

Chapitre 12 Item 236 – UE 8 – Souffle cardiaque chez l'enfant

- I. **Généralités**
 - II. **Particularités de l'auscultation de l'enfant**
 - III. **Circonstances de découverte**
 - IV. **Clinique et examens complémentaires**
 - V. **Principales cardiopathies rencontrées en fonction de l'âge**
-
-
-

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

CNEC

- Connaître les principales catégories de souffles rencontrés chez l'enfant (cardiopathies congénitales et souffles innocents).
- 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.

Un souffle précordial peut être diagnostiqué chez l'enfant dans plusieurs situations :

- souffle en relation avec une *malformation cardiaque congénitale*, qui touche 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, et qui est rencontré au cours de l'enfance chez un tiers à la moitié 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, car le cœur est rapide et

l'auscultation est 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. En cas de doute, l'ECG tranchera.

Un *dédoublement du deuxième bruit* (DB2) 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* (éclat de B2) le long du bord sternal gauche peut correspondre soit à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), soit à une malposition des gros vaisseaux (position antérieure de l'aorte).

Un *troisième bruit ou B3* est fréquent à l'apex chez l'enfant (50 % des cas) ; il est physiologique.

La constatation *d'un bruit surajouté de type clic* n'est pas exceptionnelle chez l'enfant, soit :

- clic mésosystolique apexien (foyer mitral) 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

A Symptômes qui font suspecter une cardiopathie

- Chez le nouveau-né, il peut s'agir d'une cyanose ou d'une insuffisance cardiaque, voire des 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 hypertrophique obstructive).

B 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.

C Contexte particulier faisant suspecter une atteinte cardiaque

- Syndrome polymalformatif : une échographie cardiaque systématique est indiquée lors du bilan d'un syndrome polymalformatif, 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...

D Étape suivante : adresser l'enfant au cardiopédiatre

Il pratique un examen clinique, un ECG ± 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, IRM cardiaque ou scanner multibarrette) ;

- 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

A 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 syncopes du BAV congénital ou des canalopathies congénitales (syndrome du QT long congénital, syndrome de Brugada...) sont diagnostiquées par l'ECG et le Holter.

Les *douleurs thoraciques* sont exceptionnellement d'origine cardiaque chez l'enfant, contrairement à l'adulte.

B Caractères du souffle

Comme chez l'adulte, il faut préciser :

- le temps du souffle (systolique, diastolique, systolodiastolique ou continu) ; 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 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 ;
- 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 » (ou irradiant en rayon de roue) à partir de la région mésocardiaque évoque une communication interventriculaire ;
- les souffles diastoliques sont plus difficiles à entendre.

C Signes associés

La cyanose discrète (SaO_2 transcutanée > 80 à 85 %) peut être de diagnostic difficile, même pour un œil averti. La confirmer par la mesure de la saturation transcutanée en O_2 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, un retard staturopondéral plus ou moins important sont fréquents dans les larges shunts du nourrisson.

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

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

D Examens complémentaires

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-droite, 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.

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*.

3 Échocardiogramme-doppler

C'est l'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, rodé 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.

4 Autres examens paracliniques

- *Épreuve d'effort*, sur tapis roulant chez le petit, ou sur bicyclette ergométrique.
- *Holter ECG*, en cas de troubles du rythme idiopathiques ou postopératoires.
- *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

A Chez le nouveau-né (de la naissance à la fin du 2^e mois)

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 est donc nécessaire d'effectuer une échographie cardiaque avant la sortie de la maternité en cas de souffle entendu à J1 ou J2.

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

- un examen clinique complet ;
- un ECG ;
- une radiographie pulmonaire de face ;
- une échographie cardiaque : systématique, mais pas nécessairement urgente.

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 ([fig. 12.1](#) et [fig. 12.2](#)).

__ Fig. 12.2

Coarctation aortique du nouveau-né.

IRM coarctation préductale typique bien visualisée en IRM (flèche).

__Fig. 12.1

Coarctation aortique préductale du nouveau-né. Échocardiogramme transthoracique (ETT). Toute l'aorte thoracique est habituellement visible chez le petit nourrisson par voie sous-claviculaire droite ou sus-sternale. La partie transverse et l'isthme de l'aorte sont très hypoplasiques. L'aorte descendante retrouve un calibre normal en aval de l'implantation du canal artériel. L'artère sous-clavière gauche s'implante immédiatement en aval de la zone rétrécie.

Les autres causes sont plus rares ou dépistées en anténatal.

3 Cardiopathies avec cyanose

La transposition des gros vaisseaux est la cause la plus classique de cyanose néonatale. Elle représente le type même de l'urgence cardiologique néonatale. La chirurgie de correction anatomique doit être réalisée dans les 15 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 (fig. 12.3).

__Fig. 12.3

Ventricule unique. ETT. Incidence apicale des 4 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).

B Chez le nourrisson (de 2 mois à l'âge de la marche)

1 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque

Shunts gauche-droite dominant la scène.

Communication interventriculaire (CIV) large (fig. 12.4).

Persistence du canal artériel.

Canal atrioventriculaire (chez le trisomique 21).

Risque d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) irréversible si le shunt est opéré trop tard. Il est donc impératif d'opérer tôt les nourrissons porteurs de larges shunts, surtout de CIV, en général dans la première année de vie (fig. 12.5, cf. cahier couleur).

Fig. 12.4

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.

2 Cardiopathies avec cyanose

La *tétralogie de Fallot* est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente (fig. 12.6, cf. cahier couleur). 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 cardiopathies complexes sont en général déjà diagnostiquées dès la période néonatale, voire en anténatal.

C Dans la deuxième enfance (de 2 à 16 ans)

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 (fig. 12.7 et 12.8, cf. cahier couleur pour fig. 12.8) ou cardiomyopathie hypertrophique et/ou obstructive...

__Fig. 12.7

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.

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.

Ces souffles n'ont aucun substrat organique. Le cœur est parfaitement sain. Ils disparaîtront 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 ;
- souvent d'intensité variable avec la position ;
- doux, parfois musicaux.

Ils ne s'accompagnent pas de modification de B1 et B2 (dédoublement variable de B2 possible), ni de modifications du reste de l'examen clinique (pouls fémoraux perçus ; TA 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, et ces enfants peuvent mener une vie strictement normale, puisqu'ils ne sont pas malades. Tous les sports sont autorisés, y compris en compétition. Il est inutile et même nuisible de revoir l'enfant périodiquement en consultation.

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

Points clés

- Les souffles cardiaques sont très fréquents chez l'enfant, plus que chez l'adulte. Les souffles systoliques asymptomatiques découverts dans la deuxième enfance correspondent le plus souvent à des souffles anorganiques, ou souffles « innocents », ou « fonctionnels », ou « normaux », qui sont l'apanage de l'enfant et de l'adolescent.
- Dans les pays occidentaux, les cardiopathies organiques de l'enfant sont pratiquement toujours liées à des *malformations congénitales*, les valvulopathies rhumatismales ayant disparu. Il existe également quelques cas, rares, de cardiomyopathie hypertrophique ou dilatée.
- Signes d'appel : cyanose ou défaillance cardiaque chez le nouveau-né, plus rarement chez le nourrisson ; dyspnée, insuffisance cardiaque, difficultés de croissance dans la deuxième enfance, malaises... Souvent, c'est la découverte d'un souffle asymptomatique qui motive la consultation.
- *Les syndromes polymalformatifs*, à caryotype normal ou anormal, s'accompagnent fréquemment de malformations cardiovasculaires qui doivent être recherchées systématiquement dans ces contextes.
- Il existe des *particularités de l'auscultation* de l'enfant : tachycardie sinusale, arythmie sinusale respiratoire, dédoublement variable du deuxième bruit, troisième bruit fréquent.

- Il n'y a pas toujours de parallélisme entre l'intensité d'un souffle et la gravité de la cardiopathie. Une cardiopathie grave, engageant le pronostic vital, peut ne pas s'accompagner de souffle. À l'inverse, certaines cardiopathies mineures, comme les petites communications interventriculaires, peuvent générer des souffles intenses.
- L'ECG et le cliché de thorax n'ont qu'une valeur d'orientation. Toujours interpréter un ECG en fonction de l'âge de l'enfant.
- *L'échocardiogramme transthoracique* est l'examen clé du diagnostic. Il est très performant chez l'enfant, mais nécessite un matériel adapté et un opérateur rodé à la cardiologie pédiatrique. Il permet de limiter les indications du cathétérisme, qui est surtout fait à visée interventionnelle de nos jours.
- D'autres examens peuvent être indiqués : Holter ECG, épreuve d'effort dans la deuxième enfance, imagerie en coupes par IRM ou scanner.
- *En période néonatale*, la coarctation aortique préductale, la transposition des gros vaisseaux et les malformations complexes sont les cardiopathies chirurgicales les plus fréquentes, mais les petites CIV du nouveau-né sont les cardiopathies bénignes les plus répandues.
- *À la période du nourrisson*, les shunts gauche-droite sont les malformations les plus communes, surtout les CIV. La cardiopathie cyanogène la plus courante est la tétralogie de Fallot, en général diagnostiquée à la naissance du fait du souffle, ou en anténatal, mais la cyanose n'apparaît en général qu'après plusieurs semaines ou mois de vie.
- *Dans la deuxième enfance*, les souffles fonctionnels dominent la scène : en connaître les caractéristiques.
