

This is a text version of a podcast from PedsCases.com on “**Bases physiologiques et anatomiques des cardiopathies congénitales**” These podcasts are designed to give medical students an overview of key topics in pediatrics. The audio versions are accessible on iTunes or at [www.pedcases.com/podcasts](http://www.pedcases.com/podcasts).

## **Bases physiologiques et anatomiques des cardiopathies congénitales**

Developed by Jade Chénard-Roy and Dr Christian Drolet for PedsCases.com.  
November 8, 2017

### **Introduction:**

Bonjour et bienvenue à PedsCases. Mon nom est Jade Chénard-Roy étudiante en cinquième année de médecine à l'Université Laval. J'ai travaillé avec Dr Christian Drolet, cardiologue pédiatre au CHUL, pour la production de ce matériel.

Cette baladodiffusion est la première d'une série portant sur les cardiopathies congénitales.

- ✓ Dans le 1<sup>er</sup> épisode, nous verrons les bases physiologiques et anatomiques des cardiopathies congénitales.
- ✓ Dans le 2<sup>e</sup>; les cardiopathies cyanogènes,
- ✓ Et finalement dans le 3<sup>e</sup>; les cardiopathies acyanogènes et les malformations obstructives.

À la fin de cet épisode, vous devriez être capable :

- D'expliquer la circulation cardiovasculaire fœtale,
- De nommer les étapes de transition entre la circulation fœtale et postnatale,
- De classer les cardiopathies congénitales,
- Et de choisir les investigations appropriées lorsqu'une cardiopathie est suspectée.

### **Physiologie et anatomie:**

#### **1) CIRCULATION CARDIOVASCULAIRE FŒTALE**

Commençons d'abord par la description de la circulation cardiovasculaire fœtale.

#### **Circulation placentaire**

Chez l'enfant, le sang est oxygéné via des échanges gazeux qui se produisent au niveau des poumons. L'organe qui joue ce rôle chez le fœtus est plutôt le placenta.

L'anatomie placentaire est complexe et sort du champ des connaissances nécessaires à la compréhension des cardiopathies congénitales. Il est cependant important de comprendre quelques notions de base. Nous mettrons ces notions en parallèle avec celles, mieux connues, de la circulation pulmonaire.

- Le sang fœtal désoxygéné entre dans le placenta via les artères ombilicales et en ressort oxygéné via la veine ombilicale. Ceci se compare au circuit pulmonaire

Developed by Jade Chénard-Roy and Dr Christian Drolet for PedsCases.com.  
November 8, 2017

adulte où le sang désoxygéné entre dans les poumons via les artères pulmonaires et en ressort oxygéné via les veines pulmonaires.

- Les villosités choriales sont l'équivalent placentaire des alvéoles pulmonaires. Toutes deux abritent des lits capillaires ayant pour fonction de favoriser les échanges gazeux. C'est donc dans les villosités choriales que l'hémoglobine fœtale désoxygénée peut prendre l'oxygène disponible dans le sang maternel.

À quels vaisseaux du fœtus se connectent les artères et la veine ombilicale?

Les artères ombilicales, habituellement au nombre de deux, sont issues des artères iliaques internes du fœtus. La veine ombilicale se déverse pour sa part dans la veine porte. Elle peut par contre court-circuiter la circulation hépatique et se rendre directement dans la veine cave inférieure via un conduit propre au fœtus; le ductus venosus. De la veine cave, le sang oxygéné se rendra jusqu'à l'oreillette droite.

### **Circuits en parallèle**

Chez le fœtus, la circulation pulmonaire et systémique sont des circuits en parallèle. Le sang n'a donc pas à passer par les poumons pour être distribué dans l'organisme. Deux structures permettent de faire passer directement le sang oxygéné du cœur droit au cœur gauche, court-circuitant ainsi les poumons :

- Le foramen ovale
- Et le canal artériel

Le foramen ovale est un orifice dans le septum séparant les deux oreillettes. Une partie du débit cardiaque emprunte cette voie.

Le reste empruntera plutôt le canal artériel. Cette structure relie le tronc pulmonaire et l'arc aortique. Le sang passe donc de l'oreillette droite au ventricule droit, puis dans le tronc pulmonaire. De là, il sera dévié vers le canal artériel plutôt que vers le circuit pulmonaire qui a des résistances très élevées chez le fœtus.

Le canal artériel se connectant en aval de la gerbe aortique, le cœur droit assure la majorité de l'irrigation des organes abdominaux, des membres inférieurs et du placenta. Le cœur gauche sera pour sa part responsable de la perfusion des membres supérieurs et de la tête via les 3 vaisseaux de la gerbe aortique, soit le tronc brachio-céphalique, l'artère carotide commune gauche et l'artère sous-clavière gauche. Le fœtus a donc une dominance cardiaque droite, puisque le ventricule droit est responsable d'une bien plus grande partie de la perfusion systémique.

En résumé, le circuit cardiaque fœtal comprend 4 structures absentes de la circulation postnatale :

1. Les vaisseaux ombilicaux permettant la communication avec le placenta
2. Le ductus venosus : qui dirige le sang de la veine ombilicale directement dans la veine cave inférieure
3. Le foramen ovale
4. Et le canal artériel

Ces deux dernières structures permettant de court-circuiter la circulation pulmonaire.

## 2) TRANSITION DE LA CIRCULATION cardiovasculaire FŒTALE À LA CIRCULATION POSTNATALE

Au moment de la naissance, le cordon contenant les artères et la veine ombilicale est rompu. Le nouveau-né ne peut donc plus compter sur le placenta pour lui fournir l'oxygène nécessaire à sa survie : il doit commencer à utiliser ses **poumons**. À son premier cri, ses poumons se gonflent d'air et ses vaisseaux pulmonaires se dilatent. Cette réduction subite de la résistance pulmonaire permet au sang du cœur droit de se rendre dans les poumons plutôt que d'emprunter le canal artériel.

L'occlusion du canal artériel, maintenant inutile, se produira d'abord par la contraction du muscle lisse du vaisseau. Deux changements sanguins précipitent cette vasoconstriction :

- L'augmentation de la pression partielle d'oxygène
- Et la diminution des prostaglandines maternelles

Cette notion est importante dans la prise en charge des cardiopathies ductodépendantes. Les cardiopathies dites « ductodépendantes » sont des malformations cardiaques dans lesquelles la perméabilité du canal artériel est nécessaire à la viabilité du nouveau-né. C'est le cas par exemple d'une coarctation aortique complète, dans laquelle le passage de sang vers le réseau systémique dépend du canal artériel. Dans ces pathologies, on injectera donc des prostaglandines au nouveau-né et on évitera de lui administrer de l'oxygène, malgré un état cyanotique.

Quatre jours après la naissance, 70 % des canaux artériels sont encore perméables malgré la vasoconstriction. Le canal artériel se fibrosera ensuite dans les premières semaines de vie pour devenir le ligament artériel.

Le débit sanguin pulmonaire accru entraînera une augmentation du retour veineux pulmonaire, et donc de la pression dans l'oreillette gauche. Ceci aura pour effet d'occlure le foramen ovale. Le vestige du foramen ovale chez l'adulte est une légère dépression dans le septum interauriculaire, la fosse ovale. Près de 25 % de la population conservera un foramen ovale perméable. Ceci sera sans grande conséquence clinique, mis à part la rare, mais gravissime embolie paradoxale.

Le ductus venosus, ne recevant plus aucun afflux sanguin placentaire, se collabera et deviendra le ligament rond du foie.

Après tous ces changements, le ventricule droit deviendra responsable de la circulation pulmonaire, et le gauche de la circulation systémique. Le cœur sera donc de dominance ventriculaire gauche, puisque la circulation systémique fonctionne à des pressions beaucoup plus grandes que celles des poumons.

En résumé, le passage vers la circulation postnatale comprend les étapes suivantes :

- La transition de la circulation placentaire à la circulation pulmonaire
- La fermeture des structures fœtales; soit le foramen ovale, le canal artériel et le ductus venosus
- Et le passage d'une dominance ventriculaire droite à une dominance ventriculaire gauche.

## **Classification:**

Les cardiopathies congénitales peuvent être classées en quatre catégories :

Les cardiopathies :

- Cyanogènes
  - Acyanogènes
  - Obstructives du cœur gauche
  - Valvulaires
- 

Les cardiopathies cyanogènes produisent une cyanose centrale chez le nouveau-né. Autrement dit, elles permettent le passage de sang désoxygéné du cœur D vers le sang oxygéné du cœur G. On appelle ce phénomène shunt D—G. Les deux principales entités de cette catégorie sont la tétralogie de Fallot et la transposition des gros vaisseaux.

Les cardiopathies cyanogènes seront traitées dans la deuxième baladodiffusion de cette série.

---

Les cardiopathies acyanogènes sont pour leur part associées à un shunt G—D. Elles permettent le passage de sang oxygéné du cœur gauche vers les chambres cardiaques droites. Toute communication directe entre le cœur G et le cœur D occasionnera un shunt G—D. Ceci s'explique par le fait que les pressions dans le cœur G sont habituellement plus grandes que celles du cœur droit. Cette catégorie regroupe donc

- La communication interventriculaire (ou CIV),
- La communication interauriculaire (ou CIA),
- Et les canaux artériels persistants.

Il s'agit du type de cardiopathie le plus prévalent, la CIV représentant à elle seule le quart des cardiopathies congénitales.

---

Les cardiopathies obstructives ne sont pas associées à un shunt cardiaque. Elles se définissent plutôt par un obstacle au passage du contenu sanguin vers la circulation systémique. L'entité la plus prévalente et importante à diagnostiquer de cette catégorie est la coarctation de l'aorte.

Les cardiopathies acyanogènes et obstructives seront traitées dans la troisième baladodiffusion de cette série.

---

Finalement, les malformations valvulaires comprennent toutes les sténoses et insuffisances valvulaires congénitales. La plus commune d'entre elles est la bicuspidie aortique, qui touche 1 % de la population générale. L'atrésie tricuspидienne, la maladie d'Ebstein et la sténose pulmonaire sont d'autres exemples de cette catégorie.

Ces quatre classes ne sont pas mutuellement exclusives. On retrouve en effet plusieurs exemples de pathologies valvulaires qui peuvent être classées dans d'autres catégories. La

sténose aortique est une cardiopathie obstructive du cœur gauche, tandis que l'atrésie tricuspидienne est une cardiopathie cyanogène.

### **Modalités d'investigation:**

Trois modalités d'investigation sont principalement utilisées lorsqu'on suspecte une cardiopathie congénitale chez un nouveau-né :

- La radiographie pulmonaire
- L'électrocardiogramme
- Et l'échocardiographie

Toutes ces modalités permettent d'évaluer certaines anomalies structurelles ou fonctionnelles relatives aux cardiopathies congénitales.

---

L'échocardiographie est la modalité la plus utile sur le plan anatomique. Elle permet de caractériser précisément les anomalies structurelles. On pourra donc y voir :

- La sévérité de la dilatation des chambres cardiaques,
- La localisation d'une communication interchambre,
- L'atteinte des gros vaisseaux,
- Et la présence d'atteintes valvulaires.

Sur le plan fonctionnel, elle permettra également de quantifier l'impact hémodynamique de la cardiopathie via le doppler.

---

La radiographie pulmonaire ne peut donner de renseignements anatomiques aussi précis que l'échocardiographie. Elle garde toutefois une place importante comme outil de dépistage grâce à sa rapidité d'exécution et sa disponibilité, ainsi que pour son rôle unique dans l'évaluation du parenchyme pulmonaire.

Sur le plan structurel, elle peut montrer :

- Une cardiomégalie,
- La dilatation des chambres cardiaques,
- Et les changements au niveau des gros vaisseaux.

Sur le plan fonctionnel, elle permet de voir les atteintes pulmonaires, soit :

- La surcharge pulmonaire,
  - Et l'accentuation de la circulation pulmonaire.
- 

L'électrocardiogramme est quant à lui un témoin des conséquences électrophysiologiques des cardiopathies.

Sur le plan structurel, on pourra y noter :

- L'hypertrophie ventriculaire D ou G,
- Et les dilatations auriculaires.

Sur le plan fonctionnel, il nous permettra de noter des dysfonctions au niveau du circuit électrique telles que :

- Les blocs auriculo-ventriculaires,

- Les blocs de branches,
- Et les déviations axiales.

---

Les tests à l'effort qualifient l'atteinte fonctionnelle des patients. On peut mesurer la saturation, la fréquence cardiaque, la tension artérielle et les changements à l'ECG lors d'un effort physique dirigé. Ces tests sont utiles pour évaluer la progression clinique d'un patient au long cours. Ils permettent l'ajustement de la médication et l'évaluation de l'efficacité des interventions chirurgicales. Attention aux changements des segments ST chez les enfants : ils ne sont souvent pas associés à des douleurs rétrosternales!

Voici donc un récapitulatif simplifié des investigations importantes :

- L'échocardiographie pour l'anatomie et la fonction
- La radiographie pour le parenchyme pulmonaire
- Et l'ECG pour l'électrophysiologie.

On utilisera également les tests à l'effort afin d'évaluer la fonction cardiaque.

### **Résumé:**

Voici les points importants à retenir de cette baladodiffusion :

- La circulation fœtale comprend 4 structures absentes de la circulation postnatale :
  - Les vaisseaux ombilicaux reliés au placenta,
  - Le ductus venosus,
  - Le foramen ovale,
  - Et le canal artériel.
- La transition vers la circulation postnatale comprendra :
  - Le passage de la circulation placentaire à la circulation pulmonaire,
  - Le passage de la dominance ventriculaire droite à la dominance ventriculaire gauche,
  - Et l'oblitération des structures propres au fœtus.
- Les cardiopathies peuvent être classifiées selon qu'elles sont;
  - Cyanogènes,
  - Acyanogènes,
  - Obstructives,
  - Ou valvulaires.
- Les principales modalités d'investigation utilisées sont l'échocardiographie, la radiographie pulmonaire et l'électrocardiogramme.

Merci pour votre écoute!

Rendez-vous dans les deux prochains épisodes de cette série sur les cardiopathies congénitales.

**Références:**

BERGERON Émilie, *Thème 7 : Cardiopathies congénitales*, Basé sur les diapositives du cours MED-1230 de Dr Christian Drolet, 2015, Université Laval, 38 p.

TURGEON J., HERVOUET-ZEIBER C., OVETCHKINE P., BERNARD-BONNIN A., GAUTHIER M., *Dictionnaire de pédiatrie Weber, Cardiopathies congénitales*, p. 190-202, 3<sup>e</sup> édition, Montréal : Chenelière Éducation.

RUNGE M. OHMAN E. *Netter's Cardiology, Section VIII: Congenital Heart Disease*, 2004, University of North Carolina School of Medicine, 664 p.