

Échocardiographie pédiatrique et fœtale

CHEZ LE MÊME ÉDITEUR

Dans la même collection :

ÉCHOCARDIOGRAPHIE CLINIQUE, par C. KLIMCZAK. 2006, 5^e édition, 168 p.

100 PIÈGES EN ÉCHOCARDIOGRAPHIE, par C. KLIMCZAK. 2005, 256 p.

ECG PATHOLOGIQUE, par L. DE ROY. 2005, 272 p.

ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE TRANSESOPHAGIENNE, par C. KLIMCZAK. 2002, 2^e édition, 176 p.

CORONAROGRAPHIE ET ANGIOPLASTIE CORONAIRE, par F. PHILIPPE. 2002, 144 p.

Autres ouvrages :

CARDIOLOGIE ET MALADIES VASCULAIRES, par la SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE CARDIOLOGIE. 2007, 1680 p.

LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE DANS LA PRATIQUE MÉDICALE, par L. DE ROY, D. EL ALLAF, M. RENARD. 2006, 4^e édition, 216 p.

URGENCES CARDIO-VASCULAIRES, par G. POCHMALICKI. 2005, 576 p.

CARDIOLOGIE CLINIQUE, par W. RUTISHAUSER, J. SZTAJZEL. 2004, 312 p.

THÉRAPEUTIQUE EN CARDIOLOGIE, par F. JAN. 2004, 592 p.

ÉCHOCARDIOGRAPHIE FŒTALE, par N. DAVID. *Abrégés de médecine*. 2002, 2^e édition, 144 p.

CARDIOLOGIE, par J.-P. DELAHAYE. *Collection Pour le praticien*. 2000, 2^e édition, 504 p.

ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE DE STRESS, par C. KLIMCZAK. *Abrégés de médecine*. 1997, 120 p.

SÉMIOLOGIE DES MALADIES CARDIO-VASCULAIRES, par H. KULBERTUS. 1998, 424 p.

RÉANIMATION EN PATHOLOGIE CARDIO-VASCULAIRE, par F. JAN, G. POCHMALICKI. *Abrégés de médecine*. 1997, 2^e édition, 240 p.

COLLECTION DE CARDIOLOGIE PRATIQUE

Échocardiographie pédiatrique et fœtale

2^e édition

Philippe Acar



ELSEVIER
MASSON



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés
ISBN : 978-2-294-70348-5

ELSEVIER MASSON S.A.S. – 62, rue Camille-Desmoulins 92442 Issy-les-Moulineaux cedex

Je dédie ce livre à mes maîtres, Jean Kachaner et Daniel Sidi.

À mes parents.

À Estelle, Julien et Mathieu.

Liste des auteurs

- Acar Philippe**, cardiologie pédiatrique, hôpital des enfants, Toulouse.
- Aggoun Yacine**, cardiologie pédiatrique, hôpital des enfants, Genève.
- Bonnet Damien**, cardiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.
- Boudjemline Younes**, cardiologie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris.
- Brosset Philippe**, département de pédiatrie, CHU, Limoges.
- Chantepie Alain**, cardiologie pédiatrique, hôpital Clocheville, Tours.
- Dauphin Claire**, cardiologie, hôpital Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand.
- Dulac Yves**, cardiologie pédiatrique, hôpital des enfants, Toulouse.
- Fermont Laurent**, cardiologie pédiatrique, institut de puériculture, Paris.
- Fraisse Alain**, cardiologie pédiatrique, hôpital de la Timone, Marseille.
- Gournay Véronique**, cardiologie pédiatrique, hôpital de la mère et de l'enfant, Nantes.
- Guillaumont Sophie**, cardiologie pédiatrique, institut Saint-Pierre, Palavas-les-Flots.
- Habib Pierrette**, cardiologie, hôpital Rangueil, Toulouse.
- Jimenez Maria**, cardiologie pédiatrique, hôpital cardiologique Haut-Lévêque, Pessac.
- Ketterer Sophie**, unité de réanimation, département de pédiatrie, CHU, Limoges.
- Kreitmann Bernard**, chirurgie cardiaque, hôpital de la Timone, Marseille.
- Lambert Virginie**, centre chirurgical Marie-Lannelongue, Le Plessis-Robinson.
- Lusson Jean-René**, cardiologie, hôpital Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand.
- Massabuau Pierre**, cardiologie, hôpital Rangueil, Toulouse.
- Paranon Soizic**, cardiologie pédiatrique, hôpital des enfants, Toulouse.
- Rauzier Jean-Michel**, réanimation et pédiatrie néonatale, CHU, Nîmes.
- Rey Christian**, maladies cardiovasculaires infantiles et congénitales, hôpital cardiologique, Lille.
- Schleich Jean-Marc**, cardiologie pédiatrique, CHU, Rennes.
- Thambo Jean-Benoît**, cardiologie pédiatrique, hôpital cardiologique Haut-Lévêque, Pessac.

Abréviations

2D	bidimensionnel
3D	tridimensionnel
AO	aorte
AP	artère pulmonaire
AV	auriculoventriculaire
CA	canal artériel
CAV	canal atrioventriculaire
CIA	communication interauriculaire
CIV	communication interventriculaire
ETO	échographie transœsophagienne
HTAP	hypertension artérielle pulmonaire
IA	insuffisance aortique
IM	insuffisance mitrale
IP	insuffisance pulmonaire
IT	insuffisance tricuspide
OD	oreillette droite
OG	oreillette gauche
RVPA	retour veineux pulmonaire anormal
RVPAT	retour veineux pulmonaire anormal total
SVP	sténose valvulaire pulmonaire
TAC	tronc artériel commun
TGV	transposition des gros vaisseaux
TM	temps mouvement
VCI	veine cave inférieure
VCS	veine cave supérieure
VD	ventricule droit
VG	ventricule gauche

Préface

Comment ne pas être frappé par la discordance entre la profusion d'ouvrages consacrés à l'échographie cardiaque de l'adulte, et le peu de littérature abordant le thème du diagnostic échographique des cardiopathies en pédiatrie ?

Les collègues nous interrogent souvent sur la référence « incontournable » qu'ils doivent acquérir lors de leur apprentissage, au cours de leur perfectionnement, ou plus tard encore pour assurer leur formation continue et mettre à jour leurs connaissances. L'ouvrage récemment publié en France, auquel a participé l'ensemble de la communauté des cardiologues spécialisés en échographie, *Échocardiographie clinique de l'adulte*, a certes examiné certaines cardiopathies congénitales de l'adulte, mais a laissé dans l'ombre l'échocardiographie pédiatrique et fœtale, considérée à juste titre comme une spécialité à part entière. Nous ressentions donc tous le besoin de disposer d'un ouvrage d'échocardiographie pédiatrique de référence, rédigé en langue française et par les meilleurs experts, partageant leur expérience, leurs connaissances et prenant en considération les très importantes avancées de l'échographie et de l'hémodynamique Doppler, avec l'avènement et la diffusion de l'échocardiographie tridimensionnelle temps réel, du Doppler tissulaire, de l'échographie de contraste et des outils de quantification multiples qui ont été développés au cours de ces dernières années.

La nouvelle édition de l'ouvrage *Échocardiographie pédiatrique et fœtale* coordonné par Philippe Acar arrive donc à point nommé pour répondre à cette attente et, il faut bien le reconnaître, à une certaine anxiété des échographistes lorsqu'ils sont confrontés dans leur pratique quotidienne à l'examen d'une cardiopathie congénitale, craignant de ne pas faire l'inventaire complet des lésions ou d'évaluer incomplètement le retentissement hémodynamique.

Démarche didactique, riche iconographie, confrontation systématique des données anatomiques et cliniques à l'échographie cardiaque et à l'hémodynamique invasive ou à la chirurgie ; autant de caractéristiques qui faisaient l'originalité et le succès de la première édition, et que l'on retrouve dans le présent ouvrage. Cette deuxième édition d'*Échocardiographie pédiatrique et fœtale* compte 5 nouveaux chapitres et s'enrichit de l'apport de l'échocardiographie tridimensionnelle et des avancées récentes permises par le développement des outils de quantification, en particulier basées sur le Doppler tissulaire ou sur l'imagerie de déformation.

La confrontation des données morphologiques et hémodynamiques à l'anatomie, contribuera à faire de ce livre un outil pratique pour tous les cardiologues impliqués dans le diagnostic et la prise en charge des cardiopathies chez l'enfant. La place importante qu'occupe aujourd'hui l'échocardiographie fœtale laisse entrevoir le rôle majeur de cette application dans l'implication diagnostique et médico-légale, et ce du fait de la précision et de l'extrême précocité du diagnostic des malformations cardiaques. Quelques-unes des nouvelles indications de l'échocardiographie ont trouvé naturellement leur place dans cet ouvrage, comme l'échocardiographie en salle de cathétérisme interventionnel devenue indispensable pour guider la fermeture percutanée des communications interauriculaires ; elle est spécialement utile dans l'encadrement des

XII Préface

gestes de dilatation percutanée en particulier des sténoses valvulaires. Enfin, le cardiologue adulte et *a fortiori* le cardiologue pédiatre trouveront des réponses précises aux nombreuses questions qu'ils se posent lorsqu'ils sont amenés à explorer une cardiopathie congénitale complexe ou rare.

Le succès de cette nouvelle édition d'*Échocardiographie pédiatrique et fœtale* est assuré. L'ouvrage viendra compléter la bibliothèque des cardiologues praticiens impliqués dans la prise en charge tant des enfants que des enfants devenus adultes, et à plus forte raison, si la cardiopathie congénitale est découverte à l'âge adulte.

Les compétences pédagogiques et la notoriété des collaborateurs contribuent à l'excellent enseignement et à la diffusion de cette spécialité dans le concert international. Aussi, doivent être reconnues les tâches essentielles de coordination et d'homogénéisation des textes, réalisées avec brio par Philippe Acar. En effet, cette mission, très consommatrice de temps et d'énergie, et qui demande également de réelles qualités de patience, de disponibilité et de diplomatie a été pleinement accomplie.

Félicitations donc aux auteurs, au coordinateur et à l'éditeur pour avoir publié, en langue française, un ouvrage de référence consacré à l'Échocardiographie pédiatrique et fœtale.

Ariel Cohen
Chef de service de cardiologie
Hôpital Saint-Antoine
Université Pierre-et-Marie-Curie, Paris VI

Avant-propos

Ce livre est le fruit d'une riche collaboration entre cardiologues de l'enfant, du fœtus et de l'adulte. Je remercie tous les auteurs d'avoir apporté leur propre spécificité. J'ai essayé de donner une unité à ce livre afin qu'il réponde à des objectifs clairs. Les cardiopathies congénitales les plus courantes sont étudiées. Un ajout de 4 chapitres traitant chacun des malformations non abordées dans la première édition a été réalisé dans cette édition 2008. La spécificité pédiatrique de l'échocardiographie est soulignée afin de permettre au lecteur de comprendre les particularités d'examen chez l'enfant selon son âge. L'échocardiographie n'a de sens que si elle est confrontée à une réalité clinique. Celle-ci rappelée dans chaque chapitre rend aux ultrasons leur vraie place dans le diagnostic et le traitement des cardiopathies congénitales. Certains chapitres complémentaires donnent un éclairage différent de l'échocardiographie en situant l'examen dans son contexte : réanimation pédiatrique, cathétérisme ou chirurgie cardiaque. Les techniques récentes et prometteuses des ultrasons sont analysées à la fin du livre, telles que l'échocardiographie transoesophagienne, tridimensionnelle ou le Doppler tissulaire.

Philippe Acar

1

Embryologie cardiaque

J.-M. Schleich

La connaissance de l'embryologie du cœur et des vaisseaux est indispensable pour la compréhension des cardiopathies congénitales. L'anomalie de l'embryogenèse aide à comprendre l'anatomie et la physiologie de nombreuses cardiopathies ; la tétralogie de Fallot en est un excellent exemple. Le déplacement antéro-supérieur du septum conal lors du cloisonnement des voies d'éjection explique facilement la création d'une part d'une communication interventriculaire, par définition, par « malignement » et, d'autre part, d'un obstacle sur la voie pulmonaire. En raison de cette erreur « unique » sur le plan embryologique, certains auteurs ont ainsi pu décrire cette malformation comme une « monologie » de Fallot les autres éléments anatomiques de la tétralogie, dextro-position aortique et hypertrophie du ventricule droit deviennent ainsi implicites. Il en est de même de l'ensemble des cardiopathies dites conotruncales (tronc artériel commun, atrésie pulmonaire à septum ouvert), dont la représentation anatomique s'explique aussi par leur origine embryologique spécifique.

Depuis les cinq dernières années, de nombreux travaux d'embryologie ont été publiés, à la fois sur les aspects descriptifs anatomiques et sur les aspects des processus moléculaires [1-5]. L'amélioration des techniques d'observation et des choix plus adaptés des modèles analysés ont permis ainsi une meilleure compréhension des phénomènes impliqués dans le développement cardiaque, remettant en cause des concepts enseignés en embryologie depuis plusieurs décennies.

Dans ce chapitre, les éléments relatifs au développement cardiaque seront présentés initialement par semaine du développement. À partir de la quatrième semaine, en raison du nombre important de structures cardiaques impliquées, ils seront présentés isolément.

Après avoir traversé la masse du cumulus proligère, les spermatozoïdes arrivent au contact de la zone pellucide de l'ovocyte. Ils la traversent en libérant leurs enzymes acrosomiaux qui dissolvent celle-ci. La fusion des membranes du spermatozoïde et de l'ovocyte entraîne la libération des granules corticaux qui rendent la zone pellucide infranchissable pour un autre spermatozoïde, luttant ainsi contre la polyspermie.

1^{re} semaine de vie

La fusion des deux pronucléus mâle et femelle aboutit à la constitution du zygote fécondé : moment initial du développement embryonnaire (J1). Le zygote subit une succession de divisions sans croissance cellulaire : la segmentation, créant les blastomères inclus dans la zone pellucide. Vers J4, la constitution d'une structure appelée morula arrive dans la cavité utérine. Par absorption de liquide, une grande cavité se crée au sein de la morula, le blastocèle. Les cellules internes de la morula, formant un amas compact à un pôle de l'œuf, constituent l'embryoblaste ; les cellules externes, réparties en une couche unicellulaire, forment le trophoblaste. À ce stade, l'embryon est appelé blastocyste. Après son expulsion de la zone pellucide, il s'implante dans la paroi utérine vers J6. Les cellules de l'embryoblaste se différencient entre

J6 et J7 en deux couches : une couche externe appelée épiblaste et une couche interne appelée hypoblaste. L'ensemble forme le disque embryonnaire au stade didermique (figure 1.1). Les cellules de ce disque sont à l'origine de l'embryon proprement dit.

2^e semaine de vie

À J8, la cavité amniotique apparaît par rassemblement de liquide entre les cellules de l'épiblaste. De J9 à J14, se forment le réticulum extra-embryonnaire, la membrane de Heuser, le mésoblaste extra-embryonnaire, la cavité chorale et les vésicules vitellines. Durant cette semaine se développent donc essentiellement les annexes de l'embryon.

3^e semaine de vie

Vers J15, la ligne primitive établissant l'axe longitudinal et, de par là même, les axes fondamentaux de l'embryon, apparaissent à la partie médiane du disque embryonnaire didermique. À J16, des cellules épiblastiques migrent à travers cette ligne primitive. Ce phénomène de pénétration est appelé gastrulation, aboutissant à la formation de l'entoblaste et du mésoblaste intra-embryonnaire. À ce stade de trois feuilletts, appelé aussi disque tridermique, l'épiblaste prend le nom d'ectoblaste. Le mésoblaste se divise en trois parties ou lames : para-axiale, intermédiaire et latérale. À J17, la lame latérale se divise en deux feuilletts, ventral ou splanchnopleure et dorsal ou somatopleure [3].

À partir de J19, des amas cellulaires d'origine mésoblastique se condensent, formant les flots angioformateurs, comportant, à la partie céphalique de l'œuf, l'aire cardiogène. Cette dernière se clive en deux couches, ventrale et dorsale, séparées par la cavité cœlomique. La couche dorsale ou somatopleure formera le péricarde ; la couche ventrale ou splanchnopleure donnera le myocarde. Leurs cavitations et fusions

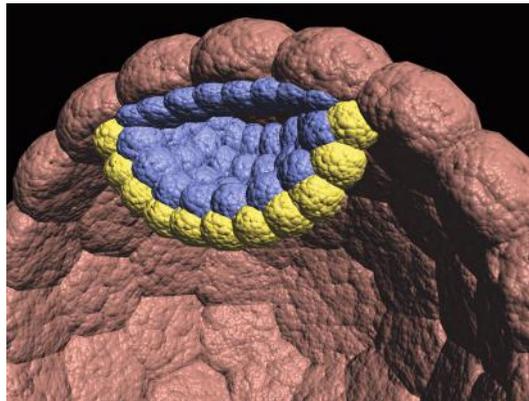


Figure 1.1.

Au stade de blastocyste, entre J6 et J7, les cellules de l'embryoblaste se différencient en deux couches : une couche externe appelée épiblaste et une couche interne appelée hypoblaste. L'ensemble forme le disque embryonnaire au stade didermique. L'épiblaste est représenté en bleu, l'hypoblaste en jaune. Les cellules externes (en brun), réparties en une couche unicellulaire, forment le trophoblaste.

aboutissent à la formation de deux tubes endocardiques, droit et gauche, qui se rejoignent ensuite à la partie médiane de l'embryon, formant le tube cardiaque primitif (figure 1.2). Ce tube cardiaque conserve un lien avec le mésoderme splanchnique situé en arrière représenté par le mésocarde dorsal.

4^e et 5^e semaines de vie

À partir de J22, des dilatations de ce tube cardiaque s'individualisent, correspondant successivement, de la partie caudale à la partie crâniale, au sinus veineux, à l'oreillette primitive, au ventricule primitif et aux voies d'éjection du cœur (figure 1.3). À la partie caudale du tube cardiaque, le sinus veineux amenant le sang veineux du corps de l'embryon se draine dans l'oreillette primitive démunie de cloison à ce stade. Le sillon atrioventriculaire sépare l'oreillette primitive du ventricule primitif, lui-même séparé des



Figure 1.2.

La cavitation et la fusion des îlots angioformateurs aboutissent à la formation de deux tubes endocardiques droit et gauche qui se rejoignent à la partie médiane de l'embryon, formant le tube cardiaque primitif avec les aortes dorsales en arrière.



Figure 1.3.

Le tube cardiaque avec successivement, de la partie caudale à la partie crâniale, le sinus veineux amenant le sang veineux du corps de l'embryon, l'oreillette primitive, le ventricule primitif et les voies d'éjection du cœur donnant naissance aux arcs aortiques droits et gauches puis aux aortes dorsales paires, représentant la voie efférente primaire du cœur.

voies d'éjection par le sillon bulboventriculaire ou interventriculaire. À la partie crâniale du tube cardiaque, les voies d'éjection donnent naissance aux arcs aortiques droits et gauches puis aux aortes dorsales paires, représentant la voie efférente primaire du cœur. En raison des besoins nutritifs rapidement croissants de l'œuf, le cœur est un des premiers organes à se former. Il commence à battre dès J22 et le sang circule dès J24.

De J23 à J28, le tube cardiaque s'infléchit et se courbe sous forme d'une boucle à convexité dextroventrale (D-loop) (figure 1.4). Les voies d'éjection se dirigent en bas, en avant et à droite, le ventricule primitif vers la gauche et l'oreillette primitive vers l'arrière et le haut. Le ventricule primitif est donc en avant, l'oreillette primitive en arrière, le sinus veineux s'incorpore progressivement à la partie droite de l'oreillette et les voies d'éjection se placent à droite du canal atrioventriculaire. Dans cette configuration, l'oreillette primitive s'ouvre par le canal atrioventriculaire dans la partie gauche du ventricule primitif (futur ventricule gauche). Ce dernier communique avec les voies d'éjection par le foramen bulboventriculaire ou interventriculaire. À ce stade, la circulation sanguine se fait donc en série. Ce positionnement est une étape primordiale en vue de la future morphologie cardiaque car elle amène les cavités présomptives du cœur dans leurs rapports mutuels corrects. C'est le premier phénomène d'asymétrie chez l'embryon. Les mécanismes à l'origine de cette boucle ne sont toujours pas connus.

Le sinus veineux s'incorpore progressivement à l'oreillette droite à partir de la quatrième semaine. Le remaniement du tube cardiaque commence lorsque le retour veineux vers le sinus est dévié vers la droite. Cette déviation vers la droite du sinus veineux engendre une absence de développement de la corne gauche du sinus puis une involution aboutissant à la formation du sinus coronaire ; les veines ombilicales et vitellines gauches disparaissent. La partie droite du sinus veineux est incorporée dans la paroi postéro-droite de l'oreillette primitive. Le canal de Cuvier et la veine cardinale antérieure forment la veine cave supérieure ; la veine cardinale postérieure donne la veine azygos ; la veine ombilicale disparaît ; la veine vitelline ou veine omphalomesentérique devient la veine cave inférieure.

Les poumons et leur vascularisation proviennent de la trachée. Au cours de la cinquième semaine de développement, les plexus vasculaires pulmonaires se connectent à la veine pulmonaire primitive qui pénètre l'oreillette primitive à sa partie inféro-gauche, en passant au travers du mésocarde dorsal et en constitue ainsi la paroi postérieure. Au total, la partie antérieure de l'oreillette primitive est ainsi refoulée vers l'avant en raison du développement en arrière des veines systémiques et pulmonaires. Cette partie antérieure de l'oreillette primitive forme les auricules dont la différenciation est sous la dépendance du gène *Pitx2*, lequel intervient dans la détermination de l'asymétrie droite et gauche.

À la fin de la quatrième semaine du développement (environ J27-28), le cloisonnement de l'oreillette primitive débute à sa partie postérieure et haute, par croissance vers

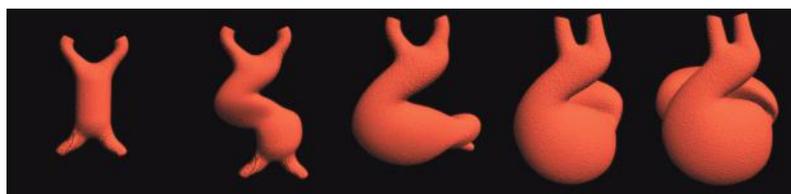


Figure 1.4.

De J23 à J28, le tube cardiaque s'infléchit et se courbe sous forme d'une boucle à convexité dextroventrale (D-loop).

l'avant et le bas du septum primum, laissant un orifice avant d'atteindre le bourrelet endocardique supérieur du septum intermedium, l'ostium primum [1]. Pendant la croissance du septum primum, une formation mésenchymateuse, dénommée crête vestibulaire, provenant du mésocarde dorsal, situé dans le médiastin postérieur, progresse vers l'avant et vers la partie inférieure du cœur. L'ostium primum est ainsi fermé vers J34 par des éléments mésenchymateux issus du septum primum, des bourgeons endocardiques et de la crête vestibulaire. Mais avant que l'ostium primum ne se ferme, la partie crâniale du septum primum se résorbe par un phénomène de mort cellulaire programmée ou apoptose, formant ainsi l'ostium secundum, permettant toujours au sang de passer de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche. Sur le rebord de l'ostium secundum, se développe une expansion membraneuse (valvule de Vieussens) qui se plaquera après la naissance sur la face gauche du septum primum. Entre J36 et J42, à droite du septum primum, du toit de l'oreillette primitive, se développe, par un phénomène d'invagination, le septum secundum, épais et musculéux.

Développement des ventricules

Les ventricules se forment à partir de la tige du tube cardiaque et des cellules issues de la deuxième zone cardiaque [2], par un processus de ballonnisation de leur partie apicale. À J30, de la partie inférieure du ventricule primitif émerge le septum inferius (ou septum musculaire ou trabéculé) qui se développe vers le haut, laissant un espace, avant sa fusion avec le septum intermedium, correspondant au foramen interventriculaire. Cet arrêt de croissance est crucial car si la fusion venait à se produire trop tôt, le ventricule gauche serait coupé de sa voie d'éjection. Le septum inferius sépare ainsi les ventricules dans leurs portions apicale et d'admission.

In fine, la chambre d'admission du ventricule droit et l'ensemble du ventricule gauche proviennent du ventricule primitif issu du tube cardiaque primitif; la chambre d'éjection du ventricule droit provient, elle, d'une deuxième zone cardiaque [4]. En effet, il est admis que séquentiellement des segments provenant du mésoderme postéro-latéral soient ajoutés au tube cardiaque primitif [2]. Cette seconde zone cardiogène située au niveau de l'entoderme pharyngé entoure les arcs aortiques en position antérieure.

Développement des valves et orifices AV

Initialement, le CAV commun s'ouvre uniquement vers le ventricule gauche et le ventricule droit vers les voies d'éjection; les ventricules communiquent entre eux par le foramen interventriculaire. Les voies d'éjection se présentent sous la forme d'un coude formé uniquement de cellules myocardiques. Elles s'étendent de la sortie des ventricules à la limite intrapéricardique des gros vaisseaux. À ce stade du développement, on observe un profond remaniement alignant les canaux atrioventriculaires avec les oreillettes et les ventricules correspondants et ceux-ci avec leur future voie d'éjection. En effet, le CAV droit s'aligne avec l'oreillette et le ventricule correspondants; le ventricule gauche obtient ainsi une voie directe de sortie vers les voies d'éjection. Cet alignement se fait par migration vers la droite du CAV. En même temps, vers J26, il se clive en deux parties par croissance des bourgeons endocardiques supérieur et inférieur, qui fusionnent vers J32, divisant le CAV en deux orifices: tricuspide et mitral. Ces bourgeons forment un arc concave en bas vers le ventricule gauche et convexe en haut vers l'oreillette. Une partie du CAV sera «atrialisée» et formera la partie vestibulaire des valves AV.

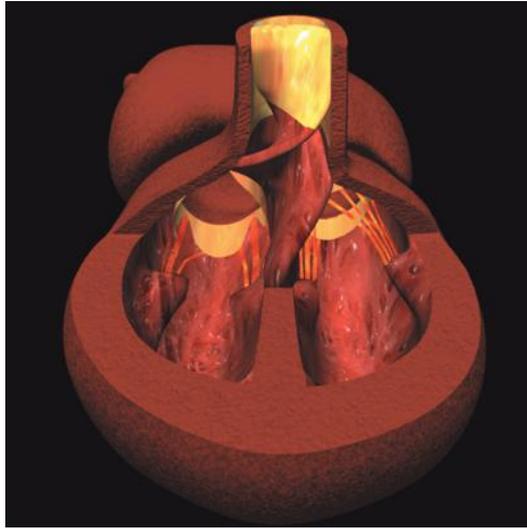


Figure 1.5.

Les valves auriculoventriculaires se forment par un processus de délamination à partir des parois myocardiques ventriculaires et des bourgeons endocardiques par creusement de lacunes laissant en place les cordages et les piliers.

De la partie inférieure de l'arc se détache la valve septale de la tricuspide et de sa partie supérieure et gauche, la grande valve mitrale, créant ainsi une cloison entre l'oreillette droite et le ventricule gauche. Les valves AV se forment par un processus de délamination à partir des parois myocardiques ventriculaires et des bourgeons endocardiques par creusement de lacunes laissant en place les cordages et les piliers (figure 1.5). Concernant la valve tricuspide, la valve septale naît des bourgeons endocardiques ventral et surtout dorsal ; la valve antérieure provient de la crête dextrodorsale de la voie d'éjection et du bourgeon latéral droit ; la valve postérieure provient du bourgeon latéral droit. Concernant la valve mitrale, la grande valve dérive des bourgeons endocardiques et la petite valve du bourgeon latéral gauche.

Développement des voies d'éjection

Pendant ces mouvements de translation et de rotation, les crêtes principales des voies d'éjection, dorsale droite et ventrale gauche, fusionnent, formant ainsi le septum conal ou infundibulaire qui s'aligne vers le bas avec le septum inferius, permettant alors au ventricule gauche d'avoir sa sortie conale (figure 1.6). Le septum conal s'aligne aussi vers le haut avec les crêtes ou bourrelets aortico-pulmonaires du tronc artériel. Cette fusion se fait dans le sens céphalo-caudal. Secondairement, la partie sous-aortique du conus se résorbe totalement, amenant l'orifice aortique près de l'anneau mitral. Seul persiste le conus en position sous-pulmonaire. Après ce cloisonnement, les cuspidés des valves semi-lunaires et les sinus les supportant se développent à partir de tubercules disposés en triangle par excavation tissulaire (figure 1.7).

Ces processus embryologiques au niveau des voies d'éjection sont sous l'étroite dépendance des cellules de la crête neurale crânienne qui se détachent des bords du tube neural lors de sa fermeture puis migrent à partir de J22 vers les arcs aortiques et

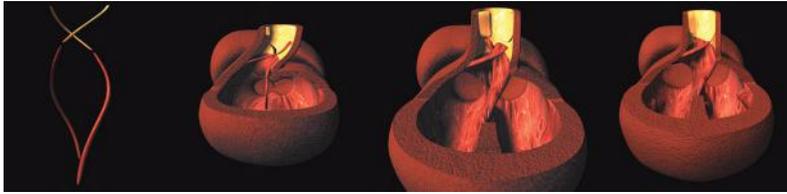


Figure 1.6.

Septation des voies d'éjection cardiaque. Les crêtes principales des voies d'éjection, dextro-dorsale et sinistro-ventrale fusionnent sous forme d'une spirale et forment le septum conal qui s'aligne avec le septum inferius. Le septum conal s'aligne aussi vers le haut avec les crêtes ou bourrelets aortico-pulmonaires du tronc artériel.

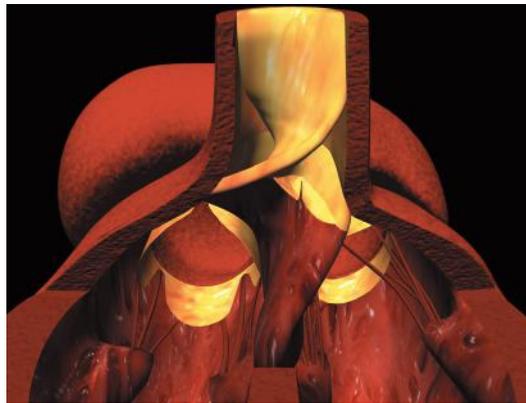


Figure 1.7.

Les cuspidés des valves semi-lunaires et les sinus les supportant se développent à partir de tubercules disposés en triangle par excavation tissulaire.

les voies d'éjection cardiaque. Des cellules du mésoblaste splanchnique pourraient également intervenir dans la formation des voies d'éjection cardiaque [4]. La partie distale des voies d'éjection, autrefois appelée tronc artériel ou truncus, se cloisonne du bas vers le haut à partir de bourrelets ou septa aortico-pulmonaires, aboutissant à la formation de l'aorte et de l'artère pulmonaire (figures 2.6 et 2.7). Les cellules musculaires de cette partie distale se transforment en cellules ayant un phénotype artériel [1]. La fermeture du foramen interventriculaire est le résultat de la fusion : en bas, du septum inferius ou septum musculaire ; en haut et en avant, du prolongement inférieur du septum conal ou infundibulaire s'alignant et fusionnant avec le septum inferius ; en haut et en arrière, d'un prolongement du septum intermedium ou septum d'admission. Ces deux dernières structures constituent le septum membraneux.

Développement du système de conduction

Le cœur est un des rares organes à fonctionner dès qu'il est constitué. Les ondes rythmiques de dépolarisation électrique, d'origine myogène, naissent dans le muscle cardiaque lui-même et se propagent de cellule en cellule. Cette contraction synchrone

existe dès que les myocytes sont connectés les uns aux autres. Une région de stimulation sino-atriale, dérivant de la veine cardinale commune, s'individualise en raison d'un rythme de dépolarisation plus rapide que le reste du myocarde. Puis apparaît le nœud atrioventriculaire à partir du bourgeon endocardique supérieur, s'accompagnant de l'apparition d'un faisceau de cellules spécialisées dans la conduction : le faisceau de His.

En conclusion, malgré la complexité des processus du développement cardiaque chez l'embryon, les anomalies congénitales sont rares, avec une incidence proche de 5 à 8 pour mille nouveau-nés. De nombreuses inconnues persistent quant aux mécanismes du développement impliqués dans l'embryogenèse, laissant ainsi un vaste domaine pour la recherche.

Remerciements à Stéphane Andru, infographiste, pour la réalisation des images de synthèse.

Site Internet sur le développement cardiaque normal utilisant les images de synthèse : <http://www.virtual-heart-development.info>.

Bibliographie

- [1] ANDERSON RH, BROWN NA, WEBB S. Development and structure of the atrial septum. *Heart* 2002 ; 88 : 104-110.
- [2] MJAATVEDT CH, NAKAOKA T, MORENO-RODRIGUEZ R ET AL. The outflow tract of the heart is recruited from a novel heart-forming field. *Developmental Biology* 2001 ; 238 : 97-109.
- [3] SCHLEICH J-M. Images in cardiac embryology. Development of the human heart : days 15-21. *Heart* 2002 ; 87 : 487.
- [4] WALDO KL, KUMISKI DH, WALLIS KT ET AL. Conotruncal myocardium arises from a secondary heart field. *Development* 2001 ; 128 : 3179-3188.
- [5] WEBB S, QAYYUM SR, ANDERSON RH, LAMERS WH, RICHARDSON MK. Septation and separation within the outflow tract of the developing heart. *J Anat* 2003 ; 202 : 327-342.

2

Échocardiographie Doppler normale de l'enfant

Y. Dulac, P. Acar

L'échocardiographie 2D est devenue l'outil indispensable dans le diagnostic des malformations cardiaques de l'enfant. L'échocardiographie 2D, couplée aux modes TM, Doppler (pulsé, continu et couleur) permet un diagnostic précis de l'architecture et/ou de l'hémodynamique cardiaque. Elle ne remplace pas l'examen clinique qui reste indispensable dans le dépistage et l'appréciation de la tolérance des cardiopathies. L'échocardiographie, examen totalement non invasif, permet dans la très grande majorité des cas d'éviter le cathétérisme cardiaque diagnostique [1]. Nous traiterons les particularités techniques de l'échocardiographie de l'enfant avant d'aborder les applications de la technique. L'échocardiographie fœtale sera traitée dans un chapitre séparé tout comme l'ETO et l'écho 3D.

Matériel et méthode

L'enfant, en comparaison de l'adulte, offre une échogénéicité transthoracique excellente mais celle-ci peut se heurter à la compliance de l'enfant à l'examen. Le choix du matériel utilisé, tout comme les conditions dans lesquelles sont réalisées l'examen, sont autant de facteurs essentiels.

Équipement

Les échocardiographes de nouvelle génération sont munis des sondes adaptées à l'examen pédiatrique. La faible profondeur de pénétration des ultrasons chez le nouveau-né permet d'utiliser de hautes fréquences d'émission (jusqu'à 12 MHz). L'ergonomie des sondes (figure 2.1) permet de réaliser des examens chez des enfants de très faible poids (prématuré < 1 kg). Elles s'adaptent parfaitement au creux suprasternal ou sous-costal, voies d'abord privilégiées chez le nouveau-né. La tachycardie physiologique du petit enfant impose de travailler avec des cadences images élevées, tant en imagerie 2D qu'en Doppler couleur. Chez le nourrisson, des fréquences d'émission allant de 5 à 8 MHz sont utilisées. Chez le plus grand enfant, la fréquence d'émission se rapproche de l'adulte (2 à 5 MHz). En cas d'échogénéicité difficile (enfant multi-opéré, obésité), l'utilisation de la seconde harmonique est très utile car elle rehausse le contraste de l'image. L'échocardiographie de contraste ou le mode Doppler tissulaire n'ont pas montré jusqu'à aujourd'hui leur intérêt en cardiologie pédiatrique. Les échocardiographes de nouvelle génération offrent un système de stockage numérique des images sur format DICOM. Un transfert intranet ou disque magnéto-optique permet une relecture sans perte d'informations.



Figure 2.1.
Sonde mini pédiatrique adaptée au nouveau-né.

Méthodes

L'enfant offre une échogénicité souvent très supérieure à celle chez l'adulte, notamment par voie sous-costale. La difficulté de l'examen pédiatrique tient à la coopération très variable de l'enfant. Le nouveau-né doit être examiné en dehors de la période des tétées avec des sondes adaptées au poids. En cas d'agitation, l'application de miel ou de confiture sur la tétine peut aider à calmer le nouveau-né et faciliter l'examen par voie sous-costale par relaxation des muscles abdominaux. Le nourrisson, après 3 mois et jusqu'à 2 ans, peut se révéler très rebelle à l'examen. L'environnement dans lequel se déroule l'échocardiographie revêt une importance considérable : locaux accueillants avec des personnages familiers dessinés au mur ou en peluche, des mobiles accrochés, des jeux musicaux. Il faut éviter l'obscurité complète. Toutes les sonorités, sans être trop bruyantes, peuvent être distrayantes et donner quelques précieuses minutes de tranquillité : jeux musicaux, mobiles sonores, son Doppler (qui attire souvent l'oreille de l'enfant). La présence des parents est dans l'immense majorité des cas indispensable. Confortablement installés à côté de l'enfant, ils sont une présence rassurante. Ils assurent avec beaucoup plus de doigté que le médecin le déshabillage de l'enfant, son installation en position allongée (génératrice souvent de pleurs). Dans de très rares cas, l'anxiété des parents génère chez l'enfant un refus total de quitter les bras. On peut alors être amené à leur demander de quitter la salle d'examen. Un personnel soignant (auxiliaire de puériculture, infirmière) peut pallier l'absence des parents par sa présence aux côtés de l'enfant. L'échocardiographie doit être à la fois exhaustive et rapide, par le balayage des quatre incidences (en finissant par la suprasternale, souvent inconfortable en raison de l'hyperextension de la tête). L'utilisation de médication sédatrice (benzodiazépine) doit rester exceptionnelle chez l'enfant rebelle à toutes les méthodes douces. L'échocardiographie transthoracique reste ainsi un examen totalement non invasif. Les informations doivent être fournies une fois l'examen terminé face à des parents disponibles (rôle du personnel soignant pour s'occuper de l'enfant).

De l'annonce du cœur normal à la cardiopathie grave, la qualité du dialogue médecin-parents est l'un des éléments essentiels du devenir de l'enfant.

Échocardiographie 2D

L'échocardiographie 2D doit répondre à la question suivante : l'architecture cardiaque est-elle normale ? Les incidences transthoraciques sont au nombre de quatre : parasternale, apicale, sous-costale, suprasternale. Les deux premières, tout comme chez l'adulte, sont les voies les plus utilisées chez le grand enfant. Les deux dernières sont les voies privilégiées du nouveau-né et du petit enfant. Chacune des quatre voies doit être utilisée, en terminant par l'incidence suprasternale inconfortable. Pour être systématique, l'approche anatomique doit être segmentaire.

Incidences 2D

→ Incidence parasternale

L'enfant est en décubitus dorsal ou en latéral gauche pour les plus grands. La sonde est placée le long du bord gauche du sternum entre le 3^e ou 4^e espace intercostal.

- **Incidence parasternale grand axe**

L'incidence parasternale grand axe (figure 2.2) est pratiquée en utilisant un plan de coupe orienté vers l'épaule droite et aligné avec le grand axe longitudinal du cœur. Cette coupe permet d'étudier l'OG, la valve mitrale avec ses deux feuillets, le VG avec sa paroi postérieure (myocarde et péricarde), le septum interventriculaire musculaire dans sa portion antérobasale, le septum interventriculaire membraneux, la voie sous-aortique, deux des sigmoïdes aortiques (antéro-droite et non-coronaire).

- **Incidence parasternale petit axe**

L'incidence parasternale petit axe perpendiculaire grand axe utilise trois plans de coupe passant par :

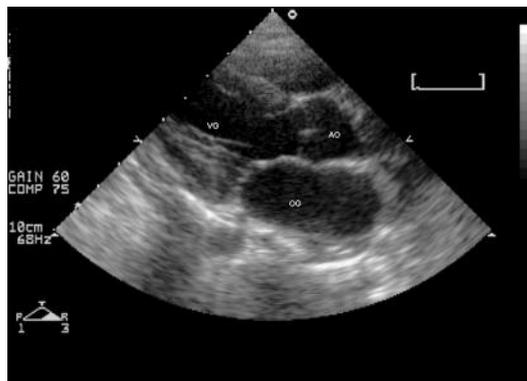


Figure 2.2.

Incidence parasternale grand axe. Les continuités mitro-aortique et septo-aortique sont visualisées. La taille des cavités gauches ainsi que la fonction VG peuvent être appréciées.

– la base des gros vaisseaux. La coupe transaortique est centrée par l’orifice aortique. La valve aortique est analysée en dynamique : les trois feuillets en diastole (antéro-droit, antéro-gauche, non-coronaire formant un Y) et l’ouverture des commissures en systole (avec effacement des feuillets sur la paroi) (figure 2.3). Les ostia coronaires sont localisés au dessus des sigmoïdes et leur segment initial est bien visualisé (1^{er} segment de la coronaire droite, tronc commun et bifurcation de la coronaire gauche). En position antéro-gauche, l’AP s’enroule autour de l’AO avec ses feuillets valvulaires, son tronc et sa bifurcation en deux branches pulmonaires (figure 2.4). En avant et à droite de l’AO, le VD déroule sa chambre d’admission (avec les feuillets antérieur et septal de la valve tricuspide) et sa chambre d’éjection (infundibulum). En arrière de l’AO, les deux oreillettes sont séparées par le septum interauriculaire.

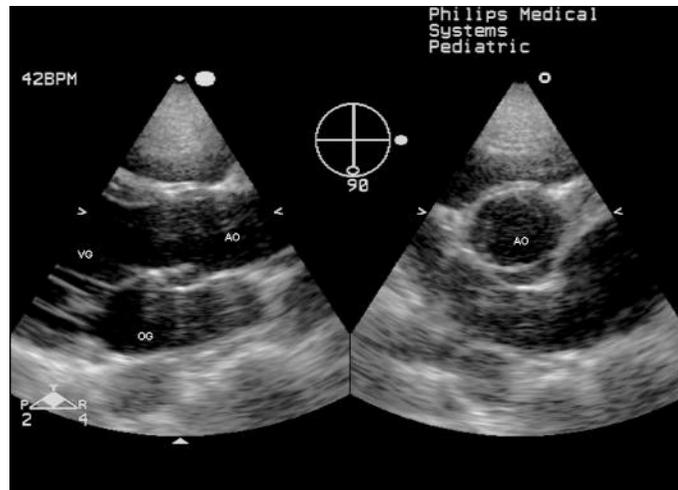


Figure 2.3. Incidences transaortiques. À gauche, la valve aortique est visualisée en coupe longitudinale. À droite, les sigmoïdes aortiques en coupe transverse sont tricuspides.

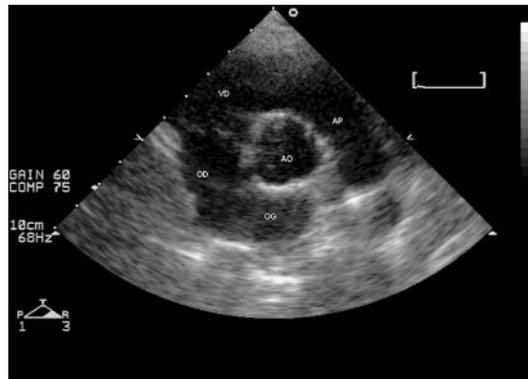


Figure 2.4. Incidence parasternale petit axe à la base du cœur. La position antéro-gauche de l’AP et son enroulement autour de l’AO sont bien visualisés.

- La valve mitrale. La coupe transmitrale montre les deux feuillets antérieur et postérieur et les 2 commissures dessinant un sourire en diastole (figure 2.5).
- Les muscles papillaires. La coupe transventriculaire est obtenue par bascule de la sonde vers l'apex. Elle visualise les deux piliers, postéro-médian et antéro-latéral, le septum trabéculé surplombé par le VD. Cette coupe permet également une analyse de la fonction segmentaire du VG. En systole, la courbure septale est arrondie, témoin du rapport de pression entre les deux ventricules (figure 2.6).

→ Incidence apicale

La sonde est placée au niveau du choc de la pointe (4^e espace intercostal chez le petit enfant). L'enfant plus grand est placé en décubitus latéral gauche.

- La coupe 4 cavités est essentielle pour l'étude de la jonction AV (point de croisement des septa auriculaire et ventriculaire avec les valves AV, aussi dénommé «croix du cœur»). La valve tricuspide se reconnaît par son insertion plus apicale que la valve

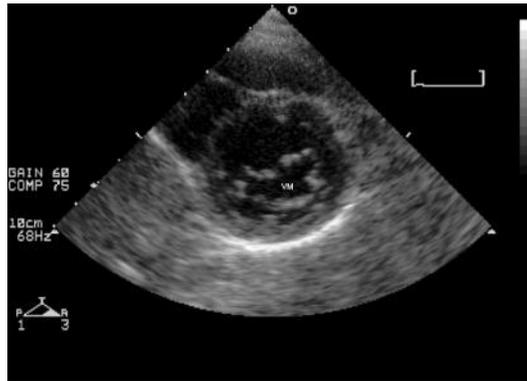


Figure 2.5. Incidence parasternale petit axe de la valve mitrale. Les deux feuillets mitraux s'écartent en diastole et dessinent un sourire.

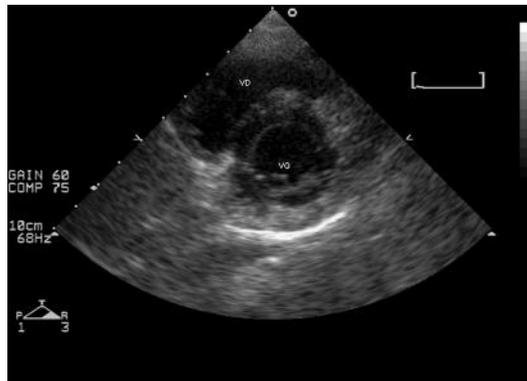


Figure 2.6. Incidence parasternale petit axe transventriculaire. La forme arrondie du septum en systole témoigne de pression VD infrasystémique.

mitrale. Le VD a de nombreuses trabéculations s'insérant sur le septum. Le VG est lisse et n'a pas d'attache septale (figure 2.7).

– La coupe 5 cavités, obtenue en inclinant la sonde vers l'avant, fait apparaître la voie d'éjection du VG : région sous-aortique, valve aortique.

– La coupe 2, obtenue par rotation de 90° du capteur par rapport à la coupe 4 cavités, permet une analyse des parois antéroseptales et postérieures du VG.

→ Incidence sous-costale

Très utilisée chez le nouveau-né, l'incidence sous-costale est obtenue en plaçant la sonde sous la xiphoïde. Toutes les incidences précédemment décrites sont réalisables avec une excellente résolution chez un enfant calme : longitudinales (4 et 5 cavités) ou transversales (transventriculaire et transaortique). Elles sont irremplaçables pour l'analyse du septum interauriculaire (flux Doppler parallèle et non perpendiculaire à la sonde), ainsi que pour l'analyse des retours veineux pulmonaires et systémiques (incidence sagittale des oreillettes montrant les deux veines caves et les veines sus-hépatiques, figure 2.8).

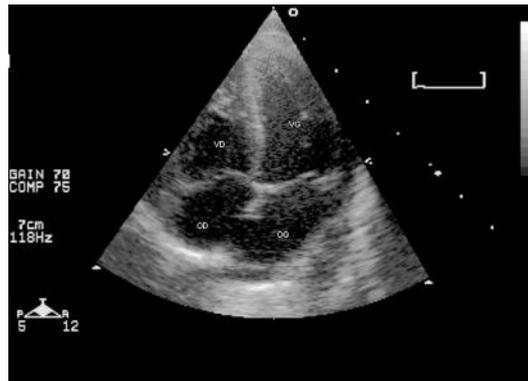


Figure 2.7.

Incidence apicale 4 cavités. Le VD se reconnaît par la valve tricuspide d'insertion plus apicale. Le VG est lisse, sans attache septale.

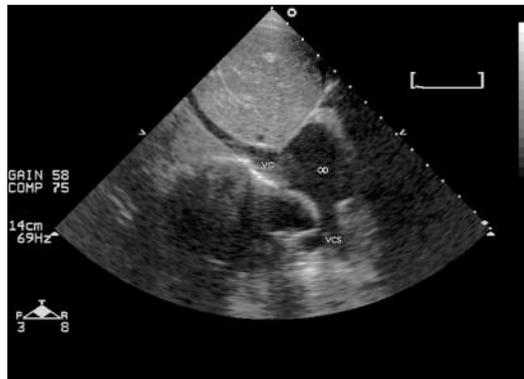


Figure 2.8.

Incidence sous-costale des oreillettes. Les retours veineux caves à l'OD sont visualisés ainsi qu'une portion du septum interauriculaire.

→ Incidence suprasternale

La sonde est placée dans le creux suprasternal, la tête de l'enfant étant en hyperextension grâce un billot placé sous la nuque.

La coupe longitudinale dégage l'ensemble de la crosse aortique : AO ascendante distale, AO horizontale avec les troncs supra-aortiques, AO isthmique. L'AP droite est vue dans la concavité de la crosse (figure 2.9).

La coupe transversale déroule la veine cave supérieure droite et le tronc veineux innominé (figure 2.10).

Analyse segmentaire

→ Situs et apex du cœur

Les incidences apicales ou sous-costales permettent aisément de repérer la pointe du cœur dans le thorax : à gauche (lévocardie), au milieu (mésocardie), à droite

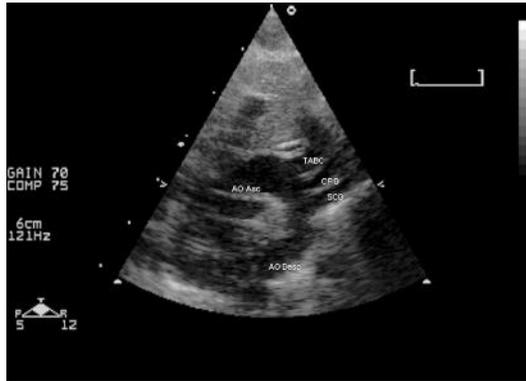


Figure 2.9. Incidence suprasternale de la crosse aortique. Le tronc artériel brachiocéphalique (TABC), la carotide primitive gauche (CPG) et l'artère sous-clavière gauche (SCG) naissent de la crosse aortique. L'isthme est situé au pied de la SCG au départ de l'aorte descendante.

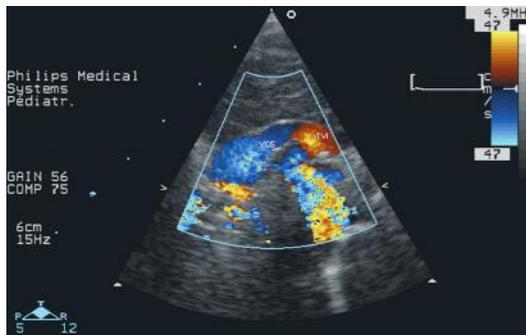


Figure 2.10. Incidence suprasternale de la VCS. L'imagerie Doppler couleur identifie les flux veineux du tronc veineux innominé (TVI) et de la VCS qui se jette dans l'OD.

(dextrocardie). Le situs solitus se définit par une position à droite de l'OD, le situs inversus par une image en miroir (position gauche de l'OD et droite de l'OG), le situs ambigu ou hétérotaxie par une morphologie commune des deux oreillettes. Les oreillettes sont caractérisées par la morphologie de leurs auricules (larges et bordées de muscles pectinés à droite, fines et lisses à gauche). Si la voie transœsophagienne les visualise avec précision, l'échocardiographie transthoracique ne permet que rarement de définir la position des oreillettes par les auricules. La veine cave inférieure est le marqueur utilisé pour définir la position de l'OD. Elle se situe dans le situs solitus en arrière et à droite de l'AO descendante (figure 2.11). Elle est à gauche de l'AO en cas de situs inversus. Dans les hétérotaxies, la veine cave inférieure peut être interrompue avec un retour par une veine azygos qui a une position juxta-aortique.

→ Retours veineux pulmonaires et systémiques

Les incidences suprasternales et sous-costales mettent en évidence les retours des quatre veines pulmonaires à l'OG ainsi que les retours veineux systémiques (cave supérieure droite et inférieure) à l'OD. La persistance d'une veine cave supérieure gauche est suspectée sur un sinus coronaire dilaté en incidence parasternale grand axe et confirmée par l'incidence suprasternale en inclinant le capteur vers l'épaule droite (figure 2.12). En incidence apicale, un sinus coronaire peut faussement donner l'impression d'un défaut du septum interauriculaire. Le tronc veineux innominé est également bien visualisé sur cette incidence. Les flux veineux systémiques sont au mieux vus au Doppler couleur en baissant la vitesse maximale mesurable (ou limite de Nyquist).

→ Septum interauriculaire

Chez le nouveau-né, l'incidence sous-costale montre une fermeture complète ou le plus souvent partielle du foramen ovale par la membrane de Vieussens. Le shunt auriculaire au Doppler couleur est gauche-droite (figure 2.13). L'intégrité du septum interauriculaire, en dehors du foramen ovale, est vérifiée en s'attachant à voir les zones

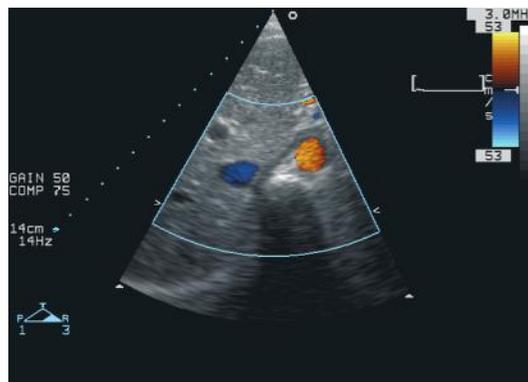


Figure 2.11.

Incidence sous-costale des gros vaisseaux au diaphragme. La position postérieure et droite de la VCI (flux codé en bleu) par rapport à l'aorte (flux codé en rouge) est le témoin que l'OD est bien positionnée à droite et donc le situs solitus.

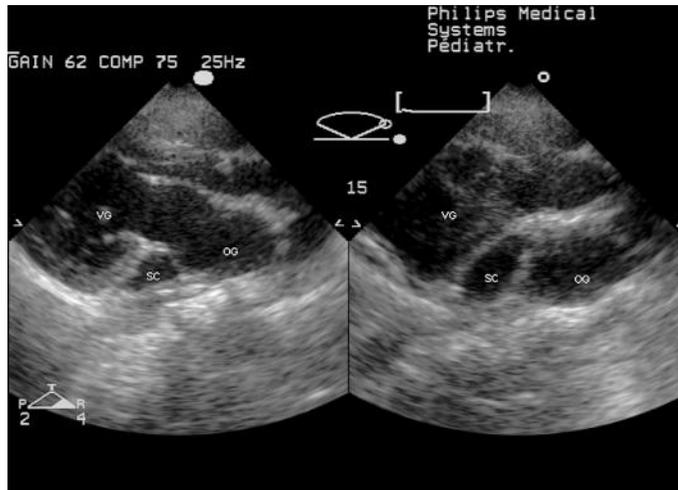


Figure 2.12.
Incidences parasternales grand axe chez un enfant avec VCS gauche. Le sinus coronaire (SC) situé à la partie postérieure de l'OG est dilaté et se jette dans l'OD.

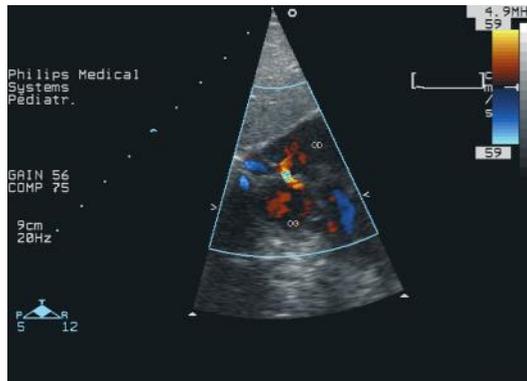


Figure 2.13.
Incidence sous-costale des oreillettes. Le shunt est gauche-droite par le foramen ovale.

de jonction avec la veine cave supérieure (CIA sinus venosus) et avec les valves AV (CIA ostium primum).

→ Relation AV

L'incidence apicale 4 cavités est essentielle pour l'analyse des valves AV. Les valves appartiennent au ventricule et définir une valve tricuspide, c'est nommer le ventricule comme droit. La valve tricuspide se reconnaît par son insertion plus apicale que la valve mitrale. Le VD a de nombreuses trabéculations s'insérant sur le septum. Le VG est lisse et n'a pas d'attache septale. La relation AV est concordante lorsque l'OD se

jette dans le VD et l'OG dans le VG. La discordance AV se définit par une relation OD-VG et OG-VD.

→ Septum interventriculaire

Les incidences parasternales petit axe ou sous-costales étudient les différentes portions du septum interventriculaire : septum trabéculé, d'admission, périmembraneux, infundibulaire. L'imagerie Doppler couleur est une aide précieuse au diagnostic de petite communication non décelable en 2D. La courbure du septum en systole donne une information sur les pressions ventriculaires droites.

→ Relation ventriculo-artérielle

Les incidences parasternales ou sous-costales identifient l'AO, postérieure et droite, et l'AP, antérieure et gauche, caractérisée par sa bifurcation. Les deux vaisseaux se croisent avec un tronc et une AP droite s'enroulant autour de l'AO. La relation ventriculo-artérielle est concordante lorsque l'AO part du VG et l'AP du VD. La discordance se caractérise par une relation VG-AP et VD-AO avec en plus, dans la transposition des gros vaisseaux, un parallélisme des vaisseaux qui ne se croisent plus.

→ Gros vaisseaux

L'incidence suprasternale est essentielle dans l'analyse de l'AO et de sa crosse, de l'AP et de ses branches. Le Doppler couleur aide au diagnostic de la persistance du canal artériel. Il retrouve constamment chez le nouveau-né une accélération physiologique sur les branches pulmonaires (figure 2.14).

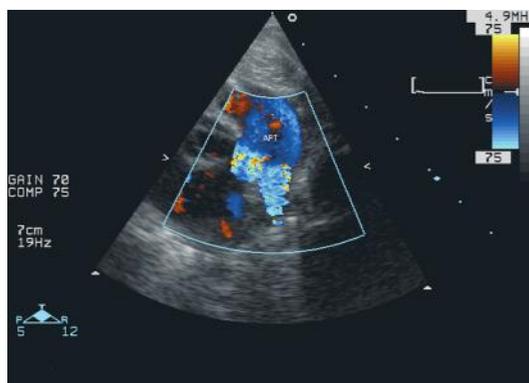


Figure 2.14.

Incidence suprasternale de la bifurcation pulmonaire chez un nouveau-né. L'imagerie Doppler couleur montre une accélération physiologique sur les deux branches pulmonaires.

Échocardiographie TM

Tout comme chez l'adulte, le mode TM est réservé à l'analyse quantitative des cavités gauches de l'enfant. Le TM transaortique permet une mesure du rapport OG/AO,

voisin de 1 (diamètre AO mesuré en télédiastole, diamètre OG mesuré en télésystole). Le TM ventriculaire gauche permet une étude du VG (figure 2.15). Les mesures, réalisées sur des incidences parasternales grand axe ou petit axe, se font avec une reproductibilité acceptable dans la mesure où le faisceau TM est perpendiculaire au septum interventriculaire et à l'extrémité des feuillets mitraux.

Plusieurs paramètres du VG sont mesurés en mm : diamètre télédiastolique (DTD), diamètre télésystolique (DTS), épaisseur du septum interventriculaire (SIV) et de la paroi postérieure (PP) en télédiastole. Les normes ont été établies chez l'enfant en fonction de la surface corporelle ou de la taille (tableau 2.1).

La fraction de raccourcissement (FR) est obtenue par :

$$\% \text{ FR} = \text{DTD} - \text{DTS} / \text{DTD} \text{ (N = 28 - 42 \%)}.$$

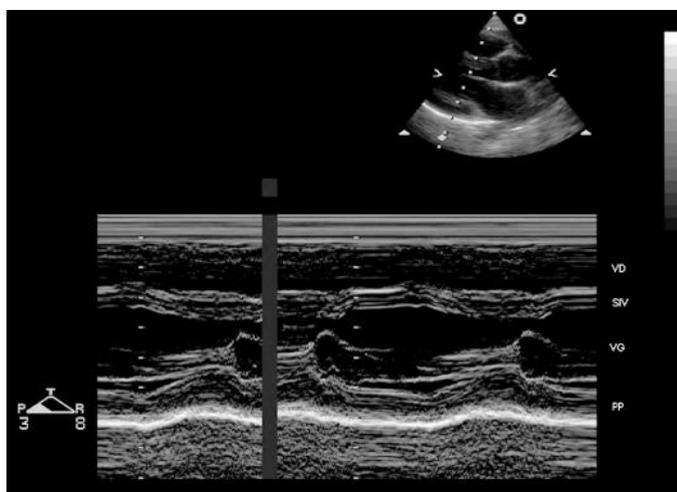


Figure 2.15.

Mode TM du VG. Les diamètres en télédiastole (DTD) et télésystole (DTS) du VG sont mesurés ainsi que la fraction de raccourcissement ($\% \text{ FR} = \text{DTD} - \text{DTS} / \text{DTD}$).

Tableau 2.1. Valeurs normales en mm chez l'enfant selon la taille

Taille (âge)	DTD (extrêmes)	SIV (limite sup.)	PP (limite sup.)	OG	AO
45	16 (12-22)	2,4 (4)	2,2 (3,9)	11	8,3
55	20 (15-25)	3 (4,5)	2,7 (4,4)	13	10
75 (1 an)	25 (20-30)	3,8 (5,4)	3,7 (5,3)	16	13
85 (2 ans)	28 (23-32)	4,3 (5,2)	4,1 (5,8)	17	15
100 (4 ans)	31 (26-36)	4,9 (6,4)	4,7 (6,4)	19	17
120 (7 ans)	36 (30-41)	5,6 (7,1)	5,4 (7,1)	21	20
140	40 (34-45)	6,2 (7,9)	6,1 (7,8)	23	22
160	43,5 (38-48)	6,9 (8,5)	6,8 (8,5)	25	24
180	47 (41-52)	7,5 (9,1)	7,4 (9,1)	27	26

La mesure de la FR est un reflet très imparfait de la fonction ventriculaire. Elle dépend des conditions de charges. Par ailleurs, toute cinétique paradoxale du septum (surcharge VD, postopératoire, anomalie de la conduction) rend impossible la mesure de la FR. L'analyse de l'épaississement de la PP en systole peut être utilisée (l'épaisseur de la PP est multipliée par 1,5 fois ou plus en télésystole).

En mode TM, la coupe de la VCI en inspiration et en expiration permet d'estimer les pressions caves. La VCI se déprime normalement de plus de 70 % en inspiration pour des pressions de remplissage normal du cœur droit (figure 2.16).

Doppler

Si l'échocardiographie 2D informe sur l'architecture cardiaque, le Doppler permet une évaluation hémodynamique non invasive du système cardiovasculaire [2]. Les renseignements Doppler permettent dans la grande majorité des cas d'éviter les mesures sanglantes.

Modes Doppler

→ Doppler pulsé

Le Doppler pulsé permet de mesurer la vitesse des flux en positionnant sa fenêtre Doppler à partir d'une image 2D. Son avantage est de connaître le flux mesuré (discrimination spatiale). Son inconvénient est l'ambiguïté en vitesse dès que la vitesse du flux dépasse la vitesse maximale mesurable (limite de Nyquist). Le Doppler pulsé est utile dans la mesure des basses vitesses (flux veineux ou shunt auriculaire).

→ Doppler continu

Le Doppler continu mesure la vitesse des flux situés dans l'axe du tir Doppler. La mesure se fait sans discrimination spatiale mais aussi sans limitation dans la vitesse

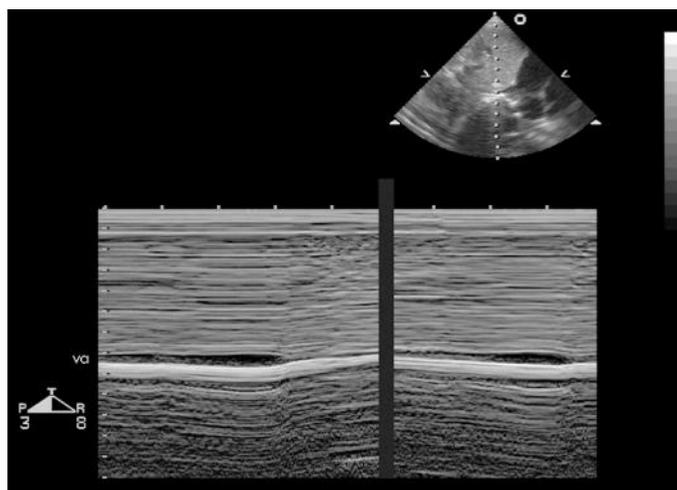


Figure 2.16.

Mode TM de la VCI. Une dépression inspiratoire supérieure à 70 % témoigne de pression droite de remplissage basse.

maximale mesurable. Il est indispensable à la mesure des flux véloces (shunt ventriculaire, sténose valvulaire). La mesure des vitesses sanguines est représentée par une courbe spectrale dont le pic permet le calcul de la vitesse maximale du flux. L'intégrale de la vitesse par planimétrie de la courbure septale (VTI) au Doppler pulsé est utilisée notamment pour le calcul des débits. Le faisceau ultrasonore doit être le plus possible parallèle au flux sanguin de façon à rendre négligeable le cosinus de l'angle. Pour cela, le tir Doppler doit être au mieux aligné au flux Doppler couleur (intérêt du couplage Doppler et 2D couleur).

Les différents flux peuvent être enregistrés en multipliant les incidences :

- apicale 3 ou 5 cavités pour le flux aortique (figure 2.17) ;
- parasternale petit axe pour le flux pulmonaire ;
- apicale 4 cavités pour le flux mitral (figure 2.18) ;
- parasternale petit axe ou apicale 4 cavités pour le flux tricuspide ;
- suprasternale pour le flux dans l'isthme aortique ;
- sous-costale pour le flux du foramen ovale.

La formule de Bernouilli permet de mesurer un gradient de pression entre deux cavités à partir des vitesses maximales du flux. Cette formule néglige la perte d'énergie imposée par la friction du flux sur les parois. Elle ne peut s'appliquer aux sténoses longues (tunnel ou tube).

$$P1 - P2 = 4 (V2 - V1)^2$$

P1 : pression dans la cavité d'amont

P2 : pression dans la cavité d'aval

V2 : vitesse maximale du flux en aval

V1 : vitesse maximale du flux en amont (négligeable sauf en cas de flux turbulent)

La formule simplifiée, non applicable sur l'isthme aortique ($V1 > 1$ m/s), devient :

$$P1 - P2 = 4V_{\max}^2$$

V_{\max} : vitesse Doppler maximale

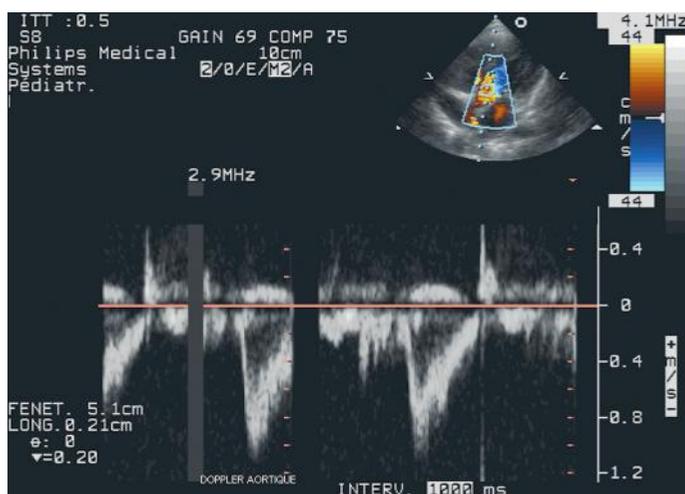


Figure 2.17.

Spectre Doppler du flux aortique. La fenêtre Doppler est placée à partir d'une incidence apicale 5 cavités.

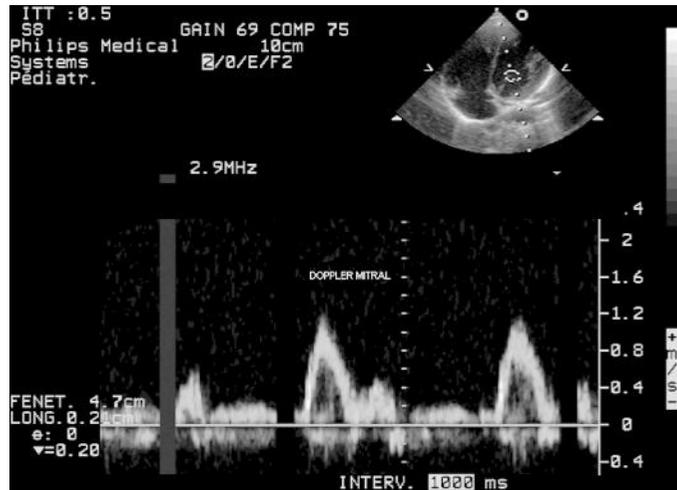


Figure 2.18.

Spectre Doppler du flux mitral. La fenêtre Doppler est placée à partir d'une incidence apicale 4 cavités.

→ Doppler couleur

Le Doppler couleur est un Doppler pulsé tirant sur plusieurs lignes en même temps. Le codage couleur des flux est arbitraire : rouge (flux s'approchant du capteur) ou bleu (flux s'éloignant du capteur). Couplé à l'image 2D, le Doppler couleur offre une imagerie en temps réel des flux intracardiaques. Il reste limité par l'ambiguïté en vitesse avec un aspect mosaïque des flux dès que la vitesse maximale mesurable est dépassée. Le Doppler couleur est aussi très dépendant de facteurs extrinsèques, comme l'intensité des gains ou la cadence image. L'optimisation de l'image 2D, l'utilisation de fenêtre adaptée ou le réglage des gains sont autant de facteurs indispensables à mettre en œuvre avant tout interprétation hasardeuse.

De minimes IT ou IP physiologiques sont très fréquemment observées. La détection de shunts (auriculaire, ventriculaire ou par la persistance du canal artériel) est très facilitée par l'imagerie Doppler couleur. La forte vitesse du flux d'une petite CIV se traduit par une mosaïque à travers le septum interventriculaire aisée à repérer.

→ Pressions de remplissage du cœur gauche

Le flux mitral permet l'analyse du remplissage VG en protodiastole (onde E) et en télédiastole (onde A). En pratique pédiatrique, l'intérêt est souvent limité par la tachycardie physiologique. La vitesse du flux d'un foramen ovale permet d'estimer la pression OG et donc la pression télédiastolique du VG en l'absence d'obstacle mitral, par application de la formule simplifiée de Bernouilli (V_{\max} du foramen ovale = 1 m/s; gradient OG – OD = 4 mmHg; pression OG normale = 10 – 15 mmHg, en estimant la pression OD entre 5 et 10 mmHg).

Sévérité d'un obstacle

Le gradient maximal mesuré au niveau d'un obstacle valvulaire (ou sous et supra) peut être estimé par la formule simplifiée de Bernouilli, à l'exclusion des sténoses longues ($V_{\max} = 5$ m/s transvalvulaire pulmonaire ; gradient maximal VD – AP = 100 mmHg). Le gradient moyen calculé par planimétrie du flux obtenu est superposable au gradient moyen mesuré lors d'un cathétérisme. La sévérité d'un obstacle sur la voie aortique ou pulmonaire est estimée non seulement sur les gradients systoliques maximal et moyen, mais également sur le niveau des pressions systoliques VD ou VG évaluées par une IT ou IM (IT = 6 m/s ; gradient systolique VD – OD = 140 mmHg ; pression VD en systole = 150 mmHg) (figure 2.19). À défaut de fuite des valves AV, la courbure septale permet d'estimer indirectement le rapport de pression entre les deux ventricules. La fonction systolique du ventricule est un paramètre essentiel, tout comme l'épaisseur des parois, pour juger du retentissement de l'obstacle. En cas de dysfonction ventriculaire, l'obstacle peut être sévère malgré le faible gradient (baisse du débit cardiaque).

Estimation des pressions artérielles pulmonaires

La vitesse maximale de l'IT par application de la formule simplifiée de Bernouilli permet une estimation fiable de la pression VD en systole et donc de la pression AP en l'absence d'obstacle (V_{\max} de l'IT = 2 m/s ; gradient VD – OD = 16 mmHg ; pression VD en systole = 26 mmHg = pression AP en systole, en estimant la pression OD à 10 mmHg). La fuite pulmonaire (figure 2.20) permet de connaître la pression AP moyenne (vitesse de l'IP en protodiastole au carré + 10 mmHg) et diastolique (vitesse de l'IP en télédiastole au carré + 10 mmHg).

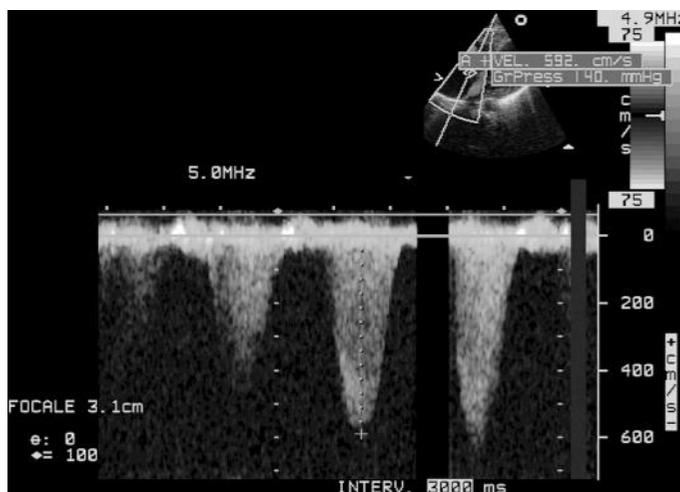


Figure 2.19.

Spectre Doppler d'une fuite tricuspide. La vitesse maximale de l'IT (6 m/sec) permet d'estimer la pression VD, ici à 150 mmHg si la pression OD est estimée à 10 mmHg.

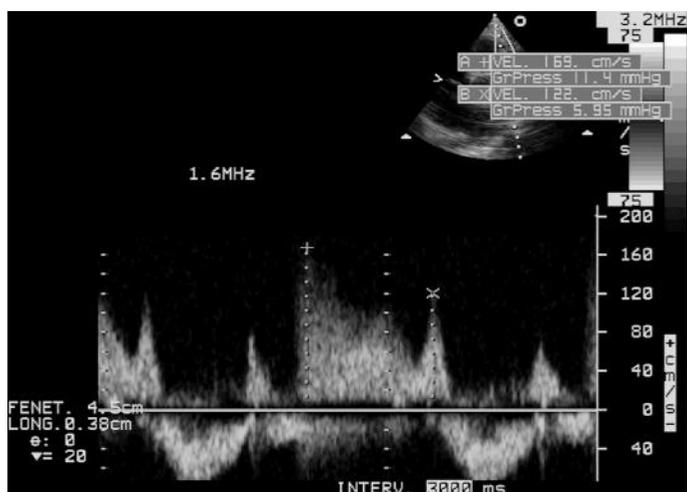


Figure 2.20.

Spectre Doppler d'une fuite pulmonaire. La vitesse de l'IP en protodiastole permet de connaître la pression AP moyenne (11 + 10 = 20 mmHg) et la vitesse, en télodiastole la pression AP diastolique (5 + 10 = 15 mmHg).

Mesure des débits

Le débit cardiaque est le produit du VES (volume d'éjection systolique) et de la fréquence cardiaque (FC). Le VES est le produit de la surface (S) de section de la structure étudiée par le ITV (intégrale de la vélocité du flux mesuré au Doppler pulsé) :

$$DC = ITV \times S \times FC.$$

La surface (S) est calculée à partir du diamètre sous-aortique mesuré en coupe 2D parasternale grand axe pour le débit aortique ou le diamètre de l'anneau pulmonaire mesuré en parasternal court axe pour le débit pulmonaire. Le risque d'erreur tient aux erreurs effectuées sur le diamètre de l'anneau qui, portées au carré, rendent la mesure des débits aléatoires. L'estimation du débit pulmonaire est surtout réalisée à partir du retentissement cardiaque (dilatation auriculaire et ventriculaire).

Bibliographie

- [1] SNIDER AR, SERWER GA, RITTER SB. *Echocardiography in pediatric heart disease*. Mosby-Year Book, 1997.
- [2] DIEBOLD B, CLÉZ JL, PERONNEAU P, SCHEUBLE C, TOUCHE T. *Échocardiographie Doppler : bases théoriques et applications cliniques*. Médecine et Sciences Internationales, 1986.

3

Communications interauriculaires

C. Dauphin, J.-R. Lusson

Les CIA font partie des cardiopathies congénitales les plus fréquentes : représentant environ 10 % des malformations cardiaques de l'enfant (1 pour 1 500 naissances), elles sont proportionnellement beaucoup plus fréquentes chez l'adulte, alors que les cardiopathies graves ont disparu et que 60 % des CIV se sont fermées [1].

Description anatomoclinique

Le septum interauriculaire se présente comme une membrane fine, fibreuse, de forme grossièrement quadrilatère, parallèle au grand axe du cœur, avec une face orientée en avant, en haut et à droite, et une autre en arrière, en bas et à gauche. Ses bords sont les parois des oreillettes le long du sillon interatrial sur trois côtés, le septum interatrioventriculaire en avant. En avant également, ce bord prend une forme concave, épousant la convexité de la paroi postérieure de l'aorte. Ce septum reste clivable sur ses *deux tiers* supérieurs, et garde une partie amincie postéro-inférieure : la fosse ovale [2].

On distingue quatre types de CIA :

– *CIA ostium secundum*. Les plus fréquentes, elles sont situées dans la zone de la fosse ovale, et sont le plus souvent bien centrées. Elles peuvent cependant être décalées vers le haut (*high septal defect*), vers le bas (*low septal defect*), vers l'arrière, sans mur postérieur ou, plus fréquemment, vers l'avant (rétro-aortiques). Elles résultent le plus souvent d'une déhiscence ou d'une perforation du septum interauriculaire primum.

– *CIA sinus venosus*. Elles sont dues au décalage de l'abouchement d'une veine cave, le plus souvent la VCS, vers la gauche, à cheval sur le septum interauriculaire. La paroi postérieure de cette veine cave est alors en continuité avec la paroi de l'oreillette gauche. Il s'y associe presque constamment un RVPA partiel du poumon droit dans la veine cave concernée.

– *CIA ostium primum*. Anomalies des bourgeons endocardiques, elles s'intègrent dans le groupe des CAV partiels et sont situées contre les valves AV. Elles résultent d'une anomalie plus ou moins marquée du développement du CAV et peuvent donc être isolées, secondaires à un défaut du septum intermedium ou associées à d'autres anomalies du CAV (fente mitrale, CIV, etc.). Elles peuvent également être liées à d'autres défauts du cloisonnement des oreillettes (*ostium secundum*), voire à une absence totale de cloison (oreillette unique).

– *CIA du sinus coronaire*. Forme très rare, ce type de CIA est une fenestration, voire une absence totale du toit du sinus coronaire, dans l'oreillette gauche. Ces CIA sont souvent associées à la persistance d'une VCS gauche, parfois à des anomalies plus complexes du CAV, en particulier dans le cadre d'hétérotaxie.

In utero, le shunt atrial est droite-gauche en raison de l'élévation des résistances artérielles pulmonaires. À la naissance, l'élévation des pressions atriales gauches liée au retour veineux pulmonaire provoque l'inversion du shunt qui devient gauche-droite.

L'importance de ce shunt dépend du régime des pressions atriales et donc de la compliance des ventricules droit et gauche. Avec l'âge, la compliance du VG s'altère, expliquant l'augmentation progressive du shunt gauche-droite. Le shunt auriculaire est responsable d'une surcharge volumétrique des cavités droites et d'une augmentation des pressions pulmonaires responsable d'un gradient de débit (anneau pulmonaire non distensible). L'HTAP est beaucoup plus tardive que dans les shunts gauche-droite à forte différence de pression (CIV), mais peut conduire à une inversion du shunt (syndrome d'Eisenmenger).

Échocardiographie Doppler

L'examen échographique d'une CIA comprend quatre étapes : anatomie, retentissement cavitaire, quantification de shunt, recherche de lésion(s) associée(s). Son but est de guider l'indication thérapeutique. Chez l'enfant, l'échocardiographie transthoracique est habituellement suffisante pour réaliser cette analyse. Chez l'adulte, en revanche, si l'échocardiographie transthoracique reste l'examen de choix pour l'appréciation du retentissement cavitaire et la quantification du shunt, elle peut être prise en défaut pour la visualisation directe de la CIA et la recherche de lésions associées, en particulier en cas de CIA sinus venosus [3]. La sonde d'ETO située immédiatement en arrière du massif auriculaire offre des images de meilleure définition [4]. L'échocardiographie permet également la surveillance des CIA fermées chirurgicalement ou par cathétérisme interventionnel.

Anatomie

L'incidence de choix pour l'étude du septum interauriculaire est sous-costale, puisque les ultrasons lui sont alors perpendiculaires. L'aspect échographique du septum interauriculaire rappelle son origine embryologique : le plus souvent, on distingue bien le septum secundum, épais, parfois lipomateux, et au centre, la fosse ovale, recouverte par le septum primum, fin et parfois mobile. L'incidence sagittale intercave permet de visualiser les rapports entre l'abouchement des veines caves et le septum. Les incidences parasternales petit axe, et apicale 4 cavités doivent être aussi analysées. La CIA se présente comme un défaut septal, à bords nets, et souvent renforcés (T artefact). L'analyse du Doppler couleur doit être systématiquement couplée à l'analyse 2D, pour dépister les faux positifs, chez qui la membrane de la fosse ovale, très fine, apparaît comme un défaut, mais sans shunt couleur, ou les faux négatifs, où la CIA, souvent de petite taille, n'apparaît pas en 2D.

L'étude anatomique permet de définir les éléments suivants.

→ Type de CIA

- Les CIA *ostium secundum* sont visibles et peuvent le plus souvent être mesurées dans toutes les incidences (figures 3.1 à 3.3).
- Les CIA *sinus venosus* sont le plus souvent vues sur les incidences sous-costales chez l'enfant. Elles nécessitent souvent l'utilisation de la voie œsophagienne chez l'adulte (figure 3.4).
- Les CIA *ostium primum* sont visualisées dans toutes les incidences, mais au mieux sur l'apicale 4 cavités (figures 3.5 et 3.6).

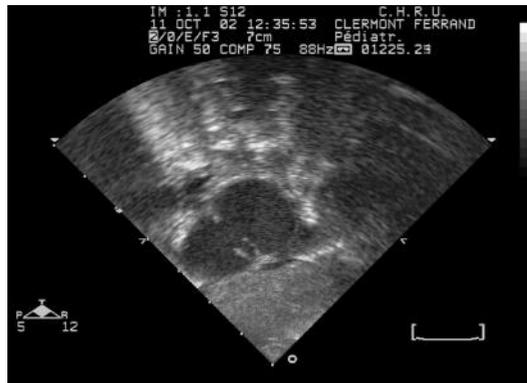


Figure 3.1. *Incidence sous-costale.* La CIA ostium secundum est bien centrée. Noter à la partie inférieure du septum la valve d'Eustachi.

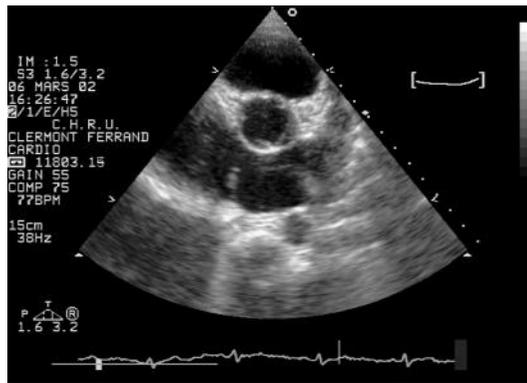


Figure 3.2. *Incidence parasternale petit axe.* La CIA n'a pas de berge rétro-aortique (fréquent dans les CIA ostium secundum). Le T artefact est bien sur le rebord postérieur de la CIA.

– Les CIA du sinus coronaire, beaucoup plus rares, se voient au niveau de l'orifice du sinus coronaire, qui est dilaté.

→ Taille de la CIA

Elle est variable en fonction du cycle cardiaque, maximum pendant la téléstysole, minimum pendant la télédiastole. Elle doit être mesurée en télédiastole et dans toutes les incidences, la forme de la CIA étant rarement ronde, d'où l'intérêt de l'échographie 3D [5].

→ Nombre de CIA

Plusieurs types de communications peuvent être associées (CIA ostium primum et secundum, sinus venosus et ostium secundum, etc.). Les CIA ostium secundum

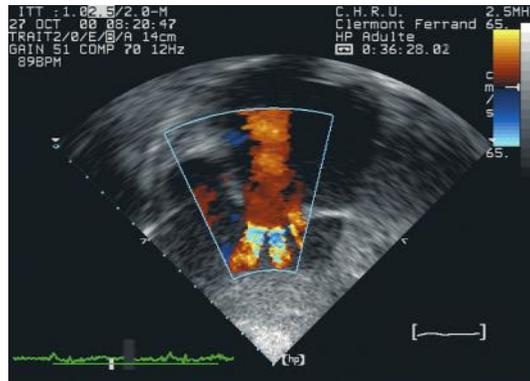


Figure 3.3.

Incidence sous-costale. La partie centrale du septum interauriculaire (membrane de la fosse ovale correspondant au SIA primum embryologique) est fine, discrètement anévrysmale et multiperforée, avec un aspect de shunt au Doppler couleur en « pomme d'arrosoir ».

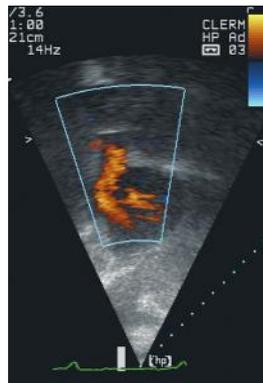


Figure 3.4.

CIA sinus venosus en incidence sous-costale. La CIA est postérieure. Le RVPA supérieur droit est mal visualisé.

peuvent être uniques ou multiples, avec au maximum un aspect de septum multiperforé (figure 3.3).

→ Aspect des berges et du septum

La CIA peut être située dans un septum fin et souple, anévrysmal, ou au contraire épais. Ses berges doivent être bien distinguées d'une autre structure linéaire visible dans l'OD, la valve d'Eustachi, parfois tendue de l'aboutissement de la VCI à la partie inférieure de la fosse ovale (figure 3.1).

Retentissement cavitaire

La surcharge volumique des cavités droites se traduit par leur dilatation, et la cinétique paradoxale du septum interventriculaire en TM. La mesure du diamètre du VD

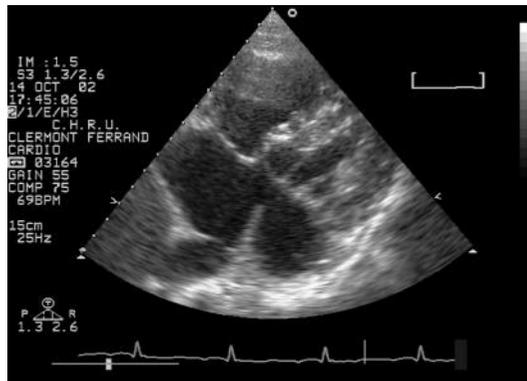


Figure 3.5. CIA ostium primum en incidence apicale 4 cavités. Noter la situation sur le même niveau des deux valves AV, ainsi que les insertions anormales de cordages mitraux. La CIA était associée à une fente mitrale.

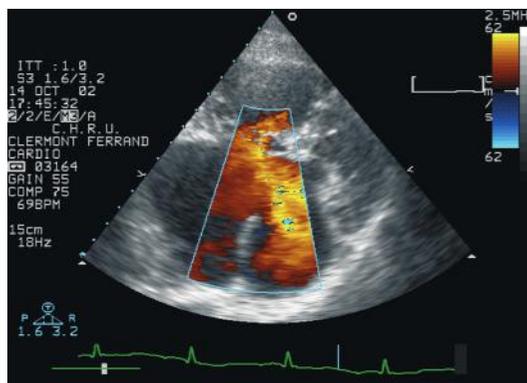


Figure 3.6. CIA ostium primum en coupe apicale 4 cavités avec Doppler couleur chez le même patient. Le shunt auriculaire est gauche-droite au contact des valves AV.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

est difficile, car variable en fonction de la position du sujet et du cycle respiratoire. Le ventricule est dilaté si le rapport diamètre VD/VG (mesuré en décubitus dorsal) est supérieur à 0,3. En 2D, le rapport des surfaces en 4 cavités est normalement de 1/3. L'analyse de la cinétique septale se fait en mode TM, en incidence parasternale, au niveau de la partie moyenne du septum. Le mouvement paradoxal du septum peut être de type A, avec un net mouvement protosystolique antérieur, ou B, restant plat pendant l'éjection.

Quantification du shunt

Le débit pulmonaire comme le débit aortique peuvent être mesurés par la formule suivante :

$$Q = ITV \times Fc \times \pi \times \varnothing^2/4.$$

Q : débit

ITV : intégrale temps-vitesse du flux d'éjection

Fc : fréquence cardiaque

∅ : diamètre de la chambre de chasse

La limite de ce calcul est celle de la mesure de l'anneau pulmonaire (mesure et donc éventuelle erreur élevée au carré dans la formule) dont les bords peuvent être difficiles à distinguer chez l'adulte. La mesure de l'ITV nécessite un flux laminaire. Cette mesure sera donc impossible en présence d'un rétrécissement pulmonaire organique. Le recueil d'un flux d'IP et/ou d'IT permettra l'estimation des pressions pulmonaires.

Recherche d'anomalie(s) associée(s)

Les anomalies associées les plus fréquentes sont :

- le rétrécissement pulmonaire. La surcharge volumique du ventricule droit peut induire un gradient fonctionnel sur la voie pulmonaire, qui ne doit pas dépasser 10 mmHg (gradient pic à pic hémodynamique, ou gradient moyen en Doppler) ;
- les anomalies de la valve mitrale : prolapsus valvulaire mitral dans les CIA ostium secundum de l'adulte, fente mitrale dans les CIA ostium primum, mais parfois également ostium secundum ;
- les anomalies de la valve tricuspide, type Ebstein ;
- les RVPA : les veines pulmonaires doivent être recherchées de façon systématique. La visualisation d'un tronc veineux innominé et/ou d'une VCS dilatée doit faire rechercher un RVPA partiel (incidence suprasternale pour les RVPA gauches dans le TVI, ou sous-costale pour les RVPA droits dans le pied de la VCS) ;
- les retours veineux systémiques anormaux : VCS gauche dans le sinus coronaire, suspectée sur un sinus coronaire dilaté ;
- l'association avec d'autres shunts : CIV ou canal artériel.

Orientation thérapeutique

Du fait de la morphologie du septum et de la persistance d'une CIA fonctionnelle jusqu'à la naissance, la persistance d'un petit shunt gauche-droite à travers le foramen ovale est très fréquente en période néonatale. La surveillance des véritables défauts septaux a montré que les CIA de moins de 6 mm, découvertes avant 1 an, avaient de grandes chances de se fermer, mais qu'au contraire les CIA de plus grande taille avaient tendance à s'élargir. Toutes les CIA avec surcharge volumique des cavités droites doivent être fermées. Les CIA à faible débit sans retentissement sont surveillées. La seule contre-indication à la fermeture d'une CIA est l'existence d'une HTAP avec une inversion du shunt qui devient droite-gauche.

L'avènement des techniques de fermeture par voie percutanée a conduit l'échographiste à devoir sélectionner les CIA pouvant être fermées par ces nouvelles méthodes. Si l'ETO est indispensable à l'analyse précise de l'anatomie de la CIA chez l'adulte, l'échocardiographie, 2D et surtout 3D, permet de récuser d'emblée un tiers des CIA non abordables par ces techniques, en recherchant soigneusement les « critères de non-fermeture par voie percutanée » qui sont fonction de la morphologie des prothèses utilisées [5] :

- diamètre maximal de la CIA > 40 mm ou diamètre maximal + 14 mm > diamètre du septum interauriculaire maximum (mesuré en coupe des 4 cavités apicales);
- berges de la CIA < 5 mm (seul le rebord rétro-aortique peut être absent);
- anomalies associées nécessitant un traitement chirurgical;
- septum interauriculaire multiperforé et anévrysmal.

En conclusion, l'échocardiographie est devenue l'examen clef du diagnostic et de l'évaluation des CIA. L'existence de signes de surcharge volumique des cavités droites est le point d'appel d'un shunt à l'étage atrial. La discordance entre des signes de gros shunt et la découverte d'une petite CIA doit faire rechercher une deuxième CIA et/ou un RVPA. Une analyse morphologique (mode 3D) soigneuse permet de choisir le mode thérapeutique (chirurgie ou cathétérisme interventionnel). L'ETO est indispensable pour la fermeture des CIA par voie percutanée car elle confirme les données transthoraciques et guide le geste du cathétériseur.

Bibliographie

- [1] BOZIO A. Communications interauriculaires. *In* : DUPUIS C, KACHANER J, FREEDOM RM, PAYOT M, DAVIGNON A. *Cardiologie pédiatrique*. Médecine-Sciences Flammarion, Paris, 1991 ; 144-157.
- [2] LARSEN WJ. Development of the heart. *In* : LARSEN WJ. *Human Embryology*. Churchill Livingstone Inc., New York, 1993 ; 131-165.
- [3] MEHTA RH, HELMECKE F, NANDA NC, PINHEIRO L, SAMDARSHI TE, SHAH VK. Uses and limitations of transthoracic echocardiography in the assessment of atrial septal defect in the adult. *Am J Cardiol* 1991 ; 67 : 288-294.
- [4] GODART F, REY C, FRANCAERT C, JARRAR M, VAKSMANN G. Two-dimensional echocardiographic and color Doppler measurements of atrial septal defect, and comparison with the balloon-stretched diameter. *Am J Cardiol* 1993 ; 72 : 1095-1097.
- [5] ACAR P, SALIBA Z, BONHÖFFER P ET AL. Influence of atrial septal defect anatomy in patient selection and assessment of closure with the cardioseal device. *Eur Heart J* 2000 ; 21 : 573-581.

4

Communications interventriculaires

A. Chantepie

Les CIV correspondent à une déhiscence du septum interventriculaire. Les CIV sont les malformations cardiaques les plus fréquentes, dont la prévalence est environ 6 pour mille naissances. Isolées dans la majorité des cas, elles sont parfois associées à des anomalies génétiques ou à des malformations d'autres organes. La description des CIV associées à des malformations cardiaques majeures ne sera pas abordée dans ce chapitre.

Description anatomoclinique

Le septum interventriculaire est une formation complexe, principalement musculaire, de forme hélicoïdale, classiquement divisée en 4 parties. Les CIV peuvent siéger à divers endroits du septum interventriculaire, mais certaines localisations sont prépondérantes. Les CIV peuvent être uniques ou multiples. On décrit en général quatre types anatomiques selon le siège de la CIV (figure 4.1) représentés dans 90 % des cas par les CIV membraneuses et les CIV musculaires trabéculées.

– *CIV membraneuses ou périmembraneuses* : elles correspondent à 30 % environ des CIV ; elles sont situées au niveau de la petite partie membraneuse du septum s'étendant de l'orifice aortique à l'orifice tricuspide ; elles sont de taille variable allant de quelques millimètres à 1 cm et peuvent s'élargir vers le septum infundibulaire, le

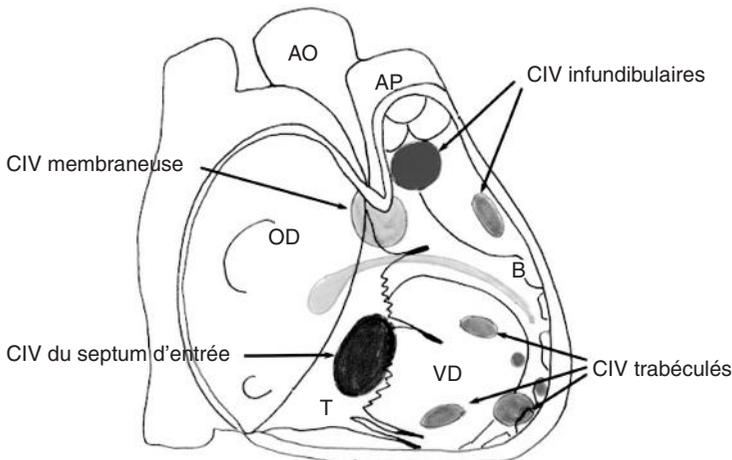


Figure 4.1.

Vue schématique du septum interventriculaire à partir du VD montrant la localisation des différents types anatomiques des CIV.

T : valve tricuspide ; B : bandelette septo-marginale ; en gris clair : voie de conduction AV.

septum d'admission ou le septum trabéculé [1]. L'extension vers le septum trabéculé ou le septum infundibulaire peut s'accompagner d'un malalignement de ces deux structures. Un anévrisme du septum membraneux est très souvent présent : il s'agit d'une membrane perforée développée aux dépens du feuillet septal de la tricuspide venant plus ou moins obstruer la face droite de la CIV, et qui joue un rôle important dans le processus de fermeture spontanée.

– *CIV trabéculées* : elles sont situées dans le septum musculaire trabéculé qui constitue la plus grande partie du septum interventriculaire ; elles sont antérieures, centrales ou apicales, volontiers de petite dimension, parfois multiples. La forme dite « en fromage de gruyère » est particulière par la présence de nombreuses CIV, souvent larges, proches de la pointe du cœur. Représentant 60 % des CIV environ, les CIV trabéculées sont surtout observées chez les nouveau-nés et les très jeunes nourrissons car elles disparaissent spontanément dans la majorité des cas avant l'âge d'un an du fait de leur très petite dimension.

– *CIV d'admission* : elles occupent le septum musculaire d'entrée séparant les orifices AV et sont en général de grande taille. Elles sont habituellement uniques et isolées. Elles se distinguent des CIV observées dans le CAV par l'absence de fente de la valve mitrale antérieure et de CIA de type ostium primum par la présence d'une portion musculaire les séparant des valves AV.

– *CIV infundibulaires* : elles siègent au niveau du septum musculaire infundibulaire séparant les deux chambres d'éjection des ventricules. Ces CIV sont souvent de petite taille et uniques. Leur bord supérieur peut être au contact des deux anneaux valvulaires aortique et pulmonaire réalisant alors les CIV sous-artérielles plus fréquentes en Extrême-Orient.

Les CIV sont responsables d'un shunt gauche-droite si les résistances artériolaires pulmonaires sont plus basses que les résistances artériolaires systémiques et s'il n'existe pas de sténose pulmonaire (ou infundibulaire) serrée associée. Chez le nouveau-né, les résistances artériolaires pulmonaires sont élevées et diminuent en quelques semaines : en cas de CIV large, le shunt gauche-droite reste modeste et s'effectue à faible vitesse, ce qui explique la bonne tolérance clinique et la discrétion du souffle à cet âge. Après l'âge d'un mois, les résistances artériolaires pulmonaires sont basses ; le degré du shunt gauche-droite dépend alors de la dimension de la CIV et du nombre de CIV. Les conséquences d'un shunt gauche-droite significatif sont la dilatation des cavités gauches et l'HTAP. En cas d'HTAP de niveau systémique persistant plus d'un an, le risque est la maladie vasculaire obstructive irréversible avec apparition d'un shunt bidirectionnel puis d'un shunt droite-gauche. Cette situation très grave doit être absolument évitée grâce au traitement chirurgical précoce des CIV responsables d'HTAP.

Les CIV à faible shunt, quel que soit leur siège, ne donnent pas de signes fonctionnels et se traduisent cliniquement par la présence d'un souffle systolique. Les CIV avec shunt importants sont mal tolérées après l'âge d'un mois : dyspnée, anorexie, ralentissement de la prise pondérale. En cas d'HTAP, le souffle systolique est peu intense et le B2 claqué. Des complications respiratoires peuvent survenir : bronchopneumopathies, insuffisance respiratoire par troubles de ventilation. La chirurgie précoce de ce type de CIV a pour but d'éviter la survenue des complications au cours de l'évolution.

Échocardiographie Doppler

L'échocardiographie Doppler est l'examen clé pour le diagnostic et la surveillance des CIV. Il permet de préciser ses caractères anatomiques, d'évaluer les conséquences

hémodynamiques et de vérifier l'absence d'anomalies associées. L'échocardiographie apporte également des informations essentielles pour évaluer le potentiel de fermeture spontanée et proposer, le cas échéant, le traitement chirurgical sans avoir recours au cathétérisme cardiaque.

Localisation et mensuration des CIV

→ CIV membraneuse

En 2D, une CIV membraneuse est identifiable dans la région sous-aortique (figure 4.2) sur les incidences parasternale petit axe (défaut situé à 10 heures), apicale 5 cavités ou sous-costale petit et grand axe. La CIV n'est jamais visible en coupe parasternale grand axe sauf en cas d'extension de la CIV vers le septum infundibulaire (figure 4.3). Si le défaut septal est visible sur l'incidence apicale 4 cavités, la CIV membraneuse a une extension vers le septum d'admission. Le Doppler couleur montre un jet plus ou moins large se dirigeant vers la chambre d'admission du VD. Les bords du défaut septal sont souvent bien nets, mais la contiguïté de la CIV avec les valves tricuspide et aortique et surtout la présence d'un anévrisme du septum membraneux peuvent gêner l'appréciation de ses limites. Celui-ci apparaît comme une fine membrane peu mobile, de forme convexe vers le ventricule droit « en doigt de gant » (figure 4.4), située sur la face droite de la CIV et restreignant plus ou moins la dimension de la communication. Les mesures de ce type de CIV doivent toujours être prises avec précautions : la dimension peut être sous-estimée ou surestimée en cas de CIV non circulaire, si les limites sont incertaines ou s'il existe un anévrisme du septum membraneux. Pour limiter les erreurs, il est recommandé d'effectuer des mesures dans plusieurs plans qui seront vérifiées lors d'examen ultérieurs. L'imagerie Doppler couleur peut aider à la mesure en repérant la zone la plus étroite du jet, mais, du fait de sa faible résolution spatiale, le Doppler couleur tend à surestimer la dimension de CIV. Le jet à travers une CIV peut être VG-OD à travers l'orifice tricuspide. L'échocardiographie 3D devrait être un précieux outil pour apprécier l'extension des CIV [2].

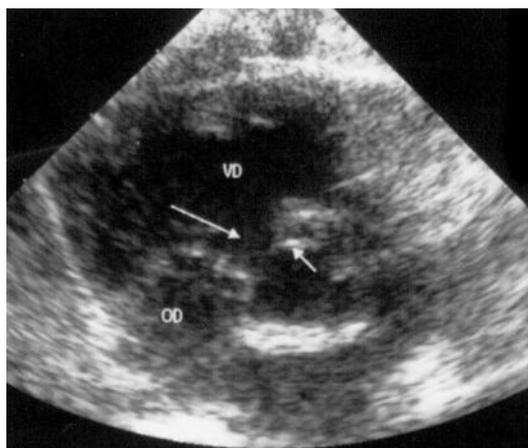


Figure 4.2.

Incidence parasternale petit axe montrant une CIV membraneuse (grande flèche). Elle est au contact des orifices tricuspide et aortique. Noter la proximité de la sigmoïde antéro-droite (petite flèche).

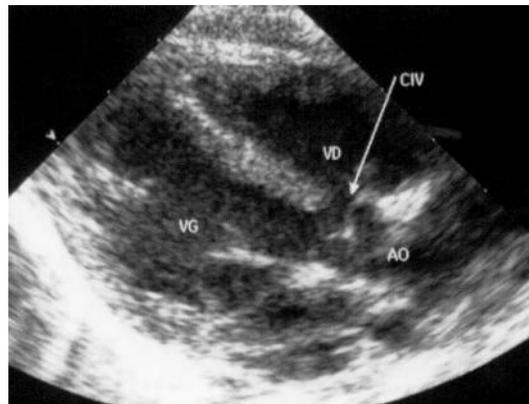


Figure 4.3.
Incidence parasternale grand axe montrant une CIV membraneuse avec extension infundibulaire. Noter la continuité du défaut septal et de la valve aortique.

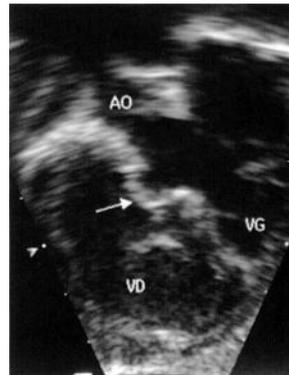


Figure 4.4.
Incidence sous-costale montrant un anévrisme du septum membraneux (flèche).

→ CIV musculaire ou trabéculée

Elles sont fréquentes et au mieux visualisées sur les incidences apicales et parasternales. Le siège de ces CIV dans le septum trabéculé est très variable : dans le grand axe du cœur, on classe en général leur localisation en tiers supérieur, tiers moyen, tiers inférieur, et apicale ; en petit axe, leur siège est antérieur ou postérieur. L'immense majorité des CIV trabéculées est de petite taille, souvent difficile à détecter par le 2D mais immédiatement repérable grâce au Doppler couleur dans la situation habituelle où la pression dans le VD est basse. Ces petites CIV trabéculées sont volontiers multiples (2 ou 3), et plutôt situées dans les deux tiers inférieurs du septum ou en position antérieure. Les larges CIV trabéculées sont faciles à analyser en cas de localisation centrale (figure 4.5) mais peuvent être masquées par les trabéculations du VD en cas de siège apical : cette zone doit faire l'objet d'un examen attentif à la fois par le 2D et par le Doppler couleur afin de ne pas négliger la présence d'une ou plusieurs CIV apicales associées à une autre CIV, membraneuse ou musculaire. Les CIV dites en «fromage de gruyère» sont particulières par leur localisation apicale et inférieure, et par l'association de larges

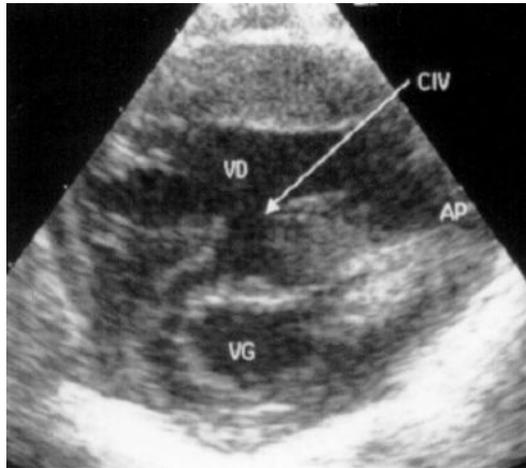


Figure 4.5.
Incidence parasternale petit axe transventriculaire montrant une CIV musculaire trabéculée centrale large.

CIV à de très nombreuses CIV plus petites. En cas d'égalité de pression entre les deux ventricules, l'imagerie Doppler couleur conserve son intérêt pour le diagnostic de CIV apicale en montrant l'existence d'un shunt uni- ou bidirectionnel à faible vitesse.

→ CIV d'admission

En général de grande taille, elle est au mieux vue sur les incidences sous-costale ou apicale 4 cavités. Les feuillets des valves AV, au contact de la CIV en diastole, peuvent la masquer. Dans cette variété de CIV, il importe de vérifier l'absence d'anomalies associées des orifices AV : hypoplasie d'un orifice, fente du feuillet antérieur de la mitrale, insertion anormale de cordages de la tricuspide dans le VG à travers la CIV (*straddling*) car les implications chirurgicales sont importantes.

→ CIV infundibulaire

Elle est visualisée dans la région sous-aortique sur l'incidence parasternale petit axe, soit située à 12 heures en cas de petite CIV bordée de tissu musculaire à bords nets, soit située à 14 heures en cas de CIV sous-artérielle au contact de l'anneau pulmonaire et de dimension plus large (figure 4.6). La CIV infundibulaire est également bien vue sur les incidences parasternale grand axe et sous-costale dans un plan sagittal axé sur la voie pulmonaire. Le Doppler enregistre souvent des vitesses élevées dans l'AP correspondant au flux rapide du jet de la CIV et non à une sténose pulmonaire associée. Le siège infundibulaire de la CIV expose à un prolapsus de la sigmoïde aortique antéro-droite avec fuite aortique qu'il convient de rechercher attentivement.

Évaluation hémodynamique

L'échocardiographie Doppler tient une place essentielle pour analyser l'importance du shunt gauche-droite et son retentissement fonctionnel sur les cavités cardiaques et la circulation pulmonaire [3].

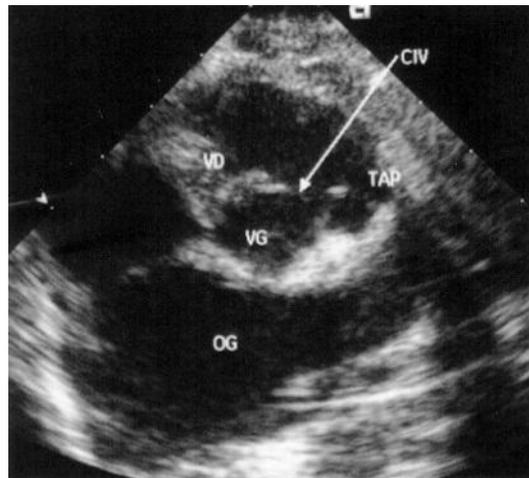


Figure 4.6.

Incidence parasternale petit axe montrant une CIV infundibulaire. La CIV est au contact de la valve pulmonaire et l'OG est dilatée par le shunt gauche-droite. TAP : tronc de l'AP.

→ CIV à faible shunt et pression pulmonaire normale (type I)

La CIV est de petite taille et n'entraîne pas de dilatation ni du VG ni de l'OG. La vitesse maximale du flux de la CIV est élevée avec un gradient de pression systolique entre les deux ventricules supérieur à 60 mmHg. La CIV est dite restrictive si la PAP est normale. Une sous-estimation du pic de vitesse est possible en cas de CIV très petite ou si l'axe du jet est impossible à aligner dans le faisceau Doppler. La particularité des deux premières semaines de vie doit être soulignée : du fait de RAP élevées, le gradient de pression entre les deux ventricules est faible, puis augmente rapidement.

→ CIV avec shunt gauche-droite modéré ou important (type II)

Il s'agit de CIV de taille moyenne ou large responsable d'une nette dilatation des cavités gauches et souvent de l'AP et ses branches. Le degré du shunt et la dilatation des cavités cardiaques et de l'AP sont corrélés. La surcharge diastolique du VG se manifeste par une augmentation de son diamètre télédiastolique sans épaissement musculaire, par un mouvement très ample du septum interventriculaire (fraction de raccourcissement augmentée) et par un flux Doppler transmitral rapide (débit élevé). En cas de dilatation VG marquée, il est fréquent d'observer, au Doppler couleur, une IM « fonctionnelle » de faible degré. La surcharge diastolique de l'OG entraîne une dilatation dont le degré est apprécié au mieux sur les incidences sous-costale ou apicale en permettant la mesure de la surface de l'OG, paramètre sans doute plus précis que le rapport OG / AO, car il ne fait pas intervenir le diamètre de l'aorte. Le septum interauriculaire s'incurve franchement vers l'OD; en cas de foramen ovale perméable, le flux du shunt auriculaire atteint volontiers des pics de vitesse de 2 m/s témoignant de l'élévation de la pression auriculaire gauche. La dilatation de l'AP et de ses branches est la conséquence de l'augmentation du débit pulmonaire. Afin de préciser l'importance du shunt, il est tentant de calculer le débit pulmonaire (QP) et le débit systémique (QS) afin d'établir le rapport QP / QS, paramètre de référence à partir duquel on classe les types hémodynamiques

des CIV lors d'un cathétérisme cardiaque. Le calcul des débits implique la mesure des diamètres des orifices pulmonaire et aortique et la mesure de la vitesse moyenne à leur niveau. Malheureusement, l'imprécision des mesures de diamètre et le caractère turbulent du flux pulmonaire dû à la CIV sont responsables de surestimations fréquentes du rapport QP / QS ne permettant pas son utilisation en pratique clinique. L'estimation de la PAP est l'apport principal du Doppler dans les CIV avec shunt gauche-droite important car le niveau de PAP dicte la conduite thérapeutique. En l'absence de sténose infundibulaire ou pulmonaire, la pression systolique du VD est sensiblement identique à celle de la PAP systolique. La vitesse du flux traversant la CIV permet d'accéder très facilement à l'estimation de la pression dans le VD : normale si la vitesse est supérieure à 4 m/s, modérément élevée si la vitesse se situe entre 2,5 et 4 m/s, très élevée si elle est inférieure à 2 m/s. Une élévation des RAP doit être suspectée si la vitesse du flux de CIV est très basse (< 1 m/s) et si le shunt est bidirectionnel. La pression dans le VD peut aussi être estimée à partir de la vitesse maximale d'une IT. La vélocité de l'IP est aussi le fidèle témoin des pressions AP (moyenne mesurée sur la vitesse en protodiastole et diastolique sur la vitesse en télédiastole). Certaines CIV membraneuses s'accompagnent de communication VG-OD ou d'un anévrisme du septum membraneux orientant le jet du shunt vers l'orifice tricuspide : dans ces cas, il est possible d'enregistrer un flux systolique très vélocé dans l'orifice tricuspide alors que la PAP est normale.

→ CIV avec shunt inversé et RAP élevées (type III)

Cette situation, devenue rare, est plus souvent liée à une HTAP primitive associée qu'à l'évolution d'une CIV à gros débit. L'échocardiographie Doppler montre une hypertrophie du VD, une dilatation de l'AP, une inversion de la courbure septale, des cavités gauches non dilatées, un shunt bidirectionnel à basse vitesse dans la CIV avec un shunt droite-gauche prépondérant.

Recherche des anomalies associées

Les principales anomalies associées sont : persistance du canal artériel, CIA ostium secundum, coarctation de l'aorte, VCS gauche se drainant dans le sinus coronaire, sténose valvulaire pulmonaire, sténose infundibulaire, diaphragme sous-valvulaire aortique, fente mitrale, prolapsus mitral.

Dépistage des complications

Certaines complications sont en relation avec le degré du shunt et imposent la chirurgie : majoration de l'HTAP, dilatation majeure du VG sans élévation importante de la PAP. D'autres complications ne sont pas liées au degré du shunt mais à la localisation de la CIV à proximité ou au contact de l'orifice aortique. Le risque de survenue d'une IA concerne surtout les CIV de type infundibulaire qui favorisent le prolapsus de la sigmoïde aortique antéro-droite dans la CIV. Dans les CIV membraneuses, ce risque n'est pas négligeable puisque près de 20 % des patients arrivés à l'âge adulte ont une IA. La dilatation de l'aorte ou des sinus de Valsalva, la présence d'un anévrisme du septum membraneux, l'extension infundibulaire sont des facteurs favorisant l'IA. La découverte d'un discret prolapsus aortique et/ou d'une régurgitation valvulaire débute impose une surveillance échographique en raison du risque de majoration de la fuite. La survenue d'une sténose infundibulaire par hypertrophie de certaines bandes musculaires peut passer inaperçue au début car le flux turbulent et rapide de la CIV

peut masquer celui de la sténose. Puis, la sténose tend à augmenter alors que la CIV peut diminuer de taille ou se fermer. Ce type de sténose est à distinguer de l'obstacle infundibulaire, exceptionnel, provoqué par le développement d'un volumineux anévrisme du septum membraneux. Enfin, en cas de suspicion clinique d'endocardite bactérienne, l'échocardiographie recherche des végétations qui se situent sur le trajet du jet de CIV : berges du septum interventriculaire, valve tricuspide ou valve aortique.

Évaluation du potentiel de fermeture spontanée

Les CIV infundibulaire et d'admission n'ont pas de tendance à se fermer spontanément. Les CIV trabéculées découvertes à la naissance ont un potentiel de fermeture spontanée élevé puisqu'environ 80 % d'entre elles ont disparu à l'âge d'un an [4-6]. Les CIV apicales, multiples ou supérieures à 4 mm se ferment plus lentement et plus tard. Le mécanisme de fermeture habituel est une croissance du tissu musculaire, plus rarement une formation anévriasmale. Les CIV larges sont opérées ou persistent sous la forme de CIV restrictives. Les CIV membraneuses persistent plus souvent et se ferment plus lentement que les CIV trabéculées. Les facteurs qui favorisent la fermeture spontanée des CIV membraneuses sont la petite dimension de la CIV et l'existence d'un anévrisme du septum membraneux apparu avant l'âge d'un an. L'âge moyen de fermeture est proche de 2 ans et demi, mais des CIV peuvent encore se fermer à l'adolescence.

Bibliographie

- [1] CHANTEPIE A, LUKSEMBERG S, VAILLANT MC ET AL. Évolution des communications interventriculaires membraneuses. Relation avec l'anatomie échocardiographique. *Arch Mal Cœur* 1999; 92 : 623-628.
- [2] ACAR P, ABDEL-MASSIH T, DOUSTE-BLAZY MY, DULAC Y, BONHÉFFER P, SIDI D. Assessment of muscular ventricular septal defect closure by transcatheter or surgical approach : a three-dimensional echocardiographic study. *Eur J Echocardiography* 2002; 3(3) : 185-191.
- [3] GATZOULIS MA, LI J, HO SY. The echocardiographic anatomy of ventricular septal defects. *Cardiol Young* 1997; 7 : 471-484.
- [4] SHIRALI GS, SMITH EO, GEVA T. Quantification of echocardiographic predictors of outcome with isolated ventricular septal defects. *Am Heart J* 1995; 130 : 1228-1235.
- [5] DU ZD, ROGUIN N, WU XJ. Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol Young* 1998; 8 : 500-505.
- [6] TYNAN M, ANDERSON RH. Ventricular septal defect. In : ANDERSON RH, BAKER EJ, MACARTNEY FJ, RIGBY ML, SHINEBOURNE EA, TYNAN M (eds) *Paediatric Cardiology*, Churchill Livingstone, London, 2002; 983-1014.

5

Canal atrioventriculaire

J.-M. Rauzier

Le CAV représente 3 à 5 % des cardiopathies congénitales. Il s'intègre volontiers dans des syndromes malformatifs, chromosomiques pour les formes complètes (trisomies 18 et 21). Ainsi, un tiers des patients atteints de syndrome de Down souffrent d'un CAV complet. Concernant les formes partielles, l'oreillette unique est communément rencontrée dans le syndrome d'Ellis-Van Creveld.

Données anatomocliniques

Les cardiopathies regroupées sous le terme de CAV relèvent d'un défaut de transformation du CAV commun, zone du cœur embryonnaire qui participe au développement des valves AV et à la fermeture des cloisons interauriculaire et interventriculaire adjacentes.

Le CAV commun assure la connexion entre l'oreillette primitive et le ventricule primitif dans le tube cardiaque de l'embryon à 4 semaines. La fusion des bourgeons endocardiques ventral et dorsal va former le septum intermedium, divisant le CAV en deux orifices, droit et gauche. Ces bourgeons participent au développement de la grande valve mitrale et de la valve septale de la tricuspide. La partie du septum intermedium située entre les attaches de ces deux valves va fusionner avec le septum interventriculaire, formant la portion atrioventriculaire du septum membraneux qui sépare l'oreillette droite du ventricule gauche. L'oreillette primitive est cloisonnée par le septum primum qui va fusionner avec le septum intermedium, oblitérant progressivement l'ostium primum [1].

Les cardiopathies de type CAV résultent d'un arrêt plus ou moins précoce de cette organogénèse, elles vont donc associer de façon variable des anomalies caractéristiques.

– *Une CIA ostium primum*, secondaire à un défaut de progression du septum intermedium. D'autres anomalies du septum interauriculaire peuvent s'y associer (ostium secundum, absence quasi complète confinant à l'oreillette unique).

– *Une CIV d'admission* s'étendant au-dessous des valves AV. D'autres défauts de fermeture interventriculaire sont possibles, dans le septum trabéculé en particulier.

– *L'absence du segment atrioventriculaire du septum interventriculaire*. C'est la lésion élémentaire du CAV. Elle explique que les valves AV sont situées dans le même plan, il n'y a plus de décalage d'insertion septale des valves AV qui sont en continuité fibreuse. Elles constituent l'anneau atrioventriculaire commun.

– *Des anomalies des valves AV*. L'appareil AV gauche devient trifolié, par division du feuillet septal en deux éléments antérieur et postérieur séparés par une fente de taille variable. Les feuillets possèdent des attaches septales et des anomalies de position des piliers ou d'insertion des cordages sont possibles. À droite, les anomalies sont plus discrètes. L'anomalie caractéristique est le sous-développement de la valve septale pouvant conduire à une véritable lacune entre la valve septale et la valve antérieure.

– *Une orientation et position anormales des orifices des valves AV avec anomalie de la voie de sortie du VG*. La bascule de l'anneau auriculo-ventriculaire gauche vers le bas

et l'avant est responsable d'une réduction de longueur de la chambre de remplissage et d'un allongement de la chambre de chasse du VG. Cette dernière se trouve étirée en un canal sous-aortique donnant, en angiographie, l'image classique en « col de cygne ».

Dans le CAV complet, l'enfant est le plus souvent symptomatique dès le 2^e mois de vie (hyperdébit pulmonaire responsable d'une dyspnée et d'une cassure de la courbe pondérale). L'absence de symptômes fait craindre une élévation des résistances artérielles pulmonaires. Le CAV partiel se comporte comme une CIA avec des patients asymptomatiques dans la petite enfance.

Échocardiographie Doppler

L'échocardiographie est bien supérieure aux explorations endocavitaires dans le diagnostic, l'évaluation et la classification anatomopathologique de ces cardiopathies. L'analyse échographique relève d'une approche systématique, segment par segment. Elle vise dans un premier temps à décrire la cardiopathie selon différentes classifications [2]. Elle permet d'apprécier le siège et la taille des défauts septaux auriculaire et ventriculaire, d'analyser les feuillets et appareils sous-valvulaires des valves AV, de rechercher un obstacle sur la voie de sortie du VG et la présence d'anomalies potentiellement associées. L'échographie permet ainsi une analyse précise apportant au chirurgien une description parfaite de ces malformations [3].

Classification des CAV

Plusieurs classifications des CAV ont été publiées faisant référence aux divers aspects de ces malformations : forme complète ou partielle, équilibre ventriculaire, morphologie du feuillet antérieur dans les formes complètes [3].

→ Type de CAV

Edwards et coll. ont divisé les CAV en trois formes.

- **CAV complet**

Cette forme réunit toutes les anomalies caractéristiques, réalisant une large communication au niveau de la croix du cœur (figures 5.1 et 5.2). L'ostium primum et la CIV d'admission sont en continuité. Il existe un orifice AV commun autour duquel s'attachent quatre à cinq éléments valvulaires.

- **CAV partiel**

Les valves communes antérieures et postérieures sont réunies par une languette fibreuse attachée à la crête du septum interventriculaire donnant deux orifices AV distincts (figure 5.3). La malformation est un ostium primum auquel s'associe une valve AV gauche trifoliée.

- **CAV intermédiaire**

Cette forme correspond en fait à un CAV partiel associé à une petite CIV restrictive, permettant l'établissement d'un shunt au travers des cordages denses attachant les valves communes à la crête septale (figure 5.4).

Cette classification relève d'une réalité hémodynamique et chirurgicale. L'échocardiographie 2D, en incidence apicale 4 cavités ou sous-costale, permet de poser le diagnostic de CAV, d'apprécier la taille des défauts septaux et d'établir cette classifi-

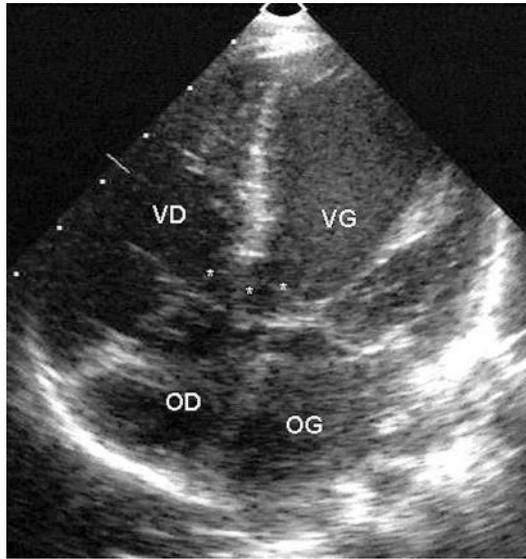


Figure 5.1.

Incidence apicale 4 cavités. CAV complet de type A équilibré, s'intégrant dans un syndrome de Down (trisomie 21). Le feuillet commun antérieur est attaché par des cordages tendineux à la crête du septum interventriculaire (*). Il s'insère également sur les muscles papillaires antérieurs du VG et VD.

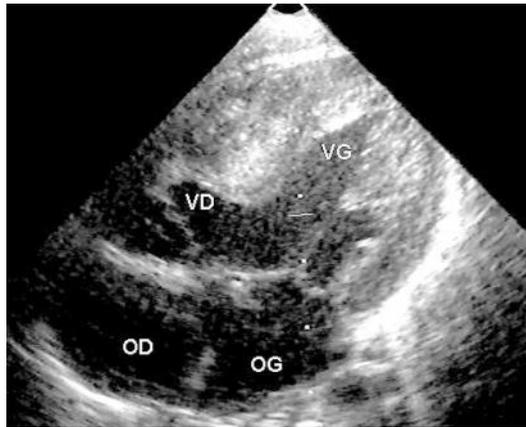


Figure 5.2.

Incidence apicale 4 cavités. CAV complet de type C avec VG dominant chez un patient. La valve commune antérieure ne s'insère pas sur le septum mais s'attache uniquement sur les muscles papillaires antérieurs des deux ventricules, elle flotte au-dessus de la CIV qui apparaît large. Il existe une hypoplasie de la chambre de remplissage du VD.

cation en montrant clairement l'ostium primum en continuité avec un vaste défaut du septum atrioventriculaire et la CIV d'admission dans la forme complète. Ces incidences montrent, dans les formes partielles, la disparition du décalage d'insertion septale des anneaux AV.

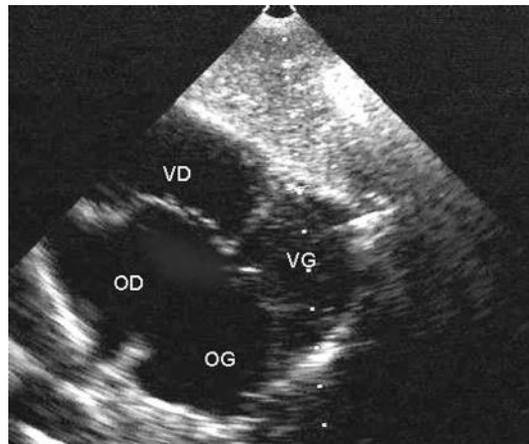


Figure 5.3.
Incidence sous-costale. CAV partielle avec très large CIA confinant à l'oreillette unique s'intégrant dans le syndrome d'Ellis-Van Creveld.

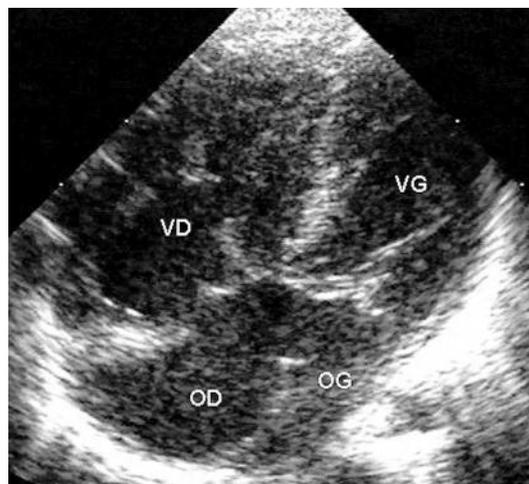


Figure 5.4.
Incidence apicale 4 cavités. CAV intermédiaire avec une large CIA ostium primum et une CIV de petite taille, entre les cordages attachant les valves communes à la crête septale.

→ Dominance ventriculaire

Selon les relations du CAV avec les ventricules sous-jacents, on distingue des formes équilibrées ou déséquilibrées de CAV au profit de l'un ou l'autre ventricule. Dans ces formes associées à une hypoplasie plus ou moins marquée d'un ventricule, le pronostic postopératoire est plus sombre. L'anatomie est parfois incompatible avec une réparation à deux ventricules; ces patients relèvent d'une chirurgie palliative (programme de dérivation cavopulmonaire).

- **CAV équilibré**

C'est le cas le plus fréquent (85 à 90 %). La valve AV commune s'ouvre de façon approximativement égale dans le VD et le VG.

- **CAV avec ventricule gauche dominant**

La valve AV commune est connectée de façon prédominante avec le VG. Classiquement, la chambre d'admission du VD est hypoplasique (voir figure 5.2).

- **CAV avec ventricule droit dominant**

La connexion de la valve AV avec le VD est prédominante. Ces formes s'associent souvent à une hypoplasie du VG.

Le degré d'équilibre ou de déséquilibre de la valve AV par rapport au septum interventriculaire peut être étudié à partir de l'incidence sous-costale oblique antérieure gauche. L'incidence apicale 4 cavités permet de déterminer la taille des cavités ventriculaires droite et gauche. Des indices morphométriques établis à partir de ces incidences permettraient de repérer les patients ne pouvant relever d'une réparation à deux ventricules [4].

→ Morphologie du feuillet commun antérieur

Dans les formes complètes de CAV, Rastelli a basé sa classification sur la morphologie et le mode d'insertion de l'hémi-valve antérieure. Le type d'insertion est déterminant dans la stratégie chirurgicale. Il distingue trois types.

- **Type A**

C'est le plus fréquent. Le feuillet commun antérieur est divisé, il est attaché à la crête du septum interventriculaire par de multiples cordages tendineux et aux piliers antérieurs des ventricules droit et gauche (voir figure 5.1).

- **Type B**

Il est excessivement rare. L'hémivalve antérieure est partiellement fendue et ses deux composantes sont amarrées par des cordages qui s'insèrent sur un muscle papillaire du ventricule droit, anormalement implanté (à proximité ou sur la surface septale du VD).

- **Type C**

La CIV apparaît souvent très grande. Le feuillet commun antérieur n'est pas divisé, il flotte librement dans la CIV et s'insère latéralement sur les muscles papillaires antérieurs des ventricules droit et gauche (figure 5.2).

Les incidences apicale 4 cavités et sous-costale transverse sont les plus appropriées pour cette analyse. L'incidence transverse abordant perpendiculairement les feuillets antérieur et postérieur, elle permet de les distinguer aisément, l'un étant situé au-dessus de l'autre, d'affirmer la présence ou l'absence de division du feuillet commun antérieur et de distinguer les attaches septales respectives [2].

Analyse des valves AV

→ Valve AV gauche

La valve AV gauche est trifoliée. L'incidence parasternale petit axe permet de voir la fente sur la partie gauche de la valve auriculo-ventriculaire antérieure en cas de CAV

complet. Cette fente est dirigée vers le septum interventriculaire. Sur cette même incidence, en cas de CAV partiel, on ne retrouve plus l'aspect classique de « bouche de poisson ». Le feuillet antérieur est divisé en deux composantes, supérieure et inférieure horizontales, qui se séparent en diastole. On recherche des anomalies potentiellement responsables d'un obstacle au remplissage ventriculaire gauche (hypoplasie de l'anneau de la valve AV, feuillets épaissis, etc.).

→ Appareil sous-valvulaire

Appareil sous-valvulaire, l'incidence sous-costale transverse permet d'évaluer le nombre et la localisation des piliers dans le VG (figure 5.5). Dans les CAV complets avec deux muscles papillaires, le muscle postéro-médian est en position habituelle. Le muscle antéro-latéral subit une translation postéro-inférieure le rapprochant du muscle postéro-médian. Une rotation importante du pilier antéro-latéral ou la présence d'un muscle papillaire unique, ce dernier occupe alors le siège du muscle antéro-latéral, sont des facteurs de risque important de sténose sévère en postopératoire [3]. Le degré de sténose, par l'analyse du flux Doppler « transmitral », est fréquemment sous-estimé, la CIA ostium primum déchargeant l'OG. La recherche de *straddling* des cordages (insertion dans le ventricule controlatéral) est également fondamentale dans l'évaluation pré-opératoire.

Évaluation de la voie de sortie du VG

Un obstacle sous-aortique, facteur de risque de morbidité et de mortalité postopératoire, peut être éliminé par l'incidence sous-costale longitudinale ou parasternale long axe [3]. Diverses anomalies obstructives sont possibles (rétrécissement tubulaire de la « chambre de chasse », membrane sous-aortique, insertion septale d'un cordage accessoire de l'hémivalve antérieure (figure 5.6), muscle papillaire faisant saillie dans la voie de sortie du VG, etc.), ces anomalies pouvant se combiner [3].

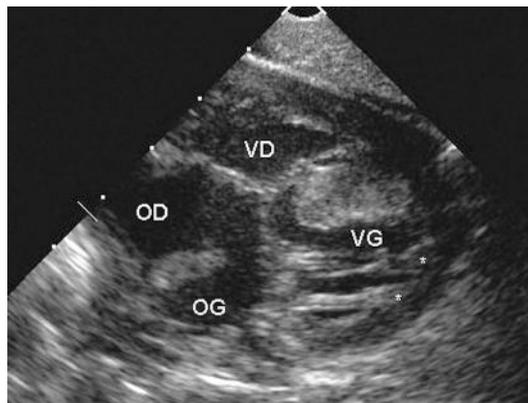


Figure 5.5.

Incidence sous-costale. CAV complet avec insertion des cordages des valves AV sur deux muscles papillaires (postéro-médian et antéro-latéral) bien développés (*).

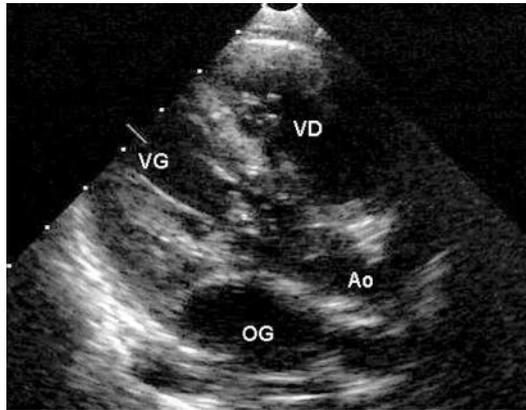


Figure 5.6.
Incidence parasternale grand axe. CAV complet avec insertion de cordages accessoires de la valve AV antérieure sur le septum à l'origine d'un obstacle sous-aortique.

Recherche d'anomalies associées

Il peut s'agir d'une conséquence de la cardiopathie (hypoplasie d'un ventricule, coarctation aortique, etc.) mais une association fortuite est possible. Le CAV peut ainsi s'associer à une tétralogie de Fallot ou une hétérotaxie.

Approche hémodynamique

Les CAV sont des cardiopathies à shunt gauche-droite. Dans les formes complètes, de nombreux facteurs contribuent à l'apparition d'une HTAP évolutive et d'une insuffisance cardiaque.

→ Shunts facultatifs

Des shunts facultatifs s'établissent entre les ventricules (dépendant du niveau des résistances vasculaires pulmonaires) et entre les oreillettes (fonction de la compliance ventriculaire droite). Le Doppler couleur permet de décrire ces flux. La taille fréquemment assez large de ces défauts conduit à des flux peu véloces, traduisant l'égalisation des pressions. En revanche, dans les formes intermédiaires, le flux au travers de la CIV restrictive sera facilement repérable.

→ Fuites des valves AV

L'importance des fuites, quasi constantes, des valves AV n'est pas corrélée à l'anatomie. La fuite sur la valve AV gauche majore le shunt gauche-droite auriculaire. Les flux régurgitant au travers des valves AV (VG-OG, VD-OD) peuvent être analysés de manière semi-quantitative par le Doppler couleur. Celui-ci permet également d'aligner la ligne de tir du Doppler continu sur la fuite de la valve AV droite afin d'évaluer la pression artérielle pulmonaire systolique (en l'absence d'obstacle pulmonaire).

→ Shunt gauche droite

Un shunt gauche-droite, s'établissant entre le VG et l'OD, est obligatoire car indépendant des résistances vasculaires pulmonaires. Ce shunt fait l'originalité de ces malformations. Il contribue lui-aussi à l'hyperdébit pulmonaire. L'analyse par Doppler couleur permettra de le différencier du flux de régurgitation VD-OD.

Les formes complètes de CAV peuvent évoluer rapidement vers une HTAP non réversible. Il est indispensable de porter une indication chirurgicale avant que les résistances artérielles pulmonaires ne soient fixées. La vitesse de l'IP permet une estimation non invasive de la pression artérielle moyenne et diastolique, témoin des résistances artérielles pulmonaires. Dans la forme typique du CAV complet avec équilibre des ventricules, une correction chirurgicale est programmée avant l'âge d'1 an, au-delà duquel l'élévation des résistances artérielles pulmonaires contre-indique la réparation. Dans le CAV partiel qui n'a pas le risque évolutif vers l'artériolite pulmonaire, la correction chirurgicale est programmée selon l'importance du shunt auriculaire. La réparation comporte, outre la septation auriculaire, une fermeture de la fente mitrale.

Évaluation post-opératoire

Le Doppler couleur recherche un shunt résiduel (CIV ou CIA). Mais c'est l'IM post-opératoire qui est la plus fréquente après correction d'un CAV complet ou partiel. L'importance et le mécanisme (fente résiduelle) de la fuite devront être analysés par échocardiographie Doppler. En cas de fuite volumineuse, l'ETO et l'écho 3D sont utiles avant de réaliser une plastie mitrale redux [5].

Bibliographie

- [1] KACHANER J. *Canal atrioventriculaire*. Encycl Méd Chir. Cardiologie Angéiologie. Éditions Techniques, Paris, 1995 ; 11-041-B-20.
- [2] GEVA T, AYRES NA, PIGNATELLI RH, GAJARSKI RJ. Echocardiographic evaluation of common atrioventricular canal defects. *Echocardiography* 1996 ; 13(4) : 387-400.
- [3] SITTIWANGKUL R, MA RY, MCCRINDLE BW, COLES JG, SMALLHORN JF. Echographic assessment of obstructive lesions in atrioventricular septal defects. *J Am Coll Cardiol* 2001 ; 38 : 253-261.
- [4] COHEN MS, JACOBS ML, WEINBERG PM, RYCHIK J. Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1996 ; 28 : 1017-1023.
- [5] ACAR P, LASKARI C, RHODES J, PANDIAN NG, WARNER K, MARX G. Determinants of mitral regurgitation after atrioventricular septal defect surgery : a three-dimensional echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1999 ; 83 : 745-749.

6

Persistance du canal artériel

S. Guillaumont

La persistance de CA représente environ 10 % des cardiopathies congénitales. Elle est plus fréquente chez le prématuré avec syndrome de détresse respiratoire et en cas d'embryopathie rubéolique. Le diagnostic ne peut être fait *in utero*.

Description anatomoclinique

Pendant la vie fœtale, le CA représente un shunt obligatoire de l'AP vers l'AO, le VD éjectant la majeure partie de son débit vers l'AO descendante par le CA (80 à 90 % suivant le terme de la grossesse). Artère musculaire reliant deux artères élastiques, le CA subit peu après la naissance une intense vasoconstriction principalement sous l'effet de l'augmentation de la PaO₂ conduisant à la fermeture fonctionnelle en 2 à 3 jours. Des lésions intimes et une thrombose intraluminaire entraînent une fermeture anatomique et définitive en 2 à 3 semaines. Un CA est dit persistant lorsqu'il est retrouvé au 4^e jour de vie. La possibilité d'une fermeture décalée peut s'observer jusqu'à 12-18 mois.

La persistance du CA entraîne un shunt gauche-droite avec ou sans HTAP. La tolérance clinique est variable en fonction de l'importance du débit canalaire, du degré d'HTAP, de l'âge de l'enfant (réserve myocardique moindre chez le prématuré). La persistance d'un CA doit être évoquée devant les cas suivants :

- un prématuré en ventilation artificielle ;
- un nourrisson avec shunt gauche-droite important (stagnation pondérale, dyspnée) ;
- enfant asymptomatique avec souffle continu maximum en sous-claviculaire gauche.

Échocardiographie Doppler

Diagnostic positif

La détection du CA se fait de façon rapide et précise par sa visualisation directe au Doppler couleur. En incidence parasternale transverse est dégagé un trépied correspondant à l'origine des deux branches des AP et à l'origine pulmonaire du CA (figure 6.1), le Doppler couleur permettant de vérifier le caractère rétrograde du CA à la face antérieure du tronc de l'AP (figure 6.2). Cette incidence permet souvent l'analyse du CA jusqu'à son extrémité aortique. Cette extrémité aortique peut aussi s'étudier en incidence suprasternale ; en dégageant la crosse de l'AO, le flux rétrograde de CA est situé juste en aval de la sous-clavière gauche dans la concavité rejoignant le tronc de l'AP. Chez certains enfants, il est nécessaire de multiplier les incidences pour suivre le CA sur tout son trajet en utilisant par exemple une incidence parasternale longitudinale haute [1].

Les caractéristiques morphologiques de ce CA comprennent :

- chez le prématuré et le nouveau-né, la mesure du diamètre canalaire minimum au Doppler couleur ; le CA est dit large s'il est supérieur à 1,5 mm [2].

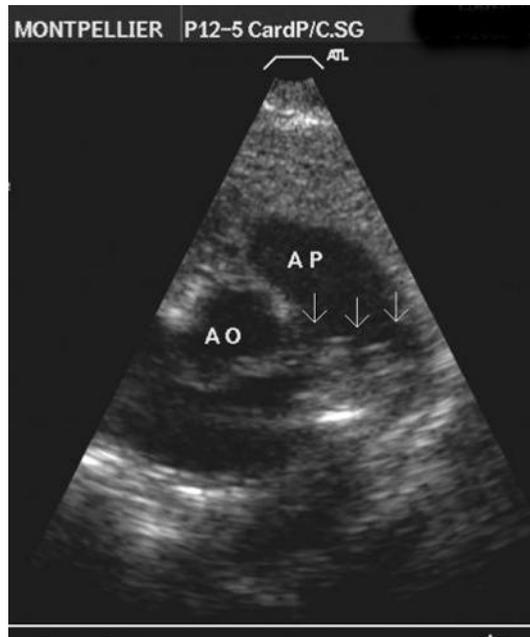


Figure 6.1.
Incidence parasternale petit axe. L'arbre pulmonaire paraît se trifurquer (flèches) avec les deux branches AP et le CA.

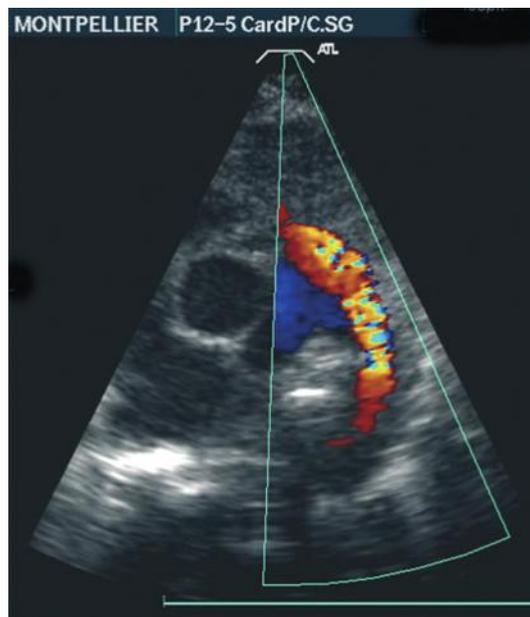


Figure 6.2.
Incidence parasternale petit axe. Le Doppler couleur visualise le shunt vélocé dans l'AP.

– chez l'enfant plus grand, la mesure de l'extrémité pulmonaire (retenue comme le diamètre canalaire) et la mesure de l'extrémité aortique (dénommée l'ampoule canalaire) généralement supérieure (figure 6.3). Ces mesures doivent être répétées pour retenir les mesures les plus concordantes, en particulier si l'on envisage une fermeture endovasculaire afin de choisir le matériel et la procédure les plus adaptés au type de CA (coils si $CA < 3$ mm, bouchon Amplatz pour les CA plus larges) [3].

Diagnostic hémodynamique

→ Analyse du shunt canalaire

L'analyse est possible en plaçant le volume d'échantillonnage du Doppler pulsé à l'extrémité pulmonaire du CA en alignant au maximum le faisceau d'ultrasons (angle inférieur à 20°). Le shunt est le plus souvent gauche-droite continu avec une vitesse supérieure à 2 m/s (canal restrictif sans HTAP du nourrisson et de l'enfant) (figure 6.4). La fermeture par cathétérisme interventionnel de ces canaux est justifiée par le risque d'endocardite [3]. Le shunt peut être gauche-droite pulsatile avec une vitesse maximale de l'ordre de 1,5 m/s (profil pulsatile du nouveau-né) (figure 6.5). Le shunt est rarement bidirectionnel avec un shunt droite-gauche prédominant (profil d'HTAP) ou avec un shunt gauche-droite prédominant (profil de circulation transitoire néonatale). Un traitement par indométhacine se discute chez le prématuré selon la tolérance clinique et peut être adapté en fonction de ces différents profils échographiques [5].

→ Analyse des débits

Le rapport débit pulmonaire / débit aortique (QP / QS), habituellement estimé dans un shunt gauche-droite, est difficile à calculer en cas de persistance du CA. Le shunt canalaire se situant en aval de la valve pulmonaire, le rapport de débit à estimer devient



Figure 6.3.

Mesure du diamètre du CA à son abouchement sur l'AP et l'AO. Noter l'aspect plus rétréci du canal sur le versant pulmonaire.

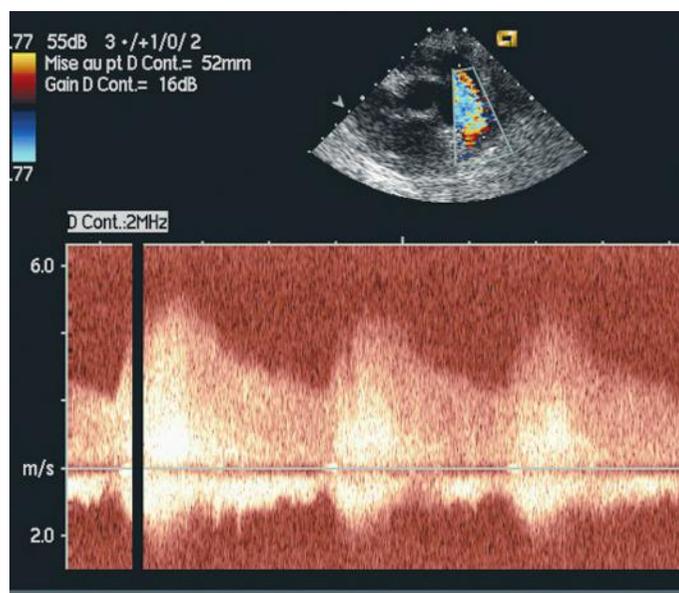


Figure 6.4.
Spectre Doppler continu d'un CA restrictif. Le shunt du CA est continu avec une haute vitesse, témoin de PAP normale.

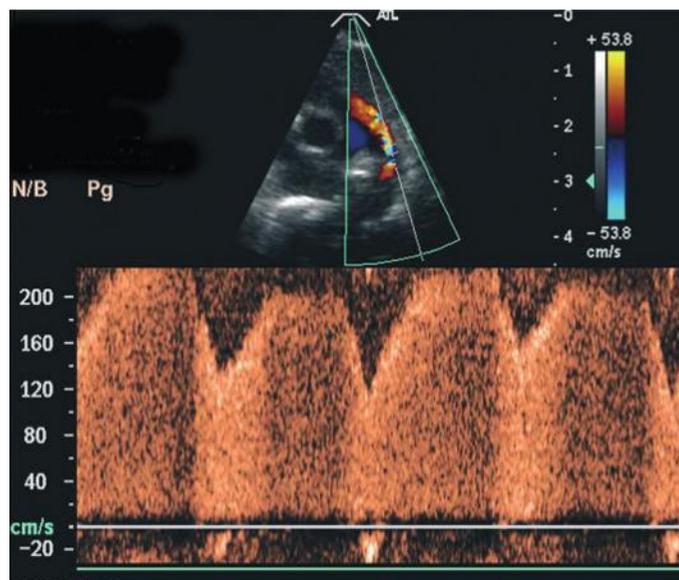


Figure 6.5.
Spectre Doppler continu d'un CA de nouveau-né. Le shunt est pulsatile avec une vitesse maximale de l'ordre de 1,5 m/s.

QS/QP et la mesure du débit pulmonaire parfaitement isolée du débit canalaire est illusoire. Pour certains, les débits peuvent être calculés au niveau des valves AV mais la marge d'erreur fait préférer en pratique la simple mesure du débit systémique que l'on peut soit rapporter à des abaques, soit comparer à une mesure individuelle préalable. Ainsi, chez le prématuré, un débit systémique supérieur à 300 ml/kg/min ou une augmentation de 60 ml/kg/min témoignent d'un shunt hémodynamiquement significatif. Les mesures classiques du diamètre télédiastolique du VG et du rapport OG/AO contribuent à l'estimation indirecte du débit.

→ Analyse de l'adaptation myocardique

La fonction myocardique est le plus souvent adaptée au débit avec un VG dilaté et hyperkinétique (fraction de raccourcissement augmentée). La fonction peut s'altérer, en particulier chez le prématuré en raison de ses faibles réserves myocardiques ou chez le nourrisson en cas de large CA.

→ Analyse du vol diastolique

L'hyperdébit par le CA peut entraîner un vol diastolique avec une diminution du flux sanguin systémique. Le Doppler pulsé avec une fenêtre placée dans l'AO descendante enregistre un flux nul ou rétrograde [4].

Bibliographie

- [1] ANIL SR, SIVAKUMAR K, KUMAR RK. Coil occlusion of the small patent arterial duct without arterial access. *Cardiol Young* 2002 ; 12 : 51-56.
- [2] EVANS NJ, IYER P. Assessment of ductus arteriosus shunt in preterm infants supported by mechanical ventilation : effect on interatrial shunting. *J Pediatr* 1994 ; 125 : 778-785.
- [3] GODART F, REY C, FRANCART C, VASKMANN G, BREVIERE GM. Fermeture percutanée du canal artériel avec le dispositif *amplatzer duct occluder*. Série de 29 patients. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2001 ; 94 : 439-443.
- [4] SHIMADA S, KASAI T, KONISHI M, FUJIWARA T. Effects of patent ductus arteriosus on left ventricular output and organ blood flows in preterm infants with respiratory distress syndrome treated with surfactant. *J Pediatr* 1994 ; 125 : 270-277.
- [5] SU B H, PENG C T, TSAI C H. Echocardiographic flow pattern of patent ductus arteriosus : a guide to indomethacin treatment in premature infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1999 ; 81 : 197-200.

7

Retour veineux pulmonaire anormal total

D. Bonnet

Les anomalies de connexions d'une ou de plusieurs veines pulmonaires ou RVPA peuvent être observées de façon isolée ou dans le cadre de cardiopathies complexes telles que les isomérismes droits ou gauches. Ces anomalies sont définies par la connexion d'une ou de plusieurs veines pulmonaires dans la circulation veineuse systémique. La prévalence est faible : 0,06 à 0,08 pour 1 000 naissances vivantes.

Description anatomoclinique

RVPA total (RVPAT)

Toutes les veines pulmonaires confluent en une veine pulmonaire commune qui se connecte de façon variable [1]. On décrit ainsi les RVPAT supracardiaques avec un collecteur dans une des veines de la partie supérieure du thorax : tronc veineux innominé, veine cave supérieure droite, veine azygos, veine cave supérieure gauche ; les RVPAT intracardiaques dans le sinus coronaire ou l'oreillette droite ; les RVPAT infracardiaques dans le système porte-ductus venosus ou une veine gastrique ; enfin, les RVPA mixtes associant différents niveaux de connexion. Le site de blocage se situe à la connexion avec la veine systémique pour les RVPA supra- et infracardiaques. Le blocage est exceptionnel dans les RVPAT intracardiaques mais on peut tout de même l'observer soit à la jonction des veines pulmonaires avec le sinus coronaire, soit par sténose de l'ostium du sinus coronaire.

Le RVPAT entraîne une surcharge diastolique des cavités droites qui sont dilatées. En l'absence d'obstacle sur le circuit de drainage, la pression artérielle pulmonaire n'est pas élevée, ou modérément, à cause de l'hyperdébit lié au shunt gauche-droite. La cyanose réfractaire est obligatoire car le débit systémique ne peut être assuré que par un shunt droite-gauche interauriculaire. En cas d'obstacle sur le circuit de drainage (blocage), la surcharge diastolique droite et le shunt droite-gauche restent obligatoires mais il s'y ajoute une HTAP post-capillaire comme dans un rétrécissement valvulaire mitral. Le RVPA total bloqué constitue donc une urgence chirurgicale extrême.

Les RVPAT se traduisent par une cyanose réfractaire à l'oxygène. Le diagnostic est donc fait précocement dès la naissance ou durant les premières semaines de la vie. En l'absence de blocage sur le collecteur des veines pulmonaires ou sur le foramen ovale, il n'y a aucun symptôme. Secondairement, une dyspnée d'effort peu apparaît quand le débit pulmonaire augmente habituellement après quelques semaines de vie. L'auscultation retrouve un souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire avec un dédoublement fixe du deuxième bruit. Si le RVPAT est bloqué, les signes d'insuffisance cardiaque congestive se combinent à la cyanose réfractaire. En l'absence de traitement chirurgical, l'évolution est rapidement fatale. La radiographie de thorax

montre alors des signes d'œdème pulmonaire avec une cardiomégalie aux dépens des cavités droites.

RVPA partiel

L'anomalie concerne soit une veine pulmonaire soit les deux veines pulmonaires ipsilatérales. Les autres veines sont connectées à l'oreillette gauche. Les RVPA partiels donnent un shunt gauche-droite avec une surcharge diastolique des cavités droites sans hypertension artérielle pulmonaire. Il n'y a pas de shunt droite-gauche donc pas de cyanose. La physiopathologie est tout à fait identique à celle des CIA isolées.

Quand une seule veine est anormalement connectée, il s'agit le plus souvent de la veine supérieure droite. Dans les autres cas, ce sont les veines pulmonaires de tout un poumon qui se drainent anormalement le plus souvent en supra- ou en intracardiaque. Le syndrome du cimenterre est une forme particulière de RVPA partiel caractérisé par un drainage des veines pulmonaires droites à la jonction entre la VCI et l'OD, associé à une hypoplasie du poumon droit et de la segmentation bronchique, à une dextrocardie plus ou moins marquée et éventuellement à une vascularisation systémique d'un segment pulmonaire droit.

Dans les RVPA partiels, les symptômes sont ceux d'une CIA quand au moins deux veines pulmonaires se drainent anormalement. Quand une seule veine pulmonaire est anormalement connectée, il n'y a le plus souvent aucun symptôme et la découverte est fortuite sur l'échographie ou les explorations angiographiques effectuées pour un autre motif.

Échocardiographie Doppler

RVPAT

→ Signes indirects

L'OD, le VD et l'AP sont dilatés. La veine systémique qui reçoit les veines pulmonaires est dilatée. La pression artérielle pulmonaire est élevée en cas de blocage. Le shunt est droite-gauche exclusivement par le foramen ovale forcé ou bien par une CIA vraie. Le mouvement du septum interventriculaire est paradoxal et le VG est refoulé vers l'arrière. Chez le nouveau-né, on peut voir un aspect pseudo-hypoplasique du VG s'il n'a pas été correctement préchargé pendant la vie fœtale ou bien si le foramen ovale est restrictif.

→ Signes directs

Dans un cœur normal, il est souvent facile de bien mettre en évidence les veines pulmonaires supérieures droite et gauche. En revanche, il est beaucoup plus malaisé de voir les veines pulmonaires inférieures. L'absence d'abouchement des veines pulmonaires supérieures droite et gauche est fortement suspect de RVPAT. On voit habituellement un collecteur qui rassemble les veines pulmonaires en arrière de l'oreillette gauche. On doit préciser son mode de drainage en tentant de suivre le trajet du collecteur en haut vers le système cave supérieur, dans le sinus coronaire ou l'OD ou en bas, au travers du diaphragme, vers le système porte (figure 7.1).

Dans un contexte clinique évocateur, la suspicion diagnostique est immédiate dès la mise en place du transducteur sous la xiphoïde en incidence 4 cavités [2]. Le collecteur rétro-auriculaire est retrouvé dans cette incidence ainsi que dans les incidences para-

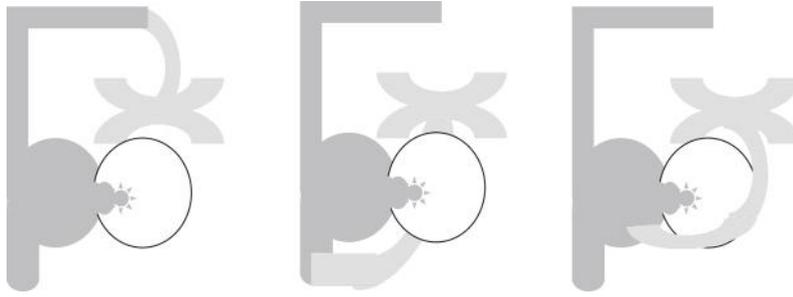


Figure 7.1.

Schéma illustrant les différents types de RVPAT : gauche (supracardiaque), milieu et droit (infracardiaques).

sternale et apicale. Dans le RVPAT supracardiaque, l'incidence suprasternale petit axe permet de voir l'abouchement de la veine verticale de drainage dans le tronc veineux innominé ou la VCS (figure 7.2). Une incidence parasagittale gauche permet de suivre cette veine verticale sur l'ensemble de son trajet et de pouvoir aligner le tir Doppler pour préciser le site de blocage. Dans le RVPAT intracardiaque, le sinus coronaire est très dilaté, ce qui apparaît sur les incidences sous-costale ainsi que parasternale longitudinale et apicale. Dans le RVPAT infracardiaque, la veine de drainage est suivie au travers du diaphragme en avant de l'AO et de la VCI par des coupes sagittales et obliques de la partie supérieure de l'abdomen. L'ETO n'a que des indications rares dans les cardiopathies complexes incluant un RVPA.

RVPA partiels

Le diagnostic peut être difficile mais il doit être suspecté devant des signes de surcharge diastolique droite sans CIA. Ce sont les incidences suprasternale petit axe et parasagittale qui permettent de voir la veine anormale et son drainage dans le système cave supérieur [3]. Les autres anomalies sont exceptionnelles.

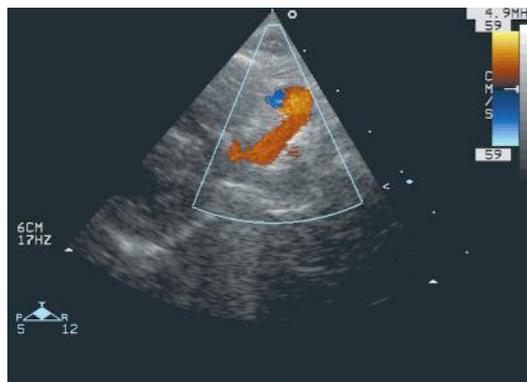


Figure 7.2.

Incidence suprasternale. L'imagerie Doppler couleur met en évidence un collecteur veineux ascendant drainant les veines pulmonaires dans le tronc veineux innominé (RVPAT supracardiaque).

Diagnostics différentiels

Tous les signes indirects de RVPAT peuvent s'observer dans les HTAP néonatales associées à une détresse respiratoire. Seule la visualisation d'au moins une veine pulmonaire dans l'OG permettra d'exclure le diagnostic de RVPAT. La dilatation du sinus coronaire peut être confondue avec une CIA ostium primum. Quand les veines pulmonaires restent difficiles à voir dans cette forme de RVPAT, l'observation d'un shunt droite-gauche par le foramen ovale permet de rectifier le diagnostic.

Dépistage des complications post-opératoires

Le traitement de tous les RVPAT est chirurgical à un âge variable en fonction du caractère bloqué ou non. Le principal risque est la sténose de l'anastomose entre le collecteur et l'OG ou la sténose d'une ou plusieurs veines pulmonaires. La surveillance échocardiographique doit être attentive pendant les premiers mois qui suivent l'intervention. L'apparition d'une HTAP est souvent le premier signe. Elle impose de rechercher une accélération de la vélocité Doppler ou un *aliasing* sur l'anastomose ou une des veines pulmonaires.

Diagnostic prénatal du RVPA

Il est difficile car le débit pulmonaire fœtal est bas et les veines pulmonaires sont minuscules. Il peut être fait dans les RVPAT intracardiaques au sinus coronaire qui sont référés avec le diagnostic de CAV (voir *supra*). On peut aussi le suspecter devant une asymétrie ventriculaire fœtale aux dépens des cavités gauches liée à la réduction de la précharge du ventricule gauche au travers du foramen ovale [4]. La confirmation prénatale de ce diagnostic impose le transfert *in utero* vers une structure de chirurgie cardiaque pédiatrique.

Bibliographie

- [1] WEBB S, KANANI M, ANDERSON RH ET AL. Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium. *Cardiol Young* 2001; *11* : 632-642.
- [2] TWORETZKY W, McELHINNEY DB, BROOK MM ET AL. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1999; *33* : 228-233.
- [3] TIGHE DA, THOMAS NV, HAFFER JG ET AL. Diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connexion with intact interatrial septum by echocardiography. *Echocardiography* 1998; *15* : 405-408.
- [4] ALLAN LD, SHARLAND GK. The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connexion in the fetus. *Heart* 2001; *85* : 433-437.

8

Tronc artériel commun

Y. Boudjemline

Le TAC est une anomalie cardiovasculaire congénitale peu fréquente avec une prévalence allant de 0,03 et 0,06 pour 1 000 naissances vivantes. L'incidence varie entre 0,7 à 2,5 % des cardiopathies congénitales.

Description anatomoclinique

Le TAC est causé par un échec de septation du conus, une absence complète du septum troncal et un développement incomplet ou une absence du septum aortopulmonaire. Sa caractéristique est l'émergence de la base du cœur d'un tronc artériel unique au-dessus d'une valve semi-lunaire unique appelée « valve troncale ». Les AP naissent du TAC après les artères coronaires et avant le tronc artériel brachio-céphalique. Le TAC est à cheval sur une large CIV. L'origine de cette anomalie n'a pas encore été déterminée. Une microdélétion du chromosome 22q11 est retrouvée dans 30 à 35 %.

Les nouveau-nés atteints ont des signes cliniques d'insuffisance cardiaque congestive dont le degré dépend de l'importance du débit pulmonaire et de la présence ou de l'absence d'une insuffisance de la valve troncale. Tachypnée, tachycardie, transpiration excessive, troubles alimentaires sont les premiers signes cliniques à apparaître. La radiographie du thorax montre une cardiomégalie, une surcharge vasculaire pulmonaire et une origine anormalement haute de l'AP gauche. Enfin, des signes extracardiologiques en faveur d'un syndrome de DiGeorge doivent être recherchés.

Échocardiographie Doppler

L'échocardiographie Doppler doit étudier :

- 1/ la CIV ;
- 2/ la relation entre les valves troncale et atrioventriculaire ;
- 3/ la valve troncale ;
- 4/ le type de troncus ;
- 5/ l'origine et la distribution des artères coronaires.

CIV

Sauf cas exceptionnels, la CIV est très large. La valve troncale est séparée de la tricuspide par une bande musculaire ventriculo-infundibulaire. Occasionnellement, cette bande est fibreuse, le défaut septal s'étendant alors en pérимembraneux. L'étude de la CIV se fait sur les incidences parasternale grand axe, apicale et sous-costale 4 cavités (figure 8.1). Le Doppler couleur démontre clairement la présence de la CIV sous la valve troncale et le shunt bidirectionnel à travers elle.

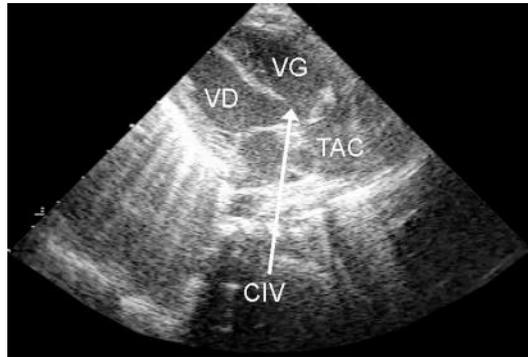


Figure 8.1.

Incidence parasternale grand axe montrant une large CIV et un troncus à cheval sur deux ventricules équilibrés.

Relation de la valve troncale avec les valves AV et les ventricules

Dans la majorité des cas, la valve troncale est à cheval sur deux ventricules équilibrés. Cependant, une prédominance droite ou plus rarement gauche peut être observée. Les incidences parasternale grand axe inclinée sur la voie d'éjection, apicale grand axe et 4 cavités en inclinant la sonde vers la valve troncale étudient les relations entre les valves troncale et atrioventriculaires et entre le troncus et les ventricules.

Valve troncale

La valve troncale a un nombre variable de feuillets. Une valve troncale tricuspide, quadricuspide ou bicuspidée est retrouvée dans respectivement 60, 25, et 10 % des cas. Plus rarement, la valve troncale a un, cinq ou six feuillets. Ces feuillets sont très fréquemment dysplasiques. Une insuffisance de cette valve est rapportée dans près de 50 % des cas. La valve troncale est sténosante chez près de 20 % des patients. Cependant, bien que fonctionnellement significative en raison du passage, à travers elle, de tout le débit cardiaque, elle est rarement corrélée à une malformation significative de la valve troncale. L'incidence parasternale petit axe passant au niveau de la valve troncale permet de déterminer le nombre, la taille, et la position des feuillets (figure 8.2). Sa relation avec la CIV, la présence d'une fuite et la détermination du ou des feuillets responsables peuvent être appréciées sur l'incidence parasternale grand axe et 4 cavités (apical ou sous-costal). En 4 et 2 cavités, centré sur la valve troncale, le Doppler permet d'estimer la sévérité, et la direction du jet régurgitant ou sténosant.

Types de TAC

La classification de Van Praagh différencie quatre types de lésions. Dans le type I, il existe un petit tronc pulmonaire se divisant rapidement en deux branches (figure 8.3). Dans le type II, les deux branches pulmonaires naissent séparément. Le type III est caractérisé par l'absence d'une AP, celle-ci pouvant provenir du CA ou directement de collatérales aortopulmonaires. Enfin, dans le type IV, il s'associe une coarctation ou une interruption de l'arche aortique. Les incidences parasternale petit axe et sous-claviculaire gauche sont particulièrement intéressantes pour définir l'anatomie pulmonaire. Une incidence parasternale grand axe peut également montrer l'origine des AP lorsque celles-ci naissent posté-



Figure 8.2.
Incidence sous-costale avec le Doppler couleur. La valve troncale située au-dessus de la CIV fuit discrètement.

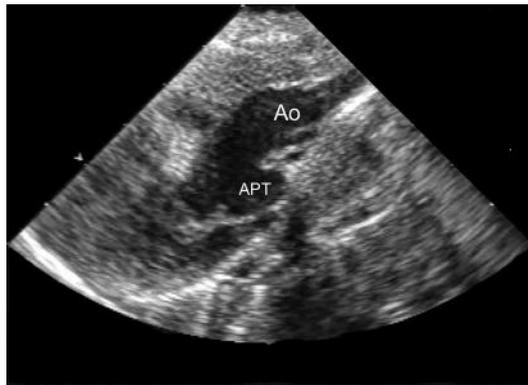


Figure 8.3.
Incidence suprasternale grand axe montrant un TAC de type I avec l'origine du tronc pulmonaire naissant à la partie postérieure de l'AO ascendante.

rièvement. Les incidences suprasternales et sous-costales peuvent également aider à définir le type de tronc et dépister des sténoses des branches pulmonaires et une interruption de l'arche aortique associée.

Origine et distribution des artères coronaires

Des anomalies coronaires sont rencontrées chez près de 25 % des patients. Chez la moitié d'entre eux, il existe une artère coronaire unique. Avant la chirurgie, il est important de déterminer s'il existe de grosses branches croisant en avant la voie d'éjection du VD, cette éventualité ayant été rapportée dans près de 15 % des cas. Échographiquement, l'origine et la distribution des coronaires sont définies sur l'incidence parasternale petit axe centrée sur la valve troncale.

En conclusion, la plupart des nouveau-nés ayant un TAC peuvent être adressés en chirurgie se fondant sur les seules données de l'échocardiographie. Les incidences parasternale et sous-costale permettent de visualiser le tronc artériel unique émergeant de la base du cœur au-dessus de la CIV, les AP, la valve troncale et les ostia coronaires. Les informations obtenues guident la chirurgie réparatrice.

Bibliographie

- [1] RICE MJ, SEWARD JB, HAGLER DJ, MAIR DD, TAJIK AJ. Definitive diagnosis of truncus arteriosus by two-dimensional echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1982; 57 : 476-481.
- [2] RIGGS TW, PAUL MH. Two-dimensional echocardiographic prospective diagnosis of common truncus arteriosus in infants. *Am J Cardiol* 1982; 50 : 1380-1384.

9

Fistules coronaires

Y. Boudjemline

Les fistules coronaires ou coronaro-cardiaques sont des malformations rares caractérisées par une communication anormale entre une coronaire et une cavité cardiaque ou un vaisseau thoracique [1]. L'incidence de cette malformation est de 1 sur 50 000 cardiopathies congénitales, et représente près de 50 % de toutes les anomalies congénitales des artères coronaires et 0,2 à 0,4 % des cardiopathies congénitales [2].

Description anatomoclinique

Aux stades précoces du développement cardiaque, les parois ventriculaires sont nourries par imbibition du sang circulant. Plus tard, des sinusoides intramyocardiques et deux réseaux endothéliaux sous-épicaux apparaissent et entrent en contact. Le réseau sous-épithélial donne naissance au tronc et aux branches des artères coronaires. Les *connexions* entre les sinusoides et les réseaux sous-épicaux se perdent lorsque les réseaux endothéliaux rentrent en contact avec la paroi du tronc commun. Les fistules coronaires proviennent de la persistance anormale de la connexion de sinusoides intramyocardiques primitifs et le réseau sous-épithélial de la coronaire atteinte.

La plupart des enfants ayant des fistules coronaires sont asymptomatiques. Le diagnostic est orienté par l'existence d'un souffle continu suggérant un canal artériel persistant. Il est cependant entendu plus bas en parasternal et a une accentuation diastolique qui le différencie du souffle continu du canal artériel. Dyspnée d'effort, douleur angineuse, fatigue excessive, palpitations ou insuffisance cardiaque en cas de très larges fistules sont parfois retrouvées chez les patients plus grands.

Le mécanisme physiopathologique des fistules coronaires est un vol ou une réduction de la perfusion coronaire en aval du site de drainage de la fistule. Le mécanisme est lié au gradient de pression diastolique et à la fuite de sang de la vascularisation coronaire vers la cavité de réception qui est à basse pression. Si la fistule est large, la pression de perfusion diastolique intrac coronaire diminue progressivement. La circulation coronaire essaye de compenser par l'agrandissement progressif des ostia et de l'artère d'alimentation. Le myocarde au-delà de la fistule risque de s'ischémier, surtout durant l'exercice physique lorsque les besoins en oxygène sont plus importants. L'artère coronaire fistuleuse se dilate progressivement et peut progresser vers la formation d'un anévrisme, l'ulcération de l'intima, la dégénération de la média, la rupture intimale, l'athérosclérose, la calcification, la thrombose murale et, plus rarement, vers la rupture.

Les explorations complémentaires, échocardiographie et angiographie, doivent être étudiées avec précision :

- 1/ l'origine et la distribution des artères coronaires ;
- 2/ l'origine de la fistule et l'artère coronaire impliquée ;
- 3/ le site de drainage et la cavité réceptrice.

Doivent également être recherchées des anomalies intracardiaques associées.

– En présence d'une fistule coronaire, il existe une communication entre le système coronaire à haute pression et une cavité cardiaque ou un vaisseau à basse pression. Dans la grande majorité des cas, les deux artères coronaires naissent normalement de l'aorte. Un ostium coronaire unique ou une naissance anormale d'une coronaire à partir de l'artère pulmonaire ont rarement été rapportés en association.

– La fistule peut prendre naissance sur tout le trajet de la coronaire : sur la portion proximale, sur une branche ou encore plus distalement. Les artères coronaires impliquées sont dilatées, tortueuses et, dans près de 35 % des cas, anévrismales. L'artère coronaire droite est impliquée dans 45 % des cas, la coronaire gauche dans 54 % et les deux coronaires dans un peu plus de 1 % des cas.

– La communication avec la cavité cardiaque ou le vaisseau thoracique se fait généralement avec un site de drainage unique ou, plus rarement, par plusieurs sites de drainage, formant alors un réseau angiomateux avec de multiples vaisseaux collatéraux. Le site de drainage le plus fréquent se situe au niveau de l'apex, de la chambre d'admission ou de chasse du VD (40 %). Dans 32 % des cas, le drainage se fait dans l'AP tronc, dans 16 % dans l'OD, dans 5 % dans le sinus coronaire et dans près de 3 % dans l'OG. Plus rarement, le drainage se fait dans les veines systémiques (VCS ou veines bronchiques, etc.). Le pronostic spontané de ces fistules est bon, beaucoup de fistules étant retrouvées par hasard chez des adultes asymptomatiques. Exceptionnellement, ces fistules se ferment spontanément. Cependant, ces fistules perturbant le flux coronaire, des complications peuvent survenir telles que l'ischémie myocardique, l'insuffisance cardiaque, la rupture, la mort subite et l'endocardite, poussant à traiter les fistules significatives lors de leur découverte.

Échocardiographie Doppler

L'échographie 2D avec l'utilisation du Doppler couleur est très utile pour le diagnostic positif. Les coupes parasternales grand et petit axe, apicales 2 et 4 cavités et sous-costales 4 cavités et grand axe sont particulièrement intéressantes. La découverte d'une artère coronaire dilatée devant un souffle continu doit faire fortement suspecter le diagnostic (figure 9.1). Le site de drainage peut être visualisé en 2D. La cavité dans

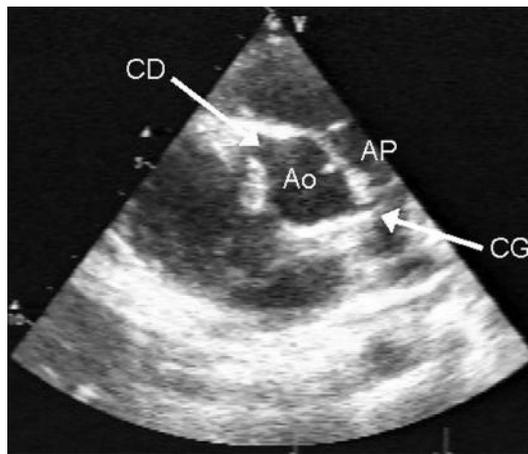


Figure 9.1.

Incidence parasternale petit axe. La coronaire droite (CD) est dilatée, la coronaire gauche (CG) est de taille normale.

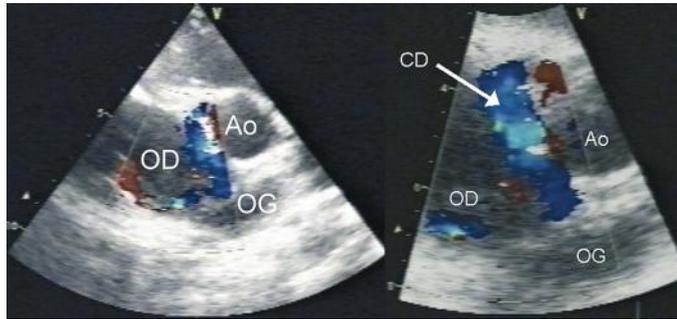


Figure 9.2.

Incidence parasternale petit axe avec Doppler couleur. La volumineuse fistule de la coronaire droite se draine dans l'OD.

laquelle se jette la fistule est habituellement dilatée lorsque le shunt est significatif. Le Doppler couleur montre un flux continu et turbulent à l'intérieur de la fistule qui se prolonge dans la cavité ou le vaisseau de drainage (figure 9.2). Le Doppler pulsé enregistre un flux continu avec une accentuation en fin de systole et en début de diastole. En cas de fistules se jetant dans l'AP, la présence de deux ostia coronaires naissant de l'aorte doit être scrupuleusement recherchée afin d'éliminer le diagnostic de naissance anormale d'une coronaire à partir de l'AP. Cependant, cette différenciation peut être délicate et l'échographie peut être prise à défaut. L'exploration angiographique des coronaires est systématique dans ces pathologies fistuleuses. L'échographie recherchera enfin des anomalies intracardiaques associées telles que des défauts septaux, un CA persistant ou une sténose valvulaire pulmonaire, etc.

En conclusion, les fistules coronaires sont des affections rares mais faciles à dépister grâce aux progrès de l'échocardiographie. L'échocardiographie couplée au Doppler cardiaque permet de porter le diagnostic, en mettant en évidence une dilatation marquée de l'artère coronaire mais également en visualisant une dilatation de la cavité réceptrice. Le Doppler pulsé permet d'enregistrer un flux turbulent dans la coronaire fistulisée. Le cathétérisme cardiaque permet de préciser l'anatomie et d'occlure les fistules symptomatiques ou significatives. La chirurgie ne doit plus être proposée qu'aux fistules significatives après échec du cathétérisme interventionnel.

Bibliographie

- [1] DE WOLF D, VERCRUYSE T, SUYS B, BLOM N, MATTHYS D, OTTENKAMP J. Major coronary anomalies in childhood. *Eur J Pediatr* 2002; *161(12)* : 637-642.
- [2] WONG KT, MENAHEM S. Coronary arterial fistulas in childhood. *Cardiol Young* 2000; *10(1)* : 15-20.

10

Anomalie de naissance d'une coronaire à partir de l'artère pulmonaire

Y. Boudjemline

La naissance anormale d'une coronaire à partir de l'AP est une anomalie rare retrouvée dans 0,25 à 0,5 % de toutes les cardiopathies congénitales mais représentant près de 60 % des malformations coronaires. L'incidence dans la population générale est de 0,0003 %.

Description anatomoclinique

L'anomalie de naissance d'une coronaire serait le résultat d'une connexion anormale entre le réseau vasculaire sous-épicaudique et la région du *truncus arteriosus* donnant l'artère pulmonaire. Normalement, la connexion se fait avec la région donnant l'aorte. L'origine de cette anomalie n'est pas connue.

La naissance anormale d'une coronaire à partir de l'AP se manifeste en général pendant la petite enfance. La plupart des patients sont cependant asymptomatiques pendant plusieurs mois. L'attention est attirée par des difficultés alimentaires et des signes d'insuffisance cardiaque. L'auscultation est normale ou retrouve un galop et un souffle d'insuffisance mitrale. L'ECG est très évocateur et montre en général des séquelles de nécrose myocardique avec une onde Q en latéral. Plus rarement, le diagnostic est porté à la phase aiguë de l'infarctus.

Échocardiographie Doppler

L'échographie Doppler doit étudier avec précision la fonction VG, la valve mitrale, l'anatomie et la distribution coronaire, et recherche des anomalies associées.

Identification de la coronaire impliquée

La coronaire gauche est en cause dans 92 % (figures 10.1 et 10.2). Elle naît alors du sinus postéro-gauche de l'AP et est de taille normale ou modérément hypoplasique. Dans ce cas, la coronaire droite naît normalement du sinus antéro-droit de l'aorte et est généralement dilatée. Le réseau coronaire droit est anastomosé au réseau gauche via des collatérales. La coronaire gauche est vascularisée par voie rétrograde à partir de la coronaire droite où la pression est plus haute via ces collatérales. Le sang de la coronaire gauche est aspiré dans l'artère pulmonaire, réalisant un véritable vol vasculaire et expliquant l'ischémie rencontrée chez ces patients. Plus rarement, c'est la coronaire droite qui naît anormalement de l'AP (6 %). Dans 2 % des cas, les deux coronaires, avec un ou deux ostia, naissent de l'AP. Exceptionnellement, l'artère interventriculaire antérieure ou la circonflexe naissent isolément de l'AP.

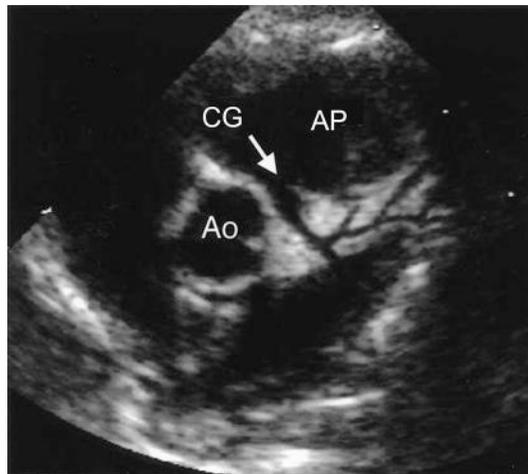


Figure 10.1.
Incidence parasternale petit axe montrant une naissance anormale de la coronaire gauche à partir de l'AP.
CG : coronaire gauche; Ao : aorte; AP : artère pulmonaire.

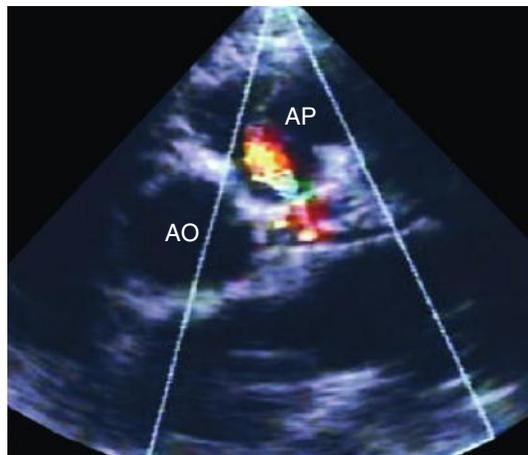


Figure 10.2.
Incidence parasternale petit axe avec Doppler couleur. Le flux continu à basse vitesse dirigé vers la sonde confirme le drainage anormal de la coronaire gauche à partir de l'AP.
Ao : aorte; AP : artère pulmonaire.

L'incidence parasternale petit axe démontre l'absence de connexion entre la coronaire impliquée et l'AO. Il n'est cependant pas rare d'avoir l'impression d'une connexion entre la coronaire et l'AO. Dans ce cas, l'étude au Doppler pulsé et couleur appliquée sur l'AP confirme le drainage anormal de la coronaire en montrant un flux continu à basse vitesse et dirigé vers la sonde au Doppler couleur simulant un CA perméable [1].

Fonction du VG et de la valve mitrale

Les incidences parasternales grand et petit axe centrées, apicales 2 et 4 cavités et sous-costale recherchent une fuite mitrale et précisent l'origine de cette fuite. Les piliers mitraux ischémiques apparaissent hyperéchogènes et n'expliquent qu'en partie la fuite aussi secondaire à la dilatation de l'anneau mitral. Le VG est dilaté, hypokinétique avec un endocarde hyperéchogène (histologiquement, le siège de lésions d'ischémies chroniques avec fibrose interstitielle et épaissement endomyocardique).

Anomalies associées

La naissance anormale d'une coronaire à partir de l'AP a été décrite en association avec CIA, CIV, CA persistant, sténose valvulaire pulmonaire, coarctation de l'AO, fenêtre aortopulmonaire, atrésie tricuspide, et TAC.

En conclusion, la naissance anormale d'une coronaire à partir de l'AP est rare mais doit être systématiquement évoquée devant une cardiopathie dilatée du nourrisson. L'échocardiographie suffit le plus souvent à affirmer le diagnostic suspecté sur les signes électriques. Le pronostic est le plus souvent favorable après réimplantation chirurgicale de l'artère coronaire avec régression de l'ischémie myocardique [2].

Bibliographie

- [1] CHANG RR, ALLADA V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 2001 ; 22 : 3-10.
- [2] AZAKIE A, RUSSELL JL, MCCRINDLE BW ET AL. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation : early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. *Ann Thorac Surg* 2003 ; 75 : 1535-1541.

11

Coarctation de l'aorte

Y. Aggoun, P. Acar

La coarctation de l'AO représente 5 et 7,5 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales [1]. Elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille. Les malformations extracardiaques associées sont rares. Elle est toutefois rencontrée dans 15 à 25 % des cas du syndrome de Turner 45X0.

Description anatomoclinique

La coarctation de l'AO est une sténose de l'isthme situé à la jonction entre la crosse et l'AO descendante, au voisinage du point d'attache du ligament artériel. Elle réalise un obstacle à l'éjection du ventricule gauche. La coarctation est le plus souvent un rétrécissement circulaire au-dessous de la sous-clavière gauche. Le ligament artériel attire vers l'avant et vers le bas la partie inférieure de la région sous-structurale. L'AO a souvent une dilatation post-sténotique. Certaines anomalies sont induites par la constitution de la coarctation, d'autres y sont associées.

La coarctation de l'AO est, dans près de deux tiers des cas, associée à une hypoplasie de la crosse aortique, une bicuspidie aortique ou à une CIV. Des anomalies plus ou moins sévères de la valve mitrale ou des muscles papillaires peuvent se voir : anneau sténosant supramitral, sténose mitrale congénitale, prolapsus valvulaire mitral, valve mitrale en parachute. Certains cas réalisent un complexe de Shone plus ou moins complet qui associe à la coarctation une valve mitrale en parachute et/ou un anneau supramitral [2].

La coarctation de l'AO du nouveau-né est souvent, mal tolérée, à l'origine d'une défaillance cardiaque précoce. La coarctation peut être isolée ou complexe avec hypoplasie de l'isthme, des shunts gauche-droite ou obstacles étagés du cœur gauche. L'hypertension brachiale et céphalique est modérée et le gradient de pression entre membres supérieurs et membres inférieurs est faible. Il peut même manquer dans les formes avec gros shunt gauche-droite. Ces formes sont caractérisées par d'importantes perturbations circulatoires vers les organes nobles (notamment les reins). L'HTAP est quasi constante ; elle est due non seulement au shunt mais aussi à l'obstacle à la sortie du cœur gauche. Le diagnostic clinique peut être difficile chez le nouveau-né en insuffisance cardiaque, cependant les artères radiales sont toujours plus nettes que les fémorales.

Chez l'enfant plus grand, la coarctation, le plus souvent asymptomatique, est dépistée par un examen systématique des pouls fémoraux ou de la prise de la tension artérielle. Le gradient de pression entre les membres supérieur et inférieur droits peut être atténué par la circulation collatérale.

Échocardiographie Doppler

Coarctation néonatale

L'échocardiographie 2D permet de faire le diagnostic et d'apprécier le retentissement de la coarctation. L'exploration angiographique invasive est inutile. L'échocardiographie

2D met en évidence la sténose isthmique (figure 11.1) et le Doppler continu (figure 11.2), une augmentation de la vélocité du flux au niveau de l'isthme qui persiste en diastole. Le mode TM du ventricule gauche permet d'apprécier l'adaptation du myocarde (épaississement des parois, fraction de raccourcissement). Les ventricules peu compliants des nouveau-nés n'ont souvent pas le temps de s'adapter (parois minces et hypokinétiques), d'où la défaillance circulatoire précoce. Le Doppler permet d'estimer les pressions auriculaires gauches (vélocité du foramen ovale) et la pression artérielle pulmonaire (vélocité de l'IP ou de l'IT). La perméabilité du CA, ainsi que la direction du shunt doivent être vérifiées. Un CA fermé requiert une perfusion de prostaglandines E1 ; la reperméabilisation du CA améliore la perfusion pulsée de la

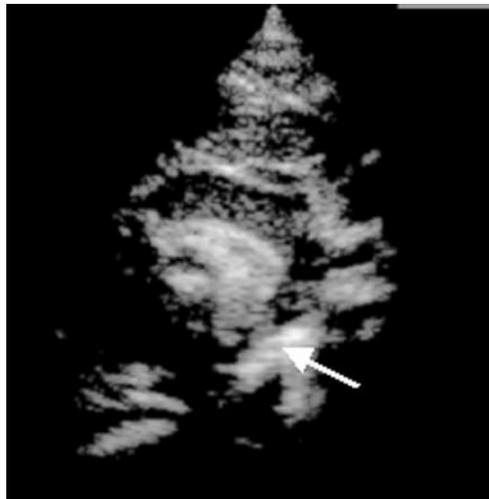


Figure 11.1.
Incidence longitudinale suprasternale de la crosse aortique. La sténose isthmique (flèche) est serrée.

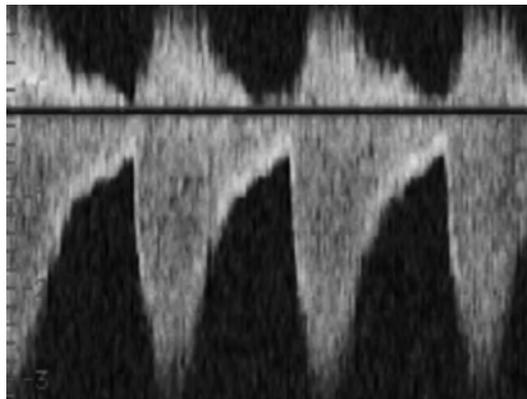


Figure 11.2.
Flux Doppler continu enregistré au niveau de l'isthme aortique. La vélocité systolique augmentée est associée à un prolongement diastolique typique de coarctation serrée.

moitié inférieure du corps en particulier la perfusion rénale. Un CA systémique shuntant AP-AO descendante en systole signifie que le ventricule n'assure que le débit de l'AO ascendante. Un CA shuntant AP-AO sus- et sous-isthmique témoigne d'un VG totalement désadapté (ou très hypoplasique) de sombre pronostic. Par ailleurs, l'échographie permet le diagnostic des malformations associées éventuelles : obstacle étagé du cœur gauche, CIV.

Une coarctation de l'AO avec un ventricule désadapté et un CA systémique (ou fermé) requiert une réanimation néonatale associant un traitement inotrope et une perfusion de prostaglandines E1. Le traitement chirurgical rétablit la continuité de l'AO (résection de la coarctation avec anastomose termino-terminale selon la technique de Crafoord). Le risque de recoarctation est plus élevé en cas de chirurgie néonatale [3].

Coarctation de l'enfant plus grand

L'échocardiographie 2D montre la zone de coarctation et précise le retentissement de l'obstacle sur la trophicité et la fonction ventriculaire qui est généralement conservée et adaptée à l'obstacle. En cas de mauvaise échogénicité, l'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet une étude non invasive de l'isthme aortique. Toute coarctation avec hypertension artérielle requiert un traitement chirurgical. Les recoarctations sont accessibles au cathétérisme interventionnel (dilatation au ballon avec éventuellement mise en place d'un stent au niveau de l'isthme selon l'âge de l'enfant) [4] (figures 11.3 et 11.4).

Échographie vasculaire après réparation

La coarctation de l'AO est probablement une maladie artérielle diffuse puisque, même après un résultat anatomique satisfaisant par le traitement chirurgical, les patients ont

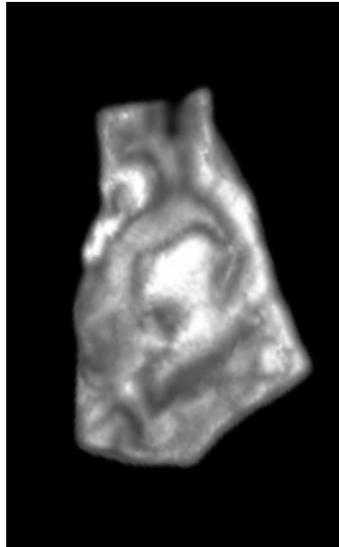


Figure 11.3.

Vue longitudinale de la crosse aortique par écho 3D. La coarctation redux est bien visible avec une réduction de l'isthme aortique associée à une hypoplasie de l'AO transverse après le départ du tronc artériel brachiocéphalique.

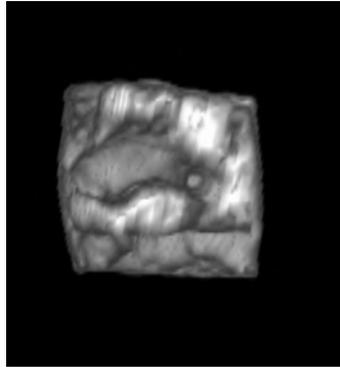


Figure 11.4.

Vue transaortique de l'isthme aortique par écho 3D. La coarctation est vue de la crosse aortique. La surface de la région isthmique est très réduite comparée à l'AO ascendante et transverse.

tendance à développer une hypertension artérielle et ce, indépendamment de l'âge auquel l'intervention a eu lieu. En effet, des enfants opérés en période néonatale ont des risques similaires de développer une hypertension artérielle d'effort à ceux opérés plus tardivement. La persistance d'une hypoplasie de l'AO horizontale joue un rôle important dans l'altération du profil tensionnel de repos et/ou d'effort.

L'exploration de la fonction artérielle par échographie de haute résolution a permis de décrire, dans les coarctations de l'AO opérées, à long terme, des altérations des propriétés visco-élastiques d'un gros tronç artériel élastique, la carotide commune et un épaississement anormal du complexe intima média de sa paroi postérieure (figure 11.5). De plus une dysfonction endothéliale de l'artère brachiale a également été décrite chez ces patients [5]. La fonction endothéliale de l'artère fémorale, portion d'artère située en aval de la zone de coarctation, est en revanche conservée. La pathologie artérielle associée à la coarctation semble concerner uniquement la portion

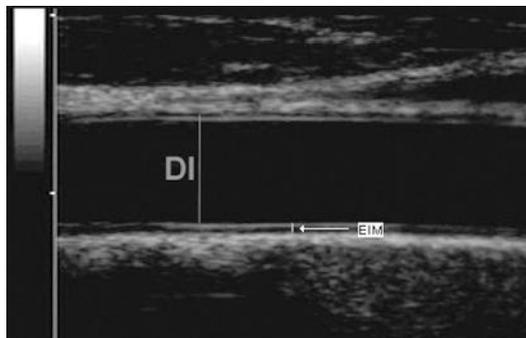


Figure 11.5.

Incidence longitudinale de la carotide commune chez un adulte opéré dans la petite enfance d'une coarctation. Noter l'épaississement du rapport intima sur média en l'absence de coarctation résiduelle.

artérielle située en amont de la coarctation. L'analyse de la façon dont se transmet et se réfléchit l'onde de pression à travers le système artériel, par tonométrie d'aplanation, met en évidence une réflexion précoce de l'onde de pression qui est le témoin d'une accentuation de la rigidité artérielle et d'une réduction de la vasoréactivité artérielle périphérique. La coarctation de l'AO traitée représente un facteur de risque cardiovasculaire, d'où la nécessité d'une surveillance à long terme des patients opérés d'une coarctation de l'AO.

Bibliographie

- [1] GRECH V. Diagnostic and surgical trends, and epidemiology of coarctation of the aorta in a population-based study. *Int J cardiol* 1999 ; 68 : 197-202.
- [2] BOLLING SF, IANNETTONI MD, DICK M, ROSENTHAL A, BOVE EL. Shone's anomaly : operative results and late outcome. *Ann Thorac Surg* 1990 ; 49 : 887-893.
- [3] DODGE-KHATAMI A, BACKER CL, MAVROUDIS C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation : a 40-year review. *J Card Surg* 2000 ; 15(6) : 369-377.
- [4] HIJAZI ZM, GEGGEL RL, MARX GR, RHODES J, FULTON DR. Balloon angioplasty for native coarctation of the aorta : acute and mid-term results. *J Invasive Cardiol* 1997 ; 9 : 344-348.
- [5] AGGOUN Y, SIDI D, BONNET D. Dysfonction artérielle après traitement de la coarctation de l'aorte. *Arch Mal Cœur* 2001 ; 94 : 785-789.

12

Sténoses aortiques

A. Fraisse

Les obstructions de la voie de sortie du VG peuvent se situer à l'étage sous-valvulaire, valvulaire ou supra-valvulaire, isolément ou en association. Les obstacles dus à un malalignement du septum conal ou s'intégrant dans les cardiopathies obstructives à type d'hypoplasie du cœur gauche ne sont pas traités dans ce chapitre, de même que les obstacles sous-aortiques dynamiques des cardiomyopathies hypertrophiques. Les sténoses acquises ne survenant pas sur une malformation congénitale ne sont pas non plus abordées.

Sténose valvulaire aortique

Les sténoses valvulaires représentent 70 à 75 % des obstacles de la voie de sortie du VG [1].

Description anatomoclinique

Il est préférable de décrire les sténoses valvulaires par le nombre de commissures qui assurent la fonction valvulaire plutôt que par le nombre de feuillets dont certains peuvent être rudimentaires ou non fonctionnels. Par exemple, une valve aortique avec deux commissures peut avoir trois feuillets si deux de ces feuillets sont séparés par un simple raphé, et donc complètement fusionnés et mobiles ensemble. Il s'agit dans ce cas d'une valve tricuspide mais bicommissurale. L'évolution de ces sténoses se fait vers l'aggravation plus ou moins rapide avec le plus souvent une dilatation de l'AO ascendante par des «lésions de jet». Le VG s'adapte dans un premier temps à l'obstacle afin de normaliser sa contrainte pariétale en s'hypertrophiant et en devenant hypercontractile. Ce faisant, il augmente sa consommation d'oxygène. Secondairement il peut se désadapter à l'obstacle avec altération des myocytes et ischémie myocardique par diminution de la réserve coronaire.

- *Valve aocommissurale*. En forme de dôme avec un seul feuillet et un orifice central, c'est la forme la plus rare mais qui peut se révéler le plus souvent en période néonatale par une sténose critique.
- *Valve unicommissurale*. Il y a une seule commissure valvulaire avec un orifice excentré dont le diamètre détermine la sévérité de l'obstruction qui est également assez souvent présente dès la naissance. L'hypocinésie du feuillet peut également induire une IA.
- *Valve bicommissurale*. C'est de loin la plus fréquente des sténoses valvulaires aortiques. Les deux feuillets peuvent être orientés dans le sens antéro-postérieur ou droite-gauche, de taille équivalente ou inégale. Elle peut être parfois sténosante dès la naissance. Plus fréquemment, c'est à l'âge adulte que se développe progressivement un obstacle par fusion commissurale, fibreuse ou calcification valvulaire.
- *Valve tricommisurale (ou tricuspide)*. Elle peut rarement être sténosante très tôt à la naissance en cas d'hypoplasie de l'anneau (≤ 7 mm chez le nouveau-né à terme). Plus tard dans la vie, l'obstacle est généralement dû à une fusion commissurale.

– *Valve quadricommissurale (ou quadricuspide)*. C'est la forme la plus rare, avec un quatrième feuillet additionnel, en général de petite taille. Rarement sténosante, c'est plus souvent une valve fonctionnellement normale ou régurgitante.

Échocardiographie Doppler

L'échographie 2D permet souvent de décrire la sténose valvulaire. Le Doppler couleur permet un alignement optimal du Doppler acoustique pour quantifier l'obstacle. Les échographies 2D et TM permettent l'évaluation (taille et fonction) du VG sous-jacent qui est le principal élément pronostique, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson.

– L'incidence parasternale petit axe (figure 12.1) précise le nombre de feuillets, leur taille respective, leur épaisseur et leur mobilité. Elle permet également d'évaluer l'adaptation du VG sous-jacent à l'obstacle en mesurant l'épaisseur des parois et en estimant la fraction de raccourcissement en mode TM.

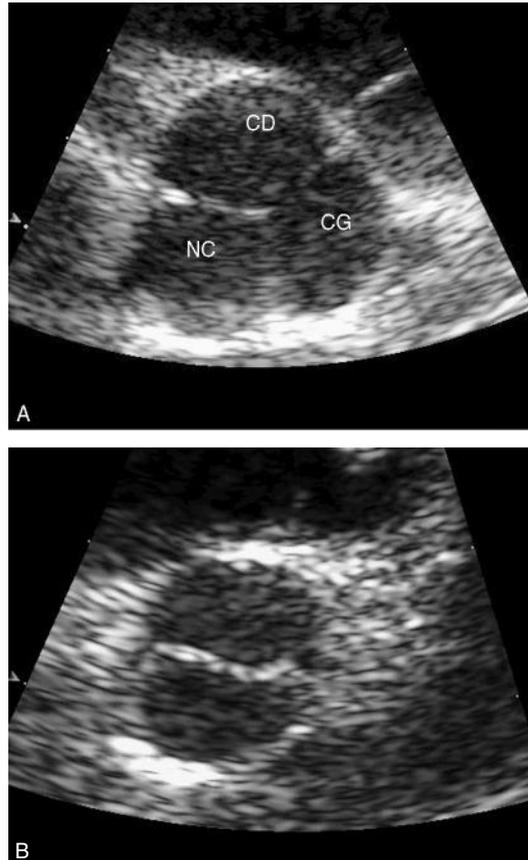


Figure 12.1.
Incidences parasternales petit axe en diastole d'une valve aortique tricommisurale (A) et d'une valve bicommissurale (B).
CD : feuillet coronaire droit; CG : feuillet coronaire gauche; NC : feuillet non coronaire.

– L'incidence *parasternale grand axe* permet la mesure de l'anneau aortique (figure 12.2A) et des différentes portions de la voie de sortie ventriculaire gauche et de l'AO ascendante proximale. Dans les sténoses critiques du nouveau-né, elle montre souvent une valve épaissie avec un aspect de dôme en systole. Le Doppler couleur montre l'origine et la direction du flux sténosant aortique (figure 12.2B) et l'éventuel flux régurgitant associé. La contractilité du VG peut être appréciée qualitativement ainsi que l'aspect hyperéchogène de fibro-élastose endocardique en cas de désadaptation à l'obstacle.

– Les incidences *suprasternales* ou *parasternales droites* montrent la dilatation post-sténotique de l'AO ascendante et permettent le plus souvent de s'aligner correctement en Doppler couleur pour quantifier l'obstacle en Doppler continu par l'équation de Bernoulli simplifiée (figure 12.2C). L'utilisation de la sonde Pedof permet souvent la quantification la plus précise du gradient maximal et moyen en rappelant qu'aucun

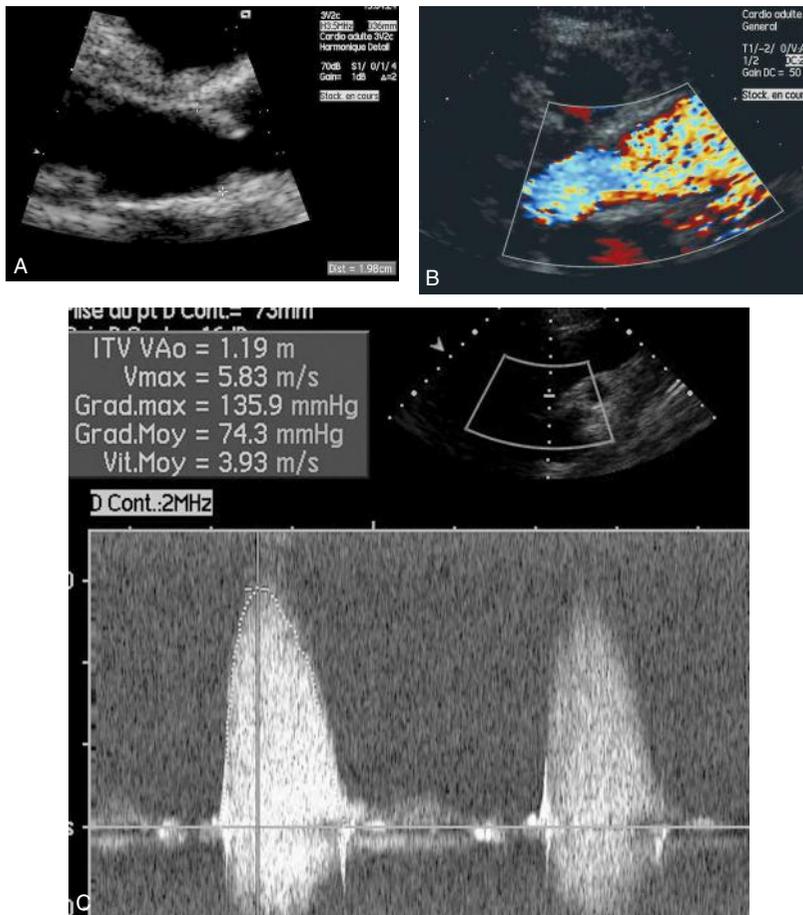


Figure 12.2.

Incidences parasternales grand axe en systole d'une sténose valvulaire aortique avec ouverture limitée de feuillets épaissis sur un anneau de taille normale (A et B avec Doppler couleur). Évaluation en Doppler continu à partir d'une incidence parasternale droite des gradients moyen et maximal (C) chez le même patient.

de ces indices n'est corrélé aux mesures hémodynamiques du cathétérisme (le gradient maximal est souvent supérieur au gradient pic-à-pic). Le Doppler trouve également ses limites pour évaluer la sévérité de l'obstacle lorsque le VG est désadapté, en particulier dans le cas du nouveau-né atteint d'une sténose critique chez lequel un gradient faible en Doppler démontre l'incapacité du VG à développer une pression suffisante en systole pour éjecter la sang dans l'AO à travers un obstacle valvulaire très important.

– *Les incidences sous-costale et apicale* permettent également d'apprécier la taille et la fonction du VG sous-jacent et de rechercher les malformations associées. Les incidences apicale 5 cavités et sous-costale permettent également la quantification de l'obstacle en Doppler continu.

Sténose sous-valvulaire aortique

Elles représentent environ 20 % des obstacles de la voie de sortie du VG [2].

Description anatomoclinique

L'obstruction se constitue souvent progressivement et peut récidiver après résection chirurgicale [2]. Plusieurs formes anatomiques ont été décrites.

– *Membrane sous-aortique* (figure 12.3). Elle est causée par une arête ou un diaphragme de tissu fibro-élastique ou fibro-musculaire situés au contact même de la valve aortique ou à distance jusqu'à 2-2,5 cm. En forme de fer à cheval ou formant plus rarement un anneau complet, elle peut s'associer à une IM ou à une dysplasie valvulaire aortique sténosante ou régurgitante par des lésions de « jet ».

– *Tunnel fibro-musculaire*. Il constitue une obstruction diffuse qui s'étend de la valve aortique jusqu'au bord libre du feuillet antérieur de la valve mitrale.

– Beaucoup plus rarement, l'obstacle sous-aortique peut-être lié aux attaches d'une fente du feuillet antérieur de la valve mitrale sur le septum membraneux ou paramembraneux (figure 12.4).

Échocardiographie Doppler

– *Les incidences parasternales grand axe* (figure 12.3A), et surtout apicale (figure 12.3B) et sous-costale permettent de décrire l'obstruction sous-aortique et ses rapports avec les structures adjacentes. L'appréciation de la distance entre une membrane sous-aortique et la valve aortique est importante car les lésions de jet sur cette valve sont d'autant plus fréquentes que cette distance est importante. De plus, une membrane accolée à la valve aortique peut être confondue avec une sténose valvulaire. La recherche de malformations associées, présentes dans deux tiers des cas environ, doit être systématique. Il s'agit essentiellement de la coarctation aortique, du CA persistant ou de divers types de CIV.

– *L'incidence parasternale petit axe* doit systématiquement rechercher une anomalie mitrale (figure 12.4).

– *Le Doppler couleur* aide à la localisation de l'obstacle et au positionnement du Doppler pulsé. Il permet de quantifier une IA qui est retrouvée dans près de 50 % des membranes sous-aortiques.

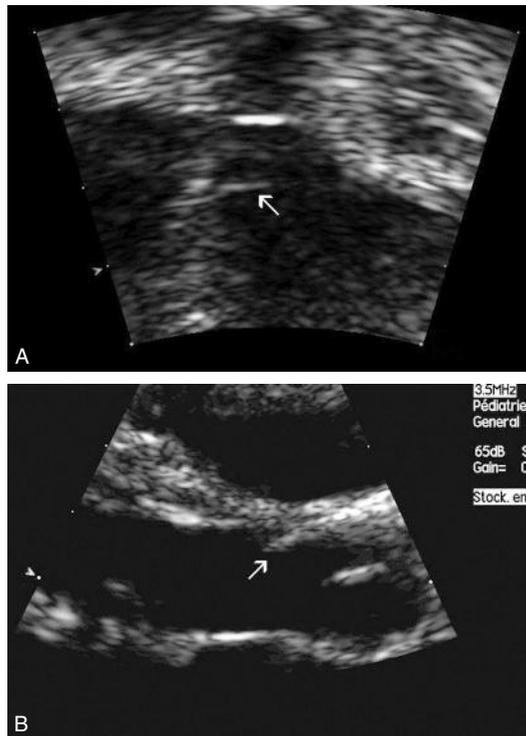


Figure 12.3.
Incidence parasternale grand axe (A) et apicale (B) d'une membrane sous-aortique (flèche).

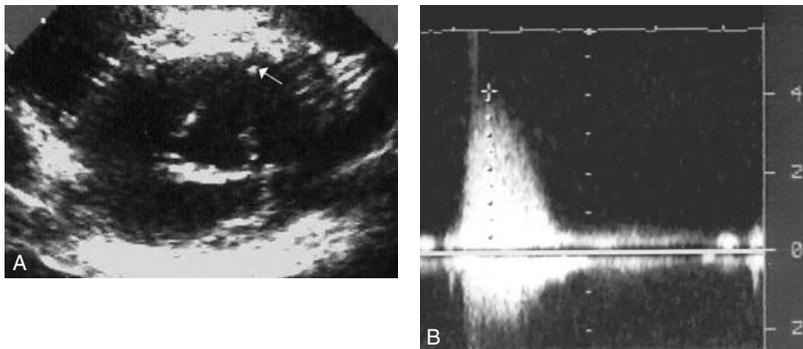


Figure 12.4.
Incidence parasternale petit axe d'une fente du feuillet antérieur de la valve mitrale (A) dont les attaches septales (flèche) entraînent une sténose sous-aortique avec une accélération de plus de 4 m/s en Doppler continu avec la sonde Pedof (B).

L'utilisation étagée du Doppler pulsé précise le site exact de l'obstruction. Le Doppler continu permet de quantifier l'obstruction en cas de membrane localisée alors que l'application de l'équation simplifiée de Bernoulli trouve ses limites en cas d'obstacle étendu, comme dans le cas d'un tunnel fibro-musculaire.

Sténose supravalvulaire aortique

Ce sont les plus rares, constituant moins de 10 % des obstacles de la voie de sortie du VG.

Description anatomoclinique

Ces sténoses supravalvulaires aortiques sont souvent associées au syndrome de Williams et Beuren de transmission autosomique dominante, lié à une mutation du gène de l'élastine sur le chromosome 7. Un retard mental avec une dysmorphie faciale caractéristique (faciès « d'Elfe ») et une hypercalcémie sont en général présents. Des sténoses artérielles pulmonaires sont souvent associées, ainsi que l'hypertrophie du ventricule sous-jacent qui peut être dans certains rares cas dilaté et hypokinétique avec fibro-élastose en cas d'obstacle sévère dès la période néonatale. L'hyperplasie intimale qui contribue à la formation de l'obstacle supravalvulaire peut parfois s'étendre aux ostia coronaires, en particulier à gauche [3]. On distingue trois types de sténoses supravalvulaires.

- *Sténose membraneuse*. C'est la forme la plus rare, constituée par une fine membrane ou un diaphragme fibreux situé juste au-dessus de la valve aortique.
- *Sténose en sablier* (figure 12.5). C'est la plus fréquente, dans deux tiers des cas de sténoses supravalvulaires. Elle constitue un étranglement avec histologiquement une désorganisation et un épaissement des fibres de la média et une hyperplasie intimale, juste au-dessus des feuillets aortiques. L'AO ascendante sus-jacente voire le tronc artériel brachio-céphalique sont souvent dilatés par effet Venturi.
- *L'hypoplasie diffuse de l'AO ascendante*. C'est la forme la plus sévère. Elle débute au-dessus des sinus de Valsalva et peut s'étendre jusqu'à l'origine du tronc artériel brachio-céphalique voire au-delà. Les artères coronaires sont situées en amont de la sténose, soumises à une hyperpression parfois génératrice d'athérosclérose précoce.

Échocardiographie Doppler

- L'incidence parasternale droite grand axe haute (figure 12.5) et, chez le petit enfant, les incidences apicale et sous-costale permettent de préciser le site et l'étendue de la sténose, ainsi que la dilatation de l'AO sus-jacente.

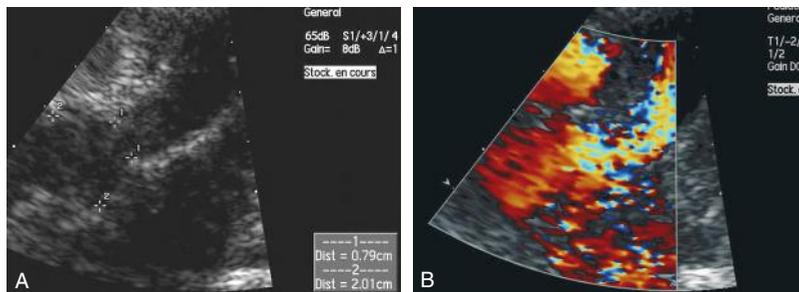


Figure 12.5.

Incidence parasternale droite (A) d'une sténose supravalvulaire aortique avec un rétrécissement très localisé, en sablier, chez un patient atteint d'un syndrome de Williams et Beuren. Aspect « d'aliasing » en Doppler couleur (B) chez le même patient.

- Les incidences suprasternales précisent également l'étendue de la sténose et recherchent une coarctation aortique éventuellement associée.
- L'incidence parasternale petit axe permet l'évaluation du ventricule sous-jacent à l'obstacle (taille, fonction) et des ostia coronaires, surtout le gauche, à la recherche d'une sténose coronaire proximale dont le signe indirect peut être une dilatation post-sténotique. L'examen de la voie de sortie du VD doit également être systématique.
- Le Doppler couleur aide au positionnement du Doppler pulsé afin de localiser les obstacles (figure 12.5B).
- La quantification de la sténose par l'équation simplifiée de Bernouilli en Doppler continu n'est pas fiable en cas d'obstacle diffus.

Bibliographie

- [1] RUDOLPH AM. *Congenital disease of the heart*. Futura Publishing Company, 2001 ; 321-358.
- [2] SERRAF A, ZOGHBY J, LACOURT-GAYET F ET AL. Surgical treatment of subaortic stenosis : a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 117 : 669-678.
- [3] THISTLETHWAITE PA, MADANI MM, KRIETT JM ET AL. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvar aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000 ; 120 : 1040-1046.

13

Interruption de l'arche aortique

P. Acar

L'interruption de l'arche aortique se définit par une interruption complète de la lumière aortique entre l'aorte ascendante et descendante [1]. Cette malformation rare (1 % des cardiopathies congénitales) s'intègre le plus souvent dans les cardiopathies conotruncales et s'associe à une microdélétion du chromosome 22q11.

Description anatomoclinique

Trois formes anatomiques se distinguent selon le siège de l'interruption : type A après la sous-clavière gauche (45 %), type B après la carotide primitive gauche (50 %) et type C après le tronc artériel brachio-céphalique (5 %). Le type B est associé à une microdélétion du chromosome 22q11 dans 90 % des cas. La communication interventriculaire est pratiquement constante de type conotruncale avec bascule du septum conal sous l'aorte. Celle-ci est haute, périmembraneuse et unique. Les CIV multiples sont exceptionnelles (contrairement au syndrome de coarctation). La bascule postérieure du septum conal crée un obstacle sous-aortique avec une hypoplasie globale de la voie d'éjection aortique (anneau aortique < 5 mm). La vascularisation de l'aorte descendante est assurée par le canal artériel

Le diagnostic prénatal est possible avec le piège diagnostique de prendre la crosse du canal artériel pour la crosse de l'aorte. Le signe d'appel est la CIV avec la bascule postérieure du septum conal. L'amniocentèse est fortement conseillée en raison de la fréquence de la microdélétion du chromosome 22q11. Le suivi post-natal n'est possible que grâce à la perméabilité du canal artériel systémique. Sa fermeture entraîne une défaillance polyviscérale et rapidement fatale. Le diagnostic établi impose la perfusion de prostaglandine maintenant le canal artériel ouvert en attendant la réparation chirurgicale consistant à réparer l'arche aortique et à fermer la CIV par sternotomie [2].

Échocardiographie Doppler

L'échocardiographie Doppler en coupe parasternale grand axe peut être semblable à celui d'un syndrome de coarctation avec une CIV haute et une bascule du septum conal créant un obstacle sous-aortique (figure 13.1). Le diagnostic est suspecté sur la coupe parasternale petit axe montrant un très large canal artériel systémique vascularisant l'aorte descendante et il est confirmé par l'incidence suprasternale. Celle-ci dégage l'aorte ascendante et le début de l'arche aortique, et met en évidence la discontinuité avec l'aorte sous-isthmique. Le type anatomique est précisée : type A interruption après la sous-clavière gauche et type B après la carotide primitive gauche (type C très rare). L'échocardiographie suffit dans la grande majorité des cas à faire le diagnostic. En cas de doute ou d'atypie, le scanner cardiaque permet de confirmer l'interruption de l'arche aortique. Après chirurgie, l'échocardiographie Doppler vérifiera la perméabilité de la crosse aortique et l'absence d'obstacle sur la voie d'éjection ventriculaire gauche (hypoplasie de l'anneau aortique, obstacle sous-aortique).

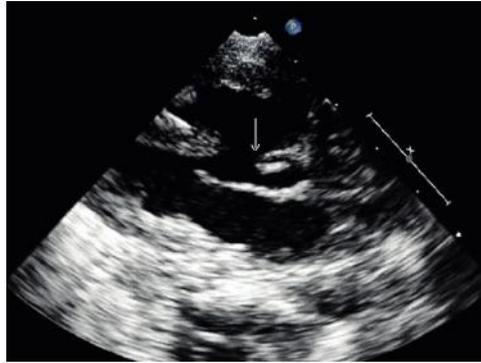


Figure 13.1.

Incidence parasternale grand axe montrant une large CIV conotroncale avec bascule postérieure du septum conal (flèche) créant un obstacle sous-aortique.

Bibliographie

- [1] FERMONT L, WERTHEIMER J, BATISSE A ET AL. L'interruption de la crosse aortique : une urgence néonatale. À propos de 50 observations. *Arch Fr Pediatr* 1982; 39 : 359-66.
- [2] VOUHE PR, MACE L, VERNANT F ET AL. Primary definitive repair of interrupted aortic arch with ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 1990; 4 : 365-70.

14

Pathologies mitrales

A. Fraisse

Les anomalies de la valve mitrale comprennent des anomalies de l'anneau, des feuillets, des cordages et des piliers mitraux. Les anomalies de l'OG à type de cœur triatrial et les sténoses supra-annulaires mitrales ne seront pas abordées ici, ainsi que les IM fonctionnelles. L'hypoplasie et l'atrésie mitrale sont traitées avec le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche.

Prolapsus mitral

Description anatomoclinique

Le prolapsus valvulaire mitral est défini par un déplacement supérieur des feuillets mitraux en systole de plus de 2 mm au-dessus de l'anneau en incidences parasternale grand axe et apicale 2 cavités. La prévalence de cette lésion qui a été estimée dans certaines études jusqu'à 35 % de la population, semble être en fait de 2,4 % chez l'adulte. Le prolapsus peut toucher un ou les deux feuillets mitraux qui peuvent être ou non épaissis. L'association avec la maladie de Marfan est classique.

Échocardiographie Doppler

- Les incidences parasternale grand axe et apicale sont utiles pour le dépistage du prolapsus valvulaire mitral et l'évaluation de la surcharge diastolique des cavités gauches par l'IM. L'incidence parasternale grand axe permet d'évaluer l'épaississement des feuillets.
- L'incidence apicale 4 cavités permet la quantification de l'IM en Doppler et l'évaluation de la pression artérielle pulmonaire systolique par le jet d'IT.

Dysplasie sténosante de la valve mitrale

Description anatomoclinique

Elle comprend près de 50 % des sténoses mitrales congénitales et concerne l'appareil valvulaire mitral dans son ensemble avec un épaississement des feuillets dont les bords sont rétractés, des commissures plus ou moins fusionnées, des cordages épaissis et courts et des piliers mitraux asymétriques, rapprochés ou hypoplasiques. Histologiquement, c'est une dysplasie mucoïde nodulaire des feuillets mitraux qui peut être parfois polyvalvulaire.

Échocardiographie Doppler

- Les incidences apicale et sous-costale montrent une valve mitrale épaissie dont l'ouverture est limitée et les cordages raccourcis (figure 14.1). Le Doppler couleur

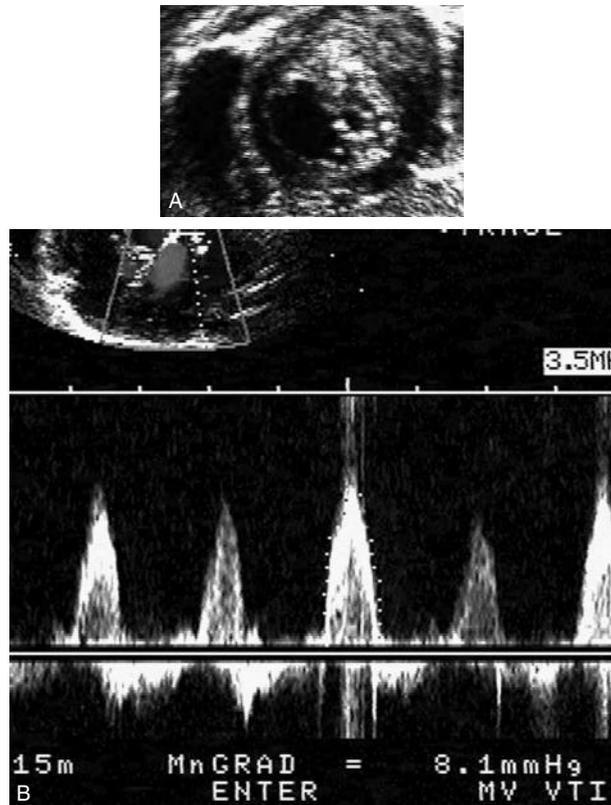


Figure 14.1.

Incidence sous-costale grand axe (A) montrant une valve mitrale hypoplasique avec épaissement des feuillets, rétraction des cordages et des piliers épaissis et rapprochés. Le Doppler (B) pulsé objective un gradient moyen de 8 mmHg.

montre un aliasing et permet le positionnement du Doppler pulsé pour quantifier l'obstacle par le gradient moyen transmitral.

– L'incidence parasternale petit axe permet de mesurer l'épaississement valvulaire en utilisant éventuellement le mode TM et d'apprécier la position des piliers. Elle permet également de calculer la surface valvulaire par planimétrie.

– Les incidences sous-costales permettent d'évaluer l'appareil sous-valvulaire mitral (longueur des cordages, taille et espacement des piliers).

Valve mitrale asymétrique en parachute, en arcade ou en hamac

Description anatomoclinique

Les anomalies des piliers et des cordages sont au premier plan avec des feuillets peu ou pas épaissis. Dans la plupart des cas, il s'agit d'une valve mitrale asymétrique dont l'un

des deux piliers est étendu parfois jusqu'à l'anneau avec peu ou pas de cordages alors que la véritable valve mitrale en parachute avec un seul pilier est très rare [1]. Lorsque les cordages ne se sont pas différenciés de leur structure musculaire embryonnaire, le contact direct entre les feuillets et les piliers réalise une sorte d'arcade mitrale sans commissure ou un aspect en hamac. Le retentissement fonctionnel de ces malformations peut se manifester dès la période néonatale par un tableau d'insuffisance cardiaque congestive. Le traitement chirurgical conservateur n'est parfois pas réalisable, obligeant à un remplacement valvulaire mitral par une prothèse mécanique.

Échocardiographie Doppler

- Un balayage en incidence parasternale petit axe permet de connaître le nombre et la disposition des piliers mitraux.
- Les incidences apicales et sous-costales permettent d'apprécier la longueur des piliers et l'épaississement des cordages. Elles recherchent systématiquement d'autres obstacles étagés des cavités gauches. L'incidence apicale 4 cavités permet de s'aligner en Doppler couleur pour quantifier l'obstacle en Doppler pulsé.
- L'incidence suprasternale recherche systématiquement une coarctation aortique associée.

Fente mitrale et chevauchement

Description anatomoclinique

D'après Van Praagh, une fente mitrale est une ouverture qui divise un feuillet mitral, l'antérieur le plus souvent, en deux parties attachées chacune à un pilier différent. À l'inverse, une commissure est une zone qui rattache deux feuillets à un même pilier mitral. Cependant, il a été démontré qu'une fente peut ne pas avoir d'attaches du tout. Pour Anderson, certaines fentes se comportent comme des commissures et inversement. Pour simplifier ces considérations anatomiques fastidieuses, on peut définir une fente dans sa forme la plus simple par une perte de substance de la périphérie vers le bord proximal (annulaire) du feuillet antérieur de la valve mitrale, exactement comme si on coupait ce feuillet antérieur à l'aide d'un scalpel. La valve mitrale est par ailleurs normale, avec ou sans attaches des bords de la fente au septum interventriculaire. Bien sûr, la fente ainsi définie est morphologiquement distincte d'une fente de la composante AV gauche d'un CAV par son orientation plus antérieure, l'absence de bascule postérieure de l'anneau mitral et la position normale des piliers avec un feuillet mitral postérieur normalement développé. Fonctionnellement, une fente est le plus souvent régurgitante. Parfois, en cas d'attaches septales importantes dans la zone sous-aortique, elle peut réaliser une sténose sous-aortique (ou sous-pulmonaire s'il y a une discordance ventriculo-artérielle).

Enfin, en cas d'association à une discordance ventriculo-artérielle, le feuillet mitral antérieur peut chevaucher la cloison interventriculaire à travers une CIV conoventriculaire et s'attacher sur le versant ventriculaire opposé, réalisant un chevauchement ou *straddling* de la valve mitrale [2].

Échocardiographie Doppler

- Un balayage en incidence parasternale petit axe permet d'identifier la fente et de connaître la disposition des piliers mitraux (figure 14.2 et 14.3). On recherche également des malformations associées dont la plus fréquente est une CIV. Le chevauchement



Figure 14.2.
Incidence parasternale petit axe montrant une fente du feuillet antérieur de la valve mitrale avec des bords très épaissis.

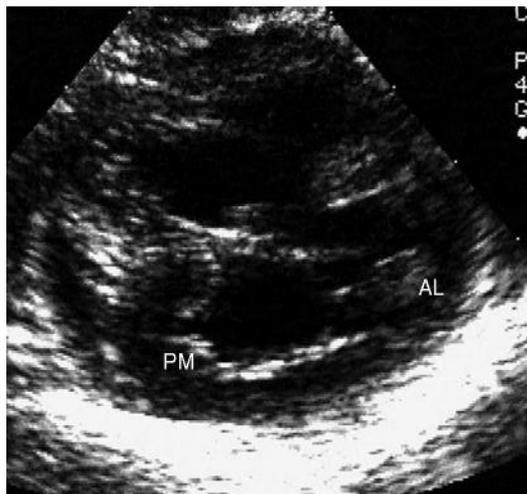


Figure 14.3.
Incidence parasternale petit axe montrant des insertions sur le versant droit du septum interventriculaire du feuillet antérieur d'une fente mitrale. Le feuillet postérieur est normalement développé avec deux piliers en position normale.
AL : pilier antérolatéral; PM : pilier postéromédian.

ou *straddling* de la valve mitrale à travers une CIV peut également être diagnostiqué (figure 14.3).

- L'incidence parasternale grand axe vérifie l'absence d'obstacle sous-aortique associé.
- Les incidences parasternale et apicale permettent de préciser le mécanisme et de quantifier l'IM en Doppler couleur (figure 14.4).
- Les incidences sous-costales permettent d'apprécier l'orientation de la fente et ses attaches, ainsi que la position des gros vaisseaux. En cas de cardiopathie complexe à type de discordance ventriculo-artérielle, le degré de chevauchement de la valve mitrale peut être apprécié.

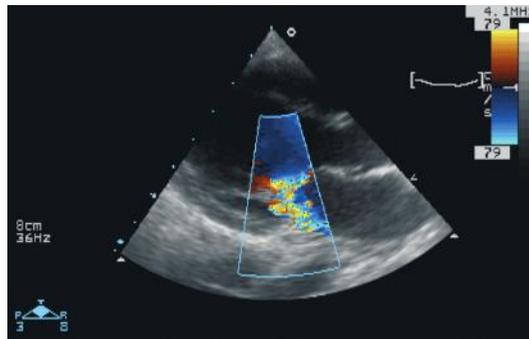


Figure 14.4.

Incidence parasternale grand axe. La fuite mitrale sur la fente a un trajet caractéristique car elle traverse la grande valve mitrale et se dirige vers la paroi postérieure de l'OG.

Double orifice mitral

Description anatomoclinique

Il s'agit soit d'un deuxième orifice avec ses propres cordages et piliers, soit d'une simple bande de tissus fibreux entre deux feuillets normaux. Le plus souvent les deux orifices sont de taille inégale et associés à un CAV dans environ la moitié des cas. Fonctionnellement, cette anomalie peut entraîner une sténose ou une IM.

Échocardiographie Doppler

– Un balayage en incidence parasternale et en incidence sous-costale dans le petit axe permet d'identifier le deuxième orifice qui est parfois très petit (figure 14.5). Cette incidence précise également la disposition des piliers mitraux. Il faut en particulier savoir s'ils sont très rapprochés, voire uniques car cela peut compliquer la correction chirurgicale.

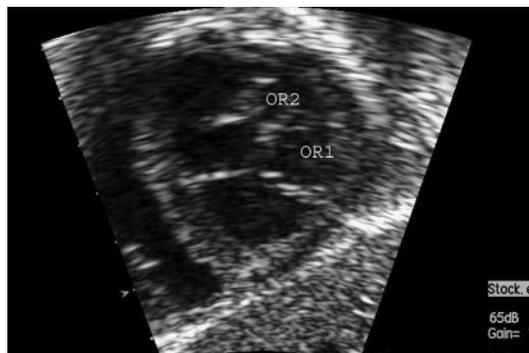


Figure 14.5.

*Incidence sous-costale montrant un double orifice mitral.
OR1 : orifice antérieur ; OR2 : orifice postérieur.*

- Le Doppler couleur permet d'analyser le flux sanguin dans les deux orifices et de quantifier l'éventuelle régurgitation. L'évaluation du gradient à travers la valve mitrale doit être systématique.

Anomalie d'Ebstein de la valve mitrale

Description anatomoclinique

Seuls quelques cas ont été rapportés. Il ne faut pas la confondre avec une anomalie d'Ebstein tricuspide sur un cœur en double discordance dont la valve tricuspide est en regard du VG. C'est en général le feuillet postérieur mitral qui est déplacé vers le bas, avec des attaches sur la paroi ventriculaire gauche et un bord libre épaissi et dysplasique. Le VG en amont de ce feuillet postérieur est atrialisé.

Échocardiographie Doppler

- Les incidences apicales et sous-costales font le diagnostic de l'anomalie d'Ebstein en montrant le déplacement du feuillet postérieur. Elles permettent d'évaluer le VG fonctionnel non atrialisé.
- Le Doppler couleur quantifie l'IM.

Bibliographie

- [1] RUCKMAN RN, VAN PRAAGH R. Anatomic types of congenital mitral stenosis : report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol* 1978 ; 42 : 592-601.
- [2] FRAISSE A, ABDEL MASSIH T, VOUHE P ET AL. Management and outcome of the patients with abnormal ventriculo-arterial connexions and mitral valve cleft. *Ann Thorac Surg* 2002 ; 74 : 786-791

15

Bicuspidie aortique

P. Massabuau, P. Habib

La bicuspidie aortique est une atteinte congénitale de l'orifice valvulaire qui ne comporte que deux valves sigmoïdes. C'est la plus fréquente des cardiopathies congénitales avec une prévalence comprise entre 0,5 et 2 % de la population contre une moyenne de 0,8 % pour les autres malformations [1].

Description anatomoclinique

Cette malformation apparaît au stade précoce de la valvulogénèse. Selon une hypothèse, non vérifiée, un flux anormal pourrait être responsable d'une séparation incomplète des valves d'un orifice initialement tricuspide. Deux des trois sigmoïdes pourraient fusionner. L'association fréquente à d'autres obstacles du cœur gauche (coarctation, sténose mitrale) amène à considérer la bicuspidie comme l'un des éléments d'une pathologie globale de l'AO dont le *primum movens* serait de nature histologique. Au plan épidémiologique, il existe une nette prédominance masculine. Un mécanisme de transmission de type autosomique dominant à pénétration variable est évoqué [2].

Les deux valves sont le plus souvent asymétriques [3]. La grande valve présente fréquemment un raphé central. Le bord libre est fin. On distingue deux grands types d'orientation : le type horizontal (valves antérieure et postérieure) et le type vertical (valves droite et gauche). Cette particularité anatomique s'accompagne d'une ouverture systolique incomplète qui se traduit cliniquement par un souffle. Ces anomalies de l'hémodynamique entraînent un remaniement progressif du tissu valvulaire qui comprend plusieurs stades : épaissement, fibrose, calcification. Ce processus aboutit le plus souvent à la constitution d'une sténose orificielle, plus rarement à une régurgitation. Au stade précoce, aucun signe ne permet de prévoir le type d'évolution. Au plan histologique, des anomalies des protéines micro-fibrillaires ont été décrites au sein de la matrice extra-cellulaire des valves. Aucun gène n'a été identifié. Des lésions identiques sont également observées au niveau de la racine aortique et pourraient expliquer l'association aux autres anomalies. Le raphé est constitué par un tissu non valvulaire.

Les complications de la bicuspidie surviennent dans plus de 30 % des cas [4]. Ce pourcentage est supérieur à l'ensemble des autres pathologies congénitales. Plusieurs éléments semblent favoriser leur survenue : l'âge, le type de bicuspidie, la présence des facteurs de risque. La présence d'une hypertension artérielle, conséquence d'une coarctation, peut favoriser ou accélérer l'évolution. Par ordre de fréquence, on distingue les complications valvulaires, endocarditiques et vasculaires.

La sténose aortique est la complication la plus fréquente. Son incidence varie de 15 à 71 % selon les séries [3]. Elle est liée à l'âge. Le processus sténosant est d'abord lié à la fibrose progressive des valves qui survient dès la deuxième décennie de la vie. Les calcifications apparaissent au cours de la quatrième décennie. Elles sont focalisées sur la base des sigmoïdes et sur le raphé. La progression du gradient valvulaire est estimée à 18 mmHg par décennie. Cette évolution est plus rapide (27 mmHg par décennie) en

cas de valves asymétriques ou de type antéro-postérieur. La présence d'une dyslipidémie ou d'un tabagisme représente un facteur aggravant. La bicuspidie représente la principale cause de sténose aortique du sujet âgé (59 % entre 60 et 75 ans). Chez l'adulte, la chirurgie valvulaire est en moyenne plus précoce (5 ans) en cas de bicuspidie. Chez l'enfant traité par valvuloplastie, une nouvelle intervention est nécessaire à 10 ans dans un tiers des cas.

L'IA est une complication plus rare : 1,5 à 10,7 % ; la forme isolée s'observe chez le sujet jeune. Elle résulte d'un prolapsus de la plus grande sigmoïde. À un âge plus avancé, elle est secondaire à la fibrose valvulaire et/ou à la dilatation de la jonction sinotubulaire de l'AO ascendante elle-même induite par une coarctation associée. Les lésions d'endocardite représentent une des grandes causes de fuite aortique. L'endocardite aortique est une complication fréquente (10 à 30 %) de la bicuspidie dont elle représente parfois un mode de découverte. Elle affecte surtout les sujets jeunes, avec un taux de mortalité élevé, pouvant atteindre 55 %.

La dilatation de l'AO ascendante est une complication fréquente (environ 50 %) et souvent isolée chez le sujet jeune. Elle doit faire l'objet d'une surveillance régulière. Son évolution s'accompagne d'une dilatation de la jonction sinotubulaire qui peut provoquer ou aggraver une fuite valvulaire. Elle aboutit à la formation d'un anévrisme.

Le risque de dissection aortique est augmenté en cas de bicuspidie. Elle touche des sujets plus jeunes que dans la population générale. Les anomalies histologiques de la paroi aortique et l'hypertension artérielle secondaire à une éventuelle coarctation associée jouent un rôle déterminant dans cette complication souvent fatale.

Échocardiographie Doppler

Les premiers signes échographiques ont été décrits en mode TM. L'excentration de l'écho diastolique des sigmoïdes, normalement situé au centre de la lumière, est vite apparue comme un signe inconstant, peu sensible, très dépendant de l'angle d'incidence et absent en cas de valve symétrique. Le TM reste néanmoins utile pour la mesure des diamètres de l'AO, des ventricules, de l'épaisseur des parois myocardiques et pour le calcul de la fraction d'éjection.

L'échographie 2D est la méthode diagnostique de référence, en montrant l'aspect caractéristique : deux feuillets valvulaires distincts (figure 15.1A). L'incidence parasternale court axe précise la taille respective des deux feuillets, leur orientation, la présence d'un raphé, l'aspect des commissures et leur degré d'ouverture. En systole, le bord libre des valves n'est pas en contact avec la paroi aortique. L'incidence parasternale grand axe montre une déformation systolique en dôme du corps des valves. Elle permet la mesure des diamètres de l'anneau aortique, du sinus de Valsalva, de la jonction sino-tubulaire et de l'AO ascendante. Un prolapsus diastolique d'une valve peut être diagnostiqué dans cette incidence. L'examen échographique comprend aussi l'analyse des fonctions systolique et diastolique. La recherche d'une pathologie congénitale associée doit être systématique (coarctation). Le mode Doppler couleur visualise le flux d'éjection et dépiste une éventuelle IA associée. La direction du jet contribue à l'analyse de son mécanisme. Le Doppler continu apporte une quantification de la sténose (gradients et surface) et/ou de la fuite.

L'ETO apporte une imagerie plus précise et donc plus fiable, notamment dans l'analyse des commissures, des valves (taille respective, orientation) et du raphé (figure 15.1B). Ce dernier est parfois responsable d'un diagnostic erroné d'orifice tricuspide. La mesure de la surface orificielle reste très délicate par cette technique [5]. L'ETO ne



Figure 15.1.
Incidence petit axe d'une bicuspidie aortique par ETO.
 A. En diastole, deux sigmoïdes aortiques avec un raphé médian à 4 h sont parfaitement visualisés.
 B. En systole, la bicuspidie est verticale avec deux sigmoïdes (droite et gauche).

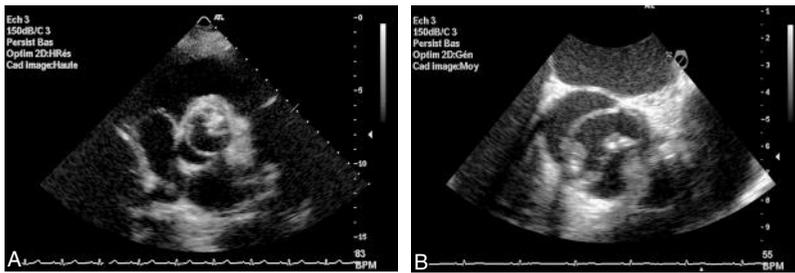


Figure 15.2.
Incidence petit axe d'une bicuspidie compliquée d'une endocardite.
 A. L'indincence parasternale montre en systole un écho appendu à la sigmoïde antérieure.
 B. L'ETO retrouve la végétation sur le feuillet antérieur mais aussi sur le bord libre du feuillet postérieur.

doit pas être systématique. On la réserve aux patients peu échogènes, au bilan préopératoire ou aux complications. Les lésions, à type de végétations ou de perforations valvulaires, sont bien documentées par ETO (figures 15.2). L'échographie 3D peut être un précieux outil d'appréciation des lésions avant dilatation valvulaire percutanée chez l'enfant [6].

En conclusion, la bicuspidie aortique représente une cardiopathie congénitale fréquente et grave par ses quatre complications sévères : sténose et fuite valvulaires, endocardite et dissection qui peuvent apparaître dès l'enfance jusqu'aux âges avancés. Le diagnostic de bicuspidie impose une surveillance régulière du patient, un contrôle de facteurs de risque, une antibioprophylaxie de l'endocardite et, pour certains, un traitement préventif de la dilatation par bêtabloqueurs.

Bibliographie

- [1] FEDAK PWM, VERMA S, DAVID TE, LEASK RL, WEISEL RD, BUTANY J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002; 106 : 900-904.
- [2] HUNTINGTON K, HUNTER AG, CHAN KL. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30 : 1809-1812.
- [3] DAUPHIN C, JOLY H, LUSSON JR. Rétrécissement aortique congénital de l'adulte. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux* 2002; 95 : 1088-1098.
- [4] WARD C. Clinical significances of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000; 83 : 81-85.
- [5] ESPINAL M, FUISZ AR, AALURI SR ET AL. Sensitivity and specificity of transesophageal echocardiography for determination of aortic valve morphology. *Am Heart J* 2000; 139 : 1071-1076.
- [6] ACAR P, AGGOUN Y, SALIBA Z, SIDI D, KACHANER J. Effect of balloon dilatation on aortic stenosis assessed by three-dimensional echocardiographic reconstruction. *Circulation* 1999; 99 : 2598-2599.

16

Transposition des gros vaisseaux

V. Lambert

La TGV représente la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes du nouveau-né. Son incidence est de 2 à 3 pour 10 000 naissances d'enfants vivants [1].

Description anatomoclinique

La TGV est une malformation congénitale définie par une discordance ventriculo-artérielle isolée, l'AO naissant du VD et l'AP du VG. L'évolution spontanée est très sombre, le plus souvent mortelle la première année de vie. Le maître symptôme est la cyanose isolée du nouveau-né, réfractaire à l'oxygénothérapie, pouvant conduire à l'installation rapide d'une acidose métabolique et au décès de l'enfant. Les circulations, systémique et pulmonaire, ne se faisant pas en série mais en parallèle, la survie dépend des communications physiologiques anténatales, foramen ovale et CA, par lesquelles une partie du sang désaturé va atteindre les poumons et être oxygéné, et une partie du sang oxygéné va être distribuée à la circulation systémique.

La prise en charge néonatale de ces enfants vise, dans un premier temps, à maintenir perméables ces communications : la réalisation d'une atrioseptostomie par sonde à ballonnet (manœuvre de Rashkind) élargit le foramen ovale et la mise en route d'un traitement par prostaglandine PGE1 maintient le CA ouvert. La réparation anatomique chirurgicale par détransposition à l'étage artériel (*switch*) est réalisée avant la 3^e semaine de vie et a considérablement amélioré le pronostic à long terme et la qualité de vie des patients.

Échocardiographie Doppler

L'échocardiographie tient une place importante à toutes les étapes de la prise en charge de ces patients : *in utero*, elle permet de diagnostiquer la TGV afin d'assurer une prise en charge programmée du nouveau-né en milieu spécialisé dès sa naissance ; devant une cyanose réfractaire isolée du nouveau-né, elle permet le diagnostic, identifie les différentes formes anatomiques et autorise le traitement chirurgical le plus souvent sans la nécessité d'autres examens, en particulier angiographiques ; tout au long du suivi postopératoire, elle permet la surveillance d'éventuelles lésions anatomiques résiduelles.

Diagnostic à la naissance

Chez un nouveau-né cyanosé, la visualisation de la discordance ventriculo-artérielle est nécessaire et suffisante pour affirmer le diagnostic de TGV. À partir d'une incidence 4 cavités sous-costale, par une inclinaison crâniale et une légère rotation vers l'épaule gauche du patient, on visualise, en plan coronal, l'AP, reconnue par sa bifurcation, sortant du VG et les deux gros vaisseaux montant en parallèle sans se croiser. La jonction mitro-pulmonaire est continue, sans interposition de tissu fibreux. La

connexion AV est normale. Par une rotation de 70 à 80° dans le sens horaire, on obtient une incidence para-sagittale : l'AO s'élève à partir du VD en décrivant une arche vers l'arrière. La discordance ventriculo-artérielle est également visible en incidence parasternale grand axe : du VG sort un vaisseau qui s'incurve vers l'arrière et se bifurque rapidement en deux branches évoquant l'AP ; une légère rotation de la sonde dans le sens horaire permet de voir les deux gros vaisseaux, parallèles, « en canon de fusil » (figure 16.1).

La prise en charge thérapeutique immédiate est guidée par l'analyse des communications physiologiques anténatales. Les incidences sous-costales analysent le septum interauriculaire : le plus souvent, à la naissance, le foramen ovale est perméable, de petite taille : la présence d'une membrane occlusive impose d'effectuer une manœuvre de Rashkind en extrême urgence. Parfois la CIA de type ostium secundum est large d'emblée : le shunt est gauche-droite avec un flux de basse vélocité si le CA est perméable, de façon bidirectionnelle si le CA est fermé ; l'existence d'un gradient transauriculaire (vitesse du flux > 1 m/s) justifie la réalisation d'une manœuvre de Rashkind quelle que soit la taille de la CIA afin de favoriser le passage dans l'OD de sang oxygéné. Après manœuvre de Rashkind, le gradient interauriculaire s'efface et la membrane de Vieussens déchirée apparaît flottant au travers de la CIA créée ; un shunt droite-gauche exclusif par la CIA doit faire suspecter l'association exceptionnelle d'un RVPAT, en particulier si l'enfant est peu cyanosé. L'incidence suprasternale vérifie la persistance du CA, normalement présent dans les premières heures de vie et shuntant gauche-droite : un CA de petite taille conduit à la mise en route d'une perfusion de prostaglandine (PGE1) si l'enfant reste très cyanosé après manœuvre de Rashkind. L'existence d'un shunt bidirectionnel dans une TGV simple doit faire suspecter la persistance de résistances pulmonaires élevées.

Échocardiographie pré-opératoire

Le diagnostic de TGV étant posé, une analyse segmentaire détaillée est indispensable pour déterminer l'intervention chirurgicale à envisager, son degré d'urgence, et prévenir le chirurgien des difficultés potentielles.

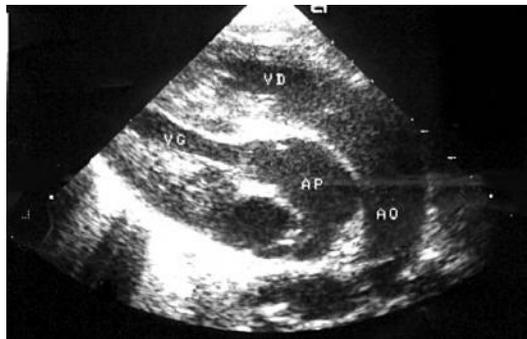


Figure 16.1.

TGV simple en incidence longitudinale grand axe. Les deux vaisseaux sortent en parallèle des ventricules ; le vaisseau antérieur issu du VD (AO) s'incurve vers l'arrière.

→ TGV simple

- **Relation spatiale des gros vaisseaux**

L'incidence parasternale petit axe visualise les relations spatiales entre l'AO et l'AP donnant un aspect de 8 (figure 16.2). L'AO est le plus souvent antérodroite (D-TGV) par rapport à l'AP et rarement antérogauche (3 % des cas, L-TGV), exceptionnellement postérieure. Les deux vaisseaux peuvent être côte à côte ou dans un plan antéro-postérieur strict. Une bicuspidie ou une dysplasie pulmonaire peuvent être responsables d'une sténose et/ou d'une fuite aortique (après *switch*) et requièrent d'être surveillées à long terme.

- **Disposition coronaire**

L'identification de l'origine et de l'anatomie proximale des coronaires doit être précisée aux chirurgiens. L'origine et la distribution coronaire sont variables et corrélées à la relation spatiale entre l'AO et l'AP, les vaisseaux côte à côte ou en L-TGV étant plus fréquemment associés à une distribution coronaire atypique. Un malalignement des commissures, postérieure de l'AO et antérieure de l'AP, est évocateur d'une distribution coronaire atypique.

En incidence parasternale petit axe, une légère rotation de la sonde dans le sens horaire pour la coronaire gauche, dans le sens inverse pour la coronaire droite, permet de visualiser les ostia et les segments proximaux dans 98 % des cas [2]. Dans environ 5 % des cas, la ou les coronaires cheminent entre les deux gros vaisseaux avec parfois un trajet intramural dans la paroi aortique : les ostia coronaires sont alors à proximité des commissures ou naissent en canon de fusil d'un seul sinus. Ces formes complexes rendent plus difficile la réimplantation coronaire avec un risque accru de complications ischémiques. Un trajet intramural peut être diagnostiqué dans 88 % des cas sur certains critères : trajet d'une coronaire entre les deux gros vaisseaux et aspect plus échogène de ses parois (figure 16.2), naissance d'une coronaire à partir d'un sinus controlatéral adjacent à la commissure postérieure, origine d'une coronaire haute située dans le sinus de Valsava.

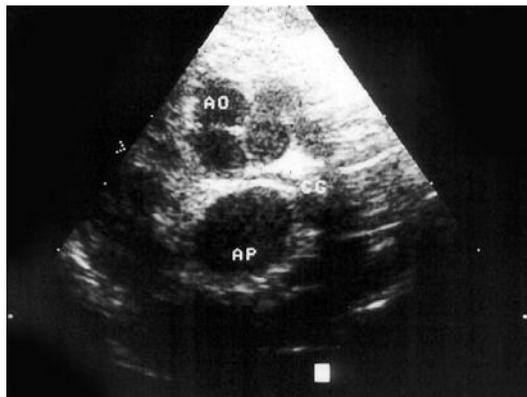


Figure 16.2.

TGV simple en incidence parasternale petit axe des gros vaisseaux. L'AO en avant et l'AP en arrière sont dans un plan antéro-postérieur. La coronaire gauche (CG) a un trajet intramural entre les vaisseaux avec un aspect hyperéchogène des parois.

• **Diagnostic tardif**

Après la 3^e semaine de vie, les résistances pulmonaires diminuent et la pression dans le VG devient infrasystémique dans les TGV avec septum intact : le VG est dit « dépréparé ». Une étape chirurgicale intermédiaire, cerclage et anastomose de Blalock modifiée est nécessaire avant le *switch*, préparant le VG à supporter de nouveau un régime de pression systémique. La faisabilité du *switch* artériel d'emblée ou en deux temps est guidée par certains critères échocardiographiques :

– la courbure du septum interventriculaire : en incidence transverse au niveau des ventricules, une courbure septale convexe vers le VG donnant un aspect en « banane » à la cavité interdit un *switch* (figure 16.3). La persistance tardive de pressions pulmonaires élevées ou d'un CA contribue à maintenir une égalité de pression ventriculaire : le septum apparaît ainsi rectiligne, le VG est ovoïde et reste préparé. Après préparation chirurgicale, une courbure septale arrondie avec un VG circulaire autorise le *switch* [1].

– *La masse VG* : en incidence parasternale grand axe, l'analyse en mode TM du VG permet de mesurer les diamètres internes télédiastoliques (DTD), les épaisseurs diastoliques de la paroi postérieure (épPP) et du septum interventriculaire (épSIV). La masse VG dérive de la formule suivante :

$$[(DTD + épPP + épSIV)^3 - DTD^3] \times 1,05$$

et, rapportée à la surface corporelle, s'exprime en g/m^2 . Un DTD > 90 % de la normale, une épPP > 4 mm, une masse VG > 40 g/m^2 sont des facteurs de bon pronostic pour la réalisation d'un *switch* [1].

– *Le volume VG* : en incidence 4 cavités, le volume du VG est calculé à partir de deux coupes (formule de Simpson). Un rapport masse / volume supérieur à 1,2 atteste de la capacité du VG à supporter un régime de pression systémique dans la période postopératoire. En incidence sous-costale, la déviation postérieure de l'ensemble du septum interventriculaire entraîne un obstacle fonctionnel : le caractère dynamique de l'obstacle sous-pulmonaire est confirmé par l'aspect en « lame de sabre » du flux Doppler continu et par le mouvement systolique antérieur de la grande valve mitrale ; sa réversibilité est précoce après le premier temps de la préparation au *switch* dès que la pression intraventriculaire gauche s'élève et que la courbure septale se normalise.



Figure 16.3.

TGV « vieillie » en incidence parasternale petit axe. Le VG paraît petit, refoulé par le VD dilaté ; le septum interventriculaire est convexe vers le VG.

→ TGV avec lésions associées

Diverses malformations intracardiaques peuvent être associées à une TGV, plus fréquemment dans les formes en L-TGV. Leur détection est fondamentale et peut modifier la conduite thérapeutique.

• CIV

Les CIV sont recherchées à partir des incidences 4 cavités sous-costales avec une inclinaison crâniale et une légère rotation dans le sens horaire. Une CIV périmembraneuse apparaît adjacente à la tricuspide avec un shunt VD-VG ; elle peut être restrictive, partiellement ocluse par du tissu anévrysmal qui bombe alors vers la voie sous-pulmonaire. En présence d'une CIV conoventriculaire, on vérifie l'alignement du septum conal : une déviation antérieure ou postérieure peut être responsable d'un obstacle à l'éjection ventriculaire. En cas de discontinuité mitro-pulmonaire, la malformation, dite de type Taussig Bing, est une malposition vasculaire avec vaisseaux transposés. L'absence complète de septum conal est exceptionnelle (CIV au contact des deux gros vaisseaux) et se rencontre dans les formes rares de TGV avec AO postérieure. L'analyse du septum interventriculaire recherche une ou plusieurs CIV trabéculées. Un septum multiperforé en « fromage de gruyère » contre-indique une intervention curative d'emblée. Une anomalie d'insertion de la valve tricuspide sur le septum infundibulaire est retrouvée chez deux tiers des patients avec CIV par malalignement et chez tous les patients avec une CIV de type CAV ; ces anomalies accroissent le risque d'IT et/ou de CIV résiduelle post-opératoire en raison de difficultés d'insertion du patch si l'abord chirurgical se fait par le VD [3].

• Obstruction des voies d'éjection

Les voies d'éjection des deux ventricules sont visualisées par voie sous-costale dans des incidences obliques avec rotation du capteur de 70 à 80° dans le sens horaire.

– *Obstruction gauche* : plus que l'importance du gradient sous-pulmonaire qui peut être majoré par une augmentation de débit en cas de CIV et/ou d'un CA persistant, ce sont les caractéristiques anatomiques de l'obstacle qui sont étudiées : une protrusion d'un anévrysmal du septum membraneux ou de tissu tricuspide accessoire, une sténose valvulaire sur bicuspidie, un diaphragme fibreux peuvent être résequés chirurgicalement ; leur description précise aide à la décision sur la voie d'abord chirurgicale : transpulmonaire, transmitral ou transcommunication interventriculaire. D'autres types d'obstacles, tels qu'une anomalie d'insertion de la valve mitrale (figure 16.4), certaines déviations postérieures importantes du septum conal, une hypertrophie du muscle de Mouton, un tunnel fibromusculaire étroit, une sténose valvulaire sévère contre-indiquent la réalisation du *switch* et conduisent, après une intervention palliative, à une réparation de Rastelli [4].

– *Obstruction droite* : plus rare, l'obstruction du VD est souvent observée lorsqu'il existe une CIV. Deux types d'obstacles sont recherchés : une déviation antérieure du septum conal (figure 16.5) ou, plus rarement, une hypertrophie excessive de la paroi libre de l'infundibulum et du septum conal. Une obstruction sous-aortique est fréquemment associée à une anomalie de l'arche aortique recherchée en incidence supra-sternale (figure 16.6) : une coarctation isthmique peut être masquée par un CA et risque de se révéler après le *switch*. Une hypoplasie de l'AO transverse, un isthme étroit avec un flux Doppler prolongé en diastole, même avec un gradient faible, doivent conduire à un geste chirurgical sur l'AO ; une interruption de l'arche est suspectée devant le shunt exclusivement droite-gauche du CA.

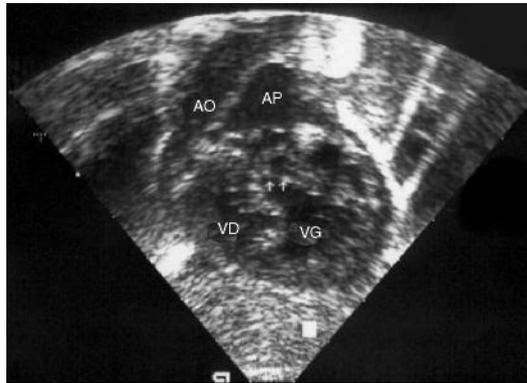


Figure 16.4.
TGV complexe en incidence sous-costale. L'insertion anormale de la valve mitrale avec straddling au travers d'une CIV est responsable d'un obstacle sous-pulmonaire.

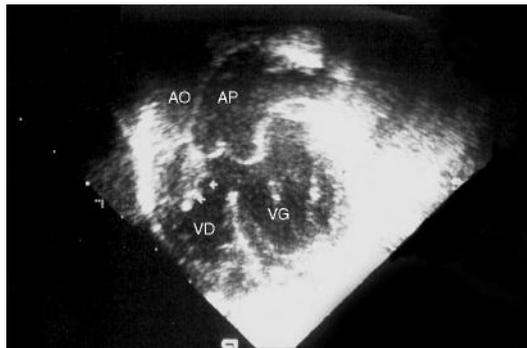


Figure 16.5.
TGV complexe en incidence sous-costale. Une CIV par malalignement avec déviation antérieure du septum conal crée un obstacle sous-aortique.

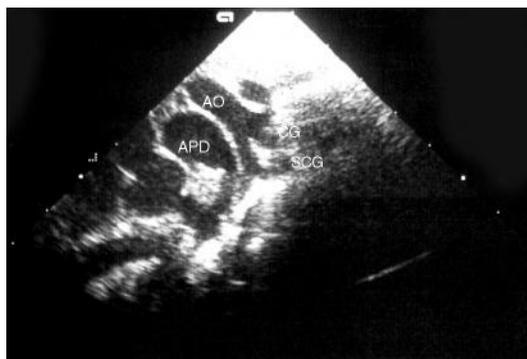


Figure 16.6.
TGV et coarctation en incidence suprasternale. L'AO est très antérieure, l'arc transverse hypoplasique et l'isthme très étroit. Le CA, perméable, alimente l'AO descendante. APD : AP droite; CG : carotide gauche; SCG : sous-clavière gauche.

Échocardiographie postopératoire

Chez les patients ayant bénéficié de correction à l'étage atrial de type Mustard ou Senning, les chenaux intra-atriaux, la fonction systolique du VD, la survenue ou l'aggravation d'une IT sont surveillés. Après *switch* artériel, les sténoses sur les sutures aortiques ou pulmonaires ainsi que les régurgitations des valves peuvent évoluer. La voie pulmonaire est souvent difficile à visualiser ; la courbure septale ainsi que la vélocité de l'IT aident à déceler une éventuelle sténose supra-auriculaire pulmonaire. Les complications ischémiques doivent être suspectées devant des anomalies de la cinétique segmentaire du VG, une IM avec hyperéchogénicité d'un pilier et/ou une altération de la fonction systolique VG. La perméabilité des ostia coronaires, difficiles à visualiser par les ultrasons, est vérifiée de façon systématique 5 à 6 ans après le *switch* artériel par coronarographie sélective ou scanner spiralé.

Bibliographie

- [1] HOUYEL L, VAN PRAAGH R, LACOUR-GAYET F, SERRAF A, PETIT J, BRUNIAUX J ET AL. Transposition of the great arteries (S, D, L); pathologic anatomy, diagnosis, and surgical management of a newly recognized complex. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; *110* : 613-624.
- [2] PASQUINI L, SANDERS SP, PARNES IA, WERNOVSKY G, MAYER JE, VAN DER VELDE ME ET AL. Coronary echocardiography in 406 patients with d-loop transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1994; *24* : 763-768.
- [3] DEAL BJ, CHIN AJ, SANDERS SP, NORWOOD WI, CASTANEDA AR. Subxiphoid two-dimensional echocardiographic identification of tricuspid valve abnormalities in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1985; *55* : 1146-1151.
- [4] CHIN AJ, YEAGER SB, SANDERS SP, WILLIAMS RG, BIERMAN FZ, BURGER BM ET AL. Accuracy of prospective two-dimensional echocardiography evaluation of left ventricular outflow tract in complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1985; *55* : 759-764.

17

Tétralogie de Fallot

M. Jimenez

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes, elle touche deux naissances sur 10 000 et représente 10 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Elle associe classiquement une CIV, une sténose pulmonaire infundibulaire, un chevauchement aortique et une hypertrophie ventriculaire droite. L'étiologie de la tétralogie de Fallot reste multifactorielle. Elle s'intègre dans les cardiopathies conotruncales et à ce titre est associée dans le quart des cas à une délétion 22q11 (phénotype Di George). Elle est plus rarement associée aux syndromes d'Alagille, de Noonan ou à la trisomie 21 (Fallot et CAV).

Description anatomoclinique

La tétralogie de Fallot est le résultat d'une déviation antérieure et supérieure du septum infundibulaire ou conal qui vient ainsi faire obstacle à l'éjection du VD et créer la sténose infundibulaire [1]. Il en résulte également une CIV par malalignement. L'AO étant située en arrière du septum conal va suivre le déplacement du septum conal et chevaucher ainsi le septum interventriculaire. L'hypertrophie du VD est en fait secondaire à l'obstacle infundibulaire générant une surcharge en pression et n'est pas réellement un élément malformatif. Le shunt droite-gauche dépend de l'importance de la sténose pulmonaire qui va entraîner une surcharge de pression du VD. L'obstacle à l'éjection du VD peut siéger également à différents niveaux : valves pulmonaires, hypoplasie de l'orifice pulmonaire mais également du tronc de l'AP, voire même des branches pulmonaires. Des malformations associées sont fréquentes : l'arc aortique droit (25 %), une VCS gauche (5 à 8 %), mais surtout les anomalies des artères coronaires (10 %) pouvant gêner la correction complète (ventriculotomie droite difficile voire impossible si trajet anormal d'une coronaire).

Le shunt droite-gauche est responsable de la cyanose, celle-ci est souvent absente à la naissance et apparaît progressivement dans les six premiers mois de la vie. La sténose infundibulaire s'accroît lors de la tachycardie et à l'effort (pleurs, agitation, alimentation) augmentant le shunt droite-gauche, donc la cyanose. La précocité d'apparition et l'importance de la cyanose sont souvent en rapport avec la sévérité de la cardiopathie. Le spasme infundibulaire (obstruction dynamique de la voie de sortie du VD) peut survenir lors des stimulations sympathiques entraînant un malaise anoxique dont le pronostic peut être grave, il constitue à lui seul une indication chirurgicale. L'hippocratisme digital ou l'accroupissement à l'effort (*squatting*) sont des signes cliniques beaucoup moins rencontrés car les enfants sont souvent corrigés chirurgicalement dans la première année de vie.

Échocardiographie Doppler CIV

La CIV large sous-aortique est mise en évidence en incidence parasternale gauche grand axe (figure 17.1) et en 5 cavités (figure 17.2). Le malalignement est individualisé

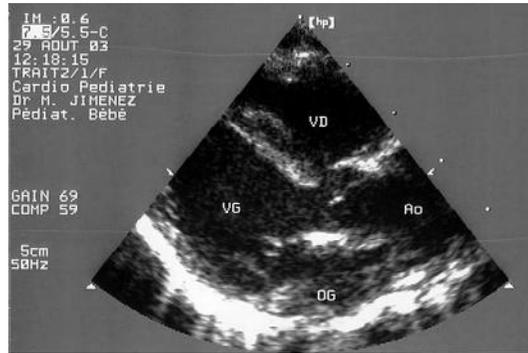


Figure 17.1.

Incidence parasternale grand axe. La CIV est large par malalignement avec continuité septo-aortique. La continuité mitro-aortique écarte le diagnostic de malposition vasculaire.

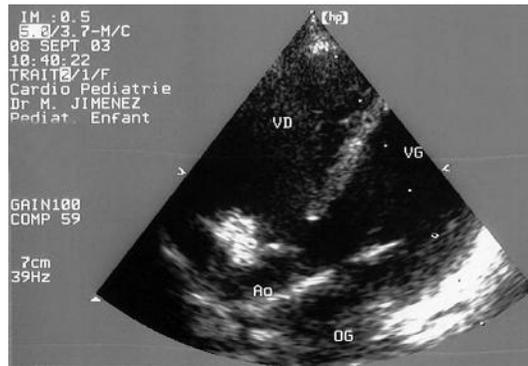


Figure 17.2.

Incidence apicale 5 cavités. L'AO qui surplombe la CIV est à cheval sur le septum interventriculaire.

par le chevauchement aortique sur le septum interventriculaire. Les autres cardiopathies conotruncales sont éliminées sur l'incidence parasternale petit axe :

- atrésie pulmonaire à septum ouvert (absence de flux antérograde VD-AP);
- TAC (un seul anneau artériel);
- les malpositions vasculaires avec CIV (VD double issue) se caractérisent par une discontinuité mitro-aortique avec une bandelette séparant la valve mitrale antérieure de la sigmoïde aortique.

Les CIV associées sont recherchées avec soin dans le septum musculaire. Le Doppler couleur aide à la recherche des CIV multiples mais l'absence d'*aliasing* liée à l'égalisation des pressions ventriculaires peut rendre le diagnostic difficile.

Voie pulmonaire

Les sténoses infundibulaire et valvulaire [2] sont bien visualisées en incidences parasternale gauche petit axe et sous-costale transverse (figures 17.3 et 17.4). Les mesures de la voie pulmonaire comprennent [3] (tableau 17.1) :

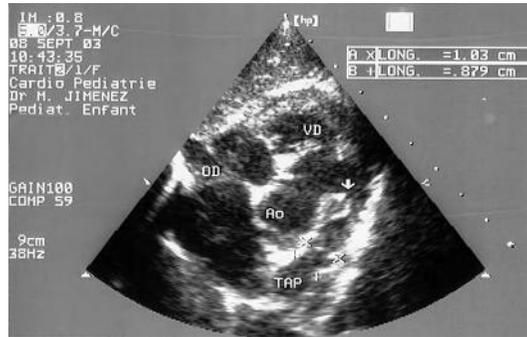


Figure 17.3.
Incidence sous-costale transverse. La sténose infundibulaire est serrée. L'anneau pulmonaire et le tronc de l'AP (TAP) sont peu hypoplasiques.



Figure 17.4.
Incidence parasternale petit axe. L'infundibulum est peu réactif et l'anneau pulmonaire nettement hypoplasique comparé à l'anneau aortique.

Tableau 17.1. Valeurs normales de l'anneau et des branches pulmonaires en fonction du poids et de la surface corporelle

Poids (kg)	Surface corporelle (m ²)	Diamètre anneau (mm)	Diamètre 1 branche AP (mm)
3	0,20	6	4,2
4	0,25	7,5	5,3
5	0,29	8,5	6
6	0,33	9,5	6,7
7	0,38	10	7
8	0,42	11	7,8
9	0,45	11,5	8,2
10	0,49	12	8,5
12	0,55	13	9,2

(Suite)

Tableau 17.1. (Suite)

Poids (kg)	Surface corporelle (m ²)	Diamètre anneau (mm)	Diamètre 1 branche AP (mm)
14	0,61	13,5	9,5
16	0,71	14,5	10,2
18	0,76	15	10,6
20	0,82	15,5	11
25	0,95	16,5	11,7
30	1,11	17,5	12,4
35	1,23	18	12,8

- le diamètre de l'anneau pulmonaire et du tronc de l'artère pulmonaire ;
- le diamètre des deux branches pulmonaires à leur origine.

L'AP droite est également mesurable sur les incidences suprasternales dans la concavité de la crosse aortique ou sous-costale (figure 17.5). L'AP gauche, plus difficile à visualiser, doit être recherchée sur les incidences sous-claviculaire gauche et suprasternale. La confluence des deux AP doit être recherchée de façon systématique en raison de forme de tétralogie de Fallot avec absence d'AP gauche (figure 17.6).

Le Doppler continu retrouve de hautes vitesses sur la voie d'éjection du VD. L'équation simplifiée de Bernoulli ne peut être appliquée en raison des obstacles étagés, à la fois valvulaire et infundibulaire (aspect en lame de sabre souvent masqué par le flux valvulaire). Le Doppler couleur peut aider à localiser l'obstacle sur la voie d'éjection droite en repérant l'*aliasing* du flux couleur (figure 17.7). La voie pulmonaire doit être parfaitement documentée avant la correction chirurgicale [4].

Lésions associées

Les anomalies associées sont recherchées : crosse aortique droite (incidence suprasternale), CAV complet (incidence apicale 4 cavités). Les ostia coronaires et

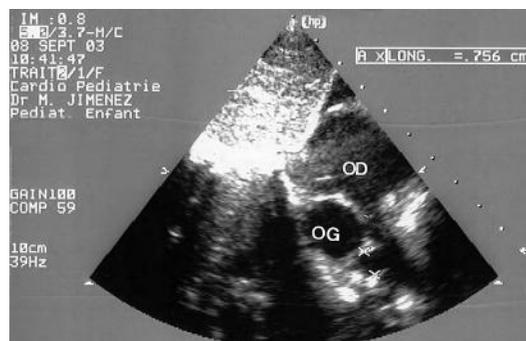


Figure 17.5.

Incidence sous-costale petit axe passant par les oreillettes. L'AP droite est mesurée au pied de la VCS.

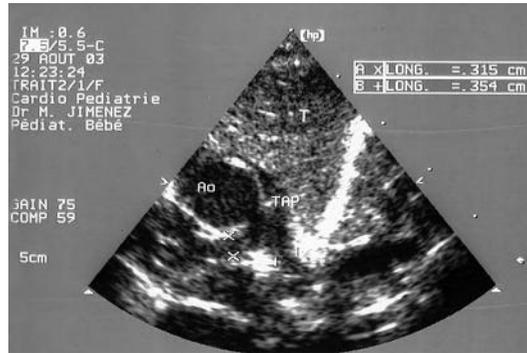


Figure 17.6.

Incidence parasternale gauche haute chez un nouveau-né. La bifurcation pulmonaire montre deux branches pulmonaires confluentes. La présence d'un thymus (T) n'est pas en faveur d'une microdélétion 22q11 associée.

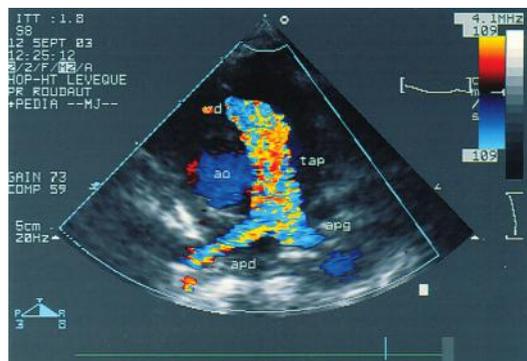


Figure 17.7.

Incidence parasternale petit axe avec Doppler couleur. L'aliasing débutant dès la chambre d'éjection VD est le témoin d'une sténose infundibulaire.

la distribution des coronaires (particulièrement l'artère interventriculaire antérieure naissant de la coronaire droite) peuvent être visualisées quand la fenêtre ultrasonore est bonne (incidence parasternale gauche petit axe) [5]. Le Doppler couleur recherche un shunt par un canal artériel persistant ou une CIA. Les fuites valvulaires aortiques par dilatation de l'anneau se voient dans les formes vieilles de Fallot.

L'échocardiographie Doppler permet de définir le caractère « régulier » de la tétralogie de Fallot qui autorise la correction complète : CIV unique, disposition coronaire normale et voie pulmonaire complète. L'ouverture de l'anneau pulmonaire au cours de la chirurgie est indiquée selon son degré d'hypoplasie. Le cathétérisme ne se justifie que si la voie pulmonaire est mal documentée par les ultrasons ou s'il demeure un doute sur le trajet de l'interventriculaire antérieure avant ouverture de l'anneau pulmonaire.

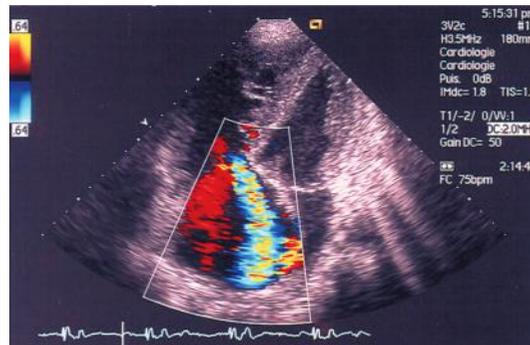


Figure 17.8.

Incidence apicale 4 cavités chez un patient adulte opéré dans la petite enfance. L'imagerie Doppler couleur montre une volumineuse IT liée à une surcharge volumétrique du VD du fait d'une insuffisance pulmonaire massive nécessitant une valvulation pulmonaire.

Surveillance postopératoire

L'échocardiographie Doppler recherche des anomalies résiduelles après correction chirurgicale.

- Obstacle sur la chambre de chasse du VD (infundibulum, anneau pulmonaire, tronc de l'AP, branches pulmonaires) sur les incidences parasternale et sous-costale. L'IT permet d'estimer la pression VD (< 40 mmHg = absence d'obstacle résiduel significatif).
- IP constante si l'anneau pulmonaire hypoplasique a été fendu. Elle est le plus souvent bien tolérée mais son évolution à long terme est incertaine en raison de la surcharge volumétrique du VD.
- CIV résiduelle en bordure de patch ou méconnue avant l'intervention.
- IT souvent mineure (figure 17.8). Une IT significative est le témoin d'une hyperpression VD (obstacle résiduel sur la voie pulmonaire) et/ou d'une dilatation VD majeure imposant une valvulation pulmonaire.

Bibliographie

- [1] BECKER AE, CONNOR M, ANDERSON RH. Tetralogy of Fallot : a morphometric and geometric study. *Am J Cardiol* 1975; 35 : 402-412.
- [2] CALDWELL RL, WEYMAN AE, HURWITZ RA, GIROD DA, FEIGENBAUM H. Right ventricular outflow tract assessment by cross-sectional echocardiography in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979; 59 : 395-402.
- [3] GATZOULIS MA, SOUKIAS N, HO SY, JOSEN M, ANDERSON RH. Echocardiographic and morphological correlations in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 1999; 20 : 221-231.
- [4] PIOT JD, REY C, LERICHE H ET AL. Évaluation des branches de l'AP par l'échocardiographie bidimensionnelle. *Arch Mal Cœur* 1983; 76 : 530-536.
- [5] BERRY JM, EINZIG S, KRABILL KA ET AL. Evaluation of coronary artery anatomy in patients with tetralogy of Fallot by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1988; 78 : 149-156.

18

Agénésie des valves pulmonaires

P. Acar

L'agénésie des valves pulmonaires se définit comme une absence totale de sigmoïdes pulmonaires [1]. Cette pathologie très rare s'intègre dans les cardiopathies conotruncales.

Description anatomoclinique

Les lésions associent une hypoplasie de l'anneau pulmonaire et une dilatation constante des artères pulmonaires. Cette dilatation peut être considérable et transformer le tronc et les branches pulmonaires en poche anévrysmale écrasant les voies aériennes contiguës. La communication interventriculaire haute et périmembraneuse est présente dans 95 % des cas. Le terme de *tétralogie de Fallot avec absence de valves pulmonaires* souvent employé dans la littérature anglo-saxonne n'a pas beaucoup de sens ni morphologique ni anatomique. L'absence de canal artériel est invoquée comme cause de la dilatation des artères pulmonaires contraintes pendant la vie fœtale à débiter dans un lit vasculaire très résistant ; elle est en fait inconstante. Comme toutes les cardiopathies conotruncales, l'agénésie des valves pulmonaires peut être associée à une microdélétion du chromosome 22q11 (prévalence de 40 %).

Le diagnostic prénatal est possible [2]. La tolérance néonatale est variable et dépend de l'importance des compressions bronchiques par les branches pulmonaires ectasiques. La détresse respiratoire peut être sévère et requérir une ventilation assistée. La position proclive ventrale diminue la compression bronchique par les artères pulmonaires. La fuite pulmonaire est constante et le double souffle systolo-diastolique est caractéristique. Le traitement radical est chirurgical : il comprend l'ouverture par un patch de l'anneau pulmonaire, la fermeture de la CIV et la réduction par plastie des AP anévrysmales. Le pronostic est surtout respiratoire car la maladie bronchique peut perdurer après la réparation chirurgicale. Au-delà d'un an après la chirurgie, le pronostic est semblable à celui de la tétralogie de Fallot opérée avec la nécessité de revalver la voie pulmonaire.

Échocardiographie Doppler

L'échocardiographie Doppler en coupe parasternale grand axe est semblable à celle d'une tétralogie de Fallot avec une discontinuité septoaortique et une aorte à cheval sur le septum interventriculaire. La CIV est haute et unique (figure 18.1). L'incidence parasternale petit axe (figure 18.2) éclaire le diagnostic en montrant un petit anneau pulmonaire avalvulé ou portant des bourgeons rudimentaires, et surtout, une dilatation considérable du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches (particulièrement la branche pulmonaire droite). Le Doppler couleur et continu enregistre un orifice pulmonaire à la fois sténosant et fuyant (figure 18.3). La fuite pulmonaire est sévère et majore l'expansion des branches pulmonaires. Le ventricule droit est souvent dilaté et hyperkinétique par surcharge volumique liée à la fuite pulmonaire.

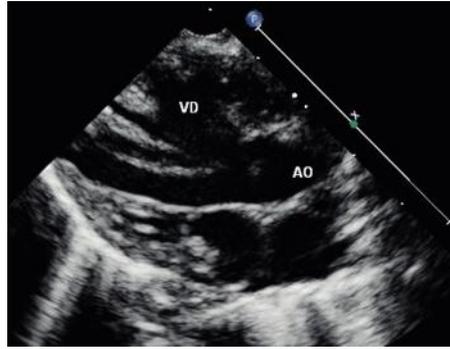


Figure 18.1.
Incidence parasternale grand axe montrant une large CIV conotruncale à cheval sur le septum interventriculaire.
Noter la dilatation du ventricule droit.

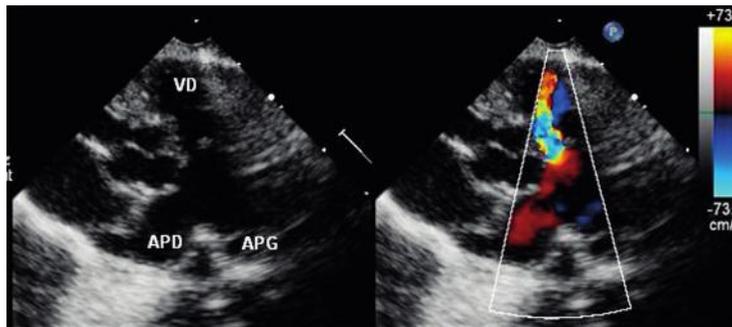


Figure 18.2.
Incidence parasternale petit axe.
À gauche, les branches pulmonaires sont très dilatées alors que l'anneau pulmonaire sans vraie valve est hypoplasique. À droite, le Doppler couleur montre une régurgitation pulmonaire importante.

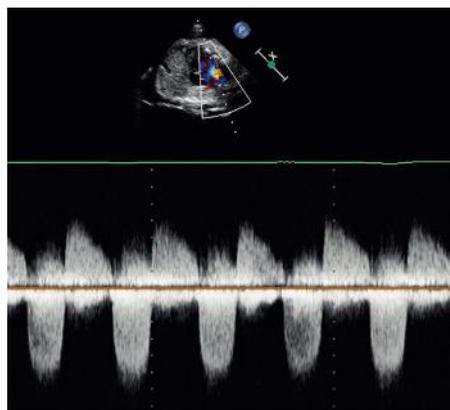


Figure 18.3.
Doppler continu sur la voie pulmonaire traduisant un orifice pulmonaire à la fois sténosant (accélération systolique) et fuyant (fuite diastolique).

Bibliographie

- [1] ZUCKER N, ROZIN I, LEVITAS A ET AL. Clinical presentation, natural history, and outcome of patients with the absent pulmonary valve syndrome. *Cardiol Young* 2004 ; 14 : 402-8.
- [2] GALINDO A, GUTIERREZ F, MARTINEZ JM ET AL. Prenatal diagnosis and outcome for fetuses with congenital absence of the pulmonary valve. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 32-9.

19

Sténose valvulaire pulmonaire

V. Gournay

La SVP isolée est une cardiopathie congénitale relativement fréquente puisqu'elle représente environ 10 % des cardiopathies de l'enfant [1].

Description anatomoclinique

Dans la forme typique, la valve pulmonaire a une forme de dôme se projetant dans le tronc de l'AP [2]. Ce dôme, percé d'un orifice central, « le gicleur », est constitué par la fusion des commissures des feuillets valvulaires. La fusion des commissures est parfois incomplète, n'intéressant que leur partie périphérique en contact avec la paroi artérielle pulmonaire, alors que la partie centrale des valvules est libre. Le tissu des valvules pulmonaires est toujours plus ou moins épaissi, mais de façon modérée. L'anneau valvulaire pulmonaire lui-même est de taille normale.

En dehors de cette forme dite typique de SVP, il existe une forme atypique plus rare (5 à 15 % des cas). Celle-ci est caractérisée par une valve pulmonaire constituée de trois feuillets valvulaires très épais, avec peu ou pas de fusion commissurale. L'obstacle est constitué par des valvules dont la mobilité est réduite en raison de leur épaisseur, infiltrée de tissu myxoïde. Une hypoplasie de l'anneau valvulaire pulmonaire est fréquemment associée. La forme atypique de SVP est plus fréquemment observée dans le cadre de syndrome malformatif ou génétique, en particulier dans le syndrome de Noonan.

Des modifications secondaires à l'obstacle valvulaire pulmonaire sont associées de façon quasi constante à la sténose valvulaire. Premièrement, on observe une augmentation de l'épaisseur de la paroi du VD, entraînant une diminution de la taille de sa cavité. L'hypertrophie pariétale du VD est particulièrement marquée dans l'infundibulum pulmonaire, où elle peut entraîner un obstacle dynamique associé à la sténose valvulaire fixe. Dans certains cas extrêmes (SVP critique), la diminution de la taille de la cavité du VD peut aller jusqu'à une hypoplasie de la cavité et de l'anneau tricuspide, associée le plus souvent à une CIA de décharge (shunt droite-gauche). La deuxième modification secondaire à l'obstacle valvulaire pulmonaire est la dilatation post-sténotique du tronc de l'AP, s'étendant sur toute sa longueur, de la valve jusqu'à la bifurcation, et parfois même englobant l'origine de l'AP gauche. Cette dilatation est créée par le jet à haute vitesse éjecté à travers le gicleur de l'orifice pulmonaire rétréci. Elle est en général moins marquée, voire absente, dans les formes atypiques de SVP.

La SVP critique se révèle dès la naissance par une cyanose (shunt droite-gauche auriculaire). En dehors de la forme critique néonatale, la SVP est asymptomatique et se dépiste lors d'un examen systématique (souffle systolique éjectionnel).

Échocardiographie Doppler

L'échographie cardiaque est l'examen clé du diagnostic et de l'évaluation de la sévérité de la SVP.

Échographie 2D

L'échocardiographie 2D permet de faire le diagnostic. Les incidences parasternale petit axe et sous-costale sagittale permettent au mieux de visualiser la valve pulmonaire. L'ouverture valvulaire typique en dôme en systole est bien visible (figure 19.1). Ces incidences permettent également de mesurer le diamètre de l'anneau pulmonaire, le plus souvent normal dans les formes typiques, afin d'aider à déterminer la taille du ballon à utiliser en cas de valvuloplastie. La dilatation post-sténotique du tronc de l'AP est aisément visible et mesurable (figure 19.2). L'échographie 2D permet également d'apprécier le degré d'hypertrophie du VD secondaire à la sténose, ainsi que sa cinétique. L'hypertrophie peut intéresser l'infundibulum, ajoutant une composante sous-valvulaire à l'obstacle. Dans les formes atypiques, l'échographie montre

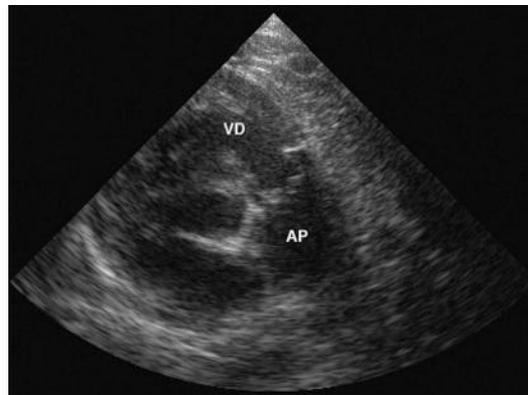


Figure 19.1.

Incidence parasternale petit axe d'une SVP typique. La valve pulmonaire épaissie forme un dôme avec une ouverture limitée. L'anneau valvulaire pulmonaire est de taille normale.

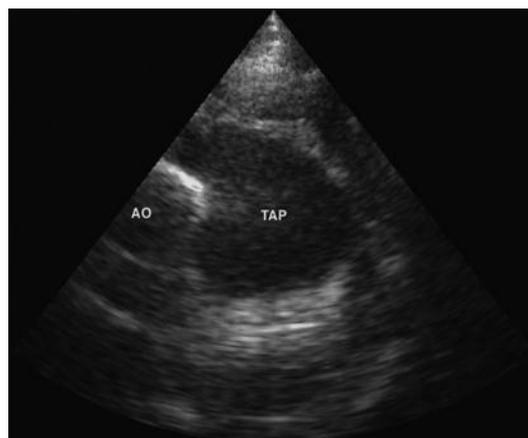


Figure 19.2.

Incidence parasternale petit axe. Le tronc de l'AP (TAP) est le siège d'une dilatation post-sténotique notable.

une valve pulmonaire très épaisse, quasiment immobile, insérée sur un anneau hypoplasique, avec une absence de dilatation post-sténotique, voire un rétrécissement supra-ventriculaire associé.

Dans les formes critiques néonatales, il faut apprécier le retentissement sur la taille de la cavité du VD, qui est parfois très réduite du fait d'un comblement de la pointe par des trabécules. On parle alors de VD bipartite, réduit à une chambre d'admission et une chambre de chasse (figure 19.3A). La taille de l'anneau tricuspide est un élément important pour évaluer le degré d'hypoplasie ventriculaire droite dans ces formes.

Doppler

Le Doppler couleur permet de confirmer le siège exact de la sténose, et aide ainsi à positionner le curseur du Doppler continu dans la direction exacte du flux turbulent franchissant à haute vélocité le gicleur du dôme pulmonaire, parfois excentré. Il détecte une IP éventuellement associée. On recherchera également une IT.

Le Doppler permet d'évaluer la sévérité de la SVP. Le gradient transvalvulaire pulmonaire est calculé à partir de l'équation de Bernouilli simplifiée : $\Delta P = 4 V^2$, où ΔP est le gradient de pression et V est la vélocité maximale en m/s du flux, mesurée immédiatement en aval de la valve pulmonaire (figure 19.4A). Le gradient de pression étant très dépendant du débit, il est important d'examiner l'enfant au calme, dans des conditions basales. On peut utiliser indifféremment le Doppler continu ou le Doppler HPRF, ces deux techniques ayant fait la preuve de leur corrélation parfaite avec le gradient maximal instantané mesuré par cathétérisme cardiaque. La mesure au Doppler de la vélocité d'une fuite tricuspide, quand elle est présente, permet également de calculer le gradient de pression systolique entre l'OD et le VD, et d'en déduire la pression systolique du VD. Cette mesure, couplée à celle du gradient transvalvulaire pulmonaire, permet d'évaluer le degré de sévérité de la SVP, qui est classée en trois stades. On parle de sténose peu serrée quand la pression systolique du VD au repos est inférieure ou égale à 60 mmHg (gradient maximal de moins de 40 mmHg), de sténose moyennement serrée quand la pression systolique du VD est supérieure à 60 mmHg mais

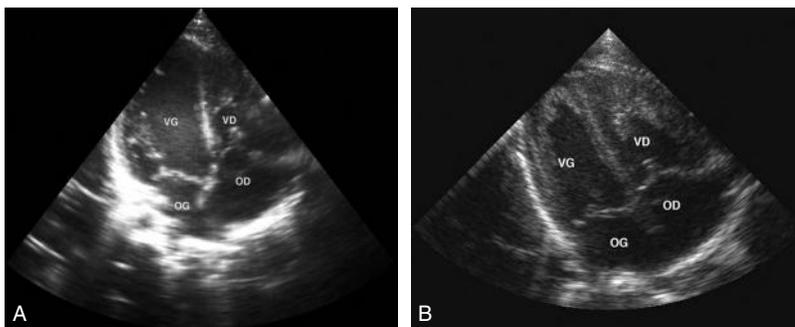


Figure 19.3.
Incidence apicale 4 cavités d'une sténose pulmonaire critique avec hypoplasie ventriculaire droite.
 A. En période néonatale, hypoplasie sévère avec pointe du VD comblée par d'épaisses trabéculations.
 B. À l'âge de 2 ans, hypertrophie VD persistante, mais cavité plus développée, avec déséquilibre VD/VG moins marqué.

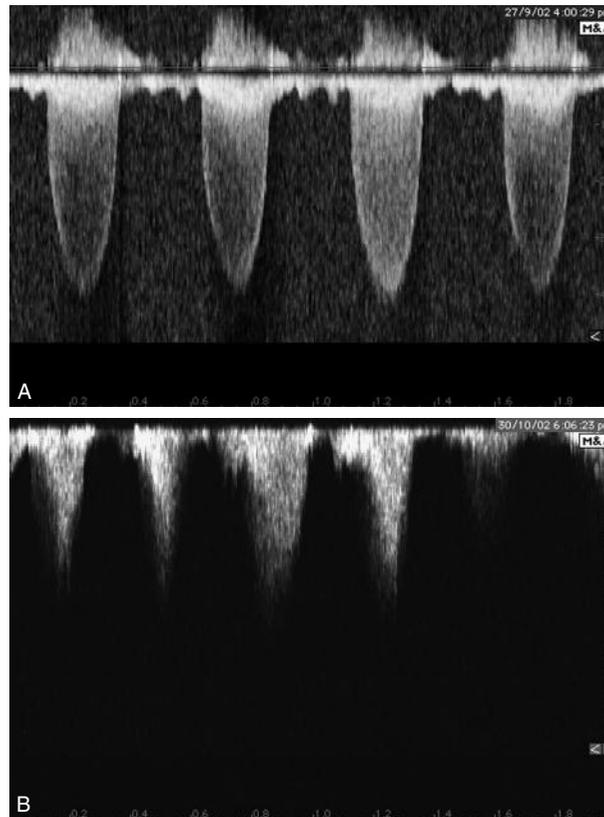


Figure 19.4.

Doppler continu transvalvulaire pulmonaire.

A. Avant dilatation percutanée, gradient valvulaire maximal de 64 mmHg.

B. Après dilatation, persistance d'un obstacle dynamique résiduel avec aspect du flux en lame de sabre évoquant une réaction infundibulaire.

reste inférieure à la pression systémique (gradient maximal entre 40 et 79 mmHg), et de sténose serrée quand la pression systolique du VD est suprasystémique (gradient supérieur ou égal à 80 mmHg).

Surveillance échocardiographique

→ Avant traitement

Les évaluations non invasives répétées, désormais possibles grâce à l'échocardiographie, ont permis de décrire l'évolution naturelle de la SVP avec plus de précision qu'à l'ère des mesures par cathétérisme. Les SVP sont en général peu évolutives après l'âge de 2 ans, où l'on observe rarement des progressions du gradient maximal de plus de 10 mmHg par an [3]. À la différence de la sténose valvulaire aortique, le gradient peut même parfois diminuer avec le temps. En revanche, dans les deux premières années de vie, l'obstacle peut se majorer rapidement et évoluer en l'espace de

quelques semaines vers une sténose serrée, avec une probabilité d'autant plus élevée que la première évaluation est pratiquée tôt. Il faut être particulièrement méfiant lorsque la première échographie est faite en période néonatale, période durant laquelle le gradient peut être artificiellement minoré en raison de résistances pulmonaires encore élevées et/ou d'un canal artériel encore perméable.

À partir des données exposées ci-dessus, il paraît raisonnable de proposer les recommandations suivantes concernant le suivi.

- Pour une SVP peu serrée détectée chez un enfant de moins de 4 ans, le rythme proposé est une réévaluation 6 à 12 mois plus tard, puis 12 à 24 mois plus tard. Dans le cas particulier où la SVP est détectée au cours du premier mois, quel que soit le degré initial de sténose, une réévaluation 2 mois après la première est souhaitable. Si la sténose reste stable et peu serrée lors de cette deuxième évaluation, on peut revenir à l'algorithme ci-dessus avec une nouvelle échographie 6 à 12 mois plus tard. Si le gradient progresse, refaire une évaluation tous les 3 mois jusqu'à ce que le gradient se stabilise ou atteigne un niveau justifiant une intervention thérapeutique.

- Pour une SVP peu ou serrée diagnostiquée après l'âge de 4 ans, un suivi tous les 2 ans est suffisant.

→ Après traitement

La dilatation pulmonaire percutanée, décrite pour la première fois en 1984, est devenue en vingt ans le traitement de première intention de la SVP typique. L'indication en est posée sur des critères échographiques, dès que le gradient transvalvulaire maximal dépasse 50 mmHg, sans attendre l'apparition de symptômes. Le taux de succès, jugé sur la régression du gradient maximal, de la dilatation percutanée est de 90 % à long terme. Le taux de succès immédiat est plus faible, car la dilatation pulmonaire percutanée engendre ou aggrave dans 20 à 30 % des cas une réaction infundibulaire responsable d'un gradient résiduel de plus de 30 mmHg. Le gradient résiduel dynamique se caractérise par son aspect en lame de sabre au Doppler, régressif en quelques semaines (figure 19.4B). Le résultat de la dilatation percutanée est en général définitif mais, exceptionnellement, des récives peuvent être observées, nécessitant parfois une deuxième procédure. L'IP est quasi constante après dilatation ; elle est le plus souvent modérée et sans conséquence fonctionnelle.

Le cathétérisme interventionnel est généralement inefficace sur les SVP atypiques qui requièrent le plus souvent un geste chirurgical. Le traitement des formes critiques de la période néonatale est également la dilatation percutanée, pratiquée par une équipe expérimentée, en raison de l'hypoplasie du VD et du caractère très serré, quasi atrétique de la sténose. Ces caractéristiques rendent difficile le franchissement de l'obstacle par un cathéter guide et augmentent le risque de perforation infundibulaire et d'hémopéricarde. On peut observer une croissance et une quasi-normalisation de la fonction du VD en l'espace de quelques années, même si son volume reste en général inférieur à la normale (figure 19.3B).

En conclusion, l'échographie Doppler est l'examen clé du diagnostic, de l'évaluation de la sévérité et du suivi de la SVP. Les indications thérapeutiques reposent également sur des critères purement échographiques, sans attendre l'apparition de symptômes, tardive dans cette cardiopathie dont la tolérance reste longtemps excellente. Le traitement de choix est la dilatation percutanée, technique sûre et efficace, en dehors des formes atypiques de SVP.

Bibliographie

- [1] ANAND R, MEHTA AV. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. *Clin Cardiol* 1997; 20 : 377-380.
- [2] GIELEN H, DANIELS O, VAN LIER H. Natural history of congenital pulmonary valvar stenosis : an echo and Doppler cardiographic study. *Cardiol Young* 1999; 9 : 129-135.
- [3] ROWLAND DG, HAMMIL WW, ALLEN HD, GUTGESELL HP. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1997; 79 : 344-349.

20

Maladie d'Ebstein

J.-B. Thambo

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie congénitale rare. Elle ne représente qu'un cas pour 210 000 naissances et guère plus de 1 % des cardiopathies congénitales, mais elle a la particularité de pouvoir s'exprimer à différents moments de la vie. La distribution en fonction du sexe est d'un homme pour une femme, et les causes sont encore mal déterminées. Des formes familiales sont exceptionnellement décrites mais aucune composante génétique n'a réellement pu être mise en évidence. La maladie d'Ebstein peut cependant s'inscrire dans un syndrome polymalformatif par aberration chromosomique ou par embryofœtopathie.

Description anatomoclinique

Avant de définir la maladie d'Ebstein, il convient de rappeler quelques éléments caractérisant la valve tricuspide et qui permettent de bien la reconnaître en étude échographique:

- la valve tricuspide est constituée de trois feuillets: septal, antérieur et postérieur;
- l'insertion de ces trois feuillets se fait par des cordages issus d'un seul groupe musculaire papillaire médian;
- il existe, sur les septums des cordages, en provenance principalement du feuillet septal. C'est ce dernier point qui permet précisément de définir la tricuspide de la mitrale;
- la valve tricuspide n'est pas en continuité fibreuse avec la valve pulmonaire, elle est séparé par un conus musculaire.

La maladie d'Ebstein est caractérisée par deux anomalies principales dont le degré est variable : la redondance du tissu valvulaire tricuspide affectant surtout le feuillet antérieur; l'adhérence d'une portion variable du feuillet septal aux parois du VD dont les conséquences sont :

- une implantation anormalement basse d'un ou de plusieurs feuillets de la valve tricuspide dans le VD avec déplacement inférieur de l'ostium fonctionnel tricuspide par rapport à l'anneau fibreux anatomique;
- le cœur droit se divise anatomiquement et fonctionnellement en trois chambres (figure 20.1) :
 - OD,
 - une portion atrialisée (VDA) à paroi souvent hypoplasique, située entre les orifices tricuspidiens fonctionnel et anatomique qui se comporte le plus souvent comme une zone anévrysmale peu contractile,
 - une portion ventriculaire droite fonctionnelle distale (VDF), souvent réduite à la portion trabéculée et à l'infundibulum, dont la taille variable est fonction de l'extension ventriculaire de l'adhérence et explique les grandes variations dans la gravité de la maladie.

Du point de vue embryologique, les mécanismes aboutissant aux malformations de la valvule tricuspide dans l'anomalie d'Ebstein ne sont pas encore complètement

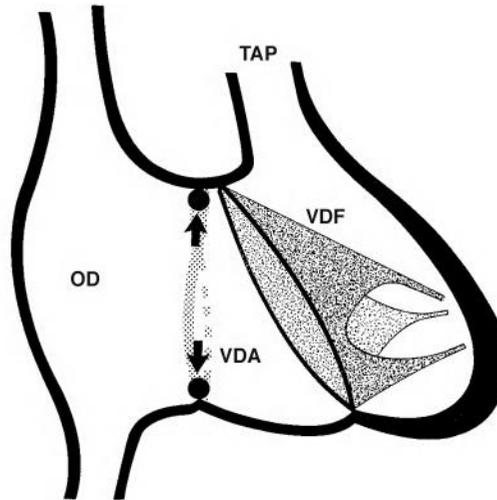


Figure 20.1.

Anomalies du cœur dans la maladie d'Ebstein. L'insertion de la tricuspide est déplacée vers l'apex du VD, plus particulièrement au niveau des feuillets septal et postérieur. Représentation schématisée de la segmentation des cavités droites en trois chambres : OD, VD atrialisé (VDA), VD fonctionnel (VDF). TAP : tronc de l'artère pulmonaire.

élucidés. Ils résultent d'un défaut ou d'une absence de délamination au niveau des valves postérieure et septale de la tricuspide.

Les conséquences physiopathologiques de cette malformation sont :

- une IT ;
- une sténose tricuspidiennne ;
- une désynchronisation mécanique intra-atriale par activation séquentielle du segment atrial vrai et du segment ventriculaire atrialisé ;
- un shunt auriculaire droite-gauche responsable d'une cyanose ;
- une atrésie pulmonaire fonctionnelle dans les formes sévères d'Ebstein néonatale rendant la cardiopathie ducto-dépendante.

L'histoire naturelle de l'anomalie d'Ebstein est difficile à appréhender de façon simple en raison du large spectre de tableau clinique qu'elle offre. Les signes cliniques et le pronostic diffèrent chez l'adulte, le nouveau-né ou le fœtus [1]. Le pronostic est généralement sombre et la présentation clinique bruyante lorsque la pathologie se manifeste au cours de la vie fœtale ou lors des premiers mois de vie (anasarque, mort intra-utérine, décompensation cardiaque avec cyanose et parfois tableau d'atrésie pulmonaire fonctionnelle) alors qu'elle est classiquement mieux et plus longtemps tolérée lorsqu'elle existe à l'âge adulte.

Échocardiographie Doppler

L'échographie transthoracique est la technique de choix pour étudier cette pathologie. Elle permet de caractériser les anomalies valvulaires et sous-valvulaires, de bien identifier les feuillets septal, postérieur et antérieur, d'analyser la morphologie et la fonction ventriculaire. Elle joue donc un rôle essentiel dans l'appréciation de la sévérité fonc-

tionnelle de la malformation qui conduira à poser l'indication chirurgicale et la sévérité anatomique qui guidera l'option technique chirurgicale. La sévérité fonctionnelle dépend de l'importance du shunt auriculaire, de la dilatation et dysfonction du VG, de la dysfonction tricuspide. La sévérité anatomique est liée à l'importance du déplacement des valves septales et postérieures, mais aussi aux anomalies de la valve antérieure (l'existence d'attaches dans la chambre de chasse du VD rend la correction et la conservation de la valve difficile...). Il convient donc de préciser lors de chaque étude :

- la morphologie et la fonction des valves, du VD, de l'OD ;
- l'existence d'un shunt auriculaire ;
- le flux tricuspide et pulmonaire ;
- le VG et la valve mitrale ;
- les anomalies associées.

Mode TM

L'échographie en mode TM est certes évocatrice de la maladie d'Ebstein mais elle ne montre que des signes inconstants et non spécifiques :

- valve antérieure de la tricuspide trop facilement enregistrée ;
- mouvement ample de la valve antérieure de la tricuspide ;
- pente EF ralentie ;
- retard de fermeture de la tricuspide par rapport à la mitrale de plus de 60 millisecondes sur un enregistrement simultané des deux valves à 100 mm/s ;
- VD dilaté et mouvement septal paradoxal.

Échocardiographie 2D

Le mode 2D est l'examen clé du diagnostic. Il permet non seulement de poser le diagnostic avec certitude en objectivant le déplacement des insertions de la tricuspide par rapport à l'anneau fibreux, mais il donne aussi des informations fondamentales dans l'analyse fonctionnelle et anatomique, indispensable dans l'orientation pronostique. Il apprécie la structure de chacune des trois valvules, la taille des cavités droites, l'existence et l'importance de l'IT et l'existence d'anomalies associées.

→ Incidence apexienne 4 cavités

L'incidence 4 cavités permet de poser le diagnostic de la maladie d'Ebstein en visualisant l'insertion anormalement apicale des feuillets tricuspidiens (figure 20.2). Elle est surtout nette au niveau du feuillet septal dont les mouvements sont limités par de courts cordages multiples au niveau de la paroi septale. Il est important de bien analyser le feuillet antérieur car c'est souvent de son intégrité que dépendent les possibilités de réparation chirurgicale. Contrairement au feuillet septal, souvent très long, redondant, son implantation peut être très proche de l'anneau tricuspide. Le corps de la valve est très mobile, mais l'extrémité est souvent rattachée à la région apicale par des cordages assez courts, si bien que l'orifice tricuspide vrai se trouve décalé vers l'apex ventriculaire. Cet orifice peut devenir à la fois incontinent et sténosant. En diastole, les feuillets se gonflent et peuvent donner un aspect de valve en parachute.

Le décalage d'insertion du feuillet septal tricuspide par rapport au feuillet septal mitral représente un signe caractéristique de l'affection. Chez le sujet normal, les feuillets septaux mitral et tricuspide sont implantés à peu près au même niveau, la

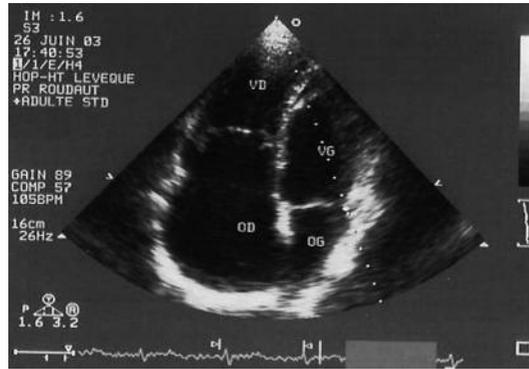


Figure 20.2.

Incidence apicale 4 cavités. Le diagnostic de maladie d'Ebstein est affirmé par l'insertion anormale du feuillet septal de la tricuspide vers l'apex du VD. L'OD est dilatée en partie par l'atrialisation de la chambre d'admission du VD.

tricuspide ayant une position légèrement plus apicale. Le décalage varie entre 11 et 70 mm (moyenne à 38 mm) chez l'enfant atteint de la maladie d'Ebstein alors qu'il ne varie que de 2 à 9 mm (moyenne à 5 mm) chez l'enfant normal [2]. Chez l'adulte, le décalage moyen est de 51 mm (13 à 75 mm) dans la maladie d'Ebstein, contre 9 mm (4 à 15 mm) chez le sujet sain. Dans la maladie d'Ebstein, le décalage mitro-tricuspidien est donc supérieur à 15 mm chez l'enfant et à 20 mm chez l'adulte, soit 8 mm/m² de surface corporelle (figure 20.3).

Lorsque l'on mesure la distance apex – insertion septale de la tricuspide (AT) et la distance apex – insertion septale de la mitrale (AM), on constate que le rapport AM/AT est inférieur à 1,2 chez le sujet normal et supérieur et égal à 1,3 dans l'Ebstein [3] (figure 20.4). En cas de doute, il est conseillé de rechercher un décalage plus important sur une incidence 4 cavités basse ou parasternale grand axe orientée vers les cavités droites pour mieux apprécier un décalage du feuillet postérieur. L'incidence 4 cavités permet de dépister et de quantifier l'insuffisance ou la sténose de la valve tricuspide (figure 20.5).

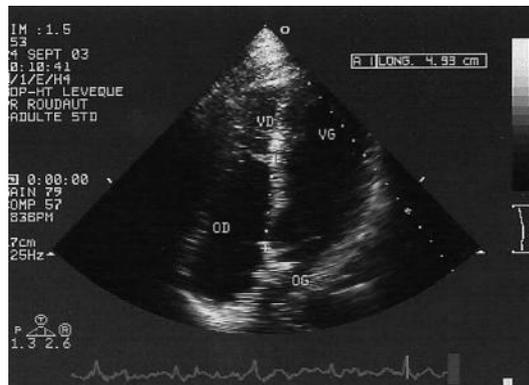


Figure 20.3.

Incidence apicale 4 cavités. Le décalage entre la valve tricuspide et mitrale est important (4,9 cm). Le VD a une taille réduite.

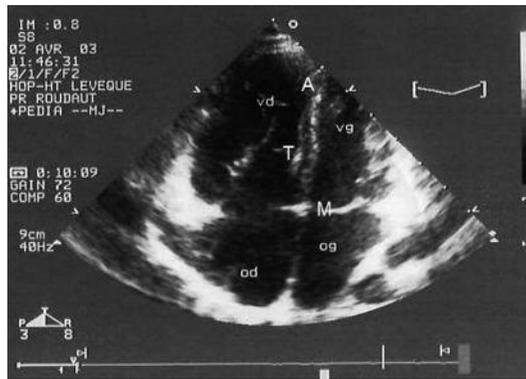


Figure 20.4. *Incidence apicale 4 cavités.* Les distances entre l'apex et le feuillet septal de la tricuspide (AT), puis entre l'apex et la valve mitrale (AM) sont mesurées et permettent de calculer le rapport AM/AT plus élevé dans la maladie d'Ebstein.



Figure 20.5. *Incidence apicale 4 cavités avec Doppler couleur.* L'IT est importante et son origine proche de la pointe du VD.

→ Incidences parasternales

En incidence grand axe, les cavités droites apparaissent nettement dilatées, refoulant les structures gauches. Le feuillet antérieur de la tricuspide est anormalement visible, il a un mouvement très ample en fouet ou en voile au vent. L'incidence grand axe des cavités droites obtenue en inclinant le faisceau d'ultrasons vers les cavités droites permet de délimiter les différentes chambres droites : OD, VDA, VDF (figure 20.6).

L'incidence petit axe passant au niveau de la base et de la mitrale, par sa proximité avec la région apicale du VD, visualise nettement la chambre de chasse du VD et l'implantation anormale du feuillet septal tricuspide (aux alentours de midi par rapport au quadrant aortique). Elles autorisent une bonne analyse des jets à travers l'ostium fonctionnel. Mais il est difficile, sur ces coupes, de préciser l'insertion exacte de l'ensemble des feuillets (figure 20.7).

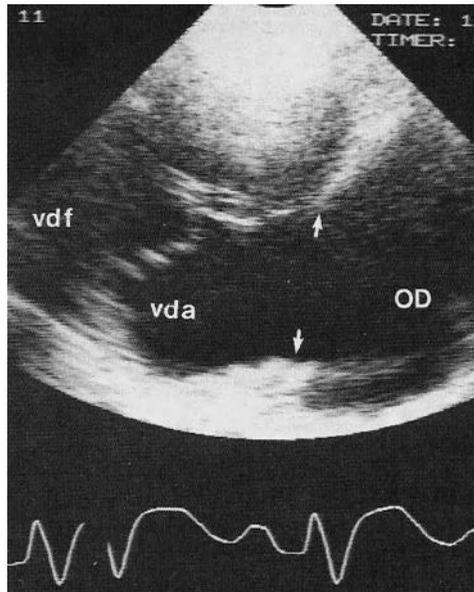


Figure 20.6.

Incidence parasternale grand axe centrée sur les cavités droites : le VD fonctionnel (vdf), la valve tricuspide, le VD atrialisé (vda), l'OD (OD). L'anneau tricuspide vrai est indiqué par les flèches.

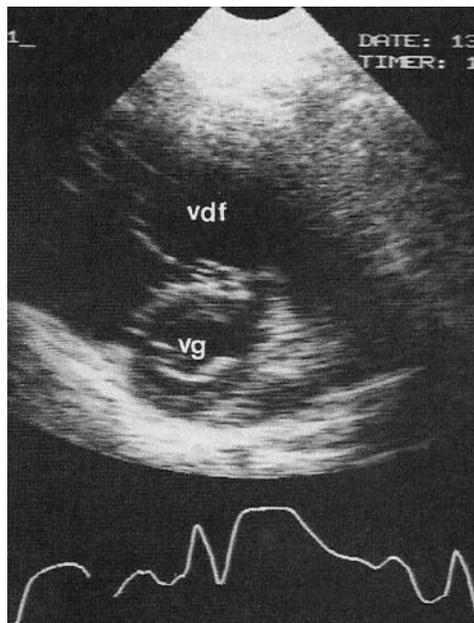


Figure 20.7.

Incidence parasternale petit axe. Le VG paraît refoulé. L'insertion tricuspide est inhabituelle comparée à une valve normale. Le feuillet antérieur a un jeu ample en «voile au vent».

→ Incidences sous-costales

Elles confirment l'anomalie d'insertion des feuillets tricuspidiens, la taille et la valeur contractile du VD fonctionnel et la chambre de chasse du VD. Des lésions associées sont recherchées : CIA avec shunt droite-gauche, obstacle à l'éjection VD (sténose ou atrésie pulmonaire), shunts divers (CIV, canal artériel, etc.), plus rarement L-transposition des gros vaisseaux.

Bibliographie

- [1] CELERMAJER DS, BULL C, TILL JA ET AL. Ebstein's anomaly : presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994 ; 23 : 170-176.
- [2] GUSSENHOVEN EJ, STEWART PA, BECKER AE ET AL. «Offsetting» of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. Anatomic and echographic correlation. *Am J Cardiol* 1984 ; 54 : 172-176.
- [3] ROUDAUT R, DUDEFFANT P, BILLES MA ET AL. Two-dimensional echocardiographic study of Ebstein's disease. A propos of 16 cases. *Arch Mal Cœur Vaiss* 1981 ; 74 : 1177-1184.

21

Double discordance

S. Paranon, P. Acar

La discordance auriculoventriculaire et ventriculo-artérielle, anciennement dénommée *transposition corrigée des gros vaisseaux*, est une malformation très rare mais fascinante tant sur le plan anatomique que physiologique [1]. Parfois longtemps asymptomatique, c'est une malformation rencontrée chez l'adulte.

Description anatomoclinique

Contrairement à la transposition simple des gros vaisseaux, la discordance ventriculo-artérielle est naturellement corrigée par la discordance AV : le sang veineux est dirigé *via* l'OD puis le VG et les AP vers la circulation pulmonaire, le sang oxygéné *via* l'OG puis le VD et l'aorte vers la circulation systémique. Lorsque les septa interventriculaire et interauriculaire sont intacts, la circulation est physiologiquement normale (sans shunt). Le pronostic de la double discordance à septum intact dépend de la fonction du ventricule (morphologiquement droit) et de sa valve systémique (tricuspide). La CIV constitue la malformation la plus souvent associée à la double discordance (75 % des cas). Elle peut, ou non, être associée à une sténose pulmonaire valvulaire lui conférant un spectre clinique très variable, allant de l'hyper à l'hypodébit pulmonaire. Les anomalies anatomiques de la valve tricuspide en position systémique sont fréquentes et s'apparentent à celles de l'Ebstein (30 % des cas). Les troubles de la conduction sont courants, et l'apparition d'un bloc auriculoventriculaire dès la période fœtale est possible et de pronostic très péjoratif.

Si les techniques chirurgicales sont nombreuses, les indications doivent être discutées au cas par cas selon l'anatomie et la physiologie [2]. La réparation conventionnelle consiste en une simple réparation des anomalies associées à la discordance AV (remplacement valvulaire, fermeture de CIV ou élargissement de la voie pulmonaire). La défaillance progressive du VD et la fuite de la valve tricuspide maintenue sous pression systémique a encouragé le développement de réparations de type anatomique (double switch à l'étage atrial et artériel, ou switch atrial avec tunnellisation VG-AO, ou intervention de Rastelli pour les doubles discordances avec CIV et obstacle pulmonaire). Un cerclage pulmonaire ayant pour objectif de préparer le VG sous-pulmonaire à fonctionner à pression systémique peut se révéler nécessaire avant une réparation anatomique. En inversant la courbure septale, il permet aussi de réduire la fuite de la valve tricuspide. En cas de dysfonction ventriculaire évoluée, une transplantation cardiaque doit être envisagée.

Échocardiographie Doppler

Un cœur en double discordance est complexe à analyser par les ultrasons. La première étape est de vérifier la position de cœur et le situs. Les doubles discordances avec CIV sont souvent en dextrocardie et/ou situs inversus rendant l'analyse cardiaque plus ardue encore.

La coupe des 4 cavités est essentielle au diagnostic de discordance AV : l'OG avec son auricule et ses veines pulmonaires est connectée au VD reconnaissable par ses trabéculations mais surtout par sa valve tricuspide d'insertion plus apicale que la valve mitrale. Cette différence d'insertion est encore plus prononcée en cas d'anomalie de type Ebstein de la valve tricuspide ; l'OD recevant les veines caves est connectée au VG *via* une valve mitrale (figure 21.1). La coupe des 4 cavités avec Doppler couleur recherche une fuite de la valve tricuspide (dont la vélocité explore la pression systémique, figure 21.2) et une CIV associée (dont le sens du shunt dépend de la présence ou non d'un obstacle pulmonaire).

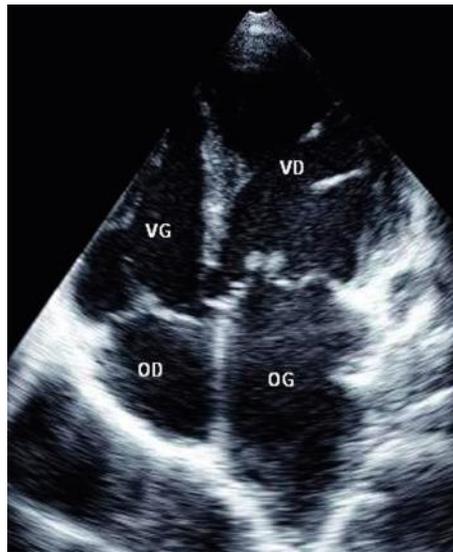


Figure 21.1.
Incidence apicale 4 cavités.

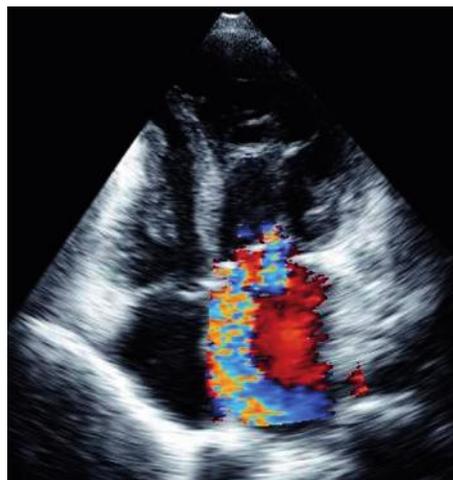


Figure 21.2.
Incidence apicale 4 cavités avec Doppler couleur.

L'OG est connectée à un ventricule de morphologie droite reconnaissable par ses trabéculations et l'insertion plus apicale de la valve tricuspide. L'OD est connectée à un ventricule de morphologie gauche qui apparaît fin et non dilaté car fonctionnant à pression basse en position sous-pulmonaire.

La fuite de la valve tricuspide est massive et son mécanisme est multifactoriel : position systémique de la valve, insertion septale de type Ebstein et géométrie septale inversée.

La coupe parasternale grand axe et petit axe (ou sous-costale chez le petit enfant) permet d'affirmer la discordance ventriculo-artérielle : les vaisseaux sont le plus souvent transposés avec une aorte naissant en avant et à gauche (sortant du VD) de l'AP (reconnaisable par sa bifurcation, émergeant du VG et en continuité avec la valve mitrale). La voie d'éjection VG est étudiée avec des obstacles étagés possibles sur la voie pulmonaire en position sous-valvulaire ou valvulaire (allant de la sténose à l'atrésie). La courbure septale obtenue par la coupe transventriculaire permet d'apprécier le rapport de pression et de masse entre les 2 ventricules. La coupe suprasternale vérifie la position de la crosse aortique et la perméabilité du canal artériel.

Bibliographie

- [1] ACAR P, SIDI D, BONNET D, AGGOUN Y, BONHOEFFER P, KACHANER J. Tricuspid valve regurgitation in double discordance : a challenge for the paediatric cardiologist. *Heart* 1998 ; 80 : 479-83.
- [2] BRAWN WJ, BARRON DJ. Technical aspects of Rastelli and atrial switch procedure for congenitally corrected transposition of great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia : results of therapy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2003 ; 6 : 4-8.

22

Ventricule unique

Y. Dulac

Le cœur univentriculaire ou ventricule unique (VU) est une malformation cardiaque rare dont l'incidence est de 0,5 à 1 % des cardiopathies congénitales [1]. L'atrésie tricuspide est un ventricule fonctionnellement unique qui représente 1 % à 2 % des séries autopsiques ou cliniques de cardiopathies congénitales.

Description anatomoclinique

Dans 70 à 80 % des cas il s'agit d'un VU de type gauche avec chambre accessoire droite. Le nombre de valve AV est variable : 2, unique ou commune (fréquente dans les isomérismes). La CIA est le plus souvent de type ostium secundum. La CIV entre le ventricule principal et la chambre accessoire appelée foramen bulboventriculaire est de taille variable. Les connexions ventriculo-artérielles peuvent être normales (70 % des atrésies tricuspides) ou discordantes en L-malposition (plus fréquente dans les VU de type gauche avec 2 valves AV). Le foramen bulboventriculaire peut devenir restrictif et créer un obstacle sous-pulmonaire (vaisseaux normalement posés) ou sous-aortique (vaisseaux transposés).

Les VU anatomiques ou fonctionnels sont des cardiopathies cyanogènes à sang mélangé. Le diagnostic prénatal est suspecté devant l'impossibilité de visualiser la coupe des 4 cavités. La tolérance post-natale dépend du débit pulmonaire. Selon le degré d'obstacle, les symptômes varient entre ceux d'un shunt gauche-droite (absence de protection pulmonaire) et d'une cyanose qui peut être à l'extrême ducto-dépendante (atrésie pulmonaire). La thérapeutique initiale est donc variable :

- abstention (bon équilibre des débits pulmonaire et systémique);
- cerclage pulmonaire (pour protéger du débit et des risques d'hypertension artérielle pulmonaire);
- anastomose systémico-pulmonaire (en l'absence de débit pulmonaire).
- Vers l'âge de 6 mois, après vérification de la normalité des pressions artérielles pulmonaires, une dérivation entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire est réalisée, suivie quelques années plus tard de la totalisation par un tube extracardiaque drainant la cave inférieure. La survie à long terme dépend de la fonction du VU et des valves AV.

Échocardiographie Doppler

L'analyse échographique doit être séquentielle et segmentaire [2] :

Le situs (solitus, inversus, isomérisme gauche ou droit) est analysé par voie sous-costale en définissant la morphologie et la position des oreillettes. Dans la perspective d'une dérivation cavo-pulmonaire, doivent être précisés la persistance d'une veine cave supérieure gauche, ainsi qu'un retour azygos de la veine cave inférieure.

Le septum atrial visualisé par voie sous-costale est important à analyser en cas d'atrésie ou d'hypoplasie d'une valve AV. Le Doppler aide à déterminer le caractère restrictif du foramen ovale ou de la CIA.

La morphologie gauche ou droite du VU est précisée sur les incidences sous-costales et apicales des 4 cavités qui visualisent la cavité principale mais aussi la chambre accessoire (figure 22.1). Dans les VU de type gauche, celle-ci est antérieure et séparée du ventricule principal par le septum trabéculé antérieur. En l'absence de septum trabéculé et de ventricule accessoire, le ventricule unique est dit de type indéterminé.

La position des gros vaisseaux et la restriction du foramen bulboventriculaire doivent être précisées lors de la recherche d'un obstacle sous-pulmonaire (atrésie tricuspide avec concordance ventriculo-artérielle) ou sous-aortique (VU de type gauche avec discordance ventriculo-artérielle).

Les valves AV sont le mieux visualisées par l'incidence apicale des 4 cavités. Elles peuvent être deux (gauche et droite), uniques (atrésie tricuspide) ou communes (figure 22.2). Une fuite valvulaire et/ou une dysfonction ventriculaire peuvent compromettre la circulation cavopulmonaire.

L'échocardiographie postopératoire est indispensable pour vérifier le montage et l'hémodynamique :

- anastomose de la VCS droite à l'AP (incidence suprasternale);
- conduit extracardiaque souvent fenestré de la VCI à l'AP (incidence souscostale);
- Chez le grand enfant ou l'adulte, en cas de suspicion de thrombose, une ETO peut se révéler nécessaire.



Figure 22.1.

Atrésie tricuspide en incidence apicale. La valve tricuspide est atrétique. La valve mitrale s'ouvre dans un VU de type gauche communiquant avec une chambre accessoire par un foramen bulboventriculaire (flèche) de petite taille.

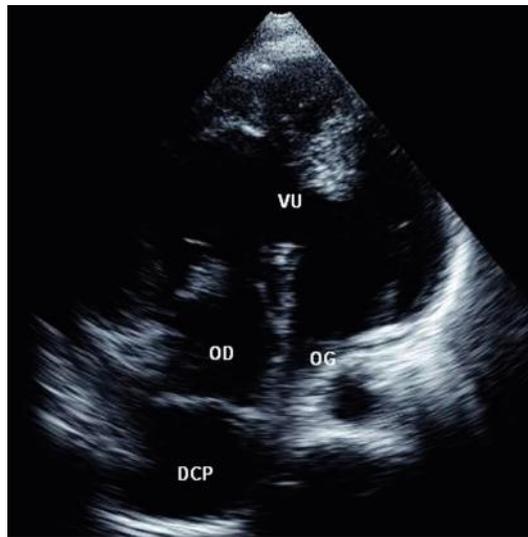


Figure 22.2.

Ventricule unique après dérivation cavopulmonaire en incidence apicale. Les 2 valves AV s'ouvrent dans un VU contenant un volumineux pilier à ne pas confondre avec le septum interventriculaire. La dérivation cavopulmonaire (DCP) est visible à la partie postérieure de l'OD.

Bibliographie

- [1] KHAIRY P, POIRIER N, MERCIER LA. Univentricular heart. *Circulation* 2007; 115 : 800-12.
- [2] SHERWOOD MC, GEVA T. Noninvasive imaging of the single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol* 2002; 16 : 11-30.

23

Échocardiographie fœtale

L. Fermont

Introduction

La cardiologie prénatale est née à partir du moment où les développements des techniques ultrasonores ont permis l'extension des examens échocardiographiques aux fœtus, conduisant à la détection et à l'évaluation du retentissement circulatoire des principales cardiopathies congénitales et des troubles du rythme ou de la conduction [1]. Le patient est un fœtus, ce qui confère à cette spécialisation une modification de la conduite et du raisonnement du cardiologue pédiatre confronté à son patient habituel qui, même nouveau-né, dispose de sa propre personnalité, y compris juridique.

Avant la naissance, les parents confrontés à l'annonce d'une cardiopathie « non curable au moment du diagnostic » disposent du droit reconnu par la législation et la jurisprudence d'être en mesure de demander que la grossesse soit interrompue. La viabilité périnatale elle-même n'est pas en cause. En règle générale, une telle demande, régulièrement soumise à l'approbation de l'un des centres nationaux agréés de médecine fœtale, ne rencontre pas d'obstacle à partir du moment où la délibération et les contrôles spécialisés concluent à l'impossibilité de pouvoir obtenir une anatomie cardiaque normale ou proche de la normale, notamment l'incapacité de reconstituer une anatomie et une fonction biventriculaires. Le concept de l'interruption de la grossesse fait par conséquent partie du quotidien du cardiologue pédiatre impliqué dans le déroulement de la médecine fœtale. La détection imprévue d'une malformation cardiaque conduit à conseiller quasi systématiquement l'analyse du caryotype, excluant également une microdélétion 22q1.1. La prise en charge thérapeutique précoce peut être modifiée par le diagnostic prénatal (cardiopathie obstructive, cardiopathie ductodépendante et TGV) [2].

Le rôle du cardiologue pédiatre apparaît ainsi clairement.

– Définir l'incurabilité d'une cardiopathie en fluctuant sans cesse entre les risques de mort, d'invalidité, de chances de succès des différentes formes anatomofonctionnelles des cardiopathies complexes dans le but d'adapter au mieux l'attitude déterminée par les conclusions pronostiques et les demandes des parents.

– Utiliser une cardiopathie congénitale comme signe d'appel d'une affection plus générale, augmentant ainsi l'efficacité diagnostique de l'échographie générale.

– Prévoir un risque hémodynamique et organiser la naissance en fonction de la probabilité de survenue d'une désadaptation circulatoire ou du pronostic des cardiopathies en cause, en sachant s'opposer à toute exigence d'interruption de grossesse qui paraîtrait injustifiée à partir du moment où les traitements proposés ont fait la preuve de leur efficacité même s'ils comportent un risque de complications dépendant de lésions non visibles lors des examens prénataux ou secondaires à des accidents iatrogènes ou évolutifs néonataux.

Le cardiologue pédiatre agit par conséquent en tant que conseiller d'une famille et d'une équipe obstétricale. Son action part nécessairement d'une interrogation provenant de la mise en évidence, de la suspicion ou de la présence:

- d'un élément accentuant un risque cardiologique (antécédent familial, arythmie, malformation extracardiaque, affection maternelle tels un diabète ou une maladie auto-immune, mise en évidence d'une clarté nucale anormale lors de l'échographie du 1^{er} trimestre);
- d'une anomalie échographique réelle ou supposée détectée par l'échographiste au cours de l'un des trois examens d'étude de la morphologie générale du fœtus. Environ 70 % des cardiopathies congénitales sont repérées dans ce groupe où aucun signe d'appel n'aide à l'individualisation d'un risque cardiologique et où le diagnostic prénatal ne peut provenir que de l'analyse systématique des éléments constitutifs de l'anatomie et de la fonction du cœur fœtal.

Le cœur fœtal normal

Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales découle par conséquent de l'incorporation de quelques éléments cardiologiques à tout examen échographique, principalement ceux réalisés à titre systématique au cours des 2^e et 3^e trimestres. Sont notés systématiquement:

- la position et l'orientation du cœur fœtal dans le thorax, ainsi que sa fréquence cardiaque ;
- l'incidence des 4 cavités qui reconnaît le VG lisse sans insertion papillaire septale au VD trabéculé (figure 23.1);
- les deux anneaux AV de diamètre équilibré avec un anneau tricuspide discrètement décalé vers l'apex par rapport à l'anneau mitral ;
- le septum interventriculaire séparant les deux ventricules ;
- le septum interauriculaire séparant les deux oreillettes avec une contiguïté septale atrioventriculaire. La valve du foramen ovale visualisée dans l'OG indique l'oreillette

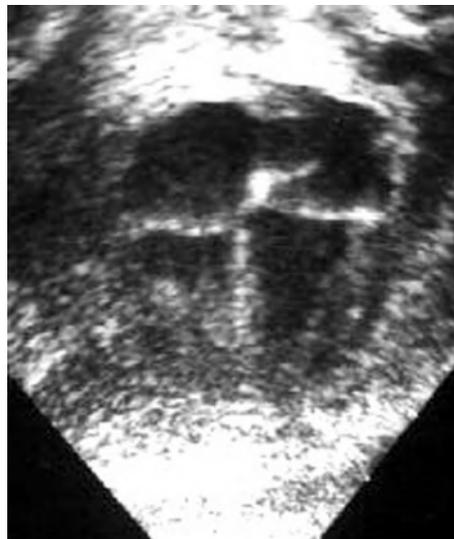


Figure 23.1.

Incidence 4 cavités d'un cœur fœtal normal. Le VD se reconnaît par l'insertion plus apicale de la valve tricuspide et par ses trabéculations. Le VG a une paroi lisse. La valve du foramen ovale bombe vers l'OG (shunt droite-gauche auriculaire).

recevant le sang du retour veineux pulmonaire. Les veines caves s'abouchent à l'OD. Les relations anatomiques OD-VD et OG-VG définissent la concordance AV normale. Quelques particularités peuvent être détaillées à ce stade de l'examen :

- on observe un équilibre des diamètres diastoliques ventriculaires au cours du 2^e trimestre. En revanche, le VD et l'OD sont prédominants au cours du 3^e trimestre. Un rapport AP/AO = 1,40 est à ce terme considéré comme normal,
 - la visualisation d'un ou plusieurs points hyperéchogènes de l'appareil mitral est pareillement le plus souvent sans conséquence pathologique et la régression spontanée néonatale est la règle (figure 23.2). Encore faut-il être certain qu'aucune pathologie anatomique n'est associée, auquel cas cette image constituerait un signe d'appel faisant conseiller la pratique d'un caryotype fœtal,
 - une prépondérance de l'OD peut constituer un signe d'appel faisant conseiller un contrôle spécialisé. Il s'agit souvent de variantes normales créées par une restriction du foramen ovale, fréquente au cours du 3^e trimestre accentuant la diminution physiologique du débit sanguin qui traverse le foramen ovale provenant de la veine ombilicale. Il s'agit parfois d'une expansion anévrysmale du foramen ovale (figure 23.3), qui peut être parfois à l'origine d'extrasystoles d'ordinaire isolées,
 - par la rotation du transducteur, on obtient une vue transverse des deux ventricules, utile pour visualiser le raccourcissement circonférenciel des deux ventricules et mesurer le septum interventriculaire en M Mode (figure 23.4) ;
- l'étude du pédicule artériel AO-AP (figures 23.5 à 23.7). L'incidence longitudinale identifie le départ d'un 1^{er} vaisseau à partir du VG. Il est postérieur. Les valves sigmoïdes sont fines et bien mobiles. La paroi postérieure et l'anneau sigmoïdien sont en continuité fibreuse avec le feuillet antérieur de la valve mitrale (continuité mitro-aortique). La paroi antérieure est en continuité avec le septum interventriculaire (continuité ou absence de décalage septo-aortique). Ce vaisseau tubulaire prend une direction caudo-crâniale, à peu près parallèle au rachis, avant de dessiner une crosse fermée à convexité supérieure, de laquelle sont issues des collatérales vasculaires à destinée

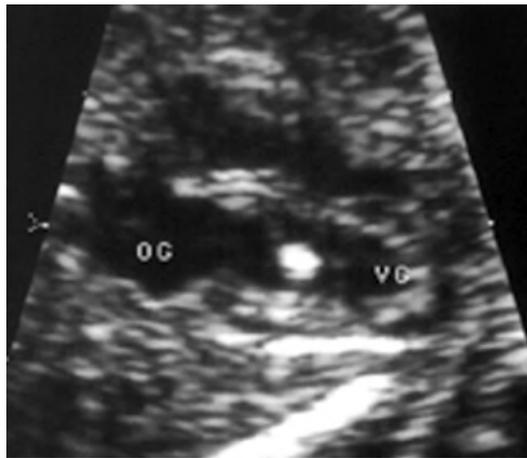


Figure 23.2.

Incidence 4 cavités avec un aspect hyperéchogène de l'appareil mitral (aspect de balle de ping-pong).



Figure 23.3.
Expansion anévrysmale de la valve du foramen ovale donnant un aspect de prépondérance de l'OD.

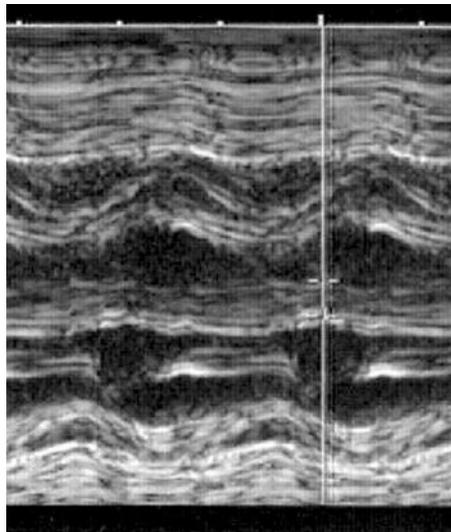


Figure 23.4.
Mode TM transventriculaire permettant une mesure du septum interventriculaire.

cervicale. Une rotation du transducteur vers l'épaule gauche du fœtus identifie la seconde artère, issue du VD, oblique vers l'arrière et qui se divise en une branche droite, une branche gauche et le CA qui le fait communiquer avec l'AO descendante donnant un aspect de trifurcation vasculaire, ce qui permet l'évaluation du diamètre et de la fonction du CA. La filière «tronc de l'AP-CA-AO descendante» dessine une crosse dite la «crosse du CA», à ne pas confondre avec la crosse de l'AO dont la

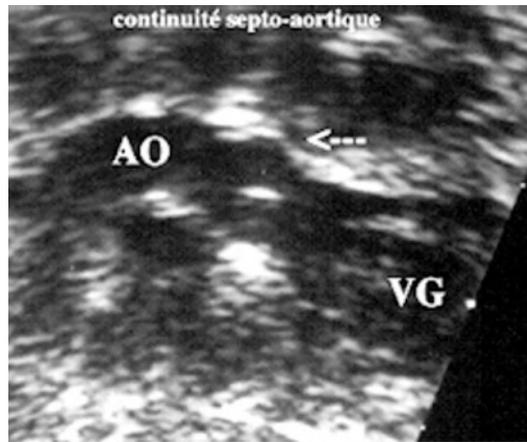


Figure 23.5.

Incidence 3 cavités montrant la continuité septo-aortique (la flèche indique le septum interventriculaire membraneux).

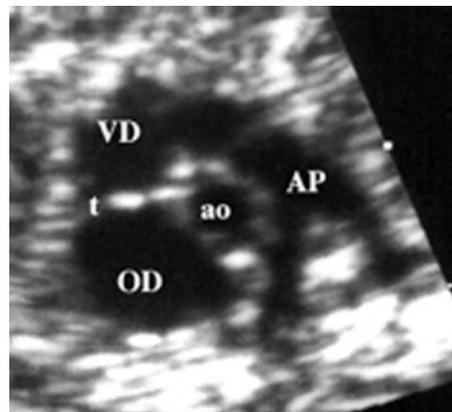


Figure 23.6.

Incidence petit axe montrant la position normale des vaisseaux avec une AP antéro-gauche s'enroulant autour de l'AO postéro-droite. La bifurcation pulmonaire est bien visualisée.

convexité est plus aiguë. En disposition normale, l'identification simultanée des segments artériels proximaux est exclue : les deux artères ne sont pas dans des plans identiques et leurs directions sont différentes. Il se croisent si bien que lorsqu'un vaisseau est identifié selon une incidence longitudinale, l'autre a une incidence perpendiculaire, transversale. Ces différents éléments conduisent à conclure que le vaisseau postérieur est l'AO et est issu du VG tandis que le vaisseau antérieur est l'AP et est issu du VD : la concordance ventriculo-artérielle est normale ;

– les diamètres des anneaux aortiques et pulmonaires (ou les diamètres artériels sus-jacents) sont mesurés. Ils sont égaux au cours du 2^e trimestre (4 à 5 mm à 22 semaines d'aménorrhée). Une prépondérance artérielle pulmonaire modérée est normale au

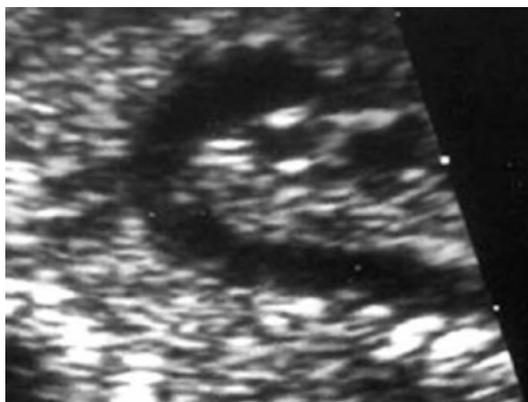


Figure 23.7.
Incidence de la crosse déroulant toute l'AO.

cours du 3^e trimestre ($AP/AO = 1,4$). Les mesures de la branche droite de l'AP (2 à 3 mm au cours du 2^e trimestre ; 3 à 4 mm au cours du 3^e trimestre) ainsi que l'AO transverse (3 à 4 mm au cours du 3^e trimestre) sont habituellement accessibles en routine ;
– l'analyse Doppler du cœur fœtal permet une étude hémodynamique :

- valves. Le flux Doppler auriculaire montre un rapport $E/A > 1$ contrairement à l'aspect constaté au-delà de la période néonatale, l'onde A étant l'image fonctionnelle de la systole auriculaire (figure 23.8). L'IT ou l'IP sont physiologiques si elles sont modérées et isolées. L'IA et l'IM sont toujours pathologiques. La vitesse maximale des flux systoliques aortiques ou pulmonaires doit être inférieure à 0,8 m/s.
- vaisseaux. À côté des Doppler réalisés en routine obstétricale (artères ombilicale, cérébrale et utérine), le cardiologue peut étudier le Doppler du CA, ductus venosus, des veines caves ou des veines pulmonaires, reflet de la fonction diastolique des ventricules (figure 23.9).

En dehors de tout risque particulier, en France, tout fœtus est dorénavant examiné par ultrasons au cours de chacun des trimestres de la grossesse. Les études anatomiques et fonctionnelles du cœur peuvent être réalisées à tout moment. Néanmoins, le compromis entre les techniques individuelles particulières, la difficulté des exa-

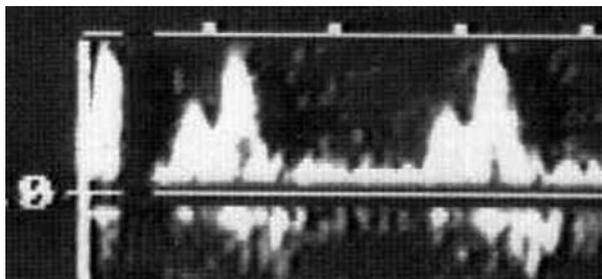


Figure 23.8.
Flux Doppler auriculaire montrant un rapport $E/A > 1$ (contrairement à l'aspect constaté au delà de la période néonatale). L'onde A est l'image fonctionnelle de la systole auriculaire.

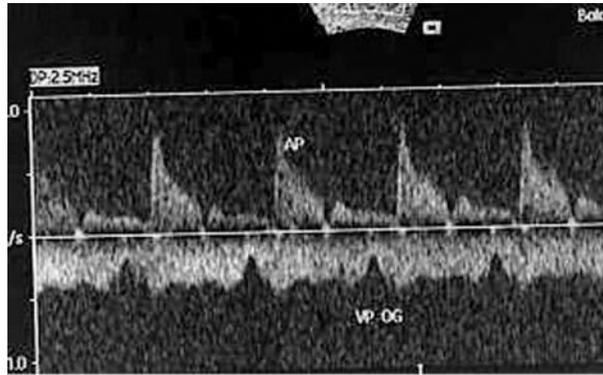


Figure 23.9.

Flux Doppler du CA (flux positif avec vitesse maximale en systole et prolongement diastolique) et des veines pulmonaires (flux négatif continu).

mens, les matériels utilisés en routine et la taille du cœur fait maintenir l'âge optimal de l'analyse cardiologique au 2^e trimestre. Un contrôle au cours du 2^e trimestre garde toute son utilité afin de vérifier qu'aucune cardiopathie significative n'a été méconnue antérieurement, ni qu'aucune évolutivité anatomique ou fonctionnelle n'a émergé. L'échocardiographie au cours du 1^{er} trimestre n'est pas à ce jour de pratique courante. Elle n'est pratiquée qu'en centre spécialisé, en cas d'antécédent de cardiopathie grave ou de signe d'appel obstétrical particulier (clarté nucale).

L'échocardiographie est dite normale si, au terme de l'examen, on peut affirmer que le cœur fœtal comporte :

- une localisation intrathoracique normale (lévocardie) ;
- une fréquence régulière et normalement fluctuante entre 125 et 170 par minute ;
- deux oreillettes et deux ventricules dont les diamètres sont équilibrés ;
- deux anneaux AV dont les diamètres sont équilibrés ;
- une différenciation des septa interauriculaires et interventriculaires ainsi qu'une contiguïté septale atrioventriculaire ;
- deux artères dont les diamètres sont équilibrés et les directions sont croisées ;
- des concordances AV et ventriculoartérielles normales.

Ceci ne signifie pas que le cœur sera nécessairement normal après la naissance. On n'écarter en effet ni la persistance néonatale d'une structure fœtale normale (CA, CIA), ni la présence d'un défaut anatomique isolé et peu visible (CIV isolée, RVPA). La coarctation de l'AO se constitue et/ou se majore après la naissance à la fermeture du CA.

Échocardiographie fœtale pathologique

La recherche chez tout fœtus des éléments constitutifs d'une architecture anatomique ou d'une fonction normales conduit à dépister différentes anomalies.

→ Position du cœur

On peut observer une anomalie de position du cœur malposé, désaxé ou refoulé dans le thorax, ou une anomalie des rapports habituels entre le cœur et les organes abdominaux (hernie diaphragmatique).

→ Atrésies ou hypoplasie

On peut dépister un ventricule absent ou très petit et une absence ou une restriction des valves AV homolatérales (incidence des 4 cavités) :

- à gauche, atrésie mitrale ou hypoplasie du VG ;
- à droite, atrésie tricuspide (figure 23.10) ou atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact.

→ Asymétrie entre ventricules et valves AV homolatérales

Une asymétrie entre ventricules et valves AV homolatérales (incidence des 4 cavités) peut être observée :

– *une prépondérance VD* oriente vers une cardiopathie obstructive du cœur gauche. L'observation d'un VG de dimension restreinte mais harmonieusement développé, de forme conique, avec une mitrale fonctionnelle et un apex faisant la pointe du cœur exclut le diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche (figure 23.11). Le diagnostic s'oriente vers une obstruction de l'arc aortique dont on s'attachera à évaluer les différents segments.

– *une prépondérance VG* oriente vers une obstructive du cœur droit. L'observation d'un VD de dimension restreinte mais harmonieusement développé, complet « tripartite » ou dont la pointe est comblée du fait de l'hypertrophie parfois considérable surtout au cours du 3^e trimestre, hypertrophié, avec une tricuspide fonctionnelle, oriente vers le diagnostic de SVP.

→ Septum interventriculaire incomplet ou absent

On distingue :

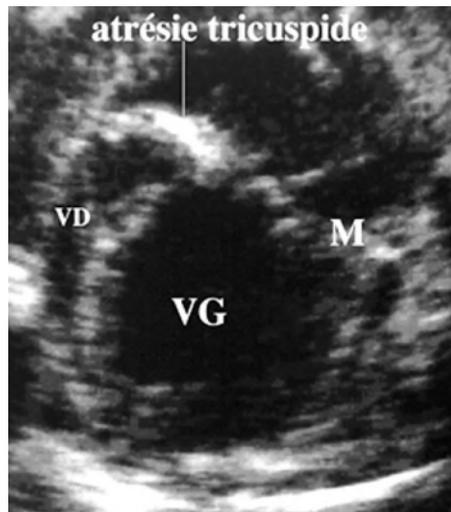


Figure 23.10.

Incidence 4 cavités d'une atrésie tricuspide. Le VD est croupion. La valve mitrale est normale (M).

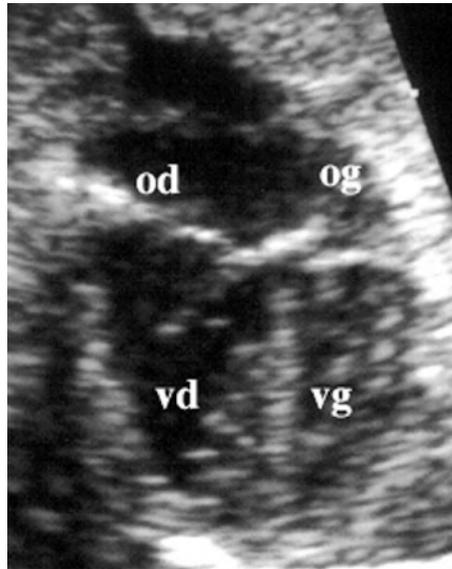


Figure 23.11.

Incidence 4 cavités avec une prépondérance VD. La cardiopathie obstructive du cœur gauche est évoquée si le déséquilibre ventriculaire apparaît au 2^e trimestre.

- Le cœur univentriculaire de morphologie gauche (parois lisses) ou droite (parois anfractueuses). Les deux valves AV sont bien différenciées (figure 23.12) ou la valve AV est unique avec un seul anneau AV (atrésie tricuspide, atrésie mitrale ou CAV).
- Les CIV périmembraneuses ou trabéculées (figure 23.13). Les CIV par malalignement orientent vers une sténose de l'une des artères en aval : bascule sous l'AP (tétralogie de Fallot) ou sous l'AO (syndrome de coarctation).

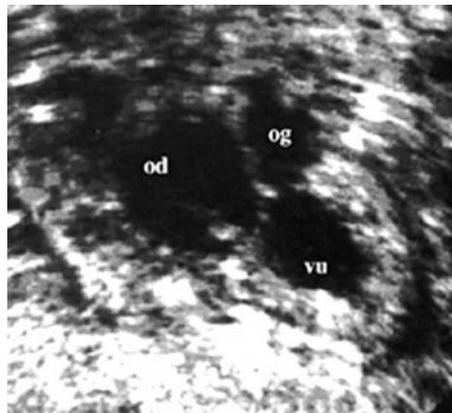


Figure 23.12.

Ventricule unique avec une cavité ventriculaire unique de type gauche et deux anneaux AV.



Figure 23.13.
Petite CIV trabéculée haute avec shunt gauche-droite ventriculaire au Doppler couleur.

→ Septum interauriculaire incomplet ou absent

On distingue :

- l'oreillette unique, qui forme le CAV ;
- la CIA basse, au-dessus et dans le plan AV, qui définit une CIA de type ostium primum (forme partielle de CAV). Une CIV postérieure dans le septum interventriculaire d'admission définit la CIV de type CAV. L'association de ces deux défauts septaux à une anomalie de développement de l'appareil AV, commun, définit une forme complète de CAV.

→ Anomalies du myocarde fœtal

- L'hypertrophie du septum interventriculaire, en dehors de l'adaptation à un obstacle, oriente vers une myocardiopathie hypertrophique (souvent familiale ou syndromique, Noonan) ou plus fréquemment un diabète gestationnel.
- La dilatation hypokinétique du VG est le témoin d'une myocardiopathie dont les causes peuvent être entre autres l'obstacle d'aval ou virales.
- Les tumeurs ventriculaires sont le plus souvent des rhabdomyomes et souvent intégrées au sein de la sclérose tubéreuse de Bourneville (figure 23.14). Elles sont souvent multiples mais rarement obstructives (le pronostic est aux lésions neurologiques associées).

→ Épanchements péricardiques

Des épanchements péricardiques isolés ou secondaires à une virose, une anémie, une anomalie chromosomique ou une tumeur (tératome intrapéricardique) peuvent être dépistés.



Figure 23.14.

Tumeurs multiples à la pointe du VD s'intégrant dans la sclérose tubéreuse de Bourneville.

→ Dilatation auriculaire

- OD : dysplasie valvulaire tricuspide (Ebstein) ou IT secondaire à un obstacle du VD (SVP ou sténose du CA);
- OG : valve de CAV fuyante (pronostic péjoratif) ou IM secondaire à un obstacle du cœur gauche.

→ Inégalité de calibre des deux vaisseaux (incidence du pédicule artériel)

- AO prépondérante avec CIV : cardiopathie conotruncale de type Fallot associant un décalage septo-aortique, une continuité mitro-aortique et une déviation du septum conal sous l'AP hypoplasique;
- AO prépondérante sans CIV : SVP à confirmer par l'ouverture en dôme de la valve et l'accélération Doppler;
- AP prépondérante avec CIV : cardiopathie conotruncale (syndrome de coarctation, interruption de l'arche aortique ou, plus rarement, une agénésie des valves pulmonaires qui réalise une obstruction du cœur droit avec branches AP ectasiques);
- AP prépondérante sans CIV : sténose valvulaire aortique à confirmer par la dysplasie valvulaire.

→ Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert ou TAC

On peut observer un seul vaisseau et anneau sigmoïdien avec CIV : atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert (forme extrême de tétralogie de Fallot) ou TAC. Le pronostic de l'atrésie pulmonaire à septum ouvert est l'hypoplasie parfois sévère de l'arbre pulmonaire. Le TAC met en évidence des branches AP naissant directement du tronc commun. La discrimination entre les deux malformations est parfois difficile *in utero*. Dans tous les cas, la recherche d'une microdélétion 22q1.1 est recommandée.

→ Disposition parallèle des deux vaisseaux

Les deux vaisseaux ont une disposition parallèle. L'AP est identifiée comme étant le vaisseau postérieur et l'AO comme étant le vaisseau antérieur. Si l'anomalie artérielle est isolée, la transposition simple des gros vaisseaux est simple. Le diagnostic prénatal permet d'optimiser la prise en charge périnatale en diminuant le temps entre la naissance et l'atrioseptomie de Rashkind. Les associations malformatives sont fréquentes : CIV et coarctation de l'AO (figure 23.15).

→ Anomalies Doppler

- Le flux ductal. La sténose du CA (secondaire à un traitement par indocid ou idiopathiques) montre une accélération Doppler systolo-diastolique.
- L'AO isthmique. Un flux rétrograde est le témoin d'une souffrance fœtale ou d'une cardiopathie obstructive gauche sévère.
- Les obstacles valvulaires. L'équation de Bernouilli permet le calcul de gradients de pression valvulaire, ainsi que la mesure de pression intraventriculaire.

→ Anomalies rythmiques

L'échocardiographie Doppler identifie les systoles auriculaires et ventriculaires et permet de définir une synchronisation atrioventriculaire par des événements mécaniques et hémodynamiques. Ils sont le reflet des accidents auriculaires et ventriculaires de l'électrocardiogramme. La dysrythmie fœtale peut être reconnue et traitée. L'échocardiographie vérifiera l'absence de cardiopathie malformative associée ainsi

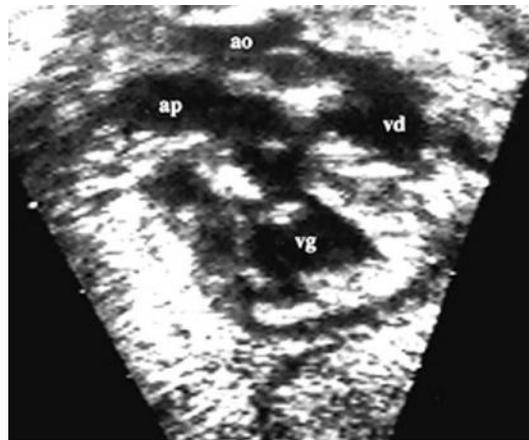


Figure 23.15.

TGV, CIV et coarctation. Les deux vaisseaux sont parallèles et transposés. La CIV est mal alignée sous l'AO, créant un obstacle sous-aortique.

que le retentissement hémodynamique du trouble du rythme sur le myocarde. On distingue :

- la tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque, hétérotope, régulière, de fréquence auriculaire et ventriculaire rapide à 240-280 par minute, de début et fin brusques sur une extrasystole (figure 23.16).
 - le flutter auriculaire comportant plus de systoles auriculaires que de systoles ventriculaires (flutter 2/1 : oreillettes à 400/min et ventricules à 200/min).
 - la tachycardie ventriculaire où on enregistre plus de systoles ventriculaires que de systoles auriculaires (bloc ventriculo-artériel).
 - les blocs AV se différencient des bradycardies sinusales par la dissociation AV.
- Ce diagnostic doit conduire à rechercher une maladie auto-immune maternelle (figure 23.17).

En conclusion, le diagnostic de la majorité des malformations cardiaques et des anomalies fonctionnelles est dorénavant possible avant la naissance. L'introduction des sondes matricielles 3D devrait faciliter l'examen fœtal (figure 23.18). La cardiologie fœtale est le fruit d'une étroite collaboration entre les obstétriciens qui dépistent et les cardiologues pédiatres qui orientent la prise en charge.

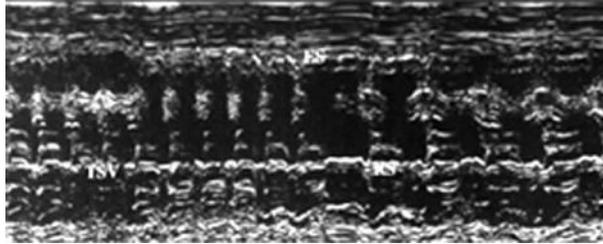


Figure 23.16.
Tachycardie jonctionnelle en mode TM avec un arrêt brusque et retour en rythme sinusal.

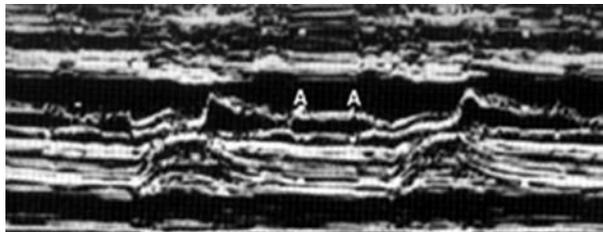


Figure 23.17.
Bloc auriculoventriculaire en mode TM avec dissociation AV et ralentissement de la cadence ventriculaire.

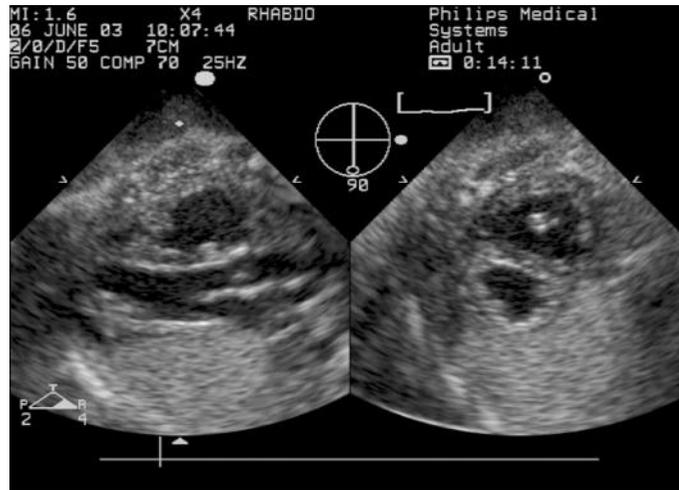


Figure 23.18.

Mode biplan avec sonde matricielle 3D. Deux plans de coupe peuvent être obtenus en temps réel avec à gauche une incidence 3 cavités (OG-VG-AO) et à droite une incidence biventriculaire petit axe.

Bibliographie

- [1] DAVID N. *Échocardiographie fœtale*. Collection «Abrégés», Masson 1996.
- [2] BONNET D, COLTRI A, BUTERA G ET AL. Le dépistage anténatal de la transposition des gros vaisseaux diminue la mortalité et la morbidité néonatales. *Arch Mal Cœur* 1999 ; 92 : 637-640.

24

Échocardiographie cardiaque en réanimation pédiatrique

P. Brosset, S. Ketterer

La pratique de l'échocardiographie Doppler est de plus en plus répandue dans les unités de réanimation néonatale et pédiatrique, la présence *in situ* d'un appareil d'échocardiographie faisant partie des obligations « légales » d'une unité de réanimation néonatale. L'examen est effectué par un cardiologue pédiatre mais aussi souvent par un réanimateur non cardiologue entraîné à cette technique [1]. L'échocardiographie permet une étude morphologique et fonctionnelle du cœur, évalue les débits sanguins et donne une estimation des pressions, en particulier pulmonaire et ventriculaire droite.

Nous envisagerons successivement les données cliniques et celles fournies par l'échographie ainsi que les différentes situations conduisant à la réalisation d'une échocardiographie : les hypoxémies sévères du nouveau-né ; la persistance du CA ; les états de choc puis, plus brièvement, la surveillance d'un cathéter veineux central et l'étude du retentissement hémodynamique de la ventilation assistée.

Données cliniques

Elles donnent une bonne idée de l'état hémodynamique de l'enfant : l'exploration de la perfusion artérielle repose sur la mesure automatisée non invasive de la pression artérielle par oscillométrie (Dynamap) et sur l'analyse de la perfusion cutanée (temps de recoloration, oxymétrie) et rénale (diurèse). Ces données ne doivent pas être en contradiction avec les données échographiques.

Échocardiographie Doppler

L'examen échocardiographique en réanimation pédiatrique comprend l'étude morphologique, l'étude des vitesses et l'évaluation des débits, l'évaluation des pressions, l'étude des fonctions ventriculaires systolique et diastolique [2-4]. Les valeurs normales sont résumées dans le tableau 24.1.

Étude morphologique des cavités cardiaques et des gros vaisseaux

Elle est le premier temps indispensable de l'examen en particulier lors du premier examen d'un nouveau-né car il permet d'éliminer une pathologie malformative. Cette étude morphologique permet également d'évaluer indirectement l'hémodynamique. Une dilatation de l'OG peut traduire une augmentation de pression auriculaire gauche par augmentation du retour veineux du fait d'un shunt gauche-droite ou par IM.

Tableau 24.1. Valeurs normales des mesures échocardiographiques du prématuré et du nouveau-né à terme

Pression artérielle pulmonaire – systolique – diastolique	15 à 25 mm de Hg 8 à 15 mm de Hg
FR (fraction de raccourcissement)	28 à 42 %
Diamètre du VG télédiastolique (en mm)	12-16 (14) < 32 SA 13-19 (16) < 32-37 SA 14-23 (18) < 37-42 SA
Vitesse aortique – Pic – Moyenne	0,89 ± 0,13 m/s 0,80 ± 0,12 m/s
Vitesse pulmonaire – Pic – Moyenne	0,68 ± 0,09 m/s 0,60 ± 0,11 m/s
Débit cardiaque	200 à 300 ml/kg/min

Évaluation des débits par Doppler pulsé

Le débit cardiaque est le produit du VES (volume d'éjection systolique) et de la fréquence cardiaque. Le VES est le produit de la surface (S) de section de la structure étudiée par l'ITV (intégrale de la vélocité du flux mesuré au Doppler pulsé) :

$$DC = VTI \times S \times FC.$$

S est calculé à partir du diamètre sous-aortique mesuré en coupe 2D parasternale grand axe pour le débit aortique ou le diamètre de l'anneau pulmonaire mesuré en parasternal court axe pour le débit pulmonaire. Le risque d'erreur tient à la mesure du diamètre de l'anneau qui, portée au carré, rend la mesure des débits aléatoire.

Évaluation des pressions

Elle repose sur l'équation simplifiée de Bernouilli ($P_a - P_b = 4V^2$) où $P_a - P_b$ est la différence de pression de part et d'autre d'un vaisseau ou d'un orifice et V la vitesse maximale à ce niveau. Une IT permet ainsi d'évaluer les pressions systoliques du VD en mesurant la vitesse maximale de la fuite = $4V^2 + 5$ à 10 mmHg (pression estimée dans l'OD). La pression VD est le reflet de la pression AP en systole en dehors d'un obstacle à la sortie du VD (sténose pulmonaire, etc.). On peut estimer la pression AP diastolique en présence d'une IP = $4V^2$ (vitesse télédiastolique) + 10 mmHg. Un CA permet aussi d'étudier les pressions AP systolique ou diastolique (= pression aortique – gradient CA). Ces méthodes ont tendance à sous-estimer le gradient de pression dès que l'on n'est pas parallèle au flux à mesurer et il faut insister sur l'importance d'avoir un enregistrement de bonne qualité pour bien mesurer la vélocité maximale. En l'absence d'IT, d'IP ou de CA, on peut évaluer les pressions pulmonaires par l'étude du pic de vélocité pulmonaire qui sera d'autant plus précoce que les résistances vasculaires seront élevées. Enfin, la courbure septale est le reflet du rapport de pressions entre le VD et le VG. Normalement convexe de gauche à droite, le septum interventriculaire devient rectiligne ou même bombant à gauche en cas d'augmentation des pressions droites par hypertension artérielle pulmonaire.

Étude de la fonction cardiaque

Elle repose sur l'examen échographique en mode 2D, TM, ainsi que sur l'étude Doppler. Le mode 2D permet d'avoir rapidement une idée globale : cinétique du VG, taille des cavités cardiaques.

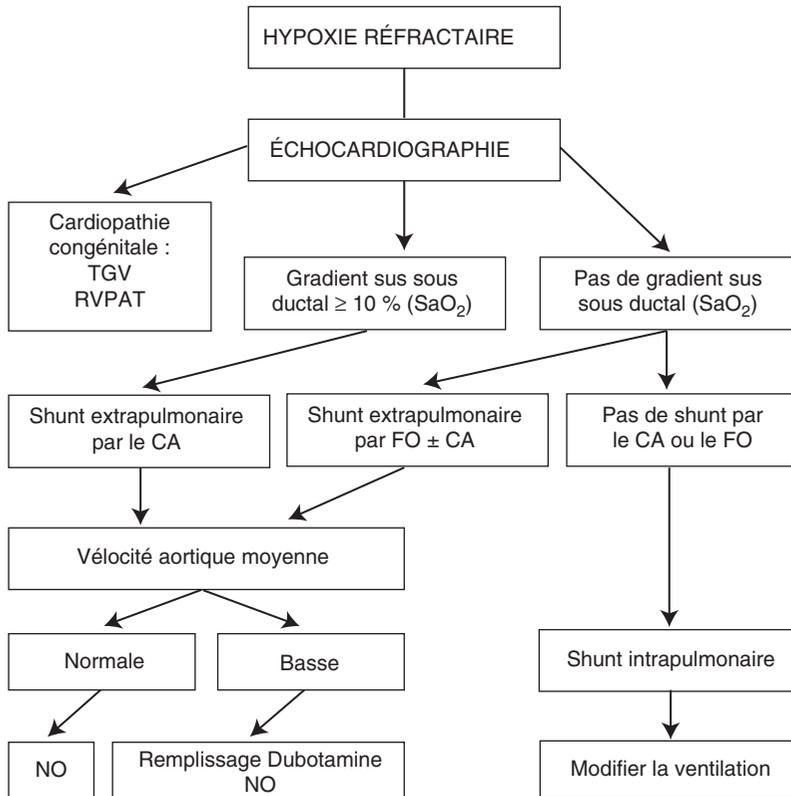
- La fonction VG systolique est étudiée de façon simple, en analysant la contraction par la mesure des diamètres télédiastoliques (DTD) et télésystoliques (DTS) (en se plaçant perpendiculairement au septum interventriculaire en TM) : la fraction de raccourcissement (FR) du VG = $DTD - DTS / DTD$. Cette FR est dépendante des conditions de pré- ou post-charges. La fonction systolique du VG peut être également appréciée en mesurant le pic de vélocité du flux dans l'AO ascendante.
- La fonction ventriculaire gauche diastolique est étudiée sur le flux transmitral qui présente deux pics successifs de vélocité : le premier pic (pic E) correspond au remplissage rapide passif du ventricule, le deuxième pic (pic A) correspond à la contraction auriculaire. Chez l'adulte, le pic E est supérieur au pic A et, en cas de trouble de la compliance, le rapport est inversé. Chez le nouveau-né, le rapport pic E/pic A est inférieur à 1 témoignant d'une compliance ventriculaire physiologiquement diminuée.
- La fonction ventriculaire droite systolique est difficile à évaluer et ne l'est qu'indirectement : épaissement des parois ventriculaires et débit pulmonaire en l'absence de shunt. La fonction diastolique est évaluée par le flux transtricuspidien avec étude du rapport pic E/pic A qui est également physiologiquement inférieur à 1.
- La précharge du VD est estimée par l'observation de la VCI qui est normalement ovoïde et de plus en plus sphérique au fur et à mesure que les pressions caves augmentent. Le mode TM mesure la réduction de la VCI à l'inspiration : normalement la VCI se collabre presque complètement à l'inspiration (> 70 % en raison de la faible pression cave comparée aux pressions intrathoraciques). En cas de pression cave > 10 mmHg, le collapsus devient incomplet (< 50 %).
- La post-charge du VD est appréciée par la mesure de la pression AP.
- La précharge du VG peut être appréciée par Doppler. La vélocité du flux du foramen ovale permet d'estimer la pression OG et donc la pression télédiastolique du VG en l'absence d'obstacle mitral, par application de la formule simplifiée de Bernouilli (V_{\max} du foramen ovale = 1 m/s ; gradient OG – OD = 4 mmHg, pression OG normale = 10-15 mmHg, en estimant la pression OD entre 5 et 10 mmHg).
- La post-charge du VG est appréciée par la mesure de la pression aortique au brassard.

Hypoxémies sévères ou hypoxie réfractaire

C'est une situation fréquente en réanimation néonatale dont la prise en charge a été modifiée par le monoxyde d'azote inhalé (NO_i), traitement de l'HTAP persistante à l'origine le plus souvent du tableau d'hypoxie réfractaire (tableau 24.2). La pression pulmonaire étant supérieure aux pressions systémiques, le shunt par le CA et/ou par le foramen ovale devient droite-gauche. L'HTAP peut être isolée, mais le plus souvent survient dans un contexte de maladie du parenchyme pulmonaire. Après avoir assuré une ventilation permettant de tendre vers une normocapnie, le diagnostic d'hypoxie réfractaire est évoqué devant une hypoxie persistant sous 100 % de F_iO_2 .

L'échographie trouve ici un rôle essentiel car il est indispensable de s'assurer avant tout de l'absence de cardiopathie cyanogène et en particulier d'une transposition des gros vaisseaux ou d'un retour veineux pulmonaire anormal total. L'analyse du flux veineux pulmonaire à l'OG ainsi que de la concordance ventriculo-artérielle est essentielle avant d'affirmer le diagnostic d'hypoxie réfractaire.

Tableau 24.2. Conduite à tenir devant une hypoxie réfractaire



L'existence d'une différence entre les saturations sus- et sous-ductales d'environ 10 % est pathognomonique d'un shunt droite-gauche par le CA. L'échographie confirme ce shunt (figure 24.1) et quantifie, lorsqu'il y a une IT, l'importance de l'HTAP. La mesure du flux dans la branche gauche de l'AP permet de mettre en évidence une hypoperfusion pulmonaire. Le traitement repose sur le NO_i . L'échographie permet également de contrôler la fonction VG. Parfois, une diminution de vélocité pulmonaire et de débit aortique va être associée à un shunt droite-gauche par le CA et un shunt gauche-droite par le FO. Le VG est contourné, le VD assure le flux dans l'AP et dans l'AO descendante, il faut alors associer au NO_i un soutien du VG (remplissage et inotrope positif). En cas de shunt droite-gauche important par le foramen ovale (dysfonction du VD), il n'y a pas de gradient entre les saturations sus- et sous-ductales, et on est malgré tout en présence d'un shunt extra- pulmonaire qui impose un traitement par NO_i .

Persistance du CA

Les modes de révélation clinique de la persistance du CA chez un prématuré sont multiples : souffle systolique, signes d'insuffisance cardiaque, hémorragie pulmonaire, aggravation ou pérennisation d'une détresse respiratoire qui favorise elle-même la persistance du CA. Le vol diastolique induit par un CA de large diamètre est à l'origine de modifications des flux sanguins cérébral, rénal ou mésentérique pouvant participer à la survenue d'hémorragie ventriculaire ou de leucomalacie périventriculaire, d'insuffisance rénale ou d'entérocolite ulcéronécrosante. La recherche de la persistance

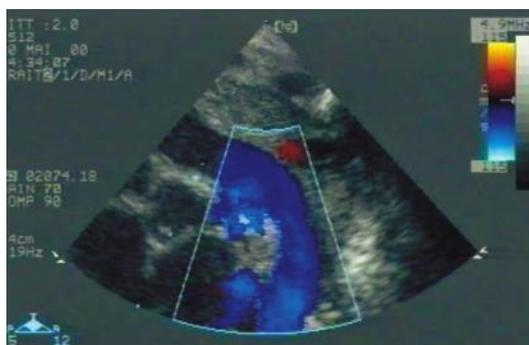


Figure 24.1.
Incidence parasternale petit axe haute chez un nouveau-né avec hypoxémie réfractaire. Le shunt par le CA est droite-gauche (de l'AP vers l'AO).

du CA est donc systématique chez le prématuré sur des arguments cliniques, mais chez le prématuré de moins de 28 SA et/ou moins de 1 000 g, l'échocardiographie est systématique, pour certaines équipes, avant la 48^e heure de vie.

Le diagnostic de persistance du CA est échocardiographique, même s'il est parfois fortement suspecté cliniquement. Ce diagnostic est facile en incidence parasternale petit axe, l'image du CA se situe entre l'artère pulmonaire gauche et la partie descendante de l'AO [5]. L'imagerie Doppler couleur visualise facilement un flux orangé qui se poursuit par un flux rétrograde à la face antérieure du tronc pulmonaire (figure 24.2).

L'échocardiographie va également permettre de juger du caractère hémodynamiquement significatif du CA et donc de guider l'institution ou non d'un traitement. Classiquement, le rapport OG/AO en TM est significatif s'il est supérieur à 1,4 mais les faux positifs et surtout les faux négatifs sont nombreux. Le critère essentiel est la taille du canal mesuré en Doppler couleur (le canal est significatif si son diamètre minimal est supérieur à 1,5 mm). Les autres critères témoins du caractère hémodynamiquement significatif d'un CA sont : un flux diastolique alimenté par le canal supérieur à 0,2 m/s

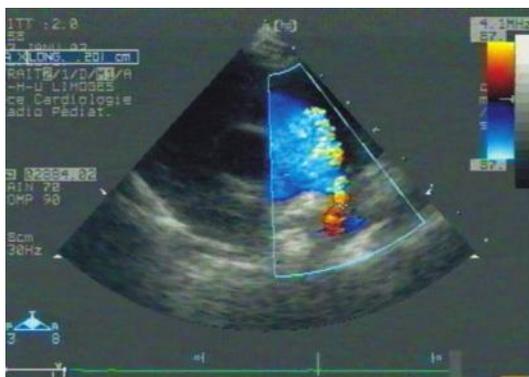


Figure 24.2.
Incidence parasternale petit axe haute chez une prématurée avec CA persistant. Le shunt est gauche-droite par le CA témoin de pression artérielle pulmonaire infrasystémique.

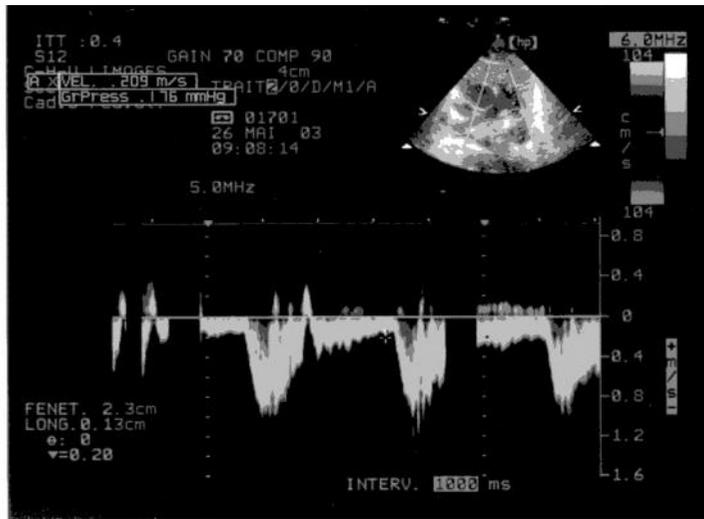


Figure 24.3.

Incidence parasternale petit axe chez un prématuré avec CA persistant. La vélocité du flux diastolique dans la branche gauche de l'AP mesuré à 0,2 m/s est le témoin d'un shunt gauche-droite significatif.

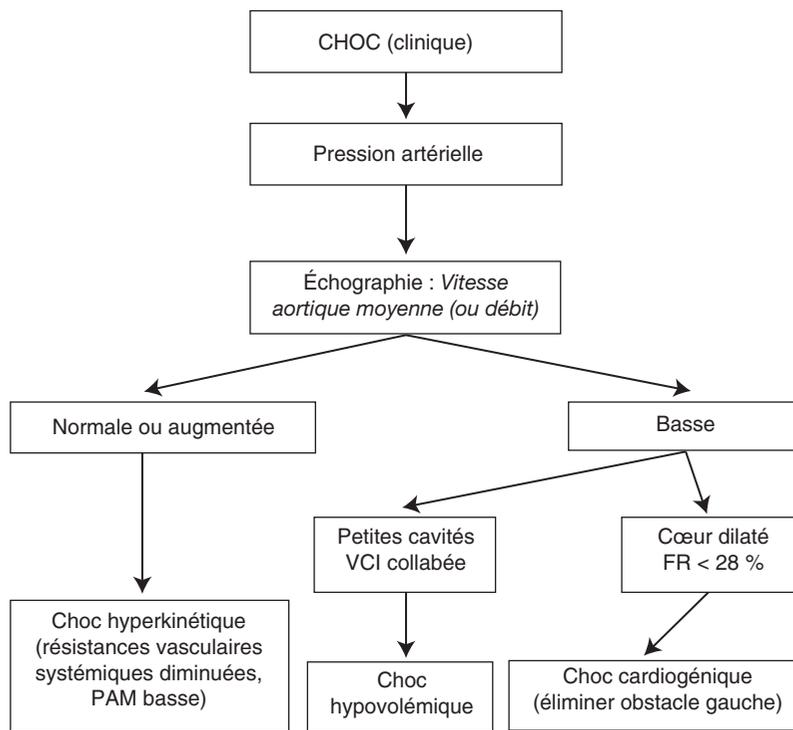
dans la branche gauche de l'AP (figure 24.3) et/ou un flux diastolique nul ou rétrograde dans l'AO descendante ou en périphérie (artères rénale, mésentérique supérieure ou cérébrale). Il faut également noter la forme du canal, un canal tubulaire court favorisera un shunt gauche-droite important ; à l'inverse, un canal plus long présentant une zone de rétrécissement sera moins significatif sur le plan hémodynamique.

États de choc

L'état de choc est une situation fréquente en réanimation qui nécessite qu'en un temps unique et court soient pratiqués simultanément diagnostic et traitement (tableau 24.3). Le choc se définit comme la conséquence d'un collapsus (baisse de la pression artérielle au-dessous des limites définies pour l'âge) qui se prolonge ; il s'y associe des signes liés à la détérioration aiguë et prolongée de l'oxygénation tissulaire engendrée par la défaillance du système cardiovasculaire. Le diagnostic de choc est clinique, reposant sur des signes de collapsus périphérique : pâleur, marbrures, extrémités froides, cyanose, augmentation du temps de recoloration, pouls filant ; sur des signes de collapsus central : tachycardie, hypotension, pincement de la pression artérielle différentielle ; des signes de retentissement viscéral : oligurie, hypothermie, polypnée, troubles de la conscience. La radiographie du thorax permet d'évaluer le volume cardiaque. L'échographie cardiaque complète les données précédentes et vient guider le traitement, la répétition des mesures permettant de réévaluer le traitement.

On distingue trois types de choc.

– *Le choc hypovolémique* : cliniquement, la pression artérielle peut être normale au début par augmentation des résistances systémiques, mais l'échographie montrera des cavités cardiaques de petite taille, une VCI collabée et une vitesse aortique moyenne diminuée traduisant le bas débit.

Tableau 24.3. Algorithme de diagnostic d'un état de choc

– *Le choc cardiogénique* : la pression artérielle peut être normale au début mais le débit cardiaque est diminué (vitesse aortique moyenne basse), le VG est dilaté, avec une FR diminuée ainsi que le pic de vitesse aortique. La pression cave (précharge ou pression de remplissage) est augmentée.

– *Le choc septique* : à la phase initiale, c'est un choc hyperkinétique avec vasoplégie (chute des résistances vasculaires systémiques et vitesse aortique moyenne normale). La vasoplégie est partiellement compensée par la vasoconstriction de certains territoires. Le débit cardiaque est, au départ, augmenté ou maintenu par les catécholamines endogènes. Puis, ces mécanismes d'adaptation vont être dépassés et s'associer à une hypovolémie, une vasoplégie et un choc cardiogénique.

Situations diverses

– La surveillance des cathéters veineux centraux repose dans certaines unités en partie sur l'échocardiographie cardiaque qui permet de contrôler la position du cathéter qui doit être centrale (VCS) et de surveiller la survenue des complications classiques, bien que rares, de ces cathéters (épanchement péricardique, thrombus, endocardite).

– La ventilation mécanique avec pression expiratoire positive entraîne souvent, lors de la mise en ventilation contrôlée, une diminution du débit cardiaque par réduction du retour veineux thoracique et augmentation des résistances vasculaires pulmonaires. Ce phénomène est amplifié par l'utilisation des techniques de ventilation par oscillation à haute fréquence. À cet effet, il est utile de mesurer les pressions artérielles pulmonaires (IT ou IP) et d'évaluer la précharge sur la dilatation de la VCI.

Bibliographie

- [1] MOSS S, KITCHENER DJ, YOXALL CW, SUBHEDAR NV. Evaluation of echocardiography on the neonatal unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2003 ; 88 : 287-291.
- [2] GIROUX JD, FINEL E. *Pratique de l'échocardiographie Doppler. Hémodynamique et cardiopathies congénitales*. Springer Verlag France, Paris, 1998.
- [3] SNIDER AR, SERWER GA. The normal echocardiographic examination. In : SNIDER AR, SERWER GA. *Echocardiography in Pediatric Heart Disease*. Mosby-Year Book 1990 : 21-77.
- [4] MORVILLE P. *Insuffisance cardiaque du prématuré*. GEN-IF. Journée de biologie du développement. 5 mars 2002 : 55-61.
- [5] DESFRÈRE L, BRUNHES A. *Canal artériel du prématuré*. Médecine thérapeutique/ Pédiatrie, 2001 ; 4 : 184-193.

25

Échocardiographie et cathétérisme interventionnel

C. Rey

Le cathétérisme interventionnel dans les cardiopathies congénitales consiste à réaliser un acte thérapeutique palliatif ou curatif quel que soit l'âge du patient, nouveau-né, nourrisson, enfant ou adulte. L'hémodynamicien qui effectue un tel acte a recours à l'échographiste pour sélectionner les patients, le guider dans son acte et apprécier le résultat. L'hémodynamicien et l'échographiste forment maintenant un binôme inséparable. Certains gestes peuvent être effectués au lit du malade sous échographie et sans l'aide des rayons X comme l'atrioseptostomie de Rashkind; d'autres ne peuvent pas être réalisés sans l'aide de l'échographiste comme la fermeture d'une CIA et enfin, dans d'autres cas, l'échographiste apporte un plus au déroulement du cathétérisme interventionnel.

Atrioseptostomie de Rashkind : l'échographie remplace les rayons X

C'est en 1966 que Rashkind publie pour la première fois la technique pour créer une communication chez un nouveau-né atteint d'une TGV. Il s'agit d'introduire par voie veineuse fémorale un cathéter avec un ballonnet et de franchir le foramen ovale. Le ballon étant gonflé avec du produit de contraste dilué est retiré d'un mouvement rapide de l'OG dans l'OD sous contrôle scopique afin de déchirer le septum interauriculaire. Maintenant, ce geste vital pour les nouveau-nés atteints d'une transposition des gros vaisseaux est réalisé non plus sous contrôle scopique mais sous contrôle échographique transthoracique. Cet acte peut donc se faire dans la couveuse dans les heures qui suivent la naissance. L'échographiste guide le geste grâce aux incidences sous-costales. Le ballon gonflé est appliqué sur le versant gauche du septum interauriculaire, puis brusquement retiré pour arracher la membrane de Vieussens. L'échographiste évalue l'efficacité du geste avec une large ouverture de la cloison auriculaire et un shunt auriculaire gauche-droite non restrictif. L'absence de complication est aussi évaluée par l'étanchéité des valves AV (rupture traumatique de cordages mitraux ou tricuspides).

Nécessité de l'échographie dans la fermeture percutanée des CIA

La CIA de type ostium secundum est une malformation cardiaque fréquente : 12 % des cardiopathies congénitales. Jusqu'à ces dernières années, la fermeture nécessitait une CEC. Actuellement, la communication peut être occluse lors d'un cathétérisme interventionnel sans intervention chirurgicale mais avec l'aide indispensable d'un échocardiographe entraîné.

Sélection des patients

La première étape est la sélection des patients par échocardiographie transthoracique, enfants ou adultes dont la CIA peut être fermée par voie percutanée [1]. Il faut d'abord éliminer la CIA ostium primum, la CIA sinus venosus sans rebord supérieur et associée souvent à un retour veineux pulmonaire anormal partiel supérieur droit, la CIA bas située, low septal defect sans rebord inférieur. Le diagnostic de CIA de type ostium secundum étant fait, il faut déterminer si les conditions anatomiques sont favorables à la fermeture percutanée : longueur du septum interauriculaire et distance séparant la CIA des structures adjacentes (valves AV, aorte, veines pulmonaires, sinus coronaire et veines caves) (figures 25.1 à 25.3). L'échocardiographie transthoracique 2D et surtout 3D étudie au mieux les berges en utilisant la voie sous-costale chez le jeune enfant ou apicale chez le plus âgé [2, 3]. Chez l'adulte, en cas de mauvaise échogénicité,

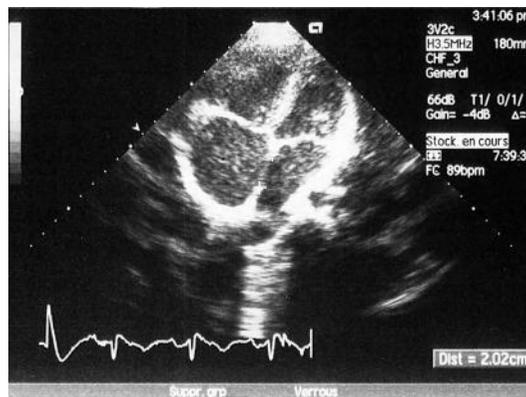


Figure 25.1.

Incidence apicale 4 cavités d'une CIA ostium secundum. La CIA est centrale et son diamètre maximal est de 20 mm. Noter la dilatation des cavités droites secondaires au shunt gauche-droite auriculaire.

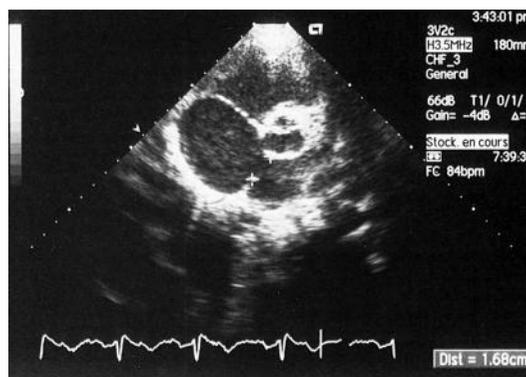


Figure 25.2.

Incidence parasternale petit axe chez le même patient. La CIA mesure 17 mm suggérant une forme non arrondie (confirmée par écho 3D). Noter l'absence de berge rétro-aortique, phénomène fréquent dans les CIA ostium secundum et ne contre-indiquant pas la fermeture percutanée.

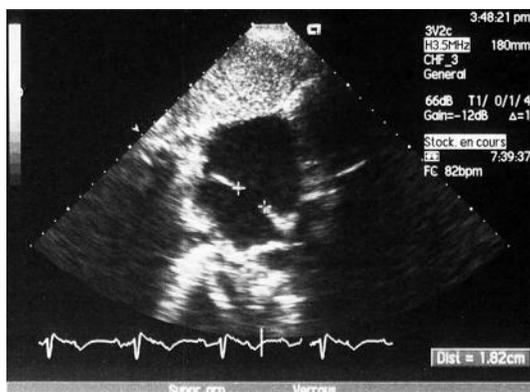


Figure 25.3.

Incidence sous-costale des 2 cavités chez le même patient. La CIA mesure 18 mm. Le rebord proche de la VCS est plus petit que le rebord inférieur mais suffisant pour une fermeture percutanée.

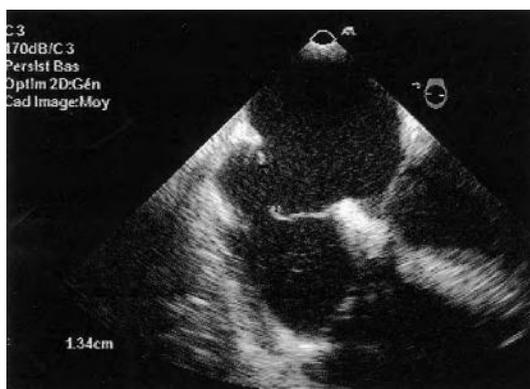


Figure 25.4.

Incidence 4 cavités par ETO. La berge séparant la CIA des valves AV est large mais mobile.

l'ETO multiplan permet la sélection des patients. Un grand nombre de CIA sont situées derrière l'aorte, mais l'absence de rebord rétro-aortique, quand elle est isolée, n'est pas une contre-indication à la fermeture percutanée avec le dispositif à double ombrelle (Amplatzer Septal Occluder). Ce dispositif requiert des berges minimales de 7 mm. L'absence de berge est une contre-indication absolue à la fermeture percutanée en raison du risque de migration de la prothèse après largage [4, 5].

Diamètre maximal de la CIA

Le cathétérisme interventionnel des patients sélectionnés est réalisé sous anesthésie générale. L'ETO permet dans un premier temps de confirmer l'indication avec la présence de berges suffisantes et solides (absence d'anévrisme) (figures 25.4 à 25.6). Le diamètre maximal de la CIA qui conditionne le choix de l'obturateur est mesuré au mieux sur les incidences longitudinale et transversale. Il est comparé au diamètre étiré dont la mesure est effectuée lors du cathétérisme cardiaque avec une sonde à

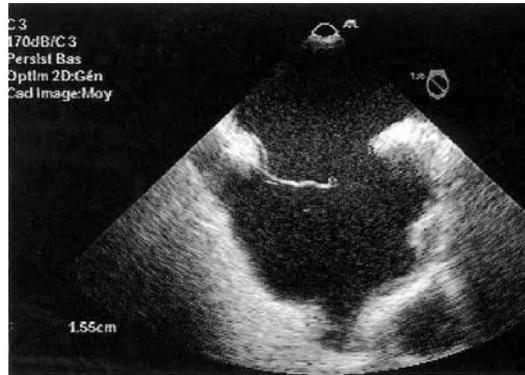


Figure 25.5. Incidence transverse par ETO chez le même patient. La berge vers la veine cave supérieure est large.

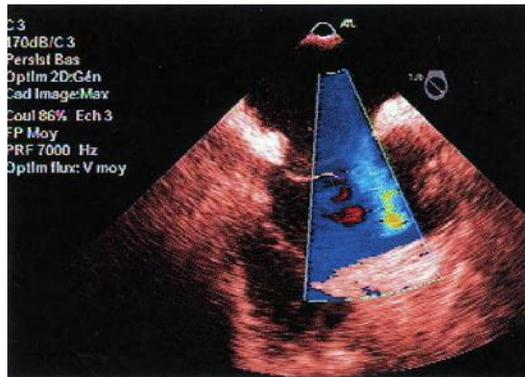


Figure 25.6. Imagerie Doppler couleur par ETO chez le même patient. Le shunt gauche-droite auriculaire est parfaitement visualisé et délimite la CIA.

ballonnet. C'est ce dernier qui sert de référence pour le choix de l'obturateur. Le cathéter à ballonnet est introduit dans l'OG, puis gonflé avec du produit de contraste pour obtenir un diamètre supérieur à celui de la CIA ; il est ensuite retiré contre le septum interauriculaire et l'échographiste vérifie alors l'absence de shunt résiduel. Si le ballon ne passe pas de l'OG vers l'OD et qu'il existe un shunt résiduel au-dessus et/ou au-dessous, cela signifie que la CIA est ovale ou multiple. Ces formes géométriques variables des CIA sont confirmées par l'échocardiographie 3D [3]. Le ballon, obturant complètement la CIA, est dégonflé progressivement jusqu'au moment où il passe dans l'OD. Il est alors possible de mesurer sur l'enregistrement échographique le diamètre du ballon au moment du passage et de contrôler la mesure avec une réglette, le ballon étant regonflé extérieurement avec la même quantité de liquide.

Mise en place de l'obturateur

L'ETO est un guide indispensable tout au long de l'implantation de l'obturateur. Une fois le dispositif à cheval sur le septum interauriculaire, le balayage sur 180°

par la sonde multiplan vérifie l'absence de shunt résiduel périprothétique (le shunt intraprothétique est fréquent avec le dispositif Amplatzer Septal Occluder), ainsi que l'absence de gêne au mouvement des valves AV ou d'obstruction des veines caves, des veines pulmonaires et du sinus coronaire. C'est l'échographiste qui décide si l'hémodynamicien peut larguer le dispositif ou s'il doit le replacer correctement. L'échocardiographie endovasculaire est une technique prometteuse car elle évite l'anesthésie générale et fournit de précieux renseignements anatomiques (rapport avec la veine cave inférieure parfois non visible par ETO). Elle se heurte encore à un coût trop élevé en raison de son usage unique. Les échocardiographies transthoraciques itératives à 1, 3 et 6 mois sont indispensables afin de vérifier l'absence de shunt résiduel (figure 25.7) ou de migration secondaire de la prothèse. Certaines équipes préconisent la réalisation systématique d'ETO à la recherche de fréquents thrombi attachés à la prothèse. La prescription d'un traitement antiagrégant ou anticoagulant est systématique dans les six mois suivant l'implantation de l'obturateur.

Utilité de l'échographie dans la fermeture percutanée du CA

La fermeture du CA par voie percutanée est recommandée pour éviter une thoracotomie. L'occlusion se fait soit par coil, soit avec le dispositif d'Amplatz auto-expansible. L'échocardiographie Doppler transthoracique est essentielle pour confirmer le diagnostic clinique en montrant un flux rétrograde systolo-diastolique dans l'AP. Le diamètre du CA mesuré par échocardiographie peut orienter le choix de l'obturateur (< 2 mm : fermeture par coil; > 3 mm : fermeture par Amplatzer). Le diamètre du CA mesuré par échocardiographie peut orienter le choix de l'obturateur mais ce diamètre n'est pas toujours bien corrélé au diamètre angiographique qui reste la valeur de référence pour le choix du dispositif à utiliser (< 2 mm : fermeture par coil; > 3 mm : fermeture par Amplatzer).

Pendant la fermeture en salle de cathétérisme, l'échographiste vérifie le bon positionnement du dispositif avant largage et l'absence d'obstacle sur l'isthme aortique ou les branches pulmonaires. Ainsi, chez le nourrisson, cette technique évite un cathétérisme gauche rétrograde réalisé pour contrôler par aortographie l'emplacement du dispositif

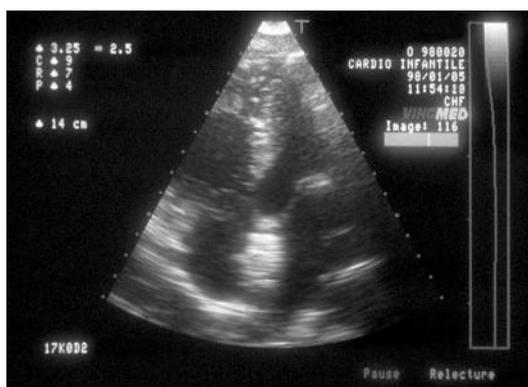


Figure 25.7.

Incidence apicale 4 cavités après fermeture percutanée d'une CIA. L'obturateur Amplatzer apparaît comme deux disques très écho-gènes à cheval sur le septum interauriculaire. L'imagerie Doppler couleur vérifie l'absence de shunt résiduel et d'obstacle sur les valves AV ou les retours veineux pulmonaires ou systémiques.

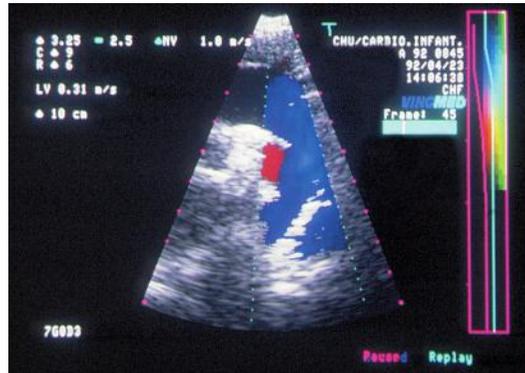


Figure 25.8.

Incidence parasternale haute petit axe après fermeture percutanée d'un large canal artériel. L'obturateur Amplatzer a la forme d'un bouchon de champagne. L'imagerie Doppler couleur vérifie l'absence de shunt résiduel et d'obstacle sur l'AP et l'AO.

avant largage. Les échocardiographies transthoraciques itératives à 1, 3 et 6 mois sont indispensables afin de vérifier l'absence de shunt résiduel ou de migration secondaire de la prothèse (figure 25.8).

Utilité de l'échocardiographie dans la dilatation des sténoses valvulaires

La dilatation percutanée est le traitement de choix des sténoses pulmonaires valvulaires quel que soit l'âge. Chez le nouveau-né, la sténose pulmonaire critique doit être distinguée de l'atrésie pulmonaire à septum intact en raison de la nécessité de perforation dans ce dernier avec une sonde de radiofréquence. Chez l'enfant plus grand, le degré de dysplasie valvulaire, ainsi que la taille de l'anneau pulmonaire, sont autant de facteurs influençant la réussite de la dilatation percutanée. Les mesures écho et angiographiques de l'anneau pulmonaire sont primordiales pour choisir un ballon de taille adéquate. Après dilatation, l'échocardiographie doit vérifier l'absence de traumatisme de l'infundibulum ou du tronc de l'AP. L'efficacité du geste est appréciée sur l'ouverture valvulaire et le gradient résiduel (parfois majoré par une réaction infundibulaire). L'IP, le plus souvent modeste, est le signe de l'ouverture commissurale.

La dilatation percutanée est le traitement de choix des sténoses valvulaires aortiques critiques du nouveau-né. L'intérêt de l'échocardiographie réside dans la mesure du diamètre de l'anneau aortique pour le choix du ballon et surtout dans la possibilité de vérifier, en cours de procédure, que le guide a franchi l'orifice aortique et non déchiré les feuillets. Le risque de la dilatation est alors une déchirure valvulaire avec une fuite majeure très mal tolérée chez le nouveau-né. Chez l'enfant plus grand, la dilatation est volontiers comme alternative à la chirurgie en cas de sténose aortique redux. L'échocardiographie 2D et 3D permet d'optimiser la sélection des patients : absence d'IA significative, soudure commissurale prépondérante sur la dysplasie des feuillets. Après dilatation, le résultat est apprécié sur le gradient résiduel et le degré d'IA.

En conclusion, l'échocardiographe et l'hémodynamicien forment un couple dont la collaboration est indispensable dans le traitement par cathétérisme interventionnel des cardiopathies congénitales de l'enfant ou de l'adulte.

Bibliographie

- [1] GODART F, REY C, FRANCAERT C, JARRAR M, VAKSMANN G. Two dimensional echocardiography and color Doppler measurement of atrial septal defect and comparison with the balloon-stretched diameter. *Am J Cardiol* 1993; 72 :1095-1097.
- [2] BÉMURAT L, JIMMENEZ M, ROUDAUT R ET AL. Validation chirurgicale de l'échocardiographie tridimensionnelle transthoracique pour l'évaluation anatomique des communications interauriculaires. *Arch Mal Cœur* 1999; 92 : 573-580.
- [3] ACAR P, AGGOUN Y, LE BRET E ET AL. Échocardiographie transthoracique 3D : une méthode de sélection avant fermeture percutanée des communications interauriculaires. *Arch Mal Cœur* 2002; 95 : 405-410.
- [4] SATSOU D, GODART F, VINCENTELLI A ET AL. Critères de non-fermeture percutanée des communications interauriculaires de type ostium secundum par l'Amplatzer septal occluder. *Arch Mal Cœur* 2002; 95 : 411-417.
- [5] GODART F, REY C, FRANCAERT ET AL. Experience in one centre using the buttoned device for occlusion of atrial septal defect : comparison with the Amplatzer septal occluder. *Cardiol Young* 2000; 5 : 527-533.

26

Échocardiographie transœsophagienne

P. Acar

L'ETO a une utilisation limitée en cardiologie pédiatrique. Les raisons en sont la très bonne échogénicité transthoracique et le caractère invasif de la voie œsophagienne chez l'enfant. La technique puis les indications de l'ETO seront abordées dans ce chapitre.

Technique

Contrairement à l'adulte susceptible d'entendre certaines recommandations préalables à l'ETO (déglutir puis laisser saliver), l'introduction de la sonde œsophagienne chez l'enfant requiert une anesthésie générale. Cette contrainte limite ses indications souvent réservées aux procédures où l'intubation est déjà programmée telles que dans les fermetures de CIA et la chirurgie mitrale réparatrice. Les sondes sont multiplans de taille variable. Chez l'enfant dont le poids est supérieur à 20 kg, l'ETO peut être pratiquée avec des sondes utilisées chez l'adulte. Des sondes pédiatriques multiplans ont été récemment développées (figure 26.1). Elles peuvent être introduites chez le nouveau-né dont le poids est supérieur à 3 kg car la largeur n'excède pas 1 cm. Leur fréquence d'émission varie de 4 à 7 MHz. La sonde lubrifiée est introduite à l'aide d'un laryngoscope afin d'éviter les traumatismes locaux. Les complications de l'ETO sont exceptionnelles chez l'enfant [1].

Indications

Fermeture percutanée des shunts intracardiaques

D'autres chapitres abordent le sujet de la fermeture par cathétérisme interventionnel des CIA ostium secundum. L'ETO est indispensable car il accompagne toute la procédure [2]. D'abord, il confirme l'anatomie favorable de la CIA à la fermeture percutanée. Toutes les berges (exceptée la rétro-aortique) doivent être larges (figure 26.2). Le balayage des incidences de 0 à 180° et plus encore la reconstruction 3D du septum interauriculaire doivent étudier avec soin la distance séparant la CIA des structures nobles (valves AV, VCS, VCI, veines pulmonaires, sinus coronaire). L'ETO permet de confirmer la bonne étanchéité lors de la calibration au ballon de la CIA. Le déploiement et le largage de la prothèse sont réalisés sous contrôle de l'ETO. Le bon positionnement de la prothèse et l'absence de shunt résiduel périprothétique sont vérifiés par balayage sur 180° du septum interauriculaire (figure 26.3). La fermeture percutanée des CIV se fait également sous ETO qui vérifie que la prothèse ne gêne pas la fonction des valves AV ou de la valve aortique.



Figure 26.1.
Sonde multiplan pédiatrique. La taille de la sonde permet de réaliser des ETO chez le nouveau-né.

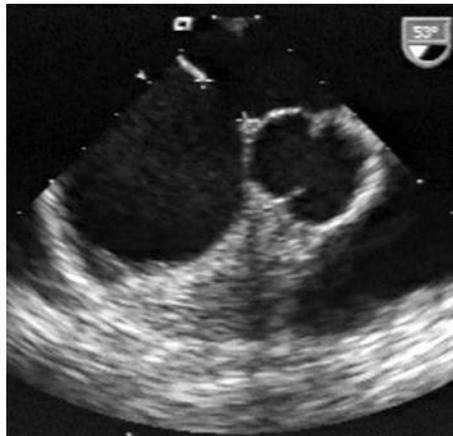


Figure 26.2.
Incidence transaortique par ETO multiplan. La CIA ostium secundum a une courte berge rétro-aortique ne contre-indiquant pas la fermeture percutanée.

ETO peropératoire

La chirurgie mitrale réparatrice du CAV ou autres IM congénitales bénéficie de l'ETO qui vérifie la qualité du geste plastique. Coaptation des feuillets, fente résiduelle, fuite ou sténose de la valve sont appréciées par ETO Doppler (figure 26.4). Certaines équipes préconisent de réaliser une ETO systématique lors de toute chirurgie réparatrice de cardiopathies congénitales, arguant que l'ETO a un impact sur la chirurgie dans 10 à 15 % des cas [1]. Outre de vérifier la réparation, l'ETO est un précieux outil d'appréciation de la fonction biventriculaire au décours de la circulation extracorporelle.

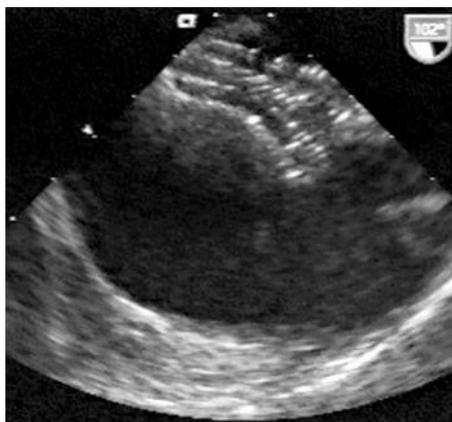


Figure 26.3.
ETO après mise en place d'un obturateur de CIA. Celui-ci s'appuie sur une berge solide du septum vers la VCI.



Figure 26.4.
Fuite mitrale résiduelle après cure de CAV. La fuite volumineuse au départ de la fente de la valve mitrale antérieure requiert un geste de plastie mitrale.

Faible échogénéicité transthoracique

Chez l'adulte ou l'enfant multi-opéré, certaines cardiopathies congénitales sont mal documentées par voie transthoracique. L'exemple le plus typique est la CIA sinus veusos dont il peut être difficile de préciser l'anomalie du retour veineux pulmonaire. L'ETO permet de parfaitement visualiser la partie postérieure du septum interauriculaire ainsi que le site de drainage des veines pulmonaires (figure 26.5).

En conclusion, l'ETO chez l'enfant a de rares mais indispensables indications, notamment lors de la fermeture percutanée des shunts intracardiaques.

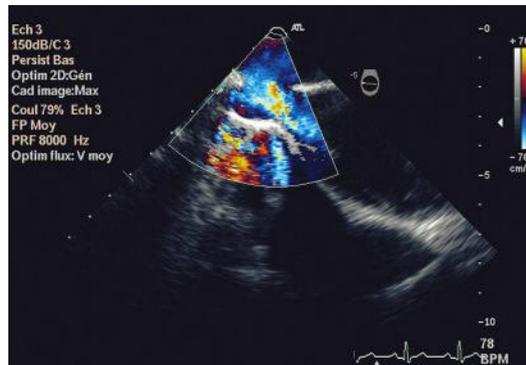


Figure 26.5.

ETO chez un patient adulte avec une CIA sinus venosus. L'extension postérieure de la CIA ainsi que le retour de la veine pulmonaire supérieure droite à l'OD sont bien visualisés par l'imagerie Doppler couleur.

Bibliographie

- [1] RANDOLPH GR, HAGLER DJ, CONOLLY HM ET AL. Intraoperative transesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124 : 1176-1182.
- [2] BUTERA G, DE ROSA G, CHESSA M ET AL. Transcatheter closure of atrial septal defect in young children : results and follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42 : 241-245.

27

Doppler tissulaire

P. Acar

La fonction diastolique ventriculaire gauche s'altère de façon précoce et son évaluation, souvent difficile, requiert de nombreux paramètres pour être fiable. La technique classique consiste à analyser le flux transmitral, mais elle souffre de nombreuses limites et doit souvent être complétée par des paramètres réputés indépendants de la volémie. La vitesse de propagation du flux transmitral et l'analyse du flux veineux pulmonaire sont proposées, malgré une faisabilité et une reproductibilité médiocres. Le Doppler tissulaire pulsé à l'anneau mitral est aussi relativement indépendant de la volémie et a l'avantage d'une grande reproductibilité. Si son utilisation chez l'adulte est validée, les études pédiatriques sont limitées.

L'étude par Doppler tissulaire pulsé consiste en une mesure Doppler pulsé tissulaire en coupe apicale 4 cavités. Les gains et fréquences sont sélectionnés pour obtenir le meilleur spectre Doppler, l'échantillon étant placé sur la portion basale de la paroi latérale du VG et du septum interventriculaire à l'anneau mitral et sur la portion basale de la paroi latérale du VD à l'anneau tricuspide. Nous rapportons dans le tableau 27.1 les vitesses myocardiques mesurées aux différents temps du cycle cardiaque dans une population pédiatrique normale [1] :

- l'onde Sa est positive et correspond au temps systolique avec un pic en proto ou mésosystole ;
- l'onde Ea est négative et correspond à la protodiastole ou remplissage initial rapide ;
- l'onde Aa est négative et correspond à la télédiastole au moment de la systole atriale (figure 27.1).

L'étude est faisable chez l'enfant dans 90 % des cas (sauf chez l'enfant agité et tachycarde avec fusion de l'onde E et A).

Chez le nouveau né, le ventricule gauche est à la naissance encore peu différencié et peu compliant, il évolue rapidement jusqu'à l'âge de 1 an pour obtenir ses caractéristiques

Tableau 27.1. Valeurs par Doppler tissulaire pulsé des vitesses myocardiques (médianes) dans une population pédiatrique normale

	Paroi latérale VG	Septum Interventriculaire	Paroi latérale VD
Ea	16,3 cm/s (6.1-24.2)	13,5 cm/s (5.2-19.1)	9,3 cm/s (6.6-24.6)
Aa	6,8 cm/s (4.1-14)	6,8 cm/s (3.5-12.3)	9,3 cm/s (4.8-16.7)
Sa	8,8 cm/s (5.8-11.7)	7,9 cm/s (5.1-11.4)	13,3 cm/s (6.9-18.2)
Ea/Aa	2.6 (0.6-4.5)	1.9 (0.7-4.5)	1.6 (0.8-3.2)
E/Ea	5.9 (4.3-17.4)	7.3 (4.8-20.4)	NA

Aa : onde télédiastolique au Doppler tissulaire pulsé à l'anneau. Ea : onde protodiastolique au Doppler tissulaire pulsé à l'anneau, Sa : onde systolique au Doppler tissulaire pulsé à l'anneau.

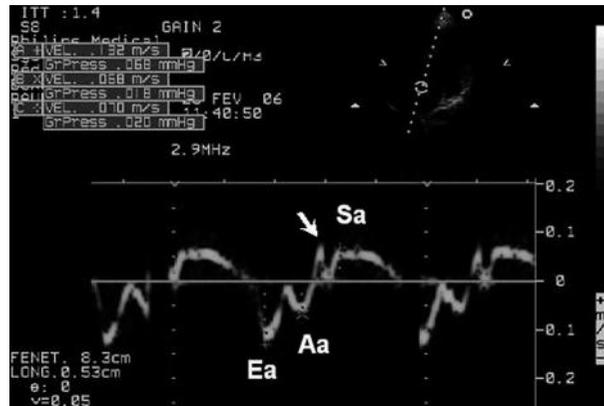


Figure 27.1

Doppler tissulaire normal chez un enfant.

L'échantillon a été placé en coupe apicale 4 cavités à la base du septum interventriculaire. L'onde Ea est mesurée au pic protodiastolique, l'onde Aa au pic télodiastolique, l'onde Sa au pic systolique (proto ou mésosystolique). À noter un pic initial positif protosystolique (flèche) correspondant à la contraction isovolumétrique.

de compliance et contractilité spécifiques. Puis, cette évolution se fait progressivement jusqu'à l'âge adulte. Ce défaut de compliance induit un temps de remplissage rapide plus court et nécessite une part plus importante de la systole auriculaire dans la diastole. Ces particularités de l'hémodynamique intracardiaque se traduisent en échocardiographie par un temps de décélération de l'onde E plus court et une augmentation de l'onde A.

Une étude récente met en évidence une diminution des valeurs des ondes S et Ea en cas d'augmentation chronique de la postcharge dans les sténoses aortiques et en cas de myocardiopathies dilatées, alors que les valeurs restent comparables aux sujets sains en cas d'augmentation chronique de la précharge dans les communications interventriculaires [2]. Le Doppler tissulaire est utile dans la surveillance des enfants ayant reçu une chimiothérapie cardiotoxique à la recherche de signes précoces d'atteinte de la fonction diastolique VG.

Bibliographie

- [1] RUMEAU P, ACAR P, PARANON S ET AL. Évaluation de la fonction diastolique par Doppler tissulaire chez l'enfant. *Arch Mal Coeur* 2007; 100 : 405-10.
- [2] EIDEM BW, MCMAHON CJ, AYRES NA. Impact of chronic left ventricular preload and afterload on Doppler tissue imaging velocities : a study in congenital heart disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18 : 830-8.

Échocardiographie tridimensionnelle

P. Acar

L'échocardiographie 2D a révolutionné l'approche diagnostique des cardiopathies de l'enfant et de l'adulte. L'imagerie 2D reste imparfaite, car le cœur, structure tridimensionnelle battante, est visualisé à partir de coupes. Elle demande de reconstruire mentalement en 3 dimensions l'anomalie de l'architecture cardiaque. Ces informations restent très observateur-dépendantes et sont difficiles à communiquer aux différents intervenants non initiés tels que le chirurgien ou le cardiologue interventionnel. Par ailleurs, les dimensions des cavités cardiaques calculées par échocardiographie 2D font appel à des approximations géométriques hasardeuses.

L'échocardiographie 3D est une nouvelle technologie qui permet une approche plus anatomique des structures cardiaques. L'imagerie 3D est une imagerie de surface qui permet de décrire dans son intégralité la structure cardiaque. Le calcul volumétrique des cavités cardiaques, telles que les volumes ventriculaires et la masse cardiaque, est désormais possible par échocardiographie 3D. La technique s'est longtemps heurtée aux difficultés d'acquisition et à la lenteur de la reconstruction. L'avènement des sondes matricielles 3D au sein d'équipements échocardiographiques standards rend désormais possible l'application du 3D dans la clinique.

L'écho 3D a démontré sa supériorité dans la sélection patients avec CIA ostium secundum afin de définir les formes anatomiques favorables à une fermeture percutanée [1]. Elle est également supérieure au 2D dans l'analyse des pathologies valvulaires [2]. L'écho 3D est une technique très prometteuse dans l'analyse quantitative de la fonction ventriculaire. La toute récente introduction du Doppler couleur 3D, ainsi que du mode biplan, devrait permettre de mieux étudier les pathologies de shunt ou de régurgitation valvulaire. La technique et les applications actuelles de l'écho 3D sont illustrées dans ce chapitre par les figures (figures 28.1 à 28.10).



Figure 28.1.

La sonde matricielle (Sonos 7 500, Philips). Elle permet de réaliser une échocardiographie 3D en temps réel grâce à une acquisition volumique instantanée du cœur battant. Une telle performance est rendue possible car la sonde contient 3 000 éléments piézoélectriques contre 128 éléments pour une sonde *phased array* standard. La sonde a son propre formateur de faisceau ultrasonore composé de 150 cartes électroniques miniaturisées dans la poignée. L'architecture informatique permet de générer en temps réel un volume de données. Un logiciel de navigation permet de faire pivoter le volume cardiaque et de le découper instantanément.

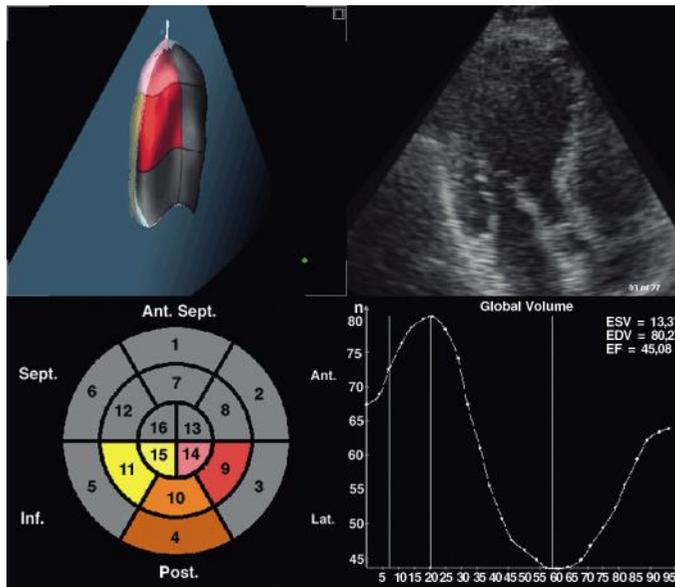


Figure 28.2.

Calcul des volumes ventriculaires. Le calcul des volumes est géré par une station 3D de reconstruction indépendante (TomTec). Les volumes ventriculaires sont calculés tout au long du cycle cardiaque. La fraction d'éjection et le volume d'éjection systolique ventriculaire sont automatiquement mesurés. L'analyse de la cinétique régionale est possible par échocardiographie 3D. L'application du contraste et du stress au 3D est à l'étude.

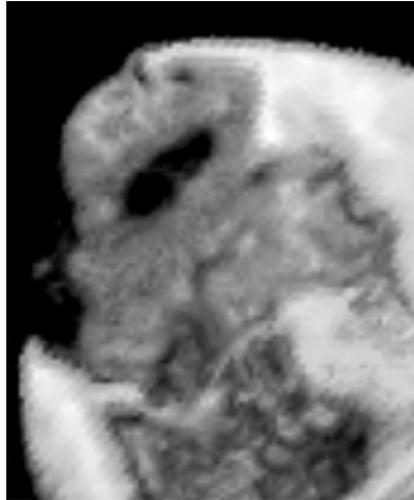


Figure 28.3.

Vue auriculaire 3D d'une CIA ostium secundum. L'échocardiographie 3D permet une meilleure connaissance de l'anatomie des CIA. Elle fournit des renseignements indispensables avant une fermeture par cathétérisme tels que le diamètre maximal ou les berges de la CIA. La CIA vue de l'OD (large auricule) a une forme ovale. La berge séparant la CIA de la valve tricuspide est large.

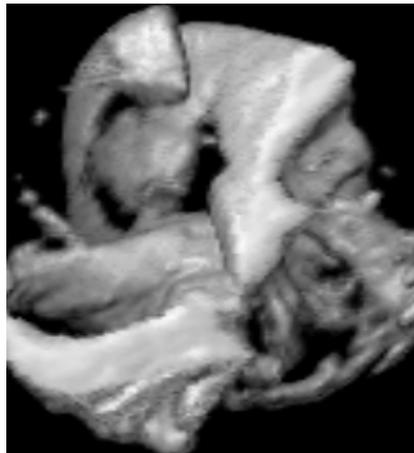


Figure 28.4.

Vue auriculaire 3D de CIA multiples. Le nombre de CIA doit être précisément connu avant d'envisager une fermeture percutanée. Trois trous en forme de croissant sont visibles de l'OD, séparés en haut de la VCS et en bas de la VCI avec la valve d'Eustachi.

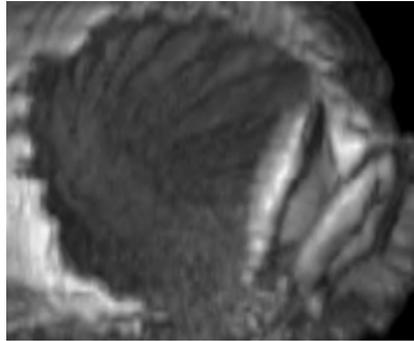
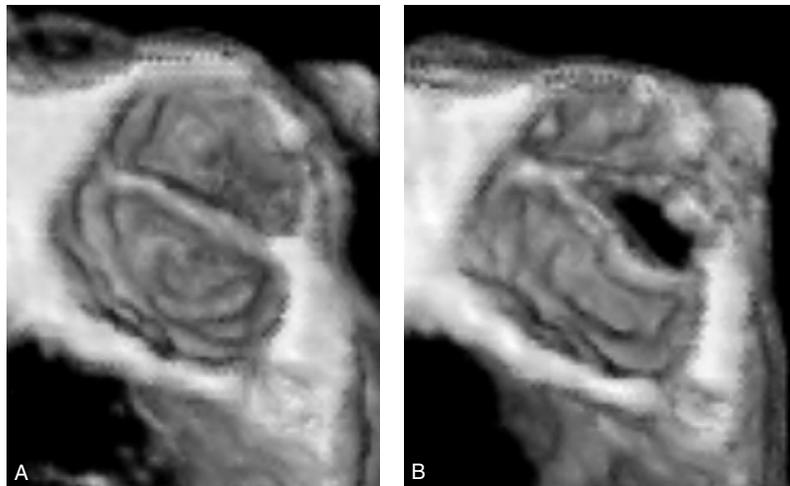


Figure 28.5.

Vue auriculaire 3D après fermeture percutanée d'une CIA. L'obturateur est formé de deux disques arrondis qui se plaquent de part et d'autre du septum interauriculaire. Les berges autour de la CIA doivent être suffisamment larges pour éviter le risque de migration secondaire de la prothèse.



Figures 28.6.

Vues aortiques 3D d'une bicuspidie aortique.

- A. En diastole, les deux feuillets sont bien individualisés et ont une surface équivalente.
- B. En systole, l'ouverture est réduite par fusion de la commissure antérieure.



Figure 28.7.

Vue auriculaire 3D d'une valve mitrale de CAV. La fente mitrale sépare la valve antérieure en deux feuillets (supérieur et inférieur). Le feuillet supérieur prolabe en systole dans l'oreillette gauche. La valve postérieure, ou valve murale, a une surface réduite (25 % de la surface totale).

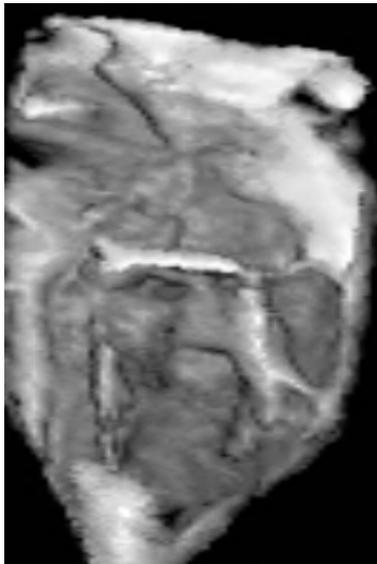


Figure 28.8.

Vue 3D d'une valve mitrale en parachute. Les deux feuillets mitraux sont reliés à un volumineux pilier unique réalisant un obstacle sous-valvulaire.

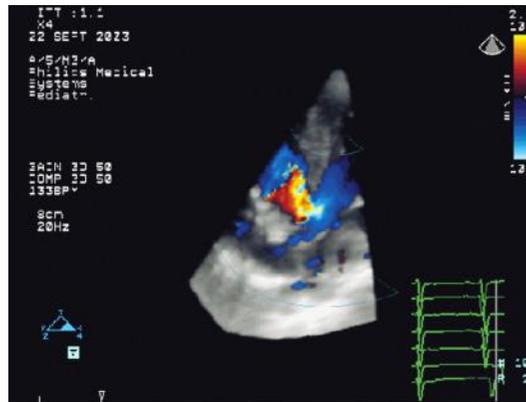


Figure 28.9. *Doppler couleur 3D.* Le shunt gauche-droite à travers une CIV périmembraneuse est visualisé par échocardiographie 3D temps réel.

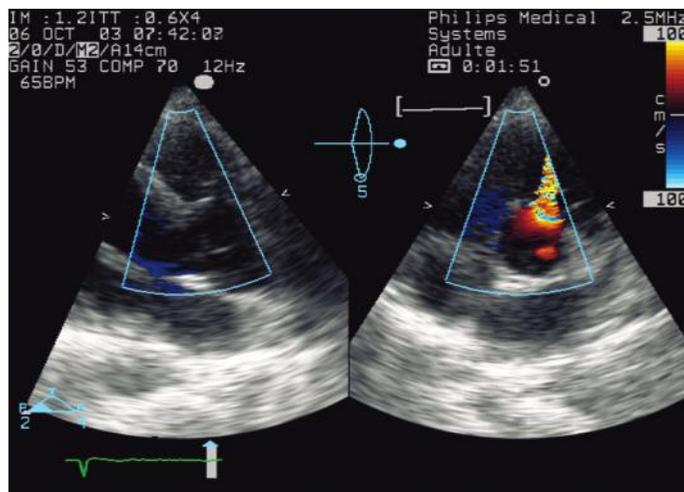


Figure 28.10. *Mode biplan avec Doppler couleur.* La sonde matricielle permet l'obtention de deux incidences différentes en même temps. À partir de l'incidence parasternale grand axe (shunt non visible), une inclinaison latérale de 5° permet de visualiser une CIV infundibulaire (jet dirigé vers la valve pulmonaire).

Bibliographie

- [1] ACAR P, SALIBA Z, BONHIEFFER P ET AL. Influence of atrial septal defect anatomy in patient selection and assessment of closure by the CardioSEAL device : a three-dimensional transesophageal echocardiography. *Eur Heart J* 2000; 21 : 573-581.
- [2] ACAR P, LASKARI C, RHODES J, PANDIAN NG, WARNER K, MARX G. Determinants of mitral regurgitation after atrioventricular septal defect surgery : a three-dimensional echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1999; 83 : 745-749.

Échocardiographie pédiatrique et fœtale : le point de vue d'un chirurgien cardiaque pédiatrique

B. Kreitmann

Depuis que l'échographie s'est imposée comme une évidence en cardiologie pédiatrique (en partie grâce à cela), cette spécialité a connu une évolution extraordinaire. Les examens anténataux permettent diagnostics et parfois même traitements avant la naissance. Cette étape, le début de la vie, n'est maintenant, dans certains cas, qu'un des stades évolutifs d'une cardiopathie déjà connue et « cadrée ». Les résultats de la prise en charge médicochirurgicale des cardiopathies, même les plus complexes, se sont améliorés de façon considérable. L'activité chirurgicale s'est modifiée, recentrée sur le nouveau-né et le nourrisson. Les schémas anciens de prise en charge en deux temps faisant suivre une chirurgie palliative première, une longue période d'attente, puis une reprise opératoire, ont souvent été effacés et redessinés. Parallèlement, grâce aux succès médicochirurgicaux précoces, le nombre de patients complexes à suivre, à traiter souvent et à réopérer parfois a augmenté. Notre activité chirurgicale est ainsi maintenant également tournée vers les adolescents, les jeunes adultes porteurs de cardiopathies souvent déjà connues et multi-opérées.

Tout cela n'a été possible que grâce à une interaction permanente entre tous, et notamment entre les médecins et les chirurgiens qui travaillent ensemble dans les domaines de l'enseignement, de la recherche et des soins appliqués à cette surspécialité, maintenant individualisée. Pour que cette interaction soit productive, fructueuse et rentable, de nombreux critères doivent être respectés. Un de ces critères est certainement le langage commun. Or, le langage échocardiographique est, pour nous, chirurgiens, une langue étrangère. Si ce modeste chapitre peut servir d'approche à la traduction, il aura atteint son but.

Notre formation initiale

Pour devenir chirurgien, il faut tout d'abord le vouloir. Ceci implique deux éléments fondamentaux qui vont déjà nous éloigner de l'échographiste. Il faut vouloir réfléchir en termes de traitement, et non de diagnostic (disons, en plaisantant, que le chirurgien ne se préoccupe pas de ce qu'a le patient, mais uniquement de ce qu'il va pouvoir lui faire). Puis, il faut vouloir réfléchir en anatomiste. L'anatomie, science un peu aride aux étudiants de PCEM 1, est notre guide, notre support, notre source de certitude. Or l'échographie est surtout une méthode d'imagerie diagnostique, et son langage n'est pas celui de l'anatomie telle que nous l'avons appris. Nous avons appris à disséquer les spécimens anatomiques, puis à voir, en peropératoire, et à analyser les éléments du médiastin, dont, bien sûr, au premier chef, le cœur. Dans ces deux cas, le cœur est notre « réalité », il est en couleur mais il est arrêté en diastole

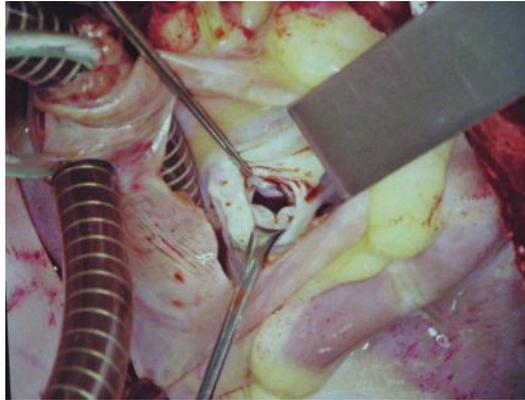


Figure 29.1.

Exposition transatriale et transtricuspidienne d'une CIV périmembraneuse avec tissu sous-tricuspidien.

et vide de sang. Les défauts sont visualisés de manière différente selon l'exposition utilisée et la voie d'abord choisie. Nous réfléchissons en ayant comme base de données cérébrales ces images anatomiques. Nos règles de grammaire sont très codifiées, avec le haut et le bas, les plans frontaux, transversaux et sagittaux. Nous avons appris à regarder les coupes transverses de haut en bas (la droite à droite et la gauche à gauche !) et à nous méfier des plans obliques. En première approximation, même les coupes échographiques standards ne nous sont pas accessibles sans un effort important. Par exemple, prenons une CIV membraneuse simple. Pour nous, il s'agit de l'absence d'une partie du septum interventriculaire, que nous avons appris à regarder en tant que tel, en étudiant la totalité du septum sur des spécimens, puis en regardant les CIV à travers la valve tricuspide (figure 29.1). L'échographiste nous montre, pour nous parler de la localisation de la CIV, une coupe parasternale petit axe centrée sur la valve aortique, où il nous montre un VD enroulé autour de la valve aortique (!) ; puis il nous montre, pour nous parler de sa gravité, une courbe Doppler qui ressemble à une stalactite (!) ; pour couronner le tout, les coupes transversales sont orientées de telle manière que les structures droites, comme la tricuspide, apparaissent à gauche de l'aorte. Enfin, la « réalité » de l'échographie est en noir et blanc, mais mobile. Le cœur se dilate, se contracte et les rapports anatomiques semblent changer en permanence.

Pour mieux nous comprendre, il nous faut donc travailler d'abord sur la formation initiale. Les cardiologues en formation doivent toucher des cœurs, les disséquer et les tourner dans tous les sens. Ils doivent venir au bloc opératoire, et nous devons leur montrer patiemment à quoi correspondent ces structures anatomiques mal visibles et parfois difficiles à exposer. Les chirurgiens en formation doivent passer de longues heures derrière les épaules des cardiologues, en essayant de faire apparaître progressivement une signification dans ce fatras de flocons de neige semblant se déplacer de manière aléatoire sur un écran d'échocardiographie. L'activité de cardiologie pédiatrique médicochirurgicale ne doit se faire qu'avec des réunions communes très fréquentes, dans lesquelles sont échangées des données d'imagerie avec échographies d'un côté et photos et/ou films opératoires de l'autre.

Notre historique : rapprochement de voies parallèles ?

Cette absurdité mathématique utilisée en sous-titre exprime bien l'évolution de nos spécialités dans les 10 à 20 années passées. Les explorations diagnostiques, les bilans préopératoires que nous connaissions étaient, historiquement, radiologiques. La chirurgie et la radiologie ont donc appris à travailler ensemble depuis « toujours » et cela laisse des traces. Même maintenant, même en ayant la chance de pouvoir visualiser quantité d'échographies grâce à notre structure et à nos habitudes de travail, il est indéniable que je reste plus à l'aise devant une angiographie que devant une échographie. J'oserais même écrire que je suis plus à l'aise en regardant une bobine de film 35 mm (dont la qualité, le contraste et la luminosité me semblaient adaptés à la visualisation des structures les plus fines) qu'en examinant des angios modernes, numérisées, digitalisées, compressées et enregistrées sur des supports multimédias divers, pas toujours aussi universels que prévus. Or, si beaucoup de cardiologues pédiatres en activité sont et ont été des cathétériseurs et donc, de droit ou de fait, des radiologues, ce n'est pas, et surtout ce ne sera peut-être pas, toujours le cas. À l'heure actuelle, il est certain que la formation à l'imagerie d'un cardiologue pédiatre se fait d'abord par les images échographiques. Le même mot, au sens sémantique du terme, fait ainsi référence à un concept différent dans l'esprit du chirurgien, qui « voit » le défaut, et dans celui du cardiologue, qui « voit » l'échographie. Un bon exemple de ceci se retrouve dans la recherche d'une continuité mitro-aortique dans la définition d'un ventricule droit à double sortie. Il nous est facile, à cœur ouvert, arrêté et vide, de voir si la mitrale est « loin » de la valve aortique. Une bande musculaire sépare nettement la structure mitrale de la partie la plus basse de la cusp aortique la plus proche. Il nous est très difficile de nous y retrouver dans la multiplicité de façons différentes de visualiser cette région en échographie, multiplicité venant des différentes fenêtres échographiques utilisables et des différents réglages de gains et d'échos qui, du moins à mes yeux, peuvent alternativement affirmer ou infirmer la continuité fibreuse mitro-aortique. Il nous semble souvent que ce terme de discontinuité mitro-aortique ne représente pas la même chose pour les échographistes et pour nous.

Il faut cependant noter que ces deux façons très différentes d'aborder l'intérieur du corps humain se sont rapprochées grâce à la digitalisation et l'irruption du traitement des données numériques, et notamment avec ce que l'on appelle maintenant « l'imagerie en coupe ». Même si cela peut aujourd'hui paraître nigaud aux plus jeunes, il faut rappeler que nous avons dû apprendre à comprendre les images de tomodensitométrie. Elles étaient très neuves, mais accessibles aux chirurgiens, car bien orientées (quoique inversées !) et très anatomiques. Ainsi, au fil des années, nous avons progressé en apprenant la relativité de l'anatomie radiologique travaillée par ordinateur. Nous avons appris à tenir compte de la résolution d'analyse, de la largeur de coupe et de tous ces facteurs qui n'existaient pas du temps de la radiologie analogique et « argentique ». Nous pouvons donc commencer à mieux comprendre l'analyse échographique. J'ai eu, il y a 12 ou 13 ans, du mal à comprendre comment un RVPAT pouvait être faussement diagnostiqué comme cœur triatrial. En effet, en vision chirurgicale, ces deux cardiopathies n'ont vraiment rien à voir. Et pourtant, j'avais vu de mes yeux l'échographie d'un bébé chez lequel le collecteur n'était pas visible et où, probablement pour des raisons de résolution différente, apparaissait en couleur un passage entre le collecteur pulmonaire et l'OG. À l'intervention, il s'agissait d'un RVPAT infradiaphragmatique. Il n'y avait bien sûr aucune continuité entre ces deux structures séparées par la cavité péricardique. Avec l'expérience, nous avons appris à nous méfier de ces images créées par la couleur qui semble toujours exagérer les éléments anatomiques et déborder de leurs limites. De la même manière, l'apparition de l'échographie 3D, l'augmentation de la

précision d'analyse des appareils modernes, l'irruption dans la famille des explorations cardiologiques des scanners multi-barrettes et de l'IRM incitent les jeunes cardiologues à apprendre à réfléchir en terme d'anatomie «réelle». Ainsi se rapprochent des visions assez éloignées de la réalité anatomique des cardiopathies et, si la langue reste différente, la compréhension mutuelle est de plus en plus facile.

Cardioscopies et échographies peropératoires

L'acquisition d'images cardioscopiques, obtenues assez facilement à l'aide d'un matériel dérivé des techniques de thoracoscopie [1], représente un apport important dans ce cheminement convergent. En effet, ces images sont très nettes, facilement récupérables et diffusibles et, surtout, elles sont obtenues sur un cœur en position anatomique, ou presque. Certes, le cœur est vide et arrêté, mais il n'est pas déformé par nos écarteurs, par notre façon (parfois difficile à expliquer) de nous exposer. Ainsi, ces images sont plus proches de la réalité au sens cardiologique du terme, et donc très utiles.

Encore plus importante est l'échographie peropératoire. Pour nous, il s'agit le plus souvent d'ETO, bien que certaines équipes aient développé l'échographie épicaudique [2-5]. Au bloc opératoire, immédiatement avant l'intervention et donc à un moment où le cerveau est propice à l'acquisition car très concentré sur l'instant, l'échographiste et le chirurgien se retrouvent autour d'un but commun. Le langage et les concepts se rapprochent, la discussion se centre sur les points importants. Le geste chirurgical suit immédiatement l'échographie et les modifications de l'imagerie induites par la chirurgie sautent instantanément aux yeux du cardiologue, dès qu'il rallume son appareil, à la fin de la CEC. Il s'agit là d'un formidable outil de travail utile à tous. La prise en charge du patient opéré en est améliorée, mais aussi les relations de travail médicochirurgicales. Prenons l'exemple d'un syndrome de Laubry-Pezzi avec CIV infundibulaire avec une IA notable. L'inspection peropératoire montrait bien sûr une déformation de la cusp aortique coronaire droite, mais il apparaissait difficile de déterminer exactement le geste de plastie aortique le plus approprié. L'ETO peropératoire avait identifié la fuite, centrale, et une mauvaise coaptation au niveau de la commissure antérieure. Sur les données de l'ETO, seule une plastie de type Trusler [6] de la commissure coronaire droite/non-coronaire a été réalisée avec un excellent résultat. Un centre de cardiologie pédiatrique médicochirurgicale actuel doit, à nos yeux, pouvoir disposer d'une ETO à chaque intervention. La réalisation systématique est discutable, notamment car elle est consommatrice de moyens humains et matériels, mais elle est peut-être souhaitable.

Le chirurgien et l'échographie fœtale

Dans beaucoup de centres de diagnostic anténataux, les équipes chirurgicales participent aux discussions pronostiques, reçoivent parfois les couples et, souvent, sont impliquées dans des indications d'interruptions ou de transferts materno-fœtaux. Il est donc souhaitable que, même dans ce domaine, il y ait convergence de langage. La distance est cependant très grande car, encore plus qu'avec l'échographie post-natale, les difficultés d'acquisition et d'interprétation des données échographiques sont importantes. Très souvent la fugacité des images, la fragilité des impressions, font que l'échocardiographiste est le seul à pouvoir réellement se prononcer. Notre travail de chirurgiens doit alors rester très général, nous devons donner aux intervenants et aux parents des renseignements globaux sur la prise en charge chirurgicale possible en sachant, et en respectant, la grande difficulté de certaines situations.

Le chirurgien, les échographies pré-opératoires et les cathétérismes

Dans l'immense majorité des cas, l'indication opératoire est portée sur des données cliniques et échocardiographiques. La place du cathétérisme pré-opératoire s'est considérablement réduite au fil des années. Nous pensons cependant qu'il reste, dans certains cas, nécessaire d'en discuter l'opportunité, en se gardant de toute attitude systématique. Prenons l'exemple de certains syndromes de coarctations néonatales avec hypoplasie importante de l'aorte horizontale (figure 29.2). Le type de distribution des vaisseaux de la gerbe aortique, le type et le degré d'hypoplasie vont parfois nous amener à envisager soit une correction par sternotomie, sous-circulation extracorporelle et parfois hypothermie profonde avec arrêt circulatoire (ou canulation séparée des vaisseaux cérébraux) [7], soit une intervention par thoracotomie gauche, sans CEC, mais sans possibilité de clampage très proximal. Le choix peut être difficile et l'angiographie aortique peut utilement compléter l'échocardiographie. Au contraire, dans la TGV, l'important est moins de connaître l'anatomie des artères coronaires que de savoir s'il y a une coronaire intramurale. Cette anatomie peut tout à fait ne pas être clairement visible de l'extérieur du cœur, alors qu'elle est bien sûr évidente lorsque l'aorte a été transectée. Mais certaines techniques de repositionnement des artères coronaires intramurales nécessitent une incision de l'aorte différente de ce qui est fait habituellement, d'où l'intérêt de l'échocardiographie pré-opératoire plus performante que l'angiographie. Le chirurgien doit tenir compte des limites de l'échographie et agir en fonction. Ainsi, il est prudent de disséquer et de fermer de principe le reliquat ductal lors de la correction des cardiopathies (CIV, CAV complet, etc.) avec HTAP sévère, car une persistance du CA peut ne pas avoir été mise en évidence au cours des échographies pré-opératoires, le flux étant limité par l'HTAP.

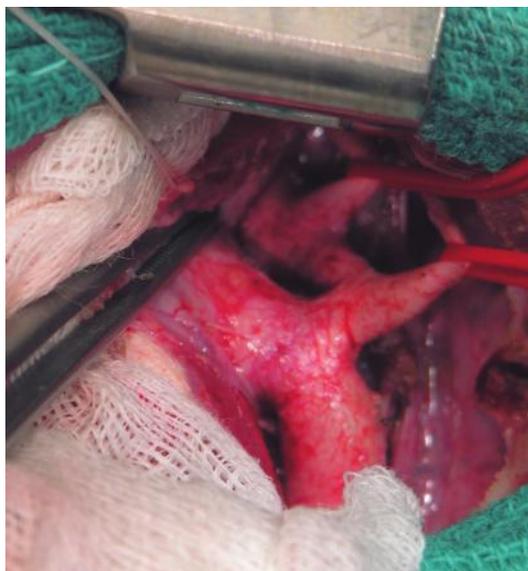


Figure 29.2.

Vision, par thoracotomie gauche, d'une coarctation isthmique avec volumineux canal artériel et hypoplasie de l'aorte horizontale (la carotide commune et l'artère sous-clavière gauche sont tirées par les lacs oranges).

Échographies postopératoires précoces

Une des caractéristiques de la période postopératoire précoce est certainement la place de l'échographie. Il faut accorder une très grande importance à cette technique qui est l'un des meilleurs moyens d'évaluation de la situation d'un enfant en postopératoire, mais il faut aussi bien garder à l'esprit que ces examens sont difficiles à faire et à interpréter, et que les renseignements qu'ils apportent ne doivent être considérés que comme une partie de l'évaluation. Surtout en cas de suites opératoires complexes, l'évaluation doit être globale, basée sur des éléments hémodynamiques, biologiques, radiologiques, échographiques et surtout cliniques. Les cardiologues doivent être conscients des limites de ces examens précoces et, plus encore, les autres intervenants, réanimateurs et chirurgiens, doivent en être avertis. Nous avons vu des shunts résiduels « évidents » en échographie sans traduction clinique disparaître spontanément et, réciproquement, des CIV résiduelles apparaître beaucoup plus évidentes cliniquement qu'en échographie. La conduite à tenir vis-à-vis de ces patients devrait prendre en compte ces éléments pourtant discordants. Il faut donc toujours essayer, dans ces phases postopératoires parfois critiques et complexes, d'obtenir des éléments cohérents. Un patient en bas débit sévère (par dysfonction diastolique VD, par exemple) peut avoir une « très bonne » échographie si les fenêtres sont limitées et si la seule notion finalement analysable est la fonction systolique du VG. En cas de non-cohérence des données, il ne faut pas hésiter à utiliser des artifices comme l'injection dans les différents cathéters centraux et/ou intracardiaques disponibles de produits de contraste échographique ou à améliorer l'analyse échographique par la multiplication des examens ou par utilisation de l'ETO. Si malgré tout persistent des doutes avec une éventuelle indication de ré-intervention, ou de modification drastique des plans thérapeutiques, l'absence de cohérence entre la clinique et l'échocardiographie doit faire discuter un cathétérisme cardiaque.

Prise en charge d'un nouveau-né

Une des situations fréquentes au cours desquelles il serait très important que les langages chirurgicaux et échocardiographiques se rapprochent au maximum concerne l'évaluation précise d'un nouveau-né avec cardiopathie sévère afin d'établir une stratégie thérapeutique cohérente. Nous baserons cette discussion sur deux exemples.

TVG avec CIV et sténose pulmonaire

Deux éléments anatomiques sont critiques pour décider de la conduite à tenir : la voie d'éjection VG et la cloison interauriculaire. Le gradient Doppler sur la voie d'éjection VG ne laisse en rien, de façon isolée, préjuger du type et de la date de la chirurgie. Une sténose dynamique sous-valvulaire, réversible après *switch* artériel, ou encore un bourgeon de tissu valvulaire mitral accessoire, sans cordages, facilement réséquable, n'ont pas la même signification qu'un tunnel sous-pulmonaire avec discontinuité fibreuse mitro-pulmonaire ou qu'une sténose sur une valve dysplasique et/ou bicuspidie qui nécessitent un geste chirurgical avec reconstruction intraventriculaire, abandonnant l'orifice pulmonaire. Au pire peuvent coexister des anomalies d'insertion mitrale pouvant même contre-indiquer la reconstruction intraventriculaire et amener jusqu'à une prise en charge de type ventricule unique. Si dans les cas typiques il y a peu de place pour la discussion, dans certaines formes frontières, les décisions seront difficiles à prendre et la lecture attentive des échographies deviendra cruciale. Cette lecture doit pouvoir se faire de manière collégiale. L'analyse de la voie d'éjection VG doit être faite

par toutes les différentes fenêtres échographiques possibles et notamment la voie sous-costale. Doit aussi être discutée l'attitude à avoir vis-à-vis du septum interauriculaire. Souvent, l'impression échographique est celle d'une CIA de type foramen ovale distendu. L'échographiste dit ne pas voir de restriction, c'est-à-dire d'accélération importante en Doppler ou d'*aliasing* en codage couleur. La conclusion échographique serait d'affirmer, de manière inappropriée, que la CIA est de taille suffisante. Cependant, la bonne tolérance de la cardiopathie et le bon résultat des palliatifs éventuels dépendent de la présence d'un bon mixing interauriculaire, et un Rashkind peut parfois être utile.

Un petit ventricule

Qu'il s'agisse d'un enfant né avec une atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact qui a un petit VD ou d'un enfant avec un syndrome de type Shone qui a un petit VG, la question que se pose l'équipe chirurgicale est toujours la même : « est-ce que, après correction anatomique, ce ventricule permettra un débit cardiaque suffisant ? » Les éléments de réponse sont difficiles à analyser, mais presque tous sont échographiques. Nous attacherons beaucoup d'importance à la description de la valve d'entrée, à celle de la forme du ventricule, à celle de l'aspect (subjectif, certes) du relâchement ventriculaire en remplissage, aux éléments descriptifs de la voie de sortie. Les dimensions échographiques doivent être comparées aux normogrammes disponibles. S'il y a un doute sérieux sur la valeur potentielle d'un ventricule, il faut probablement privilégier des gestes palliatifs permettant de se reposer le problème après une période de croissance.

En conclusion, dans cette évaluation de la cardiopathie d'un nouveau-né, l'équipe médicochirurgicale attend de l'échocardiographe qu'il s'implique fortement dans l'arbre décisionnel, en utilisant sa technique non seulement pour faire un diagnostic, mais aussi pour apporter des éléments pronostiques. L'analyse doit pouvoir permettre de répondre à des questions portant sur les conséquences éventuelles de tel ou tel acte chirurgical et d'imaginer l'évolution de cette cardiopathie avec tel ou tel traitement.

Évaluation d'une cardiopathie complexe en dehors de la période néonatale

Le contexte est différent avec des patients souvent connus, parfois ayant été opérés. Si une discussion médicochirurgicale est nécessaire, c'est en général qu'il y a une indication d'intervention ou de ré-intervention à discuter. Le langage échographique devient souvent plus accessible mais les fenêtres échographiques aussi plus étroites. L'imagerie scannographique ou par résonance magnétique, voire le cathétérisme cardiaque, peuvent utilement compléter les ultrasons. Il persiste des points sur lesquels il peut y avoir assez facilement des malentendus au cours de la confrontation médicochirurgicale. Prenons quelques exemples.

La bonne fonction ventriculaire

Un patient qui doit avoir un remplacement valvulaire aortique pour une sténose serrée a une fonction VG échographique étiquetée « normale ». Cependant, les chirurgiens et les réanimateurs sont très inquiets à propos de la fonction ventriculaire postopératoire précoce, après un clampage aortique parfois assez long, comme par exemple après une intervention de Ross. Parlent-ils de la même fonction ventriculaire ? En fait, l'échographie pré-opératoire met en évidence un ventricule adapté, c'est-à-dire avec une fonction systolique conservée malgré l'obstacle. Le myocarde VG est donc obligatoirement

anormal et peut être déjà ischémique ou mal irrigué. Sa fonction diastolique est difficile à évaluer en présence d'une sténose sévère. La réaction de ce myocarde à la levée d'obstacle suivant une période d'arrêt ischémique est difficile à prévoir, mais l'échographie pré-opératoire devrait, pour être utile, sortir du domaine descriptif et diagnostique et rentrer dans la physiopathologie.

Un patient qui a un shunt gauche-droite important a une dilatation VG avec une «très bonne fonction» échographique. Quelle sera sa fonction en post-opératoire après suppression du shunt ? L'analyse échographique peut-elle nous permettre de «prédire» comment va se comporter ce VG face à des modifications brutales de ses conditions de pré- et de post-charge ? Là aussi, les attendus sont importants et les malentendus possibles si l'échographie reste très descriptive.

La mauvaise fonction ventriculaire

Encore plus malaisée à cerner sera la conduite à tenir vis-à-vis des fonctions ventriculaires «limites». Les cas les plus difficiles sont les VD systémiques (comme dans les doubles discordances) ou les ventricules uniques. Si l'échographie se limite à donner des dimensions et une fraction d'éjection (probablement fausses, compte tenu des techniques d'approximation utilisées), elle n'a que peu d'utilité dans la conduite thérapeutique. L'évaluation des paramètres diastoliques, l'étude des dyskinésies éventuelles que l'on pourra éventuellement améliorer par stimulation électrophysiologique, l'analyse des temps de systole et de diastole optimaux sont autant de renseignements que les chirurgiens et les réanimateurs seront anxieux, et heureux, de connaître et de discuter.

Les «belles» artères pulmonaires

Dans la préparation d'une intervention de type Fontan, se pose souvent le problème de l'évaluation de l'anatomie et de la physiologie des AP. Pour ce qui est de l'anatomie, l'équipe chirurgicale va s'intéresser à la taille, au trajet et à la compliancé des AP centrales, accessibles à un geste de plastie éventuel. Souvent, une angiographie est réalisée; parfois elle sera «rassurante», de temps en temps «inquiétante», mais elle ne sera jamais qu'un complément à la connaissance échographique acquise au fil des consultations et au cours de la croissance de l'enfant. Une sténose fibreuse de l'AP gauche centrale par exemple peut être mal visible au cathétérisme, lorsque les incidences sont trompeuses, ou sous-estimée lorsque la pression et le débit sont faibles à cause de l'anesthésie générale parfois utilisée. Cette sténose est vue en échographie avec un aspect de «raideur» ou de perte de flux laminaire, d'autant plus que l'enfant est dans des conditions de veille plus physiologiques. Le traitement de cette sténose au cours de la totalisation cavopulmonaire est un élément qui peut rendre les suites postopératoires plus simples.

La valve mitrale

Les exigences chirurgicales ont beaucoup progressé parallèlement au développement des techniques de plastie mitrale reconstructrice. La multiplication des gestes de plastie mitrale chez l'adulte, quelle que soit l'étiologie des maladies traitées, a apporté une multiplication des connaissances en échographie et surtout en ETO multiplan. Une valve mitrale fuyante est analysée segment par segment et les causes de la fuite bien détaillées, afin que le geste chirurgical soit le plus précis et le plus adapté possible. Lors de l'intervention, le cœur est vide, flasque et détendu, ce qui rend l'analyse des

structures dynamiques très difficile. Pour les mitrales congénitales, la tâche est rendue plus difficile par les anomalies souvent complexes de l'anneau et surtout de l'appareil sous-valvulaire, mais les difficultés chirurgicales sont comparables et il est donc souhaitable, dans la mesure du possible, de disposer d'une analyse très détaillée des mécanismes de la restriction et/ou de la fuite de façon à pratiquer des gestes chirurgicaux optimaux. L'ETO peropératoire 2D et bientôt 3D est le complément indispensable d'un geste de plastie mitrale.

Conclusion

L'échocardiographie a permis et accompagne le développement d'une cardiologie pédiatrique médicochirurgicale moderne efficace et utile. La facilité et l'innocuité de l'acquisition des images échographiques ne doivent pas nous faire oublier qu'il ne s'agit que d'une façon de regarder de l'extérieur et d'essayer de comprendre des malformations parfois très complexes et des mécanismes physiopathologiques extraordinairement anormaux et mal connus. Le langage de l'échographie doit essayer de coller le plus possible au réel, d'être compréhensible, et tous les intervenants de cette spécialité doivent le comprendre, de façon à utiliser au mieux le formidable potentiel de cette technique.

Bibliographie

- [1] MIYAJI K, HANNAN RL, OJITO J, DYGERT JM, WHITE JA, BURKE RP. Video-assisted cardioscopy for intraventricular repair in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 2000; 70 : 730-737.
- [2] ELTZSCHIG HK, KALLMEYER IJ, MIHALJEVIC T, ALAPATI S, SHERNAN SK A practical approach to a comprehensive epicardial and epiaortic echocardiographic examination. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2003; 17 : 422-429.
- [3] FRENK VE, SHERNAN SK, ELTZSCHIG HK. Epicardial echocardiography : diagnostic utility for evaluating aortic valve disease during coronary surgery. *J Clin Anesth* 2003; 15 : 271-274.
- [4] BETTEX DA, SCHMIDLIN D, BERNATH MA ET AL. Intraoperative transesophageal echocardiography in pediatric congenital cardiac surgery : a two-center observational study. *Anesth Analg* 2003; 97 : 1275-1282.
- [5] SLOTH E, PEDERSEN J, OLSEN KH, WANSCHER M, HANSEN OK, SORENSEN KE. Transesophageal echocardiographic monitoring during paediatric cardiac surgery : obtainable information and feasibility in 532 children. *Paediatr Anaesth* 2001; 11 : 657-662.
- [6] TRUSLER GA, MÆS CA, KIDD BS. Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66 : 394-403.
- [7] DURANDY Y, HULIN S, LECOMPTE Y. Normothermic cardiopulmonary bypass in pediatric surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123 : 194.

Index

A

- Agénésie des valves pulmonaires, 127
- Atrésie
 - mitrale, 159-161
 - pulmonaire à septum interventriculaire
 - – intact, 160
 - – ouvert, 163
 - tricuspide, 79, 159-161

B

- Bernouilli, 23, 24-25, 89, 90, 93, 122, 133, 164, 170-171
- Bicuspidie aortique, 107-109

C

- Canal artériel, 34, 43, 57-62, 73, 123, 182
- Canal atrioventriculaire
 - complet, 48-49, 52-54
 - intermédiaire, 48-50
 - partiel, 48-49, 54
- Cathétérisme interventionnel, 30, 35, 83, 177
- Coarctation de l'aorte, 43, 81-86
- Communication interauriculaire
 - du sinus coronaire, 29-31
 - ostium
 - – primum, 29, 30-33, 38, 47, 50, 52, 162
 - – secundum, 29, 30-31, 43, 112, 177-178, 185, 195, 197
 - sinus venosus, 29, 30-32, 187
- Communication interventriculaire
 - d'admission, 38, 41, 44, 47, 48
 - infundibulaire, 37-38, 41-42, 44, 200, 206
 - musculaire, 37-38, 40-41, 44
 - périmembraneuse, 37-40, 43-45, 200, 204
- Courbure septale, 15, 114

D

- Dextrocardie, 17, 64
- Discordance
 - auriculoventriculaire, 20
 - double, 145
 - ventriculo-artérielle, 101-102, 111-112
- Doppler tissulaire, 191
- Double orifice mitral, 103

E

- Échocardiographie
 - 3D, 31, 34-35, 39, 54, 109, 178, 182, 195-196, 200, 205
 - fœtale, 153-167
 - transœsophagienne, 30, 34-35, 54, 65, 108-109, 178-181, 185-188, 206
 - vasculaire, 83

F

- Fente mitrale, 29, 33-34, 38, 43, 47, 51, 54, 101-102, 186-187, 199
- Fistule coronaire, 73-75

H

- Hétérotaxie, 18, 29
- HTAP, 30, 38, 43, 53-54, 57, 59, 63, 66, 81, 161, 207
- Hypoxie réfractaire, 171

I

- Interruption de l'arche aortique, 95

M

- Maladie d'Ebstein, 34, 137-138, 139, 140-141, 163
- Marfan, 99
- Membrane sous-aortique, 90-92

N

- Naissance anormale d'une coronaire, 77, 79

P

- Persistence du canal artériel, 171, 173, 207

R

- Rashkind, 111-112, 164, 177
- Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA), 29, 34-35, 63-65, 171, 205
- Rhabdomyome, 162

S

- Situs
 - inversus, 18
 - solitus, 18
- Sonde matricielle, 196
- Sténose
 - aortique, 87, 89-93
 - pulmonaire, 43, 78-79, 119, 131, 133
- Straddling, 101-102, 116
- Syndrome
 - d'Eisenmenger, 30
 - de Di George, 69, 119
 - de Noonan, 119, 131, 162
 - de Turner, 81
 - de Williams et Beuren, 92
 - du cimenterre, 64

T

- Tétralogie de Fallot, 1, 119, 121, 123, 161, 163

214 *Échocardiographie pédiatrique et fœtale*

Transposition des gros vaisseaux (TGV), 111-113,
115, 171, 207

Trisomie 47, 49, 119

Tronc artériel commun (TAC), 1, 69, 79,
120, 163

V

Valve mitrale en parachute, 100, 199

Veine cave supérieure gauche, 18, 29, 34, 43, 63, 119

Ventricule unique, 149, 161