

LES MALFORMATIONS CARDIAQUES CONGÉNITALES

4 PED / 2011-2012

LONGLE Emilie
WEBER Charlotte

TABLE DES MATIERES

1. APPAREIL CARDIO-VASCULAIRE

1.1. In utéro

1.2. A la naissance

2. ETIOLOGIES

2.1. Facteur génétique

2.2. Fœtopathies

3. DIAGNOSTIC-MODE DE DECOUVERTE

4. LES MALFORMATIONS CARDIAQUES

4.1. Rappels

4.2. Cardiopathies congénitales cyanogènes

4.2.1. Transposition des gros vaisseaux

4.2.2. Truncus arteriosus

4.2.3. Tétralogie de Fallot

4.2.4. Atrésie tricuspide et ventricule droit à double entrée

4.3. Cardiopathies congénitales non-cyanogènes

4.3.1. Communication interauriculaire

4.3.2. Communication interventriculaire

4.3.3. Persistance du canal artériel

4.3.4. Sténose pulmonaire

4.3.5. Coarctation de l'aorte

5. BIBLIOGRAPHIE

1. APPAREIL CARDIO-VASCULAIRE

1.1. In utéro

Durant la vie fœtale, les poumons étant non fonctionnels, peu de sang revient dans l'oreillette gauche. La pression y est donc plus basse que celle de l'oreillette droite qui reçoit tout le sang venant du placenta.

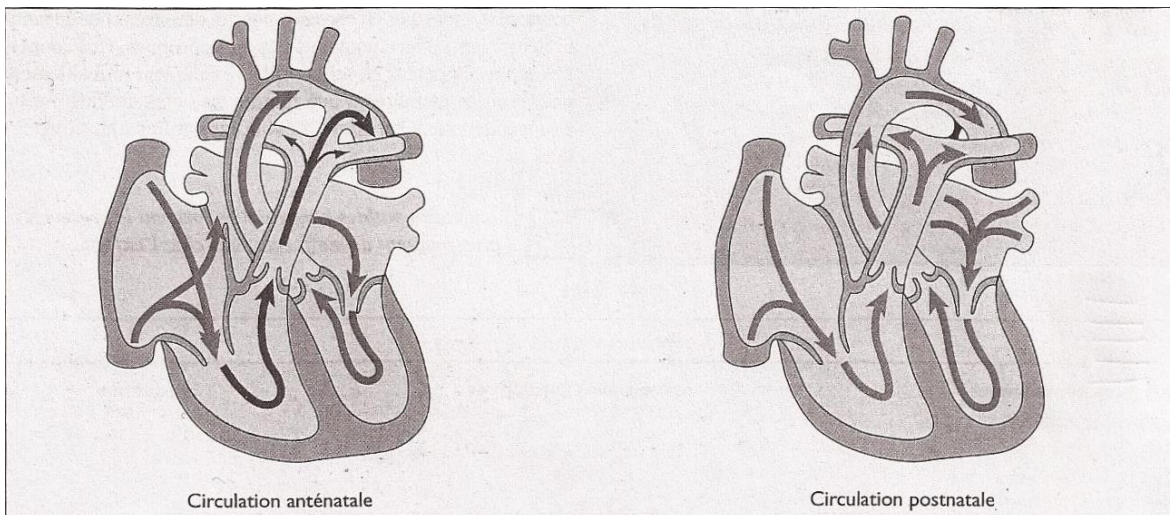
Le sang revient donc du placenta vers l'oreillette droite puis, sous l'effet de la pression, la valve du foramen ovale s'ouvre et le sang passe par le septum interauriculaire dans le ventricule gauche qui éjecte ensuite le sang dans la partie supérieure du corps.

Le canal artériel forme un lien entre l'artère pulmonaire et l'aorte descendante.

1.2. A la naissance

Suite aux premières respirations, le volume de sang passant par les poumons augmente, la pression de l'oreillette gauche augmente également et le volume de sang arrivant à l'oreillette droite diminue, le placenta étant désormais exclu de la circulation. La valve du foramen ovale est repoussée vers le septum interauriculaire, ce qui conduit à sa fermeture.

En ce qui concerne le canal artériel, il se ferme normalement en quelques heures voire quelques jours.



CLAYDEN G., LISSAUER T., « Pédiatrie, Manuel illustré », DeBoeck Université, 1998, p. 174

2. ETIOLOGIES

2.1. Facteur génétique

Les cardiopathies sont souvent fréquentes en association avec les malformations chromosomiques comme, par exemple, en cas de trisomie 21.

Aussi il existe un risque plus élevé de malformations cardiaques dans les familles présentant des antécédents de cardiopathies.

2.2. Fœtopathies

Certaines comme, par exemple, la rubéole avant le troisième mois de grossesse ou l'alcoolisme maternel portent préjudice au développement embryologique du système cardio-vasculaire et sont donc en partie responsables de cardiopathies.

3. DIAGNOSTIC-MODE DE DECOUVERTE

Les malformations cardiaques tiennent une place importante dans les affections cardio-vasculaires.

Le diagnostic doit être précoce afin de prévoir rapidement un traitement le plus souvent chirurgical. Les éléments entraînant une investigation et donc la quête du diagnostic sont l'apparition d'une cyanose, d'un souffle cardiaque, d'une anomalie de croissance ou d'une complication telle la défaillance cardiaque aigüe.

Les malformations observées sont assez variées et sont isolées ou associées à d'autres malformations. Certaines sont mineures et permettent de vivre une vie tout à fait normale.

Les cardiopathies peuvent être découvertes suite à :

- Un diagnostic anténatal
- La présence d'un souffle cardiaque
- La présence d'une cyanose
- Une défaillance cardiaque

Le diagnostic anténatal est possible grâce à la coupe des quatre cavités cardiaques, examen habituel réalisé entre la 18^{ème} et la 20^{ème} semaine de grossesse. Il permet de détecter les anomalies fœtales.

Le souffle cardiaque ne veut pas nécessairement signifier la présence d'une cardiopathie. En effet, dans 30% des cas, il s'agit d'un « souffle innocent ». Il est évidemment indispensable de distinguer un souffle « innocent » d'un souffle pathologique.

La cyanose signifie l'existence d'un shunt droite-gauche, c'est-à-dire d'un mélange de sang veineux et artériel. Elle peut parfois apparaître seulement lors des pleurs et des cris, être constamment présente au niveau des extrémités ou encore atteindre les muqueuses.

Les symptômes de l'insuffisance cardiaque sont l'essoufflement, les sueurs, l'alimentation difficile et les infections pulmonaires récurrentes.

Le diagnostic peut être posé grâce à différents examens :

1) Examen clinique :

- *Analyse de la courbe de poids et de taille:* Elle donne des informations sur le retentissement des cardiopathies sur la croissance. Une reprise de l'évolution staturo-pondérale est observée après le traitement chirurgical.
- *Auscultation cardio-vasculaire :*
La dyspnée est présente surtout lors de la prise de biberons. Elle peut aussi avoir une origine pulmonaire et il est important de détecter les infections pulmonaires à répétition qui seraient dues à une cardiopathie avec shunt gauche-droite entraînant une surcharge de la petite circulation.
Les souffles sont détectés durant cette auscultation.
- *Le pouls :* Il doit être pris aux quatre membres pour détecter une absence de pouls fémoraux, ce qui traduit une coarctation de l'aorte.
- *La tension artérielle :* Elle est modifiée si une malformation cardiaque est présente.

2) Radio du thorax

Elle permet d'avoir certaines informations, notamment le volume du cœur ainsi que ses contours. Le degré de transparence pulmonaire peut aussi être observé. En effet, la transparence est augmentée en cas de rétrécissement pulmonaire et diminuée en cas de surcharge de la petite circulation et donc de shunt gauche-droite.

3) Electrocardiogramme

Il est modifié en cas de cardiopathies.

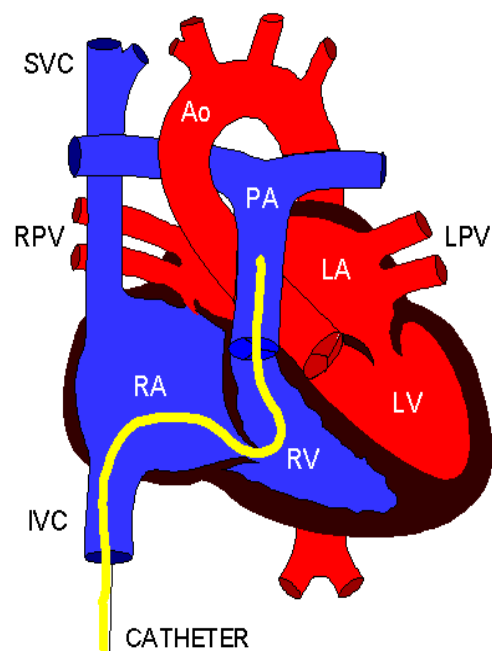
4) Echographie cardiaque

Elle permet d'observer les structures anatomiques du cœur, qu'elles soient normales ou non.

5) Cathétérisme

Cet examen consiste en l'introduction d'une sonde par voie veineuse dans les cavités droites puis dans l'artère pulmonaire. Il donne de nombreuses informations concernant

- les pressions dans les cavités
- le dosage d'oxygène sanguin à différents niveaux
- l'existence de trajets anormaux (passage de la sonde dans une communication interauriculaire ou interventriculaire)



<http://www.google.be/imgres?q=cath%C3%A9t%C3%A9risme+cardiaque+diagnostique&hl=fr&gbv=2&biw=1366&bih=559&tbn=isch&tbnid=zND6VBDU6M3PnM:&imgrefurl=http://www.md.ucl.ac.be/peca/ktdiag.html&docid=qeI6ebWfmsyVyM&imgurl=http://www.md.ucl.ac.be/peca/images/trajetkt.gif&w=393&h=475&ei=69ThToiqI4ufOsjyccE&zoom=1&iact=rc&dur=373&sig=105603824264841658043&page=5&tbnh=158&tbnw=131&start=62&ndsp=12&ved=1t:429r:4s:62&tx=77&ty=46>

4. LES MALFORMATIONS CARDIAQUES

4.1. Rappels

4.1.1. Les shunts

Normalement, aucune communication ne doit relier la grande et la petite circulation. Il existe un shunt lorsqu'une certaine quantité de sang passe d'une circulation à l'autre.

- *Shunt gauche-droite* : Le plus fréquent car les pressions sont supérieures dans la grande circulation et le cœur gauche que dans la petite circulation. Il peut siéger à plusieurs étages et résulter d'une communication interauriculaire, intraventriculaire, de la persistance du canal artériel ou d'un retour veineux pulmonaire anormal complet (RVPA).
- *Shunt droite-gauche* : Présent quand il existe un obstacle sur la petite circulation. Les pressions droites sont alors plus élevées que celles de gauche. Le courant sanguin se fait alors de la droite vers la gauche, ce qui entraîne un passage de sang veineux désaturé dans la grande circulation. Cet obstacle peut être dû à une atrésie tricuspide, une sténose pulmonaire ou un obstacle artériolaire pulmonaire.

En plus d'une diminution de la quantité de sang qui traverse le poumon, une cyanose peut apparaître suite au passage de sang désaturé dans la grande circulation.

4.1.2. Les obstacles

Ils sont présents lorsqu'un rétrécissement existe à un niveau quelconque du cœur.

S'il y a une communication anormale, un shunt se crée. S'il n'y a pas de communication, la pression en amont augmente et celle en aval diminue. Un souffle siège au niveau du rétrécissement.

4.2. Cardiopathies congénitales cyanogènes

Appelées aussi « maladies bleues ».

Leurs étiologies sont très variées et leur évolution parfois vite menaçante exige un diagnostic précoce. Celui-ci peut être orienté grâce à l'observation des poumons qui peuvent être transparents ou hypervascularisés.

4.2.1. Transposition des gros vaisseaux

L'aorte débute du ventricule droit au lieu de débiter du gauche et l'artère pulmonaire du ventricule gauche au lieu du droit.

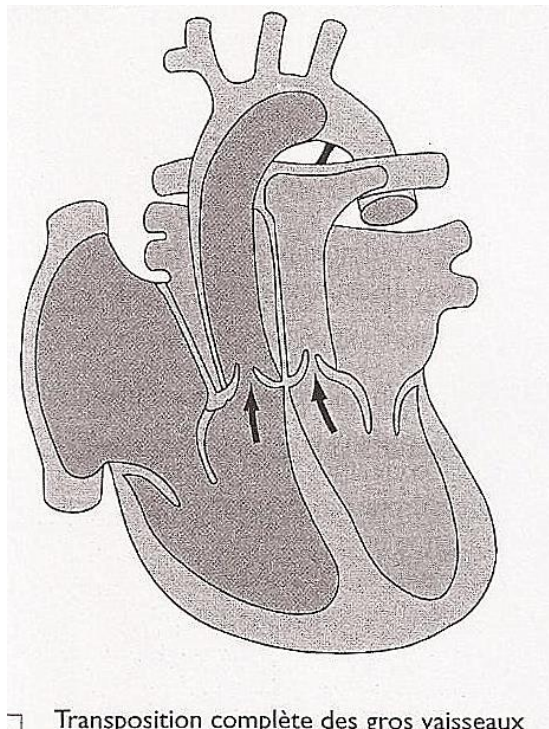
Une communication interventriculaire ou interauriculaire permet les deux circulations.

Une cyanose intense et permanente est présente dès la naissance et est le symptôme dominant.

Les examens de choix sont la radio du thorax et l'échographie. L'ECG n'est pas utile au diagnostic.

Chez le nouveau-né cyanosé, le but de traitement est de majorer le mélange entre le sang saturé et le sang désaturé.

Une atrioseptostomie est le traitement chirurgical le plus fréquent. Il consiste en l'introduction d'une sonde munie d'un ballonnet dans l'oreillette droite et le foramen ovale. Une fois celui-ci passé, le ballonnet est gonflé dans l'oreillette gauche puis tiré à travers le septum interauriculaire. Cette traction entraîne le déchirement du septum et rend la valve du foramen ovale incompétente, permettant ainsi le mélange du sang veineux et artériel dans les oreillettes.



4.2.2. Truncus arteriosus

Un vaisseau unique remplace l'aorte et l'artère pulmonaire. Il naît à cheval sur les ventricules droit et gauche.

4.2.3. Tétralogie de Fallot

C'est la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogènes. Elle est caractérisée par :

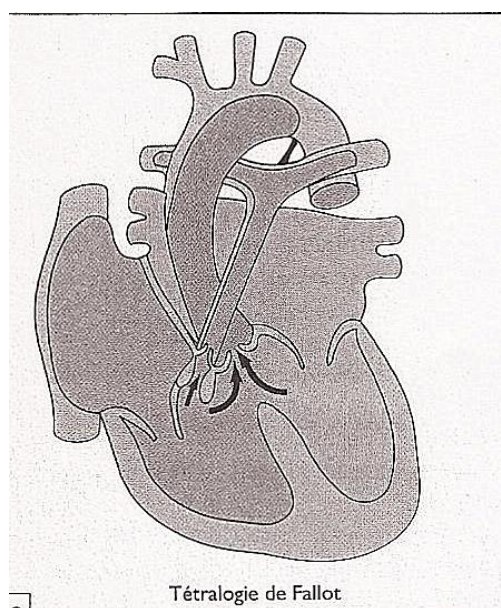
- Une communication interventriculaire ;
- Une aorte naissant à cheval sur les deux ventricules, sur le septum interventriculaire ;
- Une sténose pulmonaire ;
- Une hypertrophie ventriculaire droite.

Les symptômes principaux sont la cyanose le 1^{er} ou le 2^{ème} mois, l'irritabilité. On parle de « crises de cyanose ».

La radio des poumons, l'ECG et l'échographie sont utiles au diagnostic.

La chirurgie correctrice est réalisée après 4 ou 6 mois. Elle consiste en la fermeture de la communication interventriculaire et en la diminution de la sténose pulmonaire. Cette technique entraîne une suppression significative de tout symptôme 20 à 30 ans après la chirurgie. Si les enfants sont symptomatiques dans les premiers mois, il est question d'une chirurgie palliative dans le but d'augmenter le flux sanguin pulmonaire. Pour ce faire, un tube synthétique est mis en place entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire.

La réparation complète a lieu lorsque l'enfant est plus âgé.



La triade de Fallot est une malformation semblable caractérisée par :

- Un rétrécissement pulmonaire ;
- Une communication interauriculaire ;
- Une hypertrophie ventriculaire droite.

La cyanose est plus tardive et modérée mais la dyspnée d'effort est plus importante que dans la tétralogie de Fallot.

4.2.4. Atrésie tricuspide et ventricule droit à double entrée

Définie par une imperforation de l'orifice tricuspide et d'un ventricule droit hypoplasique. Seul le ventricule gauche est donc fonctionnel. Cette imperforation entraîne un passage du sang de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche et donc, une communication interauriculaire.

Il y a un mélange de sang de la circulation pulmonaire et systémique. Le retour se fait dans l'oreillette s'il s'agit seulement d'une atrésie tricuspide. S'il y a présence d'un ventricule droit à double entrée, le sang y arrive.

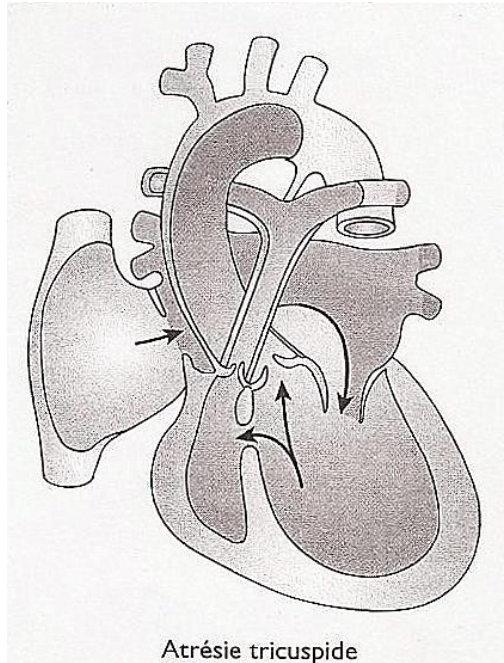
L'intensité de la cyanose dépend de l'importance du retour veineux pulmonaire. Si ce retour diminue, l'enfant est cyanosé. C'est souvent le cas si seule l'atrésie tricuspide est présente.

Si, par contre, le retour de sang pulmonaire oxygéné est plus important, le sang désaturé est dilué et l'enfant est relativement rosé. C'est souvent le cas lors de la présence d'un ventricule droit à double entrée.

Une chirurgie correctrice complète est impossible étant donné qu'un seul ventricule est fonctionnel sur les deux.

Une chirurgie « physiologique » correctrice est donc envisagée. En réalisant la technique de Fontan, le chirurgien met l'oreillette droite en communication avec l'artère pulmonaire et ferme la communication interauriculaire, ce qui entraîne une circulation « plus physiologique », le ventricule gauche n'éjectant plus que du sang pulmonaire oxygéné.

Beaucoup d'enfants bénéficient d'une vie quasi normale mais, les premières interventions ayant été pratiquées dans les années 1970, l'efficacité à long terme est encore inconnue.



CLAYDEN G., LISSAUER T., « Pédiatrie, Manuel illustré », DeBoeck Université, 1998, p.188

4.3. Cardiopathies congénitales non-cyanogènes

Ce sont les malformations cardiaques les plus fréquentes.

Elles sont caractérisées pas un shunt gauche-droite et partagent certaines caractéristiques comme leur révélation tardive par un souffle cardiaque, un trouble staturo-pondéral et des infections bronchiques répétées secondaire à la surcharge de la petite circulation.

Il est primordial de les suivre car leur évolution peut entraîner une hypertension pulmonaire.

4.3.1. **Communication interauriculaire**

Il existe deux types de communication interauriculaire :

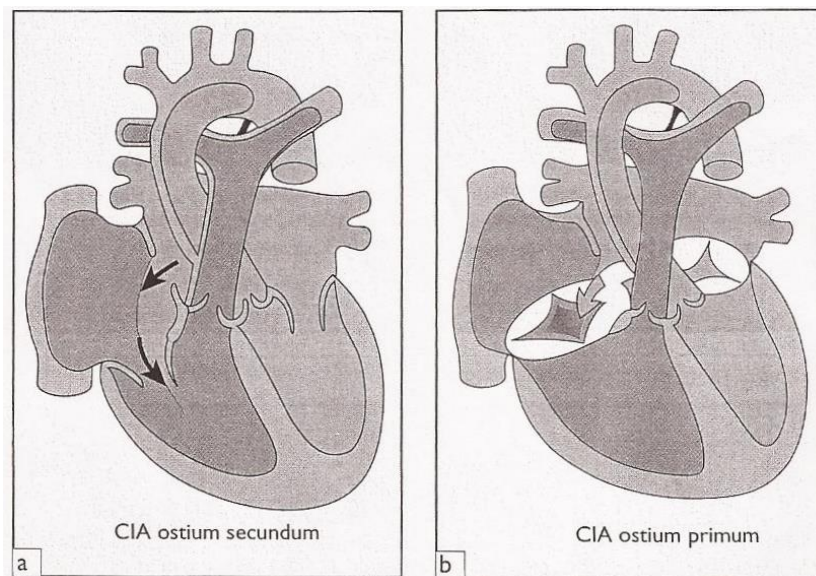
- L'ostium primum : anomalie du septum interauriculaire
- L'ostium secundum : ouverture du foramen ovale et du septum interauriculaire qui l'entoure

Leur anatomie diffère mais leur symptômes sont les mêmes :

- Parfois aucun
- Infections pulmonaires à répétition
- Insuffisance cardiaque
- Troubles du rythme

La radio du thorax et l'ECG permettent de poser le diagnostic.

Le traitement chirurgical est pratiqué vers 4-5 ans dans le but de prévenir la défaillance du cœur droit. C'est une intervention peu risquée qui consiste à refermer la lésion par sutures.



CLAYDEN G., LISSAUER T., « Pédiatrie, Manuel illustré », DeBoeck Université, 1998, p.178

4.3.2. Communication interventriculaire

Cardiopathies fréquentes, il en existe deux types :

- Pérимembraneuse : à proximité de la valve tricuspide
- Musculaire : entourée du muscle.

Elle peut être isolée ou associées à d'autres malformations comme, par exemple, dans la tétralogie de Fallot.

Elle peut aller de la communication de petite taille accompagnée de complications exceptionnelles à la communication associée à une hypertension artérielle pulmonaire avec signes respiratoires majeurs.

Symptômes :

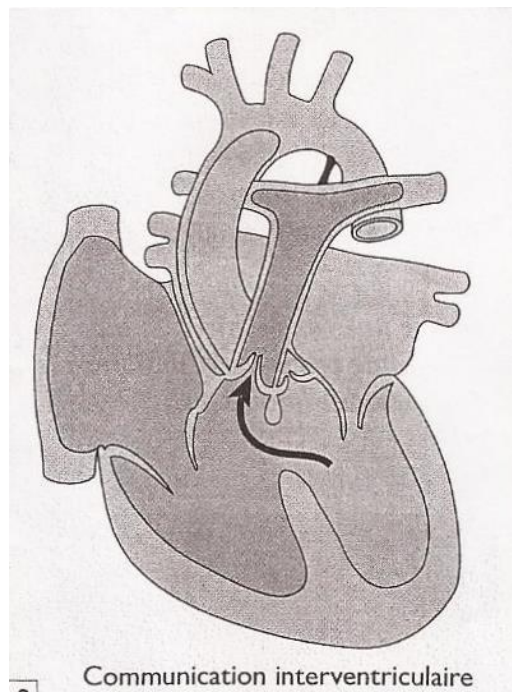
- Asymptomatique
- Des signes d'insuffisance cardiaque peuvent être présents
- Infections pulmonaires répétées
- Cyanose
- Tachycardie
- Hépatomégalie par insuffisance cardiaque

La radio du thorax, l'ECG et l'échographie permettent de poser le diagnostic.

Si l'insuffisance cardiaque est installée, des diurétiques sont donnés, parfois associés à un inhibiteur de l'enzyme de conversion.

La chirurgie est pratiquée dans la première année si :

- Présence de symptômes sévères avec troubles de la croissance
- Présence d'une hypertension artérielle pulmonaire pouvant entraîner une lésion du lit capillaire pulmonaire et évoluer vers une maladie vasculaire pulmonaire



4.3.3. Persistance du canal artériel

Ce canal unissant l'artère pulmonaire et l'aorte descendante est perméable in-utéro et se ferme à la naissance lors de la première inspiration après quoi son occlusion devient définitive.

La persistance du canal artériel après la naissance est fréquente chez les prématurés.

Elle entraîne un shunt gauche-droite de l'aorte vers l'artère pulmonaire étant donné la chute des pressions pulmonaires après la naissance.

Les signes varient en fonction du débit du canal et des pressions exercées dans la petite circulation. On peut donc n'observer aucun signe fonctionnel ou, au contraire, une dyspnée d'effort et des infections pulmonaires à répétition.

Le doppler permet d'identifier le canal persistant.

Ce canal artériel persistant est une indication de chirurgie car l'intervention est aisée. Si aucune chirurgie n'est pratiquée, on peut observer une insuffisance cardiaque et une hypertension artérielle pulmonaire.

Si l'enfant est symptomatique, le traitement consiste en une restriction hydrique et une ligature chirurgicale. Cette ligature permet d'éviter les endocardites bactériennes.

Elle est maintenant souvent remplacée par la mise en place d'une ombrelle par cathétérisme veineux.



<http://neonatologyforparents.org/parents/french/page7/page7.html>

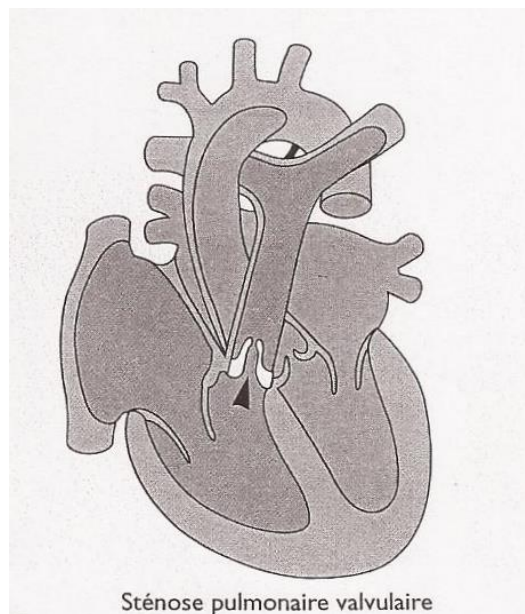
4.3.4. Sténose pulmonaire

La plupart des enfants sont asymptomatiques.

Une hypertrophie ventriculaire droite et une intolérance à l'effort peuvent apparaître.

Le diagnostic peut être orienté grâce à une radio des poumons et un ECG.

Le traitement de choix est la dilatation par ballonnet par cathétérisme.



CLAYDEN G., LISSAUER T., « Pédiatrie, Manuel illustré », DeBoeck Université, 1998, p.182

4.3.5. Coarctation de l'aorte

C'est une sténose de l'aorte formant un obstacle et entraînant une hypertension en amont du rétrécissement.

Elle est souvent associée à une communication interventriculaire.

Certaines adaptations sont mises en place pour maintenir un débit suffisant :

- Une élévation de la pression systolique en amont du rétrécissement ;
- Une vasoconstriction des artérioles pour maintenir une pression plus élevée ;
- Une dérivation du flux sanguin par une circulation collatérale.

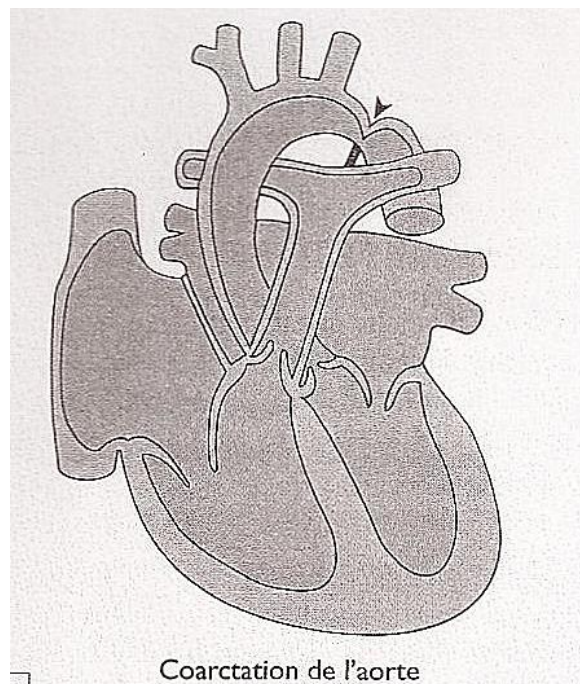
Elle se manifeste par une hypotension artérielle et une absence des pouls fémoraux chez le nouveau-né. Ce deuxième symptôme est la clé du diagnostic, d'où la prise systématique du pouls aux quatre membres.

Chez l'enfant plus grand, il peut exister une hypertension artérielle.

Les examens de choix sont l'ECG et la radio du thorax.

Le traitement est chirurgical. Le plus fréquent est la section puis le rabattement de l'artère sous-clavière par thoracotomie gauche. Le risque de récurrence est faible.

La dilatation par ballonnet permet d'éviter la chirurgie et est le traitement de choix dans le cas d'une récurrence après la chirurgie.



CLAYDEN G., LISSAUER T., « Pédiatrie, Manuel illustré », DeBoeck Université, 1998, p.184

5. BIBLIOGRAPHIE

- CLAYDEN G., LISSAUER T., « Pédiatrie, Manuel illustré », DeBoeck Université, 1998
- DESPRES P., « Pédiatrie et pratique infirmière », Doin, 1986