

DR MEDJROUBI .M
CHU CONSTANTINE

INSUFFISANCE CARDIAQUE DE L'ENFANT

INTRODUCTION

L'insuffisance cardiaque constitue une des urgences médicales en pédiatrie qui peut mettre en jeu le pronostic vital si elle n'est pas rapidement reconnue et prise en charge de façon adéquate.

L'électrocardiogramme et surtout l'échocardiographie permettent un diagnostic étiologique dans la majorité des cas. Les cardiopathies congénitales demeurent la cause la plus fréquente chez le NNé alors que la myocardite aiguë virale s'observe plus volontiers chez le NRS.

DEFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

1. Définition de l'insuffisance cardiaque et ses limites

L'insuffisance cardiaque est définie comme : Une incapacité du cœur à délivrer aux tissus une quantité d'oxygène suffisante aux besoins de l'organisme.

Cette définition, en réalité, n'est pas tout à fait adaptée ; si en phase aiguë, le déséquilibre entre la fonction myocardique et les mécanismes d'adaptation est brutale (le débit cardiaque est alors insuffisant et les signes d'IC congestive sont le plus souvent importants) ; dans l'insuffisance cardiaque chronique, l'activation neuro-humorale assure l'homéostasie, (le débit cardiaque et la pression artérielle sont dans ce cas maintenus) et les patients présentent peu de symptômes, avec cependant des effets pathogènes pour le cœur.

2. Rappel physiologique

2.1 Débit cardiaque : pour assurer l'oxygénation des tissus, le VG éjecte à chaque systole dans l'aorte une quantité de sang appelée volume d'éjection systolique (VES). Le débit cardiaque (Qc), quantité de sang éjecté par mn, est le produit du VES par la fréquence cardiaque (FC) : $Qc = VES \times FC$.

Lorsque le rythme cardiaque est sinusal, la FC est sous la dépendance de facteurs humoraux et du système nerveux extrinsèque qui comprend les fibres B adrénérgiques du système sympathique accélératrices et celle du système parasympathique ou vagal frénatrices.

2.2 Oxygénation du myocarde : Le débit coronaire qui assure l'oxygénation du myocarde est essentiel pour son fonctionnement. Toute anomalie qui interfère avec ce débit entraînera ou aggravera un dysfonctionnement de la pompe cardiaque. La perfusion myocardique n'est possible qu'en diastole. La durée de la diastole dépend de la FC (plus la FC est élevée plus la diastole est courte)

3. Physiopathologie : Une IC résulte de la perturbation affectant un ou plusieurs des quatre facteurs principaux de la fonction ventriculaire : la FC, la précharge, la post charge, la contractilité

3.1 Anomalies de la FC

La FC peut être impliquée dans une défaillance cardiaque aussi bien en cas de tachycardie (raccourcissement de la diastole entraîne une diminution du VES), des conditions de travail et

d'oxygénation du myocarde sont précaires responsables d'une baisse de la contractilité. Ces 2 mécanismes expliquent l'IC en cas de tachyrythmies ex : TSV.

Dans les bradycardies, le maintien du débit cardiaque se fait au prix d'une dilatation importante du cœur, ce qui interfère avec les conditions de travail et d'oxygénation du myocarde, d'où ischémie, baisse de la contractilité et défaillance cardiaque, ex : BAV complet.

3.2 Anomalies de la précharge

Une IC peut être la conséquence d'une augmentation ou d'une diminution de la précharge (qui se définit par le régime pression-volume en rapport avec la compliance ventriculaire (reflet de l'élasticité du VG dans son sac péricardique), et le retour veineux.

Augmentation de la précharge entraîne une augmentation très rapide de la pression télédiastolique (PTD), facteur de congestion cardiaque et éventuellement d'œdème pulmonaire et d'hypoxémie. L'augmentation de la PTD et la dilatation cardiaque qui en résulte altèrent l'oxygénation du myocarde entraînant une baisse de la contractilité ex : SHUNTS G-D ; Une diminution de la précharge entraîne une diminution du volume télédiastolique (VTD) et donc du VES entraînant une IC ex : hémorragie importante, DH2O

3.3 Anomalies de la post charge

L'augmentation de la post charge (représentée par les résistances à l'écoulement du sang en aval des ventricules) augmente le (VTS) qui ne peut être compensé que par la dilatation cardiaque ou une augmentation de la FC qui altère l'oxygénation du myocarde et augmente le travail cardiaque aboutissant à une défaillance cardiaque ex : HTA. Une diminution de la post charge entraîne une diminution de la perfusion tissulaire en particulier myocardique ; la mauvaise oxygénation du myocarde peut se compliquer de défaillance cardiaque ex : choc infectieux, choc anaphylactique

3.4 Anomalie de la contractilité

Une baisse de la contractilité (capacité contractile du myocarde permettant de développer une pression supérieure à la pression aortique entraînant l'ouverture des valves et l'éjection du sang) entraîne une augmentation du VTS et une diminution du VES. Elle peut être primitive (cardiomyopathies) ou secondaire lorsque les conditions d'oxygénation du myocarde sont altérées.

3.2 Les mécanismes compensateurs (à la phase aigüe)

3.2.1 Système adrénérgique et rénine angiotensine

La chute du débit cardiaque et de la pression de perfusion activent le Système Rénine Angiotensine Aldostérone (SRAA). Il en résulte une amélioration de la contractilité, une vasoconstriction périphérique et une rétention hydro-sodée. Ceci permet un maintien de la pression artérielle. Ces adaptations sont bénéfiques à court terme. En revanche elles aggravent la dysfonction cardiaque à long terme par différents mécanismes : Augmentation de la consommation énergétique du cœur, production accrue du collagène interstitiel, cardiotoxicité directe par des phénomènes passifs de nécrose et actifs d'apoptose

3.2.2. Système des peptides natriurétiques

Les peptides natriurétiques, ANP (atrial) et BNP (brain) sont des peptides circulants produits principalement par des cardiomyocytes des oreillettes et des ventricules. Ils favorisent l'excrétion d'eau et de sodium, suppriment la sécrétion de rénine et d'aldostérone et entraînent une vasodilatation veineuse et artérielle. Intérêt démontré dans le diagnostic, l'évaluation du pronostic et la prise en charge d'une IC chronique.

3.2.3. Système inflammatoire

Il existe une activation du système inflammatoire en cas de défaillance cardiaque chronique avec élévation dans la circulation et dans le myocarde des cytokines pro-inflammatoires (en particulier TNFalpha) ainsi que des cytokines anti-inflammatoires (interleukines 10).

DIAGNOSTIC POSITIF

1. Symptomatologie

L'IC se manifeste par 2 ordres de signes : les signes de congestion cardiaque G et D ; les signes d'intolérance hémodynamique

1.1. Signes non spécifiques : se voient surtout dans les shunts G-D : mauvaise prise

pondérale, broncho-pneumopathies à répétition, hypersudation en rapport avec l'HTAP

1.2. Signes de congestion cardiaque

La congestion cardiaque G entraîne un œdème pulmonaire responsable : de la tachypnée pouvant aller jusqu'à la détresse respiratoire, des râles crépitants localisés aux bases pulmonaires ou disséminés.

La congestion cardiaque droite se manifeste par : une HMG congestive et douloureuse, une turgescence des jugulaires, des œdèmes (remplacés par une prise de poids chez le NRS)

1.3. Signes d'intolérance hémodynamique

Ils sont d'abord périphériques avec maintien de la pression artérielle : une tachycardie, une pâleur, des marbrures, des extrémités froides, un temps de recoloration allongé et une oligurie (avec possibilité d'une albuminurie). Secondairement collapsus central avec chute de la PA aboutissant à un état de choc cardiogénique avec atteinte multiviscérale pouvant entraîner le décès.

2. Examens complémentaires

2.1. Radiographie du thorax

C'est un examen capital pour le DG. Met en évidence l'augmentation de volume du cœur (cardiomégalie) par la mesure du rapport cardio-thoracique(RCT). Le RCT doit être calculé

Sur un cliché pris en inspiration, position debout, il correspond au rapport entre le plus grand diamètre du Cœur et le plus grand diamètre du thorax. RCT normal chez l'enfant : chez le NNé < 0,60 ; chez le NRS < 0,55 ; chez l'enfant de plus de 2ans < 0,50.

L'analyse de la morphologie du cœur et des plages pulmonaires (poumons clairs ou chargés) permet une orientation étiologique.

2.2. Electrocardiogramme

Son intérêt est étiologique. Indispensable au diagnostic des troubles du rythme (TSV), utile dans certaines CC : AT : la seule ccc à déviation axiale G, anomalie de naissance de la coronaire G : onde Q de nécrose en D1, AVL et précordiales G.

2.3. Echocardiographie-Doppler

C'est l'examen clé du DG étiologique : l'examen en mode TM permet la mesure des cavités cardiaques et l'évaluation des performances myocardiques ; l'examen bidimensionnel analyse la morphologie du cœur (situs, concordance atrio-ventriculaire, retour veineux, présence de défauts septaux). L'examen Doppler analyse les flux intra-cardiaques détectant les shunts, les fuites valvulaires et les obstacles à l'éjection.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose dans deux circonstances :

1. **Devant une dyspnée** : il faudra discuter en particulier : une broncho-pneumopathie dyspnéisante susceptible d'entraîner une tachycardie et un débord hépatique par ptose hépatique ; les données de la RX pulmonaire permettent de faire la différence.

Les états d'acidoses (d'origine rénale, toxique, métabolique...).

2. **Devant un faux « gros cœur » radiologique** : en rapport avec un cliché pris en expiration, en position couchée, une image thymique chez le NRS.

ETIOLOGIES : Les étiologies responsables d'une IC sont nombreuses, nous évoquerons que les principales :

1. **Causes extra-cardiaques** : elles doivent être évoquées de principe car nécessitent un TRT spécifique : une néphrite en particulier une GNA, prise systématique de la TA et l'examen des urines à la bandelette réactive. Une anémie aiguë sévère mal tolérée.

2. **Causes cardiaques** : cardiopathies congénitales : Les shunts G-D (CIV, PCA, CAV, CIA...) peuvent entraîner un IC quand le shunt est significatif. Les obstacles à l'éjection du cœur G : notamment CAO, SAO serrée. Les cardiopathies congénitales complexes : VU, VDDI ; les cardiomyopathies dilatées : plusieurs maladies constitutionnelles d'atteindre le myocarde et entraîner une IC : les maladies de surcharge (maladie de Pompe, glycoléoses), les maladies métaboliques (déficit en carnitine, extrêmement rare). Anomalie de naissance de la coronaire G : IC + aspect de cardiomyopathie dilatée à l'échocardiographie, et la mise en évidence d'onde Q de nécrose en D1, AVL et précordiales G à l'ECG.

3. **Causes Acquisées** : La myocardite aiguë virale : une des causes les plus fréquentes d'IC du NRS ; d'installation brutale, précédée d'un tableau de virose, le virus coxsackie est le plus svt en cause, l'évolution est variable, parfois fatale.

Les troubles du rythme : dominés chez l'enfant par la TSV avec un FC sup à 220/mn ; Maladie de Kawasaki, se complique habituellement d'anévrisme coronaire, mais aussi

d'endocardite, de péricardite, et de myocardite pouvant entraîner une défaillance cardiaque.

Endocardites infectieuses : une IC dans un contexte fébrile et à fortiori infectieux doit faire évoquer une greffe Oslerienne sur CC ou acquise. Les hémocultures et la mise en évidence de végétations à l'échocardiographie permettent de poser le DG.

Le RAA : une IC peut se voir lors d'une poussée de RAA, par valvulite sévère ou plus rarement myocardite chez le grand enfant.

Cas particulier du NNé : l'IC est en rapport avec les malformations cardiaques : Hypoplasie du cœur G, dont le pronostic est toujours sombre ; TGV, qui est la CCC la plus fréquente en période néonatale, actuellement, sa réparation est possible, si le DG est précoce (SWITCH artériel).

TRAITEMENT

1. **Approche thérapeutique de l'IC de l'enfant** : Actuellement, on accorde une importance primordiale au contrôle de l'activation neuro-humorale (activation du SRAA et du système nerveux orthosympathique) responsable par ses effets adverses de la progression de l'IC. Dans ce cadre 3 classes thérapeutiques émergent actuellement : les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (I.E.C.), les spirono-lactones et les b bloqueurs.

2. **Les armes thérapeutiques courantes** :

2.1. **Mesures extra cardiaques** : visent à améliorer l'oxygénation du sang : oxygénothérapie (3L/mn) prudente, provoque une baisse des résistances pulmonaires, correction de toute baisse significative de l'HG (< à 7g) par des culots globulaires, correction d'une acidose (SB), apports caloriques suffisants, régime hyposodé (0,5g/Kg/J), perfusion IV (glucose, électrolytes...) dans les formes graves. Ventilation assistée dans les détresses graves.

2.2. **Les Diurétiques** Ce sont les vrais médicaments des symptômes de l'IC. Les diurétiques de l'anse, essentiellement le Furosémide (Lasilix 1 à 2mg/Kg) sont très efficaces en phase congestive. Dose d'attaque : 1 à 2 mg/Kg dose toutes les 6 à 8 heures; Dose d'entretien : 1 à 2mg/Kg/24H ; Effets secondaires : déplétion hydro-sodée, hypokaliémie (supplémentation potassique systématique sauf si association à IEC ou diurétique d'épargne potassique), hypovolémie ; surveillance : ionogramme sanguin.

Les diurétiques d'épargne potassique, comme la spironolactone (3 à 5mg/Kg/J deux prises) ont un effet diurétique modeste, souvent prescrits en association avec le furosémide. Leur prescription est en nette augmentation depuis que leur effet protecteur contre la fibrose myocardique a été mis en évidence. Effets secondaires : hyperkaliémie ; surveillance : ionogramme sanguin.

on associe les diurétiques lorsque les agents de l'IC ne peuvent plus donner une bonne réponse

2.3. **Les Inotropes** : Digoxine : elle est utilisée depuis plus de 200 ans, son bénéfice est cependant modeste. Les troubles du rythme sont leur seule indication formelle. Sa prescription dans l'IC chronique est controversée : utile pour certains, injustifiée pour d'autres. Posologie voir (tableau 1).

Ce schéma n'est plus préconisé dans le TRT de l'IC en dehors des troubles du rythme. La digoxine est donnée d'emblée à dose d'entretien en deux ou trois prises. A dose

50µg = 1mg

Dose initiale /Kg	Dose entretien /Kg
20µg	20µg
15µg	15µg
15µg	15µg
10µg	10µg

Classe	Dosage	Multiples
12	0,45-1	0,6
25	1,1-1,5	0,3
50	1,5-2	0,15

d'entretien, il n'y a pas de risque de toxicité et la pratique de l'ECG n'est plus justifiée. Le potassium n'est plus systématique, car les IFC (épargneurs potassiques) sont systématiquement prescrits dans l'IC ; le K⁺ est donné si de fortes doses de furosémide sont nécessaires après la pratique d'un ionogramme sanguin ; en cas d'administration IV, les doses de Digoxine per os, doivent être multipliées par 0,7 ; en cas d'IR : adapter les doses en fonction des données biologiques selon (tableau 2).

CI : Les principales sont : les obstacles à l'éjection ventriculaire, les troubles de la conduction et de l'excitabilité, l'anémie aigue, les péricardites, Tétralogie de Fallot.

Effets secondaires : troubles digestifs : diarrhées, vomissements, troubles de la conduction. L'évaluation de la Digoxinémie au cours du TRT est indispensable. Taux toxiques : NRS : 5 ng/ml, Grand enfant, prématuré : 3 ng/ml.

- 2.4. Les Amines pressives : Dobutamine et dopamine réservés à l'insuffisance cardiaque aigue grave (soins intensifs)
- 2.5. Les Inhibiteurs de l'enzyme de conversion : Leur action dans la modulation du SRAA en fait une arme thérapeutique capitale dans le TRT de l'IC chronique. Le Captopril est le médicament le plus utilisé chez l'enfant : doses efficaces 2 à 4 mg/Kg/J à atteindre de façon progressive (commencer par 0,5 mg/Kg/J) sous surveillance de la TA ; effets secondaires : Eruption cutanée, troubles hématologiques, atteinte rénale.
- 2.6. Les b Bloqueurs : Leur bénéfice dans l'IC chronique est maintenant établi chez l'adulte, mais aussi chez l'enfant (contesté par certains auteurs chez l'enfant). Ils améliorent la contractilité et réduisent le volume ventriculaire. Ils bloqueraient également le SRAA (le Carvedilol est le bêtabloqueur de référence dans l'IC chronique, donné en milieu hospitalier, en commençant par des doses très faibles 6,5 mg/j en deux prises, puis en augmentant progressivement toutes les 2 à 3 semaines voire plus pour atteindre 25 mg/J.

SURVEILLANCE DU TRT : En phase aiguë : on surveillera en particulier : les constantes vitales (FC, FR, TA, TRC...). Surveillance d'autant plus rapprochée que le tableau clinique est grave. Certaines données cliniques : flèche hépatique, l'état d'hydratation, les signes d'hypokaliémie. ECG : chaque fois qu'une anomalie du rythme ou de conduction cardiaque est suspectée. Echocardiographie : idéalement chaque semaine, en phase aiguë. Elle permet d'évaluer les performances cardiaques et de dépister certaines complications en particulier la constitution d'un thrombus intra cardiaque.

En phase d'entretien : On appréciera : la tolérance à l'effort, le développement staturo-pondéral, les effets secondaires éventuels du TRT, l'échocardiographie Doppler permet de suivre de façon précise la fonction VG, d'évaluer l'étiologie sous-jacente et de guider les indications thérapeutiques.

PRONOSTIC : Les principaux facteurs pronostics sont : l'étiologie, la précocité du DG, l'âge, et la qualité du TRT.

الحكيم مجروبي
Dr. MEDJROUBI M.
Pédiatre
Cardiologie Infantile