

CENTRE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE DE BLIDA  
HOPITAL FRANTZ -FANON- BLIDA  
SERVICE DE MEDECINE INTERNE ET CARDIOLOGIE  
Pr. MT BOUAFIA

UNIVERSITE SAAD DAHLEB-BLIDA-FACULTE DE MEDECINE

MODULE DE CARDIOLOGIE

ANNEE UNIVAIRSITAIRE 2017- 2018

# Cardiopathies congénitales

**Dr. M. A. BOURAGHDA**  
Maître de Conférences en Cardiologie  
Chef d'Unité des Soins Intensifs Cardiologiques  
**CHU - BLIDA**

**CHU HUSSEIN-DEY**  
Hôpital Pr N. FANOUK  
Service Cardiologie  
Pr D-E NEDOUHE  
Professeur Chef de Service



Dr DAMMENE DEBBIH.N

## **Plan du cours :**

- I. Introduction.
- II. La circulation fœtale.
- III. Adaptation à la naissance.
- IV. Classification :
- V. La clinique.
- VI. Les malformations cardiaques prédominantes.
- VII. Réaction d'Eisenmenger.

## **Objectifs pédagogiques**

- 01- Définir la cardiopathie congénitale
- 02- Décrire la classification simplifiée des cardiopathies congénitales
- 03- Enumérer les différentes cardiopathies par shunt de gauche à droite
- 04- Identifier les signes cliniques et paracliniques communs aux shunts gauche-droit
- 05- Citer les complications des shunts gauche-droits
- 06- Définir la cardiopathie cyanogène
- 07- Identifier les signes cliniques et paracliniques de la tétralogie de Fallot
- 08- Décrire les complications évolutions des shunts droit-gauche
- 09- Identifier les signes cliniques et paracliniques de la coarctation de l'aorte
- 10- Identifier les signes cliniques et paracliniques de la sténose pulmonaire.

## **I. Introduction**

- ✓ La formation du coeur est un mécanisme très complexe. Des erreurs peuvent survenir à chaque étape de son développement. Elles conduisent à des cardiopathies congénitales, comptant, en raison de leur fréquence de **1 sur 1000 nouveau-nés**, parmi les malformations congénitales les plus courantes.
- ✓ L'étiologie en est le plus souvent inconnue. Néanmoins, on peut identifier 2 groupes de facteurs :

**1. Les facteurs génétiques :** (des aberrations chromosomiques).

**2. Facteurs d'environnement :** secondaire à des agents infectieux (rubéole).

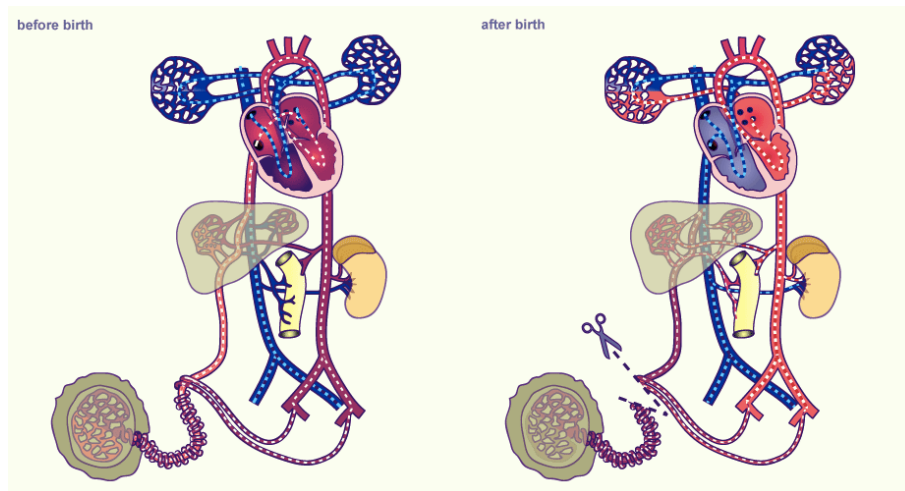
médicamenteux, physiques (rayons X), métaboliques et nutritionnels (diabète, alcool).

## **II. La circulation fœtale:**

- Tout le sang parvient initialement dans l'oreillette droite. En raison de la résistance vasculaire très élevée, la circulation pulmonaire ne peut pas absorber la totalité du débit sanguin. Pour permettre à la circulation d'être tout de même équilibrée, deux shunts sont mis en place, déviant la plus grande partie du sang de la circulation pulmonaire.
- Premièrement il existe une communication directe entre l'oreillette droite et gauche, permettant au sang de l'oreillette droite de passer directement dans l'oreillette gauche à travers le foramen ovale, shuntant ainsi les poumons. Ce shunt permet le développement normal de l'oreillette et du ventricule gauche. Mais le coeur gauche serait surchargé si la totalité du sang devait transiter par ce seul shunt. En outre, le côté droit du coeur ne pourrait pas se développer normalement, si le sang n'y circulait pas et deviendrait de ce fait hypotrophique. Le sang circule donc également en quantité réduite de l'oreillette droite à travers les valvules tricuspides dans le ventricule droit. Depuis là le sang va shunter les poumons en passant du tronc pulmonaire dans l'aorte directement à travers le canal artériel.
- Le sang riche en nutriments et en oxygène en provenance du placenta, atteint via la veine ombilicale puis la veine cave inférieure, l'oreillette droite. En parallèle du sang riche en CO<sub>2</sub> et pauvre en nutriments passe de la veine cave supérieure dans l'oreillette droite et se mélange en partie avec le sang riche en O<sub>2</sub> provenant de la veine cave inférieure.

### **Résumer :**

- **Dans l'ensemble du coeur fœtal il n'y a que du sang mélangé.**
- **La circulation du flux sanguin cardiaque est parallèle.**
- **Il existe deux courts-circuits ou shunts cardiaques:**
  - 1. Communication des oreillettes droite et gauche à travers le foramen ovale.**
  - 2. Communication du tronc pulmonaire et de l'aorte à travers le canal artériel.**



### **III. Adaptation à la naissance :**

- Avec l'instauration de la respiration, la pression dans les poumons est drastiquement réduite et la circulation dans les capillaires pulmonaires peut s'établir. La pression dans l'oreillette droite diminue alors par rapport à l'oreillette gauche. Cette inversion des pressions dans les oreillettes, presse le septum primum contre le septum secundum fermant fonctionnellement le foramen ovale (foramen secundum).

La ligature des vaisseaux ombilicaux après la naissance supprime le réseau sanguin à basse pression du placenta et la résistance périphérique dans la circulation systémique s'accroît, provoquant une inversion des pressions entre l'aorte et le tronc pulmonaire. Le shunt droite-gauche de la période prénatale à travers le canal artériel, devient un shunt gauche-droite. Il s'ensuit la contraction de la musculature lisse dans la paroi du canal artériel et son oblitération fonctionnelle.

#### **Résumer :**

- **La circulation du flux sanguin cardiaque est en série.**
- **les shunts foetaux sont fermés**

### **IV. Classification :**

#### **•Obstruction droite (sans shunt)**

1. Sténose pulmonaire
2. Sténose tricuspide

#### **•Obstruction gauche (sans shunt)**

1. Sténose de l'aorte
2. Sténose isthmique de l'aorte (coarctation de l'aorte)

•**Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite (acyanotiques)**

1. Canal artériel persistant (CAP)
2. Communication interauriculaire (CIA)
3. Communication interventriculaire (CIV)
4. Anomalies du septum auriculo-ventriculaire

•**Malformations cardiaques avec shunt droite-gauche (cyanotiques)**

1. Tétralogie de Fallot
2. Atrésie des valvules pulmonaires
3. Atrésie tricuspide

•**Malformations cardiaques avec transposition des vaisseaux**

1. Transposition des gros vaisseaux (TGV)
2. Ventricule unique.

**V. La clinique** : En dehors d'une auscultation pathologique, les signes cliniques suivants sont révélateurs d'une malformation cardiaque:

Chez le nourrisson:

- Cyanose.
- Retard de croissance.
- Transpiration accrue notamment lorsque l'enfant boit.
- Dyspnée
- Somnolence lors de l'allaitement.

Chez les enfants plus âgés:

- Résistance à l'effort physique limité
- Endurance faible
- Tendance aux infections accrue

**VI. Les malformations cardiaques prédominantes :**

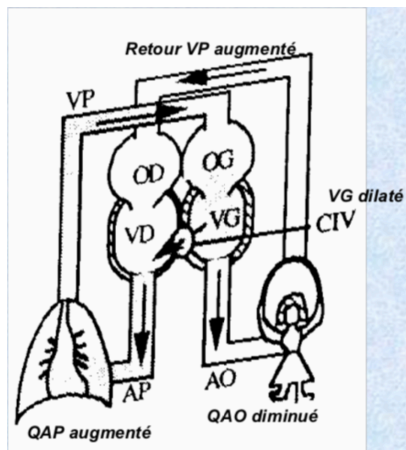
Sur le plan clinique quatre malformations cardiaques sont nettement prédominantes:

- **Communication interventriculaire (28%)**
- **Communication interauriculaire (11%)**
- **Sténose pulmonaire (9%)**
- **Canal artériel persistant (9%)**

➤ **Malformations cardiaques avec shunt gauche-droite (acyanotiques):**

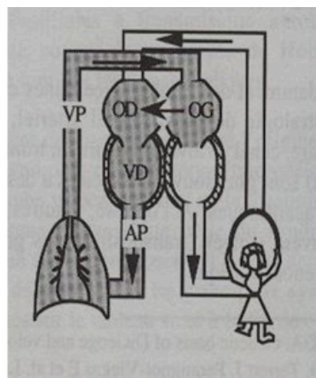
Lors de shunt gauche-droite il se produit une hyperhémie pulmonaire aux dépens de la grande circulation. Les shunts d'une région riche en oxygène vers une région pauvre en oxygène ne s'accompagnent pas d'une cyanose initialement.

## Communication interventriculaire (CIV)



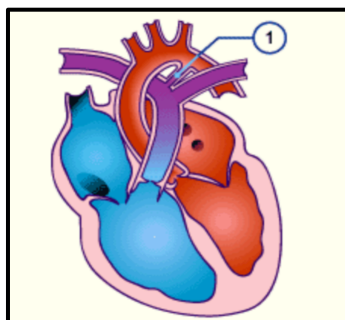
- Le shunt gauche-droite entraîne une surcharge volumétrique des cavités gauches et droites.
- Augmentation du débit pulmonaire (Hypertension pulmonaire) : tachypnée, sueurs et troubles de ventilation.
- Diminution du débit aortique : tachycardie, pâleur, retard pondéral et troubles digestifs.
- Retentissement cardiaque : dilatation des cavités cardiaques.

## Communication interauriculaire (CIA)



- Le shunt est gauche-droit entraînant une dilatation du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.
- L'importance du shunt dépend de la taille du défaut et de la compliance du VD.
- L'élévation des pressions dans l'artère pulmonaire est la plupart du temps faible → HTAP ne se développe qu'après plusieurs années.

## Canal artériel persistant

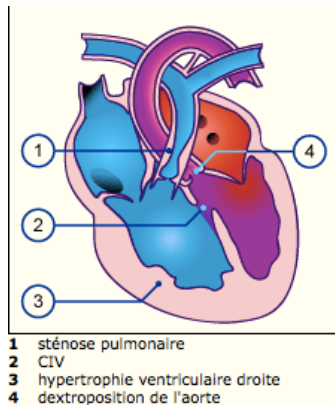


- On parle de conduit artériel persistant, en l'absence de fermeture normale postnatale (> 1 mois).
- Shunt Ao-AP est souvent modéré et entraîne une dilatation des cavités gauches.
- HTAP est rare.

## ➤ Malformations cardiaques avec shunt droite-gauche (cyanotiques)

En cas de cardiopathies avec shunt droite-gauche du sang désaturé en oxygène passe du cœur droit dans le cœur gauche et ainsi dans la grande circulation.

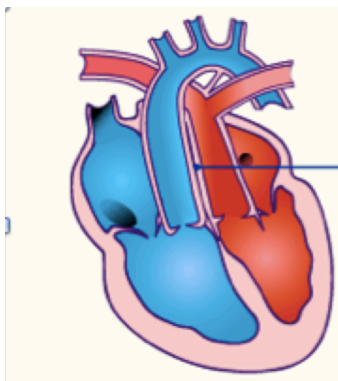
## Tétralogie de Fallot (8%) :



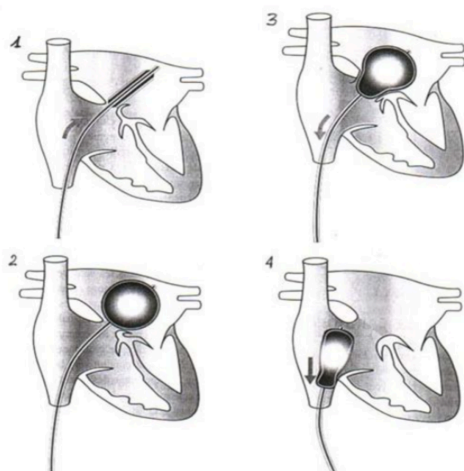
Comporte les lésions suivantes:

- sténose pulmonaire
- communication interventriculaire (CIV)
- aorte à cheval sur les deux ventricules
- hypertrophie ventriculaire droite.

## ➤ Malformations cardiaques avec transposition des vaisseaux : Transposition des gros vaisseaux (TGV)



- L'aorte est issue du ventricule droit et l'artère pulmonaire est issue du ventricule gauche.
- Mise en place de deux circulations parallèles ne permettant, ni prise, ni délivrance d'oxygène.
- Une telle situation n'est donc viable que par l'intermédiaire d'un shunt croisé en plus de la TGV.
- S'exprime par une **cyanose** sans souffle.



- La survie n'est habituellement possible qu'au prix d'un geste de cathétérisme «interventionnel» consistant à créer à l'aide d'une sonde à ballonnet une CIA large à travers le foramen ovale Méthode de Rashkind+++

## VII. Syndrome d'Eisenmenger

**C'est une HTAP fixée par maladie artériolaire pulmonaire obstructive compliquant un shunt G-D avec inversion du shunt et apparition de la cyanose.**

- Le shunt gauche-droite est responsable d'une hypervascularisation pulmonaire et de remaniements consécutifs dans les artérioles pulmonaires.

- La pression dans le lit vasculaire pulmonaire s'accroît. Le shunt gauche-droite diminue pour finalement s'arrêter. Toutefois la résistance pulmonaire continue à s'accroître jusqu'à inversion du shunt avec apparition, d'une cyanose.

**Examen clinique:** éclat de B2, souffle d'IP.

**Radiographie thoracique:** hypovascularisation pulmonaire.

**Complications:** ICD, hémoptysies, troubles du rythme, polyglobulie.

**TRT:** stade chirurgical dépassé donc traitement médical symptomatique.

## Bibliographie

1. Cardiologie pédiatrique pratique: Du fœtus à l'adulte (4ème édition 2013). Auteurs: Alain BATISSE, Marilyne LÉVY, Laurent FERMONT. Edition: DOIN.
2. Paranon S., Acar P. Physiopathologie des shunts gauche-droite. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-C-10, 2011.
3. Chantepie A. Communications interventriculaire. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-C-30, 2005.
4. Houyel L. *Communications interauriculaires. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Cardiologie, 11-940-C-20, 2002, 8.*
5. **Cours d'embryologie en ligne à l'usage des étudiants et étudiantes en médecine.** Développé par les Universités de Fribourg, Lausanne et Berne (Suisse) sous l'égide du Campus Virtuel Suisse.  
<http://www.embryology.ch>