

FMH-Quiz / Quiz FMH (9)

Fallbeschreibung:

Bei einem 6-jährigen beschwerdefreien Mädchen aus Mazedonien, das seit 2 Jahren in der Schweiz lebt, wird bei der Reihenuntersuchung in der Schule ein Systolikum festgestellt. Das Kind erscheint nun zur weiteren Abklärung in Ihrer Praxis. Der Blutdruck des Mädchens beträgt 110/65 mmHg.

Frage 1:

Welches ist die häufigste Ursache eines systolischen Herzgeräusches bei sonst gesunden Kindern im Schulalter?

Frage 2:

Nennen Sie drei Herzfehler, die im Kleinkindesalter keine Beschwerden und nur diskrete Befunde verursachen und deshalb manchmal nicht diagnostiziert werden.

Frage 3:

Welche Auskultationskriterien sprechen für das Vorliegen einer echten Kardiopathie (nennen Sie drei)?

Présentation du cas:

Chez une fille macédonienne de 6 ans en bonne santé habituelle vivant en Suisse depuis 2 ans, le médecin scolaire découvre un souffle systolique. L'enfant est présenté dans votre cabinet. La tension artérielle est de 110/65 mm Hg.

Question 1:

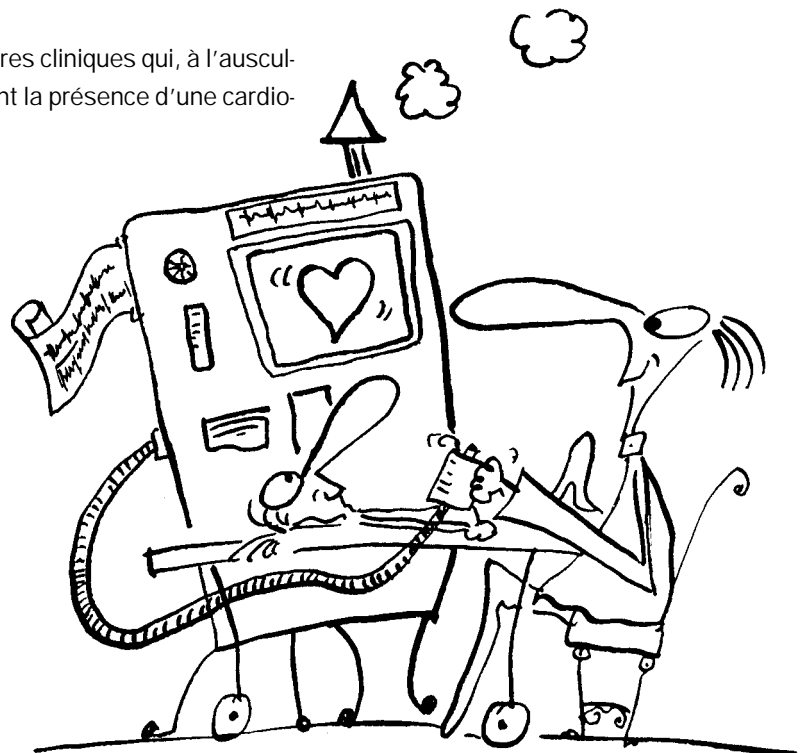
Quelle est l'origine la plus fréquente d'un souffle systolique chez l'enfant en bonne santé?

Question 2:

Citez trois cardiopathies congénitales qui parfois ne provoquent pas (ou presque pas) de symptômes chez le petit enfant et pour cela ne sont parfois pas diagnostiquées.

Question 3:

Citez trois critères cliniques qui, à l'auscultation, évoquent la présence d'une cardiopathie réelle.



FMH-Quiz (9)

Lösungen

Antwort 1:

- Funktionelles Systolikum

Antwort 2:

- Vorhofseptumdefekt (Sekundum)
- Persistierender Ductus arteriosus
- Bicuspide Aortenklappe

Antwort 3:

- Diastolikum
- Intensität >3/6
- Signifikante Ausstrahlung (Hals, Rücken)
- Fehlende Lagevariabilität

Kommentar des Spezialisten

Antwort 1:

Ein Herzgeräusch ist in einer pädiatrischen Population jeder Altersgruppe ein häufiger Befund. Eigentlich in allen Alterstufen ist dabei das funktionelle Geräusch die weitaus häufigste Ursache. Die Abklärung solcher Herzgeräusche ist denn auch in einer kinder-kardiologischen Ambulanz ein Hauptbestandteil des Arbeitsvolumens, und nachdem viele Eltern heutzutage eine rein klinische Abklärung auch durch einen Spezialisten kaum mehr akzeptieren, ergeben sich aus den durchzuführenden Echokardiographien auch beachtliche ökonomische Folgen.

Häufig werden solche funktionelle Geräusche erstmals bei Konsultationen im Rahmen febriler Infekte beobachtet. Die Persistenz eines solchen Geräusches über den Zeitraum der Infektion hinaus führt dann in unserer Erfahrung häufig zur Zuweisung zur Abklärung. Häufig eigentlich unnötigerweise, denn gerade bei älteren Kindern (ab Schulalter) kann man sich in der Beobachtung eines solchen Geräusches in der Praxis durchaus einige Zeit lassen, vorausgesetzt, das Geräusch erfüllt die Kriterien wie unter Frage 3 erklärt. In dieser Altersgruppe sind es wirklich nur noch ganz wenige kardiale Pathologien, die noch neu zu entdecken sind, und eine zeitliche Dringlichkeit besteht kaum je.

Antwort 2:

Im Gegensatz zur Neugeborenenperiode oder der frühen Säuglingszeit, wo die klinische Erfassung relevanter kardialer Anomalien (die nachgewiesenermassen mit einer grossen Fehlerquote behaftet ist, vgl. Literatur) eine wichtige und schwierige Verantwortung des untersuchenden Pädiaters darstellt, ist das Spektrum an Diagnosen, die im Schulalter noch neu erfasst werden, deutlich eingeschränkt.

Eine klassische Diagnose, die in dieser Altersgruppe (und oft genug auch noch im Erwachsenenalter!) immer wieder neu gestellt wird, ist der Vorhofseptumdefekt (Secundum wie auch Sinus venosus-Typ, seltener Primum-Typ). Die Kinder sind typischerweise in ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit nicht eingeschränkt, das Systolikum (relative Pulmonalstenose) ist häufig genug nicht eindrücklich. Der aufmerksame Untersucher denkt an den ASD bei Geräuschausstrahlung in den Rücken oder wenn er einen fix gespaltenen 2. Herzton erfassen kann. Die Erfassung in der ersten Lebensdekade wäre wichtig, weil die Korrektur in diesem Alter danach bei praktisch allen Patienten eine Restitutio ad integrum garantiert.

Ein Ductus arteriosus bleibt oft klinisch unbemerkt wenn das Shuntvolumen hämodynamisch nicht sehr relevant ist. Ein typisches systolo-diastolisches Maschinengeräusch bleibt dem Untersucher kaum verborgen, allerdings muss dafür auch an der entsprechenden Stelle infraclaviculär auskultiert werden. Ein Ductus kann auch nur ein isoliertes Systolikum verursachen, allerdings gehören solche kleine Ductus vielfach in die Grauzone, wo auch die Behandlungsindikation und das effektive Endarteritisrisiko umstritten sind.

Eine häufige Missbildung sind Anomalien der Aortenklappe, insbesondere die bicuspide Klappe. Vielfach sind diese Klappen funktionell nur leicht beeinträchtigt, und entsprechend sind dann auch die daraus resultierenden Herzgeräusche bescheiden. Praktisch immer manifestieren sich solche Klappen aber durch einen frühsystolischen Klick. Wir haben in den letzten Jahren 2 Kinder erlebt, bei denen die bicuspide Aortenklappe im Rahmen einer Aortenklappen-Endocarditis neu diagnostiziert wurde. Insofern hat also auch die Erfassung einer funktionell guten bicuspiden Klappe für das einzelne Kind durchaus Bedeutung.

Antwort 3:

Die klassischen Kriterien, nach welchen ein Systolikum als funktionell betrachtet werden kann, sind

hinlänglich bekannt: Lagevariabilität, Intensität <3/6, fehlende Ausstrahlung in Rücken oder Carotiden gehören dazu. Eine diastolische Komponente ist immer pathologisch. Viel wichtiger scheint mir aber, dass man in der Beurteilung eines Geräusches nicht nur auf das Geräusch selber abstützt, sondern auch insbesondere den Palpationsbefund (verstärktes Präkordium, Schwirren), den Pulsstatus und allenfalls auch eine Blutdruckmessung in die Gesamtbeurteilung miteinbezieht. Eine Studie, die wir selbst durchgeführt haben (vgl. Literatur), zeigte, dass durch die Berücksichtigung des gesamten klinischen kardialen Status eine zeitliche Verzögerung in der Diagnosestellung eines Vitiums in fast allen Fällen vermeidbar gewesen wäre. Dies trifft insbesondere für die Gruppe der Neonaten und kleinen Säuglinge zu, wo verspätete Diagnosestellung am meisten Konsequenzen (und durchaus auch letale; vgl. Literatur) haben können.

Literatur

- Pfammatter JP, Stocker FP. Delayed recognition of hemodynamically relevant congenital heart disease. Eur J Pediatr 2001; 160: 231–4.
- Kuhl KS et al. Failure to diagnose congenital heart defects in infancy. Pediatrics 1999; 103: 743–7.
- Du Z et al. Clinical and echocardiographic evaluation of neonates with heart murmurs. Acta Paediatr 1997; 86: 752–6.
- Meberg A et al. Early clinical screening of neonates for congenital heart disease: the cases we miss. Cardiol Young 1999; 9: 169–74.

J.-P. Pfammatter, Bern

Quiz FMH (9)

Solutions

Réponse 1:

- Le souffle cardiaque fonctionnel

Réponse 2:

- CIA (type ostium secundum)
- canal artériel persistant
- bicuspidie aortique

Réponse 3:

- souffle diastolique
- intensité $>3/6$
- irradiation significative (cou, dos)
- souffle ne variant pas avec la position

Commentaire du spécialiste

Réponse 1:

Un souffle cardiaque fonctionnel constitue une trouvaille fréquente au sein d'une population pédiatrique de tout âge. Effectivement, à tout âge, le souffle cardiaque fonctionnel représente la cause la plus fréquente d'un souffle. L'investigation d'un tel souffle constitue aussi un point principal du travail dans une ambulance cardio-mobilité pédiatrique et, comme aujourd'hui beaucoup de parents n'acceptent plus, même de la part de spécialistes, de diagnostic purement clinique sans recours aux investigations complémentaires, les échographies qui en résultent ont également des conséquences économiques à prendre en considération.

Fréquemment, on détecte de tels souffles fonctionnels lors de consultations à l'occasion d'épisodes infectieux fébriles. La persistance d'un tel souffle au-delà de la période de l'infection amène fréquemment, selon notre expérience, à nous adresser le patient en consultation pour un avis spécialisé. Fréquemment, il s'agit d'une indication inutile, car, au cabinet médical, chez les enfants d'âge scolaire, il est facile de diagnostiquer un tel souffle, en y consacrant le temps nécessaire et pour autant qu'il remplisse les critères mentionnés dans la réponse 3. Dans cette classe d'âge, il n'y a que très peu de nouvelles cardiopathies à découvrir, dont pratiquement aucune ne présente de degré d'urgence.

Réponse 2:

Contrairement au nouveau-né ou au nourrisson, chez qui le diagnostic d'une symptomatologie clinique d'origine cardiaque constitue une tâche importante et difficile (grevée de nombreuses erreurs de diagnostic – voir littérature), le cercle de diagnostic de cardiopathies à l'âge scolaire est beaucoup plus restreint. La CIA (type ostium secundum ou sinus veineux, rarement de type ostium primum) constitue un diagnostic classique à cet âge (et encore assez souvent à l'âge adulte !) Typiquement, les enfants ne sont pas limités dans leur activité physique, le souffle systolique (sténose pulmonaire relative) est assez souvent peu important. L'examineur attentif pense à une CIA lorsque le souffle irradie dans le dos ou lorsqu'il constate un dédoublement fixe de B2. Le diagnostic dans la première décennie est important, car la correction à cet âge garantit chez presque tous les patients une guérison totale.

Un canal artériel n'est souvent pas diagnostiqué cliniquement si le shunt est de petit volume, sans conséquence hémodynamique. Un souffle systolo-diastolique caractéristique, en jet de vapeur, ne peut pas échapper à l'examineur, mais pour cela, il faut le rechercher à sa place, dans la région sous-claviculaire. Un canal artériel peut également se manifester par un souffle systolique isolé, mais ceux-ci sont souvent si fins qu'ils appartiennent à la zone grise où l'indication thérapeutique et le risque d'endoartérite sont débattus.

Les malformations de la valvule aortique, en particulier sa bicuspidie, sont fréquentes. En général, l'atteinte fonctionnelle de ces valvules est minime et le souffle cardiaque qui en résulte peut n'être que modeste. De telles valvules se manifestent cependant pratiquement toujours par un clic protosystolique. Durant ces deux dernières années, nous avons vécu deux situations d'enfants où une telle bicuspidie aortique n'a été diagnostiquée qu'à l'occasion d'une endocardite. Ainsi, le diagnostic différentiel entre un souffle fonctionnel et une bicuspidie aortique présente un intérêt significatif pour les enfants concernés.

Réponse 3:

Les critères classiques permettant de différencier un souffle fonctionnel d'un souffle organique sont connus depuis longtemps: variabilité selon la position, intensité $<3/6$, absence d'irradiation dans le dos ou dans les carotides. La présence d'une composante diastolique est toujours pathologique. Il me semble beaucoup plus important que, dans l'appréciation d'un tel souffle, l'on ne

se focalise pas seulement sur le souffle, mais également que l'on prenne en considération la palpation (étalement du choc de pointe, fremitus), les poulx et la mesure de la tension artérielle. Nous avons effectué une étude (cf. littérature ci-dessous) qui a démontré que l'on pouvait éviter dans presque tous les cas un retard au diagnostic d'une cardiopathie si l'on prenait en considération l'ensemble du status clinique et cardiologique. Ceci est particulièrement important pour le groupe des nouveau-nés et nourrissons, où un diagnostic tardif pourrait avoir des conséquences graves (voir parfois létales – cf. littérature).

Littérature

- Pfammatter JP, Stocker FP. Delayed recognition of hemodynamically relevant congenital heart disease. *Eur J Pediatr* 2001; 160: 231-4.
- Kuhl KS et al. Failure to diagnose congenital heart defects in infancy. *Pediatrics* 1999; 103: 743-7.
- Du Z et al. Clinical and echocardiographic evaluation of neonates with heart murmurs. *Acta Paediatr* 1997; 86: 752-6.
- Meberg A et al. Early clinical screening of neonates for congenital heart disease: the cases we miss. *Cardiol Young* 1999; 9: 169-74.

J.-P. Pfammatter, Berne

Traduction: R. Tabin, Sierre

