



# *Cardiopathies congénitales*

Dr DJELLAOU DJI  
Service de cardiologie  
CHU de Sétif

## Cardiopathies congénitales

On entend par cardiopathies congénitales les malformations du cœur (ou des gros vaisseaux qui en partent) existant à la naissance.

### Objectifs pédagogiques

- Connaitre l'aspect épidémiologique des cardiopathies congénitales
- Connaitre la classification des cardiopathies congénitales
- Décrire les formes les plus fréquentes des cardiopathies avec Shunts gauche-droite et leurs prise en charge
- Décrire les formes les plus habituelles des Cardiopathies avec shunt droite-gauche et leurs prise en charge
- Décrire les cardiopathies par obstacle (coarctation de l'aorte)

### I. Généralités

#### **1) Fréquence :**

7 à 8 pour 1000 naissances (soit environ 5000 cas en France).

#### **2) Etiologie :**

##### **a) Causes génétiques (8 à 10% des cas)**

- Aberrations chromosomiques : (Trisomie 21, Trisomie 18, Syndrome de Turner)
- Affections génotypiques : (Syndrome de Marfan, phacomatoses, CMH familiales) ;
- Cardiopathies familiales : (syndrome de Holt-Oram)

##### **b) Causes exogènes (responsables d'embryopathies)**

- Maladies maternelles :
  - Virales : rubéole (35% de cardiopathies), autres virus : coxsackie, oreillons, Herpès, grippe
  - Maladies chroniques : diabète ; L. E. D. éthylisme maternel
- Médicaments : Thalidomide, anti-convulsivants, lithium, acide rétinoïque.
- Radiations ionisantes (ex. irradiation de Tchernobyl)

**Au total**, une étiologie n'est retrouvée que dans 15% des cas environ.

### II. Classification

#### **1) Cardiopathies avec Shunts gauche-droite (50% des cas)**

- Communication interventriculaire (25%) ;
- Communication interauriculaire (7,5%) ;
- Canal atrio-ventriculaire (2,5%) ;
- Persistance du canal artériel (15%) ;
- autres : Fistule aorto-pulmonaire, Fistule coronaro-ventriculaire.

#### **2) Cardiopathies avec shunt droite-gauche (20%)**

- Shunts droite-gauche exclusifs :

- Tétralogie de Fallot (8%) ;
  - Trilogie de Fallot ;
  - Atrésie tricuspidiennne ;
  - Anomalie d'Ebstein ;
  - Syndrome d'Eisenmenger.
- Shunts bi-directionnels :
- Transposition des gros vaisseaux ;
  - Truncus arteriosus ;
  - Ventricule unique ;
  - Retour veineux pulmonaire anormal total ;
  - Ventricule droit à double issue.

### 3) **Cardiopathies par obstacle (20 - 25%)**

- 1.4.3.1 Sur la voie gauche : rétrécissement aortique, coarctation aortique.
- 1.4.3.2 Sur la voie droite : rétrécissement pulmonaire.

### 4) **Autres anomalies**

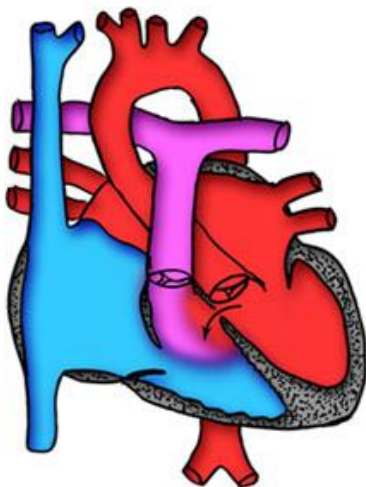
- Malpositions cardiaques ;
- Anomalies des coronaires ;
- Anomalies des arcs aortiques.

## **A/ Cardiopathies avec Shunts gauche-droite « Cardiopathies non cyanogènes »**

Ce sont des malformations cardiaques et vasculaires qui, par une communication anormale, entraînent un passage du sang oxygéné de la grande circulation dans la petite circulation.

### **1) Communication interventriculaire (C.I.V)**

Il s'agit d'un orifice anormal au niveau du septum interventriculaire, faisant communiquer les deux ventricules.



**a) On décrit 4 types physiopathologiques de CIV**

type de CIV		taille de l'orifice	shunt G-D	PAP
type I	Maladie de roger	petit	faible	normale
type II	CIV à gros débit	large	important	modérément élevée (HTAP)
type III	Complexe d'Eisenmenger	très large	faible voir inversé	très élevée = PS (HTAP fixée)
type IV	CIV à poumons protégés	large + RP	modéré	normale

**b) Clinique :**➤ **C.I.V type I (Maladie de Roger)**

Pas de symptomatologie fonctionnelle.

- Examen : - Souffle holosystolique frémissant, mésocardiaque, irradiant en rayons de roue ;  
- B2 : normal au foyer pulmonaire.
- Radio : normale
- E.C.G. : normal.
- Evolution : la CIV se ferme spontanément ou reste inchangée

➤ **C.I.V type II :**

- Les signes de mauvaise tolérance apparaissent le plus souvent vers le 3eme mois, à savoir : - dyspnée (lors des biberons),  
- infections respiratoires à répétition  
- et hypotrophie.
- Examen clinique :- souffle systolique  
- B2 augmenté au foyer pulmonaire ;
- Radio : - cœur augmenté de volume,  
- AMG convexe  
- hypervascularisation pulmonaire.
- E.C.G. : hypertrophie biventriculaire.
- Evolution : - la **C.I.V** peut avoir toutes les évolutions possibles :  
Soit se fermer spontanément ;  
Soit évoluer vers une C.I.V III ;  
Soit rester identique et entraîner de l'insuffisance cardiaque

➤ **C.I.V type III :**

Il s'agit en règle de formes évoluées, souvent négligées.

- - dyspnée et cyanose discrète.
- - Le souffle est peu intense, voire absent. En revanche, le B2 est claqué au foyer pulmonaire.
- - Radio : - la cardiomégalie est modérée ;  
- les artères pulmonaires proximales sont dilatées, contrastant avec une hypovascularisation périphérique.
- ECG : hypertrophie ventriculaire droite exclusive.

- Evolution : la **CIV a** une évolution défavorable, mais dans un délai imprévisible.
- **C.I.V type IV (C.I.V «à poumons protégés »)**
  - La tolérance fonctionnelle est bonne le plus souvent.
  - examen Clinique : - souffle systolique de RP haut situé ;  
- le 2è bruit est diminué au foyer pulmonaire.
  - Radio : - pas de cardiomégalie ;  
- vascularisation pulmonaire normale ou peu augmentée.
  - E.C.G. : hypertrophie ventriculaire droite exclusive.
  - Evolution : la **C.I.V** est longtemps bien tolérée mais peut évoluer vers une cardiopathie cyanogène, réalisant une Tétralogie de Fallot.

**c) diagnostic :** échocardiographie

**d) Traitement :**

CIV type I : surveillance

CIV type II : chirurgie (fermeture par patch) en règle avant l'âge de 2 ans.

CIV type III : abstention

CIV type IV : chirurgie

## 2) COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE (CIA).

### 1 - Généralités

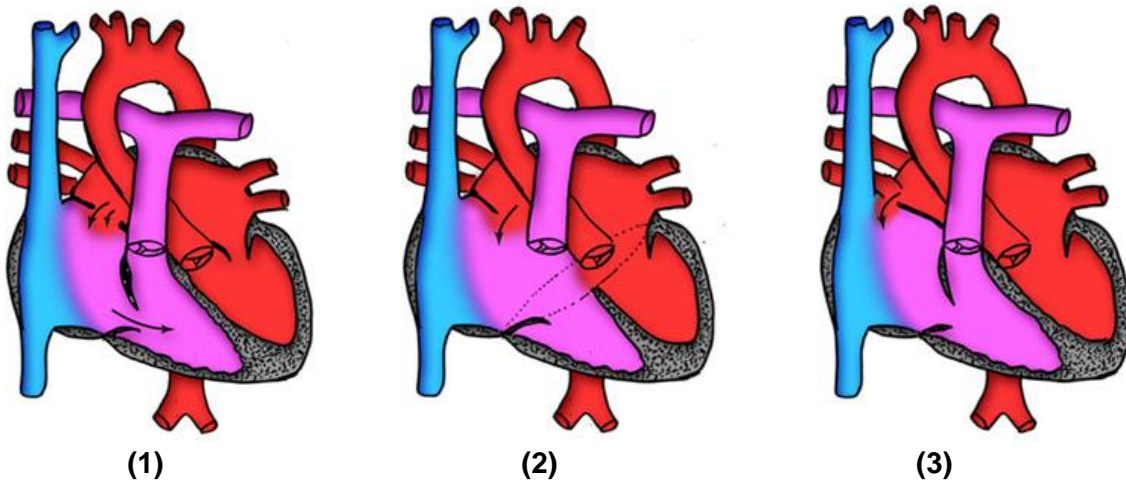
C'est l'une des malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes.

Elle est deux fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme.

### 2. formes anatomiques :

Les deux formes les plus fréquentes sont :

- L'ostium secundum (OS) : **(1)** est le plus habituel. Il siège dans la partie moyenne du septum inter-atrial
- L'ostium primum (OP) : **(2)** CIA basse, isolée ou associée à un canal atrioventriculaire (cf. plus loin)
- Les autres formes sont plus rares : citons la CIA haute ou sinus venosus **(3)** **fréquemment** associée à un retour veineux pulmonaire anormal droit.



### **3. Clinique**

Type de description : CIA ostium secundum.

- **Signes fonctionnels :**
  - souvent asymptomatique
  - parfois dyspnée d'effort modérée ou bronchites à répétition si CIA large.
- **Auscultation :**

Sémiologie caractéristique associant :

  - **un souffle systolique éjectionnel** peu intense au foyer pulmonaire (2<sup>e</sup> – 3<sup>e</sup> EICG), irradiant dans le dos (traduit une sténose pulmonaire fonctionnelle, consécutive à l'hyperdébit),
  - suivi d'un **dédoublé fixe du 2ème bruit** au même foyer, non variable avec la respiration,
- **Signes radiologiques :**
  - le coeur est en général de volume normal, parfois CMG portant sur les cavités droites
  - signes d'HTAP (arc moyen G convexe, hypervascularisation pulmonaire)
- **Signes électrocardiographiques :**

Signe caractéristique et pratiquement constant : le bloc incomplet droit (BID)

### **4. Diagnostic :**

Par l'échocardiographie qui permet aussi d'estimer l'importance du shunt

### **5. Evolution spontanée :**

La plupart des CIA sont très bien tolérées et les complications ne surviennent que tardivement (adulte au-delà de 40 ans) : troubles du rythme auriculaire (ACFA), insuffisance ventriculaire droite et l'HTAP fixée.

Le risque d'endocardite d'Osler n'existe pas dans les CIA isolées.

### **6. Traitement :**

- La plupart des CIA doivent être fermées, en dehors des formes minimales ou avec HTAP fixée
- Principe : fermeture du défaut septal. Deux méthodes existent :
  - 1) Traitement chirurgical : fermeture de la CIA par un patch ou par suture directe sous circulation extracorporelle.
  - 2) La fermeture par une double ombrelle au cours d'un cathétérisme interventionnel

### **3) CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN (CAV)**

C'est la cardiopathie la plus fréquente chez les trisomies 21 (forme complète).

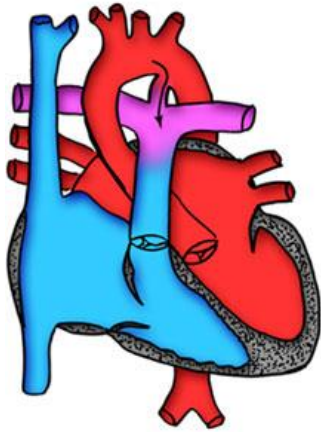
Il existe 2 formes :

- forme complète : CIA de type ostium primum + CIV + valve mitro-tricuspidienne unique
- forme partielle : CIA ostium primum, IM+

- **auscultation :**
  - forme complète : souffle systolique latéro-sternal-bas + souffle d'IM et B2 pulmonaire claqué
  - forme partielle : auscultation de CIA + souffle d'IM
- **ECG :**
  - Axe de QRS à gauche (-90°), un allongement du PR, un bloc de branche droit.
- **Diagnostic :**
  - Par l'Echocardiogramme
- **Traitement :**
  - Réparation complète dès le très jeune âge

#### 4) PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL (PCA)

Le CA est un canal de courte longueur (de quelques mm à 2 cm) qui relie la bifurcation de l'AP ou l'APG et la concavité de la crosse de l'aorte, en dessous de l'origine de la sous Clavière G, au dessus de l'isthme.



- **signes fonctionnels :**
  - Souffle continu (systolo-diastolique), quasi-pathognomonique, haut situé, dans le 2ème EICG sous la clavicule, pouvant irradier vers le bas. Ce souffle d'intensité variable, parfois frémissant, de timbre grave ("tunnellaire") ou doux.
  - Les pouls sont amples, bondissants.
  - Si le CA est à large débit, il va exister des signes cliniques de shunt : parfois retard staturo-pondéral et/ou insuffisance cardiaque
- **Radiographie de thorax :**
  - Cardiomégalie (VG), AMG convexe, hypervascularisation pulmonaire,
- **ECG :** HVG
- **Echo-Doppler :**
  - Il affirme le diagnostic par la visualisation directe du CA et l'enregistrement du flux de CA au Doppler.
- **Traitement**
  - Tout CA diagnostiqué doit être fermé.
    - Soit par section-suture de CA.
    - Soit par fermeture par une "ombrelle" introduite par voie percutanée



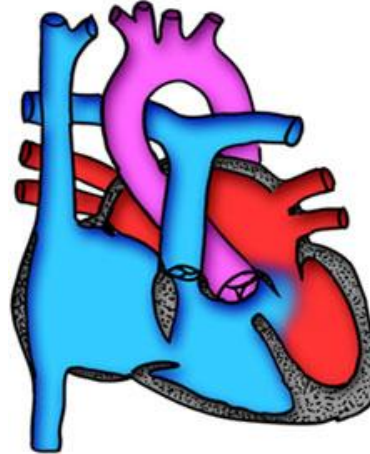
## B/ Cardiopathies avec shunt droite-gauche « Cardiopathies cyanogènes »

### 1/ TETRALOGIE DE FALLOT

#### Définition :

Elle associe 4 éléments :

- une CIV haute de type infundibulaire
- une sténose pulmonaire le plus souvent infundibulaire
- une dextro-position de l'aorte
- une hypertrophie ventriculaire droite.



#### Clinique :

- **Signes fonctionnels :**
  - CYANOSE +++ : signe principal, absent à la naissance. aggravée par l'effort
  - Hippocratisme digital : tardif
  - Accroupissement ou "Squatting", seulement visible à l'âge de la marche
  - Dyspnée, fatigabilité d'effort.
  - Malaises anoxiques : perte de connaissance avec aggravation de la cyanose et polypnée disparition de souffle.
- **Examen physique** - souffle systolique d'éjection au 2<sup>e</sup>-3<sup>e</sup> E.I.C (RP)
  - Le 2<sup>e</sup> bruit unique et claqué.
- **Signes radiologiques** : Habituellement, 3 éléments caractéristiques :
  - pointe du cœur relevée (HVD), avec cœur de volume normal (cœur "en sabot")
  - AMG très concave (hypoplasie AP)
  - ASG dilaté
  - poumons clairs, hypovascularisés
- **ECG** : HVD marquée.
- **Echocardiogramme** affirme le diagnostic.

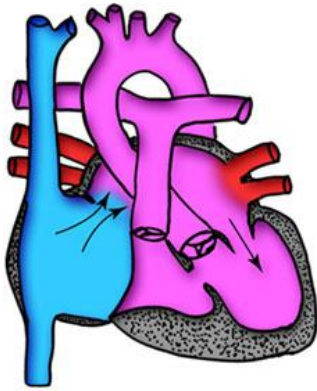
#### Traitement :

- ✓ Médical : du malaise anoxique : O<sub>2</sub> + Avlocardyl en IVD
- ✓ Chirurgical :
  - palliatif : **anastomose de Blalock-Taussig** : anastomose entre artère sous-clavière et branche de l'AP du même côté.
  - **Correction complète sous CEC** : en général vers l'âge de 6 mois à 2 ans

### 2/ ATRESIE TRICUSPIDIENNE (AT)

C'est une imperforation de la valve tricuspide, qui doit être associée à une CIA obligatoire (seule voie d'évacuation de l'OD)



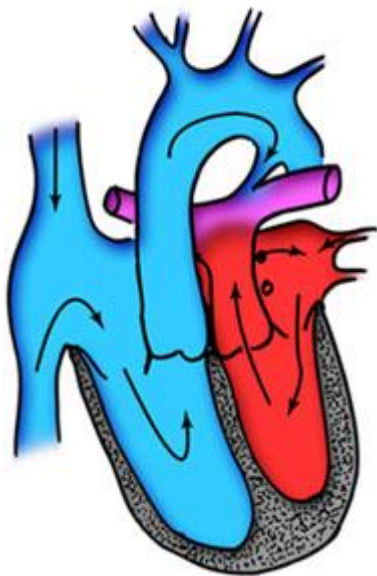


- **Cliniquement** : donne une cyanose intense
- **La radiographie** montre une grosse oreillette droite +hypovascularisation pulmonaire
- **L'ECG** : HAD+HVG et un axe gauche de QRS.
- **L'échographie** confirme le diagnostic.
- **Traitement** : geste palliatif dans l'attente d'une dérivation oreillette droite - artère pulmonaire (type opération de Fontan).

### **3/ TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (TGV)**

C'est une malformation dans laquelle l'aorte naît du VD et l'AP naît du VG.

Les 2 circulations, systémique et pulmonaire vont fonctionner en parallèle, totalement indépendantes l'une de l'autre.



Pour que la survie soit possible, il est donc indispensable qu'il existe de shunts bidirectionnels entre la grande et la petite circulation (communications entre les cavités droites et gauches : CIV, CIA, PCA).

#### **Plusieurs types :**

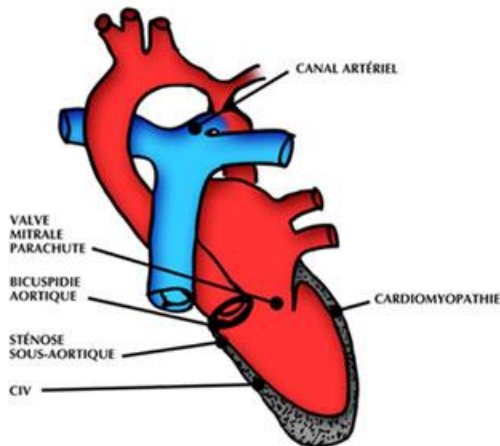
- TGV simple
- TGV avec CIV
- TGV avec sténose pulmonaire

**Clinique** : la cyanose est intense et précoce

## Cardiopathies congénitales par obstacle

### COARCTATION AORTIQUE

- sténose isthmique de l'aorte siégeant sur l'isthme aortique (à la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante, en aval de l'implantation de la sous Clavière gauche)
- prédominance masculine



#### 1- Physiopathologie

Les trois syndromes physiopathologiques de la coarctation sont donc :

- l'hypertension en amont de l'obstacle, donc de la partie supérieure du corps,
- l'hypotension en aval de la coarctation, donc dans la moitié inférieure du corps.
- Développement d'une circulation collatérale court-circuitant l'obstacle,

#### 2. Clinique Type de description : la forme du grand enfant ou de l'adolescent.

- Signes cliniques :
  - une association, pathognomonique de la coarctation, faite de :
    - **HTA** des membres supérieurs
    - **diminution ou une abolition des pouls fémoraux** avec syndrome **d'hypovascularisation des MI** contraste avec cette HTA des MS.
- Auscultation : - Souffle systolique max au 3e EICG, entendu dans le dos ;
  - parfois souffle systolodiastolique dû à la circulation collatérale dans les EIC post.
- Circulation collatérale : palpable dans les EIC postérieur, parfois visible

#### 3. radiographie de thorax :

- Parfois image "en cheminée" du médiastin supérieur ou image en "3" de chiffre
- HVG éventuelle.
- Encoches costales (dus à l'érosion osseuse par les grosses artères intercostales).

#### 4. ECG HVG éventuelle.

#### 5. Echocardiogramme Doppler :

Il permet souvent de visualiser la coarctation et de mesurer le gradient de pression à travers la zone sténosée.

## **6. Traitement**

Toute coarctation doit être opérée.

Le plus souvent, l'intervention de **Crafoord** (résection de la zone de coarctation avec anastomose bout à bout) est possible.

## **STENOSE PULMONAIRE**

### **1. le siège de sténose :**

- souvent orificiel, valvulaire : par soudure des bords des trois sigmoïdes pulmonaires il existe habituellement une dilatation en aval, post-sténotique, du tronc de l'AP ou de l'APG.

- sous-valvulaire ou infundibulaire (soit constituée par un diaphragme fibreux, soit due à une hypertrophie musculaire infundibulaire, primitive ou réactionnelle par exemple à une sténose valvulaire).

- Sténose supra-valvulaire, rare.
- Sténoses périphériques, des branches pulmonaires.

### **2. Clinique :** Type de description : rétrécissement pulmonaire (RP) valvulaire

- **Signes fonctionnels** : souvent asymptomatique, parfois, dyspnée d'effort modérée, surtout dans les formes serrées,
- **Signes physiques**
  - Frémissement dans le creux sus-sternal.
  - Souffle systolique entendu au FP (2ème et 3ème EICG), éjectionnel, souvent intense, frémissant, rude et râpeux ; il irradie dans tout le précordium et dans le dos++ ;
  - B2 pulmonaire dédoublé parfois aboli.
- **radiographie de thorax** :
  - AMG saillant (correspond à la dilatation post-sténotique du tronc de l'AP).
  - Débord droit de face correspondant à l'HAD.
  - HVD dans les formes serrées, visible en OAG ou de face (pointe surélevée).
  - Vascularisation pulmonaire normale ou un peu diminuée, jamais augmentée
- **ECG** :
  - Dans les formes modérées : normal, ou axe droit, ou R/S=1 en V1.
  - Dans les formes sévères, **HVD systolique** (AQRs droit + R exclusif en V1)

**3. Echocardiogramme-Doppler** affirme le diagnostic et permet de calculer le gradient de pression transvalvulaire.

### **4. Traitement**

**Valvuloplastie percutanée ou dilatation valvulaire** à l'aide d'un cathéter à ballonnet

Seules les sténoses serrées ou assez serrées doivent être dilatées.