



République Algérienne Démocratique et Populaire
Ministère de l'Enseignement Supérieur
et de la Recherche Scientifique
UNIVERSITE KASDI MERBAH OUARGLA
Faculté de Médecine



Thème : Aspects cliniques de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant

Mémoire de fin d'étude pour l'obtention du diplôme doctorat en médecine

Présenté par : CHETIOUI AMEL

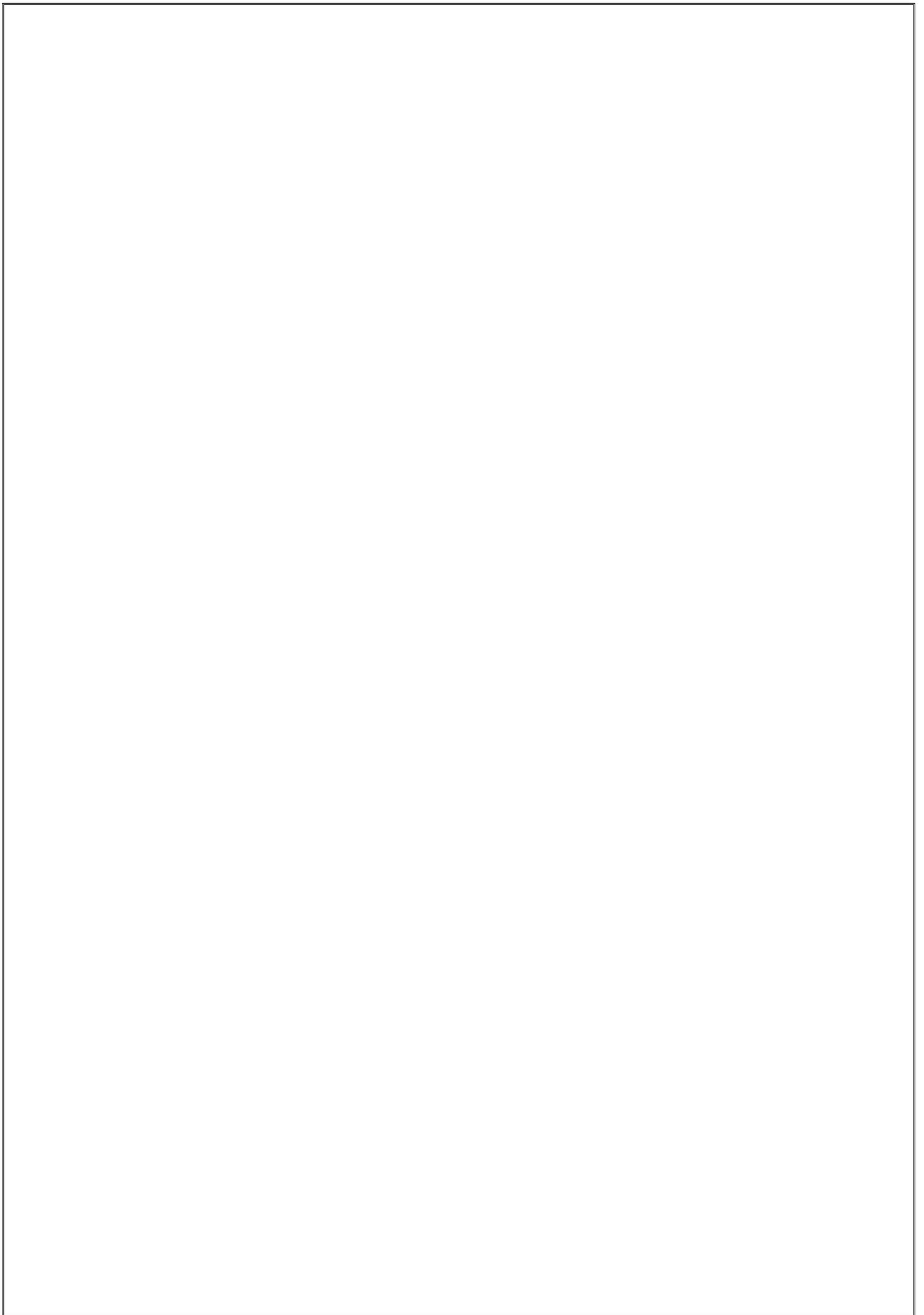
Encadré par : Dr BOUMELIT IBTISSEM

Devant le Jury Composé de :

Pr MELIS KARIM	Président	Maitre de conférences A
Dr MENAA MERIEM	Examineur	assistante en PEDIATRIE
Dr BOMELIT IBTISSEM	Promoteur	Maitre-assistante en PEDIATRIE

Année Universitaire

2023/2024





République Algérienne Démocratique et Populaire
Ministère de l'Enseignement Supérieur
et de la Recherche Scientifique
UNIVERSITE KASDI MERBAH OUARGLA
Faculté de Médecine



Thème : Aspects cliniques de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant

Mémoire de fin d'étude pour l'obtention du diplôme doctorat en médecine

Présenté par : CHETIOUI AMEL

Encadré par : Dr BOUMELIT IBTISSEM

Devant le Jury Composé de :

Dr MELISS KARIM Président Maitre de conférences en PEDIATRIE

Dr MENAA MERIEM Examineur Assistante en PEDIATRIE

Dr BOUMELITE IBTISSEM Promoteur Maître assistante en PEDIATRIE

Année Universitaire

2023/2024

RESUME

L'insuffisance cardiaque chez l'enfant est le résultat d'un processus complexes d'adaptation du système cardiovasculaire a un déséquilibre dont les étiologies sont éminemment variables.

La symptomatologie clinique est liée aux signes de congestion pulmonaire par insuffisance cardiaque gauche, et veineuse par défaillance du cœur droit,

Les manifestations cliniques varient en fonction de l'âge et de la sévérité de l'atteinte cardiaque, les examens biologiques et d'imagerie comme l'échocardiographie sont très contributif, avec des critères diagnostiques et pronostiques établis, même si dans certains cas, le recours à des examens invasif est indispensable.

Quel que soit son étiologie l'insuffisance cardiaque est une urgence thérapeutique.

Le traitement est complexe, symptomatique et étiologique, dans certains cas médical et/ou chirurgical.

Seul un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée basée sur la compréhension des mécanismes physiopathologiques sont susceptibles d'améliorer le pronostic et assurer la survie des patients.

Les trois observations étudiées dans la partie pratique viennent confirmer ces données théoriques.

Mots clés : l'insuffisance cardiaque, enfant, cardiopathies congénitales, l'échocardiographie

ABSTRACT

Heart failure in children is the result of complex process of the cardiovascular system to an imbalance whose etiologies are eminently variable.

The clinical symptomatology is linked to signs of pulmonary congestion due to left heart failure, and venous congestion due to right heart failure

Clinical manifestations vary depending on age and severity of cardiac involvement, biological and imaging tests such as echocardiography are very contributory, with established diagnostic and prognostic criteria, even if in certain cases, the use of invasive tests is essential

Whatever its etiology, heart failure is therapeutic emergency.

The treatment is complex, symptomatic or etiological in certain cases, medical or surgical

Only early diagnosis and appropriate management based on understanding

The physiological mechanisms are likely to change the prognosis and survival of patients

The three observations studied in the practical part confirm these theoretical data.

Keywords: heart failure, child, congenital heart disease, echocardiography.

ملخص

فشل القلب عند الاطفال هو نتيجة لعملية معقدة لتكيف نظام القلب والاعوية الدموية مع عدم التوازن الذي تكون مسبباته شديدة التباين

ترتبط الاعراض السريرية بعلامات الاحتقان الرئوي بسبب قصور القلب الايسر والاحتقان الوريدي بسبب قصور القلب الايمن

تختلف المظاهر السريرية اعتمادا على العمر وشدة الاصابة القلبية وتساهم الفحوصات البيولوجية والتصويرية مثل تخطيط صدى القلب بشكل كبير مع وجود معايير تشخيصية واذارية ثابتة حتى لو كان اللجوء الى الفحوصات المتطورة ضروريا في بعض الحالات

قصور القلب يعتبر حالة علاجية طارئة مهما كانت اسبابه

يكون العلاج معقدا او عرضيا او مسببا في بعض الحالات طبيا او جراحيا

من المرجح ان يؤدي التشخيص المبكر والعلاج المناسب بناء على فهم الاليات الفيسيولوجية الى تعديل تشخيص المرضى وبقائهم على قيد الحياة

وتؤكد الملاحظات الثلاث التي تمت دراستها في الجزء العملي هذه المعطيات النظرية

الكلمات المفتاحية قصور القلب -الطفل -امراض القلب الخلقية- تخطيط صدى القلب

Remerciements

-Avant tout chose nous tenons à remercier Allah pour tout puissant de nous avoir donné les moyens, la force et la patience durant toutes ces années d'étude, afin que nous puissions en arriver là et pouvoir réaliser ce travail .

- Nos remerciements les plus sincères s'adressent à notre encadrante DR Boumelit Ibtissem. Pour le temps qu'elle nous a consacré, pour ses remarques constructives, pour toutes les connaissances qu'elle nous a transmises et pour ses précieux conseils. Nous tenons aujourd'hui à vous remercier chaleureusement pour votre rôle dans l'élaboration de ce mémoire. Merci pour la confiance que vous avez nous accordez ensuite lors de la réalisation de ce travail

Nos remerciements s'adressent, également, à tous nos professeurs pour leur générosité et la qualité de l'enseignement qu'ils nous ont prodigué au cours de notre formation.

Chetioui Amel

Dédicaces

الى كل من خصهم الله بالذكر والشكر في كتابه العزيز

﴿ وَوَصَّيْنَا الْإِنْسَانَ بِوَالِدَيْهِ حَمَلَتْهُ أُمُّهُ وَهْنًا عَلَىٰ وَهْنٍ وَفِصَالُهُ فِي عَامَيْنِ أَنِ اشْكُرْ لِي
وَلِوَالِدَيْكَ إِلَيَّ الْمَصِيرُ ﴾
14 : لقمان

الى والديا طيب الله لهما الذكر في الدنيا والاخرة

شتيوي حسين دقيش جمعة

﴿ وَمِنْ آيَاتِهِ أَنْ خَلَقَ لَكُمْ مِنْ أَنْفُسِكُمْ أَزْوَاجًا لِتَسْكُنُوا إِلَيْهَا وَجَعَلَ بَيْنَكُمْ مَوَدَّةً وَرَحْمَةً ﴾
21 : الروم

الى زوجي العزيز بن عطية محمد نوردين

﴿ قَالَ سَتَشُدُّ عَضُدَكَ بِأَخِيكَ ﴾
35 : القصص

والاخوة و الاخوات الكرام (سعيد سلمى سارة صفاء ومروة عادل عمارو زوجة
اخي العزيزة ثليب نوال)

﴿ قَالَ مَا خَطْبُكُمْ أَيُّهَا الْقَوْمُ قَالُوا لَمْ نَكُنْ بِمُحَرَّمِينَ تَحْرِيمَ هَذِهِ لَكُنَّا عَادُونَ ﴾
23 : القصص

الى ابني و ابنتي جعلهما الله من الصالحين و الصالحات (زكريا وافنان)

﴿ قَالَ لَهُ مُوسَىٰ هَلْ أَتَّبِعُكَ عَلَىٰ أَنْ تُعَلِّمَنِ مِمَّا عُلِّمْتَ رُشْدًا ﴾
66 : الكهف

﴿ إِذْ يَقُولُ لِصَاحِبِهِ لَا تَحْزَنْ إِنَّ اللَّهَ مَعَنَا ﴾
40 : التوبة

والى كل لاصحاب والاحباب

TABLE DES MATIERES

RESUME.....	I
ABSTRACT	II
ملخص	III
<i>Remerciements</i>	IV
<i>Dédicaces</i>	V
TABLE DES MATIERES	VI
<i>LISTE DES TABLEAUX</i>	IX
<i>LISTE DES TABLEAUX</i>	X
<i>LISTE DES FIGURES</i>	I
<i>LISTE DES ABREVIATIONS:</i>	X
<i>PARTIE THEORIQUE</i>	VIII
1)Introduction :	1
1 .1) Définition :	1
1.2)Intérêt :	2
1.3)Prévalence de l'IC chez l'enfant	2
1.4) Rappels Physiologiques	2
1.4.1) LA CIRCULATION FŒTALE :	2
1.4.2) Les modifications de la circulation foetale :	3
1.4.3) Particularités du nouveau-né :	4
1.1.4) Le débit cardiaque :	5
2) Circonstances physiopathologiques	8
2.1) Anomalies de la précharge	8
2.1.1) Excès de précharge ou surcharge en volume	8
2.1.2) Défaut de précharge ou insuffisance de remplissage	8
2.2) Excès de post charge, ou surcharge en pression	8
2.3) Altérations primitives de la contractilité du muscle cardiaque	8
2.4) Mécanismes d'adaptation et troubles de l'adaptation	8
2.1.1) Mécanisme de Franck-Starling	9
2.1.2) Hypertrophie myocardique	9
2.1.3) Ajustements neuro-humoraux	10

3) Diagnostic positif.....	11
1.3) Symptomatologie clinique 1.3.1) Signes fonctionnels	11
1.3.3) Signes d'intolérance hémodynamique	12
4) Classification de l'insuffisance cardiaque	13
4.1) Classification de la NYHA (1964)	13
4.2) Classification de ROSS (1991)	13
4.2.1) Classification de ROSS modifiée (2012)	14
5) para-clinique :	14
5.1. Radiologiques :	14
5.1.1) radiographie du thorax	14
5.1.2) Électrocardiogramme	15
5.1.3) échocardiio-doppler	16
5.1.4) Imagerie cardiaque non invasive (scanner et IRM)	16
5.2) Biologiquement	17
6) Diagnostic de gravité:.....	17
6.1) Clinique	17
6.2) Biologie	17
7) Diagnostic différentiel	18
7.1) Devant une dyspnée	18
7.2) Devant un gros cœur radiologique :	18
8) Les étiologies.....	18
8.1) Insuffisance cardiaque du nouveau-né:	18
8.1.1) Coarctation de l'aorte	18
8.1.2) Anomalie d'Ebstein.....	21
8.1.3) Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche.....	24
8.1.4) Retour veineux pulmonaire anormal total	26
8.1.5) Transposition des grandes artères	27
8.2) Insuffisance cardiaque du nourrisson	30
8.2.1) Communication septale auriculo-ventriculaire	30
8.2.2) Persistance du canal artériel	35
8.2.3) Persistance du truncus artérius (tronc artériel commun)	38
8.2.4) Communication inter ventriculaire	41
8.3.) Chez le grand enfant :	45
8.3.2) Endocardite infectieuse.....	54

8.3.3) Myocardite.....	63
8.3.4) Cardiomyopathie dilatée	68
8.3.4) La maladie de Kawasaki	73
9) Traitement :	77
9.1) Armes thérapeutique :.....	77
9.1.1) <i>Les mesures générales</i>	77
9.1.2) <i>les moyennes médicamenteuse</i> :.....	78
9.1.3) Autres armes thérapeutiques :.....	82
10) Surveillance:	85
Conclusion :	87
<i>PARTIE PRATIQUE</i>	88
Observation 01	89
Observation 02	93
Observation 03	96
CONCLUTION	97
BIBLIOGRAPHIE	

LISTE DES TABLEAUX

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAUN°	TITRE	PAGE
01	L'hépatomégalie en fonction d'âge	
02	Classification de la NYHA (1964)	
03	Classification de ROSS (1991)	
04	Classification de ROSS modifiée (2012)	
05	Cardiomégalie en fonction d'âge	
06	Les diurétiques	
07	La posologie de la digoxine en fonction du poids	
08	Les doses de la digoxine en cas d'insuffisance rénale	
09	Algorithme de décision thérapeutique dans l'IC chronique (D'après ESC Guidelines 2005-2008)	
10	Tableau récapitulatif des étiologies	

LISTE DES FIGURES

LISTE DES FIGURES

FIGURE N°	TITRE	PAGE
01	La circulation fœtale	
02	Adaptation cardiovasculaire à la naissance	
03	Régulation neuro_hormonale du début cardiaque	
04	Image qui montre un hépatomégalie	
05	Radiographie du thorax d'un nouveau-né de 03 J souffrant d'IC	
06	Principaux sites d'action des médicaments de l'insuffisance cardiaque	

LISTE DES ABREVIATIONS:

IC : insuffisance cardiaque

CMD : cardiomyopathie dilatée

OD : l'oreillette droite

OG : l'oreillette gauche

VCI : veine cave inférieur

RVP : résistances vasculaires pulmonaires

QC : débit cardiaque

VES : volume d'éjection systolique

FC : fréquence cardiaque

HPM : hépatomégalie

OAP : œdème aigue du poumon

VTS : volume télé systolique

VTD : volume télé diastolique

TRC : temps de recoloration

PARTIE THEORIQUE

1) Introduction :

L'insuffisance cardiaque chez l'enfant est le résultat d'un processus complexes d'adaptation du système cardiovasculaire à un déséquilibre dont les étiologies sont éminemment variables

Les manifestations cliniques varient en fonction de l'âge et de la sévérité de l'atteinte cardiaque, les examens biologiques et d'imagerie comme l'échocardiographie sont très contributif, avec des critères diagnostiques et pronostiques établis, même si dans certains cas, le recours à des examens invasif est indispensable .le traitement est complexe, symptomatique ou étiologique dans certains cas, médical ou chirurgical.

Seuls un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée sur la compréhension des mécanismes physiologiques sont susceptibles de de modifier le pronostic et survie des patients.

1 .1) Définition :

Classiquement, on définit l'IC comme « une incapacité du cœur à délivrer aux tissus une quantité d'oxygène suffisante pour répondre aux besoins métaboliques».

Ce type de définition n'est plus guère adapté dans l'état actuel des connaissances car il ne distingue pas clairement l'IC et l'état de choc, il inclut des états dont la physiopathologie est différente de l'IC comme les cardiopathies cyanogènes, et il réduit le problème à la défaillance de la pompe cardiaque.

Il est donc plus logique de considérer l'IC comme un désordre circulatoire résultant soit d'une inadéquation des mécanismes de compensation hémodynamiques et neurohumoraux à une défaillance cardiaque, soit des conséquences de leur activation.

Les signes et symptômes de l'IC résultent donc d'interactions entre une pompe cardiaque défaillante et la réponse destinée à maintenir les fonctions vitales.

Hormis les cas d'IC aiguë où le déséquilibre entre la défaillance myocardique et les mécanismes d'adaptation est brutal, les patients présentent peu de symptômes d'IC congestive parce que l'activation neurohumorale assure l'homéostasie.

Ces mécanismes de régulation favorisent toutefois la progression de la pathologie cardiaque (insuffisance cardiaque chronique). (2)

1.2) Intérêt :

- l'incidence de l'insuffisance cardiaque est variable en fonction de l'étiologie ; alors que la morbidité et la mortalité qui y sont associées néanmoins ; reste plus fréquente chez le nourrisson de moins d'un an dont les étiologies sont dominées par les cardiopathies congénitales.

Les manifestations cliniques sont très variables en fonction de l'âge et de la sévérité de l'atteinte cardiaque.

Les examens biologiques et d'imagerie sont très contributifs

Il s'agit d'une urgence thérapeutique, le traitement repose sur un diagnostic positif étiologique précis.(3)

1.3) Prévalence de l'IC chez l'enfant :

Une étude américaine portée sur 5610 enfants âgés de moins de 19 ans a montré les données suivantes :

- les cardiopathies congénitales représentent plus de la 1/2 des causes de l'IC.
- Alors que les cardiopathies congénitales se compliquent d'IC dans 6 –24% des cas.
- Les CMD se compliquent d'IC dans 65% à 80% des cas, mais ne représentent que 5 à 19 % de toutes les IC. [4]

1.4) Rappels Physiologiques :

1.4.1) LA CIRCULATION FŒTALE :

- Circulation en parallèle.
- 2 shunts obligatoires :
 - Foramen ovale entre OD et OG
 - Canal artériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire
- Exclusion des poumons.
- Résistances pulmonaires élevées.
- Oxygénation par le placenta.

Le fœtus reçoit du sang oxygéné en provenance du placenta par l'intermédiaire de la veine ombilicale. Le sang traverse le foie par le canal d'Arantius et gagne la VCI puis l'OD.

La VCI contient un mélange de sang oxygéné en provenance du placenta et de sang veineux provenant du fœtus.

La majeure partie de ce sang est dirigé vers le foramen ovale et passe dans l'OG, il s'y mélange à une petite

quantité de sang pauvre en oxygène provenant des poumons. Le mélange gagne le ventricule gauche puis l'aorte

ascendante pour vasculariser le cœur, la tête et les membres supérieurs.

L'essentiel du sang circulant dans l'artère pulmonaire rejoint l'aorte descendante en passant par le canal artériel,

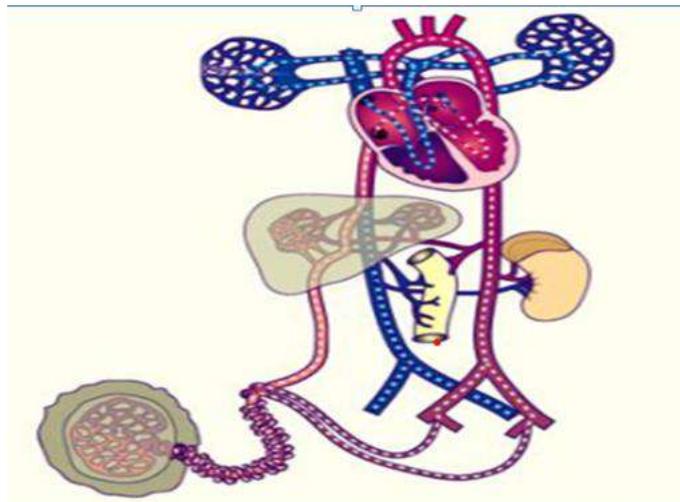
et irrigue le tronc et les membres inférieurs.

Le courant sanguin se divise, une partie retourne à l'oreillette droite par la VCI.

L'autre partie, par l'intermédiaire

des artères ombilicales, gagne le placenta où il est oxygéné

Figure 01 : La circulation fœtale



1.4.2) Les modifications de la circulation fœtale :

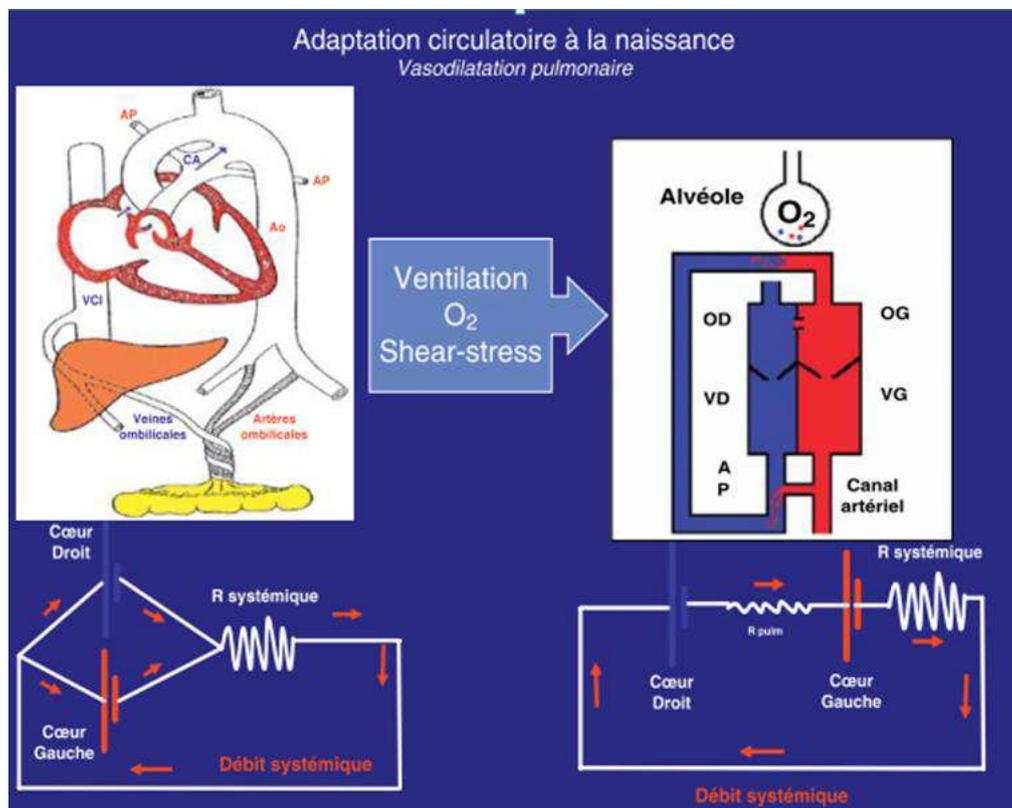
La circulation transitionnelle :

À la naissance, les résistances vasculaires pulmonaires chutent rapidement avec pour conséquence immédiate une augmentation par huit ou dix du débit sanguin pulmonaire.

Après la décroissance rapide et précoce des RVP, la décroissance devient plus lente et régulière jusqu'aux chiffres

adultes atteints en deux à six semaines. La chute rapide des RVP après la naissance est la conséquence directe d'une vasodilatation, d'un recrutement, et d'une distension vasculaire. Sous l'effet combiné de la chute des RVP et du clampage du cordon ombilical, les résistances systémiques s'élèvent et la pression aortique devient supérieure à la pression pulmonaire. Le shunt droit gauche à travers le canal artériel s'inverse avec la chute des RVP, ce qui augmente le débit sanguin pulmonaire durant les premières heures de vie. La PaO₂ augmente de 20 à 50 mmHg en quelques minutes. L'élévation du débit sanguin pulmonaire augmente le retour Veineuse dans l'oreillette gauche.

Figure 02 : Adaptation cardio-vasculaire a la naissance



La pression auriculaire gauche s'élève et devient supérieure à la pression auriculaire droite, ce qui entraîne la fermeture du *foramen ovale*. L'inversion du shunt droit gauche et l'élévation de la PaO₂ vont contribuer à la fermeture progressive du canal artériel

1.4.3) Particularités du nouveau-né :

- Le myocarde néonatal a moins d'éléments contractiles

- le myocarde se contracte à son maximum à l'état de base
- Pas de réserve contractile
- après la ligature du cordon = augmentation postcharge
- teneur en eau plus élevée = précharge élevé à l'état de base
- dépendance aux réserves de calcium extracellulaires rendent le myocarde néonatal incapable de s'adapter adéquatement aux changements à la naissance.
- facteurs périnatales menant à une hypoxie fœtale et à une dépression périnatale conduisant à l'acidose et mauvaise fonction myocardique
- Canal artériel hémodynamiquement significatif provoque une hypotension = diminution perfusion myocardique = diminution contractilité
- un réticulum sarcoplasmique immature = défaut de production de catécholamine
- Insuffisance surrénalienne relative chez le nouveau-né prématuré = défaut de catécholamine
- Immaturité du SN autonome = dysfonctionnement des facteurs neuroendocriniens régulant le tonus vasomoteur = faible réactivité vasculaire = choc résistant aux catécholamines
- Chez le prématuré : cerveau antérieur = organe non vital = lésions hypoxique au cour de la phase compensée = lésions corticale
- Ne pas se baser sur la TA chez le prématuré
- Compensé = bas débit + RVS élevé = TA nle ou élevé
- Décompensé = bas débit + RVS base = TA basse

1.1.4) Le débit cardiaque :

$$QC = FC \times VES$$

A) Fréquence cardiaque (FC) ⇒ contraction ventriculaire :

Lorsque le rythme est physiologique (sinusal), la FC dépend de :

- Facteurs humoraux.
- Système nerveux:
 - Sympathique (faisceaux β adrénergiques) : accélération.
 - Para sympathique: ralentissement ou freination.

B) Volume d'éjection systolique (VES) ⇒ Le débit sanguin éjecté dans l'aorte : dépend de la contractilité du

myocarde et sa compliance, et des conditions circulatoires en amont et en aval :

C) Contractilité du myocarde : dépend de :

- □ La quantité des fibres myocardique et leur synergie d'action.

- □ La qualité intrinsèque de ces fibres, en particulier la quantité de Ca^{++} intra cellulaire que

l'on peut augmenter par : le système sympathique, les catécholamines, les agents inotropes (+).

- Oxygénation du myocarde : assurée par la circulation coronaire (la perfusion du myocarde se fait en période de diastole)

- □ Conditions circulatoires :

- □ **Pré charge** : volume ventriculaire en fin de diastole (volume télédiastolique : VTD) :

- Dépend du retour veineux et de la compliance du ventricule.

- Cliniquement évaluée par les signes de surcharge (HPM, OAP).

- Hémodynamiquement par : \uparrow PVC, \uparrow pression capillaire pulmonaire (HTAP).

- □ **Post charge** : résistance à l'écoulement du sang en aval du ventricule (volume ventriculaire en

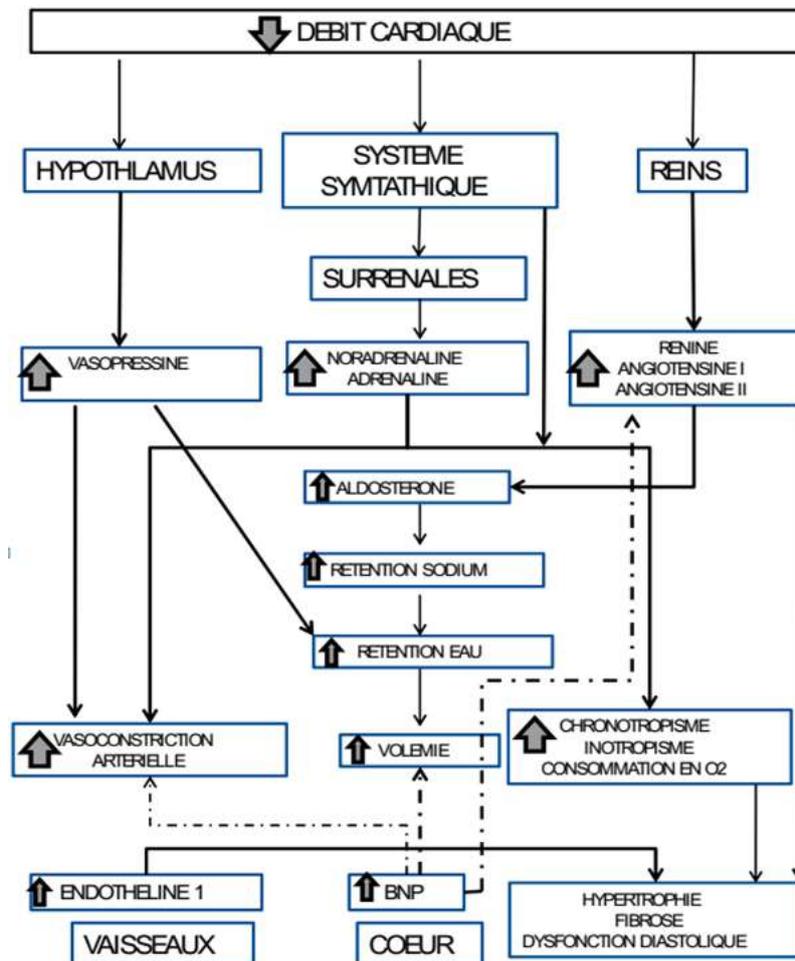
fin de systole : VTS) :

- Dépend de : Résistances artérielles systémiques et de la contractilité du myocarde.

- Evaluée par : l'état de perfusion cutanée (TRC).

- Hémodynamique ment par : PAD.

Figure 03 : La régulation neuro_hormonale du débit cardiaque :



Le maintien du débit cardiaque est un processus complexe impliquant divers axes neuro-hormonaux. En Le système artériel, veineux et les cavités cardiaques ont des récepteurs sensibles à la pulsativité et à la pression. Dès qu'une baisse dans ces paramètres survient, une cascade de compensation est mise en œuvre. Ces phénomènes vont induire une activation du système sympathique, de l'axe rénine-angiotensine aldostérone et une stimulation de l'hypothalamus, entraînant la sécrétion de vasopressine, Il s'en suit une augmentation de la fréquence cardiaque et de la contractilité myocardique, une rétention d'eau et de sodium avec une augmentation de la volémie circulante, ainsi qu'une vasoconstriction rénale et périphérique. Ces adaptations sont très efficaces en phase aigüe, par contre lors d'une activation chronique, elles ont un coût énergétique et métabolique important, qui induit un cercle vicieux.

Ces phénomènes ont pour conséquence d'augmenter la postcharge du cœur et d'augmenter le remaniement myocardique, péjorant ainsi la fonction systolique et diastolique myocardique. Le tissu myocardique est alors soumis à un stress chronique qui provoque en retour la sécrétion d'un peptide, le peptide natriurétique (Brain natriuretic peptide ou BNP). Ce dernier a un effet vasodilatateur et diurétique propre [3, 4].

2) Circonstances physiopathologiques :

2.1) Anomalies de la précharge

2.1.1) Excès de précharge ou surcharge en volume

La précharge est définie comme la contrainte (force par unité de section transverse totale) qui s'applique sur les parois ventriculaires lors de la diastole.

Elle augmente avec l'élévation de la pression ou du volume ventriculaire en diastole et le volume qui va participer efficacement au débit cardiaque et donc à la perfusion périphérique est très inférieur au volume retrouvé en fin de diastole (surcharge en volume). En réponse ; l'augmentation de la longueur des sarcomères permet d'élever la tension active (ou la pression développée et le volume d'éjection) et donc de maintenir un débit cardiaque adéquat).

Mais en cas de surcharge importante ou persistante, l'étirement des fibres cardiaques conduit à la progression de la dilatation et de l'hypertrophie ventriculaire, aboutissant à une élévation de la pression diastolique du ventricule (responsable en partie des signes congestifs) et à une diminution de la performance systolique (responsable de l'hypo perfusion pulmonaire ou systémique).

2.1.2) Défaut de précharge ou insuffisance de remplissage

Le débit cardiaque peut aussi se trouver limité en raison d'une insuffisance du remplissage diastolique des ventricules. Cette situation se rencontre par exemple en cas de rétrécissement des valves auriculo-ventriculaires, de tumeur intracardiaque de péricardite constrictive, etc.

2.2) Excès de post charge, ou surcharge en pression

La post charge peut se définir comme la contrainte qui s'applique sur les parois ventriculaires lors de la systole ventriculaire. Elle s'élève en cas d'obstacle

anatomique à l'éjection (en cas de sténose aortique, de coarctation aortique ou bien encore de sténose pulmonaire) ou d'élévation des résistances vasculaires pulmonaires ou systémiques. Une augmentation de la post charge induit une diminution de la vitesse de raccourcissement des fibres cardiaques et une diminution de la fraction d'éjection du ventricule qui la subit, ce qui peut être responsable d'une insuffisance cardiaque.

2.3) Altérations primitives de la contractilité du muscle cardiaque

La contractilité peut être définie par la vitesse de raccourcissement des fibres dans des conditions données de pré- et de post charge. Si la contractilité est significativement altérée, la vitesse de raccourcissement des fibres s'abaisse malgré une augmentation importante du volume diastolique du ventricule. On dit alors que le cœur est en « désadaptation de précharge à l'augmentation de la post charge » ; et se traduit par une diminution du volume d'éjection systolique.

2.4) Mécanismes d'adaptation et troubles de l'adaptation

Le développement progressif de la surcharge hémodynamique (en volume ou en pression), d'une dysfonction myocardique, ou l'association des deux, conduisent à la mise en jeu de mécanismes adaptatifs qui visent à conserver le débit cardiaque.

2.1.1) Mécanisme de Franck-Starling

Il s'agit d'un mécanisme compensateur particulièrement efficace lors des surcharges en volume mais qui a cependant ses limites. En effet, l'étirement excessif des sarcomères, en altérant le bon recouvrement des filaments d'actine et de myosine, est susceptible de diminuer la production de force lors de la contraction.

2.1.2) Hypertrophie myocardique

L'étirement cellulaire ou l'augmentation de l'activité mécanique d'un muscle papillaire isolé augmentent l'incorporation d'acides aminés et stimulent la synthèse protéique. Ces phénomènes reposent sur l'association de déclencheurs de l'hypertrophie, de médiateurs, Parmi les médiateurs, on citera : les inositol phosphates, le calcium, les « phosphates à haute énergie », l'adénosine mono phosphate cyclique (AMPc), etc.

Cette hypertrophie prend des aspects variables en fonction du type de surcharge et l'évolution peut se faire vers la décompensation lorsque ; les altérations cellulaires (morphologiques et fonctionnelles), le développement de la fibrose et la diminution de

la densité capillaire ;aboutissent à une altération de la fonction contractile des cardiomyocytes hypertrophiés

2.1.3) Ajustements neuro-humoraux

L'insuffisance cardiaque s'accompagne d'une élévation des pressions de remplissage du cœur ainsi que d'une hypo perfusion périphérique. L'ensemble de ces phénomènes déclenche une activation neurohumorale visant à compenser ces perturbations de la circulation.

A- Activation du système adrénergique

L'insuffisance cardiaque s'accompagne d'une élévation de la concentration plasmatique en norépinephrine, et à une diminution de sa captation au niveau des terminaisons nerveuses adrénergiques. L'augmentation du tonus adrénergique a des effets bénéfiques potentiels. La stimulation des récepteurs α_1 cardiaques a un effet inotrope et chrono trope positif pouvant améliorer le débit cardiaque au prix d'une augmentation de la dépense énergétique du myocarde. L'activation du système adrénergique participe de plus à la genèse de l'hypertrophie pariétale.

La vasoconstriction secondaire à la stimulation des récepteurs α_1 périphériques augmente la post charge, ce qui a pour effet d'augmenter les besoins énergétiques du myocarde et de diminuer le débit cardiaque. L'augmentation du tonus adrénergique central peut provoquer des troubles du rythme potentiellement mortels, de même de l'induction possible d'une hypokaliémie.

B- Activation du système rénine–angiotensine–aldostérone

La diminution du débit cardiaque, et particulièrement de la perfusion rénale, active le système rénine angiotensine aldostérone.

Il est intéressant de constater à quel point ce système est couplé au système nerveux adrénergique puisque la rénine est sécrétée par l'appareil juxta glomérulaire du rein par stimulation de leurs récepteurs β_1 , et que l'angiotensine II favorise la libération de norépinephrine par les terminaisons nerveuses sympathiques. Ainsi, l'élévation de l'activité rénine plasmatique est habituelle lors de l'insuffisance cardiaque.

L'augmentation de l'angiotensine II, secondaire à l'augmentation de l'activité rénine permet par son effet vasoconstricteur de maintenir le niveau de pression de perfusion malgré la diminution du débit cardiaque. Elle n'est cependant pas dépourvue d'effets néfastes. En effet la vasoconstriction induite par l'angiotensine II élève la post charge

avec pour conséquence la diminution du débit cardiaque et l'augmentation de la dépense énergétique du myocarde. Elle stimule aussi la réabsorption de sodium, majorant ainsi la rétention hydrique.

C- Activation du système arginine vasopressine

L'arginine vasopressine est un autre vasoconstricteur puissant dont le taux est augmenté lors de l'insuffisance cardiaque. Outre son effet vasoconstricteur, l'arginine vasopressine favorise aussi l'hyponatrémie et participe à l'altération de la capacité à excréter l'eau libre observée en cas d'insuffisance cardiaque.

D- Production de peptides natriurétiques

Sous l'influence de l'augmentation des pressions de remplissage ventriculaires, l'augmentation de la pression de distension auriculaire induit la libération de facteur natriurétique dans la circulation. Ce dernier s'oppose aux effets vasoconstricteurs et de rétention hydro sodée des trois systèmes précédemment décrits. Le facteur atrial natriurétique réduit également la tachycardie des insuffisants cardiaques en modulant la fonction des barorécepteurs. Il apparaît donc clairement que la libération de peptides natriurétiques par le myocarde est un moyen particulièrement adapté pour lutter contre les effets délétères de l'insuffisance cardiaque et de l'activation des autres systèmes neurohumoraux.

3) Diagnostic positif

1.3) Symptomatologie clinique

1.3.1) Signes fonctionnels

❖ ☐ Chez le nouveau-né et le nourrisson :

- ☐ Difficultés alimentaires avec fatigabilité lors de la tétée et hypersudation, irritabilité.
- ☐ Modification de la courbe pondérale : stagnation pondérale, perte progressive de poids, ou de façon plus évocatrice, une augmentation trop rapide du poids liée à l'oligurie et la constitution d'œdème.
- ☐ Troubles digestifs : anorexie, vomissement, diarrhée.
- ☐ Toux trainante et infections broncho-pulmonaires à répétition.
- ☐ Cyanose.

❖ ☐ Chez le grand enfant :

Dyspnée d'effort, fatigue, angoisse.

1.3.2) Signes physiques

l'IC se manifeste par 2 ordres de signes :

❖ □ **Signes de congestion cardiaques :**



➤ □ **Droits**

Hépatomégalie (HPM) : signes précoce et fiable de l'IC

⇒ HPM congestive : ferme, douloureuse, avec surface lisse et bord inférieur mousse :

Tableau 01 : L'hépatomégalie en fonction d'âge

Age	Hépatomégalie
0 - 28j	FH>5cm
29 j- 2 ans	FH>6cm
2 -5 ans	FH>7cm
5 -15 ans	FH>8cm

- **Turgescence des veines jugulaires** avec **RHJ**.
- **Œdèmes** des membres inférieurs et épanchement pleural :
Signes rares et difficile à apprécier chez le nouveau-né et le nourrisson ;
Peuvent se traduire par une augmentation rapide du poids.

➤ □ **Gauches:**

entraîne un **œdème pulmonaire** responsable de :

- □ Polypnée ou tachypnée : avec des signes de lutte respiratoires.
- □ Parfois des râles crépitant ou sous crépitant localisés aux bases pulmonaires ou disséminés.

1.3.3) Signes d'intolérance hémodynamique :

- **Tachycardie** : signe constant ; elle est franche, habituellement entre 150-200b/mn.
Elle peut être absente ou remplacée par une bradycardie, parfois bruit de galop.
- **Pâleur cutanée** : parfois marbrures avec froideur des extrémités.
- **TRC allongé** > 3 sec.
- **Oligurie** : avec possibilité d'une albuminurie (souffrance glomérulaire par hypoperfusion rénale).
- Secondairement, un **collapsus central** : avec chute de la TA ; aboutissant à un état de choc cardiogénique avec atteinte multi viscérale.

4) Classification de l'insuffisance cardiaque

4.1) Classification de la NYHA (1964)

Functional Capacity	Objective Assessment
Class I. Patients with cardiac disease but without resulting limitation of physical activity. Ordinary physical activity does not cause undue fatigue, palpitation, dyspnea, or anginal pain.	A. No objective evidence of cardiovascular disease.
Class II. Patients with cardiac disease resulting in slight limitation of physical activity. They are comfortable at rest. Ordinary physical activity results in fatigue, palpitation, dyspnea, or anginal pain.	B. Objective evidence of minimal cardiovascular disease.
Class III. Patients with cardiac disease resulting in marked limitation of physical activity. They are comfortable at rest. Less than ordinary activity causes fatigue, palpitation, dyspnea, or anginal pain.	C. Objective evidence of moderately severe cardiovascular disease.
Class IV. Patients with cardiac disease resulting in inability to carry on any physical activity without discomfort. Symptoms of heart failure or the anginal syndrome may be present even at rest. If any physical activity is undertaken, discomfort is increased.	D. Objective evidence of severe cardiovascular disease.

American Heart Association. Professional Heart Daily

4.2) Classification de ROSS (1991)

Classe1 : <u>asymptomatique</u>
Classe 2: <u>tachypnée légère</u> ou <u>diaphorèse</u> lors alimentation
Classe 3 : <u>tachypnée</u> marquée ou <u>diaphorèse</u> importante avec alimentation chez les nourrissons ; allongement du temps de la tétée. <u>dyspnée</u> marquée chez enfant plus âgé
Classe 4 : <u>Tachycardie</u> , <u>tachypnée</u> avec <u>tirage</u> , <u>geingnement</u> ou <u>diaphorèse</u> au repos

4.2.1) Classification de ROSS modifiée (2012)

Table 4 Age-based Ross classification for heart failure in children				1-3 Years			
	0	1	2				
0-3 Months				Feeding			
Oz/feeding	>3.5	2.5-3.5	<2.5	Growth	NI	Decreased	Gavaged
Time for feeding (min)	<20	20-40	>40	Breathing	NI	Weight loss	Cachexia
Breathing	NI	Tachypnea	Retractions	RR/min	<30	Tachypnea	Retractions
RR/min	<50	50-60	>60	HR/min	<110	110-120	>120
HR/min	<160	160-170	>170	Perfusion	NI	Reduced	Shocky
Perfusion	NI	Reduced	Shocky	Hepatomegaly (cm)	<2	2-3	>3
Hepatomegaly (cm)	<2	2-3	>3	NT-proBNP (pg/ml)	<450	450-1,700	>1,700
NT-proBNP (pg/ml)	<450	450-1,700	>1,700	EF%	>50	30-50	<30
(>4 days)				AV insufficiency	None	Mild	Moderate/severe
EF%	>50	30-50	<30	4-8 Years			
AV insufficiency	None	Mild	Moderate/severe	N/V	None	Intermittent	Frequent
4-12 Months				Growth	NI	Weight loss	Cachexia
Feeding	NI	Decreased	Gavaged	Breathing	NI	Tachypnea	Retractions
Wt%	NI	≥1 Curve	≥2 Curve	RR/min	<25	25-35	>35
Breathing	NI	Tachypnea	Retractions	HR/min	<100	90-100	>100
RR/min	<40	40-50	>50	Perfusion	NI	Reduced	Shocky
HR/min	<12	120-130	>130	Hepatomegaly (cm)	<2	2-3	>3
Perfusion	NI	Reduced	Shocky	NT-proBNP (pg/ml)	<300	300-1,500	>1,500
Hepatomegaly (cm)	<2	2-3	>3	EF%	>50	30-50	<30
NT-proBNP (pg/ml)	<450	450-1,700	>1,700	AV insufficiency	None	Mild	Moderate/severe
EF%	>50	30-50	<30	9-18 Years			
AV insufficiency	None	Mild	Moderate/severe	N/V	NI	Intermittent	Frequent
				Breathing	NI	Tachypnea	Retractions
				RR/min	<20	20-30	>30
				HR/min	<90	90-100	>100
				Perfusion	NI	Reduced	Shocky
				Hepatomegaly (cm)	<2	2-3	>3
				NT-proBNP (pg/ml)	<300	300-1,500	>1,500
				EF%	>50	30-50	<30
				Max %VO₂	>80	60-80	<60
				AV insufficiency	None	Mild	Moderate/severe

5) para-clinique :

5.1) Radiologiques :

5.1.1) radiographie du thorax

Doit être réalisé avec respect de qualité (prise en position debout, en inspiration, bien

cadre, symétrique et bien pénétré).

L'étude doit intéresser le calcul de l'indice cardio-thoracique (diamètre cardiaque/diamètre thoracique) à la recherche d'une cardiomégalie, la forme de la silhouette cardiaque et la vascularisation pulmonaire.

Figure 05 : Radiographie du thorax d'un nouveau-né de 3 jours souffrant d'IC

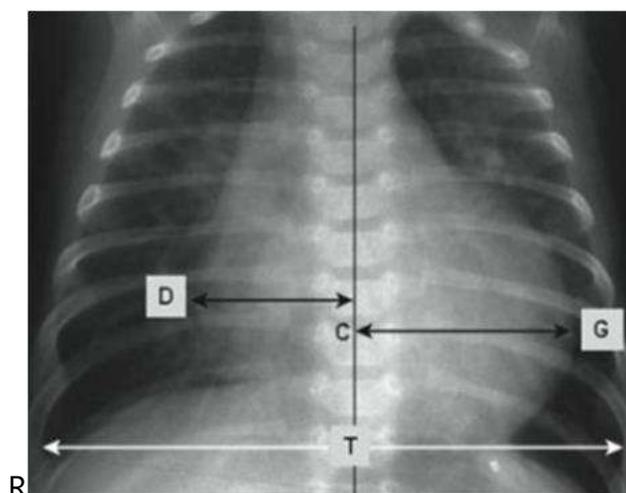


Tableau 04 : Cardiomégalie en fonction d'âge

Age	Cardiomégalie
nouveau-né 0 -2 mois	ICT ≥ 0.6
Nourrisson 2 mois- 2 ans	ICT > 0.55
enfant >2 ans	ICT > 0.5

❑ Vascularisation pulmonaire

- **Hyper vascularisation** par augmentation du débit pulmonaire (hiles volumineux, vaisseaux visibles en périphérie, dans les shunts gauche-droite) ; ou stase par augmentation de la pression veineuse pulmonaire (œdème pulmonaire dans l'insuffisance cardiaque gauche ou obstacle au niveau de l'oreillette gauche ou des veines pulmonaires).
- **Hypo vascularisation** avec hyper clarté périphérique dans toutes les cardiopathies

avec hypo
débit pulmonaire.

5.1.2) Électrocardiogramme

Il ne peut pas faire le diagnostic d'insuffisance cardiaque chronique, mais peut le suggérer pour certaines étiologies. Reste un temps indispensable. Il confirme la tachycardie, permettra parfois d'identifier des troubles du rythme qui peuvent être la cause ou la conséquence de l'insuffisance cardiaque et qui nécessitent un traitement spécifique et urgent.

5.1.3) échocardio-doppler

Elle n'est pas essentielle pour le diagnostic positif de la défaillance cardiaque, par contre, elle constitue l'examen standard pour l'évaluation de l'anatomie et de la fonction cardiaque. Étant donné la variation importante de la taille et du poids avec l'âge, il est recommandé d'exprimer toutes les dimensions en Z scores (nombre de déviations standards par rapport à la valeur moyenne estimée, ajusté à la surface corporelle).

Elle permet :

- d'identifier la cardiopathie responsable de l'insuffisance cardiaque,
- l'évaluation de la fonction ventriculaire :

Systolique : fraction d'éjection avec valeur normale supérieure à 55-60 %, fraction de raccourcissement (valeur normale > 28 %),

Diastolique : flux Doppler transmitral, Doppler tissulaire annulaire mitral,

- l'évaluation de la taille des cavités et de l'épaisseur des parois, de la volémie, estimation de la pression artérielle pulmonaire;
- le diagnostic des lésions associées (valvulopathie : insuffisance mitrale fonctionnelle d'une cardiomyopathie) ;
- l'évaluation de la réponse au traitement, par exemple l'amélioration de la fonction cardiaque sous traitement bêtabloquant ou après thérapie de resynchronisation

5.1.4) Imagerie cardiaque non invasive (scanner et IRM)

Ces examens seront prescrits au cours de l'enquête étiologique. L'IRM est indispensable au diagnostic de myocardite aiguë

5.2) Biologiquement :

Le bilan biologique standard comportant un ionogramme sanguin, une analyse de la fonction rénale, une numération formule sanguine, des gaz du sang, un bilan inflammatoire et de la coagulation, peut montrer une anémie (cause ou facteur aggravant une cardiopathie), une hyponatrémie (facteur indépendant de mauvais pronostic dans les cardiomyopathies), une insuffisance rénale ou hépatique (marqueurs biologiques d'atteinte pluri viscérale). Ce bilan devra être répété en fonction des besoins dans le cadre de la surveillance thérapeutique.

*D'autres examens plus spécifiques peuvent être réalisés :

- ***brain natriuretic peptide (BNP), partie N-terminale du précurseur du BNP (NT-proBNP)***

sont des marqueurs avec valeur diagnostique et pronostique chez les patients avec insuffisance cardiaque. Les valeurs normales dépendent de la méthode de détection ainsi que de la tranche d'âge.

En cas d'insuffisance cardiaque congestive, et en l'absence de traitement diurétique, le taux de BNP est fréquemment supérieur à 100 ng/l alors que celui de NT-proBNP dépasse généralement le seuil de 1000 ng/l. Lorsqu'il est répété, ce test biologique permet d'estimer efficacement le niveau d'inflation hydrique d'un patient sous diurétique.

- ***troponine***, marqueur de l'agression myocytaire quel que soit son mécanisme
- ***lactates***, marqueurs d'une hypo perfusion tissulaire ;
- ***tri-iodothyronine***, facteur de risque de mortalité dans l'insuffisance cardiaque chronique

*en fonction de l'étiologie : carnitinémie (cardiomyopathie mitochondriale avec déficit en carnitine), maltase acide (maladie de Pompe).

6) Diagnostic de gravité

Devant toute IC, il est indispensable de rechercher un éventuel état de choc cardiogénique avec atteinte multi viscérale qui met en jeu le pronostic vital :

6.1) Clinique :

- Teint gris, marbrure, froideur des extrémités.
- Pouls faibles ou abolis.
- TRC >3sec.
- Hypotension artérielle.

- □ Troubles neurologiques : altération de l'état de conscience.
- □ Oligurie franche (stigmates d'IR).
- □ Signes cliniques d'acidose : myosis, respiration de Kussmaul, TRC allongé.

6.2) Biologie

- □ Acidose métabolique (Intérêt des gaz du sang).
- □ Insuffisance rénale : hyper-azotémie, hyperkaliémie, créatinine élevée

7) Diagnostic différentiel :

7.1) Devant une dyspnée :

- □ Broncho-pneumopathie dyspnéisante (Staphylococcie pleuro-pulmonaire, Broncho-pneumopathies, asthme, cœur étranger intra-bronchique...)
- □ Etat d'acidose : d'origine rénale, toxique, métabolique.

7.2) Devant un gros cœur radiologique :

- □ Image thymique.
- □ Cliché en expiration, en décubitus dorsal, asymétrique, mauvaise incidence.

8) Les étiologies :

Certaines causes d'IC sont rencontrées à tout âge, comme les arythmies, les infections ou les cardiomyopathies toxiques. D'autres sont observées le plus souvent à des âges particuliers, comme les maladies métaboliques et les cardiopathies congénitales.

- Les étiologies selon l'âge :

8.1) Insuffisance cardiaque du nouveau-né:

Les cardiopathies congénitales sont les causes les plus fréquentes d'IC.

8.1.1) Coarctation de l'aorte

A) Définition

La coarctation de l'aorte est un rétrécissement localisé de la lumière aortique qui entraîne une HTA au niveau des membres supérieurs, une hypertrophie du ventricule gauche, si elle est sévère, une mauvaise vascularisation des organes abdominaux et des membres inférieurs. Les symptômes varient selon la gravité de l'anomalie et vont

des céphalées, de douleurs thoraciques, d'extrémités froides, d'asthénie, de claudication des membres inférieurs, jusqu'à l'insuffisance cardiaque fulminante et le choc. Un souffle vasculaire doux peut être entendu au-dessus du site de la coarctation. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie, l'angio-TDM ou l'angio-IRM. Le traitement se fera par angioplastie transluminale percutanée au ballonnet avec mise en place de stent ou par cure chirurgicale.

B) Physiopathologie de la coarctation de l'aorte :

La coarctation de l'aorte se forme généralement au niveau de l'aorte thoracique proximale, juste après l'artère sous-clavière gauche et devant l'ouverture du canal artériel. La coarctation implique rarement l'aorte abdominale. Ainsi, in utero et avant que le canal artériel perméable ne se ferme, une grande partie du débit cardiaque contourne la coarctation via le canal artériel. La coarctation peut survenir isolément ou s'accompagner de différentes autres malformations congénitales (p. ex., bicuspidie aortique, communication inter ventriculaire, rétrécissement aortique, persistance du canal artériel, anomalies de la valvule mitrale, anévrisme intracérébral). Les anévrismes associés à la coarctation sont habituellement sacculaires et sont appelés anévrismes à baies (qui ressemblent à une baie sur une tige étroite).

Les conséquences physiologiques comprennent 2 phénomènes:

- Surcharge pressionnelle dans la circulation artérielle proximale par rapport à la coarctation
- Hypoperfusion distale par rapport à la coarctation

La surcharge de pression provoque une hypertrophie ventriculaire gauche et une hypertension de la partie supérieure du corps, dont le cerveau.

L'hypoperfusion affecte les organes abdominaux et les membres inférieurs. Une mauvaise perfusion de l'intestin augmente le risque de sepsis dû à des microorganismes entériques.

En fin de compte, le gradient de pression augmente la circulation collatérale vers l'abdomen et les membres inférieurs et via les artères intercostales, mammaires internes, scapulaires et autres.

Une coarctation non traitée peut entraîner une hypertrophie ventriculaire gauche, une insuffisance cardiaque, la formation d'une vascularisation collatérale, des endocardites bactériennes, des hémorragies intracrâniennes, une encéphalopathie hypertensive, une maladie cardiovasculaire hypertensive à l'âge adulte. Les patients atteints d'une coarctation non traitée présentent un risque accru de dissection aortique ou de rupture aortique plus tard au cours de la vie ou lors d'une grossesse. L'aorte ascendante est la zone la plus fréquemment impliquée dans la dissection ou la rupture. Les données actuelles suggèrent que ce risque est moins probablement une conséquence directe de la coarctation et plus probablement lié à une valvule aortique bicuspidale et à l'aortopathie associée.

C) Symptomatologie de la coarctation de l'aorte

Si la coarctation est importante, un choc cardiogénique accompagné d'insuffisance rénale (oligurie ou anurie) et d'une acidose métabolique peuvent apparaître au cours des 7 à 10 premiers jours et simuler les effets d'autres troubles systémiques tels qu'un sepsis. Les nourrissons qui ont une coarctation critique (sévère) sont susceptibles d'être gravement malades dès que le canal artériel se resserre ou se ferme. Une coarctation moins sévère peut rester asymptomatique pendant la petite enfance. Des symptômes légers (p. ex., céphalées; douleur thoracique, asthénie, claudication lors des activités physiques) peuvent apparaître au cours de l'enfance. Une HTA au niveau des membres supérieurs est souvent présente, mais une insuffisance cardiaque se développe rarement après la période néonatale. Exceptionnellement, chez l'adulte, la rupture d'anévrismes intracérébraux entraîne une hémorragie sous-arachnoïdienne ou intracérébrale. Les signes typiques de l'examen clinique comprennent des pulsations importantes et une HTA des membres supérieurs, des pouls fémoraux faibles ou absents et un gradient de pression artérielle faible ou non mesurable au niveau des membres inférieurs. Puisque le site de coarctation est habituellement adjacent à l'ostium de l'artère sous-clavière gauche, le pouls du bras gauche et la pression artérielle peuvent également être diminués, mais ils sont encore plus élevés que les pouls de la jambe ou la pression artérielle. Un souffle systolique d'éjection de grade 2 à 3/6 est souvent présent au bord supérieur gauche du sternum, au niveau de l'aisselle gauche, et est parfois plus intense dans la région inter scapulaire gauche (voir tableau Intensité des souffles cardiaques). Un

clic d'éjection systolique apical peut être présent si une bicuspidie aortique est également présente. La dilatation des artères collatérales intercostales peut générer un souffle continu dans les espaces intercostaux.

Les femmes atteintes peuvent avoir un syndrome de Turner.

D) Diagnostic de la coarctation de l'aorte :

Le diagnostic est évoqué par l'examen clinique (qui comprend la mesure de la pression artérielle aux 4 membres et la comparaison de l'amplitude des pouls fémoraux et brachiaux), confirmé par la radio du thorax et l'ECG et établi par l'échocardiographie bidimensionnelle couleur et Doppler ou, chez le patient plus âgé, par une fenêtre échocardiographie infra-optimale, une angio-TDM ou une angio-IRM. La radio du thorax montre la coarctation sous forme d'un signe ressemblant à un "3" (bouton aortique atypique) au niveau de la partie supérieure gauche du médiastin. La taille du cœur est normale, à moins qu'une insuffisance cardiaque ne soit survenue. La dilatation des artères collatérales intercostales peut éroder de la 3e à la 8e côte, entraînant des encoches sur ces côtes, mais ces signes radiographiques ne sont que rarement observés avant l'âge de 5 ans.

L'ECG montre habituellement une hypertrophie ventriculaire gauche, mais il peut rester normal. La présence d'une coarctation altérant la circulation fœtale en déplaçant une plus grande proportion du flux dans le ventricule droit, les nouveau-nés et les nourrissons qui ont une coarctation sévère ont généralement une hypertrophie ventriculaire droite plutôt qu'une hypertrophie ventriculaire gauche.

8.1.2) Anomalie d'Ebstein :

A) Définition :

L'anomalie d'Ebstein est une anomalie cardiaque congénitale rare qui consiste en un déplacement apical variable par rapport à l'anneau et une dysplasie des valvules septales et inférieures de la valvule tricuspide. La fistule antérieure a toujours une insertion annulaire normale, mais elle est souvent dysplasique avec des attaches distales anormales. Cette anomalie fait qu'une partie du ventricule droit fonctionne comme une oreillette, avec pour conséquence une diminution du volume fonctionnel

du ventricule droit. Une grande variété de séquelles hémodynamiques peuvent survenir qui sont liées au dysfonctionnement de la valvule tricuspide: une insuffisance ventriculaire droite, une cyanose due à un shunt auriculaire et des troubles du rythme. Il existe un large spectre de manifestations en fonction de l'âge de la présentation. Le diagnostic repose sur l'ECG et l'imagerie. Le traitement repose sur les médicaments et la chirurgie, et parfois sur le cathétérisme interventionnel

B) Physiopathologie de l'anomalie d'Ebstein

Le principal trouble dans l'anomalie d'Ebstein est l'adhérence de parties variables des valvules septales et inférieures de la tricuspide à la surface endocardiques du ventricule droit. L'adhérence des valves de la valvule entraîne le déplacement de l'orifice tricuspide efficace en position distale, compromettant la taille fonctionnelle du ventricule droit avec une partie auriculaire du ventricule droit proximale par rapport à l'ouverture de la valvule. Cette anomalie a été associée à l'utilisation maternelle de lithium pendant la grossesse et fait souvent partie du spectre des anomalies de la transposition congénitale des grosses artères.

L'anomalie d'Ebstein est associée à des anomalies qui comprennent généralement une dysplasie sévère et un dysfonctionnement variable des valvules tricuspides, une communication inter auriculaire, une sténose pulmonaire et un syndrome de Wolff-Parkinson-White. De multiples facteurs peuvent induire une hypertrophie de l'oreillette droite et une élévation de la pression auriculaire droite, tels qu'un "ventricule artérialisé", une insuffisance et/ou une sténose tricuspidiennes, une fonction diastolique anormale et une capacité limitée du ventricule droit efficace distale par rapport à l'origine de la valvule tricuspide. La pression de l'oreillette droite dépasse souvent la pression dans l'oreillette gauche et induit un shunt de droite à gauche par un foramen ovale ou une communication inter auriculaire et une cyanose. Dans les formes très graves de l'anomalie, pendant la période néonatale, le ventricule droit peut ne pas être en mesure de générer une pression systolique supérieure à la pression artérielle pulmonaire élevée, conduisant à une "atrésie pulmonaire fonctionnelle" (échec de l'ouverture d'une valvule pulmonaire normale en systole).

c) Symptomatologie de l'anomalie d'Ebstein :

Le spectre des manifestations est remarquablement large, allant d'une cyanose sévère chez le nouveau-né, à une cardiomégalie, à une cyanose modérée pendant l'enfance, à une intolérance à l'effort chez les adolescents, à des arythmies auriculaires ou à une tachycardie supraventriculaire paroxystique chez l'adulte précédemment asymptomatique.

L'apparition des symptômes dépend du degré d'anomalie de la valvule tricuspide anatomique et des anomalies fonctionnelles qui en découlent et de la présence de voies accessoires (p. ex., syndrome de Wolff-Parkinson-White).

Les signes cliniques comprennent un premier bruit cardiaque largement dédoublé (B1) dû à la fermeture retardée de la valve antérieure de la valvule tricuspide produisant un "bruit de voile" (un bruit de fermeture complexe qui comprend un bruit d'arrêt brutal après que les feuillets antérieurs et/ou d'autres valves tricuspides ballonnent lors de la systole). Plusieurs autres signes auscultatoires sont souvent présents, tels qu'un souffle systolique dû à une régurgitation tricuspidiennes, un souffle diastolique dû à une sténose tricuspidiennes et des 3e ou 4e bruits cardiaques dus à une compliance anormale du ventricule droit. Les patients peuvent avoir une pression veineuse jugulaire élevée, une cyanose chronique et un hippocratisme digital.

D) Diagnostic de l'anomalie d'Ebstein :

L'ECG est habituellement anormal avec une déviation de l'axe droit, un bloc de branche droit à bas voltage et un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré. Le syndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) est présent chez 20% des patients.

Les rx thorax comprennent un degré variable de cardiomégalie avec des bords auriculaires droits proéminents. Un sous-ensemble de nourrissons présentant une anomalie d'Ebstein sévère a une cardiomégalie massive, avec une ombre cardiaque qui remplit tout l'intervalle entre les parois thoraciques.

L'échocardiographie montre clairement les anomalies anatomiques et fonctionnelles de la valvule tricuspide et tous les défauts associés.

L'IRM fournit des détails supplémentaires utiles sur la valvule tricuspide, qui est utile pour planifier une intervention chirurgicale.

8.1.3) Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche :

A) définition :

Le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche consiste en une hypoplasie du ventricule gauche et de l'aorte ascendante, une mauvaise formation des valvules aortiques et mitrales (une atrésie aortique est fréquemment présente), une communication inter auriculaire et une persistance du canal artériel. À moins que l'on ne prévienne la fermeture normale du canal artériel par la perfusion de prostaglandines, un choc cardiogénique et le décès vont survenir dans les premiers jours de vie. Un 2e bruit cardiaque intense (B2) et un souffle non spécifique sont fréquents. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie en urgence. Le traitement radical consistera soit en une cure chirurgicale en plusieurs fois, soit en une transplantation cardiaque.

Le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche représente 2 à 4% des cardiopathies congénitales et c'est la deuxième lésion obstructive du cœur gauche par fréquence. Puisque la valvule mitrale, le ventricule gauche et la valve aortique sont hypoplasiques (souvent avec atrésie aortique), le sang oxygéné arrivant dans l'oreillette gauche des poumons est détourné à travers la communication auriculaire vers le cœur droit, où il se mélange avec le retour veineux systémique dé saturé (voir figure Hypoplasie du cœur gauche). Ce sang relativement dé saturé repart du ventricule droit par l'artère pulmonaire vers les poumons et à travers le canal artériel vers la circulation systémique. Le flux sanguin systémique ne dépend que du shunt droite-gauche du canal artériel; ainsi la survie immédiate dépend de la perméabilité du canal artériel.

B) Symptomatologie du syndrome du cœur gauche hypoplasique :

Les symptômes du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche apparaissent lorsque le canal artériel commence à se fermer pendant les 24 à 48 premières heures de la vie. Par la suite, apparaissent des symptômes de choc cardiogénique (p. ex., tachypnée, dyspnée, pouls filant, pâleur, cyanose, hypothermie, acidose métabolique, état

léthargique, oligurie, anurie). Lorsque la circulation systémique est compromise, les perfusions coronaire et cérébrale peuvent être diminuées, ce qui entraîne des symptômes d'ischémie myocardique ou cérébrale. La perfusion des reins, du foie et du mésentère est également inadéquate et l'oligurie ou l'anurie sont fréquentes. Si le canal artériel n'est pas rouvert, la mort survient rapidement.

Le patient présente souvent des antécédents de mauvaise alimentation, de travail respiratoire accru, de coloration pâle ou grise et de léthargie. L'examen clinique montre un précordium très actif avec un choc de pointe marqué en para sternal associé à une très mauvaise perfusion périphérique, des extrémités froides, une peau bleu-gris et des pouls absents ou à peine palpables. Un choc de pointe para sternal marqué chez un patient présentant une perfusion critique basse et des pouls périphériques quasi-absents permet de distinguer le choc cardiogénique de l'obstruction cardiaque sévère gauche et du choc non cardiaque (p. ex., septique, métabolique, toxique). Le 2e bruit cardiaque (B2) est fort et unique. Un souffle systolique doux et non spécifique est souvent présent, de même qu'une hépatomégalie. Une acidose métabolique sévère, souvent aggravée si l'on administre de l'oxygène supplémentaire, est caractéristique du syndrome hypoplasique du cœur gauche.

C) Diagnostic du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche :

Le diagnostic du syndrome d'hypoplasie du cœur gauche est suspecté cliniquement, en particulier chez les nouveau-nés présentant une acidose métabolique qui s'aggrave après avoir reçu de l'oxygène; l'oxygène diminue la résistance vasculaire pulmonaire et augmente ainsi la proportion relative de flux du ventricule droit qui se dirige vers les poumons plutôt que par la persistance du canal artériel vers le reste de l'organisme. Le diagnostic est confirmé par l'échocardiographie en urgence.

Le cathétérisme cardiaque est rarement utile pour le diagnostic.

La radio du thorax montre une cardiomégalie et une congestion veineuse pulmonaire ou un œdème du poumon. L'ECG révèle une hypertrophie ventriculaire droite et des forces ventriculaires gauches diminuées, bien qu'elles puissent être dans les limites normales pour un nouveau-né.

8.1.4) Retour veineux pulmonaire anormal total :

A) définition :

En cas de retour veineux pulmonaire anormal total, les veines pulmonaires se drainent dans une confluence adjacente à la paroi postérieure de l'oreillette gauche mais n'est pas connectée à l'oreillette gauche. Au lieu de cela, le retour veineux pulmonaire complet entre dans la circulation veineuse systémique par plusieurs connexions embryologiques plus persistantes. Le remplissage des structures cardiaques gauches et le flux sanguin systémique dépendent de l'existence d'une communication auriculaire appropriée (foramen ovale distendu et perméable ou communication inter auriculaire vraie). En l'absence d'obstruction au retour veineux pulmonaire, la cyanose est modérée, mais le débit sanguin pulmonaire est nettement augmenté. Les patients peuvent n'être que modérément symptomatiques ou présenter des symptômes significatifs d'insuffisance cardiaque. Une obstruction importante du retour veineux pulmonaire peut survenir, occasionnant une cyanose néonatale sévère, un œdème pulmonaire, et l'hypertension artérielle pulmonaire. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. La réparation chirurgicale est nécessaire.

Le retour veineux pulmonaire anormal total (voir figure Retour veineux pulmonaire anormal total) représente 1 à 2% des anomalies cardiaques congénitales. La manifestation clinique dépend de la connexion entre le confluent veineux pulmonaire et le côté droit de la circulation. Les types les plus fréquents comprennent

- Le retour via une veine verticale ascendante gauche qui se draine vers la veine innominée ou dans la veine cave supérieure (retour veineux pulmonaire anormal total supra cardiaque)
- Une veine descendante qui se draine sous le diaphragme dans la circulation porte (retour veineux pulmonaire anormal total infra cardiaque)
- Une connexion de la confluence de la veine pulmonaire avec le sinus coronaire (retour veineux pulmonaire anormal total cardiaque)

Le type de drainage infra diaphragmatique est invariablement fortement obstrué, entraînant des œdèmes pulmonaires et des cyanoses dramatiques insensibles à la supplémentation en oxygène qui se manifestent peu après la naissance. Les 2 autres types n'impliquent généralement pas d'obstruction et conduisent à une insuffisance cardiaque et une légère cyanose, avec des signes légers à modérés, dans le premier mois de vie.

B) Diagnostic du retour veineux pulmonaire anormal total :

Le diagnostic du retour veineux pulmonaire anormal total est suspecté cliniquement sur la radio du thorax et établi par l'échocardiographie. Un cathétérisme cardiaque est rarement nécessaire; parfois, une IRM cardiaque ou une angio-TDM peuvent être nécessaires pour mieux apprécier l'anatomie du retour veineux pulmonaire.

La radio du thorax montre un petit cœur et un œdème pulmonaire important et diffus en cas d'obstruction veineuse pulmonaire; autrement, on observe une cardiomégalie avec augmentation des arborisations vasculaires pulmonaires. Dans le retour veineux pulmonaire total anormal supra cardiaque, la voie veineuse anormale crée une deuxième ombre ronde au-dessus du cœur, souvent assimilée à l'aspect d'un bonhomme de neige.

L'ECG montre une déviation axiale droite, une hypertrophie ventriculaire droite, et parfois une augmentation de volume de l'oreillette droite.

8.1.5) Transposition des grandes artères :

A) définition :

La transposition des grandes artères (dans ce cas dextro-transposition des gros vaisseaux) correspond à une aorte qui naît directement du ventricule droit et à une artère pulmonaire, qui naît du ventricule gauche, ce qui entraîne la formation de 2 circulations, systémique et pulmonaire, indépendantes et parallèles; le sang oxygéné ne peut pas atteindre le corps sauf par les ouvertures qui relient les côtés droit et gauche du cœur (p. ex., foramen ovale perméable, communication inter ventriculaire). Les symptômes sont principalement une cyanose néonatale sévère et parfois une insuffisance cardiaque, s'il existe une communication inter ventriculaire associée. Les

bruits et les souffles cardiaques varient selon les anomalies congénitales associées. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. Le traitement radical est la réparation chirurgicale.

La transposition des grandes artères est un terme général qui comprend à la fois la dextro-transposition des gros vaisseaux (d-transposition des gros vaisseaux [d-TGA]) et un défaut plus rare appelé lévo-transposition des gros vaisseaux (levo-transposition des gros vaisseaux [l-TGA]).

- d-Transposition des gros vaisseaux: une variante plus fréquente dans laquelle l'aorte est positionnée à droite et devant l'artère pulmonaire provenant du ventricule droit plutôt que du gauche.
- l-Transposition des gros vaisseaux: une variante moins fréquente dans laquelle l'aorte est positionnée à *gauche* et devant l'artère pulmonaire. Cette anomalie est généralement associée à une inversion ventriculaire due à une boucle vers la gauche du tube cardiaque primitif, ce qui entraîne la maladie communément appelée transposition congénitalement corrigée.

La d-transposition des gros vaisseaux étant de loin la forme la plus courante, elle est souvent simplement appelée transposition. La d-transposition des gros vaisseaux est traitée dans ce chapitre et la l-transposition des gros vaisseaux est traitée ailleurs. Il existe d'autres variantes rares de transposition des grandes artères mais la d-transposition des grandes artères et la l-transposition des grandes artères sont les plus fréquentes.

La dextro-transposition des grandes artères (voir figure Dextro-transposition des grandes artères) représente 5 à 7% des cardiopathies congénitales. Environ 30 à 40% des patients ont un communication septale auriculoventriculaire; jusqu'à 25% ont une obstruction du canal d'éjection ventriculaire gauche (une sténose valvulaire pulmonaire ou infra-pulmonaire).

B) Physiopathologie de la transposition des grosses artères :

Les circulations systémique et pulmonaire sont complètement séparées dans la transposition des grandes artères. Après son retour au cœur droit, le sang veineux

systémique désaturé est propulsé dans la circulation systémique sans avoir été oxygéné dans les poumons; le sang oxygéné entrant dans le cœur gauche remonte vers les poumons plutôt que dans le reste du corps. Cette anomalie est incompatible avec la vie, à moins que les sangs désaturé et oxygéné ne se mélangent grâce à des communications présentes à un ou plusieurs niveaux (p. ex., auriculaire, ventriculaire, grosses artères).

C) Symptomatologie de la transposition des grosses artères :

Une cyanose sévère se produit dans les heures qui suivent la naissance, elle est rapidement suivie d'une acidose métabolique secondaire à une mauvaise oxygénation des tissus. Les patients présentant une communication inter-auriculaire modérée ou importante, une communication inter-ventriculaire importante, un canal artériel persistant ou une combinaison de ces derniers ont tendance à présenter une cyanose moins sévère, mais le tableau d'insuffisance cardiaque (p. ex., tachypnée, dyspnée, tachycardie, transpiration, retard de croissance) pourra apparaître dès les premières semaines de vie.

Mise à part la cyanose généralisée, l'examen clinique reste plutôt pauvre. Les souffles cardiaques peuvent être absents, à moins qu'il n'y ait des anomalies associées. Le 2^e bruit cardiaque (B2) est unique et intense.

D) Diagnostic de la transposition des grosses artères :

Le diagnostic de transposition des grandes artères est suspecté cliniquement, confirmé par la radio du thorax, l'ECG et établi par l'échocardiographie bidimensionnelle et le Doppler couleur, continu ou pulsé.

Sur la radio du thorax l'ombre cardiaque peut avoir l'aspect classique "en œuf-sur-un-fil" avec un médiastin supérieur étroit. L'ECG montre une déviation droite de l'axe et une hypertrophie ventriculaire droite, mais il peut être normal chez le nouveau-né.

Le cathétérisme cardiaque n'est habituellement pas nécessaire au diagnostic, mais il

peut être effectué pour élargir la communication inter auriculaire (septostomie auriculaire par ballonnet) ou pour préciser davantage l'anatomie complexe de l'artère coronaire

8.2) Insuffisance cardiaque du nourrisson :

La cause la plus fréquente est les shunts gauche-droite inter ventriculaires ou artériels (communication inter ventriculaire, canal atrioventriculaire, canal artériel persistant). Les communications inter auriculaires isolées ne donnent pas d'insuffisance cardiaque à cet âge.

8.2.1) Communication septale auriculo-ventriculaire :

A) définition :

La communication auriculo-ventriculaire consiste en une communication inter auriculaire de type ostium premium associée à une valvule auriculo-ventriculaire commune, avec ou sans communication inter ventriculaire associée (type septal auriculo-ventriculaire). Ces anomalies résultent d'un développement anormal des coussins endocardiques. Les patients qui n'ont pas de composante de communication inter ventriculaire ou chez qui la valvule auriculo-ventriculaire fonctionne correctement peuvent être asymptomatiques. En cas de composante des communications inter ventriculaires ou d'insuffisance de la valvule auriculo-ventriculaire importantes, les patients ont souvent des signes d'insuffisance cardiaque, dont une dyspnée lors de l'alimentation, une mauvaise croissance, une tachypnée et une diaphorèse. Des souffles cardiaques, une tachypnée, une tachycardie et une hépatomégalie sont fréquents. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. Le traitement est la cure chirurgicale dans tous les cas sauf les plus petites communications.

Le canal atrioventriculaire commun représente près de 5% des cardiopathies congénitales. Dans le passé, cette anomalie a été nommée de manière différente par défaut du canal atrioventriculaire ou défaut du septum atrioventriculaire ou anomalies des coussins endocardiques. Le terme d'anomalie septale auriculoventriculaire" a généralement été accepté comme la désignation préférée parce que le septum

auriculoventriculaire (structure septale séparant le ventricule gauche de l'oreillette droite) est absent dans toutes les formes de cette malformation.

Une communication inter auriculaire peut être

- Complète, avec une grande communication septale ventriculaire (non restrictive) au niveau de l'entrée
- Transitionnelle, une communication septale ventriculaire de petite taille ou de taille moyenne (restrictive)
- Partielle, sans communication inter ventriculaire

La majorité des patients présentant une forme totale sont atteints d'un syndrome de Down. Une communication auriculoventriculaire est également fréquente dans les syndromes d'hétéro taxie. L'hétéro taxie correspond à des anomalies du développement de la "latéralité" des organes thoraciques et abdominaux. Une isométrie droite ou gauche est habituellement présente. L'isométrie droite est associée à des auricules droites bilatérales, à des bronches droites bilatérales, à des poumons trilobés et à une asplénie. Inversement, l'isométrie gauche est associée à des auricules gauches bilatérales, à des bronches gauches bilatérales, à des poumons bilobés et à une polysplénie. Certaines formes de cardiopathies congénitales complexes sont presque toujours présentes dans le syndrome de Down.

Communication septale auriculo-ventriculaire complète :

Une communication septale auriculoventriculaire complète, également appelée défaut du canal atrioventriculaire complet (voir figure Communication septale auriculoventriculaire), consiste en une

- Une grande communication interauriculaire de type ostium primum au niveau de la face antéro-inférieure du septum
- Communication interventriculaire contiguë non restrictive
- Orifice commun de la valvule auriculoventriculaire

Une communication septale auriculoventriculaire complète est une grande communication centrale unique située dans le septum du cœur. Un shunt gauche-droite s'établit aux niveaux auriculaire et ventriculaire et est souvent très large. La

régurgitation au niveau de la valvule auriculoventriculaire peut être importante, produisant parfois un shunt direct ventricule gauche-oreillette droite. Ces anomalies entraînent une dilatation des 4 cavités cardiaques. Les grandes communications entraînent une transmission directe de la pression systémique du ventricule gauche au ventricule droit et aux artères pulmonaires. Les anomalies hémodynamiques sont semblables à celles des communications interventriculaires importantes.

Si une communication auriculo ventriculaire complète n'est pas réparée, avec le temps, l'augmentation du flux sanguin pulmonaire, de la pression de l'artère pulmonaire et des résistances vasculaires pulmonaires peuvent conduire à l'inversion de direction du shunt vasculaire avec cyanose et syndrome d'Eisenegger.

Communication septale atrioventriculaire transitionnelle (avec deux anneaux auriculo-ventriculaires distincts)

Une communication septale auriculoventriculaire transitionnelle comprend

- Une communication inter auriculaire type ostium primum
- Une communication interventriculaire restrictive, qui peut être de petite taille ou de taille modérée
- Une valvule auriculoventriculaire commune, qui peut ou non être partitionnée en un orifice gauche et droit

Dans une communication septale auriculoventriculaire transitionnelle (avec deux anneaux auriculoventriculaires), le shunt au niveau auriculaire est généralement important. Le shunt au niveau ventriculaire est plus petit que celui de la forme complète, et la pression ventriculaire droite est inférieure à la pression ventriculaire gauche. L'hémodynamique dépend largement de la taille de la communication interventriculaire et de la présence d'une régurgitation importante au niveau de la valvule auriculoventriculaire.

Canal atrioventriculaire partiel :

Une communication septale auriculoventriculaire partielle consiste en

- Une communication inter auriculaire type ostium primum.

- Partitionnement de la valvule auriculoventriculaire commune en 2 orifices auriculoventriculaires séparés, aboutissant à ce que l'on appelle une fente de la valvule mitrale (orifice auriculoventriculaire gauche).

Le septum ventriculaire est intact. Les anomalies hémodynamiques sont semblables à celles des communications inter auriculaires de type ostium secundum (p. ex., communication de gauche à droite au niveau auriculaire, cavités cardiaques droites augmentées de volume, augmentation du flux sanguin pulmonaire) avec la constatation additionnelle des degrés variables d'insuffisance mitrale.

Communication septale auriculo-ventriculaire :

Dans un sous-ensemble de patients, la valvule auriculoventriculaire commune est positionnée plus au-dessus d'un ventricule que sur l'autre. Cette pathologie, appelée communication septale auriculoventriculaire déséquilibrée, se traduit par un ventricule recevant un flux sanguin plus important et devient dominant (plus grand) avec un faible développement de l'autre ventricule.

B) Symptomatologie de la communication septale auriculo-ventriculaire :

Une communication septale interventriculaire avec large shunt gauche-droite entraîne des signes d'insuffisance cardiaque (p. ex., tachypnée, dyspnée durant l'alimentation, retard pondéral, transpiration) qui peuvent apparaître avant l'âge de 4 à 6 semaines. Une maladie obstructive de la vascularisation pulmonaire (syndrome d'Eisenegger) est habituellement une complication tardive, mais peut survenir plus tôt, en particulier en cas de syndrome de Down.

Les communications auriculo-ventriculaires partielles ne provoquent généralement pas de symptômes pendant l'enfance tant que la régurgitation de la valvule auriculoventriculaire gauche est modérée ou absente. Cependant, les symptômes (p. ex., intolérance à l'effort, fatigue, palpitations) peuvent se développer pendant l'adolescence ou à l'âge adulte. Les nourrissons ayant une régurgitation (insuffisance) mitrale modérée ou grave présentent souvent des signes d'insuffisance cardiaque.

Les patients qui ont une communication auriculoventriculaire transitionnelle (avec deux anneaux auriculoventriculaires distincts) peuvent présenter des signes d'insuffisance cardiaque si la communication inter ventriculaire n'est que seulement légèrement restrictive avec un flux important ou peut être asymptomatique si la communication inter ventriculaire est très restrictive (petite).

L'examen clinique de l'enfant qui présente des anomalies septales auriculoventriculaires complètes montre un précordium actif dû à une surcharge volumique et pressionnelle du ventricule droit; un second bruit cardiaque unique et fort (B2) dû à l'hypertension artérielle pulmonaire; un souffle systolique de grade 2 à 3/6 dû à une augmentation du flux de la voie d'éjection pulmonaire; et parfois un souffle diastolique à l'apex et au bord inférieur gauche du sternum lié à une augmentation du flux dans les valvules auriculoventriculaires (voir tableau Intensité des souffles cardiaques). En cas d'élévation persistante de la résistance vasculaire pulmonaire, en particulier chez les patients qui ont un syndrome de Down, il peut ne pas y avoir de souffle, mais un seul B2 fort sera présent.

La plupart des enfants présentant une forme partielle ont des signes d'examen similaires à ceux des patients atteints de communication interauriculaire de type ostium secundum, et ont un dédoublement large du B2 et un souffle mésosystolique (p. ex., éjection systolique) audible au foyer pulmonaire. Un souffle mésodiastolique peut être présent dans la partie inférieure du sternum gauche lorsque le shunt auriculaire est important. Une fissure de la valvule auriculoventriculaire gauche produit un souffle systolique apical de régurgitation (insuffisance) mitrale.

C) Diagnostic des communications septales auriculo-ventriculaires

Le diagnostic de communication septale auriculo-ventriculaire est évoqué par l'examen clinique, conforté par la radio du thorax et l'ECG et confirmé par l'échocardiographie bidimensionnelle avec Doppler couleur, continu et pulsé.

La radio du thorax montre une cardiomégalie avec dilatation de l'oreillette droite, dilatation bi ventriculaire, distension du tronc de l'artère pulmonaire et augmentation de la vascularisation pulmonaire.

L'ECG révèle (p. ex., une déviation gauche de l'axe de QRS, souvent un bloc auriculo-ventriculaire) de 1er degré, une hypertrophie ventriculaire gauche ou droite ou combinée, une hypertrophie possible de l'oreillette droite et un bloc de branche droite.

L'échocardiographie bidimensionnelle avec Doppler couleur confirme le diagnostic et peut procurer d'importantes informations anatomiques et hémodynamiques. Le cathétérisme cardiaque n'est habituellement pas nécessaire à moins qu'une connaissance plus approfondie de l'anatomie ne s'impose avant l'intervention chirurgicale (p. ex., pour évaluer la résistance vasculaire pulmonaire chez un patient d'âge plus avancé).

8.2.2) Persistance du canal artériel :

A) définition :

La persistance du canal artériel est une persistance après la naissance de la connexion fœtale (canal artériel) entre l'aorte et l'artère pulmonaire. En l'absence d'autres anomalies cardiaques structurelles ou de résistance vasculaire pulmonaire élevée, les dérivations vers le canal artériel seront conservées à droite (de l'aorte à l'artère pulmonaire). Les symptômes peuvent comprendre un retard de croissance, une prise alimentaire insuffisante, une tachycardie et une tachypnée. Un souffle continu entendu au niveau du bord sternal supérieur gauche et un pouls bondissant sont fréquents. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. L'administration d'un inhibiteur de la cyclo-oxygénase (ibuprofène lysine ou indométacine) avec ou sans restriction liquidienne peut être tentée chez les nourrissons prématurés présentant un shunt important, mais ce traitement n'est pas efficace chez les nourrissons nés à terme ou chez les enfants plus âgés atteints d'une persistance du canal artériel. Si la connexion persiste, une réparation chirurgicale ou par cathétérisme sera indiquée.

La persistance du canal artériel représente 5 à 10% des anomalies cardiaques congénitales; le rapport homme: femme est de 1:3. La persistance du canal artériel est très fréquente chez le prématuré (présent chez environ 45% des enfants dont le poids de naissance est < 1750 g et chez 70 à 80% des enfants dont le poids de naissance est < 1200 g). Environ un tiers des persistances du canal artériel se fermeront

spontanément, même chez des nourrissons de très faible poids de naissance. Chez les prématurés, une persistance du canal artériel importante peut entraîner une insuffisance cardiaque, une aggravation de la maladie pulmonaire de la prématurité, une hémorragie pulmonaire, une insuffisance rénale, une intolérance alimentaire, une entérocologie nécrosante et même la mort.

(Voir aussi Revue générale des anomalies cardiovasculaires.)

La persistance du canal artériel représente 5 à 10% des anomalies cardiaques congénitales; le rapport homme: femme est de 1:3. La persistance du canal artériel est très fréquente chez le prématuré (présent chez environ 45% des enfants dont le poids de naissance est < 1750 g et chez 70 à 80% des enfants dont le poids de naissance est < 1200 g). Environ un tiers des persistances du canal artériel se fermeront spontanément, même chez des nourrissons de très faible poids de naissance. Chez les prématurés, une persistance du canal artériel importante peut entraîner une insuffisance cardiaque, une aggravation de la maladie pulmonaire de la prématurité, une hémorragie pulmonaire, une insuffisance rénale, une intolérance alimentaire, une entérocologie nécrosante et même la mort.

B) Physiopathologie de la persistance du canal artériel :

Le canal artériel est une connexion normale entre l'artère pulmonaire et l'aorte; il est nécessaire à la circulation fœtale. À la naissance, l'augmentation de la PaO₂ et la diminution de la concentration des prostaglandines entraînent la fermeture du canal artériel, en règle générale dans les 10 à 15 premières heures de vie. Si ce processus normal ne se produit pas, le canal artériel restera persistant (voir figure Persistance du canal artériel).

Les conséquences physiologiques dépendent de taille canalaire. Un petit canal cause rarement des symptômes. Un canal persistant de gros calibre provoque un shunt gauche-droit important. Non corrigé, avec le temps, un grand shunt provoque une augmentation de volume du cœur gauche, une hypertension artérielle pulmonaire et une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires pouvant conduire finalement à un syndrome d'Eisenegger.

C) diagnostic de la persistance du canal artériel :

Le tableau clinique dépend de la taille de la persistance du canal artériel et de la durée de la grossesse au moment de l'accouchement. Les nourrissons et les enfants atteints d'une petite persistance du canal artériel sont généralement asymptomatiques; le nourrisson atteint d'un canal artériel persistant de gros calibre présente des signes d'insuffisance cardiaque (p. ex., retard de croissance, prise alimentaire insuffisante, tachypnée, dyspnée au cours de l'alimentation, tachycardie). Les prématurés peuvent présenter initialement une détresse respiratoire, des apnées, une aggravation des besoins de ventilation mécanique ou d'autres complications graves (p. ex., entérocolite nécrosante). Les signes d'insuffisance cardiaque se produisent plus rapidement chez les prématurés que chez les nouveau-nés à terme et peuvent être plus graves. Un important shunt ductal chez un prématuré est souvent un facteur majeur de gravité de la maladie du poumon de la prématurité.

La plupart des enfants qui présentent une petite persistance du canal artériel ont des premiers et seconds bruits du cœur et des pouls périphériques normaux. Un souffle continu de grade 1 à 3/6 est au mieux perçu dans la région sous-claviculaire gauche (voir tableau Intensité des souffles cardiaques). Le souffle s'étend de la systole au-delà du 2e bruit cardiaque (B2) dans la diastole et a typiquement un timbre différent en systole et la diastole.

Les nourrissons nés à terme qui présentent une persistance du canal artériel à shunt important ont des pouls périphériques amples ou bondissants avec une pression différentielle augmentée. Un souffle continu d'intensité 1 à 4/6 est caractéristique. Si le souffle est fort, il a un bruit dit de "locomotive". Un roulement diastolique apical (dû à un flux élevé qui passe dans la valvule mitrale) ou un rythme de galop peut être audible, s'il existe un grand shunt gauche droite ou si une insuffisance cardiaque se développe.

Les prématurés qui ont un shunt important ont des pouls bondissants et une région précordiale hyper dynamique. Un souffle cardiaque est entendu au niveau de l'aire pulmonaire; le souffle peut être continu ou systolique avec une courte composante diastolique ou n'être que systolique en fonction de la pression dans l'artère pulmonaire. Certains nourrissons n'ont pas de souffle cardiaque audible.

La radio du thorax et l'ECG restent en général normaux si le canal artériel perméable est de petit calibre. Si le shunt est important, la radio du thorax montre une dilatation de l'oreillette gauche, du ventricule gauche, de l'aorte ascendante et une augmentation de la vascularisation pulmonaire; l'ECG peut révéler une hypertrophie du ventricule gauche.

L'échocardiographie fournit des informations importantes sur l'importance hémodynamique d'une persistance du canal artériel en évaluant un certain nombre de paramètres, dont la

- Taille de la persistance du canal artériel (souvent comparée à la taille de l'artère pulmonaire gauche)
- Vitesse d'écoulement dans la persistance du canal artériel
- Présence d'une augmentation de volume du cœur gauche
- Présence d'inversion diastolique de l'écoulement dans l'aorte descendante
- Présence d'un flux antérograde diastolique dans l'artère pulmonaire gauche

Le cathétérisme cardiaque n'est pas nécessaire, à moins qu'il ne soit utilisé à des fins thérapeutiques.

8.2.3) Persistance du truncus artériosus (tronc artériel commun)

A) définition

La persistance du truncus artériosus (tronc artériel commun) se produit lorsque, pendant le développement fœtal, le tronc primitif ne se divise pas en artère pulmonaire et aorte, d'où il résulte qu'un seul gros tronc artériel naît au-dessus d'une large communication inter ventriculaire de type mal alignement. De ce fait, il y a un mélange de sang oxygéné et désoxygéné dans les circulations systémiques, pulmonaire et coronaire. Les symptômes comprennent une cyanose et une insuffisance cardiaque avec une prise alimentaire insuffisante, une transpiration et une tachypnée. Un 1er bruit cardiaque est normal (B1) et un 2e bruit cardiaque fort (B2) sont fréquemment constatés; ces souffles peuvent varier. Avant qu'une insuffisance cardiaque profonde ne se développe, les pouls périphériques seront bondissants du fait du flux très important de l'aorte proximale vers les artères pulmonaires. Le diagnostic

repose sur l'échocardiographie, l'IRM, l'angio-TDM ou le cathétérisme cardiaque. Le traitement médical de l'insuffisance cardiaque est généralement suivi d'une réparation chirurgicale précoce.

Le truncus arteriosus (tronc artériel commun) persistant (voir figure Truncus arteriosus [tronc artériel commun]) représente environ 1% des anomalies cardiaques congénitales et 4% des cardiopathies congénitales critiques. Environ 35% des patients ont un syndrome de délétion 22q11, qui comprend le syndrome de DiGeorge et des syndromes vélocardiofaciaux. Une forme sévère de truncus artérius est associée à un arc aortique interrompu.

-Classification :

Plusieurs systèmes de classification sont utilisés.

Une classification antérieure, par Collett et Edwards, est

- Type I: le tronc de l'artère pulmonaire naît du troncus, puis se divise en branches artérielles pulmonaires droite et gauche.
- Type II: les artères pulmonaires droite et gauche naissent séparément (mais à côté l'une de l'autre), respectivement dans la partie postérieure et latérale du troncus.
- Type III: les artères pulmonaires droites et gauches proviennent des faces latérales de la racine du tronc raisonnablement éloignées les unes des autres.
- Type IV: les deux artères pulmonaires sont alimentées par des vaisseaux collatéraux de l'aorte descendante. (Le type IV est à présent reclassé comme une tétralogie de Fallot avec une atrésie pulmonaire.)

La classification mise à jour par Van Praagh se compose du type A (tronc artériel *avec communication interventriculaire*) et du type B très rare (tronc artériel *sans communication interventriculaire*). Le type A est subdivisé en 4 types:

- Type A1: le tronc de l'artère pulmonaire naît du troncus, puis se divise en branches artérielles pulmonaires droite et gauche.
- Type A2: les artères pulmonaires droite et gauche naissent séparément dans la partie postérieure et latérale du troncus.

- Type A3: un poumon est alimenté par une branche de l'artère pulmonaire qui naît du truncus arteriosus et l'autre poumon (généralement le gauche) est alimenté par une artère collatérale similaire au canal artériel
- Type A4: le truncus arteriosus est une grande artère pulmonaire et la crosse de l'aorte est interrompue ou une coarctation est présente.

La valvule troncale peut être très anormale et être le siège d'une sténose et/ou d'une insuffisance. La valvule est tricuspide dans 69% des cas, quadri cuspide dans 22% et bicuspide dans 9%. D'autres anomalies (p. ex., crosse droite de l'aorte, crosse de l'aorte interrompue, anomalies des coronaires) peuvent être présentes et contribuer à l'importance de la mortalité chirurgicale. La persistance du canal artériel est extrêmement rare dans les anomalies de Collet et Edwards de types I, II et III ou dans les Van Praagh de types A1 et A2, mais est présente chez environ la moitié des patients atteints de truncus artérius, en particulier ceux qui ont des défauts de types A3 et A4.

Les conséquences physiologiques du truncus artérius (tronc artériel commun) associent une cyanose légère, une importante augmentation de la circulation pulmonaire et une insuffisance cardiaque.

B) diagnostic du truncus artérius persistant :

Les nourrissons ont habituellement initialement une cyanose et une symptomatologie d'insuffisance cardiaque légère (p. ex., tachypnée, prise alimentaire insuffisante, transpiration) au cours des premières semaines de vie. L'examen clinique peut détecter une région précordiale hyper dynamique, une augmentation de la pression différentielle avec des pouls bondissants, un 2e bruit cardiaque (B2) unique prononcé et un clic d'éjection. Un souffle systolique de grade 2 à 4/6 est audible au bord gauche du sternum (voir tableau Intensité des souffles cardiaques). Un souffle méso diastolique du flux mitral peut être audible à l'apex lorsque le flux sanguin pulmonaire est augmenté. En cas d'insuffisance de la valvule troncale, on entend un souffle diastolique de timbre aigu à la partie précordiale moyenne.

La radio du thorax montre une cardiomégalie variable associée à une augmentation de la trame vasculaire pulmonaire, à une crosse de l'aorte droite (dans près de 30% des cas) et à une position relativement haute des artères pulmonaires.

L'ECG montre en général une hypertrophie bi-ventriculaire. L'importance de l'augmentation de la vascularisation pulmonaire peut entraîner une hypertrophie auriculaire gauche.

Le diagnostic est suspecté cliniquement, confirmé par la radio du thorax l'ECG et établi par l'échocardiographie bidimensionnelle et le Doppler couleur, continu ou pulsé. Le cathétérisme cardiaque est souvent nécessaire afin de préciser les anomalies associées avant l'intervention, mais l'IRM cardiaque ou l'angio-TDM peut supplanter le cathétérisme.

8.2.4) Communication inter ventriculaire :

A) définition :

Une communication interventriculaire consiste en une ou plusieurs ouvertures dans le septum interventriculaire, ce qui entraîne un shunt entre les 2 ventricules. De grandes communications induisent un shunt important gauche-droite et une dyspnée lors de l'alimentation et un retard de croissance au cours de la petite enfance. Un souffle holosystolique fort et râpeux est fréquemment entendu au bord gauche du sternum. Des infections respiratoires récurrentes et une insuffisance cardiaque peuvent se développer. Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. Les communications peuvent se fermer spontanément au cours de la petite enfance, sinon elles devront être opérées.

-Classification :

La plupart des communications interventriculaires sont classées selon leur topographie:

- Péri membraneux (également appelé conoventriculaire)
- Musculaire trabéculaire

- Sortie infra-pulmonaire (sous-artériels supracristal, conoseptal ou doublement engagés)
- Entrée (type septal auriculoventriculaire, type de canal auriculo-ventriculaire)

Les communications interventriculaires pérимembraneuses (70 à 80%) sont des communications situées dans le septum membraneux à côté de la valvule tricuspide et qui s'étendent dans une quantité variable de tissu musculaire adjacent; le type le plus fréquent de cette communication est situé immédiatement en dessous de la valvule aortique.

Les défauts musculaires trabéculaire (5 à 20%) sont complètement entourés par des tissus musculaires et peuvent survenir n'importe où dans le septum.

Les formes infundibulaires (5 à 7% aux États-Unis; environ 30% en Extrême-Orient) sont observées dans le septum ventriculaire immédiatement sous la valvule pulmonaire. Ces défauts sont souvent désignés comme des défauts sous-artériels supracristal, conoseptal ou doublement engagés et sont souvent associés à un prolapsus d'une valve aortique dans le défaut, ce qui provoque une régurgitation aortique.

Les communications hautes (5 à 8%) sont bordées au-dessus par l'anneau tricuspidiennes et sont situées en arrière de la cloison membraneuse. Ces communications sont parfois appelées de type communication auriculoventriculaire.

Les communications septales interventriculaires de type mal alignement sont caractérisées par le déplacement du septum conal ou du septum d'éjection. Lorsque le septum conal est antérieurement malaligné, il fait saillie dans le canal d'éjection du ventricule droit, ce qui entraîne souvent une obstruction, comme cela se produit dans la tétralogie de Fallot. Lorsque le septum conal est malaligné en postérieurement, il peut y avoir une obstruction sur la voie d'éjection du ventricule gauche. Ces communications interventriculaires apparaissent au niveau des mêmes sites que les communications interventriculaires pérимembraneuses mais représentent un sous-ensemble important présentant une physiologie différente liée à cette obstruction du canal d'éjection.

B) Physiopathologie de la communication interventriculaire :

L'importance du shunt dépend de la taille de la communication et des résistances en aval (c'est-à-dire, de l'obstruction des voies pulmonaires et des résistances vasculaires pulmonaires).

Dans la **communication interventriculaire non restrictive**, la pression s'équilibre entre les ventricules droit et gauche et il y a un grand shunt gauche-droite. En supposant qu'il n'y ait pas de sténose pulmonaire, une hypertension pulmonaire sévère est présente parce que la pression systémique du ventricule gauche est directement transmise au ventricule droit et à l'artère pulmonaire. Initialement, il existe un grand shunt gauche-droite avec surcharge volumique des ventricules gauche et droit. Avec le temps, le grand shunt provoque une résistance vasculaire élevée de l'artère pulmonaire avec augmentation de la surcharge pressionnelle ventriculaire droite et une hypertrophie ventriculaire droite. Finalement, l'augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire provoquera un changement de direction du shunt (du ventricule droit au ventricule gauche), aboutissant à un syndrome d'Eisenmenger.

Les communications interventriculaires restrictives, sont des communications plus petites qui limitent le flux sanguin et la transmission de la haute pression au cœur droit. Les petites communications interventriculaires n'entraînent qu'un shunt gauche-droite relativement discret, et la pression de l'artère pulmonaire est normale ou très peu élevée. L'insuffisance cardiaque, l'hypertension artérielle pulmonaire et le syndrome d'Eisenmenger n'apparaissent alors pas.

Les communications interventriculaires modérées entraînent un shunt gauche-droit modérément important, mais une hypertension artérielle pulmonaire normale ou seulement légère-à-moderée. Les manifestations cliniques peuvent être minimes, ou un certain degré de symptômes d'insuffisance cardiaque peut être présent en raison de l'augmentation de la circulation pulmonaire.

C) diagnostic de la communication interventriculaire :

Les symptômes dépendent de la taille de la communication et de l'importance du shunt gauche-droite. L'enfant qui présente une petite communication interventriculaire

est en général asymptomatique, grandit et se développe normalement. En cas de communication interventriculaire plus importante, des symptômes d'insuffisance cardiaque (p. ex., détresse respiratoire, faible prise de poids, fatigue après les repas) apparaissent à l'âge de 4 à 6 semaines lorsque la résistance vasculaire pulmonaire diminue. Des infections des voies respiratoires inférieures peuvent survenir. Enfin, au cours des années le patient non traité peut développer les symptômes du syndrome d'Eisenegger.

Les signes auscultatoires varient selon la taille de la communication interventriculaire. Les petites communications interventriculaires produisent généralement des souffles aigus systoliques et de courte durée, allant des grades 1 à 2/6 (en raison de défauts minuscules qui en fait se ferment en fin de systole) jusqu'à des souffles holosystolique de 3 à 4/6 (avec ou sans frémissement) entendus au bord inférieur gauche du sternum; ces souffles sont audibles au cours des premiers jours après la naissance (voir tableau Intensité des souffles cardiaques). La région précordiale n'est pas hyperactive et le 2e bruit cardiaque (B2) est normalement dédoublé et a une intensité normale.

Les communications interventriculaires moyennes entraînent un souffle holosystolique intense dès l'âge de 2 à 3 semaines; le B2 est généralement étroitement dédoublé avec une composante pulmonaire accentuée. Un roulement diastolique apical (dû à une régurgitation par la valve mitrale) et des signes d'insuffisance cardiaque (p. ex., tachypnée, dyspnée pendant l'alimentation, bruit de galop, retard de croissance, râles crépitants pulmonaires, hépatomégalie) peuvent être présents. Dans les communications interventriculaires modérées à haut débit, le souffle est souvent très fort et il est accompagné par un frémissement (souffle grade 4 ou 5). Lors de grosses communications permettant l'égalisation des pressions ventriculaire gauche et droite, le souffle systolique est souvent atténué.

Si la communication interventriculaire est importante, la radio du thorax montre une cardiomégalie et une accentuation de la trame de la vascularisation pulmonaire. L'ECG montre une hypertrophie ventriculaire droite ou une hypertrophie bi ventriculaire et, parfois, une hypertrophie auriculaire gauche. L'ECG et la radio du thorax restent en général normaux si la communication interventriculaire est de petite taille.

L'échocardiographie bidimensionnelle avec Doppler couleur, continu et pulsé confirme le diagnostic et peut apporter d'importantes informations anatomiques et hémodynamiques, en particulier sur la topographie, la dimension de la communication et sur la pression du ventricule droit. Le cathétérisme cardiaque n'est pas nécessaire pour le diagnostic, mais peut être utilisé pour évaluer le degré de l'hypertension artérielle pulmonaire, l'excès de circulation pulmonaire et la résistance vasculaire pulmonaire.

8.3.) Chez le grand enfant :

8.3.1) Rhumatisme articulaire aigu :

A) définition :

Le rhumatisme articulaire aigu est une complication inflammatoire aiguë, non suppurée, d'une infection pharyngée à streptocoque du groupe A, caractérisée par l'association d'arthrite, de cardite, de nodosités sous-cutanées, d'érythème marginé et de chorée. Le diagnostic repose sur les critères de Jones modifiés appliqués aux antécédents, à l'examen clinique et aux examens de laboratoire. Le traitement fait appel à l'aspirine ou à d'autres AINS, à la corticothérapie, en cas de cardite sévère, aux antibiotiques, afin d'éradiquer l'infection streptococcique résiduelle et d'éviter une réinfection.

Le premier épisode de rhumatisme articulaire aigu apparaît le plus souvent entre 5 et 15 ans, âge de pic de la pharyngite streptococcique. Le rhumatisme articulaire aigu est rare avant 3 ans et après 21 ans. Cependant, un épisode antérieur de pharyngite symptomatique n'est retrouvé que chez environ deux tiers des patients présentant un rhumatisme articulaire aigu.

L'incidence au niveau mondial est de 19/100 000 (de 5 à 51/100 000), avec les taux les plus bas (< 10/100 000) en Amérique du Nord et en Europe occidentale et les taux les plus élevés (> 10/100 000) en Europe de l'Est, Moyen-Orient, Asie, Afrique, Australie et Nouvelle-Zélande. Le taux des premières poussées (pourcentage de patients présentant une pharyngite à SGA non traitée et développant un RAA) varie de < 1,0 à 3,0%. Une fréquence plus élevée de poussées est rencontrée avec certains stéréotypes de streptocoques à protéine M et une réponse immunitaire plus forte de

l'hôte (conséquence probable de tendances génétiques qui ne sont pas encore élucidées).

En cas d'antécédent de RAA, le taux de récurrence lors d'une pharyngite streptococcique du groupe A non traitée est proche de 50%, ce qui souligne l'importance de la prophylaxie antistreptococcique à long terme. L'incidence a diminué dans la plupart des pays développés, mais reste élevée dans les régions les moins développées du monde, en particulier les régions qui ont des populations autochtones ou indigènes, comme les indiens d'Alaska, les Inuits du Canada, les Indiens des États-Unis, les Aborigènes d'Australie et les Maoris néo-zélandais, chez qui l'incidence est plus élevée 50 à 250/100 000. Cependant, des épidémies locales de RAA qui se répètent aux États-Unis évoquent que des souches de streptocoques plus virulentes pourraient être encore présentes aux États-Unis.

La prévalence de la cardiopathie rhumatismale chronique est mal connue, car les critères ne sont pas standardisés et les autopsies ne sont pas systématiquement pratiquées mais elle est estimée dans le monde à ≥ 33 millions de patients atteints d'une maladie rhumatismale cardiaque, provoquant environ 300 000 morts par an (1

B) Physiopathologie du rhumatisme articulaire aigu :

La pharyngite streptococcique du groupe A est l'agent causal du rhumatisme articulaire aigu, mais le rôle de la sensibilité de l'hôte et de l'environnement est important. Les protéines M du streptocoque de groupe A partagent des épitopes (déterminants antigéniques reconnus par les anticorps) avec des protéines de la synoviale, du muscle cardiaque, des valvules cardiaques, indiquant que le mimétisme moléculaire par des antigènes streptococciques du groupe A de souches rhumatogènes contribue à provoquer l'arthrite, la cardite et les lésions valvulaires. Les facteurs de risque génétique sont la présence d'allo-antigènes spécifiques D 8/17 sur les lymphocytes B et de certains antigènes d'histocompatibilité de classe II. La dénutrition, la surpopulation et un niveau socio-économique bas prédisposent aux infections streptococciques et aux épisodes de rhumatisme articulaire aigu qui en découlent.

De façon surprenante, même si les infections à streptocoque du groupe A au niveau du pharynx et d'autres régions du corps (structures de la peau et des tissus mous, os ou articulations, poumons et circulation sanguine) peuvent provoquer une glomérulonéphrite post-streptococcique, les infections à streptocoque du groupe A qui ne touchent pas le pharynx ne conduisent pas au rhumatisme articulaire aigu. La raison de cette différence dans les complications résultant d'une infection par le même microorganisme n'est pas bien comprise.

Les articulations, le cœur, la peau et le système nerveux central sont le plus souvent concernés. L'anatomopathologie varie en fonction du site.

Articulations :

L'atteinte articulaire se manifeste sous la forme d'une inflammation synoviale non spécifique qui, si biopsie, montre parfois de petits foyers rappelant les corps d'Aschoff (collections granulomateuses de leucocytes, de myocytes et de collagène interstitiel). Contrairement aux signes cardiaques, cependant, les anomalies articulaires ne sont pas chroniques et ne laissent pas de cicatrices ou d'anomalies résiduelles ("le RAA lèche les articulations, mais mord le cœur").

Cœur :

L'atteinte cardiaque se manifeste sous forme d'une cardite, qui généralement touche le cœur de l'intérieur à l'extérieur, c'est-à-dire, valvules et endocarde, puis le myocarde et enfin le péricarde. L'atteinte cardiaque est quelquefois suivie, des décennies plus tard, par une cardiopathie rhumatismale chronique (principalement un rétrécissement valvulaire, mais également une insuffisance valvulaire, des troubles du rythme, un dysfonctionnement ventriculaire).

Dans la **fièvre rhumatismale aiguë**, des nodules d'Aschoff se développent souvent dans le myocarde et d'autres régions du cœur. Une péricardite fibrineuse non spécifique, parfois avec épanchement, n'est observée qu'en cas d'inflammation endocardique et disparaît habituellement sans séquelles. Des anomalies valvulaires caractéristiques et potentiellement dangereuses peuvent survenir. Une valvulite interstitielle aiguë peut causer un œdème valvulaire.

Dans la **cardiopathie chronique rhumatismale**, elle peut entraîner un œdème, un épaissement, une rétraction ou d'autres destructions des valvules et des cuspidés causant une sténose ou une insuffisance valvulaire. De même, les cordages tendineux peuvent se raccourcir, s'épaissir ou se souder, ce qui peut aggraver l'insuffisance des valvules lésées ou entraîner une insuffisance valvulaire même en l'absence de lésion. La dilatation des anneaux valvulaires peut également entraîner une insuffisance.

La valvulopathie rhumatismale touche le plus fréquemment les valvules mitrale et aortique. Les valvules tricuspides et pulmonaires ne sont pratiquement jamais affectées de façon isolée.

Dans le **rhumatisme articulaire aigu**, les manifestations cardiaques les plus fréquentes sont les suivantes

- Insuffisance mitrale
- Péricardite
- Parfois, l'insuffisance aortique

Dans la **maladie cardiaque rhumatismale chronique**, les manifestations cardiaques les plus fréquentes sont

- Rétrécissement mitral
- Insuffisance aortique (souvent avec un certain degré de sténose)
- Peut-être insuffisance tricuspidiennne (souvent associée à une sténose mitrale)

C) Symptomatologie :

Les symptômes initiaux de fièvre rhumatismale se produisent généralement près de 2 à 3 semaines après l'infection streptococcique. Les manifestations touchent typiquement une association des articulations, le cœur, la peau et le système nerveux central (1).

-Articulations

La **polyarthrite migratrice** est la manifestation la plus fréquente du rhumatisme articulaire aigu, observée chez près de 35 à 66% des enfants; elle est souvent

accompagnée de fièvre. Migratrice signifie que l'arthrite apparaît au niveau d'une ou de quelques articulations, se résout mais réapparaît ensuite dans d'autres, semblant ainsi passer d'une articulation à l'autre. Occasionnellement, la monoarthrite se produit dans les populations autochtones à haut risque (p. ex., Australie, Inde, îles Fidji), mais très rarement aux États-Unis. Les articulations deviennent très douloureuses et sensibles; ces symptômes sont souvent disproportionnés par rapport à la chaleur et au gonflement légers présents à l'examen (contrairement à l'arthrite de la maladie de Lyme; dans ce cas les signes d'examen ont tendance à être plus graves que les symptômes).

Les chevilles, les genoux, les coudes et les poignets sont les articulations les plus fréquemment touchées. Les épaules, les hanches et les petites articulations des mains et des pieds peuvent également être atteintes, mais presque jamais isolément. En cas d'atteinte du rachis, une autre affection doit être suspectée.

Les signes de type arthralgie peuvent être liés à une myalgie ou à une douleur tendineuse non spécifique de la zone péri-articulaire; une ténosynovite peut se développer sur les sites d'insertion musculaire. Les douleurs articulaires et la fièvre s'atténuent habituellement en 2 semaines et durent rarement > 1 mois.

-Cœur :

La **cardite** peut survenir seule ou être associée à une péricardite, à des souffles, à une hypertrophie ou à une insuffisance cardiaque. Lors du premier épisode de rhumatisme articulaire aigu, une cardite apparaît dans 50 à 70% des cas. Les patients peuvent avoir une forte fièvre et/ou des douleurs thoraciques; la tachycardie est fréquente, en particulier pendant le sommeil. Dans près de 50% des cas, une lésion cardiaque (c'est-à-dire, dysfonctionnement valvulaire) apparaît bien plus tard.

Bien que la cardite du RAA soit considérée comme une pancardite (impliquant l'endocarde, le myocarde, et le péricarde), la valvulite est la caractéristique la plus constante du RAA, et si elle est absente, le diagnostic doit être revu. Le diagnostic de valvulite était classiquement fait par l'auscultation des souffles, mais les cas infra cliniques (c'est-à-dire que la dysfonction valvulaire ne se manifeste pas par des

souffles, mais est reconnue sur des examens écho cardiographiques et Doppler) peut se produire dans jusqu'à 18% des cas de RAA.

Les **souffles** sont fréquents et, bien qu'habituellement évidents au début, peuvent ne pas être entendus à l'examen initial; dans de tels cas, des examens cliniques répétés et l'échographie sont recommandés pour déterminer la présence d'une cardite. L'insuffisance mitrale est caractérisée par un souffle apical holosystolique qui irradie vers l'aisselle. Un souffle diastolique doux au bord sternal gauche d'insuffisance aortique et un souffle pré systolique de sténose mitrale peuvent être difficiles à détecter. Les souffles persistent souvent indéfiniment. Si aucune aggravation ne se manifeste dans les 2 à 3 semaines suivantes, de nouvelles manifestations de cardite sont rares par la suite. Le RAA n'entraîne généralement pas de cardite chronique. Les lésions cicatricielles valvulaires peuvent évoluer et se modifier et des perturbations hémodynamiques secondaires peuvent se développer au niveau du myocarde en l'absence d'inflammation aiguë persistante.

Une péricardite peut se manifester par des douleurs thoraciques et un frottement péricardique.

L'**insuffisance cardiaque** due à l'association d'une cardite et d'un dysfonctionnement valvulaire peut entraîner une dyspnée sans râle à l'auscultation, sans nausées et sans vomissements, une douleur épigastrique ou de l'hypochondre droit, une toux non productive. Une léthargie et une fatigue marquée peuvent être les manifestations précoces d'insuffisance cardiaque.

-Peau :

Les manifestations cutanées et sous-cutanées sont rares et presque jamais isolées, se développant habituellement chez un patient déjà atteint de cardite, d'arthrite ou de chorée.

Les **nodosités sous-cutanées**, qui apparaissent très souvent sur les faces d'extension des grosses articulations (p. ex., genoux, coudes, poignets), coexistent habituellement avec des signes d'arthrite ou de cardite. En règle générale, les nodules sont indolores et transitoires et répondent au traitement de l'inflammation articulaire ou cardiaque.

L'**érythème marginé** est une éruption serpigineuse, plane ou légèrement surélevée, indolore et qui ne laisse pas de cicatrices. L'éruption apparaît habituellement sur le tronc et au niveau des membres proximaux, mais pas sur le visage. Elle dure parfois < 1 jour. Son apparition est souvent retardée par rapport à l'infection streptococcique initiale; il peut apparaître pendant ou après les autres manifestations de l'inflammation rhumatismale.

-Système nerveux central :

La **chorée de Sydenham** se manifeste chez près de 10 à 30% des enfants. Elle peut se développer en même temps que d'autres manifestations, mais apparaît souvent après disparition des autres. Le début de la chorée est généralement insidieux et peut être précédé par des rires ou des pleurs inappropriés. La **chorée** consiste en des secousses rapides et irrégulières, qui peuvent débiter par les mains, mais se généralisent souvent jusqu'aux pieds et au visage.

-Autres :

Une fièvre ($\geq 38,5^{\circ} \text{C}$) ou d'autres manifestations systémiques, telles qu'une anorexie et une sensation de malaise, peuvent être au premier plan, mais ne sont pas spécifiques. Le RAA peut parfois se manifester sous la forme d'une fièvre d'origine inconnue jusqu'à ce qu'un signe plus identifiable n'apparaisse. Des douleurs abdominales et une anorexie peuvent être observées, du fait d'une atteinte hépatique en rapport avec une insuffisance cardiaque ou une adénite mésentérique concomitante et rarement la situation peut ressembler à une appendicite aiguë.

-Récidive :

Les épisodes récurrents de rhumatisme articulaire aigu reproduisent souvent l'épisode initial; la cardite tend à récidiver chez les patients ayant présenté une cardite modérée à sévère et une chorée sans cardite récidive chez les patients qui ont initialement présenté une chorée sans cardite.

D) Diagnostic du rhumatisme articulaire aigu :

Le diagnostic d'un premier épisode de rhumatisme articulaire aigu repose sur les critères de Jones modifiés (

1; Critères de Jones modifiés pour un premier épisode de rhumatisme articulaire aigu*); 2 principaux critères ou 1 majeur et 2 critères mineurs sont nécessaires, avec chacun des signes en faveur d'une précédente infection par streptocoque du groupe A.

Une **infection streptococcique antérieure** est évoquée devant des antécédents de pharyngite et confirmée par un ou plus de ce qui suit:

- Culture pharyngée positive
- Titre des antistreptolysines O augmenté ou de préférence en augmentation
- Test rapide de l'antigène streptocoque A positif chez un enfant présentant des manifestations cliniques évocatrices de pharyngite à streptocoques

-Un **ECG** est effectué lors du bilan initial. Les taux de marqueurs cardiaques sériques sont mesurés; des taux normaux de troponine I excluent une importante lésion myocardique. Des anomalies ECG, telles que l'allongement de l'intervalle PR, ne sont pas corrélées aux autres signes de cardite. Seuls 35% des enfants qui présentent un rhumatisme articulaire aigu ont un allongement de l'espace PR; un bloc cardiaque plus important peut survenir mais c'est rare. Les autres anomalies de l'ECG peuvent être dues à une péricardite, à la dilatation des ventricules ou des oreillettes, à des troubles du rythme.

-L'**échocardiographie** peut détecter des signes de cardite même chez les patients sans souffle apparent; elle est recommandée chez tous les patients présentant une suspicion ou une confirmation de RAA. L'échocardiographie est également utilisée pour détecter une cardite infra clinique en cas de chorée de Sydenham apparemment isolée et pour surveiller l'état des patients présentant des récurrences de cardite ou de maladie cardiaque rhumatismale chronique. Cependant, toutes les anomalies échocardiographiques ne sont pas des signes de cardite rhumatismale ; la régurgitation valvulaire banale isolée ou l'épanchement péricardique banal peuvent être un signe

non spécifique. À des fins de spécificité, les résultats écho cardiographiques et du Doppler doivent répondre aux critères suivants (1) en faveur d'une cardite rhumatismale aiguë :

Critères de débit Doppler:

- Régurgitation mitrale pathologique : doit être visualisée sur au moins 2 incidences, et avoir une longueur de jet ≥ 2 cm sur au moins 1 incidence, une vitesse de pointe > 3 m/s, et un jet holosystolique dans au moins 1 enveloppe
- Régurgitation aortique pathologique : doit être visualisée sur au moins 2 incidences, et avoir une longueur de jet ≥ 1 cm sur au moins 1 incidence, une vitesse de pointe > 3 m/s, et un jet holosystolique dans au moins 1 enveloppe

Critères morphologiques écho cardiographiques:

- Les anomalies morphologiques de la valvule mitrale comprennent la dilatation annulaire, l'allongement ou la rupture des cordages avec mobilité anormale de la valve, le prolapsus antérieur (ou moins souvent postérieur) ou le perlage/nodularité de la pointe de la valve.
- Les modifications anatomopathologiques de la valvule aortique comprennent un épaississement irrégulier ou localisé de la valvule, une anomalie de coaptation, un mouvement limité ou un prolapsus de la valvule.

La radio du thorax n'est pas systématiquement pratiquée, mais peut détecter une cardiomégalie, manifestation fréquente de cardite chez le patient souffrant de RAA. La biopsie d'un nodule sous-cutané peut être utile au diagnostic précoce, notamment quand d'autres manifestations cliniques majeures sont absentes. La **VS** et la **CRP** sont sensibles mais non spécifiques. La VS est typiquement > 60 mm/h. La CRP est généralement > 30 mg/L ($> 285,7$ nmol/L) et souvent > 70 mg/L ($> 666,7$ nmol/L); ce taux augmentant et diminuant plus rapidement que la VS, une CRP normale confirme que l'inflammation est en cours de résolution chez un patient dont la VS resterait élevée après disparition des symptômes aigus. En l'absence de cardite, la VS revient habituellement à la normale en 3 mois. En cas de cardite non compliquée, les signes d'inflammation aiguë, dont l'élévation de la VS, disparaissent habituellement en 5

mois. Le nombre des globules blancs atteint 12 000 à 20 000/mcL ($12 \text{ à } 20 \times 10^9/\text{L}$) et plus encore sous corticothérapie.

8.3.2) Endocardite infectieuse :

A) définition :

L'endocardite infectieuse est une infection de l'endocarde, habituellement due à des bactéries (habituellement streptocoques ou staphylocoques) ou à des champignons. Elle peut entraîner de la fièvre, des souffles cardiaques, des pétéchies, une anémie, des accidents emboliques et des végétations endocardiques. Les végétations peuvent conduire à une insuffisance ou une obstruction valvulaire, un abcès myocardique ou un anévrisme mycotique. Le diagnostic nécessite la démonstration de la présence de microorganismes dans le sang et habituellement l'échocardiographie. Le traitement fait appel à des médicaments antimicrobiens prolongés et parfois à la chirurgie.

L'endocardite se réfère habituellement à une infection de l'endocarde (c'est-à-dire, une endocardite infectieuse). Le terme peut comprendre également l'endocardite non infectieuse dans laquelle des plaquettes et de la fibrine forment des thrombus stériles sur les valvules cardiaques et l'endocarde adjacent. L'endocardite non infectieuse aboutit parfois à une endocardite infectieuse. Toutes deux peuvent être à l'origine d'embolies et d'une altération de la fonction cardiaque.

Le diagnostic de l'endocardite infectieuse est généralement basé sur une constellation de signes cliniques plutôt que sur un seul examen définitif.

L'endocardite infectieuse peut être observée à tout âge. Les hommes sont atteints 2 fois plus souvent que les femmes. L'incidence de l'infection et la mortalité augmentent avec l'âge. Les toxicomanes par voie IV, les patients immunodéprimés, les patients porteurs de valvules cardiaques prothétiques et d'autres dispositifs intracardiaques sont les plus à risque. Il existe également un risque accru en cas de cathéters intravasculaires à demeure.

B)Étiologie de l'endocardite infectieuse :

Le cœur normal est relativement résistant à l'infection. Les bactéries et les champignons n'adhèrent pas facilement à l'endocarde, et le flux sanguin constant permet d'éviter la formation de colonies sur l'endocarde. Ainsi, 2 facteurs sont généralement nécessaires pour l'endocardite:

- Une anomalie prédisposant de l'endocarde
- Des microorganismes dans le sang (bactériémie)

Une bactériémie massive ou des microorganismes (p. ex., *Staphylococcus aureus*) très virulents entraînent une endocardite sur des valvules normales.

-Facteurs endocardiques :

L'endocardite atteint habituellement les valvules cardiaques. Les principaux facteurs prédisposants sont les malformations cardiaques congénitales, les valvulopathies rhumatismales, la bicuspidie aortique ou la calcification de la valve aortique , le prolapsus valvulaire mitral , la cardiomyopathie hypertrophique et un antécédent d'endocardite. Les prothèses valvulaires et d'autres dispositifs intracardiaques sont particulièrement à risque. Parfois, des thrombus muraux, des communications interventriculaires et un canal artériel persistant peuvent s'infecter. Le nid pour l'infection est habituellement une végétation stérile de plaquettes et de fibrine, formée lorsque les cellules endothéliales lésées libèrent des facteurs tissulaires.

L'endocardite infectieuse se produit le plus souvent dans le cœur gauche (p. ex., valvule mitrale ou aortique). Environ 10 à 20% des cas sont localisés à droite (valvule tricuspide ou pulmonaire). Les patients qui utilisent des drogues intraveineuses illicites ont une incidence beaucoup plus élevée d'endocardite droite (environ 30 à 70%).

Microorganismes

Les microorganismes qui infectent l'endocarde peuvent provenir de sites infectés éloignés (p. ex., abcès cutané, gencives enflammées ou infectées, infection urinaire) ou ont une porte d'entrée évidente comme un cathéter veineux central ou un site

d'injection de drogue. Presque tout le matériel étranger (p. ex., drain ventriculaire ou péritonéal, matériel prothétique) est à risque de colonisation bactérienne, devenant ainsi une source de bactériémie et par conséquent d'endocardite. L'endocardite peut également provenir de bactériémies asymptomatiques, comme cela se produit typiquement en cas de soins dentaires ou de gestes médicaux ou chirurgicaux invasifs. Même le brossage des dents et la mastication peuvent entraîner une bactériémie (habituellement due à des streptocoques Viridian) en cas de gingivite.

Les microorganismes impliqués dépendent du site de l'infection, de l'origine de la bactériémie et des facteurs de risque de l'hôte (p. ex., toxicomanie IV), mais globalement, les streptocoques et *Staphylococcus aureus* causent 80 à 90% des cas. Les entérocoques, les bacilles Gram négatifs, les microorganismes du groupe HACEK (*Haemophilus* spp, *Actinobacillusactinomycetemcomitans*, *Cardiobacteriumhominis*, *Eikenellacorrodens*, et *Kingellakingae*), et les champignons entraînent la plupart des autres cas. Cependant, l'incidence des endocardites staphylococciques et entérococciques a augmenté et l'endocardite streptococcique a diminué.

La maladie se développe en 3 stades:

- Bactériémie: des microorganismes sont présents dans le sang
- Adhésion: le microorganisme adhère à l'endothélium anormal ou lésé, par l'intermédiaire d'adhésives de surface
- Colonisation: prolifération du microorganisme associée à l'inflammation, conduisant à une végétation mature

De nombreux microorganismes responsables produisent des biofilms de polysaccharides qui les protègent des défenses immunitaires de l'hôte et empêchent la pénétration des antibiotiques.

C) Physiopathologie de l'endocardite infectieuse :

L'endocardite a des répercussions locales et systémiques.

Conséquences locales

Les conséquences locales de l'endocardite infectieuse comprennent

- Les abcès myocardiques avec des destructions tissulaires et parfois des lésions du tissu de conduction (souvent en cas d'abcès de la partie basse du septum)
- Régurgitation (insuffisance) valvulaire sévère et soudaine, entraînant une insuffisance cardiaque et le décès (habituellement dû à des lésions des valves mitrale ou aortique)
- Une aortite due à une propagation de l'infection par contiguïté

Les infections des valvules prothétiques exposent particulièrement à des abcès au niveau de l'anneau valvulaire, des végétations obstructives, des abcès myocardiques, et des anévrismes mycotiques se manifestant par une obstruction ou une désinsertion valvulaire et des troubles de conduction.

-Conséquences systémiques :

Conséquences systémiques de l'endocardite sont principalement dues à

- Embolisation de matériel infecté provenant de la valvule cardiaque
- Phénomènes immunitaires (principalement dans les infections chroniques)

Les lésions du cœur droit entraînent typiquement des embolies pulmonaires septiques, qui peuvent entraîner un infarctus pulmonaire, une pneumonie ou un empyème. Les lésions du cœur gauche peuvent emboliser dans tous les organes, notamment les reins, la rate et le système nerveux central. Les anévrismes mycotiques peuvent se former dans toute grosse artère. Les embolies cutanées et rétinienes sont fréquentes. Une glomérulonéphrite diffuse peut être due à des immuns-complexes.

D) Classification des endocardites infectieuses :

L'endocardite infectieuse peut avoir une évolution torpide, subaiguë ou plus aiguë, voire fulminante associée à un risque plus important de décompensation rapide.

L'**endocardite bactérienne subaiguë**, bien qu'agressive, se développe habituellement de façon insidieuse et évolue lentement (c'est-à-dire, pendant des semaines ou des mois). Souvent, aucune source d'infection ni porte d'entrée n'est mise en évidence.

L'endocardite bactérienne subaiguë est due le plus souvent aux streptocoques (en particulier viridans, microaérophiles, anaérobies, streptocoques du groupe D non-entérocoques et entérocoques) et moins fréquemment par *S. aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, *Gemellamorbillorum*, *Abiotrophia defectiva*, (précédemment nommé *Streptococcus defectivus*), *Granulicatella* spp et par *Haemophilus* spp, un germe difficile à cultiver. L'endocardite bactérienne subaiguë apparaît souvent sur des valvules anormales après une bactériémie asymptomatique provenant d'infections des gencives, des voies génito-urinaires ou digestives.

L'**endocardite bactérienne aiguë** se développe habituellement de façon abrupte et progresse rapidement (c'est-à-dire, en quelques jours). Une source d'infection ou une porte d'entrée est souvent évidente. Lorsque les bactéries sont virulentes ou la contamination bactérienne massive, l'endocardite bactérienne aiguë peut affecter des valvules normales. Elle est habituellement causée par *S. aureus*, les streptocoques hémolytiques du groupe A, les pneumocoques ou les gonocoques.

L'**endocardite sur valve prothétique** apparaît chez 2 ou 3% des patients dans l'année 1 suivant le remplacement valvulaire, puis ultérieurement avec une incidence de 0,5%/an. Elle est plus fréquente après remplacement valvulaire aortique que mitral et touche autant les valves mécaniques et les bio prothèses. Les infections précoces (< 2 mois après l'intervention) sont principalement dues à une contamination au cours de la chirurgie par des bactéries résistantes aux médicaments antimicrobiens (p. ex., *S. épidermoïdes*, diphtéries, bacilles coliformes) ou des champignons (p. ex., *Candida* spp, *Aspergillus* spp). Les infections tardives sont principalement dues à une contamination par des microorganismes peu virulents pendant la chirurgie ou par des bactériémies transitoires asymptomatiques, le plus souvent avec des streptocoques; *S. epidermidis*; les diphtéroïdes; et les bacilles Gram négatifs difficiles à cultiver, *Haemophilus* spp, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, et *Cardiobacterium hominis*.

E) Symptomatologie de l'endocardite infectieuse :

Les symptômes varient considérablement en fonction de l'organe atteint.

-Endocardite bactérienne subaiguë :

Initialement, les symptômes d'endocardite bactérienne subaiguë sont vagues: fébricule (< 39° C), sueurs nocturnes, fatigabilité, une sensation de malaise et une perte de poids. Des frissons et des arthralgies peuvent survenir. Une symptomatologie d'insuffisance valvulaire peut être un premier indice. Initialement, ≤ 15% des patients ont de la fièvre ou un souffle, mais finalement presque tous les patients ont les deux. L'examen clinique peut être normal ou montrer une pâleur, de la fièvre, la modification d'un souffle préexistant ou l'apparition d'un nouveau souffle de régurgitation, et une tachycardie.

Des embolies rétinienes peuvent entraîner des lésions rétinienes hémorragiques rondes ou ovales avec un petit centre blanc (taches de Roth). Les manifestations cutanées comprennent les pétéchies (sur la partie supérieure du tronc, les conjonctives, les muqueuses et les extrémités distales), les nodules érythémateux sous-cutanés douloureux sur ou à côté des extrémités des doigts (nodules d'Osler), des macules et papules hémorragiques non douloureuses sur les paumes des mains ou les plantes des pieds (lésions de Janeway) et les hémorragies en flammèches sous le lit unguéal. Environ 35% des patients ont des atteintes du système nerveux central dont des accidents ischémiques transitoires, des accidents vasculaires cérébraux, des encéphalopathies toxiques (due à des microembolies infectieuses), et, en cas de rupture d'un anévrisme mycotique du système nerveux central, des abcès cérébraux et des hémorragies sous-arachnoïdiennes. Les embolies rénaux peuvent entraîner des douleurs de l'hypochondre et, rarement, une hématurie macroscopique. Les embolies spléniques peuvent entraîner une douleur dans l'hypochondre gauche. Les infections prolongées peuvent entraîner une splénomégalie ou un hippocratisme digital au niveau des doigts et des orteils.

-Endocardite bactérienne et endocardite valvulaire prothétique aiguës :

La symptomatologie de l'endocardite bactérienne aiguë et de l'endocardite valvulaire prothétique est similaire à celle de l'endocardite bactérienne subaiguë, mais l'évolution est plus rapide. La fièvre est presque toujours présente dès le début et le patient apparaît infecté; parfois un choc septique se développe. Un souffle cardiaque est présent dès le début dans environ 50 à 80% des cas et finalement dans > 90% des cas. Rarement, une méningite purulente se produit.

Endocardite droite

Les embolies pulmonaires septiques peuvent entraîner de la toux, des douleurs thoraciques pleurales et parfois des hémoptysies. Un souffle de régurgitation tricuspidienne est typique.

-Diagnostic de l'endocardite infectieuse :

La symptomatologie n'étant pas spécifique, variant fortement et pouvant se développer de manière insidieuse, le diagnostic nécessite une grande attention. L'endocardite doit être suspectée chez un patient fébrile n'ayant aucune cause évidente d'infection, en particulier si un souffle cardiaque est présent. Une endocardite doit être fortement suspectée si les hémocultures sont positives chez un patient qui a des antécédents de lésions valvulaires cardiaques ou qui a eu des actes techniques invasifs ou qui abuse des drogues IV illicite. Le patient qui a une bactériémie avérée doit être examiné complètement et de façon répétée pour détecter l'apparition de nouveaux souffles valvulaires et de signes d'embolies.

La symptomatologie n'étant pas spécifique, variant fortement et pouvant se développer de manière insidieuse, le diagnostic nécessite une grande attention. L'endocardite doit être suspectée chez un patient fébrile n'ayant aucune cause évidente d'infection, en particulier si un souffle cardiaque est présent. Une endocardite doit être fortement suspectée si les hémocultures sont positives chez un patient qui a des antécédents de lésions valvulaires cardiaques ou qui a eu des actes techniques invasifs ou qui abuse des drogues IV illicite. Le patient qui a une bactériémie avérée doit être examiné complètement et de façon répétée pour détecter l'apparition de nouveaux souffles valvulaires et de signes d'embolies.

En dehors des hémocultures, il n'y a pas d'examens biologiques spécifiques. Les infections établies entraînent souvent une anémie normocytaire et normochrome, une élévation de la numération des globules blancs, de la vitesse de sédimentation érythrocytaire, des taux d'immunoglobulines augmentés et la présence de complexes immuns circulants et du facteur rhumatoïde, mais ces signes ne sont pas utiles au diagnostic. L'analyse d'urine met souvent en évidence une hématurie microscopique et, parfois, des cylindres de globules rouges, une pyurie ou une bactériurie.

-Identification des microorganismes :

- L'identification du microorganisme et la détermination de sa sensibilité aux antibiotiques sont primordiales pour guider le traitement.

Si une endocardite est suspectée, 3 prélèvements sanguins pour hémoculture (20 mL chaque) doivent être effectués idéalement à > 6 heures d'intervalle (si la présentation suggère une endocardite bactérienne aiguë, 2 cultures au cours des 1 à 2 premières heures). Chaque ensemble de cultures doit être obtenu à partir de sites de ponction veineuse différents et nouveaux (c'est-à-dire, non pas à partir de cathéters vasculaires existants). Les hémocultures ne doivent pas nécessairement être effectuées uniquement pendant la fièvre ou des frissons parce que la plupart des patients présentent une bactériémie permanente. En cas d'endocardite et si aucun traitement antibiotique n'a encore été administré, les 3 hémocultures sont habituellement positives car la bactériémie est continue; au moins une culture est positive dans 99% des cas. L'usage prématuré d'une antibiothérapie empirique doit être évité en cas de lésions valvulaires ou de shunt acquis ou congénitaux pour éviter le problème d'une endocardite à hémoculture négative. Si un traitement antibiotique a été administré, des hémocultures doivent toujours être prélevées, mais elles peuvent être négatives.

Les hémocultures peuvent nécessiter 3 à 4 semaines d'incubation pour certains microorganismes; cependant, certains systèmes automatisés de surveillance des cultures peuvent identifier des cultures positives en une semaine. D'autres microorganismes (p. ex., *Aspergillus* spp) peuvent ne pas pousser. Certains microorganismes (p. ex., *Coxiellaburnetii*, *Bartonella* spp, *Chlamydia psittaci*, *Brucella* spp) nécessitent un sérodiagnostic; d'autres (p. ex., *Legionellapneumophila*) nécessitent un milieu de culture spécial ou une Polymerase Chain Reaction (PCR) (p. ex., *Tropherymawhippeli*). Les hémocultures peuvent être négatives en cas d'antibiothérapie antérieure, d'infection par des microorganismes qui ne poussent pas sur les milieux de culture standard ou s'il s'agit d'un autre diagnostic (p. ex., endocardite non bactérienne, myxome de l'oreillette avec épisodes emboliques, vascularite).

Imagerie

Une échocardiographie transthoracique doit être effectuée initialement. Elle a une sensibilité de 50 à 90% et une spécificité > 90%. L'échocardiographie transœsophagienne peut révéler des végétations trop petites pour être vues sur l'échocardiographie transthoracique. Elle a une sensibilité de 90 à 100%.

Une échocardiographie transœsophagienne doit être effectuée

- Les patients sont porteurs d'une valvule prothétique (dans ce cas la sensibilité de l'échocardiographie transthoracique est limitée)
- L'échocardiographie transthoracique est non diagnostique
- Le diagnostic d'endocardite infectieuse a été établi cliniquement (pour détecter les perforations, les abcès et les fistules)

L'échocardiographie transthoracique sériée permet le diagnostic des complications qui évoluent pendant le traitement, telles que l'augmentation de la taille de la végétation ou la formation d'abcès.

-La **TDM** est utilisée si nécessaire pour visualiser complètement les abcès paravalvulaires ou détecter les anévrismes mycotiques. La tomographie par émission de positrons (PET) améliore la sensibilité des critères de Duke modifiés sans compromettre la spécificité. Elle est particulièrement utile dans les infections associées à des dispositifs implantés, où l'imagerie est entravée par des ombres dues à des métaux et des modifications post-opératoires (1). La PET détecte également les infections extracardiaques, telles qu'une embolie septique, et est un outil émergent pour le diagnostic de l'endocardite sur prothèse et dispositif intracardiaque. Les anomalies TDM et PET sont désormais incluses comme critères majeurs dans les directives européennes (2).

L'imagerie cérébrale de routine a été proposée car jusqu'à 60% des patients ont des lésions cliniquement silencieuses. Son utilité pour l'évaluation du pronostic et de la prise en charge reste à définir.

-Critères diagnostiques :

Le diagnostic d'endocardite infectieuse est définitivement confirmé lorsque des microorganismes sont observés histologiquement (ou poussent en culture) à partir de

végétations endocardiques prélevées au cours d'une chirurgie cardiaque, d'une embolectomie ou d'une autopsie. Puisque les végétations ne sont habituellement pas disponibles pour un examen, on utilise différents critères cliniques pour établir un diagnostic. Ils comprennent les critères modifiés de Duke révisés (3, avec une sensibilité et une spécificité > 90%, voir tableaux Critères diagnostiques de l'endocardite infectieuse et Diagnostic clinique des endocardites infectieuses selon les critères de Duke modifiés) et les critères modifiés 2015 de l'European Society of Cardiology (ESC) (2).

Les critères ESC sont similaires aux critères de Duke modifiés, mais incluent des résultats d'imagerie élargie comme critères majeurs comme suit:

- Végétation, abcès, pseudo-anévrisme, fistule intracardiaque, perforation ou anévrisme valvulaire ou nouvelle déhiscence partielle de la valvule prothétique identifiée par échocardiographie
- Activité anormale autour d'une valvule prothétique (implantée > 3 mois plus tôt) détectée par PET/TDM ou SPECT (single-photon emissioncomputedtomography)/TDM avec des leucocytes radiomarqués
- Lésions paravalvulaires identifiées par une TDM cardiaque

Les critères de l'ESC diffèrent également des critères mineurs de Duke modifiés en spécifiant que la détection de phénomènes vasculaires silencieux par imagerie seule est suffisante.

8.3.3) Myocardite :

A) définition :

myocardite est une inflammation du myocarde avec nécrose des myocytes cardiaques. La myocardite peut être causée par de nombreux troubles (p. ex., infection, cardiotoxines, médicaments et troubles systémiques comme la sarcoïdose), mais elle est souvent idiopathique. Les symptômes sont variables et comprennent de la dyspnée, de la fatigue, des douleurs thoraciques, des syncopes et la mort subite. Le diagnostic repose sur les symptômes et les signes ECG anormaux, des biomarqueurs cardiaques et l'imagerie cardiaque en l'absence de facteurs de risque cardiovasculaires. La biopsie endomyocardique confirme le diagnostic clinique de myocardite. Le

traitement dépend de la cause, mais les mesures générales comprennent des médicaments pour traiter l'insuffisance cardiaque et les arythmies et rarement la chirurgie (p. ex., pompe à ballonnet intra-aortique, dispositif d'assistance ventriculaire gauche, transplantation). L'immunosuppression est utile dans certains types de myocardite (p. ex., myocardite d'hypersensibilité, myocardite à cellules géantes, myocardite de la sarcoïdose)

B) Étiologie de la myocardite

La myocardite peut résulter de causes infectieuses ou non infectieuses. De nombreux cas sont idiopathiques (voir tableau Causes de myocardite).

La **péricardite infectieuse** est le plus souvent d'origine virale aux États-Unis et dans les autres pays à haut revenu. Les causes virales les plus fréquentes aux États-Unis sont le parvovirus B19 et l' herpes virus humain 6. Dans les pays à bas revenus, la myocardite infectieuse est le plus souvent associée à la cardite rhumatismale, à la maladie de Chagas, ou au sida. Lésion directe du myocarde due à Infection par le SARS-CoV-2, avec des symptômes allant d'une légère gêne thoracique à une myocardite fulminante, est rare en cas de COVID-19, mais le risque de myocardite est 16 fois plus élevé chez les sujets infectés que chez les sujets non infectés.

Les **causes non infectieuses** comprennent les cardiotoxines, certains médicaments et certains troubles systémiques. La myocardite causée par les médicaments est appelée myocardite d'hypersensibilité. La myocardite après vaccination COVID-19 à base d'ARNm est rare et beaucoup moins fréquente que la myocardite associée au COVID. Elle survient principalement chez les adolescents et les jeunes hommes adultes, habituellement dans la semaine suivant la vaccination, et est généralement bénigne.

Myocardite à cellules géantes

La myocardite à cellules géantes est une forme rare de myocardite à évolution fulminante. L'étiologie est incertaine, mais pourrait être comprendre un mécanisme auto-immun. La biopsie met en évidence des cellules géantes multinucléées caractéristiques. Les patients qui ont une myocardite à cellules géantes ont à la présentation un choc cardiogénique et souvent des arythmies ventriculaires intractables ou un bloc cardiaque complet. La myocardite à cellules géantes a un

mauvais pronostic, il est important de l'exclure chez un patient en bonne santé présentant une insuffisance cardiaque fulminante ou une arythmie réfractaire, car une thérapie immunosuppressive peut améliorer la survie.

C) Symptomatologie de la myocardite

La présentation clinique de la myocardite est variable. Les patients peuvent être minimalement symptomatiques ou avoir des symptômes fulminants, insuffisance cardiaque et arythmies fatales. Les symptômes dépendent de l'étiologie de la myocardite ainsi que de l'étendue et de la gravité de l'inflammation myocardique.

Les symptômes d'insuffisance cardiaque peuvent comprendre une fatigue, une dyspnée et des œdèmes. Les patients peuvent avoir des signes de surcharge liquidienne avec des râles crépitants fins, des pulsations veineuses jugulaires élevées et des œdèmes. L'examen cardiaque peut être évocateur par la présence d'un troisième (B3) ou un quatrième (B4) bruit cardiaque. Des souffles systoliques de régurgitation mitrale et de régurgitation tricuspide peuvent être présents chez les patients présentant une augmentation de volume ventriculaire.

La mort cardiaque subite due à une arythmie fatale est parfois le signe initial. Les patients peuvent faire des palpitations ou une syncope.

Lorsque les patients ont une inflammation péricardique concomitante, ils peuvent présenter une douleur thoracique typique de la péricardite. Douleur précordiale ou rétrosternale sourde ou vive, qui peut irradier dans le cou, le long du trapèze (en particulier du côté gauche) ou vers les épaules. L'intensité de la douleur est variable, de légère à sévère. Contrairement à la douleur thoracique d'origine ischémique, celle de la péricardite est habituellement aggravée par les mouvements du thorax, la toux, la respiration et la déglutition; elle peut être soulagée par la position assise et penchés en avant. Un frottement péricardique peut être entendu à l'auscultation chez les patients présentant un épanchement péricardique.

Certains signes cliniques peuvent indiquer une cause spécifique de myocardite. La myocardite infectieuse peut être précédée de symptômes tels que fièvre, myalgies et d'autres symptômes selon l'agent pathogène exact. La myocardite liée à un

médicament ou à une hypersensibilité peut être accompagnée d'une éruption cutanée. Les ganglions lymphatiques augmentés de volume peuvent être révélateurs de la sarcoïdose en tant qu'étiologie sous-jacente. L'insuffisance cardiaque fulminante et les arythmies peuvent indiquer une myocardite à cellules géantes.

La myocardite peut être aiguë, subaiguë ou chronique. Il n'y a pas de calendrier déterminé pour chaque phase. La phase aiguë dure typiquement quelques jours alors que la phase subaiguë dure des semaines ou des mois. Si la myocardite ne disparaît pas après quelques mois, elle est appelée myocardite chronique. Dans certains cas, la myocardite peut entraîner une cardiomyopathie dilatée.

D) Diagnostic de myocardite :

- Électrocardiographie (ECG) et enzymes cardiaques
- Imagerie cardiaque
- Parfois, biopsie endomyocardique
- Tests pour identifier une cause

Une myocardite doit être suspectée chez des patients en bonne santé, sans facteurs de risque cardiaques, présentant des symptômes d'insuffisance cardiaque ou d'arythmie. L'ECG, les enzymes cardiaques et l'imagerie cardiaque ne sont pas spécifiques de la myocardite mais peuvent être diagnostiques dans un tableau clinique approprié.

L'ECG peut être normal ou anormal au cours des myocardites. Les anomalies du segment ST sont fréquentes et peuvent simuler une ischémie myocardique. La surélévation du segment ST est parfois visible, mais les signes les plus fréquents sont les modifications non spécifiques de l'onde ST-T. Les patients peuvent présenter des retards de conduction et des arythmies auriculaires ou ventriculaires, dont une tachycardie sinusale, une tachycardie ventriculaire, et une fibrillation ventriculaire.

Les **enzymes cardiaques** peuvent être anormales dans les myocardites aiguës. La troponine cardiaque et la CK-MB (creatine kinase muscle band isoenzyme) (isoenzyme bande de créatine kinase musculaire) peuvent toutes deux être élevées en raison de la nécrose des myocytes cardiaques.

L'**imagerie cardiaque** peut être anormale en cas de myocardite. L'échocardiogramme peut être normal en cas de myocardite précoce ou légère, mais des anomalies segmentaires du mouvement pariétal (simulant une ischémie myocardique) peuvent être observées. La dilatation ventriculaire gauche et la dysfonction systolique peuvent également être vues comme une cardiomyopathie dilatée. Les paramètres de relaxation diastolique sont souvent anormaux en échocardiographie. L'IRM cardiaque devient de plus en plus importante dans le diagnostic de la myocardite. L'IRM cardiaque en cas de myocardite peut montrer un profil caractéristique de rehaussement tardif du gadolinium au niveau des parois sous-épicaudiques et médio-myocardiques (contrairement à l'ischémie où le rehaussement tardif du gadolinium est généralement sous-endocardique avec extension aux parois médio-myocardiques et épicaudiques). Les autres caractéristiques diagnostiques de la myocardite à l'IRM cardiaque sont la présence d'un œdème myocardique et d'une hyperémie myocardique par rapport au muscle squelettique.

La **biopsie endomyocardique** montrant l'infiltrat inflammatoire du myocarde avec la nécrose des myocytes adjacents est la technique diagnostique de référence de la myocardite. Cependant, cet examen a une mauvaise sensibilité pour le diagnostic de la myocardite en raison de difficultés de prélèvements. Par conséquent, une biopsie positive fait le diagnostic de myocardite, mais une biopsie négative ne l'exclut pas. En outre, la biopsie endomyocardique comporte un risque de complications, dont la rupture du myocarde et la mort, elle n'est donc pas systématique. Une biopsie endomyocardique doit être effectuée en cas d'insuffisance cardiaque fulminante, d'arythmie ventriculaire ou de bloc cardiaque ou si les résultats affecteraient la prise en charge (p. ex., en cas de suspicion de myocardite à cellules géantes lorsqu'un traitement rapide peut réduire la mortalité).

-Diagnostic étiologique :

Lorsqu'une myocardite a été diagnostiquée, on effectue des examens en vue d'en préciser l'étiologie.

Une numération formule sanguine est utile pour évaluer l'éosinophilie périphérique de la myocardite d'hypersensibilité.

Le cathétérisme cardiaque peut être utile pour exclure l'ischémie, car la myocardite peut simuler un infarctus du myocarde ou une ischémie myocardique.

Dans d'autres cas, une biopsie du tissu myocardique peut être nécessaire pour établir un diagnostic. Les colorations acido-résistantes des tissus myocardiques sont essentielles si une tuberculose est évoquée (la myocardite tuberculeuse peut être agressive et peut empirer rapidement sous corticothérapie). Les prélèvements myocardiques sont examinés à la recherche de cellules géantes, caractéristiques de la myocardite à cellules géantes et des granulomes observés dans la sarcoïdose.

D'autres examens de laboratoire comprennent les marqueurs inflammatoires de phase aiguë, les examens biochimiques de routine, des cultures, des tests auto-immunitaires et, s'ils sont indiqués, des tests pour le VIH, infection par le SARS-CoV-2, de fixation du complément pour l'histoplasmosse ou titres de la maladie de Lyme (dans les régions d'endémie), la recherche d'anticorps contre les virus coxsackie, influenza et contre le streptocoque.

8.3.4) Cardiomyopathie dilatée :

A) définition :

Une cardiomyopathie dilatée est une dysfonction myocardique produisant une insuffisance cardiaque, dans laquelle prédominent une dilatation et une dysfonction systolique ventriculaire. Les symptômes comprennent la dyspnée, la fatigue et des œdèmes périphériques. Le diagnostic est évoqué par l'examen clinique et par des peptides natriurétiques élevés, la radiographie pulmonaire, l'échocardiographie et l'IRM. Le traitement est dirigé contre la cause. Les mesures standards de traitement de l'insuffisance cardiaque sont utilisées (p. ex., inhibiteurs de l'ECA, bêta-bloqueurs, bloqueurs des récepteurs de l'**aldostérone**, bloqueurs des récepteurs de l'**angiotensine II**, inhibiteurs des récepteurs de l'**angiotensine II** et inhibiteurs de la néprilysine), inhibiteurs de la sodium glucose cotransporter 2 protein [SGLT2], hydralazine/nitrates, diurétiques et digoxine). Si l'insuffisance cardiaque est progressive et sévère, une thérapie de resynchronisation cardiaque, un défibrillateur automatique implantable, une réparation d'une régurgitation valvulaire de modérée à grave, un système d'assistance ventriculaire gauche ou une transplantation cardiaque peuvent être nécessaires.

Une cardiomyopathie est un trouble primitif du muscle cardiaque). La cardiomyopathie dilatée peut se développer à tout âge, mais est plus fréquente chez l'adulte de moins de 50 ans. Environ 10% des sujets qui développent une cardiomyopathie dilatée ont plus de 65 ans. Aux États-Unis, le trouble survient trois fois plus souvent chez les hommes que chez les femmes et deux fois plus souvent chez les personnes d'ascendance africaine que chez les personnes blanches (1). Environ 5 à 6 personnes sur 100 000 développent la maladie chaque année (1).

B) Physiopathologie de la cardiomyopathie dilatée :

En tant que trouble myocardique primitif, le dysfonctionnement myocardique d'une cardiomyopathie dilatée se produit en l'absence d'autres troubles pouvant provoquer un myocarde dilaté, tels qu'une maladie coronarienne occlusive grave ou des états dus à une surcharge pressionnelle ou volumique ventriculaire (p. ex., hypertension, valvulopathie). On estime que, chez certains patients, la cardiomyopathie dilatée débute par une myocardite aiguë (probablement virale dans la plupart des cas), suivie d'une période de latence variable puis d'une phase de nécrose diffuse des myocytes myocardiques (due à une réaction auto-immune envers les myocytes altérés par le virus) et d'une fibrose chronique. Quelle que soit la cause, le myocarde se dilate, s'amincit et s'hypertrophie en compensation (voir figure Formes de cardiomyopathie), ce qui induit souvent une insuffisance mitrale et/ou une insuffisance tricuspidienne et une dilatation auriculaire.

Le trouble touche les deux ventricules chez la plupart des patients, seulement le ventricule gauche dans quelques cas et seulement rarement le ventricule droit.

Des thrombus muraux peuvent se former en raison de la stase du sang lorsque la dilatation et le dysfonctionnement de la cavité sont importants. Des tachyarythmies cardiaques compliquent souvent la myocardite aiguë et les formes dilatées tardives chroniques comme peut le faire le bloc auriculoventriculaire. Une fibrillation auriculaire est fréquente lorsque l'oreillette gauche se dilate.

C) Étiologie de la cardiomyopathie dilatée :

La cardiomyopathie dilatée a plusieurs causes connues et probablement beaucoup de causes non identifiées (voir tableau Causes de cardiomyopathie dilatée). Plus de 20 virus peuvent causer une cardiomyopathie dilatée; dans les régions tempérées, le virus coxsackie B est le plus fréquent. En Amérique Centrale et du Sud, maladie de Chagas en raison de *Trypanosomacruzi* est la cause infectieuse la plus fréquente.

D'autres causes sont une tachycardie prolongée (chronique), l'infection par le HIV, la toxoplasmose, la thyrotoxicose et le déficit en thiamine. De nombreuses substances toxiques, en particulier l'alcool, plusieurs solvants organiques, le fer et des ions métalliques lourds et certains agents de chimiothérapie anticancéreuse (p. ex., doxorubicine, trastuzumab), sont cardiotoxiques. Une ectopie ventriculaire fréquente (> 10 000 extrasystoles ventriculaires/jour) a été associée à un dysfonctionnement systolique ventriculaire gauche.

Le stress émotionnel soudain et d'autres états hyperadrénergiques peuvent déclencher une cardiomyopathie dilatée aiguë, qui est habituellement réversible (comme celle causée par des tachycardies prolongées). Un exemple en est la cardiomyopathie aiguë par ballonnement apical (également appelée cardiomyopathie takotsubo, cardiomyopathie d'effort ou syndrome du cœur brisé). Dans ce trouble, généralement la pointe et parfois d'autres segments du ventricule gauche sont affectés, provoquant une dysfonction pariétale régionale et parfois une dilatation focale (ballonisation).

Les facteurs génétiques jouent un rôle dans 20 à 35% des cas; > 60 gènes et loci sont impliqués.

D) Symptomatologie de la cardiomyopathie dilatée :

Le début de la cardiomyopathie dilatée est habituellement progressif, sauf dans la myocardite aiguë, la cardiomyopathie ballonnisante apicale aiguë et la cardiomyopathie induite par une tachyarythmie. Environ 25% des patients qui présentent une cardiomyopathie dilatée ont des douleurs thoraciques atypiques. Les autres symptômes dépendent du ventricule atteint.

La dysfonction du ventricule gauche entraîne une dyspnée d'effort et une fatigue due à une pression diastolique élevée du ventricule gauche et à une diminution du débit cardiaque.

L'insuffisance du ventricule droit entraîne des œdèmes périphériques et une distension des veines du cou. Rarement le ventricule droit est atteint de façon prédominante chez des patients plus jeunes, les troubles du rythme auriculaire et la mort subite due à des tachyrythmies ventriculaires malignes sont typiques.

E) Diagnostic des cardiomyopathies dilatées :

Le diagnostic de cardiomyopathie dilatée repose sur l'anamnèse, l'examen clinique et l'exclusion des autres causes fréquentes d'insuffisance ventriculaire (p. ex., HTA systémique, valvulopathie primitive, infarctus du myocarde, voir tableau Diagnostic et traitement des cardiomyopathies). En particulier en cas de cardiomyopathie dilatée sans cause évidente, une anamnèse familiale attentive doit être effectuée pour identifier les membres de la famille qui ont une possible maladie cardiaque à début précoce, une insuffisance cardiaque ou une mort subite. Dans de nombreux centres, les membres de la famille du premier degré sont dépistés à la recherche d'un dysfonctionnement cardiaque (comme par échocardiographie). Les autres causes fréquentes d'insuffisance ventriculaire devant être exclues, une rx thorax, un ECG, une échocardiographie et une IRM cardiaque sont nécessaires. Une biopsie endomyocardique est effectuée dans des cas sélectionnés.

Les **biomarqueurs cardiaques sériques** sont mesurés en cas de symptômes aigus ou de douleurs thoraciques. Bien que typiquement indicateur d'une ischémie myocardique, le taux de troponine est souvent élevé dans l' insuffisance cardiaque, en particulier en cas d'altération de la fonction rénale. Les taux de peptide natriurétique sériques sont généralement élevés en cas d'insuffisance cardiaque.

Les causes spécifiques suspectées cliniquement sont diagnostiquées (voir ailleurs dans LE MANUEL). Si aucune cause spécifique n'est cliniquement apparente, la ferritine sérique et la capacité de fixation du fer ainsi que les taux de TSH sont mesurés.

Des **tests sérologiques** pour *Toxoplasma*, *T. cruzi*, coxsackievirus, le VIH et les échovirus peuvent être effectués dans les cas appropriés.

La **rx thorax** montre une cardiomégalie, habituellement aux dépens de toutes les cavités. Un épanchement pleural, en particulier droit, est souvent associé aux signes d'hypertension veineuse pulmonaire et d'œdème interstitiel.

L' **EKG** peut montrer une tachycardie sinusale, un sous-décalage non spécifique du segment ST avec des ondes T plates ou inversées. Parfois, des ondes Q pathologiques sont présentes dans les dérivations précordiales, simulant un antécédent d'infarctus du myocarde. Un bloc de branche gauche et une fibrillation auriculaire sont fréquents.

L' **échocardiographie** montre des cavités cardiaques hypokinétiques dilatées et élimine les troubles valvulaires primitifs. Les anomalies segmentaires du mouvement pariétal peuvent également survenir dans la cardiomyopathie dilatée parce que l'atteinte peut être inégalement répartie. L'échocardiographie peut également montrer un thrombus mural.

L' **IRM cardiaque** est utile car elle fournit une image détaillée de la structure et de la fonction myocardiques. L'IRM avec gadolinium comme produit de contraste peut montrer une texture myocardique anormale des tissus ou des cicatrices (c'est-à-dire, un rehaussement tardif du gadolinium). Le profil de rehaussement tardif du gadolinium peut être diagnostique dans la myocardite active, la sarcoïdose, la dystrophie musculaire ou la maladie de Chagas.

La **tomographie par émission de positrons** (PET) a été démontrée permettre le diagnostic de sarcoïdose cardiaque.

Une **angiographie coronaire** peut être nécessaire pour exclure une maladie coronarienne comme cause du dysfonctionnement du ventricule gauche lorsque le diagnostic est incertain après des tests non invasifs. Les patients souffrant de douleurs thoraciques ou de plusieurs facteurs de risque cardiovasculaire et les patients âgés sont plus susceptibles d'avoir une maladie coronarienne. La biopsie peut porter sur

chacun des ventricules pendant le cathétérisme lorsque ses résultats peuvent modifier la prise en charge.

La **biopsie endomyocardique** est indiquée si une myocardite à cellules géantes, une myocardite à éosinophiles ou une sarcoïdose sont suspectées, car ses résultats modifieront la prise en charge

8.3.4) La maladie de Kawasaki :

A) définition :

La maladie de Kawasaki est une vascularite fébrile aiguë systémique du jeune enfant et du nourrisson qui affecte les vaisseaux de moyen et petit calibre¹. Sa gravité est liée au fait qu'un pourcentage non négligeable des patients non traités (25 à 30 %) ont des séquelles cardiovasculaires, notamment des anévrismes coronaires qui peuvent être mortels.

B) Description clinique:

La maladie de Kawasaki débute de manière aiguë avec une fièvre prolongée inexpliquée, supérieure à 38 °C, qui persiste au moins 5 jours et ne répond pas aux antipyrétiques ni aux antibiotiques. Elle dure 1 à 2 semaines chez les patients non traités, mais se résout généralement rapidement, avec l'administration d'acide acétylsalicylique par voie orale et d'immunoglobulines par voie intraveineuse. Parallèlement à la fièvre, il existe 5 autres critères (tableau 1) .

Le diagnostic de maladie de Kawasaki pouvant être retenu si la fièvre est associée à au moins 4 de ces 5 critères :

- L'éruption cutanée est dans la majorité des cas polymorphe, non spécifique, diffuse et maculopapulaire (fig. 1). Le siège constitue une localisation caractéristique
- La conjonctivite apparaît avec la fièvre ; l'atteinte de la conjonctive bulbaire y est plus importante que l'atteinte palpébrale, et il n'y a pas d'exsudat. L'examen à la lampe à fente montre parfois une uvéite antérieure.

- Les atteintes oropharyngées comprennent un érythème des lèvres, une sécheresse, des fissures et parfois des saignements. La langue est framboisée, avec des papilles saillantes et un énanthème.
- Les adénopathies cervicales sont souvent antérieures, avec un diamètre supérieur à 1,5 cm, avec ou sans érythème.
- Les atteintes des pieds et des mains comportent un érythème des paumes ou des plantes ainsi qu'un œdème. En phase subaiguë, on observe une desquamation péri unguéale et des lignes transversales de Beau.

Il est caractéristique, même si cela ne fait pas partie des critères diagnostiques, que les enfants atteints de la maladie de Kawasaki soient extrêmement irritables, et aient un mauvais état général ; cela peut être lié à une méningite aseptique.

D'autres manifestations cliniques peuvent être attribuées à la maladie de Kawasaki, mais ne sont pas incluses dans les critères classiques : arthrite et arthralgies, douleurs abdominales, cholécystite alithiasique, urétrite bactérienne.

Les complications cardiaques surviennent chez 25 à 30 % des patients non traités. La complication la plus importante est représentée par des anévrismes coronaires, qui surviennent habituellement entre 10 et 30 jours après le début de la maladie. Il existe des critères échographiques qui en permettent le diagnostic et la surveillance. Les patients ayant eu une maladie de Kawasaki à l'âge pédiatrique peuvent être atteints d'une artériopathie/ou athérosclérose précoce et des calcifications.

. On peut distinguer 3 phases cliniques de la maladie:

— la phase aiguë

, fébrile, d'une durée de 1 à 2 semaines, caractérisée par la fièvre et les critères classiques (tableau 1) ;

— la phase subaiguë

, où la fièvre, l'éruption cutanée et les adénopathies cervicales disparaissent alors qu'une irritabilité et une conjonctivite peuvent persister;

— La phase tardive

, après disparition des signes cliniques, qui dure jusqu'à la normalisation des paramètres biologiques de l'inflammation (parfois jusqu'à plus de 6 à 8 semaines après le début de la maladie).

-Diagnostic :

Le diagnostic de maladie de Kawasaki est clinique, car il n'existe pas de marqueur biologique spécifique. Les données de laboratoire montrent une inflammation non spécifique. Pendant la phase aiguë, le nombre de plaquettes est normal et on peut même noter parfois une thrombopénie ; ce nombre augmente significativement à la fin de la deuxième semaine. Les urines peuvent montrer la présence de leucocytes et d'hématies sans bactéries. Le liquide céphalorachidien peut contenir un nombre augmenté d'éléments cellulaires.

L'interrogatoire et l'examen physique sont essentiels pour l'exclusion d'autres maladies qui entrent dans le diagnostic différentiel, comme des infections virales et bactériennes ou des réactions médicamenteuses (tableau 2). L'absence de syndrome inflammatoire (protéine C-réactive, vitesse de sédimentation), une fièvre au long cours ou l'absence de la fièvre, la présence d'atypies cliniques doivent faire remettre en cause le diagnostic de maladie de Kawasaki.

Tous les patients atteints d'une maladie de Kawasaki, typique ou suspectée, doivent faire l'objet d'une surveillance régulière par électrocardiogramme (ECG) et échocardiographie

Les ECG peuvent révéler des troubles du rythme, des signes de dysfonctionnement ventriculaire et des ischémies myocardiques. En phase aiguë, on peut aussi observer une myocardite et une péricardite. L'échographie bidimensionnelle est utile pour détecter des dilatations et des anévrismes coronaires.

Des anévrismes peuvent être aussi visualisés dans des artères périphériques. Chez les enfants ayant des anévrismes coronaires géants (de diamètre supérieur à 8 mm), une épreuve d'effort peut permettre d'évaluer la fonction myocardique. La tomo-densitométrie coronarienne et l'imagerie par résonance magnétique sont des techniques d'avenir du point de vue diagnostique, et probablement aussi pronostique¹⁰. Dans certains cas, l'angiographie coronarienne sélective peut être aussi utile

Nouveau-né	Nourrisson	Enfant
<ul style="list-style-type: none"> ❖ Coarctation de l'aorte ❖ Anomalie de l'Ebstein ❖ Syndrome hypoplasie du cœur gauche ❖ Retour veineux pulmonaire totale anormale ❖ Transposition du grandes artères 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Communication septale auriculo-ventriculaire ❖ Persistance du canal artériel ❖ Persistance du truncus artériosus (tronc artériel commun) ❖ Communication interventriculaire 	<ul style="list-style-type: none"> Rhumatisme articulaire aigu Endocardite infectieuse Myocardite Cardiomyopathie dilatée La maladie de kawasaki

- Tableau récapitulatif des étiologies :

9) Traitement :

Quel que soit son étiologie l'insuffisance cardiaque est une urgence thérapeutique

Buts :

Améliorer les conditions hémodynamiques

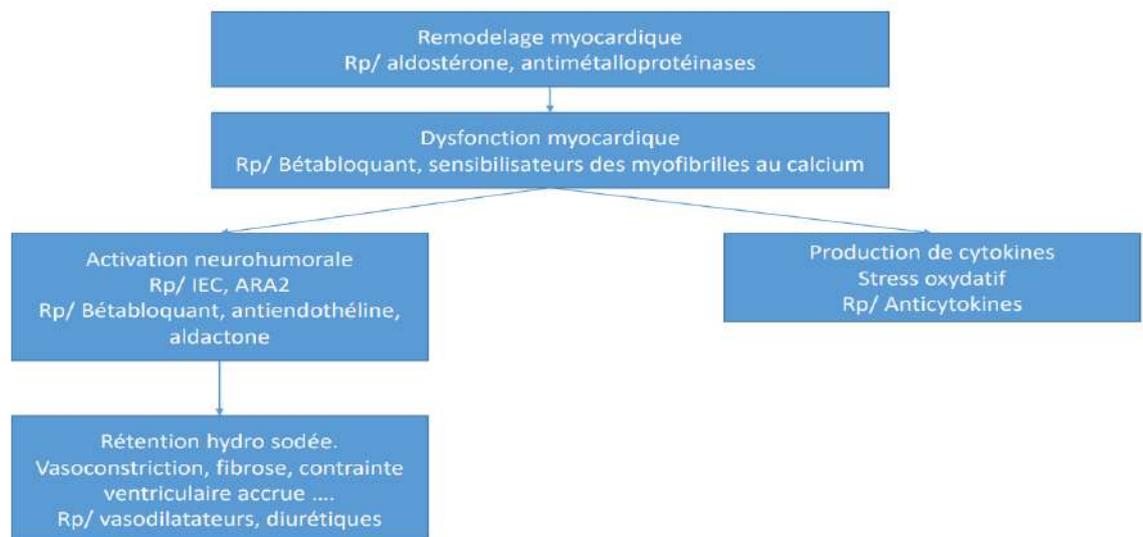
Bloquer l'activation neurohumorale

Principes :

Reconnaître le mécanisme en cause

Réduire la précharge et la postcharge

Améliorer la contractilité et prévenir le remodelage



9.1) Armes thérapeutique :

9.1.1) Les mesures générales :

Doivent être débutées dès que le diagnostic est posé, elles visent à diminuer les besoins en O₂

- Repos au lit +oxygénation= /- ventilation artificielle
- Correction de toute anémie

-Le régime sans sel est très exceptionnellement nécessaire chez les jeunes enfants

Restriction hydrique

-Nutrition parentérale dans les formes graves

-Apport nutritionnel après phase aigue enrichir fractionner les biberons gavages ou nutrition entérale

9.1.2) les moyennes médicamenteuse :

A) Les diurétiques :

réduisent la surcharge hydrique sont indiqués en cas d'insuffisance cardiaque congestive (situation de précharge élevée) du fait de la situation neurohumorale a long terme leur posologie doit être réduite progressivement a la dose minimale surtout en association avec les IEC et les bétabloquants les diurétique de l'anse sont les molécules de choix les diurétique d'épargne potassique bien que leur effet diurétique soit moindre trouvent leur indication dans la prévention du remodelage myocardique

Médicament	Formes	Posologie	Nombre de prises	Effet secondaires
Furosémide lasilix	Amp 200mg Cp 20mg 40mg	1a2mg /kg dose en iv puis 1a2mg/kg per os	En 3a4 prises	Hypokaliémie déshydratation
Bumétanide Burinex	Amp2mg /4mg Cp1mg 5mg	25_50µg /kg/j	En3a4prises	Hypokaliémie déshydratation
Spironolactone aldactone	Cp25mg 50mg 75mg	2a5mg/kg/j	En 1a2 prises	hyperkaliémie

Effets secondaires Hypokaliémie, Déshydratation, La surveillance: Poids quotidien.

Natriurèse Indispensable (ionogramme urinaire chaque jour!!) Natrémie, Kaliémie, Urée, Créatinine tant que la dose d'attaque est maintenue,

B) Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion:

Vasodilatateurs mixtes.

Ils provoquent une diminution de la post-charge (ce qui augmente le VES) et abaissent les pressions de remplissage (ce qui diminue les signes congestifs). Leur

efficacité a été démontrée chez l'adulte dans toutes les classes d'insuffisance cardiaque et quelque soit l'étiologie.

Captopril (Lopril®): cp 25mg

Inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I et Vasodilatateur artériel

Posologie: 2-4 mg/kg/j en 2-3 prises à posologie progressive (débuter par une seule dose test sous surveillance de la pression artérielle)

Effets secondaires Hypotension, éosinophilie, toux, neutropénie voire agranulocytose, agueusie, voire syndrome néphrotique.

Contre-indications Sténose bilatérale de rénale, obstacles gauches (Coarctation de l'aorte

C) Les inotropes:

Digoxine: Solution buvable 50µg/1ml. Longtemps utilisée comme pierre angulaire du traitement de l'IC chez l'enfant, son bénéfice est controversé. Elle doit être interrompue chez tous les enfants qui ont un shunt gauche-droite, chez lesquels il a été montré depuis 20 ans qu'elle est inefficace.

Ne fait partie de l'ordonnance de insuffisance cardiaque chronique qu'en dernière intention utilisé essentiellement comme anti-arythmique

La posologie en fonction du poids

poids	posologie
De 3a6 kg	20microgrammes /kg/J
De 6a12 kg	15 microgrammes /kg/J
De 12a20 kg	10 microgrammes /kg/J
Plus de 20kg	7 microgrammes /kg/J
Moins de 3kg	10_15 microgrammes /kg/J

L'administration par voie veineuse est abandonnée chez l'enfant et la dose d'attaque n'est plus d'actualité.

Les interactions pharmacocinétiques en cas d'association d'anti arythmiques doivent être vérifiées (cas de l'Amiodarone en particulier où la dose de Digoxine devra être diminuée de moitié).

La surveillance de la digoxinémie est indispensable

Les doses doivent être adaptées en cas d'insuffisance rénale

Créatinémie (mg/l)	Urée sanguine (g/l)	Dose à multiplier par
8-12	0,5-1	0,6
13-22	1,1-1,5	0,3
23-24	1,6-2	0,15

Contre-indications:

- Etat de choc cardiogénique.
- Troubles de la conduction et de l'excitabilité ventriculaire.
- Obstacle à l'éjection ventriculaire (RAo, CMO, T4F)
- Anémie aiguë
- Inotropes par voie intraveineuse continue:

En cas d'insuffisance cardiaque grave avec bas débit (Mortalité+++)

Dobutamine (Dobutrex) :5 à 20 microgrammes /kg/j sur cathétérisme central

Idéalement

Milrinone (Corotrope) Inhibiteur phosphodiesterases Inotrope de 2 intentions
Augmente le débit cardiaque de 25 à 40%, diminue la Précharge de 25 à 40%,
diminue les résistances périphériques de 15 à 30% et facilite la conduction AV.

Posologie Perfusion continue: 0,375 à 1 gamma/kg/mn

Effets secondaires: Hypotension, Tachycardie, Arythmie ventriculaire et supra ventriculaire Tremblement.

Surveillance Kaliémie, Plaquettes, Transaminases

D) Les Béta-bloquants:

Il a été démontré, chez l'adulte, que le traitement par Béta-bloquants améliore la contractilité cardiaque par des modifications biologiques au niveau des myocytes en plus ou moins un mois et réduit le volume ventriculaire en plus ou moins un mois. Il a été également suggéré qu'une partie de l'amélioration était liée à d'autres mécanismes tel que le blocage du SRAA, l'inhibition de la sécrétion de l'endothéline et la réduction de la tension pariétale.

Chez l'enfant, une étude randomisée a prouvé leur efficacité chez les enfants insuffisants cardiaques en classe NYHA ou Ross II à IV avec une baisse de la mortalité et des hospitalisations.

L'introduction doit se faire, en milieu hospitalier, de façon progressive (par palier de 15 jours) chez un patient en IC stabilisée non congestive.

Ne peut être débuté dans les quelques jours qui suivent une perfusion d'inotropes.

Carvedilol: cp 6.25mg Molécule de choix chez l'enfant

La Posologie pédiatrique (Dose adulte x Surface corporelle de l'enfant)/1.73 m²/
Surface corporelle en m² (4 x poids en kg) / 7 / poids en kg +90)

La dose pédiatrique quotidienne, obtenue par la formule, doit être répartie en)
.2prises

1th Pallier (Semaines 1 et 2) Dose adulte = 6,25mg/)

Puis les doses adultes suivantes sont

Semaine 3 et 4: 12.5 mg/j

Semaine 5 et 6: 25 mg/j

Semaine 7 et 8: 50 mg/j

Avant chaque augmentation de dose: Rechercher les signes de congestion et modifier le traitement diurétique si présence de congestion. En l'absence d'amélioration arrêter le Carvedilol. En cas d'hypotension, diminuer la dose de diurétiques et d'IEC. Si l'hypotension persiste, diminuer voire arrêter le Carvedilol.

Le bénéfice attendu du traitement est sur le long terme. Le traitement ne doit pas être arrêté en l'absence d'amélioration de la fonction ventriculaire gauche,

Contre-indications: BAV de haut degré non appareillé bradycardie majeure, asthme.

9.1.3) Autres armes thérapeutiques :

Les prostaglandines :La prostaglandine E1 est administrée dans les cardiopathies ducto dépendantes. pour lesquelles le maintien de la perméabilité du canal artériel est requis en période néonatale. L'indication à l'administration de PGE1 est fonction de la clinique et de l'anatomie échographique.

Cardiopathie ducto_dépendantes pour la perfusion pulmonaire

jacenteAtrésies pulmonaires quelle que soit l'anatomie intracardiaque sous-

Cardiopathie complexe avec atrésie pulmonaire (TGV, ventricule unique,
(.malformation d'Ebstein, etc

Sévère)Formes sévères de sténose pulmonaire (SP critique, Tétralogie de Fallot-

Cardiopathie ducto-dépendantes pour la perfusion du système (aorte)

Hypoplasie du cœur gauche, Atrésie aortique avec

CIV, interruption de la crosse aortique

Caoarctation de l'aorte avec canal artériel systémique

Transposition des gros vaisseaux

En cas de cyanose importante sous réserve que le foramen ovale soit large ou ait été
.élargi par une manœuvre de Rashkind au préalable

G Levosimendan :Nouveau type d'inodilatateurqui agit

en sensibilisant la troponine C au calcium (inotrope) et en facilitant l'ouverture des
canaux potassique (vasodilatateur)

Il augmente l'efficacité myocardique sans augmenter la consommation d'oxygène ni la
re.survenue d'arythmie et améliore la perfusion coronaire

Indiqué en cas de défaillance cardiaque chronique en attente de transplantation ou de défaillance cardiaque aiguë nécessitant de fortes doses d'inotropes, ce qui permet de .diminuer ces doses et leurs risques ischémiques et arythmiques

Présence d'un tableau d'IC congestive : la couple diurétique + IEC doit persister en premier

Amélioration : réduire les diurétiques

Patient asymptomatique : arrêt des diurétiques
+ poursuivre IEC + trt de la cause

Stationnaire : augmenter IEC
puis diurétique (furosémide et
spironolactone)

Réponse partielle : ajouter bêtabloquant

Réponse insuffisante : digoxine

Discuter la greffe cardiaque

.En cas de cardiopathie congénitale curable:

Il est indispensable de poser, au bon moment, l'indication d'une cure chirurgicale. Le traitement de l'insuffisance cardiaque ne peut en aucun cas se substituer à la cure chirurgicale.

En général l'ordonnance type de l'insuffisance cardiaque chronique est:

IEC Captopril 3 à 4mg/kg/j

Béta bloquant pallier atteint Carvedilol Dose en fonction du

Spironolactone Aldactone 2 à 4mg/kg/j

Avec selon le cas

Diurétique de l'ense congestion Furosemide là 3 mg/kg/ salon en symptômes et jusqu'à la dose asséchante

Digoxine dans les NYHA III/IV en association avec le reste

Algorithme de décision thérapeutique dans l'IC chronique (D'après ESC Guidelines 2005-2008)

amélioration de la survie et de la morbidité		Amélioration des symptômes
NYHA 1	Continuer les IEC	Réduire ou arrêter les diurétiques
NYHA 2	IEC Ajouter betabloquants	Diurétique selon le niveau de rétention hydrosodée
NYHA3	IEC+ARA2 Bétabloquants Antagoniste de l aldostérone	Diurétique +digitalique si encore symptomatique
NYHA4	idem	Augmenter diurétiques+digitaliques+éventuellement cure transitoire d inotropes

10)Surveillance:

Elle portera sur la surveillance de la maladie et du traitement prescrit

A la phase initiale: Paramètres hémodynamiques (Fc, FR. PA, TRC)

La flèche hépatique

La diurèse, état d'hydratation Biologique: Gaz du sang, ionogramme sanguin et fonction rénale ECG si troubles rythme initiaux ou survenue de dysrythmie ou dyskaliémie
Echographie que : Permet d'évaluer la fonction systolique et les

signes de Congestion.

A la phase d'entretien Le suivi sera rythmé par le plan thérapeutique établi en fonction de l'étiologie.

visera à apprécier : La tolérance à l'effort afin d'établir le stade NYHA et ajuster la thérapeutique.

La croissance de l'enfant

Les effets secondaires du traitement

- CONCLUSION :

L'insuffisance cardiaque n'est pas rare en pédiatrie, elle survient surtout la 1^{ere} année de vie.

les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes chez l'enfant la cardiologie pédiatrique a beaucoup bénéficié de progrès sur le plan thérapeutique tant médicale que chirurgicale

Les manifestations cliniques varient en fonction de l'âge et de la sévérité de l'atteinte cardiaque,

l'approche thérapeutique actuelle de l'IC a changé avec les nouveaux concepts physiopathologiques et l'émergence de nouvelles classes thérapeutiques

le traitement étiologique est souvent chirurgical dans l'insuffisance cardiaque de l'enfant.

PARTIE PRATIQUE

Observation 01

Il s'agit la patiente Z S âgée de 21J qui consulte pour une détresse respiratoire.

Aux antécédents physiologiques

Naissance à terme 39 semaines par voie haute (césarienne) avec bonne adaptation à la vie extra utérine Apgar (8/9/10) , Poids de naissance : 3k900g, Vit K reçu, correctement vaccinée ; sous allaitement mixte depuis la naissance .

Sans antécédents pathologique personnelle ou familiaux.

Dont le début de la symptomatologie semble remonte à la veille de de son admission marquée par l'installation d'une détresse respiratoire motivant les parents a consultez a notre niveau d'où son admission.

L'Examen clinique à l'admission :

L'état générale moyen, coloration rosé, cyanose (-), Fébrile à $T^{\circ}=38,5$, Poids =4 ,170KG, PC= 36 cm, Taille =50 cm, Léger tirage basithoracique et intercostale,

Polypnée superficielle à 60 cycle /min , Tachycardie à 200batt /min , Absence de souffle ou de bruit surajouté, Abdomen souple non distendu ,Flèche hépatique mesuré à 6 cm (hépatomégalie),Aire ganglionnaire libre ,

A l'examen neurologique retrouve un nouveau-né conscient bonne tonus axiale et segmentaire, reflexe archaïque présent pas de convulsion.

Les organes génitaux externes de morphotype féminin.

Devant ce tableau clinique de détresse respiratoire on a complété par une radiographie du thorax qui à objectiver :

-Une silhouette cardiaque augmentée de volume avec ICI à 0,65 soit une cardiomégalie.

Au totale : nouveau-né de 21J de vie qui présente un tableau d'insuffisance cardiaque aigue qu'il faudra prendre en charge en urgence et rechercher l'étiologie

A) *l'enquête étiologique* : devant cette tranche d'âge on évoque essentiellement :

- les cardiopathie congénitale à type **CIV, PCA, CAV** : peu probable devant l'absence de souffle à l'auscultation et l'écho-cœur qui n'est pas en faveur .
- Coarctation de l'aorte : peu probable devant la présence de poule de façon symétrique au 4 membres et l'absence d'HTA.

Pour retenir : un tachycardie supra ventriculaire à type de flutter atriale devant :

- Tachycardie régulière, à QRS fin (200batt /min) ,
- Onde P régulière en dent de scie à l'ECG
- Echo-cœur : Dilatation des cavités gauche, insuffisance mitrale,

Insuffisance tricuspide, hypertension pulmonaire probable, dilatation de la veine cave inférieure.

B) la recherche d'une anomalie peuvent aggraver l'insuffisance cardiaque et nécessite une correction avant la mise en traitement :

- Gazométrie à la recherche d'acidose est souhaitable mais non disponible
 - FNS : hyperleucocytose à (11800) à prédominance lymphocytaire (66%)
- Absence d'anémie HB =14 ,7 g / dl
- bilan rénal :Absence d'insuffisance rénale urée =0 ,1 et créat=8mg /l

La prise en charge :

- *Objectifs* :

- Rétablir l'état hémodynamique (FC normale)
- Rétablir un débit sanguin suffisant aux besoins
- Eviter la récurrence

- *Modalités* :

- Hospitalisation en unité de soins intensifs (néonatalogie)
- Expliquer la modalité aux parents avec une prise en charge psychologique

Mis en condition :

-Installation du nouveau-né en couveuse en décubitus dorsale un Baillot sur les épaule

-02 voies d'abord : une pour les traitements et l'autre pour les prélèvements

-Une sonde collectrice d'urine pour quantifier les urine

-O2 thérapie à l'enceinte de Hood 10l/min O2 réchauffé et humidifier

-Ration de base réduite 60-80 cc /J soit :328 ML/24H début=13/6 H

SG =10% NA+=4 ,8 ml K+=6 , 3 ml Aminoplasma=20ml Ca+=10,2ml

Traitements médicamenteux:

-Diurétique (réduire la précharge) : furosémide amp 20 mg :1 mg/kg/06H en IVL

-Amiodarone (réduire le flutter) traitement d' attaque amp (150 mg /3ml – 5mg /kg/dose) en IVL

Relais par :

-Digoxine 250mg /ml soit 10mg /kg/12H per os

-Antibiothérapie :

Céfotaxime 100 mg /kg/ J

Gentamycine 5mg /kg/J

Surveillance :

les constantes vitales : FC, FR, TA,T° ,la diurèse ,la flèche hépatique , détresse respiratoire , ECG , cassure de la TSV

bilan inflammatoire CRP/FNS

Evolution : favorable

-Sur le plan clinique : normalisation de la fréquence cardiaque retour en rythme sinusale à J3 de traitement

-Disparition de l'insuffisance cardiaque à l'écho de contrôle :

Cavités non dilatée

Bonne cinétique bi ventriculaire

Insuffisance mitrale minime

-Sortie du nouveau-né à J7 de traitement avec contrôle en consultation chaque mois pendant 3 mois puis chaque trimestre pendant 1 ans

Discussion :

-Chez notre patiente le mode de révélation du trouble de rythme était en effet une insuffisance cardiaque aigue qui engage son pronostic vitale immédiate.

-Un risque évolutif immédiat et à court terme est représentée par l'insuffisance rénale et le cardiomyopathie rythmique.

-L'infection chez notre patiente sera un diagnostic d'association car ils n'y auraient pas de lieu de causalité entre l'infection et le trouble de rythme cardiaque.

-L'origine supra ventriculaire du trouble est retenu sur la base de caractère fin des complexe rapide QRS.

-Le choc électrique externe est un geste salvateur devant un trouble du rythme cardiaque mal toléré, néanmoins il doit être effectuée en toute sécurité par un matériel adapté pour le nouveau-né permettant de délivrer la bonne dose d'énergie électrique (1-2 joule /kg).

-Son efficacité peut être amélioré par une imprégnation préalable par l'Amiodarone qui va être poursuivi afin de réduire le risque de récidence du trouble de rythme qui est une modalité évolutif la durée de traitement d'entretien proposé est de 1 à 3 mois.

Observation 2 :

Il s'agit la patiente du nouveau-né B I âgée de 11J de vie qui consulte pour syndrome de détresse respiratoire

-Au antécédentes physiologique :

Naissance à terme par voie base ,Poids de naissance =3 ,5 kg PC=35cm taille =50cm,Vit K reçu à la naissance ,Allaitement artificiel exclusif.

-Sans antécédents pathologiques personnel et familiaux particulière en dehors l'échographie anténatale révélant une suspicion de cardiopathie congénitale non mentionnée à la naissance

-L'examen clinique retrouve ;

Nouveau-né en état générale moyen, coloration rosé ,cyanose péri buccale et des extrémités

T= 35,8°,Poids=3,3kg,Détresse respiratoire modéré, tirage basithoracique et intercostale ,Polypnée superficiel à 68-70 cycle /min ,Tachycardie à 166-168 batt /min, Auscultation cardiaque retrouve souffle systolique de 2 /6,Abdomen souple non distendu ,Pas de splénomégalie flèche hépatique à 6cm ,Examen neurologique : hypotonie généralisé, réflexe de succion faible , pas de convulsion, les organes génitaux externes de morphotype féminin

-devant ce tableau clinique fortement évocateur d'une insuffisance cardiaque on à complété par une radiographie du thorax qui retrouve une silhouette cardiaque augmenté de volume avec une ICI= 0,7

-au total : nouveau-né de sexe féminin âgé de 11J de vie qui présente une cardiopathie congénitale probable décompensé qu'il faudra prendre en urgence et recherche l'étiologie

-Prise en charge :

-Mesure symptomatique :

- Mis en condition.
- Arrêt de tout apport oral.
- Mettre une ration de base réduite.
- O2 humidifier et réchauffée à 6 L/min.
- Mis en place d'un sachet collecteur d'urine.

Traitement médicamenteux :

- Diurétique : furosémide amp : 20mg - 2ml,

Dose 2mg /kg/dose chaque 6heure en IVL

- Inhibiteur de l'enzyme de conversion : captopril Cp25mg : 2mg /kg/8H per os

-Fiche de surveillance de la patiente:

Les constants vitales : FC ,FR,T°,TA ,état générale état de la conscience ,état d'hydratation ,flèche hépatique ,diurèse .

Evolution :

-Après la mise en place du traitement un Echo _doppler cardiopathies congénitales à été réaliser revenant en faveur

-Ventricule gauche hypoplasique avec mitrale atrétique

-Large CIV CIA

-Aorte hypoplasique

-Cavités droites dilatées

-IT importante avec forte probabilité d `HTP supra systémique

-CA Fermé

_Soit un tableau d'hypoplasie du cœur gauche en décompensation.

- Malgré les mesures des réanimations des nouveaux nés est décédé après 9 H d'hospitalisation .

Discussion :

-Le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche provoque une insuffisance cardiaque peu après la naissance.

-Les symptômes de choc cardiogénique apparaissent quand le canal atrial commence a se fermé au cours des 24-48 premier heures.

-La persistance du canal artériel est initialement maintenu à l'aide d'une perfusion continu de prostaglandine par voie intra veineuse et jusqu'à l'intervention chirurgicale

-Deux approche chirurgicaux sont actuellement disponible la transplantation cardiaque primaire ou une série d'intervention chirurgicale dites palliative permettant le fonctionnement cardiaque avec un seul ventricule.

-Intérêt du diagnostic prénatal du syndrome par échocardiographie foetale entre la 18-22 semaines de grossesse.

Observation 03 :

O.Abdjalil nourrisson âgé de 2mois suivi en consultation de néonatalogie pour prématurité de 32 semaines, avec poids de naissance : 1,9 kg .

-L'examen clinique a révélé :

un souffle systolique de 3/6 maximaux endo apuxien Avec initiation à tous les foyers

un éclat de B2 intense et des signes d'insuffisance cardiaque, sans cyanose ,ni hépatomégalie ,les poules était normaux ,

-le nourrisson pesant :2,8 et il persistant les signes morphologique d'une trisomie 21

-L'électrocardiogramme s'inscrivait en rythme sinusal et à révélera une hypertrophie ventriculaire

-La radiographie du thorax à montrer une cardiomégalie avec ICT :0.6 une vascularisation pulmonaire un peu marginé

-Echo –doppler a objectivé :

un canal atrioventriculaire complète type A

Dilatation modéré du VG

HTP modéré probable

-On attendant la cure chirurgicale le nourrisson à été mis sous traitement de l'insuffisance cardiaque à type de

Diurétique : furosémide (1mg /kg/12H)

IEC : captopril cp 25mg (1mg /kg /8H)

Avec du control réguliere Clinique et paraclinique

Discussion :

-Le canal atrioventriculaire est une malformation cardiaque congénitale intéressant la zone de la jonction atrio ventriculaire.

-Cette malformation s'avoies dans environ 2 /3 des cas à des malformations externe cardiaque et des anomalies génétiques les plus fréquent est la trisomie 21.

-Le diagnostic est fait idéalement en anténatale par l'échographie morphologique du 2 trimestre.

-En période post natale la forme complète du CAV se manifeste généralement par une insuffisance cardiaque congestive secondaire à une hypertension pulmonaire

qu'entraîne le shunt droit gauche, polypnée, signes de lutte respiratoire, sueurs, hépatomégalie, difficulté alimentaire et mauvaise prise pondérale.

-Le traitement médical par diurétique et l'inhibiteur de l'enzyme de conversion permet une stabilisation hémodynamique avant l'intervention chirurgicale à cœur ouvert sans CEC à réaliser normalement entre le 2^{ème} et le 6^{ème} mois afin d'éviter l'inversion du shunt par fixation d'HTAP.

-Ce traitement devient inutile quelques semaines après l'intervention.

Conclusion :

Les connaissances actuelles des mécanismes de régulation complexes mis en œuvre en cas d'insuffisance cardiaque, permettent d'agir directement sur les mécanismes de régulation du débit cardiaque afin de préserver et d'améliorer la fonction cardiaque et vasculaire le plus longtemps possible.

Selon l'étiologie de l'insuffisance cardiaque, la combinaison médicamenteuse peut varier afin de cibler la meilleure thérapie possible et améliorer ainsi la survie des patients..

BIBLIOGRAPHIE:

[1] A. Dragulescu, A. Fraisse, insuffisance cardiaque chez l'enfant, EMC médecine d'urgence 20

[2] D. Bonnet, insuffisance cardiaque, urgence médicale- urgence pédiatrique 2016 - 41 p351- 36110- 25-140-B-20.

3] P.-E. Séguéla, M. Nelson-Veniard, J.-B. Thambo, Insuffisance cardiaque du nouveau-né et du nourrisson, EMC - Cardiologie 1 Volume 10 > n°2 > mai 2015, 11-940-B-30.

4]WeintraubRprogressin pediatriccardiology2007, 23; 17-24

5) Storme, F. Flamein, S. Mur, L. Pognon, T. Rakza. Physiologie de l'adaptation cardiorespiratoire à la naissance. Réanimation et soins intensifs en néonatalogie. EMC 2016 ; 128-131

6) Stefano di Bernardo, Tatiana Boulos, Yvan Mivelaz, Nicole Sekarski, Lausanne. Insuffisance cardiaque chez l'enfant, état des connaissances, perspectives de traitement. *Pediatrica* ;Vol. 22 No.1 2011.

7) Francis GS, Benedict C, Johnstone DE, Kirlin PC, Nicklas J, Liang CS, Kubo SH, Rudin-Toretsky E, Yusuf S. Comparison of neuroendocrine activation in patients with left ventricular dysfunction with and without congestive heart failure. A substudy of the Studies of Left Ventricular Dysfunction (SOLVD). *Circulation*. 1990 Nov;82(5):1724-9.

8) Guy P.Armatrong,MD ,waitemata District Health Board and Waitemata cardiology ,Auckland Vérifié/Révisé nov.2023

9)LeeB.Beerman ,MD,Children`s Hospital of Pittsburgh of the university of Pittsburgh School of Medicine Vérifié/Révisé avr.2023

10)GeoffreyA.Weinberg ,MD,Golisano Children`s Hospital Vérifié/Révisé févr.2024

- 11) Brian D.HoitMD,Case Western Reserve University school of medicine
Vérifié/Révisémai 2024
- 12) TishaSuboc,MD, Rush University Vérifié/Révisé janv 2024
- 13)JamesL.LewisIII,MD ,Brookwood Baptist Health and Saint Vincent`s Ascension
Health ,Birmingham Vérifié/Révisémai 2024
- 14)Pr.Zair Bouzerar et autre, ouvrage collectif des enseignements de service de
pédiatrie, Editions loumi, octobre 2021, Algérie
- 15)JB Thambot et al. Insuffisance cardiaque du nourrisson et du nouveau-né. Encycl
Med Chi
- 16)Cardiologie 11-940-B-30; 2002 z A Dragulescu et al. Insuffisance cardiaque chez
l'enfant. Encycl Med Che
- 17)M Galinier. Cardiomyopathies dilatées primitives et secondaires. Encycl Med
Chir, Cardiologie 11-044-C10:2011
- 18). M. Massin. Insuffisance cardiaque chronique chez l'enfant données
physiopathologiques récentes et implications thérapeutiques. Arch Pédiatr. 2001;
8:1099-107
- 19). S Di Bemardo. Insuffisance cardiaque chez l'enfant, état des connaissances,
perspectives de traitement. Paediatrica. 22. 1: 2011.
- 20). RE Shaddy et al. Pediatric Carvedilol Study Group Carvedilol for children and
adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. JAMA 2007 Sep 12:
298(10): 1171-9.
- 21). DT Hsu et al. Heart Failure in Children: Part I: History, Etiology, and
Pathophysiology. Circ Heart Fail 2009,2:63-70
- 22). DT. Hsu et al. Heart Failure in Children: Part II: Diagnosis, Treatment, and
Future Directions Circ Heart Fail. 2009;2:490-498
- 23). V Chaturvedi. Heart Failure in Children: Clinical Aspect and Management.
Indian Journal of Pediatrics 2009, 76 (2)

24). M Burch. Heart failure in the young. Heart 2002 88: 198-202

25). AK Frobel. Beta-blockers for congestive heart failure in children (Review). The Cochrane Library. 2009, (3).

26). The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2008 of the European Society of Cardiology. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008. European Heart Journal (2008) 29, 2388-2442

27. Protocole de soins du M3C, Médicaments en cardiologie pédiatrique.