



## 1- AUSCULTATION DE L'ENFANT

Préalable à l'auscultation, l'interrogatoire précisera : les antécédents (familiaux, grossesse, malformations ou anomalies génétiques associées...), l'âge d'apparition du souffle, l'existence de signes fonctionnels tels que : cyanose, dyspnée d'effort, hypersudation, malaises ou syncopes, palpitations, retard staturo-pondéral, bronchites à répétitions. L'examen clinique consistera en la palpation de tous les pouls artériels, la prise de tension artérielle (membre supérieur droit et comparatif avec les membres inférieurs éventuellement), la recherche d'une hépatomégalie. Avant l'auscultation, il importe de palper la région précordiale, pour localiser le choc de la pointe et rechercher un éventuel frémissement (« thrill »).

L'auscultation cardiaque nécessite des conditions d'examen propice : **enfant calme**, éventuellement sur les genoux des parents, distraits par des jouets. Le souffle cardiaque se caractérise par :

- son intensité : elle est cotée de 1 à 6 :
  - 1 = souffle à peine audible
  - 2 et 3 = souffle audible non frémissant
  - 4 = souffle frémissant
  - 5 et 6 = souffle frémissant très intense.
- son siège et son irradiation : le stéthoscope doit être placé comme chez l'adulte aux 4 foyers (aortique, pulmonaire, tricuspide et mitral). Chez le petit enfant, les foyers sont souvent confondus d'où l'importance d'ausculter avec un stéthoscope adapté (**petite membrane**) et de rechercher toutes les irradiations :
  - vaisseaux du cou (sténose aortique)
  - aisselles (sténose des branches pulmonaires)
  - sous-claviculaire gauche (canal artériel)
  - dorsal (coarctation de l'aorte).
- sa localisation dans le cycle cardiaque : les souffles peuvent être systolique, diastolique ou continu. Le souffle systolique peut être éjectionnel (mésosystolique, et le plus souvent innocent) ou de régurgitation (holosystolique). **Un souffle diastolique n'est jamais innocent.** Le souffle continu qui englobe le 2<sup>ème</sup> bruit ne doit pas être confondu avec un double souffle séparé par les bruits du cœur.

## 2- BRUITS DU COEUR

Le 1er bruit correspond à la fermeture des valves auriculo-ventriculaires. Il est en général unique. Un dédoublement est possible quand la fermeture de la tricuspide est décalée par rapport à la mitrale : maladie d'Ebstein par exemple. **Le B1 est accentué** quand il y a augmentation du flux transvalvulaire :

- au foyer mitral : shunt G-D ventriculaire ou artériel, fuite mitrale
- à la xyphoïde : shunt auriculaire , fuite tricuspide.

Le 2ème bruit correspond à la fermeture des valves aortiques puis pulmonaires, physiologiquement dédoublés. Un dédoublement de B2 variable est en général entendu en inspiration. **Un dédoublement trop important** des 2 bruits est retrouvé en cas de shunt auriculaire ou d'un bloc de branche droit (retard à la fermeture de la tricuspide). **Une accentuation du B2** est secondaire à une HTAP ou à une cardiopathie avec malposition vasculaire où l'aorte est en avant de l'artère pulmonaire (transposition des gros vaisseaux).

Le 3<sup>ème</sup> bruit est fréquent chez l'enfant . Il correspond au remplissage rapide du ventricule, en début de diastole. Il est plus net en cas d'augmentation du volume de remplissage : hyperdébit cardiaque, anémie, hyperdébit pulmonaire.

Le clic éjectionnel après B1 correspond en général à l'origine valvulaire d'une sténose vasculaire.

Le clic méso-télé-systolique, aigu, correspondant le plus souvent à un prolapsus valvulaire .

Le 4<sup>ème</sup> bruit est grave, pendant la systole auriculaire, lorsque le ventricule se distend mal : fibrose, myocardiopathie restrictive ...

### 3- SOUFFLES CARDIAQUES

#### 3-1. Les souffles fonctionnels

Le souffle fonctionnel est la cause **la plus fréquente** des souffles systoliques. Ses caractéristiques sont très évocatrices :

- court (mésosystolique), plus rarement continu (souffle veineux disparaissant à la position couchée)
- bruits du cœur normaux
- timbre musical ou vibratoire
- intensité modérée (1 à 3) jamais frémissant
- localisation au bord gauche sternal et faible irradiation
- variable selon la position de l'enfant, le moment de l'examen, le cycle respiratoire

Les caractéristiques varient selon l'âge de l'enfant :

- de la naissance à 3 mois : souffle systolique sous claviculaire gauche : lié à une accélération du flux sur les branches pulmonaires en raison de la différence de calibre entre le tronc et les branches pulmonaires à cet âge.
- de 2 à 6 mois : souffle systolique piaulant, de l'endapex au foyer aortique, favorisé par l'anémie.
- de 2 à 10 ans : souffle continu veineux latéro-sternal et souffle éjectionnel vers le foyer aortique

Un souffle qui a toutes les caractéristiques de l'innocence ne demande aucune exploration complémentaire. Il faut **rassurer les parents sur la totale bénignité** de ces souffles. Une échocardiographie ne sera demandée qu'en cas de doute sur l'organicité du souffle.

#### 3-2. Les souffles organiques

Les caractéristiques du souffle donnent une orientation diagnostique qui sera confirmée par une **échocardiographie 2D couplée au Doppler couleur**.

##### 3-2-1. Souffles mésosystoliques

###### 3-2-1-1. Sténose aortique

La sténose est le plus souvent **valvulaire** (bicuspidie aortique). Les sténoses sous-valvulaires (membrane sous-aortique) et supra-valvulaires (sténose en sablier au dessus du sinus de valsalva) sont plus rares. Le souffle siège au foyer aortique (2<sup>ème</sup> espace intercostal droit) et irradie vers les vaisseaux du cou ou en écharpe vers l'endapex. L'échocardiographie 2D Doppler montre :

- le mécanisme de la sténose (souvent une fusion commissurale, Figure 1)
- l'importance d'une éventuelle fuite aortique associée
- le gradient systolique Doppler entre le ventricule gauche et l'aorte
- le retentissement ventriculaire gauche (hypertrophie VG)

Devant une bicuspidie aortique peu sténosante, une simple surveillance est préconisée avec prévention de l'endocardite d'Osler (amoxicilline 75 mg/kg 1 heure avant les soins dentaires, en l'absence d'allergie au béta-

lactamine). Une sténose valvulaire aortique est significative en cas de souffrance myocardique à l'effort (sous-décalage du segment ST > 1 mm à l'effort) ou de gradient Doppler moyen VG-Ao > 50 mmHg en systole. En l'absence de fuite aortique significative, une **commissurotomie au ballon** (cathétérisme interventionnel) ou au bistouri (chirurgicale) est indiquée. En cas d'échec de la commissurotomie ou de fuite aortique importante (valves remaniées), un remplacement valvulaire est réalisé. Le substitut valvulaire est biologique (autogreffe avec remplacement de la valve aortique par la valve pulmonaire et mise en place d'une homogreffe pulmonaire, dite intervention de Ross) ou mécanique (nécessitant un anneau aortique dont la taille soit proche de celle de l'adulte, puis la mise en place d'un traitement anticoagulant).

**Une membrane sous-aortique doit être réséquée chirurgicalement si apparaît une fuite de la valve aortique** (lésion de jet) et ce quel que soit le gradient VG-Aorte. Le risque est celui de détérioration de la valve et des problèmes encourus par le remplacement valvulaire chez l'enfant.

### 3 - 2-1-2. Sténose pulmonaire

Les sténoses sont le plus souvent **valvulaires** (bicuspidie avec fusion commissurale), plus rarement infundibulaires ou supra-valvulaires. Le souffle siège au foyer pulmonaire (2<sup>ème</sup> espace intercostal gauche) et irradie peu (sauf vers les aisselles en cas de sténose des branches pulmonaires). Le souffle est souvent associé à un clic protosystolique. L'échocardiographie 2D Doppler précise :

- le siège de la sténose (le plus souvent valvulaire avec des valves dysplasiques s'ouvrant en dôme).
- la sévérité de l'obstacle par le gradient Doppler en systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.
- le retentissement ventriculaire droit (hypertrophie du VD, fuite tricuspide).

Devant une sténose pulmonaire peu serrée, une simple surveillance est préconisée avec prévention de l'endocardite d'Osler. Une sténose valvulaire pulmonaire est dite serrée lorsque le gradient maximal VD-AP est > 75 mmHg ou que la pression VD est > 2/3 de la pression VG. Elle se prête le plus souvent à une **dilatation au ballon**. La chirurgie (valvulectomie) n'est réservée qu'aux rares échecs du cathétérisme interventionnel (valves très dysplasiques).

### 3-2-1-3. Coarctation aortique

Le souffle, rarement révélateur de la coarctation, siège dans les espaces interscapulo-vertébral gauche et sous claviculaire gauche. La coarctation peut se révéler à la naissance par une insuffisance cardiaque sévère. Le diagnostic clinique repose sur l'abolition ou la diminution des **pouls fémoraux**, ainsi que sur le **gradient de TA** entre membres supérieurs (bras droit) et membres inférieurs. La radiographie thoracique ne montre des encoches costales que dans les formes vieilles de coarctation (circulation collatérale). L'échocardiographie renseigne sur le siège et l'étendue de la coarctation, ainsi que la sévérité de l'obstacle (retentissement sur la fonction ventriculaire gauche). L'imagerie par résonance magnétique donne de précieuses informations anatomiques chez le grand enfant (Figure 2).

**La correction est chirurgicale.** La technique est celle de Crafoord (résection de la zone de coarctation et anastomose termino-terminale). La voie d'abord est une thoracotomie gauche. Chez le nouveau-né en défaillance cardiaque, la chirurgie est indiquée après rétablissement de l'hémodynamique (infusion de prostaglandine E 1 qui lève partiellement la coarctation). Chez le nourrisson, elle est précoce (avant 6 mois) afin de limiter l'effet délétère sur le ventricule gauche et les conséquences de l'hypertension artérielle. Les recoarctations peuvent être traitées par **cathétérisme interventionnel** (dilatation et stenting de l'isthme aortique, Figure 3).

### 3-2-1-4. Communication interauriculaire (CIA)

Le souffle éjectionnel au foyer pulmonaire est lié à l'**augmentation du débit pulmonaire**. Il se distingue du souffle de sténose valvulaire car il est peu intense, sans clic, mais suivi d'un dédoublement de B2. Les CIA sont

rarement symptomatiques chez l'enfant. Les CIA larges peuvent retentir sur la croissance et favoriser des infections respiratoires à répétition.

L'échocardiographie 2D Doppler affirme le diagnostic, en précisant :

- la localisation de la CIA (centrale de type ostium secundum le plus souvent, ostium primum ou sinus venosus plus rare).
- le retentissement du shunt gauche-droite auriculaire (dilatation du VD)
- la pression artérielle pulmonaire (HTAP exceptionnelle chez l'enfant)
- les anomalies associées : anomalies des retours veineux pulmonaires (CIA sinus venosus), fente mitrale (CIA ostium primum) .

**Les CIA n'ont pas de risque d'infection oslérienne.** Seules les CIA à gros débit (dilatation du VD) doivent être fermées. Les corrections des CIA sinus venosus et ostium primum sont chirurgicales. Les CIA ostium secundum peuvent se prêter à une fermeture par **cathétérisme interventionnel** si l'anatomie est favorable (trou central avec berges suffisantes). **L'échographie 3D** donne une information précise sur l'anatomie de la CIA (Figures 4 et 5). Les CIA sans berges sont fermées chirurgicalement.

### 3-2-1-5. Cardiomyopathie obstructive

Le souffle éjectionnel bref et peu intense peut révéler une cardiomyopathie obstructive, maladie rare chez l'enfant (recherche **d'antécédents familiaux**).

### 3-2-2. Souffles holosystoliques

#### 3-2-2-1. Communication interventriculaire (CIV)

Le souffle est holosystolique, en jets de vapeur, irradiant en rayon de roue, souvent intense. **Son intensité est fonction du gradient de pression entre le ventricule droit et gauche** et non de l'importance du shunt. Le B2 est claqué et unique si il y a HTAP.

L'échocardiographie Doppler affirme le diagnostic, en précisant :

- la localisation de la CIV (périmembraneuse, musculaire, infundibulaire ou d'admission)
- l'importance du shunt gauche-droite (dilatation des cavités gauches)
- la pression artérielle pulmonaire (gradient systolique VG-VD au Doppler continu)
- les lésions associées éventuelles : persistance du canal artériel, CIA, fente mitrale (dans les CIV d'admission)
- la continence de la valve aortique (dans les CIV périmembraneuses et infundibulaires)

La CIV de type Roger est une CIV périmembraneuse de petite taille, restrictive (pression artérielle pulmonaire basse), avec un shunt minime. Le souffle est frémissant. Aucun traitement n'est justifié hormis une **prévention oslérienne**.

**La correction chirurgicale** (fermeture de CIV par sternotomie) est indiquée devant :

- un shunt gauche-droite très symptomatique (infections respiratoires répétées, cassure de la courbe pondérale) malgré le traitement médical (diurétique, inhibiteur de l'enzyme de conversion, correction de l'anémie)
- une hypertension artérielle pulmonaire associée au shunt gauche-droite (CIV non restrictive) afin d'éviter l'évolution vers l'artériolite pulmonaire (Figure 6)
- l'apparition d'une fuite aortique (prolapsus d'un feuillet valvulaire dans la CIV, dit aussi syndrome de Pezzi Laubry).

La CIV avec HTAP fixée (syndrome d'Eisenmenger) se caractérise par une cyanose (shunt droite gauche ventriculaire), des résistances artérielles pulmonaires élevées non réactives à l'oxygène et au NO (artériolite pulmonaire fixée). Le pronostic à moyen terme est sombre et n'offre pour seule alternative que la transplantation cardiopulmonaire

### **3-2-2-2. Fuite mitrale congénitale**

Le souffle d'insuffisance mitrale siège à l'apex, irradie dans l'aisselle. Le prolapsus mitral est une cause très rare de fuite mitrale chez l'enfant. L'anomalie congénitale la plus fréquente est la fente mitrale, isolée ou associée à un canal atrioventriculaire (fente + CIA ostium primum = CAV partiel ; fente + CIA ostium primum + CIV d'admission = CAV complet). La plastie chirurgicale (suture de la fente) n'est indiquée qu'en cas de fuite mitrale importante avec dilatation significative des cavités gauches (Figure 7).

### **3-2-2-3. Fuite tricuspide congénitale**

Le souffle d'insuffisance tricuspide siège au foyer xiphoidien et augmente à l'inspiration. L'anomalie d'Ebstein, ou déplacement apical de la valve tricuspide, est rare (< 1% des cardiopathies congénitales). L'association au souffle d'un 3ème ou 4ème bruit et d'un clic protosystolique sont évocateurs de l'anomalie.

### **3-2-3. Souffles diastoliques**

**Les souffles diastoliques sont toujours organiques.** Ils sont rares et d'origine diverse :

- fuite aortique (bicuspidie fuyante, CIV)
- fuite pulmonaire (après correction de tétralogie de Fallot)

Ils s'accompagnent le plus souvent d'un souffle systolique (double souffle). Les roulements diastoliques correspondent à une sténose des valves auriculoventriculaires (sténose mitrale avec valve en parachute) ou à une augmentation de débit à travers ces valves (shunt gauche-droite).

### **3-2-4. Souffles continus**

Le souffle continu se distingue du double souffle car il masque le 2<sup>ème</sup> bruit.

#### **3-2-4-1. Persistance du canal artériel**

La persistance du canal artériel est la cause la plus fréquente de souffle continu chez l'enfant (particulièrement chez le prématuré). Le souffle continu est à renforcement systolique, siège en sous-claviculaire gauche et est associé à une hyperpulsatilité des pouls (élargissement de la différentielle tensionnelle).

L'échocardiographie Doppler confirme le diagnostic, précise la taille du canal, le retentissement du shunt gauche-droite : dilatation des cavités gauches, HTAP.

**Tous les canaux artériels persistants qui soufflent doivent être fermés** (en raison du risque Oslérien). La fermeture est le plus souvent faite par cathétérisme interventionnel (Figure 8). La fermeture chirurgicale est réservée aux très gros canaux artériels ou au prématuré (section-suture par thoracotomie gauche).

#### **3-2-4-2. Autres causes**

Les autres causes de souffle continu sont les fistules coronarocardiaques, les shunts aortopulmonaires chirurgicaux (anastomose de Blalock).