

UNIVERSITÉ DE LILLE  
**FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG**

Année : 2020

**THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT  
DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

**Épidémiologie descriptive des cardiopathies congénitales en France de  
2009 à 2018 utilisant la base PMSI-MCO.**

Présentée et soutenue publiquement le 1<sup>er</sup> juillet 2020 à 18 heures  
au Pôle Recherche  
**par Gurvan BOURDON**

---

**JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur Damien SUBTIL**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur François GODART**

**Monsieur le Professeur Laurent STORME**

**Madame le Docteur Amélie BRUANDET**

**Directeur de thèse :**

**Monsieur le Docteur Thameur RAKZA**



## **Avertissement**

**La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.**

# Sommaire

<b>Sommaire des figures</b> .....	6
<b>Sommaire des tableaux</b> .....	7
<b>Sommaire des annexes</b> .....	10
<b>Liste des abréviations</b> .....	11
<b>Introduction</b> .....	12
<b>I. Les malformations cardiaques congénitales</b> .....	12
1. Définitions.....	12
2. Incidences et prévalences.....	12
3. Évolutions de l'incidence.....	13
<b>II. Facteurs de risque connus de cardiopathie congénitale</b> .....	13
1. Génétiques.....	13
2. Non génétiques.....	14
3. Environnementaux et exposition.....	15
<b>III. Différentes classifications</b> .....	15
1. Classifications anatomopathologiques.....	15
2. Classifications physiopathologiques.....	15
3. Classification pronostique.....	21
4. L'International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC).....	21
5. Les Classifications Internationales des Maladies (CIM).....	22
<b>IV. Épidémiologie des cardiopathies congénitales en France</b> .....	22
1. Données du registre de la région Centre-Est.....	22
2. Données du registre EPICARD.....	23
3. Intégration européenne des données françaises.....	24
<b>V. Forces et limites des registres en France</b> .....	24
<b>VI. La base de données PMSI</b> .....	26
<b>VII. Objectifs</b> .....	27
<b>Matériels et Méthodes</b> .....	28
<b>I. Population et données recueillies</b> .....	28
1. Population.....	28
2. Données recueillies.....	28
<b>II. Algorithme de tri des diagnostics</b> .....	30
1. Association de diagnostics.....	30
2. Retrait de codes diagnostics.....	31
3. Priorisation de diagnostics.....	32

III. Classifications des cardiopathies congénitales .....	33
1. Classification pronostique .....	33
2. Classification physiopathologique .....	34
3. Classification anatomique .....	34
IV. Méthodologie statistique.....	35
<b>Résultats</b> .....	36
I. Description de la population .....	36
II. Épidémiologie des cardiopathies congénitales dans leur ensemble.....	38
1. Diagnostic de cardiopathie congénitale.....	38
2. Association de diagnostics de cardiopathie congénitale.....	41
III. Épidémiologie des cardiopathies congénitales comparées à la population générale .....	42
1. Principales caractéristiques médico-socio-démographiques .....	42
2. Données des codages .....	44
IV. Épidémiologie des cardiopathies congénitales avec la classification pronostique .....	46
1. Répartition des cardiopathies congénitales.....	46
2. Comparaison entre les groupes de cardiopathies congénitales pour les différentes caractéristiques recueillies .....	47
V. Épidémiologie des cardiopathies congénitales avec la classification physiopathologique...	53
1. Répartition des cardiopathies congénitales.....	53
2. Comparaison entre les groupes de cardiopathies congénitales pour les différentes caractéristiques recueillies .....	55
3. Focus sur la transposition des gros vaisseaux et la tétralogie de Fallot .....	61
VI. Épidémiologie des cardiopathies congénitales avec la classification anatomique.....	66
<b>Discussion</b> .....	67
I. Hypothèses et interprétations des résultats .....	67
1. Incidence .....	67
2. Âge au diagnostic .....	67
3. Terme de naissance .....	67
4. Poids de naissance.....	68
5. Voie de naissance .....	68
II. Comparaison avec la littérature .....	68
III. Forces et faiblesses de l'étude .....	70
IV. Perspective : amélioration de la base PMSI et association aux registres .....	73
V. Conclusion .....	74
<b>Références</b> .....	75
<b>Annexes</b> .....	79

## Sommaire des figures

<b>Figure 1.</b> Anatomie normale du cœur.....	17
<b>Figure 2.</b> Anatomie du cœur avec une transposition droite des gros vaisseaux.....	18
<b>Figure 3.</b> Anatomie d'un cœur avec une tétralogie de Fallot (sténose pulmonaire).....	20
<b>Figure 4.</b> Diagramme de flux de la population atteinte de cardiopathie congénitale dans la base PMSI-MCO de 2009 à 2018.....	37

## Sommaire des tableaux

<b>Tableau 1.</b> Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales (d'après Thiene G. et Frescura C.) (28).....	16
<b>Tableau 2.</b> Classification pronostique des cardiopathies congénitales (adaptée de la 32 <sup>e</sup> conférence de Bethesda) (32).....	21
<b>Tableau 3.</b> Classification pronostique de Bethesda des cardiopathies congénitales, avec les codes CIM-10 correspondants, rangée par ordre de priorité du diagnostic.....	33
<b>Tableau 4.</b> Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales, avec les codes CIM-10 correspondants, rangée par ordre de priorité du diagnostic.....	34
<b>Tableau 5.</b> Classification anatomique des cardiopathies congénitales, avec les codes CIM-10 correspondants, rangée par ordre de priorité du diagnostic.....	35
<b>Tableau 6.</b> Patients atteints d'une cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO classés selon la CIM-10.....	39
<b>Tableau 7.</b> Patients atteints d'une cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO classés selon la CIM-10.....	40
<b>Tableau 8.</b> Associations de diagnostics de cardiopathies congénitales en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO selon la CIM-10.....	41
<b>Tableau 9.</b> Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en France métropolitaine de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.....	43
<b>Tableau 10.</b> Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en DROM-COM de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.....	44
<b>Tableau 11.</b> Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en France métropolitaine de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.....	45
<b>Tableau 12.</b> Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en DROM-COM de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.....	45
<b>Tableau 13.</b> Diagnostics de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.....	46
<b>Tableau 14.</b> Âge au diagnostic de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.....	47
<b>Tableau 15.</b> Décès chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.....	48
<b>Tableau 16.</b> Genre des enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.....	48
<b>Tableau 17.</b> Terme de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.....	49

<b>Tableau 18.</b> Poids de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10. ....	50
<b>Tableau 19.</b> Âge de la mère au moment de la naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10. ....	50
<b>Tableau 20.</b> Voie de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10. ....	51
<b>Tableau 21.</b> Pathologies périnatales chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10. ....	52
<b>Tableau 22.</b> Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10. ....	52
<b>Tableau 23.</b> Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10. ....	53
<b>Tableau 24.</b> Diagnostics de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	54
<b>Tableau 25.</b> Âge au diagnostic de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	55
<b>Tableau 26.</b> Décès chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	56
<b>Tableau 27.</b> Soins palliatifs chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	56
<b>Tableau 28.</b> Genre des enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	57
<b>Tableau 29.</b> Terme de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	58
<b>Tableau 30.</b> Poids de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	58
<b>Tableau 31.</b> Parité de la mère chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	59
<b>Tableau 32.</b> Voie de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	60
<b>Tableau 33.</b> Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	61

<b>Tableau 34.</b> Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10. ....	61
<b>Tableau 35.</b> Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.....	63
<b>Tableau 36.</b> Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.....	64
<b>Tableau 37.</b> Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.....	65
<b>Tableau 38.</b> Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.....	65
<b>Tableau 39.</b> Diagnostics de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification anatomique adaptée aux codes CIM-10. ....	66

## Sommaire des annexes

<b>Annexe 1.</b> Diagnostics de cardiopathies congénitales, codes de la 10 <sup>e</sup> classification internationale des maladies (CIM-10, version française) (44). .....	79
<b>Annexe 2.</b> Diagnostics des anomalies chromosomiques, codes de la 10 <sup>e</sup> classification internationale des maladies (CIM-10, version française) (44). .....	84
<b>Annexe 3.</b> Distribution des diagnostics de cardiopathie congénitale de mai 2005 à avril 2008 dans le registre EPICARD (d'après Khoshnood et al., Heart 2012;98 (41)). .....	88
<b>Annexe 4.</b> Mortalité selon le type de cardiopathie congénitale de mai 2005 à avril 2008 dans le registre EPICARD (d'après Khoshnood et al., Heart 2012;98 (41)). .....	88

## Liste des abréviations

**ANSM** : Agence Nationale de Sécurité du Médicament  
**ATIH** : Agence Technique de l'Information sur l'Hospitalisation  
**CAV** : Communication Auriculo-Ventriculaire  
**CC** : Cardiopathie Congénitale  
**CIA** : Communication Inter-Auriculaire  
**CIM** : Classification Internationale des Maladies  
**CIV** : Communication Inter-Ventriculaire  
**DIM** : Département d'Information Médicale  
**DROM-COM** : Départements ou Régions français d'Outre-Mer et les Collectivité d'Outre-Mer  
**EPICARD** : EPIdémiologie des CARDiopathies congénitales  
**EUROCAT** : European surveillance of Congenital Anomalies  
**GHM** : Groupe Homogène de Malade  
**HAS** : Haute Autorité de Santé  
**IC95** : Intervalle de Confiance à 95 %  
**INSEE** : Institut National de la Statistique et des Études Économiques  
**Inserm** : Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale  
**IPCCC** : International Paediatric and Congenital Cardiac Code  
**ISNPCHD** : International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease  
**OMS** : Organisation Mondiale de la Santé  
**PMA** : Procréation Médicalement Assistée  
**PMSI** : Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information  
**PMSI-HAD** : PMSI relatif à l'Hospitalisation À Domicile  
**PMSI-MCO** : PMSI Médecine-Chirurgie-Obstétrique-Odontologie  
**PMSI-SSR** : PMSI en Soins de Suite ou de Réadaptation  
**RIM-P** : Recueil d'Informations Médicalisé pour la Psychiatrie  
**RSA** : Résumé de Sortie Anonymisé  
**RSS** : Résumé de Sortie Standardisé  
**RVPA** : Retour Veineux Pulmonaire Anormal  
**SA** : Semaine d'Aménorrhée  
**TGV** : Transposition des Gros Vaisseaux  
**d-TGV** : dextro-TGV  
**I-TGV** : levo-TGV  
**VDDI** : Ventricule Droit à Double Issue  
**VGDI** : Ventricule Gauche à Double Issue

# Introduction

## I. Les malformations cardiaques congénitales

### 1. Définitions

Les malformations congénitales sont des défauts de structure de l'organisme, apparaissant durant la vie embryonnaire ou fœtale (1). Elles sont donc présentes à la naissance. Elles sont la principale cause de mort embryonnaire, fœtale, infantile ; et de morbidité chez l'enfant (1).

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

### 2. Incidences et prévalences

Les malformations congénitales, viables ou non, sont fréquentes : d'après la base de données EUROCAT (European surveillance of congenital anomalies), leur incidence en Europe est de 25,6 pour 1 000 naissances en 2017 (23,9 pour 1 000 naissances entre 2000 et 2005) (2,3). En 2017, d'après EUROCAT, l'incidence des morts embryonnaires et fœtales avec malformation congénitale est de 0,5 pour 1 000 naissances ; celle des interruptions de grossesse, de 5,8 pour 1 000 naissances ; celle des naissances vivantes, de 19,3 pour 1 000 naissances (2).

L'incidence mondiale des CC est de 9,1 pour 1 000 naissances de 1995 à 2010 d'après une méta-analyse de Van der Linde et al. (4). Les CC représentent selon la base EUROCAT 30 % des malformations congénitales : en 2017 leur incidence est de 7,9 pour 1 000 naissances (8 pour 1 000 naissances de 2000 à 2005) (2,5). En 2017, les morts embryonnaires et fœtales représentent 0,1 pour 1 000 naissances, les interruptions de grossesse 1,0 pour 1 000 naissances et les naissances vivantes 6,7 pour 1 000 naissances (2).

La prévalence des CC à l'âge adulte est de 4 pour 1 000 adultes (6–8). L'espérance de vie des patients atteints de CC augmente progressivement, avec l'amélioration des

techniques diagnostiques et médico-chirurgicales. Cette évolution demande un suivi épidémiologique pour adapter les politiques de santé (1).

### **3. Évolutions de l'incidence**

Van der Linde et al. ont montré que l'incidence des CC augmente avec le temps : elle était de 0,6 pour 1 000 naissances de 1930 à 1934 (Intervalle de confiance à 95 % (IC95) : 0,4-0,8) (4). De nombreuses raisons peuvent expliquer cette augmentation (4,9). Les CC sont mieux reconnues et plus recherchées. Les diagnostics sont mieux recueillis et colligés. Ils sont aussi plus fréquents grâce à l'amélioration des moyens diagnostiques, notamment les échographies fœtales et postnatales qui augmentent considérablement le nombre de CC non sévères découvertes (10,11). L'échographie a modifié la répartition des incidences : elle permet plus de diagnostics anténataux, donc possiblement plus d'interruption volontaire ou thérapeutique de grossesse (en France, si la CC rentre dans le cadre de l'article L 2213-1 du Code de la santé publique « qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic »). Inversement, les progrès médicaux et chirurgicaux diminuent progressivement le nombre d'interruptions thérapeutiques de grossesse et augmentent le nombre d'enfants nés vivants porteur de CC (6).

L'incidence des CC n'est pas la même selon les régions du monde (4,9). Dans leur méta-analyse, Van der Linde et al. observent une incidence de 9,3 pour 1 000 naissances en Asie, 8,2 pour 1 000 naissances en Europe et 6,9 pour 1 000 naissances en Amérique du Nord. Il existe aussi des différences ethniques selon le type de CC : il y a plus de CC de type obstructif du ventricule gauche dans la population caucasienne et plus de CC de type obstructif du tractus pulmonaire dans la population asiatique (4,12).

## **II. Facteurs de risque connus de cardiopathie congénitale**

### **1. Génétiques**

Les CC sont d'origine génétique dans 12 à 15 % des cas (1,13). D'après EUROCAT, en 2017, 15,7 % des CC sont associés à une anomalie génétique, soit une incidence de 1,2 pour 1 000 naissances (2). Les enfants nés vivants atteints de CC ont une anomalie

génétique dans 11,7 % des cas. En cas d'anomalie génétique, les décisions d'interruption de grossesse parmi les enfants atteints de CC sont de 41,2 %.

Les anomalies génétiques les plus fréquentes sont les anomalies chromosomiques (la plus fréquente étant la trisomie 21) et micro-délétionnelles (la plus fréquente étant la délétion 22q11.2 appelée syndrome de Di-George) (13,14).

Il existe aussi des variations monogéniques et des prédispositions familiales (par association de plusieurs mutations) (13).

L'âge maternel influe sur les risques de CC d'origine génétique, le risque augmentant quand l'âge maternel augmente, surtout au-delà de 38 ans (14,15).

## **2. Non génétiques**

L'âge maternel n'est pas associé avec un risque accru de CC d'origine non génétique dans la majorité des études (15,16). Mais certaines études observent une association : un âge maternel de plus de 35 ans augmenterait le risque toutes CC confondues et certaines CC seraient plus à risque si la mère a moins de 20 ans (atrésie tricuspide) ou plus de 30 ans (transposition des gros vaisseaux [TGV], communication inter-auriculaire [CIA], bicuspidie aortique, anomalie d'Ebstein) (17).

L'âge paternel avancé semble augmenter le risque de certaines CC (communication inter-ventriculaire [CIV] et CIA), mais toutes les études ne concordent pas (16).

Chez la mère, le diabète (préconceptionnel ou gestationnel), la phénylcétonurie, le lupus, diverses infections virales (rubéole, toxoplasmose, parvovirus B19,...) sont associés à une augmentation du risque de CC (16). L'obésité maternelle est aussi associée avec un risque faiblement accru (18).

Les grossesses multiples et la multiparité augmentent le risque de CC (14,19).

Le sexe ne modifie pas le risque global de CC, mais le sexe masculin s'associe à plus de CC sévères (20). Le sexe féminin s'associe à plus de CIA et de communications auriculo-ventriculaires (CAV) (20).

Les enfants nés dans un contexte de procréation médicalement assistée (PMA) ont plus de risque d'être atteints de CC (21).

### **3. Environnementaux et exposition**

Le tabagisme maternel ne semble pas associé avec une augmentation du risque de CC, bien que toutes les études ne concordent pas (16).

La consommation de cocaïne ou de cannabis par la mère est associée à un risque accru de CC (16).

La consommation d'alcool chez la mère n'augmente pas le risque de CC sauf à des taux de consommation journaliers supérieurs à 92 g d'alcool pur ingéré par jour (16).

La supplémentation en vitamine B9 pendant la grossesse diminue le risque de CC (16).

L'exposition pendant la grossesse à certains médicaments peut augmenter le risque de CC (par exemple le valproate de sodium, les rétinoïdes, l'ibuprofène) (16).

Les polluants environnementaux comme l'ozone, les particules fines, la chloration de l'eau, augmentent le risque de CC (16,22,23).

### **III. Différentes classifications**

Les CC sont nombreuses, plusieurs classifications ont été proposées pour les regrouper ou les recenser.

#### **1. Classifications anatomopathologiques**

Il existe plusieurs classifications anatomopathologiques (24–26). Certaines par analyse anatomique segmentaire ou par analyse anatomique séquentielle. D'autres par association de données anatomiques, embryologiques et épidémiologiques.

Ces classifications anatomopathologiques sont nombreuses et complexes, pas toujours adaptées à une pratique clinique.

#### **2. Classifications physiopathologiques**

Il existe plusieurs classifications physiopathologiques, s'articulant toutes autour de la différence entre les cardiopathies cyanogènes et non cyanogènes (exemple en tableau 1) (27,28).

Les cardiopathies cyanogènes se définissent par l'existence d'un shunt, c'est-à-dire une communication entre 2 flux sanguins, responsable d'un mélange de sang bien oxygéné

avec du sang moins oxygéné. Deux grands exemples sont la transposition des gros vaisseaux (TGV) (aussi appelée malposition des gros vaisseaux selon la forme clinique) et la tétralogie de Fallot (29).

**Tableau 1. Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales** (d'après Thiene G. et Frescura C.) (28).

Cardiopathies cyanogènes		Cardiopathies non cyanogènes	
Augmentation du flux pulmonaire	Diminution du flux pulmonaire	Obstructives (flux pulmonaire normal)	Shunt Gauche – Droit (flux pulmonaire augmenté)
Tronc artériel commun	Tétralogie de Fallot	Coarctation de l'Aorte	Communication interventriculaire
Transposition des gros vaisseaux	Sténose congénitale de la valvule tricuspide	Sténose de l'Aorte	Communication interauriculaire
Retour veineux pulmonaire total	Maladie d'Ebstein	Sténose de l'artère pulmonaire	Communication auriculoventriculaire
			Perméabilité du canal artériel

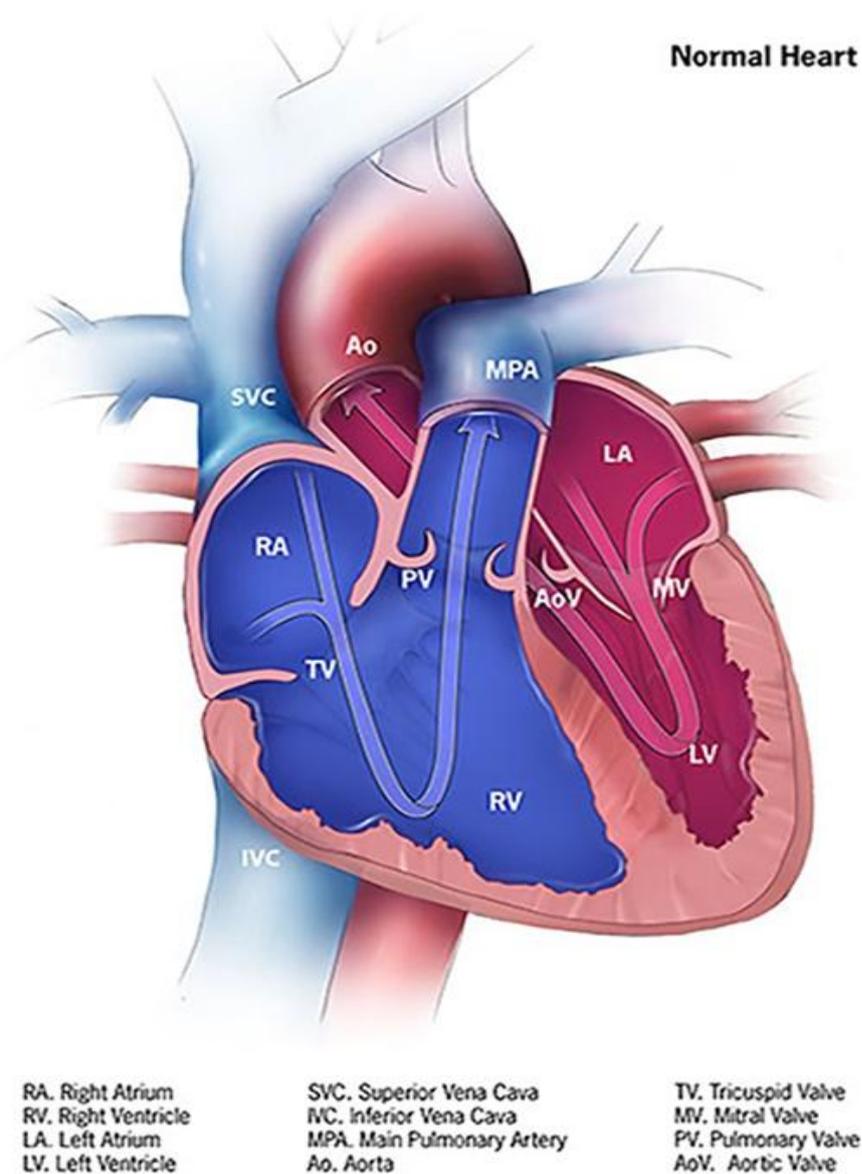
a. La transposition des gros vaisseaux

La forme classique de TGV (TGV droite ou dextro-TGV, d-TGV) est une inversion de l'insertion de l'aorte et de l'artère pulmonaire : l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche (cœur normal en figure 1 et cœur avec TGV en figure 2) (30). L'aorte va alors croiser l'artère pulmonaire par la droite (d'où le nom de d-TGV). Le flux sanguin systémique part du ventricule droit via l'aorte, et revient à l'oreillette droite par le système veineux cave. Il ne passe pas par les poumons pour recharger l'hémoglobine en oxygène. Le flux sanguin pulmonaire est aussi en système clos : du ventricule gauche vers l'artère pulmonaire, puis les poumons, les veines pulmonaires arrivant dans l'oreillette gauche, puis à nouveau le ventricule gauche.

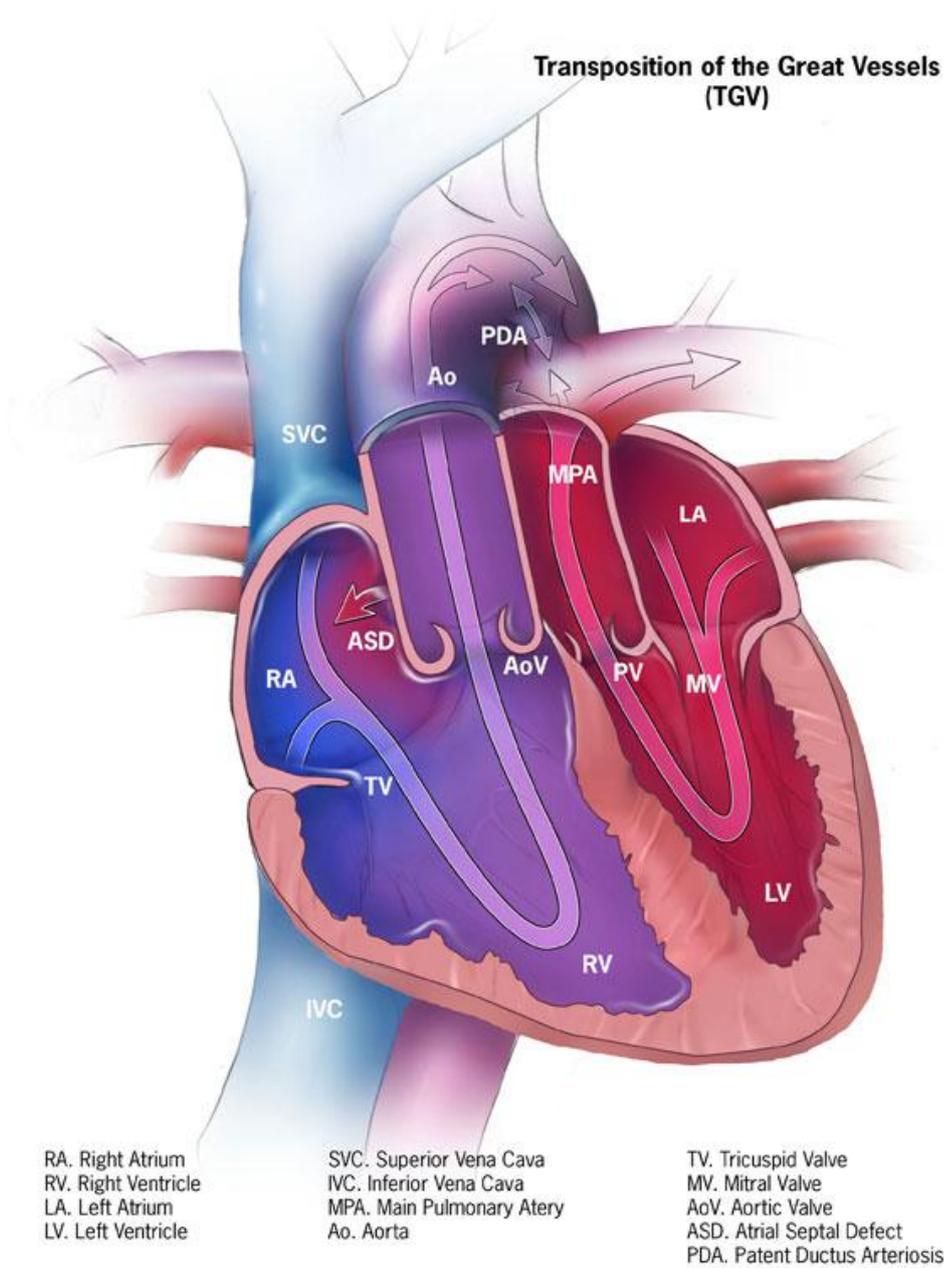
Il existe aussi les formes gauches de TGV (levo-TGV ou l-TGV), beaucoup plus rares, où l'aorte croise à gauche l'artère pulmonaire (association avec d'autres CC), et les transpositions corrigées où les ventricules sont aussi inversés, permettant alors un flux normal systémique et pulmonaire (par exemple l'aorte naît du ventricule droit mais le bloc aorte + ventricule droit est connecté à l'oreillette gauche).

On appelle malposition des gros vaisseaux les transpositions où au moins une des artères n'est pas à la position habituelle du vaisseau qu'elle remplace (par exemple une aorte insérée plus vers la droite du ventricule droit que ne l'est normalement l'artère pulmonaire).

Pour être viable en attendant la chirurgie correctrice ou palliative, il est donc nécessaire d'avoir des systèmes de shunt permettant l'échange d'oxygène : le foramen ovale ou une CIA, une CIV, le canal artériel. Durant la vie fœtale, le canal artériel et le foramen ovale sont normalement présents. Ils peuvent s'associer à un autre shunt qui est lui une malformation cardiaque (30).



**Figure 1. Anatomie normale du cœur** (d'après « Centers for Disease Control and Prevention, National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities ») (29).

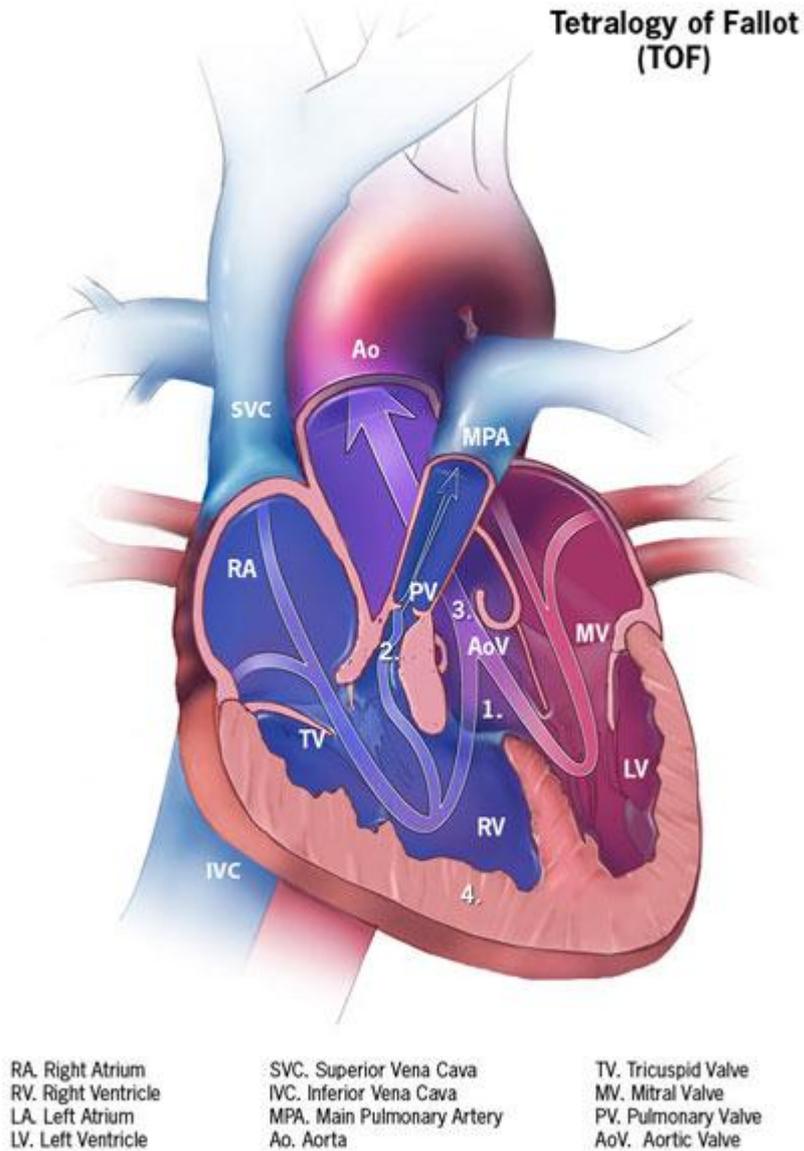


**Figure 2. Anatomie du cœur avec une transposition droite des gros vaisseaux** (d'après « Centers for Disease Control and Prevention, National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities ») (29).

## b. La tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot se compose de 4 anomalies de sévérité variable : une CIV, une sténose voire une atrésie de la valve ou de l'artère pulmonaire principale, une aorte dite « à cheval » sur les 2 ventricules, une hypertrophie ventriculaire droite (habituellement absente à la naissance, elle apparait secondairement) (exemple en figure 3) (31).

Cette cardiopathie est cyanogène du fait de l'atrésie pulmonaire (ou de la sténose pulmonaire si elle est serrée) : le sang peu oxygéné du ventricule droit s'éjecte peu ou pas dans la voie pulmonaire, passe dans la CIV vers le ventricule gauche et se mélange au sang bien oxygéné de la circulation systémique. Si peu de sang passe dans les poumons par l'artère pulmonaire, un autre shunt devient nécessaire (avant une chirurgie) pour l'oxygénation du sang : le canal artériel qui transporte du sang oxygéné de l'aorte vers les artères pulmonaires droites et gauches (qui se mélange au sang moins oxygéné en provenance du ventricule droit en cas de sténose).



**Figure 3. Anatomie d'un cœur avec une tétralogie de Fallot (sténose pulmonaire)** (d'après « Centers for Disease Control and Prevention, National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities ») (29).

### 3. Classification pronostique

La 32<sup>e</sup> conférence de Bethesda (Maryland, États-Unis d'Amérique) propose une classification pronostique des CC chez l'adulte se basant sur leur retentissement clinique, leurs traitements médicaux et chirurgicaux nécessaires (curatifs et/ou palliatifs) (32). Elle distingue les CC sévères ou « de grande complexité », les CC de sévérité modérée, et les CC « simples ». Certaines CC sont classées en sévérité simple ou modérée selon leur forme clinique (tableau 2).

**Tableau 2. Classification pronostique des cardiopathies congénitales** (adaptée de la 32<sup>e</sup> conférence de Bethesda) (32).

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

### 4. L'International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)

L'IPCCC est une classification internationale établie par l' «International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease » (ISNPCHD) (33). L'organisation, fondée en 2000, a pour objectif d'établir une nomenclature internationale des CC. L'IPCCC comprend 2 classifications : une liste « courte » de 650 diagnostics et une liste « longue » de plusieurs milliers de diagnostics (dernière version en 2015, adaptée ensuite aux différentes classifications nationales et internationales). Le but de cette liste dédiée aux CC est une exhaustivité maximale, en individualisant par ses particularités chaque type de CC. Mais cette précision pose des difficultés d'interprétation pour les non-spécialistes.

## **5. Les Classifications Internationales des Maladies (CIM)**

L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) a publié depuis sa création plusieurs Classifications Statistiques Internationales des Maladies et des Problèmes de Santé Connexes, aussi appelées Classifications Internationales des Maladies (34). Ces classifications ont un objectif épidémiologique et statistique, avec une harmonisation entre les pays. Elles ne concernent pas uniquement les CC mais toutes les pathologies et les problèmes de santé associés. Un code spécifique est établi pour chaque pathologie ou groupe de pathologies. Ces codes sont organisés par catégorie : par exemple un premier dénominateur pour les pathologies périnatales, puis un deuxième dénominateur pour les pathologies périnatales cardiovasculaires, puis une ou plusieurs subdivisions de ces pathologies.

La 11<sup>e</sup> Classification Internationale des Maladies (CIM-11) a été publiée en 2018. Son chapitre sur les cardiopathies congénitales a été réalisée en collaboration avec l'ISNPCHD pour inclure la version « courte » de l'IPCCC dans la classification (33).

En France, la classification actuellement utilisée est la 10<sup>e</sup> CIM (CIM-10), publiée en 1996 par l'OMS et mise à jour régulièrement jusqu'en 2016 (35,36). Elle inclut une partie sur les CC mais dont la classification n'a pas été élaborée en collaboration avec l'IPCCC. En CIM-10, les codes des CC sont classés de Q20 à Q26 (annexe 1) (37).

### **IV. Épidémiologie des cardiopathies congénitales en France**

Les données épidémiologiques françaises publiées proviennent principalement de registres (38–41).

#### **1. Données du registre de la région Centre-Est**

Le registre de la région Centre-Est est tenu à Lyon depuis 1976 et recueille les données sur les malformations congénitales de la région (40).

L'incidence des CC de 1983 à 1992 est de 3,3 pour 1 000 naissances (plus faible que décrit précédemment, les auteurs justifient ce chiffre par une méthode différente avec des critères d'inclusion plus restrictifs ne considérant pas toutes les CC).

Les malformations chromosomiques représentent 12 à 13 % des CC.

Les auteurs observent plus de CC chez les garçons (sex-ratio 1,25 avec un IC95 [1,20-1,30]), particulièrement pour les d-TGV et les rétrécissements aortiques (sex-ratio 2,25). Il y a plus de filles en cas de CIA.

Les CC sont plus fréquentes chez les jumeaux : 3,3 % des enfants atteints de CC sont des jumeaux alors que ceux-ci représentent 2 à 3 % de la population générale. La multiparité n'est pas associée à une augmentation des CC. Au contraire la primiparité augmente légèrement le risque de CIV, de tétralogie de Fallot et de CAV, après ajustement statistique sur l'âge maternel.

Chez les mères de plus de 35 ans une augmentation modérée du risque de CC est retrouvée, notamment pour les CAV et les tétralogies de Fallot.

Le diabète maternel est un facteur de risque pour certaines CC : les TGV, les CAV et les anomalies de latéralité (situs inversus, dextrocardie).

## **2. Données du registre EPICARD**

EPICARD (EPIdémiologie des CARDiopathies congénitales) est un registre de cohorte des enfants nés avec une CC à Paris et sa banlieue (41).

L'incidence des CC de mai 2005 à avril 2008 est de 9 pour 1 000 naissances : 82 % de naissances vivantes (incidence de 7,4 pour 1 000 naissances), 16,2 % d'interruptions de grossesse (1,5 pour 1 000 naissances), et 1,8 % de morts fœtales (0,1 pour 1 000 naissances). Les interruptions de grossesse en cas de CC « isolées », c'est-à-dire sans cause génétique ou autre malformation associée, est de 6 % du total des enfants (incidence de 0,5 pour 1 000 naissances).

Environ 14 % des CC sont associés à une anomalie chromosomique, et environ 3 % avec un syndrome génétique autre. Cinquante-deux pour cent des enfants ont une CIV, 20 % ont une CC à type d'obstacle au flux ventriculaire, 1 % des anomalies au retour veineux (tableau de l'article reproduit en annexe 4).

Les diagnostics prénataux de CC sans anomalies chromosomiques représentent 25,6 % des cas (23 % des CC en ne considérant que les CC « isolées »). Les diagnostics de CC dans les 7 premiers jours de vie représentent 48 % des enfants, entre 8 et 28 jours de vie 9,1 %, entre 1 et 3 mois de vie 11,2 %, et entre 3 mois et 1 an 4,4 % des enfants. Un virgule sept pour cent des diagnostics est post-mortem.

La mortalité postnatale des CC est de 6,4 % (en incluant les anomalies chromosomiques). Les décès dans la première semaine de vie concernent 2,1 % des enfants, entre 8 et 28 jours de vie 1,8 %, entre 1 mois et 1 an de vie 2,5 %. Les CC avec le pourcentage de

décès le plus important sont les cœurs fonctionnellement univentriculaires (tableau de l'article reproduit en annexe 5).

### **3. Intégration européenne des données françaises**

Les registres français de malformations congénitales, dont ceux sur les CC, sont inclus dans la base européenne EUROCAT (2). Cette base de données est alimentée par la déclaration des cas, à partir des registres et des organismes de santé publique.

D'après la base EUROCAT, en 2017, en France, l'incidence des CC est de 8,8 pour 1 000 naissances : les morts embryonnaires et fœtales représentent 0,2 pour 1 000 naissances, les interruptions de grossesse 1,5 pour 1 000 naissances, et les naissances vivantes 7,1 pour 1 000 naissances (2). Les anomalies génétiques exclues, l'incidence est de 7,3 pour 1 000 naissances dont 6,4 pour 1 000 naissances vivantes et 0,8 pour 1 000 interruptions de grossesse.

Mais la base EUROCAT n'intègre pas les données de toutes les régions françaises : les registres utilisés dans la base sont ceux des régions Auvergne, Bretagne, Centre-Est, Paris, île de la Réunion, et des Antilles françaises. Il y a aussi des données manquantes pour certaines années : par exemple, il n'y a pas de données pour la Bretagne en 2009 et 2010, pas de données en Auvergne en 2015 et 2016 (de 2009 à 2017, seul le registre de Paris n'a pas de données manquantes) (2).

Cela illustre certaines limites d'EUROCAT et des registres : un recueil et un suivi de population non exhaustifs, ou avec des données non communiquées.

### **V. Forces et limites des registres en France**

À la suite de cas médiatisés de malformations congénitales (dépakine), la Direction générale de la santé a saisi en 2016 Santé publique France, établissement public administratif sous tutelle du ministère chargé de la Santé. L'objectif était de créer un dispositif national de veille et de surveillance concernant les anomalies congénitales liées aux expositions médicamenteuses et environnementales (42). La saisine a été copilotée avec l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) et l'Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm).

Leur réflexion s'est fortement intéressée aux registres. Il apparaît qu'il existe 6 registres de malformation congénitale en France (dont 2 ultramarins).

Ceux-ci présentent de nombreux avantages :

- Une répartition géographique intégrant des zones urbaines, rurales et des départements ultramarins.
- Une méthodologie sensiblement identique.
- Un recueil large : tous les enfants sont recensés, qu'ils soient nés vivants ou mort-nés après 22 semaines d'aménorrhée (SA).
- Une bonne qualité des diagnostics.
- De nombreuses sources consultées pour tendre à une exhaustivité des cas.
- Un financement public permettant l'absence de conflit d'intérêts.

Mais ces registres présentent aussi de nombreux défauts :

- La surveillance de « seulement » 19 % de la population française, ne couvrant pas l'intégralité du territoire.
- Un manque d'harmonisation : les critères d'inclusion sont différents selon les registres (à Paris sont incluses les malformations congénitales diagnostiquées en maternité, dans les autres registres tous les diagnostics jusque 1 an de vie).
- Des données de qualité variable quand elles ne concernent pas le diagnostic : les informations dépendent de la qualité des données disponibles dans les dossiers médicaux (par exemple les données d'exposition aux toxiques de la mère sont rarement renseignées dans les dossiers médicaux).
- Les données sont analysables avec un décalage de 2 ans.
- Pas ou peu de mise en commun des données entre registres.
- Un manque de moyens financiers et humains, avec un fonctionnement des institutions non pérenne.

Au terme de la réflexion, Santé publique France propose de conserver les structures actuelles, à savoir les registres et les dispositifs de veille sanitaire, mais de les renforcer et de les harmoniser. Ces solutions mettront du temps à être efficaces.

L'étude évoque aussi le Programme de Médicalisation du Système d'Information (PMSI) français. Ce programme n'est pas envisagé comme une solution isolée sur le long terme, mais comme un bon complément aux registres à court et moyen terme.

## **VI. La base de données PMSI**

Les données du PMSI peuvent être un atout dans la conduite d'études épidémiologiques (43).

La base PMSI des établissements hospitaliers français est utilisée pour le codage des diagnostics et le recours aux services de santé pour tout patient en France métropolitaine et dans les Départements ou Régions français d'Outre-Mer et les Collectivités d'Outre-Mer (DROM-COM) (44).

La première base PMSI créée (et la principale) est la base PMSI-MCO (médecine, chirurgie, obstétrique et odontologie). Il existe aussi les bases PMSI-HAD (hospitalisation à domicile), PMSI-SSR (soins de suite et de réadaptation), et RIM-P (recueil d'informations médicalisé pour la psychiatrie) (44). Ces bases n'ont pas les mêmes critères de rédaction de « séjour de soins » et leurs méthodologies diffèrent de celles du PMSI-MCO.

La participation à la base PMSI est obligatoire depuis la loi numéro 91-748 du 31 juillet 1991 portant réforme hospitalière. « Les établissements de santé publics et privés doivent procéder à l'analyse de leur activité médicale et transmettre aux services de l'État et à l'Assurance maladie les informations relatives à leurs moyens de fonctionnement et à leur activité. À cette fin, ils doivent mettre en œuvre des systèmes d'information qui tiennent compte notamment des pathologies et des modes de prise en charge : c'est la définition même du programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) » (44).

En PMSI-MCO, chaque séjour hospitalier (public ou privé) d'un patient donne lieu à la production d'un enregistrement informatique normalisé, appelé résumé de sortie standardisé (RSS). Il comporte des informations administratives, démographiques, médicales et de prise en charge (44). Les RSS sont ensuite groupés en Groupe Homogène de Malade (GHM) par un algorithme de classification médico-économique. Les établissements de santé transmettent ensuite les RSS groupés sous la forme de résumé de sortie anonymisé (RSA) auprès de l'Agence technique de l'information sur l'hospitalisation (ATIH), établissement public d'État.

Il est possible de faire appel à la base de données PMSI pour obtenir des informations anonymisées administratives, démographiques, médicales et de prise en charge. Chaque séjour d'un patient a un code unique et un numéro d'anonymat unique permettant de

regrouper les séjours d'un même patient. Il est impossible de lever l'anonymat à partir des données de la base PMSI.

Les données médicales des RSS sont renseignées selon les règles de l'OMS en utilisant les codages de la CIM (36). Depuis 2008, le codage est numérisé et effectué selon la CIM-10 (36,37,45). Les diagnostics se codent en diagnostic principal et diagnostics associés. Cela permet à la base PMSI d'inclure des données sur les CC, ainsi que sur des facteurs de risque de CC qui ont leur propre code CIM-10 (en diagnostics associés).

Concernant les nouveau-nés, un codage PMSI existe systématiquement s'ils sont nés à l'hôpital. Un lien (aussi appelé chaînage) peut être fait avec les données maternelles (lien mère-enfant) depuis 2012 (46). Le chaînage est également possible entre le PMSI-MCO et les autres bases PMSI.

## **VII. Objectifs**

Notre objectif principal est d'actualiser les données épidémiologiques françaises des CC en utilisant la base de données PMSI plutôt que les registres. Nous séparons les données de France métropolitaine et des DROM-COM.

Nos objectifs secondaires sont :

- Décrire les principales caractéristiques associées aux CC à partir de la base PMSI-MCO : par exemple la répartition de l'âge au diagnostic ou de l'âge au décès, le genre, la parité.
- Comparer les données de santé des enfants atteints de CC à une population de référence d'enfants non atteints de CC à partir de la base PMSI-MCO.

Les CC étant très nombreuses, nous avons choisi pour les objectifs secondaires de les organiser selon des classifications pronostiques et physiopathologiques, et de comparer les CC par groupe selon ces classifications.

La TGV et la tétralogie de Fallot sont comparées avec et sans classification.

## Matériels et Méthodes

Notre étude est menée suivant la méthodologie de référence MR-005 autorisant l'accès aux données du PMSI, selon la réglementation française en vigueur de la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (47).

L'étude est rétrospective, longitudinale, non-interventionnelle, sur une base de données anonyme, et ne portant pas sur la personne humaine. La méthodologie de l'étude ne nécessite pas de consentement des patients inclus.

### I. Population et données recueillies

#### 1. Population

Les critères d'inclusion sont :

- Enfant de moins de 2 ans révolus (incluant les morts fœtales in Utero et les Interruptions de Grossesse).
- Entre 2009 et 2018.
- Diagnostic en France de CC selon la CIM-10 française (Codes Q20 à Q26) (45).
- Existant dans la base PMSI-MCO.

Les critères d'exclusion sont (appliqués dans l'ordre suivant) :

- Séjours groupés en erreur.
- Séjours avec numéro anonyme du patient douteux.
- Séjours dont le lieu de résidence est inconnu ou hors France-DROM-COM.

Les séjours sont séparés entre la France métropolitaine et les DROM-COM.

La population « saine » de CC est sélectionnée sur les mêmes critères, de 2010 à 2018, avec exclusion des diagnostics de CC par les codes Q20 à Q26 de la CIM-10.

#### 2. Données recueillies

L'appel de données auprès des bases PMSI est effectué par un médecin et un statisticien du Département d'information médicale (DIM) du Centre Hospitalier Universitaire de Lille.

Les données recueillies proviennent du PMSI-MCO entre 2009 et 2018. Un chaînage est effectué avec le PMSI-HAD (dès 2009) et avec les données mère-enfant (depuis 2012) pour augmenter la fiabilité de certaines données.

Les données sont collectées pour chaque numéro anonyme, c'est-à-dire pour chaque enfant. Elles sont ensuite regroupées par CC, puis triées quand de multiples diagnostics sont associés à un même enfant, et enfin regroupées en groupes de CC (cf. algorithme de tri et classifications en infra).

Les données sont regroupées sans tri pour la population « saine » de CC.

Les données collectées sont comparées selon les groupes de CC pour chaque classification et par rapport à la population « saine » de CC.

#### a. Données médico-socio-démographiques collectées

- L'âge au moment du diagnostic.
- Le sexe.
- L'âge gestationnel.
- Le poids de naissance.
- Le terme de naissance.
- L'âge de la mère au moment de la naissance (lien mère-enfant utilisé).
- La parité (lien mère-enfant utilisé).
- La voie de naissance (lien mère-enfant utilisé).
- Une éventuelle Procréation Médicalement Assistée (PMA) (lien mère-enfant utilisé).
- Le décès et l'âge au décès (chaînage avec les données PMSI-HAD).

#### b. Données des codages collectées

Les données recueillies issues des codes CIM-10 comportent la famille de codage (par exemple Q20 pour les « malformations congénitales des cavités et des orifices cardiaques ») et les codes associés pour les CC (par exemple Q20.0 le « tronc Artériel Commun » et Q20.1 le « ventricule droit à double issue »).

Les codages collectés sont (45) :

- « Malformations congénitales de l'appareil circulatoire » (codes Q20 à Q26) (annexe 1).
- « Anomalies chromosomiques » (codes Q90 à Q99) (annexe 2).

- « Syndrome de l'enfant dont la mère a un diabète gestationnel » (P70.0) (lien mère-enfant utilisé).
- « Syndrome de l'enfant de mère diabétique » (P70.1) (lien mère-enfant utilisé).
- « Symptômes de sevrage du nouveau-né dus à la toxicomanie de la mère » (P96.1) (lien mère-enfant utilisé).
- « Soins palliatifs » (Z51.5) (pas de chaînage avec les données PMSI-HAD).

## II. Algorithme de tri des diagnostics

Tous les diagnostics de CC selon la classification CIM-10, soit de Q20.0 à Q26.9, sont recueillis, en incluant les diagnostics multiples.

### 1. Association de diagnostics

Puis sont associés, sans trier, certains codes de CC (recherche de la fréquence de l'association de certains diagnostics) :

- Q20.1 (ventricule droit à double issue [VDDI]) et Q20.3 (TGV).
- Q20.2 (ventricule gauche à double issue [VGDI]) et Q 20.3 (TGV).
- Q20.3 (TGV) et Q 21.0 (CIV).
- Q20.3 (TGV) et Q25.1 (coarctation de l'aorte).
- Q20.3 (TGV) et Q25.5 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q20.3 (TGV) et Q25.6 (sténose congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q21.0 (CIV) et Q21.1 (CIA).
- Q21.0 (CIV) et Q22.0 (atrésie de la valve pulmonaire).
- Q21.0 (CIV) et Q25.1 (coarctation de l'aorte).
- Q21.0 (CIV) et Q25.5 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q21.0 (CIV) et Q26.2 (retour veineux pulmonaire anormal [RVPA] total).
- Q21.1 (CIA) et Q25.1 (coarctation de l'aorte).
- Q21.1 (CIA) et Q26.2 (RVPA total).
- Q21.2 (CAV) et Q26.2 (RVPA total).
- Q21.3 (tétralogie de Fallot) et Q25.1 (coarctation de l'aorte).
- Q22.0 (atrésie de la valve pulmonaire) et Q22.4 (sténose congénitale de la valvule tricuspide).
- Q22.0 (atrésie de la valve pulmonaire) et Q22.5 (maladie d'Ebstein).

- Q22.1 (sténose congénitale de la valve pulmonaire) et Q22.4 (sténose congénitale de la valvule tricuspide).
- Q22.1 (sténose congénitale de la valve pulmonaire) et Q22.5 (maladie d'Ebstein).
- Q22.4 (sténose congénitale de la valvule tricuspide) et Q25.5 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q22.4 (sténose congénitale de la valvule tricuspide) et Q25.6 (sténose congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q22.5 (maladie d'Ebstein) et Q25.5 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q22.5 (maladie d'Ebstein) et Q25.6 (sténose congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q23.0 (sténose congénitale de la valvule aortique) et Q23.2 (sténose mitrale congénitale).
- Q23.0 (sténose congénitale de la valvule aortique) et Q23.3 (insuffisance mitrale congénitale).
- Q23.2 (sténose mitrale congénitale) et Q25.1 (coarctation de l'aorte).
- Q23.2 (sténose mitrale congénitale) et Q25.2 (atrésie de l'aorte).
- Q23.2 (sténose mitrale congénitale) et Q25.3 (sténose congénitale de l'aorte).
- Q23.3 (insuffisance mitrale congénitale) et Q25.1 (coarctation de l'aorte).
- Q23.3 (insuffisance mitrale congénitale) et Q25.2 (atrésie de l'aorte).
- Q23.3 (insuffisance mitrale congénitale) et Q25.3 (sténose congénitale de l'aorte).

## 2. Retrait de codes diagnostics

En cas de patients avec plusieurs diagnostics, nous leur retirons certains codages de la CIM-10 :

- Retrait du code Q25.0 (perméabilité du canal artériel).
- Retrait des codes :
  - Q20.8 (autres malformations congénitales des cavités et des orifices cardiaques).
  - Q21.8 (autres malformations congénitales des cloisons cardiaques).
  - Q22.8 (autres malformations congénitales de la valvule tricuspide).
  - Q23.8 (autres malformations congénitales des valvules aortique et mitrale).
  - Q24.8 (autres malformations cardiaques congénitales, précisées).
  - Q25.8 (autres malformations cardiaques des gros vaisseaux).
  - Q26.8 (autres malformations congénitales des grandes veines).

- Retrait des codes :
  - Q20.9 (malformation congénitale des cavités et des orifices cardiaques, sans précision).
  - Q21.9 (malformation congénitale d'une cloison cardiaque, sans précision).
  - Q22.9 (malformation congénitale de la valvule tricuspide, sans précision).
  - Q23.9 (malformation congénitale des valvules aortique et mitrale, sans précision).
  - Q24.9 (malformation cardiaque congénitale, sans précision).
  - Q25.9 (malformation congénitale des gros vaisseaux, sans précision).
  - Q26.9 (malformation congénitale d'une grande veine, sans précision).

### 3. Priorisation de diagnostics

Nous établissons ensuite une règle de priorité pour certains diagnostics :

- Q20.0 > Q21.3 (tronc artériel commun > tétralogie de Fallot).
- Q20.3 > Q21.3 (TGV > tétralogie de Fallot).
- Q21.2 > Q21.0 (CAV > CIV).
- Q21.2 > Q21.1 (CAV > CIA).
- Q21.3 > Q21.0 (tétralogie de Fallot > CIV).
- Q21.3 > Q22.0 (tétralogie de Fallot > atrésie de la valve pulmonaire).
- Q21.3 > Q22.1 (tétralogie de Fallot > sténose congénitale de la valve pulmonaire).
- Q21.3 > Q25.5 (tétralogie de Fallot > atrésie congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q21.3 > Q25.6 (tétralogie de Fallot > sténose congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q22.0 > Q22.1 (atrésie de la valve pulmonaire > sténose congénitale de la valve pulmonaire).
- Q25.2 > Q25.1 > Q25.3 (atrésie de l'aorte > coarctation de l'aorte > sténose congénitale de l'aorte).
- Q25.5 > Q22.0 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire > atrésie de la valve pulmonaire).
- Q25.5 > Q22.1 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire > sténose congénitale de la valve pulmonaire).
- Q25.5 > Q25.6 (atrésie congénitale de l'artère pulmonaire > sténose congénitale de l'artère pulmonaire).
- Q26.2 > Q26.3 > Q26.4 (RVPA total > RVPA partiel > RVPA, sans précision).

### III. Classifications des cardiopathies congénitales

Nous organisons ensuite les CC (diagnostics uniques et diagnostics multiples après tri) par groupe selon plusieurs classifications.

Chaque classification de CC a un ordre de priorité des diagnostics : en cas de diagnostics multiples pour un patient, celui-ci est classé dans la catégorie la plus importante dont il possède au moins un diagnostic.

Les effectifs des codes CIM-10 non classés les plus représentés sont précisés pour chaque classification (principalement Q24.8 : « autres malformations cardiaques congénitales, précisées » ; et Q24.9 : « malformation cardiaque congénitale, sans précision »).

#### 1. Classification pronostique

Nous utilisons la classification pronostique des CC de la 32<sup>e</sup> conférence de Bethesda de 2001, associée aux codes correspondants de la CIM-10 (tableau 3) (32).

**Tableau 3. Classification pronostique de Bethesda des cardiopathies congénitales, avec les codes CIM-10 correspondants, rangée par ordre de priorité du diagnostic.**

Cardiopathies « simples »	Cardiopathies entre simples et modérées selon la forme	Cardiopathies « modérées »	Cardiopathies « sévères »
<b>Q23.0</b> Sténose congénitale de la valvule aortique <b>Q23.1</b> Insuffisance congénitale de la valvule aortique <b>Q23.3</b> Insuffisance mitrale congénitale	<b>Q21.0</b> Communication interventriculaire <b>Q21.1</b> Communication interauriculaire <b>Q22.1</b> Sténose congénitale de la valve pulmonaire	<b>Q21.2</b> Communication auriculoventriculaire <b>Q21.3</b> Tétralogie de Fallot <b>Q21.4</b> Communication aorto-pulmonaire <b>Q22.2</b> Insuffisance congénitale de la valve pulmonaire <b>Q22.5</b> Maladie d'Ebstein <b>Q24.4</b> Sténose sous-aortique congénitale <b>Q25.0</b> Perméabilité du canal artériel <b>Q25.1</b> Coarctation de l'Aorte <b>Q26.2</b> Retour veineux pulmonaire anormal total <b>Q26.3</b> Retour veineux pulmonaire anormal partiel <b>Q26.4</b> Retour veineux pulmonaire anormal, sans précision	<b>Q20.0</b> Tronc artériel commun <b>Q20.1</b> Ventricule droit à double issue <b>Q20.2</b> Ventricule gauche à double issue <b>Q20.3</b> Transposition des gros vaisseaux <b>Q20.4</b> Ventricule à double issue <b>Q20.5</b> Communication auriculoventriculaire discordante <b>Q22.0</b> Atrésie de la valve pulmonaire <b>Q22.4</b> Sténose congénitale de la valvule tricuspide <b>Q23.2</b> Sténose mitrale congénitale <b>Q24.0</b> Dextrocardie <b>Q25.5</b> Atrésie de l'artère pulmonaire
<b>Cardiopathies congénitales non classées</b>			
<b><u>Ordre de priorité du diagnostic</u></b>			
Moins important ← ————— → Plus important			

## 2. Classification physiopathologique

Nous utilisons la classification physiopathologique des CC proposée par Thiene G. et Frescura C., associée aux codes correspondants de la CIM-10 (tableau 4) (28).

**Tableau 4. Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales, avec les codes CIM-10 correspondants, rangée par ordre de priorité du diagnostic.**

Cardiopathies cyanogènes		Cardiopathies non cyanogènes	
Augmentation du flux pulmonaire	Diminution du flux pulmonaire	Obstructives (flux pulmonaire normal)	Shunt Gauche – Droit (flux pulmonaire augmenté)
<b>Q20.0</b> Tronc artériel commun <b>Q20.3</b> Transposition des gros vaisseaux <b>Q26.2</b> Retour veineux pulmonaire total	<b>Q21.3</b> Tétralogie de Fallot <b>Q22.4</b> Sténose congénitale de la valvule tricuspide <b>Q22.5</b> Maladie d'Ebstein	<b>Q25.1</b> Coarctation de l'Aorte <b>Q25.3</b> Sténose de l'Aorte <b>Q25.6</b> Sténose de l'artère pulmonaire	<b>Q21.0</b> Communication interventriculaire <b>Q21.1</b> Communication interauriculaire <b>Q21.2</b> Communication auriculoventriculaire <b>Q25.0</b> Perméabilité du canal artériel
<b>Cardiopathies congénitales non classées</b>			
<u>Ordre de priorité du diagnostic</u>			
Plus important ←		→ Moins important	

Les données sur la TGV et la tétralogie de Fallot sont incluses dans la classification mais sont aussi recueillies à part pour réaliser une comparaison entre ces 2 CC.

## 3. Classification anatomique

Nous utilisons la classification des CC par association des données anatomiques, embryologiques et épidémiologiques proposée par Botto et al., associée aux codes correspondants de la CIM-10 (tableau 5) (26).

Nous avons décidé de présenter uniquement la répartition des diagnostics de CC avec cette classification car elle apporte peu d'informations supplémentaires aux classifications pronostique et physiopathologique.

**Tableau 5. Classification anatomique des cardiopathies congénitales, avec les codes CIM-10 correspondants, rangée par ordre de priorité du diagnostic.**

Conotruncale	Obstruction au flux ventriculaire gauche	Anomalie au retour veineux pulmonaire	Obstruction au flux ventriculaire droit	Septale	Ventricule unique	Hétérotaxie
<b>Q20.0</b> Tronc Artériel commun <b>Q20.1</b> Ventricule droit à double issue <b>Q20.3</b> Transposition des gros vaisseaux <b>Q21.3</b> Tétralogie de Fallot	<b>Q23.4</b> Hypoplasie du cœur gauche <b>Q25.1</b> Coarctation de l'Aorte <b>Q25.2</b> Atrésie de l'Aorte <b>Q25.3</b> Sténose de l'Aorte	<b>Q26.2</b> Retour veineux pulmonaire anormal total <b>Q26.3</b> Retour veineux pulmonaire anormal partiel <b>Q26.4</b> Retour veineux pulmonaire anormal, sans précision	<b>Q22.0</b> Atrésie de la valve pulmonaire <b>Q22.1</b> Sténose congénitale de la valve pulmonaire <b>Q22.4</b> Sténose congénitale de la valvule tricuspide <b>Q22.5</b> Maladie d'Ebstein <b>Q22.6</b> Hypoplasie du cœur droit <b>Q25.5</b> Atrésie de l'artère pulmonaire	<b>Q21.0</b> Communication interventriculaire <b>Q21.1</b> Communication interauriculaire <b>Q21.2</b> Communication atrioventriculaire	<b>Q20.4</b> Ventricule à double issue	<b>Q24.0</b> Dextrocardie <b>Q24.1</b> Lévo-cardie
<b>Cardiopathies congénitales non classées</b>						
<b>Ordre de priorité du diagnostic</b>						
Plus important ←—————→ Moins important						

#### **IV. Méthodologie statistique**

Les données sont présentées en pourcentage et en nombre absolu de patients.

Les variables continues sont présentées en classes.

Il n'a pas été calculé d'intervalle de confiance car nous présentons les chiffres tels qu'extraits du PMSI.

# Résultats

## I. Description de la population

De 2009 à 2018, il existait 161 856 séjours (91 442 patients) répondant aux critères d'inclusion. Étaient exclus : 31 séjours groupés en erreur, 5 562 séjours avec numéro anonyme du patient douteux, 777 séjours avec lieu de résidence inconnu ou hors France et DROM-COM.

Notre population comportait 82 795 patients en France métropolitaine et 4 414 patients hors France métropolitaine, diagnostiqués porteurs de CC selon la classification CIM-10 Q20 à Q26 (figure 4).

Il y avait plus de garçons : 51,9 % (42 944) en France métropolitaine et 50,5 % (2 227) dans les DROM-COM.

Les CC étaient diagnostiquées pour 85,2 % des enfants durant le premier mois de vie (incluant les diagnostics anténataux) en France métropolitaine et pour 85,1 % des enfants en DROM-COM.

Dix pour cent des enfants atteints de CC en France métropolitaine décédaient : 7,5 % le premier mois de vie, 2,2 % entre 1 mois et 1 an de vie, 0,3 % après 1 an. En DROM-COM, les décès concernaient 16,72 % des enfants atteints de CC : 12,3 % le premier mois de vie, 4,4 % entre 1 mois et 1 an de vie, 0,3 % après 1 an.

En France métropolitaine, 1 231 enfants (1,5 %) atteints de CC avaient une décision de soins palliatifs ; 108 (2,4 %) en DROM-COM.

La population de référence non atteinte de CC comportait 7 575 430 enfants nés entre 2010 et 2018 en France métropolitaine et 309 367 enfants en DROM-COM.

Il y avait respectivement 53,8 % (4 072 375) et 52,1 % (161 179) de garçons.

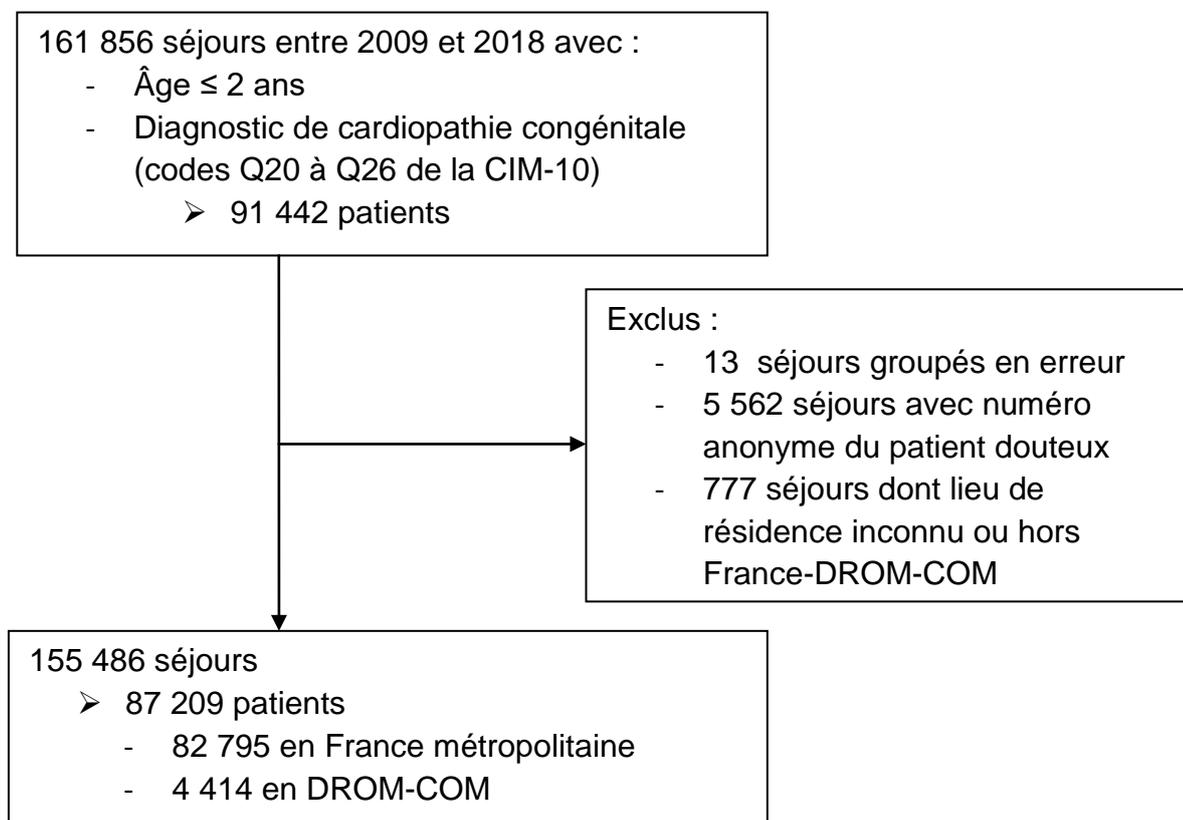
Il y avait 8 719 419 naissances en France de 2009 à 2018, en incluant les enfants atteints de CC.

Certaines données n'étaient pas disponibles pour l'intégralité de la population (codages manquants, pas de chaînage PMSI-HAD ou mère-enfant réalisable) :

- Les décès : données disponibles pour 59 788 enfants en France métropolitaine et 3 026 enfants en DROM-COM.

- Le terme de naissance : données disponibles pour 59 047 enfants de France métropolitaine et 3 004 enfants de DROM-COM.
- Le poids de naissance : données disponibles pour 59 725 enfants de France métropolitaine et 3 025 enfants de DROM-COM.
- L'âge de la mère à la naissance : données disponibles pour 37 094 enfants de France métropolitaine et 1 858 enfants en DROM-COM.
- La parité : données disponibles pour 24 406 enfants de France métropolitaine et 1 138 enfants en DROM-COM.
- La voie et le mode d'accouchement : données disponibles pour 37 197 enfants de France métropolitaine et 1 871 enfants en DROM-COM.

La recherche de PMA n'avait pas été réalisée pour la population de référence.



**Figure 4. Diagramme de flux de la population atteinte de cardiopathie congénitale dans la base PMSI-MCO de 2009 à 2018.**

## II. Épidémiologie des cardiopathies congénitales dans leur ensemble

### 1. Diagnostic de cardiopathie congénitale

L'incidence des CC en France de 2009 à 2018 selon la base PMSI-MCO était de 10,0 pour 1 000 naissances : 9,9 pour 1 000 (8 197 naissances par an) en France métropolitaine, et 13,0 pour 1 000 (574 naissances par an) en DROM-COM.

En excluant le diagnostic Q25.0 (perméabilité du canal artériel), l'incidence était de 7,6 pour 1 000 naissances : 7,6 pour 1 000 (6 292 naissances par an) en France métropolitaine, et 8,0 pour 1 000 (353 naissances par an) en DROM-COM.

Les diagnostics de CC pour chaque code CIM-10 en France métropolitaine et en DROM-COM sont respectivement donnés dans les tableaux 6 et 7.

Il existait plusieurs diagnostics de CC pour un même enfant dans 27,14 % des cas en France métropolitaine (22 471 patients) et dans 27,80 % des cas en DROM-COM (1 227).

Les CC les plus fréquentes étaient :

- La CIV : 30,67 % soit 25 394 patients en France métropolitaine, 21,70 % (958 patients) en DROM-COM.
- La CIA : respectivement 24 % (19 871 patients) et 19,66 % (868 patients).
- Le canal artériel perméable : respectivement 30,35 % (25 126 patients) et 47,71 % (2 106 patients).

La TGV représentait 3,67 % (soit 3 035 patients) des diagnostics de CC en France métropolitaine sur 10 ans. Elle était associée à d'autres diagnostics de CC dans 2 325 cas. En DROM-COM, elle représentait 3,06 % des diagnostics, soit 135 patients dont 112 avec diagnostics multiples.

La tétralogie de Fallot représentait 4,18 % (soit 3 464 patients) des diagnostics en France métropolitaine dont 1 966 patients avec diagnostics multiples. En DROM-COM, elle représentait 4,33 % des diagnostics, soit 191 patients dont 129 patients avec diagnostics multiples.

La coarctation de l'aorte représentait 5,45 % (soit 4 513 patients) des diagnostics en France métropolitaine dont 3 143 patients avec diagnostics multiples. En DROM-COM, elle représentait 3,90 % des diagnostics, soit 172 patients dont 141 avec diagnostics multiples.

**Tableau 6. Patients atteints d'une cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO classés selon la CIM-10.**

		France Métropolitaine					
		Diag. Unique		Diag. Multiple		Total	
NOMBRE DE PATIENTS		60 324	72,86%	22 471	27,14%	82 795	100,00%
<b>Q20</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES CAVITES ET DES ORIFICES CARDIAQUES</b>	<b>2 014</b>	<b>3,34%</b>	<b>4 870</b>	<b>21,67%</b>	<b>6 884</b>	<b>8,31%</b>
Q20.0	TRONC ARTERIEL COMMUN	181	0,30%	353	1,57%	534	0,64%
Q20.1	VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE	51	0,08%	920	4,09%	971	1,17%
Q20.2	VENTRICULE GAUCHE A DOUBLE ISSUE	9	0,01%	90	0,40%	99	0,12%
Q20.3	COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	710	1,18%	2 325	10,35%	3 035	3,67%
Q20.4	VENTRICULE A DOUBLE ISSUE	88	0,15%	957	4,26%	1 045	1,26%
Q20.5	COMMUNICATION AURICULO-VENTRICULAIRE DISCORDANTE	36	0,06%	457	2,03%	493	0,60%
Q20.6	ISOMERISME DES AURICULES CARDIAQUES	18	0,03%	113	0,50%	131	0,16%
Q20.8	MALFORMATION CONGENITALE DES CAVITES ET DES ORIFICES CARDIAQUES, NCA	635	1,05%	720	3,20%	1 355	1,64%
Q20.9	MALFORMATION CONGENITALE DES CAVITES ET DES ORIFICES CARDIAQUES, SAI	286	0,47%	646	2,87%	932	1,13%
<b>Q21</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES CLOISONS CARDIAQUES</b>	<b>27 719</b>	<b>45,95%</b>	<b>17 000</b>	<b>75,65%</b>	<b>44 719</b>	<b>54,01%</b>
Q21.0	COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE	14 454	23,96%	10 940	48,68%	25 394	30,67%
Q21.1	COMMUNICATION INTERAURICULAIRE	10 364	17,18%	9 507	42,31%	19 871	24,00%
Q21.2	COMMUNICATION AURICULO-VENTRICULAIRE	878	1,46%	1 960	8,72%	2 838	3,43%
Q21.3	TETRALOGIE DE FALLOT	1 498	2,48%	1 966	8,75%	3 464	4,18%
Q21.4	COMMUNICATION AORTO-PULMONAIRE	51	0,08%	190	0,85%	241	0,29%
Q21.8	MALFORMATION CONGENITALE DES CLOISONS CARDIAQUES, NCA	393	0,65%	294	1,31%	687	0,83%
Q21.9	MALFORMATION CONGENITALE D'UNE CLOISON CARDIAQUE, SAI	81	0,13%	117	0,52%	198	0,24%
<b>Q22</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DE LA VALVE PULMONAIRE ET DE LA VALVULE TRICUSPIDE</b>	<b>1 688</b>	<b>2,80%</b>	<b>4 048</b>	<b>18,01%</b>	<b>5 736</b>	<b>6,93%</b>
Q22.0	ATRESIE DE LA VALVE PULMONAIRE	97	0,16%	936	4,17%	1 033	1,25%
Q22.1	STENOSE CONGENITALE DE LA VALVE PULMONAIRE	1 105	1,83%	2 042	9,09%	3 147	3,80%
Q22.2	INSUFFISANCE CONGENITALE DE LA VALVE PULMONAIRE	22	0,04%	248	1,10%	270	0,33%
Q22.3	MALFORMATION CONGENITALE DE LA VALVE PULMONAIRE, NCA OU SAI	110	0,18%	499	2,22%	609	0,74%
Q22.4	STENOSE CONGENITALE DE LA VALVULE TRICUSPIDE	38	0,06%	414	1,84%	452	0,55%
Q22.5	MAL. D'EBSTEIN	136	0,23%	184	0,82%	320	0,39%
Q22.6	HYPOPLASIE DU COEUR DROIT	22	0,04%	444	1,98%	466	0,56%
Q22.8	MALFORMATION CONGENITALE DE LA VALVULE TRICUSPIDE, NCA	127	0,21%	536	2,39%	663	0,80%
Q22.9	MALFORMATION CONGENITALE DE LA VALVULE TRICUSPIDE, SAI	31	0,05%	132	0,59%	163	0,20%
<b>Q23</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES VALVULES AORTIQUE ET MITRALE</b>	<b>1 224</b>	<b>2,03%</b>	<b>3 713</b>	<b>16,52%</b>	<b>4 937</b>	<b>5,96%</b>
Q23.0	STENOSE CONGENITALE DE LA VALVULE AORTIQUE	218	0,36%	894	3,98%	1 112	1,34%
Q23.1	INSUFFISANCE CONGENITALE DE LA VALVULE AORTIQUE	249	0,41%	1 124	5,00%	1 373	1,66%
Q23.2	STENOSE MITRALE CONGENITALE	18	0,03%	597	2,66%	615	0,74%
Q23.3	INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE	165	0,27%	851	3,79%	1 016	1,23%
Q23.4	HYPOPLASIE DU COEUR GAUCHE	417	0,69%	1 027	4,57%	1 444	1,74%
Q23.8	MALFORMATION CONGENITALE DES VALVULES AORTIQUE ET MITRALE, NCA	114	0,19%	499	2,22%	613	0,74%
Q23.9	MALFORMATION CONGENITALE DES VALVULES AORTIQUE ET MITRALE, SAI	43	0,07%	167	0,74%	210	0,25%
<b>Q24</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES CARDIAQUES, NCA</b>	<b>4 510</b>	<b>7,48%</b>	<b>6 774</b>	<b>30,15%</b>	<b>11 284</b>	<b>13,63%</b>
Q24.0	DEXTROCARDIE	156	0,26%	295	1,31%	451	0,54%
Q24.1	LEVOCARDIE	107	0,18%	199	0,89%	306	0,37%
Q24.2	COEUR TRIATRIAL	32	0,05%	82	0,36%	114	0,14%
Q24.3	STENOSE DE L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE	22	0,04%	542	2,41%	564	0,68%
Q24.4	STENOSE SOUS-AORTIQUE CONGENITALE	44	0,07%	474	2,11%	518	0,63%
Q24.5	MALFORMATION DES VAISSEAUX CORONAIRES	249	0,41%	580	2,58%	829	1,00%
Q24.6	BLOC CONGENITAL DU COEUR	149	0,25%	64	0,28%	213	0,26%
Q24.8	MALFORMATION CARDIAQUE CONGENITALE PRECISEE, NCA	1 907	3,16%	2 321	10,33%	4 228	5,11%
Q24.9	MALFORMATION CARDIAQUE CONGENITALE, SAI	1 844	3,06%	3 449	15,35%	5 293	6,39%
<b>Q25</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES GROS VAISSEAUX</b>	<b>22 548</b>	<b>37,38%</b>	<b>12 269</b>	<b>54,60%</b>	<b>34 817</b>	<b>42,05%</b>
Q25.0	PERMEABILITE DU CANAL ARTERIEL	19 200	31,83%	5 926	26,37%	25 126	30,35%
Q25.1	COARCTATION DE L'AORTE	1 370	2,27%	3 143	13,99%	4 513	5,45%
Q25.2	ATRESIE DE L'AORTE	18	0,03%	382	1,70%	400	0,48%
Q25.3	STENOSE CONGENITALE DE L'AORTE	93	0,15%	467	2,08%	560	0,68%
Q25.4	MALFORMATION CONGENITALE DE L'AORTE, NCA	624	1,03%	1 718	7,65%	2 342	2,83%
Q25.5	ATRESIE CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE	61	0,10%	903	4,02%	964	1,16%
Q25.6	STENOSE CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE	663	1,10%	1 958	8,71%	2 621	3,17%
Q25.7	MALFORMATION CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE, NCA	198	0,33%	749	3,33%	947	1,14%
Q25.8	MALFORMATION CONGENITALE DES GROS VAISSEAUX, NCA	190	0,31%	629	2,80%	819	0,99%
Q25.9	MALFORMATION CONGENITALE DES GROS VAISSEAUX, SAI	131	0,22%	531	2,36%	662	0,80%
<b>Q26</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES GRANDES VEINES</b>	<b>621</b>	<b>1,03%</b>	<b>1 809</b>	<b>8,05%</b>	<b>2 430</b>	<b>2,93%</b>
Q26.0	STENOSE CONGENITALE DE LA VEINE CAVE	7	0,01%	31	0,14%	38	0,05%
Q26.1	PERSISTANCE DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE GAUCHE	112	0,19%	490	2,18%	602	0,73%
Q26.2	RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL	125	0,21%	506	2,25%	631	0,76%
Q26.3	RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL	45	0,07%	437	1,94%	482	0,58%
Q26.4	RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL, SAI	34	0,06%	459	2,04%	493	0,60%
Q26.5	RETOUR VEINEUX PORTAL ANORMAL	15	0,02%	25	0,11%	40	0,05%
Q26.6	FISTULE CONGENITALE ENTRE LA VEINE PORTE ET L'ARTERE HEPATIQUE	61	0,10%	52	0,23%	113	0,14%
Q26.8	MALFORMATION CONGENITALE DES GRANDES VEINES, NCA	180	0,30%	478	2,13%	658	0,79%
Q26.9	MALFORMATION CONGENITALE D'UNE GRANDE VEINE, SAI	42	0,07%	109	0,49%	151	0,18%

NCA : non classé ailleurs, SAI : sans précision

**Tableau 7. Patients atteints d'une cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO classés selon la CIM-10.**

		DROM-COM					
		Diag. Unique		Diag. Multiple		Total	
<b>NOMBRE DE PATIENTS</b>		<b>3 187</b>	<b>72,20%</b>	<b>1 227</b>	<b>27,80%</b>	<b>4 414</b>	<b>100,00%</b>
<b>Q20</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES CAVITES ET DES ORIFICES CARDIAQUES</b>	<b>71</b>	<b>2,23%</b>	<b>307</b>	<b>25,02%</b>	<b>378</b>	<b>8,56%</b>
Q20.0	TRONC ARTERIEL COMMUN	13	0,41%	31	2,53%	44	1,00%
Q20.1	VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE	4	0,13%	81	6,60%	85	1,93%
Q20.2	VENTRICULE GAUCHE A DOUBLE ISSUE	1	0,03%	8	0,65%	9	0,20%
Q20.3	COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	23	0,72%	112	9,13%	135	3,06%
Q20.4	VENTRICULE A DOUBLE ISSUE	7	0,22%	75	6,11%	82	1,86%
Q20.5	COMMUNICATION AURICULO-VENTRICULAIRE DISCORDANTE	1	0,03%	19	1,55%	20	0,45%
Q20.6	ISOMERISME DES AURICULES CARDIAQUES	0	0,00%	12	0,98%	12	0,27%
Q20.8	MALFORMATION CONGENITALE DES CAVITES ET DES ORIFICES CARDIAQUES, NCA	17	0,53%	57	4,65%	74	1,68%
Q20.9	MALFORMATION CONGENITALE DES CAVITES ET DES ORIFICES CARDIAQUES, SAI	5	0,16%	44	3,59%	49	1,11%
<b>Q21</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES CLOISONS CARDIAQUES</b>	<b>877</b>	<b>27,52%</b>	<b>930</b>	<b>75,79%</b>	<b>1 807</b>	<b>40,94%</b>
Q21.0	COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE	358	11,23%	600	48,90%	958	21,70%
Q21.1	COMMUNICATION INTERAURICULAIRE	398	12,49%	470	38,30%	868	19,66%
Q21.2	COMMUNICATION AURICULO-VENTRICULAIRE	43	1,35%	152	12,39%	195	4,42%
Q21.3	TETRALOGIE DE FALLOT	62	1,95%	129	10,51%	191	4,33%
Q21.4	COMMUNICATION AORTO-PULMONAIRE	3	0,09%	6	0,49%	9	0,20%
Q21.8	MALFORMATION CONGENITALE DES CLOISONS CARDIAQUES, NCA	10	0,31%	26	2,12%	36	0,82%
Q21.9	MALFORMATION CONGENITALE D'UNE CLOISON CARDIAQUE, SAI	3	0,09%	6	0,49%	9	0,20%
<b>Q22</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DE LA VALVE PULMONAIRE ET DE LA VALVULE TRICUSPIDE</b>	<b>50</b>	<b>1,57%</b>	<b>243</b>	<b>19,80%</b>	<b>293</b>	<b>6,64%</b>
Q22.0	ATRESIE DE LA VALVE PULMONAIRE	1	0,03%	68	5,54%	69	1,56%
Q22.1	STENOSE CONGENITALE DE LA VALVE PULMONAIRE	32	1,00%	99	8,07%	131	2,97%
Q22.2	INSUFFISANCE CONGENITALE DE LA VALVE PULMONAIRE	2	0,06%	16	1,30%	18	0,41%
Q22.3	MALFORMATION CONGENITALE DE LA VALVE PULMONAIRE, NCA OU SAI	2	0,06%	27	2,20%	29	0,66%
Q22.4	STENOSE CONGENITALE DE LA VALVULE TRICUSPIDE	2	0,06%	29	2,36%	31	0,70%
Q22.5	MAL. D'EBSTEIN	4	0,13%	7	0,57%	11	0,25%
Q22.6	HYPOPLASIE DU COEUR DROIT	1	0,03%	42	3,42%	43	0,97%
Q22.8	MALFORMATION CONGENITALE DE LA VALVULE TRICUSPIDE, NCA	4	0,13%	30	2,44%	34	0,77%
Q22.9	MALFORMATION CONGENITALE DE LA VALVULE TRICUSPIDE, SAI	2	0,06%	10	0,81%	12	0,27%
<b>Q23</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES VALVULES AORTIQUE ET MITRALE</b>	<b>47</b>	<b>1,47%</b>	<b>161</b>	<b>13,12%</b>	<b>208</b>	<b>4,71%</b>
Q23.0	STENOSE CONGENITALE DE LA VALVULE AORTIQUE	2	0,06%	21	1,71%	23	0,52%
Q23.1	INSUFFISANCE CONGENITALE DE LA VALVULE AORTIQUE	3	0,09%	25	2,04%	28	0,63%
Q23.2	STENOSE MITRALE CONGENITALE	0	0,00%	16	1,30%	16	0,36%
Q23.3	INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE	22	0,69%	58	4,73%	80	1,81%
Q23.4	HYPOPLASIE DU COEUR GAUCHE	16	0,50%	43	3,50%	59	1,34%
Q23.8	MALFORMATION CONGENITALE DES VALVULES AORTIQUE ET MITRALE, NCA	4	0,13%	28	2,28%	32	0,72%
Q23.9	MALFORMATION CONGENITALE DES VALVULES AORTIQUE ET MITRALE, SAI	0	0,00%	7	0,57%	7	0,16%
<b>Q24</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES CARDIAQUES, NCA</b>	<b>348</b>	<b>10,92%</b>	<b>469</b>	<b>38,22%</b>	<b>817</b>	<b>18,51%</b>
Q24.0	DEXTROCARDIE	3	0,09%	27	2,20%	30	0,68%
Q24.1	LEVOCARDIE	2	0,06%	10	0,81%	12	0,27%
Q24.2	COEUR TRIATRIAL	0	0,00%	4	0,33%	4	0,09%
Q24.3	STENOSE DE L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE	0	0,00%	29	2,36%	29	0,66%
Q24.4	STENOSE SOUS-AORTIQUE CONGENITALE	2	0,06%	23	1,87%	25	0,57%
Q24.5	MALFORMATION DES VAISSEAUX CORONAIRES	9	0,28%	39	3,18%	48	1,09%
Q24.6	BLOC CONGENITAL DU COEUR	7	0,22%	5	0,41%	12	0,27%
Q24.8	MALFORMATION CARDIAQUE CONGENITALE PRECISEE, NCA	143	4,49%	183	14,91%	326	7,39%
Q24.9	MALFORMATION CARDIAQUE CONGENITALE, SAI	182	5,71%	254	20,70%	436	9,88%
<b>Q25</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES GROS VAISSEAUX</b>	<b>1 777</b>	<b>55,76%</b>	<b>725</b>	<b>59,09%</b>	<b>2 502</b>	<b>56,68%</b>
Q25.0	PERMEABILITE DU CANAL ARTERIEL	1 672	52,46%	434	35,37%	2 106	47,71%
Q25.1	COARCTATION DE L'AORTE	31	0,97%	141	11,49%	172	3,90%
Q25.2	ATRESIE DE L'AORTE	0	0,00%	20	1,63%	20	0,45%
Q25.3	STENOSE CONGENITALE DE L'AORTE	4	0,13%	19	1,55%	23	0,52%
Q25.4	MALFORMATION CONGENITALE DE L'AORTE, NCA	19	0,60%	76	6,19%	95	2,15%
Q25.5	ATRESIE CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE	6	0,19%	73	5,95%	79	1,79%
Q25.6	STENOSE CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE	19	0,60%	122	9,94%	141	3,19%
Q25.7	MALFORMATION CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE, NCA	14	0,44%	59	4,81%	73	1,65%
Q25.8	MALFORMATION CONGENITALE DES GROS VAISSEAUX, NCA	8	0,25%	46	3,75%	54	1,22%
Q25.9	MALFORMATION CONGENITALE DES GROS VAISSEAUX, SAI	4	0,13%	24	1,96%	28	0,63%
<b>Q26</b>	<b>MALFORMATIONS CONGENITALES DES GRANDES VEINES</b>	<b>17</b>	<b>0,53%</b>	<b>92</b>	<b>7,50%</b>	<b>109</b>	<b>2,47%</b>
Q26.0	STENOSE CONGENITALE DE LA VEINE CAVE	0	0,00%	1	0,08%	1	0,02%
Q26.1	PERSISTANCE DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE GAUCHE	1	0,03%	29	2,36%	30	0,68%
Q26.2	RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL	1	0,03%	31	2,53%	32	0,72%
Q26.3	RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL	3	0,09%	15	1,22%	18	0,41%
Q26.4	RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL, SAI	1	0,03%	29	2,36%	30	0,68%
Q26.5	RETOUR VEINEUX PORTAL ANORMAL	0	0,00%	1	0,08%	1	0,02%
Q26.6	FISTULE CONGENITALE ENTRE LA VEINE PORTE ET L'ARTERE HEPATIQUE	4	0,13%	2	0,16%	6	0,14%
Q26.8	MALFORMATION CONGENITALE DES GRANDES VEINES, NCA	5	0,16%	22	1,79%	27	0,61%
Q26.9	MALFORMATION CONGENITALE D'UNE GRANDE VEINE, SAI	2	0,06%	2	0,16%	4	0,09%

NCA : non classé ailleurs, SAI : sans précision

## 2. Association de diagnostics de cardiopathie congénitale

Les associations de diagnostics de CC en France métropolitaine et en DROM-COM sont présentées dans le tableau 8.

L'association la plus fréquente était la CIV et la CIA, représentant 6,02 % des 82 795 patients atteints de CC selon la CIM-10 en France métropolitaine (5,70 % en DROM-COM).

Nous retrouvons une association entre la TGV et la coarctation de l'aorte pour 307 patients (0,37 %) en France métropolitaine et 20 patients (0,45 %) en DROM-COM.

Nous retrouvons une association entre la tétralogie de Fallot et la coarctation de l'aorte pour 22 patients (0,03 %) en France métropolitaine et 2 patients (0,05 %) en DROM-COM.

L'atrésie de l'artère pulmonaire était associée avec une CIV (diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum ouvert) chez 479 patients (0,58 %) en France métropolitaine et 43 patients (0,97 %) en DROM-COM.

**Tableau 8. Associations de diagnostics de cardiopathies congénitales en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO selon la CIM-10.**

		Métropole	DROM-COM
Q203 COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	Q201 VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE	381 0,46%	33 0,75%
Q203 COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	Q202 VENTRICULE GAUCHE A DOUBLE ISSUE	42 0,05%	3 0,07%
Q203 COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	Q210 C.I.V.	1 355 1,64%	74 1,68%
Q203 COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	Q251 COARCTATION DE L'AORT.	307 0,37%	20 0,45%
Q203 COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	Q255 ATRESIE CONG. DE L'ART. PULM.	105 0,13%	8 0,18%
Q203 COMMUNICATION VENTRICULO-AURICULAIRE DISCORDANTE	Q256 STENOSE CONG. DE L'ART. PULM.	322 0,39%	9 0,20%
Q210 C.I.V.	Q211 C.I.A.	4 988 6,02%	252 5,70%
Q213 TETRALOGIE DE FALLOT	Q251 COARCTATION DE L'AORT.	22 0,03%	2 0,05%
Q220 ATRESIE DE LA VALVE PULM.	Q210 C.I.V.	454 0,55%	40 0,91%
Q220 ATRESIE DE LA VALVE PULM.	Q224 STENOSE CONG. DE LA VALV. TRICUSPIDE	102 0,12%	5 0,11%
Q220 ATRESIE DE LA VALVE PULM.	Q225 MAL. D'EBSTEIN	18 0,02%	2 0,05%
Q221 STENOSE CONG. DE LA VALVE PULM.	Q224 STENOSE CONG. DE LA VALV. TRICUSPIDE	70 0,08%	5 0,11%
Q221 STENOSE CONG. DE LA VALVE PULM.	Q225 MAL. D'EBSTEIN	17 0,02%	0 0
Q230 STENOSE CONG. DE LA VALV. AORT.	Q232 STENOSE MITRALE CONG.	162 0,20%	4 0,09%
Q230 STENOSE CONG. DE LA VALV. AORT.	Q233 INSUF. MITRALE CONG.	97 0,11%	2 0,05%
Q251 COARCTATION DE L'AORT.	Q210 C.I.V.	1 586 1,92%	70 1,59%
Q251 COARCTATION DE L'AORT.	Q211 C.I.A.	750 0,91%	35 0,79%
Q251 COARCTATION DE L'AORT.	Q232 STENOSE MITRALE CONG.	223 0,27%	8 0,18%
Q251 COARCTATION DE L'AORT.	Q233 INSUF. MITRALE CONG.	112 0,14%	6 0,14%
Q252 ATRESIE DE L'AORT.	Q232 STENOSE MITRALE CONG.	65 0,08%	1 0,02%
Q252 ATRESIE DE L'AORT.	Q233 INSUF. MITRALE CONG.	11 0,01%	1 0,02%
Q253 STENOSE CONG. DE L'AORT.	Q232 STENOSE MITRALE CONG.	45 0,05%	1 0,02%
Q253 STENOSE CONG. DE L'AORT.	Q233 INSUF. MITRALE CONG.	32 0,03%	1 0,02%
Q255 ATRESIE CONG. DE L'ART. PULM.	Q210 C.I.V.	479 0,58%	43 0,97%
Q255 ATRESIE CONG. DE L'ART. PULM.	Q224 STENOSE CONG. DE LA VALV. TRICUSPIDE	58 0,07%	6 0,14%
Q255 ATRESIE CONG. DE L'ART. PULM.	Q225 MAL. D'EBSTEIN	11 0,01%	2 0,05%
Q256 STENOSE CONG. DE L'ART. PULM.	Q224 STENOSE CONG. DE LA VALV. TRICUSPIDE	60 0,07%	4 0,09%
Q256 STENOSE CONG. DE L'ART. PULM.	Q225 MAL. D'EBSTEIN	16 0,02%	0 0
Q262 RETOUR VEINEUX PULM. ANL. TOTAL	Q210 C.I.V.	89 0,11%	4 0,09%
Q262 RETOUR VEINEUX PULM. ANL. TOTAL	Q211 C.I.A.	209 0,25%	12 0,27%
Q262 RETOUR VEINEUX PULM. ANL. TOTAL	Q212 COMMUNICATION AURICULO-VENTRICULAIRE	57 0,07%	6 0,14%
		82 795 100%	4 414 100%

Utilisation des abréviations des libellés de la CIM-10 telles que publiées par l'Agence technique de l'information sur l'hospitalisation (ATIH)

### III. Épidémiologie des cardiopathies congénitales comparées à la population générale

#### 1. Principales caractéristiques médico-socio-démographiques

Les tableaux 9 et 10 illustrent ces caractéristiques, respectivement en France métropolitaine et en DROM-COM.

Caractéristiques plus fréquentes dans la population atteinte de CC que dans la population générale :

- Les décès : 10 % des enfants atteints de CC décédaient en France métropolitaine contre 1,12 % des enfants non atteints (17 % contre 1,97 % en DROM-COM).
- Les décisions de soins palliatifs : 1,5 % des enfants atteints de CC avait un diagnostic de soins palliatifs en France métropolitaine contre 0,06 % des enfants non atteints (2,4 % contre 0,09 % en DROM-COM).
- La multiparité concernait 57,3 % des enfants atteints de CC en France métropolitaine contre 52,7 % des enfants non atteints (62,2 % contre 57,8 % en DROM-COM).
- La naissance par césarienne concernait 34,7 % des enfants atteints de CC en France métropolitaine contre 18,7 % des enfants non atteints (39,7 % contre 18,3 % en DROM-COM).
- La prématurité : 33,7 % des enfants atteints de CC étaient nés entre 24 et 36 SA en France métropolitaine contre 7,0 % des enfants non atteints (46,7 % contre 10,3 % en DROM-COM).

L'âge de la mère à la naissance de l'enfant différait peu entre la population atteinte de CC et la population non atteinte en France métropolitaine et en DROM-COM.

Le sexe masculin était moins fréquent dans la population atteinte de CC que dans la population générale : 51,9 % contre 53,8 % en France métropolitaine (50,5 % contre 52,1 % en DROM-COM).

Les données sur la PMA n'étaient pas disponibles pour la population de référence.

**Tableau 9. Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en France métropolitaine de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.**

Facteur étudié		Population atteinte de cardiopathie congénitale (2009-2018)		Population de référence (2010-2018)		
Diagnostic		82 795	100,0%	7 575 430	100,00%	
Age au diagnostic (mois)	[0-1]	70 517	85,2%	.	.	
	]1-36]	12 278	14,8%	.	.	
Décès	N	59 788	.	6 521 582	.	
	≤ J30	4 496	7,5%	67 917	1,04%	
	J31-J365	1 330	2,2%	3 532	0,05%	
	> J365	182	0,3%	1 864	0,03%	
Soins palliatifs	Oui	1 231	1,5%	4 414	0,06%	
	Non	81 564	98,5%	7 571 016	99,94%	
Genre	Masculin	42 944	51,9%	4 072 375	53,8%	
	Féminin	39 851	48,1%	3 503 055	46,2%	
Terme de naissance (semaines d'aménorrhée)	< 24	1 909	3,2%	15 963	0,2%	
	24-36	19 874	33,7%	458 011	7,0%	
	> 36	37 264	63,1%	6 047 608	92,7%	
Poids de naissance	< 500 gr	216	0,4%	11 738	0,2%	
	500-1999 gr	16 587	27,8%	168 613	2,6%	
	2000-3999 gr	39 955	66,9%	5 900 225	90,2%	
	≥ 4000 gr	2 967	5,0%	457 856	7,0%	
Age de la mère à la naissance	< 18 ans	220	0,6%	17 056	0,6%	
	18-30 ans	19 289	52,0%	1 415 073	50,1%	
	31-39 ans	15 364	41,4%	1 241 726	44,0%	
	≥ 40 ans	2 221	6,0%	149 519	5,3%	
Parité de la mère	Primipare	10 427	42,7%	1 055 778	47,3%	
	Multipare	13 979	57,3%	1 174 288	52,7%	
Voie et mode de naissance	Mode d'accouchement	Césarienne	12 924	34,7%	592 284	18,7%
		Voie basse	24 273	65,3%	2 576 125	81,3%
	Extraction	Oui	3 425	9,2%	346 059	12,3%
		Non	33 772	90,8%	2 477 315	87,7%

**Tableau 10. Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en DROM-COM de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.**

Facteur étudié		Population atteinte de cardiopathie congénitale (2009-2018)		Population de référence (2010-2018)		
Diagnostic		4 414	100,0%	309 367	100,0%	
Age au diagnostic (mois)	[0-1]	3 757	85,1%	.	.	
	]1-36]	657	14,9%	.	.	
Décès	N	3 026	.	279 512	.	
	≤ J30	371	12,3%	5 116	1,83%	
	J31-J365	134	4,4%	256	0,09%	
	> J365	9	0,3%	134	0,05%	
Soins palliatifs	Oui	108	2,4%	279	0,09%	
	Non	4 306	97,6%	309 088	99,91%	
Genre	Masculin	2 227	50,5%	161 179	52,1%	
	Féminin	2 187	49,5%	148 188	47,9%	
Terme de naissance (semaines d'aménorrhée)	< 24	133	4,4%	1 158	0,4%	
	24-36	1 403	46,7%	28 768	10,3%	
	> 36	1 468	48,9%	249 586	89,3%	
Poids de naissance	< 500 gr	13	0,4%	888	0,3%	
	500-1999 gr	1 232	40,7%	11 090	4,0%	
	2000-3999 gr	1 702	56,3%	258 812	92,2%	
	≥ 4000 gr	78	2,6%	9 920	3,5%	
Age de la mère à la naissance	< 18 ans	50	2,7%	5 193	3,8%	
	18-30 ans	1 015	54,6%	73 964	54,8%	
	31-39 ans	640	34,4%	47 017	34,8%	
	≥ 40 ans	153	8,2%	8 873	6,6%	
Parité de la mère	Primipare	430	37,8%	45 738	42,2%	
	Multipare	708	62,2%	62 612	57,8%	
Voie et mode de naissance	Mode d'accouchement	Césarienne	743	39,7%	26 583	18,3%
		Voie basse	1 128	60,3%	118 578	81,7%
	Extraction	Oui	82	4,4%	10 228	7,6%
		Non	1 789	95,6%	124 819	92,4%

## 2. Données des codages

Les codages recherchés étaient tous plus fréquents dans la population atteinte de CC que dans la population de référence en France métropolitaine et en DROM-COM (représentés respectivement en tableaux 11 et 12).

- Le diabète gestationnel était présent chez 4,4 % des enfants atteints de CC contre 2,97 % des enfants non atteints en France métropolitaine (5,3 % contre 4,35 % en DROM-COM).
- Le diabète préconceptionnel était présent chez 1,6 % des enfants atteints de CC contre 0,48 % des enfants non atteints en France métropolitaine (2,4 % contre 0,68 % en DROM-COM).
- La toxicomanie maternelle était présente chez 0,3 % des enfants atteints de CC contre 0,09 % des enfants non atteints en France métropolitaine (0,1 % contre 0,03 % en DROM-COM).

**Tableau 11. Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en France métropolitaine de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.**

Facteur étudié		Population atteinte de cardiopathie congénitale (2009-2018)		Population de référence (2010-2018)	
Anomalies périnatales	P70.0	235	5,3%	13 452	4,35%
	P70.1	108	2,4%	2 095	0,68%
	P96.1	3	0,1%	100	0,03%
Anomalies chromosomiques	Total	334	7,6%	767	0,25%
	Q90	249	5,6%	485	0,16%
	Q91	32	0,7%	88	0,03%
	Q92	10	0,2%	28	0,01%
	Q93	15	0,3%	43	0,01%
	Q95	0	0,0%	5	0,00%
	Q96	7	0,2%	25	0,01%
	Q97	8	0,2%	20	0,01%
	Q98	3	0,1%	23	0,01%
	Q99	30	0,7%	84	0,03%

P70.0 - SYND. DE L'ENFANT DONT LA MÈRE A UN DIABÈTE DE LA GROSSE ; P70.1 - SYND. DE L'ENFANT DE MÈRE DIABÉTIQUE ; P96.1 - SYMPT. NEONATALS DE PRIVATION DUS À LA TOXICOMANIE DE LA MÈRE ; Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DÉLÉTIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS ÉQUILIBRÉS ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHÉNOTYPE FÉMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHÉNOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM. DES CHROMOS., NCA.

**Tableau 12. Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques entre les patients atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO et la population de référence en DROM-COM de 2010 à 2018 non atteinte de cardiopathie congénitale.**

Facteur étudié		Population atteinte de cardiopathie congénitale (2009-2018)		Population de référence (2010-2018)	
Anomalies périnatales	P70.0	3 679	4,4%	225 195	2,97%
	P70.1	1 312	1,6%	36 498	0,48%
	P96.1	228	0,3%	6 836	0,09%
Anomalies chromosomiques	Total	4 380	5,3%	12 846	0,17%
	Q90	2 865	3,5%	6 803	0,09%
	Q91	334	0,4%	1 171	0,02%
	Q92	262	0,3%	789	0,01%
	Q93	437	0,5%	1 270	0,02%
	Q95	23	0,0%	184	0,00%
	Q96	125	0,2%	580	0,01%
	Q97	25	0,0%	162	0,00%
	Q98	58	0,1%	392	0,01%
	Q99	689	0,8%	2 264	0,03%

P70.0 - SYND. DE L'ENFANT DONT LA MÈRE A UN DIABÈTE DE LA GROSSE ; P70.1 - SYND. DE L'ENFANT DE MÈRE DIABÉTIQUE ; P96.1 - SYMPT. NEONATALS DE PRIVATION DUS À LA TOXICOMANIE DE LA MÈRE ; Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DÉLÉTIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS ÉQUILIBRÉS ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHÉNOTYPE FÉMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHÉNOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM. DES CHROMOS., NCA.

#### IV. Épidémiologie des cardiopathies congénitales avec la classification pronostique

##### 1. Répartition des cardiopathies congénitales

Le tableau 13 montre la répartition des CC avec la classification pronostique telle que décrite en méthode.

- Les CC sévères représentaient 2 423 enfants sur 10 ans, soit 2,9 % des CC en France métropolitaine (109 enfants soit 2,5 % en DROM-COM).
- Les CC modérées représentaient 26 672 enfants sur 10 ans, soit 32,2 % des CC en France métropolitaine (2 042 enfants soit 46,3 % en DROM-COM).
- Les CC simples et simples à modérées représentaient 44 001 enfants sur 10 ans, soit 53,1 % des CC en France métropolitaine (1 726 enfants soit 39,1 % en DROM-COM).
- Les CC non classées représentaient 11,7 % des enfants en France métropolitaine (12,2 % en DROM-COM).

**Tableau 13. Diagnostics de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Métropole			DROM-COM		
	Total			Total		
1. Simple	3 095	3,7%	4,2%	126	2,9%	3,2%
2. Simple à modérée	40 906	49,4%	56,0%	1 600	36,2%	41,3%
1+2. Simple et modérée	44 001	53,1%	60,2%	1 726	39,1%	44,5%
3. Modérée	26 672	32,2%	36,5%	2 042	46,3%	52,7%
4. Sévère	2 423	2,9%	3,3%	109	2,5%	2,8%
5. Non classée	9 699	11,7%	.	537	12,2%	.
Q208 MALF. CONG. DES CAV. ET DES ORIFICES CARD., NCA	672	0,81%	.	18	0,41%	.
Q248 MALF. CARD. CONG. PREC., NCA	2 025	2,45%	.	157	3,56%	.
Q249 MALF. CARD. CONG., SAI	1 965	2,37%	.	188	4,26%	.
Q254 MALF. CONG. DE L'AORT., NCA	730	0,88%	.	25	0,57%	.
Q256 STENOSE CONG. DE L'ART. PULM.	725	0,88%	.	26	0,59%	.
<b>Total</b>	<b>82 795</b>	<b>100,0%</b>	.	<b>4 414</b>	<b>100,0%</b>	.

Les CC étaient majoritairement diagnostiquées le premier mois de vie (tableau 14).

Les CC sévères et modérées étaient plus souvent diagnostiquées avant 1 mois que les cardiopathies simples : 90,5 % de diagnostic de CC sévère avant 1 mois en France métropolitaine contre 78,4 % pour les CC simples (87,2 % contre 77,8 % en DROM-COM).

**Tableau 14. Âge au diagnostic de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Age au diagnostic (mois)							
	Métropole				DROM-COM			
	[0-1]		]1-36]		[0-1]		]1-36]	
1. Simple	2 428	78,4%	667	21,6%	98	77,8%	28	22,2%
2. Simple à modérée	33 727	82,5%	7 179	17,5%	1 230	76,9%	370	23,1%
1+2. Simple et modérée	36 155	82,2%	7 846	17,8%	1 328	76,9%	398	23,1%
3. Modérée	23 926	89,7%	2 746	10,3%	1 872	91,7%	170	8,3%
4. Sévère	2 194	90,5%	229	9,5%	95	87,2%	14	12,8%
5. Non classée	8 242	85,0%	1 457	15,0%	462	86,0%	75	14,0%
<b>Total</b>	<b>70 517</b>	<b>85,2%</b>	<b>12 278</b>	<b>14,8%</b>	<b>3 757</b>	<b>85,1%</b>	<b>657</b>	<b>14,9%</b>

## 2. Comparaison entre les groupes de cardiopathies congénitales pour les différentes caractéristiques recueillies

### a. Les décès

La majorité des décès survenait le premier mois de vie pour les CC sévères et modérées (tableau 15).

- Les enfants atteints de CC sévères décédaient dans 25,6 % des cas, dont 22,1 % (178 enfants) avant 1 mois de vie en France métropolitaine (32,9 % en DROM-COM dont 26,3 % avant 1 mois).
- Les enfants atteints de CC simples décédaient dans 11,1 % des cas, dont 5,3 % (113 enfants) avant 1 mois de vie en France métropolitaine (18,3 % en DROM-COM dont 7,3 % avant 1 mois).

**Tableau 15. Décès chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Décès													
	Métropole						DROM-COM							
	N	<= J30		J31-J365		> J365		N	<= J30		J31-J365		> J365	
1. Simple	2 131	113	5,3%	95	4,5%	28	1,3%	82	6	7,3%	8	9,8%	1	1,2%
2. Simple à modérée	30 314	670	2,2%	505	1,7%	89	0,3%	1 121	41	3,7%	52	4,6%	6	0,5%
1+2. Simple et modérée	32 445	783	2,4%	600	1,8%	117	0,4%	1 203	47	3,9%	60	5,0%	7	0,6%
3. Modérée	18 059	1 931	10,7%	589	3,3%	35	0,2%	1 329	238	17,9%	62	4,7%	2	0,2%
4. Sévère	1 707	378	22,1%	52	3,0%	9	0,5%	76	20	26,3%	5	6,6%	0	0,0%
5. Non classée	7 577	1 404	18,5%	89	1,2%	21	0,3%	418	66	15,8%	7	1,7%	0	0,0%
<b>Total</b>	<b>59 788</b>	<b>4 496</b>	<b>7,5%</b>	<b>1 330</b>	<b>2,2%</b>	<b>182</b>	<b>0,3%</b>	<b>3 026</b>	<b>371</b>	<b>12,3%</b>	<b>134</b>	<b>4,4%</b>	<b>9</b>	<b>0,3%</b>

b. Les soins palliatifs

Le pourcentage de soins palliatifs ne changeait pas selon la gravité de la CC en France métropolitaine et en DROM-COM.

c. Le genre

Il y avait 61,2 % de garçons dans les formes sévères de CC en France métropolitaine (55,0 % en DROM-COM) (tableau 16).

Il n'y avait pas d'autre différence selon le sexe en DROM-COM alors qu'en France métropolitaine les formes simples et les formes modérées de CC étaient plus fréquentes chez le garçon (respectivement 60,3 % et 53,1 %).

**Tableau 16. Genre des enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Genre							
	Métropole				DROM-COM			
	Masculin		Féminin		Masculin		Féminin	
1. Simple	1 866	60,3%	1 229	39,7%	63	50,0%	63	50,0%
2. Simple à modérée	20 152	49,3%	20 754	50,7%	813	50,8%	787	49,2%
1+2. Simple et modérée	22 018	50,0%	21 983	50,0%	876	50,8%	850	49,2%
3. Modérée	14 170	53,1%	12 502	46,9%	1 016	49,8%	1 026	50,2%
4. Sévère	1 484	61,2%	939	38,8%	60	55,0%	49	45,0%
5. Non classée	5 272	54,4%	4 427	45,6%	275	51,2%	262	48,8%
<b>Total</b>	<b>42 944</b>	<b>51,9%</b>	<b>39 851</b>	<b>48,1%</b>	<b>2 227</b>	<b>50,5%</b>	<b>2 187</b>	<b>49,5%</b>

#### d. Le terme de naissance

Il y avait plus d'enfants « nés » avant 24 SA dans les groupes de CC modérées et sévères par rapport aux autres CC en France métropolitaine et en DROM-COM. C'est-à-dire plus d'enfants décédés in utero ou dans le cadre d'une interruption de grossesse : 977 enfants pour les CC modérées (soit 5,5 % des CC modérées) et 97 enfants pour les CC sévères (soit 5,8 % des CC sévères) en métropole (tableau 17).

La prématurité entre 24 SA et 36 SA était plus fréquente dans le groupe des CC modérées en France métropolitaine (57,1 % des CC modérées) et en DROM-COM (66,9 %). Elle n'était pas plus fréquente en cas de CC sévère.

**Tableau 17. Terme de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Terme de naissance (semaines d'aménorrhée)											
	Métropole						DROM-COM					
	< 24		24-36		> 36		< 24		24-36		> 36	
1. Simple	40	1,9%	315	14,9%	1 754	83,2%	1	1,2%	21	25,6%	60	73,2%
2. Simple à modérée	348	1,2%	7 232	24,1%	22 393	74,7%	19	1,7%	369	33,2%	723	65,1%
1+2. Simple et modérée	388	1,2%	7 547	23,5%	24 147	75,3%	20	1,7%	390	32,7%	783	65,6%
3. Modérée	977	5,5%	10 177	57,1%	6 660	37,4%	89	6,7%	886	66,9%	349	26,4%
4. Sévère	97	5,8%	304	18,2%	1 273	76,0%	5	6,6%	21	27,6%	50	65,8%
5. Non classée	447	6,0%	1 846	24,7%	5 184	69,3%	19	4,6%	106	25,8%	286	69,6%
<b>Total</b>	<b>1 909</b>	<b>3,2%</b>	<b>19 874</b>	<b>33,7%</b>	<b>37 264</b>	<b>63,1%</b>	<b>133</b>	<b>4,4%</b>	<b>1 403</b>	<b>46,7%</b>	<b>1 468</b>	<b>48,9%</b>

#### e. Le poids de naissance

Il y avait plus de poids à la naissance compris entre 500 g et 2 kg dans les formes modérées de CC en France métropolitaine (56,4 % des CC modérées) et en DROM-COM (67,9 %) (tableau 18).

On ne retrouvait pas de différence entre les groupes de CC pour les enfants de moins de 500 g ou ceux de plus de 4 kg.

**Tableau 18. Poids de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Poids de naissance															
	Métropole						DROM-COM									
	< 500 gr		500-1999 gr		2000-3999 gr		≥ 4000 g		< 500 gr		500-1999 gr		2000-3999 gr		≥ 4000 g	
1. Simple	2	0,1%	181	8,5%	1 831	85,9%	117	5,5%	0	0,0%	11	13,4%	68	82,9%	3	3,7%
2. Simple à modérée	28	0,1%	4 504	14,9%	24 121	79,6%	1 636	5,4%	0	0,0%	236	21,1%	849	75,8%	35	3,1%
1+2. Simple et modérée	30	0,1%	4 685	14,5%	25 952	80,0%	1 753	5,4%	0	0,0%	247	20,5%	917	76,3%	38	3,2%
3. Modérée	100	0,6%	10 174	56,4%	7 184	39,8%	576	3,2%	7	0,5%	903	67,9%	400	30,1%	19	1,4%
4. Sévère	11	0,6%	255	15,0%	1 344	78,8%	95	5,6%	1	1,3%	16	21,1%	56	73,7%	3	3,9%
5. Non classée	75	1,0%	1 473	19,5%	5 475	72,4%	543	7,2%	5	1,2%	66	15,8%	329	78,7%	18	4,3%
<b>Total</b>	<b>216</b>	<b>0,4%</b>	<b>16 587</b>	<b>27,8%</b>	<b>39 955</b>	<b>66,9%</b>	<b>2 967</b>	<b>5,0%</b>	<b>13</b>	<b>0,4%</b>	<b>1 232</b>	<b>40,7%</b>	<b>1 702</b>	<b>56,3%</b>	<b>78</b>	<b>2,6%</b>

#### f. L'âge de la mère

En DROM-COM, quand la mère avait plus de 40 ans, il y avait plus de CC simples (16,2 % de CC simples contre 6,3 % en France métropolitaine) (tableau 19).

Il n'y avait pas d'autre différence entre les groupes de CC selon l'âge maternel au moment de la naissance.

**Tableau 19. Âge de la mère au moment de la naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Age de la mère à la naissance															
	Métropole						DROM-COM									
	< 18 ans		18-30 ans		31-39 ans		≥ 40 ans		< 18 ans		18-30 ans		31-39 ans		≥ 40 ans	
1. Simple	4	0,3%	693	52,5%	539	40,9%	83	6,3%	1	1,8%	23	41,1%	23	41,1%	9	16,1%
2. Simple à modérée	118	0,6%	10 159	51,8%	8 185	41,8%	1 133	5,8%	13	1,7%	421	56,2%	253	33,8%	62	8,3%
1+2. Simple et modérée	122	0,6%	10 852	51,9%	8 724	41,7%	1 216	5,8%	14	1,7%	444	55,2%	276	34,3%	71	8,8%
3. Modérée	63	0,6%	5 386	52,4%	4 136	40,3%	685	6,7%	22	2,9%	404	53,8%	260	34,6%	65	8,7%
4. Sévère	4	0,4%	522	51,0%	435	42,5%	63	6,2%	2	4,3%	25	54,3%	19	41,3%	0	0,0%
5. Non classée	31	0,6%	2 529	51,8%	2 069	42,3%	257	5,3%	12	4,7%	142	55,5%	85	33,2%	17	6,6%
<b>Total</b>	<b>220</b>	<b>0,6%</b>	<b>19 289</b>	<b>52,0%</b>	<b>15 364</b>	<b>41,4%</b>	<b>2 221</b>	<b>6,0%</b>	<b>50</b>	<b>2,7%</b>	<b>1 015</b>	<b>54,6%</b>	<b>640</b>	<b>34,4%</b>	<b>153</b>	<b>8,2%</b>

#### g. La parité

Il n'y avait pas de différence entre les groupes de CC selon la parité de l'enfant en France métropolitaine et en DROM-COM.

#### h. La voie et le mode de naissance

Les césariennes étaient plus nombreuses en cas de CC modérées (46 % des CC modérées en France métropolitaine et 49,2 % en DROM-COM) (tableau 20). Elles étaient moins nombreuses en cas de CC sévères en métropole (22,6 %).

Il y avait plus d'extraction instrumentale en cas de CC sévères en DROM-COM (17,4 %). Elles étaient moins nombreuses en cas de CC modérées en France métropolitaine et en DROM-COM.

**Tableau 20. Voie de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Voie et mode de naissance															
	Métropole						DROM-COM									
	Mode d'accouchement				Extraction				Mode d'accouchement				Extraction			
	Césarienne		Voie basse		Non		Oui		Césarienne		Voie basse		Non		Oui	
1. Simple	386	29,1%	941	70,9%	1 175	88,5%	152	11,5%	22	40,7%	32	59,3%	53	98,1%	1	1,9%
2. Simple à modérée	6 231	31,8%	13 394	68,2%	17 565	89,5%	2 060	10,5%	267	35,8%	479	64,2%	698	93,6%	48	6,4%
1+2. Simple et modérée	6 617	31,6%	14 335	68,4%	18 740	89,4%	2 212	10,6%	289	36,1%	511	63,9%	751	93,9%	49	6,1%
3. Modérée	4 748	46,0%	5 569	54,0%	9 629	93,3%	688	6,7%	376	49,2%	389	50,8%	751	98,2%	14	1,8%
4. Sévère	231	22,6%	792	77,4%	911	89,1%	112	10,9%	16	34,8%	30	65,2%	38	82,6%	8	17,4%
5. Non classée	1 328	27,1%	3 577	72,9%	4 492	91,6%	413	8,4%	62	23,8%	198	76,2%	249	95,8%	11	4,2%
<b>Total</b>	<b>12 924</b>	<b>34,7%</b>	<b>24 273</b>	<b>65,3%</b>	<b>33 772</b>	<b>90,8%</b>	<b>3 425</b>	<b>9,2%</b>	<b>743</b>	<b>39,7%</b>	<b>1 128</b>	<b>60,3%</b>	<b>1 789</b>	<b>95,6%</b>	<b>82</b>	<b>4,4%</b>

#### i. La PMA

Il n'y avait pas de différence entre les groupes de CC si la grossesse faisait suite ou non à une procédure de PMA en France métropolitaine et en DROM-COM.

#### j. Les pathologies périnatales

Il y avait moins de diabète (gestationnel et préconceptionnel) en cas de CC sévères que pour les autres groupes de CC en France métropolitaine et en DROM-COM (tableau 21).

**Tableau 21. Pathologies périnatales chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Anomalies périnatales											
	Métropole					DROM-COM						
	P70.0		P70.1		P96.1	P70.0		P70.1		P96.1		
1. Simple	111	3,6%	36	1,2%	7	0,2%	8	6,3%	4	3,2%	0	0,0%
2. Simple à modérée	1 921	4,7%	646	1,6%	130	0,3%	105	6,6%	36	2,3%	1	0,1%
1+2. Simple et modérée	2 032	4,6%	682	1,5%	137	0,3%	113	6,5%	40	2,3%	1	0,1%
3. Modérée	1 065	4,0%	346	1,3%	74	0,3%	101	4,9%	50	2,4%	2	0,1%
4. Sévère	58	2,4%	18	0,7%	1	0,0%	7	6,4%	3	2,8%	0	0,0%
5. Non classée	524	5,4%	266	2,7%	16	0,2%	14	2,6%	15	2,8%	0	0,0%
<b>Total</b>	<b>3 679</b>	<b>4,4%</b>	<b>1 312</b>	<b>1,6%</b>	<b>228</b>	<b>0,3%</b>	<b>235</b>	<b>5,3%</b>	<b>108</b>	<b>2,4%</b>	<b>3</b>	<b>0,1%</b>
<b>P70.0</b> - SYND. DE L'ENFANT DONT LA MERE A UN DIABETE DE LA GROSS. ; <b>P70.1</b> - SYND. DE L'ENFANT DE MERE DIABETIQUE ; <b>P96.1</b> - SYMPT. NEONATALS DE PRIVATION DUS A LA TOXICOMANIE DE LA MERE												

k. Les anomalies chromosomiques

En cas de trisomie 21, il y avait plus de CC simples et modérées en France métropolitaine et en DROM-COM.

Il n'y avait pas de différence pour les autres anomalies chromosomiques entre les groupes de CC (tableaux 22 et 23).

**Tableau 22. Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Anomalies chromosomiques																			
	Total	Q90	Q91	Q92	Q93	Q95	Q96	Q97	Q98	Q99										
1. Simple	230	7,4%	136	4,4%	15	0,5%	13	0,4%	24	0,8%	2	0,1%	22	0,7%	0	0,0%	1	0,0%	47	1,5%
2. Simple à modérée	2 587	6,3%	1 729	4,2%	191	0,5%	169	0,4%	279	0,7%	14	0,0%	37	0,1%	20	0,0%	43	0,1%	394	1,0%
1+2. Simple et modérée	2 817	6,4%	1 865	4,2%	206	0,5%	182	0,4%	303	0,7%	16	0,0%	59	0,1%	20	0,0%	44	0,1%	441	1,0%
3. Modérée	1 114	4,2%	821	3,1%	55	0,2%	52	0,2%	62	0,2%	3	0,0%	47	0,2%	3	0,0%	8	0,0%	147	0,6%
4. Sévère	64	2,6%	11	0,5%	14	0,6%	2	0,1%	15	0,6%	0	0,0%	1	0,0%	0	0,0%	0	0,0%	23	0,9%
5. Non classée	385	4,0%	168	1,7%	59	0,6%	26	0,3%	57	0,6%	4	0,0%	18	0,2%	2	0,0%	6	0,1%	78	0,8%
<b>Total</b>	<b>4 380</b>	<b>5,3%</b>	<b>2 865</b>	<b>3,5%</b>	<b>334</b>	<b>0,4%</b>	<b>262</b>	<b>0,3%</b>	<b>437</b>	<b>0,5%</b>	<b>23</b>	<b>0,0%</b>	<b>125</b>	<b>0,2%</b>	<b>25</b>	<b>0,0%</b>	<b>58</b>	<b>0,1%</b>	<b>689</b>	<b>0,8%</b>
<b>Q90</b> - SYND. DE DOWN ; <b>Q91</b> - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; <b>Q92</b> - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; <b>Q93</b> - MONOSOMIES ET DELETIONS DES AUTOSOMES, NCA ; <b>Q95</b> - REARRANGEMENTS EQUILIBRES ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; <b>Q96</b> - SYND. DE TURNER ; <b>Q97</b> - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHENOTYPE FEMININ, NCA ; <b>Q98</b> - ANOM. DES CHROMOS SEXUELS, PHENOTYPE MASCULIN, NCA ; <b>Q99</b> - ANOM DES CHROMOS., NCA.																				

**Tableau 23. Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification pronostique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Anomalies chromosomiques										
	Total	Q90	Q91	Q92	Q93	Q95	Q96	Q97	Q98	Q99	
1. Simple	16 12,7%	13 10,3%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	3 2,4%	
2. Simple à modérée	166 10,4%	124 7,8%	14 0,9%	6 0,4%	7 0,4%	0 0,0%	3 0,2%	4 0,3%	2 0,1%	16 1,0%	
1+2. Simple et modérée	182 10,5%	137 7,9%	14 0,8%	6 0,3%	7 0,4%	0 0,0%	3 0,2%	4 0,2%	2 0,1%	19 1,1%	
3. Modérée	119 5,8%	101 4,9%	7 0,3%	3 0,1%	4 0,2%	0 0,0%	2 0,1%	3 0,1%	1 0,0%	6 0,3%	
4. Sévère	2 1,8%	0 0,0%	0 0,0%	1 0,9%	1 0,9%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	0 0,0%	
5. Non classée	31 5,8%	11 2,0%	11 2,0%	0 0,0%	3 0,6%	0 0,0%	2 0,4%	1 0,2%	0 0,0%	5 0,9%	
<b>Total</b>	<b>334 7,6%</b>	<b>249 5,6%</b>	<b>32 0,7%</b>	<b>10 0,2%</b>	<b>15 0,3%</b>	<b>0 0,0%</b>	<b>7 0,2%</b>	<b>8 0,2%</b>	<b>3 0,1%</b>	<b>30 0,7%</b>	

Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DELETIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS EQUILIBRES ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHENOTYPE FEMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS SEXUELS, PHENOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM DES CHROMOS., NCA.

## V. Épidémiologie des cardiopathies congénitales avec la classification physiopathologique

### 1. Répartition des cardiopathies congénitales

Le tableau 24 montre la répartition des CC avec la classification physiopathologique telle que décrite en méthode.

- Les CC cyanogènes représentaient 8 085 enfants sur 10 ans, soit 9,8 % des CC en France métropolitaine (420 enfants soit 9,5 % en DROM-COM).
  - Les CC cyanogènes avec augmentation du flux pulmonaire représentaient 4 143 enfants sur 10 ans, soit 5,0 % des CC en France métropolitaine (202 enfants soit 4,6 % en DROM-COM).
  - Les CC cyanogènes avec diminution du flux pulmonaire représentaient 3 942 enfants sur 10 ans, soit 4,8 % des CC en France métropolitaine (218 enfants soit 4,9 % en DROM-COM).
- Les CC non cyanogènes représentaient 62 267 enfants sur 10 ans, soit 75,2 % des CC en France métropolitaine (3 347 enfants soit 75,8 % en DROM-COM).
  - Les CC obstructives représentaient 6 207 enfants sur 10 ans, soit 7,5 % des CC en France métropolitaine (257 enfants soit 5,8 % en DROM-COM).
  - Les CC de type shunt représentaient 56 060 enfants sur 10 ans, soit 67,7 % des CC en France métropolitaine (3 090 enfants soit 70 % en DROM-COM).
- Les CC non classées représentaient 15 % des enfants en France métropolitaine (14,7 % en DROM-COM).

**Tableau 24. Diagnostics de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Métropole			DROM-COM		
	Total			Total		
1. Non cyanogène	62 267	75,2%	88,5%	3 347	75,8%	88,9%
1.1. Non cyanogène shunt	56 060	67,7%	79,7%	3 090	70,0%	82,0%
1.2. Non cyanogène obstructive	6 207	7,5%	8,8%	257	5,8%	6,8%
2. Cyanogène	8 085	9,8%	11,5%	420	9,5%	11,1%
2.1. Cyanogène diminution	3 942	4,8%	5,6%	218	4,9%	5,8%
2.2. Cyanogène augmentation	4 143	5,0%	5,9%	202	4,6%	5,4%
3. Non classée	12 443	15,0%	.	647	14,7%	.
Q208 MALF. CONG. DES CAV. ET DES ORIFICES CARD., NCA	719	0,87%	.	22	0,50%	.
Q221 STENOSE CONG. DE LA VALVE PULM.	1 386	1,67%	.	42	0,95%	.
Q234 HYPOPLASIE DU COEUR GAUCHE	606	0,73%	.	24	0,54%	.
Q248 MALF. CARD. CONG. PREC., NCA	2 124	2,57%	.	158	3,58%	.
Q249 MALF. CARD. CONG., SAI	2 105	2,54%	.	205	4,64%	.
Q254 MALF. CONG. DE L'AORT., NCA	774	0,93%	.	26	0,59%	.
<b>Total</b>	<b>82 795</b>	<b>100,0%</b>	.	<b>4 414</b>	<b>100,0%</b>	.

Les CC étaient surtout diagnostiquées le premier mois de vie (tableau 25).

Certaines CC étaient moins diagnostiquées le premier mois de vie que les autres :

- Les CC non cyanogènes obstructives : diagnostic le premier mois dans 81,4 % des cas en France métropolitaine et dans 79,8 % des cas en DROM-COM.
- Les CC cyanogènes avec diminution du flux pulmonaire (tétralogie de Fallot, maladie d'Ebstein, et sténose congénitale de la valvule tricuspide) : diagnostic le premier mois dans 80,9 % des cas en France métropolitaine et dans 74,8 % des cas en DROM-COM.

**Tableau 25. Âge au diagnostic de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Age au diagnostic (mois)							
	Métropole				DROM-COM			
	[0-1]		]1-36]		[0-1]		]1-36]	
1. Non cyanogène	53 284	85,6%	8 983	14,4%	2 871	85,8%	476	14,2%
1.1. Non cyanogène shunt	48 230	86,0%	7 830	14,0%	2 666	86,3%	424	13,7%
1.2. Non cyanogène obstructive	5 054	81,4%	1 153	18,6%	205	79,8%	52	20,2%
2. Cyanogène	6 924	85,6%	1 161	14,4%	341	81,2%	79	18,8%
2.1. Cyanogène diminution	3 189	80,9%	753	19,1%	163	74,8%	55	25,2%
2.2. Cyanogène augmentation	3 735	90,2%	408	9,8%	178	88,1%	24	11,9%
3. Non classée	10 309	82,8%	2 134	17,2%	545	84,2%	102	15,8%
<b>Total</b>	<b>70 517</b>	<b>85,2%</b>	<b>12 278</b>	<b>14,8%</b>	<b>3 757</b>	<b>85,1%</b>	<b>657</b>	<b>14,9%</b>

## 2. Comparaison entre les groupes de cardiopathies congénitales pour les différentes caractéristiques recueillies

### a. Les décès

Il y avait plus de décès le premier mois de vie en cas de CC cyanogènes (tableau 26).

- Les enfants atteints de CC cyanogènes décédaient dans 14,4 % des cas, dont 9,7 % (539 enfants) avant 1 mois de vie en France métropolitaine (20,8 % en DROM-COM dont 11,8 % avant 1 mois).
- Les enfants atteints de CC non cyanogènes décédaient dans 7,4 % des cas, dont 5,1 % (2 275 enfants) avant 1 mois de vie en France métropolitaine (15,9 % en DROM-COM dont 11,2 % avant 1 mois).

**Tableau 26. Décès chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Décès									
	Métropole					DROM-COM				
	N	<= J30	J31-J365	> J365		N	<= J30	J31-J365	> J365	
1. Non cyanogène	44 786	2 275 5,1%	955 2,1%	108 0,2%		2 258	252 11,2%	101 4,5%	5 0,2%	
1.1. Non cyanogène shunt	40 555	2 069 5,1%	833 2,1%	92 0,2%		2 076	243 11,7%	92 4,4%	4 0,2%	
1.2. Non cyanogène obstructive	4 231	206 4,9%	122 2,9%	16 0,4%		182	9 4,9%	9 4,9%	1 0,5%	
2. Cyanogène	5 583	539 9,7%	222 4,0%	38 0,7%		280	33 11,8%	22 7,9%	3 1,1%	
2.1. Cyanogène diminution	2 639	284 10,8%	86 3,3%	16 0,6%		136	16 11,8%	10 7,4%	1 0,7%	
2.2. Cyanogène augmentation	2 944	255 8,7%	136 4,6%	22 0,7%		144	17 11,8%	12 8,3%	2 1,4%	
3. Non classée	9 419	1 682 17,9%	153 1,6%	36 0,4%		488	86 17,6%	11 2,3%	1 0,2%	
<b>Total</b>	<b>59 788</b>	<b>4 496 7,5%</b>	<b>1 330 2,2%</b>	<b>182 0,3%</b>		<b>3 026</b>	<b>371 12,3%</b>	<b>134 4,4%</b>	<b>9 0,3%</b>	

**b. Les soins palliatifs**

Le pourcentage de soins palliatifs ne changeait pas selon le groupe de CC en France métropolitaine (tableau 27).

Il y avait plus de soins palliatifs en cas de CC cyanogènes en DROM-COM.

**Tableau 27. Soins palliatifs chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Soins palliatifs							
	Métropole				DROM-COM			
	Non		Oui		Non		Oui	
1. Non cyanogène	61 417	98,6%	850	1,4%	3 283	98,1%	64	1,9%
1.1. Non cyanogène shunt	55 280	98,6%	780	1,4%	3 030	98,1%	60	1,9%
1.2. Non cyanogène obstructive	6 137	98,9%	70	1,1%	253	98,4%	4	1,6%
2. Cyanogène	7 928	98,1%	157	1,9%	401	95,5%	19	4,5%
2.1. Cyanogène diminution	3 864	98,0%	78	2,0%	209	95,9%	9	4,1%
2.2. Cyanogène augmentation	4 064	98,1%	79	1,9%	192	95,0%	10	5,0%
3. Non classée	12 219	98,2%	224	1,8%	622	96,1%	25	3,9%
<b>Total</b>	<b>81 564</b>	<b>98,5%</b>	<b>1 231</b>	<b>1,5%</b>	<b>4 306</b>	<b>97,6%</b>	<b>108</b>	<b>2,4%</b>

c. Le genre

Il y avait plus de garçons que de filles pour (tableau 28) :

- Les CC cyanogènes :
  - CC cyanogènes avec augmentation du flux pulmonaire : 63,6 % de garçons en France métropolitaine (56,9 % en DROM-COM).
  - CC cyanogènes avec diminution du flux pulmonaire : 57,4 % de garçons en France métropolitaine (51,8 % en DROM-COM).
- Les CC non cyanogènes obstructives : 57,4 % de garçons en France métropolitaine (55,6 % en DROM-COM).

Il y avait plus de filles pour les CC non cyanogènes à type de shunt : 50,6 % de filles en France métropolitaine (50,4 % en DROM-COM).

**Tableau 28. Genre des enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Genre							
	Métropole				DROM-COM			
	Masculin		Féminin		Masculin		Féminin	
1. Non cyanogène	31 231	50,2%	31 036	49,8%	1 676	50,1%	1 671	49,9%
1.1. Non cyanogène shunt	27 670	49,4%	28 390	50,6%	1 533	49,6%	1 557	50,4%
1.2. Non cyanogène obstructive	3 561	57,4%	2 646	42,6%	143	55,6%	114	44,4%
2. Cyanogène	4 895	60,5%	3 190	39,5%	228	54,3%	192	45,7%
2.1. Cyanogène diminution	2 261	57,4%	1 681	42,6%	113	51,8%	105	48,2%
2.2. Cyanogène augmentation	2 634	63,6%	1 509	36,4%	115	56,9%	87	43,1%
3. Non classée	6 818	54,8%	5 625	45,2%	323	49,9%	324	50,1%
<b>Total</b>	<b>42 944</b>	<b>51,9%</b>	<b>39 851</b>	<b>48,1%</b>	<b>2 227</b>	<b>50,5%</b>	<b>2 187</b>	<b>49,5%</b>

d. Le terme de naissance

Il y avait moins de naissances avant 24 SA en cas de CC non cyanogène obstructive (1,4 % de ces CC soit 60 enfants en France métropolitaine, 2,8 % en DROM-COM) et de CC cyanogène avec diminution du flux pulmonaire (1,8 % soit 48 enfants en France métropolitaine, 1,5 % en DROM-COM) (tableau 29).

Il y avait plus d'enfants nés prématurés entre 24 SA et 36 SA dans le groupe des CC non cyanogènes à type de shunt : 16 253 enfants soit 40,5 % des CC non cyanogènes à type de shunt en France métropolitaine (1 185 enfants soit 57,4 % en DROM-COM).

**Tableau 29. Terme de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Terme de naissance (semaines d'aménorrhée)											
	Métropole						DROM-COM					
	< 24		24-36		> 36		< 24		> 36			
1. Non cyanogène	1 253	2,8%	16 962	38,3%	26 051	58,9%	102	4,5%	1 226	54,6%	919	40,9%
1.1. Non cyanogène shunt	1 193	3,0%	16 253	40,5%	22 651	56,5%	97	4,7%	1 185	57,4%	784	37,9%
1.2. Non cyanogène obstructive	60	1,4%	709	17,0%	3 400	81,6%	5	2,8%	41	22,7%	135	74,6%
2. Cyanogène	127	2,3%	790	14,4%	4 573	83,3%	8	2,9%	52	18,8%	216	78,3%
2.1. Cyanogène diminution	48	1,8%	500	19,2%	2 060	79,0%	2	1,5%	21	15,8%	110	82,7%
2.2. Cyanogène augmentation	79	2,7%	290	10,1%	2 513	87,2%	6	4,2%	31	21,7%	106	74,1%
3. Non classée	529	5,7%	2 122	22,8%	6 640	71,5%	23	4,8%	125	26,0%	333	69,2%
<b>Total</b>	<b>1 909</b>	<b>3,2%</b>	<b>19 874</b>	<b>33,7%</b>	<b>37 264</b>	<b>63,1%</b>	<b>133</b>	<b>4,4%</b>	<b>1 403</b>	<b>46,7%</b>	<b>1 468</b>	<b>48,9%</b>

e. Le poids de naissance

Il y avait plus de poids à la naissance compris entre 500 g et 2 kg dans les CC non cyanogènes à type de shunt en France métropolitaine et en DROM-COM (34,5 % des CC à type de shunt en France métropolitaine) (tableau 30).

En France métropolitaine, il y avait plus de poids à la naissance entre 500 g et 2 kg en cas de CC cyanogènes à type de diminution du flux pulmonaire.

En DROM-COM, il y avait plus de poids à la naissance entre 500 g et 2 kg en cas de CC cyanogènes à type d'augmentation du flux pulmonaire.

Il n'y avait pas de différence selon le type de CC pour les enfants de moins de 500 g ou de plus de 4kg.

**Tableau 30. Poids de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Poids de naissance															
	Métropole					DROM-COM										
	< 500 gr	500-1999 gr	2000-3999 gr	≥ 4000 g		< 500 gr	500-1999 gr	2000-3999 gr	≥ 4000 g							
1. Non cyanogène	118	0,3%	14 419	32,2%	28 134	62,9%	2 076	4,6%	7	0,3%	1 128	50,0%	1 074	47,6%	49	2,2%
1.1. Non cyanogène shunt	115	0,3%	13 960	34,5%	24 566	60,6%	1 876	4,6%	7	0,3%	1 096	52,8%	930	44,8%	43	2,1%
1.2. Non cyanogène obstructive	3	0,1%	459	10,9%	3 568	84,3%	200	4,7%	0	0,0%	32	17,6%	144	79,1%	6	3,3%
2. Cyanogène	16	0,3%	500	9,0%	4 817	86,4%	241	4,3%	0	0,0%	29	10,4%	241	86,4%	9	3,2%
2.1. Cyanogène diminution	8	0,3%	334	12,7%	2 208	83,8%	86	3,3%	0	0,0%	11	8,1%	121	89,0%	4	2,9%
2.2. Cyanogène augmentation	8	0,3%	166	5,7%	2 609	88,8%	155	5,3%	0	0,0%	18	12,6%	120	83,9%	5	3,5%
3. Non classée	82	0,9%	1 668	17,7%	7 004	74,5%	650	6,9%	6	1,2%	75	15,4%	387	79,3%	20	4,1%
<b>Total</b>	<b>216</b>	<b>0,4%</b>	<b>16 587</b>	<b>27,8%</b>	<b>39 955</b>	<b>66,9%</b>	<b>2 967</b>	<b>5,0%</b>	<b>13</b>	<b>0,4%</b>	<b>1 232</b>	<b>40,7%</b>	<b>1 702</b>	<b>56,3%</b>	<b>78</b>	<b>2,6%</b>

f. L'âge de la mère

Il n'y avait pas de différence entre les CC selon l'âge maternel au moment de la naissance en France métropolitaine et en DROM-COM.

g. La parité

Il n'y avait pas de différence selon la parité de l'enfant entre les groupes de CC en France métropolitaine (tableau 31).

En DROM-COM, les CC cyanogènes et surtout les CC à type de diminution du flux pulmonaire étaient plus nombreuses en cas de multiparité.

**Tableau 31. Parité de la mère chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Parité de la mère							
	Métropole				DROM-COM			
	Primipare		Multipare		Primipare		Multipare	
1. Non cyanogène	7 569	43,3%	9 893	56,7%	315	39,8%	477	60,2%
1.1. Non cyanogène shunt	6 800	43,8%	8 732	56,2%	289	40,1%	432	59,9%
1.2. Non cyanogène obstructive	769	39,8%	1 161	60,2%	26	36,6%	45	63,4%
2. Cyanogène	998	40,5%	1 468	59,5%	32	27,1%	86	72,9%
2.1. Cyanogène diminution	481	41,5%	677	58,5%	14	23,0%	47	77,0%
2.2. Cyanogène augmentation	517	39,5%	791	60,5%	18	31,6%	39	68,4%
3. Non classée	1 860	41,5%	2 618	58,5%	83	36,4%	145	63,6%
<b>Total</b>	<b>10 427</b>	<b>42,7%</b>	<b>13 979</b>	<b>57,3%</b>	<b>430</b>	<b>37,8%</b>	<b>708</b>	<b>62,2%</b>

h. La voie et le mode de naissance

Il y avait plus de césariennes en cas de CC non cyanogène à type de shunt en France métropolitaine (38,5 % de ces CC) et en DROM-COM (44,8 %) (tableau 32).

En France métropolitaine, il y avait plus d'extractions instrumentales en cas de CC cyanogène à type d'augmentation du flux pulmonaire.

En DROM-COM, il y avait plus d'extractions instrumentales en cas de CC cyanogène à type de diminution du flux pulmonaire et de CC non cyanogène obstructive.

**Tableau 32. Voie de naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Voie et mode de naissance															
	Métropole						DROM-COM									
	Mode d'accouchement			Extraction			Mode d'accouchement			Extraction						
	Césarienne	Voie basse		Non	Oui		Césarienne	Voie basse		Non	Oui					
1. Non cyanogène	10 429	37,5%	17 359	62,5%	25 263	90,9%	2 525	9,1%	612	43,8%	786	56,2%	1 341	95,9%	57	4,1%
1.1. Non cyanogène shunt	9 658	38,5%	15 442	61,5%	22 868	91,1%	2 232	8,9%	582	44,8%	716	55,2%	1 247	96,1%	51	3,9%
1.2. Non cyanogène obstructive	771	28,7%	1 917	71,3%	2 395	89,1%	293	10,9%	30	30,0%	70	70,0%	94	94,0%	6	6,0%
2. Cyanogène	901	26,8%	2 457	73,2%	2 992	89,1%	366	10,9%	53	31,2%	117	68,8%	160	94,1%	10	5,9%
2.1. Cyanogène diminution	465	28,8%	1 151	71,2%	1 478	91,5%	138	8,5%	24	28,2%	61	71,8%	78	91,8%	7	8,2%
2.2. Cyanogène augmentation	436	25,0%	1 306	75,0%	1 514	86,9%	228	13,1%	29	34,1%	56	65,9%	82	96,5%	3	3,5%
3. Non classée	1 594	26,3%	4 457	73,7%	5 517	91,2%	534	8,8%	78	25,7%	225	74,3%	288	95,0%	15	5,0%
<b>Total</b>	<b>12 924</b>	<b>34,7%</b>	<b>24 273</b>	<b>65,3%</b>	<b>33 772</b>	<b>90,8%</b>	<b>3 425</b>	<b>9,2%</b>	<b>743</b>	<b>39,7%</b>	<b>1 128</b>	<b>60,3%</b>	<b>1 789</b>	<b>95,6%</b>	<b>82</b>	<b>4,4%</b>

i. La PMA

Il n'y avait pas de différence entre les groupes de CC si la grossesse faisait suite ou non à une procédure de PMA en France métropolitaine et en DROM-COM.

j. Les pathologies périnatales

Il n'y avait pas de différence entre les groupes de CC concernant le diabète maternel et la toxicomanie maternelle en France métropolitaine et en DROM-COM.

k. Les anomalies chromosomiques

En cas de trisomie 21, il y avait plus de CC non cyanogènes à type de shunt et de CC cyanogènes à type de diminution du flux pulmonaire en France métropolitaine (respectivement 3 272 patients et 159 patients) et en DROM-COM.

Il n'y avait pas de différence entre les autres CC pour les différentes anomalies chromosomiques (tableaux 33 et 34).

**Tableau 33. Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en France métropolitaine de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Anomalies chromosomiques										
	Total	Q90	Q91	Q92	Q93	Q95	Q96	Q97	Q98	Q99	
1. Non cyanogène	3 500 5,6%	2 466 4,0%	221 0,4%	202 0,3%	305 0,5%	17 0,0%	87 0,1%	22 0,0%	43 0,1%	493 0,8%	
1.1. Non cyanogène shunt	3 200 5,7%	2 372 4,2%	202 0,4%	178 0,3%	238 0,4%	14 0,0%	41 0,1%	19 0,0%	41 0,1%	401 0,7%	
1.2. Non cyanogène obstructive	300 4,8%	94 1,5%	19 0,3%	24 0,4%	67 1,1%	3 0,0%	46 0,7%	3 0,0%	2 0,0%	92 1,5%	
2. Cyanogène	425 5,3%	213 2,6%	38 0,5%	29 0,4%	77 1,0%	2 0,0%	5 0,1%	2 0,0%	9 0,1%	98 1,2%	
2.1. Cyanogène diminution	302 7,7%	159 4,0%	31 0,8%	16 0,4%	54 1,4%	1 0,0%	2 0,1%	2 0,1%	8 0,2%	67 1,7%	
2.2. Cyanogène augmentation	123 3,0%	54 1,3%	7 0,2%	13 0,3%	23 0,6%	1 0,0%	3 0,1%	0 0,0%	1 0,0%	31 0,7%	
3. Non classée	455 3,7%	186 1,5%	75 0,6%	31 0,2%	55 0,4%	4 0,0%	33 0,3%	1 0,0%	6 0,0%	98 0,8%	
<b>Total</b>	<b>4 380 5,3%</b>	<b>2 865 3,5%</b>	<b>334 0,4%</b>	<b>262 0,3%</b>	<b>437 0,5%</b>	<b>23 0,0%</b>	<b>125 0,2%</b>	<b>25 0,0%</b>	<b>58 0,1%</b>	<b>689 0,8%</b>	

Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DELETIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS EQUILIBRES ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHENOTYPE FEMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHENOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM. DES CHROMOS., NCA.

**Tableau 34. Anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale en DROM-COM de 2009 à 2018, classés selon la classification physiopathologique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Anomalies chromosomiques										
	Total	Q90	Q91	Q92	Q93	Q95	Q96	Q97	Q98	Q99	
1. Non cyanogène	258 7,7%	205 6,1%	20 0,6%	8 0,2%	11 0,3%	0 0,0%	5 0,1%	6 0,2%	3 0,1%	17 0,5%	
1.1. Non cyanogène shunt	236 7,6%	196 6,3%	19 0,6%	6 0,2%	8 0,3%	0 0,0%	3 0,1%	5 0,2%	3 0,1%	10 0,3%	
1.2. Non cyanogène obstructive	22 8,6%	9 3,5%	1 0,4%	2 0,8%	3 1,2%	0 0,0%	2 0,8%	1 0,4%	0 0,0%	7 2,7%	
2. Cyanogène	44 10,5%	31 7,4%	1 0,2%	2 0,5%	2 0,5%	0 0,0%	0 0,0%	2 0,5%	0 0,0%	8 1,9%	
2.1. Cyanogène diminution	32 14,7%	25 11,5%	0 0,0%	1 0,5%	1 0,5%	0 0,0%	0 0,0%	1 0,5%	0 0,0%	5 2,3%	
2.2. Cyanogène augmentation	12 5,9%	6 3,0%	1 0,5%	1 0,5%	1 0,5%	0 0,0%	0 0,0%	1 0,5%	0 0,0%	3 1,5%	
3. Non classée	32 4,9%	13 2,0%	11 1,7%	0 0,0%	2 0,3%	0 0,0%	2 0,3%	0 0,0%	0 0,0%	5 0,8%	
<b>Total</b>	<b>334 7,6%</b>	<b>249 5,6%</b>	<b>32 0,7%</b>	<b>10 0,2%</b>	<b>15 0,3%</b>	<b>0 0,0%</b>	<b>7 0,2%</b>	<b>8 0,2%</b>	<b>3 0,1%</b>	<b>30 0,7%</b>	

Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DELETIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS EQUILIBRES ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHENOTYPE FEMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS. SEXUELS, PHENOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM. DES CHROMOS., NCA.

### 3. Focus sur la transposition des gros vaisseaux et la tétralogie de Fallot

#### a. La transposition des gros vaisseaux

La TGV représentait 3,67 % des CC dans la base PMSI-MCO entre 2009 et 2018, soit 303 naissances par an en France métropolitaine (3,06 % en DROM-COM, soit 14 naissances par an).

Les diagnostics étaient faits principalement en période néonatale, plus que dans la population globale des CC : 93 % contre 85,2 % en France métropolitaine, 88,9 % contre 85,1 % en DROM-COM (tableaux 35 et 36).

En cas de TGV, par rapport aux CC en général, il y avait plus :

- De garçons : 67,5 % (soit 2 049 garçons en 10 ans) contre 51,9 % en France métropolitaine, 57,0 % contre 50,5 % en DROM-COM.
- D'enfants nés à terme et entre 2 000 g et 3 999 g : 89,1 % d'enfants nés à terme en France métropolitaine contre 63,1 % pour toutes les CC confondues (76,1 % contre 48,9 % en DROM-COM).
- De mères multipares : 61,9 % contre 57,3 % en France métropolitaine (66,7 % contre 62,2 % en DROM-COM).
- D'accouchements par voie basse : 75,5 % contre 65,3 % en France métropolitaine (67,9 % contre 60,3 % en DROM-COM).

La répartition des décès et des soins palliatifs ne différait pas de la population des CC en général. Il y avait autant de diabète maternel que pour le reste des CC (tableaux 37 et 38).

Il y avait moins d'anomalies chromosomiques en cas de TGV.

#### b. La tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot représentait 4,18 % des CC dans la base PMSI-MCO entre 2009 et 2018, soit 330 naissances par an en France métropolitaine (4,33 % en DROM-COM, soit 13 naissances par an).

Les diagnostics étaient faits principalement en période néonatale, moins que dans la population globale des CC : 78,7 % contre 85,2 % en France métropolitaine, 72,3 % contre 85,1 % en DROM-COM (tableaux 35 et 36).

En cas de tétralogie de Fallot, par rapport aux CC en général, il y avait plus :

- De garçons : 58,1 % (soit 1 919 garçons en 10 ans) contre 51,9 % en France métropolitaine, 54,3 % contre 50,5 % en DROM-COM.
- D'enfants nés à terme et entre 2 000 g et 3 999 g : 79,7 % d'enfants nés à terme en France métropolitaine contre 63,1 % pour toutes les CC confondues (84 % contre 48,9 % en DROM-COM).
- De mères multipares en DROM-COM : 76,6 % contre 62,2 % (57,9 % contre 57,3 % en France métropolitaine).

- D'accouchements par voie basse : 70,4 % contre 65,3 % en France métropolitaine (70,1 % contre 60,3 % en DROM-COM).
- D'anomalies chromosomiques : principalement de trisomie 21 (Q90) et de monosomies et délétions des autosomes (Q93) (tableaux 37 et 38).

La répartition des décès et des soins palliatifs ne différait pas de la population des CC en général.

Il y avait moins de diabète maternel (gestationnel et préconceptionnel) que dans la population générale des CC.

**Tableau 35. Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.**

Facteur étudié		Transposition des gros vaisseaux		Tétralogie de Fallot		Cardiopathies congénitales (toutes)		
Diagnostic		3 035	47,9%	3 304	52,1%	82 795	100,0%	
Age au diagnostic (mois)	[0-1]	2 824	93,0%	2 601	78,7%	70 517	85,2%	
	]1-36]	211	7,0%	703	21,3%	12 278	14,8%	
Décès	N	2 165	.	2 189	.	59 788	.	
	≤ J30	139	6,4%	185	8,5%	4 496	7,5%	
	J31-J365	73	3,4%	74	3,4%	1 330	2,2%	
	> J365	18	0,8%	13	0,6%	182	0,3%	
Soins palliatifs	Oui	45	1,5%	62	1,9%	1 231	1,5%	
	Non	2 990	98,5%	3 242	98,1%	81 564	98,5%	
Genre	Masculin	2 049	67,5%	1 919	58,1%	42 944	51,9%	
	Féminin	986	32,5%	1 385	41,9%	39 851	48,1%	
Terme de naissance (semaines d'aménorrhée)	< 24	64	3,0%	35	1,6%	1 909	3,2%	
	24-36	167	7,9%	405	18,7%	19 874	33,7%	
	> 36	1 879	89,1%	1 723	79,7%	37 264	63,1%	
Poids de naissance	< 500 gr	6	0,3%	7	0,3%	216	0,4%	
	500-1999 gr	82	3,8%	268	12,3%	16 587	27,8%	
	2000-3999 gr	1 949	90,2%	1 850	84,6%	39 955	66,9%	
	≥ 4000 gr	124	5,7%	61	2,8%	2 967	5,0%	
Age de la mère à la naissance	< 18 ans	6	0,5%	3	0,2%	220	0,6%	
	18-30 ans	657	51,3%	663	49,8%	19 289	52,0%	
	31-39 ans	551	43,0%	585	44,0%	15 364	41,4%	
	≥ 40 ans	67	5,2%	79	5,9%	2 221	6,0%	
Parité de la mère	Primipare	370	38,1%	395	42,1%	10 427	42,7%	
	Multipare	601	61,9%	544	57,9%	13 979	57,3%	
Voie et mode de naissance	Mode d'accouchement	Césarienne	315	24,5%	392	29,6%	12 924	34,7%
		Voie basse	970	75,5%	934	70,4%	24 273	65,3%
	Extraction	Oui	177	13,8%	115	8,7%	3 425	9,2%
		Non	1 108	86,2%	1 211	91,3%	33 772	90,8%
PMA	Oui	19	1,5%	35	2,6%	659	1,8%	
	Non	1 270	98,5%	1 300	97,4%	36 729	98,2%	

**Tableau 36. Comparaison des principales caractéristiques médico-socio-démographiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.**

Facteur étudié		Transposition des gros vaisseaux		Tétralogie de Fallot		Cardiopathies congénitales (toutes)		
Diagnostic		135	42,3%	184	57,7%	4 414	100,0%	
Age au diagnostic (mois)	[0-1]	120	88,9%	133	72,3%	3 757	85,1%	
	]1-36]	15	11,1%	51	27,7%	657	14,9%	
Décès	N	93	.	109	.	3 026	.	
	≤ J30	10	10,8%	9	8,3%	371	12,3%	
	J31-J365	5	5,4%	7	6,4%	134	4,4%	
	> J365	2	2,2%	1	0,9%	9	0,3%	
Soins palliatifs	Oui	6	4,4%	7	3,8%	108	2,4%	
	Non	129	95,6%	177	96,2%	4 306	97,6%	
Genre	Masculin	77	57,0%	100	54,3%	2 227	50,5%	
	Féminin	58	43,0%	84	45,7%	2 187	49,5%	
Terme de naissance (semaines d'aménorrhée)	< 24	5	5,4%	1	0,9%	133	4,4%	
	24-36	17	18,5%	16	15,1%	1 403	46,7%	
	> 36	70	76,1%	89	84,0%	1 468	48,9%	
Poids de naissance	< 500 gr	0	0,0%	0	0,0%	13	0,4%	
	500-1999 gr	9	9,8%	8	7,3%	1 232	40,7%	
	2000-3999 gr	78	84,8%	98	89,9%	1 702	56,3%	
	≥ 4000 gr	5	5,4%	3	2,8%	78	2,6%	
Age de la mère à la naissance	< 18 ans	1	1,8%	0	0,0%	50	2,7%	
	18-30 ans	31	55,4%	30	44,8%	1 015	54,6%	
	31-39 ans	21	37,5%	28	41,8%	640	34,4%	
	≥ 40 ans	3	5,4%	9	13,4%	153	8,2%	
Parité de la mère	Primipare	13	33,3%	11	23,4%	430	37,8%	
	Multipare	26	66,7%	36	76,6%	708	62,2%	
Voie et mode de naissance	Mode d'accouchement	Césarienne	18	32,1%	20	29,9%	743	39,7%
		Voie basse	38	67,9%	47	70,1%	1 128	60,3%
	Extraction	Oui	3	5,4%	61	91,0%	82	4,4%
		Non	53	94,6%	6	9,0%	1 789	95,6%
PMA	Oui	1	1,7%	1	1,5%	8	0,4%	
	Non	57	98,3%	66	98,5%	1 891	99,6%	

**Tableau 37. Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en France métropolitaine de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.**

Facteur étudié		Transposition des gros vaisseaux		Tétralogie de Fallot		Cardiopathies congénitales (toutes)	
Anomalies périnatales	P70.0	108	3,6%	102	3,1%	3 679	4,4%
	P70.1	32	1,1%	28	0,8%	1 312	1,6%
	P96.1	3	0,1%	4	0,1%	228	0,3%
Anomalies chromosomiques	Total	52	1,7%	285	8,6%	4 380	5,3%
	Q90	30	1,0%	155	4,7%	2 865	3,5%
	Q91	6	0,2%	29	0,9%	334	0,4%
	Q92	4	0,1%	15	0,5%	262	0,3%
	Q93	3	0,1%	49	1,5%	437	0,5%
	Q95	1	0,0%	1	0,0%	23	0,0%
	Q96	1	0,0%	2	0,1%	125	0,2%
	Q97	0	0,0%	2	0,1%	25	0,0%
	Q98	0	0,0%	7	0,2%	58	0,1%
Q99	10	0,3%	60	1,8%	689	0,8%	

P70.0 - SYND. DE L'ENFANT DONT LA MERE A UN DIABETE DE LA GROSS. ; P70.1 - SYND. DE L'ENFANT DE MERE DIABETIQUE ; P96.1 - SYMPT. NEONATALS DE PRIVATION DUS A LA TOXICOMANIE DE LA MERE ; Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DELETIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS EQUILIBRES ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM, DES CHROMOS, SEXUELS, PHENOTYPE FEMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS SEXUELS, PHENOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM DES CHROMOS., NCA.

**Tableau 38. Comparaison des anomalies périnatales et chromosomiques des patients atteints de transposition des gros vaisseaux et de tétralogie de Fallot en DROM-COM de 2009 à 2018 dans la base PMSI-MCO.**

Facteur étudié		Transposition des gros vaisseaux		Tétralogie de Fallot		Cardiopathies congénitales (toutes)	
Anomalies périnatales	P70.0	10	7,4%	9	4,9%	235	5,3%
	P70.1	2	1,5%	4	2,2%	108	2,4%
	P96.1	0	0,0%	1	0,5%	3	0,1%
Anomalies chromosomiques	Total	7	5,2%	32	17,4%	334	7,6%
	Q90	4	3,0%	25	13,6%	249	5,6%
	Q91	0	0,0%	0	0,0%	32	0,7%
	Q92	1	0,7%	1	0,5%	10	0,2%
	Q93	1	0,7%	1	0,5%	15	0,3%
	Q95	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
	Q96	0	0,0%	0	0,0%	7	0,2%
	Q97	0	0,0%	1	0,5%	8	0,2%
	Q98	0	0,0%	0	0,0%	3	0,1%
Q99	2	1,5%	5	2,7%	30	0,7%	

P70.0 - SYND. DE L'ENFANT DONT LA MERE A UN DIABETE DE LA GROSS. ; P70.1 - SYND. DE L'ENFANT DE MERE DIABETIQUE ; P96.1 - SYMPT. NEONATALS DE PRIVATION DUS A LA TOXICOMANIE DE LA MERE ; Q90 - SYND. DE DOWN ; Q91 - SYND. D'EDWARDS ET SYND. DE PATAU ; Q92 - TRISOMIES ET TRISOMIES PART. DES AUTOSOMES, NCA ; Q93 - MONOSOMIES ET DELETIONS DES AUTOSOMES, NCA ; Q95 - REARRANGEMENTS EQUILIBRES ET MARQUEURS STRUCTURAUX, NCA ; Q96 - SYND. DE TURNER ; Q97 - ANOM, DES CHROMOS, SEXUELS, PHENOTYPE FEMININ, NCA ; Q98 - ANOM. DES CHROMOS SEXUELS, PHENOTYPE MASCULIN, NCA ; Q99 - ANOM DES CHROMOS., NCA.

## VI. Épidémiologie des cardiopathies congénitales avec la classification anatomique

Le tableau 39 montre la répartition des CC avec la classification anatomique telle que décrite en méthode.

- Les CC septales représentaient 49,4 % des CC en France métropolitaine de 2009 à 2018 soit 40 921 enfants (36,2 % en DROM-COM soit 1 599 enfants).
- Les CC conotroncales représentaient 4,3 % des diagnostics en France métropolitaine soit 3 573 enfants (3,4 % en DROM-COM soit 151 enfants).
- Les obstructions au flux ventriculaire gauche représentaient 4,1 % des CC en France métropolitaine soit 3 417 enfants (2,7 % en DROM-COM).
- Les obstructions au flux ventriculaire droit représentaient 3,2 % des CC en France métropolitaine soit 2 677 enfants (2,6 % en DROM-COM).

**Tableau 39. Diagnostics de cardiopathie congénitale en France métropolitaine et DROM-COM de 2009 à 2018 avec la base PMSI-MCO, classés selon la classification anatomique adaptée aux codes CIM-10.**

Classe de cardiopathie congénitale	Métropole			DROM-COM		
	Total			Total		
1. Hétérotaxie	745	0,9%	1,4%	42	1,0%	2,0%
2. Ventricule unique	955	1,2%	1,8%	77	1,7%	3,6%
3. Septale	40 921	49,4%	77,5%	1 599	36,2%	75,2%
4. Obstruction au flux ventriculaire droit	2 677	3,2%	5,1%	116	2,6%	5,5%
5. Anomalie au retour veineux pulmonaire	511	0,6%	1,0%	22	0,5%	1,0%
6. Obstruction au flux ventriculaire gauche	3 417	4,1%	6,5%	120	2,7%	5,6%
7. Conotroncale	3 573	4,3%	6,8%	151	3,4%	7,1%
8. Non classée	29 996	36,2%	.	2 287	51,8%	.
Q208 MALF. CONG. DES CAV. ET DES ORIFICES CARD., NCA	703	0,85%	.	22	0,50%	.
Q248 MALF. CARD. CONG. PREC., NCA	2 084	2,52%	.	160	3,62%	.
Q249 MALF. CARD. CONG., SAI	2 048	2,47%	.	202	4,58%	.
Q250 PERMEABILITE DU CANAL ART.	19 644	23,72%	.	1 711	38,76%	.
Q254 MALF. CONG. DE L'AORT., NCA	771	0,93%	.	24	0,54%	.
Q256 STENOSE CONG. DE L'ART. PULM.	785	0,95%	.	29	0,66%	.
<b>Total</b>	<b>82 795</b>	<b>100,0%</b>	.	<b>4 414</b>	<b>100,0%</b>	.

## Discussion

À notre connaissance notre étude est la première à calculer l'incidence des CC en France à partir de la base PMSI. Elle n'a pas pour objectif de remplacer les registres, mais d'étudier les diagnostics de CC en France à partir d'un autre référentiel.

### I. Hypothèses et interprétations des résultats

#### 1. Incidence

Nous retrouvons beaucoup de diagnostics de « perméabilité du canal artériel » (Q25.0). Cette différence avec les chiffres publiés pourrait venir de l'intitulé du codage CIM-10 : le canal artériel est codé dès qu'il est présent, notamment chez le prématuré où il est très fréquent sans avoir toujours un retentissement sur l'enfant (9,48,49).

#### 2. Âge au diagnostic

Il n'était pas possible de distinguer les diagnostics anténataux des diagnostics postnataux réalisés le premier mois de vie.

Le diagnostic de TGV est essentiellement anténatal, expliquant la fréquence du diagnostic avant 1 mois de vie (4,30,41). Au contraire, le diagnostic de tétralogie de Fallot est moins fréquent en anténatal et durant les premières semaines de vie (31).

Les CC d'anomalie du retour veineux pulmonaire et d'obstruction au flux ventriculaire droit sont plus difficiles à diagnostiquer en anténatal, et pour certaines de retentissement néonatal moins sévère, pouvant expliquer leur diagnostic plus tardif (41).

Les CC simples sont moins sévères : leur diagnostic est donc moins fréquent chez le très jeune enfant avec des signes cliniques plus tardifs.

#### 3. Terme de naissance

Il y a plus d'enfants nés avant 24 SA en cas de CC modérées et sévères. Cela peut s'expliquer par des malformations suffisamment sévères pour entraîner une mort fœtale spontanée ou des situations d'interruption de grossesse (CC isolée ou associée à d'autres malformations) (10,14,41).

Le nombre important de CC de gravité modérée nées entre 24 et 36 SA peut s'expliquer par un effet de bord (beaucoup d'enfants seraient nés proche du terme) et par le nombre de diagnostics de canal artériel présents dans cette catégorie (9,48,49). Il en est de même pour les CC de type shunt.

Les formes sévères de tétralogie de Fallot peuvent avoir un retentissement anténatal contrairement à la majorité des TGV : cela peut expliquer le plus grand nombre d'enfants prématurés atteints de tétralogie de Fallot (11,30,31,38).

#### **4. Poids de naissance**

Les enfants prématurés ont un poids de naissance plus faible que les enfants à terme (sauf en cas de pathologie comme le diabète gestationnel ou en cas d'anasarque fœtal) expliquant la symétrie entre les 2 valeurs (50).

#### **5. Voie de naissance**

Plusieurs raisons pourraient expliquer que nous ayons plus de césariennes en cas de CC que dans la population de référence.

Les fœtus atteints de CC supporteraient moins bien le travail précédant l'accouchement, particulièrement en cas de travail induit, nécessitant plus souvent une naissance en urgence par césarienne (51,52). Il n'y a pas de différence significative décrite par les auteurs entre les CC de diagnostic anténatal ou postnatal.

La naissance est plus souvent programmée en cas de CC, par déclenchement du travail ou par césarienne (51).

Les enfants atteints de CC sévère naissent plus souvent par voie basse non instrumentale que les autres enfants atteints de CC dans notre étude. Ce chiffre est potentiellement lié à un effet centre : le diagnostic anténatal de CC sévère requiert une naissance de l'enfant dans un centre de réanimation néonatale, lequel est associé à un service d'obstétrique référent (53).

## **II. Comparaison avec la littérature**

Notre méthodologie à partir de la base PMSI semble correcte car nous retrouvons globalement les mêmes incidences que dans la littérature :

- Une incidence de 8,1 pour 1 000 naissances en Europe selon l'étude de Van der Linde et al. (4).
- Une incidence de 7,9 pour 1 000 naissances en 2017 en Europe selon la base EUROCAT, dont 8,8 pour 1 000 naissances en France (5).
- Une incidence de 9,0 pour 1 000 naissances en France dans le registre EPICARD (41).

L'incidence dans notre étude est de 10,0 pour 1 000 naissances, et de 7,6 pour 1 000 naissances si nous ne considérons pas le canal artériel. La question de cette incidence dépend si l'on désire ou non inclure les prématurés chez qui ce diagnostic n'est pas toujours significatif (9,48). À noter que ce retrait concerne tous les codages de canal artériel y compris chez l'enfant à terme, l'incidence en retirant uniquement les prématurés est donc comprise entre 7,6 et 10,0 pour 1 000 naissances. Mais nous ne disposons pas du terme pour tous les enfants, l'incidence calculée ne serait pas fiable.

Nos incidences sont assez identiques par type de CC. Nous retrouvons les mêmes incidences que Van der Linde et al. et EUROCAT pour les TGV, la tétralogie de Fallot, la coarctation de l'aorte (4,5).

Par exemple, les TGV ont une incidence de 0,31 pour 1 000 naissances pour Van der Linde et al. ; 0,37 pour 1 000 naissances en 2017 pour EUROCAT ; 0,37 pour 1 000 naissances dans notre étude.

Nos incidences pour les CIV et les CIA sont plus proches de celles de Van der Linde et al. que de celles d'EUROCAT.

Nous observons beaucoup plus de perméabilité du canal artériel (incidence de 3,03 pour 1 000 naissances) que dans ces études (respectivement 0,34 et 0,44 pour 1 000 naissances).

Nos critères secondaires sont en accord avec ce qui est décrit dans d'autres études :

- Décès et soins palliatifs : les CC sont une cause majeure de décès chez l'enfant (1,6,54). Les décès surviennent principalement au début de la vie. Les soins palliatifs sont fréquents, principalement en cas de CC sévères, et fréquemment liés aux décès précoces dans ces contextes (54,55).
- Genre : il n'y a pas d'influence du sexe sur le risque global de CC (5,20). Il y a plus de CC sévères chez les garçons, et plus CC septales chez les filles.
- L'âge au diagnostic : 85 % des diagnostics sont posés avant 1 mois de vie, incluant les diagnostics anténataux (41).

- Terme et poids de naissance : les enfants atteints de CC sévères sont plus souvent prématurés et de petits poids de naissance (56). Il n'y a pas de différence selon le type de CC (5).
- L'âge de la mère : il n'y a pas plus de CC en cas d'âge maternel supérieur à 30 ans (16,17). Cependant il y a plus de TGV dans ce contexte.
- Voie de naissance : il y a plus de césariennes en cas de CC (51,57,58). Nous avons un pourcentage de césarienne en cas de CC (34,7 % en France métropolitaine, 39,7 % en DROM-COM) proche de celui décrit aux États-Unis d'Amérique (42 %) (57). Il n'y a pas de différence selon le type de CC quant au taux de césarienne ou d'extraction instrumentale dans ces études.
- Parité : la multiparité est plus fréquente en cas de CC par rapport à la population générale (14,19).

Nous ne retrouvons pas exactement ce qui est décrit pour les anomalies chromosomiques : elles sont plus nombreuses en cas de CC que dans la population générale (13,14). Mais nous avons 5 % d'anomalies chromosomiques chez les enfants atteints de CC, alors que les chiffres varient de 10 à 15 % selon les études (59). Cela pourrait s'expliquer par le choix du codage CIM-10 Q90 à Q99 qui n'inclut pas toutes les anomalies chromosomiques et *a fortiori* génétiques, mais qui était le plus simple à rechercher. Cet écart pourrait aussi être dû au manque de précision des codes CIM-10. Par contre, nous avons une prédominance des trisomies 21 parmi les causes chromosomiques de CC, comme décrit par d'autres auteurs (13,14).

### **III. Forces et faiblesses de l'étude**

Notre étude permet une exhaustivité des diagnostics de CC en France car le codage des diagnostics de séjour hospitalier est obligatoire. Cela n'aurait pas été possible avec les registres (42). La population étudiée est grande, augmentant la pertinence de la comparaison entre la population atteinte de CC et la population non atteinte sur de nombreux critères existants dans la base PMSI.

Une autre force de notre recueil est l'appel de données réalisé auprès de la base PMSI par des médecins du DIM, experts de la base.

Nous avons inclus avant 2 ans révolus pour limiter l'effet de bord et les données incomplètes sur la période étudiée. Cela n'a pas dû diminuer notre exhaustivité car les CC sont de diagnostic précoce dans la vie de l'enfant, encore plus si elles sont sévères (4).

Nous avons choisi le lieu de résidence plutôt que le lieu de naissance ou de diagnostic de l'enfant pour le considérer comme appartenant à la population française. Ce choix nous semble être le moins à risque d'erreur.

Contrairement aux registres, nous perdons en précision ce que nous gagnons en exhaustivité de diagnostics par la base PMSI. Les codages CIM-10 sont peu précis, non basés sur l'IPCCC. Il y a un risque de mauvais codage quand ils ne sont pas réalisés par des spécialistes : nous avons choisi des ordres de priorité pour certains diagnostics, mais cela ne permettait pas de corriger totalement ce défaut. Il reste de nombreux diagnostics non classés et non précis, notamment en Q24.8 (autres malformations cardiaques congénitales, précisées) et en Q24.9 (malformation cardiaque congénitale, sans précision). Cela explique aussi le nombre important de diagnostics multiples.

Pour limiter les imprécisions, nous avons choisi d'utiliser des classifications reconnues de CC, triant et regroupant les diagnostics, et d'inclure un ordre de priorité de ces diagnostics. Elles ont l'avantage d'inclure les CC les plus fréquentes (sans précision sur leur forme) et de bien les différencier. Mais ces classifications n'incluent pas toutes les CC. De plus, la classification pronostique utilisée est à la base une classification établie chez l'adulte et non pas l'enfant.

Les tris (par les classifications et en amont) permettent de rendre plus lisibles l'analyse des résultats et leur interprétation. Il est plus facile d'étudier globalement les types de CC, et de les comparer. Cela limite les analyses fines par CC, car certaines informations peuvent ne pas apparaître. Pour 2 CC fréquentes (la TGV et la tétralogie de Fallot), nous avons décidé d'analyser tous les critères en dehors des classifications pour éviter ce problème.

La qualité des codages est variable. Les codages CIM-10 sont obligatoires, mais certains n'influent pas sur la tarification du séjour hospitalier, principalement parmi les données associées collectées. Ces codages annexes ne sont parfois pas réalisés avec les autres codages de l'enfant, par manque de temps, oubli, ou méconnaissance. Les professionnels de santé en France sont généralement insuffisamment formés aux codages (44).

Les données du lien mère-enfant dans le PMSI-MCO ont permis une meilleure fiabilité pour certains codages mieux valorisés chez la mère, mais celles-ci n'étaient disponibles que depuis 2012, donc sur une population plus faible (46). L'interprétation des résultats issus de ces données doit être plus prudente.

Il en est de même avec les données du PMSI-HAD qui sont plus fiables pour les codages de décès. Nous n'avons pas réalisé le chaînage pour le codage « soins palliatifs » car les critères ne sont pas identiques entre le PMSI-MCO et le PMSI-HAD.

Le codage P96.4 « Interruption de grossesse » n'a pas été effectué car le chaînage mère-enfant est difficile à réaliser dans ce contexte : le fœtus n'a pas toujours d'identité ou de séjour hospitalier. Son diagnostic de CC peut également ne pas être posé.

Les DROM-COM sont analysés séparément car les populations sont différentes de la France métropolitaine. Les accès aux plateaux diagnostiques et de soins y sont parfois plus difficiles (60). Ce choix pose le problème d'une réduction de l'effectif : certaines CC sont peu nombreuses en DROM-COM, limitant l'interprétabilité de leur analyse.

L'interprétation de plusieurs critères (décès, terme et poids de naissance, âge de la mère, PMA, parité, voie d'accouchement et mode d'extraction) est limitée car leurs effectifs ne représentent pas la totalité des enfants atteints de CC.

Il peut y avoir un biais de confusion : les informations peuvent être mieux codées en cas de CC plus graves, selon l'unité d'hospitalisation (par exemple maternité ou réanimation néonatale), selon l'âge au diagnostic.

Les liens HAD et mère-enfant permettent de diminuer le pourcentage de données manquantes mais insuffisamment, notamment car le lien mère-enfant n'existe que depuis 2012 (46).

La population de comparaison n'est pas atteinte de CC, cependant elle inclut des enfants atteints d'autres pathologies qui peuvent aussi influencer les critères secondaires étudiés. Il n'était pas réaliste d'exclure de cette population tous les enfants malades (de diverses pathologies) car cela aurait demandé d'exclure une très grande liste de codages de l'analyse. Ce choix modifie peu nos critères étudiés car ils sont surtout néonataux, donc influencés principalement par les malformations congénitales dont l'incidence est, comme dit en introduction, d'environ 25 pour 1 000 naissances dont 30 % de CC.

La population de référence utilisée concerne les enfants de 2010 à 2018 non porteurs de CC, car il n'est possible d'accéder à la base PMSI que pour les 9 dernières années + 1 année de flottement. Nous avons retravaillé la population de référence en 2020, ne permettant plus l'accès à 2009. Il y a cependant peu de risques que cette année manquante modifie la comparaison avec les enfants porteurs de CC, aucun évènement sanitaire de grande ampleur n'étant connu en France en 2009.

#### **IV. Perspective : amélioration de la base PMSI et association aux registres**

La précision de la base PMSI pourrait être améliorée avec la CIM-11 qui code les CC en utilisant l'IPCCC (61). Mais une épidémiologie descriptive des cardiopathies congénitales peut être plus difficile à réaliser si les diagnostics sont trop précis : ceux-ci deviendraient trop nombreux à analyser et l'effectif par CC diminuerait. Il faudrait réaliser les analyses par groupe de CC ou s'intéresser séparément aux CC fréquentes pour faciliter la lecture et l'interprétation de telles données.

Malgré leurs limites, les registres restent une solution valable et évitent la majeure partie des problèmes de précision et de recueil que nous discutons (42). La base de recueil et le classement des CC existent déjà dans la majorité des registres.

Dans la réflexion sur les registres dirigée par Santé publique France, il est suggéré une meilleure collaboration entre les registres existants pour alimenter une base commune plutôt que l'établissement d'un registre unique (plus coûteux financièrement, humainement, et avec un manque de proximité). Le rattachement aux services publics pour améliorer les moyens financiers de tous ces registres est aussi souhaité.

Les registres sont, sur le long terme, préférables à la base PMSI seule tant sur le plan de la précision que du suivi au long cours d'une population, mais nécessitent d'être renforcés.

Il paraît intéressant d'utiliser des données issues du PMSI pour alimenter les registres, en plus des autres moyens à leur disposition pour suivre l'état de santé de leur population ciblée.

## V. Conclusion

L'incidence des cardiopathies congénitales en France métropolitaine de 2009 à 2018 est de 10,0 pour 1000 naissances, avec un total de 82 795 enfants selon la base PMSI. Cette incidence est proche de celles calculées par les registres.

En excluant le diagnostic de canal artériel, fréquent dans la population prématurée, elle est de 7,6 pour 1 000 naissances.

Les CC sont plus fréquentes en cas de multiparité, et plus sévères en cas de sexe masculin. Les décès sont 7 fois plus fréquents que pour des enfants non atteints de CC.

La base PMSI est un bon complément des registres pour établir une épidémiologie la plus complète possible des CC en France et des facteurs de risque qui leur sont associés. L'intégration de la base PMSI aux registres, en améliorant sa précision par l'utilisation de la CIM-11, semble à terme une excellente solution pour une épidémiologie assez précise et exhaustive des CC en France.

Nous avons prévu d'utiliser ces données issues du PMSI avec le lieu de résidence des enfants, et de les associer aux données démographiques et de pollution de l'Institut national de la statistique et des études économiques (INSEE) pour rechercher des facteurs de risques environnementaux de CC.

## Références

1. European Platform on Rare Disease Registration. (page consultée le 07/06/2020). EUROCAT network, [en ligne]. [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-network/eurocat-network-overview\\_en#inline-nav-2](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-network/eurocat-network-overview_en#inline-nav-2)
2. European Platform on Rare Disease Registration. (page consultée le 07/06/2020). Prevalence charts and tables, [en ligne]. [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en)
3. Dolk H, Loane M, Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Adv Exp Med Biol.* 2010;686:349-64.
4. Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011 Nov 15;58(21):2241-7.
5. Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation.* 2011 Mar 1;123(8):841-9.
6. Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010 Sept 28;56(14):1149-57.
7. Somerville J. Grown-up congenital heart disease--medical demands look back, look forward 2000. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001 Feb;49(1):21-6.
8. Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart.* 1999 Jan;81(1):57-61.
9. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jun 19;39(12):1890-900.
10. Germanakis I, Sifakis S. The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2006 Aug;27(4):465-72.
11. Sekarski N, Vial Y, Di Bernardo S, Mivelaz Y, Hurni M, von Segesser L, et al. [Pediatrics. Advantages of prenatal diagnosis in congenital cardiopathies]. *Rev Med Suisse.* 2005 Jan 12;1(2):148-9, 151-2.
12. Jacobs EG, Leung MP, Karlberg J. Distribution of symptomatic congenital heart disease in Hong Kong. *Pediatr Cardiol.* 2000 Apr;21(2):148-57.
13. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation.* 2007 Jun 12;115(23):3015-38.
14. Petracchi F, Sisterna S, Igarzabal L, Wilkins-Haug L. Fetal cardiac abnormalities: Genetic etiologies to be considered. *Prenat Diagn.* 2019;39(9):758-80.
15. Baird PA, Sadovnick AD, Yee IM. Maternal age and birth defects: a population study. *Lancet.* 1991 Mar 2;337(8740):527-30.
16. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation.* 2007 Jun 12;115(23):2995-3014.
17. Reefhuis J, Honein MA. Maternal age and non-chromosomal birth defects, Atlanta--1968-2000: teenager or thirty-something, who is at risk? *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol.* 2004 Sept;70(9):572-9.
18. Stothard KJ, Tennant PWG, Bell R, Rankin J. Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *JAMA.* 2009 Feb 11;301(6):636-50.

19. Euro-Peristat.(page consultée le 07/06/2020). The European Perinatal Health Report 2010, [en ligne]. <https://www.europeristat.com/reports/european-perinatal-health-report-2010.html>
20. Aubry P, Demian H. [Sex differences in congenital heart disease]. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2016 Dec;65(6):440-5.
21. Giorgione V, Parazzini F, Fesslova V, Cipriani S, Candiani M, Inversetti A, et al. Congenital heart defects in IVF/ICSI pregnancy: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2018;51(1):33-42.
22. Dadvand P, Rankin J, Rushton S, Pless-Mulloli T. Association Between Maternal Exposure to Ambient Air Pollution and Congenital Heart Disease: A Register-based Spatiotemporal Analysis. *Am J Epidemiol*. 2011 Jan 15;173(2):171-82.
23. Blaisdell J, Turyk ME, Almborg KS, Jones RM, Stayner LT. Prenatal exposure to nitrate in drinking water and the risk of congenital anomalies. *Environ Res*. 2019;176:108553.
24. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J*. 1979 May;41(5):544-53.
25. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1984;7(3-4):115-20.
26. Botto LD, Lin AE, Riehle-Colarusso T, Malik S, Correa A, National Birth Defects Prevention Study. Seeking causes: Classifying and evaluating congenital heart defects in etiologic studies. *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol*. 2007 Oct;79(10):714-27.
27. Rosenblum R. A Classification of congenital heart disease: A physiologic approach. *American Journal of Cardiology*. 1963 Jul 1;12(1):126-8.
28. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010 Oct;19(5):259-74.
29. Centers for Disease Control and Prevention. (page consultée le 07/06/2020). Learn about Congenital Heart Defects, [en ligne]. <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/index.html>
30. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006 Dec 12;114(24):2699-709.
31. Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet*. 2009 Oct 24;374(9699):1462-71.
32. Webb GD, Co-Chair C, Williams RG, Co-Chair C. 32nd Bethesda Conference: "Care of the Adult With Congenital Heart Disease". *Journal of the American College of Cardiology*. 2001;37(5):41.
33. International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease. (page consultée le 07/06/2020). IPCCC/ICD-11 Download, [en ligne]. <http://ipccc.net/ipccc-download-form/>
34. World Health Organization. (page consultée le 07/06/2020). WHO | International Classification of Diseases, 11th Revision (ICD-11), [en ligne]. <http://www.who.int/classifications/icd/en/>
35. World Health Organization. (page consultée le 07/06/2020). WHO | List of Official ICD-10 Updates, [en ligne]. <http://www.who.int/classifications/icd/icd10updates/en/>
36. Agence technique de l'information sur l'hospitalisation. (page consultée le 07/06/2020). Textes officiels du PMSI en MCO, [en ligne]. <https://www.atih.sante.fr/textes-officiels-du-pmsi-en-mco>
37. Ministère des solidarités et de la santé. (page consultée le 07/06/2020). Classification internationale des maladies et des problèmes de santé connexes CIM-10 FR à usage PMSI bulletin officiel n°2019/9 bis, [en ligne]. [https://solidarites-sante.gouv.fr/fichiers/bos/2019/sts\\_20190009\\_0001\\_p000.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/fichiers/bos/2019/sts_20190009_0001_p000.pdf)
38. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, et al. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983-2000: a population-based evaluation. *Pediatrics*. 2005 Jan;115(1):95-101.
39. Stoll C, Dott B, Alembik Y, Roth MP, Finck S. [Congenital malformations in a series of 131,760 consecutive births during 10 years]. *Arch Fr Pediatr*. 1991 oct;48(8):549-54.

40. Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. *EMC - Cardiologie-Angéiologie*. 2004 May 1;1(2):140-60.
41. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin A-C, Jouannic J-M, Magnier S, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*. 2012 Nov;98(22):1667-73.
42. Santé publique France. (page consultée le 07/06/2020). Anomalies congénitales liées aux expositions médicamenteuses et environnementales : Proposition de réponse à la demande ministérielle de création d'un dispositif national de veille et de surveillance, [en ligne]. <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-de-la-mere-et-de-l-enfant/anomalies-et-malformations-congenitales/documents/rapport-synthese/anomalies-congenitales-liees-aux-expositions-medicamenteuses-et-environnementales-proposition-de-reponse-a-la-demande-ministerielle-de-creation-d>
43. Bricout H, Gilleron V, Salamon R. Intérêt de l'utilisation des données médicales du PMSI dans le domaine de l'épidémiologie. *Rev Epidemiol Sante Publique*. 2008 Apr;56(S1):7.
44. Agence technique de l'information sur l'hospitalisation. (page consultée le 07/06/2020). Présentation, [en ligne]. <https://www.atih.sante.fr/mco/presentation#Dispositif>
45. Agence technique de l'information sur l'hospitalisation. (page consultée le 07/06/2020). CIM-10 FR 2020 à usage PMSI, [en ligne]. <https://www.atih.sante.fr/cim-10-fr-2020-usage-pmsi>
46. Agence technique de l'information sur l'hospitalisation. (page consultée le 07/06/2020). Aide à l'utilisation des informations de chaînage, [en ligne]. <https://www.atih.sante.fr/aide-lutilisation-des-informations-de-chainage>
47. Commission nationale de l'informatique et des libertés. (page consultée le 07/06/2020). Études nécessitant l'accès aux données du PMSI et/ou des RPU par les établissements de santé et les fédérations hospitalières Méthodologie de référence MR-005, [en ligne]. <https://www.cnil.fr/fr/declaration/mr-005-etudes-necessitant-lacces-aux-donnees-du-pmsi-etou-des-rpu-par-les-etablissements>
48. Anderson CE, Edmonds LD, Erickson JD. Patent ductus arteriosus and ventricular septal defect: trends in reported frequency. *Am J Epidemiol*. 1978 Apr;107(4):281-9.
49. Vettukattil JJ. Pathophysiology of Patent Ductus Arteriosus in the Preterm Infant. *Curr Pediatr Rev*. 2016;12(2):120-2.
50. Valero De Bernabé J, Soriano T, Albaladejo R, Juarranz M, Calle ME, Martínez D, et al. Risk factors for low birth weight: a review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2004 Sept 10;116(1):3-15.
51. Landis BJ, Levey A, Levasseur SM, Glickstein JS, Kleinman CS, Simpson LL, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and birth outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2013 Mar;34(3):597-605.
52. Rossi RM, Divanovic A, DeFranco EA. Obstetric Outcomes Associated with Fetal Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am J Perinatol*. 2019;36(7):701-8.
53. Mellander M. Perinatal management, counselling and outcome of fetuses with congenital heart disease. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2005 Dec;10(6):586-93.
54. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. [Congenital heart disease mortality in Spain during a 10 year period (2003-2012)]. *An Pediatr (Barc)*. 2018 May;88(5):273-9.
55. Mazille N, Litzler-Renault S, Weider I, Donato L, Astruc D, Kuhn P. [Palliative care for newborns: practices in a level-III unit during a 5-year period]. *Arch Pediatr*. 2014 Feb;21(2):177-83.
56. Zhao Q-M, Liu F, Wu L, Ma X-J, Niu C, Huang G-Y. Prevalence of Congenital Heart Disease at Live Birth in China. *J Pediatr*. 2019;204:53-8.

57. Dadlez NM, Brubaker SG, Simpson LL, Yilmaz B, Williams IA. Impact of change in delivery practice on neonatal and maternal outcomes in cases of significant congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2014 Oct;9(5):368-72.
58. Cedergren MI, Källén BAJ. Obstetric outcome of 6346 pregnancies with infants affected by congenital heart defects. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2006 Apr 1;125(2):211-6.
59. Gillette PC. Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: The baltimore–washington infant study: 1981–1989 edited by Charlotte Ferencz, Adolfo Correa–Villasenor, Christopher A. Loffredo, P. David Wilson, Futura Publishing Company, Inc., Armonk, N.Y. (1998) 463 pages, illustrated, \$95.00 ISBN: 1044–4157. *Clin Cardiol*. 2009 Feb 9;21(11):867-8.
60. Davy C, Harfield S, McArthur A, Munn Z, Brown A. Access to primary health care services for Indigenous peoples: A framework synthesis. *Int J Equity Health*. 2016;15(1):163.
61. World Health Organization. (page consultée le 07/06/2020). ICD-11 - Mortality and Morbidity Statistics, [en ligne]. <https://icd.who.int/browse11/l-m/en>

## Annexes

Annexe 1. Diagnostics de cardiopathies congénitales, codes de la 10<sup>e</sup> classification internationale des maladies (CIM-10, version française) (45).

### Malformations congénitales de l'appareil circulatoire (Q20-Q28)

#### Q20 Malformations congénitales des cavités et des orifices cardiaques

*A l'exclusion de :* dextrocardie avec situs inversus (Q89.3)

Disposition auriculaire en miroir avec situs inversus (Q89.3)

#### Q20.0 Tronc artériel commun

Persistance du tronc artériel

#### Q20.1 Ventricule droit à double issue

Syndrome de Taussig–Bing

#### Q20.2 Ventricule gauche à double issue

#### Q20.3 Communication ventriculoauriculaire discordante

Dextroposition de l'aorte

Transposition des gros vaisseaux (complète)

#### Q20.4 Ventricule à double issue

Cœur triloculaire biauriculaire

Ventricule :

- commun
- unique

#### Q20.5 Communication auriculoventriculaire discordante

Inversion ventriculaire

Transposition :

- corrigée
- gauche

#### Q20.6 Isomérisme des auricules cardiaques

Isomérisme des auricules cardiaques avec asplénie ou polysplénie

#### Q20.8 Autres malformations congénitales des cavités et des orifices cardiaques

#### Q20.9 Malformation congénitale des cavités et des orifices cardiaques, sans précision

#### Q21 Malformations congénitales des cloisons cardiaques

*À l'exclusion de :* anomalie du septum cardiaque, acquise (I51.0)

#### Q21.0 Communication interventriculaire

#### Q21.1 Communication interauriculaire

Malformation du sinus :

- coronaire
- veineux

Perméabilité ou persistance de :

- Foramen ovale
- Ostium secundum (type II)

#### Q21.2 Communication auriculoventriculaire

Canal auriculoventriculaire commun

Malformation des replis endocardiques

Persistance de l'ostium primum (type I)

**Q21.3 Tétralogie de Fallot**

Communication interventriculaire avec sténose ou atrésie pulmonaire, dextroposition de l'aorte et hypertrophie du ventricule droit

**Q21.4 Communication aortopulmonaire**

Fistule aortopulmonaire

Malformation du septum aortique

**Q21.8 Autres malformations congénitales des cloisons cardiaques**

Malformation cardiaque congénitale d'Eisenmenger

Pentalogie de Fallot

À l'exclusion de : complexe d'Eisenmenger (I27.8)

Syndrome d'Eisenmenger (I27.8)

**Q21.9 Malformation congénitale d'une cloison cardiaque, sans précision**

Communication (cardiaque) SAI

**Q22 Malformations congénitales de la valve pulmonaire et de la valvule tricuspide**

**Q22.0 Atrésie de la valve pulmonaire**

**Q22.1 Sténose congénitale de la valve pulmonaire**

**Q22.2 Insuffisance congénitale de la valve pulmonaire**

Reflux congénital au niveau de la valve pulmonaire

**Q22.3 Autres malformations congénitales de la valve pulmonaire**

Malformation congénitale de la valve pulmonaire SAI

**Q22.4 Sténose congénitale de la valvule tricuspide**

Atrésie de la valvule tricuspide

**Q22.5 Maladie d'Ebstein**

**Q22.6 Hypoplasie du cœur droit**

**Q22.8 Autres malformations congénitales de la valvule tricuspide**

**Q22.9 Malformation congénitale de la valvule tricuspide, sans précision**

**Q23 Malformations congénitales des valvules aortique et mitrale**

**Q23.0 Sténose congénitale de la valvule aortique**

Atrésie aortique congénitale

Sténose aortique congénitale

À l'exclusion de : au cours d'hypoplasie du cœur gauche (Q23.4)

Sténose sous aortique congénitale (Q24.4)

**Q23.1 Insuffisance congénitale de la valvule aortique**

Insuffisance aortique congénitale

Valvule aortique bicuspidie

**Q23.2 Sténose mitrale congénitale**

**Q23.2 Sténose mitrale congénitale**

Atrésie mitrale congénitale

**Q23.3 Insuffisance mitrale congénitale**

**Q23.4 Hypoplasie du cœur gauche**

Atrésie ou hypoplasie marquée de l'orifice ou de la valvule aortique, associée à une hypoplasie de l'aorte ascendante et à un défaut de développement du ventricule gauche (avec sténose ou atrésie de la valvule mitrale)

**Q23.8 Autres malformations congénitales des valvules aortique et mitrale**

**Q23.9 Malformation congénitale des valvules aortique et mitrale, sans précision**

**Q24 Autres malformations congénitales cardiaques**

À l'exclusion de : fibroelastose endocardique (I42.4)

**Q24.0 Dextrocardie**

À l'exclusion de : dextrocardie avec situs inversus (Q89.3)

Disposition auriculaire en miroir avec situs inversus (Q89.3)

Isomérisme des auricules cardiaques (avec asplénie ou polysplénie) (Q20.6)

**Q24.1 Lévo-cardie**

Cœur situé dans l'hémithorax gauche avec apex pointant à gauche, avec situs inversus des autres viscères et anomalie cardiaque ou correction d'une transposition des gros vaisseaux.

**Q24.2 Cœur triatrial**

**Q24.3 Sténose de l'infundibulum pulmonaire**

**Q24.4 Sténose sous aortique congénitale**

**Q24.5 Malformation des vaisseaux coronaires**

Anévrisme congénital coronaire (artère)

**Q24.6 Bloc congénital du cœur**

**Q24.8 Autres malformations cardiaques congénitales précisées**

Diverticule congénital du ventricule gauche

Malformation congénitale du :

• myocarde

• péricarde

Malposition du cœur

Syndrome de Uhl

**Q24.9 Malformation cardiaque congénitale, sans précision**

Anomalie cardiaque congénitale SAI

Cardiopathie congénitale SAI

**Q25 Malformations congénitales des gros vaisseaux**

**Q25.0 Perméabilité du canal artériel**

Perméabilité du canal de Botal

Persistance du canal artériel

**Q25.1 Coarctation de l'aorte**

Coarctation de l'isthme aortique (avant le canal) (après le canal)

**Q25.2 Atrésie de l'aorte**

**Q25.3 Sténose de l'aorte**

Sténose aortique supra- valvulaire

À l'exclusion de : sténose congénitale de la valvule aortique (Q23.0)

**Q25.4 Autres malformations congénitales de l'aorte**

Absence de l'aorte

Anévrisme congénital de l'aorte

Dilatation congénitale de l'aorte

Anévrisme du sinus de Valsalva (rompu)

Aplasia de l'aorte

Double arc aortique [anneau vasculaire de l'aorte]

Hypoplasie de l'aorte

Persistance de :

• arc aortique droit

• convolution de l'arc aortique

À l'exclusion de : hypoplasie aortique associée à une hypoplasie du cœur gauche (Q23.4)

**Q25.5 Atrésie de l'artère pulmonaire**

**Q25.6 Sténose de l'artère pulmonaire**

Sténose pulmonaire supra- valvulaire

**Q25.7 Autres malformations congénitales de l'artère pulmonaire**

Agénésie de l'artère pulmonaire

Anévrisme congénital de l'artère pulmonaire

Anomalie de l'artère pulmonaire

Hypoplasie de l'artère pulmonaire

Anévrisme pulmonaire artérioveineux

Artère pulmonaire aberrante

**Q25.8 Autres malformations congénitales des gros vaisseaux**

**Q25.9 Malformation congénitale des gros vaisseaux, sans précision**

**Q26 Malformations congénitales des grandes veines**

**Q26.0 Sténose congénitale de la veine cave**

Sténose congénitale de la veine cave (inférieure) (supérieure)

**Q26.1 Persistence de la veine cave supérieure gauche**

**Q26.2 Retour veineux pulmonaire anormal total**

**Q26.3 Retour veineux pulmonaire anormal partiel**

**Q26.4 Retour veineux pulmonaire anormal, sans précision**

**Q26.5 Retour veineux portal anormal**

**Q26.6 Fistule entre la veine porte et l'artère hépatique**

**Q26.8 Autres malformations congénitales des grandes veines**

Absence de veine cave (inférieure) (supérieure)

Continuation de la veine cave inférieure dans la veine azygos

Persistance de la veine cardinale postérieure gauche

Syndrome du cimenterre

**Q26.9 Malformation congénitale d'une grande veine, sans précision**

Anomalie de la veine cave (inférieure) (supérieure) SAI

**Annexe 2. Diagnostics des anomalies chromosomiques, codes de la 10<sup>e</sup> classification internationale des maladies (CIM-10, version française) (45).**

**Anomalies chromosomiques, non classées ailleurs (Q90-Q99)**

**Q90 Syndrome de Down**

Q90.0 Trisomie 21, non-disjonction méiotique

Q90.1 Trisomie 21, mosaïque chromosomique (non-disjonction mitotique)

Q90.2 Trisomie 21, translocation

Q90.9 Syndrome de Down, sans précision  
Trisomie 21 SAI

**Q91 Syndrome d'Edwards et syndrome de Patau**

Q91.0 Trisomie 18, non-disjonction méiotique

Q91.1 Trisomie 18, mosaïque chromosomique (non-disjonction mitotique)

Q91.2 Trisomie 18, translocation

Q91.3 Syndrome d'Edwards, sans précision

Q91.4 Trisomie 13, non-disjonction méiotique

Q91.5 Trisomie 13, mosaïque chromosomique (non-disjonction mitotique)

Q91.6 Trisomie 13, translocation

Q91.7 Syndrome de Patau, sans précision

**Q92 Autres trisomies et trisomies partielles des autosomes, non classées ailleurs**

*Comprend* : translocations et insertions non équilibrées

*À l'exclusion de* : trisomies des chromosomes 13, 18 et 21 (Q90-Q91)

Q92.0 Trisomie d'un chromosome entier, non-disjonction méiotique

Q92.1 Trisomie d'un chromosome entier, mosaïque chromosomique (non-disjonction mitotique)

Q92.2 Trisomie partielle majeure  
Duplication complète d'au moins un bras du chromosome

Q92.3 Trisomie partielle mineure  
Duplication de moins d'un bras du chromosome

Q92.4 Duplications vues seulement à la prométaphase

Q92.5 Duplications avec autres réarrangements complexes

Q92.6 Chromosomes marqueurs supplémentaires

Q92.7 Triploïdie et polyploïdie

Q92.8 Autres trisomies et trisomies partielles précisées des autosomes

Q92.9 Trisomie et trisomie partielle des autosomes, sans précision

**Q93 Monosomies et délétions des autosomes, non classées ailleurs**

Q93.0 Monosomie d'un chromosome entier, non-disjonction méiotique

Q93.1 Monosomie d'un chromosome entier, mosaïque chromosomique (non-disjonction mitotique)

Q93.2 Chromosome remplacé par un anneau ou dicentrique

Q93.3 Délétion du bras court du chromosome 4  
Syndrome de Wolff-Hirschorn

Q93.4 Délétion du bras court du chromosome 5  
Syndrome du cri du chat

Q93.5 Autres délétions partielles d'un chromosome  
Syndrome d'Angelman

Q93.6 Délétions vues seulement à la prométaphase

Q93.7 Délétions avec autres réarrangements complexes

Q93.8 Autres délétions des autosomes

Q93.9 Délétion des autosomes, sans précision

**Q95 Réarrangements équilibrés et marqueurs structuraux, non classés ailleurs**

*Comprend* : translocations et insertions réciproques robertsoniennes et équilibrées

Q95.0 Translocation ou insertion équilibrée chez un sujet normal

Q95.1 Inversion chromosomique chez un sujet normal

Q95.2 Réarrangement autosomique équilibré chez un sujet anormal

Q95.3 Réarrangement sexuel/autosomique équilibré chez un sujet anormal

Q95.4 Sujet avec marqueur d'hétérochromatine

Q95.5 Sujet avec site autosomique fragile

Q95.8 Autres réarrangements équilibrés et marqueurs structurels

Q95.9 Réarrangement équilibré et marqueur structurel, sans précision

**Q96 Syndrome de Turner**

*A l'exclusion de* : syndrome de Noonan (Q87.1)

Q96.0 Caryotype 45,X

Q96.1 Caryotype 46,X iso (Xq)

Q96.2 Caryotype 46,X avec chromosome sexuel anormal, sauf iso (Xq)

Q96.3 Mosaïque chromosomique, 45,X/46,XX ou XY

Q96.4 Mosaïque chromosomique, 45,X/autre(s) lignée(s) cellulaire(s) avec chromosome sexuel anormal

Q96.8 Autres formes du syndrome de Turner

Q96.9 Syndrome de Turner, sans précision

**Q97 Autres anomalies des chromosomes sexuels, phénotype féminin, non classées ailleurs**

*A l'exclusion de :* syndrome de Turner (Q96.-)

Q97.0 Caryotype 47,XXX

Q97.1 Femme avec plus de trois chromosomes X

Q97.2 Mosaïque chromosomique, lignées avec divers nombres de chromosomes X

Q97.3 Femme avec un caryotype 46,XY

Q97.8 Autres anomalies précisées des chromosomes sexuels, phénotype féminin

Q97.9 Anomalie des chromosomes sexuels, phénotype féminin, sans précision

**Q98 Autres anomalies des chromosomes sexuels, phénotype masculin, non classées ailleurs**

Q98.0 Syndrome de Klinefelter, caryotype 47,XXY

Q98.1 Syndrome de Klinefelter, homme avec plus de deux chromosomes X

Q98.2 Syndrome de Klinefelter, homme avec caryotype 46,XX

Q98.3 Autre phénotype masculin avec caryotype 46,XX

Q98.4 Syndrome de Klinefelter, sans précision

Q98.5 Caryotype 47,XXY

Q98.6 Homme avec chromosomes sexuels de structure anormale

Q98.7 Homme avec mosaïque des chromosomes sexuels

Q98.8 Autres anomalies précisées des chromosomes sexuels, phénotype masculin

Q98.9 Anomalie des chromosomes sexuels, phénotype masculin, sans précision

**Q99 Autres anomalies des chromosomes, non classées ailleurs**

**Q99.0 Chimère 46,XX/46,XY**  
Chimère 46,XX/46,XY hermaphrodite vrai

**Q99.1 Hermaphrodite vrai 46,XX**  
46,XX avec ovaire en bandelettes  
46,XY avec ovaire en bandelettes  
Dysgénésie gonadique pure

**Q99.2 Chromosome X fragile**  
Syndrome de l'X fragile

**Q99.8 Autres anomalies précisées des chromosomes**

**Q99.9 Anomalie chromosomique, sans précision**

### Annexe 3. Distribution des diagnostics de cardiopathie congénitale de mai 2005 à avril 2008 dans le registre EPICARD (d'après Khoshnood et al., Heart 2012;98 (41)).

**Table 1** Distribution of categories of congenital heart defects (ACC-CHD\*) and associated anomalies: the EPICARD study

ACC-CHD categories	N	Total		N	Live births	
		% Chromosomal anomalies	% Anomalies of other systems†		% Chromosomal anomalies	% Anomalies of other systems†
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	37	0.0	24.3	8	0.0	25.0
2. Anomalies of the venous return	31	19.4	16.1	26	7.7	15.4
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	182	9.9	19.8	174	7.5	19.0
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	213	57.3	12.7	109	43.1	13.8
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	13	0.0	7.7	7	0.0	0.0
6. Functionally univentricular hearts	158	15.8	19.6	48	8.3	20.8
7. Ventricular septal defects (VSD)	1491	9.3	11.1	1395	3.9	11.0
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts	563	10.7	19.1	447	4.5	14.3
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	170	15.9	31.2	125	3.2	26.4
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.0	0.0	9	0.0	0.0
All	2867	13.8	15.2	2348	6.1	13.4

\*Anatomic and clinical classification of congenital heart defects (Houyel *et al.*, 2011).

†Excluding chromosomal anomalies.

### Annexe 4. Mortalité selon le type de cardiopathie congénitale de mai 2005 à avril 2008 dans le registre EPICARD (d'après Khoshnood et al., Heart 2012;98 (41)).

**Table 4** Infant mortality of congenital heart defects: the EPICARD study

ACC-CHD categories	N	Mortality			Infant mortality %	95% CI
		≤7 days %	8–28 days %	29 days–1 year %		
1. Heterotaxy, including isomerism and mirror-imagery	8	25.0	0.0	12.5	37.5	8.5 to 75.5
2. Anomalies of the venous return	26	3.9	11.5	11.5	26.9	11.6 to 47.8
3. Anomalies of the atria and interatrial communications	174	0.6	0.6	2.3	3.5	1.3 to 7.3
4. Anomalies of the atrioventricular junctions and valves	109	8.3	7.3	12.8	28.4	20.2 to 37.9
5. Complex anomalies of atrioventricular connections	7	0.0	0.0	14.3	14.3	0.4 to 57.9
6. Functionally univentricular hearts	48	41.7	12.5	4.1	58.3	43.2 to 72.4
7. Ventricular septal defects (VSD)	1395	0.2	0.5	0.9	1.6	1.0 to 2.4
8. Anomalies of the ventricular outflow tracts	447	2.3	2.0	4.0	8.3	5.9 to 11.2
9. Anomalies of the extrapericardial arterial trunks	125	3.2	6.4	2.4	12.0	6.9 to 19.0
10. Congenital anomalies of the coronary arteries	9	0.0	0.0	11.1	11.1	0.3 to 48.2
All	2348	2.1	1.8	2.5	6.4	5.5 to 7.5
All, excluding cases associated with chromosomal anomalies	2204	1.7	1.2	2.1	5.0	4.2 to 6.0
All, excluding cases associated with chromosomal anomalies or genetic syndromes	2148	1.5	1.1	1.8	4.4	3.5 to 5.3
All, excluding cases associated with chromosomal, genetic or other anomalies	1889	1.2	0.9	1.5	3.6	2.8 to 4.6
All, excluding cases associated with chromosomal, genetic syndromes or other anomalies and IVSD*	783	2.9	2.2	3.6	8.7	6.8 to 10.9

\*Isolated ventricular septal defects.

**AUTEUR : Nom : BOURDON Prénom : Gurvan**

**Date de soutenance : 1<sup>er</sup> juillet 2020**

**Titre de la thèse : Epidémiologie descriptive des cardiopathies congénitales en France de 2009 à 2018 utilisant la base PMSI-MCO.**

**Thèse - Médecine - Lille 2020**

**Cadre de classement : DES pédiatrie**

**DES + spécialité : pédiatrie**

**Mots-clés : cardiopathies congénitales, épidémiologie, France, PMSI.**

**Résumé :**

Introduction : Les cardiopathies congénitales (CC) ont une incidence de 8 à 9 pour 1 000 naissances. Les données épidémiologiques françaises proviennent de registres, mais ceux-ci manquent d'exhaustivité sur le territoire. Notre objectif est d'utiliser la base médicale et démographique du PMSI-MCO (programme de médicalisation des systèmes d'information médecine-chirurgie-obstétrique-odontologie) pour un recueil épidémiologique exhaustif des CC en France de 2009 à 2018.

Matériels et méthodes : Nous avons inclus de 2009 à 2018 les enfants de moins de 2 ans résidant en France, atteints de CC dans la base PMSI-MCO selon les codages de la 10<sup>e</sup> classification internationale des maladies. Les données sont séparées entre la métropole et les départements ultramarins. D'autres données épidémiologiques sont recueillies : l'âge au diagnostic, le décès et l'âge au décès, les soins palliatifs, le genre, le terme et le poids de naissance, l'âge de la mère, l'existence d'une procréation médicalement assistée, le mode de naissance, la présence d'anomalies chromosomiques et périnatales. Les données sont comparées à une population de référence non atteinte de CC dans la base PMSI-MCO, et entre les CC.

Résultats : En France métropolitaine, 82 795 enfants étaient atteints de CC, 4 414 en outre-mer. L'incidence des CC en France de 2009 à 2018 était de 10,0 pour 1 000 naissances. Elle était de 7,6 pour 1 000 naissances en excluant le codage du canal artériel. Quatre-vingt-cinq pour cent des CC étaient diagnostiquées avant 1 mois de vie. Huit pour cent des enfants atteints de CC décédaient (5,5% avant 30 jours de vie). Les CC sévères étaient plus fréquentes chez les garçons. Par rapport à la population générale, il y avait plus de CC en cas de multiparité, de césarienne, de prématurité. Il n'y avait pas plus de CC selon le genre ou l'âge maternel.

Conclusion : Les CC sont fréquentes, 1% des naissances. Leur incidence par la base PMSI-MCO est légèrement supérieure à celle des registres. La base PMSI-MCO est de qualité et peut s'inscrire en complément des registres pour étudier l'épidémiologie des CC.

**Composition du Jury :**

**Président : Monsieur le Professeur Damien SUBTIL**

**Asseseurs : Monsieur le Professeur François GODART, Monsieur le Professeur Laurent STORME, Madame le Docteur Amélie BRUANDET**

**Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Thameur RAKZA**