

République Algérienne Démocratique et populaire
Université Benyoucef BEN KHEDDA d'Alger
Institut des Sciences Médicales d'Alger
Résidanat de pédiatrie et de Cardiologie

MALFORMATIONS CARDIAQUES A LA PERIODE NEONATALE.

SARI-Ahmed, BENKHEDDA S. MERAD. K. Service de Cardiologie Merad, CHU Mustapha, Alger centre

Sommaire

Introduction :

<u>La circulation fœtale :</u>	1
<u>Changement circulatoire après la naissance :</u>	1
<u>Physiopathologie</u>	1

Approche diagnostic des cardiopathies congénitales

<u>1- L'Anamnèse :</u>	1
<u>2- L'Inspection :</u>	1
<u>3- La Palpation :</u>	1
<u>4- L'Auscultation :</u>	1
<u>5- La Radiographie du Thorax :</u>	1
<u>6- L'Electrocardiogramme :</u>	1
<u>7- Test d'Hyperoxie :</u>	1
<u>8- Gaz du Sang :</u>	1
<u>9- L'Echocardiographie :</u>	1
<u>10- Le Cathétérisme Cardiaque :</u>	1

Diagnostics étiologiques des cardiopathies congénitales se révélant à la période néonatale

Les cardiopathies congénitales se présentant les 3 premiers jours de vie

<u>Transposition des gros vaisseaux à SIV intact (TGV à SIV)</u>	1
<u>Hypoplasie du cœur gauche</u>	1
<u>Sténose aortique critique</u>	1
<u>Atésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI)</u>	1
<u>Interruption de l'arc aortique</u>	1

Les cardiopathies congénitales se présentant entre 4 et 14 jours

<u>Atésie pulmonaire à SIV ouvert (ASPO)</u>	1
--	---

<u>Atrésie tricuspide</u>	2
<u>Coarctation de l'aorte(CoA)</u>	2
<u>Truncus artériosus</u>	2
<u>Le canal artériel persistant chez le prématuré</u>	2
<u>Fistules artério-veineuses</u>	2

Cardiopathies congénitales se présentant entre 2 et 4 semaines

<u>Canal Atrioventriculaire :</u>	2
<u>La CIV large :</u>	2
<u>TGV avec CIV</u>	2
<u>Le retour veineux pulmonaire anormal total (R.V.P.A.T)</u>	2
<u>Anomalies de naissance de l'artère coronaire gauche</u>	2

CONCLUSION :

MALFORMATIONS CARDIAQUES A LA PERIODE NEONATALE

Introduction :

Les cardiopathies congénitales (C.C) se manifestent dans leur grande majorité durant la petite enfance. Les cardiopathies congénitales ont une prévalence de 8 à 12 pour 1000 naissances vivantes dans 25 % sont graves et nécessitent une prise en charge médical et chirurgicale tôt dans la vie.

Si les cardiopathies congénitales ne représentent que 10% des malformations néonatales, elles représentent plus de 50 % de mortalité par malformation congénitale.

La cardiologie pédiatrique a connu des progrès considérables en matière de diagnostic (grâce à l'avènement de l'Echocardiographie Doppler couleur) de réanimation (Prostaglandine, Monoxyde d'Azote) et de chirurgie (en effet presque toutes les C.C peuvent bénéficier d'un traitement curatif à un âge de plus en plus précoce).

L'étude des cardiopathies congénitales requiert la connaissance de la circulation fœtale, et la circulation transitoire.

La circulation fœtale :

La circulation fœtale diffère de celle de l'adulte sur le plan anatomique et physiologique.

La différence fondamentale réside dans le fait que les échanges gazeux se font au niveau des poumons chez l'individu adulte alors que chez le fœtus ils se font au niveau du placenta et que celui-ci fournit les nutriments.

Il existe 4 différences entre la circulation fœtales et adultes :

Le placenta.

Canal artériel perméable (relie l'aorte descendante au tronc de l'artère pulmonaire).

Ductus venosus (veine cave inférieur – tronc porte).

Foramen ovale.

Les points suivant résumant la circulation fœtale :

-Le placenta reçoit le débit ventriculaire combiné (droit et gauche) et a le niveau le plus bas des résistances vasculaires chez le fœtus.

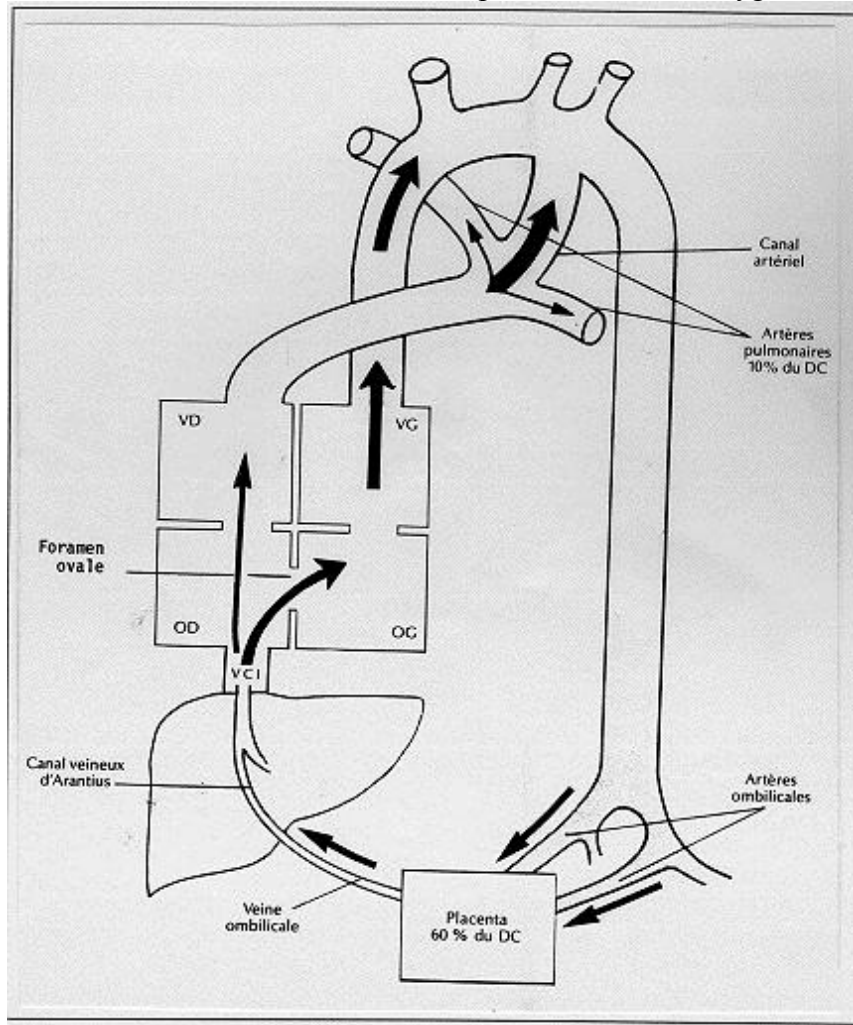
-La veine cave supérieur draine la partie supérieure du corps comprenant le cerveau (15 % du débit ventriculaire) alors que la veine cave inférieur draine la partie inférieure du corps, le placenta (soit 70% du débit ventriculaire). Comme le sang est oxygéné dans le placenta la saturation en O₂ dans la veine cave inférieure est de 70% alors qu'elle est de 40 % dans la veine cave supérieur.

- La majorité du sang de la veines cave supérieur va au ventricule droit, par contre un tiers du débit de la veine cave inférieur est dévié par la Crista Dividans vers l'oreillette gauche à travers le foramen ovale. Alors que 2/3 du débit passe dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

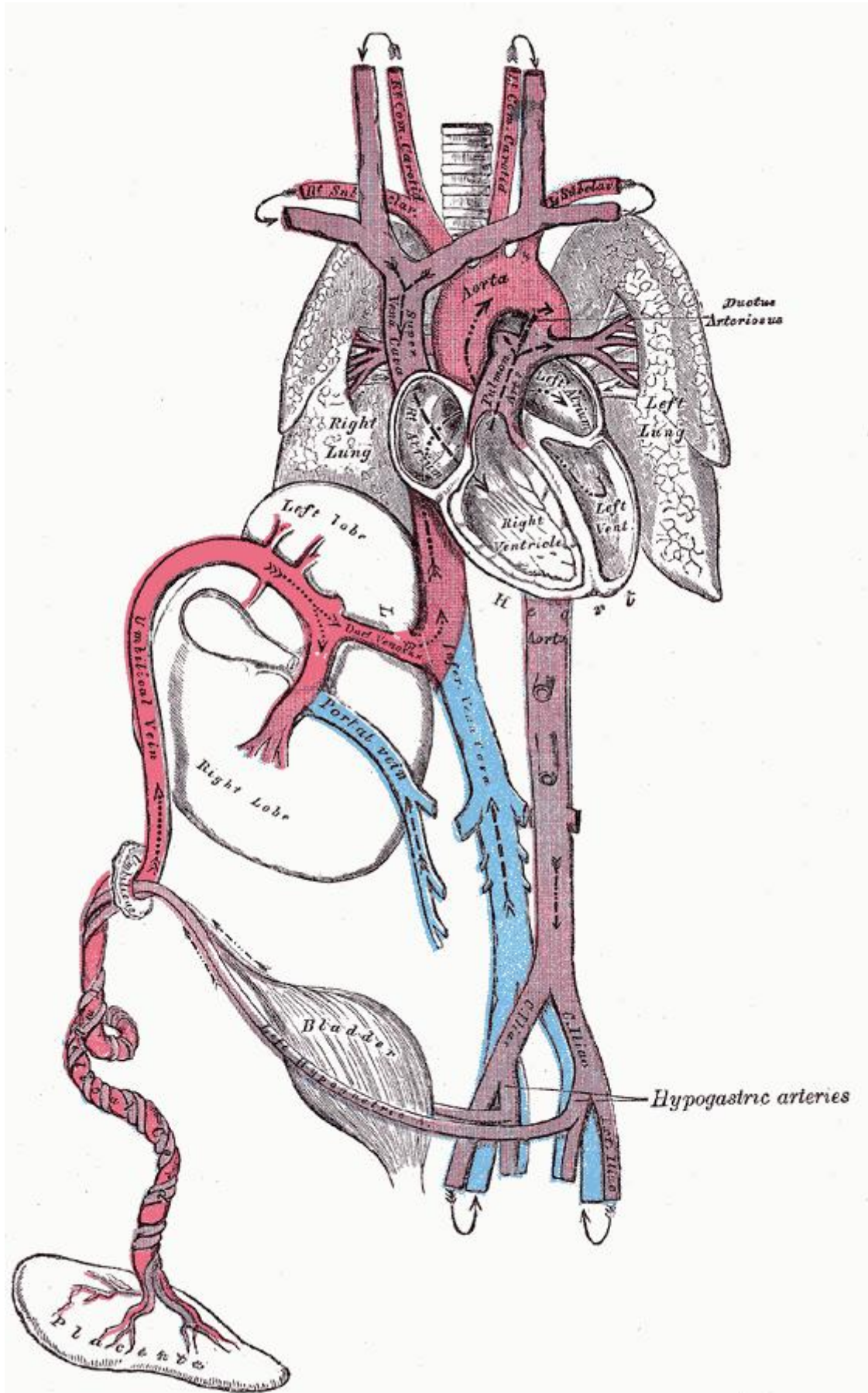
Le résultat obtenu est que le cerveau et le cœur reçoivent un sang dont la saturation en O₂ est la plus élevée.

(PaO₂ = 28 mm Hg). Alors que la partie basse du corps (PaO₂ = 24 mm Hg)

- Le sang le moins oxygène va à travers le tronc de l'artère pulmonaire, seulement 8 % du débit du ventricule droit passe dans le poumon à cause de la résistance vasculaire pulmonaire très élevée (caractéristique de la circulation fœtale) le reste du débit du ventricule droit passe dans l'artère pulmonaire vers l'aorte descendante à travers le canal artériel, vers le placenta où il est oxygéné.



Particularités Anatomiques de la Circulation Fœtale.



La Circulation Foetale

Changement circulatoire après la naissance :

Le principal changement dans la circulation à la naissance est le passage des échanges gazeux/ sanguin du placenta vers le poumon du placenta vers le poumon. La circulation placentaire prend fin, elle est remplacée par la circulation pulmonaire.

1- L'interruption ou clampage du cordon ombilicale a comme conséquence :

Une augmentation des résistances vasculaires systémiques à cause de la disparition des résistances placentaires très basses.

Fermeture du canal artériel en rapport avec l'absence du retour sanguin à partir du placenta.

2- L'Expansion pulmonaire qui survient avec le premier cri du nouveau née aboutit à :

Réduction des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et une augmentation du flux vasculaire pulmonaire et une chute de pression dans l'artère pulmonaire.

Fermeture fonctionnelle du foramen ovale, survient comme résultat d'une augmentation de la pression dans l'oreillette gauche par rapport à l'oreillette droite.

La pression artérielle dans l'oreillette gauche augmente en conséquence de l'augmentation du retour veineux pulmonaire vers l'oreillette gauche, et la pression dans l'oreillette droite chute à cause de la fermeture du Sinus Veinosus.

Fermeture du canal artériel comme le résultat d'une augmentation de la SaO₂.

Les changements dans les résistances vasculaires pulmonaires et la fermeture du canal artériel sont importants à considérer dans la compréhension des cardiopathies congénitales.

Physiopathologie

Les manifestations des cardiopathies congénitales varient avec leur moment de survenue, et le mécanisme physiopathologique responsable

Approche diagnostic des cardiopathies congénitales

1- L'Anamnèse :

L'approche clinique doit débiter par les données anamnestiques, et doit rechercher La notion de :

- **Diabète chez la mère** : en effet les nouveau nées de mère diabétique, en particuliers le diabète insulino dépendant expose le nouveau née à une fréquence plus élevée de cardiopathies congénitales et ceci 3 à 4 fois plus que la normale, surtout si ce diabète n'est pas bien équilibré durant la période de la conception.

Les cardiopathies congénitales les plus souvent retrouvées chez le nouveau né de mère diabétique sont La CIV, Transposition des gros vaisseaux, et la coarctation de l'aorte.

Par ailleurs la cardiopathie hypertrophie est aussi fréquente 10 à 20 % de nouveau nées de mères diabétiques, cette cardiomyopathie hypertrophique est en rapport avec l'hyperinsulinisme, cette cardiomyopathie régresse avant la fin du premier semestre.

Enfin l'HTAP persistante est aussi plus fréquente de mères diabétiques.

- **Le lupus érythémateux disséminé chez la mère** peut être responsable chez le nouveau née de bloc auriculo-ventriculaire congénitale complet irréversible, mais aussi d'une fréquence plus élevée de cardiopathie congénitales.

- **Certaines embryopathies** en particulier **la Rubéole** peuvent être associées à des cardiopathies congénitales comme la persistance du canal artériel, la coarctation de l'aorte, et surtout la sténose de l'artère pulmonaire.

- La notion de cardiopathie dans la fratrie ou chez les parents surtout chez la mère, élève le risque de survenue des cardiopathies chez le NNE.

- **La prise de médicaments par la mère** comme le lithium, peut être associée à l'anomalie d'Ebstein, la prise d'anti-inflammatoire comme l'aspirine et l'Indométacine peuvent entraîner la fermeture du canal artériel in utero susceptible d'entraîner une HTAP.

- **La notion d'asphyxie néonatale**, peut expliquer la survenue d'une HTAP persistante ou d'une ischémie myocardique néonatale.

2- L'Inspection :

L'inspection permet d'emblée de se faire une idée sur la gravité de l'atteinte par l'importance de la cyanose, et les signes de détresse respiratoire par ailleurs le faciès du patient peut orienter vers la cardiopathie causale.

- La Cyanose :

La cyanose est un signe fréquent dans les cardiopathies à manifestation néonatale, la détection d'une cyanose chez le nouveau née est capitale, et peut être parfois isolée sans signes respiratoire, ce qui ne doit pas rassurer le praticien.

La cyanose doit être recherché sur plusieurs parties du corps :

Les lèvres.

Les ongles des pieds et des mains.

Les muqueuses orales.

Les conjonctives.

L'extrémité de la langue est un endroit privilégié à la recherche de la cyanose, et quand elle existe elle signe le caractère centrale de la cyanose, par ailleurs chez les personnes de race noire elle facilite le diagnostic clinique.

La cyanose peut être périphérique à cause du ralentissement de la circulation capillaire, la SaO₂ est normal.

La cyanose centrale est associée à une saturation basse est peut être en rapport avec :

Cause cardiaque.

Cause pulmonaire.

Anomalie du SNC.

La tachypnée supérieur à 60 bat/min, **Le tirage** qui ne sont pas spécifique d'une atteinte cardiaque mais peuvent être en rapport avec une cardiopathie ou une insuffisance cardiaque, insuffisance cardio- circulatoire, OAP.

Le faciès d'un nouveau né peut évoquer un syndrome malformatif qui s'accompagne d'une cardiopathie particulière

En effet on sait que la trisomie 21 s'accompagne d'un shunt gauche droit (CIV, CAV, PCA), ou la tétralogie de Fallot, mais presque jamais de transposition de gros Vx n d'obstacle du cœur gauche.

Le syndrome de WILLIAMS d'une sténose de l'Aorte supra valvulaire, et la sténose artérielle pulmonaire périphérique.

Syndrome de NOONAN de la sténose valvulaire pulmonaire de cardiomyopathie hypertrophique ou C.I.A.

3- La Palpation :

la palpation est un temps essentiel car elle peut orienter le diagnostic, en effet l'abolition ou la diminution de l'amplitude des pouls aux membres inférieurs, alors qu'ils sont bien perçus aux membres supérieurs oriente vers une coarctation de l'aorte.

Le non perception des pouls aux membres inférieurs et au niveau membre supérieur doit orienter vers l'interruption de l'arc aortique.

Par ailleurs les pouls bondissant sont retrouvés surtout en cas de canal artériel.

Des pouls abolis aux 4 membres sont l'apanage d'une sténose Aorte critique ou hypoplasie du cœur gauche.

La présence d'une hépatomégalie avec une tachypnée oriente vers une insuffisance cardiaque.

Un foie médian est retrouvé en cas d'hétérotaxie (Asplénie, Polysplénie).

4- L'Auscultation :

L'auscultation permettra d'évaluer la présence de souffle, et surtout les bruits du cœur

L'absence de souffle ne doit pas écarter le diagnostic de cardiopathie : la TGVx.

La présence d'un souffle ne peut affirmer une cardiopathie, il existe de nombreux souffle fonctionnel chez le NNE le plus souvent comme le souffle éjectionnel pulmonaire et le souffle vibratoire endapexien.

Le 2ème bruit du cœur peut être unique en cas d'atrésie de l'un des vaisseaux de la base, sténose sévère, ou en cas de truncus arteriosus

Le 2ème bruit peut être dédoublé de manière permanente en cas de surcharge de VD, CIA, RVPA.

Le 2ème bruit peut être augmenté d'intensité claquée en cas d'HTAP.

Par ailleurs l'auscultation des 2 composantes du B2 (dédoublement physiologique), plaide en faveur de 2 Vx de la base.

La présence de tachycardie signe le bruit de Galop retrouvé en cas de défaillance cardiaque.

La présence d'un clic éjectionnel oriente vers la sténose de l'un des vaisseaux de la base (sténose de l'aortique ou pulmonaire) ou vers truncus arteriosus.

5- La Radiographie du Thorax :

1- Cliché Normal :

Le rapport cardio-thoracique normal chez le NNE est normalement sup à 0.50 (valeur normale en fonction de l'âge)

Aucun chiffre normal ne peut être avancé à cause des nombreuses variations

Le cliché en inspiration inadéquat ou l'image thymique faussent l'interprétation par conséquent l'évaluation du rapport cardio-thoracique doit prendre en considération le degré d'inspiration en jugeant du degré d'abaissement diaphragmatique.

Le thymus peut être reconnu grâce à ces trois signes :

- Bord ondulant.
- Angle de raccordement avec l'opacité cardiaque.
- Densité de l'opacité thymique plus ou moins importante que Celle du cœur

Le thymus occupe l'espace médiastinal antéro-sup, et l'incidence de profil aide de mieux voir le thymus.

L'analyse des signes vasculaires pulmonaire chez le nouveau né pose un problème similaire que celui de la taille de la silhouette cardiaque.

L'augmentation de la vascularisation pulmonaire est difficile à affirmer et la différentiation entre les signes de surcharge vasculaire et les signes de congestion pulmonaire est encore plus difficile à

apprécier

La réduction du flux vasculaire pulmonaire est par contre facile à mettre en évidence.

2- Cliché Thoracique :

Une cardiopathie peut être suspectée sur :

Anomalie de la taille, ou de position de la silhouette cardiaque.

Vascularisation pulmonaire augmentée ou diminuée.

La position des viscères abdominaux (par rapport à l'ombre cardiaque).

Une cardiomégalie importante est retrouvée dans :

ventricule unique sans obstacle sur la voie pulmonaire.

Ebstein à révélation néonatale.

Hypoplasie du cœur gauche.

Cardiomyopathie sur anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche (A.N.A.C.G).

Epanchement péricardique.

Surcharge hydrique.

Des aspects particuliers du cœur à la radio peuvent orienter le diagnostic.

Aspect en sabot (atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert A.P.SO.au Fallot extrême).

Aspect en œuf dans la TGVx à SIV intact.

Aspect de bonhomme de neige ou en 8 dans le retour veineux pulmonaire anormal supra diaphragmatique.

Aspect cimenterre dans le retour veineux pulmonaire anormale (R.V.P.A) sous diaphragmatique.

Cœur globuleux dans la maladie d'Ebstein.

Dextrocardie ou Mesocardie :

Le cœur peut être à droite du thorax, cette dextrocardie obéit à 3 mécanismes :

Dextrocardie par dextroversion dans le cadre de Situs Inversus.

Dextrocardie avec dextroversion avec Situs Solitus, la pointe du cœur du même côté que le foie (risque ici de cardiopathie très élevée).

Dextrocardie avec dextroposition du fait de l'hypoplasie pulmonaire, le cœur est refoulé à droite.

Par ailleurs le cœur peut être médian dans le Situs ambigu, retrouvé dans les Isomérismes droit ou gauche (Asplénie, Polysplénie).

Vascularisation pulmonaire :

Une augmentation de la vascularisation pulmonaire chez le nouveau né cyanosé est en faveur d'une :

TGVX avec CIV.

Ventricule unique.

Truncus Atriosus ; la cyanose étant ici modéré.

Chez le nouveau né non cyanosé elle évoque :

Un shunt gauche – droit (CIV, defect Atrio-ventriculaire, PCA).

La diminution de la vascularisation pulmonaire chez un enfant non cyanosé plaide en faveur d'un obstacle à l'éjection du cœur droit.

Un syndrome interstitiel du champ pulmonaire est caractéristique d'une obstruction veineuse et oriente vers l'hypoplasie du cœur gauche, ou vers le Retour veineux pulmonaire anormal totale. (R.V.P.A.T). bloqué.

6- L'Electrocardiogramme :

- l'ECG Normal :

- l'ECG du NNE est différent de celui de l'enfant et de l'adulte par :

Rythme sinusal plus accéléré arrivant à 180 bat/min.

Prédominance du cœur droit avec axe de QRS 120 - 180° avec onde R ample en V1.

Une onde T négative à partir de 72h de vie en V1, V2, V3 jusqu'à l'adolescence.

Les Signes de Surcharge Gauche :

Un ECG avec axe du cœur orienté vers la gauche de type adulte est pathologique.

Un axe de QRS à gauche chez un enfant cyanosé est en faveur d'une atrésie de la tricuspide ou d'une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI), ou un ventricule unique.

Les Signes de Surcharge Droite :

- l'HVD est difficile à diagnostiquer chez le NNE à cause de la prédominance physiologique de VD à cet âge. Cependant les signes suivants sont utiles pour le diagnostic d'HVD :

Onde S en D1 supérieur ou égale à 12 mm.

Onde R (pure sans onde S) en V1 supérieur à 10mm.

Onde R de D1 supérieur à 25mm. (D1).

T en V1 positive à partir de 72 heures (signe le plus fidèle de l'HVD).

Troubles de la Conduction :

Le bloc de branche droit est retrouvé dans l'anomalie d'Ebstein.

Le Wolf- Parkinson- White peut être retrouvé dans l'Ebstein ou dans la TGVx corrigé.

7- Test d'Hyperoxie :

Devant toute cyanose néonatale le test d'hyperoxie est l'examen qui s'impose :

La première étape consiste à affirmer le caractère central de la cyanose en pratiquant l'oxymétrie cutanée celle-ci est normale en cas de cyanose périphérique, alors qu'elle est basse en cas de cyanose centrale.

Le test d'hyperoxie permet de différencier la cyanose centrale d'origine cardiaque d'une cyanose d'origine pulmonaire.

On prend la SaO₂ à l'air ambiant puis sous 100% d'O₂ à travers une enceinte en plastique, en cas d'anomalie pulmonaire la pression s'élève à plus de 100%.

En cas de shunt intra cardiaque droit – gauche la saturation artérielle en O₂ ne dépasse pas 100mmHg et l'augmentation ne dépasse pas 10-30 mm Hg. Cependant certains nourrissons avec C.C.C avec flux pulmonaire vasculaire augmenté, peuvent avoir une augmentation de pression artérielle en O₂ sup à 100 mm Hg comme Le R.V.P.A.T.

Par contre les NNE avec shunt intra pulmonaire massif en rapport avec une maladie pulmonaire peuvent ne pas avoir une augmentation de leur pression artérielle en O₂ à 100 mm Hg, par conséquent le test d'Hyperoxie doit être interprété à la lumière du tableau clinique, et en particulier du degré de pathologie pulmonaire associée à la radio du thorax.

8- Gaz du Sang :

Les gaz du sang peuvent montrer une acidose sévère dans les cas d'hypoxémie profonde ou de choc cardiogénique.

Après avoir analysé les différents examens (clinique, radiographique, ECG, test d'Hyperoxie) qui orientent le diagnostic, mais ne peuvent faire le diagnostic définitif, nous envisageront l'échocardiographie, le cathétérisme cardiaque, et l'IRM qui peuvent chacun faire le diagnostic précis avant l'étape chirurgicale

9- L'Echocardiographie :

La cardiologie infantile ne peut être envisagée actuellement sans l'aide précieuse de l'échocardiographie Doppler couleur.

En effet cet examen non invasif peut faire une étude anatomique précise de toutes les structures cardiaques. Actuellement presque la totalité des cardiopathies congénitales peuvent être opérées sur les seules données de l'échocardiographie.

10- Le Cathétérisme Cardiaque :

- Il est de moins en moins pratiqué à des fins diagnostiques, ses indications se limitent aux échecs de l'écho-cardio Doppler qui sont souvent :

L'analyse des artères coronaires.

L'étude des artères pulmonaires périphériques.

- Actuellement plus de 80% des cathétérismes cardiaques sont pratiqués à des fins thérapeutiques. Le cathétérisme interventionnel permet :

La création de shunt (manœuvre de RASHKIND).

Création de CIA dans les TGVx à SIV intact.

Levée d'obstacle (sténose pulmonaire, sténose de l'aorte, coarctation de l'aorte)

Fermeture de shunt (CIA, PCA, CIV).

Diagnostiques étiologiques des cardiopathies congénitales se révélant à la période néonatale

Elle diffèrent des cardiopathies congénitales se manifestant chez l'enfant plus âgé, certain posent un problème d'urgence tôt dans la vie, d'autres anomalies minimales peuvent rester quiescentes et ne sont détectées que plus tard.

On peut diviser les C.C néonatales selon les périodes de leur révélation : (voir le tableau)

- 0-3 jours
- 4-14 jours
- 2-18 semaines.
- 4mois – 1 an.

Les symptômes chez les nouveaux nés apparaissent vraiment avec le début des changements circulatoires. Les nouveaux nés qui deviennent symptomatiques dans les 3 premiers jours de la vie souvent les cardiopathies pour lesquelles les changements de la circulation transitionnelle sont profondément défavorables.

Dans le cas de la transposition des gros vaisseaux (TGVx), les circulations pulmonaires et aortiques se font en parallèle compromettant la circulation systémique qui n'est assuré que grâce aux shunts résiduels de la circulation fœtale. (PFO, PLA)

D'autres patients pourvus de circulation en série présentent des obstructions à la voie droite ou gauche, qui peut être très serrés limitant ainsi fortement le débit systémique ou pulmonaire, entre les 4- 14 jours un certain nombre de C.C se révèlent vu la fermeture du canal artériel. Ces cardiopathies peuvent ou non mettre le pronostic vital en jeu avec fermeture du canal.

L'autre mode de révélation d'une autre catégorie de C.C entre 4 – et 14 j sont celle qui se manifeste à cause de la chute des RVP.

Tableau1 : Les Facteurs influençant la date de révélation des Cardiopathies congénitales.

Age	Facteurs	Conséquences physiologiques	Cardiopathie en cause
- 0- 3 jours	- Changement circulatoire transitionnel	- Circulation parallèle sans shunt - Fermeture du canal artériel	- TGVx. - HCG. - APSI. - IAA.

Les cardiopathies congénitales se présentant les 3 premiers jours de vie

Eventail des affections :

Ces cardiopathies peuvent se manifester par :

cyanose.
Choc cardiogénique
Œdème pulmonaire.

La cyanose est retrouvée dans les cardiopathies où la circulation du sang se fait en parallèle (TGVx) à SIV.

Le choc cardiogénique est retrouvé essentiellement dans l'hypoplasie du cœur gauche (sténose aortique I.A.A).

L'OAP est retrouvé essentiellement dans HCG, RVPAT avec obstruction.

Transposition des gros vaisseaux à SIV intact (TGV à SIV)

La TGVx est une malformation fréquente et létale représentant 5 à 7 % des C.C.
Sans traitement 30 % décèdent à la première semaine de vie, et 90 % avant la première année.
L'incidence :

20,1 à 30,5 pour 100.000 naissances vivantes, sont fréquentes avec prédominance masculine nettes : 3 garçons pour une fille.

Les anomalies extra cardiaques sont rares (moins de 10 %) comparée à la tétralogie de Fallot (34%).

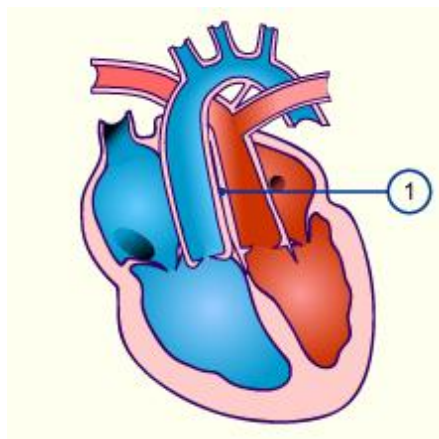
1- ANATOMOPATHOLOGIE :

Il existe une relation anormale entre les gros vaisseaux de la base et leur raccordement avec les ventricules.

L'aorte naissant du ventricule droit, alors que l'artère pulmonaire née du ventricule gauche, il existe ainsi une discordance ventriculo- artérielle.

Par contre, il existe un situs normal ou SOLITUS, avec relation entre les organes abdominaux et les oreillettes normales (foie droit, même côté que la veine cave inférieure et l'oreillette droite)

La relation entre oreillette et ventricule étant normale il existe une concordance atrioventriculaire



1- Transposition des gros vaisseaux

2- EMBRYOLOGIE :

La TGVx semble résulté d'une croissance et d'un développement anormal de l'infundibulum qui est sous aortique et de l'absence de développement de l'infundibulum sous pulmonaire.

Anomalies associées :

Environ 50 % des patients avec TGVx ne présentent pas d'anomalies cardiaques associées en dehors du Foramen ovale perméable, ou du canal artériel perméable.

L'obstruction à l'éjection du ventricule gauche est rare (5%), par contre la communication interventriculaire est fréquentes et est retrouvée dans 40 -45 % des cas. (Cependant les defects sont petits et n'ont aucun retentissement hémodynamiques) et l'association avec l'obstruction de la voie d'éjection du ventricules gauches (VEVG) est retrouvée dans 10% des cas.

Le type que nous décrivons ici et qui s'accompagne d'une hypoxémie profonde et la DTGVx à septum interventriculaire intact.

3- PHYSIOLOGIE :

L'anomalie principale sur le plan physiopathologique est le fait que les 2 circulations systémique et pulmonaire ne se croisent pas et se font en parallèle. La conséquence principale de cette anomalie est le manque d'oxygène aux tissus.

La survie de ces patients est conditionnée par la persistance du shunt physiologique comme le F.O.P et la persistance du canal. Le sang à travers ces deux shunts représente le débit effectif.

4- CLINIQUE :

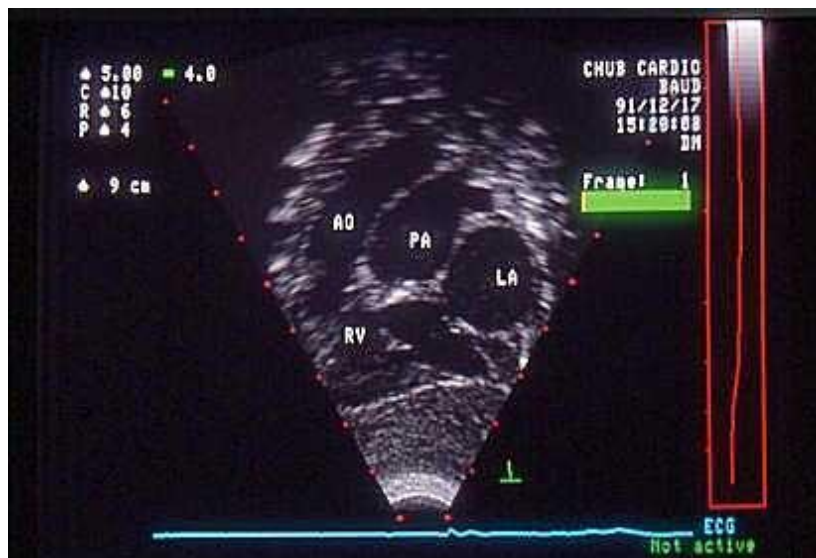
Avant l'avènement de l'échocardiographie, la démarche diagnostic faisait appelle à l'examen clinique, où on retrouvé une cyanose avec un éclat de B2, en rapport la position antérieur de l'aorte.

L'absence de souffle ne doit pas faire écarter le diagnostic de cardiopathie.

L'ECG : est banal montrant une surcharge ventriculaire droite, qui est normal à cet âge.

L'échocardiographie montre les 3 signes classiques qui sont :

- Surcharge vasculaire pulmonaire (difficile à apprécier en période néonatale)
- Médiastin étroit à cause de la position antérieur de l'aorte.
- Forme en œuf du cœur.



En écho 2D, par voie sous-costale, l'on voit que les 2 gros vaisseaux sont parallèles (et non croisés comme normalement) ; l'aorte est issue du VD et l'artère pulmonaire (l'on devine sa bifurcation en 2 branches) est issue du VG.

Le cliché thoracique : est normal dans 1/3 des cas

Le cathétérisme cardiaque était l'examen décisif pour le diagnostic.

Actuellement le diagnostic est fait rapidement par l'échocardiographie. Tout nouveau né cyanosé doit bénéficier d'une échocardiographie.

Dès que le diagnostic d'TGV à SIV est établi, les patients peuvent bénéficier d'une perfusion de prostaglandines E1, pour maintenir béant le canal artériel qui doit être mise en route rapidement.

Les effets secondaires de PGE, sont :

- Apnée.
- Hypotension.
- Fièvre.
- Vasodilatation.

Par la suite le patient est orienté vers la salle de cathétérisme cardiaque pour réaliser l'intervention palliative de RASHKIND qui consiste en la création d'une CIA (OS) par ballonnement. Par ailleurs le traitement palliatif était achevé par l'intervention de MUSTARD et SENNING, qui est pratiquée en dehors de la période néonatale.

Cette intervention consiste en une redistribution du flux veineux vasculaire pulmonaire et le flux systémique par l'intermédiaire d'un chenal placée au niveau des oreillettes, de manière à ce que le sang oxygéné soit dirigé vers le ventricule droit puis vers l'aorte, le sang non oxygéné vers le VG puis vers l'AP. (SWITCH ATRIAL)

A cause des problèmes posés à long et moyen terme par cette intervention (thrombose du chenal, troubles du rythme, dysfonctionnement du VD).

On lui préfère l'intervention de JATENE (switch artériel) qui est l'intervention de choix (correction anatomique). Cette dernière intervention doit obligatoirement avoir lieu durant les 4 premières semaines de vie, ceci est dû au fait que le ventricule gauche ne peut tolérer des pressions systémiques après un mois.

Hypoplasie du cœur gauche

1- prévalence :

L'hypoplasie du cœur gauche (HCG) représente 1% de toutes les C.C et 9% de toutes les cardiopathies néonatales.

C'est la cause la plus fréquente de décès par cardiopathies lors des premier mois de vie.

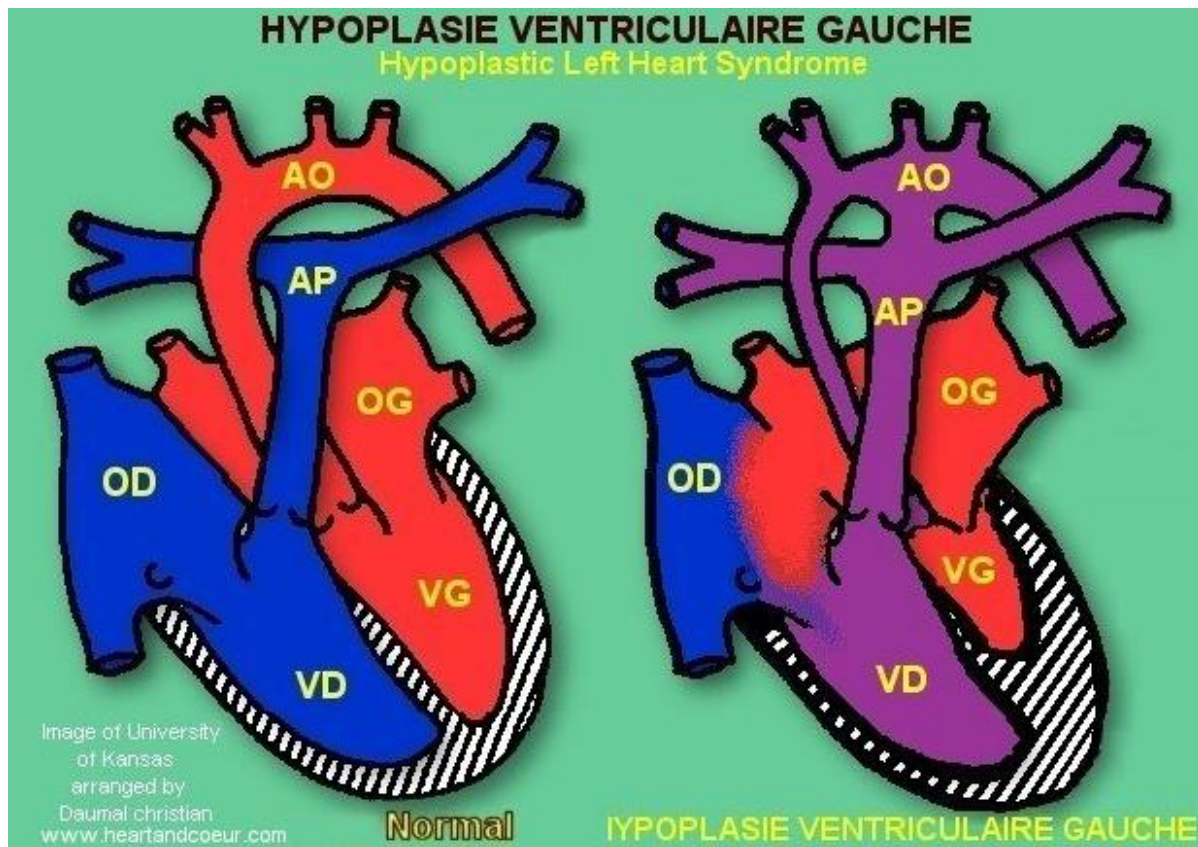
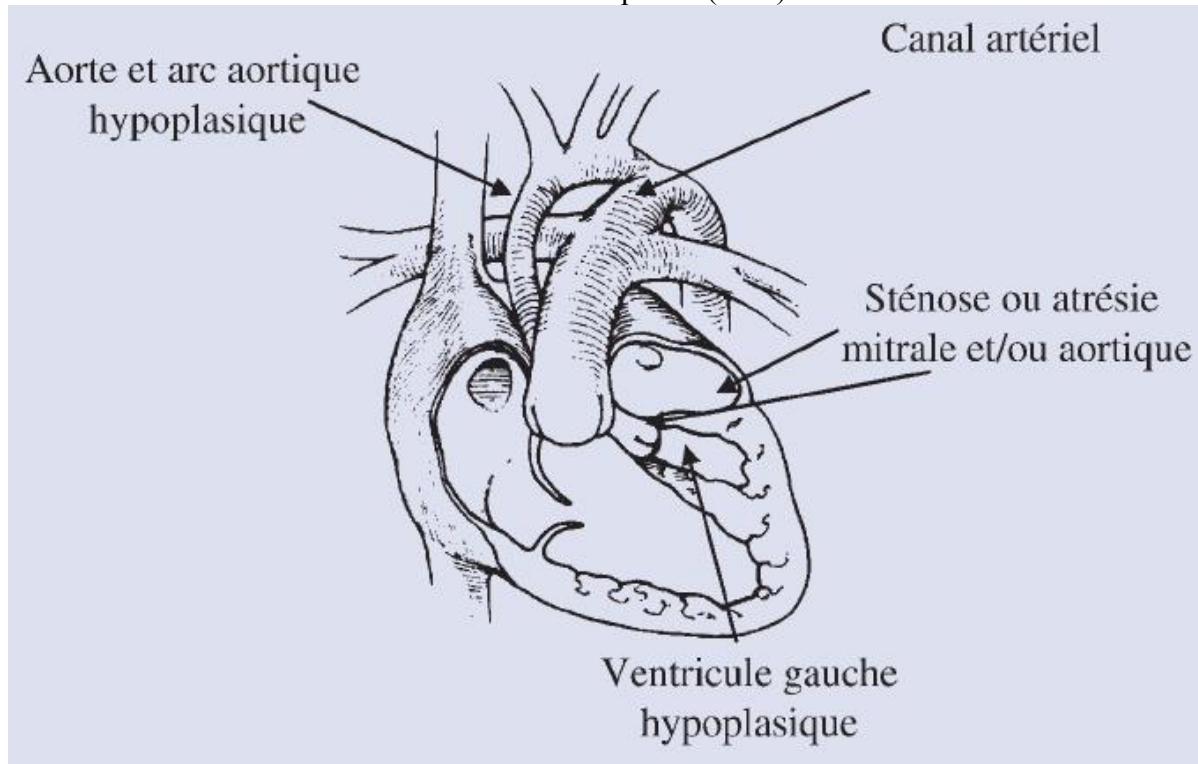
2- Anatomopathologie :

L'HCG comprend :

- hypoplasie du VG.
- Atrésie ou sténose de l'aorte ascendante.
- Atrésie ou sténose mitrale.

L'oreillette gauche est petite .Le SIA peut être intacte avec FOP normal, d'autres patients peuvent avoir une CIA vraie dans 15 % des cas.

La coarctation de l'aorte est une association fréquente (75%).



3 Physiopathologie :

1- Durant la vie fœtale, les RVP fœtales sont plus élevés que RVS, et le VD dominant maintient une pression de perfusion dans l'Aorte descendante. L'aorte ascendante est vascularisée à centre courant, par conséquent la circulation coronaire et la circulation cérébrale sont assurées à centre courant par l'intermédiaire du canal artériel (cardiopathie ducto- dépendante).

2- Les difficultés surviennent tôt après la naissance pour 2 raisons :

Inversement des résistances dans les circuits avec augmentation plus importante des RVS, et la diminution des RVP, et la fermeture du canal artériel.

Le résultat est une diminution marquée dans le débit cardiaque systémique et la pression aortique entraînant un choc circulatoire et une acidose métabolique.

3- Le maintien d'un flux vasculaire systémique (et la survie de ces enfants) dépend d'une taille adéquat du canal artériel pour permettre au VD d'envoyer du sang dans l'aorte et une CIA adéquate pour décompenser l'OG.

En présence d'une large CIA, qui permet G-D à l'étage atriale, l'OAP n'est pas sévère, la saturation en O₂ peut être à 80% avec une SIA intact avec petite CIA, l'œdème pulmonaire est sévère et la saturation en O₂ est basse, sans traitement le NRS décède rapidement.

4- Clinique :

- Le NNE avec HCG, après un temps de latence de quelques heures à quelques jours, celui-ci devient gravement malade. Le nouveau né présente une tachycardie, une dyspnée, des râles crépitants, des pouls périphériques faibles, avec teint gris, la cyanose étant le plus souvent discrètes.

L'examen physique montre :

- le B2 est intense et unique, le souffle cardiaque est habituellement absent. Parfois on a un souffle fonctionnel de 1 à 3/6, non spécifique peut être entendue sur le précordium.

Les signes d'insuffisance cardiaque chronique se développent avec hépatomégalie, et rythme de galop.

- l'ECG montre une HV droite, parfois l'ECG montre des signes gauches avec onde R ample en V5 et V6.

- **La radio du thorax** montre de manière caractéristique une congestion veineuse pulmonaire et œdème pulmonaire. Le cœur est augmenté de manière modérée.

- **Les gaz du sang** montre une PaO₂ légèrement abaissée et une PaCO₂ normal. Une acidose métabolique sévère en dehors de proportion de PCO₂ est caractéristique de cette affection.

- **Les données échocardiographie** sont suffisantes au diagnostic, et rendent inutile le cathétérisme cardiaque.

La cavité gauche (VG) est hypoplasique, mais le VD est très dilaté et la valve tricuspide est large.

L'échocardiographie révèle aussi une hypoplasie Aortique et de l'anneau aortique et la valve mitrale absente ou dysplasique. La coarctation de l'aorte est fréquemment associée à l'HCG.

Le patient peut présenter une CIA ou PFO avec shunt G-D.

L'échographie et Doppler montre un flux sanguin rétrograde dans la valve aortique et l'aorte ascendante.

5- Histoire naturelle:

L'œdème pulmonaire et l'insuffisance cardiaque chronique se développent dans la première semaine de vie. Le choc circulatoire et l'hypoxémie progressive et l'acidose aboutissent à la mort, habituellement lors du 1^{er} mois.

6- prise en charge :

Médical :

Le patient doit être intubé et ventilé de manière adéquate avec O₂ et correction de l'acidose métabolique. perfusion IV de PGE1 (Prostine) peut améliorer temporairement les patients par réouverture du canal.
3- Atriostomie pour décompresser l'OG et améliorer l'oxygénation, elle a un effet temporaire.

Chirurgical : offre 3 possibilités :

Intervention de NORWOOD.
Transplantation cardiaque.
Abstention thérapeutique.

Sténose aortique critique

- La sténose aortique valvulaire critique néonatale est une forme d'obstacle à l'éjection du cœur gauche, rare ne représente que 10 % de toutes les sténoses valvulaires aortiques qui sont généralement à révélation plus tardive.

- La sténose aortique congénitale touche plus fréquemment les garçons 3 à 5 garçons / 1 fille.

- Dans 20 % des cas elle s'associe à d'autres malformations cardiaques dans les plus fréquentes sont :

Persistance du canal artériel (PCA).

Coarctation de l'aorte.

Communication interventriculaire (CIV).

- *Sur le plan anatomique :*

Dans la SVA critique, la valve est le plus souvent unicuspidée, rarement bicuspidée, et exceptionnellement tricuspide.

La fibroélastose sous endocardique accompagne souvent la sténose aortique critique.

1 - CLINIQUE :

Les patients se présentent dans un tableau IC congestive avec

Fatigabilité aux tétés.
tachypnée.
Tachycardie.

Pouls périphériques faibles voir absents.
Hépatomégalie.
Un click éjectionnel est parfois retrouvé de même qu'un bruit de galop.

2- L'ECG

Montre : des signes d'HVG (R ample en V5, V6) avec un axe gauche, et aussi des signes d'ischémie sous endocardique avec onde T négative en (D1, AVL, V5, V6)

3- La Radio du thorax montre :

Cardiomégalie.
Signes de congestion pulmonaire.

4- L'ECHOCARDIOGRAPHIE 2D COULEUR révèle :

Remaniements des sigmoïdes aortiques.
ballonisation des valves.
la présence 'une fibro élastose sous endocardique.
La contractilité générale du VG est diminuée.

La taille du VG inférieur à 1.6 cm² est associée avec pronostic réservé.

5- PRISE EN CHARGE :

La prise en charge fait appel au traitement médical chez les enfants en Insuffisance cardiaque chroniques (diurétique, IEC. Inotropes cardiaque)

Les PGE1 sont indiquées en cas de choc, elle permettent la réouverture du canal et améliore ainsi le débit systémique.

Le traitement fait appel dans une première étape à la commissurotomie par ballonnet qui a supplanté le traitement chirurgical.

Le traitement définitif sera envisagé plus tard.

Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI)

L'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact est une malformation grave, mais heureusement rare avec une incidence de 4.1 pour 100.000 naissances vivantes. Elle touche les 2 sexes de manière égale. L'obstacle pulmonaire intéresse la valve et l'anneau pulmonaire.

Le tronc de l'artère pulmonaire et les artères pulmonaires sont normales et confluentes.

La vascularisation pulmonaire est assurée grâce à la béance du canal artériel, et aussi les collatérales entre coronaires et VD. (Réalisant un shunt gauche droit)

Par ailleurs les valves tricuspides est souvent dysplasique et le VD, présente différents degrés d'hypoplasie.

1- CLINIQUE :

Le nouveau né porteur d'une APSI devient cyanosé et hypoxémique dès la fermeture du canal artériel (maladie ducto-dépendante).

Parfois un souffle continu de canal artériel est retrouvé

Un souffle systolique de fuite tricuspidiennne est parfois présent.

Sans traitement le patient évolue vers l'acidose et la mort.

2- RADIO DU THORAX :

Une cardiomégalie légère à massive est souvent retrouvée.

La vascularisation pulmonaire est pauvre.

3- ECG :

Montre une prédominance des forces ventriculaires gauches, avec axe gauche et signes d'HVG.

Une dilatation de l'OD est retrouvée.

4- L'ECHOCARDIOGRAPHIE :

bien que l'échocardio soit le moyen idéal pour l diagnostic de cette cardiopathie, le cathétérisme cardiaque reste encore indiqué surtout pour l'étude des connexions entre l'artère pulmonaire et les artères coronaires.

L'écho met en évidence l'absence de connexion entre l'artère pulmonaire et le VD.

5- LE TRAITEMENT :

Pour la survie des enfants avec APSI, nécessite une préservation du flux vasculaire artériel pulmonaire. Et réponde habituellement au PGE1, temporairement pour maintenir béant le canal artériel.

Dans une 2ème étape une anastomose systémico- pulmonaire permettra d'attendre l'âge idéal pour l'intervention définitive qui est l'intervention de FONTAN.

Interruption de l'arc aortique

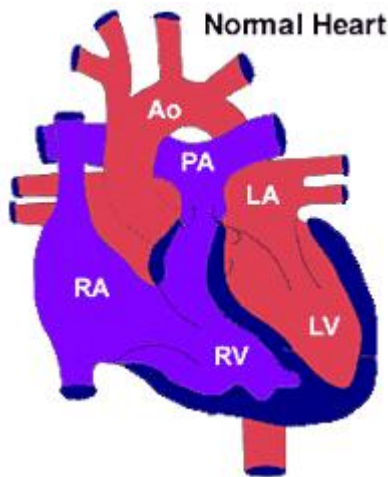
Anomalie congénitale extrêmement rare de diagnostic difficile, représentant moins de 1% de toutes les C.C.

Sur le plan anatomique il existe 3 types, selon le site d'implantation.

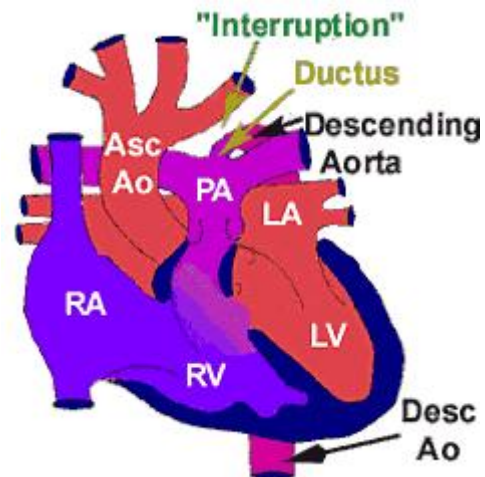
Le type le plus fréquent est le type B qui réalise une interruption entre l'artère carotide gauche et l'artère sous-clavière.

Le type A réalise une interruption distale artère S/cl gauche.

Le type C absence de continuité entre la carotide droite et gauche.



CŒUR NORMAL



INTERRUPTION DE L'ARC

AORTIQUE

Sur le plan physiopathologique, L'ICC survient avec la fermeture du canal artériel, et tout le sang passe dans le poumon aboutissant à un OAP. Quant à l'aorte elle ne reçoit qu'une quantité minime de sang avec une mauvaise perfusion, entraînant un état de choc et une acidose métabolique conduisant à l'IR.

L'IAA est une anomalie cono- truncale souvent associée au syndrome de DiGeorge avec hypocalcémie et une délétion du chromosome 22q11.

La radio du thorax montre une cardiomégalie moyenne associée à une surcharge vasculaire pulmonaire.

L'échocardiographie entre les mains d'un opérateur entraîné peut mettre en évidence l'absence de l'aorte Transverse.

Le traitement fait appel à :

La PGE1

Traitement de l'ICC avec ventilation.

Traitement de l'acidose

Traitement de l'hypocalcémie.

- Traitement chirurgical

Les cardiopathies congénitales se présentant entre 4 et 14 jours

Les cardiopathies congénitales qui échappent à la détection dans les premiers jours, peuvent devenir symptomatique entre le 4^{ème} et le 14^{ème} jour.

Tableau 2 :

Eventails des C.C se Présentant Entre 4 et 14 jours.

PHYSIOLOGIE	EXEMPLES
OBSTRUCTION DU FLUX PULMONAIRE	T.D. Fallot (sévère) A. Tricuspide. TGA, CIV, PS. SV, SP.
OBSTRUCTION AU NIVEAU DE L'AORTE DESCENDANTE	Coarctation de l'Aorte
OEDEME PULMONAIRE.	TRUNCUS ARTERIOSUS PCA PREMATURE FISTULES ARTERIO VEINEUSE.

Atrésie pulmonaire à SIV ouvert (ASPO)

- L'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert (APSO) appelée aussi tétralogie de Fallot (TDF) extrême, représente 1,4 % des C.C, et 20.3% de toutes les formes de tétralogie de Fallot.
- Les enfants de mère diabétique Insulinodépendant ont un risque de survenue 10 fois plus élevé.
- Cette pathologie est une délétion du chromosome 22q11 est fréquemment retrouvée.

1- ANATOMOPATHOLOGIE :

Cette affection associe :

Une CIV large par mal alignement.

Atrésie de la voie pulmonaire.

La circulation pulmonaire est assurée par une circulation artérielle systémique. L'étendue de l'atrésie pulmonaire est variable et il existe fréquemment des anomalies du lit vasculaire pulmonaire, de a taille, et de la distribution.

2- CLINIQUE :

Cette affection est asymptomatique durant la période néonatale précoce, mais après quelque jours c'est-à-dire avec la fermeture du canal artériel, l'enfant devient cyanosé et hypoxémique.

3- ECG :

l'ECG montre les mêmes signes électriques que dans la TDF avec signe d'hypertrophie droite et une déviation axiale droite.

4- RADIO DU THORAX :

- l'aspect classique de cœur en Sabot est plus fréquemment retrouvé dans l'APSO que dans les formes régulière de TDF avec

pointe de cœur sus diaphragmatique.

Absence de l'arc moyen remplacé par un « coup de hache » (contact direct entre l'aorte et le ventricule gauche)

Par ailleurs la vascularisation pulmonaire est très diminuée.

Dans 25 % des cas le bouton aortique est situé à droite.

5- L'ECHOCARDIOGRAPHIE :

- Elle permet de visualiser :

La CIV par mal alignement.

L'atrésie de la voie pulmonaire avec absence de flux antérograde du VD vers l'AP.

Par ailleurs l'échocardiographie permettra la mise en évidence de malformations associées comme le canal artériel, néanmoins le cathétérisme cardiaque reste nécessaire dans cette pathologie, il permet d'analyser de manière détaillée l'arbre vasculaire pulmonaire et ses moyens d'irrigation.

6- PRISE EN CHARGE :

La prise en charge de ces patients comprend trois étapes :

1/ Le patient peut bénéficier d'une perfusion de Prostaglandine E1, celle-ci permet une vascularisation pulmonaire à travers le canal artériel.

2/ pour la 2ème étape de la prise en charge on a 3 alternatives.

Valvuloplastie pulmonaire qui peut améliorer la cyanose et permettre une croissance adéquate pour l'intervention définitive.

Le traitement préventif des malaises anoxiques par B bloquant.

La mise en place d'un shunt systémico- pulmonaire.

3-/ la 3ème étape est la réparation définitive qui doit se faire au environ de la 1^{er} année de vie.

Atrésie tricuspide.

L'atrésie tricuspide est une cardiopathie est une C.C cyanogène, rare représentant 3% de toutes les C.C.

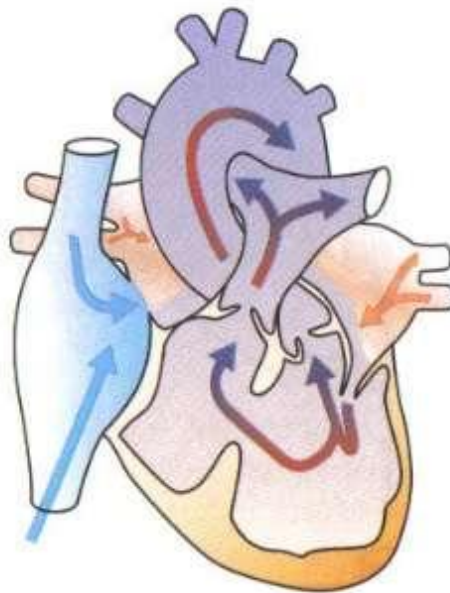
1- ANATOMOPATHOLOGIE :

Elle se définit par une absence de communication entre le OD et le VG, en rapport avec une obstruction complète et permanente de la valve tricuspide qui est remplacé par une membrane.

Cette malformation s'accompagne d'une hypoplasie du VD qui prédomine sur la chambre d'admission. Par ailleurs il existe une communication obligatoire entre les oreillettes soit une CIA, ou un FOP. Une CIV est souvent retrouvée.

Les vaisseaux peuvent être normalement implantés, ou peuvent être transposés, permettant une classification de l'AT en 3 types :

- I : AT à vaisseaux normalement implantés 75-80%.
- II : AT avec TVGx (25%).
- III : AT avec anomalie complexe.



Atrésie tricuspide

2- CLINIQUE :

Dans l'AT deux tableaux cliniques peuvent être retrouvés

Le premier cas est le plus fréquent, c'est l'AT avec des vaisseaux normalement implantés : le tableau est celui d'une hypoxémie avec cyanose à cause du mélange total du retour veineux pulmonaire et systémique au niveau de l'OG.

Le second cas : est celui d'une insuffisance cardiaque en cas de AT avec dTGVx ici la cyanose est discrète, l'ICC est au premier plan.

3- ECG :

L'ECG dans cette affection est très utile pour le diagnostic différentiel de la cyanose néonatale. En effet l'association d'une cyanose et d'une déviation axiale gauche avec hypertrophie de l'OD est hautement suggestive du diagnostic de l'AT.

4- RADIO DU THORAX :

La taille du cœur peut être normale, la cardiomégalie lorsqu'elle existe se fait au dépend de la cavité ventriculaire gauche et l'oreillette droite.

Les signes vasculaires pulmonaires dépendent de l'existence ou non d'un obstacle pulmonaire.

5- ECHOCARDIOGRAPHIE :

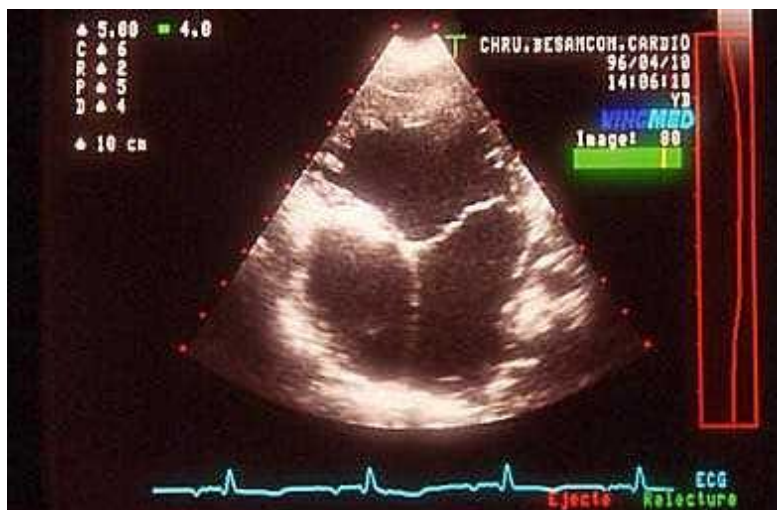
L'échocardiographie 2D couleur permet une analyse anatomique précise, ce qui limite les indications du cathétérisme cardiaques.

L'échocardiographie 2D montre l'anomalie de la Valve Tricuspidale qui est remplacé par un écho dense imperméable et immobile, sans aucun passage de sang de l'OD vers l'OG.

L'échocardiographie 2D permet d'analyser l'implantation des vaisseaux de la base.

Permet d'étudier une hypoplasie de VD.

Cet examen permet aussi de mettre en évidence une CIV, une CIA ou une sténose pulmonaire.



En incidence des 4 cavités apicales, l'on voit l'anneau tricuspидien imperforé (sans valve mobile) et quasiment pas de ventricule droit, alors que le VG est de grande taille.

6- PRISE EN CHARGE :

Le traitement chirurgical n'est que palliatif, il consiste en cas d'hypoxémie profonde en une perfusion de PGE1, puis par la suite on confectionne un shunt, systémico- pulmonaire. (Blalock Turney)

Et vers l'âge de 4 à 5ans une intervention de FONTAIN est envisagée.

En cas d'AT avec dTGVx et une ICC, un cerclage de l'artère pulmonaire peut être indiquée.

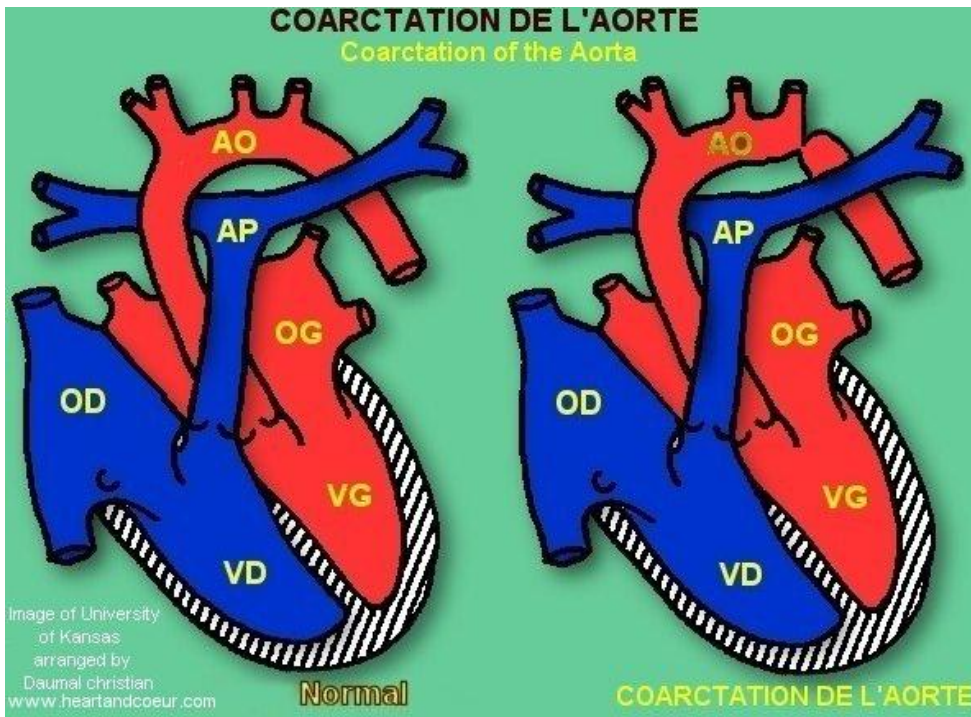
Coarctation de l'aorte(CoA)

La coarctation de l'aorte est une affection grave contrairement à ce que l'on pensait auparavant. C'est une affection fréquente représentant 6 à 8 % des C.C.

1- ANATOMOPATHOLOGIE :

La CoA est un rétrécissement qui siège le plus souvent au niveau au niveau de l'implantation du canal artériel, au dessous de la sous-clavière gauche.

Les malformations les plus souvent associées sont la CIA et la PCA.



2- PHYSIOPATHOLOGIE :

LA CoA se manifeste avec fermeture du canal artériel, le VG n'est pas préparé à assumer cette post-charge élevée et aboutit à un dysfonctionnement du VG et l'ICC.

Les conséquences hémodynamiques comprennent une diminution du volume systolique et l'augmentation de la pression télédiastolique du VG, et une augmentation de la pression de l'OG, et des signes de congestion pulmonaire.

Les mécanismes compensateurs qui sont mis en jeu sont l'activation du système nerveux sympathique (augmentation de la fréquence cardiaque, et de la contractilité) et la loi de Starling.

Le myocarde immature est cependant relativement inefficace dans la mise en jeu de mécanismes compensateurs.

Le myocarde néonatal manque d'innervation sympathique.

Par ailleurs le cœur du nouveau né est moins compliant et moins apte en préservant son débit en utilisant le mécanisme Frank Starling.

Finalement le NNé avec CoA sévère la surcharge de pression du VG, survient rapidement après la fermeture du canal artériel, sans laisser le temps au myocarde de développer une hypertrophie myocardique.

Beaucoup de facteurs par conséquent font que le myocarde néonatale soit immature particulièrement vulnérable avec troubles hémodynamique imposés par la CoA sévère et explique le dysfonctionnement et l'IC dans la CoA sévère

3- CLINIQUE :

La CoA se présentant durant la période néo natale, réalise généralement un tableau gravissime. Une défaillance cardiaque avec choc peut survenir brutalement quand le canal artériel se ferme. Un grand nombre de ces enfants présentent une coarctation complète ou syndrome de CoA avec des lésions importantes associées, la CIV ou la sténose aortique.

Un NNé porteur d'une CoA avec CIV présente une Insuffisance cardiaque aigue avec choc, une acidose qui se développe de manière brutale aux environs de 8 à 12 jours.

Une défaillance multiviscérale, en particulier, une insuffisance rénale et une entérocolite peuvent survenir, et un décès survient rapidement en l'absence de traitement.

Le nouveau né se présente avec :

- Une tachycardie.
- Une dyspnée.
- Une diaphorèse.
- Une hépatomégalie.

Une cyanose différentielle peut être observé (La cyanose confinée aux membres inférieurs) si le shunt D-G ductal est présent.

Durant l'insuffisance cardiaque l'examen clinique peut être réduit à une diminution des pouls aux quatre membres.

Après la stabilisation hémodynamique l'examen du patient montre une abolition des pouls fémoraux contrastant avec des pouls des membres supérieurs trop bien perçus.

Un souffle mésosystolique peut être perçu et irradie au niveau du dos.

La prise de la pression artérielle lorsqu'elle est possible montre une HTA aux membres supérieurs avec différences de pression supérieur à 10 mm Hg par rapport à celle du membre inférieur

L'ECG du nouveau né avec CoA est peu utile.

La radio du thorax montre une cardiomégalie et une congestion veineuse périphérique.

L'échocardiographie 2D couleur met en évidence le siège et l'étendue de la sténose, de même que l'échocardiogramme pulsé au niveau membre inférieur montre un flux fémoral émoussé

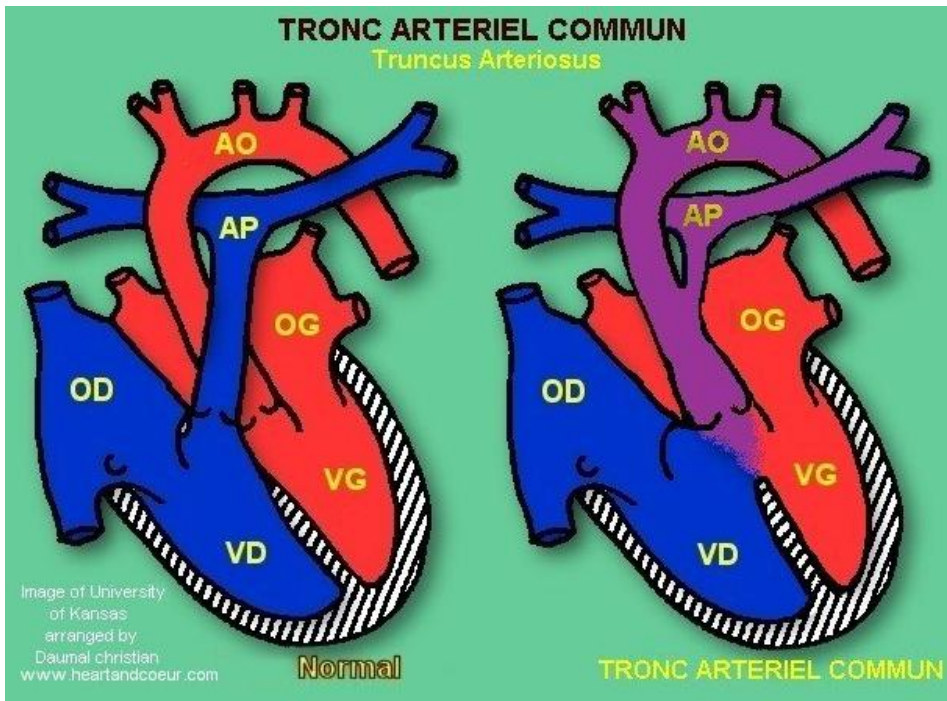
Par ailleurs d'autres anomalies cardiaques associées doivent être recherchées

Le traitement : classique fait appel à l'intervention de CRAAFORD (anastomose termino-terminale).

La dilatation par ballonnet est réservée surtout pour les cas de resténose.

Truncus artériosus

Le Truncus Artériosus représente 1 à 4 % des cardiopathies congénitales, sans traitement 85% de ces enfants décèdent avant l'âge d'une année.



1- ANATOMOPATHOLOGIE :

Le Truncus Artérius est caractérisé par un vaisseau unique qui chevauche une CIV et donne naissance à l'Aorte, au tronc et aux branches de l'artère pulmonaire, ainsi qu'aux artères coronaires.

Collet et Edwards ont établi une classification de cette cardiopathie en 4 types :

Type 1 : un tronc de l'AP prend naissance de la paroi du Truncus (80 % des cas).

Type 2 : les deux artères pulmonaires prennent latéralement du tronc artériel.

Type 3 : les deux artères pulmonaires prennent naissance de la face postérieure du tronc artériel

Type 4 : les deux artères pulmonaires prennent naissance de l'aorte descendante.

Le Truncus Artérius est fréquemment associé au syndrome de DiGeorge (38%) dans lequel une délétion du chromosome 22 q11 est souvent associée.

2- CLINIQUE :

Le tableau clinique est celui d'un nouveau né en I.C.C, qui débute vers la 1^{ère} semaine de vie.

L'examen physique révèle un souffle systolique qui est accompagné d'un click éjectionnel.

Parfois on peut retrouver un souffle diastolique précoce en rapport avec une fuite truncale.

Les pouls périphériques sont bondissants.

3- ECG :

Montre une surcharge biventriculaire le plus souvent.

4- RADIO DU THORAX :

Celle-ci montre une cardiomégalie modérée à sévère avec surcharge ventriculaire.

Le bouton aortique est situé à droite dans 30% des cas.

L'association d'une surcharge vasculaire pulmonaire et le bouton aortique droit est suggestive de Truncus Artériosus.

5- ECHODOPPLER :

Il permet le diagnostic non invasif de Truncus Artériosus.

La coupe sous diaphragmatique permet de mettre en évidence la naissance des artères pulmonaires à partir du tronc artériel.

La valve truncale doit être étudiée de manière rigoureuse à la recherche d'une sténose ou insuffisance par écho pulsé et couleur

L'analyse des artères coronaires à la recherche d'anomalies de trajet ou d'origine.

6- TRAITEMENT :

Le traitement médical est celui de l'ICC, et le traitement chirurgical doit se faire avant le 6^{ème} avant l'installation d'une HTAP. mois, il consiste en :

La fermeture de la CIV.

La mise en continuité entre l'aorte et VG.

La mise en place d'une homogreffe entre VD et AP.

Le canal artériel persistant chez le prématuré

- La persistance du canal artériel est d'autant plus fréquente que le poids de naissance du prématuré est bas. (80 % des prématurés de moins de 1200 g ont une PCA).

La PCA est un problème spécifique du prématuré qui vient de guérir d'une maladie des membranes hyalines (M.M.H) avec l'amélioration de l'oxygénation, les RVP chutes rapidement, mais le canal reste perméable à cause du fait de la non réponse des ces PPN immature à l'O₂, ce qui aboutit à 1 shunt G-D.

1- CLINIQUE :

La PCA survient surtout chez les prématurés atteints de MMH de manière typique. Ces patients montrent une amélioration par la suite, le nouveau né redevient dépendant de la ventilation.

L'apnée et la bradycardie peuvent être les premiers signes de PCA.

L'examen physique révèle habituellement des pouls périphériques bondissants, un choc de pointe hyperactif, une tachycardie avec ou sans bruit de galop.

Un souffle systolique sous-claviculaire est souvent retrouvée, par contre un souffle continu est rare.

2- LA RADIO DU THORAX :

Montre une cardiomégalie et une surcharge vasculaire pulmonaire.

3- L'ECHODOPPLER 2D COULEUR :

Permet de confirmer le diagnostic en montrant un flux couleur de l'Aorte descendante vers le tronc de l'AP (en absence d'HTAP).

4- PRISE EN CHARGE :

- Pour les patients symptomatiques, la fermeture chirurgicale ou médicale peut être indiquée.

Traitement médical:

Le traitement symptomatique comprend la restriction hydrique à 120ml/kg jour, associée à un diurétique (Furosémide 1mg/ kg 2 à 3 fois par jour).

Le traitement médical fait appel aux anti- inflammatoires (inhibiteur de la prostaglandine synthétase).
L'indométacine 0.2 mg/ kg en IV chaque 12 h

Actuellement l'IBUPROFEN a supplanté l'indométacine, en effet ce médicament s'est révélé aussi efficace à la dose de 10mg / kg, suivi par deux doses à 5 mg/kg débuté dès le troisième jours de vie.

Traitement chirurgical :

Peut être proposé en cas d'échec du traitement médical, la ligature se fait par thoracoscopie.

Fistules artério-veineuses

Une communication anormale artério- veineuse correspond à une connexion directe entre le système à haute pression et le système à basse pression.

La fistule représente donc un shunt extra cardiaque qui draine un volume significatif du débit cardiaque à partir du lit capillaire pulmonaire ou systémique.

Ces fistules artério- veineuse peuvent avoir plusieurs sièges, mais les plus fréquents sont les sièges :

Cérébraux (veine de Galien 60%).

Hépatique(40%).

La fistule A.V intracrânienne est rare, représente 1 % des malformations intracrâniennes, mais 30 % des malformations vasculaires pédiatriques.

Le mode de présentation durant la période néonatale est celui d'une ICC sévère.

- L'examen physique peut mettre en évidence un souffle systolique de fuite tricuspide, ou un souffle éjectionnel pulmonaire.

- Les pouls sont bondissants au niveau des artéioles, alors qu'ils sont faibles au niveau des vaisseaux périphérique.

- On peut retrouver un souffle continu au niveau du crâne (50 % des patients).

- L'ETF peut montrer une dilatation anévrysmale de la veine de Galien

La radio du thorax montre une cardiomégalie massive, surcharge vasculaire pulmonaire.

Le traitement fait appel à la réanimation néonatale puis à l'embolisation per cathétérisme qui est devenu actuellement le traitement de choix.

Cardiopathies congénitales se présentant entre 2 et 4 semaines

EVENTAIL DES MALADIES :

Avec la chute des résistances vasculaires pulmonaires qui survient entre la 2^{ème} à la 18^{ème} semaine, beaucoup de nouveaux nés ont des C.C qui s'accompagnent d'une surcharge vasculaire qui attire l'attention à cet age.

Tableau 3 :

Eventails des C.C se presentant entre 2 et 18 semaines.

PHYSIOPATHOLOGIE	EXEMPLES
OEDEME PULMONAIRE.	Defect Atrio-Ventriculaire. Tétralogie de Fallot avec sténose pulmonaire légère. CIV large. RVPAT non obstrué. TGA, CIV ou Ventricule unique (sans sténose pulmonaire) A.N.A.C.G.

L'attention du médecin et les parents peuvent être attiré par les signes suivants :

- 1- Respiration rapide, surtout si elle est associée aux battements des ailes du nez, à la rétraction sternal, et des cotes, souvent notés par les parents.
- 2- Difficultés alimentaires associées avec la respiration rapide.
- 3- Mauvaise croissance est évidentes chez certains patients avec C.C.
- 4- Irritabilité, occasionnellement surtout, hypersudation peut être le signe d'une C.C ; elle peut être associé à un rash cutané.

La cyanose est moins fréquente comme signe de présentation à cet âge de la vie, c'est surtout le cas de la tétralogie de Fallot et surtout et le retour veineux pulmonaire normal.

DIAGNOSTIC :

- Une anamnèse :

difficulté alimentaire
Tachypnée
Diaphorèse
Mauvaise prise pondérale.

Ces signes sont des indicateurs valables de la sévérité des cardiopathies à cet âge de la vie.

L'examen physique peut révéler des souffles cardiaques.

L'ECG peut être particulièrement utile dans le diagnostic de l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

La radio du thorax montre une cardiomégalie associée à une surcharge vasculaire.

Echocardiographie Doppler à quelques exceptions suffit pour le diagnostic et pour planifier la chirurgie.

PRISE EN CHARGE MEDICALE :

Le traitement médical fait appel chez ces patients aux diurétiques à action rapide 1 à 2 mg /Kg, pour lutter contre la surcharge vasculaire pulmonaire et l'insuffisance respiratoire.

Quand des doses importantes de diurétiques sont nécessaires pour l'œdème pulmonaire, il est sage d'associer la spironolactone à la dose de 2 à 4 mg/kg jour, pour ses effets épargnants sur le potassium.

Il est classique s'ajouter le traitement tonocardiaque, comme la digoxine chez les enfants porteur d'un shunt G-D avec cardiomégalie.

Les IEC sont utiles (Captopril à la dose 3-4 mg/kg), pour réduire l'importance du shunt G-D.

Les enfants porteurs de C.C cyanogènes sont à risque élevé de développer un accident vasculaire cérébrales, ces accidents sont plus élevés quand les enfants sont porteurs d'anémie microcytaire (Le taux d'HB, et de GR doivent être surveillés).

Le traitement martial est indiqué en cas d'anémie, la prise en charge nutritionnelle est aussi un volet important dans la prise en charge de ces enfants, car certaines cardiopathies et en particulier celle qui s'accompagne d'une surcharge vasculaire pulmonaire ont leur métabolisme et leur consommation de O₂ augmentés

Certains enfants porteurs de Cardiopathies congénitales peuvent présenter une malabsorption des graisses et des protéines.

Certains auteurs préconisent une alimentation par sonde nasogastrique avec un apport calorique de 150 cal/kg jour

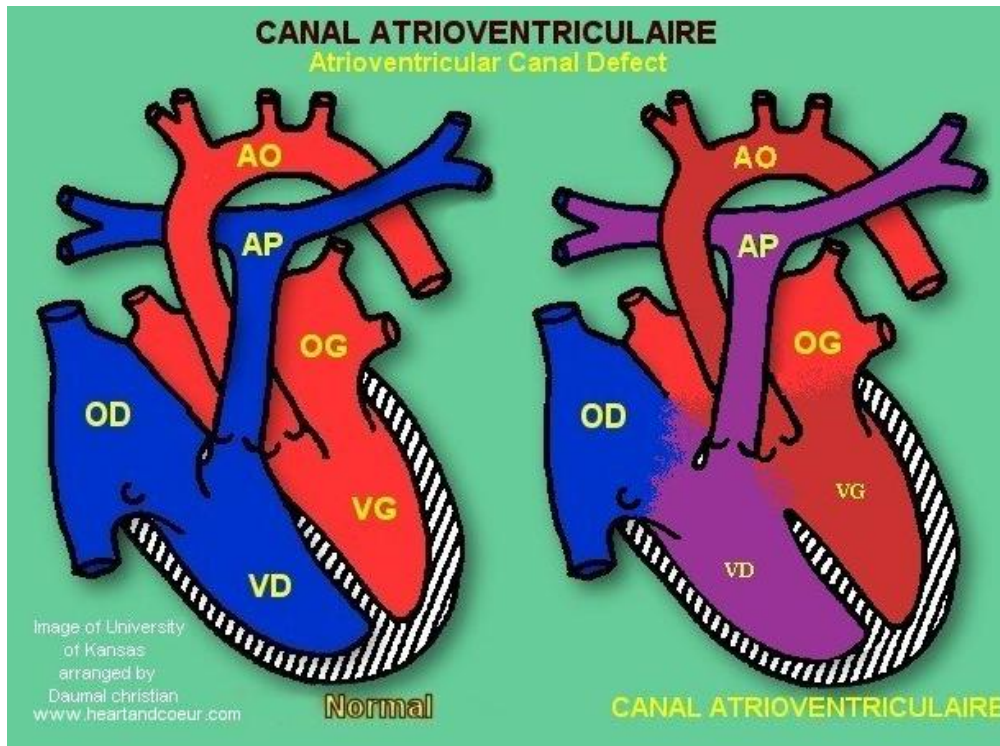
Ce traitement permet de préparer correctement ces enfants à la chirurgie.

Canal Atrioventriculaire :

Le canal atrio ventriculaire ou defect atrio ventriculaire résulte d'une anomalie de développement des bourrelets sous endocardiques. C'est la malformation cardiaque la plus fréquente chez l'enfant porteur d'une trisomie 21.

Sur le plan anatomique cette malformation associe :

- Une CIV d'admission.
- Une CIA type Ostium premium.
- Fente mitrale.



Sur le plan clinique les malformations sont celle d'un shunt G-D avec surcharge vasculaire pulmonaire sévère.

A l'ECG on retrouve une déviation axiale gauche du QRS, un allongement du PR, et signes de surcharge droite sur précordiales.

La Radio du thorax montre une cardiomégalie importante avec signes de surcharge vasculaire pulmonaire marqués.

L'écho 2D couleur permet un diagnostic anatomique précis

Le traitement est essentiellement chirurgicale et doit se faire avant le 6ème mois de vie pour éviter l'installation d'une vasculopathie pulmonaire ; La mortalité étant inférieure à 5%

La CIV large :

La CIV large reste la cardiopathie congénitale la plus fréquente représentant environ 30% des cas de

C.C.

La CIV large peut intéresser le septum musculaire ou membraneux.

La CIV large réalise un shunt G-D important, avec surcharge vasculaire pulmonaire.

La CIV doit bénéficier au début d'un traitement médical qui est souvent efficace ; l'évolution peut se faire vers la réduction du diamètre de la CIV, ou rarement vers la fermeture.

Si la CIV est périmembraneuse et large, et que les symptômes ne sont pas contrôlés médicalement, et surtout si la P.A.P. Systolique à 9 mois est voisine de la pression systémique, le traitement chirurgical est indiqué.

Celle-ci à une mortalité basse à cet age là.

En cas de CIV multiple ou musculaire, la fermeture chirurgical étant difficile on peut envisage un cerclage pulmonaire (Banding) dans une première étape ; dans une 2ème étape la fermeture de la CIV par la chirurgie est pratiquée.

TGV avec CIV

La TGV avec CIV représente 20 à 30 % les transposition de gros vaisseaux.

Ces patients présentent un tableau d'ICC précoce, associé à une cyanose discrète.

L'examen physique retrouve un souffle systolique avec une intensité du 2 bruit augmentée.

La radiographie du thorax montre une cardiomégalie, avec aspect en œuf du cœur, associé à une surcharge vasculaire pulmonaire.

L'échocardiographie met en évidence la discordance ventriculo- artérielle et la CIV.

Le traitement médical est celui de l'ICC avec oedème pulmonaire.

Les PGE1 et le Banding de l'artère pulmonaire n'ont pas de place pour cette forme de transposition quand la CIV a un diamètre adéquat permettant un bon mixing.

Le traitement chirurgical idéal est le SWITCH Artériel et peut être

pratiqué jusqu'à l'age de 3 – 4 mois contrairement à la TGV à SIV intact.

Le retour veineux pulmonaire anormal total (R.V.P.A.T)

Le retour veineux pulmonaire anormal total se définit par la connexion anormale des 4 veines pulmonaires au niveau de la VCS, ou de l'OD ou du Sinus coronaire, ou de la VCI par l'intermédiaire d'un collecteur commun.

Le R.V.P.A.T est associée à un mélange total du sang veineux systémique et pulmonaire au niveau de l'OD, ce qui réalise un shunt gauche droit.

Par ailleurs le R.V.P.A.T est toujours associé à une CIA type Ostium Secundum par laquelle le retour veineux pulmonaire (mêlé au retour systémique) gagne l'OG.

L'enfant présente des signes cliniques de shunt gauche droit avec cyanose légère.

L'examen physique révèle un souffle éjectionnel pulmonaire et un dédoublement de B 2, un souffle de tricuspидienne peut être perçu.

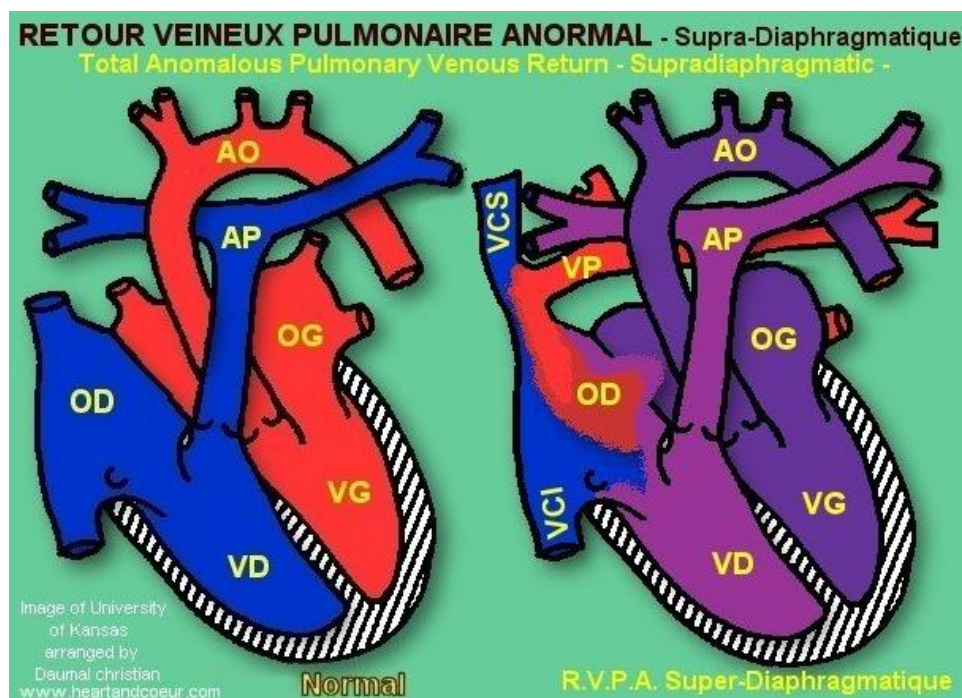
L'ECG montre une déviation axiale droite et signe de surcharge ventriculaire droite.

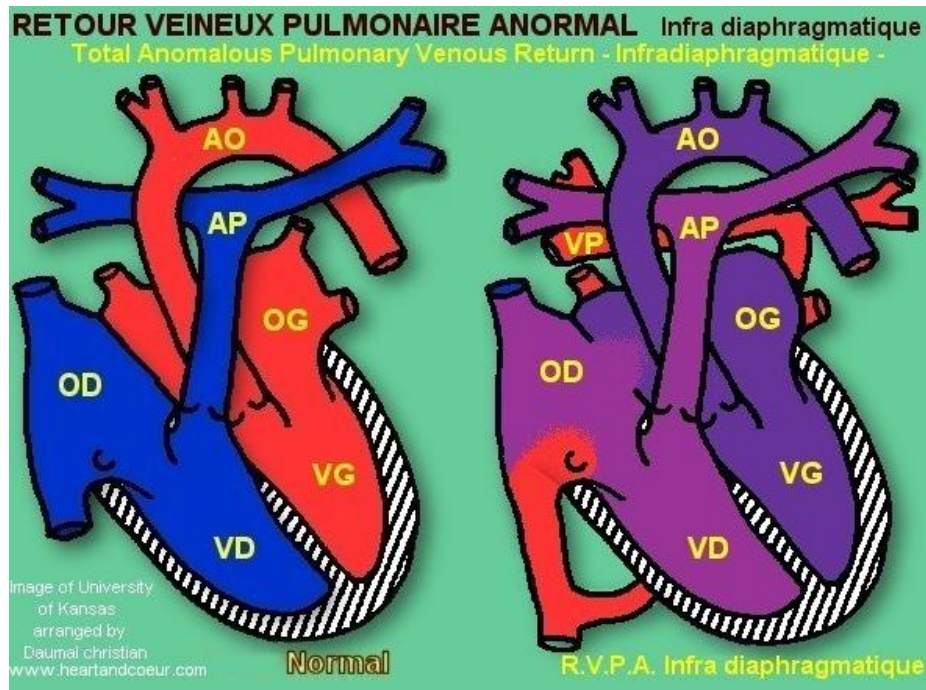
La Radio du thorax montre une cardiomégalie modérée et des signes de surcharge vasculaire pulmonaire.

Parfois on peut avoir un aspect de bonhomme de neige de la silhouette cardiaque si la connexion est supra diaphragmatique.

L'échocardiographie peut faire le diagnostic, mais le siège de connexion du retour veineux est souvent fait par le cathétérisme cardiaque.

Le traitement chirurgical consiste à une réimplantation des veines pulmonaires et permet une survie normale.





Anomalies de naissance de l'artère coronaire gauche

C'est une cardiopathie peu fréquente 0.5% de toutes les C.C. cette malformation est en rapport avec une naissance de l'artère coronaire gauche à partir du tronc de l'artère pulmonaire.

La direction du flux sanguin coronaire se fait de l'artère coronaire droite à travers l'artère inter coronaire collatérale à l'artère coronaire gauche puis dans le tronc de l'AP, ceci aboutit à une ischémie myocardique aboutissant à un infarctus myocardique.

Les symptômes sont contemporains de la chute des RVP, c'est-à-dire à partir de la 1ère semaine.

Le tableau clinique simule une cardiomyopathie dilatée congestive mais survenant précocement.

La Radio du thorax montre une cardiomégalie et signes de congestion veineuse.

L'ECG est précieux pour le diagnostic qui met en évidence les signes d'ischémie avec :

- Onde Q en D1 et aVL et V5 et V6.
- Onde T négative en D1 AvL.
- Signe d'HVG.

Les enzymes cardiaques (troponine cardiaque I) sont élevées.

L'échocardiographie met en évidence un aspect de cardiomyopathie dilatée mais on note :

- Aspect hyperéchogène de l'appareil sous valvulaire.
- Dilatation de l'artère coronaire droite.
- Flux Doppler de l'artère coronaire gauche au niveau du tronc de L'AP.

Parfois l'origine de l'artère coronaire gauche antérieure peut être mise en évidence au niveau du tronc de l'artère pulmonaire.

Le cathétérisme cardiaque avec angiographie est indiqué pour confirmer le diagnostic.

Le traitement peut être palliatif : ligature de l'artère coronaire gauche à son origine.

- Le traitement idéal reste la réimplantation de l'artère coronaire.

CONCLUSION :

Les cardiopathies congénitales à révélation néonatale sont généralement graves et nécessitent souvent une prise en charge chirurgicale urgente.

Cette prise en charge reste parfois difficile dans notre pays à cause du retard diagnostic, et aussi à cause du fait que l'intervention chirurgicale a souvent lieu à l'étranger.

Des progrès immenses ont été réalisés en matière de diagnostic et de traitement des cardiopathies congénitales.

La majorité des cardiopathies congénitales peuvent bénéficier d'un traitement chirurgical à un âge de plus en plus précoce, et dans la majorité des cas une intervention chirurgicale est pratiquée.