

# Troubles du neurodéveloppement

Première séquelle à long terme des cardiopathies congénitales



Dr. Olivier CADEAU

Chercheur post-doctorat

Psychologue de l'Éducation Nationale

[olivier.cadeau@univ-angers.fr](mailto:olivier.cadeau@univ-angers.fr)



# Troubles du Neurodéveloppement (TND)

- Perturbations précoces et durables du dév cog, affectif, comportemental

Difficultés transitoires  
et passagères

**DIFFICULTÉ**



Difficultés sévères  
et persistantes

**RETARD**



**Non**

**Pathologique**

Troubles (handicap)

**TROUBLE**



**Pathologique**

## Troubles du Neurodéveloppement (TND)

- Perturbations précoces et durables du dév cog, affectif, comportemental
- Dév. cérébral atypique / mécanismes pathogéniques méconnus
- Pas de marqueur biologique  
→ diagnostic clinique, pluridisciplinaire
- Etiologie plurifactorielle probable
- Repérage et accompagnement précoce, risque pour la QDV



Troubles du spectre de l'autisme

Troubles moteurs

Trouble du dév. intellectuel

Trouble spécifique des apprentissages

Troubles de la communication

Trouble déficit de l'attention/hyperactivité



APF France handicap  
**80 %**  
des personnes en situation de handicap ont un handicap invisible,

#PasImaginaire !



# Un enjeu de santé publique



## FACTEURS DE HAUT RISQUE DE TND

- Frère ou sœur ou parent de 1<sup>er</sup> degré ayant un TND
- Exposition prénatale à un toxique majeur du neuro-développement (alcool, certains antiépileptiques, etc.)
- Grande prématurité (moins de 32 semaines d'aménorrhée)
- Poids de naissance inférieur à 1 500 g
- Encéphalopathies aiguës néonatales (incluant convulsions)
- Anomalies cérébrales de pronostic incertain (ventriculomégalie, agénésie corps calleux, etc.)
- Microcéphalie (PC < -2 DS, congénitale ou secondaire)
- Infections congénitales ou néonatales (CMV, toxoplasmose, rubéole, méningites / encéphalites, etc.)
- Syndromes génétiques pouvant affecter le neuro-développement
- Cardiopathies congénitales complexes opérées
- Chirurgie majeure (cerveau, abdomen, thorax)
- Ictère néonatal sévère, y compris à terme (bilirubine >400 mmol/L)

« Troubles spécifiques »

- les cardiopathies congénitales complexes opérées (grade C) :
  - transposition des gros vaisseaux,
  - syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche ;

- Une chirurgie majeure, prolongée et répétée (cardiaque, cérébrale, abdominale, thoracique) (AE).



Grade des recommandations

A	B	C	AE
Preuve scientifique établie	Présomption scientifique	Faible niveau de preuve	Accord d'experts

HAS

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ



Société Française  
de Néonatalogie

Association des pédiatres de l'Université Claude

RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

### Troubles du neurodéveloppement

### Repérage et orientation des enfants à risque

Synthèse

Février 2020

# Un enjeu de santé publique

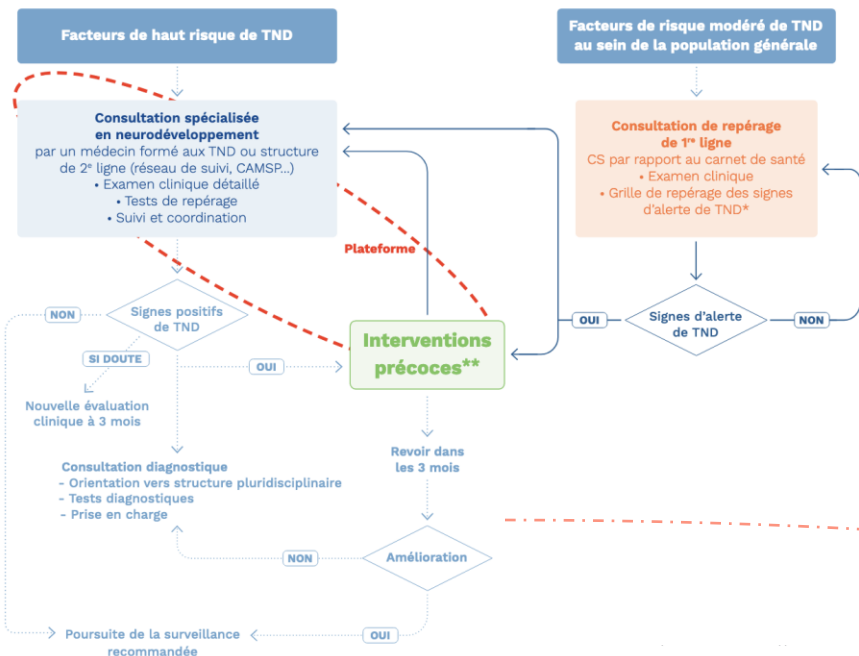


## Repérage des signes d'alerte

- 6, 12, 18 mois, 2, 3, 4, 5, 6 ans
- Motricité globale, motricité fine, langage oral, cognition, socialisation
- Comportements instinctuels, sensoriels, émotionnels particuliers

## Centre de référence pluridisciplinaire (3ème ligne)

Figure 1. Diagramme du parcours d'un enfant (0 à 7 ans) à risque de TND



# Un enjeu de santé publique

## Signes d'alerte à renseigner selon l'âge de l'enfant

**SIGNES D'ALERTE À 6 MOIS (de 6 à 11 mois inclus)**  
Si 2 « non » dans 2 domaines différents, orienter vers la PCO

### Motricité globale, contrôle postural et locomotion

- Tient sa tête stable sans osciller (attendu à 4 mois)  Oui  Non  
Tient assis en tripode, avec appui sur ses mains  Oui  Non

### Motricité fine (perception, coordination, cognition)

- Saisit un objet tenu à distance  Oui  Non  
Utilise une main ou l'autre, sans préférence  Oui  Non  
Cligne les yeux à l'approche d'un objet vers l'œil gauche ou l'œil droit  Oui  Non

### Langage

- Produit des sons variés (monosyllabes : « ba », « ga », « bo », « ma »...)  Oui  Non  
Tourne la tête pour regarder la personne qui parle  Oui  Non

### Socialisation

- Sourit en réponse au sourire de l'adulte (attendu à 3 mois)  
Solicite le regard de l'autre (par exemple, pleure quand on ne le regarde pas et s'arrête quand on le regarde)

### SIGNES D'ALERTE À 24 MOIS (de 24 à 35 mois inclus)

Si 2 « non » dans 2 domaines différents, orienter vers une PCO

#### Motricité globale, contrôle postural et locomotion

- Court avec des mouvements coordonnés des bras  Oui  Non  
Monte les escaliers marche par marche (seul ou avec aide)  Oui  Non  
Shoote dans un ballon (après démonstration)  Oui  Non

#### Motricité fine (perception, coordination, cognition)

- Empile cinq cubes (à partir d'un modèle)  Oui  Non  
Utilise seul la cuillère (même si peu efficace)  Oui  Non  
Peut pointer un objet ou une image qui vient d'être montré(e) sur la table ou dans un livre  Oui  Non  
Encastre des formes géométriques simples  Oui  Non

#### Langage oral

- Dit spontanément plus de dix mots usuels  Oui  Non  
Associe deux mots (bébé dodo, maman partie)  Oui  Non

#### Socialisation

- Participe à des jeux de faire semblant, d'imitation (dînette, garage)  Oui  Non  
S'intéresse aux autres enfants (crèche, fratrie, etc.)  Oui  Non

### CRITÈRES D'ORIENTATION VERS LA PLATEFORME

POUR LA TRANCHE DES  
**0-3 ans**



> 2 signes dans au moins 2 domaines

POUR LA TRANCHE DES  
**4-6 ans**



> 3 signes dans au moins 2 domaines de développement



### SIGNES D'ALERTE À 6 ANS (de 72 à 83 mois)<sup>3</sup>

Si 3 « non » dans 2 domaines différents, orienter vers une PCO

#### Motricité globale, contrôle postural et locomotion

- Saute à cloche pied trois à cinq fois (sur place ou en avançant)  Oui  Non  
Court de manière fluide et sait s'arrêter net  Oui  Non  
Est capable de marcher sur les pointes ou sur les talons  Oui  Non  
Parvient à se tenir tranquille et à rester assis quand c'est nécessaire (à table, à l'école...)  Oui  Non

#### Motricité fine et praxies

- Ferme seul son vêtement (boutons ou fermeture éclair)  Oui  Non  
Touche avec son pouce chacun des doigts de la même main après démonstration  Oui  Non  
Copie un triangle  Oui  Non  
Se lave et/ou s'essuie les mains sans assistance  Oui  Non

#### Langage oral

- Peut raconter une petite histoire de manière structurée (avec début, milieu et fin - par exemple, histoire qu'on lui a lue, dessin animé qu'il a vu, événement qui lui est arrivé ...)  Oui  Non  
Peut dialoguer en respectant le tour de parole  
S'exprime avec des phrases construites (grammaticalement correctes)  Oui  Non

# Un enjeu de santé publique

**Progrès médicaux considérables : + de 90% deviendront adultes** → **Vivre avec**

Gilboa et al., *Circul*, 2016; Mandalenakis et al., *J Am Heart Assoc*, 2020

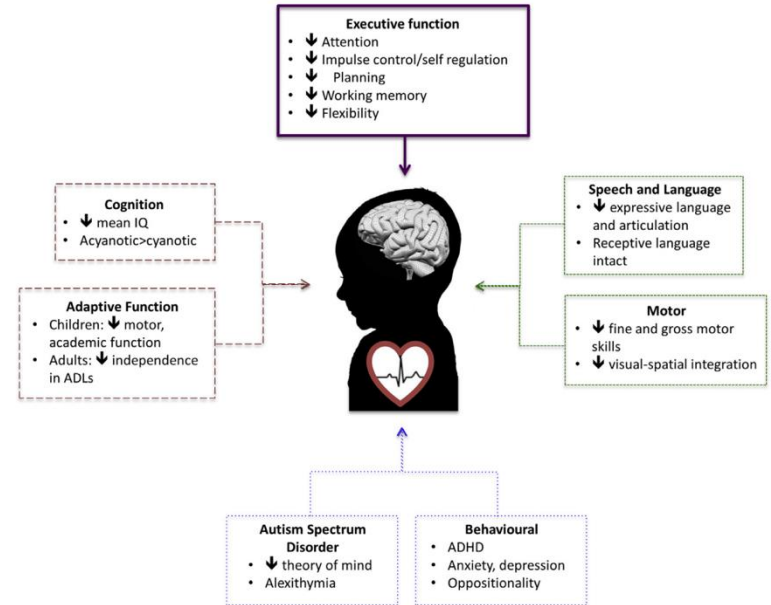
## TND



1<sup>ère</sup> séquelle à long terme des MCC



MCC simples réparées concernées (peu étudiées)



Natel et al., *Can J Cardiol*, 2017

Delgado et al., *Birth Defects Research*, 2023; Gaudet et al., *J Pediatr*, 2021; Gaynor et al., *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010; Leon et al., *Pediatr Res*, 2022



# Recommandations internationales

Cardiac Neurodevelopmental  
Outcome Collaborative

- Identification précoce des TND
- Proposition de programme personnalisé
- Evaluation des actions menées
- Définir les éléments pronostics clés: vers l'identification de biomarqueurs.



*Cardiology in the Young*

[cambridge.org/cty](https://cambridge.org/cty)

Original Article

**Cite this article:** Ware J, Butcher JL, Latal B, Sadhwani A, Rollins CK, Brosig Soto CL, Butler SC, Eiler-Sims PB, Ullman Shade CV, and Wernovsky G (2020) Neurodevelopmental evaluation strategies for children with congenital heart disease aged birth through 5 years: recommendations from the cardiac neurodevelopmental outcome collaborative

Neurodevelopmental evaluation strategies for children with congenital heart disease aged birth through 5 years: recommendations from the cardiac neurodevelopmental outcome collaborative

Janice Ware<sup>1</sup>, Jennifer L. Butcher<sup>2</sup>, Beatrice Latal<sup>3,4</sup>, Anjali Sadhwani<sup>5</sup>, Caitlin K. Rollins<sup>6</sup>, Cheryl L. Brosig Soto<sup>7</sup>, Samantha C. Butler<sup>5</sup>, Patricia B. Eiler-Sims<sup>8</sup>, Catherine V. Ullman Shade<sup>9</sup> and Gil Wernovsky<sup>10,11,12</sup>

Ware et al., *Cardiol Young*, 2020

*Cardiology in the Young*

[cambridge.org/cty](https://cambridge.org/cty)

Original Article

**Cite this article:** Ilardi D, Sanz JH, Cassidy AR, Sananes R, Rollins CK, Ullman Shade C, Carroll G, and Bellinger DC (2020) Neurodevelopmental evaluation for school-age children with congenital heart disease:

Neurodevelopmental evaluation for school-age children with congenital heart disease: recommendations from the cardiac neurodevelopmental outcome collaborative

Dawn Ilardi<sup>1</sup>, Jacqueline H. Sanz<sup>2</sup>, Adam R. Cassidy<sup>3</sup>, Renee Sananes<sup>6</sup>, Caitlin K. Rollins<sup>4</sup>, Catherine Ullman Shade<sup>5</sup>, Gretchen Carroll<sup>7</sup> and David C. Bellinger<sup>3,4</sup>

Ilardi et al., *Cardiol Young*, 2020



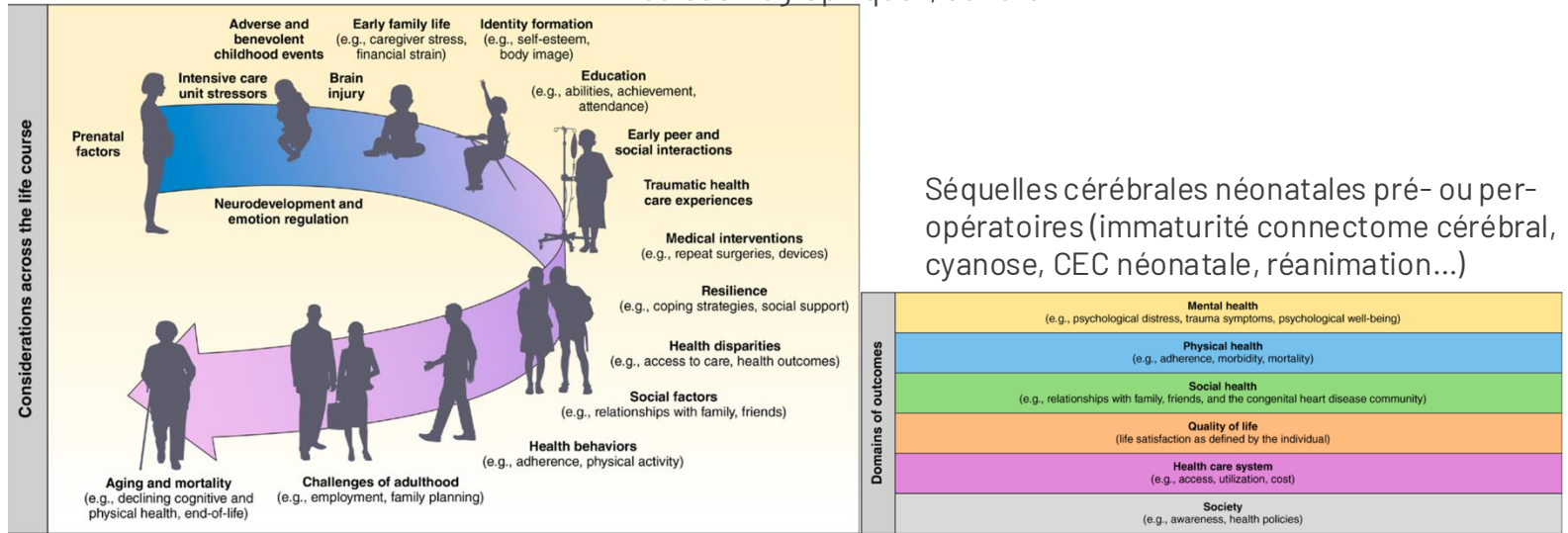
# Pathogénèse des TND

**Facteurs de risque multiples, synergiques et cumulatifs** (in utero et tout au long de la vie)

Kovacs, *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*, 2022

Facteurs génétiques et épigénétiques, régulation placentaire...

Facteurs environnementaux, psychosociaux, sociodémographiques, culturels



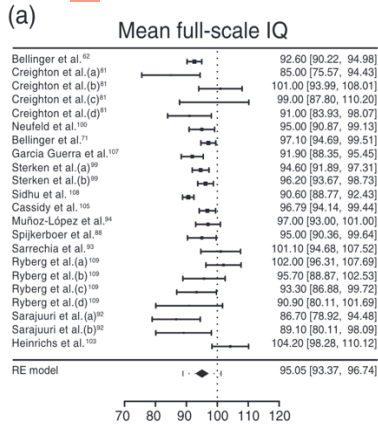
Séquelles cérébrales néonatales pré- ou opératoires (immaturité connectome cérébral, cyanose, CEC néonatale, réanimation...)

**Figure.** Diagrammatic representation of contributing factors and domains of outcomes for the psychological well-being of individuals with congenital heart disease.

Such factors and outcomes are multiple, interrelated, and cumulative across the life span with significant individual, family, and societal effects.

# Efficiences intellectuelle

## Des difficultés faibles à modérées



Huisenga, *Dev Med Child Neuro*, 2020

Estimated mean FSIQ = 95.1  
(95% CI 93,4-96,7), Wechsler (3-15 ans)

Feldmann et al., *Pediatrics*, 2021

Voir aussi pour HLHS  
Siciliano et al., *J Pediatr Psychol*, 2019

### Review

## openheart Neurocognition after paediatric heart surgery: a systematic review and meta-analysis

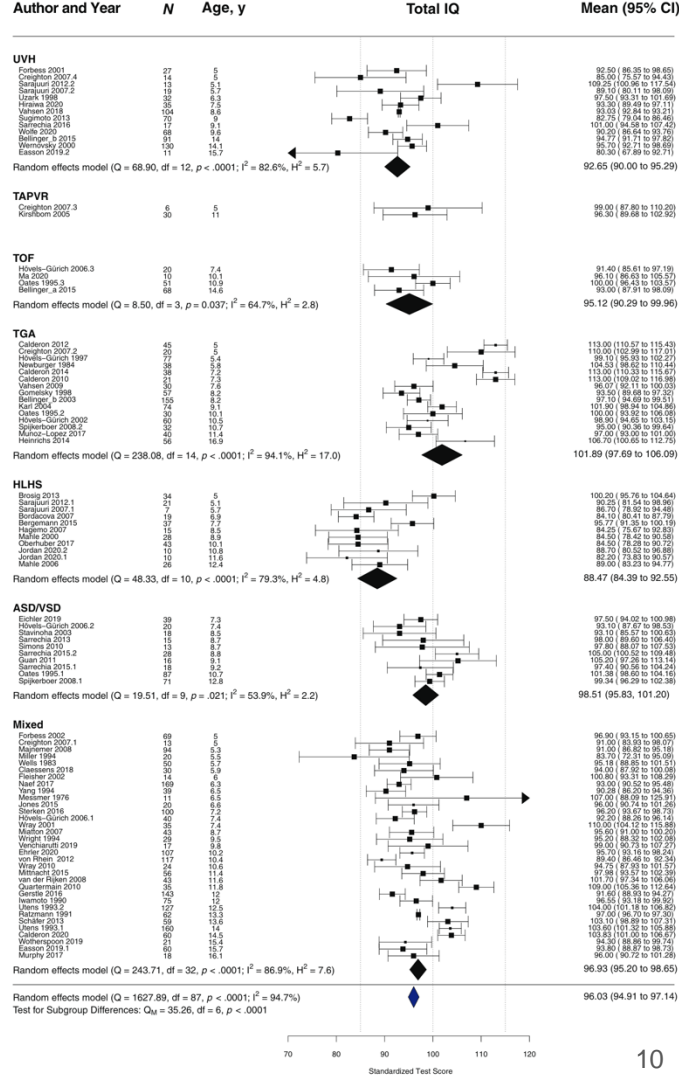
Caroline Sterken,<sup>1</sup> Jurgen Lemiere,<sup>2,3</sup> Ilse Vanhorebeek,<sup>1</sup> Greet Van den Bergh,<sup>1</sup> Dieter Mesotten<sup>1</sup>

Study or Subgroup	CHD group	Healthy control group	Mean Difference	IV, Random, 95% CI				
Callender2010 - TGA	113	935	21	1.45%	-0.50 [-1.12, 0.11]			
Callender2012 - TGA	113	835	46	118	8.86	40	7.8%	-0.30 [-0.76, 0.17]
Hovels-Gürsch2001 - TGA	98.4	7.3	31	103.3	8.7	32	6.0%	-0.89 [-1.26, -0.51]
Hovels-Gürsch2007-VSD/TOF	92.2	12.7	40	100	9	20	5.3%	-0.66 [-1.21, -0.11]
Muñoz-López2014 - ASD/IE	90	19	107	100.3	14.8	14.4%	-0.81 [-0.83, -0.38]	
Muñoz-López2017 - various	95.6	15.4	43	107	15.1	43	7.4%	-0.74 [-1.18, -0.30]
Sarrechia2014 - VSD/TOF	102.9	15.7	48	107.9	10.8	48	8.2%	-0.37 [-0.77, 0.03]
Schaefer2013 - various	103.1	16.49	59	112.68	10.43	40	7.9%	-0.66 [-1.07, -0.25]
Tindari1999 - CHD+ECMO	42.1	14.5	19	54.3	7.1	31	4.5%	-1.14 [-1.76, -0.53]
Tindari1999 - CHD+ECMO	46.5	8.4	13	54.3	7.1	31	3.8%	-0.88 [-1.06, -0.38]
V.d.Rijken2008 - CHD+cath	102.6	11	19	105.6	13.4	40	5.4%	-0.23 [-0.78, 0.31]
V.d.Rijken2008 - CHD+trans	101.7	14.6	43	105.3	13.4	40	7.5%	-0.28 [-0.71, 0.16]
Wells1983 - CHD+CA	91	22.3	31	108	16.4	16	4.4%	-0.72 [-1.34, -0.10]
Wells1983 - CHD+CPB	102	22.1	16	96	22.1	14	3.6%	-0.30 [-0.64, 0.03]
Wray1994 - CHD+cath	106.9	18.1	35	111.2	14.8	35	6.7%	-0.68 [-0.95, 0.38]
Wray1994 - CHD+Yong	100.7	16.1	15	117	12.7	10	2.6%	-1.06 [-1.52, -0.20]
Total (95% CI)		647		633	100.0	-0.53 [-0.68, -0.38]		

Heterogeneity: Tau<sup>2</sup> = 0.83; Chi<sup>2</sup> = 23.82, df = 15 (P < 0.11); I<sup>2</sup> = 32%  
Test for overall effect: Z = 7.04 (P < 0.00001)

Figure 2 Forest plot of intelligence (author/year/age—CHD type). TGA, d-transposition of the great arteries; VSD, ventricular septal defect; TOF, tetralogy of Fallot; ASD, atrial septal defect; CHD, congenital heart disease; ECMO, extracorporeal membrane oxygenation; V.d.Rijken, Van der Rijken; cath, catheterisation; surg, surgery; CA, circulatory arrest; CPB, cardiopulmonary bypass.

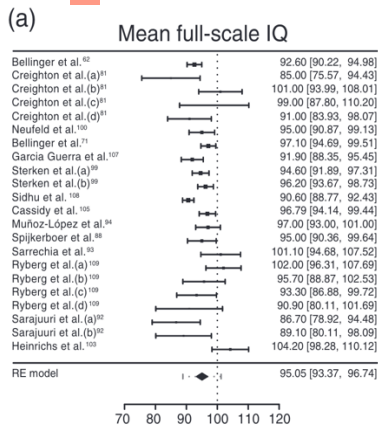
Sterken, *Open Heart*, 2015  
SMD = -0.53 (95% CI -0.68 to -0.38)



Random effects model (I<sup>2</sup> = 1627.89, df = 87, p < .0001; I<sup>2</sup> = 94.7%)  
Test for Subgroup Differences: Q<sub>sub</sub> = 35.26, df = 6, p < .0001

# Efficiency intellectuelle

## Des difficultés faibles à modérées



Grande diversité des composantes de l'intelligence, difficilement condensable via le QIT



+ impact des troubles neuropsychologiques

Review

### openheart Neurocognition after paediatric heart surgery: a systematic review and meta-analysis

Caroline Steker,<sup>1</sup> Jurgen Lemiére,<sup>2,3</sup> Ilse Vanhorebeek,<sup>1</sup> Greet Van den Bergh,<sup>1</sup> Dieter Mesotten<sup>1</sup>

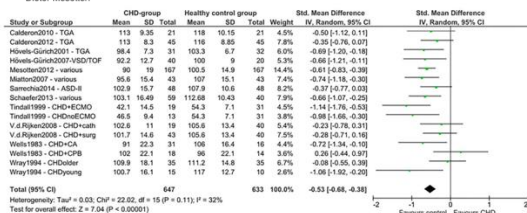
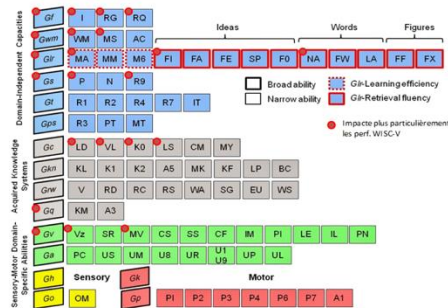


Figure 2 Forest plot of intelligence (author/year/journal—CHD type). TGA, d-transposition of the great arteries; VSD, ventricular septal defect; TOF, tetralogy of Fallot; ASD, atrial septal defect; CHD, congenital heart disease; ECMO, extracorporeal membrane oxygenation; V.d.Rijken, Van der Rijken; cath, catheterisation; surg, surgery; CA, circulatory arrest; CPB, cardiopulmonary bypass.

Sterken, *Open Heart*, 2015  
SMD=-0.53(95% CI -0.68 to -0.38)



Meilleur indicateur de vigilance ?

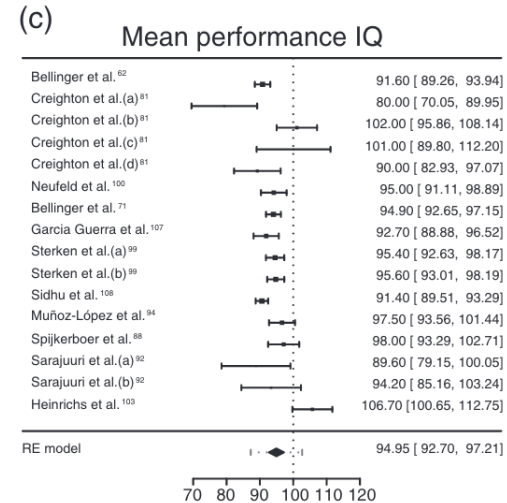
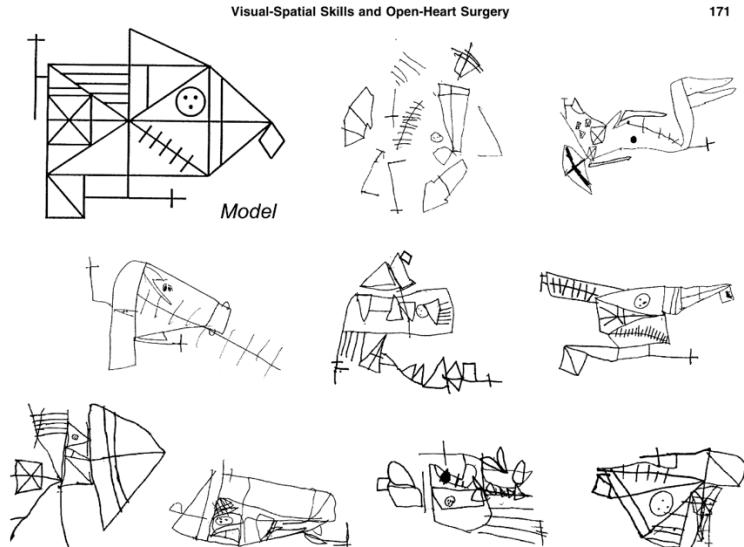


Huisenga, *Dev Med Child Neuro*, 2020

Estimated mean FSIQ = 95.1  
(95% CI 93,4-96,7), Wechsler (3-15 ans)

# Traitement visuospatial / visuoperceptif

Sphère gnosique plutôt fonctionnelle au vu des scores d'intelligence non verbale



Huisenga, *Dev Med Child Neuro*, 2020

Bellinger & Newburger, *J Dev Behav Ped*, 2003

Difficultés possibles chez certains enfants  
mais données inconsistantes

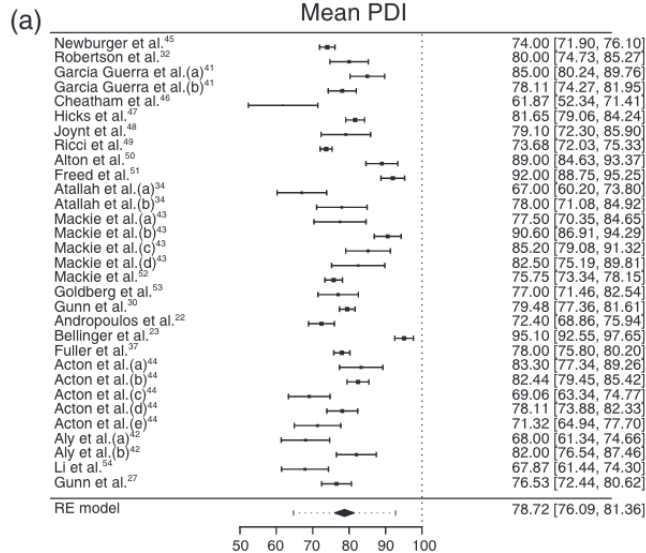
Bellinger & Newburger, *Prog Pediatr Cardiol*, 2010;

Wotherspoon, *Dev Med Child Neurol*, 2019

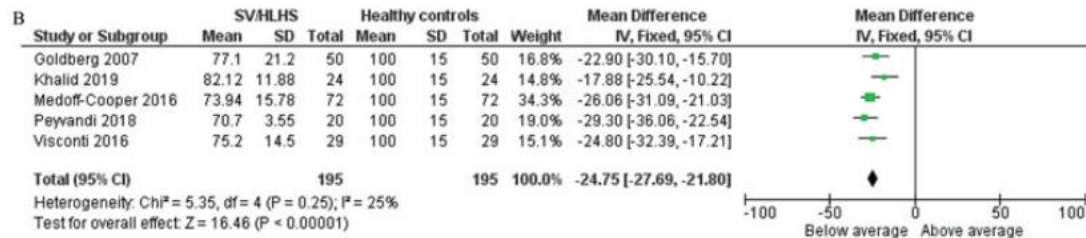
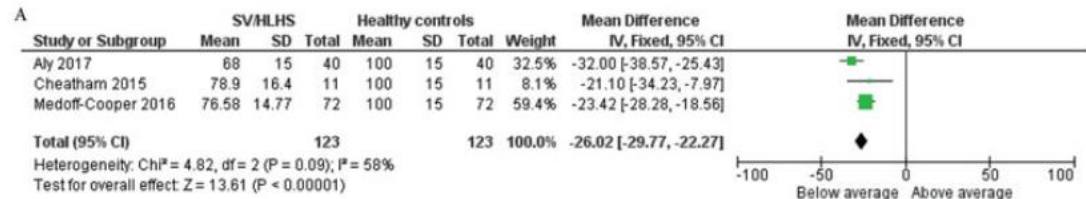
# Motricité / Praxies

## Atteinte précoce du développement psychomoteur et des praxies

Méconnu après 3 ans



Huisenga, *Dev Med Child Neuro*, 2020



Sprong et al., *Pediatr Phys Ther*, 2021

Prévalence de difficultés de 4 à 74%

# Langage oral

## Risque accru de perturbations tant sur le versant expressif que réceptif

(Huisenga, *Dev Med Child Neuro*, 2021)

Gaudet et al., *J Pediatr*, 2021

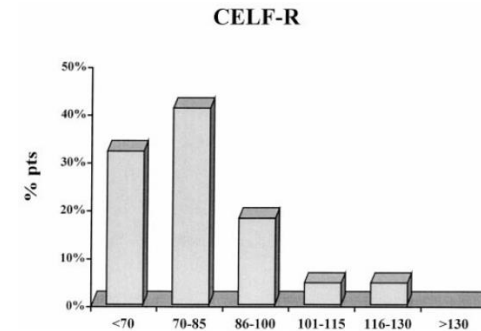
Table II. Results of the neuropsychological assessment at 5-year-old

Cognitive domains	n valid	Mean ± SD		Sample mean vs norms		Prevalence of impairments (difficulties: -1SD or less)	
		Children with CHD	Published norms	t test	P	% difficulties	P
Intelligence							
Block design	55	9.4 ± 2.7	10 ± 3	-1.67	.100	21.8%	.187
Information	55	9.0 ± 2.4	10 ± 3	-3.11	.003*	29.1%	.006*
Matrix reasoning	55	9.9 ± 2.4	10 ± 3	-0.46	.649	16.4%	.339
Similarities	55	8.5 ± 2.3	10 ± 3	-4.98	<.001*	30.9%	.002*
VCI	55	92.3 ± 11.6	100 ± 15	-4.94	<.001*	30.9%	<.001*
GAI	55	93.5 ± 11.8	100 ± 15	-4.09	<.001*	30.9%	<.001*
Receptive language							
PPVT	49	110.6 ± 16.9	122 ± 14	-4.72	<.001*	38.8%	<.001*
Following directions	48	9.5 ± 2.7	10 ± 3	-1.30	.199	14.6%	.661
Understanding spoken paragraphs	40	9.0 ± 2.3	10 ± 3	-2.84	.007*	27.5%	.040*
Expressive language							
Word structure	48	8.9 ± 3.0	10 ± 3	-2.58	.013*	44.8%	<.001*
Recalling sentences	48	8.9 ± 2.5	10 ± 3	-3.24	.002*	25.1%	.057
Expressive vocabulary	48	8.7 ± 2.6	10 ± 3	-3.58	.001*	27.1%	.021*
Expressive language score	48	92.2 ± 12.8	100 ± 15	-4.24	<.001*	31.3%	.001*
Global language							
Core language score	48	93.9 ± 13.2	100 ± 15	-3.18	.003*	27.1%	.021*
Phonological Awareness							
Phonological Processing	46	8.1 ± 1.9	10 ± 3	-6.87	<.001*	34.7%	<.001*
Pre-mathematics							
Numeration	54	8.4 ± 2.8	10 ± 3	-4.27	<.001*	40.8%	<.001*
Measurement	52	8.4 ± 3.4	10 ± 3	-3.34	.002*	40.3%	<.001*
Concentration (K-CPT-2)							
Detectability	49	60.6 ± 7.9	50 ± 10	9.4	<.001*	57.2%	<.001*
Omissions	49	61.1 ± 13.9	50 ± 10	5.80	<.001*	44.8%	<.001*
Commissions	49	58.2 ± 10.9	50 ± 10	5.22	<.001*	44.9%	<.001*
Perseverations	49	60.5 ± 13.9	50 ± 10	5.30	<.001*	40.8%	<.001*
Executive function							
Numbers forward	55	7.4 ± 2.5	10 ± 3	-8.01	<.001*	65.5%	<.001*
Numbers backward	55	8.7 ± 2.8	10 ± 3	-3.37	.001*	41.8%	<.001*
Numbers total	55	7.4 ± 2.9	10 ± 3	-6.57	<.001*	56.4%	<.001*
Tower	53	10.5 ± 2.5	10 ± 3	1.43	.158	11.3%	.489

Toutes MCC confondues (Delgado et al., *Birth Defects Research*, 2023)

- Trouble de la parole: RR 1.18, 95% CI 1.07-1.29, P < .001
- Trouble du langage: RR 1.81, 95% CI 1.66-1.97, P < .001

1/3 des enfants MCC = retard de vocabulaire à 18 et 24 mois (Garcia Guerra et al., *Paediatr Anaesth*, 2001)



Mahle et al., *Pediatrics*, 2000

GAI, general ability index; K-CPT-2, Kiddie Continuous Performance Test, Second Edition; PPVT, Peabody Picture Vocabulary Test; VCI, verbal comprehension index. Analyses were calculated by using the 1-sample t test and  $\chi^2$  tests. \*P .05.

# Apprentissages académiques

## Difficultés modérées dans tous les domaines ... des données inconsistantes

Méta-analyse (Mills et al., *Cardiol Young*, 2018)

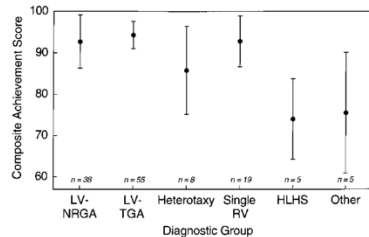
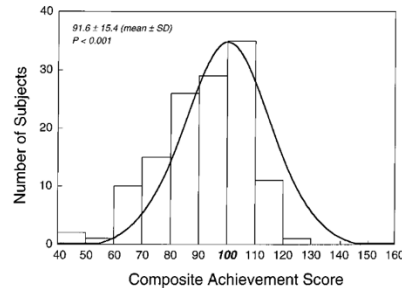
Numération :  $g = -0.41$ ,  $p = 0.047$  ( $k = 4$ ,  $n = 419$ )

Littéracie:  $g = -0,34$ ,  $p = 0.001$  ( $k = 4$ ,  $n = 362$ )

Pas de différences significatives (décodage de pseudo-mots, lecture de mots, orthographe, résolution de pbs).

Significativement plus faible en calcul ( $p = 0.002$ ) (WIAT-III;  $n = 21$ ; 14-17 ans)

Wotherspoon et al., *Dev Med Child Neurol*, 2019



Wernovsky et al., *Circul*, 2000

WIAT-II Subtest and Composite Scores by Group

	TGA	TOF	SVF	REF	Pairwise Comparisons ( $p < .05$ )
"Discrete/Associative" Composite	97.0 (14.5)	97.3 (17.9)	94.5 (15.8)	108.0 (8.9)	REF > TGA, TOF, SVF
Word Reading	97.6 (15.3)	98.5 (17.7)	95.3 (17.6)	108.7 (9.0)	REF > TGA, TOF, SVF
Pseudoword Decoding	96.7 (13.7)	97.9 (16.0)	94.6 (14.2)	104.6 (9.3)	REF > TGA, TOF, SVF
Numerical Operations	96.8 (19.6)	95.7 (24.8)	93.4 (20.7)	110.7 (13.3)	REF > TGA, TOF, SVF
"Assembled" Composite	97.0 (16.6)	95.1 (20.9)	93.0 (18.7)	108.1 (10.9)	REF > TGA, TOF, SVF
Reading Comprehension	96.6 (18.3)	95.3 (20.7)	92.7 (19.4)	106.9 (13.0)	REF > TGA, TOF, SVF
Mathematics Reasoning	97.5 (17.6)	95.0 (23.2)	93.3 (20.6)	109.4 (11.7)	REF > TGA, TOF, SVF

Note: Data presented as  $n$  (SD); values reflect age-normed standard scores. Pairwise tests were adjusted for multiple comparisons.

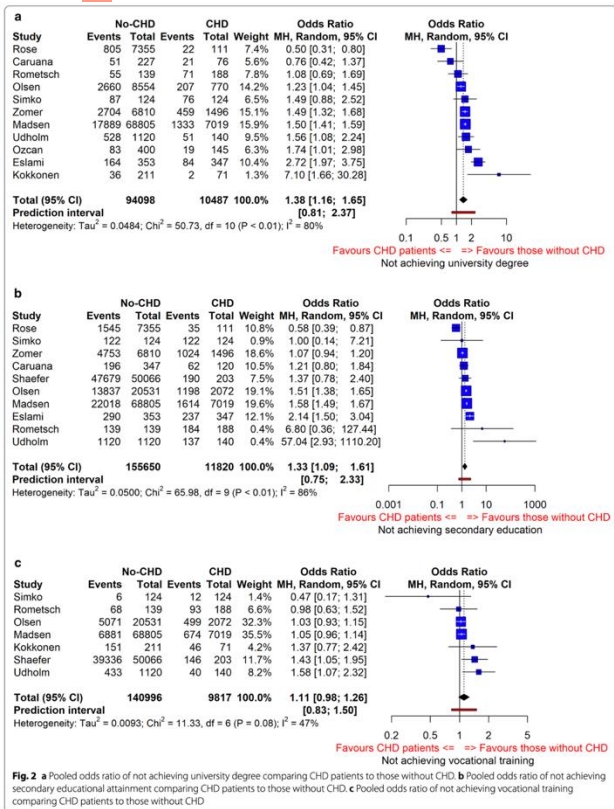
Bean Jaworky et al., *Child Neuropsychol*, 2018

# Apprentissages académiques

## Difficultés modérées dans tous les domaines ... des répercussions ultérieures

### Impact sur la scolarité

Difficultés scolaires  
fréquentes : besoins accrus  
d'aménagements, voire  
services éducatifs spéciaux



Plus de difficultés pour :

Terminer les études secondaires (OR = 1.33, 95% CI [1.09, 1.61])

Obtenir un diplôme universitaire (OR = 1.38, 95% CI [1.16, 1.65])

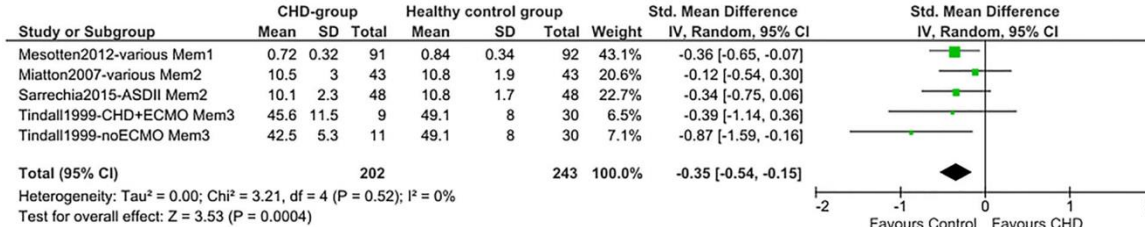
Terminer une formation professionnelle (OR = 1.11, 95% CI [0.98, 1.26])



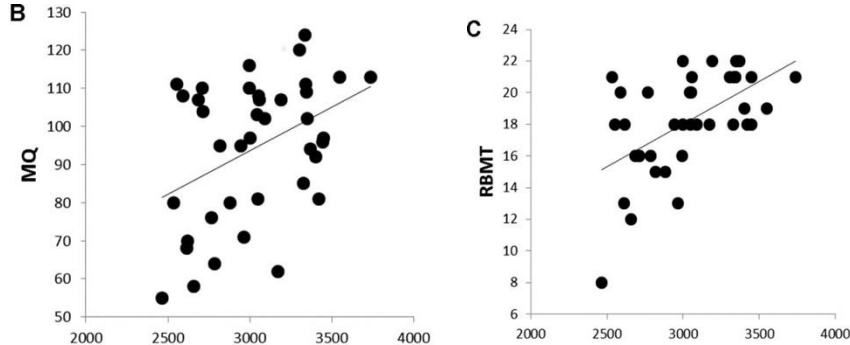


# Mémoire

Peu étudiée mais des déficits repérés



Sterken et al., *Open Heart*, 2015



Mean hippocampal volume, ICV-corrected (mm<sup>3</sup>)

Munoz-Lopez et al., *Hippocampus*, 2017

Déficit épisodique remis en question

Wotherspoon et al., *Dev Med Child Neurol*, 2020

- QUID
- M procédurale ?
- Métamémoire ?
- M autobiographique ?

# Fonctions exécutives et attention

Ensemble d'habiletés de haut-niveau impliquées dans :  
les comportements dirigés vers un but  
les activités nouvelles ou inhabituelles

## Chef d'orchestre



### INHIBITION

Bloquer ou supprimer des informations/réponses saillantes et/ou non pertinentes



### FLEXIBILITÉ

Alternier entre différentes tâches / opérations / registres mentaux / règles



### MÉMOIRE DE TRAVAIL

Conserver des informations dans la mémoire à court terme et à les manipuler en même temps



### PLANIFICATION

Créer, développer et suivre des stratégies pour atteindre un objectif

# Fonctions exécutives et attention

Domaine **particulièrement à risque**

Des difficultés sur les épreuves basées sur la performance

Taille d'effet modérée à forte SMD de -0.41 à -0.65

Cognitive and Executive Function in  
Congenital Heart Disease:  
A Meta-analysis

Maria Feldmann, MD, PhD,<sup>1,2\*</sup> Céline Bataillard,<sup>1,2\*</sup> Melanie Ehrler,<sup>1,2</sup> Gizzi Ulrich,<sup>1,2</sup> Walter Knirsch, MD,<sup>1,2</sup>  
Martina A. Gosteli-Peter, PhD,<sup>1</sup> Ulrike Heid, PhD,<sup>1,2,3\*</sup> Beatrice Latal, MD, MPH<sup>1,2,3\*</sup>

Feldmann et al., *Pediatrics*, 2021



# Fonctions exécutives et attention

Domaine **particulièrement à risque**

Des difficultés tant sur les épreuves basées sur la performance

Taille d'effet modérée à forte SMD de -0.41 à -0.65

Que sur les indicateurs de vie quotidienne

BRIEF Parent : k= 10; n= 652

Moyenne: 55.63 (95%CI 54.26; 56.99)

BRIEF Self-Report: k= 4; n= 301

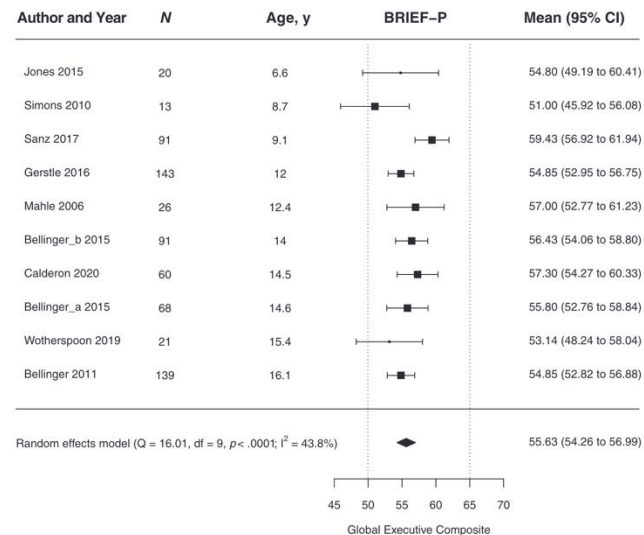
Moyenne: 51.31(95%CI 49.07; 53.55)



## Cognitive and Executive Function in Congenital Heart Disease: A Meta-analysis

Maria Feldmann, MD, PhD,<sup>1,2,3\*</sup> Céline Bataillard,<sup>1,2,3\*</sup> Melanie Ehrler,<sup>1,2</sup> Cinzia Ulrich,<sup>1,2</sup> Walter Knirsch, MD,<sup>1,2</sup> Martina A. Gosteli-Peter, PhD,<sup>1</sup> Ulrike Held, PhD,<sup>1,2,3,4\*</sup> Beatrice Latal, MD, MPH<sup>1,2,3,4\*</sup>

Feldmann et al., *Pediatrics*, 2021

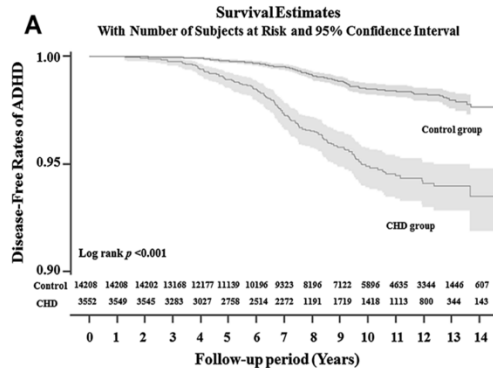


# Fonctions exécutives et attention

Risque accru de TDA/H

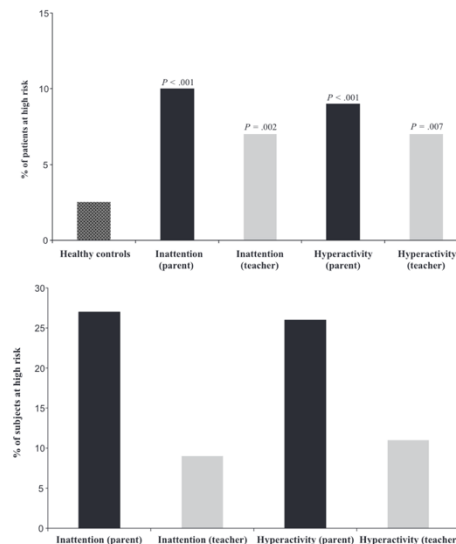


n= 3552 MCC et 14 208 ctrl  
 [aHR] 2.52, 95% CI 1.96-3.25  
 4.55 ‰ par an vs 1.26 ‰ par an (p= <.001)



Tsao et al., *Eur Child Adolesc Psychiatry*, 2017

n= 90 MCC et 14 208 ctrl



Shillingford, *Pediatrics*, 2008



# Cognition sociale

## Difficultés dans différents domaines

- Reconnaissance des émotions
- Théorie de l'esprit
- Empathie
- Jugement moral
- ...



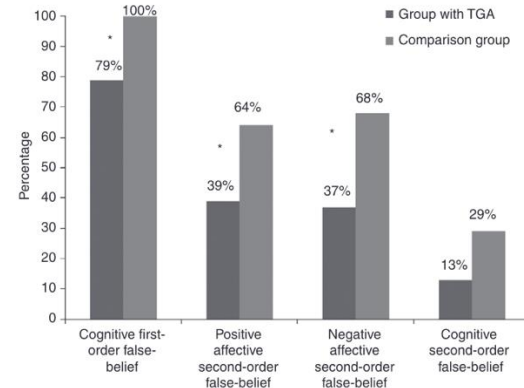
K= 4, n= 183 MCC vs 145 Ctrl  
Taille d'effet modérée ( $g = 0.72$ ;  $p < 0.001$ )  
Abda et al., *J Pediatr Psychol*, 2019

### Risque accru de TSA X2

Tr de la communication et des interactions sociales

Comportements répétitifs et intérêts restreints

Quid des spécificateurs cliniques du TSA dans les MCC ?



Calderon et al., *Dev Med Child Neurol*, 2014

# Sphère psycho-affective

**Troubles internalisés** : retrait social, dépression, anxiété

**Troubles externalisés** : trouble disruptif, déficit d'autorégulation et de contrôle

**Prise de conscience accrue à l'adolescence**

**Pbs de comportement adaptatif, de relations sociales et de réussite à l'école**

Journal of Pediatric Psychology, 44(8), 2019, 462-477  
doi: 10.1093/pedpsy/kvz089  
Advance Access Publication Date: 17 November 2019  
Systematic Review



Troubles du comportement : 25% (95% CI 19.8; 30.7)

Troubles internalisés : 24.9% (95% CI 19.2; 30.7)

Troubles externalisés: 14.7% (95% CI 10.1; 19.3)

Taille d'effet modérée ( $g=0.71$ ;  $p < 0.001$ )

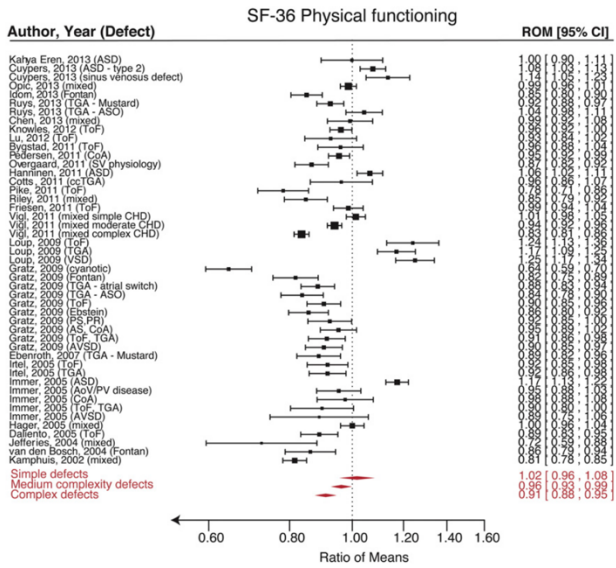
**Psychosocial Outcomes of Children and Adolescents With Severe Congenital Heart Defect: A Systematic Review and Meta-Analysis**

Assil Abda,<sup>1</sup> Marie-Eve Bolduc,<sup>2,3</sup> MSc, Argerie Tsimicalis,<sup>4</sup> PhD, Janet Rennick,<sup>5,6,8</sup> PhD, Dylan Vatcher,<sup>7</sup> and Marie Brossard-Racine,<sup>2,3,7</sup> PhD

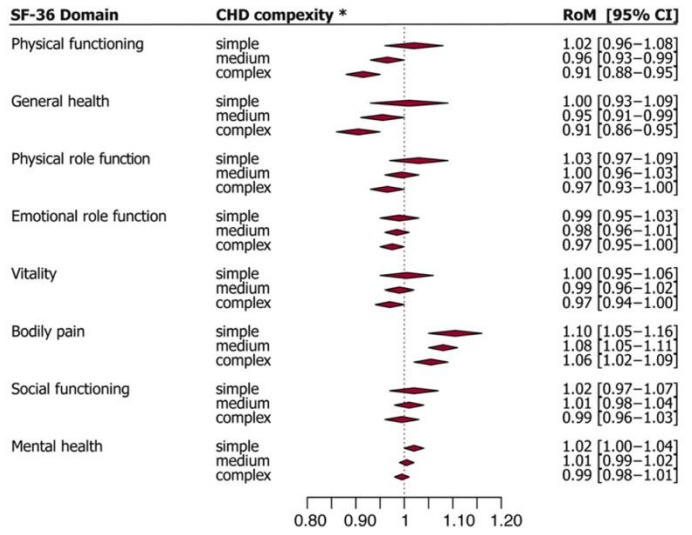
**Interrelations complexes entre  
TND ~ troubles psychoaffectifs  
(non spécifique MCC)**

# Qualité de vie

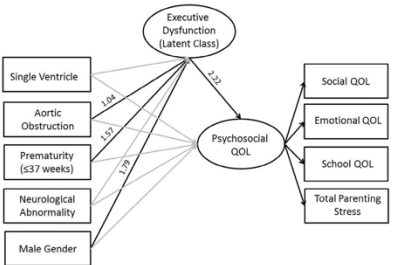
La QDV serait plus dégradée selon la complexité de la MCC



Kahr et al., *Int. J. Cardiol.*, 2015



\* based on 32nd Bethesda Consensus Conference



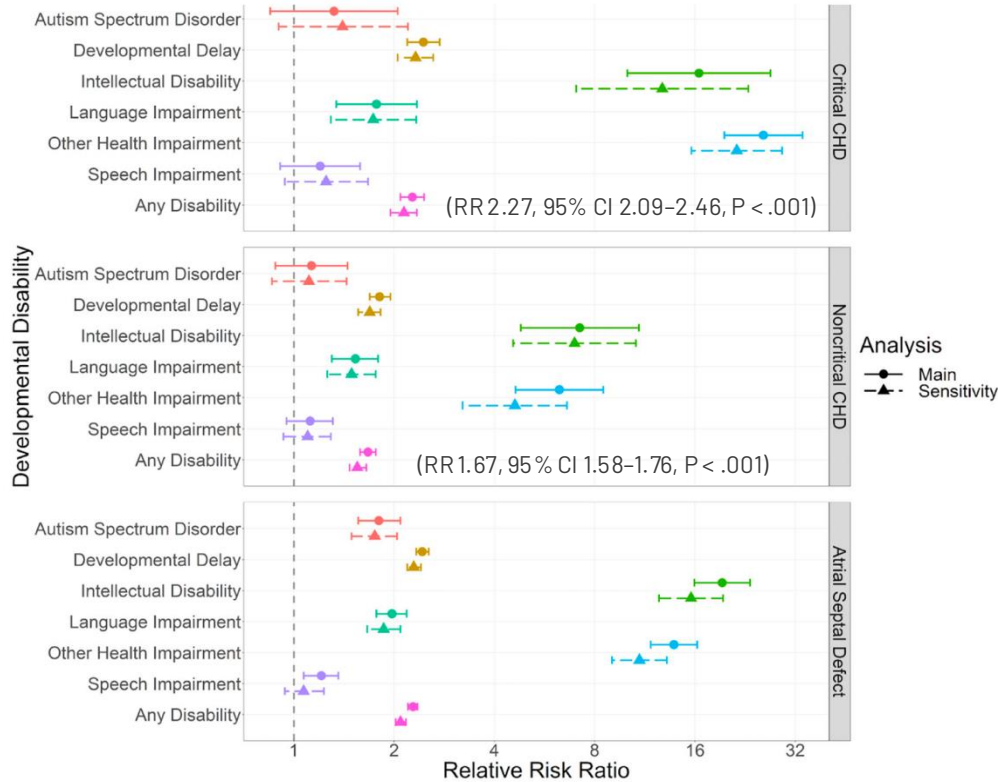
TND (en part. dysfonct. exécutif) **prédictifs de la QDV et de l'état de santé psychosocial**

Sanz et al., *J Pediatr*, 2018

Et notamment à l'école Mamasoula et al., *Birth Defects Res*, 2023



# Prévalence TND



N= 1 966 585 <6 ans dont 35 768 avec CC

7 à 20% des enfants avec des MCC  
 auraient des TND.

(RR 2.08, 95% CI 2.03-2.14, P < .001)

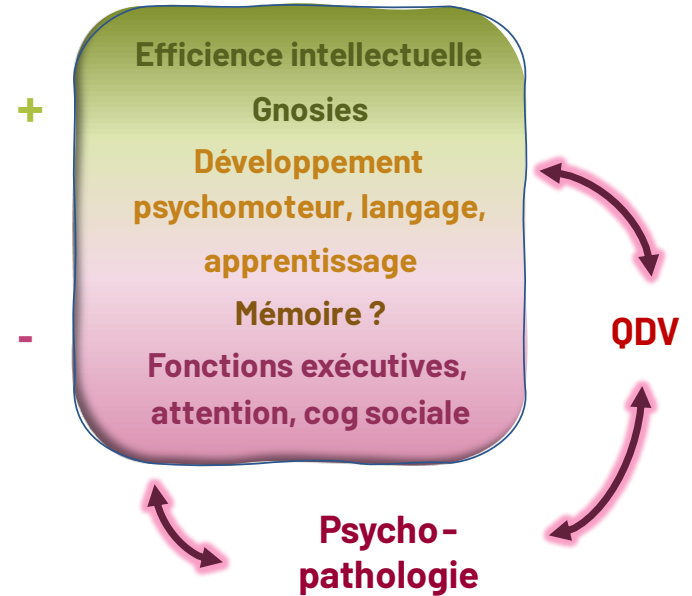
... Mais de grandes disparités

Delgado et al., *Birth Defects Research*, 2023

Voir aussi Gaudet et al., *J Pediatr*, 2021; Gaynor et al., *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010

# Un profil spécifique de TND ?

- Probable hétérogénéité intra et inter-individuelle
- Diagnostic fonctionnel vs catégoriel
- Niveau de preuve variable
- Tributaire des mesures psychométriques : multidéterminées, +/- fiables → risque de faux positif/négatif
- Biais culturels (USA et Europe)
- Effet du type de MCC, mais...
- Comorbidités
- MCC ~ Prématurité



*"Without comprehensive screening, potential neuropsychological impairment may be missed"*

Wotherspoon et al., *Dev Med Child Neurol*, 2019

Impact individuel,  
familial, sociétal durable

# En résumé... et en pratique

**Repérage précoce  
systématique des TND et  
des troubles  
psychologiques associés**

**Prise en charge de  
l'enfant et de ses  
proches, suivi  
longitudinal**



**Dynamique  
pluridisciplinaire et  
agentivité**

**Enrayer spirale de  
l'échec [scolaire ]  
et dégradation QDV**

*"These findings highlight the role of attentional difficulties, and neurodevelopmental impairment more broadly, as critical targets for interventions to reduce longer-term psychological suffering and adversity, including physical, mental, and financial health into adulthood."*

Merci

olivier.cadeau@univ-angers.fr

