



UE / ENSEIGNANT : UE 15 CARDIOLOGIE – DEVERRIERE

DATE : 15 Février 2024

GROUPE : Gédéon KANKOLONGO, Ewen RENAUD

REMARQUES : Pas le même prof donc pas mal de changements.

EXAMEN CARDIOVASCULAIRE DE L'ENFANT

Table des matières

I)	Introduction : bienvenue en pédiatrie	2
II)	Interrogatoire	2
III)	Examen clinique	2
A)	La clinique chez le grand enfant	3
B)	Cas particulier du nouveau-né : la circulation fœtale	3
IV)	Les pathologies rencontrées en cardiologie pédiatrique	6
A)	Existe-t-il une tachycardie, une bradycardie ou une arythmie ?	6
B)	Existe-t-il une insuffisance cardiaque ?	7
C)	Existe-il un souffle ?	9
D)	Existe-t-il une cyanose ?	10
E)	Existe-t-il des pouls ?	13
F)	Existe-t-il des points d'appels extracardiques ?	13
V)	Conclusion	15

I) Introduction : bienvenue en pédiatrie

La pédiatrie est un milieu particulier présentant différents patients, du nouveau-né jusqu'à l'adolescent. La communication et la mise en confiance sont indispensables car l'auscultation cardiaque chez un enfant malade peut devenir vite compliquée.

L'enfant n'est **pas un adulte en miniature**. Les différences principales sont qu'il s'agit d'un **organisme en croissance** et la croissance en elle-même fait partie de la symptomatologie et peut modifier l'évolution des symptômes.

Les **paramètres physiologiques sont différents** en fonction des âges : on doit tenir compte du terme, du poids et de l'âge de l'enfant pour vérifier la normalité.

Les **pathologies sont variables** selon l'âge, le poids et le terme de l'enfant.

II) Interrogatoire

L'interrogatoire est complexe et plus ou moins **limité selon l'âge** (surtout chez les nouveau-nés et jusqu'à 2 ans). De plus, la symptomatologie est **interprétée par les parents**, elle est traduite en fonction de l'angoisse parentale qui peut modifier les constatations cliniques. L'angoisse des parents peut majorer les symptômes de l'enfant, ou à l'inverse certains parents ne vont pas être alertés par des symptômes que peut présenter leur enfant. Les parents n'ont **pas toujours la notion de ce qu'est « un enfant qui va bien »** (famille sans repères, sans aide).

Au cours de l'interrogatoire il est important de demander les **antécédents personnels** et de les faire préciser :

- Syncopes
- Malaises
- Douleur thoracique (au repos ou à l'effort ?)
- Palpitations (il est difficile pour les enfants de décrire des palpitations, il faut les aider en leur demandant si leur cœur bat vite).

Il faut également préciser les **antécédents familiaux** (difficiles à aborder dans certaines familles où il s'agit de sujets tabous) : cardiomyopathies, cardiopathies congénitales, mort subite chez un sujet jeune.

III) Examen clinique

L'examen clinique est très **important, surtout que l'interrogatoire est limité**, et devra être appréhendé avant la consultation en fonction de l'âge de l'enfant (l'examen clinique sera différent entre un enfant de 12 ans et de 10 mois par exemple). **Certains âges sont plus difficiles à gérer que d'autres** : 2 ans est un âge difficile à aborder car l'enfant parle peu et ne comprend pas ce qu'il lui arrive, ce qui peut majorer son angoisse. Pour éviter cela, il faut mettre en confiance l'enfant en prenant le temps de faire connaissance et intégrer les parents dans la consultation. Il faut communiquer avec les enfants pour avoir des renseignements cliniques. A 4 ans, c'est plus simple car accès au discours et moins d'angoisse vis-à-vis de l'étranger, il est plus facile de créer un lien.

- **Inspection** : cyanose, coloration cutanéomuqueuse
- **Palpitation** :
 - pouls fémoraux - brachiaux, hépatomégalies - RHJ (reflet hépato jugulaire) - TJ (turgescence des jugulaires)
 - frémissement ou thrill
 - choc de pointe sous le rebords costal, épigastrique (signe de Harzer HVD : hypertrophie du ventricule droit)
- **Auscultation** : souffle cardiaque, crépitants
- **Mesure** : FC, pression artérielle aux membres supérieurs droit et membres inférieurs, SpO2

A) La clinique chez le grand enfant

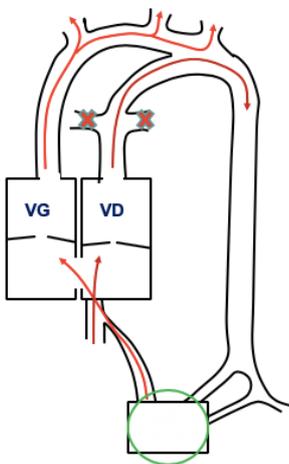
L'examen est **peu différent** de celui de l'adulte.

B) Cas particulier du nouveau-né : la circulation fœtale

La particularité du nouveau-né est très importante à comprendre pour appréhender la physiologie et la pathologie du nouveau-né

Schémas d'un cœur de fœtus : dans les schémas suivants, les 2 cœurs sont inversés pour simplifier les schémas : le cœur droit est donc à droite et le cœur gauche est à gauche.

AVANT LA NAISSANCE

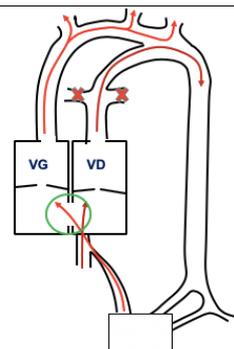


Le **placenta** est la **zone de transfert** d'oxygène entre la mère et l'enfant. L'oxygénation se fait par l'intermédiaire du ductus qui se jette dans la VCI et plus particulièrement dans l'**oreillette gauche** que dans l'oreillette droite ce qui va entraîner une légère **différence de saturation** entre le ventricule droit et le ventricule gauche.

Cependant, il s'agit dans les 2 cas d'un sang plutôt mixé, moyennement oxygéné. **A la sortie du ventricule gauche (VG)**, on aura du sang plutôt oxygéné qui va être distribué vers les bras et le cerveau

Le sang sortant du ventricule droit (VD) légèrement moins oxygéné sera directement transmis par l'intermédiaire du **canal artériel** dans l'aorte descendante.

En anténatal, l'enfant n'ayant pas besoin de respirer, les vaisseaux sont constrictés, les **résistances sont élevées** et le sang passe très peu par les capillaires pulmonaires. Il y a donc également très peu de retour dans l'oreillette gauche par les veines pulmonaires



Il va donc être fondamental qu'il y ait un **shunt au niveau du foramen ovale** qui va permettre une arrivée de sang dans les cavités gauches. Cela va surtout permettre de développer ces cavités et cela a moins une nécessité fonctionnelle

	<p>La présence du canal artériel va aussi être fondamentale, le sang ne pouvant pas passer par les branches de l'artère pulmonaire sinon le sang serait face à une impasse, ce qui entraînerait une défaillance</p> <p>Ce canal artériel va donc permettre la circulation du sang du ventricule droit vers l'aorte.</p>
--	---

	<p>On pourrait quasiment considérer que chez un fœtus, seul le cœur droit est nécessaire pour le fonctionnement de la circulation fœtale.</p> <p>Le VD ayant une fonction relative car il n'amène le sang que dans les vaisseaux des bras et de la tête</p>
--	--

A LA NAISSANCE

	<p>Au premier cri, le liquide amniotique est remplacé rapidement par de l'air respiré. Cet air contient de l'oxygène et d'autres éléments véhiculés par le sang vont permettre une dilatation des vaisseaux capillaires pulmonaires et un passage du débit sanguin au travers des vaisseaux pulmonaires</p>
--	---

SYNTHESE :

<p style="text-align: center;">CŒUR FŒTAL</p>	
<p>Le sang oxygéné arrive du placenta et va plutôt vers l'oreillette gauche. Il va ensuite être distribué à la fois vers le VD et le VG car peu de sang passe dans les poumons et qu'il y a donc très peu de retour par les veines pulmonaires.</p> <p>Le sang qui passe l'oreillette gauche, le VG et l'aorte ascendante est du sang qui va passer par le foramen ovale.</p> <p>On a donc 2 connexions indispensables pour la vie fœtale :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Le foramen ovale - Le canal artériel 	<p style="text-align: center;">Cœur fœtal</p>

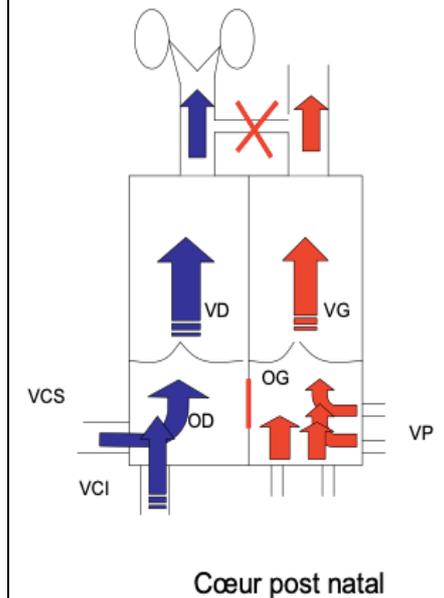
CŒUR POST-NATAL

A la naissance, la **première respiration permet une diminution des résistances capillaires** pulmonaires et une **ouverture des vaisseaux** permettant le passage du sang de l'artère pulmonaire vers les vaisseaux sanguins pulmonaires.

Cette ouverture permet un **retour pulmonaire** : l'oreillette gauche se remplit donc par les veines pulmonaires. Ce sang qui arrive des veines pulmonaires va d'abord repousser le foramen ovale de manière mécanique et fermer cette communication entre les 2 oreillettes. **Le sang rouge va donc être transmis au VG puis à l'aorte.**

De l'autre côté, le **retour veineux** par les veines cave inférieure et cave supérieure va passer **de l'oreillette droite vers le VD** car il ne peut plus passer par le foramen ovale (celui-ci ayant une pression liée au remplissage par les veines pulmonaires).

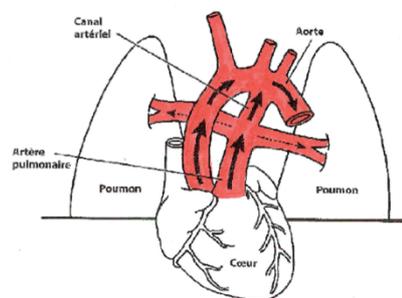
Le sang n'a plus non plus besoin de passer par le canal artériel : il peut passer dans les poumons. Le **canal artériel va se fermer** de manière naturelle.



AUTRE SYNTHÈSE :

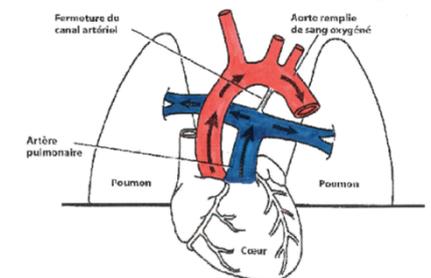
On retrouve ici l'aorte, l'artère pulmonaire avec le canal artériel et le shunt du canal artériel permettant un mélange de ces 2 circulations à saturation quasiment égale.

Après la naissance, le sang oxygéné passe dans l'aorte et le sang peu oxygéné arrive par les artères pulmonaires pour être distribué dans les poumons



Avant la naissance

Après la naissance



Les conséquences de ces modifications à la naissance :

Dans les premiers jours, la vasoconstriction peut être stimulée à nouveau et la circulation peut redevenir comme en fœtale. On aura une **évolution des symptômes** qui peuvent se majorer ou apparaître en quelques jours. On aura une **fragilité du système** qui peut revenir à son état initial en cas de pathologies (infection, hypoxie).

Un « **petit** » **signe** chez un enfant de quelques jours doit être pris au sérieux. Un **signe majeur** peut disparaître spontanément avec l'adaptation post-natale

IV) Les pathologies rencontrées en cardiologie pédiatrique

- Les **troubles du rythme cardiaque** : comme chez l'adulte mais souvent plus simple car ils sont uniques et non associés.
- Les **cardiomyopathies** (myopathies, troubles du métabolisme, constitutionnelle, infectieuse, toxique...)
Ce sont des anomalies du muscle du cœur, causes plus rares de consultations.
- Les **cardiopathies congénitales** (Ce sont des malformations et anomalies fœtales, représentant la majeure partie des consultations).
- Les **pathologies cardiaques acquises**, plus exceptionnelles (ex Kawasaki qui touche uniquement les enfants).
- Les « **syndromes** » **génétiques**. Juste en voyant la morphologie de l'enfant, on peut évoquer des pathologies cardiaques qu'il faut rechercher → font partie intégrante de l'examen clinique en pédiatrie.

On doit se poser **6 questions** pour éliminer une pathologie cardiovasculaire en pédiatrie :

- Existe-t-il une tachycardie, une bradycardie ou une arythmie ?
- Existe-t-il des signes d'insuffisance cardiaque ?
- Existe-t-il un souffle ?
- Existe-t-il une cyanose ?
- Les pouls sont-ils perçus ? coarctation
- Existe-t-il des points d'appel extracardiaque ?

A) Existe-t-il une tachycardie, une bradycardie ou une arythmie ?

Il existe une **variabilité de la fréquence cardiaque en fonction de l'âge**

De plus la **formule 220-âge ne s'applique pas** chez le nourrisson et le petit enfant.

- La fréquence maximale d'un nouveau-né est de **230 bpm**. Au-delà on considère qu'il s'agit d'une fréquence pathologique, il y a un trouble du rythme.
- Il est parfois **difficile** de préciser la fréquence cardiaque chez un enfant qui peut être angoissé ou difficile à examiner.
- Il existe une **variabilité physiologique** de la fréquence selon le moment de la journée

Il faut rechercher des **antécédents familiaux** de mort subite ou de décès inexpliqué et ne pas hésiter à se **référer aux abaques** en fonction de l'âge (ce sont des référentiels donnant les normes de la fréquence cardiaque en fonction de l'âge).

La fréquence cardiaque en fonction de l'âge :

0-1 an : 130-140/min
 1-2 ans : 125/min
 2-5 ans : 115/min
 6-9 ans : 100/min
 0-12 ans : 90/min
 13-14 ans : 85/min



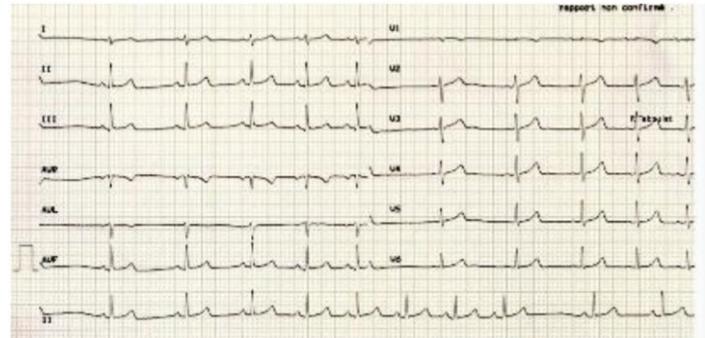
C'est à partir de 7 ans avec un poids supérieur à 25 kg que la fréquence cardiaque et les paramètres sont proches de ceux de l'adulte.

L'arythmie respiratoire est fréquente chez l'enfant et peut vraiment mimer une arythmie vraie (surtout chez le petit qui respire vite et pour lequel on peut avoir 1 battement ou 2 accélérés puis 1 ou 2 ralentis et cela peut facilement mimer des extra-systoles).

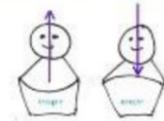
Il ne faut pas hésiter à prendre le temps d'examiner (par ex, attendre une pause respiratoire ou une inspiration profonde) pour vérifier l'association de la variabilité de la fréquence cardiaque avec la fréquence respiratoire.

Cette arythmie respiratoire étant tout à fait banale

Exemple sur un ECG d'une variabilité de la fréquence respiratoire en fonction de la respiration avec une fréquence lente qui s'accélère puis ralentit.



Si fréquence respiratoire rapide peu mimer une arythmie de type extrasystolie



A l'interrogatoire, le petit enfant (< 6 ans) **décrit mal les palpitations** et exprime souvent une **douleur thoracique** (« j'ai mal au cœur ou j'ai mal au ventre »). Il faut poser la question à l'enfant « Est ce que ton cœur bat vite ? » sinon on passe à côté du diagnostic de tachycardie. Parfois les parents observent que ça bat vite dans le cou ou que le cœur bat la chamade.

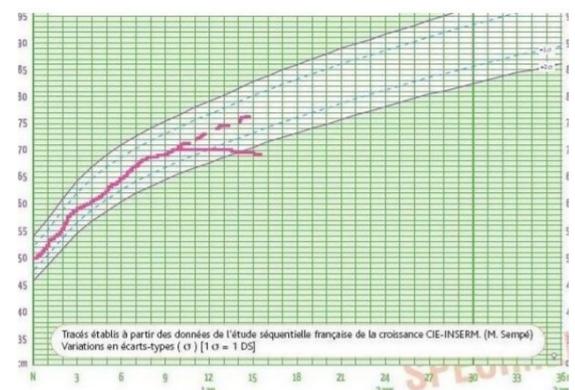
Les **tachycardies chez le nouveau-né et nourrisson** sont souvent diagnostiquées sur des signes **d'insuffisance cardiaque** (l'absence de communication empêchant toute compréhension)

B) Existe-t-il une insuffisance cardiaque ?

A l'interrogatoire, on recherche :

- Des **épisodes récurrents de bronchites ou de bronchiolites à répétition.**
- On recherche aussi des **signes de dyspnée d'effort :**
- **Difficultés alimentaires :**
 - Fractionnement des biberons (+ de biberons par jour mais quantité moins importante)
 - Dyspnée / sueurs lors de l'alimentation
 - Réduction des prises (diminution des quantités bues)
 - Vomissement
- **Mauvaise prise pondérale / Cassure de la courbe du poids**
→ Faire une courbe

Il faut réaliser la **courbe de croissance** qui permettra de confirmer (ou non) la présence d'une **cassure pondérale**. Cette cassure permettra de donner un ordre d'idée du début de la problématique (s'il y en a une).



Repères d'alimentation permettent de savoir assez facilement si l'enfant boit les quantités suffisantes par rapport à son âge ou non.

Pour un enfant avant diversification : poids en gramme / 10 + 200 + 250 mL (biberon)

Au sein :

- A la demande
- Durée > 5min
- Impression de vidange

Age mois	Poids	Qté lait / jour	Nbre de prises/jour
0 à 1	3 à 4 kg	500 à 600 ml	7 à 8 bib
1 à 2	4 à 5 kg	600 à 700 ml	6 à 7 bib
2 à 3	5 à 6 kg	700 à 800 ml	5 à 6 bib
3 à 4	6 à 6,5 kg	800 à 850ml	4 à 5 bib
4 à 6	6,5 à 7 kg	850 à 900 ml	4 bib + début diversification
6 à 9	7 à 8,5 kg	500 ml mini	3 bib + 1 repas diversifié (purée + compote)
9 à 12	8,5 à 10 kg	500 ml mini	2 bib + 2 repas diversifiés (purée + compote; purée + laitage)

A l'interrogatoire, on cherche aussi :

- Diminution des périodes d'éveil, retard des acquisitions
- Modification dans le comportement de l'enfant
- Couches sèches (1^{er} signe de choc = chute de la diurèse par hypoperfusion rénale)

A l'examen clinique, on **recherche les signes de détresse respiratoire** qui sont :

- Le tirage sous costal, intercostal, sus sternal
- Le balancement thoraco- abdominal
- Le battement des ailes du nez
- Le geignement (pour le nouveau-né et le nourrisson)
- La fréquence respiratoire

Signe \ Cotation		0	1	2
		Insp.	Tirage intercostal	Absent
Entonnoir xyphoïdien	Absent		Modéré	Intense
Balancement thoraco-abdominal	Respiration synchrones		Thorax immobile	Respiration paradoxale
Battement des ailes du nez	Absent		Modéré	Intense
Exp.	Geignement	Absent	Audible au stéthoscope	Audible à l'oreille

Ces éléments sont regroupés dans le **Score de Silverman** permettant de donner un ordre d'idée de la détresse respiratoire et de la suivre avec le temps.

A l'examen clinique pour rechercher une insuffisance cardiaque

- **Tachycardie** (en particulier chez le nouveau-né) car le **myocarde du nouveau-né est différent** car il possède **peu de fibres contractiles**. La contractilité du myocarde du nouveau-né est donc déjà quasiment à son maximum. Dans le cadre d'une anomalie, il aura donc du mal à s'adapter par une augmentation contractile. Sa façon la + efficace d'adapter son débit sera donc d'adapter sa fréquence cardiaque → **adaptation chronotrope**
- Chez le petit **l'insuffisance cardiaque est d'emblée globale** : même si on a un problème sur le cœur gauche, il va y avoir aussi une insuffisance cardiaque droite
- **Signes plus rarement présents** : crépitant, œdèmes des membres inférieurs

Certains **signes sont difficiles à voir** chez certains nourrissons comme la turgescence jugulaire ou les oedèmes des membres inférieurs chez les NN potelé mais aussi du fait que les bébés sont la plupart du temps allongés.

La **tension artérielle** est un **mauvais indicateur** d'insuffisance cardiaque car la chute tensionnelle est très tardive.

Signes précoces dans l'insuffisance cardiaque = signes **d'hypoperfusion périphérique** (ex : les **marbrures**, qui débutent souvent au niveau des genoux et diffusent sur les MI).

Moyen pour évaluer l'hypoperfusion périphérique = **mesure du temps de recoloration** qui doit être **inférieur à 3 secondes**

On va également rechercher des signes de **détresses neurologiques** : éveil, retard des acquisitions, changement de comportement.

Ce qu'il faut retenir pour l'insuffisance cardiaque :

Le **signe d'alerte** de l'insuffisance cardiaque chez le petit c'est la **mauvaise prise pondérale**, la courbe de croissance est souvent évocatrice.

Le **signe clinique majeur**, retrouvé quasiment de façon systématique c'est **l'hépatomégalie** (souvent le seul signe à rechercher à l'examen clinique)

C) Existe-il un souffle ?

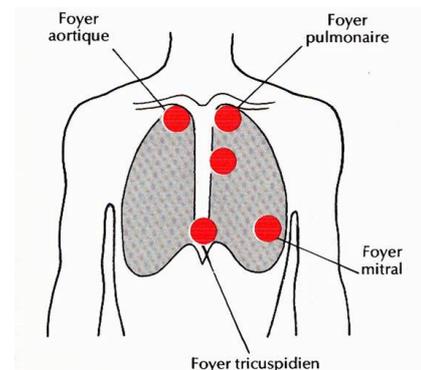
L'**auscultation est parfois difficile** à cause :

- D'une agitation voire de pleurs
- Des bruits transmis
- De la fréquence respiratoire qui est parfois assez rapide et peut se calquer sur la fréquence cardiaque

Les **parois thoraciques sont assez fines** et permettent parfois d'entendre des souffles qu'on n'entendrait pas chez un adulte.

Voici les **différents foyers auscultatoires** qui sont les mêmes que chez l'adulte (aortique, pulmonaire, tricuspide et mitral).

Il faut rajouter le foyer **sous-claviculaire gauche** permettant de diagnostiquer une persistance du **canal artériel** et le **foyer dorsal** qui permet parfois de faire le diagnostic de **coarctation de l'aorte**
L'auscultation du patient se fait en position assise et allongée. S'il y a une variation d'un souffle en fonction de la position on a un souffle fonctionnel.



Les souffles peuvent apparaître à **quelques jours de vie après adaptation complète** de la circulation cardiovasculaire

5 caractéristiques d'un souffle anorganique (ou fonctionnel) :

- Le **souffle est isolé**, aucun symptôme cardiovasculaire
- **D'intensité faible ou modéré (< 3/6)** jamais frémissant
- **Souffle très localisé** avec peu d'irradiation (+/-)
- **Bruits du cœur normaux**, dédoublement variable du B2
- **Courts** méso systolique, varie avec la position, diminution ou disparition en procubitus

Regarder aussi les **temps** : Systole/Diastole/Continu/2 Temps

Intensité du souffle cotée grâce à l'échelle de LEVINE de 1 à 6. (reste assez subjectif; ≠^{ce} de jugement d'un Dr à l'autre)

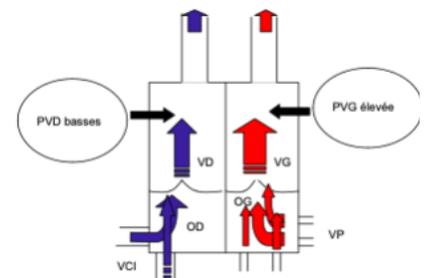
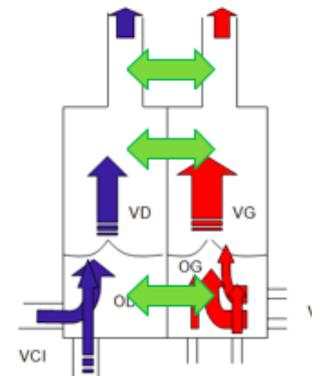
- 1 : Juste audible ou audible avec effort ou après plusieurs cycles
- 2 : Discret mais audible sans effort
- 3 : Souffle prééminent ou intense sans perception à la palpation
- 4 : Frémissant ou avec un "thrill" (=> en posant la main sur le thorax on va sentir cette vibration que l'on entend)
- 5 : Audible même si seul le bord du pavillon en contact avec la peau
- 6 : Audible si le pavillon du stéthoscope est éloigné à 1 cm du thorax ! (rare)

Au-delà de 5 ans, il y a peu de risque (< 2%) de dépister une cardiomyopathie congénitale. **98% des cardiopathies congénitales (CC)** sont découvertes et **diagnostiquées avant 4 ans+++**, sauf les CIA qui sont découverts plus tard car c'est un souffle fonctionnel.

D) Existe-t-il une cyanose ?

- Coloration bleue due à Hb réduite
- #Spo2 < 85%
- Réfractaire : persiste malgré apport O2
- Signe clinique : hippocratisme digital
- La cyanose est le signe clinique d'une **saturation basse (la normale est > à 92%)**.

C'est un signe important dans la **cardiologie pédiatrique** mais difficile à détecter, en effet il existe une **"zone d'ombre"** avec l'**absence de cyanose clinique** = le moment où la saturation basse est comprise **entre 85 et 92%** et le moment où **l'œil va percevoir la cyanose (svt perçue quand saturation < 80%)**, pourtant il s'agit bien d'une cyanose. Cette zone d'ombre est ≠ en fonction du taux d'hémoglobine, de l'origine ethnique de l'enfant (sur peau noire, la cyanose est plus difficile à dépister). La zone de dépistage sur laquelle il faut se concentrer de cyanose reste les lèvres et le pourtour buccal.



Parfois la cyanose peut être **associée à un souffle**.

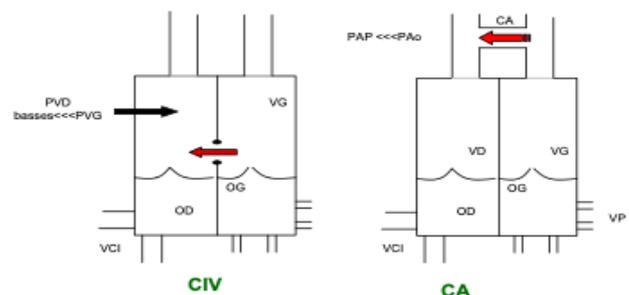
Parfois la cyanose peut être un **signe totalement isolé**

Dans la majorité des cas, elle est évocatrice d'un **shunt droit/gauche** (c-à-d une communication entre les cavités droites où circule un sang veineux pauvre en O2 et gauche où circule un sang artériel riche en O2). Ce qui va donc diminuer la saturation du cœur global.

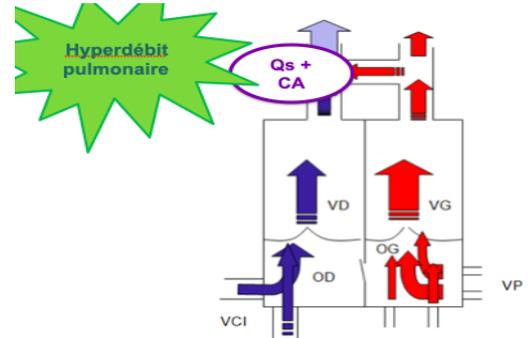
Le cœur normal :

Dans la circulation post natale, il y a 2 circulations totalement séparées. A droite le sang est désaturé, il arrive par les veines caves, passe dans l'OD et le VD et est dirigé par l'artère pulmonaire vers les poumons. Dans les poumons il passe dans les capillaires pulmonaires et il revient riche en O2 dans l'OG puis le VG et va au reste du corps.

VD = fonctionne à régime de basse pression, les résistances vasculaires pulmonaires étant basses
 VG = fonctionne à pression élevée, les résistances systémiques étant élevées



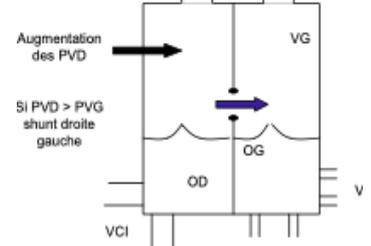
S'il y a un shunt = trou = communication entre les 2 circulations (CIV = communication interventriculaire ou CA = canal artériel) : le sang va aller du régime de pression le plus élevé vers celui de pression plus bas, donc on aura un shunt de gauche à droite quand on a une CIV ou un CA. Du sang oxygéné va donc passer dans la circulation peu oxygénée pour repasser dans les poumons alors qu'il en vient tout juste donc il n'y a pas de désaturation. **Donc pas de cyanose car c'est un sang oxygéné. En revanche, comme **le débit du VD va s'ajouter au débit du CA/CIV**, on aura une surcharge de sang qui arrive dans le poumon = **hyper débit pulmonaire** qui se traduit par des **signes de détresses respiratoires et des sueurs.****



On observe une cyanose clinique dans plusieurs cas :

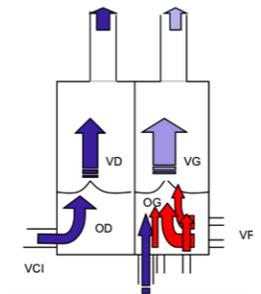
- **Association d'un shunt et d'un obstacle en amont du shunt ce qui crée un shunt droite/gauche donc dans le sens inverse :**

Ex d'une CIV + sténose du tronc de l'artère pulmonaire = tétralogie de Fallot. On a une augmentation de la pression du ventricule droit. Et si l'obstacle est très important, la pression du ventricule droit est supérieure à celle du ventricule gauche et on a une inversion du sens du shunt. Le sang désaturé arrive dans le ventricule gauche, alors la saturation du sang systémique diminue et c'est la cyanose clinique.

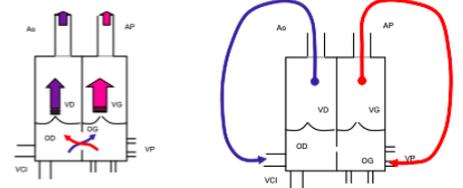


⇒ **DéTECTABLE par un souffle**

- **Des connexions anormales** (VCI qui arrive dans le cœur gauche) avec un mélange de sang des veines pulmonaires et VCI qui va jusqu'à l'aorte : rare ++
- **Transposition des gros vaisseaux/ malposition vasculaire**

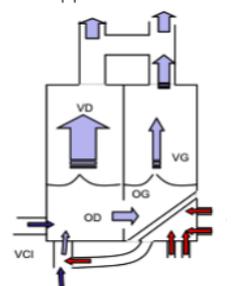


1ère situation : L'artère pulmonaire est mal positionnée. Le sang mal oxygéné est transmis au système et le sang arrivé du poumon riche en O2 revient au poumon. Les **2 circulations sont totalement isolées**. Le sang de la circulation systémique pauvre en O2, revient dans la circulation systémique sans passer par les poumons. Ceci n'est pas viable sur le long terme. La seule communication possible alors c'est le foramen ovale qui permet d'attendre qq heures/j avant l'opération chirurgicale.



2ème situation : Retour veineux pulmonaire anormal. Les veines pulmonaires drainent le sang riche en O2 mais n'ont pas de connexions avec l'atrium gauche et ce sang est re-drainé dans le système cave donc le sang qui arrivera à l'aorte sera un sang mixé entre oxygéné et désoxygéné.

⇒ **Non détectable par un souffle**

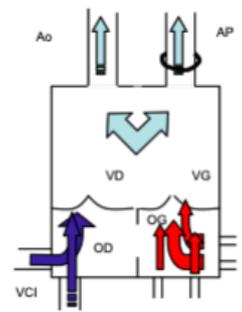
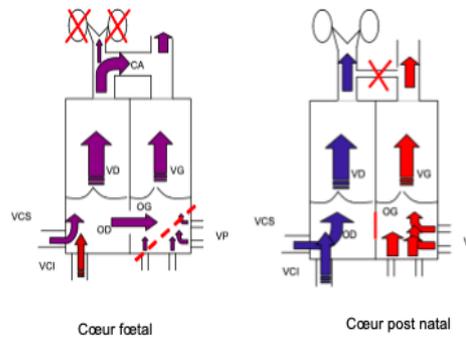


- **Cardiopathies complexes** : Ventricule unique à double entrée (les 2 atriums sont bien différenciés), mélange complet du sang dans les ventricules qui sera distribué de manière égale dans l'aorte et l'artère pulmonaire.

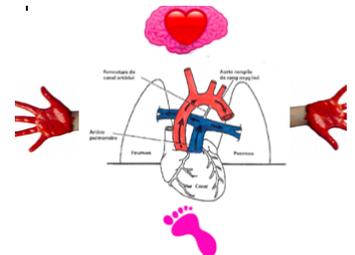
→ Où prendre la saturation chez le nouveau-né (NN) ? :

Mise en contexte :

- En postnatal, le canal artériel doit se fermer comme on le voit sur ce schéma :

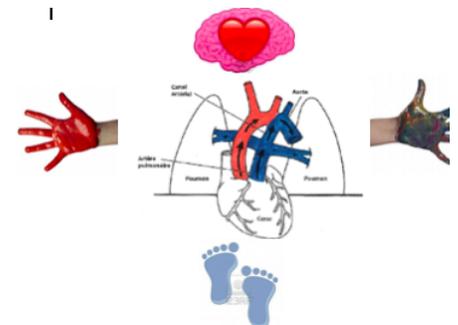


- Lors d'une adaptation post-natale qui s'est bien passée (disparition du CA), l'aorte transporte du sang riche en O₂, qui l'envoie dans le cerveau, la main droite et la main gauche, puis le sang ira dans la partie inférieure du corps.



- Lors d'une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine, on a une conservation du schéma de circulation du cœur foetal (persistance du CA et d'un shunt droit/gauche). Le sang aura du mal à passer dans les Vx pulmonaires et passera dans le CA vers l'aorte sans passer par les poumons, donc au niveau de l'isthme aortique on aura un mélange de sang oxygéné et désoxygéné, alors :

- Au niveau de l'artère sous-clavière droite, le sang sera oxygéné et la saturation du cerveau sera correcte **MAIS**
- La saturation de la main gauche et des pieds est moins élevée, c'est du sang désoxygéné



C'est pourquoi, chez le NN chez lesquels l'adaptation est en cours et pour lesquels on a encore une circulation au niveau du canal artériel, il vaut mieux prendre la **saturation dans la main droite** qui est le reflet de la vraie saturation systémique et cérébrale.

Il faudra s'assurer, plus tard, que la saturation aux MS et MI est identique (pour savoir si l'adaptation s'est bien passée), donc on prendra la saturation dans la **main droite et dans un pied** et voir s'il y a un différentiel.

Si l'**adaptation s'est mal déroulée**, la \neq de saturation sera **> à 10 points** → persistance d'un CA avec augmentation des résistances pulmonaires et inversions des shunt droit et gauche.

E) Existe-t-il des pouls ?

On doit chercher les pouls **fémoraux (en priorité) et huméraux**. => à **faire systématiquement**.

On veut savoir si on les sent ou pas. Chez le NN, la prise de pouls n'est pas facile.

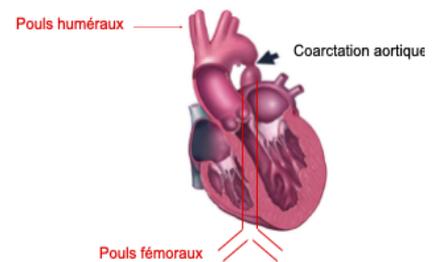
Risque d'abolition des pouls :

- insuffisance cardiaque
- urgence vitale

La recherche des pouls permet de mettre en évidence la **coarctation aortique** (= zone isthmique rétrécie dans l'aorte descendante à l'endroit où le CA s'abouchait).

Quand le CA est encore ouvert, le sang peut quand même passer et c'est à sa fermeture que les symptômes apparaissent. Le cœur sera obligé de créer une pression plus importante pour dépasser l'obstacle et réussir à maintenir une TA normale au-delà du rétrécissement et générer une tension artérielle dans le MI. Le cœur pousse fort et la TA des MS (pouls huméraux) est élevée alors que sous l'obstacle, la TA (pouls fémoral) est basse voir imprenable.

La ≠ de TA (présence de pouls ou non) entre le MS droit et le MI va permettre de diagnostiquer la coarctation. Ensuite la coarctation sera contrôlée par l'échographie. Faire attention car cela peut évoluer vers une insuffisance cardiaque.



F) Existe-t-il des points d'appels extracardiaques ?

Rechercher des signes dysmorphies faciales ou squelettiques : + les enfants grandissent, + ces dysmorphies sont visibles.

LE SYNDROME DE WILLIAMS ET BEUREN

Visage très caractéristique :

- Joues rondes et saillantes
- Hypoplasie malaire
- Lèvre inférieure éversée, Nez bulbeux
- Oreilles d'implantation basse
- Faciès d'elfe.

=> Rechercher une sténose supra-valvulaire aortique ou pulmonaire



LE SYNDROME DE NOONAN

- Hypertélorisme (écartement des yeux importants)
- Ptosis bilatéral ou unilatéral
- Obliquité antimongoloïde (yeux en forme d'amande)
- Ptérygium coli (un cou un peu large)
- Oreilles basses implantées en rotation postérieure
- Mamelons écartés
- Pas de DI, d'acquisitions associées. Mais trbl de la croissance.

=> Rechercher :

- Une sténose valvulaire pulmonaire "atypique" ou supra valvulaire (avec svt des souffles)
- Des cardiomyopathies hypertrophiques parfois très dangereuses.
- On peut aussi avoir d'autres anomalies : testiculaires....



TRISOMIE 21 (SYNDROME DE DOWN)

- Fentes palpébrales courtes, orientées en HT-DH. Epicanthus (à l'origine des yeux bridés)
- Visage rond et plat
- Nez court avec racine aplatie et narines tournées vers l'avant
- Langue épaisse et souvent protruse (poussée en avant, sort de la bouche)
- Cou court et nuque plate

=> Rechercher un canal atrio-ventriculaire (CAV), une CIV, une communication inter-auriculaire (CIA), CA.

SYNDROME DE DI GEORGE

- Nez tubulaire avec une racine très large*** (même taille de nez en HT et en BS)
 - Petites fentes palpébrales
 - Oreilles basses, petites et rondes
 - Fente palatine et rhinolalie (voie nasonnée, associée ici à RM)
- => Rechercher une cardiopathie conotruncale dépistée par souffle+++ (T4= Tétralogie de Fallot, Tronc Artériel Commun = TAC, CIV, interruption de l'arche aortique...) + Très souvent retard mental, intellectuel associé + ++



LE SYNDROME DE MARFAN = maladie systémique du tissu conjonctif + atteinte aortique ++

- Main très fines et doigts très longs avec le pouce qui dépasse quand on le rabat sur la paume = Signe de Steinberg = de la main (pouce plus grand que la paume de la main)
 - Dolichosténomélie (longueur excessive des extrémités) : mesure envergure > taille.
 - Étroitesse et longueur du visage
 - Prolapsus valvulaire mitrale
 - Anomalie thoracique
 - Pied plat
 - Luxation du cristallin
- => Atteinte **squelettique** ++ (scoliose +++) et **aortique** : dilatation anévrysmale de l'aorte pouvant évoluer vers une dissection aortique potentiellement mortel +++ (Dépistage familial systématique et suivi régulier)



LE SYNDROME DE TURNER : 45X		LE SYNDROME D'ALAGILLE : JAGGED1	
- Morphologie - Petite taille - Thorax large - Lymphoedème - Cou palmé - Brachy métacarpo phalangie	- Cardiopathie - Bicuspidie - Sténose aortique - Coarctation aortique - Dilatation racine aortique	- Morphologie - Orbites creuses - Nez long pointe bulleuse - Front large - Menton petit et fuyant - Oreilles basses mal ourlées - Vertèbre ailes de papillons - Cholestase néonatale	- Cardiopathie - Sténose pulmonaire - Tétralogie de Fallot - CIA - CIV

V) Conclusion

Lors de l'examen clinique de l'enfant, il vérifier les paramètres suivants :

- **Rythme**
 - norme selon l'âge
 - conditions de mesure
- **Souffle**
 - fonctionnel vs organique
- **Insuffisance cardiaque**
 - Alimentation/prise pondérale
 - Hépatomégalie
- **SpO2 et Cyanose réfractaire**
- **Pouls fémoraux/brachiaux**
- **Famille et Extra cardiaque**