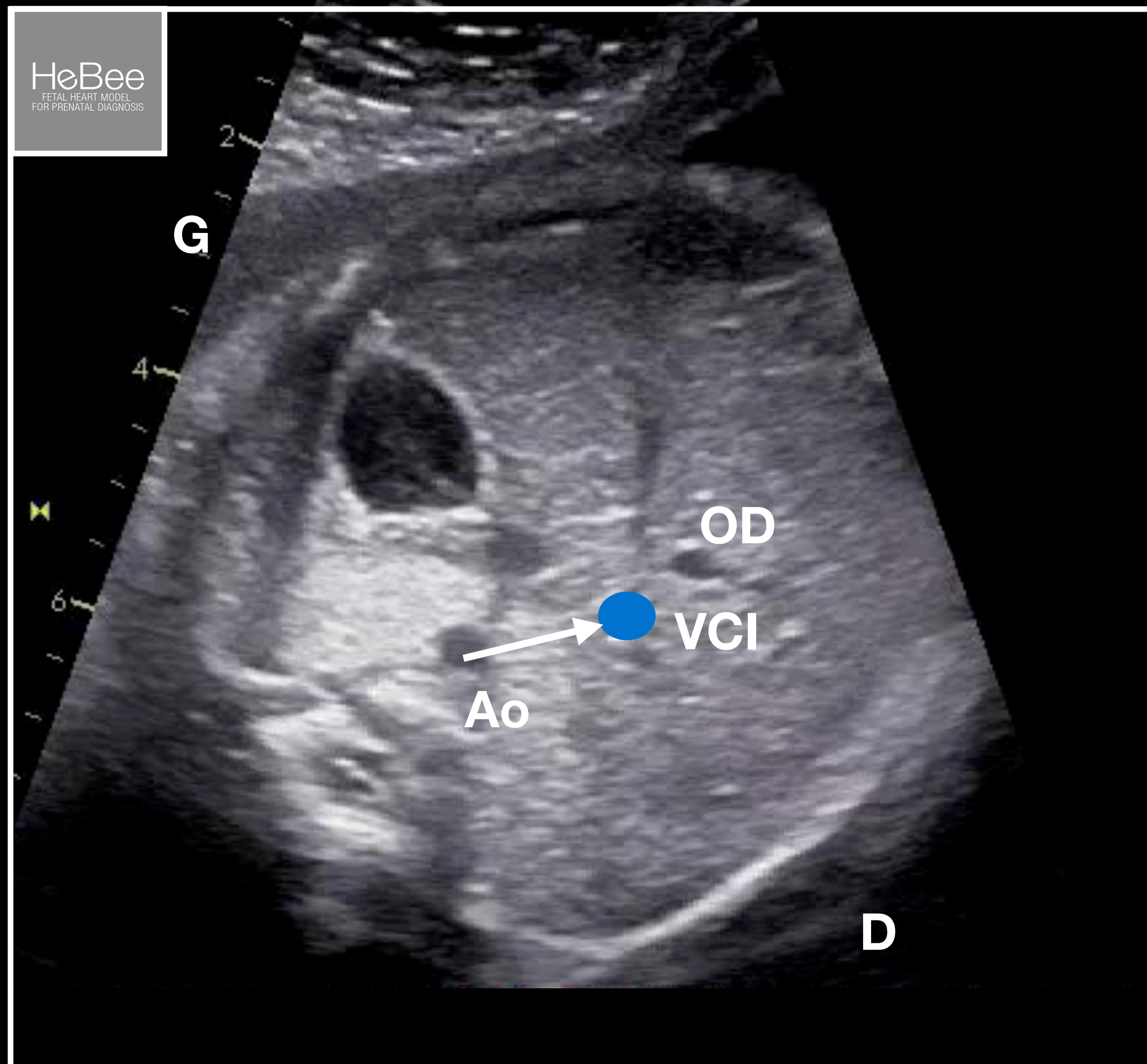


Taille

5

S P O R T



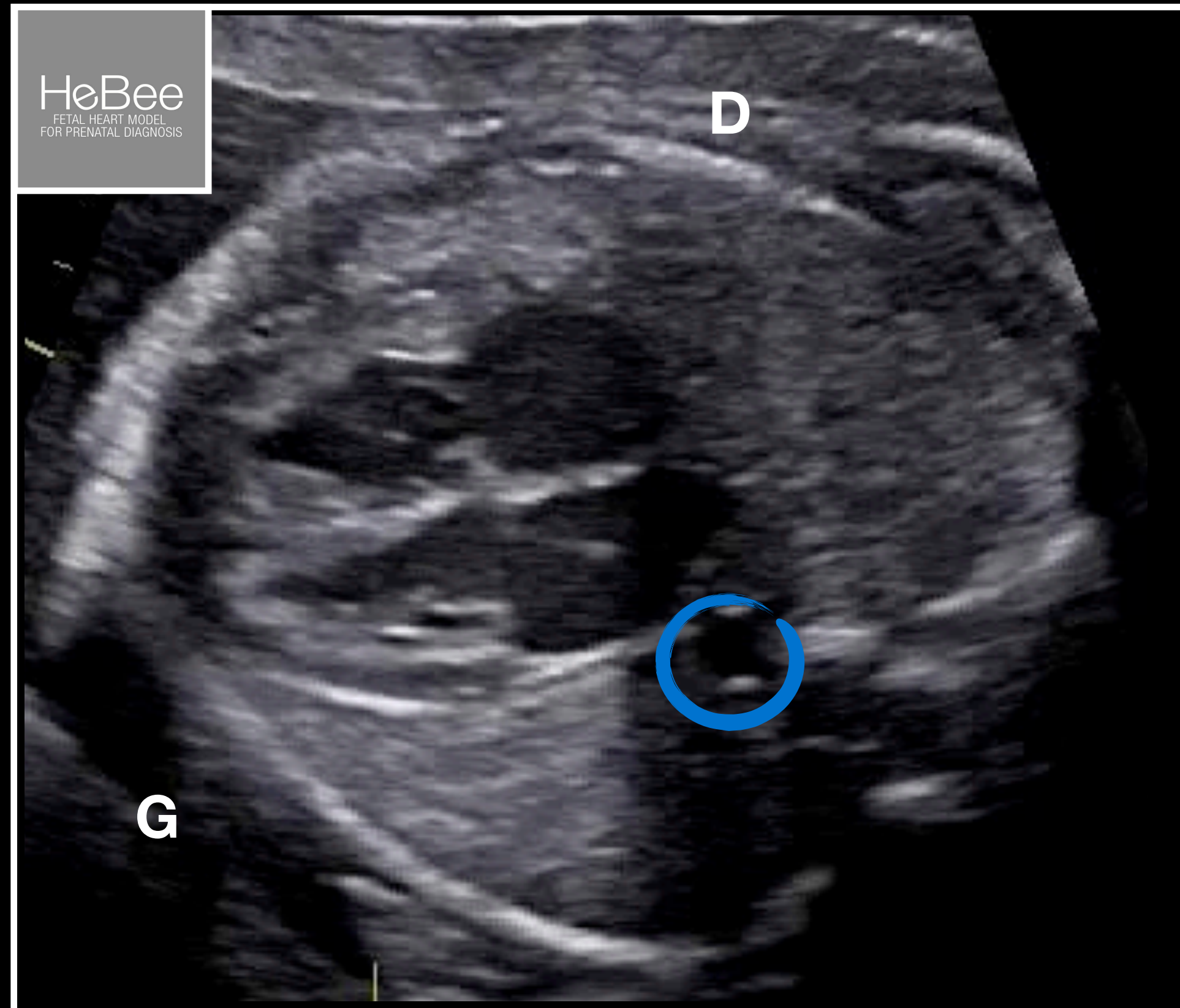


-Le situs atrial est dit solitus (normal) lorsque la VCI est bien vue en avant et à droite de l'aorte.

-En réalisant un balayage vers le thorax du fœtus, on peut suivre la VCI qui pénètre dans l'OD située à droite, juste à l'aplomb du septum auriculaire.

5.1 Le Situs

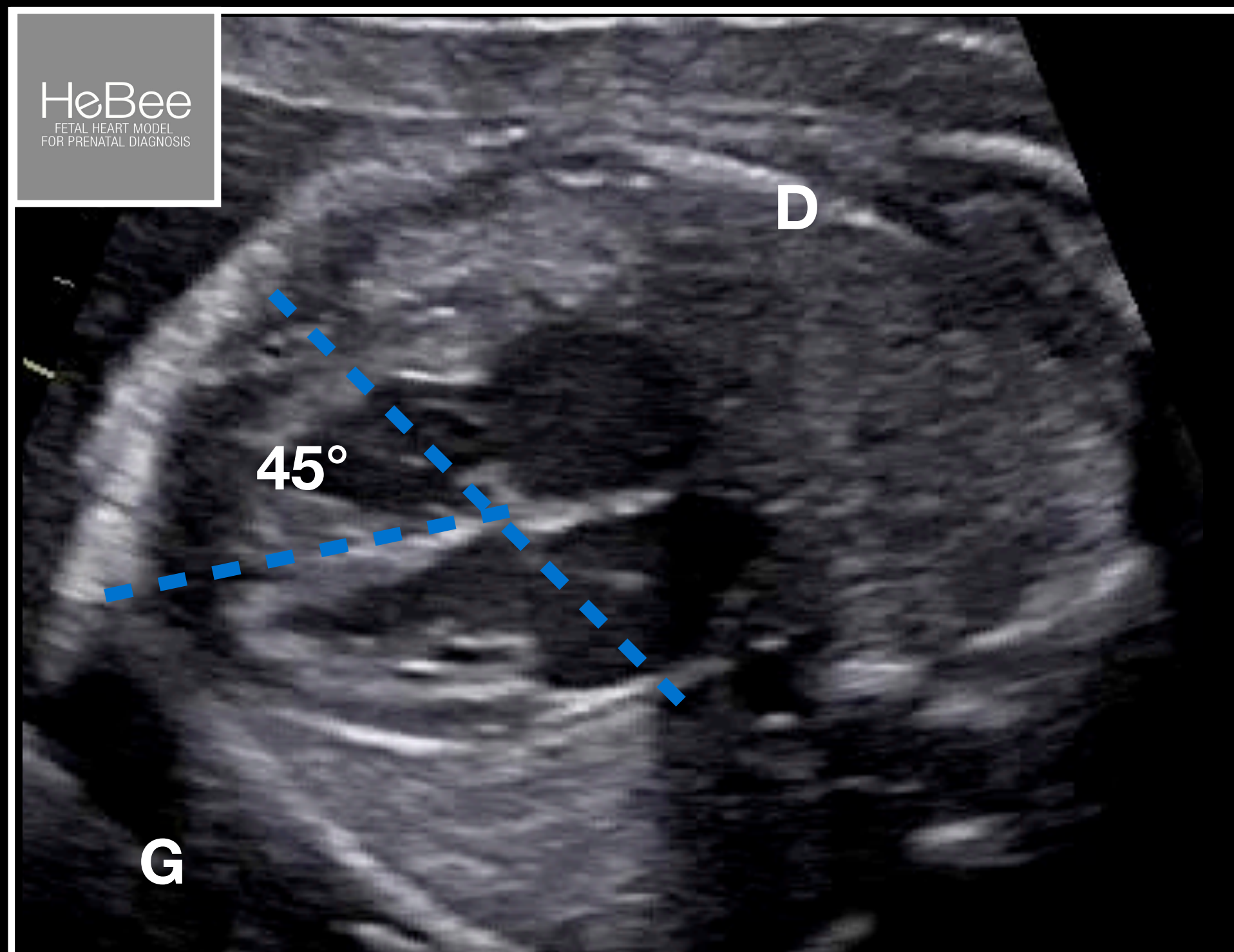
La méthode Lévy-Stos



**En arrivant sur la coupe des 4 cavités,
on commence par repérer la position
de l'aorte thoracique qui est située en
avant et à gauche du rachis.**

5.2 Position de l'aorte

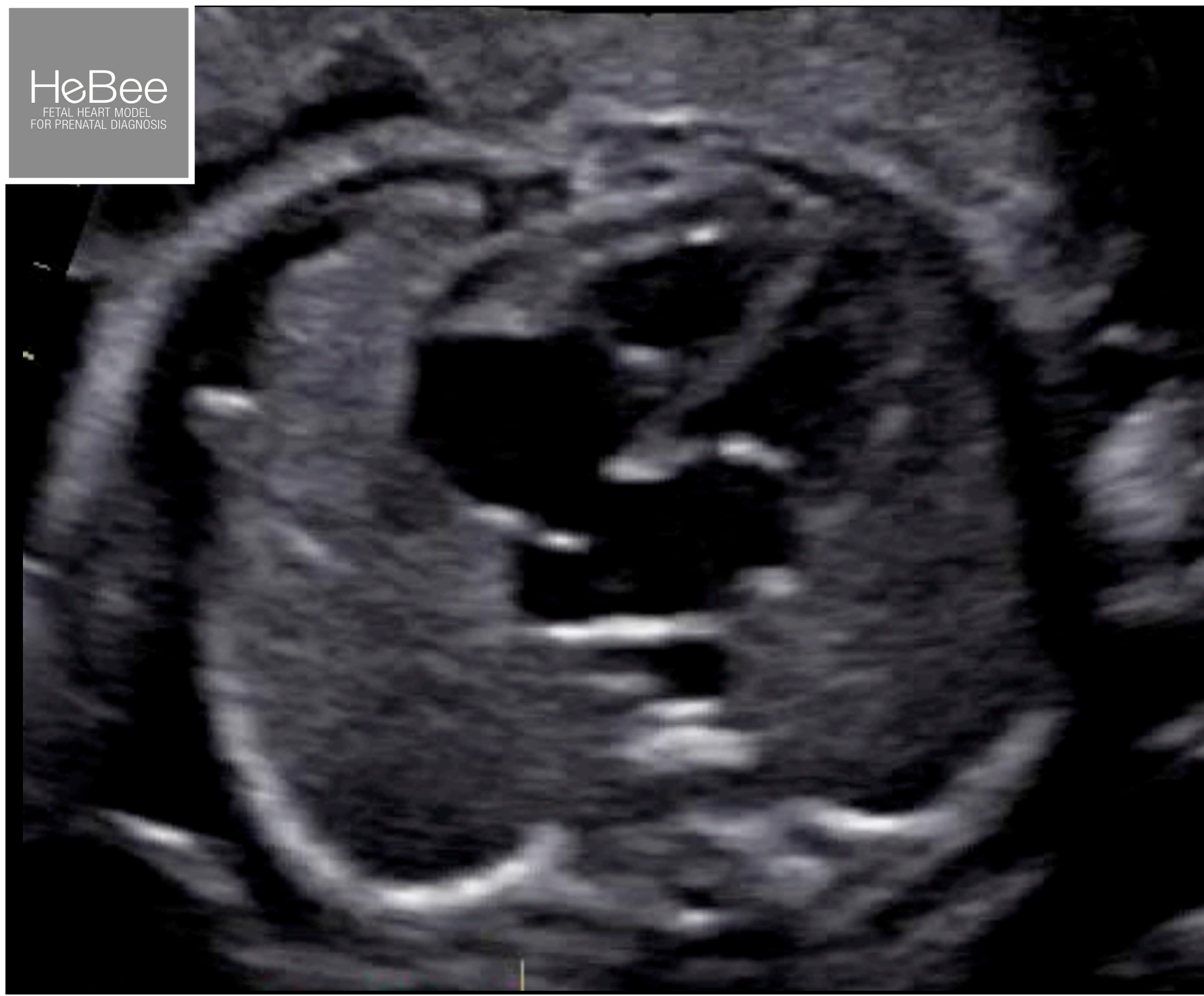
La méthode Lévy-Stos



On identifie ensuite la pointe du coeur orientée à gauche avec un angle d'environ 45° par rapport au plan sagittal.

5.3 Orientation de la pointe du coeur

La méthode Lévy-Stos

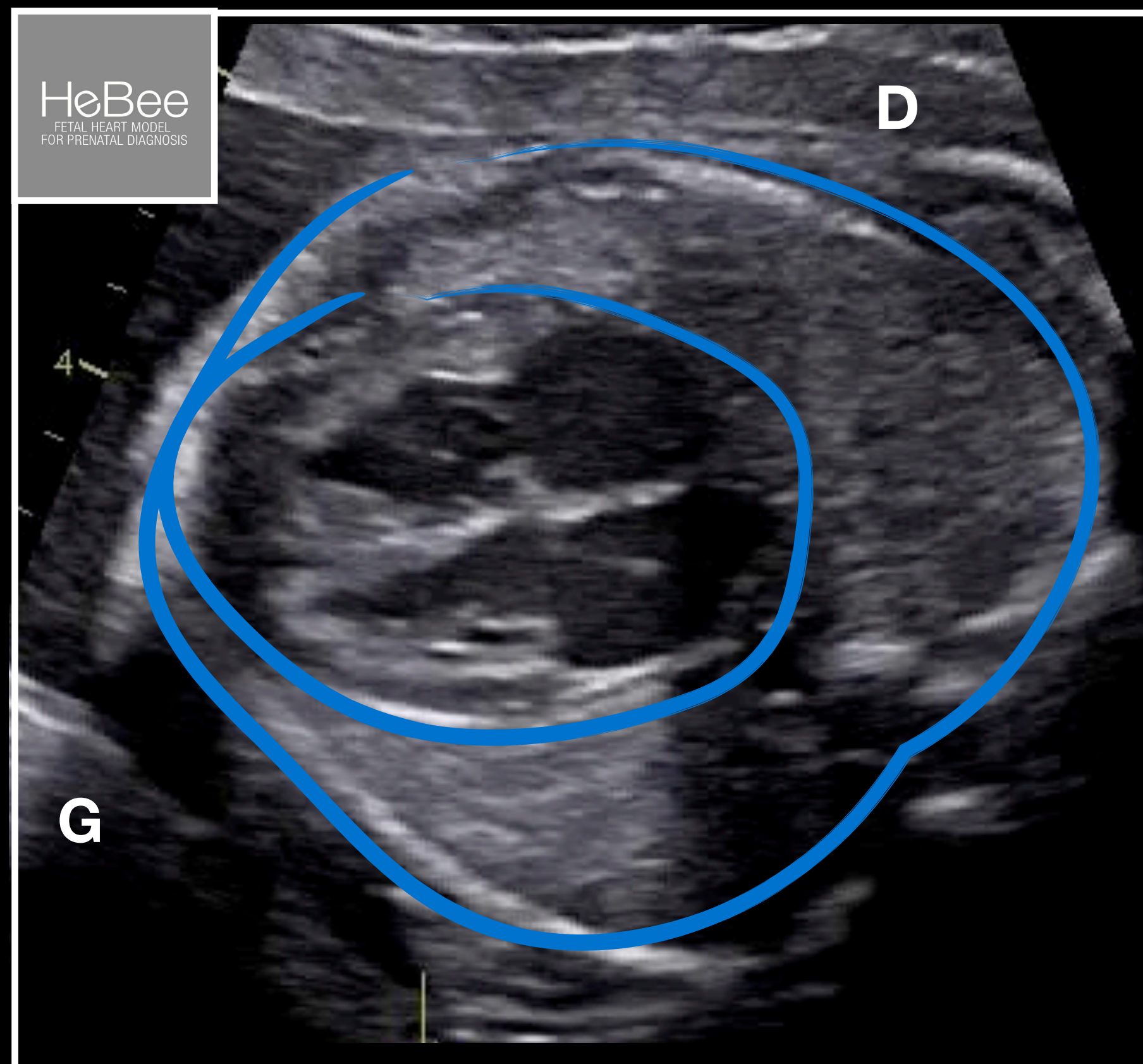


**Le rythme cardiaque foetal est régulier
avec une fréquence entre 140 et 160/
mn habituellement.**

**Cette impression visuelle pourra être
précisée par le Doppler ensuite.**

5.4 Rythme

La méthode Lévy-Stos

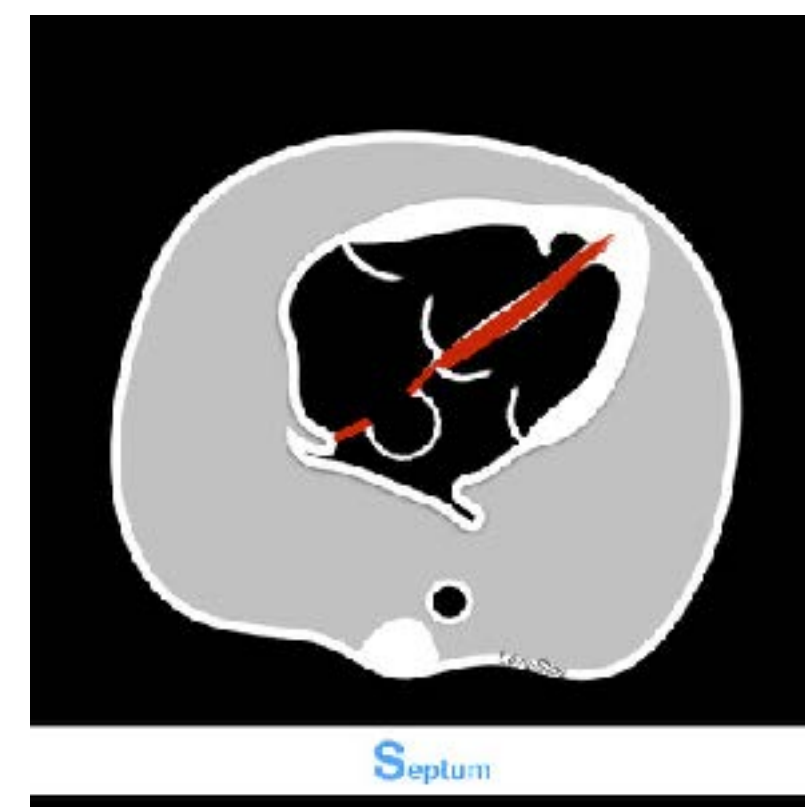
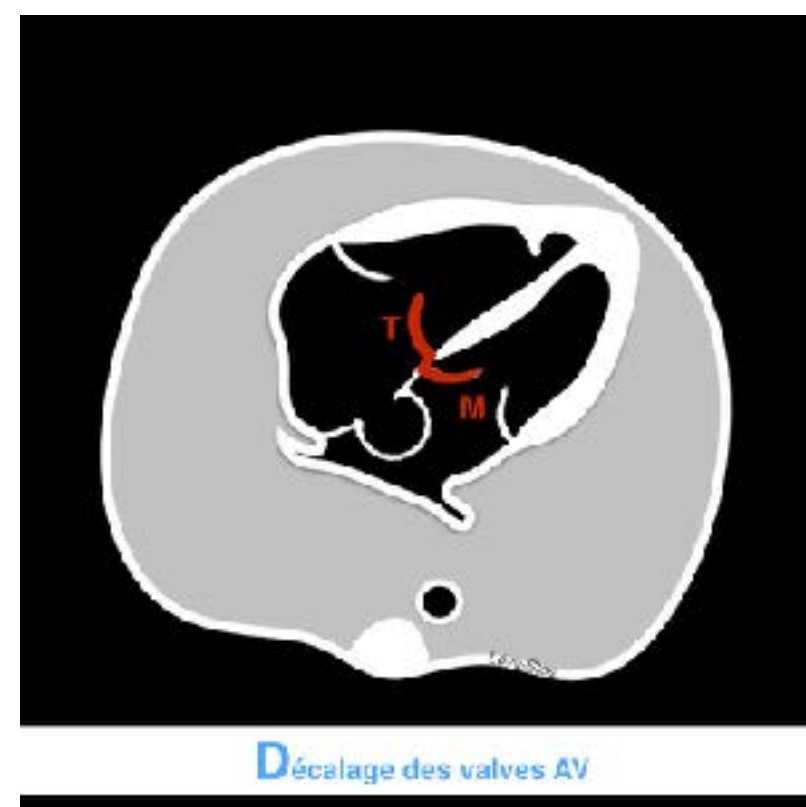
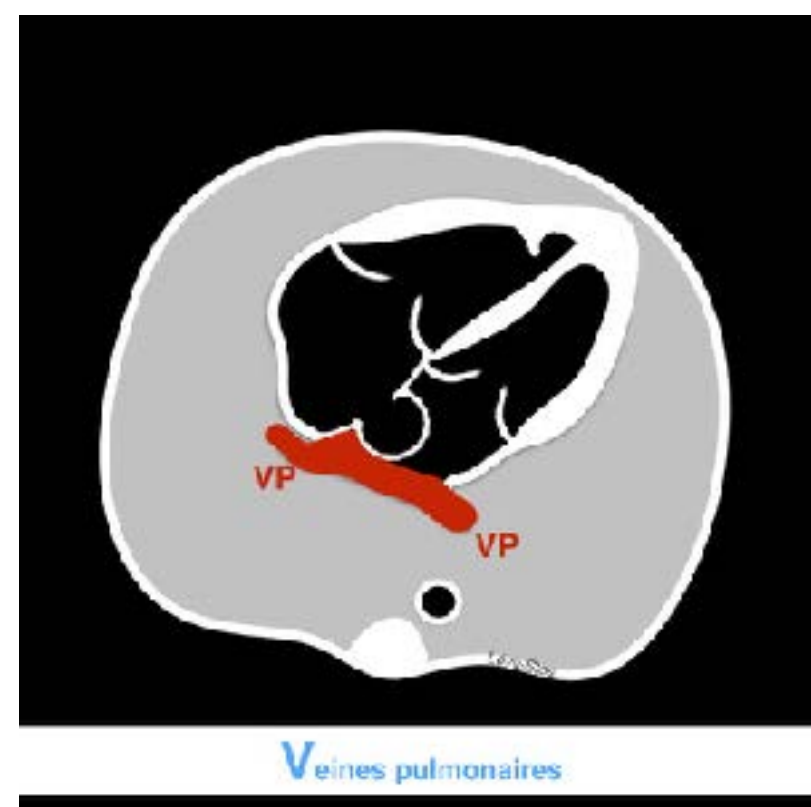
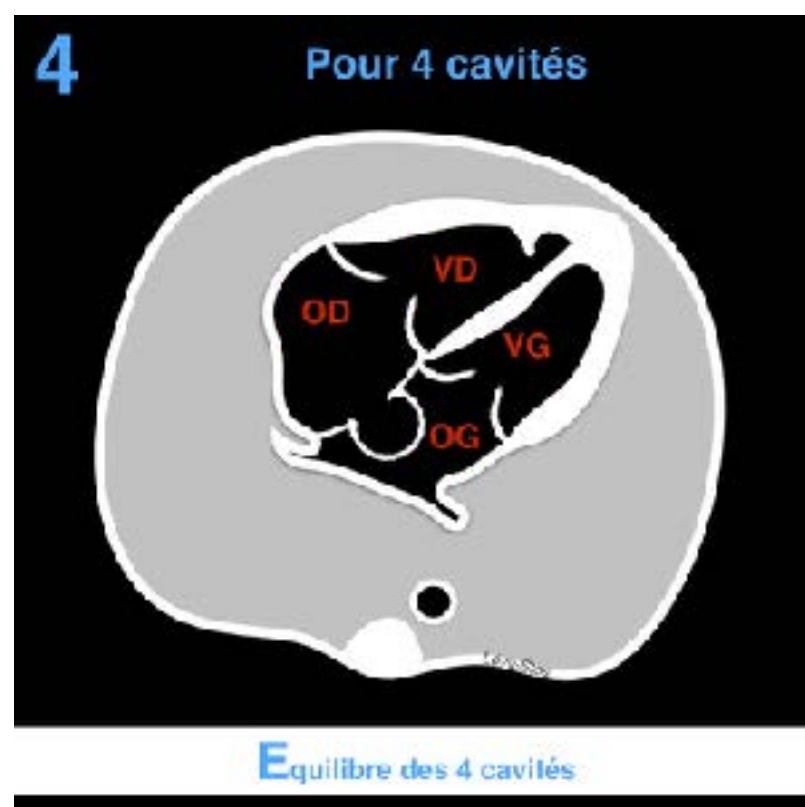


La taille s'apprécie aussi subjectivement lors de la vision globale du coeur mais elle pourra être précisée en cas de doute par la mesure de l'index cardio-thoracique qui rapporte la surface du coeur sur celle du thorax.

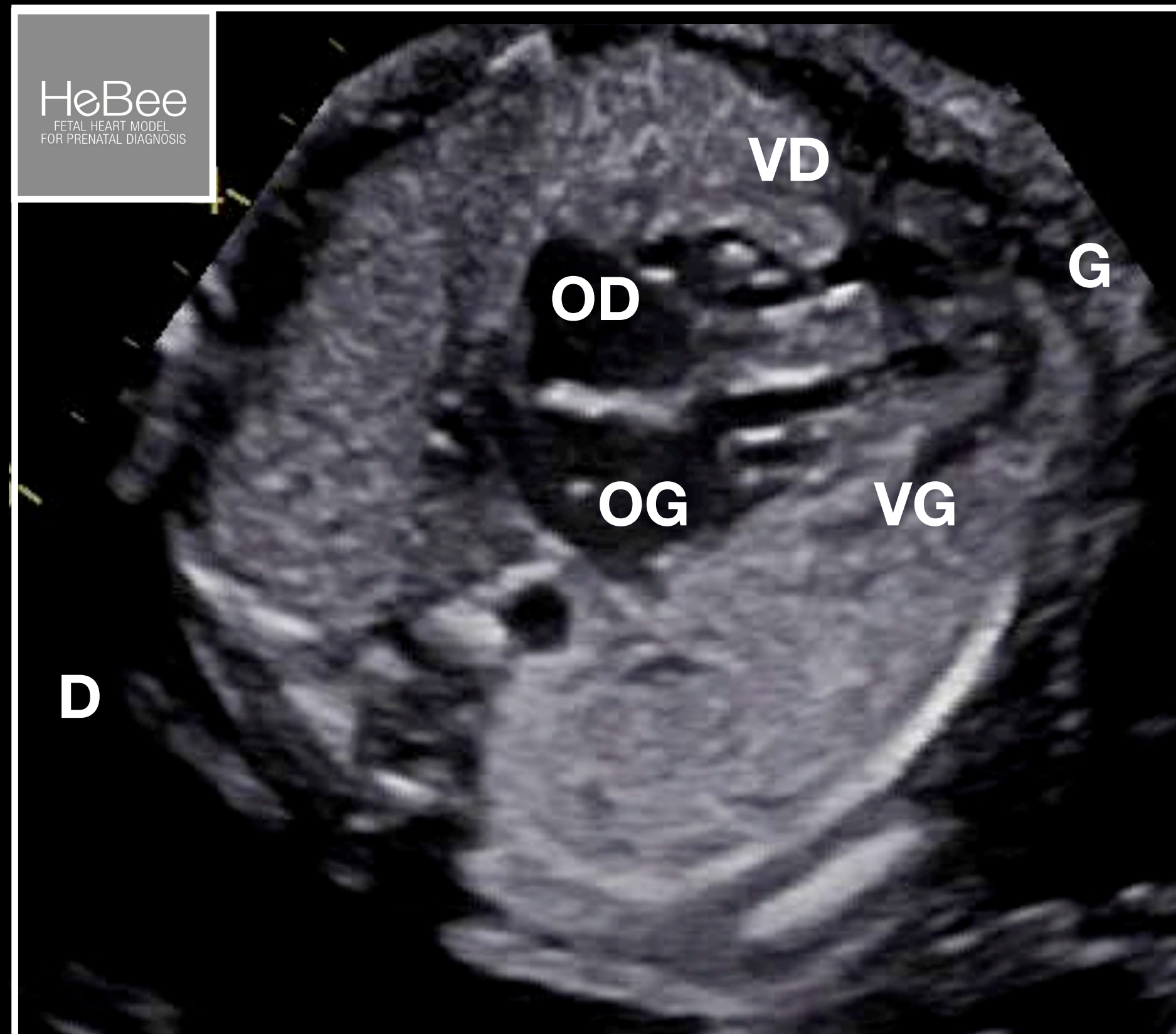
5.5 Taille

La méthode Lévy-Stos

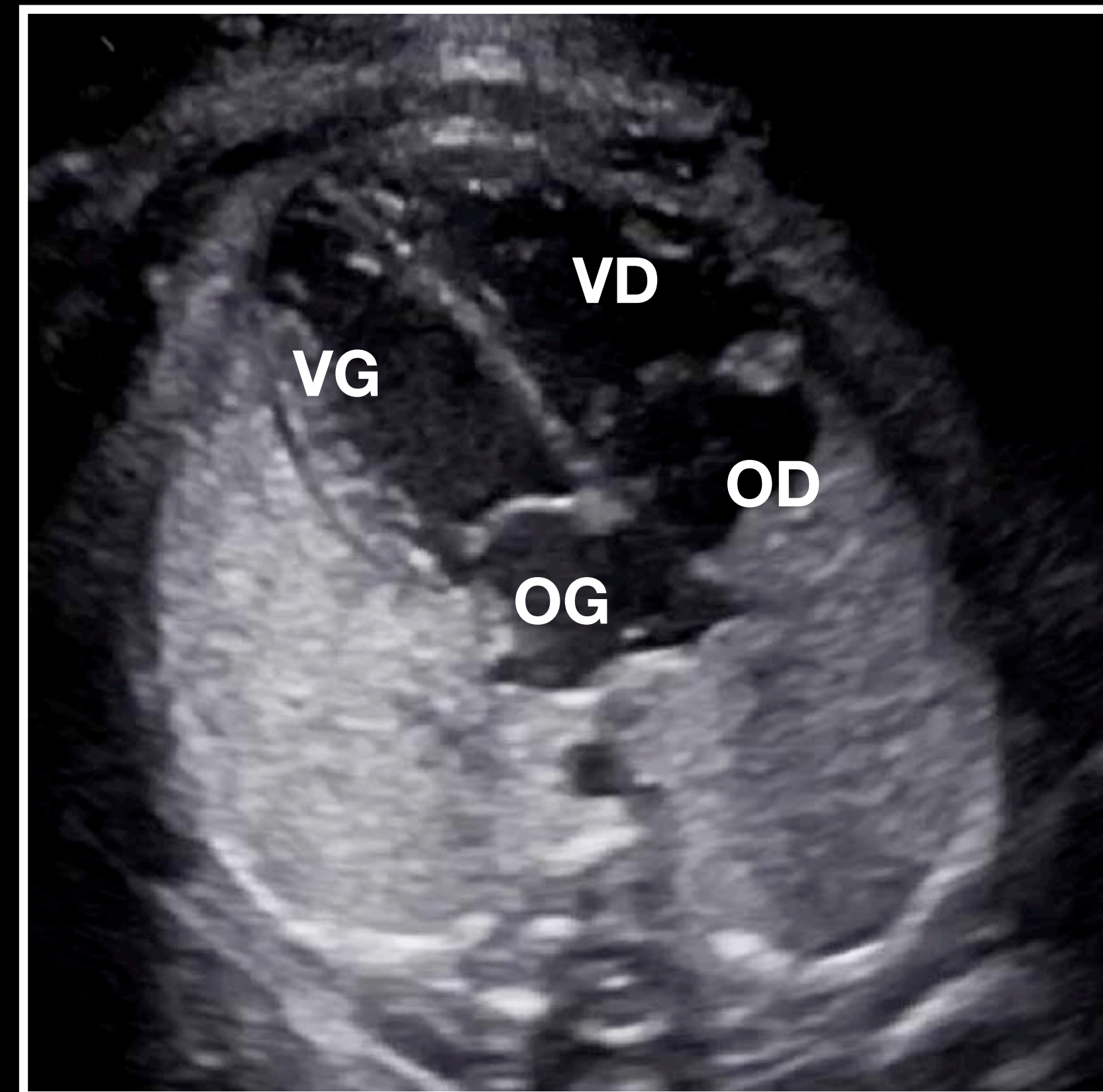
4



2ème T

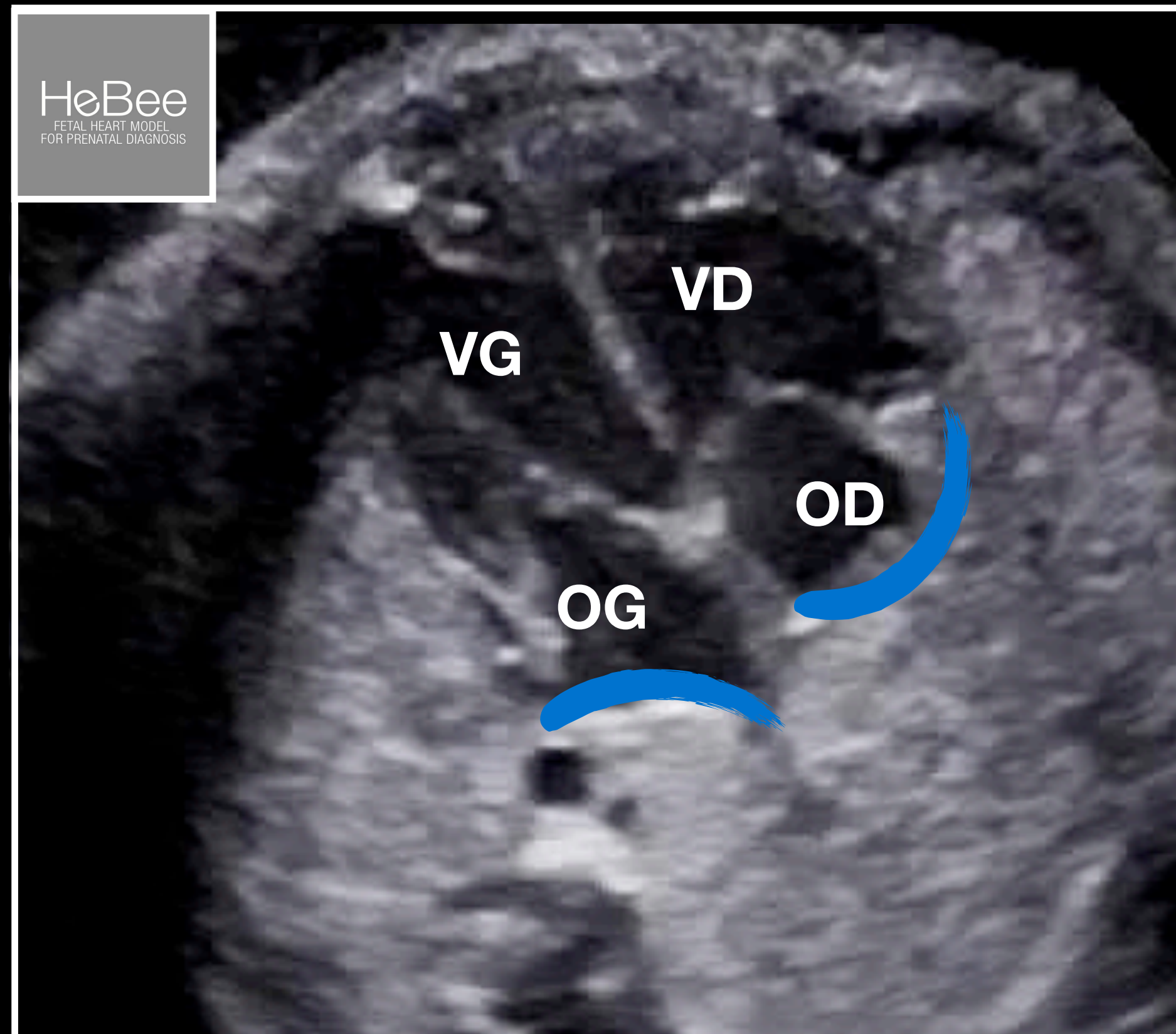


3ème T



4.1 Equilibre

La méthode Lévy-Stos

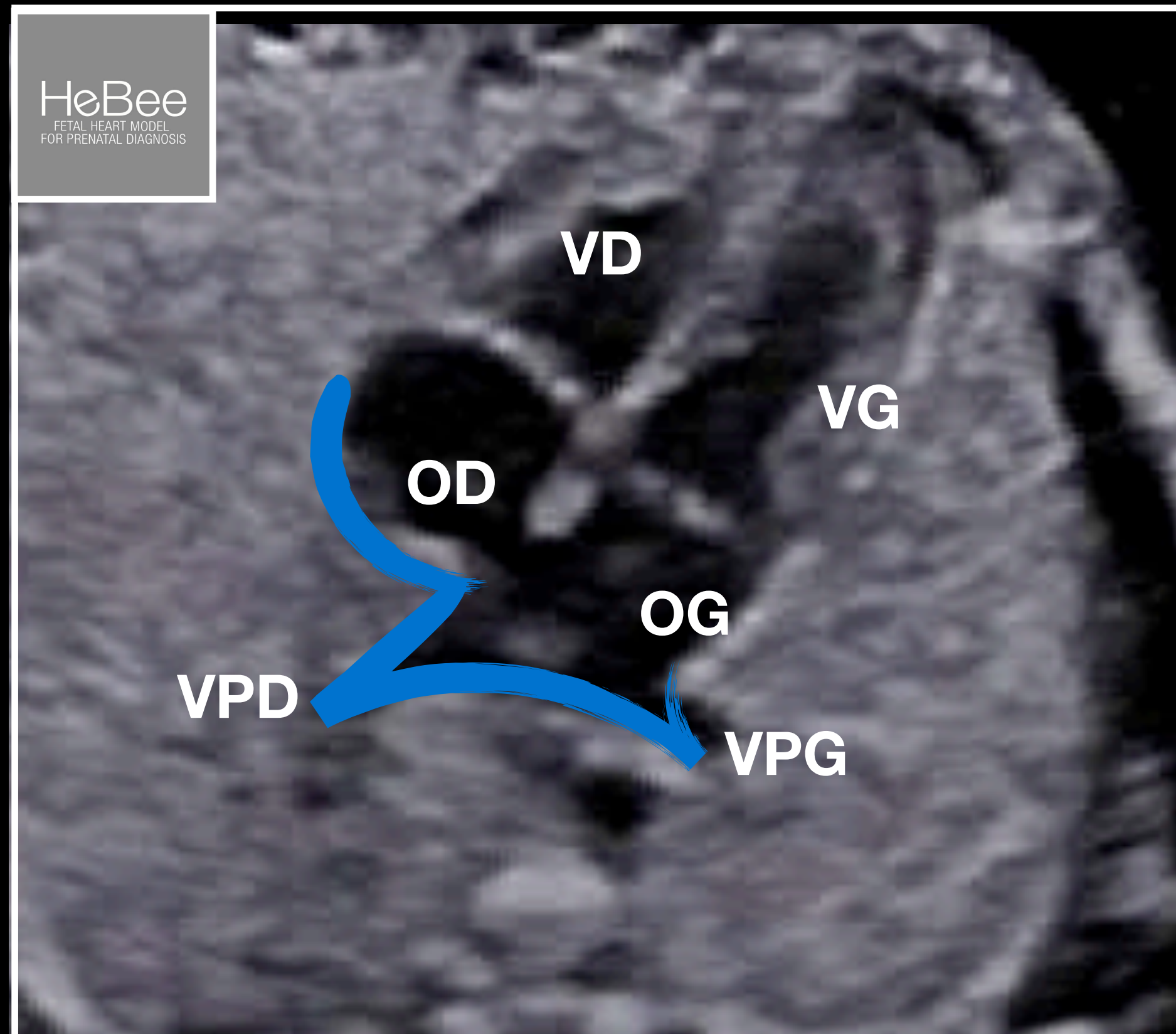


Aspect aplati de la face postérieure de l'oreillette gauche (calot, enclume, cornes de taureau...) en raison de l'abouchement des veines pulmonaires

Aspect arrondi de la face postérieure de l'oreillette droite

4.2 Veines pulmonaires

La méthode Lévy-Stos

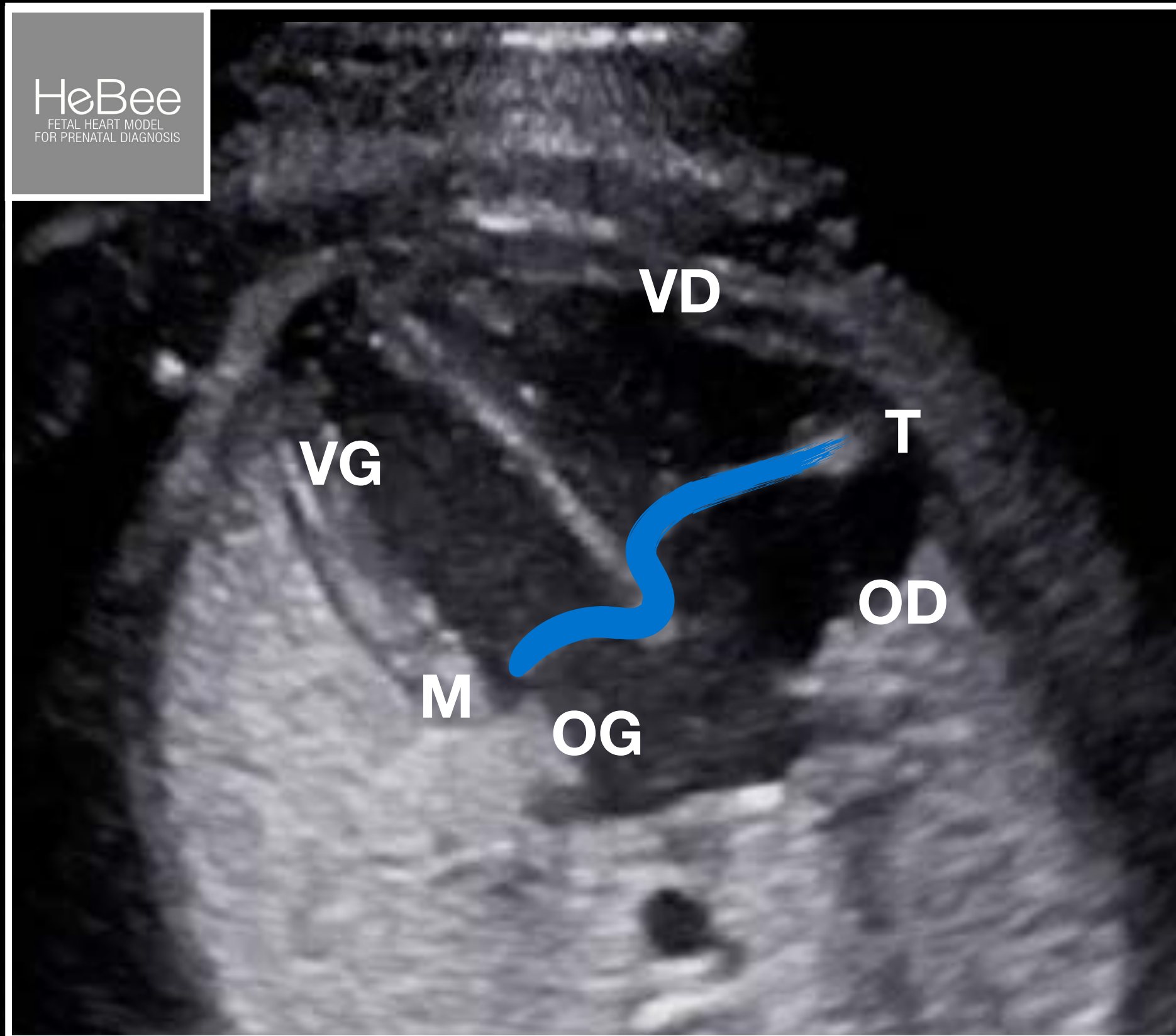


Aspect aplati de la face postérieure de l'oreillette gauche (calot, enclume, cornes de taureau...) en raison de l'abouchement des veines pulmonaires droites (VPD) et gauches (VPG)

Aspect arrondi de la face postérieure de l'oreillette droite

4.2 Veines pulmonaires

La méthode Lévy-Stos

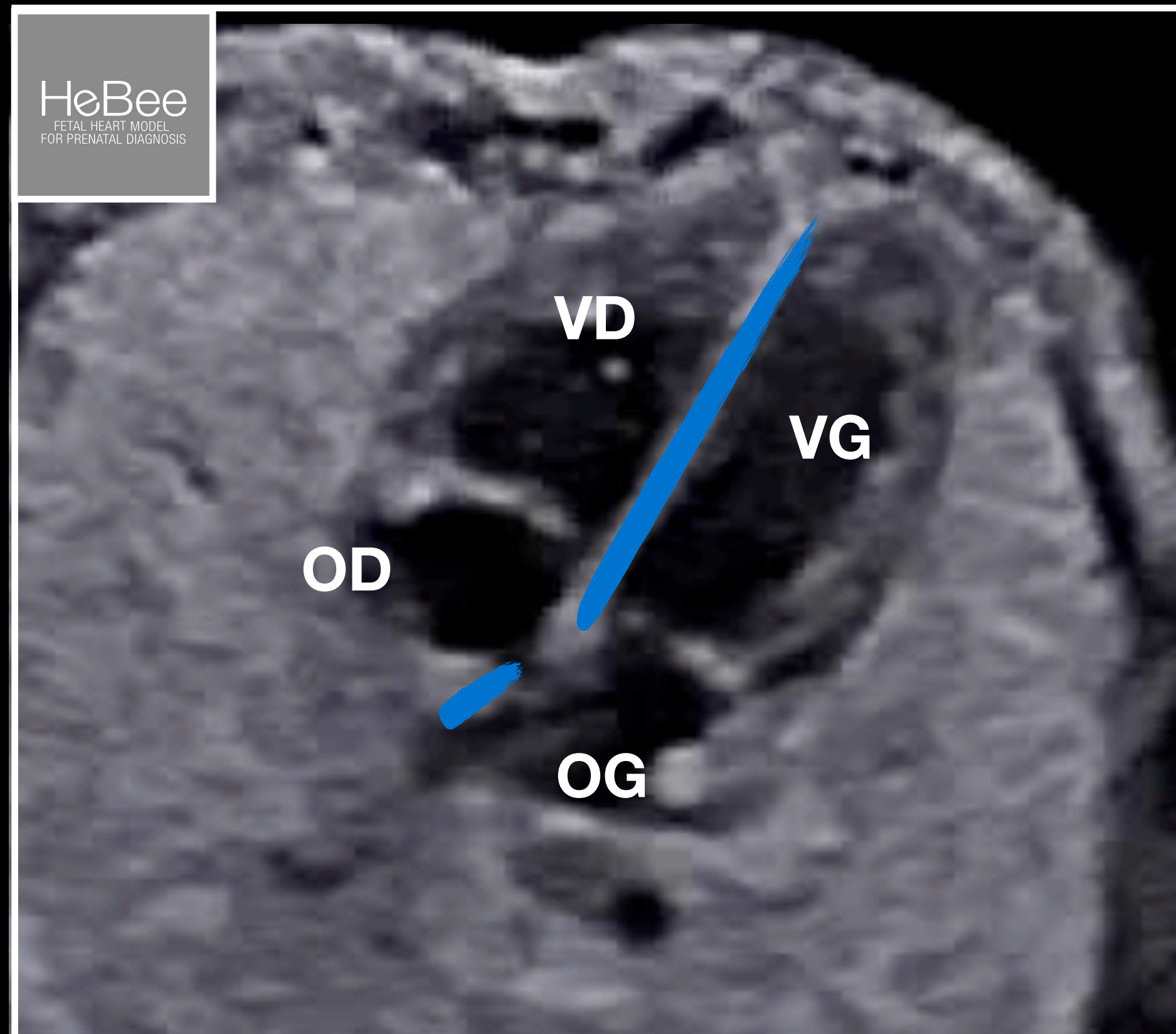


**Décalage de la tricuspide vers la
pointe**

**On vérifie la concordance auriculo-
ventriculaire ($OD > VD$ et $OG > VG$)**

4.3 Décalage mitro-tricuspide

La méthode Lévy-Stos

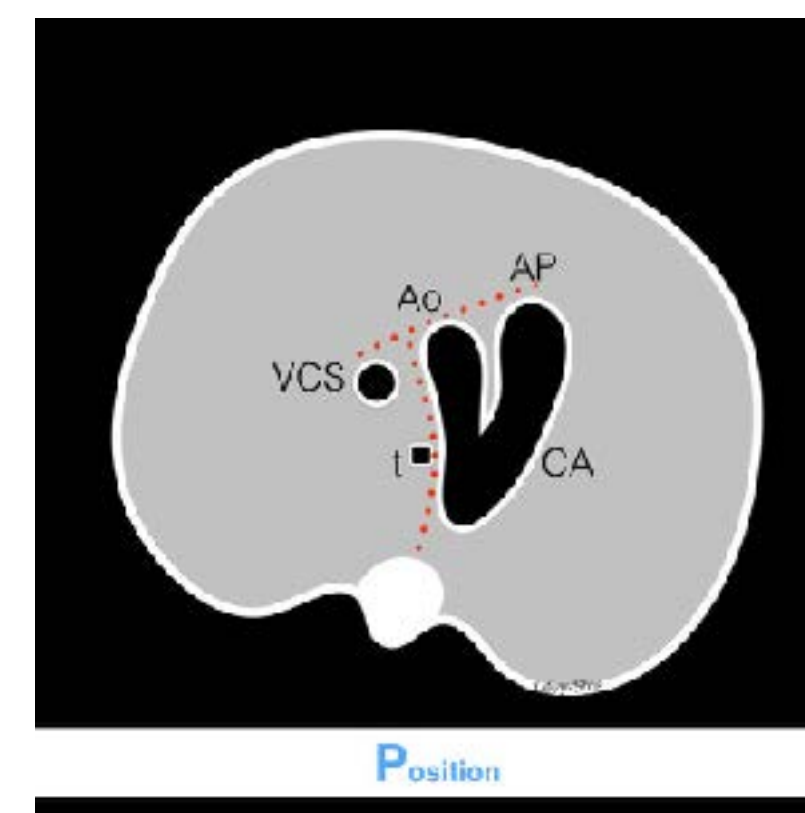
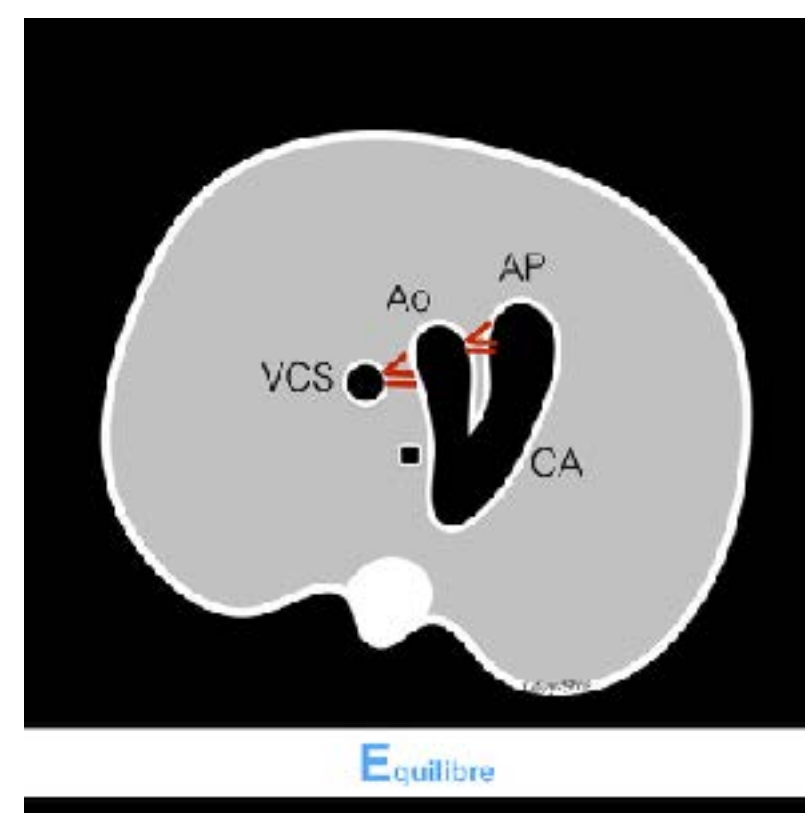
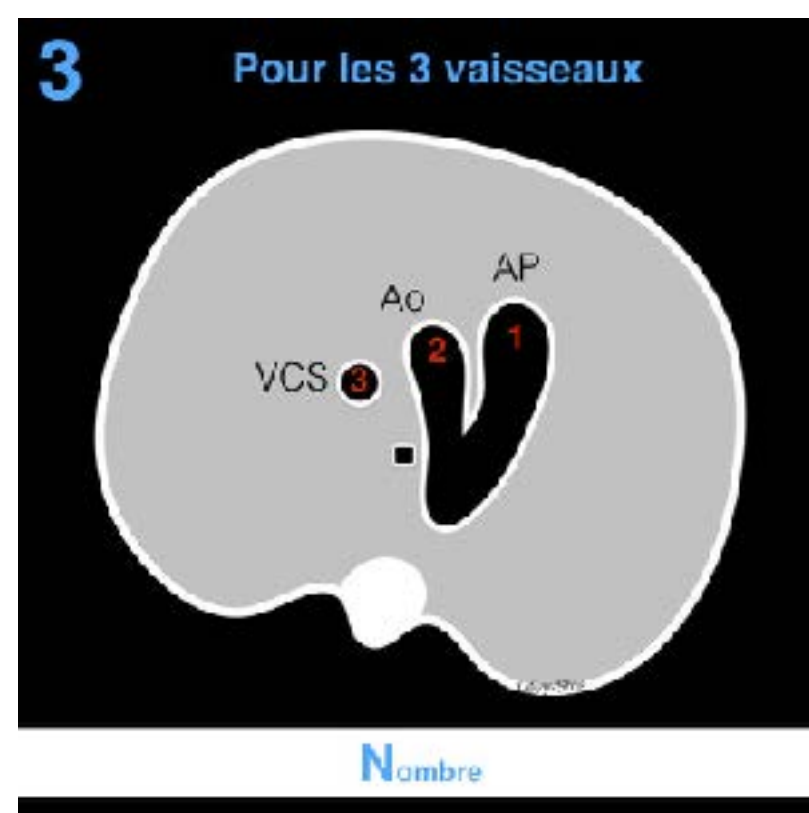


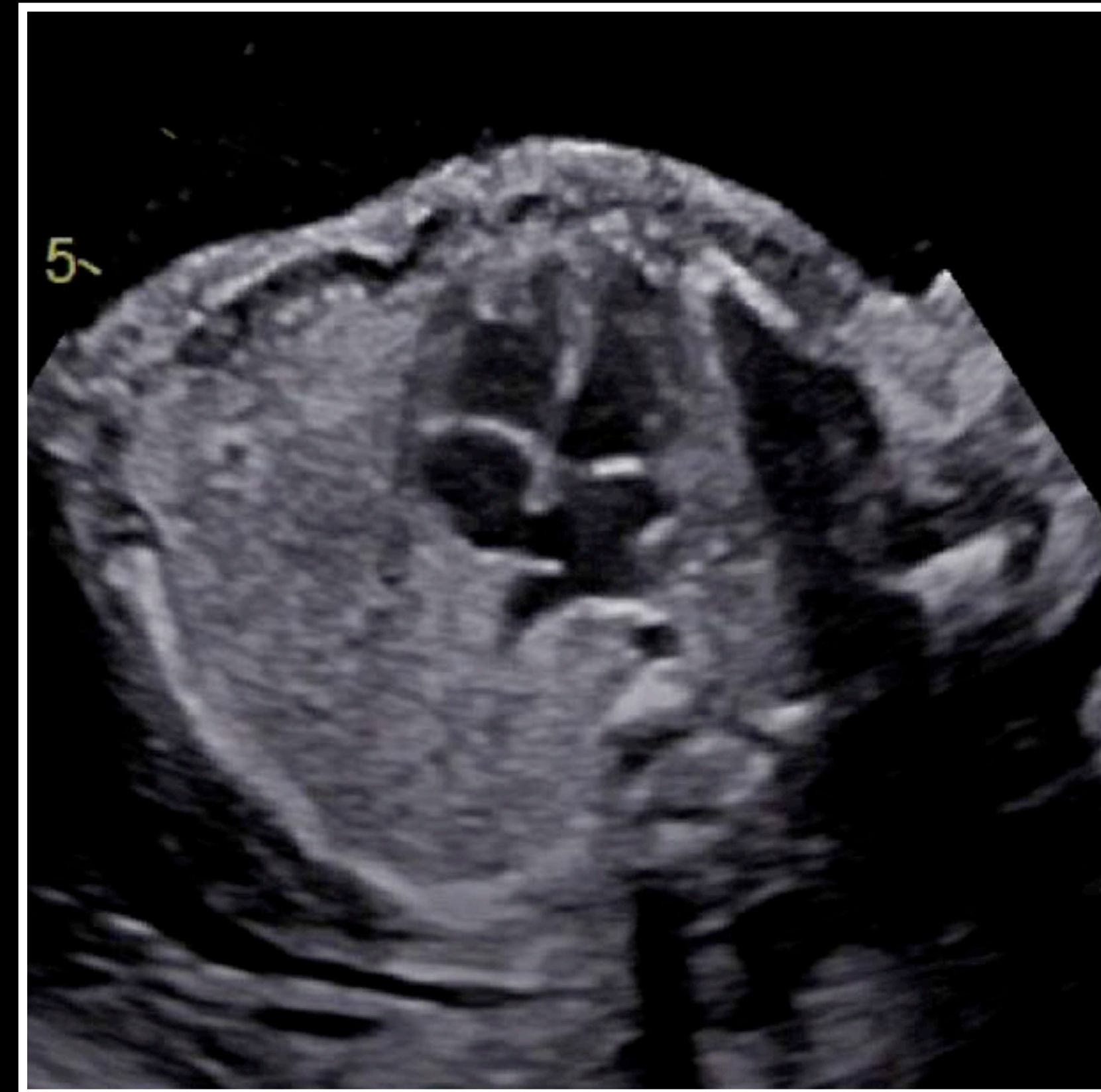
**Pas d'interruption du septum de la
pointe à la base du coeur sauf au
niveau du foramen ovale.**

4.4 Intégrité septale

La méthode Lévy-Stos

3





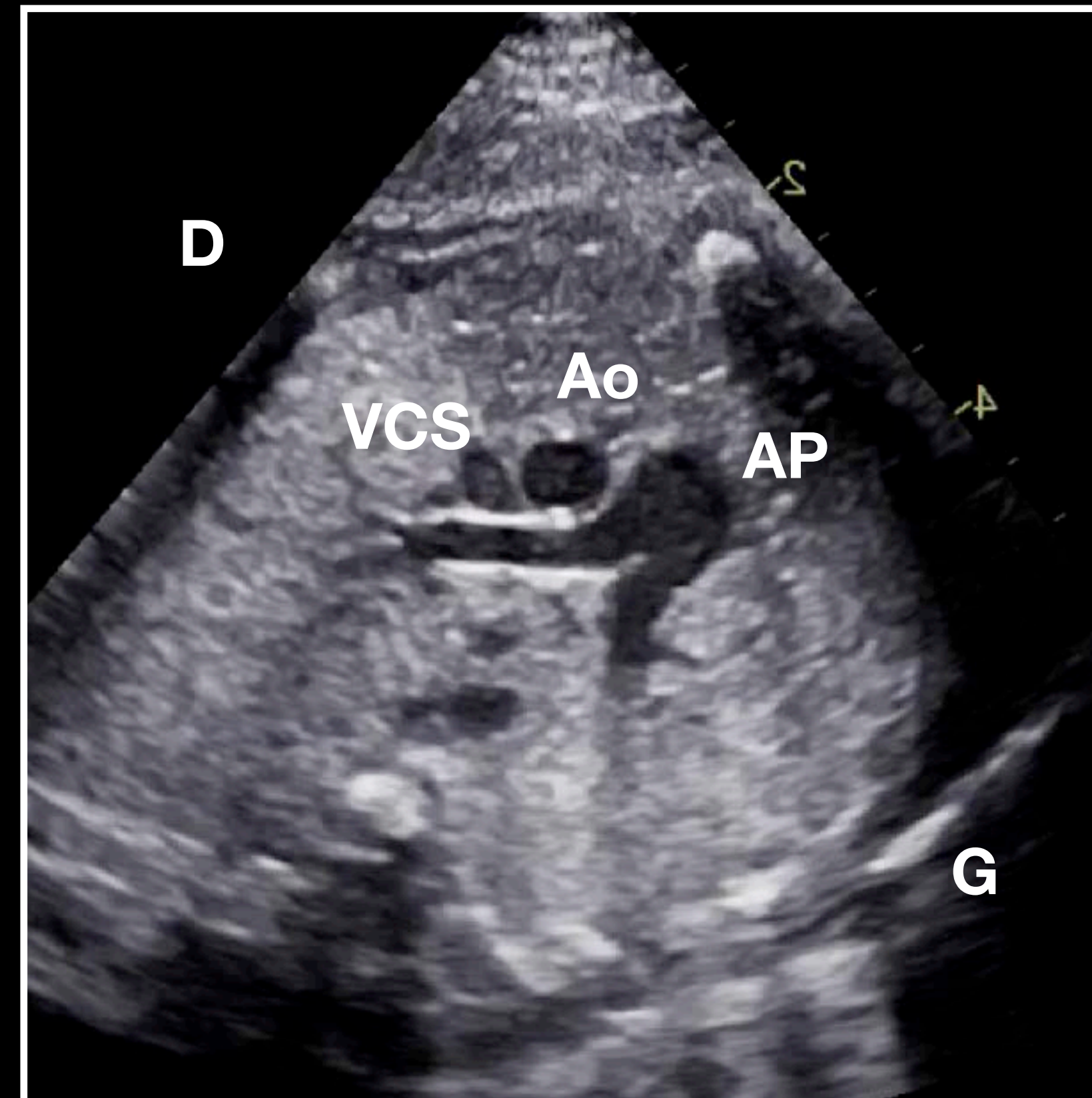
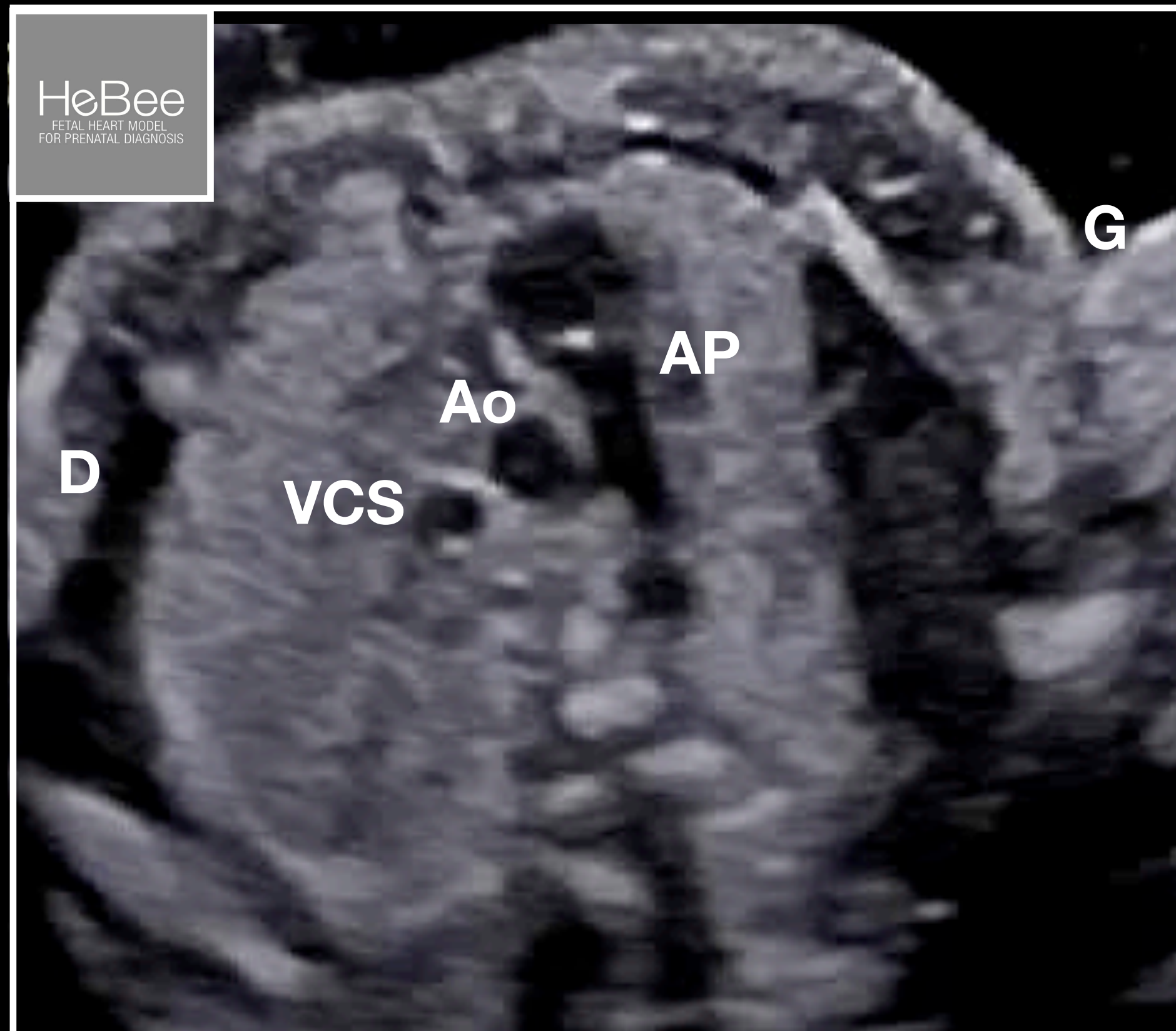
Mouvement de balayage

La méthode Lévy-Stos



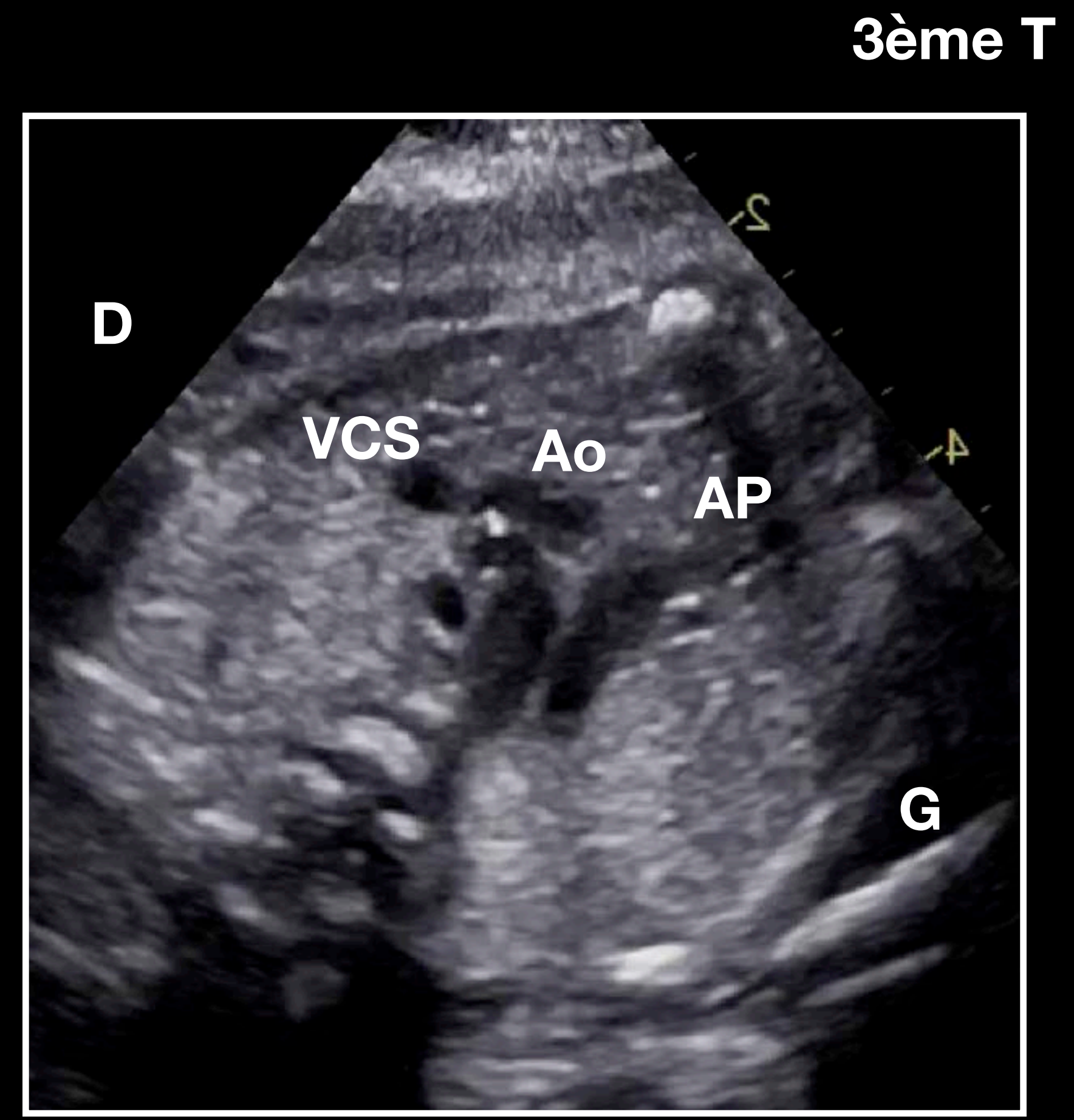
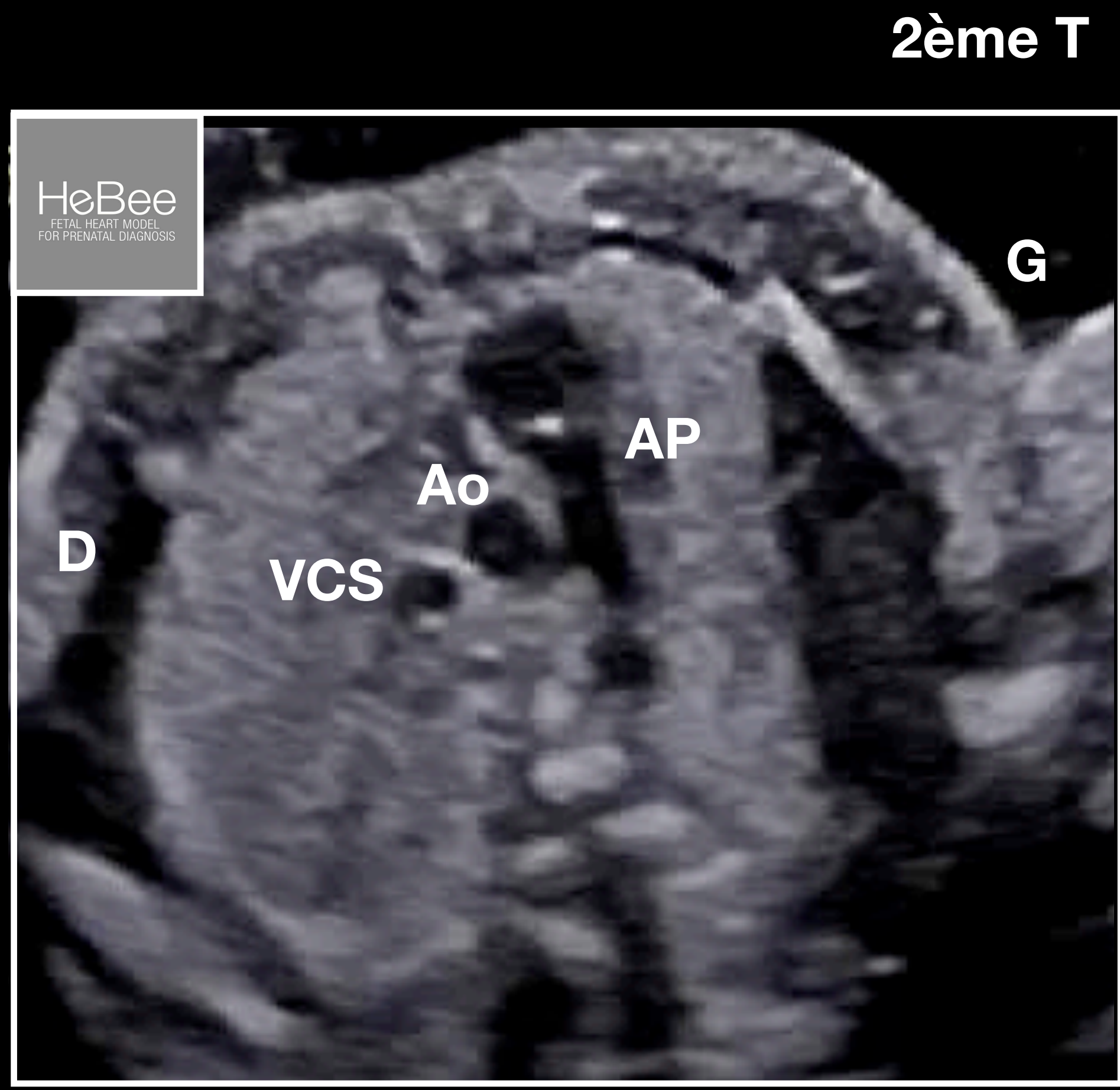
Mouvement de balayage

La méthode Lévy-Stos



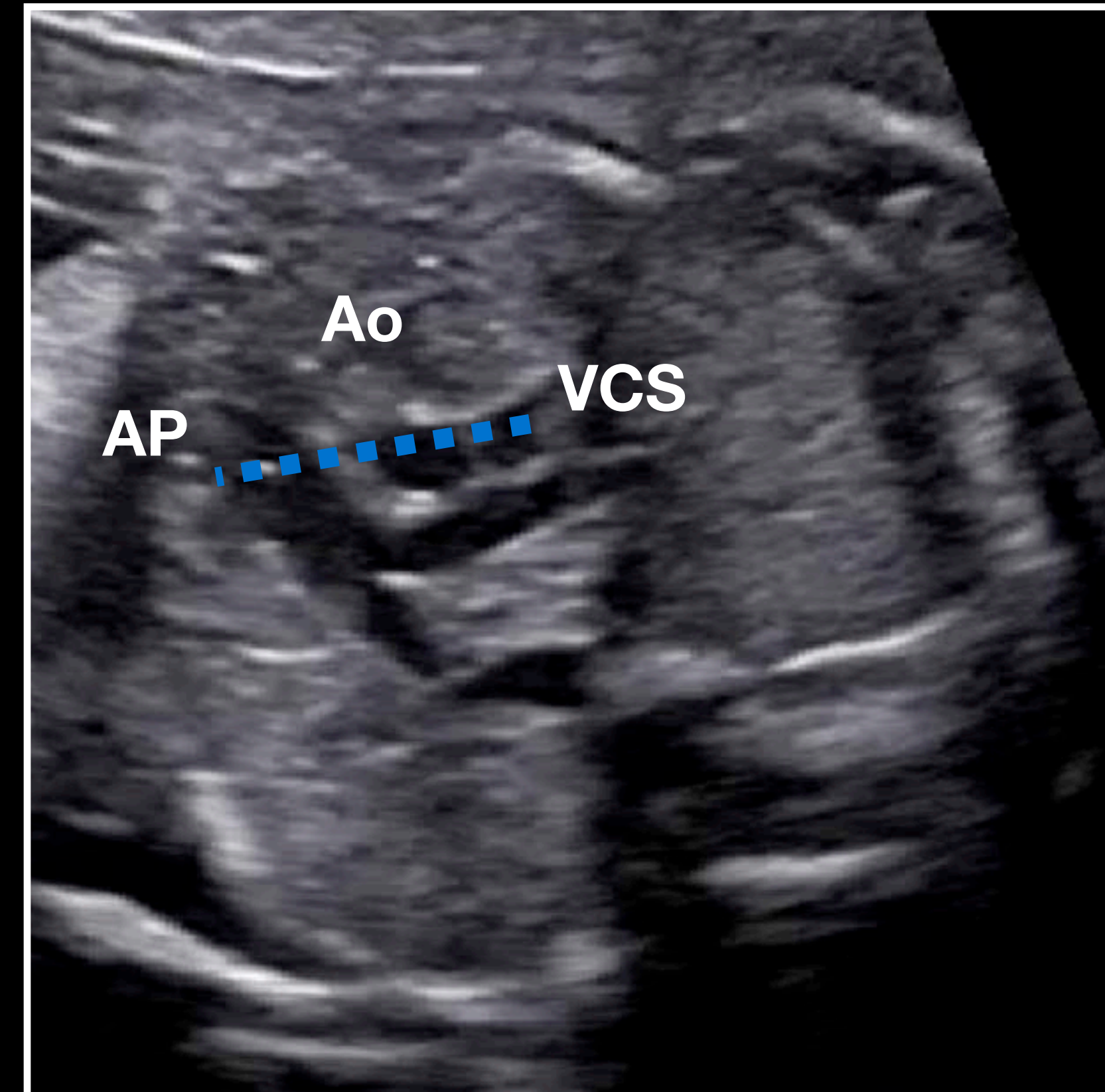
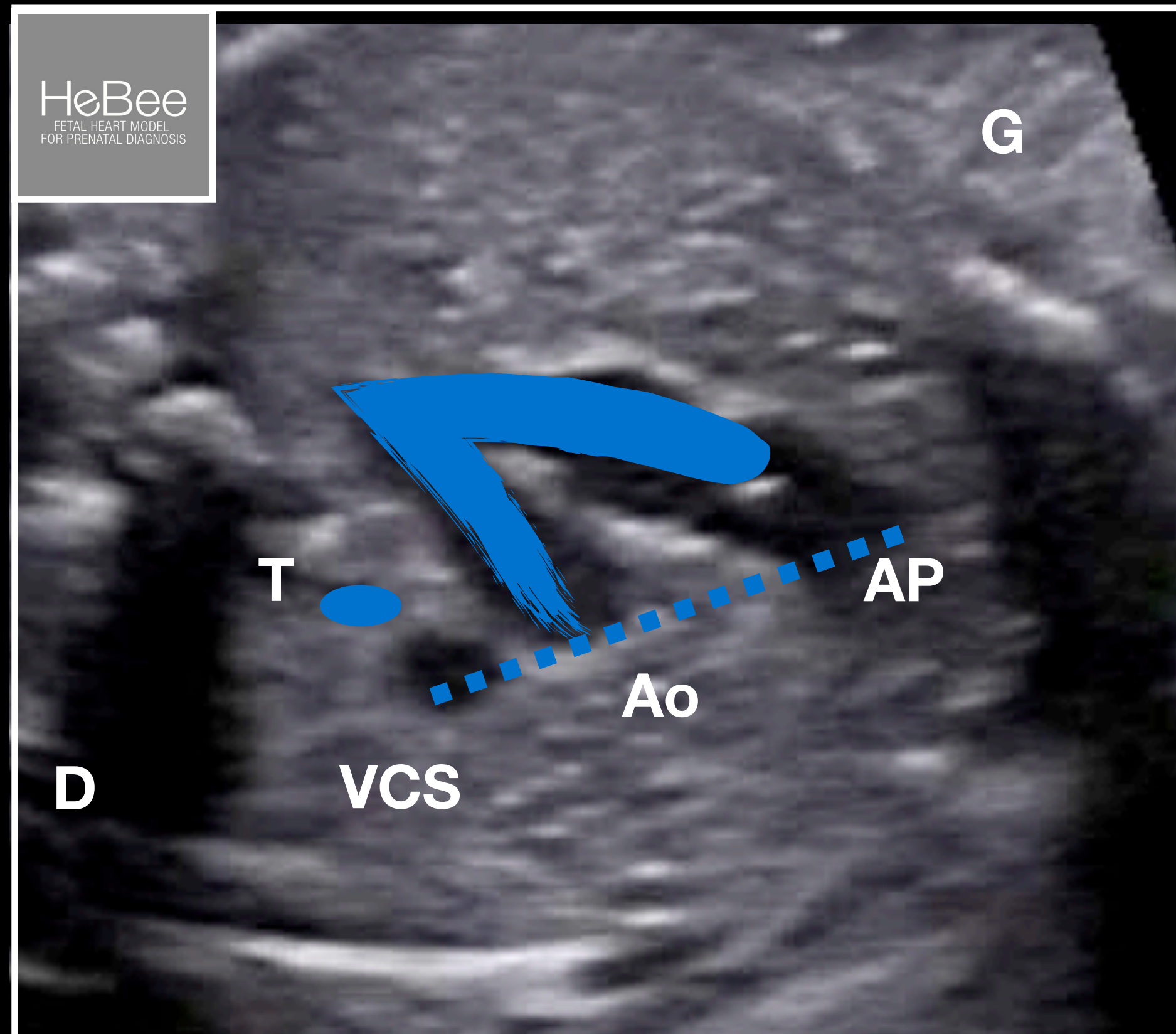
3.1 Nombre

La méthode Lévy-Stos



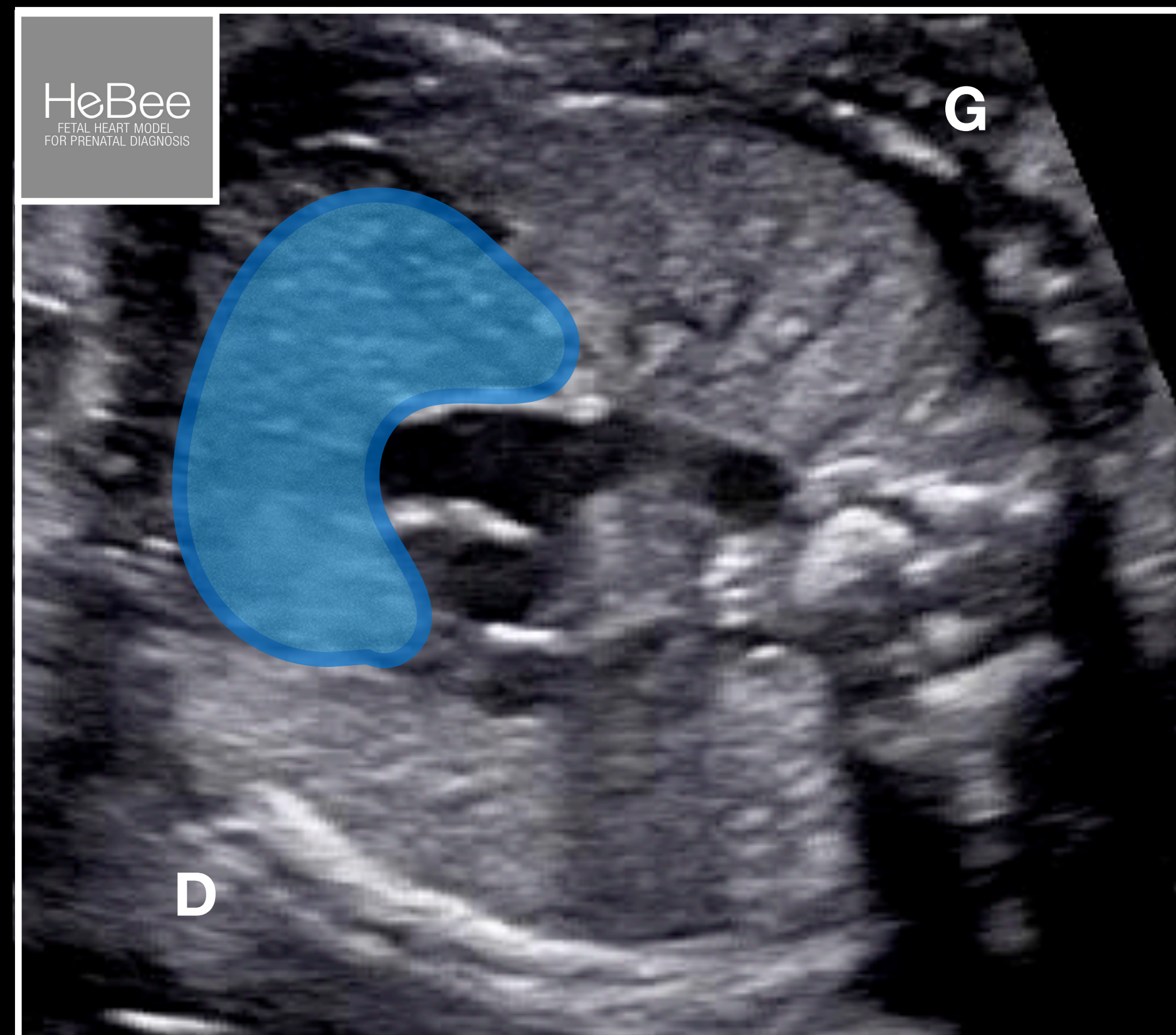
3.2 Taille-Equilibre

La méthode Lévy-Stos



3.3 Disposition des 3 vaisseaux

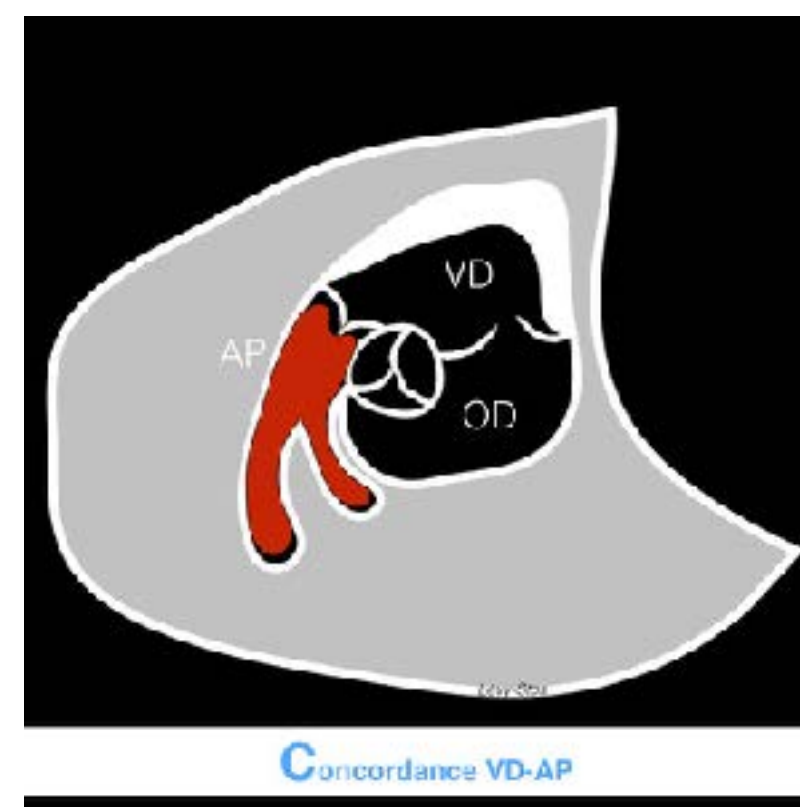
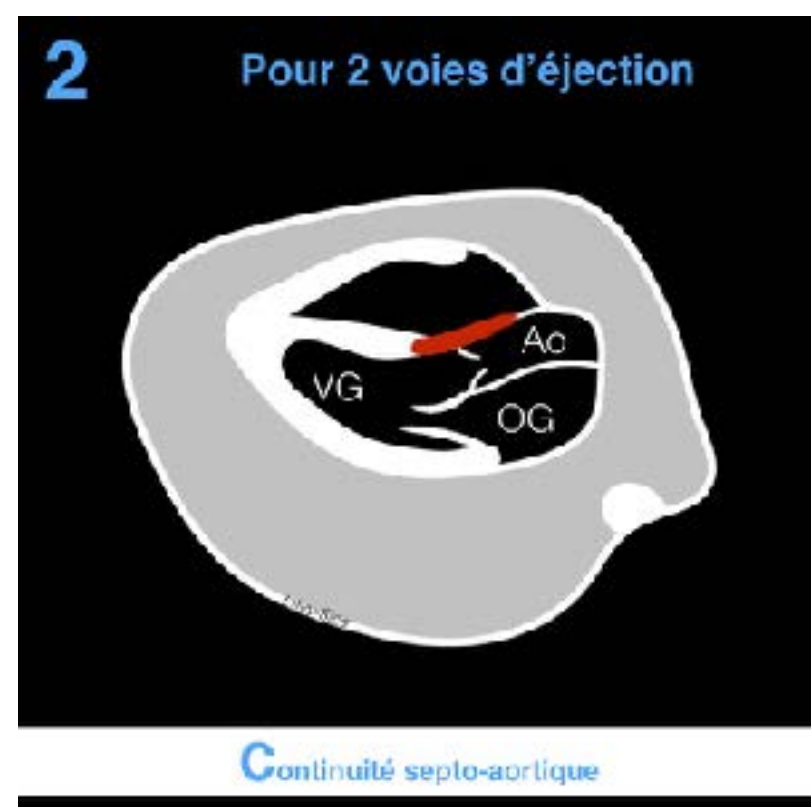
La méthode Lévy-Stos

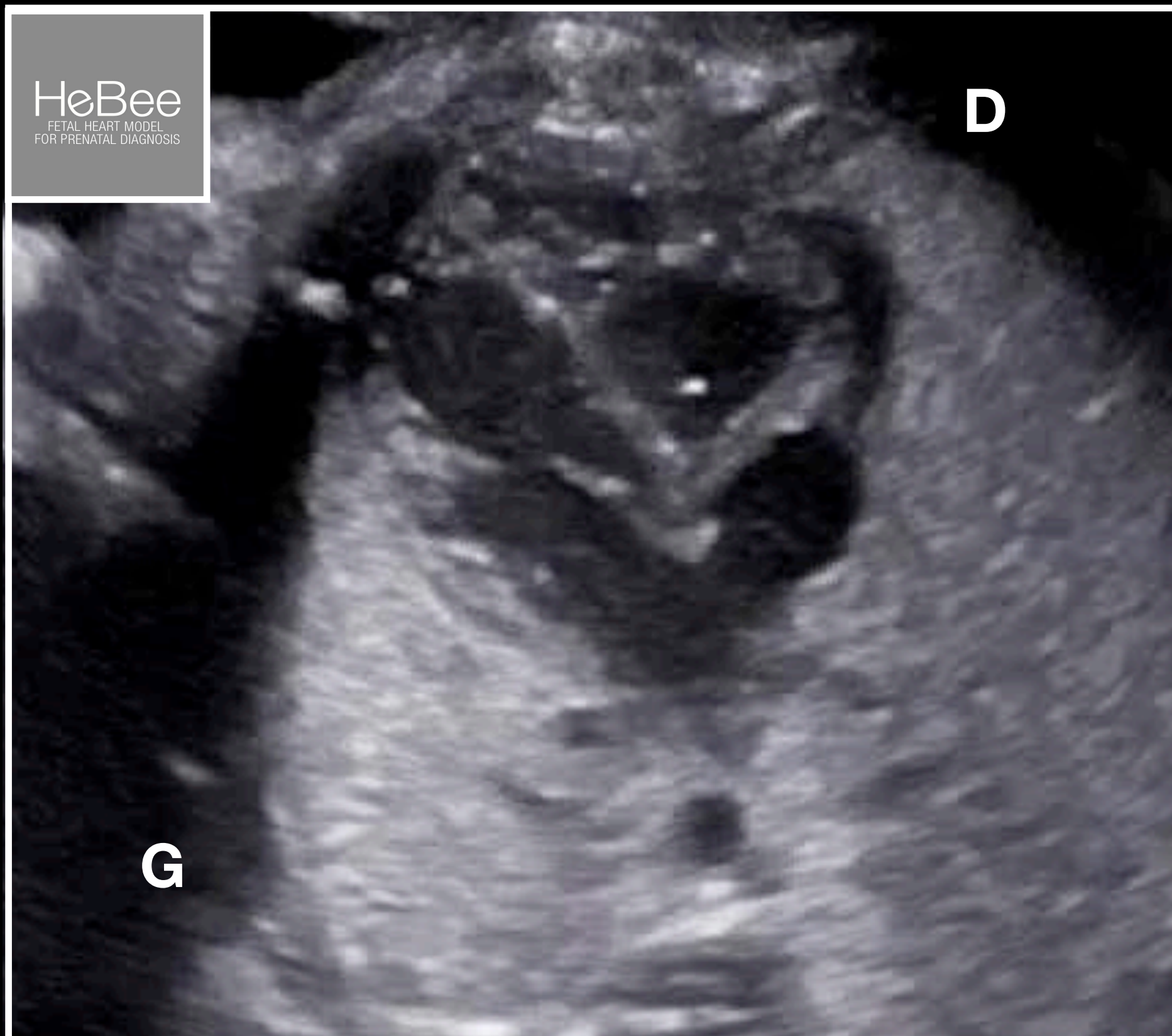


Thymus

La méthode Lévy-Stos

2

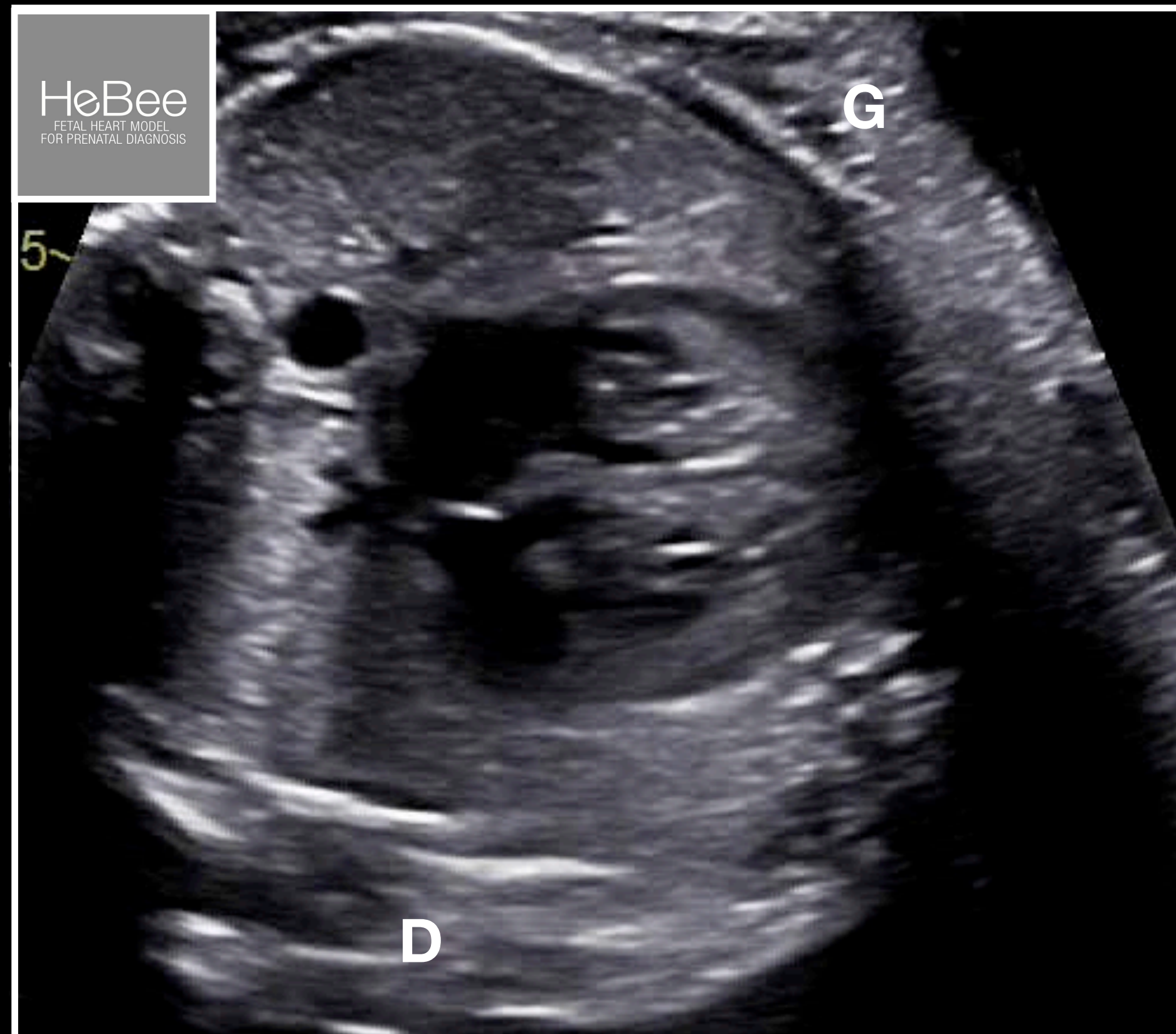




A partir de la coupe 4 cavités par la pointe on effectue une rotation de 45° dans un sens opposé pour obtenir les 2 voies d'éjection

2.1 Continuité septale (septo-aortique)

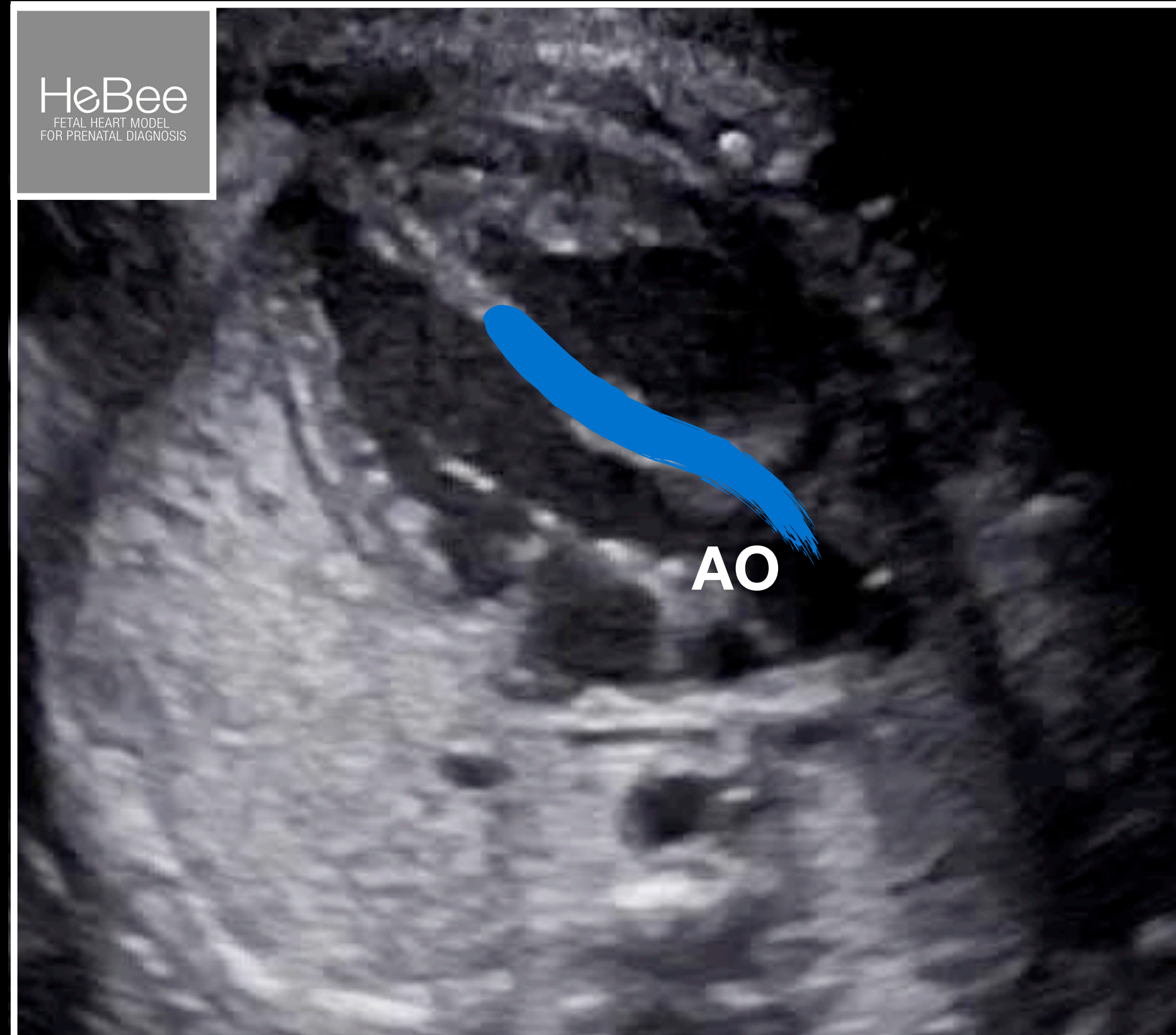
La méthode Lévy-Stos



A partir de la coupe 4 cavités latérale, on obtient les voies d'éjection par des mouvements de balayage et bascule vers la tête

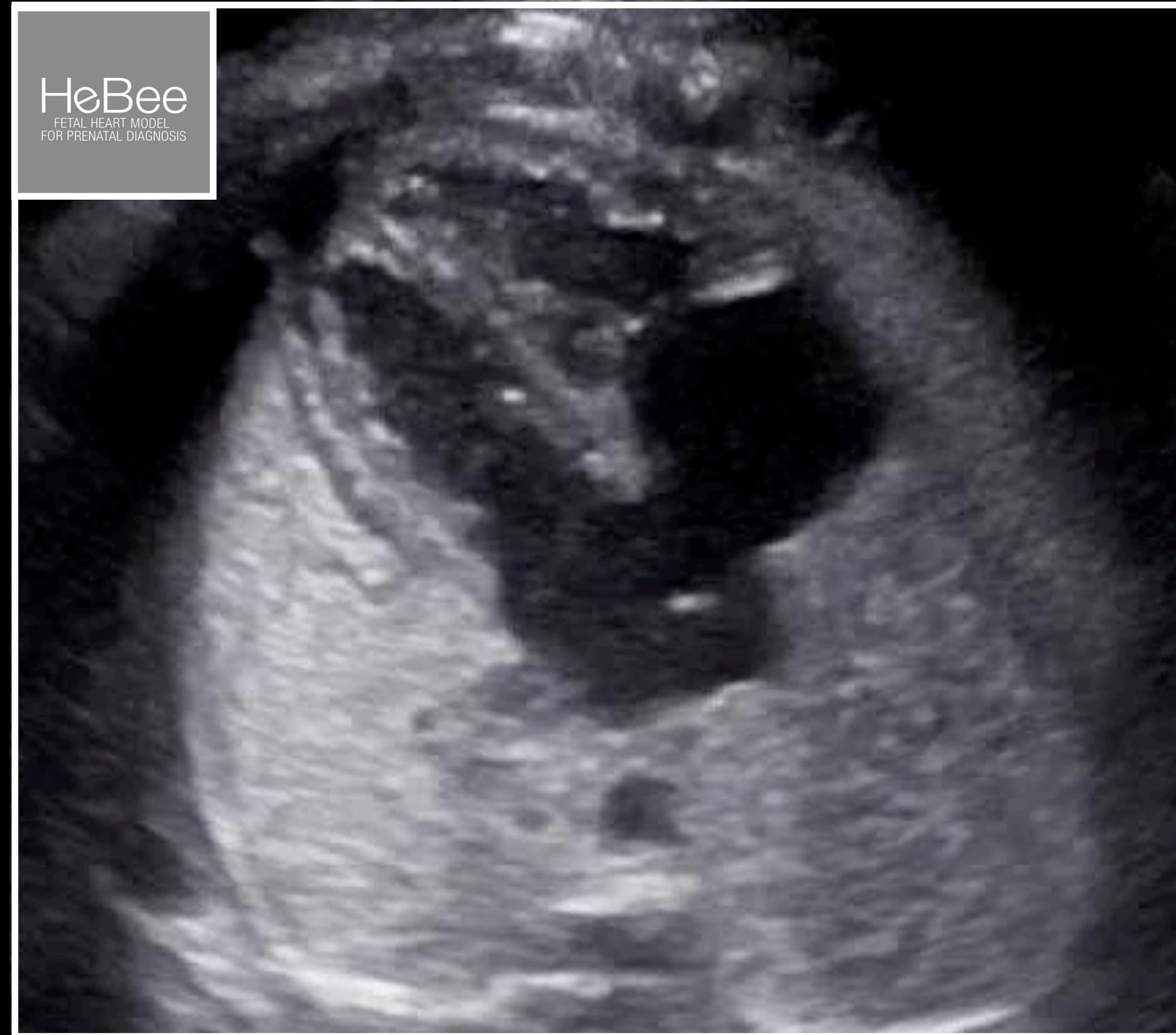
2.1 Continuité septale (septo-aortique)

La méthode Lévy-Stos



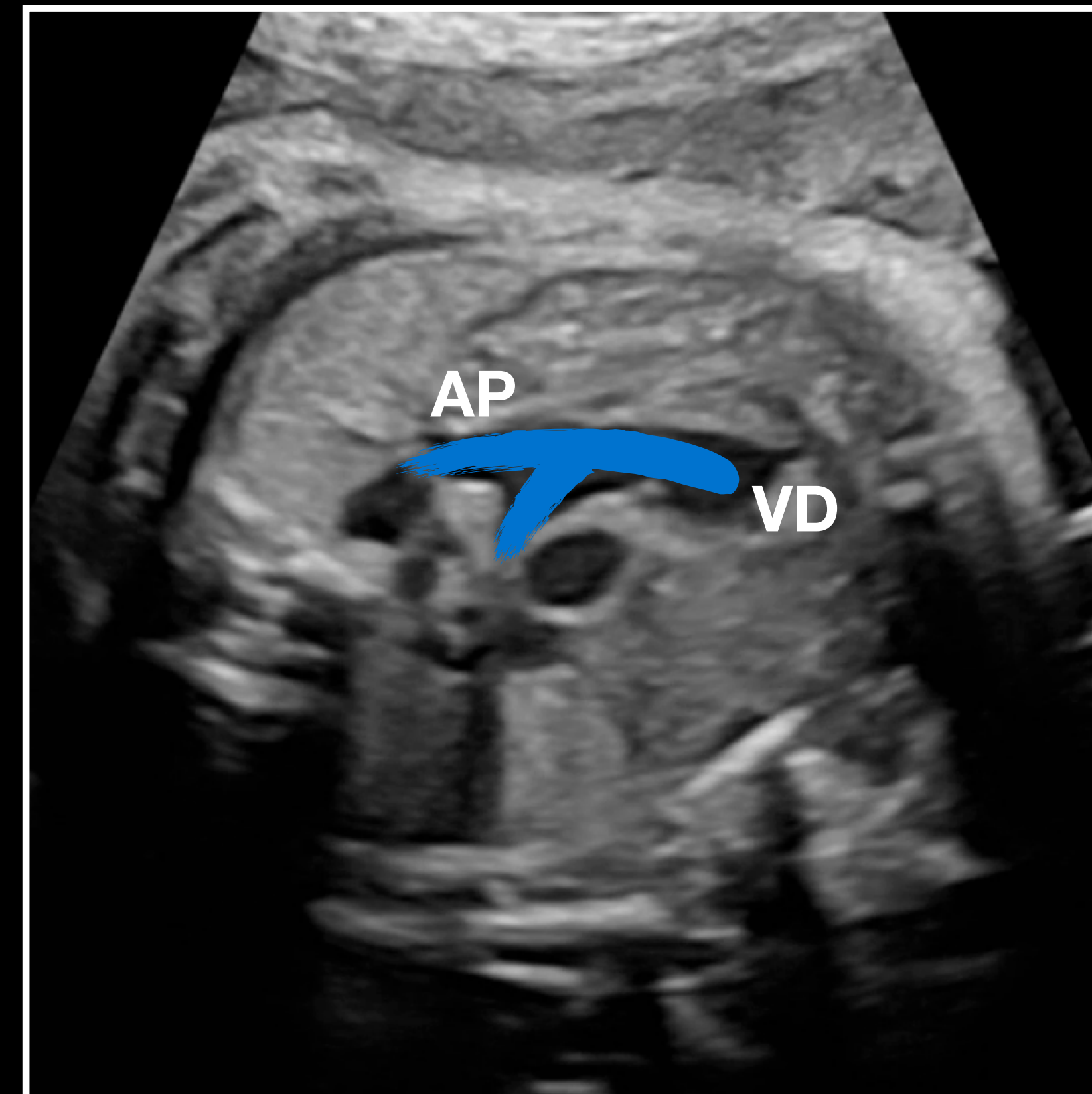
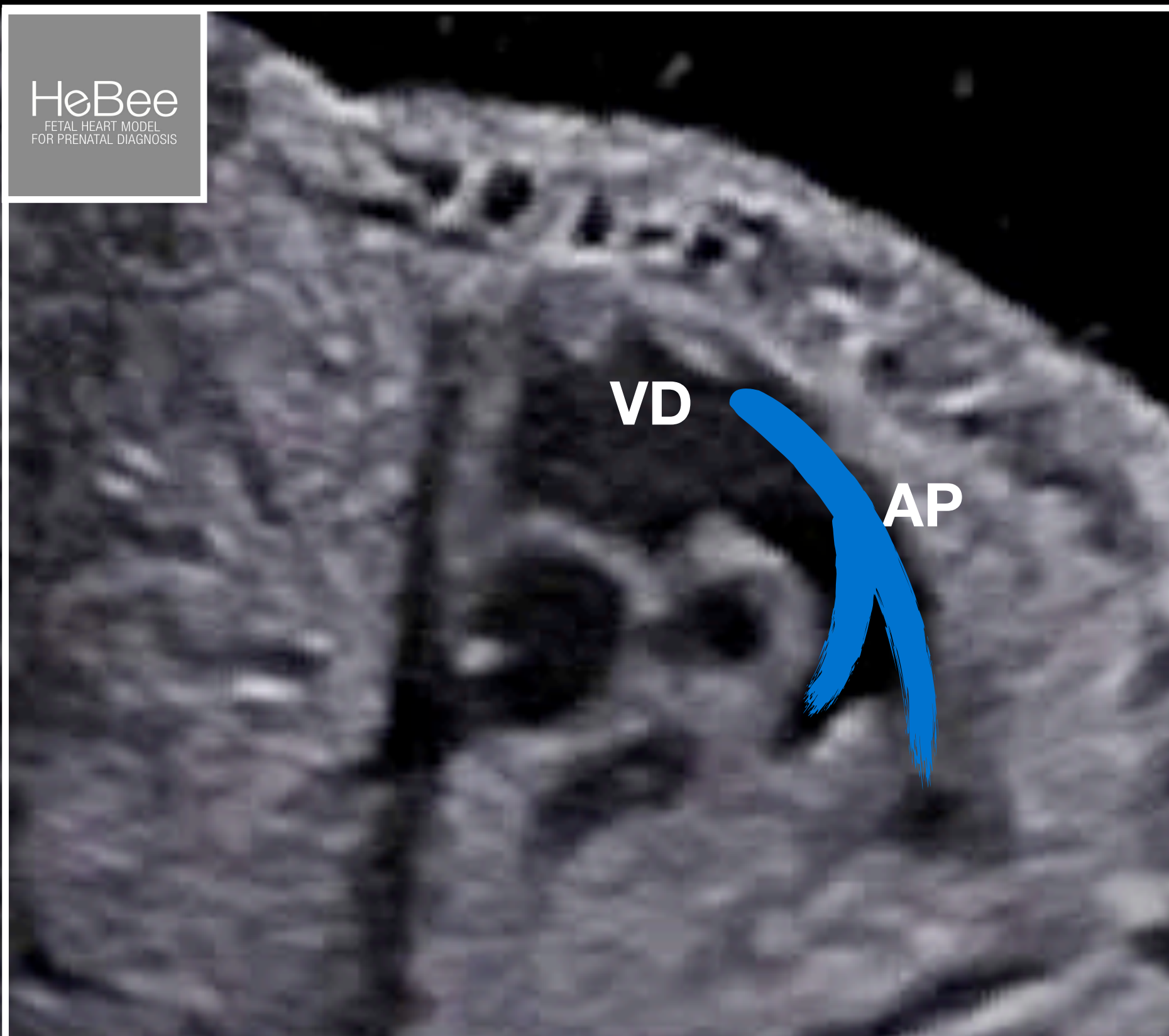
2.1 Continuité septale (septo-aortique)

La méthode Lévy-Stos



2.2 Concordance ventricule-artérielle (VD > AP)

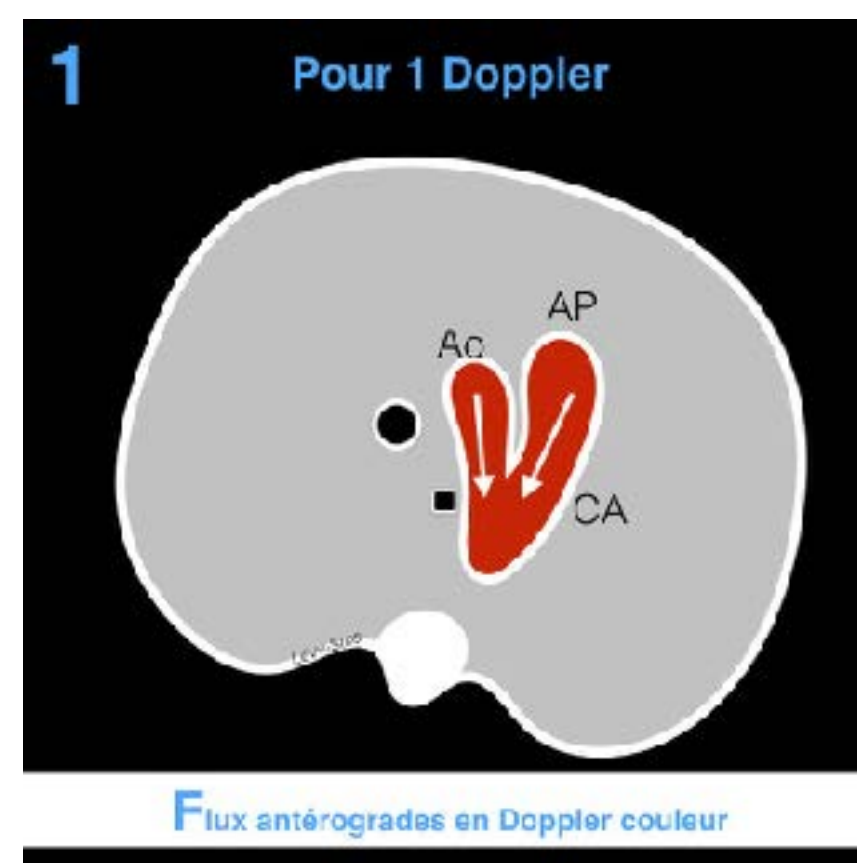
La méthode Lévy-Stos

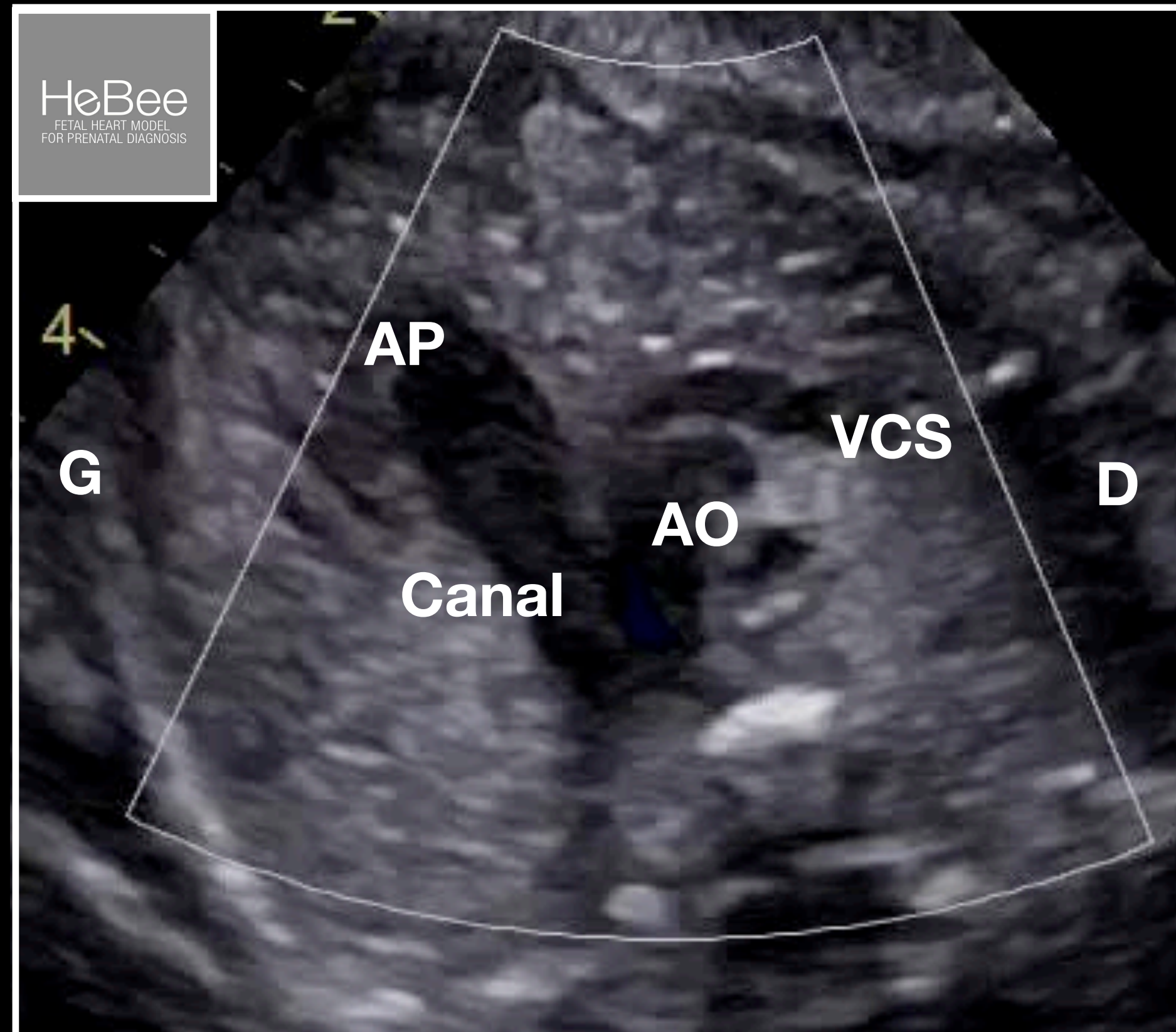


2.2 Concordance ventricule-artérielle (VD>AP)

La méthode Lévy-Stos

1

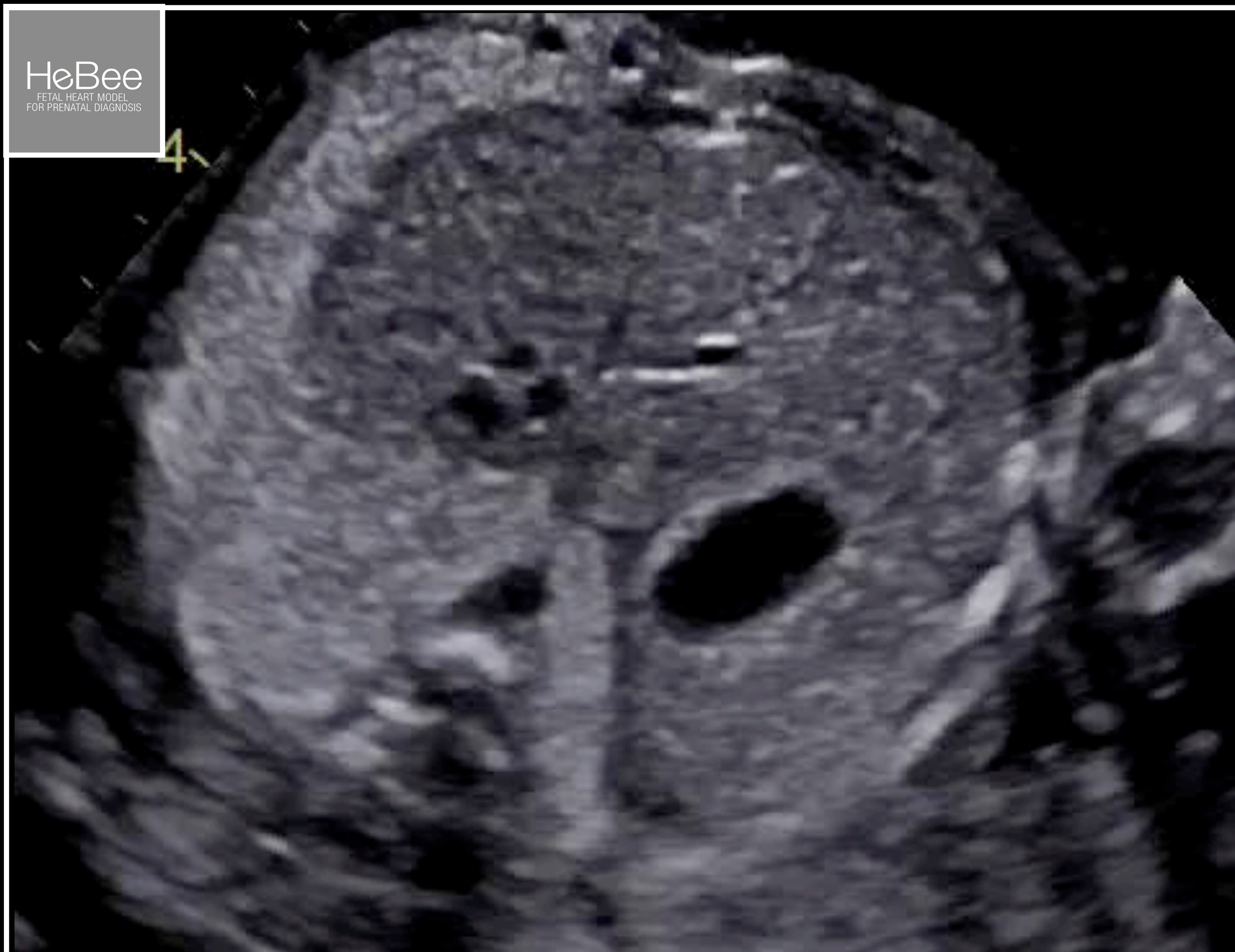




1 Doppler Couleur

La méthode Lévy-Stos

**54321 d'un seul coup
en quelques secondes**



Pointe du coeur antérieure

La méthode Lévy-Stos

RESULTAT ?

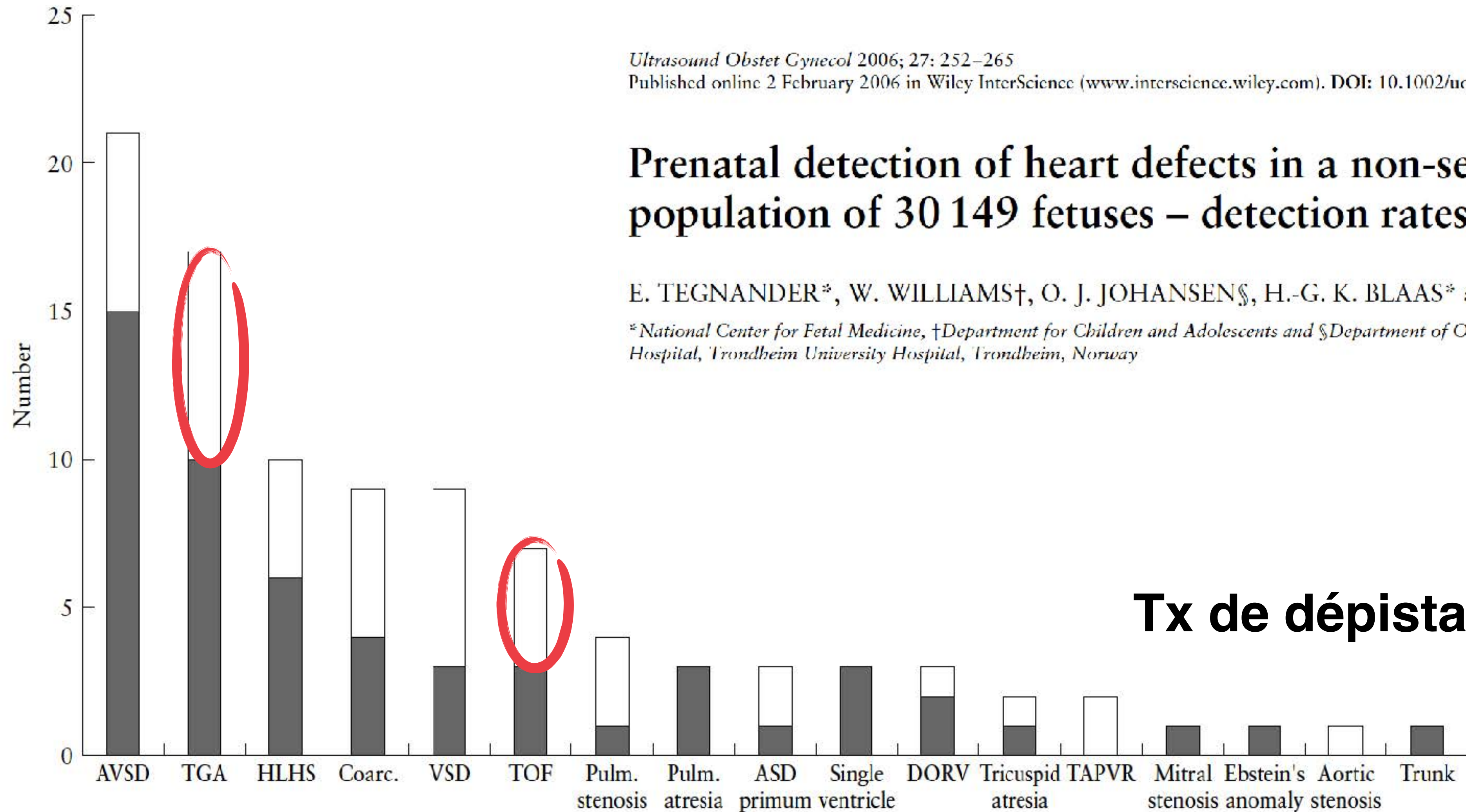
ACC-CHD categories	N	Prenatal diagnosis		Postnatal
		%	95% CI	≤7 days %
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	37	89.2	74.6 to 97.0	8.1
2. Anomalies of the venous return	25	16.0	4.5 to 36.1	32.0
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	164	4.3	1.7 to 8.6	29.3
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	91	67.0	56.4 to 76.5	19.8
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	13	100.0	75.3 to 100.0*	0.0
6. Functionally univentricular hearts	133	92.5	86.7 to 96.3	6.0
7. Ventricular septal defects (VSD)	1353	9.9	8.1 to 11.3	67.4
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts (ventriculoarterial connections)	503	33.2	34.9 to 43.6	29.6
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	143	44.7	36.4 to 53.3	28.7
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.0	0.0 to 33.6*	0.0
All, excluding cases with chromosomal anomalies	2471	25.6	23.9 to 27.3	48.0
All, excluding cases with chromosomal anomalies or genetic syndromes	2387	24.8	23.1 to 26.6	48.8
All, excluding cases with chromosomal, genetic syndromes or other anomalies	2036	23.1	21.2 to 24.9	50.9
All, excluding cases with chromosomal or other anomalies and IVSD*	930	40.2	37.0 to 43.4	28.6

Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study

Babak Khoshnood,¹ Nathalie Lelong,¹ Lucile Houye,² Anne-Claire Thieulin,¹ Jean-Marie Jouanneau,³ Suzel Magnier,⁴ Anne-Lise Delavroide,⁵ Jean-François Magny,⁶ Carole Rambaud,⁷ Damien Bonnet,⁸ François Goffinet,^{1,9} on behalf of the EPICARD Study Group

Heart, 2012

RESULTAT ?



Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 27: 252–265

Published online 2 February 2006 in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/uog.2710

Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30 149 fetuses – detection rates and outcome

E. TEGNANDER*, W. WILLIAMS†, O. J. JOHANSEN§, H.-G. K. BLAAS* and S. H. EIK-NES*

*National Center for Fetal Medicine, †Department for Children and Adolescents and §Department of Obstetrics and Gynecology, St. Olavs Hospital, Trondheim University Hospital, Trondheim, Norway

Tx de dépistage 40 %

RESULTAT ?

A Population-Based Study of the Association of Prenatal Diagnosis With Survival Rate for Infants With Congenital Heart Defects

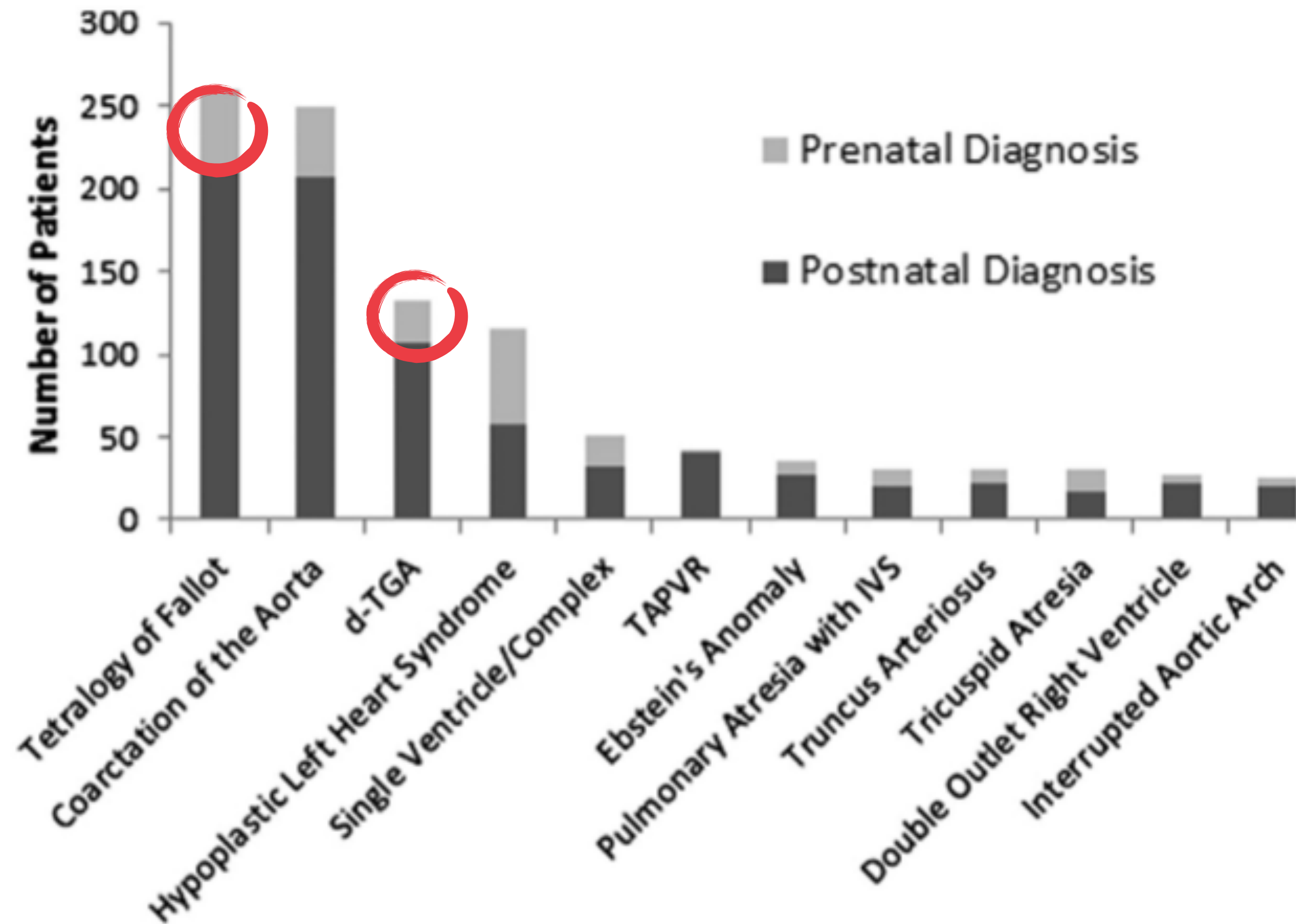
Matthew E. Oster, MD, MPH^{a,b,*}, Christopher H. Kim, MD, MPH^{a,b}, Aaron S. Kusano, M
Janet D. Cragan, MD, MPH^a, Paul Dressler, MD^{a,b}, Alice R. Hales, MD^b, William T. Mal
MD^b, and Adolfo Correa, MD, PhD^{a,d}

^aNational Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention, Atlanta, Georgia

^bChildren's Healthcare of Atlanta, Emory University, Atlanta, Georgia

^c Department of Radiation Oncology, University of Washington, Seattle, Washington

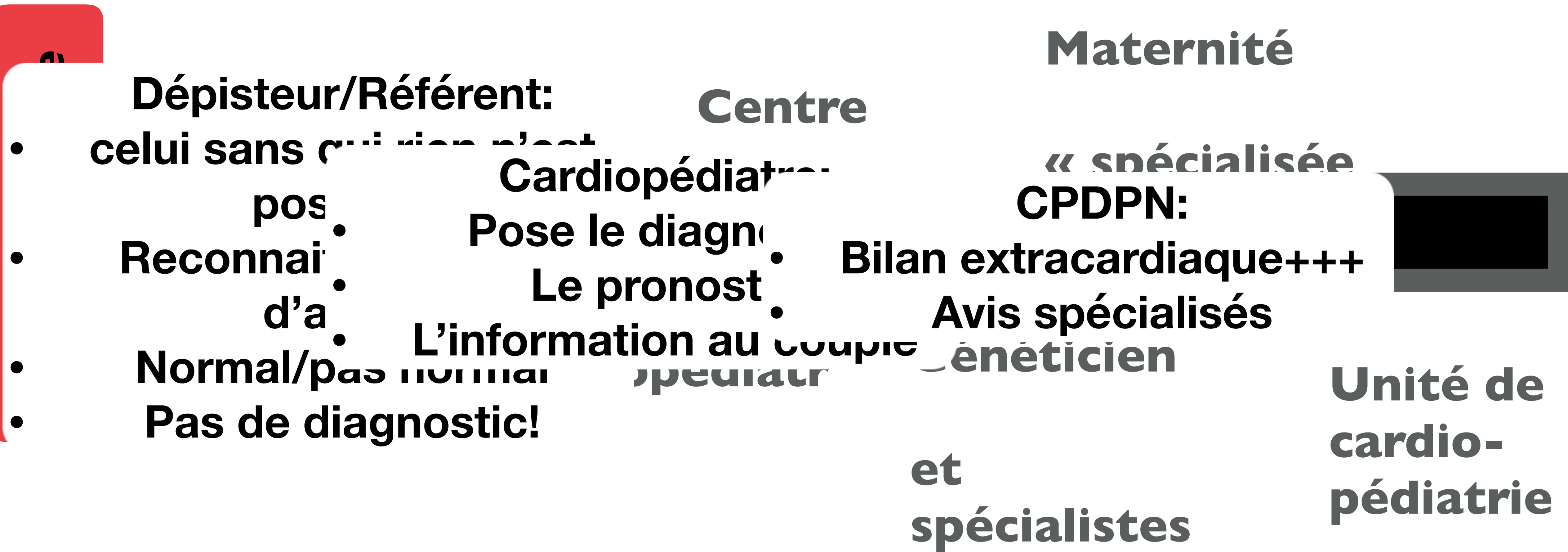
^dDepartment of Medicine, University of Mississippi Medical Center, Jackson, Mississippi.



Tx de dépistage 10 %

COMMENT ?

TRAVAILLER



Nouveau-né

EXPERTISE

TRAVAILLER

Femme enceinte

Dépisteur



Référent

-
-
-

**Centre
Cardiopédiatre:
Pose le diagnostic
Le pronostic
L'information au couple
Cardiopédiatr**

Maternité

« spécialisée »



**Généticien
et
spécialistes**

**Unité de
cardio-
pédiatrie**

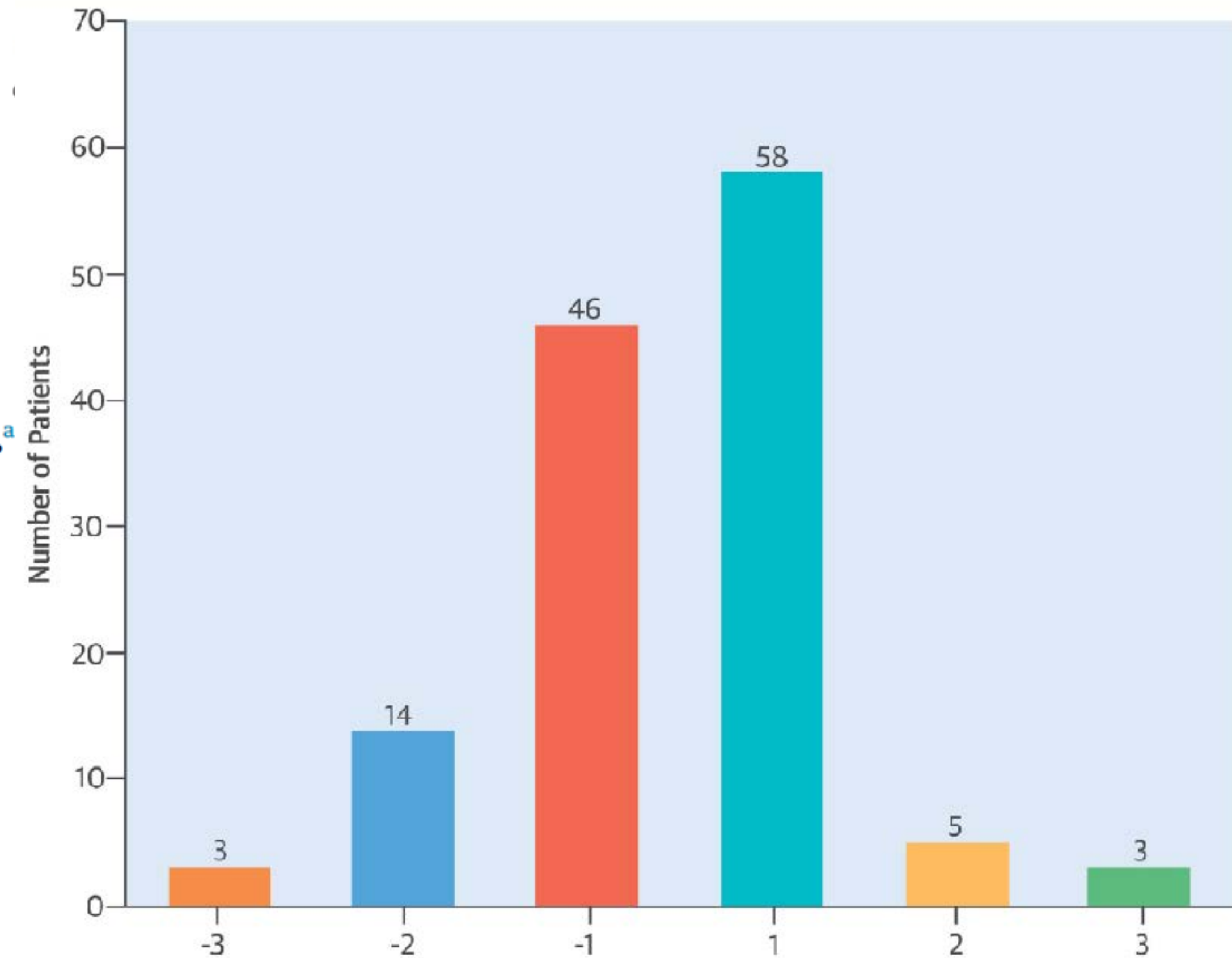
Nouveau-né

EXPERTISE

Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Diseases and Impact on Care Strategies

Myriam Bensemlali, MD,^{a,b} Julien Stirnemann, MD, PhD,^{b,c} Jérôme Le Bidois, MD,^a Marilynne Lévy, MD, PhD,^a Francesca Raimondi, MD,^a Eric Hery, MD,^a Bertrand Stos, MD,^a Bettina Bessières, MD,^d Younes Boudjemline, MD, PhD,^{a,b} Damien Bonnet, MD, PhD^{a,b}

70% de concordance
30% de différences

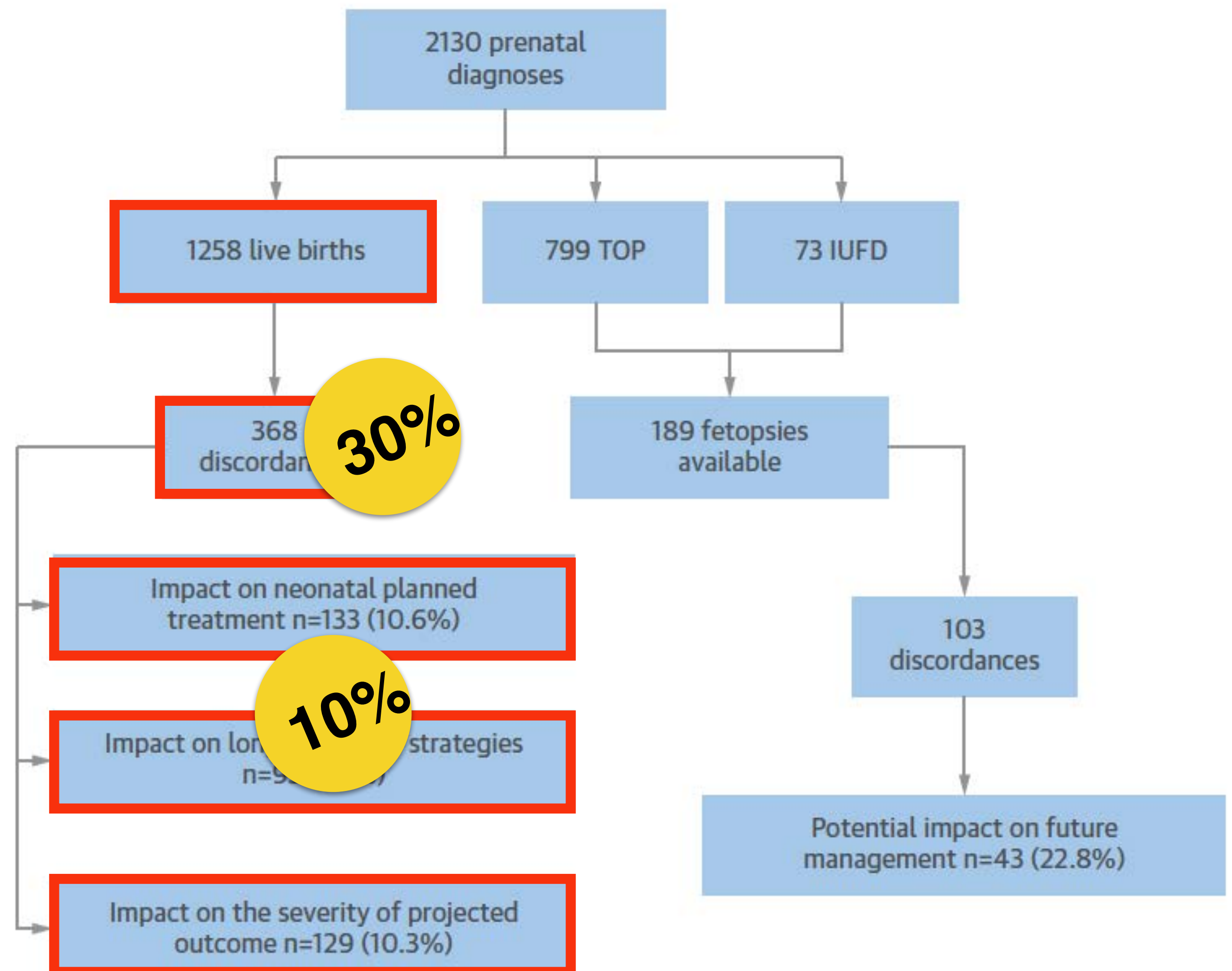


Différence de niveau de complexité de la cardiopathie selon le score d'Aristote /15

EXPERTISE

Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Diseases and Impact on Care Strategies

Myriam Bensemlali, MD,^{a,b} Julien Stirnemann, MD, PhD,^{b,c} Jérôme Le Bidois, MD,^a M Francesca Raimondi, MD,^a Eric Hery, MD,^a Bertrand Stos, MD,^a Bettina Bessières, M Younes Boudjemline, MD, PhD,^{a,b} Damien Bonnet, MD, PhD^{a,b}



EXPERTISE

Discordances Between Pre-Natal and Post-Natal Diagnoses of Congenital Heart Disease Impact on Care Strategies

Myriam Bensemlali, MD,^{a,b} Julien Stirnemann, MD, PhD,^{b,c} J   Francesca Raimondi, MD,^a Eric Hery, MD,^a Bertrand Stos, MD, Younes Boudjemline, MD, PhD,^{a,b} Damien Bonnet, MD, PhD^{a,t}

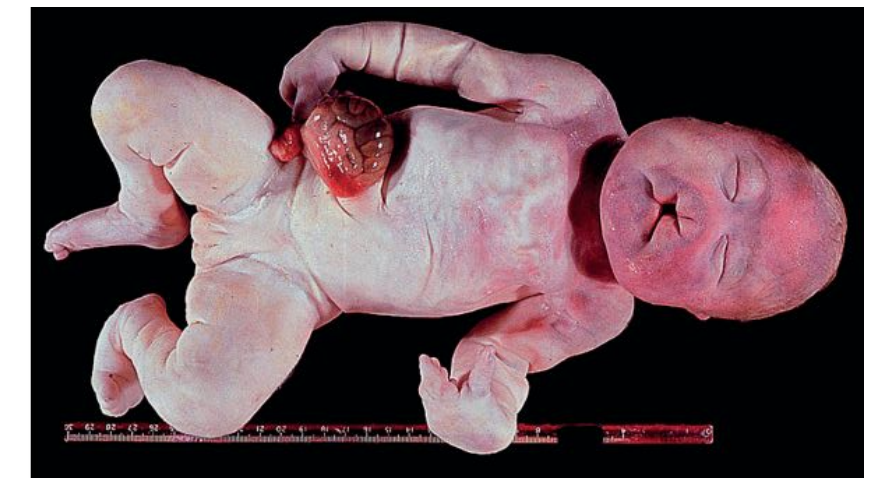
TABLE 3 Impact of the Discordances on Long-Term Care Strategies

		n	Total N	% of the Total Population	% of the Discordances
Negative impact on long-term care strategy	More severe CHD leading to unplanned compassionate care whereas active treatment was planned pre-natally	15	62	5%	16.8
	Biventricular repair contraindicated although planned pre-natally	4			
	Higher number of necessary interventions than planned pre-natally	30			
	Increase of the complexity level of the Aristotle score	13			
Positive impact on long-term strategy	Biventricular repair allowed whereas univentricular repair was planned pre-natally	2	31	2,5%	8.4
	Lower number of necessary interventions than planned pre-natally	19			
	Reduction of the complexity level of the Aristotle score	10			
No significant impact on long-term care strategy	Different diagnoses but same interventions performed	192	275	21.9	74.7
	Different diagnoses, different interventions performed but unchanged level of complexity of the Aristotle score	64			
	Impact could not be measured	19			

INDICATIONS DE L'ECHOCARDIOGRAPHIE

Situations à risque :

- antécédents de grossesse à risque
- anomalies chromosomiques
- clarté nucale augmentée
- certaines maladies maternelles: prise de médicaments, diabète, lupus



Doute sur une anomalie cardiaque à l'echo T2 ou T3:

- de l'image inhabituelle à la véritable cardiopathie

CONSEIL

Des conditions particulières:

- Face à face
- Bienveillance
- Information claire et concise

Des conséquences:

- suspension de l'investissement de la grossesse
- Culpabilité

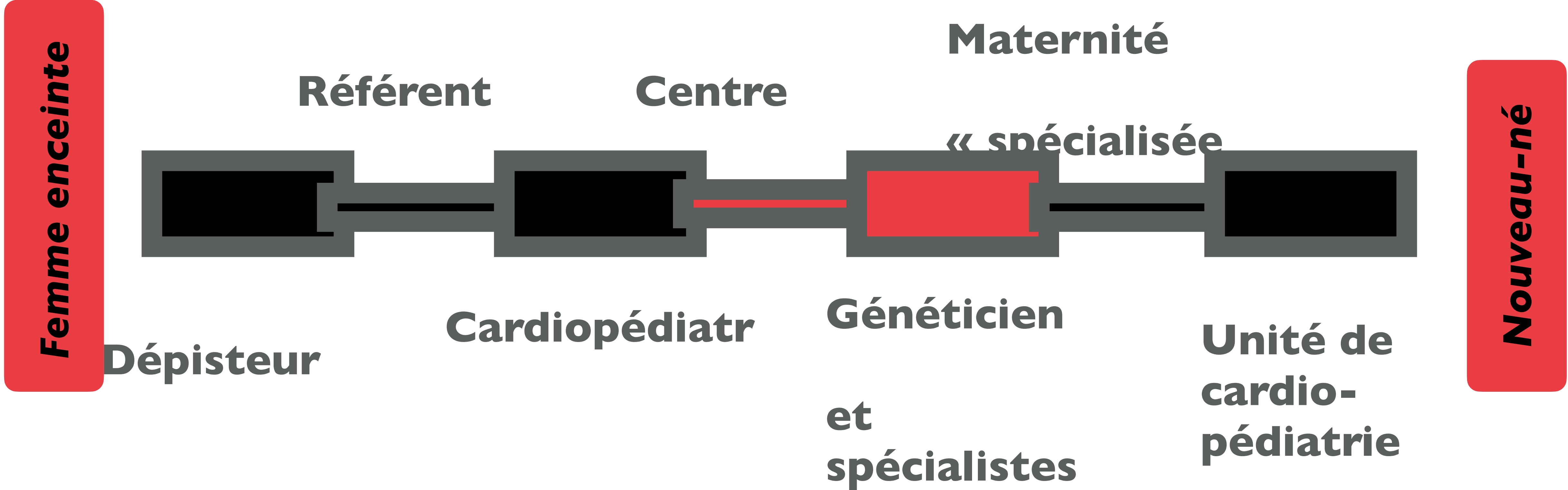
CONSEIL

- **Le bilan extra cardiaque**
- **Le temps de la décision**
- **Organiser la naissance ?**
- **IMG / Accompagnement néonatal**
- **Traitement in utero**
- **Accompagnement psychologique**

Presque toutes les cardiopathies sont à risque d'association malformation ou syndromique

COMMENT ?

TRAVAILLER



BILAN EXTRA CARDIAQUE

TABLE 1 Distribution of chromosome abnormalities by cardiac anomaly^a

Cardiac Anomaly	Percentage with Abnormal Chromosomes
Atrioventricular septal defect (AVSD)	40-67
Interrupted aortic arch	30-69
Truncus arteriosus	35
Double outlet right ventricle	33
Tetralogy of Fallot	30
Transposition of the great arteries	4

^aNewborns with cardiac anomalies, associated anomalies not excluded.^{13,21}

Petracchi prenatal diag 2018

Si CHD associée, plus de cause génétique (dont chromosomique ++)

Si CHD isolée, plus de multifactoriel, et CNV

ACPA: diagnostic additionnel 12%

hors 22q11.2, 7%

3,4% isolé; 9,3% associé

Pourquoi faire des examens génétiques?

CHD 0.3 à 1% Nnés, 75% isolée, 25% associée
15% des Cardiopathies Congénitales (CHD) ont une anomalie génétique

10% CHD sont des T21

50% CHD des T21 ont une Cardiopathie

TABLE 2 Distribution of CMA detected pathogenic variants among sub groups of prenatal cardiac abnormalities

Category ^a	Isolated	With Extracardiac Anomalies
Hypoplastic left heart syndrome	10% (4/42)	26.9% (7/26)
Tetralogy of Fallot	0% (0/18)	20.0% (5/25)
Ventricular septal defect	0% (0/38)	14.9% (14/94)
Dextrocardia/situs inversus	0% (0/21)	3.7% (1/27)

Abbreviation: CMA, chromosomal microarray analysis.

^aCategory included only if greater than 20 cases in isolated and plus extracardiac anomalies cohort (modified from Shaffer, Rosenfeld, 2012).

BILAN EXTRA CARDIAQUE

- **Prélèvement de liquide amniotique : caryotype, ACPA**
- **pour « toutes » les cardiopathies même isolées sauf TGV**
- **Echo morpho attentionnée**
- **IRM cérébrale ?**

QUELLES DÉCISIONS APRÈS ?

- Le bilan extra cardiaque

- **Le temps de la décision**

Annonce et décision = temporalité différente. Tps de réflexion

- **Organiser la naissance ?**

Toutes les cardiopathies n'ont pas un retentissement néonatal

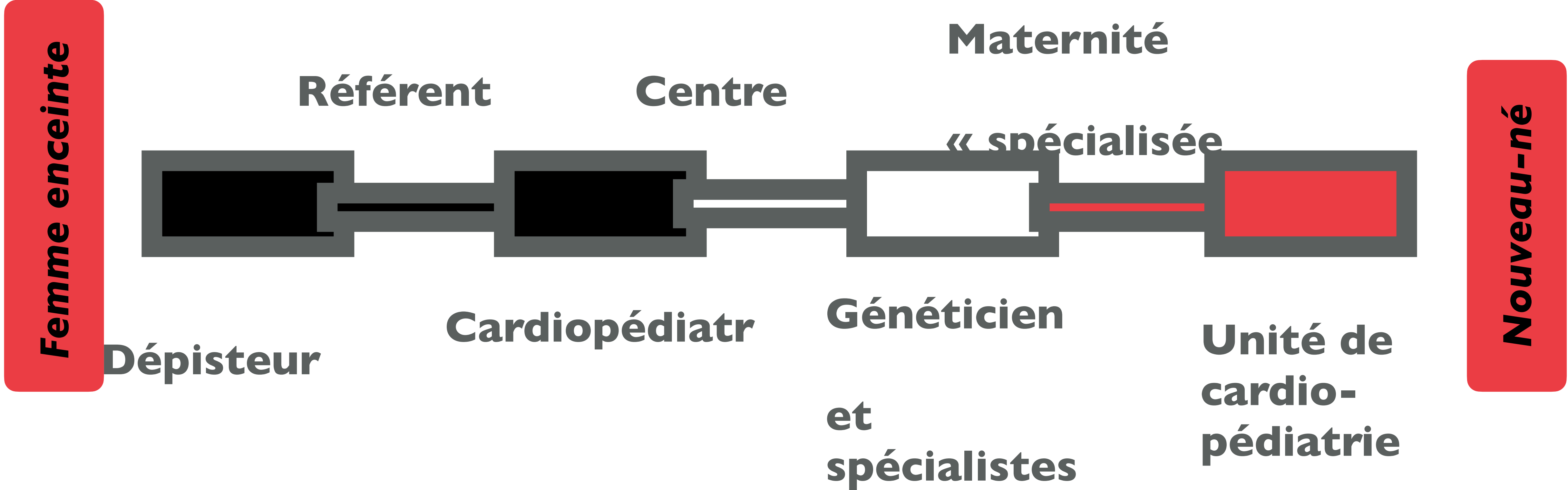
- **IMG / Accompagnement néonatal**

- **Traitement in utero**

- **Accompagnement psychologique**

COMMENT ?

TRAVAILLER



ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Niveau de risque néonatal	Cardiopathie
Élevé = urgence néonatale immédiate	Transposition des gros vaisseaux RVPA total bloqué
Moyen à élevé	Cardiopathies ducto-dépendantes : <i>Obstacle droit:</i> APSO, fallot sévère, Sténose pulmonaire, <i>Obstacle gauche:</i> sténose ao, hypoVG, <i>VU, tb du rythme, toute incertitude (Fallot, asymétrie !)</i>
Faible ≠ bon pronostic	CIV, CAV, RVPA partiel

ORGANISATION DE LA PEC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

Niveau de risque néonatal	Organisation de l'accouchement
Élevé = urgence néonatale immédiate	Maternité niveau III S (prise en charge cardio-pédiatrique immédiate)
Moyen à élevé	Maternité de niveau III S si possible ou transfert 2aire en cardio-pédiatrie
Faible ≠ bon pronostic	Maternité d'origine avec contrôle écho à la sortie

CONSEIL

- Le temps de la décision
- Organisation de la naissance
- Naissance dans la maternité d'origine
- **IMG / Accompagnement néonatal**
- Traitement in utero
- Accompagnement psychologique

Il n'y pas d'indication d'IMG

Il y a des demandes acceptables ou non

Ne pas croire que DAN > IMG

CONSEIL

- La **demande** d' IMG est faite par les **parents**
- Elle est **acceptée (ou refusée)** par l' **équipe** du centre de diagnostic anténatal (2 médecins)
- Réalisée dans ce même centre
- Confirmation anapath, Suivi psychologique et médical

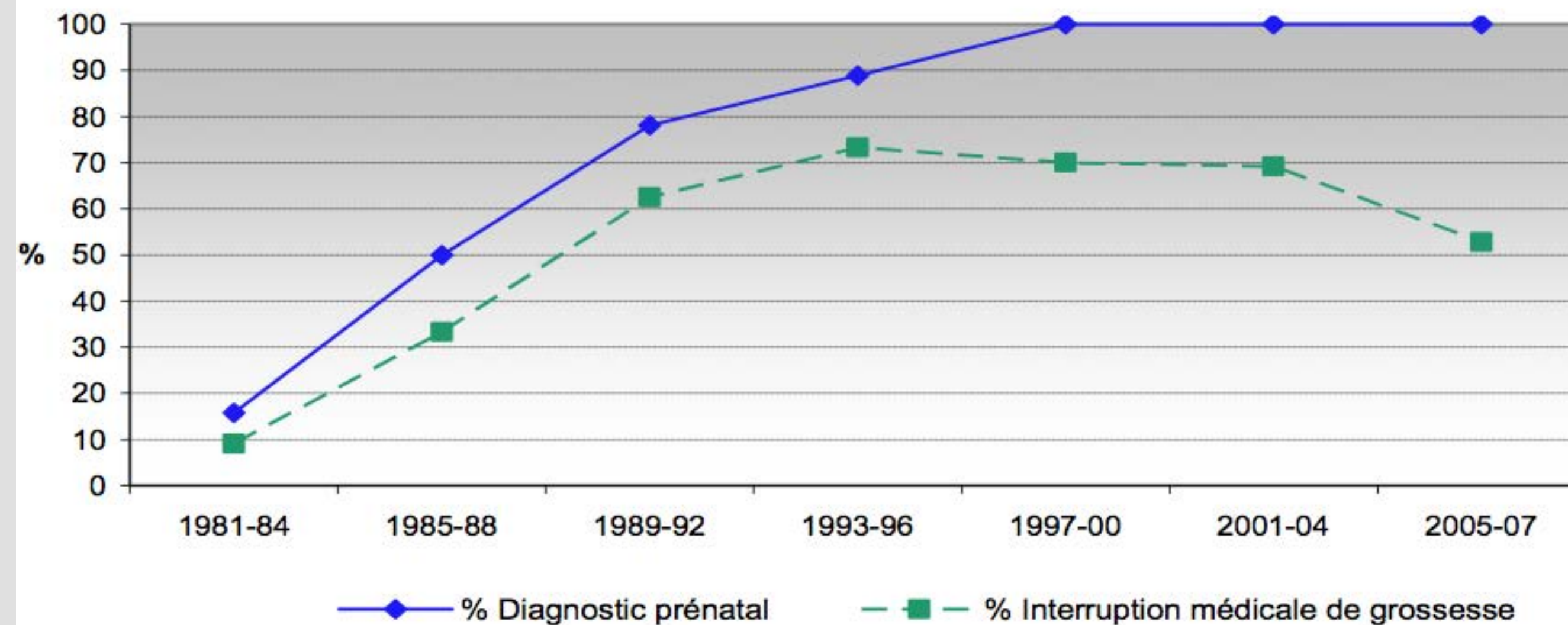
Cadre légal

- En France, la loi
- « assure la primauté de la personne, interdit toute atteinte à la dignité de celle-ci et garantit le respect de l' être humain dès le commencement de sa vie » (sous entendu la naissance)
- Le fœtus n' a pas le statut de personne mais il a tout de même une existence légale
- l' IMG est autorisée « s' il existe une forte probabilité que l' enfant à naître soit atteint d' une affection d' une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic » et ce à **n' importe quel terme**

	1983 - 1988		1989 - 1994		1995 - 2000		
	%	95 % CI*	%	95 % CI*	%	95 % CI*	p ^{††}
Prenatal Diagnosis	23.0	19.0 - 27.4	31.7	28.3 - 35.1	47.3	43.8 - 50.8	< 0.001
Pregnancy Termination	9.9	7.2 - 13.2	14.7	12.3 - 17.4	15.4	13.0 - 18.1	0.037
First Week Mortality	10.1	7.1 - 13.7	4.9	3.3 - 6.9	3.3	2.1 - 5.0	< 0.001

Registre parisien des malformations cardiaques, Goffinet et coll

Hypoplasie du ventricule gauche (isolée)
Diagnostic prénatal et interruption médicale de grossesse



Etude Epicard

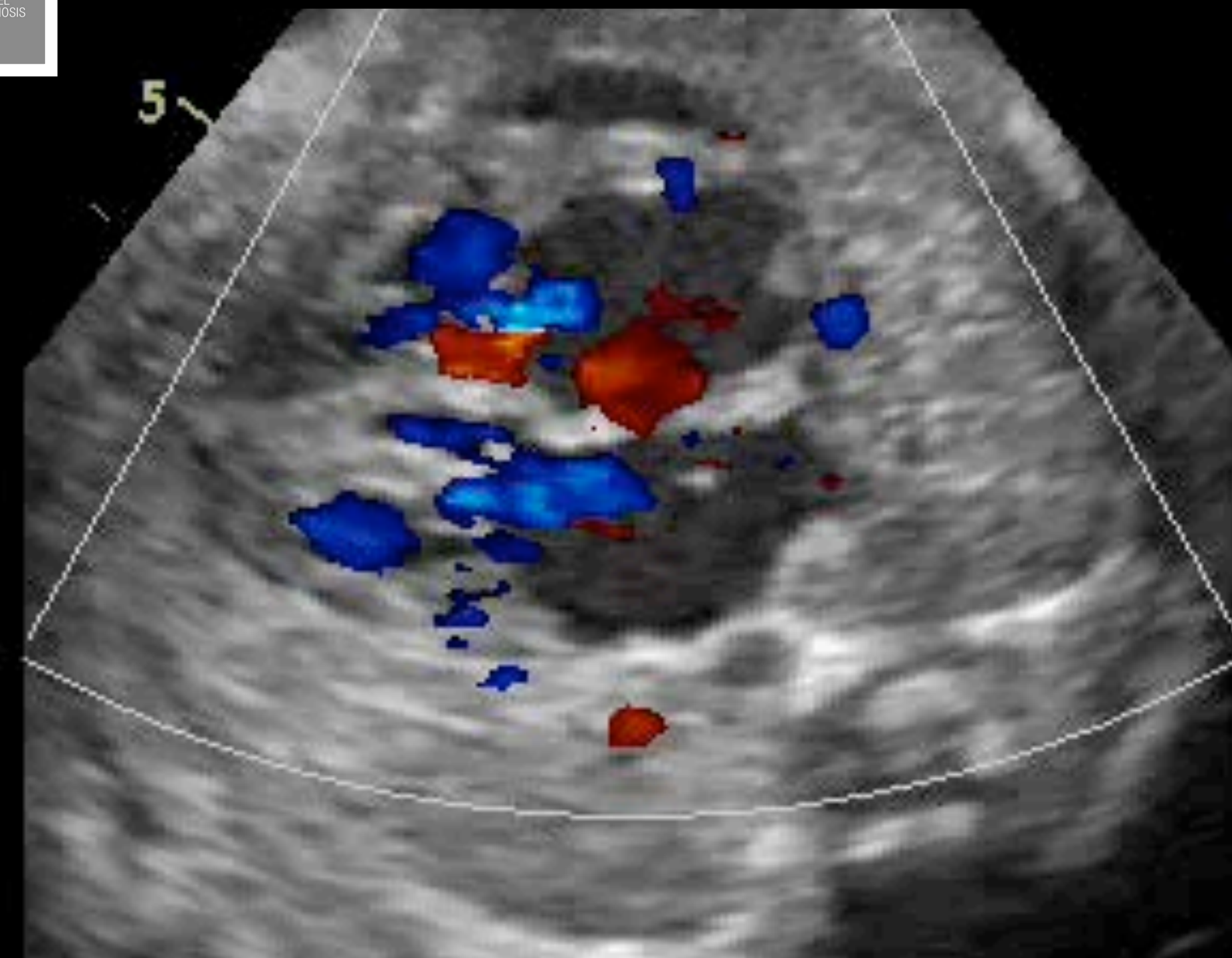
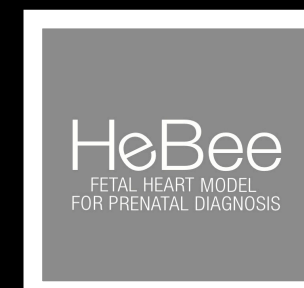
CONSEIL

- Le temps de la décision
- Organisation de la naissance
- Naissance dans la maternité d'origine
- IMG / Accompagnement néonatal
- Traitement in utero
- Accompagnement psychologique

Troubles du rythme: antiarythmiques

Cathétérisme.....chirurgie?

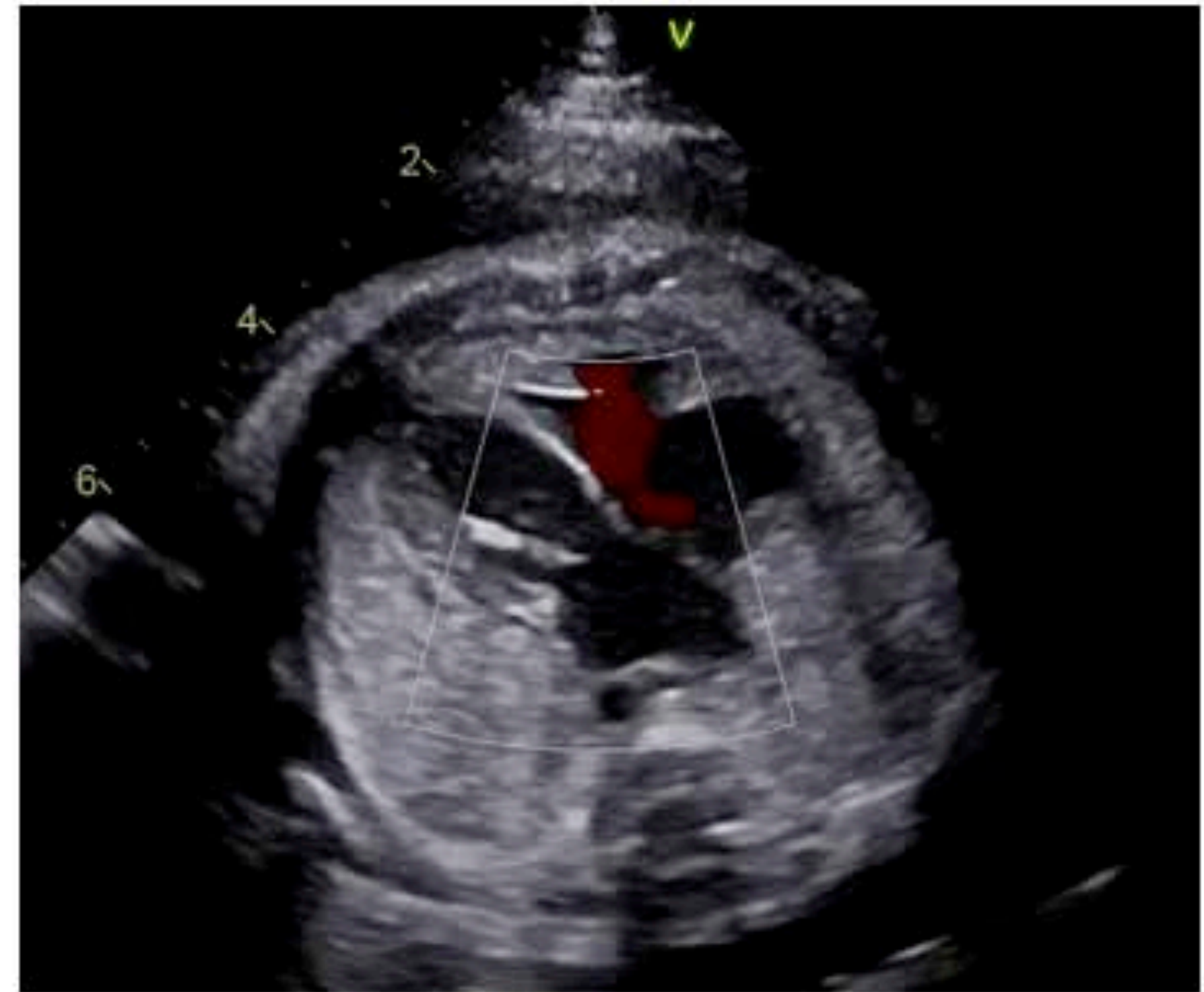
TRAITEMENTS IN UTERO



TRAITEMENTS IN UTERO



24 SA



QUELLES DÉCISIONS?

- Le temps de la décision
- Organisation de la naissance
- Naissance dans la maternité d'origine
- IMG / Accompagnement néonatal
- Traitement in utero
- **Accompagnement psychologique**

Dépistage 22-— —-Naissance 40 SA

Annonce-Reprise de l'annonce--Redonner « vie et
humanité » au foetus-accompagnement vers la
naissance

CONCLUSION

- **Toutes les cardiopathies n'ont pas le même retentissement néonatal**
- **Toutes les cardiopathies n'ont pas le même retentissement néonatal**
- **L'organisation de la naissance DIMINUE LA MORBI-MORTALITE NEONATALE**
- **Nécessité de travailler en RESEAU et de respecter les CIRCUITS des patientes
>maternités dédiées en lien avec des services de chirurgie cardiaque**
- **CHACUN SA PLACE dans la chaine des intervenants: dépisteur/diagnosticien et pronostiqueur/accoucheur/pédiatre/chirurgien**
- **FORMATION: DU/CFEF/HeBee/Simulateurs.....devenez EXPERTS DU COEUR NORMAL**

Cas cliniques

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



22 SA

Position céphalique, dos post

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



32 SA

Position céphalique, dos à droite



Position céphalique, dos à droite

- Après avoir analysé l'ensemble des points de la méthode 54321 en dépistage, sauriez-vous proposer un diagnostic?

1. Coeur normal

2. Asymétrie et future coarctation de l'aorte

3. RVPA

4. Anomalie tricuspide et dilatation du VD

5. Asymétrie physiologique

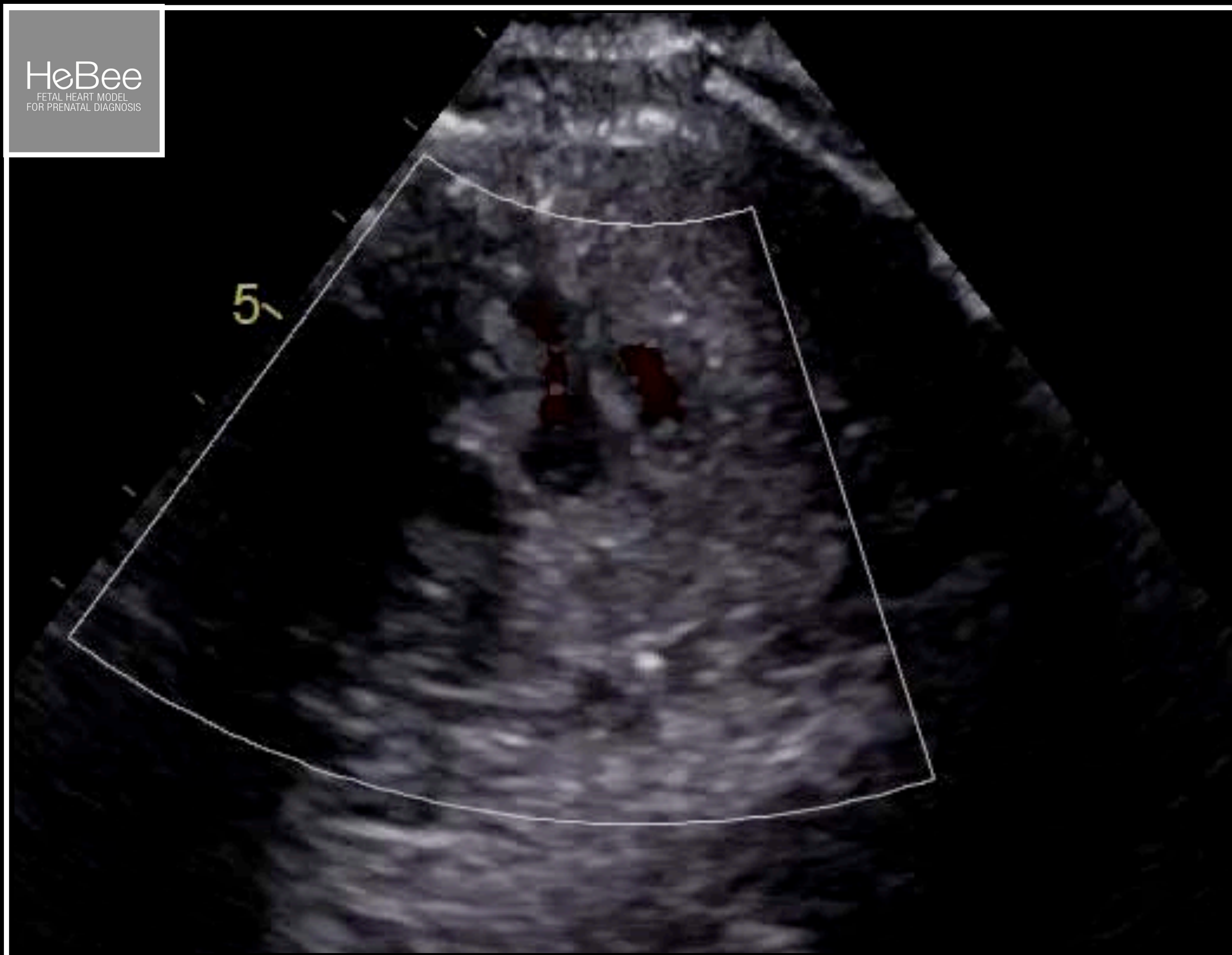
- Pour aller un peu plus loin, quelle image complémentaire iriez-vous chercher? (une seule réponse)

1. Coupe petit axe des valves

2. Coupe de la crosse du canal artériel

3. Coupe de la crosse de l'aorte

4. Coupe des caves

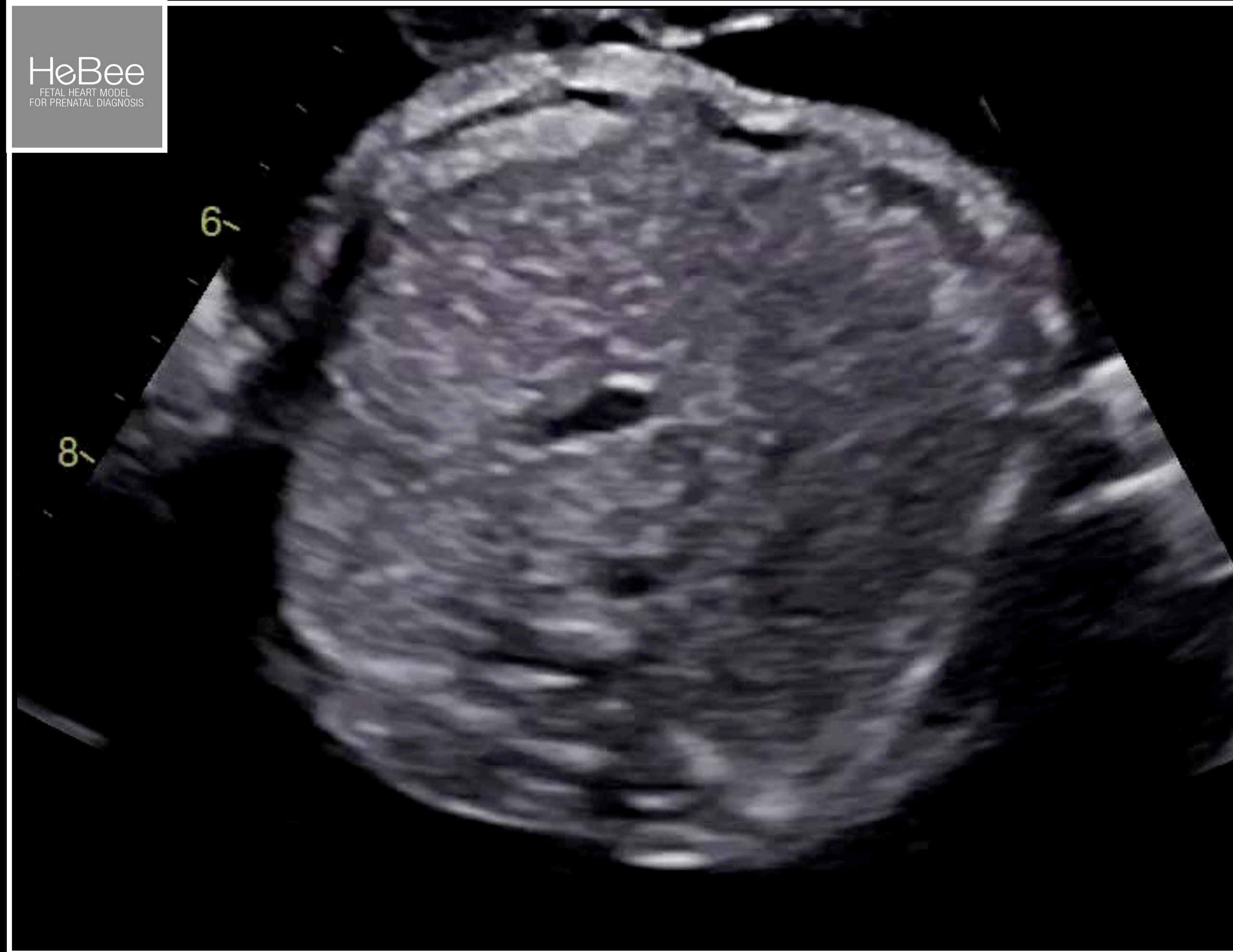


Position céphalique, dos à droite

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



22 SA

Position siege, dos post



Position siege, dos post

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



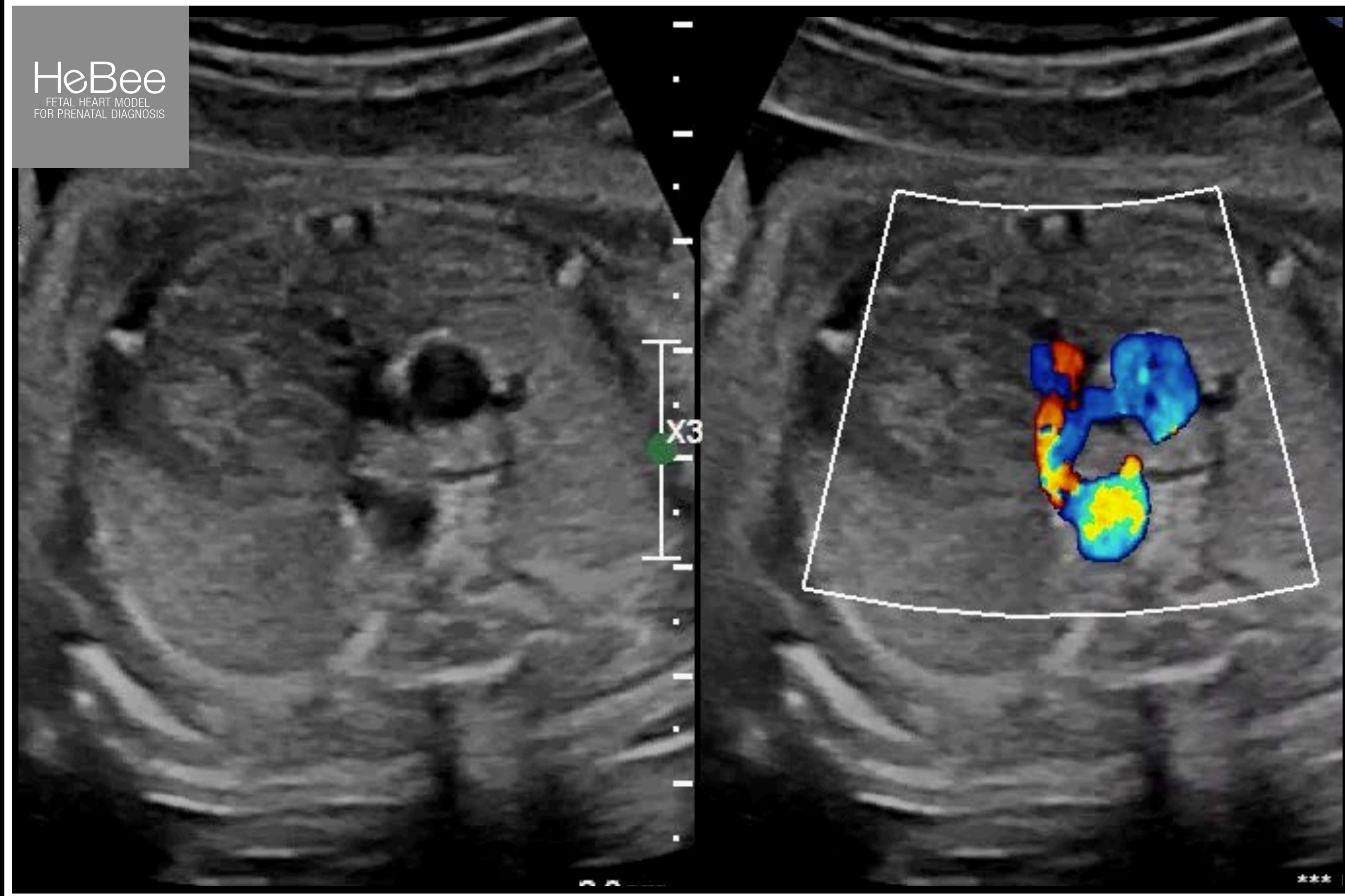
HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



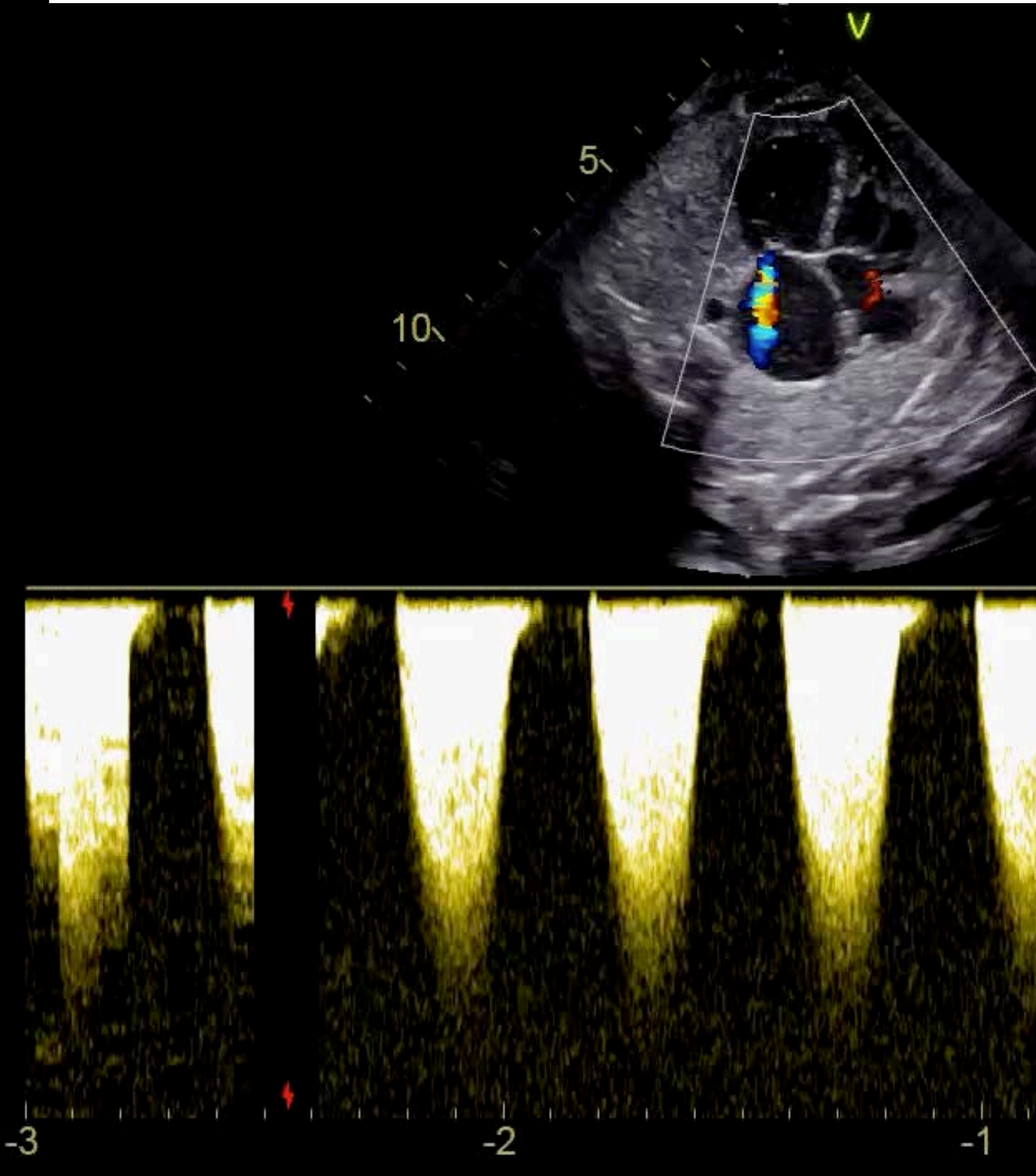
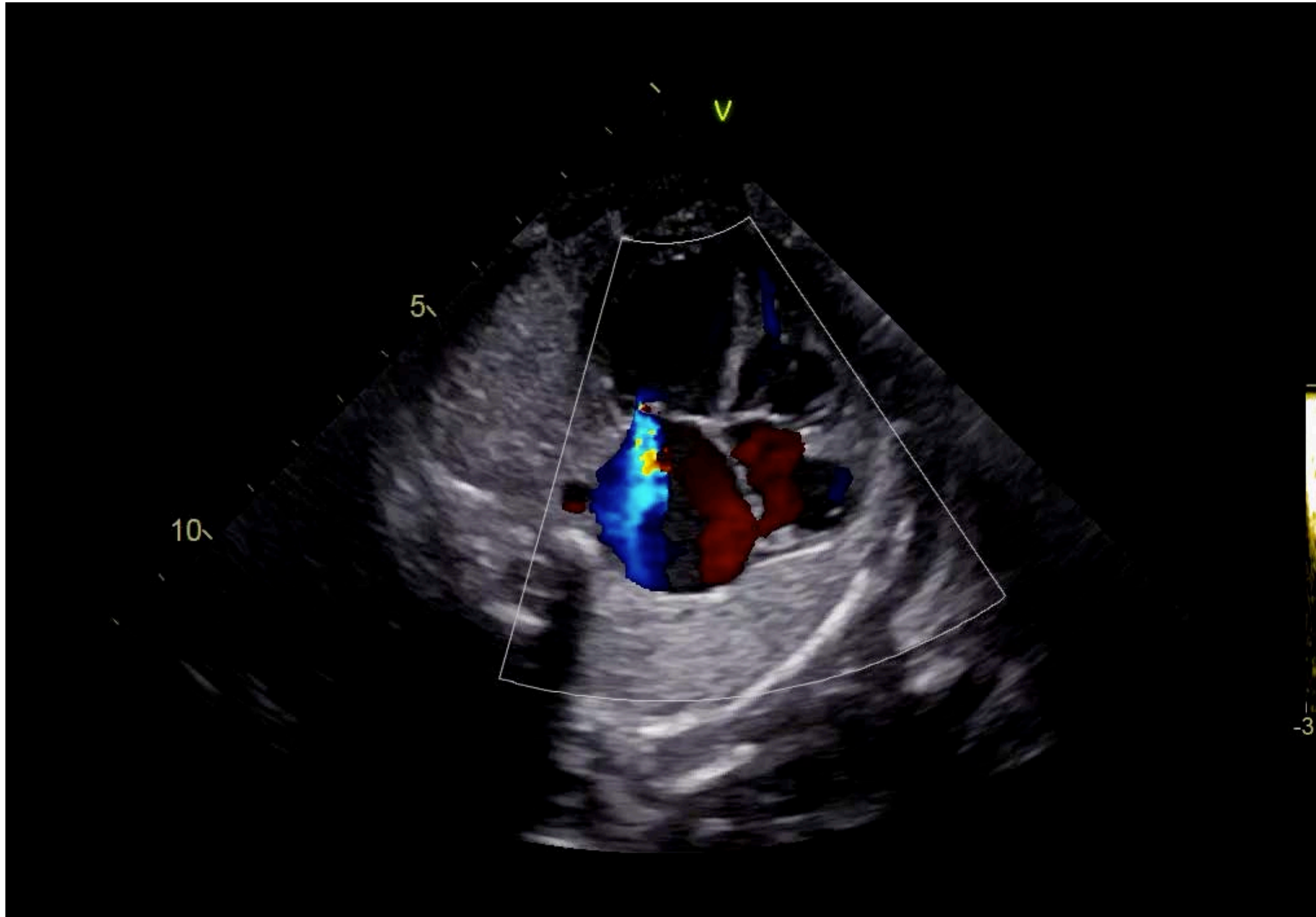
HeBee

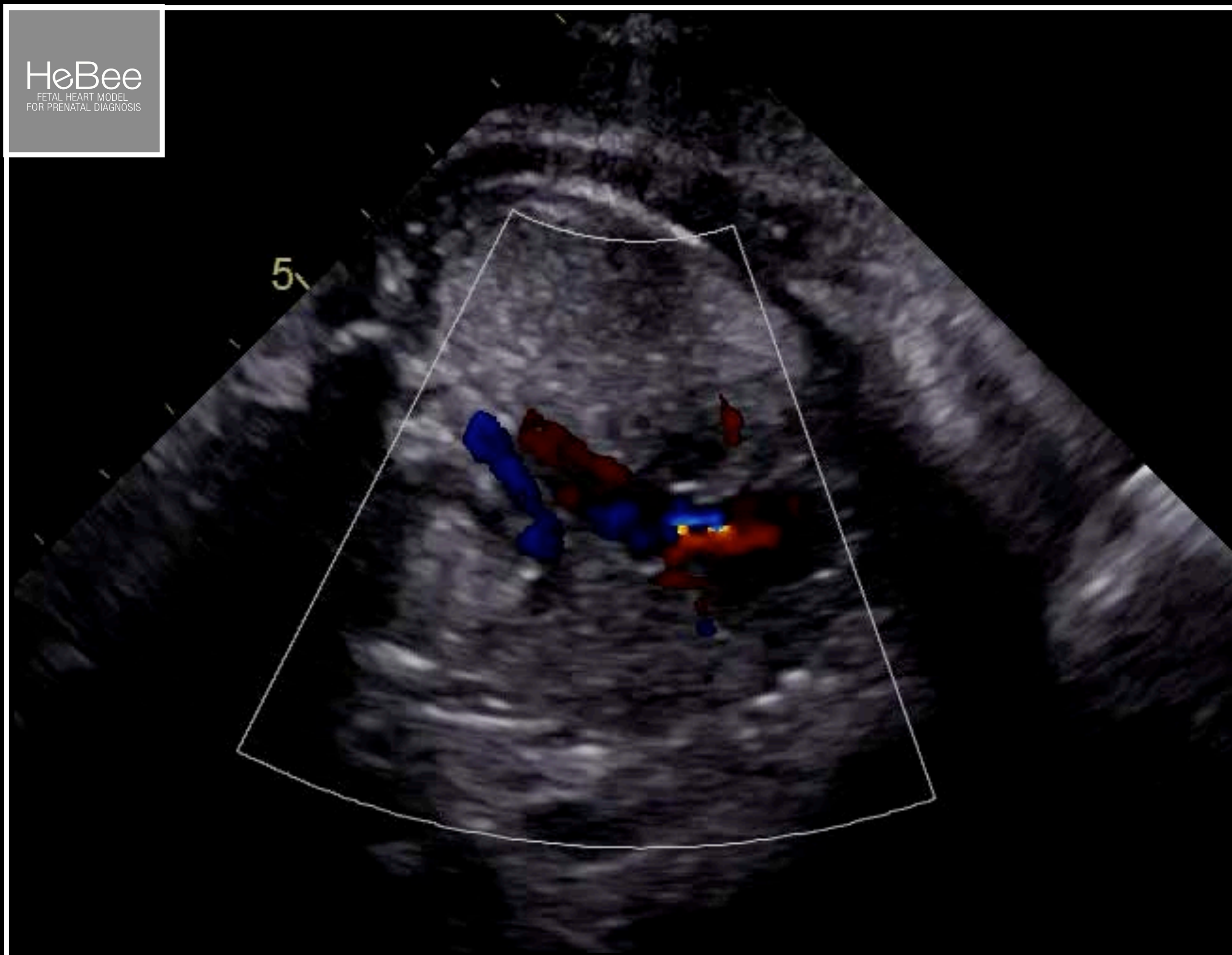
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

Position céphalique, dos à droite

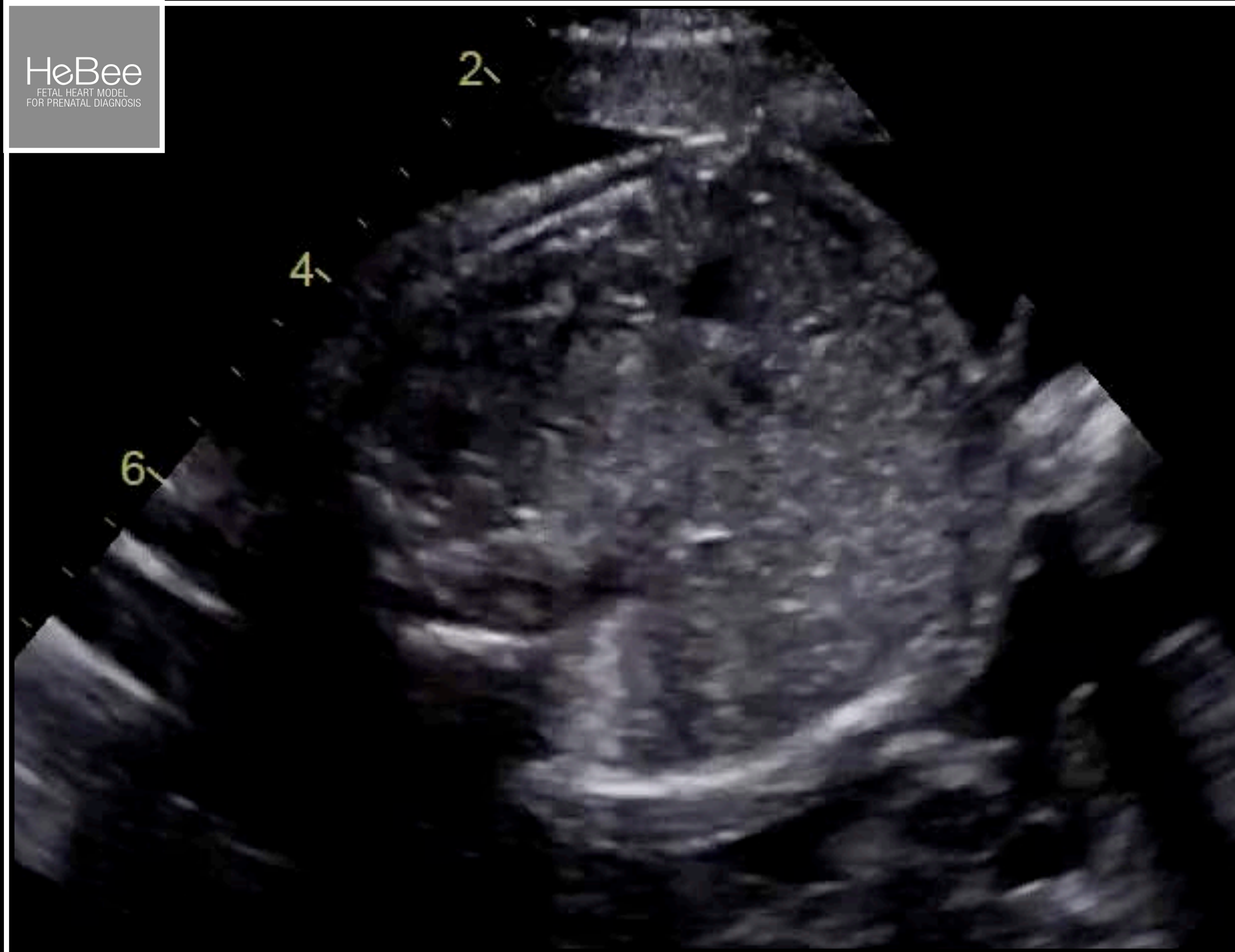




Position céphalique, dos à droite

HeBee

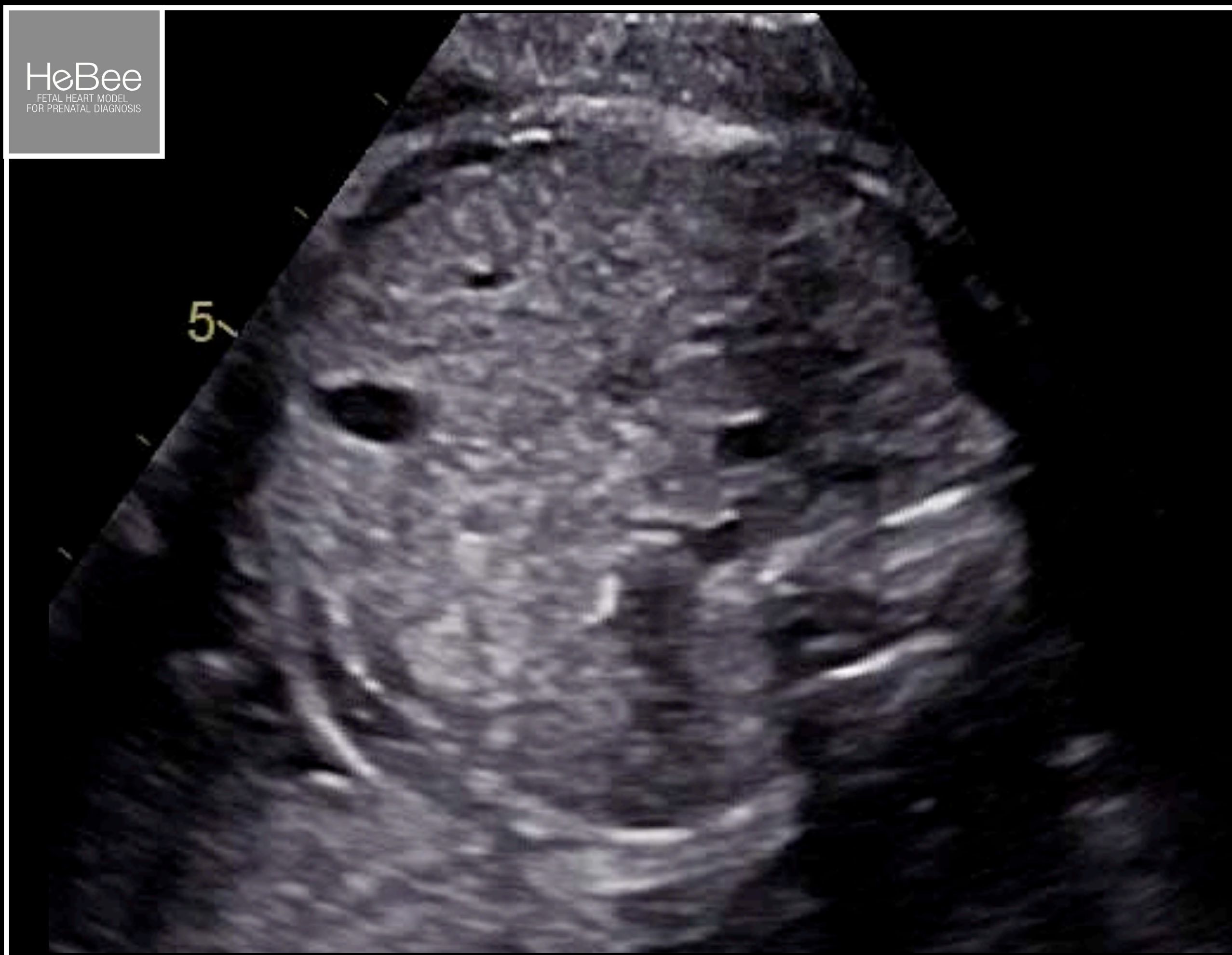
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



Position cephalique, dos à droite

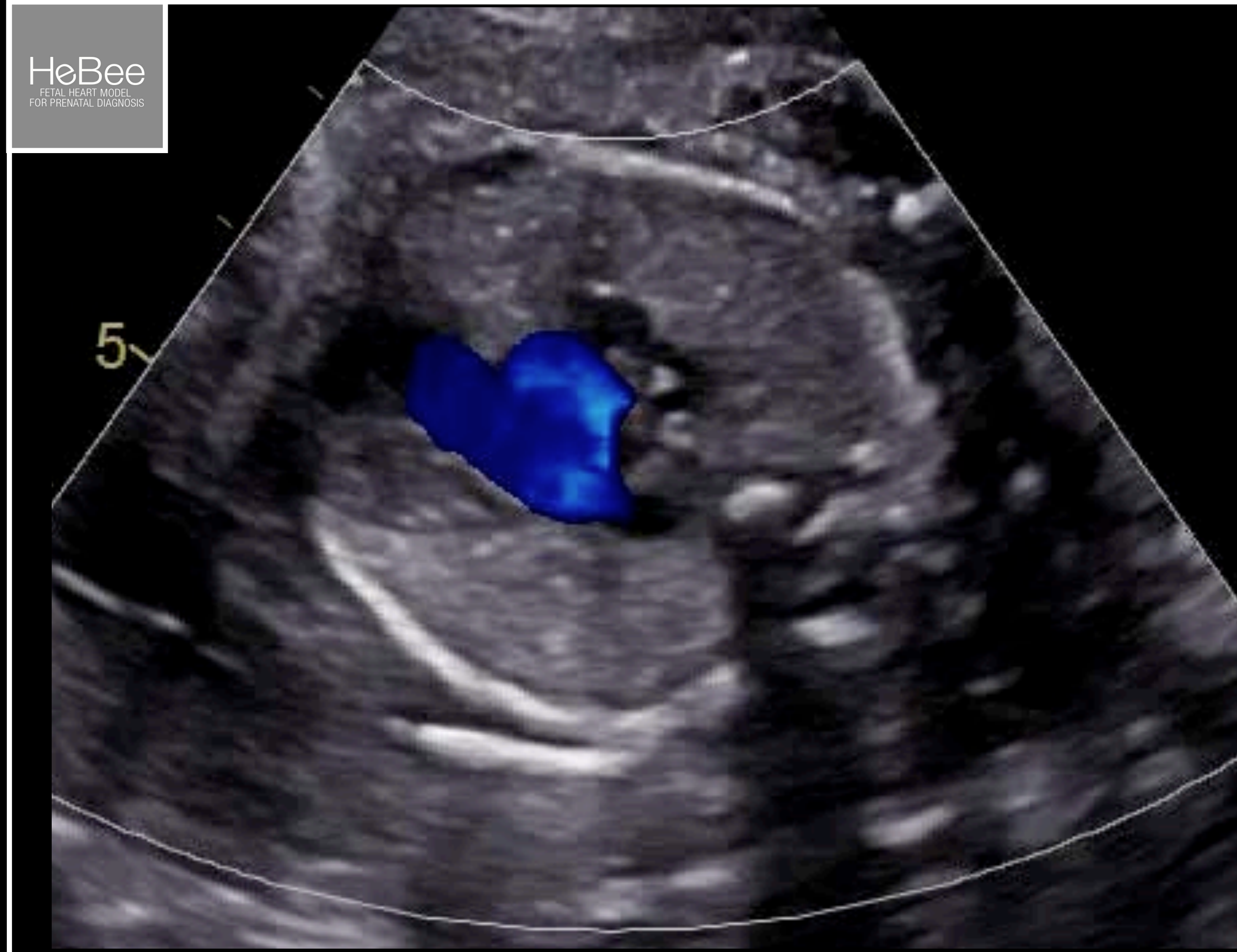
HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



Position céphalique, dos postérieur

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



Position céphalique, dos postérieur

- Après avoir analysé l'ensemble des points de la méthode 54321 en dépistage, sauriez-vous proposer un diagnostic?

1. Coeur normal

2. RVPA

3. Forme de CAV

4. CIV

5. Risque d'association syndromique

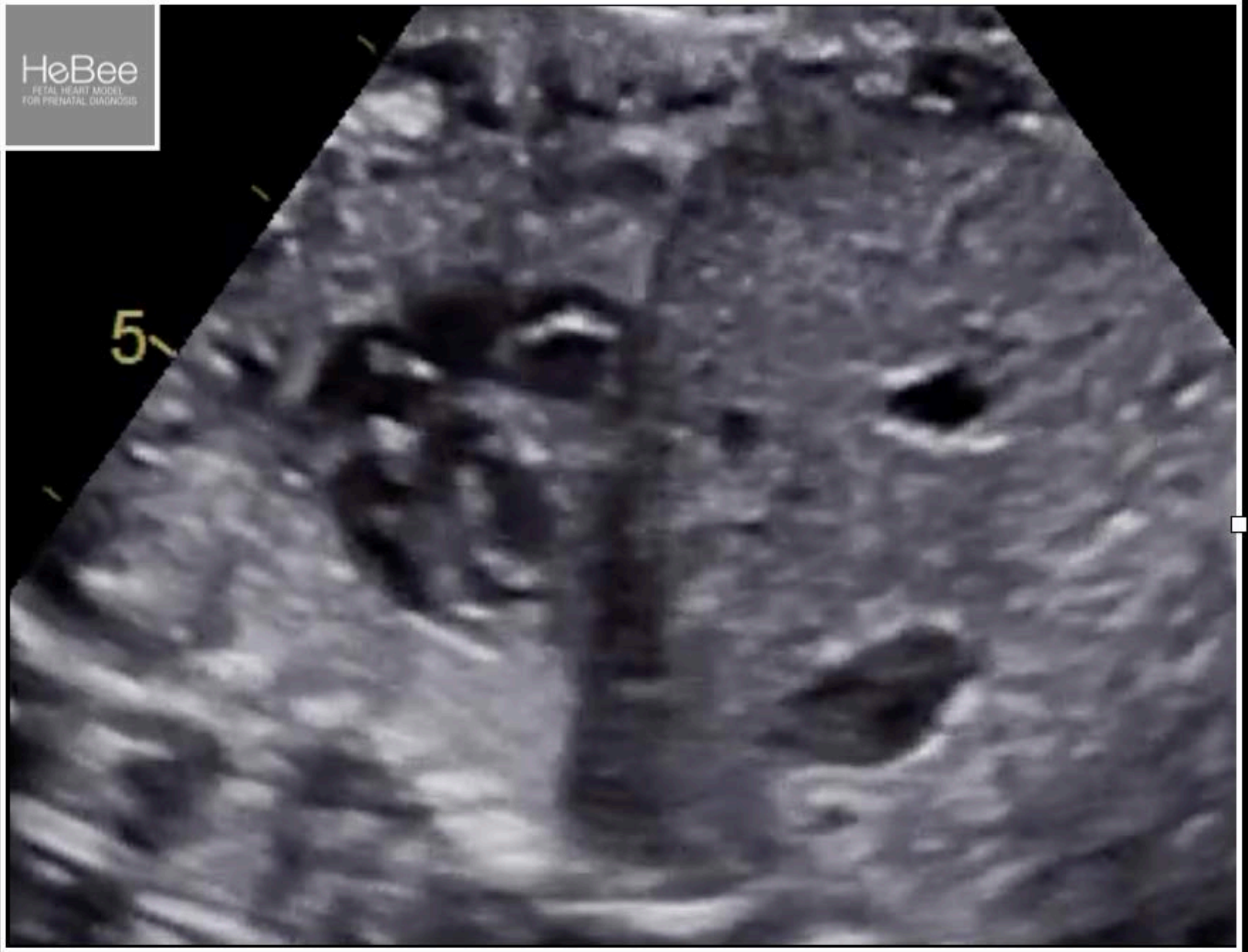
- Pour aller un peu plus loin, quelle image complémentaire iriez-vous chercher? (une seule réponse)

1. Coupe petit axe des valves

2. Coupe de la crosse du canal artériel

3. Coupe de la crosse de l'aorte

4. Coupe des caves



Position céphalique, dos postérieur

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



Position siège, dos à gauche



Position siège, dos à gauche

- Après avoir analysé l'ensemble des points de la méthode 54321 en dépistage, sauriez-vous proposer un diagnostic?

1. Coeur normal

2. CIV large

3. Hypoplasie du coeur gauche

4. Ventricule unique

5. Transposition des gros vaisseaux

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



Position céphalique, dos postérieur droit



Position céphalique, dos postérieur droit

- Pour aller un peu plus loin, quelle image complémentaire iriez-vous chercher? (une seule réponse)

1. Coupe petit axe des valves

2. Coupe de la crosse de l'aorte

3. Coupe de la voie déjection gauche

4. Coupe au carré

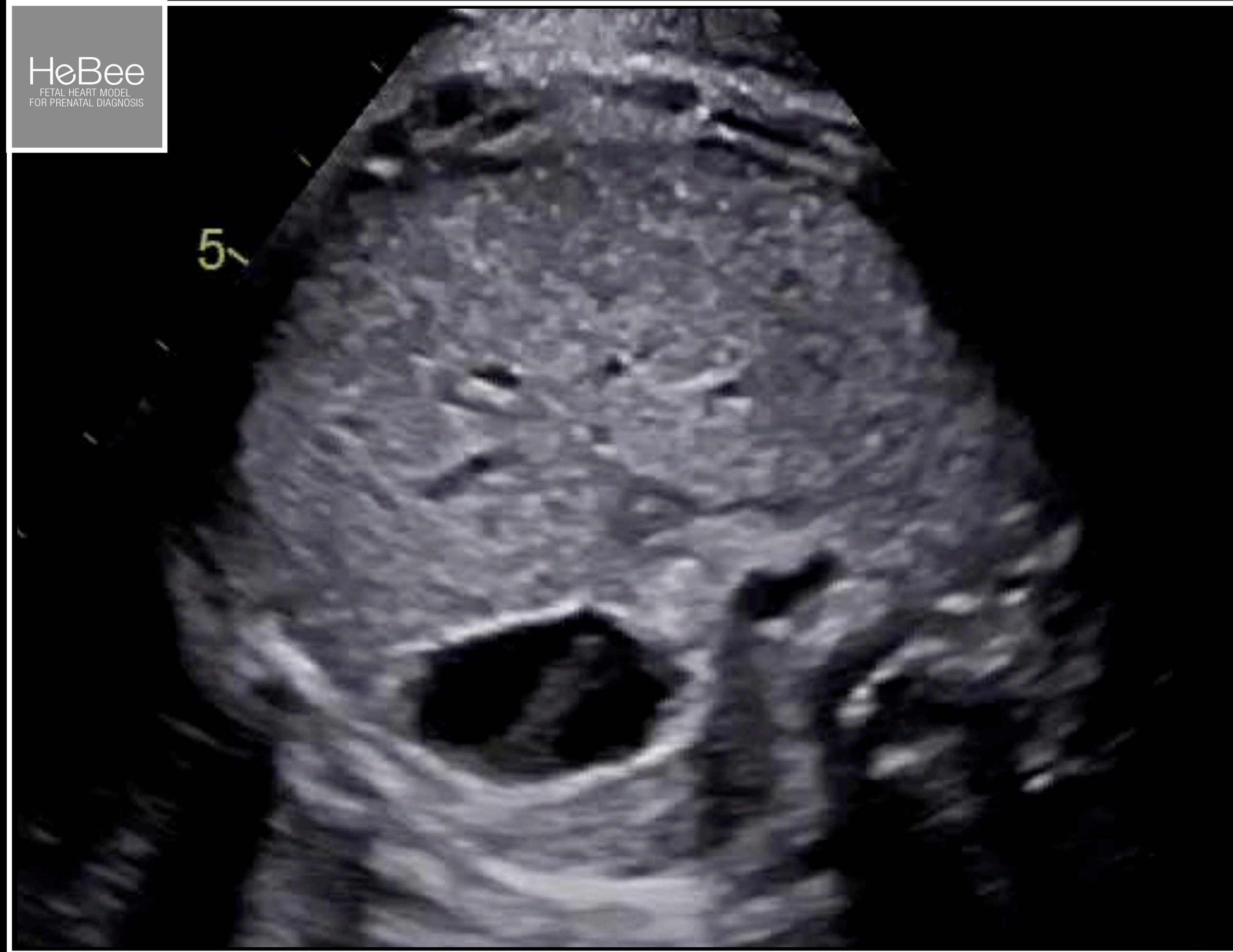
HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



HeBee

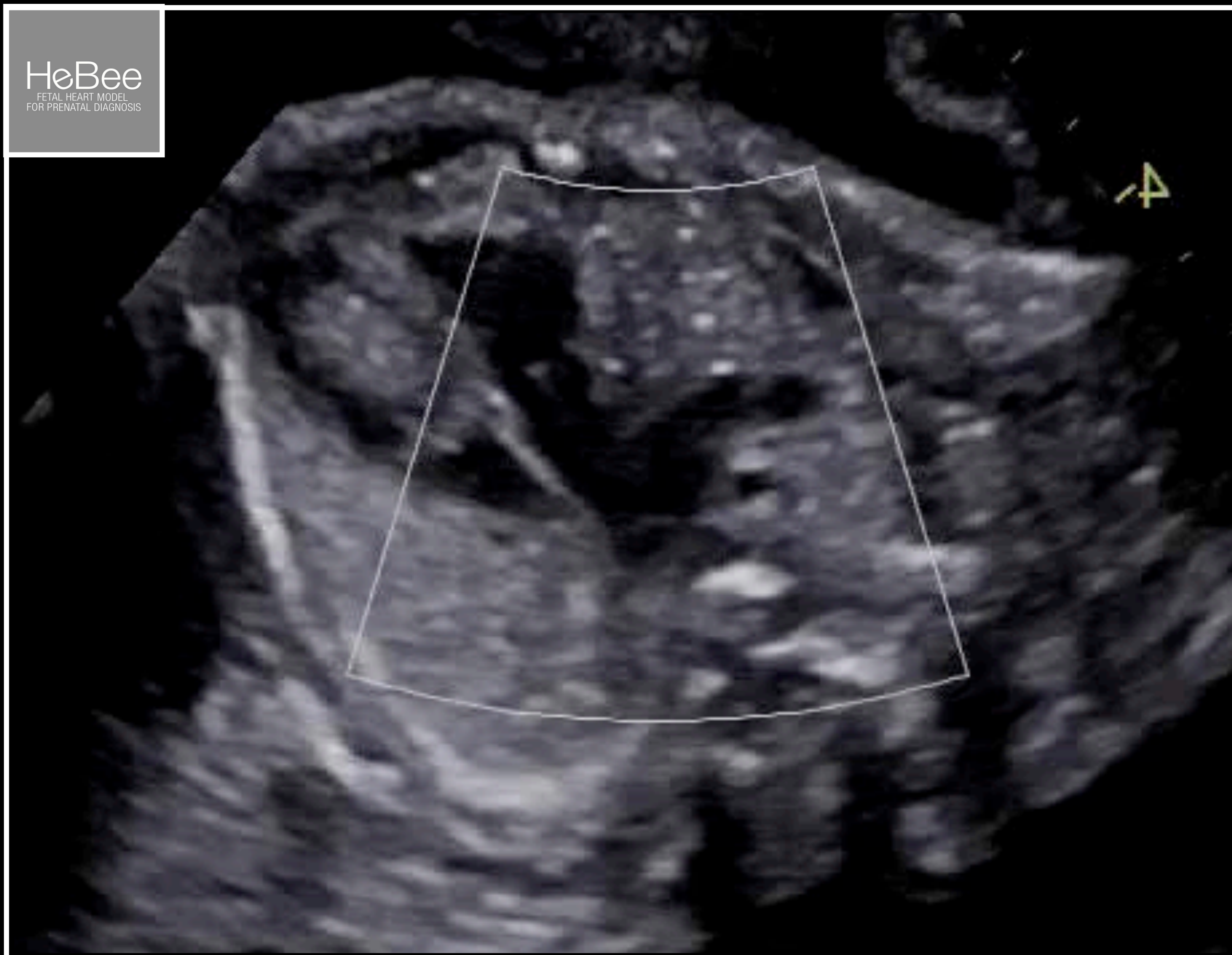
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS

HeBee
FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS



23 SA

Position céphalique, dos postérieur



Position céphalique, dos postérieur

HeBee

FETAL HEART MODEL
FOR PRENATAL DIAGNOSIS