

# LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

en collaboration avec le Dr Lucile HOUYEL - Hôpital Necker - Enfants malades

Les cardiopathies congénitales sont des malformations cardiaques dues à une anomalie au moment de la formation du cœur. Dans la majorité des cas, la cause de cette anomalie est inconnue (non liée au patrimoine génétique) et le diagnostic est posé avant la naissance ou durant les premières semaines de vie. Il existe plus de 300 types de cardiopathies\* et chaque cardiopathie peut avoir une expression différente chez chaque enfant. C'est donc au cardiopédiatre de déterminer au cas par cas la meilleure prise en charge pour votre enfant.

\* Classification internationale des maladies

→ Lire aussi notre fiche : « Le cœur et son fonctionnement »



Cardiopathie Congénitale  
**1 ENFANT SUR 100**

## LES PRINCIPALES MALFORMATIONS CARDIAQUES

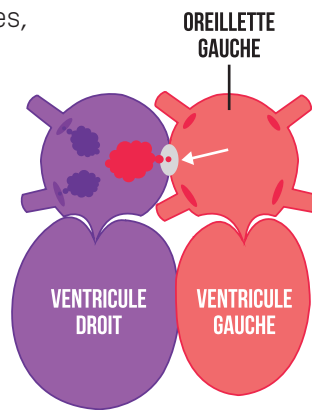
### La communication inter-auriculaire (CIA) :

“trou” entre les 2 oreillettes, à travers lequel le sang passe de la gauche vers la droite, entraînant une dilatation de la partie droite du cœur.

#### Symptômes :

Souvent aucun, sinon essoufflement et parfois prise de poids insuffisante.

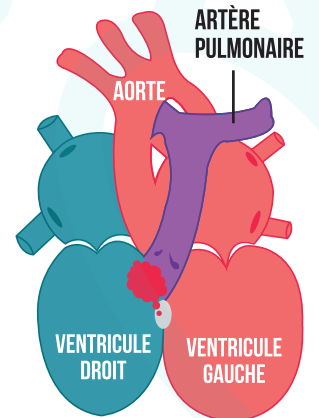
*Les sangs bleu et rouge se mélangent dans l'oreillette et le ventricule droit (bleu + rouge = violet).*



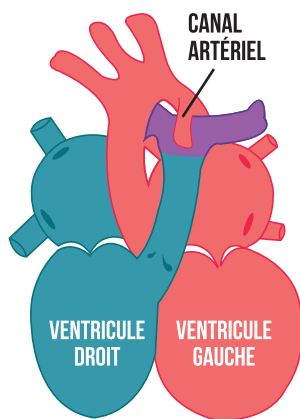
### La communication inter-ventriculaire (CIV) :

“trou” entre les 2 ventricules, à travers lequel le sang passe de la gauche vers la droite. Le sang traverse les poumons et revient du côté gauche du cœur, qui se dilate.

**Symptômes :** Si la CIV est petite, souvent aucun. Si la CIV est importante : tétées lentes, essoufflement marqué lors de la tétée, prise de poids insuffisante.



*Les sangs bleu et rouge se mélangent dans l'artère pulmonaire au moment de la contraction cardiaque.*

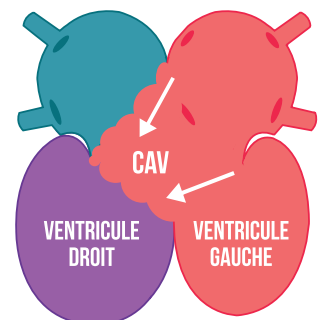


**Persistance du canal artériel :** petit vaisseau indispensable au fœtus qui, au lieu de se fermer 5 jours après la naissance, reste ouvert. L'oreillette et le ventricule gauche sont dilatés par l'excès de sang qui passe dans les poumons.

**Symptômes :** Si le canal est petit, aucun. Si le canal est gros, tétées lentes, essoufflement marqué lors de la tétée, prise de poids insuffisante.

### Le canal atrio-ventriculaire (CAV) :

anomalie du cloisonnement interne du cœur. Il y a un gros “trou” au centre du cœur, avec une seule valve au lieu de deux entre les oreillettes et les ventricules. Le CAV est fréquemment associé à la trisomie 21.

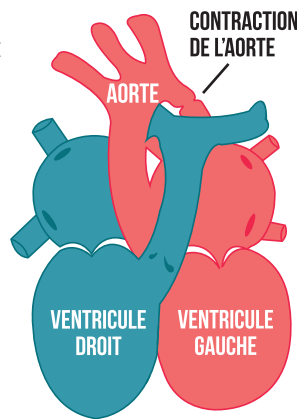


**Symptômes :** Dès le premier mois, tétées lentes, essoufflement marqué lors de la tétée et prise de poids insuffisante.

**La coartation de l'aorte :**

rétrécissement important de l'aorte survenant après la naissance. Le ventricule gauche lutte contre l'obstacle, ce qui peut le fatiguer prématurément en provoquant une insuffisance cardiaque.

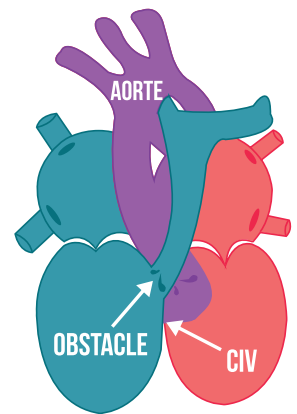
**Symptômes :** Absence de palpation des pouls au pli de l'aîne à l'examen.



**La tétralogie de Fallot :**

malformation caractérisée par une sténose (passage rétréci) entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, associée à une CIV.

**Symptômes :** Cyanose (coloration bleutée de la peau et des lèvres), surtout lors des pleurs, parfois malaises.

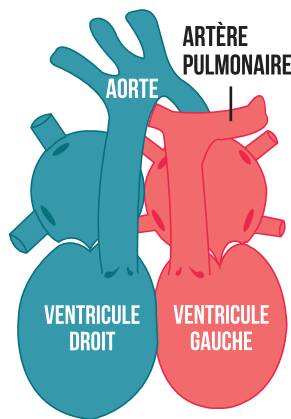


*Le sang bleu éjecté par le ventricule droit passe en partie du côté gauche à cause de la CIV. Le sang reçu par l'aorte est donc moins oxygéné.*

**La transposition des gros vaisseaux (TGV) :**

Inversion de la position des gros vaisseaux : l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Les organes sont nourris par un sang très bleu (peu oxygéné).

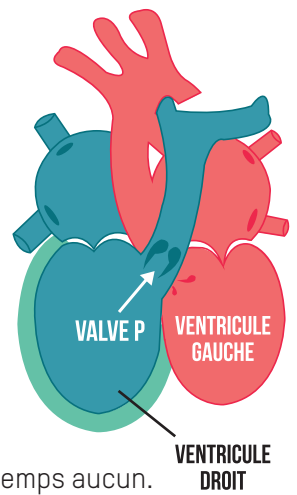
**Symptômes :** La cyanose est évidente dès la naissance et il faut intervenir dans l'urgence.



**La sténose valvulaire pulmonaire :**

anomalie de la valve pulmonaire entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, qui est donc limitée dans son ouverture lors de la contraction cardiaque. Le ventricule droit lutte contre l'obstacle et s'épaissit. C'est la découverte d'un souffle qui conduit au diagnostic.

**Symptômes :** La plupart du temps aucun.

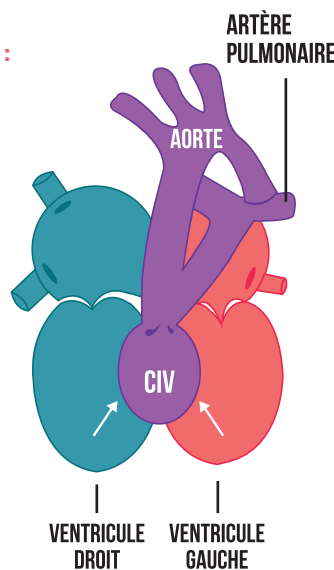


**Le tronc artériel commun :**

un seul gros vaisseau sort du cœur au lieu de deux, puis se divise en aorte et artère pulmonaire, au-dessus d'une large CIV.

**Symptômes :** Essoufflement dès les premiers jours et insuffisance cardiaque.

*Les sangs bleu et rouge se mélangent dans l'unique gros vaisseau.*



**Le ventricule unique :**

malformations dans lesquelles l'un des deux ventricules est trop petit (ou inexistant) pour assurer le fonctionnement normal du cœur. Il n'y a donc qu'une seule "pompe" au lieu de deux. (Ex : ventricules à double entrée, hypoplasie du cœur gauche, atrésie pulmonaire à septum intact, ...)

**Symptômes :** Variables avec cyanose ou signes d'insuffisance cardiaque. Certains types sont bien tolérés très longtemps.

*Les sangs bleu et rouge se mélangent dans l'unique ventricule opérationnel donnant un sang identique, pauvre en oxygène, dans l'aorte et l'artère pulmonaire.*

