

## **CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : PHYSIOPATHOLOGIE, FACTEURS DE RISQUE ET PROFILS NEUROPSYCHOLOGIQUES**

**CONGENITAL HEART DISEASE: PHYSIOPATHOLOGY, RISK FACTORS AND  
NEUROPSYCHOLOGICAL PROFILES**

**Solène Fourdain**  
*Université de Montréal*

**Catherine-Marie Vanasse**  
*Université de Montréal*

**Nancy Poirier**  
*Université de Montréal*

**Lionel Carmant**  
*Université de Montréal*

**Anne Gallagher<sup>1</sup>**  
*Université de Montréal*

### **LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : DÉFINITION, CLASSIFICATION ET PHYSIOPATHOLOGIE**

Les cardiopathies congénitales (CC) sont des malformations du cœur ou des vaisseaux sanguins qui surviennent au cours du développement fœtal. Leur incidence est estimée entre 5 et 14 naissances pour 1000 (Donofrio & Massaro, 2010; Hoffman & Kaplan, 2002), faisant des CC les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né. Elles sont généralement diagnostiquées assez tôt durant le développement intra-utérin par des techniques d'échographie fœtale ou d'IRM.

Il existe une grande diversité de CC, allant de malformations bénignes, sans incidence sur le développement fœtal, à des lésions nécessitant une ou plusieurs chirurgies cardiaques réparatrices dès les premiers jours ou durant la première année suivant la naissance. Les CC sont généralement divisées en deux groupes, en fonction de leurs caractéristiques hémodynamiques : les lésions cyanotiques et acyanotiques (Marino *et al.*, 2012). Les lésions cyanotiques se caractérisent par une circulation sanguine pulmonaire altérée, soit en raison d'un apport pulmonaire diminué ou d'un mélange intracardiaque de sang oxygéné et désoxygéné, et se manifestent par des symptômes de cyanose, soit une coloration bleutée de la peau causée par un manque d'oxygène (hypoxie) dans les organes. Quant à elles, les lésions acyanotiques résultent en une altération de la circulation sanguine systémique et n'entraînent pas de symptômes de cyanose. On distingue également trois niveaux de sévérité des CC (Hoffman & Kaplan, 2002; Marino *et al.*, 2012). Les CC complexes ou sévères incluent les lésions cyanotiques telles que les transpositions des grands vaisseaux (TGV), les tétralogies de Fallot avec atrésie

---

1. Adresse de correspondance : Laboratoire d'imagerie optique en neurodéveloppement (LION), Département de psychologie, Université de Montréal, 3175, chemin de la Côte Sainte-Catherine, Montréal (QC), H3T 1C5. Téléphone : 514-345-4931, poste 6409. Courriel : anne.gallagher@umontreal.ca

## Cardiopathie congénitale

---

pulmonaire, les hypoplasies du cœur gauche, les troncs communs, les interruptions de l'arche aortique, etc. Parmi les CC complexes sont aussi incluses les CC acyanotiques, telles que les communications atrioventriculaires, les formes étendues de communications interventriculaires ainsi que les coarctations de l'aorte critiques. Les CC modérées incluent, entre autres, les communications interventriculaires, les tétralopies de Fallot simples et les coarctations de l'aorte non critiques. Enfin, les CC légères sont celles que l'on rencontre le plus souvent. Elles sont, la plupart du temps, asymptomatiques et le souffle cardiaque entraîné n'est généralement pas significatif. Certaines CC légères peuvent d'ailleurs se résorber spontanément au cours de la croissance. Ce sont par exemple les petits défauts atriaux septaux ou ventriculaires septaux.

Lors d'un développement intra-utérin sain, la circulation fœtale dirige le sang non oxygéné vers le placenta qui assure une fonction d'oxygénation (Rudolph, 2009). Le sang ainsi oxygéné peut être livré aux différents organes du fœtus et permettre leur croissance. La présence d'anomalies congénitales cardiaques entraîne une altération de la circulation sanguine fœtale, tant sur le plan du débit sanguin que sur le plan de la quantité d'oxygène délivrée aux organes. Ces altérations circulatoires sont de sévérité variable en fonction du type de lésions cardiaques. Par exemple, chez un fœtus atteint d'hypoplasie du cœur gauche, l'atrophie du ventricule et de l'oreillette gauches entraîne un mélange intracardiaque entre le sang pauvre en oxygène et le sang oxygéné. Le sang mélangé est expulsé de l'oreillette droite et dirigé vers les organes à irriguer. Ceux-ci reçoivent ainsi du sang relativement pauvre en oxygène qui ne peut assurer l'apport nécessaire à leur développement. Chez le fœtus atteint de transposition des grands vaisseaux, lorsque l'artère pulmonaire et l'aorte sont interverties, le sang veineux issu de la circulation cérébrale est directement redirigé vers le cerveau. Le sang qui entre ainsi dans la circulation cérébrale est non oxygéné, entraînant une condition d'hypoxémie cérébrale où le cerveau ne reçoit pas la quantité d'oxygène suffisante pour lui assurer un développement normal (Donofrio & Massaro, 2010). L'altération de la circulation cérébrale est particulièrement délétère durant le troisième trimestre de grossesse, période critique pour le développement du cerveau. Limperopoulos et ses collaborateurs (2010) observent d'ailleurs un retard grandissant de la croissance cérébrale lors du troisième trimestre de grossesse chez des fœtus atteints de CC comparativement à des fœtus sains. À ce stade, le cortex cérébral du fœtus se développe et devient potentiellement plus vulnérable aux carences en oxygène comparativement aux autres organes plus développés. Clouchoux et ses collaborateurs (2013) rapportent des retards dans la gyration et le développement des sillons chez les fœtus atteints d'hypoplasie du cœur gauche, notamment dans les régions frontales et temporales, incluant les aires de Broca et de Wernicke (Clouchoux *et al.*,

2013). L'hypoperfusion et l'hypoxémie cérébrales fœtales contribuent ainsi à la survenue de lésions neurologiques prénatales probablement déterminantes dans le développement de l'enfant atteint de CC.

Depuis quelques décennies, grâce aux progrès de la médecine et des techniques de chirurgie cardiaque, la mortalité des enfants atteints de CC a nettement diminuée. On estime que 85 % des enfants atteints de CC survivront à l'âge adulte (Warnes *et al.*, 2001). Ce taux de survie varie en fonction de la sévérité des CC, fluctuant de 95 % pour les CC légères, à 90 % pour les CC modérées et 80 % pour les CC complexes (Warnes *et al.*, 2001). L'augmentation du taux de survie des enfants atteints de CC est toutefois associée à une augmentation de la présence de comorbidités et des déficits neurodéveloppementaux. Bien que leur nature et leur prévalence varient en fonction du type de CC, on estime que la moitié des enfants atteints de CC et ayant subi une opération chirurgicale à cœur ouvert présentera des déficits ou retards de développement (Limperopoulos *et al.*, 2001; Majnemer *et al.*, 2006). En effet, la littérature met en évidence des retards fréquents de motricité fine et grossière, de fonctionnement intellectuel global, ainsi que des habiletés langagières, de mémoire, d'attention et du fonctionnement exécutif (Bellinger *et al.*, 2003; Hövels-Gürich *et al.*, 2007b; Majnemer, Limperopoulos, Shevell, Rohlicek, Rosenblatt, & Tchervenkov, 2008; Miatton, De Wolf, François, Thiery, & Vingerhoets, 2007). L'ensemble de ces retards neurodéveloppementaux a d'importantes conséquences sur la réussite scolaire et l'adaptation sociale et comportementale, de même que sur la qualité de vie (Bellinger *et al.*, 2003; Mahle, Clancy, Moss, Gerdes, Jobes, & Wernovsky, 2000).

L'objectif du présent article est de fournir des éléments permettant une meilleure compréhension de la physiopathologie des retards neurodéveloppementaux observés chez les enfants atteints de CC ainsi que des facteurs susceptibles d'en augmenter les risques. L'objectif est également de dresser le patron des retards neuropsychologiques généralement observés chez ces enfants et leurs conséquences sur les acquisitions scolaires, l'adaptation comportementale et la qualité de vie. Enfin, des suggestions sont émises en vue d'ajuster certains aspects de la pratique clinique en psychologie et neuropsychologie afin d'appliquer ces connaissances au service de cette population.

## CARDIOPATHIES CONGÉNITALES ET NEURODÉVELOPPEMENT

### Facteurs de risque influençant le neurodéveloppement

L'issue neurodéveloppementale des enfants atteints de CC est fortement influencée par la présence de nombreux facteurs de risque, tant biologiques qu'environnementaux, inhérents à cette population. Bien que la majorité des études portant sur le développement neurologique des

## Cardiopathie congénitale

---

enfants atteints de CC se soit intéressée aux effets de la chirurgie cardiaque, lorsque la perfusion cérébrale est altérée par la circulation extra-corporelle pendant la procédure chirurgicale (p. ex., Bellinger *et al.*, 1999; Bellinger *et al.*, 2003), de nombreux facteurs de risque susceptibles d'altérer le développement de ces enfants sont également présents avant la chirurgie (syndromes génétiques, anomalies cérébrales congénitales, lésions cérébrales acquises dues à une cyanose prolongée ou à une hypoperfusion après la naissance, etc.).

### *Facteurs génétiques*

Sur le plan chronologique, les premiers facteurs biologiques susceptibles de modifier le développement fœtal sont les mutations génétiques. En effet, il a été démontré qu'il existe une association entre la présence d'un syndrome génétique et d'une CC (Donofrio & Massaro, 2010). Par exemple, les syndromes de Down, de Williams, de Turner et de DiGeorges présentent des similarités sur le plan des anomalies cardiaques congénitales observées et sont associés à des retards de développement de sévérité variable. L'issue neurodéveloppementale des enfants atteints de CC est ainsi influencée par les facteurs génétiques, à la fois les syndromes génétiques affectant le développement cérébral et les anomalies génétiques non syndromiques causes de CC isolées. La présence de syndrome génétique est donc un facteur hautement confondant lorsqu'il s'agit d'évaluer le neurodéveloppement des enfants atteints de CC.

### *Facteurs hémodynamiques*

Les caractéristiques hémodynamiques intrinsèques aux CC constituent également d'importants facteurs biologiques dont l'effet sur le neurodéveloppement des enfants atteints de CC est assez bien connu. En effet, l'hypoxie chronique causée par la CC cyanotique apparaît particulièrement nuisible pour le développement cognitif et moteur des enfants (Wray & Sensky, 2001). Notamment, les enfants atteints de CC cyanotiques présentent un fonctionnement intellectuel plus faible lorsqu'ils sont comparés aux enfants atteints de CC acyanotiques ainsi que de plus faibles performances au niveau des habiletés scolaires, incluant l'arithmétique, la lecture et l'orthographe (Wray & Sensky, 2001).

### *Facteurs chirurgicaux*

Certaines difficultés neurodéveloppementales observées dans la population des enfants atteints de CC semblent associées aux procédures de soutien utilisées pour protéger les organes vitaux durant la chirurgie à cœur ouvert. En effet, la plupart des reconstructions cardiaques impliquent un arrêt circulatoire momentané dans l'ensemble de l'organisme, privant la totalité des organes de la perfusion sanguine nécessaire à leur

fonctionnement. Afin de pallier l'hypoperfusion et l'hypoxie qu'entraînerait un arrêt circulatoire complet lors de la chirurgie, les chirurgiens cardiaques utilisent une technique dite de circulation extracorporelle permettant d'assurer, de manière temporaire, les fonctions de pompe et d'oxygénation du cœur et des poumons. Mills (1995) et du Plessis (1999) affirment que l'utilisation des techniques de circulation extracorporelle augmenterait l'incidence de lésions neurologiques périopératoires, telles que des embolies ou des processus inflammatoires (du Plessis, 1999; Mills, 1995).

Pour limiter les impacts d'une trop longue ischémie/hypoperfusion dans les organes vitaux, certaines procédures assurent la diminution temporaire du métabolisme des organes. C'est le cas de l'hypothermie profonde avec arrêt circulatoire (*Deep hypothermic circulatory arrest*, DHCA), qui consiste à refroidir progressivement la température corporelle pour atteindre 15 à 18 °C et à maintenir cette température durant la totalité de la chirurgie. La durée et l'intensité de la DHCA dépend du temps nécessaire à la réparation cardiaque, donc du degré de sévérité de la CC. Limperopoulos et ses collaborateurs (2002) mettent en évidence un lien significatif entre la durée de la DHCA et le développement global, mesuré avec l'Échelle développementale de Griffiths. En effet, chez les enfants âgés de 1 à 3 ans, il apparaît que le quotient développemental est significativement plus bas lorsque la durée de la DHCA est plus longue. De même, Majnemer et ses collaborateurs (2008) observent une association entre un temps de DHCA plus long et de plus faibles scores de QI ainsi que de moins bonnes habiletés de langage réceptif chez des enfants de 5 ans. Enfin, Hövels-Gürich et ses collaborateurs (2007a) mettent en évidence une corrélation négative entre la durée de la circulation extracorporelle et le développement du langage et de la parole chez les enfants d'âge préscolaire et scolaire atteints de CC. Il est à noter que seuls ces derniers auteurs ont contrôlé pour la sévérité de la CC. Ainsi, pour les études de Limperopoulos et ses collaborateurs (2002) et Majnemer et ses collaborateurs (2008), il est difficile de conclure à un lien direct entre le temps de DHCA et le fonctionnement cognitif global, car il se peut que les résultats reflètent davantage l'effet de la sévérité de la CC sur le développement des enfants.

De la même manière, puisqu'il s'agit d'un indicateur de la sévérité de la CC et de la survenue de complications médicales après la chirurgie, la durée du séjour aux soins intensifs pédiatriques apparaît également être un marqueur prédictif du développement cognitif et moteur des enfants atteints de CC. En effet, un plus long séjour aux soins intensifs pédiatriques est associé à des scores plus faibles sur le plan de la motricité fine et sur le plan du quotient développemental ainsi qu'à une prévalence plus importante des anomalies neurologiques postopératoires (Limperopoulos *et al.*, 2002).

### *Statut neurologique périopératoire*

D'autres facteurs biologiques ont été mis en évidence dans la survenue de retards développementaux dans cette population. Par exemple, un statut neurologique périopératoire anormal apparaît être un important marqueur du développement postopératoire chez les enfants atteints de CC (Bellinger *et al.*, 1999; Limperopoulos *et al.*, 2002). À travers la littérature, plusieurs indices d'une évaluation neurologique anormale ont été identifiés. Ces indices incluent une hypotonie, une hypertonie, une asymétrie motrice, des anomalies des nerfs crâniens, une diminution de la masse et de la puissance musculaires ainsi qu'une diminution des réflexes ostéotendineux et la présence de crises convulsives (Limperopoulos *et al.*, 2002). Ces symptômes neurologiques constituent des signes d'un développement anormal du système nerveux central ou de lésions postopératoires acquises. D'ailleurs, à un très jeune âge, ils sont significativement associés à des quotients développementaux plus faibles aux échelles standardisées, notamment sur le plan de la motricité fine et grossière et sur le plan du développement cognitif (Bellinger *et al.*, 1999; Limperopoulos *et al.*, 2002). Plus tard dans le développement de l'enfant atteint de CC, il apparaît également qu'une évaluation neurologique préopératoire anormale soit associée à un fonctionnement intellectuel global plus faible, évalué à l'âge de 13 ans avec la *Weschler Intelligence Scale for Children, Fourth Edition (WISC-IV; von Rhein et al.*, 2014). Parmi les anomalies neurologiques précédemment citées et susceptibles de nuire au neurodéveloppement, les crises convulsives sont fréquentes chez les enfants atteints de CC et leur prévalence postopératoire est estimée entre 7 % et 20 %. Il peut s'agir de périodes d'activité électrophysiologique ictale ou de crises convulsives cliniques, ces dernières étant associées à une issue neurodéveloppementale moins favorable (Bellinger *et al.*, 1999; Gaynor *et al.*, 2006). L'ensemble de ces informations laisse à penser qu'il est nécessaire de procéder à un monitoring vidéoélectroencéphalographie à la suite de la chirurgie cardiaque dans cette population afin de détecter la survenue de telles crises, d'introduire rapidement une médication antiépileptique et de minimiser leur impact sur le fonctionnement futur.

### *Autres facteurs biologiques*

Enfin, parmi les facteurs biologiques identifiés comme des prédicteurs de l'issue développementale des enfants, il est établi qu'un petit poids à la naissance est associé à un moins bon pronostic, tant dans la population saine que chez les enfants atteints de CC. Il apparaît que les nourrissons atteints de CC et nés à terme sont deux fois plus à risque de présenter un petit poids pour leur âge gestationnel (*small for gestational age*) comparativement aux nourrissons sains (respectivement 15,2 et 7,8 %; Malik, Cleves, Zhao, Correa, & Hobbs, 2007). Un plus faible poids est associé, chez ces enfants, à une augmentation de la prévalence de

microcéphalie, d'anomalies neurologiques et de déficits de motricité fine (Limperopoulos *et al.*, 2002). Il est à noter que la littérature n'est pas unanime quant à la prévalence de la prématurité chez les enfants atteints de CC. En effet, Tanner, Sabine et Wren (2005) mettent en évidence une prévalence des naissances prématurées chez les enfants atteints de CC de 16 % en moyenne tandis que Kramer, Trampisch, Rammos et Giese (1990) observent plutôt une prévalence de la prématurité similaire à la population sans malformation cardiaque (11,1 % en moyenne; Blencowe *et al.*, 2013).

#### *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. Tel qu'observé dans la population saine, certains facteurs sociodémographiques constituent des marqueurs du développement de l'enfant atteint de CC. Le niveau d'éducation maternel et le niveau socio-économique familial sont des marqueurs prédictifs de l'issue développementale et de la survenue de déficits neuropsychologiques. 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, Hövels-Gürich 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.

#### Profil neuropsychologique des enfants atteints de cardiopathie congénitale

La littérature examinant les impacts d'une CC ayant nécessité une chirurgie cardiaque réparatrice durant la première année de vie est grandissante. La prévalence et la sévérité des déficits observés dans cette population dépendent du type de lésion cardiaque ainsi que, tels que précédemment cités, de nombreux facteurs de risque qui influencent l'issue neurodéveloppementale des enfants. 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,

notamment dans les domaines de la motricité, du fonctionnement intellectuel global, du langage, de la mémoire, de l'attention et des fonctions exécutives (Donofrio & Massaro, 2010).

### *Développement de la motricité fine et grossière*

Les conséquences d'une CC sur le développement moteur des enfants ont largement été documentées dans la littérature. En effet, les déficits moteurs ont souvent été mis en évidence dans cette population (Limperopoulos *et al.*, 2002; Long, Harris, Eldridge, & Galea, 2012; Majnemer, Limperopoulos, Shevell, Rosenblatt, Rohlicek, & Tchervenkov, 2006). Il est estimé qu'entre 20 et 50 % des enfants atteints de CC souffrent de difficultés motrices (Limperopoulos *et al.*, 2002). Ainsi, 62 % des enfants ayant subi une chirurgie cardiaque précoce (en moyenne neuf jours après la naissance) présentent un développement moteur atypique durant leur première année de vie (Long *et al.*, 2012). À 12 mois, une hypotonie est observée chez 17 à 20 % et une hypertonie chez 12 à 30 % des enfants avec CC (Dittrich, Bühner, Grimmer, Dittrich, Abdul-Khaliq, & Lange, 2002). À 5 ans, des retards de motricité grossière et fine sont observés chez, respectivement, 49 % et 39 % des enfants atteints de CC (Majnemer *et al.*, 2006). Bien que près de la moitié de ces enfants ne présente pas de déficits moteurs, il apparaît que les performances obtenues aux évaluations motrices dans cette population sont significativement abaissées par rapport à la population normale, de sorte que seuls 13 % et 10 % des enfants atteints de CC obtiennent, respectivement, des quotients de motricité grossière et fine supérieurs à la moyenne, contrairement à 25 % dans la population saine (Majnemer *et al.*, 2006). Ainsi, les difficultés motrices apparaissent être des caractéristiques fréquentes et persistantes dans cette population. De tels retards de développement entraînent une réduction de l'exploration de l'environnement et sont susceptibles d'entraîner des retards de développement sur le plan cognitif et, éventuellement, des difficultés dans les performances académiques et la participation aux sports ou aux activités récréatives à l'âge scolaire (Majnemer *et al.*, 2006).

### *Fonctionnement intellectuel global*

De nombreuses études se sont intéressées aux conséquences cognitives d'une cardiopathie congénitale. Bien que certaines études ne montrent aucune différence significative sur le plan du fonctionnement cognitif global entre les enfants sains et les patients (Limperopoulos *et al.*, 2002; Calderon, Angeard, Moutier, Plumet, Jambaqué, & Bonnet, 2012), la majorité d'entre elles mettent en évidence des résultats néanmoins plus faibles chez les enfants atteints de CC, tant dans la petite enfance (Acton *et al.*, 2011) qu'à l'âge préscolaire (Bellinger *et al.*, 1999) et scolaire (Miatton *et al.*, 2007; Majnemer *et al.*, 2008). Chez 110 patients atteints de CC âgés de 21 mois, Acton et ses collaborateurs (2011) n'observent



aucune différence en termes de prévalence de résultats déficitaires (3 %) à la composante cognitive de l'échelle développementale du *Bayley-III* (*Bayley Scale for Infant Development, Third Edition*) lorsqu'ils sont comparés à l'échantillon normatif. Toutefois, à cette même échelle, ils observent en moyenne une diminution significative de 5 points de performance chez les patients (M = 95,9; ET = 14,1) comparativement à la population normale. À l'âge préscolaire (4 ans en moyenne), les enfants atteints de CC montrent un fonctionnement intellectuel global plus faible que la moyenne de la population saine (M = 92,6; ET = 14,7 au *Weshler Preschool and Primary Scale of Intelligence – Revised*; WPPSI-R; Bellinger *et al.*, 1999). Enfin, à l'âge scolaire, Miatton et ses collaborateurs (2007) mettent en évidence une différence significative de 11 points de fonctionnement intellectuel global au *Weschler Intelligence Scale for Children, Third Edition* (WISC-III) entre les patients et les participants contrôles, en faveur de ces derniers. En tant que population, il semble donc que les enfants atteints de CC ayant nécessité une chirurgie cardiaque réparatrice dans la première année suivant la naissance soient particulièrement à risque de présenter un niveau de fonctionnement cognitif global plus faible que ce qui est attendu dans la population saine.

#### *Habilités langagières et de communication*

Le langage semble être un domaine développemental particulièrement à risque chez les enfants souffrant de CC ayant nécessité une chirurgie dans la première année de vie. Ces enfants diffèrent largement des enfants sains sur de nombreuses mesures du développement langagier. En effet, la prévalence des déficits langagiers chez les enfants atteints de CC (15,5 % à 34 %) dépasse généralement celle attendue dans la population normale (7,4 %; Acton *et al.*, 2011; Limperopoulos *et al.*, 2002; Majnemer *et al.*, 2008; Tomblin, Records, Buckwalter, Zhang, Smith, & O'Brien, 1997). Hövels-Gürich et ses collaborateurs (2007 b) rapportent, à l'âge scolaire, une prévalence rétrospective de 82 % de difficultés dans le développement du langage, du discours et de la parole chez les enfants atteints de CC. Parmi ces déficits, les auteurs mentionnent des retards dans la production des premiers mots chez 31 % des enfants ainsi que des troubles de l'articulation chez 66 % des enfants, tels que rapportés par les parents (Hövels-Gurich *et al.*, 2007b). En l'absence de déficits marqués, les enfants atteints de CC et âgés de 8 ans présentent un niveau de développement langagier significativement inférieur aux enfants sains, notamment sur le plan du vocabulaire expressif, de la conscience phonologique, de la mise en place de stratégies d'accès lexical et de la compréhension de consignes (Miatton *et al.*, 2007). De plus, la littérature met en évidence un développement langagier plus faible par rapport au développement cognitif global, suggérant des difficultés langagières spécifiques chez les enfants atteints de CC (Acton *et al.*, 2011; Majnemer *et al.*, 2008). Enfin, l'écart entre les performances verbales et non verbales

est présent de manière très précoce puisque chez 110 enfants atteints de CC et âgés de 21 mois en moyenne, des retards spécifiques du développement langagier sont déjà rapportés et les scores aux échelles verbales sont inférieurs à ceux des échelles non verbales, eux-mêmes inférieurs à la moyenne de la population normale (Acton *et al.*, 2011). Plus précisément, il semble que le langage expressif soit davantage affecté chez les très jeunes enfants atteints de CC comparativement au langage réceptif. En effet, bien que les scores pondérés moyens se situent dans la moyenne, Acton et ses collaborateurs (2011) et Long et ses collaborateurs (2012) mettent en évidence des performances aux échelles de langage expressif du Bayley-III plus faibles qu'à celles de langage réceptif chez des enfants de 21 et 24 mois ayant subi une chirurgie cardiaque réparatrice (respectivement 0,9 et 1,14 point d'écart entre les scores pondérés;  $M = 10$ ;  $ET = 3$ ). De la même manière, Bellinger et ses collaborateurs (1999) observent des habiletés expressives plus faibles que les habiletés réceptives chez 158 enfants âgés de 4 ans et atteints de TGV droite (*Expressive One-Word Vocabulary Test* et *Receptive One-Word Vocabulary Test*). Toutefois, il semble que cet écart se réduise au cours du développement puisque chez 43 enfants atteints de CC et âgés de 8 ans en moyenne, les performances à des épreuves de langage expressif (Processus Phonologiques et Dénomination Rapide du *Developmental Neuropsychological Assessment*; NEPSY) se situent dans la moyenne, au même titre que les performances obtenues à une épreuve de langage réceptif (Compréhension de consignes de la NEPSY; Miatton *et al.*, 2007). De la même manière, dans l'étude de Bellinger et ses collaborateurs (2003), aucune différence n'est à noter entre les scores obtenus par 156 enfants atteints de TGV et âgés de 8 ans aux épreuves de langage réceptif et expressif (Bellinger *et al.*, 2003).

### *Habiletés de mémoire*

Peu d'études se sont intéressées aux habiletés mnésiques chez les enfants atteints de CC. Toutefois, la littérature disponible révèle que la présence d'une CC a des conséquences sur le développement des habiletés de mémoire chez ces enfants. En effet, bien que leurs performances aux épreuves neuropsychologiques mnésiques se situent dans la moyenne, les enfants atteints de CC présentent des habiletés de mémoire significativement inférieures aux enfants sains. Bellinger et ses collaborateurs (2003) mettent en évidence, chez les enfants de 8 ans atteints de TGV droite ou de défauts ventriculaires septaux, des habiletés d'apprentissage inférieures à la moyenne, tant pour du matériel verbal que visuel. De la même manière, Miatton et ses collaborateurs (2007) observent, chez 43 enfants de 8 ans atteints de CC, des difficultés dans l'apprentissage en mémoire et la reconnaissance d'informations apprises, notamment lorsque les tâches demandaient une association entre des informations visuelles et sémantiques (sous-test Mémoire des Noms de la

NEPSY). Bellinger et ses collaborateurs (2011) observent que le patron de difficultés mnésiques observé chez les enfants atteints de CC persiste dans le temps puisque les habiletés mnésiques de 139 enfants atteints de TGV droite et âgés de 16 ans apparaissent significativement inférieures à la moyenne. De plus, 35 % et 17 % de ces adolescents obtiennent des performances mnésiques respectivement inférieures à 1 écart-type et 2 écarts-types sous la moyenne.

#### *Fonctionnement attentionnel et exécutif*

Le profil neuropsychologique des enfants atteints de CC se caractérise également par de fréquentes difficultés attentionnelles et exécutives. En effet, Hövels-Gürich et ses collaborateurs (2007a) rapportent davantage de problèmes attentionnels, évalués à l'aide de questionnaires parentaux, et mettent en évidence un contrôle exécutif de l'attention plus faible chez les enfants de 3,5 ans à 17 ans atteints de CC, comparativement aux enfants contrôles sains. Miatton et ses collaborateurs (2007) observent des difficultés à une tâche de barrage sollicitant les habiletés d'attention sélective et la vitesse de traitement de l'information (Attention Visuelle de la NEPSY). De plus, les enfants atteints de CC se montrent plus impulsifs, tel que suggéré par des pourcentages d'erreurs de détection de cibles visuelles deux fois plus élevés que les enfants contrôles sains à un test de performance continue informatisé (*Test of Variable of Attention*; Bellinger *et al.*, 2003). Enfin, les enfants atteints de CC semblent présenter de plus faibles habiletés de planification comparativement aux enfants contrôles, habiletés mesurées à l'aide du sous-test Tour de la NEPSY (Miatton *et al.*, 2007).

#### CONSÉQUENCES D'UNE CARDIOPATHIE CONGÉNITALE SUR LES APPRENTISSAGES SCOLAIRES, L'ADAPTATION PSYCHOSOCIALE ET LA QUALITÉ DE VIE

Les retards neurodéveloppementaux observés dans la population des enfants atteints de CC ont d'importants impacts sur leur fonctionnement quotidien. Notamment, ils sont à l'origine de difficultés d'apprentissage scolaire puisque de nombreux enfants nécessitent des services spécifiques d'aide à l'apprentissage. Bellinger et ses collaborateurs (2003) mentionnent que plus du tiers des 155 enfants atteints de TGV droite évalués à 8 ans dans le cadre de leur étude bénéficient de services de remédiation scolaire, donc présentent des difficultés d'apprentissage. De la même manière, à l'âge de 10 ans, il apparaît que les enfants atteints de CC sont deux fois plus à risque de présenter des difficultés d'apprentissage, tel que rapporté par les parents (Hövels-Gürich *et al.*, 2002). Plus précisément, Wright et Nolan (1994) observent que les enfants atteints de TGV et de tétralogie de Fallot âgés de 7 à 12 ans présentent davantage de difficultés sur le plan de l'acquisition de la lecture, de

l'orthographe et de l'arithmétique, contrairement aux enfants contrôles présentant un souffle cardiaque n'ayant pas nécessité de traitement. En tant que groupe, les enfants atteints de TGV et de tétralogie de Fallot obtiennent des performances situées dans la moyenne faible à l'ensemble de ces habiletés, alors que les enfants contrôles se situent globalement dans la moyenne. De plus, dans cette même étude, il apparaît que 28 % des enfants atteints de CC ont nécessité des services d'apprentissage supplémentaires et 6 % ont dû reprendre une classe contre, respectivement, 11 % et 2 % chez les enfants contrôles. De plus, les enfants atteints de CC apparaissent davantage à risque de développer des difficultés comportementales et d'adaptation psychosociale comparativement aux enfants sains. En effet, entre 7 et 14 ans, ces enfants présentent davantage de problèmes internalisés, tels que de l'anxiété, des affects dépressifs et des plaintes somatiques, ainsi que de problèmes externalisés, tels que de l'impulsivité, de l'agressivité ou un manque d'obéissance (Hövels-Gürich *et al.*, 2002; Bellinger, Newburger, Wypij, Kuban, duPlessis, & Rappaport, 2009). À ce titre, les auteurs constatent que la présence d'activité ictale dans la période postopératoire, d'anomalies neurologiques ou d'habiletés intellectuelles plus faibles sont d'importants facteurs de risque, susceptibles d'accroître les difficultés comportementales (Bellinger *et al.*, 2009).

Enfin, il n'est pas surprenant que l'ensemble des déficits et difficultés présents chez les enfants atteints de CC soit à l'origine d'une réduction de la qualité de vie perçue, particulièrement chez les enfants atteints de CC sévères (Goldberg, Mussatto, Licht, & Wernovsky, 2011). Toutefois, les données de la littérature ne sont pas unanimes et plusieurs études mettent en évidence, chez les enfants avec CC, une qualité de vie perçue similaire aux enfants sains. Long et ses collaborateurs (2002) et Teixeira et ses collaborateurs (2011) n'observent aucune différence significative entre la perception de la qualité de vie des patients atteints de CC et des participants sains entre 8 et 26 ans. D'ailleurs, les patients atteints de CC présentent une meilleure perception de leur propre état de santé comparativement aux participants sains, suggérant, selon les auteurs, la présence de mécanismes de déni dans cette population (Long *et al.*, 2002). De manière générale, les résultats de ces études laissent à croire que faire face à la maladie ait favorisé l'adaptation et la résilience des enfants atteints de CC depuis leur plus jeune âge (Teixeira *et al.*, 2011).

### SUGGESTIONS D'AJUSTEMENT DE LA PRATIQUE EN PSYCHOLOGIE ET NEUROPSYCHOLOGIE CLINIQUES AUX PATIENTS ATTEINTS DE CARDIOPATHIE CONGÉNITALE

Étant donné les nombreux facteurs de risque et les retards fréquents mis en évidence dans la littérature et susceptibles de fortement influencer le pronostic neurodéveloppemental des enfants atteints de CC, il apparaît

important d'adapter notre pratique clinique, en psychologie ou en neuropsychologie, à cette population. Dans cette optique, quelques suggestions sont émises dans la présente section. Notamment, il semble primordial d'identifier, chez l'enfant ou l'adulte pris en charge, la présence d'un ou de plusieurs facteurs précédemment cités, lors du questionnaire d'anamnèse ou de développement. Par exemple, en plus des informations relatives au poids à la naissance, au statut socio-économique familial, au niveau d'éducation parentale et au développement neurologique, très souvent abordées pendant l'anamnèse, il serait important de s'informer sur le type de CC, la procédure chirurgicale utilisée, l'âge à laquelle elle a été effectuée et la durée de l'hospitalisation associée. Obtenir ces informations permettrait d'identifier le risque, pour un enfant ou un adulte atteint de CC, de présenter des difficultés psychologiques ou neuropsychologiques.

Sur le plan cognitif, il a été montré que les enfants atteints de CC présentent des profils neuropsychologiques hétérogènes, caractérisés notamment par un fonctionnement intellectuel plus faible et des difficultés motrices, langagières, attentionnelles et exécutives. Ainsi, une évaluation exhaustive de l'ensemble du fonctionnement cognitif est requise. De la même manière, la littérature révèle que les enfants atteints de CC sont davantage à risque de développer des difficultés d'apprentissage. Bien que ces difficultés semblent légères dans l'ensemble, une revue complète des apprentissages de l'enfant évalué à l'âge scolaire paraît primordiale afin de dépister le plus tôt possible d'éventuelles difficultés.

Une attention particulière doit également être portée sur plusieurs aspects socioaffectifs susceptibles de perturber le développement de ces enfants. Parmi les difficultés précoces observées chez les nourrissons atteints de CC, les difficultés alimentaires sont fréquentes (Clemente, Barnes, Shinebourne, & Stein, 2001; Jadcherla, Vijayapal, & Leuthner, 2009). En effet, les nourrissons atteints de CC sont davantage à risque de présenter une réduction du volume absorbé et une dyspnée au cours des boires. Ces difficultés sont susceptibles d'affecter de manière importante la croissance des enfants atteints de CC, mais également leur développement psychosocial puisque les périodes d'alimentation durant la petite enfance constituent un moment privilégié pour l'établissement des premières relations sociales familiales (Clemente *et al.*, 2001). La présence de difficultés d'alimentation lors des six premiers mois de vie apparaît être un facteur prédictif de futurs troubles alimentaires, comme l'anorexie mentale (Nicholls & Viner, 2009). Aux vues de ces données, il apparaît important de questionner les patients ou leurs parents sur la présence de difficultés d'alimentation précoces et de surveiller la survenue de troubles alimentaires à l'adolescence et à l'âge adulte chez les patients atteints de CC. Enfin, la littérature met en évidence un niveau plus important de stress chez les parents d'enfants atteints de CC

comparativement aux parents d'enfants atteints de fibrose kystique ou d'enfants sains (Goldberg, Morris, Simmons, Fowler, & Levison, 1990; cité dans Uzark & Jones, 2003). Le niveau élevé de stress chez les mères d'enfants atteints de CC contribue à altérer les interactions mère-enfant et, ainsi, constitue un facteur de risque pour le développement de styles d'attachement moins sécurisés et de difficultés psychosociales au cours de l'enfance. Ainsi, lors de l'évaluation d'un enfant atteint de CC, il apparaît primordial d'évaluer le niveau de stress parental à l'aide de questions d'anamnèse ciblées ou de questionnaires, tel que l'Indice de Stress Parental (Lacharité, Éthier, & Piché, 1992).

### CONCLUSION

Les CC sont les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né. Depuis les 20 dernières années, les progrès de la médecine et des techniques chirurgicales ont permis une nette diminution de la mortalité des enfants atteints de CC nécessitant une chirurgie dans les premiers mois de vie. Toutefois, l'augmentation du taux de survie s'accompagne d'une augmentation des troubles secondaires à la pathologie. En effet, la littérature des dernières décennies a permis de mettre en évidence des retards développementaux fréquents dans cette population, notamment sur le plan du fonctionnement intellectuel global, de la motricité fine et grossière, du langage, de la mémoire, de l'attention et des fonctions exécutives. De plus, de nombreux facteurs de risque susceptibles de modifier l'issue neurodéveloppementale des enfants avec CC ont été identifiés dans la littérature. Parmi ces facteurs, notons que la présence d'anomalies génétiques, d'un petit poids à la naissance et de déficits neurologiques sont des conditions susceptibles d'accroître la fréquence des retards développementaux chez ces enfants. Il apparaît aussi que les retards neurodéveloppementaux sont plus fréquents chez les enfants atteints de CC cyanotiques, comparativement aux enfants atteints de CC acyanotiques. Les procédures de soutien utilisées lors de la chirurgie cardiaque reconstructrice, notamment la circulation extracorporelle et l'hypothermie profonde avec arrêt circulatoire, ainsi que la durée d'hospitalisation et du séjour aux soins intensifs pédiatriques, apparaissent également être associées à un moins bon pronostic neurodéveloppemental. En plus d'être des mesures indirectes de la sévérité des CC, ces facteurs peuvent avoir un impact direct sur le neurodéveloppement et seraient prédictifs d'une augmentation des lésions neurologiques et d'habiletés cognitives plus faibles chez les enfants atteints de CC ayant subi une chirurgie cardiaque. Enfin, certains facteurs sociodémographiques, tels que le niveau d'éducation maternel et le niveau socio-économique familial constituent des facteurs susceptibles d'influencer l'issue neurodéveloppementale des enfants atteints de CC.

La littérature est grandissante concernant les retards développementaux observés dans la population des enfants atteints de CC et la fréquence et la nature de ces retards est maintenant bien connue. Bien qu'ils se situent globalement dans la moyenne, les enfants atteints de CC présentent des habiletés intellectuelles inférieures à ce qui est attendu dans la population saine. De la même manière, ces enfants présentent un fonctionnement moteur fin et grossier plus faible avec de fréquents retards moteurs. De plus, il semble que le langage soit un domaine développemental particulièrement à risque puisque les retards langagiers sont fréquents dans cette population, particulièrement sur le plan expressif. Enfin, des habiletés plus faibles sur le plan de la mémoire, de l'attention et des fonctions exécutives sont rapportées dans la littérature.

Aux vues des données rapportées dans la littérature concernant les retards neurodéveloppementaux fréquents dans la population des enfants atteints de CC, il apparaît nécessaire d'adresser ces difficultés afin d'en minimiser l'impact à l'âge préscolaire et scolaire. Dans des populations semblables aux enfants avec CC, telles que les enfants nés prématurément, la littérature met en évidence un effet bénéfique de l'intervention précoce. Par exemple, Procianoy, Mendes et Silveira (2010) observent de meilleures performances à l'index de développement mental du Bayley-II à 2 ans chez les enfants nés prématurément pour lesquels la mère a prodigué des massages durant le séjour à l'hôpital. Une revue systématique d'Orton, Spittle, Doyle, Anderson et Boyd (2007) rapporte une augmentation moyenne de 0,5 écart-type des scores aux échelles cognitives standardisées chez les enfants âgés de 0 à 5 ans nés prématurément et ayant reçu une intervention dès la sortie de l'hôpital. Ces résultats suggèrent un impact bénéfique d'une intervention précoce sur le développement futur des enfants prématurés. Étant donné les ressemblances existantes entre les enfants nés prématurément et les enfants atteints de CC, par exemple, le petit poids à la naissance et le risque d'hypoxie périnatale, implémenter de tels programmes d'intervention précoce chez les enfants avec CC apparaît être une nécessité. D'ailleurs, cela a récemment été recommandé par l'Association américaine du cœur (*American Heart Association, AHA*) et l'Académie américaine de pédiatrie (*American Academy of Pediatrics, AAP*; Marino *et al.*, 2012) afin de réduire la fréquence des retards neurodéveloppementaux et de favoriser le fonctionnement quotidien et la qualité de vie des enfants avec CC et de leur famille. Ainsi, depuis 2012, de nombreuses cliniques multidisciplinaires dédiées aux patients avec CC ont vu le jour. Par exemple, en mars 2013, la Clinique d'investigation neuro-cardiaque (CINC) a été fondée au CHU Sainte-Justine à Montréal afin de répondre à la demande dans cette population.

RÉFÉRENCES

- Acton, B. V., Biggs, W. S. G., Creighton, D. E., Penner, K. A. H., Switzer, H. N., Petrie Thomas, J. H., ... Robertson, C. M. T. (2011). Overestimating neurodevelopment using the bayley-iii after early complex cardiac surgery. *Pediatrics*, *128*(4), 794-800.
- Bayley, N. (2006). *Bayley scales of infant and toddler development* (3<sup>e</sup> éd.). San Antonio, TX : Pearson.
- Bellinger, D. C., Wypij, D., Kuban, K. C. K., Rappaport, L. A., Hickey, P. R., Wernovsky, G., *et al.* (1999). Developmental and neurological status of children at 4 years of age after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *Circulation*, *100*, 526-532.
- Bellinger, D. C., Wypij, D., duPlessis, A. J., Rappaport, L. A., Jonas, R. A., Wernovsky, G., *et al.* (2003). Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: the Boston circulatory arrest trial. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, *126*(5), 1385-1396.
- Bellinger, D. C., Newburger, J. W., Wypij, D., Kuban, K. C. K., duPlessis, A. J., & Rappaport, L. A. (2009). Behaviour at 8 years in children with surgically corrected transposition: the Boston circulatory arrest trial. *Cardiology in the Young*, *19*(1), 86-97.
- Bellinger, D. C., Wypij, D., Rivkin, M. J., DeMaso, D. R., Robertson, R. L., Dunbar-Masterson, C., *et al.* (2011). Adolescents with d-transposition of the great arteries corrected with the arterial switch procedure: neuropsychological assessment and structural brain imaging. *Circulation*, *124*, 1361-1369.
- Blencowe, H., Cousens, S., Chou, D., Oestergaard, M., Say, L., Moller, A.-B., *et al.* (2013). Born too soon: The global epidemiology of 15 million preterm births. *Reproductive Health*, *10*(S1), S2.
- Calderon, J., Angeard, N., Moutier, S., Plumet, M.-H., Jambaqué, I., & Bonnet, D. (2012). Impact of prenatal diagnosis on neurocognitive outcomes in children with transposition of the great arteries. *The Journal of Pediatrics*, *161*(1), 94-98.
- Clemente, C., Barnes, J., Shinebourne, E., & Stein, A. (2001). Are infant behavioural feeding difficulties associated with congenital heart disease? *Child: Care, Health and Development*, *27*(1), 47-59.
- Clouchoux, C., du Plessis, A. J., Bouyssi-Kobar, M., Tworetzky, W., McElhinney, D. B., Brown, D. W., *et al.* (2013). Delayed cortical development in fetuses with complex congenital heart disease. *Cerebral Cortex*, *23*(12), 2932-2943.
- Dittrich, H., Bühner, C., Grimmer, I., Dittrich, S., Abdul-Khaliq, H., & Lange, P. E. (2003). Neurodevelopment at 1 year of age in infants with congenital heart disease. *Heart*, *23*, 436-441.
- Donofrio, M., T, & Massaro, A., N. (2010). Impact of congenital heart disease on brain development and neurodevelopmental outcome. *International Journal of Pediatrics*. doi:10.1155/2010/359390
- du Plessis, A. J. (1999). Mechanisms of brain injury during infant cardiac surgery. *Seminars in Pediatric Neurology*, *6*(1), 32-47.
- Gaynor, J. W., Jarvik, G. P., Bernbaum, J., Gerdes, M., Wernovsky, G., Burnham, N. B., *et al.* (2006). The relationship of postoperative electrographic seizures to neurodevelopmental outcome at 1 year of age after neonatal and infant cardiac surgery. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, *131*(1), 181-189.
- Goldberg, C. S., Mussatto, K., Licht, D., & Wernovsky, G. (2011). Neurodevelopment and quality of life for children with hypoplastic left heart syndrome: current knowns and unknowns. *Cardiology in the Young*, *21*(S2), 88-92.
- Hoffman, J. I. E., & Kaplan, S. (2002). The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*, *39*(12), 1890-1900.
- Hövels-Gürich, H. H., Konrad, K., Wiesner, M., Minkenberg, R., Herpertz-Dahlmann, B., Messmer, B. J., *et al.* (2002). Long term behavioural outcome after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Archives of Disease in Childhood*, *87*, 506-510.



- Hövels-Gürich, H. H., Konrad, K., Skorzenski, D., Herpertz-Dahlmann, B., Messmer, B. J., & Seghaye, M.-C. (2007a). Attentional dysfunction in children after corrective cardiac surgery in infancy. *The Annals of Thoracic Surgery*, *83*(4), 1425-1430.
- Hövels-Gürich, H. H., Bauer, S. B., Schnitker, R., Willmes-von Hinckeldey, K., Messmer, B. J., Seghaye, M.-C., et al. (2007 b). Long-term outcome of speech and language in children after corrective surgery for cyanotic or acyanotic cardiac defects in infancy. *European Journal of Paediatric Neurology*, *12*(5), 378-386.
- Jadcherla, S. R., Vijayapal, A. S., & Leuthner, S. (2009). Feeding abilities in neonates with congenital heart disease: a retrospective study. *Journal of Perinatology*, *29*, 112-118.
- Kramer, H. H., Trampisch, H. J., Rammos, S., & Giese, A. (1990). Birth weight of children with congenital heart disease. *European Journal of Pediatrics*, *149*(11), 752-757.
- Lacharité, C., Éthier, L., & Piché, C. (1992). Le stress parental chez les mères d'enfants d'âge préscolaire : validation et normes québécoises pour l'Inventaire de Stress Parental. *Santé mentale au Québec*, *17*(2), 183-203.
- Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M. I., Rosenblatt, B., Rohlicek, C., Tchervenkov, C., et al. (2001). Functional limitations in young children with congenital heart defects after cardiac surgery. *Pediatrics*, *108*(6), 1325-1331.
- Limperopoulos, C., Majnemer, A., Shevell, M. I., Rohlicek, C., Rosenblatt, B., Tchervenkov, C., et al. (2002). Predictors of developmental disabilities after open heart surgery in young children with congenital heart defects. *Journal of Pediatrics*, *141*(1), 51-58.
- Limperopoulos, C., Twaretzky, W., McElhinney, D. B., Newburger, J. W., Brown, D. W., Robertson, R. L. Jr, et al. (2010). Brain volume and metabolism in fetuses with congenital heart disease: evaluation with quantitative magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Circulation*, *121*, 26-33.
- Long, S. H., Galea, M. P., Eldridge, B. J., & Harris, S. R. (2012). Performance of 2-year-old children after early surgery for congenital heart disease on the Bayley scales of infant and toddler development, third edition. *Early Human Development*, *88*(8), 603-607.
- Long, S. H., Harris, S. R., Eldridge, B. J., & Galea, M. P. (2012). Gross motor development is delayed following early cardiac surgery. *Cardiology in the Young*, *22*(5), 574-582.
- Mahle, W. T., Clancy, R. R., Moss, E. M., Gerdes, M., Jobes, D. R., & Wernovsky, G. (2000). Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*, *105*(5), 1082-1089.
- Majnemer, A., Limperopoulos, C., Shevell, M., Rosenblatt, B., Rohlicek, C., & Tchervenkov, C. (2006). Long-term neuromotor outcome at school entry of infants with congenital heart defects requiring open-heart surgery. *The Journal of Pediatrics*, *148*(1), 72-77.
- Majnemer, A., Limperopoulos, C., Shevell, M., Rohlicek, C., Rosenblatt, B., & Tchervenkov, C. (2008). Developmental and functional outcome at school entry in children with congenital heart defects. *The Journal of Pediatrics*, *153*(1), 55-60.
- Malik, S., Cleves, M. A., Zhao, W., Correa, A., & Hobbs, C. A. (2007). Association between congenital heart defects and small for gestational age. *Pediatrics*, *119*(4), 976-982.
- Marino, B. S., Lipkin, P. H., Newburger, J. W., Peacock, G., Gerdes, M., Gaynor, J. W., et al. (2012). Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: A scientific statement from the American heart association. *Circulation*, *126*, 1143-1172.
- Mills, S. A. (1995). Risk factors for cerebral injury and cardiac surgery. *The Annals of Thoracic Surgery*, *59*(5), 1296-1299.
- Nicholls, D. E., & Viner, R. M. (2009). Childhood risk factors for lifetime anorexia nervosa by age 30 years in a national birth cohort. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, *48*(8), 791-799.
- Orton, J., Spittle, A., Doyle, L., Anderson, P., & Boyd, R. (2007). Do early intervention programmes improve cognitive and motor outcomes for preterm infants after discharge? A systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, *51*(11), 851-859.
- Procianny, R. S., Mendes, E. W., & Silveira, R. C. (2010). Massage therapy improves neurodevelopment outcome at two years corrected age for very low birth weight infants. *Early Human Development*, *86*(1), 7-11.
- Rudolph, A. M. (2009). Congenital cardiovascular malformations and the fetal circulation. *Archive of Disease in Childhood Fetal and Neonatal Edition*, *95*(2), 132-136.

## Cardiopathie congénitale

---

- Tanner, K., Sabrine, N., & Wren, C. (2005). Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics*, 116(6), 833-838.
- Teixeira, F. M., Coelho, R. M., Proença, C., Silva, A. M., Vieira, D., Vaz, C., ... Guimarães Areias, M. E. (2011). Quality of life experienced by adolescents and young adults with congenital heart disease. *Pediatric Cardiology*, 32(8), 1132-1138.
- Tomblin, J. B., Records, N. L., Buckwalter, P., Zhang, X., Smith, E., & O'Brien, M. (1997). Prevalence of specific language impairment in kindergarten children. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 40, 1245-1260.
- Trudeau, N., Frank, I., & Poulin-Dubois, D. (1999). Une adaptation en français québécois du MacArthur Communicative Development Inventory. *La revue d'orthophonie et d'audiologie*, 23(2), 61-73.
- Uzark, K., & Jones, K. (2003). Parenting stress and children with heart disease. *Journal of Pediatric Health Care*, 17(4), 163-168.
- von Rhein, M., Buchmann, A., Hagmann, C., Huber, R., Klaver, P., Knirsch, W., et al. (2014). Brain volumes predict neurodevelopment in adolescents after surgery of congenital heart disease. *Brain*, 137(1), 268-276.
- Warnes, C. A., Liberthson, R., Danielson, G. K. Jr, Dore, A., Harris, L., Hoffman, J. I. E., et al. (2001). Task Force 1 : The changing profile of congenital heart disease in adult life. *Journal of the American College of Cardiology*, 37(5), 1170-1175.
- Wray, J., & Sensky, T. (2001). Congenital heart defect and cardiac surgery in childhood : effects on cognitive function and academic ability. *Heart*, 85, 687-691.
- Wright, M., & Nolan, T. (1994). Impact of cyanotic heart disease on school performance. *Archive of Disease in Childhood*, 71(1), 64-70.

### RÉSUMÉ

Les cardiopathies congénitales (CC) sont les malformations les plus fréquentes chez le nouveau-né. La littérature des dernières décennies a mis en évidence des retards développementaux fréquents dans cette population, notamment sur le plan de la motricité, du fonctionnement intellectuel global, du langage, de la mémoire, de l'attention et des fonctions exécutives. Le présent article propose une revue de littérature concernant la physiopathologie de ces retards et les facteurs susceptibles d'en augmenter les risques. Les profils neuropsychologiques associés à la présence d'une CC, ainsi que leur impact sur les acquisitions scolaires, l'adaptation comportementale et la qualité de vie seront présentés.

### MOTS CLÉS

---

malformation cardiaque congénitale, profils neuropsychologiques, retard développemental

---

### ABSTRACT

Congenital heart diseases (CHD) are the most common congenital anomalies in newborns. The literature of the last decades demonstrates that developmental delays are frequent in this population, especially in the areas of gross and fine motor skills, global intellectual functioning, language, memory, attention and executive abilities. This article offers a literature review covering the pathophysiology of these delays and their risk factors. Neuropsychological profiles associated with CHD and their impact on school achievement, behavioral adaptation and quality of life will be presented.

### KEY WORD

---

congenital heart disease, neuropsychological profiles, developmental delay

---