



E. HERY

Service de Cardiologie et Centre de Diagnostic
Anténatal Pôle Mère-Enfant,
Centre Hospitalier R. Dubos, PONTOISE.

L'échographie-Doppler cardiaque est la technique de référence qui permet de poser le diagnostic, le suivi régulier et la détection d'éventuelles complications en complément d'un interrogatoire et d'un examen clinique bien conduit. Elle joue aussi un rôle important dans l'information de parents inquiétés par la découverte d'un souffle à la naissance de leur enfant et doit permettre de les rassurer.

Cet article décrit les principales cardiopathies congénitales bénignes et indique les moyens de surveillance et la fréquence de cette surveillance pour déceler des complications ou le moment le plus opportun pour proposer un traitement curatif.

Les cardiopathies congénitales bénignes en échocardiographie : pourquoi les suivre ?

■ LES CARDIOPATHIES CONGENITALES BENIGNES SONT DES MALFORMATIONS SIMPLES, LE PLUS SOUVENT ISOLEES, ASYMPTOMATIQUES OU PAUCI-SYMPTOMATIQUES

Ces caractéristiques rassurantes n'empêchent cependant pas qu'elles puissent nécessiter :

- le plus souvent, un suivi régulier du fait de l'apparition possible de complications,
- parfois, un traitement chirurgical ou interventionnel curatif.

Elles sont de plus en plus souvent diagnostiquées *in utero* à l'occasion de l'échographie de la 22^e semaine de grossesse (parfois même plus tôt), sinon l'examen clinique permet habituellement de les détecter à la naissance ou au cours des premières semaines de vie. Certaines guérissent avant la naissance, d'autres nécessitent une surveillance régulière dans les premiers mois, voire les premières années de vie, et enfin certaines sont des malformations simples qu'une intervention permettra de guérir soit par cathétérisme, soit par chirurgie. Ce sont les cas courants de fermeture de communication interventriculaire ou interauriculaire, de canal artériel ou de dilatation d'une sténose pulmonaire. Plus rarement, l'évolution de certaines de ces cardiopathies peut être inhabituelle et doit inciter à la prudence, le diagnostic initial pouvant alors être remis en cause. Les cardiopathies congénitales sévères ou complexes seront parfois évoquées dans le texte, mais ne sont pas concernées.

L'échographie-Doppler cardiaque est la méthode de dépistage et de surveillance de référence de ces cardiopathies, car la plus facilement disponible et l'une des plus performantes en termes de qualité diagnostique. Son caractère non invasif, anodin, est un atout supplémentaire qui autorise sa répétition sans risque si la surveillance de la cardiopathie le justifie. Les modes bidimensionnel, tridimensionnel, Doppler pulsé, continu et Doppler couleur sont complémentaires et à utiliser de façon méthodique en fonction des renseignements diagnostiques recherchés. Elle devra être pratiquée par une personne expérimentée, ayant une connaissance approfondie des cardiopathies congénitales, de leur physiopathologie et des nouvelles thérapeutiques, aussi bien chirurgicales qu'interventionnelles.

■ QUELLES SONT LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES BÉNIGNES LES PLUS FRÉQUENTES?

1. – Ce sont les communications interventriculaires (CIV) (fig. 1)

>>> Ce sont surtout les CIV périmembraneuses (2/3 des CIV) découvertes habituellement à la naissance ou dans les semaines suivant la sortie de maternité [1]. Elles attirent l'attention par l'existence d'un souffle proto-, méso-, voire holo-systolique, d'intensité variable et panirradiant qui peut ne pas être entendu au cours des premiers jours de vie quand les pressions pulmonaires sont encore élevées. Rarement, quand elles sont larges et responsables d'une surcharge volumétrique (types IIa et IIb), elles peuvent imposer un traitement médical, une refermeture chirurgicale ou, plus récemment pour certaines équipes, une refermeture par voie percutanée.

Habituellement, 2/3 de ces CIV évoluent progressivement vers une refermeture partielle ou complète qui se fait constamment par le biais d'un anévrisme membraneux plus ou moins redondant (parfois "en doigt de gant") se développant à partir des bords du défaut septal ou de la prolifération fibreuse de tissu valvulaire tricuspide adjacent. C'est aussi dans ce type de CIV que le risque endocarditique est le plus

élevé, affectant surtout les bords du défaut et la valve septale de la tricuspide.

L'échographie couplée au Doppler permet de bien mettre en évidence le jet du shunt et sa situation dans le septum membraneux avec une extension possible soit vers l'infundibulum, soit vers le septum d'admission qu'il est important de préciser. La situation et la direction du flux à travers la paroi septale et dans la cavité réceptrice aident au diagnostic. La ligne du Doppler continu devra être alignée sur le jet du shunt de façon à obtenir un gradient systolique maximum à travers la communication, ce gradient permettant de déterminer le niveau de pression pulmonaire. Un faible gradient orientera vers des pressions élevées, un gradient élevé (supérieur à 60 mmHg) vers des pressions normales.

Une CIV non restrictive découverte à la naissance devra certainement être surveillée dans les premières semaines de vie afin d'être certain que les pressions s'abaissent progressivement, ce d'autant plus que la communication est large (supérieure à 5 mm).

>>> Dans les CIV périmembraneuses à extension infundibulaire et les CIV infundibulaires sous-artérielles, la proximité de l'anneau aortique et des sigmoïdes (droite et postérieure) peut favoriser un "capotage" sigmoïdien, la valvule étant aspirée vers le bas en protosystole par le flux du shunt (effet Venturi). Il en résulte une régurgitation aortique (syndrome de Laubry et Pezzi) qu'il sera important de détecter au Doppler couleur (fig. 2) dès son apparition, car elle justifie habituellement la refermeture chirurgicale du shunt [2]

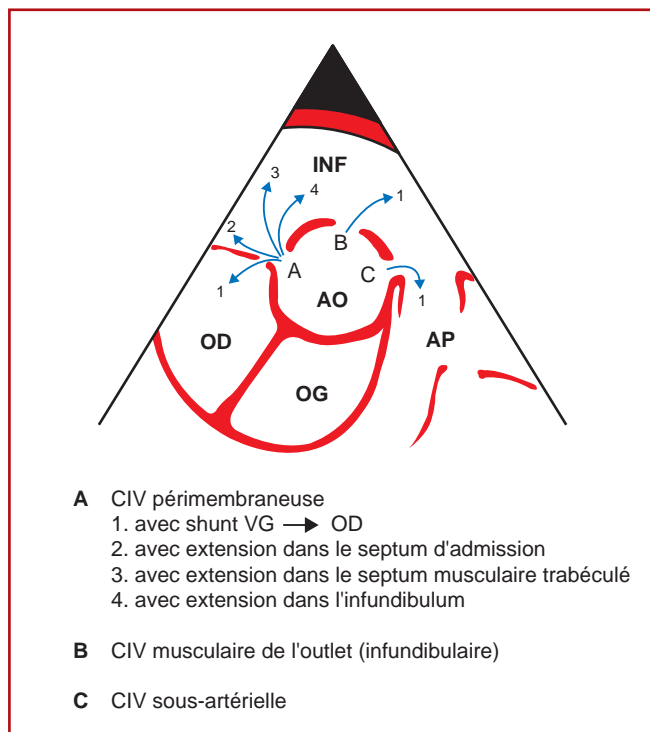


Fig. 1: Différentes formes de CIV.

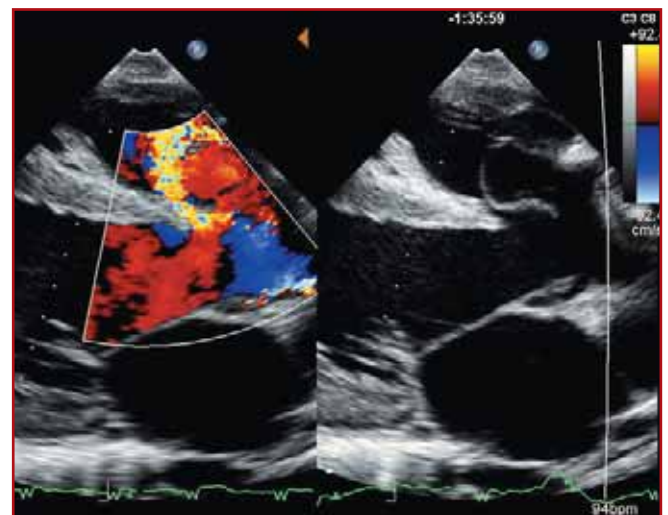


Fig. 2: CIV infundibulaire avec hernie d'une sigmoïde et fuite aortique.

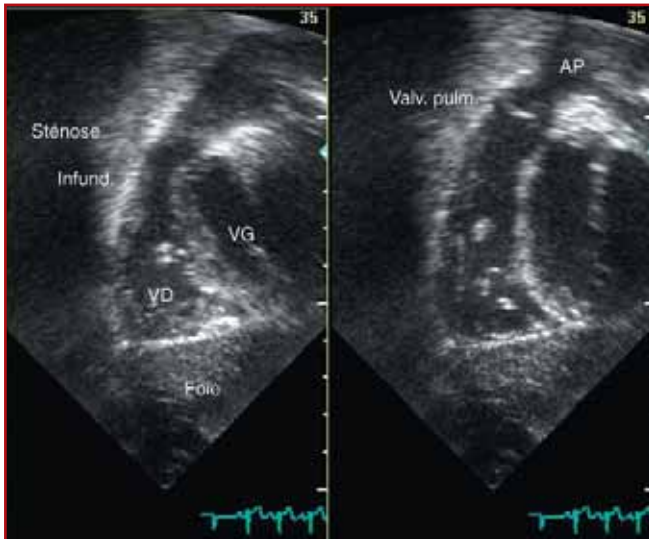


Fig. 3 : Sténose infundibulaire pulmonaire au 2D.

de par le risque d'altération de la valve. La fuite s'auto-entretient et s'aggrave par dilatation de l'anneau aortique. Les incidences parasternales gauches petit et grand axes sur l'orifice aortique permettent de visualiser au mieux le prolapsus sigmoïdien et de localiser la fuite aortique.

>>> La sténose musculaire infundibulaire est, avec la régurgitation aortique, une des lésions associées les plus fréquentes [3]. Elle est souvent acquise, développée progressivement sous l'influence de l'hypertension ventriculaire droite due à une CIV à gros débit. Elle réduit le shunt gauche-droite et protège ainsi les poumons (type IV). Le pronostic est bon avec cependant un risque de majoration de la sténose qui, devenant sévère, peut nécessiter une résection de l'infundibulum ou de la bande modératrice du ventricule droit. **La surveillance à l'aide de l'échographie-Doppler** permettra non seulement de détecter l'augmentation du gradient infundibulaire au Doppler, mais aussi le pincement de la voie d'éjection droite à l'imagerie bidimensionnelle, l'incidence sous-xiphoidienne autorisant un alignement optimal du faisceau Doppler sur la voie droite (fig. 3).

>>> Exceptionnellement, le shunt peut être associé ou se limiter à une communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite (VG-OD) à travers la partie postérieure du septum membraneux (fig. 4). La communication VG-OD [4, 5] est responsable d'un shunt gauche-droit obligatoire, sa fermeture spontanée est exceptionnelle et la complication la plus à craindre est l'endocardite infectieuse. Il faudra bien distinguer le jet du shunt de celui de l'insuffisance tricuspide étant donné la similitude des trajectoires entre un flux

- ▶ Les communications interventriculaires périmembraneuses à extension infundibulaire, les CIV infundibulaires et sous-artérielles sont les plus à risque de complications : il s'agit surtout d'insuffisance aortique et d'obstacle infundibulaire pulmonaire. Pour cela, elles doivent donc être régulièrement surveillées à l'écho-Doppler cardiaque.
- ▶ Tout obstacle aortique par bicuspidie ou membrane sous-aortique doit être surveillé régulièrement à l'écho-Doppler cardiaque, car le risque d'altération de la valve aortique et de majoration de l'obstacle peut amener à une indication de traitement chirurgical.

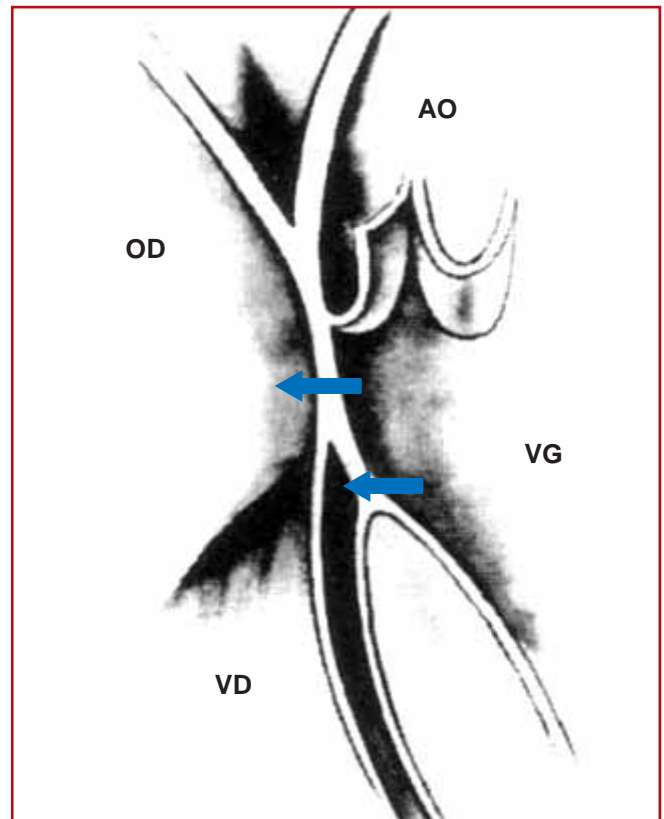


Fig. 4 : Septum membraneux et ses deux parties.

d'IT et celui d'une communication VG-OD. On peut, sans le Doppler couleur, être amené à interpréter par erreur ce flux comme venant du ventricule droit et conclure, en Doppler continu, à une hyperpression ventriculaire droite ou pulmonaire. Les incidences apicales 4 cavités et sous-costales permettront de séparer au mieux les deux jets.

On distinguera aussi ces communications des flux de shunt VG-OD du canal atrioventriculaire qui se font à partir d'une insuffisance mitrale vers l'oreillette droite à travers la communication interauriculaire de type *ostium primum*.

>>> **Les CIV musculaires trabéculées** (type I: maladie de Roger) dont plus de 2/3 se referment spontanément (par hypertrophie musculaire) et ne sont que très exceptionnellement concernées par l'endocardite.

2. – Les communications interauriculaires (CIA)

Les plus fréquentes (15 % des cardiopathies congénitales) et les plus simples sont les communications de type *ostium secundum*. Elles correspondent à un défaut de développement ou à une zone de résorption du *septum primum* dans la région médiane du septum interauriculaire, ou fosse ovale. La taille de l'orifice est variable, il y a parfois plusieurs orifices avec, à l'extrême, un aspect criblé.

Elles ne posent pas de problèmes quand elles sont diagnostiquées précocement et surveillées : soit elles sont petites et se referment spontanément au cours des 2 premières années de vie [6], soit elles sont plus larges et ont un retentissement hémodynamique, elles peuvent alors bénéficier d'une fermeture par voie percutanée avec mise en place d'une prothèse d'Amplatzer. Cette solution est de plus en plus utilisée après l'âge de 3 ans quand le shunt est significatif et à condition que les rebords de la communication soient suffisamment larges.

Rarement, si la CIA est méconnue, elle peut évoluer avec le temps vers une CIA vieillie avec ses complications rythmiques, d'hypertension pulmonaire et d'insuffisance cardiaque.

Ce qui attirera avant tout l'attention à l'échographie-Doppler en cas de shunt de volume significatif, c'est la dilatation plus ou moins marquée du cœur droit sur les incidences parasternales gauches transversales et longitudinales avec une courbure septale aplatie bien visible sur le petit axe transventriculaire. Ces anomalies témoignent de la surcharge droite en volume du shunt. Quand le shunt est de petite taille, il n'y aura pas de dilatation droite et c'est l'incidence sous-xiphoidienne sur le septum interauriculaire qui permettra de bien visualiser l'ensemble de la paroi septale. Il est important de toujours bien faire apparaître les parties haute (à l'abouchement de la veine cave supérieure) et basse (à l'abouchement de la veine cave inférieure) du septum afin d'éliminer une communication plus complexe de type *sinus venosus* fréquemment associée à une anomalie du retour veineux pulmonaire droit.

3. – Persistance d'un canal artériel perméable

Le canal artériel est une structure vasculaire normale de la circulation fœtale, il a pendant cette période un diamètre égal à

celui de l'aorte descendante. Ce shunt dévie physiologiquement plus de la moitié du débit cardiaque total vers l'aorte descendante. Le passage de la circulation fœtale à la circulation normale se fait principalement par vasoconstriction du canal, induite par l'élévation brutale de la PaO₂ durant les premiers mouvements respiratoires. Cette fermeture étant un phénomène musculaire dynamique, la perméabilité peut être variable d'un instant à l'autre pendant les premiers jours de vie. L'occlusion anatomique sera progressive et, normalement, complète et définitive 2 à 3 semaines après la naissance.

Si la persistance du canal artériel est en elle-même pathologique, elle est parfois indispensable à la survie dans certaines malformations cardiaques sévères (hypoplasie du cœur gauche, cardiopathies cyanogènes, transposition des gros vaisseaux) ou ducto-dépendantes que nous ne détaillerons pas ici.

Après la période néonatale, un canal artériel persistant isolé entraîne un shunt gauche-droite avec surcharge volumétrique ventriculaire gauche variable. Dans les rares formes à haut débit, il peut entraîner une défaillance cardiaque. Lorsque le shunt est faible, le risque d'endocardite, bien que mineur nécessite une fermeture systématique par mise en place d'une prothèse d'Amplatzer par voie endovasculaire avec un excellent résultat [7]. C'est la constatation d'un petit souffle continu ou à nette prédominance systolique dans la région sous-clavière gauche qui attirera l'attention. Dans les formes cliniquement silencieuses, la découverte peut être fortuite lors d'une échographie pratiquée pour une autre raison.

À l'échographie, l'incidence de choix demeure la **coupe parasternale gauche haute**, déroulant l'artère pulmonaire droite et/ou la zone de bifurcation des deux pulmonaires, permettant de suivre le trajet du canal et la direction du flux dans l'artère pulmonaire. Dans le cas le plus habituel, le jet se dirige de l'arrière vers l'avant et à droite sous la forme d'un jet intense et "mosaïque" suivant le toit de l'artère pulmonaire. A ne pas confondre avec les rares flux de fistule coronaire qui se drainent dans le tronc de l'artère pulmonaire, de plus faible vélocité, ils ont plutôt un trajet perpendiculaire à travers l'artère. La voie sous-costale permet de visualiser l'émergence du flux de shunt dans le tronc pulmonaire. Dans tous les cas, on s'attachera à visualiser les deux extrémités pulmonaire et aortique en s'aidant d'incidences multiples, parasternale gauche, droite et sus-sternale. Cette visualisation peut parfois être difficile dans les cas de canaux sinueux ou de trajet inhabituel.

L'échographie bidimensionnelle et le Doppler couleur fournissent un diagnostic de certitude de la perméabilité du canal

artériel, de sa taille, de l'importance du shunt et de sa direction. La surcharge en volume du cœur gauche est aussi estimée par le degré de dilatation du ventricule gauche et d'hyperkinésie de ses parois au bidimensionnel associé à une éventuelle accélération du retour veineux pulmonaire qui apparaît clairement au Doppler couleur. Le Doppler continu aligné sur le jet du shunt autorisera une mesure du gradient de pression entre l'aorte et l'artère pulmonaire et par ce biais du niveau de pression pulmonaire qui sera d'autant plus faible que le gradient mesuré est élevé.

4. – Les sténoses pulmonaires

Dans ce cas, nous nous limiterons aux **sténoses valvulaires pulmonaires**. Il n'est pas rare d'entendre à l'auscultation d'un nouveau-né, en particulier s'il est prématuré, un souffle systolique éjectionnel irradiant dans l'une ou les deux aisselles, les régions sous-clavières et parfois aussi dans le dos sans autre anomalie constatée à l'examen clinique. L'échographie demandée par le pédiatre dans ce cas met en évidence une accélération du flux à l'origine des branches de bifurcation de l'artère pulmonaire. Cette accélération modérée est habituellement plus marquée à gauche qu'à droite du fait d'une angulation prononcée. **Il s'agit de sténoses pulmonaires périphériques "fonctionnelles" néonatales** bien connues des cardiopédiatres, le diamètre de ces artères étant relativement étroit par rapport au débit sanguin éjecté dans le tronc de l'artère pulmonaire. Le gradient va alors progressivement diminuer et se normaliser dans les mois suivant la naissance, confirmant le caractère bénin.

Dans la **sténose pulmonaire valvulaire classique** (90 % des sténoses pulmonaires et 9 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales sans prédominance de sexe), la valve pulmonaire peut être tricuspide ou bicuspidie, avec fusion plus ou moins étendue des commissures. Cette fusion est responsable d'une déformation typique en "dôme" des sigmoïdes. Plus rarement, la valve est dysplasique, très épaissie et "élastique" sans fusion commissurale, sa dilatation au ballon par voie percutanée est difficile et souvent cause d'échecs. En effet, dans la majorité des cas cette atteinte valvulaire peut bénéficier d'une valvuloplastie percutanée au ballon avec d'excellents résultats sur le long terme. Il est donc important de diagnostiquer précocement cette sténose afin de déterminer selon le degré de sténose constaté si un traitement "au ballon" s'impose.

Le diagnostic peut être porté en période anténatale, permettant une prise en charge optimale de cette valvulopathie dès la naissance. Une fois la dilatation pratiquée, la surveillance régulière

de cette valvulopathie est nécessaire, en particulier en cas d'insuffisance pulmonaire post-procédure. Selon le volume de la régurgitation, une dilatation progressive des cavités droites peut apparaître comme c'est le cas pour une tétralogie de Fallot opérée, avec ses complications rythmiques et hémodynamiques. Si le degré de sténose n'a pas nécessité de valvuloplastie, la surveillance sera aussi de mise. L'obstacle pouvant se majorer et imposer une intervention dans un second temps.

La voie d'abord échographique principale, qui visualisera au mieux le tractus éjectionnel pulmonaire, est l'incidence parasternale gauche court axe. Elle permet d'aligner de façon optimale le faisceau ultrasonore sur l'axe de l'artère pulmonaire principale. La région infundibulaire proximale est, pour sa part, plus facilement accessible en incidence sous-costale. Le gradient systolique mesuré au Doppler continu à travers la valve permettra d'estimer la sévérité de l'obstacle. Le diamètre de l'anneau pulmonaire et du tronc de l'artère pulmonaire doivent aussi être mesurés 2D en sachant qu'il n'y a pas d'incidence idéale, ces structures étant la plupart du temps alignées sur le faisceau ultrasonore avec un défaut de résolution latérale qui rend les mesures de diamètre imprécises.

5. – La bicuspidie aortique

Elle concerne 1 % de la population avec une prédominance masculine. Habituellement isolée, elle peut être associée à d'autres malformations cardiaques qu'il faudra rechercher au moment du diagnostic : coarctation aortique, sténose sous-valvulaire aortique, malformation mitrale ou canal artériel perméable notamment. Une dilatation de l'aorte ascendante peut aussi être associée en cas de valve fuyante.

Pour les sténoses aortiques, la structure valvulaire permet de distinguer, comme pour les sténoses valvulaires pulmonaires, deux types de sténoses :

- les formes où le tissu valvulaire est peu épaissi mais dans lesquelles il existe une fusion plus ou moins complète des commissures (vraie ou fausse bicuspidie "pseudo-bicuspidie", la plus fréquente ; dans ce cas, une troisième cuspidie rudimentaire est présente),
- les formes plus rares où le tissu valvulaire est dysplasique, d'aspect boursoufflé et épaissi ; les cusps sigmoïdiennes sont difficilement identifiables.

L'atteinte valvulaire est souvent silencieuse car très limitée [8], sans fuite ni obstacle cliniquement décelable. Elle peut aussi se limiter à la perception d'un petit souffle systolique éjectionnel d'allure fonctionnelle. La découverte de la maladie à l'échogra-

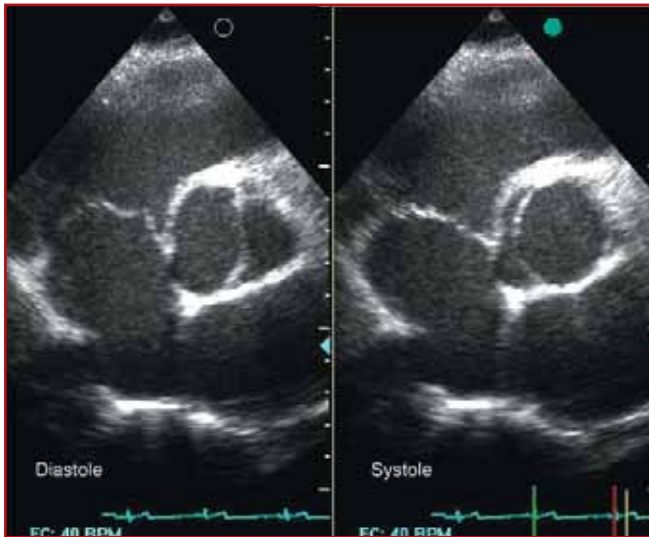


Fig. 5: Bicuspidie aortique.

phie cardiaque est alors fortuite. Son diagnostic est important car la fonction valvulaire va se détériorer progressivement dans le temps par l'apparition d'une sténose ou d'une fuite valvulaire fréquemment associée à une dilatation de l'aorte ascendante. Dans certains cas, surtout chez l'adulte, il peut être difficile de distinguer une bicuspidie congénitale d'une bicuspidie acquise par soudure commissurale inflammatoire ou fibrocalcique.

Là encore, *l'échographie-Doppler cardiaque bidimensionnelle, ou encore mieux tridimensionnelle*, est la meilleure méthode de détection chez l'enfant (fig. 5), *l'incidence petit axe parasternale gauche* de l'aorte montrera en diastole l'anatomie exacte de la bicuspidie: l'inégalité de taille des deux valves et l'axe de la fermeture, excentré près de la verticale ou franchement horizontal. Sur le grand axe, l'ouverture systolique est souvent mais pas toujours asymétrique, et les valves encore souples s'ouvrent bien avec une déformation systolique caractéristique en "dôme" et parfois un léger prolapsus diastolique dans la voie de chasse du ventricule gauche. Dans les cas les plus fréquents de pseudo-bicuspidie, il est possible de visualiser une troisième valve rudimentaire avec un raphé commissural dense.

Cette incidence permet de bien détecter et localiser la présence d'une éventuelle fuite aortique alors que *le grand axe parasternal gauche* fera bien ressortir l'aorte initiale (anneau, sinus de Valsalva et portion tubulaire initiale) afin de mesurer les diamètres et détecter une éventuelle dilatation aortique débutante. Cet examen sera complété par un scanner de l'aorte thoracique au moindre doute, car il permet de préciser au mieux l'anatomie de l'aorte thoracique dans sa globalité.

6. – Les sténoses sous-valvulaires aortiques

Ce sont les **sténoses membraneuses** dont le prototype est la sténose en diaphragme. Habituellement, il s'agit d'une crête fibreuse située très près des valves, ce qui explique parfois la difficulté à différencier cette pathologie de la sténose valvulaire aortique. La morphologie de ces membranes est très variable, la fibrose pouvant s'étendre aux structures adjacentes, avec participation du tissu valvulaire mitral.

Dans les formes dites fibromusculaires, il est bien difficile de faire la part de ce qui revient en propre à une maladie musculaire autonome ou à une réaction musculaire secondaire. Outre le degré de l'obstacle lié à la présence de cette membrane dans la voie d'éjection du cœur gauche, c'est aussi l'apparition d'une fuite aortique témoin d'une altération de l'appareil valvulaire secondaire aux turbulences et au jet de l'obstacle qui devra être tout particulièrement surveillée (fig. 6).

L'échographie-Doppler devra préciser la localisation, l'extension et la gravité des lésions, de même que l'existence ou l'apparition, lors de la surveillance, d'une fuite aortique. Le niveau de l'obstacle est précisé sur l'incidence parasternale gauche de l'aorte au bidimensionnel, le Doppler couleur sera utilisé pour localiser la zone d'accélération du flux qui démarre dans la voie d'éjection gauche et non au niveau de



Fig. 6: Apparition au Doppler couleur d'une fuite aortique minime.

l'anneau valvulaire comme c'est le cas habituellement. Cette technique peut néanmoins être prise en défaut si la membrane est trop proche de la valve aortique.

Une fuite aortique est à rechercher avec méticulosité au Doppler couleur sur les incidences parasternales gauches grand axe et petit axe. L'ensemble de l'arc aortique sera aussi bien visualisé en parasternal droit haut et supra-sternal afin d'éliminer une coarctation associée, ce qui chez l'enfant est plus aisé que chez l'adulte. Le faisceau Doppler continu doit être aligné sur le jet aortique en incidences apicales 4 et 5 cavités ou sur une parasternale droite haute afin d'obtenir le gradient systolique maximum à travers l'obstacle. Il détermine si l'obstacle se majore d'un contrôle à l'autre, et décèle l'apparition d'une éventuelle régurgitation aortique. En cas de fuite évolutive ou de gradient sous-aortique devenant important, l'indication d'une résection chirurgicale de la membrane doit être posée afin d'éviter la dégradation de l'appareil valvulaire aortique.

7. – Maladie d'Ebstein

La maladie d'Ebstein, ou anomalie d'Ebstein, décrite en 1946 [9] et bien connue des anatomopathologistes, est une maladie rare (1 à 2 cas pour 100 000 naissances). Elle est de gravité très variable et dépend de l'importance des altérations anatomiques de l'appareil valvulaire tricuspide et de l'ensemble du ventricule droit (*fig. 7*).

Les deux principales caractéristiques de l'atteinte tricuspide qui doivent être précisées au mieux sont :

>>> La redondance du tissu valvulaire tricuspide affectant surtout le feuillet antérieur.

>>> L'adhérence d'une portion variable du feuillet septal aux parois du ventricule droit dont les conséquences sont :

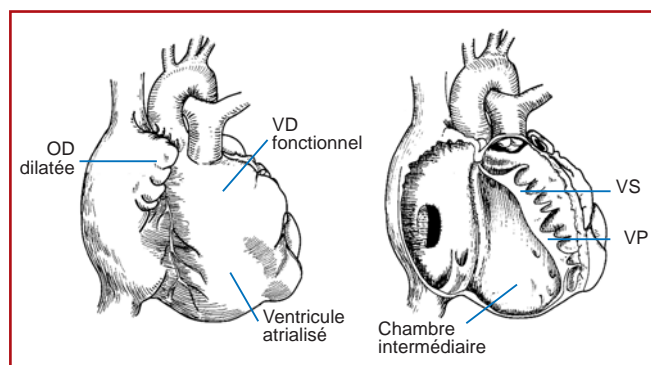


Fig. 7 : Anomalie d'Ebstein.

- ▶ Les formes modérées de maladie d'Ebstein peuvent évoluer dans le temps et se compliquer de troubles du rythme cardiaque et d'insuffisance cardiaque. L'écho-Doppler cardiaque, associé à l'ECG et au Holter de rythme, permettent là encore de déterminer le degré de sévérité de la maladie et le traitement adapté.
- ▶ Le risque d'endocardite, bien que faible, est commun à la plupart des cardiopathies congénitales bénignes, en dehors de la CIA et des sténoses valvulaires pulmonaires. Il devra être rappelé et expliqué à chaque contrôle.
- ▶ Il faut savoir rester méfiant et rectifier un diagnostic, car certaines cardiopathies considérées comme bénignes peuvent masquer à la naissance des lésions plus sévères.

- un déplacement inférieur de l'ostium fonctionnel tricuspide par rapport à l'anneau fibreux anatomique,
- un ventricule droit divisé en deux parties : une portion atrialisée, à parois hypoplasiques, située entre les orifices tricuspides fonctionnel et anatomique ; et une portion ventriculaire fonctionnelle distale dont la taille variable est fonction de l'extension ventricule de l'adhérence et explique les grandes variations dans la gravité de la maladie.

Les patients chez lesquels la maladie est modérée peuvent commencer à présenter des symptômes à la fin de l'adolescence ou au début de l'âge adulte. Les conséquences physiopathologiques de cette malformation sont **une insuffisance tricuspide constante** (une sténose tricuspide est associée dans 25 % des cas) et **une désynchronisation mécanique intra-atriale** par activation séquentielle du segment atrial vrai et du segment ventriculaire atrialisé. Il en résulte une stase et une élévation de pression dans l'oreillette droite plus ou moins importante selon la sévérité de la malformation, l'ensemble pouvant favoriser l'apparition d'une cyanose.

Au moment du diagnostic, il faudra préciser le degré de cette malformation qui va de l'insuffisance tricuspide insignifiante jusqu'aux grandes défaillances cardiaques accompagnées de cyanose, manifestées dès la période néonatale, parfois même détectées en période anténatale sous la forme d'un anasarque fœtoplacentaire.

Nous n'aborderons pas ces formes graves qui s'accompagnent fréquemment de malformations siégeant sur la voie d'éjection droite (sténose ou atrésie pulmonaire organique ou fonctionnelle) et de shunts divers, avec une prédominance habituelle de communication interauriculaire qu'il faut repérer le plus tôt possible. Dans les formes peu marquées, seule la valve septale est insérée plus bas, les valves postéro-inférieure et antéro-supé-

rière sont normales. Une des causes d'aggravation de la maladie est la survenue de **crises de tachycardies supraventriculaires paroxystiques** qui vont augmenter la fuite tricuspide, diminuer le remplissage du ventricule droit fonctionnel et augmenter la pression auriculaire droite, ce qui peut majorer ou faire apparaître une cyanose. Cette maladie est évolutive dans le temps par altération du fonctionnement de la valve tricuspide anormale et de la fonction myocardique ventriculaire droite.

L'échographie-Doppler cardiaque aura pour objectif d'analyser au moment du diagnostic les lésions de l'appareil valvulaire tricuspide, le degré d'épaississement des valves, l'importance de la fuite et de l'auricularisation du ventricule droit (décalage entre l'anneau mitral et l'anneau fonctionnel de la tricuspide). Elle permettra aussi de détecter par une surveillance régulière, en règle annuelle, une éventuelle évolutivité de cette cardiopathie : majoration de la fuite tricuspide et de son retentissement, dilatation et dysfonction ventriculaire droite, élévation des pressions de remplissage droites. **Un électrocardiogramme (syndrome de Wolf-Parkinson-White fréquemment associé) et un Holter de rythme sur 24 heures** sont à associer à l'échographie à la recherche d'une hyperexcitabilité supraventriculaire.

Les incidences parasternales gauches petit axe et apicales permettent non seulement d'évaluer le degré d'épaississement et de souplesse des valves, le décalage entre les anneaux **au bidimensionnel** mais aussi l'importance de la régurgitation tricuspidiennne **au Doppler couleur** (évaluation semi-quantitative). Une éventuelle sténose tricuspide associée pourra aussi être détectée.

Le faisceau Doppler continu pourra être aligné par ces incidences sur l'insuffisance tricuspidiennne (IT) afin d'estimer la pression systolique pulmonaire si l'IT n'est pas trop volumineuse, sinon, l'insuffisance pulmonaire apportera les mêmes renseignements (incidence petit axe parasternal gauche sur l'axe du tronc de l'artère pulmonaire).

Les incidences sous-xiphoïdiennes grand axe sur les deux ventricules et petit axe transversal sur les valves tricuspides permettent aussi de préciser la redondance des valves, le décalage des anneaux et le degré de fuite tricuspidiennne en même temps que l'élévation éventuelle des pressions de remplissage droites (degré de dilatation de la veine cave inférieure et des veines sus-hépatiques, reflux systolique dans les veines sus-hépatiques).

Une cure chirurgicale s'impose habituellement quand des signes de gravité échocardiographiques sont constatés ou des

signes cliniques apparaissent. Il faudra déterminer à l'échographie si l'insuffisance tricuspide peut être corrigée par la chirurgie en précisant la taille et le degré de fixation du feuillet antérieur ainsi que de la taille relative du ventricule droit "fonctionnel". Une intervention précoce avant l'apparition de complications est conseillée, elle consistera en une plastie conservatrice de la valve tricuspide et la fermeture d'une éventuelle CIA associée. Sinon, la chirurgie consistera en la mise en place d'une bioprothèse tricuspide avec un risque de dégénérescence prothétique non négligeable.

8. – Les dysplasies valvulaires

Les dysplasies valvulaires représentent une entité rare [10], une seule des quatre valves peut être concernée, mais cette dysplasie touche souvent les deux valves atrioventriculaires, mitrale et tricuspide ; il existe aussi des associations avec les valves sigmoïdes pulmonaires ou aortiques.

C'est habituellement l'échocardiographie qui permet de faire le diagnostic. L'atteinte est caractérisée par un excès de tissu valvulaire qui est inégal, redondant et parfois élastique avec allongement des cordages et prolapsus plus ou moins marqué des valves auriculoventriculaires. Il en résulte une fuite valvulaire de degré variable, mais souvent infraclinique. Plus rarement, il peut s'agir d'une sténose valvulaire.

Il arrive que ce type de dysplasie polyvalvaire soit découvert chez le fœtus, il faut alors rechercher systématiquement une anomalie chromosomique par un caryotype (trisomie 13 ou 18 possible en cas de dysplasie polyvalvaire, trisomie 21 en cas de dysplasie tricuspide isolée). S'il n'y a pas d'anomalie chromosomique, ces dysplasies peuvent se retrouver dans le syndrome de Noonan associées dans 30 % des cas à une myocardiopathie hypertrophique, dans les conjonctivo-dysplasies de type Marfan ou Ehlers-Danlos ou encore les maladies métaboliques de surcharge de type mucopolysaccharidoses.

Quand la dysplasie mitrale ou tricuspide est isolée, il faudra surveiller régulièrement à l'échocardiographie Doppler son évolutivité : le degré d'épaississement des valves et de la régurgitation, ainsi que son retentissement hémodynamique. En règle, ces valvulopathies se majorent progressivement sur le long terme et peuvent parfois nécessiter une cure par plastie réparatrice de la valve ou la mise en place d'une prothèse. De plus, elles sont susceptibles de se compliquer d'endocardite, d'autant plus que les valves sont épaissies et que la fuite est audible à l'auscultation, donc non négligeable.

■ CERTAINES CARDIOPATHIES CONSIDEREES
COMME BENIGNES PEUVENT MASQUER A LA
NAISSANCE DES LESIONS PLUS SEVERES

Il faut donc rester méfiant et savoir rectifier un diagnostic. Voici deux cas de figures :

>>> Cas de figure d'un nouveau-né de 3 jours ayant un souffle systolique constaté à l'examen initial et faisant évoquer la présence d'une CIV. L'écho-Doppler cardiaque confirme le diagnostic en montrant une petite CIV musculaire trabéculée non restrictive (pressions pulmonaires encore élevées) ainsi

qu'un canal artériel perméable persistant avec un faible gradient inter-aortopulmonaire et une belle crosse aortique alors que les pouls fémoraux sont correctement palpés. Il est donc décidé de revoir cet enfant 1 mois plus tard une fois les résistances pulmonaires normalisées. Ce contrôle montre alors la persistance d'une petite CIV musculaire qui est devenue restrictive (normalisation des pressions pulmonaires) sans canal artériel retrouvé, celui-ci s'est secondairement refermé comme c'est habituellement le cas. Par contre, l'enregistrement du flux au niveau de l'isthme aortique montre une accélération typique de coarctation en voie de constitution et en rapport probablement avec la fermeture du canal (*fig. 8*).

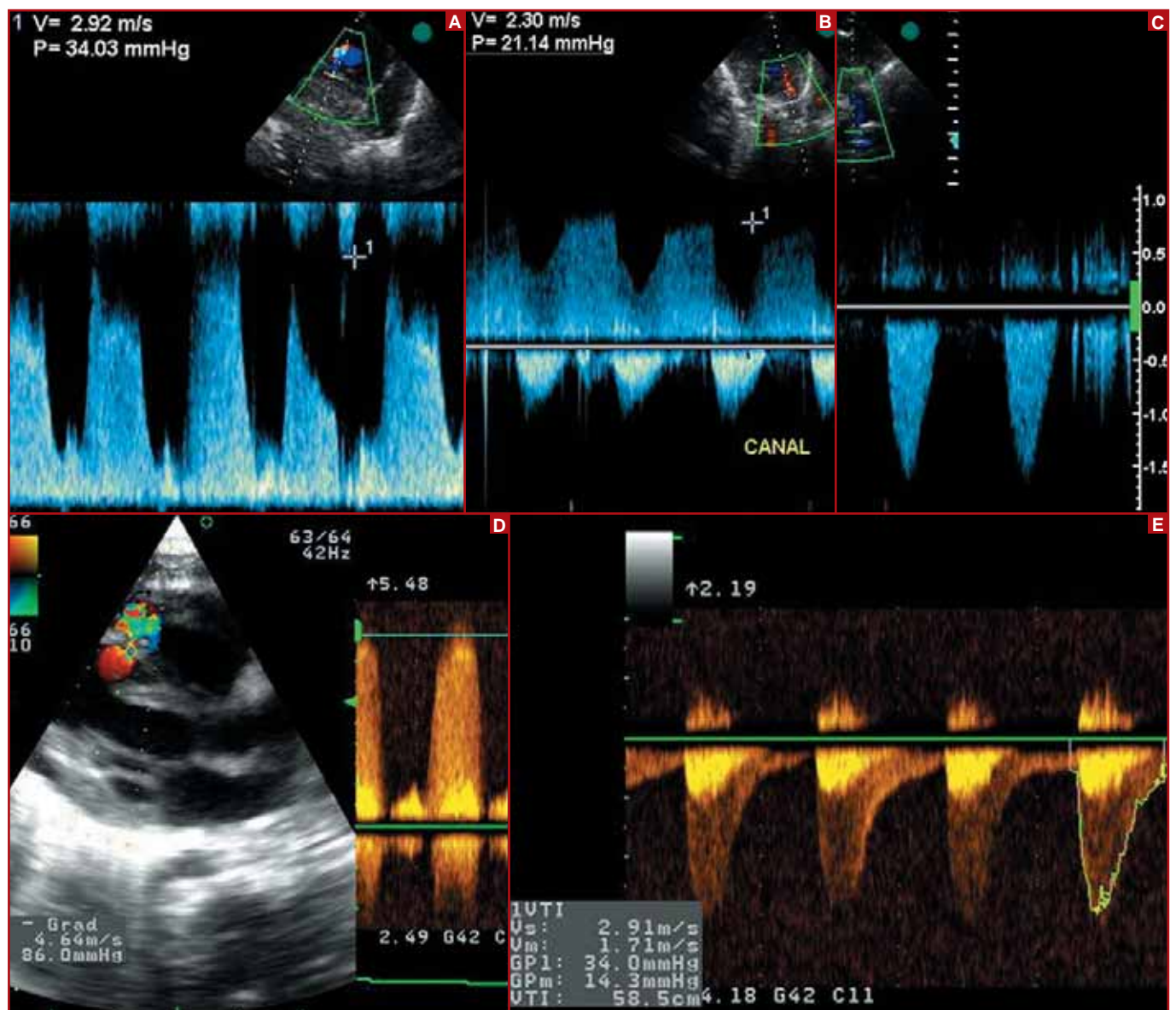


Fig. 8 : A : CIV avec faible gradient interventriculaire au Doppler continu. B : flux de canal artériel peu restrictif. C : flux aortique dans l'isthme aortique lors du 1^{er} examen. D : CIV devenue restrictive au contrôle. E : flux de coarctation aortique apparu au contrôle.

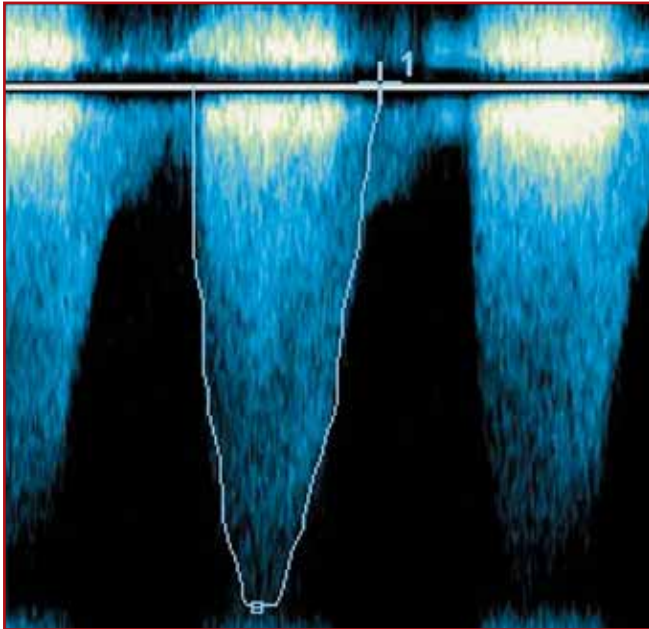


Fig. 9: Flux de sténose serrée à travers une des branches de bifurcation de l'AP.

>>> **Autre cas de figure d'un nouveau-né de 10 jours** chez qui deux CIV, périmembraneuse et musculaire trabéculée, de tailles modérées, ont été découvertes par l'échographie. Il persiste, semble-t-il alors, des pressions pulmonaires élevées avec un faible gradient de pression enregistré entre les deux ventricules et sans valvulopathie pulmonaire décelable. Lors du contrôle effectué 15 jours plus tard devant une faible prise de poids, l'échographie reste inchangée. La persistance de pressions pulmonaires élevées alors que les shunts ne sont pas de gros volume incite à compléter l'examen par un cathétérisme avec angiographie du cœur droit et de l'arbre pulmonaire. Celui-ci met en évidence des sténoses pulmonaires périphériques serrées expliquant la persistance de pressions ventriculaires droites élevées et entrant dans le cadre d'un syndrome d'Alagille qui sera confirmé ultérieurement (fig. 9).

Inversement, les pressions pulmonaires systoliques peuvent être faussement surestimées :

>>> C'est le cas classique de la petite CIV musculaire trabéculée apicale dont le jet est aligné sur celui de la fuite tricuspide et qui indique faussement au Doppler continu un gradient élevé et une hyperpression artérielle pulmonaire. Le Doppler couleur et le cas échéant la mesure de pression sur la fuite pulmonaire permettent de rectifier l'erreur (fig. 10).

>>> De la même façon, comme détaillé plus haut, une communication ventricule gauche-oreillette droite pourra aussi

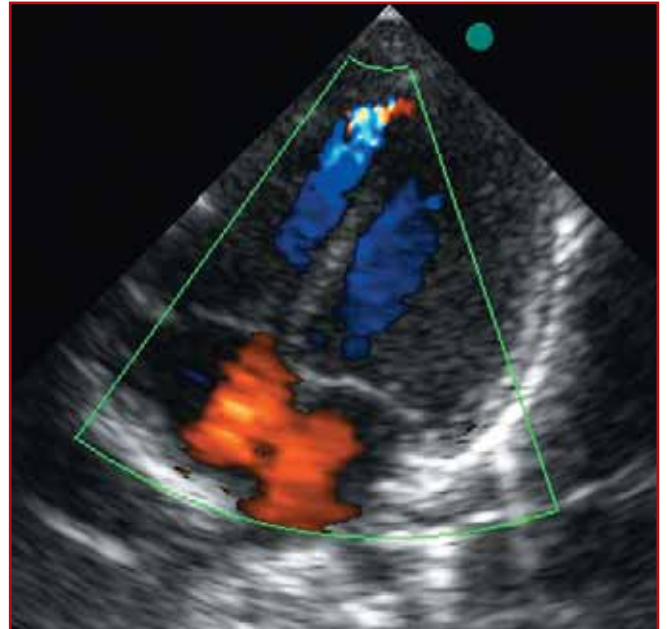


Fig. 10: Jet de CIV musculaire apicale aligné sur l'anneau tricuspide.

être la cause d'une erreur semblable. Il sera alors plus difficile de séparer les deux jets au Doppler couleur, l'incidence sous-xiphoïdienne permet parfois de le faire. Là encore, la mesure de gradient sur la fuite pulmonaire sera contributive.

■ LA PREVENTION DE L'ENDOCARDITE EST UN ELEMENT IMPORTANT DU SUIVI DE CES CARDIOPATHIES

Il faut le rappeler et le détailler aux parents et à l'enfant lors de chaque consultation, mais aussi aux adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale à risque [11] (fig. 11). Les dernières recommandations de la Société Française de Cardiologie remontent à 2002 [12], elles ont été reprises par la Société Européenne de Cardiologie en 2004 (tableau I).

Pas de risque particulier d'endocardite pour les sténoses pulmonaires isolées et les CIA. Il est considéré qu'il n'y a pas de risque non plus 6 mois après la fermeture percutanée d'un canal artériel ou d'une communication interauriculaire sans shunt résiduel. De nouvelles recommandations anglo-saxonnes parues en 2007 [13] et très controversées en Europe sont beaucoup moins restrictives. Elles limitent la prévention de l'endocardite au groupe A des cardiopathies à haut risque.

Cette attitude serait justifiée par la constatation fréquente de bactériémies "bénignes" au cours des repas et des brossages de

Cardiopathies à risque d'endocardite infectieuse

Groupe A : Cardiopathies à haut risque

- Prothèses valvulaires (mécaniques, homogreffes ou bioprothèses).
- Cardiopathies congénitales cyanogènes non opérées et dérivations chirurgicales (pulmonaire – systémique).
- Antécédents d'endocardite infectieuse.

Groupe B : Cardiopathies à risque moins élevé

- Valvulopathies : Insuffisance aortique, insuffisance mitrale, rétrécissement aortique.
- Prolapsus valvulaire mitral avec fuite et/ou épaissement valvulaire.
- Bicuspidie aortique.
- Cardiopathies congénitales non cyanogènes sauf communication interauriculaire.
- Cardiomyopathie hypertrophique obstructive (avec souffle à l'auscultation).

Tableau 1 : Tableau détaillé des nouvelles recommandations.

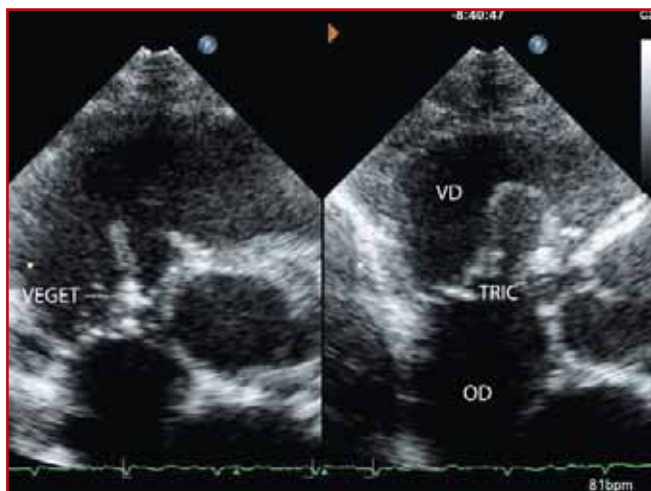


Fig. 11 : Endocardite tricuspide.

dents. Aucune étude n'a cependant permis de comparer de façon prospective le risque respectif d'endocardite dans un groupe B avec prévention par rapport à un groupe B sans prévention de l'endocardite.

CONCLUSION

L'échographie-Doppler cardiaque est la technique de référence qui permet de poser le diagnostic, le suivi régulier et la détection d'éventuelles complications en complément d'un interrogatoire et d'un examen clinique bien conduits. **Elle joue aussi un rôle important dans l'information de parents inquiétés par la découverte d'un souffle à la naissance de leur enfant.** Il faudra profiter de ce moment pour

expliquer le caractère bénin du souffle, et surtout l'absence de conséquence sur la santé de leur enfant.

L'évolution de ces cardiopathies est le plus souvent simple, soit par guérison complète spontanée, soit après une intervention percutanée, soit par chirurgie simple. Elles ont grandement bénéficié des progrès techniques de refermeture par prothèse percutanée des shunts intracardiaques ces dernières années. Bien qu'elles soient parfois responsables de symptômes d'apparition précoce qui vont aussi inquiéter les parents, l'intervention permet à l'enfant de sortir de la maladie et, dans la plupart des cas, de mener une vie normale. Il faudra convaincre les parents que leur enfant, une fois opéré, n'a plus de cardiopathie, et rassurer l'enfant sur son avenir et la possibilité d'avoir une activité sportive normale. Il faut cependant rester vigilant, car dans de rares cas elles peuvent se compliquer ou avoir une évolution imprévisible. Il faut alors savoir rectifier le diagnostic.

La prévention de l'endocardite est un élément important du suivi d'une grande partie d'entre elles. Elle doit être bien détaillée aux parents et sera maintenue tant que la cardiopathie persiste, ce qui est aussi une des raisons du suivi qui doit être régulier. ■

Bibliographie

1. KACHANER J *et al.* Histoire naturelle des communications interventriculaires du nourrisson. Etude longitudinale de 341 cas. *Cœur*, 1973, 4 : 353-65.
2. EROGLU AG *et al.* Aortic valve prolapse and aortic regurgitation in patients with ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol*, 2003 ; 24 : 36-9.
3. GLEN S *et al.* Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1 448 patients with congenital ventricular septal defects. *Heart*, 2004 ; 90 : 1 321-5.
4. GERBODE F *et al.* Syndrome of left ventricular-right atrial shunt : successful surgical repair of defect in five cases, with observation of bradycardia on closure. *Ann Surg*, 1958 ; 148 : 433-46.
5. RIEMENSCHNEIDER TA *et al.* Left ventricular-right atrial communication. *Am J Cardiol*, 1967 ; 19 : 710-8.
6. HELGASON H *et al.* Spontaneous closure of atrial septal defect. *Pediatr Cardiol*, 1999 ; 20 : 195-9.
7. GODART F *et al.* Fermeture percutanée du canal artériel avec le dispositif amplatzer duct occluder. Série de 29 patients. *Arch Mal Cœur*, 2001 ; 94 : 439-43.
8. MICHELENA HI *et al.* Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation*, 2008 ; 117 : 2 776-84.
9. TOURNIAIRE A *et al.* Maladie d'Ebstein. Essai de diagnostic clinique. *Arch Mal Cœur*, 1949, 42 : 1 209-11.
10. BONNET D *et al.* Congenital coronary-cardiac fistula in children. Effects of surgical occlusion and percutaneous embolization. *Int J Cardiol*, 1997 ; 59 : 113-8.
11. LI W *et al.* Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur Heart J*, 1998 ; 19 : 166-73.
12. Prophylaxie de l'endocardite infectieuse. Révision de la conférence de consensus de mars 1992 : Recommandations 2002. *Médecine et Maladies Infectieuses*, 2002 ; 32 : 533-41.
13. Prevention of infective endocarditis : Guidelines From the American Heart Association. *Circulation*, 2007 ; 116 : 1736-54.