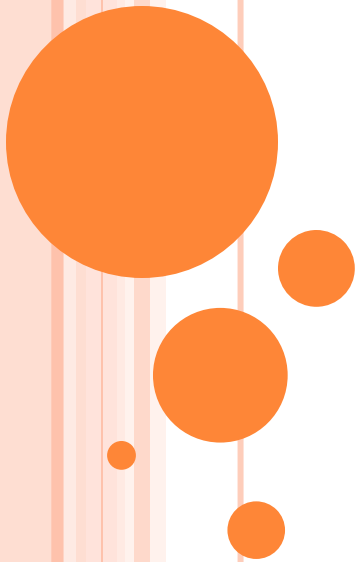


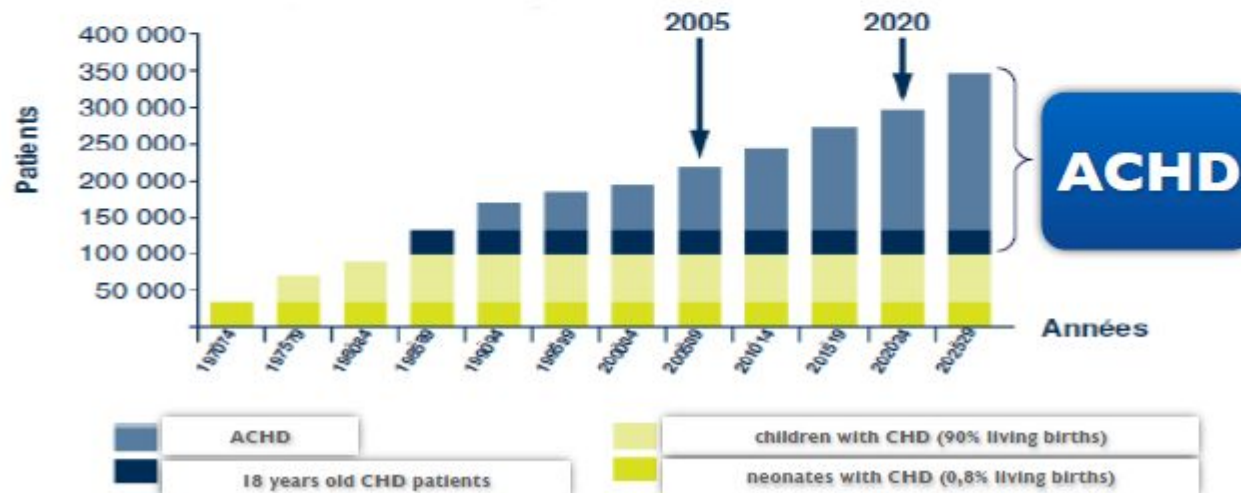
CARDIOPATHIES CONGÉNITALES



EPIDÉMIOLOGIE DES MALADIES CARDIAQUES

Incidence des valvulopathies 2%

Incidences des cardiopathies congénitales
0,8 %



Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et coll. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163-72.

CARDIOPATHIE CONGÉNITALES : NOUVELLE ÉPIDÉMIOLOGIE

80's



- heart surgery
- intervention catheter
- pediatric anesthesia
- neonatal by-pass
- prenatal diagnosis
- palliative treatments
- **As many adults as children in developed countries**

Now



Définition

- Anomalies de formation du coeur (ou des gros vaisseaux qui en partent) existant à la naissance.



ETIOLOGIE :

15% des cas

- **FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX** (responsables d'embryopathies)

Maladies maternelles :

- Virales :

- Maladies chroniques : diabète ; L. E. D. éthylysme maternel

Médicaments

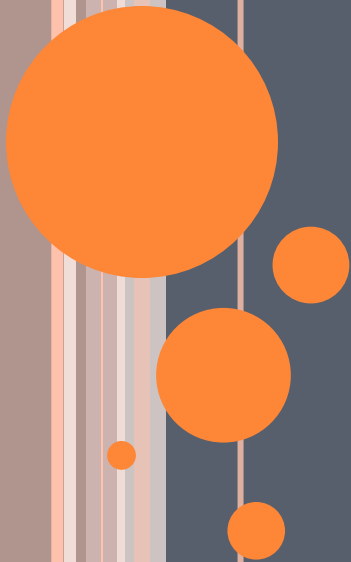
Radiations ionisantes

Aberration chromosomique

- **Causes génétiques (8 à 10% des cas)**



CLASSIFICATION

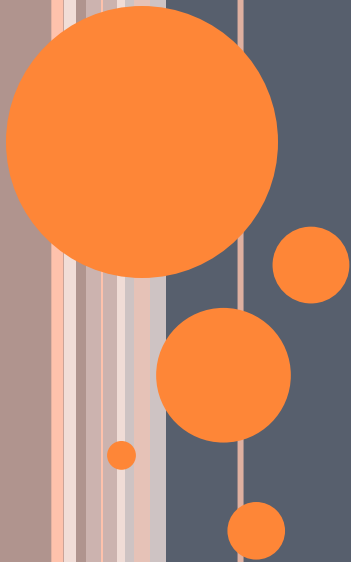


CLASSIFICATION

- *cardiopathie par Shunts gauche-droite : communication anormale entre cavités gauches et droites
- * cardiopathie par Shunt droit-gauche
- *-Obstacles isolés : obstacles à la sortie du cœur sur la voie gauche ou droite.
- *-autres



CARDIOPATHIES AVEC SHUNTS G-D (CARDIOPATHIES NON CYANOGENÈS)



- ▣ *50% des cas*
- ▣ Malformations cardiaques et vasculaires qui, par une communication anormale, entraînent un passage du sang oxygéné de la grande circulation dans la petite circulation.



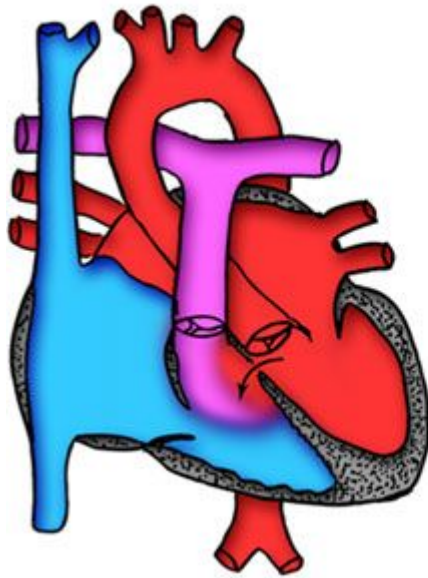
1- SHUNTS GAUCHE DROITE

- Selon l'étage du shunt, il s'agira :
 - d'une CIA.
 - d'une CIV.
 - d'une PCA
 - d'une CAV
- Un large shunt GD va entraîner:
 - un hyperdébit pulmonaire → HTAP → maladie artériolaire pulmonaire obstructive → un sme Eisenmenger.
 - une baisse du débit systémique → hypotrophie.



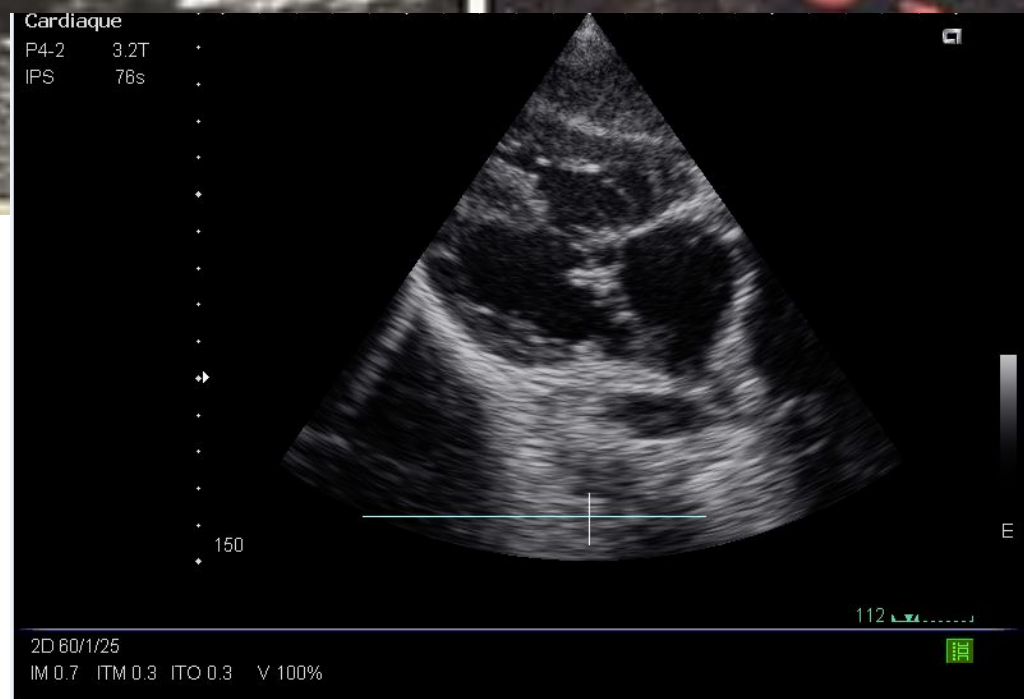
1) COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE (C.I.V)

- orifice anormal au niveau du SIV , faisant communiquer les deux ventricules.



- Auscultation cardiaque : Souffle holosystolique frémissant, mésocardiaque, irradiant en rayons de roue.
- ECG : peut être normale dans les petites CIV Dans la CIV large avec retentissement et HTAP : Bloc de Branche droit
- Téléthorax : Normale dans la petite CIV Signes d'HTAP dans les CIV larges
- ECHOCARDIOGRAPHIE /DOPPLER : Confirme la diagnostic ,permet de mesurer la taille du shunt et d'apprécier l'HTAP





- On décrit 4 types physiopathologiques de CIV

type de CIV		taille de l'orifice	shunt G-D	PAP
type I	Maladie de roger	petit	faible	normale



- On décrit 4 types physiopathologiques de CIV

type de CIV		taille de l'orifice	shunt G-D	PAP
type I	Maladie de roger	petit	faible	normale
type II	CIV à gros débit	large	important	modérément élevée (HTAP)



□ On décrit 4 types physiopathologiques de CIV

type de CIV		taille de l'orifice	shunt G-D	PAP
type I	Maladie de roger	petit	faible	normale
type II	CIV à gros débit	large	important	modérément élevée (HTAP)
type III	Complexe d'Eisenmenger	très large	faible voir inversé	très élevée = PS (HTAP fixée)



□ On décrit 4 types physiopathologiques de CIV

Type de CIV		taille de l'orifice	shunt G-D	PAP
type I	Maladie de roger	petit	faible	normale
type II	CIV à gros débit	large	important	modérément élevée (HTAP)
type III	Complexe d'Eisenmenger	très large	faible voir inversé	très élevée = PS (HTAP fixée)
type IV	CIV à poumons protégés	large + RP	modéré	normale



EVOLUTION / COMPLICATION

- ☐ Endocardite bactérienne
- ☐ Insuffisance cardiaque
- ☐ HTAP fixée(syndrome d'Eisenmeiger)

Traitement

- ☐ Dans la communication interventriculaire large avec HTAP on doit opérer en urgence car risque d'HTAP fixée , l'intervention consiste à fermer la CIV par patch à cœur ouvert
- ☐ la petite CIV sans HTAP nécessite un suivi et surveillance



COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE (C.I.A)

- orifice anormal au niveau du SIA , faisant communiquer les deux oreillettes.



Auscultation :

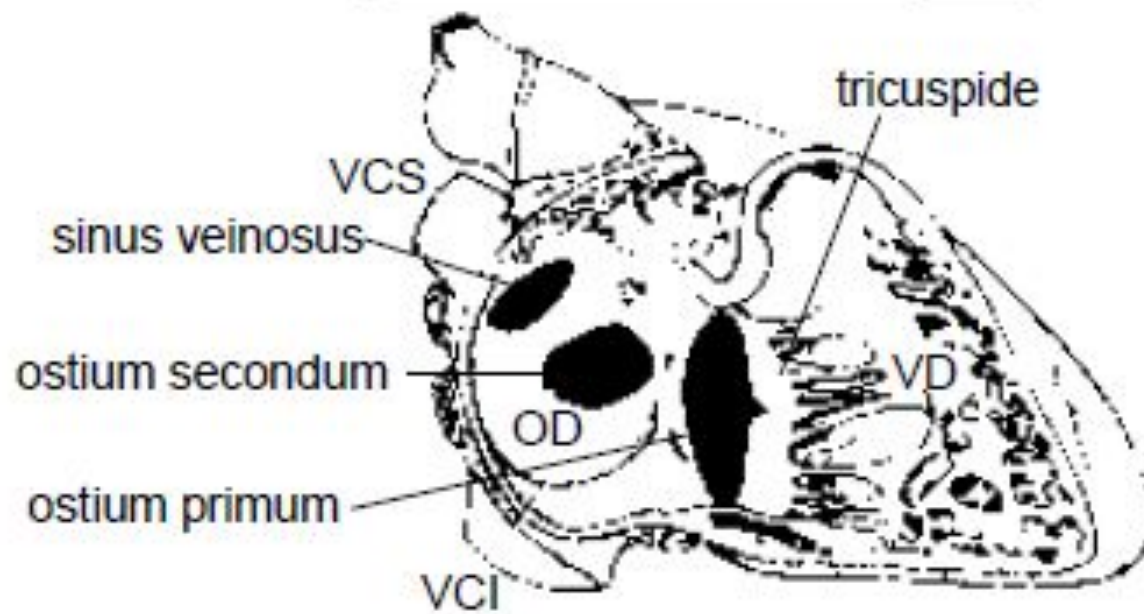
- un souffle systolique éjectionnel peu intense au foyer pulmonaire (2ème - 3^{ème} EICG), irradiant dans le dos (traduit une sténose pulmonaire fonctionnelle, Consécutive à l'hyperdébit),
 - suivi d'un **dédoublement fixe du 2ème bruit** au même foyer, non variable avec la respiration,
- ECG: (rSR' ou rsR' dans les précordiales droites) traduit la surcharge de volume ventriculaire droite.

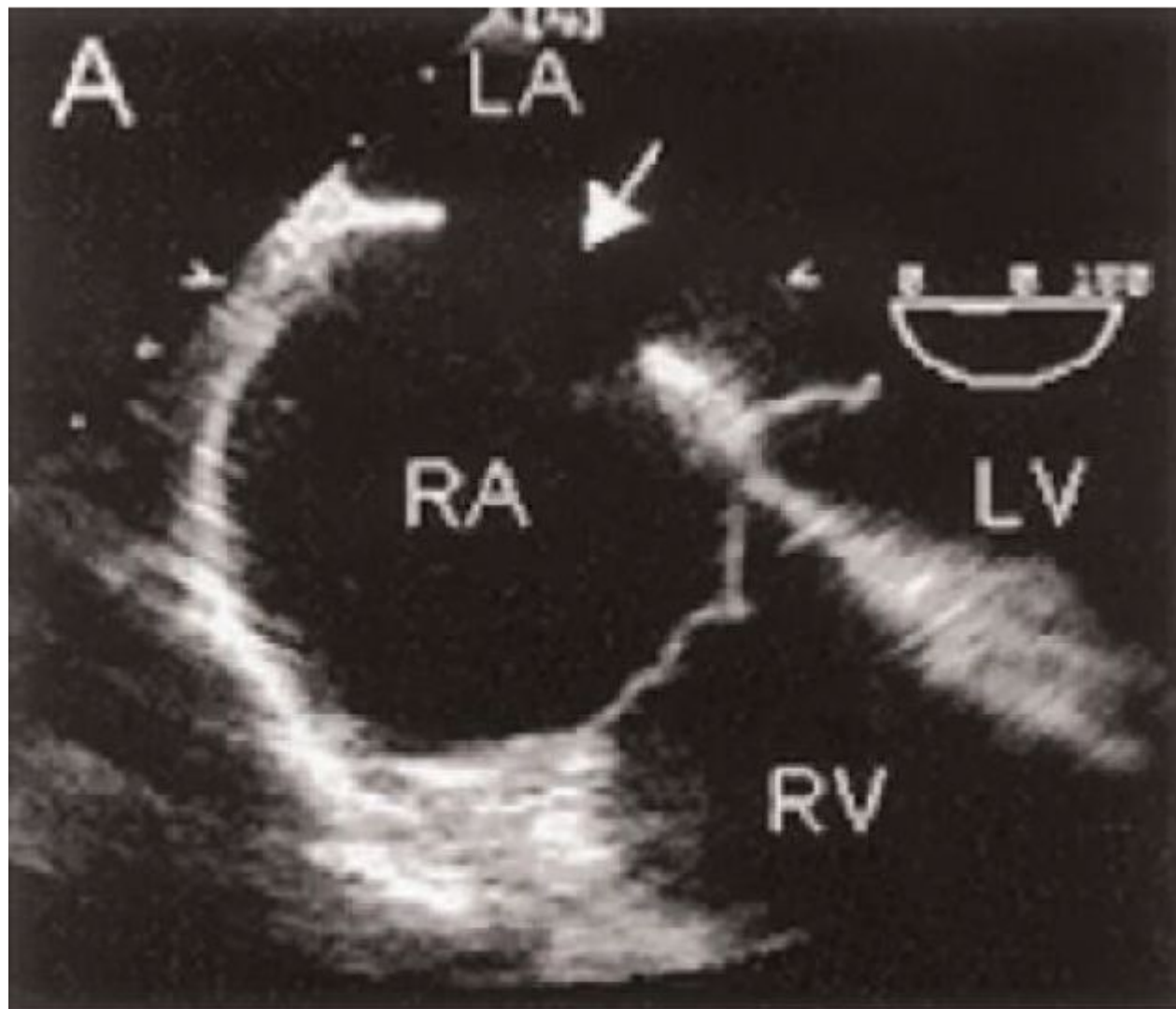


formes anatomiques :

- CIA ostium secundum (OS) :
 - la plus habituelle.
 - siège dans la partie moyenne du SIA
- CIA ostium primum (OP) :
 - CIA basse
 - isolée ou associée à un canal atrio-ventriculaire







▣ **Evolution / Complication**

Bien tolérée ,les complications ne surviennent que tardivement au Delas de 40 ans

- ❑ Broncho-pneumopathies
- ❑ Trouble du rythme ACFA
- ❑ Insuffisance cardiaque

Pas d'endocardite bactérienne dans la CIA isolée

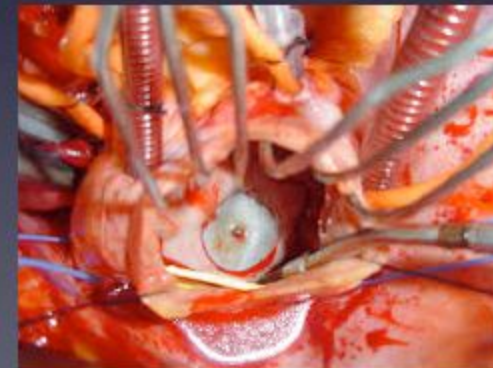
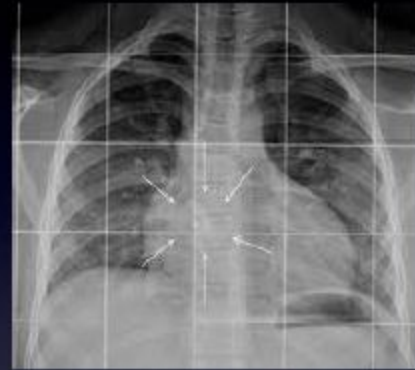
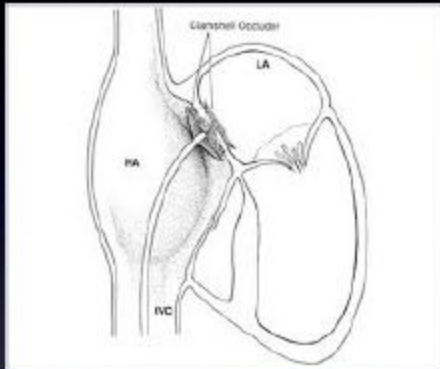
○ **Traitement**

Traitement chirurgical à cœur ouvert :

fermeture par patch ou par voie endocavitaire au cours d'un cathétérisme interventionnel



ASD ostium II closure



CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN (CAV)

C'est la cardiopathie la plus fréquente chez les trisomiques 21

- ▣ forme complète :

CIA de type ostium primum + CIV + valve mitro-tricuspidienne unique

- ▣ forme partielle :

CIA ostium primum + IM par fente mitrale



Auscultation :

- forme complète : souffle systolique latéro-sternal-bas + souffle d'IM , B2 pulmonaire claqué
- forme partielle : auscultation de CIA + souffle d'IM



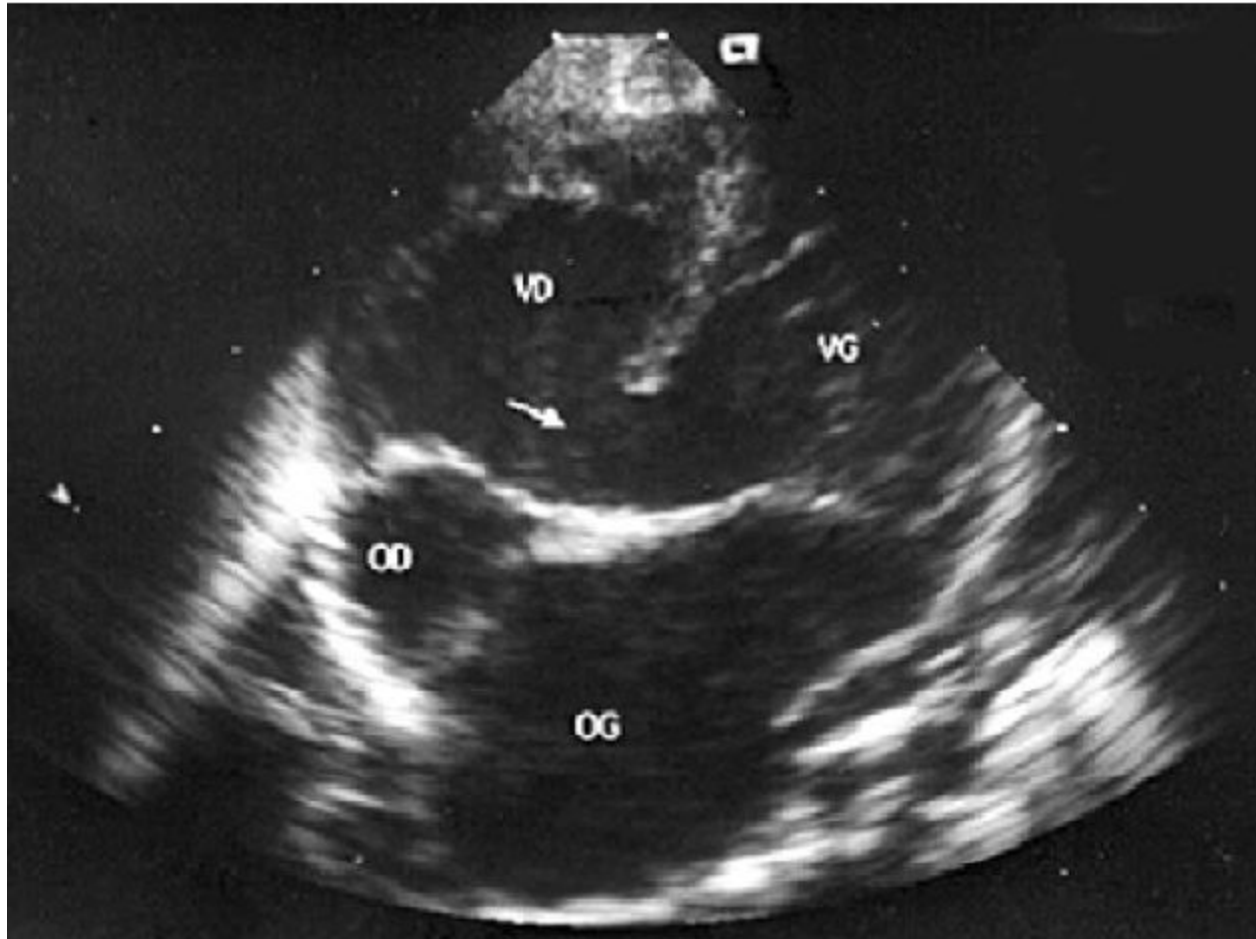


A



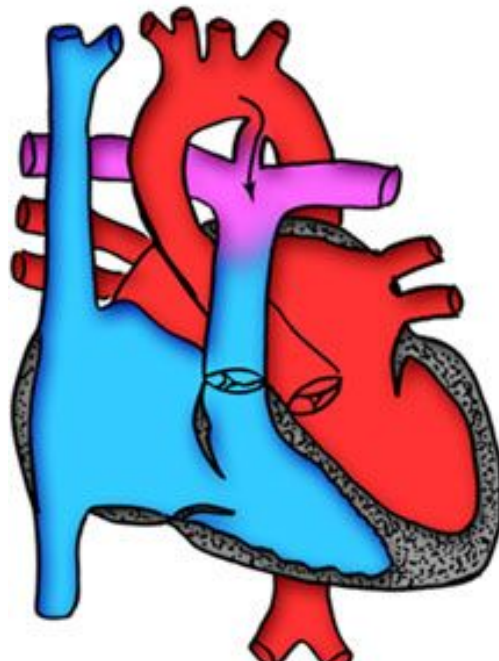
B





PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL (PCA)

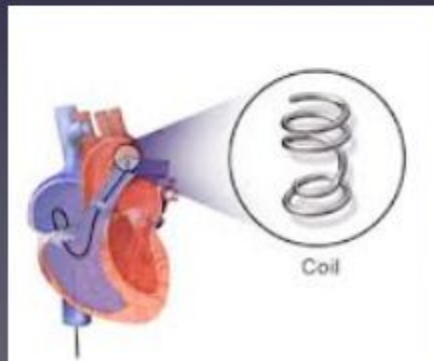
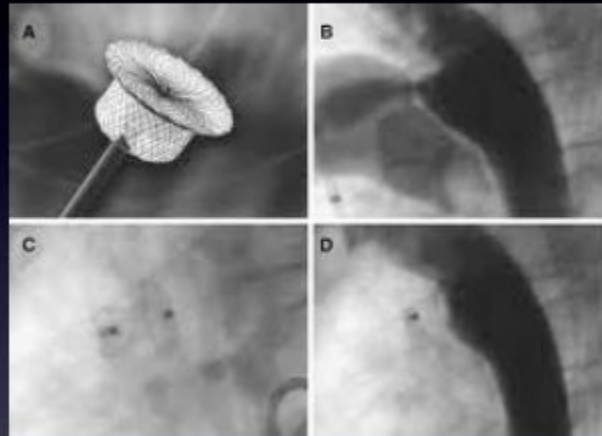
- canal de courte longueur (de quelques mm à 2 cm)
- relie la bifurcation de l'AP ou l'APG et la concavité de la crosse de l'aorte, en dessous de l'origine de la sous Clavière G, au dessus de l'isthme.



- Souffle continu (systolo-diastolique),
- haut situé, dans le 2ème EICG sous la clavicule, pouvant irradier vers le bas ,
- de timbre grave ("tunnellaire") ou doux.



Patent ductus arteriosus : reference treatment : catheterization

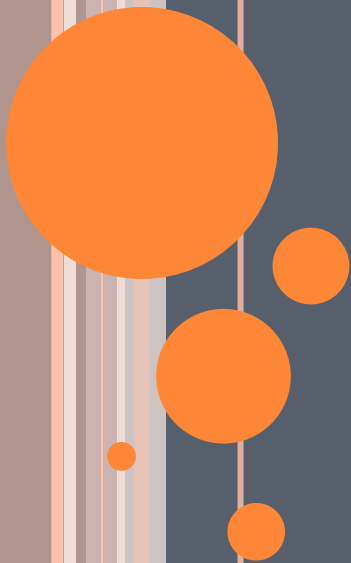


Coil Closure of PDA



CARDIOPATHIES AVEC SHUNT D-G

CARDIOPATHIES CYANOGENÈNES

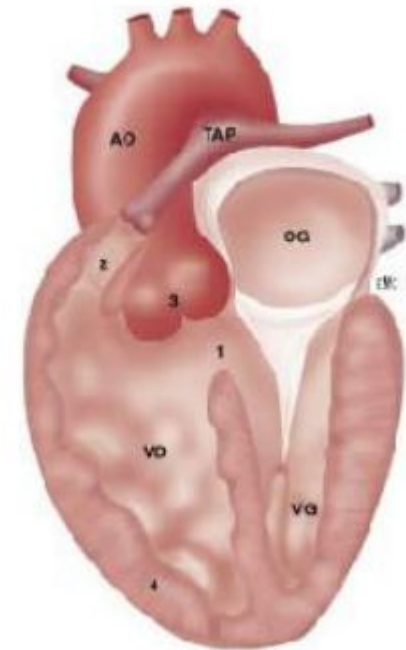


- La cyanose est une coloration bleutée des téguments et des muqueuses liée à une \uparrow de l'hémoglobine réduite ($>5\text{g/dl}$).
- Conséquences:
 - Hippocratisme digital.
 - Polyglobulie \rightarrow hyperviscosité sanguine \rightarrow thromboses et AVC .
 - Accroupissement ou squatting \rightarrow \uparrow saturation artérielle périphérique.
 - Accès de cyanose paroxystique : déclenchés par les efforts et les pleurs avec risque de mort subite.

TETRALOGIE DE FALLOT

Elle associe 4 éléments:

- une CIV haute de type infundibulaire
- une sténose pulmonaire le plus souvent infundibulaire
- une dextro-position de l'aorte
- une hypertrophie ventriculaire droite.

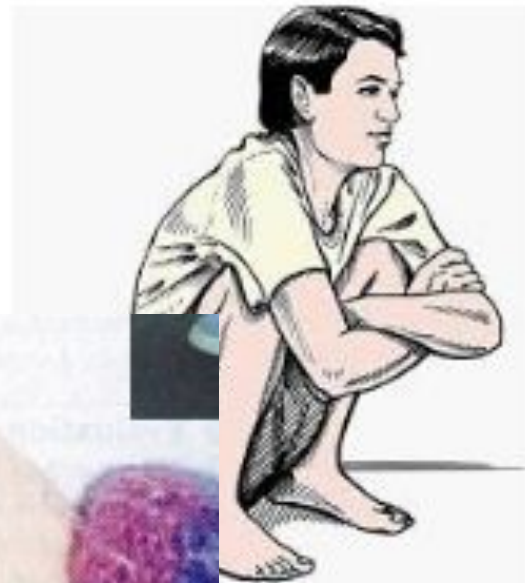


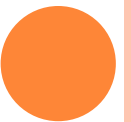
● Signes fonctionnels:

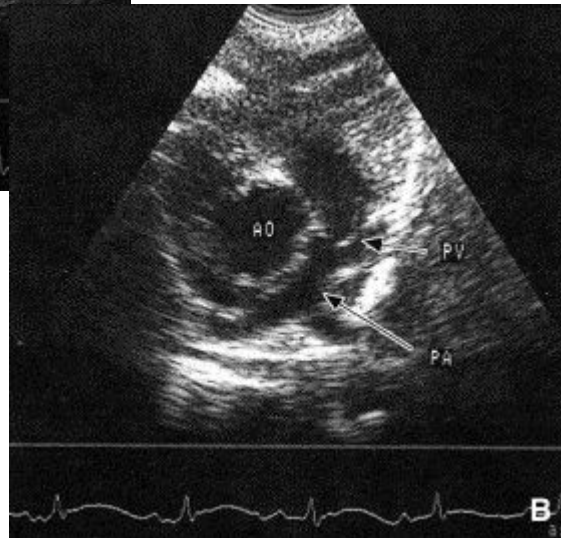
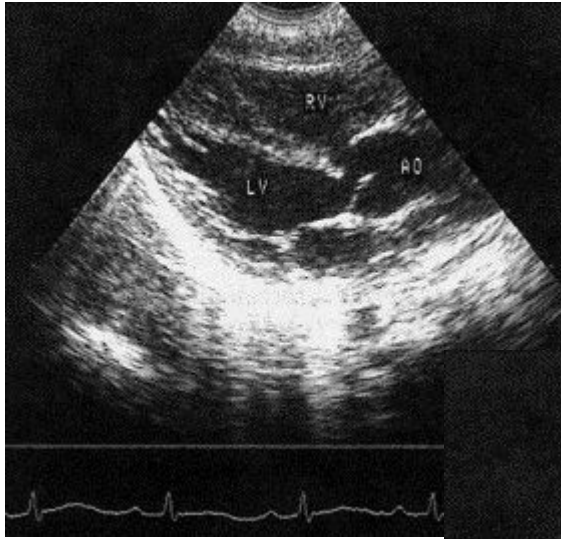
- ▣ **CYANOSE** +++ .signe principal, absent à la naissance. aggravée par l'effort
- ▣ **Hippocratisme digital** : tardif
- ▣ **Accroupissement ou "Squatting"**, seulement visible à l'âge de la marche
- ▣ **Dyspnée**, fatigabilité d'effort.
- ▣ **Malaises anoxiques** : perte de connaissance avec aggravation de la cyanose et polypnée disparition de souffle.



Children with Tetralogy of Fallot exhibit bluish skin during episodes of crying or feeding.

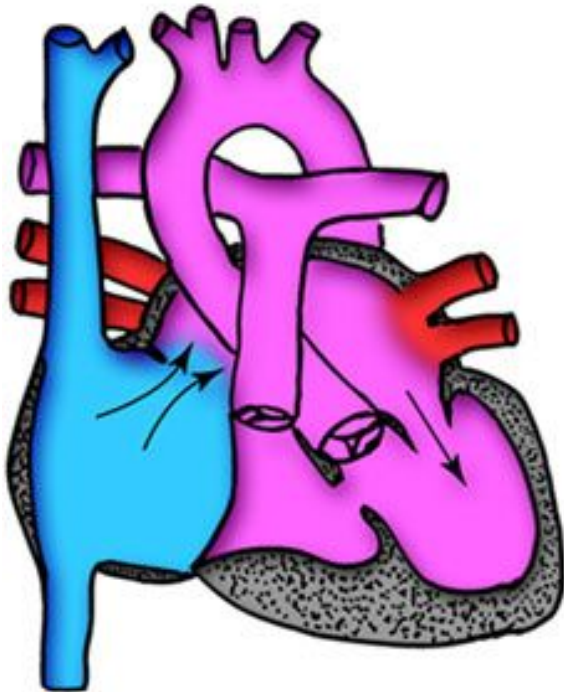






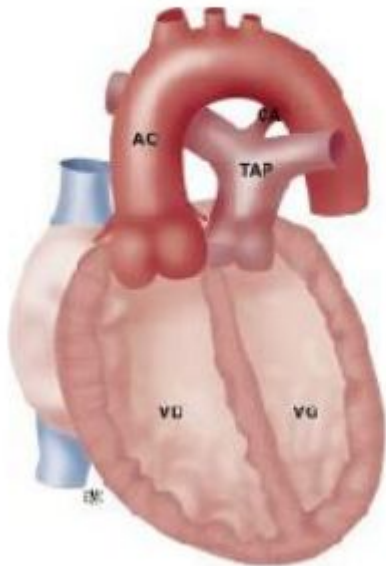
ATRESIE TRICUSPIDIENNE (AT)

- imperforation de la valve tricuspide,
- obligatoirement associée à une CIA (seule voie d'évacuation de l'OD)



TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (TGV)

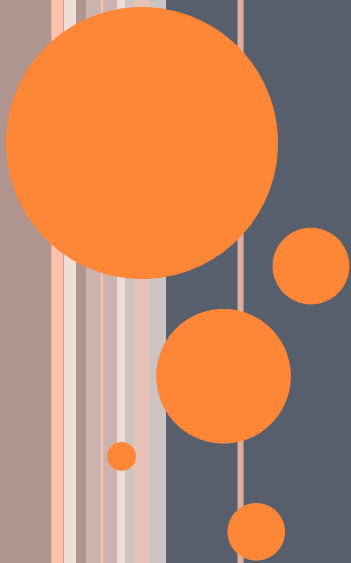
- l'aorte naît du VD et l'AP naît du VG.
- les 2 circulations, systémique et pulmonaire vont fonctionner en parallèle, totalement indépendantes l'une de l'autre.



Pour que la survie soit possible, il est donc indispensable qu'il existe de shunts bidirectionnels entre la grande et la petite circulations (CIV, CIA, PCA) .

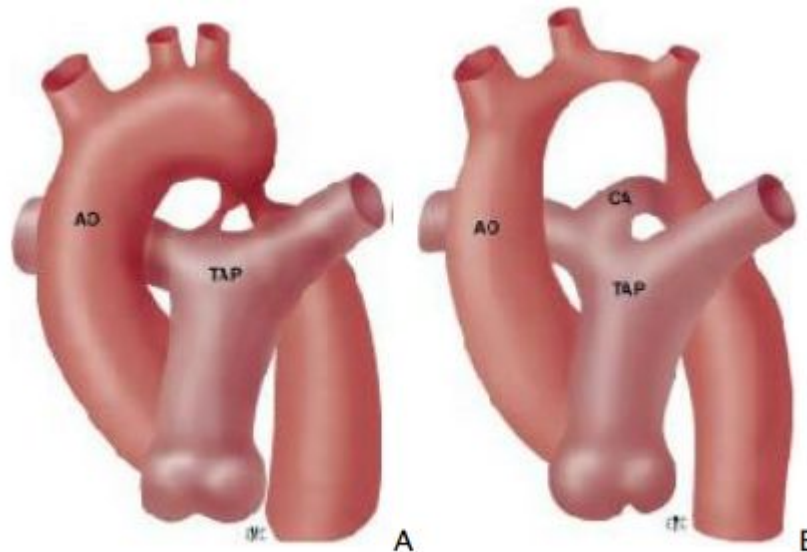


CARDIOPATHIES PAR OBSTACLE



COARCTATION AORTIQUE

- sténose isthmique de l'aorte siégeant sur l'isthme aortique (à la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante, en aval de l'implantation de la sous Clavière gauche)



Signes cliniques :

une association ,pathognomonique de la coarctation , faite de :

- HTA des membres supérieur
- diminution ou une abolition des pouls fémoraux avec syndrome d'hypovascularisation des MI contraste avec cette HTA des MS .



