

Favretto Manon
4^{ème} pédiatrique

LES CARDIOPATHIES CONGENITALES

Année scolaire 2007 – 2008

A. Rappel embryologique

- ❖ La formation du cœur commence 18 jours après la fécondation et se termine vers le 42ème jour.
- ❖ Dès le 21ème jour le coeur bat sous la forme d'un tube cardiaque.
- ❖ Évolution vers le coeur définitif vers la 8ème semaine par :
Plicature / Rotation / Bourgeonnement / Disparition des structures primitives.

Ex: une CIV est la conséquence de l'arrêt du bourgeonnement du septum inter ventriculaire.
- ❖ Le foramen ovale et le canal artériel sont 2 structures qui disparaissent normalement à la naissance.
 - Foramen ovale: communication entre les deux oreillettes.
 - Canal artériel : unit l'aorte à l'artère pulmonaire.

B. Fréquence des cardiopathies.

Les cardiopathies congénitales concernent environ 6 à 8 naissances sur 1000.

Il en existe de deux types:

- ❖ **Les cardiopathies non cyanogènes** dont :
 - La CIV (32%)
 - La persistance du canal artériel (12%)
 - La CIA (6%)
 - La coarctation de l'aorte (6%)
 - La sténose aortique (5%)
- ❖ **Les cardiopathies cyanogènes** comme:
 - La sténose pulmonaire (8%)
 - La tétralogie de Fallot (6%)
 - La transposition des gros vaisseaux (5%)

C. Etiologie

- ❖ **Maladies maternelles:**
 - La rubéole qui peut donner une sténose des artères pulmonaires.
 - Le diabète qui peut provoquer une CIV et une transposition des gros vaisseaux.

- ❖ **Anomalies chromosomiques :**
 - Trisomie 21: 50% ont une malformation cardiaque comme une CIV, une CIA, un canal atrioventriculaire ou une tétralogie de Fallot.
 - Trisomie 18: 90% sont porteurs d'une cardiopathie comme une CIV, CIA ou un canal artériel.
 - Syndrome de Turner : coarctation de l'aorte.

- ❖ **Prise de toxiques:**
 - Alcool: entraîne un syndrome alcoolo fœtal avec majoritairement un risque de CIV mais aussi CIA et tétralogie de Fallot.
 - Antidépresseurs.
 - Anti-épileptiques.

D. Dépistage et diagnostique

- ❖ La plupart des cardiopathies congénitales sont dépistées lors de l'échographie morphologique de la 22ème semaine.

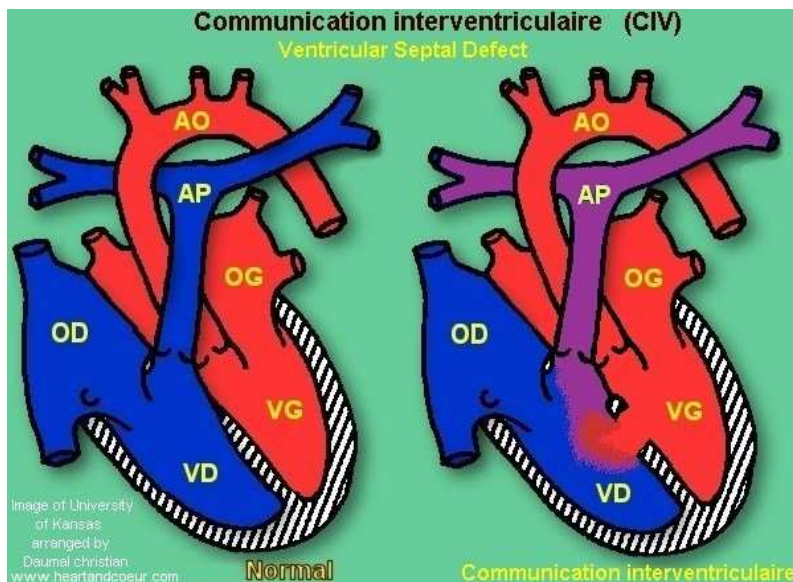
- ❖ Si pas, elles pourront être suspectées grâce à différents signes cliniques :
 - Un souffle cardiaque pathologique.
 - Une cyanose avec désaturation.
 - Une défaillance cardiaque (éssoufflement lors des efforts, repas; infections pulmonaires à répétition, extrémités froides, tachycardie, tachypnée, cardiomégalie, hépatomégalie).
 - Tableau de choc.

- ❖ Si une cardiopathie est à envisager:
 - L'échographie associé au doppler est l'examen de choix.
 - La radio de thorax et l'ECG sont les examens de base.

E. Shunts gauches-droits

1. Communication interventriculaire. (CIV)

- ❖ Cardiopathie congénitale la plus fréquente.
- ❖ CIV = communication entre le ventricule droit et le ventricule gauche.
- ❖ Cette communication entraîne le passage du sang oxygéné du ventricule gauche vers le droit et donc vers les poumons, provoquant une augmentation du travail du cœur droit et une augmentation du sang dans les poumons.



- ❖ Diagnostique anténatal possible.
- ❖ Diagnostique confirmé par l'échographie qui donne en plus des renseignements sur la taille et la localisation de la communication.
- ❖ Signes cliniques:
 - Asymptomatiques en cas de CIV de petites tailles.
 - Défaillance cardiaque et HTAP¹ possible après quelques mois en cas de larges CIV.
 - Infections pulmonaires à répétition.
 - Souffle systolique dû au passage du sang en excès vers les poumons.
 - Tachypnée, tachycardie voire hépatomégalie.

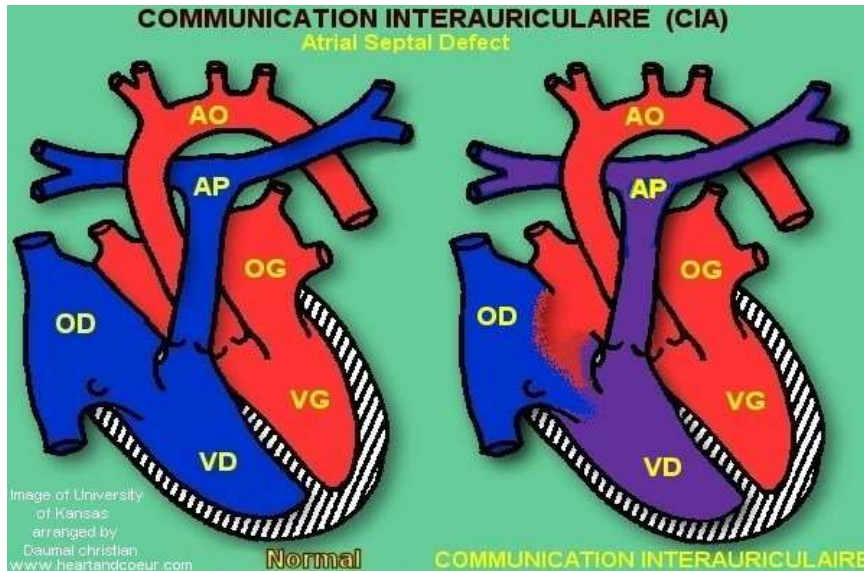
¹ HTAP : hypertension de l'artère pulmonaire.

❖ Traitement :

- Les petites CIV se ferment spontanément en quelques semaines ou quelques mois.
- Les CIV plus larges, susceptibles d'entraîner assez rapidement une insuffisance cardiaque justifient souvent un traitement médical:
 - Administration de diurétiques afin d'éliminer l'eau en excès dans le corps et surtout les poumons .
 - Inhibiteurs de l'enzyme de conversion qui en abaissant la TA favorisent le passage du sang vers l'aorte plutôt que vers l'artère pulmonaire et diminuent le travail du cœur.
- Intervention chirurgicale nécessaire en cas de CIV larges ou lorsque l'enfant tolère mal la CIV.
Il s'agit d'une intervention à coeur ouvert nécessitant une CEC et le chirurgien utilise un patch en dacron (tissu synthétique qui n'engendre aucun rejet) pour fermer la CIV.
Si la CIV est trop large ou si l'enfant est jugé trop petit pour la fermer en une fois, un cerclage de l'artère pulmonaire sera réalisé pour limiter la quantité de sang et la pression dans les poumons.

2. Communication interauriculaire. (CIA)

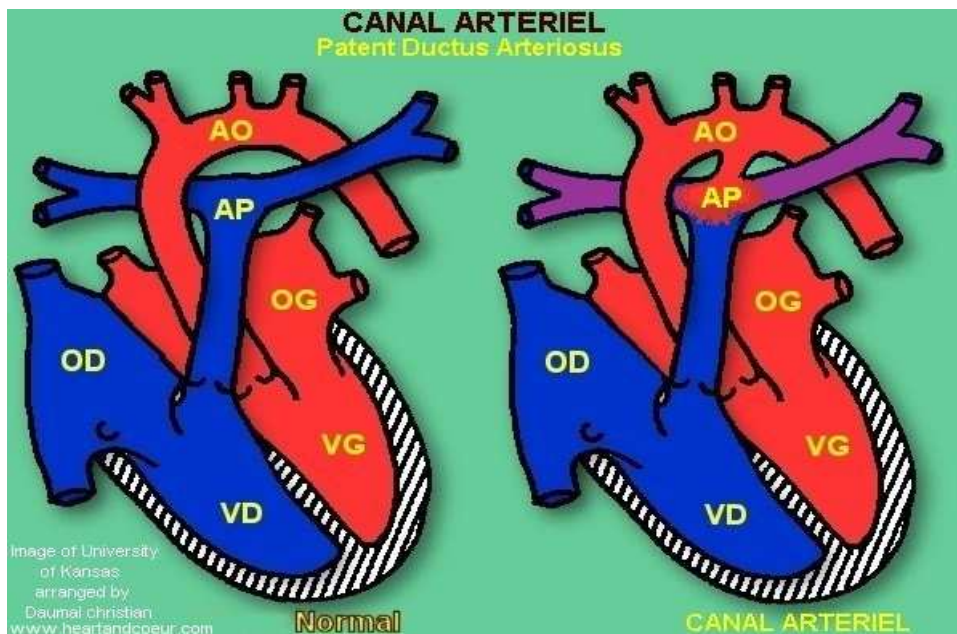
- ❖ Correspond à une mauvaise fermeture de la paroi séparant les deux oreillettes, cette ouverture entraîne un passage du sang de la circulation systémique vers la circulation pulmonaire.



- ❖ Le dépistage anténatal délicat et diagnostique souvent tardif (après 2 ans) car la CIA est bien tolérée.
- ❖ Signes cliniques :
 - Souvent asymptomatique
 - Infections pulmonaires à répétition, difficultés respiratoires
 - Insuffisance cardiaque
 - Souffle
 - Troubles du rythme après 40ans
 - HTAP après 20-30 ans.
- ❖ Examens :
 - Radio de thorax : cardiomégalie et surcharge pulmonaire
 - Écho: dilatation du ventricule droit.
- ❖ Traitement:
 - Pas systématique
 - Après 6 ans
 - Implantation d'une ombrelle par cathétérisme
 - Traitement chirurgical en cas de contres indications au cathétérisme (nourrissons, jeunes enfants): soit suture de l'ouverture soit insertion d'un patch.

3. Persistance du canal artériel

- ❖ Le canal artériel = canal reliant l'artère pulmonaire à l'aorte durant la vie fœtale.
- ❖ Sa persistance après la naissance est fréquente chez le nouveau-né prématuré ou dysmature.
- ❖ Chez les autres enfants il est dû à une anomalie musculaire du canal.
- ❖ En raison du caractère normal du canal artériel avant la naissance un diagnostic anténatal est impossible.
- ❖ À la naissance, ce canal va se transformer en un shunt artério-veineux laissant passer du sang de l'aorte vers l'artère pulmonaire entraînant une surcharge au niveau de la circulation pulmonaire et il peut apparaître après plusieurs mois d'évolution une HTAP.

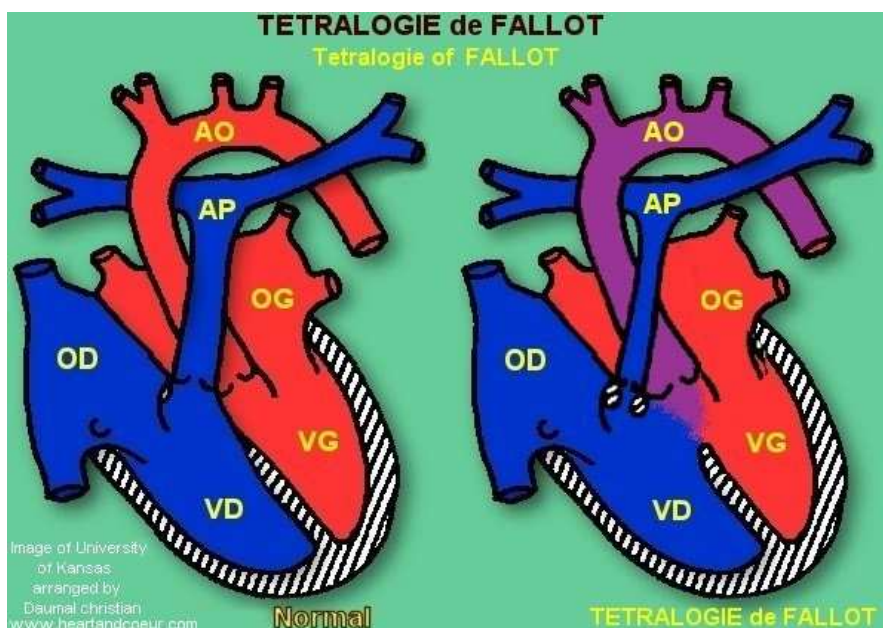


- ❖ Signes cliniques:
 - Pouls bondissants
 - Souffle systolique
- ❖ Examen : L'échographie doppler permet de bien visualiser la CA.
- ❖ Traitement :
 - Fermeture spontanée dans les 4 premières semaines de vie chez le prématuré.
 - Restriction hydrique et indocid en cas de canal artériel symptomatique.
 - Parfois peut être chirurgical et consiste en la fermeture du canal par la pose d'une ombrelle par cathétérisme.

F. Shunts droits-gauches

1. Tétralogie de Fallot

- ❖ Cardiopathie cyanogène la plus fréquente.
- ❖ Diagnostique anténatal possible grâce à l'écho doppler
- ❖ Comporte 4 anomalies :
 - Une sténose pulmonaire, obstacle à l'éjection du ventricule droit
 - Une large CIV
 - Un chevauchement de l'aorte sur le septum interventriculaire
 - Une HVD² secondaire à la sténose pulmonaire.

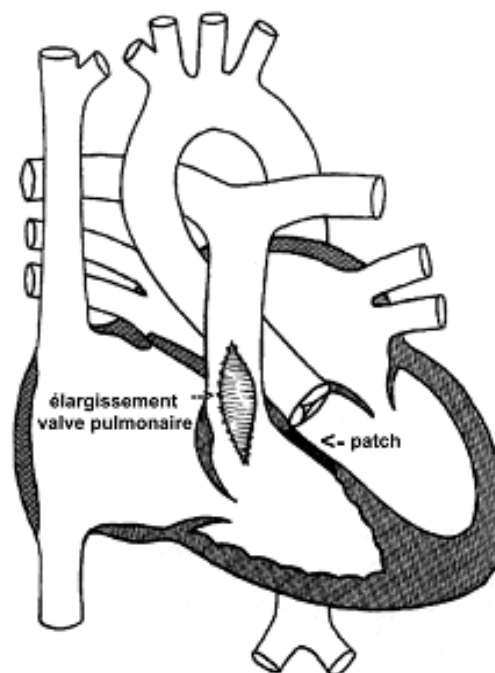


- ❖ Signes et symptômes:
 - Souffle pulmonaire
 - Cyanose plus ou moins importante avec parfois des crises de cyanose avec malaise = crise de Fallot
 - Squatting (enfant qui se met accroupit après avoir fait un effort)
 - Hippocratisme digital qui peut apparaître par après.
- ❖ Traitement des crises de Fallot: généralement se stoppent par elles mêmes sinon :
 - morphine → sédation et soulagement de la douleur
 - Propanol IV (Indéral) qui agit comme vasoconstricteur périphérique et diminue le spasme musculaire sous pulmonaire.
 - Bicarbonate pour corriger l'acidose (due à l'hypoxie).
 - Curarisation et ventilation artificielle afin de réduire la demande en oxygène.

² HVD= hypertrophie ventriculaire droite

❖ Traitement de la malformation:

- Chirurgie palliative pour les nourrissons symptomatiques, encore trop jeunes pour subir l'opération complète → Shunt de Blalock = abaisse l'artère sous clavière au niveau de l'artère pulmonaire ou anastomose une prothèse entre l'aorte et l'artère pulmonaire.
- Chirurgie curative : se fait vers 6 mois, consiste en la fermeture de la CIV et la diminution de la sténose pulmonaire via un patch d'élargissement.
Le risque opératoire est d'environ 5%.



❖ Post-op:

- Séjour aux soins intensifs.
- Drains thoraciques.
- Sonde gastrique.
- Alimentation per os reprise assez rapidement.
- Pansement laisser à l'air à J5 et ôter les fils à J10.

2. Transposition des gros vaisseaux

- ❖ Dans cette malformation l'aorte sort du VD et l'artère pulmonaire du VG → incompatible avec la vie.
- ❖ Pendant la grossesse cela ne pose pas de problème car il y a mélange des deux sangs grâce au foramen ovale et au canal artériel.
- ❖ Diagnostique anténatal possible.
- ❖ Naissance → fermeture des shunts fœtaux → dégradation rapide de l'état de l'enfant car ses deux circulations, systémiques et pulmonaires sont indépendantes.
- ❖ Signes cliniques:
 - Cyanose
 - Hippocratisme digital.
- ❖ Examens:
 - Radio de thorax montrant un cœur en œuf
 - Échographie : indispensable pour mettre en évidence les connexions anormales des gros vaisseaux voire même des anomalies associées.
- ❖ Traitement:
 - Maintenir la canal artériel et le foramen ovale ouvert afin d'avoir un mélange de sang oxygéné et non oxygéné :
 - Nouveau né sera placé sous perfusion de prostaglandines.
 - Manœuvre de Raskind qui permet de garder une communication entre les deux oreillettes (elle consiste à faire passer une sonde à ballonnet via l'artère fémorale jusqu'à l'oreillette droite et au foramen puis on gonfle le ballonnet dans l'OG et on tire vers l'OD ce qui entraîne une déchirure de la paroi entre les 2 oreillettes et permet alors un mélange entre le sang saturé et le sang non saturé en oxygène).
 - « switch artériel »: opération faite dans les premiers jours de vie consistant à réimplanter l'aorte au niveau du ventricule gauche, l'artère pulmonaire au niveau du ventricule droit et les coronaires sur l'aorte.
 - Le risque de mortalité est aux alentours de 5%.
 - Complications possibles: - sténose pulmonaire
 - sténose aortique
 - sténose coronaire

G. Autres

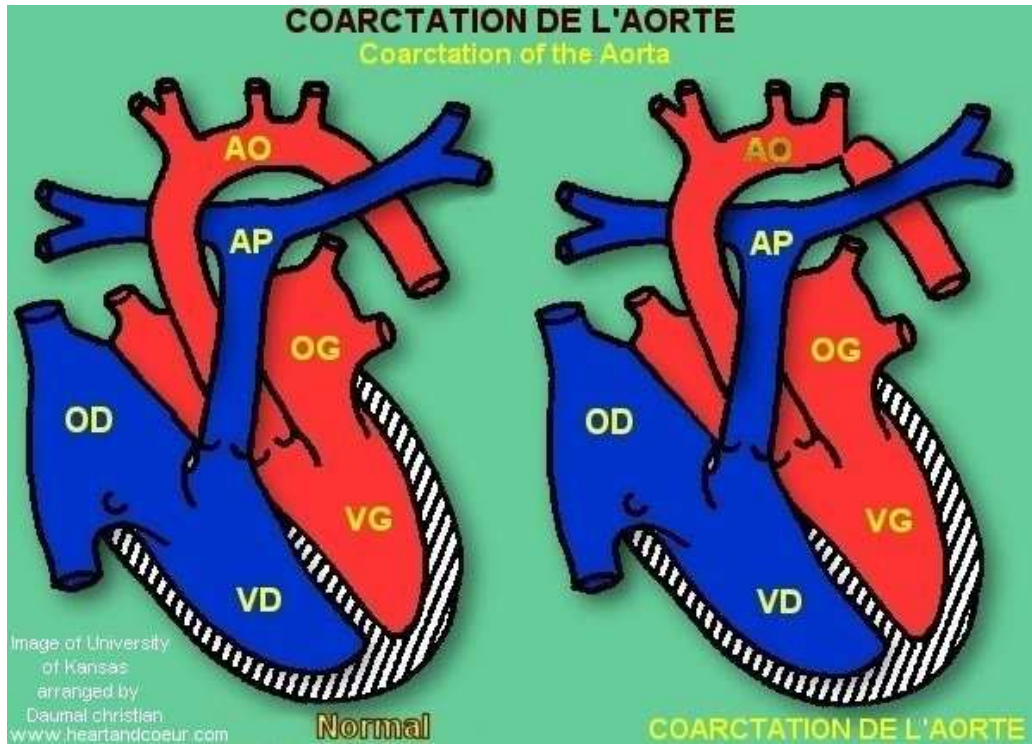
1. Sténose aortique

- ❖ Rétrécissement congénital pouvant se situer à trois niveaux:
 - Valvulaire
 - Supra valvulaire
 - Sous valvulaire
- ❖ Diagnostique anténatal possible si la sténose est importante.
- ❖ Examens :
 - Radio de thorax: augmentation du volume du VG et dilatation post sténotique de l'aorte
 - Écho doppler.
- ❖ Signes cliniques en cas de sténose importante:
 - Diminution de la résistance à l'effort
 - Douleurs thoraciques à l'effort du à la mauvaise perfusion des coronaires.
- ❖ Traitement
 - Dilatation par un ballonnet par cathétérisme
 - Valvulotomie chirurgicale.

2. Sténose pulmonaire

- ❖ Rétrécissement de la valve pulmonaire → augmentation du travail du cœur droit → hypertrophie ventriculaire droite et dilatation post sténotique de l'artère pulmonaire.
- ❖ Diagnostique anténatal pas évident.
- ❖ Examens:
 - Radio de thorax : cardiomégalie et dilatation post sténotique
 - Écho : hypertrophie ventriculaire droite.
- ❖ Symptômes :
 - Plupart sont asymptomatique.
 - Une HVD .
 - Une diminution de la tolérance à l'effort peut apparaître.
- ❖ Traitement :
 - Dilatation par ballonnet avec 99% de réussite.

3. Coarctation de l'aorte



- ❖ Rétrécissement de l'aorte dans la zone du canal artériel et c'est la fermeture de ce canal qui entraîne la constitution de la coarctation.
- ❖ Dépistage anténatal difficile.
- ❖ Diagnostique repose essentiellement sur la clinique:
 - TA plus élevée aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.
 - Inégalité des pouls fémoraux et huméraux.
- ❖ Traitement:
 - Médical de l'insuffisance cardiaque du nouveau-né :
 - prostaglandine pour maintenir le canal artériel ouvert
 - dopamine.
 - Chirurgical: vers 1an, consiste à rabattre l'artère sous clavière.
Faible risque de recoarctation en post op.
 - En cas de resténose une dilatation au ballonnet sera faite.

H. Bibliographie.

- « Les grands atlas médicaux, le cœur », J.Wills Hurst et al.,
édition Medsi / McGraw-Hill.
- Cours de cardiologie pédiatrique de 2eme année médecine UCL, 2007-2008
- Site internet :
 - [fr.wikipedia.org/wiki/Cardiopathie_congénitale](http://fr.wikipedia.org/wiki/Cardiopathie_cong%C3%A9nitale).
 - www.heartandcoeur.com
 - <http://homepage.mac.com/danielbalas/EMBRYO/embdes/embdes2.htm>