

Corps du texte

- 1. [Que sont les cardiopathies congénitales ?](#)
- 2. [Quels sont les éléments qui pourraient gêner la vie scolaire de l'enfant, et quels en sont les signes ?](#)
- 3. [Quelle est la fréquence des cardiopathies congénitales, et comment sont-elles tolérées ?](#)
- 4. [Quelques chiffres](#)
- 5. [À l'âge scolaire, on peut définir assez schématiquement trois types de situations](#)
- 6. [Les traitements](#)
- 7. [Les conséquences sur la vie scolaire](#)
- 8. [Glossaire](#)

Que sont les cardiopathies congénitales ?

Ce sont des anomalies de la construction anatomique du cœur survenues pendant les premières semaines de la vie intra-utérine. Il en existe une si grande variété qu'il serait impossible de les décrire ici. Toutefois, en pratique, l'élément le plus important est l'évaluation de la tolérance fonctionnelle, c'est-à-dire de la gêne que la cardiopathie peut apporter dans la vie quotidienne.

Quels sont les éléments qui pourraient gêner la vie scolaire de l'enfant, et quels en sont les signes ?

Ils sont surtout de trois ordres :

- Les signes dits « d'insuffisance cardiaque », marqués essentiellement par un essoufflement plus rapide à l'effort, parfois peu gênants, parfois très limitants pour des exercices modérés.
- La cyanose ou « désaturation » survenant dans les cas où l'anomalie anatomique permet le passage du sang veineux désaturé en oxygène dans la grande circulation. C'est une coloration gris-bleutée de la peau surtout au niveau des extrémités, des pommettes, des lèvres, plus difficile à voir chez les sujets à peau pigmentée. Elle s'accompagne constamment d'une intolérance et d'un essoufflement à l'effort, en raison du manque d'oxygène, pouvant à l'extrême devenir invalidant.
- Mais aussi, près de dix pour cent des cardiopathies congénitales sont associées à un syndrome, soit bien identifié comme par exemple la Trisomie 21, parfois inclassable, et ce sont alors les troubles de développement associés qui peuvent perturber l'intégration scolaire.

Quelle est la fréquence des cardiopathies congénitales, et comment sont-elles tolérées ?

Sept à huit enfants pour mille naissances, naissent avec une cardiopathie congénitale. Actuellement plus de la moitié d'entre elles et surtout les plus graves peuvent être dépistées en période anténatale par l'échocardiographie. L'éventail de gravité immédiate à la naissance est très large. Dans quelques cas, il n'y a encore aucune possibilité thérapeutique, avec un grand risque vital à court terme. Plus souvent certains nouveau-nés auront besoin de soins et d'une intervention chirurgicale d'emblée. D'autres peuvent, sous surveillance médicale, attendre à domicile le moment le plus opportun pour une intervention réparatrice (souvent dans la première année de vie, parfois pendant l'enfance). D'autres enfants n'auront jamais besoin d'un traitement chirurgical, en raison de la bénignité de leur maladie et de sa très bonne tolérance.

Quelques chiffres

En France chaque année 5 à 7 000 enfants naissent avec une cardiopathie congénitale.

À l'âge scolaire, on peut définir assez schématiquement trois types de situations

1. La plupart des enfants vont bien, mènent une vie normale et active, peuvent suivre les cours d'éducation physique sans restriction, pratiquer les sports. Dans ce groupe on trouve des enfants porteurs de cardiopathies bénignes sans retentissement fonctionnel, ou au contraire des enfants qui ont été opérés de cardiopathies sévères avec un excellent résultat qui leur permet de mener une vie normale. Il est à noter que les parents de ces jeunes « cardiaques » assurent habituellement très bien le suivi médical de leurs enfants et la circulation de l'information entre l'équipe pédagogique et l'équipe soignante.
2. Certains enfants ont une cardiopathie sévère, avec des lésions anatomiques qui n'ont pas permis une réparation chirurgicale complète, mais seulement une ou plusieurs interventions palliatives, permettant une amélioration fonctionnelle partielle. Même actuellement et dans certains cas aucune intervention chirurgicale correctrice ou palliative n'est envisageable. Mais même dans cette situation les jeunes cardiaques peuvent survivre jusqu'à l'âge adulte. En règle générale, ils sont gênés par des signes d'insuffisance cardiaque (essoufflement et intolérance à l'effort surtout) ou par une cyanose témoignant d'un défaut d'oxygénation avec, en général également, une tolérance à l'exercice physique diminuée (de façon variable et individuelle, conduisant soit à une limitation modérée aux efforts habituels de la vie, soit à une incapacité fonctionnelle majeure nécessitant un aménagement de la vie scolaire).
3. Le troisième groupe est représenté par des enfants porteurs d'un syndrome comportant une malformation cardiaque et chez qui généralement la cardiopathie n'est cliniquement pas au premier plan, et permet une activité normale ou pratiquement normale. Certains syndromes comportant parfois une cardiopathie peuvent aussi s'accompagner de difficultés de l'apprentissage. Par exemple dans la Trisomie 21, le retard d'apprentissage est au premier plan le plus souvent. Dans la « délétion 22q1.1 » ou syndrome de DiGeorge (1), la cardiopathie s'associe à des problèmes ORL qui peuvent gêner l'apprentissage de la parole, une maladresse et un retard mental variable (parfois tout à fait absent, parfois gênant pour le cursus scolaire).

Dans d'autres cas il n'existe pas de retard mental. C'est le cas du syndrome de Marfan (2) où la grande taille, les problèmes articulaires, les problèmes oculaires peuvent causer des difficultés scolaires, alors que le cœur ne justifie qu'une surveillance espacée et que le développement intellectuel est normal. Le syndrome de Turner ne touche que les filles (petite taille, cheveux implantés bas sur la nuque, absence de puberté spontanée) et est dû à une anomalie des chromosomes sexuels. Ces filles n'ont qu'un seul chromosome X alors que normalement les filles ont 2 chromosomes X et les garçons un X et un Y. La cardiopathie associée, inconstante, touche le cœur gauche et l'aorte. L'intelligence est normale.

Les traitements

En dehors du traitement chirurgical, qui suit naturellement des indications et un « timing » précis, avec des risques identifiables et parfois la nécessité d'une, voire rarement de plusieurs interventions, un traitement médical est parfois nécessaire.

Le traitement médical de l'insuffisance cardiaque modérée se fait par voie orale, avec des diurétiques et des « tonicardiaques » que l'on peut donner à la maison : le seul inconvénient pouvant être la survenue d'envies impérieuses d'uriner dans la journée.

Chez les petits patients inopérables cyanosés, et en cas de cyanose importante et fonctionnellement gênante, une oxygénothérapie peut être prescrite. Elle est alors discontinuée, à domicile et pendant la nuit. Il est exceptionnel, et seulement chez des enfants extrêmement handicapés, que l'oxygénothérapie doive être continue, à l'aide d'appareils mobiles de petite taille reliés à des « lunettes », avec bien sûr un Projet d'accueil individualisé (PAI) ou un Projet personnalisé de scolarisation (PPS).

Les conséquences sur la vie scolaire

Elles sont extrêmement variables et doivent être personnalisées. L'inquiétude familiale intervient comme un facteur à prendre en compte, et est souvent gérée conjointement par les enseignants et le corps médical afin d'assurer une scolarisation optimale de ces enfants.

Dans la majorité des cas, à ranger dans la situation n° 1 il n'y a aucune différence avec les autres enfants dits « normaux ». Les activités physiques et le sport sont possibles, même si une discrète limitation à l'endurance peut parfois être notée. Le suivi médical comporte d'ailleurs la prescription espacée d'épreuves d'effort cardiaques ou cardio-respiratoires au moindre doute, afin d'être assuré de l'absence de tout risque à l'exercice.

Les enfants que l'on peut classer dans la situation n° 2 présentent un très large éventail de tolérance fonctionnelle, depuis une vie dans les limites de la normale avec la possibilité d'exercices physiques pratiquement normaux, jusque à une limitation fonctionnelle importante, voire une totale inaptitude à la scolarisation classique, impliquant une scolarisation à domicile (voire fiche spécifique).

C'est dans les cas où la tolérance fonctionnelle l'exige, qu'un projet d'accueil individualisé doit être mis en œuvre, pouvant comporter :

- soit une double attribution de manuels scolaires, avec si cela est nécessaire des précautions pour l'éducation physique (autorisation pour l'enfant d'interrompre son effort s'il se sent fatigué), voire exemption de sport ou seulement de certains sports (endurance) ;
- soit plus rarement des mesures telles qu'une aide au transport scolaire (taxi) surtout en milieu rural, une exemption totale de toute activité sportive.

Les enfants classés dans la situation n° 3, souffrant d'un retard des acquisitions intellectuelles et/ou motrices en raison d'un « syndrome » associé à leur cardiopathie, peuvent nécessiter une scolarisation adaptée.

Glossaire

1. Le syndrome de DiGeorge est, en fréquence, le deuxième syndrome, après la Trisomie 21, souvent associé à une cardiopathie congénitale. Il peut apparaître « de novo » dans une famille et devient alors transmissible. Il est dû à la perte d'un fragment de matériel chromosomique sur l'un des chromosomes 22.
2. Le syndrome de Marfan associe une grande taille, une hyper laxité ligamentaire souvent gênante, avec scoliose, des problèmes oculaires et aussi un risque d'anévrisme (dilatation importante et évolutive) de la racine de l'artère aorte, nécessitant un suivi cardiologique régulier et souvent une intervention chirurgicale.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [Cardiopathies congénitales : BEP](#) [1]

[Maladies rares : aspects médicaux, BEP](#) [2]

[Marfan \(Syndrome de\)](#) [3]

[Microdélétion 22q11 ou syndrome de Di George](#) [4]

Rendre l'école accessible [Fratrerie : relations de l'École avec la fratrie de jeunes malades](#) [5]

[Éducation à la santé](#) [6]

Associations [Association Marfans](#) [7]

[Association nationale des cardiaques congénitaux \(ANCC\)](#) [8]

[Heart and Cœur \(H&C\)](#) [9]

[10]

Liens:

[1] <http://tousalecole.fr/content/cardiopathies-cong%C3%A9nitaux-bep>

[2] <http://tousalecole.fr/content/maladies-rares-aspects-m%C3%A9dicaux-bep>

[3] <http://tousalecole.fr/content/marfan-syndrome-de>

[4] <http://tousalecole.fr/content/microd%C3%A9l%C3%A9tion-22q11-ou-syndrome-de-di-george>

[5] <http://tousalecole.fr/content/fratrie-relations-de-l%E2%80%99cole-avec-la-fratrie-de-jeunes-malades>

[6] <http://tousalecole.fr/content/education-%C3%A0-la-sant%C3%A9>

[7] <http://tousalecole.fr/content/association-marfans>

[8] <http://tousalecole.fr/content/association-nationale-des-cardiaques-cong%C3%A9nitaux-ancc>

[9] <http://tousalecole.fr/content/heart-and-c%C5%93ur-hc>

[10] <http://tousalecole.fr/content/cardiopathies-cong%C3%A9nitaux-ou-lenfant-atteint-dune-malformation-du-coeur>