

Qu'attend le clinicien du radiologue dans les cardiopathies congénitales ?

Amédéo P.

Introduction

Avec une incidence à la naissance de 0,8 %, les malformations cardiaques figurent parmi les plus fréquentes anomalies congénitales. Environ 20 % d'entre-elles sont complexes et la grande majorité est aujourd'hui diagnostiquée par échographie foetale. Elles sont alors prises en charge dans des centres de compétences disposant d'un service de cardiopédiatrie et de radiopédiatrie pouvant confirmer l'anatomie et préparer le programme de prise en charge thérapeutique.

Au cours de la dernière décennie, deux phénomènes ont profondément marqué la cardiologie congénitale en lien direct avec la radiologie :

- le cathétérisme cardiaque diagnostic a quasiment été remplacé par le binôme échocardiographie-radiologie conventionnelle,
- la prévalence des cardiopathies congénitales de l'adulte a dépassé celle des enfants, conséquence du diagnostic prénatal et des prouesses chirurgicales des années 80 à 90 : là encore, la radiologie prend une part croissante dans l'évaluation des patients adultes porteurs de cardiopathies congénitales («ACHD»).

Les liens entre le radiopédiatre et le cardiopédiatre dans la prise en charge des cardiopathies congénitales sont désormais quotidiens et les «attentes» du clinicien auprès du radiologue variables en fonction du type de cardiopathie et de l'âge du patient.

Quand l'échocardiographie suffit : le radiologue doit dire non.

La majorité des cardiopathies congénitales, y compris les plus complexes, sont correctement et complètement évaluées par l'échocardiographie, qui reste l'imagerie de référence. Le recours au radiologue reste donc, dans la très grande majorité des cas, inutile. Dès la période foetale, l'échographie cardiaque permet des taux de dépistage proches de 90 %. A la naissance, la majorité des cardiopathies congénitales sont intégralement décrites par l'échographie sans recours nécessaire à la radiologie pour le bilan préopératoire : communications inter-auriculaires, communications inter-ventriculaires, valvulopathies, ventricules uniques, canaux atrio-ventriculaires, transpositions des gros vaisseaux, coarctation de l'aorte, etc.

Dans de nombreuses situations, la radiologie conventionnelle permet une imagerie performante mais la réalisation de l'examen doit être rapportée à l'éventuelle urgence de prise en charge, en particulier chez le nouveau-né ; le cas du retour veineux pulmonaire anormal total bloqué (RVPAT) illustre bien cela : seule urgence chirurgicale néonatale, le diagnostic reste échographique avec un transfert sans délai au bloc opératoire (fig. 1). Toutefois, dans un centre disposant d'une réanimation néonatale sans cardiopédiatre, un nouveau-né avec insuffisance cardiaque et cyanose peut bénéficier d'un angioscanner avec l'accord du radiologue ce qui permettra un diagnostic de certitude et un transfert rapide en chirurgie cardiaque pédiatrique.

La réalisation d'un angioscanner ou d'une IRM dans ces cardiopathies peut faire l'objet de projets de recherche mais en aucun cas permettre actuellement une meilleure prise en charge chirurgicale de la cardiopathie. Il faut ainsi parfois savoir résister à la tentation d'une «confirmation diagnostique» d'un cardiologue ou d'une exigence de sécurité du chirurgien. Le radiologue sollicité pour ce type d'indications doit donc adresser ces jeunes enfants à des cardiopédiatres experts travaillant au sein des 20 centres de compétences labellisés en France [2].

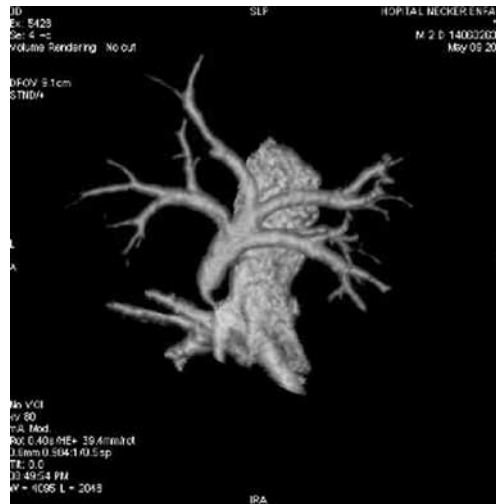


Fig. 1. RVPAT bloqué (TDM 3D)

Schématiquement, chez l'enfant, les anomalies intracardiaques sont souvent correctement évaluées par l'échocardiographie et les anomalies extracardiaques nécessitent un recours au scanner ou à l'IRM. Il existe évidemment des «zones grises». Par exemple, alors que la coarctation isthmique pure de l'aorte est parfaitement analysée par l'échographie (fig.2), l'anatomie précise d'une arche aortique hypoplasique alimentée par un gros canal artériel chez un nouveau-né peut être correctement analysée en TDM pour guider le type de réparation chirurgicale (fig.3).



Fig. 2. Coarctation de l'aorte pure (TDM)



Fig. 3. Coarctation et hypoplasie de l'arche aortique (TDM)

Quand l'échographie fait défaut : doutes et pièges déjoués par le radiologue

Dans certaines cardiopathies complexes, l'imagerie conventionnelle est devenue indispensable et a remplacé le cathétérisme cardiaque diagnostique. Par exemple, dans les atresies pulmonaires, la TDM évalue mieux que l'échographie l'arbre artériel pulmonaire (fig. 4.), l'existence de collatérales aorto-pulmonaires ou «MAPCA» (fig. 5) et l'origine des coronaires.



Fig. 4. "Moulette" d'une atrésie pulmonaire (TDM 3D)



Fig 5. MAPCA (major aorto-pulmonary collateral arteries)

Parfois, la TDM est effectuée avant une procédure de cathétérisme interventionnel, par exemple si un trajet coronaire entre les gros vaisseaux contre-indique une angioplastie percutanée (fig. 6) ou un canal artériel tortueux complique son stenting (fig.7).



Fig. 6. Sténose valvulaire pulmonaire et coronaire (TDM 3D)



Fig. 7. canal artériel tortueux sur atrésie pulmonaire (TDM 3D)

Parfois l'échographie n'explique pas à elle seule le tableau clinique; par exemple une insuffisance cardiaque ou une hypertension pulmonaire sur un shunt intracardiaque théoriquement modéré (CIA); il faut alors avoir recours à la TDM pour rechercher des anomalies extra-cardiaques associées, et en particulier les retours veineux pulmonaires anormaux partiels et/ou les collatérales aortiques qui sont un piège classique (Fig. 8).

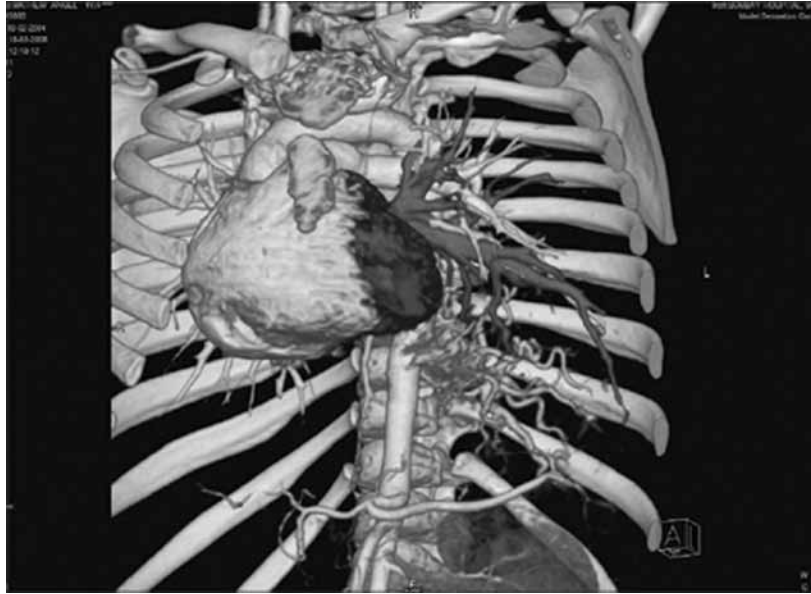


Fig. 8. Artère séquestrante du lobe inférieur gauche (TDM 3D)

En cas de cardiopathie avec une symptomatologie respiratoire de type stridor, l'angioscanner ou l'IRM permettent de diagnostiquer les anomalies des arcs vasculaires éventuellement associées (fig. 9).

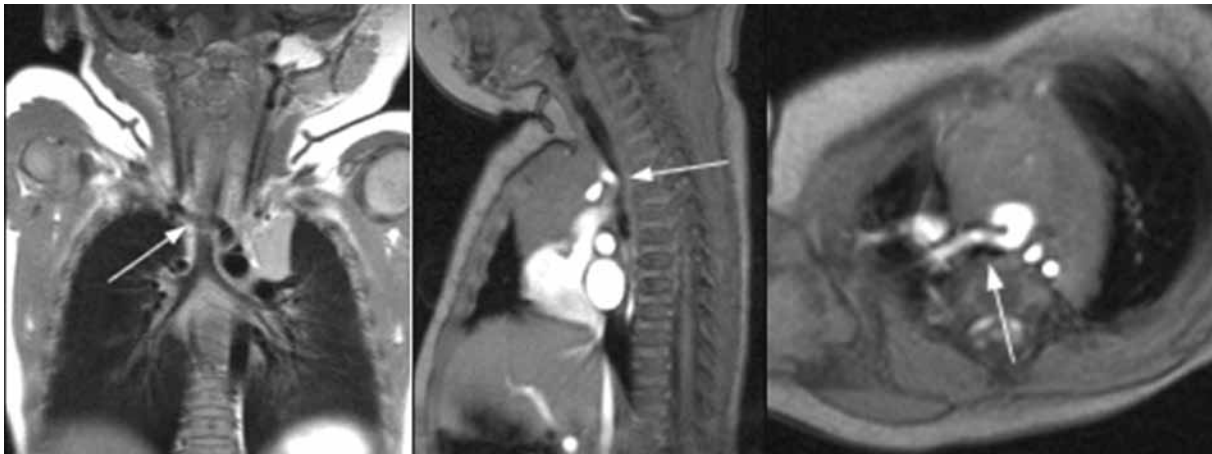


Fig. 9. Artère Lusoria comprimant le tiers inférieur de la trachée (IRM)

Quand l'enfant grandit : le binôme cardiologue-radiologue.

Le challenge des années à venir concernant la place de la radiologie dans les cardiopathies congénitales est ici [3]. En effet, la surveillance à moyen et long terme repose sur l'échographie, l'évaluation fonctionnelle (épreuve d'effort, holter) mais aussi sur l'imagerie, qui là-encore a déjà remplacé le cathétérisme cardiaque diagnostique dans la plupart des situations.

Par exemple, dans la surveillance après switch artériel d'une transposition des gros vaisseaux, le coroscanner permet de dépister les lésions proximales (fig.10).



Fig. 10. Sténose coronaire gauche (coroscanner)

L'IRM cardiaque a toute sa place dans la surveillance postopératoire car elle n'est pas irradiante et peut être répétée au cours du suivi du patient. Selon les dernières recommandations internationales [4,5], elle est «la méthode de choix pour l'évaluation du volume et de la fonction du ventricule droit, de l'insuffisance pulmonaire, de la forme et la pulsatilité des artères pulmonaires, de l'aorte ascendante et de la position des gros vaisseaux ou conduits chirurgicaux en relation avec le sternum». Chez l'enfant suffisamment âgé, l'IRM cardiaque est techniquement possible sans anesthésie générale ce qui devrait permettre sa plus large application [6].

Les images ciné en écho de gradient permettent une évaluation anatomique et fonctionnelles des ventricules, l'acquisition en encodage de phase peut estimer un shunt résiduel éventuel (Q_p/Q_s), l'angiographie de contraste (fig. 11) permet une analyse des shunts systémico-pulmonaires chirurgicaux (Blalock, Potts) et des montages complexes (Senning, Mustard), le rehaussement tardif après injection de gadolinium peut dépister des zones de fibrose myocardique parfois corrélées au pronostic comme dans la tétralogie de Fallot [7,8,9].

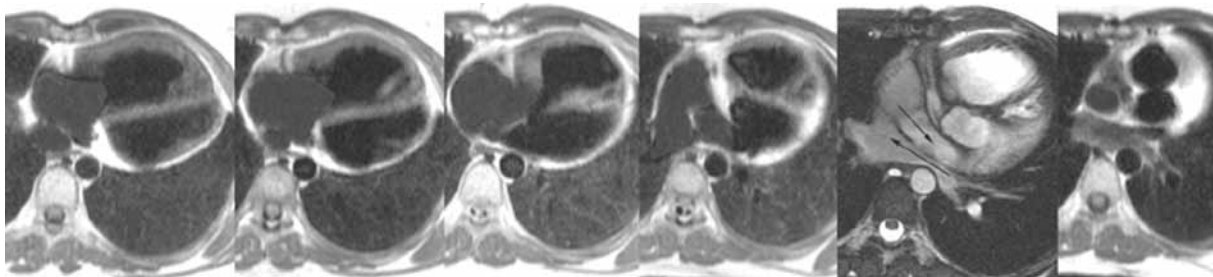


Fig. 11. Montage de Senning sur transposition des gros vaisseaux : en rouge le sang veineux pulmonaire redirigé vers l'oreillette droite, en bleu le sang veineux systémique redirigé vers l'oreillette gauche (IRM)

Pour la plupart des cardiopathies congénitales complexes (cœurs univentriculaires, hypoplasie du cœur gauche, anomalie d'Ebstein), la place de la radiologie non invasive, et donc en pratique de l'IRM cardiaque, dans la surveillance à long terme est en train de se faire. Actuellement le malade est comparé à lui-même et chaque situation est discutée au cas par cas entre cardiologue congénitaliste, chirurgien et radiologue. L'enjeu des années à venir concernera l'harmonisation des méthodes d'analyse sur des cardiopathies parfois morphologiquement très éparées (différents types de ventricules uniques : comment analyser la fonction ?) et la définition des seuils pathologiques nécessitant une prise en charge.

Conclusion

Au cours de la dernière décennie, la cardiologie congénitale, du moins pour les cardiopathies complexes, a associé la radiologie à ses performances diagnostiques en remplaçant l'imagerie invasive par l'imagerie non invasive. Même si l'échocardiographie reste l'imagerie de référence pour presque toutes les anomalies intracardiaques, l'angioscanner permet de diagnostiquer les associations malformatives extra-cardiaques et préparer le geste chirurgical ou interventionnel. Les performances chirurgicales des années 80 à 90 dans les cardiopathies complexes ont conduit à l'actuel «vieillissement» des congénitaux cardiaques, dont les adultes sont désormais plus nombreux que les enfants. Les récentes recommandations placent l'IRM au premier plan de la surveillance de cette jeune population, avec dans un très proche avenir une application à la pédiatrie à définir.

Références

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et coll. (2007) Congenital heart disease in the general population : changing prevalence and age distribution. *Circulation* 115 : 163-72.
- 2 <http://carpedem.fr/espace-pros/reseau-m3c>
3. Bedard E, Shore DF, Gatzoulis MA (2008) Adult congenital heart disease : A 2008 overview. *Br Med Bulletin* 85 :151-80.
4. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. (2010) ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The task force on the management of grown-up congenital heart disease of the European society of cardiology (ESC) endorsed by the Association for European paediatric cardiology (AEPC). Texte complet disponible sur <http://escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-GUCH-FT.pdf>.
5. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, et al. (2010) Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 31 : 794-805.
6. Valsangiacomo Buechel ER, Balmer C, Bauersfeld U, et al (2009) Feasibility of perfusion cardiovascular magnetic resonance in paediatric patients. *J Cardiovasc Magn Reson* 11 : 51.
7. Babu-Narayan S, Kilner PJ, Li W, et al. (2006) Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 113 : 405-13.
8. Chaturvedi RR, Redington AN (2007) Pulmonary regurgitation in congenital heart disease. *Heart* 93 : 880-9.
9. Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al. (2005) Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 95 : 779-82.