

Frédéric Dallaire
Anne Fournier
Claudia Renaud



Cœur d'enfant

Comprendre les maladies
du cœur chez l'enfant

3^e édition

en cœur

Fondation québécoise
pour les enfants malades du cœur

Cœur d'enfant

Comprendre les maladies
du cœur chez l'enfant

3^e édition

Frédéric Dallaire
Anne Fournier
Claudia Renaud



Cœur d'enfant

Comprendre les maladies
du cœur chez l'enfant
3^e édition

en cœur

Fondation québécoise
pour les enfants malades du cœur

Coordination : Sylvie Gérin-Lajoie

Concept du cœur sur la couverture :
UNI UNITÉ CRÉATIVE INC.

Photos : Mélissa Vincelli

*Un immense merci à tous les participants des séances photos
ainsi qu'à leurs parents.*

Illustrations : Madeleine Leduc

Radiographies de la figure 10 : CHU Sainte-Justine

Photos des figures 29 et 30 : Medtronic



Fondation québécoise pour les enfants malades du cœur

8535, boul. St-Laurent, Bureau 310

Montréal (QC)

H2P 2M9

Téléphone : 514 737-0804, poste 2

Sans frais : 1 800 EN COEUR

Site internet : <http://en-coeur.org>

© 2020 En Cœur Fondation québécoise pour les enfants
malades du cœur

Imprimé au Canada

Dédicace

Ce livre est dédié aux enfants cardiaques et à leurs parents, ainsi qu'à tous ceux et celles qui les aident.

Merci à tous, parents, professeurs, bénévoles, professionnels de la santé de prendre soin des enfants malades du cœur.

Remerciements

Plusieurs personnes ont contribué à cet ouvrage. Nous voulons chaudement remercier tous les bénévoles qui ont relu et commenté les pages de ce livre :

- › Claudia Massé
- › Danielle Vachon
- › Daniel Marceau
- › Sandra Filopoulos
- › Michele Zegray
- › Virginie Carrier

Nous voulons aussi remercier D^{re} Christine Houde et D^r Marc Bellavance d'avoir contribué à certaines sections de ce livre. Un merci particulier à Heidi Shapiro pour son apport important à la section « Les réactions face au diagnostic » et à Ginette Matte pour avoir retranscrit en format électronique l'édition précédente.

De plus, nous sommes infiniment reconnaissants à toutes les personnes ayant collaboré aux éditions précédentes de ce livre, en particulier :

- › D^{re} Marie Béland
- › D^r Adrian Dancea
- › D^r Joaquim Miró
- › D^r André Davignon
- › Denise Pépin
- › Adeline Denis

Merci également à Sylvie Gérin-Lajoie, de la direction générale de la Fondation En Cœur, d'avoir soutenu le projet de cette 3^e édition.

Table des matières

PRÉAMBULE.....	13
CHAPITRE 1 • LE CŒUR.....	15
Le cœur normal et son fonctionnement.....	15
<i>Le fonctionnement de la pompe cardiaque</i>	<i>16</i>
<i>Les valves cardiaques</i>	<i>16</i>
<i>La circulation du sang dans le cœur et le corps</i>	<i>17</i>
<i>Le contrôle du système cardiaque</i>	<i>18</i>
<i>Le développement du cœur</i>	<i>18</i>
<i>La circulation avant la naissance</i>	<i>19</i>
<i>Les changements de la circulation sanguine à la naissance et durant les premiers jours de vie</i>	<i>21</i>
CHAPITRE 2 • CE QUI NE VA PAS.....	23
La fréquence et les causes des malformations cardiaques	23
Les symptômes et les signes	24
<i>Les souffles cardiaques chez l'enfant.....</i>	<i>24</i>
<i>Les palpitations et les arythmies.....</i>	<i>25</i>
<i>L'insuffisance cardiaque</i>	<i>27</i>
<i>La cyanose.....</i>	<i>27</i>
<i>Les douleurs thoraciques</i>	<i>29</i>
<i>Les syncopes</i>	<i>29</i>
Les infections respiratoires et l'enfant cardiaque	30

CHAPITRE 3 • COMMENT TROUVER CE QUI NE VA PAS.....	33
L'électrocardiogramme	33
Le Holter, le cardiomémo et l'épreuve d'effort	34
La radiographie du cœur, la tomodensitométrie thoracique et la résonance magnétique cardiaque.....	37
L'échocardiographie	38
<i>Les principes physiques à la base de l'échocardiographie</i>	38
<i>Le Doppler</i>	40
<i>Le Doppler couleur</i>	40
<i>L'échocardiographie : un examen de choix</i>	41
<i>L'échocardiographie fœtale</i>	41
Le cathétérisme cardiaque et l'angiographie	43
<i>L'étude électrophysiologique</i>	47
 CHAPITRE 4 • LES DIFFÉRENTES MALADIES CARDIAQUES CHEZ L'ENFANT	 49
La communication interventriculaire	50
La communication interauriculaire	51
La persistance du canal artériel.....	52
La coarctation de l'aorte	53
La communication auriculo-ventriculaire	55
La sténose de la valve aortique	56
La sténose de la valve pulmonaire	58
La tétralogie de Fallot	60
Le ventricule droit à double issue	62
La transposition des gros vaisseaux	63
Le tronc artériel commun	64
Le ventricule unique ou cœur univentriculaire	65

L'hypoplasie du cœur gauche.....	66
L'atrésie tricuspide.....	67
Le retour veineux pulmonaire anormal total	68
Le retour veineux pulmonaire anormal partiel	70
La maladie d'Ebstein	71
L'anneau vasculaire	72
La cardiomyopathie	73
<i>La cardiomyopathie dilatée.....</i>	74
<i>La cardiomyopathie hypertrophique.....</i>	74
<i>La cardiomyopathie restrictive</i>	74
<i>La cardiomyopathie spongiforme ou le ventricule non compacté</i>	74
Les arythmies.....	75
<i>Le bloc auriculo-ventriculaire</i>	77
<i>La tachycardie supra-ventriculaire</i>	78
La maladie de Kawasaki	80
CHAPITRE 5 • L'HÔPITAL ET LES TRAITEMENTS.....	83
La clinique externe	83
L'hospitalisation.....	84
La chirurgie cardiaque	85
Les médicaments	87
Le stimulateur cardiaque.....	88
Le défibrillateur implantable.....	91
Les prothèses valvulaires	92
Le cathétérisme interventionnel ou la chirurgie cardiaque sans chirurgien	93
<i>Les cathéters interventionnels</i>	94
<i>Les prothèses endovasculaires.....</i>	95

La greffe cardiaque chez l'enfant	97
Les intervenants	99
CHAPITRE 6 • LES RÉACTIONS FACE AU DIAGNOSTIC	103
Le diagnostic.....	103
Les traitements et les hospitalisations	105
Et après ?	106

Préambule

Le cœur, c'est important. En apprenant que celui de leur enfant est malade, les parents ont bien raison de s'inquiéter. Depuis que je soigne et que j'accompagne des enfants malades du cœur, j'observe souvent que l'inconnu est la plus grande source d'inquiétude. « Comment ça marche un cœur avec trois valves au lieu de quatre ? Qu'est-ce que ça change d'avoir un gros trou entre les deux ventricules ? Qu'est-ce qui va se passer à la naissance si les gros vaisseaux sont inversés ? » Je vois combien les parents sont soulagés de comprendre un peu plus de quelle manière fonctionne le cœur. Je sens à quel point il est apaisant pour eux de mieux entrevoir à quoi ressemble la vie d'un enfant avec une malformation cardiaque.

L'objectif de ce livre est d'expliquer le cœur pour soulager l'inquiétude. Il s'adresse aux familles avec un enfant malade du cœur, ainsi qu'à toutes les personnes qui veulent mieux connaître les cœurs d'enfants, qu'ils soient sains ou qu'ils aient de petits défauts.

Nous avons changé le titre, mais il s'agit bien de la 3^e édition du livre *Pourquoi mon enfant ?*. Les cœurs ne changent pas beaucoup, mais notre compréhension de la maladie cardiaque s'améliore et les traitements évoluent. Il fallait mettre tout ça à jour. Ainsi, je me suis joint à Anne Fournier et à Claudia Renaud pour écrire cette nouvelle édition.

Le cœur est un organe fascinant. Je ne me lasse pas de l'étudier, de le soigner et d'en parler. J'espère sincèrement qu'à la lecture de ces pages, certains parents pourront dire: « Ouf, ça m'a fait du bien de mieux comprendre! » Ce sera alors une mission accomplie.

Frédéric Dallaire, cardiologue pour enfants

Chapitre 1

Le cœur

Le cœur normal et son fonctionnement

Le cœur est un organe vital, mais aussi un symbole. On dit qu'avoir du cœur, c'est être animé par de grands sentiments : le courage, la générosité et l'amour. Depuis l'Antiquité, on y voit le siège même de la vie. On comprend alors pourquoi toute atteinte du cœur peut être angoissante, surtout s'il s'agit de celui d'un enfant. Au-delà du symbole, le rôle du cœur est de permettre au sang de circuler dans tout le corps. Le sang transporte l'oxygène et les nutriments vers les différents organes. Il les débarrasse ensuite du gaz carbonique et de leurs déchets. C'est le cœur qui pompe d'abord le sang vers les poumons pour ensuite le reprendre et l'envoyer vers chacune de nos cellules. Le fonctionnement de la pompe cardiaque est relativement simple. Pour bien le comprendre, il suffit de suivre le trajet du sang pas à pas en se référant à la figure 1.

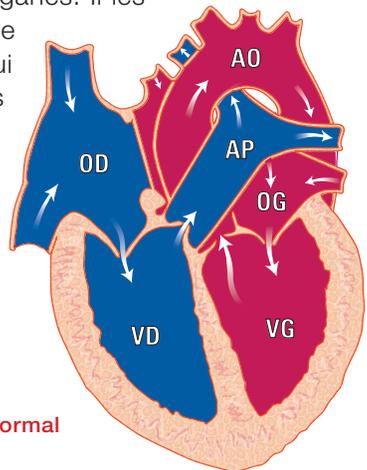


Figure 1 | Le cœur normal

Le fonctionnement de la pompe cardiaque

Le cœur est en fait constitué de deux pompes possédant chacune deux cavités distinctes. La cavité du haut est appelée l'**oreillette**, et la cavité du bas, le **ventricule**. L'oreillette sert de réservoir pour le retour du sang alors que le ventricule éjecte le sang hors du cœur.

Du côté droit, l'oreillette droite (OD) reçoit le sang pauvre en oxygène — souvent décrit comme le sang « bleu » — provenant du corps. Le sang descend ensuite dans le ventricule droit (VD) pour être pompé vers les poumons. C'est là qu'il s'approvisionne en oxygène et se débarrasse du gaz carbonique. Puis, il revient des poumons vers le côté gauche du cœur.

Du côté gauche, l'oreillette gauche (OG) reçoit le sang oxygéné — de couleur rouge — en provenance des poumons. Le sang se dirige ensuite dans le ventricule gauche (VG), qui le pompera vers l'ensemble des organes du corps.

Les différents organes, comme les muscles, le foie, le cerveau et les reins, absorberont l'oxygène et les nutriments. Le sang, maintenant pauvre en oxygène, retourne du côté droit du cœur pour recommencer cette même boucle encore et encore.

Pour empêcher que le sang oxygéné et le sang désoxygéné ne se mélangent, les côtés droit et gauche du cœur sont divisés par une cloison appelée septum.

Les valves cardiaques

Le cœur contient quatre valves. Les valves s'ouvrent afin que le sang puisse avancer d'une structure à l'autre. Elles se ferment ensuite pour l'empêcher de revenir en arrière.

La **valve tricuspide** est située entre l'oreillette droite et le ventricule droit. La **valve pulmonaire** sépare le ventricule droit de l'artère pulmonaire (AP). La **valve mitrale** permet la circulation du sang entre l'oreillette gauche et le ventricule gauche. Finalement, la **valve aortique** se trouve entre le ventricule gauche et l'aorte (AO).

La circulation du sang dans le cœur et le corps

Les ventricules sont attachés à de grosses artères servant à acheminer le sang vers les organes. Les oreillettes, quant à elles, sont branchées à de grosses veines qui rapportent le sang vers le cœur.

La veine cave inférieure et la veine cave supérieure sont deux veines de gros calibre dont le rôle est de transporter le sang désoxygéné (le sang « bleu » provenant du corps) vers l'oreillette droite. Le sang passe ensuite par la valve tricuspide et se retrouve dans le ventricule droit. Après le passage du sang, la valve se referme pour l'empêcher de revenir dans l'oreillette.

Une fois le ventricule droit rempli, celui-ci se contracte pour pomper le sang vers les poumons. La valve pulmonaire s'ouvre alors pour laisser passer le sang. Lorsque la contraction du ventricule est terminée, la valve se referme, prévenant ainsi le retour du sang vers le ventricule. L'artère pulmonaire se divise en deux, l'une en direction du poumon droit et l'autre en direction du poumon gauche, puis en plusieurs branches de plus en plus petites, jusqu'à devenir des capillaires. Ces vaisseaux, plus fins que des cheveux, sont en contact avec les alvéoles des poumons, qui contiennent l'air que l'on respire. Une fois dans les poumons, le sang se débarrasse du gaz carbonique et absorbe de l'oxygène.

Le sang maintenant oxygéné revient des poumons par les veines pulmonaires (les seules qui transportent du sang oxygéné dans notre corps) pour aller dans l'oreillette gauche. Il se dirige ensuite vers le ventricule gauche par la valve mitrale. Encore une fois, la valve s'ouvre au moment du passage du sang et se referme pour l'empêcher de revenir en arrière. Le ventricule gauche, qui est la cavité la plus musclée du cœur, se contracte avec assez de force pour permettre au sang de circuler partout dans le corps, même jusqu'au bout des orteils. Le sang quitte le ventricule gauche, entre dans la valve aortique et s'en va vers l'aorte, qui est la plus grosse artère du corps. C'est elle qui conduit le sang vers tous les autres vaisseaux sanguins et, ultimement, vers chacune des cellules de notre corps.

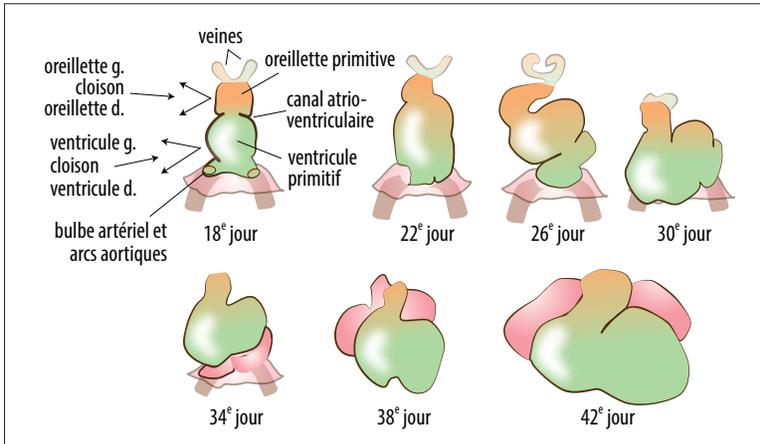
L'aorte se divise en plusieurs branches, formées par des artères, des artérioles et des capillaires, afin de distribuer le sang dans toutes les parties du corps. Les organes et les cellules échangent alors le gaz carbonique contre de l'oxygène. Le sang, maintenant redevenu bleu, retourne ensuite au cœur par des veines, regagnant l'oreillette droite grâce aux veines caves inférieure et supérieure. Le processus recommence ainsi plus d'une centaine de milliers de fois par jour !

Le contrôle du système cardiaque

Chaque contraction du cœur commence par un courant électrique qui se propage de haut en bas du cœur. Cette impulsion électrique prend naissance dans une petite partie de l'oreillette droite appelée nœud sinusal, souvent qualifié de *pacemaker* naturel du cœur. C'est lui qui décide quand le cœur doit s'accélérer et quand il doit ralentir. Le courant se répand ensuite à travers tout le cœur, provoquant une contraction puis une relaxation des oreillettes et des ventricules. C'est cette contraction qui permet aux ventricules de pomper le sang. Les battements de notre cœur sont le résultat de ces contractions rythmées. Ce système électrique est indispensable au bon fonctionnement du cœur.

Le développement du cœur

Le cœur se développe à partir d'un petit groupe de cellules spéciales situées dans la partie supérieure du thorax de l'embryon au début de la grossesse (figure 2). Ces cellules créent rapidement un tube qui se replie sur lui-même en forme de « S ». Après quelques jours, celui-ci présente des renflements qui composent les différentes cavités du cœur et le commencement des grandes artères.

Figure 2 | Le développement du cœur (embryologie)

Aux premiers stades de la formation du cœur, un tube cardiaque primitif se replie sur lui-même et modifie sa structure interne pour donner naissance au cœur.

Entre ces renflements, il y a des resserrements à partir desquels les valves cardiaques se développent. Des cloisons séparent bientôt les côtés gauche et droit du cœur. Ces cloisons se forment à trois niveaux : entre les deux oreillettes, entre les deux ventricules et entre les deux principales artères que sont l'aorte et l'artère pulmonaire.

Des connexions s'établissent simultanément entre le cœur et les vaisseaux sanguins apparus dans tout le corps. Les vaisseaux provenant des poumons se connectent aussi au cœur primitif. À la 10^e semaine de grossesse, le cœur est à peu près complètement formé. Par la suite, le cœur et les vaisseaux sanguins continuent de croître en proportion des demandes du fœtus.

La circulation avant la naissance

Avant la naissance, c'est le placenta de la mère qui fournit l'oxygène et les éléments nutritifs au fœtus. Les poumons ne sont pas gonflés et ont besoin seulement d'un léger apport sanguin pour grandir avec le fœtus. Plusieurs courts-circuits naturels au

sein du fœtus permettent d'assurer la circulation du sang avec un maximum d'efficacité. Le sang arrive du placenta chargé d'éléments nutritifs et d'oxygène pour retourner ensuite vers le placenta par les artères pour se débarrasser du gaz carbonique et d'autres substances rejetées par les tissus du fœtus.

Comme la circulation avant la naissance est complexe, il est plus facile de suivre le trajet du sang sur un dessin (figure 3). Le sang oxygéné revient du placenta vers la veine cave inférieure par la veine ombilicale, en traversant le foie par un canal spécial appelé *ductus venosus*. Il est ensuite dirigé vers un trou (le foramen ovale) situé entre les deux oreillettes. Puis, ce sang oxygéné est pompé par le ventricule gauche dans l'aorte. De là, une partie du sang riche en oxygène va vers le cerveau en développement et, dans une moindre mesure, dans le reste de l'organisme. Le sang désoxygéné, qui revient du haut du corps, est dirigé avec un peu de sang oxygéné provenant de la veine cave inférieure vers le ventricule droit, qui le pompe par la suite dans l'artère pulmonaire. Seule une petite partie de ce sang pauvre en oxygène se rend aux poumons. La plus grande partie passe par un conduit supplémentaire (le canal artériel), vers l'aorte descendante, où il nourrit la partie inférieure du corps.

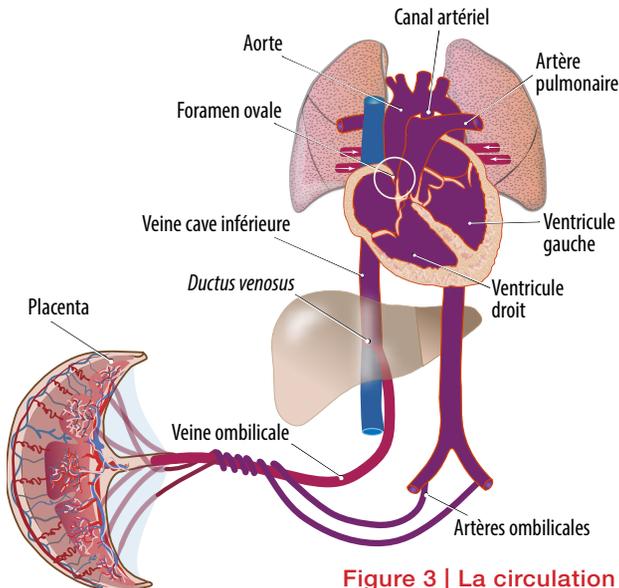


Figure 3 | La circulation fœtale

La majeure partie du sang devenu désoxygéné retourne ensuite au placenta pour y être à nouveau oxygéné. C'est grâce à ces connexions et au placenta de la mère que la plupart des fœtus, même avec des problèmes cardiaques graves, auront une croissance normale dans l'utérus et paraîtront même parfaitement normaux durant les premières heures qui suivent la naissance.

Les changements de la circulation sanguine à la naissance et durant les premiers jours de vie

Immédiatement après la naissance, les connexions au placenta cessent et le *ductus venosus* se ferme. Dès les premiers cris du bébé, les poumons se gonflent et le sang commence à les traverser en quantité croissante. Le sang obtient maintenant son oxygène de l'air qui passe par les poumons du nouveau-né. Comme plus de sang revient à l'oreillette gauche, la valve du foramen ovale se ferme. Durant les jours suivants, le canal artériel se ferme aussi graduellement. Tous ces changements ont pour effet d'accroître considérablement la quantité d'oxygène disponible pour le nouveau-né à la suite de l'entrée en fonction des poumons. La tension artérielle dans l'aorte augmente et, au cours des quelques semaines qui suivent, la pression dans les vaisseaux du poumon et dans le ventricule droit baisse. C'est à ce moment que plusieurs bébés porteurs de malformations cardiaques présentent les premières manifestations de leur maladie.

Ce qui ne va pas

La fréquence et les causes des malformations cardiaques

Un enfant sur cent naît avec une malformation cardiaque. La majorité des enfants atteints n'aura que peu ou pas de problèmes liés à cette malformation et pourra avoir une vie normale sans intervention. Cependant, certaines malformations sont plus sérieuses. Parmi les enfants ayant une malformation cardiaque, environ un sur six aura besoin d'une chirurgie cardiaque ou d'une intervention par cathéter. Heureusement, plusieurs malformations peuvent être entièrement corrigées. Par contre, les malformations les plus graves, comme l'hypoplasie du cœur gauche, ne pourront pas l'être complètement. Avec l'avancement des technologies, plusieurs enfants présentant des malformations graves peuvent espérer une vie bien remplie. Malheureusement, encore aujourd'hui, malgré toutes les avancées des techniques chirurgicales et des soins médicaux, certains enfants ne survivront pas. Le risque de décéder d'un problème cardiaque reste tout de même très faible : il est de moins de 1 %, toutes malformations confondues.

Les causes des malformations cardiaques sont multiples, mais elles ne sont connues que dans un nombre limité de cas. S'il est clair que les gènes et les chromosomes sont souvent en cause, la science n'en a mis en évidence qu'une faible partie. Les

malformations peuvent être d'origine héréditaire ou génétique, liées par exemple à un syndrome comme la trisomie 21, ou encore être la conséquence d'une maladie chez la mère — comme le diabète — ou de la prise de certains médicaments pendant la grossesse. Toutefois, dans la majorité des cas, on ne sait pas pourquoi un enfant naît avec une malformation cardiaque. Le risque d'avoir un enfant souffrant d'un problème cardiaque n'a pas beaucoup changé au cours des années. Ce qui a changé, ce sont les traitements et la survie : des enfants qui autrefois mouraient tôt après la naissance (on les appelait les « bébés bleus ») vivent maintenant jusqu'à l'âge adulte.

Les symptômes et les signes

Beaucoup de malformations cardiaques sont détectées sans que l'enfant présente de symptômes. Dans de nombreux cas, un ou une médecin décèle certains signes au cours de l'examen de routine et oriente alors l'enfant vers un ou une cardiologue-pédiatre pour une consultation. Dans d'autres cas, les malformations cardiaques sont détectées dès le deuxième trimestre de la grossesse. Bien que la plupart des enfants porteurs de malformations cardiaques n'aient initialement pas de symptômes, certains peuvent en avoir dès la naissance. Ces symptômes peuvent se manifester de différentes manières. Dans ce chapitre, nous décrivons les signes et les symptômes les plus fréquents.

Les souffles cardiaques chez l'enfant

Un souffle est simplement un bruit qui s'ajoute aux bruits habituels du cœur. Ce sont ces bruits que le ou la médecin entend lorsqu'il ausculte un patient avec un stéthoscope. Heureusement, la grande majorité des souffles cardiaques sont bénins. On dit alors qu'ils sont « fonctionnels » ou « physiologiques ». Ils représentent le bruit normal du sang qui passe dans les gros vaisseaux à proximité du cœur. Il est possible d'entendre ce type de souffle chez plus du tiers des enfants en santé. Puisqu'il s'agit d'un bruit normal

du cœur, le fait d'avoir un souffle fonctionnel ne nécessite aucun traitement ou suivi. Autrement dit, un souffle au cœur n'est pas synonyme de malformation du cœur.

Cependant, certaines malformations peuvent aussi expliquer la présence d'un souffle cardiaque. On dit alors que le souffle est « pathologique » ou « organique ». Le bruit peut être causé par le sang qui passe à travers une valve cardiaque rétrécie ou par une communication anormale à l'intérieur du cœur. L'intensité du souffle ne correspond pas nécessairement à la gravité de la maladie, car certaines malformations bénignes peuvent entraîner un souffle assez fort et facile à entendre.

Les caractéristiques du souffle, en particulier sa sonorité et son intensité, permettent en général de distinguer le souffle fonctionnel (normal) du souffle pathologique (anormal). Parfois, des examens complémentaires sont nécessaires pour déterminer la nature du souffle (électrocardiogramme, échographie cardiaque, radiographie du cœur, etc.). Ces examens sont décrits dans le chapitre 3.

L'intensité des souffles change dans le temps. La plupart d'entre eux, surtout les plus bénins, diminuent d'intensité lorsque l'enfant est calme ou dort. Ils deviennent plus forts après un effort physique ou lorsque l'enfant est anxieux, fiévreux ou anémique. Beaucoup de souffles fonctionnels apparaissent vers l'âge de 2 ans et disparaissent à la puberté.

Les palpitations et les arythmies

Les palpitations sont ressenties comme des battements irréguliers ou trop rapides du cœur. Souvent, l'enfant parle de douleurs au niveau du cœur, de sensations de coups sautés ou dit avoir l'impression que son cœur veut sortir de sa poitrine, voire de son cou. Les palpitations peuvent être dues à une maladie cardiaque, mais la plupart du temps, celles-ci sont bénignes et ne demandent pas de traitement particulier. Les personnes qui n'ont aucun problème cardiaque peuvent éprouver des palpitations après une émotion intense, un stress ou un effort physique, parfois même sans raison apparente. Les palpitations peuvent aussi

être causées par une arythmie. Une arythmie est un épisode pendant lequel le rythme du cœur devient anormal (trop rapide, trop lent ou irrégulier).

Toutes les palpitations ne sont pas des arythmies. De plus, toutes les arythmies ne sont pas nécessairement dangereuses. Il appartient au médecin de déterminer la cause des palpitations en fonction des symptômes et, au besoin, de demander des examens médicaux complémentaires. Chez l'enfant ayant une malformation cardiaque, il est important de consulter un médecin si de nouvelles palpitations surviennent, et de le faire rapidement si elles persistent pendant plusieurs minutes ou si elles sont accompagnées de symptômes comme de l'étourdissement, de la pâleur, une difficulté à respirer ou une perte de conscience.

Chez l'enfant comme chez l'adulte, le cœur bat régulièrement à une fréquence variant selon l'âge ou le niveau d'activité. Ce rythme est la conséquence d'une série d'événements bien définis. Un petit noyau de cellules nerveuses situé dans l'oreillette droite (nœud sinusal) émet régulièrement des ondes électriques (influx nerveux). Cet influx se répand ensuite dans les parois des oreillettes et provoque leur contraction. Quelques centièmes de secondes plus tard, l'influx atteint un autre amas de cellules nerveuses plus bas dans l'oreillette et, de là, est conduit par des nerfs spécialisés vers les ventricules. Les muscles des ventricules répondent à cet influx en se contractant. C'est ainsi que le cœur bat : la contraction débute dans les oreillettes, puis descend vers les ventricules. Cette séquence se produit en moyenne presque 100 fois par minute chez l'enfant, c'est-à-dire environ 150 000 fois par jour.

Parfois, la transmission de l'influx se fait mal et de façon irrégulière. Le cœur peut alors battre très rapidement (tachycardie), très lentement (bradycardie) ou irrégulièrement. La plupart des arythmies sont bénignes. Elles n'ont de l'importance que si elles incommodent l'enfant ou compromettent le fonctionnement du cœur en le faisant se contracter trop rapidement ou trop lentement.

De nombreux médicaments permettent de traiter les arythmies. Dans certains cas, il est aussi possible d'utiliser des cathéters spéciaux pour déceler et éliminer les connexions nerveuses anormales dans le cœur.

L'insuffisance cardiaque

L'insuffisance cardiaque est une incapacité de la pompe cardiaque à remplir sa fonction normale, c'est-à-dire à fournir au corps la quantité de sang nécessaire à son bon fonctionnement. Les organes ne recevant pas suffisamment de sang vont avoir un fonctionnement diminué ou anormal. Par exemple, les muscles du corps ne pourront pas travailler normalement et l'enfant se sentira par conséquent plus fatigué. Chez les plus jeunes, le nourrisson aura du mal à terminer ses boires, ce qui entraînera une croissance et une prise de poids insuffisantes. Le foie éprouvera de la difficulté à débarrasser l'organisme des déchets ainsi qu'à faire la synthèse des éléments essentiels comme les protéines. Les reins ne pourront excréter les déchets de l'organisme. À cause de la défaillance de la pompe cardiaque, la pression dans les veines augmentera et provoquera un essoufflement à l'effort, une augmentation du volume du foie et une rétention d'eau dans les tissus (œdème). En général, l'insuffisance cardiaque s'installe lentement et plusieurs jours passent avant que les parents s'aperçoivent que quelque chose ne va pas.

La cyanose

La cyanose, ou coloration bleutée de la peau, reste un symptôme particulièrement important, surtout chez le nouveau-né. Elle est relativement rare chez l'enfant plus âgé à cause des progrès de la chirurgie cardiaque. Cette coloration anormale de la peau est due à une diminution de l'oxygénation sanguine. Normalement, le sang qui circule dans les artères est rempli d'oxygène et est donc d'un rouge vif. Deux situations peuvent être à l'origine de l'apparition de la cyanose : soit le sang n'est pas passé normalement dans les poumons, ce qui arrive dans certaines malformations cardiaques (tétralogie de Fallot, atrésie tricuspидienne, etc.), soit les poumons n'ont pas rempli leur rôle et n'ont pas oxygéné suffisamment le sang, ce qui survient dans certaines maladies pulmonaires.

La cyanose chez le nourrisson ou le jeune enfant est un symptôme inquiétant tant pour les parents que pour les professionnels de la santé. Il faut quand même noter que le nouveau-né présente souvent ce que l'on appelle de l'acrocyanose, c'est-à-dire une cyanose qui n'est pas causée par un problème de cœur ou des poumons. En effet, pendant les premières semaines de vie, le contour des lèvres, la paume des mains et la plante des pieds d'un nouveau-né en santé peuvent devenir bleuâtres. Cela est dû au ralentissement de la circulation sanguine dans les extrémités, un phénomène tout à fait normal. De plus, un nouveau-né ou un jeune enfant en santé qui pleure vigoureusement peut retenir sa respiration assez longtemps pour provoquer une légère cyanose des lèvres et même du corps. Une teinte bleutée autour de la bouche, appelée cyanose péribuccale, survient aussi régulièrement quand l'enfant a froid.

Lorsque la cyanose est causée par une malformation cardiaque, la décoloration est constante. Il est important de mentionner que bien que la quantité d'oxygène dans le sang soit diminuée, les organes du corps, notamment le cerveau, ne manquent pas d'oxygène en général, contrairement à ce qui se passe en cas d'insuffisance cardiaque. Cependant, l'enfant peut se fatiguer plus facilement que les autres et avoir une croissance retardée. Si la cyanose persiste un certain temps, la moelle osseuse répondra à cette diminution d'oxygène en produisant des globules rouges en plus grande quantité et le sang s'épaissira progressivement. Cet épaississement sanguin ou polycythémie est utile au début puisqu'il permet à un plus grand nombre de globules rouges de transporter de l'oxygène. Avec le temps, si la cyanose persiste, le sang deviendra trop visqueux et aura de la difficulté à circuler dans les vaisseaux et les capillaires. Une cyanose persistante fera aussi en sorte de faire gonfler les extrémités des doigts et des orteils. C'est ce qu'on appelle l'hippocratisme digital ou *clubbing*.

Les enfants dont le sang est plus visqueux que la normale sont plus sensibles à la déshydratation, ce qui contribue à rendre le sang encore plus épais. Ils doivent donc être surveillés de plus près l'été. Lors des grandes chaleurs, il faut veiller à ce qu'ils aient toujours suffisamment à boire. Même si le sang est plus

épais, la coagulation peut être perturbée et l'enfant peut saigner plus facilement et plus longtemps.

Heureusement, la plupart des malformations cardiaques congénitales causant de la cyanose peuvent être entièrement corrigées. Parfois, une correction complète n'est pas possible, mais la cyanose peut être grandement améliorée grâce à une série d'opérations qui contribuent à envoyer plus de sang aux poumons. Il est maintenant très rare de voir un enfant cyanosé pour qui la médecine ou la chirurgie ne peut rien faire.

Les douleurs thoraciques

Les douleurs au thorax, sous forme de serrement ou de crampe, sont un symptôme important chez l'adulte. Lorsque les petites artères qui nourrissent le cœur se bouchent, le muscle cardiaque manque de sang. La douleur ressentie alors au niveau du thorax s'appelle l'angine de poitrine.

Ce type de douleurs cardiaques est très rare chez les enfants. Ceux-ci peuvent se plaindre de maux à la poitrine, parfois même du côté gauche au niveau du cœur. Cependant, dans la très grande majorité des cas, ce sont les muscles et les articulations de la cage thoracique qui sont à l'origine de ces douleurs. Le ou la médecin aidera à déterminer si les douleurs au thorax sont causées par le cœur.

Les syncopes

La syncope, terme médical signifiant une « perte de conscience », est un phénomène occasionné par une pression sanguine momentanément trop basse dans le cerveau. Quand la pression diminue dans le cerveau, plusieurs symptômes peuvent se manifester. On peut ressentir des étourdissements, voir des petits points noirs ou avoir la vision embrouillée, entendre un sifflement, avoir la nausée ou des vomissements, avoir très chaud, froid ou des sueurs, devenir pâle et sentir son cœur battre très rapidement. Si la pression ne remonte pas, on perd alors conscience.

Les syncopes sont très fréquentes, surtout chez les adolescents. Dans la majorité des cas, elles ne sont pas causées par une maladie cardiaque et ne sont pas dangereuses. Ces syncopes bénignes sont engendrées par la déshydratation, la faim, les émotions fortes, le fait d'être debout trop longtemps, la vue du sang et la prise de certains médicaments ou drogues.

Cependant, des syncopes plus rares, mais plus dangereuses peuvent être causées par des arythmies (cœur qui bat soudainement très vite ou très lentement, au point de devenir inefficace). Il est important de communiquer avec un médecin si l'enfant fait une syncope et qu'on a déjà décelé chez lui une malformation cardiaque ou une arythmie, surtout si la perte de conscience est subite ou survient lors d'un effort physique. Le ou la médecin reverra l'histoire précise de la perte de conscience pour établir s'il s'agit d'une arythmie ou d'une syncope bénigne. Certains tests pourraient être faits pour tenter de préciser ce qui se passe.

Les infections respiratoires et l'enfant cardiaque

Certains enfants cardiaques sont plus susceptibles que d'autres de contracter des infections respiratoires. C'est le cas des enfants porteurs d'une malformation qui augmente la circulation du sang dans les poumons (communication interventriculaire, communication interauriculaire, communication auriculo-ventriculaire, canal artériel perméable, etc.). L'engorgement des vaisseaux pulmonaires par le surcroît de sang perturbe les mécanismes habituels de défense des poumons et des bronches contre les infections. Les infections respiratoires peuvent donc être plus fréquentes et durer plus longtemps. Elles ont aussi plus souvent tendance à se compliquer.

La méthode la plus simple et la plus efficace pour prévenir les infections respiratoires est de diminuer les contacts de l'enfant — surtout le tout jeune — avec d'autres personnes ayant une infection des voies respiratoires (rhume, bronchite, grippe, etc.).

Il est aussi nécessaire de bien suivre le calendrier de vaccination usuel. Il est possible que le ou la cardiologue suggère des vaccins supplémentaires pour prévenir certaines infections respiratoires.

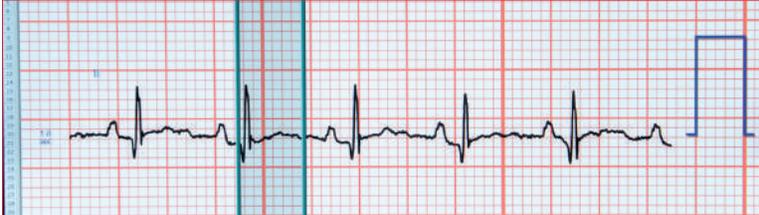
Une infection des voies respiratoires peut parfois aggraver l'état de l'enfant cardiaque. En effet, ce dernier a besoin de tout son tissu pulmonaire pour s'oxygéner suffisamment. De plus, la fatigue respiratoire qui est observée dans certaines infections graves des poumons et des bronches peut augmenter la défaillance cardiaque chez certains patients. Il est donc important de consulter un ou une médecin si l'infection respiratoire s'accompagne d'une difficulté à respirer.

Comment trouver ce qui ne va pas

Si un ou une médecin soupçonne une anomalie cardiaque, il dispose de plusieurs moyens pour préciser son diagnostic afin de décider du traitement approprié. Les examens nécessaires peuvent être simples et rapides ou, au contraire, longs et complexes. Les examens les plus fréquents chez l'enfant sont l'électrocardiogramme, le Holter, le cardiomémo, l'épreuve d'effort, la radiographie du cœur, l'échocardiogramme, la tomodensitométrie thoracique, la résonance magnétique cardiaque et le cathétérisme cardiaque.

L'électrocardiogramme

L'électrocardiogramme ou ECG est facile à faire et donne de précieux renseignements sur les courants électriques générés par le cœur (figure 4.1). Il indique, par exemple, à quelle vitesse le cœur bat (figure 4.2), s'il bat régulièrement et si les différentes parties du cœur se contractent dans l'ordre habituel. Par la mesure de la force des ondes électriques produites par le cœur, il renseigne également sur le degré d'hypertrophie (ou d'épaississement) de l'une ou l'autre des cavités cardiaques. Par exemple, il est aisé de dire, en regardant un électrocardiogramme, si le ventricule gauche est anormalement épais parce que la valve principale de l'aorte (valve aortique) est trop serrée et fait obstacle au passage du sang. L'électrocardiogramme aidera à préciser le diagnostic soupçonné à l'auscultation par le ou la médecin.

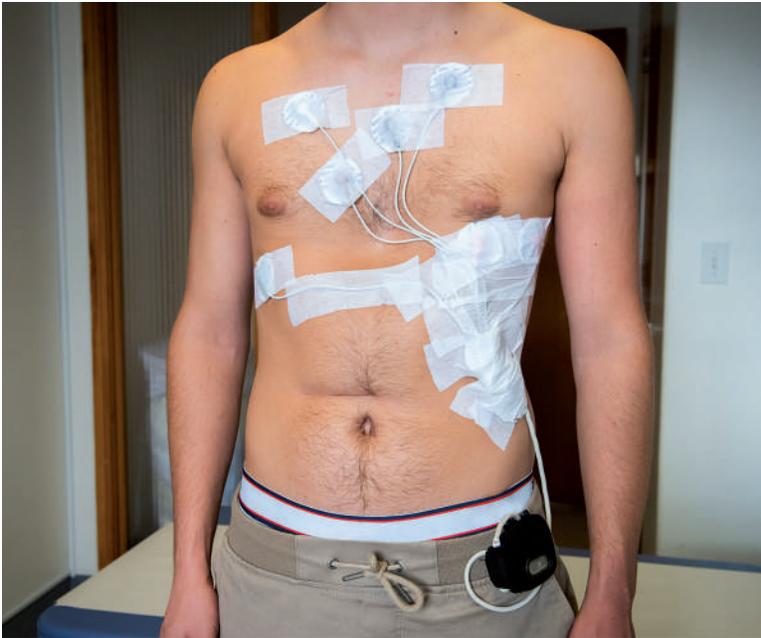
Figure 4.1 | Électrocardiogramme**Figure 4.2 | Tracé électrocardiographique**

Le Holter, le cardiomémo et l'épreuve d'effort

Dans certaines circonstances, lorsque l'enfant présente un rythme cardiaque irrégulier, il peut être nécessaire d'évaluer la fréquence et l'importance de ces irrégularités au cours d'une période de 24 heures. Le patient est alors équipé d'un moniteur portatif **Holter** (figure 5) qui enregistre tous les battements cardiaques pendant une journée complète. L'enregistrement est ensuite analysé en détail. Lorsque les irrégularités du rythme surviennent peu

fréquemment et qu'il serait très difficile de les détecter sur un seul enregistrement de 24 heures, on remet alors au patient un appareil **cardiomémo** (figure 6). Il suffit d'appliquer cet enregistreur sur la poitrine au moment où l'on ressent un malaise ou des palpitations. Les battements sont alors enregistrés pour une durée de 30 secondes. Les résultats peuvent être transmis immédiatement par téléphone à l'hôpital, où ils sont analysés.

Figure 5 | Holter



Une épreuve d'effort est, quant à elle, un électrocardiogramme réalisé pendant un exercice physique sur un tapis roulant ou sur une bicyclette (figure 7). Elle permet de détecter une souffrance du muscle du cœur à l'effort (beaucoup plus utile chez l'adulte qui souffre d'angine), de mesurer la capacité à l'effort de l'enfant (avant ou après une chirurgie par exemple) ou de déterminer si des battements anormaux (arythmie) sont déclenchés par l'exercice.

Figure 6 | Appareil cardiomémo

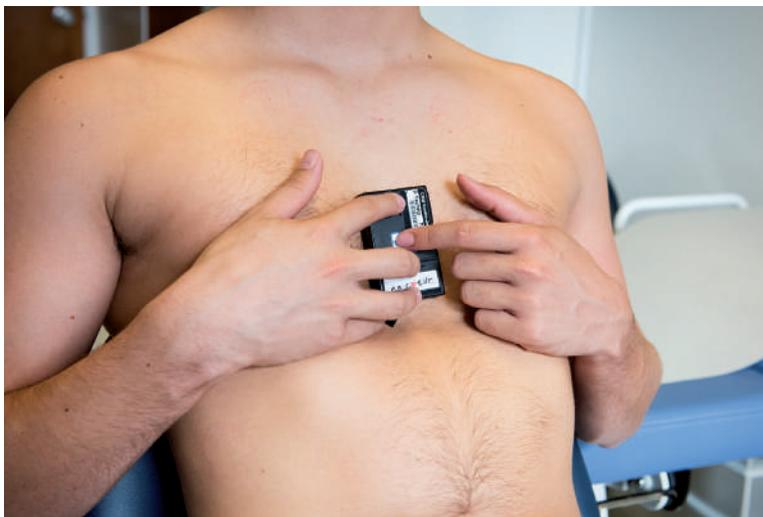


Figure 7 | Épreuve d'effort



La radiographie du cœur, la tomодensitométrie thoracique et la résonance magnétique cardiaque

La **radiographie du cœur** était autrefois utilisée chez presque tous les enfants porteurs de souffles cardiaques. Elle expose l'enfant à une certaine quantité de radiations, mais qui, heureusement, est très faible. Depuis l'arrivée de méthodes diagnostiques sans radiation, on l'utilise moins fréquemment, et seulement lorsqu'on veut évaluer le volume global du cœur ou l'effet de la circulation sur les poumons.

La **tomодensitométrie thoracique**, aussi appelée *scanner* ou « taco », vise à obtenir des images de l'intérieur du corps humain. Elle utilise également des rayons X délivrés à faible dose (irradiation équivalente à environ 50 radiographies du thorax). Le développement des techniques de tomодensitométrie constitue pour les cardiologues un nouvel outil diagnostique d'une précision anatomique remarquable. Le principe de la tomодensitométrie thoracique est d'obtenir par radiographie des coupes du corps humain (tomographie) qui sont reproduites sous forme d'images par traitement informatique. C'est ainsi que les vaisseaux du cœur (aorte et artères pulmonaires) peuvent être étudiés de façon très détaillée. Par contre, les structures dans le cœur (valves ou parois) sont plus difficilement analysables en raison de leurs mouvements incessants.

La **résonance magnétique** permet de façon tout à fait inoffensive (sans radiation) d'obtenir des images des structures cardiaques en deux ou en trois dimensions, aussi bien des cavités du cœur que des grandes veines et artères qui y arrivent ou qui en partent. Elle est utilisée de façon complémentaire à l'échocardiographie et même au cathétérisme cardiaque. Cette technique est basée sur le principe de captation de l'énergie émise par l'hydrogène (protons) des cellules lorsque cet élément chimique est soumis à des variations du champ électromagnétique. Les différents tissus se distinguent en fonction de leur concentration en hydrogène. La résonance magnétique enregistre donc pendant un certain

temps tout un volume anatomique, y compris les événements dynamiques qui s'y passent. Grâce à un programme informatique et un ordinateur particulièrement puissant, on parvient à reconstruire une image tridimensionnelle de toute l'anatomie. On utilise principalement la résonance magnétique chez les enfants plus âgés et les adolescents, chez qui les images d'échocardiographie sont de moins bonne qualité. Cette technique a aussi des limites : le patient doit être couché pendant un certain temps dans un aimant ayant la forme d'un tunnel étroit. Il doit être immobile, ce qui nécessite une sédation ou une anesthésie chez les nourrissons et les jeunes enfants. La présence d'objets métalliques dans le corps, par exemple certaines prothèses valvulaires, certains stimulateurs cardiaques ou électrodes de stimulation épicaudiques, est parfois une contre-indication à la résonance magnétique.

L'échocardiographie

Grâce à l'application d'une sonde émettrice d'ultrasons à la surface du thorax, l'échocardiographie produit une image du cœur en mouvement (figure 8.1). Cet examen permet aussi de déterminer la direction des courants sanguins à l'intérieur du cœur et d'en mesurer la vitesse.

Les principes physiques à la base de l'échocardiographie

Il s'agit d'une application assez simple des ultrasons, semblable à celle utilisée avec le sonar pendant la Première Guerre mondiale pour la détection des sous-marins ennemis. Une sonde placée sur le thorax émet des ultrasons qui pénètrent dans le corps et reviennent vers la sonde chaque fois qu'ils rencontrent un obstacle. Dans le cas d'un être vivant, ces obstacles sont des tissus réfléchissant les ultrasons : parois du cœur, cloisons interventriculaires, valves cardiaques, etc. Un ordinateur couplé à l'appareil producteur d'ultrasons permet de calculer avec précision où se trouve l'endroit qui a réfléchi les ultrasons. L'ordinateur

reproduit ensuite sur un écran toutes les structures rencontrées par les ultrasons. Une coupe du cœur apparaît alors (figure 8.2). Comme l'ordinateur fait ce travail une trentaine de fois par seconde, il est possible de visualiser le cœur en action, c'est-à-dire de le voir battre à l'écran. Le ou la médecin peut ainsi mesurer les dimensions des différentes cavités cardiaques et observer de quelle manière elles se contractent. Il est aussi capable de voir s'il y a des communications entre les cavités cardiaques, des valves trop serrées ou une anomalie dans le diamètre, la forme ou l'endroit d'insertion des gros vaisseaux du cœur.

Les ultrasons utilisés dans l'échocardiographie ne sont pas dangereux. L'énergie émise par ces ultrasons est bien inférieure à celle d'un téléphone cellulaire.

Figure 8.1 | Échocardiographie

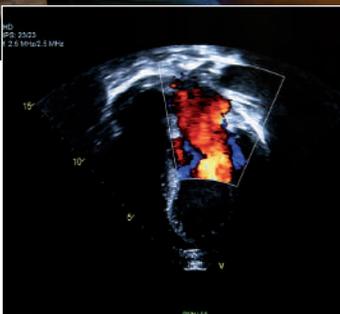


Figure 8.2 | Image d'échocardiographie d'un cœur normal

Le Doppler

L'échocardiographie mesure aussi la vitesse et la direction du sang qui circule dans le cœur. Il s'agit là d'une des applications en médecine de l'effet Doppler. Ce phénomène a été décrit il y a plus d'un siècle par un physicien d'origine autrichienne. Il avait observé que, lorsque des sons sont réfléchis par une surface en mouvement et captés à nouveau, leur fréquence (nombre d'ondes émises par seconde) n'est plus la même. Ainsi, si l'objet s'éloigne de la sonde émettrice d'ultrasons, la fréquence des ultrasons réfléchis captée est légèrement plus faible. Par contre, si l'objet se rapproche de la sonde émettrice, la fréquence est légèrement augmentée proportionnellement à la vitesse de l'objet.

Pour ce qui est du cœur, les ultrasons sont réfléchis par les globules rouges. Un ordinateur calcule la différence des fréquences, ce qui permet de préciser la vitesse avec laquelle les globules rouges — et le sang dans lequel ils sont contenus — s'éloignent ou se rapprochent de la sonde. Il devient alors possible d'évaluer la vitesse du flux sanguin dans les vaisseaux et dans le cœur. Cette vitesse sera très accélérée si le sang doit traverser un obstacle, par exemple une valve trop serrée (rétrécissement ou sténose de la valve pulmonaire ou de la valve aortique). Elle sera alors proportionnelle à la sévérité de la sténose.

Le Doppler couleur

Le Doppler couleur utilise le même principe afin d'obtenir quasi instantanément une vue de l'ensemble des vitesses dans les différentes cavités cardiaques. Ces vitesses sont ensuite représentées à l'écran à l'aide de couleurs : lorsque le sang s'éloigne de la sonde, elles apparaissent en bleu et lorsque le sang s'en rapproche, elles sont colorées en rouge. Le rouge et le bleu sont d'autant plus pâles que la vitesse est rapide. Lorsque les vitesses sont très lentes, la circulation est de couleur bleue ou rouge sombre. Grâce à cette technique, il est facile de mettre en évidence, par exemple, une petite communication entre le ventricule gauche et le ventricule droit (communication interventriculaire),

car le sang circule à très haute vitesse entre les deux cavités et son passage devient visible en couleurs très claires sur l'écran.

L'échocardiographie : un examen de choix

L'échocardiographie donne aujourd'hui suffisamment de renseignements sur la nature de la malformation pour qu'il soit possible de faire des diagnostics précis sans investigation additionnelle. Autrefois, presque tous les enfants ayant besoin d'une chirurgie cardiaque devaient être soumis au cathétérisme cardiaque ou à l'angiographie. Ces techniques sont dites invasives, car elles nécessitent la ponction d'une veine ou d'une artère. Maintenant, les renseignements obtenus par ultrasons sont suffisants dans la majorité des cas.

Lorsque les images ne sont pas assez claires (comme chez l'enfant plus âgé et l'adulte), on peut utiliser l'échocardiographie par voie transœsophagienne pour se rapprocher beaucoup plus près du cœur, rendant ainsi visibles les cavités comme la cloison interauriculaire et les veines pulmonaires. On obtient les images échographiques à l'aide d'une toute petite sonde que l'on passe par la bouche et dont l'extrémité, une fois rendue dans l'œsophage, permet de voir le cœur avec plus de précision.

L'échocardiographie fœtale

Avant la naissance, il existe un moyen de dépister de façon fiable si le futur bébé a une malformation du cœur : l'échocardiographie fœtale. Il s'agit de la même technique que celle utilisée chez l'enfant. Les ultrasons permettent de voir avec assez de netteté le cœur du fœtus relativement tôt durant la grossesse. On peut ainsi évaluer son fonctionnement, détecter certaines malformations cardiaques et diagnostiquer la nature des arythmies qui peuvent survenir chez le fœtus.

L'échocardiographie fœtale est prescrite dans deux situations : lorsque l'obstétricien suspecte un problème avec le cœur du fœtus, ou lorsque le risque d'avoir une malformation cardiaque

est augmenté. Par exemple, une échocardiographie fœtale sera prescrite s'il y a une malformation cardiaque chez les parents ou les autres enfants de la fratrie, s'il y a un retard dans la croissance du fœtus, si la femme enceinte souffre de certaines maladies comme le diabète ou si elle prend certains médicaments.

Idéalement, on recommande de faire l'échocardiogramme entre la 18^e et la 22^e semaine de grossesse. Par ailleurs, dès qu'on soupçonne un problème du cœur fœtal, l'examen peut être pratiqué en tout temps. Il s'agit d'un test absolument sans danger pour le fœtus : on utilise les mêmes ultrasons que pour l'échographie obstétricale régulière.

La plupart des malformations graves du cœur peuvent être décelées à l'échocardiographie fœtale. Cependant, il arrive que des malformations ne soient pas détectées. C'est le cas de certaines malformations moins importantes qui peuvent être très ardues à observer. D'autres, plus sérieuses, peuvent aussi passer inaperçues, soit parce qu'elles ne sont pas faciles à diagnostiquer, soit parce que le fœtus est mal placé, ce qui rend le cœur difficile à voir de manière adéquate.

Un rendez-vous pour une échocardiographie fœtale comporte deux parties : l'échocardiographie elle-même (prises des images du cœur du fœtus) et le rendez-vous avec un spécialiste en cardiologie fœtale. Les images sont analysées par le ou la cardiologue qui rencontre ensuite le couple pour discuter des résultats. Généralement, il n'y a pas de malformation cardiaque majeure et les futurs parents peuvent être rassurés.

Dans certains cas, un problème cardiaque sera décelé. Le ou la cardiologue expliquera au couple la nature de la malformation et son impact sur la vie de l'enfant. En fonction de la sévérité de celle-ci, un suivi conjoint avec l'équipe de grossesses à risque sera proposé et un plan de naissance sera mis en place pour bien planifier les soins dont l'enfant pourrait avoir besoin à sa naissance. Dans le cas des malformations cardiaques graves, une discussion délicate sur les possibilités d'une interruption médicale de grossesse ou sur les soins palliatifs pourrait aussi avoir lieu.

Le cathétérisme cardiaque et l'angiographie

Le **cathétérisme cardiaque** est un examen spécialisé pendant lequel on introduit de petits tubes appelés cathéters dans les grosses veines et artères du corps. Ces cathéters sont ensuite poussés vers le cœur. Ils servent à mesurer la pression sanguine et le débit sanguin avec précision, ainsi qu'à prélever des échantillons de sang dans les cavités du cœur pour déterminer la quantité d'oxygène. À l'aide d'un colorant spécial, on peut obtenir des images précises de certains vaisseaux qu'il est impossible de bien voir lors d'une échocardiographie. C'est ce qu'on appelle l'**angiographie**. Les cathéters peuvent aussi servir à acheminer des prothèses et des ballons pour réparer certaines malformations sans faire de chirurgie.

Figure 9 | Salle de cathétérisme cardiaque



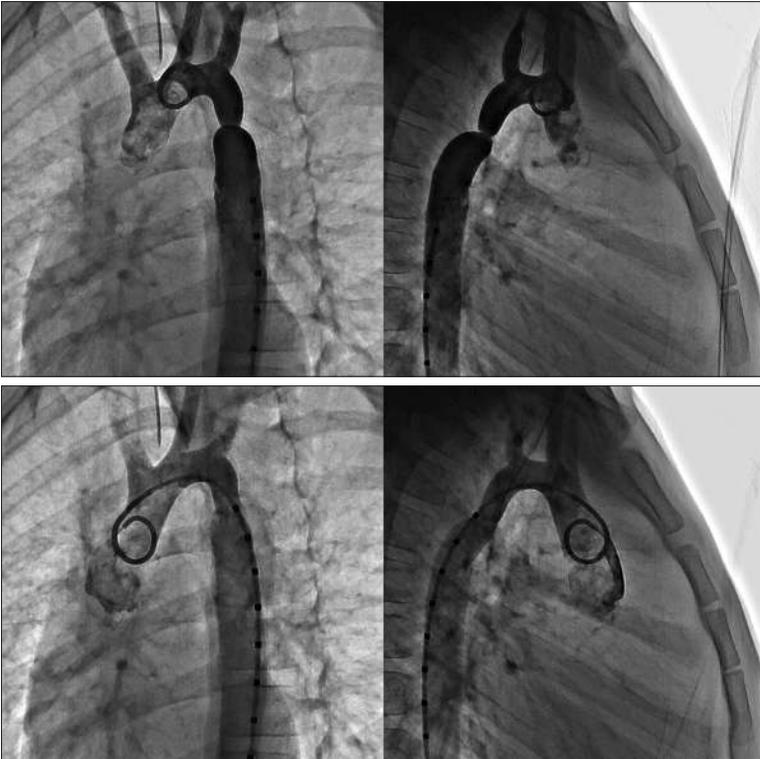
Or, même si l'échocardiographie est devenue l'examen diagnostique principal et qu'elle a contribué à diminuer considérablement le nombre de cathétérismes cardiaques (figure 9), elle ne fournit malheureusement pas tous les renseignements. Le cathétérisme est donc parfois nécessaire. Pendant cet examen, il est possible de prendre une mesure précise de la résistance des vaisseaux pulmonaires au passage du sang ou de la quantité de sang qui passe en court-circuit à l'intérieur du cœur dans les communications interauriculaires ou ventriculaires. De plus, l'échocardiographie renseigne peu sur certains détails anatomiques souvent essentiels avant une prise de décision opératoire. Seul le cathétérisme permet de bien observer les veines qui arrivent au cœur en provenance des poumons et du reste de l'organisme, les artères coronaires (les petites artères qui nourrissent le muscle cardiaque), l'aorte et les artères pulmonaires. Dans tous ces cas, le cathétérisme cardiaque sera utilisé pour bien préciser la malformation et préparer en toute sécurité le patient à la chirurgie cardiaque, évitant ainsi de mauvaises surprises lors de l'opération.

Au cours des années, les techniques de cathétérisme se sont améliorées considérablement et les risques ont beaucoup diminué. Dans plus de 98 % des cas, la procédure se déroule sans aucun inconvénient pour le patient. Bien qu'excessivement rares, des complications sérieuses, voire une mortalité, peuvent se produire lors d'un cathétérisme cardiaque. Les enfants à risque accru sont ceux se trouvant dans un état précaire avant le test ainsi que certains nouveau-nés. La perforation de la paroi du cœur pendant la manipulation du cathéter à l'intérieur de l'organe, le déclenchement d'arythmies et la création de caillots ou de bulles d'air qui pourraient ensuite se propager dans tout le corps figurent parmi les complications graves possibles. Lorsque des pertes sanguines importantes surviennent, une transfusion de sang peut être nécessaire. Malgré cette mise en garde, le cathétérisme cardiaque demeure une mesure diagnostique très sécuritaire et utile à tout âge. Chaque fois que le ou la cardiologue pense que le risque peut être augmenté, il en prévient les parents et discute avec eux des avantages et des risques de l'intervention.

Un cathétérisme cardiaque se déroule habituellement en plusieurs étapes. L'enfant reçoit d'abord un médicament calmant par injection intraveineuse, ce qui lui permet de dormir pendant la procédure et de ne pas ressentir de douleur. Après une anesthésie locale, on introduit un ou plusieurs cathéters dans la veine fémorale ou dans l'artère fémorale à travers la peau, au niveau de l'aîne. En poussant ces cathéters dans les vaisseaux, ils parviennent jusqu'à l'une des cavités cardiaques. Comme leur extrémité est courbée, il est généralement plus facile d'accéder à toutes les cavités cardiaques. En passant par la veine fémorale, on arrive obligatoirement dans l'oreillette droite, le ventricule droit et l'artère pulmonaire. En passant par l'artère fémorale, on arrive dans l'aorte et, de là, on traverse la valve aortique; l'extrémité du cathéter se trouve alors dans le ventricule gauche. Parfois, des communications anormales entre les cavités permettent d'explorer les cavités gauches du cœur par un cathéter venant de la veine fémorale et vice versa. À l'aide de ces cathéters, on mesure ensuite la pression et la saturation en oxygène du sang dans les cavités cardiaques. Des modifications de la saturation ou de la pression par rapport à la normale aident à évaluer avec plus de précision la sévérité de certaines malformations. À la fin de la procédure, le ou la médecin retire les cathéters et exerce une pression sur les vaisseaux de l'aîne pendant une dizaine de minutes pour prévenir les saignements. Le patient est alors conduit à une salle de réveil pour quelques heures.

L'angiocardiographie se fait au cours du cathétérisme cardiaque. Elle consiste en l'injection d'une substance iodée appelée « substance de contraste » visible au moyen des rayons X dans l'une ou l'autre des cavités cardiaques (figure 10). Le passage de cette substance dans les cavités du cœur est enregistré pour être analysé avec précision, image par image. Cela permet de mieux observer l'anatomie du cœur et le détail des malformations, par exemple la dimension des cavités cardiaques, la grandeur des communications anormales, les anomalies de distribution des veines ou des artères, etc.

Figure 10 | Images d'angiographie (coarctation de l'aorte)



Images d'angiographie montrant une coarctation de l'aorte avant (images du haut) et après une dilatation par ballonnet (images du bas). Le cathéter utilisé pour injecter le colorant servant à mieux voir l'aorte est bien visible sur les images.

L'angiocardiographie n'ajoute pas de risques significatifs au cathétérisme cardiaque lui-même. Les substances de contraste sont très peu toxiques et leur concentration en iode est faible. En outre, les appareils de radiographie sont beaucoup plus sensibles et les quantités de colorant qu'il faut injecter ont considérablement diminué depuis quelques années. Le principal danger consiste en une réaction allergique à l'iode, qui est extrêmement rare chez l'enfant.

Au moment du congé, le ou la médecin examine soigneusement la circulation des jambes de l'enfant pour s'assurer qu'il n'y a pas une artère ou une veine endommagée par la procédure. Il est préférable que l'enfant se repose à la maison une journée ou deux. On recommande aux parents d'appeler l'hôpital ou d'emmener l'enfant à l'urgence au moindre doute (fièvre inexplicquée, douleur à la jambe, gonflement ou saignement au niveau de l'aîne). Les complications étant cependant très rares, l'enfant pourra reprendre ses activités normales deux ou trois jours après l'intervention.

L'étude électrophysiologique

Lors d'un cathétérisme cardiaque, on peut procéder à une étude électrophysiologique. Il s'agit d'utiliser des cathéters spéciaux qui mesurent et enregistrent l'activité électrique du cœur. En mesurant de quelle manière les impulsions électriques se propagent dans le cœur, on peut mieux diagnostiquer les arythmies. Dans beaucoup de cas, on pourra même offrir un traitement des arythmies qui causent des symptômes ou qui peuvent être dangereuses. Certains de ces cathéters permettent de faire une « ablation », c'est-à-dire une petite cicatrice à l'intérieur du cœur à des endroits précis. Ces cicatrices empêchent les impulsions électriques de se propager. Ainsi, beaucoup d'arythmies peuvent être améliorées et même complètement guéries.

Les différentes maladies cardiaques chez l'enfant

Même si on dénombre plus d'une centaine de malformations cardiaques différentes, une douzaine d'entre elles représente environ 90 % des cas. Toutes les autres sont beaucoup plus rares. Il existe aussi certaines maladies cardiaques qui peuvent apparaître plus tard et affecter des enfants ayant des cœurs normaux. Dans ce chapitre, nous décrivons les malformations et les problèmes cardiaques les plus fréquents.

Au cours de la formation du cœur du fœtus, certaines parties peuvent malheureusement ne pas se développer normalement (l'anatomie et le développement normal du cœur sont décrits au chapitre 1). Il peut y avoir :

- › des communications anormales entre les différentes cavités du cœur ;
- › une valve du cœur trop serrée (sténose) ou qui fuit (insuffisance) ;
- › l'absence d'un côté du cœur ou d'une valve cardiaque ;
- › de mauvaises connexions des veines qui arrivent au cœur ou des artères qui partent du cœur.

Tous ces problèmes nuiront au fonctionnement normal du cœur.

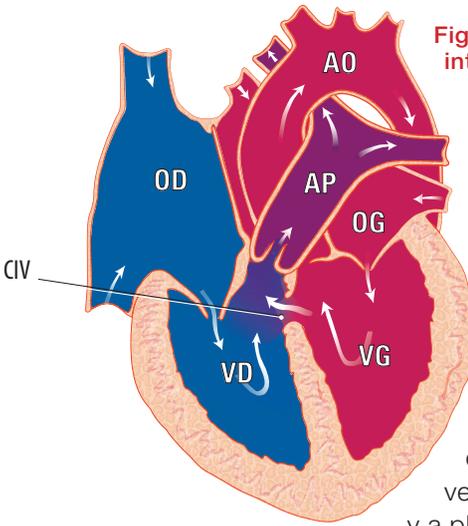


Figure 11 | Communication interventriculaire

La communication interventriculaire

La communication interventriculaire (CIV) est une des malformations cardiaques les plus fréquentes. Elle se définit par la présence d'un trou dans la paroi qui sépare le ventricule gauche du ventricule droit (figure 11). Puisqu'il y a plus de pression dans le ventricule

gauche, la CIV permet un passage anormal du sang du côté gauche du cœur vers le côté droit. Il y a donc du sang bien oxygéné qui, au lieu d'aller vers les organes du corps, retourne vers l'artère pulmonaire et les poumons. Si la communication est grosse, elle entraîne une surcharge de sang dans la circulation pulmonaire. Cette augmentation de la quantité de sang vers les poumons peut causer divers symptômes : respiration rapide, susceptibilité aux infections respiratoires, mauvaise prise de poids et moins bonne tolérance à l'effort. Heureusement, la majorité des communications interventriculaires sont petites et elles n'occasionnent aucun symptôme et ne nécessitent aucun traitement. À mesure que l'enfant grandit, les communications interventriculaires ont tendance à rapetisser et peuvent même se fermer spontanément. Donc, même si la communication interventriculaire est assez grande au départ et que le nourrisson doit prendre des médicaments afin de réduire les symptômes, il est possible que les traitements puissent cesser avec le temps.

Cependant, si la communication provoque des symptômes qui ne s'améliorent pas, elle devra être fermée par une chirurgie à cœur ouvert. Celle-ci est habituellement réalisée entre trois et six mois de vie, mais, selon le type de communication et les symptômes qui l'accompagnent, on peut la faire plus tôt ou plus tard.

En somme, la CIV est une malformation cardiaque très fréquente et le plus souvent bénigne. Même lorsqu'elle est plus importante et qu'elle nécessite une chirurgie, les résultats sont en général très bons et l'enfant peut vivre une vie tout à fait normale.

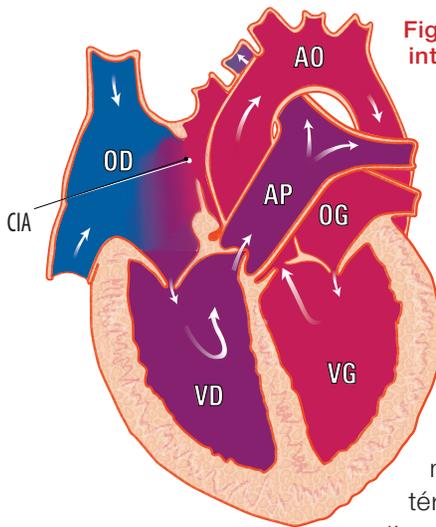


Figure 12 | Communication interauriculaire

La communication interauriculaire

La communication interauriculaire (CIA) est une malformation relativement fréquente (10 à 12 % de toutes les malformations cardiaques) qui se caractérise par la présence d'un trou ou d'une communication dans la paroi

séparant les deux oreillettes du cœur (figure 12). Le sang oxygéné présent dans l'oreillette gauche peut donc traverser anormalement dans l'oreillette droite et retourner inutilement vers les poumons. Si l'orifice est de petite taille, peu de sang traverse d'une oreillette à l'autre et la communication ne cause pas de problème. Mais plus l'orifice est de grande taille, plus il y a de sang qui retourne vers les poumons, ce qui augmente alors le travail du cœur et entraîne certains symptômes : intolérance à l'effort, infections pulmonaires à répétition, respiration plus rapide. Chez l'enfant très jeune, il y a en général peu de sang qui traverse de gauche à droite à travers la communication, même si l'orifice est grand. Cependant, à mesure que l'enfant grandit, la quantité de sang qui retourne vers les poumons s'accroît et les symptômes apparaissent ou deviennent plus importants.

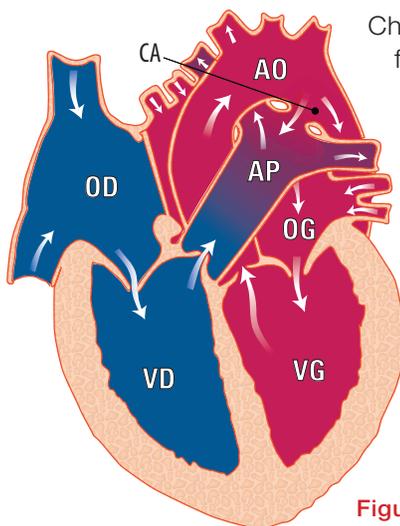
La plupart des communications interauriculaires sont situées au centre de la paroi qui divise les deux oreillettes. En général, les nouveau-nés présentent une communication d'un ou deux

millimètres qui se fermera spontanément. Les communications de cinq à six millimètres peuvent aussi se fermer spontanément en quelques mois. Lorsque les orifices sont encore plus grands, ils doivent souvent être fermés. Dans la majorité des cas, la chirurgie n'est pas requise, car il est possible d'installer une prothèse qui viendra boucher la communication. Cette prothèse est mise en place à l'aide d'un cathéter inséré dans une grosse veine au niveau de l'aîne.

Dans certains cas, en fonction de la taille et de la position de la communication, une chirurgie à cœur ouvert sera nécessaire. Le chirurgien referme alors la communication, soit directement avec des points de suture, soit en utilisant une pièce faite de matériel synthétique ou provenant d'une partie de l'enveloppe du cœur.

Peu importe que la communication soit refermée à l'aide d'une prothèse ou lors d'une chirurgie, l'intervention doit être pratiquée de préférence avant l'âge scolaire, parfois plus tôt si l'enfant a des symptômes importants. En général, les résultats sont excellents et l'enfant mène une vie normale.

La persistance du canal artériel



Chez le fœtus, les poumons ne sont pas fonctionnels. Il y a donc un vaisseau, appelé canal artériel, qui fait communiquer l'artère pulmonaire avec l'aorte (voir la section sur la circulation sanguine avant la naissance). Cela permet au sang provenant du ventricule droit d'éviter les poumons et de retourner vers le placenta (figure 13). À la naissance, le canal artériel se referme assez rapidement. Dans certains cas, il reste ouvert : on dit qu'il y a persistance du canal artériel. Si le

Figure 13 | Canal artériel

canal est relativement gros, le sang peut passer en grande quantité de l'aorte vers l'artère pulmonaire. La quantité de sang supplémentaire qui se rend vers les poumons peut les surcharger. L'enfant présente alors une respiration plus rapide et une intolérance aux boires ou à l'effort. Si le canal est petit, il ne cause habituellement pas de symptômes.

Si le canal est gros, ou s'il cause des symptômes, on doit le fermer. Pour se faire, on utilise en général une sorte de ressort ou une prothèse que l'on introduit par cathéter dans la veine ou l'artère située dans le pli de l'aîne. Cette technique fonctionne bien et comporte peu de complications. Dans de plus rares cas, une chirurgie est nécessaire, surtout chez l'enfant prématuré, ou lorsque le canal est d'un trop grand diamètre.

La coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte (COAO) est un rétrécissement (ou sténose) de l'aorte. L'aorte est la plus importante artère du corps. Le rétrécissement se trouve habituellement juste en dessous du point de départ de l'artère qui conduit le sang au bras gauche (artère sous-clavière gauche) (figures 10 et 14). La coarctation peut être de gravité variable, mais si elle est importante, le sang peut avoir de la difficulté à bien circuler au-delà du rétrécissement. La pression artérielle dans les vaisseaux localisés avant la coarctation sera élevée (bras et tête), alors qu'elle sera beaucoup plus faible dans ceux situés après le rétrécissement (abdomen, rein, foie, jambes, etc.).

Il existe deux manifestations typiques de cette malformation. Dans le premier cas, l'obstruction survient chez le nourrisson et progresse rapidement dans les premiers jours ou les premières semaines de vie. La diminution rapide de la tension artérielle dans le bas du corps est souvent mal tolérée par l'enfant. De plus, le cœur peut avoir de la difficulté à pomper le sang en raison d'une trop grande pression dans l'aorte. Ces enfants ont habituellement besoin d'une chirurgie urgente.

Dans le deuxième cas, l'obstruction est moins importante et le cœur a le temps de s'adapter. Les enfants peuvent n'avoir que peu ou pas de symptômes et la coarctation peut passer inaperçue un certain temps. Ces enfants ne doivent pas toujours subir une intervention, et celle-ci est en général beaucoup moins urgente que chez le nourrisson.

Le diagnostic de la malformation est facile à faire et la chirurgie, assez simple. Le chirurgien met une pince de chaque côté du resserrement, enlève la partie rétrécie et rétablit la continuité de l'aorte avec des points de suture. Il ne s'agit pas là d'une chirurgie à cœur ouvert puisque le chirurgien travaille tout le temps à l'extérieur du cœur. Les résultats chirurgicaux sont d'ordinaire excellents et au-delà de 95 % des patients pourront mener une vie normale après l'opération.

Dans certains cas, il est possible d'agrandir la partie rétrécie au moyen d'une dilatation par ballon, donc en évitant une intervention chirurgicale. L'installation d'un tuteur endovasculaire (*stent*) fait de métal peut aussi aider à maintenir le vaisseau bien ouvert.

Après l'opération, le séjour à l'hôpital sera bref (quatre à cinq jours environ). Dans le cas d'une dilatation par ballon, l'hospitalisation dure souvent moins de deux jours. Les enfants peuvent ensuite mener une vie normale dans la plupart des cas.

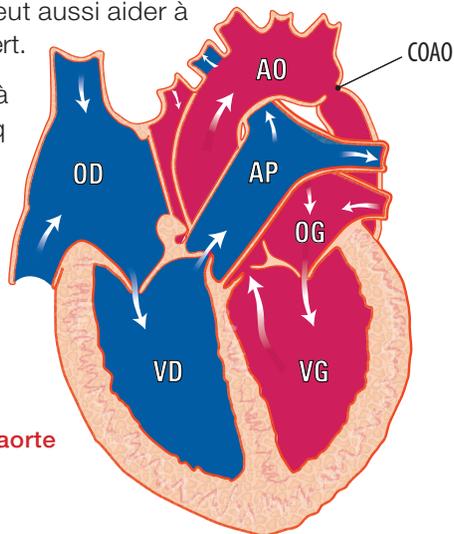


Figure 14 | Coarctation de l'aorte

La communication auriculo-ventriculaire

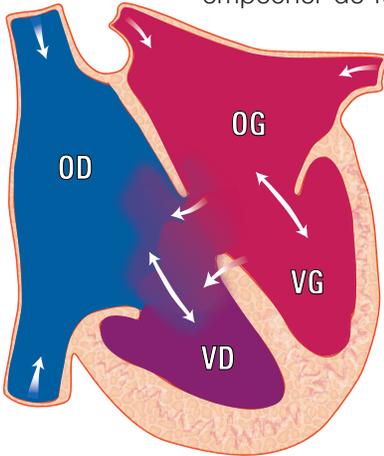
Dans le cœur normal, une paroi sépare les deux ventricules et une autre, les deux oreillettes. Ces deux parois se rejoignent au centre du cœur. C'est également à cet endroit que l'anneau de la valve tricuspide et celui de la valve mitrale se retrouvent côte à côte. Dans la communication auriculo-ventriculaire (CAV), aussi appelée canal atrio-ventriculaire ou canal auriculo-ventriculaire, l'endroit où les deux parois se fusionnent s'est mal formé. Cela cause une communication entre les deux ventricules de même qu'entre les deux oreillettes. De plus, le développement des valves tricuspide et mitrale est altéré et on trouve habituellement une seule grande valve à la place des deux valves normales (figure 15).

Les conséquences de cette malformation sont les mêmes que dans le cas des larges communications interventriculaires (voir la section précédente sur la CIV). Ainsi, une partie de sang oxygéné du côté gauche du cœur retournera vers le côté droit et repassera inutilement dans les poumons. Les symptômes sont aussi semblables à ceux d'une communication interventriculaire (respiration rapide, difficulté aux boires et mauvaise prise de poids). De plus, comme les valves tricuspide et mitrale sont mal formées, elles peuvent avoir des fuites. Lorsque le cœur se contracte, le sang est alors repoussé vers les oreillettes. Il arrive également que la valve mitrale ou la valve tricuspide soit trop petite ou que son ouverture ne se fasse pas normalement.

Cette malformation compte aussi des formes dites « partielles » dans lesquelles seulement une partie de la paroi entre les oreillettes est absente. Ces formes partielles sont moins sévères et se manifestent comme une communication interauriculaire (voir la section sur la communication interauriculaire). Elles sont parfois accompagnées d'une fuite de la valve mitrale.

Sauf dans certaines formes partielles, la communication auriculo-ventriculaire nécessite une chirurgie cardiaque. Dans la forme complète, le moment idéal pour l'intervention correctrice est avant l'âge d'un an, en général vers 6 mois. Lorsque la malformation consiste seulement en une communication entre les deux oreillettes (formes partielles), l'opération se fera vers 3 ou 4 ans.

L'intervention consiste à fermer les communications entre les oreillettes et les ventricules à l'aide d'une pièce en matériel synthétique et à réparer les malformations des valves, de façon à les empêcher de fuir par la suite. Les résultats sont



habituellement bons et les enfants peuvent vivre une vie normale. Il arrive cependant que la réparation des valves soit difficile et qu'une fuite persiste. Ces fuites résiduelles nécessitent rarement une nouvelle opération.

Figure 15 | Communication auriculo-ventriculaire

La sténose de la valve aortique

La valve aortique est située à la sortie du ventricule gauche. Elle s'ouvre lorsque le ventricule gauche se contracte pour laisser passer le sang vers l'aorte. Après la contraction, elle se referme pour empêcher que le sang reflue vers le ventricule. Normalement, lorsque le cœur se contracte, les valves sont suffisamment grandes pour laisser circuler le sang librement. Dans certaines circonstances, les valves peuvent être mal formées et trop petites. On dit alors qu'il y a une sténose. La valve aortique normale possède trois feuillets qui s'ouvrent et se ferment selon les contractions cardiaques. Dans la sténose aortique, deux des trois feuillets se sont souvent soudés ensemble, ce qui les empêche de bien faire leur travail. On parle alors de bicuspidie de la valve aortique.

Dans la sténose de la valve aortique, le ventricule gauche doit développer une pression plus élevée pour pousser le sang à travers la valve mal formée et trop petite (figure 16). Comme le sang passe mal, la pression est plus élevée dans le ventricule

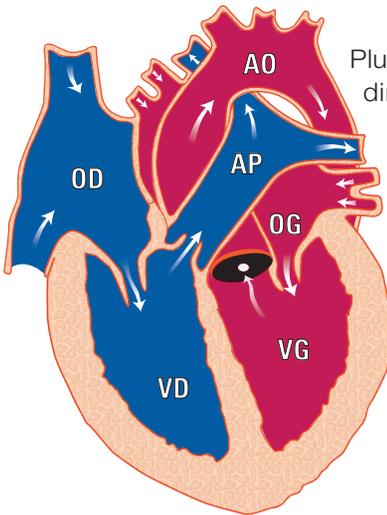
(avant la valve) et plus faible dans l'aorte (après la valve). Cette différence de pression s'appelle un « gradient de pression ». Plus la valve est serrée, plus le gradient est élevé. Les pressions sont mesurées en millimètres de mercure (mmHg). Il s'agit de la même unité de mesure que la tension artérielle prise par le ou la médecin. Ainsi, dans le cas d'une sténose aortique grave, la pression peut être, par exemple, de 220 mmHg dans le ventricule gauche et de 120 mmHg dans l'aorte. Le gradient est donc à ce moment de 100 mmHg (220 – 120).

En réponse au surcroît de travail demandé, le ventricule gauche réagit comme tous les autres muscles : il s'épaissit. En d'autres mots, il s'hypertrophie. Cette hypertrophie permet au cœur de continuer à fonctionner malgré l'augmentation de la pression, mais celle-ci n'est pas bonne à long terme.

Fort heureusement, la plupart des sténoses aortiques ne sont pas très sévères, leur progression est lente et les enfants n'ont pas de symptôme. Cependant, ces derniers sont suivis régulièrement pour surveiller l'évolution de leur sténose. Certaines sténoses resteront légères toute la vie, alors que d'autres vont malheureusement s'aggraver. Si la sténose devient assez sévère et que la différence de pression est trop grande, ou si le muscle devient trop épais, il est préférable d'intervenir.

Dans certains cas, les valves aortiques trop serrées peuvent être dilatées sans chirurgie au moyen d'un cathéter à ballonnet qui est introduit dans une grosse artère au niveau de l'aîne (l'artère fémorale). Si la dilatation ne réussit pas, ou si la sténose redevient sévère, il faut recourir à la chirurgie à cœur ouvert. Dans ce cas, le chirurgien tentera d'abord de réparer les feuillets de la valve. Si c'est impossible, il devra la remplacer.

La valve mal formée peut être remplacée par une valve mécanique. Dans certains cas, le chirurgien optera pour la procédure de Ross. Cette procédure consiste à remplacer la valve aortique de l'enfant par sa propre valve pulmonaire (autogreffe pulmonaire). La valve pulmonaire est quant à elle remplacée par une valve humaine d'un donneur (homogreffe).



Plus rarement, l'obstacle peut être situé directement au-dessous des valves (sténose aortique sous-valvulaire) ou au-dessus (sténose aortique supra-valvulaire). Ces types de sténose ne se corrigent que par une intervention chirurgicale.

Figure 16 | Sténose aortique

La sténose de la valve pulmonaire

La valve pulmonaire est située à la sortie du ventricule droit. Elle s'ouvre lorsque le ventricule droit se contracte pour laisser passer le sang vers l'artère pulmonaire. Après la contraction, elle se referme pour empêcher que le sang reflue vers le ventricule. Lorsque cette valve est trop serrée, on dit que le patient est porteur d'une sténose de la valve pulmonaire (figure 17).

Dans la sténose pulmonaire, le ventricule droit doit lutter contre l'obstruction causée par la valve trop serrée. Pour réussir à pousser le sang vers l'artère pulmonaire et les poumons, le ventricule droit doit développer une pression très élevée lorsqu'il se contracte. Ce faisant, sa paroi s'épaissit. À la longue, le ventricule devient incapable de vaincre l'obstacle de la valve pulmonaire trop serrée et se dilate. Sa contraction devient de moins en moins efficace. On dit alors qu'il est en défaillance.

Cette malformation est souvent détectée par le ou la médecin qui entend un souffle chez un enfant sans symptôme. Si la sténose devient sévère et que le ventricule peine à éjecter le sang, on peut observer de l'intolérance à l'effort et un essoufflement exagéré. Parfois, la sténose pulmonaire peut être très sévère dès la naissance. La valve peut aussi être complètement fermée

(atrésie pulmonaire). L'enfant a alors un teint bleuté (cyanose) et peut développer des symptômes graves rapidement après la naissance.

Quand le rétrécissement est trop serré, il faut aller l'agrandir. Généralement, il est possible de le faire sans chirurgie au moyen d'un cathéter porteur d'un ballon à son extrémité. Ce cathéter est inséré par une veine située au niveau de l'aîne. Le ballon est gonflé brièvement au niveau de la valve mal formée dans le but de la dilater et ainsi de rétablir une circulation normale. Cette intervention peut se faire à tout âge, même lorsque la sténose est très serrée, y compris chez le nouveau-né. Cependant, dans certains cas, la valve continue de se resserrer et il faut intervenir à nouveau. On peut encore tenter d'utiliser un ballon, mais il faut parfois recourir à la chirurgie cardiaque.

Lorsque la pression n'est pas suffisamment élevée dans le ventricule droit pour justifier une intervention, il suffit d'effectuer un suivi périodique auprès de l'enfant pour s'assurer que la pression n'augmente pas. Ce suivi se fait avec le ou la cardiologue à l'aide de l'échographie cardiaque. Les patients qui vivent avec une sténose pulmonaire ont généralement une vie normale et les résultats des interventions, lorsqu'elles sont nécessaires, sont en général excellents.

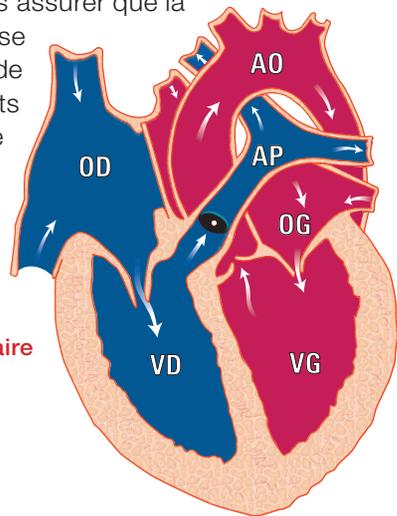


Figure 17 | Sténose pulmonaire

La tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est une malformation assez complexe. Dans la description originale qu'Étienne-Louis Arthur Fallot en a faite en 1888, elle comportait quatre éléments : une large communication entre les deux ventricules (communication interventriculaire), un rétrécissement entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire (sténose pulmonaire), un déplacement de l'aorte vers l'avant et, finalement, un épaississement de la paroi du ventricule droit (hypertrophie ventriculaire). En fait, la tétralogie de Fallot n'est pas constituée de quatre malformations différentes. C'est plutôt un seul défaut dans la formation du cœur qui entraîne ces quatre anomalies. Très tôt dans le développement du cœur, la paroi qui sépare l'aorte de l'artère pulmonaire se forme un peu trop vers l'avant du cœur. Cela amène l'aorte vers l'avant en provoquant par le fait même une obstruction de la sortie du ventricule droit. C'est aussi ce déplacement qui désaligne les parois du cœur et cause une large communication entre les deux ventricules. Le dernier élément décrit par Fallot, l'hypertrophie ventriculaire droite, n'est pas toujours présent à la naissance, mais se développe avec le temps chez les enfants non opérés (figure 18).

La tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque assez répandue (8 % de toutes les malformations cardiaques). Il s'agit de la malformation cyanogène la plus fréquente, c'est-à-dire que le sang bleu (désoxygéné) et le sang rouge (oxygéné) se retrouvent mêlés dans la circulation. Cela s'explique par le fait que le sang bleu partant du ventricule droit ne peut pas se rendre facilement vers les poumons en raison de l'obstruction (sténose) pulmonaire. Puisqu'il y a une large communication entre les ventricules, le sang bleu se dirige dans l'aorte pour se mélanger au sang rouge éjecté par le ventricule gauche. Ce mélange de sang bleu et rouge peut donner à l'enfant une coloration bleutée (cyanose). La cyanose sera plus ou moins marquée selon la gravité de l'obstacle entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Cette malformation n'est pas toujours apparente à la naissance, car la sténose pulmonaire peut se développer petit à petit. Les enfants deviennent progressivement bleus après quelques jours

ou quelques semaines. Cela dit, aujourd'hui, la majorité des tétralogies de Fallot sont dépistées soit pendant la grossesse, soit à l'examen du nouveau-né.

Cette malformation doit être corrigée à l'aide d'une chirurgie à cœur ouvert. Au cours de l'opération, le chirurgien ferme la communication interventriculaire avec une pièce faite de matériel synthétique et ouvre les régions du ventricule droit et de l'artère pulmonaire qui sont trop serrées. L'intervention se fait généralement vers 6 mois (parfois plus tôt dans certains cas plus sévères). En général, les enfants opérés ont une vie normale. Cependant, il arrive que la valve pulmonaire soit si obstruée que le chirurgien doive complètement l'enlever, ce qui cause une fuite de cette valve. Cette fuite est bien tolérée pendant l'enfance, mais elle peut à la longue faire dilater le ventricule droit. Cette dilatation peut entraîner de l'intolérance à l'effort et même parfois des arythmies graves. Un remplacement de la valve pulmonaire à l'adolescence est donc parfois nécessaire.

Chez l'enfant non opéré, il arrive que la partie du ventricule droit conduisant aux poumons se contracte soudainement lors d'une émotion forte ou d'une colère. Cela force le sang à passer presque en totalité du ventricule droit vers l'aorte sans circuler par les poumons. L'enfant devient alors subitement très bleu. Il s'agit d'une crise d'hypoxie, parfois appelée crise cyanogène. La crise d'hypoxie rentre souvent dans l'ordre spontanément, mais elle peut aussi être grave si elle persiste. En présence de crises d'hypoxie, la chirurgie se fera plus tôt, car la réparation de la malformation règle le problème.

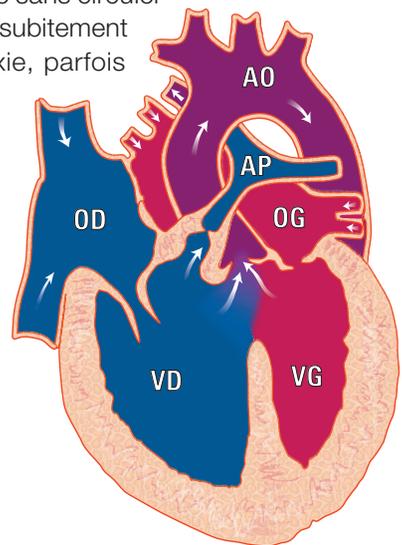


Figure 18 | Tétralogie de Fallot

Finalement, dans certains cas sévères, les artères pulmonaires peuvent être absentes ou très peu développées (tétralogie extrême ou atrésie pulmonaire). L'enfant a alors besoin d'une première chirurgie précoce. La réparation se fait la plupart du temps par étape. On tente de connecter entre eux les segments des artères pulmonaires de diamètre suffisant afin de reconstituer un réseau artériel pulmonaire fonctionnel que l'on connecte ensuite au ventricule droit à l'aide d'une prothèse (homogreffe ou conduit). Dans ces cas, les complications sont malheureusement plus fréquentes.

Le ventricule droit à double issue

Il y a ventricule droit à double issue lorsque les deux artères principales du cœur, l'aorte et l'artère pulmonaire, partent du ventricule droit. Il s'agit d'une malformation complexe comportant plusieurs variantes. Quand une obstruction pulmonaire se produit, on dit qu'il s'agit d'un ventricule droit à double issue de type tétralogie de Fallot. Les symptômes et la réparation sont semblables à la tétralogie de Fallot (voir la section précédente). Par ailleurs, un ventricule droit à double issue sans obstruction de la valve pulmonaire provoque des symptômes analogues à une large communication interventriculaire. Toutes les formes de ventricule droit à double issue présentent une communication interventriculaire pouvant être localisée à différents endroits dans la paroi interventriculaire. La chirurgie consiste essentiellement à rediriger le sang du ventricule gauche vers l'aorte et à corriger la communication interventriculaire ainsi que l'obstruction de la valve pulmonaire, s'il y a lieu. Cette chirurgie peut se faire précocement et donne en général de bons résultats. Il existe aussi d'autres formes plus rares comportant des anomalies dans la position des gros vaisseaux qui peuvent être plus complexes à réparer.

La transposition des gros vaisseaux

Dans la transposition des gros vaisseaux, comme son nom l'indique, les deux gros vaisseaux sortant du cœur sont interchangés. Ainsi, l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire, du ventricule gauche (figure 19). Si l'on suit le trajet sanguin, on réalise que le sang qui revient des poumons (oxygéné) se draine dans le cœur gauche, mais retourne ensuite vers les poumons sans passer par le reste du corps. De même, le sang bleu (non oxygéné) provenant des organes arrive dans l'oreillette droite puis dans le ventricule droit, sort dans l'aorte et retourne aux organes sans passer par les poumons. Le sang dans l'aorte est bleu, causant la cyanose chez le nouveau-né (bébé de couleur bleutée). Il n'y a donc pas suffisamment d'oxygène qui se rend aux organes.

Quand les deux circuits sanguins sont complètement indépendants, la vie n'est pas possible. La survie dépend donc d'un échange entre les deux circulations. Cet échange peut se faire par un canal artériel, une communication entre les oreillettes, ou une communication entre les ventricules. Souvent, des interventions médicales d'urgence sont essentielles pour sauver la vie du nourrisson en permettant un échange de sang entre les deux circulations. L'administration par les veines d'un médicament maintiendra le canal artériel ouvert. De plus, une ouverture urgente du septum interauriculaire par cathétérisme cardiaque, qui crée une communication entre les deux oreillettes, est généralement nécessaire. Ainsi, un peu de sang bleu ira dans les poumons et du sang rouge ira vers les organes.

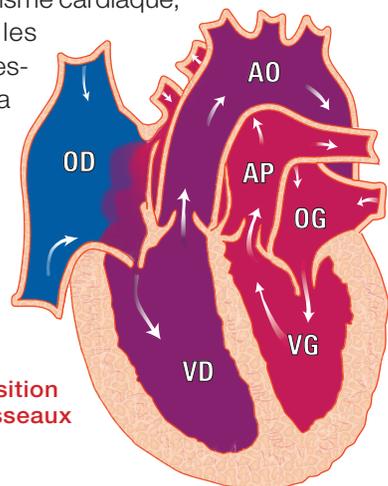


Figure 19 | Transposition des gros vaisseaux

Le nourrisson souffrant de cette malformation aura besoin d'une chirurgie cardiaque dans les premiers jours de vie. L'opération consiste d'abord à sectionner l'aorte juste au-dessus de la valve aortique et l'artère pulmonaire principale juste au-dessus de la valve pulmonaire, puis à interchanger ces deux artères pour les brancher au bon endroit. On déplace également les artères coronaires pour qu'elles suivent l'aorte. On ferme ensuite les communications telles que le canal artériel et la communication entre les oreillettes. La chirurgie est délicate, mais se déroule habituellement bien. Les enfants opérés mènent une vie normale par la suite et peu d'entre eux ont des complications à long terme.

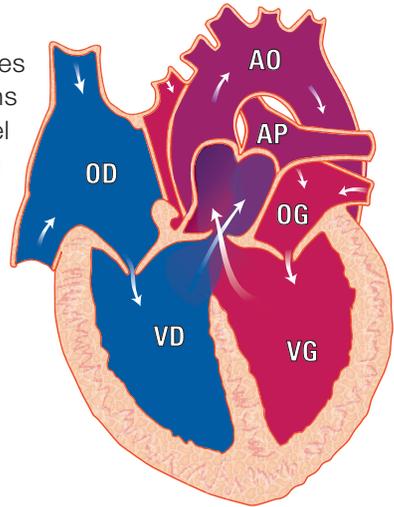
Le tronc artériel commun

Le tronc artériel commun est une malformation cyanogène (enfant de couleur bleutée) peu fréquente. Elle se caractérise par le fait qu'une seule artère sort du cœur au lieu de deux, d'où le nom de tronc artériel commun (figure 20). Cette artère commune se divise pour donner les artères pulmonaires et l'aorte. De plus, il y a toujours une large communication entre les deux ventricules. Le sang bleu (non oxygéné) provenant du ventricule droit et le sang rouge (oxygéné) du ventricule gauche se mélangent dans le tronc artériel commun. Il y a donc une partie du sang bleu qui se retrouve dans l'aorte. Comme les pressions dans les artères pulmonaires sont plus basses que dans l'aorte, le sang sortant du cœur se dirige préférentiellement dans les poumons. Cette surcharge de sang vers les poumons cause une respiration rapide.

Les signes physiques (cyanose et respiration rapide) de cette malformation surviennent dès les premiers jours de vie. Pour éviter les complications et pour améliorer son état, le nouveau-né doit subir une chirurgie cardiaque précocement. Celle-ci consiste à fermer la communication entre les ventricules, à séparer les artères pulmonaires du tronc artériel commun et à placer un tube entre le ventricule droit et les artères pulmonaires. Plus tard dans la vie, on doit remplacer le tube, car ce dernier devient trop petit en raison de la croissance de l'enfant. En général, l'enfant

opéré est capable de faire les mêmes activités que les autres enfants. Dans certains cas, la valve du tronc artériel fuit ou est trop serrée et doit aussi être corrigée.

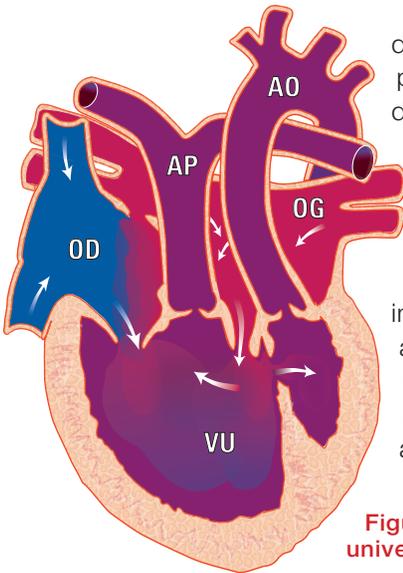
Figure 20 | Tronc artériel commun



Le ventricule unique ou cœur univentriculaire

On entend par ventricule unique un ensemble de malformations cardiaques graves qui ont en commun le fait qu'un seul ventricule est fonctionnel au lieu de deux. Cela se produit lorsqu'un des ventricules ne s'est pas bien développé ou que la valve mitrale ou la valve tricuspide est absente ou trop petite. Dans les faits, il y a souvent deux ventricules, mais un seul est vraiment fonctionnel, d'où l'appellation cœur univentriculaire. Un exemple de cœur univentriculaire est présenté à la figure 21. L'hypoplasie du cœur gauche et l'atrésie tricuspide sont des exemples de cœurs univentriculaires (voir plus loin).

Les enfants porteurs de ces malformations sont presque toujours cyanosés et peuvent aussi présenter une insuffisance cardiaque. Ils devront être opérés plus d'une fois. Comme il est impossible de reconstruire deux ventricules, au moins deux opérations seront requises pour permettre d'acheminer le sang vers les poumons, mais sans passer par le cœur. Le sang revient ensuite des poumons vers le cœur et il est pompé par le seul ventricule fonctionnel vers les organes du corps. La première opération, nommée anastomose cavo-pulmonaire supérieure (ou opération de Glenn), se fait avant l'âge d'un an. La seconde opération, appelée opération de Fontan, se fait entre l'âge de 3 et 5 ans. Dans certains cas, une opération tôt après la naissance est aussi nécessaire en attendant l'opération de Glenn pour s'assurer que l'apport



de sang est adéquat autant vers les poumons que vers les autres organes du corps. Certains enfants peuvent vivre quasi normalement avec un cœur univentriculaire, mais les risques de complications (intolérance à l'effort, cyanose, arythmie et insuffisance cardiaque) restent importants. Les soins des enfants ayant un cœur univentriculaire évoluent cependant rapidement et plusieurs adultes vivent aujourd'hui avec ce type de malformation.

Figure 21 | Exemple de cœur univentriculaire

L'hypoplasie du cœur gauche

Dans l'hypoplasie du cœur gauche, le côté gauche du cœur ne s'est pas développé. Le ventricule gauche est tout petit ou inexistant, la valve aortique n'est souvent pas perméable, l'oreillette gauche est petite et l'aorte n'est pas suffisamment développée. Tout le sang qui provient des poumons par les veines pulmonaires ne peut donc pas aller vers le ventricule gauche : il doit passer par l'oreillette droite à travers une communication entre les deux oreillettes. Il se rend ensuite dans le ventricule droit, retourne dans l'artère pulmonaire et, par le canal artériel perméable, va vers l'aorte pour irriguer le reste du corps (figure 22). Comme le canal artériel se ferme naturellement dans les premiers jours de vie, l'enfant peut devenir rapidement très malade et même mourir.

Les symptômes se manifestent dès les premières heures ou les premiers jours de vie. Le nouveau-né est essoufflé, bleuté, pâle et parfois léthargique. Le traitement d'urgence consiste à lui administrer un médicament appelé prostaglandine qui gardera le canal artériel ouvert, lui permettant de survivre jusqu'à sa première

chirurgie. Cette chirurgie complexe, appelée Norwood, consiste à fusionner l'artère pulmonaire principale (de taille normale) avec l'aorte (trop petite) pour en faire une nouvelle aorte de bonne taille. Les artères qui vont vers les poumons sont alors détachées de l'artère pulmonaire principale et un petit tube est placé entre elles et une branche de l'aorte pour acheminer le sang vers les poumons.

Deux autres chirurgies seront ensuite nécessaires avant l'âge de 5 ans pour terminer la reconstruction d'un cœur univentriculaire (voir la section précédente sur les cœurs univentriculaires). Au total, les risques de mortalité et de complications découlant de cette malformation sont malheureusement élevés.

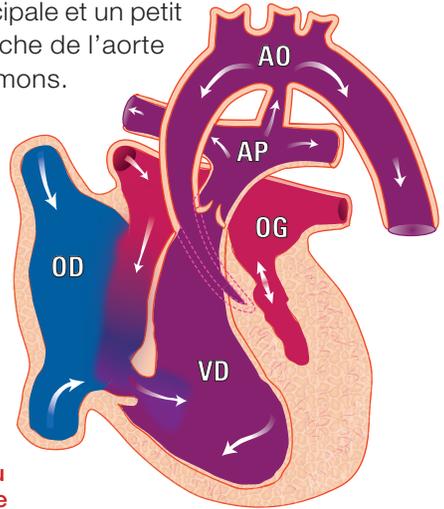


Figure 22 | Hypoplasie du cœur gauche

L'atrésie tricuspide

L'atrésie de la valve tricuspide est une malformation cyanogène (enfant de couleur bleutée) relativement rare, dans laquelle la valve tricuspide est absente (figure 23). Le sang qui arrive des veines caves passe donc dans l'oreillette droite et, ne pouvant aller vers le ventricule droit, se dirige vers l'oreillette gauche par une communication interauriculaire, puis vers le ventricule gauche. Celui-ci renvoie le sang dans l'aorte, mais aussi dans le petit ventricule droit à travers une communication interventriculaire. Les symptômes de cette malformation dépendent du développement de la valve pulmonaire et de l'artère pulmonaire. Si elles sont trop peu développées ou sténosées, le nouveau-né peut devenir rapidement très cyanosé. Il faut alors lui donner un médicament pour maintenir le canal artériel ouvert. Dans d'autres cas, le passage du sang vers le poumon n'est pas obstrué et va même devenir trop abondant, ce qui rendra l'enfant essoufflé.

S'il n'y a pas suffisamment de sang qui va vers les poumons, une première chirurgie peu après la naissance est essentielle pour poser un tube synthétique entre une branche de l'aorte et l'artère pulmonaire. Par contre,

s'il y a trop de sang qui se rend vers les poumons, il sera nécessaire d'installer une bande pour resserrer l'artère pulmonaire et limiter la quantité de sang qui y passe.

Comme le ventricule droit ne pourra jamais être fonctionnel, deux autres opérations seront indispensables à l'enfant pour reconstruire un cœur de type univentriculaire (voir la section précédente sur les cœurs univentriculaires).

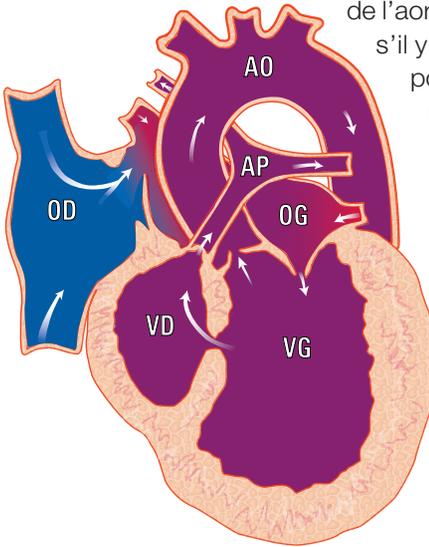


Figure 23 | Atrésie tricuspide

Le retour veineux pulmonaire anormal total

Dans un cœur normal, le sang oxygéné qui sort des poumons retourne au côté gauche du cœur par quatre veines pulmonaires (deux à gauche et deux à droite). Ces veines sont normalement connectées à l'oreillette gauche. Dans l'anomalie totale du retour veineux pulmonaire, les quatre veines se drainent anormalement dans un vaisseau collecteur commun qui finit par arriver à l'oreillette droite (figure 24), au lieu de se brancher à l'oreillette gauche. Le sang oxygéné qui revient des poumons est donc envoyé du côté droit de la circulation. La connexion peut se faire directement à l'oreillette droite. Dans certains autres cas, le vaisseau collecteur descend sous le diaphragme et entre dans l'abdomen pour ensuite remonter par le foie. La quantité de sang qui revient vers le côté

droit du cœur est donc grandement augmentée et une grande partie de sang oxygéné retourne dans les poumons pour être inutilement oxygénée à nouveau.

Cette malformation fait en sorte que le sang rouge bien oxygéné se mélange à celui de sang bleu dans l'oreillette droite. Une partie de ce mélange retourne vers l'oreillette gauche par une communication entre les deux oreillettes. C'est ce mélange contenant moins d'oxygène qui se rend vers l'aorte. L'enfant a donc une saturation en oxygène diminuée et est ainsi cyanosé.

Lorsque le tuyau collecteur est d'un diamètre suffisant, l'enfant peut survivre plusieurs mois sans trop de problèmes. Il pourra cependant être plus essoufflé et ne pas grandir adéquatement. Malheureusement, il arrive que le sang ne circule pas bien dans le tuyau collecteur si ce dernier est resserré à son extrémité. Il s'agit alors d'un retour veineux pulmonaire anormal total avec obstruction : le sang ne peut plus sortir des poumons. Dans ce cas, le nouveau-né devient malade dès les premiers jours de vie et requiert une opération urgente.

Cette malformation est corrigée chirurgicalement dès qu'elle est détectée. L'opération consiste à rebrancher les veines pulmonaires à l'oreillette gauche pour rétablir une circulation normale. Les résultats sont en général excellents et l'enfant peut espérer avoir une vie normale sans aucune séquelle. Exceptionnellement, la cicatrisation ne se fait pas bien et l'endroit où les veines pulmonaires ont été rebranchées peut se rétrécir. Il faut donc aller corriger cette zone à nouveau, parfois à l'aide d'un cathéter à ballonnet ou d'une deuxième chirurgie.

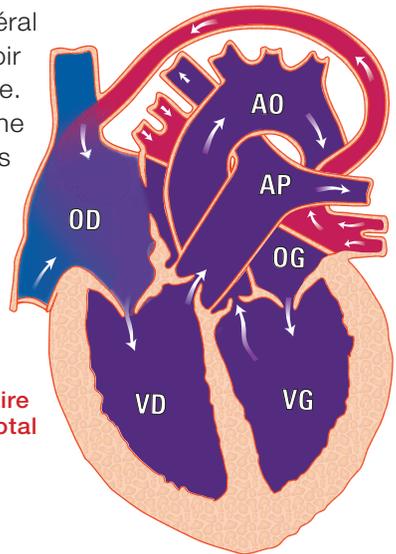
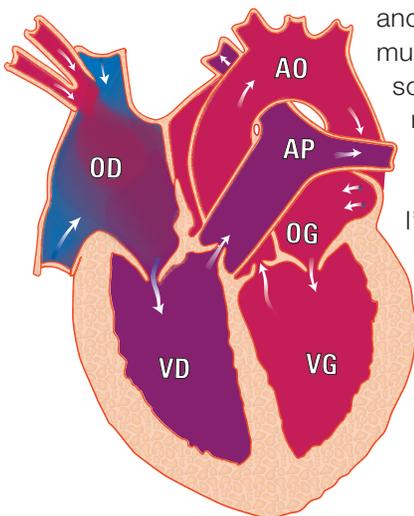


Figure 24 | Retour veineux pulmonaire anormal total

Le retour veineux pulmonaire anormal partiel

Cette malformation fait en sorte que certaines veines pulmonaires se drainent anormalement vers l'oreillette droite au lieu de rejoindre l'oreillette gauche. Le sang oxygéné de ces veines retourne vers le cœur droit soit par une connexion anormale directement à l'oreillette droite, soit par une veine recevant déjà du sang désoxygéné et se dirigeant vers l'oreillette droite (figure 25). Selon le nombre de veines anormales, la malformation a un impact plus ou moins important. La circulation se fait de manière analogue à une communication interauriculaire. Il y a donc beaucoup plus de sang qui revient vers le ventricule droit et qui retourne inutilement vers les poumons. Cette malformation peut passer inaperçue. S'il n'y a qu'une veine pulmonaire anormalement connectée, il arrive que la malformation n'occasionne pas de symptôme. Il n'est pas toujours nécessaire de la corriger. S'il y a des symptômes, ou si deux veines pulmonaires ou plus sont anormales, la chirurgie à cœur ouvert est le traitement suggéré. La chirurgie est habituellement proposée avant l'entrée scolaire ou plus tôt si des symptômes se manifestent (essoufflement à l'effort, difficulté à prendre du poids ou infections respiratoires fréquentes). Il arrive souvent que



cette malformation survienne avec une autre anomalie du cœur, comme une communication interauriculaire. Lorsqu'elles sont présentes ensemble, les deux malformations sont alors corrigées au même moment. Les résultats de la chirurgie sont excellents et l'enfant peut espérer pouvoir mener une vie tout à fait normale.

Figure 25 | Retour veineux pulmonaire anormal partiel

La maladie d'Ebstein

Cette maladie se caractérise par une malformation de la valve tricuspide (la valve à l'intérieur du cœur droit entre l'oreillette et le ventricule). Comme ses feuillets adhèrent aux parois du ventricule droit et que son ouverture est déplacée vers le bas du ventricule, la valve peut ne pas se fermer normalement (figure 26). La sévérité de la malformation est variable et, conséquemment, les symptômes et les traitements varient aussi. Dans la forme très sévère de la maladie, la valve tricuspide est si accolée à la paroi qu'il n'y a à peu près plus de ventricule droit pour assurer que le sang soit pompé vers les poumons. Lorsque la valve tricuspide ne réussit pas à se fermer, un reflux de sang s'accumule dans l'oreillette droite quand le ventricule droit se contracte (du sang qui normalement devrait s'en aller dans les poumons retourne dans l'oreillette). L'oreillette droite grossit alors progressivement et des troubles du rythme (troubles de l'électricité du cœur comme la tachycardie) peuvent survenir.

Il arrive aussi fréquemment que les enfants atteints de la maladie d'Ebstein aient en plus de leur malformation de la valve tricuspide, un faisceau électrique supplémentaire pouvant entraîner des tachycardies. Il est rarement nécessaire d'intervenir en très bas âge, mais, en général, ces enfants devront subir un remplacement ou une correction de leur valve tricuspide. C'est une chirurgie difficile et il n'est pas toujours possible de corriger la malformation complètement. Les capacités de l'enfant et les complications varieront en fonction de la gravité de sa malformation et des résultats de sa chirurgie.

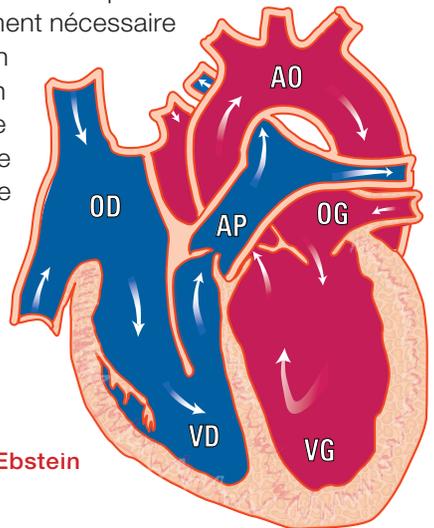


Figure 26 | Maladie d'Ebstein

L'anneau vasculaire

Un anneau vasculaire survient lorsque les grosses artères du cœur (l'aorte et ses branches) ne se développent pas normalement et forment un anneau qui vient encercler la trachée (le conduit qui amène l'air aux poumons) et l'œsophage (le tube qui amène la nourriture à l'estomac). Il existe différents types d'anneaux vasculaires. Les deux plus fréquents sont l'arc aortique double et l'arc aortique droit avec sous-clavière gauche aberrante.

L'aorte normale forme un arc puis plonge vers la gauche. On parle ainsi d'arc aortique gauche. Les vaisseaux qui en sortent sont, dans l'ordre, le tronc brachio-céphalique, l'artère carotide gauche et l'artère sous-clavière gauche.

Dans l'arc aortique droit, l'aorte plonge plutôt vers la droite et les vaisseaux qui en sortent sont en image miroir de ceux d'une aorte normale. Cela ne cause généralement pas de problème, mais il peut y avoir une artère sous-clavière gauche qui naît anormalement après l'artère sous-clavière droite. Cette artère sous-clavière gauche passe derrière la trachée et l'œsophage en les coinçant derrière l'aorte.

Dans l'arc aortique double, l'aorte se divise en deux dès sa sortie du ventricule gauche. Ces deux segments d'aorte passent de part et d'autre de l'œsophage et de la trachée pour ensuite se fusionner à nouveau pour former l'aorte descendante. L'œsophage et la trachée se retrouvent ainsi pris entre les deux arcs (figure 27).

Dans les autres types d'anneaux vasculaires, l'anatomie des gros vaisseaux varie, mais le principe reste le même : l'œsophage et la trachée se trouvent comprimés entre deux structures et ne peuvent pas se développer normalement. Dans la majorité des cas, les anneaux vasculaires ne posent pas de problème et sont souvent diagnostiqués par hasard. Par contre, quand l'anneau cause une obstruction de la trachée ou de l'œsophage, l'enfant peut avoir une respiration difficile et bruyante, des difficultés à manger ou à avaler, des douleurs en avalant, la sensation que quelque chose est pris dans sa gorge, l'impression de s'étouffer, ou encore souffrir d'une toux chronique ou de reflux acide.

Plusieurs tests peuvent être nécessaires pour bien diagnostiquer un anneau vasculaire : une radiographie des poumons, une échocardiographie, une bronchoscopie ou une résonance magnétique cardiaque. En général, aucun traitement n'est requis en l'absence de symptômes. Si l'anneau vasculaire cause des symptômes significatifs, l'enfant devra subir une chirurgie pour corriger ou enlever l'obstruction. Dans la majorité des cas, la chirurgie règle le problème et l'enfant peut ensuite mener une vie normale.

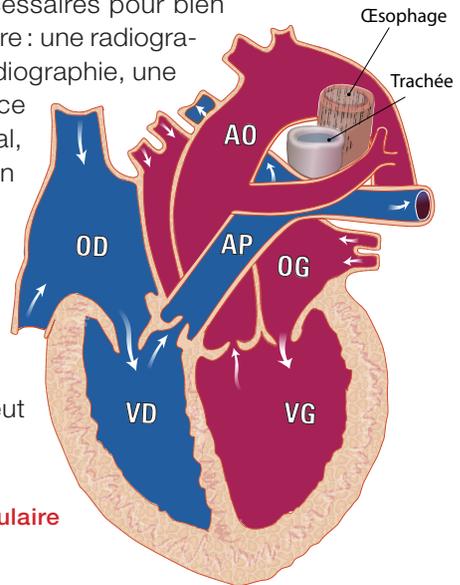


Figure 27 | Anneau vasculaire

La cardiomyopathie

La cardiomyopathie est une maladie affectant le muscle du cœur appelé myocarde. Dans la cardiomyopathie, le muscle cardiaque devient trop épais, trop rigide ou trop mince, ce qui affecte sa capacité à se remplir et à pomper adéquatement le sang.

Il existe plusieurs causes à l'origine de la cardiomyopathie, mais elles sont parfois difficiles à identifier. La myocardite (une infection qui affecte le muscle du cœur), la chimiothérapie, un problème métabolique ou musculaire ou encore des problèmes génétiques sont les causes les plus fréquentes chez l'enfant. Dans certains cas, la cardiomyopathie est engendrée par le diabète ou un infarctus. Toutefois, ces causes sont très rares en pédiatrie et se retrouvent habituellement chez les adultes. Il y a différents types de cardiomyopathies.

La cardiomyopathie dilatée

Il s'agit du type le plus fréquent de la maladie, tant chez les enfants que chez les adultes. Les cavités du cœur deviennent trop grandes parce que le muscle cardiaque affaibli a de la difficulté à pomper le sang. Certains enfants peuvent n'avoir aucun symptôme alors que d'autres peuvent souffrir d'insuffisance cardiaque. Chez le bébé, l'insuffisance cardiaque provoque des difficultés respiratoires, de la difficulté à téter, des sueurs excessives et de la difficulté à prendre du poids. Plusieurs causes peuvent entraîner une cardiomyopathie dilatée et certaines peuvent être héréditaires, c'est-à-dire transmises par les gènes de la famille.

La cardiomyopathie hypertrophique

Lorsque le muscle cardiaque devient anormalement très épais, on parle de cardiomyopathie hypertrophique. L'épaississement des parois empêche les ventricules de bien se remplir et entrave la circulation de l'électricité dans le cœur, ce qui peut causer des arythmies graves. Ce type de cardiomyopathie est souvent héréditaire.

La cardiomyopathie restrictive

Ce type de maladie est rare chez l'enfant. Les parois du cœur deviennent très rigides, ce qui empêche l'organe de se relaxer et de se laisser remplir. Dans les cas plus sévères, les médicaments sont souvent inefficaces et le seul traitement est la transplantation cardiaque.

La cardiomyopathie spongiforme ou le ventricule non compacté

Cette forme de la maladie est également plutôt rare. Elle consiste en un défaut de formation du muscle cardiaque. Au lieu de devenir dense et fort, il demeure poreux comme chez le fœtus

(d'où le terme « spongiforme », qui évoque une éponge). Un muscle cardiaque qui ne s'est pas bien compacté se dilate petit à petit et peut, éventuellement, perdre sa capacité à pomper le sang, comme dans la cardiomyopathie dilatée décrite précédemment. Dans d'autres cas, le cœur s'épaissit de manière exagérée comme dans la forme hypertrophique. La raison de cette malformation est encore mal comprise. Les symptômes varient grandement. Certains enfants n'auront aucun symptôme alors que d'autres seront sévèrement atteints et auront besoin d'une transplantation cardiaque.

Le traitement des cardiomyopathies n'est pas toujours simple. En fonction de la forme de cardiomyopathie, certains médicaments peuvent réduire la dilatation cardiaque, aider le cœur à se relaxer, à se remplir et à pomper le sang. Ils peuvent aussi diminuer les arythmies. Il faut souvent utiliser une combinaison de médicaments.

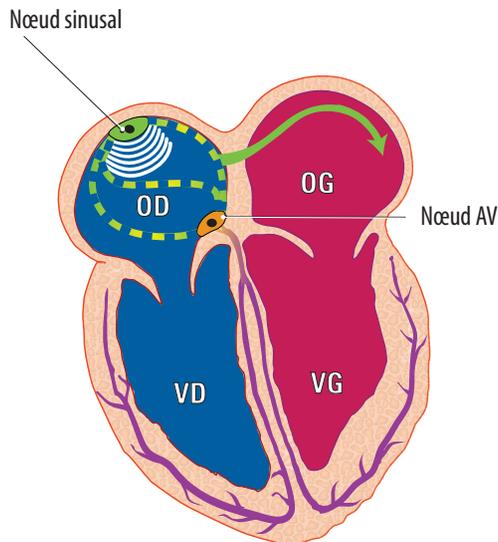
Dans les cas plus sévères, l'implantation d'un défibrillateur sera nécessaire. Il s'agit d'une petite boîte placée sous la peau et reliée au cœur par des électrodes. Ceux-ci aident à contrôler le rythme du cœur pour éviter les arythmies graves. Quelquefois, le chirurgien enlève une partie du muscle en trop qui empêche les cavités cardiaques de se remplir adéquatement. Malheureusement, le recours à la transplantation est parfois indispensable quand l'insuffisance cardiaque progresse ou ne répond pas aux traitements.

Les arythmies

Comme nous l'avons vu précédemment dans la section « Le contrôle du système cardiaque », le système électrique du cœur lui permet de battre régulièrement et de manière ordonnée grâce au passage d'une impulsion électrique des oreillettes vers les ventricules. Cette impulsion indique au muscle cardiaque quand se contracter et quand se relaxer. L'impulsion débute habituellement dans le nœud sinusal, qui est situé dans l'oreillette droite. Le nœud sinusal est le *pacemaker* naturel du cœur (figure 28). Le courant se propage d'abord dans les deux oreillettes avant d'atteindre

la partie centrale du cœur, entre les oreillettes et les ventricules. Cette partie centrale s'appelle le nœud auriculo-ventriculaire, ou nœud AV. Celui-ci est normalement la seule communication électrique entre les oreillettes et les ventricules. Après avoir passé le nœud AV, le courant électrique se divise en deux branches pour se rendre aux ventricules droit et gauche, et ainsi produire leur contraction.

Figure 28 | Système électrique du cœur



Certains problèmes peuvent survenir dans le système électrique du cœur, entraînant certaines conséquences, dont les arythmies. Celles-ci sont détaillées dans les pages suivantes.

Le bloc auriculo-ventriculaire

Un bloc auriculo-ventriculaire, ou bloc AV, survient lorsque l'électricité ne voyage pas bien dans le nœud AV. L'impulsion électrique ne passe donc pas correctement des oreillettes vers les ventricules, la conduction pouvant être ralentie ou complètement bloquée.

Il y a plusieurs types de blocs AV. Il peut être congénital, c'est-à-dire présent chez le fœtus durant la grossesse ou à la naissance. Il est alors associé à des malformations cardiaques ou encore à la présence de maladies auto-immunes chez la mère comme le lupus érythémateux. Le bloc AV peut aussi être acquis, c'est-à-dire apparaître après la naissance et peut être provoqué par différentes causes (une cicatrice, un dommage au tissu cardiaque, une chirurgie, certains médicaments ou une inflammation du cœur causée par un virus ou une maladie).

On distingue trois degrés de bloc AV. Dans le premier degré, l'électricité circule plus lentement que la normale dans le nœud AV, mais se rend tout de même vers les ventricules. Le deuxième degré prend, quant à lui, deux formes différentes. Dans la première forme, le temps que l'impulsion électrique met pour passer dans le nœud AV augmente graduellement pendant quelques battements jusqu'à ce que l'un d'eux soit complètement bloqué (ne passant pas des oreillettes vers les ventricules). Dans la deuxième forme, certaines des impulsions électriques sont entièrement bloquées de façon régulière. Finalement, dans le troisième degré, aussi appelé bloc AV complet, l'électricité ne passe pas du tout dans le nœud AV. Il n'y a donc plus de communication électrique entre les oreillettes et les ventricules.

La majorité des patients n'ont pas de symptômes. Les patients les plus à risque de présenter des symptômes sont ceux ayant un bloc AV complet, particulièrement si le rythme des ventricules est lent. Les symptômes peuvent inclure des syncopes (perte de conscience), des étourdissements, une sensation de tête légère, de la fatigue extrême, de l'essoufflement, des palpitations ou des sensations de battements cardiaques manquants ou encore une intolérance à l'exercice.

Le bloc est habituellement diagnostiqué par un électrocardiogramme ou un Holter (un enregistrement du rythme cardiaque sur 24 heures). Les blocs AV du premier degré et certains blocs du deuxième degré sont bénins et n'ont pas besoin de traitement. Par contre, les patients ayant un bloc AV complet auront besoin d'un stimulateur cardiaque pour s'assurer que leur cœur bat suffisamment rapidement. Le stimulateur cardiaque, souvent appelé *pacemaker*, est un petit appareil installé sous la peau et relié au cœur par des fils. C'est grâce à ces fils qu'il envoie des ondes électriques au cœur, donnant ainsi une impulsion électrique aux oreillettes et aux ventricules. Cela rétablit et synchronise le rythme de base entre les oreillettes et les ventricules.

La tachycardie supra-ventriculaire

La tachycardie supra-ventriculaire (TSV) est un problème du rythme du cœur. Le terme « tachycardie » veut dire « cœur rapide ». Dans la majorité des cas, l'augmentation du rythme cardiaque qui définit la TSV s'explique par une communication électrique anormale entre les oreillettes et les ventricules ou à l'intérieur même du nœud AV. Il s'agit de l'arythmie la plus fréquente en pédiatrie.

Dans la TSV, il arrive que les battements cardiaques soient si rapides que le cœur devient moins efficace à pomper le sang. Dans ce cas, différents symptômes peuvent survenir : des palpitations cardiaques (sensation inconfortable de battements rapides ou de changements brusques du rythme cardiaque), des douleurs dans la poitrine, des étourdissements ou même une syncope (perte de conscience). Chez les bébés, on peut également voir apparaître des difficultés respiratoires, de la difficulté à boire, de l'irritabilité et des vomissements.

Le diagnostic se fait souvent à l'aide d'un des examens qui enregistrent l'électricité du cœur, généralement un électrocardiogramme (enregistrement de quelques secondes) ou un Holter (enregistrement de 24 heures). On utilise aussi régulièrement un cardiomémo. Il s'agit d'un appareil qu'on garde sur soi et qu'on colle sur sa poitrine lorsqu'on ressent des palpitations. L'appareil

enregistre alors l'électricité du cœur pendant les palpitations, ce qui aide le ou la cardiologue à poser un diagnostic.

La plupart des TSV qui surviennent avant ou peu de temps après la naissance ont tendance à disparaître avec le temps. Le traitement peut alors être arrêté. Certains enfants peuvent toutefois continuer d'avoir des épisodes de TSV et nécessiteront un traitement à plus long terme.

Il y a trois types de traitement : les manœuvres vagales, les médicaments et l'ablation. Les manœuvres vagales peuvent être tentées pour arrêter un épisode de TSV, par exemple retenir sa respiration, « pousser » pour gonfler son ventre, souffler dans une paille bouchée, appliquer de la glace dans le visage, tousser ou vomir. Plusieurs médicaments peuvent également être utilisés pour diminuer les épisodes. Le choix du médicament se fera selon l'âge et le type d'arythmie de l'enfant. Finalement, chez les enfants plus âgés, une procédure permettant de « brûler » le petit court-circuit électrique qui occasionne les épisodes de tachycardie peut être effectuée. C'est ce qu'on appelle une ablation. À l'aide de minuscules cathéters introduits dans la veine de la jambe, l'électrophysiologiste (le ou la cardiologue spécialisé(e) en arythmies) brûle les cellules électriques anormales. La plupart des enfants peuvent rentrer à la maison dès le lendemain de la procédure.

Le suivi médical dépend de l'âge du patient et du type d'épisode. Les bébés devront être suivis de plus près durant la première année de vie et n'auront parfois pas besoin de l'être par la suite si les TSV disparaissent complètement. Les enfants chez qui les épisodes ne sont pas très bien maîtrisés nécessiteront un suivi plus fréquent. Les enfants ayant une ablation réussie pourront, quant à eux, ne plus avoir besoin de suivi ultérieur. La majorité des enfants avec une TSV ont une vie normale sans restriction.

La maladie de Kawasaki

La maladie de Kawasaki se manifeste par une forte fièvre accompagnée d'une inflammation (rougeur ou gonflement) des mains, des pieds, de la bouche, des yeux et d'autres parties du corps. Les vaisseaux sanguins peuvent aussi être affectés par l'inflammation. Les artères coronaires sont les plus souvent touchées. Il s'agit de petits vaisseaux servant à amener du sang et de l'oxygène au muscle du cœur lui-même. Si cette inflammation est traitée rapidement, les enfants récupèrent vite et ont très peu de séquelles en général. Par contre, si la maladie est sévère ou tarde à être traitée, elle peut provoquer des dommages au cœur, principalement en causant des anévrismes (élargissement) des artères coronaires.

Personne ne sait vraiment quelle est la cause exacte de la maladie de Kawasaki, mais plusieurs pensent qu'il s'agit d'une réaction anormale du système immunitaire à un virus ou à une bactérie. La maladie de Kawasaki n'est pas contagieuse. Les gens d'origine asiatique sont plus à risque d'être atteints. D'ailleurs, le nom « Kawasaki » provient du médecin japonais qui a été le premier à décrire cette maladie.

Il n'y a pas d'examens spécifiques pour diagnostiquer la maladie de Kawasaki. Le diagnostic se fonde plutôt sur les signes et symptômes ainsi que sur certains tests de laboratoire montrant des signes d'inflammation. Quand cette maladie est suspectée, une évaluation est généralement faite par le ou la cardiologue, qui procède à un électrocardiogramme et à une échocardiographie.

L'enfant doit être admis à l'hôpital pour recevoir des immunoglobulines, un médicament qui s'administre uniquement par voie intraveineuse. Ce sont des protéines provenant de produits sanguins qui agissent comme anticorps pour diminuer la réaction immunitaire anormale du corps. Dans certains cas, les immunoglobulines ne sont pas suffisantes et d'autres médicaments comme des stéroïdes et des immunosuppresseurs doivent être utilisés. Lorsque la fièvre tombe et que l'état de l'enfant s'améliore, une période d'observation d'au moins 24 heures est habituellement nécessaire pour s'assurer que la fièvre et la réaction inflammatoire ne reviennent pas.

Dans la majorité des cas, il n'y a pas d'atteinte sérieuse des artères coronaires et les médicaments sont vite arrêtés. Si des anévrismes ou une dilatation des artères coronaires se développent, de l'aspirine ou d'autres médicaments pour empêcher le sang de coaguler peuvent être prescrits à plus long terme. Les atteintes sévères sont rares. Si tel est le cas, l'enfant doit faire l'objet d'un suivi régulier. Il est alors possible que des interventions ou des chirurgies soient requises.

L'hôpital et les traitements

Le suivi des enfants atteints d'une malformation cardiaque se fait généralement en clinique externe. Selon le type de malformation, la fréquence des rendez-vous peut être plus ou moins grande. Il peut aussi y avoir des hospitalisations, des examens diagnostiques, des interventions par cathétérisme et des chirurgies. Il est donc utile et rassurant de se familiariser avec le fonctionnement des hôpitaux, tant en ce qui concerne la clinique externe, l'hospitalisation, la salle d'opération que les soins intensifs. Une connaissance du rôle de chacun des principaux intervenants est aussi très aidante.

La clinique externe

La majorité des rendez-vous auront lieu en clinique externe. Les centres de cardiologie pédiatrique tentent d'organiser leur clinique en concentrant en une seule visite tous les examens nécessaires. Par conséquent, la durée d'une rencontre en consultation externe peut être de quelques heures. Les examens diagnostiques fréquents réalisés en clinique externe sont les électrocardiogrammes, les échocardiographies, les épreuves d'effort et les prises de sang. Dans la plupart des cliniques externes, le patient consulte toujours le même cardiologue lorsque cela est possible. La fréquence

des visites en clinique externe dépend beaucoup de l'âge de l'enfant et du type de maladie cardiaque. Un nouveau-né sera vu plus fréquemment, par exemple, qu'un enfant plus âgé pour qui plusieurs années pourraient s'écouler entre chaque visite. Il faut ajouter que les cardiologues-pédiatres offrent souvent un service de cliniques mobiles dans les hôpitaux régionaux à proximité du domicile. Un ou deux cardiologues se déplacent en région, accompagnés parfois d'un technicien ou d'une technicienne en échocardiographie. La liste de ces cliniques mobiles est disponible dans les différents hôpitaux universitaires. Il est préférable de s'informer auprès du cardiologue pour savoir si un tel suivi peut être effectué dans l'une de ces cliniques. Il est important de noter que la Fondation En Cœur soutient depuis de nombreuses années ces cliniques mobiles dont elle permet le déploiement dans un nombre grandissant de centres hospitaliers régionaux à travers le Québec.

L'hospitalisation

L'enfant ayant un problème cardiaque sera rarement hospitalisé. De nos jours, un séjour en milieu hospitalier est réservé aux patients qui subissent une intervention chirurgicale ou un examen demandant une sédation ou une anesthésie, comme le cathétérisme cardiaque et l'échocardiographie transœsophagienne (séjour à l'unité d'un jour). Il arrive aussi que l'état cardiaque de l'enfant soit jugé suffisamment grave pour justifier un séjour à l'hôpital. La présence des parents est non seulement autorisée, mais recommandée en tout temps. Durant l'hospitalisation, plusieurs membres du personnel médical — ayant tous un rôle bien défini — s'occuperont de l'enfant. Les centres hospitaliers universitaires (CHU) ont pour mission de soigner des enfants malades, mais aussi de former la relève. Ainsi, il est fort probable que de nombreux étudiants soient impliqués dans les soins, tant lors des visites en clinique externe que pendant une hospitalisation.

La chirurgie cardiaque

La chirurgie cardiaque pédiatrique comprend l'ensemble des interventions chirurgicales destinées à corriger, dans la plupart des cas, les malformations cardiaques chez les enfants. Sauf dans le cas des communications interauriculaires et interventriculaires, la chirurgie cardiaque ne permet pas de reconstruire un cœur comme s'il était tout à fait normal. Cela dit, on peut d'ordinaire affirmer qu'à la suite de la chirurgie, le fonctionnement du cœur est pratiquement normal.

Le principe des interventions chirurgicales est assez simple. Il s'agit de corriger ou de remplacer une valve, de réparer un segment du cœur ou d'un vaisseau partiellement obstrué, de fermer une communication anormale entre les deux cavités cardiaques ou de mettre en position un conduit entre deux cavités qui ne communiquent pas entre elles.

Les opérations dites palliatives sont pratiquées chez les enfants porteurs d'une malformation cardiaque qui ne peut pas être entièrement corrigée. Elles visent à permettre un meilleur fonctionnement du cœur, parfois en attendant de pouvoir faire une réparation plus complète. Par exemple, l'une des opérations palliatives consiste en la création d'un shunt ou conduit entre l'aorte et l'artère pulmonaire pour augmenter la circulation vers les poumons, c'est-à-dire la quantité de sang non oxygéné qui pourra aller chercher l'oxygène dans les poumons. Ce type d'opération a pour effet de rendre l'enfant beaucoup moins cyanosé (bleu). La correction des malformations de type univentriculaire, au moyen des opérations de Glenn et de Fontan, est aussi considérée comme une correction palliative.

Les opérations curatives, par ailleurs, visent à corriger complètement la malformation. Par exemple, dans les communications interventriculaires, on pose une pièce entre les deux ventricules pour fermer la communication. Dans la sténose d'une valve (valve trop petite ou trop serrée), on peut la réparer. Parfois, si la valve ne s'est pas formée correctement, on peut être obligé de la remplacer par une valve artificielle (prothèse). Une autre opération curative consiste en la remise en bonne position de l'aorte et de l'artère

pulmonaire dans une transposition des gros vaisseaux (*switch* artériel), ce qui permet de reconstituer une circulation normale.

Il faut noter que la majorité de ces interventions peuvent laisser un certain nombre de séquelles dans le cœur, telles une cicatrice d'ouverture sur l'oreillette ou un ventricule, la présence d'une pièce de matériel synthétique à l'intérieur du cœur ou une valve ayant une fuite. Ces séquelles rendent nécessaire le suivi tout au long de la vie à intervalles plus ou moins longs, même une fois la malformation « réparée ».

Lorsque les interventions, palliatives ou non, n'exigent pas l'ouverture du cœur, mais se pratiquent à l'extérieur du cœur sur les artères ou les veines, la chirurgie est dite à cœur fermé. Elle requiert une ouverture du thorax sous anesthésie générale, mais pas celle de l'organe. Lorsqu'il faut ouvrir le cœur pour aller, par exemple, fermer une communication entre les deux ventricules, il faut d'abord isoler totalement le cœur de la circulation. C'est ce qu'on appelle la chirurgie à cœur ouvert. Elle demande une circulation extracorporelle pendant laquelle la fonction du cœur et des poumons est temporairement remplacée par une machine cœur-poumon. Celle-ci assume à la fois la fonction de pompe du cœur et la fonction d'oxygénation et d'élimination du gaz carbonique des poumons. Même si l'idée est simple, la circulation extracorporelle est extrêmement compliquée et nécessite la participation d'une équipe de techniciens très spécialisés.

La plupart du temps, au cours d'une circulation extracorporelle, et aussi parfois lors d'une chirurgie à cœur fermé, il est essentiel de ralentir le métabolisme. Pour ce faire, on utilise l'hypothermie, c'est-à-dire le froid pour diminuer la température du corps. De cette façon, le cœur devra pomper beaucoup moins activement pour subvenir aux besoins de l'organisme. L'hypothermie aura également pour effet de protéger le cerveau, qui a particulièrement de grands besoins en oxygène à température normale. Une fois l'intervention terminée, le patient est réchauffé, la circulation extracorporelle arrêtée et le cœur repart spontanément ou, dans certains cas, à l'aide d'une stimulation électrique.

Les médicaments

Certains médicaments sont donnés spécifiquement pour la maladie cardiaque de l'enfant, c'est-à-dire pour aider son cœur à remplir ses fonctions normales, bien qu'il soit handicapé par une malformation.

Les **diurétiques** sont un type de médicaments couramment utilisés en pédiatrie. Ils ont pour but principal de diminuer le volume du sang qui circule, en obligeant le rein à excréter plus de liquide. Cela soulage le muscle cardiaque. Le principal diurétique employé est le furosémide, aussi appelé Lasix^{MD}. Comme ce médicament entraîne l'excrétion par le rein de potassium, un élément indispensable à l'organisme, le ou la médecin ajoute parfois à sa prescription un autre diurétique nommé aldactone qui a pour effet de réduire cette excrétion.

Un autre médicament fréquemment employé est la **digoxine**, dont la principale action est de renforcer la contraction cardiaque, permettant ainsi au cœur de pomper suffisamment de sang dans l'organisme pour assurer les fonctions vitales. Il est surtout utilisé pour les malformations comportant un shunt gauche-droit, comme la communication interventriculaire, le canal artériel et le canal atrio-ventriculaire. Puisque l'enfant peut régurgiter et vomir, il est préférable de lui donner la digoxine à jeun. En effet, lorsque l'enfant vomit, il est impossible d'évaluer avec précision la quantité de médicament qui a été prise et absorbée. Dans ce cas, il est plus prudent de ne pas lui redonner la digoxine et d'attendre la prochaine dose.

Parmi les catégories de médicaments administrés aux enfants cardiaques, on compte également les **vasodilatateurs**. Ces médicaments diminuent la résistance des artères au passage du sang et facilitent du même coup le travail du cœur. Il devient alors plus facile pour l'organe de pomper le sang dans l'aorte. Les médicaments les plus utilisés dans cette catégorie sont le captopril, l'énalapril, le lisinopril et le losartan. Ils seront prescrits chez les enfants en défaillance cardiaque présentant une faiblesse du muscle cardiaque. Le losartan est aussi employé pour prévenir la dilatation de la racine aortique chez les patients atteints du syndrome de Marfan.

Certains enfants doivent être traités avec des anticoagulants pour éclaircir leur sang. Le plus souvent, ils reçoivent de la warfarine (ou Coumadin^{MD}). Ces patients font l'objet d'un suivi régulier et de prélèvements sanguins périodiques pour s'assurer que leur sang est bien éclairci, mais pas trop. Les doses de médicaments sont ajustées selon les résultats de la prise de sang.

Certains médicaments en vente libre peuvent aussi être employés chez l'enfant qui souffre d'un problème de cœur. Il n'y a aucun inconvénient à donner de l'acétaminophène (Tylenol^{MD} ou Tempra^{MD}) à un enfant cardiaque. Si nécessaire, des antibiotiques peuvent être prescrits sans inconvénient pour des infections.

Les décongestionnants nasaux et les sirops pour le rhume sont aussi fréquemment administrés. Cela dit, même s'ils sont très sécuritaires en général, ces médicaments en vente libre peuvent toutefois causer des effets secondaires fâcheux et même dangereux chez certains enfants cardiaques. Ils ont parfois pour effet d'augmenter la force de contraction du cœur et de provoquer ainsi une aggravation de certains symptômes. Il est donc important de toujours consulter un pharmacien avant d'acheter des médicaments en vente libre pour soulager un enfant cardiaque.

Le stimulateur cardiaque

Certains enfants peuvent avoir besoin d'un stimulateur cardiaque (*pacemaker*). En revanche, leur nombre est nettement moindre que chez l'adulte. Un stimulateur cardiaque est un petit appareil électronique utilisé pour rétablir autant que possible un rythme cardiaque normal (figure 29).



Figure 29 | Stimulateur cardiaque

Le principal motif d'implantation d'un stimulateur cardiaque est la présence d'un rythme cardiaque trop lent. Par exemple, si un cœur ne se contracte que 40 fois par minute, il lui sera difficile de pomper suffisamment de sang dans les artères pour subvenir aux besoins de base de l'organisme. L'enfant aura alors des sensations de faiblesse et d'étourdissement ainsi qu'une diminution de sa tolérance à l'effort. Ce ralentissement de la fréquence cardiaque survient soit parce que le nœud sinusal (partie du cœur qui régularise le rythme cardiaque) cesse d'envoyer des influx électriques ou les envoie trop lentement, soit parce que ces influx sont bloqués au moment de leur transmission de l'oreillette vers les ventricules. La grande majorité des rythmes cardiaques trop lents se produit à la suite d'une intervention chirurgicale au cœur. En effet, beaucoup de chirurgies nécessitent des incisions ou des points de suture dans les régions où passent les circuits de conduction électrique les plus importants du cœur. Malheureusement, il arrive que le faisceau normal soit endommagé pendant la chirurgie, ce qui entraîne une interruption de la transmission des influx électriques. D'autres cellules électriques prendront la relève pour maintenir les battements cardiaques, mais à une fréquence beaucoup plus basse.

Les indications pour l'implantation d'un stimulateur cardiaque sont un rythme cardiaque trop lent pour l'âge de l'enfant, de la fatigue excessive ou des pertes de conscience. Si cela survient après une chirurgie, il est sage d'attendre une à deux semaines avant de prendre une décision, car les circuits électriques du cœur peuvent parfois se remettre à fonctionner.

Le stimulateur cardiaque est constitué d'un petit boîtier qui contient la pile. Des fils ou électrodes lient le boîtier au muscle cardiaque. Ce boîtier envoie régulièrement des influx électriques en imitant les cellules nerveuses du cœur pour permettre la contraction des oreillettes et des ventricules en séquence, restaurant ainsi une fréquence cardiaque normale.

La plupart des stimulateurs cardiaques sont implantés de façon permanente sous la peau et sont invisibles de l'extérieur. En général, un fil se rend aux oreillettes et un autre aux ventricules. Seulement l'une ou l'autre de ces électrodes peut être nécessaire,

selon le circuit électrique qui est touché. Ainsi, lorsque l'atteinte concerne uniquement le nœud sinusal et que la conduction n'est pas bloquée entre l'oreillette et les ventricules, seul le fil des oreillettes est requis. Si la conduction se bloque avant d'arriver aux ventricules, le stimulateur cardiaque envoie un influx directement aux ventricules.

Chez l'enfant assez âgé, les électrodes sont insérées dans la veine sous-clavière, qui passe directement sous la clavicule. Elles suivent cette grosse veine vers le cœur. Le boîtier est enfoui dans une pochette sous la peau sous la clavicule ou dans l'aisselle. Chez les plus petits, les stimulateurs cardiaques sont implantés directement sur le cœur parce que les veines sont trop petites pour y introduire les fils. Le boîtier est alors habituellement enfoui dans l'abdomen au niveau du flanc gauche.

Il existe aussi des stimulateurs cardiaques temporaires que le chirurgien met en place après une chirurgie cardiaque. Les fils, attachés au muscle du cœur, sortent de la peau et sont fixés à un stimulateur cardiaque. Ils sont retirés avant la sortie de l'hôpital.

Un stimulateur cardiaque est un mini-ordinateur capable d'accomplir une multitude de fonctions. Par exemple, lorsque le passage du courant est bloqué entre l'oreillette et les ventricules, le stimulateur cardiaque est en mesure de détecter la contraction des oreillettes et de la transmettre aux ventricules. Il peut ainsi réguler la vitesse des battements cardiaques selon les besoins de l'enfant (cœur plus lent au sommeil et plus rapide à la course). Le fonctionnement du stimulateur cardiaque peut être analysé en tout temps à travers la peau. Il est aussi possible de lui transmettre de nouvelles instructions et d'ajuster certains paramètres comme l'intensité du courant, la fréquence et le délai entre l'excitation des oreillettes et des ventricules, etc.

De grands progrès ont été réalisés au cours des dernières années dans la technologie des stimulateurs cardiaques. De plus en plus compacts, certains appareils mesurent moins de trois centimètres de côté sur un centimètre d'épaisseur. La durée de vie de leur pile varie maintenant de 10 à 15 ans. Lors d'une visite en clinique externe, le ou la médecin interrogera le stimulateur et saura s'il est

temps de remplacer la pile. Les électrodes sont habituellement permanentes et seule la pile doit être changée au cours d'une intervention relativement simple. Des systèmes de surveillance à distance sont dorénavant offerts. L'appareil de transfert de données, installé à la maison, communique avec le stimulateur cardiaque et envoie l'information dans un logiciel accessible par l'équipe soignante. Si des anomalies sont détectées, comme une pile faible ou un fil rompu, une alerte est automatiquement envoyée au médecin.

L'enfant qui a un stimulateur cardiaque peut vaquer à toutes ses activités habituelles sans problème. Il est toutefois recommandé d'éviter les chocs au site du boîtier et de ne pas porter un téléphone cellulaire directement sur le boîtier.

Le défibrillateur implantable

L'implantation d'un défibrillateur interne est parfois nécessaire chez certains enfants. Cet appareil perfectionné peut détecter une arythmie grave et envoyer un choc au cœur pour la stopper (figure 30). Il s'agit en fait du même traitement qu'on administre à une personne en arrêt cardiaque en donnant un choc sur le thorax à l'aide d'un défibrillateur externe. Les défibrillateurs internes sont utilisés chez les enfants qui ont présenté des arythmies très graves ou que l'on croit à risque d'en présenter une.



Figure 30 | Défibrillateur implantable

Les prothèses valvulaires

Dans certains cas, lorsqu'une des valves du cœur est trop atteinte par la maladie (trop serrée, comportant une fuite importante, ou les deux), il peut être nécessaire de la remplacer si elle est jugée trop difficile à corriger par le chirurgien. On met alors en place une valve ou prothèse de remplacement. La prothèse valvulaire peut être biologique ou mécanique. Une valve biologique est fabriquée à partir de tissus humains (homogreffe) ou d'animaux (hétérogreffe). Les valves animales utilisées sont presque toujours faites de porc ; la prothèse est alors appelée prothèse biologique porcine. La valve est fixée sur un anneau métallique. Les prothèses mécaniques sont totalement artificielles et peuvent être installées en remplacement de n'importe quelle valve du cœur. Elles nécessitent cependant l'administration de médicaments (warfarine) pour empêcher la formation de caillots sanguins sur la prothèse. Ces caillots sont dangereux, car ils peuvent ensuite être libérés dans la circulation et ainsi boucher de petites artères très importantes, comme des artères cérébrales.

La prise de warfarine exige une surveillance étroite. Le niveau d'anticoagulation doit se maintenir à l'intérieur de valeurs qui sont déterminées par le ou la médecin. Si le sang n'est pas suffisamment éclairci, des caillots pourront se former. S'il est trop clair, il y a un risque de saignement. La surveillance requise pour assurer la maîtrise des effets de la médication est effectuée au moyen de prises de sang fréquentes, mais il est maintenant possible de mesurer le niveau d'éclaircissement du sang à domicile à l'aide d'un petit appareil facile d'usage (Coagucheck^{MD}) (figure 31), comme on le fait pour le taux de sucre dans le cas du diabète.

Les valves mécaniques sont très résistantes et peuvent même durer toute une vie si la dimension de la valve est suffisante. Quant aux prothèses biologiques, elles ne nécessitent pas l'administration de warfarine, mais leur durée de vie est beaucoup plus courte. Des accumulations de dépôts de calcium, souvent observées, les empêchent de bien fonctionner. Ces dépôts de calcium se forment d'autant plus rapidement que l'enfant est jeune.



Figure 31 | CoaguChek^{MD} S

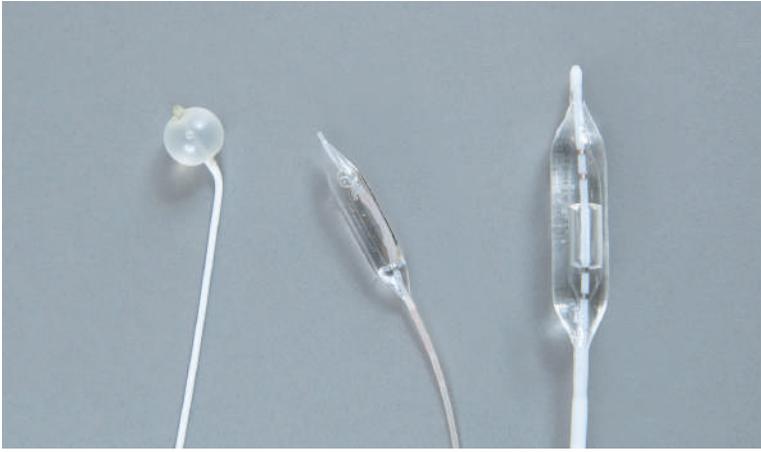
Un enfant porteur d'une prothèse valvulaire peut avoir une vie active à peu près normale. S'il prend des anticoagulants, il faudra qu'il fasse plus attention dans la pratique de certains sports aux risques de chocs violents qui provoqueraient des saignements sous la peau ou dans les organes. Les enfants à qui on a greffé une valve biologique ou mécanique doivent aussi se protéger contre l'endocardite bactérienne, une infection au cœur qui provient souvent des bactéries de la bouche. Il faut donc avoir une bonne

hygiène dentaire, bien brosser ses dents, utiliser la soie dentaire, aller chez le dentiste au moins deux fois par année et prendre des antibiotiques une heure avant son traitement dentaire.

Le cathétérisme interventionnel ou la chirurgie cardiaque sans chirurgien

Depuis la fin des années 1980, il est possible de corriger de nombreuses malformations cardiaques congénitales sans recourir à la chirurgie cardiaque, c'est-à-dire sans avoir à ouvrir le thorax et le cœur. Cette procédure est appelée cathétérisme interventionnel. Elle consiste à introduire, par les veines ou les artères, de minuscules cathéters spéciaux (figure 32) avec lesquels on peut dilater, sectionner, couper et installer des prothèses. Ces cathéters sont miniaturisés afin de pénétrer dans les vaisseaux sanguins, même ceux des tout petits bébés. Cette intervention se fait sous sédation ou anesthésie générale et l'enfant n'est hospitalisé que 24 heures dans la majorité des cas.

Figure 32 | Cathéters servant au cathétérisme interventionnel



De gauche à droite : cathéter à ballonnet pour créer une communication interauriculaire dans la transposition des gros vaisseaux (septostomie de Rashkind) ; cathéter à ballonnet avec lames pour dilater un vaisseau ; cathéter à ballonnet pour dilater un vaisseau plus gros ou une valve.

Les cathéters interventionnels

Des cathéters à ballonnet peuvent être utilisés pour créer une communication entre les deux oreillettes (pour aider à l'échange d'oxygène dans la transposition des gros vaisseaux), pour dilater des valves cardiaques trop serrées, en particulier la valve pulmonaire et la valve aortique (sténose valvulaire aortique, sténose valvulaire pulmonaire), ou des artères rétrécies comme l'aorte (coarctation de l'aorte) ou les artères pulmonaires (sténose pulmonaire périphérique). Chez les enfants plus âgés, le taux de réussite des dilatations d'artères par ballonnet peut être amélioré grâce à l'implantation d'un tuteur (*stent*). Il s'agit d'une mèche de métal rigide qui, une fois implantée au niveau du rétrécissement, maintient le vaisseau ouvert à la taille désirée. L'implantation d'un tuteur est suivie d'un traitement à l'aspirine pour une période minimum de six mois.

À l'aide de certains cathéters, il est aussi possible de sectionner certaines structures, en particulier la cloison entre les deux

oreillettes, pour permettre au sang venant des veines pulmonaires et des veines caves de se mêler pour assurer une meilleure oxygénation dans certaines malformations complexes (une atrésie tricuspidiennne, par exemple). Ce type de cathéter comporte à son bout une petite lame très coupante d'environ 1 cm de long qu'un mécanisme permet d'ouvrir lorsque l'extrémité du dispositif se trouve dans l'oreillette gauche. Le cathéter est ensuite retiré rapidement et la lame sectionne la cloison. Ce dispositif peut aussi être employé pour ouvrir des artères pulmonaires périphériques trop petites. L'utilisation de cathéters pouvant acheminer de l'énergie sous forme de radiofréquence permet pour sa part d'ouvrir des valves qui sont complètement bouchées comme dans le cas de l'atrésie pulmonaire.

Les prothèses endovasculaires

Il est aussi possible de fermer certaines communications anormales à l'aide d'une panoplie de prothèses. La fermeture du canal artériel de petite taille se fait chez la majorité des enfants au moyen de minuscules ressorts en métal. Ces serpentins sont recouverts d'une mèche filamenteuse qui entraîne la formation de caillots bouchant ainsi le canal artériel. Lorsque le diamètre du canal artériel est plus gros, on utilise une prothèse endovasculaire. Ce type de prothèse est fabriqué à partir de divers alliages de métaux. Une mèche de cet alliage est tissée en une toile très fine à laquelle on donne la forme d'un bouchon flanqué de deux disques de rétention. Dans la partie centrale du bouchon, une pièce de tissu imperméable est cousue à l'armature métallique. Le principe est simple : la prothèse est ancrée par les disques de rétention, tandis que la pièce de tissu centrale empêche la circulation du sang. Cette prothèse porte le nom de son inventeur : le docteur Amplatz.

Ce type de prothèse a trouvé son application majeure dans la fermeture des communications interauriculaires (CIA) (figure 33). En effet, cette intervention est aujourd'hui le plus souvent faite avec une prothèse. Moins fréquemment, la prothèse est utilisée dans la fermeture des communications interventriculaires de type musculaire.

Figure 33 | Prothèses endovasculaires

L'implantation de prothèse se fait sous anesthésie générale ou sous sédation ainsi que sous surveillance fluoroscopique (rayon X) et échocardiographique (échocardiographie transœsophagienne). L'enfant est hospitalisé pour une nuit et reçoit en général son congé le lendemain après avoir subi des examens de contrôle. Il devra prendre une légère dose quotidienne d'aspirine pendant les six mois suivant l'intervention.

Le cathétérisme interventionnel est, en règle générale, un traitement sécuritaire. Des complications sérieuses sont toutefois possibles. La nature de ces complications dépend de chaque enfant et doit faire l'objet d'une discussion approfondie avec le ou la cardiologue responsable de l'intervention. Il suffit de dire ici que le risque de complications sévères lors d'une intervention par cathéter n'est pas plus élevé que lors d'une intervention chirurgicale équivalente. En effet, dans la grande majorité des cas, le cathétérisme cardiaque est moins risqué, moins douloureux et pose moins d'inconvénients que la chirurgie, tout en étant aussi efficace.

Les avantages du cathétérisme interventionnel sont multiples : très court séjour à l'hôpital, pas de séjour aux soins intensifs, absence

de cicatrice, diminution considérable de l'anxiété chez l'enfant et la famille et coût bien moindre pour le système de santé. Le patient entre à l'hôpital le jour de l'intervention et sort le lendemain, parfois même le jour même. Neuf fois sur dix, il est guéri de sa malformation. Pour certaines malformations, les résultats sont en général aussi bons que ceux de la chirurgie à cœur ouvert et parfois même meilleurs. Il est cependant préférable de discuter des avantages et des inconvénients des deux techniques avec le ou la cardiologue afin de prendre une décision éclairée.

Tout comme dans la chirurgie à cœur ouvert, on peut observer une récurrence après l'intervention dans le cas de certaines malformations comme la sténose pulmonaire ou la sténose aortique.

La greffe cardiaque chez l'enfant

Il y a une cinquantaine d'années, les premières transplantations cardiaques chez l'adulte ont soulevé l'enthousiasme général. Cet enthousiasme n'a cependant pas duré longtemps, car la majorité des patients transplantés mouraient assez rapidement à la suite d'une réaction de rejet. Par la suite, il y a eu de moins en moins de transplantations cardiaques dans le monde. Elles n'ont repris, en plus grand nombre et cette fois avec de meilleures chances de survie, qu'après l'arrivée de médicaments efficaces contre le rejet. En pédiatrie, les choses ont été plus lentes à démarrer, mais la greffe cardiaque est maintenant offerte aux enfants et même aux nouveau-nés.

De façon générale, la greffe cardiaque est réservée aux enfants porteurs d'une maladie cardiaque absolument incurable, par exemple une maladie sévère du muscle cardiaque (cardiomyopathie) ou certaines formes de malformations cardiaques inopérables.

Malheureusement, le nombre de donneurs est limité. Un donneur doit être un enfant qui est en mort cérébrale et dont il est possible de prélever le cœur encore viable pour le greffer. Pour déterminer quel enfant sera greffé, il existe un mécanisme relativement complexe d'évaluation par une équipe multidisciplinaire,

par lequel sont pris en considération, en particulier, l'état de santé de l'enfant — tant psychologique que physique —, la capacité du milieu familial à fournir au transplanté le soutien nécessaire, relativement complexe au cours des premières années, et l'état psychologique des parents.

La survie après la greffe s'est améliorée, la mortalité cinq ans après une greffe étant de l'ordre de 15 à 20 %. Néanmoins, il faut savoir que la durée de vie moyenne d'un cœur greffé est de 10 à 20 ans, parfois plus, selon l'âge de l'enfant et son état de santé. Parfois, certains patients peuvent avoir besoin d'une deuxième greffe.

Dans les premiers mois après l'opération, une hospitalisation prolongée puis des visites de surveillance très fréquentes et des analyses multiples sont nécessaires. Certaines d'entre elles, comme la biopsie du myocarde, sont désagréables, mais non douloureuses pour l'enfant. Au cours des années suivantes, cette surveillance devient moins contraignante et l'enfant peut mener une vie plus normale. Il est même capable de faire des efforts physiques comme les autres enfants de son âge, mais il doit prendre des médicaments de façon continue.

La transplantation n'est pas une panacée. Bien qu'elle puisse sauver la vie d'un enfant ayant une maladie de cœur grave et incurable, elle devrait toujours être considérée comme une solution de dernier recours. La rareté des donneurs est actuellement le problème principal. Espérons que les recherches actuelles pourront aider à éviter les complications occasionnelles telles que le rejet, les obstructions coronariennes et les réactions médicamenteuses. Il faudra aussi mettre au point d'autres solutions de traitement, comme l'utilisation de cœurs provenant d'autres espèces animales ou des cœurs mécaniques.

Un mot s'impose au sujet du don d'organe. Il est évident que si un enfant reçoit une greffe cardiaque ou toute autre greffe d'organe, c'est qu'il y a eu un donneur, c'est-à-dire une personne qui a consenti de son vivant à faire le don de ses organes (cœur, foie, poumons, etc.) lors de son décès. Idéalement, toute personne devrait officialiser ce consentement lorsqu'elle renouvelle sa carte

d'assurance maladie ou en s'inscrivant au registre de consentement au don d'organes et de tissus de la Régie de l'assurance maladie du Québec. Les parents devraient aussi aborder le sujet avec leur enfant lorsque ce dernier est en âge de comprendre ce qu'est un don d'organe.

Les intervenants

Au cours des visites et des séjours en milieu hospitalier, il est normal de rencontrer de multiples intervenants. D'abord, le ou la **cardiologue-pédiatre** est la personne qui aura pris en charge l'enfant dès le premier contact. C'est elle qui le suivra de façon continue dans les consultations externes, mais ce n'est pas nécessairement celle qui le verra lors des hospitalisations ou qui fera les cathétérismes cardiaques. En tout temps, si quelque chose ne va pas, il faut d'abord communiquer avec le ou la cardiologue. C'est la personne qui connaît le mieux l'enfant et sa famille.

Le **chirurgien ou la chirurgienne** cardiaque est la personne qui réalise la chirurgie cardiaque. Tous les enfants n'ont pas nécessairement besoin d'une chirurgie, mais si une opération est requise, c'est lui ou elle qui la fera. Les chirurgiens et chirurgiennes sont responsables de la décision ultime d'opérer, de l'acte opératoire et des soins postopératoires. Les familles ont en général moins de contacts avec eux qu'avec le ou la cardiologue, mais dans tous les cas, le chirurgien ou la chirurgienne cardiaque rencontre l'enfant et sa famille avant l'opération. Il ou elle répond à toutes les questions liées à la chirurgie, y compris celles portant sur les risques opératoires.

L'**anesthésiste** est chargé(e) d'endormir l'enfant avant l'opération et de le réveiller quand elle est terminée. Il ou elle participe aussi activement à la surveillance des signes vitaux de l'enfant pendant la chirurgie. En général, l'anesthésiste rencontre l'enfant et sa famille lors d'une visite préopératoire en préparation à la chirurgie.

Les soins postopératoires sont effectués par des médecins spécialisé(e)s dont le rôle principal est de faire face à toutes les complications possibles. Ce sont les **intensivistes** (les médecins spécialisé(e)s qui travaillent aux soins intensifs). Ce sont eux et elles qui s'occupent des soins de l'enfant pendant son séjour aux soins intensifs après sa chirurgie.

L'**inhalothérapeute** est un technicien ou une technicienne spécialisé(e) qui travaille conjointement avec l'anesthésiste et l'intensiviste. Son rôle principal est de veiller sur la respiration de l'enfant, d'ajuster le ventilateur mécanique et de s'assurer que tout l'équipement nécessaire au soutien respiratoire de l'enfant fonctionne bien.

Le ou la **perfusionniste** est un technicien ou une technicienne spécialisé(e) dans le fonctionnement de la machine cœur-poumon pendant l'opération. Sa responsabilité consiste essentiellement dans la préparation de l'appareillage cœur-poumon et dans la surveillance de son fonctionnement pendant la chirurgie à cœur ouvert.

Une multitude d'**infirmiers** et d'**infirmières** avec des fonctions diverses s'occupent aussi de l'enfant. Il y a des infirmiers et des infirmières spécialisé(e)s en soins intensifs, en salle d'opération, en soins hospitaliers, en clinique externe, etc. Ce sont ceux et celles qui prennent les signes vitaux de l'enfant, lui administrent les médicaments, le surveillent de près et prévient le ou la médecin à la moindre alerte. Ils et elles sont aussi présent(e)s dans les cliniques externes et sont souvent le premier contact lors des rendez-vous.

Plusieurs **techniciens** et **techniciennes spécialisés** participent aussi aux soins des enfants. En particulier, le technicien ou la technicienne en radiologie est responsable de la prise des images de radiographies ; le technicien ou la technicienne en électrocardiographie prend l'électrocardiogramme, installe l'appareil Holter ou fournit le cardiomémo et fait les analyses préliminaires du tracé Holter ; le technicien ou la technicienne en échocardiographie est chargé(e) de la prise et de la qualité des images d'échocardiographie que le ou la cardiologue interprétera ensuite ; les

techniciens ou les techniciennes en hémodynamie sont, quant à eux, présents lors du cathétérisme cardiaque pour mesurer et enregistrer les pressions et le taux d'oxygène dans le sang, veiller à la préparation des cathéters, à leur irrigation, à la préparation du matériel de laboratoire et aux autres analyses de laboratoire.

Les **physiothérapeutes** ont en cardiologie le rôle principal d'assurer une bonne fonction respiratoire et un dégagement des voies aériennes de l'enfant en lui faisant faire des exercices respiratoires. Ils ou elles peuvent également intervenir si l'enfant est hospitalisé pour une infection des poumons ou s'il a besoin de réadaptation physique (en particulier chez les jeunes bébés).

L'**ergothérapeute** est un ou une professionnel(le) spécialisé(e) qui veille au développement de l'enfant. Entre autres, il ou elle aide particulièrement à l'amélioration de l'alimentation des tout-petits qui peuvent avoir développé une aversion à se nourrir après un gavage.

Le ou la **psychologue** verra un enfant s'il y a des signes de détresse psychologique avant ou après une chirurgie ou lors de situations délicates ou difficiles qui apportent de la détresse à l'enfant ou à sa famille.

Les **pharmaciens** et les **pharmaciennes** sont des spécialistes des médicaments. Ils ou elles conseillent les médecins dans le choix du bon médicament et de la bonne dose, et surveillent les possibles interactions entre les médicaments. Dans un hôpital pour enfants, leur rôle est aussi de trouver des solutions pour diviser les médicaments en plus petites doses, qui ne sont pas offertes sur le marché. Comme les pharmaciens et les pharmaciennes des hôpitaux pédiatriques connaissent bien les médicaments prescrits aux enfants cardiaques, ils et elles sont parfois consulté(e)s par les pharmaciens et pharmaciennes d'officine pour les aider à proposer les bons médicaments avec les bonnes formulations.

Les **travailleurs sociaux** et les **travailleuses sociales** guident les parents vers les services offerts par les ressources communautaires et gouvernementales. De plus, ils et elles offrent un suivi psychosocial individuel, conjugal ou familial dans des situations plus stressantes, comme une hospitalisation. Ils et elles guident

aussi l'équipe traitante en faisant ressortir la réalité de la famille afin que les objectifs des différentes interventions soient adaptés à leur quotidien.

Les **nutritionnistes** sont des spécialistes de l'alimentation. Lorsqu'un enfant cardiaque a besoin d'une diète particulière (surtout le jeune enfant pour qui des formulations de lait spéciales sont requises), ce sont les nutritionnistes qui guident le ou la médecin et qui participent au suivi de l'alimentation et de la prise de poids.

Il faut noter que les intervenants et les intervenantes évoluent dans le contexte d'un hôpital universitaire et, par définition, que cet hôpital est un endroit d'enseignement de toutes les spécialités mentionnées précédemment. Les enfants et leur famille auront donc également à rencontrer des étudiants et étudiantes de chacune de ces spécialités. Ils auront notamment plusieurs contacts avec les **résidents** et les **résidentes en médecine**, qui se spécialisent en pédiatrie, en cardiologie ou en chirurgie cardiaque. Il s'agit de médecins ayant leur permis d'exercice et s'entraînant dans leur spécialité sous la supervision d'un médecin déjà en exercice. Certains ont atteint un stade avancé de leur formation de spécialistes et pourront s'occuper des enfants de manière très indépendante.

Les réactions face au diagnostic

Le diagnostic

Quand un enfant naît avec une malformation cardiaque, l'impact sur les parents et les autres membres de la famille est majeur. Au moment du diagnostic, que ce soit pendant la grossesse ou à la naissance, les parents peuvent ressentir beaucoup d'émotions : choc, tristesse, colère, angoisse, pour ne nommer que quelques-unes. Il faut rappeler que tous les sentiments sont acceptables et compréhensibles. Chacun doit se donner la permission et le temps de digérer la nouvelle.

« J'ai appris à 20 semaines de grossesse que mon bébé à naître était atteint d'une transposition des gros vaisseaux. La nouvelle m'a assommée. Pendant quelques jours, je ne faisais que pleurer. Finalement, je me suis relevée et avec le soutien de ma famille et des professionnels, j'ai pu retrouver un certain optimisme. J'ai essayé quand même de profiter des derniers mois de ma grossesse. »

Sophie, maman de Benjamin, 2 ans

Il ne faut pas sous-estimer le processus de deuil qui suit l'annonce d'une cardiopathie congénitale. Quand ils attendent un bébé, la plupart des parents ont des images très concrètes de la vie qu'ils partageront avec leur enfant. Un diagnostic de maladie

grave change complètement ces projections. Même si l'issue risque d'être positive, il ne s'agit pas de la vie que les parents avaient imaginé pour leur enfant, et un deuil doit donc se faire.

Plusieurs chercheurs ont analysé les réactions des parents qui apprennent que leur enfant a une maladie cardiaque. Ces derniers mentionnent avoir ressenti des hauts et des bas émotionnels après avoir appris la nouvelle. En recevant le diagnostic, ils soulignent avoir éprouvé un choc, un sentiment d'incrédulité et un stress bien palpable, et cela, peu importe que le diagnostic ait été posé avant ou après la naissance.

Il y a plusieurs façons de s'aider dans le processus d'acceptation. Nous suggérons aux parents de poser beaucoup de questions au personnel médical. Il faut noter ces questions au fur et à mesure afin de ne pas les oublier lors des rendez-vous. Il n'y a pas de mauvaises questions. Bien que ce soit difficile, nous recommandons de limiter les recherches sur Internet. On y retrouve plusieurs informations qui ne sont pas justes et qui peuvent causer plus de tort que de bien.

Il est important de parler de ce que l'on vit avec les personnes de confiance dans l'entourage. La stratégie d'essayer de gérer seul toutes les émotions afin de préserver les autres ou parce que l'on croit « être capable » peut rapidement déraiser.

Il faut savoir qu'à tout moment, si le besoin est là, on peut recevoir de l'aide professionnelle. Que ce soit à l'hôpital ou au CLSC, des professionnels (travailleurs sociaux, psychologues, etc.) sont présents pour accompagner les familles à travers cette épreuve. Parfois, le fait de pouvoir se confier à une personne ayant une certaine distance émotionnelle peut apporter un soulagement. Ces professionnels peuvent aussi renseigner sur les différentes ressources disponibles pour les parents d'enfants malades, telles que l'aide financière de la Fondation En Cœur, ainsi que les allocations spéciales du gouvernement.

Les traitements et les hospitalisations

La phase des traitements, des chirurgies et des hospitalisations peut générer beaucoup d'émotions. Un sentiment d'impuissance n'est pas rare. Pendant les hospitalisations, le rôle des parents n'est pas le même qu'à la maison. Il est recommandé de s'investir le plus possible dans les soins de l'enfant. L'enfant a besoin de ses parents, et ses parents ont besoin de lui.

Un autre sentiment vécu par plusieurs parents est la culpabilité. Même si l'équipe médicale ainsi que les personnes de l'entourage disent que la maladie n'est pas la faute des parents, il est parfois difficile de l'accepter.

« Je voyais mon petit bébé avec sa cicatrice, encore en train de se faire piquer, et je me suis demandé qu'est-ce que j'ai fait de mal pendant ma grossesse pour causer la malformation cardiaque. Ce n'est que plus tard, quand on était sorti de la période critique et que j'avais eu la chance de me reposer, que j'ai vraiment compris que ce n'était pas de ma faute. Les médecins me l'ont dit à plusieurs reprises, mais il fallait que je sois prête à l'entendre et à l'accepter. »

Émilie, maman de Léa, 10 mois

Les hospitalisations et les rendez-vous en clinique externe peuvent aussi entraîner des soucis financiers. Les coûts de transport, de stationnement et de repas peuvent s'accumuler. Il y a souvent une perte de revenus, car au moins un des deux parents doit s'absenter du travail. Il existe des allocations spéciales du gouvernement qui peuvent aider à soutenir ces dépenses. Si malgré ces subventions la situation financière demeure difficile, la Fondation En Cœur peut venir en aide.

Et après ?

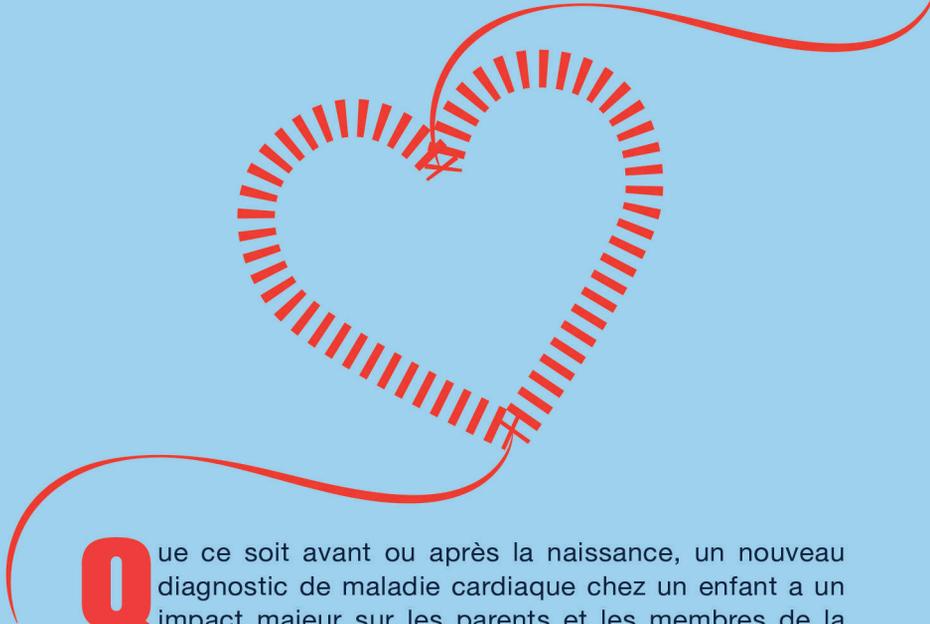
Ce n'est pas parce que la malformation cardiaque est corrigée que tout est réglé pour toutes les familles. Les effets psychosociaux de la maladie peuvent même être plus évidents une fois la situation critique passée. Il faut continuer à prendre soin de soi comme parent, ainsi que de veiller sur son couple. Parfois, les réactions de chaque parent sont très différentes, ce qui peut causer de la tension dans le couple. Maintenir une bonne communication est essentiel. Encore une fois, il ne faut pas hésiter à demander de l'aide professionnelle au besoin.

Les parents ne sont pas les seuls à être affectés par la maladie cardiaque d'un enfant. Selon leur âge, plusieurs réactions sont possibles chez les frères et sœurs, telles que la colère, la jalousie, ou même des comportements régressifs. L'adaptation à un nouveau bébé est déjà un défi pour la plupart des enfants. Quand ce bébé est malade, le défi est encore plus grand, car cela implique souvent que les parents seront moins présents pour la fratrie. Plusieurs moyens peuvent être envisagés pour essayer d'y remédier. D'abord, il est important d'adopter une routine. Il ne faut pas hésiter à faire appel aux membres de la famille et aux amis avec qui l'enfant a un bon lien afin de maintenir un sentiment de sécurité. Il existe aussi des ressources comme des livres adaptés aux jeunes enfants qui parlent de la maladie. La Fondation En Cœur a créé pour la fratrie un album à colorier qui explique la maladie cardiaque. Finalement, des services d'aide professionnelle sont également destinés à la famille. Ils peuvent être évoqués avec l'équipe médicale.

« La dernière année n'a pas été facile pour notre famille. Comme parents, on voulait tellement protéger tout le monde – notre enfant malade, sa sœur et son frère. On s'est un peu oubliés et on a vécu des moments difficiles dans notre couple. Maintenant que l'état de Ryan est plus stable, on a pu prendre le temps nécessaire pour se parler et se retrouver. Les autres enfants ont aussi eu besoin de beaucoup d'attention. »

Adam, papa de Ryan, 5 ans

Néanmoins, des études ont montré que beaucoup de parents ont senti que leurs liens s'étaient resserrés à cause de la maladie cardiaque de leur enfant. Quand ils étaient préoccupés par des procédures et des hospitalisations, les membres de la famille élargie s'occupaient plus souvent des autres enfants à la maison, créant ou renforçant ainsi des liens durables.



Que ce soit avant ou après la naissance, un nouveau diagnostic de maladie cardiaque chez un enfant a un impact majeur sur les parents et les membres de la famille. Que faire? Et à quoi s'attendre dans les heures, jours, mois et années à venir?

L'objectif de ce livre est d'expliquer le cœur pour soulager l'inquiétude. Il s'adresse aux familles des enfants malades du cœur, mais aussi aux personnes qui veulent mieux connaître les cœurs d'enfants. Présentant les différents types d'anomalies, leurs portées — physiques, familiales et psychosociales —, les approches thérapeutiques mises de l'avant pour les traiter et les professionnels appelés à intervenir, il constitue une référence remarquable. Il est aussi une grande source d'espoir en une meilleure qualité de vie, car il témoigne de l'action des interventions — de moins en moins invasives — ainsi que des avancées technologiques et des ressources à la portée des familles touchées.

Écrit en collaboration avec la **Fondation En Cœur**, ce guide regroupe l'expertise de professionnels qui soignent et accompagnent les enfants cardiaques et leur famille. Cette troisième édition a été rédigée par D^r Frédéric Dallaire, cardiologue-pédiatre au Service de cardiologie pédiatrique du CIUSSSE-CHUS et professeur agrégé au Département de pédiatrie de l'Université de Sherbrooke; D^{re} Anne Fournier, cardiologue-pédiatre au Service de cardiologie du CHU Sainte-Justine et professeure titulaire au Département de pédiatrie de l'Université de Montréal; et D^{re} Claudia Renaud, cardiologue-pédiatre au CUSM.