

EHS mère-enfant *Tlemcen*

FACULTE DE MEDECINE DE TLEMCCEN

Les cardiopathies en pédiatrie

Mémoire de fin d'étude *pédiatrie*

2009-2010

MEDECIN CHEF DE SERVICE :

Pr.A.S. Bendeddouche

Encadré par :

Dr. S.M.Ghomari

Elaboré par :

Dr.A.Lamari / Dr.E.kerroumi

المؤسسة الاستشفائية المتخصصة تلمسان
مصلحة طب الاطفال
الأستاذ صالح بن بدوش
رئيس المصلحة

(ventriculaire, aortopulmonaire) apparaissent ou peuvent survenir isolément sous forme d'hypertension pulmonaire primitive. Les résistances vasculaires pulmonaires restent élevées avec hypertrophie musculaire de la média des artérioles pulmonaires et occlusion de nombreux capillaires.

Lorsque les résistances vasculaires pulmonaires augmentent jusqu'au niveau des résistances vasculaires systémiques, le shunt gauche-droite diminue et un shunt droite-gauche s'installe, entraînant une désaturation systémique et une cyanose visible. Le shunt droite-gauche persistant et croissant aboutit à une hypoxémie périphérique et à une polyglobulie croissante. L'augmentation de la capacité de transport de l'O₂ est assurée par l'élévation de l'Hte jusqu'à 65 % tandis qu'à un niveau d'Hte supérieur, l'augmentation de la viscosité entraîne une diminution de la libération d'O₂ aux tissus.

La réparation chirurgicale est habituellement contre-indiquée lorsque les résistances vasculaires pulmonaires calculées sont supérieures à la moitié des résistances vasculaires systémiques. On doit envisager fortement la correction chirurgicale, si les résistances vasculaires pulmonaires sont au-dessus de la normale. Une saignée réalisée avec précaution et le maintien du volume sanguin total peuvent être bénéfiques, réduisant le niveau de l'Hte de > 65 % à environ 60 % lorsque le patient présente des symptômes (tels que troubles d'élocution et visuels, et asthénie croissante).

Il existe des tt spécifiques pour la vasculopathie pulmonaire, des études sont en cours sur l'utilisation de médicaments comme la prostacycline.

INSUFFISANCE CARDIAQUE

Syndrome clinique survenant lorsque le coeur ne réussit pas à assurer un DC suffisant pour satisfaire les besoins métaboliques de l'organisme, notamment les besoins nécessaires à la croissance.

Les causes de l'insuffisance cardiaque (IC) sont décrites dans le TAB. 261-1. Les causes non cardiogéniques d'IC comprennent l'anémie chronique, l'obstruction des voies aériennes supérieures, les déficits nutritionnels, l'hypoxie, la toxicité de certains médicaments (p. ex. daunorubicine) et certaines maladies systémiques (telles que les maladies de surcharge, l'ataxie héréditaire de Friedreich, et l'hémodilution iatrogène). Le syndrome d'hypoplasie ventriculaire gauche se manifeste généralement vers 48 à 72 h de vie par une IC brutale et une acidose métabolique secondaire à l'insuffisance de perfusion tissulaire.

**TAB. 261-1. AGE D'APPARITION ET CAUSES
FREQUENTES D'INSUFFISANCE
CARDIAQUE PENDANT L'ENFANCE**

In utero (rare)

- Insuffisance de la fonction de pompe du cœur et de sa capacité à maintenir le flux antérograde (plus que shunts ou obstructions)
- Tachycardie intra-utérine soutenue
- Anémie chronique avec surcharge volumique ultérieure
- Insuffisance myocardique secondaire aux myocardites

Premières heures de vie post-natale

- Toutes les causes mentionnées ci-dessus
- Grave anémie chronique (intra-utérine)
- Tachycardie supraventriculaire paroxystique intra-utérine ou néonatale
- Asphyxie périnatale avec atteinte myocardique
- Grave insuffisance tricuspiddienne ou valvulaire pulmonaire due à l'hypoxie
- Hypoplasie du ventricule gauche
- Troubles métaboliques (p. ex. hypoglycémie, hypothermie, acidose métabolique sévère)
- Sténose aortique ou pulmonaire serrée
- Malformations artérioveineuses systémiques ou placentaires
- Malformations valvulaires anatomiques

Premier mois de vie post-natale

- Toutes les causes mentionnées ci-dessus
- Transposition des gros vaisseaux
- Coarctation de l'aorte, avec ou sans malformations associées
- Anomalies du retour veineux pulmonaire, surtout en cas d'obstruction veineuse pulmonaire
- Fistules artérioveineuses systémiques
- Les shunts gauche-droite chez les nouveau-nés prématurés (p. ex. le canal artériel)

Petite enfance (particulièrement de 6 à 8 semaines)

- Communication interventriculaire, ventricule unique
- Truncus arteriosus
- Persistance du canal artériel
- Anomalies du canal atrioventriculaire
- Ventricule unique
- Anomalies du retour veineux pulmonaire
- Maladies métaboliques rares (p. ex. glycogénose)

Enfance

- Rhumatisme articulaire aigu avec cardite
- Cardiopathie rhumatismale
- Myocardite virale
- Endocardite bactérienne
- Surcharge volémique au cours d'une maladie extracardiaque

Symptomatologie et examens complémentaires

Le début de l'IC chez le nourrisson peut être progressif, mais il est généralement rapide et parfois extrêmement brutal. Une tachycardie avec une fréquence cardiaque > 120 à $140/\text{min}$ et pouvant atteindre $200/\text{min}$ est généralement présente. Les signes d'insuffisance cardiaque droite et gauche apparaissent généralement ensemble chez le nourrisson.

L'insuffisance ventriculaire gauche se manifeste par des difficultés respiratoires. Une dyspnée et une tachypnée avec une fréquence respiratoire de > 60 à $100/\text{min}$, en l'absence de maladie pulmonaire primitive, sont dues à la surcharge veineuse pulmonaire, à l'augmentation de la pression capillaire pulmonaire, et à la transsudation liquidienne dans les espaces alvéolaires, interstitiels et bronchiolaires. Une infection secondaire peut aggraver ces troubles. Toux et wheezing sont fréquents. Les râles et les ronchus sont inconstants mais non exceptionnels, alors que l'oedème pulmonaire franc avec des crachats spumeux teintés de sang est rarissime. La fatigue et l'augmentation des besoins métaboliques liée à l'accélération de la respiration, entraînent des difficultés d'alimentation, un apport alimentaire insuffisant, et une stagnation pondérale, bien que l'augmentation du périmètre crânien et la croissance staturale ne soient pas modifiées. Le retard de croissance pondérale peut être partiellement masqué par la rétention hydrique et l'oligurie, conduisant à une prise de poids dans l'absolu insuffisante. Les autres symptômes peuvent être l'agitation, l'irritabilité et l'hypersudation.

Une cardiomégalie est observée, sauf en cas de péricardite constrictive et d'obstacle au retour veineux pulmonaire. L'insuffisance fonctionnelle myocardique se manifeste par un assourdissement des bruits du coeur, un bruit de galop et des signes d'hypoperfusion périphérique avec froideur des extrémités et diminution de l'amplitude du pouls et un allongement du temps de recoloration, et un aspect grisâtre plutôt que bleuté des téguments. La cyanose, témoignant d'un shunt intracardiaque droite-gauche, peut également être le reflet d'un mauvais échange gazeux au niveau alvéolaire, secondaire à une surcharge veineuse pulmonaire ou à un faible DC avec augmentation de la différence artérioveineuse en O_2 .

Dans l'insuffisance ventriculaire droite, l'hépatomégalie est un signe fréquent et fiable chez le nourrisson, et constitue un témoin sensible de l'efficacité thérapeutique. La douleur et la sensibilité secondaires à l'engorgement hépatique et les anomalies du pouls veineux jugulaire, sont des signes utiles chez les enfants plus grands, mais ne sont pas fiables chez les nourrissons. L'oedème périphérique est parfois observé, en particulier sur le dos des mains, des pieds et dans la région périorbitaire.

Il existe peu de signes paracliniques spécifiques de l'IC. Une anémie de dilution et une hyponatrémie peuvent survenir. Une oligurie et une albuminurie peuvent être présentes. Une hypoglycémie secondaire à la déplétion et à l'épuisement des réserves en glycogène de même qu'un état d'hypermétabolisme sont fréquents, en particulier chez le nouveau-né. La numération des GB peut refléter une infection, et la désaturation artérielle systémique prolongée entraîne généralement une polyglobulie et une carence ultérieure en fer.

Diagnostic

L'IC est diagnostiquée sur sa symptomatologie clinique, reflétant une surcharge pulmonaire ou systémique aiguë et chronique, et sur les signes spécifiques de cardiopathie ; p. ex. une sténose pulmonaire peut induire l'IC sans congestion pulmonaire. Le diagnostic anatomique spécifique doit être recherché en évaluant les antécédents et les examens clinique, paraclinique et rx.

La région précordiale doit être palpée à la recherche d'un frémissement cardiaque, d'un choc en dôme et pour localiser la zone de pulsation cardiaque max. L'auscultation des bruits du coeur montre leur qualité, leur intensité, la fermeture des 2 valves et leur chronologie relative, et la présence de bruits surajoutés. Les souffles cardiaques sont déterminés par leur siège, leur chronologie, leur durée, leur intensité et leur qualité. Il faut ausculter les poumons à la recherche d'un oedème ou d'une infection. L'évaluation de la qualité des pouls périphériques et la mesure de la PA au niveau des 4 membres sont nécessaires. Le degré de la désaturation périphérique en O₂ et de l'anémie peut être déterminé en examinant les conjonctives, les muqueuses, les lèvres et le lit des ongles. La taille et la consistance du foie, ainsi que l'existence d'un oedème périphérique doivent être notées. La meilleure façon d'évaluer la rétention hydrique consiste à noter les variations de poids avec précision. Le réexamen fréquent de ces signes cliniques sert de témoin de l'efficacité thérapeutique et rend plus facile le diagnostic spécifique.

Les modifications de l'ECG sont peu utiles dans le diagnostic de l'IC, mais ont une grande valeur pour le diagnostic anatomique spécifique. L'échocardiographie-couleur avec cartographie du flux et les études Doppler, le cathétérisme cardiaque et l'angiocardographie sont inutiles dans le diagnostic de l'IC mais sont parfois nécessaires pour établir un diagnostic anatomique complet. Ils sont rarement réalisés avant que l'IC et les autres troubles aigus (p. ex. anomalies électrolytiques et infections) ne soient contrôlés.

Pronostic et traitement

Le pronostic dépend essentiellement de l'affection sous-jacente et de son tt.

Certains cas d'insuffisance cardiaque in utero peuvent être traités en corrigeant l'anomalie sous-jacente ; p. ex. la digitalisation et l'administration de diurétiques chez la mère peuvent traiter la tachycardie foetale.

Le tt initial comprend l'administration d'O₂ humidifié au moyen d'une tente à oxygène, d'un masque ou d'une sonde nasale avec une proportion d'O₂ inspiré convenable (< 40 % pour éviter une altération de l'épithélium pulmonaire) afin de prévenir la cyanose et soulager la détresse respiratoire ; le tt sédatif par 0,2 mg/kg s.c. de sulfate de morphine toutes les 4 à 6 h selon les besoins ; et la surélévation de la tête. Alors que les enfants plus âgés peuvent bénéficier de la position en « chaise cardiaque » (position semi-verticale avec les pieds élevés), les nourrissons sont moins susceptibles d'entraver leur respiration car leurs organes intra-abdominaux sont refoulés vers le haut du thorax. La limitation de l'apport quotidien de Na, et dans une moindre mesure, de liquides, facilite le tt, mais il faut veiller à ce que la natrémie ne descende pas en dessous de 130 mEq/l. La pose de garrots alternés sur les 4 membres, la saignée, et l'assistance respiratoire mécanique sont plus rarement nécessaires. Les autres mesures générales (p. ex. augmentation de l'apport énergétique par des laits artificiels riches en calories, contrôle rigoureux de la température, tt de l'anémie) sont importants.

La digoxine est encore largement utilisée pour traiter l'IC (v. TAB. 261-2). La dose de charge initiale peut être administrée IV ou par voie orale, soit répartie en 3 prises avec une première dose proportionnellement plus importante, soit toutes les 4, 6 ou 8 h en fonction de l'urgence. La digoxine IM est rarement indiquée. Le tt d'entretien par la digoxine en 2 prises quotidiennes donne généralement une réponse plus douce qu'avec une seule dose journalière. La digoxine doit être prescrite avec prudence. La concentration de digoxine dans un sirop pour la voie orale est de 50 µg/ml (0,05 mg/ml), alors que dans la préparation IV, elle est de 250 µg/ml (0,25 mg/ml). La détermination des taux sanguins de digoxine chez le nouveau-né et le nourrisson ne sont pas fiables et sont inutiles.

TAB. 261-2. POSOLOGIES DE LA DIGOXINE
(PER OS OU IV) SELON L'AGE DU PATIENT*

Age	Dose de digitaline (µg/kg)		Posologie d'entretien (µg/kg/j)	
	Per os	IV	Per os	IV
Prématuré	20-30	15-25	5-7,5	4-6
Nouveau-né à terme	25-35	20-30	6-10	5-8
1 mois à 2 ans	35-60	30-50	10-15	7,5-12
2 à 5 ans	30-40	25-35	7,5-10	6-9
5 à 10 ans	20-35	15-30	5-10	4-8
> 10 ans	10-15	8-12	2,5-5	2-3

*V. le texte pour les détails concernant l'administration de la digoxine.

Le tt diurétique par furosémide ou acide étacrynique à raison de 1 mg/kg IV ou 2 mg/kg per os entraîne une réponse immédiate. L'administration de ces médicaments peut être renouvelée au bout de 4 à 6 h, et la dose peut être doublée en l'absence de réponse suffisante. Le chlorothiazide à la dose de 20 à 40 mg/kg/j en 2 prises orales peut être prescrit en tt diurétique de longue durée chez l'enfant et le nourrisson. Un tt alterné (p. ex. 3 à 4 j/semaine) est utile pour éviter l'apparition d'un déséquilibre électrolytique, mais une supplémentation en K peut être nécessaire. La prudence est de règle lors de la prescription de diurétiques en cas de néphropathie aiguë ou chronique.

En cas d'IC très sévère, lorsqu'il est impossible d'améliorer le DC par un autre moyen, la dopamine ou le dobutamide peuvent être bénéfiques, à la dose de 5 µg/kg/min (en augmentant à 15 µg/kg/min si nécessaire). L'emploi de doses plus élevées doit être évité en raison de l'effet indésirable sur le flux sanguin rénal. La réduction de la post-charge cardiaque par le nitroprussiate de sodium à la dose de 0,5 à 3,0 µg/kg/min IV, l'hydralazine à la dose de 0,5 à 5 mg/kg/j per os (en 2 à 4 doses fractionnées, jusqu'à une dose max de 7,5 mg/kg/j chez l'enfant et de 5 mg/kg/j chez le nourrisson) et le captopril à la dose de 0,5 à 6 mg/kg/j per os (en 2 à 4 doses fractionnées), peut être réalisée, mais l'utilisation de ces médicaments requiert beaucoup de prudence. Les médicaments tels que l'amrinone doivent être réservés aux IC sévères et administrés dans une unité de soins intensifs.

RESUME:

*Notre étude transversal (enquête de prévalence c.-à-d. déterminer le nombre totales des cas d'une maladie ****cardiopathies en pédiatrie**** à un moment précis ou une période de temps déterminer ****2007-2008-2009**** dans une population donnée ****nouveau-né nourrissons et enfants****). S'est déroulée de 01 Janvier 2007 à 31 Décembre 2009 dans le service de pédiatrie d'EHS mère-enfant de Tlemcen. Elle avait pour but d'étudier les aspects épidémiologiques des cardiopathies . Ont été retenus les enfants âgés de j0 à 15 ans hospitalisés ayant les critères cliniques d'une cardiopathie et confirmée à l'échographie cardiaque.*

La tranche d'âge de j0 à j28 à été la plus représentée, 13 de nos enfants avaient un poids de naissance de plus de 4000grammes (macrosomies) avec un pourcentage de 15.66%.

La cyanose était le signe d'appel chez 18.55% de nos patients, la détresse respiratoire fut le signe le plus fréquent avec 51.68% de tous les motifs de consultations. Les nouveau-nés de mère diabétique et les nouveau-nés de gros poids de naissances représentent respectivement 0.78% et 7.23%, les autres motifs représentent 21.76%.

METHODOLOGIE:

Notre étude à été transversal de janvier 2007 à Décembre2009 .Ont été retenus les enfants âgés de j0 à 15 ans hospitalisés en pédiatrie présentant les critères Clinique d'une cardiopathie confirmée à l'échographie cardiaque.

N'ont pas été inclus les nouveau-nés et nourrissons hospitalisés ou ne présentant pas de critères cliniques de cardiopathie.

RESULTATS:

Sur les 7745 enfants hospitalisés durant la période d'étude nous avons recensé 177 Cas de cardiopathies donc 2.28% de toutes les hospitalisations.

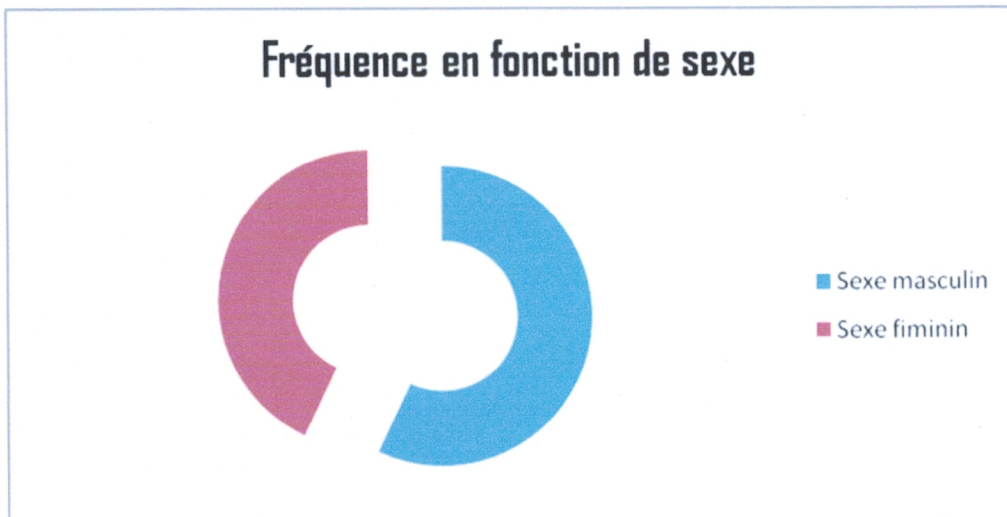
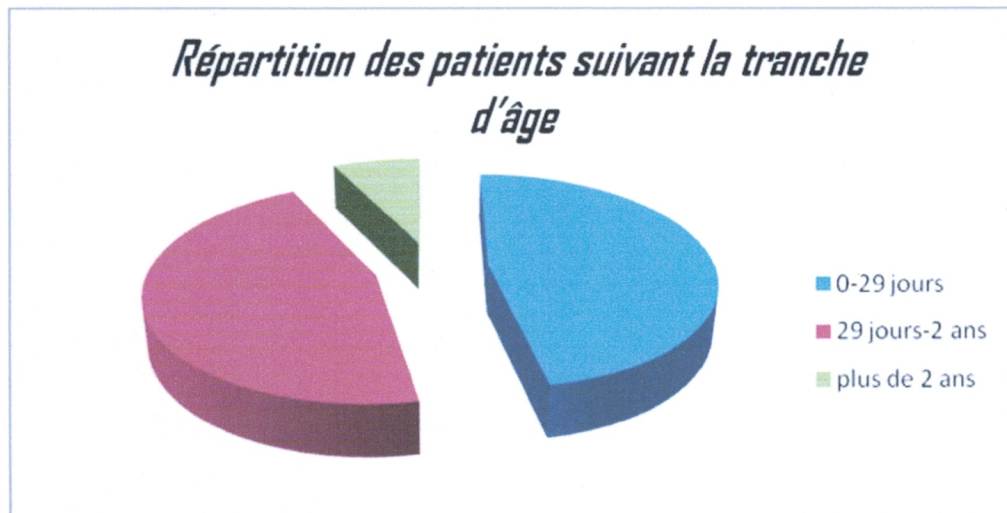
Epidémiologie :

Au total 177 Patients ont été inclus dans cette étude, le sexe ratio était égal à 1.32 (101 garçons contre 76 filles) .La tranche d'âge 0 à 28 jours était la plus représentée soit 83cas soit 46.8%.la notion de consanguinité à été signalé dans prés de 20% des cas Avec répartition géographique considérable a maghnia et ghazaouet

La répartition par tranches d'âge est résumée dans le tableau 1. L'âge moyen des patients était de 8 mois et demis .Avec des extrêmes de j0 (1 heure de vie) à 9ans.

Tableau 1 : Répartition des patients suivant la tranche d'âge.

Tranche d'âge	Nombre	%
0-28 jours	83	46.8
29jours-2ans	81	45.76
Plus de 2ans	13	7.34
Total	177 cas	100 %



La fréquence des différentes cardiopathies en fonction de l'âge :

*A la période néonatale: 83 cas

CIV : 19.27% 16cas

CIA : 10.84% 09

PCA (canal artériel) : 7.23% 06

CA (coarctation aortique) : 0% 00

TGV (transposition des gros vx) : 1.2% 01

Tétralogie de Fallot : 2.4% 02

Sténose aortique : 0% 00

Sténose pulmonaire : 3.6% 03

FOP (foramen ovale perméable) : 9.64% 08

CM (cardiomyopathies) : 7.23% 06

CAV (canal atrio-ventriculaire) : 0% 00

Autres : 18.07% 15

Cardiopathies complexes : 20.48% 17

*Chez les nourrissons/enfants :

94 cas

CIV : 31.91% 30cas

CIA : 5.32% 05

PCA (canal artériel) : 5.32% 05

CA (coarctation aortique) : 0% 00

TGV (transposition des gros vx) : 0% 00

Tétralogie de Fallot : 3.19% 03

Sténose aortique : 0% 00

Sténose pulmonaire : 0% 00

FOP (foramen ovale perméable) : 0% 00

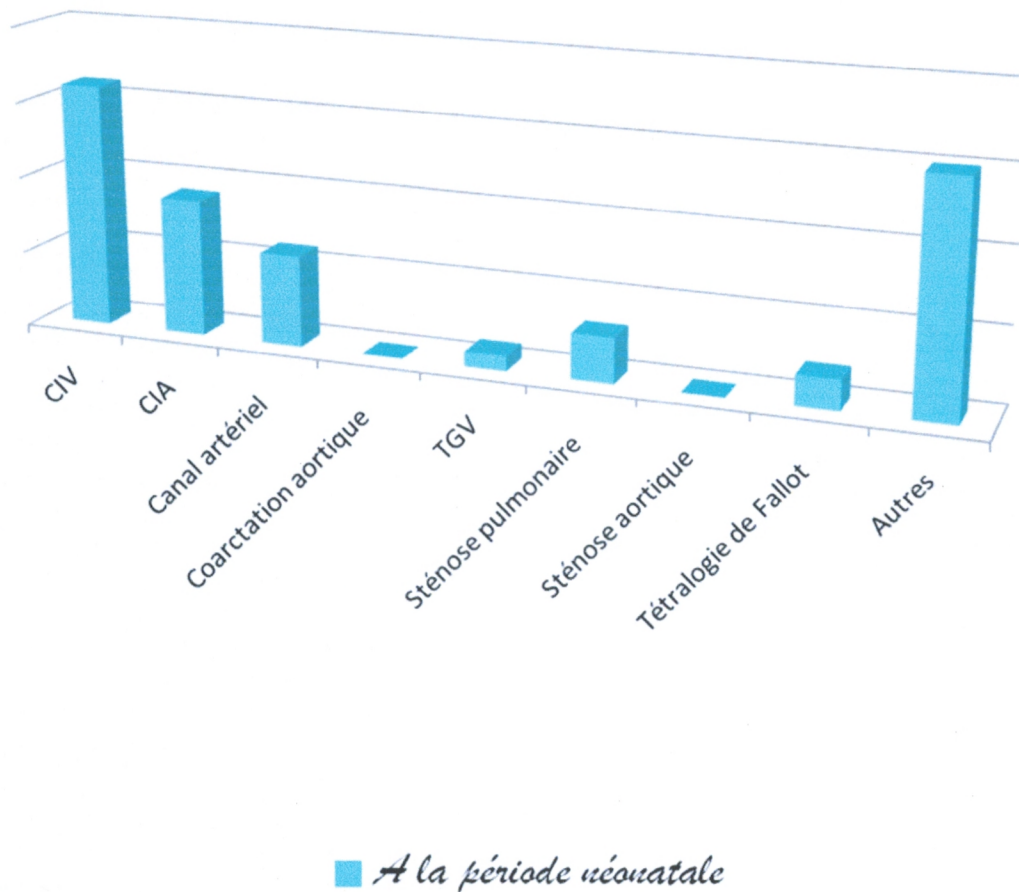
CM (cardiomyopathies) : 8.51% 08

CAV (canal atrio-ventriculaire) : 4.25% 04

Autres : 26.6% 25

Cardiopathies complexes : 14.9% 14

A la période néonatale



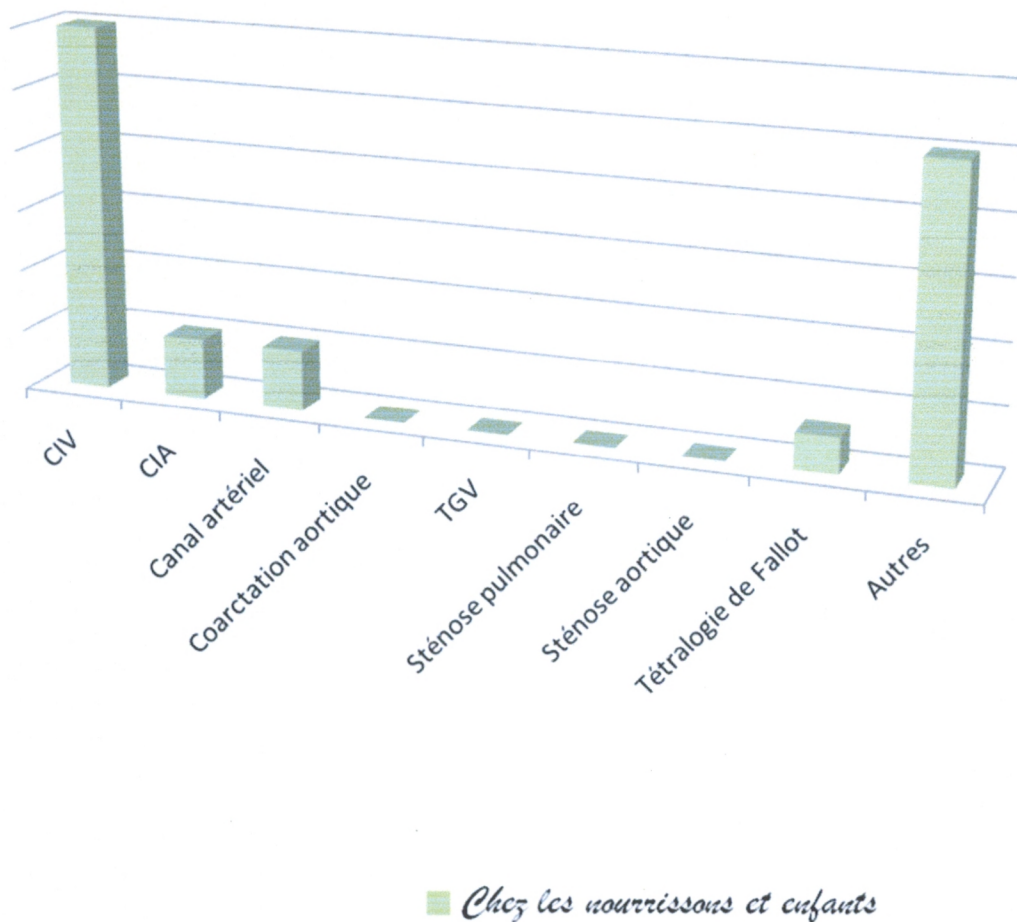
Cardiopathies complexes : 17 cas

2007: TGV+FOP --- T4+TGV--- T4+TGV--- CIV+TGV+PCA

2008: PCA+MYOCARDITE--- CMH+DEXTROCARDIE---CMH+CIA---CIV+PCA---CIV+CMH--- CIV+PCA

2009: IM+FOP---CIV+PCA---TGV+CIA---CIA+CIV---CIA+TGV---CIV+TGV+PCA---CIV+CIA

Chez les nourrissons et enfants



Cardiopathies complexes : 14 cas.

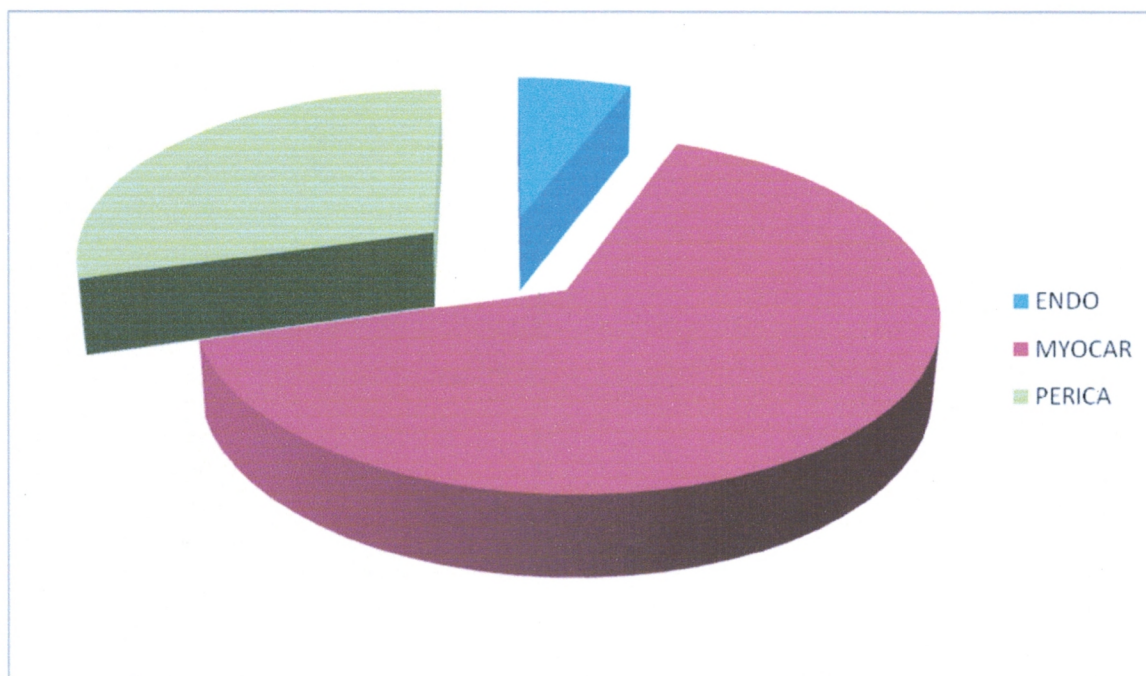
2007: CIV+ENDOCARDITE---CIV+SAP---FOP+SAP---T4+PCA+SAP---CAV+ENDOCARDITE-- --CIV+SAP

2008:T4+DEXTROCARDIE---CIV+PCA---CMH+I CARDIAQUE

2009 : CIV+FOP--- IM+IT --- T4+CIV+HYPOPLASIE DE L'A.PULMO+CMH---CIA+CIV+TGV---TGV+CIA.

Tableau indiquant l'atteinte des différentes tuniques du cœur

	Atteinte endocardique (ENDOCARDITE)	Atteinte myocardique (MYOCARDITE +MYOCARDIOPATHIE)	Atteinte péricardique (PERICARDITE)
2007/08/09	<u>2</u>	<u>22</u>	<u>10</u>



Rhumatisme articulaire aigue

	<u>2007</u>	<u>2008</u>	<u>2009</u>
<u>RAA</u>	<u>00</u>	<u>01</u>	<u>01</u>

DISCUSSION :

La cardiopathie en pédiatrie et assez fréquente elle représente approximativement un pourcentage de 2,28% parmi l'ensemble des hospitalisations dans cette population soit 177cas enregistré sur un totale de 7745.

Elle est dominée par la CIV qui reste la cardiopathie la plus fréquente dans toute les tranche d'âge suivie par la CIA .

Le sexe masculin est le touchée avec un ratio de 1,32, le dépistage se fait dans la grande majorité des cas en période néonatale.

La détresse, la cyanose le souffle systolique représente respectivement les motifs de consultation les fréquentes.

Ces nombre considérable des cardiopathie observée chez les nourrisson et les enfants correspond soit au mauvais diagnostique ou la non prise en charge soit ou ils sont les même dépistée a la période néo natale et ré hospitalisée pour un autre motif .

Durant la période d'étude (03 ANS)on a remarquée une chute considérable du RAA grâce a la bonne application et la réussite du programme nationale de lutte contre le RAA en Algérie.

Les cardiopathies complexe (deux anomalies ou plus) ont un pourcentage respectivement de :

NNE 20,5%

NRS+ENF 14,9%

CONCLUSION:

Cette étude bien que limitée montre l'importance des cardiopathies dans la population pédiatrique.

*En conclusion, il apparaît évident que les cardiopathies dans cette population posent un **problème de dépistage** chez les nouveau-nés, **de prise en charge diagnostique** **Et thérapeutique** en particulier chirurgicale.*

Cette étude permet de donner un reflet des cardiopathies en pédiatrie à Tlemcen et doit contribuer à attirer l'attention des pouvoirs des instituts nationales de prévention sur l'intérêt du problème et la nécessité de mettre en place un programme national de prévention et de dépistage systématique ainsi que la mise en place d'un registre épidémiologique et une surveillance .

REFERENCES ET BIBLIOGRAPHIE

**Département de cardiologie et maladies vasculaires :CHU de Rennes (cardiopathies congénitales).*

**Épreuves Classantes Nationales : www.laconferencehippocrate.com*

**Les grands atlas médicaux, le cœur , J.Wills Hurst et al., édition Medsi / McGraw-Hill.*

**Swiss Society of Neonatology. Recommandations concernant la détection néonatale de cardiopathies congénitales2006.*

<http://www.neonet.ch/assets/pdf/Empfehlungen_POx_CHD_SGN_f_edited.pdf>

**American Heart Association, Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Gelb BD, Giglia TM,*

et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee .

Remerciements

Tous nos remerciements vont :

D'abord au médecin chef de m'avoir accueillies au sein de son service et de m'avoir permis d'y effectuer notre stage ainsi que de m'avoir fait l'honneur de m'encadrer dans la réalisation du présent travail.

*Merci tout particulièrement au **Docteur S.M.Ghomari** pour son aide précieuse et sa disponibilité. Nous nous prions d'accepter ici l'expression de notre profonde gratitude.*

Nous remercions également les maîtres-assistants, assistants et résidents ainsi que nos confrères internes et externe.

Nous n'oublions pas de remercier vivement l'ensemble des enseignants du module de pédiatrie.

Ces remerciements s'adressent aussi à l'ensemble des enseignants qui sont participées à notre formation durant tout le cursus médicale.

Nous souhaitons que ce document soit pour les étudiants un outil pédagogique et qui facilitera la compréhension et l'assimilation de cette pathologie cardiaque.

SOMMAIRE:

*REMERCIEMENT.....	PG2
*SOMMAIRE.....	PG3
*INTRODOCTION/RAPPEL.....	PG4
*ETUDE THEORIQUE (COUR).....	PG5
*RESUME DE LA QUESTION.....	PG31
*METHODOLOGIE.....	PG31
*RESULTATS.....	PG31
*DISCUSSION.....	PG37
*CONCLUSION ET COMMENTAIRE.....	PG38
*REFERENCES ET BIBLIOGRAPHIE.....	PG38

Introduction :

Les cardiopathies congénitales (CC) ont une incidence de 6 à 8 / 1000 naissances vivantes et appartiennent aux malformations congénitales les plus fréquentes . Environ 17% d'entre elles sont des malformations cardiaques cyanogènes, 9% sont des lésions obstructives du cœur gauche, 57% sont des malformations avec shunt gauche-droit et 17% sont des malformations variées.

Les communications inter ventriculaires sont les malformations de loin les plus fréquentes et représentent environ 40% de toutes les cardiopathies congénitales (CC).

Le diagnostic d'une CC n'est pas seulement important du point de vue épidémiologique, il permet encore un traitement et/ou une surveillance précoces.

Dans le cas d'une CC canal-dépendante, un diagnostic avant la fermeture du canal artériel est primordial.

*Chez ces nouveau-nés, un retard de diagnostic élève la morbidité et peut même être fatal . Néanmoins, le diagnostic précoce d'une CC chez un nouveau-né est souvent difficile. Selon les données de la littérature, le taux de diagnostic prénatal ne dépasse pas 25%
Le diagnostic post-natal durant les premiers jours de vie repose en général sur l'examen clinique et permet de poser le diagnostic avant la rentrée à domicile du nouveau-né dans 50 à 75% des cas.*

*La présence d'un **souffle cardiaque** durant les premiers jours de vie est un mauvais paramètre. De plus, la corrélation entre les signes ou symptômes détectés à l'examen clinique et la sévérité de la lésion cardiaque est pauvre.*

CARDIOPATHIES CONGENITALES

Anomalies anatomiques du cœur et des gros vaisseaux, survenues à divers stades du développement foetal et présentes à la naissance.

Epidémiologie et étiologie

L'incidence est de 1/120 naissances d'enfants vivants. Le risque est estimé entre 2 et 3 % lorsqu'un parent au 1^{er} degré est atteint (le risque augmente si le sujet atteint est l'un des parents).

Dans certains cas, une étiologie spécifique peut être retrouvée. Certaines anomalies chromosomiques (p. ex. la trisomie 13 ou 18) peuvent entraîner de graves cardiopathies congénitales, alors que d'autres (p. ex. la trisomie 21, le syndrome de Turner [XO]) et les troubles génétiques (p. ex. le syndrome de Holt-Oram) peuvent provoquer des anomalies moins graves. Des pathologies maternelles (p. ex. diabète sucré, LED, rubéole), des causes liées à l'environnement (p. ex. thalidomide, isotrétinoïne, alcool [le syndrome alcoolique du fœtus]), ou une association de ces causes, peuvent aussi être impliquées.

Physiologie et physiopathologie

Dans les cœurs normaux, les modifications cardiovasculaires post-natales (fermeture du foramen ovale et du canal artériel, diminution de la résistance vasculaire pulmonaire) séparent le circuit systémique du circuit pulmonaire (v. FIG. 261-1 et PHYSIOLOGIE PERINATALE au Ch. 256). Les pressions cardiaques sont plus basses à droite qu'à gauche. Les conséquences des cardiopathies congénitales dépendent de ces différences de pression.

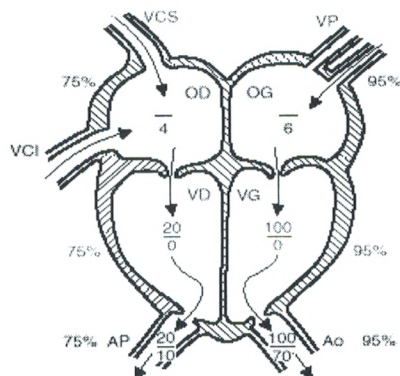


FIG. 261-1. Circulation normale et pressions cardiaques droites et gauches correspondantes (en mmHg). Représentation des chambres cardiaques et de la saturation en O₂ en pourcentages. Ao = aorte; VCI = veine cave inférieure; OG = oreillette gauche; VG = ventricule gauche; AP = artère pulmonaire; VP = veine pulmonaire; OD = oreillette droite; VD = ventricule droit; VCS = veine cave supérieure.

De nombreuses malformations cardiaques congénitales n'engendrent aucun trouble hémodynamique important. D'autres entraînent une surcharge ventriculaire, une hyperpression ventriculaire, et l'insuffisance auriculaire ; un mélange de sang oxygéné et non-oxygéné ; ou un DC systémique insuffisant.

Les anomalies qui font obstacle au flux sanguin (p. ex. la sténose aortique ou pulmonaire) provoquent des souffles indépendants de la chute de la résistance vasculaire pulmonaire. Ces souffles d'éjection, habituellement audibles à la naissance, ont un aspect crescendo/decrescendo dû à l'élévation de la pression dans le ventricule en systole pour surmonter l'obstacle. L'hypertrophie ventriculaire, visible à l'ECG mais habituellement pas à la rx, reflète la surcharge de travail. L'établissement des shunts gauche-droite nécessitant la diminution des résistances pulmonaires, ils ne deviennent généralement évidents que quelques jours ou quelques semaines après la naissance, pour les shunts à pression élevée (c.-à-d. au niveau du ventricule ou d'un gros vaisseau), et beaucoup plus tard pour les shunts à pression faible (c.-à-d. au niveau des oreillettes). La dilatation ventriculaire, résultant du shunt gauche-droite est visible sur les rx, mais les signes ECG sont moins évidents.

L'insuffisance cardiaque (v. plus loin) peut être la conséquence de l'augmentation du flux sanguin pulmonaire (facilement détectée par une rx thorax), qui peut déterminer l'augmentation de la pression veineuse pulmonaire.

Symptomatologie

Les souffles et les frémissements cardiaques dus à une turbulence du flux sanguin dans le cœur ou les gros vaisseaux sont le mieux transmis dans les territoires où ils sont engendrés, rendant la localisation des souffles utile pour le diagnostic. L'augmentation du débit à travers la valve pulmonaire produit un souffle doux comparable à un souffle d'éjection aortique ou pulmonaire mais moins heurté. Le flux de régurgitation au niveau d'une valve auriculoventriculaire ou le passage du flux à travers le septum ventriculaire provoquent un souffle pansystolique pouvant recouvrir les bruits cardiaques quand son intensité est élevée. Le débit sanguin dans les gros vaisseaux est continu et un souffle dû au flux aortopulmonaire est constant et il n'est pas interrompu par les bruits du cœur. La qualité des bruits du cœur dépend de la fonction ventriculaire et des pressions artérielles. Un bruit d'éjection peut être entendu facilement après le 1^{er} bruit (B₁) lorsque l'ouverture de la valve n'est pas complète.

L'insuffisance cardiaque peut entraîner des signes de détresse respiratoire avec tachypnée et dyspnée ; tachycardie ; et hépatomégalie. La cyanose peut être un symptôme inaugural chez le nouveau-né. L'hippocratisme digital et la polyglobulie sont le résultat d'une désaturation chronique.

L'hypoperfusion systémique se manifeste par des pouls faibles ou impalpables, des extrémités froides, une diminution du remplissage capillaire, et, si elle se prolonge, par des signes de défaillance organique (p. ex. diminution du débit urinaire et insuffisance rénale). La dilatation et l'hypertrophie des cavités cardiaques peuvent être la conséquence de la surcharge de travail cardiaque.

Diagnostic

Le diagnostic dépend du degré d'atteinte de la fonction cardiaque (décrit plus haut). Les antécédents, l'examen clinique, l'ECG et la rx thorax sont habituellement nécessaires pour le diagnostic anatomique spécifique ; l'échocardiographie, le cathétérisme cardiaque, l'angiographie et des examens de laboratoire peuvent être nécessaires pour confirmer le diagnostic et évaluer la gravité de la maladie de façon plus spécifique.

La cyanose nécessite une recherche approfondie des causes extracardiaques. De nombreux troubles respiratoires néonataux s'accompagnent de cyanose lorsqu'il existe un obstacle sur l'arbre bronchique, lorsque des masses volumineuses refoulent le poumon, ou lorsqu'une maladie alvéolaire perturbe les échanges gazeux normaux. L'hypothermie, l'hypoglycémie, l'hypocalcémie, l'infection, et les troubles du SNC s'accompagnent souvent de cyanose chez le nouveau-né. Le diagnostic de la cyanose dépend de la quantité absolue d'Hb insaturée ; la cyanose peut donc être masquée par l'anémie. L'arlequinisme (érythème transitoire affectant un côté du corps, avec pâleur de l'autre côté et une ligne médiane nettement démarquée), simulant la cyanose, n'est pas rare chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson.

COMMUNICATION INTERAURICULAIRE (CIA)

Perméabilité dans le septum interauriculaire.

Les troubles du septum auriculaire représentent environ 6 à 10 % des cardiopathies congénitales, plus fréquents chez les femmes (2/1) et présents chez environ 1/1 500 naissances d'enfants vivants. La communication interauriculaire (v. FIG. 261-2) est en rapport avec des malformations type ostium secundum et sinus venosus.

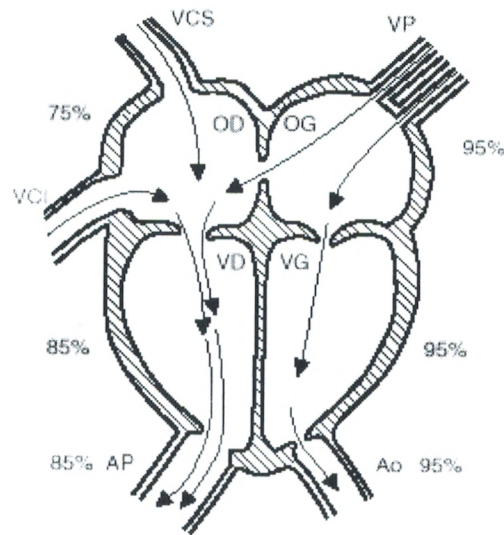


FIG. 261-2. Communication interauriculaire: augmentation du débit sanguin pulmonaire, augmentation des volumes auriculaire et ventriculaire droits. Représentation des chambres cardiaques et de la saturation artérielle en O_2 en pourcentages. Ao = aorte; VCI = veine cave inférieure; OG = oreillette gauche; VG = ventricule gauche; AP = artère pulmonaire; VP = veine pulmonaire; OD = oreillette droite; VD = ventricule droit; VCS = veine cave supérieure.

Symptomatologie et diagnostic

Un souffle de 2 à 3/6 est audible à la partie supérieure du bord gauche du sternum et associé à un dédoublement du 2^e bruit (B_2) tout au long de la respiration. Le souffle apparaît en général à un âge > 1 an, lorsque le débit sanguin pulmonaire augmente de façon significative. Un shunt gauche-droite important (rapport débit pulmonaire/débit systémique 2/1) entraîne un souffle diastolique de timbre grave dû au débit sanguin tricuspide. La rx montre une cardiomégalie avec dilatation de l'oreillette droite, du ventricule droit (VD) et de l'artère pulmonaire ainsi qu'une augmentation du débit sanguin pulmonaire. L'ECG montre une déviation modérée de l'axe à droite, une surcharge modérée du VD, l'absence d'hypertrophie ventricule gauche (VG), et, parfois, un intervalle PR légèrement allongé ou des anomalies de l'onde P. Des arythmies auriculaires peuvent survenir. Une connexion veineuse pulmonaire anormale partielle est fréquente en cas de communication interauriculaire de type sinus venosus ; une persistance de la veine cave supérieure gauche peut se produire. Les complications possibles sont l'hypertension pulmonaire à l'âge adulte et la formation de thrombi auriculaires avec le risque d'embolisation systémique ainsi que les éventuels shunts droit-gauche, avec la possibilité de survenue d'une embolie systémique.

Le diagnostic est habituellement évident sur les bases cliniques et la malformation est habituellement visible à l'échographie bidimensionnelle et au Doppler. Cependant, un cathétérisme est souvent pratiqué en pré-

opératoire, et ce, pour évaluer la taille du shunt et déterminer l'existence éventuelle de veines systémiques ou pulmonaires anormales, mais également pour apprécier la fonction ventriculaire gauche.

Traitement

La cure chirurgicale est recommandée entre 2 et 6 ans chez les enfants pour lesquels le rapport débit pulmonaire/débit systémique est $> 1,5/1$, bien que la majorité des patients subissant la fermeture de la communication interauriculaire aient un rapport entre $2,5/1$ et $3/1$. La chirurgie peut être réalisée plus tôt si le shunt est très important ou si des arythmies auriculaires apparaissent. Une surveillance médicale continue est justifiée chez les enfants ayant des shunts moins importants, qui ne présentent aucune cardiomégalie ni aucun autre symptôme, et si le suivi médical peut être assuré. Cependant, il n'est pas encore possible de prédire quels sont les enfants qui présenteront une hypertension pulmonaire à l'âge adulte, c'est pourquoi on recommande la réparation des petites communications interatriales. Une autre raison est de prévenir les shunts droit-gauche avec de possibles embolisations systémiques.

MALFORMATIONS COMPLETES DU CANAL **AURICULOVENTRICULAIRE**

Orifice du septum auriculaire et/ou ventriculaire au niveau des valvules auriculoventriculaires, en général, associé à des anomalies de la valve mitrale ou tricuspидienne.

La communication atrioventriculaire constitue environ 5 % des cardiopathies congénitales. Les différents types comprennent la communication interauriculaire de type ostium primum et la forme complète du canal atrioventriculaire commun (malformations des bourgeons endocardiques, communication auriculoventriculaire) ; cette dernière survient couramment chez les nourrissons présentant un syndrome de Down.

Les anomalies du canal AV commun (v. FIG. 261-3), peuvent être révélées par une cyanose à la naissance, résultat d'un shunt droit-gauche au niveau auriculaire ou ventriculaire, elles peuvent être associées à des souffles systoliques de régurgitation par insuffisance mitrale et/ou tricuspидienne. Une insuffisance cardiaque peut apparaître précocement, résultant de shunts à débit important et/ou d'une insuffisance valvulaire AV ou des 2. La vasculopathie pulmonaire peut être stabilisée si la correction chirurgicale est effectuée après 6 à 12 mois de vie.

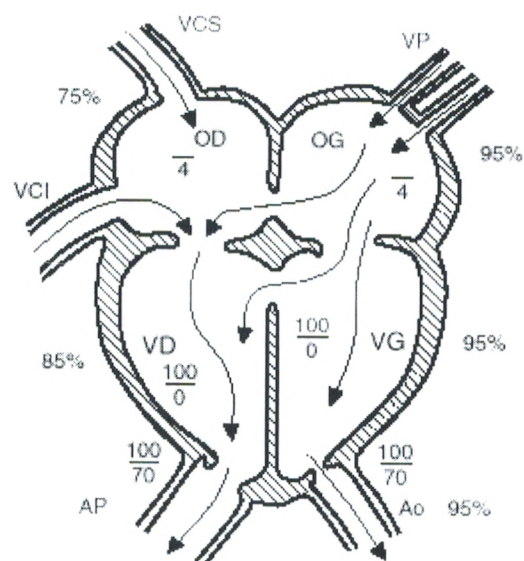


FIG. 261-3. Anomalie du canal atrioventriculaire: augmentation du débit sanguin pulmonaire, augmentation du volume de toutes les cavités; augmentation fréquente des résistances vasculaires pulmonaires. Représentation des chambres cardiaques et de la saturation artérielle en O₂ en pourcentages. Ao = aorte; VCI = veine cave inférieure; OG = oreillette gauche; VG = ventricule gauche; AP = artère pulmonaire; VP = veine pulmonaire; OD = oreillette droite; VD = ventricule droit. VCS = veine cave supérieure.

Le diagnostic peut être établi d'après le tracé ECG avec déviation supérieure gauche de l'axe cardiaque et rotation antihoraire de la boucle du QRS dues à l'absence congénitale de la division antérieure de la branche gauche, l'allongement fréquent de l'es-pace PR, et la présence d'une hypertrophie ventriculaire gauche ou droite. La rx montre une cardiomégalie avec un bombement de la partie supérieure de l'oreillette droite, une dilatation biventriculaire, la saillie de l'artère pulmonaire, et une augmentation du débit artériel pulmonaire. Le diagnostic peut être confirmé par l'échographie cardiaque bidimensionnelle ; le cathétérisme cardiaque pré-opératoire et l'angiographie du VG sont rarement nécessaires.

L'indication de la cure chirurgicale doit tenir compte de l'état général de l'enfant. La réparation chirurgicale des malformations complètes du canal AV doit être réalisée avant l'âge de 2 ans (dans de nombreux services dès 3 ou 4 mois), pour prévenir la fixation de la pathologie vasculaire pulmonaire.

MALFORMATIONS PARTIELLES DU CANAL AURICULOVENTRICULAIRE

(Malformations partielles du canal auriculoventriculaire ; persistance de l'ostium primum)

Anomalie du septum auriculaire juste au-dessus de la crête du septum ventriculaire.

Les anomalies partielles du canal auriculoventriculaire comprennent les mêmes anomalies des valves mitrales et tricuspides que dans les malformations complètes du canal auriculoventriculaire. Des données cliniques suggèrent l'augmentation du flux sanguin pulmonaire avec un souffle pulmonaire systolique, une division persistante du B₂, et fréquemment l'association d'un souffle d'insuffisance mitrale ou tricuspidiennne. Les résultats de l'ECG documentent un axe supérieur, avec loop antihoraire, et une surcharge droite ou gauche proportionnelle à l'augmentation du flux sanguin pulmonaire et de l'insuffisance valvulaire. La rx thorax montre une cardiomégalie, une oreillette droite proéminente, un segment proéminent de l'artère pulmonaire principale et l'augmentation du débit sanguin. En général, l'échocardiographie fournit des données suffisantes pour la correction chirurgicale, et par conséquent le cathétérisme cardiaque devient inutile. La correction chirurgicale du défaut du septum auriculaire par greffe, en général du péricarde, et si nécessaire, des valvules auriculoventriculaires, est effectuée à la naissance.

COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE

Un ou plusieurs orifices au niveau du septum interventriculaire qui peuvent évoluer vers une fermeture spontanée en bas âge, entraîner une insuffisance cardiaque, nécessiter une fermeture chirurgicale, et/ou être associés à une pathologie vasculaire pulmonaire.

L'incidence globale est comprise entre 2 et 4/1 000 naissances d'enfants vivants.

Symptomatologie et diagnostic

Les petits troubles du septum ventriculaire (v. DSV, FIG. 261-4) sont souvent entendus comme des souffles holosystoliques forts et râpeux, au niveau de la ligne parasternale gauche pendant les premiers mois de vie et ne sont pas associés à des troubles hémodynamiques. Les DSV plus importants sont souvent entendus à un âge compris entre 2 et 3 semaines, quand les résistances pulmonaires diminuent et que les shunts gauche-droit augmentent. Un souffle holosystolique intense, rude, de grade compris entre 3 et 4/6, est entendu au niveau de la partie basse du bord gauche du sternum, un souffle apical mésodiastolique dû au débit mitral est audible en cas de shunt important (rapport débit pulmonaire/débit systémique 2/1) et l'accentuation du bruit de fermeture

de la valve pulmonaire se produit lorsque la PA pulmonaire est élevée. Les signes d'insuffisance cardiaque, si présents, apparaissent à l'âge de 6 à 8 semaines, lorsque se produit l'hypervascularisation pulmonaire.

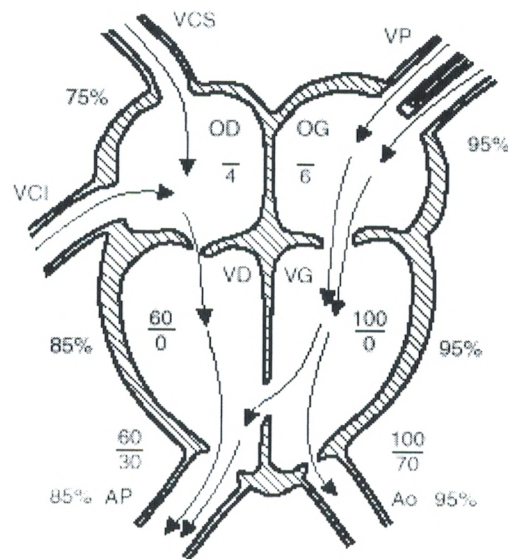


FIG. 261-4. Communication interventriculaire: augmentation du débit sanguin pulmonaire, augmentation du volume de l'oreillette gauche et augmentation du volume ventriculaire gauche. Représentation des chambres cardiaques et de la saturation artérielle en O₂ en pourcentages. Ao = aorte; VCI = veine cave inférieure; OG = oreillette gauche; VG = ventricule gauche; AP = artère pulmonaire; VP = veine pulmonaire; OD = oreillette droite; VD = ventricule droit; VCS = veine cave supérieure.

Les nourrissons présentant un shunt volumineux ou une insuffisance cardiaque qui n'a pas été bien stabilisée ont un risque considérablement plus élevé de pneumonie virale ou bactérienne, nécessitant souvent une assistance respiratoire. La cardiomégalie, l'insuffisance cardiaque, le retard de croissance ou l'endocardite infectieuse peuvent survenir.

La rx montre une cardiomégalie, une augmentation de volume de l'oreillette gauche et du VG, et l'augmentation du débit artériel pulmonaire. Les signes présents à l'ECG sont initialement ceux d'une surcharge du VG mais peuvent être associés à une hypertrophie croissante du VD, à mesure que la pression du VD et de l'artère pulmonaire s'élève. En général, le cathétérisme cardiaque et l'angiocardographie ne sont pas nécessaires pour déterminer le siège de la CIV, mesurer les résistances pulmonaires et rechercher la présence des anomalies associées, parfois masquées. L'échocardiographie, avec des études Doppler-couleur, peut fournir des informations pré-opératoires suffisantes.

Traitement

Les digitaliques, les diurétiques, la restriction sodée et/ou la réduction de la post-charge et le tt des infections respiratoires peuvent venir à bout de l'insuffisance cardiaque et permettre à l'enfant d'avoir une croissance et un développement normaux. L'insuffisance cardiaque disparaît généralement au cours de la première ou de la deuxième année, à mesure que la malformation devient moins importante et peut ne pas nécessiter une intervention chirurgicale.

Chez les nourrissons qui répondent mal ou pas du tout au tt de l'insuffisance cardiaque ou qui ont un shunt important, il peut être nécessaire d'envisager une fermeture chirurgicale au cours des premiers mois de vie. Les CIV qui demeurent importantes, avec cardiomégalie, retard de croissance, mais sans insuffisance cardiaque, peuvent nécessiter une fermeture, mais plus tard dans l'enfance. Tous les enfants ayant une CIV doivent recevoir une protection adéquate vis-à-vis de l'endocardite infectieuse (v. TAB. 270-1 et 270-2).

HYPOPLASIE DU VENTRICULE GAUCHE

Hypoplasie sévère du VG.

L'apparition brutale d'une insuffisance cardiaque gauche avec disparition des pouls périphériques et hypoperfusion systémique sévère chez un nourrisson de 2 ou 3 j considéré comme bien portant jusqu'alors, évoque fortement l'existence d'une atrésie de la valve aortique et/ou mitrale avec une circulation sanguine systémique dépendant du canal artériel, ainsi le collapsus cardiovasculaire apparaît lorsque le canal se ferme. La cardiomégalie, la surcharge veineuse pulmonaire et l'absence de l'activité du VG à l'ECG marquées par l'absence des ondes Q septales ou des ondes R positives dans les précordiales de gauche à l'ECG, suggèrent le diagnostic, confirmé par l'échocardiographie qui montre l'hypoplasie sévère des structures cardiaques gauches. Les interventions plus récentes, telles que la procédure de Norwood (une transformation en plusieurs stades des structures cardiaques droites pour fonctionner comme des structures cardiaques gauches), sont de plus en plus efficaces.

TETRALOGIE DE FALLOT

Anomalie anatomique avec obstacle sévère ou total à l'éjection du VD et la communication interventriculaire, permettant au sang non oxygéné du VD de court-circuiter l'artère pulmonaire et d'entrer dans l'aorte et le VG.

Dans la tétralogie de Fallot (v. Fig. 261-5), le souffle systolique dû à l'obstruction de l'éjection du ventricule droit (VD), perceptible au niveau du bord supérieur gauche du sternum, est audible dès la naissance ou peu après, suivi de l'apparition progressive d'une cyanose. Cependant, les

Le tt des malaises comporte l'oxygénothérapie, la mise de l'enfant en position genu-pectorale, et l'administration de la morphine à la dose de 0,1 à 0,2 mg/kg IM. Le propranolol à la dose de 0,25 à 1,0 mg/kg per os toutes les 6 h est utilisé pour prévenir les malaises ultérieurs, mais le cathétérisme, l'angiographie, et le tt chirurgical palliatif ou réparateur sont des urgences. La correction chirurgicale précoce permet une meilleure protection de la fonction du VD et garantit un résultat final plus favorable. Certains nourrissons nécessitent une augmentation palliative du flux pulmonaire par l'intermédiaire des anastomoses systémiques pulmonaires.

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

Anomalie anatomique dans laquelle l'aorte naît directement du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche, entraînant une hypoxémie systémique sévère.

La transposition des gros vaisseaux est responsable de 5 à 7 % des toutes les anomalies cardiaques congénitales.

Les nourrissons ayant une transposition des gros vaisseaux (v. FIG. 261-6) et qui, par ailleurs, sont en bonne santé, présentent une cyanose majeure immédiatement après la naissance, évoluant rapidement vers l'acidose métabolique, secondaire à une mauvaise oxygénation tissulaire, avec alcalose respiratoire compensatrice. La rx thorax montre un médiastin étroit car les gros vaisseaux sont superposés au lieu d'être côte à côte ; l'arc de l'artère pulmonaire principale n'est pas à sa place et le coeur est globuleux. La surcharge veineuse pulmonaire peut apparaître rapidement. L'ECG est normal pour un nouveau-né.

nourrissons ayant une tétralogie de Fallot avec atrésie de la valve pulmonaire et débit sanguin pulmonaire dépendant du canal artériel présentent une cyanose majeure et un souffle continu dû au flux dans le canal artériel. Les enfants plus âgés auront un souffle systolique, une déviation de l'axe cardiaque à droite et une hypertrophie du VD à l'ECG ; la rx montre un petit coeur et un arc moyen gauche concave avec diminution du débit sanguin pulmonaire. La crosse aortique est à droite dans 25 % des cas. Certains nouveau-nés et nourrissons plus âgés peuvent présenter des épisodes de cyanose accompagnés d'anxiété, d'asphyxie, de détresse respiratoire, de cyanose croissante, et de troubles de la conscience, généralement déclenchés par l'effort.

Chez les nourrissons présentant une cyanose due à la fermeture du canal artériel, la perfusion de prostaglandine E₁ à raison de 0,05 à 0,1 µg/kg/min IV permet généralement de maintenir le débit dans le canal artériel jusqu'à ce que le tt chirurgical palliatif par anastomose systémique pulmonaire (l'artère sous-clavière à l'artère pulmonaire ou une modification au-delà) puisse être pratiqué. La perfusion de prostaglandine peut entraîner un arrêt respiratoire et l'équipement nécessaire à une ventilation mécanique doit être à portée de main (v. REANIMATION CARDIOPULMONAIRE, Ch. 263). Le débit de la perfusion doit être abaissé jusqu'à la plus petite dose efficace aussi rapidement que possible.

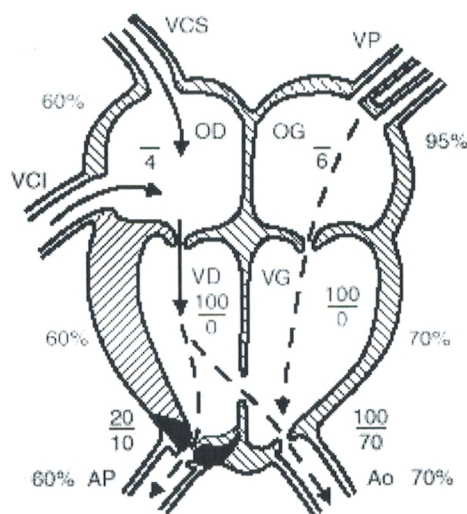


FIG. 261-5. Tétralogie de Fallot: diminution du débit sanguin pulmonaire; hypertrophie ventriculaire droite; du sang non oxygéné pénètre dans l'aorte. Représentation des chambres cardiaques et de la saturation artérielle en O₂ en pourcentages. Ao = aorte; VCI = veine cave inférieure; OG = oreillette gauche; VG = ventricule gauche; AP = artère pulmonaire; VP = veine pulmonaire; OD = oreillette droite; VD = ventricule droit; VCS = veine cave supérieure.

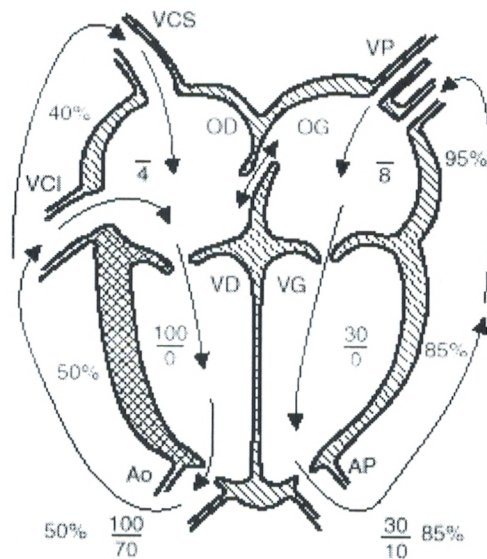


FIG. 261-6. Transposition des gros vaisseaux: du sang non oxygéné dans l'aorte, hypertrophie ventriculaire droite; le foramen ovale permet un minimum de mélange. Représentation des chambres cardiaques et de la saturation artérielle en O₂ en pourcentages. Ao = aorte; VCI = veine cave inférieure; OG = oreillette gauche; VG = ventricule gauche; AP = artère pulmonaire; VP = veine pulmonaire; OD = oreillette droite; VD = ventricule droit; VCS = veine cave supérieure.

Le diagnostic doit être immédiatement confirmé par l'échocardiographie ; le tt palliatif par atrioseptotomie au ballon (Rashkind), pour améliorer le mélange auriculaire et décompresser l'oreillette gauche, peut être nécessaire. Chez les nourrissons présentant une hypoxémie qui met le pronostic vital en danger, la prostaglandine E₁ entraînera l'ouverture du canal, amenant une augmentation du débit sanguin pulmonaire et une amélioration temporaire de l'oxygénation systémique, mais une atrioseptotomie immédiate peut également être nécessaire. La correction chirurgicale par l'intermédiaire de la technique d'échange artériel avec réimplantation des artères coronaires est effectuée dans les 7 à 10 premiers jours de vie.

CARDIOPATHIE CONGÉNITALE CYANOSANTE COMPLEXE

Anomalies cardiaques complexes provoquant la cyanose.

Les malformations plus complexes (p. ex. ventricule unique avec ou sans sténose pulmonaire, atrésie tricuspide avec gros vaisseaux normalement insérés ou transposés, atrésie tricuspide et pulmonaire,

atrésie mitrale et tronc artériel commun) sont moins fréquentes. Le diagnostic anatomique spécifique est généralement possible par les méthodes habituelles de visualisation, mais le diagnostic de certitude nécessite une angiographie.

Le tt initial consiste, habituellement, à assurer un débit sanguin pulmonaire suffisant par anastomose systémique pulmonaire ou par protection du lit vasculaire et contrôle de l'augmentation du débit sanguin pulmonaire par cerclage de l'artère pulmonaire. La restauration d'une circulation normale du flux sanguin et la division du sang oxygéné et non oxygéné sont possibles chez certains de ces nourrissons par la technique de Fontan modifiée qui consiste à diriger le flux sanguin de l'oreillette droite vers l'artère pulmonaire, excluant ainsi le ventricule de la circulation droite. La correction du tronc artériel est parfois possible, en enlevant l'artère pulmonaire du tronc et en greffant un conduit valvulé pour diriger le sang du ventricule droit vers l'arbre artériel pulmonaire.

STENOSE VALVULAIRE AORTIQUE

Rétrécissement de l'orifice valvulaire aortique dû à des anomalies congénitales de la valve aortique, habituellement une valve bicuspidie.

La sténose valvulaire aortique est responsable d'environ 5 % des troubles cardiaques cliniquement décelables, mais la véritable prévalence des valves aortiques bicuspidies non-diagnostiquées est probablement plus élevée. Il s'agit probablement de l'anomalie cardiaque la plus fréquente.

L'obstruction peut être valvulaire, sous-valvulaire (sous-aortique) ou supra-valvulaire. L'obstruction supra-valvulaire aortique est rare mais elle est souvent observée en association à une hypercalcémie (syndrome de Williams), et peut être accompagnée d'une sténose périphérique de l'artère pulmonaire. Les symptômes sont principalement ceux de la maladie sous-jacente, bien que les obstructions graves puissent être accompagnées d'une douleur thoracique, à la limite de la syncope.

La bicuspidie aortique congénitale entraîne rarement une obstruction sévère dans l'enfance mais devient plus fréquemment obstructive à l'âge adulte.

Symptomatologie et diagnostic

Rarement, la sténose valvulaire symptomatique apparaît dans la première année de vie et peut constituer un obstacle sérieux à l'éjection ventriculaire gauche avec grave dysfonctionnement du VG, insuffisance cardiaque, signes d'ischémie (mis en évidence par l'ECG), et faible débit systémique. En général, une bicuspidie aortique avec sténose et parfois insuffisance apparaît plus tard dans l'enfance. Il n'y a habituellement pas

de symptôme fonctionnel, un souffle d'éjection systolique max est perçu à la partie haute du bord droit du sternum, habituellement avec un claquement d'éjection systolique intense ; un bruit accentué de fermeture de la valve aortique est également perceptible. Il peut y avoir un souffle protodiastolique doux, précoce, d'insuffisance aortique. L'endocardite infectieuse ou l'endartérite est une complication d'une bicuspidie de la valve aortique.

L'obstacle à l'éjection du VG au niveau sous-valvulaire dû à un bourrelet fibreux ou à une hypertrophie musculaire donnera les mêmes signes, mais il n'y a pas de claquement d'éjection, le souffle est max au milieu du sternum, et il n'y a pas de dilatation post-sténotique. En général, elle est asymptomatique.

L'ECG montre des signes d'hypertrophie et d'ischémie du VG, proportionnels au fonctionnement du VG, mais ils ne sont pas bien corrélés au degré d'obstruction. La rx peut montrer une dilatation post-sténotique de l'aorte ascendante et, en cas d'obstruction de longue durée, une hypertrophie du VG. Un bilan complet par échocardiographie, cathétérisme cardiaque, et angiocardiographie peut être nécessaire s'il existe des signes d'obstruction grave et si des signes fonctionnels apparaissent (p. ex. douleur thoracique ou syncope à l'effort).

Traitement

L'apparition d'une insuffisance cardiaque mettant en jeu le pronostic vital requiert une valvulotomie aortique immédiate, soit par valvuloplastie contre-pulsée, soit par valvulotomie chirurgicale en dernier recours. La chirurgie ne donne pas toujours de bons résultats et peut laisser une insuffisance valvulaire aortique résiduelle. Le remplacement de la valve est habituellement nécessaire plus tard lorsque l'enfant a grandi, parfois même à l'adolescence. Cependant, l'intervention peut parfois être différée à l'âge adulte.

La décision quant au ttt palliatif par valvulotomie chirurgicale est basée sur l'importance du gradient VGaorte (50 mm Hg), mais aussi sur les signes de dysfonctionnement du VG et les signes fonctionnels. La valvulotomie aortique doit être considérée comme palliative plutôt que curative et la récurrence de la sténose nécessite très souvent le remplacement valvulaire aortique. Une importante insuffisance aortique post-opératoire peut également nécessiter le remplacement valvulaire. Les patients atteints de bicuspidie aortique congénitale, présentant un rétrécissement à l'âge adulte, peuvent nécessiter le remplacement de la valvule. La réparation chirurgicale de la sténose aortique supra-valvulaire, bien qu'elle soit possible, est difficile. La correction d'une obstruction sous-valvulaire due à un bourrelet fibreux requiert l'ablation complète du tissu anormal. Néanmoins, après l'intervention, on observe habituellement une récurrence du bourrelet fibreux, rendant nécessaire une nouvelle

résection. L'obstruction sous-aortique causée par une myocardiopathie peut nécessiter la myotomie ou la myectomie.

Une prophylaxie antibiotique appropriée contre l'endocardite infectieuse est indiquée chez tout patient présentant un obstacle à l'éjection du ventricule gauche (v. TAB. 270-1 et 270-2).

STENOSE VALVULAIRE PULMONAIRE

Rétrécissement de l'orifice de la valve pulmonaire dû à des anomalies congénitales des valves pulmonaires, plus fréquemment une valve à cupule, parfois bicuspide, avec un orifice rétréci.

La sténose valvulaire pulmonaire de degrés variés constitue environ 10 % des maladies cardiaques congénitales.

Symptomatologie et diagnostic

Dans la période néonatale, la sténose valvulaire pulmonaire avec obstacle important à l'éjection du ventricule droit (VD) est associée à un shunt auriculaire droit-gauche et se présente comme une urgence. Elle nécessite un diagnostic immédiat : par l'ECG qui montre une hypokinésie du VD (lorsque le ventricule droit est hypoplasique, situation habituellement sévère) ou une hypertrophie du VD ; à la rx, avec diminution du débit sanguin pulmonaire ; à l'échocardiographie, qui peut objectiver un grave rétrécissement valvulaire avec défaut d'ouverture ; ainsi que par cathétérisme et angiographie afin d'évaluer la fonction du VD.

Chez l'enfant plus âgé, il n'y a pas de cyanose bien qu'une coloration des membres légèrement insuffisante puisse témoigner de l'allongement du temps de circulation et d'une grande différence artérioveineuse en O₂. Il existe un souffle d'éjection, habituellement avec un claquement d'éjection, au bord supérieur gauche du sternum, dont l'intensité est d'autant plus tardive que la sténose est serrée. La composante pulmonaire du 2^e bruit est progressivement retardée et diminuée. L'ECG montre une hypertrophie du VD de plus en plus sévère. La rx montre un coeur de taille normale et la saillie du tronc de l'artère pulmonaire quand existe une hypertension pulmonaire. La trame vasculaire pulmonaire est diminuée.

Traitement

Chez les nouveau-nés, la création immédiate d'une anastomose systémique pulmonaire (p. ex. shunt de Blalock-Taussig) est indiquée pour assurer un débit sanguin pulmonaire suffisant. En attendant que cela puisse être fait, le tt palliatif consistant à maintenir temporairement la perméabilité du canal artériel par la prostaglandine E₁ (alprostadil) 0,05 à

0,1 µg/kg/min IV peut être salvateur. Une valvulotomie pulmonaire peut également être indiquée. Ces procédures constituent des mesures palliatives ; d'autres interventions chirurgicales peuvent être nécessaires plus tard pour soulager l'obstruction à l'éjection du VD. Les nourrissons présentant un VD normal ou presque normal peuvent bénéficier d'une valvuloplastie contre-pulsée.

Chez les enfants plus âgés, la meilleure approche est la valvuloplastie contre-pulsée avec cathétérisme, pour évaluer le septum atrial et obtenir des mesures précises de la pression transvalvulaire pulmonaire. La valvulotomie chirurgicale peut être nécessaire pour certaines valves gravement dysplasiques. Dans les formes peu sévères, le tt peut être différé jusqu'à l'âge préscolaire.

STENOSE PULMONAIRE PERIPHERIQUE

Zones multiples de rétrécissement de la lumière des troncs artériels pulmonaires.

De nombreux nouveau-nés ont un souffle systolique doux au niveau des troncs artériels pulmonaires, en l'absence d'une élévation importante des pressions cardiaques droites. Ces souffles disparaissent généralement vers la première année avec la croissance. Cependant, chez les enfants présentant certaines maladies (p. ex. rubéole congénitale, syndrome d'hypercalcémie [syndrome de Williams]) et chez certains enfants sains, le flux vers les troncs artériels pulmonaires est anatomiquement obstrué et crée un souffle continu. Ces obstructions sont rarement accessibles au tt chirurgical parce qu'il existe de multiples zones d'obstruction intrapulmonaires et parce que les segments artériels distaux en rapport sont en général hypoplasiques. Chez certains enfants, la pose d'un stent endovasculaire dans ces zones rétrécies peut être utile.

PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

Défaut de fermeture du canal entre l'artère pulmonaire et l'aorte.

La persistance du canal artériel est un signe fréquemment retrouvé chez les enfants prématurés, survenant chez au moins 80 % des enfants nés avant la 28^e semaine de gestation. Avec l'augmentation de l'âge gestationnel, on observe une réduction progressive de la fréquence de persistance du canal. La persistance de la perméabilité du canal artériel chez l'enfant à terme survient chez environ 1/2 000 nés vivants.

Symptomatologie et diagnostic

La persistance du canal artériel (PCA, v. FIG. 261-7) chez le prématuré est une éventualité fréquente avec augmentation du débit sanguin pulmonaire et perturbation des échanges gazeux, en particulier chez le nourrisson présentant un syndrome de détresse respiratoire. Le nourrisson a des pouls bondissants, une hyperpulsatilité au niveau de l'aire précordiale et une augmentation du bruit de fermeture pulmonaire. Typiquement, un souffle au foyer pulmonaire apparaît ; il peut être continu, systolique avec une petite composante diastolique, ou uniquement systolique. Chez certains nourrissons, il n'y a pas de souffle, mais les autres signes sont présents. L'ECG est généralement normal en rapport avec le degré de prématurité (c.-à-d. signes de prédominance ventriculaire gauche), mais il peut témoigner d'une surcharge ventriculaire gauche. La rx montre une cardiomégalie, et si les signes pulmonaires de syndrome de détresse respiratoire ne sont pas sévères, une augmentation du débit artériel pulmonaire. L'échocardiographie peut révéler l'augmentation du diamètre de l'oreillette gauche, qui est supérieur au diamètre de la crosse aortique. L'échographie Doppler-couleur montre en général un flux artériel pulmonaire inversé pendant la diastole ou l'image du canal dans toute sa longueur.

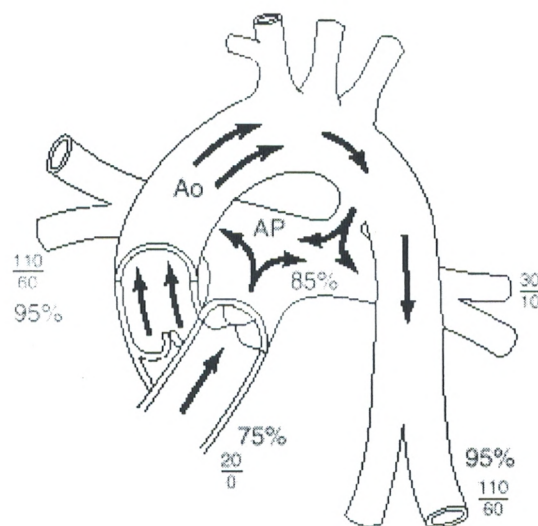


FIG. 261-7. Persistance du canal artériel : augmentation du flux sanguin pulmonaire, augmentation des volumes de l'oreillette gauche et du VG, et augmentation du volume de l'Ao ascendante. Représentation des chambres cardiaques et saturation artérielle en O₂ en pourcentages. Ao = aorte ; AP = artère pulmonaire.

La PCA chez l'enfant né à terme est habituellement diagnostiquée après l'âge de 6 à 8 semaines par la présence d'un souffle continu à la partie supérieure du bord gauche du sternum. Les pouls périphériques sont amples avec augmentation de la pression différentielle et l'ECG peut refléter la surcharge ventriculaire gauche. La rx montrera la dilatation de l'oreillette gauche, du ventricule gauche et de l'aorte ascendante, et une

augmentation du débit sanguin pulmonaire si le canal artériel a un débit important. Il faut veiller à s'assurer que le canal artériel ne compense pas une atrésie pulmonaire et que le souffle n'est pas le témoin d'une fistule artérioveineuse systémique, d'une sténose d'une branche de l'artère pulmonaire, ou d'une communication interaorticopulmonaire. L'évaluation des pouls fémoraux et la mesure de la PA au niveau de la jambe sont nécessaires pour éliminer une coarctation non diagnostiquée.

Traitement

Chez les prématurés présentant une fonction respiratoire altérée, la fermeture peut être essayée en utilisant la restriction liquidienne (90 à 100 ml/kg/j), les diurétiques, le maintien d'une oxygénation correcte, les médicaments (p. ex. l'indométacine) ou bien la ligature chirurgicale. Une restriction liquidienne modérée doit être maintenue pendant 2 à 3 j, suivie d'une augmentation régulière et progressivement croissante de l'apport liquidien. En l'absence d'ictère pathologique (bilirubine indirecte > 10 mg/dl [$> 170 \mu\text{mol/l}$]), d'insuffisance rénale (créatinine > 1,4 mg/dl [$> 120 \mu\text{mol/l}$], d'urée sanguine > 35 mg/dl [$> 12,5 \text{ mmol/l}$]), ou de thrombopénie (numération des plaquettes < 100 000/ μl), l'indométacine entraîne généralement une fermeture rapide du canal artériel après une ou 2 doses de 0,2 mg/kg IV à 12 h d'intervalle. Bien que, chez l'enfant prématuré, un canal peu significatif se ferme fréquemment de façon spontanée ou avec la seule restriction hydrique, dans certains cas les canaux restent perméables et nécessitent la ligature chirurgicale à un âge compris entre 1 an et demi et 2 ans et demi.

Chez les nourrissons nés à terme, la ligature chirurgicale est indiquée si apparaît une insuffisance cardiaque. L'intervention chirurgicale programmée peut avoir lieu à un âge compris entre 6 mois et 3 ans pour éliminer le risque d'endocardite infectieuse.

COARCTATION DE L'AORTE

Rétrécissement localisé de la lumière de l'aorte.

La coarctation de l'aorte représente 7 à 8 % des maladies cardiaques congénitales.

Symptomatologie et diagnostic

Les nourrissons ayant une coarctation aortique peuvent présenter une insuffisance cardiaque à début très brutal, avec collapsus cardiovasculaire et acidose métabolique sévère lorsque le canal artériel se ferme et que la perfusion distale est compromise. Les enfants plus âgés ont une HTA relative des membres supérieurs par rapport aux membres inférieurs et peuvent avoir une HTA globale. Un souffle doux, perçu au niveau de l'aorte

pulmonaire mais max dans le dos, est souvent entendu au niveau du siège de la coarctation. Les pouls fémoraux, bien que souvent palpables, sont nettement diminués et retardés comparativement aux pouls huméraux. Des encoches costales dues à l'augmentation du flux sanguin et à la dilatation des artères mammaires internes peuvent être mises en évidence à la rx, mais en général on ne les observe pas avant l'âge de 10 à 12 ans.

Chez l'enfant, des artères collatérales dilatées sont habituellement palpables au niveau du bord de l'omoplate. L'ECG est habituellement normal mais il peut mettre en évidence une hypertrophie ventriculaire gauche, et la rx montre un coeur de taille normale, la coarctation étant visible sur un cliché en léger oblique antérieur gauche. Le cathétérisme et l'angiographie sont inutiles sauf s'il existe des malformations associées importantes (p. ex. sténose ou insuffisance aortique, maladie de la valvule mitrale, CIV), ou des signes montrant que la sténose a une localisation inhabituelle, juste en aval de l'artère sous-clavière gauche, ou si elle est de longueur supérieure à la normale.

Traitement

Il faut donner aux nourrissons un tt médical symptomatique immédiat (tel que la dobutamine à la dose de 5 à 15 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, le furosémide à 1 à 2 mg/kg IV, moins fréquemment l'épinéphrine), avec intubation et assistance respiratoire si nécessaire, et peuvent bénéficier d'une perfusion de prostaglandine (PG) E_1 au débit de 0,05 à 0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ IV pour rouvrir le canal artériel. La réponse à la perfusion de PG E_1 est progressive, et agit sur plusieurs heures en stabilisant dans la plupart des cas les nourrissons avec augmentation de la pression distale et amélioration du débit sanguin rénal, ainsi que la correction de l'acidose métabolique, qui permet la cure chirurgicale de la coarctation et la fermeture du canal artériel. Chez les enfants plus grands, le tt chirurgical par résection et par anastomose directe, les techniques de « couverture » de l'artère sous-clavière gauche, ou par greffe si nécessaire, sont recommandés entre 4 et 6 ans ou plus tôt en cas de persistance de l'HTA des membres supérieurs, d'insuffisance cardiaque ou d'autres complications. Une prophylaxie des endocardites infectieuses est nécessaire (v. TAB. 270-1 et 270-2).

PERSISTANCE DU TRONC ARTERIEL

Anomalie dans laquelle le tronc primitif ne se divise pas en 2 troncs séparés, de telle façon que les artères pulmonaires naissent de l'aorte et non du ventricule droit.

Les signes cliniques deviennent en général évidents après plusieurs jours, voire semaines après la naissance, avec l'apparition d'une insuffisance cardiaque et d'une désaturation modérée. Une hyperpulsatilité

au niveau de l'aire précordiale, l'augmentation de la pression de pulsation, un B₁ normal avec un clic d'éjection fréquent, et un B₂ fort, en général isolé, sont caractéristiques. Les souffles cardiaques varient et peuvent comprendre un souffle d'éjection à la base, un souffle marqué d'insuffisance au niveau de la partie inférieure du bord gauche du sternum, et un souffle mitral mésodiastolique d'éjection. Quand la valve troncale est insuffisante, on entend un souffle diastolique accentué sur le précordium. L'ECG montre bien souvent une hypertrophie ventriculaire combinée. La rx thorax montre une cardiomégalie avec augmentation du flux pulmonaire, une crosse aortique à droite (environ 1/3 des cas) et des artéioles pulmonaires en position relativement haute. Le diagnostic est confirmé à l'échocardiographie et, en général, requiert le cathétérisme cardiaque et l'angiographie, avant la correction chirurgicale. Le tt est nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque, et l'intervention chirurgicale précoce est indiquée en utilisant un conduit valvulé entre le ventricule droit et les artères pulmonaires, disséquées du tronc artériel. L'intervention doit être faite précocement pour empêcher l'apparition de la vasculopathie pulmonaire.

ANOMALIES MOINS HABITUELLES

Les anomalies moins fréquentes (p. ex. malformations d'Ebstein de la valvule tricuspide), les signes d'une atteinte cardiaque avec une maladie du fœtus (p. ex. anémie prolongée dans l'utérus, dysrythmie foetale), les maladies cardiaques graves associées à une asplénie, et les maladies cardiaques secondaires à d'autres pathologies (p. ex. hypothyroïdie) nécessitent un tt individualisé.

De nombreuses anomalies rares (p. ex. obstruction cardiaque congénitale complète ; erreurs congénitales du métabolisme, aboutissant habituellement à des acidoses graves et à un dysfonctionnement myocardique secondaire ; syndrome du QT prolongé avec le risque d'arythmies graves, parfois fatales) et des malformations rares (p. ex. cœur triatriatum) nécessitent un diagnostic et un tt spécialisés.

VASCULOPATHIE PULMONAIRE

(Réaction d'Eisenmenger)

Hypertension pulmonaire consécutive à des anomalies vasculaires pulmonaires dues à une cardiopathie congénitale prolongée.

La maladie vasculaire pulmonaire peut être un facteur limitant au cours du tt de nourrissons et d'enfants ayant des malformations congénitales (p. ex. communication interventriculaire, canal auriculoventriculaire, tronc artériel commun) dans lesquelles des shunts à pression élevée