

## CARDIOPATHIES CONGÉNITALES AVEC SHUNT GAUCHE DROITE

### Plan :

#### I-Définition

#### II-Différents types :

1. Communication inter auriculaire
2. Communication inter ventriculaire
3. Canal atrioventriculaire
4. Persistance du canal artériel
5. Retour veineux pulmonaire anormal

dédoublement du B<sub>2</sub> : Bloc de Branche

### I-DEFINITION :

- Définis par le passage du sang de la grande vers la petite circulation d'où augmentation du débit pulmonaire et diminution du débit systémique.
- Le shunt surcharge les poumons (responsable de signes respiratoires), l'OG puis le VG.
- Signes d'hyperdébit pulmonaire en cas de shunt important : dyspnée de repos, tachycardie, sueurs, hypotrophie. Vascularisation pulmonaire accentuée sur la RP.
- Risques d'insuffisance cardiaque, d'HTAP irréversible et de greffe oslérienne (sauf pour CIA).
- Apparition possible d'une cyanose si les résistances pulmonaires dépassent les résistances systémiques (shunt inversé droite/gauche).

### II. Différents types :

#### 1. Communication interauriculaire (CIA)

- Correspond à une déhiscence de la cloison interauriculaire.
- Fréquence : 6-7 % des cardiopathies congénitales.
- Clinique : souffle systolique au foyer pulmonaire + dédoublement de B<sub>2</sub>.  
Le plus souvent bien supportée (découverte possible chez l'adulte).
- Telethorax : dilatation de l'OD, vascularisation pulmonaire accentuée, saillie de l'AP dilatée.
- ECG : bloc de branche incomplet droit, signe de surcharge du ventricule droit, hypertrophie auriculaire droite (tardif).
- Écho : quantification du shunt G/D et de l'HTAP. Recherche le type de CIA et d'une malformation associée.
- Traitement : Correction chirurgicale entre 2 et 4 ans si  $Q_p/Q_s > 1,5$   
- suture simple ou patch de correction.

- if = repetition.  
- hypertension

#### 2. Communication interventriculaire (CIV)

- Correspond à des déhiscences de la cloison interventriculaire.
- Fréquence : 25 % à 30 % des cardiopathies congénitales.

- 2 P = Révisé
- Causes : rechercher des anomalies chromosomiques (en particulier T21).
  - Clinique : souffle holosystolique, intense, maximum au 4e espace intercostal G. Irradiation en rayon de roue sur tout le précordium. Accentuation du B2 en cas d'HTAP.
  - Différents types selon la localisation :
    - CIV perimembraneuses (jonction tricuspide/ aorte) ;
    - CIV infundibulaires (sous les anneaux aortique et pulmonaire) ;
    - CIV trabéculées (dans l'insertion d'un pilier tricuspide).
  - Les conséquences hémodynamiques dépendent de la superficie de la CIV (= du shunt G/D) :
  - \* CIV restrictive (grade I ou maladie de Roger) forme la plus fréquente :
    - \* shunt G/D minime avec pression pulmonaire normale. Pas de signe fonctionnel,
    - \* RP et ECG : normaux,
    - \* risques : endocardite d'Osler (prophylaxie),
    - \* évolution : fermeture en quelques mois ou années. Pas d'indication chirurgicale.
  - \* CIV larges (grades II et III) :
    - \* shunt important avec HTAP modérée (grade IIa), majeure (IIb) voire fixée (III),
    - \* attention : souffle parfois minime en cas de très large CIV mais B2 très claqué,
    - \* signes fonctionnels : hypotrophie, difficultés alimentaires, possible cyanose,
    - \* RP : cardiomégalie avec hypervascularisation pulmonaire,
    - \* ECG : surcharge ventriculaire G ou biventriculaire (si HTAP majeure),
    - \* écho : évaluation du shunt (dilatation OG, VG et AP) et de l'HTAP (épaisseur du VD, faible vélocité du flux de la CIV),
    - \* complications : insuffisance respiratoire avec insuffisance cardiaque, fixation de l'HTAP, IAO (pour CIV infundibulaires), endocardite d'Osler.
    - \* Traitement : Fermeture de la CIV par un patch si CIV large pour éviter l'évolution vers l'HTAP fixe (complexe d'Eisenmenger).

### 3. Canal atrioventriculaire CAV :

- Fréquence : 4 % des cardiopathies congénitales.
- Cause principale : cardiopathie des T21.
- Deux formes :
  - CAV partiel = CIA + fente mitrale ;
  - CAV complet = CIA + fente mitrale + CIV + anneau auriculoventriculaire unique.
- Clinique : souffle de CIV. Signes fonctionnels de shunt G/D (dyspnée, hypotrophie).
- Hémodynamique : shunt G/D (par CIA et CIV), shunt direct VG/OD et fuite mitrale.
- ECG : axe du QRS au « plafond » (hypergauche  $-90^\circ \pm 30^\circ$ ), surcharge biventriculaire.
- RP : cardiomégalie et hypervascularisation.
- Echographie : diagnostic de CIA, fuite mitrale ( $\pm$  CIV si CAV complet). Évaluation des shunts, de l'HTAP et recherche d'anomalies associées.

### 4. Persistance du canal artériel PCA :

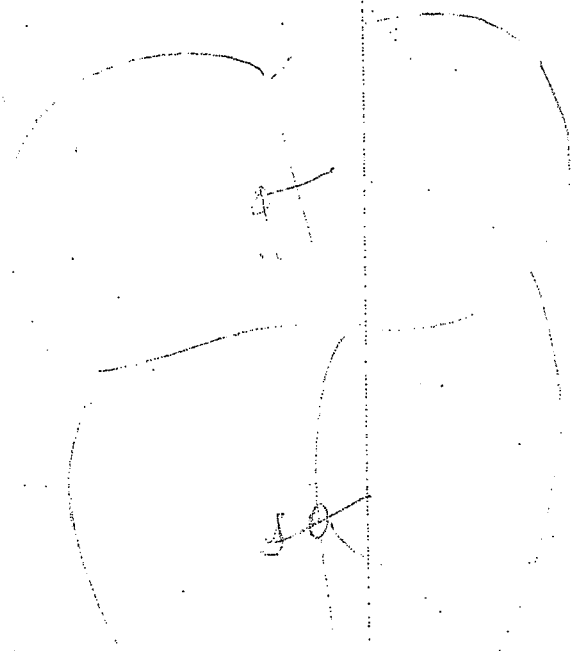
- Persistance d'une communication physiologique foetale entre l'aorte et l'AP.
- Fréquence : 10-12 %.
- Causes : prématurité, rubéole congénitale.
- Hémodynamique : apparition du shunt en période postnatale quand les résistances pulmonaires s'abaissent. Shunt G/D de type artériel.

- **Clinique** : souffle continu sous claviculaire G avec pouls hyperpulsatiles ++ (d'autant mieux perçus que le shunt est important).
- **EKG et RP** : le plus souvent normaux, parfois cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire.
- **Échodoppler** : flux continu sur le toit de l'AP avec mesure de la vélocité sur le canal au Doppler continu. Evaluation des shunts et de l'HTAP.
- **Risques** : endocardite, HTAP, IAo et IM par dilatation des anneaux.
- **Traitement** : fermeture soit chirurgicale soit percutanée par une double ombrelle.

### 5. Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA) :

- **Drainage d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans le secteur droit (veine cave, sinus coronaire ou OD)**.
- **Fréquence** : 2 % des cardiopathies congénitales
- **Deux formes** :
  - RVPA partiel : abouchement d'une ou deux veines pulmonaires dans le secteur droit.  
Souffle systolique au foyer pulmonaire similaire à celui de la CIA.
  - RVPA total : abouchement des 4 veines pulmonaires dans le secteur droit par un collecteur avec un risque d'HTAP très précoce.
- Si le collecteur n'est pas sténosé : signes cliniques de large CIA (indispensable pour assurer le remplissage du cœur G) avec souffle systolique au foyer pulmonaire. Nourrisson rose.
- Si le collecteur est sténosé : signes cliniques très précoces dès les premiers jours de vie, liés à la gêne au retour veineux pulmonaire (cyanose, HTAP et stase pulmonaire).

bas débit basse pression



haut