

Chapitre 4. Cardiopathies de l'enfant

A Bozio

1.1 OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

Objectifs	Niveau		
	Sémiologie	Certificat	Internat
Connaître la fréquence des cardiopathies congénitales et les problèmes posés par leur étiologie	+	+	+
Connaître la classification physiopathologique des cardiopathies congénitales		+	+
Comprendre l'anatomo-physiopathologie des principales cardiopathies congénitales		+	+
Connaître la sémiologie clinique et les formes évolutives des cardiopathies congénitales les plus fréquentes : CIA, CIV, CA, RA, coarctation, RP, tétralogie de Fallot, DTGV		+	+
Savoir reconnaître le rhumatisme articulaire aigu, connaître sa prévention primaire et secondaire, et les principes du traitement curatif		+	+
Savoir reconnaître le syndrome de Kawasaki		+	+
Connaître les principales causes de dysfonction ventriculaire gauche de l'enfant		+	+

1.2 CE QU'IL FAUT SAVOIR

1.3 I. Cardiopathies congénitales

2- Étiologie des cardiopathies congénitales

Près de 1 *nouveau-né* sur 100 est porteur d'une anomalie cardiaque congénitale (7 à 8 pour 1000).

2.1 Un facteur étiologique peut parfois être isolé

aberration chromosomique (5 % des cardiopathies à la naissance mais beaucoup plus avant la naissance),

syndrome polymalformatif à transmission mendélienne comportant une atteinte cardiaque (de 3 à 15% selon les techniques mises en œuvre pour la recherche des micro délétions).

effet tératogène d'un *agent extérieur* (2 %) :

- rubéole ,
- certains médicaments utilisés pendant la grossesse sont en cause avec certitude, d'autres avec une forte suspicion,
- une cardiopathie est fréquente chez les enfants de mère éthylique,
- un diabète maternel s'accompagne d'un risque plus élevé de malformation cardiaque,
- une collagénose maternelle (LED, syndrome de Churg et Strauss) peuvent être associées à un bloc auriculo-ventriculaire fœtal.

Dans 80 % des cas, il est impossible de mettre en évidence une étiologie précise.

• 2.2 Le diagnostic anténatal de certaines cardiopathies congénitales est possible

par un examen échocardiographique fœtal pratiqué à partir de 16 à 18 semaines d'aménorrhée. Cet examen est justifié en cas de découverte d'une anomalie par l'obstétricien lors d'un examen de routine, en cas de facteurs de risque maternels (antécédents, embryofœtopathie), et en cas trouble rythmique fœtal.

3- Classification des cardiopathies congénitales

3.1 Cardiopathies non cyanogènes

3.1.1 Cardiopathies avec shunt gauche-droite

Elles entraînent une augmentation du débit pulmonaire et une surcharge volumétrique des cavités cardiaques qui peut être responsable de signes d'insuffisance cardiaque ; le risque à plus long terme est représenté par l'altération du lit vasculaire pulmonaire qui *peut conduire à une hypertension pulmonaire irréversible* :

- communication interauriculaire (CIA) ± retour veineux pulmonaires anormaux partiels (RVPA),
- canal atrioventriculaire (CAV),
- communication interventriculaire (CIV)
- canal artériel persistant (CA)
- autres shunts G-D plus rares :

. communication ventricule gauche-oreillette droite (VG-OD),

. fenêtre aorto-pulmonaire,

. rupture du sinus de Valsalva dans les cavités droites,

. fistule coronaro-camérale.

3.1.2 Cardiopathies avec obstacle à l'éjection des ventricules

Elles provoquent une surcharge de pression ventriculaire génératrices d'une hypertrophie pariétale compensatrice précédant la décompensation :

- - à gauche :

. rétrécissements aortiques : sous-valvulaire, valvulaire, sus-valvulaire,

. coarctation de l'aorte et interruption de l'aorte,

- à droite : rétrécissement pulmonaire : sous-valvulaire, valvulaire, supra-valvulaire.

3.1.3 Cardiopathies avec obstacle à l'admission ventriculaire

Elles s'expriment par un retentissement en amont du ventricule en cause :

- à gauche :

. sténose des veines pulmonaires,

. cœur triatrial,

. diaphragme supramitral,

. rétrécissement mitral congénital.

- à droite : elles sont généralement associées à une CIA et retrouvée dans les cardiopathies cyanogènes.

3.1.4 Cardiopathies non cyanogènes diverses

- anomalies des arcs aortiques,

- doubles discordances auriculo-ventriculaires et ventriculo-artérielle ("*transpositions corrigées*"),
- anomalies de naissance des coronaires.

3.2 Cardiopathies cyanogènes

Elles ont en commun une désaturation du sang artériel secondaire à une pollution par du sang veineux systémique qui correspond à 3 *mécanismes* parfois intriqués :

3.2.1 Association d'une communication anormale et d'un obstacle sur la voie pulmonaire en aval de la communication

Les cardiopathies ont en commun une diminution du débit pulmonaire.

CIA + anomalie tricuspидienne

- atrésie tricuspидienne,
- hypoplasie tricuspide,
- **maladie d'Ebstein.**

CIA ou CIV + obstacle à l'éjection du ventricule droit

- *tétralogie de Fallot*,
- CIV + RP,
- ventricule droit à double issue +RP,
- CIA + RP,
- atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI),
- atrésie pulmonaire + CIV (APSO).

CIA ou CIV ou CA + obstacle intra-pulmonaire

- *syndrome d'Eisenmenger* (vasculopathie pulmonaire) : généralement communication interventriculaire ou canal artériel, rarement communication interauriculaire isolée.

3.2.2 Anomalies de connexions

- des veines systémiques : retour anormal du sang veineux désaturé dans les cavités gauches,
- fistule artérioveineuse pulmonaire,
- discordance auriculo-ventriculaire isolées (exemple : l'oreillette droite se draine dans le ventricule gauche qui donne l'aorte, l'OG se draine dans le ventricule droit qui donne l'A.P.),
- discordance ventriculo-artérielle isolée : *transposition des gros vaisseaux* (le ventricule droit donne l'aorte, le ventricule gauche donne l'AP).

Ces 2 dernières anomalies comportent obligatoirement une communication entre les 2 circulations pour permettre la survie ; cette communication explique un débit pulmonaire généralement augmenté.

3.2.3 Existence d'un mélange obligatoire par cavité unique

- RVPA total,
- oreillette unique,
- ventricule unique,
- *truncus arteriosus*,
- syndrome d'hypoplasie du cœur gauche.

En pratique

Les 3 mécanismes de pollution du sang artériel sont fréquemment intriqués. Par exemple : ventricule droit à double issue avec malposition des gros vaisseaux et sténose pulmonaire, combinant :

- une désaturation obligatoire par mélange dans le ventricule droit,
- un obstacle sur la voie pulmonaire réduisant le débit pulmonaire,

Un shunt gauche-droite peut s'associer à une cardiopathie cyanogène, on parle alors de shunt vicariant : ce shunt vicariant peut devenir néfaste s'il est trop important entraînant une surcharge volumétrique ventriculaire ou une hypertension pulmonaire.(par exemple : tétralogie de Fallot + CA)

Des anomalies complexes peuvent associer tous les types physiopathologiques.

4- Principales cardiopathies congénitales

4.1 Communication interauriculaire

4.1.1 Le type *ostium secundum* (OS) représente 10 % des cardiopathies congénitales

Trois types anatomiques principaux

- communication centrale, la plus fréquente,
- communication haute, type *sinus venosus* associée à un retour veineux pulmonaire anormal partiel dans la veine cave supérieure droite,
- communication inférieure, proche de la veine cave inférieure.

Physiopathologie (Figure ?)

Le shunt gauche-droite auriculaire entraîne une surcharge volumétrique du ventricule droit et un hyperdébit pulmonaire à basse pression d'injection.

Clinique

Il existe une nette *prédominance féminine* (2/3). Les signes fonctionnels sont généralement absents, le développement est normal, parfois il existe des infections broncho-pulmonaires à répétition, et rarement une intolérance précoce.

La séméiologie auscultatoire est souvent discrète

- souffle systolique éjectionnel 2/6 au foyer pulmonaire,
- dédoublement *fixe* de B2,
- roulement diastolique léger à l'endapex par hyperdébit tricuspide (de grosse valeur séméiologique car il témoigne d'un shunt significatif).

ECG

Il montre un *bloc incomplet droit* (rsr' en V1)

Radiographie pulmonaire

Elle montre une cardiomégalie par *dilatation du VD* et du *tronc de l'A.P.*, et une *hypervascularisation pulmonaire*.

L'échocardiogramme bidimensionnel + doppler permet habituellement

- le diagnostic,
- la localisation,
- l'appréciation du calibre de la communication interauriculaire et des signes de surcharge volumétrique du ventricule droit,
- l'étude du drainage veineux pulmonaire,
- la mesure des débits pulmonaires et systémiques,
- l'évaluation de la pression pulmonaire ,
- et la recherche d'un prolapsus mitral associé.

Le cathétérisme droit n'est pas obligatoire

Souvent pratiqué chez l'adulte pour la mesure des pressions et des débits, et l'étude du drainage veineux pulmonaire.

Évolution

- *Non traitée*, la CIA est longtemps bien supportée ; elle évolue tardivement vers *l'hypertension artérielle pulmonaire*, *les troubles rythmiques auriculaires* et *l'insuffisance cardiaque droite*.
- *La chirurgie sous CEC* par suture simple ou patch avec une mortalité opératoire très faible, inférieur à 0,5 % ne met pas à l'abri d'un trouble rythmique auriculaire. Elle est à envisager à l'âge préscolaire, dans les CIA à gros shunt gauche-droite. Certaines CIA centrales de calibre modéré ont pu être fermées, par cathétérisme interventionnel, mais les indications restent en cours d'évaluation..

4.1.2 Type *ostium primum* (OP) (= canal atrioventriculaire partiel)

La communication siège à la jonction du septum interauriculaire et du septum interventriculaire.

Elle s'associe presque invariablement à une fente de la valve antérieure de la mitrale. Elle peut s'intégrer dans une forme plus complète de canal atrioventriculaire qui comporte alors une CIV du septum d'admission.

Physiopathologie

Elle est identique à celle d'une CIA OS à gros shunt. Lorsque la valve mitrale est incontinente, se surajoute une insuffisance mitrale qui majore le shunt gauche-droite auriculaire.

Clinique

- la tolérance est souvent moins bonne que dans les CIA OS, surtout lorsqu'il existe une fuite mitrale expliquant une révélation plus précoce chez le nourrisson avec des signes d'insuffisance cardiaque et des phénomènes broncho-pulmonaires ;
- dans d'autres cas, la tolérance fonctionnelle peut être excellente ;
- la sémiologie est celle d'un shunt gauche-droite à l'étage auriculaire et peut s'enrichir d'un souffle de régurgitation apexo-axillaire d'insuffisance mitrale.

ECG

Il a une bonne valeur d'orientation car il montre une *déviaton axiale gauche presque constante* et très évocatrice dans ce contexte.

Échocardiogramme bidimensionnel

C'est l'examen de choix permettant de démontrer la CIA OP et les anomalies mitrales associées.

Cathétérisme droit

Il n'est pas obligatoire. Il peut être utile pour la mesure les débits pulmonaire et systémique. Il permet d'apprécier la régurgitation mitrale et les lésions associées.

Indications

Le traitement chirurgical sous CEC comporte la fermeture de la communication interauriculaire par un *patch* associé ou non à un geste de réparation de la valve mitrale.

Le risque opératoire est supérieur à celui d'une CIA OS et l'évolution postopératoire peut être compliquée d'un trouble de conduction auriculo-ventriculaire ou d'une valvulopathie mitrale résiduelle.

4.2 Communication interventriculaire (CIV)

Elle représente 20 % des cardiopathies congénitales.

4.2.1 Quatre variétés anatomiques principales

- membraneuse : la plus fréquente,
- postérieure, isolée, ou s'intégrant dans un canal atrioventriculaire,
- musculaire, parfois multiple et apicale,
- infundibulaire.

4.2.2 Associations pathologiques fréquentes

Coarctation de l'aorte, rétrécissement aortique sous-valvulaire, communication interauriculaire, rétrécissement pulmonaire.

4.2.3 Physiopathologie (Figure ?)

Le shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire entraîne une augmentation du débit pulmonaire et, au retour, une surcharge volumétrique des cavités gauches (OG et VG).

Le débit du shunt dépend de la taille de la CIV et de l'état des résistances vasculaires pulmonaires. Ce shunt peut s'accompagner d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et il faut différencier selon la loi d'Ohm ($P = Q \times R$) (Pression = Débit x Résistances) :

- l' HTAP kinétique par hyperdébit,
- l' HTAP fixée par élévation des résistances pulmonaires artériolaires.

La CIV est une maladie évolutive.

Évolution anatomique

- réduction de calibre et fermeture spontanée,
- développement d'un rétrécissement pulmonaire,
- développement d'une insuffisance aortique dans certains types anatomiques favorisant le capotage d'une sigmoïde aortique.

Évolution du lit vasculaire pulmonaire

- développement d'une artériolite pulmonaire obstructive dans les CIV larges à gros shunt,

4.2.4 Clinique

La tolérance fonctionnelle est variable et dépend de l'importance du débit pulmonaire

- excellente dans les CIV à petit shunt et à pressions pulmonaires normales, ou dans les CIV à poumons protégés par un rétrécissement pulmonaire ;
- la majorité des CIV à gros shunt avec HTAP traverse une période de mauvaise tolérance fonctionnelle marquée par l'apparition dans le premier mois de signes d'insuffisance cardiaque et de phénomènes broncho-pulmonaires (polypnée, dyspnée, toux) accentués par l'effort (repas) et par les infections broncho-pulmonaires qui peuvent être graves et mettre en jeu le pronostic vital.
- Le retard pondéral représente souvent un motif de consultation et la courbe de poids sera un élément important de la surveillance.
- un petit nombre de CIV peuvent évoluer à bas bruit vers l'HTAP avec une tolérance fonctionnelle relativement correcte.

Palpation

Un *frémissement systolique* est très fréquemment perçu à l'endapex et au bord gauche du sternum dans les CIV à basse pression VD. Son irradiation vers le haut à gauche fait suspecter un rétrécissement pulmonaire associé.

L'auscultation

Elle varie selon le type physiopathologique ; l'intensité du souffle de CIV dépend de la différence de pression en systole entre le ventricule gauche et le ventricule droit, ce qui explique :

- l'absence de souffle à la période néonatale lorsque les résistances pulmonaires sont élevées. L'apparition secondaire du souffle fréquemment dépisté à la visite du 1er mois correspond à la baisse des résistances pulmonaires ;
- la forte intensité du souffle dans les petites CIV à pressions pulmonaires normales ;

- la diminution de l'intensité du souffle lorsque les résistances pulmonaires s'élèvent, pouvant laisser croire à tort à la fermeture spontanée de la CIV.

Dans la majorité des cas, la CIV s'accompagne d'un souffle :

- intense, maximal à l'endapex, largement irradié "en rayons de roue" ;
- *holosystolique* (de B1 à B2) *en jet de vapeur*, sans renforcement mésosystolique.

L'auscultation orientée et minutieuse recherchera :

- l'existence d'un roulement diastolique de pointe d'hyperdébit mitral dans les CIV à gros shunt,
- l'existence d'un minime souffle diastolique accroché à B2 le long du bord gauche du sternum qui peut être le témoin d'une insuffisance aortique ;
- le caractère plus éjectionnel du souffle au 2ème EICG évocateur d'un rétrécissement pulmonaire associé ;
- surtout l'éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire, en faveur d'une HTAP.

Radiographie pulmonaire

Elle peut être normale dans les CIV à petit shunt. Une cardiomégalie avec dilatation de l'OG et du VG existe lorsque le shunt est suffisamment important pour entraîner une surcharge volumétrique des cavités gauches.

L'étude de la vascularisation pulmonaire est un temps capital :

- dilatation du tronc et des branches de l'AP avec hypervascularisation périphérique dans les CIV à gros shunt ;
- périphérie claire dans les CIV hypertensives ;
- vascularisation normale dans les CIV + rétrécissement pulmonaire.

ECG

Il varie, de la normalité dans les CIV à petit shunt à l'HVG diastolique dans les CIV à gros shunt, puis à l'hypertrophie ventriculaire combinée lorsque la pression s'élève dans l'AP, enfin à l'HVD prédominante dans les CIV avec élévation des résistances pulmonaires ou lorsqu'un rétrécissement pulmonaire se développe.

L'axe gauche de QRS est fréquent dans les CIV postérieures ou dans les C.V musculaires.

Échocardiogramme bidimensionnel

Il peut être subnormal dans les très petites CIV ; il a l'intérêt dans ce cas d'éliminer d'autres affections dont la sémiologie peut être proche (tétralogie de Fallot non encore cyanogène, sténose médioventriculaire droite, rétrécissement aortique sous-valvulaire, myocardiopathie obstructive).

Il permet dans la majorité des cas le diagnostic de localisation de la CIV et l'appréciation de son calibre (doppler couleur).

Il renseigne sur l'existence d'un mécanisme de fermeture spontanée (anévrisme du septum membraneux) et sur le retentissement cardiaque du shunt (signes de surcharge volumétrique des cavités gauches, signes d'hypertension artérielle pulmonaire).

Le doppler continu peut permettre l'évaluation indirecte de la pression ventriculaire droite.

Cathétérisme cardiaque

Il est indiqué lorsque les signes cliniques permettent de suspecter l'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire ou lorsqu'un geste chirurgical est discuté (Tableau 1).

Tableau1. Classification physiopathologique des CIV.

CIV I	Maladie de Roger	PAP normale	Petit shunt G-D
CIV II	Ila : QP/QS > 2	PAP < 2/3 PAo	CIV
	Ilb : QP/QS > 2	PAP > 2/3 PAo	à gros shunt
CIV III	QP/QS = 1	PAP = PAo	Syndrome d'Eisenmenger

CIV IV	QP/QS > 2	Gradient VD-AP > 25 mm Hg	CIV à poumons protégés
--------	-----------	---------------------------	------------------------

4.2.5 L'évolution

Non traitée est variable

Soit défavorable

- précocement : l'insuffisance cardiaque et les complications bronchopulmonaires des CIV à gros shunt avec HTAP pouvant entraîner le décès dans la première année de la vie.
- tardivement : après une période de mauvaise tolérance fonctionnelle, l'installation d'une vasculopathie pulmonaire oblitérante diminue le shunt gauche-droite, améliorant paradoxalement l'enfant, mais aboutissant au syndrome d'Eisenmenger qui peut évoluer encore pendant plusieurs décennies. Cette évolution du lit vasculaire pulmonaire est exceptionnelle avant 2 ans mais elle compromet les chances d'un traitement chirurgical efficace.
- autres évolutions défavorables :

• le développement d'une insuffisance aortique peut compliquer une CIV à shunt modéré,

• le développement d'un rétrécissement pulmonaire infundibulaire imposera secondairement un traitement chirurgical.

Soit favorable

Réduction de calibre puis fermeture spontanée de la CIV.

Traitement, indications

Le traitement médical digitalo-diurétique sera utile chez le nourrisson porteur d'une CIV à gros shunt gauche-droite pendant les premiers mois.

Le traitement chirurgical comporte la fermeture sous CEC de la CIV par un patch ; il doit être réservé aux formes avec HTAP liées à un hyperdébit et entraînant une insuffisance cardiaque pendant la première année de vie. Secondairement, l'indication pourra être portée, devant la persistance d'un shunt gauche-droite important, devant l'apparition d'une insuffisance aortique chez un patient porteur d'une CIV bien tolérée, ou devant le développement d'une sténose infundibulaire sous-pulmonaire.

4.3 Canal artériel perméable (CA)

Il représente 10 à 15 % des cardiopathies congénitales.

4.3.1 Étiologie

- rubéole,
- prématurité avec détresse respiratoire néonatale,
- facteur familial,
- vie en haute altitude.

4.3.2 Physiopathologie

Shunt gauche-droite à l'étage pédiculaire entraînant une fuite aortique diastolique, une augmentation du débit pulmonaire et une surcharge des cavités gauches (Figure ?).

4.3.3 Clinique

Prédominance féminine (2/3).

Retentissement fonctionnel

Il est variable selon l'importance du shunt :

- il peut être sévère chez le nourrisson, entraînant une insuffisance cardiaque avec hypotrophie, phénomènes bronchopulmonaires à répétition,
- à l'opposé, il peut être totalement asymptomatique, découvert lors d'un examen systématique.

Inspection

Elle peut montrer une déformation thoracique dans les gros shunts.

Palpation

Elle peut apporter des éléments d'orientation très intéressants :

- pouls périphériques bondissants,
- thrill sus-sternal,
- parfois, frémissement continu sous-claviculaire gauche.

Auscultation

- le plus souvent typique : souffle continu à maximum télésystolique et protodiastolique, siège dans la région sous-claviculaire gauche ; s'accompagne dans les gros shunts d'un roulement diastolique d'hyperdébit mitral à la pointe ;
- parfois trompeuse : souffle uniquement systolique des canaux avec HTAP du nourrisson évoquant à tort une CIV ;
- enfin, réduite à un éclat du 2ème bruit dans les canaux évolués au stade de vasculopathie pulmonaire.

ECG

- normal dans les petits shunts ;

- signes de surcharge ventriculaire gauche diastolique lorsque le shunt gauche-droite est significatif ;
- signes de surcharge biventriculaire en cas d'HTAP

Échocardiogramme bidimensionnel+ doppler

- permet parfois la visualisation des canaux de grosse taille ;
- objective le retentissement volumétrique auriculaire gauche et ventriculaire gauche ;
- participe au diagnostic différentiel et à la recherche de lésions associées (CIV, rétrécissement aortique sous-valvulaire) ;
- le doppler permet le diagnostic précis du canal artériel et permet d'éviter actuellement, dans la majorité des cas.

Le cathétérisme droit et l'angiographie qui

- permet la mesure de la pression dans l'AP et du débit pulmonaire ;
- élimine les autres causes de souffle continu chez l'enfant et les autres shunts à l'étage pédiculaire (fenêtre aorto-pulmonaire, fistule coronaro-camérale).

4.3.4 Évolution

Non traitée

Petit shunt

bien toléré, le risque est représenté par une endocardite infectieuse.

Gros shunt

- insuffisance cardiaque grave chez le nourrisson,
- évolution secondaire vers une vasculopathie pulmonaire.

Traitée

- *la ligature du canal* par thoracotomie gauche et doit être indiqué dans tous les cas (hormis en cas de vasculopathie

- pulmonaire). Il permet la guérison au prix d'une faible morbidité ;
- l'alternative à la chirurgie est la *fermeture percutanée* par mise en place d'une prothèse à l'intérieur du canal ; cette technique paraît efficace pour les petits canaux artériels ;
- *les manipulations pharmacologiques* ne sont indiquées que chez le prématuré de petit poids : *indométacine* qui par son action antiprostaglandine, favorise la fermeture du canal ;
- selon la même physiologie, la perfusion de *prostaglandine E* (Prostine®) peut permettre le *maintien de la perméabilité du canal artériel vicariant*, et s'avère une aide considérable au traitement *des cardiopathies cyanogènes* à la période néonatale.

4.4 Coarctation de l'aorte

Elle représente 10 % des cardiopathies congénitales.

4.4.1 Anatomie

- rétrécissement de l'*isthme de l'aorte* entre la naissance de la sous-clavière gauche et la zone d'implantation du canal artériel ;
- fréquemment associée à d'autres anomalies cardiaques :

• bicuspidie aortique (50 %), CIV, CA, IM ;

• autres cardiopathies congénitales complexes : ventricule unique, transpositions, canal atrioventriculaire complet.

4.4.2 Physiopathologie

La coarctation entraîne une hypertension artérielle d'amont, mesurée aux MS, et une hypotension d'aval. Progressivement, au cours de l'enfance, se développe une circulation collatérale qui court-circuite l'obstacle isthmique.

4.4.3 Clinique

Prépondérance masculine (2/3).

Cardiopathie fréquente dans le *syndrome de Turner* (1/3).

Elle se manifeste

- soit précocement par une insuffisance cardiaque (1er mois, et avant 3 mois le plus souvent). Cette forme du nourrisson, souvent associée à une autre cardiopathie (CIV, CA, RA, fibro-élastose ventriculaire gauche) :

• peut être grave avec un collapsus ;

• requiert un diagnostic et un traitement urgents.

- soit passé la première année : c'est la forme du grand enfant avec :

• développement normal, asymptomatique ;

• rarement : signes fonctionnels d'HTA (céphalées, épistaxis) ou fatigabilité et douleurs des MI à l'effort.

- C'est parfois la découverte d'une hypertension artérielle au membre supérieur qui permettra le diagnostic.

Palpation fondamentale et souvent suffisante pour le diagnostic positif :

- typiquement chez l'enfant :

• *thrill sus-sternal*,

• *abolition des pouls fémoraux* permet le diagnostic positif,

- présence de *pouls intercostaux* ;
 - parfois, la diminution ou l'absence de pouls huméral gauche associée évoque l'implantation de la sous-clavière gauche dans la zone de coarctation ;
 - peut être trompeuse chez le nourrisson en défaillance cardiaque : absence de pouls aux 4 membres évoquant l'hypoplasie du cœur gauche, mais pouvant correspondre à une coarctation en collapsus ;
 - présence de pouls fémoraux en cas d'HTAP avec persistance du canal artériel.

Auscultation

- la séméiologie est discrète en cas de coarctation isolée :
 - souffle systolique doux dans la gouttière interscapulaire et/ou
 - souffle continu de circulation collatérale.
 - la séméiologie peut être plus riche en cas d'association lésionnelle, communication interventriculaire, rétrécissement aortique, IM ;
 - on recherche de principe un clic protosystolique endapexien, généralement témoin d'une bicuspidie aortique (50 %).

Radiographie pulmonaire

- cardiomégalie :
 - importante et constante dans les formes décompensées du nourrisson ;
 - plus discrète ou absente (pas de dilatation cavitaire mais hypertrophie ventriculaire gauche) dans les formes du grand enfant ;
 - l'image de la coarctation peut être observée sur des clichés très pénétrés chez le grand enfant : image de "*double bouton aortique*" ;
 - Les *encoches costales* liées à la circulation collatérale sont rares et tardives.

ECG

- HVD chez le nourrisson ;
- normal ou aspect de BBDI chez l'enfant plus grand ;
- HVG plus tardive : retentissement de l'HTA.

Échocardiogramme

- permet une étude anatomique et physiopathologique précise à la période néonatale,
 - Intéressant pour :
 - appréciation du calibre de l'arche aortique sus-jacente ;
 - recherche des lésions associées (bicuspidie aortique) ;
 - étude du ventricule gauche.

Cathétérisme et angiographie

Son intérêt est discutable devant l'amélioration des techniques échographiques et doppler, pour apprécier les lésions associées et l'anatomie chirurgicale de l'arche aortique.

L'IRM est plus performante pour évaluer l'anatomie de l'aorte thoracique, chez le grand enfant et l'adulte.

4.4.5 Évolution

Non traitée

Très variable, allant du décès précoce dans les premières semaines à une survie prolongée. On peut cependant isoler plusieurs groupes :

- groupe des nouveau-nés et des nourrissons symptomatiques pendant les premières semaines et mois, parmi lesquels on retrouve beaucoup de lésions associées (CIV, fibro-élastose) ; évolution défavorable rapide par aggravation de l'insuffisance cardiaque, apparition d'une insuffisance rénale, et décès. Dans ce groupe, on retrouve des coarctations isolées qui peuvent réagir favorablement au traitement médical.
- passé le cap de la première année, l'évolution peut rester asymptomatique pendant plusieurs décennies, jusqu'à l'apparition de complications graves qui font de la *coarctation de l'adulte* une cardiopathie au *mauvais pronostic* avec un décès fréquent avant 40 ans : complications de l'HTA, rupture d'anévrismes et rupture aortique, insuffisance ventriculaire gauche tardive.

Traînée

A la période néonatale, une réanimation intensive avec ventilation assistée, correction de l'acidose, *ouverture du canal artériel par perfusion de prostaglandine* (Prostine®) peut permettre une chirurgie d'urgence dont les résultats dépendent des conditions anatomiques locales, et des lésions associées.

Chez l'enfant plus grand, la seule discussion concerne la date de l'intervention de *Crafoord* qui consiste en une résection de la zone de coarctation avec suture termino-terminale de l'aorte, dont les résultats sont généralement bons (mortalité inférieure à 1 %).

La *tendance actuelle* s'oriente vers une *chirurgie plus précoce entre 2 et 5 ans*, dans l'espoir de diminuer les hypertensions artérielles résiduelles tardives.

4.5 Rétrécissement aortique congénital (RA)

Il représente 5 à 6 % des cardiopathies congénitales.

4.5.1 Anatomie

Quatre types principaux :

- RA valvulaire (55 %)
- RA sous-valvulaire (37 %)
- RA sus-valvulaire (3 %)
- RA mixte (5 %)

4.5.2 Physiopathologie

Lorsque le débit cardiaque est conservé, le gradient systolique de pression entre le ventricule gauche et l'aorte, reflète l'importance de la sténose. Ce gradient de pression est à l'origine d'un déséquilibre latent de l'oxygénation du myocarde hypertrophié. L'effort est le facteur principal de révélation de ce déséquilibre.

4.5.3 Clinique

Prépondérance masculine surtout nette pour les rétrécissements aortiques valvulaires.

Le plus souvent, l'enfant est asymptomatique. *Les signes fonctionnels* témoignent d'une sténose serrée et sont en relation avec l'effort :

- malaise ou syncope d'effort ;
- angor d'effort ;
- fatigabilité d'effort.

Si un rétrécissement aortique congénital symptomatique est généralement serré, un rétrécissement aortique très serré peut être asymptomatique et sa première manifestation fonctionnelle peut être une mort subite à l'effort. L'insuffisance cardiaque est l'apanage des formes décompensées du nouveau-né et du nourrisson.

Inspection

Elle peut être très informative dans les RA sus-valvulaires, lorsque l'on sait reconnaître le *faciès d'elfe* : c'est le *syndrome de Williams-Beuren*.

Palpation

- thrill sus-sternal presque constant, peu marqué dans certains rétrécissements aortiques sous-valvulaires ;
- frémissement systolique au 2ème EICD, habituel dans les rétrécissements aortiques valvulaires, plus bas et parfois endapexien dans les rétrécissements aortiques sous-valvulaires ;
- les pouls périphériques peuvent être jugés faibles et retardés dans les sténoses serrées.

Auscultation

Le souffle systolique éjectionnel est constant, le plus souvent intense, maximal au 2ème EICD, irradié dans les vaisseaux du cou. Il peut être plus endapexien dans les rétrécissements aortiques sous-valvulaires. On recherchera un clic protosystolique évocateur du siège valvulaire et un souffle diastolique d'insuffisance aortique évocateur du siège sous-valvulaire.

Radiographie pulmonaire

- peu modifiée chez l'enfant : dilatation de l'aorte ascendante sur le bord droit dans le rétrécissement aortique valvulaire ;
- cardiomégalie chez le nouveau-né ou le nourrisson en insuffisance cardiaque.

ECG

- peut être normal dans un rétrécissement aortique serré de l'enfant ;
- hypertrophie ventriculaire gauche ;
- grande valeur des troubles de la repolarisation en précordiales gauches qui témoignent d'un rétrécissement aortique serré.

Échocardiogramme

- très fiable pour le diagnostic du rétrécissement aortique ;
- permet une appréciation de la sévérité par la mesure de l'hypertrophie relative du ventricule gauche qui est corrélée avec le gradient de pression tant que la fonction du ventricule gauche est conservée ;
- les techniques doppler (continu et pulsé) permettent une appréciation du gradient de pression ventriculaire gauche-Ao et une estimation de la surface aortique.

ECG d'effort

Lorsque l'ECG de repos est peu modifié, une épreuve d'effort prudente permet parfois de démasquer le déséquilibre de l'oxygénation du myocarde.

Cathétérisme

Reste la référence de l'appréciation de la sévérité par la mesure du gradient ventriculo-aortique. Nécessite un cathétérisme gauche et comporte donc un risque vasculaire chez l'enfant.

Permet de distinguer lorsque le débit cardiaque est normal, les :

- gradients modérés : < 50 mm Hg
- gradients moyens : 50 < G < 70 mm Hg
- gradients critiques : > 80 mm Hg.

Permet le calcul théorique de la surface aortique.

4.5.4 Évolution

Non traitée, très variable

- le rétrécissement aortique congénital de l'enfant peut être évolutif avec passage d'une sténose modérée à une

sténose critique en quelques années, ce qui justifie une *surveillance régulière*, au moins annuelle ;

- le rétrécissement aortique critique est exposé aux *complications* :

• brutales : syncope d'origine rythmique prélude à une mort subite ;

• progressives : hypertrophie myocardique concentrique, dysfonction myocardique avec insuffisance cardiaque ;

- quelle que soit la sévérité, le rétrécissement aortique congénital est exposé aux risques d'une *endocardite infectieuse*.

Traitement

- *le traitement chirurgical sous CEC* donne de bons résultats dans les formes sous-valvulaires en diaphragme limité, mais il reste palliatif dans les formes valvulaires dont les indications restent difficiles pour les gradients modérés ;
- *la dilatation par ballonnet par voie percutanée* est une technique efficace mais qui n'a pas fait l'unanimité en raison des risques d'insuffisance aortique massive.

• 4.6 Rétrécissement pulmonaire (RP)

Il représente 10 % des cardiopathies congénitales.

4.6.1 Anatomie

- valvulaires : 90 %,
- sous-valvulaires (ou sténose médioventriculaire droite),
- supra-valvulaires : sténose de(s) branche(s) de l'artère pulmonaire.

4.6.2 Physiopathologie

C'est la présence d'un gradient de pression systolique entre le ventricule droit et l'AP qui conditionne une hypertrophie ventriculaire droite d'adaptation.

4.6.3 Clinique

Le rétrécissement pulmonaire est *généralement asymptomatique* et les signes d'insuffisance ventriculaire droite sont très tardifs.

Inspection

Faciès particulier dans les sténoses de branches.

Palpation

- thrill sus-sternal,
- frémissement systolique 2ème EICG.

Auscultation

- souffle systolique éjectionnel, maximal au 2ème EICG (intensité fonction de l'importance de la sténose),
- clic protosystolique au 2ème EICG et au bord gauche du sternum : signe le siège valvulaire du RP,
- dédoublement de B2, d'autant plus large que la sténose est serrée, avec B2P peu intense, voire inaudible si le RP est serré,
- le souffle est plus endapexien et prolongé dans les sténoses sous-valvulaires,
- il est plus intense dans les aisselles en cas de sténose de branche(s) de l'AP.

Radiographie pulmonaire

- dilatation du 2ème arc gauche secondaire à la dilatation post-sténotique du tronc de l'AP. dans le rétrécissement

- pulmonaire valvulaire,
- cœur de volume normal,
- vascularisation normale ou diminuée dans les rétrécissements pulmonaires extrêmes.

ECG

HVD de grande valeur diagnostique : elle permet de prévoir grossièrement la sévérité de la sténose.

Échocardiogramme

Couplé au Doppler, il permet le diagnostic de localisation et de sévérité :

intérêt du bidimensionnel pour différencier la sténose valvulaire en dôme mobile, du rétrécissement sous-valvulaire musculaire, et de la sténose médio-ventriculaire droite. Apprécie l'hypertrophie du ventricule droit ;

le doppler continu permet d'évaluer avec fiabilité le gradient ventricule droit-AP.

Cathétérisme et angiographie

permet la mesure de la pression ventriculaire droite et du gradient ventricule droit-AP (G) définissant les formes moyennes (G < 50 mm Hg) et les formes serrées (G > 70 mm Hg avec P VD = P VG) ;

l'angiographie ventriculaire droite permet d'apprécier la forme anatomique du RP et s'avère la seule méthode permettant le diagnostic précis des sténoses de branche(s) ;

surtout, il permet une dilatation endoluminale du RP valvulaire à l'aide d'une sonde à ballonnet, qui s'avère la meilleure méthode de traitement de cette forme anatomique .

4.6.4 Évolution non traitée

Les sténoses modérées du grand enfant sont généralement peu évolutives et compatibles avec une vie normale.

Les sténoses serrées évoluent vers l'hypertrophie ventriculaire droite avec apparition secondaire d'une sténose infundibulaire musculaire. La décompensation vers l'insuffisance ventriculaire droite peut être brutale.

Les sténoses médioventriculaires droites ont une évolution progressive avec aggravation du gradient.

4.6.5 Cas particuliers : formes néonatales

Anatomiquement, elles se caractérisent par une sténose très serrée avec parfois atrésie complète et possibilité d'une hypoplasie de la cavité ventriculaire droite qui peut communiquer avec le réseau artériel coronarien par des sinusoïdes, entraînant une circulation coronaire à contre-courant.

La persistance du foramen ovale explique la cyanose précoce, le débit pulmonaire est assuré par la perméabilité du canal artériel.

Ces formes requièrent un diagnostic et un traitement chirurgical urgents car l'évolution est rapidement dramatique. Certaines formes sont accessibles à une dilatation percutanée.

• 4.7 Tétralogie de Fallot

Elle représente 10 % des cardiopathies congénitales.

4.7.1 Anatomie

Association d'un obstacle sur la voie pulmonaire et d'une communication interventriculaire par anomalie du septum membraneux.

L'obstacle sur la voie pulmonaire est généralement à plusieurs étages :

- infundibulaire : constant ;
- valvulaire avec ou sans hypoplasie de l'anneau ;
- supra-valvulaire avec hypoplasie du tronc et de l'origine des branches de l'AP ;
- distal : rare.

La CIV est toujours large, sous-aortique.

La dextroposition aortique (aorte à cheval) est d'autant plus importante que la tétralogie est plus sévère.

L'hypertrophie ventriculaire droite est secondaire à l'obstacle pulmonaire.

Autres anomalies :

- arche aortique droite (25 %),
- anomalie de distribution des artères coronaires (10 %) pouvant avoir une incidence chirurgicale.

4.7.2 Physiopathologie (Figure ? ? ?)

La pression ventriculaire droite est égale à la pression ventriculaire gauche du fait de l'obstacle pulmonaire et de la CIV large.

Le débit pulmonaire est diminué et un shunt droite-gauche peut s'établir au niveau de la CIV, responsable de la cyanose.

L'importance du shunt droite-gauche dépend de l'obstacle pulmonaire et également de l'état des résistances vasculaires périphériques. Tous les facteurs amenant une baisse des résistances systémiques favorisent le shunt droite-gauche et la cyanose.

4.7.3 Clinique

Signes fonctionnels et inspection

La cyanose

- sa précocité d'apparition reflète l'importance des lésions obstructives de la voie pulmonaire ;
- les formes sévères ont une cyanose précoce, néonatale lorsque le débit pulmonaire dépendant du canal artériel diminue lors de sa fermeture ;
- il existe, à l'opposé, des formes peu cyanogènes qui se présentent initialement comme une CIV.

Elle s'accompagne de phénomènes paroxystiques

- l'accroupissement après l'effort (*squatting*) est caractéristique et s'explique par la physiopathologie (diminution du retour veineux systémique et augmentation des résistances systémiques entraînant une diminution du shunt droite-gauche) ;
- la *dyspnée d'effort* est proportionnelle à l'intensité de la cyanose ;
- les *malaises anoxiques* peuvent au contraire survenir chez des enfants peu ou pas cyanosés au repos : parfois déclenchés par une baisse des résistances systémiques, ils s'accompagnent d'une tachycardie, d'une diminution du souffle systolique, d'une aggravation de la cyanose avec teint gris, d'une dyspnée avec polypnée superficielle et peuvent conduire à une perte de connaissance avec convulsions. Leur gravité potentielle (décès ou séquelles neurologiques) impose un *traitement urgent*. Une cyanose ancienne est marquée par le développement d'une *hippocratisme digital*.

Auscultation

Le souffle systolique témoigne du rétrécissement sur la voie pulmonaire :

- intense, presque holosystolique, à maximum télésystolique dans les formes à bonne voie pulmonaire, il peut en imposer pour une communication interventriculaire ;
- il est plus léger, éjectionnel, protosystolique dans les formes plus sévères.

Le 2ème bruit est généralement unique et claqué (B2 aortique).

Radiographie pulmonaire

Souvent peu modifiée

- cœur de volume normal,
- vascularisation proximale subnormale ou légèrement diminuée.

Parfois évocatrice

- 2ème arc gauche concave,
- arche aortique droite.

Parfois trompeuse : impression d'hypervascularisation dans les formes à bonne voie pulmonaire.

ECG

HVD de type adaptation parfois uniquement attestée par la positivité des ondes T en précordiales droites.

Échocardiogramme

Il permet le diagnostic positif en montrant tous les éléments anatomiques de la maladie (CIV haute, dextroposition aortique) et leurs degrés : calibre de l'anneau pulmonaire, calibre des branches pulmonaires proximales.

Il est très utile au diagnostic différentiel d'avec les autres cardiopathies cyanogènes.

Cathétérisme et surtout angiographie

Souvent utiles avant la correction complète pour compléter le diagnostic et notamment préciser l'anatomie de la voie pulmonaire distale et celle du réseau coronarien.

4.7.4 Évolution

Non traitée elle est constamment défavorable à plus ou moins brève échéance selon l'importance des lésions obstructives sur la voie pulmonaire.

Le traitement chirurgical a pour ambition la correction complète sous CEC qui comporte la fermeture de la CIV par un patch et le traitement des lésions obstructives de la voie pulmonaire. Les résultats généralement bons dépendent de l'anatomie de la voie pulmonaire et d'éventuelles lésions associées.

Dans les formes à bonne voie pulmonaire, le traitement bêta-bloqueur peut empêcher les malaises anoxiques.

Dans les formes avec hypoplasie des branches artérielles pulmonaires, une intervention palliative peut-être nécessaire pour retarder le moment de la correction complète : anastomoses systémico-pulmonaires (intervention de *Blalock-Taussig*)

• 4.8 Transposition des gros vaisseaux (DTGV)

Elle représente 9 % des cardiopathies congénitales.

4.8.2 Anatomie et physiopathologie

Il s'agit d'une discordance ventriculo-artérielle

L'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche avec *concordance auriculo-ventriculaire* (l'OD communique avec le VD et l'OG avec le VG).

L'aorte est située en avant et à droite de l'artère pulmonaire. On parle de DTGV (D = dextro). *Cette disposition anatomique est incompatible avec la survie en l'absence de communication entre les deux circulations* qui fonctionnent en "parallèle". Cette communication peut être :

auriculaire : foramen ovale perméable, CIA OS (10 %),

ventriculaire : communication interventriculaire (30 à 40 %),

pédiculaire : canal artériel,

distale : circulation bronchique.

Le degré de désaturation artérielle périphérique (et donc le degré de cyanose) sera conditionné par l'importance du débit systémique effectif, c'est-à-dire la quantité de sang oxygéné qui a pu rejoindre la circulation systémique par la communication. Ce débit est naturellement égal au débit pulmonaire effectif, c'est-à-dire la quantité de sang désaturé qui rejoint la circulation pulmonaire.

4.8.3 Clinique

Prépondérance masculine (2/3).

Rareté des malformations extracardiaques.

• **La DTGV complète isolée**

Le débit systémique effectif est faible ; il est assuré uniquement par un foramen ovale perméable et un canal artériel en voie de fermeture ; le diagnostic est urgent.

Un signe : la cyanose

- précoce : immédiatement après la naissance ou quelques heures ou jours après ;
- intense ;
- résistante (test d'hyperoxie négatif) ;
- isolée : pas de signe de détresse respiratoire.

L'examen clinique est négatif

La radiographie pulmonaire et l'électrocardiogramme n'ont pas de caractère spécifique :

hypertrophie ventricule droit ;

cœur en "œuf" ;

hypervascularisation pulmonaire.

Un examen paraclinique, ***l'échocardiogramme***, apporte le diagnostic de certitude et élimine toute discussion de diagnostic différentiel. Le diagnostic est fiable si l'opérateur est entraîné.

Un geste thérapeutique d'urgence : l'atrioseptostomie de Rashkind

Le cathétérisme est pratiqué en urgence, non plus dans un but de diagnostic, mais pour améliorer le mélange entre les deux circulations, en déchirant le septum interauriculaire à l'aide d'une sonde à ballonnet.

En pratique, tout nouveau-né cyanosé, sans signe de détresse respiratoire, doit être suspecté de DTGV et adressé dans une unité de cardiologie pédiatrique spécialisée où le diagnostic pourra être confirmé ou infirmé avec certitude par l'échocardiographie.

Le retard du diagnostic va s'accompagner rapidement d'une aggravation avec tachypnée, tirage, acidose métabolique prélude au collapsus.

- **La TGV associée**

- **Avec une large CIV**

Le diagnostic est souvent plus tardif et la cardiopathie reconnue au bout de quelques semaines devant des signes d'insuffisance cardiaque associés à une cyanose moins intense. L'échocardiogramme permet le diagnostic positif et élimine les autres cardiopathies cyanogènes avec hyperdébit pulmonaire :

- *truncus arteriosus*,
- ventricule unique,
- ventricule droit à double issue.

- **Avec d'autres anomalies**

- RP valvulaire ou sous-valvulaire ;
- coarctation de l'aorte ;
- CA.

4.8.4 Évolution

Non traitée elle est constamment défavorable ; la survie spontanée ne dépasse la première année que si une CIV est associée.

Le traitement chirurgical a fait appel à différentes techniques :

- soit *correction à l'étage auriculaire* par la technique de *Mustard* ou de *Senning* qui conserve la discordance ventriculo-artérielle.
- soit *correction anatomique* par l'intervention de *Jatene ("switch")* actuellement préférée pour palier aux inconvénients tardifs des corrections atriales.

- **4.9 II - CARDIOPATHIES ACQUISES**

5- RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU (RAA ou maladie de Bouillaud)

C'est une **maladie post-infectieuse d'origine streptococcique** (survient environ 3 semaines après une infection pharyngée à streptocoque bêta hémolytique du groupe A) d'où l'importance de la *prophylaxie primaire*. Sa gravité est liée aux *séquelles valvulaires* qui en fait une maladie de toute la vie. Sa grande *tendance à récidiver* explique l'importance de la *prophylaxie secondaire*.

- **5.1 Épidémiologie**

Le RAA a pratiquement disparu en France depuis plusieurs décennies ce qui explique le déclin actuel des cardites rhumatismales. Il ne faut cependant pas perdre de vue que celles-ci représentent à *l'échelon de la planète la première cause d'atteinte cardiaque du sujet jeune* et les médecins appelés à travailler dans les pays en voie de développement y seront confrontés quotidiennement. Les cas observés en métropole concernent généralement des enfants émigrés de ces pays.

Il s'observe *entre 5 et 15 ans* (maximum 6-8 ans ; est rare avant 3 ans et après 40 ans.)

Il existe des *variations saisonnières* et une recrudescence en cas d'épidémie d'infection à streptocoques (0,3 % RAA en cas d'endémie ; 3 % RAA en cas d'épidémie).

L'existence d'antécédents personnels de RAA, lors d'une infection streptococcique, multiplie le risque de rechute (50 % de

récidive de RAA).

• 5.2 Anatomico-pathologie

Il s'agit d'une maladie du tissu conjonctif qui est le siège d'une inflammation de type immuno-allergique (il ne s'agit pas d'une septicémie à streptocoque comme dans l'EI).

L'atteinte irréversible provoque des dommages permanents à l'endocarde expliquant les dégâts valvulaires qui atteignent électivement sur le cœur gauche (valves mitrale et aortique).

• 5.3 Manifestations cliniques

5.3.1 Le syndrome général comporte

fièvre revêtant tous les types, pâleur, sueurs.

5.3.2 Le syndrome articulaire est

Typique : polyarthrite des grosses articulations (genou, chevilles), inflammatoire (rosée, chaude), douloureuse, œdémateuse, mobile, fugace.

Le plus souvent atypique : remplacée par une polyarthralgie fébrile plus discrète, parfois monoarticulaire.

Le syndrome articulaire peut manquer. Il guérit toujours sans séquelles : "*Le RAA mord le cœur mais lèche les articulations*".

5.3.3 L'atteinte cardiaque fait le pronostic de l'affection

Les 3 tuniques peuvent être atteintes c'est la "cardite rhumatismale" :

- *la péricardite* : aiguë guérira toujours sans séquelle,
- *l'endomyocardite diffuse* "rhumatisme cardiaque malin" très rare mais grave,
- *l'endocardite débutante* est le vrai problème.

Elle justifie une auscultation systématique attentive à la recherche d'une petite IM. L'évolution ultérieure se fait vers la sclérose rétractile et la constitution d'un RM (après au minimum 2 ans d'évolution).

5.3.4 Manifestations cutanées et mésentymateuses

- érythèmes rhumatismaux (marginés, discoïdes, annulaires, noueux),
- le purpura est exceptionnel,
- nodosités de Meynet,
- adénites.

5.3.5 Les manifestations viscérales sont plus rares

pleurales, pulmonaires, et rénales.

5.3.6 La chorée de Sydenham est plus tardive

• 5.4 Les signes biologiques

5.4.1 Certains signes non spécifiques sont utiles pour suivre l'évolution du syndrome inflammatoire

VS, protéine C réactive, orosomucoïde, fibrinogène.

5.4.2 D'autres permettent le diagnostic d'une infection récente à streptocoque

1. ASLO -----> antistreptolysines O (> 200 ; 60 - 80 %)
2. ASDB -----> antistreptodornases B
3. ASK -----> antistreptokinases
4. ASH -----> antihyaluronidases
5. APSA -----> antipolysaccharides GA

Mais il n'y pas de test biologique spécifique du RAA expliquant les difficultés du diagnostic en pratique courante et conduisant à l'établissement de recommandations : les critères de Jones toujours valables après révision (tableau 2).

Tableau 2. Diagnostic du RAA : critères révisés de Jones

Critères majeurs	<ol style="list-style-type: none"> 1. cardites 2. polyarthrites 3. érythème marginé 4. chorée 5. nodules sous-cutanés
Critères mineurs	<ol style="list-style-type: none"> 1. fièvre 2. arthralgies 3. allongement du PR 4. signes biologiques d'inflammation <ul style="list-style-type: none"> ● VS ● protéine C ● leucocytose 5. antécédents de RAA
Notion d'une infection streptococcique récente	prélèvement de gorge positif (streptocoque alpha hémolytique) scarlatine élévation du taux des anti-corps
2 critères majeurs ou 1 critère majeur + 2 mineurs + notion d'une infection streptococcique récente	forte présomption de RAA

• 5.5 Le traitement

5.5.1 Traitement curatif de la phase aiguë

repos en milieu hospitalier ;

pénicillinothérapie pour éradication du streptocoque oropharyngé : *Pénicilline G* 1 à 2 millions d'unités/j pendant 10 jours ;

traitement anti-inflammatoire :

- aspirine à fortes doses 100 mg / kg/24 h en s'aidant éventuellement du contrôle de la salicylémie ;
- prednisone (dans les formes graves résistante à l'aspirine) 1 à 2 mg/kg en 3 prises pendant 15 j au plus puis doses dégressives sur 2 ou 3 mois ; le traitement corticoïde ne doit débiter *qu'après l'établissement soigneux du diagnostic* ; il traite l'inflammation mais ne garantit pas l'absence d'évolution ultérieure vers les séquelles sclérosantes valvulaires.

5.5.2 Traitement préventif des rechutes

Repose sur l'administration de *Extencilline*[®] (benzathine-pénicilline)

- enfant : 600 000 U/IM *tous les 15 jours*,
- adolescent : 1,2 M U/IM *tous les 20 jours*,

pendant 5 ans,

renforcée par Pénicilline G lors d'infections ORL intercurrentes.

5.5.3 Traitement préventif primaire

C'est la *prophylaxie idéale* : prévention d'une première atteinte cardiaque.

Théoriquement : reconnaissance et traitement de toutes les infections streptococciques.

En pratique

traitement de toutes les angines caractérisées par Pénicilline G IM ou Pénicilline V per os

1°M/j pendant 10 j.

6- Syndrome de Kawasaki

• 6.1 ÉTIOLOGIE

Décrit en 1967 au *Japon* où il prédomine, le *syndrome de Kawasaki* ou **syndrome adéno-cutanéomuqueux** (MLNS : *mucocutaneous lymph node syndrome des anglo-saxons*) s'est étendu au reste du monde avec une augmentation de sa reconnaissance et de son incidence. Dans les pays développés il est *venu remplacer le RAA* dans la morbidité cardiovasculaire de l'enfant.

Il s'agit d'une **vascularite dont l'étiologie reste inconnue**.

Le syndrome de Kawasaki reste une affection peu reconnue en France. En l'absence de registre français il est difficile de fixer une incidence précise qui apparaît cependant probablement moindre que celle du *Japon* où elle est supérieure à *15 cas par an pour 100 000 enfants de moins de 4 ans*.

Dans la région Rhône-Alpes, on retrouve les mêmes caractéristiques d'âge (2 mois à 9 ans moyenne = 2,7 ans ; *85% ont*

moins de 5 ans) et la même **prédominance masculine** (M/F=1,73) que dans les séries japonaises.

6.2 Les signes cliniques associant

- une *fièvre* durant au moins 5 jours insensible aux antibiotiques,
- une *conjonctivite* bulbaire bilatérale,
- des *œdèmes indurés* des extrémités avec *rougeurs palmo-plantaires* suivis d'une *desquamation des extrémités des doigts*,
- une *cheilite* et un énanthème avec une *langue framboisée*,
- un *exanthème polymorphe* du tronc,
- une *adénopathie cervicale* de plus de 1,5cm.

6.3 La gravité de ce syndrome réside dans sa potentialité de complications cardio-vasculaires et coronariennes en particulier

La *péricardite* et la *myocardite* sont fréquentes à la phase aiguë.

C'est surtout l'atteinte de la *paroi des premiers centimètres des artères coronaires* qui peuvent entraîner le développement d'*anévrismes coronariens* dans 20 % des cas non traités. L'*échocardiographie* est l'examen clef pour dépister et suivre cette atteinte coronarienne qui est *précoce* (première semaine de la maladie), *le plus souvent régressive* mais qui explique la *mortalité à la phase aiguë*, et la possibilité de *séquelles tardives* qui peuvent justifier une surveillance à long terme.

6.4 Traitement

Le *traitement par les veinoglobulines intraveineuses 2g/kg en 12 heures* doit être *précoce* pour prévenir ces complications coronariennes.

Il est associé à de l'*Aspirine à dose anti-inflammatoire 80 à 100mg/kg/j* en 4 prises tant que l'enfant est fébrile puis à dose antiagrégante 3 à 5mg/kg tant que les artères coronaires restent anévrysmales.

7- myocardite, péricardite, endocardite infectieuse

Ce sont des affections cardiaques acquises fréquentes chez l'enfant. (cf chapitres correspondants).

8- Devant un tableau de dysfonction ventriculaire gauche de l'enfant

On doit faire une recherche systématique des causes dont certaines sont curables (tableau 3).

Tableau 3. Causes de cardiomyopathies à rechercher systématiquement chez l'enfant.

Inflammatoire	post infectieuse (virus, bactéries, protozaire, rickettsies) hypersensibilité cellules géantes
Ischémique	naissance anormale de la coronaire gauche de l'artère pulmonaire syndrome de Kawasaki hypercholestérolémie familiale drépanocytose
Métabolique	déficit en carnitine nouveau né de mère diabétique

	hyperthyroïdie catécholamine (phéochromocytome) carence nutritionnelle (béribéri, kwashiorkor, sélénium)
Toxique	anthracycline plomb alcool
Surcharge	glycogénose mucopolysaccharidose hémochromatose fibrose endomyocardique
Tachycardie chronique	
Hypertension artérielle systémique	

8.1 CE QU'IL FAUT RETENIR

I. Cardiopathies congénitales

Près de *1 nouveau-né sur 100* est porteur d'une anomalie cardiaque congénitale (7 à 8 pour 1 000).

Un facteur étiologique peut parfois être isolé : aberration chromosomique, syndrome polymalformatif à transmission mendélienne (la plus fréquente est la trisomie 21), effet tératogène d'un agent extérieur.

Le diagnostic anténatal de certaines cardiopathies congénitales est possible par *un examen échocardiographique fœtal* pratiqué à partir de 16 à 18 semaines d'aménorrhée.

Les cardiopathies sont classées en fonction de leur caractère cyanogène ou non ; parmi les plus fréquentes il faut retenir :

Les cardiopathies non cyanogènes :

• *Cardiopathies avec shunt gauche-droite* (augmentation du débit pulmonaire qui *peut conduire à une hypertension pulmonaire irréversible*, et surcharge volumétrique) :

- CIA OS : 10 %,
- CIV : 20 %,
- CA : 10 à 15 %,

• *Cardiopathies avec obstacle à l'éjection des ventricules* (surcharge de pression ventriculaire))

- RA: 5 % (sous-valvulaire 1/3, valvulaire 1/2, sus-valvulaire),
- coarctation de l'aorte : 10 %
- RP 10% (sous-valvulaire, valvulaire 9/10, supra-valvulaire).

Cardiopathies cyanogènes

- tétralogie de Fallot : 10 % (association d'un obstacle sur la voie pulmonaire et d'une communication interventriculaire par anomalie du septum membraneux)

- transposition des gros vaisseaux (DTGV) : 9 % (discordance ventriculo-artérielle : le ventricule droit donne l'aorte, le ventricule gauche donne l'AP),
- syndrome d'Eisenmenger (*vasculopathie pulmonaire*) : généralement CIV ou CA, rarement CIA isolée.

II. Cardiopathies acquises

Le RAA est une **maladie post-infectieuse d'origine streptococcique** (survient environ 3 semaines après une infection pharyngée à streptocoque bêta hémolytique du groupe A) . *A l'échelon de la planète c'est la première cause d'atteinte cardiaque du sujet jeune* ; les médecins appelés à travailler dans les pays en voie de développement y seront confrontés quotidiennement. Sa gravité est liée aux *séquelles valvulaires* qui en fait une maladie de toute la vie. Sa grande *tendance à récidiver* explique l'importance de la *prophylaxie secondaire* : Extencilline[®] pendant 5 ans. La *prophylaxie primaire est l'idéal* : traitement de toutes les angines caractérisées par Pénicilline G IM ou Pénicilline V per os 1 million d'unités / j.

Dans les pays développés, le *syndrome de Kawasaki* ou **syndrome adéno-cutanéomuqueux** est venu remplacer le RAA dans la morbidité cardiovasculaire de l'enfant. La gravité de ce syndrome réside dans sa potentialité de complications cardio-vasculaires et coronariennes en particulier.

Devant un tableau de *dysfonction ventriculaire gauche de l'enfant*, on doit faire une recherche systématique des causes dont certaines sont curables.

[Commentaires et Questions](#)

