

# Insuffisance cardiaque chez l'enfant; reconnaître et diagnostiquer

Sabrina Bressieux-Deguedre, Nicole Sekarski, Lausanne

## Introduction

L'insuffisance cardiaque est une situation rare en pédiatrie, mais elle représente une cause importante de morbidité et de mortalité chez l'enfant. Elle peut être la présentation clinique initiale d'une pathologie cardiaque encore méconnue chez l'enfant ou le signe d'une décompensation d'une pathologie cardiaque connue.

Cet article vise à aider les pédiatres à reconnaître les enfants présentant des signes d'insuffisance cardiaque soit aiguë ou chronique; tant dans le suivi d'enfants en bonne santé habituelle que dans le suivi d'enfants connus pour une pathologie cardiaque.

Dans ce but, la première partie est une revue des différentes causes de l'insuffisance cardiaque à l'âge pédiatrique. La deuxième partie de l'article exposera les manifestations cliniques qui en découlent ainsi que les principaux outils de diagnostic.

## Définition

L'insuffisance cardiaque est définie par une incapacité du cœur à assurer un débit sanguin suffisant à la circulation systémique et/ou pulmonaire pour maintenir la fonction de base des organes. La diminution du débit cardiaque sera initialement compensée par une cascade de mécanismes compensatoires afin de rétablir une perfusion adéquate des organes et des tissus. Ces mécanismes de régulation ne seront pas rediscutés dans cet article car ils ont déjà été présentés en détail dans un numéro précédent de cette revue (Paediatrica 2011 (1): 22).

## Etiologies

Les causes principales d'insuffisance cardiaque chez l'enfant sont illustrées dans le *tableau 1*. Elles sont dues à des pathologies cardiaques et non cardiaques causant une surcharge du cœur en volume ou en pression, ou causant un trouble de la contractilité du muscle cardiaque. Les étiologies cardiaques sont les malformations cardiaques congénitales ainsi que les cardiomyopathies primaires.

Les pathologies systémiques telles que certaines maladies inflammatoires, infectieuses, métaboliques, hématologiques, endocriniennes ou rénales peuvent également mener à une insuffisance cardiaque. En effet, certaines maladies dégénératives (dystrophies musculaires p. ex.), infectieuses (myocardite) ou métaboliques peuvent mener à des cardiomyopathies secondaires. D'autres pathologies, comme l'anémie et le sepsis peuvent conduire une surcharge globale en volume, causant une insuffisance cardiaque congestive.

Les troubles du rythme, notamment les tachyarythmies soutenues comme la tachycardie supraventriculaire du nourrisson, peuvent, si elles n'ont pas été reconnues, provoquer une dysfonction cardiaque. A l'inverse, une bradyarythmie, tel qu'un bloc atrio-ventriculaire complet, peut causer une dilatation progressive du cœur et ainsi une dysfonction cardiaque.

## I. Cardiopathies congénitales

Dans les pays industrialisés, les cardiopathies congénitales (CC) sont les causes les plus

fréquentes d'insuffisance cardiaque chez l'enfant. En Suisse, l'incidence des CC est estimée à 0.8 à 1%. Toutefois, la prévalence de l'insuffisance cardiaque secondaire à une CC est rare, soit d'environ 0.1 à 0.2% des naissances par année.

## I a. Cardiopathies congénitales causant une surcharge en volume

Les CC à shunt gauche-droit sont le plus souvent à l'origine de l'insuffisance cardiaque. Elles provoquent un hyperdébit pulmonaire et en conséquence une surcharge en volume du cœur. Typiquement les patients deviennent symptomatiques durant le 2<sup>ème</sup> ou 3<sup>ème</sup> mois de vie, après la chute naturelle des résistances pulmonaires. Il en résulte un déséquilibre entre les résistances pulmonaires et systémiques, provoquant une augmentation du débit pulmonaire relatif au débit systémique. L'augmentation du retour veineux pulmonaire provoque une surcharge en volume du cœur gauche et avec le temps une dysfonction cardiaque et un œdème pulmonaire. Les pathologies les plus courantes sont les communications interventriculaires, le canal artériel perméable et le canal atrio-ventriculaire. D'autres CC moins fréquentes à shunt gauche-droit sont le tronc artériel commun et la fenêtre aorto-pulmonaire, où le shunt se situe au niveau artériel. Il est à noter que la communication interauriculaire ne cause qu'exceptionnellement une insuffisance cardiaque chez le nourrisson ou l'enfant.

| Cardiopathies congénitales (CC)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Cardiomyopathies                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>CC avec surcharge en volume, CC à shunt gauche-droit:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Communication interventriculaire</li> <li>• Canal artériel persistant</li> <li>• Canal atrio-ventriculaire</li> <li>• Tronc artériel commun</li> <li>• Fenêtre aorto-pulmonaire</li> <li>• Communication interauriculaire (très rare)</li> </ul> <b>Insuffisance valvulaire:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuffisance valvulaire aortique ou mitrale</li> </ul> <b>CC avec surcharge en pression:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sténose valvulaire, sous- ou supra-valvulaire aortique</li> <li>• Coarctation de l'aorte</li> </ul> | <b>Cardiomyopathies primaires</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cardiomyopathie dilatée idiopathique</li> <li>• Cardiomyopathie hypertrophique</li> <li>• Cardiomyopathie restrictive</li> <li>• Dysplasie arythmogène du ventricule droit</li> <li>• Cardiomyopathie de non-compaction</li> </ul> <b>Cardiomyopathie secondaires</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Myocardite</li> <li>• Maladie de Kawasaki</li> <li>• Infarctus du myocarde</li> <li>• Arythmie (tachy- ou bradyarythmie)</li> <li>• Anémie</li> <li>• Sepsis</li> <li>• Hypothyroïdie</li> <li>• Insuffisance rénale</li> <li>• Hypertension artérielle</li> <li>• Maladie métabolique (Pompe, mitochondriopathie)</li> <li>• Traitement chimiothérapie par antracyclines</li> <li>• Dystrophies musculaires</li> </ul> |

**Tableau 1:** Principales causes cardiaques et non cardiaques d'insuffisance cardiaque en pédiatrie.

Les anomalies valvulaires du cœur gauche, comme l'insuffisance mitrale ou l'insuffisance aortique sont d'autres CC à l'origine de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant provoquant une surcharge en volume.

### I b. Cardiopathies congénitales causant une surcharge en pression

A l'inverse les lésions obstructives du cœur gauche, comme la sténose valvulaire aortique, la coarctation de l'aorte (plus fréquente) ou rarement la sténose mitrale peuvent conduire à une insuffisance cardiaque aiguë, suite à une surcharge sévère en pression du cœur gauche. Les formes sévères sont ducto-dépendantes, car le canal artériel devient le seul moyen de perfusion systémique. L'apparition de signes cliniques, qui sont souvent dramatiques avec des signes de choc cardiogène, survient typiquement dans les premiers jours à semaines de vie, lorsque le canal artériel se ferme.

## II. Cardiomyopathies

Les cardiomyopathies sont un groupe de maladie hétérogène, d'origine génétique ou acquise, rares, qui surviennent chez environ 1.13 sur 100'000 enfants<sup>(1)</sup>. Elles représentent une étiologie importante d'insuffisance cardiaque dans ce groupe d'âge. En effet, l'insuffisance cardiaque, et plus rarement les troubles du

rythme, sont la manifestation clinique primaire de ces maladies et peuvent survenir à n'importe quel âge en fonction du type de cardiomyopathie. L'anomalie du muscle cardiaque conduit à un trouble de contractilité (dysfonction systolique) ou de la relaxation (dysfonction diastolique) ou à un trouble mixte. Les formes les plus fréquentes sont les cardiomyopathies dilatées idiopathique ou post-myocardite ainsi que les cardiomyopathies hypertrophiques. D'autres cardiomyopathies plus rares sont la dysplasie arythmogène du ventricule droit et la cardiomyopathie de non-compactation. Les cardiomyopathies dilatées ou hypertrophiques peuvent être la conséquence d'une maladie systémique ou d'une toxicité médicamenteuse comme par exemple la chimiothérapie par anthracyclines<sup>(2)</sup>.

### Manifestations cliniques

Les manifestations cliniques de l'insuffisance cardiaque sont uniques chez l'enfant car elles dépendent de l'âge mais aussi de la pathologie sous-jacente (cardiopathie congénitale). Elles sont la conséquence de l'incapacité à fournir un débit cardiaque adéquat et/ou de la surcharge pulmonaire ou systémique<sup>(3)</sup>. Le *tableau 2* liste les symptômes et signes d'insuffisance cardiaque typiques à l'âge pédiatrique.

| Nourrisson et jeune enfant                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Grand enfant et adolescent                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Fréquents:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tachypnée</li> <li>• Difficultés alimentaires (refus alimentaire, vomissements, régurgitations)</li> <li>• Diaphorèse</li> <li>• Pâleur</li> </ul> <b>Peu fréquents:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cyanose</li> <li>• Malaise</li> <li>• Œdème du visage ou des membres</li> </ul> | <b>Fréquents:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fatigue</li> <li>• Intolérance à l'effort</li> <li>• Dyspnée</li> <li>• Orthopnée</li> <li>• Douleurs abdominales</li> <li>• Nausées</li> <li>• Vomissements</li> </ul> <b>Peu fréquents:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Palpitations</li> <li>• Douleurs thoraciques</li> <li>• Œdèmes des membres inférieurs</li> <li>• Ascite</li> </ul> |

**Tableau 2:** Symptômes et signes de l'insuffisance cardiaque en fonction de l'âge de l'enfant.

| Classe | Grand enfant et adolescent                                                                                                                                                                     |
|--------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| I      | Asymptomatique                                                                                                                                                                                 |
| II     | Nourrisson: tachypnée ou diaphorèse légère durant les repas.<br>Grand enfant: dyspnée modérée à l'effort.                                                                                      |
| III    | Nourrisson: Tachypnée et diaphorèse marquée aux repas.<br>Difficultés de la prise alimentaire, repas prolongés.<br>Cassure de la courbe pondérale.<br>Grand enfant: dyspnée au moindre effort. |
| IV     | Tachypnée, tirage, grunting et diaphorèse au repos.                                                                                                                                            |

**Tableau 3:** Classification de Ross.

Chez le nouveau-né ou le nourrisson, les troubles alimentaires et par conséquent les troubles de prise pondérale sont les manifestations cliniques les plus fréquentes. Dans ce groupe d'âge il est important d'apprécier la durée, les quantités et les signes accompagnants lors des repas, afin de dépister d'éventuels signes d'insuffisance cardiaque. En effet, les repas prolongés (> 20 minutes), les quantités diminuées, le refus alimentaire, l'irritabilité, la diaphorèse au niveau de la tête et du front, et la tachypnée lors des tétées sont des manifestations cliniques fréquentes. Chez le petit enfant, les symptômes sont parfois aspécifiques et sont souvent digestifs (douleurs abdominales, nausées, vomissements, anorexie) ou respiratoires (toux chronique ou récurrente avec wheezing). Par conséquent, ils peuvent être confondus avec des pathologies plus fréquentes, tels la gastro-entérite, le reflux gastro-oesophagien ou l'asthme.

Chez l'enfant plus grand, les symptômes sont semblables à ceux de l'adulte. La dyspnée d'effort, la fatigabilité à l'effort, l'apparition d'œdèmes au niveau des pieds ou des chevilles peuvent être des premiers symptômes. A l'examen clinique on recherchera des signes d'hypoperfusion des organes périphériques ainsi que des signes de congestion systémiques ou pulmonaires.

La tachycardie est une réponse physiologique à une diminution du débit cardiaque. Les signes de mauvaise perfusion périphérique se manifesteront par des extrémités fraîches et marbrées. A l'examen pulmonaire on recherchera des signes de surcharge, avec une tachypnée ainsi que d'autres signes de détresse respiratoire, des râles ou un wheezing. La surcharge volémique systémique se traduira par une hépatomégalie et/ou par des œdèmes périphériques (chez le nourrisson souvent au niveau du visage et des yeux).

A l'examen cardiaque on retrouvera des signes éventuels d'une pathologie cardiaque sous-jacente, tels un souffle cardiaque caractéristique, un thrill précordial, une diminution de la perception des poulx fémoraux ou à l'inverse des poulx bondissants. Un galop peut être ausculté en cas de surcharge volumique. Un choc de pointe étalé, déplacé ou hyperdynamique doit également être recherché à la palpation.

Les signes de gravité, se traduiront par des signes de choc compensé ou décompensé avec une tachycardie, éventuellement une hypotension, les signes d'hypoperfusion périphérique sus-mentionnés, une mauvaise per-

fusion cérébrale avec des troubles de l'état de conscience, une agitation, puis une somnolence et le coma ainsi que par des signes de détresse respiratoire.

Chez l'adulte, la classification selon la New York Heart Association (NYHA) est largement utilisée pour quantifier l'insuffisance cardiaque en évaluant les limitations dans les activités physiques du patients. Toutefois, l'application de cette classification chez le petit enfant est très limitée. Chez l'enfant, la classification de Ross (*tableau 3*) a été développée pour évaluer la sévérité de l'insuffisance cardiaque. Cette classification utilise des critères sur la base de l'anamnèse avec la présence de difficultés alimentaires, de troubles de la croissance et d'intolérance à l'effort ainsi sur la base de l'examen clinique<sup>4)</sup>.

## Examens complémentaires

Devant un enfant présentant des symptômes et des signes faisant suspecter une insuffisance cardiaque, il est important, après stabilisation hémodynamique de l'enfant, de confirmer le diagnostic, puis d'identifier la cause de l'insuffisance cardiaque pour des examens complémentaires.

### I. Radiographie de thorax

La radiographie de thorax permet de mettre en évidence une cardiomégalie, une surcharge vasculaire pulmonaire voir un œdème pulmonaire ou un épanchement pleural. Il s'agit de l'examen para-clinique de première intention face à un enfant avec une suspicion d'insuffisance cardiaque. En effet, la cardiomégalie a une valeur prédictive négative et une spécificité élevée pour une dilatation ventriculaire à l'échocardiographie<sup>5)</sup>.

### II. Electrocardiogramme

L'électrocardiogramme est un examen non spécifique. Il permet d'exclure un trouble du rythme à l'origine de l'insuffisance cardiaque, tels une tachycardie supraventriculaire ou une bradyarythmie sur bloc atrio-ventriculaire complet. L'ECG permet également d'identifier des anomalies des segments ST ou des ondes T, et d'orienter le diagnostic vers une myocardiopathie ou une cardiomyopathie.

### III. Biomarqueurs cardiaques

#### IIIa. NT-pro-BNP

Le dosage du BNP (forme active) ou du NT-proBNP (forme précurseur) a plusieurs intérêts dans la pratique clinique. D'une part, plusieurs études pédiatriques ont montré une

corrélation entre le score clinique d'insuffisance cardiaque et les taux de BNP ou NT-proBNP. Il est toutefois important de se rappeler, que les valeurs sont dépendantes de l'âge. Le taux de NT-proBNP est physiologiquement élevé chez le nouveau-né durant les premiers jours de vie puis diminue progressivement<sup>6)</sup>.

De récentes études ont montré que le taux BNP ou le NT-proBNP a une valeur pronostique. Par exemple, chez des patients avec une cardiomyopathie dilatée, un taux élevé de BNP était prédicteur de mauvais pronostic et d'une incidence élevée de recours à la transplantation cardiaque<sup>6)</sup>.

Un autre intérêt du dosage du BNP ou du NT-proBNP est la distinction d'une détresse respiratoire d'origine cardiaque ou pulmonaire. Chez l'adulte, le BNP ou le NT-pro-BNP, a été établi comme critère pour différencier une détresse respiratoire d'origine cardiaque versus respiratoire. Chez l'enfant, ces marqueurs ont également une utilité pour la différenciation<sup>7)</sup>.

#### IIIb. Troponines

La troponine est une protéine de l'unité contractile des cardiomyocytes, constituée de trois isoformes, la troponine C, T et I. Elle est libérée dans le plasma sanguin en cas de lésion du cardiomyocyte lors d'une atteinte ischémique, d'une lésion inflammatoire (myocardite, sepsis), d'une atteinte toxique (antracycline) ou suite à une chirurgie cardiaque<sup>8)</sup>. En cas d'insuffisance cardiaque, le dosage de cette valeur permet donc d'orienter vers une origine ischémique, inflammatoire ou toxique.

### IV. Echocardiographie

L'échocardiographie est l'examen de choix pour confirmer le diagnostic de l'insuffisance cardiaque ainsi que pour établir le diagnostic étiologique. Elle permet d'évaluer la fonction systolique et diastolique ventriculaire, de visualiser des anomalies de la cinétique des parois ventriculaires, de quantifier la dilatation des chambres cardiaques ainsi que d'identifier des anomalies structurelles du cœur.

## Conclusion

En pédiatrie, les symptômes de l'insuffisance cardiaque peuvent être aspécifiques et être confondus avec d'autres pathologies digestives ou respiratoires fréquentes de l'enfance. L'examen clinique aide à rechercher des signes orientant vers une défaillance de la

pompe cardiaque et vers une anomalie structurelle du cœur. En effet, les cardiopathies congénitales sont les causes le plus fréquentes d'insuffisance cardiaque à l'âge pédiatrique.

Les examens complémentaires permettent de confirmer en cas de suspicion d'insuffisance cardiaque et sont indispensables à la recherche de l'étiologie de l'insuffisance cardiaque.

## Références

- 1) Rosenthal et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice Guidelines for Management of Heart Failure in Children. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23 : 1313–33.
- 2) Madriago E. and Silberbach M. Heart Failure in Infants and Children. *Pediatrics in Review* 2010; 31; 4.
- 3) Kantor P F, et al. Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines. *Canadian Journal of Cardiology* 29 (2013) 1535–1552.
- 4) Ross R. The Ross Classification for Heart Failure in Children after 25 years: A review and an age-stratified revision. *Pediatr Cardiol* 2012; 33: 1295–1300.
- 5) Satou GM et al. Heart size on chest x-ray as a predictor of cardiac enlargement by echocardiography in children. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 218–22.
- 6) Nir A et al. NT-pro-B-type Natriuretic Peptide in Infants and Children: Reference Values Based on Combined Data from Four Studies. *Pediatr Cardiol* 2009; 30: 3–8
- 7) Cohen S. et al. Amino-terminal pro-brain-type natriuretic peptide: heart or lung disease in pediatric respiratory distress? *Pediatrics* 2005; 115: 1347–1350.
- 8) Tissières P, Beghetti M. Biomarqueurs cardiaques en pédiatrie. *Paediatrica* 2008; 19: 2.

## Correspondance

Dr Sabrina Bressieux-Degueldre

Cheffe de clinique

Cardiologie pédiatrique – DMCP

Rue du Bugnon 46

1011 Lausanne – CHUV

[Sabrina.Bressieux-Degueldre@chuv.ch](mailto:Sabrina.Bressieux-Degueldre@chuv.ch)

*Les auteurs certifient qu'aucun soutien financier ou autre conflit d'intérêt n'est lié à cet article.*