



D. BONNET

Centre de Référence Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes- M3C
Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS.

L'échographie au quotidien dans un hôpital pédiatrique

Les demandes d'échocardiographie sont très nombreuses en pédiatrie. Pour obtenir une réponse de qualité de l'échocardiographe, il est crucial que la demande soit motivée non pas par le simple nom de la maladie générale de l'enfant, mais par les anomalies cardiovasculaires à rechercher dans ce contexte.

Les échographies urgentes ne sont justifiées que dans les détresses respiratoires avec cardiomégalie, les formes atypiques de maladie de Kawasaki et les syncopes d'effort. En réanimation, l'échocardiographie est le principal outil d'hémodynamique non invasive, souvent manipulé par les réanimateurs.

Le dépistage des complications cardiovasculaires des maladies pédiatriques chroniques nécessite une expertise partagée entre le cardiopédiatre et l'échographe. On ne trouve que ce que l'on cherche.

Les demandes d'échocardiographie sont nombreuses et variées en pédiatrie. Bien sûr, la plupart des examens sont réalisés chez des enfants ayant une cardiopathie congénitale et leur interprétation est du ressort du spécialiste. Il est cependant un exercice autrement plus difficile, c'est celui de l'échocardiographie demandée par les pédiatres exerçant une autre surspécialité que la cardiologie congénitale. La difficulté tient à la fois de la demande mais aussi de l'exécution de l'examen, comme de la pertinence des réponses dans le compte rendu.

Dans les hôpitaux pédiatriques, le cardiologue est interrogé quotidiennement pour examiner en échocardiographie un florilège de patients ayant des maladies diverses et souvent rares. Pour que l'examen soit rentable, il est indispensable que le demandeur exprime très exactement ce qui doit être recherché sur le plan cardiaque : anomalies des valves, des gros vaisseaux, cardiomyopathie, pathologie péricardique. De la même façon, le cardiologue ne peut faire correctement l'examen que s'il connaît les complications cardiovasculaires de l'affection concernée.

■ L'ECHOCARDIOGRAPHIE A PARTIR DES URGENCES PEDIATRIQUES

En dehors des cardiopathies congénitales et des troubles du rythme cardiaque, **il n'y a que de très rares indications à l'échocardiographie en urgence** en pédiatrie.

>>> Les dyspnées aiguës sont exceptionnellement d'origine cardiaque et la suspicion de cardiopathie est habituellement faite sur une cardiomégalie radiologique. L'échocardiographie vient alors identifier la cause de l'insuffisance cardiaque : cardiomyopathie, shunt gauche-droite post-tricuspidé, insuffisance mitrale congénitale, etc.

>>> Les malaises et lipothymies sont un motif banal de consultation aux urgences. Dans la majorité des cas, il s'agit de malaises ou syncopes de type vasovagal qui ne requièrent pas d'échocardiographie. La seule circonstance qui



Fig. 1 : Naissance anormale de la coronaire gauche depuis le sinus droit. Notez le trajet inter aortico-pulmonaire de la coronaire gauche (CG).

nécessite une expertise cardiologique en urgence est le malaise ou la syncope d'effort [1]. En effet, l'identification d'un trouble du rythme héréditaire est un volet de l'exploration nécessaire, mais l'échocardiographie est indispensable pour rechercher une cardiomyopathie hypertrophique et des anomalies des origines des artères coronaires, en particulier une naissance anormale de la coronaire gauche du sinus droit (**fig. 1**).

>>> La fièvre prolongée ou résistante aux antibiotiques peut constituer un motif d'échocardiographie en urgence dans certains cas. Associée à un exanthème, une conjonctivite bulbaire, une stomatite ou une chéilite et des adénopathies, elle doit faire suspecter une **maladie de Kawasaki**. Le diagnostic est fait sur l'association des critères majeurs décrits précédemment. Il n'y a aucune raison de faire une échocardiographie pour confirmer le diagnostic dans les formes typiques. Cet examen aura pour objectif de dépister secondairement des complications cardiovasculaires, en particulier coronaires (**fig. 2**). A l'inverse, dans les formes atypiques ou incomplètes (en l'absence des signes majeurs), une échocardiographie peut être justifiée pour rechercher des signes mineurs tels qu'une hyperéchogénicité des parois coronaires ou une petite décollement péricardique, qui constitueraient des arguments pour la maladie de Kawasaki et feraient prescrire des immunoglobulines polyvalentes en urgence [2]. Les endocardites bactériennes aiguës ou subaiguës sont exceptionnelles chez les enfants sans antécédents cardiologiques. En l'absence d'anomalies de l'auscultation cardiaque, l'échocardiographie n'est donc pas justifiée. Enfin, le rhumatisme articulaire aigu a été

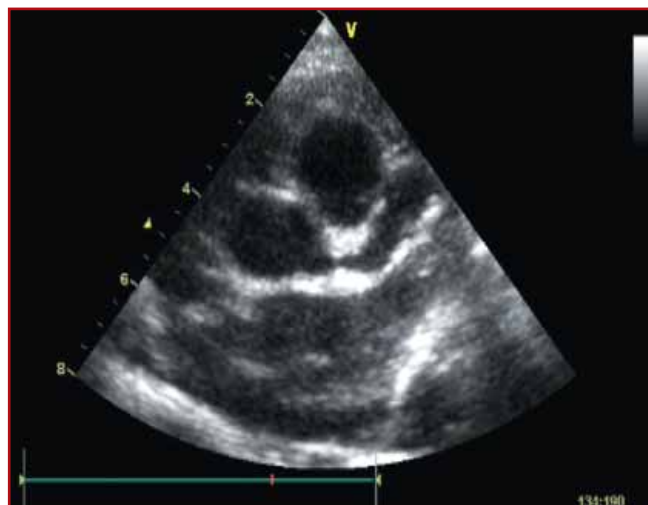


Fig. 2 : Anévrysme de la coronaire gauche dans une maladie de Kawasaki diagnostiquée tardivement.

éradiqué dans les pays développés et aucune demande de ce type n'est recevable.

■ L'ECHOCARDIOGRAPHIE EN REANIMATION PEDIATRIQUE

L'échocardiographie est bien sûr l'examen le plus utilisé pour guider avec la clinique l'aspect hémodynamique de la réanimation des enfants. Dans la plupart des cas, les échocardiographies sont faites par les réanimateurs, parfaitement rodés à **la mesure de la fonction ventriculaire gauche ou à l'appréciation des pressions de remplissage**. L'échocardiographe peut être sollicité dans les chocs hémorragiques ou septiques pour mesurer ces paramètres qui vont guider la réanimation.

L'échocardiographie est le plus souvent demandée **pour mesurer la pression artérielle** pulmonaire chez des enfants ayant une détresse respiratoire sévère. Il ne s'agit pas d'un examen facile, puisque la qualité de l'imagerie est souvent médiocre chez des enfants fortement ventilés artificiellement [3].

L'échocardiographie est indispensable chez **les polytraumatisés ayant des lésions thoraciques**. Elle peut montrer un hémopéricarde, des zones myocardiques dyskinétiques en faveur d'une contusion myocardique, et plus rarement des désinsertions valvulaires ou des lésions artérielles dans les traumatismes avec décélération brutale [4].

La mort subite récupérée, ou *near-miss*, doit être explorée en échocardiographie en urgence pour rechercher les mêmes

- Demander une échographie en urgence pour un enfant fébrile à la recherche d'une endocardite n'est pratiquement jamais justifié.
- Les dyspnées aiguës de l'enfant sont exceptionnellement d'origine cardiaque, sauf chez le nourrisson.
- Pour identifier les complications cardiovasculaires des maladies pédiatriques chroniques, il faut en connaître l'histoire naturelle. Certaines complications ont une incidence croissante avec le temps qui justifie une surveillance cardiologique systématique.
- L'examen systématique par échocardiographie des enfants polymalformés est indispensable, car il restreint le champ des diagnostics de syndromes possibles.

anomalies myocardiques et coronaires que dans les syncopes d'effort.

Enfin, l'échocardiographie protocolée pour l'ensemble des mesures utiles de taille des structures cardiaques et de *fonction ventriculaire des enfants en état de mort cérébrale* doit être faite par un spécialiste. Ces informations cruciales pour apprécier la qualité d'un greffon potentiel et choisir le receveur ne peuvent être recueillies par un non spécialiste.

■ L'ECHOCARDIOGRAPHIE DES MALADIES PEDIATRIQUES CHRONIQUES

Les complications cardiovasculaires des maladies pédiatriques chroniques sont variées, mais leur fréquence ou leur imprévisibilité motivent pour certaines maladies une surveillance cardiologique régulière. Dans d'autres cas, l'intérêt de l'échocardiographie est de préciser les orientations diagnostiques devant un symptôme particulier: la normalité de l'examen éliminant certaines pistes ou l'association avec une cardiopathie particulière précisant un syndrome.

1. – Echocardiographie et syndromes polymalformatifs

Les syndromes polymalformatifs doivent être examinés en échocardiographie, car l'association avec une cardiopathie congénitale, des anomalies valvulaires ou artérielles, ou encore une cardiomyopathie permettra de préciser ou de faire le diagnostic d'un syndrome connu. On peut donner plusieurs exemples stéréotypés: sténose valvulaire pulmonaire – communication interauriculaire – hypertrophie myocardique et syndrome de Noonan; dilatation de la racine de l'aorte – dysmorphie valvulaire mitrale et syndrome de Marfan néonatal; cardiopathie conotruncale et syndrome de DiGeorge.

Une échocardiographie peut être utile dans d'autres contextes, tels que les retards mentaux ou les troubles de la croissance (retard de croissance ou avance staturale). Certains syndromes, comme le syndrome de Turner, peuvent être suspectés sur l'association avec une anomalie cardiaque (par exemple dilatation de la racine de l'aorte ou bicuspidie aortique chez les petites filles ayant un retard de croissance).

2. – Echocardiographie des maladies pédiatriques chroniques

Les deux principales complications des maladies pédiatriques chroniques sont les cardiomyopathies et l'hypertension artérielle pulmonaire. L'histoire naturelle de ces complications est éminemment variable en fonction de l'affection en cause. Leurs caractéristiques échographiques n'ont rien de particulier, mais leur apparition signe souvent un tournant évolutif de la maladie et peut en compliquer la prise en charge.

Les **cardiomyopathies** s'observent dans plusieurs maladies hématologiques, mais leurs mécanismes sont différents. Ainsi, dans la drépanocytose homozygote, on peut faire le diagnostic d'insuffisance cardiaque à débit élevé chez des enfants ayant une anémie chronique, le diagnostic d'ischémie myocardique liée à des accidents vaso-occlusifs répétés ou d'hémochromatose secondaire à des transfusions itératives [5].

De même, le **traitement par les anthracyclines** des syndromes myélo- ou lymphoprolifératif peut conduire à une cardiomyopathie toxique évoluant en deux phases non obligatoires: aiguë pendant les cures de chimiothérapie et différée de plusieurs années [6]. C'est cette dernière forme qui justifie une surveillance cardiologique régulière de ces enfants même après guérison de l'affection maligne.

Les **maladies du métabolisme énergétique et certaines maladies neuromusculaires** se compliquent fréquemment, voire inéluctablement, d'une cardiomyopathie. On peut citer les déficits de la chaîne respiratoire mitochondriale ou de l'oxydation des acides gras, l'acidémie propionique, la myopathie de Duchenne, l'ataxie de Friedreich... [7]. Pour certaines de ces maladies, un traitement ayant pour but de retarder l'apparition de la cardiomyopathie ou d'en améliorer l'évolution peut être prescrit [8].

Comme chez l'adulte, l'**insuffisance rénale chronique** retentit sur le fonctionnement cardiaque par des mécanismes variés: hypertension artérielle, augmentation de la rigidité des gros vaisseaux, surcharge de débit par les fistules artério-

veineuses de dialyse. Une surveillance cardiovasculaire de ces enfants est justifiée et l'atteinte cardiaque associée à l'insuffisance rénale terminale peut conduire à des stratégies thérapeutiques complexes pour l'organisation de la transplantation rénale [9].

L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication redoutée de toutes les insuffisances respiratoires chroniques de l'enfant, au premier rang desquelles la mucoviscidose [10]. D'autres causes d'hypertension artérielle pulmonaire sont très rares, mais justifient un contrôle régulier : drépanocytose homozygote, greffe de moelle osseuse pour déficit immunitaire du nourrisson [11].

Un contrôle échocardiographique peut être demandé **pour vérifier la bonne position d'un cathéter central ou dépister les complications liées à cette prothèse** : thrombose veineuse, endocardite sur cathéter ou position aberrante. Il ne faut jamais hésiter à vérifier par cette méthode la position des cathéters destinés à rester à demeure.

■ CONCLUSION

La liste est longue des demandes d'échocardiographie en pédiatrie. Il est évident que le cardiopédiatre ou le cardiologue d'adulte sollicité ne peut connaître toutes les anomalies cardiovasculaires possibles pour chaque maladie ni donner au terme de son examen une orientation diagnostique précise en fonction du résultat. La diversité des maladies et des anomalies cardiovasculaires rencontrées font de cette pratique particulière de l'échographie cardiaque un moment vivifiant.

Pour que les patients profitent pleinement de cet examen, ses objectifs doivent être définis précisément et en commun par le prescripteur et l'échographiste. Ces examens sont une source d'apprentissage considérable pour les cardiologues ainsi qu'une porte ouverte à des collaborations étroites avec leurs collègues pédiatres d'autres spécialités. ■

Bibliographie

1. WREN C. Sudden death in children and adolescents. *Heart*, 2002 ; 88 : 426-31.
2. MIYASHITA M, KARASAWA K, TANIGUCHI K *et al.* Usefulness of real-time 3-dimensional echocardiography for the evaluation of coronary artery morphology in patients with Kawasaki disease. *J Am Soc Echocardiogr*, 2007 ; 20 : 930-3.
3. CALAMANDREI M, MIRABILE L, MUSCHETTA S *et al.* Assessment of cardiac output in children : a comparison between the pressure recording analytical method and Doppler echocardiography. *Pediatr Crit Care Med*, 2008 ; 9 : 310-2.
4. TIBBALLS J, THIRUCHELVAM T. A case of Commotio cordis in a young child caused by a fall. *Resuscitation*, 2008 ; 77 : 139-41.
5. PASHANKAR FD, CARBONELLA J, BAZZY-ASAAD A, FRIEDMAN A. Prevalence and risk factors of elevated pulmonary artery pressures in children with sickle cell disease. *Pediatrics*, 2008 ; 121 : 777-82.
6. KARAKURT C, KOÇAK G, OZGEN U. Evaluation of the left ventricular function with tissue tracking and tissue Doppler echocardiography in pediatric malignancy survivors after anthracycline therapy. *Echocardiography*, 2008 ; 25 : 880-7.
7. BAUMGARTNER D, SCHOLL-BÜRGI S, SASS JO, SPERL W, SCHWEIGMANN U, STEIN JJ, KARALL D. Prolonged QTc intervals and decreased left ventricular contractility in patients with propionic acidemia. *J Pediatr*, 2007 ; 150 : 192-7.
8. DUBOC D, MEUNE C, PIERRE B *et al.* Perindopril preventive treatment on mortality in Duchenne muscular dystrophy : 10 years' follow-up. *Am Heart J*, 2007 ; 154 : 596-602.
9. UCAR T, TUTAR E, YALÇINKAYA F *et al.* Global left-ventricular function by tissue Doppler imaging in pediatric dialysis patients. *Pediatr Nephrol*, 2008 ; 23 : 779-85.
10. COURTNEY JM, BRADLEY J, MCCAUGHAN J *et al.* Predictors of mortality in adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 2007 ; 42 : 525-32.
11. MIANO M, FARACI M, DINI G, BORDIGONI P. EBMT Paediatric Working Party. Early complications following haematopoietic SCT in children. *Bone Marrow Transplant*, 2008 ; 41 Suppl. 2 : S39-42.