

CARDIOPATHIES CONGENITALES : **GENERALITES**

I/ Introduction

- Domaine complexe
- Gravité : mortalité 50% (1ère année)

II/ Incidence

- 7 naissances / 1000
- les plus fréquentes des malformations congénitales

III/ Etiologie

- *Pas de cause évidente* : 90%

- *Cause génétique* définie : 8%
 - aberration chromosomique (5%), ex : Trisomie 21, syndrome de Turner
 - anomalies géniques (3%)

- *Embryofoetopathie* par agent externe (2%)
 - agents toxiques : alcool, ...
 - agents nutritionnels : diabète, ...
 - agents viraux : rougeole, rubéole, ...

IV/ Classification

- ➔ *Cardiopathies non cyanogènes* =
 - shunt gauche- droite : communication inter- ventriculaire, communication inter- auriculaire, persistance du canal artériel
 - obstacle sans shunt : sténose pulmonaire / aortique, coarctation de l'aorte

- ➔ *Cardiopathies cyanogènes* =
 - obstacles sur le coeur
 - absence ou erreur de cloisonnement
 - tétralogie de Fallot
 - ...

V/ Les signes d'appel

Ils sont variables selon les cardiopathies ; l'âge de la découverte et la gravité sont variable.

1. Signes généraux

Retard du développement, asthénie anormale, ...

2. Signes fonctionnels

Dyspnée, sueurs, cyanose, douleurs précordiales, palpitations, malaises, ...

3. Signes d'examen

Découverte d'un souffle, d'une hypertension artérielle, ...

4. Echographie foetale

Etude des ATCD, examen de l'enfant

VI/ Les antécédents familiaux

- consanguinité
- cardiopathie dans la famille
- maladies héréditaires infantiles

VII/ Les antécédents néonataux

1. Les ATCD maternels

2. Les ATCD foetaux

➔ Echographie⁺⁺⁺

VIII/ Les antécédents personnels

- ◆ Circonstances de l'accouchement
- ◆ Poids de naissance
- ◆ Développement staturo- pondéral
- ◆ Développement psychomoteur

IX/ Examen de l'enfant

1. Inspection

- Syndrome dysmorphique, ...
- Signes évocateurs : cyanose, polypnée, tachypnée, ...

2. Palpation

● des artères (fémorales⁺⁺⁺)

- de l'abdomen, du foie, de la rate, ...

3. Auscultation

- rythme, bruits, souffles, ...

4. Prise de la tension artérielle

- Méthode : brassard adapté / pouls, stéthoscope
- Interprétation, anomalies

5. Examen général

- ◆ le diagnostic de cardiopathie est fait dans 90% des cas
- ◆ conduit à des examens spécialisés :

- *non invasifs*

radiographie pulmonaire, ECG, échocardiographie+++ , épreuve d'effort, Holter, ...

- *invasifs*

X/ Shunts gauche- droite

1) Généralités, définition

Cardiopathies non cyanogènes les plus fréquentes.

DEF = passage anormal de sang des cavités gauches aux cavités droites, entraînant une augmentation du débit pulmonaire.

Normalement : il existe une égalité entre le débit pulmonaire et le débit systémique.

2) Risques

- HTA pulmonaire
- évolution possible vers une maladie vasculaire pulmonaire destructive irréversible

3) Conséquences cliniques

- pléthore vasculaire pulmonaire : dyspnée, troubles respiratoire, ...
- insuffisance du débit systémique : sueurs, hypotrophie
- surcharge des ventricules : tachycardie, insuffisance cardiaque
- cardiomégalie
- hypervascularisation pulmonaire

XI/ Communication inter- ventriculaires

1) Fréquence

Représente 20 à 25% des cardiopathies congénitales.

2) Définition

« Trou » entre les 2 ventricules ; communication anormale entre les ventricules

3) Classification

♦ *Petites communications inter- ventriculaires :*

- bien supporté
- souffle (flux anormal irrégulier)
- la plupart de ces communications se ferment seule
- **Attention** à l'endocardite bactérienne

♦ *Larges communications inter- ventriculaires :*

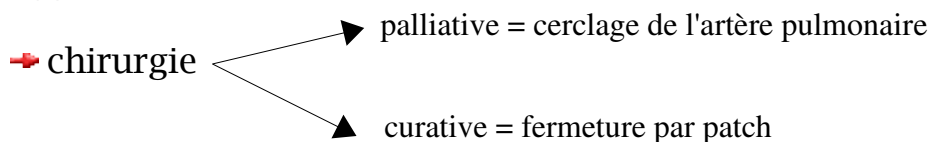
- enfant de quelques semaines⁺⁺⁺
- gros débit entraînant une surcharge pulmonaire

4) Evolution

- ➔ Amélioration possible
- ➔ Aggravation (risque vital)
- ➔ Vers la cyanose

5) Traitement

- diurétique (Lasilix)
- digoxine
- inhibiteur de l'enzyme de conversion
- si aggravation =



6) Risques, complications

Pour toute communication inter- ventriculaire :

- risque d'endocardite
- insuffisance aortique

XII/ Malformations constructives

- obstacles à l'éjection du ventricule gauche
- obstacles à l'éjection du ventricule droit

- ➔ souffle systolique
- ➔ diagnostic : échographie

XIII/ Coarctation de l'aorte

A. Fréquence

Fréquent ; 5 à 8% des cardiopathies.

B. Définition

Rétrécissement de l'hisme de l'aorte (où se trouve le canal artériel).

Obstacle entre la partie haute et la partie basse du corps :

- **pression trop élevée** dans la partie haute du corps
- **pression trop faible** dans la partie basse du corps

C. Clinique

- ♦ souffle
- ♦ HTA aux membres supérieurs
- ♦ diminution ou abolition des pouls fémoraux

D. Conséquences

artérielles diverses

E. Traitement

- Chirurgical :
on enlève la partie de l'aorte qui est rétrécie

XIX/ Tétralogie de Fallot

● *Fréquence*

La plus fréquente des cardiopathies cyanogènes

● *Définition*

Malformation avec :

- une sténose pulmonaire étagée
- l'aorte plus à droite
- une hypertrophie du ventricule droit
- large communication inter- ventriculaire

● *Clinique*

L'enfant est cyanosé car le sang peut passer d'une cavité à l'autre

● *Diagnostic*

Echographie

● *Traitement*

Chirurgical