

Les objectifs du CNCI pour l'ECN 2016	Plan
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents. 	<p>I. INTRODUCTION</p> <p>II. EXAMEN CLINIQUE</p> <p>III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES</p> <p>IV. SAVOIR DIFFERENCIER SOUFFLE FONCTIONNEL ET SOUFFLE ORGANIQUE</p>

I. INTRODUCTION

- Les souffles cardiaques sont extrêmement fréquents chez l'enfant (30 à 50% des enfants en âge scolaire).
- La plupart de ces souffles sont anorganiques ou fonctionnels ou « innocents », sans aucune anomalie anatomique sous-jacente.
- Les causes de souffle cardiaque organique chez l'enfant sont :
 - Les cardiopathies congénitales (1% des patients) +++.
 - Les anomalies valvulaires acquises secondaires au rhumatisme articulaire aigu : ayant quasiment disparu dans les pays occidentaux ; à rechercher chez des enfants ayant grandi dans un pays en voie de développement.
 - Insuffisance mitrale fonctionnelle liée à une CMD ou une myocardite aiguë (très rare).
- La découverte d'un souffle cardiaque impose une prise en charge spécialisée à la recherche d'une cardiopathie congénitale.
- Dans l'immense majorité des cas, une bonne auscultation cardiaque permet de bien étiqueter l'origine du souffle et son caractère organique ou fonctionnel (cf. infra).
- Au moindre doute, l'échocardiographie trans-thoracique est le maître examen pour infirmer ou préciser le diagnostic de cardiopathie congénitale.

Physiologiquement, la présence d'un souffle **intense** à l'auscultation est liée à l'existence anormale d'un gradient de pression entre 2 cavités (par exemple le VG et le VD dans le cas d'une petite CIV) ou entre 2 parties d'un même vaisseau (coarctation de l'aorte, sténose d'une branche pulmonaire).

II. EXAMEN CLINIQUE

A. ANAMNESE

- Terme, poids de naissance, taille de naissance, périmètre crânien, score d'Apgar.
- Déroulement de la grossesse, données des échographies anténatales ++.
- Anomalies chromosomiques : trisomie 21, syndrome de Di George...
- Importance du carnet de santé +++ : palpation des artères fémorales, existence d'un souffle cardiaque à la naissance.
- Notion de RAA, d'angines à répétition dans l'enfance.

- Signes fonctionnels :
 - Chez le nouveau-né et le nourrisson : dyspnée, polypnée, mauvaise prise de poids +++, difficulté lors de la prise de biberon, épisode de cyanose (effort, pleurs spontanés), sueurs à l'effort, spasmes du sanglot.
 - Chez l'enfant et l'adolescent : douleur thoracique, syncope, malaises vagues, palpitations...
 - Importance de la courbe de poids et de taille.

B. EXAMEN CLINIQUE

- Conditions d'examen : souvent difficiles (pleurs, tachycardie chez le nourrisson), essayer de rassurer l'enfant et de créer une ambiance calme, si besoin avec un jouet.
- Stéthoscope pédiatrique préférable pour les nouveau-nés et les prématurés.
- Pression artérielle aux 4 membres ++++ : si différentielle MS-MI importante \Rightarrow penser à la coarctation de l'aorte.
- Fréquence cardiaque, rythme cardiaque souvent irrégulier (*arythmie sinusale respiratoire* fréquente chez l'enfant), fréquence respiratoire.
- Saturation aux membres supérieurs et inférieurs, aspect cyanosé (extrémités).
- Ausculter le précordium, les aisselles, le dos et les vaisseaux.
- **Caractéristiques du souffle** : type (systolique, diastolique), localisation, irradiation, intensité, ton, variabilité.
- Signes d'IVD : RHJ, TJ, hépatomégalie ++++.
- Recherche HTAP : claquement B2 au foyer pulmonaire.
- Auscultation pulmonaire (crépitations, murmure vésiculaire).
- **Palpation de tous les pouls, notamment les pouls fémoraux** ++++++.
- Rechercher des anomalies associées : morphotype (Marfan, etc.), dysmorphie faciale, syndrome poly-malformatif, examen neurologique complet...

C. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE EN FONCTION DU SOUFFLE

SOUFFLE SYSTOLIQUE	SOUFFLE DIASTOLIQUE
<ul style="list-style-type: none"> • Holosystolique \Rightarrow CIV, IM, IT • Ejectionnel : mésosystolique (souvent précédé d'un clic lorsque la sténose est valvulaire) \Rightarrow sténose aortique ou pulmonaire • Télesystolique \Rightarrow prolapsus valvulaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Protodiastolique (= régurgitation) \Rightarrow IA, IP • Roulement mésodiastolique \Rightarrow RM, RT, débit \nearrow à travers la valve (IM, CIV, canal artériel, CIA) • Roulement télédiastolique (présent si rythme sinusal) : RM, RT
SOUFFLES CONTINUS	
<p>= A la fois en systole et en diastole, sans séparation (\neq association sténose + fuite)</p> <p>Si souffle + intense en systole (= communication haute pression – basse pression) : communication aorte-AP (canal artériel) ou aorte-système veineux (circulation collatérale ou fistule artério-veineuse)</p> <p>Si souffle + intense en diastole \Rightarrow souffles veineux : bénins ou survenant dans les sténoses des retours veineux systémiques, ou de fistule artério-veineuse par augmentation du retour veineux (fistule artério-veineuse du crâne)</p>	

LOCALISATION DU SOUFFLE (intensité maximale en général en regard du gradient de pression)	IRRADIATIONS DU SOUFFLE = direction du flux turbulent
<ul style="list-style-type: none"> • Apex \Rightarrow valve mitrale • Xiphoïde \Rightarrow valve tricuspide • 2^{ème} espace intercostal gauche \Rightarrow AP • 2^{ème} espace intercostal droit et le long du septum \Rightarrow aorte et chambre de chasse du VG 	<ul style="list-style-type: none"> • Flux d'éjection voie pulmonaire \Rightarrow dos et aisselles • Flux d'éjection voie aortique \Rightarrow cou (carotides) • Flux de CIV \Rightarrow pan-radiants (en rayons de roue), \searrow au fur et à mesure que l'on s'éloigne de la CIV • IM \Rightarrow apex • IT \Rightarrow peu d'irradiation, \nearrow en inspiration • IA \Rightarrow le long du bord gauche du sternum (plus bas que le souffle d'IP) • Souffle « innocent » : peu d'irradiation
INTENSITE	
<ul style="list-style-type: none"> • Souffle « innocent » : peu intense, jamais frémissant • L'intensité du souffle (cotée en 6^{èmes}) correspond en général à l'importance de la lésion, surtout si le souffle est frémissant, mais cela n'est pas toujours vrai. 2 exemples : 1-CIV : intensité proportionnelle au gradient de pression. Si la CIV est large, en systole, $P^\circ \text{ aorte} = P^\circ \text{ VG} = P^\circ \text{ VD} = P^\circ \text{ AP} \Rightarrow$ disparition du gradient \Rightarrow pas de souffle 2-Fuite = insuffisance pulmonaire (IP) : si fuite massive \Rightarrow égalisation précoce $P^\circ \text{ AP}$ et $P^\circ \text{ VD}$ en systole \Rightarrow pas de souffle 	
TONALITE	
<ul style="list-style-type: none"> • Souffle aigu = lié à un fort gradient de pression (mieux entendu avec le diaphragme) • Souffle grave ou roulement = lié à un faible gradient de pression et à des augmentations importantes de flux (mieux entendu avec la cloche) 	
BRUITS DU CŒUR (B2 ET B3)	
<p>Un dédoublement du B2, variable avec la respiration, le long du bord G du sternum est fréquent et physiologique</p> <ul style="list-style-type: none"> • Un dédoublement du B2 large et fixe est anormal : BBD ou CIA • Eclat du B2 au foyer pulmonaire : HTAP ou position antérieure de l'aorte • Perception de B3 : fréquent et physiologique chez l'enfant, le plus souvent perçu à l'apex 	

III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **ECG** : axe des QRS +++ (*situs inversus*), BBD fréquent, ondes T négatives V1 à V4.
- **RXT** : *situs*, cardiomégalie, syndrome interstitiel pulmonaire.
- **Le maître examen est l'échographie cardiaque trans-thoracique qui permet le diagnostic et évalue le retentissement des cardiopathies, guidant ainsi la stratégie thérapeutique.**
- En fonction de l'anomalie retrouvée : Holter-ECG, épreuve d'effort, IRM cardiaque, scanner cardiaque, cathétérisme cardiaque, etc.

IV. SAVOIR DIFFERENCIER SOUFFLE FONCTIONNEL ET SOUFFLE ORGANIQUE

A. LES SOUFFLES FONCTIONNELS = souffles « innocents » ou « anorganiques »

- Communs, souvent transitoires chez l'enfant, mais nécessitant une consultation spécialisée (+/- une ETT) de principe pour éliminer une cause organique.
- Circonstances favorisant le souffle innocent = augmentation du débit cardiaque : fièvre, effort, émotion, anémie, hyperthyroïdie ; anomalies morphologiques (« dos droit » ou « dos plat » ; anomalies thoraciques [thorax en entonnoir] ; scoliose).

CRITERES D'UN SOUFFLE FONCTIONNEL ANORGANIQUE

- Aucun symptôme cardiovasculaire.
- Saturation normale.
- Pression artérielle normale.
- Pouls tous perçus.

Auscultation :

- Souffle proto ou **mésosystolique**, bref.
- **D'allure plutôt éjectionnelle.**
- Intensité inférieure à 3/6, **jamais frémissant**, doux, parfois musical.
- Maximum au bord gauche.
- Irradiant peu.
- Apparaissant ou se renforçant à l'effort et en décubitus.
- Ne s'accompagnant pas de modification pathologique de B1 et B2.
- Dédoubllement du B2 fréquent et physiologique.
- Perception de B3 : fréquent (**50%** des cas) et physiologique, le plus souvent perçu à l'apex.

A retenir :

- **Un souffle diastolique n'est jamais fonctionnel.**
- **Un souffle variable dans le temps et/ou selon la position est innocent dans l'immense majorité des cas.**

Types les plus fréquents :

1-Souffle infundibulo-pulmonaire (entendu au foyer pulmonaire), le plus fréquemment entendu dans les hyper-débits cardiaques (fièvre, anémie...)

2-Vibratoire apexien ou endapexien

3-Souffle « veineux » du cou, souvent intense, continu, plus intense en diastole qu'en systole, variable avec les mouvements de la tête, systolo-diastolique. Il est entendu assez haut au bord droit du sternum ⇒ turbulences sur la VCS

4-Souffle « musical » piaulant au bord inférieur du sternum et à l'apex ; court et mésosystolique ; lié souvent à l'existence de faux tendons

5-Bruit carotidien : extrêmement fréquent chez l'enfant ; entendu très haut au niveau de la bifurcation carotidienne ; jamais de frémissement

6-Souffles cardio-pulmonaires : bruits liés à la compression de la *lingula* entre le cœur et la paroi antérieure du thorax ; plus intenses au milieu de l'inspiration et de l'expiration et disparaissant lors d'inspiration ou d'expiration forcées

7-Souffles sur les branches pulmonaires : systoliques entendus dans les aisselles ; quasi constants chez les nouveau-nés ou les prématurés ; disparaissant en général vers l'âge de 3 mois ; liés à des turbulences dues à la différence de taille entre le tronc de l'AP et les branches pulmonaires

Critères classiques pouvant être pris en défaut : caractère très localisé du souffle, absence d'irradiation, caractère variable avec la position (diminution d'intensité ou disparition en position assise ou debout).

CŒUR NORMAL à la RXT, à l'ECG et en échographie cardiaque +++++++.

- Aucun traitement n'est requis \Rightarrow vie normale, en pratiquant tous les sports qu'ils désirent.
- Pas de nécessité d'un suivi itératif qui inquiéterait la famille et l'entourage (école, professeur de sport...).
- Parler de « souffles normaux » lorsqu'on s'adresse aux parents pour bien souligner que le cœur est normal, qu'il n'y a pas de cause anatomique sous-jacente et qu'il est normal de les entendre chez leur enfant.

**Attention : absence de souffle ne veut pas dire cœur normal
(cardiomyopathies, ventricule unique, etc.) !!**

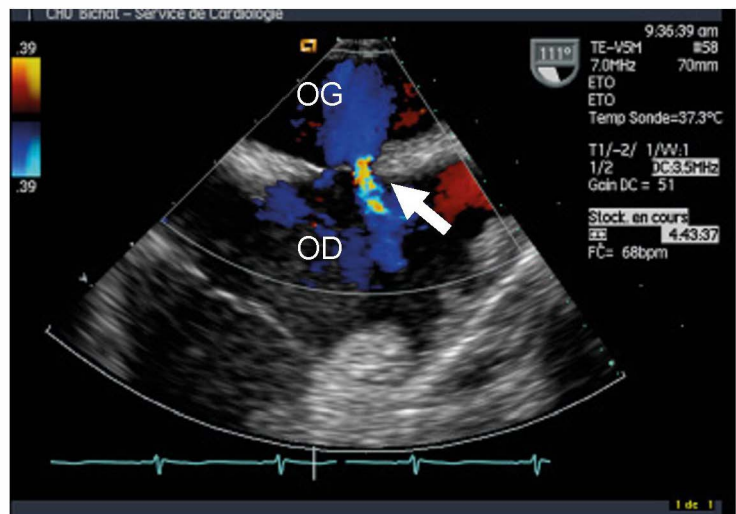
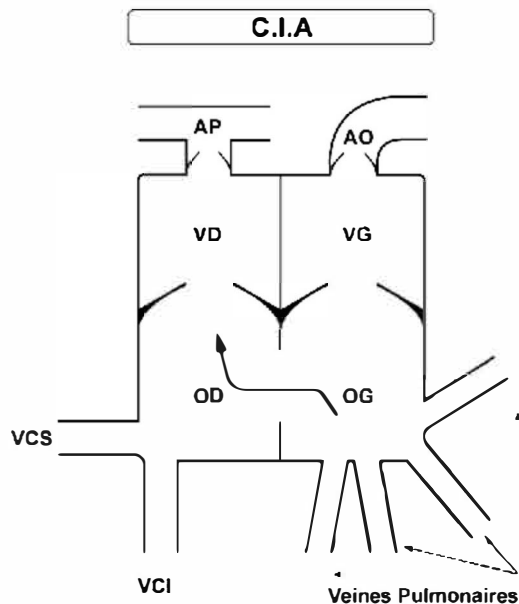
Un souffle intense peut parfois traduire une cardiopathie peu sévère (petite CIV) !!

B. SOUFFLE ORGANIQUE

- Les causes étant multiples, nous allons évoquer les 5 principales causes de souffle cardiaque chez l'enfant qu'il faut savoir évoquer pour l'ECN, les multiples autres causes relevant de la spécialité « Cardiologie pédiatrique ».
- Il faut savoir évoquer les 5 cardiopathies congénitales suivantes :
 - CIA.
 - CIV.
 - Coarctation de l'aorte.
 - Canal artériel persistant.
 - Tétralogie de Fallot.

1-Communication interauriculaire ou CIA

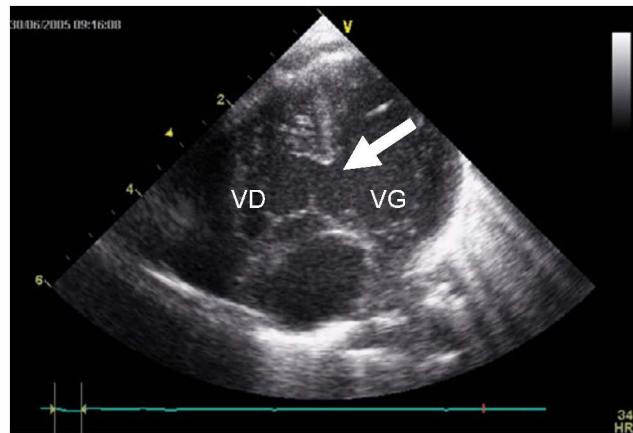
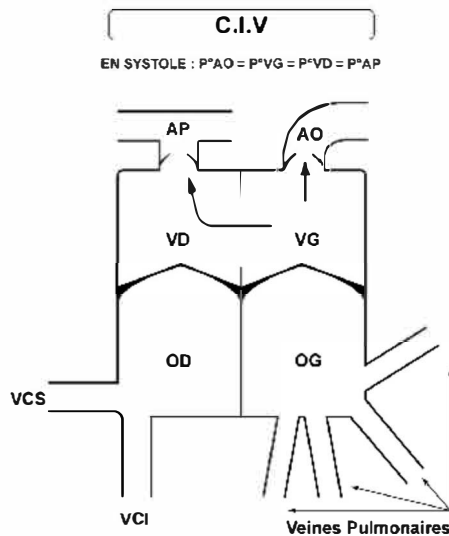
- Une des cardiopathies congénitales les plus fréquentes (1/1 500 naissances ; 6 à 10% des cardiopathies congénitales) et les mieux tolérées, parfois diagnostiquée à un âge très tardif.
- La forme la plus fréquente (80% des cas) se situe au niveau de l'*ostium secundum* (partie moyenne du septum inter-atrial dans la région du foramen ovale) et consiste en un défaut de la cloison interauriculaire.
- Formes plus rares : *ostium primum*, CIA haute *sinus venosus* fréquemment associée à un retour veineux pulmonaire anormal droit.
- **Physiopathologie** : shunt G-D à l'étage atrial. Le sang va de l'OG dans l'OD. En cas de shunt important, l'hyper-débit dans les cavités droites va entraîner une **dilatation des cavités droites** et peut également évoluer vers une **HTAP fixée**.
- **Signes fonctionnels** : asymptomatique +++ ; rarement : retard de croissance, dyspnée d'effort, tableau d'IVD.
- **Souffle** : systolique éjectionnel peu intense au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos (traduisant une sténose pulmonaire relative, consécutive à l'hyper-débit), suivi d'un dédoublement du B2 au foyer pulmonaire, non variable avec la respiration.
- **Complications si shunt important** : troubles du rythme auriculaire (FA, flutter), dysfonction VD, HTAP fixée, embolies paradoxales, bronchites à répétition, *pas d'endocardite*.
- **Traitement** : fermeture du défaut septal par chirurgie ou par cathétérisme interventionnel (ombrelle).
- **Indication** : la plupart des CIA larges doivent être fermées. Les CIA centrales peuvent se fermer jusqu'à l'âge de 2 ans.



Petite CIA vue en ETO (flèche blanche)

2-Communication interventriculaire ou CIV

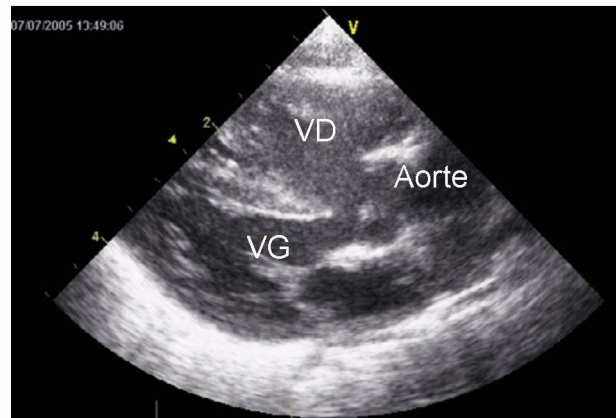
- Communication entre les 2 ventricules.
- 4 formes anatomiques : CIV d'admission, trabéculée, péri-membraneuse, infundibulaire.
- **Physiopathologie** : shunt G-D à l'étage ventriculaire :
 - En systole, le sang va du VG au VD puis à l'AP. La pression dans l'AP est égale à la pression dans l'aorte si la CIV est large.
 - En cas de shunt important, l'hyper-débit dans l'AP va entraîner une **dilatation des cavités gauches, une HTAP post-capillaire qui peut évoluer vers une HTAP précapillaire fixée si la CIV est large et qu'aucun traitement n'a été entrepris...**
 - En revanche, si la CIV est petite (cas le plus fréquent), elle est alors restrictive avec un gradient de pression important entre VG et VD. Le risque d'HTAP est alors quasi nul : ce sont les CIV les plus fréquentes et donc les plus bénignes.
- **Signes fonctionnels** : perte de poids ; difficultés alimentaires ; tachypnée ; pas de cyanose.
- **Souffle systolique** : souffle holosystolique maximum au niveau du 4^{ème} espace intercostal gauche, irradiant dans toutes les directions, en « rayons de roue », souvent très intense, 4 à 6/6, frémissant. Plus la CIV est petite, plus le gradient VG-VD est important, plus le souffle est intense, plus le pronostic est bon.
- **Complications si shunt important** : dilatation du VG, dysfonction VG, OAP, HTAP post-capillaire puis précapillaire ; endocardite, insuffisance aortique. Les complications sont en général proportionnelles à la quantité du shunt G-D.
- **Traitement** : fermeture spontanée (petites CIV) ou chirurgicale ; protection dans un 1^{er} temps des artères pulmonaires par cerclage si CIV large.



Large communication interventriculaire (flèche blanche)

3-Tétralogie de FALLOT

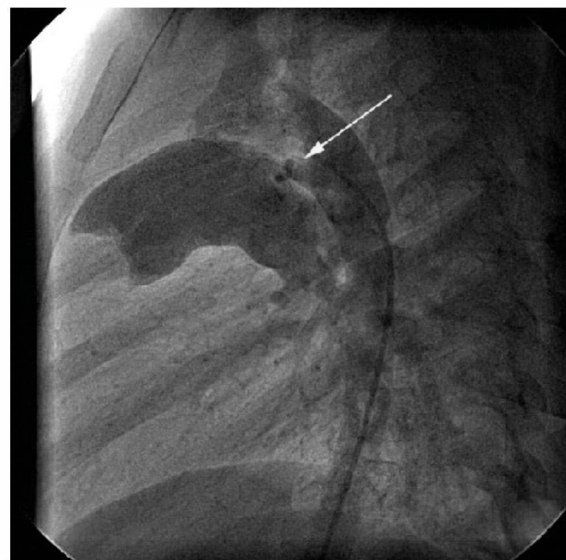
- CIV :
 - Sténose pulmonaire.
 - Hypertrophie du VD.
 - Dextroposition avec dilatation de l'aorte.
- Symptômes : cyanose ; malaises de Fallot caractéristiques avec cyanose profonde (survient au décours d'une tachycardie).
- Souffle sténotique haut : souffle holosystolique, intense et frémissant, de CIV. Parfois, caractère plus éjectionnel et râpeux de rétrécissement pulmonaire.



- **Evolution** : accentuation progressive de la cyanose \Rightarrow polyglobulie \Rightarrow accidents vasculaires cérébraux ; malaises anoxiques du nourrisson.
- Traitement chirurgical : cure complète.

4-Persistance du canal artériel

- Le canal artériel (CA) se ferme normalement dans les 1^{ers} jours de vie.
- Le CA est une communication physiologique primordiale pendant la vie fœtale entre l'aorte isthmique et l'AP.
- En cas de persistance après la naissance, il va entraîner un **shunt gauche-droit** responsable, s'il est important, d'une dilatation des cavités gauches, voire d'une dysfonction VG.
- **Symptômes** à type de polypnée, de mauvaise prise de poids, surtout présents en cas de shunt G-D important.



Ci-dessus, la flèche désigne le canal artériel faisant communiquer l'aorte en arrière, avec l'AP en avant

- **Souffle** : dépend de l'intensité du shunt ; souffle continu, systolo-diastolique, d'intensité variable, parfois frémissant, de timbre grave (« tunnelaire ») ou doux.
- **Evolution** : fermeture spontanée, OAP, dilatation et dysfonction VG en cas de shunt important, endocardite.
- **Traitement** : AINS INDOCID[®] uniquement chez le prématuré, fermeture par cathétérisme interventionnel (coil) ou par chirurgie si échec.

5-Coarctation préductale de l'aorte

- Rétrécissement au niveau de l'isthme aortique contemporain de la fermeture du canal artériel (rétraction des fibres) \Rightarrow constitution d'un obstacle à l'éjection \Rightarrow \nearrow post-charge \Rightarrow adaptation temporaire du VG (hypertrophie) \Rightarrow VG désadapté \Rightarrow choc cardiogénique.
- **Examen clinique** : insuffisance cardiaque ; HTA membres supérieurs ; gradient tensionnel entre membres supérieurs et membres inférieurs ; pouls huméraux forts ; abolition des pouls fémoraux.
- **Souffle** sous-claviculaire gauche ou dorsal.
- **Traitement** : chez le nouveau-né, administration de prostaglandines (PROSTINE[®]) pour relâcher les fibres du canal artériel et diminuer l'obstacle à l'éjection du VG, puis traitement chirurgical : résection-anastomose de la zone coarctée = intervention de Crafoord.



Cardiomégalie avec syndrome interstitiel bilatéral évocateur d'une insuffisance cardiaque chez un nourrisson qui présentait une coarctation aortique



Coarctation aortique bien visible au niveau de l'isthme aortique

Cardiopathies en fonction de l'âge	
Chez le nouveau-né (jusqu'à la fin du 2 ^{ème} mois)	Chez le nourrisson
<ul style="list-style-type: none"> • Coarctation de l'aorte = IC + souffle + asymétrie pouls membres sup/inf • Transposition des gros vaisseaux (enfant bleu = cyanosé) • Cardiopathie complexe (ventricule unique avec enfant bleu...) 	<p>Souffle + IC</p> <ul style="list-style-type: none"> • CIV • Persistance du canal artériel • Canal atrioventriculaire (trisomique 21 ++) <p>Souffle + cyanose + malaise</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tétralogie de Fallot
<p>Après 2 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> • Souffle « innocent » de loin le plus fréquent • Cardiopathies malformatives : <ul style="list-style-type: none"> - Soit évoluées chez des enfants récemment arrivés en France - Soit bien tolérées : CIA, CMH, etc. 	