

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE  
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE  
SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE III CONSTANTINE

FACULTE DE MEDECINE BENMAIL B CONSTANTINE

# THESE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN SCIENCES MEDICALES

PRESENTEE PAR DOCTEUR MEDJROUBI MOULOU

SUJET :

PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES OPEREES

CHEZ L'ENFANT

## Jury

DIRECTRICE DE THESE: PROFESSEUR BENMEKHBI HANIFA

PRESIDENT: PROFESSEUR BIOUD BELGACEM

MEMBRES :

PROFESSEUR TOURAB-BOUCHAIR NADIRA

PROFESSEUR BENABBAS YUCEF

PROFESSEUR LEMDAOUI MOHAMED CHERIF

SOUTENUE LE .....

N° D'ORDRE .....



## **DEDICACES**

**. A MES PARENTS**

**A la mémoire de mon regretté Père, que je remercie de m'avoir ouvert la voie de ce noble métier et de m'avoir transmis les valeurs du travail et de la persévérance.  
Que son âme repose en paix.**

**A ma Mère**

**Merci de m'avoir couvert de tendresses et de bienveillance.**

**Qu'elle trouve ici le témoignage de ma profonde et respectueuse reconnaissance.**

## **A MA FEMME ET MES ENFANTS**

### **A ma Femme**

**En gage de mon amour, de mon indéfectible attachement.  
Qu'elle trouve ici, l'expression de ma tendresse et ma reconnaissance pour tout ce que je  
lui dois.**

### **A mes Trois Enfants**

**Merci à vous tous de m'avoir soutenu tout au long de ce parcours, il n'y a pas de mots  
pour exprimer ma gratitude et l'amour que je vous porte.**

**A MA FAMILLE**

**En témoignage de ma profonde affection**

**A MA BELLE FAMILLE**

**En témoignage de ma profonde affection**

# **REMERCIEMENTS**

## **LISTE DES COLLABORATEURS SCIENTIFIQUES**

**Professeur Feu GEISERT [Pédiatrie 1], Professeur SIMEONI [Pédiatrie 2] Des Hôpitaux Universitaires De Strasbourg, France.**

**Professeur LECA, Chef De Service De Chirurgie Cardiaque, Hôpital Necker, Paris, France.**

**Docteur BOUCHAIR, Chef De Service De Cardiologie CHU Constantine.**

**Docteur LAKEHAL, Service D'Epidémiologie CHU Constantine.**

**Monsieur LATRECHE Ingénieur A L'Office National Des Statistiques De Constantine.**

**Pour leur aimable contribution,**

**Qu'ils trouvent, ici, toute notre reconnaissance et nos remerciements confraternels.**

**A Notre Maître Et Directrice De Thèse :**

**Madame, La Professeure BENMEKHBI. HANIFA.**

**Je tiens à remercier particulièrement, Professeur BENMEKHBI. HANIFA, Professeur en Pédiatrie qui me fait l'honneur de diriger cette thèse.**

**Ce travail n'aurait pu être accompli sans elle, son aide, son soutien, son amitié furent précieux.**

**Pour tout ce que vous avez apporté, nous vous exprimons, ici, le témoignage de notre immense gratitude.**

**A Monsieur, Le Président Du Jury :**

**Je remercie également, Monsieur Le Professeur BIOUS BELGACEM, Professeur en Pédiatrie qui me fait l'honneur de présider cette thèse. Je lui suis reconnaissant. Sa rigueur, sa modestie et sa disponibilité sont au-dessus de toute admiration.**



**Au Membre Du Jury :**

**Monsieur, Le Professeur BENABBES YUCEF, Professeur en Médecine Interne.  
Je tiens à te remercier tout particulièrement pour ton amitié précieuse, pour ton  
Energie et ton investissement dans ton travail qui sont pour moi des modèles.**

**Au Membre Du Jury :**

**Madame, Le Professeur TOURAB-BOUCHAIR NADIRA, Professeur en Pédiatrie.  
Vous nous faites le grand honneur de prendre part au jury de ce travail, votre  
compréhension, vos qualités humaines et professionnelles suscitent notre admiration.**

**Au Membre Du Jury :**

**Monsieur, Le Professeur LEMDAOUI MOHAMED CHERIF, Professeur en  
Epidémiologie.  
J'ai été très touché de ton soutien et ta disponibilité. Merci pour ton aide et tes conseils  
éclairés.**

# Sommaire

**Résumé**

**Table des Matières**

**Liste des Abréviations**

**Introduction**

**Première Partie : Revue de la littérature**

- I. Définition**
- II. Historique**
- III. Epidémiologie**
- IV. Classification**
- V. Embryologie cardiovasculaire**
- VI. Circulation Fœtale**
- VII. Anatomie du cœur**
- VIII. Diagnostic**
- IX. Etiologies**
- X. Principales cardiopathies congénitales**
- XI. Prise en charge**

**Deuxième Partie : Etude Pratique**

**Patients et Méthodes**

- I. Objectifs**
- II. Méthodes**
- III. Patients**

**Résultats**

- I. Prévalence des cardiopathies congénitales**
- II. Répartition selon l'âge de découverte**
- III. Répartition en fonction du sexe**

- IV. Répartition selon l'origine géographique**
- V. Motif d'hospitalisation**
- VI. Répartition des enfants et signes d'indication opératoire**
- VII. Répartition des enfants opérés selon les années**
- VIII. Répartition selon le lieu d'intervention**
- IX. Répartition selon le type d'intervention**
- X. Durée d'hospitalisation**
- XI. Evolution**
  - A. Post chirurgicale**
  - B. Evolution à long terme**

**Discussion**

**Conclusion et Perspectives**

**Références Bibliographiques**

**Table des Illustrations**

**Annexes**

## RESUME

28728 enfants âgés entre 03 mois et 168 mois ont été hospitalisés entre Janvier 1983 et Décembre 2004 au service de pédiatrie du CHU de Constantine. Parmi eux 2537 présentaient des signes cliniques, radiologiques, électrocardiographiques et échocardiographiques de cardiopathies congénitales soit (8.83%) du nombre d'enfants admis en pédiatrie. Parmi les 2537 enfants, seulement 616 enfants (24.28%) ont posé un problème de prise en charge chirurgicale ayant suscité l'intérêt de notre étude.

En effet 1921 enfants ont été admis pour une pathologie cardiaque, diagnostiquée au cours des explorations, qui s'est avérée mineure (sténose pulmonaire ou aortique peu serrée, shunt gauche-droite de faible degré, petite fuite valvulaire aortique ou mitrale) n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale. Uniquement 616 enfants ont été hospitalisés pour cardiopathies congénitales graves et ont posé un problème de prise en charge chirurgicale ayant nécessité l'intérêt de notre étude.

Le motif d'hospitalisation des cardiopathies graves était : une Insuffisance Cardiaque chez 283 enfants (46%), un malaise anoxique avec cyanose chez 320 enfants (52%), une broncho-pneumopathie associée à une insuffisance cardiaque chez 13 enfants (2%). L'âge moyen au moment du diagnostic était de 51 mois (Extrêmes : 03 mois et 168 mois), Avec une nette prédominance masculine 359 garçons (58.28%) pour 257 filles (41.72%) (Sexe ratio 1.39). 37% seulement des enfants proviennent de la wilaya de Constantine.

Après exploration, le type de cardiopathie le plus fréquent était le shunt GD type communication interventriculaire 111 cas (18%), suivi par les shunts DG 170 cas (27.60%) type tétralogie de Fallot, puis les shunts bidirectionnels type Transposition des gros vaisseaux 45 cas (7.3%), enfin les cardiopathies obstructives type sténose pulmonaire 22 cas (3.57%). En fonction de la gravité, l'indication opératoire s'est posé et les enfants ont été opéré soit en Algérie 121 cas (19.64%), soit à l'étranger 495 cas (80.35%), dont 384 enfants (62.33%) en France.

L'analyse des comptes rendus d'hospitalisation ont révélé qu'au cours de leur séjour en post opératoire des complications sont survenues chez 543 malades soit 86.70%. Dans les suites immédiates de l'intervention, surtout pour les communications interventriculaires : 111 enfants (48%) à type de : Bloc de branche incomplet droit chez 38 cas (16.45%), épanchement pleural chez 28 cas (12.12%), de foyer infectieux pulmonaire chez 28 cas (12.12%), foyer d'atélectasie chez 25 cas (10.82%), bloc de branche complet droit chez 13 cas ( 5.62%), bloc auriculo-ventriculaire chez 8cas (3.46%), septicémie chez 6 cas (2.59%), communication interventriculaire résiduelle chez 6 cas (2.59%), hypertension artérielle pulmonaire résiduelle chez 6 cas (2.59%).

Pour les tétralologies de Fallot : 170 enfants (51%) à type de : d' insuffisance pulmonaire chez 92 cas (27.62% ), bloc de branche complet droit chez 45 cas (13.51% ), de bloc de branche incomplet droit chez 42 cas (12.61% ), d'épanchement pleural chez 36 cas (10.81% ), de foyer infectieux pulmonaire chez 27cas ( 8.10%), d' insuffisance tricuspide chez 24 cas ( 7.20%), de rétrécissement pulmonaire chez 15 cas (4.50%), de foyer d'atélectasie chez 15 cas ( 4.50%), d'épanchement péricardique chez 10 cas (3% ), de communication interventriculaire résiduelle chez 9 cas (2.70%), de paralysie diaphragmatique chez 8 cas (2.40%), de septicémie chez 6 cas (1.80%), de pneumothorax chez 3 cas (0.90% ), de médiastinite chez 2 cas (0.60% ).

Après l'intervention ces enfants ont été suivi régulièrement dans le service et cela jusqu'à l'âge de 20 ans. Avant l'intervention, le poids était en moyenne de -1.85 Z score et la taille était en moyenne de -1.31 Z score chez 584 enfants (94.80%) ; après un délai de 12 mois après l'intervention, ce groupe d'enfants a normalisé son poids avec une moyenne de + 0.47 Z score et la taille avec une moyenne de + 0.34 Z score. Au cours de leur suivi jusqu'à l'âge de 20 ans, des complications sont apparues, concernant surtout les cardiopathies congénitales complexes à type de Souffle chez 186 cas (33.69%), de troubles de la conduction chez 134 cas (23.84%), d'insuffisance cardiaque chez 129 cas (20.94%). Ces complications ont permis une survie de 5 ans chez 99.30% enfants, de 15 ans chez 91.30% enfants et de 20 ans chez 79.40% enfants. Mais elles ont quand même étaient responsables de 54 décès (8.80%) dans un tableau d'insuffisance cardiaque. Devant de telles complications, afin d'établir une prévention, nous avons recherché, des facteurs de risque de l'apparition d'une cardiopathie congénitale chez les enfants dont les plus fréquents sont la consanguinité et l'âge parental avancé.

## Summary

28728 children aged between 03 months and 168 months were hospitalized between January 1983 and December 2004 in the pediatric ward of the University Hospital of Constantine. Among them 2537 showed clinical, radiological, electrocardiographic and echocardiographic signs of congenital heart disease that to say (8.83%) of the number of children admitted in pediatrics. Among the 2537 children, only 616 children (24.28%) have posed a surgical management problem that sparked the interest of our study.

Indeed, 1921 children were admitted for heart disease, diagnosed in the explorations, that been proved minor (pulmonary stenosis or aortic little tight, left-right shunt of small degree, small aortic or mitral valvular leak) and did not require a surgical management. Only 616 children were hospitalized for severe congenital heart disease and posed a surgical management problem requiring the interest of our study. The reason of the hospitalization of the severe heart disease was: a Heart Failure in 283 children (46%), an anoxic malaise with cyanosis in 320 children (52%), a bronchopneumopathy associated with heart failure in 13 children (2%). The average age at the diagnosis was 51 months (Extremes: 03 months and 168 months), with a male predominance: 359 boys (58.28%) for 257 girls (41.72%) (Gender ratio 1.39). Only 37% of the children are from the Wilaya of Constantine.

After exploration, the most common heart disease type was the GD shunt ventricular septal defect type 111 cases (18%), followed by the shunts DG 170 cases (27.60%) tetralogy of Fallot type, then the bidirectional shunts Transposition of the great vessels type 45 cases (7.3%), finally obstructive heart diseases stenosis pulmonary type 22 cases (3.57%). Depending on the severity, surgical indication arises and children have been operated either in Algeria 121 cases (19.64%) or abroad 495 cases (80.35%), including 384 children (62.33%) in France.

The analysis of the hospitalization reports revealed that complications occurred for 543 patient (86.70%) during their stay in the post-surgery. In the immediate aftermath of the intervention, especially for ventricular septal defect: 111 children (48%) of type: Incomplete right bundle-branch block in 38 cases (16.45%), pleural effusion in 28 cases (12.12%),

infectious pulmonary focal spot in 28 cases (12.12%), atelectasis focal spot in 25 cases (10.82%), complete bundle-branch block in 13 cases (5.62%), atrioventricular block in 8 cases (3.46%), septicemia in 6 cases (2.59%), residual ventricular septal defect in 6 cases (2.59%), residual pulmonary arterial hypertension in 6 cases (2.59%)

For the tetralogy of Fallot: 170 children (51%) of type: pulmonary insufficiency in 92 cases (27.62%), complete bundle branch block in 45 cases (13.51%), incomplete bundle-branch block in 42 cases (12.61%), pleural effusion in 36 cases (10.81%), infectious pulmonary focal spot in 27 cases (8.10%), of tricuspid insufficiency in 24 cases (7.20%), of pulmonary stenosis in 15 cases (4.50%), atelectasis focal spot in 15 cases (4.50%) of pericardial effusion in 10 cases (3%), residual ventricular septal defect in 9 cases (2.70%), diaphragmatic paralysis in 8 cases (2.40%), septicemia in 6 cases (1.80%), pneumothorax in 3 cases (0.90%), mediastinitis from 2 cases (0.60%)

After the surgery, these children were followed up regularly in the ward until the age of 20 years. Before the intervention, the weight was on average -1.85 Z score and size was on average -1.31 Z score in 584 children (94.80%); after a period of 12 months after the surgery, this group of children has standardized its weight with an average of + 0.47 Z score and size with an average of + 0.34 Z score. During their following up to the age of 20, complications occurred, especially regarding the complex congenital heart disease of heart murmur type in 186 cases (33.69%), conduction disorders in 134 cases (23.84%), heart failure in 129 cases (20.94%). These complications have allowed a survival of 5 years in 99.30% of children, 15 years at 91.30% of children and 20 years at 79.40% of children. However, they still were responsible for 54 deaths (8.80%) in heart failure table. Faced with such complications, in order to establish prevention, we looked for the risk factors for the appearance of the congenital heart disease among children; the most common are consanguinity and advanced parental age.

# Tables des matières

REMERCIEMENTS.....	7
Sommaire .....	10
RESUME.....	12
Summary .....	14
Tables des matières .....	16
INTRODUCTION .....	24
CHAPITRE I : REVUE DE LA LITTERATURE .....	30
I. DEFINITION .....	31
II. HISTORIQUE.....	32
II. 1. Historique dans le monde : [6] .....	32
II.2. Historique en Algérie : [7] .....	39
III. EPIDEMIOLOGIE .....	39
IV. CLASSIFICATION.....	43
IV.1. CLASSIFICATION ANATOMIQUE ET SEGMENTAIRE.....	43
IV.2. CLASSIFICATION PHYSIOPATHOLOGIQUE .....	47
IV.3. CLASSIFICATION EMBRYOLOGIQUE [17] .....	49
V. EMBRYOLOGIE CARDIOVASCULAIRE.....	51
A. FORMATION DES TUBES ENDOCARDIQUES PRIMITIFS .....	52
B. TUBE CARDIAQUE PRIMITIF AU SEIN DE L'EMBRYON .....	56
C. EVOLUTION DU TUBE CARDIAQUE (J21-J40) .....	56
C.1. Allongement .....	56
C.2. Plicature .....	57
C. 3. Les Zones de Transition.....	59
C. 4. Convergence.....	59
C.5. Cloisonnement (S5-S7) .....	59
VI. CIRCULATION FŒTALE.....	71
VI.1. CIRCULATION FŒTALE NORMALE .....	71
VI.2. LES MODIFICATIONS CIRCULATOIRES DE LA NAISSANCE .....	75
VII. ANATOMIE DUCŒUR .....	76
VIII.1. Chez le fœtus .....	77
VIII.2. En période néo-natale [24] .....	81
a. Malformation diagnostiquée ou suspectée en anténatal .....	81



b. En l'absence de diagnostic prénatal .....	81
VIII.3. Chez le nourrisson et l'enfant .....	87
IX. ETIOLOGIES.....	98
X. PRINCIPALES CARDIOPATHIES CONGENITALES.....	100
X. 1. SHUNTS GAUCHE-DROITE .....	100
X.1.1. COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES .....	101
X.1.2. COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES .....	105
X.1.3. OREILLETTE UNIQUE.....	107
X.1.4. CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE .....	107
X.1.5. PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL .....	110
X.1.6. FENETRE AORTO-PULMONAIRE .....	111
X.1.7. TRONC ARTERIEL COMMUN ou TRONCUS ARTERIOSUS.....	111
X.2. SHUNTS DROITE-GAUCHE .....	113
X.2.1. TETRALOGIE DE FALLOT .....	113
X.2.2. ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM OUVERT .....	122
X.2.3. TRILOGIE DE FALLOT [33] .....	124
X.2.4. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX [57], [58] .....	126
X.2.5. RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL.....	128
X.2.6. ATRESIE TRICUSPIDE.....	130
X.2.7. MALADIE D'EBSTEIN [71] .....	132
X.2.8. VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE [72] .....	133
X.2.9. VENTRICULE UNIQUE (VU).....	134
XI. MALFORMATIONS OBSTRUCTIVES .....	136
XI.1. STENOSE PULMONAIRE (environ 10%) .....	136
XI.2. COARCTATION DE L'AORTE (environ 5%) .....	137
XI.3. RETECISSEMENT AORTIQUE .....	138
XII. PRISE EN CHARGE.....	139
CHAPITRE II : ETUDE PRATIQUE .....	142
III. PATIENTS .....	148
D. TRAITEMENT .....	152
RESULTATS .....	154
I. PREVALENCE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES .....	155
II. REPARTITION SELON L'AGE DE DECOUVERTE .....	155
III. REPARTITION EN FONCTION DU SEXE .....	160
VI. REPARTITION DES ENFANTS ET SIGNES D'INDICATION OPERATOIRE .....	163
VI. 1. SHUNT GAUCHE-DROITE .....	164

<b>VI. 2. SHUNT DROITE-GAUCHE :</b> .....	<b>170</b>
<b>VI.3. CARDIOPATHIES CYANOGENES AVEC SHUNT MIXTE OU.....</b>	<b>176</b>
<b>BIDIRECTIONNEL .....</b>	<b>176</b>
<b>VI.4. CARDIOPATHIES OBSTRUCTIVES NON CYANOGENES SANS SHUNT</b> <b>.....</b>	<b>180</b>
<b>VII. CARDIOPATHIES CONGENITALES ET NOMBRE D'ENFANTS.....</b>	<b>184</b>
<b>OPERES SELON LES ANNEES.....</b>	<b>184</b>
<b>VIII. REPARTITION DES ENFANTS ET LIEU D'INTERVENTION.....</b>	<b>186</b>
<b>IX. REPARTITION SELON LE TYPE D'INTERVENTION .....</b>	<b>188</b>
<b>X. DUREE D'HOSPITALISATION .....</b>	<b>193</b>
<b>XI. EVOLUTION.....</b>	<b>194</b>
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>223</b>
<b>CONCLUSION ET PERSPECTIVES .....</b>	<b>235</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES .....</b>	<b>239</b>
<b>ANNEXES .....</b>	<b>260</b>

## LISTE DES ABREVIATIONS

APSO : atrésie pulmonaire à septum ouvert.  
APSI : atrésie pulmonaire à septum intact.  
AT : atrésie tricuspide.  
AMG : arc moyen gauche.  
AVC : accident vasculaire cérébral.  
B2 : deuxième bruit cardiaque.  
BP : broncho-pneumopathies.  
BAV : bloc auriculoventriculaire.  
BBID : bloc de branche incomplet droit.  
BBCD : bloc de branche complet droit.  
BAVC : bloc auriculoventriculaire complet.  
B2 : deuxième bruit cardiaque.  
BT: Blalock Taussig.  
BMI: body mass index.  
CIV : communication interventriculaire.  
CIA : communication interauriculaire.  
CA : canal artériel.  
CAV : canal atrioventriculaire.  
CC : cardiopathies congénitales.  
CCC : cardiopathies congénitales cyanogènes.  
COA : coarctation de l'aorte.  
CEC : circulation extracorporelle.  
CP : compliance.  
CI : contre indiqué.  
CMD : cardiomyopathie dilatée.  
CMH : cardiomyopathie hypertrophique.  
CMCI : Clinique Médico-chirurgicale de Bou Ismail.  
DB2 : dédoublement du deuxième bruit.  
DCPP : dérivation cavopulmonaire partielle.  
DCPT : dérivation cavopulmonaire totale.

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

DG : droite gauche.  
DT : distension thoracique.  
DS : déviation standard.  
CMD : cardiomyopathie dilatée.  
CMH : cardiomyopathie hypertrophique.  
CCT : Cardiopathies Conotroncales.  
COG : Cardiopathie Obstructive Gauche.  
EPO : érythropoïétine.  
ECG : Electrocardiogramme.  
ESA : Extrasystole auriculaire.  
ESV: Extrasystole ventriculaire.  
ETO : échocardiographie transoesophagienne.  
FAP : fenêtre aortopulmonaire.  
FO : foramen ovale.  
FP : foyer pulmonaire.  
FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche.  
FISH : Hybridation in situ Fluorescente.  
GD : gauche droite.  
HTAP : hypertension artérielle pulmonaire.  
HVD : hypertrophie ventriculaire droite.  
HVG : hypertrophie ventriculaire gauche.  
HTA : hypertension artérielle.  
HAD : hypertrophie auriculaire droite.  
HT : hémocrite.  
HMG : Hépatomégalie.  
IM : insuffisance mitrale.  
IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion.  
IMG : Interruption médicale de grossesse.  
IP : insuffisance pulmonaire.  
IT : insuffisance tricuspidiennne.  
IRM : imagerie par résonnance magnétique.  
IC: insuffisance cardiaque.

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

IAA : interruption de l'arche aortique.  
KT: cathétérisme cardiaque.  
MAPCA: major aortopulmonary collateral artery.  
MS : membres supérieurs.  
MOVP : maladie obstructive vasculaire pulmonaire.  
NO: monoxyde d'azote.  
NYHA: New-York Heart Association.  
NEDC: nutrition entérale à débit constant.  
O2: oxygène.  
OAP : œdème aigu du poumon.  
OG : oreillette gauche.  
OD : oreillette droite.  
OMS : organisation mondiale de la santé.  
PCA : persistance du canal artériel.  
PGE1 : prostaglandines.  
PA : pression artérielle.  
PAP : pression artérielle pulmonaire.  
PAI : poids avant intervention.  
PAPI : poids après intervention.  
PC : périmètre crânien.  
QP/QS : rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique.  
US : ultrasons.  
RVPAT : retour veineux pulmonaire anormal total.  
RVPAP : retour veineux pulmonaire anormal partiel.  
RM : rétrécissement mitral.  
RP : rétrécissement pulmonaire.  
RVP : résistances vasculaires pulmonaires.  
RP : résistances pulmonaires.  
RS : résistances systémiques.  
RCT : rapport cardiothoracique.  
REV : réparation endoventriculaire.

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

SP : sténose pulmonaire.  
SAO : sténose aortique.  
SC : sinus coronaire.  
SIA : septum interauriculaire.  
SIV : septum interventriculaire.  
SD : syndrome.  
SVG : surcharge ventricule gauche.  
SBV : surcharge biventriculaire.  
SS : souffle systolique.  
SD : souffle diastolique.  
SVP : surcharge des veines pulmonaires.  
T4F : tétralogie de Fallot.  
T3F : trilogie de Fallot.  
TGV : transposition des gros vaisseaux.  
TAC : tronc artériel commun.  
TAP : tronc de l'artère pulmonaire.  
TSV : tachycardie supraventriculaire.  
T21 : trisomie 21.  
T18 : trisomie 18.  
T13 : trisomie 13.  
TOGD : transit œsogastroduodénal.  
TVI : tronc veineux innominé.  
TRT : traitement.  
TDC : trouble de la conduction.  
TAI : taille avant intervention.  
TAPI : taille après intervention.  
TI : type d'intervention.  
VDDI : ventricule droit à double issue.  
VU : ventricule unique.  
VCI : veine cave inférieure.  
VCS : veine cave supérieure.  
VG : ventricule gauche.

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

VD : ventricule droit.

VP: ventricule primitif.

VAV : valve auriculoventriculaire.

VP : veines pulmonaires.

VA : ventilation assistée.

VDP : vasodilatateurs pulmonaires.

VTDVD : volume télédiastolique du ventricule droit.

WPW: Wolf Parkinson White.

## INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales de l'enfant sont les plus fréquentes des malformations congénitales. Elles ont suscité beaucoup d'intérêt et ont commencé à être opérées depuis 1960 surtout depuis l'avènement de la circulation extracorporelle. Mais si les corrections des anomalies modérées telles que les petits défauts septaux ou les anomalies valvulaires sont faciles sans conséquence sur la vie de l'enfant, il n'en n'est pas de même des malformations graves qui peuvent être :

- Soit complexes telles qu'une hypoplasie ou atrésie d'un vaisseau, d'un ventricule ou d'une valve incompatible avec une survie prolongée et qui nécessitent des traitements multiples dont le résultat reste palliatif.
- Soit non complexes qui même opérées ne permettent pas une restitution ad intégrum anatomique et physiologique et même laisser souvent des séquelles anatomiques, hémodynamiques et surtout neuropsychiques créant une nouvelle pathologie, qu'il est important de bien connaître pour préciser :
  - ✓ La durée et la qualité de la survie que ces malades peuvent espérer.  
Pour établir une surveillance qui soit peu contraignante que possible tout en étant Adaptée au type de malformation opérée mais pouvant permettre aux enfants D'atteindre l'âge adulte et ne pas grever lourdement l'avenir social des parents.
  - ✓ **D'où l'intérêt d'un dépistage précoce** par la réalisation d'une échographie depuis le début de la grossesse surtout s'il existe des antécédents familiaux de cardiopathie.
  - ✓ Malgré cela beaucoup de cardiopathies échappent au diagnostic in utéro et les cardiopathies peuvent être méconnues lors de la sortie de la maternité et ne seront diagnostiqués qu'en décompensation brutale en période néonatale avec défaillance multiviscérale grave rendant le pronostic de la cardiopathie sévère.
  - ✓ Pour ces raisons, actuellement l'oxymétrie de pouls est devenue un moyen de dépistage en salle d'accouchement et ceci par le fait que la majorité des cardiopathies congénitales sont responsables d'hypoxie à la naissance.



**D'où la nécessité d'une prévention :**

- D'une part par la connaissance des facteurs de risque au cours d'une grossesse tels que : une consanguinité, des antécédents de cardiopathie dans la fratrie ou chez les deux parents, un diabète, une hypertension artérielle, une Trisomie 21 dans la fratrie pour proposer un conseil génétique.
- D'autre part par le dépistage d'une hypoxémie par l'oxymètre de pouls, ce geste doit faire partie intégrante de l'examen clinique du nouveau-né.

## PROBLEMATIQUE

Les cardiopathies congénitales appartiennent aux malformations congénitales les plus fréquentes. **Selon les données de l’OMS**, leur prévalence dépasserait **12 pour mille** dans le monde [1], **en Algérie** selon l’APS et la cellule de conventionnement de la CNAS en 2010 sur **6800** patients qui ont pu bénéficier d’une intervention chirurgicale pour maladies cardiovasculaires **590** sont des enfants atteints de cardiopathie congénitale soit **11,52%** constituant ainsi un problème majeur de santé publique [2].

**En Algérie** peu d’études ont souligné l’ampleur de ce problème, en effet la majorité d’entre-elles ont été basées surtout sur la prise en charge chez des enfants hospitalisés au stade de décompensation mais le dépistage : en anténatal, chez le nouveau-né et le nourrisson dans les centres de protection maternels et chez l’enfant en hygiène scolaire n’a jamais été réalisé. De ce fait les résultats ne sont qu’approximatifs.

**En 1985**, Yahi B.E [3] retrouve dans son étude portant sur un échantillon d’enfants hospitalisés au CHU Mustapha à Alger 1,7% d’entre-eux âgés moins de 36 mois avaient une cardiopathie congénitale.

**En 2011**, Ghomari SM [4] retrouve dans son étude portant sur les enfants hospitalisés au CHU de Tlemcen 3,6% d’enfants âgés entre 0 et 2 ans sont atteints de cardiopathies congénitales. D’ailleurs depuis les années 2000 différents congrès sur les maladies cardiovasculaires se sont tenus à Alger et ont toujours dénoncés le manque de centres spécialisés à travers le territoire national sur la prise en charge des cardiopathies congénitales, de ce fait plus de 1000 enfants sont en liste d’attente d’être opérés.

A l’occasion de la journée mondiale du cœur qui se déroule chaque année à Alger, le Dr Ghalmi chargé de la cellule de conventionnement de la CNAS et le Dr Bekkat Berkani Président du conseil de l’ordre des médecins algériens déclarent la difficulté de prise en charge des enfants vu le nombre de plus en plus croissant de cardiopathies, du retard des rendez-vous à l’étranger et la difficulté d’obtention des visas et le nombre restreint de centres spécialisés publics et privés dans notre pays.

- Devant ce nombre important d’enfants en attente d’intervention par cathétérisme interventionnel ou chirurgie cardiaque.

- Devant la difficulté d'un suivi spécialisé durant toute la vie car parmi eux certains devraient être réopérés à l'âge adulte.
- Devant cette filière de soins particulièrement fragile cherchant une place équilibrée entre le public et le privé.

**Notre étude trouve son intérêt :**

- Dans une description très précise des signes cliniques des différentes cardiopathies congénitales en période néo natale.
- Dans l'établissement d'un diagnostic précoce par les différents moyens d'imagerie : Echo doppler cardiaque, Scanner multi barrette, IRM.
- Dans la connaissance des facteurs de risque au cours d'une grossesse tels que : une consanguinité, des antécédents de cardiopathie dans la fratrie ou chez les deux parents, un diabète, une hypertension artérielle, une trisomie 21 dans la fratrie pour proposer un conseil génétique.
- Dans la réalisation du dépistage anténatal par des échographistes référents de deuxième et troisième niveau.
- Dans l'établissement d'un suivi psychologique bien codifié des parents à l'annonce du diagnostic.
- Dans la participation intensive à l'information des médecins et des paramédicaux sur les premiers signes cliniques à la naissance de la cardiopathie.
- De soulever des réflexions éthiques et d'ouvrir des portes :
  - ✓ A la réflexion de limiter les mariages consanguins et de proposer un avortement quand les cardiopathies sont complexes pour éviter la souffrance de l'enfant et des parents.

- ✓ De demander l'implication de toutes les institutions de l'état car ces techniques thérapeutiques peuvent être réalisées en Algérie par des algériens et cela par l'organisation de campagne d'information et de formation.

## **OBJECTIFS**

### **1. Objectif principal :**

- Evaluer le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales hospitalisées au Centre Hospitalo-Universitaire de Constantine : selon l'âge, le sexe, le lieu d'origine, les Antécédents parentales et personnels de l'enfant, le type de cardiopathie, évaluer son Évolution jusqu'à l'âge adulte.

### **2. Objectifs spécifiques :**

- Etudier la répartition des cardiopathies congénitales, leurs caractères épidémiologiques en Fonction de l'année d'hospitalisation, du lieu d'origine, du sexe, du type de cardiopathie, du Type de chirurgie, son évolution jusqu'à l'âge adulte.
- Déterminer leurs étiologies par une enquête génétique et épigénétique
- Etablir l'intérêt de l'examen clinique de tout nouveau-né et la réalisation de l'oxymétrie De pouls
- Définir la place de l'échocardi Doppler dans le diagnostic
- Décrire la stratégie thérapeutique médico-chirurgicale
- Evaluer l'évolution post chirurgicale à court, moyen et long terme
- Proposer une prévention :
  - ✓ En anténatale
  - ✓ En post natale

## **CHAPITRE I : REVUE DE LA LITTERATURE**

## I. DEFINITION

Les cardiopathies congénitales sont des malformations du cœur survenant au cours de sa formation, pendant la vie intra-utérine. Le terme « congénital » (littéralement « né avec ») est à distinguer du qualificatif « héréditaire » (« ce dont on hérite », ce qui est transmis par les ascendants). Une malformation congénitale, en particulier cardiaque, n'est pas obligatoirement héréditaire et peut correspondre à un accident isolé et qui ne se reproduira pas.

Elles sont extrêmement diverses, allant de la simple anomalie bénigne permettant la croissance de l'enfant sans aucun problème, jusqu'à la malformation grave, incompatible avec la survie du nouveau-né. Elles sont également de complexités diverses, rendant une évaluation obligatoire en milieu spécialisé. Certaines sont notamment à l'origine des « enfants bleus », c'est-à-dire qui présentent une cyanose à la naissance.

**Jusqu'à quatorze fœtus sur mille sont porteurs d'une malformation cardiaque, faisant de ces dernières les malformations les plus fréquentes de l'enfant.** [5] Le dépistage des cardiopathies congénitales est donc un objectif majeur de l'échographie morphologique du fœtus. Le diagnostic d'une telle malformation doit obligatoirement imposer la recherche d'une étiologie et ceci par la réalisation d'examens complémentaires, comme une amniocentèse pour la recherche d'une trisomie 21 ou une micro délétion 22q11.

Dans de pareils cas et en fonction de la sévérité de l'atteinte et de l'étiologie l'attitude sera soit d'organiser un suivi fœtal et l'accouchement doit se faire dans une maternité de niveau III pour une prise en charge optimale du nouveau-né, soit si cela est possible proposer aux parents une interruption médicale de grossesse en cas de malformation incompatible avec la vie.

## II. HISTORIQUE

### II. 1. Historique dans le monde : [6]

Jadis, évoquer la maladie bleue faisait surgir dans beaucoup de familles le souvenir du décès précoce d'un nouveau-né dont la mémoire s'est perpétuée de génération en génération. La première description de cette pathologie est donnée par Hippocrate : “Les yeux sont enfoncés, les mâchoires ont des rougeurs, les ongles des mains se recourbent, les doigts deviennent chauds surtout à leur extrémité; dans les pieds, des gonflements se produisent”. Il décrit là probablement une malformation cardiaque cyanogène. L'auteur grec a laissé son nom à la déformation des doigts générée par le manque chronique d'oxygène : l'hippocratisme digital.

La plupart des autres cardiopathies congénitales ont été décrites au XIXème siècle avec une première synthèse publiée à Londres en **1858** par **Thomas Peacock** : “On malformations of the human heart” puis deux ouvrages plus exhaustifs au XXème siècle, en France par **Laubry** et **Pezzi** en **1921** : “Traité des maladies congénitales du coeur” et au Canada par **Maude Abbott** en **1936** : “The atlas of congenital heart diseases”. La tétralogie de Fallot, malformation fût décrite en **1888** par **Arthur Fallot**, médecin sétois ayant exercé à Marseille où il était professeur de médecine légale. La circulation normale, décrite par **William Harvey** en **1616** mais découverte dès le XIIIème siècle par **Ibn Nafis**, médecin arabe du Caire.

**Leur diagnostic Jusqu'aux années 1950** était basé sur des présomptions, à partir de l'examen clinique (souffle cardiaque à l'auscultation, signes d'insuffisance cardiaque, cyanose) et d'examens complémentaires simples : la radiographie du thorax permettait d'évaluer la taille du cœur et la richesse des vaisseaux du poumon ; l'électrocardiogramme, recueillait les signes indirects d'hypertrophie ou de dilatation des cavités cardiaques.

**Dans les années 1960, l'application à l'enfant du cathétérisme cardiaque** permettait un diagnostic plus précis ; cette technique consiste en l'introduction dans une veine ou une artère d'un cathéter qui permet d'explorer les diverses cavités et vaisseaux, de mesurer la pression et le contenu en oxygène, d'opacifier les cavités par l'injection d'un produit de contraste. C'est une exploration invasive, non exempte de morbidité et de mortalité chez le nouveau-né et le petit nourrisson.



**Dans les années 1970, le développement de l'échocardiographie modifie totalement la problématique.** Elle permet la visualisation du cœur par analyse de la réflexion des ultrasons sur ses parois et de recueillir des données qui sont de plus en plus précises avec les perfectionnements techniques :

- Au départ, il était simplement possible de mesurer la dimension des cavités cardiaques.
- **Dès les années 1980, l'échographie bidimensionnelle** visualise le cœur dans sa totalité avec une définition au départ médiocre, mais rapidement convenable.
- Puis viennent les techniques doppler, permettant d'analyser la vitesse des flux à l'intérieur du cœur et d'en déduire pressions et débits, informations fondamentales à la compréhension de la cardiopathie (hémodynamique); enfin le doppler à codage couleur visualise directement les flux sanguins.
- Les appareils de dernière génération donnent une vision en trois dimensions.
- La plupart des échographies se font au travers de la paroi du thorax en posant la sonde sur sa face antérieure ; une autre voie d'abord, l'échographie œsophagienne peut être utile, parfois pendant l'intervention chirurgicale.

C'est peu dire que l'échocardiographie fut une révolution. D'une pratique médicale se basant sur des spéculations à partir de données indirectes, approximatives, nous en arrivions à une quasi-certitude diagnostic en quelques minutes. Cela permit de confier les patients au chirurgien dès la période néonatale sans cathétérisme cardiaque préalable, ce qui contribua à une franche amélioration du pronostic des cardiopathies.

– **Dans les années 2000, le scanner multicoupe et l'imagerie par résonance magnétique(IRM)** viennent compléter l'arsenal des moyens diagnostics. Ils permettent de visualiser avec une précision remarquable les structures cardiaques et sont un bon complément à l'échocardiographie lorsqu'un élément anatomique est à préciser.

– **Ainsi, en 2008, les cathétérismes cardiaques ne sont plus réalisés à visée diagnostique,** cette procédure est limitée aux gestes thérapeutiques.

**Même le traitement a connu une nette évolution : [6]**

**- Traitements médicaux :**

Les progrès de la pharmacologie mettent à notre disposition des médicaments extrêmement efficaces, utilisés isolément ou en préparation à la chirurgie.

– pour le traitement de l'insuffisance cardiaque, aux **digitaliques**, qui renforcent la contraction du muscle cardiaque, se substituent des médicaments visant à alléger le travail du cœur en agissant en amont (**diurétiques** qui réduisent le volume liquidien que reçoit le cœur) et en aval (**vaso-dilatateurs** qui diminuent les résistances contre lesquelles le cœur doit lutter lors de sa contraction). Il en résulte une grande amélioration du confort du patient.

– Un apport majeur a été la manipulation pharmacologique du canal artériel : cette structure, résidu de la vie fœtale, peut être indispensable à la survie dans diverses situations : l'une d'elle est l'obstruction complète de la voie de sortie du cœur droit, le canal artériel est alors la seule structure qui permet au sang de parvenir au poumon pour s'y oxygéner. Or, la perméabilité du canal est modulée par la **prostaglandine** et il suffit de perfuser cette substance pour le maintenir perméable dans l'attente d'un geste chirurgical. A l'inverse, chez le prématuré, le canal artériel reste fréquemment ouvert; il est parfois possible de le fermer par l'administration d'un antagoniste de la prostaglandine, les anti-inflammatoires utilisés dans les maladies rhumatismales ont cette propriété.

**- Traitement chirurgical :**

**Les premiers succès chirurgicaux concernent la chirurgie extracardiaque** avec la ligature du canal artériel chez un enfant de 7 ans par **Robert Gross** en **1938** à Boston ; la réparation de la coarctation aortique par **Clarence Crawford** en **1944**. L'anastomose entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire pour améliorer la vascularisation pulmonaire lorsqu'elle est insuffisante : c'est la **première intervention palliative** permettant aux enfants cyanosés de survivre (**1944**). L'histoire de cette intervention est intéressante, elle est le résultat d'une collaboration exemplaire entre une cardiologue d'enfants, **Helen Taussig** et un chirurgien cardiaque, **Alfred Blalock**, tous deux travaillant au John Hopkins Hospital de Baltimore. Taussig eut l'idée de demander à Blalock d'appliquer à ses patients une procédure qu'il réalisait sur l'animal de laboratoire. Autre palliation : le **cerclage de l'artère pulmonaire** réalisé en **1951** par **Damman** à Chicago chez un nourrisson de 5 mois, il permet

de réduire la vascularisation pulmonaire lorsqu'elle est excessive, ce qui entraîne la reprise de la croissance de nourrissons jusque- là en situation de marasme.

**La deuxième étape est la chirurgie cardiaque sur cœur battant :**

Ouverture d'une valve pulmonaire rétrécie en introduisant dans le cœur un dilatateur (**Brock, 1948**) ; création d'une communication entre les oreillettes dans la transposition des gros vaisseaux (**A. Blalock, CR Hanlon, 1950**).

Il fallut la mise au point de la circulation extracorporelle (**CEC**) initiée par John H. **Gibbon Jr** et finalisée par C. Walton **Lillehei (1952,1954)**, pour que puisse se développer la chirurgie cardiaque de réparation. Elle permet de substituer au cœur pendant l'intervention une pompe qui assure la propulsion et l'oxygénation du sang. André **Thévenet** a décrit dans une communication à l'Académie en **1999** les étapes qui permirent cette avancée fondamentale. Les communications inter-auriculaires corrigées sous CEC furent publiées par John **Kirklin**, de la Mayo Clinic à Rochester en **1955**.

L'ère de la chirurgie cardiaque à cœur ouvert commençait, dont le développement allait être considérable. La chirurgie cardiaque pédiatrique a en effet beaucoup progressé au cours des cinquante dernières années, avec des évolutions dans la qualité des résultats, dans les concepts, et dans l'extension du champ de la chirurgie.

- Amélioration de la qualité, avec la spécialisation croissante des équipes permettant un abaissement progressif de l'âge de la prise en charge et une diminution régulière de la mortalité et de la morbidité.

-Dans les années 1980, il fallait attendre le poids critique de 10 à 12 kg pour réparer une malformation cardiaque, en attendant, on avait recours soit aux traitements médicaux, soit à la chirurgie palliative.

**Aujourd'hui, la CEC est possible même chez le prématuré et la grande majorité des cardiopathies sont corrigées avant 6 mois de vie.** La mortalité globale de la chirurgie du nourrisson a régulièrement baissé (moins de 10%) pour être quasi nulle dans les cardiopathies les plus fréquentes. Outre l'adresse des chirurgiens, l'amélioration de la prise en charge pré et post-chirurgicale a contribué à cette évolution.

Ainsi, lorsque le chirurgien, après avoir corrigé une malformation, a le sentiment que le poumon est trop congestionné pour pouvoir fermer le thorax sans comprimer le cœur, il le laisse ouvert pendant 24 à 48h en atmosphère stérile... cela a permis de transformer le pronostic de malformations pour lesquelles les chances de survie étaient minimales.

**Les derniers progrès portent sur l'esthétique**, les cardiopathies les plus simples étant opérées par des voies d'abord latérales très peu visibles (thoracotomie mini-invasive). **Les concepts chirurgicaux ont évolué, avec parfois une simplification** : Dans la transposition des gros vaisseaux, jusqu'aux années 1980, la chirurgie était palliative, on ne savait que créer une deuxième anomalie compensant la première en réorientant les flux sanguins au niveau des oreillettes (**Senning 1959, Mustard 1964**).

A partir de **1976**, le développement de la microchirurgie permet à Adib **Jatene**, de Sao Paulo, de corriger la cardiopathie en remettant les gros vaisseaux à leur place.

Autre évolution conceptuelle, la remise en cause de principes tels que : le ventricule droit est nécessaire à la circulation pulmonaire. A partir de **1971**, Francis **Fontan**, de Bordeaux, dans une cardiopathie dans laquelle manque la valve entre l'oreillette et le ventricule droit (**atrésie tricuspide**) réalise une anastomose directe entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire. Il démontre ainsi que la circulation droite peut être fonctionnelle sans pompe ventriculaire. Les résultats immédiats sont bons, mais à distance, l'oreillette s'hypertrophie et surviennent des troubles du rythme aux conséquences désastreuses. L'étape suivante consiste donc à relier directement les veines caves (ramenant le sang dé saturé à l'oreillette droite) à l'artère pulmonaire. C'est la dérivation **cavo-pulmonaire totale** dans laquelle le cœur lui-même ne garde que sa fonction gauche, tout le sang bleu étant dérivé directement dans l'artère pulmonaire.

Ce montage est fonctionnel, les patients pouvant même exercer une activité sportive non intensive.

- **Sur l'extension du champ de la chirurgie, un débat persiste: celui de la pertinence à prendre en charge toutes les malformations** : C'est le cas de l'hypoplasie du cœur gauche. Actuellement, le choix se fait entre trois options très sévères spontanément non compatibles avec la vie. :

- **L'interruption médicale de grossesse (IMG)** qui en France peut être pratiquée jusqu'au terme avec dans ce cas la nécessité d'une euthanasie fœtale préalable.
- **L'accompagnement palliatif à la naissance**, qui facilite probablement le deuil maternel et familial tout en respectant la vie du fœtus.
- Enfin la mise en œuvre d'un **programme chirurgical palliatif lourd**, nécessitant un minimum de trois interventions dans les 5 premières années, avec une mortalité opératoire qui reste importante et un pronostic à long terme réservé. Les trois possibilités sont expliquées aux parents pour éclairer une décision toujours difficile et douloureuse. Sa possibilité est conditionnée par la disponibilité d'un greffon au bon moment Il faut enfin évoquer la **transplantation cardiaque ou cardio-pulmonaire**, lorsqu'il n'y a pas d'autre issue, son pronostic est dépendant du risque inhérent au traitement anti-rejet.

#### – Le cathétérisme interventionnel

Le cathétérisme cardiaque connut un regain d'intérêt lorsque fut envisagée la possibilité de traiter certaines anomalies cardiaques sans avoir recours à la chirurgie. Plusieurs cardiopathies sont aujourd'hui concernées.

- William **Rashkind, en 1966**, crée une communication entre les deux circulations permettant aux enfants porteurs de transposition des gros vaisseaux de survivre à la naissance : une sonde à ballonnet est montée dans l'oreillette gauche, le ballonnet est rempli de quelques millilitres de liquide, puis est réalisée une traction brusque de la sonde qui crée une communication entre les deux oreillettes ce qui permet au sang de s'oxygéner suffisamment dans l'attente de la chirurgie réparatrice.

Cette procédure est aujourd'hui le plus souvent pratiquée sans anesthésie, par voie ombilicale, sous contrôle échographique.

- **Kan** pratique en **1982** la première dilatation par une sonde à ballonnet d'une sténose pulmonaire. Plus tard sont ce sont des dilatations de la valve aortique, de la région de l'isthme de l'aorte, de vaisseaux rétrécis spontanément ou à la suite de procédures chirurgicales.

- Actuellement, plusieurs équipes expérimentent la possibilité de mettre en place par cathétérisme interventionnel une valve pulmonaire lorsque la valve native est insuffisante.

- **Après les ouvertures, furent réalisées des occlusions**, d'abord de canaux artériels, puis de communications inter-auriculaires et de certaines communications interventriculaires.

– **Le diagnostic prénatal et son pronostic** : [6]

L'échographie fœtale permet le diagnostic de la plupart des cardiopathies congénitales dans 60% des cas dès 16 à 18 semaines de gestation. Il peut s'agir de la découverte fortuite d'une malformation ou d'un dépistage ciblé en raison d'antécédents maternels ou familiaux. **Ce diagnostic peut avoir trois objectifs** :

- **proposer une interruption médicale de grossesse** si la cardiopathie est sévère et ne permet pas d'envisager le rétablissement d'une circulation normale à deux ventricules. L'exemple de l'hypoplasie du cœur gauche montre que cette option est le plus souvent mais pas toujours retenue par les parents..
- **préparer la prise en charge néo-natale** en cas de geste rapide nécessaire (transposition des gros vaisseaux) ; dans ce cas, l'accouchement est pratiqué dans un centre spécialisé.
- **traiter le cœur fœtal** : **quand surviennent des troubles du rythme graves**, on administre à la maman des drogues anti-arythmiques qui passent dans la circulation fœtale.

– **L'évolution à long terme**

**Depuis les années 1990, beaucoup de patients parviennent à l'âge adulte.** La plupart nécessitent une surveillance spécifique en raison de **possibles complications tardives** : dysfonctionnement de valves, troubles du rythme... de plus, lorsque le geste a été palliatif, comme dans la circulation de Fontan, des adaptations de la vie doivent être envisagées en termes de suivi de grossesse, d'activité sportive. Il faut donc structurer la prise en charge à l'âge adulte. Cela se fait différemment selon les centres : ce sont souvent des cardiologues d'enfants qui l'assurent, certains ont parlé de "pédiatrie d'adulte" mais ils ne sont pas familiers d'un certain nombre de problématiques : la contraception, la grossesse, l'insertion professionnelle, les troubles du rythme complexes. Ailleurs, des cardiologues d'adultes prennent le relais ; mais ils sont confrontés à des situations qu'ils ne connaissent pas. **La**

**solution passe par un échange d'informations lors de réunions médico-chirurgicales multidisciplinaires associant pédiatre, cardiologue et chirurgien.**

## **II.2. Historique en Algérie : [7]**

Trois périodes ont marqué l'histoire des cardiopathies congénitales dans notre pays :

- **Période de 1962-1980** : Les enfants porteurs d'une Cardiopathie Congénitale étaient pris en charge au niveau des services de cardiologie adulte et des services de pédiatrie générale. Les explorations étaient limitées aux explorations de routine. La majorité des patients étaient transférés à l'étranger (**France**) en dehors des interventions à cœur fermé.
- **Période de 1980-2005** : Ouverture d'un centre de chirurgie cardiovasculaire à **Bou Ismaïl**, où 173 interventions chirurgicales à cœur ouvert, 117 interventions à cœur fermé, 139 Cathétérismes interventionnels, ont été réalisées. En raison de ces capacités limitées beaucoup d'enfants sont pris en charge à l'étranger.
- **Période 2006** : Avènement de cliniques privées qui participent de manière effective à la prise en charge chirurgicale des enfants cardiaques.

## **III. EPIDEMIOLOGIE**

Plusieurs études françaises [8], [9] et européennes [10] donnent une prévalence néonatale des cardiopathies congénitales d'un peu moins de 1%, soit pour la France, environ 6000 à 8000 nouveau-nés par an, et pour la Belgique une prévalence de 8.3/1000

Le diagnostic est fait chez le fœtus pour environ la moitié des cardiopathies congénitales et pour près de 80% des formes complexes. Le dépistage puis le suivi prénatal de ces cardiopathies congénitales fœtales représente donc une part importante de l'activité. Les couples/mères suivent alors un parcours pluridisciplinaire à la fois précis et complexe au sein des structures de prise en charge périnatale des cardiopathies congénitales. Quand il n'est pas fait chez le fœtus, le diagnostic peut être fait en période néonatale ou dans l'enfance. Il reste

que certaines malformations ne sont vues qu'à l'âge adulte car elles sont asymptomatiques et ne se compliquent qu'après plusieurs décennies.

En 2007, la province du Québec a fait un recensement exhaustif des patients ayant des CC à partir de deux bases de données, celle de la Régie de l'Assurance Maladie du Québec, de 1985 à 2000 et celle de la MedEcho de 1987 à 2000 [11]. Cette étude a permis d'avoir une estimation de la prévalence des Cardiopathies Congénitales chez l'enfant et l'adulte et de connaître son évolution ces trois dernières décennies (Figure 1).

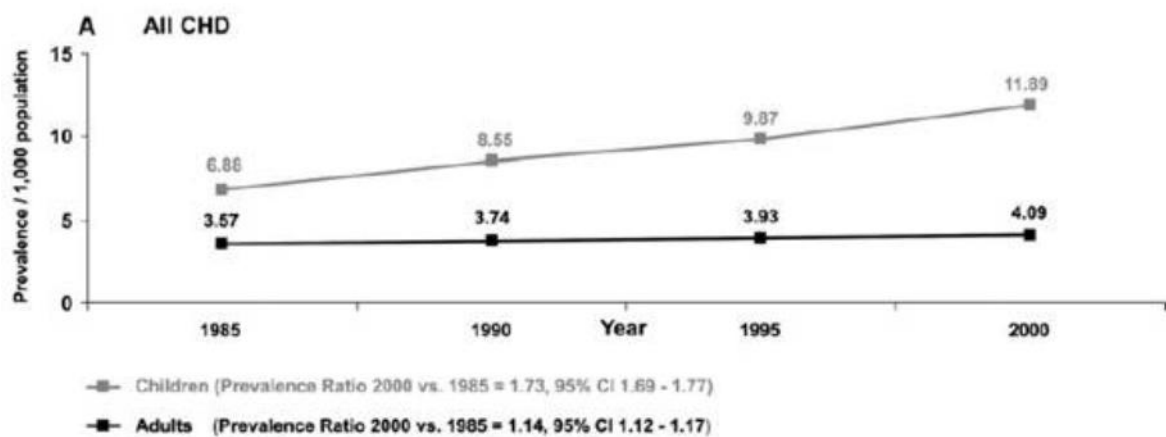


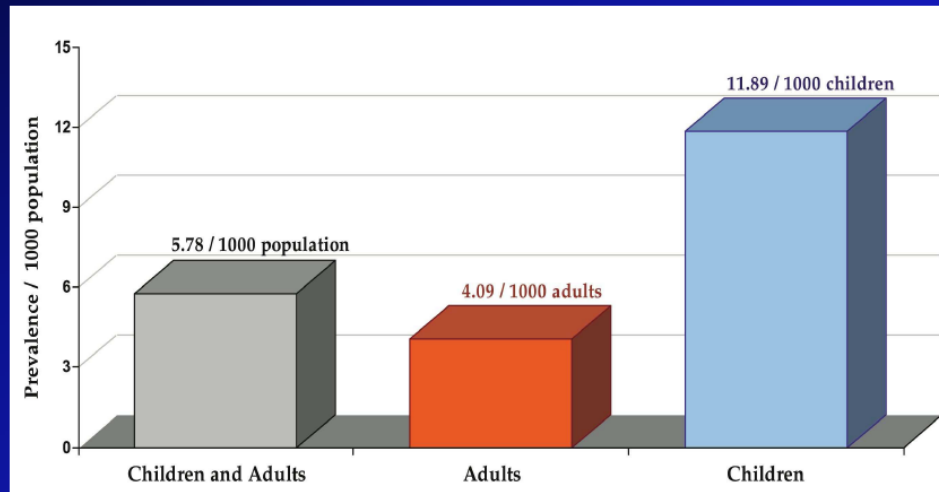
Figure 1: Prévalence Des CC Au Québec [11]

De 1985 à 2000, la prévalence des Cardiopathies Congénitales au Québec est passée de 6,88 à 11,89/1000 enfants et de 3,57 à 4,09/1000 adultes. La prévalence des Cardiopathies Congénitales était de 5,78/1000 pour l'ensemble de la population. (Figure 2)

Au cours de cette même période, l'âge médian des patients est passé de 11 ans à 17 ans et celui des adultes était de 40 ans et ils représentaient 55% de la population totale des CC.



## Démographie des cardiopathies congénitales dans la province de Québec (année 2000; population 7.357.029)



*Marelli AJ et al. Circulation 2007; 115: 163*

**Figure 2: Démographie des CC au Québec [11]**

De la même façon, la prévalence des CC sévères de l'adulte a augmenté de 85% en 15 ans (0,21 à 0,38/1000 adultes) alors que dans le même temps cette augmentation était nettement plus faible chez l'enfant d'environ 22% (1,15 à 1,30/1000 enfants).

Très clairement, **ces augmentations de prévalence sont liées à une augmentation considérable de la survie à tous les âges en particulier pour les formes complexes.** Les progrès faits dans le domaine des soins médicaux et chirurgicaux pour tous les types en sont la cause directe. L'impact du diagnostic prénatal sur **le nombre de naissances vivantes d'enfants ayant une Cardiopathie Congénitale est resté très stable depuis plus de 20ans.** Ceci a pour conséquence une stabilité du nombre d'enfants à prendre en charge pour une CC. En extrapolant les chiffres de leur étude, les auteurs estiment que, au minimum, 181 000 Canadiens et 1,8 million d'Américains étaient atteints de Cardiopathies Congénitales en 2000, soit un enfant sur 85 et un adulte sur 250. Il est possible avec les mêmes méthodes d'estimer le nombre de CC pour plusieurs pays (Tableau 1) :

**Tableau 1: Incidence des Cardiopathies Congénitales en Europe**

	Population	CC sévère	CC modérée	CC simple	Totale CC
<b>France</b>	64.000.000	26.676	68.856	83.904	179.618
<b>Allemagne</b>	82.000.000	34.164	88.184	107.456	230.037
<b>Italie</b>	58.000.000	23.000	81.540	99.360	163.074
<b>Belgique</b>	10.000.000	4.178	11.174	13.616	29.119
<b>Pays Bas</b>	16.000.000	6.669	17.214	20.976	44.904
<b>Grèce</b>	11.000.000	4.596	12.291	14.977	32.030

**Au Maroc**, il existe 3500 à 5600 nouveaux cas par an. [12] La plupart des CC sont suspectées à l'examen clinique néonatal ou même in utero lors d'un bilan échocardiographique fœtal. Toutefois, de nombreuses malformations passent inaperçues et ne sont diagnostiquées que durant l'enfance. Dans une série **Tunisienne** [10] récente les auteurs ont rapporté une prévalence de 6.8/1000.

**En Algérie différentes études ont été réalisées et ceci depuis 1960. Piva en 1967** retrouve en milieu scolaire à Bologhine une prévalence des C.C à 0,8%. **Haddam et coll (1967)** font une mise au point sur les indications actuelles de l'anastomose de Blalock dans les CC cyanogènes. En **1968, Mostefai** retrouve sur 430 cas d'insuffisance Cardiaque, 7 cas soit 1,7% étaient secondaire à une CC.

En 1982, **Amalou et al** rapportent l'intérêt de l'échocardiographie bidimensionnelle en temps réel dans le diagnostic des cardiopathies congénitales. En **1983, Sari-Ahmed** retrouve une prévalence de 4,1 pour mille sur un échantillon de 12080 enfants et ce chiffre est comparable à celui de la littérature mondiale. En **1985, Yahi B.E**, rapporte 57 observations de cardiopathies congénitales complexes. [3]

En **1994, Nibouche D.E** étudie les résultats immédiats et lointains de la correction complète de la tétralogie de Fallot.

## IV. CLASSIFICATION

La grande diversité des malformations cardiaques oblige à recourir à une classification.

- **Anatomique** : Basée sur l'analyse des différents segments cardiaques (**Van Praagh, 1964**).

-**Physiopathologique** : Basée sur les perturbations hémodynamiques créées par les malformations cardiaques : Shunts gauche droite, malformations obstructives, Cardiopathies cyanogènes et complexes. [14]

-**Embryologique** : Regroupant des malformations anatomiquement différentes, morphogénétique et moléculaire (**Clark 1986**).

### IV.1. CLASSIFICATION ANATOMIQUE ET SEGMENTAIRE

Les différentes classifications proposées analysent les trois segments principaux du cœur : oreillettes, ventricules et gros vaisseaux. [14], [15]

#### IV.1.a ANALYSE SEGMENTAIRE

Les cavités auriculaires et ventriculaires sont définies en droite ou gauche suivant leur morphologie :

- L'oreillette droite (OD) reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire, son grand axe est vertical.
- L'oreillette gauche (OG) reçoit les veines pulmonaires, son grand axe est horizontal.
- Les ventricules possèdent un chambre d'admission (inlet), une zone trabéculée, et une chambre de chasse (Outlet).
- Le ventricule gauche (VG) a une valve auriculo-ventriculaire à deux feuillets (mitrale), sa surface endocardique est lisse ou peu trabéculée, on ne note pas d'attache septale de l'appareil sous valvulaire mitral.
- Le ventricule droit (VD) a une valve auriculo-ventriculaire à trois feuillets (tricuspide), sa surface endocardique est trabéculée et la valve auriculo-ventriculaire a des attaches septales, il possède un infundibulum bien marqué avec une portion musculaire entre la valve tricuspide et les sigmoïdes pulmonaires, alors qu'il existe une continuité fibreuse mitroaortique, sans infundibulum nettement individualisée à gauche.
- La connexion auriculo-ventriculaire est normale quand le ventricule droit fait suite à l'oreillette droite et le ventricule gauche à l'oreillette gauche. Il y a concordance

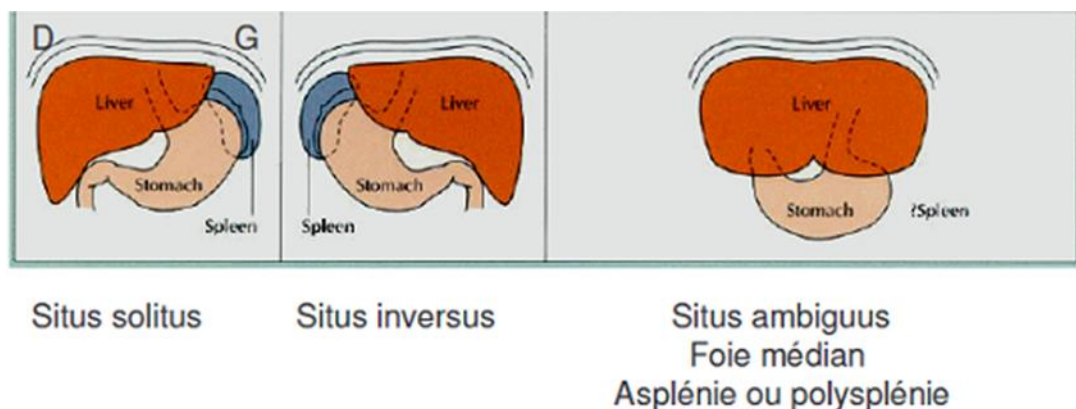
ventriculo-artérielle quand l'artère pulmonaire fait suite au ventricule droit et l'aorte au ventricule gauche.

On appelle « étage » l'ensemble d'un segment et sa connexion proximal ; l'analyse segmentaire est l'étude de chacun des étages, complétée par la description des anomalies associées. On distingue 3 étages : viscère-atrial, auriculo-ventriculaire et ventriculo-artériel.

### -Etage viscère-atrial

La détermination du situs viscère-atrial est indispensable à l'analyse segmentaire des cardiopathies congénitales ; on décrit trois types de situs : (Figure 3)

- **Le situs solitus (S)** est le situs normal : l'oreillette morphologiquement droite est à droite, ainsi que le foie et le poumon trilobé ; le poumon gauche deux lobes.
- **Le situs inversus (I)** est l'image en miroir de la normale : l'oreillette droite est à gauche ainsi que le foie et le poumon trilobé.
- **Le situs ambiguus** de détermination impossible, est défini par la symétrie de certains viscères par rapport au plan sagittal : dextro-isomérisme quand les deux moitiés droite et gauche ont la morphologie de la moitié droite normale (cas de l'asplénie) ; lévo-isomérisme dans le cas contraire (polysplénie).



**Figure 3: Situs Viscéral Abdominal [16]**

On analyse la position du cœur dans le thorax : (Figure 4)

- Lévo-cardie : pointe du cœur à gauche.
- Dextro-cardie : pointe du cœur à droite.
- Mésocardie : pointe du cœur au milieu.

# La position du cœur dans le thorax

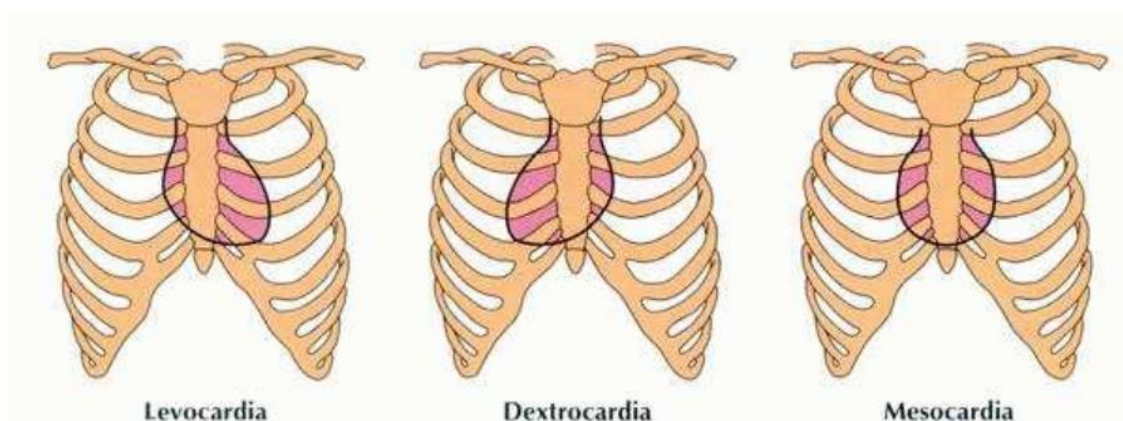


Figure 4: La position du cœur dans le thorax [16]

L'échocardiographie bidimensionnelle permet dans la majorité des cas, le diagnostic précis du situs en utilisant la voie sous costale ; en cas de situs solitus, l'aorte reconnaissable à sa section circulaire et à sa pulsatilité est à gauche du rachis, la veine cave inférieure est à droite du rachis et est identifiée par l'abouchement des veines sus hépatiques et son abouchement propre dans l'oreillette droite.

## - Etage auriculo-ventriculaire

C'est l'ensemble du segment ventriculaire et des connexions auriculo-ventriculaires .A l'état normal, il y a concordance auriculo-ventriculaire : l'oreillette droite communique avec le ventricule droit, l'oreillette gauche avec le ventricule gauche. Il y a discordance lorsque l'oreillette droite communique avec le ventricule gauche et l'oreillette gauche avec le ventricule droit (cas de la « transposition corrigée des gros vaisseaux ») Une connexion est de type ventricule à double entrée quand les deux oreillettes communiquent avec un même ventricule par deux orifices auriculo-ventriculaires. Enfin, il peut y avoir absence d'un orifice auriculo-ventriculaire (cas de l'atrésie tricuspidiennne). Le mode de connexion auriculo-ventriculaire peut être à deux valves perforées, une valve perforée l'autre étant non perforée, une valve commune, une ou deux valves à cheval (straddling valve).

➤ **Topographie des ventricules :**

On parle de « boucle D » quand le ventricule droit est à droite du ventricule gauche. Dans le cas contraire, on parle de boucle gauche quand le ventricule droit est à gauche du ventricule gauche ; rarement, les deux ventricules peuvent être superposés.

➤ **Morphologie des ventricules :**

**Un ventricule doit posséder trois chambres :** chambre d'admission, zone trabéculée et chambre de chasse. Les caractéristiques de ces composantes différencient nettement le ventricule droit du gauche. Un cœur est dit « biventriculaire » s'il a deux ventricules, même si l'un d'entre eux est hypoplasique. On donne le nom de « chambre accessoire » à une cavité située dans la masse ventriculaire qui est dépourvue de chambre d'admission. Un cœur composé d'un ventricule complet et d'une chambre accessoire porte le nom de « cœur univentriculaire » (cas du ventricule unique). L'échocardiographie bidimensionnelle permet de définir les connexions auriculo-ventriculaires et la morphologie ventriculaire en précisant plus facilement que l'angiographie la morphologie des valves et leur appareil sous-valvulaire.

**-Etage ventriculo-artériel :**

C'est l'ensemble du segment artériel et des connexions ventriculo-artérielles. A l'état normal, les connexions sont concordantes : l'aorte naît du ventricule gauche et l'artère pulmonaire du ventricule droit. On parle de discordance ventriculo-artérielle quand l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche et l'aorte du ventricule droit (cas des transpositions des gros vaisseaux). Quand les deux vaisseaux naissent d'un même ventricule, on parle de ventricule à double issue. On parle de cœur à issue unique lorsqu'il y a qu'un tronc artériel naissant du cœur (cas du tronc artériel commun). . Indépendamment de leurs connexions avec les ventricules, les relations spatiales des gros vaisseaux doivent être précisées. Normalement, l'orifice aortique est à droite, en arrière et en dessous de l'orifice pulmonaire. Toutes les autres relations sont anormales.

**- Anomalies Associées**

Au terme de l'analyse segmentaire, il faut décrire les anomalies associées qui peuvent s'observer à tous les étages : sténoses ou hypoplasies valvulaires, interruptions vasculaires, communications anormales, de même que la distribution des artères coronaires. Cette analyse

systematique est indispensable dans l'étude des cardiopathies complexes. L'identification précise des différents segments cardiaques, de leurs connexions et de leur localisation spatiale, est maintenant possible par l'échocardiographie.

## **IV.2. CLASSIFICATION PHYSIOPATHOLOGIQUE**

C'est la plus utilisée dans la plupart des cas. [14], En effet, la physiopathologie explique les retentissements cliniques et radiologiques des cardiopathies et leur pronostic. Les cardiopathies qui ont les mêmes conséquences hémodynamiques ont souvent le même aspect clinique et nécessitent les mêmes indications opératoires. **Trois principaux groupes seront envisagés** : les shunts gauche-droite, les malformations obstructives, les cardiopathies cyanogènes et les cardiopathies complexes.

### **A. SHUNTS GAUCHE-DROITE**

Sous cette définition seront envisagées les malformations simples dont l'élément physiopathologique initial et fondamental est le passage anormal de sang de la grande vers la petite circulation. Ce sont les cardiopathies les plus fréquentes, dominées par les communications interventriculaires, les communications inter-auriculaires et la persistance du canal artériel. **Leur dénominateur commun est l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique.**

Le volume du shunt correspond à la différence entre les deux débits, exprimée par le rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique. Le volume du shunt est un élément important du retentissement clinique. S'il est important, il se produit une pléthore vasculaire pulmonaire à l'origine de dyspnée et de troubles ventilatoires, une réduction du débit systémique responsable de troubles de croissance. Le volume du shunt est conditionné par la taille et le siège de la communication, mais également par le niveau des résistances pulmonaires : en période néonatale, un intervalle libre asymptomatique dû à la persistance de résistances vasculaires pulmonaires de type fœtal est fréquemment observé.

L'évolution est dominée par le risque d'altérations progressivement irréversibles du lit vasculaire pulmonaire qui aboutissent à une élévation des résistances, susceptibles d'atteindre, voire de dépasser le niveau des résistances systémiques et d'inverser le shunt. Il

existe, par ailleurs, une autre catégorie de shunt gauche-droite qui n'est pas influencée par le niveau des résistances pulmonaires et que l'on appelle « shunts obligatoires », dont les principales variétés sont la communication ventricule gauche- oreillette droite, le canal atrioventriculaire commun et les fistules artérioveineuses périphériques. Enfin, il faut compter avec les possibilités évolutives du défaut avec la croissance, notamment la possibilité de restriction, voire de fermeture spontanée de certaines communications interventriculaires et inter-auriculaires.

## **B. MALFORMATIONS OBSTRUCTIVES**

Elles sont responsables soit d'une gêne à l'éjection ventriculaire (sténoses valvulaires pulmonaires ou aortiques, coarctations de l'aorte...), soit d'un obstacle à l'écoulement du retour veineux (cœur triatrial, malformation mitrale...). Les obstacles à l'éjection ont un retentissement myocardique d'autant plus important qu'ils sont plus serrés :

- ✓ Hypertrophie des parois ventriculaires avec réduction de la cavité, altération de la compliance, voire exceptionnellement altération de la contractilité avec dilatation du ventricule.
- ✓ Les perturbations hémodynamiques des lésions sévères (atrésies orificielles) pendant la vie fœtale peuvent être responsables d'une insuffisance de développement du ventricule.
- ✓ Les obstacles au remplissage touchent presque exclusivement le cœur gauche et sont à l'origine d'une stase veineuse, voire d'un œdème pulmonaire avec son cortège de manifestations cliniques (toux, dyspnée...). Plus la pression auriculaire gauche est élevée plus la vasoconstriction pulmonaire réflexe est marquée.
- ✓ L'hypertension artérielle pulmonaire qui en découle peut être très élevée, voire supra-systémique.



## **C. CARDIOPATHIES CYANOGENES ET COMPLEXES**

Elles sont à l'origine d'une coloration anormale des téguments et des muqueuses, la cyanose, correspondant à une teneur d'au moins 50 g/L de sang d'hémoglobine réduite circulant dans les capillaires cutanés.

Les cyanoses d'origine cardiaque sont liées à la contamination du sang artériel par du sang veineux désaturé (shunt droite-gauche). Elles correspondent le plus souvent à l'association d'un obstacle sur la petite circulation et d'une communication anormale (exemple de la tétralogie de Fallot) ou d'une malposition d'une structure cardiaque (exemple de la transposition des gros vaisseaux, du retour veineux pulmonaire anormal total) ; dans ces conditions le shunt est bidirectionnel.

Elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital dès la période néonatale (hypoxie aigue, acidose métabolique) ou à plus long terme (survenue de malaises anoxiques, polyglobulie et ses complications, risque d'abcès cérébraux...).

## **IV.3. CLASSIFICATION EMBRYOLOGIQUE [17]**

### **A. Anomalies de migration des cellules de la crête neurale : cardiopathies cono-troncales**

- Anomalie de la région cono-troncale.
  - Truncus arteriosus (Tronc artériel commun).
  - Tétralogie de Fallot.
  - Atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire.
  - Agénésie des valves pulmonaires.
  - Communication interventriculaire avec mal alignement du septum conal.
  - Certaines formes de malposition des gros vaisseaux : Ventricule droit à double issue, Transposition des gros vaisseaux.

### **B. Anomalie des arcs aortiques**

- Arc aortique droit.
- Interruption de l'arche aortique.

- Sous-clavière rétro-œsophagienne.
- Double arc aortique

### **C. Cardiopathies de débit**

La quantité de sang qui passe par une cavité ou un orifice en détermine le développement donc la taille.

- **Cardiopathies de réduction de débit**

#### **1- Du cœur gauche**

- Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche.
- Rétrécissement mitral congénital.
- Sténose sous-aortique.
- Sténose aortique sur valve mono ou bicuspide.
- Coarctation isthmique de l'aorte.

#### **2- Du cœur droit :**

- Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact.
- sténose valvulaire pulmonaire.

- **Cardiopathies d'excès de débit**

- CIA type ostium secundum.

### **D. Anomalies ciblées du développement**

-Retour veineux pulmonaire anormal.

### **E. Anomalies de la matrice extracellulaire**

-CIV péri membraneuse et trabéculée.

### **F. Phénomènes de mort cellulaire**

- Maladie d'Ebstein.
- CIV musculaire.

## **G. anomalies de développement des coussins endocardiques primitifs**

-Canaux auriculo-ventriculaires sous toutes leurs formes.

## **H. Anomalies de la boucle cardiaque primitive :**

-Anomalies du situs viscère-auriculaire avec ou sans Cardiopathie Complexe.

-Isomérismes atriaux.

-les doubles discordances ou transposition corrigée des gros vaisseaux.

-Cœur biloculaires : Oreillette unique, Ventricule unique, Atrésie Pulmonaire.

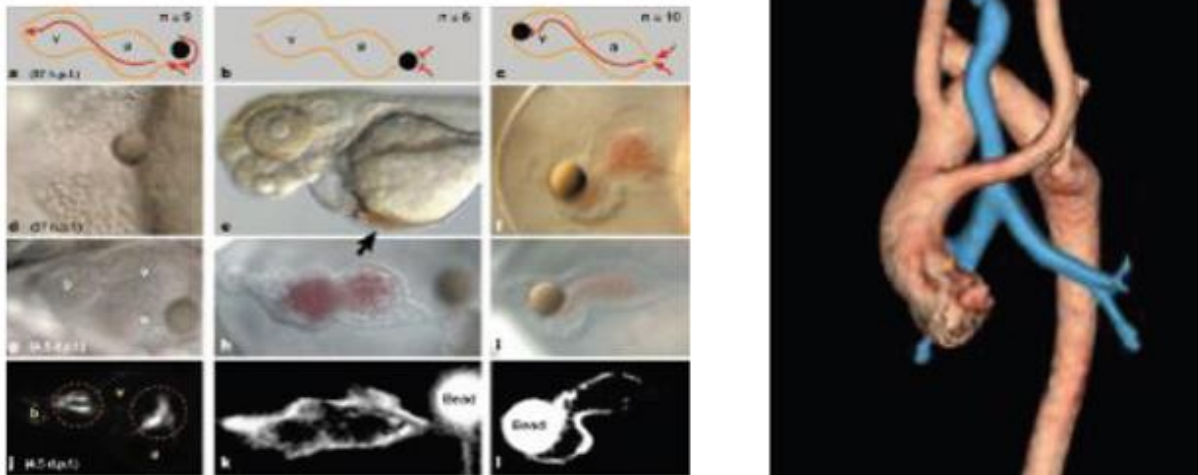
Cette classification, proposée par **Clark**, permet de définir une récurrence familiale de cardiopathie congénitale comme concordante, même si les individus atteints ont des malformations anatomiquement différentes si tant est que ces malformations appartiennent au même groupe embryonnaire. Exemple du groupe des cardiopathies conotruncales : une anomalie génétique perturbe un mécanisme embryologique de la morphogénèse cardiaque conduisant à un groupe de cardiopathies hétérogènes anatomiquement mais procédant du même défaut de développement exemple : microdélétion 22q11.

Cette classification trouve ses limites dans les interactions étroites entre les différents segments du cœur en développement et l'hémodynamique fœtale (hétérogénéité génétique : une cardiopathie est due à plusieurs gènes, également hétérogénéité des phénotypes) ; elle contribue cependant à orienter plus efficacement les enquêtes familiales et à identifier un nombre croissant de cardiopathies congénitales supposées d'origine multifactorielle comme les maladies mono génique. Il est fondamental de maîtriser parfaitement l'anatomie et l'embryologie du cœur et des vaisseaux pour pouvoir décrire les différentes malformations afin de pouvoir comprendre les anomalies du développement en cause.

## **V. EMBRYOLOGIE CARDIOVASCULAIRE**

Le cœur est le premier organe fonctionnel pendant la vie fœtale. Le développement cardiaque commence vers J16 avec la gastrulation et à J50 son développement s'achève après la formation des artères coronaires à la fin de la 8ème semaine, le cœur sera complètement terminé : il aura 4 cavités et ce jusqu'à la fin de la grossesse.

L'originalité du développement cardiaque est que pendant que le cœur va se développer le sang va circuler dans les conduits vasculaires. De J21 à J50 le cœur aura déjà sa fonction de pompe et sera le siège d'un flux sanguin (Figure 5) [9] et ce flux sanguin va jouer un rôle majeur dans le développement du cœur. [16], [9], [18].



**Figure 5: Rôle du flux sanguin dans le développement du cœur [9]**

**Beaucoup de malformations cardiaques sont liées à des perturbations du flux sanguin intra cardiaque. .**

## **A. FORMATION DES TUBES ENDOCARDIQUES PRIMITIFS**

De la plaque cardiogénique à la loop (J15-J23) :

- Le cœur dérive du mésoderme splanchnique antérieur. Les cellules cardiaques vont migrer vers la partie céphalique de l'embryon pour former la plaque cardiogénique en forme de croissant.
- On assiste à la migration antérieure puis à la fusion des deux parties de la plaque cardiogénique, aboutissant au tube cardiaque rectiligne.
- Les cellules cardiaques, sous l'influence du gène NKx2.5 provenant du mésoderme vont se différencier en plusieurs lignées : myocytes (auriculaires, ventriculaires, tissu de conduction) et cellules de l'endocarde (Figure 6) [16]

# EMBRYOLOGIE CARDIAQUE

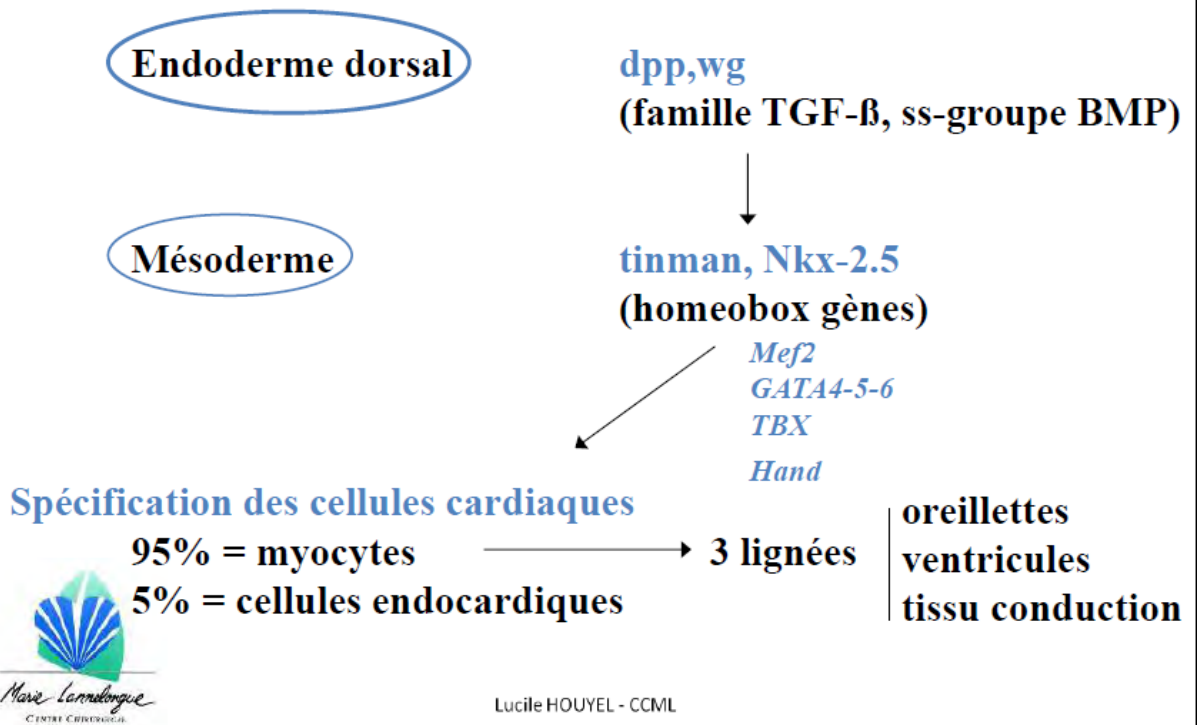
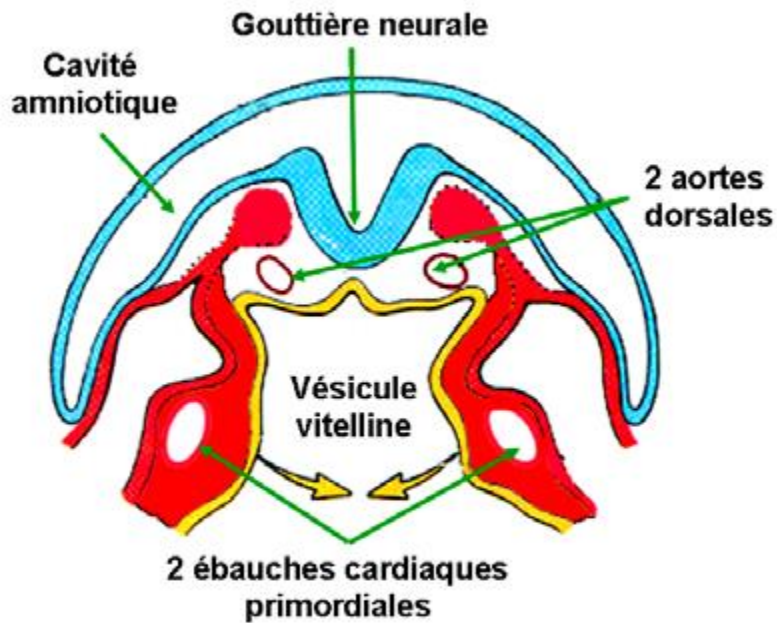


Figure 6: Spécification des cellules cardiaques [16]

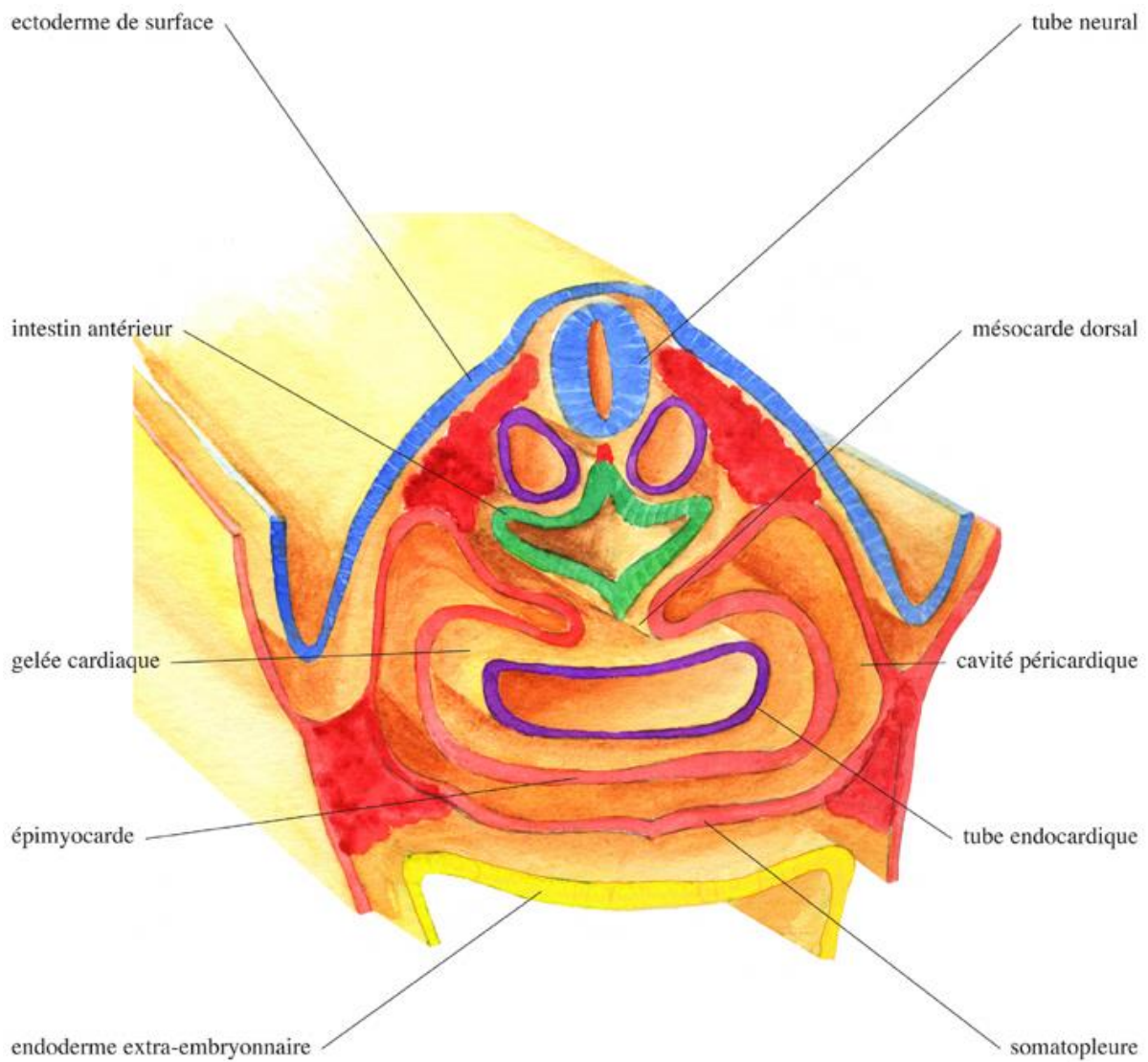
- Le tube cardiaque comporte 2 segments l'un postérieur (oreillette primitive) l'autre antérieur (ventricule primitif).
- Chaque segment est composé de deux couches cellulaires : interne (endocarde) et externe (myocarde) entre lesquelles se trouve la gelée cardiaque ou matrice extracellulaire.



*Coupe transversale; 21 jours*

**Figure 7: Mise en place du tube cardiaque [19]**

Le tube cardiaque se met en place et se connecte aux vaisseaux intra et extra embryonnaires. Ces vaisseaux se développent en même temps que ce tube. Parallèlement à la mise en place du tube cardiaque, 2 aortes dorsales primaires se constituent et se connectent au tube cardiaque et dans leur partie caudale elles se lient aux vaisseaux ombilicaux et allantoïdiens. (Figure7) [19]



**Figure 8: Un seul tube impair et médian [20]**

Le tube cardiaque comporte 3 tuniques : L'endocarde tapisse la lumière du tube ; la gelée cardiaque donne naissance à une 2<sup>ème</sup> tunique < le myocarde > cette gelée sera envahie par des cardiomyocytes qui se différencient et se contractent au 21<sup>ème</sup> jour (le cœur commence à battre). (Figure 8) [20] Par la suite, la connexion cardiovasculaire s'effectue et le sang commence à circuler. Le tube cardiaque primitif (TCP) est situé dans la cavité péricardique, et ses deux extrémités sont attachées à cette cavité. Et suite à l'allongement de l'embryon, le cœur suit cet allongement et se tord sur lui-même.

## B. TUBE CARDIAQUE PRIMITIF AU SEIN DE L'EMBRYON

La croissance du tube conduit à des mouvements de repli ; le tube **se déforme d'abord en S**. Il en résulte que le pôle veineux cardiaque occupe une position dorsale alors que le pôle artério-ventriculaire se place au niveau ventral. (Figure 9) [16]

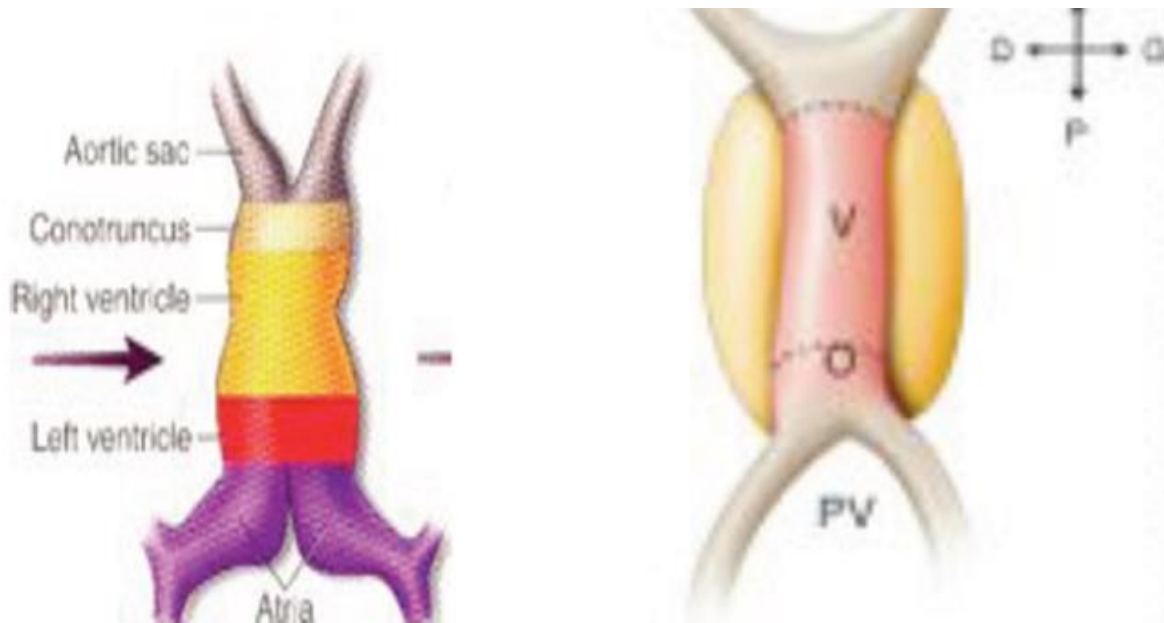


Figure 9: Tube cardiaque primitif (TCP) ou premier champ cardiaque [16]

## C. EVOLUTION DU TUBE CARDIAQUE (J21-J40)

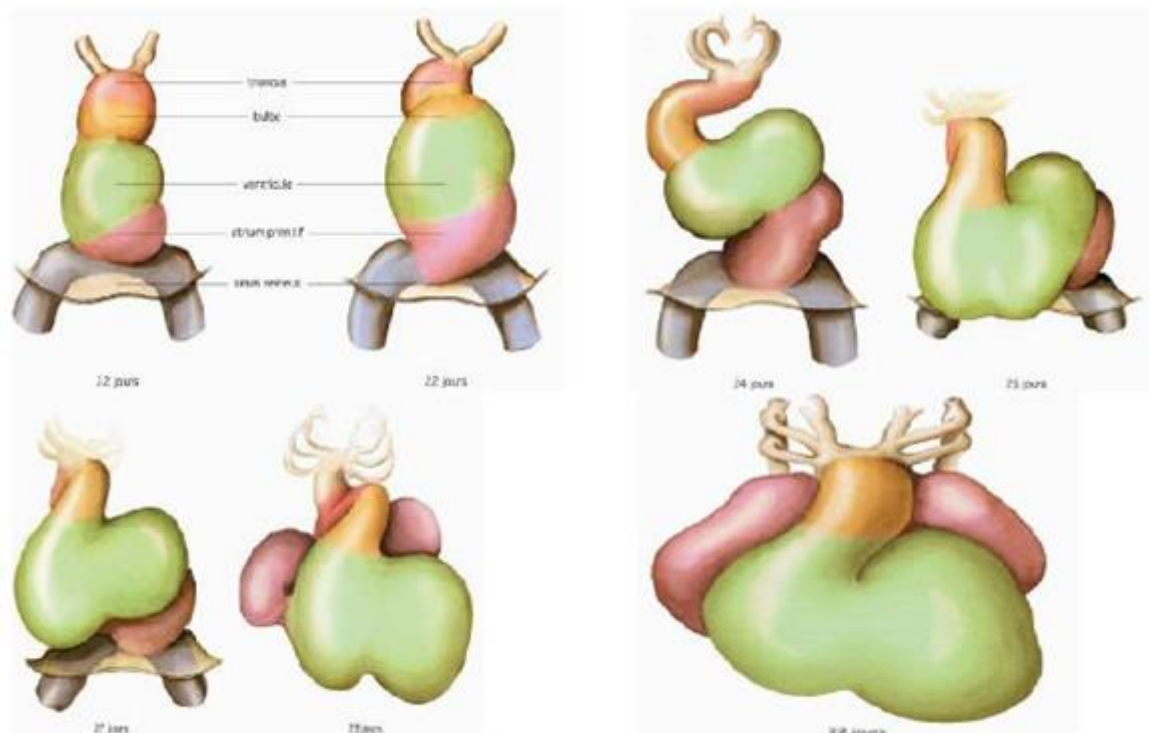
### C.1. Allongement

Le tube cardiaque va tout d'abord **s'allonger** car à sa partie antérieure (c'est-à-dire au niveau du pôle artériel) viennent s'ajouter des tas de cellules qui constituent le **champ cardiaque antérieur**. Ces cellules sont de 2 types : Les cellules des crêtes neurales prosencéphaliques constituent la paroi de la moitié du tube cardiaque appelée la zone d'éjection. Les malformations qui touchent ces crêtes neurales entraînent des cardiopathies (neuro cristopathies).



## C.2. Plicature

Le tube cardiaque va rester accroché en haut et en bas par ses vaisseaux mais le méso dorsal va disparaître. . Ce tube va par conséquent se **plicaturer**. L'allongement induit donc la plicature. (Figure 10) [20]



**Figure 10: Plicature Du Tube Cardiaque [20]**

La première plicature qui apparait au niveau du cœur s'effectue au niveau du pli primitif. C'est une boucle dont la convexité est dirigée à droite, d'où le nom de boucle droite, il s'agit du processus de « Looping ». Cependant, quelques embryons vont faire la boucle gauche et vont par conséquent avoir les organes tournés à l'envers : ils auront un situs inversus, c'est le cas de plusieurs cardiopathies complexes (Figure 11) [16].

# J 23 : boucle cardiaque (loop)

- ⌘ *Looping* = première manifestation de l'asymétrie gauche-droite ou latéralisation chez l'embryon
- ⌘ Juste avant : déplacement vers la G de l'extrémité caudale de l'embryon (*jogging*)
- ⌘ boucle à convexité D : D-loop

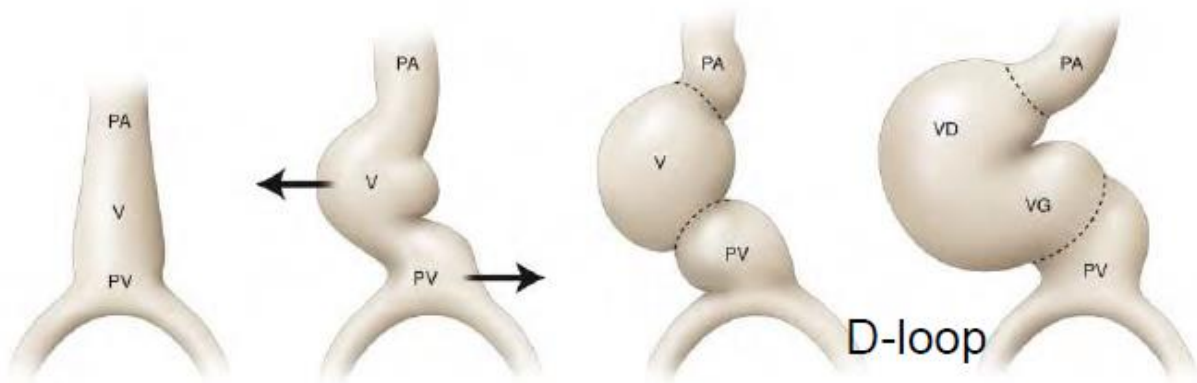
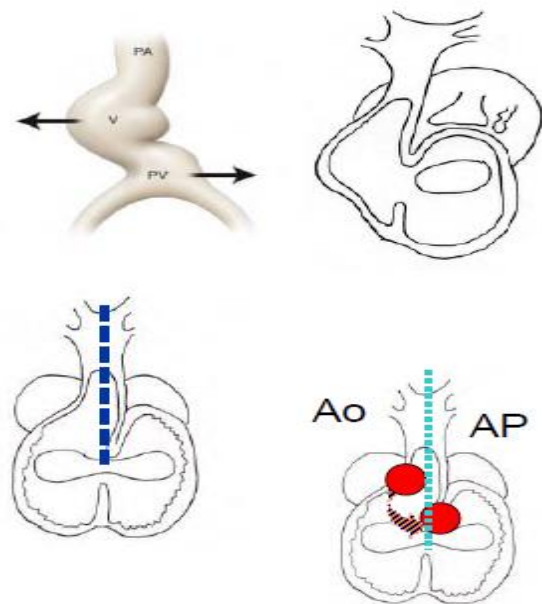


Figure 11: Le Looping à J23 [16]

## Formation du cœur normal : 3 étapes fondamentales

- La loop
- La convergence
- Le wedging



Lucile HOUYEL - CCML

Figure 12: Formation du cœur normal [16]

### C. 3. Les Zones de Transition

Elles sont au nombre de quatre :

- Le sinus veineux (entre les veines systémiques et l'oreillette primitive),
- L'anneau primitif (entre les 2 ébauches ventriculaires),
- Les bourgeons endocardiques du canal atrioventriculaire (entre oreillette commune et Futur ventricule gauche),
- Les bourgeons endocardiques du conotruncus (entre l'ébauche du ventricule droit et le conotruncus).

### C. 4. Convergence

La plicature va se terminer par **la convergence qui consiste à ramener le pôle artériel au même niveau que le pôle veineux. L'oreillette primitive (OP) va se placer au-dessus du ventricule primitif (VP).**

### C.5. Cloisonnement (S5-S7)

Le cloisonnement débute avant la convergence à J25. Il commence à partir de la 5<sup>ème</sup> semaine jusqu'à la 7<sup>ème</sup> semaine. Tous les segments vont être cloisonnés pour arriver à un cœur à 4 cavités.

Cette modification de la matrice extra cellulaire va entraîner en regard une modification du métabolisme des cellules endocardiques qui vont fabriquer du **TGFb $\beta$** , des protéases qui vont aboutir à une transformation de ces cellules épithéliales en cellules mésenchymateuses, ce qui correspond à une **transformation épithélio-mésenchymateuse**. Ces cellules mésenchymateuses se libèrent de l'endocarde et viennent peupler la gelée cardiaque faisant ainsi pousser des bourgeons : les crêtes endocardiques.

Il y a donc un cloisonnement du canal atrio-ventriculaire et du conus. Le flux va par conséquent se couper en deux. Ainsi vont apparaître deux flux parallèles : cela correspond à la **délamination du flux**. C'est la continuité des flux liquidiens qui va aligner les cloisons ; et la délamination du flux qui fait qu'il y a formation d'un cœur à 4 cavités.

### C.5.1. Cloisonnement du Sinus Veineux

C'est le pôle veineux du cœur où arrivent tous les vaisseaux veineux du tube cardiaque : le réseau veineux cardinal avec les veines cardinales antérieures et postérieures qui se réunissent pour former les canaux de Cuvier qui vont eux-mêmes se jeter sur le côté du sinus veineux, et les 2 réseaux extra embryonnaires : Le réseau vitellin avec les 2 veines vitellines et le réseau ombilical avec les 2 veines ombilicales (Figure 13) [18].

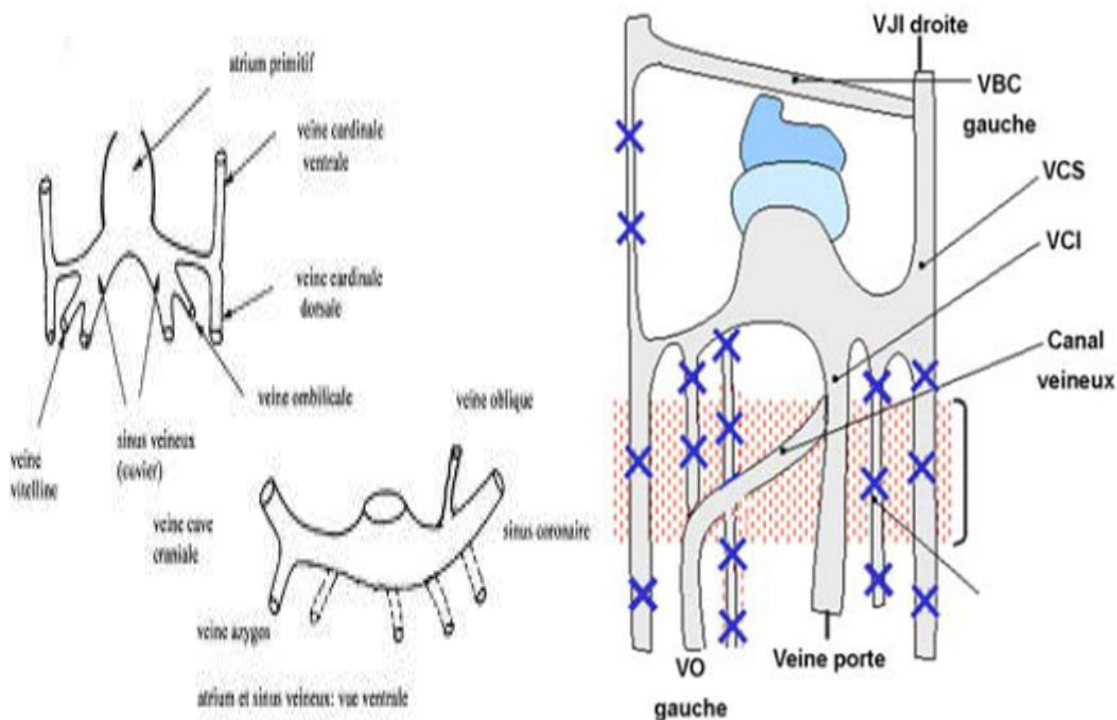


Figure 13: Cloisonnement du sinus veineux [18]

Le sinus veineux va venir s'incorporer à la paroi postérieure de l'oreillette primitive et va constituer une partie de la future paroi postérieure des oreillettes. L'essentiel de ce retour veineux systémique va s'effectuer du côté droit. Il persistera donc uniquement : une veine cave supérieure qui dérive de la veine cardinale antérieure droite et qui va par conséquent se jeter dans l'oreillette primitive du côté droit. [18]

Une veine cave inférieure qui dérive de la veine vitelline droite et qui va arriver dans le côté droit du sinus veineux.

Toutes les autres veines vont régresser .Toute la partie gauche du sinus veineux va donc régresser et va être récupérée par le réseau coronaire.

Les veines du réseau pulmonaire vont se former de novo et vont drainer le réseau pulmonaire. Au départ ces dernières n'existent pas et vers 40-50 jours qu'à partir de la partie postérieure de l'oreillette primitive, va pousser une expansion qu'on appelle veine pulmonaire primitive. Cette expansion va se diviser en quatre pour donner 4 veines pulmonaires qui vont drainer les deux réseaux de chacun des poumons.

### C.5.2. Cloisonnement du Canal atrio-ventriculaire

Le cloisonnement du canal atrio-ventriculaire correspond à des crêtes endocardiques dorsales, ventrales et médianes. Sur les côtés, vont se constituer, du côté droit deux autres bourgeons et du côté gauche, un autre bourgeon. Ceux-ci vont également contribuer à cloisonner, à fermer le canal atrio-ventriculaire. (Figure 14) [20]

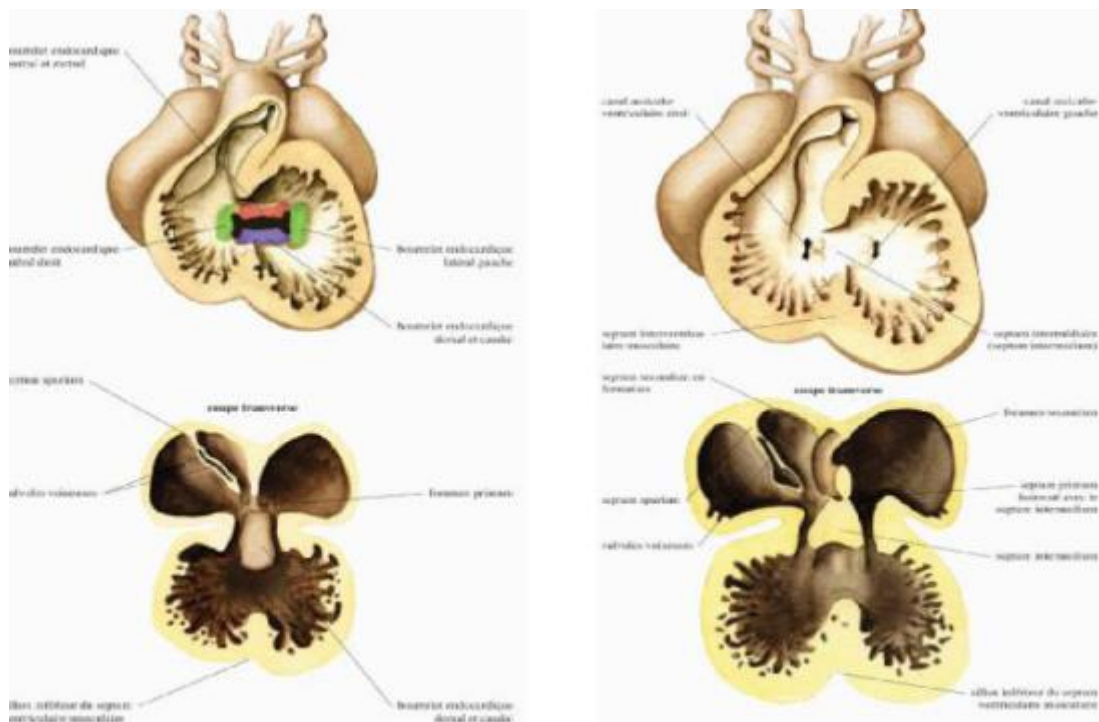


Figure 14: Le cloisonnement du CAV [20]

Les bourgeons endocardiques ainsi formés ont un triple rôle : diviser le segment d'admission en gauche et droite, former les feuillets valvulaires (valves atrioventriculaires et semi-lunaires), induire la muscularisation (myocardialization), qui aboutira à la septation du conotruncus et du canal atrioventriculaire.

Les deux crêtes médianes vont migrer, pousser l'une vers l'autre et font finir par fusionner pour constituer un septum médian qu'on appelle le septum intermédiaire. Ce dernier va séparer de façon équitable le canal atrio-ventriculaire en deux (il y a délamination d'un flux unique en 2 flux identiques). **L'absence de fusion de ces bourrelets détermine une cardiopathie grave : la persistance du canal atrioventriculaire.**

### C.5.3. Cloisonnement de l'Oreillette Primitive

Au début c'est une seule cavité et le cloisonnement se fait progressivement par deux septa : un premier septum qu'on appelle le septum primum et un deuxième septum qu'on appelle septum secundum (Figure 15) [19].

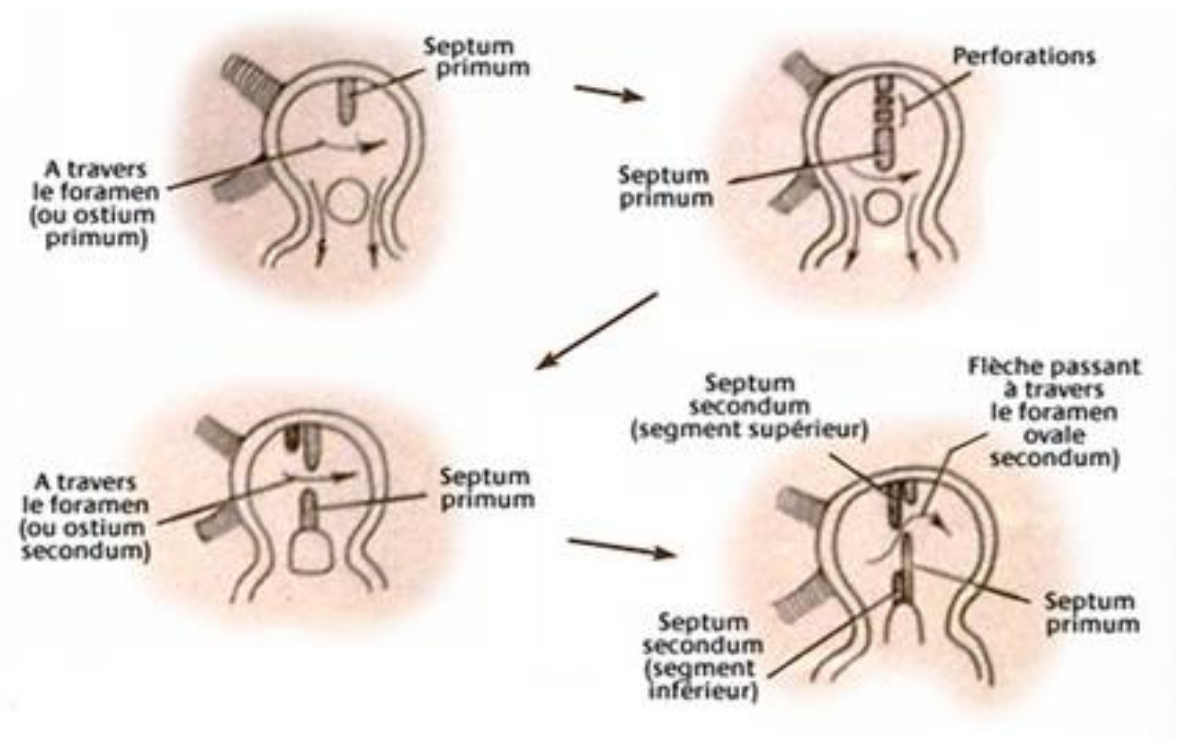


Figure 15: Le cloisonnement de l'oreillette primitive [19]

Le septum primum est un septum fin qui va pousser de l'arrière de l'oreillette vers l'avant c'est-à-dire vers le canal atrio-ventriculaire. Il va constituer une cloison fine qui sépare les deux oreillettes.

Quand l'ostium primum se ferme, il faut que le sang continue à passer de la droite vers la gauche, pour cela, un autre trou s'ouvre dans le septum primum : l'**ostium secundum** . Une fois le cloisonnement terminé, il y a donc 2 cloisons parallèles : une épaisse à droite, une fine à gauche et toutes les deux ont un orifice : l'ostium secundum pour ce qui est du septum primum et le foramen ovale pour l'ostium secundum. Mais ces 2 orifices ne sont pas alignés, ils sont en chicane. (Figure 16) Le sang va arriver à flot avec une grande pression, une partie va partir dans le ventricule droit et une grande partie va passer par le foramen ovale, va soulever le septum primum (valvule de Vieussens), et passer à l'oreillette gauche.

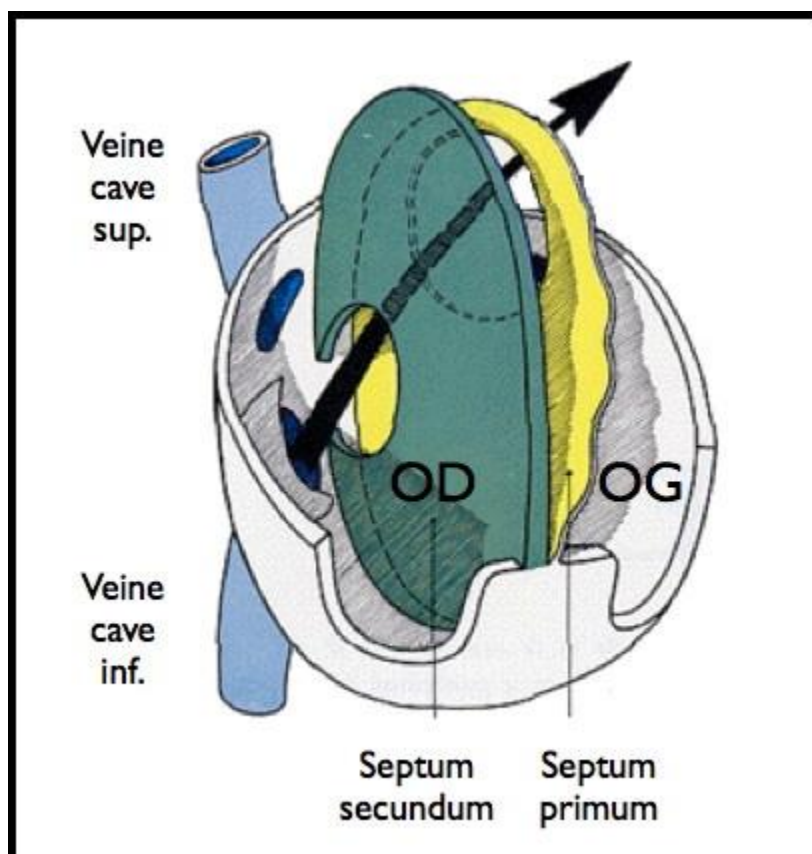


Figure 16: Deux cloisons parallèles (OP) [9]

Cette chicane est importante car à la naissance quand le sang pulmonaire arrive à flot du poumon, il va remplir et créer une pression importante dans l'oreillette gauche et cette pression va plaquer le septum primum sur le septum secundum ce qui va fermer la communication inter auriculaire, trou de botal ou foramen ovale.

#### C.5.4. Cloisonnement du Ventricule Primitif

Les étapes de la morphogénèse du massif ventriculaire sont encore très controversées, mais on peut estimer que la formation des ventricules se fait grâce au cloisonnement interventriculaire et aux modifications du conus ; la cloison interventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse formée par un bourrelet endocardique auriculo-ventriculaire inférieur, un bourrelet aortico-pulmonaire droit et un bourrelet aortico-pulmonaire gauche. (Figure 17)

L'absence de soudure de ces éléments entraîne la persistance d'une communication interventriculaire.

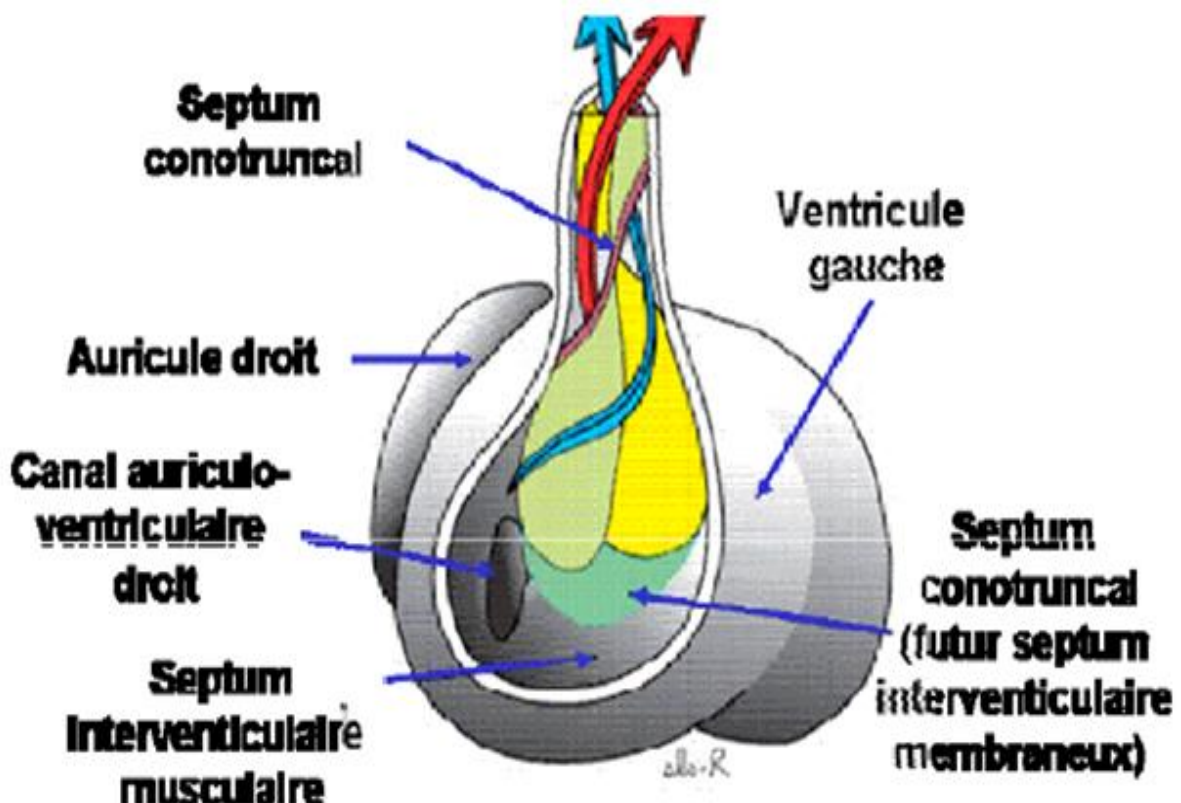


Figure 17: Cloisonnement Ventriculaire [19]



Au cours de la poussée du septum musculaire au fur et à mesure que les deux ventricules se séparent de façon définitive, les deux volumes vont s'égaliser avec la migration du conus qui va se déplacer progressivement de la droite vers la gauche. Cette migration du conus va entraîner en même temps la cloison du septum trabéculé et cette cloison va venir s'aligner sur le canal atrio-ventriculaire et sur l'ostium proximal du conus.

Effectivement, on constate que le septum interventriculaire a trois parties : le septum musculaire, le septum membraneux, et le septum conal. Tout dysfonctionnement va entraîner la persistance d'une CIV.

## C.6. LE CONUS

Le conus est une portion réduite qui surplombe le ventricule droit. Il participe à la formation du ventricule droit et une partie du ventricule gauche mais surtout il participe à la formation du cono-truncus qui donnera naissance aux gros vaisseaux (tronc de l'artère pulmonaire, aorte ascendante).

Le 1/3 moyen a un développement asymétrique et il met en place 2 portions : sous aortique et sous pulmonaire. La portion sous pulmonaire forme l'infundibulum du ventricule droit (chambre de chasse) ; et une portion sous aortique qui régresse au cours du développement : **processus du Wedging ou encastrement de la valve aortique entre les valves mitrale et tricuspide : de ce fait, l'orifice de l'aorte se rapproche de l'orifice auriculo-ventriculaire. Il va y avoir donc, un alignement entre l'orifice aortique et l'orifice mitral.** Ce phénomène est capital pour que l'aorte se rapproche du ventricule gauche, et ainsi elle peut s'ouvrir directement dans le ventricule gauche : **continuité mitro-aortique.**

Le truncus est situé entre le conus et le sac aortique qui fait communiquer le tronc artériel avec les aortes dorsales. Le cono-truncus sera cloisonné par le septum cono-troncal, en tronc de l'artère pulmonaire et l'aorte ascendante. Au niveau de l'orifice proximal du conus, 2 bourrelets apparaissent (antérieur et postérieur). Ces 2 bourrelets fusionnent et montent en direction de l'orifice proximal. On obtient une cloison conotroncale hélicoïdale.

Ultérieurement, l'orifice proximal du conus va effectuer une rotation anti-horaire et va subir une translation vers la gauche pour l'alignement des cloisons. Les anomalies

conotruncales sont dues à des défauts de Convergence et de Wedging. **La plus fréquente des anomalies du tronc et du cône artériel est la tétralogie de Fallot.** Elle est due à une division inégale du cône consécutive à **un déplacement en avant du septum aortopulmonaire ; la persistance d'un truncus arteriosus ou tronc artériel commun résulte de l'absence de fusion ou de la fusion incomplète vers le bas des bourrelets spiralés.**

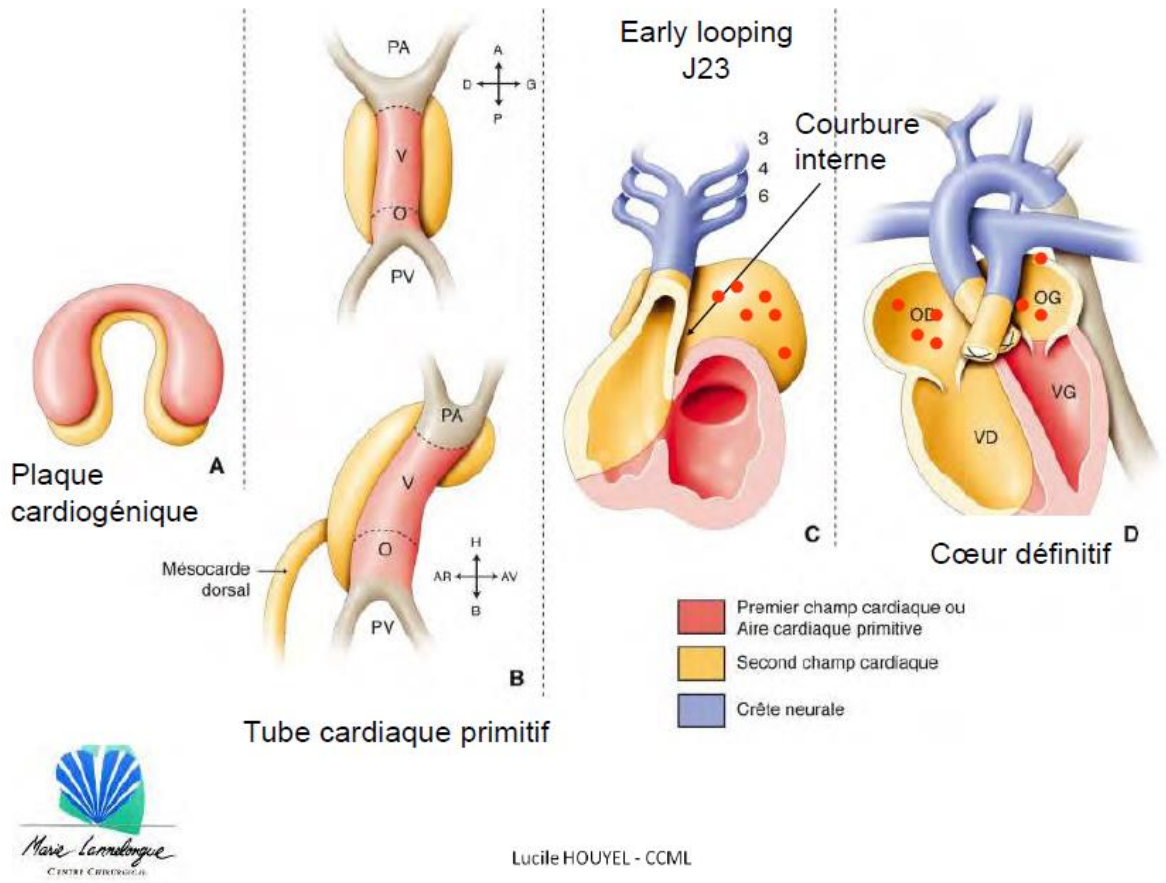
**La transposition des gros vaisseaux (TGV) survient lorsque le septum aortopulmonaire dont le trajet est normalement spiralé, reste rectiligne.** Les sténoses valvulaires pulmonaires ou aortiques résultent d'une fusion plus ou moins étendue des valves semi-lunaires.

### **C.7. FORMATION DES CORONAIRES**

Les premiers vaisseaux coronaires apparaissent à 35-38 jours et dérivent du pôle veineux du cœur ; plusieurs vaisseaux primitifs parviennent au contact des sinus de Valsalva aortique, mais seuls deux acquièrent une lumière et pénètrent dans l'aorte et deviennent les artères coronaires (fréquence des anomalies coronaires dans les cardiopathies conotruncales et la Transposition des Gros Vaisseaux). La formation du cœur s'achèvera par le développement du système coronaire. .

### **C.8. EXISTENCE D'UN SECOND CHAMP CARDIAQUE**

La découverte en **2001** d'un second champ cardiaque, ajoutant des cellules myocardiques aux deux pôles, artériel et veineux, du tube cardiaque primitif (ou premier champ cardiaque) est une étape fondamentale de la compréhension de l'embryologie cardiaque. L'aire cardiaque 1<sup>ère</sup> servira de charpente pour la formation des cavités cardiaques à partir du second champ cardiaque (SCC). (Figure 18 et Figure 19)



**Figure 18: Existence d'un second champ cardiaque [16]**

# Le cœur : *les* champs cardiaques

- Premier champ cardiaque = tube cardiaque primitif : ventricule gauche
- Second champ cardiaque (Kelly R, 2001)
  - Mésocarde dorsal : Pôle veineux : oreillettes, septation atrioventriculaire, veines pulmonaires, veines cardinales
  - Aire cardiaque antérieure : Pôle artériel : ventricule droit, voie d'éjection
- Cellules de la crête neurale
  - Voie d'éjection, cellules musculaires lisses des gros vaisseaux (arcs aortiques)
- Cellules de l'épicaarde
  - Coronaires, valves AV, voies de conduction



Lucile HOUYEL - CCML

---

Figure 19: Les champs cardiaques [16]

**Les anomalies du développement du pôle artériel (incluant les cardiopathies conotruncales et la transposition des gros vaisseaux) qui représentent la plus grande part des malformations congénitales, sont dues à des perturbations de ce second champ cardiaque (Figure 20 et Figure 21) [9].** De nombreux gènes gouvernant certaines de ces étapes sont maintenant identifiés, faisant espérer une meilleure compréhension des cardiopathies congénitales et entrevoir des possibilités thérapeutiques.

Néanmoins, l'on sait maintenant que chaque étape du développement normal résulte de l'action non d'un gène unique mais d'une cascade de gènes ; l'avenir est donc dans l'identification des séquences génétiques dont une infime perturbation provoque un arrêt du développement ou une modification de celui-ci, et résulte dans la survenue d'une cardiopathie congénitale.

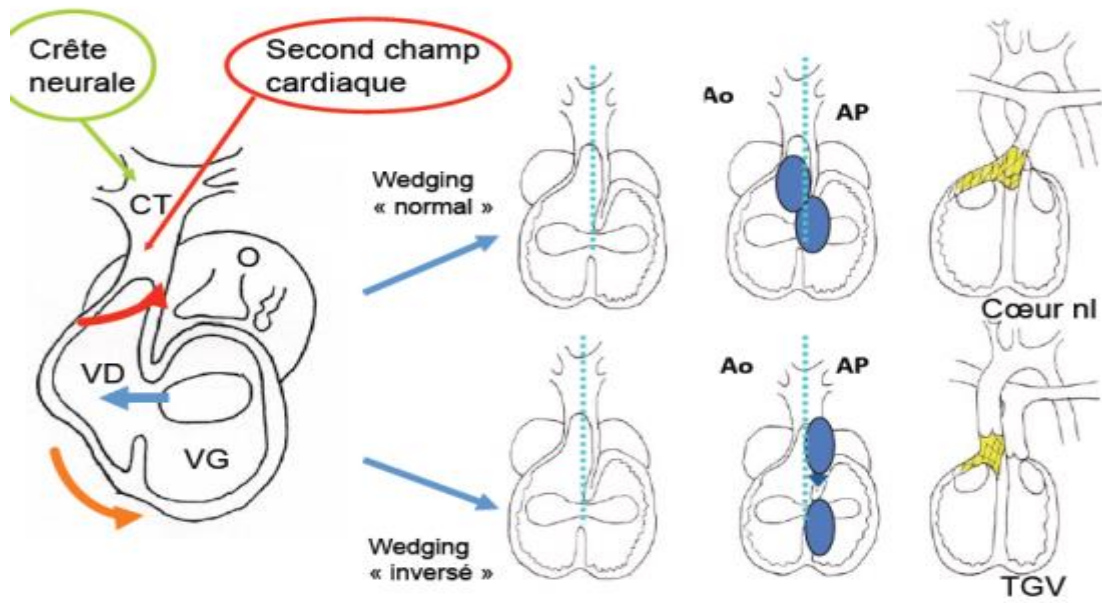
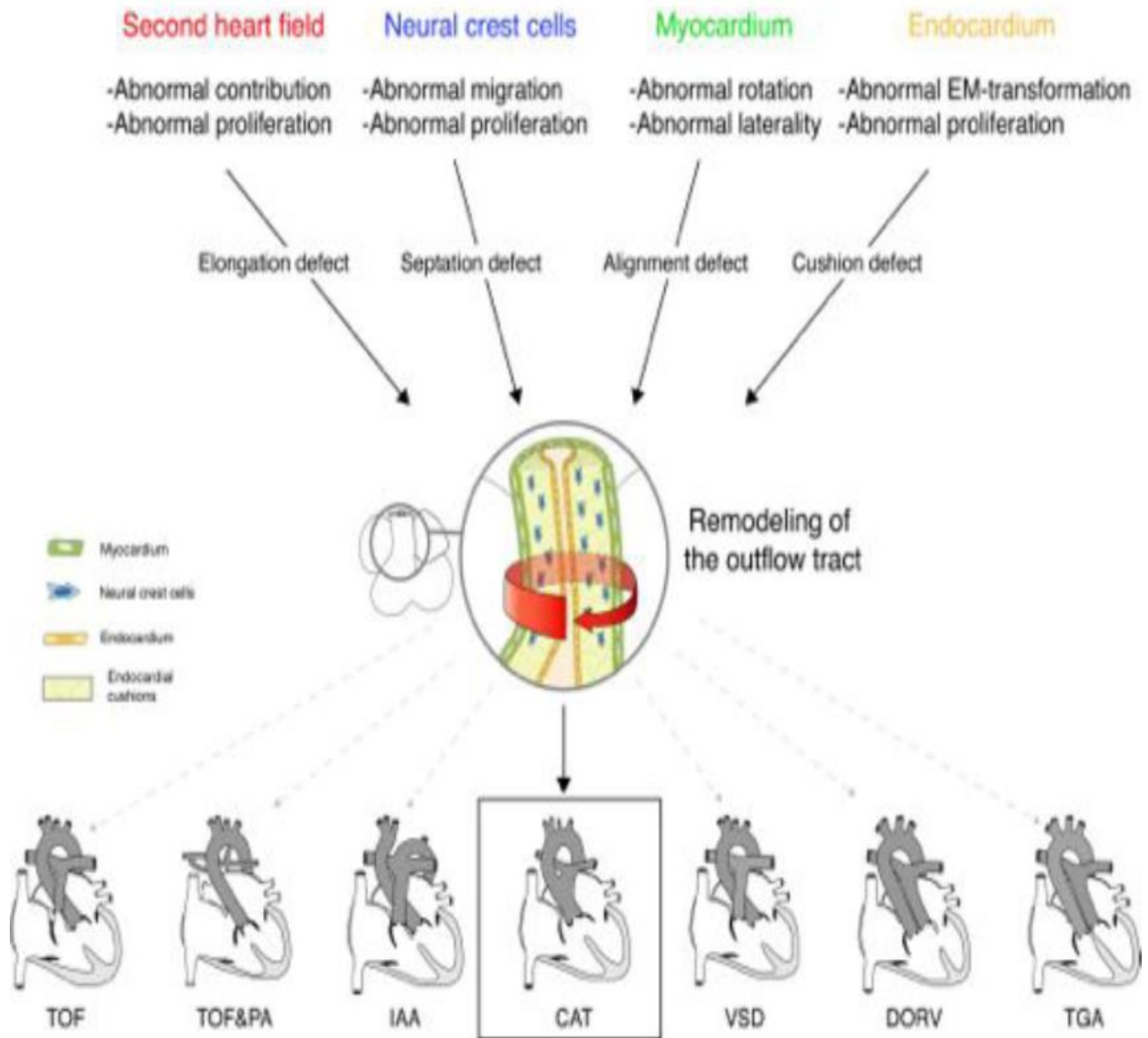


Figure 20: Anomalies du second champ cardiaque [9]



**Figure 21: Morphogénèse Pathologique [9]**

## VI. CIRCULATION FŒTALE

### VI.1. CIRCULATION FŒTALE NORMALE

L'harmonie du développement cardiaque s'explique par le fait que, chez le fœtus normal, les deux ventricules ont des propriétés systolique (contractilité) et diastolique (compliance) proches. Ils se remplissent et se vident à la même pression, en raison de communications larges qui égalisent les pressions en amont (le foramen ovale : une large communication interauriculaire qui égalise les pressions auriculaires) et en aval (le large canal artériel, qui égalise les pressions entre l'aorte et l'artère pulmonaire). [21]

**Si le canal artériel est large dans le cœur normal, c'est parce que près de 80% du débit éjecté par le ventricule droit court-circuite le lit vasculaire pulmonaire vasoconstricte pour rejoindre l'aorte descendante.**

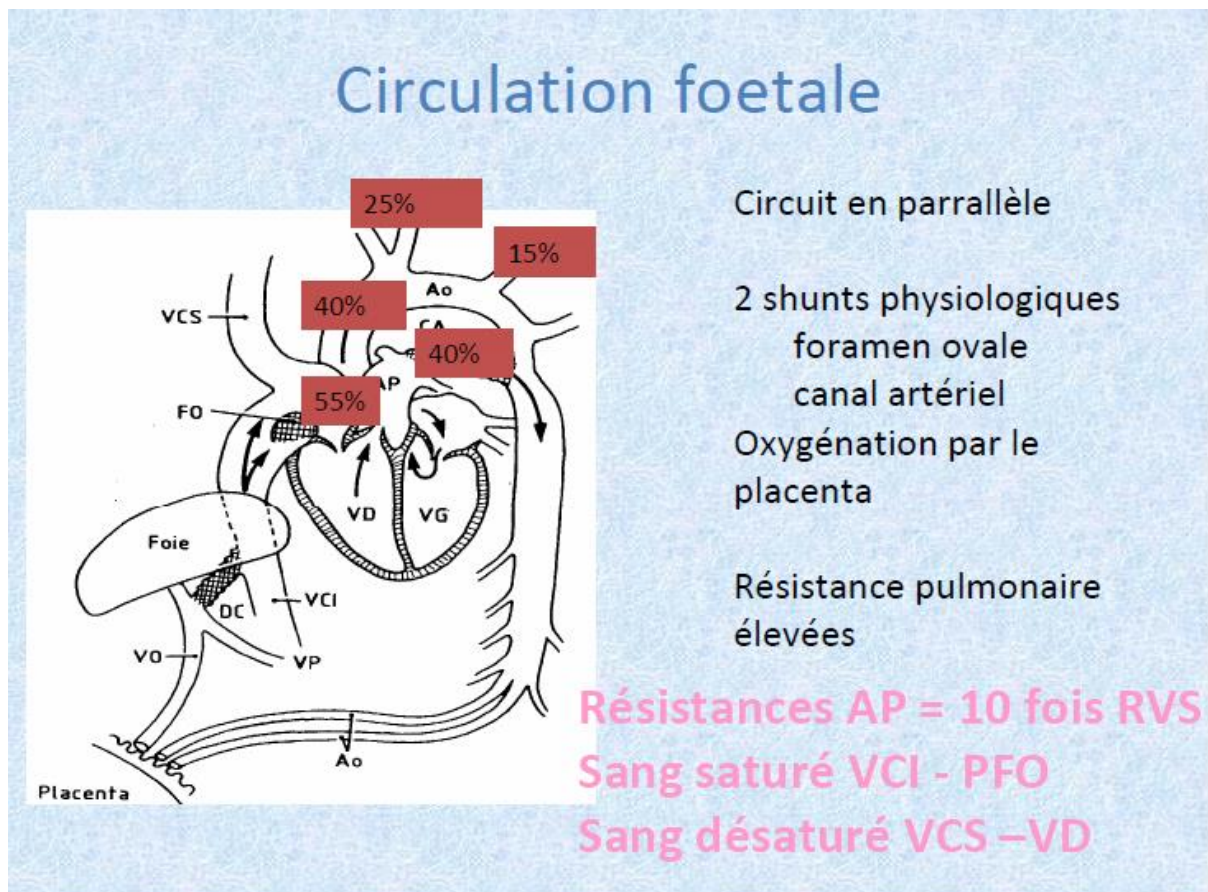
**Si le foramen ovale est large (20% de la surface du septum inter auriculaire), c'est parce que 30% du débit cardiaque combiné du fœtus le traverse pendant la vie fœtal (l'oreillette gauche ne recevant directement que le minime retour veineux pulmonaire) pour satisfaire le remplissage du ventricule gauche, qui se remplit jusqu'à un volume proche de celui du ventricule droit, car sa compliance est proche de celle du ventricule droit.**

Le cœur est le seul organe assurant une fonction vitale chez le fœtus, les autres sont remplacés par le placenta qui, entre autres, assure à la place du poumon l'oxygénation du fœtus. Pendant cette période, ce cœur va assurer la circulation du fœtus sur le même mode que le cœur adulte, c'est-à-dire en développant de la pression et en éjectant le sang dans les artères en application de la loi de Starling, qui stipule que le cœur se contracte d'autant plus violemment que ses fibres sont davantage étirées (ou que son volume est plus important).

Le contrôle de la circulation fœtale est, comme après la naissance, assuré par le cerveau (Baro et chémorécepteurs, innervation sympathique et parasympathique) et les hormones (essentiellement rénales avec l'angiotensine et la vasopressine) afin de maintenir une pression de perfusion et un débit cardiaque adéquat pour le fonctionnement des organes et leur croissance. **Les fluctuations de la pression artérielle sont faibles chez le fœtus en**

**raison du placenta qui, à très basse résistance vasculaire, fait tampon aux variations hormonales ou neurovégétatives.**

La présence du placenta est la caractéristique essentielle de la circulation foetale, ale. Il ne s'agit pas d'une circulation en série ; seule une partie du sang (le flux ombilical, c'est-à-dire environ 50% du débit cardiaque combiné des deux ventricules) est oxygénée à chaque cycle cardiaque, ce qui explique l'hypoxémie physiologique du fœtus. En fait, la circulation du fœtus est assez sophistiquée et favorise l'oxygénation des deux organes majeurs du fœtus que sont le cerveau (qui a une énorme croissance et consomme à lui seul 50% de l'oxygène) et le cœur (qui assure de façon autonome la fonction circulatoire) (Figure 22) [21].



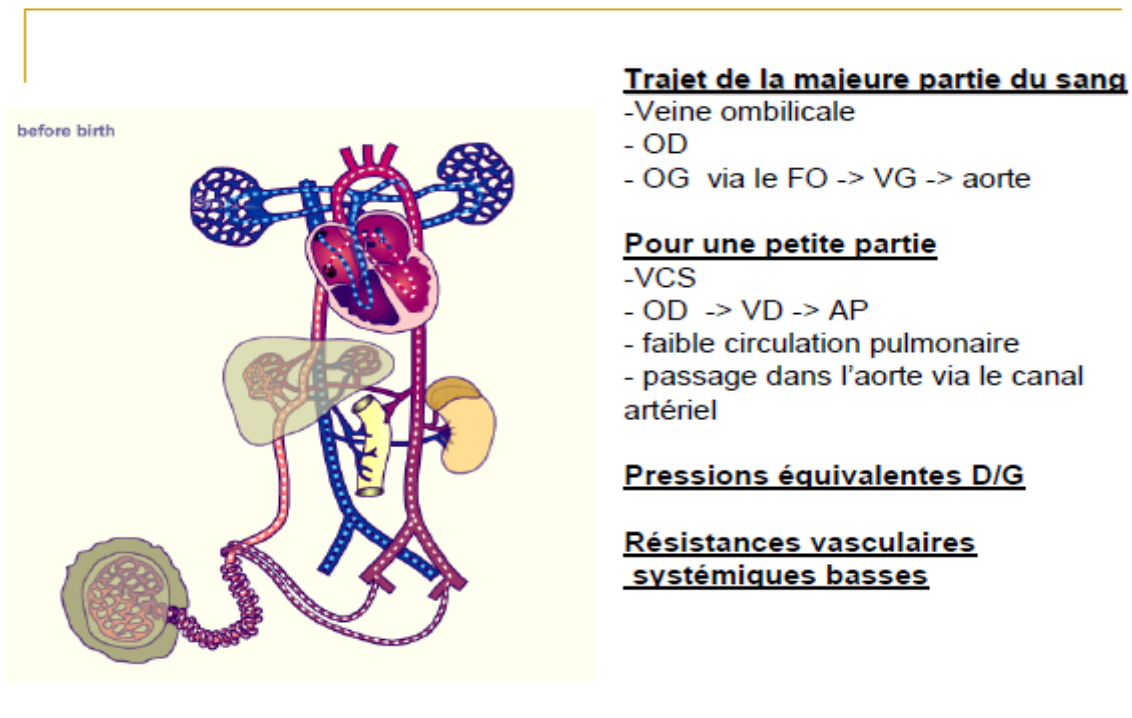
**Figure 22: La circulation foetale normale [22]**



L'oxygénation qui vient du placenta rejoint le cœur par la veine ombilicale (saturée à plus de 90% en O<sub>2</sub>) et, pour une grande part, traverse le foie par le canal d'Arantius ou sinus venosus, et se retrouve à la partie gauche de l'oreillette droite pour dans sa majorité traverser le foramen ovale et aller dans le cœur gauche (où elle se mélange avec le sang bleu des veines pulmonaires). Ainsi, le cœur gauche a du sang beaucoup plus oxygéné que le cœur droit (saturation en O<sub>2</sub> de 75% contre 40%, et PaO<sub>2</sub> de 25 mm Hg contre 15 mm Hg).

Ce sang bien oxygéné est alors éjecté dans l'aorte ascendante, ce qui privilégie l'oxygénation du myocarde et du cerveau par rapport au reste de l'organisme ; puis, après perfusion et oxygénation du cœur et du cerveau, celui-ci se draine par les veines jugulaires et le sinus coronaire dans le ventricule droit, où il retrouve le sang des veines sus-hépatiques et de la veine cave inférieure. (Figure 23). Ce sang veineux très désaturé du ventricule droit est éjecté dans l'artère pulmonaire et pour l'essentiel à travers le canal artériel pour retrouver l'aorte descendante et se précipite vers le placenta (à très basse résistance vasculaire), afin de se faire oxygéner.

La vasoconstriction des vaisseaux pulmonaires est la conséquence de la non-ventilation du poumon et de l'hypoxie ambiante. . Cette vasoconstriction maintient une musculature très développée sur les artéioles pulmonaires du fœtus, qui se multiplie surtout au cours du troisième trimestre de la grossesse.



**Figure 23: Circulation fœtale avant la naissance [21]**

La vasodilatation du canal artériel est la conséquence de l'hypoxémie ambiante et de la forte concentration de prostaglandines E circulantes, vasodilatateur puissant des fibres du canal artériel, qui s'accumulent dans la circulation fœtale car elles sont normalement catabolisées dans le poumon et celui-ci est en grande partie court-circuité chez le fœtus.

La communication interauriculaire chez le fœtus est particulière car la valvule de Vieussens fonctionne comme un clapet qui s'ouvre de droite à gauche et se ferme de gauche à droite. Ainsi, au cours de la circulation fœtale, la valvule reste ouverte car le retour veineux se fait essentiellement à l'oreillette droite (90%). Elle se fermera après la naissance lorsque le retour veineux pulmonaire sera équivalent au retour veineux systémique. Cette circulation en parallèle permet de comprendre pourquoi la plupart des cardiopathies congénitales sont compatibles avec la vie fœtale, alors qu'elles deviennent rapidement fatales lorsque ces shunts se ferment de quelques heures à quelques jours de la naissance.

## VI.2. LES MODIFICATIONS CIRCULATOIRES DE LA NAISSANCE

### a. Le dispositif initial

Les shunts permettent de satisfaire 3 impératifs de la circulation fœtale :

- Privilégier le cerveau et le cœur, grands consommateurs d'oxygène
- Court-circuiter le poumon (où les résistances vasculaires sont élevées)
- Assurer un débit sanguin maximal au niveau du placenta où les résistances vasculaires sont basses.

**A la naissance interviennent 2 faits essentiels :**

- L'interruption de la circulation placentaire lors de la ligature du cordon
- Le dépliage du poumon qui prend le relais du placenta pour les échanges gazeux.

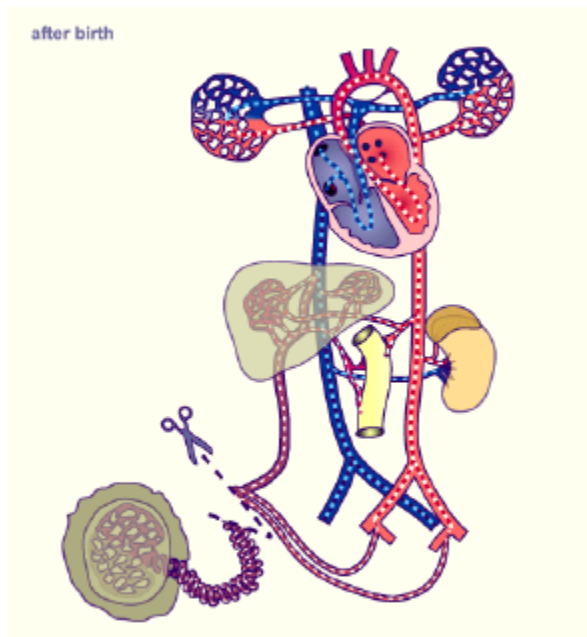
Ces 2 événements ont pour conséquence la fermeture des shunts physiologiques et l'instauration de 2 systèmes circulatoires :

- ✓ L'un à haute pression ou grande circulation, au départ du ventricule gauche
- ✓ L'autre à basse pression ou petite circulation, centré sur le ventricule droit.

### b. La fermeture des shunts

A la naissance, il y a :

- Interruption de la circulation placentaire : la pression baisse dans l'oreillette droite.
- Augmentation brutale du débit sanguin pulmonaire par dépliage des alvéoles (baisse des résistances à l'écoulement du sang) ; fermeture du canal artériel, par contraction réflexe des cellules musculaires lisses de la média, déclenchée par l'augmentation de la pression partielle en oxygène du sang qui le traverse d'où : une augmentation du débit pulmonaire et une augmentation de la pression dans l'oreillette gauche. En conséquence, la pression gauche devient supérieure à la pression droite entraînant la fermeture de la CIA physiologique (Figure 24).



### Adaptation à la naissance

- ouverture des alvéoles pulmonaires
- interruption de la circulation ombilicale

### INVERSION DU REGIME DE PRESSION

- $G > D$
- diminution des résistances artérielles pulmonaires
- fermeture du foramen ovale
- fermeture du canal artériel (augmentation de la PaO<sub>2</sub> dans l'aorte)

**Figure 24: Circulation fœtale après la naissance [21]**

## VII. ANATOMIE DU CŒUR

Le cœur est situé dans la cavité thoracique et occupe dans cette cavité le médiastin. Sa forme est celle d'une pyramide triangulaire. Le cœur est ferme, de coloration rougeâtre, son poids augmente avec l'âge, il atteint en moyenne 270 grammes à l'âge adulte. En raison de sa forme, on distingue au cœur trois faces, trois bords, une base et un sommet. Le cœur est formé de quatre parties : les oreillettes droite et gauche, et les ventricules droit et gauche. L'oreillette droite est placée en arrière du VD ; l'oreillette gauche est en arrière du VG [23]].

Les limites des oreillettes et des ventricules sont indiquées sur la surface extérieure du cœur par les sillons interventriculaire, interauriculaire et auriculo-ventriculaire. Les sillons auriculo-ventriculaire et interventriculaire, dans lesquels cheminent les vaisseaux coronaires, sont comblés par ces vaisseaux et par de la graisse qui les entoure. Le cœur présente trois faces : l'une antérieure, ou sterno-costale ; une deuxième, inférieure, ou diaphragmatique ; la troisième, latérale gauche.

La base du cœur est uniquement constituée par les oreillettes. Elle est divisée en deux segments, l'un droit, l'autre, gauche, par le sillon interauriculaire. Le sommet ou pointe du cœur est divisé en deux parties l'une, droite, petite, répond au ventricule droit ; l'autre, gauche, plus volumineuse, appartient au VG et occupe le sommet même du cœur. Le cœur est divisé en quatre cavités : 2 oreillettes et 2 ventricules, chaque oreillette communiquant avec le ventricule correspondant par l'orifice auriculo-ventriculaire. Il existe ainsi un cœur droit et un cœur gauche, différents anatomiquement et physiologiquement.

## VIII. DIAGNOSTIC

Le diagnostic est fait chez le fœtus pour environ la moitié des CC et pour près de 80% des formes complexes [24], [25]. Quand il n'est pas fait chez le fœtus, le diagnostic peut être fait en période néonatale ou dans l'enfance. Il reste que certaines malformations ne sont vues qu'à l'âge adulte car elles sont peu voire pas symptomatiques avant qu'elles ne se compliquent après plusieurs décennies.

### VIII.1. Chez le fœtus

#### a. Population à haut risque pour les cardiopathies congénitales

Jusqu'à une période récente, l'examen du cœur fœtal pour le groupe à risque accru était réalisé vers 20-22 SA. Le développement de l'échographie haute résolution permet désormais d'obtenir une qualité d'image autorisant l'étude de l'anatomie du cœur fœtal dès 15-16 SA. Le développement de sondes vaginales à haute fréquence autorise depuis plusieurs années un examen du cœur fœtal dès la fin du 1er trimestre. Ainsi, il devient possible de proposer un premier examen du cœur fœtal à ce terme pour les fœtus du groupe à risque vu :

- l'existence d'antécédents familiaux de cardiopathies congénitales :

**Un antécédent de cardiopathie congénitale chez un sujet apparenté au 1er degré majore le risque.** Cet antécédent peut concerner l'un des deux parents ou un enfant précédent. Globalement, le risque est d'environ 4 % si c'est la mère qui est porteuse d'une cardiopathie congénitale et 2 % si c'est le père. [26] Lorsqu'un précédent enfant a été concerné, le risque de récurrence pour le couple est de 2-3 % mais il peut atteindre 10 % si deux enfants précédents ont présenté une malformation cardiaque. Cependant, certains spectres de malformations

cardiaques exposent plus que d'autres au risque de récurrence, en particulier les isomérismes et les cardiopathies gauches obstructives. Enfin, ce risque peut être encore plus grand lorsque la cardiopathie s'intègre dans un cadre génétique défini.

- L'existence d'une exposition aux toxiques embryonnaires et fœtaux :

Un certain nombre de molécules ou de fortes doses de radiations peuvent augmenter le risque malformatif pour le cœur. La période critique d'exposition aux toxiques est représentée par les 8 premières semaines de la gestation. Parmi les toxiques les plus classiques, citons l'alcool, les antiépileptiques, le lithium ou les dérivés de l'acide rétinoïque.

- L'existence d'une pathologie maternelle :

Certaines maladies maternelles antérieures à la grossesse majorent le risque malformatif pour le cœur fœtal. Ainsi, le diabète insulino-dépendant ou la phénylcétonurie maternelle doivent indiquer un examen échocardiographique de référence. Pour ces deux pathologies, soulignons qu'un bon contrôle métabolique pré-conceptionnel et tout au long du 1er trimestre de la grossesse permet de réduire significativement le risque et ainsi de rejoindre le risque de la population générale.

- L'existence de fœtopathies infectieuses :

Dans le cadre des pathologies infectieuses maternelles, la primo-infection rubéolique survenue dans les premières semaines de la grossesse expose au risque de malformations cardiaques. D'autres agents infectieux (parvovirus B19, coxsackies, adénovirus) peuvent être associés à un risque de myocardite fœtale.

- L'existence d'augmentation de la clarté nucale au 1er trimestre :

La fréquence des cardiopathies congénitales est plus grande dans la population des fœtus ayant présenté une augmentation de l'épaisseur de la clarté nucale (Figure 25) [26].



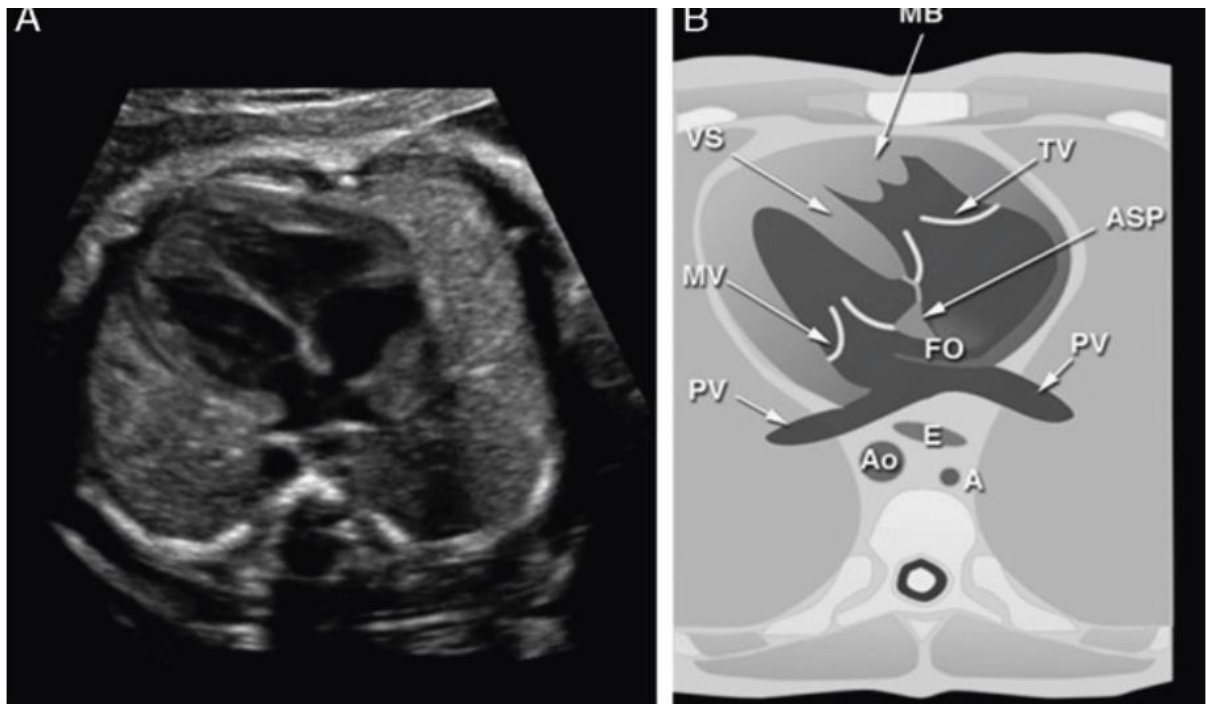
**Figure 25: Clarté nucale épaissie : Trisomie 21 [26]**

Et ceci dans le but, d'envisager une possible intervention prénatale susceptible de bouleverser le pronostic postnatal de ces anomalies.

### **b. Population à bas risque pour les cardiopathies congénitales**

Près de 80 % des cardiopathies congénitales sont diagnostiqués en période prénatale dans le groupe des patientes à bas risque. Cette observation à elle seule justifie que tous les efforts soient portés sur l'organisation d'un dépistage de qualité en population générale. L'équipe de Laurent **Fermont** a été une des premières à proposer l'organisation d'un tel dépistage dès **1986**.

Progressivement, plusieurs pays ont proposé d'intégrer l'étude **de la coupe quatre cavités** dans l'examen de dépistage échographique des malformations vers 20-22 SA (Figure 26) [26].



*Figure 4A et 4B: Coupe quatre cavités. A: Veine azygos; Ao: Aorte; ASP: Septum inter-auriculaire; E: Œsophage; FO: Foramen ovale; MB: Bande modératrice; MV: Valve mitrale; PV: Veines pulmonaires; TV: Valve tricuspide; VS: Septum interventriculaire. (13)*

### **Figure 26: Coupe des quatre cavités [26]**

Enfin, l'étude systématique des gros vaisseaux a été proposée pour permettre le dépistage des cardiopathies non dépistables sur le seul examen de la coupe quatre cavités. Les experts ont recommandé que les items suivants apparaissent dans le compte rendu final : position du cœur et de l'estomac (éléments relatifs au situs), quatre cavités, équilibre des cavités cardiaques, aspect et position des gros vaisseaux. **La réalisation de ces trois coupes pour le cœur fœtal permet de dépister plus de 90 % des cardiopathies congénitales. Ajoutons que pour certains auteurs, la coupe dite « des trois vaisseaux » permet d'accroître encore le dépistage des cardiopathies.**

**Ce diagnostic peut avoir quatre objectifs :**

- **Proposer une interruption médicale de grossesse si la cardiopathie est sévère et ne permet pas d'envisager le rétablissement d'une circulation normale à deux**



ventricules. L'exemple de l'hypoplasie du cœur gauche montre que cette option est le plus souvent mais pas toujours retenue par les parents.

- **Préparer la prise en charge néo-natale** en cas de geste rapide nécessaire (transposition des gros vaisseaux) ; dans ce cas, l'accouchement est pratiqué dans un centre spécialisé.
- **Traiter le cœur fœtal** : quand surviennent des troubles du rythme grave, par administration à la maman des drogues anti-arythmiques qui passent dans la circulation fœtale.
- **Faire un conseil génétique.**

## **VIII.2. En période néo-natale [24]**

Schématiquement, on considère quatre situations :

### **a. Malformation diagnostiquée ou suspectée en anténatal**

Il est important que ce fœtus soit vu par des experts cardiopédiatres pour essayer de faire un diagnostic précis. L'évaluation prénatale comprend également une étude approfondie des autres organes à la recherche de polymalformations. Bien souvent, une amniocentèse est demandée pour éliminer un diagnostic d'anomalie chromosomique, avec dans certains cas des recherches plus subtiles, comme une microdélétion du chromosome.

À ce stade, les parents doivent être informés précisément des conséquences des anomalies que présentent leur fœtus (cardiaques, éventuellement extracardiaques associées) avec en arrière-pensée la possibilité, s'ils le désirent et si la malformation est considérée comme incurable, d'une interruption médicale de grossesse. Si celle-ci est réalisée, il est important d'avoir une confirmation fœto pathologique des anomalies effectivement présentes chez le fœtus. En l'absence d'interruption médicale de grossesse, une stratégie doit être élaborée pour prise en charge optimale de ce nouveau-né.

### **b. En l'absence de diagnostic prénatal**

En l'absence de diagnostic prénatal, les malformations cardiaques peuvent être suspectées schématiquement dans trois situations :

## **b.1 -Hypoxie réfractaire sans détresse respiratoire ni hémodynamique**

- **Causes**

Loin de rassurer, cette situation doit alerter le pédiatre et activer en urgence le transfert dans un centre spécialisé. En effet, l'absence de détresse respiratoire signe l'origine cardiovasculaire de la cyanose, et il n'y a pas de malformation simple (qui ne nécessitera pas de geste invasif) responsable de cyanose.

✓ Les cardiopathies obstructives droites et shunt droite-gauche :

- T4F (SP + CIV) en cas d'obstacle pulmonaire avec Communication interventriculaire.
- SP à septum intact ou T3F avec CIA.

✓ Cardiopathies plus complexes dites à sang mélangé :

Lorsque, pour une raison anatomique, la totalité du sang oxygéné et du sang désoxygéné se mélange dans les cavités cardiaques (TGV, RVPAT, TAC ou VU).

Dans la TGV la survie n'est possible que grâce à l'existence de shunts par le canal artériel et surtout la communication interauriculaire .Parmi toutes ces malformations, certaines peuvent s'aggraver très brutalement à la fermeture du canal artériel ou nécessiter secondairement en urgence une atrioplastomie de Rashkind. **C'est dire l'importance du transfert de l'enfant qui doit se faire en urgence.**

- **Orientation diagnostique**

Le diagnostic plus précis de la malformation peut être déjà évoqué sur des arguments cliniques, électrocardiographiques et radiologiques, avec deux grands groupes de patients.

✓ **Transpositions des gros vaisseaux.**

Elles sont caractérisées par une hypervascularisation pulmonaire et souvent une silhouette cardiologique radiologique particulière, avec un cœur en « œuf ». La situation clinique du patient peut se dégrader à la fermeture du canal artériel ou lorsque la CIA est insuffisante. Comme nous l'avons vu pour le diagnostic prénatal, la

détérioration peut être extrêmement rapide lorsque la valvule de Vieussens ferme le foramen ovale, imposant un shunt croisé simplement au niveau du canal artériel, toujours de mauvaise qualité avec œdème pulmonaire.

✓ **Obstacles pulmonaires avec ou sans communication interventriculaire.**

La vascularisation pulmonaire se fait grâce au canal artériel (exclusivement ou en partie). Lorsque la valve pulmonaire est sténosée, on retrouve un souffle de sténose pulmonaire à l'auscultation. La radiographie pulmonaire montre plutôt une vascularisation pauvre avec dans les cardiopathies conotruncales (Fallot, APSO), une silhouette cardiaque en « sabot ».

## **B.2. Hypoxie réfractaire avec détresse respiratoire**

Cette situation est évidemment plus délicate car la première question est celle du diagnostic d'organe. L'hypoxie est-elle secondaire à la détresse respiratoire, ou est-elle d'origine cardiaque et s'accompagne-t-elle d'une détresse respiratoire en raison de conséquences respiratoires de la cardiopathie (œdème pulmonaire, trouble de ventilation, compression trachéale ou laryngée). Ces situations sont plus critiques, car la détresse respiratoire peut s'accompagner de troubles d'hématose conduisant à l'acidose avec toutes ses conséquences hémodynamiques, ne serait-ce qu'en raison d'une vasoconstriction du lit artériolaire pulmonaire. Il faut donc mener de front un traitement symptomatique par ventilation artificielle et oxygène avec l'enquête diagnostique visant à un diagnostic précis.

- **Analyse de l'hypoxie**

Le fait que la saturation en oxygène ou la pression partielle en oxygène augmente sous l'oxygène ne signifie en rien qu'il ne s'agit pas d'une cardiopathie congénitale. En effet, l'oxygénothérapie peut augmenter l'oxygène dissout et ainsi améliorer la saturation ; elle peut également vasodilater le lit vasculaire pulmonaire et augmenter considérablement le flux pulmonaire. Il faut surtout retenir que, en cas de cardiopathie congénitale

cyanogène, Il n'y a pas une régression complète de l'hypoxémie sous oxygène et on peut alors parler d'hypoxémie réfractaire.

Les associations à des anomalies des pouls ou de l'auscultation cardiaque ainsi qu'à des saturations artérielles différentes aux membres supérieurs et inférieurs sont des éléments sémiologiques importants pour guider le diagnostic. Cette situation peut être le fait d'une pathologie pulmonaire avec vasoconstriction artériolaire aussi bien qu'une cardiopathie avec coarctation et canal systémique ou un retour veineux pulmonaire totale bloqué.

- **Radiographie pulmonaire**

Elle est extrêmement utile, avec en particulier **l'analyse de la vascularisation pulmonaire**, artérielle et veino lymphatique, l'identification d'artères pulmonaires éventuellement ectasiques avec troubles de ventilation, la position de la crosse aortique indiquant lorsqu'elle est à droite une cardiopathie congénitale avec CIV ; enfin, **la silhouette cardiaque et la taille du cœur** sont également des éléments importants du diagnostic. Certaines cardiopathies cyanogènes avec cardiomégalie massive comme l'anomalie d'Ebstein, dans ces formes sévères, l'anomalie tricuspide est telle qu'il n'y a pas de flux antérograde entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, la vascularisation dépend uniquement du canal artériel.

- **Échocardiographie [27]**

Le diagnostic précis de la cardiopathie est une nouvelle fois posé grâce à l'échocardiographie pratiquée par un cardio pédiatre averti. Les diagnostics les plus fréquents dans ces situations réfractaires avec détresse respiratoire sont : les transpositions des gros vaisseaux avec CIA restrictive ; les agénésies des valves pulmonaires avec CIV et compression bronchique par artères pulmonaires ectasiques ; le retour veineux pulmonaire anormal total bloqué avec sa stase vasculaire pulmonaire. Cette dernière situation est la plus délicate pour le diagnostic différentiel car le cœur est d'architecture normale ; il y a simplement absence de veine pulmonaire dans l'oreillette gauche et shunt droite-gauche auriculaire massif à travers la CIA pour pré charger les cavités gauches qui sont en général petites et écrasées.

Le diagnostic différentiel le plus délicat est avec la persistance de résistances vasculaires pulmonaires élevées (en général secondaire à une maladie pulmonaire) qui entraîne un blocage pré capillaire vers les poumons avec un shunt droite-gauche auriculaire ou ductal. Dans ces cas-là, la vascularisation pulmonaire est pauvre en périphérie, contrairement au Retour veineux pulmonaire artériel où il y a une stase lymphatique du fait de pressions élevées dans les veines pulmonaires et surtout on peut en cas de maladie pulmonaire avec résistances vasculaires pulmonaires élevées distinguer les veines (au moins une) pulmonaires se jeter dans l'oreillette gauche, alors que dans le Retour veineux pulmonaire artériel total bloqué on voit derrière l'oreillette gauche un collecteur veineux se drainant soit dans le tronc veineux innominé par une veine cave supérieure gauche persistante (Retour veineux pulmonaire artériel supra cardiaque), soit vers la VCI par un collecteur souvent sténosé dans son trajet transdiaphragmatique est bloqué dans le système porte ou le canal d'Arantius (Retour veineux pulmonaire artériel infradiaphragmatique), soit directement dans le cœur par le sinus coronaire (Retour veineux pulmonaire artériel total intracardiaque), soit encore de façon moins systématisée, éventuellement même sans collecteur, dans le système azygos (Retour veineux pulmonaire artériel miscellaneous ).Le scanner multi barrettes peut être d'une grande aide au diagnostic lorsque le niveau du drainage du collecteur est difficile à préciser.

### **B.3. Cardiopathies avec problèmes hémodynamiques au premier plan avec ou sans cyanose**

Ce sont des nouveau-nés qui, souvent après un intervalle libre de quelques heures ou de quelques jours, décompensent avec une gêne respiratoire, une coloration cutanée médiocre associées à une hépatomégalie, une tachycardie et éventuellement un collapsus avec un teint grisâtre assez caractéristique, fait d'un mélange de cyanose et de pâleur avec des marbrures périphériques dues à la mauvaise vascularisation.

L'élément sémiologique le plus important est la recherche d'anomalies des pouls qui sont très faibles dans l'ensemble, y compris les carotides alors qu'il s'agit d'une hypoplasie du cœur gauche ou d'un rétrécissement aortique, qui sont asymétriques lorsqu'il s'agit d'une coarctation ou d'un syndrome de coarctation, ou marqués par une hyperpulsatilité considérable des carotides lorsqu'il s'agit de fistules artério veineuses systémiques.

Ces situations sont des situations d'extrême urgence qui correspondent dans la majorité des cas à une obstruction du cœur gauche pour lesquelles une dilatation du canal artériel par les prostaglandines a souvent un effet spectaculairement bénéfique et cette perfusion doit être mise en place d'emblée, avant même d'avoir réalisé une radiographie pulmonaire et a fortiori une échocardiographie qui permettra le diagnostic précis. Associée à cette perfusion de prostaglandines, la ventilation artificielle est souvent d'un intérêt capital.

Lorsque la radiographie pulmonaire peut être réalisée, elle aide beaucoup au diagnostic, car un cœur de volume normal avec stase veino lymphatique évoque avant tout un Retour Veineux pulmonaire artériel total bloqué, alors qu'un cœur augmenté de volume s'observe habituellement dans les lésions obstructives du cœur gauche qui sont de loin les plus fréquentes, que ce soit la forme majeure d'hypoplasie du ventricule gauche, la sténose aortique critique ou plus fréquemment les coarctations de l'aorte, et des syndromes de coarctation, c'est-à-dire les hypoplasies de l'aorte associées à des malformations diverses avec CIV (simple CIV, CIV avec malposition vasculaire, ventricule unique avec hypoplasie de l'aorte et coarctation).

Une cardiomégalie s'observe également dans le tronc artériel commun avec obstacle et fuite troncale qui peut défaillir dès la période néonatale, ou une transposition des gros vaisseaux à septum interventriculaire intact avec CIA restrictive suivant un shunt croisé par un simple canal artériel. Les cardiomégalies massives (rapport cardio thoracique supérieur à 0,70) s'observent presque exclusivement dans les fistules artério veineuses périphériques, en particulier cérébrales de la grande veine de Gallien ou hépatiques, et dans les épanchements péricardiques.

Enfin, en dehors des malformations cardiaques, des troubles hémodynamiques graves avec collapsus central et périphérique peuvent s'observer dans les troubles du rythme ou dans les myocardopathies. Là encore, l'enfant transféré sous prostaglandines et ventilation artificielle doit bénéficier d'une échocardiographie spécialisée pour un diagnostic précis et une conduite à tenir qui peut comprendre un cathétérisme interventionnel, une chirurgie palliative à cœur fermé ou une intervention à cœur ouvert plus ou moins curatrice en fonction des situations. Bien souvent, lorsque la taille ou l'altération de la fonction du ventricule gauche est majeure, une longue discussion avec les parents s'impose pour une information complète sur le pronostic et les conduites à tenir avec l'éventualité non exceptionnelle d'accepter l'idée d'un

simple accompagnement de ce nouveau-né atteint de malformation très grave (comme dans le diagnostic prénatal de l'hypoplasie du cœur gauche).

### **VIII.3. Chez le nourrisson et l'enfant**

Le diagnostic se fera sur : [25]

#### **A. Anamnèse**

Lorsque l'enfant est vu pour la première fois mais également les fois suivantes, une anamnèse (questionnaire médical) est effectuée afin de préciser le mode de présentation de la maladie, l'évolution, les antécédents de l'enfant ainsi que de la famille proche. Ces informations sont extrêmement importantes. Afin de faciliter l'anamnèse, il est souvent utile, surtout chez le petit enfant, de présenter le carnet de santé au médecin.

#### **B. L'examen clinique**

**Observer et examiner l'enfant est essentiel** dans la compréhension de la pathologie sous-jacente. Lors de la consultation ou lors de l'admission en unité de soins, **un examen clinique complet** est donc toujours effectué afin d'obtenir entre autres les informations suivantes : poids et taille de l'enfant, quelle est la coloration de l'enfant, son comportement, les caractéristiques de la respiration, l'auscultation cardio-pulmonaire, la palpation abdominale, la palpation des pouls fémoraux, la mesure de la tension artérielle, la mesure de la saturation transcutanée en oxygène. L'examen clinique peut ainsi être déterminant dans certaines pathologies ; par exemple, la palpation du pouls des artères fémorales dans le creux inguinal permet d'exclure une coarctation de l'aorte. Tous les pouls artériels sont peu perceptibles dans les situations de choc. La mesure correcte de la tension artérielle. L'auscultation pulmonaire est utile pour rechercher l'œdème pulmonaire (accumulation de sérosités dans les poumons dans la défaillance cardiaque) ou les surinfections. La palpation de l'abdomen permet d'apprécier le volume du foie, qui augmente dans la défaillance cardiaque. L'auscultation cardiaque est évidemment capitale dans la recherche des anomalies cardiaques.

## C. ECG

L'électrocardiogramme est l'enregistrement graphique des ondes électriques générées par le tissu cardiaque. On place pour le faire des électrodes sur les 4 membres et sur le thorax reliées par des câbles à la machine enregistreuse, l'électrocardiographe. L'examen est non douloureux, mais nécessite que l'enfant soit couché sur le dos et calme pendant quelques secondes. **Le tracé donne d'importantes informations sur le rythme cardiaque, les anomalies de l'épaisseur du muscle ou de la taille du cœur et la circulation coronarienne.**

## D. Radiographie du Thorax

C'est l'image du thorax et de ses différentes parties (cage thoracique, poumons, vaisseaux pulmonaires, cœur et médiastin) obtenu par technique de rayons X (rayons ionisants).

**La RX du thorax apporte d'importants renseignements pour le diagnostic : on y voit la silhouette cardiaque, mais surtout les poumons, pour lesquels l'échocardiographie ne donne que peu de renseignements.** Or, les pathologies cardiaques ont souvent des répercussions sur la circulation pulmonaire qui n'est visible simplement qu'aux rayons X. Ces perturbations de la circulation pulmonaire sont une exagération ou un appauvrissement de cette circulation ou encore une stagnation du sang dans les veines pulmonaires ou œdème pulmonaire. La radiographie du thorax permet de dépister un pneumothorax, un épanchement pleural ou un épanchement péricardique, des infections pulmonaires, tous pouvant parfois compliquer l'évolution ou la prise en charge des anomalies cardiaques.

La RX du thorax apporte aussi quelques renseignements sur le cœur, mais chez l'enfant, ces renseignements sont moins fiables qu'avec les techniques échographiques. Cette technique par contre est irremplaçable pour visionner les éléments opaques aux rayons X comme les calcifications de prothèse valvulaire, les sondes et les boîtiers de pace maker ou les dispositifs mis en place par cathétérisme interventionnel. La radiographie du thorax doit être prescrite de façon parcimonieuse car les rayons ionisants sont toxiques à forte dose.



## **E. Echocardiographie transthoracique [27], [28]**

**C'est la visualisation de la structure et de la fonction du cœur grâce à l'utilisation d'une sonde à ultrasons appliquée sur le thorax et reliée à un ordinateur puissant.** La méthode écho bidimensionnelle permet une étude très détaillée (surtout chez le petit enfant) de la structure du cœur (parois, valves, artères et veines). L'adjonction du 'Doppler' et du 'Doppler couleur' permet en plus d'étudier les mouvements du sang, sa direction ainsi que sa vitesse. La qualité de l'information recueillie dépendra cependant de plusieurs choses, comme le poids de l'enfant, l'interférence des poumons, l'expérience de l'opérateur, etc. L'enfant doit être couché sur le dos ou sur le côté gauche et doit rester calme pendant l'examen. L'examen est tout à fait indolore et inoffensif pour l'enfant mais comme il peut durer longtemps (15 à 45 minutes), il nécessite parfois chez le petit enfant (surtout entre 6 mois et 3 ans) une légère sédation (le plus souvent par administration d'un sirop (hydrate de chloral). Il est effectué par les cardiologues pédiatres en consultation ou dans les unités de soins si nécessaire.

- **Principes de l'échocardiographie:**

L'imagerie cardiaque par ultrasons (US) repose sur le principe du sonar, mis au point pour détecter les sous-marins pendant la 2ème guerre mondiale : lorsqu'on envoie un faisceau d'US à travers un liquide, les structures rencontrées par ce faisceau renvoient une partie de l'énergie vers l'émetteur sous forme d'échos ; ces derniers sont captés et, connaissant la vitesse de propagation du son dans le milieu, on peut localiser avec précision les structures.

La sonde d'échographie cardiaque fonctionne de la même manière : des salves d'US sont émises à travers le thorax entre les côtes et les structures cardiaques rencontrées renvoient des échos qu'un ordinateur très puissant analyse et reproduit sur un écran sous forme d'image du cœur en temps réel.

Un point important est l'innocuité de la technique : en effet, pour que les US aient un effet délétère sur les cellules, il faut qu'ils soient appliqués en continu avec de hautes énergies. Or, la sonde médicale émettant les US fonctionne pendant un millième de seconde et puis « écoute » les échos pendant 999 millièmes de seconde : pour un examen de 20 minutes,

le temps cumulé d'émission des US est de 1,2 secondes, ce qui ne saurait nuire ; cela a d'ailleurs été prouvé biologiquement.

- **L'échocardiographie mono et bidimensionnelle traditionnelle :**

C'est la technique de base. Elle permet de mettre en image les malformations cardiaques. L'imagerie monodimensionnelle ou mode Tm (« time-motion ») consiste à réaliser un graphique rapportant la cinétique des structures traversées par un seul rayon du secteur c'est-à-dire le « quartier de tarte » visible sur l'écran de l'écho bidimensionnel (écho 2D). Cette imagerie associée au Doppler spectral, qui permet de mesurer les différentes structures ainsi que les intervalles de temps entre les différents événements du cycle cardiaque, apporte d'importantes informations sur la fonction cardiaque.

- **Le Doppler spectral :**

Lorsqu'on dirige un faisceau d'US à travers le flux sanguin du cœur ou des vaisseaux, chaque globule rouge frappé par les US renvoie un écho dont la fréquence est fonction de sa vitesse (c'est l'effet Doppler des physiciens), positive ou négative selon que le sang se dirige vers la sonde ou s'en éloigne. On peut ainsi enregistrer pendant tout le cycle cardiaque la vitesse du sang à un endroit du cœur ou des vaisseaux, établir le graphique en fonction du temps, le « spectre », de la dispersion des vitesses (Doppler spectral) et en déduire par les lois de l'hydrodynamique, la sévérité des obstacles et les différences de pression.

- **Le Doppler couleur :**

On peut appliquer cette analyse Doppler à tous les mouvements sanguins contenus dans une coupe d'écho 2D et par un codage couleur des différences de vitesse, établir en temps réel la carte des vitesses des flux sanguins dans la coupe considérée. De cette manière, d'un seul coup d'œil sur le Doppler couleur, le praticien décèle les anomalies de flux qu'il peut localiser et mesurer en s'aidant du Doppler spectral. Cette technique associée à l'écho 2D a grandement facilité le diagnostic complet des anomalies les plus complexes et constitue encore de nos jours l'examen le plus rentable en cardiologie malformative du nourrisson.

En routine, lorsqu'on prescrit un examen échocardiographique, on utilise systématiquement le mode Tm, 2D, le Doppler spectral et le Doppler couleur car les excellentes machines dont on dispose de nos jours combinent toutes ces fonctions. Notons

qu'il est désormais possible à l'aide de sondes spéciales de procéder à une analyse tridimensionnelle du Doppler couleur, améliorant de cette manière la résolution spatiale et la quantification des flux anormaux complexes.

- **Echocardiographie tridimensionnelle :**

Si on observe simultanément plusieurs plans de coupe et qu'on les amalgame, on obtient une image « en trois dimensions » c'est à dire « en relief ». **Cette technique est très prometteuse pour l'étude des structures complexes**, où la reconstruction mentale du volume à partir des différents plans 2D est difficile. Les progrès incessants des performances de l'informatique autorise actuellement la fabrication de sondes qui donnent une analyse tridimensionnelle « on line », c'est à dire en temps réel.

- **Le Doppler tissulaire :**

La technologie utilisée pour l'analyse des flux sanguins par le Doppler couleur peut désormais être appliquée au muscle cardiaque qui est également une structure en mouvement (systole, diastole...). Or les mouvements du muscle sont déterminés par ses qualités intrinsèques : par exemple, une région musculaire victime d'un infarctus ne se contracte plus ou se meut d'une manière différente des régions voisines. De même, le remplissage des ventricules pendant la diastole est fonction des qualités de relaxation du myocarde.

- **L'échocardiographie transoesophagienne**

Lorsqu'on s'adresse à de plus grands enfants, la région postérieure du cœur n'est pas toujours bien visible avec l'échographie transthoracique. On peut alors recourir à l'échographie transoesophagienne (ETO). La technique est totalement identique à l'écho transthoracique, mais la sonde est installée à l'extrémité d'un tube de gastroscopie et localisée dans l'œsophage, immédiatement derrière le massif cardiaque. Cet examen assez désagréable de par l'introduction de la sonde dans l'œsophage, est généralement réalisé sous anesthésie générale chez l'enfant.

Cet examen est également utilisé de façon très fréquente en salle de cathétérisme pour guider les procédures interventionnelles. En salle d'opération elle permet, alors que le patient est déjà sous narcose, d'illustrer le diagnostic devant l'équipe chirurgicale. L'examen peut par ailleurs se poursuivre sans entrave pendant l'ouverture du thorax. L'ETO permet également

en fin d'intervention de vérifier les résultats et d'ajuster le traitement « dans la foulée » si besoin est. L'ETO a été pour beaucoup dans la construction de l'esprit d'équipe entre cardiologues et chirurgiens ; elle a contribué d'une certaine manière à l'amélioration des résultats thérapeutiques.

Enfin, lorsque le nourrisson intubé et sous sédation présente des complications postopératoires immédiates aux soins intensifs, l'ETO permet d'explorer le cœur en détail sans interférer avec la cicatrice thoracique. Signalons ici que la miniaturisation des techniques autorise la fabrication de sondes d'échographie œsophagienne compatibles avec la taille de l'œsophage d'un petit enfant.

## **F. Holter ECG, Holter TA**

Dans certaines circonstances, il est utile de connaître les fluctuations de la pression artérielle pendant 24 heures. On utilise alors un monitoring ambulatoire ou Holter tensionnel: la manchette de mesure de tension artérielle est laissée en place pendant 24 heures et les mesures sont stockées dans un enregistreur portable et lues sur un ordinateur à la fin de la période d'enregistrement.

De la même façon il est souvent utile de connaître les fluctuations de rythme cardiaque pendant 24 heures. En effet, les troubles du rythme cardiaque sont rarement permanents et il faut plutôt de la chance pour les capter à l'occasion d'un simple ECG. On utilise dans ce cas, l'Holter ECG. Le principe est exactement le même que celui de l'ECG en se limitant aux électrodes thoraciques. Les électrodes sont reliées à un enregistreur portable qui peut être lue à la fin de l'enregistrement. Pour les anomalies plus rares du rythme, il existe des dispositifs susceptibles d'enregistrer pendant une semaine ou plus les évènements anormaux. Ces examens ne nécessitent pas l'hospitalisation de l'enfant. Il peut rentrer à domicile avec l'appareillage et avoir une activité normale (hormis bain, douche et piscine pour le Holter).

## G. Epreuve d'effort

Cet examen consiste à enregistrer l'adaptation du cœur à l'effort en mesurant l'activité électrique du cœur (ECG), la tension artérielle (brassard) et parfois les échanges gazeux (embout buccal) pendant l'effort. L'épreuve d'effort calibrée ne s'adresse pas au nourrisson mais bien sûr à l'enfant capable de fournir un effort soutenu sur commande. Il est rare que cette méthode puisse être appliquée **avant l'âge de 6 ans et il faut 8 à 10 ans pour obtenir une collaboration sans trop de failles.**

Cette technique ne s'adresse donc pas au diagnostic précoce des anomalies cardiaques, mais bien davantage à l'étude de l'adaptation à l'effort ou au diagnostic des complications tardives chez les enfants opérés. En principe, l'épreuve d'effort est sans danger, sauf dans de très rares pathologies. Dans ces cas, elle est réalisée en connaissance de cause avec l'assentiment éclairé des parents. Ces épreuves d'effort réalisées chez l'enfant qui a des plaintes doivent être effectuées sous strict contrôle médical et il est indispensable que le médecin soit assisté d'une infirmière spécialement formée. C'est pour parer aux incidents dans ces cas particuliers que la salle doit être équipée d'un matériel de réanimation de base adapté à tous les âges, puisque cette salle sera utilisée également pour tester les adultes porteurs de pathologie congénitale résiduelle ou séquellaire.

La salle d'effort comporte 4 composants de base :

- 1) Un ergomètre, c'est à dire un appareil adaptable aux différentes tailles sur lequel l'enfant peut produire un effort musculaire mesurable sans danger de chute; il s'agit soit d'un vélo fixe (ressemblant à un vélo d'appartement) soit d'un tapis roulant inclinable et spécialement équipé sur lequel l'enfant peut courir à des vitesses et sur des pentes variables.
- 2) Un enregistrement de l'électrocardiogramme à l'aide d'électrodes collées sur la poitrine.
- 3) Un dispositif de mesure de la mécanique ventilatoire et des échanges gazeux, c.-à-d. une analyse de l'oxygène (et d'autres gaz) inspiré et expiré par l'enfant à l'aide d'une pièce buccale similaire à celle utilisée dans la plongée sous-marine.

- 4) Un monitoring de la pression artérielle. L'ensemble des paramètres est recueilli par un ordinateur qui est muni de programmes d'interprétation sophistiqués permettant d'analyser quantitativement et qualitativement les données en fonction de l'intensité de l'effort fourni. On peut ensuite en déduire si la limitation à l'effort est due à une insuffisance de la pompe cardiaque, à un trouble du rythme, à un simple manque d'entraînement ou encore à des troubles respiratoires organiques (asthme par exemple) ou fonctionnels (hyperpnée par exemple). Placée dans des mains expertes, cette technologie apporte d'importants renseignements à condition d'y apporter beaucoup de soins et d'expérience.

## **H. Le cathétérisme cardiaque diagnostique**

**Jusqu'à l'invention de l'échocardiographie performante (année 1980), la seule technique disponible pour établir un diagnostic précis exploitable par le chirurgien était le cathétérisme cardiaque (KT).** Cette technique permet par l'introduction de sondes à l'intérieur des différentes parties du cœur d'analyser le cœur. Cet examen est effectué par les cardiologues pédiatres sous monitoring radioscopique dans une salle spécialement équipée pour l'enfant.

Cet examen se fait en général sous anesthésie générale ou parfois sous sédation chez le grand enfant ou l'adulte. L'enfant doit donc être à jeun. Une fois l'enfant endormi, une petite canule ('introducteur') est introduite dans l'artère et/ou la veine fémorale (au niveau du pli de l'aîne) ou parfois dans d'autres vaisseaux. Ces petites canules qui resteront en place pendant tout l'examen permettent d'introduire différentes sondes en fonction des analyses nécessaires et de l'anatomie du cœur. Ces sondes ou cathéters (d'où le terme « cathétérisme ») sont de plus en plus performants et il est relativement facile de les loger à l'endroit désiré en les manipulant à partir de leurs points d'entrée dans le système vasculaire. Ces cathéters sont des tuyaux contenant un liquide physiologique qui, reliés à des manomètres, permettent de mesurer les pressions dans le cœur et les vaisseaux « étude hémodynamique ».

Par ces tuyaux, on peut prélever du sang pour mesurer le taux d'oxygène dans les différentes parties du cœur « oxymétrie ». On peut également injecter un produit de contraste opaque aux rayons X qui réalise un moule des cavités cardiaques et des vaisseaux ; les images radioscopiques de cette injection réalisent l'angiocardigraphie qui est filmée par radio

cinéma, soit en simple incidence, soit en double incidence, selon l'équipement disponible : les salles les plus performantes sont en effet munies d'un double équipement de radioscopie orientable tous azimuts.

**L'échocardiographie donnant aujourd'hui la plus grande partie de l'information nécessaire avant traitement, le KT se limite actuellement aux situations où certaines questions anatomiques restent sans réponse**, aux cas où une étude hémodynamique poussée est nécessaire avant traitement (cathétérisme diagnostique). Lorsqu'un traitement par cathétérisme cardiaque est envisagé on parle de cathétérisme interventionnel. Cette coronarographie a aussi des applications en cardiologie de l'enfant, mais les indications sont beaucoup moins fréquentes qu'en pathologie adulte.

Le KT est également utilisé pour effectuer les mises au point électrophysiologiques lors de troubles complexes du rythme cardiaque : des sondes munies d'électrodes sont introduites dans le cœur où elles captent les différences de potentiel du tissu de conduction (tissu spécialisé générant et transmettant les impulsions électriques responsables de la stimulation du myocarde). Ces informations sont transmises à un enregistreur de type électrocardiographique et leur analyse permet de caractériser les anomalies du rythme observées et d'établir le traitement adéquat, parfois interventionnel.

## **J. La scintigraphie isotopique**

Les techniques d'imagerie par radio-isotopes ne sont pas couramment utilisées en cardiologie pédiatrique. Elles peuvent cependant contribuer valablement au diagnostic dans certains cas.

- **La scintigraphie pulmonaire ventilation/perfusion:** les cardiopathies peuvent avoir des conséquences pulmonaires sérieuses qu'il est important de mettre en évidence. En dehors de la technique invasive qu'est le cathétérisme cardiaque avec angiographie sélective, il existe une technique peu invasive qui peut s'effectuer en ambulatoire et donne de précieux renseignements : c'est le scinti-scanning de perfusion pulmonaire.

La technique consiste à injecter en intraveineux des agrégats d'albumine marqués avec un isotope (technétium 99) : ces particules radioactives se distribuent dans la

circulation pulmonaire et sont arrêtées dans la circulation capillaire en raison de leur volume. On réalise ensuite une « prise de vue » avec une caméra à scintillation et on obtient une image fidèle de la distribution vasculaire pulmonaire et des anomalies éventuelles.

Cette technique est souvent couplée avec un scinti-scanning de ventilation pulmonaire. Ce dernier est obtenu avec la même caméra à scintillation, après que le patient a inhalé de l'air contenant un gaz radioactif (Xénon 133) : on obtient ainsi une image de la distribution des voies aériennes dans les poumons. La comparaison des deux images permet de distinguer la part circulatoire de la part ventilatoire des anomalies observées.

- **La scintigraphie myocardique** : L'intégrité de la perfusion du cœur par les artères coronaires (perfusion coronarienne) est évidemment vitale pour le myocarde et il est nécessaire de l'évaluer dans certaines situations malformatives ou dans certaines pathologies acquises. En dehors de la coronarographie, il existe une technique peu invasive qui peut s'avérer utile chez le plus grand enfant : la scintigraphie myocardique.

Le principe consiste à injecter en intraveineux du technétium 99 lié à un composé complexe (en abrégé : sestaMIBI) qui est capté très spécifiquement par le myocarde où il reste stable quelques heures. Le passage sous la caméra à scintillation sous diverses incidences donne des images assez complètes de la perfusion myocardique au repos dans les différents segments du myocarde. Le même test est reproduit à l'effort ou sous perfusion de drogues provoquant une réponse cardiaque similaire à celle d'un effort et les images sont comparées à celles obtenues au repos pour déceler les régions anormalement perfusées du myocarde.

## **K. Scanner thoracique [29]**

Le développement récent des techniques du scanner constitue pour les cardiologues un nouvel outil diagnostique d'une précision anatomique remarquable. Rappelons que le principe du scanner est d'obtenir par radiographie des coupes du corps humain (tomographie) qui sont reproduites sous forme d'image par traitement informatique, donc à l'aide d'un ordinateur.



D'où le premier nom de « CT scan » pour « computed tomography » ou tomographie computerisée. Ces scanners sont de plus en plus performants et il en existe plusieurs générations. Le 'multislice' ou 'scanner à multibarrettes' est la génération la plus récente, appelée à concurrencer les autres techniques pour la mise au point anatomique tridimensionnelle des structures du thorax.

**C'est ainsi que les vaisseaux du cœur (aorte et artères pulmonaires) peuvent être étudiés en grand détail par cette technique.** Les structures dans le cœur (valves, parois..) sont non ou difficilement analysables par cette technique en raison de leurs mouvements incessants. Cet appareil utilise les rayons X et un examen correspond à une irradiation équivalente à 50 radiographies du thorax (à l'heure actuelle car de nouvelles applications vont permettre de diminuer cette dose).

Il faut donc limiter le nombre d'examens au strict minimum nécessaire. Le principe consiste à faire tourner autour du patient un volumineux anneau portant sur sa circonférence interne une source de rayons X et (selon les modèles et les applications) 16 à 64 barrettes de détecteurs de Rayons X. Comme la table du patient se déplace longitudinalement, on peut en très peu de temps et en additionnant de nombreuses coupes successives accumuler une myriade d'informations radiologiques sur le volume corporel exploré.

#### **L. Résonance magnétique nucléaire [30]**

Cette technique remarquable est basée sur le principe de captation de l'énergie émise par l'hydrogène (protons) des cellules lorsqu'il cesse d'être soumis à des variations du champ électromagnétique. Les tissus sont différenciés en fonction de leur concentration en hydrogène et leur situation dans l'espace est déterminée en fonction des angles d'orientation spatiale. La RMN enregistre donc pendant un certain temps tout un volume anatomique, y compris les événements dynamiques qui s'y passent. Grâce à un programme informatique savant et un ordinateur particulièrement puissant, on parvient ainsi à reconstruire une image tridimensionnelle de toute l'anatomie.

Les progrès sont tels qu'on peut désormais reproduire l'anatomie des cibles ( le cœur par exemple) en temps réel, donc sans avoir besoin de reconstruire l'image, ce qui nous donne l'équivalent d'un amalgame entre échocardiographie et angiographie et donc une combinaison

de l'anatomie cardiovasculaire et du fonctionnement hémodynamique, et ce en trois dimensions.

**La RMN est devenue la technique d'examen cardiaque la plus efficace pour l'anatomie des vaisseaux du cœur et du thorax, mais également de certaines parties du cœur comme le ventricule droit par exemple, surtout chez les grands enfants et adolescents, chez qui, est moindre le rendement de l'échocardiographie.** Sa capacité d'analyse et de mesure des flux sanguins fournit également des données hémodynamiques intéressantes. La reconstruction tridimensionnelle visible sous toutes les incidences imaginables offre au chirurgien une image quasi anatomo-pathologique des lésions, ce qui assure le diagnostic et permet d'adopter sans hésitation la stratégie la plus adéquate. L'IRM est utile en cas d'échec de l'échographie cardiaque. Elle est essentielle dans certaines pathologies comme la COA, les anomalies des arcs aortiques ; elle joue un rôle important dans les malformations conotruncales, les cardiopathies complexes, les anomalies des retours veineux pulmonaires et systémiques et les cardiopathies congénitales opérées qui nécessitent une surveillance rapprochée.

#### **M. Le Saturomètre :**

Il consiste à effectuer une mesure de la Spo<sub>2</sub> ; cette mesure doit être post-ductale, donc effectuée à un pied, au premier jour de vie, de préférence lorsque le bébé dort ou est tranquille ; dès que l'onde pulsatile est bonne, la valeur maximale de Spo<sub>2</sub> est notée ; la mesure se fait pendant deux minutes au maximum. Une valeur de Spo<sub>2</sub>  $\geq$  à 95% est considérée comme normale. Il trouve son intérêt surtout dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.

## **IX. ETIOLOGIES**

Si quelques facteurs étiologiques ont pu être étudiés de façon assez précise, **les causes de survenue d'une cardiopathie congénitale restent encore obscures dans 90% des cas.** [31], [8], [32] Mais la tendance qui prévaut actuellement est de considérer la plupart des malformations cardiaques comme **le résultat de la combinaison de prédispositions**

**génétiques et de facteurs d'environnement.** Les malformations cardiovasculaires peuvent être dues à 2 groupes de facteurs :

### **1. Les Facteurs Génétiques :**

Ils sont responsables de 10% environ des cardiopathies congénitales. Un facteur génétique peut être incriminé dans 3 types de circonstances :

- Les cardiopathies des aberrations chromosomiques.
- Les cardiopathies congénitales familiales (ex Sténose supra ventriculaire dans le cadre du Syndrome de Williams-Beuren ou de Communication inter auriculaire du Syndrome de Holt-Oram).
- Les cardiopathies qui s'intègrent dans le cadre d'affections dont la transmission héréditaire est reconnue (ex maladie du tissu élastique de type Syndrome de Marfan).
- Les aberrations chromosomiques sont responsables de 5% des cardiopathies.

Congénitales : Trisomie 21 (syndrome de Down) surtout (1/700 naissances) les  $\frac{3}{4}$  environ des Trisomies 21 sont atteints de cardiopathie, la plus fréquente est le CAV complet mais aussi CIV, CA, T4F, syndrome de Noonan ; Trisomie 18 (syndrome d'Edwards), Trisomie 13 (syndrome de Patau).

- Parmi les aberrations gonosomiques, le Syndrome de Turner (45, X0) comporte souvent une Coarctation de l'aorte ou d'autres anomalies aortiques.

Au cours de la dernière décennie, l'origine génétique de nombreuses cardiopathies, entrant dans le cadre de syndromes polymalformatifs, a été reconnue grâce aux progrès de la génétique moléculaire : la microdélétion du bras court du chromosome 22 autrefois appelée Syndrome de Di George qui comporte souvent une cardiopathie conotruncale (T4F, TAC..) ; de même l'origine du Syndrome de Williams-Beuren (microdélétion située dans la région q11.23 d'un des chromosomes 7 mise en évidence par FISH).

### **2. Facteurs d'environnements**

La période dangereuse pour l'embryogénèse du cœur se situe entre la 4<sup>ème</sup> et la 8<sup>ème</sup> semaine de gestation. C'est durant cette période que des agents tératogènes divers peuvent induire des malformations : agents infectieux (Rubéole...), médicamenteux (Thalidomide..), Physiques (Rayons X..), métaboliques et nutritionnelles (Diabète, alcool..). **En fait plusieurs**

types de facteurs sont souvent impliqués, par exemple des facteurs génétiques ne s'expriment que dans certaines conditions d'environnements, l'hérédité des cardiopathies congénitales est multifactorielle.

## X. PRINCIPALES CARDIOPATHIES CONGENITALES

### X. 1. SHUNTS GAUCHE-DROITE

Au-delà de la période néonatale, la circulation se fait dans deux circuits étanches, et pulmonaires, montés en série [33].

On donne le nom de Shunt à une anomalie cardiovasculaire (défaut septal ou vaisseau anormal) qui permet au sang de passer prématurément d'un circuit à l'autre (« court-circuit »). Un Shunt est défini par quatre caractéristiques :

- **Son siège** : intracardiaque (Communication interventriculaire, Communication interauriculaire) ; extracardiaque (Canal artériel).
- **Son débit** : restrictif (petit à moyen) ; non restrictif (Large).
- **Sa direction** : Gauche-Droite (augmentation du QP) ; Droite-Gauche (cyanose) ; Bidirectionnel (les deux).
- **Sa pérennité** : Facultatif (évolutif) ; obligatoire (invariable).

La direction (ou sens) d'un shunt est gouvernée par une loi de plomberie fondamentale : lorsque le flux sanguin est soumis à un choix entre 2 voies de circulation, il choisit toujours celle qui lui offre les plus grandes facilités d'écoulement (rapport de résistances ou de compliances). Le débit d'un shunt est gouverné par la taille de la voie de communication (défaut septal ou vaisseau anormal), par la magnitude du rapport des « facilités » (résistances artérielles ou compliances ventriculaires).

La direction et le débit d'un shunt peuvent être : variables au court du temps en raison de changements éventuels des facteurs qui les gouvernent, on les qualifie alors de « facultatifs » (exemples : Communication interventriculaire, Communication interauriculaire) ou absolument invariables du début à la fin de l'évolution en raison des conditions hémodynamiques particulières : on les qualifie alors d'obligatoires (exemple : Canal atrioventriculaire, Fistule VG-OD), [35]. Les shunts GD sont les plus fréquents des

cardiopathies, surtout les shunts intracardiaques : CIV, CIA, CAV, mais aussi les shunts artériels : PCA, fenêtre Aorto-pulmonaire, Fistules coronaires.

### **X.1.1. COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES**

#### **A. Classification**

Une communication interventriculaire est une solution de continuité dans le septum interventriculaire, mettant en communication les deux ventricules. Il s'agit d'une malformation très fréquente, représentant environ 25% de toutes les cardiopathies congénitales, [34]. Il existe deux types :

- **CIV périmembraneuses**

Elles sont définies par le fait que le septum membraneux constitue une partie de la circonférence de la Communication interventriculaire, il est en effet rare que le défaut septal se limite à la petite zone fibreuse du septum membraneux. Le plus souvent, il existe une extension de la Communication interventriculaire vers le septum d'admission, le septum trabéculé ou le septum infundibulaire. Elles sont au contact étroit du faisceau de His qui longe leur bord postéro inférieur. Ce sont les variétés anatomiques de loin les plus fréquentes.

- **CIV musculaires**

Représentées par trois types anatomiques :

- ✓ **CIV d'admission** ou CIV postérieures ou CIV< de type CAV>

Les Communications interventriculaires d'admission sont situées au niveau du septum d'admission séparant les chambres d'admission des deux ventricules, au contact des deux orifices auriculo-ventriculaires.

- ✓ **CIV trabéculaires**

Les Communications interventriculaires trabéculaires se situent à distance des orifices auriculo-ventriculaires et artériels dans le septum trabéculé. Elles sont le plus souvent apicales, multiples, situées au pourtour de la trabécule septomarginale.

- ✓ **CIV infundibulaires**

Ce sont des défauts qui font communiquer les chambres de chasse des deux ventricules. Elles sont proches des deux orifices artériels aortique et pulmonaire et s'associent souvent à un prolapsus de la valve sigmoïde aortique. [34]

## B. Diagnostic

Est soit fortuit, soit porté devant une insuffisance cardiaque progressive avec HTAP ; il repose sur l'auscultation : souffle holosystolique, frémissant et intense, en jet de vapeur, précordial et irradiant en « rayons de roue ». Il n'y a pas de corrélation stricte entre l'intensité du souffle et la taille de la Communication interventriculaire. L'échocardiographie doppler permet de visualiser le défaut septal, d'en évaluer la taille et le siège, d'apprécier le volume du shunt et le niveau des pressions pulmonaires. Le cathétérisme est parfois requis dans le bilan préopératoire.

## C. Formes Cliniques et Evolution

- **CIV asymptomatique (Maladie de Roger) :** Communication interventriculaire de petite taille, très fréquente marquée par un souffle persistant de manière isolée. Une fermeture spontanée de la Communication interventriculaire est observée dans plus de la moitié des cas au cours des premières années de vie, par constitution d'un anévrisme du septum membraneux ou d'un comblement progressif du défaut selon sa localisation. Les complications à type de fuite aortique ou de surinfection oslérienne sont rares. L'abstention chirurgicale est la règle.
- **CIV large :** les symptômes d'insuffisance cardiaque et d'HTAP débutent précocement, et malgré un traitement médical symptomatique, l'évolution est souvent médiocre, marquée par des hospitalisations fréquentes, jusqu'à la fermeture chirurgicale du shunt ou le cerclage de l'artère pulmonaire. L'ECG inscrit une surcharge des cavités gauches, le cliché thoracique montre une cardiomégalie avec saillie de l'arc moyen gauche et dilatation artérielle pulmonaire hilare bilatérale. Le traitement chirurgical est maintenant indiqué dès l'âge de 3 à 6 mois :
  - ✓ fermeture de la CIV à l'aide d'une pièce en tissu synthétique, sous circulation extracorporelle.
- **CIV avec élévation fixée de la résistance vasculaire pulmonaire (complexe d'Eisenmenger) :** Les Communications interventriculaires non diagnostiquées étant devenues exceptionnelles, cette évolution concerne en pratique les enfants porteurs d'anomalies génétiques (Trisomie 21 par exemple) ou extracardiaques sévères, chez lesquels la décision de fermeture chirurgicale d'un shunt G-D a toujours été différée, ou les formes accompagnées d'emblée de Résistance Vasculaire Pulmonaire haute et

fixée. Après plusieurs années d'évolution, une période d'amélioration clinique paradoxale survient, avec régression des symptômes d'insuffisance cardiaque gauche ; l'examen constate un B2 claqué et la disparition du souffle de Communication interventriculaire. Une cyanose apparaît progressivement dès l'âge de 10 ou 15 ans et s'intensifie avec les années ; une tachypnée au moindre effort l'accompagne, l'insuffisance cardiaque droite s'installe plus tardivement.

La courbe de survie marque un net infléchissement à partir de l'âge de 30 ans. Cette évolution contre-indique la fermeture chirurgicale du shunt. [35], [36], [37]

- **CIV à poumons protégés** : Sténose infundibulaire (congénitale ou acquise) réduit providentiellement le débit pulmonaire, le shunt reste GD, mais peu important. Il existe un souffle systolique intense avec diminution du B2 au Foyer Pulmonaire (sténose) ; bon pronostic, intervention chirurgicale entre 3 et 5 ans avant la scolarisation.

#### **D. Traitement [33]**

- **Nourrisson au-delà de 4 semaines :**

Gros shunt, HTAP systolique modérée ( $PAP/PS \leq 0.66$ ), Résistances Pulmonaires normales : **CIV IIa** ; le risque vital est mis en jeu par les problèmes respiratoires graves nécessitant un traitement médical intensif basé sur les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) : Captopril 50 mg/m<sup>2</sup>. Les diurétiques : Furosémide : 1 à 2 mg/kg en 1 à 2 prises ou associé à l'aldactone (2 à 5 mg/kg). Kinésithérapie respiratoire en cas de surinfection bronchique ou encombrement ; nursing. Parfois une réduction ou une fermeture spontanée de l'orifice se produit. Mais si échec, fermeture chirurgicale à cœur ouvert : fermeture de la CIV à l'aide d'une pièce en tissu synthétique, sous circulation extracorporelle ; les lésions associées (canal artériel, lésions obstructives gauches) sont en général traitées dans le même temps, selon leurs indications propres. Des complications postopératoires peuvent survenir : poussées d'HTAP, dysfonction ventriculaire, troubles du rythme ou Bloc Auriculoventriculaire ; la mortalité opératoire est inférieure à 5%. En l'absence de lésions résiduelles, l'espérance de vie et la qualité de vie ultérieure seront normales.

- **Enfant de plus d'un an :**

Le problème est l'évaluation de l'HTAP : si des signes de shunt GD persistent (Souffle Systolique  $> 3/6$ , Souffle diastolique de roulement, gros cœur, poumons chargés, Surcharge VG, PAP/PAS  $< 1$  en échocardiographie doppler sur fuite pulmonaire), le KT est discutable, la chirurgie urgente.

Si les signes du shunt sont modestes ou nuls (bonne tolérance, peu de souffle, cyanose d'effort, B2 fort suivi d'un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire, cœur peu dilaté ou normal, surcharge pulmonaire hilare mais périphérie claire, Surcharge Ventriculaire D, PAP/PAS  $\geq 1$ , dans ce cas le KT est utile pour discriminer : Si les maladies vasculaires obstructives pulmonaires (MVOP) sont sensibles aux vasodilatateurs pulmonaires ( Monoxyde d'azote : NO) on peut opérer ; dans les formes non réactives « fixées » la chirurgie est contre-indiquée (Complexe d'Eisenmenger).

### **E. Surveillance post-opératoire [35], [36], [37]**

L'examen échographique suivra le retour à la normale des diamètres ventriculaire et auriculaire gauches. Le patch est bien visible du fait de l'utilisation de matériel prothétique. On vérifiera l'absence de mouvements anormaux de ses berges et l'absence de sténose de la voie de sortie droite par le patch ; en cas de CIV résiduelle, l'échocardiographie permet dans la plupart des cas de préciser le siège du hiatus entre le patch et le septum. Un cerclage de l'artère pulmonaire , en cas de CIV trabéculaires multiples est nécessaire le plus souvent, en attendant la fermeture chirurgicale plus tardive de la CIV ; il est important de surveiller la position de ce cerclage : les deux complications principales sont la position trop proche de l'anneau pulmonaire qui favorise l'altération de l'appareil valvulaire pulmonaire et la migration du cerclage vers la bifurcation avec sténose possible d'une ou des deux branches et altération du tronc artériel pulmonaire.

La surveillance de la position du cerclage par échographie bidimensionnelle est donc nécessaire dans le mois qui suit sa mise en place, puis tous les 6 mois ; la cure chirurgicale complète se fera une année après. Dans la grande majorité des cas où elle existait en préopératoire, la symptomatologie disparaît après l'intervention, **mais l'absence de signes fonctionnels ne garantit pas une hémodynamique normale.** [38], [39]



Dans 10% des cas environ, il y a une fermeture incomplète ou une réouverture partielle de la CIV, mais dans moins de la moitié des cas, cette communication résiduelle est suffisamment large pour déterminer un shunt significatif justifiant une réintervention. L'auscultation peut devenir normale ; la persistance d'un souffle systolique intense est généralement évocatrice d'une CIV résiduelle ; la perception d'un second bruit claqué, palpable, permet de suspecter la persistance d'une HTAP obstructive ; le dédoublement large du B2 est plus banal, il est généralement secondaire au bloc de branche droite. En radiologie, le volume cardiaque et la vascularisation pulmonaire reviennent progressivement à la normale et la normalité du volume cardiaque permet d'affirmer l'excellence du résultat. [39]

### **X.1.2. COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES**

Elles correspondent aux déhiscences du septum inter-auriculaire, à l'exclusion de la Communication interauriculaire de type ostium primum, secondaire à une anomalie de développement des bourgeons endocardiques. [40]

Ces anomalies sont fréquentes et représentent environ 7% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. On note une nette prépondérance féminine et de nombreux cas familiaux sont décrits. Enfin, elles peuvent s'intégrer dans un ensemble dysmorphique (Syndrome d'Ellis Van Creveld et Syndrome de Holt- Oram). Le défaut septal de la cloison auriculaire, est parfois associé à des anomalies des retours veineux pulmonaire ou systémique ou à une sténose pulmonaire.

#### **A. Anatomie Pathologique**

Le type le plus fréquent est la CIA ostium secundum, située au centre du septum inter-auriculaire, de forme ovalaire. Les CIA situées près de l'orifice de la veine cave supérieure ou de type cave supérieur représentent 8% du nombre total de CIA. Leur association fréquente à un retour veineux pulmonaire anormal partiel supérieur droit fait parler alors de CIA sinus venosus. Les CIA de type cave inférieur sont situées plus bas, près de l'orifice de la veine cave inférieure et semblent plus fréquentes (environ 20%). Enfin, les CIA de type sinus coronaire sont rares, situées près de l'orifice du sinus coronaire et sont souvent de petite taille.

#### **B. Clinique [41]**

Les signes fonctionnels sont frustes : infections respiratoires récidivantes, tachypnée d'effort, hypersudation chronique au repos et à l'effort, contrastant avec un bon état général et une activité physique jugée « normale ». L'auscultation retrouve un souffle doux, proto-mésosystolique, éjectionnel situé au foyer pulmonaire ; il correspond au souffle d'hyper flot pulmonaire typiquement associé à un dédoublement fixe de B2, persistant en expiration.

La radiographie du thorax montre une silhouette cardiaque globuleuse avec débord auriculaire droit. Hypervascularisation pulmonaire et saillie de l'arc moyen gauche. L'ECG montre une surcharge des cavités droites (déviations de l'axe du cœur entre + 90° et + 180°, ondes < P > amples) et un aspect de bloc de branche droit. Certaines formes ont un espace PR allongé. L'échocardiographie-doppler localise et mesure le défaut, évalue l'importance de la surcharge droite et pulmonaire, la fonction du VD. La cloison interauriculaire sera étudiée en mode bidimensionnel en 4 cavités et par voie sous-xiphoïde. Les sinus veineux sont parfois difficiles à mettre en évidence ; rechercher les anomalies de connexion veineuse, essentiellement une veine cave supérieure gauche.

### **C. Cathétérisme**

Il est le souvent inutile. Il ne sera pratiqué que si le malade n'est pas échogène, s'il persiste un doute sur une éventuelle anomalie des retours veineux, s'il existe une HTAP importante.

### **D. Evolution à Long Terme**

L'évolution est habituellement simple, expliquant la possibilité d'un diagnostic tardif à l'âge adulte. La fermeture spontanée des petites CIA survient dans près de la moitié des cas, et avant l'âge de 3 ans. Les CIA « vieilles » sont responsables d'arythmies auriculaires à type d'extrasystoles, de fibrillation, de tachycardies paroxystiques, parfois difficiles à régulariser et invalidantes. Le traitement de référence est chirurgical, indiqué lorsque l'hyperflot pulmonaire est significatif (rapport QP/QS supérieur à 2), vers l'âge de 5ans.

L'intervention est réalisée sous circulation extracorporelle (CEC) en utilisant une pièce en péricarde ou en tissu synthétique cousue sur les berges du défaut. La mortalité opératoire est inférieure à 0,5%. L'évolution ultérieure excellente pour les formes opérées dans l'enfance. Depuis quelques années, la fermeture des CIA « centrales » est réalisée par

cathétérisme à l'aide d'une prothèse introduite par voie veineuse et fixée sur les berges de la CIA.

Le résultat postopératoire est généralement excellent, le patient s'il n'était déjà asymptomatique, le devient ; l'auscultation redevient normale, la cardiomégalie régresse presque toujours et l'électrocardiogramme redevient normal ou subnormal. La tolérance à l'effort est normale ; des shunts résiduels ont été trouvés chez 07% des opérés, mais ils sont rarement suffisamment larges pour être symptomatiques. Le risque d'endocardite est nul au-delà de 06 mois après l'intervention sauf en cas de prolapsus valvulaire mitral associé non traité. Les troubles du rythme supraventriculaires (bradycardie sinusale sévère, flutter, fibrillation auriculaire) peuvent apparaître des années après l'intervention correctrice, d'autant plus fréquents que lorsque les patients ont été opérés plus tardivement. Ainsi, les opérés de CIA, n'ont besoin que d'une surveillance très épisodique (tous les 05 ans par exemple). La réalisation d'un KT postopératoire est inutile car les shunts résiduels sont facilement dépistés par l'échocardiographie et le Doppler.

### **X.1.3. OREILLETTE UNIQUE**

C'est une malformation exceptionnelle, c'est un ostium primum sans cloison interauriculaire ; elle peut se rencontrer dans les syndromes d'Ellis Van Creveld ou Holt-Oram ; elle est souvent associée à des anomalies des retours veineux systémiques (retour azygos) ou pulmonaire, son évolution peut se faire vers la constitution d'une HTAP ; Sans anomalie intracardiaque associée, sa réparation doit être faite entre 9 et 12 mois pour éviter cette évolution.

### **X.1.4. CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE**

Le canal atrio-ventriculaire désigne un ensemble de malformations atteignant les structures dérivées des bourgeons endocardiques et des zones adjacentes des cloisons interauriculaires et interventriculaires. Elles représentent 2 à 5% de l'ensemble des cardiopathies congénitales, et sont fréquemment associées à des anomalies extracardiaques et chromosomiques, notamment la trisomie 21.

## **A. CANAL ATRIOVENTRICULAIRE COMPLET [42], [33], [44]**

- **Anatomie Pathologique**

Le Canal atrioventriculaire complet associe les trois lésions élémentaires :

-Une large CIA, de type ostium primum

-Une CIV d'admission intéressant la partie haute du septum sur une grande largeur débutant sous la valve commune antérieure et se poursuivant en arrière jusque sous la valve commune postérieure.

-Une malformation importante des valves auriculo-ventriculaires : il existe une grande valve auriculo-ventriculaire antérieure commune et deux petites valves latérales correspondant embryologiquement aux feuillets postérieurs des valves mitrales et tricuspides d'un cœur normal.

- **Clinique**

Le tableau clinique est celui d'une CIV large avec HTAP, accompagnée d'un souffle systolique de fuite mitrale apicoaxillaire, sont évocateurs : le contexte de trisomie 21 dans 50% des cas, et l'ECG par la déviation gauche de l'axe du cœur et la surcharge bi ventriculaire avec troubles conductifs. L'échocardiographie-doppler permet l'analyse optimale des lésions valvulaires et de la taille des défauts ; le cathétérisme cardiaque est indiqué en cas de forme anatomique atypique, d'anomalie associée ou pour évaluer les Retours Veineux Pulmonaires.

Le pronostic spontané est sombre, avec insuffisance cardiaque et maladie vasculaire pulmonaire obstructive en quelques mois, notamment chez l'enfant trisomique 21. La correction chirurgicale sous CEC est indiquée vers l'âge de 6mois et permet la fermeture des défauts septaux et la séparation des orifices auriculo-ventriculaires ; les valves doivent être étanches et non restrictives, tout en évitant la mise en place de prothèse valvulaire. La mortalité globale périopératoire varie de 10 à 30%, l'insuffisance mitrale résiduelle est fréquente et nécessite un traitement médical prolongé et parfois des réinterventions, un BAV complet par lésions chirurgicales des voies de conduction indique la mise en place d'une pile.

## **B. CAV PARTIEL [42]**

Défini par une CIA « ostium primum », bas située, au contact des anneaux auriculoventriculaires, ou par une oreillette unique ; ces lésions sont habituellement associées

à une fente de la valve antérieure mitrale, responsable de fuite mitrale ; les orifices auriculo-ventriculaires sont distincts. Ces formes sont beaucoup plus fréquentes que le CAV complet ; les anomalies de la valve tricuspide sont facultatives, il s'agit alors d'une lacune entre la valve antérieure et la valve septale ; la deuxième forme est une CIA de type ostium primum isolée, sans anomalie mitrale, cette forme est plus rare.

Le tableau clinique est identique à celui décrit pour la CIA, mais la fuite mitrale peut être au premier plan. L'ECG est suggestif par la déviation gauche de l'axe du cœur. Les risques évolutifs, décrits pour la CIA, incitent à proposer une correction chirurgicale vers l'âge de 5 ans : fermeture par pièces et suture éventuelle de la fente mitrale. La mortalité opératoire est inférieure à 5%, mais les complications à type de BAV et fuite mitrale résiduelle sont potentiellement évolutives, nécessitant une prise en charge à long terme.

### **C. FORMES INTERMEDIAIRES**

Outre l'ostium primum et les anomalies des valves auriculoventriculaires, ces formes comportent, le plus souvent, une CIV d'admission comme dans une forme complète, mais elle est en partie, ou parfois en totalité, obstruée par du tissu des valves auriculoventriculaires venant s'insérer sur le septum interventriculaire. De la taille de la CIV fonctionnelle dépendra le degré d'HTAP et l'importance du shunt, donc la tolérance clinique. [33]

**Rastelli distingue trois formes** suivant l'anatomie de la valve commune antérieure :

- **Dans le type A**, le plus fréquent (50 à 60% des cas), cette valve est fendue en son milieu et des berges de cette fente partent des cordages qui l'amarrent à l'extrémité supérieure du septum interventriculaire.
- **Dans le type B**, le plus rare (environ 10% des cas) la fente de la valve commune antérieure est déportée vers la droite et de ses berges partent des cordages qui s'insèrent sur un pilier en position antérieure dans le VD.
- **Dans le type C** (25 à 40% des cas), la valve commune antérieure n'est pas fendue et elle passe librement en pont au-dessus du septum interventriculaire. La CIV est souvent plus large dans ce type.
  - ✓ KT inutile et dangereux, échocardiographie informe sur tout.

- ✓ Réparation à cœur ouvert avant l'âge de 06 mois (risque < à 5%, complications rares) ; sinon, 50% mortalité et 50% Maladie Vasculaire Obstructive Pulmonaire (MVOP).

## **D. SUIVI POSTOPERATOIRE**

Dans la forme complète, on peut avoir une disparition de l'HTAP si l'intervention a été précoce et techniquement efficace ; en cas d'intervention tardive, même après réparation satisfaisante, le résultat est plus incertain, ces patients doivent être suivis régulièrement avec une échocardiographie annuelle. S'il persiste une IM importante, il sera prudent d'intervenir dans les années qui suivent et on est parfois obligé de recourir à un remplacement de la mitrale par une valve artificielle.

Dans les formes partielles, le pronostic est dominé par la qualité de la réparation des anomalies valvulaires mitrales ; ainsi, le pronostic peut être excellent en cas d'ostium primum avec une valve mitrale peu malformée, le résultat à long terme de la fermeture de cette communication est alors comparable au résultat de la fermeture d'un ostium secundum. En cas de Trisomie 21 associée, les résultats de la réparation des CAV sont moins bons et le risque d'HTAP obstructive est plus important.

### **X.1.5. PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL**

Anomalie fréquente (10 à 15% des cardiopathies congénitales). C'est la persistance après la naissance de la partie distale du 6<sup>ème</sup> arc aortique qui, pendant la vie fœtale, relie l'artère pulmonaire gauche à l'aorte thoracique descendante, il s'abouche en face de l'origine de la sous-clavière gauche. [45].

**Deux types :**

- **Le canal artériel du prématuré** qui est secondaire à l'immaturation et à l'hypoxémie par maladie respiratoire ou infection périnatale. L'insuffisance cardiaque est précoce ; la fermeture pharmacologique du canal est tentée par cures d'indométacine par voie IV ou per os, le traitement chirurgical étant réservé aux échecs ou aux contre-indications du traitement médical.

- **Le canal artériel du nourrisson et de l'enfant** est secondaire à des anomalies histologiques pariétales empêchant sa fermeture postnatale ; il est isolé ou associé à d'autres malformations (10%). De petite taille, il est volontiers asymptomatique et découvert par un souffle continu sous-claviculaire gauche irradiant dans le dos, ou par la palpation de pouls fémoraux bondissants. L'échocardi Doppler confirme le diagnostic, et l'indication de fermeture est retenue en raison des risques à tout âge de greffe oslérienne.

Les formes symptomatiques correspondent aux canaux artériels larges : insuffisance cardiaque et HTAP précoces, hypotrophie, troubles respiratoires. L'indication de fermeture est là encore systématique : section-suture chirurgicale par thoracotomie latérale gauche, ou mise en place par cathétérisme interventionnel d'une ombrelle intravasculaire ou d'un ressort coil. Les résultats de la cure chirurgicale du canal artériel sont pratiquement toujours excellents. [46]

#### **X.1.6. FENETRE AORTO-PULMONAIRE**

Malformation congénitale très rare (0.3%) des cardiopathies congénitales. Il s'agit d'une communication anormale entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire du fait d'un défaut de développement du septum aortico-pulmonaire. Il en résulte un shunt GD dont les manifestations seront proches de celles du canal artériel.

La symptomatologie s'apparente à une CIV ou un canal à gros débit dont il partage la sémiologie (souffle continu, pouls amples) mais la tolérance est mauvaise, avec shunt GD important, HTAP majeure et insuffisance cardiaque précoce avec risque d'évolution rapide vers une maladie vasculaire obstructive pulmonaire. La chirurgie est impérative dans les premières semaines, avec de bons résultats.

#### **X.1.7. TRONC ARTERIEL COMMUN ou TRONCUS ARTERIOSUS**

Cette cardiopathie congénitale est rare (environ 3% des cardiopathies congénitales) mais de haute gravité. Elle se révèle précocement, souvent par un épisode d'insuffisance cardiaque et expose rapidement aux risques de maladie vasculaire pulmonaire obstructive. Elle correspond à la présence d'un tronc artériel unique, au-dessus des deux ventricules, à la

base du cœur, donnant l'aorte ascendante et ses branches et une ou deux artères pulmonaires suivant la forme anatomique [47], [48].

Classiquement, cette malformation est le résultat d'une malseptation tronco-conale primitive due à l'absence de développement et de fusion des crêtes tronco-conales, qui laissent persister le truncus arteriosus embryonnaire. La place de la CIV en serait en partie responsable, expliquant l'interruption de l'arche aortique par l'existence d'un flux préférentiel dû à la place de la CIV. L'interruption de l'arche aortique est d'ailleurs présente dans le type 4 de Van Praagh.

La CIV est constante, l'anneau truncal est à cheval sur la CIV avec une tendance à la dextroposition ; il y a une continuité fibreuse entre la valve troncule et la valve mitrale ; les sigmoïdes troncules sont au nombre de trois dans 2/3 des cas, mais on peut trouver entre 2 et 6 sigmoïdes. Ces sigmoïdes sont anormales dans la moitié des cas, avec un aspect épaissi responsable d'une sténose en dôme ou plus souvent d'une insuffisance de la valve troncule. Les anomalies coronaires sont fréquentes et risquent de gêner le chirurgien. Les artères pulmonaires peuvent naître de plusieurs façons qui déterminent la **classification de Van Praagh avec 4 types** :

- **Type 1** : le septum aortico-pulmonaire est incomplet mais il existe un tronc artériel pulmonaire individualisé du tronc commun avec sa bifurcation en 2 branches pulmonaires.
- **Type 2** : le septum aortico-pulmonaire est absent ; il n'y a pas de tronc artériel pulmonaire. Les artères pulmonaires naissent directement du tronc commun par un ou deux orifices.
- **Type 3** : une branche artérielle pulmonaire (droite ou gauche) est absente. Des artères collatérales systémiques suppléent la vascularisation du poumon qui ne reçoit pas d'artère pulmonaire à partir du tronc commun.
- **Type 4** : il existe une insuffisance de développement de l'arche aortique (coarctation, hypoplasie préductale ou interruption de l'arche aortique). Le tronc commun donne les



artères pulmonaires, l'aorte ascendante, un canal artériel qui alimente l'aorte descendante.

Le diagnostic échocardiographique est confirmé en coupes petit axe parasternale ou sous-costale. La particularité du tronc artériel commun c'est qu'au shunt GD facultatif artériel s'ajoute un shunt DG obligatoire d'où une cyanose plus ou moins intense et précoce ; à la fuite aortique (souffle diastolique, pouls ++) s'ajoute souvent une sténose truncale d'où un souffle systolique éjectionnel avec une intolérance progressive ; dans tous les cas, insuffisance cardiaque et HTAP sont précoces évoluant vite vers la maladie vasculaire obstructive pulmonaire. Le traitement chirurgical doit être précoce < à 3 mois si SaO<sub>2</sub> ≤ à 85% (fermeture de la CIV, valve aortique, tube VDAP) ; les résultats sont aléatoires à long terme.

## **X.2.SHUNTS DROITE-GAUCHE**

Les cardiopathies congénitales cyanogènes représentent environ un quart des cardiopathies, et la cyanose résulte de cinq mécanismes physiopathologiques principaux : obstruction de la voie droite associée à un défaut septal en amont de l'obstacle ; anomalies de connexion ventriculo-artérielle ; présence d'une chambre de mélange des flux saturés et désaturés en O<sub>2</sub> ; fistules artérioveineuses pulmonaires ; anomalies du retour veineux systémique dans l'oreillette gauche.

### **X.2.1.TETRALOGIE DE FALLOT**

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes. Elle représente, selon les statistiques, de 5 à 8% des cardiopathies congénitales.

C'est le Marseillais Fallot qui, en 1888, lui donne le nom de « tétralogie » soulignant l'association de quatre anomalies : la communication interventriculaire, la sténose pulmonaire, la dextroposition de l'aorte et l'hypertrophie du ventricule droit [49], [50].

En fait, il s'agit fondamentalement d'une seule anomalie anatomique, à savoir le déplacement en avant et à droite du septum infundibulaire ou conal, ce qui entraîne une partition inégale des voies de chasse droite et gauche. Il en résulte un rétrécissement de la voie pulmonaire, une communication interventriculaire par mal alignement, et le chevauchement de l'orifice aortique. A cette définition anatomique, il convient d'en ajouter une autre,

physiologique : égalisation des pressions dans les deux ventricules et l'existence d'un shunt DG exclusif ou prédominant. La sténose infundibulaire est un élément constant. Elle est essentiellement musculaire, mais peut être complétée par un anneau fibreux. Trois types anatomiques sont décrits :

- ✓ Une sténose infundibulaire basse avec une chambre infundibulaire large en aval ; la valve pulmonaire est souvent normale.
- ✓ Une sténose infundibulaire distale avec valve souvent sténosée.
- ✓ Un infundibulum long et hypoplasique se terminant par un anneau valvulaire pulmonaire hypoplasique.

La sténose valvulaire pulmonaire s'observe dans deux tiers des cas. La valve est souvent bicuspide. L'artère pulmonaire principale est souvent hypoplasique ou présente une sténose « triple sténose » sous-valvulaire, valvulaire et supra valvulaire). Rarement, on peut observer l'absence de l'artère pulmonaire gauche.

La sténose pulmonaire crée une résistance importante à l'écoulement du sang vers les poumons ; le flux va donc se diriger préférentiellement vers le ventricule gauche au travers du défaut du septum interventriculaire. La communication interventriculaire est large et en général unique, le plus souvent, elle est périmembraneuse et sous-aortique. Une deuxième communication, musculaire, est parfois observée. Le chevauchement de l'aorte résulte d'un « malalignement » entre le septum infundibulaire et le septum trabéculé. Le chevauchement est de degré variable : il peut être minime ou atteindre 50% ; **la continuité mitroaortique est toujours conservée dans la tétralogie de Fallot.**

Les anomalies des artères coronaires sont fréquentes (un tiers des cas) et importantes pour le chirurgien. Les plus significatives sont une artère interventriculaire antérieure naissant de l'artère coronaire droite (5%), et une artère coronaire unique. Une communication interauriculaire peut être présente et certains parlent alors de « pentalogie de Fallot ». La simple perméabilité du foramen ovale est bien plus fréquente.

**On distingue deux types de formes de tétralogie de Fallot :**

- ✓ **Régulière** : quand il existe une belle voie pulmonaire (diamètre des branches > à 3 mm, pas de sténoses périphériques), une seule CIV, des coronaires normales, pas d'autres lésions (mitrale normale en particulier).

- ✓ **Irrégulière** : voie pulmonaire complexe (hypoplasie diffuse, diamètre des branches < à 3 mm ou sténoses localisées multiples), CIV multiples (surtout trabéculées en fromage de gruyère), coronaire ectopique (IVA), autres lésions significatives (insuffisance mitrale, insuffisance aortique).

De très nombreux syndromes polymalformatifs s'incluent dans la T4F : la Trisomie 21 et autres aneuploïdies, le syndrome Alcoolo-fœtal, Micro délétion 22q11 (Di George, syndromes cranio-faciaux).

## **A.MANIFESTATIONS CLINIQUES**

- **CHEZ LE NOUVEAU-NE**

- ✓ **Dans sa forme classique**, souvent, la tétralogie de Fallot ne s'accompagne d'aucun symptôme à la naissance. En effet, la sténose pulmonaire est relativement peu serrée, si bien que le shunt droite-gauche ne s'installe pas. Il n'y a ni cyanose ni insuffisance cardiaque, et le diagnostic s'établit lors de l'auscultation, qui révèle un long souffle systolique de haute fréquence.
- ✓ **A l'autre extrême**, on observe des cas de tétralogie comportant une sténose pulmonaire d'emblée très sévère, voire une atrésie. Malgré cela, la cyanose est peu importante jusqu'au moment où se ferme le canal artériel : on assiste à l'apparition brutale d'une cyanose et d'une hypoxémie sévères, nécessitant un traitement par prostaglandines pour rouvrir le canal, dans l'attente d'une chirurgie. On dit alors que la circulation pulmonaire est « canal-dépendante ».

- **CHEZ LE NOURRISSON**

Les premiers mois de vie se passent souvent assez bien, avec un nourrisson qui s'alimente correctement et prend du poids normalement. C'est au cours des 6 premiers mois qu'apparaît une cyanose lentement progressive. Les premières crises hypoxiques peuvent déjà apparaître avant l'âge d'un an.

- **CHEZ L'ENFANT**

**Les manifestations cliniques** de l'évolution spontanée sont moins souvent observées de nos jours, car les chirurgiens sont appelés à intervenir de plus en plus tôt. La cyanose est de plus en plus apparente. Cyanose centrale, elle touche les muqueuses aussi bien que les téguments. Elle augmente à l'effort, aux pleurs, et apparaît plus nette au froid.

L'hippocratisme digital se développe suite à la cyanose progressivement au cours de plusieurs mois. On observe d'abord une déformation des ongles qui s'incurvent en « verre de montre », puis apparaît l'élargissement des phalangettes, les doigts prenant alors un aspect de « baguettes de tambour ».

L'accroupissement (squatting) et la position gènepectorale sont des moyens instinctifs de lutte contre l'hypoxie. L'accroupissement s'observe particulièrement après l'effort. Cette attitude diminue le shunt droite-gauche suite à une légère augmentation de la résistance périphérique. L'augmentation du retour veineux lors de l'adoption de cette posture peut également jouer un rôle, en augmentant le débit pulmonaire. L'intolérance à l'effort (dyspnée, fatigue) est constante ; elle est due à l'impossibilité d'accroître le débit pulmonaire à l'effort et, de ce fait, à l'augmentation du shunt droite-gauche.

Les crises (ou malaises) hypoxiques sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot. Elles peuvent apparaître dans la première année de vie, mais sont plus fréquentes après l'âge d'un an. On observe une accentuation rapide de la cyanose, accompagnée de tachypnée.

Dans les formes graves, il y a perte de connaissance. La crise hypoxique peut apparaître à n'importe quel moment de la journée, mais s'observe plus particulièrement le matin au lever. Le cathétérisme cardiaque ou l'induction d'une anesthésie peuvent déclencher ces crises, de même qu'une émotion ou une angoisse. Le souffle systolique disparaît à l'auscultation, ce qui témoigne d'une fermeture de l'infundibulum, perte de conscience, coma, en l'absence d'un traitement médical urgent, il existe un risque de mort ou de séquelles neurologiques définitives. Bien que les crises hypoxiques puissent être contrôlées par les bétabloquants, leur apparition doit être considérée comme une indication à un acte chirurgical. Le retard staturo-pondéral est fréquent mais généralement modéré.

### **Examen cardiovasculaire :**

A la palpation, il y a un choc droit et souvent un signe de Harzer. A l'auscultation du cœur le B2 pulmonaire est inaudible ; il existe un souffle éjectionnel, intense presque pansystolique, traduit une sténose modérément sévère ; en cas de crise hypoxique, le souffle disparaît.

## **B. EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

- **ECG**

L'électrocardiogramme montre une déviation axiale droite de 120° à 150°. L'hypertrophie ventriculaire droite se traduit par une onde R exclusive ou prédominante avec une petite onde S dans les dérivations précordiales droites V3R, V4R et V1. L'onde S prédomine déjà en V2, elle est profonde jusqu'en V6 Les signes d'hypertrophie auriculaire droite sont inconstants.

- **Radiographie du Thorax**

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie de Fallot sont l'hypoperfusion pulmonaire et le cœur en « sabot » : pointe du cœur surélevée (hypertrophie ventriculaire droite) et un arc moyen concave (hypoplasie du tronc pulmonaire), poumons clairs. Cette silhouette typique n'est pas constante. La cardiomégalie est absente ; l'arc aortique droit est observé dans un quart des cas.

- **Signes Biologiques**

La polyglobulie, forme d'adaptation à toute hypoxie chronique, est constante dans la tétralogie de Fallot. Elle se développe progressivement et son importance permet d'estimer le degré d'hypoxie, polyglobulie par hypersécrétion d'érythropoïétine rénale. Cette adaptation est bénéfique puisqu'elle permet d'augmenter la capacité de transport de l'oxygène. Cependant, à partir d'un certain degré de polyglobulie, la viscosité sanguine s'accroît à tel point que le débit cardiaque s'en trouve réduit. La capacité de transport de l'oxygène va alors baisser. Le seuil critique au-delà duquel la polyglobulie n'est plus bénéfique se situe avec un hémocrite aux alentours de 65%. Une carence martiale entraîne une polyglobulie avec hypochromie et microcytose. Une concentration moyenne corpusculaire en hémoglobine inférieure à 30% est défavorable et appelle un traitement martial. En effet, la polyglobulie hypochrome peut favoriser les accidents cérébrovasculaires.

Lors de cyanose et de polyglobulies sévères, on observe également des troubles de la coagulation. Il s'agit d'une part de thrombopénie, d'autre part d'un abaissement des facteurs de coagulation. Alors que la tendance hémorragique est faible chez l'enfant non opéré, les troubles de la crase peuvent conduire à d'importantes hémorragies dans la période postopératoire immédiate.

- **Echocardiogramme**

Il identifie facilement, en « grand axe », deux éléments importants de la tétralogie de Fallot : la communication interventriculaire et le chevauchement de l'aorte. La continuité mitroaortique est démontrée sur la même coupe. On note également une dilatation et une hypertrophie du ventricule droit.

La visualisation de la voie de chasse droite peut être obtenue en « petit axe » (parasternale) ou en position sous-xiphoïdienne du capteur. On peut évaluer la dimension de l'anneau valvulaire, du tronc et des branches proximales. Une évaluation du diamètre des branches de l'artère pulmonaire peut également être obtenue en position suprasternale. Grâce au doppler, on peut estimer le gradient de pression sur la voie de chasse droite.

- **Imagerie par Résonance Magnétique**

Cette technique permet, dans des mains expertes, d'obtenir de très bonnes images de la tétralogie de Fallot ; en particulier, la voie de chasse du ventricule droit, parfois difficile à mettre en évidence par l'échocardiographie, est bien visualisée, ainsi que les artères pulmonaires jusqu'en périphérie.

- **Cathétérisme et Angiographie**

L'imagerie non invasive permet de nos jours de présenter bon nombre d'enfants au chirurgien sans cathétérisme. C'est vrai surtout pour le nourrisson, chez qui l'anatomie est particulièrement bien détaillée par l'échocardiographie. En cas de crises hypoxiques mal contrôlées, le cathétérisme peut présenter des risques ; s'il existe un doute sur l'arborisation des artères pulmonaires ou sur l'anatomie des artères coronaires, le cathétérisme garde toute sa valeur. L'angiographie montre mieux que toute autre méthode la voie de chasse droite et les artères pulmonaires jusqu'en périphérie.

L'aortographie, voire la coronarographie, précisent l'existence d'éventuelles anomalies de l'origine et de la distribution des artères coronaires, informations de première importance pour le chirurgien.

L'examen hémodynamique révèle une égalisation des pressions systoliques dans les deux ventricules. Si l'on pénètre dans l'artère pulmonaire, on y trouve une pression basse, inférieure à la normale et, au retrait, un gradient souvent étagé, valvulaire puis infundibulaire. L'angiocardographie permet d'apporter au chirurgien un bilan anatomique précis. La ventriculographie droite sélective montre la voie de chasse droite ainsi que la dimension du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches (que ne montre pas l'échocardiogramme). Une vue de face avec angulation craniocaudale de 20° à 25° donne les meilleurs images. On termine toujours l'examen par une aortographie qui doit mettre en évidence toute anomalie des artères coronaires. En cas de doute, une coronarographie sélective est effectuée [51], [52].

### **C. Evolution et Complications**

La cyanose apparaît généralement entre 3 et 6 mois de vie dans les formes classiques de la tétralogie de Fallot, et s'aggrave progressivement. Les crises hypoxiques s'observent fréquemment dès la seconde année de vie. Avant l'ère chirurgicale, le décès survenait presque toujours avant l'âge adulte.

Les principales complications qui émaillent l'évolution sont les accidents neurologiques et l'endocardite d'Osler. Parmi les complications neurologiques, il faut citer l'accident cérébrovasculaire et l'abcès cérébral. L'endocardite d'Osler est peu fréquente dans les deux premières années de la vie. Elle se rencontre souvent chez l'adolescent ; cette complication est maintenant rare. En effet, les interventions se font précocement et le risque devient très faible après correction chirurgicale. Une myocardiopathie hypokinétique après plusieurs années d'évolution (10 à 20 ans) est possible ; enfin, une tuberculose pulmonaire peut survenir, favorisée par l'hypovascularisation.

## **D.Traitement**

- **Traitement Médical [33]**

Le traitement se limite à la prise en charge des crises hypoxiques et au traitement martial en cas d'hypochromie. Lors de crise hypoxique, le premier geste consiste à administrer de l'oxygène et à placer l'enfant en genu pectorale ; on peut replier simplement les genoux sur l'abdomen (équivalent d'accroupissement). Le traitement de choix est le propranolol par voie intraveineuse, à la dose de 0,05 à 0,1 mg/kg (lentement) ; la morphine par voie sous-cutanée (0,2 mg/kg) est également utile. Si la crise hypoxique survient dans le contexte d'une hypotension ou d'une hémorragie, l'administration de plasma ou de sang, d'adrénaline est une mesure essentielle. L'acidose doit être corrigée. Le propranolol est utile dans la prévention des crises hypoxiques ; il est administré per os, trois ou quatre fois par jour, à la dose de 2 à 5mg/kg/j.

Cependant, il ne doit pas s'agir d'un traitement de longue durée. En effet, les crises hypoxiques doivent être considérées comme une indication à intervenir chirurgicalement sans tarder. Tous les autres traitements sont inutiles voire dangereux : les digitaliques n'ont aucun intérêt (pas d'insuffisance cardiaque) ; les diurétiques diminuent la précharge gauche déjà basse ; les vasodilatateurs (IEC) sont dangereux car ils diminuent les RS et QP/QS. L'administration intraveineuse de prostaglandines au nouveau-né atteint d'atrésie pulmonaire est un traitement salvateur qui assure une perfusion pulmonaire en maintenant ouvert le canal artériel en attendant un traitement chirurgical urgent.

- **Chirurgie Palliative [49]**

Les indications de la chirurgie palliative se sont singulièrement rétrécies, la plupart des chirurgiens expérimentés préfèrent pratiquer une réparation complète d'emblée. En cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires, l'intervention palliative a pour but non seulement de soulager une hypoxie grave, mais encore de développer et de faire croître les artères pulmonaires.

L'anastomose de Blalock-Taussig, classique ou modifiée reste la principale opération palliative réalisant ainsi une anastomose terminolatérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale ; elle ne grandit pas avec l'enfant, la durée de son efficacité



se trouve limitée. Bien des centres préfèrent, surtout chez le nouveau-né, une anastomose de Blalock modifiée par l'interposition d'un tube de Gore-Tex. Ces anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras.

- **Réparation Complète**

La réparation complète s'effectue sous circulation extracorporelle et hypothermie modérée ; elle doit être entreprise précocement, électivement à l'âge de 1 an même dans les formes bien tolérées. Si l'hypoxie est grave ou s'il y a des crises hypoxiques, l'intervention peut avoir lieu chez le nourrisson. Il faut cependant, peser le risque de réparation d'emblée contre celui d'une palliation, l'expérience de l'équipe chirurgicale n'est pas le seul critère : en effet, si les artères pulmonaires sont petites, s'il existe des sténoses pulmonaires périphériques, une opération palliative est préférée ; de même, certaines anomalies des artères coronaires doivent faire choisir la palliation plutôt qu'une réparation chez le nourrisson, dans la mesure où cette dernière nécessitera peut être la mise en place d'un tube ou d'une homogreffé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Le geste chirurgical lui-même comprend la fermeture de la communication interventriculaire et la levée de la sténose pulmonaire. L'abord classique est une ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum ; certains chirurgiens préconisent un abord par l'oreillette droite et par l'artère pulmonaire pour ménager le ventricule droit. Une pièce de Dacron est suturée sur la communication interventriculaire, en cas de chevauchement important de l'aorte, cette pièce doit bomber en direction du ventricule droit ; on prend soin de ne pas léser le faisceau de His qui chemine le long du bord inférieur de la communication.

La sténose infundibulaire est réséquée et la valve pulmonaire inspectée : une commissurotomie est effectuée en cas de sténose valvulaire. Il faut alors jauger le calibre de l'anneau valvulaire et du tronc de l'artère pulmonaire par des tiges d'Hegar ; les valeurs de calibre minimal, par rapport à la surface corporelle du patient, ont été établies. Si le diamètre mesuré est inférieur à cette valeur limite, il faut alors fendre l'anneau valvulaire pulmonaire, de même que le tronc pulmonaire pour l'élargir par une pièce de Dacron doublée de péricarde (Patch Transannulaire). Ce geste laisse un orifice pulmonaire partiellement valvulé seulement, et l'insuffisance valvulaire inévitable ; elle est préférable à la persistance d'un gradient important. De 20 à 40% des patients, selon les centres, reçoivent une pièce transannulaire ; l'intervention se termine par la fermeture d'une éventuelle communication interauriculaire.

- **Résultats** [50], [55]

Il y a actuellement, un grand nombre de sujets adultes qui ont été opérés de T4F dans l'enfance. Ils vont généralement bien et sont peu ou pas symptomatiques. Ceci a été montré sur des séries importantes étudiées 20 ou 30 ans après l'intervention. On entend un souffle diastolique bref d'Insuffisance Pulmonaire en rapport avec la valvulotomie et l'élargissement par pièce de l'anneau pulmonaire. Les blocs auriculo-ventriculaires post opératoires sont rares ; un bloc complet de branche droit est observé dans 80% des cas souvent secondaire à la suture de la CIV.

L'échocardi Doppler a une grande valeur dans le bilan post opératoire (recherche une CIV résiduelle, une éventuelle obstruction pulmonaire et quantifie les conséquences hémodynamiques). Les troubles du rythme constituent un problème majeur, ils sont recherchés par le holter et l'épreuve d'effort ; la mort subite due à ses troubles est beaucoup moins fréquente. L'endocardite est rare. Au total, la plupart des T4F opérées ont un pronostic favorable, néanmoins une surveillance régulière est justifiée surtout dans les cas où l'hémodynamique est imparfaite.

### **X.2.2. ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM OUVERT**

L'APSO réunit les éléments de la tétralogie de Fallot mais la sténose pulmonaire est remplacée par une atrésie de la valve et de la portion initiale du tronc pulmonaire ; l'infundibulum ventriculaire droit est borgne, les branches pulmonaires ne sont pas toujours confluentes, et certaines artères systémiques ont pour rôle de suppléer la vascularisation pulmonaire : canal artériel, artères bronchiques et surtout artères collatérales nées de l'aorte thoracique et anastomosées avec les artères pulmonaires centrales ou intra parenchymateuses ; certaines collatérales irriguent directement des segments ou lobes pulmonaires.

Ces MAPCAs (Major Aortopulmonary Collateral Arteries) vont permettre de diminuer l'hypoxémie et la cyanose mais en contrepartie entrainer une HTAP par hyperdébit qui à plus ou moins long terme pourra devenir fixée (Eisenmenger). Cette anomalie fait partie le plus souvent d'un syndrome de Di George ; représente environ 2% des cardiopathies. [56]

## Il existe quatre types d'APSO :

- ✓ **Type 1** : la voie pulmonaire est complète mais l'orifice pulmonaire est aveugle, vascularisée par un canal artériel et le pronostic s'apparente à celui de la TF4 sévère, la cardiopathie devient ducto-dépendante, 2 Artères Pulmonaires non ou peu hypoplasiques alimentent tous les segments pulmonaires, pas de MAPCAs : c'est une urgence chirurgicale.
- ✓ **Type 2** : la seule différence est l'absence du TAP d'où discontinuité VD-AP et la dilatation néonatale est impossible, 2 Artères Pulmonaires peu hypoplasiques alimentent tous les segments pulmonaires pas de MAPCAs.
- ✓ **Type 3** : le canal artériel est fermé, la circulation pulmonaire est assurée par les collatérales aortiques (MAPCAs) ne vascularisant pas tous les segments pulmonaires ; variables en nombre et en topographie irriguant de minuscules vraies Artères Pulmonaires de façon rétrograde (mouette) ; la tolérance varie avec le nombre de segments pulmonaires irrigués et le débit de cette vascularisation. Il faut toujours sauver la vie : essai de Prostaglandines (PGE1) puis bilan exact (angiographie ou angioscanner) et tenter de réparer.
- ✓ **Type 4** : la vascularisation pulmonaire est assurée par des collatérales de l'aorte (MAPCAs) ; pas de branches artérielles pulmonaires, situation beaucoup plus complexe mais non désespérée (chirurgie difficile). Plusieurs interventions consistant à reconstruire un arbre artériel pulmonaire en réimplantant ou liant les MAPCAs sur les branches artérielles pulmonaires, puis finir par une cure complète.

- **Signes Cliniques :**

Une cyanose précoce ou un accident hypoxémique aigu révèlent la cardiopathie, suspectée devant un souffle continu sous-claviculaire gauche ou paravertébral, témoignant de la circulation de suppléance ; le B2 est unique au foyer pulmonaire. La vascularisation pulmonaire est pauvre ou pléthorique à la radiographie selon le type de suppléance vasculaire, avec image typique du < cœur en sabot > L'échocardiographie montre l'absence de connexion et de flux entre VD et AP, précise la longueur du segment atrésique, le type de suppléance vasculaire, et recherche les lésions associées fréquentes : CIA (50%), arc aortique droit

(25%), anomalies coronaires, ou plus complexes. Les angiographies permettent d'établir une cartographie exacte de la circulation pulmonaire.

- **Traitement**

La réparation d'une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire est bien plus complexe ; elle se fait souvent en deux ou trois temps. Une perfusion de PGE1 est indiquée chez les nouveau-nés hypoxémiques, Prostine : 0,05 à 0,1µg/kg/min ; avant d'envisager une anastomose de Blalock modifiée ou le rétablissement provisoire d'une continuité VD-AP par tube. Le premier temps est un geste palliatif visant à augmenter le débit pulmonaire, ce qui sert non seulement à donner une meilleure oxygénation, mais également doit permettre une croissance des artères pulmonaires, souvent hypoplasiques.

Les collatérales sont préalablement occluses et supprimées, et les territoires qui en sont tributaires raccordés aux artères pulmonaires centrales par anastomose directe ou par un greffon (principe d'unifocalisation). Ce n'est que lorsqu'un arbre artériel pulmonaire complet et de bonne dimension a été constitué que l'on passe à l'étape finale : la restitution de la voie droite par une homogreffe (ou tube valvulé) et une fermeture de la CIV. Les collatérales venant de l'aorte, devenues inutiles, sont à supprimer, soit lors de la chirurgie, soit par cathétérisme interventionnel (spirale, coil).

### **X.2.3. TRILOGIE DE FALLOT [33]**

Elle représenterait 5% des cardiopathies congénitales dépistées dans la première année de la vie, beaucoup moins fréquente que la T4F. Elle associe : une sténose pulmonaire serrée presque toujours valvulaire (soudure commissurale centrale ne laissant qu'un orifice de 1 à 2 mm de diamètre) ; une CIA de type ostium secundum, plus ou moins large ; une hypertrophie ventriculaire droite réduisant la cavité ventriculaire, surtout au niveau de l'infundibulum, qui peut participer à la sténose de la voie pulmonaire.

Parmi ces éléments, deux sont essentiels : la sténose pulmonaire, qui élève pressions ventriculaires droites jusqu'à 100-200 mm Hg ; la communication inter auriculaire, qui permet au sang bleu de l'OD de gagner l'OG et la grande circulation, d'où la cyanose.

## **A. Manifestations Cliniques :**

- **Chez le nourrisson**, la T3F peut se révéler par une cyanose, des malaises anoxiques, une IC. La cyanose apparaît quelques semaines ou mois après la naissance d'intensité variable même dans les formes peu cyanogènes, on peut observer des malaises anoxiques semblables à ceux de la T4F, pouvant être révélateurs. Ils surviennent inopinément, à l'effort ou sans cause déclenchante patente. Ils traduisent la mauvaise tolérance de la cardiopathie, ils peuvent entraîner la mort ou laisser des séquelles neurologiques (hémiplégie en particulier). Il arrive que la T3F se révèle par une défaillance cardiaque droite.
- **Chez l'enfant**, la cyanose est en règle discrète, les malaises anoxiques manquent après 3 ou 4 ans, on peut noter une légère dyspnée d'effort. L'examen clinique montre essentiellement un souffle systolique sténotique haut situé, au foyer pulmonaire de 3 à 5/6 d'intensité, frémissant ; l'abolition ou la diminution du 2ème bruit au foyer pulmonaire est la règle. Un souffle systolique xiphoïdien doux est parfois noté, traduisant l'insuffisance tricuspидienne fonctionnelle.

Les examens complémentaires sont importants pour le diagnostic : la radiographie thoracique montre souvent une cardiomégalie avec hypovascularisation des poumons ; l'ECG révèle une surcharge auriculaire droite, une surcharge ventriculaire droite de type systolique importante. En fait c'est l'échocardi Doppler qui confirme le diagnostic de T3F en montrant la présence de la sténose pulmonaire valvulaire, et de la CIA ainsi que l'intégrité du septum interventriculaire.

## **B. Pronostic et Traitement**

Chez le Nourrisson, l'indication opératoire est formelle quand la sténose pulmonaire est serrée : l'anastomose de Blalock est contre-indiquée car elle peut entraîner des accidents d'œdème aigu pulmonaire ; par contre la cure complète est facile à réaliser, par ouverture de la sténose valvulaire (valvulotomie) et fermeture de la CIA ; les résultats sont bons dans l'ensemble. Chez l'enfant, l'indication opératoire est fonction de la tolérance ; l'intervention consiste en une valvulotomie et fermeture de la CIA.

## **X.2.4. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX [57], [58]**

La transposition des gros vaisseaux est la plus fréquente des cardiopathies symptomatiques et cyanogènes du nouveau-né : environ 8% des cardiopathies. Elle est dite simple quand la discordance ventriculo-artérielle consiste à faire vider le ventricule droit dans l'aorte et le ventricule gauche dans l'artère pulmonaire. Elle est dite complexe quand elle associe une CIV associée parfois à une sténose pulmonaire.

### **A. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX SIMPLE [59], [60]**

Définie par une discordance ventriculo-artérielle. Les anomalies d'origine et de distribution des artères coronaires sont très fréquentes. Les malformations extracardiaques et les aberrations chromosomiques sont rares.

- **Clinique**

Le diagnostic doit être suspecté devant toute cyanose néonatale intense et isolée, réfractaire à l'oxygène, sans anomalie auscultatoire, ECG ou radiographique. Le risque de détérioration clinique, imprévisible et brutal, impose le transfert immédiat dans une unité spécialisée. Le diagnostic de certitude repose sur l'échocardiographie-doppler en montrant la naissance anormale des gros vaisseaux : l'artère pulmonaire est postérieure et naît du VG, l'aorte est antérieure et naît du ventricule du VD, les deux vaisseaux sont parallèles. Elle élimine d'autres malformations associées. Elle peut se compliquer de lésions cognitives relativement importantes.

- **Conduite à tenir:** Immédiate dépend de la tolérance clinique et des données échographiques
- ✓ Cathétérisme en urgence pour agrandir un foramen ovale restrictif (manœuvre de Rashkind).
- ✓ Perfusion IV de Prostaglandines pour maintenir perméable le canal artériel et ainsi majorer le volume des shunts croisés (ductal et atrial).
- **Depuis les années 1980, indication d'une « correction anatomique chirurgicale** Switch artériel (Jatène, 1975), qui ne peut se faire qu'en période néonatale tant que le VG garde l'héritage fœtal d'une « compétence systémique » à vérifier par l'échocardiographie : les gros vaisseaux sont sectionnés au-dessus des valves

sigmoïdes, puis décroisés et anastomosés aux culots ventriculaires « physiologiques » le transfert des ostia coronaires d'un culot artériel à l'autre est responsable des principales difficultés opératoires. [61]

## **B. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX AVEC CIV**

La cyanose est plus discrète et le tableau évoque plus une CIV avec shunt GD volumineux et HTAP précoce. Correction anatomique et fermeture de la CIV en un temps sont habituellement proposées dans le premier mois de vie.

## **C. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX AVEC SP ET CIV**

Aspect clinique d'une tétralogie de Fallot. L'opération curative peut être précédée d'un shunt palliatif de Blalock et a pour but de rétablir la continuité VD-AP par tube valvulé ou directement. [33] Progressivement la correction anatomique par détransposition artérielle ou <Switch> a remplacé la correction atriale. Un certain nombre de patients ont bénéficié de Correction atriale par intervention de Mustard ou de Senning. Ces interventions peuvent se compliquer de sténoses des veines caves ou des veines pulmonaires ; leur principal inconvénient est que le VD et la tricuspide sont confrontés à des pressions systémiques.

A long terme, une insuffisance tricuspide peut apparaître ainsi qu'une réduction de la contractilité ventriculaire droite ; d'autre part, les troubles du rythme ventriculaire sont fréquents, ils sont souvent asymptomatiques mais peuvent poser parfois de difficiles problèmes thérapeutiques et être cause de mortalité à distance. La correction anatomique réalisée en période néonatale s'est révélée un excellent traitement de la TGV ; les lésions coronaires peropératoires sont devenues exceptionnelles. Les sténoses pulmonaires supra valvulaires et les insuffisances de la valve pulmonaire devenue valve aortique sont rares. L'évolution à moyen terme est bonne, une surveillance échocardiographique épisodique est néanmoins nécessaire.

## **X.2.5. RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL**

### **X.2.5.a Définition**

Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux représentent environ 2% des cardiopathies congénitales. C'est l'abouchement de la totalité des veines pulmonaires dans le secteur droit, des veines caves à l'oreillette droite. Ce sont des urgences chirurgicales néonatales absolues. [62], [63]. On distingue, suivant le lieu d'abouchement des veines pulmonaires, **quatre groupes anatomiques différents** :

- ✓ Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux **supracardiaques Type 1** (50% des cas) qui se font le plus souvent dans la veine cave supérieure ou le TVI.
- ✓ Les retours veineux pulmonaires anormaux **intracardiaques Type 2** (25% des cas) qui se font le plus souvent dans le sinus coronaire (20% des cas), plus rarement directement dans l'oreillette droite (5% des cas).
- ✓ Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux **infracardiaques Type 3** (20% des cas) qui se font dans la veine porte ou le canal d'Arantius.
- ✓ Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux **mixtes** (environ 5% des cas) qui se font de façon variable pour les différentes veines pulmonaires. Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux sont le plus souvent isolés (en dehors d'une communication interauriculaire indispensable à l'alimentation du cœur gauche et d'un canal artériel encore perméable chez les nouveau-nés), parfois ils s'accompagnent d'une CIV, d'un cœur triatrial ou s'intègrent dans une cardiopathie plus complexe dans le cadre des anomalies du situs. [64]

### **X.2.5.b Diagnostic**

Les signes clinique, radiologique, électrique et échographique sont ceux d'une communication interauriculaire à très gros débit. Les signes fonctionnels sont ceux d'un shunt GD important. Leur apparition est précoce dès les premières semaines de la vie par une tachypnée progressivement croissante pouvant aller vers une véritable détresse respiratoire. L'auscultation fait entendre un souffle systolique au foyer pulmonaire avec un dédoublement du B2 et surtout un B1 claqué avec un roulement diastolique de débit au foyer tricuspide. La



radiographie du thorax montre un cœur augmenté de volume avec débord droit de l'OD dilatée et un arc moyen convexe secondaire à la dilatation de l'AP. En cas de retour veineux supracardiaque, la dilatation de la VCS et de l'OD ainsi que l'arc moyen convexe réalise un aspect en « 8 » évoquant le diagnostic. Ce gros cœur est entouré d'une forte hypervascularisation.

Le seul traitement est la cure chirurgicale dès que le diagnostic est fait : qui consiste pour les formes extracardiaques, en l'anastomose entre la face antérieure du collecteur recevant les veines pulmonaires et la face postérieure de l'OG, la ligature de la veine de drainage et la fermeture de la communication interauriculaire. Dans les formes intracardiaques, elle consiste dans le déplacement par un patch de la cloison interauriculaire de telle manière que l'orifice de drainage des veines pulmonaires se jette dans l'oreillette gauche. Le pronostic est excellent, on observe rarement une sténose de l'anastomose entre le collecteur et l'OG. On peut considérer la plupart de ces malades comme guéris [64].

- **Retour veineux pulmonaire anormal total non sténosé** : il est souvent supra ou Intracardiaque, les signes clinique, radiologique, électrique et échographique sont ceux d'une CIA à gros débit.
- **Retour veineux pulmonaire anormal total sténosé** est souvent infra ou supra-cardiaque, l'obstacle au retour veineux pulmonaire peut se faire par une sténose de la veine de drainage ce qui est, de loin le plus fréquent ou par une CIA restrictive : l'expression clinique débute tôt en période néonatale et évoque plus une maladie pulmonaire interstitielle avec HTAP, qu'une cardiopathie : poumon en verre cathédrale, le DG repose sur l'échocardiographie bidimensionnelle qui montre la veine de drainage sténosée.

#### **X.2.5.c Traitement :**

Les techniques de correction dépendent du type anatomique :

- ✓ Les RVPAT proches ou dans l'OD se traitent en fermant ou en déplaçant la cloison interauriculaire, englobant ainsi la veine dans l'OG.
- ✓ Les RVPAT dans le TVI se traitent en anastomosant la veine de drainage à l'auricule gauche.

- ✓ Si le shunt, donc la surcharge diastolique droite, n'est pas important, l'abstention chirurgicale est la règle, sinon l'intervention est préférable, les risques évolutifs étant ceux d'une CIA.

#### **X.2.5.d Suivi à Long Terme**

Leur chirurgie donne maintenant d'excellents résultats et si l'on excepte les quelques Cas de sténose du collecteur qui oblige à une réintervention difficile, la plupart des Opérés ont une évolution satisfaisante et peuvent être considérés comme définitivement Guéris.

### **X.2.6. ATRESIE TRICUSPIDE**

Cette cardiopathie cyanogène représente 2 à 3% des cardiopathies congénitales et se définit comme l'absence de connexion directe entre l'oreillette droite et la cavité ventriculaire qui lui fait suite anatomiquement.

Cette malformation grave, dont l'évolution naturelle était autrefois très sévère, suscite un regain d'intérêt depuis la description en 1968 par Fontan et Baudet d'une correction chirurgicale satisfaisante [65], [66].

#### **A. Classification**

La Classification la plus utilisée est celle **d'Edwards et Burchell** :

- ✓ **Type 1** : Vaisseaux normoposés (70%)

**A** : Atrésie pulmonaire à septum intact.

**B** : Sténose pulmonaire, CIV souvent restrictive.

**C** : Pas de sténose sur la voie d'éjection droite.

- ✓ **Type 2** : Vaisseaux en D-transposition (30%)

**A** : Sténose pulmonaire

**B** : Pas de SP, hyperdébit pulmonaire par CIV non restrictive. La forme la plus fréquente est le type 1B.

## B. Clinique

Si les gros vaisseaux sont normalement posés, il existe une cyanose d'intensité variable, sans insuffisance cardiaque. En cas de TGV associée, la cyanose est moins marquée, mais l'insuffisance cardiaque et HTAP surviennent précocement. L'examen révèle un souffle systolique de type CIV ou de sténose pulmonaire, et une hépatomégalie avec reflux hépato jugulaire en cas de CIA restrictive.

L'ECG est très évocateur s'il montre une déviation vers la gauche de l'axe du cœur, associée à une hypertrophie auriculaire droite et une surcharge VG. Le diagnostic est confirmé par l'échocardi Doppler : l'incidence des quatre cavités permet de voir un orifice auriculo-ventriculaire droit oblitéré par un écho linéaire dense, épais, immobile ; une valve auriculo-ventriculaire gauche animée au contraire de mouvements de grande amplitude au sein d'une cavité ventriculaire de grande dimension. Cette incidence permet aussi d'évaluer la taille du foramen bulbo-ventriculaire et la chambre antérieure accessoire. L'incidence sous-xiphoïdienne permet de mesurer l'OD et d'apprécier sa contractilité. Le cathétérisme est indiqué en préopératoire pour mieux étudier la circulation pulmonaire.

## C. Traitement : [67], [68]

Le traitement chirurgical comporte plusieurs alternatives encore très discutées, avec possibilité de combinaison entre shunt palliatif et correction physiologique partielle. Chirurgie palliative : elle est préconisée dans les situations d'hypovascularisation pulmonaire : confection d'une anastomose de Blalock-Taussig modifiée ou d'une anastomose entre veine cave supérieure et branche pulmonaire droite (technique de Glenn modifiée) ; cerclage du tronc artériel pulmonaire en cas d'hyperflot pulmonaire avec HTAP. Correction physiologique : la correction physiologique vise à dériver le sang veineux cave vers l'artère pulmonaire en court-circuitant le VD : intervention de Fontan ou techniques dérivées.

Ce type d'intervention repose sur des indications bien précises : résistance vasculaire pulmonaire normale, rythme sinusal, fonction VG normale. La mortalité opératoire est

d'environ 5% mais les résultats à long terme sont décevants : dysfonction VG progressive, fuite mitrale, arythmie, apparition tardive de shunts artério-veineux intra pulmonaires.

#### **D. Suivi à Long Terme**

Les patients qui ont subi une intervention de Fontan doivent donc être suivis régulièrement car cette intervention n'est malheureusement que palliative et leur devenir est incertain (la dilatation et l'hypertension auriculaire droite) favorisent la survenue de troubles du rythme supraventriculaire.

A court terme, cette chirurgie a parfois des suites opératoires difficiles avec pendant une période plus ou moins longue, une hépatomégalie et des œdèmes des membres inférieurs ; les opérés ont rarement une capacité physique normale, même quand ils ne sont plus cyanosés, et n'ont pas de cardiomégalie et sont en rythme sinusal ; ils ont souvent une détérioration progressive de la fonction du VG ; mais l'élément le plus notable est l'apparition entre 5 et 15 ans après l'intervention, de troubles du rythme supraventriculaire, flutter, fibrillation auriculaire, bradycardie, favorisant l'apparition d'IC et peuvent provoquer la mort subite .

Les interventions d'anastomose bicavobipulmonaire ont plus la faveur des équipes chirurgicales actuelles. Elles ont les mêmes indications et les mêmes contre-indications que l'intervention de Fontan ; elles semblent avoir moins d'inconvénients. Elles ne provoquent pas de surcharge ou d'hyperpression auriculaire droite, ce qui réduit le risque d'arythmies précoces ou tardives. [69], [70]

#### **X.2.7. MALADIE D'EBSTEIN [71]**

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie congénitale rare (moins de 1%). Elle est caractérisée par une implantation anormalement basse d'un ou de plusieurs feuillets de la valve tricuspide dans le ventricule droit. Il en résulte une division du cœur en trois chambres : oreillette droite (OD), ventricule droit atrialisé (VDa), ventricule droit fonctionnel (VDf). Le sang stagne dans l'OD et le VDa, ce dernier dont la musculature est faible joue le rôle d'un anévrysme.

L'affection peut se révéler, soit dès la période néonatale, signant alors une forme anatomique grave (tableau de décompensation cardiaque avec cyanose et parfois tableau d'atrésie pulmonaire fonctionnelle), soit, le plus souvent, nettement plus tard dans la seconde enfance

### **A. Traitement**

Le traitement chirurgical à type de plastie valvulaire (technique de Carpentier) est idéalement tenté vers l'âge de 10 à 15 ans dans les formes bien tolérées, avant que n'apparaissent une insuffisance droite ou des troubles du rythme. La mortalité opératoire est de 5 à 10%, les résultats à long terme encourageants.

### **X.2.8. VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE [72]**

L'intérêt de cette malformation réside non dans sa fréquence mais les pièges diagnostiques et thérapeutiques que comportent la plupart de ces formes cliniques qui sont presque toutes opérables. Dans le ventricule droit à double issue (VDDI, DORV), il y a deux ventricules, deux gros vaisseaux ; l'un des deux gros vaisseaux et plus de la moitié du second naissent du ventricule droit ; le ventricule gauche ne peut donc se vider que par une CIV, celle-ci est un des éléments de la malformation et non une lésion associée.

Cette cardiopathie est très rare environ 0,5% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Elle complique la trisomie 18 dans 5% des cas ; la prématurité et les anomalies extracardiaques sont fréquentes.

### **A. Formes Cliniques**

- **Formes avec CIV et SP :** l'aspect clinique n'est pas différent de celui de la tétralogie de Fallot, l'ECG est un peu différent, le bloc du premier degré est fréquent, ainsi que l'hypertrophie auriculaire droite ; à la radiographie du thorax, il y a souvent une cardiomégalie modérée.
- **Formes avec CIV sous-aortique ou musculaire sans SP :** les symptômes et les signes physiques sont identiques à ceux des CIV larges à égalité de pressions. On retrouve tous les signes d'un gros shunt GD dès la première enfance.

- **Formes avec CIV sous-pulmonaire sans SP** : malformation de **Taussig-Bing**, ce sont les formes les plus sévères, à la fois parce qu'elles simulent la TGV avec CIV large dont elles partagent le mauvais pronostic et parce qu'elles sont souvent associées à des lésions de la valve mitrale ou à des obstacles à la sortie du VG : coarctation, interruption de l'arche aortique. La cyanose est notée dès la naissance ou peu après. L'insuffisance cardiaque est fréquente avec HTAP précoce.

## **B. Traitement :**

Trois principes chirurgicaux seront discutés, selon la position respective des vaisseaux et de la CIV, et chercheront à éviter la mise en place de prothèse : cloisonnement simple intraventriculaire, réparation endoventriculaire (**REV**) avec réimplantation directe de l'AP sur le VD et fermeture de la CIV ; détransposition artérielle, comme pour la TGV. Ces interventions sont envisagées chez le nourrisson. La mortalité postopératoire atteint 10 à 20%, la survie à 5 ans est de 75% ; des réinterventions ultérieures sont indiquées dans un tiers des cas. La surveillance est annuelle reposera sur l'échocardi Doppler et le Holter.

### **X.2.9. VENTRICULE UNIQUE (VU)**

Le cœur univentriculaire n'est pas très fréquent : 0,5 à 1% de l'ensemble des cardiopathies congénitales ; se définit comme une malformation dans laquelle la masse ventriculaire est essentiellement occupée par une seule cavité qui reçoit les deux valves mitrale et tricuspide, ou éventuellement, une valve auriculo-ventriculaire commune [73].

Le ventricule unique comporte donc une seule cavité ventriculaire complète (chambre ventriculaire principale) et une cavité ventriculaire incomplète (chambre ventriculaire accessoire) ; cela permet d'éliminer le ventricule unique de type C de Van Praagh qui est caractérisé par une très large CIV mais dans lequel on peut reconnaître les trois composants fondamentaux de chaque ventricule : chambre d'admission, zone trabéculée, infundibulum.

Quand la chambre ventriculaire principale ressemble à un VG, le cœur univentriculaire est dit de type gauche ; quand elle ressemble à un VD, le cœur univentriculaire est de type droit, sinon il est de type indéterminé. Toute chambre ventriculaire accessoire qui ne comporte pas de zone d'admission, est appelée chambre rudimentaire.

Lorsque la chambre ventriculaire accessoire n'est constituée que par une zone trabéculée, elle est appelée diverticule ou poche trabéculée. Lorsque le vestige ventriculaire est réduit à l'infundibulum ou voie d'issue, il n'y a plus de chambre rudimentaire et le cœur univentriculaire est alors dit ventricule commun. Le ventricule unique de **type gauche (ancien type A de Van Praagh)** est la variété la plus fréquente : 80% des cas. Le ventricule unique **de type droit (ancien type B de Van Praagh)** est moins fréquent : 5 à 10% des cas. Les autres variétés : cœur univentriculaire de **type indéterminé et ventricule commun** représentent 10 à 15% des cas.

## **A. Diagnostic**

- **Formes avec hypertension artérielle pulmonaire**

L'absence d'obstacle pulmonaire entraîne un shunt et une hypertension artérielle pulmonaire qui en quelques mois peut déboucher vers une HTAP fixée. L'expression clinique est celle des shunts GD massifs avec des difficultés respiratoires et une forte hypervascularisation radiologique. L'échocardiographie fait le diagnostic, et doit, rechercher attentivement l'existence d'un obstacle sur la voie gauche et étudier le fonctionnement des valves auriculo-ventriculaires. L'évolution se fait vers la constitution d'une HTAP fixée et vers l'apparition d'une sténose sous-aortique s'il existe un ventricule accessoire sous-aortique.

- **Formes avec une sténose pulmonaire**

Si la sténose est modérée, ces formes sont habituellement bien tolérées. Si la sténose est serrée, il existe une cyanose proportionnelle à l'importance de la sténose. L'obstacle pulmonaire provoque un souffle sténotique. La radiographie du thorax montre une hypovascularisation ; l'échocardiographie fait le diagnostic. L'évolution spontanée se fait vers l'accentuation de la sténose et donc de la cyanose.

## **B. Traitement**

Compte tenu des résultats souvent médiocres à long terme des différentes thérapeutiques des VU, les indications sont à discuter cas par cas. Le but est de conserver le plus longtemps possible une voie pulmonaire sans obstacle et sans HTAP fixée, des valves auriculo-ventriculaires continentes et une bonne fonction ventriculaire : VU avec deux VAV normales et deux vaisseaux sans obstacles : septation ou cerclage.

VU avec une seule VAV fonctionnelle et deux vaisseaux sans obstacle : cerclage puis intervention de type Fontan.

VU avec deux VAV normales, une sténose sous-aortique (avec ou sans coarctation associée) et une HTAP : Switch artériel pour transformer l'obstacle systémique en protection pulmonaire. VU avec deux valves normales et une SP sévère : anastomose de type Blalock puis cavopulmonaire. VU avec une seule VAV fonctionnelle non fuyante et une SP : avant 2 ans, anastomose de type Blalock, puis intervention de type Fontan ou après 2ans, d'emblée intervention de type Fontan.

### **C. Evolution après traitement**

Lorsque la voie pulmonaire est de bonne qualité (non sténosée en périphérie et sans HTAP), que les VAV sont continentes et que le ventricule est de bonne contractilité, les interventions palliatives donnent le plus souvent une bonne qualité de vie durant de nombreuses années. Les interventions de type Fontan donnent souvent d'assez bons résultats à moyen terme mais au cours du temps se dégradent. Dans tous les cas, l'état pulmonaire doit être conservé pour pouvoir entreprendre éventuellement une transplantation cardiaque.

## **XI. MALFORMATIONS OBSTRUCTIVES**

### **XI.1. STENOSE PULMONAIRE (environ 10%)**

#### **A. STENOSE VALVULAIRE PULMONAIRE**

C'est la plus fréquente (90%). Fusion commissurale complète ou partielle des valves sigmoïdes donnant à la valve un aspect de dôme systolique perforé d'un gicleur ; les feuillets valvulaires peuvent être dysplasiques et épais ; une hypertrophie réactionnelle du VD apparaît avec l'évolution et peut entraîner un rétrécissement sous-valvulaire pulmonaire. [74], [75], [33]

#### **B. STENOSE SUPRAVALVULAIRE PULMONAIRE ET PERIPHERIQUE**

Associée dans deux tiers des cas à d'autres malformations, elle doit faire rechercher une



Embryofetopathie (rubéole congénitale) et un syndrome de Williams et Beuren.

### **C. ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM INTACT (APSI) [76],**

Cardiopathie à révélation néonatale, sévère, associant une atrésie de l'orifice ou de la Valve pulmonaire à un hypodéveloppement du VD et de la valve tricuspide. Cette Cardiopathie est singulière par l'existence de communications (sinusoïdes) entre la cavité VD et le système coronarien, favorisant l'ischémie myocardique par vol coronarien. Le Tableau clinique est celui d'une **sténose pulmonaire critique** ; le cathétérisme et L'angiographie sont indiqués pour étudier la circulation coronaire et les possibilités Chirurgicales.

Le traitement médical repose sur le maintien d'un canal artériel perméable à l'aide d'une perfusion de Prostaglandines ; le traitement chirurgical est essentiellement palliatif (anastomose de blalock modifié ou dérivation cavopulmonaire), mais certaines formes favorables peuvent bénéficier d'une ouverture chirurgicale de la voie pulmonaire. Le pronostic reste globalement sombre.

## **XI.2. COARCTATION DE L'AORTE (environ 5%)**

Sténose de l'isthme aortique en regard du canal artériel. La fermeture du canal artériel joue un rôle déterminant dans l'apparition, après un intervalle libre, des signes de coarctation dominés par l'abolition des pouls fémoraux [77] , [78 ]. **Coarctation « pure » et classique du nourrisson et de l'enfant (90%)** : Constituée d'un diaphragme fibreux obstruant la lumière du vaisseau ou d'une hypoplasie localisée de l'isthme aortique. Elle est souvent associée à une bicuspidie valvulaire aortique (30 à 50% des cas). L'obstruction aortique entraîne une insuffisance cardiaque aigue si elle survient brutalement, ou une adaptation du VG par hypertrophie myocardique si la coarctation s'installe progressivement.

Dans tous les cas, la pression artérielle s'élève en amont avec menace cérébrale et apparition de lésions athéromateuses artérielles ; elle diminue en aval, d'où une hypoperfusion mésentérique et rénale, et l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone.

Une circulation collatérale se développe au cours des premières années de vie entre artères d'amont et d'aval, court-circuitant la coarctation et amenant une régression spontanée de l'HTA.

## **A. Clinique**

Le diagnostic peut être posé fortuitement à partir d'une abolition des pouls fémoraux, d'une HTA aux membres supérieurs avec pression systolique supérieure de 20 mm Hg à celle du membre inférieur homolatéral, ou d'un souffle interscapulovertébral gauche, systolique ou continu, d'intensité moyenne [79 ].

## **B. Examens Complémentaires**

L'échocardiographie-doppler permet de visualiser directement la coarctation et d'évaluer l'hypertrophie myocardique et la fonction du VG. Une accélération typique du flux systolique avec éventuellement prolongation diastolique est enregistrée au niveau de l'isthme par doppler. L'IRM fournit d'excellentes informations morphologiques et l'angiographie est indiquée pour analyser la circulation collatérale et l'aspect du segment coarcté.

## **B. Traitement**

Le traitement chirurgical (intervention de Crawford) est indiqué entre 6 mois et 2 ans, car les résultats à long terme indiquent une réduction de l'incidence des risques d'HTA à l'âge adulte. [80]

## **XI.3. RETECISSEMENT AORTIQUE**

Ils représentent (1% des CC) [81], [82]. Ils peuvent être valvulaires, supra-valvulaires ou sous-valvulaires (souvent associées à d'autres malformations) ; la sténose supra-valvulaire aortique est une malformation faisant souvent partie du Syndrome de Williams et Beuren.

- ✓ En cas de Rétrécissement aortique valvulaire, prédominance masculine, clinique : dyspnée, syncope d'effort, douleurs pré cardiaques, développement retardé, B2 diminué, souffle systolique rude au Foyer aortique intense, avec irradiation vers les vaisseaux du cou, pouls périphériques mal perçus.
- ✓ ECG : HVG, Echocardiographie : visualise la sténose.
- ✓ Le risque de syncope et de mort subite dans les formes sévères impose l'intervention si gradient > 50 mm Hg.

- ✓ Valvulotomie chirurgicale ou par dilatation percutanée au ballonnet palliative avec ultérieurement Remplacement valvulaire aortique ou intervention de Ross.
- ✓ Résection chirurgicale dans les sténoses sous ou supra-valvulaires, aisée quand il s'agit d'un diaphragme, plus complexe en cas de sténose sous-valvulaire en tunnel. [83], [84].

## **XII. PRISE EN CHARGE**

### **XII.1. En péri natal**

Il est possible en 2014 de diagnostiquer par l'échocardiographie pratiquement toutes les cardiopathies qui modifient l'architecture du cœur pendant la période fœtale. Leur prise en charge en péri natal est multidisciplinaire car elle débute pendant la période fœtale et se poursuit pendant la période néonatale. Donc elle nécessite une coordination des équipes.

Le but essentiel est de préparer l'organisation de la naissance. Cette anticipation adaptée permet aux équipes médicales de s'organiser. Elle permet aussi, et c'est fondamental, aux parents de se préparer. L'évaluation anténatale doit pouvoir répondre au degré d'urgence de la décompensation d'une CC. Cette discussion doit se faire avec les obstétriciens et les néonatalogistes. Il y a des malformations dont la décompensation est clairement prévisible. En revanche, d'autres sont plus difficiles à évaluer surtout quand il existe des anomalies chromosomiques.

### **XII.2. En post- natal**

L'indication d'une perfusion de prostaglandines permettant de rétablir la perméabilité ductale est facile à poser lorsque le diagnostic de la cardiopathie est établi avec certitude par l'échocardiographie. Plus difficile en revanche est la décision de mettre un enfant sous Prostaglandines avant son transfert vers un centre spécialisé. Cette décision doit être prise en commun par le néonatalogue en charge de l'enfant et l'équipe spécialisée dès que l'on suspecte un diagnostic de cardiopathie congénitale. La réalisation locale d'une échocardiographie « de débrouillage » ne doit en aucun cas retarder cette demande d'avis. Il ne faut pas hésiter à débiter une perfusion de Prostaglandines chez un enfant extrêmement

cyanosé sans pathologie respiratoire évidente, surtout si un souffle est présent, et si la cyanose est mal tolérée.

De même, chez un enfant présentant un collapsus néonatal associé à une asymétrie des pouls, un souffle, une acidose, et une cardiomégalie, il est très probable que les Prostaglandines auront un effet bénéfique. Il faut débiter la perfusion à la posologie de 0,02 mcg/kg/min, qu'on pourra ensuite baisser jusqu'à 0,01 voire 0,005 µ/kg/min, ce qui permet de diminuer nettement la fréquence des effets secondaires tels que les apnées, l'hypotension et la douleur. Les Prostaglandines peuvent être administrées sur une voie veineuse périphérique ou centrale. L'intubation n'est pas obligatoire mais doit être immédiatement praticable en cas d'apnée.

**Tous les enfants cyanosés ne tireront pas bénéfice des Prostaglandines, notamment les enfants atteints de transposition des gros vaisseaux ou de retour veineux pulmonaire anormal total.** Néanmoins, chez un enfant en grande détresse hémodynamique et/ou très hypoxique, ce traitement doit toujours être tenté. Les autres mesures de réanimation sont celles qu'on met habituellement en œuvre pour stabiliser un enfant avant transfert. En cas de collapsus secondaire à un obstacle gauche, l'intubation est généralement nécessaire, éventuellement associée à l'utilisation d'inotropes (Dobutamine). Une hypoglycémie et/ou une hypocalcémie doivent être recherchées et corrigées. Le monoxyde d'azote inhalé n'a pas d'indication dans ce contexte. Des antibiotiques seront administrés au moindre doute car le sepsis secondaire à une translocation digestive est une complication classique du bas débit cardiaque.

### **C. Chez le nourrisson et l'enfant**

Le traitement de chaque malformation est chirurgical comme il a été traité plus haut dans le travail.



## **CHAPITRE II : ETUDE PRATIQUE**

## **PATIENTS ET METHODES**

## **I. OBJECTIFS**

### **1. Objectif principal :**

- Evaluer le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales hospitalisées au Centre Hospitalo-Universitaire de Constantine : selon l'âge, le sexe, le lieu d'origine, les Antécédents parentales et personnels de l'enfant, le type de cardiopathie, évaluer son Évolution jusqu'à l'âge adulte.

### **2. Objectifs spécifiques :**

- Etudier la répartition des cardiopathies congénitales, leurs caractères épidémiologiques en Fonction de l'année d'hospitalisation, du lieu d'origine, du sexe, du type de cardiopathie, de type de chirurgie, son évolution jusqu'à l'âge adulte.
- Déterminer leurs étiologies par une enquête génétique et épigénétique
- D'établir l'intérêt de l'examen clinique de tout nouveau-né et la réalisation de l'oxymétrie De pouls.
- Définir la place de l'échocardioppler dans le diagnostic.
- Décrire la stratégie thérapeutique médico-chirurgicale.
- Evaluer l'évolution post chirurgicale à court, moyen et long terme
- De proposer une prévention :
  - ✓ En anténatale
  - ✓ En post natale

## **II. METHODES**

### **1. TYPE D'ETUDE**

Notre étude est prospective et descriptive partielle

### **2. POPULATION D'ETUDE**

Notre étude a débuté le 1er Janvier 1983 et s'est terminée le 31 Décembre 2004 Incluant 2523 enfants provenant de la ville de Constantine et des différentes Wilayas : Skikda, Mila, Oum el Bouaghi, Jijel, Batna, Tébessa, Sétif, Biskra, Guelma, Khenchela, M'sila, El oued, Souk Ahras, Ouargla, Annaba, Bejaia, Bordj Bou Arreridj, El tarf, Ghardaïa.



### **3. DESCRIPTION DU LIEU DE L'ETUDE**

Le lieu de notre étude est le service de Pédiatrie de l'hôpital universitaire Benbadis de Constantine. Il est divisé en quatre : un service des urgences pédiatriques, un service grand enfant où sont hospitalisés les enfants âgés de 4 ans à 15 ans, un service infectieux où sont hospitalisés les enfants âgés de 1 mois à 15 ans et enfin un service nourrissons où sont hospitalisés les enfants âgés de 1 mois à 4 ans. Chaque service a une capacité de 25 lits d'hospitalisation. Dans ce service sont pris en charge différentes spécialités dont la cardiologie pédiatrique.

Ce service se situe dans la Wilaya de Constantine qui est l'une des 48 Wilayas d'Algérie située à l'Est du pays ; son chef-lieu est la ville éponyme. La wilaya de Constantine est une des plus importantes du pays, elle est un carrefour entre l'Est et le Centre du pays et entre le Tell et les Hauts Plateaux. Dans l'Est du pays, la Wilaya de Constantine est délimitée au Nord par les Wilayas de Skikda et de Jijel, à l'Est par les Wilayas de Guelma et d'Annaba, au Sud par les Wilayas d'Oum El Bouaghi et de Batna, à l'Ouest par les Wilayas de Mila et de Sétif. La Wilaya de Constantine compte six daïras et douze communes. En 2008, la population de la Wilaya de Constantine était de 938 475 Habitants, actuellement elle avoisine un million d'habitants. En sachant que la population Algérienne compte 39 millions d'habitants en Janvier 2015 avec un million de naissances vivantes.

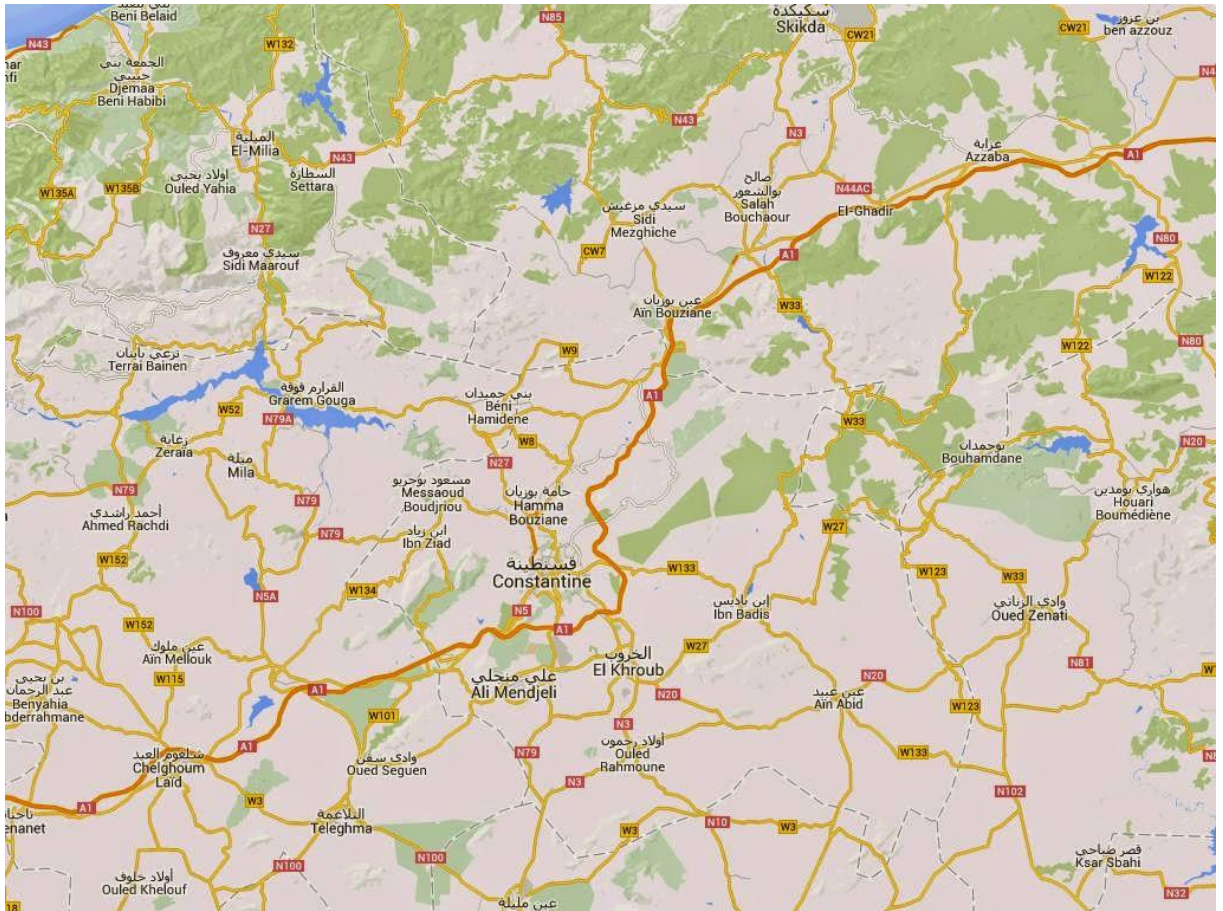


Figure 27: Carte géographique de Constantine. [85]

#### 4. COLLECTE DES DONNEES

Dans le service de pédiatrie, les enfants ont été recrutés :

- De la ville de Constantine par le biais du service des urgences pédiatriques pour les nourrissons et les enfants, et du service de néonatalogie du CHU de Constantine
- Pour les nouveaux nés.
- Par les différentes wilayas limitrophes de tout l'Est algérien : Skikda, Mila, Oum el Bouaghi, Jijel, Batna, Tébessa, Sétif, Biskra, Guelma, Khenchela, M'sila, El oued, Souk Ahras, Ouargla, Annaba, Bejaia, Bordj Bou Arreridj, El tarf, Ghardaïa.
- Par les médecins de Santé publique ou par les médecins privés.

Une fiche de collecte (voir annexe) a été instaurée portant sur l'interrogatoire des parents sur les antécédents, l'examen clinique : âge, poids, taille, périmètre crânien, exprimés en Z

score selon les courbes de l’OMS, BMI. L’examen cardiovasculaire : à l’inspection : la recherche d’une cyanose, d’un hippocratisme digital, d’une dyspnée ; l’auscultation cardiaque, la prise de la tension artérielle, la palpation des pouls, la recherche d’une hépatomégalie.

Sur un examen radiologique, électrocardiographique et échocardiographique. Après la réalisation de cette fiche et le traitement des données ; ces enfants ont été divisés en deux groupes.

## **5. ANALYSE STATISTIQUE**

L’analyse statistique a été accomplie en collaboration avec le Dr Lakehal, Epidémiologiste au CHU de Constantine et Monsieur Latrèche, ingénieur à l’office national des statistiques de la Wilaya de Constantine. L’ensemble des données anamnestiques, cliniques et para cliniques a été enregistré sur une fiche d’exploitation confectionnée à cet effet, puis transposé sur un tableau EXCEL 2010. L’analyse statistique a été obtenue à l’aide du Logiciel informatique SPSS 20.0.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA).

### **5. a. Méthodes statistiques**

- **Analyses uni variées :**
  - ✓ variables qualitatives : estimation de la fréquence en pourcentage (%).
  - ✓ variables quantitatives : exprimées en moyenne +/- écart type.
- **Analyses bi variées**
  - ✓ Comparaison des %
    - Test de Chi<sup>2</sup> de Pearson
    - Test de Fisher
  - ✓ Comparaison de Moyennes
  - ✓ Test paramétriques :
    - Test T de Student
    - Test ANOVA (Analyze of Variance)
- **Analyse de la Survie**
  - ✓ Kaplan-Meier 5ans, 15 ans et 20 ans ont été calculés.
  - ✓ Les analyses des associations entre les variables réalisées en utilisant le test d Log-Rank.

- ✓ Niveau de signification statistique :  $p \leq 0,05$ .

### III. PATIENTS

Sur 28728 hospitalisations, 2537 (8,83%) cardiopathies congénitales ont été hospitalisées et explorées au niveau du service de pédiatrie générale du Centre Hospitalo-universitaire de Constantine. Après exploration ces enfants ont été divisés en deux groupes :

- ✓ **Groupe I** : 1921 (75 .71%) enfants n'avaient pas d'indication opératoire car il s'agit de cardiopathies simples, mineures (sténose pulmonaire ou aortique peu serrée, shunt gauche-droite de faible degré, petite fuite valvulaire aortique ou mitrale) n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale.
- ✓ **Groupe II** : 616 (24.28%) enfants avaient une indication opératoire car il s'agit de cardiopathies compliquées et sévères c'est-à-dire en état de décompensation cardiovasculaire et ayant nécessité en urgence des explorations pour un acte chirurgical. (Tableau 2).

**Tableau 2: Nombre d'enfants hospitalisés selon le type de cardiopathies simples ou compliquées**

	TYPE	NOMBRE	POURCENTAGE%
Cardiopathies Simples 1921	CIV TYPE I	358	18.63
	CIA minime	120	6.24
	SP à faible GD	290	15.09
	SAO à faible GD	275	14.21
	IM minime	265	13.79
	IT à bas grade	195	10.15
	IAO minime	210	10.93
	IP à bas grade	208	10.82
	Cardiopathies compliquées Ou sévères 616	CIV	111
PCA		56	9
CAV		35	5.6
CIA		28	4.54
FAP		1	0.16
T4F		170	27.6
TGV		45	7.3
VDDI		45	7.3
AT		22	3.5
VU		16	2.59
APSO		11	1.78
T3F		9	1.4
TAC		7	1.1
RVPAT		5	0.8
EBSTEIN		3	0.4
SP		22	3.57
CAO		13	2.11
RAO		10	1.62
IM		7	1.13

Ces deux groupes d'enfants ont été suivi depuis le diagnostic jusqu'à l'âge adulte, mais l'intérêt de notre travail a porté surtout sur les cardiopathies sévères qui ont nécessité un geste chirurgical. Dans ce dernier groupe nous avons établi des critères d'inclusion et d'exclusion.

#### **A. CRITERES D'INCLUSION :**

- Les cardiopathies congénitales diagnostiquées et opérées dans notre pays et à l'étranger, d'âge moyen au moment du diagnostic de 51 mois (extrême 03 mois et 168 mois), sexe masculin 58.28% et sexe féminin 41.72% avec un sexe ratio de 1.39.

- les cardiopathies congénitales diagnostiquées au niveau des différents services des hôpitaux de l'Est du territoire national puis orientés au service de pédiatrie pour prise en charge chirurgicale.

## **B. CRITERES D'EXCLUSION :**

- Malades n'ayant pas nécessité d'intervention chirurgicale.
- Cardiomyopathies.
- Malades ayant subi un cathétérisme interventionnel.

## **C. CRITERES DU DIAGNOSTIC**

Afin de préparer l'enfant à l'intervention un dossier complet a été réalisé, il a été basé Sur :

- **Un interrogatoire des parents à la recherche de :**
  - ✓ **Antécédents familiaux à savoir :** l'âge des parents au moment de la conception, Leur profession, la notion d'intoxication alcool-tabagique, de malformations congénitales dans la fratrie, de diabète chez la mère, et le degré de consanguinité des parents.
  - ✓ **Le déroulement de la grossesse :** notion d'infection (toxoplasmose ou rubéole), de prise médicamenteuse, une agression par les rayons X durant les premiers mois de la grossesse, la notion de prématurité, d'avortements, les modalités de l'accouchement.
  - ✓ **Les Antécédents personnels du patient :**
    - . Au cours des premières heures de la vie : Poids de naissance, taille, périmètre crânien, notion de réanimation à la naissance, existence d'une cyanose.
    - .au cours des premiers mois : (âge d'apparition des signes fonctionnels : dyspnée, cyanose ...) âge de découverte de la cardiopathie, la notion

d'infections broncho-pulmonaires, le statut psychomoteur, l'existence d'une dysmorphie et d'autres anomalies extra cardiaques.

- **Un examen clinique minutieux à la recherche de :**

- ✓ A l'inspection : une cyanose, un hippocratisme digital
- ✓ A l'auscultation : Intensité du 2<sup>ème</sup> bruit au foyer pulmonaire, présence d'un souffle Systolique, Diastolique ou Systolo-Diastolique).
- ✓ Palpation des pouls fémoraux.
- ✓ Palpation du foie et la recherche du reflux hépato-jugulaire
- ✓ Prise de la tension artérielle aux membres supérieurs et inférieurs.

- **Une radiographie thoracique :**

- ✓ **De face :** cette incidence est essentielle pour l'appréciation de la taille du cœur ou index Cardiothoracique qui varie avec l'âge : Ainsi, on peut considérer qu'il existe une cardiomégalie (lorsqu'il est supérieur à 0,60 jusqu'à 1 mois, supérieur à 0,55 de 1 mois à 2 ans, supérieur à 0,50 de 2 à 12 ans et supérieur à 0,45 après 12 ans). De même sont recherchés les altérations du squelette (sternum, côtes et rachis) qui sont la conséquence du développement de la circulation systémique de suppléance. C'est le cas des encoches costales que l'on peut observer dans les coarctations évoluées ou des anomalies du sternum du syndrome de Noonan, ou des calcifications éventuelles, la situation des prothèses et du matériel chirurgical chez le patient opéré et bien évidemment toute pathologie pleuro-pulmonaire associée ou contingente.
- ✓ **De profil :** pour l'évaluation des hiles pulmonaires, particulièrement quand ceux-ci sont, sur l'incidence de face, en partie masqués par la cardiomégalie ou les lobes thymiques, pour apprécier la morphologie des gros vaisseaux et l'état de la vascularisation pulmonaire qui est la clé du diagnostic et conditionne en partie le pronostic.
- ✓ **Une échocardiographie :** c'est la méthode de référence pour l'étude des cardiopathies congénitales. Elle comprend, dès la période anténatale, le dépistage et l'évaluation de la cardiopathie. À la naissance ou lors du diagnostic chez l'enfant, l'échographie permet de poser ou de confirmer la cardiopathie, avec

parfois la nécessité d'une sanction chirurgicale à plus ou moins court terme. Enfin, à l'adolescence ainsi qu'à l'âge adulte, l'échographie permet le suivi de la cardiopathie en surveillant la stabilité hémodynamique, l'évolution des anomalies résiduelles, le fonctionnement des montages chirurgicaux, et permet d'évaluer la nécessité et la possibilité de nouvelles interventions.

- ✓ **Un Doppler pulsé, continu et couleur** : qui fournit des renseignements précis sur de nombreux paramètres hémodynamiques surtout sur la grande diversité des flux sanguins anormaux dans les malformations cardiaques : gradient de sténose aortique, de sténose pulmonaire, de coarctation de l'aorte, flux de régurgitation, flux de shunt.
- ✓ **Un cathétérisme cardiaque** : réservé aux cardiopathies congénitales complexes, et/ou lorsque les données Échocardiographiques ne sont pas concluantes.
- ✓ **Un électrocardiogramme** : est essentiel pour dépister les troubles du rythme.
- ✓ **Le poids** : a été évalué par une balance pour nourrisson jusqu'à 2-3ans, nu langes ôtés ou pèse- Personne pour les enfants de plus de 03 ans en slip ; les résultats ont été comparé Par deux médecins.
- ✓ **La taille** : a été évaluée chez les nourrissons couchés jusqu'à 2 ans par une toise horizontale. Une Toise verticale pour l'enfant au-dessus de 02 ans, debout, pieds joints, fesses et Occiput contre la toise, conduits auditifs perpendiculaire à la toise, sans Chaussures. Ces deux paramètres ont été exprimés En Z score, évalués selon les courbes de l'OMS 2006-2007.
- ✓ **L'état nutritionnel** : été évalué et exprimé en Z score et reporté sur les courbes de l'OMS.

## D. TRAITEMENT

**Le traitement a été médical puis chirurgical.**

### 1) Le traitement médical a été employé surtout :

- ✓ **En cas de décompensation de la cardiopathie (en insuffisance cardiaque) à base de diurétiques** (Lasilix 1 à 2 mg/kg en IV en phase aiguë toutes les 06 Heures puis 1 à 2 mg/kg/24 heures) et Lasilix et ou Aldactone (3 à 5 mg/kg) en phase Chronique.



- ✓ **Associés avec la Digoxine** : on utilise la digoxine en cas d'insuffisance cardiaque Pour augmenter la précharge, la dose administrée est en fonction du poids de L'enfant, on donne une dose de charge, puis une dose d'entretien en 2 prises :
  - Chez le nourrisson de moins de 5 kg on donne 20 Gamma /kg en dose de charge Puis 20 Gamma/kg /j en dose d'entretien en 2 prises. Nourrisson entre 6 et 10 kg on donne 15 Gamma/kg en dose de charge puis 15 Gamma/kg/j en 2 prises.
  - Entre 11 et 24 kg on donne 10 Gamma/kg en dose de charge puis 10 Gamma/kg/j en 2 prises.
  - Enfant de 25 kg on donne 7 Gamma/kg en dose de charge puis 7 Gamma/kg/j en deux prises.
- ✓ **Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion** (Captopril : 1 à 3 mg/kg /24 Heures) sont utilisés seuls dans l'insuffisance cardiaque de l'enfant et cela depuis 2008.
- ✓ En cas de trouble du rythme le traitement est à base de Digoxine.
- ✓ En cas de malaises anoxiques le traitement est à base de Béta Bloquants (Avlocardyl) en IVL 1 mg dans 5cc de SGI à 5%. (posologie 0.05 à 0.1 mg/kg).

**2) Le traitement chirurgical** : Le traitement chirurgical été fait sous circulation extracorporelle (CEC) soit sous forme de shunt palliatif quand la cardiopathie ne peut pas bénéficier d'une cure complète d'emblée : Fallot avec hypoplasie sévère, AT+RP, VU+RP à titre d'exemple, soit une réparation anatomique ou cure complète : (Résection anastomose par exemple en cas de COA, ligature du canal artériel, fermeture d'une communication par suture directe ou patch en Dacron ou en Péricarde). Cette intervention a été réalisée soit en Algérie, soit en Europe.

## **E. SUIVI DES MALADES**

Les enfants étaient contrôlés mensuellement du point de vue clinique (auscultation cardiaque, tension artérielle, poids, taille, périmètre crânien, BMI, Radiographie du thorax, Chaque consultation était couplée à un entretien avec une assistance sociale, un psychologue pour préciser le vécu de la maladie et les problèmes sociaux, scolaires et familiaux de l'enfant. Un électrocardiogramme et une échocardiographie étaient réalisés pour s'assurer de l'évolution post opératoire. Les malades qui n'avaient pas consulté depuis au moins 3 mois sont contactés par téléphone ou par l'intermédiaire de leur médecin traitant, parfois en cas de force majeure par la gendarmerie nationale de la commune.

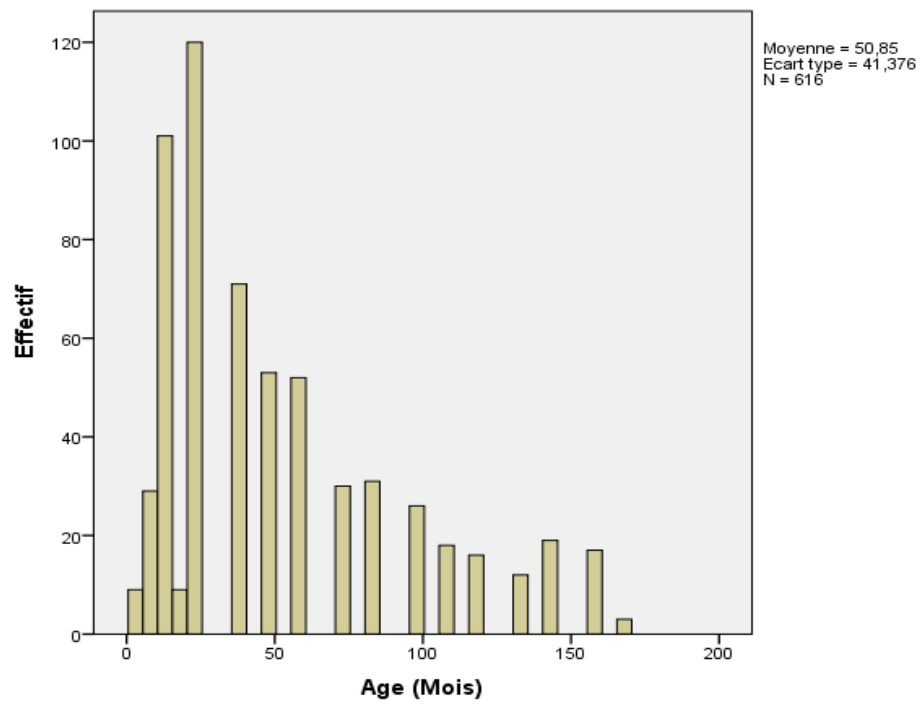
# **RESULTATS**

## **I. PREVALENCE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES**

La prévalence de 1983 à 2004 des cardiopathies congénitales hospitalisées et explorées dans un but de prise en charge chirurgicale dans la ville de Constantine a été de 8.83% (n = 2537) de la Population infantile hospitalisée au sein du service pour d'autres pathologies soit 28728 Enfants. Elle n'a pu être malheureusement estimée dans les autres hôpitaux de la ville de Constantine, ni à l'échelle nationale, vu le manque de données. Parmi les 2537 enfants, seulement 616 enfants (24.28%) ont posé un problème de prise en charge chirurgicale. En effet, 1921 enfants ont été admis pour une pathologie cardiaque, diagnostiquée au cours des explorations, qui s'est avérée mineure (sténose pulmonaire ou aortique peu serrée, shunt gauche-droite de faible degré, petite fuite valvulaire aortique ou mitrale) n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale. Uniquement 616 enfants ont été hospitalisés pour cardiopathies congénitales graves et ont posé un problème de prise en charge médico-chirurgicale ayant nécessité l'intérêt de notre étude.

## **II. REPARTITION SELON L'AGE DE DECOUVERTE**

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 51 mois (extrême : 03 mois et 168 Mois). (Figure 28)



**Figure 28: Répartition selon l'âge**

La moyenne d'âge est de 51 mois, la médiane est de 36 mois, l'écart type est de 41, 39 Mois ; (Extrême : 03 mois et 168 mois).

**Tableau 3: Age au moment du diagnostic**

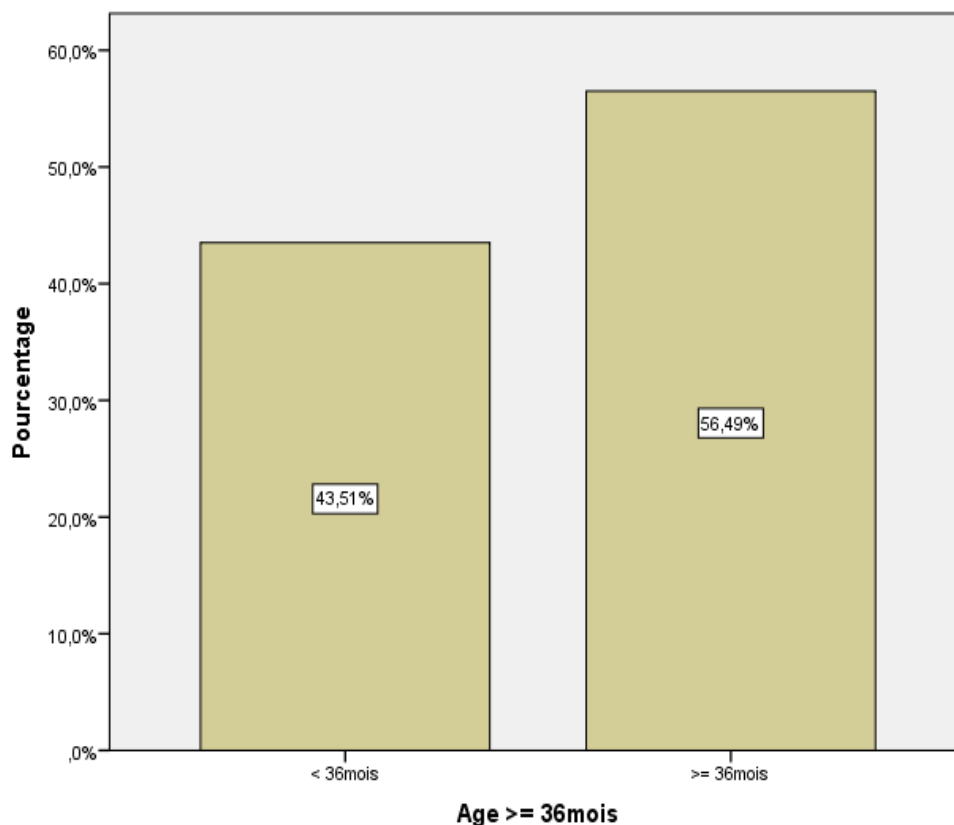
Age en mois	Effectif	Pourcentage %
3	5	0.8
5	4	0.6
6	13	2.1
7	2	0.3
8	8	1.3
9	5	0.8
10	1	0.2
12	99	16.1
14	2	0.3
16	2	0.3
17	5	0.8
20	2	0.3
24	120	19.5
36	70	11.4
38	1	0.2
46	1	0.2
48	51	8.3
50	1	0.2
60	52	8.4
72	30	4.9
84	31	5
96	26	4.2
108	18	2.8
120	16	2.6
132	12	1.9
144	19	3.1
156	17	2.8
168	3	0.5
TOTAL	616	100

**Tableau 4: Age en pourcentage cumulé et valide**

Age (Mois)				
	Effectifs	Pourcentage	Pourcentage valide	Pourcentage cumulé
	5	,8	,8	,8
	4	,6	,6	1,5
	13	2,1	2,1	3,6
	2	,3	,3	3,9
	8	1,3	1,3	5,2
	5	,8	,8	6,0
	1	,2	,2	6,2
	99	16,1	16,1	22,2
	2	,3	,3	22,6
	2	,3	,3	22,9
	5	,8	,8	23,7
	2	,3	,3	24,0
	120	19,5	19,5	43,5
	70	11,4	11,4	54,9
Valide	1	,2	,2	55,0
	1	,2	,2	55,2
	51	8,3	8,3	63,5
	1	,2	,2	63,6
	52	8,4	8,4	72,1
	30	4,9	4,9	76,9
	31	5,0	5,0	82,0
	26	4,2	4,2	86,2
	18	2,9	2,9	89,1
	16	2,6	2,6	91,7
	12	1,9	1,9	93,7
	19	3,1	3,1	96,8
	17	2,8	2,8	99,5
	3	,5	,5	100,0
Total	616	100,0	100,0	

En considérant la médiane ( $m = 36$  mois) qui permet de couper l'ensemble des valeurs en deux parties égales : mettant d'un côté une moitié des valeurs, qui sont toutes inférieures ou

égales à m et de l'autre côté l'autre moitié des valeurs, qui sont toutes supérieures ou égales à m, on constate que 268 patients soit 43.51% sont âgés de moins de 36 mois, et 348 patients soit 56.5% sont âgés de 36 mois et plus, **ceci permet de constater l'âge tardif au diagnostic.** (Figure 29)



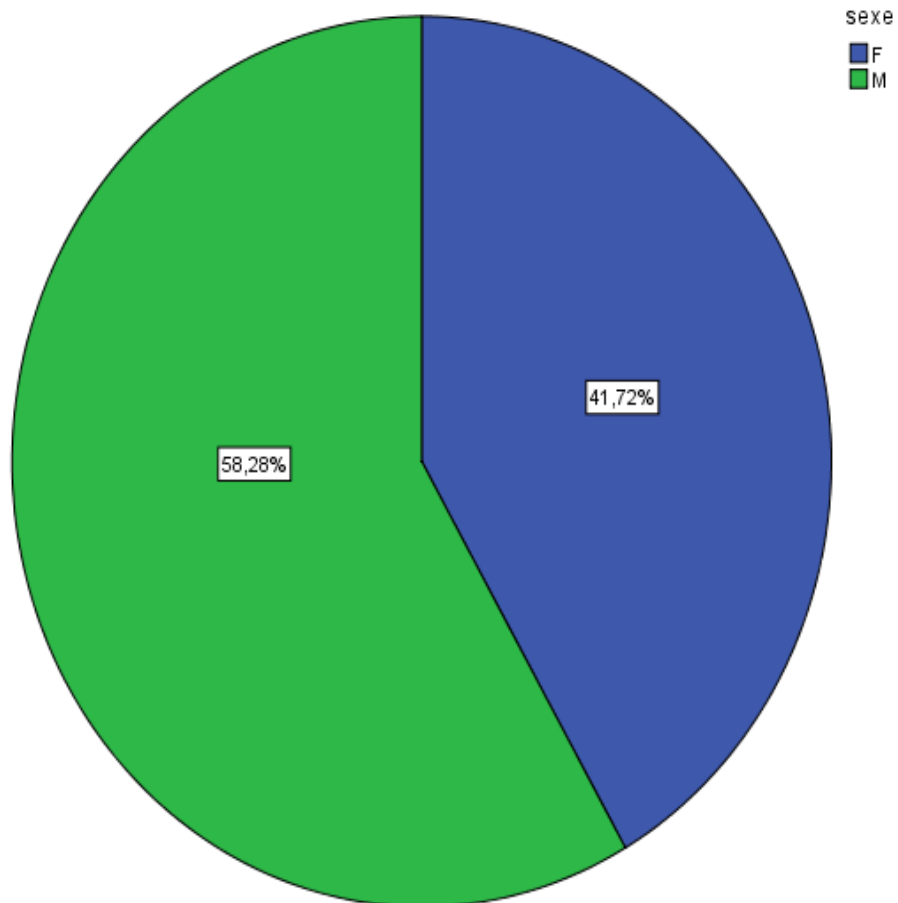
**Figure 29: Répartition selon la tranche d'âge**

**Tableau 5: Age < ou ≥ à 36 mois**

TRANCHE D'AGE	EFFECTIF	POURCENTAGE %
< 36 MOIS	268	43.5
≥ 36 MOIS	348	56.5
TOTAL	616	100

### III. REPARTITION EN FONCTION DU SEXE

Il existe une nette prédominance masculine, 359 garçons (58.28%) pour 257 filles (41.72%) avec un sexe ratio de 1.39.



**Figure 30: Répartition selon le sexe**

Prédominance masculine : 58.28% Garçons pour 41.72% Filles ; avec un sexe ratio de 1,39. (Tableau 6).



**Tableau 6: Répartition selon le sexe**

<b>Sexe</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
<b>Féminin</b>	257	41.72
<b>Masculin</b>	359	58.28
<b>Total</b>	616	100

#### **IV. REPARTITION SELON L'ORIGINE GEOGRAPHIQUE**

La majorité des patients proviennent de la Wilaya de Constantine : 230 enfants (37.33%), le reste des enfants proviennent des Wilayas limitrophes : Skikda : 76 enfants (12.33%), Mila 68 enfants (11.03%), Oum El Bouaghi : 59 enfants (9.57%) (Tableau 7).

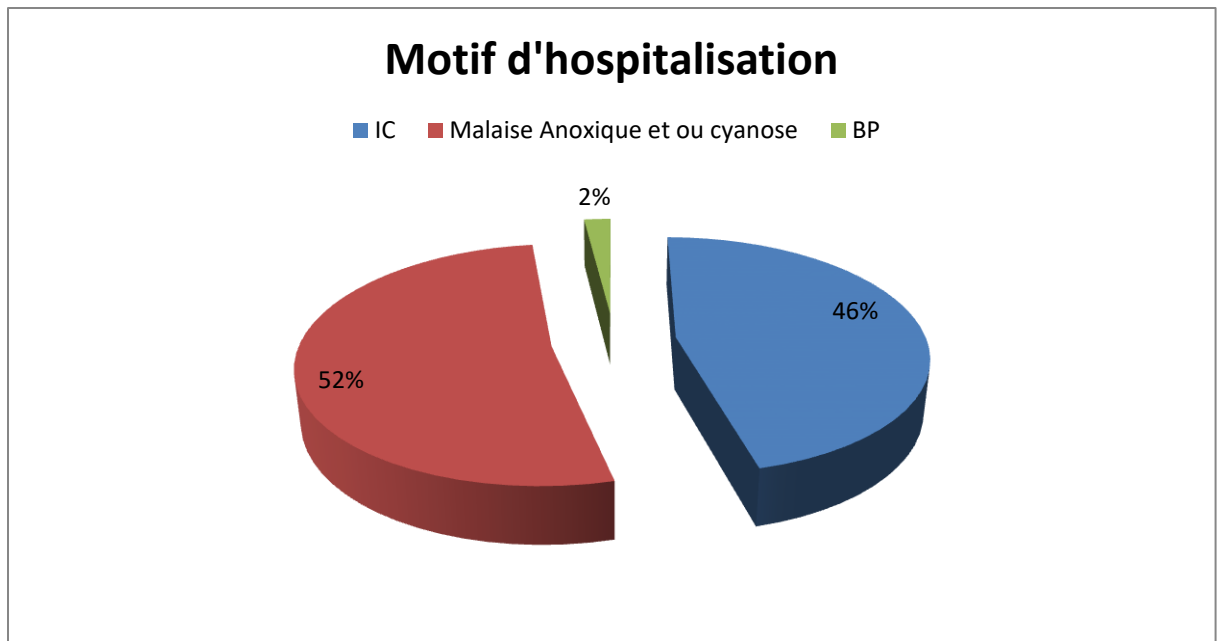
A partir de l'année 1995, nous n'avons plus reçus de malades originaires de la Wilaya de Sétif et de la Wilaya d'Annaba. Ces enfants atteints de cardiopathies congénitales étaient pris en charge au niveau de leur Wilayas respectives.

**Tableau 7: Origine géographique**

<b>Origine géographique</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
Constantine	230	37.33
Skikda	76	12.33
Mila	68	11.03
Oeb	59	9.57
Jijel	36	5.84
Batna	36	5.84
Tébessa	29	4.70
Sétif	18	2.92
Biskra	14	2.27
Guelma	13	2.11
Khenchela	12	1.94
M'sila	5	0.81
El oued	5	0.81
Souk ahras	5	0.81
Ouargla	3	0.48
Annaba	3	0.48
Bejaïa	1	0.16
Bordj Bou Arreridj	1	0.16
El tarf	1	0.16
Ghardaïa	1	0.16
<b>Total</b>	<b>616</b>	<b>100</b>

## **V. MOTIF D'HOSPITALISATION**

Le motif d'hospitalisation chez les 616 enfants était : une insuffisance cardiaque (IC) chez 283 enfants (46%) ; un malaise anoxique et ou une cyanose chez 320 enfants (52%), une broncho-pneumopathie (BP) associée à une insuffisance cardiaque chez 13 enfants (2%). (Tableau 8)



**Figure 31: Motif d'hospitalisation**

**Tableau 8: Motif d'hospitalisation**

Motif d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage %
Insuffisance cardiaque	283	46
Cyanose et ou malaise anoxique	320	52
Bronchopneumonie + insuffisance cardiaque	13	2
<b>Total</b>	<b>616</b>	<b>100</b>

## VI. REPARTITION DES ENFANTS ET SIGNES D'INDICATION OPERATOIRE

C'est la description de l'ensemble des signes cliniques, radiologiques, électriques et échocardiographiques qui nous a amené à poser l'indication opératoire ; et il nous a paru intéressant de les rapporter car les signes cliniques, radiologiques, électriques et échocardiographiques sont différents selon le type de cardiopathie.

## VI. 1. SHUNT GAUCHE-DROITE

231 enfants (37.5%) ont été diagnostiqués pour shunt gauche-droite isolé dont 111 (18%) pour communication inter ventriculaire isolée, 56 (9%) pour persistance du canal artériel isolé, 35 (5,6%) pour canal atrio-ventriculaire isolé, 28 (4,54%) pour communication interauriculaire isolée, 1 (0,16%) pour fenêtre aortopulmonaire isolée. Parmi eux on a noté (Tableau 9)

**Tableau 9: Cardiopathies non cyanogènes shunt GD : Indications opératoire**

Diagnostic	Type	Clinique	Auscultation	RX Thorax	ECG	ECHO
<b>CIV n= 111</b>	<b>Ib</b> 60	Bronchites à répétitions + RSP	SS 5é EICG Panradiant + Éclat B2 FP	Cardiomégalie + Hypervascularisation pulmonaire	HVG+HVD	CIV LARGE+HTAP
	<b>Ia</b> 39					
	<b>IV</b> 12	RSP	Souffle de CIV + $\simeq$ B2 SP		HVD	CIV + SP
<b>PCA n= 56</b>		Souvent découverte fortuite + pouls amples et égaux	Souffle SD 2éEICG	Cardiomégalie+ Hypervascularisation pulmonaire	HVG	Flux de CA continu
<b>CAV n= 35</b>	<b>Complet</b> 20	Bronchites à répétitions hypotrophie	Souffle Civ+ Cia + IM Eclat de B2	Cardiomégalie + hypervascularisation pulmonaire	Déviation axiale G QRS Surcharge biventriculaire	HTAP + Fuite mitrale
	<b>Interme</b> 8					
	<b>Partiel</b> 7		Souffle de CIA	Cardiomégalie	HVG	Visualise le défaut Auriculaire
<b>CIA n= 28</b>	<b>OS</b> 25 <b>Sinus Venos</b> 3	Bronchites trainantes + Hypotrophie	SS FP 3ém EICG irradiant dos	Volume Normal + AMG saillant + hypervascularisation Pulmonaire	BBID	Visualise le défaut auriculaire AP dilatée
<b>FAP n= 1</b>		Dyspnée + Pouls bien perçus et égaux	SS haut situé	cardiomégalie + hypervascularisation pulmonaire	Surcharge biventriculaire	Flux doppler couleur dans la fistule

## **A. COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE (CIV) :**

111 enfants (18%) ont présenté une CIV leur âge moyen au moment du diagnostic était de 38.82 mois avec des extrêmes (6 mois et 140 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Auscultation :** tachycardie, galop, souffle systolique latéro-sternal G, panradiant de 4 à 5/6ème d'intensité, éclat de B2 au foyer pulmonaire signant l' HTAP, roulement de débit à l'endapex.
- ✓ **Les Signes Radiologiques :** gros coeur, arc moyen gauche convexe (dilatation du tronc de l'artère pulmonaire), hypervascularisation pulmonaire bilatérale.
- ✓ **L'Electrocardiogramme :** hypertrophie biventriculaire dans les CIV type Iib.
- ✓ **L'Echocardiogramme :** CIV large isolée, de plusieurs centimètres > 1cm de diamètre, signes importants de shunt (dilatation atriale et ventriculaire gauches, de l'artère pulmonaire), avec HTAP. Nous avons dénombré 81 (72.97%) de CIV péri membraneuses, 30 (27%) de CIV musculaires.

Souvent la fermeture chirurgicale est décidée devant l'intolérance clinique qui ne répond pas au traitement médical, une HTAP qui s'accroît (Pression Artérielle Pulmonaire > 40 mm Hg), une surcharge diastolique ventriculaire gauche trop importante ; un gros shunt au doppler couleur.

**Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 60 enfants (9,74%) présentant une CIV type Iib isolée, chez 39 enfants (6,33%) présentant une CIV type Iia isolée et chez 12 enfants (1,94%) présentant une CIV type IV isolée.** Cependant nous avons retrouvé une CIV associée à d'autres malformations la rendant complexe : 15 enfants (2.43%) avec Transposition des Gros Vaisseaux, 25 enfants (4.05%) avec Transposition des Gros Vaisseaux et Sténose Pulmonaire, 5 enfants (0.81%) avec Ventricule Droit à Double Issue, 20 enfants (3.24%) avec Ventricule Droit à Double Issue et Sténose Pulmonaire enfin 1 enfant (0.16%) avec Maladie d'Ebstein.

## **B.PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL (PCA)**

56 (9%) enfants présentaient une persistance du canal artériel leur âge moyen au moment du diagnostic était de 55 mois avec des extrêmes (5 mois et 156mois), l'indication opératoire a porté sur :

### **✓ L'Auscultation :**

Souffle quasi-pathognomonique, haut situé, dans le 2ème espace intercostal gauche sous la clavicule G, irradiant vers le bas, continu, systolo-diastolique, d'intensité variable, parfois frémissant, de timbre grave ("tunnellaire") ou doux, hyper pulsatilité artérielle périphérique.

### **✓ La Radiographie thoracique :**

Cardiomégalie (dilatation du ventricule gauche), arc moyen convexe, hyper vascularisation pulmonaire bilatérale.

### **✓ L'ECG :**

Hypertrophie ventriculaire gauche.

### **✓ L'Echocardiogramme Doppler :**

Flux de Canal Artériel continu, systolo-diastolique, dilatation de l'artère pulmonaire et des cavités cardiaques gauches, pressions droites modérément élevées. **Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 56 enfants (9%) présentant une persistance du canal artériel isolée.** Cependant nous avons retrouvé une Persistance du Canal Artériel associée à d'autres malformations la rendant complexe chez 2 enfants (0.32%) avec Transposition des Gros Vaisseaux simple.

## **C. CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN (CAV) :**

35 (5.6%) enfants présentaient un canal atrioventriculaire leur âge moyen au moment du diagnostic était de 52.91 mois avec des extrêmes (5mois et 168 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Auscultation** : éclat du B2 au foyer pulmonaire et souffle de CIV ou d'insuffisance mitrale et Roulement diastolique de débit.
- ✓ **L'Electrocardiogramme** : évocateur par la déviation axiale gauche du complexe QRS aux alentours de - 90°. Il Associe une surcharge biventriculaire.
- ✓ **La Radiographie du thorax** : outre l'aspect commun à tous les gros shunts, on note une saillie de la partie Supérieure du bord droit du cœur, témoin de la dilatation de l'oreillette droite par le Shunt VG-OD.
- ✓ **L'Echocardiographie** : surcharge des ventricules, HTAP, rapport des débits pulmonaire et systémique élevé.
- ✓ **Le Doppler couleur** : fuite mitrale importante.

Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 20 enfants (3,2%) présentant des CAV complets isolés (Communication interventriculaire avec Communication interauriculaire et Fente de la mitrale), chez 8 enfants (1,3%) présentant des CAV Intermédiaires isolés (Communication interventriculaire plus ou moins obstruée par du tissu de la valve auriculoventriculaire avec Communication interauriculaire et fente mitrale) et chez 7 enfants (1,1%) présentant des CAV partiels isolés ( Communication interauriculaire et fente de la mitrale). Cependant, nous avons retrouvé un CAV associé à une malformation la rendant complexe chez 2 enfants (0.32%) avec Ventricule Unique.

#### **D.COMMUNICATION INTER AURICULAIRE (CIA) :**

28 enfants (4.54%) ont présenté une CIA, leur âge moyen au moment du diagnostic était de 80.35 mois avec des extrêmes (12 mois et 156 mois) , l'indication opératoire a porté sur :

##### ✓ **L'Auscultation :**

Souffle systolique éjectionnel intense au foyer pulmonaire (2ème - 3ème EICG), irradiant dans le dos, suivi d'un dédoublement fixe du 2ème bruit au même foyer, roulement diastolique par hyper débit entendu à l'apex, en faveur d'une sténose tricuspидienne fonctionnelle, témoignant d'un remplissage ventriculaire droit important.

✓ **Les Signes Radiologiques :**

Le cœur a été en général de volume normal, mais l'arc moyen G est saillant, les branches de l'artère pulmonaire sont volumineuses, il existe une hypervascularisation pulmonaire plus ou moins marquée.

✓ **Les Signes Electrocardiographiques :**

Bloc de branche droit incomplet avec aspect rSr' en précordiales droites et signes d'hypertrophie ventriculaire droite diastolique signant un shunt important. Chez 10 enfants un espace PR allongé et chez 7 autres enfants une hypertrophie auriculaire droite.

✓ **L'Echocardiogramme-Doppler :**

Dilatation atriale droite, dilatation du ventricule droit, avec mouvement septal inversé ou "paradoxal", dilatation de l'artère pulmonaire par incidence des 4 cavités et par voie sous-xyphoïde. **Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 25 enfants (4,05%) présentant un ostium secundum isolé et chez 3 enfants (0,48%) présentant un retour veineux type veine cave supérieure gauche avec CIA sinus venosus isolé.** Cependant on a retrouvé une CIA associée avec des malformations rendant la CIA complexe : 5 enfants (0.81%) avec Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert et 2 enfants (0.32%) avec Maladie d'Ebstein.

**E. FENETRE AORTO- PULMONAIRE :**

1(0.16%;) enfant présentait une fenêtré aortopulmonaire, son âge au moment du Diagnostic était de 36 mois, l'indication opératoire a porté sur :

✓ **L'Auscultation :**

Souffle systolique pur, haut situé. Son irradiation dorsale droite nous a fait retenir Notre attention ; les pouls sont amples et franchement bondissants. L'insuffisance Cardiaque est globale, avec tachycardie et hépatomégalie. Le bas débit systémique est Net, avec hypotrophie, sueurs et pâleur majorées à l'effort.

✓ **La Radiographie du thorax :**



La radiographie pulmonaire a montré une cardiomégalie avec hypervascularisation Pulmonaire bilatérale.

✓ **L'Electrocardiogramme :**

Surcharge bi-ventriculaire, associée à une hypertrophie auriculaire gauche.

✓ **L'Echocardiographie :**

Elle a visualisé la fistule en montrant un défaut pariétal entre la face postérieure de L'aorte et l'artère pulmonaire.

✓ **Le Doppler couleur :**

Flux continu traversant l'orifice anormal et se dirige vers les sigmoïdes pulmonaires, Bien visible en diastole importance du shunt gauche-droite c'est-à-dire une Dilatation des cavités gauches et un VG hyperkinétique et des signes d'HTAP. Ainsi Nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 1 enfant (0,16 %) Présentant une fistule aorto-pulmonaire.

❖ **Résumé :**

**Au total 231 enfants (37.5%) ont été opérés pour shunt gauche-droite isolé** dont 28 (4.54%) pour communication interauriculaire isolée, 111 (18%) pour communication inter ventriculaire isolée , 56 (9%) pour persistance du canal artériel isolé, 35 (5,6%) pour canal atrio- ventriculaire isolé, 1 (0,16%) pour fenêtre aortopulmonaire isolée.

✓ **121 (19.64%) pour shunt gauche-droite associés aux cardiopathies complexes dont :**

- ✓ 5 (0,81%) sous forme de CIA avec Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert et 2 (0,32%) CIA avec maladie d'Ebstein.
- ✓ 15 (2.43%) sous forme de CIV avec Transposition des Gros Vaisseaux, 25 (4.05%) CIV avec Transposition des Gros Vaisseaux et Sténose Pulmonaire.
- ✓ 5 (0.81%) CIV avec Ventricule Unique, 19 (3.08%) CIV avec Atrésie Tricuspide et Sténose Pulmonaire, 25(4.05%) CIV avec Ventricule Droit à Double Issue.
- ✓ 20 (3.24%) CIV avec Ventricule Droit à Double Issue et Sténose Pulmonaire.
- ✓ 1 (0.16%) CIV avec Maladie d'Ebstein.
- ✓ 2 (0,32%) PCA avec Transposition des Gros Vaisseaux simple.
- ✓ 2 (0,32%) CAV avec Ventricule Unique.

## VI. 2. SHUNT DROITE-GAUCHE :

222 enfants (36%) ont été diagnostiqués pour shunt droite-gauche exclusif dont 170 (27.6%) pour tétralogie de Fallot, 22 (3.5%) pour atrésie de la tricuspide, 11(1.78%) pour atrésie pulmonaire à septum ouvert, 9 (1.4%) pour trilogie de Fallot, 7(1.1%) pour tronc artériel commun, 3 (0.4%) pour maladie d'Ebstein. (Tableau 10)

**Tableau 10: Cardiopathies cyanogènes shunt DG : Indications opératoires**

Diagnostic	Type	Clinique	Auscultat	RX Thorax	ECG	ECHO
<b>T4F n= 170</b>	Régulière n=148 Irrégulière n=22	Cyanose + hippocratisme digital	Souffle de CIV+Souffle Sénotique haut	Normale ou Sabot+ Hypovasculari pulmonaire	HVD de type isosystémiqu	CIV périm + SP infund+ AO à cheval
<b>T3F n= 9</b>		Cyanose	Souffle de CIA	Cardiomégalie	HAD + HVD	CIA +SP
<b>APSO n=11</b>	Type 2	Cyanose	Souffles continus	Cœur petite taille + Hypovasculari pulmonaire	HVD	Pas de voie pulmonaire principale
<b>AT n= 22</b>	Ib 19 IIa 3	Cyanose ou Dyspnée + Difficulté Alimentaire	Souffle de SP ou CIV Gros Débit	Volume NL + Hypovascpulm ou 7ICT+Hype rvascpulm	AXE QRS GAUCHE	Hypoplasie VD+SP+AT ou CIV+AT
<b>EBSTEIN n= 3</b>		Cyanose+ Insuffisance cardiaque	Souffle de CIA	Enorme Cardiomégalie + Hypovasculari pulmonaire	HVD+HAD+ BBID	Accolement de la tricuspide + Chambre Intermédiaire + Petit VD+OD dilatée
<b>TAC n= 7</b>	Type 2	Signes Respiratoires Importants	Souffle éjectionnel+ Bruits forts + SD : fuite troncale importante	Cardiomégalie + Hypervasculari pulmonaire	HVD	Un seul orifice artériel sur CIV 2 AP sortant de l'AO
<b>VDDI n= 45</b>	CIV + SP 20 T.B 18 CIV 7	Cyanose	SS sténotique	Hypovasculari pulmonaire	HVD	CIV +SP ou CIV sous pulm (TB)
<b>TGV n= 45</b>	Simple 5 CIV +SP 25 CIV 15	Cyanose Réfractaire	Auscultatio Nle Souffle de CIV	Œuf couché+ vascularisation accentuée	HVD	AP post nait VG + AO ant nait VD
<b>VU n= 16</b>	CIV 5 SP 9 CAV 2	Cyanose ou Shunt GD massif + HTAP	Souffle sténotique ou de CIV	Hypovasculari pulmonaire ou hypervasculari pulmonaire	HVD	Objective le VU
<b>RVPAT n= 5</b>		Cyanose+ Dyspnée	Celle D'une grosse CIA	Aspect en 8 + Hypervasculari pulmonaire	HAD+BBID	VP dans un collecteur rétrocardiaq

## **A. TETRALOGIE DE FALLOT (T4F) :**

170 (27.6%) enfants présentaient une tétralogie de Fallot avec un âge moyen au moment du diagnostic de 50.74 mois avec des extrêmes (12 mois et 156 mois), l'indication opératoire a porté sur :

### **✓ Les Signes cliniques de gravité à l'examen :**

- Cyanose intense des muqueuses et des téguments augmentant à l'effort, aux pleurs lors de l'examen.
- Hippocratisme des doigts avec un aspect de « baguettes de tambour ».
- Accroupissement après l'effort lors de l'examen avec dyspnée.
- Retard staturo-pondéral.
- A la palpation cardiaque, on note un choc droit et un signe de Harzer.
- Malaises anoxiques ayant nécessité un traitement médical en urgence avant l'intervention.

### **✓ L'Auscultation :**

Le premier bruit B1 est unique est accompagné d'un clic éjectionnel témoignant une Dilatation de la racine de l'aorte. Le deuxième bruit est unique, diminué. Il existe un Souffle éjectionnel court de timbre de haute fréquence témoin de la gravité de la Sténose infundibulaire.

### **✓ La Radiographie du thorax :**

Hypoperfusion pulmonaire et cœur en « sabot » : Pointe surélevée (hypertrophie Ventriculaire droite) et un arc moyen concave en faveur d'une hypoplasie du tronc Pulmonaire. Le bouton aortique est proéminent en faveur d'une dilatation de l'aorte.

### **✓ L'Electrocardiogramme :**

Déviations axiales droites de 120° à 150°. L'hypertrophie ventriculaire droite s'est Traduite par une onde R exclusive ou prédominante avec une petite onde S dans les Dérivations précordiales droites V3R, V4R et V1. L'onde S a prédominé souvent en V2, elle a été profonde jusqu'en V6.

✓ **Les Signes biologiques :**

Polyglobulie à 70% avec hypochromie à  $22,3 \pm 0,3$  g/dl et un hématoците à 75%.

✓ **L'Echocardiogramme :**

En « grand axe », visualisation de la communication inter ventriculaire large et haute Souvent périmembraneuse et du chevauchement de l'aorte dilatée, associée à la Sténose infundibulopulmonaire et une hypertrophie du VD.

✓ **Le Cathétérisme et l'angiographie :**

L'exploration a été pratiquée avant la réparation complète pour étudier la Vascularisation pulmonaire distale et le réseau coronaire pour dépister un trajet Coronaire anormal.

**Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 148 enfants (24%) présentant une forme régulière et chez 22 enfants (3.5%) présentant une forme irrégulière.**

**B. TRILOGIE DE FALLOT (T3F) :**

9 (1.4 %) enfants présentaient une trilogie de Fallot avec un âge moyen au moment du diagnostic de 61.33 mois avec des extrêmes (12 mois et 132 mois), l'indication opératoire a porté sur :

✓ **Les Signes cliniques de gravité à l'examen :**

Cyanose discrète mais augmente lors des pleurs, pas de malaises, légère dyspnée.

✓ **L'Auscultation :**

Souffle systolique sténotique haut situé, au foyer pulmonaire de 3 à 5/6 d'intensité, Frémissant, abolition du 2ème bruit au FP.

✓ **La Radiographie du thorax :**

Cardiomégalie avec hypovascularisation des poumons.

✓ **L'Électrocardiogramme :**

Surcharge auriculaire droite et ventriculaire droite de type systolique importante.

✓ **L'Echocardiogramme :**

A objectivé la présence de la sténose pulmonaire valvulaire et de la CIA ainsi que l'intégrité du septum interventriculaire. **Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 9 enfants (1,4%).**

### **C.ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM OUVERT (APSO)**

11 (1.78%) enfants présentaient une atrésie pulmonaire à septum ouvert dont L'âge moyen au moment du diagnostic était de 49.54 mois avec des extrêmes (5mois et 84 mois), l'indication opératoire a porté sur :

✓ **L'Examen clinique :**

Cyanose intense.

✓ **L'Auscultation :**

Il n'y a pas de souffle systolique de sténose pulmonaire ; en revanche, il y a un second bruit unique et des souffles continus.

✓ **La Radiographie du thorax :**

Concavité de l'arc moyen, relèvement de la pointe et dilatation de l'aorte ascendante : Aspect de cœur en « sabot », vascularisation très diminuée.

✓ **L'Echocardiographie :**

Analogue à celle de la tétralogie de Fallot.

- ✓ **Le Cathétérisme et l'angiographie** ont été nécessaires pour faire l'inventaire détaillé des artères pulmonaires, ainsi que des vaisseaux d'origine systémique qui les nourrissent.
- **Au cathétérisme** : Shunt droite-gauche interventriculaire et shunt droite-gauche entre le ventricule droit et l'aorte. La pression ventriculaire droite est de niveau systémique.
- **L'Angiographie** ventriculaire droite a prouvé le diagnostic d'atrésie pulmonaire en montrant un infundibulum borgne, a montré également le degré de chevauchement de l'aorte, seul vaisseau à s'opacifier à partir des ventricules.

**Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 11 enfants (1,78%) Présentant un type II dont 5 enfants (0.81%) avaient une CIA associée.**

#### **D. ATRESIE DE LA TRICUSPIDE (AT)**

22 (3.5%) enfants présentaient une atrésie de la tricuspide dont l'âge moyen au Moment du diagnostic était de 46.09 mois avec des extrêmes (6 mois et 156 mois), L'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Examen clinique** : cyanose, parfois survenue d'une défaillance cardiaque. En fonction du degré de la sténose pulmonaire, malaises anoxiques retrouvés dans 8 cas (1.3%).
- ✓ **L'Auscultation** : souffle systolique attestant le shunt à travers le foramen bulbo-ventriculaire.
- ✓ **La Radiographie du thorax** : Cœur de forme ovoïde, avec un arc inférieur droit saillant par dilatation de l'oreillette Droite, un arc inférieur gauche convexe par surcharge volumétrique du ventricule Gauche, un arc moyen gauche plus ou moins concave.
- ✓ **L'Electrocardiogramme** : Axe hyper-gauche associé à une surcharge exclusivement gauche.

- ✓ **L'Echocardiographie bidimensionnelle :** Les incidences des quatre cavités, sous-costales et apicales ont objectivé qu'il n'y a qu'une valve auriculoventriculaire qui unit l'oreillette et le ventricule gauche. En Incidence sous-costale des quatre cavités, la communication interauriculaire avec une Différence de pression entre les deux oreillettes. Hypoplasie ventriculaire droite.
- ✓ **L'Echocardioppler :** gradient de pression augmenté surtout au niveau du foramen bulboventriculaire.
- ✓ **Le Cathétérisme :** a posé l'indication opératoire sur trois éléments essentiels : la fonction ventriculaire gauche, l'état de la circulation pulmonaire et l'étanchéité de la valve.

Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 19 enfants (3%) présentant la forme II b et chez 3 enfants (0.4%) la forme II a.

## **E. MALADIE D'EBSTEIN**

3 (0.4%) enfants présentaient une maladie d'Ebstein dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 28 mois avec des extrêmes (24 mois et 36 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Examen clinique :** cyanose néonatale intense avec hépatomégalie nette.
- ✓ **La Radiographie du thorax :** forte cardiomégalie avec hypovascularisation pulmonaire bilatérale.
- ✓ **L'Echocardiographie :** Accolement de la valve septale de la tricuspide, insuffisance tricuspide, grande chambre intermédiaire, forte dilatation de l'OD, shunt droite-gauche par le PFO.

**Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 3 enfants (0.4%) dont 2 enfants (0.32%) avaient une CIA associée et 1 enfant (0.16%) avait une CIV associée.**

## **F. TRONC ARTERIEL COMMUN (TAC)**

7 (1.1%) enfants présentaient un tronc artériel commun dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 62.57 mois avec des extrêmes (6 mois et 108 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Examen clinique** : Dyspnée avec des signes respiratoires importants, des pouls hyperpulsatiles.
- ✓ **L'Auscultation** : B1 et B2 forts, un roulement mitral de débit et un souffle diastolique témoignant d'une fuite troncale importante.
- ✓ **La Radiographie du thorax** : Cœur augmenté de volume avec poumons hypervascularisés. .
- ✓ **L'Echocardiographie doppler** : Un seul orifice artériel sortant au-dessus d'une large CIV se prolongeant par l'aorte et donnant naissance aux deux artères pulmonaires avec fuite troncale.

**Ainsi nous avons retrouvé et posé l'indication opératoire chez 7 enfants (1,1%) présentant un type II.**

## **VI.3. CARDIOPATHIES CYANOGENES AVEC SHUNT MIXTE OU BIDIRECTIONNEL**

**111 enfants (18%)** ont été diagnostiqués d'un shunt bidirectionnel dont 45 (7.3%) pour ventricule droit à double issue, 45 (7.3%) pour transpositions des gros vaisseaux, 16 (2.59%) pour ventricule unique, 5 (0.8%) pour retour veineux pulmonaire anormal et chez 2 (0.32%) enfants pour cardiopathie complexe où le ventricule unique a été accompagné d'une valve auriculoventriculaire unique de type CAV.



## **A. VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE (VDDI) :**

Des 45 enfants (7.3%) dont l'âge moyen est de 48 mois avec des extrêmes (6 mois et 15 mois). Nous avons noté 3 formes :

- **Formes avec CIV et Sténose pulmonaire :** chez 20 enfants (3,24%), chez qui les tableaux : clinique, radiologique, Électrocardiographique, échographique étaient identiques à la tétralogie de Fallot car Les lésions étaient de type CIV sous-aortique et sténose pulmonaire.
- **Formes avec CIV sous pulmonaire sans sténose pulmonaire** (malformation de Taussig-Bing): Chez 18 enfants (2,9%) les signes cliniques étaient ceux d'une TGV avec CIV large, en décompensation cardiaque avec HTAP importante.
- **Formes avec CIV sous aortique sans Sténose pulmonaire :** chez 7 (1,13%) enfants dont les signes cliniques et radiologiques étaient identiques aux CIV larges.

## **B. TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (TGV) :**

Nous avons observé 3 formes :

- **TGV SIMPLE**

Chez 5 enfants (0,8%) dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 5 mois et L'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Examen clinique :** Cyanose réfractaire.
- ✓ **L'Auscultation :** L'auscultation est normale et les pouls sont bien perçus.
- ✓ **La Radiographie du thorax :** La radiographie est voisine de la normale au début, aspect d'œuf couché sur le diaphragme, la vascularisation s'est accentuée dans le temps.
- ✓ **L'ECG :** Surcharge ventriculaire droite persistante.

- ✓ **L'Echocardiographie doppler** : A confirmé le diagnostic : l'AP est postérieure et naît du VG, l'AO est antérieure et naît du VD, les deux vaisseaux sont parallèles. On a retrouvé 3 CAO et 2 PCA associés.

- **TGV avec communication interventriculaire large**

Chez 15 enfants (2,43%) dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 12.33

Mois et l'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Examen clinique** : Cyanose modérée, polypnée, signes d'insuffisance cardiaque.
- ✓ **L'Auscultation** : Souffle holo-systolique 3/6 et roulement mitral.
- ✓ **La Radiographie du thorax** : Cardiomégalie : ICT :  $58 \pm 0,7$ , ovoïde, pédicule étroit, arc moyen peu visible, hypervascularisation pulmonaire.
- ✓ **L'Electrocardiogramme** : Hypertrophie biventriculaire.
- ✓ **L'Echocardiographie** : Transposition de type D : Valve aortique à droite de la valve pulmonaire, Communication interventriculaire sous pulmonaire.

- **Transposition avec communication interventriculaire et sténose pulmonaire**

Chez 25 enfants (4%), l'âge moyen au moment du diagnostic était de 37.66 mois,

L'indication opératoire a porté sur :

- ✓ **L'Examen clinique** : Cyanose modérée lors des pleurs, pas de signes d'insuffisance cardiaque.
- ✓ **L'Auscultation** : Souffle d'éjection systolique.
- ✓ **La Radiographie du thorax** : Cœur petit, pas d'hypervascularisation.
- ✓ **L'Electrocardiogramme** : Hyperdéviation axiale droite.
- ✓ **L'Echocardiographie** : Sténose pulmonaire sous valvulaire, CIV de siège sous aortique.

### C. VENTRICULE UNIQUE (VU)

Nous avons observé 2 formes :

- **Forme avec shunt gauche-droite et hypertension artérielle pulmonaire :** Chez 9 enfants (1.46%) dont l'âge moyen était de 10.44 mois.
- **Forme avec sténose pulmonaire et cyanose intense :** Chez 7 enfants (1.13%) dont l'âge moyen était de 39.5 mois.

Chez ces enfants l'indication opératoire a été posé sur :

- **La Radiologie du thorax :** Hypervascularisation pulmonaire et dilatation de l'oreillette gauche pour le 1<sup>er</sup> groupe et hypovascularisation pulmonaire bilatérale pour le second groupe.
- **L'Electrocardiogramme :** Hypertrophie ventriculaire gauche pour le 1<sup>er</sup> groupe d'enfants.
- **L'Echocardiographie** Lors du balayage de la base du cœur vers la pointe les deux valves auriculoventriculaires sont objectivées dans la même cavité sans interposition du septum interventriculaire sauf chez 2 malades (0.32%) où une valve auriculoventriculaire unique de Type CAV a été retrouvée et a rendu la cardiopathie complexe.

### D. RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX (RVPAT)

5 enfants (0.8%) ont présenté un retour veineux pulmonaire anormal dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 27.40 mois avec des extrêmes (12 mois et 60 mois) et l'indication opératoire a porté sur :

- **L'Examen clinique :** Discrète cyanose, insuffisance cardiaque, hypotrophie, sudation, les signes cliniques sont ceux d'une CIA à gros débit.
- **L'Auscultation :** Pas de souffle, mais éclat du B2.
- **La Radiographie du thorax :** Gros cœur avec dilatation de l'oreillette droite, arc moyen convexe, hypervascularisation pulmonaire.

- **L'Electrocardiogramme** : Hypertrophie auriculaire droite et ventriculaire droite.
- **L'Echocardiographie** : A permis de confirmer le DG en montrant les retours veineux pulmonaires supracardiaques dans la VCSG.

De ce fait, nous avons retrouvé ce diagnostic et posé l'indication opératoire chez 5 Enfants (0,8%).

#### VI.4. CARDIOPATHIES OBSTRUCTIVES NON CYANOGENES SANS SHUNT

52 enfants (8.44%) ont été diagnostiquées pour cardiopathies obstructives dont 22 (3.57%) pour sténose pulmonaire, 13 (2.11%) pour coarctation de l'aorte, 10 (1.62%) pour rétrécissement aortique, 7 (1.13%) pour insuffisance mitrale (Tableau 11) et 74 (12%) étaient associées à une cardiopathie complexe :

- ✓ 25 (4%) sténose pulmonaire et Transposition des gros vaisseaux, 9 (1.46%) sténose pulmonaire et Ventricule unique, 20 (3.24%) sténose pulmonaire et Ventricule droit à double issue, 19 (3%) sténose pulmonaire et Atrésie tricuspide.
- ✓ 1 (0.16%) Coarctation de l'aorte et Transposition des gros vaisseaux.

**Tableau 11: Cardiopathies Obstructives: Indications opératoires**

Diagnostic	Type	Clinique	Auscultation	RX Thorax	ECG	ECHOCARDIO
SP n= 22	valvulaire	asymptomatique	SS FP> 3/6	Volume NL+AMG Convexe	Surcharge VD +BBID	Valve pulm épaisse +Dilatation APT+ gradient au doppler
COA n= 13		HTA+ pouls fémoraux faibles	SS Sous Claviculaire	Cardiomégalie+ encoches costales +VG Hypertrophié	HVG	Montre obstacle isthmique + VG hypert
RAO n= 10	valvulaire	Malaise ou syncope	SS FAO	Cardiomégalie+ Arc inferieur G Accentué	HVG	VG hypertrophié +Valve AO épaisse+ Dilatation AO ascendante+ évaluation Gradient
IM n= 7		Essoufflement à l'effort + hypotrophie	SS Pointe + B1 fort	Cardiomégalie	HVG+HAG	Importante dilatation VG+OG+ Fuite massive au doppler

## A. STENOSES PULMONAIRES (SP)

22 (3.57%) enfants présentaient une sténose pulmonaire valvulaire dont l'âge moyen au moment du diagnostic est de 48.95 mois avec des extrêmes (12 mois et 132 mois) l'indication opératoire a porté sur :

- **L'Examen clinique :** Dyspnée de repos.
- **L'Auscultation :** Souffle systolique éjectionnel au foyer pulmonaire, frémissant, rude, intense, irradiant dans le dos, dans l'espace inter-scapulo-vertébral gauche, dédoublement du deuxième bruit. Chez quelques enfants nous avons noté un galop droit et parfois un souffle d'insuffisance tricuspide témoignant de la sévérité de la SP.
- **La Radiographie du thorax** Cœur de volume normal, arc moyen convexe, traduisant la dilatation post-sténotique du tronc et de l'Artère pulmonaire gauche, la vascularisation pulmonaire est normale.
- **L'Electrocardiogramme :** Surcharge systolique du VD : onde R exclusive de grande amplitude dans les précordiales droites avec sous-décalage de ST et négativation de l'onde T.
- **L'Echocardiographie :** Les sigmoïdes pulmonaires sont épaissies, plus ou moins fusionnées, forment en systole un dôme dans le tronc de l'artère pulmonaire et prolabent en diastole dans l'infundibulum. Le Ventricule Droit, normalement constitué, présente une hypertrophie globale plus ou moins importante tendant à réduire la cavité ventriculaire. L'importance de la sténose est appréciée par la mesure du gradient au doppler continu. La sténose pulmonaire valvulaire était isolée chez 22 enfants (3.57%) ; cependant elle était associée à une cardiopathie complexe chez 25 enfants (4.05%) présentant une Transposition des Gros Vaisseaux, 9 enfants (1.46%) présentant un Ventricule Unique, 20 enfants (3.24%) présentant un Ventricule droit à double issue, 22 enfants (3.57%) présentant une Atrésie tricuspide.

## **B. COARCTATION AORTIQUE (COA)**

13 (2.11%) enfants présentaient une coarctation de l'aorte dont l'âge moyen au moment du diagnostic est de 44.07 mois avec des extrêmes (7 mois et 132 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- **L'Examen clinique :** Abolition des pouls fémoraux, HTA aux membres supérieurs avec pression systolique supérieure de 20 mm Hg à celle du membre inférieur homolatéral.
- **L'Auscultation :** Souffle interscapulovertébral gauche, continu, d'intensité moyenne.
- **La Radiographie du thorax:** Aspect de double bouton aortique, érosion du bord inférieur des côtes moyennes.
- **L'Électrocardiogramme :** Hypertrophie du ventricule gauche.
- **L'Echocardiographie-doppler :** A visualisé directement la coarctation et évalué l'hypertrophie myocardique du VG. Accélération du flux systolique et prolongation diastolique au niveau de l'isthme.

**La Coarctation de l'aorte isolée était visualisée chez 13 enfants (2.11%),** cependant elle était associée à une autre cardiopathie chez 3 enfants (0.48%) avec TGV simple.

## **C. RETRECISSEMENT AORTIQUE (RAO)**

10 enfants (1.62%) présentaient un rétrécissement aortique dont l'âge moyen au moment du diagnostic est de 110.4 mois avec des extrêmes (36 mois et 156 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- **L'Examen clinique :** Malaise avec pâleur, fatigabilité, dyspnée.
- **L'Auscultation :** Souffle systolique, rude, intense, respectant le B1 et le B2, maximal à foyer aortique, irradiant dans les vaisseaux du cou.
- **La Radiographie du thorax:** Cardiomégalie, accentuation de l'arc inférieur gauche.
- **L'Électrocardiogramme :** Signes d'hypertrophie ventriculaire gauche.
- **L'Echocardiographie Doppler :** Flux typique de rétrécissement aortique, le doppler permet de déduire le gradient valvulaire.

## **D. INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE (IM)**

7 enfants (1.13%) présentaient une insuffisance mitrale dont l'âge moyen au moment du diagnostic est de 51.42 mois avec des extrêmes (36 mois et 72 mois), l'indication opératoire a porté sur :

- **L'Examen clinique :** Essoufflement, difficultés de nutrition, retard staturo-pondéral, pneumopathie récidivante. l'enfant est pâle avec des crises sudorales. Chez quelques enfants insuffisance cardiaque, avec gros foie et des œdèmes périphériques par retentissement sur le ventricule droit.
- **L'Auscultation :** Tachycardie, éclat de B<sub>1</sub>, roulement protodiastolique, le deuxième bruit est claqué et dédoublé au foyer pulmonaire et accompagné d'un souffle systolique de pointe.
- **La Radiographie thoracique :** Cœur gros au dépend du ventricule et de l'oreillette gauches, avec des signes de stase.
- **L'Électrocardiogramme :** Hypertrophie auriculaire gauche et ventriculaire gauche.
- **L'Echocardiographie doppler :** Nous avons retrouvé une importante dilatation de l'oreillette et du ventricule gauches, la fuite est massive au doppler et il existe des signes d'HTAP.

**Résumé :** Au total 52 enfants (8.44%) ont été opérés pour cardiopathies obstructives dont 22 (3.57%) pour sténose pulmonaire, 13 (2.11%) pour coarctation de l'aorte, 10 (1.62%) pour rétrécissement aortique, 7 (1.13%) pour insuffisance mitrale et 74 (12%) étaient associées à une cardiopathie complexe :

- ✓ 25 (4%) sténose pulmonaire et TGV, 9 (1.46%) sténose pulmonaire et VU, 20(3.24%) sténose pulmonaire et VDDI, 19 (3%) sténose pulmonaire et AT.
- ✓ 1 (0.16%) COA et TGV.

## **VII. CARDIOPATHIES CONGENITALES ET NOMBRE D'ENFANTS**

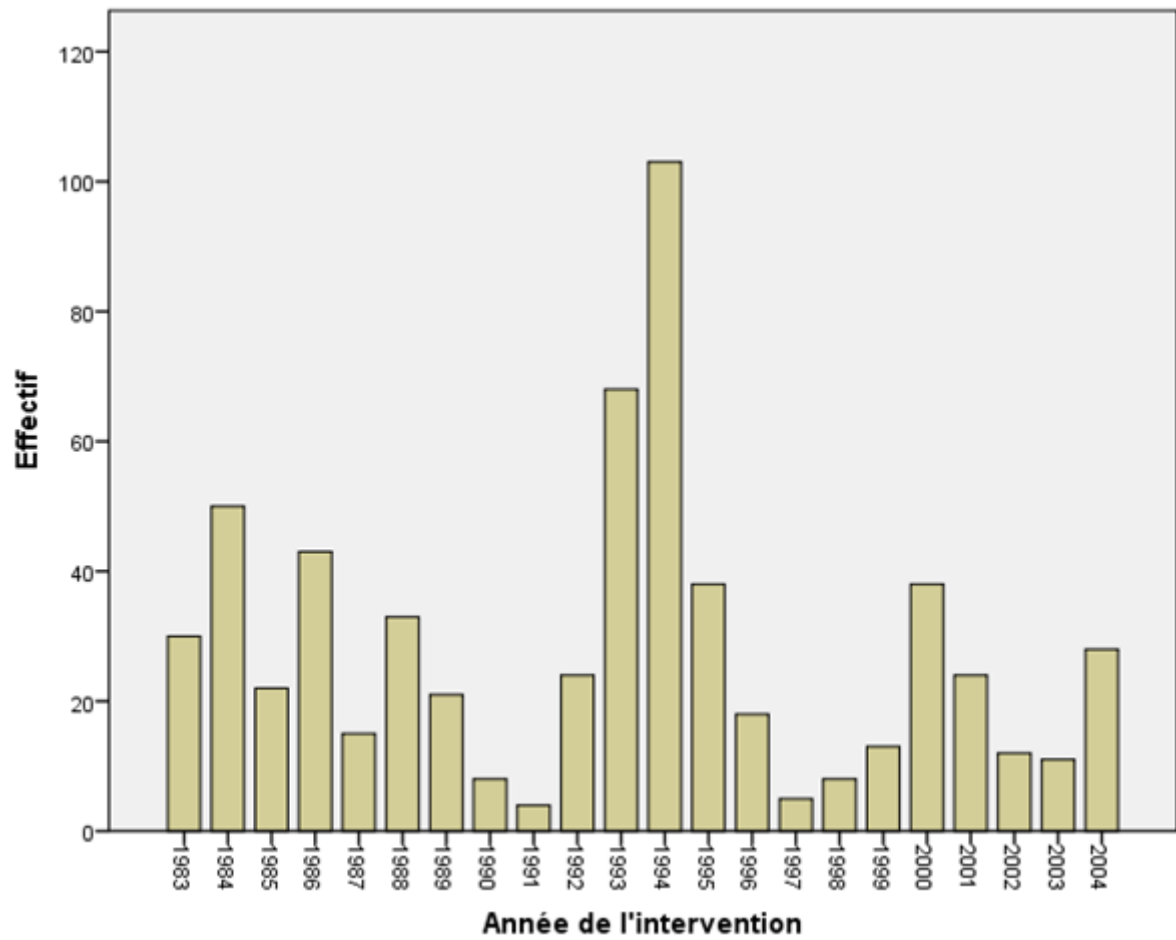
### **OPERES SELON LES ANNEES**

- Le nombre d'enfants opérés était variable en fonction de l'année, mais cependant nous avons constaté une nette recrudescence à partir de 1993, en effet la moyenne d'enfants opérés de 1983 à 1993 était de 25 enfants soit 4.05% alors que de 1994 à 2004 le nombre d'enfants opérés a nettement augmenté soit une moyenne de 30.5 (4.95%) (Figure 32)

Cette fluctuation au cours des années s'expliquerait par différentes causes :

- D' une part les différences observées par période sont liées aux moyens humains, matériels et financiers (plateaux techniques) des services de santé et des assurances sociales
- D'autre part par l'augmentation de la démographie comme en témoignent le recensement de la population des différentes wilayas. (voir Annexe XIII)





**Figure 32: Répartition des enfants opérés selon les années**

**Tableau 12: Années d'intervention**

<b>DATE D'INTERVENTION</b>	<b>EFFECTIF</b>	<b>POURCENTAGE %</b>
1983	30	4.9
1984	50	8.1
1985	22	3.6
1986	43	7.0
1987	15	2.4
1988	33	5.4
1989	21	3.4
1990	8	1.3
1991	4	0.6
1992	24	3.9
1993	68	11.0
1994	103	16.7
1995	38	6.2
1996	18	2.9
1997	5	0.8
1998	8	1.3
1999	13	2.1
2000	38	6.2
2001	24	3.9
2002	12	1.9
2003	11	1.8
2004	28	4.5
<b>TOTAL</b>	<b>616</b>	<b>100</b>

## **VIII. REPARTITION DES ENFANTS ET LIEU D'INTERVENTION**

Le lieu d'intervention n'a pas été choisi en fonction du type de cardiopathies mais selon les possibilités de rendez-vous les plus proches en fonction de l'urgence et des possibilités de réalisations des techniques chirurgicales adaptées à chaque type de

cardiopathies. C'est ainsi que la majorité des enfants ont été opérés aux hôpitaux ( Laennec et Centre Chirurgical de Marie- Lannelongue) à Paris en France : 384 enfants soit (62,33%), à l'hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola en Belgique : 73 enfants soit (11,85%) , à l'hôpital Bou Ismail à Alger : 61 enfants soit (9,90%) , à l'hôpital Cardiovasculaire Riad de Constantine : 50 enfants soit (8,11%) , à l'hôpital Universitaire de Sofia en Bulgarie : 22 enfants soit (3,57%) ,à l'hôpital Abou Marwan à Annaba : 10 enfants soit (1,62%) , à l'hôpital HCI en Ecosse : 9 enfants soit (1,46%) ,à l'hôpital Universitaire de Naples en Italie : 6 enfants soit (0,97%), à l'hôpital du Roi Hussein d' Amman en Jordanie : 1 enfant soit (0,16%). De ce fait, on constate que la majorité des enfants 495 (80.35%) ont été opérés à l'étranger. (Tableau 13)

**Tableau 13: Répartition selon le lieu d'intervention**

<b>LIEU D'INTERVENTION</b>	<b>EFFECTIFS</b>	<b>POURCENTAGE %</b>
<b>FRANCE</b>	384	62.33
<b>BELGIQUE</b>	73	11.85
<b>BOU ISMAIL</b>	61	9.90
<b>CONSTANTINE</b>	50	8.11
<b>BULGARIE</b>	22	3.57
<b>ANNABA</b>	10	1.62
<b>ECOSSE</b>	9	1.46
<b>ITALIE</b>	6	0.97
<b>JORDANIE</b>	1	0.16
<b>TOTAL</b>	616	100

## IX. REPARTITION SELON LE TYPE D'INTERVENTION

### A. SHUNT GAUCHE-DROITE

**Tableau 14: Répartition selon le type d'intervention : Shunt GD**

SHUNT GD	TYPE INTERVENTION	EFFECTIF	POURCENTAGE %
<b>Communication interventriculaire</b>	Cerclage pulmonaire	7	1.1
	Fermeture par Patch	111	18
<b>Communication interauriculaire</b>	Cure de CIA : Fermeture par Patch	28	4.54
<b>Persistance canal artériel</b>	Ligature Double	39	6.3
	Section Suture	17	2.8
<b>Canal Atrioventriculaire</b>	Fermeture des défauts Septaux + Séparation Orifices AV + Suture Fente Mitrale	35	5.7
<b>Fenêtre AortoPulmonaire</b>	Fermeture de la Fistule	1	0.16

**1. Communication inter-auriculaire (CIA) :** L'intervention a consisté en une fermeture par patch sous CEC chez 25 enfants (4,05%) ; 3 enfants (0.48%) ont subi en plus une correction du retour veineux partiel.

**2. Communication inter- ventriculaire (CIV)** L'intervention a consisté en un cerclage pulmonaire chez 7 enfants (1,1%) dans un premier temps et une fermeture par patch sous CEC chez 111 enfants (18%). Les CIV étaient fermées par patch (89 en Dacron et 20 en Péricarde autologue) ; la fermeture par voie auriculaire a concerné 71 enfants soit 63.96%.

**3. Canal atrio-ventriculaire (CAV)** L'acte chirurgical a consisté en une cure complète avec fermeture des défauts Septaux et Séparation des orifices Auriculo-ventriculaires et suture de la fente mitrale chez 35 enfants (5,7%).

**4. Persistance du canal artériel (PCA)** L'intervention a consisté en une ligature double chez 39 enfants (6,3%) et en une section Suture chez 17 enfants (2,8%).

**5. Fenêtre Aorto-pulmonaire (FAP)** L'intervention a consisté en la fermeture de la fistule chez 1 enfant (0.16%).

## B. SHUNT DROITE-GAUCHE

**Tableau 15: Répartition selon le type d'intervention : Shunt DG**

SHUNT DG	TYPE INTERVENTION	EFFECTIF	%
Tétralogie de Fallot	Blalock Taussig	45	7.30
	Deleval	15	2.43
	Résection Sténose infundibulaire + Patch de CIV+ Elargissement Infundibulaire	79	12.82
	Elargissement infundibulopulmonaire + Fermeture CIV	50	8.11
	Infundibulotomie + Patch CIV	1	0.16
	Anneau pulmonaire fendu + patch transannulaire	18	2.92
	TUBE VDAP	22	3.57

Ventricule Droit à Double Issue	Cerclage Pulmonaire	5	0.8
	Blalock Taussig	10	1.62
	Réparation Endoventriculaire	45	7.3
Transposition Gros Vaisseaux	Switch Artériel	33	5.35
	Switch atrial:	12	1.94
	Senning	11	1.78
	Mustard	1	0.16
Atrésie Tricuspide	Blalock Taussig	10	1.62
	Fontan	4	0.64
	CavoPulmonaire	18	2.92
Ventricule Unique	Cerclage Pulmonaire	10	1.62
	Blalock Taussig	05	0.81
	CavoPulmonaire	8	1.29
Atrésie Pulmonaire Septum Ouvert	Fermeture CIV + Tube valvé VD-AP. Unifocalisation	11	1.78
Trilogie de Fallot	Valvulotomie + Fermeture CIA	9	1.46
Tronc Artériel Commun	Fermeture CIV + Valve Aortique + Tube VDAP	7	1.13
Retour Veineux Artériel Pulmonaire Total	Intervention de Cooley	5	0.81
Maladie d'Ebstein	Plastie Valvulaire : Technique de Carpentier	3	0.48

**1. Tétralogie de Fallot (T4F) :** Selon la sévérité de la cardiopathie, 60 enfants (9.74%) ont subi une anastomose palliative d'emblée (45 (7.3%) Blalock Taussig : anastomose entre la sous-clavière et la branche pulmonaire homolatérale et 15 (2.43%). Blalock modifié (Deleval) Anastomose par l'intermédiaire d'un tube en Gore-Tex. Suivi d'une cure complète sous CEC : 79 enfants (12.82%) ont subi une résection de la sténose infundibulaire avec fermeture de la CIV par patch et élargissement infundibulaire. 50 enfants (8.11%) ont subi un élargissement infundibulopulmonaire et fermeture de la CIV par patch. 18 enfants (2.92%) avaient un anneau pulmonaire fendu avec patch transannulaire, 1 enfant (0.16%) a subi une infundibulotomie avec patch pour la fermeture de la CIV. 22 enfants (3.57%) qui présentaient une forme irrégulière ont bénéficié d'un tube VDAP et un patch pour la fermeture de la CIV.

**2. Ventricule Droit à double issue (VDDI)** L'intervention chirurgicale a consisté en premier lieu pour les formes de VDDI sans SP un cerclage pulmonaire ou Banding pour 5 enfants (0.8%) et pour les formes avec SP une anastomose systémico-pulmonaire (Blalock-Taussig) ceci a concerné 10 enfants (1.62%). L'ensemble des enfants soit 45 (7.3%) ont subi dans un second temps une réparation endoventriculaire (REV).

**3. Transposition des gros vaisseaux (TGV)** L'intervention chirurgicale a consisté en un Switch Artériel pour 33 enfants (5.35%) et 12 enfants (1.94%) pour Switch atrial dont 11 (1.78%) Senning, 1(0.16%) Mustard.

**4. Atrésie de la Tricuspidé (AT)** L'intervention chirurgicale a consisté en une anastomose systémico-pulmonaire (Blalock-Taussig) dans un premier temps ceci a concerné 10 enfants (1.62%) et dans un second temps pour 4 enfants (0.64%) une intervention de Fontan et 18 enfants (2.92%) une intervention de type Cavopulmonaire partielle puis totale.

**5. Ventricule Unique (VU)** L'intervention chirurgicale a consisté en un cerclage pulmonaire pour 10 enfants (1.62%), 5 enfants (0.81%) ont subi une anastomose systémico-pulmonaire (Blalock Taussig), une anastomose Cavopulmonaire pour 11 enfants (1.78%).

**6. Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert (APSO)** L'intervention chirurgicale a consisté en une fermeture de la CIV par patch avec un tube valvulé VDAP et Unifocalisation pour 11 enfants (1.78%).

**7. Trilogie de Fallot (T3F)** L'intervention chirurgicale a consisté en une fermeture de la CIA associée à une valvulotomie pour 9 enfants (1.46%).

**8. Tronc Artériel Commun (TAC)** L'intervention chirurgicale a consisté en une fermeture de la CIV par patch avec valve aortique et un tube VDAP pour 7 enfants (1.13%).

**9. Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total (RVPAT)** L'intervention chirurgicale a consisté en un réabouchement des veines pulmonaires au niveau de l'oreillette gauche (intervention de Cooley) pour 5 enfants (0.81%).

**10. Maladie d'Ebstein** L'intervention chirurgicale a consisté en une plastie valvulaire selon la technique de Carpentier pour 3 enfants (0.48%)

### C. CHIRURGIE DES OBSTACLES A L'EJECTION VENTRICULAIRE

**Tableau 16: Répartition selon le type d'intervention : Obstacle à l'éjection ventriculaire**

OBSTACLE EJECTION VENTRICULAIRE	TYPE INTERVENTION	EFFECTIF	POURCENTAGE %
<b>Sténose Pulmonaire</b>	Valvulotomie chirurgicale	22	3.57
<b>Coarctation Aorte</b>	Intervention de Crawford	13	2.11
<b>Rétrécissement Aortique</b>	Commissurotomie	10	1.62
<b>Insuffisance Mitrale</b>	Plastie Mitrale	6	0.97
	Valve de Starr	1	0.16

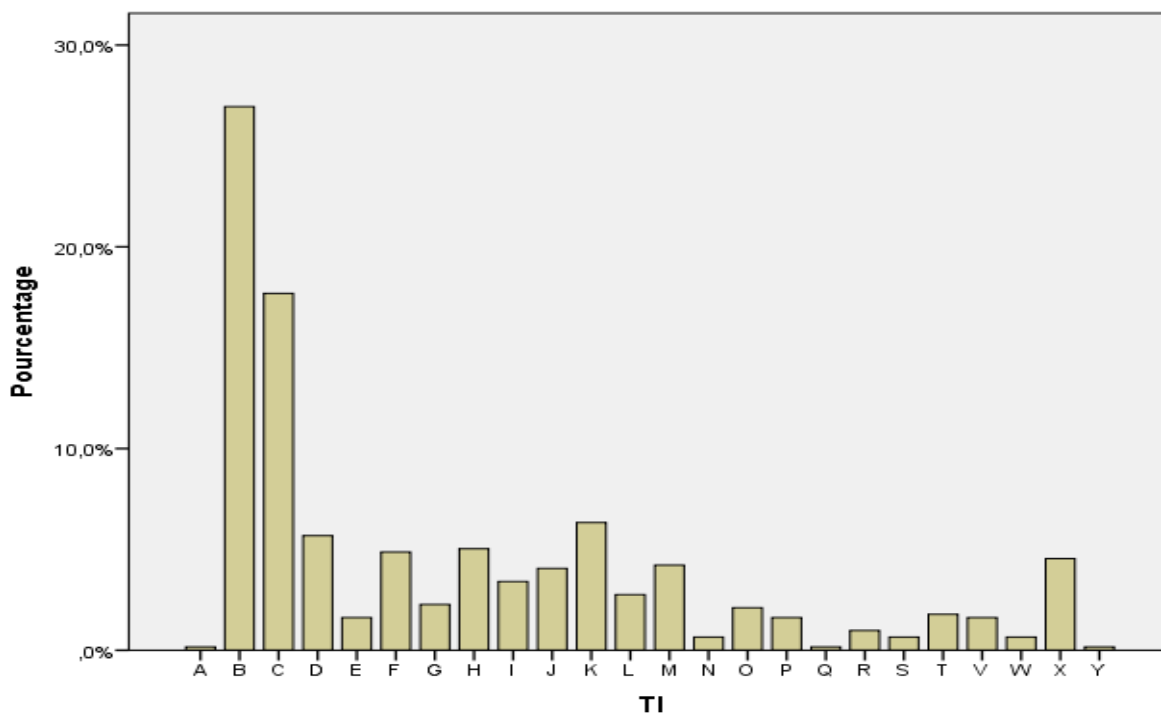
**1. Sténose Pulmonaire (SP) :** L'intervention a consisté en une valvulotomie chirurgicale ceci a concerné 22 enfants (3.57%).

**2. Coarctation de l'aorte (COA) :** L'intervention a consisté en une résection chirurgicale de la partie de l'aorte ayant la coarctation avec anastomose termino-terminale (intervention de Crawford) pour 13 enfants (2.11%).

**3. Rétrécissement Aortique (RAO) :** L'intervention chirurgicale a consisté en une commissurotomie et a concerné 10 enfants (1.62%).



**4. Insuffisance Mitrale (IM)** L'intervention chirurgicale a consisté en une plastie mitrale pour 6 enfants (0.97%) et une valve de Starr pour 1 enfant (0.16%).



**Figure 33: Type d'intervention (TI)**

**Infundibulotomie = A ; Infundibulotomie avec résection = B ; Fermeture par Patch = C ; Cure Complète (CAV) = D ; Cerclage Pulmonaire = E ; Blalock Taussig = F ; Switch artériel = G ; REV = H ; Commissurotomie = I ; Tube VDAP = J ; Ligature double = K ; Section suture = L ; Anastomose Cavopulmonaire = M ; Deleval = N ; Crawford = O ; Valvulotomie Chirurgicale = P ; Plastie mitrale = R ; Valve de Starr = Q ; Fontan = S ; Senning (Switch atrial) = T ; Plastie valvulaire = V ; Cure de RVAP = W ; Cure de CIA = X ; Mustard (Switch atrial) = Y**

## **X. DUREE D'HOSPITALISATION**

La durée de séjour dépendait du type de cardiopathie et de sa gravité quel que soit le lieu de l'intervention ; elle était en moyenne de 45±7jours pour les cardiopathies complexes, de 15±6 jours pour les autres cardiopathies. (Tableau 17)

**Tableau 17: Durée d'hospitalisation**

DUREE D' HOSPITALISAT	EFFECTIF	POURCENTAGE %
ENTRE 1 et 7 JOURS	154	25
ENTRE 8 et 15 JOURS	370	60
ENTRE 16 et 30 JOURS	62	10
AU DELA DE 30 JOURS	30	5

## XI. EVOLUTION

### A. POST CHIRURGICALE

L'analyse des dossiers post opératoires ont objectivé la survenue de complications chez 534 malades soit 86.7% dans les suites immédiates de l'intervention chirurgicale et ceci dans un délai moyen de 12±2 jours. Ainsi nous avons noté : (Tableau 18)

**Tableau 18: Evolution post chirurgicale de toutes les cardiopathies**

COMPLICATIONS IMMEDIATES	EFFECTIF	POURCENTAGE %
Bloc De Branche Incomplet Droit	134	21.75
Epanchement Pleural	133	21.59
Défaillance Cardiaque	129	20.94
Insuffisance Pulmonaire	116	18.83
Cardiomégalie	94	15.25
Foyer Pulmonaire	91	14.77
Bloc De Branche Complet Droit	89	14.44
Atélectasie Pulmonaire	64	10.38
Bloc auriculoventriculaire Complet	40	6.49
Rétrécissement Pulmonaire	37	6
Insuffisance Tricuspidale	34	5.51
CIV Résiduelle	32	5.19
HTAP Résiduelle	30	4.87
Septicémie	24	3.89
Epanchement Péricardique	22	3.57
Insuffisance Mitrale	15	2.43
Pneumothorax	13	2.11
Paralysie Diaphragmatique	11	1.78
Arrêt Cardiaque	8	1.29
Chylothorax	7	1.13
Médiastinite	7	1.13

- **DANS LES CARDIOPATHIES A SHUNT GAUCHE-DROITE (n=231) : Ce sont les Communications interventriculaires qui ont le plus compliqué** chez 111 enfants (48%) sous forme de : (Tableau 19)
- ✓ Bloc de Branche Incomplet Droit chez 38 cas (16.45%), épanchement Pleural chez 28 cas (12.12%), de foyer infectieux pulmonaire chez 28 cas (12.12%), foyer d'atélectasie chez 25 cas (10.82%) , Bloc de Branche Complet Droit chez 13 cas (5.62%), BAV chez 8 cas (3.46%), septicémie chez 6 cas (2.59%), CIV résiduelle chez 6 cas (2.59%), hypertension artérielle Pulmonaire résiduelle chez 6 cas (2.59%).
- ✓ **Suivis par les canaux atriaux ventriculaires** soit chez 35 enfants (15.15%) à type de : Bloc de Branche Complet Droit : 15 (6.49%), foyer infectieux pulmonaire : 11 (4.76, Bloc de Branche Incomplet Droit : 9 (3.89%), d'atélectasie Pulmonaire : 8 (3.46%)
- ✓ **Et enfin par les Communications interauriculaires** soit chez 28 enfants (12.12%) : à type de foyers infectieux pulmonaires : 8 (3.46%), d'épanchements Pleuraux : 6 (2.59%). Concernant les autres cardiopathies à shunt gauche droite (Persistance du Canal Artériel et Fenêtre Aorto-Pulmonaire), nous n'avons constaté aucune complication.

**Tableau 19: Evolution post chirurgicale : Shunts GD**

<b>COMPLICATIONS POST CHIRURGICALES</b>	<b>CIV</b>	<b>CIA</b>	<b>CAV</b>
<b>Bloc-branche incomplet droit</b>	<i>n = 38</i>	<i>n = 4</i>	<i>n = 9</i>
<b>Bloc de branche complet droit</b>	<i>n = 13</i>	<i>n = 1</i>	<i>n = 15</i>
<b>Bloc auriculo ventriculaire</b>	<i>n = 8</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 6</i>
<b>Insuffisance Pulmonaire</b>	<i>n = 11</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>
<b>Rétrécissement Pulmonaire</b>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>
<b>Insuffisance Tricuspide</b>	<i>n = 6</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>
<b>Epanchement pleural</b>	<i>n = 10</i>	<i>n = 6</i>	<i>n = 6</i>
<b>Foyer Pulmonaire</b>	<i>n = 28</i>	<i>n = 8</i>	<i>n = 11</i>
<b>Atélectasie</b>	<i>n = 25</i>	<i>n = 6</i>	<i>n = 8</i>
<b>CIV Résiduelle</b>	<i>n = 6</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 5</i>
<b>HTAP Résiduelle</b>	<i>n = 6</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 6</i>
<b>Septicémie</b>	<i>n = 6</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 2</i>
<b>Epanchement Péricardique</b>	<i>n = 3</i>	<i>n = 2</i>	<i>n = 3</i>
<b>Insuffisance Mitrale</b>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 15</i>
<b>Pneumothorax</b>	<i>n = 4</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 3</i>
<b>Paralysie Diaphragmatique</b>	<i>n = 1</i>	<i>n = 2</i>	<i>n = 0</i>
<b>Arrêt Cardiaque</b>	<i>n = 2</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 2</i>
<b>Chylothorax</b>	<i>n = 1</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>
<b>Médiastinite</b>	<i>n = 0</i>	<i>n = 0</i>	<i>n = 1</i>

➤ **CARDIOPATHIES A SHUNT DROITE-GAUCHE (n=333) :**

- ✓ **Ce sont les Tétralogies de Fallot** qui ont le plus compliqué soit chez 170 enfants (51% ) à type d'Insuffisance Pulmonaire chez 92 enfants (27.62%), de Branche Complet Droit chez 45 enfants ( 13.51%), d'épanchement pleural chez 36 enfants (10.81% ), de foyer infectieux pulmonaire chez 27 enfants ( 8.10%), d'Insuffisance Tricuspide chez 24 enfants (7.20%), de Rétrécissement Pulmonaire chez 15 enfants (4.50%), de foyer d'atélectasie chez 15 enfant (4.50%), d'épanchement péricardique chez 10 enfants (3% ), de CIV résiduelle chez 9 enfants ( 2.70%), de paralysie diaphragmatique chez 8 enfants (2.40% ) septicémie chez 6 enfants ( 1.80%), de Pneumothorax chez 3 enfants (0.90%), de Médiastinite chez 2 enfants (0.60%), (Tableau 20)

- ✓ **Suivis par les Transpositions des Gros Vaisseaux** soit chez 45 (13.51%) enfants sous forme de : Défaillance cardiaque chez 41 enfants (12.31%), d'épanchement pulmonaire chez 25 enfants (7.50%), de cardiomégalie chez 27 enfants (8.10%), de Bloc de Branche Incomplet Droit chez 11 enfants ( 3.30%), sous forme de Rétrécissement Pulmonaire, chez 8 enfants (2.40% ), de Bloc de Branche Complet Droit chez 4 enfants (1.20% ) sous forme d'Insuffisance Pulmonaire, chez 3 enfants (0.90% ) .
  
- ✓ **Et par les Ventricules Droits à Double Issues** soit chez 45 (13.51%) enfants sous forme de : Défaillance cardiaque chez 25 enfants (7.50%), d'épanchement pleural chez 13 enfants (3.90%), de Bloc de Branche Incomplet Droit chez 12 enfants (3.60%), de Rétrécissement Pulmonaire chez 9 enfants (2.70%). d'Insuffisance Pulmonaire chez 5 enfants (1.50%), de Bloc de Branche Complet Droit chez 4 enfants (1.20%), Concernant les autres cardiopathies congénitales à shunt droite–gauche, les complications sont relativement moins fréquentes :
  
- ✓ **Par la Trilogie de Fallot** soit chez 9 (2.70%) enfants on a constaté : 2 (0.60%) Epanchements pleuraux, 2 (0.60%) Insuffisances pulmonaires, 2 (0.60%) Défaillances cardiaques, 1 (0.30%) Chylothorax, 1 (0.30%) Foyer pulmonaire, 1 (0.30%) Arrêt cardiaque.
  
- ✓ **par les Ventricules Uniques** chez 16 (4.80%) enfants on a constaté : 16 (4.80%) Défaillances cardiaques, 16 (4.80%) Cardiomégalies, 13 (3.90%) Epanchements pleuraux, 4 (1.20%) BAV, 2 (0.60%) Septicémies, 2 (0.60%) Bloc de branche incomplet droit, 2 (0.60%) Bloc de branche complet droit, 1 (0.30%) Insuffisance pulmonaire, 1 (0.30%) Rétrécissement pulmonaire, 1 (0.30%) Atélectasie, 1 (0.30%) Epanchement péricardique, 1 (0.30%) Chylothorax, 1 (0.30%) Arrêt cardiaque.
  
- ✓ **par la Maladie d'Ebstein** chez 3 (0.90%) enfants on a constaté : 3 (0.90%) Défaillances cardiaques, 2 (0.60%) Epanchements pleuraux, 2 (0.60%)

Cardiomégalies, 2 (0.60%) Insuffisances Tricuspidales, 1(0.30%) Bloc de branche incomplet droit, 1 (0.30%) Bloc de branche complet droit.

- ✓ **par les Atrésies Pulmonaires à Septum Ouvert** chez 11 (3.30%) enfants on a constaté : 11 (3.30%) Défaillances cardiaques, 11 (3.30%) Cardiomégalies, 11 (3.30%) Epanchements pleuraux, 4 (1.20%) Bloc de branche incomplet droit, 3 (0.90%) BAV, 2 (0.60%) Atélectasies, 1 (0.30%) Chylothorax, 1 (0.30%) Médiastinite.
  
- ✓ **par les Troncs Artériels Communs** chez 7 (2.10%) enfants on a constaté : 7 (2.10%) Défaillances cardiaques, 2 (0.60%) Bloc de branche incomplet droit, 2 (0.60%) HTAP résiduelles, 1 (0.30%) Bloc de branche complet droit, 1 (0.30%) BAV, 1 (0.30%) Cardiomégalie, 1 (0.30%) Foyer pulmonaire.
  
- ✓ **Et Enfin par les Retours Veineux Artériel Pulmonaires Totaux** chez 5 (1.50%) enfants on a constaté : 3 (0.90%) Défaillances cardiaques, 1 (0.30%) Bloc de branche incomplet droit.

**Tableau 20: Evolution post chirurgicale : Shunts DG**

COMPLICATIONS	TF4	TF3	TGV	VDDI	AT	VU	EBSTEIN	APSO	TAC	RVPA
<b>Bloc de Branche incomplet Droit</b>	n=42	n=0	n=11	n=12	n=7	n=2	n=1	n=4	n=2	n=1
<b>Bloc de Branche Complet Droit</b>	n=45	n=0	n= 4	n=4	n=2	n=2	n=1	n=1	n=1	n=0
<b>Bloc Auriculoventriculaire</b>	n=1	n=0	n=7	n=4	n=5	n=4	n=0	n=3	n=1	n=0
<b>Insuffisance Pulmonaire</b>	n=92	n=2	n=3	n=5	n=1	n=1	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Rétrécissement Pulmonaire</b>	n=15	n=0	n=8	n=9	n=1	n=1	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance Tricuspidie</b>	n=24	n=0	n=0	n=0	n=2	n=0	n=2	n=0	n=0	n=0
<b>Défaillance Cardiaque</b>	n=0	n=2	n=41	n=25	n=21	n=16	n=3	n=11	n=7	n=3
<b>Epanchement Pleural</b>	n=36	n=2	n=25	n=15	n=6	n=13	n=2	n=11	n=0	n=0
<b>Cardiomégalie</b>	n=0	n=0	n=27	n=19	n=17	n=16	n=2	n=11	n=2	n=0
<b>Foyer Pulmonaire</b>	n=27	n=1	n=5	n=6	n=2	n=0	n=0	n=0	n=1	n=0
<b>Atélectasie</b>	n=15	n=1	n=2	n=1	n=2	n=1	n=0	n=2	n=0	n=0
<b>CIV Résiduelle</b>	n=9	n=0	n=4	n=8	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>HTAP Résiduelle</b>	n=0	n=0	n=9	n=7	n=0	n=0	n=0	n=0	n=2	n=0
<b>Septicémie</b>	n=6	n=0	n=2	n=4	n=2	n=2	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Epanchement Péricardique</b>	n=10	n=0	n=3	n=0	n=0	n=1	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance Mitrale</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Pneumothorax</b>	n=3	n=0	n=0	n=0	n=2	n=1	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Paralysie Diaphragmatique</b>	n=8	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Arrêt Cardiaque</b>	n=1	n=1	n=0	n=1	n=0	n=1	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Chylothorax</b>	n=0	n=1	n=0	n=3	n=0	n=1	n=0	n=1	n=0	n=0
<b>Médiastinite</b>	n=2	n=0	n=1	n=0	n=2	n=0	n=0	n=1	n=0	n=0

➤ **DANS LES CARDIOPATHIES OBSTRUCTIVES (n=52) :**

- ✓ **Ce sont les sténoses pulmonaires** qui ont le plus compliqué soit chez 22 enfants (42.30% ), sous forme d'épanchement péricardique chez 3 enfants (5.76% ), de Rétrécissement Pulmonaire chez 3 enfants ( 5.76%), de Bloc de Branche Incomplet Droit chez 1 enfant (1.92% ) (Tableau 21)
- ✓ **suivis par les Rétrécissement Aortiques** soit chez 10 enfants (19.23%), sous forme de Bloc Auriculoventriculaire chez 1 enfant (1.92%).

Pour les autres cardiopathies obstructives, très peu de complications : pour les Coarctation de l'Aorte chez 13 (25%) enfants 1 (1.92%) Atélectasie, et 1 (1.92%)

Septicémie ; pas de complications pour l'Insuffisance Mitrale.

**Tableau 21: Evolution post chirurgicale : Cardiopathies obstructives**

COMPLICATIONS	SP	RAO	COA	IM
Bloc de branche droit incomplet	n = 1	n = 0	n = 0	n = 0
Bloc de branche droit complet	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Bloc auriculo ventriculaire	n = 0	n = 1	n = 0	n = 0
Insuffisance Pulmonaire	n = 1	n = 0	n = 0	n = 0
Rétrécissement Pulmonaire	n = 3	n = 0	n = 0	n = 0
Insuffisance Tricuspidie	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Défaillance Cardiaque	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Epanchement pleural	n = 1	n = 0	n = 0	n = 0
Cardiomégalie	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Foyer Pulmonaire	n = 0	n = 2	n = 0	n = 0
Atélectasie	n = 0	n = 0	n = 1	n = 0
CIV Résiduelle	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
HTAP Résiduelle	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Septicémie	n = 0	n = 0	n = 1	n = 0
Epanchement péricardique	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Insuffisance mitrale	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Pneumothorax	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Paralysie Diaphragmatique	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Arrêt Cardiaque	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Chylothorax	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0
Médiastinite	n = 0	n = 0	n = 0	n = 0



**La plupart des complications post chirurgicales immédiates ont été jugulées sous traitement dans un délai variable selon la gravité et le type de cardiopathie congénitale :**

- les **complications pulmonaires** (épanchement pleural n = 133, foyer pulmonaire n = 91, atélectasie n = 64, pneumothorax n = 13, chylothorax n = 7 celles-ci disparaissent sous traitement médical associé ou non à des ponctions pleurales ou drainage pleural après en moyenne 2 semaines d'hospitalisation.
- Les **complications cardiaques** (défaillance cardiaque n = 129, cardiomégalie n = 94, épanchement péricardique n = 22) sont traitées à base de digitalo-diurétiques et/ ou d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion et d'anti-inflammatoires en cas d'épanchement péricardique ; le traitement médical digitalique et ou d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion a duré 12 mois pour 45 enfants, jusqu'à l'obtention d'un index cardiothoracique (ICT) normal; cependant 10 enfants ont gardé un volume cardiaque anormal en rapport avec une cardiomyopathie séquellaire.
- Les **complications infectieuses** (septicémie n = 24, médiastinite n = 7) ont nécessité un traitement antibiotique adapté en fonction de l'antibiogramme afin d'éradiquer l'infection grave ; cependant une reprise chirurgicale a été nécessaire pour 3 médiastinites.
- **HTAP et CIV Résiduelles** la plupart des Communications interventriculaires résiduelles étaient minimales 32 cas soit 5.19% et ont bien évolué, cependant 3 enfants ont été réopérés car la CIV était modérée à importante par désinsertion du patch. Quant à l'HTAP 30 cas soit 4.87%, chez 26 enfants l'HTAP a disparu, mais persistance de celle-ci chez 4 enfants, elle est restée stable chez 3 enfants mais malheureusement 1 cas (1 Transposition des gros vaisseaux) a évolué vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive (MVPO).
- **Les Troubles de la Conduction :**  
La majorité des Blocs auriculo-ventriculaires étaient transitoires, malgré cela, 7 Malades avaient un Bloc auriculoventriculaire complet Permanent nécessitant la Pose d'un Pace Maker.

- **Les autres troubles de la conduction** (bloc de branche incomplet et complet Droit) ainsi que les **Lésions Résiduelles** (Insuffisance Pulmonaire, Rétrécissement Pulmonaire, Insuffisance Tricuspide) ont persisté dans la majorité des cas de manière séquellaire.

## **B. EVOLUTION A LONG TERME**

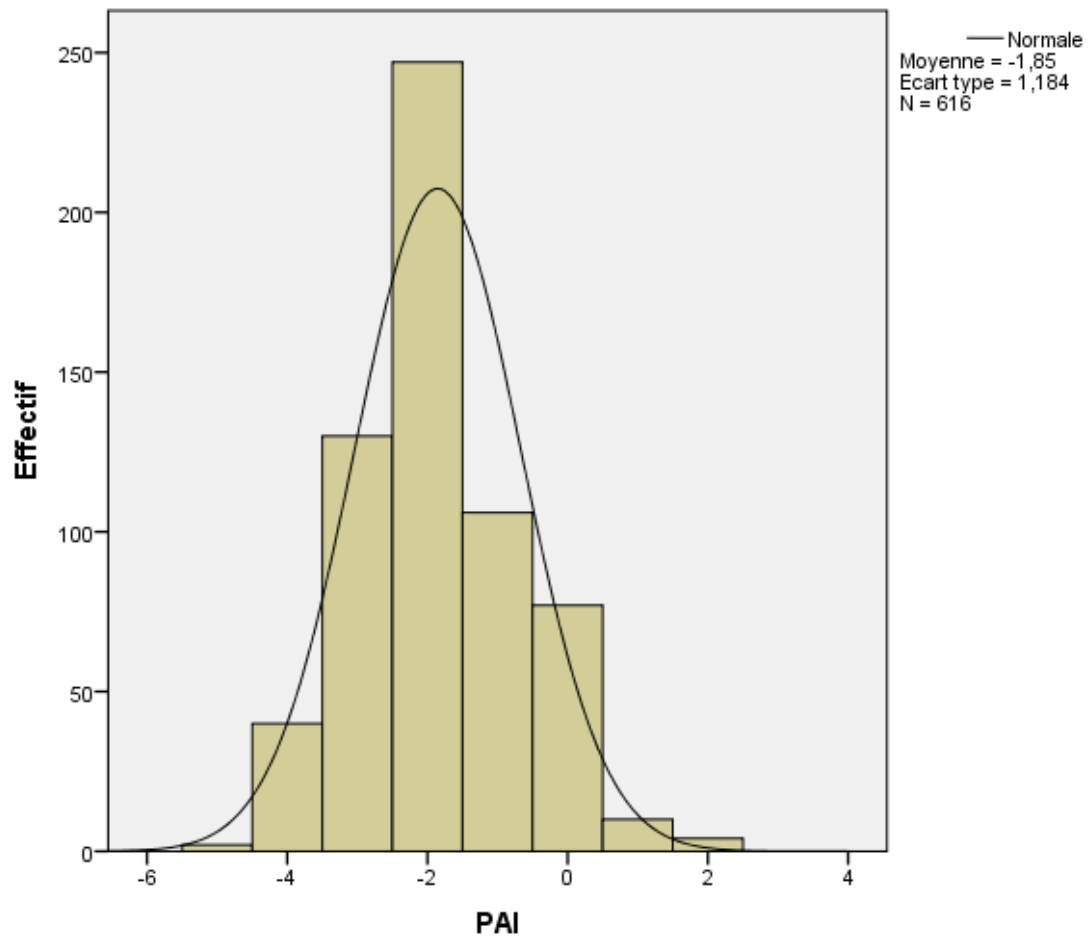
Après l'intervention ces enfants ont été régulièrement suivis dans le service jusqu'à l'âge de 20 ans. Chaque année ces enfants subissaient un examen clinique complet avec mesure du poids, de la taille, auscultation cardiaque, échographie doppler couleur, test psychomoteurs pour apprécier leur développement cognitif.

### **B.1.AUXOLOGIE**

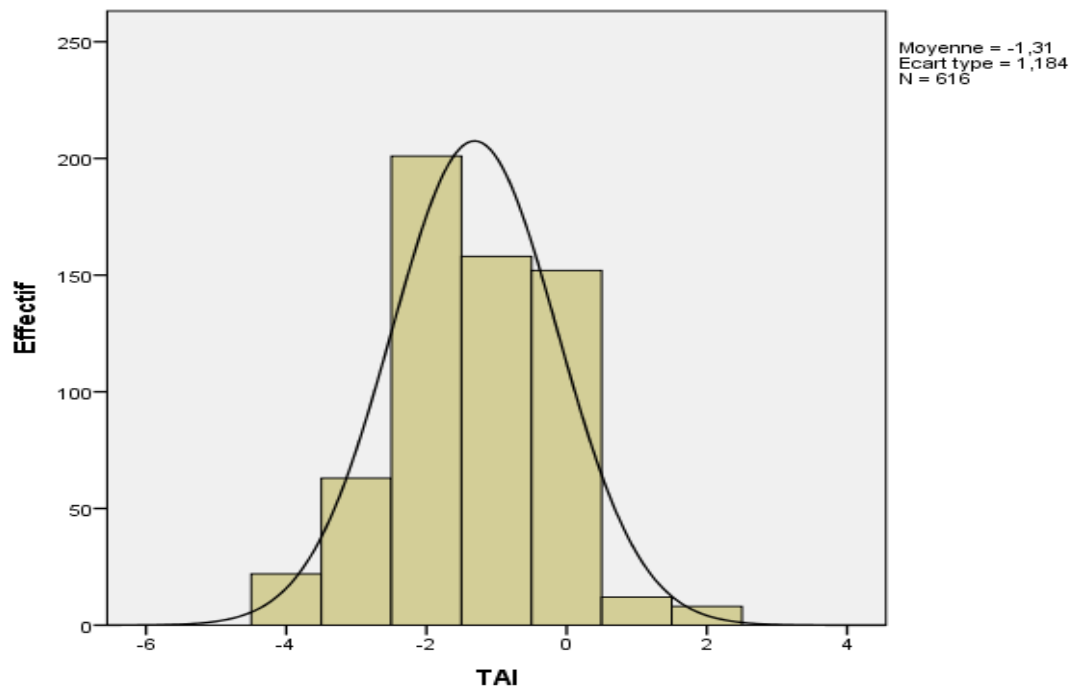
Le Poids et la Taille ont été analysés selon les courbes de croissance de l'OMS et les résultats ont été exprimés en Z score.

Ces mensurations nous ont permis d'apprécier l'état nutritionnel des enfants et nous avons constaté qu'avant l'intervention le poids était en moyenne de -1.85 Z score avec un écart type de 1.184 et que la taille était en moyenne de - 1.31 Z score avec un écart type de 1.184 chez 584 (94.80%) enfants. (Figure 34 et 35)

197 enfants (32%) étaient eutrophiques, 419 enfants (68%) étaient en malnutrition selon la classification de Gomez. Parmi eux 180 enfants (29.22%) présentaient une malnutrition sévère du 3ème degré avec un déficit > à 40% du PN.

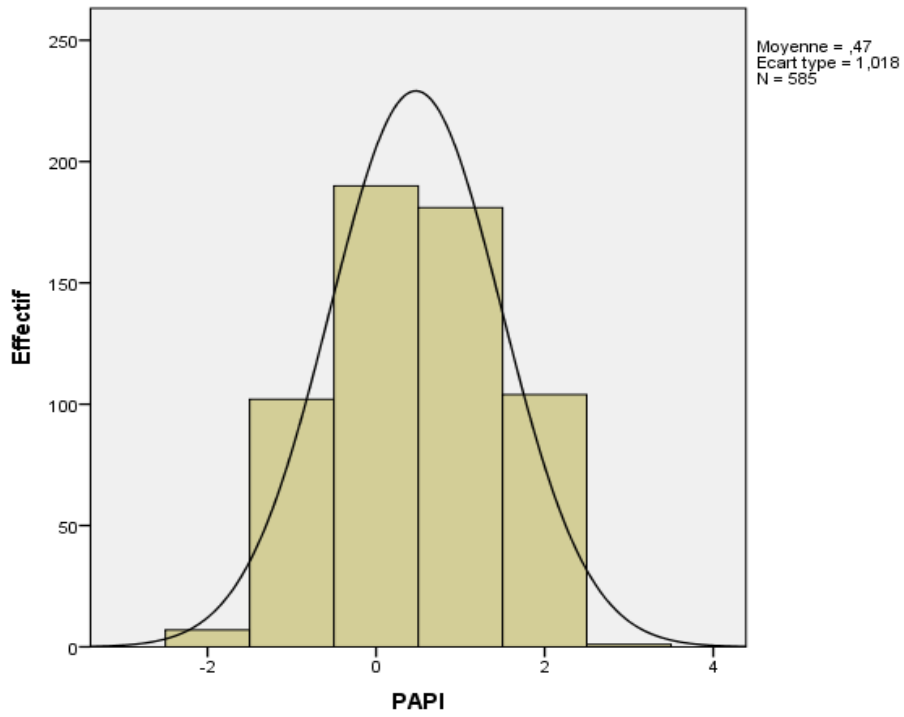


**Figure 34: Poids avant l'intervention (PAI) en Z score**

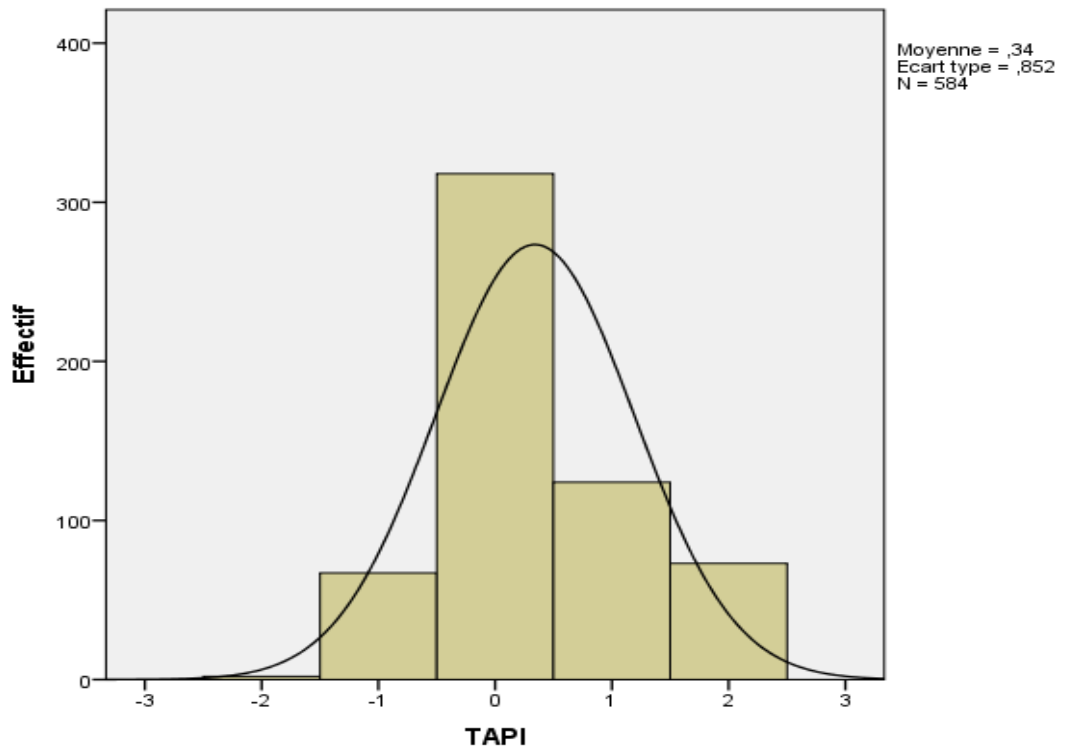


**Figure 35: Taille avant intervention (TAI) en Z score**

Après un délai de 12 mois après l'intervention et après une prise en charge nutritionnelle intensive, ce groupe d'enfants a normalisé son poids avec une moyenne de + 0.47 Z score avec un écart type de 1.018 soit un gain de poids moyen de +2.3 Z score et un écart type de 1.224. Et sa taille avec une moyenne de + 0.34 Z score avec un écart type de 0.852 soit un gain moyen de +1.62 Z score avec un écart type de 1.242. et cela de façon significative avec un  $p < 0.05$ . (Figure 36 et 37)



**Figure 36: Poids après intervention (PAPI) en Z score**



**Figure 37: Taille après intervention (TAPI) en Z score**

**La prévalence de la dénutrition reste élevée chez les jeunes enfants atteints de cardiopathies congénitales**, les facteurs de risque sont l'hypoxémie et l'HTAP, la carence d'apports énergétiques est majeure. Les patients ayant une HTAP avec ou sans cyanose, sont le plus à risque de dénutrition. L'intervention d'une diététicienne doit être systématique afin d'évaluer les apports et enrichir l'alimentation si besoin ; en cas d'échec, une alimentation entérale doit être proposée précocement. [86]

## **B.2. SEQUELLES A LONG TERME**

Ces enfants (n = 562) ont été régulièrement contrôlé, annuellement jusqu'à l'âge adulte c'est-à-dire en moyenne 20 ans et ceci par un examen clinique basé sur l'auscultation cardiaque, la prise de la tension artérielle, le poids, la taille, le BMI, un examen neurologique et psychomoteur ; ces enfants au fil des années, ont développé des séquelles plus ou moins graves selon le type de cardiopathie.

**A. Du point de vue cardiaque :** apparition d'un souffle ( systolique ou diastolique selon la cardiopathie ) chez 186 enfants (33.69%) , troubles de la conduction à type de Bloc de branche incomplet droit chez 134 enfants (23.84%), une insuffisance pulmonaire chez 116 enfants (20.64%), une insuffisance tricuspide chez 80 enfants (14.23%), une insuffisance mitrale chez 34 enfants ( 6.04%), un rétrécissement pulmonaire chez 25 enfants ( 4.44%), un bloc de branche complet chez 23 enfants (4.09%), une insuffisance aortique chez 10 enfants (1.77), une cardiomyopathie secondaire chez 10 enfants (1.77), une CIV résiduelle chez 7 enfants ( 1.24%), une HTAP résiduelle chez 4 enfants (0.71) ; nous n'avons pas noté de Bloc Auriculoventriculaire, ni d'Arythmie ventriculaire, ni d'Endocardite infectieuse. (Tableau 22)

**Tableau 22: Séquelles de l'ensemble des cardiopathies**

<b>Séquelles</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
<b>Souffle Résiduel (Systolique ou Diastolique)</b>	186	33.09
<b>Bloc de Branche Incomplet Droit</b>	134	23.84
<b>Insuffisance Pulmonaire</b>	116	20.64
<b>Insuffisance Tricuspidale</b>	80	14.23
<b>Insuffisance Mitrale</b>	34	6.04
<b>Rétrécissement Pulmonaire</b>	25	4.44
<b>Bloc de Branche Complet Droit</b>	23	4.09
<b>Insuffisance Aortique</b>	10	1.77
<b>Cardiomyopathie Secondaire</b>	10	1.77
<b>CIV Résiduelle</b>	7	1.24
<b>HTAP Résiduelle</b>	4	0.71
<b>Bloc Auriculoventriculaire</b>	0	0
<b>Arythmie Ventriculaire</b>	0	0
<b>Endocardite Infectieuse</b>	0	0

Ces séquelles ont été surtout constatées dans les cardiopathies congénitales à shunt gauche-Droite et surtout dans les canaux atrioventriculaires : (Tableau 23)

10 enfants (4.32%) présentaient des souffles systoliques résiduels, 29 enfants (12.55%) une insuffisance mitrale grade I à II et pour les communications interventriculaires : bloc de branche incomplet droit chez 7 enfants (3%), bloc de branche complet droit chez 3 enfants et aucun souffle résiduel.

**Tableau 23: Séquelles : Shunts GD**

Séquelles	CIV	CIA	CAV	PCA	FAP
<b>Souffle résiduel</b>	n=0	n=0	n=10	n=0	n=0
<b>Bloc de branche incomplet droit</b>	n=7	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance pulmonaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance tricuspide</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Rétrécissement pulmonaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Bloc de branche complet droit</b>	n=3	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance mitrale</b>	n=0	n=0	n=29	n=0	n=0
<b>Insuffisance aortique</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Cardiomyopathie</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>CIV résiduelle</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>HTAP résiduelle</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Arythmie ventriculaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Bloc auriculoventriculaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Endocardite infectieuse</b>	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0

Dans les **cardiopathies congénitales à shunt droite gauche** les séquelles ont concerné surtout **les tétralogies de Fallot** ainsi nous avons retrouvé : souffle résiduel chez 80 enfants (24.02% ), une insuffisance pulmonaire chez 80 enfants (24.02% ), un bloc de branche incomplet droit chez 40 enfants (12.01% ), un rétrécissement pulmonaire chez 25 enfants (7.50% ), une insuffisance tricuspide chez 24 enfants (7.20% ), un bloc de branche complet droit chez 10 enfants ( 3%), une insuffisance aortique chez 3 enfants (0.90% ) (Tableau 24 )

Suivi par les **transpositions des gros vaisseaux** nous avons constaté : un Souffle résiduel chez 30 enfants (9%), un bloc de branche incomplet droit chez 28 enfants (8.40%), une insuffisance tricuspide chez 26 enfants (7.80%), une insuffisance pulmonaire chez 20



enfants (7.80%), une cardiomyopathie chez 4 enfants (1.20%), une HTAP chez 4 enfants (1.20%), une CIV résiduelle chez 3 enfants (0.90%), un bloc de branche complet droit chez 3 enfants (0.90%) .

Et enfin les **ventricules droits à double issues** nous avons retrouvé : une insuffisance tricuspide chez 30 enfants (9% ), un souffle résiduel chez 22 enfants ( 6.60%) , un bloc de branche incomplet droit chez 20 enfants (6% ), une insuffisance pulmonaire chez 16 enfants (4.80% ), un bloc de branche complet droit chez 7 enfants ( 2.10%), une cardiomyopathie chez 4 enfants ( 1.20%), une CIV résiduelle chez 2 enfants ( 0.60%).

**Tableau 24: Séquelles : Shunts DG**

SEQUELLES	T4F	T3F	TGV	VDDI	AT	VU	EBSTEIN	APSO	TAC	RVPA
Souffle Résiduel	n=80	n=0	n=30	n=22	n=15	n=10	n=3	n=10	n=0	n=0
Bloc De Branche Incomplet Droit	n=40	n=0	n=28	n=20	n=15	n=11	n=3	n=10	n=0	n=0
Insuffisance Pulmonaire	n=80	n=0	n=20	n=16	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Insuffisance Tricuspide	n=24	n=0	n=26	n=30	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Rétrécissement Pulmonaire	n=25	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Bloc De Branche Complet Droit	n=10	n=0	n=3	n=7	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Insuffisance Mitrale	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Insuffisance Aortique	n=3	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=4	n=3	n=0
Cardiomyopathie	n=0	n=0	n=4	n=4	n=0	n=2	n=0	n=0	n=0	n=0
CIV Résiduelle	n=0	n=0	n=3	n=2	n=0	n=0	n=0	n=2	n=0	n=0
HTAP Résiduelle	n=0	n=0	n=4	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Arythmie Ventriculaire	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Bloc Auriculoventriculaire complet	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0
Endocardite Infectieuse	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0	n=0

Dans les **obstacles à l'éjection ventriculaire** les séquelles sont peu fréquentes, la plus compliquée est l'**insuffisance mitrale** nous avons retrouvé : un souffle résiduel chez 5 enfants (9.61%), une insuffisance mitrale grade I à II chez 5 enfants (9.61%). (Tableau 25)

**Tableau 25: Séquelles : Obstacles ventriculaires**

<b>COMPLICATIONS</b>	<b>SP</b>	<b>RAO</b>	<b>COA</b>	<b>IM</b>
<b>Souffle Résiduel</b>	n=0	n=1	n=0	n=5
<b>Bloc Branche Incomplet Droit</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance Pulmonaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance Tricuspide</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Rétrécissement Pulmonaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Bloc Branche Complet Droit</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Insuffisance Mitrale</b>	n=0	n=0	n=0	n=5
<b>Insuffisance Aortique</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Cardiomyopathie Séquellaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>CIV Résiduelle</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>HTAP Résiduelle</b>				
<b>Arythmie Ventriculaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Bloc Auriculoventriculaire</b>	n=0	n=0	n=0	n=0
<b>Endocardite Infectieuse</b>	n=0	n=0	n=0	n=0

## **B. Du point de vue neurologique et psychomoteur**

Au cours de leur suivi nous avons essayé de rechercher les répercussions neurologiques et cognitifs chez ces adolescents et adultes qui ont survécu à leur intervention et ceci en collaboration avec le psychologue. Mais seulement 28 parmi eux ont accepté de subir ces tests.

Chez ces malades ont été déterminés le Quotient intellectuel (QI) grâce à des outils de travail (Matrix 1947 et 1938) et le PM 47 (Matrices Progressives) séries A, AB et B

imprimé en couleurs pour jeunes adolescents, ainsi que le PM 38 séries A, B, C, D, E de J-C Raven et le manuel d'instructions et d'étalonnages par Anne Angelin Schutzenberger.

**Tableau 26: Tests psychologiques**

TYPE DE CARDIOPAT	AG 1	AG 2	SEXE	NIVEAU SCOLAIRE	QI	PROFESSION	TROUBLES NEUROLOGIQUES	RESULTATS
TGV	3	30	M	5ème F	<N	SP	0	Lenteur
T4F	0.8	11	F	5ème F	<N	Etudiante	0	Défaut de concentration
T4F	13	27	M	3ém AS	M	SP	0	Défaut de concentration
VDDI	2	23	M	4ème F	M	SP	0	NL
CAV Complet	2	20	M	1ere AM	<N	SP	0	Débilité légère
TGV	2	18	F	3ém AS	<N	Etudiante	0	Lenteur
VDDI	0.8	14	M	3ém AM	M	Etudiant	0	NL
T4F	3	12	F	5ème F	M	Etudiante	0	NL
CIV	3	16	M	1ere AS	M	Ouvrier agricole	0	NL
VDDI	1	18	M	4ème F	<N	SP	0	Débilité légère
T4F	4	16	M	3ém AM	<N	Coiffeur	0	Défaut de concentration
T3F	2	18	M	3ém AS	M	Etudiant	0	NL
T4F	2	25	M	3ém AS	M	Agent de Bureau	0	Défaut de concentration
T4F	12	22	F	3ém AS	M	Etudiante	0	NL
CIV	4	19	F	3ém AM	<N	SP	0	Défaut de concentration
TGV	2	12	M	4ém F	<N	SP	0	Lenteur
TGV	4	25	M	Université sociologie	M	Etudiant	0	NL
CIV	2	30	M	Université mathématique	>N	Doctorant	0	NL
CIV	5	21	F	4ém F	<N	SP	0	Défaut de concentration
T4F	2	22	M	5ém F	M	Magasinier	0	NL
T4F	0.8	27	F	4ém F	<N	SP	0	
T4F	4	22	M	3ém AM	<N	SP	0	Défaut de concentration
IM CONG	6	21	F	4ém F	<N	SP	0	Défaut de concentration
T4F	1	15	F	3ém M	M	Etudiante	0	NL
CAV	3	22	F	3ém M	<N	SP	0	Lenteur
T4F	6	21	F	4ém F	<N	SP	0	Défaut de concentration
T4F	2	22	F	Etudiante	M	Etudiante en chimie	0	NL
CIV	8	22	M	4ém F	<N	SP	0	NL
TOTAL 28								

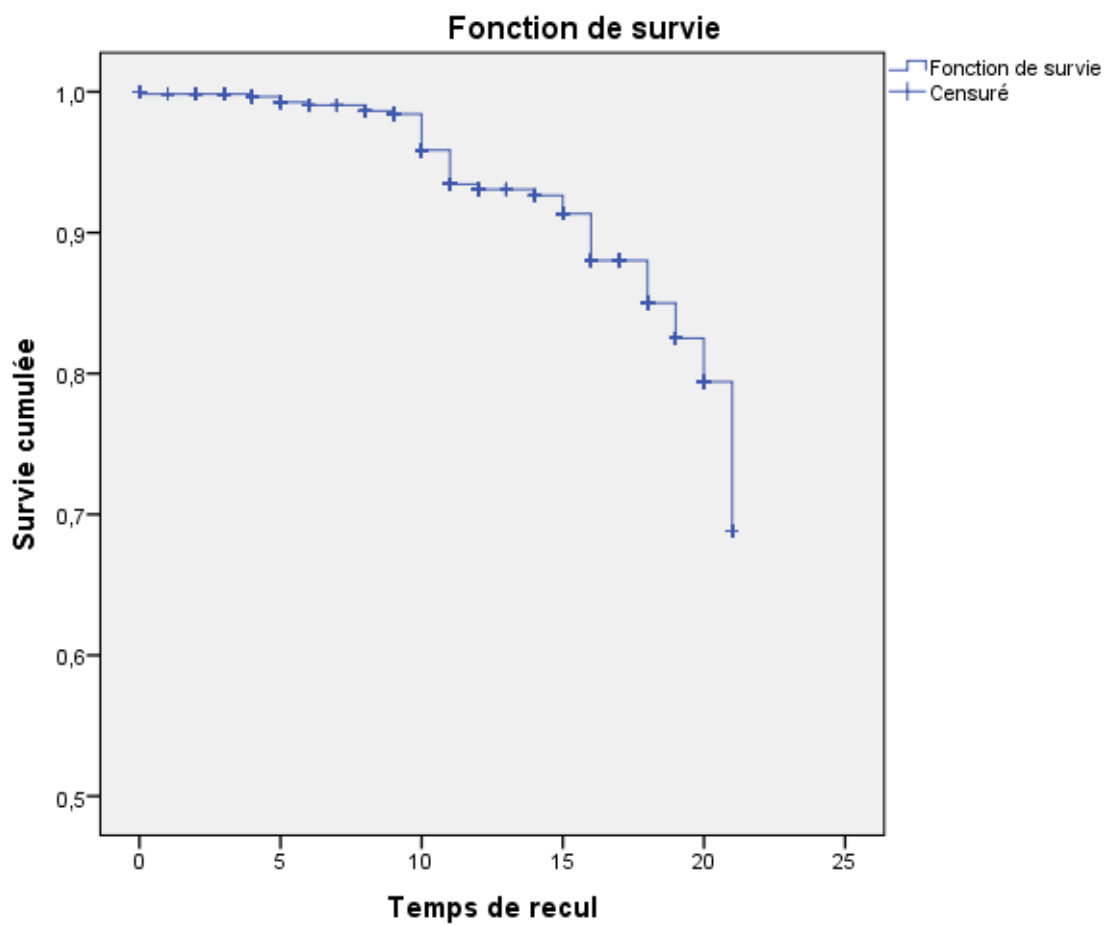
.Ainsi nous avons noté chez 6 malades atteints de Tétralogie de Fallot un défaut de Concentration, chez 3 malades atteints de transposition des gros vaisseaux une lenteur Idéologique avec retard scolaire et chez 1 malade atteint de CAV complet une débilité légère. Ceci témoigne des troubles hémodynamiques engendrés par la cardiopathie elle-même et par

L'intervention chirurgicale au niveau du cerveau. (Tableau 26)

### B.3. SURVIE ET MORTALITE

#### B.3.1.a SURVIE GLOBALE

Cette survie a été plus importante chez les enfants qui n'ont pas développés de complications et ce sont surtout les cardiopathies de type CIV et TF4 qui ont une survie la plus longue en moyenne de  $16 \pm 2$  ans.



**Figure 38: Courbe de survie globale**

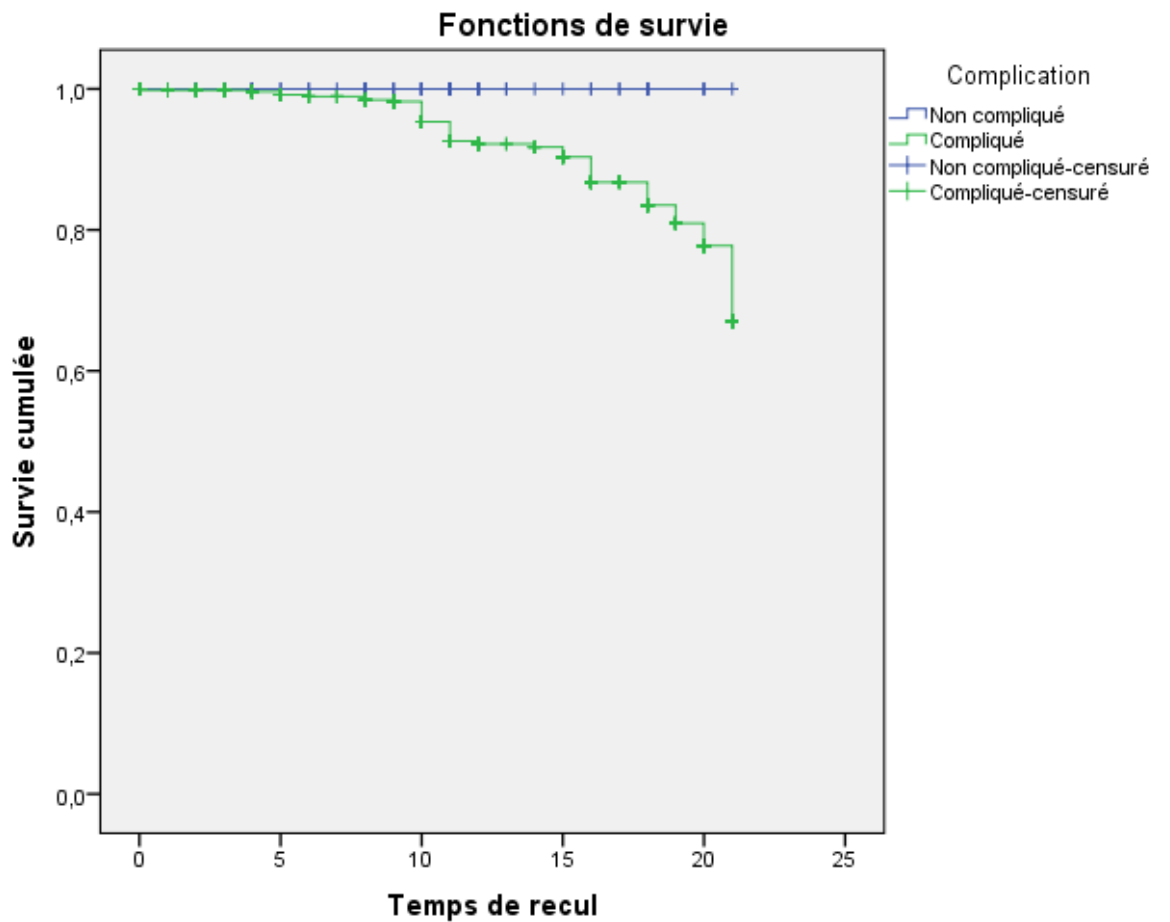
La probabilité de survie de l'ensemble des cardiopathies congénitales chez l'enfant

Est de 99.30% à 5 ans, de 91.30% à 15 ans, de 79.30% à 20 ans (Figure 38)

**Tableau 27: Survie globale**

<b>SURVIE GLOBALE</b>	<b>PROBABILITE DE SURVIE</b>
<b>05 ans</b>	<b>99.30 %</b>
<b>15 ans</b>	<b>91.30 %</b>
<b>20 ans</b>	<b>79.40 %</b>

**B.3.1.b. SURVIE EN FONCTION DES FORMES COMPLIQUEES ET NON COMPLIQUEES**



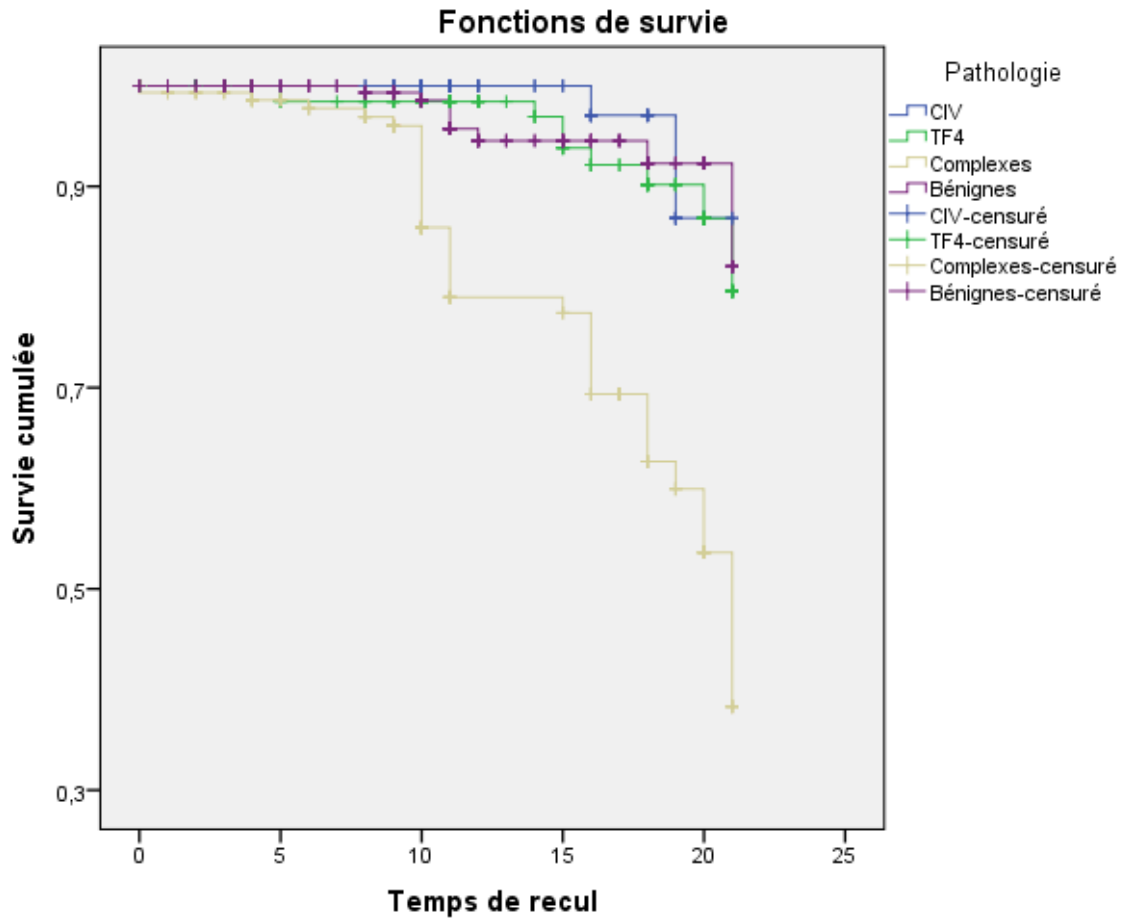
**Figure 39: Survie en fonction des formes compliquées et non compliquées**

La probabilité de survie des formes compliquées de l'ensemble des cardiopathies Congénitales chez l'enfant est nettement moins meilleure que celle des formes non Compliquées (Figure 39) : la probabilité des formes non compliquées est de 100% Jusqu'à 20 ans, et pour les formes compliquées, à 5ans elle est à 99.15%, à 15 ans Elle est de 89.50%, à 20 ans elle est à 77.40%.

**Tableau 28: Survie globale des formes compliquées et non compliquées**

<b>SURVIE GLOBALE</b>	<b>N COMPLIQUEES PROBABILITE DE SURVIE</b>	<b>COMPLIQUEES PROBABILITE DE SURVIE</b>
05 ans	100%	99.15%
15 ans	100%	89.50%
20 ans	100%	77.40%

### **B.3.1.c. SURVIE EN FONCTION DE LA PATHOLOGIE**



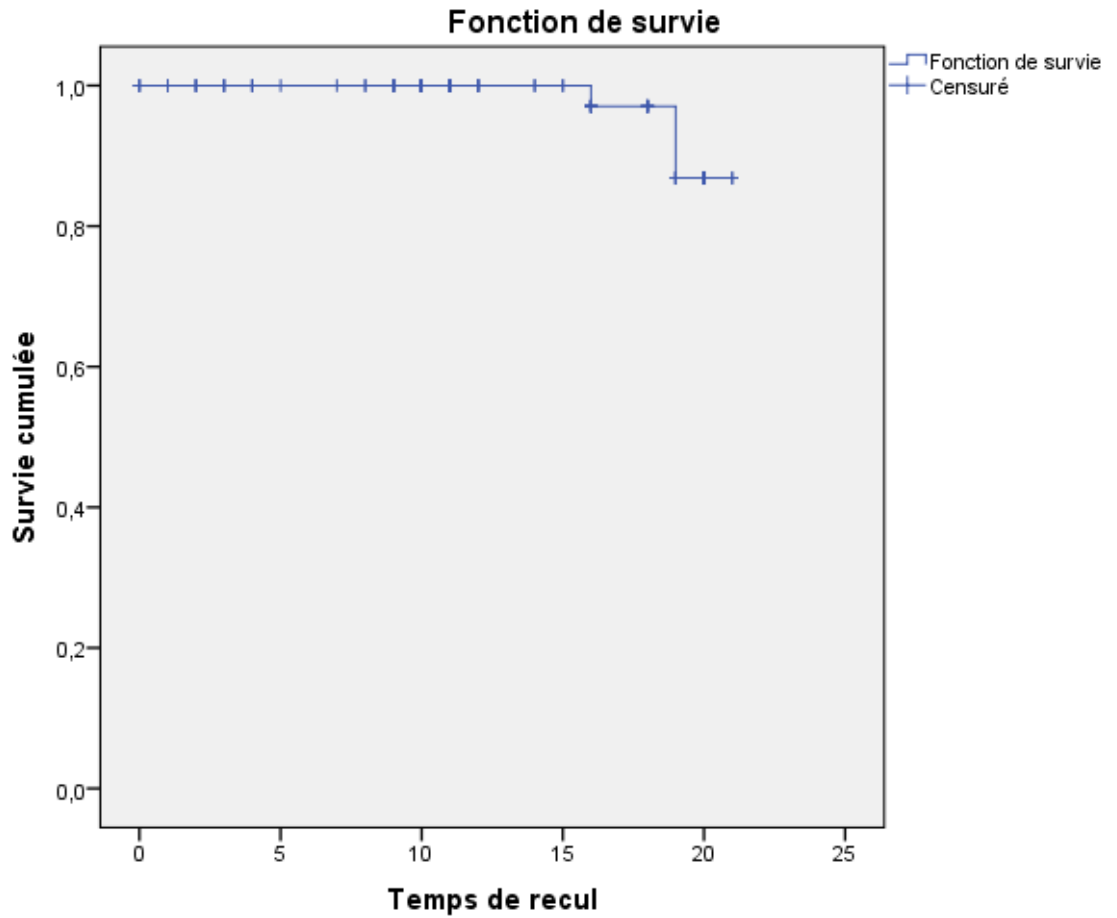
**Figure 40: Survie en fonction de la pathologie**

La probabilité de survie la plus mauvaise à 20 ans est représentée par les Cardiopathies congénitales complexes. Les CIV et les cardiopathies Bénignes ont Une meilleure probabilité de survie que les T4F avec P significatif égal à 0.001. (Figure 40)

**Tableau 29: Survie en fonction de la pathologie**

<b>SURVIE</b>	<b>CIV</b>	<b>T4F</b>	<b>COMPLEXES</b>	<b>BENIGNES</b>
<b>05 ans</b>	<b>100%</b>	<b>98.40%</b>	<b>97.80%</b>	<b>100%</b>
<b>15 ans</b>	<b>97.10%</b>	<b>93.80%</b>	<b>77.40%</b>	<b>100%</b>
<b>20 ans</b>	<b>86.80%</b>	<b>79.60%</b>	<b>53.60%</b>	<b>82%</b>



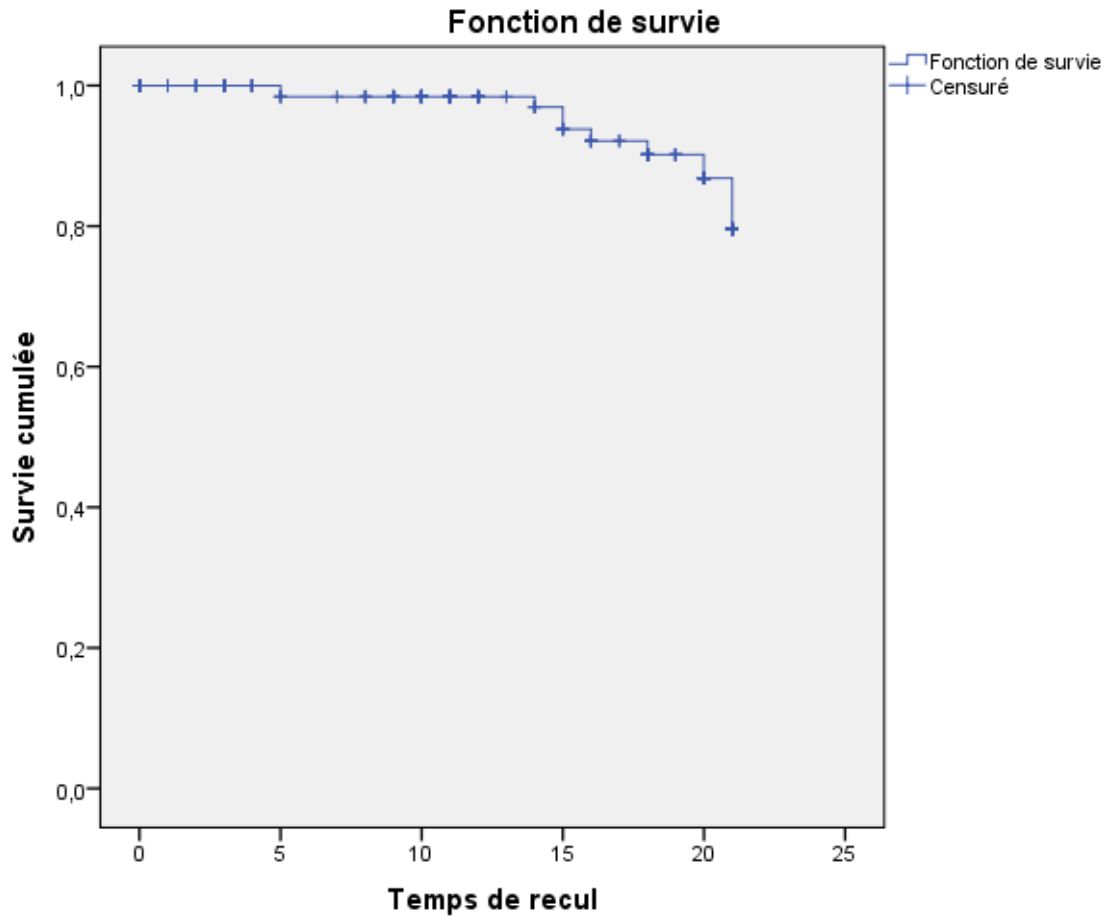


**Figure 41: Survie en fonction de la pathologie : CIV**

La probabilité de survie des enfants opérés de CIV est de 100% à 5 ans, de 97.10% À 15 ans, de 86.80% à 20 ans (Figure 41)

**Tableau 30: Survie CIV**

<b>SURVIE</b>	<b>CIV</b>
<b>5 ans</b>	100%
<b>15 ans</b>	97.10%
<b>20 ans</b>	86.80%



**Figure 42: Survie en fonction de la pathologie T4F**

La probabilité de survie des enfants opérés pour T4F est de 98.40% à 5 ans, de 97.80% à 15 ans, de 79.60% à 20 ans, moins bonne que celle des CIV opérées. (Figure 42)

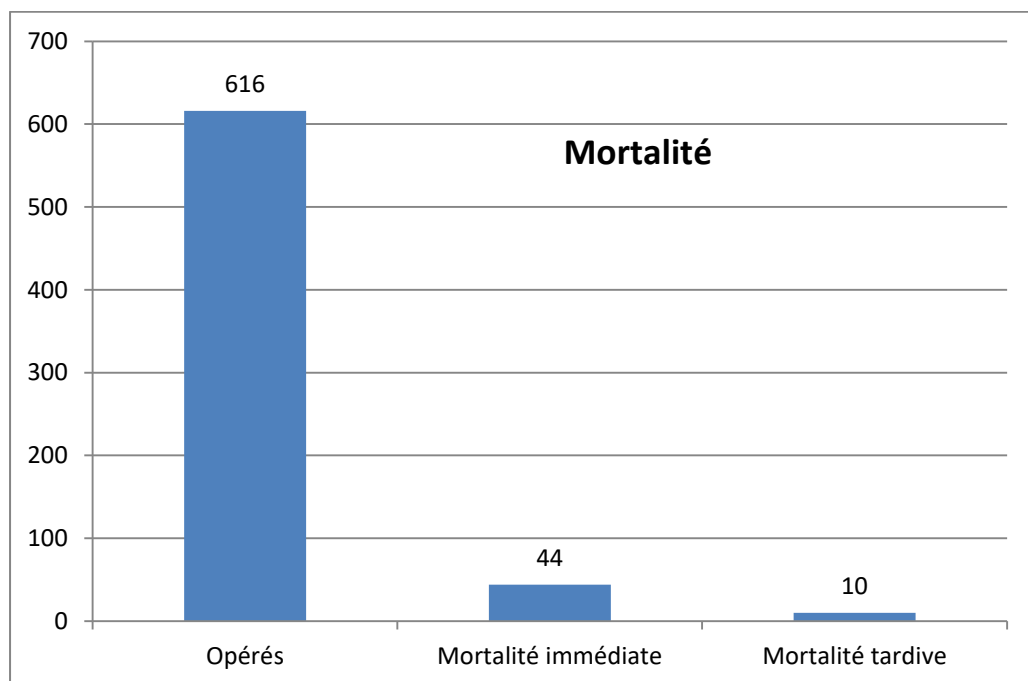
**Tableau 31: Survie T4F**

<b>SURVIE</b>	<b>T4F</b>
<b>5 ans</b>	<b>98.40%</b>
<b>15 ans</b>	<b>97.80%</b>
<b>20 ans</b>	<b>79.60%</b>

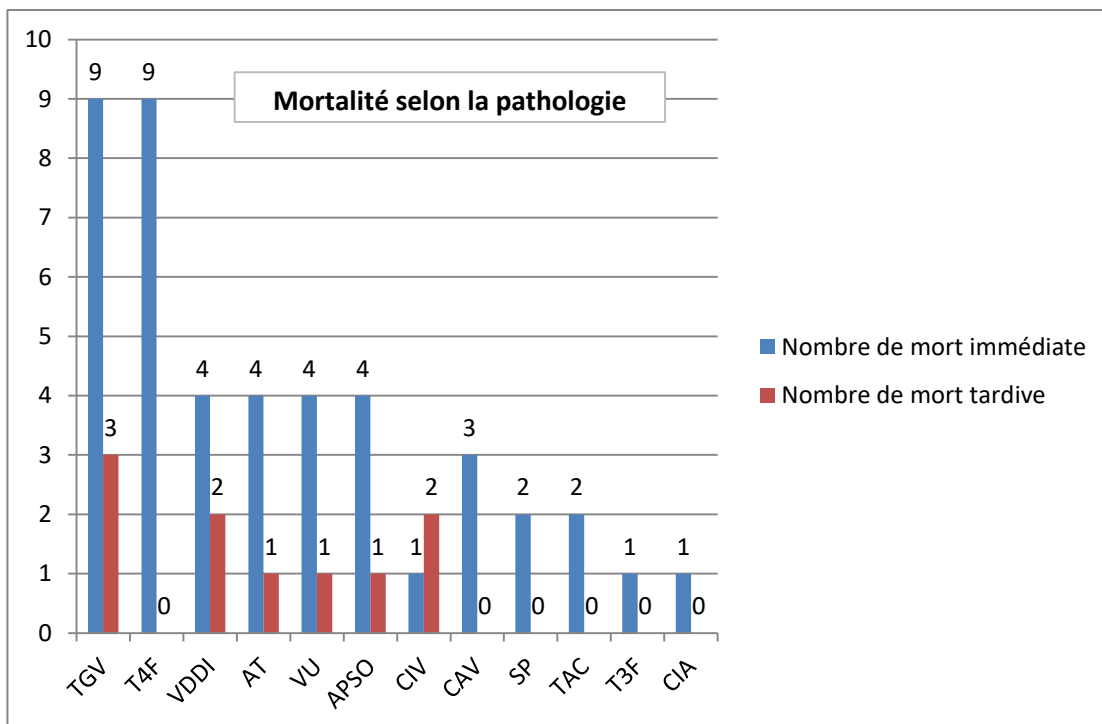
### **B. 3.2. MORTALITE**

Après l'apparition de ces complications tardives, 54 (8.8%) de ce groupe d'enfants sont décédés. Ce décès est survenu dans un délai de 2 ans chez 44 enfants (7.14%) et dans un délai de 3 ans et plus chez 10 enfants (1.62%) dans un tableau d'insuffisance cardiaque

globale dans la majorité des cas. Les cardiopathies responsables d'une telle évolution ont été surtout les cardiopathies complexes parmi elles : 12 (1.94%) transpositions des gros vaisseaux, 9 (1.46%) tétralologies de Fallot, 6 (0.97%) ventricules droits à double issues, 5 (0.81%) ventricules uniques, 5 (0.81%) atrésies tricuspides, 5 (0.81%) atrésies pulmonaires à septum ouvert, 3 (0.48%) communications interventriculaires, 3 (0.48%) canaux atrio-ventriculaires, 2 (0.32%) troncs artériels communs, 2 (0.32%) sténoses pulmonaires, 1(0.16%) trilogie de Fallot, 1 (0.16%) communication interauriculaire. (Figure 43 et 44).



**Figure 43: Mortalité immédiate et tardive**



**Figure 44: Mortalité en fonction de la pathologie**

**Tableau 32: Mortalité en fonction de la pathologie**

PATHOLOGIE	N TOTAL	N DECES	VIVANTS	POURCENTAGE%
CIV	111	3	108	97.3
T4F	170	9	161	94.7
COMPLEXES	149	35	114	76.51
BENIGNES	186	7	179	96.2
TOTAL	616	54	562	91.2

Si on compare le taux de décès au début du diagnostic et après l'intervention, on constate que le taux de décès est plus faible, cela permet de constater l'effet bénéfique de l'acte chirurgical, puisque la survie a été de 05 ans chez 99.30 % des enfants de 15 ans chez 91,30% des enfants et de 20 ans chez 79,40% des enfants.

**Tableau 33: Evolution à long terme**

<b>DEVENIR</b>	<b>EFFECTIF</b>	<b>POURCENTAGE%</b>
<b>VIVANTS</b>	387	62.8
<b>DCD</b>	54	8.8
<b>PERDUS DE VUE</b>	175	28.4
<b>TOTAL</b>	616	100

**Tableau 34: Perdus de vue en fonction des années.**

<b>DUREE /ANNEE</b>	<b>EFFECTIF</b>
<b>0-5 ans</b>	25
<b>06-10ans</b>	42
<b>11-15ans</b>	27
<b>16ans et plus</b>	81
<b>TOTAL</b>	175

**B.4. PREVENTION**

Afin de prévenir le risque d'un enfant avec une cardiopathie congénitale, nous avons recherché les facteurs de risque et on a constaté : une nette prédominance de la consanguinité entre les parents chez 204 enfants (33.11%), un âge parental avancé  $\geq$  à 40 ans chez 140 enfants (22.72%). Beaucoup plus rarement une prédisposition familiale puisque seulement 85 enfants (13,8%) avaient un frère ou une sœur atteint de cardiopathie (Tableau 35).

Les autres facteurs tel que la Prématurité, l'existence d'une maladie infectieuse chez la mère pendant la grossesse (rubéole), une maladie métabolique chez la mère (diabète), l'existence d'une maladie génétique (trisomie 21, Turner, Syndrome d' Ellis Van Creveld, Syndrome de Noonan ) chez l'enfant ne semblent pas avoir joué un rôle favorisant lorsqu'ils

sont seuls, mais quand ils sont associés à d'autres facteurs leur rôle semble plus déterminants tels que :l'association de cardiopathie congénitale dans la fratrie et un âge parental élevé tel que cela été constaté chez 110 enfants (17.85%) (Tableau 36).

**Tableau 35: Facteurs de risque isolés**

<b>FACTEURS DE RISQUE ISOLE</b>	<b>EFFECTIF</b>	<b>POURCENTAGE%</b>
<b>Consanguinité</b>	204	33.11
<b>Age Parental Elevé</b>	140	22.72
<b>Cardiopathie-Fratrie</b>	85	13.79
<b>Diabète Maternel</b>	10	01.62
<b>Trisomie 21</b>	03	0.48
<b>Prématurité</b>	03	0.48
<b>Rubéole Congénitale</b>	02	0.32
<b>Syndrome De Turner</b>	02	0.32
<b>Syndrome D' Holt Oram</b>	02	0.32
<b>Syndrome D'Ellis Van Creveld</b>	01	0.16
<b>Syndrome De Noonan</b>	01	0.16

**Tableau 36: Facteurs de risque associés**

<b>FACTEURS DE RISQUES ASSOCIES</b>	<b>EFFECTIF</b>	<b>POURCENTAGE%</b>
<b>Fratrie &gt; 4 + Age Parental Elevé + Consanguinité</b>	170	27.59
<b>Cardiopathie-Fratrie + Age Parental Elevé</b>	110	17.85
<b>Fratrie &gt; 4 + Age Parental Elevé</b>	104	16.88
<b>Consanguinité + Fratrie &gt; 4</b>	66	10.71
<b>Consanguinité + Fratrie &gt; 4 + Naissance à Domicile</b>	26	4.22
<b>Fratrie &gt; 4 + Naissance à Domicile</b>	22	3.57

# **DISCUSSION**

Parmi les enfants hospitalisés de 1983 à 2004 au niveau du Service de Pédiatrie du centre hospitalo-universitaire de Constantine, 2537 enfants soit 8,83% présentaient une cardiopathie congénitale. Cette fréquence est aussi importante que dans le monde en effet :

- **Aux Etats-Unis** : La prévalence est estimée de 2 à 10 cas pour 1000 naissances vivantes. [89]
- **En Europe** :
  - ✓ En Espagne : L'incidence des Cardiopathies Congénitales (CC) au Navarra (ville au nord d'Espagne) est de 8,96 pour 1000 naissances vivantes durant la période 1989 à 1998 (136), et dans les Asturies elle est de 75,2 pour 10000 naissances au Cours de la période de 1990 à 2004. [90]
  - ✓ En Suisse : La prévalence des malformations cardiaques congénitales dans le Canton de Vaud pour la Période 1989-2003 est de 12,45 pour 1000. [91]
  - ✓ En France (Paris) : pour la même période 1989-2003, La prévalence était de 7,61 ‰ [91]
  - ✓ En Belgique (Hainaut) et en Allemagne (Mainz) pour la même période 1989-2003, elle était respectivement de 8,47 ‰ et 8,98‰ selon les registres européens (EUROCAT : European Registration Of Congénital Anomalies). [91]
  - ✓ En Turquie : Selon une étude réalisée à la faculté de Médecine Gazi durant la période de 1988 à 1995, chez les nouveaux nés, dans le département de Gynéco-obstétrique à Ankara, l'incidence des malformations cardiaques est estimée à 0,03 ‰. [92]

En fait, dans une étude publiée en 2002, Hoffman et al ont signalé que l'incidence de la maladie cardiaque modérée ou sévère reste stable indépendamment du temps et du lieu, [94]



- **En Afrique :**

- ✓ Au Mali : Diakité et al ont signalé un taux de 1,28% de l'ensemble des malades hospitalisés au service de pédiatrie du CHU de Gabriel Touré entre Avril 2005 et Septembre 2006 et Tomba, dans une étude faite sur les cardiopathies congénitales dans le service de cardiologie du CHU Point G de 1980 à 1990, avait enregistré 225 cas ; De même Sidibé a diagnostiqué 183 cas de cardiomégalies d'origine congénitale. [95]
- ✓ Au Congo : L'incidence des CC dans le service de Pédiatrie Grands Enfants du CHU de Brazzaville durant la période 1989-2001 est de 5 pour 1000. [96]

- **Au Maghreb :**

- ✓ En Tunisie, selon une étude réalisée au service de pédiatrie de L'Hôpital de Bizerte de la région nord- ouest Tunisienne entre 1er Janvier 1994 et 31 Décembre 2003, l'incidence annuelle des CC a été évaluée à 2,5 pour Mille. [97]
- ✓ En Mauritanie, l'incidence des CC pendant la période 1985 à 1995 aux services de pédiatrie et de cardiologie du Centre Hospitalier National de Nouakchott est de 50,5 %. [98]
- ✓ Au Maroc, Tazanni a rapporté un taux de 0,71% de l'ensemble des malades hospitalisés à l'Hôpital d'Enfants de Rabat entre le 1er Janvier 1993 et le 31 Décembre 1997. [99] et Akallal [100] a estimé la fréquence des Cardiopathies congénitales à 6 % des malades hospitalisés au service de Pédiatrie II de l'Hôpital d'Enfants de Casablanca entre Janvier 1997 et Décembre 1998.

**Ainsi on constate que Les cardiopathies congénitales sont des malformations Fréquentes chez l'enfant.** Dans notre étude nous avons noté **une prédominance du sexe masculin** 359 Garçons Soit 58.29%, avec un âge moyen de 50.85 mois (âge extrême : 3 mois et 168 mois), 51% avaient un âge inférieur à 36 mois et 54.49% avaient un âge supérieur ou égal à 36 mois ; avec un Sexe Ratio de 1.39. Une récente étude faite par Ab Lemay [39] sur la prévalence des Cardiopathies en Fonction du sexe, ne montre pas de différence significative, avec un Sexe Ratio à 1. Dans notre étude, **l'âge au moment du diagnostic était tardif** et ceci a eu comme Conséquence la révélation de la cardiopathie au stade de complications.

En effet, **le motif d'hospitalisation** était : une insuffisance cardiaque chez 283 enfants (46%) ; un malaise anoxique avec cyanose chez 320 enfants (52%), une broncho-pneumopathie associée à une insuffisance cardiaque chez 13 enfants (2%).

Ce retard au diagnostic a été retrouvé dans la série de Bouchta [39] : Détresse respiratoire dans 73 cas soit 24%, une découverte fortuite dans 56 cas soit 18.6%, des difficultés alimentaires dans 25 cas soit 8.3%, une dyspnée dans 25 cas soit 8.6%, un retard de croissance dans 13 cas soit 4.4% ou dans le cadre d'un bilan malformatif dans 55 cas soit 18.2%. Les infections bronchiques à répétition dans 59 cas soit 19.5%. L'insuffisance cardiaque est retrouvée dans 55 cas soit 18%. En Europe et aux Etats Unis, la tendance actuelle vers le diagnostic anténatal est à peu près de 50%, ainsi que le dépistage précoce post natal qui permet une prise en charge adéquate avant l'apparition des signes cliniques d'intolérance cardiaque et également de prédire le pronostic post natal [39].

#### **Les moyens diagnostics ont été basés sur :**

- **L'examen cardiaque** : En particulier, l'auscultation cardiaque a été une étape importante pour le diagnostic précoce des cardiopathies congénitales, cet examen est accepté et considéré comme un moyen de dépistage pour the third joint working party on child health surveillance ; même s'il ne permet pas de dépister une grande partie de cardiopathies congénitales selon Richmond et Christopher (1999, 2001) [101] d'où l'intérêt d'autres examens tels que :
  - **La radiographie Thoracique** : Nous a été un excellent indicateur de : la morphologie des gros vaisseaux, de l'état de la vascularisation pulmonaire qui est la clé du diagnostic, du situs et de la taille du cœur.
- **l'Echographie Cardiaque** :

Nous a été un moyen de diagnostic de certitude du type de cardiopathie et nous a permis de n'avoir pas recours au cathétérisme sauf lorsque la cardiopathie est complexe, ceci a été conforté par différentes études : Sharma 1992, Pfammater 1999 [39].

Rarement nous avons eu recours à l'imagerie par Résonance magnétique. Ces examens nous ont permis de diagnostiquer le type de cardiopathies congénitales, parmi celles-ci nous avons noté :

- **231 shunts GD avec une prédominance de CIV** 18.02%, de PCA 9,09%, de CAV 5,6%, de CIA 4,5%, ces pourcentages sont inférieurs à ceux retrouvés dans la littérature en effet dans la série d'Akkar le taux de CIV est plus élevé avec 35.17% [37], de même que le taux de CIA 16.53% et ces pourcentages élevés de ces cardiopathies se retrouvent également dans les études de Diakité et al 31.13% [95], Martinez et al 13.5% [94].
- **333 shunts DG avec une prédominance de la T4F** 27.59%, suivie par les VDDI 7.30% et les TGV 7.30%. Ce pourcentage élevé de T4F ne se retrouve pas dans la littérature. En effet Akkar [37] n'a que 4.98%, de même que Martinez et al [94] 4.4% et que Diakité et al [95] 3.92%.
- **52 Cardiopathies Congénitales sans shunt (obstacles à l'éjection ventriculaire) avec une prédominance de la SP** soit 3.57%, suivi par la COA 2.11%. La SP dans la série d'Akkar représente 7.8%. Ce pourcentage avoisine celui de Martinez et al et élevé par rapport à d'autres séries : El Amrani 4.6% [103], Lahlou 5.5% [104], Akallal 2% [100]. La COA est retrouvé dans 2.5% dans la série d'Akkar ; ce pourcentage avoisine celui d'Akallal 2.5%, il est plus élevé par rapport à celui de Martinez et al 0.5%

**Toutes ces cardiopathies ont bénéficié d'un traitement chirurgical soit pour 231 Shunts GD** : 111 CIV (7 (1.1%) cerclages pulmonaires et 111 (18%) fermeture par patch) ; 56 PCA (39 (6.3%) ligatures doubles et 17 (1.8%) section-sutures ; 35 CAV (35 (5.7%) fermetures des défauts septaux et suture de la fente mitrale enfin, 1 (0.16%) FAP avec fermeture de la fistule.

**Pour le Shunts DG** : 170 T4F (45 (7.30%) Blalock Taussig et 15 (2.43%) Deleval, 79 (12.82%) Résection de la sténose infundibulaire avec patch de CIV et élargissement infundibulaire, 50 (8.11%) Elargissement infundibulopulmonaire avec fermeture de la CIV, 1(0.16%) Infundibulotomie avec patch de CIV, 18 (2.92%) Anneau pulmonaire fendu avec patch transannulaire et enfin 22 (3.57%) Tube VDAP.

Pour 45 VDDI, on a enregistré 5 (0.8%) de Cerclage pulmonaire, 10 (1.62%) de Blalock Taussig, 45 (7.3%) REV.

Pour 45 TGV, on a enregistré 33 (5.35%) de Switch artériel, 12 (1.94%) de Switch atrial dont 11 (1.78%) Senning et 1(0.16%) Mustard.

Pour 22 Atrésies tricuspides, on a enregistré 10 (1.62%) Blalock Taussig, 4 (0.64%) Fontan, 18 (2.92%) Cavopulmonaires.

Pour 16 Ventricules Uniques, on a enregistré 10 (1.62%) Cerclage, 5 (0.81%) Blalock Taussig, 8 (1.29%) Cavopulmonaires.

Pour 11 Atrésies Pulmonaires à septum ouvert, on a enregistré 11 (1.78%) Fermetures de CIV avec Tube VDAP et Unifocalisation.

Pour 9 T3F, on a enregistré 9 (1.46%) Valvulotomies avec Fermeture de la CIA.

Pour 7 Troncs artériels communs on a enregistré 7 (1.13%) Fermetures de la CIV avec valvulotomie aortique et tube VDAP.

Pour 5 Retours veineux artériels totaux, 5 (0.81%) interventions de Cooley ont été effectuées.

Enfin pour 3 maladies d'Ebstein, 3 (0.48%) Plasties valvulaires selon la technique de Carpentier.

**Pour les obstacles à l'éjection ventriculaire** pour 22 Sténoses pulmonaires, on a effectué 22 (3.57%) Valvulotomies chirurgicales. Pour 13 Coarctations de l'aorte, on a effectué 13 (2.11%) interventions de Crawford. Pour 10 Rétrécissements aortiques, on a effectué 10 (1.62%) Commissurotomies. Enfin, pour 7 Insuffisances Mitrales, on a effectué 6 (0.97%) Plasties Mitrales et une Valve de Starr.

Le traitement de la majorité des cardiopathies congénitales s'est basé sur la chirurgie pour notre série de malades. Parfois un traitement palliatif est nécessaire dans l'attente d'un traitement curatif ; ceci est la méthode d'approche des différentes cardiopathies selon les résultats de plusieurs séries [35], [47], [52], [57]. Les progrès constants des innovations techniques, l'évolution des connaissances physiopathologiques pré et post opératoires, la sophistication des techniques de réanimation sur le plan de la ventilation, du monitoring et de la pharmacologie ont permis d'aborder la plupart des malformations complexes de façon de plus en plus sûre, puis de plus en plus précoce.

Le but actuel de cette chirurgie est en effet non seulement de transformer le pronostic vital immédiat, mais aussi et surtout, dans la mesure où elles sont optimalement correctibles,

d'interrompre le plus tôt possible leur conséquences physiopathologiques néfastes, pour permettre à distance la poursuite d'un développement somatique et neuropsychique normal ; lui seul peut aboutir à l'autonomisation scolaire puis professionnelle de ces enfants. Les procédés palliatifs ont pour but, lorsque la correction n'est pas envisageable d'emblée et pour préserver l'avenir, de régulariser le flux pulmonaire :

- soit excessif : par cerclage ou banding du tronc de l'artère pulmonaire.
- soit insuffisant : par un shunt systémicopulmonaire type Blalock, ou une anastomose cavopulmonaire partielle dans un premier temps puis totale secondairement.

✓ **Après intervention nous avons constaté que :**

La correction chirurgicale idéale des malformations cardiaques qui doit aboutir à une restitution ad intégrum anatomique et physiologique a été rare. En effet seulement 82 enfants soit 13.3% sont guéris sans complications mais 534 malades soit 86.57% ont eu des complications dans les suites immédiates de l'intervention, parmi eux. 8.8% sont décédés dans un délai de 30 j après l'intervention par insuffisance cardiaque surtout lorsqu'il s'agissait de cardiopathies congénitales complexes. Ceci a été également constaté dans le service de l'hôpital Necker Paris (France) sur 594 enfants opérés 2,9% sont décédés [9] .

Chez les 562 enfants qui ont survécu, **nous avons noté au fil des années, des anomalies résiduelles**, en effet selon le type de cardiopathies nous avons constaté que : **pour les cardiopathies congénitales à shunt GD** (n= 231), ce sont les CIV qui ont le plus compliqué : soit chez 111 enfants (48%) sous forme de Bloc de Branche Incomplet Droit chez 38 cas (16.45%), de Bloc de Branche Complet Droit chez 13 cas (5.62%), de Bloc Auriculoventriculaire chez 8 cas (3.46%), d'épanchement pleural chez 28 cas (12.12%), de foyer pulmonaire chez 28 cas (12.12%), de foyer d'atélectasie chez 25 cas (10.82%), de septicémie chez 6 cas ( 2.59%), de CIV résiduelle chez 6 cas (2.59%)et enfin d' HTAP chez 6 cas (2.59%).

Les CIV résiduelles ont une incidence variable de 2% dans la série de Chambran, 21% dans celle de Kachaner (33). Le trouble conductif le plus grave est le Bloc Auriculoventriculaire Complet ; son incidence est variable de 0 à 4% selon les séries (35), souvent on l'observe après fermeture des CIV de type périmembraneux. Le bloc de branche

droit après fermeture de CIV est très fréquemment observé : il a été observé dans 55% des cas dans la série d'Abid [35] : complet dans 17% des cas et incomplet dans 38% des cas. Dans la série de Vaksman [35], il était noté dans 70% des cas.

Certains patients opérés d'une CIV gardent une HTAP résiduelle. Ces patients sont devenus heureusement rares depuis qu'on opère tôt les malades. Kachaner [33] a constaté en fait que les facteurs principaux de guérison hémodynamiques sont le type hémodynamique préopératoire et l'âge à l'intervention. Dans la série d'Abid [35], 7% ont gardé une HTAP résiduelle. Dans notre série, on déplore 6 cas (2.59%) d'HTAP résiduelle qui est restée stable. L'HTAP peut persister après une intervention techniquement réussie ; le plus souvent, lorsque la réparation complète a été précoce, l'HTAP disparaît. Mais elle peut aussi se stabiliser ou n'apparaître qu'à l'effort, parfois cependant, elle continue à évoluer pour son propre compte et aboutir à une maladie vasculaire pulmonaire obstructive.

**Dans les cardiopathies congénitales à shunt DG** (n=333), ce sont les Tétralogies de Fallot qui ont le plus compliqué soit 170 (51%) enfants sous forme de : Bloc de Branche Incomplet Droit chez 42 cas (12.61%), de Bloc de Branche Complet Droit chez 45 cas (13.51%), d'Insuffisance Pulmonaire chez 92 cas (27.62%), de foyer pulmonaire chez 27 cas (8.10%), de Rétrécissement Pulmonaire chez 15 cas (4.50%), d'Insuffisance Tricuspidale chez 24 cas (7.20%), d'épanchement pleural chez 10 cas (3%).

Les lésions résiduelles se situent au niveau de la voie de chasse pulmonaire où elles sont obligatoires, entraînant une insuffisance valvulaire pulmonaire. Une sténose Pulmonaire résiduelle est la règle ; le gradient pulmonaire devrait idéalement se situer en dessous de 25 mm Hg, mais il est souvent important dans environ 30% des cas (55) ; un gradient se situant entre 25 et 50 mm Hg est tolérable. Dans notre Série concernant les T4F, 15 cas (9.31%) ont un gradient pulmonaire moyen < à 32 mm Hg, mais au-delà de 50 mm Hg, il existe un risque important de mortalité et de Morbidité tardives : intolérance à l'effort et troubles du rythme sont fréquents et dans Ce cas il faut réintervenir. 1 cas avait un Gradient pulmonaire à 60 mm Hg ayant Nécessité un cathétérisme interventionnel.

L'insuffisance valvulaire pulmonaire est très fréquente et se retrouve dans 60% des Cas dans différentes séries (55), l'évaluation de l'IP est difficile, une meilleure Quantification repose actuellement sur l'IRM. La régurgitation est légère dans la Majorité des cas et elle est

réputée bien tolérée pendant de très nombreuses années, dans notre série et ceci grâce à l'échocardi Doppler, 80 cas (49.68%) sont en Grade 1, 12 cas (7.45%) sont en Grade 2 ; Selon Dupuis, dans 10% des cas, elle est Modérée à sévère (52), elle a pour conséquence une dilatation progressive du VD. Ensuite, une dysfonction de celui-ci, nécessitant une homogreffes. Une surveillance par échocardiographie-Doppler du degré de dilatation du VD et de sa fonction est Indispensable chez ces patients.

**Dans les cardiopathies congénitales obstructives ( n=52),** ce sont les SP qui ont le plus compliqué soit chez 22 enfants (42.30% ) sous forme d'épanchement péricardique chez 3 enfants (5.76%), de Rétrécissement Pulmonaire chez 3 enfants (5.76%).

### ✓ **Suivi jusqu'à l'âge adulte**

Devant ces lésions résiduelles les enfants ont été suivis annuellement pendant une durée de 20 ans. A chaque consultation étaient réalisés un examen clinique, para clinique cardiovasculaire : (radiographie du thorax, électrocardiogramme, échocardiographie Doppler), auxométrique (poids, taille, BMI) et des tests psychomoteurs. Chez les 562 des enfants qui ont survécu nous avons noté des anomalies résiduelles tardives.

#### ✓ **Dans les shunts GD :**

-Pour les CIV nous avons relevé un Bloc de branche incomplet droit dans 7 cas (3%), aucun Souffle résiduel.

-Pour les canaux atriaux ventriculaires nous avons retrouvé : 29 cas (12.55%) d'Insuffisances Mitrales grade I à II et 10 cas (4.32%) de Souffles résiduels.

#### ✓ **Dans les shunts DG :**

Pour la Tétralogie de Fallot soit chez 170 (51.02%) nous avons retrouvé : Souffle Résiduel dans 80 cas (24.02%), Insuffisance Pulmonaire dans 80 cas (24.02%), Bloc de branche incomplet droit dans 40 cas (12.01%), Rétrécissement Pulmonaire dans 25 cas (7.50%), Insuffisance Tricuspidale dans 24 cas (7.20%), Bloc de branche complet droit dans 10 cas (3%).

-Pour la Transposition des Gros Vaisseaux soit chez 45 enfants (13.51%) nous avons constaté : Souffle Résiduel dans 30 cas (9%), Bloc de branche incomplet droit dans 28 cas (8.40%), Insuffisance Tricuspidale dans 26 cas (7.80%), Insuffisance Pulmonaire dans 26 cas (7.80%).

-Pour le Ventricule Droit à Double Issue soit chez 45 enfants (13.51%) nous avons également retrouvé : Souffle Résiduel dans 22 cas (6.60%), Insuffisance Tricuspide dans 30 cas (9%), Boc de branche incomplet droit dans 20 cas (6%), Insuffisance Pulmonaire dans 16 cas (4.80%), Bloc de branche complet droit dans 7 cas (2.10%).

✓ **Dans les cardiopathies obstructives :**

- Pour les obstacles à l'éjection ventriculaire les séquelles tardives sont peu fréquentes, essentiellement dans l'Insuffisance mitrale nous avons constaté : Souffle Résiduel dans 5 cas (9.61%), IM grade I à II dans 5 cas (9.61%).

-Des 562 survivants à l'intervention, 175 malades ont été perdus de vue. Pour les autres, 387 enfants (62.82%), **la survie** a été de 99.30% à 5 ans, 91.30% à 15 ans et 79.40% à 20 ans. Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature en effet pour la série de Corone, elle est à 81% à 11 ans. Une des plus grandes études rapportant un long suivi (Mayo Clinic, USA) font état d'une survie de 86% à 32 ans (chiffre ne comprenant pas la mortalité péri-opératoire). [69] Cette survie a été marquée par l'appréciation :

-**De la tolérance fonctionnelle** en effet en se référant à la Classification de la NYHA. (342malades soit 88.37 % étaient en Classe 1, 40 malades soit 10.33% étaient en Classe 2, 5 soit 1.29 % étaient en Classe 3, nous n'avons pas noté de patients en classe 4. Nos résultats se rapprochent à ceux de Hallali [69] sur 144 opérés 83% étaient en classe1 et 14.7% étaient en classe 2.

-**De l'état psychologique**, l'adaptation professionnelle et de l'intégration sociale. Nous avons constaté chez 6 malades un défaut de concentration, chez 3 malades une lenteur idéologique avec retard scolaire, chez 1 malade une débilité légère. Ceci témoigne des troubles hémodynamiques engendrés au niveau du cerveau par la cardiopathie elle-même et l'intervention chirurgicale surtout lorsqu'il s'agissait de cardiopathies complexes ayant nécessité des interventions longues. Ces troubles ont été retrouvés par Calderon et al [105] surtout à type de retard du langage, trouble du comportement, troubles de l'attention avec hyperactivité et difficultés sociales.

Afin d'essayer d'établir **une prévention aux malformations cardiaques** nous avons recherché les **facteurs prédisposant** et nous avons constaté que :



- **l'âge maternel** avancé à plus de 40 ans prédispose aux malformations. Ceci se retrouve dans les séries d'Elalj [38] et d'El Amrani [103] en effet presque 50% des mères étaient âgées entre 30 et 40 ans.

-**La notion de consanguinité** : 33,1 % des enfants de notre étude sont issus de parents consanguins.

Nous remarquons que la consanguinité reste d'actualité dans notre société et demeure un facteur favorisant prédominant, plus de 38% des mariages inscrits à l'état civil en Algérie sont consanguins ; En effet c'est l'enquête réalisée en 2007 par la Forem (Fondation Nationale pour la Promotion de la Santé et le Développement de la Recherche) dans 21 Communes de 12 Wilayas d'Algérie qui a confirmé cet état de fait. Ce facteur prédisposant a été retrouvé dans les séries d' Elalj [38] où la consanguinité a été retrouvée chez 36.4% des mères, de Zakaria [102] a dénoté une consanguinité de 31,79% ; au Maroc Lamdaour [106] a dénoté une consanguinité de 19,8% pour la période (1982-1992) ; Bouchta [39] : sur 302 patients, 82 sont issus de parents consanguins soit un taux de 27,5% ; par ailleurs, la consanguinité est reconnue dans plusieurs études comme un facteur accroissant le taux de malformations congénitales telles les cardiopathies et les néphropathies Mustapha [107].

Nous retrouvons également **un facteur génétique** puisque dans notre série chez 13,7% d'enfants un ou deux frères étaient atteints de cardiopathie congénitale. Par contre la prématurité n'a pas joué un rôle essentiel pour notre série (0,48%) ; cependant, une étude Tunisienne retrouve un taux de prématurité de 20,1% (Hammami) [97].

**Le Diabète Maternel** [8], [108], [110] augmente le risque de tous les types de malformations et de cardiopathies en particulier. Schaefer-Graf et al [37] trouvent que les plus aspects les plus courants des anomalies congénitales causées par les grossesses compliquées du diabète du type 2 et du diabète gestationnel ont été le cœur (37.6%), le système musculosquelettique (14.7%) et le système nerveux central . Ces complications surtout au niveau du cœur sont corrélées à la qualité de l'équilibre glycémique pendant l'embryogénèse

En effet le défaut précoce du développement du cœur s'exprime par : un défaut de latéralité (situs inversus, dextrocardie), des anomalies de la boucle cardiaque (transposition des gros vaisseaux) et du tractus éjectionnel (ventricule droit à double issue), ou un canal atrioventriculaire.

Cet état de fait a été constaté par (Martinez-Frias) [94] qui a révélé que 21% de toutes les anomalies cardiaques congénitales se voyaient chez les mères diabétiques, la

fréquence des malformations cardiaques congénitales n' était que 2.8 fois plus élevé que les enfants de mères non diabétiques. et par Akkar [37] qui dans sa série a retrouvé 1 CMH et 1 CIA, 1 CIV et 1 SP chez les NN de mère diabétique.

Dans notre série, on retrouve 4 enfants nés de mères diabétiques ayant un diabète gestationnel, il s'agit de 2 CIV et 2 CAV et 6 enfants nés de mères ayant un diabète préexistant ; il s'agit de 4 TGV et 2 VDDI. .

# **CONCLUSION ET PERSPECTIVES**

De notre travail il ressort que les cardiopathies congénitales surtout cyanogènes sont les plus fréquentes des malformations congénitales chez l'enfant à Constantine. Si certaines cardiopathies sont de diagnostic facile d'autres le sont moins en effet :

- ✓ **En période prénatale** malgré l'existence d'anomalies échographiques, il existe des incertitudes liées à l'évolutivité des cardiopathies comme celles dites de débit : Comme par exemple celles des asymétries ventriculaires au dépend des cavités gauches prédisant la survenue d'une coarctation de l'aorte et qui n'existera pas, ou ces asymétries peuvent se majorer au cours de la grossesse et conduire à une hypoplasie du cœur gauche du 3<sup>ème</sup> trimestre dont le pronostic reste sombre.
- ✓ **En période néonatale avec hypoxie réfractaire** : Si le diagnostic est orienté aisément vers une cardiopathie congénitale en l'absence de détresse respiratoire il n'en n'est pas de même quand il existe une détresse respiratoire et où le diagnostic d'organe est remis en question.
- ✓ **En période post natale** où l'enfant présente une détresse respiratoire et parfois même un collapsus imposant un diagnostic différentiel très varié.
- ✓ **Chez le grand enfant et l'adolescent** où le diagnostic demeure difficile devant une insuffisance cardiaque par persistance du canal artériel, ou une hypertension artérielle secondaire à une coarctation de l'aorte.

**Malgré toutes ces difficultés il est impératif de s'acharner à poser un diagnostic**

**Précoce :**

- **Chez le fœtus** : Par des échographistes compétents de première ligne qui examinent toutes les grossesses et surtout à risque : antécédents familiaux de cardiopathie vu la grande prédisposition génétique, diabète, exposition aux produits toxiques ou aux radiations, maladies infectieuses : rubéole au cours des premières semaines de la grossesse, augmentation de la clarté nucale au premier trimestre et ceci dès 15 à 16 semaines d'aménorrhée par une échographie haute résolution permettant l'examen de la coupe des quatre cavités et des gros vaisseaux de la base. Au moindre doute une

expertise sera demandée à un échographiste référent de deuxième niveau ; et si une malformation est confirmée, une échographie spécialisée de troisième niveau est demandée.

- **En post natale :** Par un examen clinique minutieux complété au moindre doute par des examens, électrocardiographiques, radiologiques : radiologie thoracique, et confirmé par l'échocardiographie à grande résolution, le scanner multi barrettes ou l'IRM.

Ceci pour transférer en urgence l'enfant dans un centre spécialisé pour un traitement : Cathétérisme cardiaque interventionnel ou chirurgie cardiaque pouvant être parfois Curateurs pour éviter des séquelles ou un handicap à vie. Devant ces difficultés il est Important d'établir une prévention :

- **En anténatale :**
  - ✓ **Du point de vue diagnostic :** Réaliser un dépistage par des échographistes référents de deuxième et troisième niveau.
  - ✓ **Du point de vue génétique :** Réaliser chez une femme enceinte à antécédents d'enfants présentant une cardiopathie congénitale, un caryotype fœtal incluant une technique de fluorescence in situ par hybridation pour rechercher une délétion 22q11 et l'informer sur le pronostic de l'état de santé de l'enfant.

- **En post natale**

**Du point de vue épigénétique :**

- Informer des risques tératogènes, des antiépileptiques, du diabète, de L'environnement ...
- **Du point de vue éthique :**
  - ✓ Etablir une participation intensive de tous les médecins et les paramédicaux sur les premiers signes cliniques à la naissance de la cardiopathie

- ✓ Proposer un conseil génétique aux parents s'ils existent des facteurs de risque au cours d'une grossesse tels que : une consanguinité, des antécédents de cardiopathie dans la fratrie ou chez les deux parents, un diabète, une hypertension artérielle, une trisomie 21 dans la fratrie.
  
- ✓ Etablir un suivi psychologique bien codifié des parents à l'annonce du diagnostic.
  
- **De soulever des réflexions et d'ouvrir des portes :**
  
- ✓ Sur la limitation ou la suppression les mariages consanguins et de proposer un avortement à un stade précoce de la grossesse quand les cardiopathies sont complexes pour éviter la souffrance de l'enfant et des parents.
  
- ✓ De demander l'implication de toutes les institutions de l'état car ces techniques thérapeutiques peuvent être réalisées en Algérie par des algériens et cela par l'organisation de campagne d'information et de formation.

# **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

[1]- BODIAN.M, NGAIDE A.A et al

Prévalence des cardiopathies congénitales en milieu scolaire coranique (daara) à Dakar :  
Etude transversale basée sur le dépistage clinique et échographique auprès de 2019 élèves.

Bulletin de la société de pathologie exotique.

February 2015, volume 108, issue 1, pp 32-35

[2]-Habitudes alimentaires, tabac..... : Les cardiopathies touchent de plus en plus les jeunes :  
[www.lequotidien-oran](http://www.lequotidien-oran) du 25/09/2011

[3]-YAHILBE

Notre expérience dans le diagnostic et le traitement des cardiopathies congénitales complexes  
à propos de 57 observations.

Doctorat en Sciences Médicales. Université d'Alger, Faculté de Médecine d'Alger,  
24/09/1985.

[4]-GHOMARI.SM, SMAHI.C, BENDEDDOUCHE.AC

Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales à révélation néonatale à Tlemcen,  
Algérie.

Archives de Pédiatrie, vol 17-N° 651 p. 70 Juin 2010.

[5]-BONNET.D

Epidémiologie et génétique des cardiopathies congénitales et des cardiomyopathies de  
l'enfant.

La Revue du Praticien, 2006, vol. 56, n° 6 pp 599-604 (18 réf).

[6]-VOISIN.M

De la maladie bleue aux prodiges de la technique : Histoire de la cardiologie de l'enfant.

Bulletin de l'Académie des Sciences et Lettres de Montpellier ; Communications présentées  
en 2008 : séance du 13 octobre 2008. Nouvelle Série Tome 39, Année 2008 p 298- 306

[7]-SARI-AHMED.M, BERKANE.R, LADJ.S, HAMZAOUI

Cardiopathies congénitales : Historique en Algérie

33ème Congrès Maghrébin de Pédiatrie, Alger 20-22 Avril 2012, p10.

[8]- GNANSIA.R, FRANCONNET.C, BOZIO.A, BOUVAGNET.P

Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales  
EMC-Cardiologie, 11-940-A-20 (2004).

[9]-BONNET.D

Génétique, embryologie, épidémiologie des cardiopathies congénitales.

[carpedem.fr/wp-content/.../DIU-Médecine-foetale-2013-zip.pdf](http://carpedem.fr/wp-content/.../DIU-Médecine-foetale-2013-zip.pdf)



[10]-AUBRY.P, DEMIAN.H

Différences entre les sexes dans les cardiopathies congénitales.

Ann Cardiol Angeiol (Paris) (2016) pages 6

[11]-MARELLIAJ, MACKIE.AS, IONESU-ITTU.R, et al.

Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution.

Circulation 2007; 115: 163-72.

[12]-BENTAHILA.A

Les cardiopathies congénitales. Epidémiologie et prise en charge en milieu pédiatrique.

33ème Congrès Maghrébin de Pédiatrie, Alger 20-22 Avril 2012, p12.

[13]-AMALOU.SA, OMARIA, SARI-AHMED.M, BENCENOUCI.A

Echocardiographie bidimensionnelle en temps réel dans le diagnostic des cardiopathies congénitales

Journées médicales de l'ANP 21,22 Avril 1982

[14]-CASASOPRANA.A, NITENBERG et MAGMER.S

Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales.

R.P, 1980, 30, n°19

[15]-ISELIN.M

Classification des cardiopathies congénitales.

EMC Pédiatrie 4. 070-A-06, 1999, 2p.

[16]-HOUYEL.L

Embryologie cardiaque Hôpital Marie-Lannelongue 13 janvier 2014, Paris

[www.sfcordio.fr/sites/default/files/Groupes/Fcpc/...embryologie\\_cardiaque.pdf](http://www.sfcordio.fr/sites/default/files/Groupes/Fcpc/...embryologie_cardiaque.pdf)

[17]-CLARK.EB

Mechanisms in the pathogenesis of congenital cardiac malformations

Genetics of cardiovascular disease, 1986 page 3-11.

[18]-BAJOLLE.F

Embryologie cardiaque.

Archives de Pédiatrie 2011 ; 18 : 138-139.

[19]-MARK.M

Morphogénèse du cœur et bases embryologiques des cardiopathies congénitales.

Université Louis Pasteur, Strasbourg, France ; 2007

([www-ulpmed.u-strasbg.fr/medecine/cours-en-ligne/e-/1ercycle/embryologie/3-morphogénèse du cœur 2007.pdf](http://www-ulpmed.u-strasbg.fr/medecine/cours-en-ligne/e-/1ercycle/embryologie/3-morphogénèse%20du%20cœur%202007.pdf))

[20]-CHERRABI.F.Z

Les communications interventriculaires (à propos de 148 cas).

Thèse de Doctorat en Médecine.

Université Sidi Mohamed Ben Abdallah, Faculté de Médecine et de Pharmacie Fès, Maroc.

20/6/2011

[21]-MARK.M

Chapitre septième, système cardiovasculaire, circulation fœtale normale et modifications circulatoires à la naissance

([www-ulpmed.u-strasbg.fr/medecine/cours-en-ligne/e-cours/1<sup>er</sup>cycle/embryologie/3-circ-fœtale 2007.pdf](http://www-ulpmed.u-strasbg.fr/medecine/cours-en-ligne/e-cours/1<sup>er</sup>cycle/embryologie/3-circ-fœtale%202007.pdf))

[22]-MATHIRON.A

Physiopathologie des malformations cardiaques congénitales

[Medecineamiens.fr/cours/L3/M1\\_PHEFI/UE.../04\\_Cardiopathies\\_congénitales.pdf](http://Medecineamiens.fr/cours/L3/M1_PHEFI/UE.../04_Cardiopathies_cong%C3%A9nitales.pdf)

[23]-ROUVIERE.H, DELMAS.A

Anatomie humaine

Descriptive, topographique et fonctionnelle.

Tome 2, Tronc 10408-5-74, 11<sup>ème</sup> édition.

[24]-SIDL.D, STOS.B

Cardiopathies congénitales à révélation néonatale : stratégie d'approche.

EMC Radiodiagnostic-cœur-poumon, 32-015-A-10, 2007.

[25]-MASSIN.M, MALEKZADE.H, MILANI.S et DESSY.H

Diagnostic des cardiopathies congénitales.

Rev Med Brux, n° 27, 2006 : 78-80

[26]-BENSEMLALI.M

Dix ans de transfert in utéro des fœtus ayant une cardiopathie congénitale de diagnostic anténatal vers un centre tertiaire.

Thèse de Docteur en Médecine, Faculté de Médecine Paris Descartes 04/09/ 2013

[27]-LEGENDRE.TH

L'échocardiographie : clé du diagnostic des cardiopathies congénitales du nouveau-né et du nourrisson.

Cardiologie-RP, 1984, 34-47.

[28]-BERNARD.Y

Echocardiographie normale et pathologique

EMC Radiodiagnostic-Cœur-Poumon,32-006-A-10, 2002,37p.

[29]-OU.P, VOISENET.N, BILLEAU.J, GIRODON.B, LEMOINE.T, EDMOND.S,  
BRUNELLE.F, VOUHE.P, SIDI.D et BONNET.D

Le scanner volumique dans les cardiopathies congénitales.

Arch Mal Cœur 2006; 99: 497-02.

[30]-LAPIERRE.C, GAREL.L, EL-JALBOUT, DAMPHOUSSE.A, DERY.J

Scanner et IRM cardiaque : comment l'interpréter ?

Journal de Radiologie Diagnostique et interventionnelle (2016) 97 : 152-163

[31]-BOUVAGNET.P

Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales.

EMC Cardiologie, 11-940- A – 20 (2004).

[32]-GUERIN.F

Epidémiologie et étiologie des cardiopathies congénitales.

Gaz Méd. de France-89, n° 15 du 16-IV-1982.

[33]-KACHANER.J

Séminaire de Formation Post-Universitaire. Pathologie Cardiaque de l'enfant

Constantine, Novembre 2010.

[34] -CHANTEPIE.A

Communications interventriculaires.

EMC-Cardiologie-Angiologie ; Vol 2, issue 2, Mai 2005, pp 202-23.

[35]-ABID.F, KAMOUN.I, MSAAD.H, CHAKER.L, OUARDA.F, ABID.A

Résultats de la fermeture des communications interventriculaires. A propos de 100 cas. Revue maghrébine de pédiatrie. Volume IX-n° 2-Mars-Avril 1999

[36]-BOURDIAL.H, JAMEL-BEY.K, EDMAR.A et al

Congenital heart defects in la Reunion Island: a 6 year survey within a Eurocat affiliated congenital anomalies.

Registry Cardiol Young, 2012 Feb 13: 1-11.

[37]-AKKAR.O

Profil épidémiologique et étiologique des cardiopathies congénitales (Etude rétrospective à propos de 427 cas)

Thèse de Doctorat en Médecine

Université Sidi Mohamed Ben Abdallah, Faculté de Médecine et de Pharmacie Fès, Maroc  
Octobre.2010.

[38]-ELALJ.I

Etude Epidémiologique des cardiopathies congénitales. (A propos de 445 cas)

Thèse de Doctorat en Médecine

Université Sidi Mohamed Ben Abdallah, Faculté de Médecine et de Pharmacie Fès, Maroc  
Juillet 2010.

[39]-BOUCHTA.N

Les cardiopathies à shunt Gauche-Droite

Thèse de Doctorat en Médecine

Université Sidi Mohamed Ben Abdallah, Faculté de Médecine et de Pharmacie Fès, Maroc  
Novembre 2011.

[40]-GAUDEAU.S, PERNOT.AC

Les communications interauriculaires.

EMC (Paris France) Cœur-Vaisseaux, 11041 K05, 3-1988, 6p.

[41]-HOUYEL.L

Communication interauriculaire.

EMC Cardiologie 11-940-C-20 (2002).

[42]-LECA.F, NEVEUX.JY, VOUHE.P

Canal atrioventriculaire.

EMC (Paris, France) Tech Chir 42777, 11, 1987, 10 p.

[43]-BARAZER.PY, LOSAY.J, LACOUR-GAYET.F et al

Résultats à moyen terme de la chirurgie dans 78 canaux atrio-ventriculaires complets opérés avant l'âge d'un an.

Arch Mal Cœur 1989. 707-711.

[44]-DRAGULESCU.A, GHEZ.O, FRAISSE.A, GAUDART.J, AMEDRO.P,  
KREITMANN.B, MATRAS.D

Résultats à long terme du traitement chirurgical du canal atrioventriculaire complet.

Arch Mal Cœur 2007 ; 100 (5) 416-421

[45]-ABELY.M, MORVILLE.P

Le canal artériel du prématuré

Ann Pédiatr (Paris), 1996, 43, n°7, 501-518

[46]-GOURNEY.V

Traitement du canal artériel du prématuré : indications thérapeutiques

Archives de Pédiatrie 2011, 18 : 248-249

[47]-RAISKY.O, VOUHE.P

Tronc artériel commun : traitement chirurgical.

Tech Chirug-Thorax (42-825) 2007.

[48]-RIOUX.C et ALMANGE.C

Truncus Arteriosus.

EMC, Paris, Cœur-Vaisseaux 11041 R10 3, 1986.

[49]-FRIEDLI.B.

Tétralogie de Fallot.

EMC-Pédiatrie Volume 1, issue 4, Novembre 2004, pp 365-378.

[50]-HALLALI.P, DAVIDO.A and CORONE.P

Tetralogy of Fallot: 20 years' experience concerning 144 cases.

Arch Mal. Cœur 1989; 82: 623-8.

[51]-GUIRGIS.NM. H, LOSAY.J, SERRAFA.A, OUAKINE.R, CHAMBRAN.P, LACOUR-GAYET, BRUNIAUX.J, BINET.JP et PLANCHE.C

Cure complète de la tétralogie de Fallot chez le nourrisson de moins de 06 mois à propos de 25 observations.

Arch Mal Cœur 1991; 84: 679-83.

[52]-HANAFI.A, TOUNSI.F, TAZEROUT.FZ, OUILAMA.SN, AGGOUN.Y, TOUATI.R, TOUMI.A, MOUBRI.M, HAMLADJI.L, AMALOU.SA, HAMLADJIMO

Cure complète de la tétralogie de Fallot : expérience portant sur 117 cas opérés à Bou Ismail.

JAM, volume III, n°6-Novembre-Décembre 1993 p : 323-325.

[53]-NOLLERT.G, FISHLUN.T, BOUTERWEK.S, BSHMER.C, KLINNER.W, REICHART.B

Long term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36 years follow up of 490 survivors of the first year after surgical repair.

J. Am. Coll Cardio 1997: 30; 1374-1383.

[54]-VILLAIN.E

Tétralogie de Fallot chez l'enfant: indications thérapeutiques.

L'Information Cardiologique-Avril 1986 : 319-23.

[55]-JIMENEZ.M, ESPIL.G, THOMBO.JB, CHOUSAT.A

Devenir des tétralogies de Fallot opérées.

Archive des Maladies du Cœur et des Vaisseaux.

2002, vol 95, n°11, pp 1112-1118.

[56]-BONNET.C, AGNOLETTI.G, BOUDJEMLINE.Y, BEYLER.C, SIDI.D, VOUHE.P et BONNET.D

Atrésie pulmonaire à septum ouvert avec collatérales aorto-pulmonaires majeures : Stratégie médico-chirurgicale et résultats à court terme chez 47 patients.

Arch Mal Cœur 2005 ; 98 : 471-6.

[57]-KACHANER.J, SIDI.D, GAY.F, LEBIDOIS.J, VILLAIN.E, PEDRONI.E  
PIECHAUD.JF

Diagnostic et traitement actuels de la transposition simple des gros vaisseaux chez le nouveau-né.

Médecine Infantile 94e année n°8 Déc. 1987.

[58]-CASTANEDA.AR

The arterial switch operation for transposition of great arteries.

Thorac Cardiovasc Surgery, 1991, Dec.

[59]-MEYBOOM.EJ, SEKARSKI.N, BOUCHARDY.J, DI BERNARDO.S, MIVELAZ.Y,  
VON SEGESSER.LK, MEYBOOM.FJ, HUMI.M

Transposition des gros vaisseaux : suivi à long terme.

Revue Médicale Suisse n°67, 24/05/2006.

[60]-PETIT.A

Transposition des gros vaisseaux.

Arch Mal Cœur 2004 ; 97, n°5.

[61]-KIRKLIN.JW, BLACKSTONE.EH, TCHERVENKOV.CI, CASTANEDA.AR and the  
Congenital Heart Surgeons Society

Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition: patients, support, procedural, and institutional risk factors. Circulation 1992; 86: 1501-1515.

[62]-CHABCHOUB.I, ELLOUMI.S, ALOULOU.H, MAALOU.K, AISSA.I, TRABELSI.I,  
KAMOUN.T, KAMUON.S, HACHICHA.M

Le retour veineux pulmonaire anormal (étude de sept observations).

Archives de Pédiatrie 2009, PO 18, page 27.

[63]-FRANCART.C

Retours veineux pulmonaires anormaux.

EMC Cardiologie 11-940-E-80, 2003

[64]-THIBERT.M, CASASOPRANA.A et LOTH.P

Résultats éloignés de la chirurgie du retour veineux pulmonaire anormal total chez le nourrisson : à propos de 32 cas.

Arch Mal Cœur, 68e année, 1975, n°4, pp 381 à 385.

[65]-AMRI.R, ZARZUR.J, DOGHMI.N, BENMIMOUNE.EG, ARHARBI.M

Atrésie tricuspide. Aspects cliniques et thérapeutiques.

Médecine du Maghreb n°132-Décembre 2005, pp 29-34.

[66]-BREVIERE.GM, REY.C

Atrésie tricuspide.

EMC Cardiologie 11-041-M-10(2000).

[67]-FONTAN.F, DEVILLE.C, QUNEGEBEUR.J et al

Repair of tricuspid atresia in 100 patients.

J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 85: 647-660.

[68]-CAROTTI.A, LORIO.FS, AMODEO.A, GIAMBERTI.A, MARIANESCHI.S,  
NAVA.S, DE SIMONE.G, DI CARLO.DC, MARCELLI.C

Total cavopulmonary direct anastomosis: a logic approach in selected patients.

Ann Thorac Surg 1993; 56: 963-4.

[69]-CROMME-DIJKHUIS.AH, HESS.J, HAHLEN.K, HENKEUD.CMA, BINK-  
BOELKENS.MTHE, EYGELAAR.AA and BOS.E

Specific sequelae after Fontan operation at mid-and long-term follow-up.

(J.Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 1126-32).

[70]-DANIELSON.GK, PUGA.FJ and SCHAFF.HV

Surgical treatment of complex congenital heart disease with modified Fontan procedure.

Japanese Association for thoracic surgery Tokyo Japan, October 6, 1988.

[71]- CREPIN.D, JIMENEZ.M, THAMBO.JB, GIRARDOT.R et CHOUSSAT.A

Facteurs prédictifs de mortalité dans la maladie d'Ebstein.

Arch Mal Cœur 2004 ; 97 : 535-9.

[72]-MAURAU.R, GOUTON.M, VAKSMANN.G

Ventricules droits et ventricules gauches à double issue.

EMC Cardiologie 11-940-E-70 (2003).

[73]-ACAR.P, SIDI.D, KACHANER.J, GOURNAY.V, ISERM.L, DACRUZE.E et DELOGU.A

Dérivations cavopulmonaires pour traiter les cardiopathies univentriculaires de l'enfant, une expérience de 60 ans.

Arch Mal Cœur 1993 ; 86 : 601-7.

[74]-MACE.L, LOSAY.J, DEVAMAN.P, VERRIER.JF, NEVEUX.JY

Sténoses pulmonaires.

EMC. (Paris France) Techniques chirurgicales, Thorax, 42792, 1991, 8p.

[75]-ALTRICHTER.PM, OLSON.LJ, EDWARDS.WD, PUGA.FJ, DANIELSON.GK

Surgical pathology of pulmonary valve: A study of cases spanning 15 years, Mayo clinproc 64: 1352-1360, 1989.

[76]-HAWKINS.JA, THORNE.JA, BOUCEK.MM et al

Early and late results in pulmonary atresic and intact ventricular septum.

J.ThoracCardiovascuSurg 1990; 100: 492.

[77]-GHEZ.O, BENMILOUD.F, FEIER.H, FRAISSE.A, CHETAÏLLE.P, AUBERT.F, RIBERIA.A, KREITMANN.B ET METRAS.D

Résultats de la chirurgie de la coarctation aortique chez l'enfant de moins de 1an.

Arch Mal Cœur 2005 ; 98 : 492-8.

[78]-GACH.P, DABADIE.A, SORENSEN.C, QUARELLO.E, BONELLO.B, PICO.H, HUGUES.N, PETIT.P, GORINCOUR.G

Imagerie multi-modalités de la coarctation aortique, du fœtus à l'adolescence

Journal de Radiologie Diagnostique et interventionnelle (2016) 97 : 215-225

[79]-SIDI.D, KACHANER.J, LEBIDOIS.J, GAY.F, VILLAIN.E

Traitement actuel des coarctations isolées du nouveau-né.

Méd. Infantile 94e année, n°8, Déc. 87.

[80]-TOUATIR

Les coarctations de l'aorte opérées chez l'enfant 05 ans après (à propos de 58 cas).

Courrier International Médecine n° 22 Nov. / Déc. 2002.



[81]-LOSAY.J, TOUCHOT-KONE.A, BRUMIAUX.J, SERRAF.A, LACOUR-GAYE.F, PLANCHE.C, et BINET.JP

Résultats immédiats et à moyen terme de la chirurgie chez le nouveau-né avec sténose aortique.

Arch Mal Cœur 1992 ; 85 : 567-71.

[82]-SASSOLAS.F, GIMENEZ.M, BOZIO.A, DAVIGNON.A, NINET.J, CHAMPSAUR.G, STANLEY.P, NORMAND.J

Résultats du traitement chirurgical de la sténose valvulaire aortique critique du nouveau-né.

Revue de Pédiatrie (1991) 46, 281-286.

[83]-BENYOUSSEF.S, FOURATI.S, KHROUF.B, GRATI.Z, TRIGUI.J, DAOUD.M

Le rétrécissement aortique sous-valvulaire de l'enfant.

L'information cardiologique-Mars 1993. Vol. XVII, n°3.

[84]-FEKIH.M, ABID.F, ZAOUALI.RM, BEN ISMAIL.M

Le rétrécissement mitral congénital : à propos de 13 cas.

Médecine du Maghreb 1993 n°38.

[85]-Carte de Géographie de Constantine

(1024 x 768- découpage administratif algérie.blog...)

[86]-BOUHABIB.M, LAMBE.C, BAJOLLE.F, MALTRET.A, GOULET.O, COLOMB.V

Prévalence de la dénutrition, facteurs de risque, et prise en charge chez l'enfant atteint de cardiopathie congénitale.

Archives de Pédiatrie, 2010, volume 17, issue 6, page 79.

[87]-BENAMEUR.Y, BEN AMEUR.N, DRISSA.H, FEHRI.W, FEKIH.M, ABID.F

L'insuffisance mitrale congénitale : diagnostic, pronostic et traitement.

Ann Cardiol. Angeiol, 1995, 44 (4), 165-170.

[88]-CHAUVAUD.S

Insuffisance mitrale congénitale.

EMC Cardiologie 11-940-E-25 (2002).

[89]-DELEONSY, QUIONESTA, MILES et al

Use of the native aortic valve as the pulmonary valve in the Ross procedure.

Ann Thorac Surg 1995; 59: 1007-10.

[90]-RICHARD F. GILLUM, MD HYATT SUILLE, MD.

Epidemiology of congenital heart disease in the United States. American Heart Journal, April 1994, vol 127 n°4 919,927.

[91]-RODRIGUEZ DELHI. C, ARIZA HEVIA.F, RIANOGALAN.I, MOROBAYON.C, SUAREZ MENDEZ.E, MOSQUERA TENREIRO.C, GARCIA LOPEZ.E.

The epidemiology of congenital heart disease in Asturias (Spain) during the period 1990-2004.

Annales de Pédiatrie, volume 71, n° 6, 2009 : 502-509

[92]-ADDOR MC, LAUSANNE

Prévalence des cardiopathies congénitales dans le Canton de Vaud et dans le réseau Européen durant la période 1989-2003. Peditrica, vol 16, N° 5 2005: 19.

[93]-HIMMETOGLU, TIRAS M.B, GURSOY.R, KARABACAKO, SAHIN.I, ORAN.A

The Incidence of Congenital Malformations in a Turkish population International. Journal of Gynecology & Obstetrics, 55, 1996: 117-121.

[94]-MARTINEZ OLORON.P, IBARRA.C, AGUILARC.V

Incidence of congenital heart disease in Navarra Spain (1989-1998), Rev Esp Cardiol, 2005, 58(12): 1428-34.

[95]- DIAKITE.A, DIARRA.MB, SANOGO.K, SIDIBEN.W, SYLLA.M, DAO.A, SIDIBE.T, KEITA.MM

Aspects épidémiologiques et cliniques des cardiopathies congénitales.

Service de Pédiatrie ; Service de Cardiologie, CHU Gabriel Touré

Mali Médical 2009 ; 24 (1) 67-68.

[96]-AB MIPEMBA.L, JOHNSON.E.A, N'ZINGOULA.S

Les cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie « Grands Enfants » du CHU de Brazzaville, à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques. Médecine d'Afrique Noire N°5203-Mars 2005 : 173-177.

[97]-HAMMAMI.O, BENSALÉM.K, BOUDJEMAA.Z, CHEBBI.Y, AOUN.S, MEDDEB.I, ABID.F, GANDOURA.N

Profil épidémiologique et clinique des cardiopathies congénitales chez l'enfant à l'hôpital de Bizerte.

Tunisie Médicale, 2007, vol. 85 n°10, pp 829-833 (16 réf).

[98]-BAM.L, KANE.FB

Etude préliminaire des cardiopathies chez l'enfant Mauritanien.

Médecine d'Afrique noire : 2000, 47 (11).

[99]-TAZANNI.A

Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabah.

Thèse de Médecine Rabah 1999 N° 14.

[100]-AKALLAL.M

Cardiopathies Congénitales en milieu Pédiatrique.

Thèse de Médecine Casablanca 2000 N°109.

[101]-RICHMOND.S, WREN.C

Early diagnostic of congenital heart disease

Semin Neonatol 2001; 6: 27-35

[102]-ZAKARIA.D

Etude de l'endogamie d'origine régionale de la distribution de la consanguinité apparente et du comportement intergénérationnel dans le choix matrimonial en Tunisie.

Intérêt des noms de famille et de l'isonyme maritale

Thèse de Doctorat 1999- Faculté des Sciences - Tunis

[103]-EL AMRANI.MR

Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de Médecine Casablanca – 1992- N°325.

[104]-LAHLOU.I

Profil Epidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de Médecine Rabah 2001 N° 158

[105]-CALDERON.J, KHOSHNOOD.B, GOFFINET.F, BONNET.D

Neuro-développement des cardiopathies congénitales.

Journées Parisiennes de Pédiatrie 2013.Inserm u1153 Hôpital Port Royal

[106]-LAMDOUAR.BN

Consanguinité et santé publique au Maroc- Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine 178 (6). 1994. 1013-1027.

[107]-MUSTAPHA.M

Etude éco-génétique des maladies héréditaires de la population du nord du Liban : effets de la consanguinité. Thèse de diplôme d'études approfondies, Université de Tunis II. 1997. Tunis.

[108]-CHIH-PING CHEN

Congenital malformations associated with maternal diabetes.

Taiwanese Journal Obstet Gynecol, March 2005, vol 44, n°1: 1-7.

[109]-LESIEUR.E, DABADIE.A, PICO.H, BOURACHOT.M, GACH.P, SORENSEN.C, CAPELLE.M, BRETTELLE.F, SIGAUDY.S, GORINCOUR.G.

Segmental approach to congenital heart diseases: Principles and applications to prenatal imaging

Gynécologie Obstétrique & Fertilité 44: (2016) 428-434

[110]-ISELIN.M

Cardiopathies congénitales.

EMC (Elsevier, Paris) Radio Diagnostic – Cœur – Poumon, 32-015-A-12, Pédiatrie, 4 -070-A – 05, 1999, 6 p.

[111]-BLASQUEZ.A, MOUTON.JB, THANBOUT.JB, FAYON.M

Prise en charge nutritionnelle des cardiopathies congénitales : état des lieux au CHU de Bordeaux

Archives de Pédiatrie 2009 ; 16 : 1-127

[112]-LADOUCEUR.M, CALDERON.J, KASM.L, ISERIN.L, BONNET.D

Les cardiopathies congénitales 15 ans après

Cardiologie Pratique, 20 Juin 2016 : 337-9.

[113]-ABOUYOUN.O

Epidémiologie des cardiopathies congénitales du Service de Cardiologie du CHU (1983-1987). Thèse de médecine – Casablanca – 1989 N° 247.

[114]-AMABILE.N, GHEZ.O, BOUVENOT.J, CHETALLE.E, KREITMANN.B, MATRAS.D, GUILLAUMONTU.S, DJIANE.P et FRAISSE.A

Résultats de la chirurgie du tronc artériel commun : implications actuelles.

Arch Mal Cœur 2004; 97: 529-34.

[115]-BOSI.G, SCORRANO.M, TOSATO.G, FORINIE, CHAKROKH.R

The Italian Multicentric Study on Epidemiology of Heart Disease First Step of the Analysis.

Cardiol Young, 1999, 9: 3, 291-9

[116]-RICHARD F. GILLUM, MD HYATTSVILLE, MD.

Epidemiology of congenital heart disease in the United States.American Heart Journal, April 1994, vol 127 n°4 919,927.

[117]-ARLETTAZ.R et BAUERSFELD.U

Recommandations concernant la détection néonatale des cardiopathies congénitales

Société Suisse de néonatalogie et cardiologie pédiatrique 02. 2005 Zurich.

[118]-BINET.JP et PETIT.J

Evolution et perspectives de la chirurgie des cardiopathies congénitales.

A.M.C pratique n° 25-5-Mars 1996.

[119]-REDJALA.O, ABOURA.R, ATIF.L, BOUBIDI.C, MESSADI.W, KHATIA

Etude Epidémiologique des cardiopathies congénitales.

33ème Congrès Maghrébin de Pédiatrie, Alger 20-22 Avril 2012, p11.

[120]-ROSENBERG.D

Dépistage des cardiopathies congénitales par l'oxymétrie de pouls.

Archives de Pédiatrie, 10, 2003 : 653.

[121]-DUPUIS.C

Devenir et surveillance des cardiopathies congénitales opérées.

Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS 11-039-B-10 (1994).

[122]- BONNET.D, BOUVAGNET.P

Gènes du développement cardiaque et cardiopathies congénitales.

Médecine Thérapeutique Pédiatrie ; volume 4, n°4, 278-83 ; Juillet-Aout 2001.

[123]-THANGARATINAM.S et coll.

Pulse oxymetry screening for critical congenital heart defects in symptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. Lancet 2012.

[124]-DI FILIPPO.S, SEMIOND.B, CELARD.M, SASSOLAS.F, VANDENESCH.F, NINET.J, ETIENNE.J et BOZIO.A

Caractéristiques de l'endocardite infectieuse sur communication interventriculaire de l'enfant et l'adulte.

Arch Mal Cœur-vaiss Tome 97, n°5, Mai 2004.

[125]-MARCHAND.M, NEVEUX.JY

Eléments de surveillance d'une cardiopathie congénitale opérée.

La Vie Médicale 14-1979, Mai 2.

[126]-LECA.F

Management of children with heart disease in developing countries.

Archives de Pédiatrie 2009; 16: 518-520.

[127]-MAINGOURD.MY, BOURGES-PETIT.E, CARON.F.M, DURAND.I, DAVID.N, BLAYSAT.G

Cardiopathies congénitales : shunts gauche-droite.

EMC (Paris-France), Pédiatrie, 4-071-A10, 1994, 15 p.

[128]-AMALOU.R, DEBIECHE.M, LAHIOUEL.F, HENAB.B, ABOURA.R

Progrès dans la prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales en Algérie.

Clinique Diar Saada Alger, Chu Bab el Oued.

33ème Congrès Maghrébin de Pédiatrie, Alger 20-22 Avril 2012.

[129]-DRISCOOL.DJ, OFFORD.KP, FELDT.RH et al

Five to fifteen year follow-up after Fontan operation.

Circulation 1992; 85: 469-96.

[130]-MAVROUDIS.C, BACKER.CL, GEVITZ.M

Forty six years of patient's ductus arteriosus division at children's memorial hospital of Chicago standards of comparaison.

Ann Surg 1994 sept 220 (3) 402-9.

[131]-MARAGNES.P, VILLAIN.E, ISELIN.M, DAVID.N et FOUCAULT.J.P

Troubles du rythme auriculaire tardifs compliquant les opérations de type Fontan ou de type cavopulmonaire.

Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux, Tome 89, n°5, Mai 1996, 605-9.

[132]-ALOULO.H, GHANMI.O, TRABELSI.I, CHABCHOUB.I, BENMANSOUR.L, KAMMOUN.S, HACHICHA.M

Difficultés de prise en charge des cardiopathies congénitales (étude de 338 cas).

Archives de Pédiatrie 2009, P015, page 26.

[133]-BAJOLLE.F et BONNET.D

Malformations obstructives du cœur gauche et génétique.

Arch Mal Cœur 2006; 99: 494-6.

[134]-FERMONT.L, BATISSE.A, PRECHAUD.JF

Echographie fœtale: le dépistage prénatal des cardiopathies congénitales

EMC (Paris), 1998, Radiodiagnostic-cœur-poumon, 32-014A10, 11p.

[135]-FAVREAU.A, LEGENDRE.A, BERGOEND.E, NEVILLE.P, VAILLANT.MC, MARCHAND.M et CHANTEPIE.A

Qualité de vie des patients avec une dérivation cavopulmonaire totale.

Arch Mal Cœur 2006 ; 99 : 463-9.

[136]- GODART.F, FRANCAERT.C, BREVIERE.G.M et REY.C

Les coronaires après Switch artériel : devenir et surveillance à moyen et long terme.

Arch Mal Cœur Tome 97, n°5, Mai 2004.

[137]-GOURNAY.V, ROMEFORT.B, SEGUELA.PE

Management of the neonate with congenital heart disease.

Archives de Pédiatrie 2009; 16: 631-633.

[138]-BAUDET.E

Chirurgie des cardiopathies congénitales.

Arch de Péd vol 11, issue 6, June 2004 pages 642-644.

[139]-MENIF.K, KHALDI.A

Diagnostic des cardiopathies congénitales chez l'enfant.

Service de Réanimation pédiatrique polyvalente Tunis-Tunisie.

33ème Congrès Maghrébin de Pédiatrie, Alger 20-21 Avril 2012 p12.

[140]-HAMMERLI.M, BADEN

Screening des cardiopathies congénitales.

PAEDIATRICA vol 16 n°5 2005.

[141]-BONNET.D, BAJOLLE.F, ZAFFRAN.S

Bases moléculaires des cardiopathies congénitales humaines.

Arch Mal Cœur 2007 ; 100 (5) 484-489.

[142]-MEBERG.A, BRUGMANN-PEEPER.S, DUE.R, ESKEDAL.L, FAGERLI.I,  
FARSTAD.T et al

First day of life pulse oxymetry screening to detect congenital heart defects

Pediatrics 2008; 152: 761-5.

[143]-BENHSAIEN.I, HARRAK.A, BOUSLOUS.J

Le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales.

Archives de Pédiatrie 2009, PO19, page 27.

[144]-BONNET.D

Prenatal diagnosis of congenital heart disease.

Archives de Pédiatrie 2009; 16: 625-627.

[145]-PAUL.J.F and LAMBERT.V

Exploration tomodensitométrie des cardiopathies congénitales.

EMC –Cardiologie –Angéologie, volume 1, issue 2, May 2004, pages 114-122.

[146]-BOUFENAR.H, MOUBRI.M, YAHIAOUI.M, NOUI.W, HADDAD.L

Cardiopathies congénitales : recommandations et perspectives.

33ème Congrès Maghrébin de Pédiatrie, Alger 20-22 Avril 2012, p14.

[147]-IKAMA.MS, GOUARI-BIKINDA.C, KIMBALLT-KAKY.G, NKOUA.JL,  
BURAMOUE.C

Les opérés du cœur : évaluation de 178 cas Congolais.

Med Afr Noire 2011; 58 (6) 293-297.

[148]-George.A Bazalo Ba Ngouala, MD, Desiré Alain Affangla,MD,MohmedLeye,MD et  
Abdoul Kane, MD

The prevalence of symptomatic infantile heart disease at Louga Regional Hospital, Senegal.

Cardiovasc J Afr. 2015 Jul-Aug; 26(4)

[149]-BEYE.SA, FAIL.L, CISS.G, DIARRA.O, NDIAYE.M, BA.PS, CISSE.G, NDIAYE.A, KANE.O, DIOP.IB, SALLKA.B, NDIAYE.M

Anesthésie et réanimation dans la cure des cardiopathies congénitales au Sénégal.

Mali Med 2009; 24 (4) 47-50.

[150]- BENKHALFALLAH.A, ANNABIN, OUSTIM

Evolution à long terme de la tétralogie de Fallot opérée.

Tunisie Médicale 2004, vol 82, pp 88-93, sup 1.

[151]-CHAMTEPIE.A

Pièges en cardiologie néonatale.

Archives de Pédiatrie 2011 ; 18 : 142-143.

[152]- BRENNAN.P, IAN D.YOUNG

Congenital heart malformations: an etiology and associations.

Semin Neonatal 2001, 6: 17-25.

[153]-LUCA.A.C, GAFITANU.D, IORDACHE.C

Scanning cardiaque pré et postnatal de détection des malformations cardiaques.

Archives de Pédiatrie 2009, PO23, page 28.

[154]-DUPUIS.C, VASQUEZ PEREZ.J

Quel avenir pour les cardiopathies congénitales opérées ?

Arch Fr Pédiat 1992, 49: 767-70.

[155]-RAISKY.O, VOUHE.P

Nouveauté en chirurgie cardiaque pédiatrique.

Mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2005, 4 (3), 5-8.

[156]-LEDERLIN.M, LATRABE.V, IRIART.X, LABORDE.N, COMELOUP.O, MONTAUDON.M, LAURENT.F

Imagerie TDM et IRM des cardiopathies congénitales cyanogènes.

Journal de Radiologie vol 88, issue 10, oct. 2007 p 1523

[157]-SIDL.D

Physiologie – physiopathologie et pathologie cardiovasculaire fœtale.

EMC 4. 004-A10 (2004).

[158]-DAMOROU.F

Cardiopathies congénitales et chirurgie cardiaque : sur une série de 141 enfants au Togo de 1990 à 2002.

7ème Congrès de la Société Camerounaise de Cardiologie, Yaoundé, 17-19 Mars 2010.



[159]-VAN AERSCHOT.I, ISERIN.L

Surveillance d'une tétralogie de Fallot opérée.

Presse Med 2011; 40 (7-8) 740-747.

## Table des illustrations

Figure 1: Prévalence Des CC Au Québec [11] .....	40
Figure 2: Démographie des CC au Québec [11] .....	41
Figure 3: Situs Viscéral Abdominal [16] .....	44
Figure 4: La position du cœur dans le thorax [16] .....	45
Figure 5: Rôle du flux sanguin dans le développement du cœur [9].....	52
Figure 6: Spécification des cellules cardiaques [16].....	53
Figure 7: Mise en place du tube cardiaque [19] .....	54
Figure 8: Un seul tube impair et médian [20] .....	55
Figure 9: Tube cardiaque primitif (TCP) ou premier champ cardiaque [16].....	56
Figure 10: Plicature Du Tube Cardiaque [20] .....	57
Figure 11: Le Looping à J23 [16].....	58
Figure 12: Formation du cœur normal [16] .....	58
Figure 13: Cloisonnement du sinus veineux [18].....	60
Figure 14: Le cloisonnement du CAV [20].....	61
Figure 15: Le cloisonnement de l'oreillette primitive [19] .....	62
Figure 16: Deux cloisons parallèles (OP) [9].....	63
Figure 17: Cloisonnement Ventriculaire [19] .....	64
Figure 18: Existence d'un second champ cardiaque [16] .....	67
Figure 19: Les champs cardiaques [16].....	68
Figure 20: Anomalies du second champ cardiaque [9].....	69
Figure 21: Morphogénèse Pathologique [9] .....	70
Figure 22: La circulation fœtale normale [22] .....	72
Figure 23: Circulation fœtale avant la naissance [21].....	74
Figure 24: Circulation fœtale après la naissance [21] .....	76
Figure 25: Clarté nucale épaissie : Trisomie 21 [26].....	79
Figure 26: Coupe des quatre cavités [26] .....	80
Figure 27: Carte géographique de Constantine. [85].....	146
Figure 28: Répartition selon l'âge.....	156
Figure 29: Répartition selon la tranche d'âge .....	159
Figure 30: Répartition selon le sexe.....	160
Figure 31: Motif d'hospitalisation .....	163
Figure 32: Répartition des enfants opérés selon les années.....	185
Figure 33: Type d'intervention (TI) .....	193
Figure 34: Poids avant l'intervention (PAI) en Z score .....	203
Figure 35: Taille avant intervention (TAI) en Z score.....	204
Figure 36: Poids après intervention (PAPI) en Z score .....	205
Figure 37: Taille après intervention (TAPI) en Z score .....	205
Figure 38: Courbe de survie globale.....	213
Figure 39: Survie en fonction des formes compliquées et non compliquées .....	214
Figure 40: Survie en fonction de la pathologie .....	216
Figure 41: Survie en fonction de la pathologie : CIV.....	217
Figure 42: Survie en fonction de la pathologie T4F .....	218
Figure 43: Mortalité immédiate et tardive.....	219
Figure 44: Mortalité en fonction de la pathologie .....	220
Figure 45: Procédure de Rastelli.....	268
Figure 46: Procédure de Ross.....	269
Figure 47: Réparation endoventriculaire.....	271
Figure 48: Z score.....	272

## Tableaux :

Tableau 1: Incidence des Cardiopathies Congénitales en Europe.....	42
Tableau 2: Nombre d'enfants hospitalisés selon le type de cardiopathies simples ou compliquées.....	149
Tableau 3: Age au moment du diagnostic.....	157
Tableau 4: Age en pourcentage cumulé et valide.....	158
Tableau 5: Age < ou ≥ à 36 mois.....	159
Tableau 6: Répartition selon le sexe.....	161
Tableau 7: Origine géographique.....	162
Tableau 8: Motif d'hospitalisation.....	163
Tableau 9: Cardiopathies non cyanogènes shunt GD : Indications opératoire.....	164
Tableau 10: Cardiopathies cyanogènes shunt DG : Indications opératoires.....	170
Tableau 11: Cardiopathies Obstructives: Indications opératoires.....	180
Tableau 12: Années d'intervention.....	186
Tableau 13: Répartition selon le lieu d'intervention.....	187
Tableau 14: Répartition selon le type d'intervention : Shunt GD.....	188
Tableau 15: Répartition selon le type d'intervention : Shunt DG.....	189
Tableau 16: Répartition selon le type d'intervention : Obstacle à l'éjection ventriculaire.....	192
Tableau 17: Durée d'hospitalisation.....	194
Tableau 18: Evolution post chirurgicale de toutes les cardiopathies.....	194
Tableau 19: Evolution post chirurgicale : Shunts GD.....	196
Tableau 20: Evolution post chirurgicale : Shunts DG.....	199
Tableau 21: Evolution post chirurgicale : Cardiopathies obstructives.....	200
Tableau 22: Séquelles de l'ensemble des cardiopathies.....	207
Tableau 23: Séquelles : Shunts GD.....	208
Tableau 24: Séquelles : Shunts DG.....	210
Tableau 25: Séquelles : Obstacles ventriculaires.....	211
Tableau 26: Tests psychologiques.....	212
Tableau 27: Survie globale.....	214
Tableau 28: Survie globale des formes compliquées et non compliquées.....	215
Tableau 29: Survie en fonction de la pathologie.....	216
Tableau 30: Survie CIV.....	217
Tableau 31: Survie T4F.....	218
Tableau 32: Mortalité en fonction de la pathologie.....	220
Tableau 33: Evolution à long terme.....	221
Tableau 34: Perdus de vue en fonction des années.....	221
Tableau 35: Facteurs de risque isolés.....	222
Tableau 36: Facteurs de risque associés.....	222
Tableau 37: Différents syndromes associant une cardiopathie congénitale.....	262
Tableau 38: Syndromes comportant une T4F.....	263
Tableau 39: Conduite de la prophylaxie de l'endocardite infectieuse.....	265
Tableau 40: Recensement de la population par Wilaya.....	273

# ANNEXES

## ANNEXE. I. FICHE DE COLLECTE

### I) Identité

Nom ..... Prénom .....

Sexe .....

Origine Géographique .....

Date de Naissance.....

Age au moment de l'intervention .....

Age de la Mère..... Age du Père.....

### II) Antécédents du Patient .....

-Physiologiques : Déroulement de la Grossesse : Suivie..... Non Suivie.....

Sérologie : Rubéole, Toxoplasmose, Autres.....

Dépistage anténatale de la cardiopathie : Oui..... Non.....

Déroulement de l'Accouchement : VB.....Césarienne.....à Domicile

PN

Allaitement : Sein...Artificiel.....Mixte

Développement psychomoteur : Normal.....Retardé

Infections respiratoires à répétition : Oui.....Non.....

Syndrome polymalformatif : Oui.....Non.....

-Familiaux : \* Consanguinité : Oui.....Degré.....Non

\* Cardiopathie dans la famille : Oui.....Non

\* ATCDS Maternels : Diabète sucré, prise médicamenteuse pendant la  
Grossesse : anticonvulsivants, lithium .....

\* Niveau d'instruction des Parents

## ANNEXE. I. FICHE DE COLLECTE

III) Eléments du Diagnostic :-Histoire de la maladie :

\*Age d'apparition des Symptômes : Cyanose, signes d'insuffisance cardiaque, malaise, syncope, sueurs, palpitations, difficulté alimentaire, stagnation pondérale, signes respiratoires.....

-Examen clinique complet : P, T, PC, T°

TA, FC, FR

Dysmorphie : T21....T18.....Autres

- ✓ Examen Cardiovasculaire : pouls périphériques, signes d'IC : tachycardie, bruit de galop HMG....

Souffle : Oui..... Non..... Eclat de B2 : Oui..... Non.....

- ✓ Examen Pleuropulmonaire : MV VV Râles Matité
- ✓ Examen Abdominal : CVC HMG SMG
- ✓ Examen Neurologique
- ✓ Examen Ostéoarticulaire
- ✓ Examen ORL

#### **IV) -Examens Complémentaires :**

Radiologie du thorax : ICT, Vascularisation pulmonaire

Electrocardiogramme : PR, Axe QRS, BBD, BBG, HVG, HVD

Echocardiographie Doppler : Cavité dilatée : VG, VD, OG, OD ; Type de Cardiopathie.....

HTAP ; Gradient VG-VD ; Fuite Mitrale Aortique ; SP..... Autres..... Parfois

Cathétérisme cardiaque

#### **V) -Indication Opératoire :**

Etat Nutritionnel (Poids, Taille en Z score)

Pathologies Associées

Intervention Chirurgicale : durée de la CEC, Type d'intervention, Abord chirurgical ...

Durée d'hospitalisation.....

#### **VI) Résultats :**

Morbidité post chirurgicale immédiate et tardive

Evolution : Survie .... Perdu de vue ..... Décès ....

## ANNEXE. II : DIFFERENTS SYNDROMES ASSOCIANT UNE CARDIOPATHIE CONGENITALE

**Tableau 37: Différents syndromes associant une cardiopathie congénitale**

<b>PATHOLOGIE</b>	<b>TYPE DE MALFORMATION CARDIAQUE</b>	<b>FREQUENCE DE MALFORMATION CARDIAQUE (%)</b>	<b>ANOMALIE EXTRACARDIAQUE</b>	<b>TRANSMISSION</b>
<b>SYNDROME D'ELLIS-VAN CREVELD</b>	CIA			
<b>SYNDROME DE HOLT-ORAM</b>	CIA, CIV		ANOMALIE DU POUCE	DOMINANTE
<b>MICRODELETION 22q11</b>	TF4	75	HYPOPLASIE DU THYMUS	DOMINANTE
<b>SYNDROME CHARGE</b>	TF4	80	PRESQUE AUCUNE	DOMINANTE
<b>SYNDROME CHAR</b>	PCA		ANOMALIE AURICULAIRE	DOMINANTE
<b>SYNDROME DE WILLIAMS</b>	SP, SAO SUPRAVALVULAIRE	75		DOMINANTE
<b>SYNDROME D'ALAGILLE</b>	SP, TF4		AUCUNE A PRIORI	DOMINANTE
<b>SYNDROME DE MC KUSICK</b>	TOUS TYPES		POLYDACTYLIE	RECESSIVE
<b>SYNDROME 3 C</b>	ANOMALIE DES VALVES ET CONOTRONCALES		ANOMALIE DU SNC SURTOUT LE CERVELET	RECESSIVE
<b>SYNDROME DE FRYNS</b>				
<b>SYNDROME DE NOONAN</b>	SP	50 à 80		DOMINANTE
<b>SYNDROME DE RUBINSTEIN-TAYBI</b>	CIV, CIA	25 à 50		DOMINANTE
<b>SYNDROME DE COSTELLO</b>	SP			
<b>SYNDROME TAR</b>	TF4			
<b>ACIDURIE METHACRYLIQUE</b>	TF4			
<b>SYNDROME DE TOWNS-BROCKS</b>	TF4			

## ANNEXE. III : SYNDROMES COMPORTANT UNE TF4

**Tableau 38: Syndromes comportant une T4F**

▼ Syndromes comportant une tétralogie de Fallot ▼
<u>Syndrome d'alcoolisme fœtal</u>
<u>Syndrome de Goldenhar</u>
<u>Syndrome TAR</u>
<u>Syndrome de Yunis-Varon</u>
<u>Acidurie méthacrylique</u>
<u>Syndrome de Steinfeld</u>
<u>Syndrome de Nager</u>
<u>Syndrome de Sutherland Haan</u>
<u>Syndrome de McKusick Kaufman</u>
<u>Syndrome 3C</u>
<u>Nanisme microcephaliqueosteodysplastique primordial type 1</u>
<u>Acro-céphalo-syndactylie</u>
<u>Syndrome d'Alagille</u>
<u>Syndrome de Noonan</u>
<u>Syndrome Kabuki</u>
<u>Syndrome CHARGE</u>
<u>Association VATER</u>
<u>Distichiasis lymphœdème et fentes palatines</u>
<u>Syndrome de Townes-Brocks</u>
<u>Syndrome C</u>
<u>Déficit en 17-bêta-hydroxystéroïde déshydrogénase</u>
<u>Syndrome de Melnick-Needles</u>
<u>Syndrome otofacio cervical</u>
<u>Syndrome de Johnson Mcmillin</u>
<u>Syndrome de Cayler</u>
<u>Syndrome des yeux de chat</u>
<u>Syndrome de BindewaldUlmer Muller</u>
<u>Microdélétion 22q11</u>

## **ANNEXE.IV : CLASSIFICATION THERAPEUTIQUE**

**REPARATION ANATOMIQUE : CIV, CIA, CA, RVPAT, SP**

**REPARATION INCOMPLETE :**

**-Dysfonctionnement Valvulaire : CAV**

**-Dysfonctionnement Artériel : TF4, TAC, TGV (SWITCH), COA**

**REPARATION IMPOSSIBLE**

**-Un seul ventricule fonctionnel (CAVOPULMONAIRE)**

**-VD systémique: TGV (SENNING)**

**-APSO (TUBE VDAP)**

## **ANNEXE. V : CLASSIFICATION DE LA NYHA**

<b>Classification NYHA</b>	
<b>Classe I</b>	Patient porteur d'une cardiopathie sans limitation de l'activité physique. Une activité physique ordinaire n'entraîne aucun symptôme
<b>Classe II</b>	Patient dont la cardiopathie entraîne une limitation modérée de l'activité physique sans gêne au repos. L'activité quotidienne ordinaire est responsable d'une fatigue, d'une dyspnée, de palpitations ou d'un angor
<b>Classe III</b>	Patient dont la cardiopathie entraîne une limitation marquée de l'activité physique sans gêne au repos
<b>Classe IV</b>	Patient dont la cardiopathie empêche toute activité physique. Des signes d'insuffisance cardiaque ou un angor peuvent exister même au repos



## ANNEXE.VI : PROPHYLAXIE DE L'ENDOCARDITE INFECTIEUSE

La prophylaxie de l'endocardite infectieuse est indiquée chez tout patient porteur d'une anomalie cardio-vasculaire congénitale opérée ou non.

Elle peut être évitée toutefois 06 mois après correction sans résidus de CIA, CIV, CAV...

Elle doit être appliquée lors des manipulations entraînant un risque de bactériémie (soins dentaires, ORL, Génito-urinaires ...). Les antibiotiques conseillés sont en rapport avec la flore habituelle des organes concernés.

Le but est d'obtenir un taux sérique d'ATB efficace au moment de la bactériémie et pendant toute sa durée.

**Tableau 39: Conduite de la prophylaxie de l'endocardite infectieuse**

Soins dentaires et actes portant sur les voies aériennes supérieures en ambulatoire	Tolérance	Produit	Posologie et voie d'administration prise unique 1h avant l'acte
	Pas d'allergie aux betalactamines	Amoxicilline	75 mg/kg/per os ou 2 g
	Allergie aux betalactamines	Clindamycine ou pristinamycine	15 mg/kg ou 25mg/kg per os
Soins dentaires et gestes orl sous anesthésie générale	Pas d'allergie aux betalactamines  Allergie aux betalactamines	Amoxicilline  Vancomycine ou teicoplanine	1h avant le geste : 50mg/kg ivl 30mn 6h plus tard : 25 mg/kg/per os 20 mg/kg ou 10 mg/kg iv, 6h plus tard pas de 2ème dose
Interventions urogénitales et digestives	Pas d'allergie aux betalactamines	Amoxicilline puis gentalline	1h avant le geste : 50 mg/kg iv et 2mg/kg IV ou IM 6h plus tard : 1 g per os
	Allergies aux betalactamines	Vancomycine ou teicoplanine puis gentalline	20 mg/kg ou 10 mg/kg IV 2mg/kg IV ou IM ; pas de 2ème dose

## **ANNEXE.VII. CODES UTILISES**

### **CODES UTILISES**

#### **➤ COMPLICATIONS (C)**

**IP-RP = A1; IP-IT = A2; BBCD = B1; BBID = B2; Cardiomégalie = C1; Bronchopneumopathies = D1  
IM = D2 ; Hémiplegie = E1 ; HTAP = H1 ; CIV = F1 ; IP = A3 ; PNO = G1 ; IT = A4 ; Epanchement  
Péricardique = J1 ; Chylothorax = K1 ; BAV transitoire = L1 ; Paralysie diaphragmatique = M1  
Epanchement pleural = N1 ; Médiastinite = P1 ; Arrêt cardiaque = Q1 ; Atélectasie = R1 ; BAV complet =  
S1 ; Septicémie = T1.**

#### **➤ ATCD**

**NO = Syndrome de Noonan ; Mtbc = Mère tuberculeuse ; F = Fratrie sup à 4 enfants ; card = frère  
Cardiaque ; ND = naissance à domicile ; R = Retard psychomoteur ; C = consanguinité des parents ; Age  
= Age maternel au-delà de 40 ans ; Turner = Syndrome de Turner ; Rubéole = Mère a présenté une  
rubéole ; Ggem = Grossesse gémellaire ; Mdiab = Mère diabétique ; T21 = Trisomie 21 ; Cataracte =  
Cataracte congénitale ; diab = malade diabétique ; tbc = malade tuberculeux ; HO = Syndrome de Holt  
oram ;  
EC= Syndrome d'Ellis Van Creveld.**

#### **➤ TYPE D'INTERVENTION (TI)**

**Infundibulotomie = A ; Infundibulotomie avec résection = B ; Fermeture par Patch = C ; Cure Complète  
(CAV) = D ; Cerclage Pulmonaire = E ; Blalock = F ; Switch artériel = G ; REV = H ; Commissurotomie =  
I ; Tube VDAP = J ; Ligature double = K ; Section suture = L ; Anastomose Cavobipulmonaire = M ;  
Deval = N ; Craford = O ; Remplacement valvulaire = P ; Plastie mitrale (Carpentier) = R ; Valve de  
Starr = Q ; Fontan = S ; Senning = T ; Rastelli = V ; Cure de RVAP = W ;  
Cure de CIA = X ; Mustard = Y**

#### **➤ PATHOLOGIE**

**CIV (0)**

**TF4 (1)**

**COMPLEXES (2) : APSO, AT, EBSTEIN, TAC, TGV, VDDI, VU**

**BENIGNES (3): COA, CAV, IM, PCA, RAO, SP, TF3, CIA**

## ANNEXE.VIII. CORRECTION CHIRURGICALE : DIFFERENTES PROCEDURES

### Correction chirurgicale

#### a) Conduit ventriculo-artériel

#### b) Procédure de Ross

### Les homogreffes



### Homogreffe aortique

#### **Description:**

On appelle homogreffe les valves aortiques ou pulmonaires avec leurs artères respectives qui sont prélevées chez un donneur cadavérique, traitées puis gardées congelées, pour les réimplanter pour la correction de certaines cardiopathies congénitales. Ainsi, on peut utiliser des homogreffes pour:

- certaines formes de Tétralogie de Fallot
- Transposition complète des gros vaisseaux avec CIV et sténose sous-pulmonaire ou atrésie pulmonaire (procédure de Rastelli)
- sténose valvulaire pulmonaire sévère
- sténose valvulaire aortique

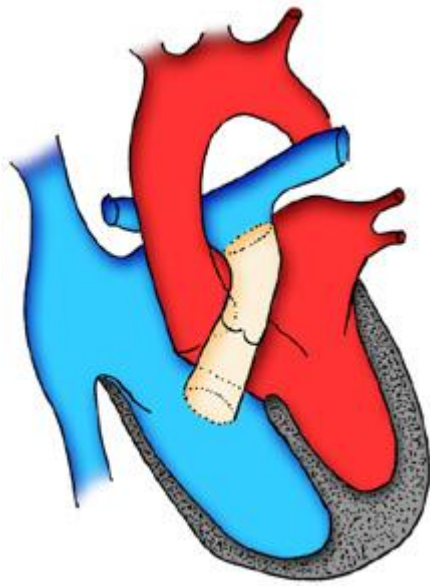
#### **a) Conduit ventriculo-artériel**

**(Procédure de Rastelli)**

#### **Indications:**

- **Atrésie pulmonaire avec C.I.V.**
- **d-TGV avec C.I.V. et atrésie pulmonaire ou sténose pulmonaire et sous-pulmonaire sévère**
- **Tétralogie de Fallot avec anomalies des coronaires qui contre-indiquent une infundibulotomie**

- Certaines formes de ventricule droit à double issue



**Figure 45: Procédure de Rastelli**

Description: Dans les circonstances où l'APP est absente, une homogreffe est nécessaire pour relier le ventricule droit aux artères pulmonaires, tout en réparant les anomalies associées telle la C.I.V. Différents types de conduit avec valve existent aussi mais souvent des homogreffes sont utilisées.




### **Complications:**

Immédiate:

- shunt résiduel
- insuffisance de la valve de l'homogreffe

Long terme:

- sténose des branches pulmonaires
- Insuffisance de la valve de l'homogreffe
- Calcification de la valve ou du conduit
- Approche échocardiographique

	BIDI	DOPPLER
  	Évaluer la mobilité de la valve et l'intégrité du conduit .Noter tout rétrécissement aux zones d'anastomose .À noter que toute difficulté à bien visualiser la valve et son conduit, surtout en position pulmonaire, peut suggérer une calcification	Mesurer toute obstruction à la valve comme aux régions d'anastomose  Identifier toute insuffisance de cette valve

## b) Procédure de Ross

### Indications:

Remplacement valvulaire aortique rendu nécessaire par insuffisance ou [sténose résiduelle aortique](#) importante post-valvulotomie.

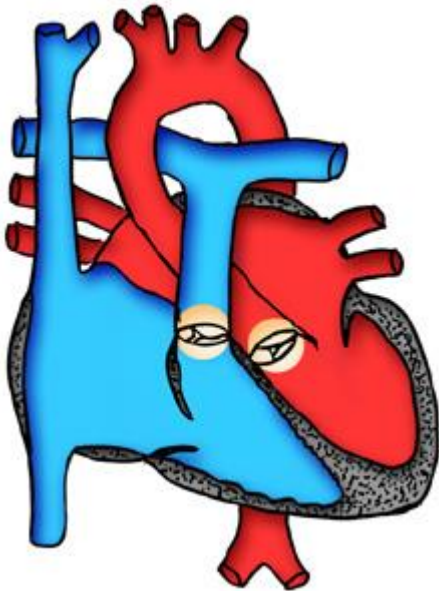






Figure 46: Procédure de Ross

**Description:** La valve pulmonaire du patient est placée en position aortique pour remplacer sa propre valve aortique. Ainsi, aucun anticoagulant n'est nécessaire. A son tour, la valve pulmonaire est remplacée par une homogreffe.

**Complications:**

- A l'homogreffe pulmonaire: une insuffisance peut se développer comme une sténose, par calcification des feuillets de la valve. D'autre part, on peut parfois observer une sténose à la région de l'anastomose suprapulmonaire.
- A la nouvelle valve aortique (soit l'autogreffe pulmonaire): une insuffisance légère à modérée peut être observée souvent non progressive. Moins fréquemment, l'on note une sténose supra-avalvulaire à l'anastomose.

Approche échocardiographique	BIDI	DOPPLER
   	<p>Vérifier la mobilité des valves aortiques et pulmonaires</p> <p>Rechercher toute sténose supra valvaire à la fois aortique et pulmonaire</p>	<p>Mesurer toute sténose ou insuffisance des deux valves semi-lunaires</p> <p>Rechercher toute sténose au niveau supra-valvulaire correspondant à la zone d'anastomose</p>

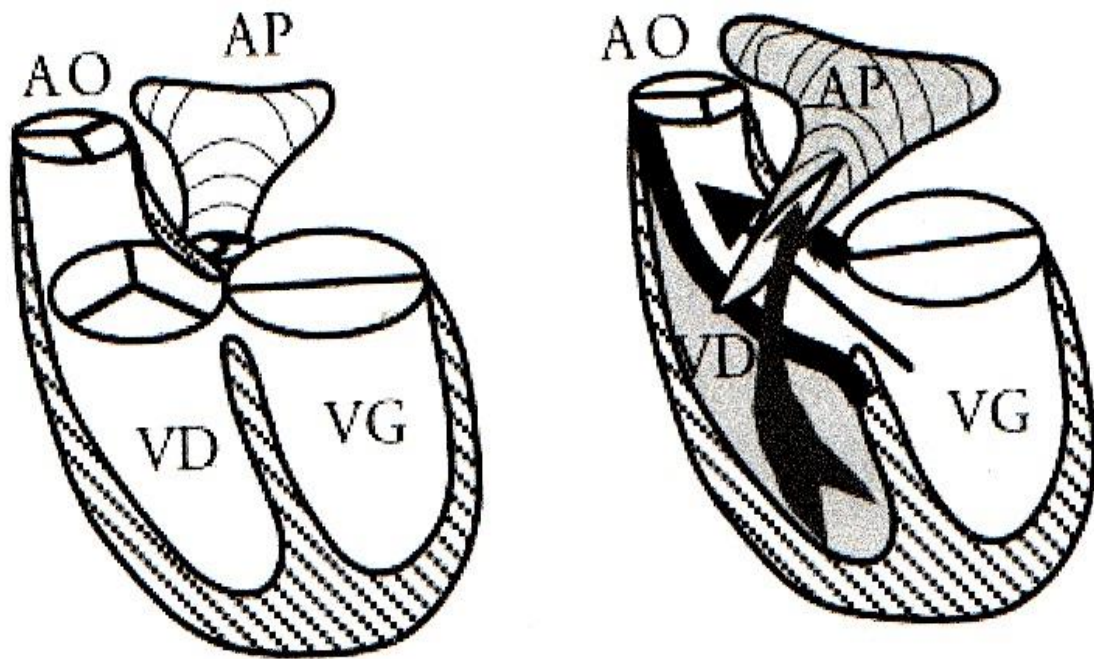


Figure 47: Réparation endoventriculaire

## REV

### ANNEXE. IX. BMI

**BMI** (Body Mass index) ou **IMC** (Indice de Masse Corporelle) = indice de Quetelet.  
 Le BMI est une mesure pour évaluer le poids corporel chez l'adulte.  
 Cette formule de calcul n'est pas applicable pour les enfants, la femme enceinte ni pour les personnes âgées de plus de 65 ans.

#### Formule de calcul du BMI :

Poids en KG / (Taille en mètres)<sup>2</sup> = BMI

**Exemple** pour un homme adulte, poids : 93 Kg, taille : 1,72 mètres :

$93 \text{ Kg} / (1,72 \text{ m} \times 1,72 \text{ m}) = 31,4$

Un BMI situé entre 18,5 à 24,9 correspond à un poids normal.

Plus la corpulence augmente, plus le BMI augmente.

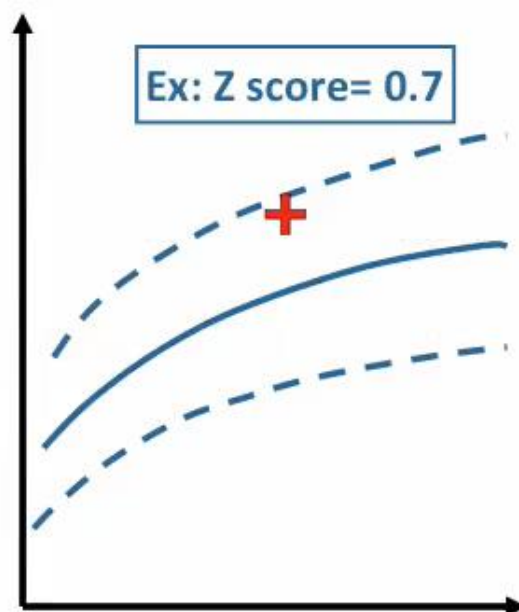
Un BMI supérieur à 30 est associé à un risque accru des maladies cardiovasculaires et du diabète.

**Classification du BMI selon l'OMS** (organisation mondiale de la santé):

<b>BMI &lt; 18,5</b>	<b>poids insuffisant</b>
<b>BMI 18,5 à 24,9</b>	<b>poids normal</b>
<b>BMI 25,0 à 29,9</b>	<b>excès pondéral, surpoids</b>
<b>BMI 30,0 à 39,9</b>	<b>Obésité</b>
<b>BMI 40 et +</b>	<b>obésité morbide</b>

#### ANNEXE.X. Z score

Z score: exprime l'écart par rapport à la valeur moyenne, en déviation standard.



- Recommandé par l'OMS.
- Calculable à partir de toutes les bonnes courbes.
- Utilisable au quotidien
- Cela revient à parler en déviation standard (ex: être à -2 DS équivaut à un Z score de -2).
- Permet de calculer les percentiles avec précision.

Figure 48: Z score



**ANNEXE. XI. TRANSFERT POUR SOINS A L'ETRANGER  
(Journal EL Watan du Jeudi 8 mars 2007)**

Quelque 1200 prises en charge ont été délivrées par la caisse nationale de sécurité sociale (Cnas). Parmi ce nombre important, 340 enfants y figurent et concernent les cardiopathies congénitales selon le Président de la commission médicale nationale, le Professeur Bougherbal.

Des malades ont été durant plusieurs années transférés pour soins à l'étranger, particulièrement, les nouveau-nés de petits poids ; les autres formes de cardiopathies moins compliquées sont prises en charge au niveau de Bou Ismail et les cliniques privées conventionnées avec la Cnas.

Le coût de ces prises en charge est faramineux. Les forfaits varient d'un pays à un autre, a-t-il dit ; il souligne qu'un malade pris en charge à Bou Ismail revient à 5000 euros, dans une clinique privée en Algérie entre 8000 et 9000 euros, et à l'étranger elle est de 25 000 à 30 000 euros.

Dans certains établissements, tels que l'Assistance publique des Hôpitaux de Paris, à 300 000 euros, a-t-il indiqué.

**ANNEXE. XIII. RECENSEMENT DE LA POPULATION DES DIFFERENTES  
WILAYAS (1998 et 2008)**

**Tableau 40: Recensement de la population par Wilaya**

	1998	2008	Taux d'accroissement
SETIF	1315940	1489979	1.3
BATNA	968820	1119791	1.6
M'SILA	815045	990591	2.1
CONSTANTINE	855032	938475	1.5
BEJAIA	848560	912577	0.6
SKIKDA	787118	898680	1.4
MILA	680815	766886	1.5
BISKRA	588648	721356	2.3
TEBESSA	550021	648703	1.7
EL OUED	529842	647548	2.6
JIJEL	574336	636948	1.1
BORDJ Bou Arreridj	559928	628475	1.3
OUM EL BOUAGHI	533711	621612	1.9
ANNABA	555485	609499	0.9
OUARGLA	438831	558558	2.3
GUELMA	432721	482440	1.2
SOUK AHRAS	373033	438127	1.8
EL TARF	354213	408414	1.5
KHENCHELA	348122	386683	1.7
GHARDAIA	296926	363598	2.0

