

■ Le dossier – Cardiologie

Les situations cardiologiques aiguës à ne pas manquer

RÉSUMÉ : Les urgences cardiaques chez l'enfant sont exceptionnelles mais engagent parfois le pronostic vital à très court terme. Toute insuffisance respiratoire aiguë de l'enfant doit faire évoquer le diagnostic d'insuffisance cardiaque aiguë. Une suspicion de myocardite impose un transfert en urgence dans un centre disposant d'assistance pédiatrique, en raison du risque d'aggravation rapide. Les syncopes de l'enfant peuvent être révélatrices de pathologies cardiaques à risque de mort subite. Enfin, la maladie de Kawasaki et les endocardites infectieuses sont deux urgences cardiaques fébriles de l'enfant, pour lesquelles la précocité du diagnostic est essentielle.



M. MEOT

Unité Médico-Chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique, Centre de référence Malformations Cardiaques Congénitales Complexes — M3C, Hôpital Necker-Enfants malades, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, PARIS.

Il est essentiel de connaître les éléments de l'anamnèse et les symptômes devant faire évoquer une atteinte cardiaque afin de ne pas passer à côté, ainsi que les éléments de gravité justifiant une hospitalisation rapide dans un service de cardiologie ou de réanimation pédiatrique.

■ L'enfant essoufflé

Les causes de dyspnée chez l'enfant sont multiples. Parmi ces causes, l'insuffisance cardiaque aiguë nécessite un avis cardiopédiatrique rapide afin d'en identifier la cause et de débiter un traitement dans les plus brefs délais.

1. Insuffisance cardiaque aiguë

L'insuffisance cardiaque (IC) aiguë est souvent révélée par une dyspnée de repos, reflet de la congestion pulmonaire. Elle s'accompagne d'une hyperhidration, de signes de lutte, parfois de crépitations à l'auscultation. Les autres signes d'insuffisance cardiaque aiguë à rechercher chez l'enfant sont les signes de congestion droite : hépatomégalie, hépatalgies, turgescence jugulaire ; et les signes de bas débit : tachycardie,

teint pâle ou gris, oligo-anurie, nausées/douleurs abdominales, allongement du temps de recoloration cutanée, extrémités froides, asthénie extrême ou trouble de la conscience. L'anamnèse recherche des difficultés alimentaires et/ou de croissance staturo-pondérale, une limitation ancienne à l'effort.

Les causes d'IC sont multiples chez l'enfant [1].

>>> Shunts gauche-droit

L'IC aiguë liée à un hyperdébit pulmonaire secondaire à un *shunt* gauche-droit se manifeste vers 4 à 6 semaines de vie lorsque les résistances vasculaires pulmonaires ont complètement baissé et que l'hyperdébit pulmonaire devient important. Sont impliqués les *shunts* inter-ventriculaires ou artériels (large canal artériel, fenêtre aortopulmonaire), et plus rarement les cardiopathies complexes que sont les malpositions des gros vaisseaux ou les cardiopathies univentriculaires sans sténose pulmonaire. La radiographie confirme la cardiomégalie et la surcharge vasculaire pulmonaire bilatérale.

La prise en charge peut être initialement médicale, consistant :

- à augmenter la viscosité sanguine au moyen de transfusions de culots globulaires afin de limiter l'hyperdébit pulmonaire, on vise alors une hémoglobinémie > 15 g/dL;
- à assurer des apports nutritionnels suffisants pour permettre une prise de poids, si besoin en complétant les biberons par une nutrition entérale sur sonde nasogastrique;
- à diminuer éventuellement la congestion par des diurétiques.

Le traitement curatif est chirurgical pour les fenêtres aortopulmonaires, les communications interventriculaires (CIV) larges ou responsables d'un *shunt* significatif et les cardiopathies complexes. La persistance du canal artériel (PCA), y compris chez des bébés de petit poids, relève en première intention d'une fermeture par voie percutanée, sauf lorsque le canal est très large.

Les larges *shunts* artériels (fenêtre aortopulmonaire, gros canaux artériels) doivent être fermés idéalement dans le premier mois de vie. Les communications interventriculaires larges doivent être fermées avant 6 mois de vie.

>>> Naissance anormale de la coronaire gauche de l'artère pulmonaire (ALCAPA, *Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery*)

C'est une malformation rare (environ 0,5 % des cardiopathies congénitales), souvent diagnostiquée au cours de la première année de vie. La chute des résistances vasculaires pulmonaires entraîne un vol du flux coronaire gauche, à l'origine d'une ischémie myocardique évoluant à bas bruit. Les symptômes initiaux sont souvent limités à une irritabilité lors des tétées (équivalent d'angor d'effort). Les signes d'IC apparaissent à un stade évolué de dysfonction ventriculaire gauche. L'examen clinique peut mettre en évidence un souffle d'insuffisance mitrale. À l'ECG, on recherche des ondes Q amples dans les dérivations D1 et AVL (fig. 1). Sans chirurgie, l'évo-

lution de cette malformation congénitale est létale dans 90 % des cas dans la première année de vie. Le pronostic après réimplantation coronaire est très bon, avec une récupération quasi constante d'une fonction ventriculaire gauche normale dans les mois qui suivent la chirurgie.

>>> Coarctation de l'aorte et cardiopathies malformatives du cœur gauche

L'association de pouls fémoraux non ou mal perçus et de signes d'IC doit faire évoquer une coarctation de l'aorte (fig. 2). Lorsque le diagnostic est tardif (environ 30 % des cas) et la coarctation serrée, elle peut entraîner une dysfonction ventriculaire gauche. La mesure de la pression artérielle simultanément au membre supérieur droit et à l'un des deux membres inférieurs met en évidence un

gradient de pression ≥ 20 mmHg en systole. Les cardiopathies à l'origine d'une surcharge barométrique ou volumétrique du cœur gauche (sténose aortique ou mitrale évoluée, fuite mitrale congénitale sévère) sont également à évoquer devant des difficultés respiratoires associées à un souffle à l'auscultation.

>>> Myocardite aiguë

La cause la plus fréquente de décompensation cardiaque aiguë chez un enfant jusque-là asymptomatique est la myocardite aiguë. Son incidence est inférieure à 5,5/10 000. Il s'agit d'une atteinte myocardique inflammatoire aiguë, le plus souvent d'origine virale. Les virus les plus fréquemment incriminés sont les entérovirus (coxsackie B), les érythrovirus (parvovirus B19), les adénovirus et les herpès virus (HHV6).

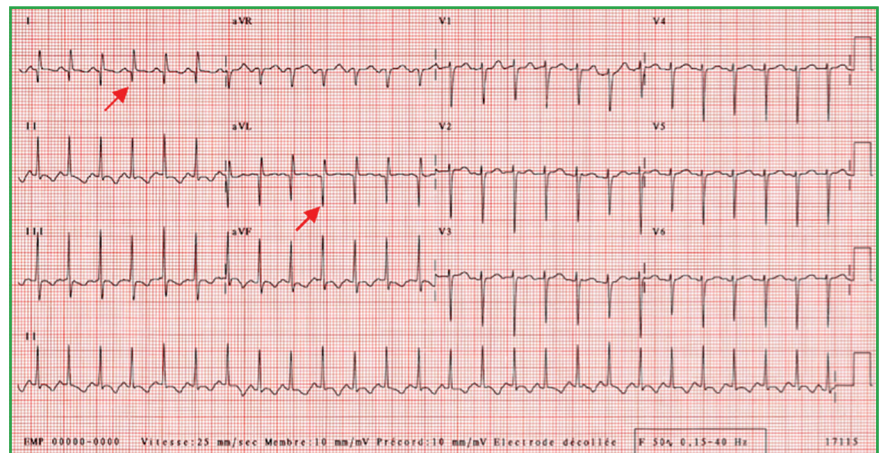


Fig. 1 : ECG d'ALCAPA : ondes Q amples en D1 et AVL.

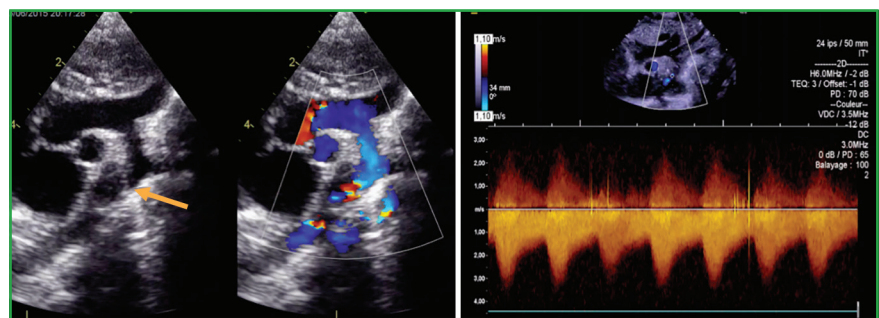


Fig. 2 : Coarctation de l'aorte : rétrécissement au niveau de l'isthme en échographie bidimensionnelle (flèche). En doppler couleur, on note un *aliasing* du flux doppler au niveau du rétrécissement isthmique. La vitesse du flux sur l'aorte isthmique est augmentée à 3 m/s avec un prolongement diastolique typique de la coarctation.

■ Le dossier – Cardiologie

Le diagnostic n'est pas toujours aisé, d'autant que la myocardite peut ressembler dans sa présentation à une bronchiolite ou une gastroentérite. L'association d'un épisode viral récent, d'une élévation de la troponinémie, de modifications électrocardiographiques suggérant une atteinte myocardique aiguë (troubles de la repolarisation, troubles conductifs) et d'une altération de la fonction ventriculaire gauche en échographie [2] permet de faire le diagnostic. Il existe des formes de myocardite fulminantes, qui se présentent sous la forme d'une défaillance circulatoire d'installation extrêmement rapide ou d'un orage rythmique.

Le traitement à la phase aiguë est symptomatique et fonction de la gravité du tableau clinique : diurétiques pour diminuer la congestion, support inotrope en cas de bas débit, assistance circulatoire en cas de choc cardiogénique réfractaire aux inotropes, stimulation endocavitaire en cas de trouble conducteur de haut degré, anti-arythmiques. Dans les myocardites sévères de l'enfant, les immunoglobulines polyvalentes et les corticoïdes en bolus peuvent être proposés mais n'ont pas montré de bénéfices sur la mortalité ni sur la récupération de la fonction ventriculaire [3, 4].

Le diagnostic différentiel de la myocardite est la cardiomyopathie dilatée. L'anamnèse recherche des antécédents familiaux de cardiopathie et de mort subite, des difficultés alimentaires ou de retard de croissance staturopondérale, une limitation à l'effort antérieure à l'épisode de décompensation aiguë. Le facteur déclenchant de la décompensation n'est pas toujours retrouvé. Un bilan étiologique est indispensable pour éliminer une maladie métabolique ou neuromusculaire, un trouble du rythme, une anémie, une surcharge en fer, une cardiomyopathie toxique (post-chimiothérapie). Les cardiomyopathies hypertrophiques et restrictives, bien que plus rares, peuvent également être diagnostiquées à l'occasion d'une décompensation cardiaque aiguë [5].

>>> Troubles du rythme

Toute tachycardie persistante méconnue peut entraîner une cardiomyopathie rythmique. Une tachycardie avec fréquence ventriculaire très rapide peut se compliquer d'un choc cardiogénique. Les cardiopathies congénitales sont un terrain prédisposant aux troubles du rythme, tant du fait d'un développement anormal du système conducteur lié aux anomalies structurelles cardiaques, que du fait des cicatrices créées par les chirurgies qui deviennent des substrats à l'origine d'arythmies postopératoires précoces ou tardives [6]. Un trouble du rythme persistant chez un patient avec une cardiopathie congénitale est un facteur de risque majeur de décompensation cardiaque aiguë.

2. Bruits respiratoires anormaux

Des signes de luttres respiratoires à l'inspection, une toux chronique, une dyspnée inspiratoire ou aux deux temps et un stridor à l'auscultation sont évocateurs de l'arbre trachéobronchique par une anomalie encercclante des arcs aortiques. Si l'enfant a déjà fait des malaises, il s'agit d'un élément de gravité devant accélérer la prise en charge.

Les trois anomalies encercclantes pouvant entraîner une compression trachéale et/ou œsophagienne sont le double arc aortique, l'arche aortique droite avec artère sous-clavière gauche rétro-œsophagienne (ou anomalie de Neuhauser) et la naissance aberrante de l'artère pulmonaire gauche rétro-trachéale (ou *slings* de l'artère pulmonaire gauche). Un angioscanner confirme le diagnostic. La fibroscopie pulmonaire évalue l'importance de la compression trachéale. Le traitement est chirurgical [7].

■ Douleurs thoraciques

Elles sont un motif fréquent de consultation aux urgences pédiatriques, mais 1 à 5 % seulement sont d'origine cardiaque [8].

1. Douleurs thoraciques de repos

>>> Myocardite et myopéricardite

Chez l'adolescent et l'adulte jeune, les myocardites à fonction ventriculaire gauche préservée existent et se présentent souvent comme une précordialgie d'apparition brutale, associée à une élévation de la troponine et des troubles de la repolarisation sur l'ECG, pouvant mimer un authentique syndrome coronarien. L'échographie est indispensable mais n'est pas toujours contributive. L'IRM cardiaque, en mettant en évidence des zones d'œdème et des zones cicatricielles de fibrose, confirme le diagnostic [3]. Il peut y avoir un épanchement en cas d'atteinte péricardique associée.

>>> Péricardite

Les péricardites aiguës peuvent se rencontrer à tout âge, mais concernent plus volontiers l'adolescent et l'adulte jeune [9], avec une prédominance masculine. Les étiologies sont variées, la plus fréquente restant la péricardite virale ou idiopathique. L'interrogatoire doit néanmoins rechercher des signes associés évocateurs d'une maladie inflammatoire ou de système comme des arthralgies, des manifestations cutanées ou des antécédents familiaux de fièvre périodique ou de maladie auto-immune. Un contage tuberculeux récent doit aussi être recherché. Le tableau clinique typique associe une douleur thoracique rétrosternale majorée à l'inspiration profonde et soulagée par la position assise, parfois accompagnée d'une respiration superficielle, d'une tachypnée, d'une toux. Elle peut être précédée d'un syndrome fébrile.

À l'auscultation, on perçoit fréquemment au bord gauche du sternum un frottement systolo-diastolique. Les signes cliniques de mauvaise tolérance en faveur d'un épanchement abondant ou compressif sont la tachycardie, la dyspnée, des signes de congestion droite, un pouls paradoxal. La tolérance est souvent dépendante de la rapidité

d'installation : un épanchement abondant mais de constitution progressive peut rester longtemps asymptomatique.

Les modifications de l'ECG sont quasi constantes chez l'enfant, à type de sous-décalage du segment PQ ou sus-décalage du segment ST non systématisé à un territoire coronarien. À un stade plus tardif, on observe un aplatissement puis une inversion diffuse des ondes T. Le bilan biologique met en évidence un syndrome inflammatoire, sans élévation de la troponinémie. L'échographie retrouve un épanchement dans 60 % des cas, 40 % des péricardites sont dites "sèches" [10]. Elle permet de quantifier l'épanchement, de rechercher des signes de compression, de poser l'indication à une ponction ou un drainage.

Le traitement est symptomatique, associant le repos, des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), de préférence chez l'enfant l'ibuprofène, et de la colchicine pour une durée d'au moins 4 semaines. Les corticoïdes ne doivent jamais être prescrits en première intention. Une protection gastrique par inhibiteur de la pompe à protons est systématiquement associée aux AINS.

2. Douleurs thoraciques d'effort

Elles sont révélatrices d'une ischémie coronaire. En l'absence d'anomalie de l'examen clinique, il faut éliminer une

anomalie de naissance ou de trajet des artères coronaires. L'ECG de repos est souvent normal. L'échographie suspecte le diagnostic, qui est confirmé par le coroscanner (**fig. 3**). Le risque de mort subite est particulièrement élevé lorsque la coronaire gauche naît du sinus droit, surtout si le trajet initial de l'artère coronaire est intramural dans la paroi de l'aorte [11].

En présence d'un souffle à l'auscultation, on recherche plutôt une cardiopathie obstructive du cœur gauche (sténose aortique évoluée ou cardiomyopathie hypertrophique obstructive).

■ Malaises et syncopes

La survenue de malaises ou de syncopes chez l'enfant est un motif de consultation fréquent chez le pédiatre ou aux urgences pédiatriques. 15 à 25 % des enfants entre 8 et 18 ans expérimentent au moins un épisode syncopal. Une cause cardiaque est retrouvée dans moins de 1 % des cas [12]. Dans la grande majorité des cas, le mécanisme de la syncope est vasovagal [13].

Un interrogatoire précis sur le déroulement du malaise est indispensable. Les signes d'alerte à l'interrogatoire et à l'examen clinique devant faire évoquer une syncope d'origine cardiaque sont résumés dans le **tableau I**. En présence

de ces signes, la réalisation d'un ECG est indispensable. Une consultation avec un cardiologue pédiatre est justifiée lorsque l'interrogatoire, l'examen clinique ou l'ECG font suspecter une étiologie cardiaque. Le **tableau II** détaille les possibles étiologies cardiaques de syncope chez l'enfant.

À l'interrogatoire

- Cardiopathie connue
- Absence de prodromes
- Syncope à l'effort
- Association à des douleurs thoraciques et/ou des palpitations
- Antécédents familiaux de mort subite
- Épisodes récurrents
- Perte de conscience brève, récupération spontanée
- Absence de déficit post-critique

À l'examen clinique

- Anomalie auscultatoire : souffle, claquement du B2
- Signes d'insuffisance cardiaque droite ou gauche
- Anomalie(s) électrocardiographique(s)

Tableau I : Signes d'alerte devant faire évoquer une syncope cardiogénique.

Anomalies structurelles

- Sténose aortique
- Anomalies de naissance ou de trajet des coronaires
- Hypertension artérielle pulmonaire
- Cardiomyopathie hypertrophique obstructive ou non
- Cardiomyopathie dilatée, myocardite
- Dysplasie arythmogène du ventricule droit

Anomalies électriques

- Canalopathies : tachycardie ventriculaire catécholergique polymorphe, syndrome du QT long, syndrome de Brugada, syndrome du QT court
- Préexcitation ventriculaire (Syndrome de Wolff-Parkinson-White)
- Trouble du rythme (tachycardie ventriculaire ou supraventriculaire)
- Trouble conductif de haut degré

Tableau II : Principales causes cardiogéniques de syncope chez l'enfant.

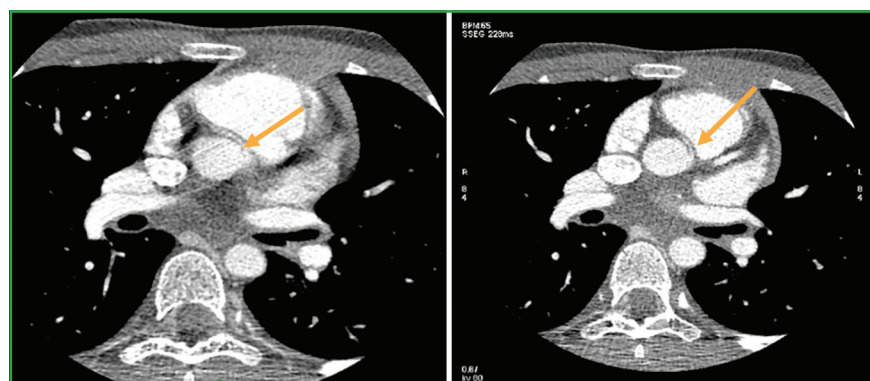


Fig. 3 : AngioTDM thoracique confirmant la naissance anormale de la coronaire droite du sinus gauche avec un trajet interaortopulmonaire et intramural sténosé.

Le dossier – Cardiologie

■ Fièvre

1. Maladie de Kawasaki

La maladie de Kawasaki est la vascularite la plus fréquente de l'enfant (600 nouveaux cas/an en France), avec une incidence en augmentation constante. Le tableau typique associe une fièvre d'une durée supérieure à 5 jours, une irritabilité constante apparaissant brutalement, une conjonctivite bilatérale, un exanthème polymorphe, une chéilite, des œdèmes des extrémités et des adénopathies cervicales. Des formes incomplètes existent, elles n'en sont pas moins graves.

Le pronostic à long terme est conditionné par les complications coronaires de la maladie, qui sont d'autant plus fréquentes en l'absence de traitement (25 *versus* 4 % en cas de traitement précoce) [14]. Un diagnostic précoce de cette maladie est donc essentiel et la prise en charge urgente pour diminuer le risque coronarien. Le traitement repose sur l'association d'immunoglobulines polyvalentes et d'aspirine à doses anti-inflammatoires. L'échographie cardiaque recherche des anévrysmes coronaires. Sa réalisation est indispensable mais ne doit pas retarder la mise en route du traitement. En présence d'anévrysmes coronaires géants, il y a un risque de thrombose ou de sténoses coronaires, particulièrement dans les deux ans qui suivent le diagnostic, ce qui impose l'initiation d'un traitement anticoagulant par AVK (antivitamine K).

2. Endocardite

Les patients suivis pour une cardiopathie simple et réparée (CIV, CIA [communication interauriculaire], PCA, RVPA [retour veineux pulmonaire anormal] partiel) ont un risque très faible d'endocardite. Les cardiopathies sur valve native sont rares et sont favorisées par un terrain fragilisant (immunodépression, cathéter central) ou causées par un germe virulent. En revanche, les cardiopathies cyanogènes non réparées ou réparées

avec du matériel prothétique (*shunt* palliatif, tube/conduit, Blalock, valve mécanique, bioprothèse, pacemaker) ont un risque d'endocardite largement supérieur à la population générale et doivent absolument bénéficier d'une prophylaxie de l'endocardite d'Osler, d'un suivi bisannuel chez le dentiste et d'une hygiène dentaire et cutanée stricte [15].

Chez cette dernière catégorie de patients, une fièvre nue, surtout si elle s'accompagne de frissons et d'une altération de l'état général, doit inquiéter. La recherche d'une porte d'entrée cutanée ou dentaire fait partie de la démarche diagnostique. La réalisation d'hémocultures est indispensable. L'enfant doit être adressé aux urgences pédiatriques pour bénéficier d'un bilan sanguin et d'une échographie cardiaque à la recherche de végétations dans les plus brefs délais.

■ Conclusion

Les urgences cardiaques sont rares en cabinet de ville ou aux urgences pédiatriques et peuvent être facilement noyées dans la masse des affections pédiatriques banales, notamment infectieuses. Il est essentiel de savoir reconnaître les éléments de l'anamnèse orientant vers une pathologie cardiaque et les signes cliniques d'alerte devant faire hospitaliser l'enfant en unité de soins intensifs.

BIBLIOGRAPHIE

- PRICE JF. Congestive heart failure in children. *Pediatr Rev*, 2019;40:60-70.
- SAGAR S, LIU PP, COOPER LT. Myocarditis. *Lancet*, 2012;379:738-747.
- CANTER CE, SIMPSON KE. Diagnosis and treatment of myocarditis in children in the current era. *Circulation*, 2014;129:115-128.
- HUANG X, SUN Y, SU G *et al*. Intravenous immunoglobulin therapy for acute myocarditis in children and adults: a meta-analysis. *Int Heart J*, 2019;60: 359-365.
- LEE TM, HSU DT, KANTOR P *et al*. Pediatric cardiomyopathies. *Circ Res*, 2017;121:855-873.
- KLINE J, COSTANTINI O. Arrhythmias in congenital heart disease. *Med Clin North Am*, 2019;103:945-956.
- BACKER CL, MONGÉ MC, POPESCU AR *et al*. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg*, 2016;25:165-175.
- DROSSNER DM, HIRSH DA, STURM JJ *et al*. Cardiac disease in pediatric patients presenting to a pediatric ED with chest pain. *Am J Emerg Med*, 2011;29: 632-638.
- SHAKTI D, HEHN R, GAUVREAU K *et al*. Idiopathic pericarditis and pericardial effusion in children: contemporary epidemiology and management. *J Am Heart Assoc*, 2014;3:e001483.
- DOUCHIN S, BOST-BRU C, PAGNIER A. Péricardites aiguës de l'enfant. *Pédiatrie*, 2019;11.
- TAYLOR AJ, ROGAN KM, VIRMANI R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol*, 1992;20:640-647.
- BLACK KD, SESLAR SP, WOODWARD GA. Cardiogenic causes of pediatric syncope. *Clin Pediatr Emerg Med*, 2011;12:266-277.
- TRETTETTER JT, KAVEY RE. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *J Pediatr*, 2013;163:1618-1623.e1.
- MCCRINDLE BW, ROWLEY AH, NEWBURGER JW *et al*. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*, 2017;135:e927-e999.
- WILSON W, TAUBERT KA, GEWITZ M *et al*. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: A Guideline From the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation*, 2007;116:1736-1754.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.