

## 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<sup>ème</sup> 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

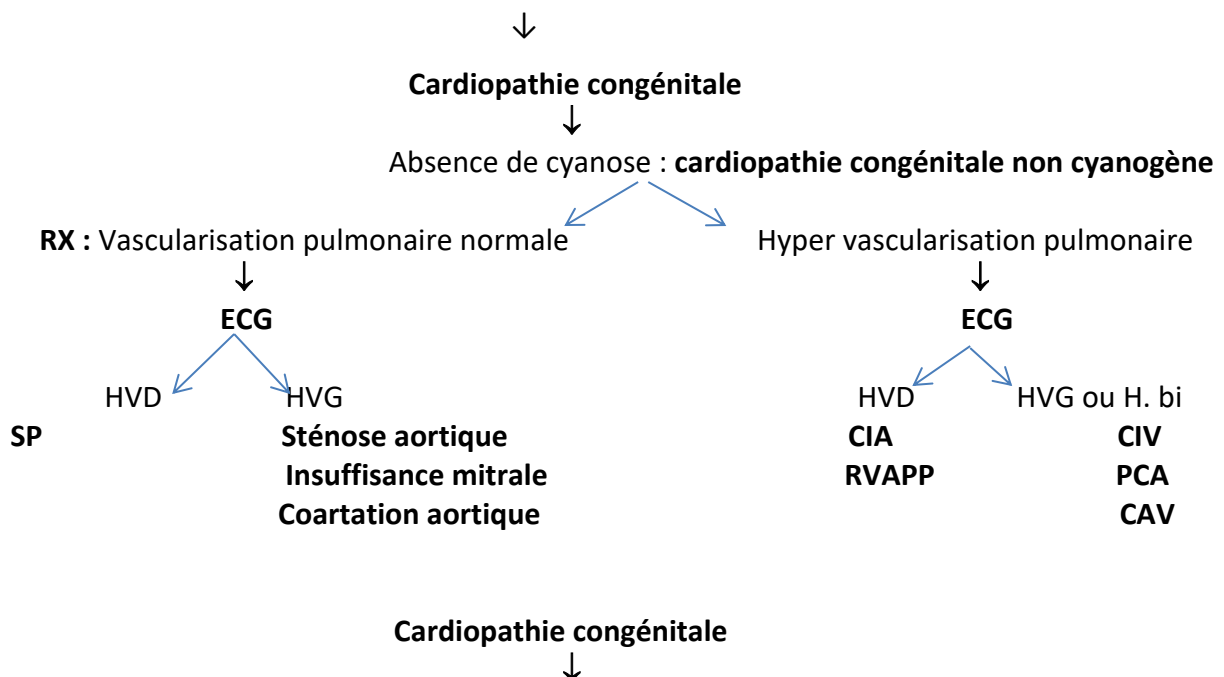
**A ce stade on peut classer la cardiopathie comme suit**

- ✓ 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.

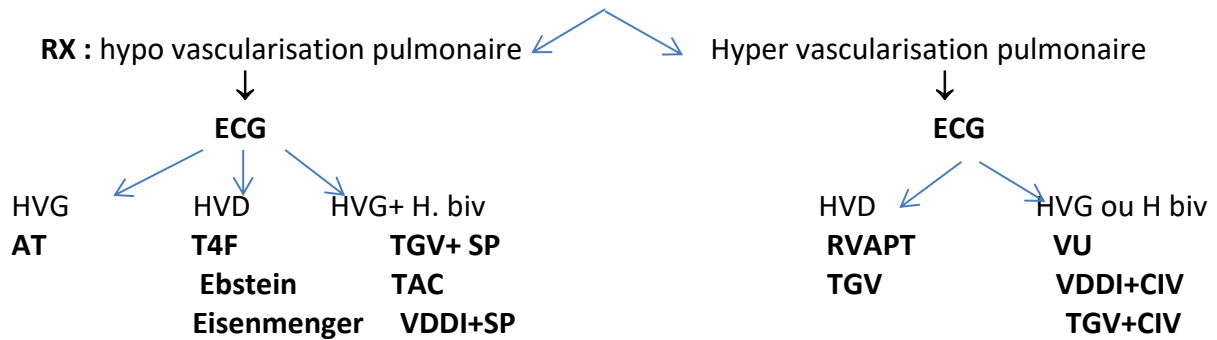
**C/ La 3<sup>ème</sup> étape « Signe électrique, ECG »**

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 tricuspideenne

TAC : tronc artériel commun

VDDI : Ventricule à double issue

SP : sténose pulmonaire

VU : ventricule unique

CIV : communication inter ventriculaire

CAV : canal atrio ventriculaire

TGV : tansposition des gros vaisseaux

T4F : tétralogie de Fallot

Maladie d'Ebsteine

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 métabolique :  
Glycogénose, Maladie de Pompe..

**D/ La 4<sup>ème</sup> 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 congénitale non cyanogène à shunte Gt-Dt**

**E-1-1/ CIV**

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

**Anapath :** Il existe quatre types de défaut septaux interventriculaire

- 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 holosystholique intense, rude, maximum à la pointe basse du bord sternal gauche, irradiant en rayon de roux
- Eclat de B<sub>2</sub> 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 B<sub>2</sub>

### **Radiographie du thorax face**

- ✓ Un indexe 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'isodiphassisme 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 B<sub>2</sub>.

**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 +hippocratismes digitaux
- 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.