

CARDIOPATHIES

CONGÉNITALES DE L'ENFANT

Dr.Medjroubi

I/Introduction : les cardiopathies congénitales sont les plus fréquentes des malformations congénitales, elles représentent 90% de la pathologie cardiaque de l'enfant en Europe ; c'est un domaine complexe et grave avec une mortalité de 50% la 1^{ère} année, cette mortalité est en rapport le plus souvent avec une insuffisance cardiaque (IC).

Incidence : 7-8 cardiopathies pour 1000 naissances vivantes. Chaque année, environ 5000 enfants cardiaques naissent en France. Un quart de ces cardiopathies est complexe ; elles représentent 8,83% du nombre d'hospitalisation dans un service de pédiatrie générale.

En Algérie, en 2007, 3500 enfants cardiaques étaient en attente d'être opérés à la clinique médico-chirurgicale de Bousmaail.

Elles posent un problème de santé publique en Algérie puisque la majorité de ces enfants cardiaques sont opérés à l'étranger

II/Etiologies : les cardiopathies congénitales sont le résultat d'une embryogénèse perturbée pendant la formation du cœur, entre la 4^{ème} et la 8^{ème} semaine de la vie intra-utérine.

*Pas de cause évidente dans 90% des cas

*Cause génétique dans 8% des cas :

- Aberrations chromosomique 5% : trisomie 21 ou syndrome de Down (50% ont une cardiopathie), trisomie 18 ou syndrome d'Edwards (100%), syndrome de Turner 35%
- Anomalies géniques 3%
 - ✓ Autosomiques dominantes (syndrome de Marfan, phacomatose)
 - ✓ Autosomiques récessives (mucopolysaccharidoses, maladie de Friedreich)
 - ✓ Récessives liées au sexe (maladie de Duchene)

*Cardiopathies familiales :

- ✓ Anomalies des membres et des extrémités : syndrome de Holt-Oram, syndrome d'Ellis Van Creveld.
- ✓ Anomalies de la peau et des tissus : syndrome de Léopard

*Embryo-foetopathies (2%) : anomalies acquises survenant au cours de la grossesse

*Agents viraux : rougeole, rubéole (35% s'accompagnent de CP), oreillon, grippe, herpes : d'où l'intérêt de la vaccination par ROR

*Agents nutritionnels : le diabète maternel multiplie par 3 le risque de survenue de CP ; éthylisme maternel (25% d'embryofoetopathies)

*Agents toxiques : médicaments : tranquillisants : thalidomide, anti-convulsivants : dihydantoin, sulfamide hypoglycémisants ; radiations ionisantes (irradiation de Tchernobyl)

Au total, une étiologie n'est retrouvée que dans 10% des cas. On invoque souvent la notion d'hérédité multifactorielle à seuil c'est-à-dire une prédisposition héréditaire sur laquelle interviennent des facteurs d'environnement.

III/Diagnostic : la démarche diagnostic repose sur les éléments suivants :

L'anamnèse on précisera le déroulement de la grossesse, de l'accouchement. Le poids à la naissance, le développement psychomoteur

La notion de consanguinité des parents, l'âge des parents à la naissance de l'enfant, notion de cardiopathies dans la famille

Pathologies cliniques maternelles : (diabète, LED), notion de prise médicamenteuse ou de toxiques...

Signes cliniques on appréciera : le développement staturo-pondéral, l'existence ou non d'un syndrome dysmorphique, d'une cyanose, la présence d'un souffle cardiaque, d'une HTA, l'intensité du deuxième bruit du foyer pulmonaire

Signes radiologiques on précisera : le volume du cœur : ICT, l'aspect du cœur (cœur en sabot, ovoïde, en huit...) la vascularisation pulmonaire : augmentée en cas de shunt GD, diminué en cas de shunt DG

Signes électro-cardiographiques : rythme cardiaque, axe QRS, hypertrophie ventriculaire G ou D

Echo-cardiographie Echo bidimensionnelle et le Doppler ont transformé le Dg des cardiopathies congénitales permettant de Dg étiologique le plus souvent

Le cathétérisme cardiaque permet de préciser l'oxymétrie, les pressions intra-cardiaques et la réalisation des angiographie. Il n'est plus pratiqué que dans un but opératoire ou pour permettre un geste interventionnel

Actuellement l'IRM, le scanner multibarrette sont d'un apport complémentaire dans le Dg et le suivi post-opératoire

IV/Classification :

A/Les cardiopathies avec shunt GD (50% des cas) CIV 25%, PCA 15%, CIA 7,5%, CAV 2.5%

B/Les cardiopathies avec shunt DG (20% des cas)

*Shunts DG exclusifs : TF4 8%, T3F, atrésie de la tricuspide, anomalie d'Ebstein

*Shunts bidirectionnels : TGV, TAC, VU, RVPAT, VDDI

C/ Les cardiopathies par obstacle (20-25%)

*Sur la voie gauche : RAO (orificiel, sus/sous-orificiel), COA

*Sur la voie droite : RP (valvulaire, sus/sous valvulaire)

D/Autres anomalies (5%) anomalies des coronaires, anomalies des arcs aortiques, fistules aorto-pulmonaires

V/Cardiopathies avec shunts Gauche-Droit :

1/Définition : on entend par shunts GD, les malformations cardiaques et vasculaires qui, par le biais d'une communication, entraînent le passage de sang oxygéné de la grande circulation à haute pression dans la petite circulation à basse pression entraînant une augmentation du débit pulmonaire avec une baisse du débit cardiaque

2/Conséquences des shunts GD

*Enrichissement en oxygène du sang des cavités droites

*augmentation du débit pulmonaire (DP> DS) d'où la dilatation des artères pulmonaires entraînant des troubles ventilatoires (atéléctasie, emphysème, surinfections bronchopulmonaires) et une hypervascularisation sur les radios

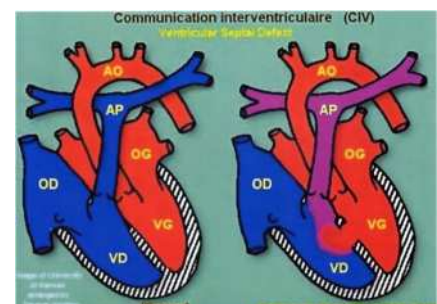
*Retard staturo-pondéral, l'enfant s'alimente mal (tétées difficiles du fait de la dyspnée), sueurs profuses par baisse du débit systémique en rapport avec l'augmentation des cathécolamines
La pression dans l'AP peut augmenter (HTAP) ainsi que secondairement les résistances artériolaires pulmonaires avec constitution d'une artériolite pulmonaire avec hypertrophie de la média puis hyperplasie de l'intima des artérioles entraînant une HTAP fixe et obstructive contraindiquant l'intervention chirurgicale

*l'augmentation du débit pulmonaire entraîne une surcharge des ventricules avec tachycardie avec installation d'une IC

A/ CIV :

la plus fréquente des cardiopathies congénitales (20-25%)

Anatomie la déchissance du septum ventriculaire siège le plus souvent dans le septum membraneux sous-aortique, elle est unique, plus rarement dans le septum musculaire, ou dans le septum d'admission ou au niveau infundibulaire. Au niveau musculaire,



dans le septum trabéculé, la CIV est multiple, aspect en fromage de gruyère

****La classification physio-pathologique****

Type	Débit du shunt	Pression pulmonaire	Résistances pulmonaires
I	Faible	Normale	Normales
II a	Important	<2/3P systémique	Normales
II b	Important	>2/3 PS	HTAP de débit
III	Faible	>PS	HTAP fixe et obstructive
IV	Modéré (SP)	Normale mais gradient VD/AP	Normale

****Clinique** :**

-CIV type 1 :

Pas de symptomatologie fonctionnelle, à l'examen clinique souffle systolique frémissent, au 4/5^{ème} EICG, irradiant en rayon de roue, intense de 3 à 4/6^{ème}, B2 normal au FP, radio : cœur de volume normal, AMG convexe, ECG normal. C'est la maladie de **Roger**

-CIV type 2 :

L'hypotrophie est fréquente chez le NR, la dyspnée avec sueurs profuses lors de la prise des biberons et infections respiratoires à répétition avec déformation thoracique. A l'examen clinique : souffle 3-4/6^{ème} systolique, panradiant, B2 augmenté au FP, roulement de débit à la pointe ; Signe de **Harzer** (HVD) dans les CIV II b. A la radio : cœur augmenté de volume, hypervascularisation pulmonaire ECG : hypertrophie ventriculaire à prédominance G dans les CIV II a, à prédominance D dans les CIV II b ; échocardiogramme permet de visualiser la CIV et d'apprécier son retentissement sur les cavités cardiaques et l'AP. Le KT est indispensable en cas d'HTAP importante à un âge avancé (18 mois) avant de décider de l'intervention

-CIV type 3 :

Il s'agit en règle de formes évoluées souvent négligées ; le souffle est peu intense, voire absent ; en revanche le B2 est claqué au FP, avec cyanose périphérique à l'effort. A la radio : cardiomégalie modérée, artères pulmonaires proximales dilatées contrastants avec une hypovascularisation périphérique. ECG : HVD exclusive

-CIV type 4 : CIV à poumon protégé

Il existe une sténose pulmonaire associée à la CIV, la tolérance fonctionnelle est bonne le plus souvent, cliniquement le souffle systolique est intense, maximum haut situé, le B2 est diminué au FP. A la radio : pas de cardiomégalie, vascularisation pulmonaire normale ECG : HVD exclusive

****Evolution** :**

Elle dépend de la taille de la CIV et de l'existence ou non d'une sténose pulmonaire schématiquement : une CIV I ne pose pas de problème, se fermant spontanément ou reste inchangée ; CIV II peut avoir toutes les évolutions possibles : soit se fermer spontanément, soit évoluer vers CIV III, soit rester identique et entraîner une IC

Ce sont les CIV II qui demandent à être surveillées de près pour décider du moment opportun de la chirurgie

Une CIV III a une évolution défavorable (syndrome d'Eisenmenger) dans un délai imprévisible

Une CIV IV est longtemps bien tolérée mais peut évoluer vers une cardiopathie cyanogène après accentuation de la SP réalisant le tableau clinique d'une T4F

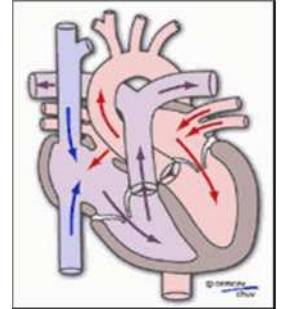
L'endocardite est rare mais possible dans toutes les formes et doit être prévenue par l'antibiothérapie systématique en cas de foyer infectieux ou de soins dentaires

Une IAO est possible en cas de CIV sousAo c'est le syndrome de Laubry et Pezzi

****Traitement**** : s'adresse essentiellement aux CIV II, basé chez le NRS sur un TRT médical (diurétiques avec vasodilatateurs) en cas de mauvaise tolérance
La cure chirurgicale (fermeture par patch sous CEC) doit être envisagée avant que les résistances pulmonaires ne soient élevées de façon irréversible, en règle avant 18 mois
En cas de CIV multiples, on fait un cerclage pulmonaire

B/CIA :

Cardiopathie congénitale fréquente (7.5% de CC) ; elle est définie par un défaut de développement du septum inter-auriculaire. Elle est 2 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon.
Cardiopathie habituellement parfaitement supportée



****Anatomie**** :

Deux types différents

Ostium secundum : la déhiscence siège au milieu de la cloison et résulte de la non fermeture du trou de botal (qui existe normalement pendant la vie intra-utérine = foramen ovalé), elle peut parfois siéger à la partie haute réalisant le sinus véneux avec souvent un retour veineux pulmonaire anormal partiel associé (veine pulm sup droite se jetant dans la VCS)

Ostium primum : la déhiscence siège à la partie basse de la cloison et s'accompagne souvent d'une fente de la valve mitrale ou de la tricuspide

****Clinique****

Type forme habituelle de l'ostium secundum à débit modéré

Chez un jeune enfant souvent d'âge scolaire, sans symptomatologie fonctionnelle, l'attention est attirée par la découverte d'un souffle le plus souvent systolique peu intense (2 à 6) siégeant au FP irradiant dans le dos ; il s'accompagne souvent d'un dédoublement fixe du B2 au FP

A la radio : AMG convexe du fait de la dilatation de l'AP, la vascularisation pulmonaire est augmentée

L'ECG montre le plus souvent un bloc incomplet droit (traduisant la surcharge diastolique ventriculaire droite)

A l'échocardiographie, le VD est dilaté, la CIA est bien visualisée en incidence sous costale

Le KT est le plus souvent inutile. Il ne sera pratiqué que : si le malade n'est pas échogène, s'il persiste un doute sur une éventuelle anomalie des RV, s'il existe une HTAP importante.

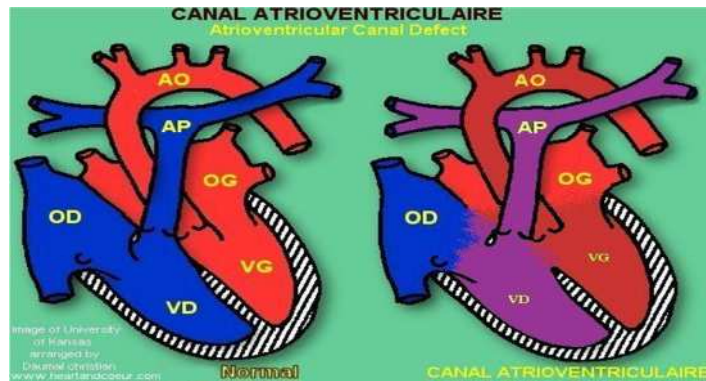
L'évolution de la CIA est lente le plus souvent, les CPC sont tardives survenant à l'âge adulte car ce sont des shunts à basse pression (troubles du rythme, fibrillation auriculaire, IC)

****TRT**** la fermeture de la CIA doit être envisagée si le débit est important

Rapport débit pulm/ débit systém > 2 pour éviter les CPC ultérieures

L'acte chirurgical (réalisé par sternotomie ou thoracotomie latérale) consiste à mettre en place un patch de tissu synthétique. La fermeture par « ombrelle » introduite par voie percutanée se fait de plus en plus quand la CIA n'est pas trop large, centrale et bien limitée avec de bons résultats avec la scolarisation 5-6 ans

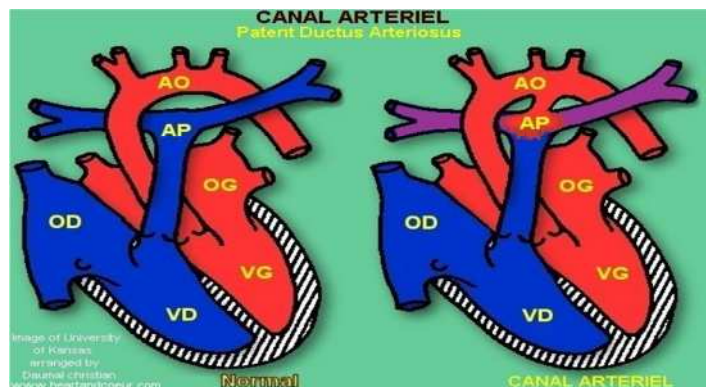
C/Le canal atrio-ventriculaire :



Le plus grave des shunts GD, il associe une CIA basse de type OS et une CIV réalisant un large defect, associé à des anomalies des valves mitrales et tricuspides ; suspecté devant un axe QRS au plafond - 60°

Il s'observe fréquemment dans la trisomie 21 (50% des cardiopathies des enfants trisomiques) On observe des poussées d'IC avec HTAP d'installation précoce dès les premiers mois. Cure chirurgicale difficile, doit se faire au 6^{ème} mois, avant l'installation de l'HTAP fixe ; malgré l'intervention, fuite mitrale résiduelle fréquente post-opératoire

D/Persistence du canal artériel :



C'est la persistance après la naissance du canal artériel permettant normalement au cours de la vie intra-utérine le passage du sang du tronc de l'AP à l'Ao descendante ; survient après une prématurité ou une embyo-foetopathie rubeolique

L'aspect clinique le plus habituel correspond à la persistance d'un petit canal à faible débit. L'attention est attirée chez un garçon le plus souvent par la découverte d'un souffle continu systolo-diastolique dans la région sous-claviculaire G de timbre tunnelaire ; le Dg suspecté est confirmé par l'échocardiographie et conduit systématiquement à la section-suture chirurgicale ou la fermeture par embrelle percutanée pour éviter une greffe bactérienne qui peut être dramatique ; plus rare est la persistance d'un large canal artériel à débit important avec éclat du B2 au FP, la section suture est nécessaire pour éviter l'IC et l'HTAP

VI/ Cardiopathie par obstacle :

A/ Sténose de la valve pulmonaire :

Représente 10% des CC

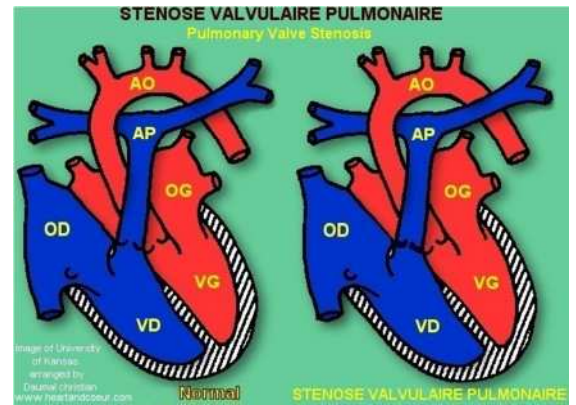
Elles peuvent siéger à tous les niveaux mais le plus souvent l'obstacle est valvulaire (RP orificiel), il y a peu de signes fonctionnels au début et le Dg est le plus souvent évoqué à l'auscultation d'un souffle systolique de 3-4/6 siégeant au FP irradiant dans l'espace interscapulovertébral accompagné d'un B2 diminué

A la radio l'AMG est nettement convexe « en œuf »

L'ECG montre une surcharge ventriculaire droite isolée

L'échocardiogramme confirme la sténose et le doppler en évalue le degré

L'évolution peut se faire au fil des ans vers l'IC et lorsque le rétrécissement est serré (gradient VD-AP > 50 mmHg) il faut le supprimer. La valvuloplastie par ballonnement donne le plus souvent de très bons résultats, en cas d'échec → intervention chirurgicale



B/ Sténose sur la voie aortique :

5% des CC, elle siège le plus souvent au niveau orificiel, mais peut être sous orificiel voire sus orificiel, elles sont en règle révélées par un souffle méso systolique maximum au foyer aortique

L'ECG peut montrer une HVG

L'échocardiogramme confirme le DG et précise la sévérité

L'évolution dans les formes sévères est dominée par le risque d'IC et de mort subite d'où l'indication de l'intervention si le gradient de pression VG/ Ao > 50 mmHg commisurotomie ou dilatation par ballonnet

C/ La coarctation de l'aorte :

C'est la sténose de l'isthme de l'aorte (partie initiale de l'aorte descendante)

Deux formes essentielles :

La Cao de l'enfant : l'examen révèle 3 signes évocateurs :

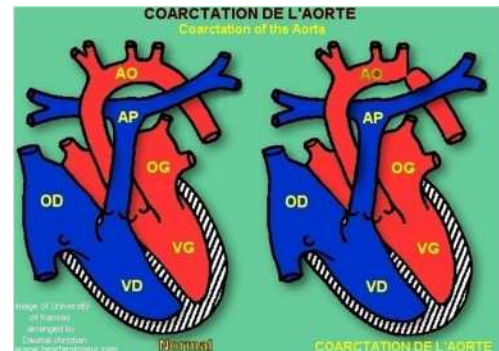
Un souffle systolique doux au bord G du sternum et dans l'espace interscapulovertébral ; des artères fémorales peu battantes voire non perceptibles ; une HTA aux membres supérieurs

L'échocardiogramme par voie supra-sternale peut visualiser la Cao dans la plupart des cas ; l'évolution est dominée par le risque de cpc liées à l'HTA et notamment les AVC.

L'intervention chirurgicale est impérative. Elle consiste le plus souvent en la résection-suture de la région isthmique

(intervention de Crafoord)

La Cao du NR : se révèle le plus souvent dans les premières semaines de la vie par une IC. Elle sera évoquée sur la non pulsabilité des pouls fémoraux



VII/ Shunts droit-gauche :

La cyanose caractérise les cardiopathies avec shunts DG. Elle est surtout nette au niveau des lèvres et des extrémités ; on note une polyglobulie qui est fonction de degré de désaturation artérielle, elle est compensatrice, elle entraîne une augmentation de l'Hb, une augmentation de l'HT d'où une hyperviscosité sanguine, des anomalies de l'hémostase (hypercoagulabilité)

Les cpc de l'hypoxie sont constituées par : les crises d'anoxie (malaises anoxiques) caractérisées par une accentuation brutale de la cyanose, hypotonie, angoisse, agitation, perte de connaissance

Accidents neurologiques toujours à redouter : accident thrombo-embolique notamment cérébraux et abcès du cerveau (germes non filtrés au niveau des poumons)

1/Tétralogie de Fallot :

Le plus fréquents des shunts DG (10% des CC) ; caractérisé par 4 éléments dont deux sont essentiels : **CIV large**, unique, située sous l'anneau aortique ; **une SP** (infundibulaire parfois valvulaire +/- branches), une dextroposition de l'aorte et une HVD importante.

Sur le plan physiopathologique le shunt DG entraîne une cyanose, la sténose pulmonaire un débit pulmonaire diminué et on a une égalité des pressions ventriculaires D et G (pas d'IC)

Cliniquement : la cyanose apparaît plus ou moins tôt, selon l'importance de la cyanose de la voie pulmonaire souvent vers 3 à 6 mois majorée par l'effort, le froid

A l'auscultation on a un souffle systolique de 3-4/6 au bord G, B2 diminué le plus souvent ; hypocratisme digital dans les formes tardives

A la radio : typiquement un cœur en sabot avec un AMG creux, une pointe surélevée. La vascularisation pulmonaire est diminuée

ECG : HVD type égalité de pression, R exclusive en V1 et S profonde en V6

Echocardiographie : confirme le Dg en montrant l'Ao à cheval sur le septum interventriculaire et la sténose pulmonaire

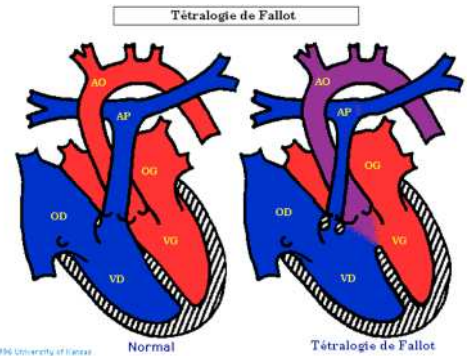
L'examen hémodynamique et angiographique : précise l'anatomie de la voie pulmonaire et les sténoses éventuelles au niveau des branches ; la normalité ou non des coronaires

L'évolution se fait en règle vers l'aggravation de la cyanose avec risque de malaise anoxique et d'accident neurologique

Le TRT ne peut être que chirurgical : soit intervention palliative chez le NRS de type anastomose de Blalock Taussig entre l'artère sous clavière et l'AP pour ramener d'avantage le sang à être oxygéné ; soit intervention réparatrice chez l'enfant le plus grand (fermeture de la CIV+ élargissement de la voie pulmonaire avec /sans patch) faible mortalité opératoire, excellent pronostic

Le TRT médical : fer 5mg/kg/24h (anémie), aspégic : 1 sachet 0.10g/j anti agrégant plaquettaire ; TRT des malaises anoxiques : B bloquants en IVL 1mg dans 5cc de SG 5%, si les malaises se prolongent : acidose métabolique on donne du serum bicarbonaté 20cc/kg. On peut donner du diazepam (valium) 0.5mg/kg/prise au début des malaises.

TRT de la polyglobulie : à partir de 70-75% Ht, on fait des saignées de 15cc/kg, TRT préventif des malaises avlocardyl 25-50mg/m²

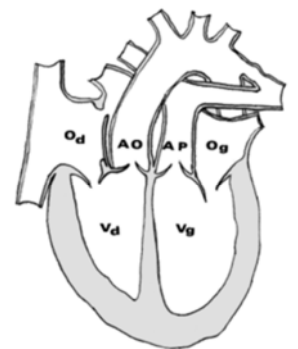


2/Transposition des gros vaisseaux :

8% des CC, prédominance masculine, cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente en période néonatale. Elle est définie par la naissance de l'aorte à partir du VD et l'AP à partir du VG. Elle se révèle dans les premiers jours de la vie par une cyanose intense réfractaire ; l'auscultation est souvent normale.

La radiographie montre un cœur ovoïde et une hypervascularisation pulmonaire.

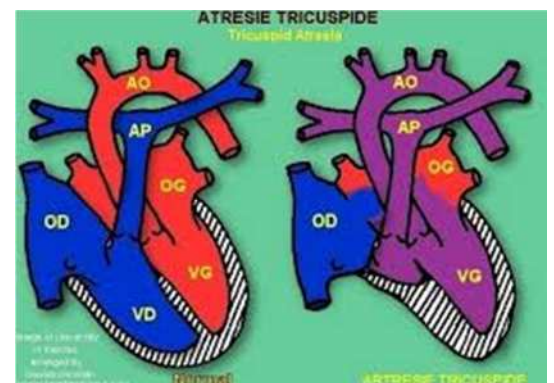
L'échocardiographie visualise la naissance anormale des gros vaisseaux, les deux Vx sont parallèles, nécessite le plus souvent en urgence un geste de cathétérisme interventionnel (manœuvre de Rashkind) avant la chirurgie qui consiste en un switch artériel les premiers jours : rétablissement anatomique de la position des gros vaisseaux avec réimplantation des coronaires sur la nouvelle aorte ; généralement de bon pronostic



3/Atrésie de la tricuspide :

2% des CC, la seule cardiopathie congénitale cyanogène à axe QRS gauche

Le Dg est basé sur l'échocardiographie qui montre un VD hypoplasique, la tricuspide est remplacée par une membrane. Il existe deux formes : forme avec obstacle pulmonaire (CIV restrictive ou sténose pulmonaire) ; forme sans obstacle pulmonaire : CIV large avec hyperdébit et HTAP.



Le TRT est chirurgical :

- avant 2 ans : anastomose de Blalock Taussig
- après 2ans : Fontan (OD dans l'AP) ou cavopulmonaire

4/Retour veineux pulmonaire anormal total :

RVPAT 2% des CC ; les veines pulmonaires ne sont plus connectées à l'OG ; 3 types :

- supra cardiaque : le plus fréquent (50%) les VP se jettent dans un collecteur retro-auriculaire dans la VCSG
- Intracardiaque (30%) : les VP se jettent dans le sinus coronaire
- Infracardiaque (20%) les VP se jettent dans la veine porte

La survie n'est possible que si on a une CIA associée

La radio est évocatrice : cœur de volume normal, l'hypervascularisation pulmonaire est importante : aspect de par brise mouillée

Le TRT est chirurgical : intervention de Cooley (réabouchement des veines pulmonaires à l'OG et fermeture de la CIV) généralement de bon PC

