

SOUFFLE CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

D. SIDI (Paris) – C. ALMANGE (Rennes)

INTRODUCTION

Les souffles cardiaques sont extrêmement fréquents chez l'enfant (présents chez 80 % des nouveau-nés ou prématurés et chez plus d'un tiers des nourrissons et enfants).

La plupart de ces souffles sont anorganiques ou fonctionnels puisque les malformations cardiaques concernent environ 1 % des patients et que les anomalies cardiaques acquises sont devenues exceptionnelles dans les pays industrialisés depuis la disparition du rhumatisme articulaire aigu.

Dans l'immense majorité des cas une bonne auscultation cardiaque permet de bien étiqueter l'origine du souffle et son caractère organique ou fonctionnel. Au moindre doute les examens complémentaires et en particulier l'échocardiographie seront indiqués et permettront de préciser le diagnostic.

RAPPEL DES BASES DE L'AUSCULTATION CARDIAQUE

Pour recueillir le maximum d'informations de l'auscultation cardiaque il faut la pratiquer dans les meilleures conditions possibles et connaître la signification hémodynamique des souffles et des bruits, permettant ainsi d'appréhender correctement l'origine de la plupart des souffles.

RAPPEL DES CONDITIONS D'EXAMEN

Le médecin doit utiliser son propre stéthoscope auquel il est habitué et qui comprend à la fois un diaphragme et une cloche, des tuyaux courts aux parois épaisses, avec des embouts pour les oreilles, sans fuite. L'utilisation d'un stéthoscope pédiatrique est préférable pour les nouveaux-nés et les prématurés.

Le diaphragme permet de mieux entendre les bruits, les clics et les souffles aigus alors que la cloche permet de mieux entendre les souffles de basse fréquence, à condition de ne pas appuyer trop fortement la cloche pour éviter que la peau ne fasse diaphragme.

Il est important, en particulier pour le petit enfant, de l'ausculter en dehors des cris, si possible lorsqu'il dort et il est souvent préférable de commencer l'auscultation sans le déshabiller, à travers les vêtements, pour ne pas le réveiller ou l'exciter.

Pour l'enfant plus grand, il peut être utile de l'examiner assis sur les genoux de ses parents et de le distraire, avec un jouet ou une lumière.

Il faut ausculter le précordium, les aisselles, le dos et les vaisseaux, et ne pas hésiter à fermer les yeux pour augmenter sa concentration.

SIGNIFICATION DES BRUITS ET DES SOUFFLES

I) LES BRUITS

- 1- Le premier bruit** correspond à la fermeture des valves auriculo-ventriculaires. Il est en général unique. Il peut être dédoublé lorsque la fermeture de la valve tricuspide est déplacée par rapport à la fermeture de la valve mitrale. Cela s'observe surtout dans la maladie d'Ebstein.

Le premier bruit est accentué lorsqu'il y a une augmentation du flux à travers la valve auriculo-ventriculaire. Ainsi il est accentué au foyer mitral dans les shunts gauche-droite ventriculaires ou artériels ou dans les fuites mitrales. Il est accentué à la xyphoïde dans tous les shunts auriculaires ou les fuites tricuspides.

Le premier bruit est diminué dans les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou dans les altérations de la fonction myocardique ou encore en présence d'un épanchement péricardique.

- 2- Les deuxièmes bruits** correspondent à la fermeture des sigmoïdes aortique et pulmonaire, qui sont physiologiquement décalées. La fermeture de la valve aortique précède la fermeture de la valve pulmonaire.

Le dédoublement du deuxième bruit est un élément majeur de l'auscultation. Il est en général difficile à entendre en expiration, mais apparaît nettement en inspiration (en raison de l'augmentation du retour veineux systémique vers le ventricule droit qui prolonge l'éjection du sang de ce dernier dans l'artère pulmonaire).

Ce dédoublement variable a une grande valeur en pédiatrie, car il permet d'affirmer qu'il y a bien deux valves sigmoïdes en général normales (il est difficile d'entendre la fermeture d'une valve sténosée et évidemment impossible d'entendre la fermeture d'une valve atrésique).

Le dédoublement montre également que le régime des pressions n'est pas le même dans les deux ventricules, ce qui exclut un grand nombre de malformations cardiaques avec de larges communications.

A l'inverse **un dédoublement trop important des deux bruits** témoigne d'un délai anormal de fermeture des valves, soit par contraction retardée du ventricule droit (bloc de branche droit), soit par augmentation du volume éjecté en permanence par le ventricule droit (communication inter-auriculaire). Dans ce dernier cas, le dédoublement ne varie pas avec la respiration, car le volume du ventricule droit reste stable en inspiration et expiration (c'est le shunt gauche-droite auriculaire qui diminue en inspiration pour compenser l'augmentation du retour veineux cave).

Normalement on entend avec la même intensité les deux composantes du deuxième bruit, car si la fermeture de la valve aortique est plus violente (la pression de fermeture de la valve est beaucoup plus importante dans l'aorte qui est à forte pression protodiastolique que dans l'artère pulmonaire qui est à faible pression protodiastolique), cela est compensé par le fait que l'artère pulmonaire est en avant de l'aorte, donc beaucoup plus proche du stéthoscope appliqué sur l'aire précordiale. **L'accentuation du deuxième bruit** (qui en général n'est plus dédoublé) provient soit d'une hypertension artérielle pulmonaire, soit, et c'est plus fréquent en pédiatrie, d'une malposition vasculaire dans laquelle l'aorte est en avant de l'artère pulmonaire (transposition ou malposition des gros vaisseaux ou simple anté-position de l'aorte comme dans la Tétralogie de Fallot).

3 – Un troisième bruit est fréquemment entendu chez l'enfant (50 % des cas) ; c'est un bruit à basse fréquence, qui correspond au remplissage rapide du ventricule, en début de diastole. Ce troisième bruit est particulièrement net en cas d'augmentation du volume de remplissage (augmentation du débit pulmonaire pour la valve mitrale, augmentation du flux trans-tricuspidé dans les

communications inter-auriculaires ou simplement anémie ou hyper-débit cardiaque).

4- Un clic éjectionnel. C'est un bruit que l'on entend juste après le premier bruit (après la phase iso-volumétrique de contraction au début de l'éjection). Il correspond en général au bruit du jet de sang à travers une valve sténosée sur l'artère en aval, souvent dilatée par le jet. Il signe l'origine valvulaire de l'obstacle.

5- Un clic méso-télé-systolique. Il s'agit d'un bruit aigu, correspondant en général à un prolapsus de la valve (juste avant la régurgitation lorsqu'il y a une fuite).

6- Le quatrième bruit est un bruit grave, qui a lieu pendant la systole auriculaire lorsque le ventricule se distend mal (fibrose, ischémie, myocardiopathie restrictive).

II) LES SOUFFLES CARDIAQUES PROPREMENT DITS

Ils résultent de la turbulence du sang dans le cœur ou dans les principales artères qui en sortent.

Il est essentiel de préciser les caractéristiques du souffle et en particulier :

- 1/ Le moment où il est entendu dans le cycle cardiaque qui dépend de la perturbation hémodynamique.
- 2/ La localisation du souffle sur le thorax, qui permet de localiser l'origine du souffle.
- 3/ Les irradiations de ce souffle qui indiquent la direction du flux turbulent.
- 4/ Son intensité qui peut refléter la gravité de l'anomalie.
- 5/ Le ton du souffle qui est dépendant du gradient de pression qui le génère.

La combinaison de ces caractéristiques permet en général un diagnostic.

1- Le moment du cycle où le souffle est entendu. C'est un élément essentiel de la relation entre l'anomalie et le souffle. Il est d'abord crucial de distinguer les souffles systoliques des souffles diastoliques.

LES SOUFFLES SYSTOLIQUES doivent être différenciés en :

Les souffles holo systoliques, c'est-à-dire qui apparaissent dès le premier bruit et qui vont jusqu'au deuxième bruit, incluant la phase de contraction iso-volumétrique des ventricules. Ceci concerne les communications inter-ventriculaires et les souffles d'insuffisances auriculo-ventriculaires mitrale ou tricuspide.

Les souffles systoliques d'éjection, ne commencent pas au premier bruit mais après la phase de contraction iso volumétrique et sont donc méso systoliques (souvent précédés d'un clic lorsque la sténose est valvulaire). Ils correspondent à toutes les formes anatomiques de sténoses aortique ou pulmonaire.

Les souffle télé-systoliques sont entendus en cas de prolapsus valvulaire et sont souvent précédés d'un clic méso ou télé systolique.

LES SOUFFLE DIASTOLIQUES ; on distingue également trois types de souffle diastoliques.

Les souffles proto-diaastoliques entendus aussitôt après le deuxième bruit, qui occupent la phase de relaxation iso volumétrique et s'étendent éventuellement à la phase de remplissage ; ce sont des souffles régurgitants témoignant d'une insuffisance aortique ou pulmonaire.

Les souffles méso diastoliques ; ce sont le plus souvent des roulements, qui sont dus à la turbulence du sang à travers les valves auriculo-ventriculaires en diastole. Ils commencent après la phase de relaxation iso volumétrique (décalés du deuxième bruit) ; ils sont dus soit à des sténoses des valves auriculo-ventriculaires, soit plus fréquemment à des augmentations de flux à travers ces valves, accompagnant une fuite auriculo-ventriculaire (le flux diastolique est la somme du flux normal et du flux régurgitant), ou liées à des augmentations du débit pulmonaire à travers la valve mitrale (shunt ventriculaire ou artériel) ou à travers la valve tricuspide (communication inter auriculaire).

Les souffles télé-diaastoliques proviennent d'un gradient trans-valvulaire au moment de la systole auriculaire et correspondent en général à un rétrécissement de la valve auriculo-ventriculaire. Ils ne sont entendus que lorsqu'il y a une systole auriculaire (absents dans la fibrillation auriculaire).

Les souffles méso ou télé diastoliques sont des souffles à basse pression, de tonalité grave et sont appelés roulement.

LES SOUFFLES CONTINUS.

Ce sont des souffles qui existent à la fois en systole et en diastole, sans séparation (à distinguer des souffles systolo-diaastolique des sténoses associées à des fuites).

On en distingue deux types :

Ceux qui sont plus intenses en systole et qui correspondent à une communication entre l'aorte et l'artère pulmonaire ou le système veineux (canal artériel, circulation collatérale ou fistule artério-veineuse).

Les souffles qui sont plus intenses en diastole sont en général des souffles veineux, qui sont plus intenses au moment où le maximum de sang vient des veines vers l'oreillette. Ils comprennent dans les souffles veineux bénins ou ceux survenant dans les sténoses des retours veineux systémiques, ou encore en cas de fistule artério-veineuse par augmentation du retour veineux (fistule artério-veineuse du crâne).

2- La localisation du souffle dans le thorax donne une indication sur l'origine anatomique du souffle. C'est en règle là où le souffle est maximum que la turbulence du sang l'est également. C'est ce qui a fait définir les principaux sites d'auscultation : **à l'apex pour la mitrale, à la xyphoïde pour la tricuspide, au deuxième espace inter-costal gauche pour l'artère pulmonaire, au deuxième espace inter-costal droit et le long du septum pour la région aortique** (sous valvulaire, valvulaire et supra valvulaire).

3- Les irradiations du souffle orientent sur la direction du flux turbulent. Il est particulièrement important de retenir que les flux d'éjection sur **la voie pulmonaire** irradient dans le dos et dans les aisselles, alors que les flux de **communication inter-ventriculaire** sont panradiants (en rayons de roue) à partir de la localisation de la communication inter-ventriculaire, et s'estompent au fur et à mesure que l'on s'éloigne de ce site maximum. Les flux d'insuffisance mitrale sont dirigés vers l'apex, les flux d'**insuffisance tricuspide** irradient peu et augmentent lors de l'inspiration. Le flux d'**insuffisance aortique** est plus bas situé que le souffle d'**insuffisance pulmonaire**, le long du bord gauche du sternum.

4- L'intensité, elle se chiffre en 6^{èmes}. A partir de 4/6 le souffle est intense et s'accompagne d'un frémissement et à 6/6 il s'entend avant que le stéthoscope ne soit appliqué sur la paroi.

Si en règle l'intensité du souffle correspond à l'importance de la lésion, cela n'est pas toujours vrai. Ainsi lorsque l'obstacle est très sévère au point de diminuer le débit cardiaque (sténose aortique très sévère), le souffle peut ne pas être intense alors que l'obstacle est serré. De même dans l'insuffisance pulmonaire, lorsque celle-ci est massive et que les pressions s'égalisent en proto-diastole entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, le souffle diastolique de régurgitation pulmonaire disparaît. Enfin dans les communications inter-ventriculaires, les souffles sont d'autant plus intenses que le gradient de pression est important, ce qui est le cas dans les petites communications inter-ventriculaires et non dans les larges qui sont plus graves.

5- La tonalité. Les souffles aigus sont des souffles qui sont générés par des fortes différences de pressions, alors que les souffles graves ou roulements sont générés par des basses différences de pressions et des augmentations importantes de flux. Rappelons que les souffles aigus sont mieux entendus avec le diaphragme, et les souffles graves avec la cloche.

LES SOUFFLES FONCTIONNELS EN PEDIATRIE.

Ils sont extrêmement fréquents et sont le motif de consultation spécialisée de loin le plus fréquent. Il sont souvent transitoires, ou variables apparaissant lorsque l'enfant a par exemple de la fièvre ou est anémique. Bien que ces souffles soient souvent appelés fonctionnels ou innocents, il vaut mieux les appeler « souffles normaux » lorsqu'on s'adresse aux parents pour bien souligner que le cœur est normal et qu'il est normal de les entendre chez leur enfant.

Le diagnostic clinique de ces souffles normaux passe par deux stades.

Le premier consiste à vérifier que toutes les caractéristiques d'un souffle normal sont présentes et le deuxième à vérifier qu'il ne s'agit pas d'anomalies mineures qui pourraient réunir également les caractéristiques des souffles normaux.

Il y a 6 caractéristiques à un souffle normal :

- 1/ il n'y aucun symptôme cardiovasculaire.
- 2/ le souffle a une intensité inférieure à 3/6 et ne doit donc jamais être frémissant.
- 3/ les bruits du cœur sont normaux et en particulier les deuxièmes bruits qui doivent comporter un dédoublement variable.
- 4/ le souffle est habituellement court méso systolique, et varie avec la position.
- 5/ la taille du cœur est normale ce que l'on peut vérifier par la palpation d'une pointe non déviée.

6/ les pouls sont tous perçus et la pression artérielle est normale.

Pour bien différencier ces souffles normaux d'anomalies organiques (en général mais pas toujours mineures) qui partagent ces 6 caractéristiques, il est important de distinguer 6 types de souffles normaux.

1/ le souffle sur la voie pulmonaire. Il s'agit d'un souffle systolique éjectionnel assez court, entendu au 2^{ème}-3^{ème} espace inter-costal gauche et qui provient de turbulences dans l'infundibulum pulmonaire. C'est ce souffle qui est le plus communément entendu dans les hyper-débits cardiaques (fièvre et anémie) ;

Le diagnostic différentiel de ce genre de souffle est surtout la communication inter-auriculaire qui elle aussi donne une augmentation du flux dans cette région. Il peut être en général fait cliniquement sur l'absence d'anomalie des deuxièmes bruits, et en particulier l'absence de dédoublement fixe et l'absence d'irradiation dans le dos. Dans la communication inter-auriculaire il y a souvent également un éclat du premier bruit et un petit roulement proto-diastolique xyphoïdien. Au moindre doute une échocardiographie permet de redresser le diagnostic. Les sténoses infundibulaires organiques peuvent également se traduire par un souffle de ce type ; il est en général plus rude et impose de ce fait la confirmation échocardiographique.

2/ le souffle « musical » piaulant entendu au bord inférieur du sternum et au niveau de l'apex. Il est également court et méso-systolique. On pense que ce souffle naît de turbulences dans la région sous aortique. Il correspond souvent à l'existence de faux tendons, réunissant la mitrale au septum inter-ventriculaire.

Les principaux diagnostics différentiels sont les obstacles sous aortiques et en particulier l'hypertrophie septale asymétrique des myocardopathies hypertrophiques qui ont en général des anomalies sur l'ECG et des antécédents familiaux. Là encore c'est l'échocardiographie qui permet le diagnostic différentiel. Un autre diagnostic différentiel est celui des petites communications inter-ventriculaires soit péri-membraneuses avec souvent un anévrysme du septum membraneux, soit les communications trabéculées basses, apexiennes. Là encore c'est l'échocardiographie doppler couleur qui permet le diagnostic différentiel qui a surtout pour intérêt d'indiquer une prophylaxie anti-oslérienne, car de toute façon ces CIV doit être respectées.

3/ le souffle veineux. Il s'agit d'un souffle continu qui est plus intense en diastole, qu'en systole. Il est entendu assez haut au bord droit du sternum et correspond à des turbulences sur la veine cave supérieure. Ces souffles sont caractérisés par le fait qu'ils sont plus intenses chez le sujet assis et qu'ils diminuent d'intensité, voire disparaissent, lorsqu'on comprime la jugulaire à la base du cou.

Les seuls diagnostics différentiels de ces souffles sont les retours veineux pulmonaires anormaux qui augmentent le flux dans la veine cave supérieure. Ceux-ci lorsqu'ils sont totaux sont responsables d'une cyanose et lorsqu'ils sont partiels sont responsables d'une hémodynamique comparable à celle des communications inter-auriculaires, avec un souffle systolique dans l'infundibulum pulmonaire et un dédoublement persistant du deuxième bruit.

4/ le bruit carotidien. Celui-ci est extrêmement fréquent chez l'enfant. Il est entendu très haut, au niveau de la bifurcation carotidienne.

Le diagnostic différentiel est celui de la sténose aortique ou des bicuspidies aortiques peu sténosantes. Ces souffles organiques d'origine aortique s'accompagnent presque toujours d'un frémissement alors que les bruits carotidiens jamais.

5/ les souffles cardio-pulmonaire. Il s'agit de bruits que l'on pense être dus à la compression de la lingula du poumon entre le cœur et la paroi antérieure du thorax. Ils sont plus intenses au milieu de l'inspiration et de l'expiration et disparaissent lors d'inspiration ou d'expiration forcée. Là encore ils sont mieux entendus sur le malade assis.

6/ les souffles sur les branches pulmonaires. Il s'agit de souffles systoliques entendus dans les aisselles. Ces souffles sont presque constants chez les nouveau-nés ou les prématurés, et disparaissent en général vers l'âge de 3 mois. Ils proviennent de turbulences dues à la différence de taille entre la le tronc de l'artère pulmonaire et les branches à cette période de vie.

Pour terminer, il importe de souligner que nombre de malformations cardiaques, éventuellement sévères, peuvent ne s'accompagner d'aucun souffle et qu'en aucun cas l'absence de souffle ne permet de parler de cœur normal. Nous en voulons pour preuve les transpositions simples des gros vaisseaux qui sont des grandes urgences néonatales ou les atrésies pulmonaires avec CIV. C'est l'auscultation des bruits et surtout le contexte clinique qui permettent de rectifier les diagnostics.

Il faut également rappeler la facilité avec laquelle on peut aujourd'hui de façon non invasive obtenir une échocardiographie doppler qui permet de préciser les diagnostics hésitants.