

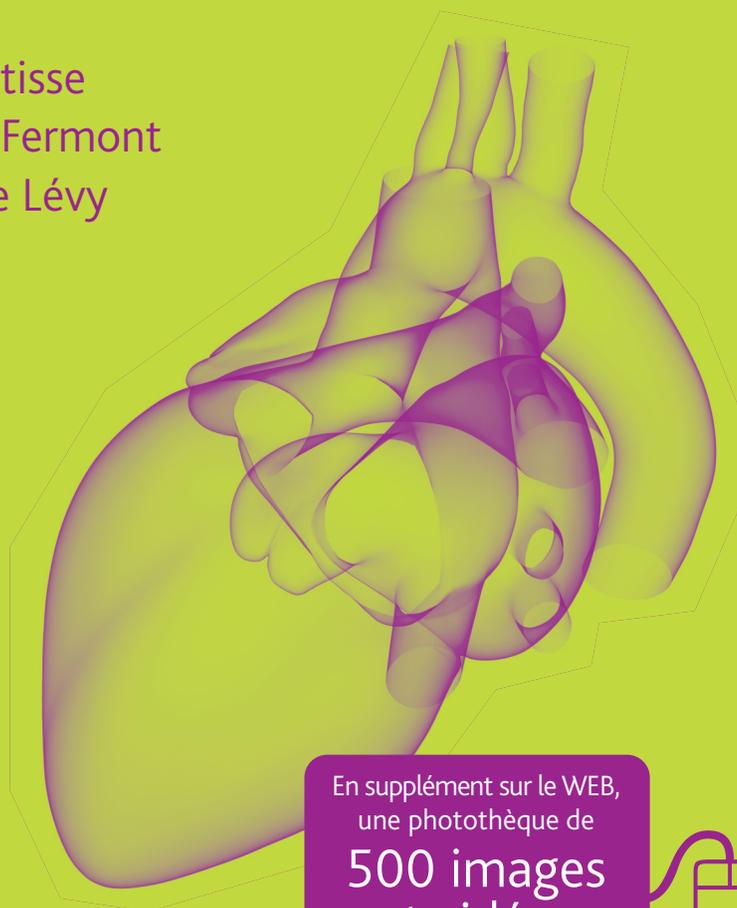
4^e

édition

Cardiologie pédiatrique pratique

Du fœtus à l'adulte

Alain Batisse
Laurent Fermont
Marilyne Lévy



En supplément sur le WEB,
une photothèque de

500 images
et vidéos



doin

Cardiologie pédiatrique pratique

Du fœtus à l'adulte

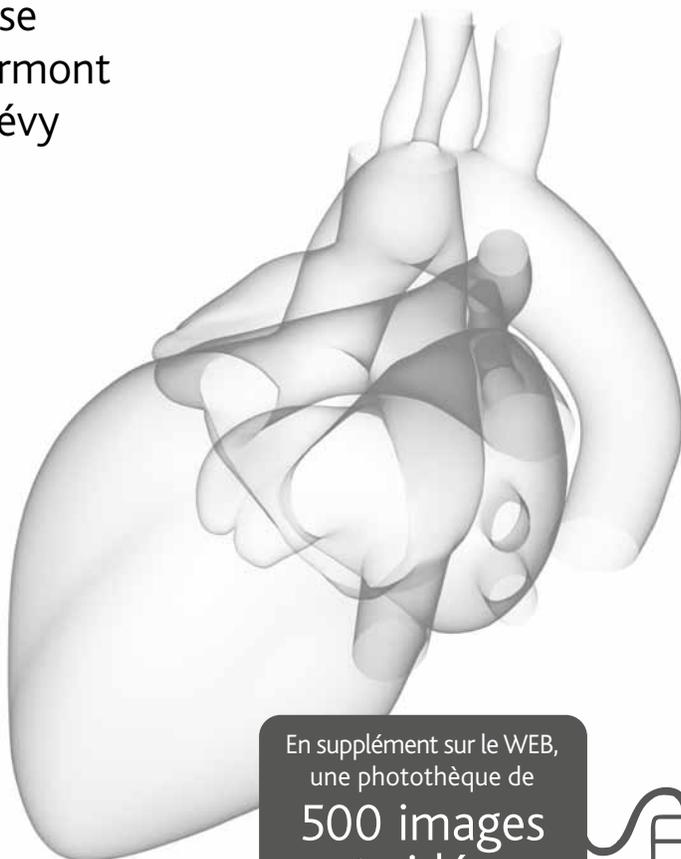
4^e

édition

Cardiologie pédiatrique pratique

Du fœtus à l'adulte

Alain Batisse
Laurent Fermont
Marilyne Lévy



En supplément sur le WEB,
une photothèque de
**500 images
et vidéos**



doin

Retrouvez nos ouvrages sur www.librairie-sante.fr

DOIN EDITEURS
Wolters Kluwer France

1, rue Eugène et Armand Peugeot
92856 Rueil-Malmaison Cedex

© Wolters Kluwer France, 2013

ISBN 978-2-7040-1364-7

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les analyses et courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (loi du 11 mars 1957 - art. 40 et 41 et Code pénal art. 425).

Toutefois, des photocopies peuvent être réalisées avec l'autorisation de l'éditeur. Celle-ci pourra être obtenue auprès du Centre français du copyright, 20, rue des Grands-Augustins - 75006 Paris, auquel l'éditeur a donné mandat pour le représenter auprès des utilisateurs.

Auteurs

Alain Batisse

UE3C

Unité d'exploration des cardiopathies congénitales
et de cardiologie pédiatrique
31, avenue de Lowendal
75015 Paris

Laurent Fermont

UE3C

Unité d'exploration des cardiopathies congénitales
et de cardiologie pédiatrique
31, avenue de Lowendal
75015 Paris

Marilyne Lévy

UE3C

Unité d'exploration des cardiopathies congénitales
et de cardiologie pédiatrique
31, avenue de Lowendal
75015 Paris

Hôpital Necker Enfants Malades
Service de chirurgie cardiaque pédiatrique
149, rue de Sèvres
75015 Paris

Sommaire* des visuels photos et vidéos sur le site Internet : <http://livres.wkf.fr/cardio-pediatrie>

- Anastomoses cavopulmonaires
- Anomalies des retours veineux
- Canal atrioventriculaire
- Cardiopathies complexes
- Cardiopathies du cœur gauche
- Coarctations de l'aorte
- Communications interventriculaires
- Conduite d'un examen normal aspects « habituels » du cœur fœtal
- Diagnostic des troubles du rythme et de la conduction du nourrisson et du fœtus
- Dysfonctions ventriculaires
- Ebstein et anomalies tricuspides
- Évolution spontanée des CIV
- Localisation des CIV
- Malpositions des gros vaisseaux avec CIV : orientations chirurgicales
- Principaux obstacles droits
- Retours veineux anormaux partiels
- Retours veineux systémiques habituels
- Sténoses pulmonaires – Atrésies pulmonaires SIV intact
- Transposition et malpositions des gros vaisseaux

* Voir sommaire détaillé sur le site.

Table des matières

Liste des abréviations.....	XV
Avant-propos.....	XVII
Rappel physiologique	1
Circulation normale.....	1
Le fœtus.....	2
Le nourrisson et l'enfant.....	3
Période transitionnelle.....	3
L'adolescent et l'adulte.....	4

CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE

Méthodologie

Méthodes d'exploration	8
Généralités.....	8
Signes révélateurs.....	8
Examen clinique.....	11
Radiographie thoracique.....	14
Électrocardiogramme (ECG).....	15
ECG œsophagien.....	17
Échocardiographie et Doppler.....	17
Holter ECG.....	20
ECG à distance (télétransmis).....	20
Holter tensionnel.....	21
Épreuve d'effort.....	21
Test d'inclinaison ou <i>tilt test</i>	22
Cathétérisme et angiographie.....	22
Imagerie par résonance magnétique.....	23
Scanner spiralé multibarettes.....	24
Examens divers.....	24

Orientations diagnostiques	26
Diagnostic d'un shunt gauche-droite.....	26
Diagnostic d'une cyanose d'origine cardiaque.....	27
Diagnostic d'une hyperpulsatilité des pouls.....	28
ECG évocateurs de certains diagnostics.....	28
Diagnostics à évoquer devant une dilatation ventriculaire normokinétique à l'échographie.....	29
Diagnostics à évoquer devant une dilatation ventriculaire hypokinétique à l'échographie.....	30
Méthodes thérapeutiques	31
Thérapeutiques médicamenteuses.....	31
Cathétérisme interventionnel.....	37
Traitements électriques.....	39
Traitements chirurgicaux.....	41
Principales techniques chirurgicales.....	44

Cardiopathies malformatives

Étiologies des cardiopathies congénitales	52
Aberrations chromosomiques.....	52
Anomalies génétiques.....	53
Divers syndromes ou anomalies organiques associés à une cardiopathie.....	55
Anomalies acquises mais survenant au cours de la grossesse.....	55
Shunts gauche-droite	57
Communications interauriculaires (à l'exclusion de l' <i>ostium primum</i>).....	57
Communications interventriculaires.....	62
Canal atrioventriculaire.....	69
■ Canal atrioventriculaire complet.....	70
■ CAV intermédiaire.....	73
■ Canal atrioventriculaire partiel.....	73
■ Oreillette unique.....	75
Canal artériel.....	75
Fenêtre aortopulmonaire.....	80
Artère pulmonaire droite naissant de l'aorte.....	82
Tronc artériel commun.....	83
Obstacles et dysfonctionnements valvulaires du cœur droit	86
Sténoses pulmonaires.....	86
■ Sténose valvulaire pulmonaire.....	86
■ Sténoses sous-valvulaires pulmonaires.....	89
■ Sténoses supra-valvulaires pulmonaires et des branches.....	89
Anomalies réversibles des flux pulmonaires chez le nouveau-né et le prématuré.....	91
■ « Immaturité » de la voie pulmonaire chez le nouveau-né et le prématuré.....	91
■ Dysplasie valvulaire pulmonaire.....	91
Agénésie de valves pulmonaires à septum interventriculaire intact.....	91
Anomalie d'Ebstein.....	92

Obstacles du cœur droit avec défaut septal	96
Obstacles pulmonaires avec shunt atrial : triade et APSI.....	96
■ Sténose pulmonaire sévère à révélation néonatale.....	96
■ Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI).....	97
Obstacles du cœur droit + CIV : malformations conotruncales.....	100
■ Tétralogie de Fallot.....	100
■ Agénésie des valves pulmonaires avec CIV.....	104
■ Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire (APSO).....	106
Obstacles et dysfonctionnements valvulaires du cœur gauche	110
Cœur triatrial.....	110
Malformations mitrales.....	111
■ Rétrécissement mitral congénital.....	112
■ Insuffisance mitrale congénitale.....	114
Sténoses aortiques.....	116
■ Sténose valvulaire aortique.....	116
■ Sténose sous-valvulaire aortique.....	120
■ Sténose supra-valvulaire aortique.....	122
■ Dysplasie valvulaire aortique.....	124
Tunnel aortopulmonaire.....	124
Coarctation.....	125
Interruption de l'arc.....	131
Anomalies de connexion	132
Discordance ventriculoartérielle.....	132
■ Discordance ventriculoartérielle simple : transposition des gros vaisseaux.....	132
■ Malposition ventriculoartérielle avec communication interventriculaire.....	135
Double discordance.....	142
■ Discordances auriculoventriculaire et ventriculoartérielle sans CIV ni sténose pulmonaire.....	142
■ Discordances auriculoventriculaire et ventriculoartérielle avec communication inter-ventriculaire.....	143
■ Discordances auriculoventriculaire et ventriculoartérielle avec communication inter-ventriculaire et sténose pulmonaire.....	144
Retour veineux pulmonaire anormal total.....	146
■ Retour veineux pulmonaire anormal total non sténosé.....	147
■ Retour veineux pulmonaire anormal total sténosé ou « bloqué ».....	149
Retour veineux anormal partiel.....	151
■ Retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP).....	151
■ Retour veineux systémique anormal partiel.....	153
Atrésie des valves auriculoventriculaires et ventricule unique	155
Atrésie tricuspide.....	155
■ Atrésie tricuspide avec obstacle pulmonaire.....	157
■ Atrésie tricuspide sans obstacle pulmonaire.....	158
■ Évolution après une intervention de type Fontan.....	161
Atrésie aortique – Hypoplasie du cœur gauche.....	162
Ventricule unique.....	164

Anomalies diverses	168
Malpositions cardiaques	168
Anomalies des artères coronaires	169
■ Naissance anormale de la coronaire gauche.....	169
■ Naissance anormale de la coronaire droite	170
■ Ischémie secondaire à un trajet coronaire anormal.....	170
■ Autres anomalies coronaires	170
Anomalies des arcs aortiques	171
Fistules artérioveineuses.....	173
■ Fistules artérioveineuses systémiques.....	173
■ Fistules artérioveineuses pulmonaires	174
Anomalies diverses	175
Devenir des cardiopathies congénitales	177
Tendances évolutives des cardiopathies congénitales.....	177
Devenir des cardiopathies congénitales opérées.....	177

Cardiopathies selon la fonction

Cardiopathies par dysfonction valvulaire	180
Insuffisance mitrale (IM).....	180
Rétrécissement mitral.....	182
Insuffisance aortique	183
Sténose aortique.....	185
Insuffisance tricuspide (IT)	185
Cardiopathie par dysfonction myocardique	187
Myocardiopathies dilatées.....	187
Myocardiopathies hypertrophiques	189
Myocardiopathies restrictives.....	192
Cardiopathie par dysfonctionnement péricardique	194
Péricardite sèche	194
Épanchements péricardiques	194
Péricardites constrictives.....	197
Hypertension artérielle pulmonaire	198
Évaluation de la pression artérielle pulmonaire (PAP).....	198
Hypertension artérielle pulmonaire conséquence d'une cardiopathie	201
■ Shunt gauche-droite	201
■ Obstacles post-capillaires	202
Hypertension artérielle pulmonaire sans cardiopathie	202
Embolies pulmonaires	205
Étiologies	205
Diagnostic	206
Évolution.....	206
Traitement	207

Troubles du rythme et de la conduction	208
Rappel.....	208
Tachycardies ectopiques.....	209
■ Tachycardies à complexes QRS fins.....	211
■ Tachycardies à complexes QRS larges.....	216
■ Extrasystoles.....	219
Bradycardies.....	220

Cardiopathies s'intégrant dans une maladie générale

Affections génétiques	224
Maladies métaboliques.....	224
Maladies conjonctivo-élastiques.....	226
Maladies neuromusculaires.....	227
Phacomatoses.....	228
Mucoviscidose.....	228
Syndromes du QT long.....	229
Syndrome du QT court.....	230
Syndrome de Brugada.....	230
Embryofœtopathies	231
Embryofœtopathies infectieuses.....	231
Embryofœtopathies toxiques.....	231
Embryofœtopathies par maladie maternelle.....	232
Cardiopathies d'origine infectieuse ou inflammatoire	233
Cardite rhumatismale (rhumatisme articulaire aigu).....	233
Atteinte cardiaque des collagénoses (ou maladies systémiques).....	235
Atteinte cardiaque de la maladie de Kawasaki.....	236
Cardiopathies acquises d'origine virale.....	237
Cardiopathies acquises d'origine bactérienne.....	238
■ Endocardite infectieuse.....	238
■ Myocardiopathies toxi-infectieuses.....	240
Myocardiopathies toxiques	241
Myocardiopathie aux anthracyclines.....	241
Intoxication par les digitaliques.....	241
Retentissement cardiovasculaire de certaines affections	242
Retentissement cardiaque de l'hypoxie.....	242
Retentissement cardiaque de l'anémie.....	242
Retentissement cardiaque des dysthyroïdies.....	243
Tumeurs cardiaques	244
Tumeurs bénignes.....	244
Tumeurs malignes.....	245

CARDIOLOGIE FŒTALE

Introduction	249
Pourquoi un diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales ?.....	249
Comment dépister une cardiopathie ?.....	250
Aspects médico-légaux.....	251
Méthodologie échographique	254
Étude anatomique.....	254
Autres techniques ultrasonores.....	256
Démarche diagnostique d'une cardiopathie	258
Étude de la position de l'estomac et du foie sur la coupe abdominale transverse.....	258
Étude de position ou d'aspect du cœur dans le thorax.....	258
Étude des retours veineux.....	259
Thérapeutiques fœtales	262
Rythmologie.....	262
Interventions <i>in utero</i>	264
Futurs shunts gauche-droite	265
CIA.....	265
CIV.....	265
CAV.....	266
Canal artériel.....	267
Fenêtre aortopulmonaire.....	269
Tronc artériel commun.....	269
Obstacles à l'éjection du cœur droit à septum interventriculaire intact	270
Obstacles orificiels.....	270
Diagnostic différentiel : les atrésies « fonctionnelles ».....	271
Recherche étiologique.....	271
Anomalies d'Ebstein, dysplasies tricuspides	272
Diagnostic.....	272
Formes cliniques.....	272
Anomalies associées.....	273
Obstacles pulmonaires avec CIV	274
Tétralogie de Fallot.....	274
Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert (APSO).....	275
Agénésie des valves pulmonaires avec CIV.....	276
Anomalies du cœur gauche	277
Circonstances du dépistage.....	277
Hypoplasie du cœur gauche.....	278
Sténoses aortiques.....	278
Conclusion.....	279

Coarctations de l'aorte	280
Rappel physiologique.....	280
Diagnostic prénatal de coarctation de l'aorte	281
Conclusion	283
Transpositions et malpositions des gros vaisseaux	284
Circonstances du diagnostic prénatal.....	284
Diagnostic d'une discordance ventriculoartérielle.....	285
Anomalies associées	285
Conséquences.....	286
Conclusion	287
Double discordance atrioventriculaire et ventriculoartérielle	288
Définition	288
Malformations associées.....	289
Circonstances de découverte.....	289
Pronostic.....	289
Anomalies des retours veineux	290
Retour veineux pulmonaire anormal total.....	290
Anomalies des retours veineux systémiques.....	291
Cardiopathies complexes : cœur univentriculaire et dépistage prénatal	292
Diagnostic	293
Pronostic.....	294
Myocardiopathies et dysfonctions ventriculaires	295
Causes extracardiaques.....	295
Causes cardiaques non malformatives.....	295
Causes cardiaques malformatives.....	296
Myocardiopathies primitives.....	296
Cœur et grossesses gémeillaires	297
Syndrome transfuseur-transfusé.....	297
Malformations cardiaques.....	298
Tumeurs du cœur	299
Rhabdomyomes.....	299
Tératomes intrapéricardiques.....	300
Fibromes	300
Myxomes.....	300
Troubles du rythme et de la conduction	301
Méthodes d'étude	301
Extrasystoles.....	302
Tachycardies hétérotopes.....	302
Bradycardies.....	304

CARDIOPATHIES CONGÉNITALES DE L'ADULTE

Introduction	309
Période de transition : l'adolescence	309
Particularités des adultes atteints de cardiopathies congénitales.....	310
Circonstances de découverte.....	310
Cardiopathies malformatives non opérées	311
Cardiopathies de découverte tardive	311
Cardiopathies sans indication opératoire	314
Pathologie résiduelle des cardiopathies malformatives opérées	316
Troubles du rythme et de la conduction.....	316
Dysfonction résiduelle du cœur droit	317
Dysfonction pulmonaire.....	319
Dysfonction résiduelle du cœur gauche.....	320
Insertion sociale	323
Vaccination.....	323
Osler.....	323
Sexualité et contraception.....	323
Grossesse.....	323
Sport.....	324
Activité professionnelle.....	324
Assurances.....	324
Associations.....	324
Index	325

Liste des abréviations

APSI	Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact
APSO	Atrésie pulmonaire à septum ouvert
AVK	Antivitamines K
BAV	Bloc auriculoventriculaire
BB	Bloc de branche
BBID	Bloc de branche incomplet droit
CAV	Canal atrioventriculaire
CEC	Circulation extracorporelle
CHARGE	<i>Coloboma, Heart disease, Atresia of choanae, Retarded growth and development, Genital hypoplasia, Ear, anomalies and deafness</i>
CIA	Communication interauriculaire
CIV	Communication interventriculaire
DS	Déviations standard
ECG	Électrocardiogramme
HTA	Hypertension artérielle
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire
IA	Insuffisance aortique
IC	Insuffisance cardiaque
IM	Insuffisance mitrale
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IT	Insuffisance tricuspide
LEOPARD	<i>Lentigines, Electrocardiographic conduction defects, Ocular hypertelorism, Pulmonary stenosis, Abnormalities of genitalia, Retardation of growth, Deafness</i>
NO	Monoxyde d'azote
OD	Oreillette droite
OG	Oreillette gauche
PAP	Pression artérielle pulmonaire
PFO	Foramen ovale perméable

RAA	Rhumatisme articulaire aigu
TGV	Transposition des gros vaisseaux
TSV	Tachycardie supraventriculaire
TV	Tachycardie ventriculaire
VACTERL	<i>Vertebral defects, imperforate Anus, Cardiac defects, Tracheo-esophageal fistula, Ear anomalies, Renal anomaly, Limb anomaly</i>
VCI	Veine cave inférieure
VCS	Veine cave supérieure
VD	Ventricule droit
VG	Ventricule gauche
VSH	Veines sus-hépatiques
WPW	Wolff-Parkinson-White

Avant-propos

La cardiologie pédiatrique a évolué en trois périodes, déterminées dans un premier temps par l'essor de la chirurgie à cœur ouvert, puis secondairement par l'apparition et le développement de l'échocardiographie, et enfin, conséquence de ces deux avancées techniques, par l'apparition d'une nouvelle population de patients constitués des anciens enfants cardiaques congénitaux opérés devenus adultes d'une part et des fœtus d'autre part.

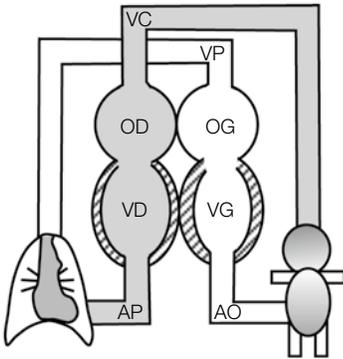
C'est le développement de la chirurgie qui a permis l'individualisation de la cardiologie pédiatrique comme sous-spécialité de la pédiatrie et c'est son perfectionnement qui a déplacé l'âge moyen des malades de l'enfant au nourrisson puis au nouveau-né. La première partie de cet ouvrage traitera de cette cardiologie. L'échocardiographie avec, en quelques décennies, l'apparition du TM, du bidimensionnel, du Doppler continu puis pulsé, du Doppler couleur et enfin du tridimensionnel, a étendu la cardiologie infantile au fœtus. Ce nouveau champ d'exploration sera abordé dans la deuxième partie du manuel.

Enfin, la troisième partie traitera des particularités d'un secteur de la cardiologie des adultes représenté par les anciens enfants cardiaques congénitaux, le plus souvent opérés mais non guéris, et qui posent des problèmes spécifiques, la plupart du temps liés à leurs interventions.

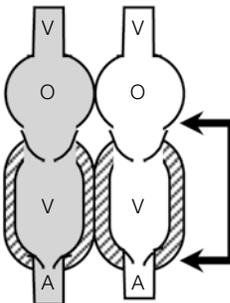
Rappel physiologique

Circulation normale

Le cœur normal est constitué de deux oreillettes (droite et gauche), en amont de deux ventricules (droit et gauche), d'anatomie et de fonction différentes, situés l'un à côté de l'autre et reliés en série, intercalant à droite les poumons et à gauche la circulation systémique.

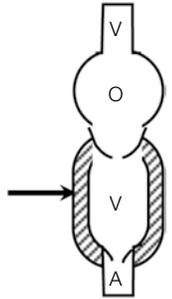


Il est formé de deux unités fonctionnelles, les deux ventricules, comprenant chacun une entrée (veines et oreillette), une pompe, constituée d'une cavité ventriculaire, d'une valve d'admission et d'une valve sigmoïde, une sortie, avec une artère et des résistances vasculaires.

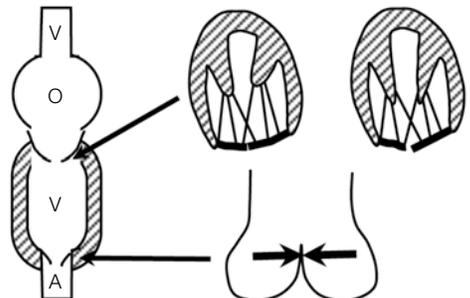


La pompe, élément moteur, comprend une cavité ventriculaire et deux valves :

- la *cavité ventriculaire* doit pouvoir :
 - se remplir, sans être :
 - trop hypertrophiée ;
 - trop dilatée ;
 - trop rigide (fibrose) ;
 - se vider, la contraction nécessitant :
 - une masse musculaire adaptée ;
 - une vascularisation normale ;

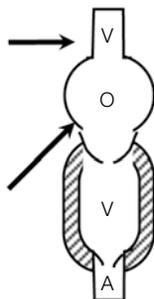


- les *deux valves*, l'une d'admission, l'autre d'éjection, ne doivent présenter ni sténose ni fuite :
 - l'étanchéité de la valve mitrale, soumise à de fortes pressions, dépend essentiellement du rôle actif des piliers ;
 - l'étanchéité de la valve sigmoïde dépend de la souplesse du tissu valvulaire, sa fermeture étant passive, secondaire à la pression artérielle.



L'entrée est constituée :

- du retour veineux, qui doit être sans obstacle anatomique (sténose) ni fonctionnel (hypovolémie) ;
- d'une oreillette :
 - non dilatée ;
 - pas trop petite ;
 - et contractile (rôle du rythme sinusal).



La sortie comprend :

- les artères, qui doivent être :
 - sans obstacle (rétrécissement, coarctation) ;
 - élastiques ;
- les résistances périphériques, qui ne doivent pas être trop élevées.

Au total, le bon fonctionnement de la pompe dépend de la précharge, de la compliance, de la contraction, de la post-charge et de la fréquence. Un état pathologique peut être dans un premier temps compensé puis secondairement évoluer vers une décompensation.

Réactions à un état pathologique

Cœur adapté

- Accentuation du remplissage : shunt, fuites valvulaires
- Obstacle : obstacle valvulaire, artériel ou résistances élevées

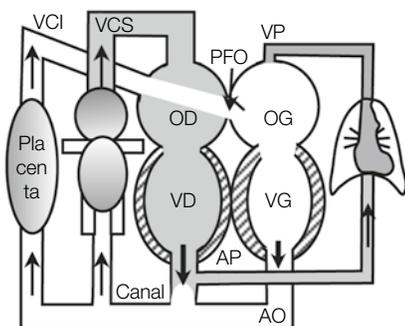
Cœur désadapté : réversible ou irréversible

- Défaillance systolique (défaut de contraction) :
 - excès de travail : remplissage excessif ou obstacle
 - pathologie du muscle : ischémie, myocardiopathie
- Défaillance diastolique (défaut de dilatation) :
 - cavité hypoplasique ou trop petite
 - paroi non extensible : trop épaisse ou fibreuse

La circulation pulmonaire est à basse pression, les résistances pulmonaires étant très faibles. Le poumon doit en effet assurer la totalité du débit cardiaque au repos et à l'effort grâce aux propriétés élastiques des artères pulmonaires.

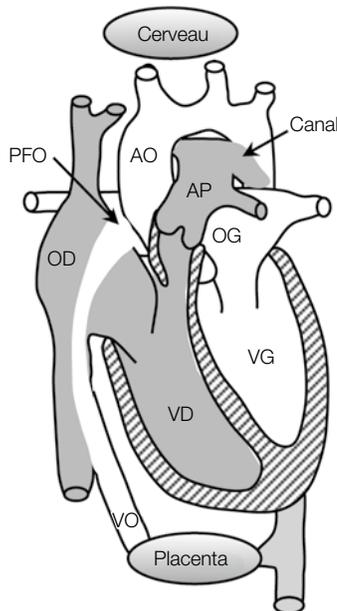
La circulation systémique est à forte pression, les résistances systémiques étant élevées. Les propriétés élastiques des parois artérielles permettent aux artères de transformer un débit intermittent (éjection systolique) en un débit quasi continu dans l'ensemble des organes, permettant ainsi une bonne perfusion tissulaire.

Le fœtus



La circulation fœtale est caractérisée par :

- une oxygénation assurée par la circulation placentaire, qui se draine dans l'oreillette droite par l'intermédiaire de la veine ombilicale puis du canal d'Arantius (*ductus venosus*) et dont le flux va préférentiellement vers l'oreillette gauche par le PFO. Ainsi le sang oxygéné vascularise le cerveau alors que le sang cave désaturé se dirige préférentiellement vers la tricuspide, le ventricule droit et l'aorte descendante via le canal artériel ;



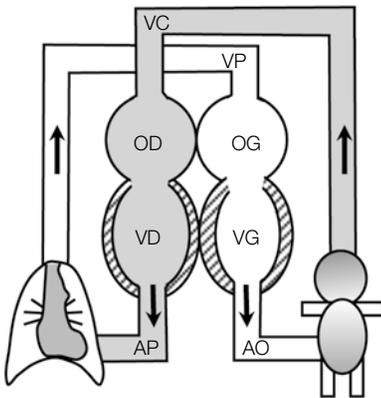
- une circulation parallèle avec deux « shunts » obligatoires, le foramen ovale et le canal artériel ;
- des résistances vasculaires pulmonaires élevées et des résistances placentaires basses ;
- un ventricule droit peu compliant, dont l'épaisseur pariétale et le diamètre sont identiques à ceux du ventricule gauche au deuxième trimestre et modérément prépondérants au troisième trimestre.

La circulation foetale a ainsi pour finalité :

- d'équilibrer des débits foetaux (très sensibles aux variations de la fréquence cardiaque) ;

- de redistribuer l'oxygène extrait du placenta essentiellement vers le cerveau et le cœur.
- Cette circulation de deux cœurs en parallèle permet, en cas d'anomalie grave comme une hypoplasie du cœur gauche ou du cœur droit, de maintenir une fonction cardiaque normale. Mais elle nécessite un canal artériel largement perméable ; sa fermeture *in utero* réalise un obstacle majeur pour le ventricule droit.

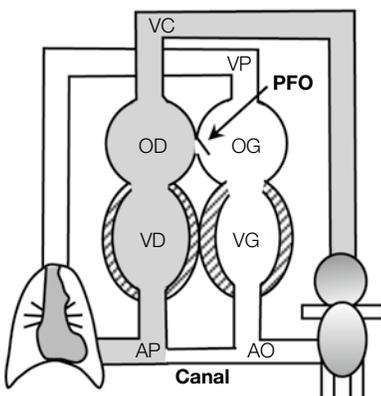
Le nourrisson et l'enfant



La circulation pulmonaire « mature » est caractérisée par :

- une circulation pulmonaire et systémique en série ;
- une baisse des résistances vasculaires pulmonaires, et donc de la masse ventriculaire droite dès la naissance ;
- un ventricule gauche adapté à des résistances systémiques élevées.

Période transitionnelle



La période transitionnelle entre ces deux situations est normalement brève. Elle peut être prolongée en cas d'anomalies cardiovasculaires ou d'anoxie.

Normalement : brève période de transition

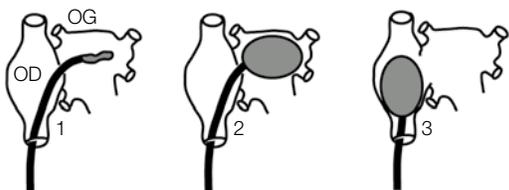
- Suppression des shunts dès les premiers jours de vie :
 - fermeture du foramen ovale (élévation de la pression auriculaire gauche liée à l'augmentation du débit pulmonaire à la naissance) ;
 - fermeture du canal artériel dans les 72 premières heures de vie.

- Baisse importante des résistances vasculaires pulmonaires dès les premières heures de vie et qui va se poursuivre durant les premières semaines de vie. Ces particularités expliquent l'absence de signe clinique des cardiopathies à shunt gauche-droite durant les dix premiers jours de la vie et, à l'opposé, l'amélioration de la cyanose de certaines anomalies droites (Ebstein).
- Amincissement du ventricule droit.
- Épaississement du ventricule gauche.

Anormalement : transition prolongée

- Par une pathologie de souffrance périnatale, avec un retard à la baisse des résistances vasculaires pulmonaires (HTAP persistante du nouveau-né) dont les conséquences sont une pression plus élevée à droite qu'à gauche, facteur de shunt droite-gauche par le PFO et le canal artériel. Le pronostic est maintenant très amélioré par les traitements vasodilatateurs pulmonaires.
- Par certaines cardiopathies qui, pour être tolérées, nécessitent le maintien des shunts fœtaux, maintien spontané ou thérapeutique :

– à l'étage atrial, par la manœuvre de Rashkind, pour déchirer la valve de Vieussens qui obstrue le foramen ovale ;



– à l'étage artériel, par perfusion de prostaglandines, qui permet la réouverture du canal artériel.

Après les deux premières semaines de vie, vers la fin de cette période de transition, débute une croissance pondérale importante accentuant le débit cardiaque et qui peut, en cas d'obstacle (sténose valvulaire aortique ou pulmonaire ou coarctation de l'aorte), décompenser un équilibre précaire et conduire rapidement en quelques jours à une insuffisance cardiaque. Il est donc important de contrôler fréquemment la fonction ventriculaire de ces patients.

L'adolescent et l'adulte

La période allant de 18 mois à 10 ans est habituellement peu évolutive pour la majorité des cardiopathies. L'évolution est le plus souvent lente sans décompensation inattendue.

L'adolescence introduit deux changements : une croissance rapide, pouvant à nouveau décompenser un état d'équilibre, et une imprégnation hormonale favorisant les thromboses.

L'adulte atteint de cardiopathie congénitale, réparée ou pas, présente globalement une altération plus rapide de sa pathologie :

- calcifications précoces des valves (bicuspidie aortique) ;
- pathologie coronaire ;
- troubles du rythme et de la conduction (secondaires à la cardiopathie ou à la chirurgie) ;
- défaillance ventriculaire (ventricule droit systémique, valvulopathies).

CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE

MÉTHODOLOGIE

Méthodes d'exploration

Généralités

Les différentes méthodes d'exploration doivent aboutir au diagnostic.

Cet objectif comporte deux nécessités : répondre à la demande du malade avec un maximum de précision et d'innocuité et répondre à la demande de la société avec un coût minimal.

Ces deux exigences ne sont pas contradictoires. Un personnel médical qualifié et un équipement performant sont indispensables à l'efficacité, facteur d'économie.

Le dépistage d'une anomalie cardiovasculaire est habituellement fait en consultation par l'examen clinique du médecin généraliste ou du pédiatre. Ce dernier l'adresse au cardiopédiatre.

Les trois examens de la consultation de base du cardiopédiatre sont l'examen clinique, l'électrocardiogramme et l'échocardiographie-Doppler. S'y ajoute, à la demande, la radiographie thoracique.

Les autres examens complémentaires seront, selon les cas, demandés par le cardiopédiatre : Holter, épreuve d'effort, scanner, IRM, exploration hémodynamique et angiographique ou examen isotopique. Dans la grande majorité des cas, la plupart de ces examens peuvent être réalisés en consultation ou en hospitalisation de jour.

La grande qualité des renseignements fournis par l'échocardiographie-Doppler couleur permet le plus souvent un diagnostic complet. Le traitement chirurgical peut alors être réalisé sans passer par une hospitalisation médicale coûteuse et mal supportée.

Nous étudierons successivement les principaux renseignements fournis par les examens cliniques et paracliniques les plus souvent utilisés.

Signes révélateurs

Certains sont fréquents : le retentissement pondéral, la limitation de l'activité, les signes respiratoires, une sudation excessive et la cyanose.

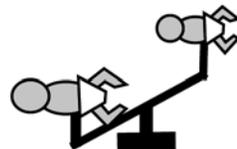
D'autres sont rares : les malaises, les douleurs d'effort, les œdèmes ou les embolies et les thromboses.

du débit cardiaque (obstacles décompensés, myocardiopathie, etc.), rarement lors des cardiopathies cyanogènes.

Il faut le distinguer des insuffisances pondérales d'autres causes, notamment d'une foetopathie associée à la cardiopathie.

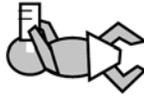
Retentissement pondéral

Un retentissement pondéral se rencontre essentiellement lors des shunts gauche-droite ou des chutes



Limitation de l'activité

Elle est révélée par un essoufflement ou une cyanose. Chez le nourrisson, les repas deviennent longs et laborieux ; chez l'enfant plus grand, l'intolérance porte sur les jeux et la scolarité.



Signes respiratoires

Ce sont la tachypnée, le tirage, voire une véritable détresse respiratoire. Ils sont secondaires le plus souvent à un shunt gauche-droite, plus rarement à un œdème pulmonaire.



Sudation excessive

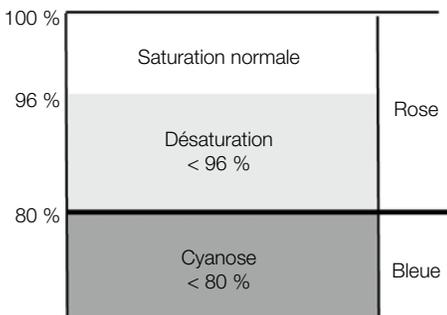
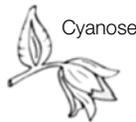
Les sueurs sont fréquentes en cas d'insuffisance cardiaque et de shunts gauche-droite importants. Après traitement, elles disparaissent en quelques semaines.

Cyanose

› Définition

C'est la coloration bleue des téguments et des muqueuses. Elle apparaît à 5 g d'hémoglobine réduite pour 100 mL de sang capillaire moyen.

La saturation normale est supérieure à 96 %. La cyanose apparaissant vers 80 %, il existe donc une zone de désaturation sans cyanose.



› Origines circulatoires d'une cyanose

- Shunt intracardiaque d'une cardiopathie cyanogène.
- Stase capillaire par insuffisance cardiaque.



- Shunt pulmonaire par troubles de ventilation secondaires à une forte hypervascularisation pulmonaire.



› Conséquences d'une cyanose par shunt intracardiaque

- Polyglobulie : supérieure à 7 millions, surtout lorsqu'elle est microcytaire, elle peut être responsable d'accidents vasculaires cérébraux. Elle modifie les tests de coagulation et abaisse la vitesse de sédimentation.
- Limitation de l'activité par hypoxie chronique.
- Malaise par hypoxie aiguë.
- Hippocratisme digital.
- Abscès du cerveau : cette rare complication doit toujours être évoquée devant une céphalée associée à une fièvre même modeste.



Le scanner fait le diagnostic, le pronostic est excellent si le traitement est précoce.

› Malaises

› Malaises par hypoxie aiguë : malaises du Fallot

Ils surviennent volontiers chez un nourrisson entre 2 et 12 mois atteint d'une cardiopathie cyanogène avec sténose pulmonaire, le plus souvent une tétralogie de Fallot.



Malaise

Leur apparition n'est pas fonction du degré de la cyanose. Ils sont dus à une réaction infundibulaire extrême, le plus souvent à l'occasion d'un effort, responsable d'une baisse brutale du débit pulmonaire

et par conséquence d'une diminution du remplissage ventriculaire gauche et d'un désamorçage de la pompe cardiaque.

Tout ce qui favorise la tachycardie ou accroît les besoins en oxygène peut déclencher un malaise : fièvre, colère, agitation, douleur...

Le plus souvent résolutifs sans séquelle, ils peuvent parfois être responsables de la mort ou d'un accident neurologique.

La plupart du temps, le malaise se déroule en deux phases, l'une tonique prodromique, assez rapidement suivie d'une phase hypotonique, constituant le malaise véritable :

- phase tonique : agitation, pleurs, cyanose et tachycardie ;
- phase hypotonique : teint gris par cyanose et pâleur, polypnée (acidose métabolique compensée), tachycardie avec atténuation ou disparition du souffle, hypotonie avec baisse de la vigilance et geignement, parfois convulsions.

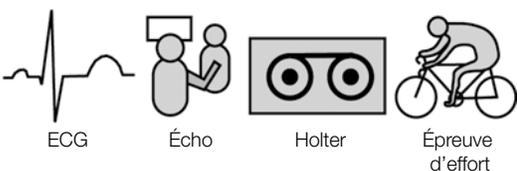
La récupération est progressive, l'enfant s'endormant et restant anormalement calme.

Le malaise est une indication opératoire ; dans l'attente, l'enfant est habituellement mis sous bêta-bloquants *per os* (Avlocardyl® : environ 2 mg/kg en 3 prises, pour un nourrisson).

Malaise à l'effort

Un malaise dans un contexte adrénérgerique doit toujours faire l'objet d'un bilan le plus complet possible.

Examens à pratiquer



Étiologies à rechercher

- Causes électriques :

– syndromes du QT long ;



– QT court ;



- tachycardie ventriculaire catécholergique ;



- syndrome de Brugada.



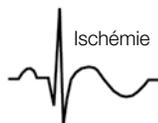
- Causes mécaniques :

- myocardiopathie obstructive ;
- obstacles aortiques ou pulmonaires.



- Causes ischémiques :

- anomalie de naissance des coronaires ;
- séquelle d'une maladie de Kawasaki.



Malaise au repos

Il s'agit le plus souvent de malaises vagues, généralement déclenchés par l'émotion, la chaleur, la douleur ou les troubles digestifs.

L'ECG recherchera une variabilité sinusale évocatrice d'une hypertonie vagale.

Un enregistrement Holter permettra de confirmer l'alternance de phases d'accélération et de ralentissement de la fréquence cardiaque.

Un test d'inclinaison, ou *tilt test*, recherchera une hypotension orthostatique.

Douleurs thoraciques

Elles sont fréquentes chez l'enfant et le plus souvent d'origine pariétale, survenant alors au repos.

Exceptionnellement, il peut s'agir d'un angor, le plus souvent à l'effort, faisant découvrir une anomalie coronaire (anomalie de naissance ou de trajet d'une coronaire, anévrisme séquellaire d'une maladie de Kawasaki), ou de douleurs plus permanentes évoquant une péricardite.

Examen clinique

L'inspection peut retrouver :

- une déformation thoracique :
 - symétrique, avec un thorax bombé, elle évoque un shunt gauche-droite important ;
 - asymétrique, avec un bombement gauche, elle est rare et évoque une cardiomégalie importante ;
- des signes de stase périphérique dus à un défaut de remplissage ventriculaire droit (insuffisance ventriculaire droite, fuite tricuspide) : turgescence jugulaire ou œdèmes périphériques.

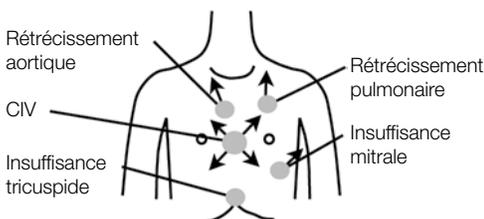
La palpation retrouvera les frémissements et les chocs, les signes de stase périphériques (hépatomégalie, reflux hépatojugulaire, splénomégalie).

L'auscultation dépiste les souffles et les bruits :

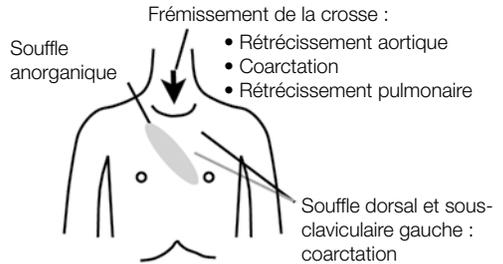
- le souffle témoigne d'un écoulement sanguin turbulent habituellement secondaire à une différence de pression entre deux régions cardiaques ou vasculaires :
 - si le gradient est faible (très large CIV en égalité de pression, petite sténose valvulaire), le souffle est de faible intensité ;
 - il s'accroît avec le gradient (CIV de type IIa ou I, sténose valvulaire) puis, au-delà d'un certain seuil, devient de plus en plus aigu et de moins en moins audible (CIV presque fermée, sténose valvulaire très serrée) ;
- les bruits sont secondaires au fonctionnement des valvules cardiaques. Leur fermeture est normalement synchrone et les bruits sont uniques. Cependant, chez l'enfant, il est fréquent d'entendre un dédoublement serré du deuxième bruit, mais qui est variable et disparaît à l'expiration.

Souffles et frémissements systoliques

Les souffles systoliques sont cotés de 1 à 6. Au-delà de 3/6, le souffle frémit.

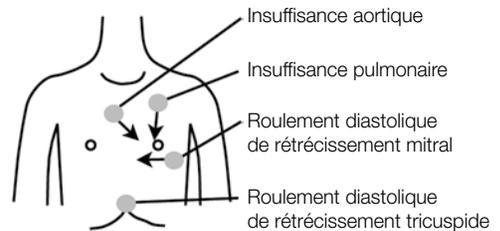


L'irradiation d'un souffle se fait dans le sens du courant sanguin.



Souffles et roulements diastoliques

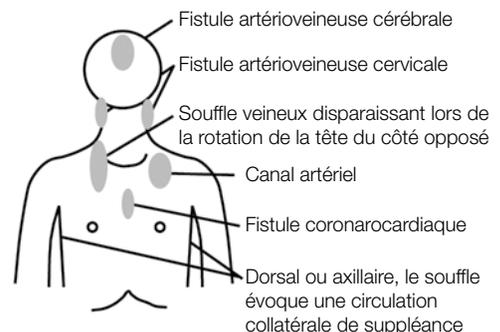
Les souffles et les roulements diastoliques sont toujours organiques.



Les souffles diastoliques sont habituellement aigus et mieux perçus par la membrane du stéthoscope. Les roulements sont plus graves et mieux entendus par la cloche du stéthoscope.

Souffles continus

Les souffles continus témoignent du maintien d'une différence de pression en systole et en diastole.



Le point de départ de l'anomalie est donc un vaisseau, le plus souvent l'aorte ou l'une de ses branches, à pression diastolique élevée.

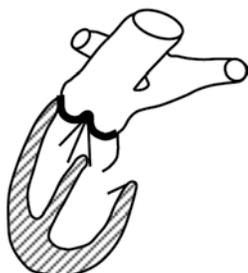
Doubles souffles systolodiastoliques

Ils se distinguent des souffles continus par un temps libre entre le souffle systolique et le souffle diastolique.

Ils sont secondaires à des anomalies orificielles sténosantes et fuyantes, aortiques ou pulmonaires.



Agénésie des valves pulmonaires



Tronc artériel commun avec anomalie de la valve troncale

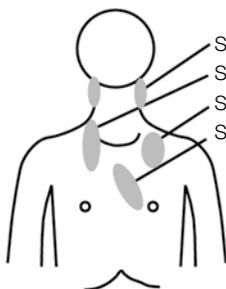


CIV et insuffisance aortique



Anomalie valvulaire aortique ou tunnel ventricule gauche-aorte

Souffles anorganiques



- Souffle systolique carotidien
- Souffle continu veineux
- Souffle systolique
- Souffle systolique éjectionnel

Au foyer aortique

Ils sont très fréquents de 2 à 10 ans : ils sont systoliques (1 à 2/6), éjectionnels, s'atténuant ou disparaissant debout, s'accroissant couché avec la fièvre ou l'émotion.

Au foyer pulmonaire

Plus rares, ils s'observent surtout chez l'adolescent : ils sont plutôt brefs, proto-méso-systoliques.

Origine veineuse

Ils sont fréquents chez l'enfant et l'adolescent, continus, assez graves, bien entendus debout et disparaissant par la rotation de la tête du côté opposé.

Origine carotidienne

Ils sont fréquents, protosystoliques, entendus sur le trajet des carotides.

Suivant l'âge

- À l'exception d'une accentuation du débit (anémie), les souffles fonctionnels sont rarissimes chez le nouveau-né.
- De 15 jours à 3 mois : souffle systolique sous-claviculaire gauche, doux, irradiant dans les poumons. Il est secondaire à l'accélération du flux dans des branches pulmonaires encore étroites.
- De 2 mois à 6 mois : souffle systolique éjectionnel, piaulant en écharpe de la pointe au foyer aortique, probablement favorisé par l'anémie, fréquente à cet âge.
- De 2 à 10 ans : souffle continu veineux latéro-sternal et souffle systolique éjectionnel, dont l'origine semble située vers le foyer aortique.
- À l'adolescence : souffle systolique au foyer pulmonaire.

Bruits et chocs

Le tableau suivant montre ce que doivent évoquer les principaux bruits et chocs avec des exemples d'anomalies les plus fréquentes.

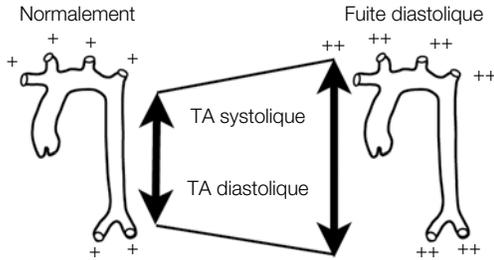
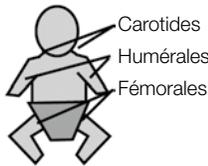
Signes	Évoquent
Frottement	Péricardite
Choc et B1 accentué à la pointe	Débit mitral important (shunt gauche-droite ventriculaire ou artériel)
BB1 tricuspïdien	Anomalie tricuspïde (Ebstein)
Click protosystolique	Rétrécissement valvulaire (aortique ou pulmonaire)
Click mésosystolique	Prolapsus mitral
Choc et B2 accentué au foyer pulmonaire	HTAP (shunt avec HTAP ou HTAP primitive)
BB2 uniquement inspiratoire	Normal
BB2 large et constant	Hyperdébit pulmonaire : CIA Trouble de conduction : BBD Petit obstacle pulmonaire : dysplasie valvulaire
Galop de pointe	Insuffisance ventriculaire gauche

Pouls

Les pouls se recherchent aux quatre membres et aux carotides.

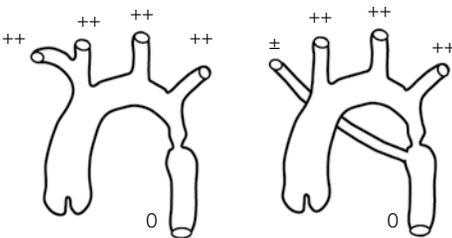
On doit non seulement apprécier leur présence, mais aussi leur intensité.

Ils peuvent être diminués en cas d'obstacle, ou accentués lorsqu'il existe une fuite diastolique.



L'accentuation de la tension différentielle augmente la perception des pouls

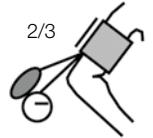
Suivant la présence et l'intensité des pouls, différents diagnostics peuvent être évoqués.



À gauche : coarctation sans hypoplasie sus-jacente
À droite : coarctation sans hypoplasie sus-jacente avec une sous-clavière droite rétro-œsophagienne

Pression artérielle (PA)

La mesure de la PA doit se faire au repos, dans le calme, avec un brassard adapté à l'enfant dont le coussinet recouvre les 2/3 du bras.

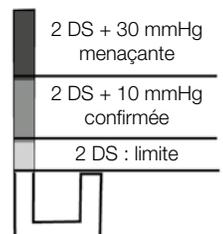


La pression systolique correspond à l'apparition nette des battements, la diastolique à leur disparition.

Le tableau suivant donne très schématiquement (valeurs arrondies) les variations de la pression artérielle en fonction de l'âge.

Âge	Systole	Diastole
NN	80 ± 10	50 ± 10
2 ans	100 ± 15	60 ± 10
5 ans	100 ± 15	60 ± 10
10 ans	110 ± 15	70 ± 10
15 ans	120 ± 15	80 ± 10
18 ans	130 ± 15	80 ± 10

L'hypertension est définie en fonction des écarts types par rapport à cette normale. Elle sera dite « limite », « confirmée », ou « menaçante » si elle excède deux déviations standard (DS).



Radiographie thoracique

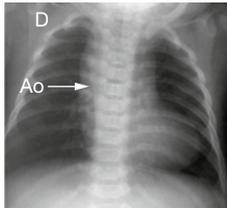
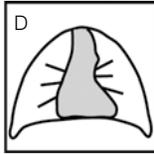
Technique

Il ne faut interpréter qu'une « bonne » radio :

- strictement de face ;
- de bonne pénétration ;
- en inspiration ;
- avec un repérage droite-gauche.

Il faut interpréter :

- les situs thoracique et abdominal ;
- la taille du cœur ;
- la morphologie du cœur ;
- la vascularisation ;
- le côté de la crosse aortique ;
- le squelette, le parenchyme pulmonaire et, chez le jeune enfant, la présence d'un thymus.



Radio en expiration

Les causes d'erreurs sont secondaires :

- par excès : à un cliché pris en expiration ou à un gros thymus masquant les contours du cœur ;
- par défaut : à une disposition antéropostérieure des structures cardiaques.

Une vraie cardiomégalie peut être secondaire :

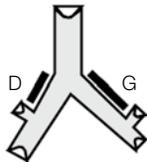
- à une dilatation des cavités, surtout des oreillettes mais aussi des ventricules ;
- à une péricardite ;
- rarement à l'épaississement des parois des ventricules.

Situs thoracique

La détermination du situs thoracique se fait en mesurant la longueur des bronches souches droite et gauche.

La droite est plus courte et plus verticalisée.

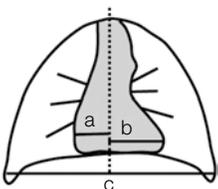
La radio numérisée facilite cette mesure.



- Situs normal : poumon droit à droite.
- Situs inversus : poumon droit à gauche.
- Lévo-isomérisme : 2 poumons gauches.
- Dextro-isomérisme : 2 poumons droits.

Taille du cœur

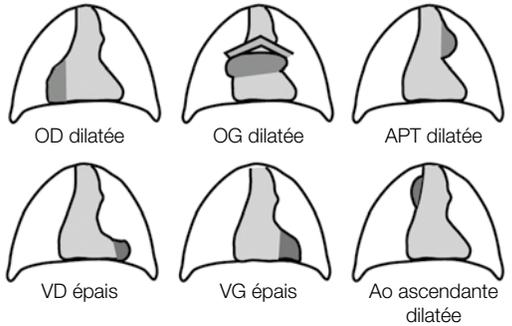
Elle s'exprime par la mesure du rapport cardiopulmonaire.



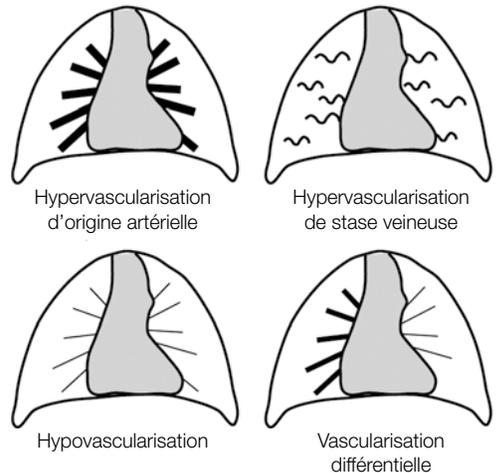
$$\frac{a+b}{c}$$

< 0,55 chez le nourrisson
< 0,50 chez l'enfant

Morphologies du contour cardiaque



Vascularisation pulmonaire



Anomalies du squelette

Il s'agit essentiellement :

- d'anomalies vertébrales ;
- de côtes surnuméraires.



Anomalies parenchymateuses

Ce sont surtout les troubles de ventilation, qui :

- disséminés, associant des microatélectasies et de l'emphysème, évoquent un shunt gauche-droite massif ;
- localisés, atélectasie ou emphyseme importants, évoquent la



compression d'une bronche par un vaisseau dilaté ou anormalement situé : gros canal artériel, tronc artériel commun, artère pulmonaire gauche de naissance anormale, ou compression par deux grosses artères pulmonaires lors d'une agénésie des valves pulmonaires.

Rarement, il peut s'agir d'une infection, notamment la tuberculose, favorisée par l'hypovascularisation.

Anomalies pleurales

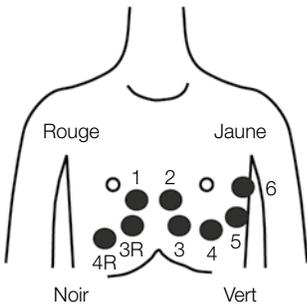
En cas de défaillance cardiaque, un épanchement pleural uni ou bilatéral peut être observé.



Électrocardiogramme (ECG)

Technique

- Petites électrodes en précordial, sans excès de pâte.
- Étalonnage en standard : 1 mv = 1 cm ; en précordial : 1 mv = 0,5 cm, vitesse de déroulement de 25 ou 50 mm/s.



deux ondes de dépolarisation droite et gauche se confondent.

- Axe entre 0 et 90°.
- Durée inférieure à 50 ms à la naissance, à 80 ms à l'adolescence.
- Amplitude inférieure à 2 mm en D2.

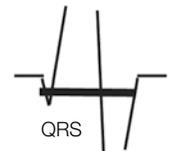
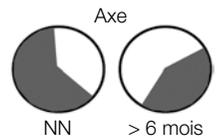
Espace PR : conduction auriculoventriculaire

Durée de 80 à 120 ms chez le nouveau-né, pour 100 à 180 ms chez l'adolescent.



Complexe QRS : dépolarisation ventriculaire

- Axe vers 120° chez le nourrisson et 60° chez l'adolescent.
- Durée inférieure à 80 ms pour le nourrisson et 100 ms pour l'adolescent.
- Onde Q normale en D2, D3, AVF, V5 et V6 chez le petit, puis en D1 chez le plus grand.
- Ondes R et S : leur amplitude permet d'apprécier le degré d'hypertrophie ventriculaire (voir le tableau page suivante).



ECG normal

Onde P : dépolarisation auriculaire

La dépolarisation des oreillettes débute par l'oreillette droite, où siège le nœud sinusal, puis l'oreillette gauche, mais le délai est trop faible pour être discerné en situation normale, où les

