

Approche diagnostic des cardiopathies congénitales

Module de Pédiatrie, Infirmier de Santé publique

Dr Dj. Belamri. Maître assistante en pédiatrie

A/ La première étape « Clinique »

- Existence ou non de cyanose $\Rightarrow$ cardiopathie congénitale cyanogène ou non cyanogène.
- Existence ou non d'un syndrome malformatif : aberrations chromosomiques, le syndrome de Noonan...
- Existence à la palpation d'un frémissement, d'un trill
- Existence lors de la palpation des pouls de façon bilatérale et symétrique de :
 - ✓ Pouls bondissant aux 4 membres signifie la présence d'une persistance du canal artériel (PCA)
 - ✓ Pouls diminués aux 4 membres signifie la présence d'un rétrécissement aortique serrée (RAO)
 - ✓ Pouls inexistant ou diminué aux membres inférieurs signifie la présence d'une coarctation aortique (CAO)
- Existence à l'auscultation cardiaque d'un :
 - ✓ Souffle cardiaque dont il faut mentionner ces caractéristiques
 - ✓ Bruits cardiaque surajouté (click, roulement)
 - ✓ Eclat de B2 signifie une HTAP

B/ La 2^{ème} étape « Radiologie »

B-1/ Radio thorax face : recherche

Les signes cardiaques :

- ✓ Situs cardiaque (en place ou dextrocardie),
- ✓ $ICT = \frac{a+b}{c}$,

Cardiomégalie si : $> 0,60$ chez le nouveau-né,

$> 0,55$ chez le nourrisson

$> 0,50$ chez le grand enfant

- ✓ L'aspect de l'arc moyen gauche : creux, convexe

- ✓ L'aspect de l'arc aortique

Les signes pulmonaires : on recherchera

- ✓ Surcharge vasculaire pulmonaire exagérée
- ✓ Surcharge vasculaire pulmonaire diminuée
- ✓ Surcharge vasculaire pulmonaire normale

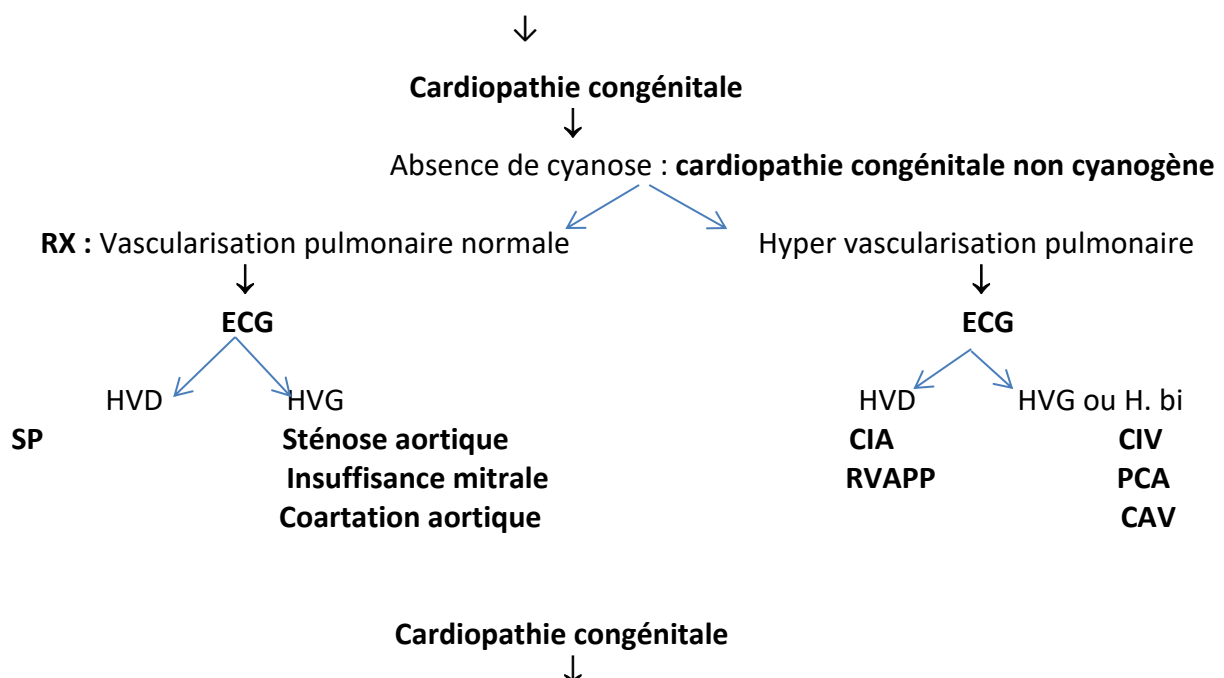
A ce stade on peut classer la cardiopathie comme suit

- ✓ Cardiopathie congénitale non cyanogène avec une hyper vascularisation pulmonaire
⇒ shunte gauche-droit.
- ✓ Cardiopathie congénitale non cyanogène avec une vascularisation pulmonaire normale, ⇒ obstacle à l'éjection des cavités droites
- ✓ Cardiopathie congénitale cyanogène avec une hypo vascularisation pulmonaire associé à un obstacle de l'artère pulmonaire
- ✓ Cardiopathie congénitale cyanogène avec une hyper vascularisation pulmonaire ⇒ transposition des gros vaisseaux.

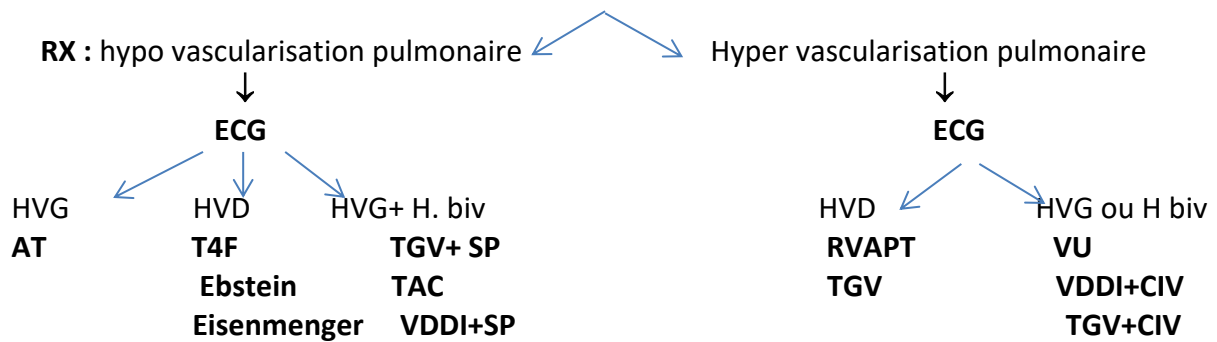
C/ La 3^{ème} étape « Signe électrique, ECG »

On recherchera les signes d'hypertrophie ventriculaire (HVG, HVD). Ainsi, à ce stade on aura

- Cardiopathie congénitale cyanogène ou non cyanogène avec HVD
- Cardiopathie congénitale cyanogène ou non cyanogène avec HVG
- Cardiopathie congénitale cyanogène ou non cyanogène + surcharge bi ventriculaire



Présence de cyanose : **cardiopathie congénitale cyanogène**



AT : Atrésie tricuspidienne

TAC : tronc artériel commun

VDDI : Ventricule à double issue

SP : sténose pulmonaire

VU : ventricule unique

CIV : communication inter ventriculaire

CAV : canal atrio ventriculaire

TGV : transposition des gros vaisseaux

T4F : tétralogie de Fallot

Maladie d'Ebstein

Complexe d'Eisenmenger

RVAPT : retour veineux anormal
pulmonaire total

CIA : communication inter auriculaire

Autres cardiopathies apparentées

- Anomalie de naissance des coronaires
- Cardiopathies dans le cadre des maladies métaboliques :
Glycogénose, Maladie de Pompe..

D/ La 4^{ème} étape « Echocardiographie »

- Situs solitus ou inversus
- Concordance ventriculo-artérielle : relation vaisseaux de la base et ventricules
- Concordance auriculo-ventriculaire : relation oreillettes et ventricules
- Orientation spatiale segmentaire
- Recherche des anomalies associées (Valves, myocarde, péricarde...)

E/ Quelques exemples des cardiopathies congénitales

E-1/ Exemple des cardiopathies congénitales non cyanogènes à shunte Gt-Dt

E-1-1/ CIV

Définition : La CIV est une déchirure de la cloison ou du septum inter ventriculaire, mettant en communication les deux ventricules et par conséquent les deux circulations : systémique et pulmonaire

Anatomie : Il existe quatre types de défauts septaux interventriculaires

- Défaut septaux d'admission postéro supérieur « CAV », séparant les chambres d'entrée des deux ventricules au contact des orifices auriculo-ventriculaire (valve septale tricuspideenne)
- Défaut septaux trabéculés « Apicale multiples », séparant les chambres trabéculé des deux ventricules donnant un aspect de fromage de gruyère.
- Défaut septaux infundibulaire, séparent les les chambres de chasse des deux ventricules et s'ouvrant à droite au-dessous de l'artère pulmonaire et à gauche au contact de l'artère aortique, ce qui provoque un prolapsus de la valve sigmoïde aortique pendant le shunte
- Défaut septaux membraneux « à l'union des trois septaux ». A ce niveau passe le faisceau de His expliquant l'apparition des troubles de rythmes.

Classification

- Classe I (Ia, Ib) ⇒ Maladie de Roger
- Classe II (IIa, IIb) ⇒ CIV à gros débit
- Classe III ⇒ Complexe d'eisenmenger
- Classe IV⇒ CIV à poumon protéger

Clinique

Début :

- L'existence d'un intervalle libre après la naissance
- L'existence de bronchopneumopathie à répétition en raison des troubles de ventilations secondaire à l'OAP
- Détresse respiratoire à l'effort des cris, des repas, des défécations...

Phase d'état :

- Hypotrophie importante avec même un retard statural
- Pâleur cutanéomuqueuse, sueur et déformation thoracique
- Hépatomégalie douloureuse avec un reflux hépato-jugulaire si association d'une insuffisance cardiaque
- Frémissement épigastrique en raison de la dilation du ventricule droit
- Souffle holosystolique intense, rude, maximum à la pointe basse du bord sternal gauche, irradiant en rayon de roux
- Eclat de B₂ au foyer pulmonaire

- Roulement proto diastolique apexien en rapport avec l'excès du retour veineux pulmonaire
- Classe III : Souffle bref d'intensité basse associé à un éclat de B₂

Radiographie du thorax face

- ✓ Un index cardio thoracique élevé
- ✓ Une hyper vascularisation pulmonaire
- ✓ Un trouble de ventilation (atélectasie ou emphysème compensatoire)

ECG

- ✓ Rythme sinusal
- ✓ Déviation axiale gauche (-30°, - 60°)
- ✓ PR normal
- ✓ HVG ou une hypertrophie bi ventriculaire à prédominance HVG (HTAP d'hyper débit) ou à prédominance HVD (HTAP fixe)
- ✓ Présence d'isodiphasisme en V2- V4

Echocardiographie : Pose le diagnostic.

E-1-2/ CIA

Clinique : Age scolaire, pneumopathie à répétition, hypotrophie, choc de pointe étalé, un Harzer +, un souffle systolique au foyer pulmonaire et un dédoublement de B₂.

Radiographie du thorax : Pointe surélevée, Arc moyen saillant en rapport avec une artère pulmonaire dilatée et une hyper vascularisation pulmonaire.

ECG : Axe à 120°, Bloc de branche droit, QRS large

Echocardiographie : pose le diagnostic

E-1-3/ PCA

Définition : Communication entre l'artère pulmonaire et l'aorte.

Clinique : Détresse respiratoire, bronchopneumopathie, hypotrophie, souffle systolo diastolique continue sous claviculaire, Pouls bondissant aux 4 membres

Radiographie du thorax face : Hyper vascularisation pulmonaire+ une dilatation aortique

ECG : HVG

Echocardiographie : Pose le diagnostic

E-2/ Exemple des cardiopathies cyanogène à shunte Dte-Gt

1/ Tétralogie de Fallot

a/Définition : SP+ CIV+ HVD+ chevauchement aortique

b/Clinique :

- Cyanose +hippocratisme digitale
- Squatting ou accroupissement qui signifie un garrot au niveau des racines des membres inférieurs pour diminuer le retour veineux pulmonaire
- Détresse respiratoire variable en fonction de la saturation artérielle périphérique
- Malaise anoxique au réveil du à la chute brusque de la saturation en oxygène
- Harzer + et un Souffle systolique au foyer pulmonaire

c/Radio du thorax face :

↳vascularisation pulmonaire + Pointe surélevé + Arc moyen rectiligne+ Aorte ascendante dilatée

e/ECG : Axe à droite à 120° + HVD d'adaptation (R exclusive en V6-V1 et S exclusive V2-V6)

f/Echo cardiologie : Pose le diagnostic

g/Biologie :

FNS= Hyperleucocytose + hypochromie + microcytose + Plaquette diminuée ou normale

Gaz du sang : Acidose métabolique

h/Complications

Malaise anoxique, Thrombose (mésentérique, membres...), AVC, Abscès cérébraux, Syndrome hémorragique, endocardite infectieuse.

i/Traitement

1/Traitement médical :

Malaise anoxique : Mise en condition + Oxygénothérapie hyperbarr+ Sérum bicarbonaté+ Avlocardil ± Valium, **Polyglobulie :** Saignée, **Hypochromie :** Fer

2/Traitement chirurgical

2/ T3F (Trilogie de Fallot) = SP+ CIV+ HVD

Bibliographie

1/Baghriche. M, et al. Cardiopathies congénitales. In Pédiatrie ISBN : 9961 61 125-X. Edition décembre 1998. Dépôt légal : 499/97.