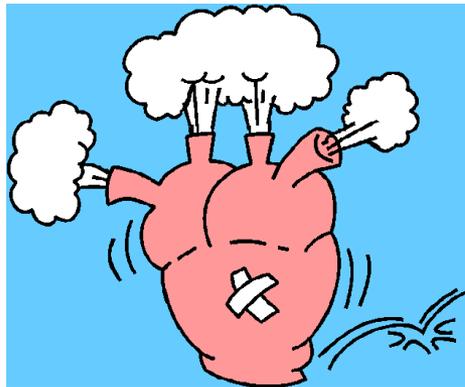


QUELLES EXPLORATIONS POUR LES SOUFFLES CARDIAQUES DE L'ENFANT ?

Deuxième journée pédiatrique d'Ariège
4 octobre 2016



QUELLES EXPLORATIONS POUR LES SOUFFLES CARDIAQUES DE L'ENFANT ?



GENERALITES

- **Découverte FORTUITE** généralement
- **FREQUENTS** : 30 à 50% des enfants
- **Souvent ANORGANIQUES** (fonctionnels), disparaissant à l'âge adulte
- Souffles organiques :
 - **Cardiopathies congénitales** \approx 1% des naissances
cardiopathies malformatives souvent mineures, révélées au cours des premiers mois de vie : prédominance des CIV versus autres shunts et obstacles
 - **Rares cardiopathies acquises** (RAA, myocardite, EI...)

MECANISMES DES SOUFFLES CARDIAQUES

« souffle au cœur » ≠ maladie

« souffle au cœur » = bruit

TURBULENCES

créées par un écoulement sanguin non laminaire

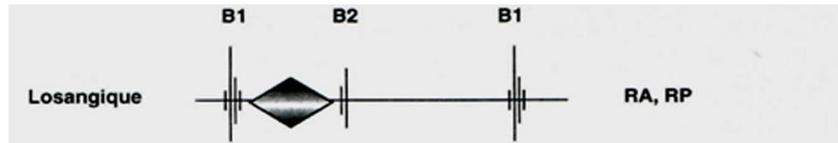
- ↪ à travers une sténose, un défaut septal, ou une valve incompétente
- ↪ par un débit excessif pour le calibre de la valve ou du vaisseau
- ↪ par la présence d'une coudure due à une déformation du thorax

⇒ vibrations sonores

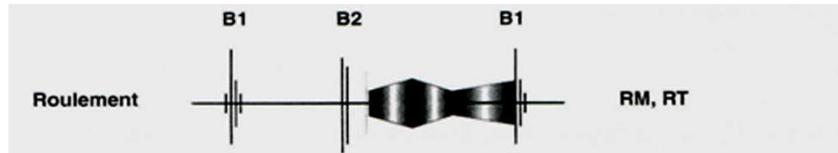
MECANISMES DES SOUFFLES ORGANIQUES

OBSTACLES

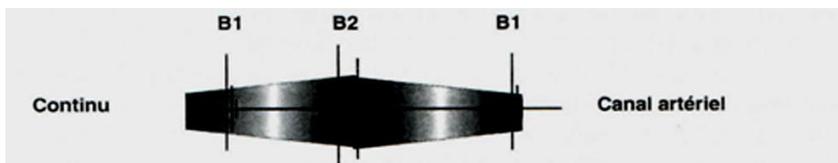
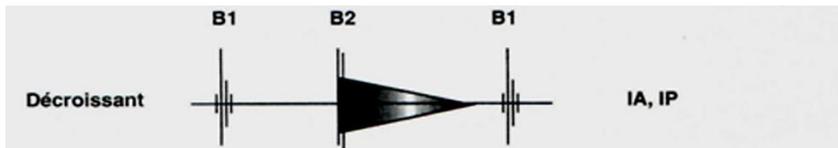
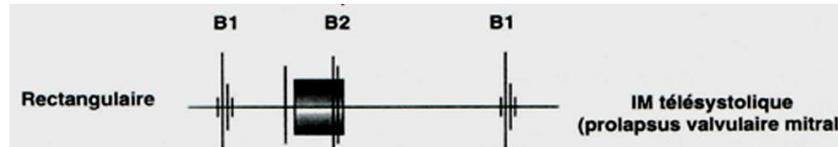
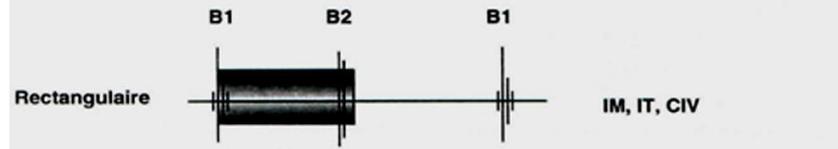
à l'éjection



au remplissage



REGURGITATIONS et SHUNTS (gradient de pression ou hyperdébit)



MECANISMES DES SOUFFLES FONCTIONNELS

AUGMENTATION DU DÉBIT CARDIAQUE

↳ fièvre, effort, émotion, anémie, hyperthyroïdie, éréthisme cardiaque.
Diminue en position assise ou debout.

anomalies morphologiques responsables d'une **COUDURE DES VAISSEAUX** du pédicule cardiaque, en particulier de l'artère pulmonaire :

↳ syndrome du «dos droit» ou du «dos plat», thorax en entonnoir, scolioses...

SOUFFLE VEINEUX témoignant de turbulences liées au retour veineux dans la VCS : souffle continu dans la région sus-claviculaire droite ± irradiation endapexienne systolique. Variable selon la position du thorax et la rotation de la tête. Diminue en position couchée.

CARACTERISTIQUES DU SOUFFLE

foyer et irradiations

auscultation du précordium, région sous-claviculaire gauche, cou, aisselles, dos

chronologie et durée

les souffles fonctionnels sont systoliques, généralement brefs (proto-mésosystoliques)
un souffle diastolique évoque une cause organique

intensité

1/6 : à peine audible (concentration nécessaire)

2/6 : faible, mais facilement audible

3/6 : modéré, non frémissant

4/6 : intense, frémissant

5/6 : très intense, frémissant, audible dès l'effleurement du thorax par le stéthoscope

6/6 : très intense, frémissant, audible à distance du thorax

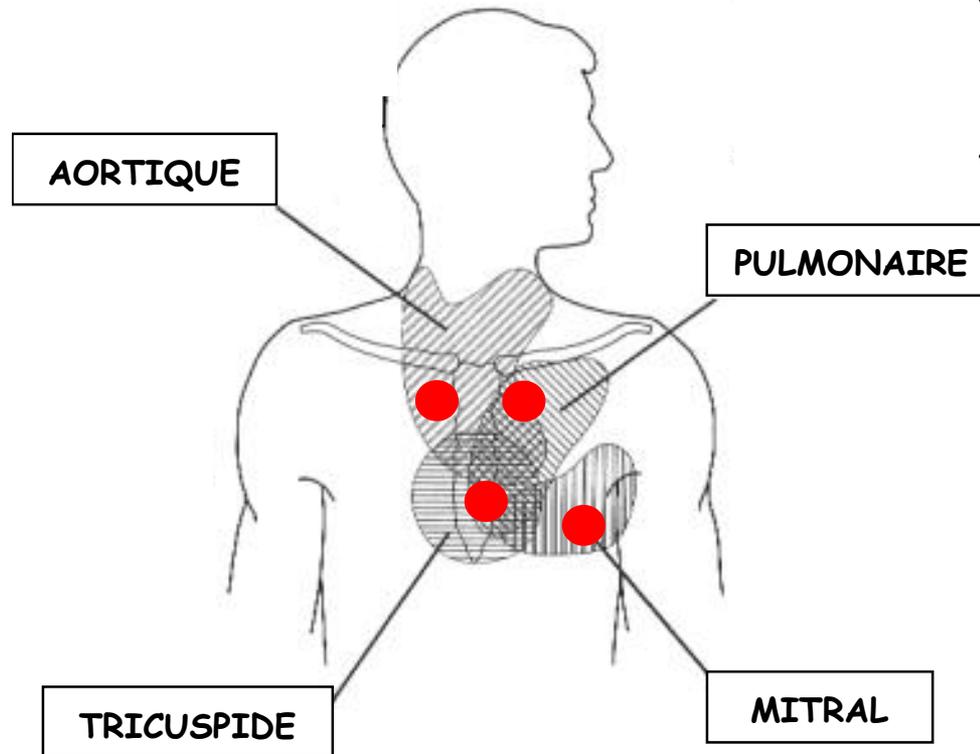
timbre (ou tonalité)

piaulant, doux, rude, râpeux

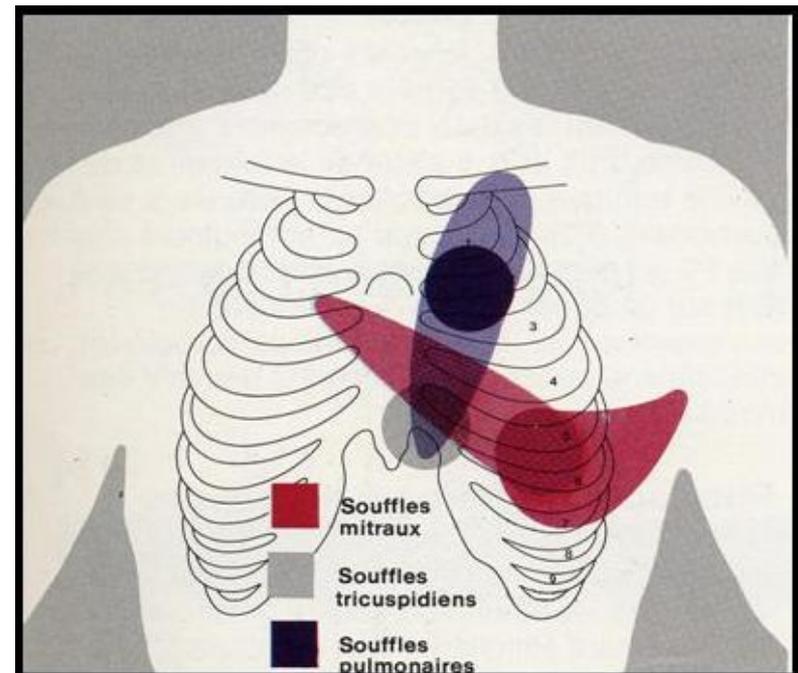
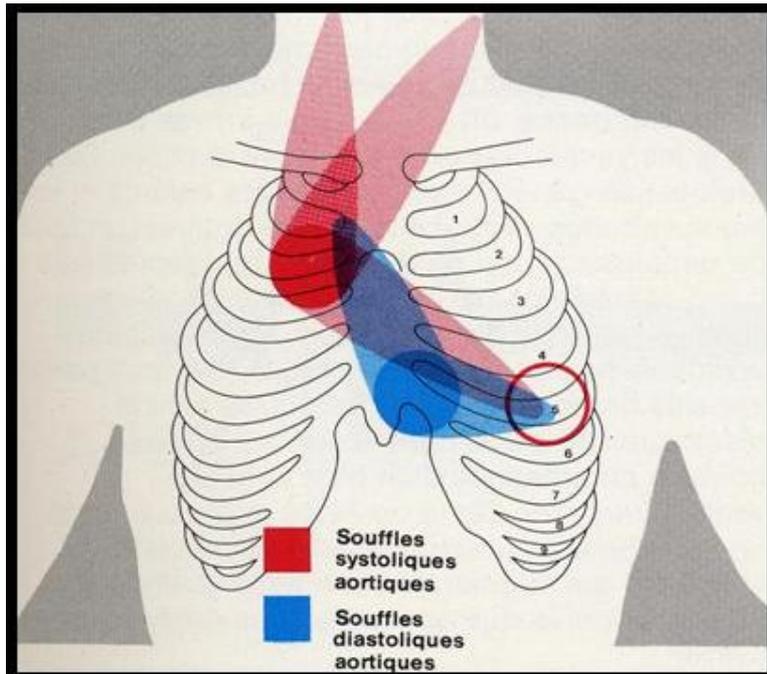
variabilité dans le temps : âge de découverte, constant ou intermittent

variabilité selon la position : test d'orthostatisme

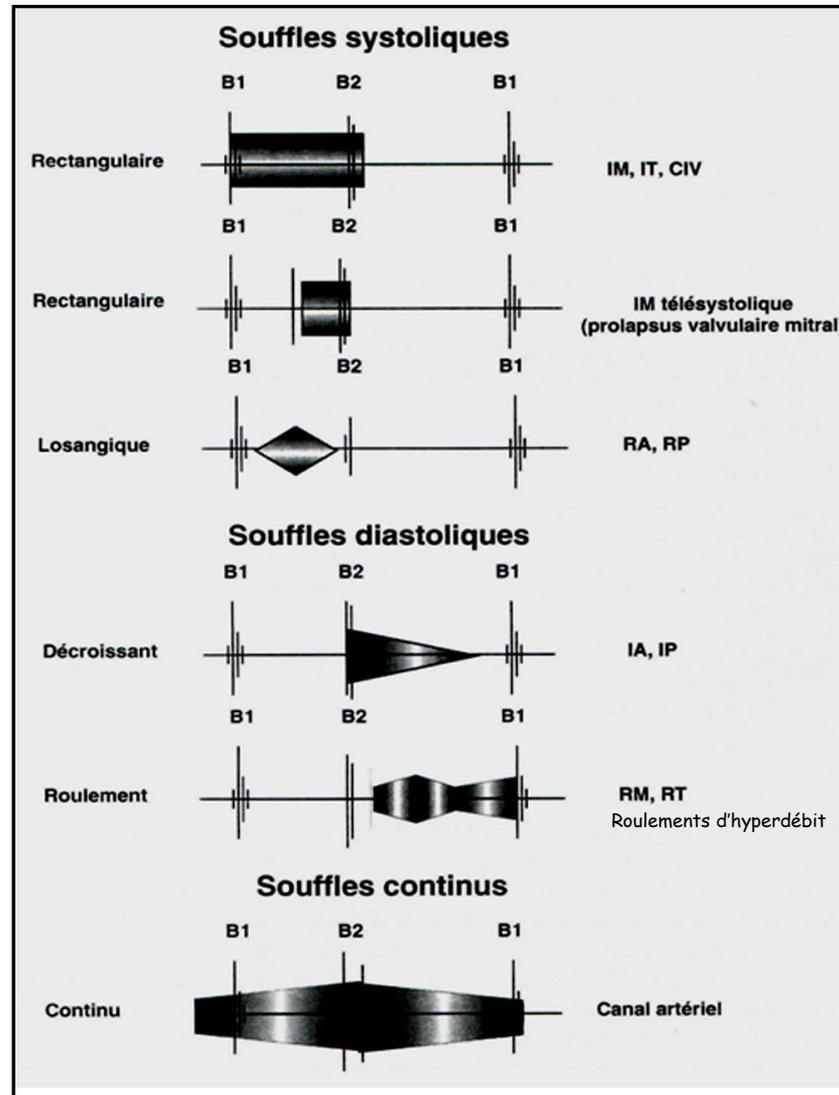
FOYERS



IRRADIATIONS DES SOUFFLES



CHRONOLOGIE ET DUREE

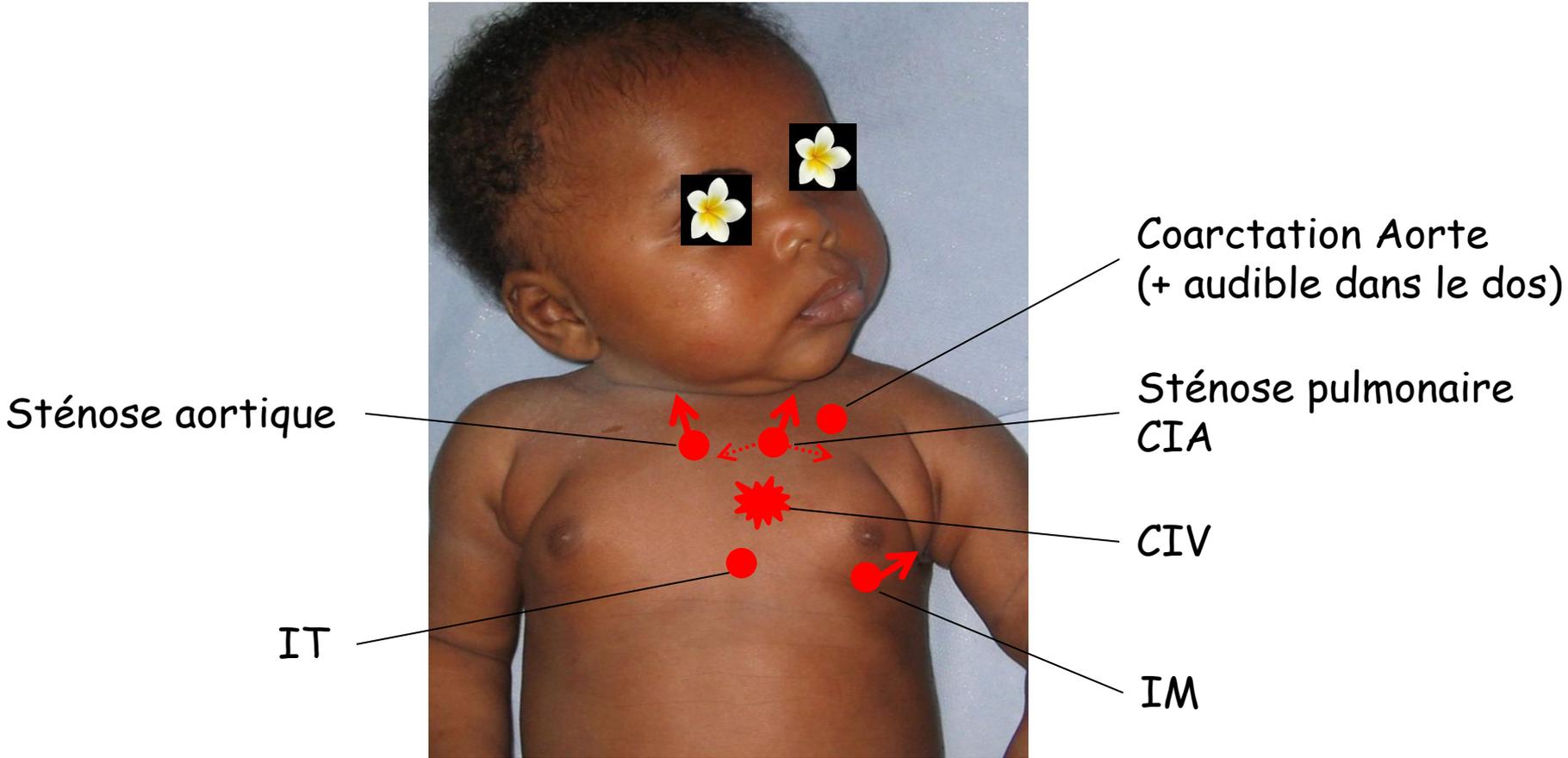


QUELLES EXPLORATIONS POUR LES SOUFFLES CARDIAQUES DE L'ENFANT ?
Dr GOULOIS Eve / 4 octobre 2016

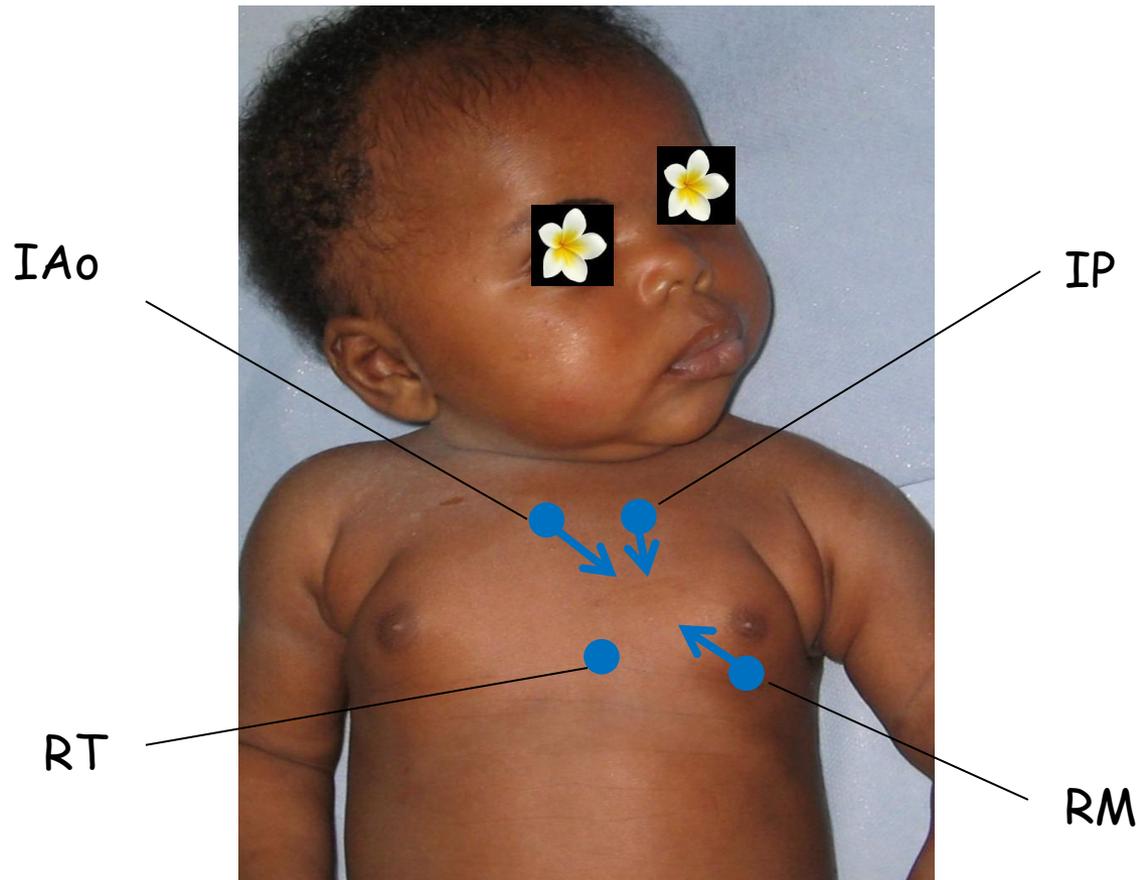
CRITERES EN FAVEUR D'UN SOUFFLE FONCTIONNEL

- isolé** (examen normal par ailleurs)
 - systolique**, bref (à distance de B2)
ou souffle veineux continu + rarement
(les souffles et roulements diastoliques sont organiques)
 - souvent **endapexien** (mais autres localisations possibles)
 - peu ou pas irradiant**
 - peu intense** < 3/6, non frémissant
 - doux**, voire musical
 - variable**
 - dans le temps
 - selon la position : disparition ou diminution en orthostatisme depuis 1 à 2 min (diminution du débit cardiaque)
- ⇒ VPP du caractère fonctionnel = 98% chez enfants > 2 ans

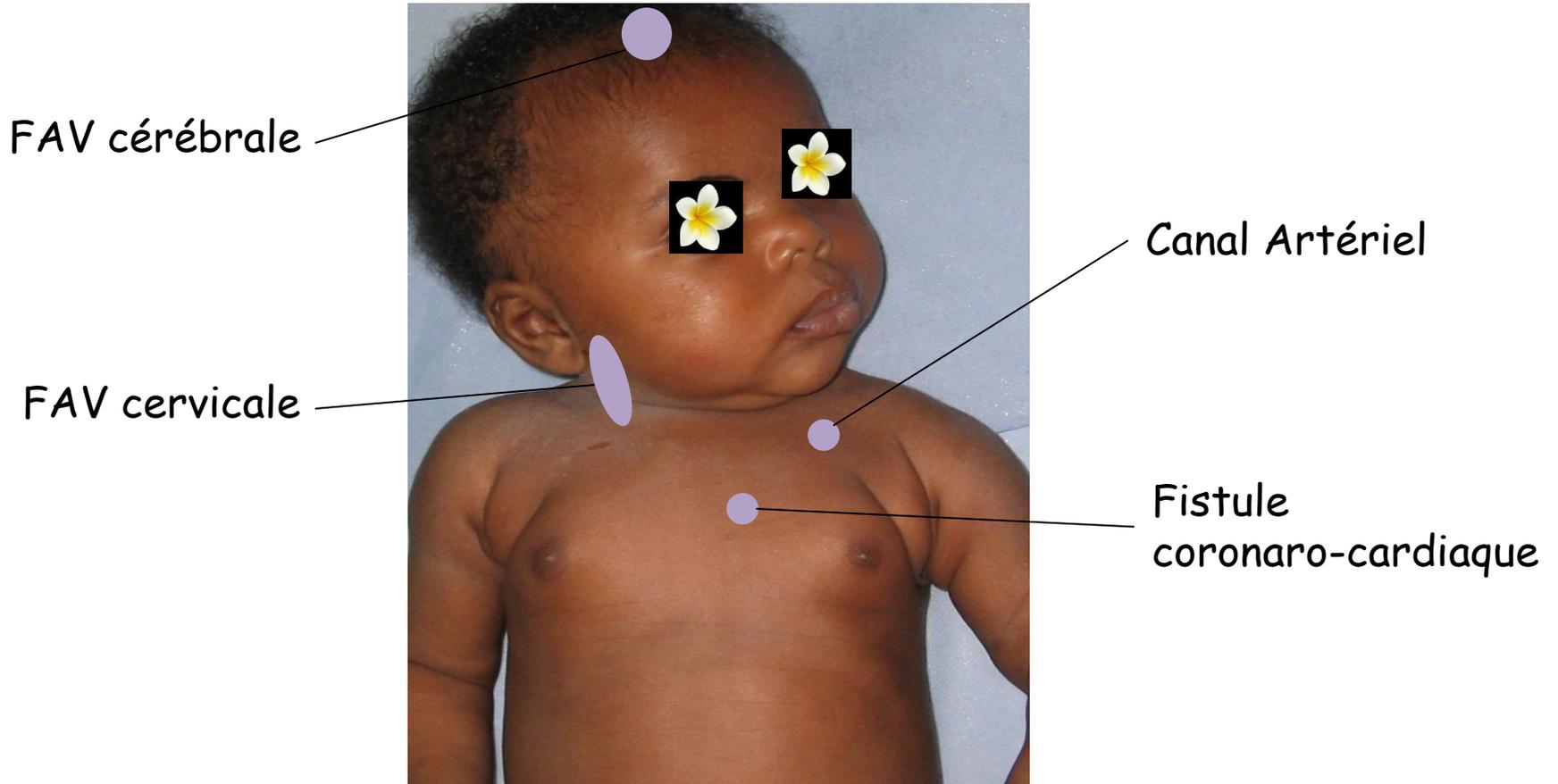
SOUFFLES SYSTOLIQUES ORGANIQUES



SOUFFLES DIASTOLIQUES ORGANIQUES



SOUFFLES CONTINUS ORGANIQUES

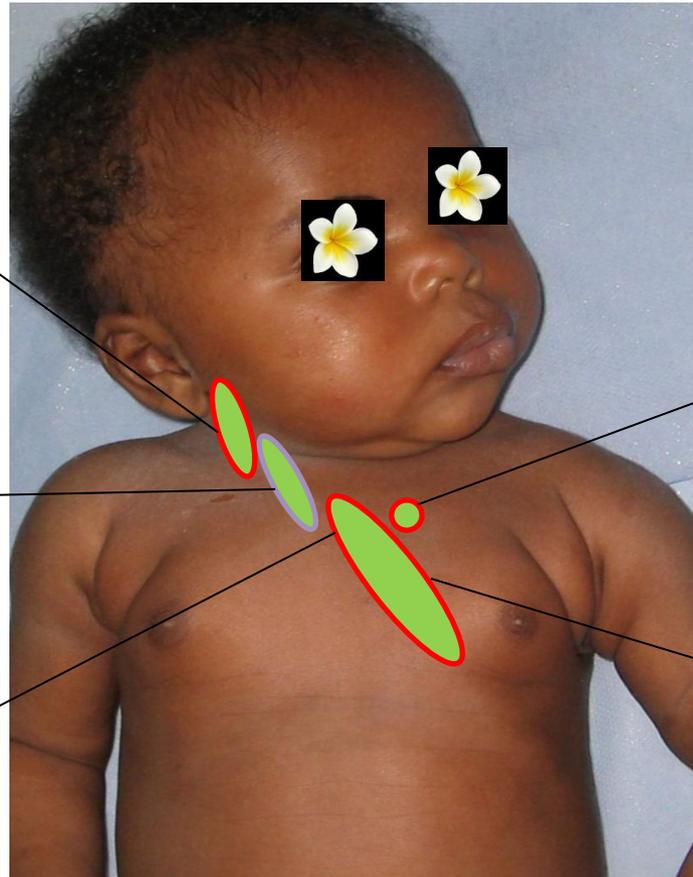


PRINCIPAUX SOUFFLES FONCTIONNELS

CAROTIDIEN
SS protosystoliques

SUS-CLAVICULAIRE DROIT
Souffle veineux continu
↳ couché

FOYER AORTIQUE
SS éjectionnels
↳ debout



FOYER PULMONAIRE
SS proto-mésosystoliques

PARASTERNAL GAUCHE
SS éjectionnels

SOUFFLE ISOLÉ ?

ANAMNESE

EXAMEN PHYSIQUE

rechercher les éléments
faisant suspecter une cardiopathie

ANTECEDENTS

FAMILIAUX

- cardiopathies, CMO
- anomalies génétiques
- Marfan, Noonan...

NB : le souffle n'est pas héréditaire...

PERSONNELS

- diagnostic anténatal ?
- anomalie génétique ?
- maladie de Kawasaki ?
- dysmorphie ?
- SAF ?
- mode de vie, activités physiques...

SIGNES FONCTIONNELS ASSOCIES

- **Hyperdébit pulmonaire et Insuffisance cardiaque**
 - dyspnée d'effort (tétées) ou de repos
 - sueurs
 - hypotrophie
 - infections pulmonaires à répétition
- **Cyanose**
- **Malaises, syncopes**
- **Symptômes d'effort**
- **Douleurs thoraciques, Palpitations**

EXAMEN PHYSIQUE

- Examen clinique complet
- Courbes de croissance staturo-pondérale
- Examen cardio-vasculaire
 - Inspection :
 - dysmorphie, déformation, taches cutanées, cyanose, hippocratisme digital... ?
 - Palpation :
 - thoracique : thrill ?
 - abdominale : hépatomégalie ?
 - pouls périphériques : diminution des pouls fémoraux ?
 - Auscultation : anomalies des bruits du cœur ?
 - Mesure de la TA (MSD et MI) : gradient MS/MI ?
 - Mesure de la SaO₂ (MSD et MI)

AUSCULTATION NORMALE CHEZ L'ENFANT

Particularités physiologiques de l'auscultation chez l'enfant :

- **arythmie** respiratoire
- **dédoublement de B2** à l'inspiration, parasternal G, par augmentation du retour veineux dans les cavités D et délai de fermeture de la valve pulmonaire
- **3^{ème} bruit**, à l'apex (50 %), correspondant au remplissage rapide du ventricule, en début de diastole

AUSCULTATION PATHOLOGIQUE

- **accentuation de B1** : ↗ flux auriculo-ventriculaire (shunts, IM ou IT)
- **dédoublement de B1** : retard de fermeture de la tricuspide (Ebstein)
- **dédoublement de B2 *large et fixe*** : CIA, BBD
- **accentuation de B2** : HTAP ou malposition vasculaire (Ao. antérieure)
- **clic éjectionnel protosystolique** (après B1) : sténose valvulaire
- **clic mésosystolique** apexien, aigu : prolapsus mitral
- **4^{ème} bruit** : défaut de compliance ventriculaire lors de la systole auriculaire (fibrose, myocardiopathie restrictive...)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

❖ ECG

❖ RADIOGRAPHIE THORACIQUE

❖ ECHOGRAPHIE CARDIAQUE

ECG

Variations physiologiques :

- à la naissance : axe droit, onde T positive en V1
- ondes T négatives de V1 à V4
- Sokolow pathologique > 45 mm

Anomalies ECG :

déviations axiales

signes de surcharge

ischémie

troubles du rythme ou de la conduction

...

RADIOGRAPHIE THORACIQUE

-cardiomégalie : ICT $> 0,6$ chez le NN et $> 0,55$ chez le NRS

-silhouette cardiaque :

arc moyen *G* saillant / dilatation TAP

arc moyen *G* creux / hypoplasie voie pulmonaire

cœur en sabot / Fallot (HVD)

-vascularisation pulmonaire :

hypervascularisation / shunt *G-D* avec hyperdébit pulmonaire

hypovascularisation / obstacle droit

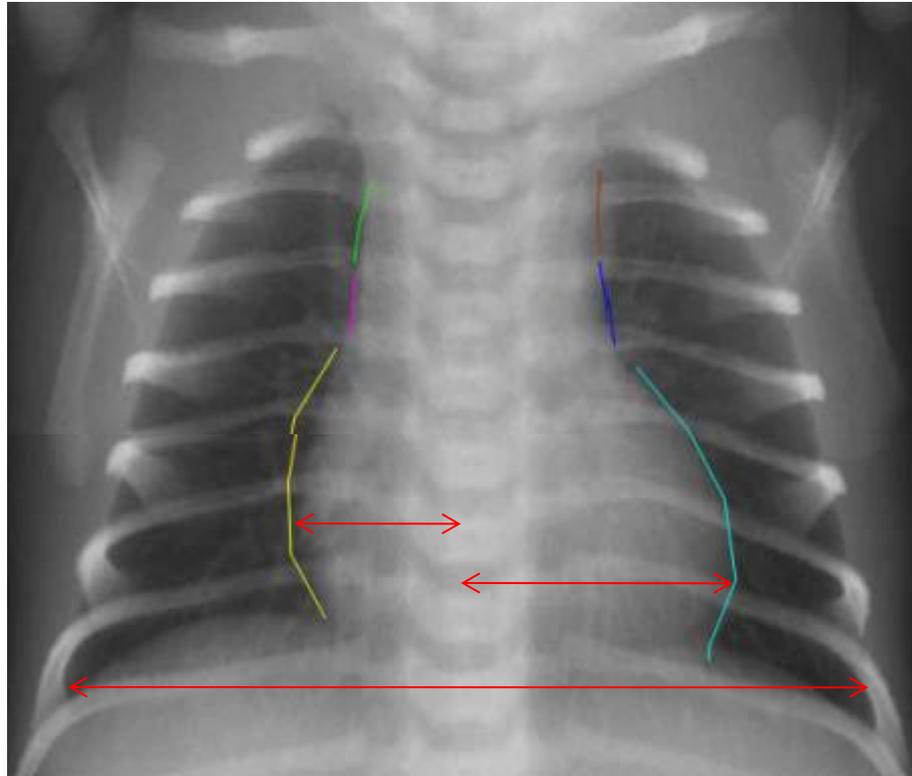
-anomalies squelettiques ?

RADIOGRAPHIE THORACIQUE

TVBCD

VCS

OD



Bouton aortique

TAP
OG

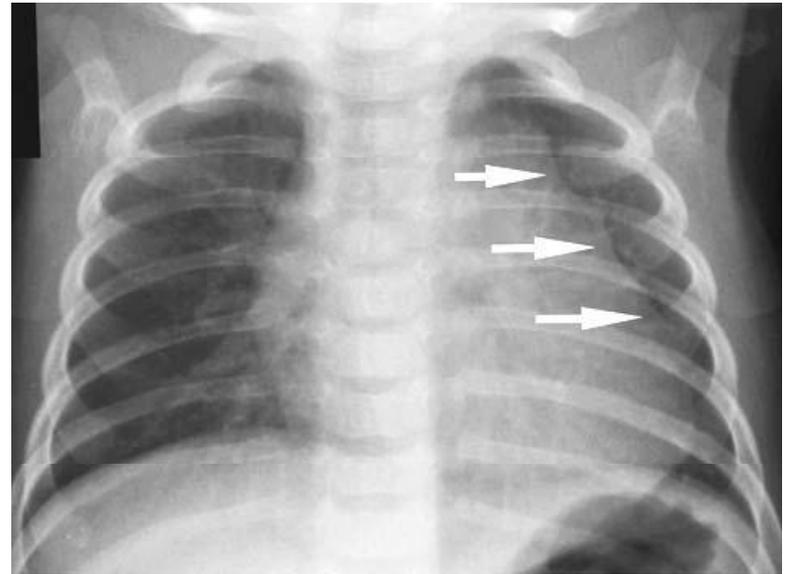
VG

RADIOGRAPHIE THORACIQUE

IMAGES THYMIQUES NORMALES CHEZ LE NOUVEAU-NE



Signe de la voile



Signe de la vague

ECHOGRAPHIE CARDIAQUE

NORMALE



SOUFFLE FONCTIONNEL



Pas de contrôle ultérieur
(sauf nouvelle symptomatologie)

Pas de CI au sport !

PATHOLOGIQUE



-DIAGNOSTIC de la cardiopathie
-Retentissement hémodynamique

SOUFFLE CHEZ LE NOUVEAU-NE

Naissance

Shunts : PAS de souffle, du fait des pressions droites encore élevées
Obstacles : rarement audibles sauf sténose très serrée

Après 2 à 3 jours de vie

➤ Souffles fonctionnels :

SS sous-claviculaire G, doux, par accélération du flux pulmonaire dans les branches de l'AP

➤ Shunts :

CA, FO, CIV, CIA, CAV

➤ Obstacles :

- Coarctation de l'aorte
(8% des CC) ⇒ à éliminer en 1^{er} lieu
- Sténoses vasculaires : plus rares
- Tétralogie de Fallot

COARCTATION DE L'AORTE

Rétrécissement isthmique de l'aorte

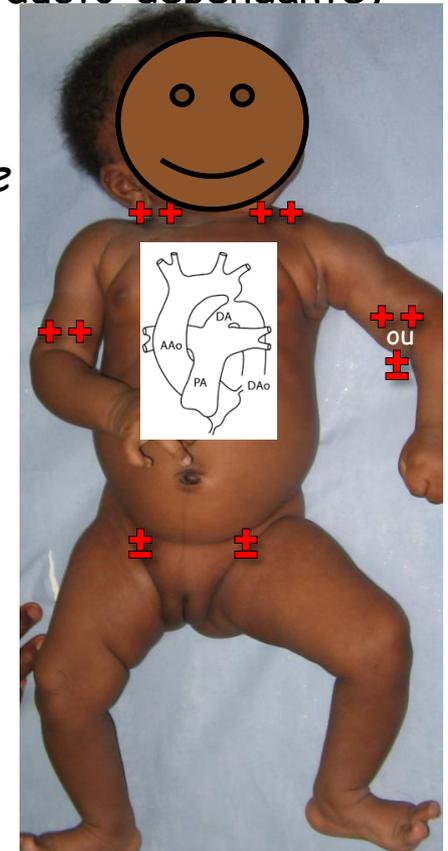
Révélation néonatale à la fermeture du CA (cardiopathie ducto-dépendante)

Souvent après sortie de Maternité !

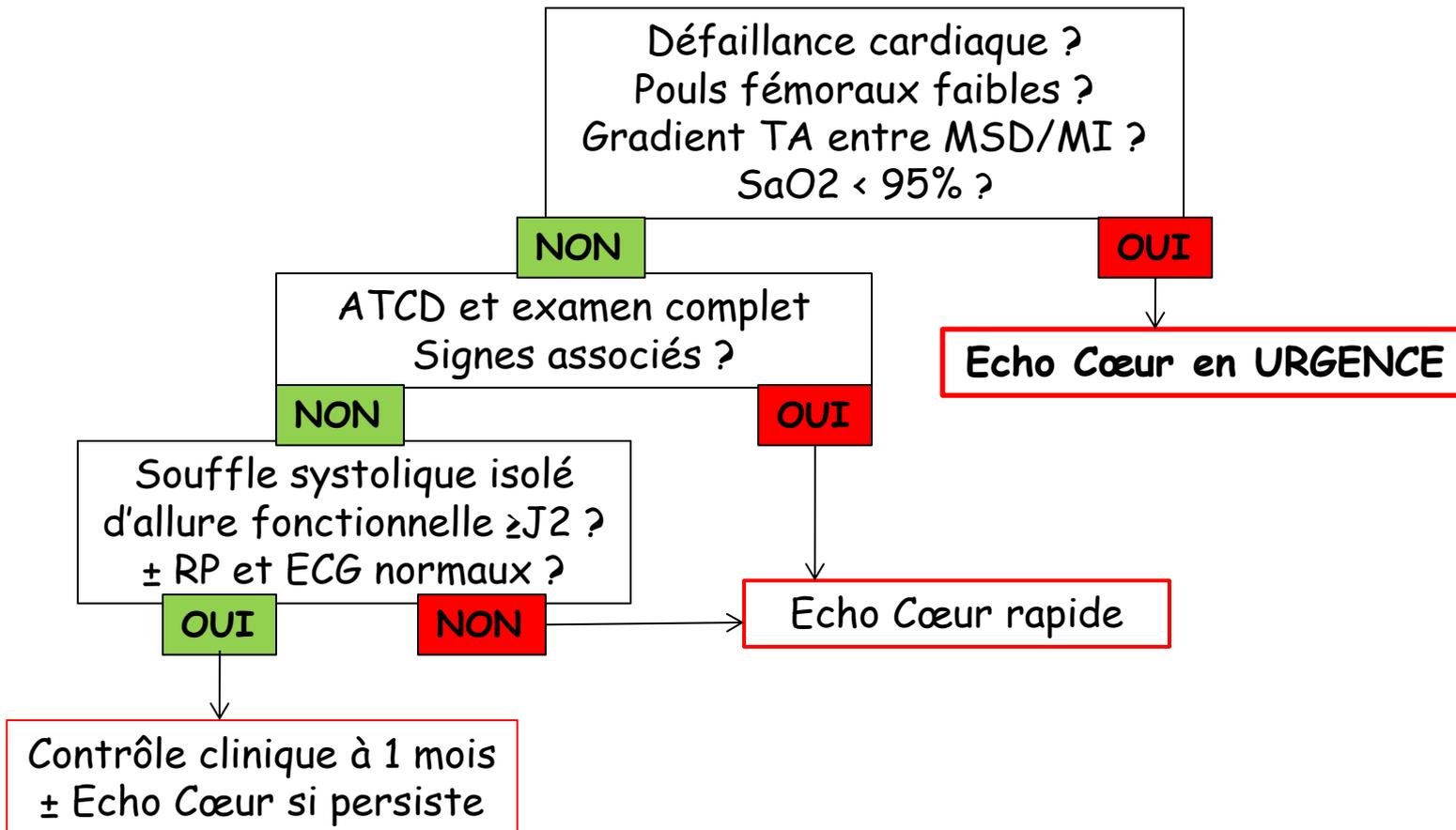
- *SS sous-claviculaire gauche et sous-scapulaire gauche mais rarement révélateur !*
- Différentes présentations cliniques :
 - insuffisance cardiaque voire collapsus < 1 mois
 - **abolition ou faiblesse des pouls fémoraux** avec gradient TA > 20mmHg et SaO₂ MS / MI
 - HTA des MS chez l'enfant + grand (bilan de céphalées)

⇒ recherche systématique des pouls fémoraux

⇒ mesure TA et SaO₂ aux 4 membres



SOUFFLE CHEZ LE NOUVEAU-NE : CAT



SOUFFLE CHEZ LE NOURRISSON

➤ Souffles fonctionnels :

SS éjectionnel, en écharpe de l'endapex au foyer aortique, souvent piaulant, favorisé par l'anémie

➤ Shunts gauche-droite :

CIV, CAP, CAV, CIA

SF communs : difficultés à téter, sueurs, tachypnée, hypotrophie

évolution :

- insuffisance cardiaque
- HTAP fixée !!! malgré symptômes parfois frustes
- risque oslerien (sauf CIA)

➤ Obstacles éjectionnels :

- Sténoses vasculaires
- Tétralogie de Fallot
- CMO

évolution :

- défaillance circulatoire
- malaises, syncopes
- angor
- risque oslerien

COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE (CIV)

4 formes anatomiques :

- trabéculées ou musculaires (60%)
 - périmembraneuses (30%)
 - infundibulaires
 - d'admission
- } Fermeture spontanée +++

Clinique:

- *souffle holosystolique en rayons de roue*
(intensité non corrélée à la gravité !)

B1 fort et roulement diastolique de débit à la pointe

Si HTAP : éclat de B2P

ECG: surcharge VG (Sokolow + onde T - en V6)

Si HTAP : surcharge VD

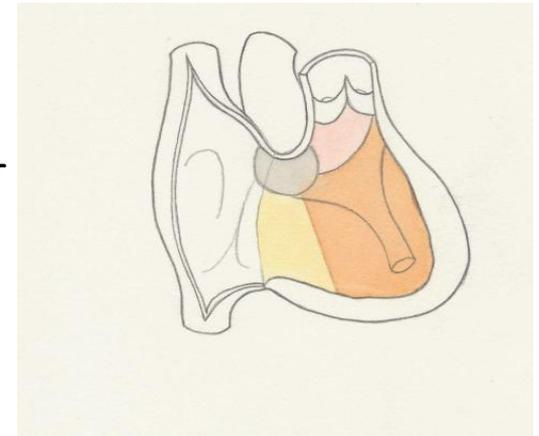
Radiographie thoracique:

cardiomégalie (dilatation des cavités G + AP)

hypervascularisation pulmonaire

Fermeture chirurgicale ou par **KT interventionnel**

Chirurgie palliative : cerclage de l'AP



CANAL ARTERIEL PERSISTANT (CAP)

Terrain:

prématurité

rubéole congénitale (CA malformatif \Rightarrow pas de fermeture spontanée)

Clinique:

- *Souffle continu à renforcement systolique sous-claviculaire G B1 fort et roulement diastolique de débit à la pointe*

Si HTAP : éclat de B2P

- Pouls forts par élargissement de la TA différentielle / fuite diastolique

ECG: surcharge VG (Sokolow + onde T - en V6)

Si HTAP : surcharge VD

Radiographie thoracique:

cardiomégalie (dilatation des cavités G + AP)

hypervascularisation pulmonaire

Fermeture -médicale : Ibuprofène chez le prématuré

-KT interventionnel : coils

-chirurgicale : ligature-section

CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE (CAV)

FORMES CLINIQUES:

CAV complet (Trisomie 21)

= CIA-OP + CIV large + Valve AV commune

- *SS d'hyperdébit pulmonaire*

B1 et B2 forts

roulement diastolique de débit à la pointe

ECG : axe « au plafond », surcharge VD+VG

RP : cardiomégalie + hypervascularisation

Chirurgie précoce < 4 mois

CAV intermédiaire

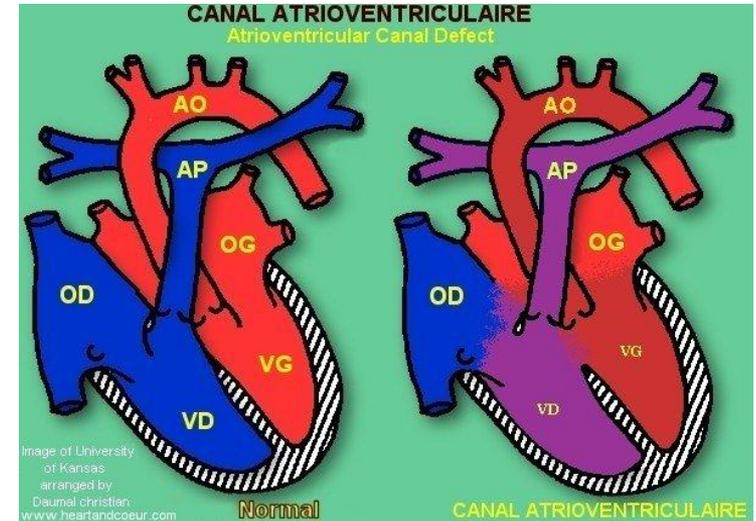
= CIA-OP + CIV restrictive + Valve AV commune

- *SS d'hyperdébit pulmonaire, de CIV, de régurgitation*

CAV partiel

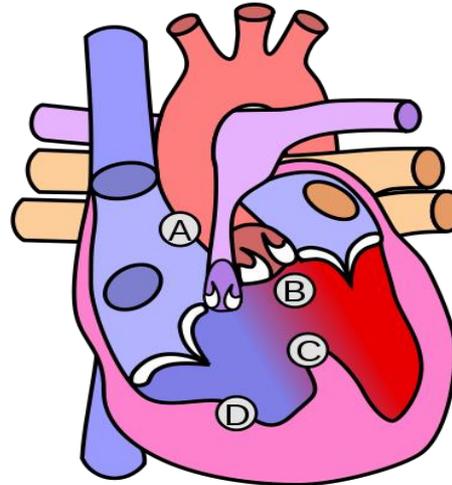
= CIA-OP + fente mitrale

- *SS d'hyperdébit pulmonaire, SS d'IM, BB2*



TETRALOGIE DE FALLOT

- A = sténose pulmonaire
- B = aorte à cheval
- C = CIV
- D = hypertrophie du VD



Clinique:

- *souffle méso-systolique râpeux de sténose pulmonaire*
- absence de désaturation chez 80% des nouveau-nés
- cyanose retardée**, aux pleurs +++ / malaises

ECG:HVD

Radiographie thoracique:

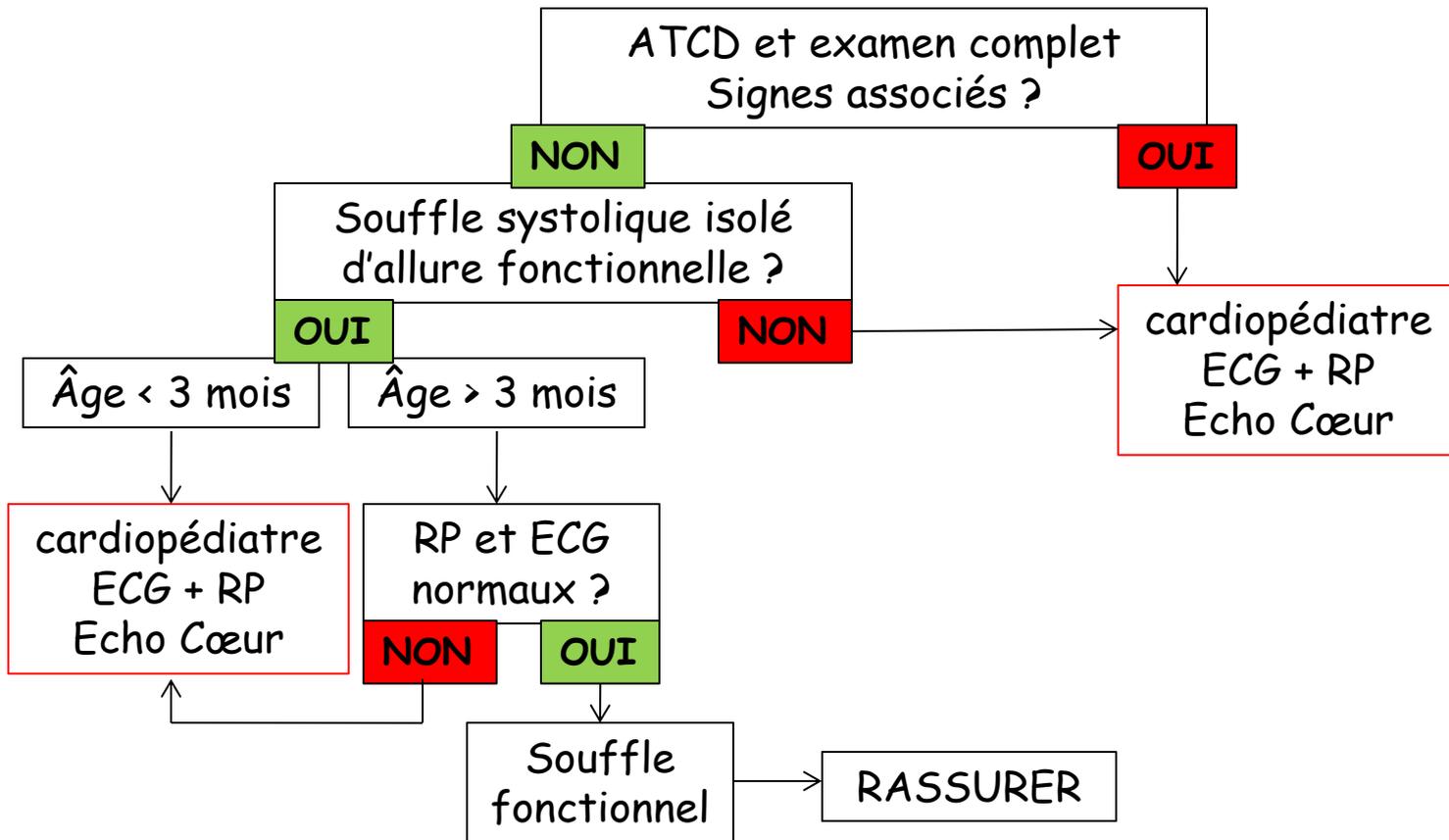
- coeur en sabot : pointe relevée, arc moyen creux
- hypovascularisation

Chirurgie correctrice vers 6 mois, 6 kg

= fermeture de la CIV + élargissement de la voie pulmonaire



SOUFFLE CHEZ LE NOURRISSON : CAT



SOUFFLE CHEZ L'ENFANT > 2 ans

Généralement bénin, surtout si l'enfant est asymptomatique et eutrophique par ailleurs

➤ **Souffles fonctionnels :**

SS éjectionnel vers le foyer aortique

Souffle veineux continu, latérosternal, disparaissant en position couchée

Souffle systolique pulmonaire (enfants longilignes)

➤ **Cardiopathies passées inaperçues** (prévalence < 1‰)

- **CIA** (souffles par hyperdébit pulmonaire ≠ souffles fonctionnels)

- cardiopathies évolutives

- ATCD inconnus (absence de suivi médical, enfants adoptés, enfants migrants...)

COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

Formes anatomiques:

- CIA-OS : fermeture spontanée possible pour les petites CIA
- CIA-OP (anomalies valves AV)
- CIA sinus venosus (RVPAP)

Clinique:

- *souffle systolique d'hyperdébit pulmonaire*

Dédoublement de B2 large et fixe

Si large CIA: B1 fort et roulement d'hyperdébit à la xiphoïde

- Peu ou pas symptomatique. Infections respiratoires à répétition

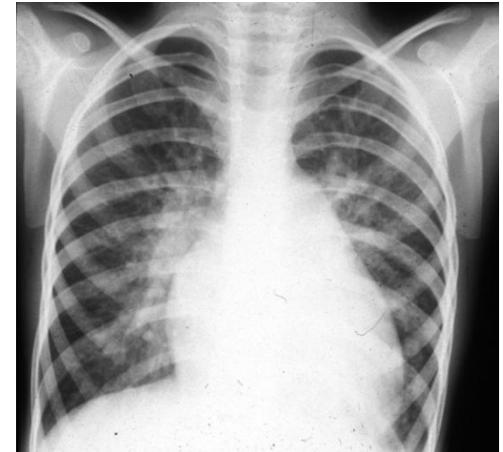
ECG: BBDI

Radiographie thoracique: longtemps normale
cardiomégalie (dilatation des cavités D + AP)
hypervascularisation pulmonaire

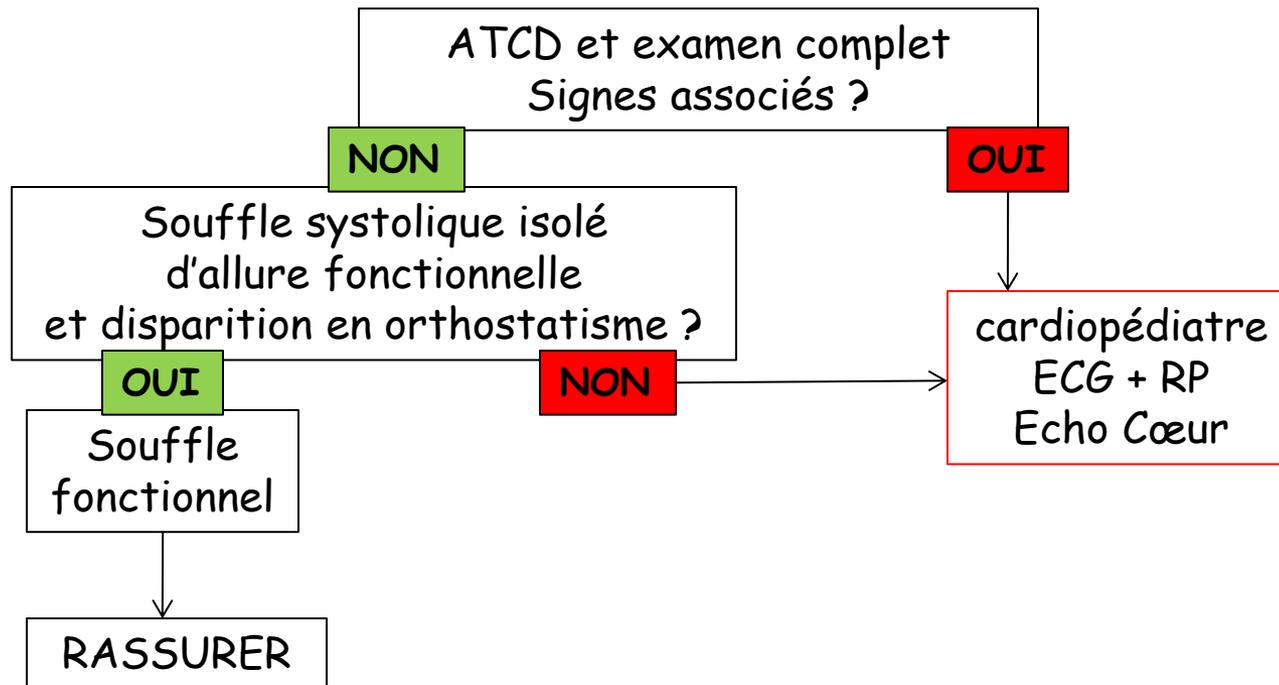
Larges CIA avec dilatation des cavités D :

Fermeture chirurgicale ou par KT interventionnel

Petites CIA : abstention



SOUFFLE CHEZ L'ENFANT > 2ans : CAT



SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



CAV

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



Coarctation aortique
Bicuspidie aortique

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



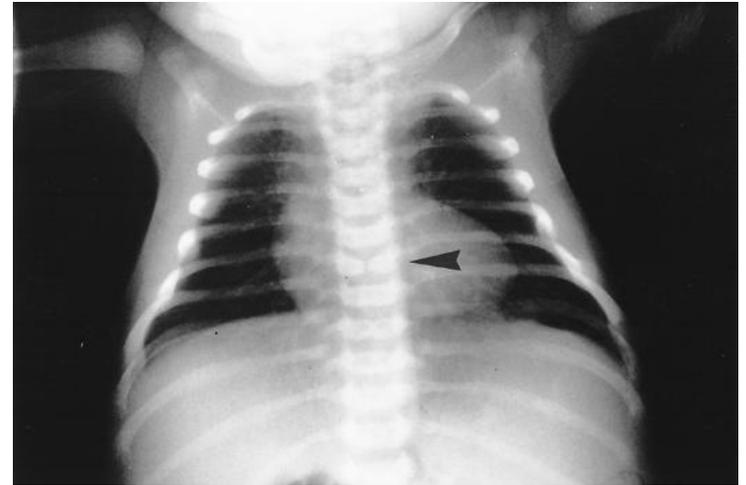
Sténose Valvulaire Pulmonaire
CIA
CMH

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



Rétrécissement Aortique Supra-valvulaire

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



Sténoses des branches pulmonaires

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



Interruption de l'Arche Aortique
Fallot
APSO

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



Fallot

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



CIA

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ANOMALIES GENETIQUES



Dilatation de l'Aorte

SOUFFLE ET DYSMORPHIE ... NON GENETIQUE



CIV
CIA
Fallot

MERCI !

