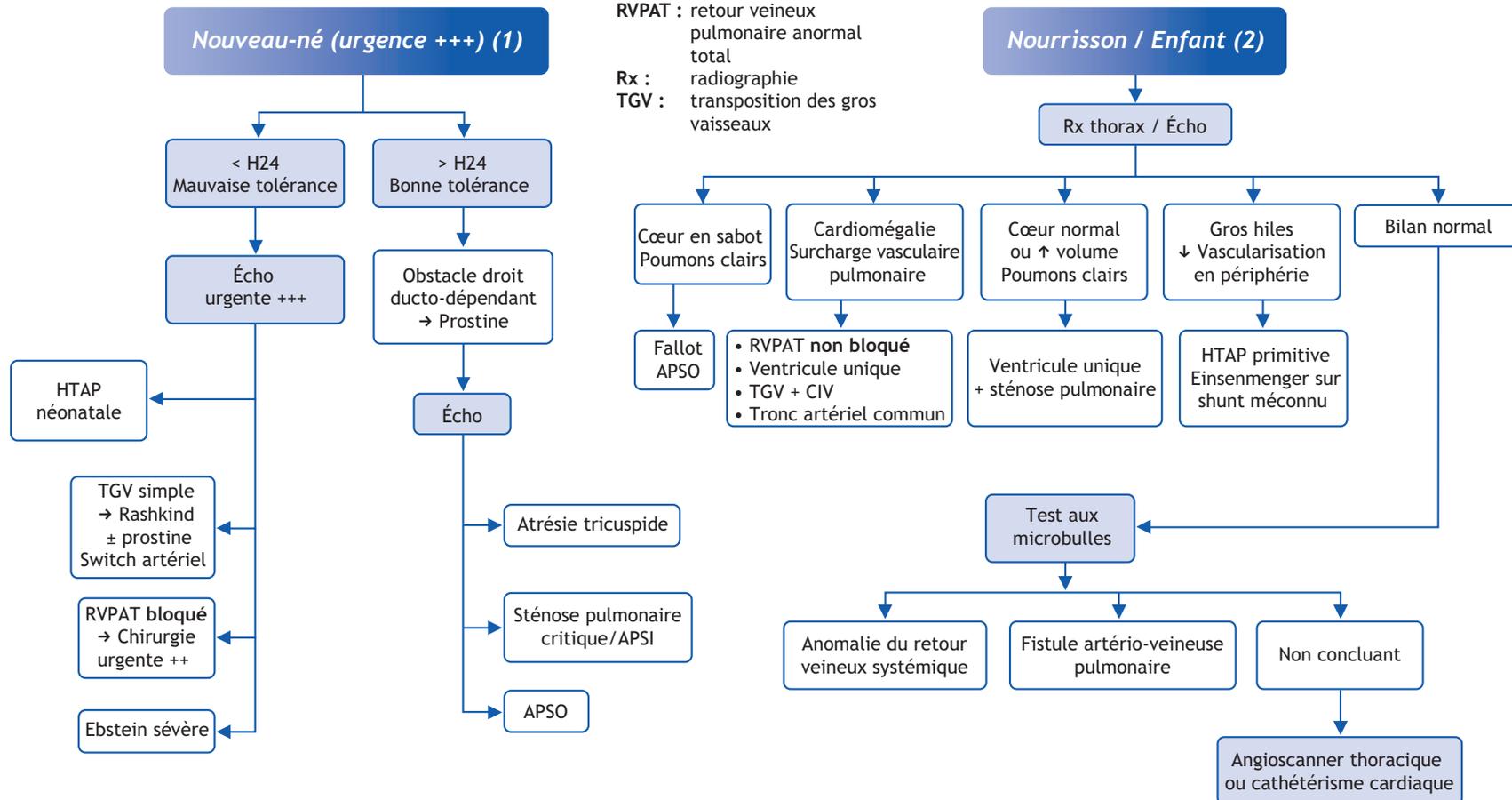


V. Gournay

Service de pédiatrie, CHR, Place Alexis Ricordeau, 44035 Nantes, France

■ Abréviations

- APSI : atrésie pulmonaire à septum intact
 APSO : atrésie pulmonaire à septum ouvert
 CIV : communication inter-ventriculaire
 HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
 RVPAT : retour veineux pulmonaire anormal total
 Rx : radiographie
 TGV : transposition des gros vaisseaux



■ Arbre diagnostique - Commentaires

On peut distinguer deux situations en fonction de l'âge.

(1) Chez le nouveau-né, la cyanose est souvent profonde (chiffre de $\text{SaO}_2 < 70\%$) et, même si elle est initialement bien tolérée, risque de s'aggraver rapidement du fait de la fermeture du foramen ovale et/ou du canal artériel. Le transfert sans délai vers un service de cardiologie pédiatrique est donc impératif dès que le diagnostic est évoqué.

Avant 24 heures de vie, il y a peu de bénéfice à attendre de la prostine, qui risque même d'aggraver un œdème pulmonaire en cas de TGV avec CIA restrictive ou de RVPAT bloqué.

En revanche, si l'enfant a plus de 24 heures de vie et que la cyanose est apparemment bien tolérée, le diagnostic le plus probable est un obstacle droit ducto-dépendant, et un traitement par prostaglandines peut être débuté avant le transfert, sans toutefois le retarder. L'échocardiographie pratiquée dans le centre de cardiopédiatrie, après avoir éliminé une HTAP néonatale, est quasiment toujours suffisante pour établir le diagnostic précis de la cardiopathie et définir un programme thérapeutique (cure complète, anastomose systémico-pulmonaire type Blalock, ou valvuloplastie pulmonaire percutanée). En 2011, le recours à d'autres explorations type cathétérisme cardiaque n'est pratiquement jamais nécessaire.

(2) Chez le nourrisson et l'enfant plus grand, le degré d'urgence est en général moindre qu'en période néonatale. La cyanose peut même être méconnue et doit être recherchée systématiquement lors d'un bilan de souffle. Si la cyanose s'accompagne de malaises et/ou d'épisodes d'aggravation paroxystiques, il faut évoquer une tétralogie de Fallot (cardiopathie cyanogène la plus fréquente) et l'échocardiographie doit être obtenue en urgence en vue d'une intervention rapide. Néanmoins, la cyanose est habituellement bien tolérée, permettant de faire pratiquer une radiographie thoracique pour une orientation diagnostique initiale. L'échocardiographie sera pratiquée dans un délai de quelques jours. Le diagnostic le plus fréquent dans cette situation est la tétralogie de Fallot. Néanmoins, certaines cardiopathies très sévères et complexes (APSO avec multiples collatérales aorto-pulmonaires, ventricule unique avec sténose pulmonaire) peuvent être diagnostiquées plusieurs mois, voire plusieurs années après la naissance à l'occasion d'un bilan de cyanose. À la différence du nouveau-né, l'échographie peut parfois, notamment en cas d'anomalie vasculaire, ne pas suffire au diagnostic.

Si elle est dite « normale » et que la clinique est en faveur d'un shunt extrapulmonaire (cyanose réfractaire à l'oxygène), il

faut compléter les investigations par une échocardiographie de contraste avec injection de microbulles noires, si celle-ci n'est pas concluante, par un angioscanner thoracique ou un cathétérisme cardiaque. Sur le plan thérapeutique, si la cardiopathie est accessible à une cure complète, celle-ci est en général toujours possible d'emblée. Les indications des chirurgies palliatives (cerclage de l'artère pulmonaire, anastomose de Blalock) sont désormais limitées aux cardiopathies les plus complexes non réparables. La prise en charge d'une HTAP (primitive ou Eisenmenger) consiste tout d'abord en une exploration complète par cathétérisme avec test au monoxyde d'azote. La progression des connaissances sur la physiopathologie de l'HTAP a permis au cours de la dernière décennie de développer des nouvelles thérapeutiques vasodilatatrices qui ont nettement amélioré la qualité et l'espérance de vie des patients atteints de ces pathologies dont le pronostic, notamment celui de l'HTAP primitive, reste sombre.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Correspondance.

e-mail : veronique.gournay.44@free.fr

■ Références

Grifka RG. Cyanotic congenital heart disease with increased pulmonary blood flow. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:405-25.

Rao PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease Part I. *Indian J Pediatr* 2009;76:57-70.

Rao PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: Part II. *Indian J Pediatr* 2009;76:297-308.

Waldman JD, Wernly JA. Cyanotic congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:385-404.