

Item 331 : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN SOUFFLE CARDIAQUE DE L'ENFANT

Objectifs pédagogiques :

- **Devant un souffle cardiaque chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents**

Auteurs : Dr Soizic Paranon, Dr Yves Dulac et Pr Philippe Acar

Version 2008

Points importants :

- **Le souffle fonctionnel est la cause la plus fréquente de souffle systolique chez l'enfant**
- **L'interrogatoire, l'examen physique rechercheront des signes (HTA, abolition des pouls fémoraux) ou des symptômes (retard de croissance, dyspnée d'effort, cyanose, signes d'insuffisance cardiaque) qui orienteront vers une cause organique.**
- **Les souffles systoliques éjectionnels organiques correspondent à des obstacles gauches (sténose aortique sur bicuspidie), droits (sténose pulmonaire, Tétralogie de Fallot) et des shunts auriculaires.**
- **La CIV est la cardiopathie congénitale la plus fréquente et donne un souffle holosystolique en rayon de roue.**
- **La persistance du canal artériel est la principale cause de souffle continu chez l'enfant.**
- **Les souffles diastoliques sont rares mais organiques.**
- **L'échocardiographie est l'examen clef du diagnostic quand on suspecte un souffle organique : elle précise l'étiologie, le retentissement hémodynamique, les anomalies associées.**

Les souffles cardiaques sont très fréquents chez l'enfant (50% des nouveaux nés et 1/3 des nourrissons et enfants). Les souffles cardiaques sont dans leur grande majorité **anorganiques** (aussi appelés fonctionnels ou innocents). En effet, l'incidence des cardiopathies congénitales est d'environ 1 pour 100 naissances et les cardiopathies acquises sont devenues plus rares (environ 10% des cardiopathies de l'enfant) depuis la disparition du RAA dans les pays industrialisés.

Il s'agit d'un « bruit inhabituel » entendu à l'auscultation et ne correspond pas forcément, comme le pense une majorité des parents, à une cardiopathie : le plus souvent il s'agit d'un souffle anorganique. L'objectif est donc de distinguer un souffle fonctionnel, bénin, d'un souffle traduisant la présence d'une cardiopathie relevant d'une prise en charge spécifique. Pour cela nous nous appuyerons sur les caractéristiques du souffle, la présence de signes fonctionnels et/ou d'autres signes physiques, l'existence d'anomalies à l'ECG ou à la radiographie thoracique ou à l'échocardiographie. Ceci en vue de rassurer les patients et leurs familles ou de les adresser aux spécialistes.

I. Examen Clinique : Particularités de l'Enfant

a. Interrogatoire

L'interrogatoire précisera :

- ❑ Les antécédents personnels (grossesse/naissance, bronchites à répétition), les antécédents familiaux (malformations ou anomalies génétiques associées...).
- ❑ L'âge d'apparition du souffle
- ❑ Les signes fonctionnels :
 - Insuffisance cardiaque : Dyspnée, sueurs à l'effort (effort du nourrisson = tétées).
 - Malaises ou syncopes.
 - Palpitations pouvant être décrites par les enfants comme « douleur thoracique ».
 - Accès de cyanose.
- ❑ Courbe staturo-pondérale.

b. Examen Physique

- ❖ Inspection :

- ❑ Dysmorphie (trisomie 21 : CAV, CIV, tétralogie de Fallot... ; del 22q1.1 : CIV, tétralogie de Fallot... ; syndrome de Turner : coarctation aortique).
- ❑ **Dyspnée**
- ❑ **Cyanose**
- ❖ Palpation :
 - ❑ Palpation thoracique : Recherche d'un frémissement.
 - ❑ Palpation des **pouls périphériques** (pouls fémoraux +++).
 - ❑ Recherche d'une **hépatomégalie**.
- ❖ Mesure de la pression artérielle aux membres supérieurs et inférieurs.
- ❖ Auscultation cardiaque (enfant calme, ± dans bras des parents, ± distrait par jouets).

Le souffle :

- ❑ Foyers et Irradiation (parasternal gauche et sous-scapulaire gauche = coarctation de l'aorte, sous-claviculaire gauche = canal artériel, « en rayon de roue » = CIV...).
- ❑ Intensité (1/6 = souffle à peine audible, 2 et 3/6 = souffle audible non frémissant, 4/6 = souffle frémissant, 5 et 6/6 = souffle frémissant très intense).
- ❑ Temps systolique, diastolique ou continu (souffle diastolique = souffle organique).
- ❑ Tonalité.

Les bruits du cœur :

- ❑ **Accentuation de B1** quand il y a augmentation du flux auriculo-ventriculaire (shunt ventriculaire auriculaire ou artériel, fuite mitrale, fuite tricuspide).
- ❑ **Dédoublement de B2** est physiologique, **Dédoublement B2 trop important** (shunt auriculaire).
- ❑ **Accentuation du B2** (HTAP ou cardiopathie avec malposition vasculaire), **3ème bruit** fréquent chez l'enfant (= remplissage rapide du ventricule, en début de diastole).

II. Les Souffles Fonctionnels

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

- ❑ Isolé (absence de signes fonctionnels, pas de retard statur pondéral).
- ❑ Systolique, bref (mésosystolique), plus rarement continu Bruits du cœur normaux.
- ❑ Timbre musical ou vibratoire, piaulant.
- ❑ Intensité modérée (< 3/6).
- ❑ Faible irradiation.

- ❑ **VARIABLE** selon la position de l'enfant, le moment de l'examen, le cycle respiratoire et les consultations !

Les caractéristiques et les causes 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 latéro-sternal (= souffle veineux disparaissant à la position couchée) 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.

III. Les Souffles Organiques = Principales Cardiopathies Congénitales

Le contexte de découverte (âge, histoire de la maladie, ANTCD...) et les caractéristiques du souffle donnent une orientation diagnostique qui sera confirmée par une échocardiographie cardiaque.

a. Communication interauriculaire (CIA)

Terrain

Découverte fortuite ++ car rarement symptomatique sauf infections respiratoires à répétition, petit retentissement sur la croissance (CIA larges), hypersudation.

Clinique

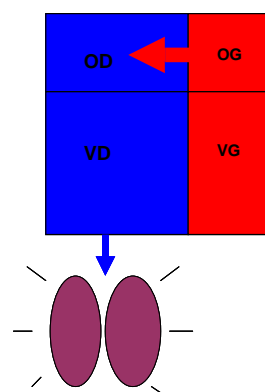
Souffle systolique au foyer pulmonaire (lié à l'augmentation du débit pulmonaire), peu intense, suivi d'un dédoublement de B2.

Examens complémentaires

Radio thorax : cardiomégalie, ECG : Bloc de Branche droit.

Echocardiographie 2D et 3D:

- ❑ **Diagnostic et localisation de la CIA** = Ostium Secundum (la plus fréquente, centrale), Ostium Primum (près des valves AV) ou sinus venosus (= CIA + retour veineux pulmonaire anormal partiel).



- ❑ Retentissement du shunt gauche-droite auriculaire = **dilatation des cavités droites**, pression artérielle pulmonaire (HTAP exceptionnelle).
- ❑ **Anomalies associées** : fente mitrale (CIA ostium primum).

Prise en charge

Seules les CIA avec dilatation des cavités droites doivent être fermées (/ risque de troubles du rythme adulte)

- ❑ Fermeture par cathétérisme interventionnel (Ostium secundum si trou central avec berges suffisantes).
- ❑ Fermeture chirurgicale (sinus venosus, ostium primum, ostium secundum si échec KT).
- ❑ Pas de prophylaxie d'Osler.

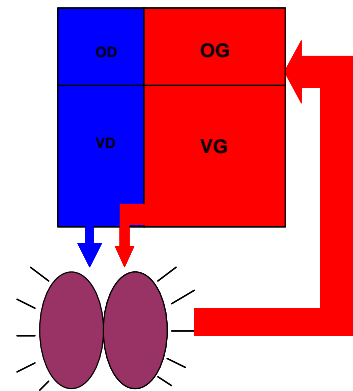
b. Communication interventriculaire (CIV)

Terrain

Isolée, syndrome de Di Georges (del 22q1.1), syndrome d'alcoolisme fœtal, Trisomies...

Clinique

± Insuffisance cardiaque (dyspnée, sueurs, retard staturo pondéral)
Souffle holosystolique en rayon de roue, intensité inversement proportionnel à la gravité du shunt. Le B2 est claqué si il y a une HTAP.



Examens complémentaires

RX thorax = cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire, ECG = surcharge ventriculaire G.

Echocardiographie =

- ❑ Diagnostic et localisation (périmembraneuse, musculaire, infundibulaire ou CIV d'admission).
- ❑ Retentissement du shunt gauche-droite (dilatation des cavités gauches), la pression artérielle pulmonaire (gradient systolique VG-VD).
- ❑ Anomalies associées : Insuff aortique (CIV périmembraneuses et infundibulaires++), sténose pulmonaire.

Prise en charge

L'évolution spontanée la plus fréquente d'une CIV est la fermeture spontanée (CIV musculaires et peri membraneuse)

- ❑ Traitement médical si symptomatique (insuffisance cardiaque) = diurétiques, inhibiteur de l'enzyme de conversion, correction de l'anémie (fer foldine transfusion), enrichissement alimentaire.

- ❑ **Fermeture chirurgicale** indiquée devant :
 - shunt gauche-droite très symptomatique (insuffisance cardiaque, cassure de la courbe pondérale) malgré le traitement médical.
 - Persistance d'une HTAP associée au shunt gauche-droite (CIV non restrictive) après 6 mois afin d'éviter l'évolution vers l'artériolite pulmonaire (HTAP définitive, fixée).
 - Fuite aortique / prolapsus d'une valvule dans la CIV = syndrome de Pezzi Laubry.
- ❑ Prévention oslérienne (seul traitement dans CIV de Roger, petite taille, restrictive).
- ❑ La CIV compliquée d'un syndrome d'Eisenmenger (HTAP fixée) se caractérise par une cyanose (shunt droite gauche ventriculaire), des résistances artérielles pulmonaires élevées non réactives à l'O₂ et au NO. Le pronostic à moyen terme est sombre et n'offre pour seule alternative que la transplantation cardio-pulmonaire.

c. Canal Artériel

Terrain

Rubéole congénitale, ancien prématuré.

Clinique

± Insuffisance cardiaque (dyspnée, sueurs, retard staturo pondéral).

Souffle continu ou systolo-diastolique, sous-claviculaire gauche ± hyperpulsatilité des pouls, ± élargissement de la différentielle tensionnelle (systolo-diastolique).

Examens complémentaires

RX thorax = ± cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire, ECG = ± surcharge ventriculaire G.

Echocardiographie =

- ❑ Diagnostic = canal entre l'isthme aortique et l'artère pulmonaire gauche.
- ❑ Retentissement du shunt gauche-droite (dilatation des cavités gauches), la pression artérielle pulmonaire (gradient systolique Ao/AP).

Prise en charge

- ❑ Traitement médical si symptomatique (insuffisance cardiaque) = diurétiques, inhibiteur de l'enzyme de conversion, correction de l'anémie (fer, foldine, transfusion), enrichissement alimentaire.
- ❑ Fermeture par cathétérisme interventionnel pour :
 - Canal artériel large avec shunt significatif, HTAP, symptomatique
 - Canal artériel soufflant même si asymptomatique car risque oslérien
- ❑ Fermeture chirurgicale (rare, prématuré ++)

d. Coarctation Aortique

Terrain

Syndrome de Turner

Clinique = 2 situations

- 1) Choc cardiogénique chez nouveau-né (<1 mois) à la fermeture du canal artériel.
- 2) Découverte fortuite ou bilan de souffle, ou bilan de céphalée (cf HTA) chez un enfant : la découverte peut se faire à tout âge !!

Souffle systolique, interscapulo-vertébral et parasternal gauche (rarement révélateur de la coarctation).

Pouls fémoraux abolis ou diminués ++

HTA membres supérieurs + Gradient de TA entre membres supérieurs (bras droit) et inférieurs.

Examens complémentaires

RX thorax = « encoches costales » (circulation collatérale) dans les formes vieilles

Echocardiographie =

- ❑ Diagnostic, siège, étendue de la coarctation.
- ❑ Retentissement : HVG, dysfonction ventriculaire gauche.
- ❑ Anomalies associées (bicuspidie, mitrale)

IRM ou AngioTDM = précisions sur l'obstacle aortique, collatérales (coarctation de l'enfant).

Prise en charge

- ❑ Traitement médical précédant la chirurgie pour NNés en choc cardiogénique = en urgence, Ventilation artificielle, inotropes = Dobutamine®, diurétiques, prostaglandine = Prostine® pour réouverture du canal artériel.
- ❑ **Fermeture chirurgicale** = intervention de Crafoord (résection de la zone de coarctation et anastomose termino-terminale) par thoracotomie gauche.
- ❑ **Dilatation par cathétérisme interventionnel** uniquement pour les recoarctations !



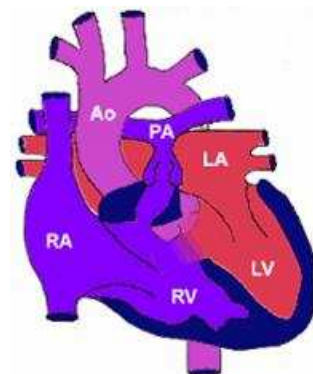
e. Tétralogie de Fallot

Terrain

Syndrome de Di Georges (del 22q1.1).

Clinique

Souffle mésosystolique, foyer pulmonaire + **Cyanose** qui apparaît après quelques semaines de vie (shunt ventriculaire devenant droite gauche) ± **Malaise** anoxique (« formes vieilles »).



Examens complémentaires

RX thorax = « cœur en sabot », ECG = HVD.

Echocardiographie =

- Diagnostic = **Tétralogie de Fallot = malalignement septal = CIV + Dextroposition de l'aorte + Sténose infundibulaire et pulmonaire + Hypertrophie ventriculaire droite.**

Prise en charge

- **Chirurgie curative** par sternotomie : fermeture de CIV + élargissement de voie pulmonaire vers 6 mois.
- Chirurgie palliative par thoracotomie : anastomose systémico pulmonaire de Blalock (entre aorte et artère pulmonaire) : forme sévère avec cyanose précoce ou irrégulière.
- Traitement médical en cas de malaise = remplissage + β -bloquant... Chirurgie Urgente !

f. Autres Pathologies

Sténose Aortique

Valvulaire ++ (bicuspidie aortique), sous-valvulaires (membrane sous-aortique) ou supra-valvulaires.

Souffle mésosystolique foyer aortique irradiant vers les vaisseaux du cou.

Echocardiographie : diagnostic, gradient systolique VG-Ao, le retentissement (HVG) \pm fuite aortique.

Prise en charge (sténoses valvulaires) : surveillance + prévention oslérienne. En cas de souffrance myocardique à l'effort ou de gradient VG-Ao moyen > 50 mmHg = **commissurotomie par cathétérisme interventionnel ou chirurgicale**.

Si échec de commissurotomie ou fuite aortique importante = **Intervention de Ross** (autogreffe = remplacement v. aortique par v. pulmonaire + homo/hétérogreffe pulmonaire) ou remplacement valvulaire mécanique (garçon en fin de croissance).

Membrane sous-aortique = **Résection chirurgicale** si apparaît une fuite de la valve aortique ou obstacle significatif.

Sténose pulmonaire

Le plus souvent **valvulaires**, plus rarement infundibulaires ou supra-valvulaires.

Souffle mésosystolique foyer pulmonaire irradiant vers les aisselles + clic protosystolique.

Echocardiographie : diagnostic, gradient VD-AP, le retentissement HVD.

Prise en charge : simple surveillance + prévention Oslérienne. Si gradient maximal VD-AP > 75 mmHg ou PVD $> 2/3$ PVG = **dilatation percutanée**. Chirurgie si échec dilatation.

En Bref...

Souffle = CAT

Interrogatoire :

- Les antécédents personnels, familiaux.
- L'âge d'apparition du souffle.
- Les signes fonctionnels : Insuffisance cardiaque (Dyspnée, sueurs à l'effort), Malaises ou syncopes, Palpitations, Douleur thoracique, Accès de cyanose.
- Retard staturo-pondéral.

Examen Physique

- Dismorphie, **Dyspnée, Cyanose.**
- Palpation des **pouls fémoraux, Hépatomégalie**, Frémissement précordial.
- TA aux membres supérieurs et inférieurs.
- Auscultation cardiaque.

Souffle Innocent

- Fréquent
- Isolé
- Systolique
- BDC normaux
- Court
- Timbre musical, piolent
- Peu intense
- VARIABLE / position, /cs°

Principales cardiopathies congénitales

Shunt gauche-droite :

- Communication interventriculaire
- Communication inter-auriculaire
- Canal artériel

Obstacle aortique :

- Coarctation aortique
- Sténose valvulaire (bicuspidie aortique), sous-valvulaire (membrane sous-aortique), supra-valvulaire.

Obstacle droit :

- Tétralogie de Fallot
- Sténose pulmonaire