

Souffle cardiaque

F. Bajolle, M. Bensemlali

Un souffle cardiaque entendu lors de l'examen est un signe d'appel cardiaque à ne pas négliger, surtout s'il est entendu chez un nouveau-né en salle de naissance ou lors des consultations pédiatriques de la période néonatale. L'auscultation d'un souffle cardiaque doit être associée à un bon interrogatoire et à un examen physique complet à la recherche de signes physiques qui orientent vers une cause organique. Le plus souvent, le souffle systolique chez l'enfant est fonctionnel. Enfin, l'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic quand on suspecte un souffle organique : elle précise l'étiologie, le retentissement hémodynamique, les anomalies associées et permet de définir le suivi et le traitement, qu'il soit médical et/ou chirurgical.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Souffle cardiaque ; Souffle fonctionnel ; Souffle organique ; Échographie cardiaque ; Cardiopathie congénitale

Plan

■ Introduction	1
■ Pourquoi faire une échocardiographie pour un souffle chez un nouveau-né ?	2
■ Pourquoi faire une échocardiographie pour un souffle chez l'enfant ?	2
■ Conclusion	3

■ Introduction

Un souffle cardiaque entendu lors de l'examen est un signe d'appel cardiaque à ne pas négliger surtout s'il est entendu chez un nouveau-né en salle de naissance ou lors des consultations pédiatriques de la période néonatale.

L'orientation vers une cardiopathie congénitale est facile quand ce souffle s'accompagne des autres signes d'appel habituels : cyanose, dyspnée, tachycardie inappropriée, hépatomégalie, asymétrie des pouls fémoraux et huméraux, quand d'autres malformations extracardiaques associées requièrent une prise en charge propre ou quand il existe des antécédents familiaux. L'échocardiographie doit alors être rapide.

Si le souffle est isolé, une orientation diagnostique peut être obtenue à partir de ses caractéristiques : éjectionnel, panoradant, continu, systolodiastolique, etc. Dans la pratique, la description de ces particularités sémiologiques est difficile principalement du fait de la fréquence cardiaque élevée chez le nouveau-né, et on conclut le plus souvent : « il y a un souffle cardiaque ».

Le diagnostic de la cardiopathie peut être fait sur la simple auscultation par une oreille exercée dans les communications interventriculaires (CIV) de petite taille (souffle rude ou musical, holosystolique, dit en « rayon de roue »), dans le canal artériel persistant (souffle continu sous-clavier gauche), dans les pathologies valvulaires pulmonaires ou aortiques (souffle diastolique

doux et souffle systolique). Cependant, le diagnostic clinique ne suffit pas et en dehors du souffle de canal artériel qui disparaît, il faut demander une échocardiographie. Le contexte de découverte (âge, histoire de la maladie, antécédents, etc.) et les caractéristiques du souffle donnent une orientation diagnostique qui est confirmée par une échocardiographie cardiaque^[1]. Le souffle se décrit selon son foyer et son irradiation, son temps du cycle cardiaque (systolique, diastolique ou continu), sa tonalité (rude, doux, musical, etc.), les bruits du cœur associés : accentuation de B1 quand il y a augmentation du flux auriculoventriculaire (shunt ventriculaire, auriculaire ou artériel, fuite mitrale, fuite tricuspide) ; dédoublement de B2 fixe et constant (shunt auriculaire) ; accentuation du B2 (hypertension artérielle pulmonaire [HTAP] ou cardiopathie avec malposition vasculaire) ; troisième bruit fréquent chez l'enfant (remplissage rapide du ventricule, en début de diastole). Un souffle diastolique est toujours organique.

Enfin, l'intensité du souffle est décrite selon une échelle allant de 1 à 6 :

- souffle 1/6 : souffle à peine audible ;
- 2/6 et 3/6 : souffle audible non frémissant ;
- 4/6 : souffle frémissant (*thrill* lors de la palpation) ;
- 5/6 et 6/6 : souffle frémissant très intense^[2].

Les signes associés ont bien sûr une grande importance : insuffisance cardiaque avec **dyspnée, sueurs à l'effort ou aux biberons** et/ou tétée, **malaise ou syncope, palpitations** pouvant être décrites par les enfants comme « **douleur thoracique** », **accès de cyanose, retard staturopondéral** et tous les signes anormaux de l'examen physique (pâleur, abolition des pouls, hépatomégalie, etc.) et enfin une **dysmorphie** évocatrice d'une atteinte syndromique.

Les souffles cardiaques sont très fréquents chez l'enfant (50 % des nouveau-nés et un tiers des nourrissons et enfants). Ils sont dans leur grande majorité anorganiques (aussi appelés fonctionnels ou innocents). En effet, l'incidence des cardiopathies congénitales est d'environ 1 % des naissances et les cardiopathies acquises sont devenues plus rares depuis la disparition du rhumatisme articulaire aigu dans les pays industrialisés.

Lorsqu'on entend un « bruit inhabituel » à l'auscultation qui correspond au bruit du passage du sang entre deux cavités, il s'agit d'un souffle anorganique ou fonctionnel. Il n'est pas associé, contrairement à ce que pense une majorité des parents, à une cardiopathie. À l'inverse, il n'y a pas toujours un souffle quand il y a une cardiopathie. Dans ce cas, d'autres signes peuvent orienter le diagnostic (cyanose réfractaire, insuffisance cardiaque, dyspnée et sueurs aux biberons, difficultés de prise de poids, pouls fémoraux).

L'objectif est donc de distinguer un souffle fonctionnel, bénin, d'un souffle traduisant la présence d'une cardiopathie relevant d'une prise en charge spécifique.

■ Pourquoi faire une échocardiographie pour un souffle chez un nouveau-né ?

Tout d'abord pour éliminer un certain nombre de diagnostics différentiels à des anomalies bénignes. Le canal artériel persistant est bien sûr très fréquent, mais d'autres malformations en mimant les signes cliniques et doivent être éliminées ; c'est le cas de la fenêtre aortopulmonaire, qui nécessite un traitement chirurgical rapide^[3].

Le souffle de **canal artériel** persistant est **continu**, sous-claviculaire **gauche**, et s'associe à une **hyperpulsatilité des pouls** liée à un **élargissement de la différentielle tensionnelle** (systolo-diastolique) lorsque le canal est large. Dans ce cas, les symptômes d'insuffisance cardiaque peuvent également être présents en raison du shunt gauche-droite (**dyspnée, sueurs aux biberons, retard staturopondéral**, etc.). La persistance du canal artériel est **plus fréquente en cas de prématurité**, mais peut aussi être associée à embryopathie telle que la **rubéole** congénitale. L'échographie confirme le diagnostic, évalue le retentissement du shunt et guide le traitement.

Un souffle évocateur de sténose pulmonaire chez un enfant rose peut révéler une **tétralogie de Fallot** car **80% des nouveau-nés ayant cette cardiopathie n'ont pas de cyanose dans les premières semaines de la vie**.

Le souffle est mésosystolique, au foyer pulmonaire. La cyanose n'est pas systématique, surtout chez le nourrisson. L'existence de malaise anoxique typique et/ou un phénotype extracardiaque évocateur d'un syndrome de Di George ou de **trisomie 21** peuvent aider au diagnostic. L'échographie confirme le diagnostic et permet de décrire le phénotype cardiaque exact (caractère régulier ou irrégulier de la tétralogie de Fallot, aorte à droite, autre anomalie cardiaque associée comme un canal atrioventriculaire, etc.).

Lorsque le souffle est évocateur de CIV, le diagnostic anatomique et hémodynamique permet d'établir un pronostic. Un souffle typique de CIV restrictive chez un nouveau-né en pleine forme (holosystolique irradiant en rayon de roue) est rassurant car dans l'immense majorité des cas il s'agit d'une CIV destinée à se fermer dans les mois suivants. L'échographie est indispensable pour éliminer d'autres types de CIV qui ont la même physiologie mais un pronostic différent : une CIV infundibulaire, pour laquelle il y a un risque d'insuffisance aortique (syndrome de Pezzi-Lauby), qui nécessite un suivi régulier et le plus souvent une prise en charge chirurgicale, les CIV des canaux atrioventriculaires intermédiaires qui nécessitent une prise en charge chirurgicale dans la petite enfance le plus souvent, etc.

Lorsque la CIV n'est pas restrictive, alors le souffle est lié à un hyperdébit sur la voie pulmonaire et est associé à des signes d'insuffisance cardiaque (dyspnée, sueurs aux biberons, retard staturopondéral, etc.). En cas de CIV associées à un syndrome, on retrouve les signes cliniques évocateurs de trisomie 21, de syndrome d'alcoolisation fœtale, d'association VACTERL, etc.)^[4]. L'échographie permet de détailler la position de la CIV (péricardique, musculaire, voie d'éjection ou CIV d'admission), de définir son hémodynamique (hyperdébit avec dilatation des cavités gauches, protection pulmonaire par un obstacle dans le cœur droit, HTAP), de rechercher les lésions associées (fuite aortique,

membrane sous-aortique), et d'établir le traitement et le pronostic. La présence d'une CIV n'est pas aujourd'hui une indication à une prévention de l'endocardite d'Osler. On recommande aux familles une consultation biannuelle chez le dentiste pour que les enfants aient une bonne hygiène dentaire.

Le souffle de sténose aortique, qu'elle soit valvulaire, sous-valvulaire ou supra-valvulaire, est un souffle mésosystolique au foyer aortique irradiant vers les vaisseaux du cou. Cependant, le diagnostic anatomique précis de l'échographie peut orienter vers l'étiologie de la cardiopathie. En effet, lorsque la sténose aortique se situe en région supra-valvulaire, il faut évoquer un syndrome de Williams et Beuren lié à une délétion du chromosome 7 emportant le gène de l'élastine. Cette anomalie génétique explique alors la cardiopathie, mais aussi la dysmorphie et le développement psychomoteur. Si l'obstacle aortique est sous-valvulaire, il s'intègre le plus souvent dans un spectre phénotypique de malformations obstructives du cœur gauche.

Le diagnostic de coarctation de l'aorte est facile si l'enfant a un souffle de type systolique, interscapulovertébral et parasternal gauche associé à des pouls fémoraux abolis ou diminués, et une HTA aux membres supérieurs avec un gradient de tension artérielle entre les membres supérieurs et inférieurs, d'autant plus qu'il est associé à un état de choc cardiogénique chez un nouveau-né. L'échographie permet de confirmer le diagnostic de coarctation et recherche les lésions associées (hypoplasie de l'arche aortique, sténose supra-valvulaire, bicuspidie aortique, membrane sous-aortique, anomalie mitrale à type de sténose ou fuite, etc.). Mais le diagnostic de coarctation dans un contexte de céphalée ou d'HTA de l'enfant est parfois moins évident et peut se faire à tout âge. Il faut orienter vers une prise en charge génétique et endocrinologique les patientes chez qui cette coarctation fait découvrir un syndrome de Turner (monosomie X). En effet, cette association est fréquente et un tiers des patientes ayant un syndrome de Turner ont une cardiopathie, et dans deux tiers des cas il s'agit d'une cardiopathie obstructive du cœur gauche.

Faire une échographie cardiaque devant un souffle isolé du nouveau-né est rarement une urgence ; cependant, les souffles néonataux sont rarement anorganiques. Certaines anomalies même bénignes nécessitent une surveillance et une information spécialisées.

■ Pourquoi faire une échocardiographie pour un souffle chez l'enfant ?

En dehors de la période néonatale, un souffle peut également être entendu. Il peut être lié aux différentes pathologies suscitées, mais aussi à des cardiopathies qui sont plutôt découvertes dans la petite enfance ou à l'adolescence, telles que la communication interauriculaire (CIA). Ce souffle est le plus souvent de découverte fortuite car la CIA est rarement symptomatique chez l'enfant. Il s'agit d'un souffle systolique au foyer pulmonaire (lié à l'augmentation du débit pulmonaire), peu intense, suivi d'un dédoublement de B2. L'échographie permet de confirmer et de typer l'anatomie de la CIA pour en définir le traitement^[5].

Enfin, le souffle de sténose pulmonaire est un souffle mésosystolique au foyer pulmonaire irradiant vers les aisselles auquel s'ajoute un clic protosystolique. La sténose peut être valvulaire, plus rarement infundibulaire ou supra-valvulaire. Dans ce dernier cas, il faut aussi orienter le patient vers une consultation de génétique si on note des signes évocateurs de syndrome de Noonan (axe en AVR à l'électrocardiogramme et phénotype clinique) ou de syndrome d'Alagille.

Enfin, le souffle fonctionnel, ou anorganique, ou innocent, est la cause la plus fréquente des souffles systoliques. Ses caractéristiques sont très évocatrices : il est isolé (absence de signes fonctionnels et d'anomalie à l'examen clinique), systolique, bref (mésosystolique) avec des bruits du cœur normaux. Il est rarement perçu avant l'âge de 3 mois. Il a un timbre musical ou vibratoire, piaulant et de faible intensité (< 2-3/6) entendu au bord gauche du sternum et maximal à l'endapex avec une faible irradiation. Il est

surtout **variable selon la position de l'enfant (diminue ou disparaît en position assise ou debout)**, le moment de l'examen, le cycle respiratoire et les consultations ! Il est **renforcé lors des épisodes de tachycardie pour fièvre ou douleur**, raison pour laquelle il peut être entendu par un médecin et non par un autre. Les causes et les caractéristiques de ces souffles varient selon l'âge de l'enfant :

- de la naissance à 3 mois : souffle systolique très bref en début de systole, sous-claviculaire et dans le dos : lié à une accélération du flux sur les branches pulmonaires en raison de la différence de calibre entre le tronc et les branches pulmonaires à cet âge ;
- de 2 à 6 mois : souffle systolique piaulant, de l'endapex au foyer aortique, favorisé par l'anémie ;
- de 2 à 10 ans : souffle continu latérosternal (souffle veineux disparaissant à la position couchée) et souffle éjectionnel vers le foyer aortique.

Un souffle qui a toutes les caractéristiques de l'innocence ne demande aucune exploration complémentaire. Il faut rassurer les parents sur la totale bénignité de ces souffles. Il n'a aucun impact sur le fonctionnement du cœur et n'a pas de caractère pathologique. Il ne doit pas être surveillé et peut persister ou disparaître au cours de la croissance.

■ Conclusion

Le plus souvent, le souffle systolique chez l'enfant est fonctionnel. L'auscultation d'un souffle cardiaque doit être associée à un bon interrogatoire et à un examen physique complet à la recherche de signes physiques. Leur présence orienterait vers une cause organique. Enfin, l'échocardiographie est l'examen clé

du diagnostic quand on suspecte un souffle organique : elle précise l'étiologie, le retentissement hémodynamique, les anomalies associées, et permet d'assurer le suivi du patient et de définir le traitement, qu'il soit médical et/ou chirurgical.

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.



■ Références

- [1] Hascoët S, Amadiou R, Dulac Y, Acar P. Heart murmur in children. *Rev Prat* 2014;**64**:1299–306.
- [2] Wen YN, Lee AP, Fang F, Jin CN, Yu CM. Beyond auscultation: acoustic cardiography in clinical practice. *Int J Cardiol* 2014;**172**:548–60.
- [3] Shenvi A, Kapur J, Rasiah SV. Management of asymptomatic cardiac murmurs in term neonates. *Pediatr Cardiol* 2013;**34**:1438–46.
- [4] Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D. Genetics and embryological mechanisms of congenital heart diseases. *Arch Cardiovasc Dis* 2009;**102**:59–63.
- [5] Naik RJ, Shah NC. Teenage heart murmurs. *Pediatr Clin North Am* 2014;**61**:1–16.

Pour en savoir plus

Recommandations prescription des antibiotiques en pratique buccodentaire : www.ansm.sante.fr/var/ansm_site/storage/original/application/adaa00a42032d7120262d3c1a8c04a60.pdf.

F. Bajolle, MD, PhD (fanny.bajolle@nck.aphp.fr).

M. Bensemlali, MD.

Unité médico-chirurgicale de cardiologie congénitale et pédiatrique, Centre de référence Malformations cardiaques congénitales complexes – M3C, Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bajolle F, Bensemlali M. Souffle cardiaque. *EMC - Pédiatrie* 2016;11(3):1-3 [Article 4-070-A-20].

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos/
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations



Cas
clinique

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)