Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

CARDIOLOGIE

Souffle cardiaque chez l'enfant

III-331

Dr Cyril FLAMAND
Praticien Hospitalier

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Souffle cardiaque chez l'enfant

Objectifs :

– Devant un souffle cardiaque chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

- Le souffle témoigne d'un écoulement sanguin turbulent habituellement secondaire à une différence de pression entre deux régions cardiaques ou vasculaires.
- L'orientation diagnostique dépend avant tout de l'interrogatoire, de l'examen clinique.
- La décision de réaliser une échocardiographie dépend de l'âge de l'enfant, de l'examen clinique et d'examens de première intention (ECG, RP).

1. Interrogatoire

- Retentissement pondéral (shunt G/D, chute du débit cardiaque).
- Limitation de l'activité par hypoxie chronique (dyspnée d'effort ou au biberon).
- Malaise, en particulier le malaise par hypoxie aiguë du nourrisson évoquant une cardiopathie cyanogène avec sténose pulmonaire (tétralogie de Fallot).
- Douleurs thoraciques (exceptionnel angor d'effort, le plus souvent d'origine pariétale).

2. Examen clinique

- Signes généraux : fréquence cardiaque et température (qui majorent le souffle), fréquence respiratoire (polypnée), pression artérielle.
- Sueurs (insuffisance cardiaque, shunt G/D).
- Cyanose ++ : coloration bleue des téguments et des muqueuses. En dehors de la baisse du débit cardiaque, elle traduit un shunt D/G : elle apparaît à 5 g d'hémoglobine réduite pour 100 ml de sang capillaire, correspondant à une saturation au-dessous de 80 %.
- Pouls carotidiens et aux 4 membres en appréciant leur présence (pouls fémoraux abolis en cas de coarctation aortique) et leur intensité (majoration en cas de persistance du canal artériel et de toute fuite diastolique).
- Souffles en précisant :
  - l'intensité (de 1 à 6) qui dépend du gradient de pression ;
  - le timbre (par exemple en jet de vapeur pour la CIV) ;
  - l'irradiation ;
  - la localisation dans le cycle :
    - * systolique, ex. : CIV, RAo, RP, IM, IT,
    - * diastolique, ex. : IAo, IP, RM, RT,
    - * continu, ex. : persistance du canal artériel (PCA), fistule artérioveineuse cervicale,
    - * systolodiastolique (temps libre entre le souffle systolique et diastolique) ex. : CIV + Iao.
- Signes d'insuffisance cardiaque : hépatomégalie, turgescence jugulaire ou reflux hépatojugulaire, œdèmes.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

3. Causes des souffles

- Chez l'enfant (*figure 1*) : le souffle est très fréquent ++ (près d'un enfant sur deux d'âge scolaire) mais presque toujours anorganique bénin, dit « innocent ».
- Le souffle innocent est toujours systolique, localisé, d'intensité modéré, variable dans le temps et la position.
- Chez le nourrisson : les souffles innocents sont majoritaires mais lorsqu'il est douteux (souffle diastolique, irradiation), une échographie s'impose pour vérifier le caractère anorganique.
- Cardiopathies congénitales du nouveau-né.

CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

- Classées en 3 groupes selon le trouble hémodynamique principal induit par la malformation :
  - Shunt gauche/droite.
  - Malformation obstructives et anomalies valvulaires.
  - Cardiopathies cyanogènes.

A/ Shunts gauche/droite (G/D)

- Définis par le passage du sang de la grande vers la petite circulation d'où augmentation du débit pulmonaire et diminution du débit systémique.
- Le shunt surcharge les poumons (responsable de signes respiratoires), l'OG puis le VG avec une baisse de la pression diastolique de l'aorte par insuffisance aortique.
- Signes d'hyperdébit pulmonaire en cas de shunt important : dyspnée de repos, tachycardie, sueurs, hypotrophie. Vascularisation pulmonaire accentuée sur la RP.
- Risques d'insuffisance cardiaque, d'HTAP irréversible et de greffe oslérienne (sauf pour CIA).
- Apparition possible d'une cyanose si les résistances pulmonaires dépassent les résistances systémiques (shunt inversé droite/gauche)

Différents types :

1. Communication interauriculaire (CIA) ou ostium secundum (figure 1)

- Fréquence : 6-7 % des cardiopathies congénitales.
- Clinique : souffle systolique au foyer pulmonaire + dédoublement de B2.

Le plus souvent bien supportée (découverte possible chez l'adulte).

- RP : dilatation de l'OD, vascularisation pulmonaire accentuée, saillie de l'AP dilatée.
- ECG : bloc de branche incomplet droit, hypertrophie auriculaire droite (tardif).
- Écho : quantification du shunt G/D et de l'HTAP. Recherche d'une malformation associée.

Shunts gauche/droite



Fig. 1
Communication interauriculaire (CIA)



Fig. 2
Communication interventriculaire (CIV)



Fig. 3
Canal atrio-ventriculaire (CAV)



Fig. 4
Persistance du canal artériel (PCA)

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

2. Communication interventriculaire (CIV) *(figure 2)*

- Correspond à des déhiscences de la cloison interventriculaire.
- Fréquence : 25 % à 30 % des cardiopathies congénitales.
- Causes : rechercher des anomalies chromosomiques (en particulier T21).
- Clinique : souffle holosystolique, intense, maximum au 4e espace intercostal G. Irradiation en rayon de roue sur tout le précordium. Accentuation du B2 en cas d'HTAP.
- Différents types selon la localisation :
  - CIV périmembraneuses (jonction tricuspide/ aorte) ;
  - CIV infundibulaires (sous les anneaux aortique et pulmonaire) ;
  - CIV trabéculées (dans l'insertion d'un pilier tricuspidien).
- Les conséquences hémodynamiques dépendent de la superficie de la CIV (= du shunt G/D) :
  - CIV restrictive (grade I ou maladie de Roger) forme la plus fréquente :
    - * shunt G/D minime avec pression pulmonaire normale. Pas de signe fonctionnel,
    - * RP et ECG : normaux,
    - * risques : endocardite d'Osler (prophylaxie),
    - * évolution : fermeture en quelques mois ou années. Pas d'indication chirurgicale.
  - CIV larges (grades II et III) :
    - * shunt important avec HTAP modérée (grade IIa), majeure (IIb) voire fixée (III),
    - * attention ! : souffle parfois minime en cas de très large CIV mais B2 très claqué,
    - * signes fonctionnels : hypotrophie, difficultés alimentaires, possible cyanose,
    - * RP : cardiomégalie avec hypervascularisation pulmonaire,
    - * ECG : surcharge ventriculaire G ou biventriculaire (si HTAP majeure),
    - * écho : évaluation du shunt (dilatation OG, VG et AP) et de l'HTAP (épaisseur du VD, faible vélocité du flux de la CIV),
    - * complications : insuffisance respiratoire avec insuffisance cardiaque, fixation de l'HTAP, IAo (pour CIV infundibulaires), endocardite d'Osler.

3. Canal atrioventriculaire CAV *(figure 3)*

- Fréquence : 4 % des cardiopathies congénitales.
- Cause principale : cardiopathie des T21.
- Deux formes :
  - CAV partiel = CIA + fente mitrale ;
  - CAV complet = CIA + fente mitrale + CIV + anneau auriculoventriculaire unique.
- Clinique : souffle de CIV. Signes fonctionnels de shunt G/D (dyspnée, hypotrophie).

Hémodynamique : shunt G/D (par CIA et CIV), shunt direct VG/OD et fuite mitrale.

- ECG : axe du QRS au « plafond » (hypergauche – 90° ± 30°), surcharge biventriculaire.
- RP : cardiomégalie et hypervascularisation.
- Échographie : diagnostic de CIA, fuite mitrale (± CIV si CAV complet). Évaluation des shunts, de l'HTAP et recherche d'anomalies associées.

Malformations obstructives et valvulaires



Fig. 5 *Sténose valvulaire pulmonaire*



Fig. 6 *Sténose aortique*



Fig. 7 *Coarctation aortique*

Cardiopathies cyanogènes



Fig. 8 *Tétralogie de Fallot*



Fig. 9 *Transposition des gros vaisseaux (TGV)*

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

- Risques : défaillance cardiorespiratoire, HTAP fixée et endocardite d'Osler.

4. Persistance du canal artériel PCA *(figure 4)*

- Persistance d'une communication physiologique fœtale entre l'aorte et l'AP.
- Fréquence : 10-12 %.
- Causes : prématurité, rubéole congénitale.
- Hémodynamique : apparition du shunt en période postnatale quand les résistances pulmonaires s'abaissent. Shunt G/D de type artériel avec fuite diastolique aortique ce qui accentue la tension différentielle donc augmente la perception des pouls.
- Clinique : souffle continu sous claviculaire G avec pouls hyperpulsatiles ++ (d'autant mieux perçus que le shunt est important).
- ECG et RP : le plus souvent normaux, parfois cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire.
- Échodoppler : flux continu sur le toit de l'AP avec mesure de la vélocité sur le canal au Doppler continu. Evaluation des shunts et de l'HTAP.
  Risques : endocardite, HTAP, IAo et IM par dilatation des anneaux.

5. Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA)

- Drainage d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans le secteur droit (veine cave, sinus coronaire ou OD).
- Fréquence : 2 % des cardiopathies congénitales
- Deux formes :
  - RVPA partiel : abouchement d'une ou deux veines pulmonaires dans le secteur droit. Souffle systolique au foyer pulmonaire similaire à celui de la CIA.
  - RVPA total : abouchement des 4 veines pulmonaires dans le secteur droit par un collecteur.
- Si le collecteur n'est pas sténosé : signes cliniques de large CIA (indispensable pour assurer le remplissage du cœur G) avec souffle systolique au foyer pulmonaire. Nourrisson rose.
- Si le collecteur est sténosé : signes cliniques très précoce dès les premiers jours de vie, liés à la gêne au retour veineux pulmonaire (cyanose, HTAP et stase pulmonaire).

B/ Malformations obstructives et anomalies valvulaires

- Elles siègent essentiellement sur la voie pulmonaire (agénésie ou sténose), plus rarement sur la voie aortique ou la valve mitrale ou (sténose).

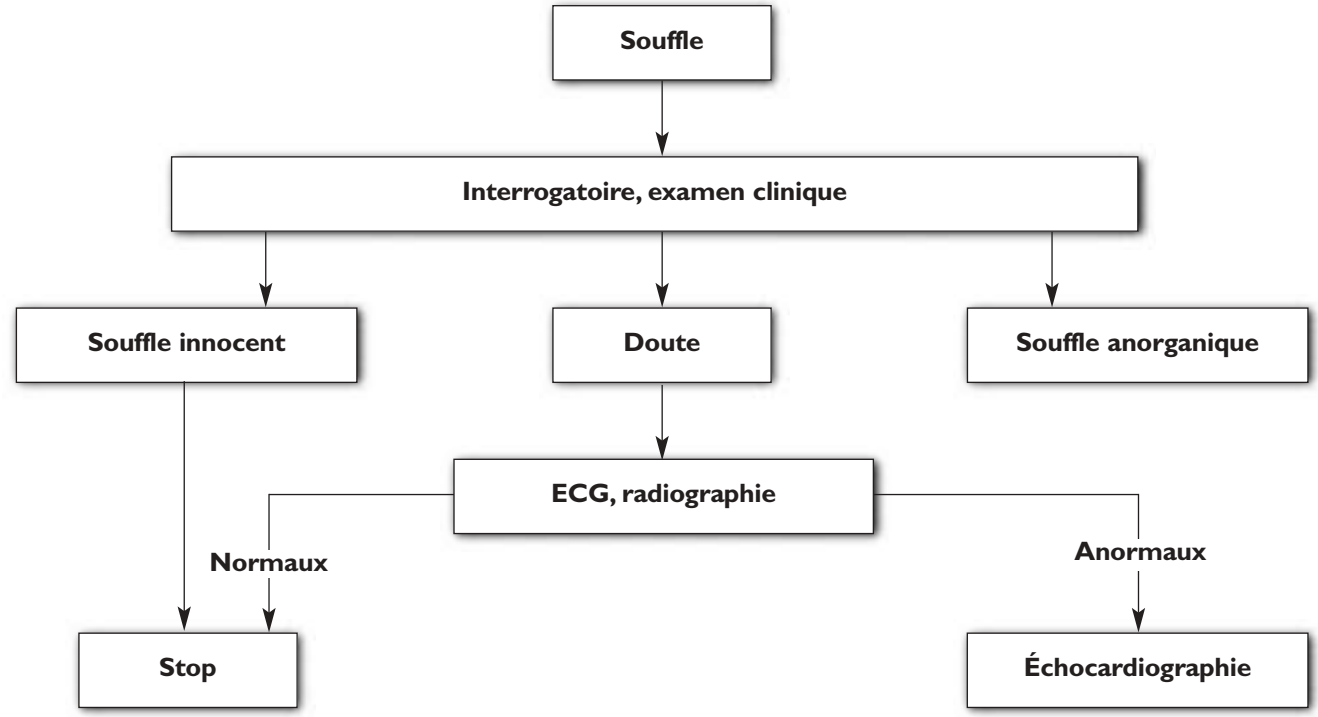
1. Sténose valvulaire pulmonaire *(figure 5)*

- Fusion des commissures des sigmoïdes avec dilatation de l'AP en aval secondaire à une lésion de jet à travers l'orifice pulmonaire sténosé.
- Fréquence : 10 % des cardiopathies congénitales.
- Causes : peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome de Noonan.
- Hémodynamique : augmentation des pressions VD avec hypertrophie du VD.
- Clinique : souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire irradiant dans le dos et les aisselles avec click protosystolique au foyer tricuspide. Diminution du B2 dans les sténoses très serrées.
- RP : cœur de volume normal ou surcharge du VD. Arc moyen G convexe (dilatation post-sténotique de l'AP).
- ECG : hypertrophie du VD.
- Échodoppler : confirme le diagnostic (valve pulmonaire épaisse avec dilatation de l'AP). Calcul du gradient de pression transvalvulaire et pression dans le VD.

2. Sténoses aortiques *(figure 6)*

- Fréquence : 5 % des cardiopathies congénitales.
- Trois types : le plus fréquemment valvulaire (sur bicuspidie), parfois supravalvulaire ou sous-valvulaire.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier



Conduite à tenir devant un souffle de l'enfant

- Clinique : Souffle systolique éjectionnel maximum au bord droit du sternum (foyer Ao). Irradiation dans les vaisseaux du cou et vers la pointe du cœur.
- Retentissement fonctionnel dépendant de l'adaptation du VG. Au maximum insuffisance cardiaque néonatale, OAP et bas débit cardiaque avec un VG dilaté et hypokinétique.

3. Coarctation de l'aorte *(figure 7)*

- Située sur l'isthme aortique, à la jonction de la crosse aortique et de l'aorte thoracique descendante (en face du départ du canal artériel). Possible association avec CIV (définissant le syndrome de coarctation).
- Fréquence : 8 % des cardiopathies congénitales.
- Causes : fréquente dans le syndrome de Turner (20 % des cas).
- Clinique :

– Différence de palpation entre le pouls radial (ou huméral) droit trop fort et les pouls fémoraux trop faibles voire absents. Pouls carotidiens hyperpulsatiles.

- Importance de rechercher les pouls chez le nouveau-né ++ en particulier après un délai de quelques jours, car la fermeture du canal artériel complète l'obstacle.
- Gradient de pression artérielle > à 20 mmHg entre membres inférieurs et bras droit.
- Souffle systolique en sous-claviculaire gauche et dans le dos (paravertébral).
- Galop de pointe en cas d'insuffisance cardiaque.

- Hémodynamique : HTA en amont de l'obstacle, surcharge du VG et parfois OAPECG : normal ou surcharge du VG
- RP : subnormale, pointe du cœur globuleux par hypertrophie du VG.
- Échodoppler : confirmation de l'obstacle isthmique avec un gradient de pression systolo-diastolique important. Contractilité et épaisseur du VG en TM.

C/ Cardiopathies cyanogènes

- La cyanose dans le cadre d'une cardiopathie traduit une réduction du débit pulmonaire (obstacle sur le cœur droit, discordance ventriculo-artérielle) et/ou une communication entre les circulations droite et systémique ce qui mélange les sang saturé et désaturé.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

1. Tétralogie de Fallot *(figure 8)*

- Fréquence : 10 % des cardiopathies congénitales.
- Définition, association de :
  - CIV périmembraneuse qui évite l'insuffisance cardiaque par un shunt D/G (cyanose) ;
  - Sténose pulm. touchant l'infundibulum, la valve, le tronc ± branches de l'AP ;
  - Dextroposition avec dilatation Ao ;
  - Hypertrophie VD.
- Hémodynamique : augmentation des pressions dans le VD d'où hypertrophie. Baisse du débit pulmonaire. Shunt D/G quand pression VD > pression systémique (cyanose).
- Clinique : souffle systolique un peu plus bas que le foyer pulmonaire (sténose infundibulo-pulmonaire). Cyanose en particulier aux pleurs et à l'effort. Pas d'insuffisance cardiaque. Possible malaise anoxique.
- ECG : axe du QRS dévié à droite par hypertrophie du VD.
- RP : RCT normal avec une pointe relevée (cœur en sabot). Hypovascularisation pulmonaire.
- Échodoppler : CIV haute, aorte dilatée « à cheval » sur le septum et sténose infundibulopulmonaire avec mesure des pressions.
  Risques : malaise anoxique. Endocardite bactérienne.

2. Transposition des gros vaisseaux (TGV) *(figure 9)*

- L'aorte sort du VD et l'AP du VG : la survie est liée à la perméabilité du foramen ovale et du canal artériel.
- Fréquence : 8 % des cardiopathies congénitales.
- Clinique : cyanose réfractaire. Pas de souffle le plus souvent. Détérioration vers J1-J2 lors de la fermeture du canal artériel ce qui empêche le mélange des sangs oxygéné (provenant de l'AP) et désaturé (de l'Ao).
- ECG : normal.
- RP : cœur en œuf (secondaire à la malposition).
- Échodoppler : connexions anormales des gros vaisseaux. Apprécie le mélange des sangs veineux et systémique.
- Traitement :
  - Maintien de l'ouverture du canal artériel (perfusion de prostaglandines).
  - Atrioseptostomie par ballon (manœuvre de Rashkind). ■

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier