

Item : Souffle cardiaque chez l'enfant

Collège des Enseignants de Cardiologie et Maladies Vasculaires

Date de création du document 2011-2012

Table des matières

ENC :.....	3
SPECIFIQUE :.....	3
I Généralités.....	3
II Particularités de l'auscultation de l'enfant.....	5
III Circonstances de découverte.....	5
III.1 Symptômes qui font suspecter une cardiopathie.....	5
III.2 Anomalies de l'examen clinique cardiovasculaire.....	6
III.3 Contexte faisant suspecter une atteinte cardiaque.....	6
III.4 Étape suivante : adresser l'enfant au cardiopédiatre.....	6
IV Clinique et examens complémentaires.....	6
IV.1 Signes fonctionnels.....	6
IV.2 Caractères du souffle.....	7
IV.3 Signes associés.....	7
IV.4 Examens complémentaires.....	8
IV.4.1 Radiographie de thorax.....	8
IV.4.2 Électrocardiogramme.....	8
IV.4.3 Échocardiogramme-doppler.....	8
IV.4.4 Autres examens paracliniques.....	9
V Principales cardiopathies rencontrées en fonction de l'âge.....	9
V.1 Chez le nouveau-né (de la naissance à la fin du 2e mois).....	9
V.1.1 Souffle isolé chez un nouveau-né.....	9
V.1.2 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque.....	10
V.1.3 Cardiopathies avec cyanose.....	10
V.2 Chez le nourrisson (de 2 mois à l'âge de la marche).....	11

V.2.1 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque.....	11
V.2.2 Cardiopathies avec cyanose.....	13
V.3 Dans la deuxième enfance (de 2 à 16 ans).....	13
V.3.1 Cardiopathies malformatives.....	13
V.3.2 Souffles innocents.....	14
VI Pour en savoir plus.....	15
VII Annexes.....	15

OBJECTIFS

ENC :

- Devant un souffle cardiaque chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

SPECIFIQUE :

- Connaître les principales catégories de souffles rencontrés chez l'enfant (cardiopathies congénitales et souffles innocents) en fonction de l'âge.
- Connaître les particularités de l'auscultation cardiaque de l'enfant.
- Connaître les circonstances de découverte d'une cardiopathie chez l'enfant et les signes cliniques qui orientent vers ce diagnostic.
- Savoir quels examens complémentaires prescrire en présence d'un souffle de l'enfant et connaître l'importance de l'échographie cardiaque.
- Connaître les caractéristiques des souffles innocents et leurs différents types.
- Connaître les principales malformations cardiaques congénitales rencontrées chez l'enfant et savoir programmer leur suivi.

I GÉNÉRALITÉS

La découverte d'un souffle cardiaque est une éventualité très fréquente chez l'enfant.

Plusieurs situations sont retrouvées :

- souffle en relation avec une malformation cardiaque congénitale : 1 à 2 % des enfants à la naissance ;

- plus fréquemment, surtout chez le grand enfant, souffle fonctionnel, dit encore « anorganique », ou mieux « innocent » ou « normal », sans aucun substrat anatomique, touche 30 à 50 % des enfants d'âge scolaire ;
- rarement cardiomyopathie ou myocardite aiguë ;
- cardiopathies acquises exceptionnelles chez l'enfant dans les pays occidentaux, où les valvulopathies rhumatismales ont totalement disparu.

II PARTICULARITÉS DE L'AUSCULTATION DE L'ENFANT

L'auscultation n'est pas toujours facile chez le petit enfant, souvent gênée par les cris, les pleurs et l'agitation. Connaître les petits moyens pour distraire l'enfant : jouets, sucette, etc. Un stéthoscope pédiatrique est utilisé.

Le rythme cardiaque de l'enfant est rapide, et souvent irrégulier, car l'arythmie sinusale respiratoire, physiologique, peut être très marquée.

Un dédoublement du deuxième bruit (Dédoublement du 2e Bruit) le long du bord sternal gauche, variable avec la respiration, est fréquent et physiologique. Par contre, un DB2 large et fixe est anormal (communication interauriculaire ou bloc de branche droit).

Une accentuation du deuxième bruit le long du bord sternal gauche peut correspondre soit à une hypertension artérielle pulmonaire (HyperTension Artérielle Pulmonaire), soit à une malposition des gros vaisseaux (position antérieure de l'aorte).

Un troisième bruit ou 3e Bruit est fréquent à l'apex chez l'enfant (50 % des cas) ; il est physiologique.

La constatation d'un clic n'est pas exceptionnelle chez l'enfant, soit :

- clic mésosystolique apexien de prolapsus mitral ;
- clic protosystolique traduisant la présence d'une sténose valvulaire sur l'un des gros vaisseaux, aorte ou artère pulmonaire.

Il faut savoir que souvent, il n'y a pas de corrélation entre l'intensité d'un souffle et la gravité de la maladie sous-jacente.

III CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

III.1 SYMPTÔMES QUI FONT SUSPECTER UNE CARDIOPATHIE

- Chez le nouveau-né, cyanose ou insuffisance cardiaque ou les deux associées.
- Chez le nourrisson : mêmes symptômes, ou difficultés alimentaires, retard staturopondéral, polypnée, infections pulmonaires à répétition...
- Chez l'enfant plus grand : mêmes symptômes que précédemment, mais plus rarement, ou dyspnée d'effort, fatigabilité, rarement syncope ou douleur thoracique

d'effort (obstacle à l'éjection du ventricule gauche : sténose aortique ou cardiomyopathie obstructive).

III.2 ANOMALIES DE L'EXAMEN CLINIQUE CARDIOVASCULAIRE

Elles orientent vers une cardiopathie, même en l'absence de symptômes.

Le plus souvent, c'est un souffle cardiaque découvert à un âge variable ou une anomalie des bruits du cœur.

Plus rarement, ce peut être l'absence d'un pouls, surtout fémoral, qui oriente d'emblée vers une coarctation aortique ou un trouble du rythme à l'auscultation.

III.3 CONTEXTE FAISANT SUSPECTER UNE ATTEINTE CARDIAQUE

- Syndrome polymalformatif : une échographie cardiaque systématique est indiquée lors du bilan qu'il y ait ou non des symptômes, et qu'il y ait ou non un souffle.
- Contexte de maladie génétique familiale pouvant toucher le cœur ou les gros vaisseaux, comme le syndrome de Marfan, ou présence de plusieurs cas de cardiopathie congénitale dans la famille proche...

III.4 ÉTAPE SUIVANTE : ADRESSER L'ENFANT AU CARDIOPÉDIATRE

Il pratique un examen clinique, un ÉlectroCardioGramme ± radiographie de thorax et un échocardiogramme-doppler qui conduisent à :

- l'arrêt des investigations : absence de cardiopathie, souffle innocent ;
- une cardiopathie ne nécessitant qu'une surveillance dans l'immédiat ;
- l'indication d'autres examens (Holter, épreuve d'effort, Imagerie par Résonance Magnétique
- un cathétérisme dans l'optique d'une chirurgie ou d'un acte de cathétérisme interventionnel ;
- l'indication de geste chirurgical d'emblée sur les seules données de l'échographie.

IV CLINIQUE ET EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

IV.1 SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont souvent absents.

La dyspnée d'effort est le symptôme le plus commun.

Les malaises sont un motif de consultation fréquent chez l'enfant. Ils sont assez rarement d'origine cardiaque. Chez le petit nourrisson, il peut s'agir de spasmes du sanglot ; chez

l'enfant plus grand et l'adolescent, les malaises d'origine vagale sont communs. Les syncopes d'effort des obstacles aortiques congénitaux sont rares. Les douleurs thoraciques sont exceptionnellement d'origine cardiaque chez l'enfant, contrairement à l'adulte.

IV.2 CARACTÈRES DU SOUFFLE

Comme chez l'adulte, il faut préciser :

- le temps du souffle – systolique, diastolique, systolodiastolique ou continu –, à ne pas confondre avec un double souffle systolique et diastolique, différent du précédent ;
- la durée pour un souffle systolique (souffle éjectionnel ou de régurgitation) ;
- l'intensité et le caractère frémissant ou non ;
- la topographie sur le thorax (foyer d'auscultation) ;
- les irradiations ;
- les modifications éventuelles des bruits du cœur associées.

Ces caractéristiques orientent déjà assez facilement le diagnostic :

- un souffle diastolique ou un double souffle est toujours organique ; les souffles innocents sont presque toujours systoliques, plus rarement systolodiastoliques (souffle « veineux » du cou) ;
- un souffle frémissant est toujours organique ;
- un souffle innocent est toujours bref dans la systole ; un souffle holosystolique, de régurgitation, relève d'une cause organique ;
- un souffle entendu et/ou frémissant dans le cou et en sus-sternal est probablement lié à un obstacle aortique ; un souffle entendu dans le dos évoque un obstacle pulmonaire ; un souffle irradiant dans toutes les directions ou « panradiant » à partir de la région mésocardiaque évoque une communication interventriculaire ;
- un souffle variable dans le temps et avec la position est pratiquement toujours innocent, mais ce caractère variable des souffles anorganiques est inconstant ;
- les souffles innocents irradient peu. Un souffle bruyant, irradiant largement, est a priori organique ;
- les souffles diastoliques sont plus difficiles à entendre.

IV.3 SIGNES ASSOCIÉS

La cyanose discrète (SaO₂ transcutanée > 80 à 85 %) peut être de diagnostic difficile, même pour un œil averti. La confirmer par la mesure de la saturation transcutanée en O₂ au saturomètre.

L'insuffisance cardiaque est souvent moins typique chez l'enfant que chez l'adulte.

Des difficultés alimentaires, une mauvaise prise des biberons, avec dyspnée et sueurs, et un retard staturopondéral plus ou moins important sont fréquents dans les larges shunts du nourrisson.

Des anomalies de l'examen physique, telles qu'une Hypertension Artérielle ou l'absence des pouls fémoraux, orientent d'emblée vers une coarctation aortique.

La présence de l'un de ces signes doit suffire à envoyer l'enfant au spécialiste, qui réalise un ECG, souvent un cliché de thorax et un échocardiogramme dans tous les cas.

IV.4 EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

IV.4.1 Radiographie de thorax

Une cardiomégalie oriente vers une cardiopathie, sans qu'il soit possible d'en préciser la nature, malformative ou plus rarement cardiomyopathie ou myocardite aiguë. Se méfier des « fausses cardiomégalies » par superposition de l'image du thymus sur la silhouette cardiaque.

Une saillie de l'arc moyen gauche évoque une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire et oriente vers un shunt gauche – droit, alors qu'un arc moyen gauche concave évoque une hypoplasie de la voie pulmonaire proximale, comme dans la tétralogie de Fallot.

Un pédicule vasculaire étroit évoque une anomalie de position des gros vaisseaux.

Une hypervascularisation pulmonaire est en faveur d'un hyperdébit pulmonaire, donc d'une cardiopathie avec shunt gauche – droit.

Une hypovascularisation pulmonaire évoque un obstacle sur la voie pulmonaire.

IV.4.2 Électrocardiogramme

L'ECG de l'enfant est différent de celui de l'adulte ; il varie avec l'âge, et un ECG doit toujours être interprété en fonction de l'âge de l'enfant.

La fréquence cardiaque est d'autant plus rapide que l'enfant est plus jeune.

L'axe de QRS est plus droit que chez l'adulte, le délai PR est plus court. Les ondes T sont positives en précordiales droites à la naissance et se négativent vers la fin de la première semaine ; elles demeurent négatives de V1 à V4 pendant l'enfance.

Il est parfois nécessaire d'enregistrer l'ECG de manière différente de l'habitude, en cas de dextrocardie ou de *situs inversus*.

IV.4.3 Échocardiogramme-doppler

Examen clé du diagnostic, il permet en règle de porter un diagnostic précis. Sa qualité est constamment bonne chez l'enfant, mais sa réalisation est parfois rendue difficile par l'agitation ou l'opposition du patient...

L'usage d'un appareillage performant, de capteurs pédiatriques spécifiques, la réalisation de l'examen par un opérateur expérimenté, rôdé au diagnostic des cardiopathies congénitales, qui sont différentes des maladies cardiaques de l'adulte, sont des conditions indispensables à l'obtention d'un diagnostic fiable chez l'enfant.

IV.4.4 Autres examens paracliniques

- Épreuve d'effort, sur tapis roulant chez le petit ou sur bicyclette ergométrique.
- Holter le cas échéant.
- IRM cardiaque, très performante notamment pour les gros vaisseaux intrathoraciques.
- Scanner multibarrette qui, à l'inverse de l'IRM, a l'inconvénient d'être un examen irradiant.
- Cathétérisme cardiaque, dont les indications sont limitées chez l'enfant pour le diagnostic. L'examen est généralement réalisé sous anesthésie générale avant 10 ans. Il est réservé au bilan préopératoire des cardiopathies congénitales complexes ou alors à visée thérapeutique en cathétérisme interventionnel.

V PRINCIPALES CARDIOPATHIES RENCONTRÉES EN FONCTION DE L'ÂGE

V.1 CHEZ LE NOUVEAU-NÉ (DE LA NAISSANCE À LA FIN DU 2E MOIS)

V.1.1 Souffle isolé chez un nouveau-né

Un souffle très précoce revêt un caractère plus pathologique que lorsqu'il est entendu après quelques jours.

Il faut effectuer une échographie cardiaque avant la sortie de la maternité si le souffle est entendu à J1 ou J2.

En cas de souffle isolé chez un nouveau-né vu à la maternité à J5, réaliser :

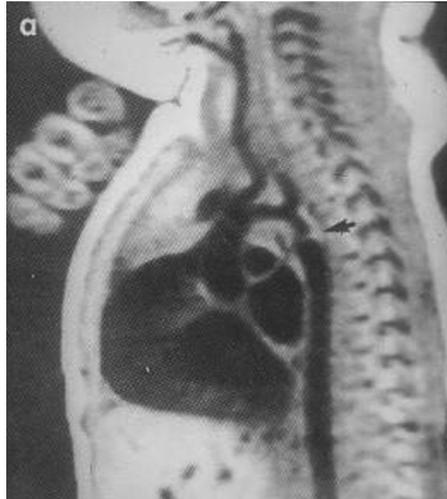
- examen clinique complet ;
- ECG ;
- radiographie pulmonaire de face ;

- échographie cardiaque : systématique, mais pas nécessairement urgente.

V.1.2 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque

La coarctation préductale (c'est-à-dire située en amont de l'émergence du canal artériel ou ductus arteriosus), ou sténose de l'isthme de l'aorte, est une forme grave de la coarctation aortique, symptomatique dès les premiers jours de vie, mais les symptômes n'apparaissent qu'au moment de la fermeture du canal artériel. La chirurgie est urgente (figures 1 et 2). Les autres causes sont plus rares ou dépistées en anténatal.

Figure 1: Coarctation aortique du nouveau-né



Coarctation préductale typique bien visualisée en IRM (flèche).

Figure 2 : Ventricule unique en ETT



Incidence apicale des quatre cavités. Les deux cavités atriales s'abouchent, par des valves atrioventriculaires normales et distinctes, dans une seule et même cavité ventriculaire, de laquelle naissent l'aorte et l'artère pulmonaire (non visibles sur cette coupe).

V.1.3 Cardiopathies avec cyanose

Transposition des gros vaisseaux, cause classique, urgence cardiologique néonatale car la chirurgie de correction anatomique doit être réalisée dans les quinze premiers jours de vie.

Les cardiopathies complexes sont fréquentes, très polymorphes (ventricule unique, atrésie tricuspide, *truncus arteriosus* ou tronc artériel commun, etc.). Elles associent à des degrés divers cyanose et défaillance cardiaque suivant les cas (cf. figure 2).

V.2 CHEZ LE NOURRISSON (DE 2 MOIS À L'ÂGE DE LA MARCHÉ)

V.2.1 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque

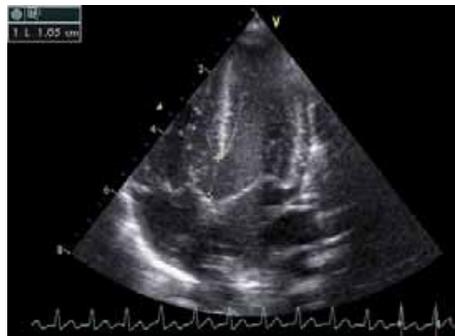
- Shunts gauche - droite dominant la scène.
- Communication interventriculaire (Communication InterVentriculaire)
- Persistance du canal artériel.
- Canal atrioventriculaire (chez le trisomique 21).
- Risque d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) irréversible si le shunt est opéré trop tard. Chirurgie en général dans la première année de vie (figures 3 et 4).

Figure 3 : Radiographie du thorax de face d'un nourrisson porteur d'une très large communication interventriculaire



Noter l'importance de la cardiomégalie et de l'hypervascularisation pulmonaire.

Figure 4 : Large communication interventriculaire (CIV)



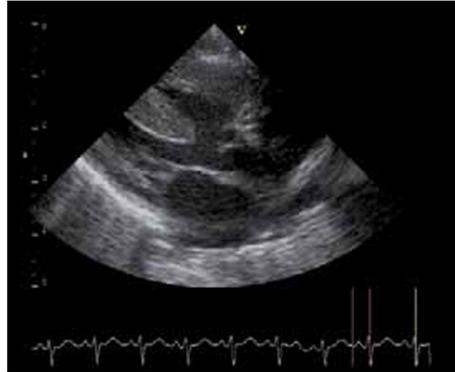
ETT en incidence apicale des quatre cavités. CIV haute, du septum membraneux, de 10,5 mm de diamètre.

V.2.2 Cardiopathies avec cyanose

La tétralogie de Fallot est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente (figure 5). La cyanose est en général retardée dans ce cas, n'apparaissant qu'après quelques semaines ou mois. La correction chirurgicale se fait entre 6 mois et 1 an.

Les autres cardiopathies complexes sont en général déjà diagnostiquées dès la période néonatale, voire en anténatal.

Figure 5 : Tétralogie de Fallot. ETT en grand axe parasternal gauche



Noter la large communication interventriculaire de la partie haute du septum interventriculaire et l'aorte « à cheval » sur le septum, au-dessus de la CIV.

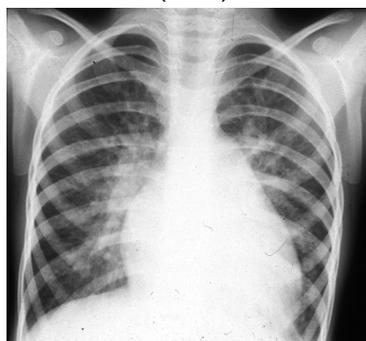
V.3 DANS LA DEUXIÈME ENFANCE (DE 2 À 16 ANS)

V.3.1 Cardiopathies malformatives

Elles sont rarement dépistées à cet âge, sauf cas particuliers (immigrés récents, problèmes sociaux...).

Il s'agit en général de cardiopathies bien tolérées, telles que communication interatriale ou cardiomyopathie hypertrophique et/ou obstructive... (figures 6 et 7).

Figure 6 : Cliché de thorax de face. Aspect typique de communication interauriculaire, ou interatriale (CIA) de l'adulte



Le cœur est peu augmenté de volume, avec une saillie de l'arc moyen gauche qui traduit la dilatation de l'artère pulmonaire due au shunt. Les poumons sont très hypervascularisés.

Figure 7 : Large communication interauriculaire. Échocardiogramme transoesophagien (ETO)



Les CIA de l'adulte, mêmes larges comme celle-ci, qui mesure 23 mm de diamètre, sont souvent mal visibles en ETT et nécessitent souvent pour leur visualisation le recours à l'ETO. De surcroît, l'ETO est indispensable pour préciser la topographie et le diamètre exacts de la CIA, afin de déterminer si une fermeture par ombrelle percutanée est possible, ou s'il faut recourir à la chirurgie.

V.3.2 Souffles innocents

Ils sont extraordinairement fréquents, puisque l'on estime que, à un moment donné de l'enfance, ils concernent un tiers à la moitié des enfants.

Ils n'ont aucun substrat organique. Le cœur est parfaitement sain. Ils disparaissent avec l'âge, mais peuvent parfois être encore entendus chez de jeunes adultes.

Les souffles « innocents » ont pour caractéristiques d'être :

- asymptomatiques ;
- systoliques (jamais diastoliques) ;
- proto- ou mésosystoliques (jamais télédiastoliques) ;
- éjectionnels, généralement brefs (premier tiers de la systole) ;
- de faible intensité, inférieure à 3/6 ;
- doux, parfois musicaux.

Ils ne s'accompagnent pas de modification de 1er Bruit et 2e Bruit (dédoublé variable de B2 possible), ni de modifications du reste de l'examen clinique (pouls fémoraux perçus ; Tension Artérielle normale...)

Ils sont parfois continus, systolodiastoliques, en cas de souffle veineux du cou.

Le cœur est normal à la radiographie et à l'ECG.

Certaines circonstances favorisent le souffle innocent : toutes les causes d'augmentation du débit cardiaque (fièvre, effort, émotion, anémie, hyperthyroïdie).

Certaines anomalies morphologiques favorisent le souffle innocent : syndrome du « dos droit » ou du « dos plat », thorax en entonnoir, scolioses...

L'échocardiogramme peut être pratiqué en cas de doute ++.

Aucune thérapeutique, ou surveillance, ou restriction d'activité, ne sont justifiées, ces

enfants peuvent mener une vie strictement normale, tous les sports sont autorisés, y compris en compétition. Il est inutile et même nuisible de revoir l'enfant périodiquement en consultation.

Une conclusion ferme et précise est capitale dès le premier examen, afin de rassurer la famille et l'enfant, inquiets du « souffle au cœur ».

VI POUR EN SAVOIR PLUS

(En savoir plus : Site Internet du service de cardiologie du CHU de Besançon : www.besancon-cardio.org : rubriques Accès étudiants -> Table des matières -> Chapitres se rapportant aux cardiopathies congénitales.) (Site Internet du service de cardiologie du CHU de Besançon : www.besancon-cardio.org : rubriques Accès étudiants -> Table des matières -> Chapitres se rapportant aux cardiopathies congénitales. : <http://www.besancon-cardio.org/>)

VII ANNEXES

EN SAVOIR PLUS

- Site Internet du service de cardiologie du CHU de Besançon : www.besancon-cardio.org : rubriques Accès étudiants -> Table des matières -> Chapitres se rapportant aux cardiopathies congénitales. : <http://www.besancon-cardio.org/>