

INSUFFISANCE CARDIAQUE DE L'ENFANT

Introduction :

1. Définition
2. Intérêt

I. Physiopathologie :

1. Rappel physiologique : Débit cardiaque et ses déterminants
Particularités chez le nouveau-né
2. Mécanismes de la défaillance cardiaque
3. Mécanismes d'adaptation dans l'insuffisance cardiaque

II. Diagnostic positif :

1. Anamnèse et signes fonctionnels
2. Tableaux cliniques
3. Examens complémentaires
4. Classification de l'IC

III. Diagnostic différentiel

IV. Etiologies de l'insuffisance cardiaque

V. Traitement :

1. Buts et Principes
2. Armes thérapeutiques
3. Conduite pratique
4. Surveillance

Conclusion

Introduction :

L'insuffisance cardiaque chez l'enfant est le résultat d'un processus complexe d'adaptation du système cardiovasculaire à un déséquilibre dont les étiologies sont éminemment variables.

Les manifestations cliniques varient en fonction de l'âge et de la sévérité de l'atteinte cardiaque. Les examens biologiques et d'imagerie comme l'échocardiographie sont très contributifs, avec des critères diagnostiques et pronostiques établis, même si dans certains cas, le recours à des examens invasif est indispensable. Le traitement est complexe, symptomatique ou étiologique dans certains cas, médical ou chirurgical.

Seuls un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée basée sur la compréhension des mécanismes physiopathologiques sont susceptibles de modifier le pronostic et la survie des patients.

1. Définition :

L'insuffisance cardiaque(IC) se définit par une situation clinique résultant de **l'inaptitude du cœur à assurer un débit sanguin suffisant pour une perfusion tissulaire satisfaisante.**

Elle peut être la conséquence de conditions anormales de précharge, de postcharge ou secondaire à une altération primitive de la contractilité du muscle cardiaque.

2. Intérêt :

- Véritable urgence médicale engageant le pronostic vital
- Fréquence élevée : période néonatale et chez le nourrisson (90% avant 1 an)
- Etiologies dominées par les cardiopathies congénitales chez le nouveau né, et par les myocardites virales chez le nourrisson.
- Insuffisance cardiaque « gauche » et « droite » confondues chez le nourrisson.
- Grandes avancées en matière de traitement pédiatrique basées sur les Essais cliniques adultes

I. Physiopathologie :

1. Rappel physiologique :

1.1. Le Débit cardiaque et ses déterminants

- Pour assurer l'oxygénation des tissus, le ventricule gauche éjecte à chaque systole dans l'aorte une quantité de sang appelée Volume d'éjection systolique (VES).

Le débit cardiaque(Qc) est la quantité de sang éjecté par le ventricule en une minute.

Normalement le ventricule droit et le ventricule gauche ont le même débit.

$$Qc (l/min) = FC (batt/min) \times VES (l/batt)$$

Les déterminants du débit cardiaque sont :

- * La fréquence cardiaque sous la dépendance du système sympathique et parasympathique
- * Le volume d'éjection sous la dépendance de : La précharge
La postcharge
La contractilité

- **La précharge** : est la tension développée par le myocarde à la fin de la diastole, elle dépend du degré d'étirement des fibres myocardiques

Le Volume télédiastolique(VTD) dépend de la pression de remplissage, elle-même fonction du retour veineux (donc de la volémie) et de la compliance des ventricules.

Plus le VTD augmente plus le VES augmente.

- **La postcharge** : c'est l'ensemble des forces que s'opposent à l'éjection.

Cliniquement elle correspond à la pression aortique systolique qui dépend de l'élasticité des gros vaisseaux et des résistances artérielles périphériques.

- **La contractilité myocardique** : est la capacité du myocarde à générer une tension permettant de développer une pression supérieure à la pression aortique et pulmonaire entraînant l'ouverture des valves et l'éjection du sang.

Le débit cardiaque résulte d'un équilibre entre la FC, VTD, Précharge, postcharge, et la contraction myocardique.

Loi de Franck Starling : « plus la fibre est étirée, plus sa contractilité augmente »

1.2. Particularités chez le nouveau-né :

La grande majorité des urgences de cardiologie pédiatrique s'observe lors des premiers mois de vie, cette fréquence s'explique par les bouleversements circulatoires s'opérant à la naissance. Une cardiopathie demeurée silencieuse durant la vie fœtale peut se démasquer soudainement et déclencher une véritable faillite de l'hématose et de la perfusion systémique. Le passage de la vie intra-utérine à la vie extra-utérine s'accompagne de modifications circulatoires immédiates ou retardées (fermeture du foramen ovale et du canal artériel) par augmentation des résistances vasculaires systémiques et baisses progressives des résistances vasculaires pulmonaires, ce qui peut entraîner une décompensation des cardiopathies ducto-dépendantes .

De plus le myocarde néonatal est immature en quantité et qualité ce qui implique une faible réserve myocardique, une mauvaise compliance avec une contractilité myocardique non efficace et d'emblée maximale (Mécanisme de Franck-Starling limité). Le système nerveux sympathique est immature ce qui va induire une réactivité parasympathique importante. Seule une accélération significative de la fréquence cardiaque est susceptible d'augmenter efficacement le débit cardiaque.

Ainsi environ un tiers des nouveau-nés atteints d'une cardiopathie congénitale meurt dans les premiers mois de vie

2. Mécanismes de la défaillance cardiaque :

La Défaillance cardiaque survient par :

Surcharge en volume ou en pression

Trouble de contractilité myocardique

Fréquence cardiaque trop élevée ou trop basse

2.1. Anomalies de la fréquence cardiaque :

Elle peut être impliquée dans une défaillance cardiaque en cas de tachycardie ou de bradycardie. En cas de **Tachycardie** (au-delà de 200batt/mn): Le débit cardiaque n'augmente plus car le raccourcissement de la diastole interfère avec le remplissage ventriculaire et le VTD, ce qui induit une diminution du VES. A ces fréquences, les conditions de travail et d'oxygénation sont précaires et peuvent entraîner une ischémie myocardique aggravant l'altération de la contractilité. Ceci se voit en cas de Tachycardie supraventriculaire.

En cas de **Bradycardie**, le maintien du débit cardiaque ne peut se faire qu'au dépend d'une augmentation du VES et donc d'une dilatation très importante du cœur, interférant avec les conditions d'oxygénation du myocarde entraînant une ischémie, baisse de la contractilité et défaillance cardiaque.

2.2 Anomalies de la précharge :

Augmentation de la précharge : « **IC par Surcharge volumétrique** »: recouvre de très loin la cause la plus fréquente des insuffisances cardiaques du nouveau-né et du nourrisson par Shunts gauche-droit, et fuites auriculo-ventriculaires.

L'augmentation de la précharge entraîne une augmentation du VTD et de la Pression télédiastolique ce qui conduit à un étirement des fibres myocardiques, une diminution de la contractilité myocardique, une congestion cardiaque avec augmentation du flux vasculaire pulmonaire.

Diminution de la précharge : entraîne une baisse du VTD et donc du VES soit tableau de bas débit. Se voit dans les déshydratations avec collapsus, les hémorragies sévères, anomalies de la compliance ventriculo-péricardiques : Péricardite constrictive, cardiomyopathie restrictive...

2.3 Anomalies de la postcharge :

Augmentation de la postcharge : « **IC par surcharge de pression** »

Dominée par les obstacles à l'éjection et l'HTA.

Cette augmentation de la postcharge conduit à l'augmentation du VTS, des pressions de remplissage télé-systolique et une diminution du gradient aorte/VG en diastole, et l'apparition d'une hypertrophie myocardique puis dilatation du myocarde. Ces perturbations vont aboutir à une inadéquation du flux coronaire et survenue d'une ischémie sous endocardique aggravant la défaillance cardiaque.

Diminution de la postcharge : Entraîne une altération de la perfusion tissulaire et surtout de la perfusion myocardique d'où ischémie myocardique et défaillance cardiaque.

2.4 .Altération de la contractilité : Défaut intrinsèque du myocyte en particulier les éléments contractiles (actine, myosine troponine, tropomyosine) ou du cytosquelette (dystrophine).

Représentée par le groupe des cardiomyopathies qu'elles soient dilatées, hypertrophiques ou restrictives. Elles sont primitives ou secondaires (génétiques, métaboliques,...).

Elles entraînent, par défaut de contractilité de relaxation et/ou de compliance, une baisse du VES.

3. Mécanismes d'adaptation dans l'insuffisance cardiaque :

Normalement, le cœur répond à l'augmentation des besoins en oxygène par plusieurs mécanismes d'adaptation :

Mécanisme de Franck-Starling

Hypertrophie myocardique

Dilatation ventriculaire

Ajustements neuro-hormonaux avec hyperactivité adrénergique

Augmentation de la précharge par rétention hydrosodée.

Quand les limites d'adaptation physiologique sont dépassées, les signes d'insuffisance cardiaque apparaissent.

3.1. L'activation neuro-hormonale est une des caractéristiques majeures de l'insuffisance cardiaque. Elle agit initialement comme mécanisme compensateur destiné à maintenir la pression de perfusion des organes vitaux. Cependant, à long terme, la plupart de ces systèmes ont des conséquences délétères : augmentation de la postcharge et du travail cardiaque secondaire à une vasoconstriction excessive, apparition de signes congestifs liés à une rétention hydro-sodée.

3.1.1 Les systèmes vasoconstricteurs

- **Activation du système sympathique** : premier des systèmes vasoconstricteurs à être activé. L'effet initial de cette stimulation sympathique permet de maintenir le débit cardiaque surtout par augmentation de la FC et la pression de perfusion par vasoconstriction périphérique. La noradrénaline plasmatique est nettement augmentée chez l'insuffisant cardiaque. Cette augmentation représente un marqueur pronostique important. Si les effets aigus sont bénéfiques ceux chroniques sont délétères (la stimulation sympathique est nettement diminuée chez l'insuffisant cardiaque en raison d'une diminution de densité des bêta-récepteurs).

- **Le système rénine angiotensine aldostérone** : Le SRA est activé au cours de l'insuffisance cardiaque entraînant la production l'angiotensine II, très puissant vasoconstricteur qui induit, via l'aldostérone, une rétention hydro-sodée importante. De plus, l'aldostérone a un effet néfaste direct sur les fibres myocardiques en favorisant le remodelage myocardique et la fibrose myocardique.

- **L'arginine vasopressine et l'endothéline** : Stimulés à la phase terminale, ils sont de puissants vasoconstricteurs avec effets antidiurétiques qui favoriser la rétention hydrique et l'hyponatrémie.

3.1. 2. Les systèmes vasodilatateurs

- **les peptides natriurétiques ANP et BNP**: Produits par les cardiomyocytes sous l'effet de l'augmentation de la pression intracavitaire, sont des marqueurs les plus précoces de l'insuffisance cardiaque, ont des effets vasodilatateurs et natriurétiques.

Leur dosage a un intérêt diagnostique et pronostic dans l'IC chronique.

- **les prostaglandines**.

- **Le NO** : sa sécrétion est diminuée au cours de l'insuffisance cardiaque.

- **La bradykinine**.

3.2. Mécanismes cellulaires et Moléculaires :

Le calcium joue un rôle central dans la fonctionnalité de la cellule myocardique.

Son afflux depuis le réticulum endoplasmique au niveau du cytosol, permet d'activer la liaison actine-troponine et ainsi la contraction, son recaptage au niveau du réticulum endoplasmique est un phénomène actif, qui permet la relaxation. De nombreuses protéines sont impliquées dans ces mécanismes.

II. Diagnostic positif :

Les symptômes et les signes cliniques sont fonction de l'importance et de la rapidité d'installation de l'IC. Il y a des signes « d'amont » qui sont des signes de congestion, pulmonaire ou systémique, et des signes « d'aval » qui sont des signes de bas débit, d'hypoperfusion.

1. Anamnèse et signes fonctionnels:

* Chez le nouveau-né et le nourrisson rechercher : Une notion d'anorexie, d'amaigrissement, une cyanose, hypersudation, irritabilité. Une dyspnée d'effort, traduite par une fatigabilité lors des tétées, une toux traînante. Des infections respiratoires à répétition (shunts gauche – droit.)

* Chez l'enfant, rechercher : Une dyspnée d'effort, une fatigabilité, retard pondéral. Un antécédent d'infection streptococcique ou de RAA.

2. Tableaux cliniques :

Le diagnostic d'IC est posé devant l'association : « Tachycardie – Polypnée – Hépatomégalie – Cardiomégalie » (radiologie.)

Age	FC: Batt/mn	FR c/mn	FH cm
Nné	160	30-60	4
1 - 3 ans	90- 150	24-40	6-7
4 – 6ans	80 – 140	22-34	7-8
12-18ans	60 - 100	12-16	8

La polypnée est le symptôme le plus précoce, l'hépatomégalie est la plus fiable.

2.1. Signes de congestion pulmonaire :

Chez le nourrisson :

- Tachypnée superficielle permanente ou à l'effort (biberon)
- Dyspnée, tirage, sibilances, râles, cyanose

2.2. Signes de congestion veineuse systémique :

- Hépatomégalie + hépatalgie
- Turgescence des veines périphériques (jugulaires) visibles en dehors des criss
- Œdèmes, épanchements pleuraux

2.3. Altération de la performance myocardique :

- Tachycardie au repos : < à 200/mn souvent 1er signe
- Galop, souffle d'IM

2.4. Signes de bas débit : Ils évoluent en deux stades

***Collapsus périphérique** avec maintien de la pression artérielle au prix de l'augmentation des résistances vasculaires : Pâleur, teint gris, marbrures, extrémités froides, pouls rapide filant, TRC augmenté, oligurie.

* **Collapsus central** avec baisse de la pression artérielle et ses complications aboutissant la *faillite multiviscérale* : Cérébrale (syncope et ischémie cérébrale), rénale (oligoanurie), digestive (ischémie mésentérique, perforation digestive).

2.5. Signes d'orientation étiologique :

Tachycardie > 200 /min ou bradycardie orientent vers des troubles du rythme (TSV, myocardite).
Pouls périphériques huméraux forts et fémoraux faibles, ou une PA du membre sup droit comparée aux membres inférieures: Une différentielle significative orientent vers une coarctation aortique.

Pouls périphériques absents avec tableau de bas débit orientent vers une hypoplasie du cœur gauche.

Souffle cardiaque (mais aussi abdominal, fontanelle, foie)

3. Examens complémentaires :

3.1. Radiographie thoracique de face: Examen clé dans le diagnostic

Cardiomégalie : Si Index cardiothoracique >0,6 chez le nouveau-né
>0,55 chez le nourrisson
> 0,50 chez l'enfant âgé de plus de 2 ans.

Analyser la silhouette cardiaque

Apprécier la vascularisation pulmonaire :

* *Hypervascularisation pulmonaire* en cas d'hyperdébit pulmonaire dans les shunts gauche- droite (hiles volumineux, vaisseaux visibles en périphérie) ou stase par augmentation de la pression veineuse pulmonaire (œdème pulmonaire dans l'ICG ou obstacle de l'OG ou des veines pulmonaires).

* *Hypovascularisation* avec clarté périphérique dans les cardiopathies avec hypodébit pulmonaire.

3.2. ECG : Son intérêt réside dans le diagnostic étiologique.

Rechercher un trouble du rythme (TSV, BAV)

Signes d'ischémie myocardique (troubles de la repolarisation), onde Q

3.3. Echocardiographie : Examen clé du diagnostic étiologique, va préciser :

- L'architecture cardiaque, la cinétique valvulaire
- Fonction bi-ventriculaire
- Rechercher un épanchement péricardique
- Evaluer les pressions de remplissage, rechercher une congestion veineuse (cinétique de la VCI)

3.4. Biologie:

Permet d'apprécier la gravité et de guider certaines thérapeutiques.

- Gaz du sang et dosages des Lactates : dans les situations de bas débit ou de dysfonction ventriculaire.
- NFS (une anémie peut causer la décompensation d'une cardiopathie congénitale).
- Ionogrammes sanguin et urinaire, fonctions rénale et hépatique, enzymes cardiaques, - BNP, ou NT- proBNP : Marqueurs avec valeurs diagnostiques et pronostique chez les patients avec insuffisance cardiaque sur cardiomyopathie ou cardiopathie congénitale. (Vu son coût, n'est pas de pratique courante en Algérie)
- Troponine, marqueur de l'agression myocytaire quelque soit son mécanisme.

D'autres dosages à visée étiologique : Carnitinémie (cardiomyopathies mitochondriales avec déficit en carnitine), Maltase acide (Maladie de Pompe), bilan thyroïdien, phosphocalcique.

4. Classification de l'Insuffisance cardiaque :

4.1*Classification de ROSS : Evaluation de la sévérité de l'IC

Stade 1 : Patient asymptomatique, pas de limitation à l'effort

Stade 2 : Tachycardie modérée ou diaphorèse lors de la tétée chez le nourrisson

Stade 3 : Tachypnée marquée
Importante diaphorèse lors de la tétée, ou allongement du temps de la tétée
Dyspnée marquée chez le grand enfant
Hypotrophie

Stade 4 : Tachycardie, tachypnée avec tirage, geignement

4.2*Classification fonctionnelle de la NYHA pour l'IC chronique

(Difficilement applicable chez le nourrisson)

Classe	Description
I	Cardiopathie sans limitation de l'activité physique ; les enfants d'âge scolaire participent à l'éducation physique et ont les mêmes performances que les autres
II	Limitation modérée de l'activité physique ; pas de symptôme de repos mais l'activité quotidienne entraîne facilement fatigue, palpitations ou dyspnée. La participation à l'éducation physique est possible mais la performance est réduite par rapport aux autres enfants
III	Limitation marquée de l'activité physique; l'enfant est limité dans ses activités quotidiennes et marcher 100m suffit à entraîner fatigue, palpitations ou dyspnée. La participation à l'éducation physique est impossible.
IV	Incapacité à effectuer une activité physique quelle qu'elle soit sans gêne ; les symptômes sont présents au repos et s'exacerbent lors de tout effort.

III. Diagnostic différentiel :

- Chez le nouveau né : Infection néonatale
Polyglobulie (Surtout chez le nouveau-né de mère diabétique)
Autres causes de détresse respiratoire
- Chez le nourrisson : Bronchiolite
Collapsus d'autre origine (DSH, Hémorragie, ...)

IV. Diagnostic étiologique :

Les principales causes de l'insuffisance cardiaques chez l'enfant sont :

- Les causes cardiaques dont certaines étiologies peuvent être primitives ou acquises : Cardiopathies congénitales, les anomalies de la contractilité et les troubles du rythme.
- Les causes extra-cardiaques

1. Les causes cardiaques: Dominées par les cardiopathies congénitales

1. 1 .Les cardiopathies congénitales :

A. IC par surcharge volumétrique :

***Les shunts gauche-droite:** CIV, CIA, PCA, CAV complet.

Vers 1 à 3mois, après la baisse des résistances vasculaires pulmonaires, un shunt G-D significatif sur le plan hémodynamique va être la cause d'un hyperdébit pulmonaire qui, en absence de prise en charge chirurgicale, expose au risque d'Hypertension artérielle pulmonaire(HTAP).

Le souffle cardiaque est évocateur (Holosystolique en rayon de roue pour la CIV, sous claviculaire gauche continu pour la PCA, ...) avec éclat de B2 en cas d'HTAP.

Les pouls sont pulsatiles et bondissants en cas de PCA.

L'échocardiographie pose le diagnostic et permet d'évaluer le retentissement.

***Un retour veineux pulmonaire anormal** qu'il soit total ou partiel peut avoir la même symptomatologie.

* **Shunts gauche-droite extra-cardiaque vasculaire** « Anévrysme de l'ampoule de Galien » qui associe un tableau d'IC et d'une détresse neurologique. Rechercher un souffle au niveau de la fontanelle antérieure et compléter par une ETF.

B. IC par surcharge de pression:

C'est un groupe de cardiopathies qui réunit l'hypoplasie d'une ou de plusieurs structures du cœur gauche jusqu'à l'isthme aortique tel que : L'hypoplasie du cœur gauche, sténose aortique valvulaire critique, la coarctation de l'aorte, et l'interruption de l'arche aortique.

La vascularisation de l'aorte descendante est assurée dans ses cas par le canal artériel, la décompensation en période, néonatale se fait lors de sa fermeture.

Dans la coarctation de l'aorte, les pouls fémoraux sont faiblement perçus et la prise de la PA objective un gradient entre le membre supérieur et inférieur.

C. IC sur cardiopathie complexe :

Représentée essentiellement par les anomalies du cœur droit (atrésie tricuspide), obstacle à l'éjection du VD sans shunt associée (atrésie pulmonaire à septum intact) dont la survie dépend de la perméabilité du canal artériel, autres : Ventricule droit à double issue, Maladie d'Ebstein, CAV complet déséquilibré.

1.2. Altération de la contractilité : Les myocardiopathies.

Elles sont classées en fonction de leur aspect échographique en : **Dilatées hypokinétiques, Hypertrophiques et Restrictives.**

Il convient de distinguer :

A. les formes constitutionnelles véritables myocardiopathies par atteintes du myocyte ou du cytosquelette. Dans ce cas, une anomalie enzymatique, des canaux ioniques ou de la chaîne respiratoire, est à l'origine de la dysfonction : cytopathies mitochondriales, déficit en carnitine ou de la bêta oxydation, glycogénoses.

B. Les formes acquises : Myocardites (infectieuses, inflammatoires ou auto-immunes), Anomalie de naissance de la coronaire gauche (ischémique), myocardiopathie dilatée par trouble du rythme post-chimiothérapie par anthracyclines (toxique), Hémochromatose, Muccopolysaccharidose, Amylose (secondaires aux maladies de surcharge)...

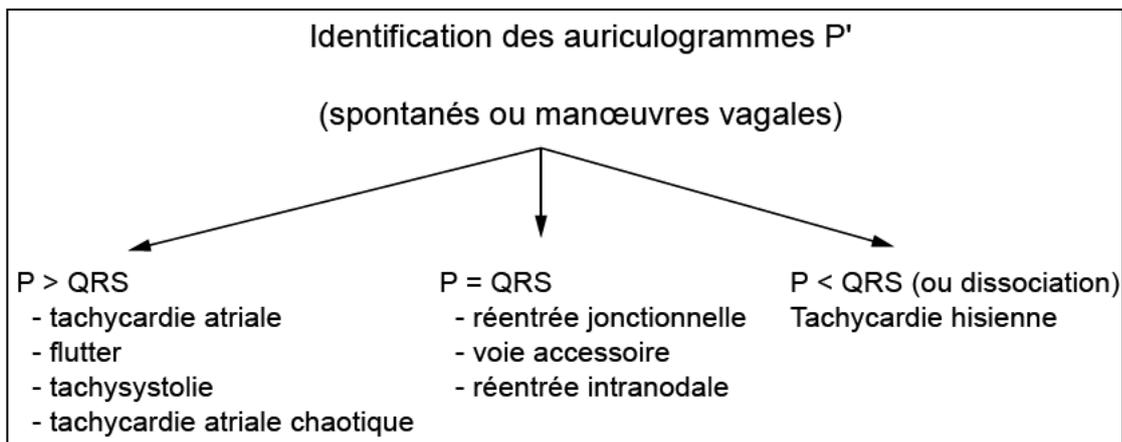
**Myocardites aigue virale:* c'est l'une des étiologies les plus fréquentes d'insuffisance cardiaque. Survient entre 3mois et 2ans, le début est brutal, parfois progressif.

Précédé par un contagement viral. (virus coxsackie A et B incriminés).

La difficulté tient au fait que la preuve virale ou histologique du diagnostic est difficile à obtenir. Le diagnostic est évoqué dans un contexte infectieux par l'existence à l'ECG de trouble de la repolarisation, et d'un ventricule gauche dilaté hypokinétique, à paroi amincie, avec petit épanchement péricardique à l'échographie cardiaque. L'évolution favorable permet de retenir le diagnostic de façon rétrospective, dans le cas contraire, une cause constitutionnelle est évoquée.

1.3. Les troubles du rythme :

Les Tachycardies supraventriculaires (TSV) sont les troubles du rythme les plus fréquents La fréquence cardiaque est supérieure à 200bat/mn. L'ECG (+/- test à la striadynie ou manœuvres vagales) objective le rythme non sinusal avec QRS fins, et détermine l'origine par l'analyse de la liaison « onde P/ complexe QRS ».



1.4. Autres causes cardiovasculaires :

Les mécanismes physiopathologiques sont intriqués, la défaillance cardiaque survient par atteinte myocardique, endocardique ou péricardique.

A. RAA : L'insuffisance cardiaque survient lors de la cardite modérée ou sévère, ou bien après par valvulopathie rhumatismale séquellaire.

B. Maladie de Kawasaki : La maladie de Kawasaki est une vascularite aiguë multisystémique avec atteinte coronarienne pouvant se compliquer d'anévrysme. Elle touche avec prédilection les enfants de moins de cinq. La fièvre, qui dure plus de 5 jours, fait toujours partie du tableau clinique. Elle doit être associée à quatre des cinq critères majeurs pour que le diagnostic soit posé avec certitude. Les critères majeurs sont définis par l'American Heart Association Committee On Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease.

L'IC survient dans ce cas par la survenue d'une myocardite, endocardite ou péricardite.

La réunion des critères permet d'administrer des immunoglobulines afin de réduire le risque coronarien.

C. Endocardite infectieuse :

Un syndrome infectieux avec notion de cardiopathie congénitale (cyanogène ou shunt G- D le plus souvent) doit faire rechercher une endocardite d'Osler. L'IC survient dans les formes graves avec migration des végétations, rupture de cordages ou fuite valvulaire massive.

L'échographie cardiaque, qui objective les végétations, associée aux données bactériologiques des hémocultures permettent de retenir le diagnostic.

2. Les causes extra-cardiaques :

- Hématologiques : Anémie, Polyglobulie
- Rénales : La GNA post-infectieuse avec tableau d'HTA menaçante, OAP et IC par rétention hydrosodée

Sténose de l'artère rénale (Tableau d'HTA sévère avec IC)

- Endocriniennes : Maladie de Basedow
- Péricardites purulentes avec tableau de tamponnade.
- Métaboliques : Hypocalcémie (Troubles du rythme)
- Pulmonaires : HTAP

V. Traitement :

Quelque soit son étiologie, l'insuffisance cardiaque est une urgence thérapeutique

- 1. Buts :**
- Améliorer les conditions hémodynamiques
 - Bloquer l'activation neurohumorale

Principes :

- Reconnaitre le mécanisme en cause
- Réduire la précharge et la postcharge
- Améliorer la contractilité et prévenir le remodelage

2. Armes thérapeutiques :

2.1. Les mesures générales : Doivent être débutées dès que le diagnostic est posé, elles visent à diminuer les besoins en O₂ :

- Repos au lit + oxygénation +/- ventilation artificielle
- Correction de toute anémie
- Le Régime sans sel très exceptionnellement nécessaire chez les jeunes enfants
- Restriction hydrique
- Nutrition parentérale dans les formes graves
- Apport nutritionnel après phase aiguë: enrichir, fractionner les biberons, gavages ou nutrition entérale.

2.2. Les diurétiques : Réduisent la surcharge hydrique, sont indiqués en cas d'insuffisance cardiaque congestive (situations de précharge élevée). Du fait de la stimulation neurohormonale à long terme, leur posologie doit être réduite progressivement à la dose minimale surtout en association avec les IEC et les Béta-bloquants. Les diurétiques de l'anse sont les molécules de choix. Les diurétiques d'épargne potassique, bien que leur l'effet diurétique soit moindre, trouvent leur indication dans la prévention du remodelage myocardique.

Médicament	Formes	Posologie	Nombre de prises	Effets secondaires
Furosémide Lasilix*	Amp 20mg cp 20mg, 40mg	1 à 2 mg /Kg/ dose en IV puis 1à 2mg/kg/j per os	En 3 à 4 prises	Hypokaliémie Déshydratation
Bumétanide Burinex*	Amp 2mg/4ml Cp 1mg, 5mg	25-50µg/Kg/j	En 3 à 4 prises	Hypokaliémie Déshydratation
Spironolactone Aldactone*	cp 25mg, 50mg, 75mg	2 à 5 mg/kg/j	En 1 à 2 prises	Hyperkaliémie

Effets secondaires: Hypokaliémie, Déshydratation,

La surveillance: Poids quotidien. Natriurèse indispensable (ionogramme urinaire chaque jour!!!)
Natrémie, Kaliémie, Urée, Créatinine tant que la dose d'attaque est maintenue.

2.3. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion : Vasodilatateurs mixtes.

Ils provoquent une diminution de la post-charge (ce qui augmente le VES) et abaissent les pressions de remplissage (ce qui diminue les signes congestifs). Leur efficacité a été démontrée chez l'adulte dans toutes les classes d'insuffisance cardiaque et quelque soit l'étiologie.

* **Captopril (Lopril*)** : cp 25mg

Inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I et Vasodilatateur artériel

Posologie : 2 -4 mg/kg/j en 2-3 prises à posologie progressive (débuter par une seule dose test sous surveillance de la pression artérielle)

Effets secondaires : Hypotension, éosinophilie, toux, neutropénie voire agranulocytose, agueusie, protéinurie voire syndrome néphrotique.

Contre-indications : Sténose bilatérale de l'artère rénale, obstacles gauches (Coarctation de l'aorte, ..)

2.4. Les inotropes :

* **Digoxine** : Solution buvable 50µg/1ml.

Longtemps utilisée comme pierre angulaire du traitement de l'IC chez l'enfant, son bénéfice est controversé. Elle doit être interrompue chez tous les enfants qui ont un shunt gauche-droite, chez lesquels il a été montré depuis 20 ans qu'elle est inefficace.

Elle ne fait partie de l'ordonnance de l'insuffisance cardiaque chronique qu'en dernière intention.

Utilisée essentiellement **comme anti-arythmique**

La posologie est fonction du poids

Poids	Posologie	
De 3 à 6 kg	20 microgrammes/kg/j	L'administration par voie veineuse est abandonnée chez l'enfant, et la dose d'attaque n'est plus d'actualité. Les interactions pharmacocinétiques en cas d'association d'anti-arythmiques doivent être vérifiées (cas de l'Amiodarone en particulier, où la dose de Digoxine devra être diminuée de moitié). La surveillance de la digoxinémie est indispensable
De 6 à 12 kg	15 microgrammes/kg/j	
De 12 à 20 kg	10 microgrammes/kg/j	
Plus de 20 kg	7 microgrammes/kg/j	
Moins de 3 kg	10-15 microgrammes/kg/j	

Les doses doivent être adaptées en cas d'insuffisance rénale.

Créatinémie (mg/l)	Urée sanguine (g/l)	Dose à multiplier par
8-12	0,5 - 1	0,6
13-22	1,1 - 1,5	0,3
23-24	1,6 - 2	0,15

Contre-indications :

- Etat de choc cardiogénique.
- Troubles de la conduction et de l'excitabilité ventriculaire.
- Obstacle à l'éjection ventriculaire (RAo, CMO, T4F)
- Anémie aigue

* **Inotropes par voie intraveineuse continue :**

En cas d'insuffisance cardiaque grave avec bas débit (Mortalité+++)

Dobutamine (Dobutrex*) : 5 à 20 microgrammes/kg/mn sur cathétérisme central idéalement

Milrinone (Corotrope*) : Inhibiteur des phosphodiésterases

Inotrope de 2ème intention

Augmente le débit cardiaque de 25 à 40%, diminue la Précharge de 25 à 40%, diminue les résistances périphériques de 15 à 30% et facilite la conduction AV.

Posologie Perfusion continue : 0,375 à 1 µg/kg/mn

Effets secondaires: Hypotension, Tachycardie, Arythmie ventriculaire et supraventriculaire
Tremblement.

Surveillance: Kaliémie, Plaquettes, Transaminases

2.5. Les Béta-bloquants :

Il a été démontré, chez l'adulte, que le traitement par Béta-bloquants améliore la contractilité cardiaque par des modifications biologiques au niveau des myocytes en plus ou moins un mois et réduit le volume ventriculaire en plus ou moins un mois. Il a été également suggéré qu'une partie de l'amélioration était liée à d'autres mécanismes, tel que le blocage du SRAA, l'inhibition de la sécrétion de l'endothéline et la réduction de la tension pariétale.

Chez l'enfant, une étude randomisée a prouvé leur efficacité chez les enfants insuffisants cardiaques en classe NYHA ou Ross II à IV avec une baisse de la mortalité et des hospitalisations.

L'introduction doit se faire, en milieu hospitalier, de façon progressive (par pallier de 15 jours) chez un patient en IC stabilisée non congestive.

Ne peut être débuté dans les quelques jours qui suivent une perfusion d'inotropes

Carvédilol : cp 6,25mg. Molécule de choix chez l'enfant

La Posologie pédiatrique = (Dose adulte x Surface corporelle de l'enfant) / 1,73 m² /j

Surface corporelle en m² = [(4 x poids en kg) + 7] / (poids en kg + 90)

La dose pédiatrique quotidienne, obtenue par la formule, doit être répartie en 2 prises.

1^{er} Pallier (Semaines 1 et 2) : **Dose adulte = 6,25mg/j**

Puis les doses adultes suivantes sont Semaine 3 et 4 : 12,5 mg/j

Semaine 5 et 6 : 25 mg/j

Semaine 7 et 8 : 50 mg/j

*Avant chaque augmentation de dose : Rechercher les signes de congestion et modifier le traitement diurétique si présence de congestion. En l'absence d'amélioration arrêter le Carvédilol.

*En cas d'hypotension, diminuer la dose de diurétiques et d'IEC. Si l'hypotension persiste, diminuer voire arrêter le Carvédilol.

Le bénéfice attendu du traitement est sur le long terme. Le traitement ne doit pas être arrêté en l'absence d'amélioration de la fonction ventriculaire gauche.

Contre-indications : BAV de haut degré non appareillé, bradycardie majeure, asthme

2.6 Autres armes thérapeutiques:

* **Les prostaglandines** : La prostaglandine E1 est administrée dans les cardiopathies ducto-dépendantes, pour lesquelles le maintien de la perméabilité du canal artériel est requis en période néonatale. L'indication à l'administration de PGE1 est fonction de la clinique et de l'anatomie échographique.

Cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion pulmonaire

-Atrésies pulmonaires quelle que soit l'anatomie intracardiaque sous-jacente

- Cardiopathie complexe avec atrésie pulmonaire (TGV, ventricule unique, malformation d'Ebstein, etc.)

-Formes sévères de sténose pulmonaire (SP critique, Tétralogie de Fallot sévère, ...)

Cardiopathies ducto-dépendantes pour la perfusion du système (aorte)

- Hypoplasie du cœur gauche, Atrésie aortique avec CIV, interruption de la crosse aortique

- Coarctation de l'aorte avec canal artériel systémique (fonctionnant dans le sens Artère pulmonaire-aorte)

Transposition des gros vaisseaux

En cas de cyanose importante sous réserve que le foramen ovale soit large ou ait été élargi par une manœuvre de Rashkind au préalable.

* **Levosimendan** : Nouveau type d'**inodilatateur** qui agit en sensibilisant la troponine C au calcium (inotrope) et en facilitant l'ouverture des canaux potassique (vasodilatateur)

Il augmente l'efficacité myocardique sans augmenter la consommation d'oxygène ni la survenue d'arythmie et améliore la perfusion coronaire.

Indiqué en cas de défaillance cardiaque chronique en attente de transplantation ou de défaillance cardiaque aiguë nécessitant de fortes doses d'inotropes, ce qui permet de diminuer ces doses et leurs risques ischémiques et arythmiques.

* **Les traitements anti-arythmiques ou manœuvres vagales** : en cas de Tachycardie supraventriculaire par réentrée.

* **Choc électrique externe** (1 à 4 joules/Kg) uniquement pour réduire une tachyarythmie avec très mauvaise tolérance hémodynamique.

* **L'implantation d'un défibrillateur** ne peut être retenue que dans le cadre d'un enfant ayant présenté un arrêt cardiaque récupéré, révélateur d'une cardiomyopathie obstructive sévère ou dysplasie arythmogène du VD ou cardiomyopathie dilatée avec TV.

* **ECMO** : type d'assistance circulatoire avec oxygénation extra-corporelle.

C'est un dispositif d'urgence mis en place par voie chirurgicale devant un choc cardiogénique ou arrêt cardiorespiratoire ne réagissant pas à la réanimation et traitement médicaux.

Dispositif temporaire qui sera arrêté soit après sevrage et récupération soit en l'absence de récupération pour céder la place à un cœur artificiel en attendant la greffe cardiaque.

3. Conduite pratique :

Le traitement de la cause est fondamental.

Le traitement des co-morbidités est crucial (chez l'enfant, il s'agit surtout du soutien nutritionnel).

La restriction hydrique est adaptée à la clinique et à la natrémie et le régime sans sel n'est pas indiqué chez l'enfant.

En pratique :

Présence d'un tableau d'IC congestive : le couple Diurétique + IEC doit être prescrit en premier.



Amélioration: Réduire les diurétiques



Patient asymptomatique :

Arrêt des diurétiques + Poursuivre IEC + TRT de la cause



Stationnaire : Augmenter IEC puis Diurétique (Furosémide et Spironolactone)



Réponse partielle : Ajouter Béta bloquant (en dehors de toute congestion)



Réponse insuffisante : Digoxine



Discuter la greffe cardiaque

En cas de cardiopathie congénitale curable :

Il est indispensable de poser, au bon moment, l'indication d'une cure chirurgicale. Le traitement de l'insuffisance cardiaque ne peut en aucun cas se substituer à la cure chirurgicale.

En général « l'ordonnance type » de l'insuffisance cardiaque chronique est :

IEC: Captopril 3à 4mg/kg/j
Béta bloquant : Carvédilol : 0,8mg/kg/j
Spironolactone: Aldactone 2à 4mg/kg/j

Avec selon le cas :

Diurétique de l'anse si congestion : Furosémide 1à 3 mg/kg/j selon les symptômes
Digoxine dans les NYHA III/IV en association avec le reste.

Algorithme de décision thérapeutique dans l'IC chronique (D'après ESC Guidelines 2005-2008)

	Amélioration de la survie et de la morbidité	Amélioration des symptômes
NYHA I	Continuer les IEC	Réduite ou arrêter les diurétiques
NYHA II	IEC Ajouter Béta bloquants	Diurétiques selon le niveau de rétention hydrosodée
NYHA III	IEC (+ARA2) Béta bloquants Antagoniste de l'aldostérone	Diurétiques + Digitaliques si encore symptomatique
NYHA IV	Idem	Augmenter Diurétiques+ Digitaliques+ éventuellement cure transitoire d'Inotropes

4. Surveillance :

Elle portera sur la surveillance de la maladie et du traitement prescrit.

* **A la phase initiale** : Paramètres hémodynamiques(Fc, FR, PA, TRC)

La flèche hépatique

La diurèse , état d'hydratation

Biologique : Gaz du sang, ionogramme sanguin et fonction rénale

ECG si troubles du rythme initiaux ou survenue de dyscalcémie ou dyskaliémie

Echographie cardiaque : Permet d'évaluer la fonction systolique et les signes de Congestion.

***A la phase d'entretien** : Le suivi sera rythmé par le plan thérapeutique établi en fonction de la l'étiologie.

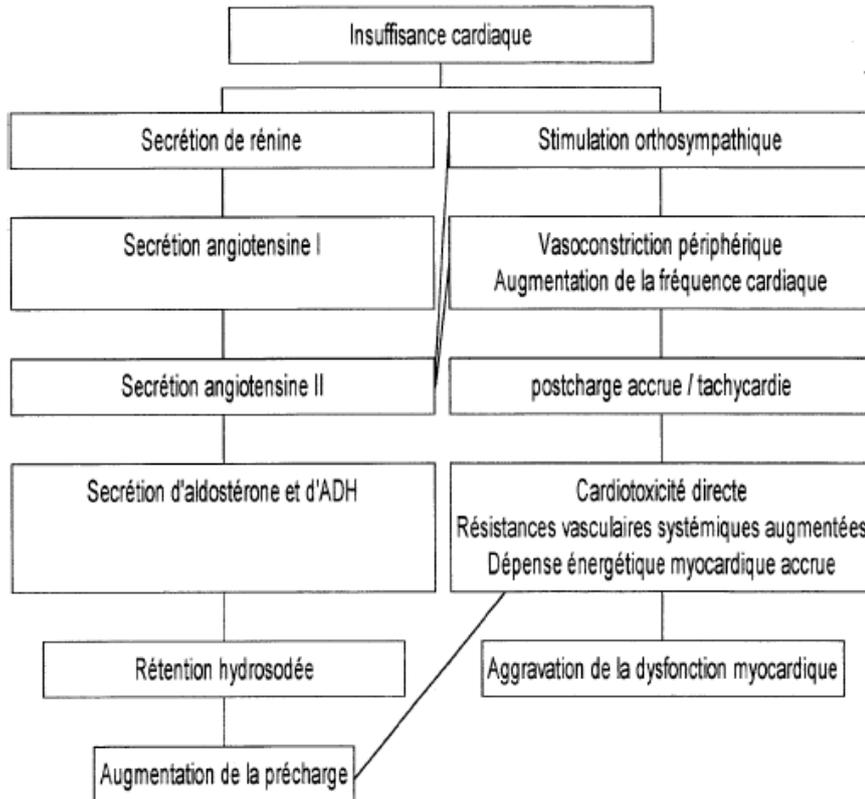
Il visera à apprécier : La tolérance à l'effort afin d'établir le stade NYHA et ajuster la thérapeutique.

La croissance de l'enfant

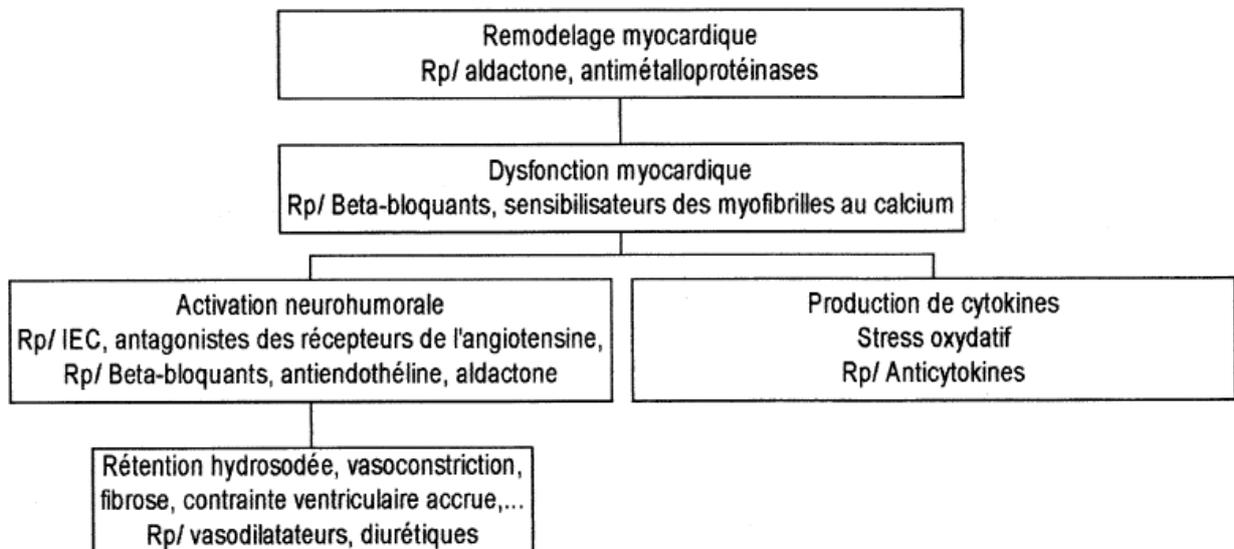
Les effets secondaires du traitement

Conclusion :

Les connaissances actuelles des mécanismes de régulation complexes mis en œuvre en cas d'insuffisance cardiaque, permettent d'agir directement sur les mécanismes de régulation du débit cardiaque afin de préserver et d'améliorer la fonction cardiaque et vasculaire le plus longtemps possible. Selon l'étiologie de l'insuffisance cardiaque, la combinaison médicamenteuse peut varier afin de cibler la meilleure thérapie possible et améliorer ainsi la survie des patients.

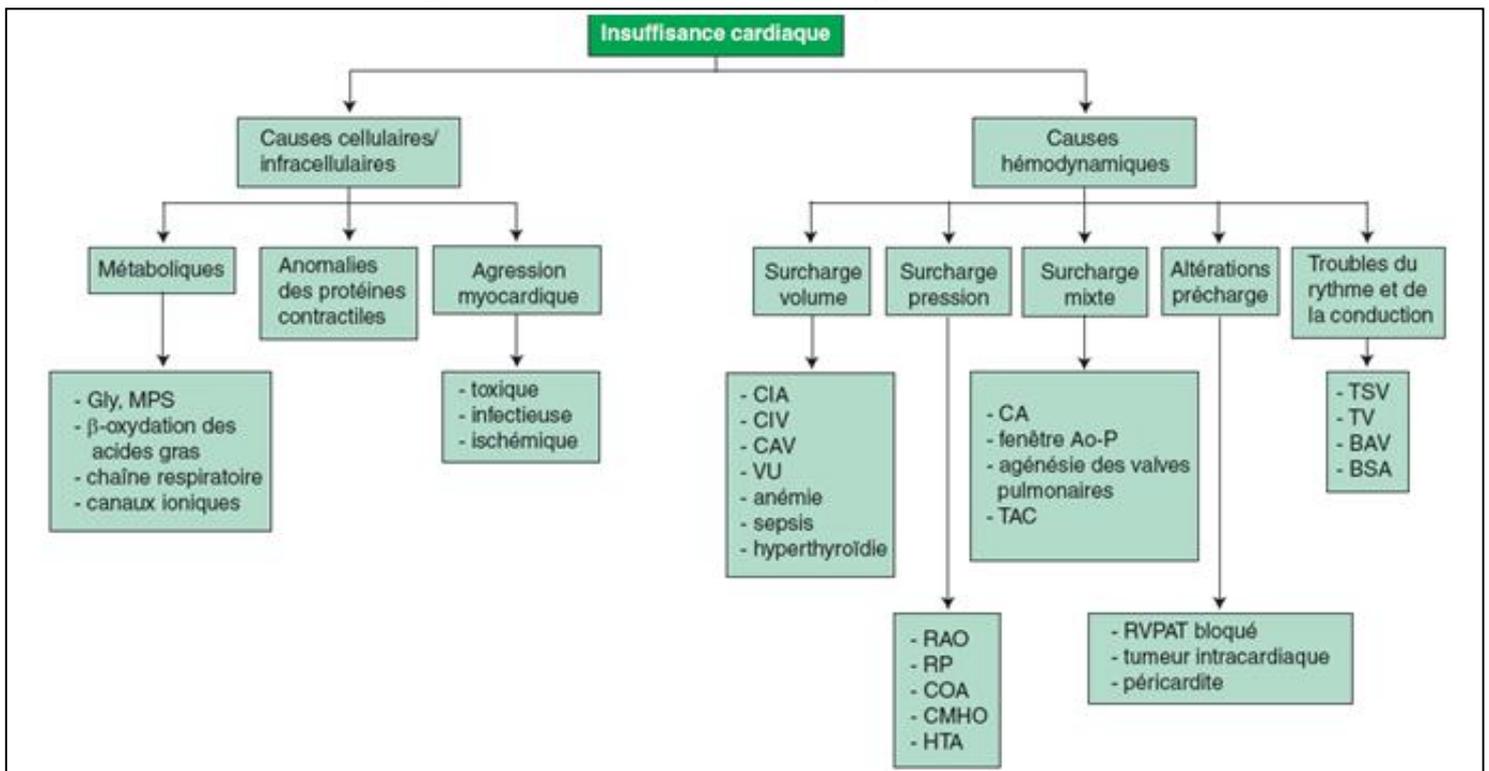


Principaux mécanismes neurohumoraux d'adaptation et de désadaptation dans l'insuffisance cardiaque chronique



Principaux sites d'action des médicaments de l'insuffisance cardiaque

Etiologies de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant



Dragulescu A ; Fraisse A. Insuffisance cardiaque chez l'enfant. EMC, Médecine d'urgence, 25-140-B-20, 2010.

Etiologies de l'Insuffisance cardiaque selon l'âge

Nouveau né	Nourrisson	Enfant
Obstacles gauches : Coarctation de l'aorte Hypoplasie du VG Sténose aortique critique Interruption de l'arche aortique Transposition des gros vaisseaux Trouble du rythme RVPA total bloqué PCA (Prématuré), TAC HTAP persistante du nouveau-né Myocardiopathie	Myocardite Myocardiopathie Shunts G-D : CIV, PCA, CAV Trouble du rythme Kawasaki Naissance anormale de la coronaire gauche	Cardiopathies congénitales décompensées (opérées ou pas) Trouble du rythme Valvulopathies : RAA, Endocardite Myocardiopathie dilatée Myocardites GNA Tamponnade aigue HTAP Chimiothérapie

Références:

1. JB Thambot et al. Insuffisance cardiaque du nourrisson et du nouveau-né. *Encycl Med Chir Cardiologie*.11-940-B-30; 2002.
2. A Dragulescu et al. Insuffisance cardiaque chez l'enfant. *Encycl Med Chir, Médecine d'urgence*. 25-140-B-20; 2010.
3. M Galinier. Cardiomyopathies dilatées primitives et secondaires. *Encycl Med Chir, Cardiologie*. 11-044-C10;2011
4. M. Massin. Insuffisance cardiaque chronique chez l'enfant : données physiopathologiques récentes et implications thérapeutiques. *Arch Pédiatr*. 2001 ; 8 : 1099-107.
6. S Di Bernardo. Insuffisance cardiaque chez l'enfant, état des connaissances, perspectives de traitement. *Paediatrica*. 22. 1: 2011.
7. RE Shaddy et al. Pediatric Carvedilol Study Group. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. *JAMA* 2007 Sep 12; 298(10): 1171–9.
8. D T Hsu et al. Heart Failure in Children: Part I: History, Etiology, and Pathophysiology. *Circ Heart Fail* . 2009;2;63-70
9. D T. Hsu et al. Heart Failure in Children: Part II: Diagnosis, Treatment, and Future Directions. *Circ Heart Fail*. 2009;2;490-498
10. V Chaturvedi. Heart Failure in Children: Clinical Aspect and Management. *Indian Journal of Pediatrics*. 2009, 76 (2).
11. M Burch. Heart failure in the young. *Heart* 2002 88: 198-202.
12. AK Frobel. Beta-blockers for congestive heart failure in children (Review). *The Cochrane Library*. 2009, (3).
13. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2008 of the European Society of Cardiology . ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008.*European Heart Journal* (2008) 29, 2388–2442.
14. Protocole de soins du M3C, Médicaments en cardiologie pédiatrique.