

PedsCases Podcast Scripts

This is a text version of a podcast from PedsCases.com on “**Cardiopathies acyanogènes et obstructives**” These podcasts are designed to give medical students an overview of key topics in pediatrics. The audio versions are accessible on iTunes or at www.pedcases.com/podcasts.

Cardiopathies acyanogènes et obstructives

Developed by Jade Chénard-Roy and Dr Christian Drolet for PedsCases.com.
November 8, 2017

Introduction:

Rebonjour et bienvenue à PedsCases. Mon nom est Jade Chénard-Roy, étudiante en quatrième année de médecine à l'Université Laval. J'ai travaillé avec Dr Christian Drolet, cardiologue pédiatre au CHUL, pour la production de ce matériel.

Vous écoutez présentement le troisième épisode d'une série portant sur les cardiopathies congénitales. Aujourd'hui, nous aborderons les cardiopathies acyanogènes et obstructives.

À la fin de cet épisode, vous devriez être capable de :

- reconnaître la présentation clinique de l'hyperdébit pulmonaire,
- décrire la prise en charge générale des cardiopathies engendrant un shunt D—G,
- et connaître la physiopathologie, les investigations et la prise en charge des cardiopathies acyanogènes et obstructives les plus prévalentes.

Les pathologies couvertes par cette baladodiffusion sont donc :

- la persistance du canal artériel,
- la communication interauriculaire,
- la communication interventriculaire,
- et la coarctation de l'aorte.

Présentation du cas clinique:

Commençons donc par un cas clinique. Vous êtes l'externe de garde à la pouponnière et faites la tournée des nouveau-nés à l'étage. Vous rencontrez Claudie, une petite fille d'un jour de vie. Ses parents sont heureux de constater que leur premier enfant est parfaitement en santé.

À l'histoire, vous apprenez que Claudie est née à terme, et qu'elle a séjourné pendant deux heures à la pouponnière après sa naissance en raison d'une tachypnée transitoire. Les échographies prénatales étaient normales. Comme seul antécédent familial, son oncle aurait été opéré au cœur lorsqu'il était enfant.

Developed by Jade Chénard-Roy and Dr Christian Drolet for PedsCases.com.
November 8, 2017

Vous effectuez un examen du nouveau-né qui se révèle complètement normal, mis à part un souffle cardiaque systolique. Ses pouls fémoraux sont normaux. Ses signes vitaux, dont sa saturation et sa fréquence respiratoire, sont dans les limites de la normale.

Avant d'aller signaler votre trouvaille à votre patron, vous révisez mentalement les notions apprises au préclinique sur les cardiopathies acyanogènes.

Cardiopathies Acyanogènes:

Comme mentionné dans le premier épisode de cette série, les cardiopathies acyanogènes sont des malformations qui permettent le passage de sang oxygéné du cœur gauche vers les chambres cardiaques droites. Les pressions dans le cœur gauche sont habituellement plus grandes que celles du cœur droit. Ainsi, toute communication directe entre le cœur droit et le cœur gauche occasionnera un shunt gauche-droit.

Cette charge de sang supplémentaire dans le cœur droit augmente le débit sanguin pulmonaire. Des symptômes d'hyperdébit pulmonaire apparaissent donc dans ces conditions:

- Tachypnée,
- Tachycardie,
- Et symptômes de détresse respiratoire, soit du tirage et l'utilisation des muscles accessoires.

À la radiographie pulmonaire des cardiopathies acyanogènes, on retrouvera d'ailleurs une accentuation de la circulation cardiopulmonaire. Des diurétiques peuvent être utilisés pour traiter la surcharge pulmonaire.

Au long cours, ces symptômes produisent une augmentation de la demande métabolique. Les boires sont difficiles : ils sont de plus courte durée et s'accompagnent de diaphorèse. Les cardiopathies acyanogènes peuvent donc s'associer à un retard de croissance. Dans ces cas, une diète enrichie sera nécessaire pour assurer une prise de poids adéquate.

Les infections pulmonaires, comme la pneumonie et la bronchiolite, sont plus fréquentes chez les enfants souffrant de surcharge pulmonaire. Certains devront même bénéficier d'une prophylaxie mensuelle pendant la saison endémique du virus respiratoire syncytial.

Les trois principes suivants s'appliquent donc au traitement des cardiopathies causant un hyperdébit pulmonaire:

- diurétiques,
- diète enrichie,
- et prévention des infections respiratoires.

La catégorie des cardiopathies acyanogènes regroupe principalement les entités suivantes:

- les canaux artériels persistants,
- la communication interauriculaire (ou CIA),
- et la communication interventriculaire (ou CIV).

Communication interauriculaire (CIA)

La communication interauriculaire, ou CIA, compte pour 15 % des diagnostics de cardiopathie congénitale. Elle correspond à une communication entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche via un orifice dans le septum interauriculaire.

Révisons l'anatomie fœtale pour expliquer ces déficits. Sachons d'abord que le septum interauriculaire est formé de deux feuillets présents chez le fœtus, soit :

- le septum primum du côté de l'oreillette gauche
- et le septum secundum du côté de l'oreillette droite.

Dans la circulation fœtale, ces deux feuillets sont séparés et tous deux percés d'un orifice. On nomme la conjugaison de ces deux orifices « foramen ovale ». C'est par cette structure que le sang peut passer de l'oreillette droite à l'oreillette gauche. En post natal, les deux feuillets fusionnent. Puisque les deux orifices ne sont normalement pas alignés, le septum interauriculaire devient une paroi continue lors de cette fusion.

Un déficit dans le septum primum empêchera la formation de cette paroi continue. On nomme ce déficit ostium secundum. Il s'agit du type de CIA le plus fréquent. On le retrouve dans la portion moyenne du septum interauriculaire.

Une anomalie des coussins endocardiques pourra pour sa part empêcher la fusion du septum en inférieur des oreillettes. On nomme ce déficit ostium primum.

Finalement, il peut exister une communication entre une veine cave et une veine pulmonaire. Le plus souvent, c'est la paroi postérieure de la veine cave supérieure qui entre en communication avec une ou des veines pulmonaires droites. La veine cave inférieure est plus rarement impliquée. On appelle ce type de CIA sinus venosus.

Pour récapituler, il existe donc trois types principaux de CIA, soit :

- l'ostium secundum dans la portion moyenne, qui implique les septums fœtaux,
- l'ostium primum dans la portion inférieure, qui implique les coussins endocardiques,
- et le sinus venosus qui est habituellement dans la portion supérieure, puisqu'il implique le plus souvent la veine cave supérieure.

Il existe un quatrième type de CIA plus rare. Le sinus coronaire est une structure veineuse qui circule dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche et se déverse dans l'oreillette droite. Il peut cependant exister un déficit dans la paroi entre l'oreille gauche et le sinus coronaire. On parle alors d'une CIA de type coronaire.

Précisons que l'ostium secundum se distingue du foramen ovale perméable, une condition présente chez 25 % de la population. Dans le foramen ovale perméable, il existe un flap de tissus au niveau du septum. La communication demeure généralement fermée telle une trappe, mais peut s'ouvrir et laisser passer du sang. Il n'y a cependant pas de déficit membranaire comme c'est le cas dans l'ostium secundum.

Le shunt G—D de la CIA se déroule surtout en diastole. Le sang passe alors de l'oreillette gauche à l'oreillette droite : les chambres cardiaques droites doivent donc accueillir une surcharge volumique. Leur dilatation pourra être visible à l'imagerie et à l'ECG.

Le gradient de pression entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche étant peu élevé, on n'entend pas de souffle directement attribuable au shunt à travers la CIA. On entendra cependant un souffle d'éjection attribuable à la surcharge volumique dans le ventricule droit. Celui-ci sera mieux entendu au foyer pulmonaire. Le débit accru au cœur droit retarde la fermeture de la valve pulmonaire. Le dédoublement du B2 devient donc peu variable avec la respiration.

Dans la majorité des cas, la communication interauriculaire est asymptomatique. Cependant, lorsque son diamètre est important, elle peut occasionner les symptômes d'hyperdébit pulmonaire mentionnés plus tôt. Même si elle reste peu symptomatique en bas âge, elle peut évoluer vers une insuffisance cardiaque importante au long cours.

La prise en charge de la CIA dépend de la magnitude du shunt qui y est associé. Les CIA plus petites que 5 mm se refermeront spontanément pour la plupart : un suivi en clinique externe est donc suffisant. Le seul risque de complication à long terme dans ce cas est l'embolie paradoxale, qui reste une condition exceptionnelle. Pour celles d'amplitude modérée ou importante, la chirurgie ne sera performée qu'à l'âge de 4 ou 5 ans. Avant cet âge, on administre des diurétiques pour contrôler les symptômes pulmonaires. Le seul type de CIA qui peut être traité par cathétérisme est l'ostium secundum, grâce à la pose d'une prothèse d'Amplatz.

Communication interventriculaire (CIV)

La communication interventriculaire, ou CIV, est la cardiopathie congénitale la plus commune. Elle représente plus de 25 % des diagnostics de malformation cardiaque. Un enfant sur deux atteint de ce défaut aura des malformations cardiaques concomitantes. Elle correspond à une communication entre le ventricule droit et le ventricule gauche via un orifice dans le septum interventriculaire.

Les deux types principaux sont :

- la CIV membranaeuse, dans la portion supérieure du septum, qui est membranaire,
- et la CIV musculaire, dans la portion inférieure du septum, qui est musculaire.

D'autres classifications basées sur une anatomie plus précise existent. Elles dépassent cependant les objectifs de cette baladodiffusion. Précisons cependant que la localisation du défaut donne des indices sur les atteintes concomitantes. Par exemple, une CIV membranaire est susceptible d'être associée à une atteinte de la valve aortique ou du système de conduction électrique cardiaque.

Les CIV peuvent également être classifiées selon qu'elles sont restrictives ou non.

- Les CIV non restrictives sont larges, et permettent donc que les pressions dans les deux ventricules s'égalisent, éliminant le gradient de pression.
- Celles qui sont dites restrictives sont plus petites. Un gradient de pression subsiste des deux côtés du défaut.

Ces différentes classifications sont en fait des outils permettant de grader la sévérité des CIV. Elles facilitent donc les décisions concernant la prise en charge adéquate de cette condition.

Le shunt G—D de la CIV se déroule en systole. La surcharge de volume s'exprime majoritairement dans les artères pulmonaires. Le ventricule gauche et l'oreillette gauche doivent recevoir le débit sanguin pulmonaire augmenté : ces cavités auront donc tendance à se dilater.

Le spectre clinique de la communication interventriculaire est large. Lorsque la communication est de petit calibre, elle peut être totalement asymptomatique. La sévérité des symptômes d'hyperdébit pulmonaire sera majoritairement fonction du diamètre de la communication. Rappelons-nous que le cœur passe d'une dominance ventriculaire droite à une dominance ventriculaire gauche en post natal. Le gradient de pression entre les deux ventricules se creuse donc dans les semaines et mois suivant la naissance. Parallèlement, les symptômes secondaires au shunt augmenteront. Dans les cas non traités, l'hyperdébit pulmonaire chronique entraîne une atteinte irréversible des vaisseaux pulmonaires. L'hypertension pulmonaire devient alors telle qu'elle dépasse la pression systémique.

Le shunt s'inverse alors, passant de G—D à D—G, et causant un état cyanotique. Cette condition se nomme syndrome d'Eisenmenger. Il est à noter que le syndrome d'Eisenmenger est extrêmement rare dans la prise en charge moderne. Les cardiopathies sont le plus souvent traitées avant d'atteindre un tel niveau de gravité.

Fin du cas clinique:

Revenons donc à notre cas clinique. Le cas de la petite Claudie vous revient en tête. Déjà, la prévalence supérieure de la CIV place cette condition en tête de votre diagnostic différentiel, outre bien sûr les souffles cardiaques bénins du nouveau-né. Votre patron ausculte Claudie : il entend comme vous un souffle systolique, surtout en parasternal droit. Il vous fait remarquer que ce souffle a les caractéristiques habituelles de celui d'une CIV : il est holosystolique et de sonorité râpeuse. Il correspond au passage du sang à travers la communication pendant la systole. Sa constance vient du fait que le gradient de pression reste relativement le même entre les deux ventricules pendant la contraction ventriculaire.

Vous commandez les examens habituels pour votre petite patiente.

À l'échocardiographie, vous retrouvez une petite CIV musculaire de 3 mm.

La radiographie pulmonaire et l'ECG sont normaux. Vous savez cependant que chez un enfant souffrant d'une CIV au long cours, vous auriez pu retrouver une dilatation ventriculaire et auriculaire gauche, ainsi qu'une accentuation de la circulation pulmonaire.

Vous prescrivez une échographie de contrôle à Claudie et la revoyez en clinique externe quelques années plus tard. À votre grand bonheur, vous constatez que la CIV est disparue! Vous apprenez par le fait même que la fermeture spontanée des petites communications asymptomatiques est courante.

Vous savez toutefois que tout comme la CIA, la prise en charge de la CIV dépend de la magnitude du shunt et que chaque cas doit être pris en charge de manière personnalisée. Une chirurgie correctrice sera tentée si l'enfant est symptomatique. Elle consiste en la pose d'une patch synthétique sur la CIV par voie transatriale droite. La fermeture par cathétérisme avec la prothèse Cardioseal® est également possible. Elle comprend

toutefois un plus haut taux de complication que l'approche chirurgicale et est techniquement difficile : elle est donc réservée aux CIV apicale ou aux enfants chez qui la chirurgie est contre-indiquée.

Persistance du canal artériel

La persistance du canal artériel compte pour 10 % des cardiopathies congénitales. Elle permet le passage de sang de l'aorte au tronc pulmonaire. Ses conséquences hémodynamiques s'apparentent à celles de la CIV. La surcharge volumique secondaire au shunt s'exprime dans la circulation pulmonaire et le cœur gauche. La symptomatologie et le souffle cardiaque progressent dans les premières semaines de vie, à mesure que le gradient entre le ventricule droit et le ventricule gauche augmente. La présentation clinique s'étend de l'absence de symptômes à l'insuffisance cardiaque, comme la CIV.

Il y a toujours un gradient de pression entre l'aorte et le tronc pulmonaire. Celui-ci est plus grand en systole. Le souffle cardiaque associé au canal artériel persistant est donc un souffle continu, soit systolo-diastolique, renforcé en systole. On l'entend davantage au foyer pulmonaire.

Cette pathologie est particulièrement fréquente chez l'enfant prématuré. On l'attribue alors à une sensibilité accrue aux prostaglandines environnantes. On traite d'abord médicalement, avec des molécules inhibitrices de la synthèse des prostaglandines. Les AINS, tels que l'indométacine et l'ibuprofène, sont utilisés à cet effet. Lorsque ceci est insuffisant, on procède à une ligature chirurgicale.

Chez l'enfant né à terme, le mécanisme en jeu serait l'incapacité du muscle lisse du canal artériel de se contracter. On traite toujours le canal artériel persistant chez l'enfant né à terme, même s'il est asymptomatique. Il s'agit en effet d'un site idéal pour la colonisation bactérienne : on doit donc l'occlure pour éviter une endocardite. On procédera par cathétérisme si l'enfant est plus lourd que 5 kg ou à 6 mois d'âge. On implante alors un *coil* dans le canal artériel, qui se thrombose et occlue le vaisseau. Autrement, on utilisera la ligature chirurgicale.

Cardiopathies Obstrucives:

La dernière catégorie de cardiopathies que nous couvrirons sont les cardiopathies obstructives. Les cardiopathies obstructives se définissent par un obstacle au passage du contenu sanguin vers la circulation systémique. Nous parlerons de l'entité la plus prévalente et importante à diagnostiquer de cette catégorie, soit la coarctation de l'aorte.

La sténose aortique et l'hypoplasie du cœur gauche sont d'autres pathologies faisant partie de cette classe, mais qui dépassent les objectifs de cette baladodiffusion.

Coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte correspond à un rétrécissement localisé qui peut aller jusqu'à l'interruption complète de l'arc aortique. Elle se situe entre la crosse aortique et l'aorte descendante, au niveau de l'isthme aortique. Souvent, un réseau de vaisseaux collatéraux se développe à partir des artères intercostales pour court-circuiter l'obstruction aortique. En

s'hypertrophiant, les artères intercostales créent une dépression dans la côte adjacente. Ceci peut d'ailleurs être objectivé à la radiographie pulmonaire, un signe radiologique appelé « rib notching ».

Deux indices importants nous feront suspecter une coarctation à l'examen physique :

- des pouls fémoraux diminués
- et une tension artérielle plus élevée aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

À l'auscultation, on entend un souffle d'éjection systolique attribuable à la turbulence augmentée au niveau du rétrécissement aortique. Il est audible au niveau de la coarctation, soit dans l'aisselle ou dans le dos. En raison de l'augmentation de la pression dans l'aorte, la valve aortique se ferme plus tardivement et avec plus de force. On peut donc entendre un B2 unique et fort. Un B3 peut également être présent en cas d'hypertrophie ventriculaire associée.

L'échographie donnera le diagnostic et les malformations associées.

Il existe deux types, dépendant de la position de la coarctation par rapport au canal artériel :

- la forme néonatale ductodépendante
- et la forme adulte à diagnostic tardif.

La présentation néonatale peut être sévère et se présenter par de la dyspnée, une oligoanurie, une acidose et même un choc cardiogénique. Sa présentation est donc similaire à une septicémie. Elle est souvent associée à d'autres malformations cardiaques et au syndrome de Turner. Cette cardiopathie est ductodépendante, puisque l'aorte descendante dépend du canal artériel pour recevoir du sang. Le haut du corps reçoit donc le sang oxygéné du cœur gauche, et le bas du corps le sang désoxygéné du cœur droit. On verra donc une cyanose uniquement dans la moitié inférieure du corps, ce que l'on appelle cyanose différentielle. La prise en charge immédiate inclut l'injection de prostaglandines pour maintenir le canal artériel ouvert. Dès que l'acidose est corrigée et que le patient est stable, une correction chirurgicale est indiquée.

La forme tardive est beaucoup moins sévère. Elle se présente par de la fatigue à l'effort et des paresthésies dans les membres inférieurs. Aux investigations, une hypertrophie ventriculaire gauche et une surcharge pulmonaire sont retrouvées.

On traite cette condition seulement si :

- le gradient de pression artérielle entre les membres supérieurs et inférieurs est important,
- les pouls fémoraux sont absents,
- l'hypertension artérielle est significative,
- ou l'enfant est symptomatique.

Un antihypertenseur sera alors administré en préopératoire. Le défaut peut être corrigé chirurgicalement, ou par cathétérisme via l'angioplastie ou la pose d'un tuteur.

Résumé:

Voici donc les points clés à retenir de cette baladodiffusion:

- La CIV est la cardiopathie congénitale la plus commune.
- La prise en charge des cardiopathies acyanogènes dépend toujours de la magnitude du shunt qu'elles engendrent.
- L'échographie est la modalité de choix pour quantifier l'atteinte.
- La CIA, la CIV ou le canal artériel peuvent se fermer spontanément. Ils demanderont parfois une correction chirurgicale ou une intervention par cathétérisme.
- La coarctation de l'aorte doit être dépistée de routine chez les nouveau-nés par la palpation des pouls fémoraux.
- La forme sévère de la coarctation, soit la forme néonatale ductodépendante, est une urgence qui doit être traitée avec des prostaglandines et une dilatation par cathétérisme.

La série de baladodiffusions dont vous venez de compléter l'écoute couvre les cardiopathies congénitales les plus fréquentes. Il s'agit d'un sujet vaste. Vous en connaissez maintenant les entités principales, et serez capable de les détecter en clinique. Merci pour votre écoute et à la prochaine !

Références:

BERGERON Émilie, *Thème 7 : Cardiopathies congénitales*, Basé sur les diapositives du cours MED-1230 de Dr Christian Drolet, 2015, Université Laval, 38p.

TURGEON J., HERVOUET-ZEIBER C., OVETCHKINE P., BERNARD-BONNIN A., GAUTHIER M., *Dictionnaire de pédiatrie Weber, Cardiopathies congénitales*, p. 190-202, 3^e édition, Montréal : Chenelière Éducation.

RUNGE M. OHMAN E. *Netter's Cardiology, Section VIII: Congenital Heart Disease*, 2004, University of North Carolina School of Medicine, 664 p.

Up to Date : (mai 2017)

- Clinical manifestations and diagnosis of coarctation of the aorta